**МОДУЛЬ №8 «ОБМЕН И ФУНКЦИИ ПРОСТЫХ БЕЛКОВ И АМИНОКИСЛОТ»**

Обоснование.

Белки составляют основу структуры и функций живых организмов. Они являются незаменимыми веществами, выполняя целый ряд уникальных функций, обеспечивающих жизнедеятельность живых существ. Белковый обмен координирует, регулирует и интегрирует многообразие химических превращений в целостном организме, подчиняя его задачам сохранения вида, обеспечивая тем самым непрерывность жизни. Знания, полученные при изучении метаболизма белков, помогут врачу-стоматологу в понимании механизмов патологических процессов, а также в целенаправленном воздействии на многие процессы жизни.

**ЗАНЯТИЕ 8.3**

**Тема «Пути образования и пути обезвреживания аммиака»**

Обоснование темы

В процессе катаболизма аминокислот образуется большое количество аммиака, являющегося высокотоксичным соединением. В первую очередь, аммиак оказывает выраженное токсическое действие на нервную систему, клетки головного мозга. Поэтому концентрация аммиака в клетках и тканях должна сохраняться на низком уровне. В связи с этим в организме в процессе эволюции сформировался ряд метаболических путей связывания и обезвреживания аммиака, главным из которых является биосинтез мочевины в печени (орнитиновый цикл).

Цель занятия

* знать общие и местные пути образования и обезвреживания аммиака;
* знать механизмы синтеза глутамина, мочевины, солей аммония;
* знать химизм орнитинового цикла и его регуляцию;
* уметь определять содержание солей аммония в моче.

Основные понятия темы. Основные механизмы обезвреживания аммиака в клетках (местные пути обезвреживания аммиака), а также в печени (орнитиновый цикл) и в почках (аммониогенез).

**ВОПРОСЫ К ЗАНЯТИЮ**

1. Пути образования и выведения аммиака в организме (схема). Токсичность аммиака.
2. Основные пути транспорта и обезвреживания NH3
3. Местное обезвреживание аммиака:

а) восстановительное аминирование α-кетоглутарата;

б) амидирование глутамата и аспартата - образование амидов (глутамина и аспарагина);

в) глюкозо – аланиновый цикл.

1. Общие пути обезвреживания аммиака:

г) образование и выведение солей аммония (аммониогенез в почках);

д) биосинтез мочевины. Орнитиновый цикл. Химизм. Регуляция. Происхождение атомов азота в мочевине.

1. Орнитиновый цикл и его биологическая роль. Связь орнитинового цикла с ЦТК.
2. Нарушения биосинтеза мочевины. Гипераммониемия и ее причины.

**МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ К ПРАКТИЧЕСКОЙ ЧАСТИ ЗАНЯТИЯ**

**Лабораторная работа 1**

**Количественное определение солей аммония по методу Мальфатти**

Принцип метода**:** метод основан на том, что при действии формалина на аммонийные соли образуется уротропин и соляная кислота, количество которой эквивалентно содержанию аммонийных солей в растворе. Кислоту оттитровывают 0,1 М раствором NaОН.

Ход работы: в коническую колбу отмеривают 10 мл мочи, добавляют 50 мл дистиллированной воды, 2 капли фенолфталеина, хорошо перемешивают раствор. Для нейтрализации кислых продуктов, содержащихся в моче, к этой смеси осторожно добовляют из бюретки 0,1 М раствор NаОН до появления слабо-розового окрашивания. Затем в колбу добавляют 5 мл формола, содержимое перемешивают, окраска исчезает вследствие разложения солей аммония и появления кислоты. Через 5 минут смесь титруют 0,1 М NаОН до появления вновь слабо-розового окрашивания, не исчезающего в течение 30 секунд.

Расчет производят по формуле:

Х = V ∙ 0,0017 ∙ 150, где

Х- содержание аммиака в суточном количестве мочи в г;

V- объем 0,1 М раствора NаОН, пошедшего на титрование в мл.;

150- коэффициент пересчета на суточное количество мочи с учетом того, что для определения использовалось 10 мл мочи.

Результат:

Вывод:

В норме содержание солей аммония в суточной моче колеблется от 0,6 до 1,3 г.

Клинико-диагностическое значение: при некоторых заболеваниях, например, при сахарном диабете, концентрация аммонийных солей увеличивается. При почечной недостаточности содержание аммонийных солей в моче снижается.

**ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ**

1.Дайте ответы на следующие вопросы:

а) перечислите основные источники аммиака в организме, укажите концентрацию аммиака в сыворотке крови в норме;

б) запишите формулами реакции обезвреживания аммиака в мышцах и головном мозге. Назовите ферменты.

в) объясните значение реакции гидролиза глютамина в почках, для этого:

 - запишите реакцию, катализируемую глютаминазой, назовите ее активатор;

 - перечислите, в виде каких солей выводится аммиак почками;

 - укажите, какое количество солей аммония выводится почками в норме и как изменится их содержание в моче при ацидозе.

 2. Решите ситуационные задачи.

1. При циррозе печени часто наблюдаются нарушения функций центральной нервной системы: снижение памяти, нарушение ориентировочных и поведенческих реакций. Накопление какого метаболита в нервной ткани может быть причиной таких расстройств?
2. В эксперименте на животных обнаружено снижение активности аргиназы в печени. Укажите возможные последствия.
3. В крови и моче пациента обнаружены повышенные концентрации аммиака и цитруллина. Укажите возможную причину.