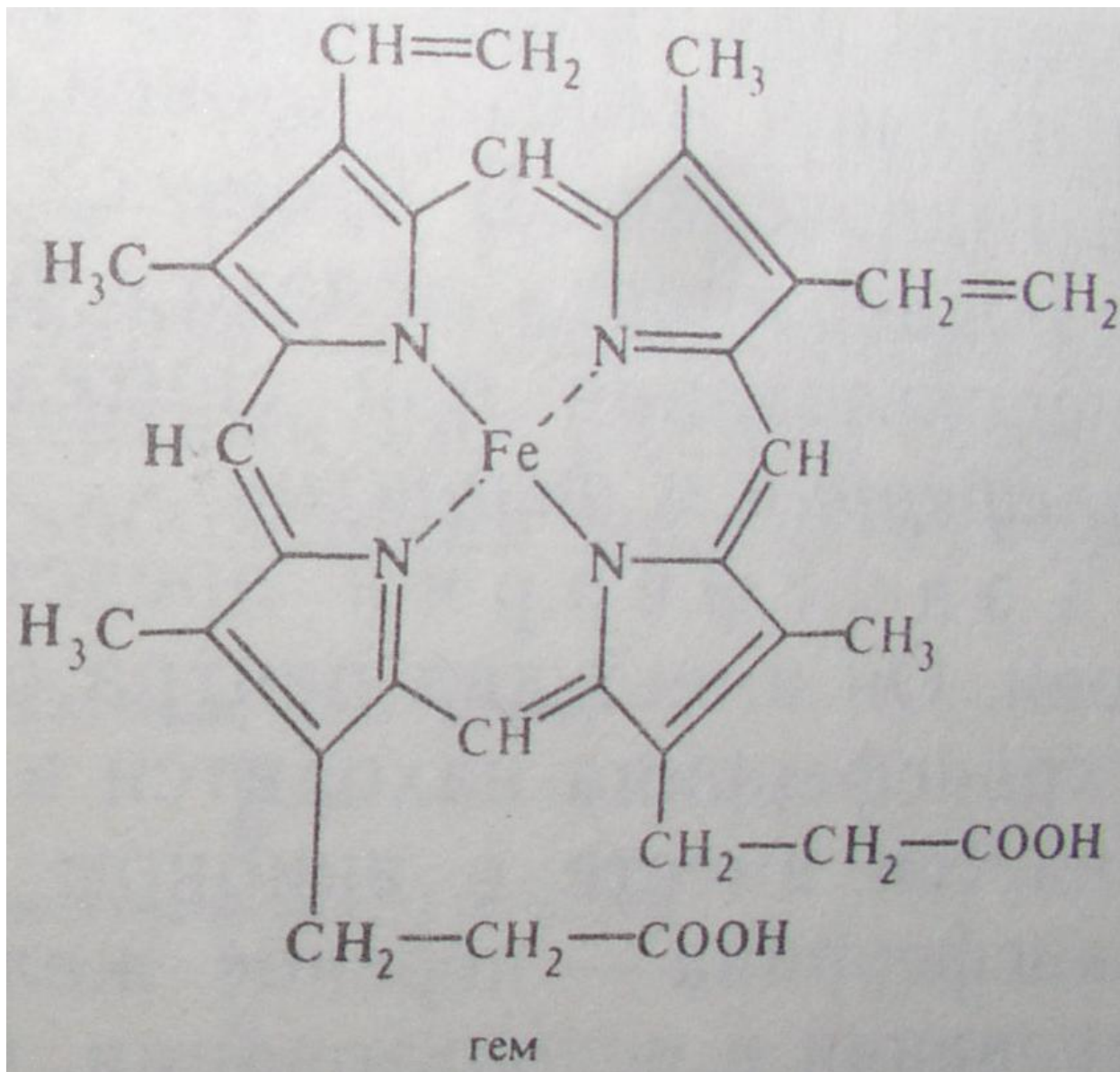
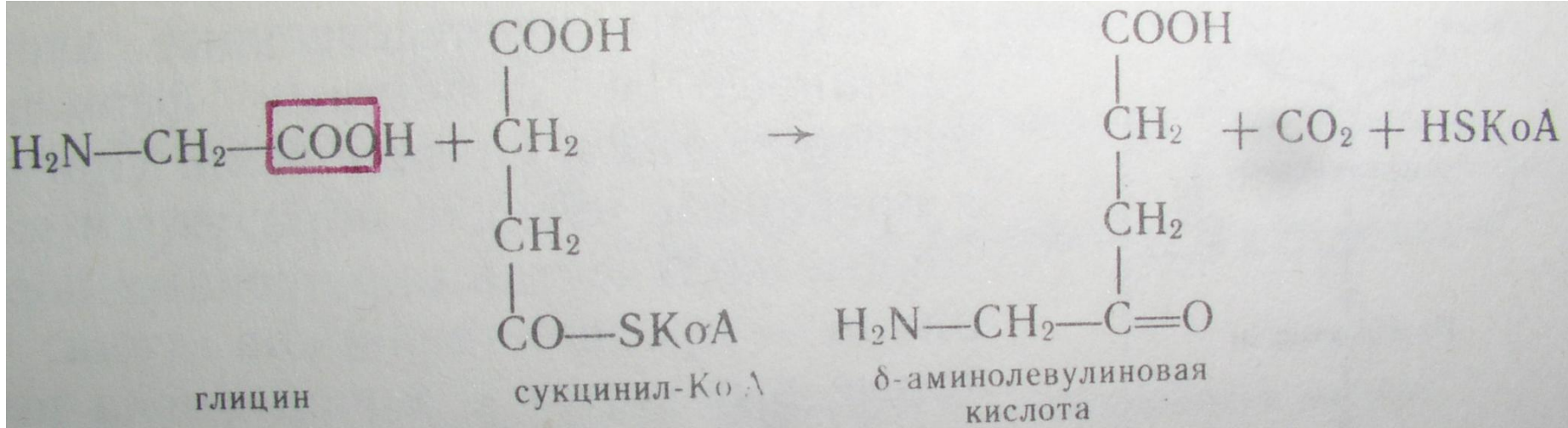
