



ЛЕКЦИЯ № 19

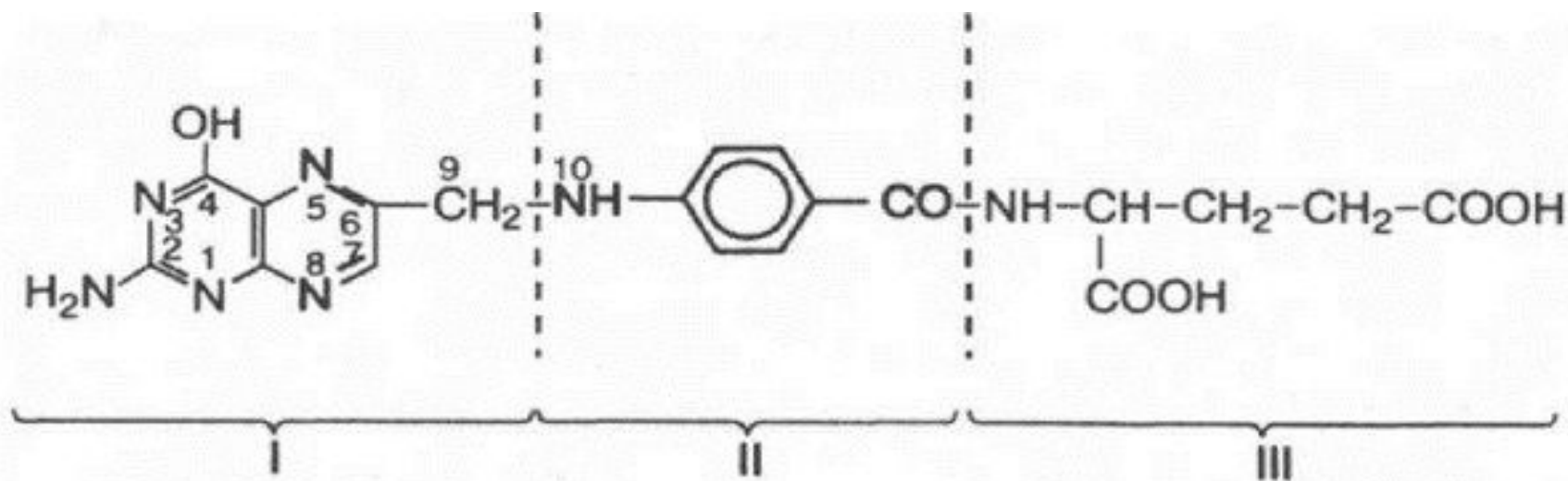
Обмен и функции
витаминов В₆, В₇,
В₉, В₁₂, С.



Витамин В9

(фолиевая кислота)

- Фолиевая кислота состоит из трех структурных единиц: остатка 2-амино-4-окси-6-метилптеридина (I), парааминобензойной (II) и L-глутаминовой (III) кислот и имеет следующую структуру:



