#### КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

#### КАФЕДРА ФУНДАМЕНТАЛЬНОЙ И КЛИНИЧЕСКОЙ БИОХИМИИ

Лекция по теме:

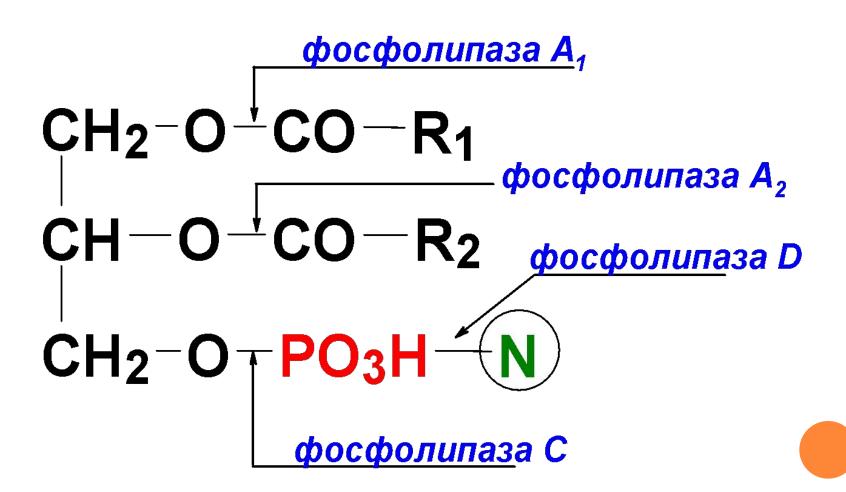
# «Обмен липидов-4»

**Краснодар 2010** 

## ФУНКЦИИ ФОСФОЛИПИДОВ

- Структурный компонент клеточных мембран
- Структурный компонент транспортных липопротеинов
- Энергетический материал клеток
- Регулятор

