

ONTÜSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 1 стр

Дисциплина: «Биохимия»

Код дисциплины: Bio 2204

Название ОП: 6В10116 Педиатрия»

Объем учебных часов/кредитов: 90 часов/3 кредита

Курс и семестр изучения: 3 курс, 5 семестр

Объем лекций: 6 часов

Шымкент – 2025

Лекционный комплекс разработан в соответствии с рабочей программой дисциплины (сиплабусом) «Биохимия» и обсуждены на заседании кафедры.

Протокол № 1 от 24.08 2025 г.

Зав.кафедрой, и.о. профессора:



Дауренбеков К.Н.

ONTÜSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 3 стр

№1

1. Тема: Патология обмена углеводов (сахарный диабет, гипогликемия, гликогенозы).

2. Цель: Ознакомить студентов с основными биохимическими механизмами нарушений углеводного обмена и их патогенетическими последствиями. Рассмотреть клинико-биохимические проявления сахарного диабета, гипогликемий и гликогенозов. Сформировать понимание взаимосвязи между нарушением ферментных систем, регуляторных механизмов и развитием патологических состояний.

3. Тезисы лекции. Обмен углеводов играет центральную роль в обеспечении организма энергией и поддержании стабильного функционирования всех органов и систем. Глюкоза является основным и универсальным энергетическим субстратом, особенно для тканей, которые не способны использовать другие источники, например для мозга и эритроцитов. Поэтому любые нарушения её метаболизма отражаются на жизненно важных функциях. Патология обмена углеводов разнообразна, но наиболее важными примерами считаются сахарный диабет, гипогликемические состояния и гликогенозы.

Сахарный диабет представляет собой хроническое заболевание, при котором развивается стойкая гипергликемия вследствие недостаточности инсулина или нечувствительности к нему периферических тканей. При этом страдает не только углеводный обмен, но и липидный, белковый и водно-электролитный, что определяет системность нарушений. В основе диабета первого типа лежит аутоиммунное разрушение β -клеток поджелудочной железы, приводящее к абсолютному дефициту инсулина. Для второго типа характерна инсулинорезистентность, когда гормон вырабатывается, но ткани теряют к нему чувствительность. Биохимическими проявлениями диабета являются стойкая гипергликемия, появление сахара в моче, активация липолиза с последующим образованием кетоновых тел, дисбаланс липидного обмена и склонность к метаболическому ацидозу. На клиническом уровне это сопровождается полиурией, жаждой, потерей массы тела, а в долгосрочной перспективе — развитием осложнений, связанных с поражением сосудов, почек, глаз и нервной системы.

Противоположным состоянием по отношению к гипергликемии является гипогликемия. Она характеризуется снижением уровня глюкозы в крови ниже критического уровня, что угрожает энергетическому обеспечению мозга. Основными причинами гипогликемии могут быть передозировка инсулина или сахароснижающих препаратов, длительное голодание, опухоли поджелудочной железы, вырабатывающие избыточное количество инсулина, а также тяжелые заболевания печени, при которых нарушается процесс гликогенолиза и глюконеогенеза. Недостаток глюкозы приводит к активации симпато-адреналовой системы, что проявляется потливостью, тахикардией, дрожью и тревожностью. При дальнейшем снижении уровня сахара развивается нарушение сознания, судороги и гипогликемическая кома. Особенно опасно это состояние для детей, так как их мозг нуждается в постоянном поступлении глюкозы.

Отдельную группу патологий составляют гликогенозы — наследственные ферментопатии, связанные с нарушением синтеза или распада гликогена. Поскольку гликоген является главным запасным углеводом организма, его правильное накопление и использование критически важны для поддержания энергетического баланса. При дефектах ферментов происходит либо чрезмерное накопление гликогена в тканях, либо невозможность высвобождения из него глюкозы. В зависимости от типа ферментного дефекта поражаются печень, мышцы или сердце. Например, при болезни фон Гирке вследствие отсутствия фермента глюкозо-6-фосфатазы развивается тяжёлая гипогликемия и выраженная гепатомегалия. Болезнь Помпе связана с нарушением расщепления гликогена в лизосомах, что ведёт к его накоплению и поражению сердечной и мышечной ткани. При

ONTÜSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 4 стр

болезни Мак-Ардла дефицит мышечной фосфоорилазы проявляется непереносимостью физических нагрузок и мышечными болями. Общим биохимическим результатом этих заболеваний является энергетический дефицит и нарушение работы органов, зависящих от глюкозы и её производных.

