



Кафедра биологии и биохимии

# **Презентация**

**на тему**

**Патология обмена желчных пигментов.  
Нормальные и патологические типы гемоглобина.  
Пути обезвреживания билирубина в печени.  
Гормоны гипоталамуса и гипофиза. Механизмы  
действия глюкагона, инсулина и нарушение  
гормональной функции поджелудочной железы.  
Кортикостероидные гормоны.**

Выполнила: Сулейманова К.Д

Группа: В-ФОБ-07-16

Приняла: Мамбеткулова К.К

## **План:**

Введение

Основная часть:

- *Патология обмена желчных пигментов.*
- *Нормальные и патологические типы гемоглобина.*
- *Пути обезвреживания билирубина в печени.*
- *Гормоны гипоталамуса и гипофиза.*
- *Механизмы действия глюкагона, инсулина и нарушение гормональной функции поджелудочной железы.*
- *Кортикостероидные гормоны.*

Заключение

Использованная литература



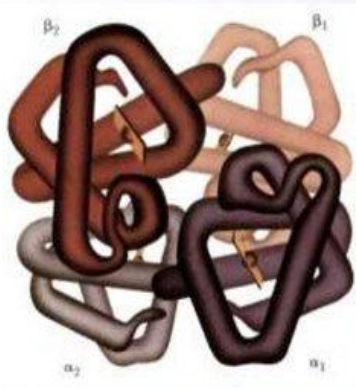
# Функции гемоглобина

Гемоглобин выполняет **3** основные функции:

- **Транспортную** - обеспечивает транспорт  $\text{CO}_2$  из тканей в легкие и  $\text{O}_2$  из легких в различные органы
- **Дыхательную**
- Является самой мощной **буферной системой крови**



# Состав гемоглобина



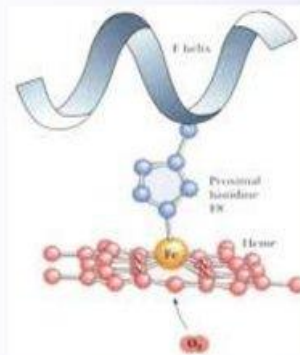
- Гемоглобин – тетрамер, состоит из 4 полипептидных цепей, каждая из которых соединена с гемом
- В зависимости от состава полипептидных цепей различают 4 нормальные формы гемоглобина:

НвА (гемоглобин взрослого)	2 $\alpha$	2 $\beta$	4 гема
НвА <sub>2</sub>	2 $\alpha$	2 $\delta$	4 гема
НвF (фетальный)	2 $\alpha$	2 $\gamma$	4 гема
Нв эмбриональный	2 $\alpha$	2 $\epsilon$	4 гема



# Состав и строение гема

- Все атомы протопорфирина лежат в одной плоскости
- атом Fe двумя ковалентными связями соединяется со 2- и 4-м и двумя координационными связями с 1- и 3-м пиррольными кольцами
- 1 координационной связью - с белковой частью молекулы (глобином)
- 1 донорно-акцепторная связь используется для соединения с лигандом ( $O_2$ , CO и др.)