## Гидролиз фосфолипидов



#### Активация холина

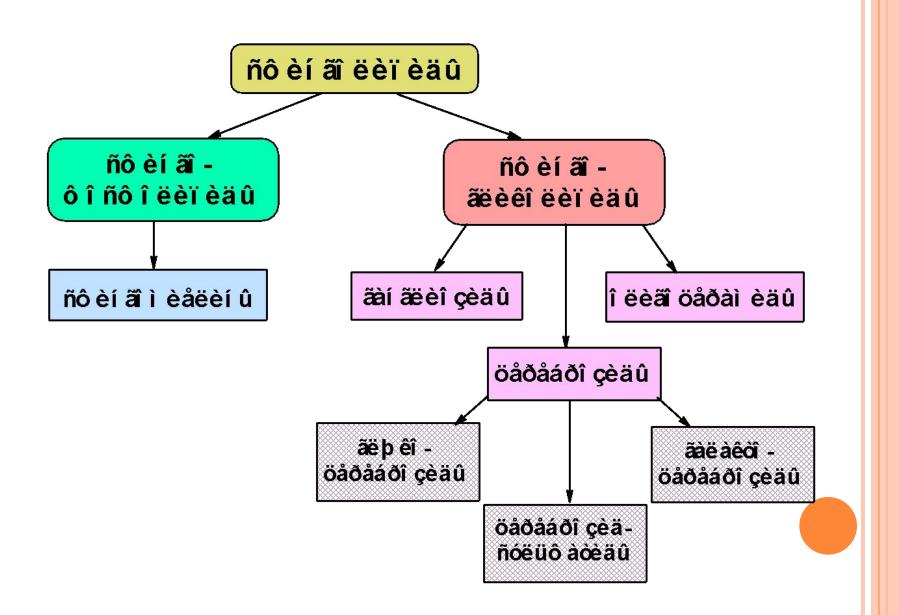
## Биосинтез фосфолипидов

àì èí

ÖÌ Ô

#### Взаимопревращения фосфолипидов

#### Классификация сфинголипидов



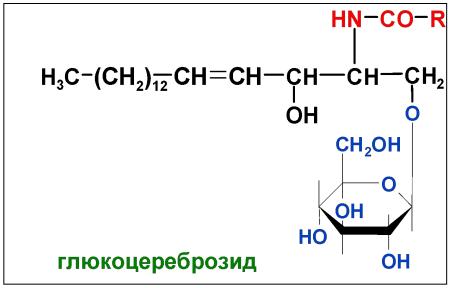
## ФУНКЦИИ СФИНГОЛИПИДОВ

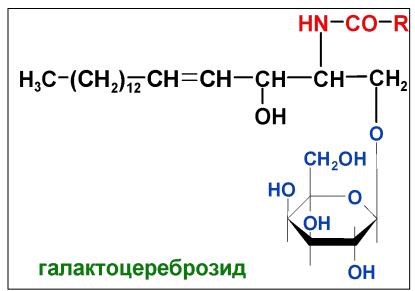
- Структурный компонент клеточных мембран, обеспечивающий выполнение мембранами функций
- Изолирующий компонент мембран нервных клеток
- Рецепторный аппарат клеток
- Энергетический материал

