ЗМІСТ

ВСТУП 6

РОЗДІЛ 1. ПАТОБІОХІМІЯ ОБМІНУ БІЛКІВ.....10
1.1. Функції та склад білків 10
1.2. Травлення білків 13
1.3. Гниття білків в товстому кишечнику.....15
1.4. Білки крові.....16
1.5. Метаболізм амінокислот; специфічні шляхи перетворень амінокислот, спадкові ензимопатії.....23
1.6. Кінцеві етапи білкового обміну 32
1.7. Метаболізм порфіринів 36

РОЗДІЛ 2. ПАТОБІОХІМІЯ ОБМІНУ ВУГЛЕВОДІВ.....40
2.1. Класифікація та функції вуглеводів.....40
2.2. Травлення та всмоктування вуглеводів.....42
2.3. Метаболічні шляхи глюкози.....45
2.4. Регуляція вуглеводного обміну 48
2.5. Патологія вуглеводного обміну.....50

РОЗДІЛ 3. ПАТОБІОХІМІЯ ОБМІНУ ЛІПІДІВ.....58
3.1. Функції ліпідів.....58
3.2. Класифікація ліпідів 60
3.3. Травлення і всмоктування ліпідів 60
3.4. Регуляція транспорту жиру 63
3.5. Патологічні зміни в обміні жирів 64
3.6. Порушення процесів транспорту жиру і переходу його в тканини. Коефіцієнт атерогенності (КА).....65
3.7. Жирова інфільтрація і жирова дистрофія 72
3.8. Порушення проміжного жирового обміну.....73
3.9. Спадкові порушення ліпідного обміну. Дисліпопротеїнемії 79
3.10. Патобіохімія обміну холестерину 82

РОЗДІЛ 4. ПАТОБІОХІМІЯ ВОДНО-СОЛЬОВОГО ОБМІНУ 86
4.1.Обмін води 86

4.2. Макроелементи 88
4.2.1. Кальцій 88
4.2.2. Фосфор 91
4.2.3. Магній 93
4.2.4. Натрій 95
4.2.5. Калій 97
4.2.6. Хлор 98
4.2.7. Сірка 99
4.3. Найважливіші мікроелементи 100
4.3.1. Залізо 100
4.3.2. Цинк 101
4.3.3. Йод 101
4.3.4. Фтор 102
4.3.5. Мідь 103
4.3.6. Марганець 104
4.3.7. Кобальт 105
4.3.8. Нікель 106
4.3.9. Хром 106
4.3.10. Молібден 107
4.3.11. Ванадій 107
4.4. Інші мінерали 108

РОЗДІЛ 5. ПАТОБІОХІМІЯ ОБМІНУ ВІТАМІНІВ 109
5.1. Значення вітамінів для організму людини 109
5.2. Жиророзчинні вітаміни 115
5.2.1. Вітамін А (ретинол, антиксерофтальмічний) 115
5.2.2. Вітамін D (кальциферол, антирахітичний, сонячний вітамін) 119
5.2.3. Вітамін Е (токоферол, антистерильний, вітамін розмноження) 125
5.2.4. Вітамін К (філохінон, антигеморагічний) 126
5.3. Водорозчині вітаміни 127
5.3.1. Вітамін B_1 (тіамін, антиневритний) 127
5.3.2. Вітамін B_2 (рибофлавін, вітамін росту) 128
5.3.3. Вітамін B_3 (пантотенова кислота, антидерматитний вітамін) 129
5.3.4. Вітамін РР (нікотинова кислота, ніацин, нікотинамід, ніацинамід, антипелагричний) 130
5.3.5. Вітамін B_6 (піридоксин, антидерматитний) 131

5.3.6. Вітамін B_9, або вітамін Вс
(фолієва кислота, фолацин, фолат, антианемічний) 131
5.3.7. Вітамін B_{12} (кобаламіни; лікарська форма –
ціанокобаламін, антианемічний) 132
5.3.8. Вітамін С (аскорбінова кислота,
антискорбутний, антицинготний) 133
5.3.9.Вітамін Н (біотин, антисеборейний). 136
5.3.10. Вітамін Р (біофлавоноїд, вітамін проникності). 136