Модель соединения гема с гис глобина и лигандом

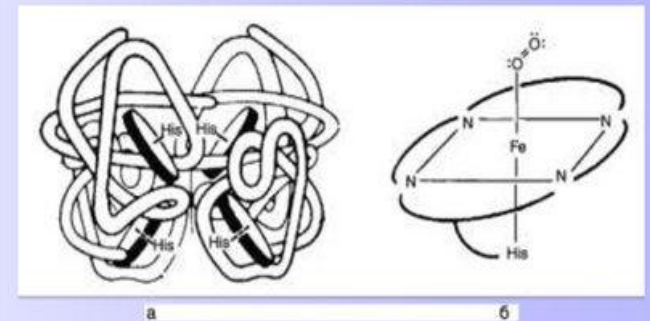
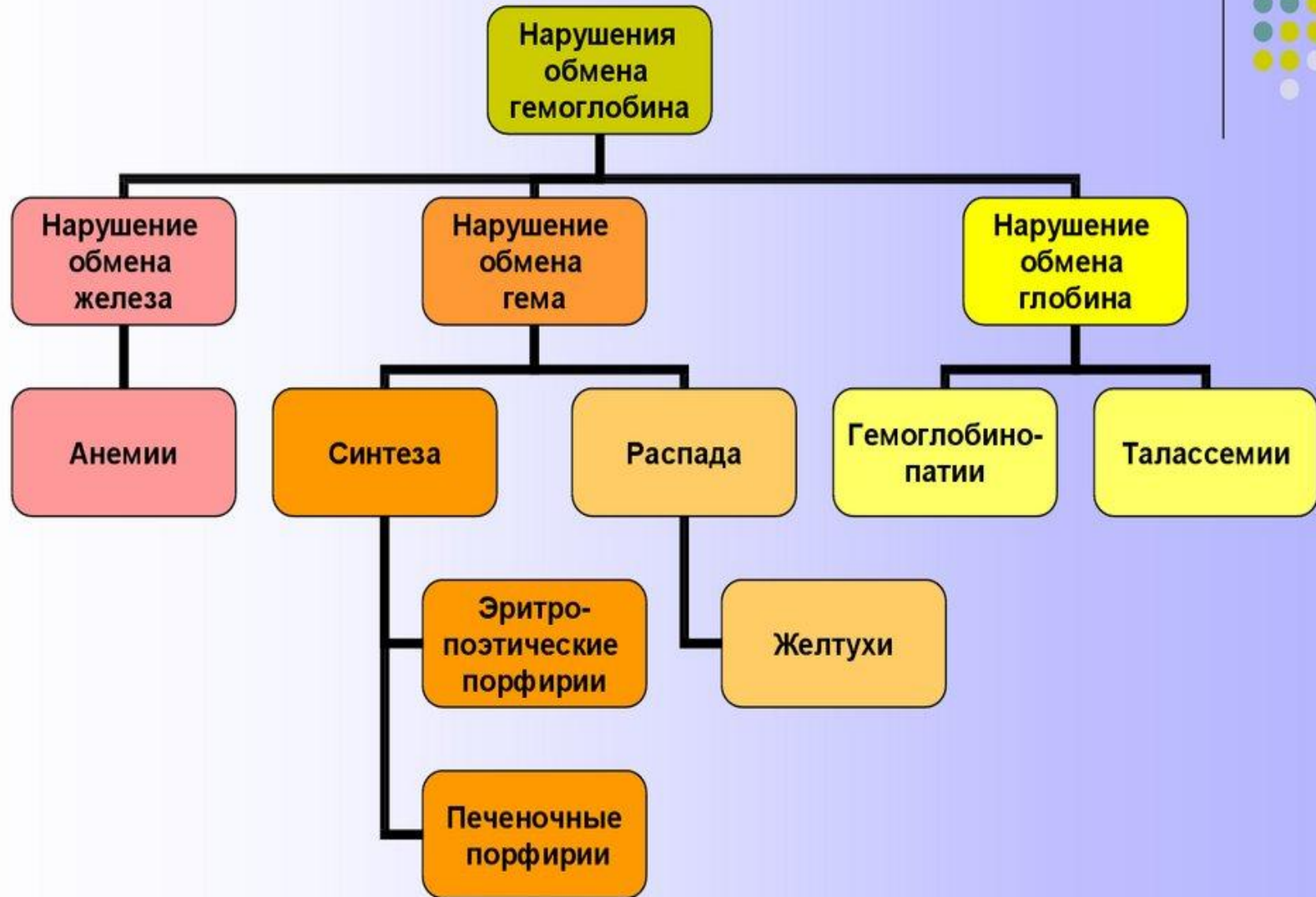


