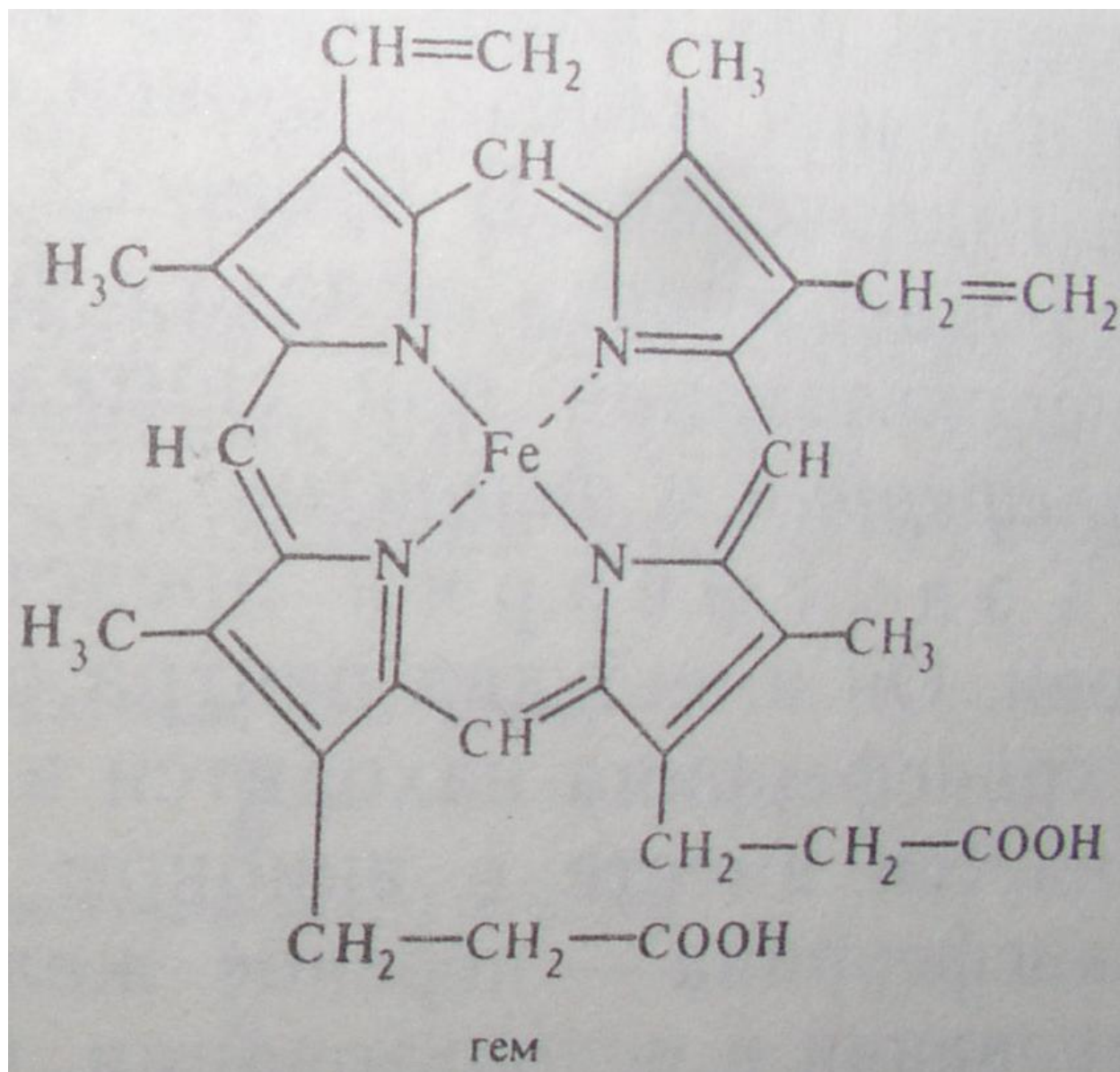
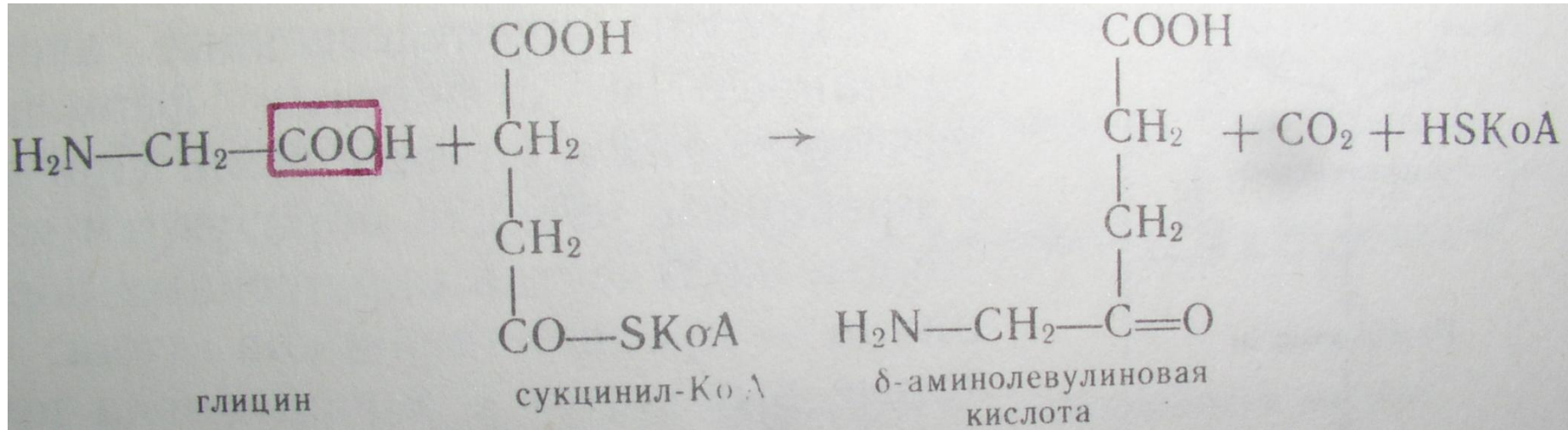
