

**КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ**  
**КАФЕДРА ФУНДАМЕНТАЛЬНОЙ И КЛИНИЧЕСКОЙ БИОХИМИИ**

Лекция по теме:

# **Биохимия крови**

**Краснодар**  
**2017**

# 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%

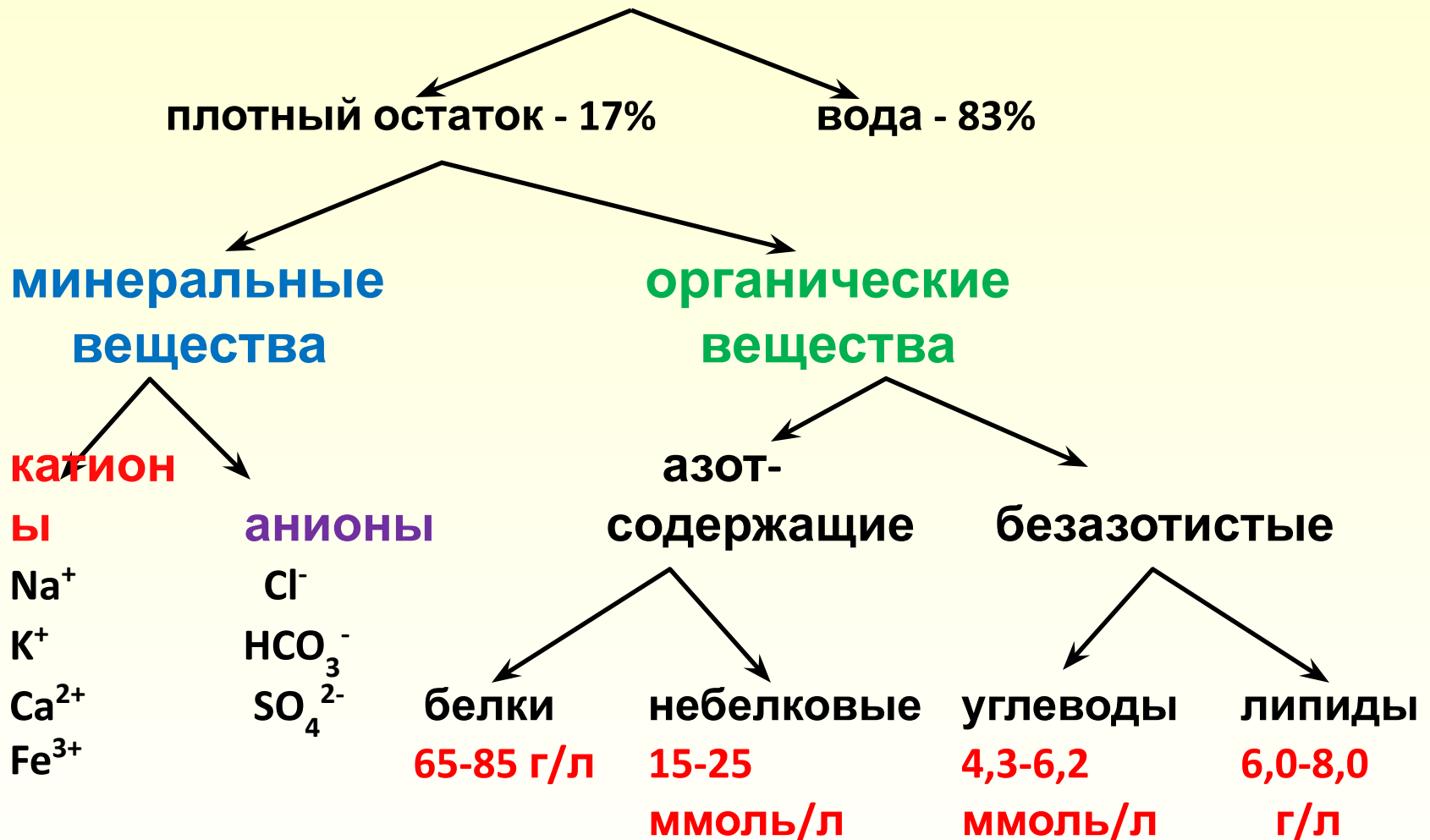
форменные элементы

- эритроциты
- лейкоциты
- тромбоциты

- pH 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) °C
- Удельные вес 1,050-1,060 г/см<sup>3</sup>  
(плотность)

# Состав плазмы крови

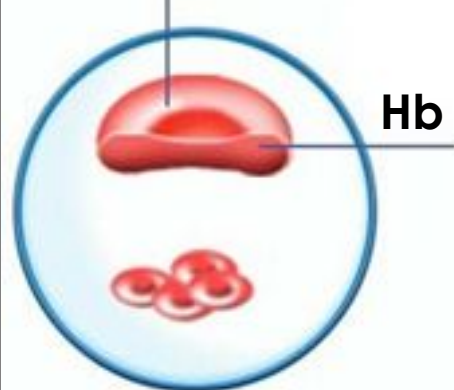
## плазма крови



# Минеральный состав крови

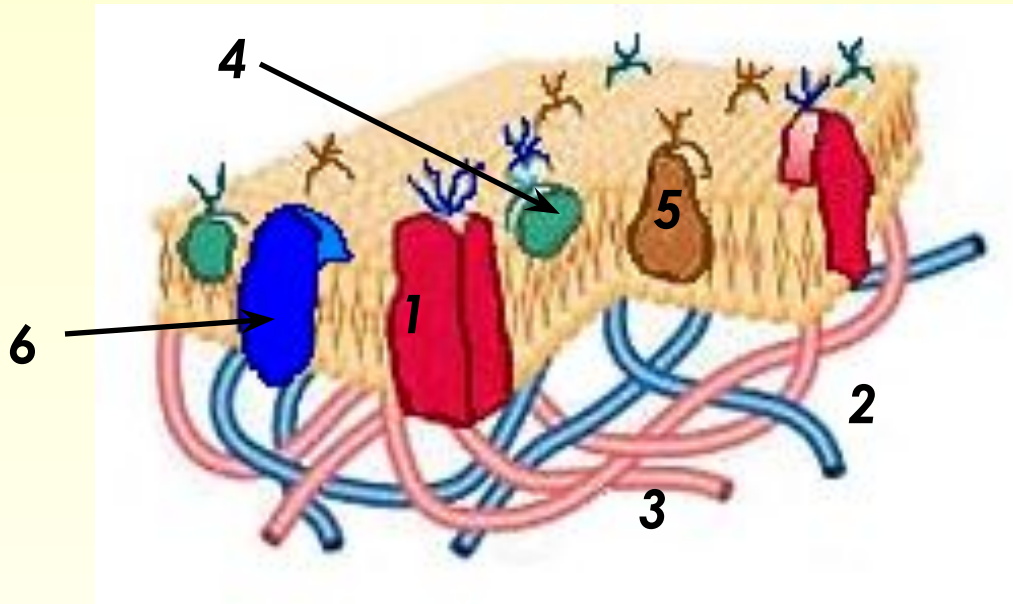
- Берёзов, Коровкин. Биологическая химия (стр. 582-584)
- Бышевский, Терсенов. Биохимия для врача (стр.208-209, 297-301)
- Чиркин, Данченко. Биологическая химия (стр.497-501)

# 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,

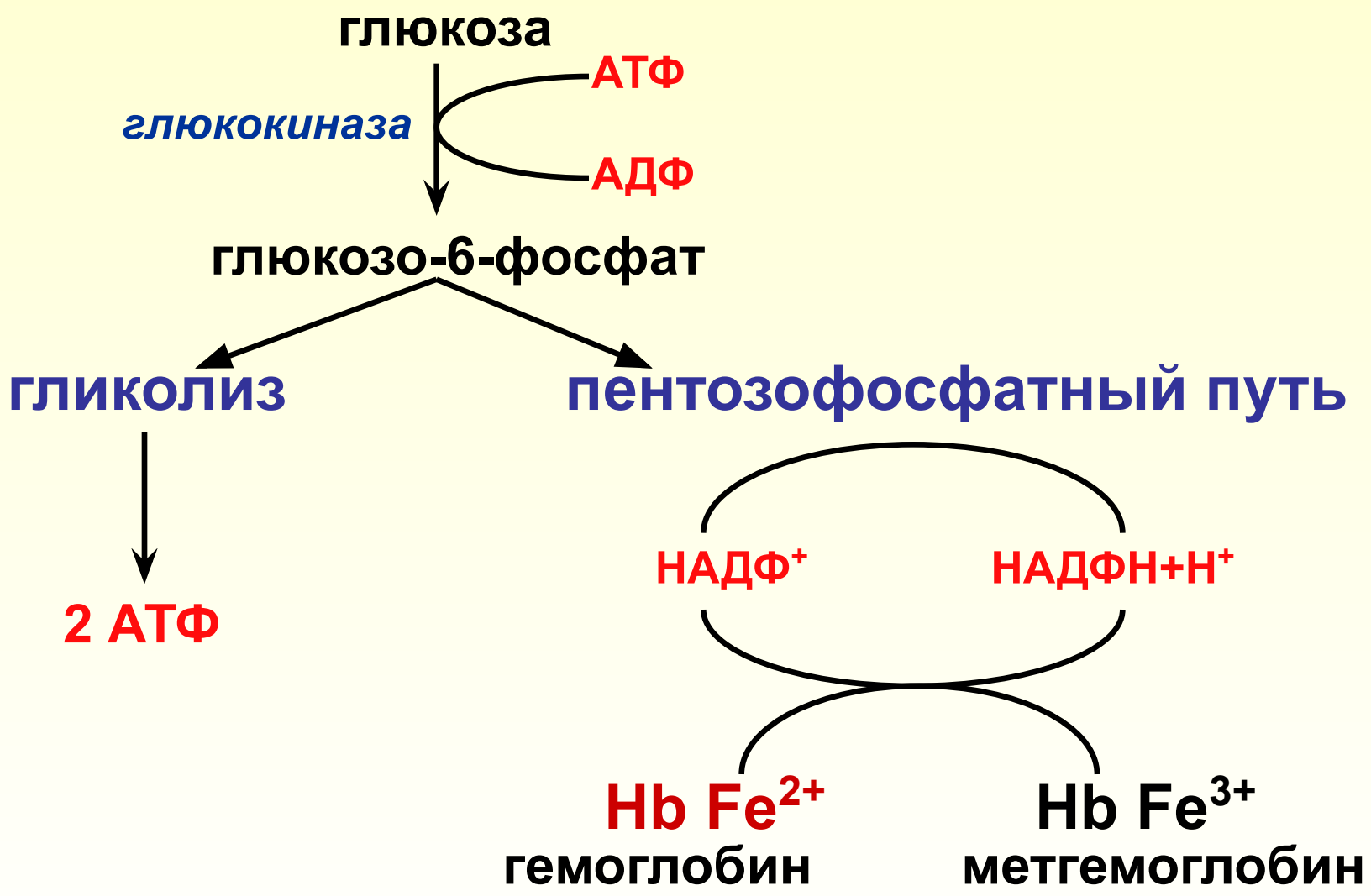
3 - белок типа миозина (сократительный),