РОЗДІЛ 6. ПАТОБІОХІМІЯ ПІГМЕНТНОГО ОБМІНУ 138
6.1. Катаболізм гемоглобіну.....138
6.1.1. Катаболізм гему 138
6.2. Метаболізм білірубіну.....139
6.3. Жовтяниці. Диференційна діагностика 140
6.3.1. Гемолітична (надпечінкова) жовтяниця 141
6.3.2. Паренхіматозна (гепатоцелюлярна, печінкова)
жовтяниця 142
6.3.3. Механічна або обтураційна (підпечінкова)
жовтяниця 143
6.3.4. Жовтяниця новонароджених 144

РОЗДІЛ 7. ПАТОБІОХІМІЯ
ОСНОВНОГО ЕНЕРГЕТИЧНОГО ОБМІНУ 146
7.1. Роз'єднання окислення та фосфорилювання 147
7.2. Порушення нейрогуморальної регуляції обміну енергії 147
7.3. Порушення основного обміну 148
7.4. Мітохондріальні хвороби.....149

ЛІТЕРАТУРА 155

ВСТУП

У процесі метаболізму (обміну речовин) енергія складних речовин, які надійшли з їжею, перетворюється на такі види енергії: механічну, теплову, електричну. Енергія необхідна для підтримання нормальної температури тіла, виконання м'язової та іншої роботи, синтезу структурних компонентів клітин, забезпечення життєдіяльності клітин і тканин, росту і розвитку організму.

Теплоутворення в організмі має двофазний характер. Під час окислення білків, жирів, вуглеводів одна частина енергії використовується для синтезу універсальної макроергічної сполуки АТФ, друга перетворюється на теплоту. Теплота, що виділяється при окисленні поживних речовин, називається первинною теплотою. На даному етапі велика частина енергії перетворюється на тепло (первинна теплота), а менша йде на синтез АТФ і акумулюється в її макроергічних зв'язках. При окисленні вуглеводів близько 25% енергій хімічного зв'язку глюкози під час окислення використовується на синтез АТФ, а інші 75% розсіюються в тканинах у формі первинної теплоти. Акумульована в АТФ енергія у подальшому використовується для механічної роботи, транспортних, електричних, хімічних процесів, а також перетворюється на вторинну теплоту. Таким чином, кількість тепла, що утворилася в організмі, стає мірою сумарної енергії хімічних зв'язків, що піддалися біологічному окисленню. Вся енергія, яка утворилася в організмі людини, може виражатися в одиницях виміру тепла – калоріях або джоулях.

Обмін речовин (метаболізм) – це сукупність перетворень в організмі речовин та енергії. Внаслідок метаболізму виділяється енергія, виводяться з організму чужорідні речовини і здійснюється контроль над функціями організму, які транспортують поживні речовини в кров, після перетравлення їжі. Існує два етапи метаболізму: анаболізм і катаболізм. Анаболізм – це ферментативний синтез клітинних компонентів, який здійснюється з використанням енергії фосфатних зв'язків АТФ. Катаболізм – ферментативне

розщеплення харчових і власних складних молекул із звільненням закладеної в них енергії. Ферменти відіграють істотну роль в процесі метаболізму, так як вони є каталізаторами при створенні однієї хімічної речовини з іншої.

Білки – це складні макромолекули, першооснова всіх життєвих процесів, вони побудовані з великої кількості амінокислот, які поєднуються між собою за допомогою пептидного зв'язку та створюють поліпептидні ланцюги. Всього існує 20 амінокислот. Найважливішими з них є 8 незамінних, які не синтезуються в організмі і обов'язково повинні надходити з їжею. Значення амінокислот та білків витікає з положень сучасної біохімії, яка висунула тезу про «функціональний білок». Це стосується структур і властивостей білкових тіл, що забезпечують хід спеціалізованих фізіологічних реакцій. Прикладами спеціалізованих тіл є: актоміозин, що бере участь у процесах м'язового скорочення і розслаблення; фібриноген крові, який забезпечує процес згортання крові; такі сірковмісні амінокислоти, як цистин та цистеїн, дисульфідні і сульфгідрильні, групи яких мають суттєве значення у створенні високих потенціалів регенерації тканин, процесах нервово-рефлекторної діяльності, в загальній реактивності.