Таким образом, патология обмена углеводов охватывает широкий спектр нарушений, различающихся по происхождению и механизму, но имеющих общую основу — несоответствие между потребностями организма в энергии и возможностью её получения из глюкозы. Сахарный диабет демонстрирует, как гормональная дисрегуляция может привести к хронической гипергликемии и множественным осложнениям. Гипогликемия показывает обратную сторону — острую недостаточность энергетического субстрата, угрожающую жизни. Гликогенозы наглядно иллюстрируют значение ферментных систем и наследственных факторов в поддержании энергетического баланса.

Знание биохимических основ этих заболеваний необходимо для понимания их клинических проявлений, постановки правильного диагноза и разработки эффективных методов лечения. Изучение патологии углеводного обмена формирует у студентов целостное представление о том, как нарушения на молекулярном уровне приводят к серьёзным системным последствиям, затрагивающим все органы и ткани организма.

4. Иллюстративный материал:

Презентация в среде power point

5. *Литература основная и дополнительная:

6. Вопросы обратной связи:

1. Чем отличаются механизмы развития сахарного диабета 1 и 2 типа?
2. Почему гипогликемия опасна для нервной ткани?
3. Какие биохимические нарушения характерны для гликогенозов?
4. Как компенсаторные механизмы организма проявляются при хронической гипергликемии?

№2

1. Тема: Патология обмена липидов (атеросклероз, ожирение, гиперлипотеинемии).

2. Цель: Изучить биохимические механизмы нарушений обмена липидов и их роль в развитии атеросклероза, ожирения и гиперлипотеинемий. Рассмотреть патогенетические и клинко-биохимические проявления основных заболеваний, связанных с нарушением липидного обмена. Сформировать понимание взаимосвязи между метаболическими нарушениями и развитием системных патологий сердечно-сосудистой и эндокринной систем.

3. Тезисы лекции: Обмен липидов в организме имеет ключевое значение, так как липиды выполняют сразу несколько жизненно важных функций. Они являются основным энергетическим резервом, участвуют в построении клеточных мембран, играют роль предшественников гормонов и сигнальных молекул. Однако нарушение их метаболизма приводит к развитию целого ряда патологических состояний, из которых наибольшее значение в медицине имеют атеросклероз, ожирение и гиперлипотеинемии.

Атеросклероз можно назвать самым распространённым и социально значимым заболеванием, связанным с нарушением липидного обмена. В основе его развития лежит дисбаланс между процессами поступления, транспорта и утилизации холестерина и липопротеинов. При повышении уровня липопротеинов низкой плотности они начинают проникать в стенку артерий, где подвергаются окислению и фагоцитозу макрофагами. Образующиеся так называемые пенистые клетки инициируют воспалительную реакцию, что ведёт к утолщению сосудистой стенки и формированию атеросклеротических бляшек. Постепенно просвет сосудов сужается, что нарушает кровоток и приводит к ишемии тканей.

ONTÚSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 5 стр

Биохимические изменения включают повышение общего холестерина, увеличение концентрации липопротеинов низкой и очень низкой плотности при одновременном снижении уровня липопротеинов высокой плотности. Всё это отражает смещение равновесия в сторону атерогенных частиц. На клиническом уровне атеросклероз становится основной причиной ишемической болезни сердца, инсультов и хронической сосудистой недостаточности.

Ожирение представляет собой хроническое нарушение энергетического баланса, при котором поступление энергии с пищей существенно превышает её расход. Основой ожирения служит избыточное накопление триглицеридов в жировой ткани. Биохимически это сопровождается активацией липогенеза, снижением липолиза и нарушением гормональной регуляции, прежде всего действия лептина и инсулина. В жировой ткани развиваются изменения, приводящие к её эндокринной активности: адипоциты начинают секретировать различные цитокины, способствующие хроническому воспалению и развитию инсулинорезистентности. Это связывает ожирение с метаболическим синдромом, который включает гипергликемию, артериальную гипертензию, дислипидемию и высокую склонность к тромбозам. Клинические последствия ожирения не ограничиваются только косметическим дефектом. Оно напрямую связано с развитием сахарного диабета второго типа, сердечно-сосудистых заболеваний, жировой дистрофии печени и многих других патологий.