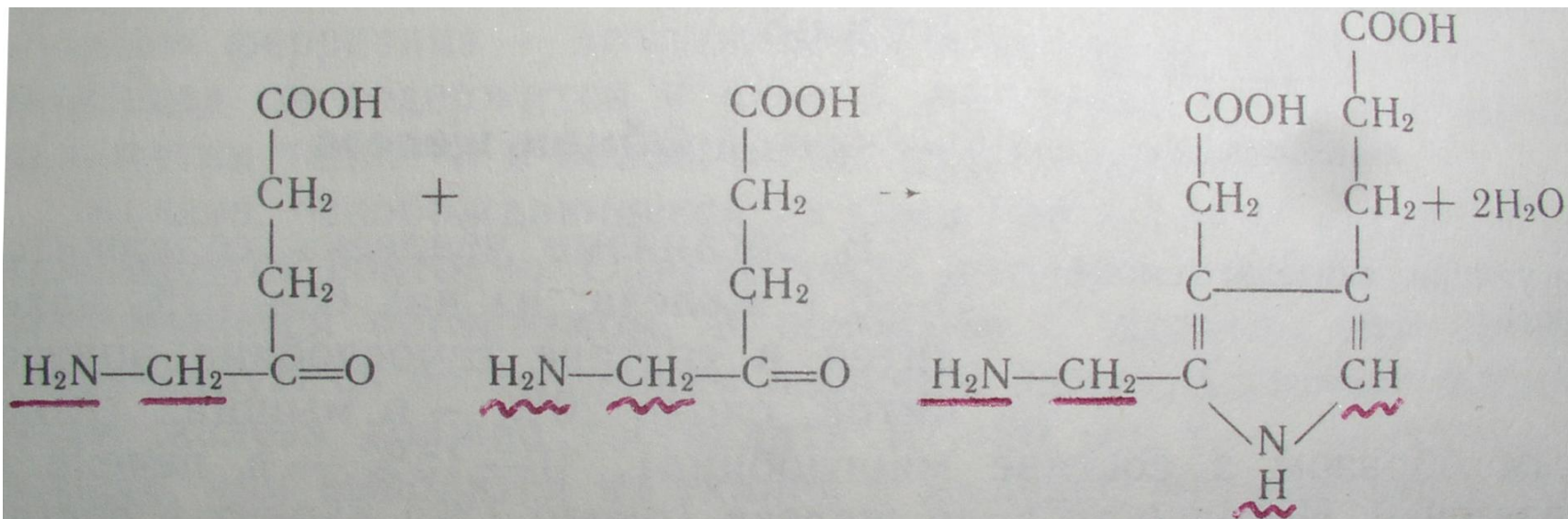


