Очерки клинической биохимии

Часть 1

Вещество	Показатели	Норма у мужчин	Норма у женщин	Единицы измерения
Белки	Общий белок	64-83		г/л
	Альбумин	33-50		г/л
	С-реактивный белок (СРБ)	до 0,5		мг/л
Ферменты	Аланинаминотрансфераза (АлАТ)	до 41	до 31	Ед/л
	Аспартатаминотрансфераза (АсАТ)	до 41	до 31	Ед/л
	Альфа-амилаза	27-100		Ед/л
	Фосфатаза щелочная	до 270	до 240	Ед/л
Липиды	Общий холестерин	3,0-6,0		ммоль/л
	Холестерин липопротеинов низкой плотности (ЛПНП)	2,2-4,8	1,92-4.51	ммоль/л
	Холестерин липопротеинов высокой плотности (ЛПВП)	0,7-1,83%	0,8-2,2	ммоль/л
Углеводы	Глюкоза	3,88-5,83		ммоль/л
	Фруктозамин	205-285		мкмоль/л
Пигменты	Билирубин общий	3,4-17,1		мкмоль/л
	Билирубин прямой	0-3,4		мкмоль/л
Низкомолекулярные азотистые вещества	Креатинин	62-115	53-97	мкмоль/л
	Мочевая кислота	210-420	145-350	мкмоль/л
	Мочевина	2,4-6,4		ммоль/л
Неорганические вещества и витамины	Железо	11,6-30,4	8.9-30,4	мкмоль/л
	Калий	3,5-5,5		ммоль/л
	Кальций	2,15-2,5		ммоль/л
	Натрий	135-145		ммоль/л
	Магний	0,66-1,05		ммоль/л
	Фосфор	0,87-1,45		ммоль/л
	Фолиевая кислота	3-17		нг/мл
	Витамин B12	180-900		нг/мл

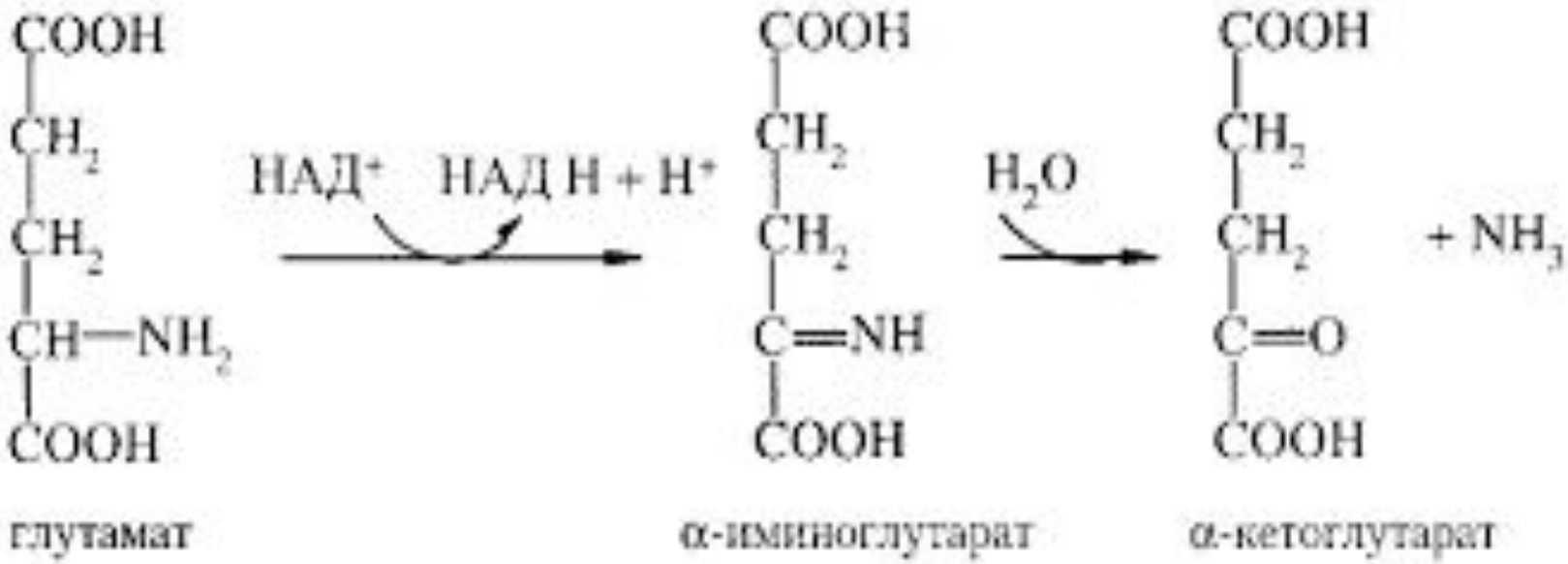
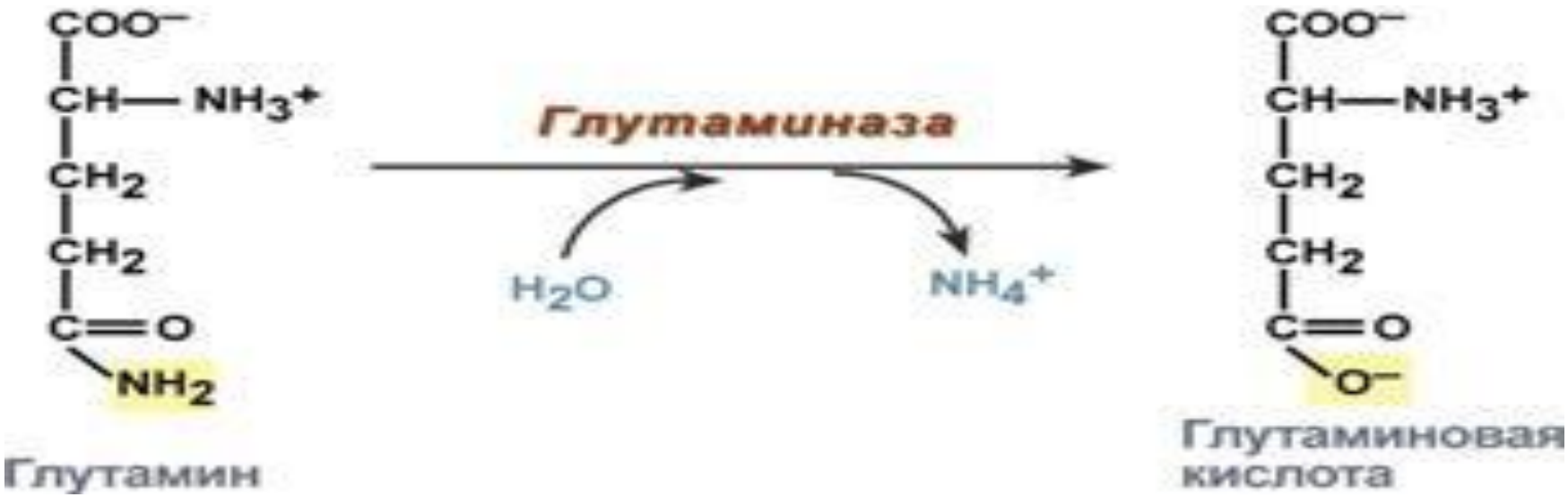
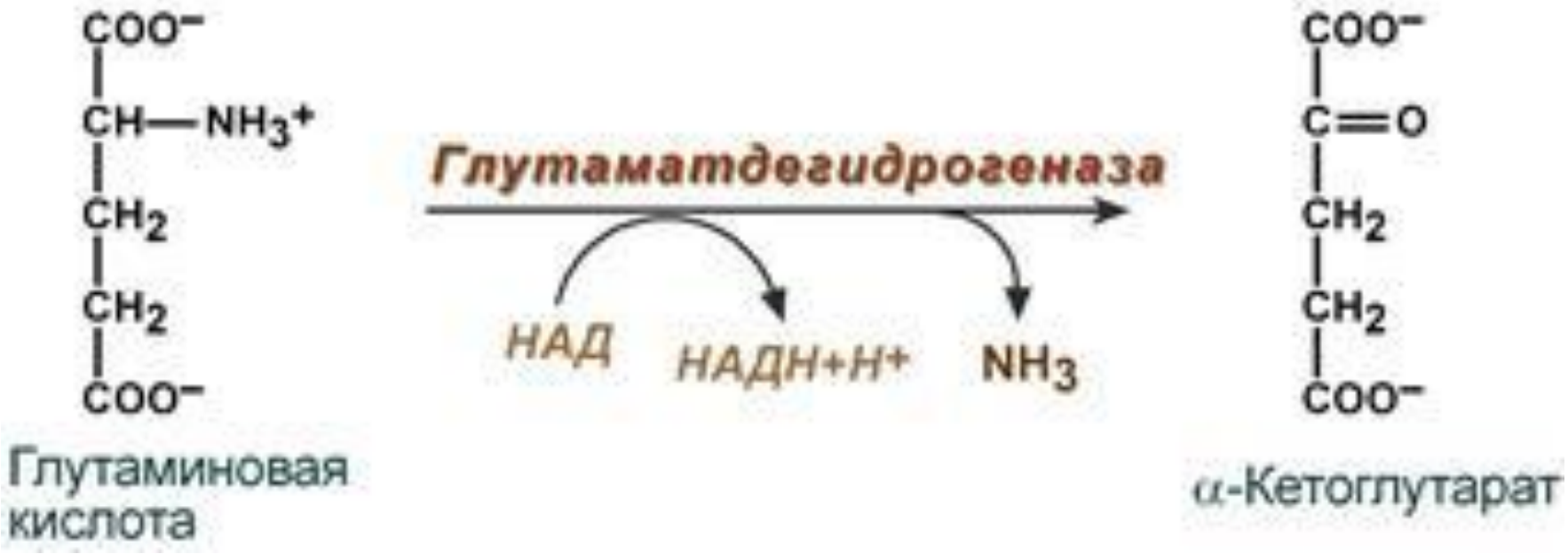