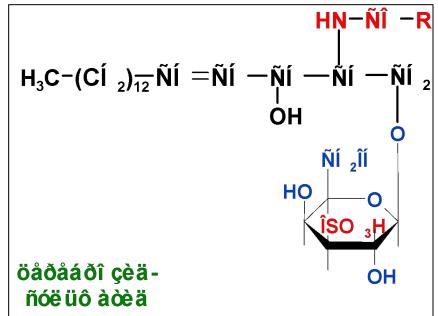
## СТРОЕНИЕ СФИНГОФОСФОЛИПИДОВ

$$HN-CO-R$$
 $H_3C-(CH_2)_{\overline{12}}CH=CH-CH-CH-CH_2$ 
 $OH$ 
 $O$ 
 $HO-P=O$ 
 $CH_3$ 
 $CФИНГОМИЕЛИН$ 
 $CH_3$ 

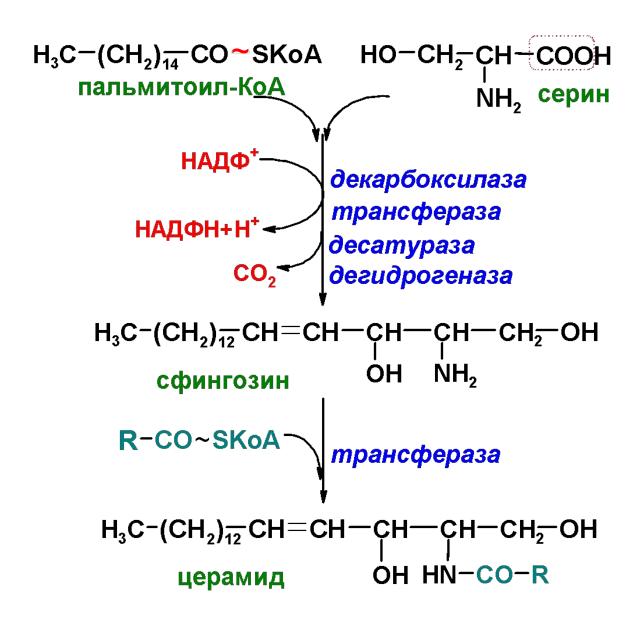
#### СТРОЕНИЕ СФИНГОГЛИКОЛИПИДОВ

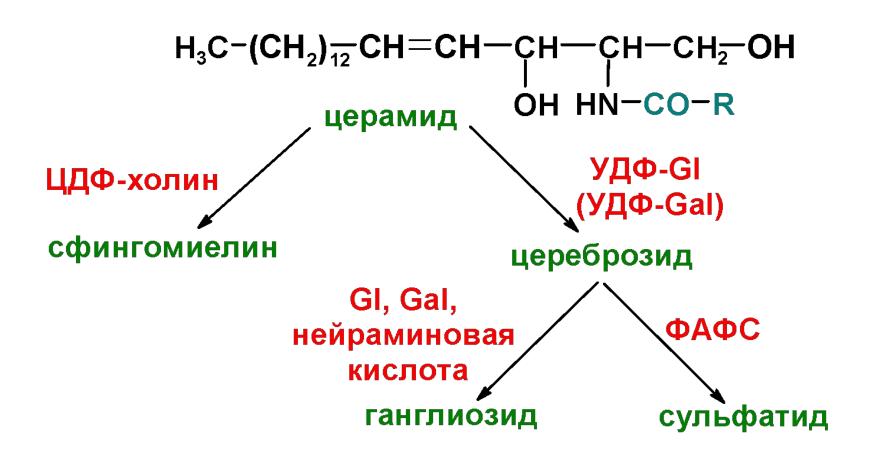




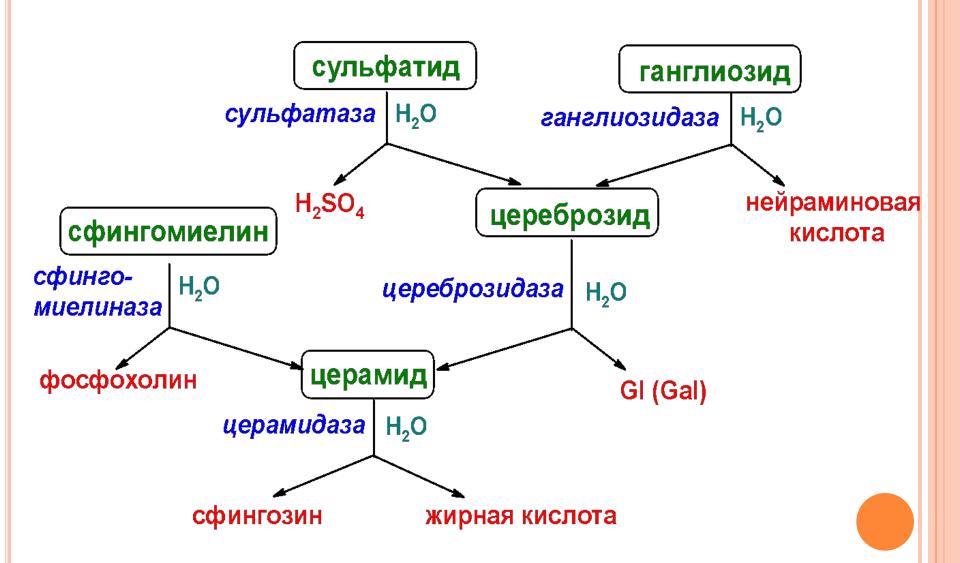


#### Биосинтез сфинголипидов





#### Катаболизм сфинголипидов

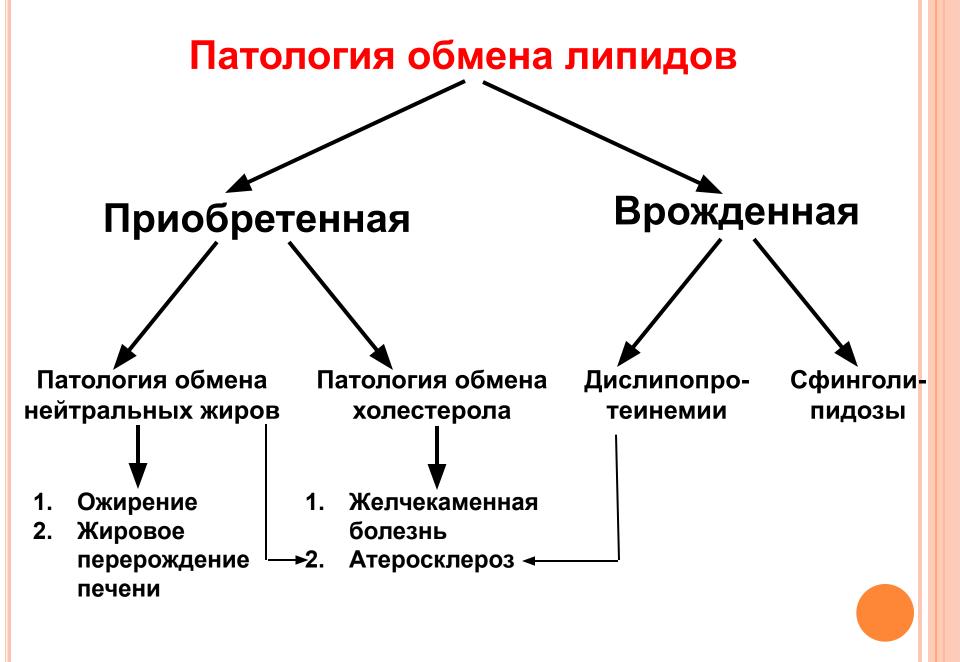


#### Нарушения обмена сфинголипидов

Сфинголипидозы – группа врожденных, генетически обусловленных заболеваний, в основе которых лежит наследственный дефект ферментов, обеспечивающих катаболизм сфинголипидов. Заболевания сопровождаются накоплением сфинголипидов в том или ином органе, нарушающим функции этого органа. Сфинголипидозы относятся к лизосомным болезням – болезням накопления.