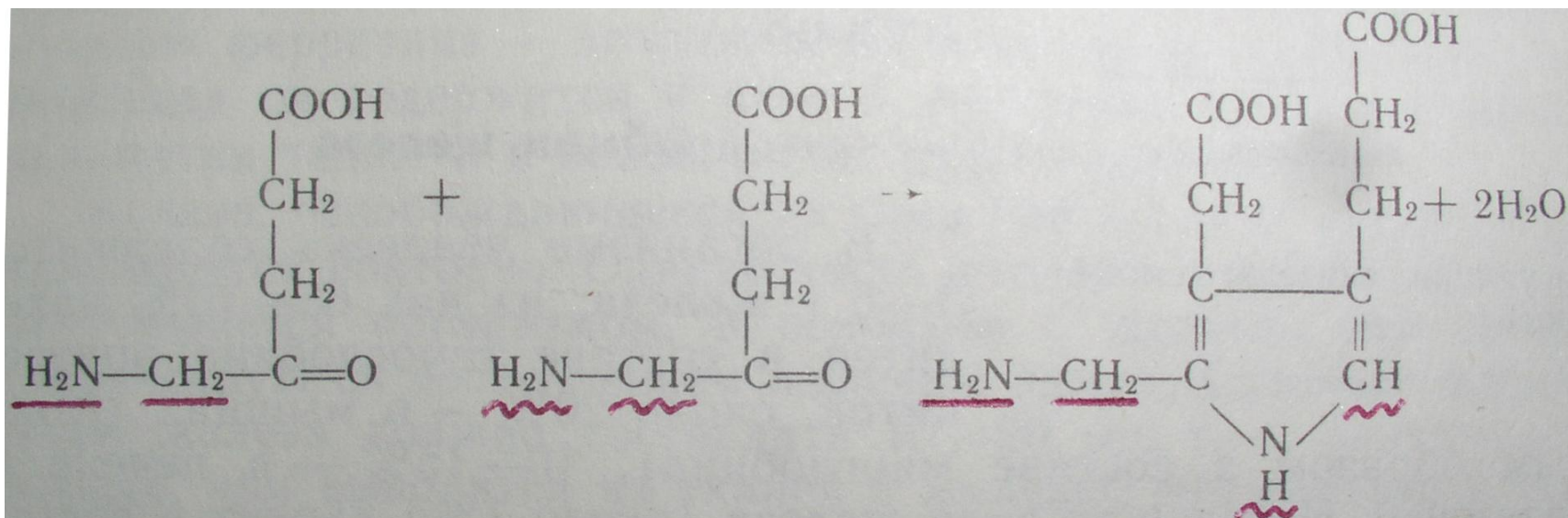