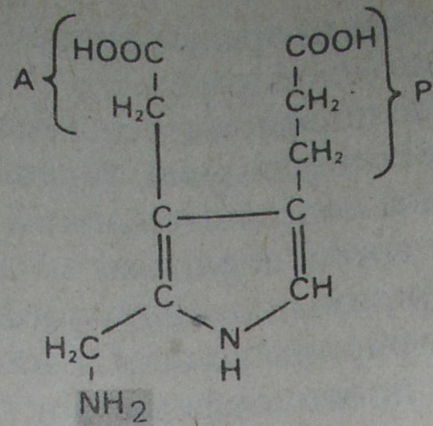


2004







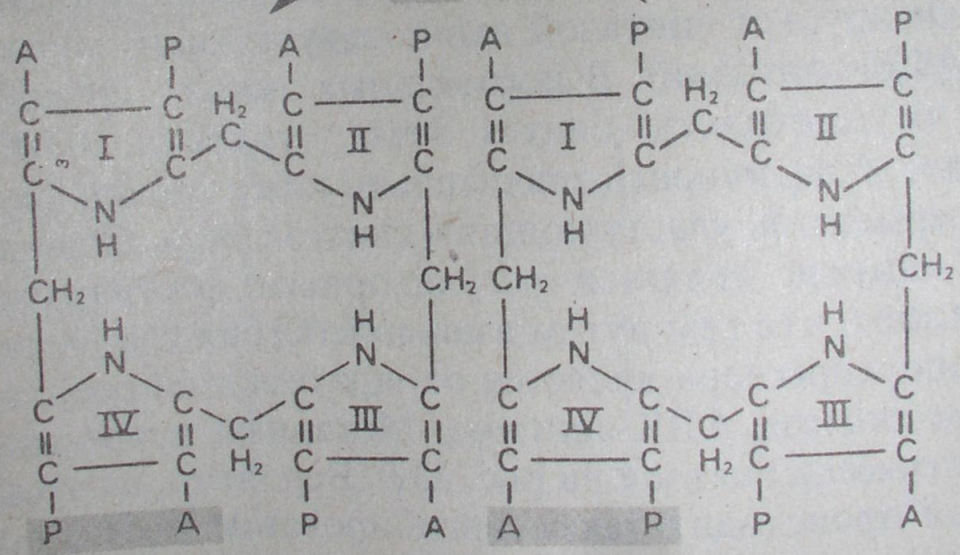


Четыре молекулы порфобилиногена

Уропорфириноген I-синтаза

Уропорфириноген I-синтаза
Уропорфириноген III-косинтаза

4NH₃ 4NH₃



Уропорфириноген типа I

Уропорфириноген типа III

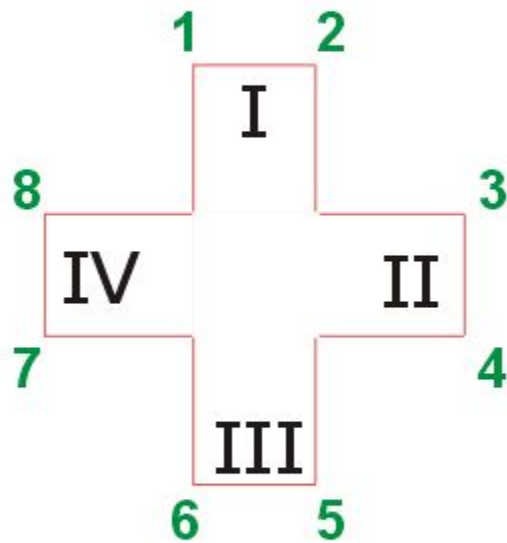


Биосинтез гема





Структура порфиринов