4 - гликопротеины групповой специфичности крови,

5 - рецепторные трансмембранные белки

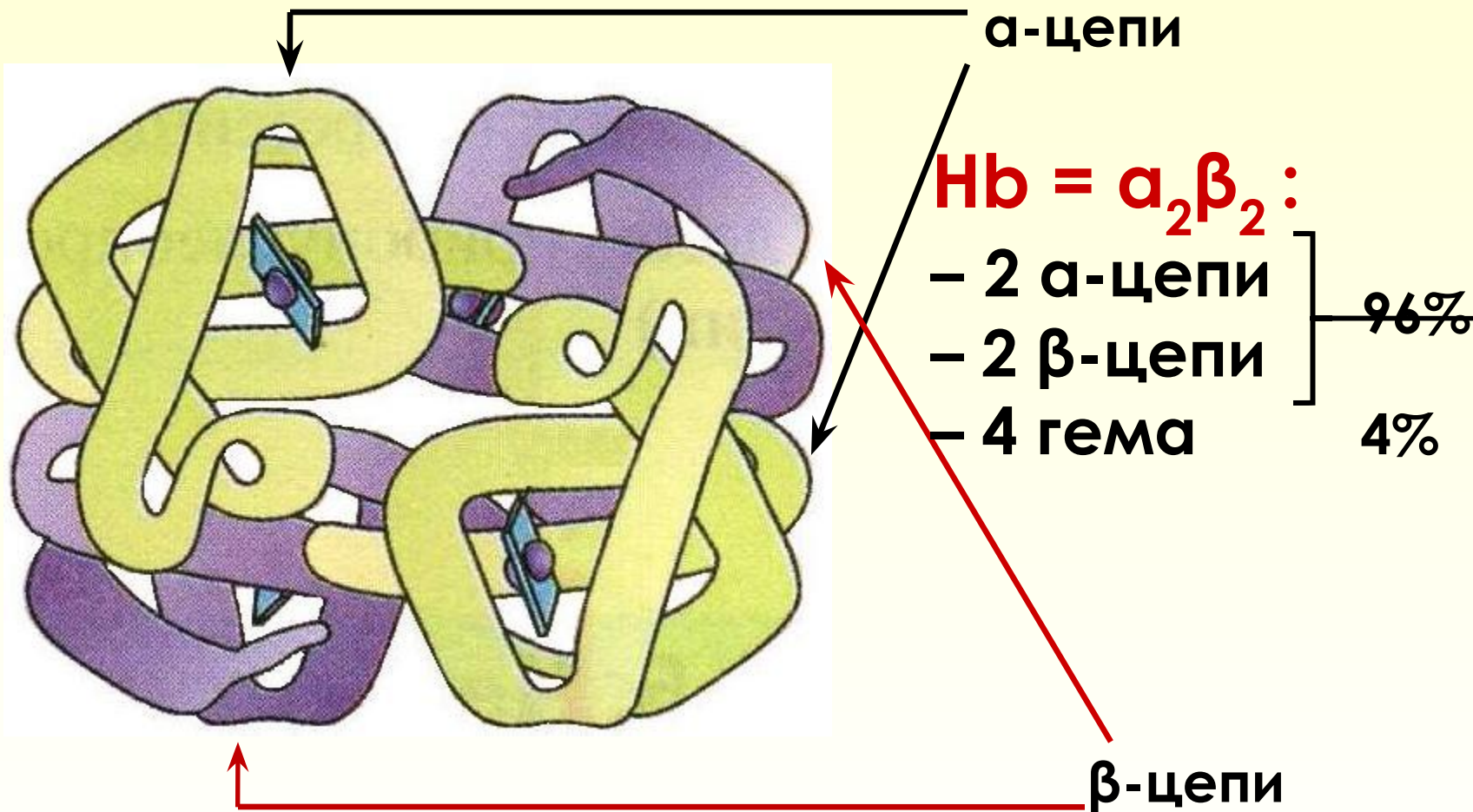
6 - белок полосы 3

# Обмен глюкозы в эритроците



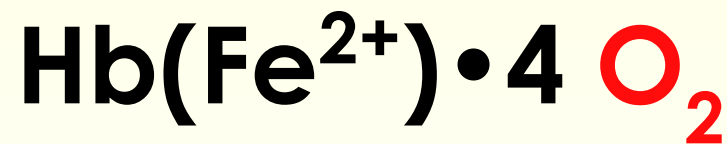


# Строение гемоглобина

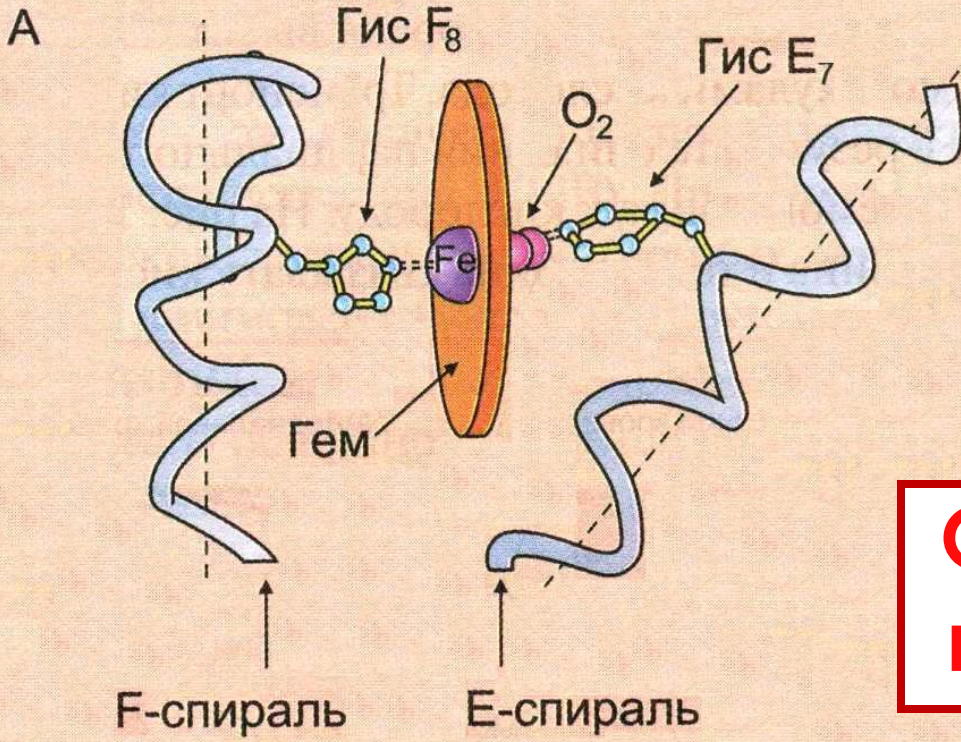


# Транспортная форма $O_2$

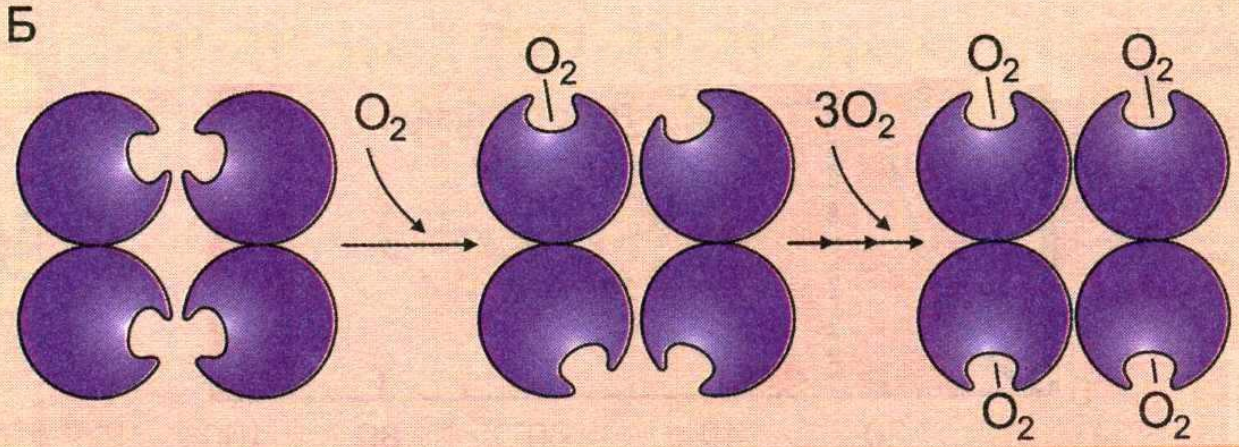
Кислород транспортируется  
ТОЛЬКО В СВЯЗАННОМ С  
гемоглобином виде (в виде  
оксигемоглобина) –