Фолиевая (птероилглутаминовая) кислота



Основные продукты, содержащие фолиевую кислоту

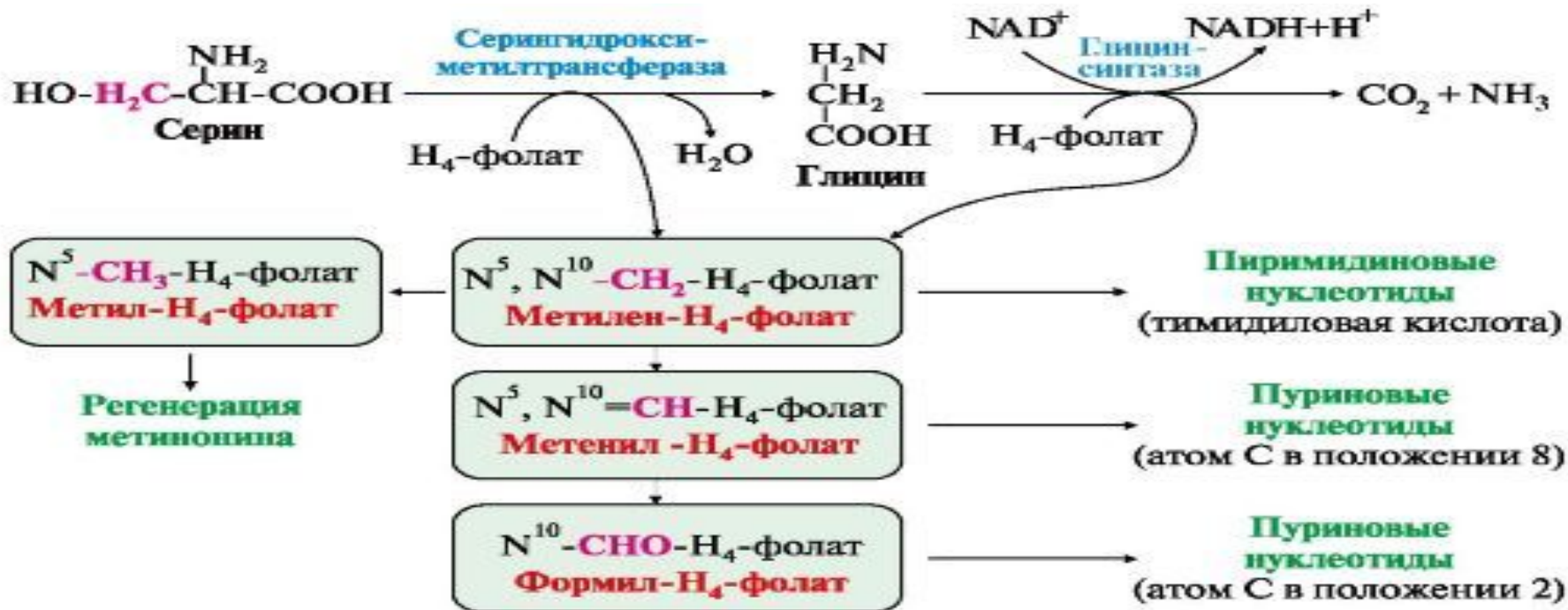
- свежие овощи и зелень (особенно морковь, помидоры, лук, салаты, капуста);
- мясные продукты (особенно печень и почки);
- яичный желток;
- сыр;
- микрофлорой кишечника человека может синтезироваться некоторое количество суточной потребности.





Участие фолиевой кислоты в метаболизме

ТГФК (H_4 -фолат) образуется в печени из фолиевой кислоты (фолата) с участием ферментов фолатредуктазы и дигидрофолатредуктазы. Коферментом этих редуктаз является NADPH. Метиленовая группа $-CH_2-$ в молекуле метилен- H_4 -фолата может превращаться в другие одноуглеродные группы.





Недостаточность фолиевой кислоты (гиповитаминоз)

1. В развитых странах встречается редко. Основные **причины** развития: голодание, алкоголизм, беременность, длительный прием противосудоржных препаратов.
2. Яркая клиническая картина гиповитаминоза: **мегалобластическая, пернициозная анемия Аддисона-Бирмера.**
3. В крови: снижение эритроцитов – гиперхромная анемия, мегалобластоз (появление незрелых эритроцитов), макроцитоз, анизоцитоз. Лейкопения, многоядерные лейкоциты, тромбоцитопения.
4. В костном мозге: мегалобластоз (увеличение незрелых эритроцитов), макроцитоз, фрагменты разрушенных эритроцитов.
5. Возможно обострение **шизофрении, эпилепсии.**

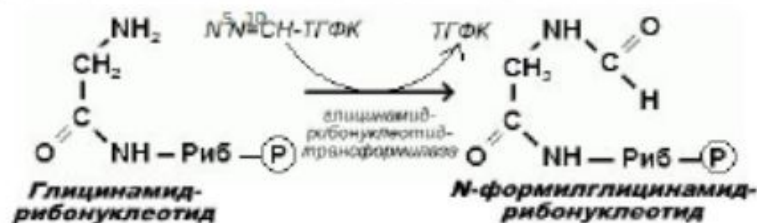
Врожденные нарушения обмена фолиевой кислоты