Схема расположения гема в Hb (а) и соединения с лигандом и глобином (б)

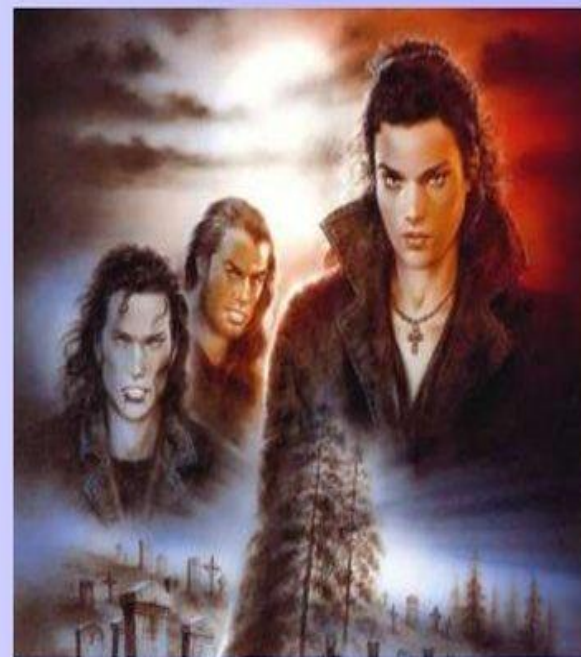
# Нарушения обмена гемоглобина





# Порфирии

- Причиной **первичных** порфирий являются наследственные дефекты ферментов, участвующих в синтезе гема
- В зависимости от локализации патологического процесса подразделяются на 2 вида:
  - Эритропоэтические
  - Печеночные
- Основные клинические симптомы:
  - Анемия
  - Светобоязнь
  - Отставание в развитии (возможно)
  - Бледность кожных покровов
  - Повышенная утомляемость
  - Раздражительность



*Вампиры, дракулы ... (это больные порфирией)*





**Печень занимает центральное место в обмене веществ и выполняет многообразные функции:**

1. Гомеостатическая - регулирует содержание в крови веществ, поступающих в организм с пищей, что обеспечивает постоянство внутренней среды организма.
2. Биосинтетическая – осуществляет биосинтез веществ «на экспорт» (белки плазмы крови, глюкоза, липиды, кетоновые тела и др.).
3. Обезвреживающая – в печени происходит обезвреживание токсических продуктов метаболизма (аммиак, продукты гниения белков в кишечнике, билирубина и др.), чужеродных соединений и лекарственных веществ.
4. Пищеварительная - связана с синтезом желчных кислот, образованием и секрецией желчи.
5. Выделительная (экскреторная) – обеспечивает выделение некоторых продуктов метаболизма (холестерол, желчные пигменты) с желчью в кишечник.
6. Инактивация гормонов, витаминов.





## **Обезвреживающая функция печени**

Печень является главным органом, где происходит обезвреживание естественных метаболитов (билирубин, гормоны, аммиак) и чужеродных веществ. Чужеродными веществами, или ксенобиотиками, называют вещества, поступающие в организм из окружающей среды и не используемые им для построения тканей или в качестве источников энергии. К ним относят лекарственные препараты, продукты хозяйственной деятельности человека, вещества бытовой химии и пищевой промышленности (консерванты, красители).