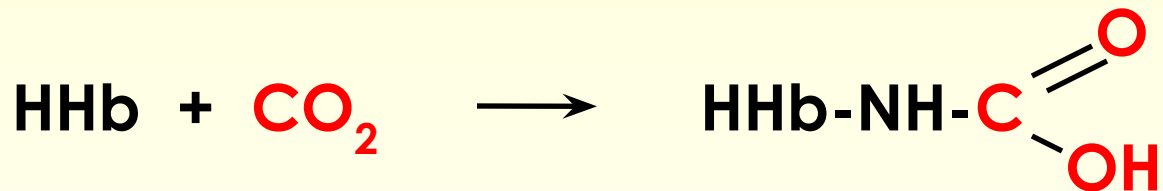


**Оксигенация  
гемоглобина**



# Транспортные формы $\text{CO}_2$

- Физически растворённый - 7-8%
- Карбгемоглобин – 12-13%

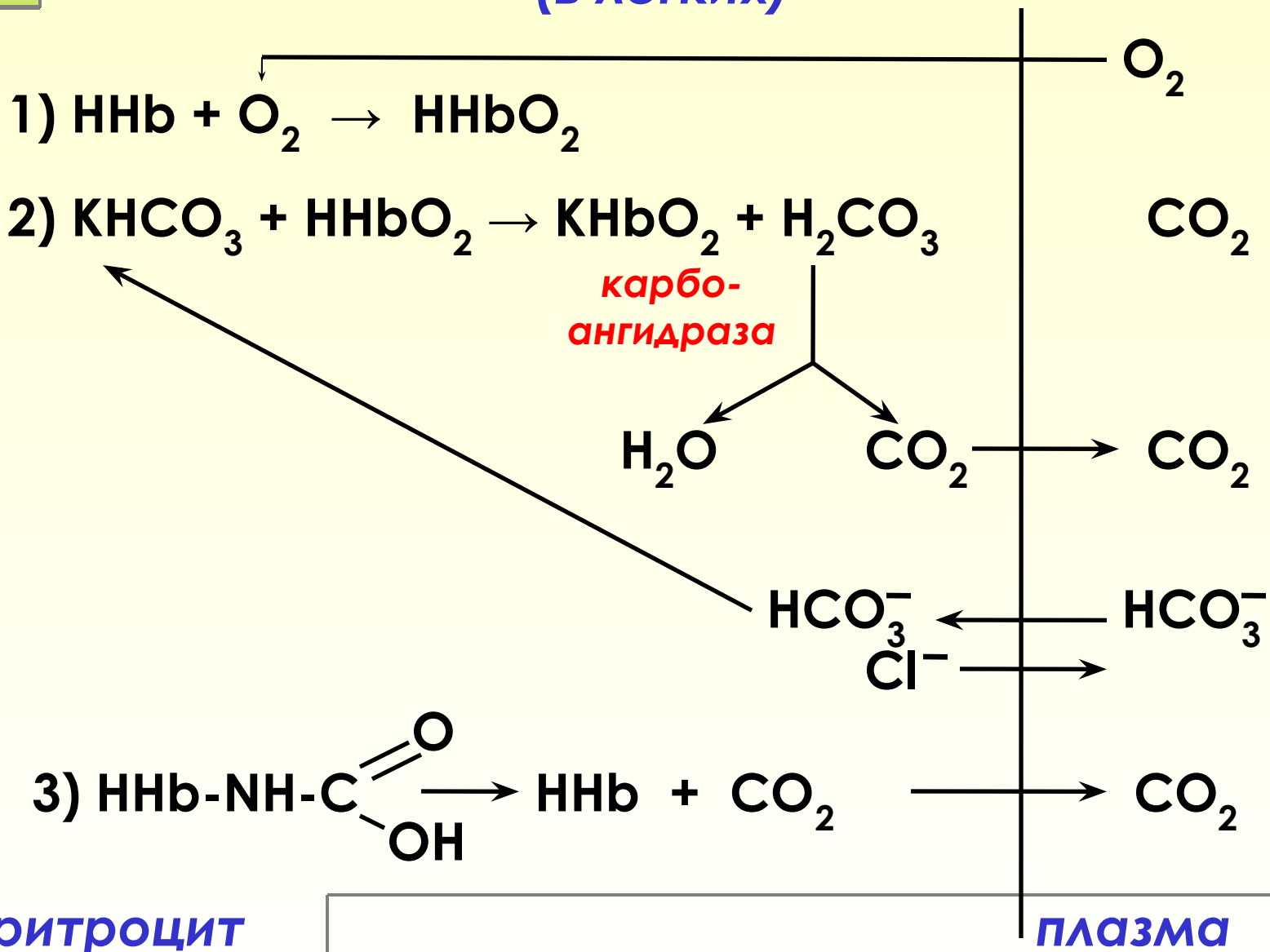


- Бикарбонаты – 80%

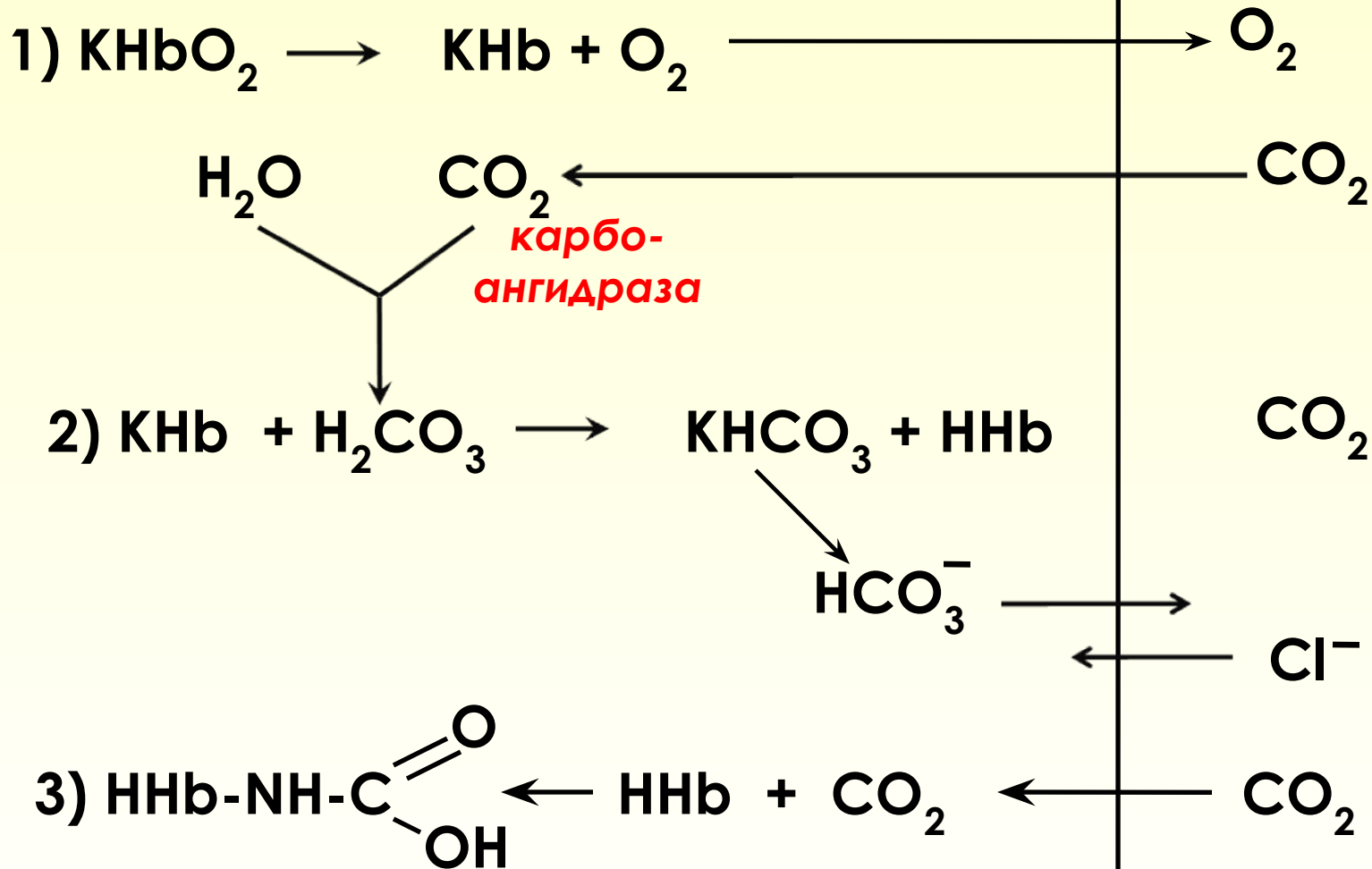
$\text{NaHCO}_3$  в плазме

$\text{KHCO}_3$  в эритроците

# Общая схема переноса газов кровью (в лёгких)



# Общая схема переноса газов кровью (в тканях)



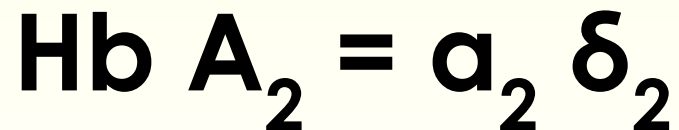
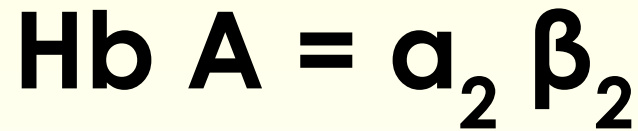
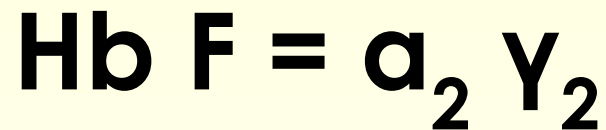
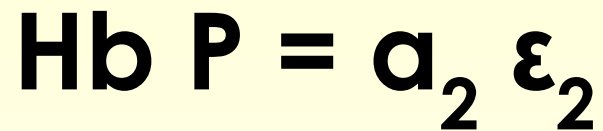
эритроцит