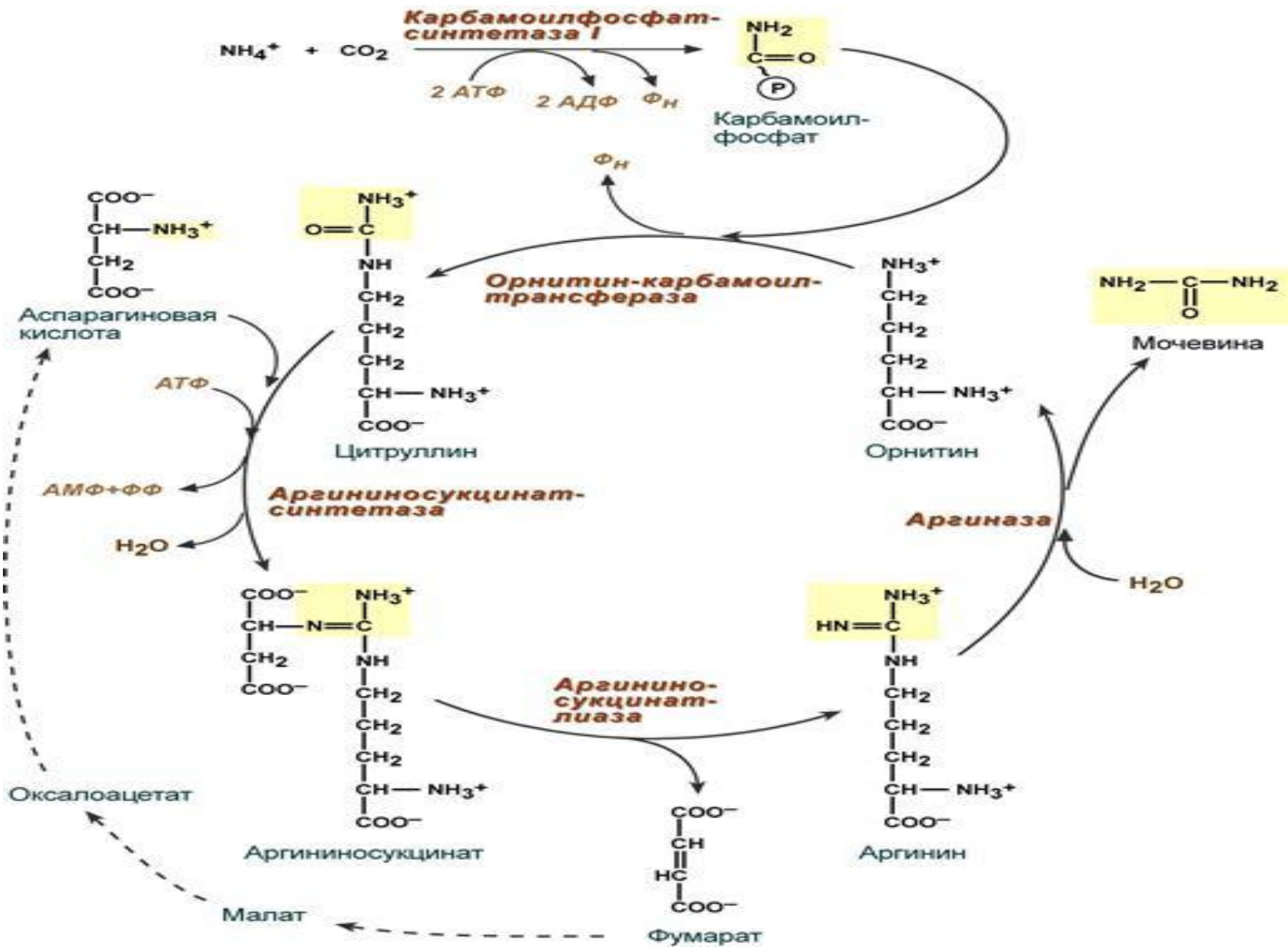
Рис. 11.4. Окислительное дезаминирование глутамата

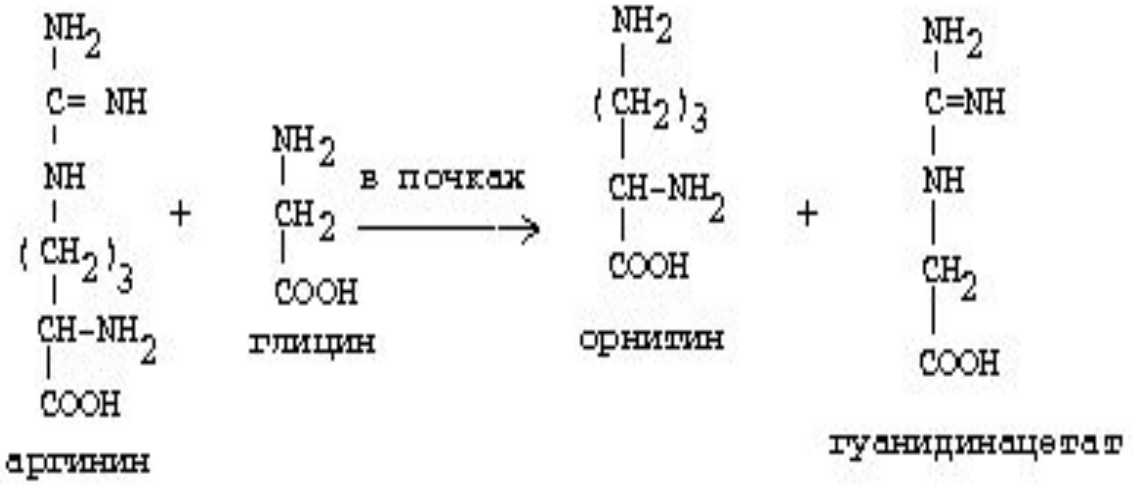

Глутаминаза
H_2O
NH_4^+
Глутамин
Глутаминовая кислота

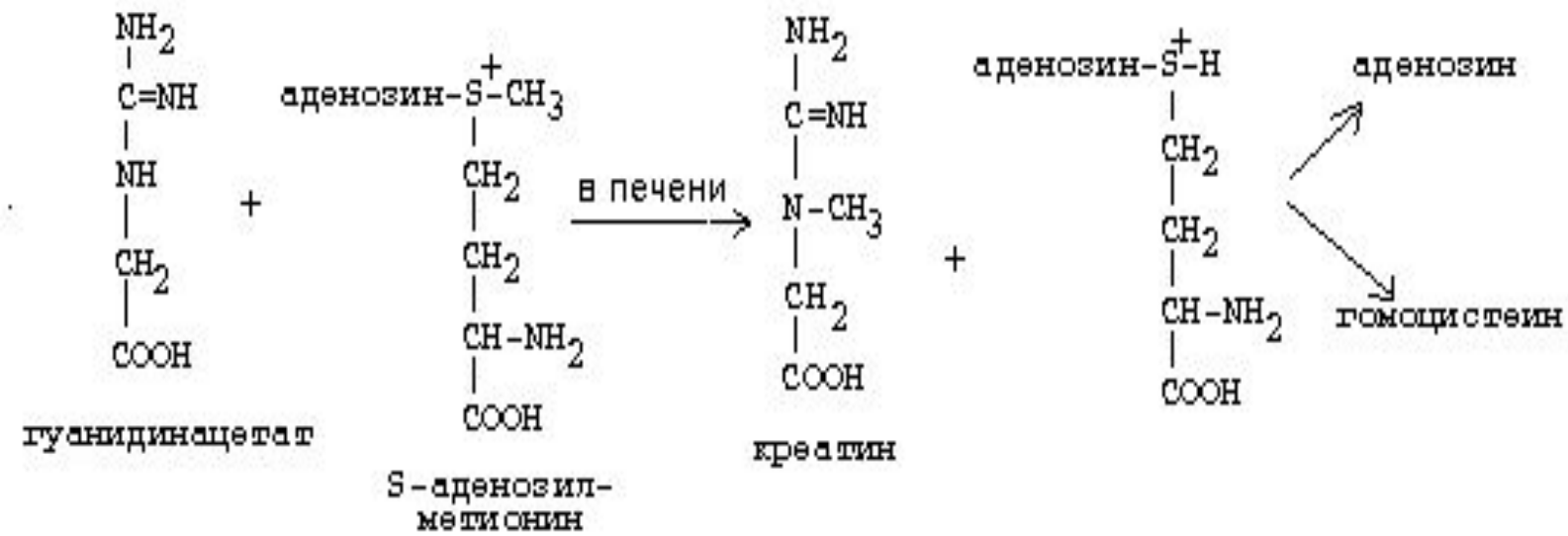

Глутаматдегидрогеназа
НАД
НАДН+Н+
NH_3
Глутаминовая кислота
α-Кетоглутарат

Аспартатамино-трансфераза
Пиридоксальфосфат
Аспарагиновая кислота
α-Кетоглутарат
Оксалоацетат
Глутаминовая кислота