A (ацетат) - $\text{CH}_2 - \text{COOH}$

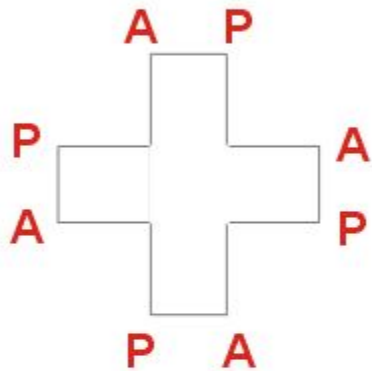
P (пропионат) - $\text{CH}_2 - \text{CH}_2 - \text{COOH}$

M (метил) - CH_3

V (винил) - $\text{CH} = \text{CH}_2$

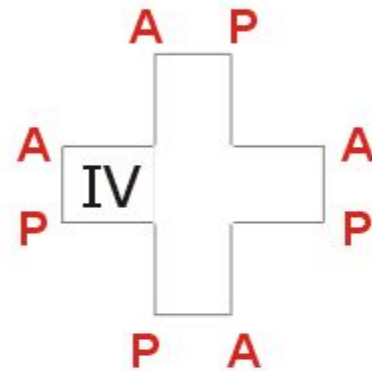


Порфирины типа I и III

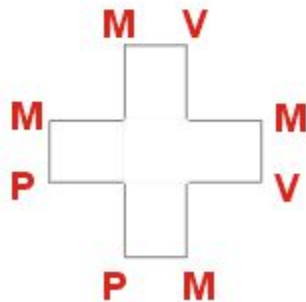
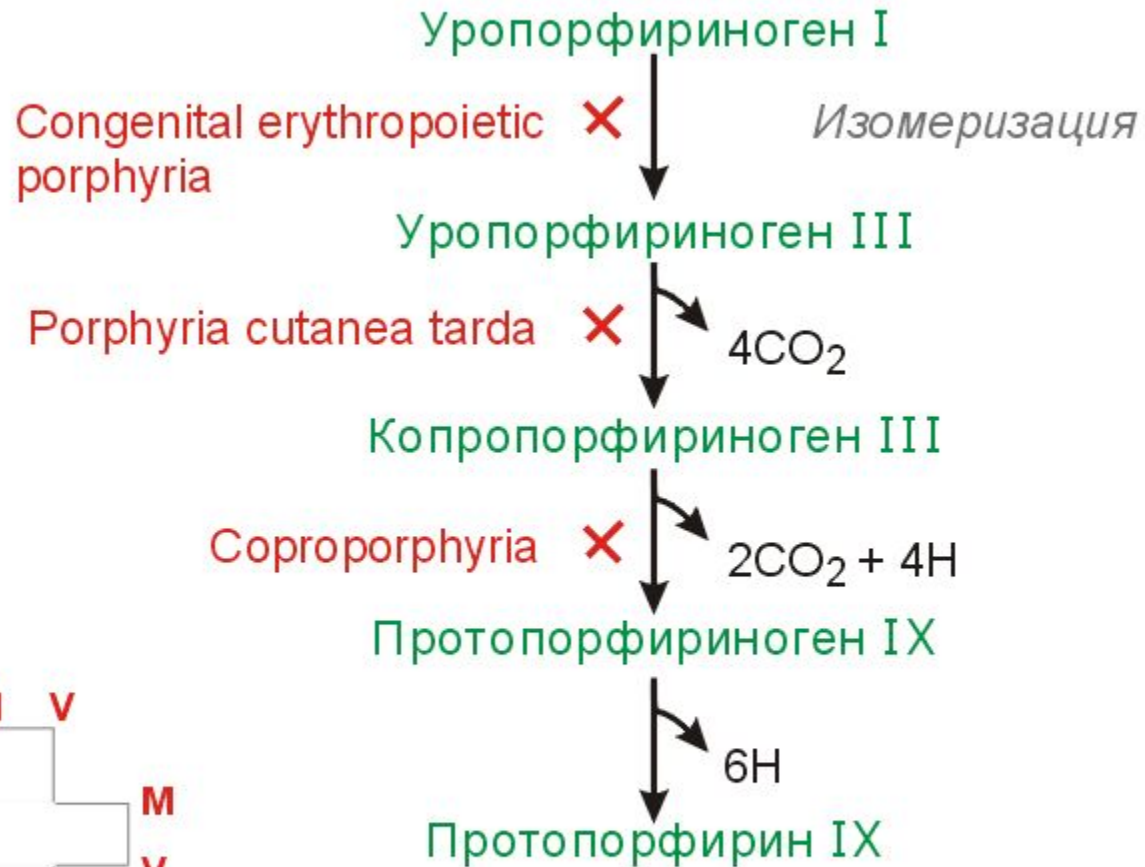