плазма

# Связывание газов гемоглобином

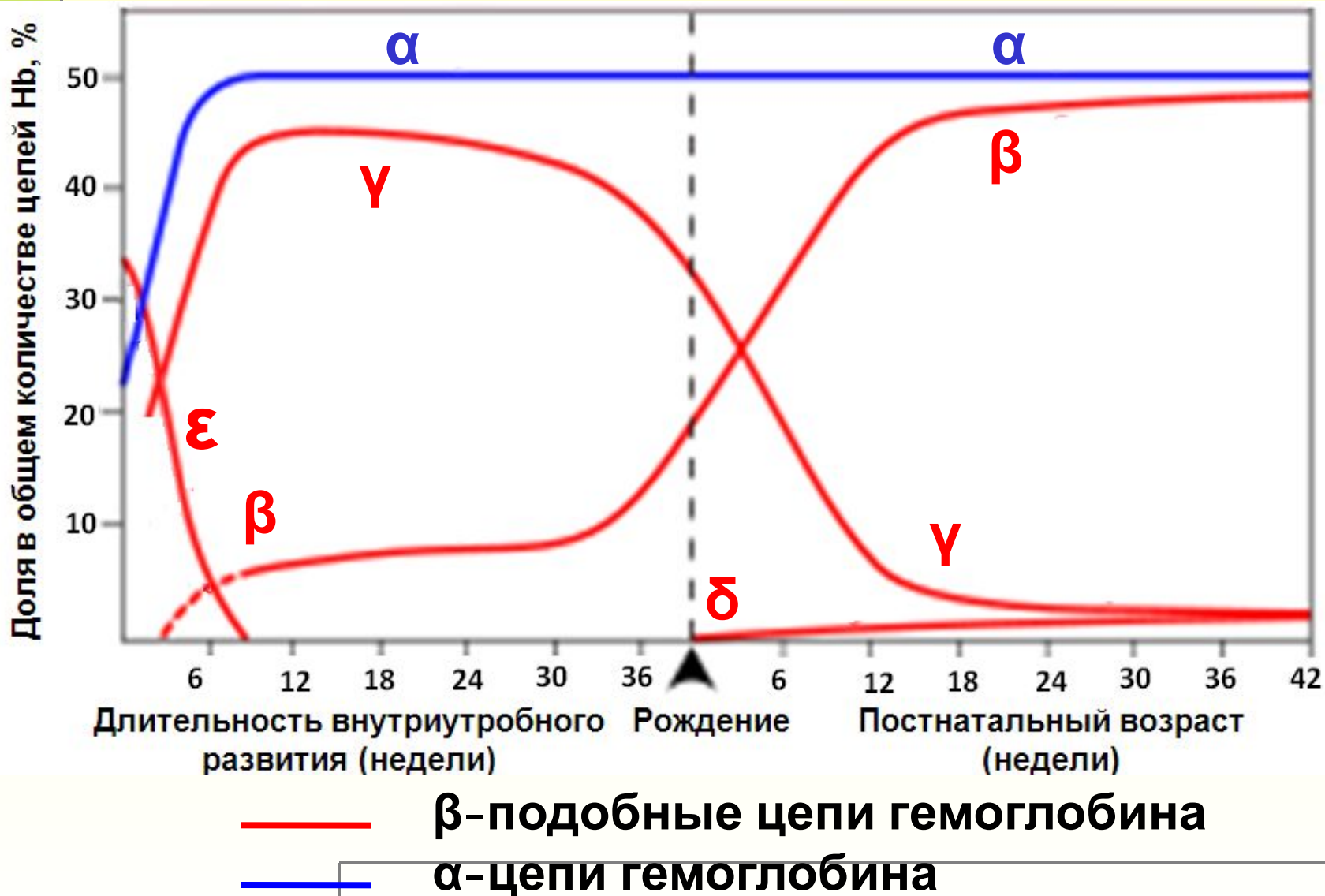
- Оксигемоглобин  $\text{Hb O}_2 (\text{Fe}^{2+})$
- Карбоксигемоглобин  $\text{Hb CO} (\text{Fe}^{2+})$
- Карбгемоглобин  $\text{Hb-NH-COOH} (\text{Fe}^{2+})$
- Метгемоглобин  $\text{Met Hb}(\text{Fe}^{3+})$

# Эмбриональная гетерогенность Hb





# Эмбриональная гетерогенность Hb



# Гетерогенность, обусловленная минорными компонентами

$$\text{Hb A} = \alpha_2 \beta_2 \quad 96-98\%$$

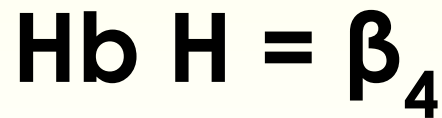
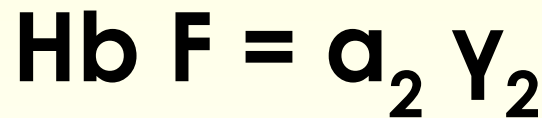
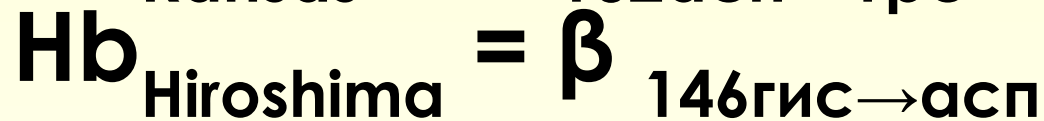
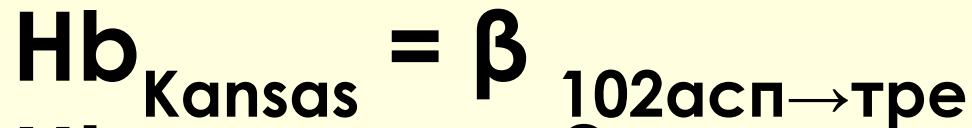
$$\text{Hb F} = \alpha_2 \gamma_2 \quad 1-2\%$$

