

# «Биохимия крови»

Джусоева Э.Д., 201 стомат

# Функции крови

## 1. Транспортная:

- а) дыхательная
- б) питательная (трофическая)
- в) выделительная (экскреторная)

## 2. Регуляторная:

- а) КОС – буферные системы
- б) осмотическое давление  $P_{осм}$
- в) онкотическое давление  $P_{онк}$
- г) гормональная
- д) терморегуляторная

## 3. Защитная:

- а) коллоидная защита
- б) иммунохимическая
- в) гемостаз

# Физико-химические свойства

## КРОВЬ

плазма 55%

форменные элементы

- эритроциты
- лейкоциты
- тромбоциты

- ▣ рН 7,36-7,42
- ▣  $P_{\text{осм}}$  7,8-8,1 атм
- ▣  $P_{\text{онк}}$  0,03-0,04 атм
- ▣  $\Delta t$  -0,56-(-0,58) °С
- ▣ Удельные вес 1,050-1,060 г/см<sup>3</sup>  
(плотность)

# Состав крови

**кровь**

плотный остаток - 17%

вода - 83%

**минеральные  
вещества**

**органические  
вещества**

**катион**

**ы**

$\text{Na}^+$

$\text{K}^+$

$\text{Ca}^{2+}$

$\text{Fe}^{3+}$

**анионы**

$\text{Cl}^-$

$\text{HCO}_3^-$

$\text{SO}_4^{2-}$

**азот-**

**содержащие**

**безазотистые**

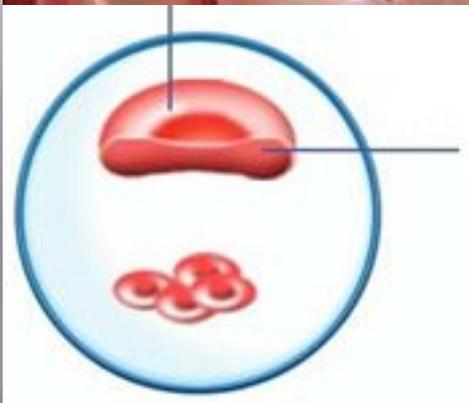
**белки**  
**65-85 г/л**

**небелковые**  
**15-25**  
**ммоль/л**

**углеводы**  
**4,3-6,2**  
**ммоль/л**

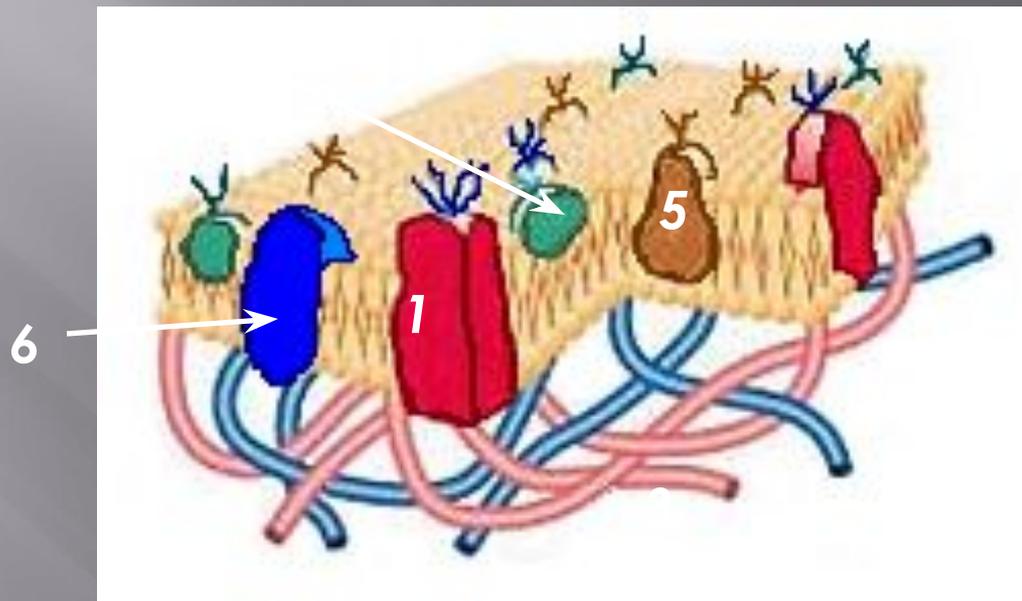
**липиды**  
**6,0-8,0**  
**г/л**

# Жизненный цикл эритроцита



- 1. пролиферация, клеточная дифференцировка, созревание:**
  - исчезновение белоксинтезирующей системы
  - исчезновение клеточных органелл (ядра, митохондрий)
  - резкое ослабление дыхательного метаболизма
- 2. период активного функционирования (90-120 дней)**
  - транспорт газов
  - поддержание КОС
- 3. деградация**