Як прості, так і складні білки та їх складові компоненти (амінокислоти) можуть бути визначені за допомогою різних методів досліджень (гістохімічних, хроматографічних, фізичних, ізотопних, електронно-мікроскопічних). Наприклад, за допомогою гістохімічних і фізичних методів визначають такі амінокислоти, як гістидин, аргінін, тирозин, триптофан, цистин, цистеїн та інші. Методом хроматографії на папері визначають кількісний і якісний склад білків. При електронно-мікроскопічному дослідженні білок в цитоплазмі має вигляд найдрібніших сферичних утворень, або виглядає як «ендоплазматичний ретикулум». Ізотопний метод визначає швидкість самооновлення білків, що знаходяться в динамічній рівновазі.

Середня тривалість життя білкових молекул у людини не перевищує 80 днів; у щурів – в 5 разів менше. Проте ці терміни відрізняються в різних органах, що можна пояснити особливостями обміну в них. Дана послідовність може бути представлена наступ-

ним чином: печінка, нирки, кишечник, кістковий мозок, шкіра, м'язи. Печінка виконує білоксинтезуючу функцію, особливо для основних білків крові альбуміну і фібриногену.

Глобуліни – це гетерогенна фракція, їх утворення пов'язується з макрофагами, гістіоцитами, лімфоретикулярною тканиною. Одна із найбільш чисельних підфракцій глобулінів гамаглобуліни (імуноглобуліни, антитіла) утворюються в плазматичних клітинах і лімфоцитах. В патологічних умовах порушується білковий обмін, наприклад, відбуваються зміни стану клітинного білка (співвідношення кислих і основних білків, груп, що сульфатуються), зміни білків крові, вмісту нуклеопротеїдів, процесів утворення та розпаду білків (наприклад, складних ліпопротеїнових комплексів), аж до їх денатурації. Ці явища супроводжують зміни ферментативних, іонних процесів, водного-сольового обміну.

Про денатурацію білка говорить його кристалізація. Денатурація супроводжується зміною форми білкової молекули, наприклад, перетворенням глобулярної форми у фібрілярну. При пухлинах типу плазмоцитом і мієлом з'являється білок, багатий на ароматичні амінокислоти. Цей білок накопичується в ниркових канальцях, закупорюючи їх. При нагріванні до температури +50–60° С білок випадає в осад, при подальшому нагріванні розчиняється і знов випадає. Пухлини супроводжуються гіперглобулінемією і амілоїдозом.

На процеси метаболізму впливає спосіб життя, який ми ведемо: як регулярно ми харчуємося; якщо йдеться про дієту – наскільки грамотно збалансована вона; скільки ми спимо; як часто нам доводиться знаходитися в стресовій ситуації; скільки ми рухаємося.

Основні причини порушення обміну речовин: порушення діяльності нервової і ендокринної систем, синтезу транспортних білків, синтезу ферментів, синтезу імунних білків, накопичення важких металів в організмі, чужорідні токсичні речовини в організмі, порушення в генетичному апараті клітин, стрес, депресія, зміни характеру харчування (нестача вітамінів, незамінних амінокислот, мікроелементів, жирних кислот), коли кількісний і якісний склад їжі не відповідає енергетичним витратам організму, емо-

ційні потрясіння та серйозні життєві зміни (смерть близьких, серйозна хвороба, проблеми в сім'ї та з близькими, ДТП), проблеми соціального характеру.

Порушення обміну речовин часто поєднуються з розладами психоемоційної сфери, такими як депресія і тривожність. Що раніше виявляються розлади обміну речовин, то простіше і швидше їх вилікувати. До проблем з обміном речовин схильні як чоловіки, так і жінки.