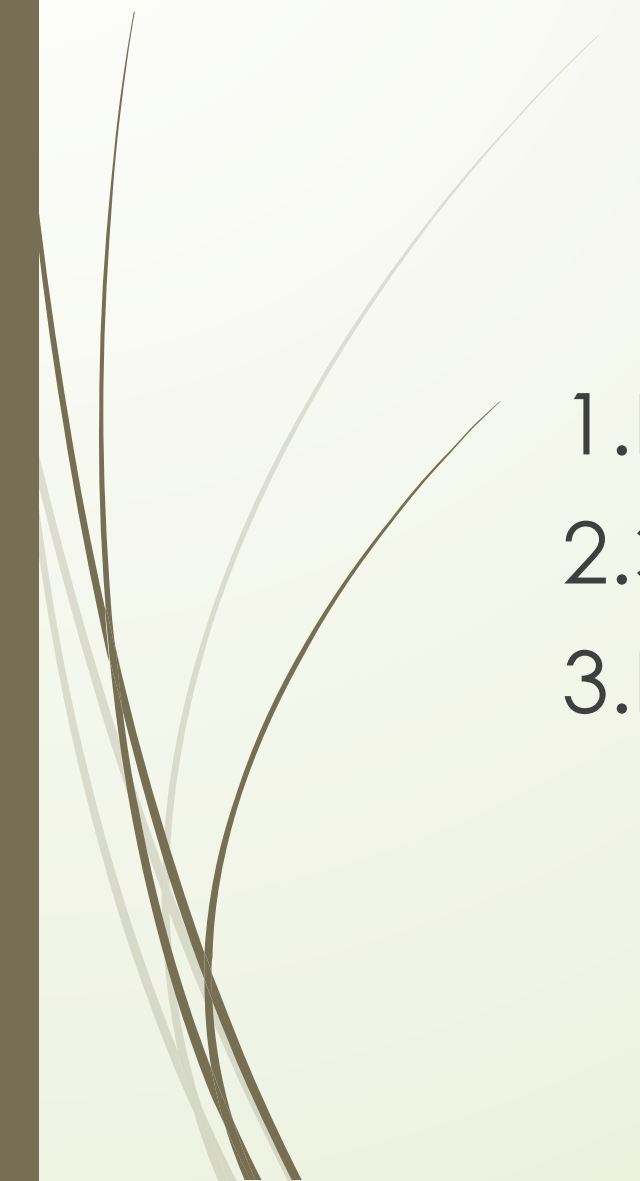


# Конститутивная репарация

Репарация, осуществляемая тогда, когда ферменты репарации уже синтезированы в клетке.




# Конститутивная репарация состоит из:

1. Реактивационной.
  2. Эксцизионной.
  3. Репликативной (рекомбинационной).
- 



# Реактивационная репарация

- Это одноэтапное восстановление повреждений, которое может происходить в темноте (I тип) или на свету (II тип).
- 

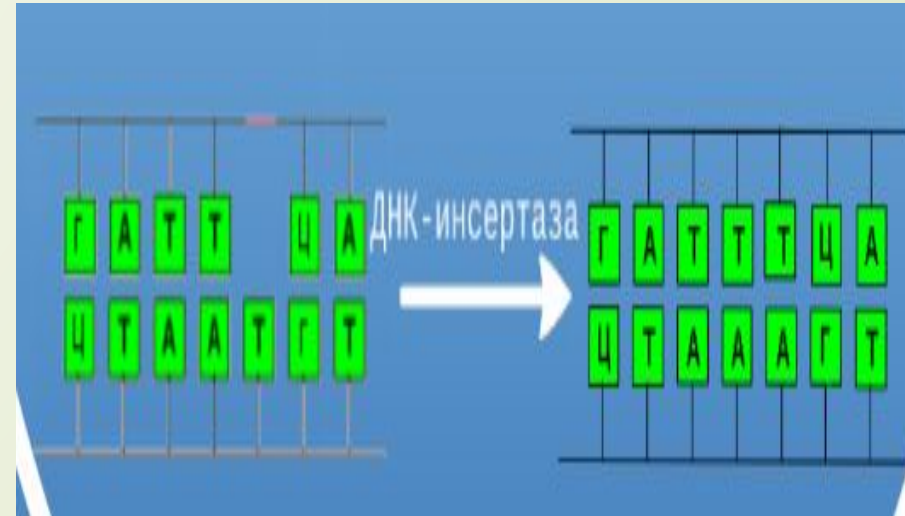
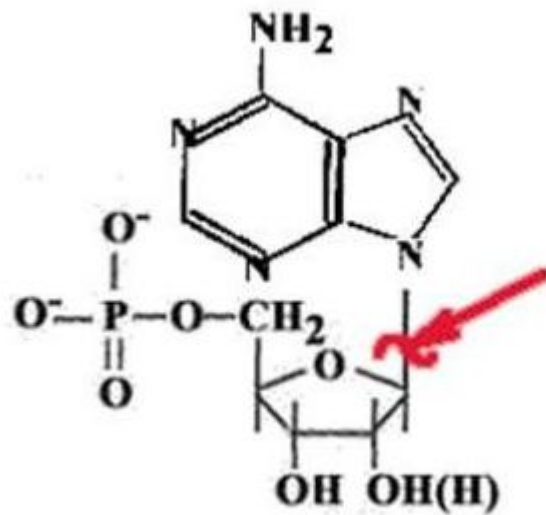
## Темновая реактивация (светонезависимая).