## **Обезвреживание нормальных метаболитов**

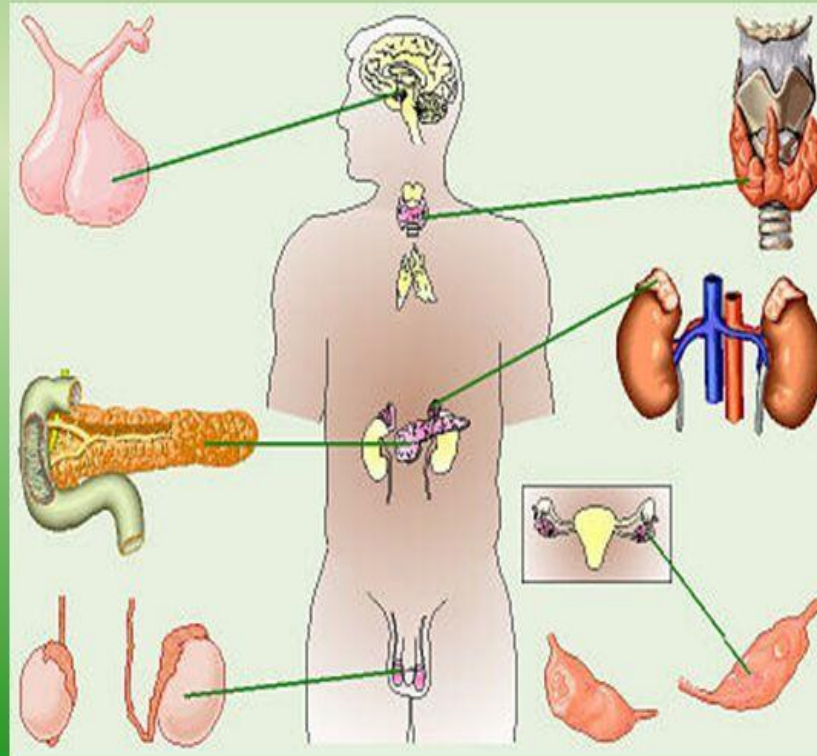
**1. Обезвреживание пигментов.** В клетках ретикулоэндотелиальной системы печени протекает катаболизм гема до билирубина, конъюгация билирубина с глюкуроновой кислотой в гепатоцитах и распад в гепатоцитах поступающего из кишечника уробилиногена до непигментных продуктов.

**2. Обезвреживание аммиака.** Аммиак – высокотоксичное соединение, особо опасное для мозга. Основным механизмом обезвреживания аммиака в организме является биосинтез мочевины в печени. Мочевина – малотоксичное соединение и легко выводится из организма с мочой.

**3. Инактивация гормонов.** Печени принадлежит значительная роль в инактивации гормонов. Многие пептидные гормоны гидролизуются в печени при участии протеолитических ферментов. Например, фермент инсулиназа гидролизует пептидные цепи А и В инсулина. Катаболизм адреналина и норадреналина происходит в печени путем дезаминирования моноаминоксидазой, метилирования и конъюгации с серной и глюкуроновой кислотами. Продукты метаболизма выводятся с мочой.