Название болезни	Причина нарушения	Признаки нарушения	Лечение
Фолатзависимая мегалобластическая анемия	Врожденные нарушения синтеза рецепторов (всасывание) или фолатсвязывающего белка (транспорт)	Анемия	Мегавитаминотерапия; Симптоматическое лечение
Мегалобластическая анемия	Дефект образования коферментов ФК → [■] → ДГФК → [■] → ТГФК	Анемия	Мегавитаминотерапия; Симптоматическое лечение

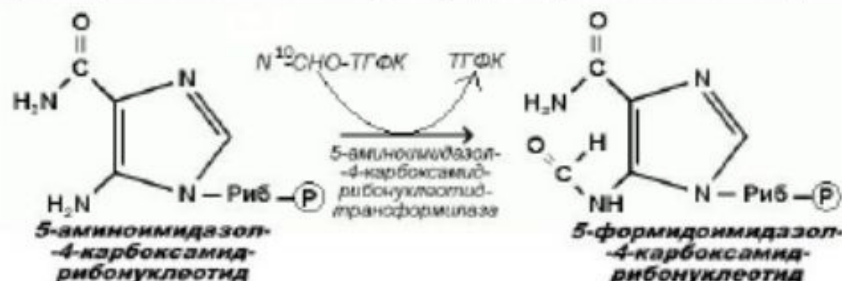
Биохимические функции витамина В9 (Фолиевая кислота)

Кофермент - ТГФК

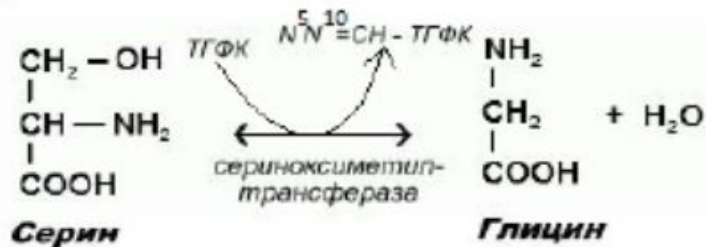
1) Внедрение 8-го атома углерода пуринового кольца



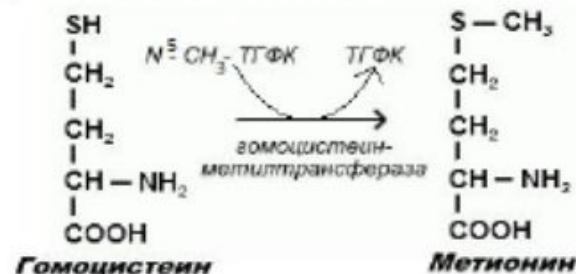
2) Внедрение 2-го атома углерода пуринового кольца



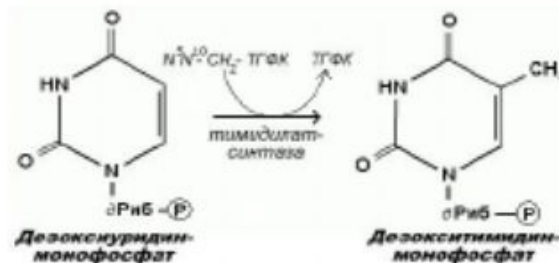
3) Синтез Глицина

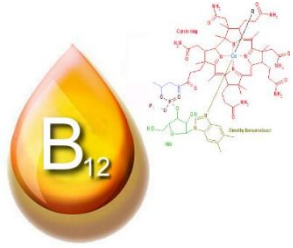


4) Синтез Метионина



5) Синтез Дезокситимидинмонофосфата





Витамин В12 (цианокобаламин)

