

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования «Рязанский государственный
медицинский университет имени академика И.П. Павлова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра биологической химии с курсом КЛД ФДПО

Обмен нуклеопротеинов

(педиатрический факультет)

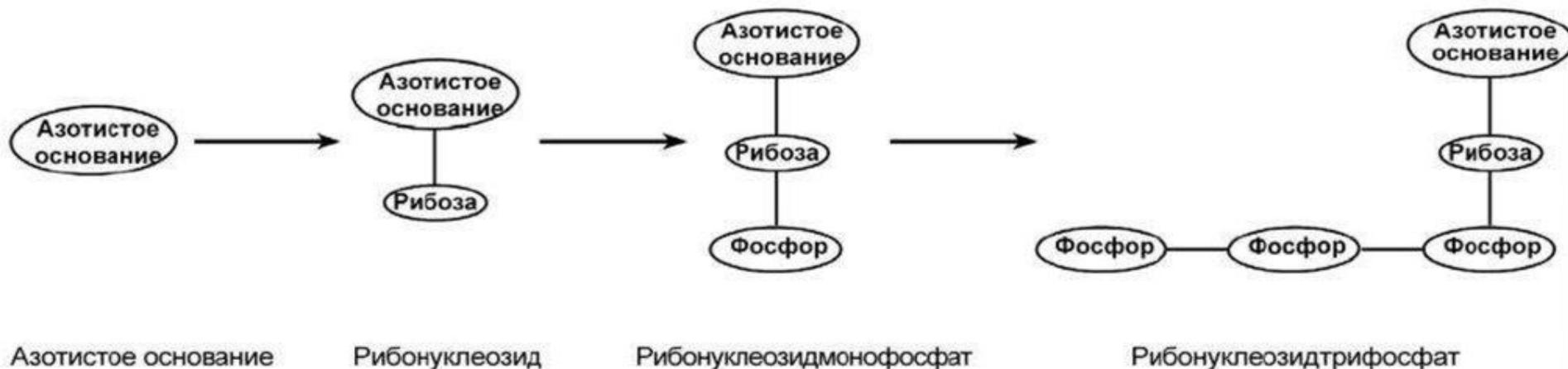
Рязань, 2020

НУКЛЕОПРОТЕИНЫ

- Нуклеопротеины – сложные белки, включающие нуклеиновые кислоты

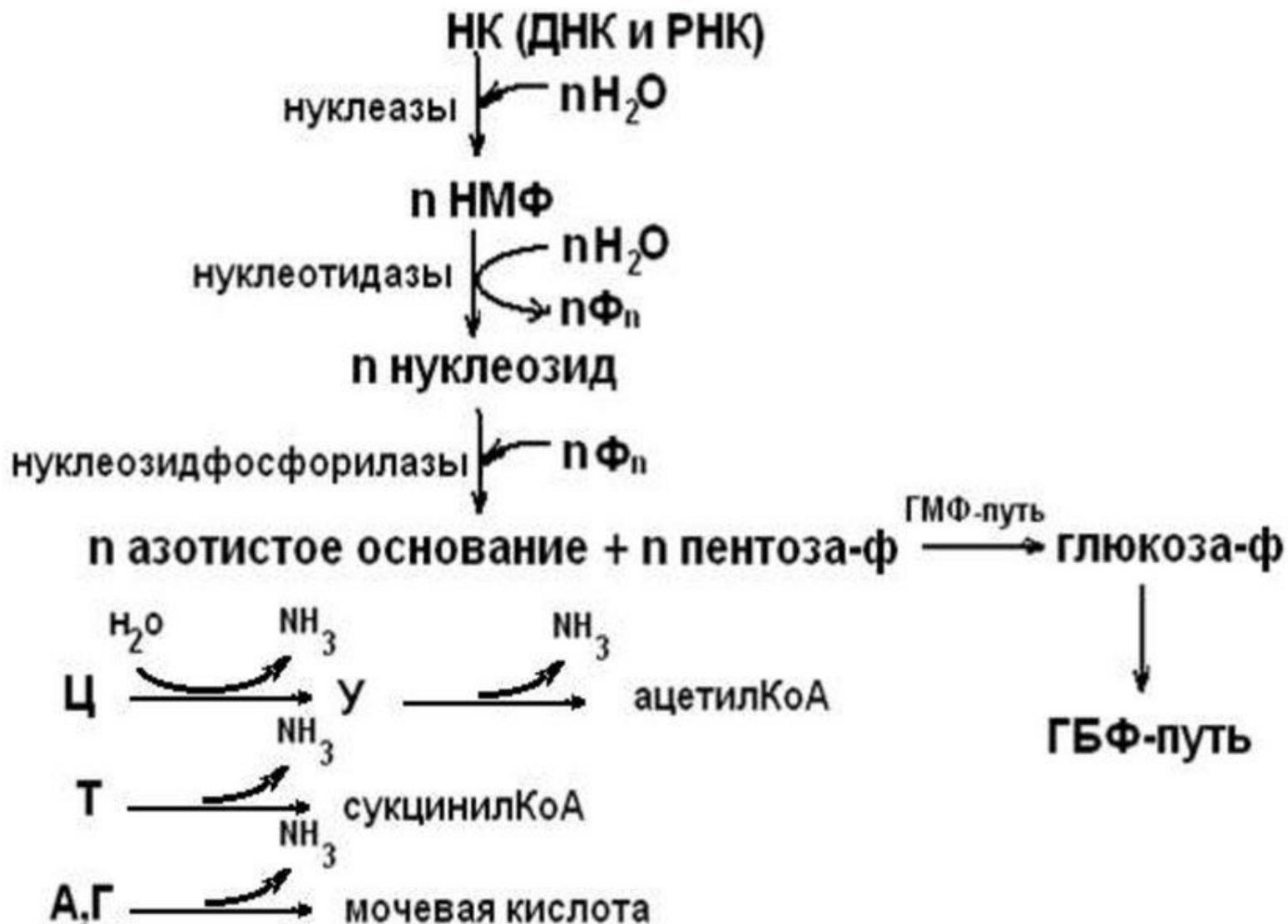
Содержатся в рибосомах, хромосомах, вирусах.