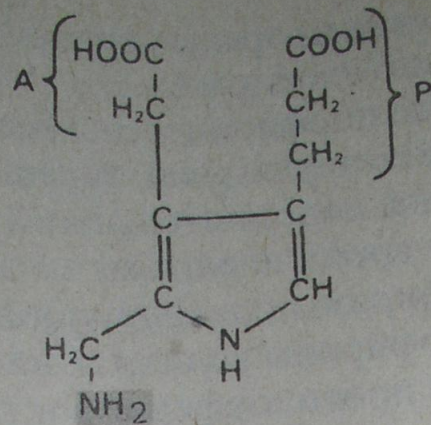


2004







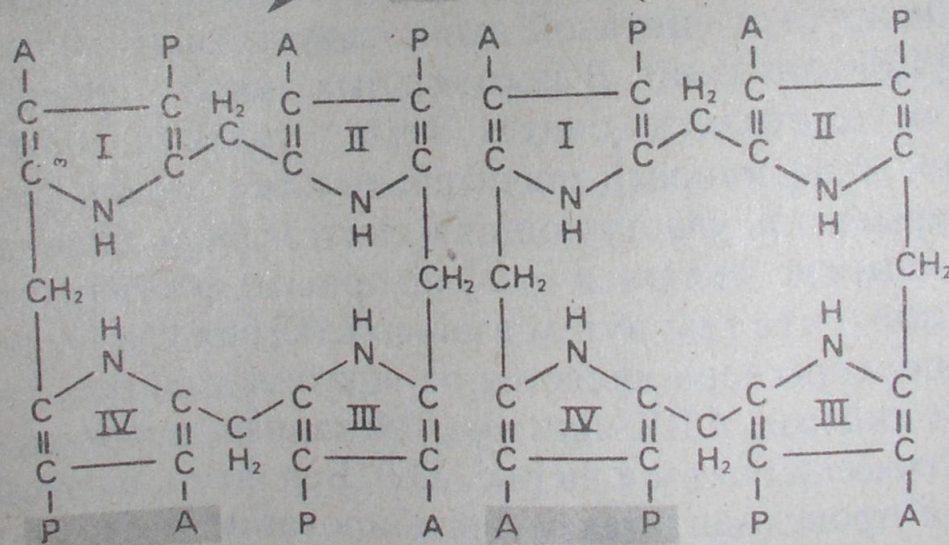


Четыре молекулы
порфобилиногена

Уропорфириноген I-
синтаза

Уропорфириноген I-
синтаза
Уропорфириноген III-
косинтаза

4NH₃ 4NH₃

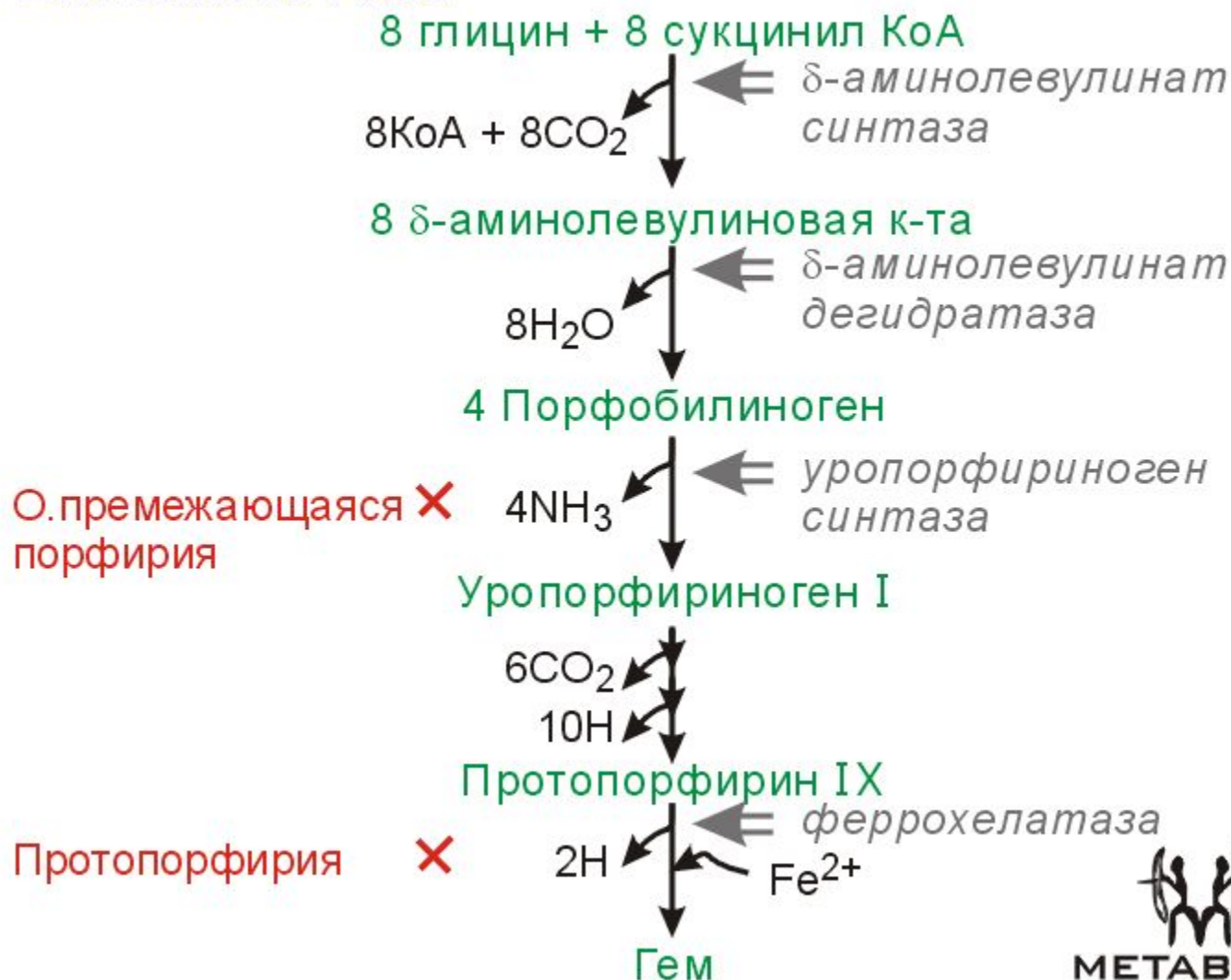


Уропорфириноген