# Мембрана эритроцита



1 - гликофорин,

2 - спектрин,

3 - белок типа миозина (сократительный),

4 - гликопротеины групповой специфичности крови,

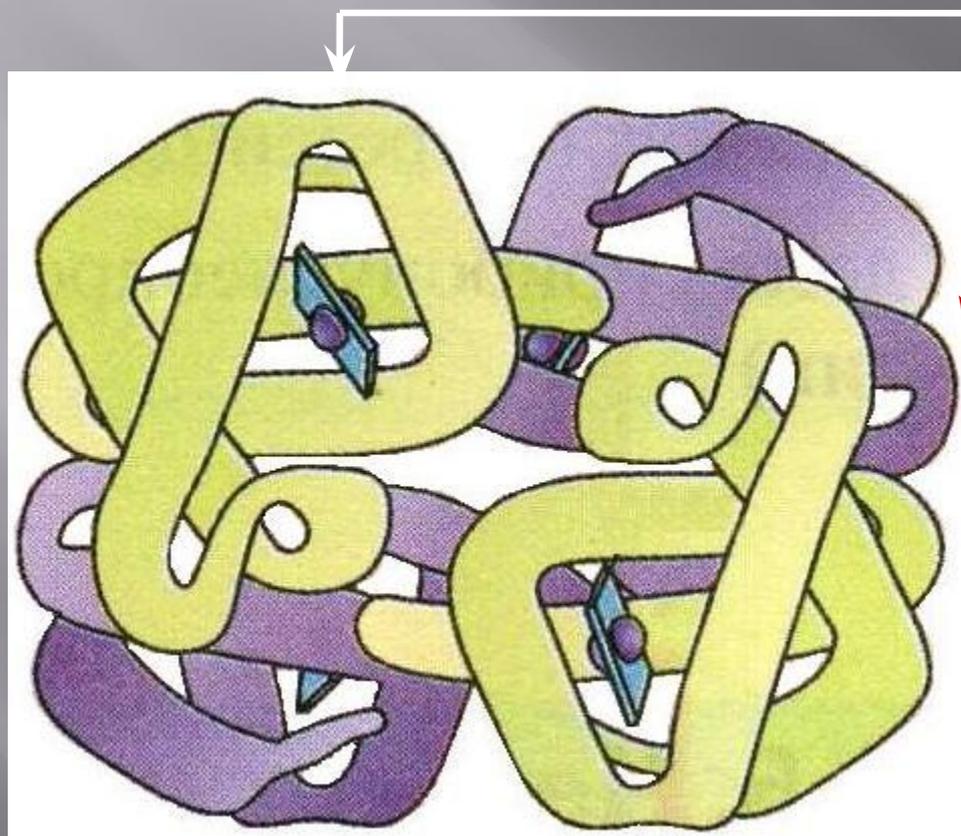
5 - рецепторные трансмембранные белки

6 – белок полосы 3