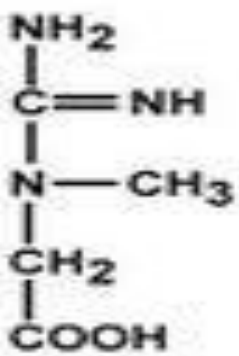
Аланинамино-трансфераза
Пиридоксальфосфат
Аланин
α-Кетоглутарат
Пируват
Глутаминовая кислота


Карбамоилфосфат-синтетаза I
NH_4^+ + CO_2
2 АТФ
2 АДФ
$Ф_н$
Карбамоил-фосфат
$Ф_н$
Орнитин-карбамоил-трансфераза
Аспарагиновая кислота
АТФ
АМФ+ФФ
H_2O
Цитруллин
Орнитин
Мочевина
Аргининосукцинат-синтетаза
Аргиназа
H_2O
Аргининосукцинат-лиаза
Оксалоацетат
Аргининосукцинат
Аргинин
Малат
Фумарат


аргинин
глицин
в почках
орнитин
гуанидинацетат


гуанидинацетат
аденозин-S-CH3
S-аденозил-
метионин
в печени
креатин
аденозин-S-H
аденозин
гомоцистеин

Мышцы
Мозг

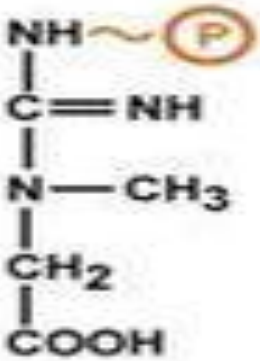


Креатин

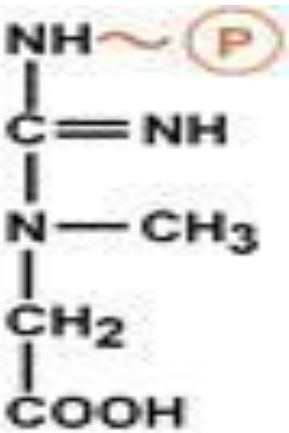
Креатинкиназа

АТФ → АДФ

Покой
Отдых



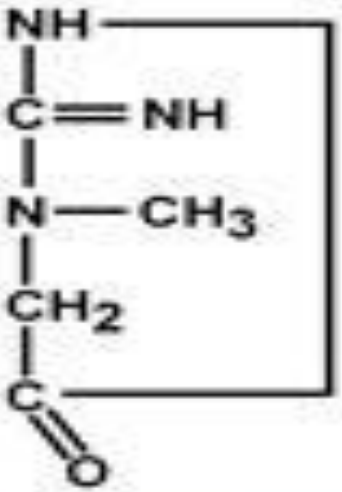
Креатинфосфат



Креатинфосфат

Неферментативно

Фнеорг



Креатинин

Формула Кокрофта-Голта (мл/мин)

$$СКФ = \frac{88 \cdot (140\text{-возраст, годы}) \cdot \text{масса тела, кг}}{72 \cdot \text{Кр сыворотки, мкмоль/л}}$$

$$СКФ = \frac{(140\text{-возраст, годы}) \cdot \text{масса тела, кг}}{72 \cdot \text{Кр сыворотки, мг/дл}}$$

для женщин результат умножают на 0,85.

Формула MDRD (мл/мин/1,73 м^2)

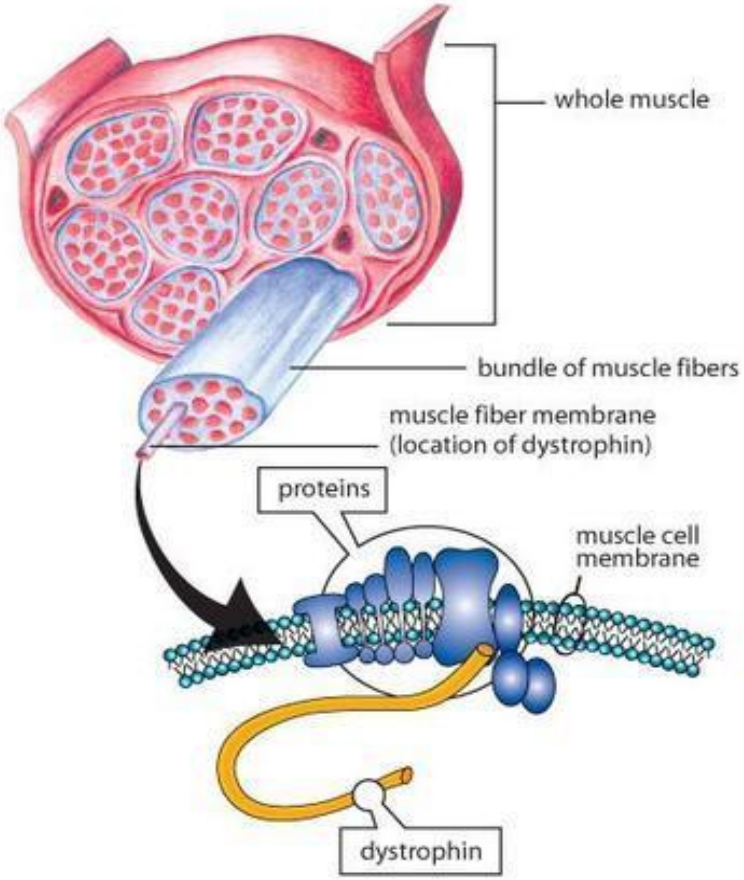
$$СКФ = 186 \cdot (\text{Кр сыворотки, мг/дл})^{-1,154} \cdot (\text{возраст, годы})^{-0,203}$$

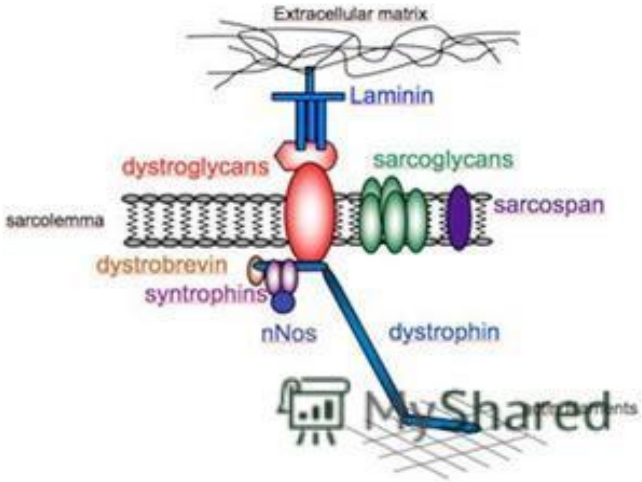
для женщин результат умножают на 0,742;

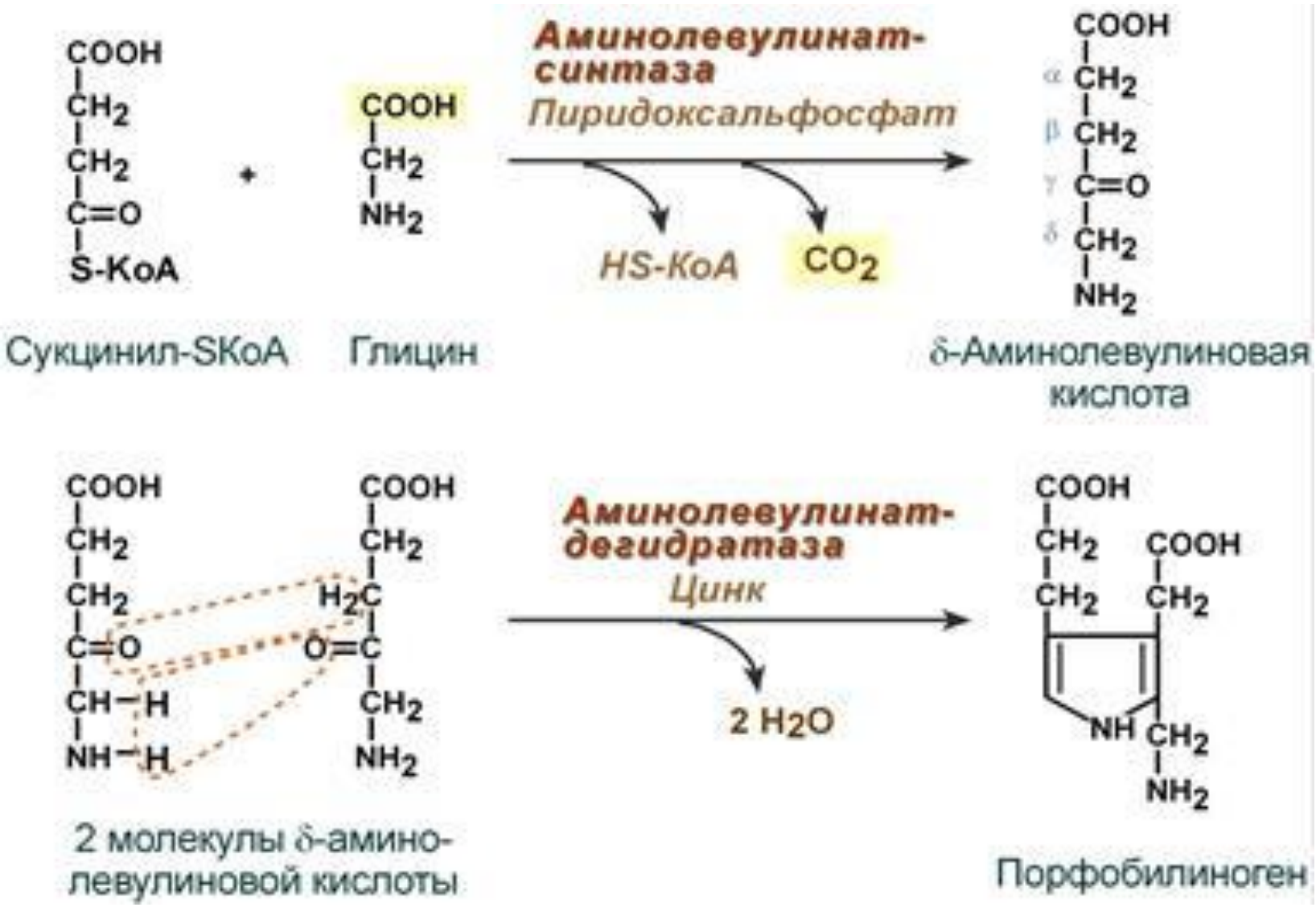
для лиц негроидной расы результат умножают на 1,210

