

КРОВЬ

```
graph TD; K[КРОВЬ] --> FE[Форменные элементы (клетки)]; K --> P[плазма]; P --> FS[Факторы свертывания крови]; P --> SK[Сыворотка Крови]; SK --> B[Белки]; SK --> NBK[Небелковые компоненты]; NBK --> O[1) Органические: -азотсодержащие, -безазотистые]; NBK --> IO[2) Неорганические];
```

Форменные
элементы
(клетки)

Факторы
свертывания
крови

плазма

Сыворотка
Крови

Белки

Небелковые
компоненты

- 1) Органические:
 - азотсодержащие
 - безазотистые
- 2) Неорганические

Белки плазмы крови

- Сухой остаток плазмы- 9-10 %
- Из него белки 6,5- 8,5 %
(65-85 г/л)
- Истинно плазменные белки 47-65 г/л

ФУНКЦИИ:

- 1) Коллоидно-осмотическое давление (онкотическое)
- 2) Вязкость крови, сохранение устойчивости форменных элементов, кровотоков в капиллярах.
- 3) Транспортная (органич. комп-т и катионы)
- 4) Регуляция КЩР (буферные системы)
- 5) Гемостатическая
- 6) Гуморальный иммунитет
- 7) «Резерв» аминокислот.

I. Электрофорез(±)

а) бумажный

ацетатцеллюлоза 5 фракций

б) агар- 7 – 8 фракций

в) крахмал – 16 – 17

г) полиакрил- амид (гель) 25-30

2. Иммунохимический

а) иммуноэлектрофорез

б) иммуноферментный

3. Гельфильтрация (м.м.)

Сефадекс

4. Хроматография

(тонкослойная, газожидкостная,
ионообменная (по заряду))