# Обмен глюкозы в эритроците



# Строение гемоглобина



α-цепи



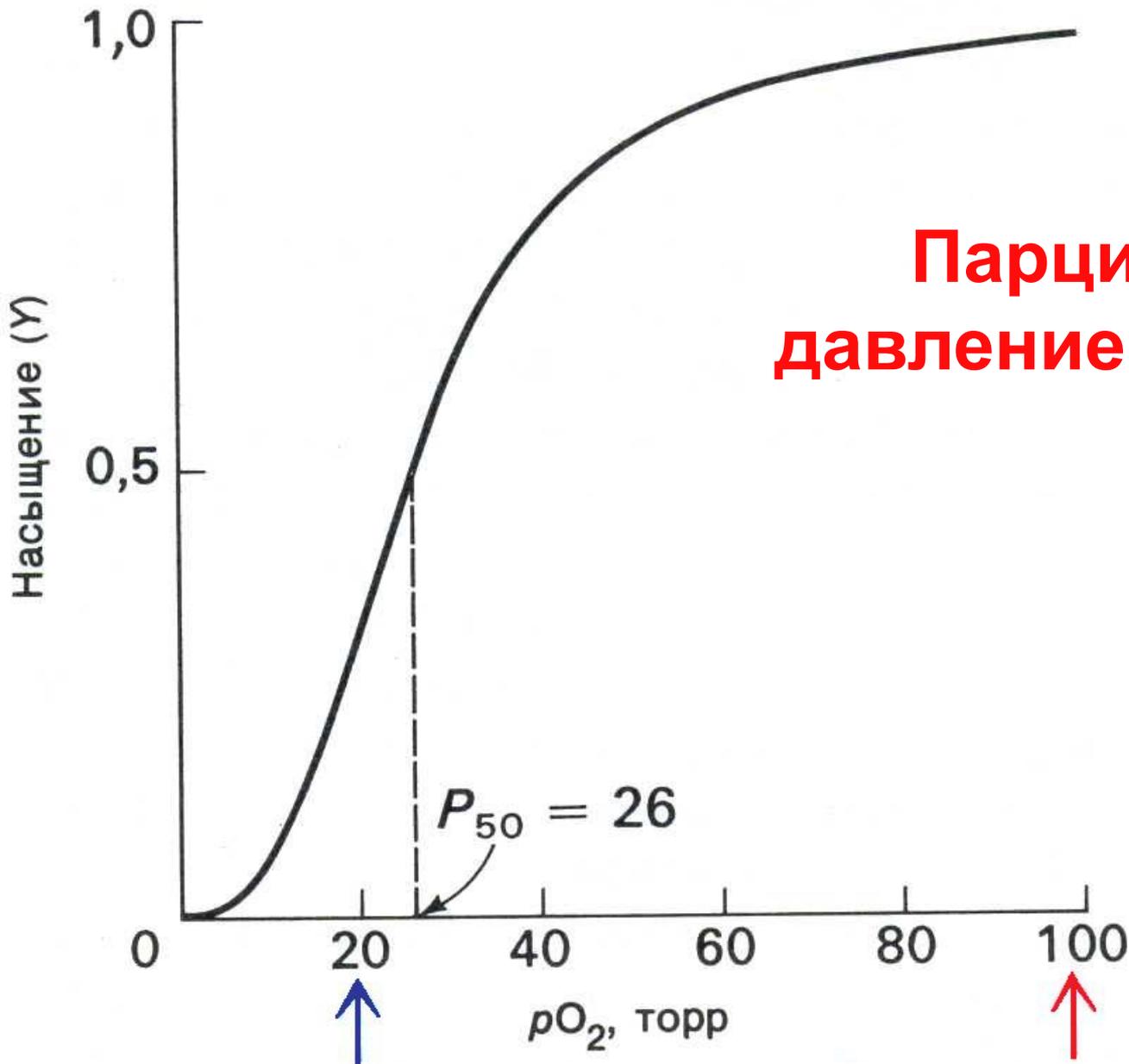
- 2 α-цепи
- 2 β-цепи
- 4 гема

96%

4%

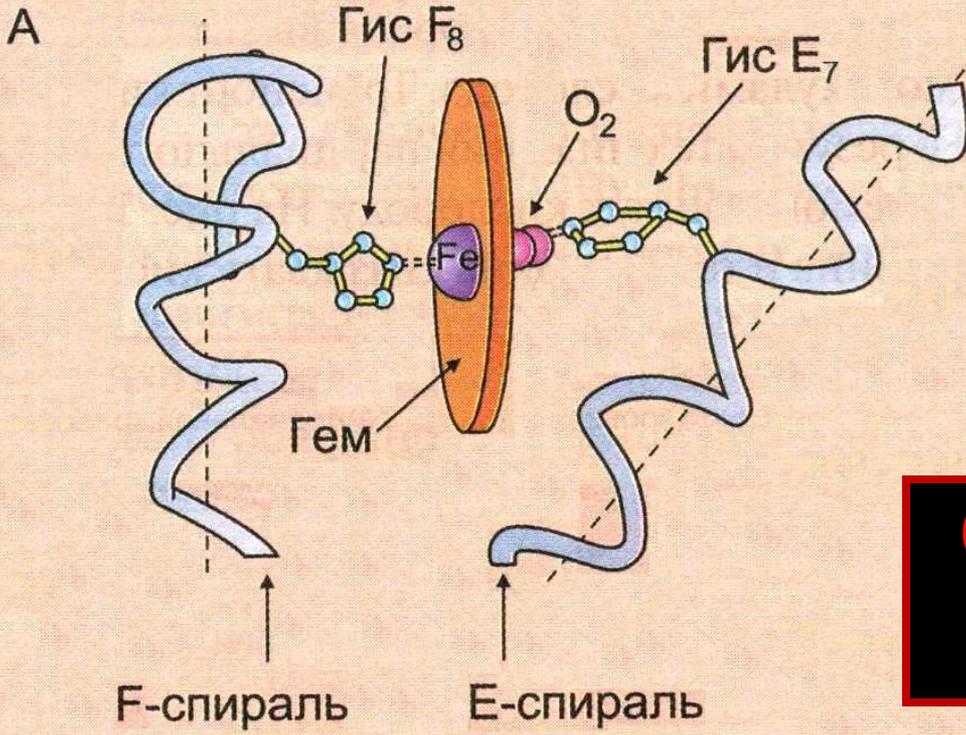
β-цепи

# Парциальное давление кислорода

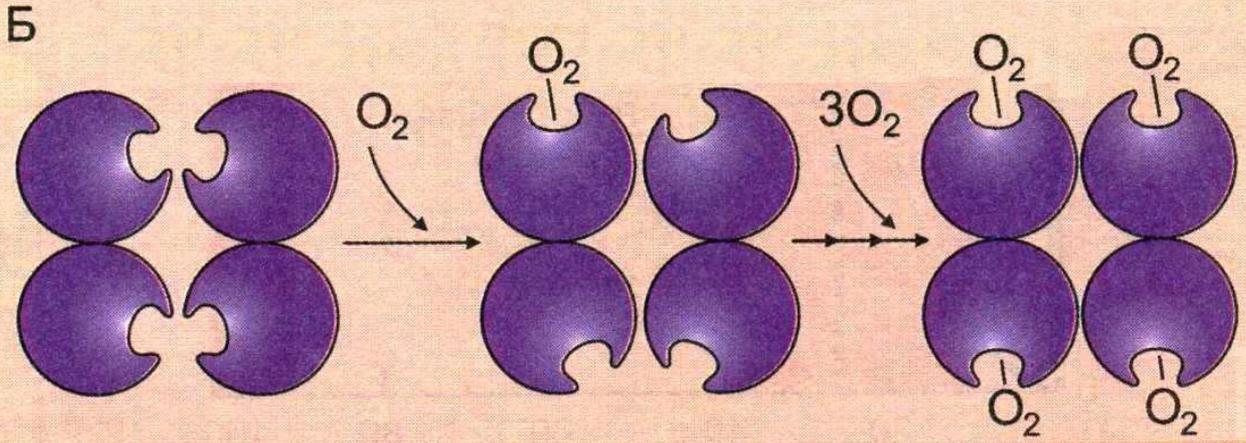