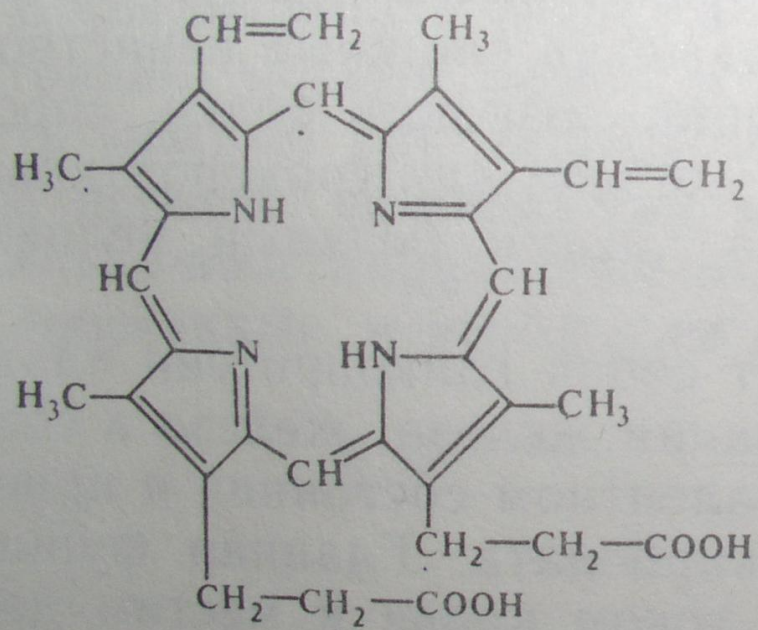
*Симметричное расположение
замещающих групп*

Уропорфириноген I

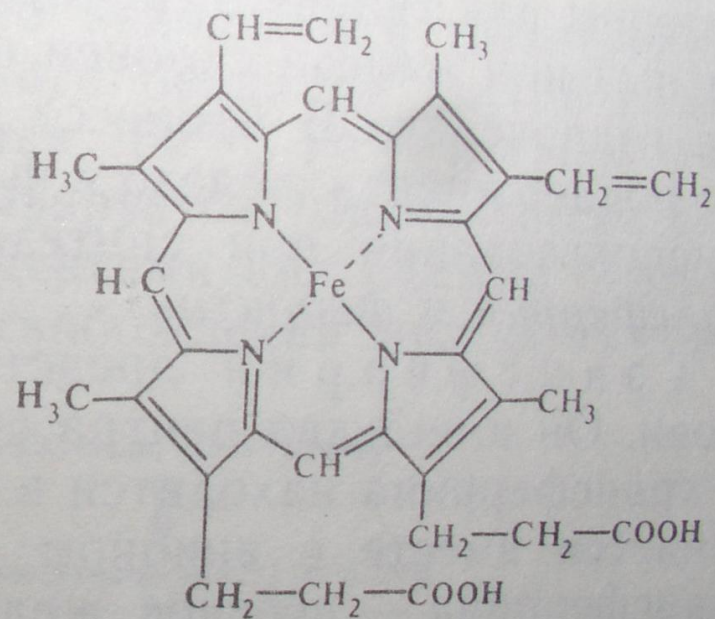
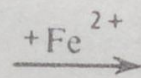