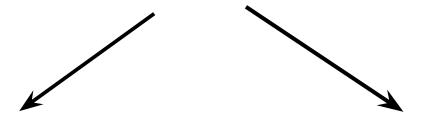
Заболева-	Дефект фермента	Накапливается сфинголипид	Проявление заболевания
Лейкодис- трофия	Сульфатаза	Сульфатид	Умственная отсталость, психические нарушения, демиелинизация
Болезнь Тея-Сакса	Гексо- аминидаза (нейрами- нидаза)	Ганглиозид	Пугливость, апатия, судороги, нарушение зрения, акта глотания. Аторофия зрительного нерва. Смерть к 2 годам, кахексия, декортикация
Болезнь Гоше	Цереброз- идаза	Церброзид	Поражения печени, селезёнки, РЭС, нервной ткани, костей, анемия. Регидность мышц, нарушение координации, судороги, умственная отсталость

Заболева-	Дефект фермента	Накапливается сфинголипид	Проявление заболевания
Болезнь Фабри	Галакто- зидаза	Олигоцерамид	Почечная недостаточность. Болеют мальчики. Поражение костной ткани, кожная сыпь, дистрофия роговицы, частые кровоизлияния
Болезнь Фарбера	Церамидаза	Церамид	Дерматиты, деформация скелета, умственная отсталость, ранняя смерть
Болезнь Нимана- Пика	Сфинго- миелиназа	Сфингомиелин	Спленомегалия, гепатомегалия, умственная отсталость, ранняя смерть