$pO_2$  в капиллярах  
работающей мышцы

$pO_2$  в лёгочных  
альвеолах



**Оксигенация гемоглобина**



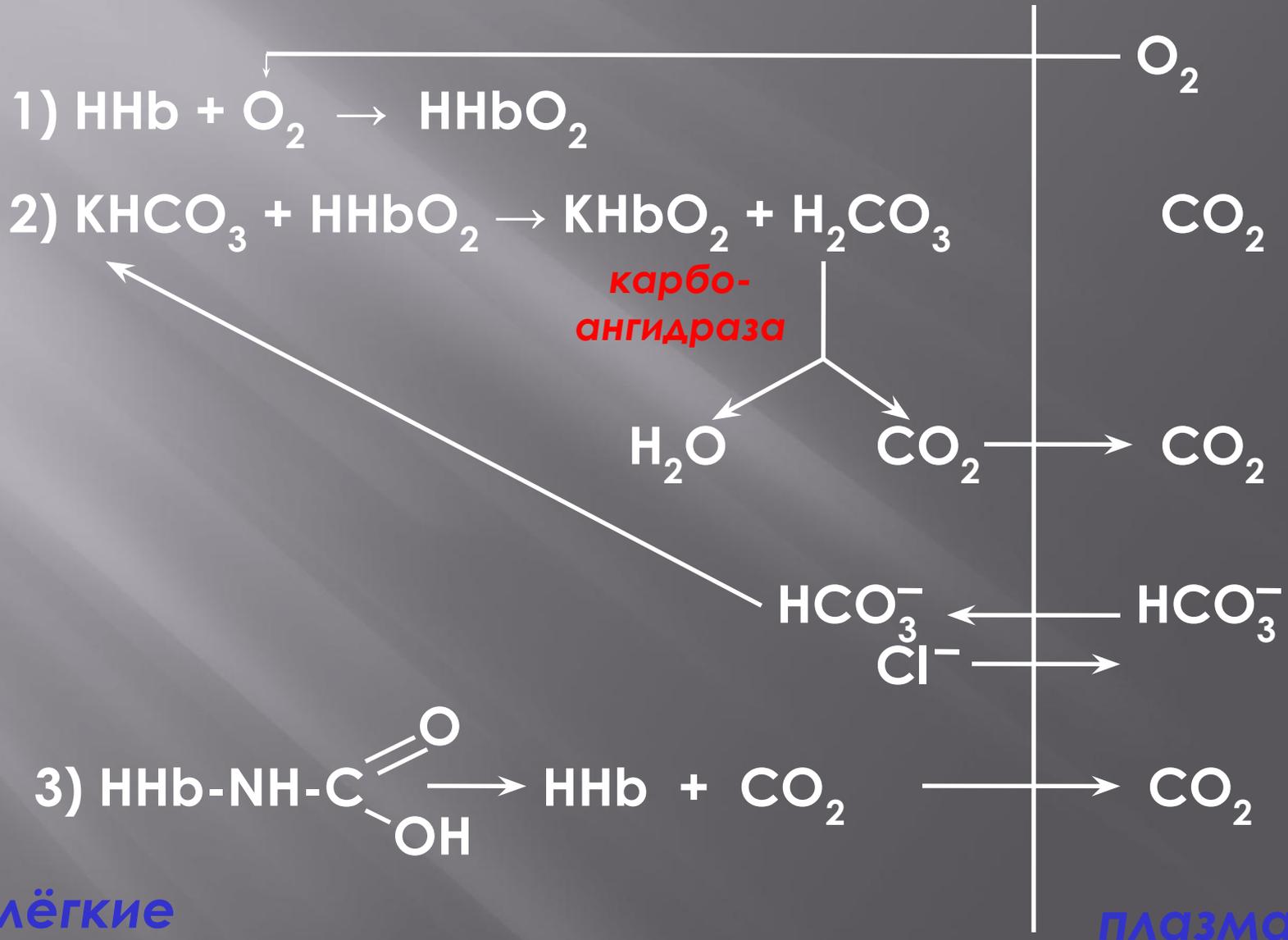
# Транспортные формы $\text{CO}_2$

- ▣ Физически растворённый - 7-8%
- ▣ Карбгемоглобин – 12-13%
- ▣ Бикарбонаты – 80%