Асимметричное замещение
Уропорфириноген III (по Фишеру IX)





протопорфирин IX

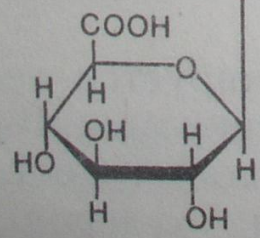
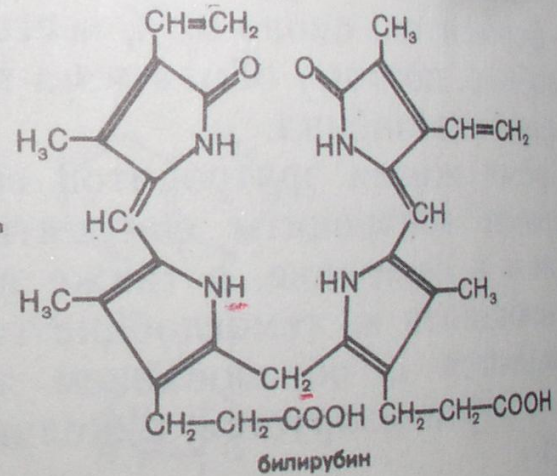
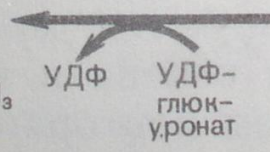
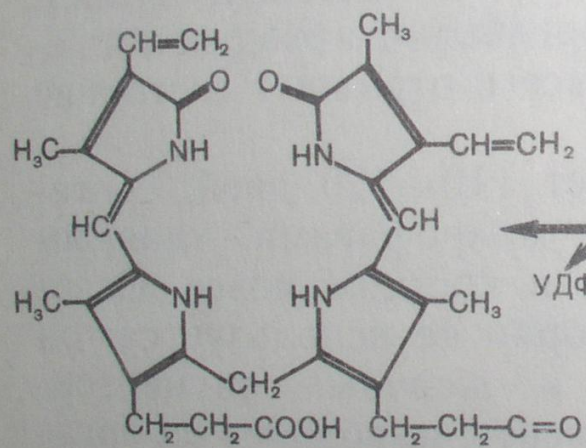
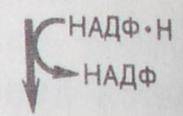
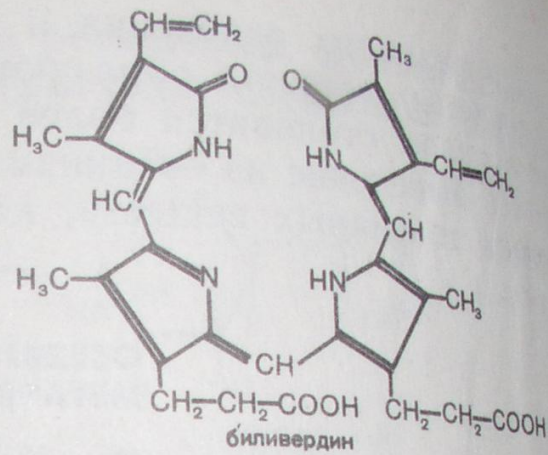
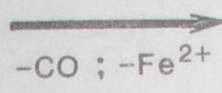
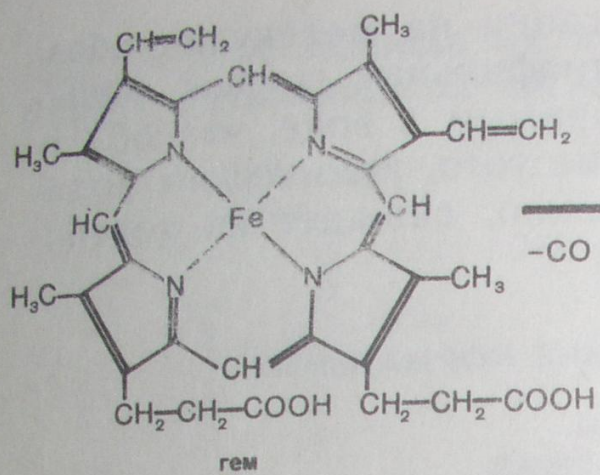