Гиперлиппротеинемии представляют собой гетерогенную группу нарушений, характеризующихся повышением концентрации липопротеинов в крови. Они могут быть первичными, связанными с наследственными дефектами ферментов и рецепторов, либо вторичными, возникающими при сахарном диабете, ожирении, алкоголизме и заболеваниях печени. Существует несколько типов гиперлиппротеинемий, которые различаются по тому, какие именно липопротеины накапливаются. Например, при семейной гиперхолестеринемии наблюдается дефицит рецепторов к липопротеинам низкой плотности, что приводит к значительному повышению холестерина и раннему развитию атеросклероза. При гипертриглицеридемиях в крови возрастает содержание липопротеинов очень низкой плотности и хиломикронов, что повышает риск панкреатита и сердечно-сосудистых осложнений. Общим патогенетическим звеном при всех формах гиперлиппротеинемий является нарушение транспорта липидов в плазме, что приводит к их патологическому отложению в тканях и стенках сосудов.

Несмотря на различие в механизмах, все три упомянутые патологии имеют общую черту: они приводят к дисбалансу между поступлением, использованием и выведением липидов, что нарушает энергетический и пластический обмен на уровне всего организма. Атеросклероз демонстрирует, как избыток атерогенных липидов повреждает сосудистую систему. Ожирение отражает последствия хронического энергетического дисбаланса и превращается в эндокринно-метаболическое заболевание. Гиперлиппротеинемии показывают важность генетических и ферментативных факторов в регуляции липидного обмена.

Значение этих патологий выходит далеко за рамки биохимии. Их изучение имеет огромное практическое значение, так как именно они лежат в основе наиболее распространённых заболеваний современного общества — сердечно-сосудистых катастроф, диабета, хронических болезней печени. Понимание биохимических механизмов нарушений липидного обмена помогает врачу не только правильно диагностировать болезнь, но и подбирать наиболее эффективные подходы к лечению и профилактике.

ONTÚSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 6 стр

Таким образом, патология обмена липидов является одной из важнейших тем медицины, так как она объединяет фундаментальные знания о биохимии липидов с клиническими проявлениями, имеющими огромное значение для здоровья населения.

4. Иллюстративный материал:

Презентация в среде power point

5. *Литература основная и дополнительная:

6. Вопросы обратной связи:

1. Как нарушение липопротеинового обмена связано с развитием атеросклероза?
2. Почему ожирение рассматривается не только как энергетическое, но и как эндокринное заболевание?
3. Какие изменения липидного профиля можно считать диагностическими маркерами патологии?
4. Каковы биохимические последствия хронической гиперлипотеинемии для сосудов?

№3

1. Тема: Патология обмена белков и аминокислот (амилоидоз, диспротеинемии, наследственные болезни).

2. Цель: Ознакомить студентов с основными биохимическими механизмами нарушений обмена белков и аминокислот и их последствиями для организма. Рассмотреть патогенез, клинические и лабораторные проявления амилоидоза, диспротеинемий и наследственных болезней обмена аминокислот. Сформировать понимание связи между нарушениями белкового и аминокислотного обмена и развитием системных заболеваний.

3. Тезисы лекции: Белки и аминокислоты являются основой жизни: они входят в состав клеточных структур, выполняют ферментативные и транспортные функции, участвуют в иммунных реакциях и регуляции обменных процессов. Нарушения их обмена отражаются на работе всего организма, поскольку затрагивают практически все уровни метаболизма. Патология обмена белков и аминокислот охватывает широкий спектр заболеваний, но особенно важными являются амилоидоз, диспротеинемии и наследственные болезни, связанные с нарушением ферментных систем.

Амилоидоз представляет собой заболевание, при котором в тканях и органах откладывается патологический белково-полисахаридный комплекс — амилоид. Его образование связано с нарушением свёртывания и деградации белков плазмы, чаще всего иммуноглобулинов или белков острой фазы воспаления. Амилоид имеет аномальную фибриллярную структуру, устойчивую к протеолизу, из-за чего он постепенно накапливается в межклеточном пространстве, нарушая функции органов. Клинически амилоидоз проявляется разнообразно: от нефротического синдрома при поражении почек до сердечной недостаточности при отложении амилоида в миокарде. С биохимической точки зрения он иллюстрирует, насколько опасным может быть появление «чужого» белка, который не поддаётся нормальным процессам деградации.