типа I

Уропорфириноген
типа III



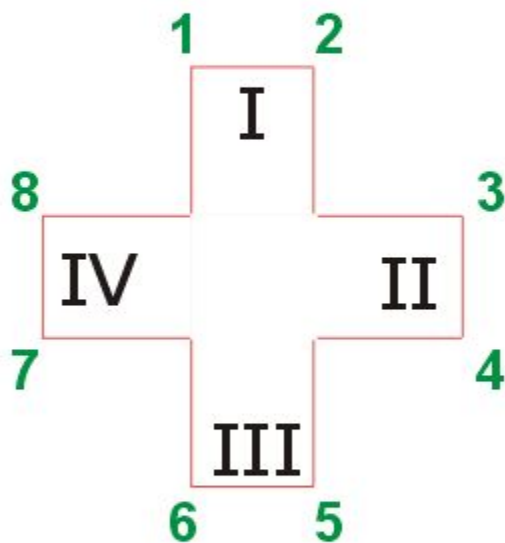
Биосинтез гема



METABURG media



Структура порфиринов



A (ацетат) - $\text{CH}_2 - \text{COOH}$

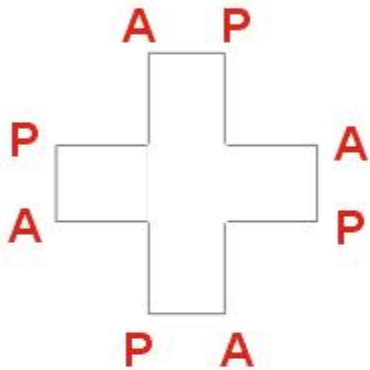
P (пропионат) - $\text{CH}_2 - \text{CH}_2 - \text{COOH}$