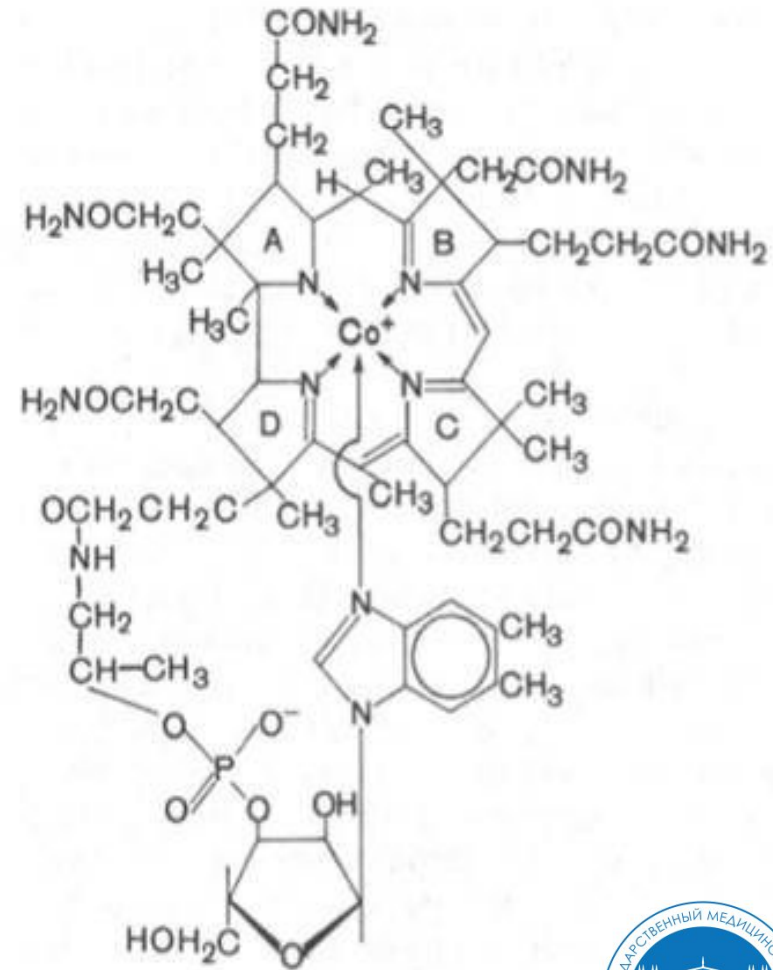
Витаминами В₁₂ называют группу кобальтсодержащих

биологически активных веществ,
называемых кобаламинами
биологически активных веществ,

называемых кобаламинами.

К ним относят собственно цианокобаламин
гидроксикобаламин и

две коферментные формы





Основные продукты, содержащие витамин В12

**Синтез: исключительно
микроорганизмами животных и рыб:**

- мясные продукты (особенно печень, почки);
- рыба;
- сыр;