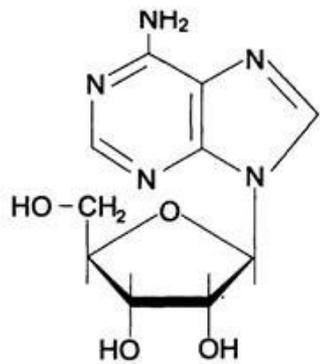
- В хромосомах нуклеиновая кислота представлена дезоксирибонуклеиновой кислотой (ДНК) и связана с гистонами, формируя хроматин.
- В рибосомах рибонуклеиновая кислота (РНК) связывается со специфическими рибосомальными белками.
- Нуклеиновые кислоты являются полимерными молекулами и состоят из мономеров, называемых нуклеотидами.
- Нуклеотид содержит фосфорную кислоту (один, два или три остатка), сахар (рибозу или дезоксирибозу), азотистое основание (аденин, гуанин, цитозин, урацил либо тимин).



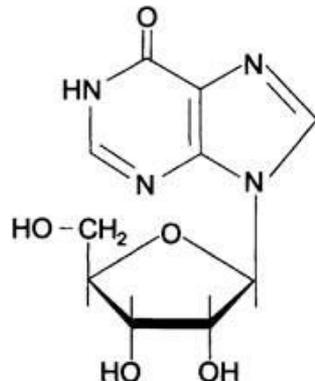
Схематичное строение нуклеозидов и нуклеотидов

Схема катаболизма нуклеиновых кислот

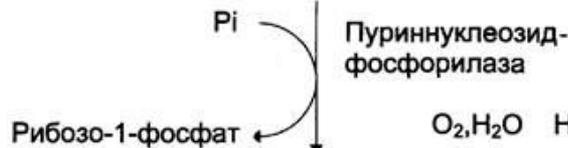




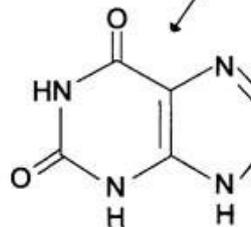
Аденозин



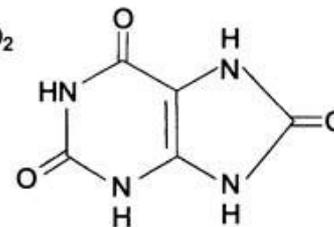
Инозин



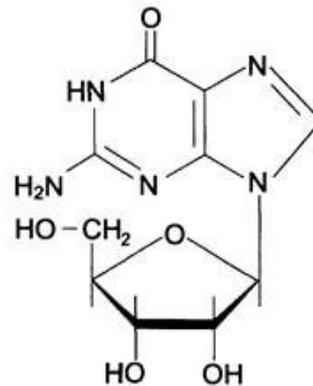
Гипоксантин



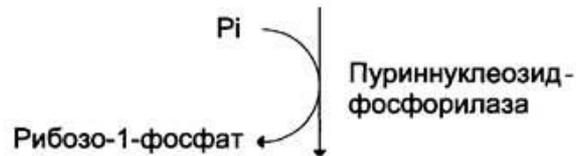
Ксантин



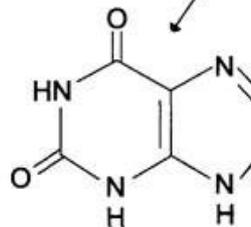
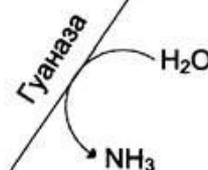
Мочевая кислота



Гуанозин



Гуанин

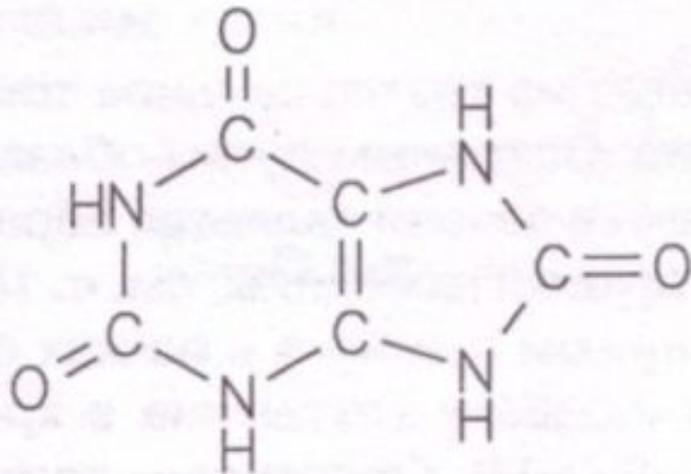


Ксантин



Мочевая кислота

Мочевая кислота



мочевая
кислота
0,3-2,0 г
из пуриновых
оснований.