M (метил) - CH_3

V (винил) - $\text{CH} = \text{CH}_2$

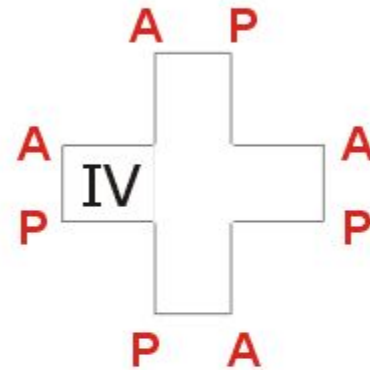


Порфирины типа I и III

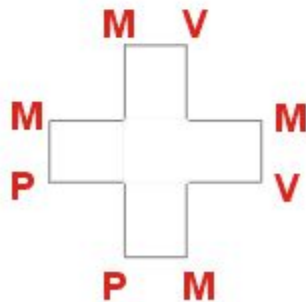
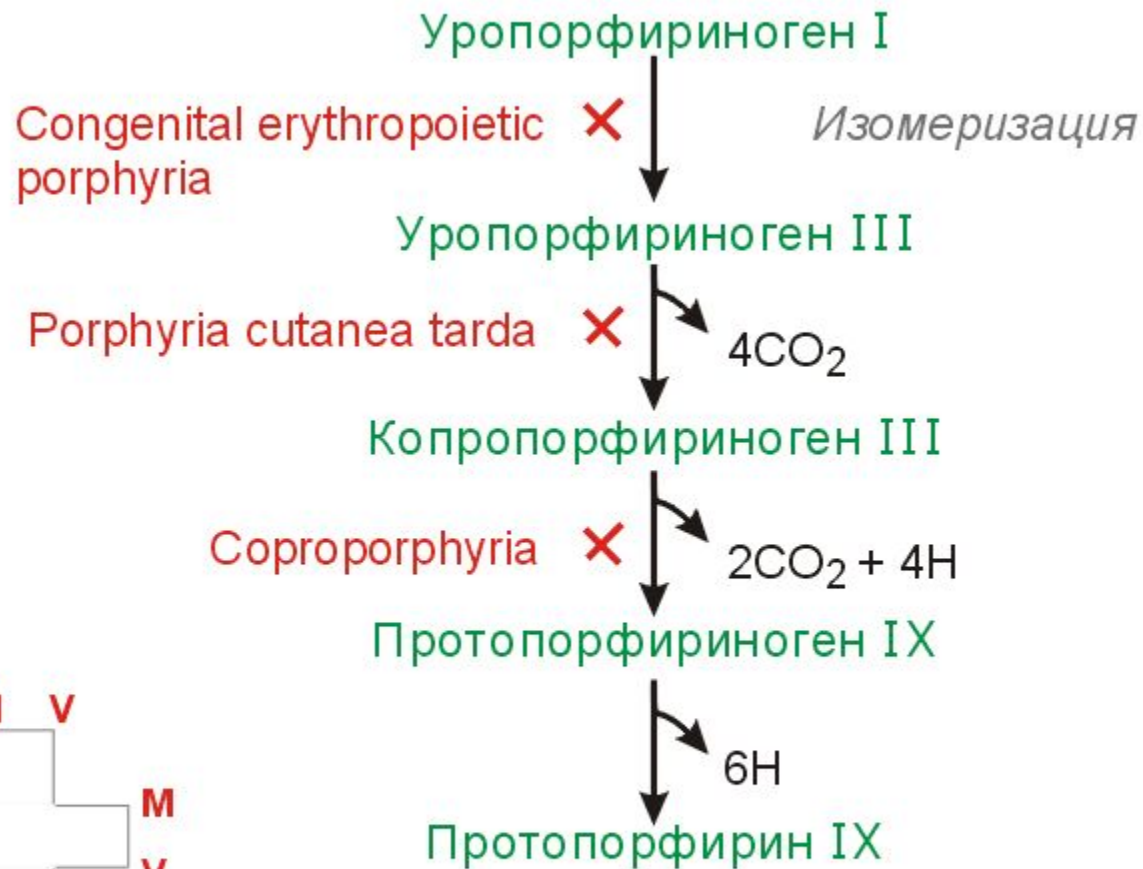


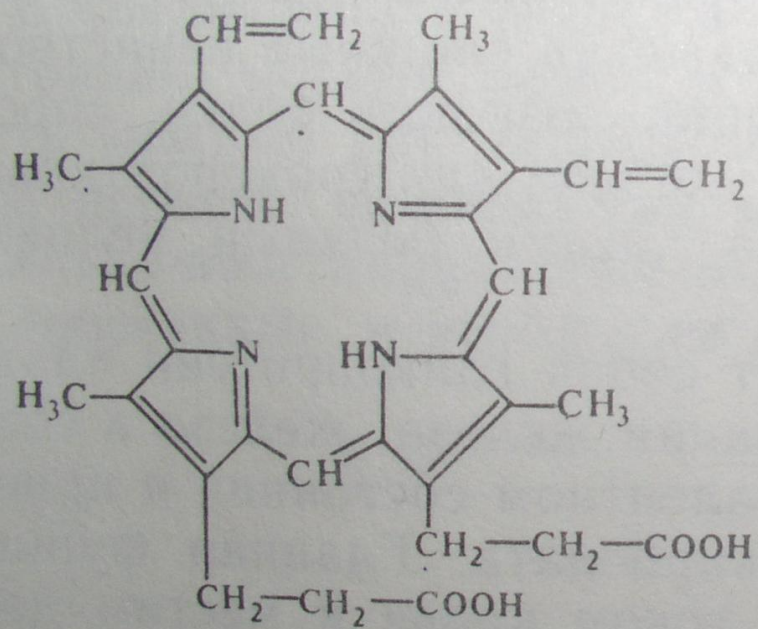
*Симметричное расположение
замещающих групп*