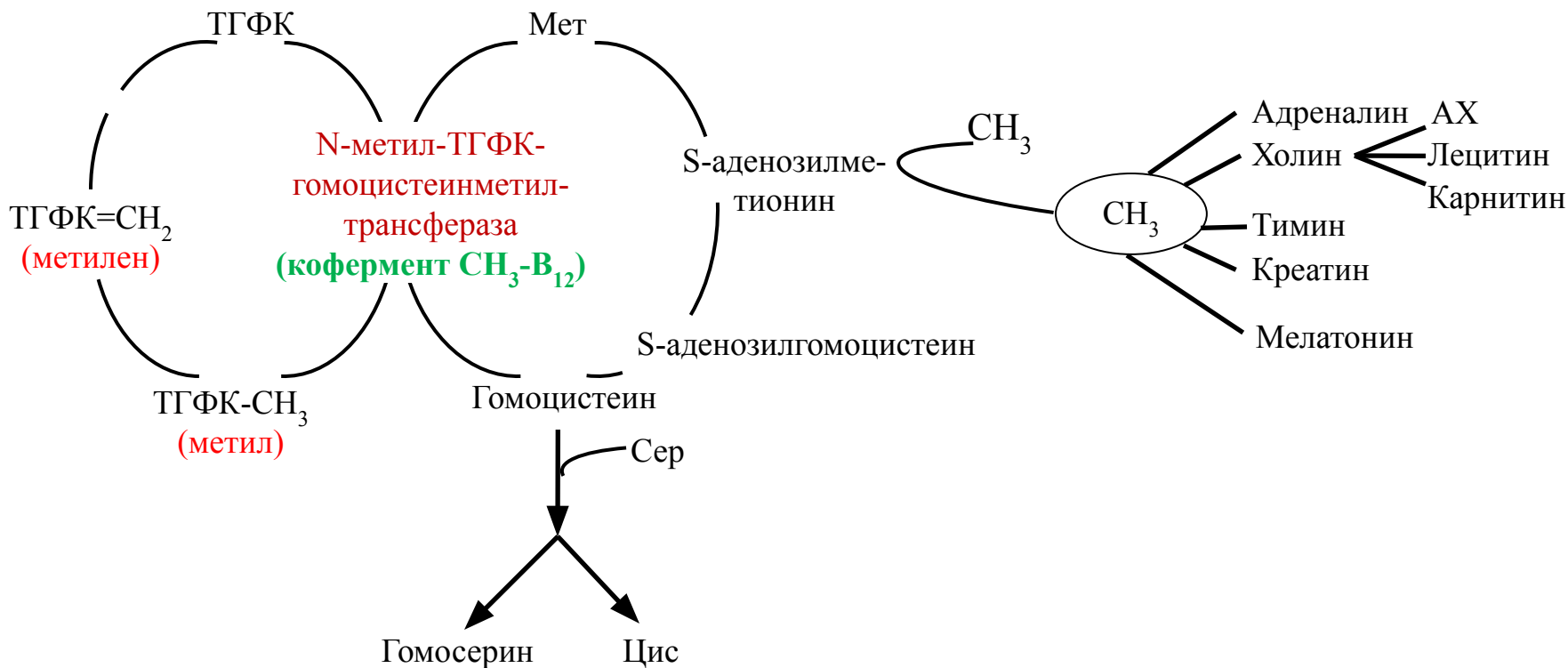


- микрофлорой кишечника человека может синтезироваться в небольших количествах, исходя из суточной потребности.

Участие витамина В₁₂ в метаболизме

Коферменты: 5-дезоксаденозилкобаламин (ДА_{В12}), метилкобаламин (В₁₂-СН₃)

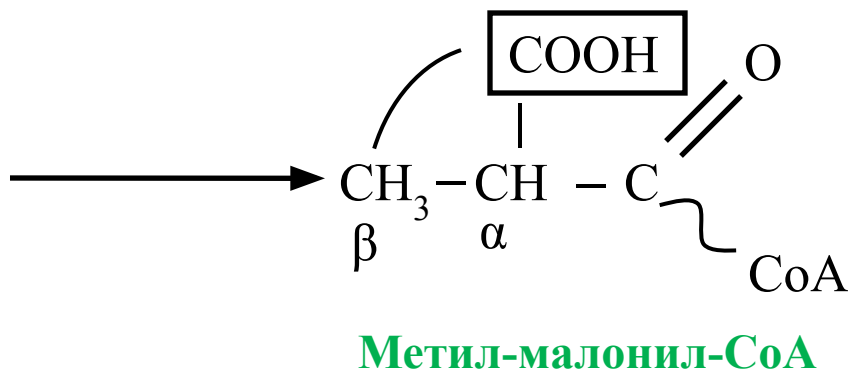
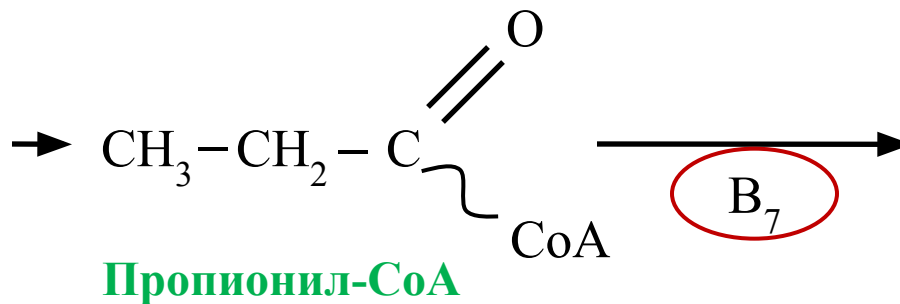
1. Активация фолиевой кислоты (ТГФК-СН₃ + В₁₂ → ТГФК + В₁₂-СН₃)