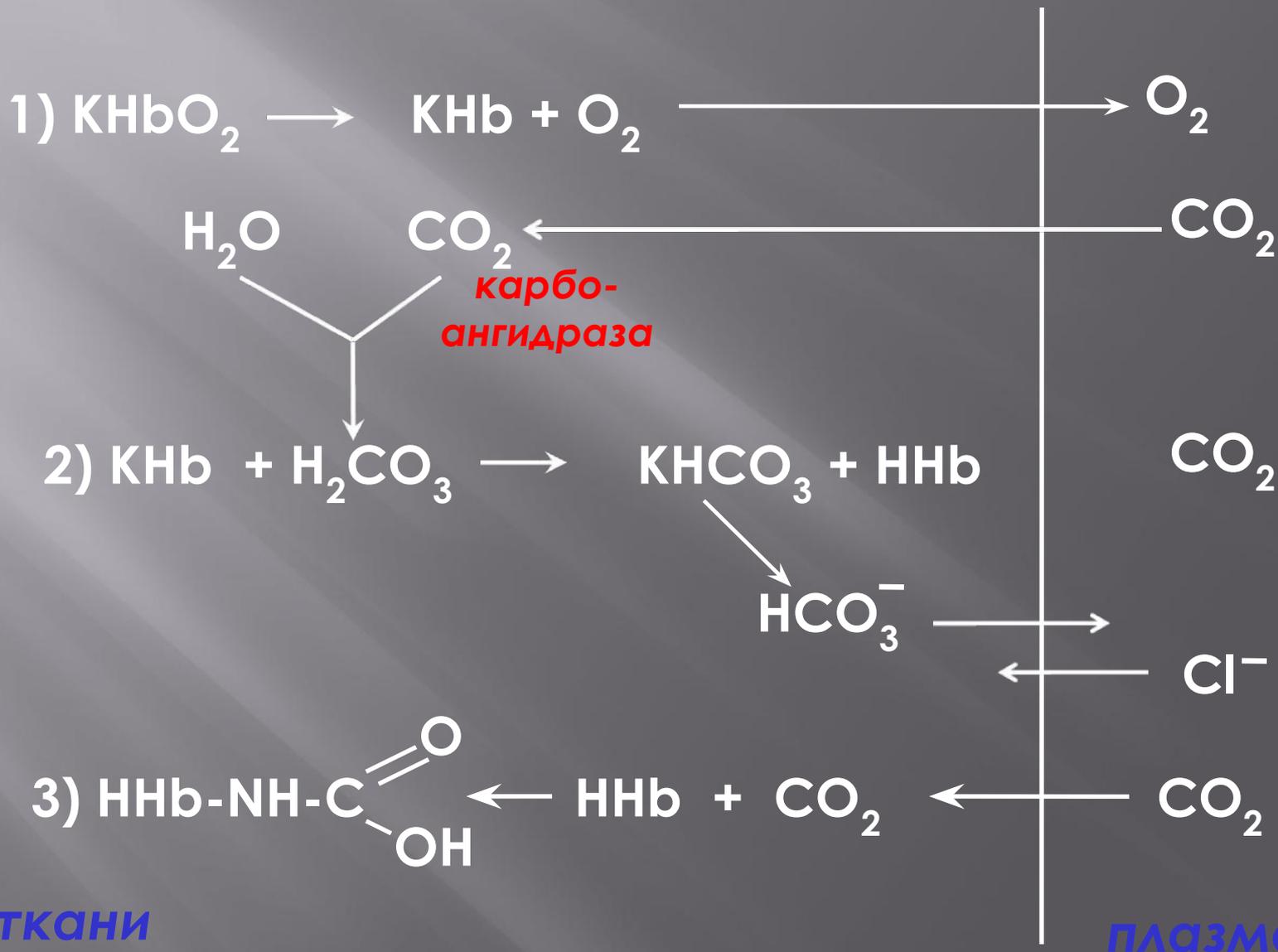
$\text{NaHCO}_3$  в плазме

$\text{KHCO}_3$  в эритроците

# Общая схема переноса газов кровью



# Общая схема переноса газов кровью



# Связывание газов гемоглобином

- ▣ Оксигемоглобин  $\text{Hb O}_2 (\text{Fe}^{2+})$
- ▣ Карбоксигемоглобин  $\text{Hb CO} (\text{Fe}^{2+})$
- ▣ Карбгемоглобин  $\text{Hb-NH-COOH} (\text{Fe}^{2+})$
- ▣ Метгемоглобин  $\text{Met Hb}(\text{Fe}^{3+})$

# Эмбриональная гетерогенность Hb



# Гетерогенность, обусловленная минорными компонентами

Hb A =  $\alpha_2 \beta_2$  96-98%

Hb F =  $\alpha_2 \gamma_2$  1-2%

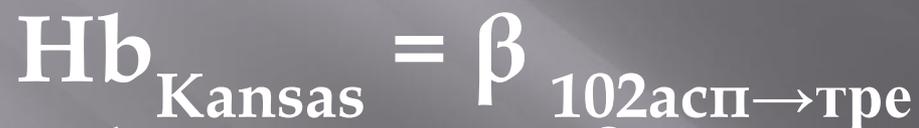
Hb A<sub>2</sub> =  $\alpha_2 \delta_2$  1-2%