гем



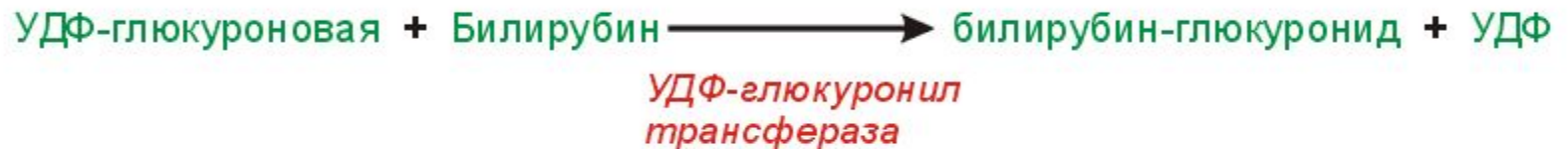
Катаболизм гема







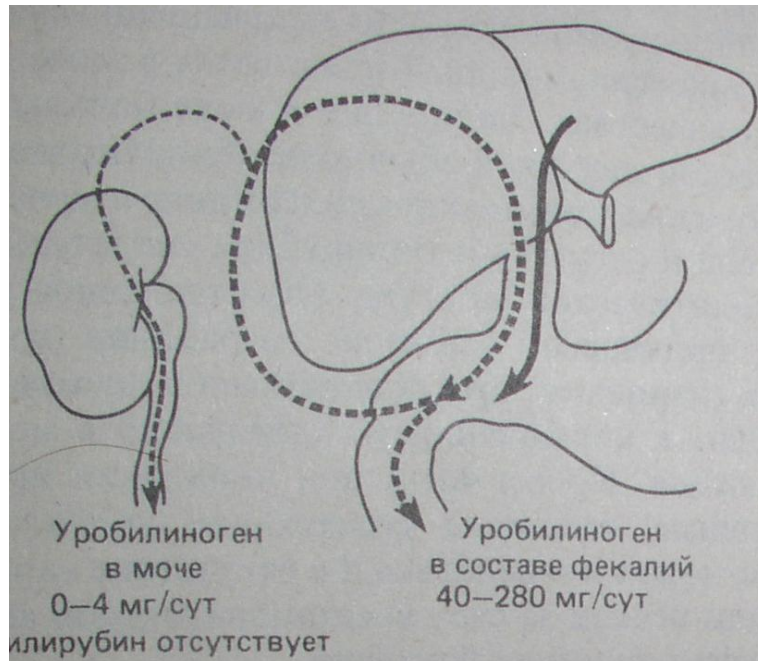
БНА - **Б**илирубин **Н**еконъюгированный, соединенный с **А**льбумином
"свободный", непрямой



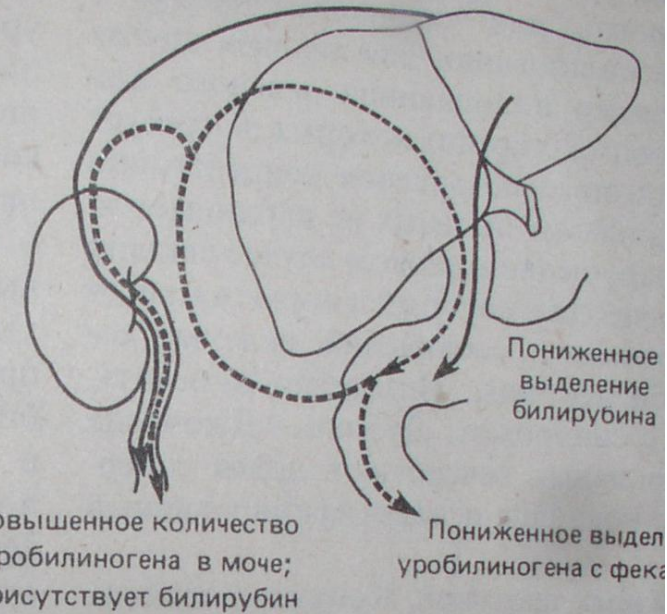
БК - Билирубин Конъюгированный (связанный, прямой)