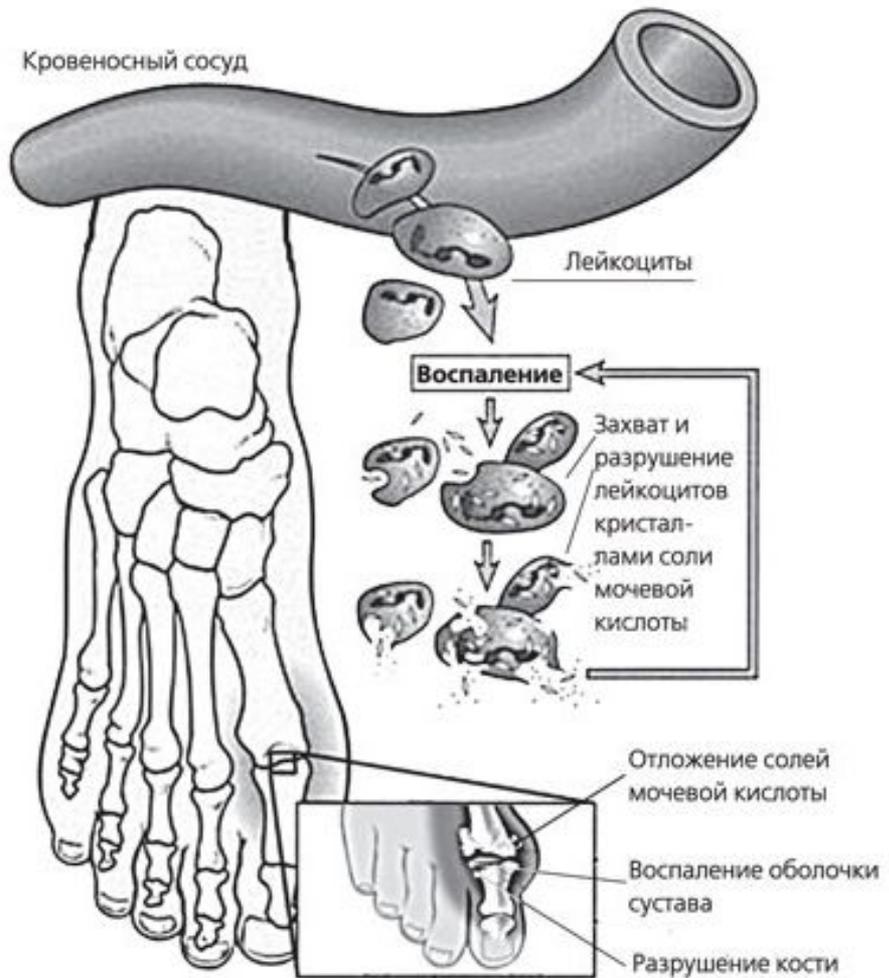
- У человека мочевая кислота является конечным продуктом обмена пуриновых оснований, входящих в состав нуклеопротеинов
- Образование мочевой кислоты происходит в печени
- Образовавшаяся мочевая кислота выделяется почками
- Реабсорбции подвергается **90 – 95%** мочевой кислоты, присутствующей в ультрафильтрате

