

Патология белкового обмена

Особенности метаболизма белков в норме

- Непрерывный и очень интенсивный обмен
- Зависимость от поступления белков в организм извне

Незаменимые аминокислоты: валин, изолейцин, лейцин, лизин, метионин, треонин, триптофан и фенилаланин. Для детей также аргинин и гистидин,

Типы белкового синтеза

- **Синтез роста**, связанный с развитием организма в целом. Он заканчивается, примерно, к двадцати пяти годам, т.е. к моменту прекращения физиологического роста
- **Стабилизирующий синтез**, определяющий репарацию белков, утраченных в процессе диссимиляции и лежащий, таким образом, в основе их самообновления на протяжении всей жизни.
- **Регенерационный синтез**, проявляющийся в период восстановления после белкового истощения, кровопотерь и т.д.
- **Функциональный синтез** – образование белков, несущих специфические функции: ферментов, гемоглобина и др.

Причины нарушений биосинтеза белков

- Недостаточное поступление белков с пищей
- Нарушение расщепления белков в ЖКТ, нарушение всасывания аминокислот
- Нарушение синтеза белков в клетках

Виды голодания

- **Абсолютное голодание** – полное прекращение поступления в организм пищи и воды.
- **Полное голодание** – полное отсутствие приема пищи при сохранении приема воды.
- **Неполное голодание** – это состояние, характеризующееся тем, что калорийность принимаемой пищи не покрывает всех энергетических затрат организма.
- **Частичное голодание** – калорийность пищи полностью покрывает энергетические затраты организма, однако, в составе пищи отсутствуют или имеются в недостаточном количестве те или иные питательные вещества (белки, жиры, углеводы, витамины, минеральные вещества и др.)

Периоды полного голодания

	Название	Субстрат	Длительность	ДК
I	Адаптивный	Углеводы (глюкоза)	5-7 дней	1
II	Стационарный	Жиры (триглицериды)	50-60 дней	0,7
III	Терминальный	Белки	1-3 дней	0,8

В развитии **алиментарного маразма** отмечается длительный период сбалансированного голодания, когда организм поддерживает свой гомеостаз, значительно уменьшая расход энергии.

Однако чаще всего организм бывает не в состоянии полностью обеспечить энергетический баланс, т.к. физический труд не компенсируется калорийностью и составом потребляемой пищи. В этом случае на энергетические нужды начинают расходоваться собственные запасы организма: липиды жировых депо, тканевые белки, жиры и углеводы.

Если режим питания радикально не меняется, алиментарный маразм неизбежно приводит организм к гибели. Чаще всего смерть наступает как прямое следствие коматозного состояния или ее вызывает присоединившаяся инфекция.

Голодание при **квашинорке** является несбалансированным (отсутствуют белки)