Уропорфириноген I

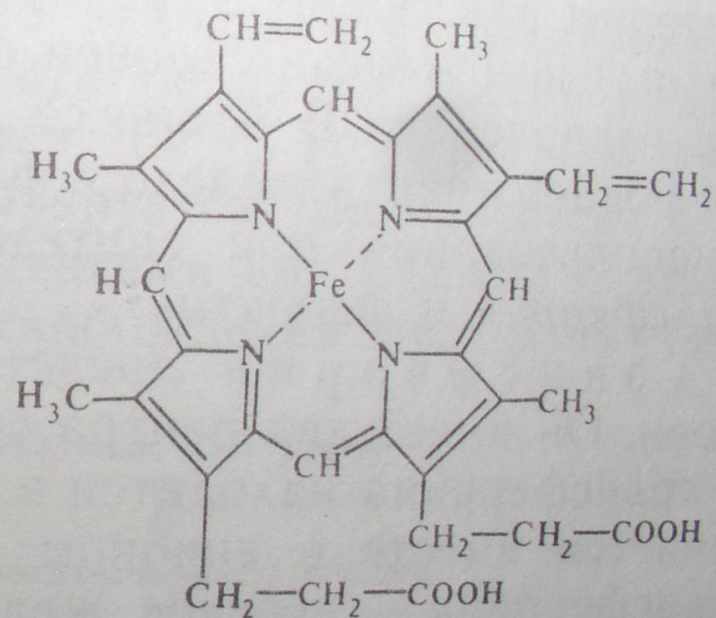
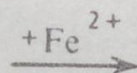


Асимметричное замещение
Уропорфириноген III (по Фишеру IX)





протопорфирин IX

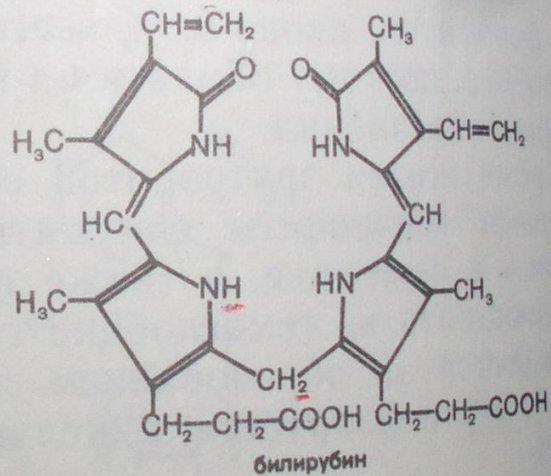
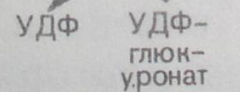
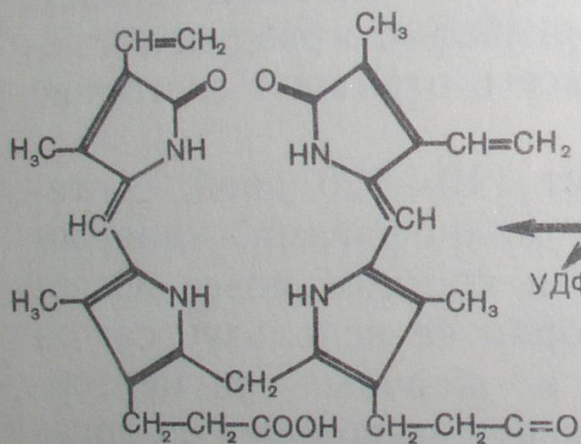
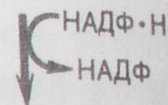
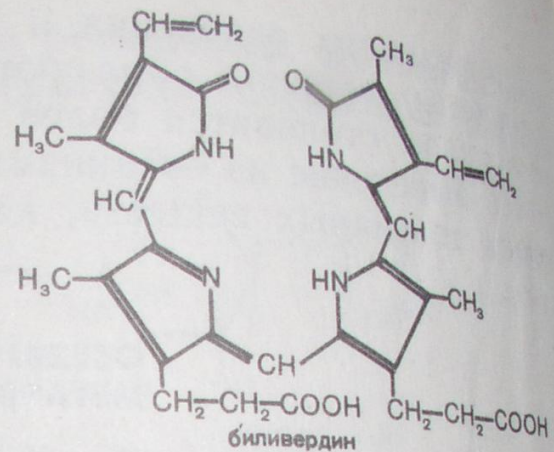
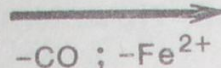
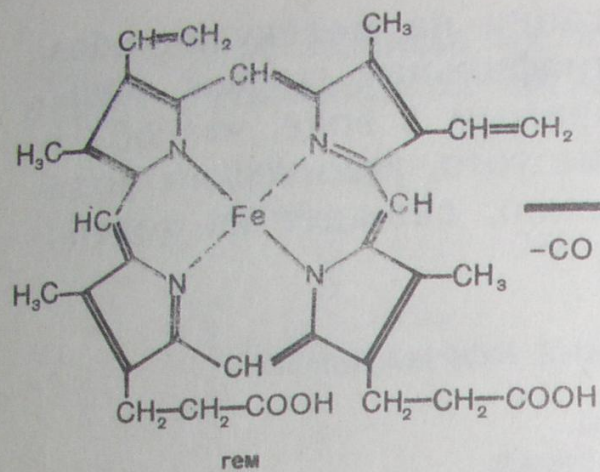


