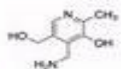




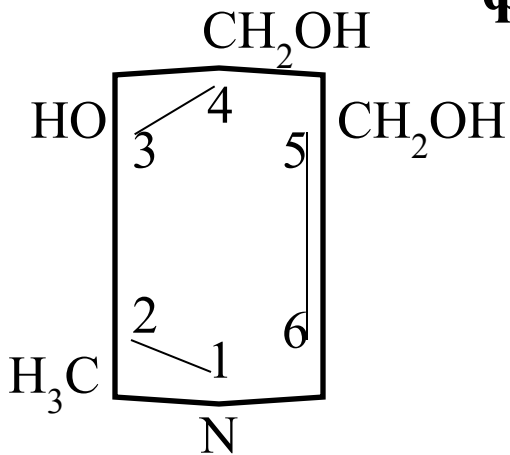
ЛЕКЦИЯ № 19

Обмен и функции
витаминов В₆, В₇,
В₉, В₁₂, С.

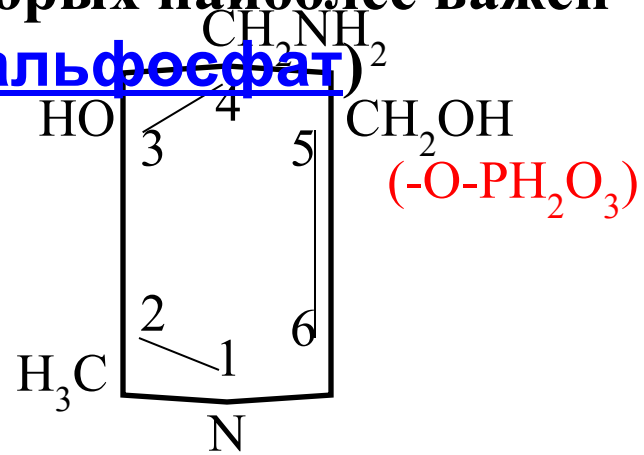


(пиридоксин(пиридоксин, пиридоксаль(пиридоксин, пиридоксаль, пиридоксамин(пиридоксин, пиридоксаль, пиридоксамин, а также их фосфаты, среди которых наиболее важен

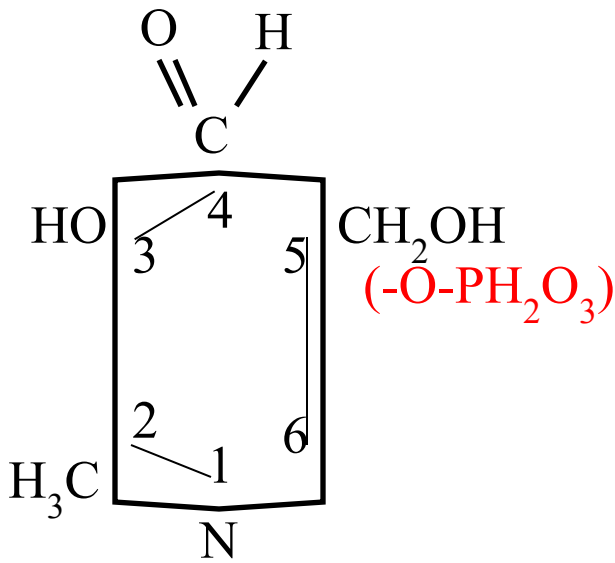
пиридоксальфосфат)²



Пиридоксин



Пиридоксамин



Пиридоксаль

Пиридоксамин-5-фосфат

коферменты

Пиридоксаль-5-фосфат



Основные продукты, содержащие витамин В₆



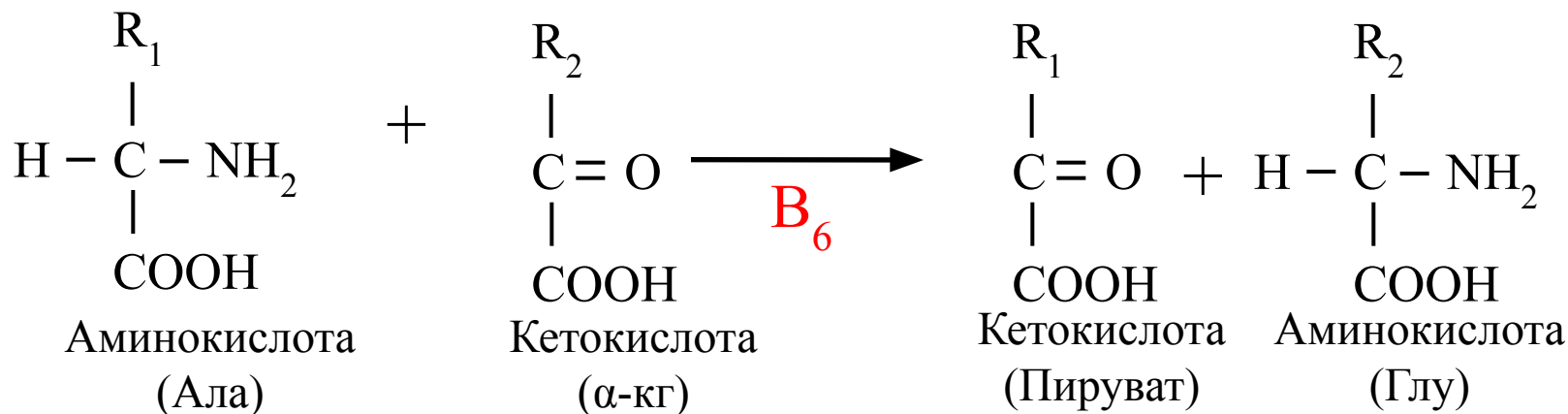
- мясные продукты (особенно печень, сердце, почки);
- рыба;
- в меньшей степени растительные продукты (бобы, горошек, рис, картофель);
- свежие овощи;
- микрофлорой кишечника человека синтезируется небольшое количество.



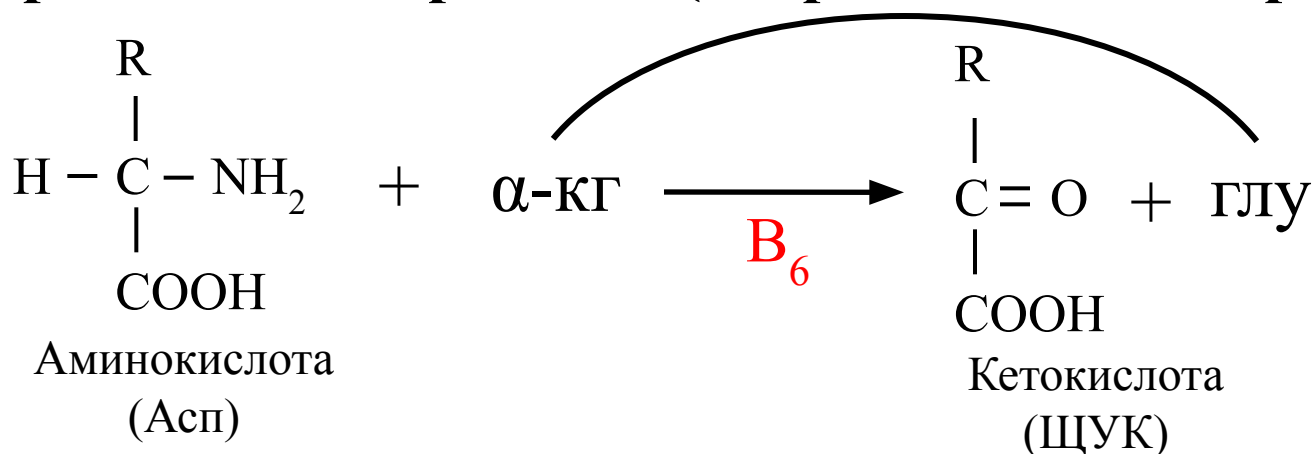
Участие В₆ в метаболизме

1. Обмен аминокислот

• Трансаминирование:



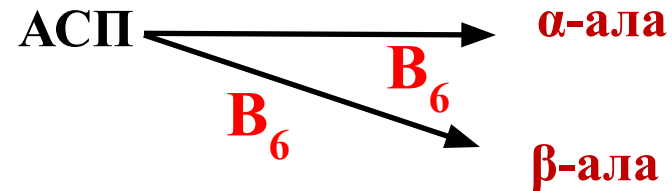
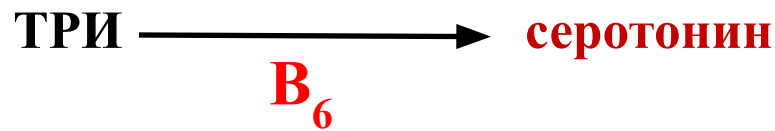
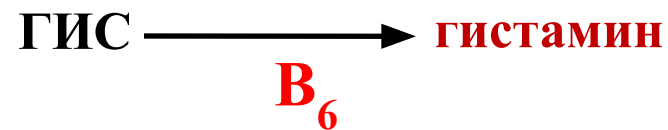
• Трансдезаминирование (непрямое дезаминирование):



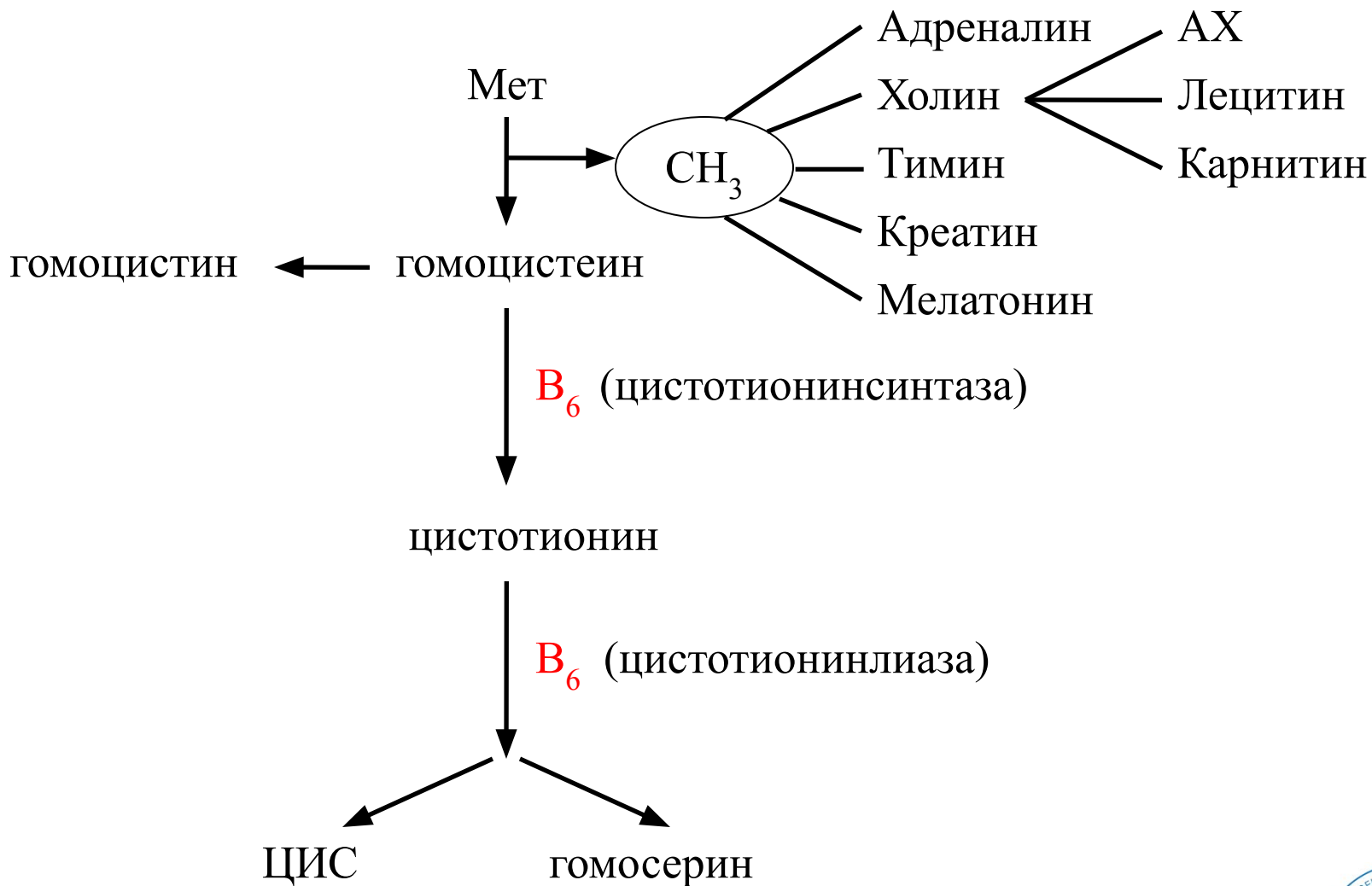
Участие В₆ в метаболизме

-

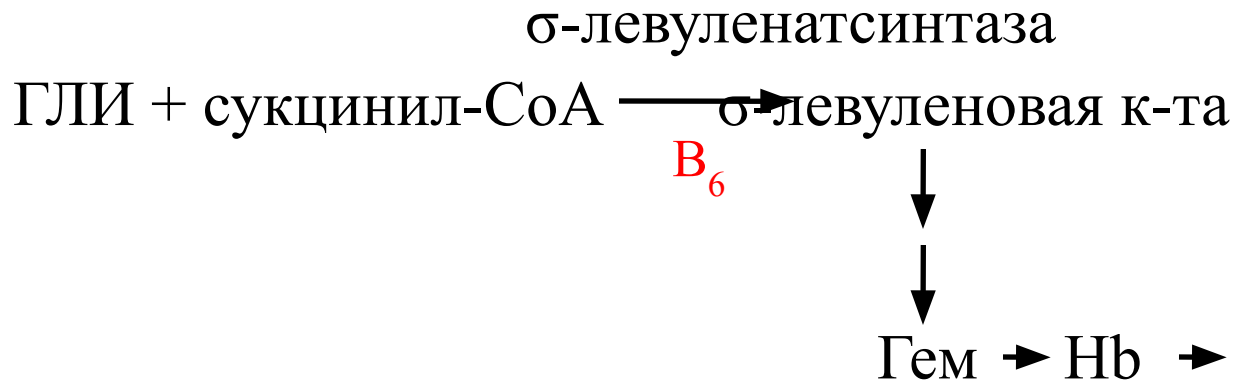
Декарбоксилирование



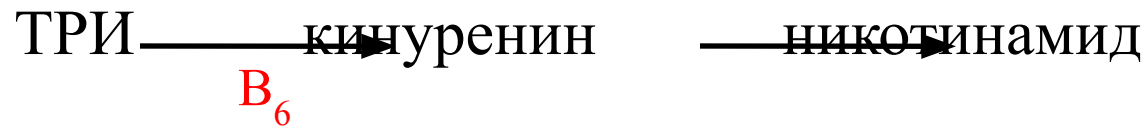
• **Участие в обмене серосодержащих аминокислот (мет, цис)**