Участие витамина В₁₂ в метаболизме

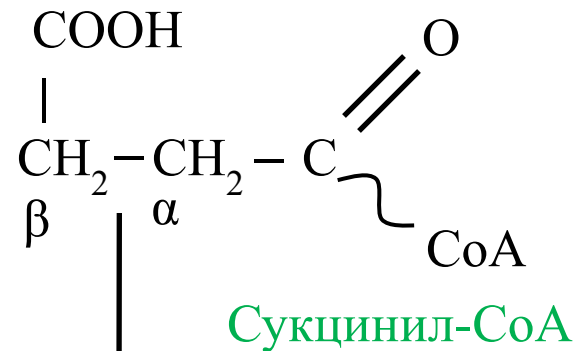
2. Обмен пропионил - CoA

- НЭЖК с нечетным числом С
- боковая цепочка холестерина
- мет, илей, тре
- пропионовая к-та



Метил-малонил-CoA-мутаза

ДАВ₁₂



ЦТК

Валин



Гиповитаминоз кобаламина

Кобаламин необходим для нормального функционирования фолиевой кислоты (активация) и если будет не хватать кобаламина, то может развиваться вторичный гиповитаминоз фолиевой кислоты и проявляться это будет развитием **мегалобластической анемией Аддисона-Бирмера**.

Если организм хорошо обеспечен фолиевой кислотой, то развивается **фуникулярный миелоз**, характеризующийся дегенеративным поражением нервной ткани (полиневриты, парестезии, нарушение чувствительности, мышечные боли, слабость, психические расстройства). Это связано с накоплением метил-малонил-КоА, включением его в жирные кислоты с образование кислот с разветвленной углеродной цепью и включением последних в сфингомиелины с аномальными физико-химическими свойствами.



Гипервитаминоз кобаламина

Практически не бывает, хорошо переносится, но следует с осторожностью применять:

- при онкологических заболеваниях;
- при склонности к повышенной свертываемости крови;
- могут быть аллергические проявления.



Врожденные нарушения обмена В₁₂

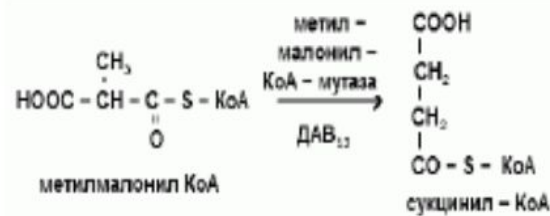
Название болезни	Причина нарушения	Признаки нарушения	Лечение
В₁₂ зависимая анемия	Нарушение всасывания (синтез мукополисахарида – внутреннего фактора), транспорта (ТК-1, ТК-2)	Анемия	Мегавитаминотерапия
Метилмалонат-ацидемия	Дефект фермента метилмалонил-СоА-мутазы : 1. Коферментная форма – нарушено превращение В ₁₂ в ДА-В ₁₂ 2. Апоферментная форма – нарушение синтеза апофермента	Развитие кетоацидоза, задержка роста, психического развития. Биохимия: накопление в крови пропионовой кислоты, метилмалонил-СоА, тромбоцитопения, лейкоцитопения	Ограничение белка; Симптоматическое лечение; Мегавитаминотерапия.

Биохимические функции витамина В₁₂ (кобаламин)

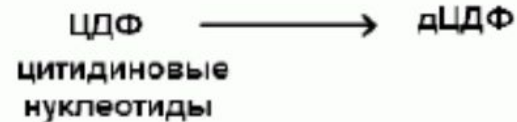
Кофермент – метилкобаламин, 5-дезоксаденозилкобаламин

