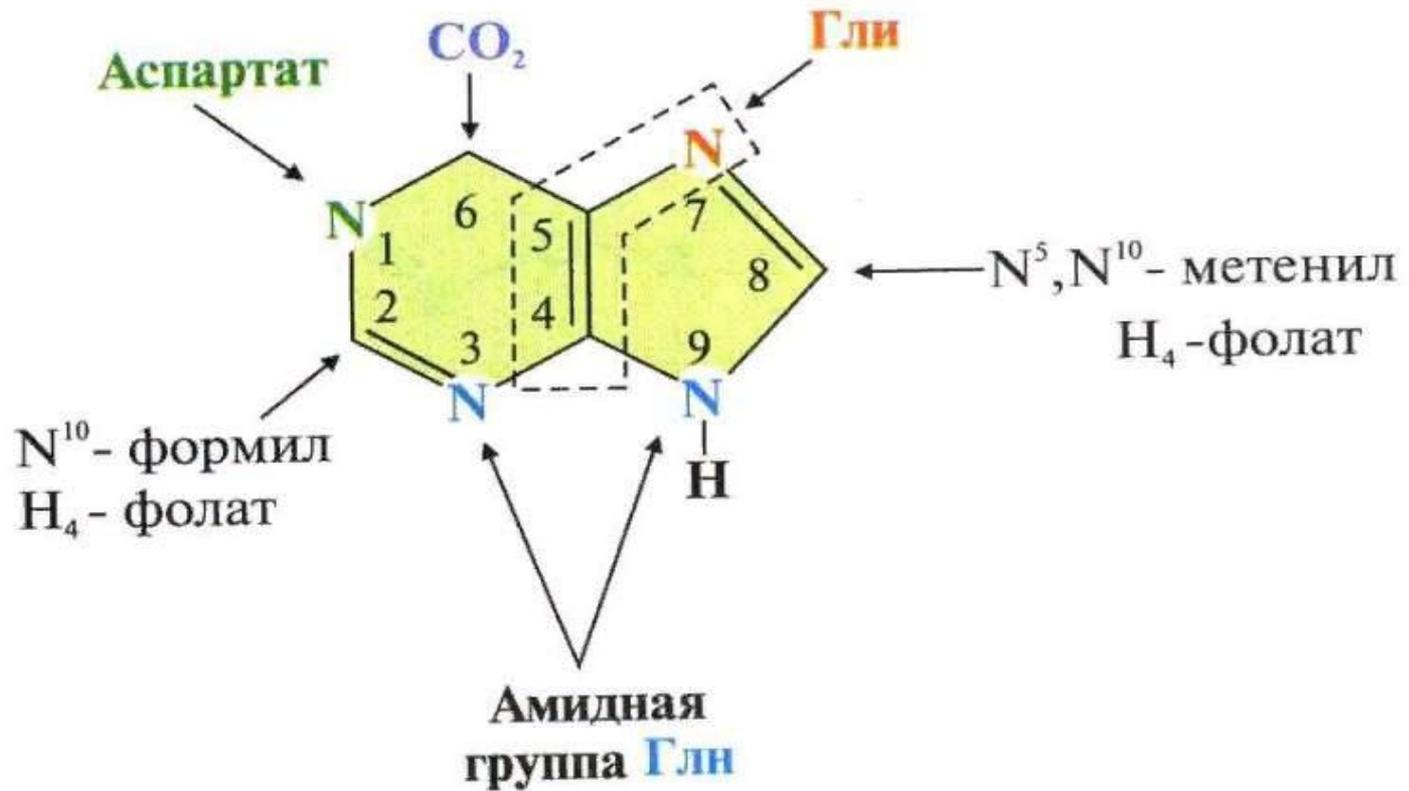


ОБМЕН НУКЛЕОПРОТЕИНОВ

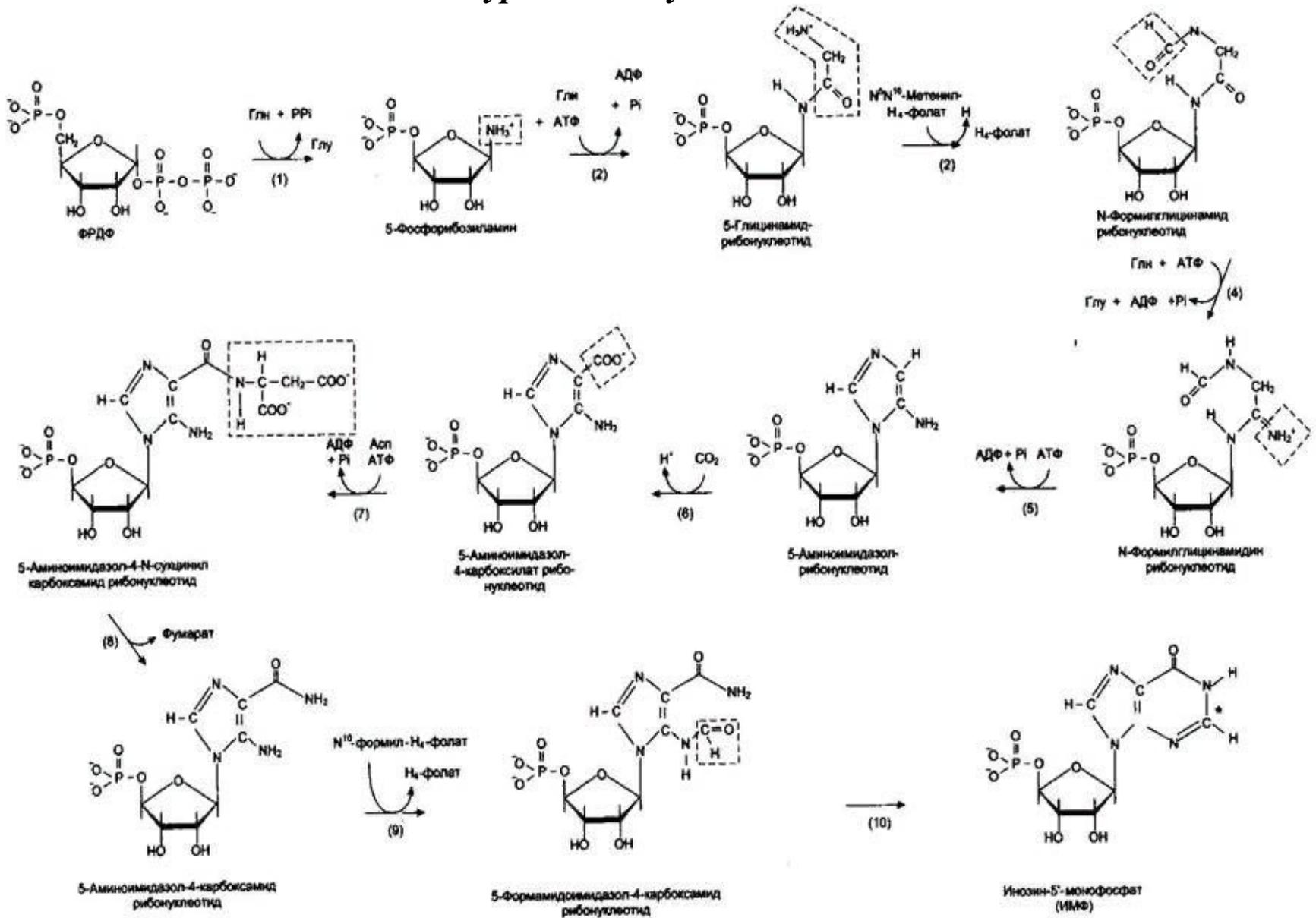
Переваривание нуклеотидов в ЖКТ



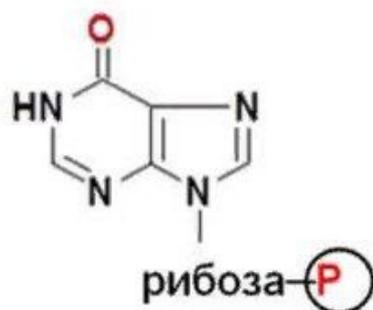