2. Участие в биосинтезе гема (эритроцит)



3. Участие в синтезе РР и СоА

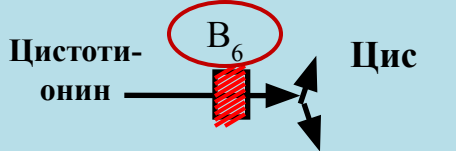


Недостаточность (гиповитаминоз)




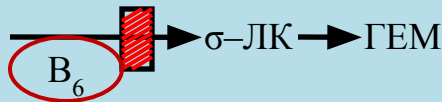
1. У младенцев при искусственном вскармливании и не использовании рекомендуемых педиатрами смесей развивается **судоржный синдром и анемия.**
2. У взрослых специфических признаков нет, но могут развиваться конъюнктивит, себорейный дерматит, полиневрит).
3. Нарушаются функции **центральной и периферической нервной системы**, появляются вялость, сонливость, повышенная возбудимость, периферический неврит, нейродермит, себорейный дерматит.
4. **В полости рта** - ангулярный хейлит, стоматит, глоссит. Поражение языка характеризуется атрофией и очаговой десквамацией сосочков, умеренно выраженной складчатостью языка, извращением и понижением вкусовой чувствительности, рецидивирующей **глоссалгией.**

Врожденные нарушения обмена В₆

Название болезни	Причина нарушения	Признаки нарушения	Лечение
Гомоцистеинурия	<p>Генетический дефект цистотининсинтазы (1:20 тыс), гомоцистеин ингибирует некоторые ферменты соединительной, мышечной и нервной ткани</p>  <p>Гомоцистин Гомоцистеин → Цистотионин</p>	<p>Нарушения формирования скелета, вывих хрусталика, психические расстройства, тромбоэмболии, нарушение со стороны сердечно-сосудистой системы.</p> <p>Биохимия: повышение в крови содержания гомоцистеина, гомоцистина, в моче гомоцистеинурия.</p>	Мегавитамино-терапия
Цистотионинурия	<p>Дефект цистотионинлиазы</p>  <p>Цистотионин → Цистатионин Гомосерин</p>	<p>Биохимия: повышение в крови содержания цистатионина, в моче цистотионинурия.</p> <p>Ряд людей здоровы с этим дефектом, часть – отставание в умственном развитии</p>	Мегавитамино-терапия



Врожденные нарушения обмена В₆

Название болезни	Причина нарушения	Признаки нарушения	Лечение
Пиридиназависимый судорожный синдром	Дефект глутаматдекарбоксилазы 	В первые 10 дней жизни: тоническо-клонические судороги, затруднение дыхания, цианоз, обильное слюноотделение	Мегавитаминотерапия (как можно раньше)
Пиридинзависимая анемия	Дефект σ-аминолевуленатсинтазы 	Гипохромная анемия, микроцитоз, сидеробластоз (много Fe в эритроцитах) не корригируется кровью, Fe, В ₁₂ , В ₁₀	Мегавитаминотерапия

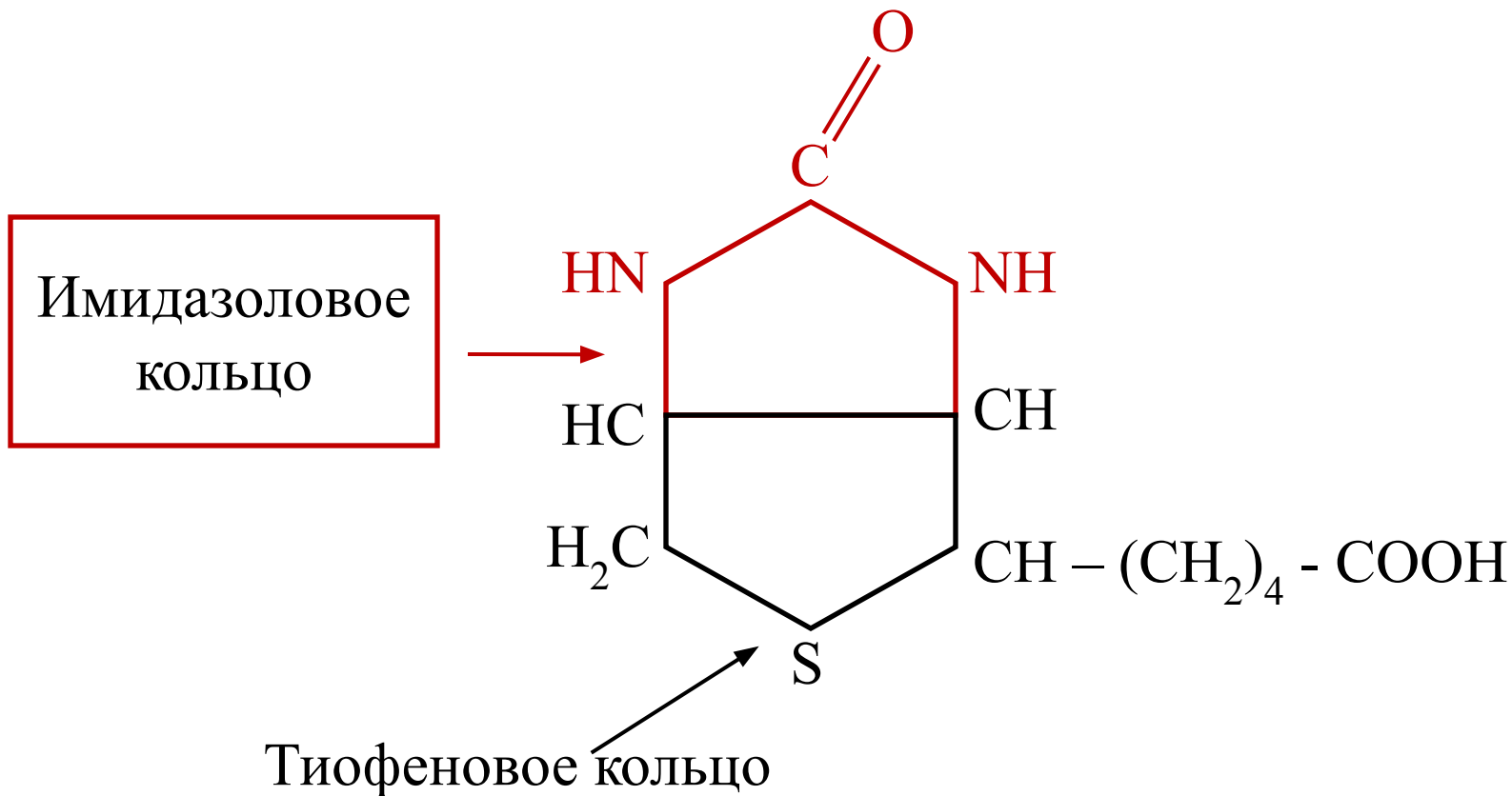
Гипервитаминоз



Не описан, но **нельзя** использовать терапевтические дозы (до 100 мг) **беременным женщинам на ранних сроках** (не более 10-15 мг), т.к. повышается содержание серотонина в крови матери и плода и возникает неблагоприятное влияние на развитие зародыша и питание плаценты.