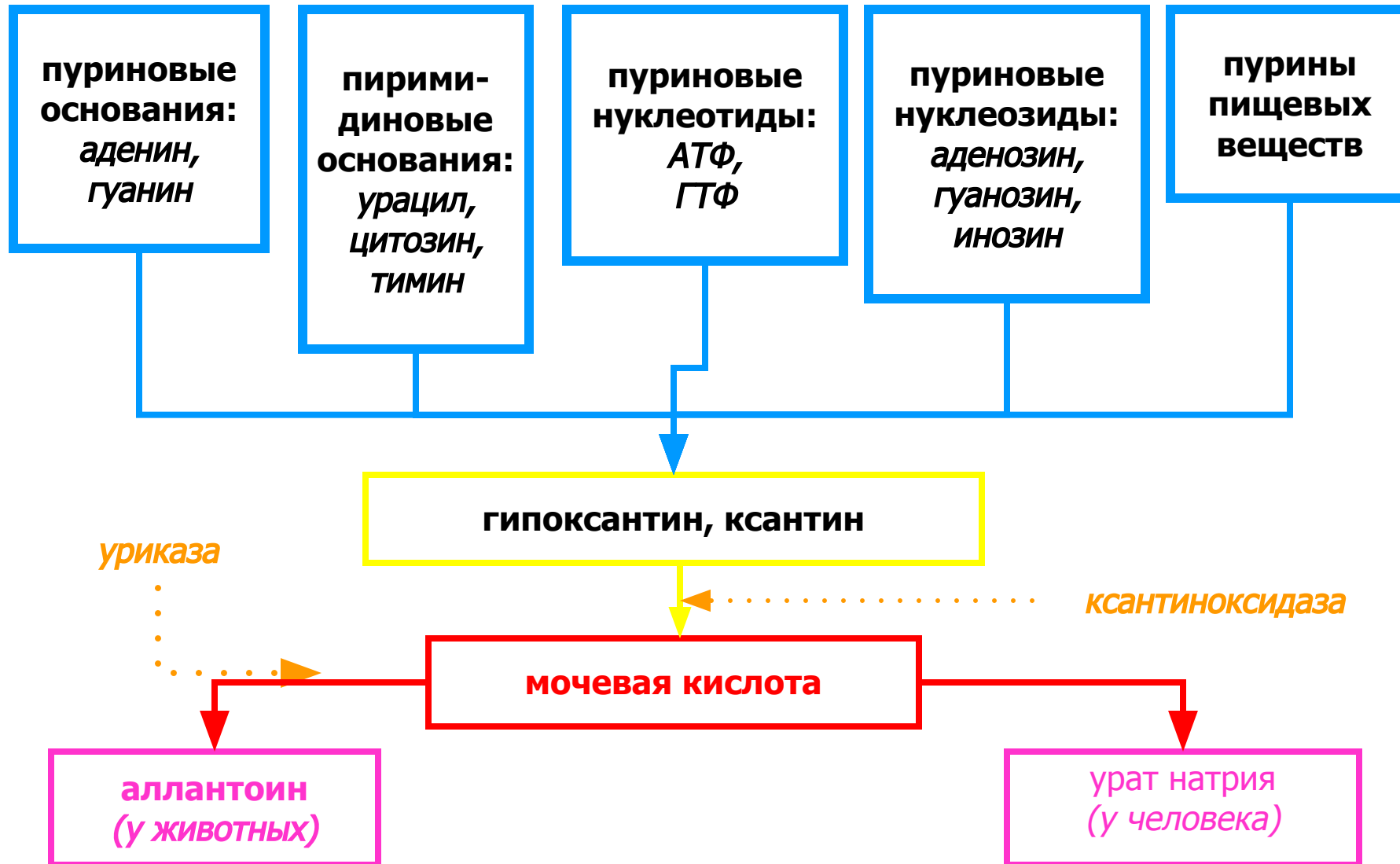
Амилоидоз представляет собой одну из форм нарушения белкового обмена, при которой в межтканевых щелях, по ходу сосудов и в их стенке, около мембран железистых органов откладывается особое вещество – амилоид, имеющее белково-полисахаридную природу. Амилоид резко нарушает функцию органов по месту своего отложения и может приводить не только к возникновению в организме тяжёлых расстройств, связанных с патологией этих органов, но и к гибели последних и организма в целом.

Различают три формы амилоидоза:

- идиопатический (имеющий наследственный генез);
- вторичный (наиболее часто встречающаяся форма);
- старческий.

Нарушения пуринового обмена

*** Образование мочевой кислоты и урата натрия в организме**



Основные причины гиперурикемии



Подагра – заболевание, являющееся следствием нарушения пуринового обмена. При этом нарушение метаболизма пуринов сопровождается повторяющимися приступами острого артрита, отложением уратов в околосуставных мягких тканях и поражением почек, включая образование в них камней.

Основной причиной возникновения подагры служит гиперурикемия.

Факторы риска:

- Сахарный диабет
- Ожирение
- Артериальная гипертензия
- Гиперлипидемия
- Атеросклероз
- Питание

