

**ЗАБОЛЕВАНИЯ, СВЯЗАННЫЕ С НАРУШЕНИЕМ ОБМЕНА
ФЕНИЛАЛАНИНА И ТИРОЗИНА**

*Ассистент кафедры Медицинской и биологической химии
Бухарского государственного медицинского института*

Исмоилова Дилноза Зубайд кизи

ismoilova.dilnoza@bsmi.uz

Нарушения обмена **фенилаланина и тирозина** приводят к ряду врождённых и приобретённых заболеваний, большинство из которых связано с дефектами ферментов их метаболизма.

Фенилкетонурия (ФКУ)

Причина:

Дефицит или отсутствие фермента **фенилаланингидроксилазы**, катализирующего превращение фенилаланина в тирозин.

Биохимические изменения:

- Накопление фенилаланина в крови
- Образование токсичных метаболитов: фенилпировиноградной, фенилмолочной и фенилуксусной кислот

Проявления:

- Кератит
- Поражения кожи ладоней и стоп
- Умственная отсталость

Тирозинемия III типа

Причина:

Дефицит **4-гидроксифенилпируватдиоксигеназы**.

Проявления:

- Неврологические расстройства (редкая форма)

Дефицит фермента **тирозины** или нарушение синтеза меланина.

Отсутствие или снижение пигментации кожи, волос и глаз

- Повышенная чувствительность к свету

Тирозин является предшественником:

- **Катехоламинов** (дофамин, норадреналин, адреналин)
- **Меланина**
- **Тиреоидных гормонов**

Нарушения его обмена могут сопровождаться эндокринными и неврологическими расстройствами.

Краткая таблица

“DUNYO TA'LIMI SIFATINI OSHIRISHNING ILG'OR USULLARI ILMIY JURNALI”

5-Dekabr, 2025-yil

Заболевание	Дефект фермента	Основные проявления
Фенилкетонурия	Фенилаланингидроксилаза	Умственная отсталость
Алкаптонурия	Гомогентизинатоксидаза	Потемнение мочи
Тирозиномия I	Фумарилацетоацетатгидролаза	Поражение печени
Альбинизм	Тирозиназа	Гипопигментация

Если нужно, могу сделать **сравнительную схему, экзаменационный ответ или клинические задачи с разбором.**

Список использованных литератур

1. Ленинджер А. Основы биохимии: в 3 т. — М.: БИНОМ. Лаборатория знаний, 2019.
2. Мюррей Р., Греннер Д., Мэйес П., Родуэлл В. Биохимия человека. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020.
3. Северин Е.С., Алейникова Т.Л., Осипов А.Н. Биохимия: учебник. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021.
4. Berg J.M., Tymoczko J.L., Stryer L. Biochemistry. — 9th ed. — New York: W.H. Freeman and Company, 2019.
5. Nicholson J.K., Lindon J.C., Holmes E. Metabonomics: understanding the metabolic responses of living systems // Analytical Biochemistry. — 2018. — Vol. 530. — P. 45–60