Подагра

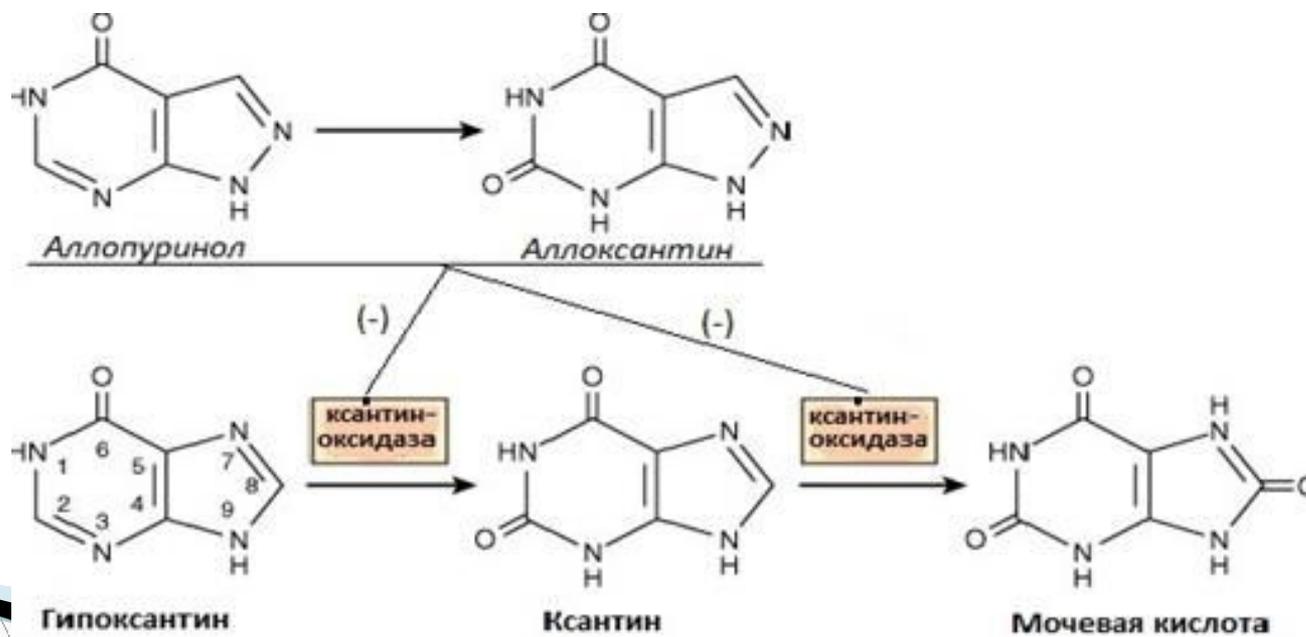




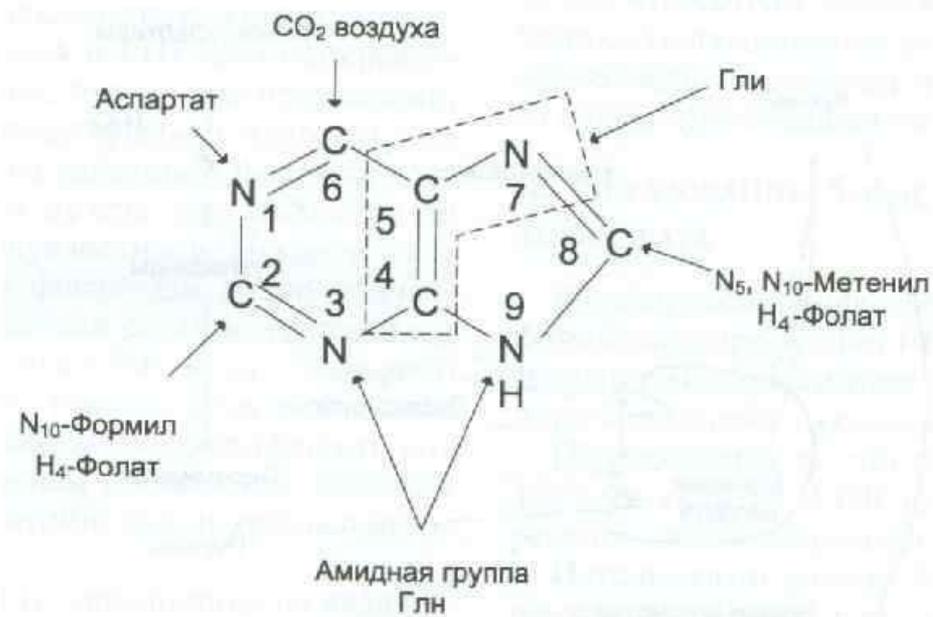
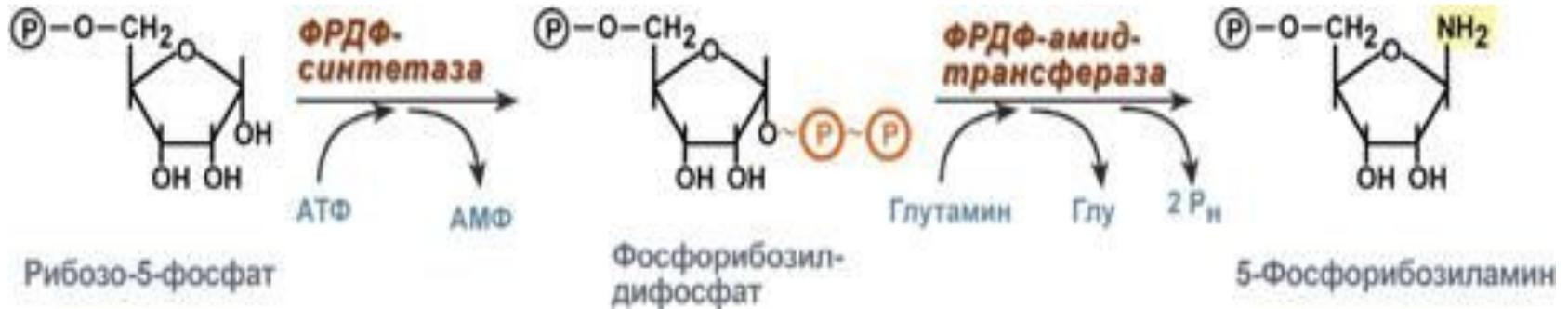
otvetin.ru