$$\text{Hb A}_2 = \alpha_2 \delta_2 \quad 1-2\%$$

# ГемоглинопатиИ (структурные)

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

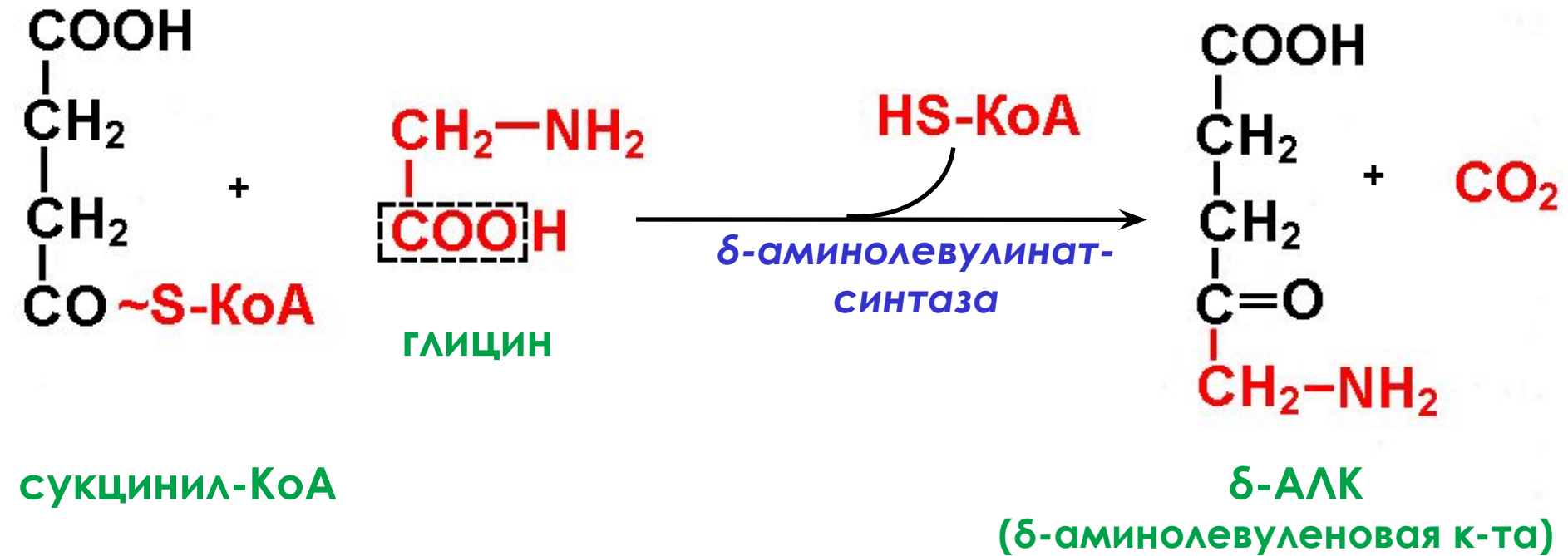
# Гемоглобинопатии

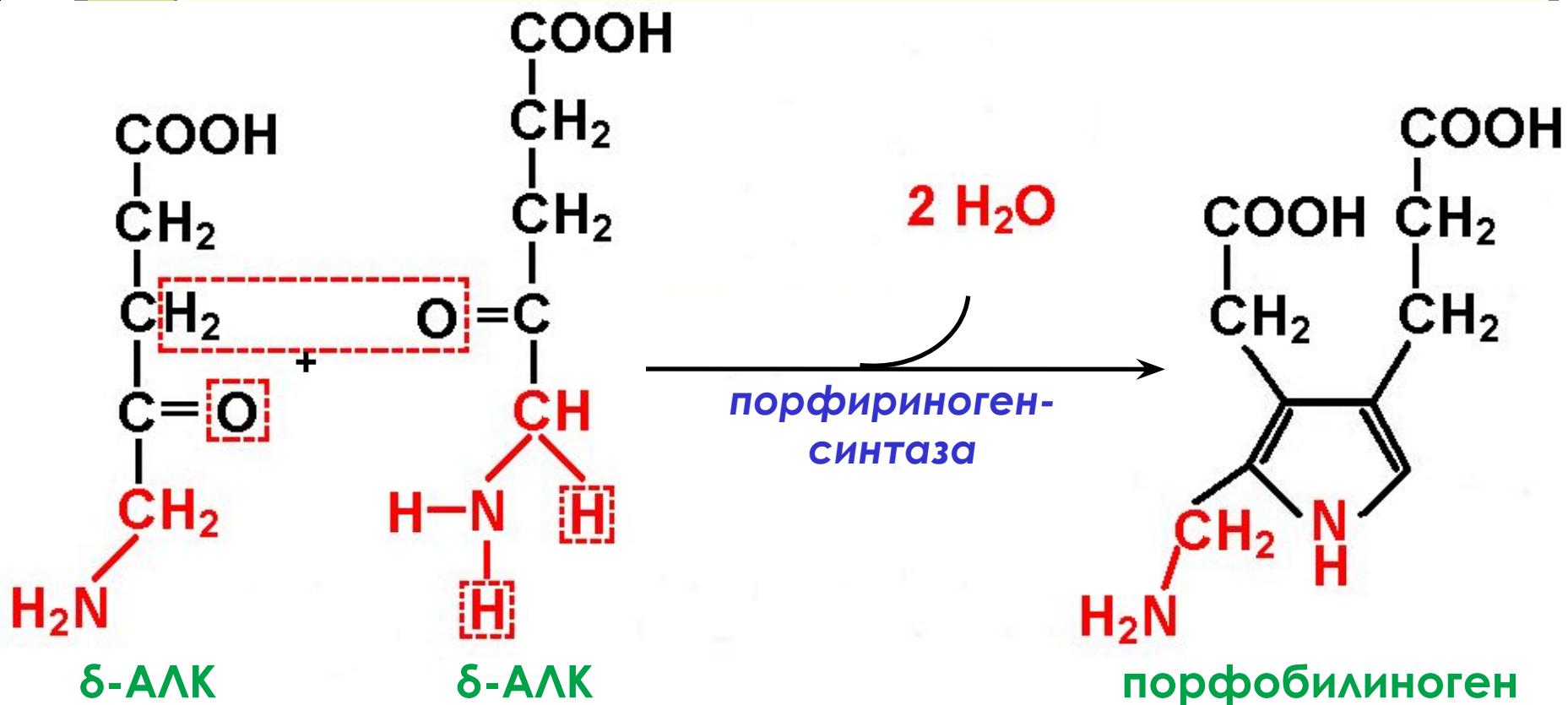


талассемии

(регуляторные)

# Биосинтез гема





4 порфобилиноген

4 NH<sub>3</sub>

H<sub>2</sub>O

уропорфириноген (III)

4 CO<sub>2</sub>

копропорфириноген (III)

протопорфириноген (IX)

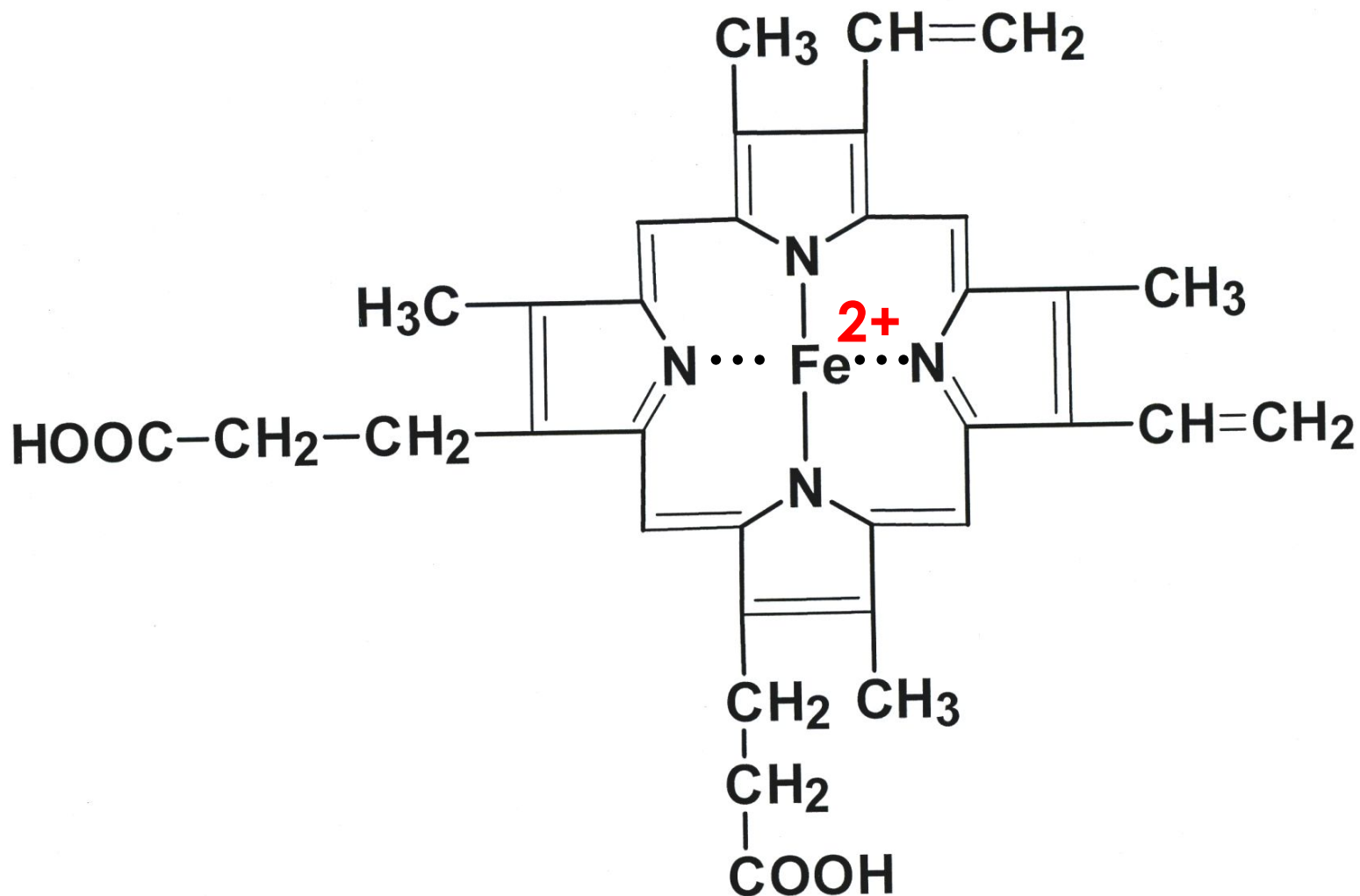
протопорфирин (IX)