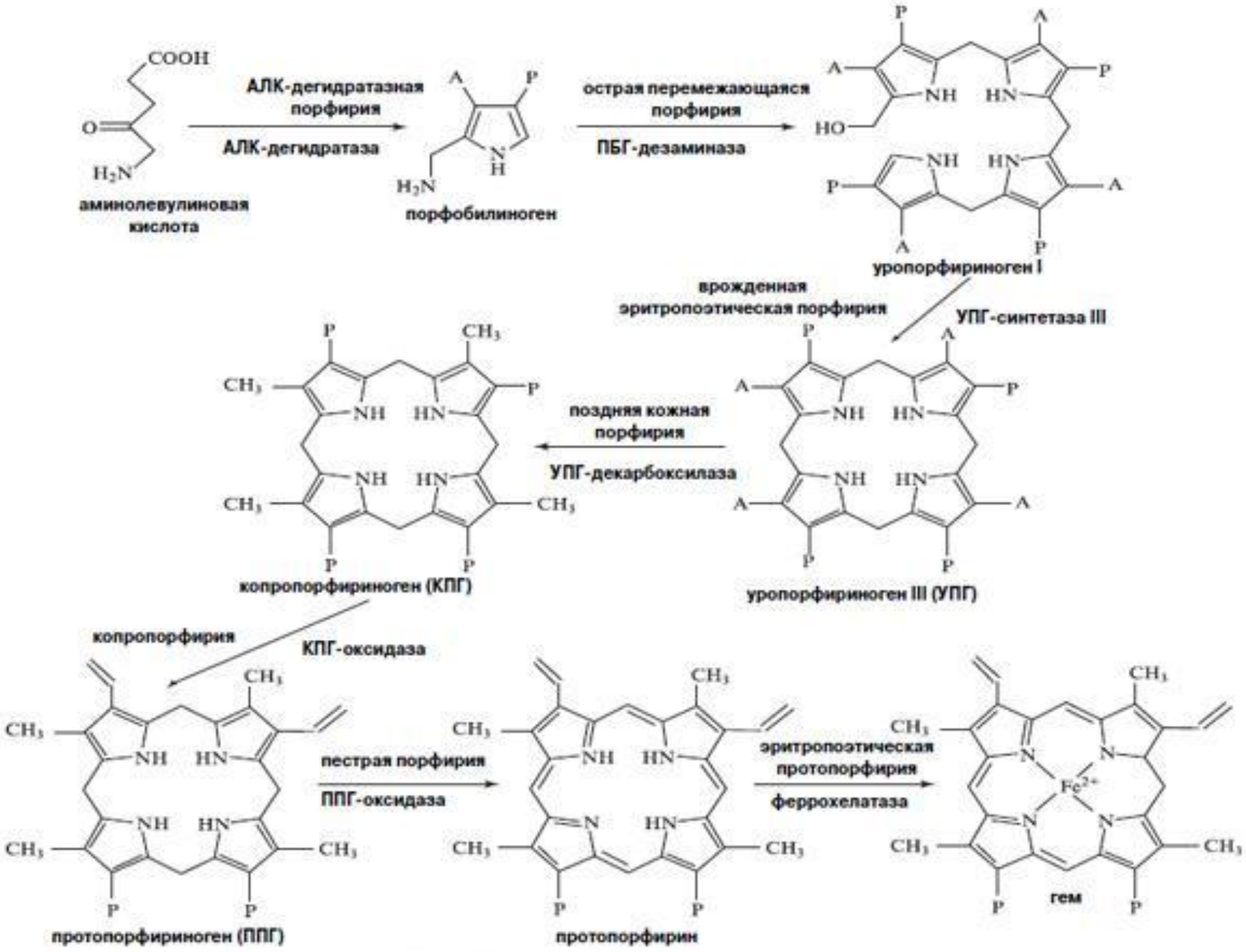
Дистрофин

Дистрофин привязывает систему актиновых миофиламентов к сарколемме, а через нее – к МКВ. Дистрофин стабилизирует сарколеммы и защищае мышечное волокно от повредления при длительном сокращении.






Аминолевулинат-синтаза
Пиридоксальфосфат
HS-KoA
CO2
Сукцинил-SKoA
Глицин
δ-Аминолевулиновая кислота
Аминолевулинат-дегидратаза
Цинк
2 H2O
2 молекулы δ-амино-левулиновой кислоты
Порфобилиноген


аминолевулиновая кислота
АЛК-дегидратазная порфирия
АЛК-дегидратаза
порфобилиноген
острая перемежающаяся порфирия
ПБГ-дезаминаза
уропорфириноген I
врожденная эритропоэтическая порфирия
УПГ-синтетаза III
поздняя кожная порфирия
УПГ-декарбоксилаза
копропорфириноген (КПГ)
уропорфириноген III (УПГ)
копропорфирия
КПГ-оксидаза
пестрая порфирия
ППГ-оксидаза
эритропоэтическая протопорфирия
феррохелатаза
протопорфириноген (ППГ)
протопорфирин
гем