Диспротеинемии представляют собой нарушения количественного или качественного состава белков плазмы крови. Они могут быть как следствием хронических воспалительных процессов, так и результатом злокачественной пролиферации клеток, синтезирующих иммуноглобулины. В одних случаях наблюдается уменьшение альбуминов, что приводит к снижению онкотического давления и развитию отёков. В других случаях в крови появляются патологические белковые фракции — парапротеины, характерные для миеломной болезни. Биохимический анализ при диспротеинемиях выявляет изменения в электрофоретическом профиле белков плазмы, что имеет важное диагностическое значение. Эти нарушения

ONTÜSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 7 стр

особенно наглядно демонстрируют роль белков крови в поддержании гомеостаза, в иммунной защите и транспорте различных соединений.

Наследственные болезни обмена аминокислот представляют собой группу заболеваний, возникающих вследствие врождённых дефектов ферментов, участвующих в катаболизме или синтезе аминокислот. Классическим примером является фенилкетонурия, при которой отсутствует фермент фенилаланингидроксилаза. В результате фенилаланин не превращается в тирозин, а его избыток и токсичные метаболиты накапливаются в организме, поражая нервную систему и вызывая тяжёлую умственную отсталость. Другим примером является алкаптонурия, связанная с нарушением метаболизма тирозина. У пациентов накапливается гомогентизиновая кислота, которая окрашивает мочу в тёмный цвет и приводит к отложению пигмента в хрящах и суставах. Ещё одно наследственное заболевание — цистинурия, при которой нарушается реабсорбция некоторых аминокислот в почечных канальцах, что приводит к их потере с мочой и образованию камней. Все эти болезни иллюстрируют значение ферментативной специфичности: отсутствие всего одного фермента приводит к тяжёлым последствиям для организма.

Объединяя амилоидоз, диспротеинемии и наследственные болезни аминокислотного обмена, можно увидеть общую закономерность: при нарушении нормальной структуры или регуляции белков возникают патологические состояния, способные привести к инвалидизации и смерти. Белки выполняют не только строительную, но и регуляторную, транспортную и защитную функцию. Поэтому малейшие изменения в их метаболизме сразу отражаются на жизнедеятельности организма.

Амилоидоз показывает, как патологические белковые комплексы могут разрушать ткани. Диспротеинемии демонстрируют, насколько критично значение баланса белковых фракций крови. Наследственные болезни обмена аминокислот наглядно доказывают, что генетические дефекты ферментов приводят к тяжёлым метаболическим нарушениям, которые часто можно предотвратить лишь при ранней диагностике и коррекции диеты.

Таким образом, патология белкового и аминокислотного обмена имеет не только теоретическое, но и огромное практическое значение. Её изучение позволяет глубже понять взаимосвязь между биохимией и клиникой, а также вырабатывать навыки диагностики и лечения заболеваний, которые напрямую зависят от нарушений на молекулярном уровне.

4. Иллюстративный материал:

Презентация в среде power point

5. *Литература основная и дополнительная:

6. Вопросы обратной связи:

1. Почему амилоид называют «чужим» белком?
2. Как изменяется белковый спектр плазмы при диспротеинемиях?
3. Какие механизмы лежат в основе наследственных болезней обмена аминокислот?
4. Какое значение имеют лабораторные биохимические методы при диагностике амилоидоза?

№4

1. Тема: «Ферментопатии».

2. Цель: Ознакомить студентов с биохимической природой ферментопатий и механизмами их возникновения. Рассмотреть основные наследственные заболевания, связанные с нарушением ферментных систем. Показать значение ранней диагностики ферментопатий для профилактики тяжёлых последствий.

3. Тезисы лекции: Ферменты являются основными биокатализаторами всех биохимических реакций, происходящих в организме. Их активность определяет скорость и направленность метаболических процессов. Любое нарушение в структуре или функции фермента приводит

ONTÜSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 8 стр

к изменениям обмена веществ, что лежит в основе большого числа патологических состояний. Наследственные болезни, связанные с ферментами, объединяются под названием «ферментопатии».