Витамин: **B7**
(Витамин H, Биотин)

Витамин B₇ (биотин, H)



Кофермент - **биотин**



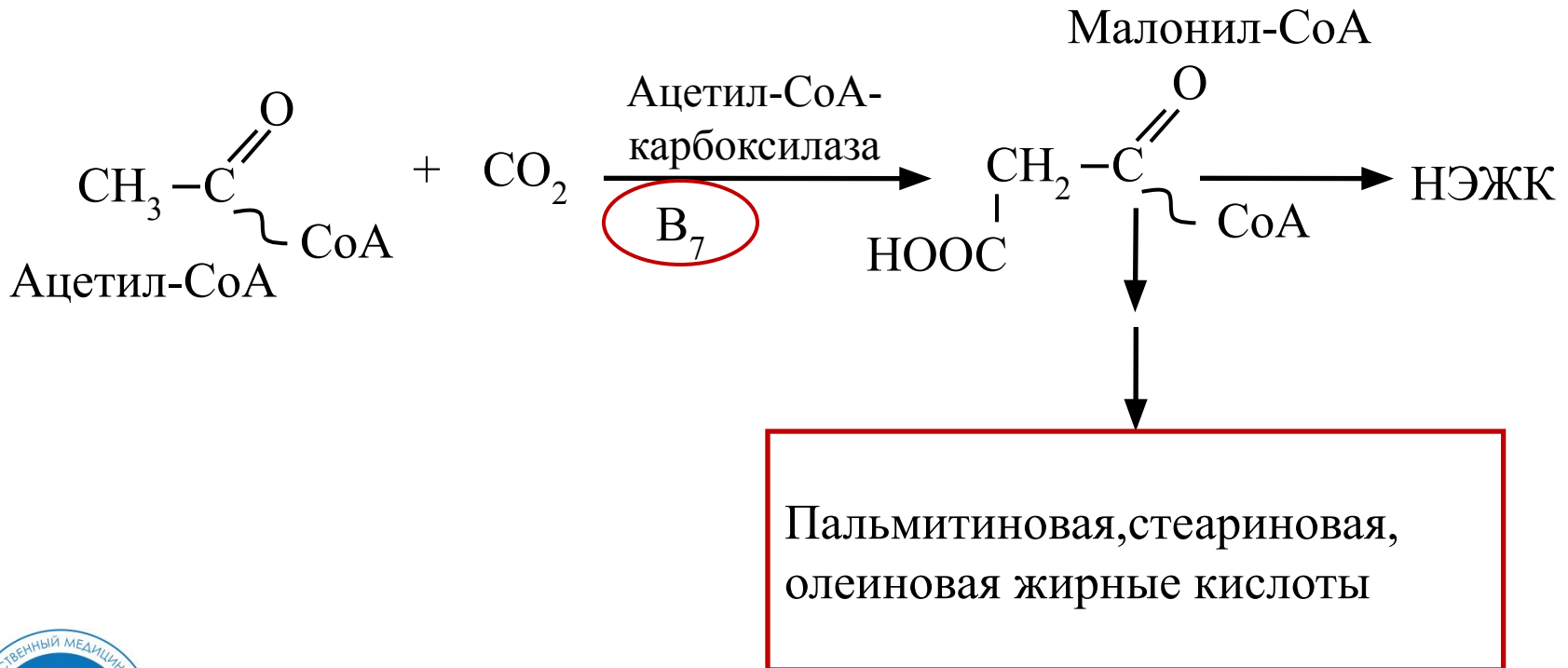
Основные продукты, содержащие биотин

- мясные продукты;
- яичный желток;
- растительные продукты (особенно - бобы, соя, цветная капуста);
- пшеничная крупа;
- микрофлорой кишечника человека может синтезироваться полностью, исходя из суточной потребности.



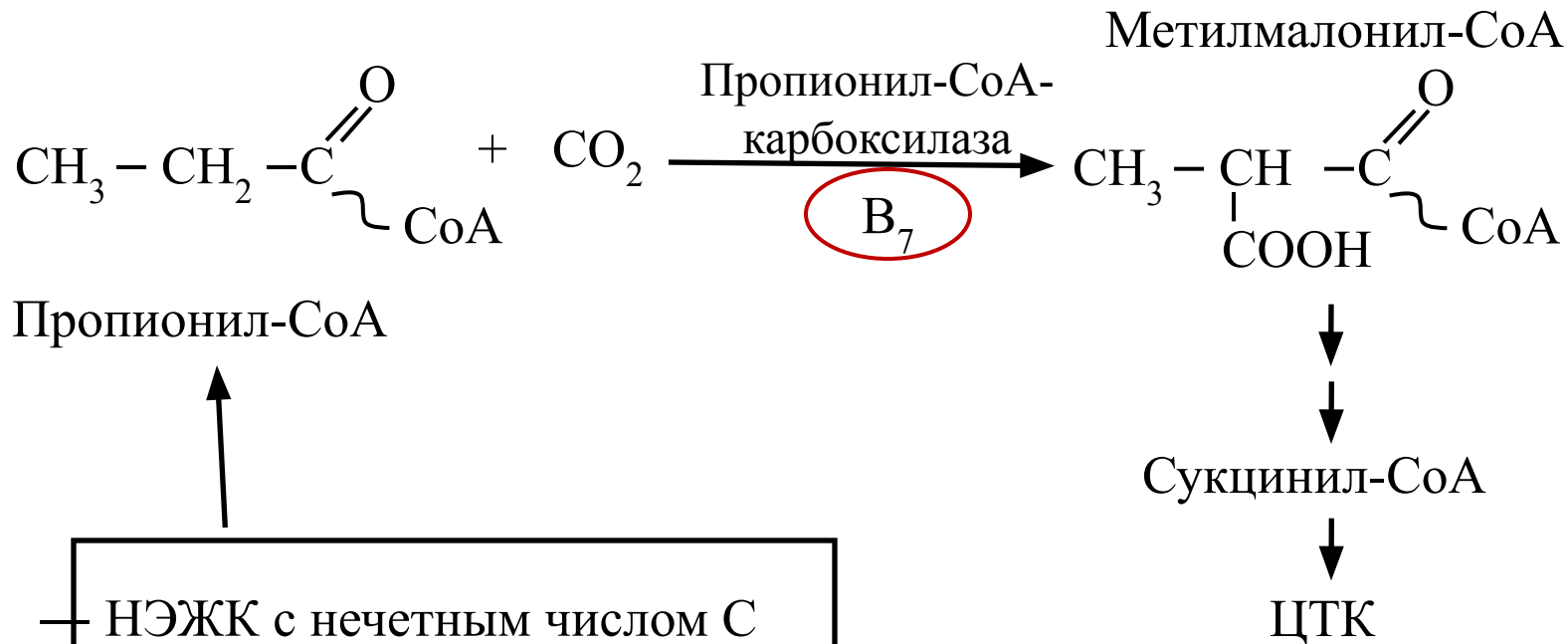
Участие В₇ в метаболизме (карбоксилирование, транскарбоксилирование)