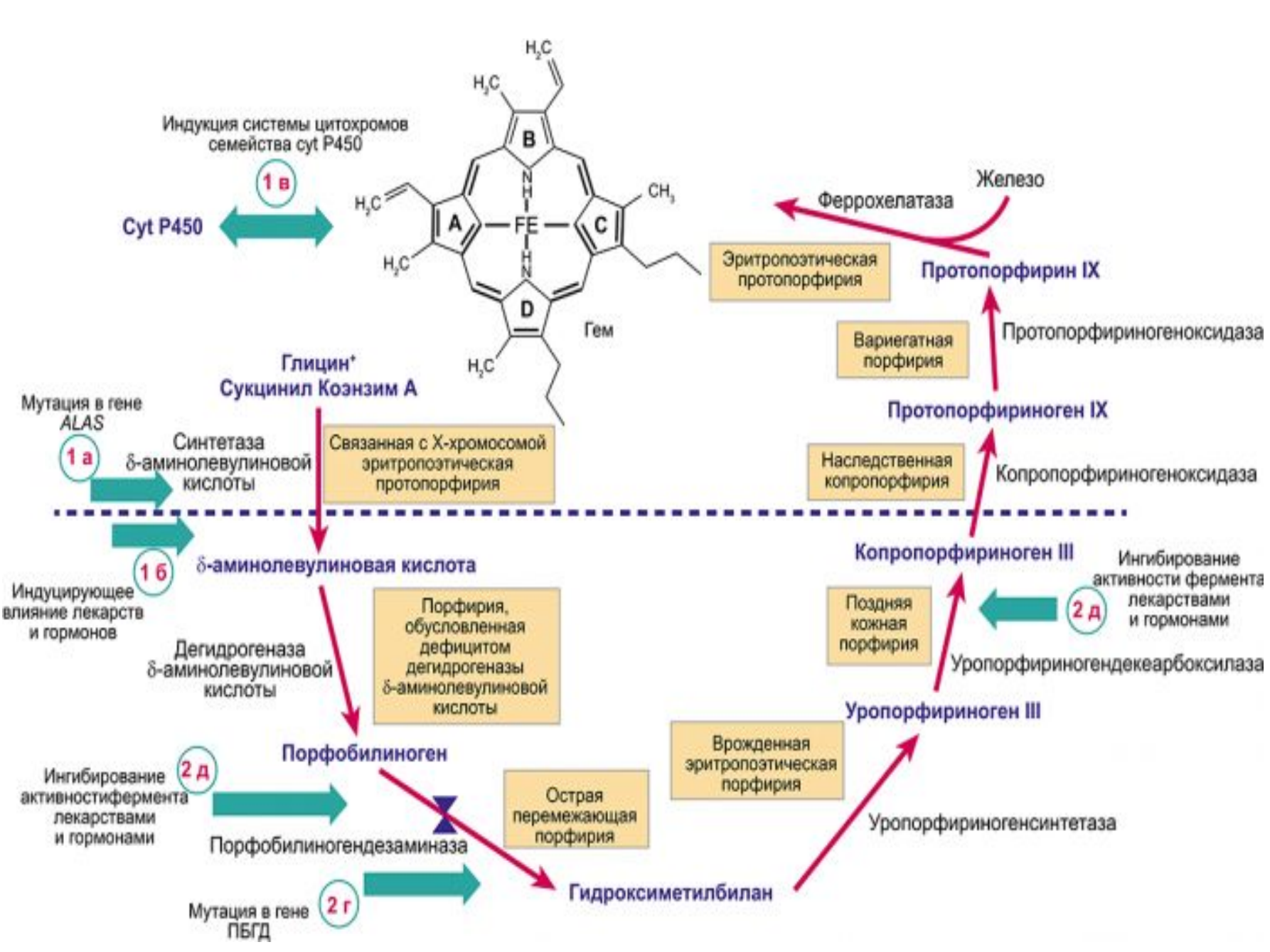
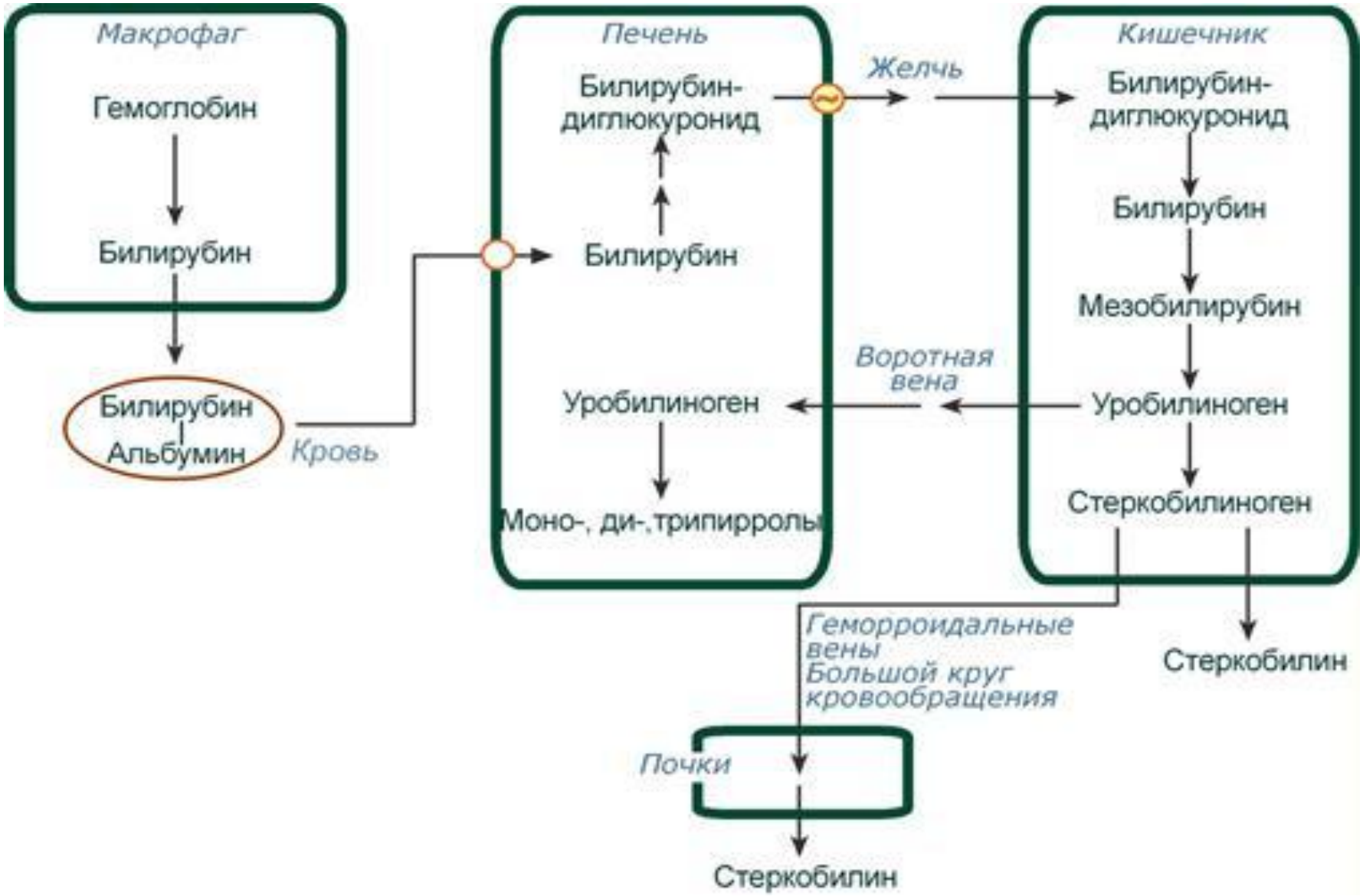
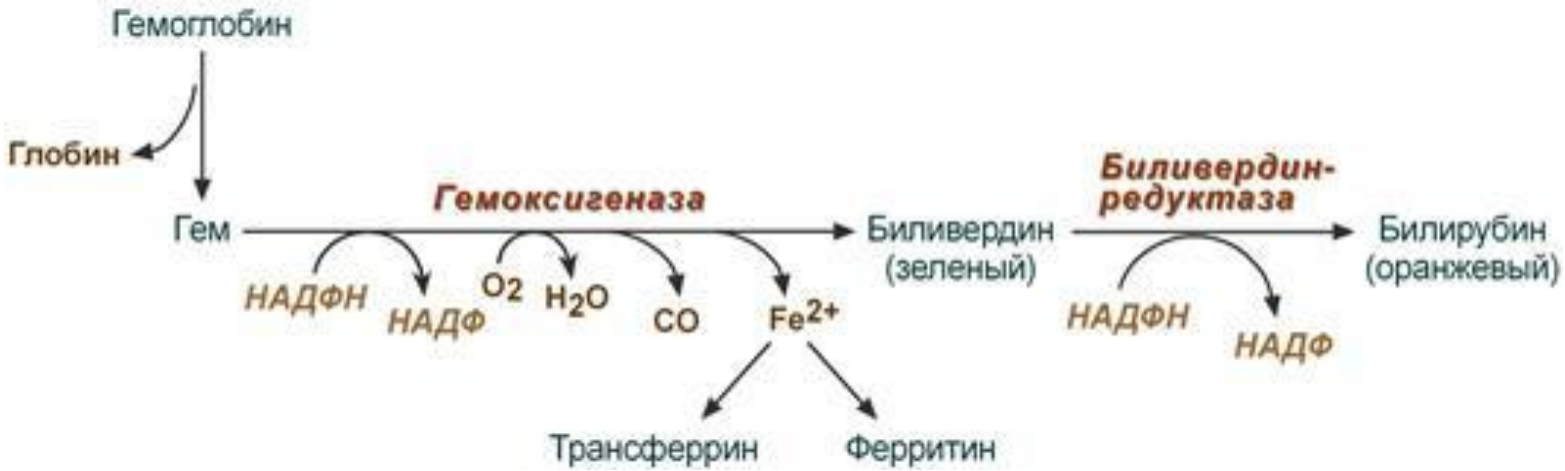
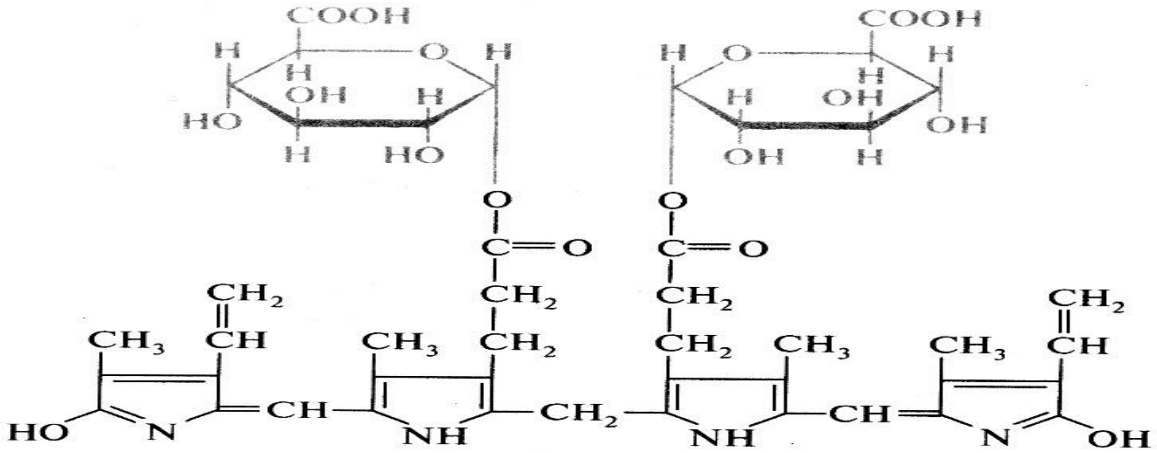

Индукция системы цитохромов семейства cyt P450
1 в
Cyt P450
Гем
Железо
Феррохелатаза
Эритропоэтическая протопорфирия
Протопорфирин IX
Протопорфириногеноксидаза
Вариегатная порфирия
Протопорфириноген IX
Копропорфириногеноксидаза
Наследственная копропорфирия
Копропорфириноген III
Ингибирование активности фермента лекарствами и гормонами
2 д
Поздняя кожная порфирия
Уропорфириногендекеарбоксилаза
Уропорфириноген III
Врожденная эритропоэтическая порфирия
Уропорфириногенсинтетаза
Гидроксиметилбилан
Острая перемежающая порфирия
Порфобилиногендезаминаза
Порфобилиноген
Порфирия, обусловленная дефицитом дегидрогеназы δ-аминолевулиновой кислоты
Дегидрогеназа δ-аминолевулиновой кислоты
δ-аминолевулиновая кислота
Индуцирующее влияние лекарств и гормонов
1 б
Глицин+
Сукцинил Коэнзим А
Связанная с Х-хромосомой эритропоэтическая протопорфирия
Синтетаза δ-аминолевулиновой кислоты
1 а
Мутация в гене ALAS
Ингибирование активностифермента лекарствами и гормонами
2 д
Мутация в гене ПБГД
2 г