Ферментопатии представляют собой группу заболеваний, возникающих в результате врождённых дефектов генов, кодирующих ферменты. Эти дефекты приводят к синтезу ферментов с нарушенной структурой, сниженной активностью или полной их инактивацией. В результате нарушается нормальный метаболический путь: либо накапливаются токсичные промежуточные продукты, либо возникает дефицит конечных метаболитов, жизненно необходимых для организма.

Биохимическая природа ферментопатий объясняется прямой связью между генами и ферментами. Генетическая мутация изменяет аминокислотную последовательность белка, что приводит к нарушению его конформации и потере каталитической активности. Иногда фермент синтезируется в нормальном количестве, но не может выполнять свою функцию из-за отсутствия кофактора или дефекта в активном центре.

Примером классической ферментопатии является фенилкетонурия (ФКУ), связанная с дефицитом фермента фенилаланингидроксилазы. При этом аминокислота фенилаланин не превращается в тирозин и начинает накапливаться, образуя токсичные метаболиты. У детей это приводит к тяжёлым поражениям нервной системы и умственной отсталости. Однако при ранней диагностике и соблюдении специальной диеты можно полностью предотвратить развитие осложнений.

Другим примером является болезнь Гоше — наследственное заболевание, при котором отсутствует фермент глюкоцереброзидаза. В результате в клетках накапливается липид глюкоцереброзид, что приводит к поражению печени, селезёнки и костей. Такие заболевания называются болезнями накопления, так как их основным проявлением является избыточное отложение субстрата, который фермент не может расщепить.

Алкаптонурия — ещё одна классическая ферментопатия. Она связана с дефицитом фермента гомогентизиназы, участвующей в метаболизме тирозина. При этом накапливается гомогентизиновая кислота, которая окрашивает мочу в тёмный цвет и откладывается в хрящах, вызывая их разрушение.

Ферментопатии могут затрагивать практически все виды обмена: углеводный, липидный, белковый, минеральный. Например, при гликогенозах нарушается распад или синтез гликогена, что вызывает гипогликемию, гепатомегалию и мышечную слабость у детей. При галактоземии отсутствует фермент галактозо-1-фосфат-уридилтрансфераза, что приводит к накоплению токсичных продуктов галактозы и поражению печени и мозга.

Нарушения ферментных систем могут проявляться в разном возрасте — от первых дней жизни до зрелого периода. В тяжёлых случаях болезнь манифестирует у новорождённых с острым поражением печени, мозга или сердца. В более лёгких формах симптомы появляются позже, при накоплении токсических продуктов.

Особое значение имеет ранняя диагностика ферментопатий. В настоящее время во многих странах применяется неонатальный скрининг — массовое обследование новорождённых на наличие ряда наследственных болезней. Например, фенилкетонурия и галактоземия включены в обязательный список тестов. Ранняя диагностика позволяет назначить своевременное лечение, чаще всего диетотерапию, которая ограничивает поступление токсичного субстрата.

Терапия ферментопатий в основном направлена на уменьшение накопления патологических метаболитов и восполнение дефицита нормальных продуктов. В ряде случаев применяется заместительная ферментная терапия, при которой пациенту вводят недостающий фермент. Такой подход используется, например, при болезни Гоше.

ONTÜSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 9 стр

Таким образом, ферментопатии — это наглядный пример того, как нарушение всего одного фермента может приводить к тяжёлым системным последствиям. Они демонстрируют прямую связь между генетическими мутациями, биохимическими процессами и клиническими проявлениями. Для врача знание механизмов ферментопатий важно не только для постановки диагноза, но и для выбора правильной тактики лечения и профилактики осложнений.

4. Иллюстративный материал:

Презентация в среде power point

5. *Литература основная и дополнительная:

6. Вопросы обратной связи:

1. Почему наследственные болезни часто связаны именно с дефектами ферментов?
2. Чем объясняется накопление токсичных продуктов при ферментопатиях?
3. Какие примеры ферментопатий вы можете привести и каков их биохимический механизм?
4. Какое значение имеет неонатальный скрининг для диагностики ферментопатий?
5. Какие современные подходы к лечению ферментопатий вы знаете?

№5

1. Тема: Патология крови (анемии, лейкозы, желтухи, коагулопатии).

2. Цель: Ознакомить студентов с биохимическими и патогенетическими механизмами основных заболеваний крови. Рассмотреть особенности клинических проявлений анемий, лейкозов, желтух и коагулопатий. Сформировать понимание взаимосвязи нарушений клеточного и молекулярного уровня с системными патологическими процессами.