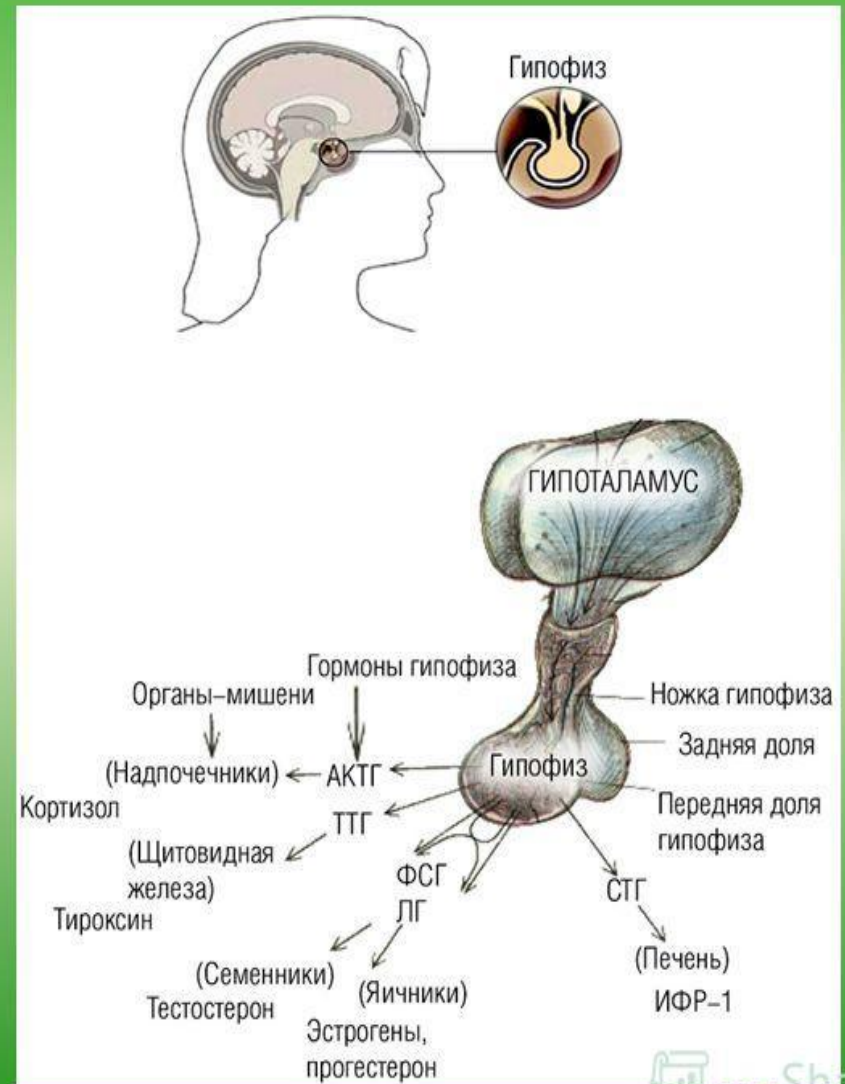
**Гормоны** – сигнальные молекулы, переносящие информацию об изменениях внешней и внутренней среды в различные органы и ткани.







Гипоталамус  
вырабатывает  
либерины и  
статины.



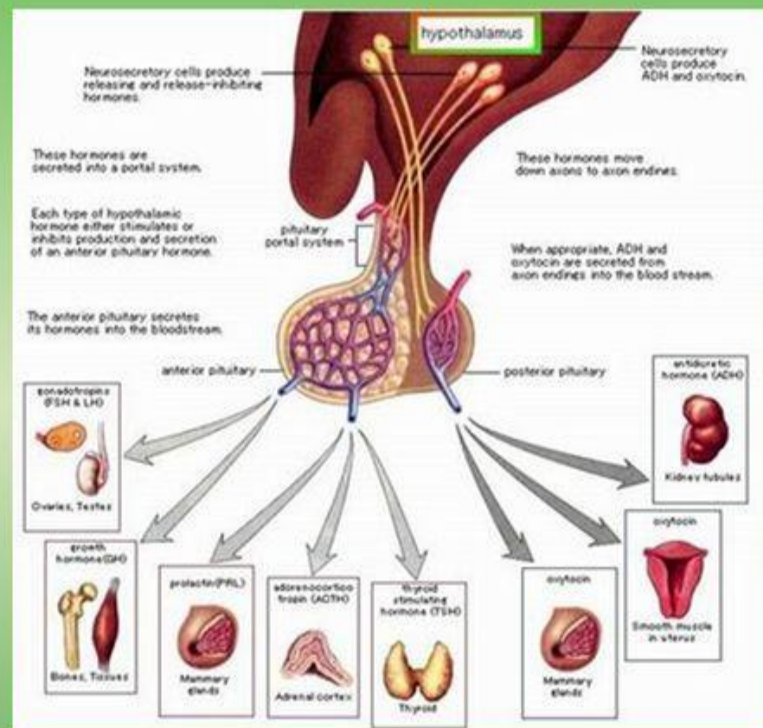
# Гормоны гипофиза.

Анатомически в гипофизе выделяют 3 доли:

- переднюю;
- среднюю;
- заднюю.