феррохелатаза

Fe<sup>2+</sup>

ГЕМ

# Формула гема

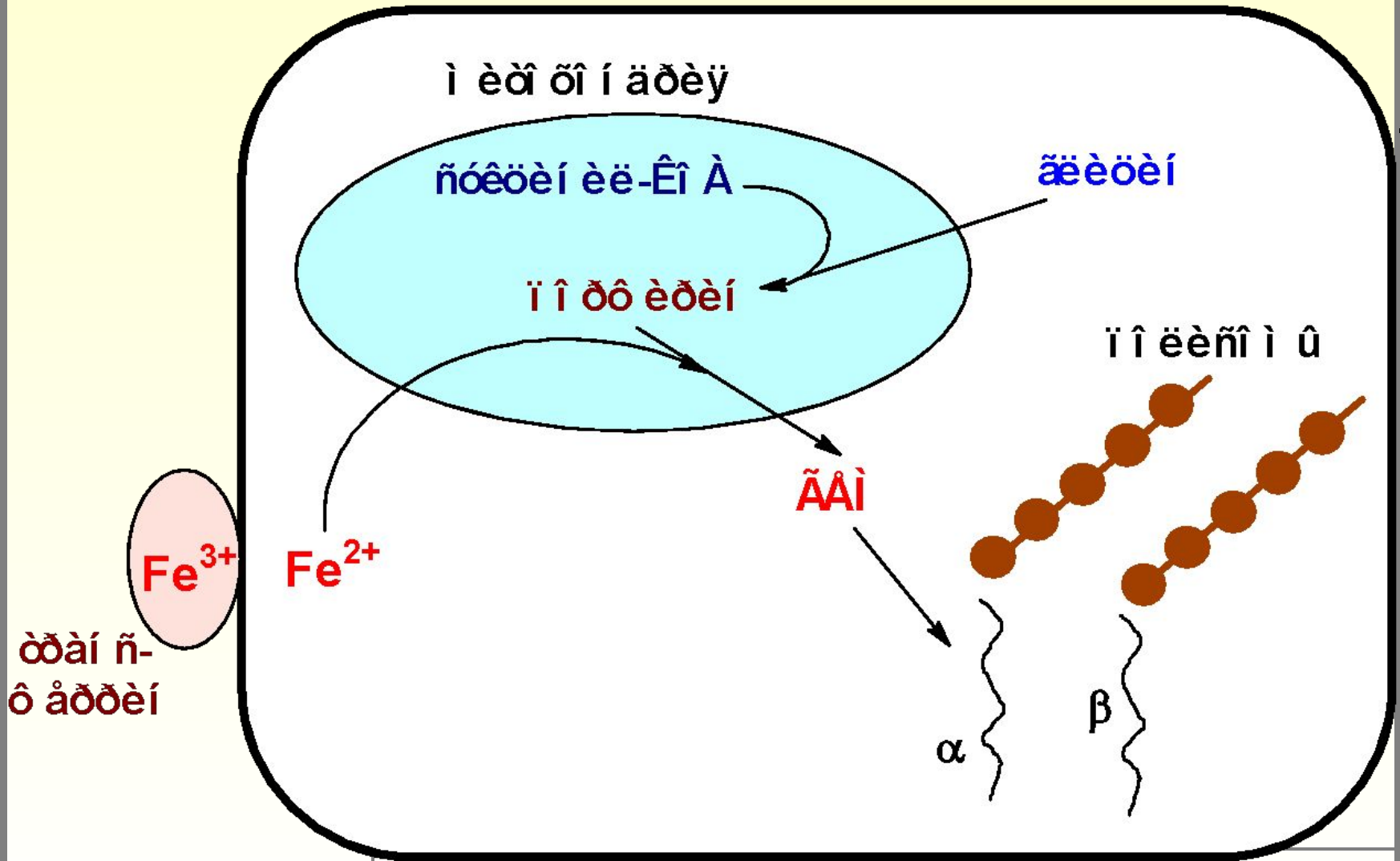




# Использование гема

- Гемоглобин
- Миоглобин
- Окислительно-восстановительные ферменты – цитохромы, каталаза, пероксидаза

# Образование гемоглобина

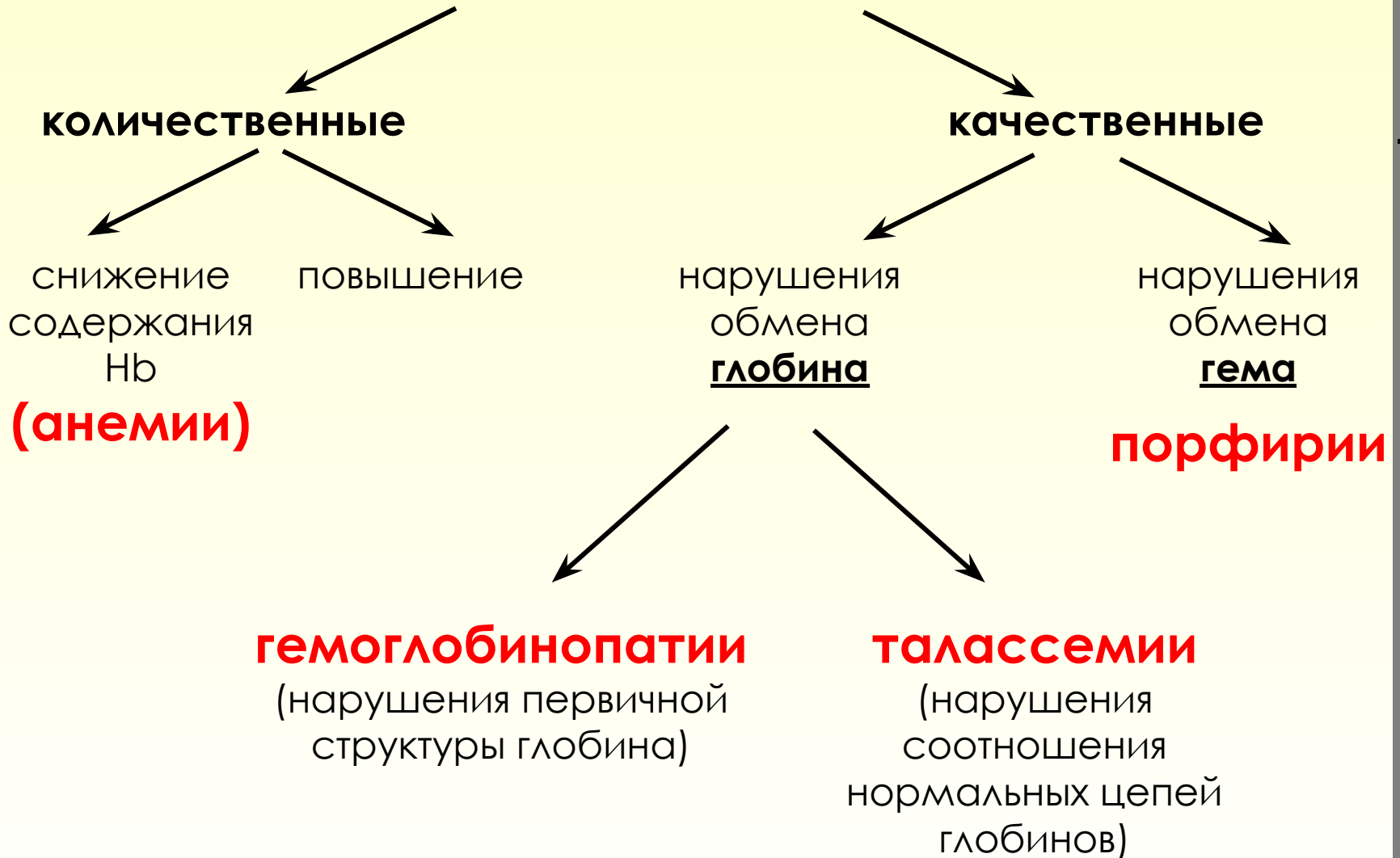


# Порфирии

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

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

# Нарушения обмена гемоглобина



# Формы железа в организме

## 1. Резервное

ферритин ( $\text{Fe}^{3+}$ )

гемосидерин ( $\text{Fe}^{3+}$ )

## 2. Транспортное

трансферрин ( $\text{Fe}^{3+}$ ) (содержание  
в крови 9-29 ммоль/л)