# Гемоглинопатио

## (структурные)

тип гемоглобина	Остатки аминокислот в цепи β							
	1	2	3	4	5	6	7	8
Нь А (норма)	Вал	Гис	Лей	Тре	Про	Глу	Глю	Лиз
Нь S	Вал	Гис	Лей	Тре	Про	<u>Вал</u>	Глю	Лиз
Нь C	Вал	Гис	Лей	Тре	Про	<u>Лиз</u>	Глю	Лиз
Нь G	Вал	Гис	Лей	Тре	Про	Глу	<u>Гли</u>	Лиз

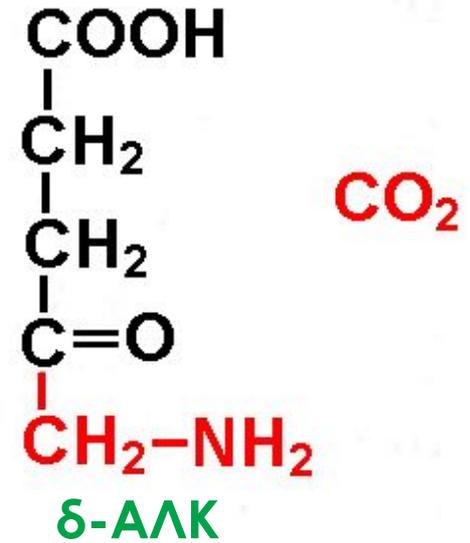
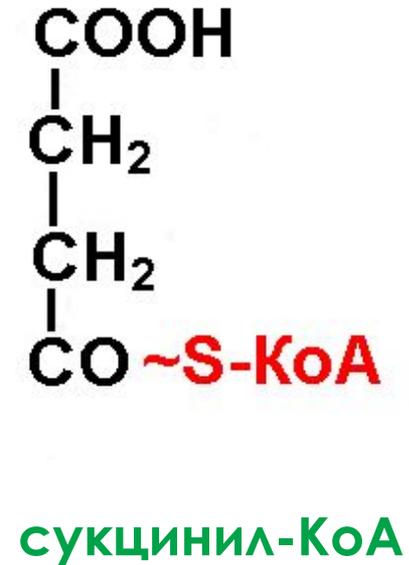
# Гемоглинопатии

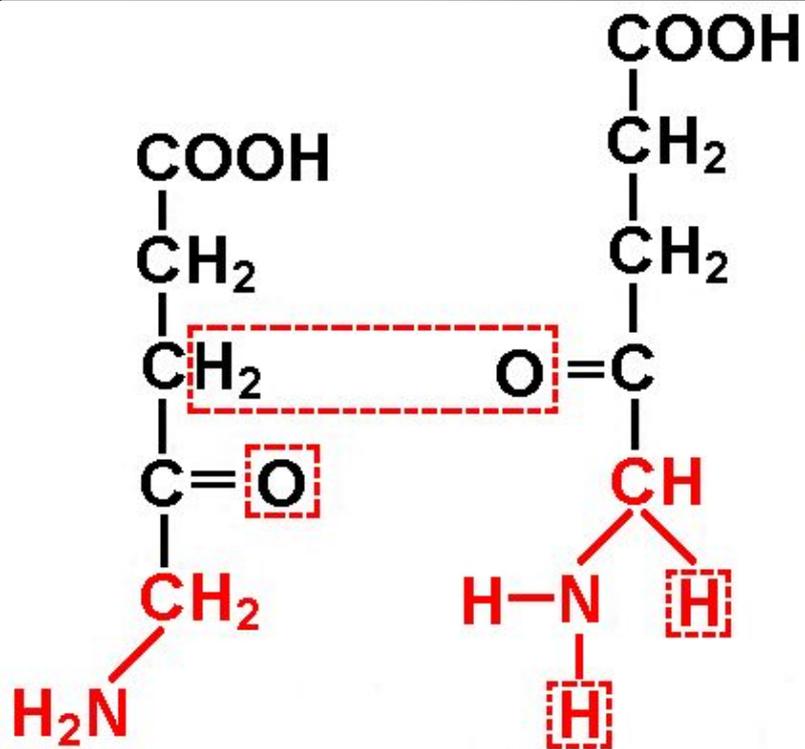


талассемии

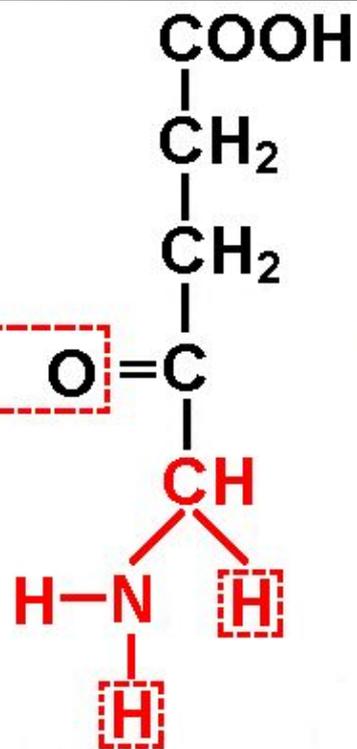
(регуляторные)