ПРОИСХОЖДЕНИЕ АТОМОВ ПУРИНОВОГО КОЛЬЦА



Синтез пуриновых нуклеотидов *de novo*



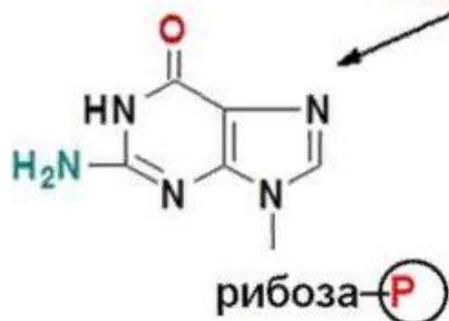
Синтез пуриновых нуклеотидов



ИНОЗИНОВАЯ
КИСЛОТА

глн

асп



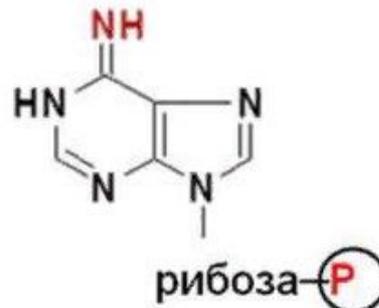
ГМФ



ГДФ



ГТФ



АМФ

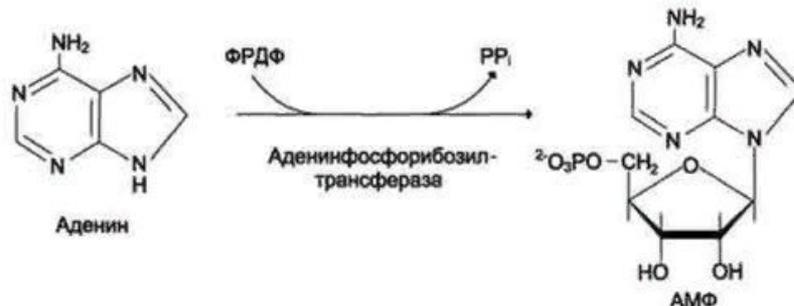


АДФ