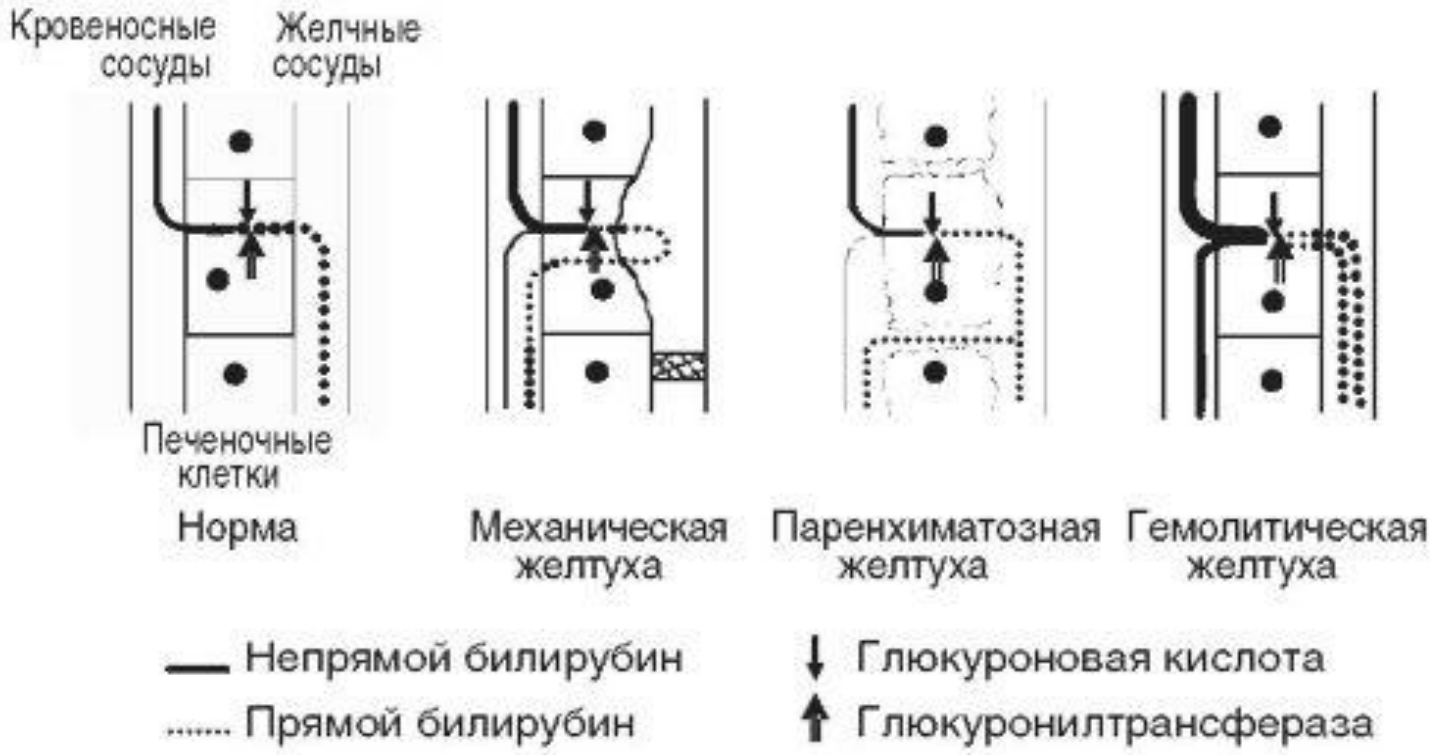
Рис. 1. Проявления поздней кожной порфирии у больной Д.

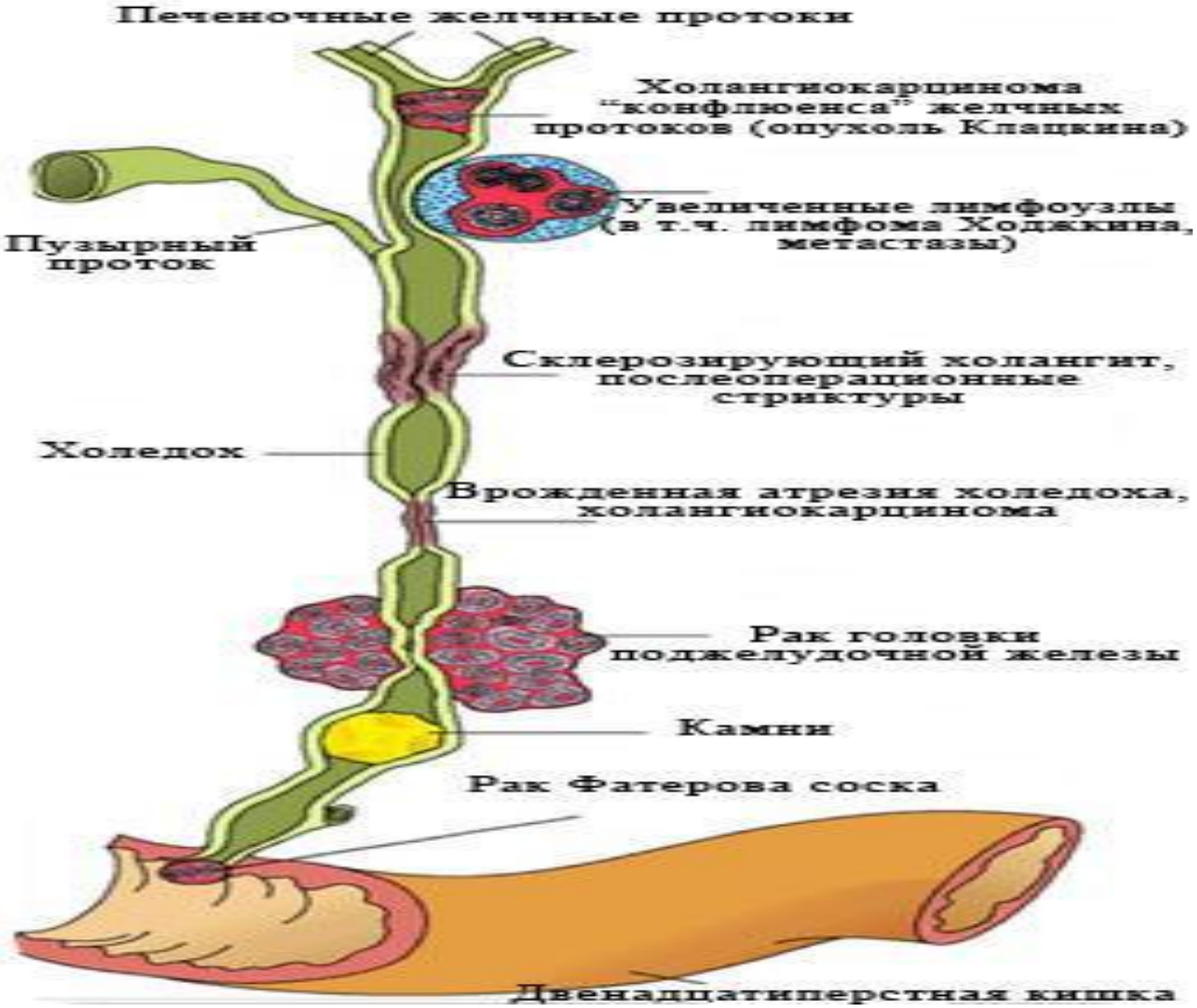

Макрофаг
Гемоглобин
Билирубин
Билирубин
Альбумин
Кровь
Печень
Билирубин-диглюкуронид
Билирубин
Уробилиноген
Моно-, ди-,трипирролы
Желчь
Воротная вена
Кишечник
Билирубин-диглюкуронид
Билирубин
Мезобилирубин
Уробилиноген
Стеркобилиноген
Геморроидальные вены
Большой круг кровообращения
Стеркобилин
Почки
Стеркобилин