*** Классификация форм подагры по этиопатогенетическому принципу**

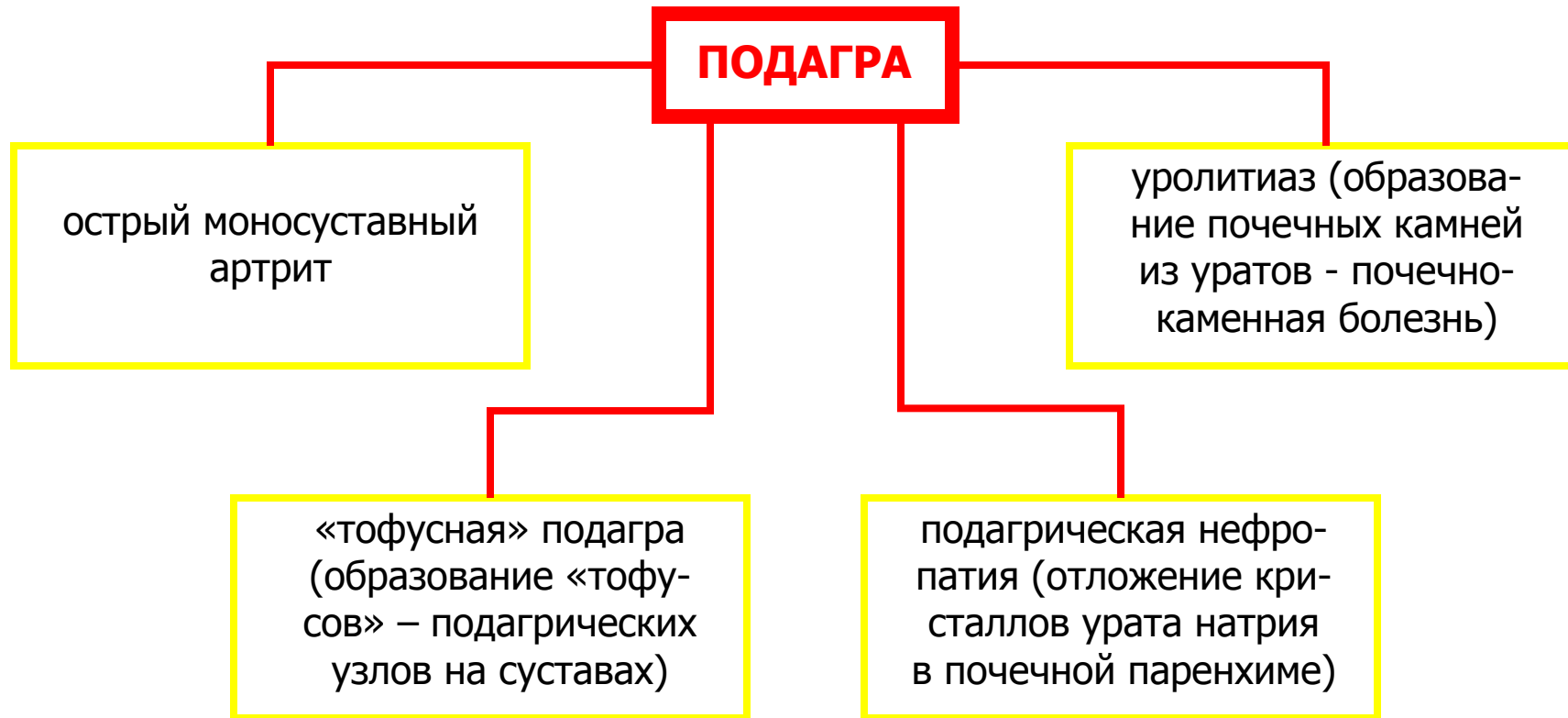
ПЕРВИЧНАЯ ПОДАГРА:

- *метаболическая (наследственная)*. Передающееся по наследству изменение активности некоторых ферментных систем, в результате чего нарушается пуриновый метаболизм и возникает гиперпродукция мочевой кислоты.
- *почечная (ретенционная)*. Генетически обусловленное уменьшение экскреции мочевой кислоты почками.

ВТОРИЧНАЯ ПОДАГРА:

- Нарушение пуринового обмена и обмена мочевой кислоты, вызванное или каким-либо другим заболеванием, или возникающее в результате приёма некоторых лекарственных препаратов, ведущих к развитию гиперурикемии (диуретики, салицилаты, цитостатики).

Клинические формы подагры



Стадии подагры:

1. Бессимптомная гиперурикемия
2. Острый подагрический артрит
3. Межприступный период
4. Хроническая тофусная подагра («подагрическая почка»)

Осложнения подагры:

- Нефролитиаз
- Уратная нефропатия
- Подагрическая почка

* Основные принципы патогенетической терапии подагры