# Биосинтез гема





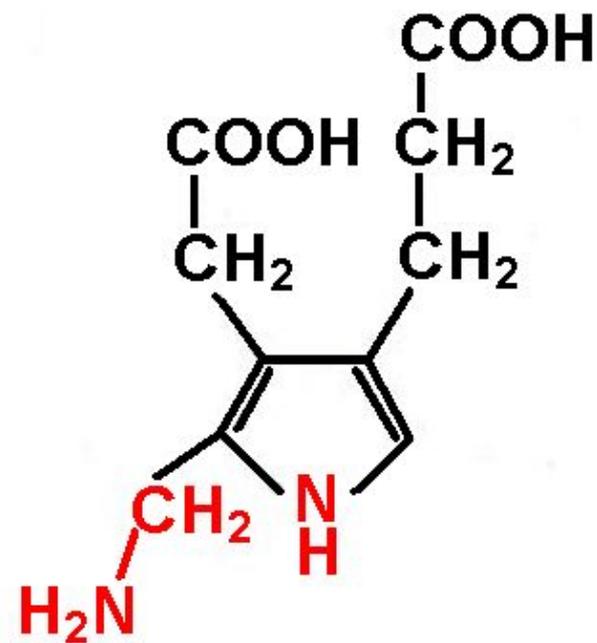
$\delta$ -АЛК



$\delta$ -АЛК

$2 \text{H}_2\text{O}$

порфириноген-  
синтаза



порфобилиноген

4 порфобилиноген

4 NH<sub>3</sub>

H<sub>2</sub>O

уропорфириноген (III)

4 CO<sub>2</sub>

копропорфириноген (III)

протопорфириноген (IX)

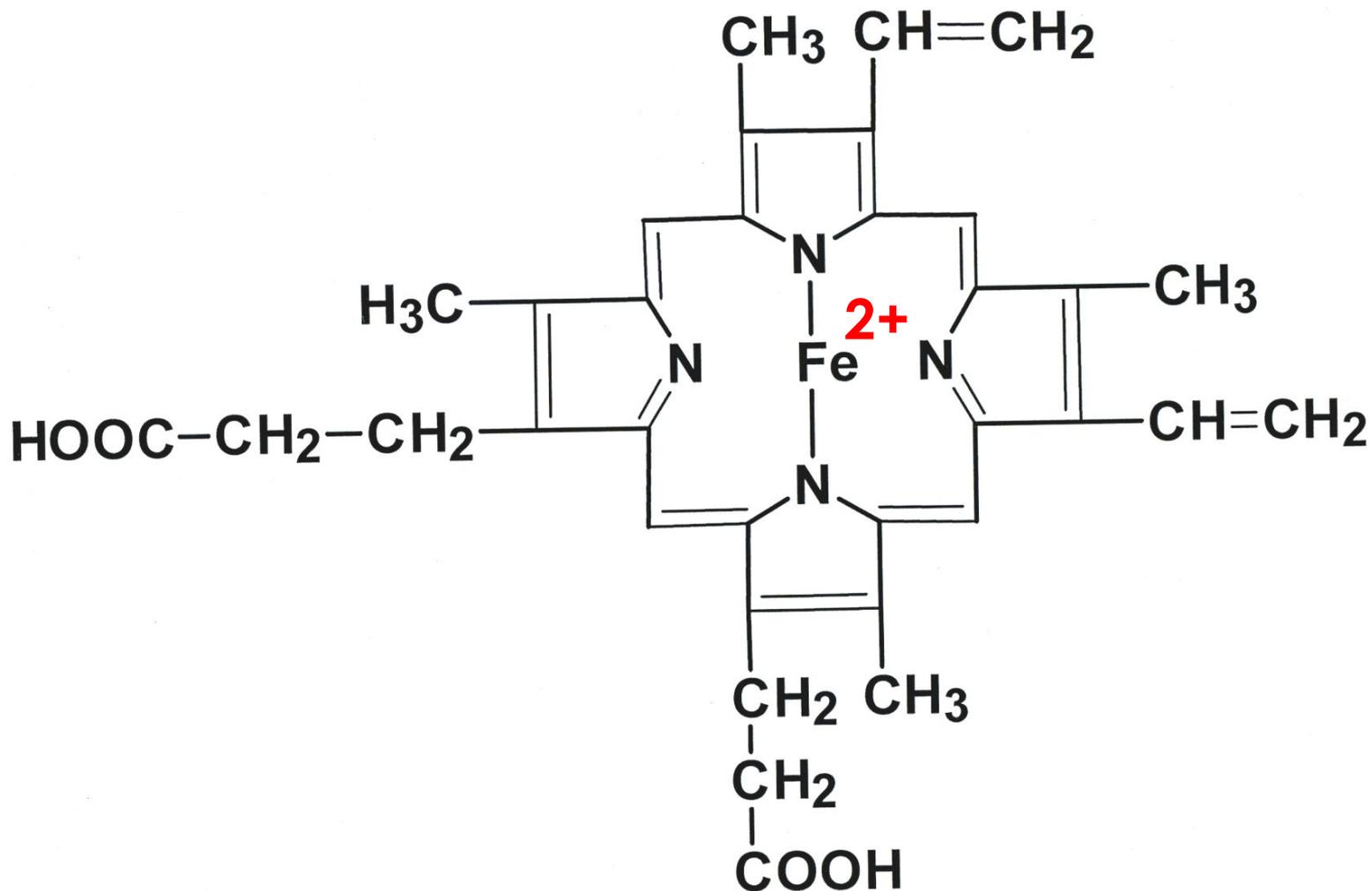
протопорфирин (IX)