## 3. Функционально активное (гем – $\text{Fe}^{2+}$ )

- гемоглобин – транспорт  $\text{O}_2$  кровью

- миоглобин – резерв  $\text{O}_2$

- дыхательные ферменты – усвоение  $\text{O}_2$  на  
молекулярном уровне

# Судьба железа в организме

æäåçî ï èù è, ~15 ì ãâ ñóèè

âñàñû âàí èâ â èèø á÷í èêâ, ~1 ì ãâ ñóèè

òðàí ñô áððèí ï èàçì ù  $\rightleftharpoons$  ô áððèèèí  
 èðí âè ï á÷áí è

ô áððèèèí èðí âáòâí ðí ù òí ðääí í â

ýðè òðí òè òû

ðáóèèèçàöèÿ  
 æäåçà, ~25 ì ãâ  
 â ñóèè

ðàñí àä  
 ýðèò ðí òèò í â

â ù ääèáí èâ  
 æäåçà, ~1 ì ãâ  
 ñóèè

í àđóø áí èÿ î áì áí à æǎëǎçà

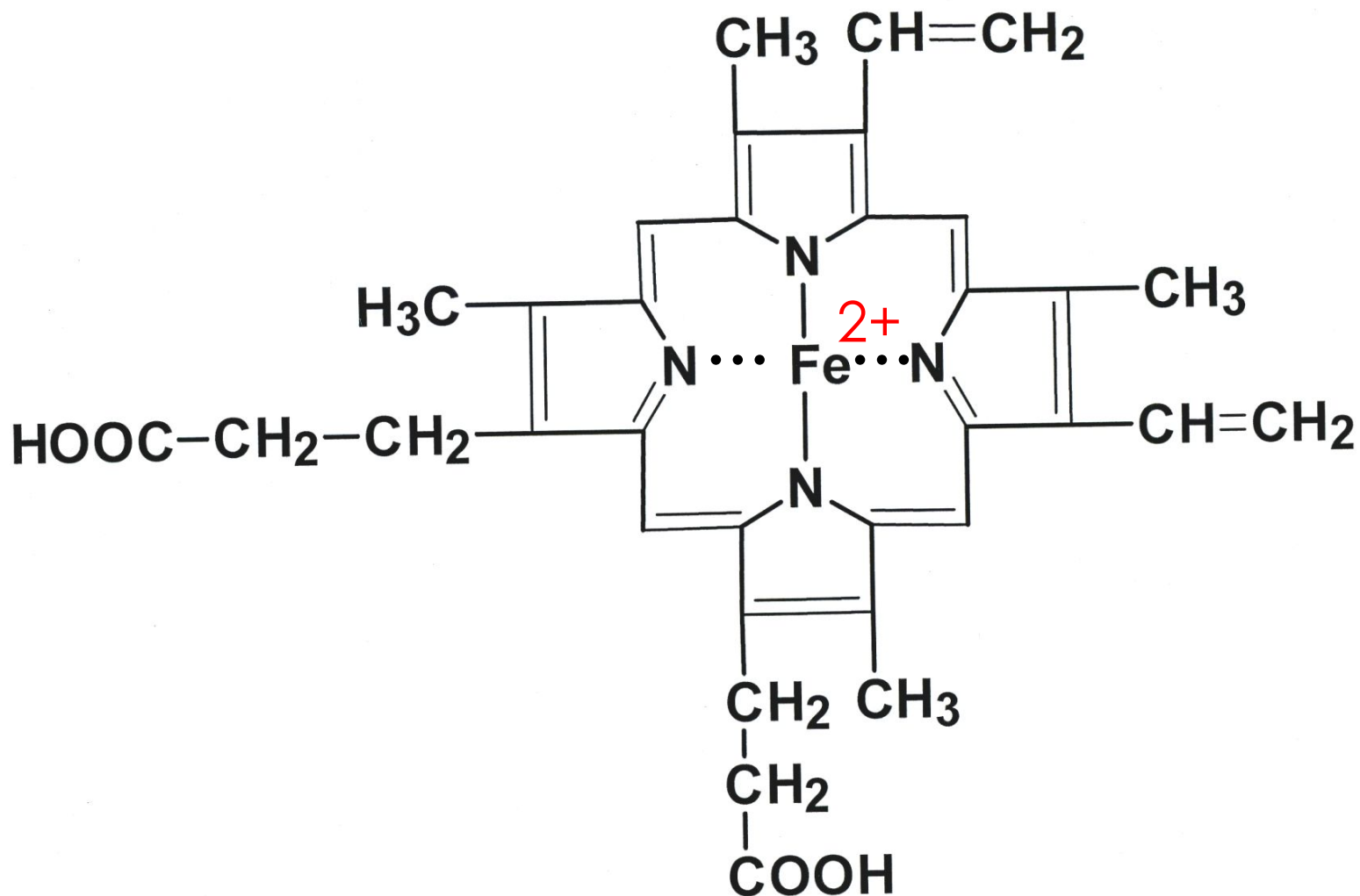
æǎëǎçî äǎô èöèòí û ǎ  
áí áì èè

- êđî âî î î ò ǎđè
- í èçêèé èñôî äí û é  
óđî âáí ü Fe
- í àđóø áí èÿ âñàñû âáí èÿ
- í àđóø áí èÿ ò ðáí ñî î ðò à
- ñí èæáí èǎ çáí àñî â Fe

гемохроматоз

í àñëǎǎñò âáí í î ǎ  
í àđóø áí èǎ

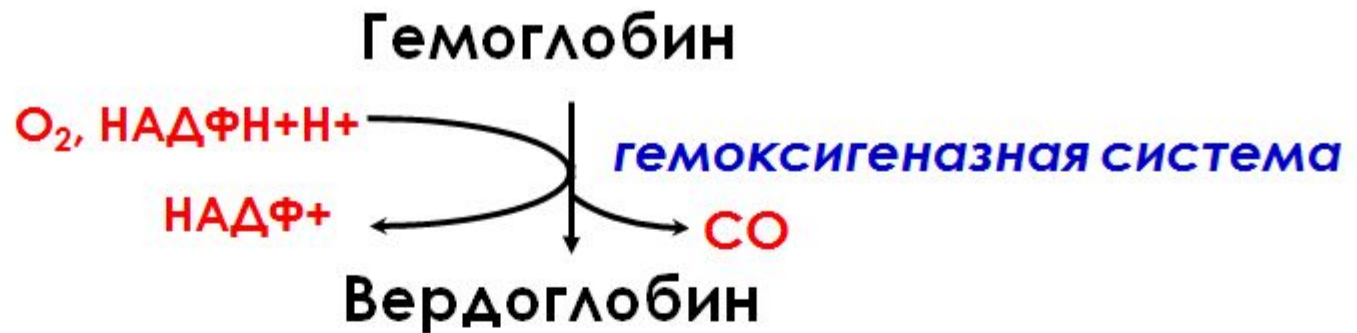
# Формула гема



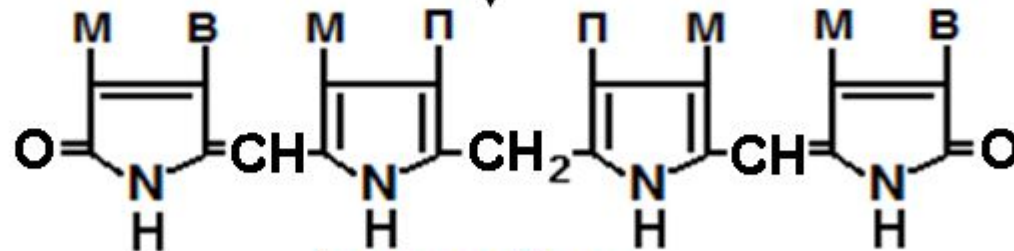


# Распад гемоглобина

РЭС  
(СЕЛЕЗЁНКА,  
КОСТНЫЙ  
МОЗГ)



биливердин



КРОВЬ

альбумин

непрямой билирубин

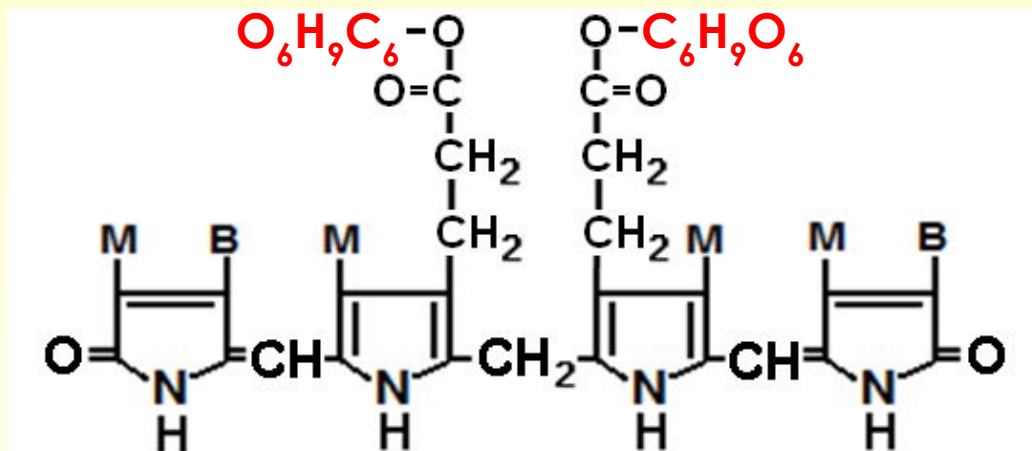
билирубин

2 УДФГК

2 УДФ

трансфераза

ПЕЧЕНЬ



билирубиндиглукуронид (прямой билирубин)

с желчью в кишечник

ферменты микрофлоры кишечника

уробилиноген

ПОЧКИ

уробилин

(1-2 мг)

уробилиноген

(стеркобилиноген)

КИШЕЧНИК

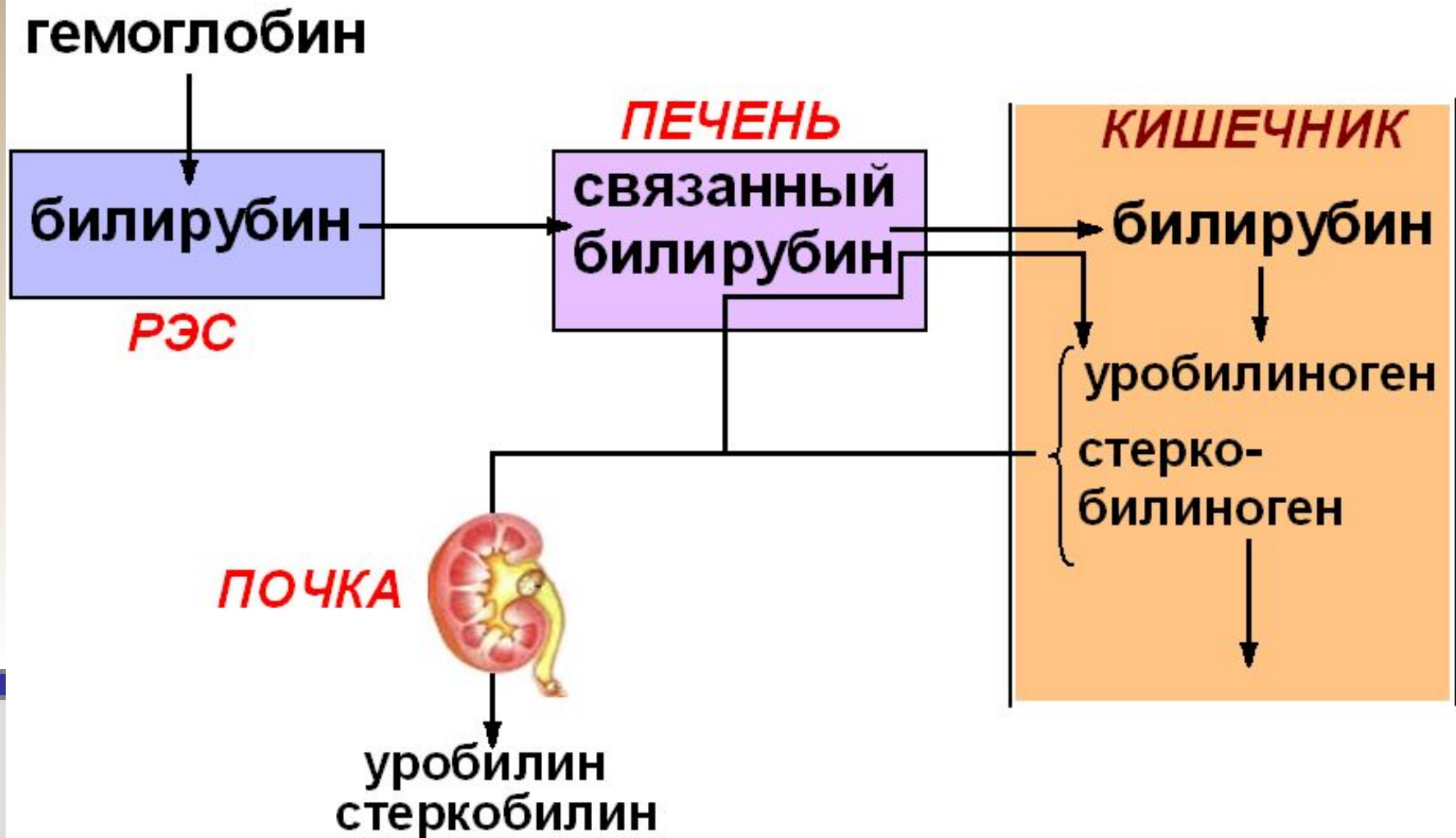
уробилин

(стеркобилин 200-300 мг)