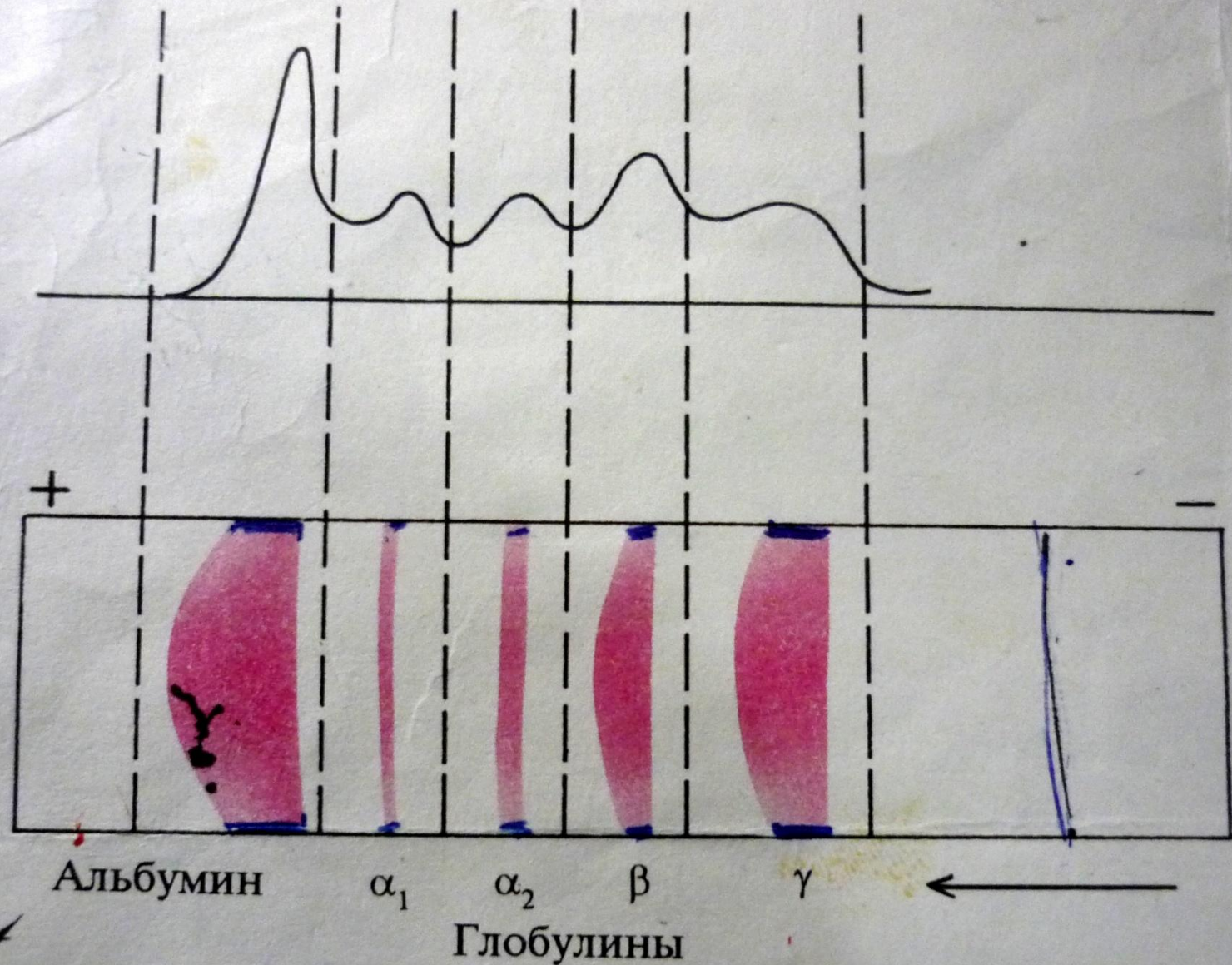



Рис. 78. Электрофорез белков сыворотки крови (фибриноген удален свертыванием). Направление движения от старта указывает стрелка. Наиболее подвижны альбумины, наименее — γ -глобулины.

Протеинограмма:

- А- 55-65 %
 - α_1 -2-4 %
 - α_2 - 6-12%
 - β - 8-12%
 - γ - 12-22%
- 

в норме $A/\Gamma > 1$

Преальбумин 50.000
транспорт ретинола

Альбумин 40-50г/л

$T_{1/2}$ – 20 дней

● Простой белок 585 АК

17 дисульфидных мостиков

м. м. ≈ 70.000

(синтез – гепатоциты

≈ 12 г/сутки)

Кислый белок (глу, асп)

гидратная оболочка

катионы Ca^{2+} , Cu^{2+} , Zn^{2+} , Na^{+}

Стимулируют синтез:

глюкокортикоиды,

инсулин, СТГ, андрогены


Функции:

1. Поддержание онкотического давления

($A < 30$ г/л – отеки)

2. транспортная: Ca^{2+} ;

- эндогенные метаболиты:
билирубин, жирные кислоты,
альдостерон, T_3 , T_4



- Ксенобиотики: антибиотики, сульфаниламиды, салицилаты и др.

3. «резервная» (голодании «сброс» в двенадцатиперстную кишку) гидролиз

α_1 -глобулины

антипротеазы

1. Кислый α_1 гликопротеид- 40%
(орозомукоид)

2. α_1 – антитрипсин (α_1 , P1)

м. м. 50.000

90-92% общей антипротеазной активности

220-250 мг %

(дефект → эмфизема легких; ювенильный цирроз печени)



3. ЛПВП

4. Транскортин

5. Тироксинсвязывающий

6. протромбин

α_2 - глобулины

1. α_2 макроглобулин

м.м. 700.000

Ингибитор плазменных протеаз,
транспорт цинка

2. Церулоплазмин

Транспорт меди. Антиоксидант

3. Гаптоглобины (транспорт Hb)

25% всех α_2 глобулинов

Hr 1- 1; Hr 2- 1; Hr 2- 2

Ингибитор катепсина

4. Ретинолсвязывающий

5. Витамин Д связывающий

β- глобулины

1. ЛПНП (Apo B)

2. Трансферрин 2-4 г/л
(перенос Fe^{3+})

N - $\frac{1}{3}$ белка связана с Fe^{3+}

3. Фибриноген

4. Гемопексин (транспорт гема)

5. С - реактивный белок

(реакция преципитации с С-полисахаридом пневмококков)

-активация компонента N – O

Острый процесс (++++)

6. транскобаламин

Белки острой фазы

(БОФ) – С – реактивный белок, ингибиторы протеаз, церулоплазмин, гаптоглобин, (α_1 , α_2 глобулины)