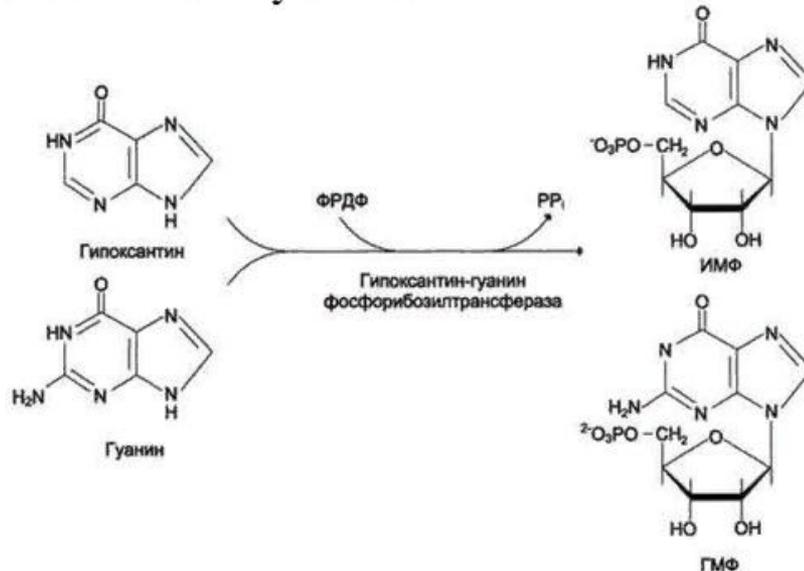
↓
АТФ

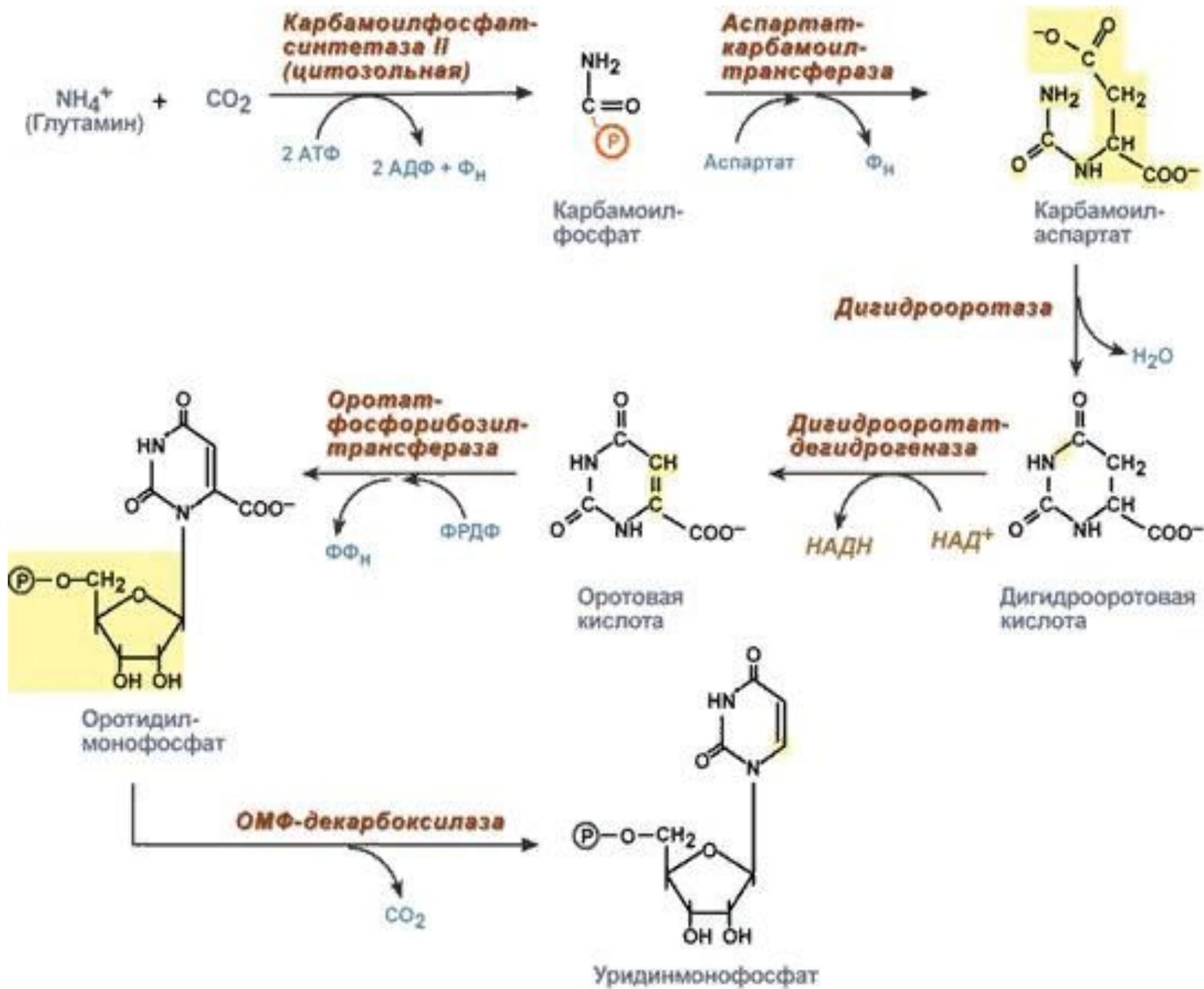
"Запасные" пути синтеза пуриновых нуклеотидов (реутилизация азотистых оснований и нуклеозидов)