1. Участие в биосинтезе жирных кислот



Участие В₇ в метаболизме (карбоксилирование, транскарбоксилирование)

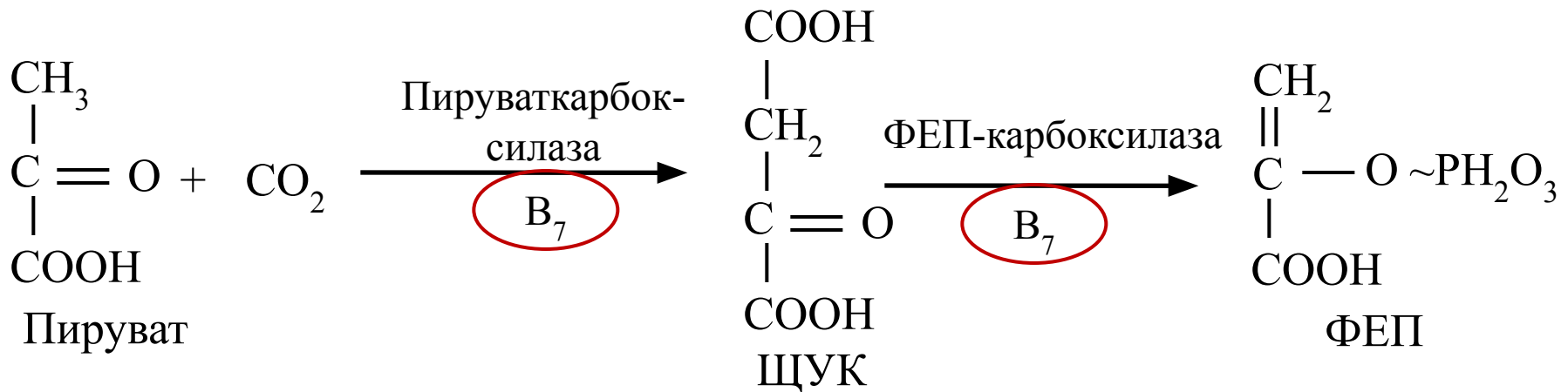
2. Обмен жирных кислот с нечетным числом атомов углерода



- НЭЖК с нечетным числом С
- боковая цепочка холестерина
- мет, илей, тре
- пропионовая к-та

Участие В₇ в метаболизме (карбоксилирование, транскарбоксилирование)

3. Глюконеогенез



4. Участие в обмене витаминов В₁, В₅, В₉, В₁₂, С





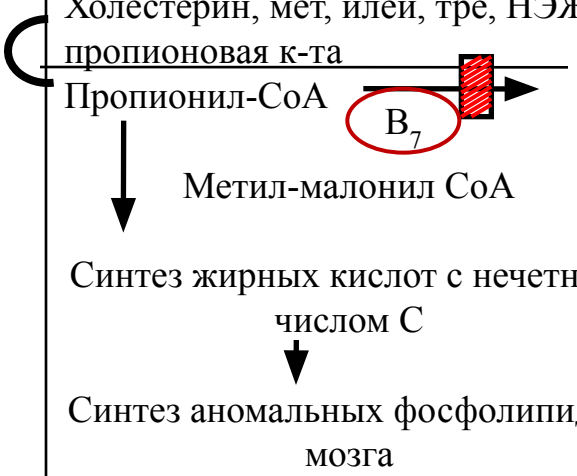
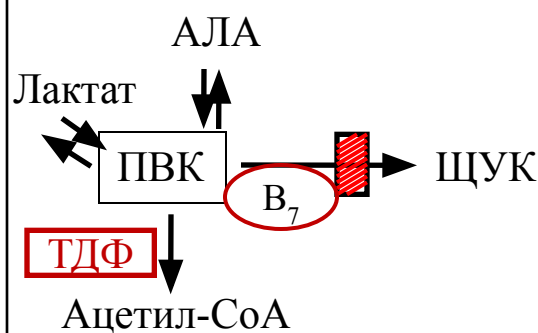
Недостаточность биотина (гиповитаминоз)

Встречается крайне редко, обычно при длительном поедании сырых яиц:

- кожа** (шелушение, бледность);
- язык** (атрофия вкусовых сосочков, глоссит);
- мышечные боли.**



Врожденные нарушения обмена В₇

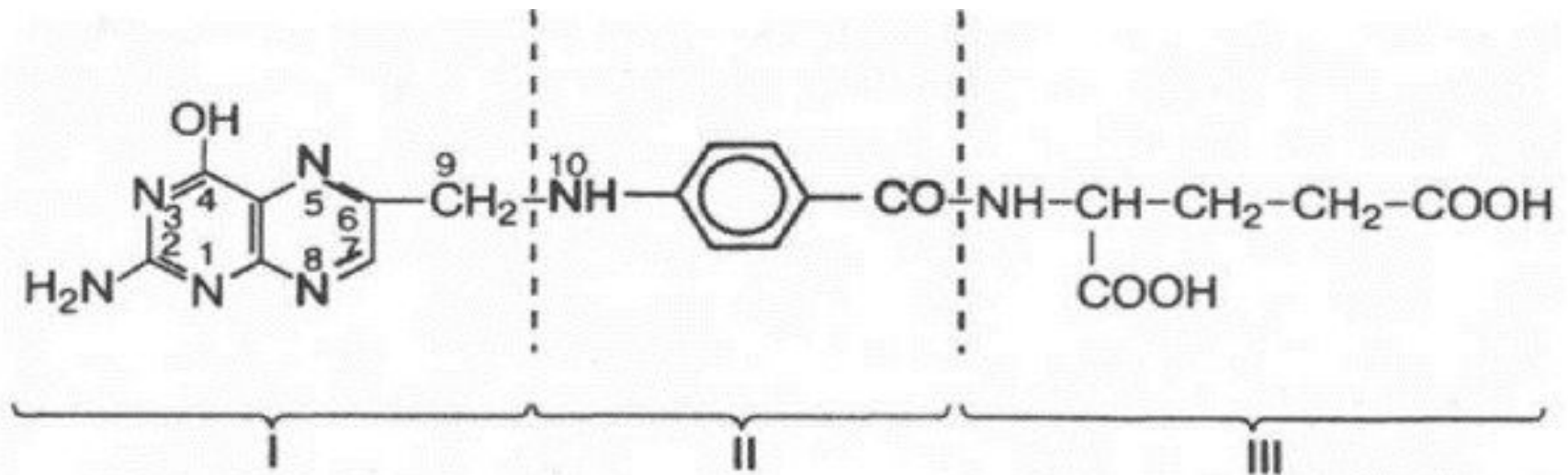
Название болезни	Причина нарушения	Признаки нарушения	Лечение
<p>Пропионатацидемия</p>	<p>Дефект пропионил-СоА-карбоксилазы</p>  <p>Холестерин, мет, илей, тре, НЭЖК, пропионовая к-та</p> <p>Пропионил-СоА → Метил-малонил СоА</p> <p>Синтез жирных кислот с нечетным числом С</p> <p>Синтез аномальных фосфолипидов мозга</p>	<p>На первой неделе жизни: тяжелый кетоацидоз при кормлении (рвота, обезвоживание, мышечная слабость, сонливость, кома), часто летальный исход.</p> <p>Психические, неврологические расстройства</p> <p>Биохимия: накопление в крови пропионил-СоА</p>	<p>Ограничение белка;</p> <p>Симптоматическое лечение;</p> <p>Мегавитаминотерапия.</p>
<p>Тиамин зависимый лактатацидоз</p>	<p>АЛА</p>  <p>Лактат</p> <p>ПВК → Ацетил-СоА (ТДФ)</p> <p>ЩУК</p> <p>Дефект пируваткарбоксилазы</p>	<p>Развивается кетоацидоз</p> <p>Биохимия: накопление в крови пировиноградной, молочной кислот, АЛА</p>	<p>Мегавитаминотерапия (В₁, В₇)</p>