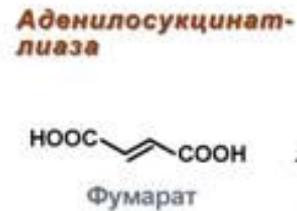
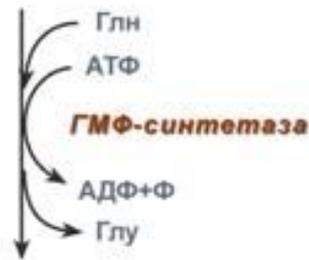
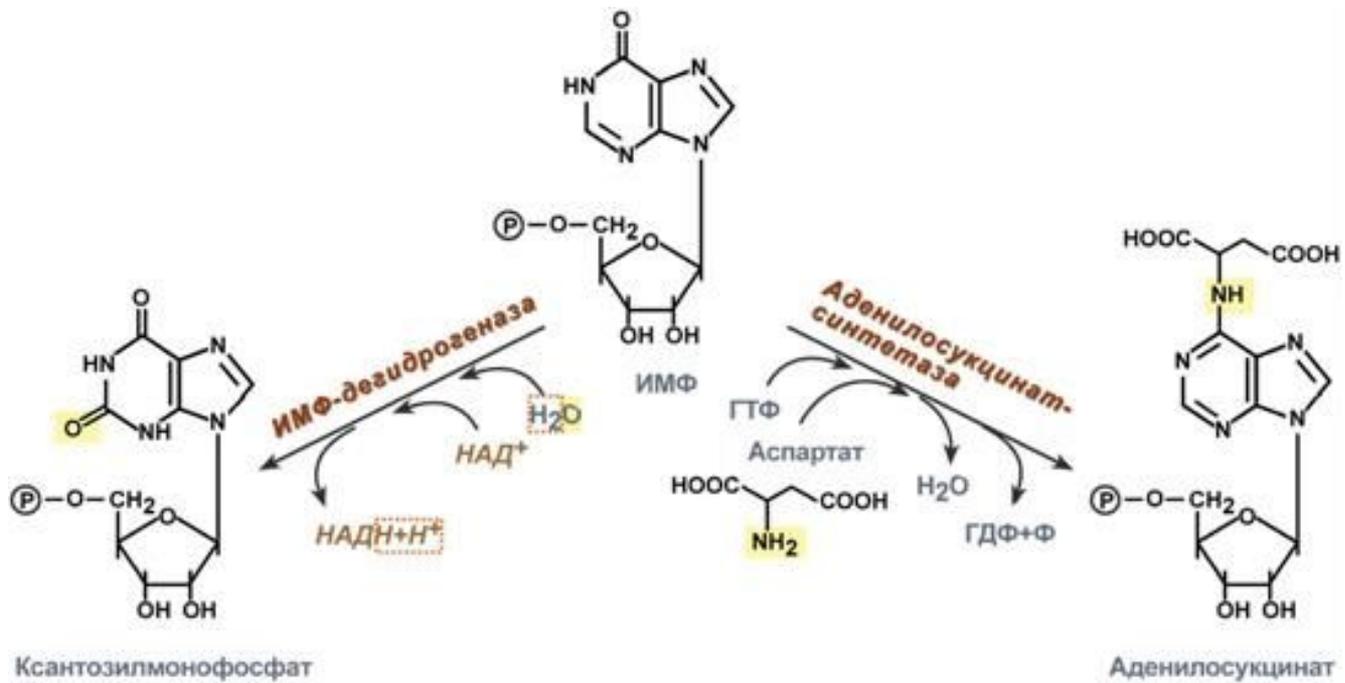
Лечение подагры

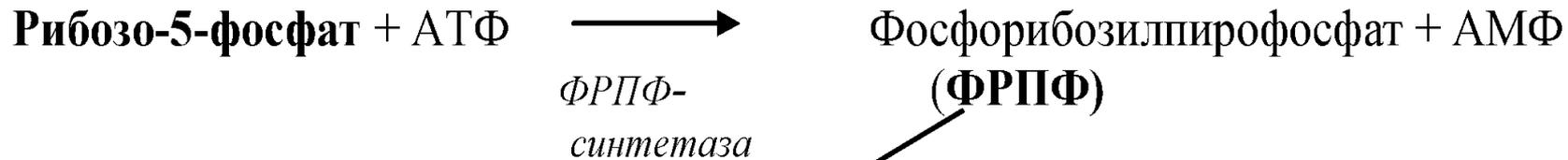


Синтез пуриновых нуклеотидов

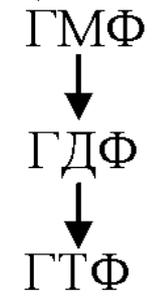
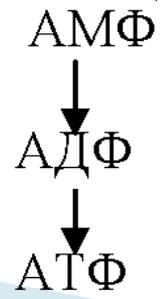
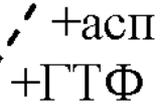
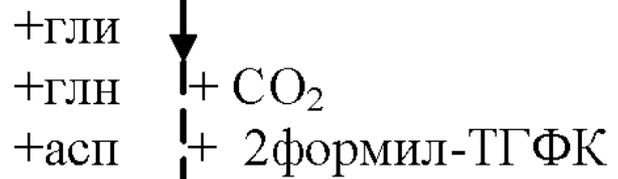