Аденинфосфорибозилтрансфераза, ответственная за образование АМФ

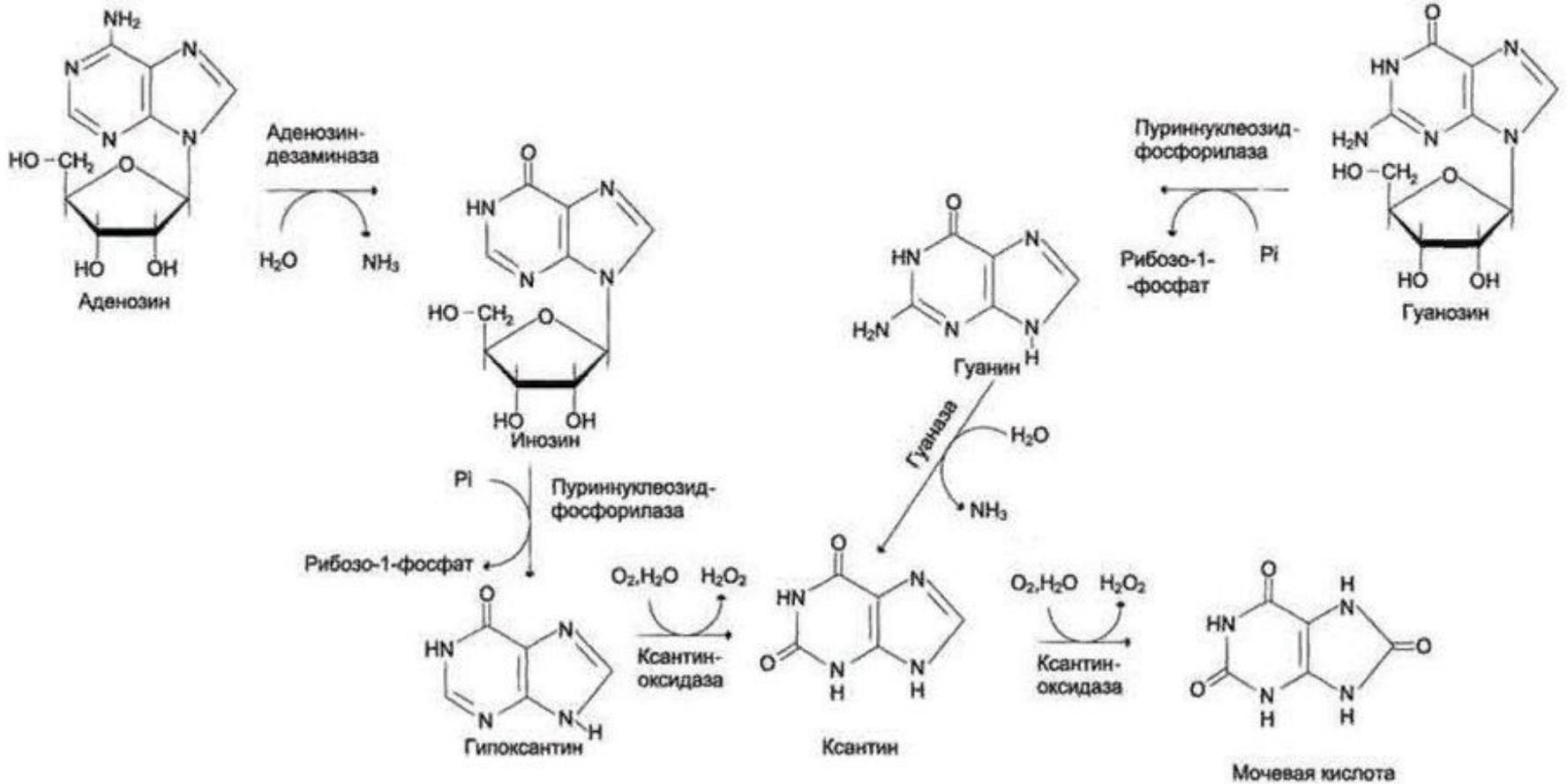


Гипоксантин-гуанинфосфориозилтрансфераза, катализирует образование ИМФ и ГМФ из гипоксантина и гуанина

