

Нарушение Обмена Белков

Дилмурадов Саидакбар Низомиддинович, Шукуров Йодгор Аскар угли,
Жабборов Бахтиер Умидович, Муртазаев Азизбек Жасурович
Студенты лечебного факультета СамГМУ

Саидмуродова З. А

Научный руководитель, Стр преп. кафедры " Биологическая химия"

Аннотация: Белки — это биополимеры, мономерами в которых служат аминокислоты. Нарушения метаболизма аминокислот относятся к весьма распространенным видам врожденных дефектов метаболизма, хотя они и не всегда угрожают жизни пациента. Сюда входят и ряд состояний, сопровождающихся нарушениями умственного развития.

Ключевые слова: Аминокислоты, Аминоацидопатия, Азотистый баланс, Катаболизм.

Материалы: В организме человека в сутки распадается на аминокислоты около 400 г белков, примерно такое же количество синтезируется.

Катаболизм аминокислот является источником энергии для синтеза АТФ. Энергетическая функция аминокислот становится значимой при голодании, некоторых патологических состояниях (сахарный диабет). Именно обмен аминокислот осуществляет взаимосвязь многообразных химических превращений в живом организме. Большая часть аминокислот входит в состав белков, количество которых в организме взрослого человека составляет примерно 15 кг.

Показателем, отражающим интенсивность аминокислотного обмена, является **азотистый баланс** – разница между количеством азота, поступающего с пищей, и количеством выделяемого азота (преимущественно в виде мочевины и аммонийных солей).

Наследственные нарушения обмена аминокислот (**первичные аминоацидопатии**) – это большая группа врожденных заболеваний, в основе которых лежит генетически обусловленное нарушение синтеза различных ферментов, а основным клиническим проявлением является метаболическая энцефалопатия. Заболевания этой группы моногенного происхождения и имеют аутосомно-рецессивный тип наследования

Наиболее распространенные первичные аминоацидопатии:

Фенилкетонурия; алкаптонурия; цитруллинемия; гистидинемия; гомоцистинурия; аргининянтарная ацидурия; тирозинемия; лейциноз; некетогическая гиперглицинемия; цистиноз.

Наследственные нарушения транспорта аминокислот

Болезнь Хартнупа – нарушение всасывания триптофана в кишечнике и его реабсорбции в почечных канальцах. Так как триптофан служит исходным продуктом для синтеза витамина РР, то основные проявления болезни Хартнупа – дерматиты, диарея и деменция, – характерные для пеллагры.

Цистинурия – нарушение реабсорбции цистина в почках. Цистин плохо растворим в воде, поэтому выпадает в виде кристаллов, которые приводят к образованию цистиновых камней в почках и мочевыводящих путях. Частота встречаемости 1:20000.

Результат: Частота случаев фенилкетонурии составляет 1:6000 – 1:10000 у новорожденных, независимо от пола и наиболее распространена среди европейцев. Выявлен мутантный ген, который отвечает за синтез фермента фенилаланингидроксилазы. В мире частота встречаемости алкаптонурии варьирует и составляет 1 случай на 250 тыс. – 1 млн рождений.

Вывод: Эти заболевания отличаются большим разнообразием течения, прогноз их различен – от вполне благоприятного, даже без лечения, при алкаптонурии (нарушение обмена тирозина) до тяжелой психической и физической патологии при гипервалинемии, цитруллинурии и некоторых других. На сегодняшний день известно около 90 наследственных дефектов обмена аминокислот. Нарушение обмена белков приводит к умственной отсталости, понижается сопротивляемость организма к инфекциям, а также вызывает снижение активности. Большинство из этих состояний можно более или менее успешно купировать при своевременном проведении правильного комплекса лечебных мероприятий.

Литература:

1. Farxodovna X. R., Azamatovna S. Z. JIGAR XASTALIKLARI SABABLARI, ALOMATLARI, TASHXISLASH VA DAVOLASH, OLDINI OLIH //IJODKOR O'QITUVCHI. – 2023. – Т. 3. – №. 33. – С. 185-189.
2. Саидмуродова З. А., Бурхонович Б. Х., Муинжонова Ф. Н. МЕТОДЫ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ЦИФРОВЫХ ТЕХНОЛОГИЙ ОБУЧЕНИЯ В ПРЕПОДАВАНИИ БИОХИМИИ //Intent Research Scientific Journal. – 2023. – Т. 2. – №. 3. – С. 57-64.
3. Farrukh S. ORGANIZATION OF DIGITALIZED MEDICINE AND HEALTH ACADEMY AND ITS SIGNIFICANCE IN MEDICINE //Science and innovation. – 2023. – Т. 2. – №. Special Issue 8. – С. 493-499.
4. Azamatovna S. Z. et al. INSON ORGANIZMIDA O'T-TOSH KASALLIGI SABABLARI, ALOMATLARI, TURLARI, TASHXISLASH, DAVOLASH VA OLDINI OLIH //IJODKOR O'QITUVCHI. – 2023. – Т. 3. – №. 33. – С. 190-193.
5. Azamatovna S. Z. BIOLOGIK KIMYO FANINI TARIXI VA BOSHQA FANLAR BILAN ALOQASI //IJODKOR O'QITUVCHI. – 2023. – Т. 3. – №. 33. – С. 181-184.