3. Тезисы лекции: Кровь является уникальной тканью организма, обеспечивающей транспорт кислорода, питательных веществ, гормонов и продуктов обмена. Она играет центральную роль в иммунной защите и поддержании гомеостаза. Нарушения состава и функций крови неминуемо отражаются на состоянии всех органов и систем. Наиболее важными примерами патологии крови являются анемии, лейкозы, желтухи и коагулопатии.

Анемии представляют собой группу заболеваний, характеризующихся снижением количества эритроцитов или содержания гемоглобина, что приводит к гипоксии тканей. Причины анемий разнообразны. Железодефицитная анемия возникает при недостатке железа и нарушении синтеза гемоглобина. В12- и фолиеводефицитная анемия связана с нарушением синтеза ДНК и проявляется мегалобластными изменениями. Гемолитические анемии возникают при ускоренном разрушении эритроцитов, что сопровождается повышением билирубина и спленомегалией. Анемия хронических болезней развивается при нарушении утилизации железа и угнетении эритропоэза. Общим биохимическим итогом всех анемий является снижение кислородной ёмкости крови, что вызывает слабость, головокружение, тахикардию и снижение работоспособности.

Лейкозы представляют собой злокачественные заболевания кроветворной системы, при которых происходит неконтролируемая пролиферация незрелых лейкоцитов. Эти клетки теряют способность к нормальной дифференцировке, накапливаются в костном мозге и вытесняют нормальные ростки кроветворения. Это приводит к анемии, тромбоцитопении и иммунодефициту. Различают острые и хронические формы лейкозов, которые отличаются скоростью прогрессирования и морфологическими особенностями клеток. Биохимические изменения включают сдвиги в активности ферментов, нарушение обмена пуринов и развитие гиперурикемии вследствие усиленного распада клеток. Клинические проявления включают слабость, инфекции, кровотечения, увеличение лимфатических узлов и печени. Лейкозы

ONTÜSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 10 стр

иллюстрируют, как нарушение регуляции клеточного цикла приводит к системному заболеванию крови.

Желтухи — это синдром, характеризующийся повышением уровня билирубина в крови и окрашиванием кожи и слизистых в жёлтый цвет. Они делятся на три основные группы: надпечёчные (гемолитические), печёчные и подпечёчные (механические). При гемолитических желтухах избыточный распад эритроцитов приводит к накоплению неконъюгированного билирубина. При печёчных желтухах нарушается захват, конъюгация или выделение билирубина печёчными клетками, как это бывает при гепатитах и циррозах. При механических желтухах причиной служит нарушение оттока жёлчи по жёлчным протокам, что ведёт к накоплению конъюгированного билирубина и желчных кислот. Биохимическая диагностика основывается на определении фракций билирубина, активности трансаминаз и щелочной фосфатазы. Желтуха является важным примером того, как нарушения обмена пигментов отражают патологию как крови, так и печени.

Коагулопатии — это заболевания, характеризующиеся нарушением свёртывающей системы крови. Они могут быть врождёнными и приобретёнными. Классическим примером врождённой коагулопатии является гемофилия, связанная с дефицитом факторов VIII или IX, при которой нарушается образование фибринового сгустка. Приобретённые коагулопатии могут быть связаны с дефицитом витамина К, заболеваниями печени или избыточной активацией системы свёртывания при ДВС-синдроме. Биохимически коагулопатии проявляются удлинением времени свёртывания, снижением активности факторов и нарушением баланса между коагуляцией и фибринолизом. Клинические проявления включают кровотечения различной локализации, гематомы, кровоизлияния во внутренние органы.

Таким образом, патология крови включает в себя широкий спектр нарушений, которые охватывают все её клеточные и плазменные компоненты. Анемии демонстрируют последствия дефицита кислородтранспортной функции, лейкозы — результат злокачественной трансформации кроветворных клеток, желтухи отражают нарушения обмена гемоглобина и билирубина, а коагулопатии показывают, насколько критична роль системы свёртывания для поддержания жизни. Все эти состояния наглядно демонстрируют, что кровь — это не просто транспортная система, а сложная и чувствительная ткань, изменения в которой отражаются на всём организме.