В передней доле –  
**аденогипофизе** –  
синтезируются **тропные**  
**гормоны**.

В задней доле гипофиза вырабатываются  
**вазопрессин** и **окситоцин**.






**Поджелудочная железа** — вторая по величине железа пищеварительной системы, ее масса 60-100 г, длина 15-22 см. Эндокринная активность поджелудочной железы осуществляется островками Лангерганса, которые состоят из разного типа клеток. Примерно 60% островкового аппарата поджелудочной железы составляют  $\beta$ -клетки. Они продуцируют гормон **инсулин**, который влияет на все виды обмена веществ, но прежде всего снижает уровень глюкозы в плазме крови.

**Инсулин** (полипептид) — это первый белок, полученный синтетически вне организма в 1921 г. Бейлисом и Банти. Инсулин резко повышает проницаемость мембраны мышечных и жировых клеток для глюкозы. Вследствие этого скорость перехода глюкозы внутрь этих клеток увеличивается примерно в 20 раз по сравнению с переходом глюкозы в клетки в отсутствие инсулина. В мышечных клетках инсулин способствует синтезу гликогена из глюкозы, а в жировых клетках — жира. Под влиянием инсулина возрастает проницаемость клеточной мембраны и для аминокислот, из которых в клетках синтезируются белки.





Второй гормон поджелудочной железы **глюкагон** — выделяется а-клетками островков (примерно 20%). Глюкагон по химической природе полипептид, а по физиологическому воздействию антагонист инсулина. Глюкагон усиливает распад гликогена в печени и повышает уровень глюкозы в плазме крови. Глюкагон способствует мобилизации жира из жировых депо. Подобно глюкагону действует ряд гормонов: СТГ, глюкокортиконы, адреналин, тироксин.

Вид обмена	Инсулин	Глюкагон
Углеводный	Повышает проницаемость клеточных мембран для глюкозы и ее утилизацию (гликолиз) Стимулирует синтез гликогена Угнетает глюконеогенез Снижает уровень глюкозы крови	Стимулирует гликогенолиз и глюконеогенез Оказывает контринсулярное действие Повышает уровень глюкозы крови
Белковый	Стимулирует анаболизм	Стимулирует катаболизм
Жировой	Угнетает липолиз Уменьшается количество кетоновых тел в крови	Стимулирует липолиз Повышается количество кетоновых тел в крови

Третий гормон поджелудочной железы - **соматостатин** выделяется 5-клетками (примерно 1-2%). Соматостатин подавляет освобождение глюкагона и всасывание глюкозы в кишечнике.

### **Гипер- и гипофункция поджелудочной железы**

При гипофункции поджелудочной железы возникает **сахарный диабет**. Он характеризуется целым рядом симптомов, возникновение которых связано с увеличением сахара в крови - **гипергликемией**. Повышенное содержание глюкозы в крови, а следовательно, и в клубочковом фильтрате приводит к тому, что эпителий почечных канальцев не реабсорбирует глюкозу полностью, поэтому она выделяется с мочой (глюкозурия). Возникает потеря сахара с мочой — сахарное мочеиспускание. Количество мочи увеличено (полиурия) от 3 до 12, а в редких случаях до 25 л. Это связано с тем, что нереабсорбированная глюкоза повышает осмотическое давление мочи, которое удерживает в ней воду. Вода недостаточно всасывается канальцами, и количество выделяемой почками мочи оказывается увеличенным. Обезвоживание организма вызывает у больных диабетом сильную жажду, что приводит к обильному приему воды (около 10 л). В связи с выведением глюкозы с мочой резко увеличивается расходование белков и жиров в качестве веществ, обеспечивающих энергетический обмен организма.



Ослабление окисления глюкозы приводит к нарушению обмена жиров. Образуются продукты неполного окисления жиров — кетоновые тела, что приводит к сдвигу крови в кислую сторону — ацидозу.