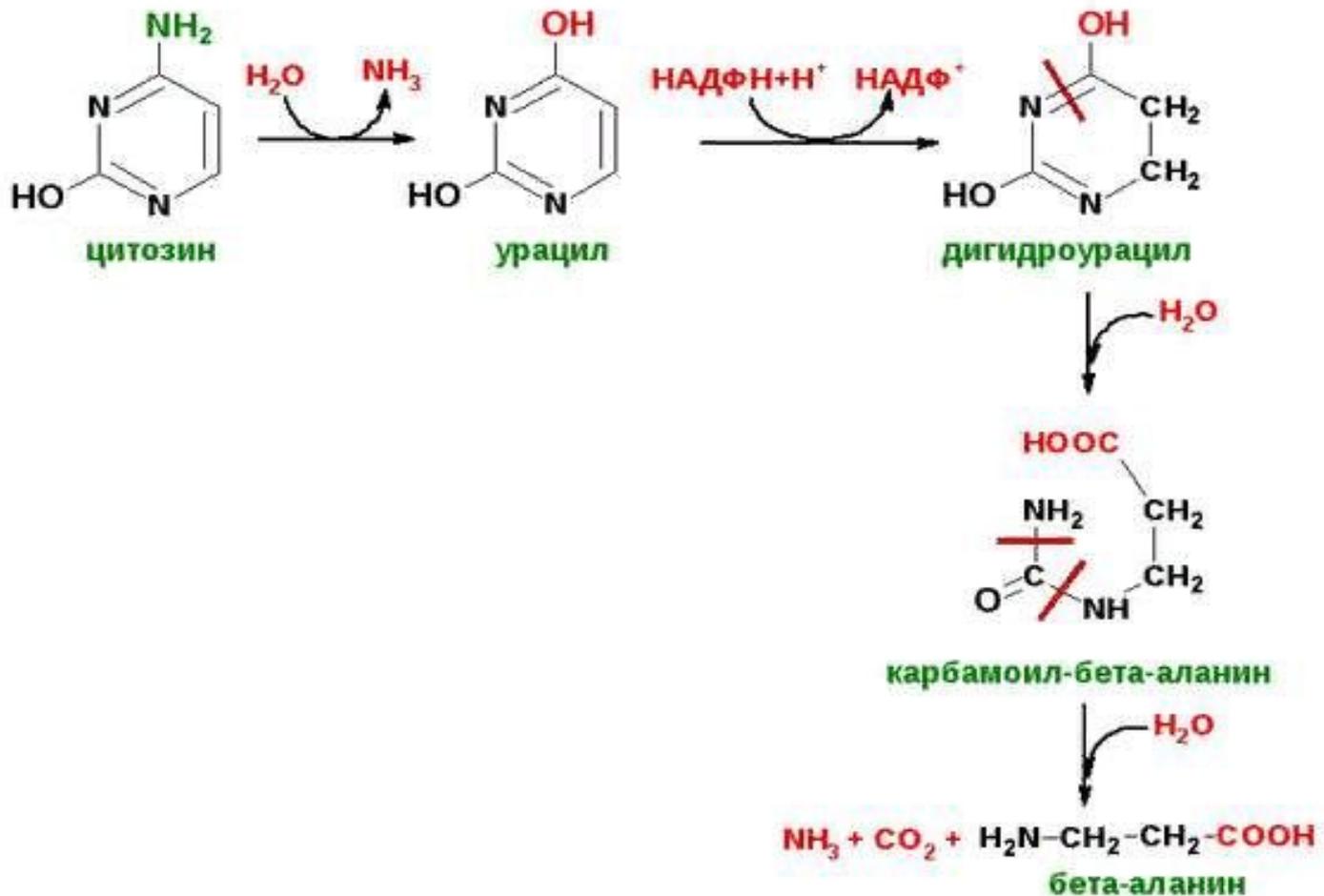




Распад пуриновых нуклеозидов



РАСПАД ПИРИМИДИНОВЫХ ОСНОВАНИЙ

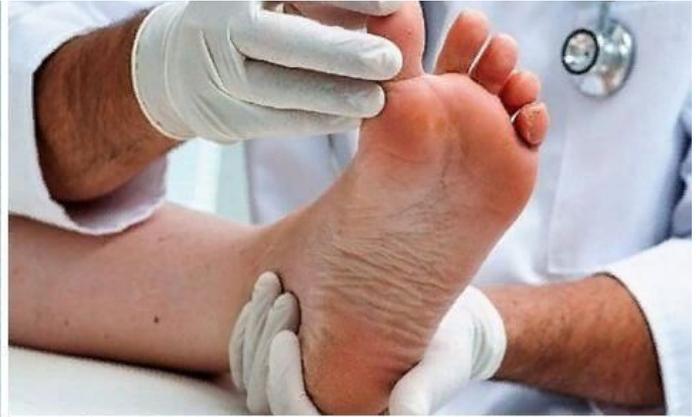


Нарушения обмена пиримидиновых нуклеотидов

- Оротацидурия
- Причина – врожденный дефект УМФ-синтазы.
- Клинические проявления:
 - мегалобластная анемия, которая не поддается лечению фолиевой кислотой
 - Неврологические нарушения
 - Повышенная чувствительность к инфекциям
 - Образование камней
 - Ранняя смерть
- Лечение – уридин

Подагра - системное заболевание, связанное с нарушением пуринового обмена, характеризующееся повышением содержания мочевой кислоты в крови, отложением ее солей (уратов) в суставных или околосуставных тканях и развивающимся в связи с этим воспалением.