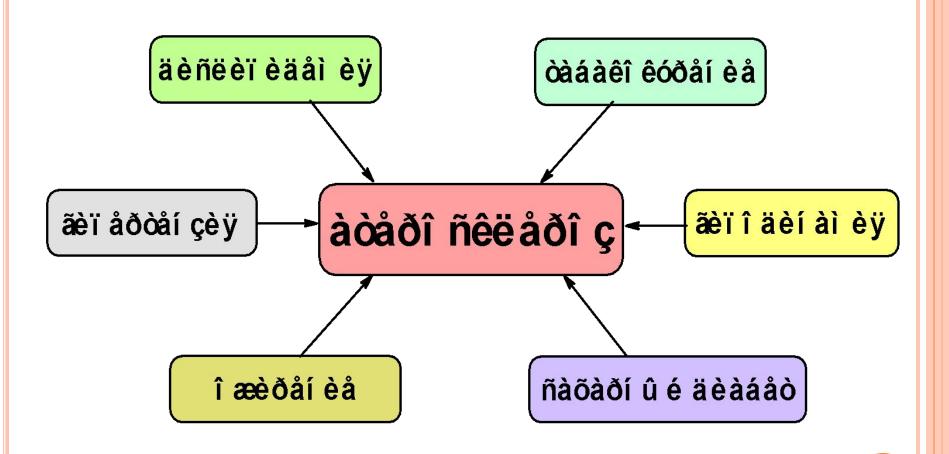
#### Нарушения обмена холестерина

#### **ХОЛЕСТЕРИН**

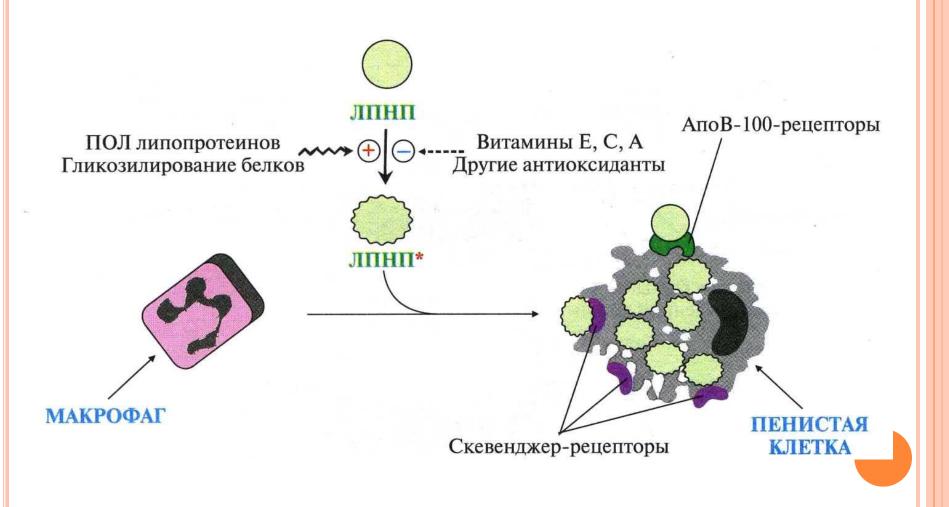


## ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ АТЕРОСКЛЕРОЗ БОЛЕЗНЬ

#### АТЕРОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ



### РАЗВИТИЕ АТЕРОСКЛЕРОЗА





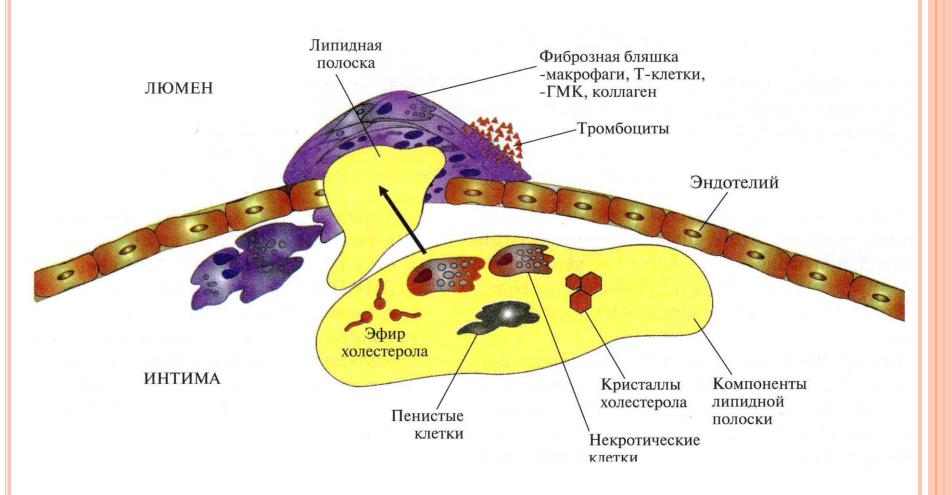
Формирование жировых полосок. "Пенистые клетки", содержащие большое количество холестерола, проходят под слой эндотелия. Повреждение эндотелия происходит не всегда.



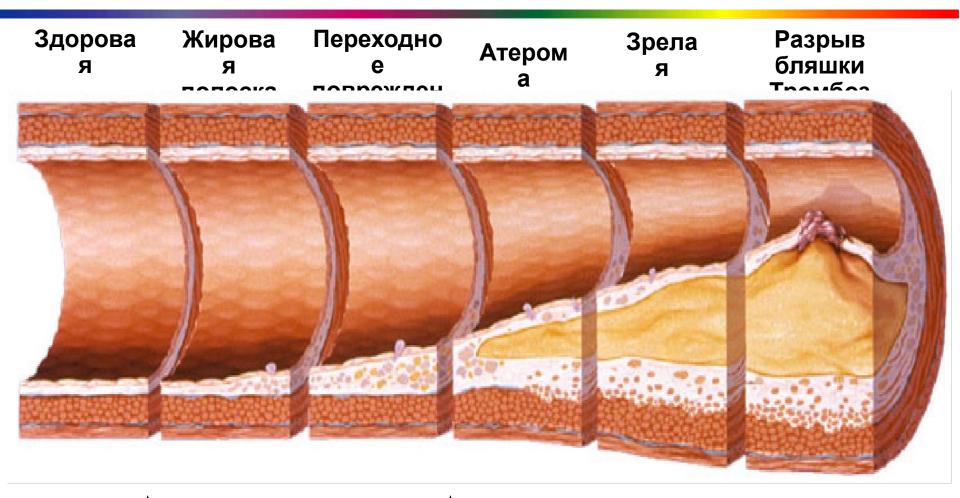
Миграция ГМК

> Пролиферация и миграция клеток гладкой мускулатуры в область бляшки. Эндотелий повреждается, активируется агрегация тромбоцитов.

## ВОЗНИКНОВЕНИЕ АТЕРОСКЛЕРОТИЧЕСКОЙ БЛЯШКИ



## Развитие атеросклероза



**Действие факторов риска** ИБС

лет лет