Все синтезируются в гепатоцитах, все гликопротеиды

γ - глобулины

- Jg G(70-75%) - антитела против большинства инфекций
- Jg A(20%) –местный иммунитет СЛИЗИСТЫХ
- Jg M(10%)- ранние антитела
- Jg E- аллергическая реактивность (контакт с аллергенами)
- Jg D – рецепторы В - лимфоцитов

Клиническое значение определения общего белка и его фракция

I. Гиперпротеинемия

Относительная

Абсолютная

(парапротеинемия,

гипер γ - глобулинемия)

II. Гипопротеинемия

первичные:

I. Физиологическая

- (дети до года 47 – 65 г/л)
- Недоношенные с массой тела 1,5 – 2,0 кг – 33 – 40г/л
- менее 1,5 кг - < 30г/л

2. Анальбуминемия

Вторичные:

1. Недостаточность белка в пище или его неполноценность
2. Дефекты переваривания и всасывания
3. Нарушение синтеза (болезни печени)

4. Потери белка

(заболевание почек – нефротический синдром); кровоподтеки, ожоги и т.д.

5. Распад белков

(тиреотоксикоз, болезнь Кушинга, инфекции.)

6. Повышенное использование белков

Диспротеинемии

I. « цирротический» тип

↓
Альбумины

$A/G < 1$

(нарушение функции
печени)

II. Воспалительный тип

- ↑ α_1, α_2 – БОФ
- ↑ γ (антитела)
- ↓ Альбумины

III. Нефротический тип

Снижение всех фракций
(особенно альбуминов),

при увеличении

α_2 - глобулинов

Парапротеинемии

Миеломная болезнь

(М-градиент (белок)

в глобулиновой фракции)

Бенс-

Джонса

Небелковые азотистые компоненты крови


- Остаточный азот 14-28
ммоль/л

Новорожденные –
42-71 ммоль/л

Азот:

- Мочевины – 50% (2,5-8,3 ммоль/л)
- Аминокислот – 25%
- Мочевой кислоты – 4% (119-297 мкмоль/л)

- Креатина – 5%
- Креатинина – 2,5% (44,2-101,6 мкмоль/л)
- Аммиака – 0,5% (7,1-21,4 мкмоль/л)
- Индикана – 0,5% (1,4-3,7 мкмоль/л)

- 
- Полипептиды \approx 10%
 - Нуклеотиды
 - Нуклеозиды
 - Глутатион
 - Билирубин
 - Холин
 - Гистамин и др.

Азотемия

абсолютная

относительная

ретенционная

продукционная

распад

(усиленный

белков

Ретенционная (выделительная):

- а) почечная (нарушение клубочковой
фильтрации)
- б) подпочечная (нарушение оттока
мочи)
- в) внепочечная (снижение почечного
кровотока)

Компоненты остаточного азота

Мочевина: 2,5 – 8,3 ммоль/л

азот мочевины

остаточный азот

%

более 50% (до 90%)

- почечная недостаточность

менее 45% - печеночная

Гипераминоацидемия

1. Белковое голодание I, II стадии
2. Нарушение пищеварения
3. Гиперкортицизм
4. Поражения печени
5. Гиповитаминоз В6
6. Нарушение функции почек
(клубочковой фильтрации)

Гипоаминоацидемия

1. Белковое голодание III степени
2. Усиление анаболизма
3. Нарушение функции почек
(реабсорбция аминокислот)

Нарушение обмена отдельных АК

- Фенилкетонурия (фенилаланин ↑)
- Тирозиноз (тирозин ↑)
- Цитрулинемия
- Гипервалинемия
- Болезнь кленового сиропа }
(↑ АК с разветвленной цепью)

АММИАК (NH₄⁺)

гипераммониемия
(заболевания печени),
врожденные

нарушения

орнитинового

цикла

ПЕЧЕНОЧНАЯ КОМА

МОЧЕВАЯ КИСЛОТА

ГИПЕРУРИКЕМИЯ

(подагра, синдром
Леша-Нихена)

ПЕПТИДЫ

(кинины,
брадикинины, калликреин)

Биогенные амины

(гистамин, серотонин,
ГАМК,
полиамины)

Нуклеотиды

(система АТФ – АДФ и др.)