Изучение патологий крови важно не только для понимания биохимических процессов, но и для практической медицины, так как именно эти заболевания являются одними из самых распространённых и опасных в клинической практике.

4. Иллюстративный материал:

Презентация в среде power point

5. *Литература основная и дополнительная:

6. Вопросы обратной связи:

1. Как снижение гемоглобина влияет на кислородный обмен тканей?
2. Почему при лейкозах развивается иммунодефицит?
3. Какие биохимические показатели позволяют различить разные типы желтухи?
4. В чём заключается отличие врождённых и приобретённых коагулопатий?

№6

1. Тема: Патология соединительных и других тканей (коллагенозы, остеопороз, амилоидоз тканей).

ONTÜSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 11 стр

2. Цель: Раскрыть молекулярные и биохимические механизмы развития патологий соединительной ткани. Рассмотреть особенности патогенеза, клинических проявлений и лабораторной диагностики коллагенозов, остеопороза и амилоидоза. Сформировать понимание роли соединительной ткани как универсальной структуры, участвующей в поддержании целостности организма.

3. Тезисы лекции: Соединительная ткань является фундаментальной основой организма, обеспечивающей механическую прочность, эластичность и структурную организацию органов и систем. В её состав входят клетки (фибробласты, остеобласты, хондроциты), межклеточное вещество, коллагеновые и эластические волокна, а также компоненты матрикса. При патологии соединительной ткани нарушаются не только локальные структуры, но и системные процессы, так как именно она связывает и поддерживает все ткани организма. Ключевыми примерами таких патологий являются коллагенозы, остеопороз и амилоидоз тканей.

Коллагенозы представляют собой группу системных заболеваний, при которых первично повреждается соединительная ткань вследствие аутоиммунных нарушений. К ним относят системную красную волчанку, склеродермию, дерматомиозит и ревматоидный артрит. Основой патогенеза является образование аутоантител к компонентам клеточных ядер и матрикса, что вызывает иммунные комплексы и активацию воспаления. В результате развиваются васкулиты, фиброз и дегенерация коллагеновых волокон. Биохимически наблюдается повышение уровня иммуноглобулинов, циркулирующих иммунных комплексов и активация протеолитических ферментов. Клинические проявления включают полиартралгии, кожные высыпания, поражение почек, сердца и лёгких. Коллагенозы наглядно демонстрируют, как сбой иммунной регуляции приводит к разрушению опорной структуры организма.

Остеопороз характеризуется снижением плотности костной ткани и нарушением её микроструктуры. Основным механизмом является дисбаланс между резорбцией кости остеокластами и её образованием остеобластами. При остеопорозе костная ткань теряет кальций и органический матрикс, что делает кости хрупкими и склонными к переломам. Биохимические изменения включают повышение уровня маркеров костной резорбции, таких как гидроксипролин в моче, а также снижение концентрации кальция и фосфора в костях. Особое значение имеют гормональные факторы: снижение уровня эстрогенов у женщин после менопаузы, дефицит витамина D и гиперпаратиреоз. Клинически остеопороз проявляется патологическими переломами, уменьшением роста и деформацией позвоночника. Он является классическим примером системной патологии соединительной ткани, отражающей взаимосвязь обменных, гормональных и структурных нарушений.

Амилоидоз тканей представляет собой заболевание, при котором в межклеточном пространстве накапливается патологический белок — амилоид. Это особая форма диспротеиноза, связанная с нарушением структуры и метаболизма белков. Амилоид имеет характерное β -складчатое строение, устойчив к действию протеаз и откладывается в различных органах: почках, сердце, печени, селезёнке. Патогенез амилоидоза включает нарушение синтеза белков плазмы, их агрегацию и депонирование в тканях. В зависимости от причины различают первичный, вторичный и наследственный амилоидоз. Биохимически амилоид состоит из белковых фибрилл и гликозаминогликанов. Накопление амилоида приводит к сдавлению клеток, нарушению микроциркуляции и атрофии паренхимы органов. Клинические проявления зависят от локализации: при поражении почек развивается нефротический синдром, при поражении сердца — кардиомиопатия, при поражении печени — гепатомегалия. Амилоидоз иллюстрирует пример болезни «чужого» белка, когда изменённая структура делает белок токсичным для тканей.

ONTÜSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 12 стр

Таким образом, патология соединительной и других тканей отражает разнообразие механизмов повреждения организма. Коллагенозы демонстрируют аутоиммунные процессы, приводящие к разрушению собственных структур. Остеопороз показывает, как нарушение баланса между синтезом и распадом матрикса вызывает системную хрупкость тканей. Амилоидоз является примером биохимической аномалии белков, которая нарушает целостность органов. Все эти заболевания подчеркивают ведущую роль соединительной ткани как универсального фона для нормального функционирования организма.

Изучение этих патологий имеет не только академическое, но и практическое значение, поскольку они широко распространены и приводят к инвалидизации. Биохимические исследования в этой области позволяют выявлять ранние признаки нарушений и разрабатывать современные методы лечения, включая иммунотерапию, гормональные препараты и инновационные подходы к регенерации тканей.

4. Иллюстративный материал:

Презентация в среде power point

5. *Литература основная и дополнительная:

6. Вопросы обратной связи:

1. Какие механизмы аутоиммунного повреждения лежат в основе коллагенозов?
2. Почему остеопороз чаще развивается у женщин в постменопаузе?
3. Как амилоид нарушает функцию органов?
4. Какие биохимические маркёры могут быть использованы для ранней диагностики этих патологий?

Примечание: 5. *Литература: основная

на русском языке

1. Биохимия, под ред. Чл.-корр. РАН, проф. Е.С. Северина. - М., 2011
2. Тапбергенов С.О. «Медицинская и клиническая биохимия». - Эверо, 2017. Итом;
3. Тапбергенов С.О. «Медицинская и клиническая биохимия». - Эверо, 2017. Итом;
4. Тапбергенов С.О. Медицинская биохимия. - Астана, 2011.

Дополнительная:

1. Кэмпбелл М.К., Биохимия, 1-часть, Алматы-2013;
2. Биохимия : учебник / под ред. Е. С. Северина. - 5-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР - Медиа, 2011.
3. Руководство к практическим занятиям по биологической химии: учеб.-методическое рук. для студентов мед. ВУЗов / под ред. С. О. Тапбергенова. - Алматы : Эверо, 2012. - 150 с.
4. Биологическая химия с упражнениями и задачами : учебник / под ред. С. Е. Северина. - М. : ГЭОТАР - Медиа, 2011. - 624 с. +эл. опт. диск (CD-ROM)

Медицинская биохимия: На казахском языке

1. «Биохимия» Е.С. Севериннің ред. басшылығымен, «ГЭОТАР, Медиа», 2014ж;
2. Тапбергенов С.О. Медициналық биохимия –Алматы, 2011
2. Сейтембетов Т.С. Биологиялық химия-Алматы 2011
3. Сеитов З.С., Биохимия, - Алматы, 2012;

На английском языке

1. Baynes J.W., Dominiczak M.H. Medical Biochemistry, Mosby Elsevier, 2014
2. Ferrier, Denise R. Biochemistry: Lippincott's Illustrated Reviews: textbook/Denise R. Ferrier. - 7th ed.- Philadelphia: Wolters Kluwer, 2017.

ONTÜSTIK-QAZAQSTAN MEDISINA AKADEMIASY «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ		SOUTH KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Кафедра «Химических дисциплин, биологий и биохимии»		46-11...
Лекционный комплекс		1 из 13 стр

Электронные ресурсы: Медицинаская биохимия

1. Биохимия [Электронный ресурс] : учебник для вузов / под ред. Е. С. Северина. - 5-е изд., испр. и доп. - Электрон. текстовые дан. (66,3 Мб). - М. : ГЭОТАР - Медиа, 2013. - 768 с. эл. опт. диск (CD-ROM).
2. Биохимия [Электронный ресурс] : учебник / под ред Е. С. Северина. - 5-е изд. - Электрон. текстовые дан. (66,4 МБ). - М. : Издательская группа "ГЭОТАР- Медиа", 2011. - 768 с. эл. опт. диск (CD-ROM)
3. Биохимия с упражнениями и задачами [Электронный ресурс] : учеб. для вузов / Е. С. Северин [и др] ; под ред. Е. С. Северина. - Электрон. текстовые дан. (58,2 Мб). - М. : ГЭОТАР - Медиа, 2010. - 384 с. эл. опт. диск (CD-ROM) : ил. - (Электронный учебник).