билирубиндиглюкуронид

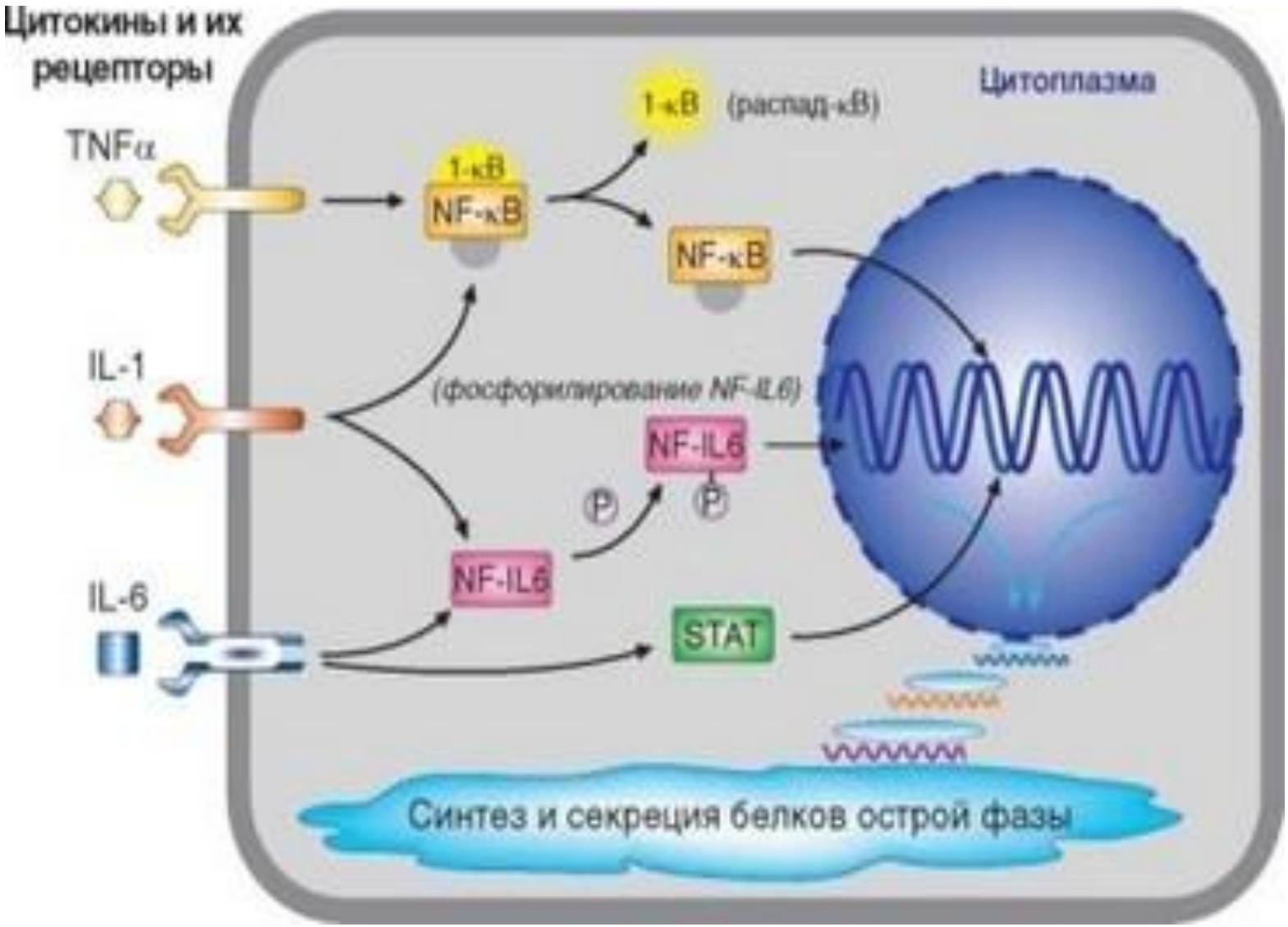

Кровеносные сосуды
Желчные сосуды
Печеночные клетки
Норма
Механическая желтуха
Паренхиматозная желтуха
Гемолитическая желтуха
Непрямой билирубин
Прямой билирубин
Глюкуроновая кислота
Глюкуронилтрансфераза

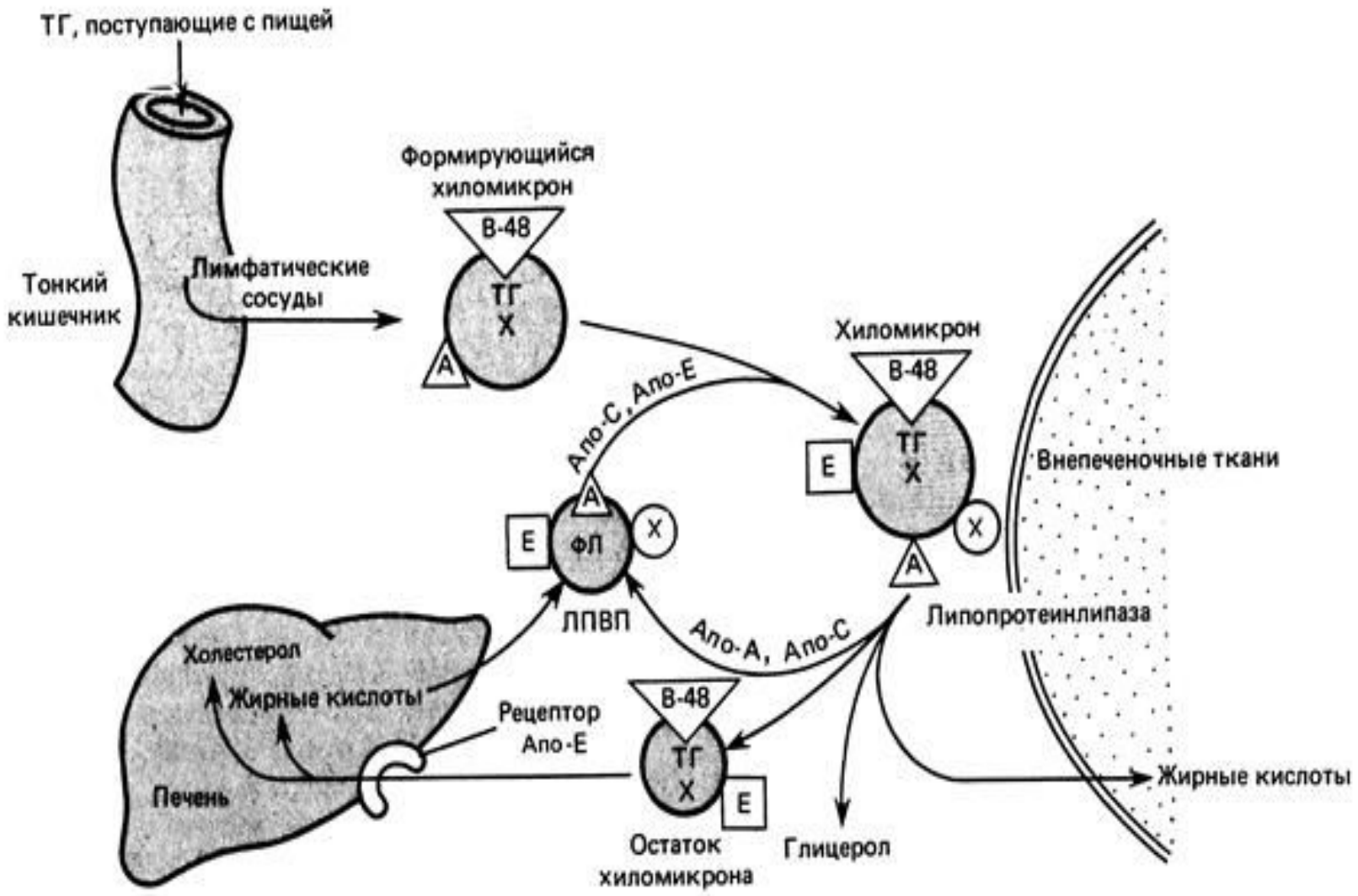

Печеночные желчные протоки
Холангиокарцинома "конфлюенса" желчных протоков (опухоль Клацкина)
Увеличенные лимфоузлы (в т.ч. лимфома Ходжкина, метастазы)
Пузырный проток
Склерозирующий холангит, послеоперационные стриктуры
Холедох
Врожденная атрезия холедоха, холангиокарцинома
Рак головки поджелудочной железы
Камни
Рак Фатерова соска
Двенадцатиперстная кишка