Витамин В9 (фолиевая кислота)

- Фолиевая кислота состоит из трех структурных единиц: остатка 2-амино-4-окси-6-метилптеридина (I), парааминобензойной (II) и L-глутаминовой (III) кислот и имеет следующую структуру:



Фолиевая (птероилглутаминовая) кислота



Основные продукты, содержащие фолиевую кислоту

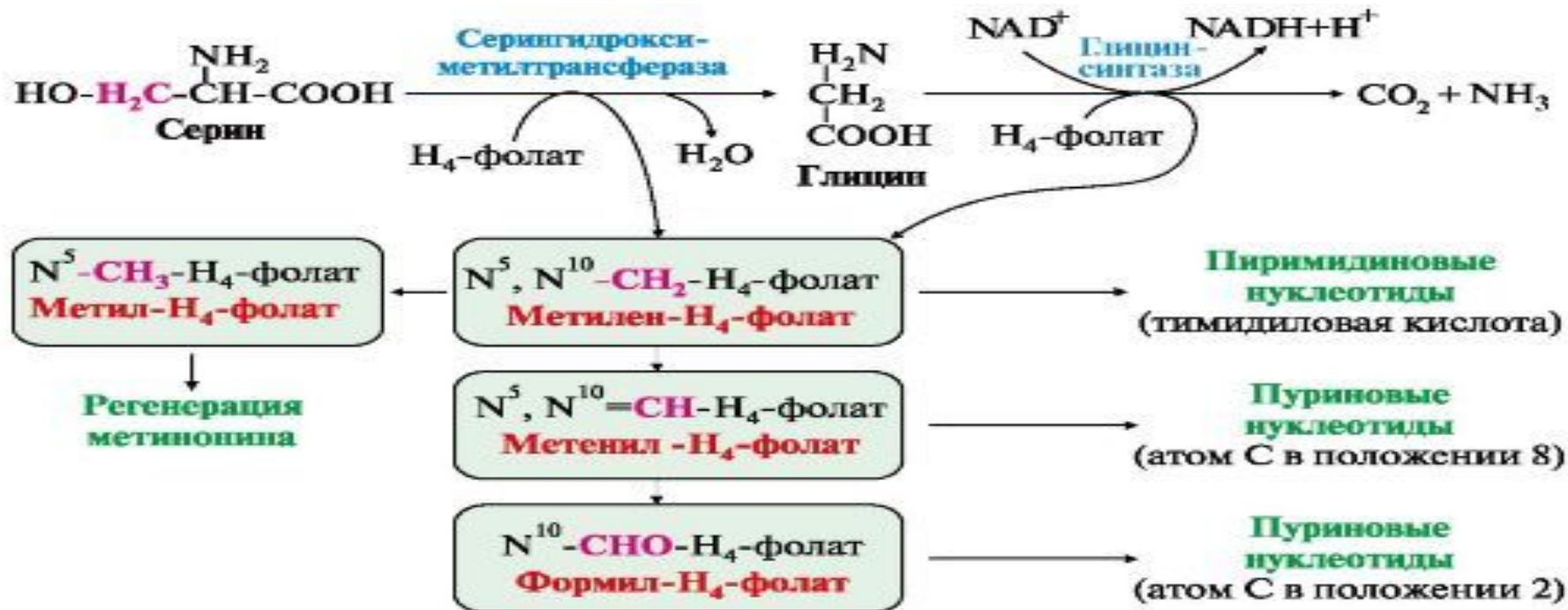
- свежие овощи и зелень (особенно морковь, помидоры, лук, салаты, капуста);
- мясные продукты (особенно печень и почки);
- яичный желток;
- сыр;
- микрофлорой кишечника человека может синтезироваться некоторое количество суточной потребности.





Участие фолиевой кислоты в метаболизме

ТГФК (H_4 -фолат) образуется в печени из фолиевой кислоты (фолата) с участием ферментов фолатредуктазы и дигидрофолатредуктазы. Коферментом этих редуктаз является NADPH. Метиленовая группа $-CH_2-$ в молекуле метилен- H_4 -фолата может превращаться в другие одноуглеродные группы.



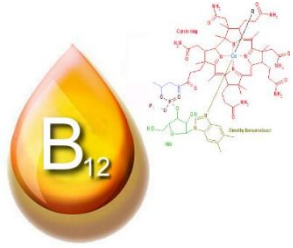


Недостаточность фолиевой кислоты (гиповитаминоз)

1. В развитых странах встречается редко. Основные **причины** развития: голодание, алкоголизм, беременность, длительный прием противосудоржных препаратов.
2. Яркая клиническая картина гиповитаминоза: **мегалобластическая, пернициозная анемия Аддисона-Бирмера.**
3. В крови: снижение эритроцитов – гиперхромная анемия, мегалобластоз (появление незрелых эритроцитов), макроцитоз, анизоцитоз. Лейкопения, многоядерные лейкоциты, тромбоцитопения.
4. В костном мозге: мегалобластоз (увеличение незрелых эритроцитов), макроцитоз, фрагменты разрушенных эритроцитов.
5. Возможно обострение **шизофрении, эпилепсии.**

Врожденные нарушения обмена фолиевой кислоты

Название болезни	Причина нарушения	Признаки нарушения	Лечение
Фолатзависимая мегалобластическая анемия	Врожденные нарушения синтеза рецепторов (всасывание) или фолатсвязывающего белка (транспорт)	Анемия	Мегавитаминотерапия; Симптоматическое лечение
Мегалобластическая анемия	Дефект образования коферментов ФК → [■] → ДГФК → [■] → ТГФК	Анемия	Мегавитаминотерапия; Симптоматическое лечение



Витамин В12 (цианокобаламин)