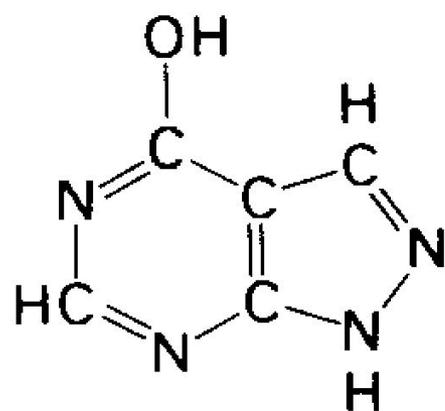




Синдром Леша-Нихана обусловлен недостаточностью фермента гипоксантин-фосфорибозилтрансферазы (ГФРТ), который катализирует присоединение свободных пуриновых оснований (гуанина и гипоксантина) к нуклеотидам. Синдром встречается редко (1:300000 новорожденных), наследование идет по X-сцепленному рецессивному типу.

- При недостаточности фермента ГФРТ конечным продуктом превращения пуриновых оснований является мочевая кислота. Болезнь начинает развиваться в грудном возрасте, проявляясь мышечным гипертонусом, повышенной рефлексорной возбудимостью, олигофренией, склонностью ребенка к самоповреждениям. Высокое содержание мочевой кислоты и ее солей (диагностический признак), несмотря на усиленное выделение их с мочой, приводит к формированию камней в мочевыводящих путях, отложению солей мочевой кислоты в суставах.