феррохелатаза

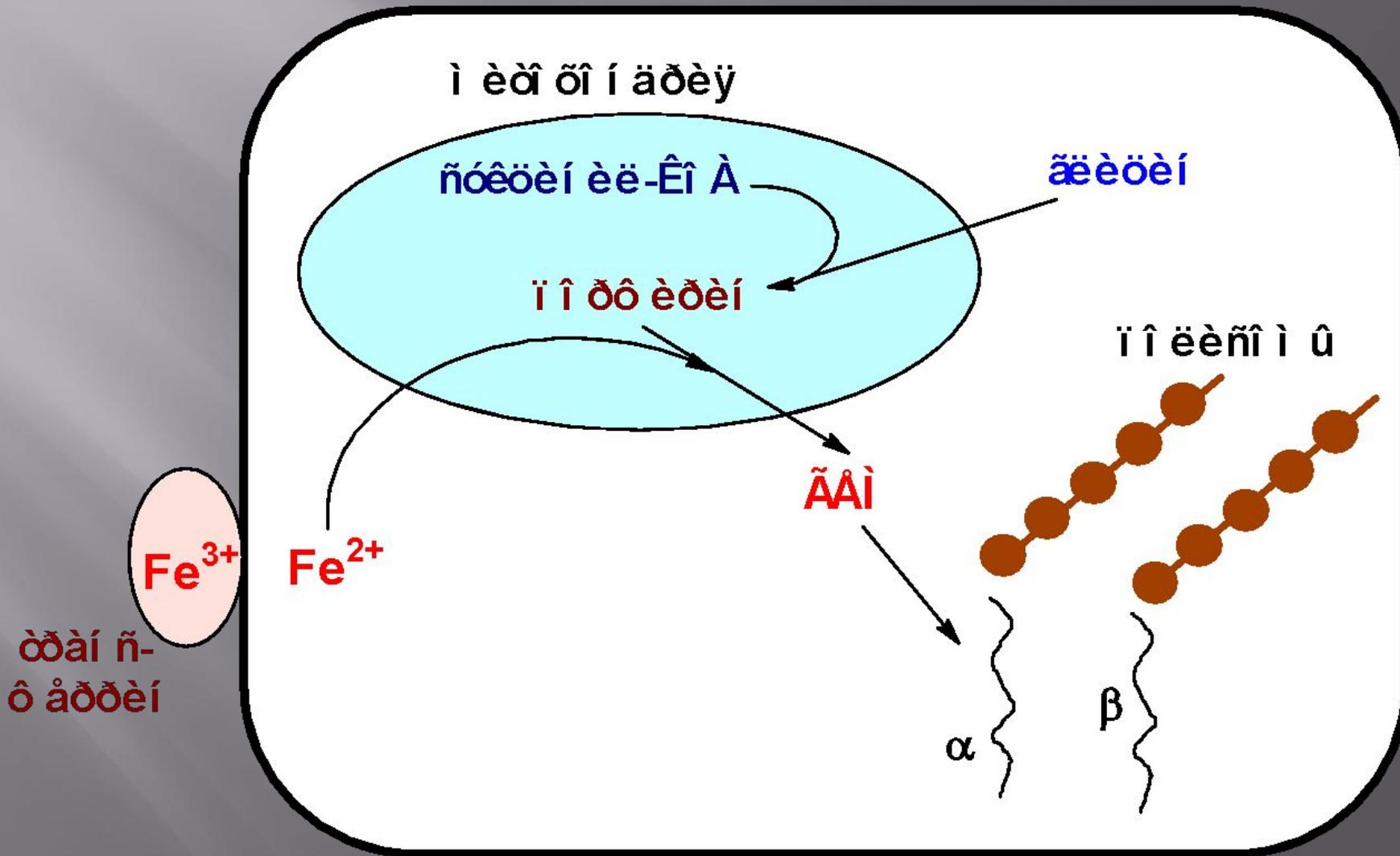
Fe<sup>2+</sup>

ГЕМ

# Формула гема



# Образование гемоглобина



# Порфирии

**Порфирии** – заболевания, обусловленные нарушениями начальных этапов синтеза гема и сопровождающиеся накоплением порфиринов и их предшественников.

- **Первичные** – генетический дефект ферментов синтеза
- **Вторичные** – нарушения регуляции биосинтеза

## □ **Наследственные:**

### ■ **Эритропоэтические**

- уропорфирия
- протопорфирия

### ■ **Печёночные**

- острая перемежающаяся порфирия
- копропорфирия
- урокопропорфирия

### ■ **Смешанные**