1) Обмен жирных кислот с нечетным числом углеродных

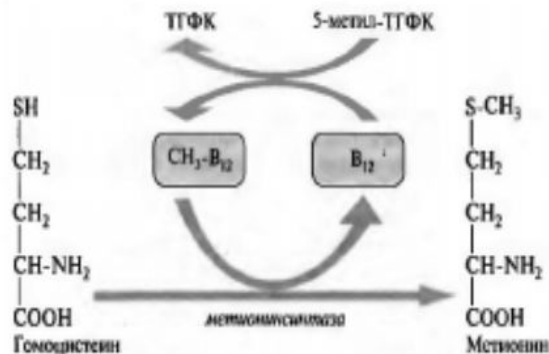
атомов



3) Путь образования дезоксирибонуклеотидов



2) Синтез метионина

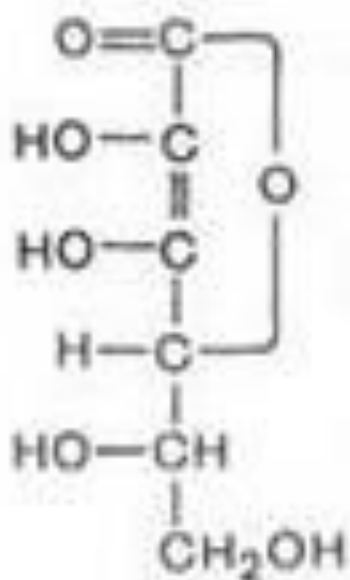


4) Активация фолиевой кислоты фермент: Метил-ТТФК-редуктаза

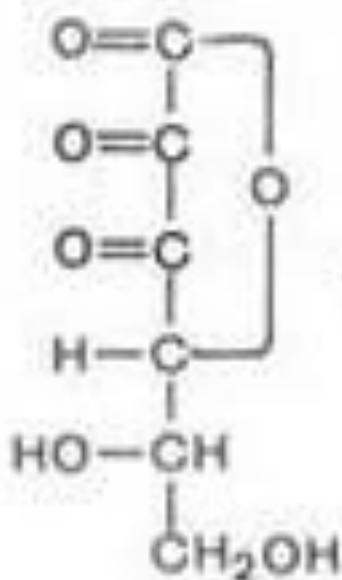
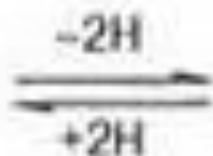




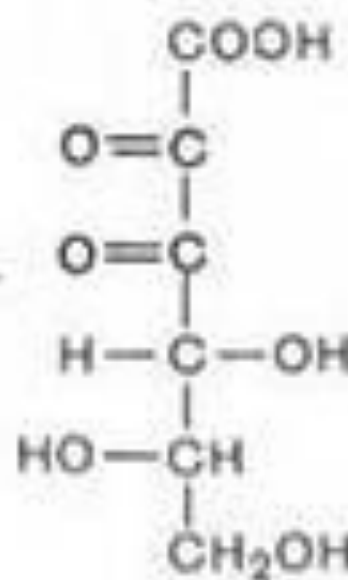
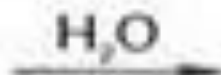
Биологически активен только
один из изомеров — *L*-
аскорбиновая кислота, который
называют **витамином С**.



L-аскорбиновая
кислота



L-дегидроаскорби-
новая кислота



L-дикетогулоновая
кислота





Основные продукты, содержащие витамин С

Наиболее распространенный и требуемый по суточной дозе витамин:

- овощи (особенно лук, перец, капуста, укроп, хрен, горох);
- фрукты (особенно смородина, малина, шиповник, клюква, клубника);
- продукты животного происхождения (особенно печень, почки).

Содержание витамина в продуктах растительного происхождения зависит от многих условий (агротехника, удобрения, почва, климат).



Участие аскорбиновой кислоты в метаболизме

1. Процессы гидроксилирования:

- пролин $\xrightarrow{\text{C}}$ оксипролин
(проколлаген \longrightarrow коллаген)
- три $\xrightarrow{\text{C}}$ окситриптофан \longrightarrow серотонин
- фен $\xrightarrow{\text{C}}$ тир \longrightarrow гормоны (катехоламины, щитовидной железы)

2. Оптимизация тканевого дыхания, окислительно-восстановительных процессов;

3. $\text{Fe}^{3+} \xrightarrow{\text{C}} \text{Fe}^{2+}$ (обезвреживание метНв, всасывание Fe в кишечнике);

4. Бактериостатическое действие.





Гиповитаминоз витамина С

Первые проявления: слабость, апатия, повышенная восприимчивость к простудным заболеваниям, снижение жизненного тонуса, кровоточивость десен при чистке зубов.