гем



Катаболизм гема

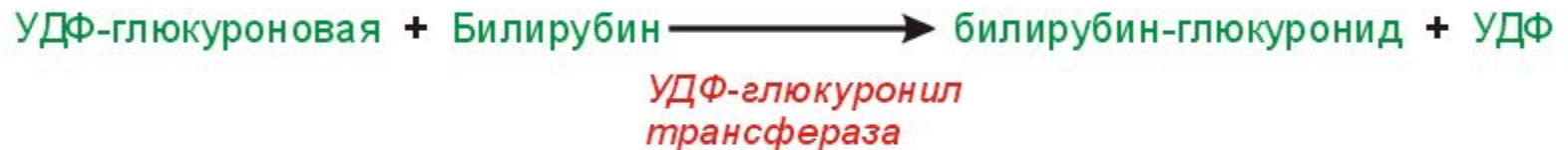




билирубинмоноглюкуронид



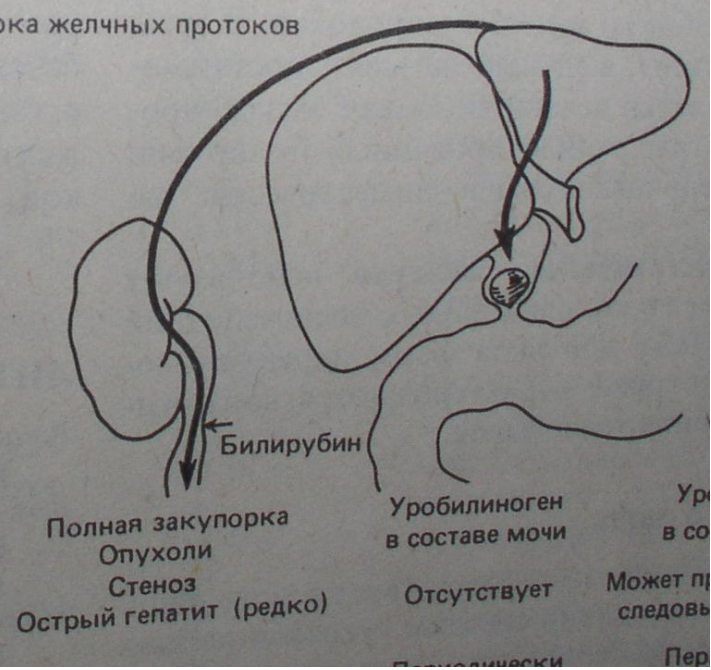
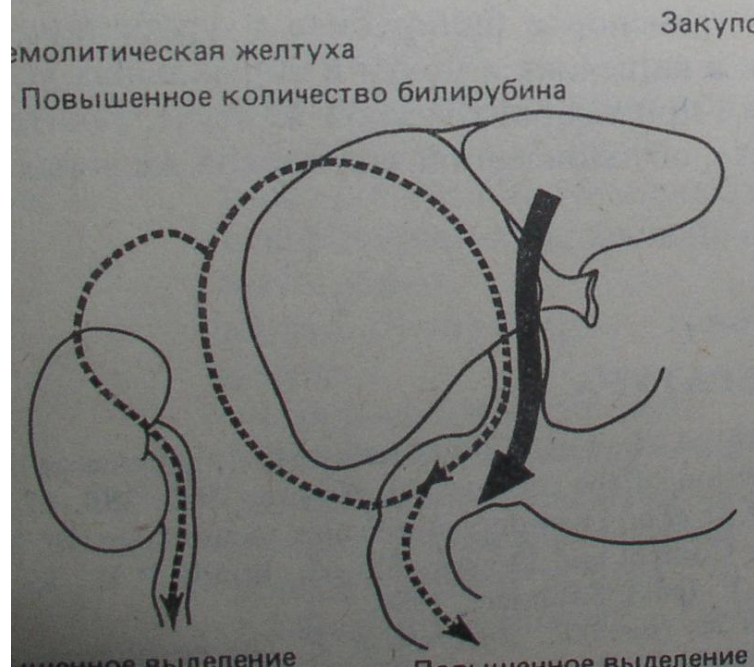
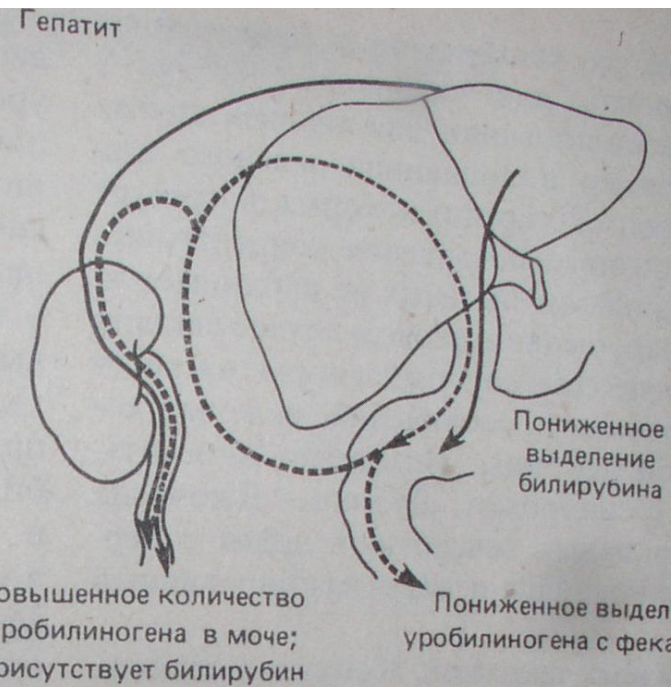
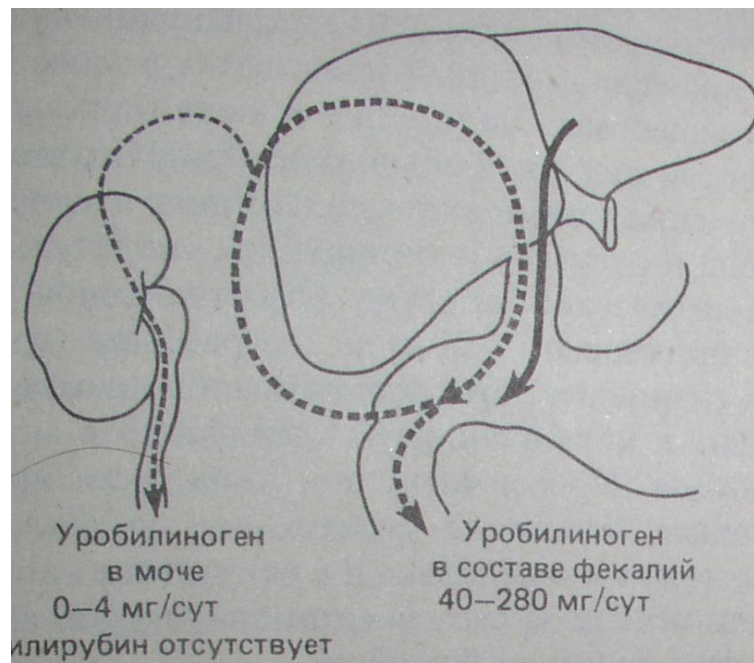
БНА - **Б**илирубин **Н**еконъюгированный, соединенный с **А**льбумином
"свободный", не прямой



БК - Билирубин Конъюгированный (связанный, прямой)

БМГ - Билирубинмоноглюкуронид (~15%)

БДГ - Билирубиндиглюкуронид (~85%)





Лабораторные показатели при различных формах желтух

Показатель	Паренхиматозная	Механическая	Гемолитическая
общий билирубин крови	Увеличен ↑	Увеличен ↑	Увеличен ↑
(Своб.) БНА (непрямой)	Незначит. (↑)	Не изменен	Резко увел. ↑↑↑
(Конъюгир.) БК (прямой)	Значит. ↑↑	Резко увел. ↑↑↑	Незначит. (↑)
Билрубин в моче	+	+++	-
Уробилин мочи	снижен	отсутствует	Резко увел. ↑↑↑
Стеркобилин кала	снижен (или N)	отсутствует	Резко увел. ↑↑↑



2004