Происходит и на свету, и в темноте. Одним из проявлений темновой реактивации является восстановление апуринических сайтов посредством фермента ДНК – инсертазы. Исправляются повреждения, появившиеся под влиянием жесткой радиации, химических веществ и других факторов. Темновая репарация обнаружена как у прокариот, так и в клетках эукариот.

Темновая репарация осуществляется комплексом из пяти ферментов:

- узнающего химические изменения на участке цепи ДНК;
- осуществляющего вырезание поврежденного участка;
- удаляющего этот участок;
- синтезирующего новый участок по принципу комплементарности взамен удаленного фрагмента;
- соединяющего концы старой цепи и восстановленного участка.

С помощью темновой репарации также могут восстанавливаться алкинированные нуклеотиды. Они узнаются ферментом алкилтрансферазой, который присоединяет метильную группу к собственному цистеину, после этого фермент инактивируется.



# Световая реактивация.

Предназначена для удаления тиминовых димеров, которые возникают под действием ультрафиолета.

2 типа пути репарации.





Наследственные дефекты фотолиазы у человека могут быть причиной Ксеродермы.





# Эксцизионная репарация.

Ферментативное удаление нуклеотидов или олигонуклеотидов из молекулы повреждённой или дефектной ДНК.

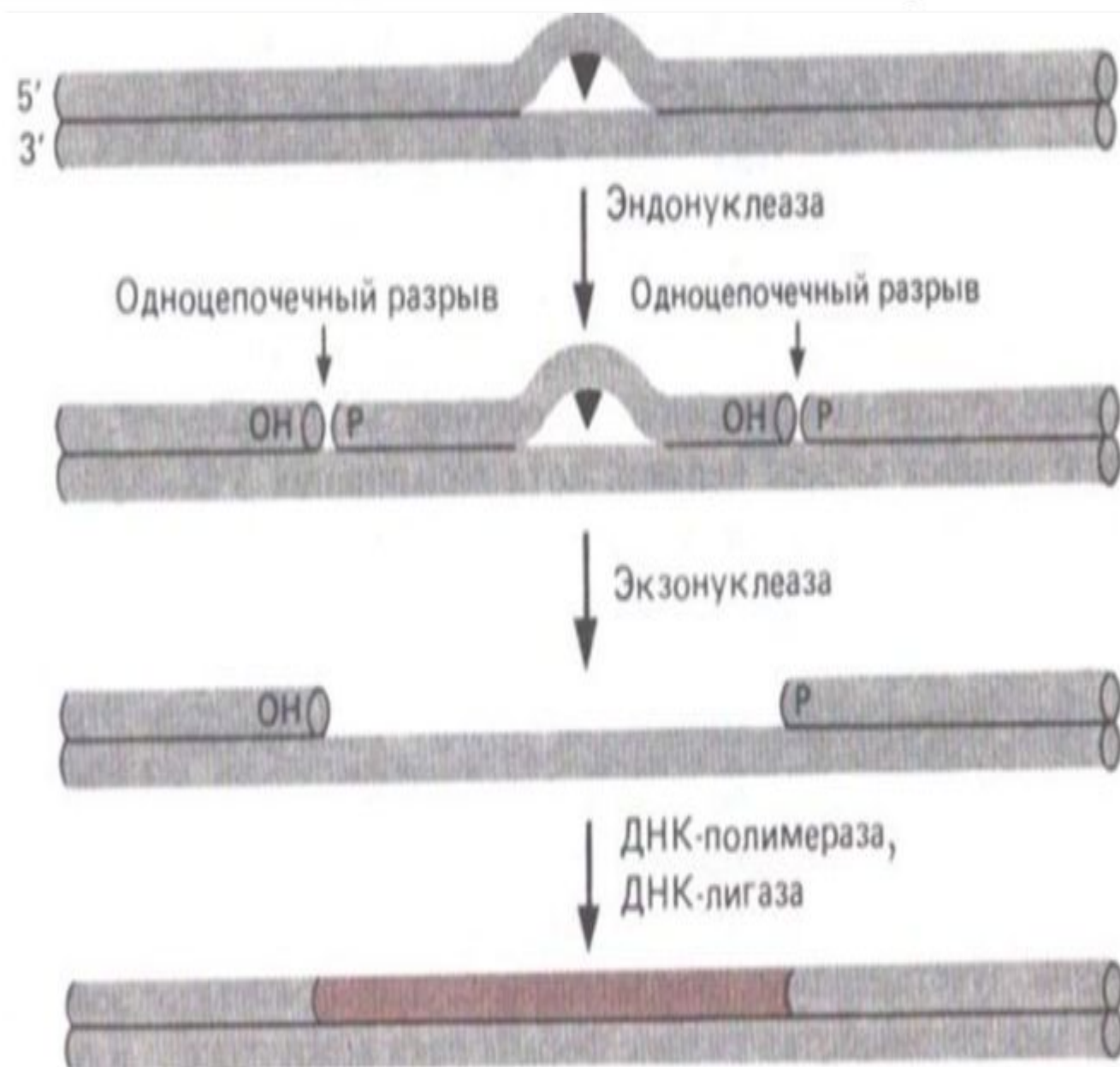
1. Простая. Не требует участия эндонуклеаз, осуществляется на основе удаления изменённых пуриновых оснований без разрыва фосфодиэфирных связей ДНК.