Происхождение атомов **C** и **N** в пуриновом кольце

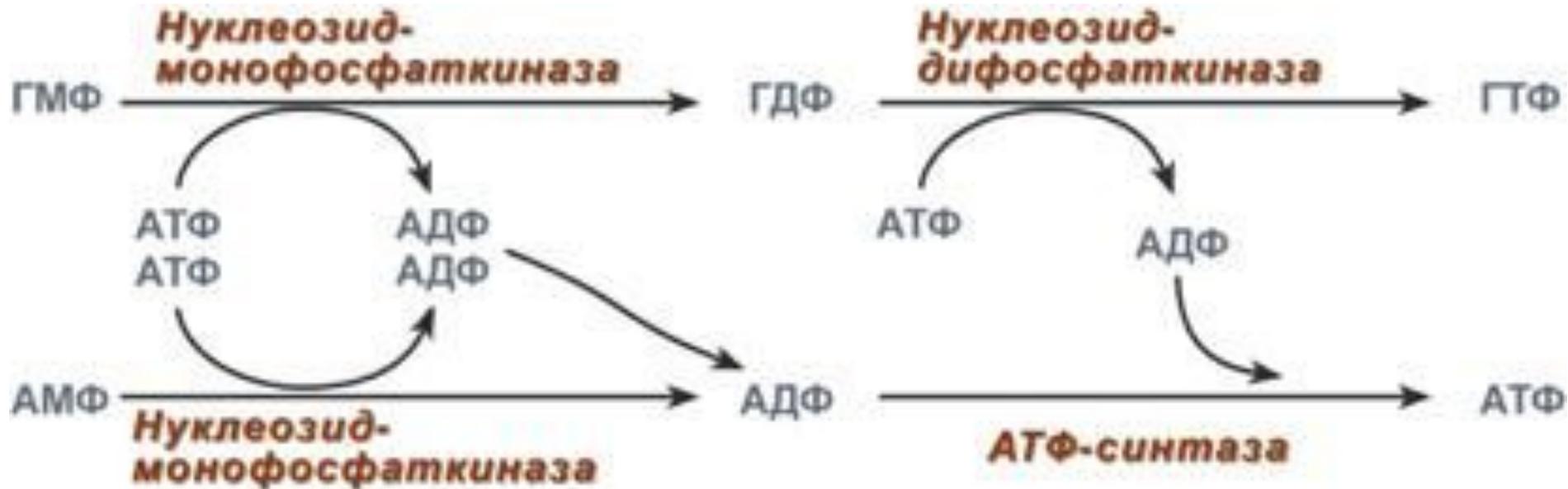




Амидотрансфераза



Образование нуклеотидтрифосфатов (ГТФ, АТФ)



Реутилизация пуриновых оснований (использование вновь для синтеза пуриновых оснований)

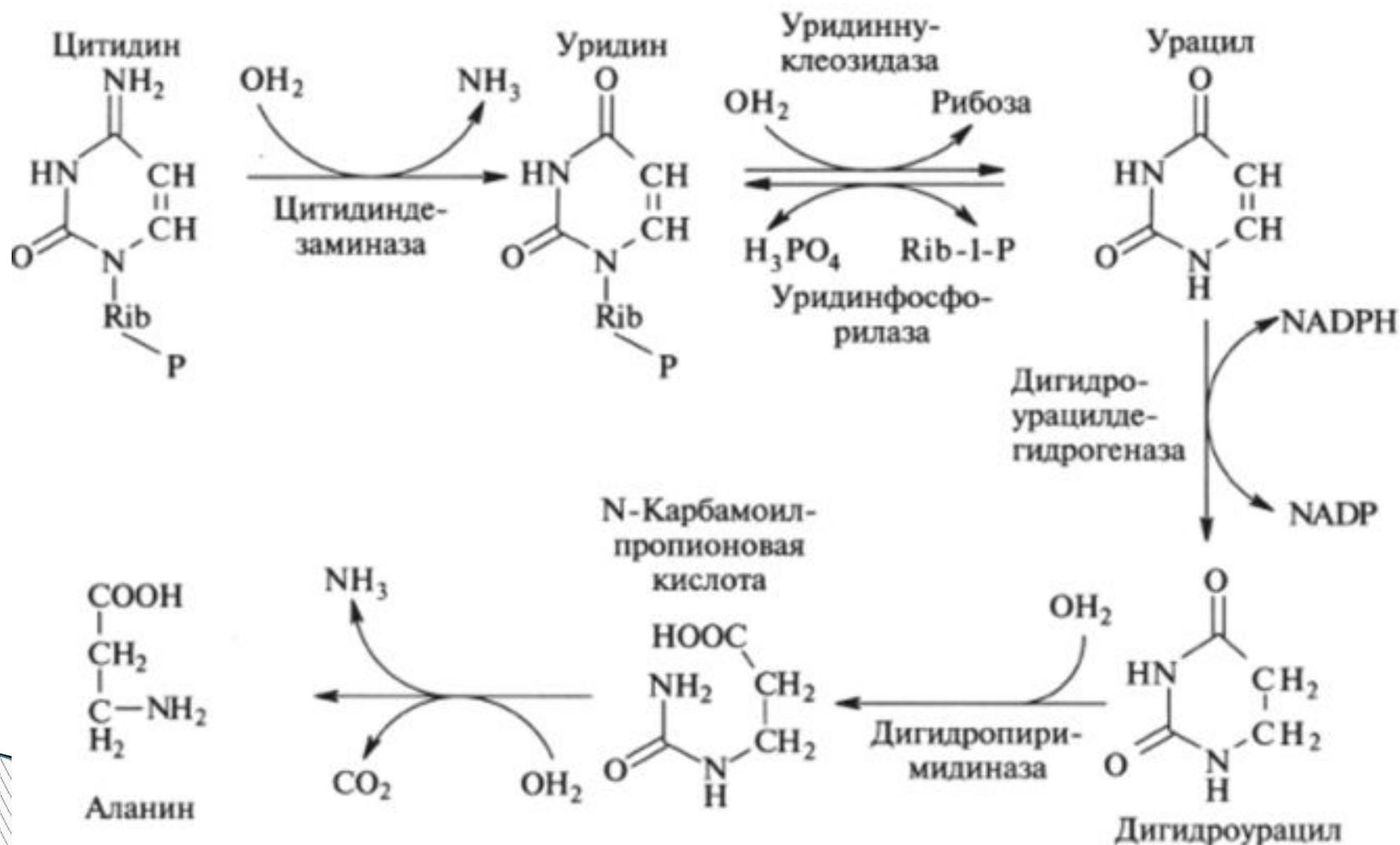
- Протекает проще и требует меньше АТФ, чем синтез de novo.
- Аденин + ФРПФ Т → АМФ + ПФн
аденин
фосфорибозилтрансфераза
- Гуанин + ФРПФ Т → ГМФ + ПФн
гипоксантин-гуанин
фосфорибозилтрансфераза
- Гипоксантин + ФРПФ Т → ИМФ + ПФн.
гипоксантин-гуанин
фосфорибозилтрансфераза