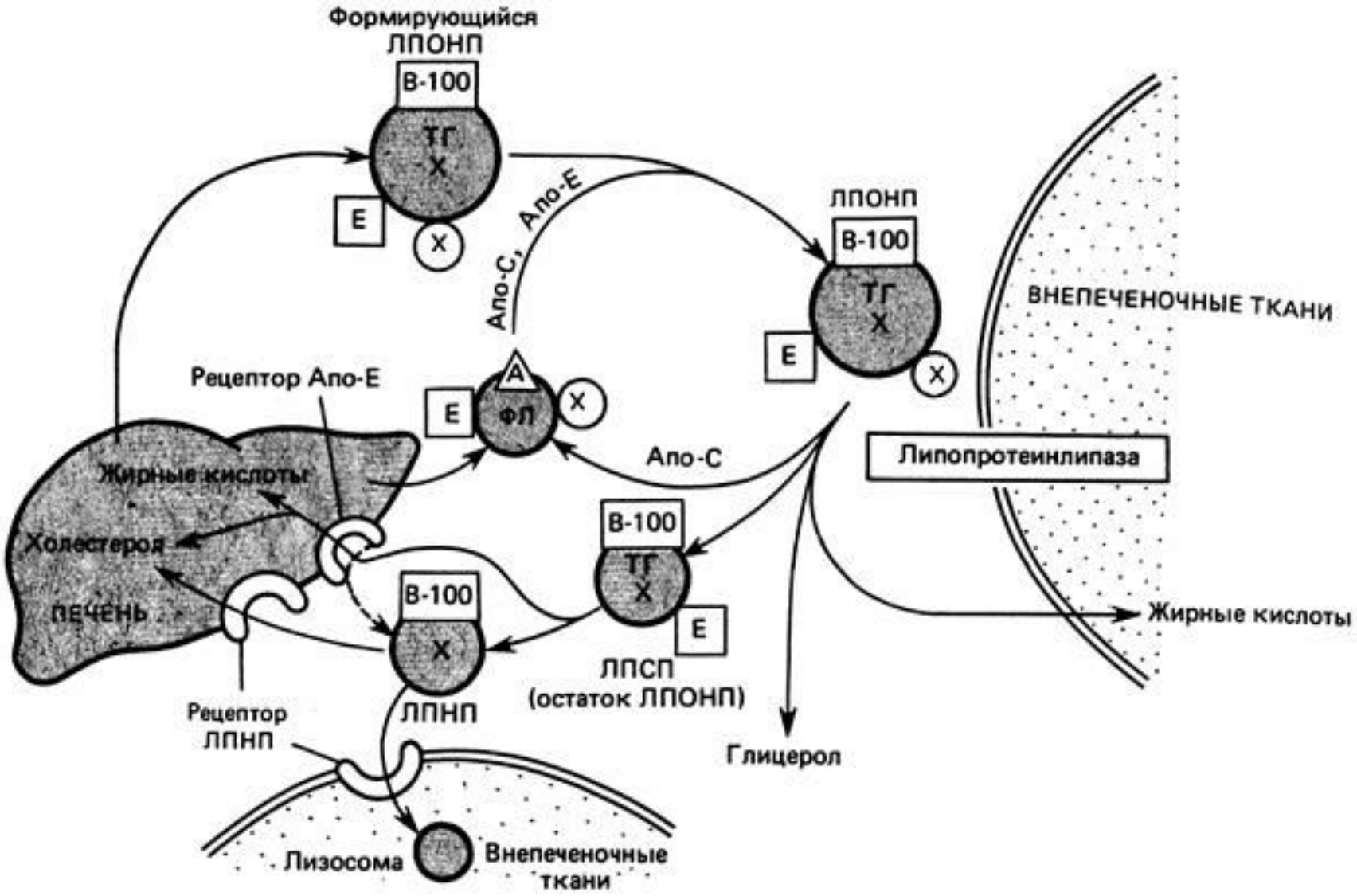
Группа	Белки	Мол. масса, кДа	Функция
Альбумины:	Транстиретин	50-66	Транспорт тироксина и трииодтиронина
	Альбумин 45 г/л	67	Поддержание осмотического давления, транспорт жирных кислот, билирубина, желчных кислот, стероидных гормонов, лекарств и неорганических ионов
α_1-Глобулины:	Антитрипсин	51	Ингибирование трипсина и др. протеиназ
	Антихимотрипсин	58-68	Ингибирование химотрипсина
	Липопротеин (ЛВП)	200-400	Транспорт липидов
	Протромбин	72	Фактор свертывания крови II, предшественник тромбина (*3.4.21.5*)
	Транскортин	51	Транспорт кортизола, кортикостерона и прогестерона
	Кислый гликопротеин	44	Транспорт прогестерона
	Тироксин-связывающий глобулин	54	Транспорт тироксина и трииодтиронина
α_2-Глобулины:	Церулоплазмин	135	Транспорт ионов меди
	Антитромбин III	58	Ингибирование свертывания крови
	Галтоглобин	100	Связывание гемоглобина
	Холинэстераза (*3.1.1.8*)	около 350	Расщепление эфиров холина
	Плазминоген	90	Предшественник плазмина (*3.4.21.7*)
	Макроглобулин	725	Связывание протеиназ, транспорт ионов цинка
	Ретинол-связывающий белок	21	Транспорт витамина А
	Витамин D-связывающий белок	52	Транспорт кальциферолов
β-Глобулины:	Липопротеин (ЛНП)	2000-4500	Транспорт липидов
	Трансферрин	80	Транспорт ионов железа
	Фибриноген	340	Фактор свертывания крови I
	Глобулин, связывающий половые гормоны	65	Транспорт тестостерона и эстрадиола
	Транскобаламин	38	Транспорт витамина B_{12}
	С-реактивный белок	110	Активация комплемента
γ-Глобулины:	IgG	150	Поздние антитела
	IgA	360	Антитела, защищающие слизистые
	IgM	935	Ранние антитела
	IgD	172	Рецепторы В-лимфоцитов
	IgE	196	Реагин (см. с. 289)

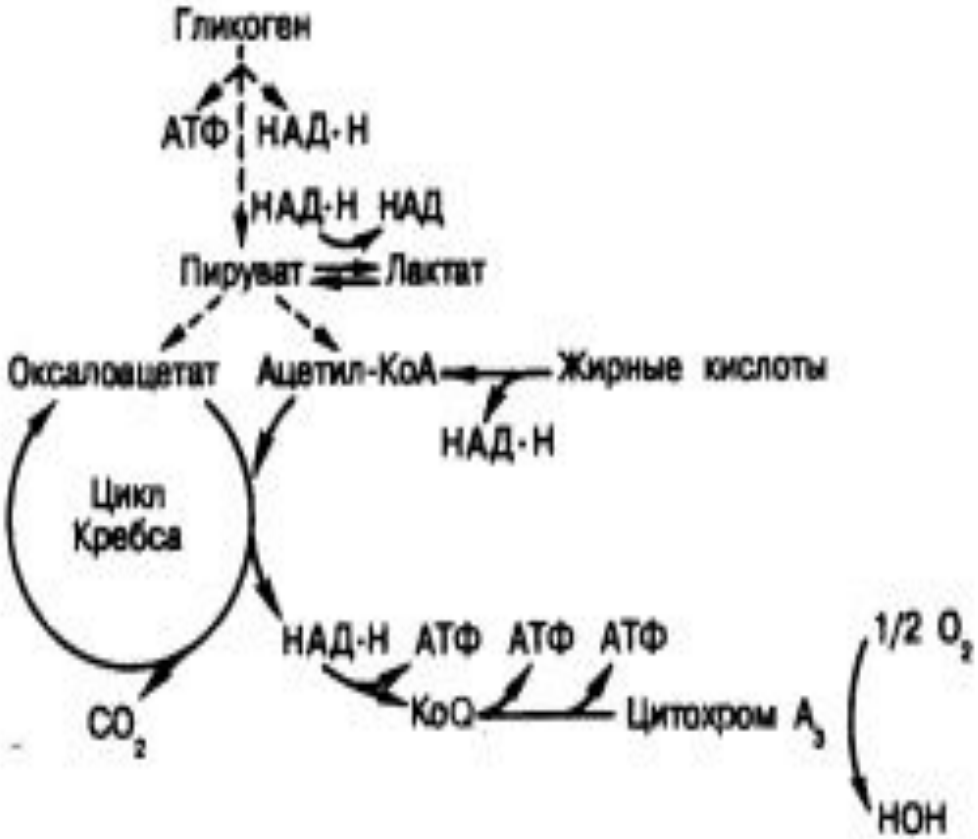
Дифференциально-диагностические лабораторные показатели при желтухах различного генеза

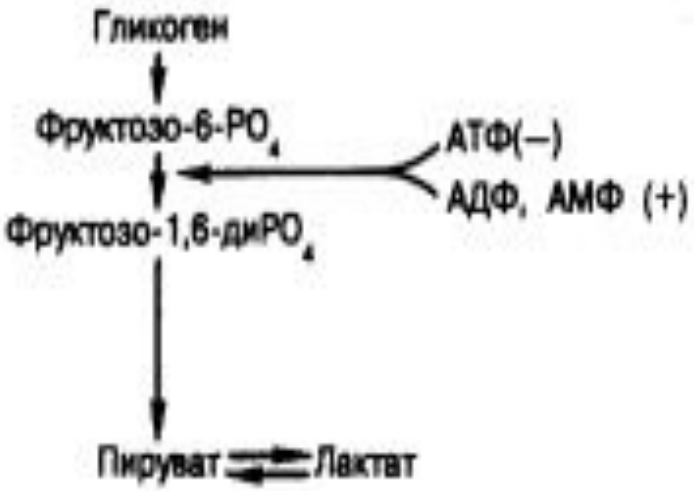
	Гемолитическая желтуха	Паренхиматозная желтуха	Механическая желтуха
Общий билирубин	Норма / Увеличен	Увеличен	Увеличен
Неконьюгированный билирубин	Увеличен	Норма / Увеличен	Норма
Коньюгированный билирубин	Норма	Увеличен	Увеличен
Уробилиноген	Увеличен	Норма / Увеличен	Снижен / Отрицательный
Цвет мочи	Оранжево-желтый	Слабо окрашенна	Тёмный (пенистая, цвет пива)
Цвет стула	Тёмный	Обесцвеченный	Обесцвеченный
Щелочная фосфатаза	Норма	Увеличена	Увеличен
АЛТ и АСТ	Норма	Увеличен	Норма


Цитокины и их рецепторы
TNFα
IL-1
IL-6
Цитоплазма
1-κB
NF-κB
1-κB (распад-κB)
NF-κB
(фосфорилирование NF-IL6)
NF-IL6
P
P
NF-IL6
STAT
Синтез и секреция белков острой фазы


ТГ, поступающие с пищей
Тонкий кишечник
Лимфатические сосуды
Формирующийся хиломикрон
В-48
ТГ
Х
А
Хиломикрон
В-48
ТГ
Х
Е
Х
А
Апо-С, Апо-Е
А
Е
ФЛ
Х
ЛПВП
Апо-А, Апо-С
Внепеченочные ткани
Липопротеинлипаза
Холестерол
Жирные кислоты
Печень
Рецептор Апо-Е
В-48
ТГ
Х
Е
Остаток хиломикрона
Глицерол
Жирные кислоты


Формирующийся
ЛПОНП
В-100
ТГ
Х
Е
Х
Апо-С, Апо-Е
ЛПОНП
В-100
ТГ
Х
Е
Х
ВНЕПЕЧЕНОЧНЫЕ ТКАНИ
Рецептор Апо-Е
А
Е
ФЛ
Х
Апо-С
Липопротеинлипаза
Жирные кислоты
Холестерол
ПЕЧЕНЬ
В-100
ТГ
Х
Е
В-100
Х
Жирные кислоты
ЛПСП
(остаток ЛПОНП)
Рецептор
ЛПНП
ЛПНП
Глицерол
Лизосома
Внепеченочные
ткани


Гликоген
АТФ
НАД·Н
НАД·Н
НАД
Пируват
Лактат
Оксалоацетат
Ацетил-КоА
Жирные кислоты
НАД·Н
Цикл Кребса
НАД·Н
АТФ
АТФ
АТФ
КоQ
Цитохром A_3
1/2 O_2
НОН
CO_2


Гликоген
Фруктозо-6-PO_4
АТФ(–)
АДФ, АМФ (+)
Фруктозо-1,6-диPO$_4$
Пируват
Лактат