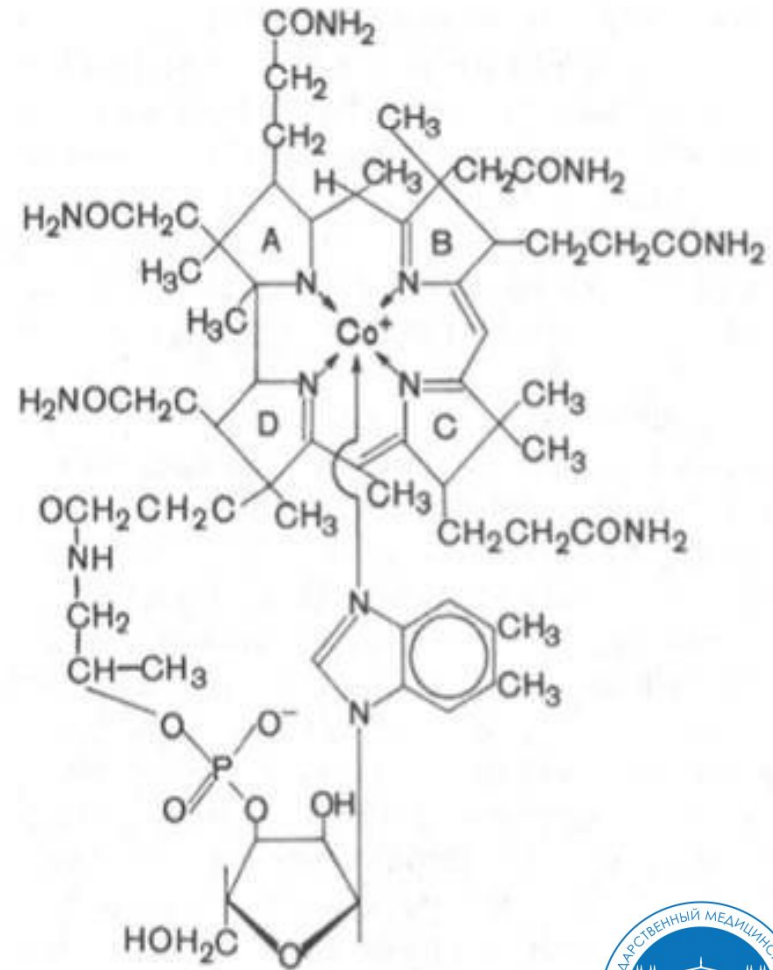
Витаминами В₁₂ называют группу кобальтсодержащих

биологически активных веществ,
называемых кобаламинами
биологически активных веществ,

называемых кобаламинами.

К ним относят собственно цианокобаламин
гидроксикобаламин и

две коферментные формы





Основные продукты, содержащие витамин В12

**Синтез: исключительно
микроорганизмами животных и рыб:**

- мясные продукты (особенно печень, почки);
- рыба;
- сыр;

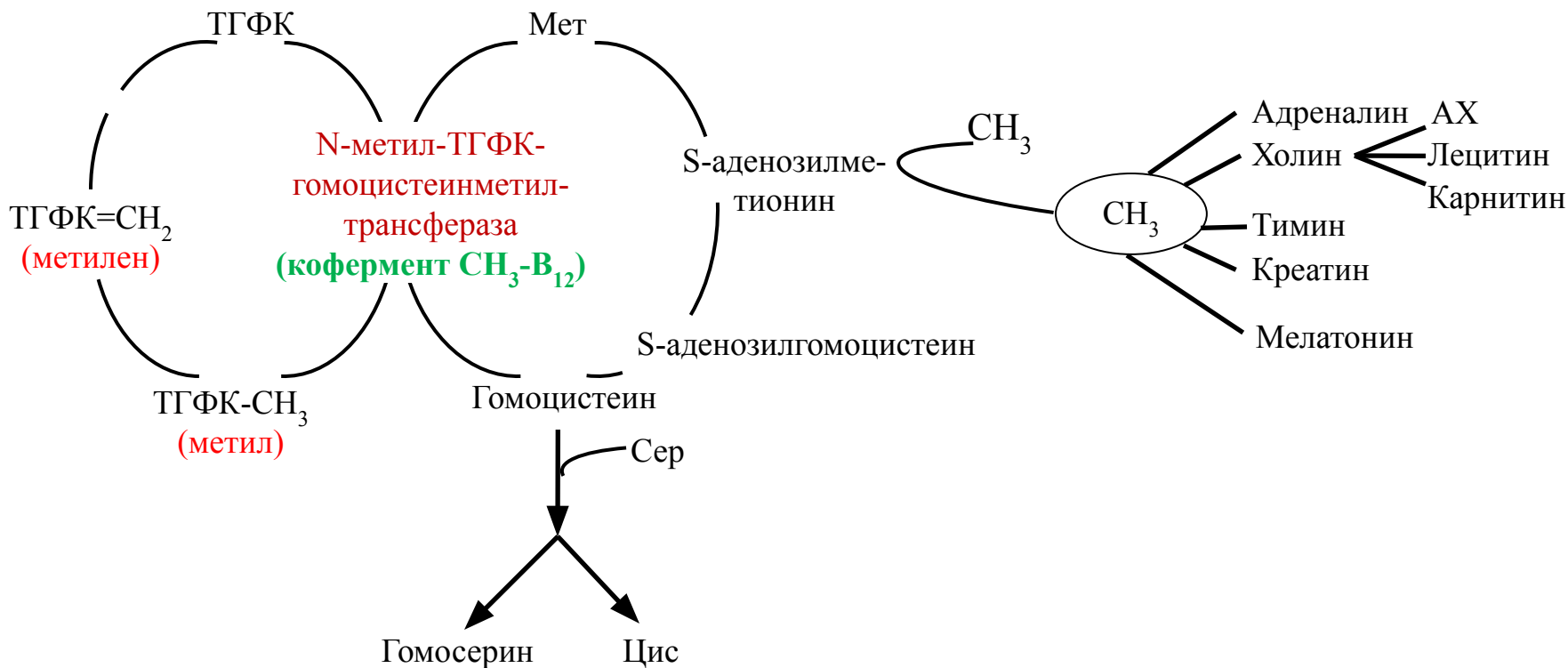


- микрофлорой кишечника человека может синтезироваться в небольших количествах, исходя из суточной потребности.

Участие витамина В₁₂ в метаболизме

Коферменты: 5-дезоксаденозилкобаламин (ДА_{В12}), метилкобаламин (В₁₂-СН₃)

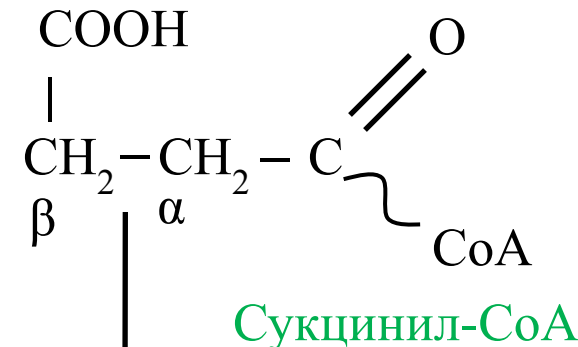
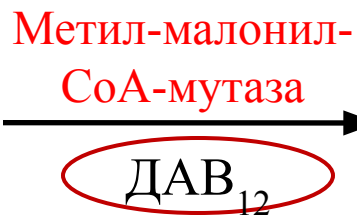
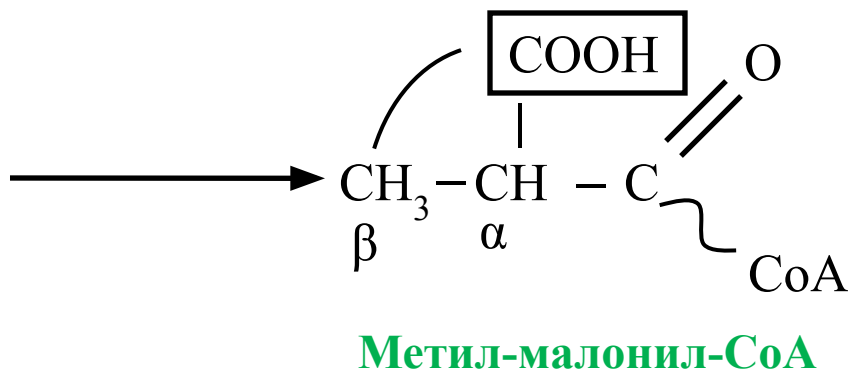
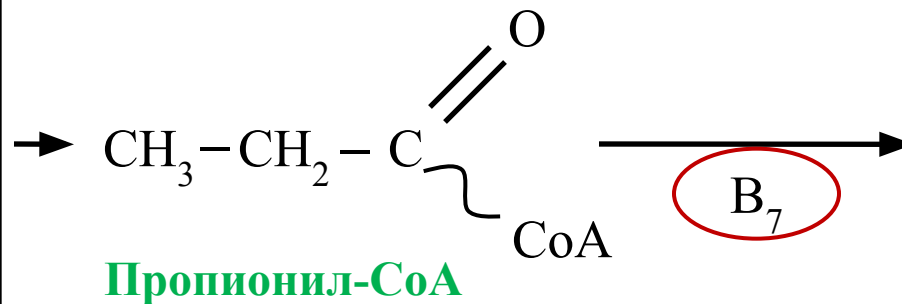
1. Активация фолиевой кислоты (ТГФК-СН₃ + В₁₂ → ТГФК + В₁₂-СН₃)