Синдром Леша-Нихана

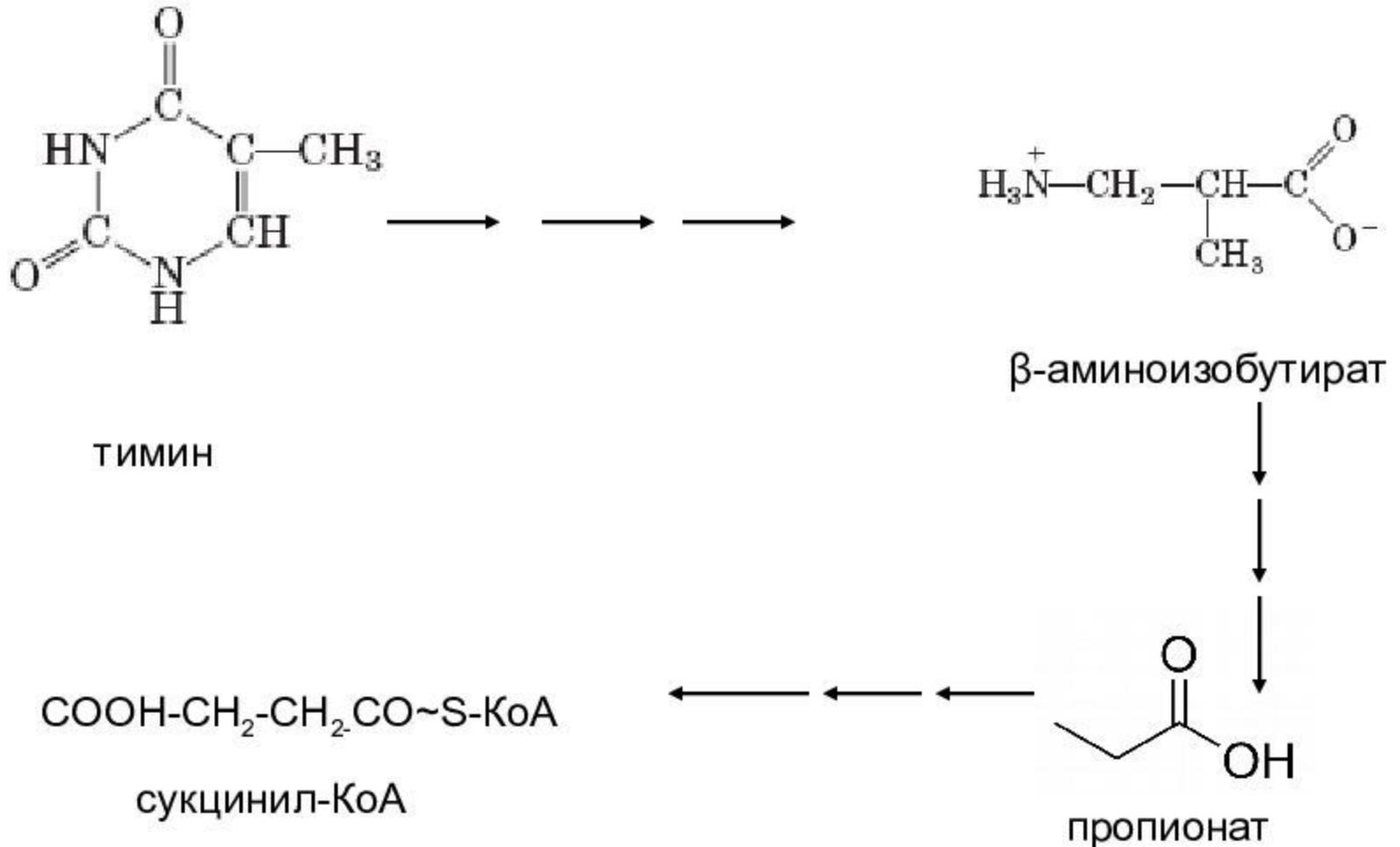
- Отсутствует фермент **гуанингипоксантинфосфорибозилтрансфераза**, не образуются ГМФ и ИМФ
- Гуанин и гипоксантин повторно не используются и распадаются до мочевой кислоты
- Клиника: умственная отсталость, спастические центральные парезы, приступы агрессии со склонностью к членовредительству.
- Болеют мальчики (наследование с X-хромосомой).