2. Сложная. Происходит с участием ДНК -эндонуклеаз и в несколько этапов.



# Этапы эксцизионной репарации

- 1. Узнавание повреждения ДНК эндонуклеазой**
- 2. Инцизия (надрезание) цепи ДНК ферментом по обе стороны от повреждения**
- 3. Эксцизия (вырезание и удаление) повреждения при помощи геликазы**
- 4. Ресинтез: ДНК-П застраивает брешь и лигаза соединяет концы ДНК**



# Синдром Луи-Бар.

Развивается вследствие дефекта эндонуклеазы.

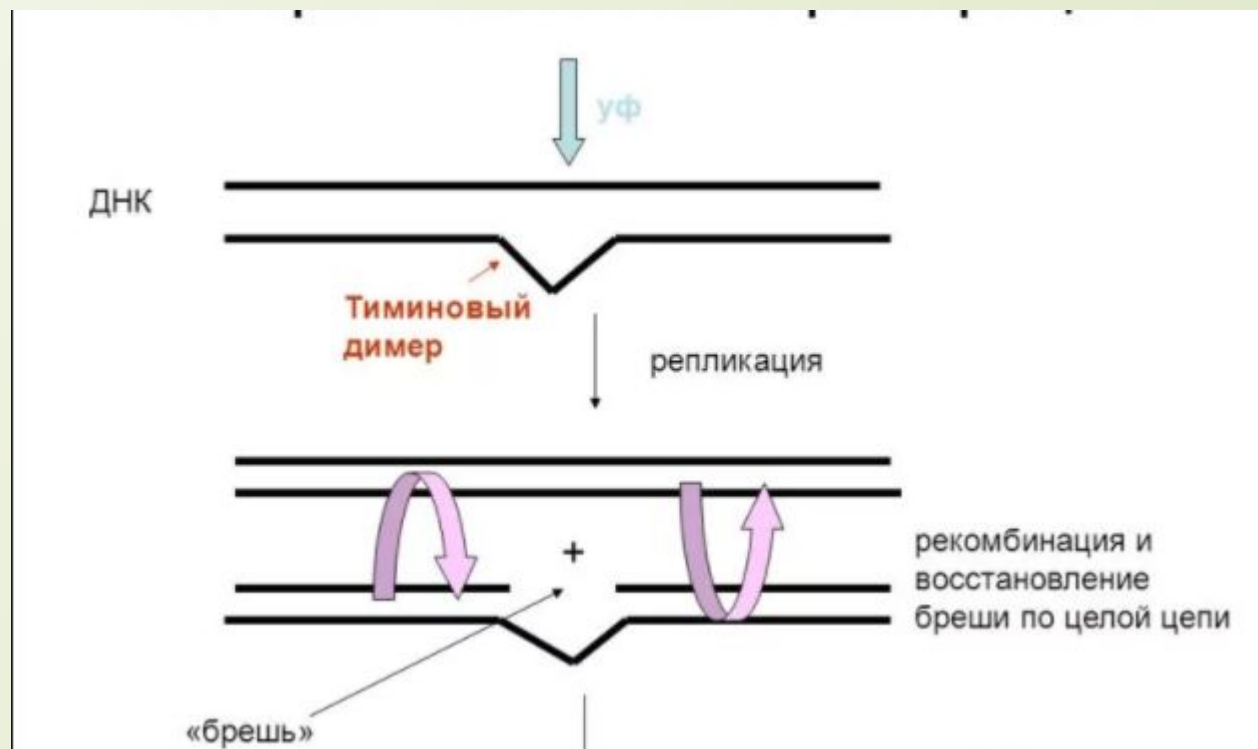
Атаксия –телеангиоэктазия (синдром Луи-Барр)