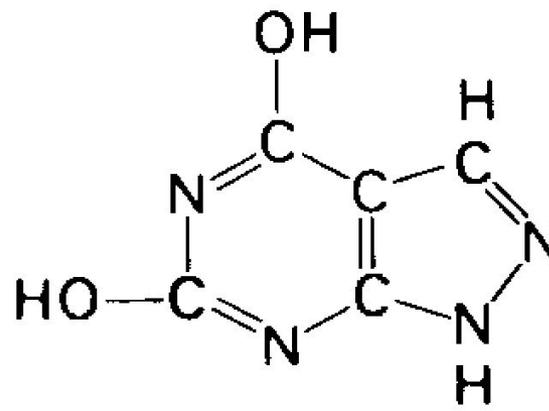




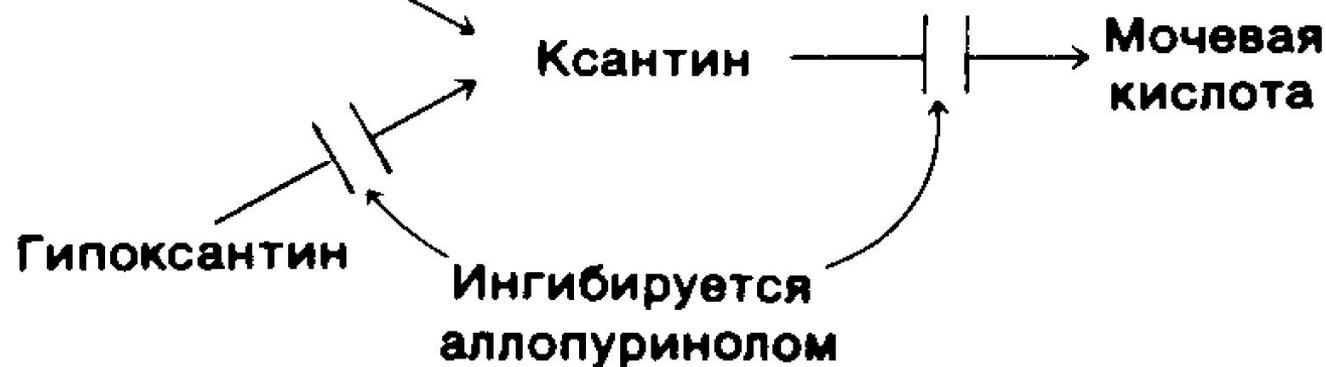
Аллопуринол

Гуанин

Ксантин-
оксидаза

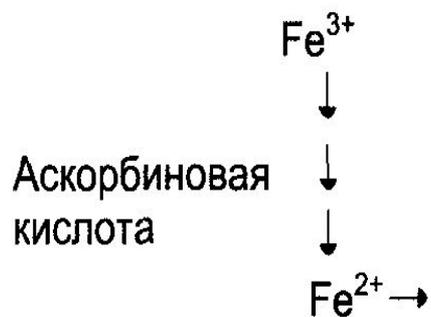


Аллоксантин



**ОБМЕН ХРОМОПРОТЕИНОВ.
ПИГМЕНТНЫЙ ОБМЕН И ЕГО
НАРУШЕНИЯ**

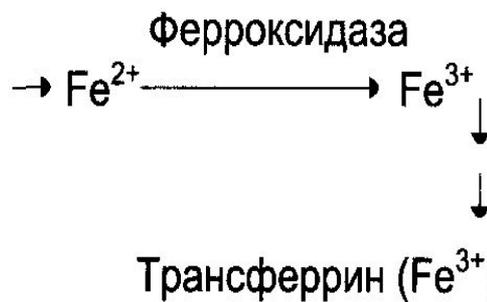
Полость тонкого
кишечника



Энтероцит

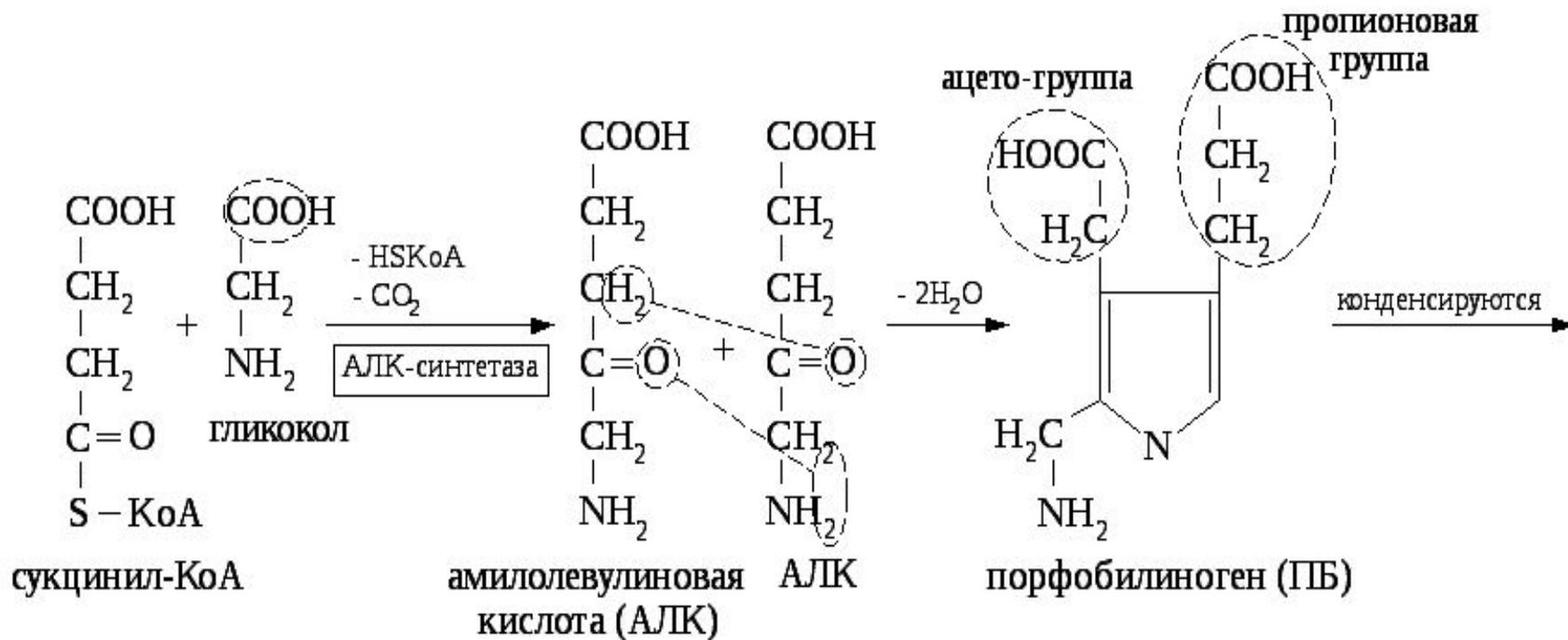


Кровь



Ткани





Синтез гема