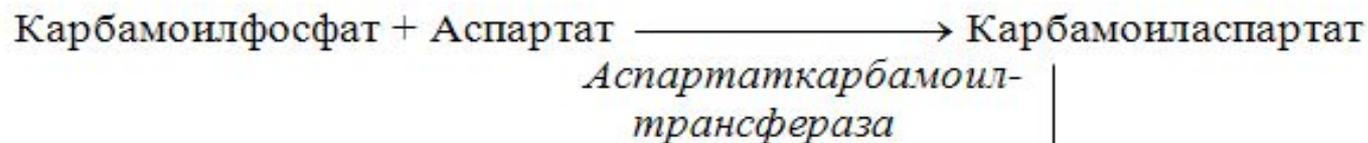
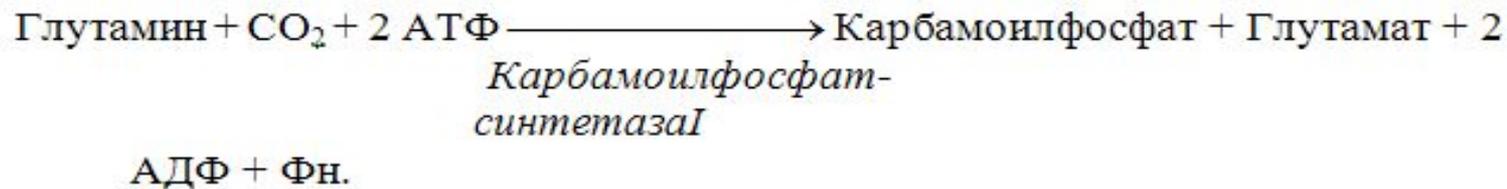
Катаболизм пириимидиновых нуклеотидов



Катаболизм пиримидинов



Синтез пиримидиновых мононуклеотидов.



Оротовая к-та

+ФРПФ

Оротидин-5'-монофосфат

-CO₂

УМФ

УДФ

УТФ

ДГФК метилен-ТГФК

АТМФ

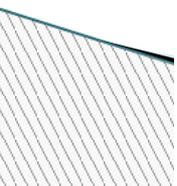
дГДФ

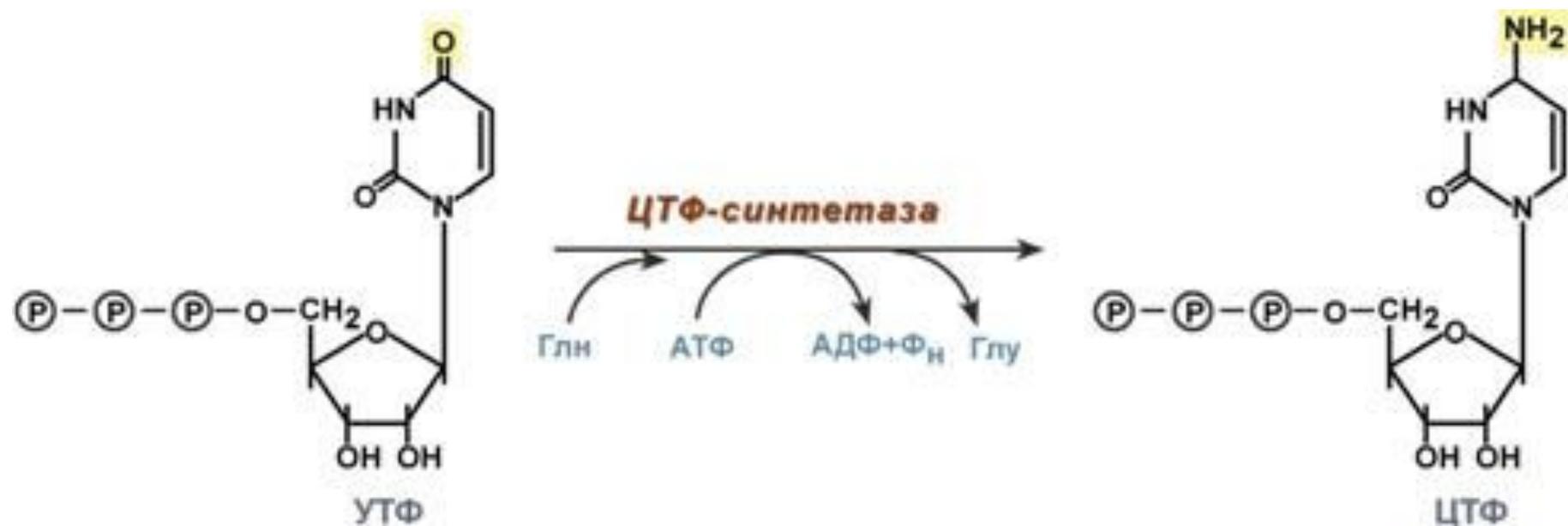
дТТФ

дУМФ

дУДФ

Тимидилат-синтаза





Нарушение синтеза пиримидиновых нуклеотидов

Болезнь	Дефектный фермент	Проявления
Оротацидурия, Тип I	Оротатфосфорибозил-трансфераза и ОМФ декарбоксилаза	Кристаллы оротовой кислоты в моче, отставание в развитии, мегалобластическая анемия.
Оротацидурия, Тип II	ОМФ декарбоксилаза	Мегалобластическая анемия

Образование дезоксирибонуклеотидов