Участие витамина В₁₂ в метаболизме

2. Обмен пропионил - СоА

- НЭЖК с нечетным числом С
- боковая цепочка холестерина
- мет, илей, тре
- пропионовая к-та



ЦТК

Валин



Гиповитаминоз кобаламина

Кобаламин необходим для нормального функционирования фолиевой кислоты (активация) и если будет не хватать кобаламина, то может развиваться вторичный гиповитаминоз фолиевой кислоты и проявляться это будет развитием **мегалобластической анемией Аддисона-Бирмера**.

Если организм хорошо обеспечен фолиевой кислотой, то развивается **фуникулярный миелоз**, характеризующийся дегенеративным поражением нервной ткани (полиневриты, парестезии, нарушение чувствительности, мышечные боли, слабость, психические расстройства). Это связано с накоплением метил-малонил-КоА, включением его в жирные кислоты с образование кислот с разветвленной углеродной цепью и включением последних в сфингомиелины с аномальными физико-химическими свойствами.



Гипервитаминоз кобаламина

Практически не бывает, хорошо переносится, но следует с осторожностью применять:

- при онкологических заболеваниях;
- при склонности к повышенной свертываемости крови;
- могут быть аллергические проявления.

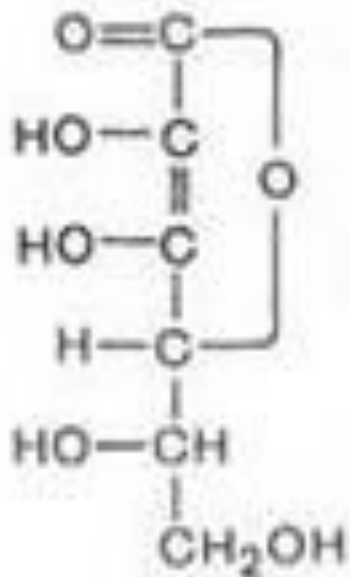


Врожденные нарушения обмена В₁₂

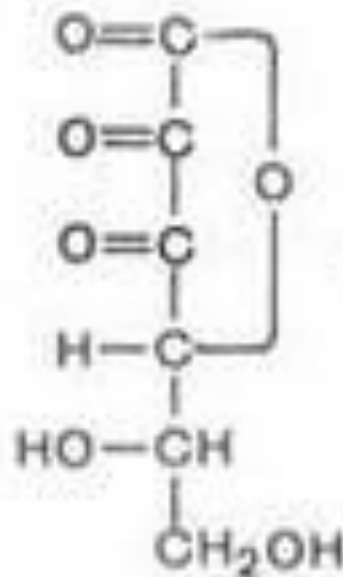
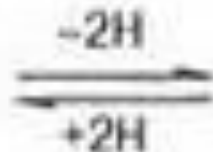
Название болезни	Причина нарушения	Признаки нарушения	Лечение
В₁₂ зависимая анемия	Нарушение всасывания (синтез мукополисахарида – внутреннего фактора), транспорта (ТК-1, ТК-2)	Анемия	Мегавитаминотерапия
Метилмалонат-ацидемия	Дефект фермента метилмалонил-СоА-мутазы : 1. Коферментная форма – нарушено превращение В ₁₂ в ДА-В ₁₂ 2. Апоферментная форма – нарушение синтеза апофермента	Развитие кетоацидоза, задержка роста, психического развития. Биохимия: накопление в крови пропионовой кислоты, метилмалонил-СоА, тромбоцитопения, лейкоцитопения	Ограничение белка; Симптоматическое лечение; Мегавитаминотерапия.



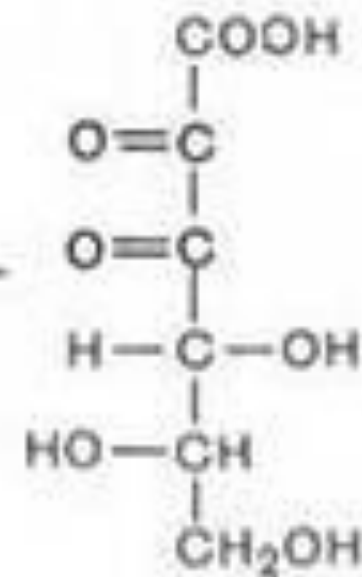
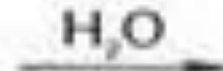
Биологически активен только
один из изомеров — *L*-
аскорбиновая кислота, который
называют **витамином С**.



L-аскорбиновая
кислота



L-дегидроаскорби-
новая кислота



L-дикетогулоновая
кислота



Основные продукты, содержащие витамин С

Наиболее распространенный и требуемый по суточной дозе витамин:

- овощи (особенно лук, перец, капуста, укроп, хрен, горох);
- фрукты (особенно смородина, малина, шиповник, клюква, клубника);
- продукты животного происхождения (особенно печень, почки).

Содержание витамина в продуктах растительного происхождения зависит от многих условий (агротехника, удобрения, почва, климат).



Участие аскорбиновой кислоты в метаболизме

1. Процессы гидроксилирования:

- пролин $\xrightarrow{\text{C}}$ оксипролин
(проколлаген \longrightarrow коллаген)
- три $\xrightarrow{\text{C}}$ окситриптофан \longrightarrow серотонин
- фен $\xrightarrow{\text{C}}$ тир \longrightarrow гормоны (катехоламины, щитовидной железы)

2. Оптимизация тканевого дыхания, окислительно-восстановительных процессов;

3. $\text{Fe}^{3+} \xrightarrow{\text{C}} \text{Fe}^{2+}$ (обезвреживание метНв, всасывание Fe в кишечнике);

4. Бактериостатическое действие.





Гиповитаминоз витамина С

Первые проявления: слабость, апатия, повышенная восприимчивость к простудным заболеваниям, снижение жизненного тонуса, кровоточивость десен при чистке зубов.

Заболевание – цинга (скорбут)



Геморрагические явления:

- кровоточивость десен, синяки при ушибах, щипках, ударах незначительных;
- кровотечения внешние (носовые, ушные, из ран);
- геморрагический диатез;
- кровотечения внутренние.

ГИПЕРВИТАМИНОЗ

Хорошо переносится, но осторожное применение при повышенной свертываемости крови и тромбозах.

Благодарю за внимание