Атаксическая походка (мозжечковая недостаточность прогрессирует)

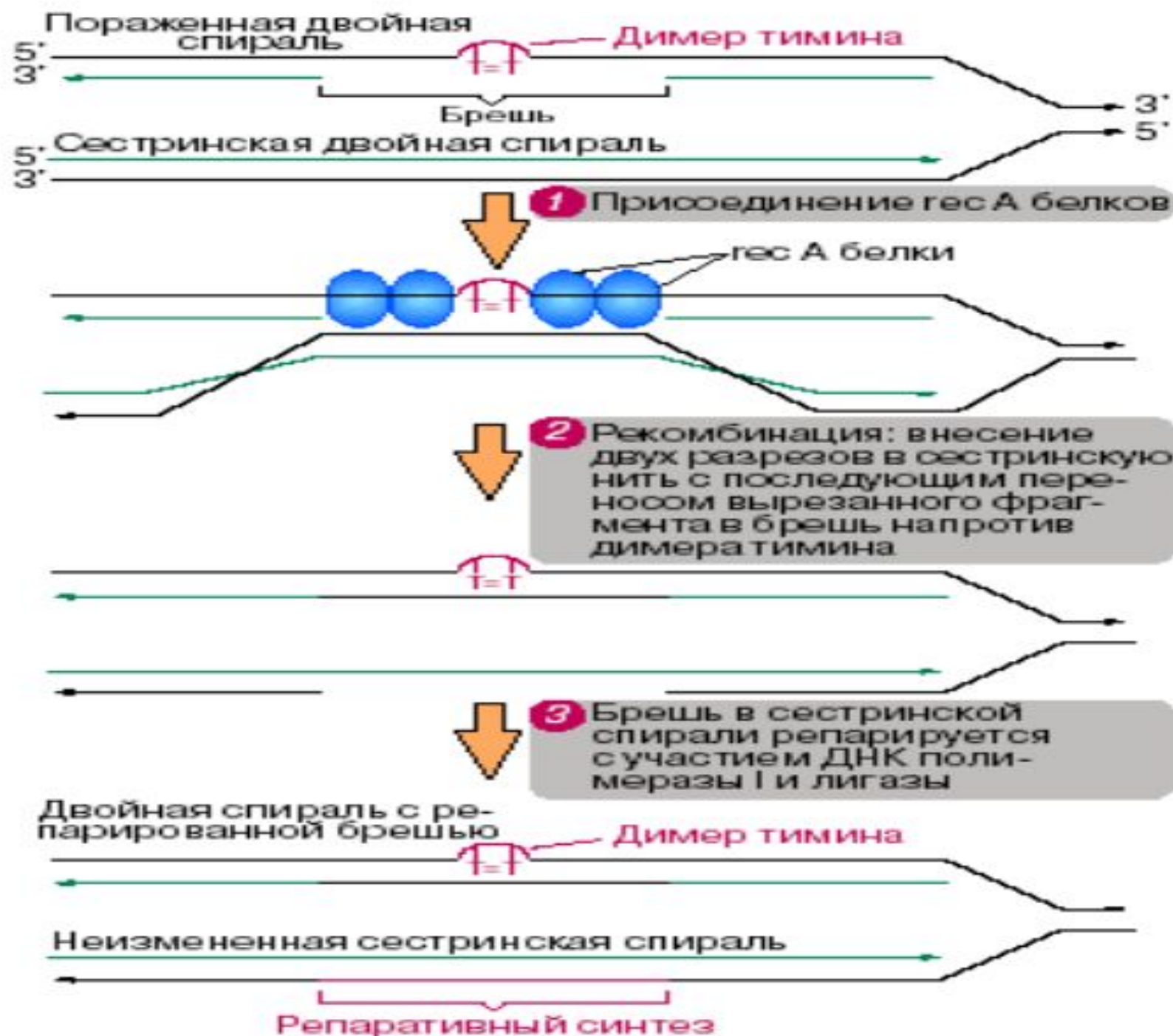
# Рекомбинационная.

Исправление тех повреждений ДНК, которые не успели репарироваться путём реактивации или эксцизии до репликации в случае большого числа повреждений.





# Рекомбинационная репарация



# Синдром Блума.

Обусловлен нарушениями структуры гена, кодирующего ДНК – лигазу.





# Транскрипционная репарация.

Синдром Коккейна развивается из-за наследственных дефектов белков транскрипционной репарации.