БМГ - БилирубинМоноГлюкуронид (~15%)

БДГ - БилирубинДиГлюкуронид (~85%)

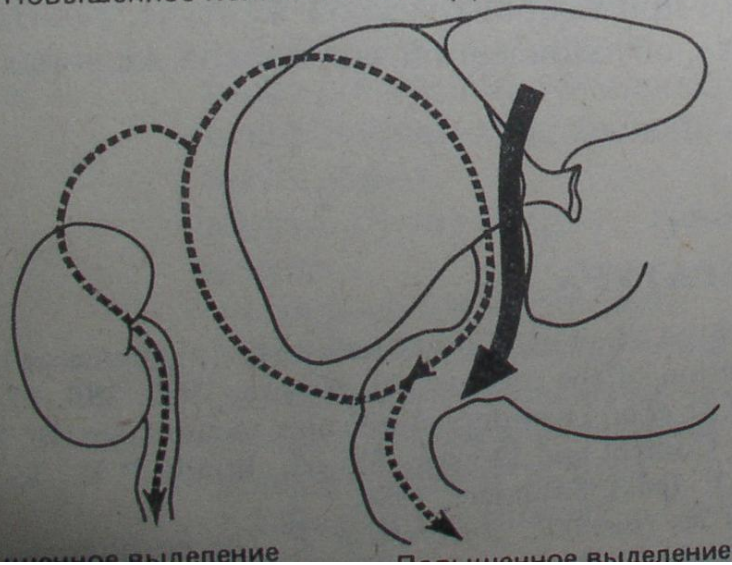


Гепатит

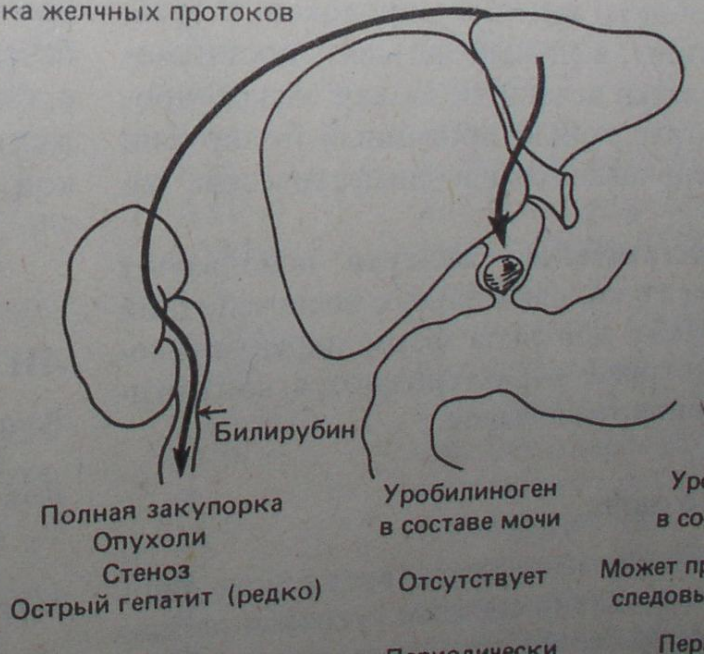


гемолитическая желтуха

Повышенное количество билирубина



Закупорка желчных протоков





Лабораторные показатели при различных формах желтух

Показатель	Паренхиматозная	Механическая	Гемолитическая
общий билирубин крови	Увеличен ↑	Увеличен ↑	Увеличен ↑
(Своб.) БНА (непрямой)	Незначит. (↑)	Не изменен	Резко увел. ↑↑↑
(Конъюгир.) БК (прямой)	Значит. ↑↑	Резко увел. ↑↑↑	Незначит. (↑)
Билрубин в моче	+	+++	-
Уробилин мочи	снижен	отсутствует	Резко увел. ↑↑↑
Стеркобилин кала	снижен (или N)	отсутствует	Резко увел. ↑↑↑



2004