Накопление кетоновых тел и ацидоз могут вызвать тяжелое, угрожающее смертью состояние - **диабетическую кому**, которая протекает с потерей сознания, нарушением дыхания и кровообращения.

Гиперфункция поджелудочной железы — очень редкое заболевание. Избыточное содержание инсулина в крови вызывает резкое снижение сахара в ней - **гипогликемию**, что может привести к потере сознания - **гипогликемическая кома**. Это объясняется тем, что ЦНС очень чувствительна к недостатку глюкозы. Введение глюкозы снимает все эти явления.

**Регуляция функции поджелудочной железы.** Выработка инсулина регулируется механизмом отрицательной обратной связи в зависимости от концентрации глюкозы в плазме крови. Повышенное содержание глюкозы в крови способствует увеличению выработки инсулина; в условиях гипогликемии образование инсулина, наоборот, тормозится. Продукция инсулина может возрасти при стимуляции блуждающего нерва





Кортикостероиды — это гормоны противовоспалительного действия, которые в небольшом количестве образуются в коре надпочечников (надпочечники — это парные железы, расположенные над верхними полюсами почек, которые производят целый ряд необходимых для жизни гормонов, причем одна часть из них образуется в коре этой железы, а другая — во внутреннем мозговом слое). Для лечебных целей эти гормоны синтезируются искусственно и химически иногда обозначаются как стероиды (что является очень широким понятием, куда входят и другие гормоны, например, половые). Поскольку тип гормонов коры надпочечников, имеющий противовоспалительный эффект, вмешивается и в преобразование Сахаров, его называют также глюкокортикостероидом. С 1949 г., когда было обнаружено их противовоспалительное действие, судьба больных ревматическими заболеваниями, прежде всего ревматоидным артритом, принципиально изменилась. Появилась возможность подавить ревматическое воспаление и повернуть вспять до этого не поддававшееся никаким воздействиям течение заболевания. Очень скоро оказалось, что лечение кортикостероидами имеет ряд отрицательных моментов в виде нежелательных побочных эффектов. Их прием, например, ведет к привыканию надпочечников к высокому внешнему поступлению гормонов и постепенному их атрофированию.



**Глюкокортикоиды** — стероидные противовоспалительные средства, в отличие от нестероидных — ненаркотических анальгетиков (аспирин, индометацин и другие)<sup>[1]</sup>.

Основными показаниями к применению глюкокортикоидов являются: коллагенозы, ревматизм, ревматоидный артрит, бронхиальная астма, острый лимфобластный и миелобластный лейкозы, инфекционный мононуклеоз, нейродермит, экзема и другие кожные болезни, различные аллергические заболевания, гемолитическая анемия, гломерулонефрит, острый панкреатит, вирусный гепатит, профилактика и лечение шока. Способность глюкокортикоидов подавлять иммунитет (иммунодепрессивное действие) используется при пересадке (трансплантации) органов и тканей для подавления реакции отторжения, а также при различных аутоиммунных заболеваниях.

# Использованная литература

- 1. Тапбергенов С.О. Медицинская биохимия.- Астана, 2001.
- 2. Березов Т.Т., Коровкин Б.Ф. Биологическая химия.- М., 2007.
- 3. Биохимия, под ред. Чл.-корр. РАН, проф. Е.С. Северина.- М., 2011
- 4. Строев Е.А. Биологическая химия. 1986, Москва,
- 5. Николаев А.Я. Биологическая химия. Москва, М., 2007
- 6. Комов В.П. Биохимия: учеб. Для вузов-М., 2008
- 7. Кухта В.К. Основы биохимии – М., 2007
- 8. Биохимия. Тесты и задачи: Учебное пособие для студентов медвузов, под ред. Чл.-корр. РАН, проф. Е.С. Северина.- М.,2005.
- 9. Биохимия в вопросах и ответах. Под. Ред. чл.-корр. НАН РК, д.х.н., проф. С.М.Адекенова.-Алматы, 2011