Заболевание – цинга (скорбут)



Геморрагические явления:

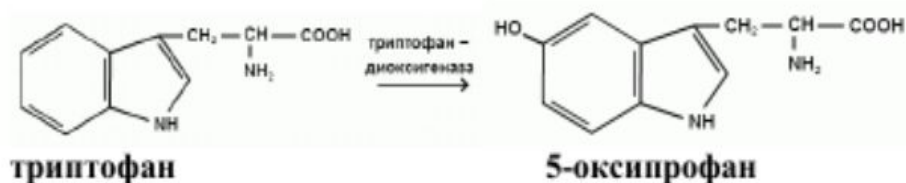
- кровоточивость десен, синяки при ушибах, щипках, ударах незначительных;
- кровотечения внешние (носовые, ушные, из ран);
- геморрагический диатез;
- кровотечения внутренние.

ГИПЕРВИТАМИНОЗ

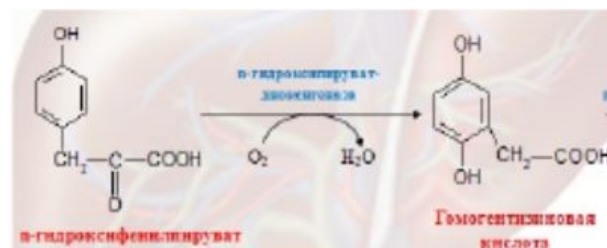
Хорошо переносится, но осторожное применение при повышенной свертываемости крови и тромбозах.

Биохимические функции Витамина С (Аскорбиновая кислота)

1. Реакция гидроксилирования триптофана



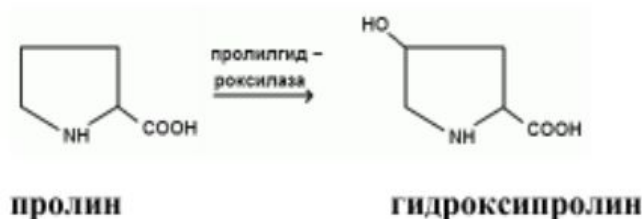
4. Реакция гидроксилирования пара-гидроксифенилпирувата



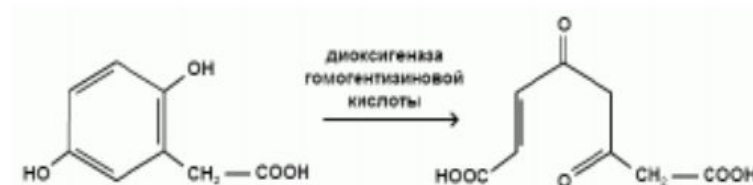
p-гидроксифенилпируват

гомогентизиновая кислота

2. Реакция гидроксилирования пролина при синтезе коллагена



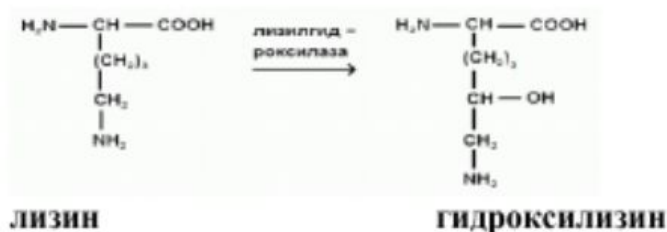
5. Реакция расщепления ароматического кольца гомогентизиновой кислоты



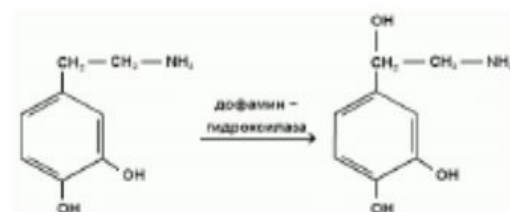
гомогентизиновая кислота

фумарилацетоацетат

3. Реакция гидроксилирования лизина при синтезе коллагена



6. Реакция гидроксилирования дофамина



дофамин

норадреналин

7. Участие аскорбиновой кислоты в обмене железа

Полость
тонкого
кишечника



Благодарю за внимание