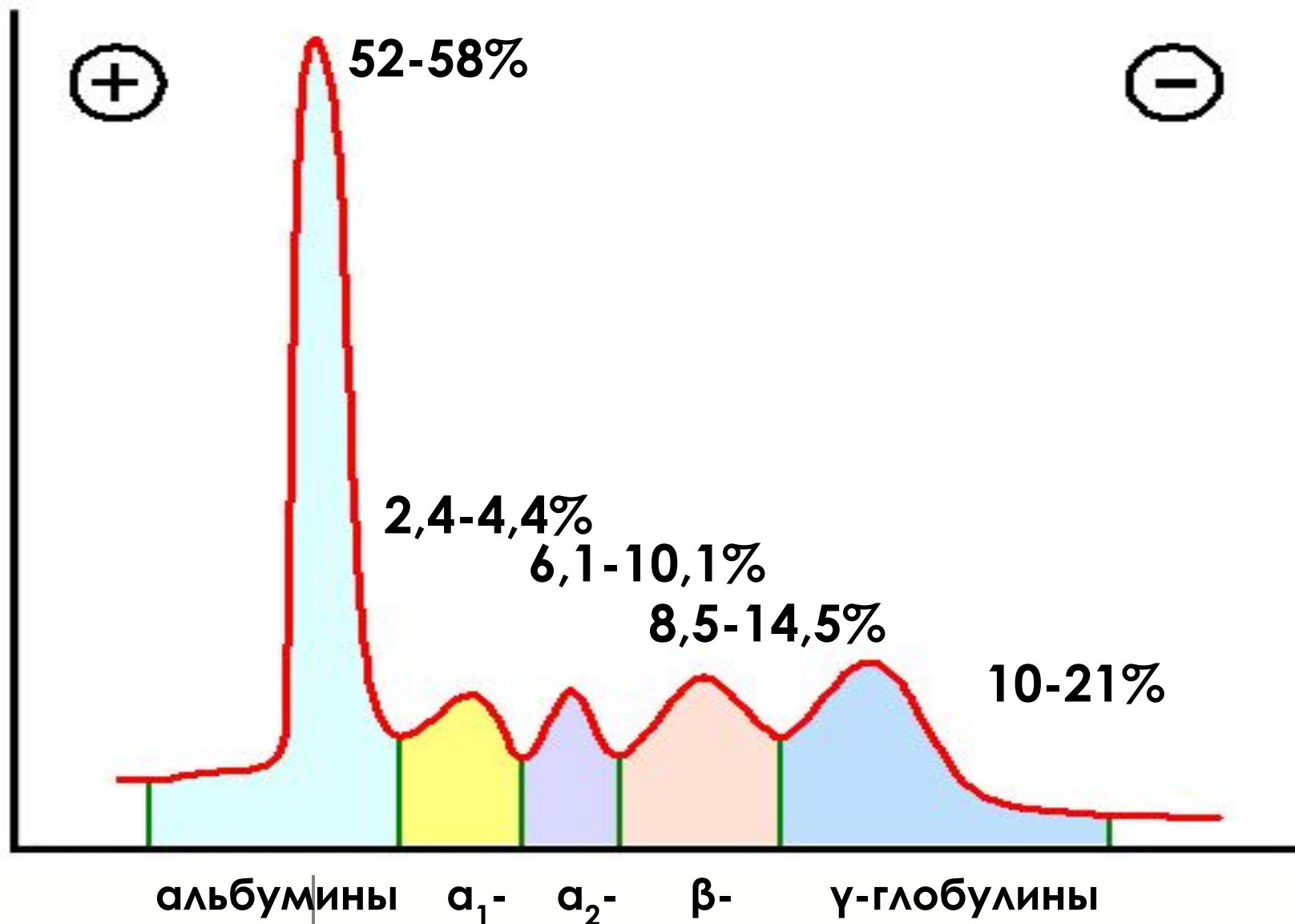
моча

кал

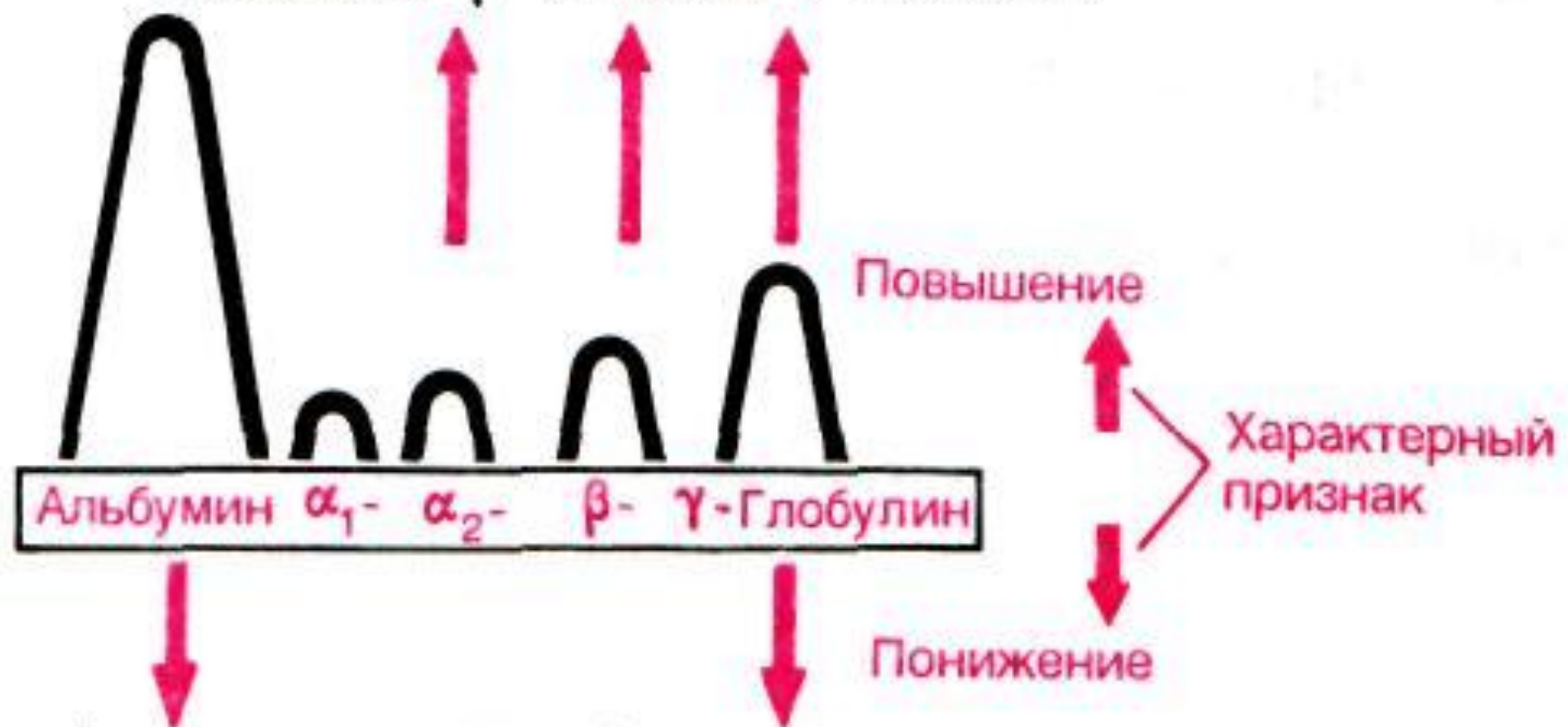
# Выведение продуктов распада гема



# Фракции белков сыворотки крови



Острые инфекции	Застойная	Хронические воспаления
Острые некрозы	желтуха	Хронический полиартрит
Острый ревматизм	Гепатит	Болезнь Бека — Шауманна
Экссудативный туберкулез	Нефроз	Ретикулезы, циррозы печени
Нефроз	$\beta$ -Миеломы	$\gamma$ -Миеломы
Карцинома		



Недостаток белков  
Кахексия, нефроз  
Воспаления  
Инфекции, цирроз печени  
Редко анальбуминемия

Приобретенные  
Конституциональные

$\gamma$ -Гипоглобулинемии

# **Ферменты плазмы крови:**

- Секреторные;**
- Индикаторные  
(клеточные);**
- Экскреторные.**

# **Энзимодиагностика -**

**определение  
активности  
ферментов с  
диагностической  
целью**

**фермент**

**примеры**

**использования**

**Лактатдегидрогеназа  
(изофермент ЛДГ<sub>1</sub>)**

**Инфаркт миокарда**

**Аспартатаминотрансфераза  
(АСТ)**

**Инфаркт миокарда**

**Аланинаминотрансфераза  
(АЛТ)**

**Заболевания печени,  
инфаркт миокарда**

**Креатинкиназа (КК)  
(изофермент ММ – мышечный  
тип, изофермент МВ –  
сердечный тип)**

**Прогрессирующая  
дистрофия**

**Инфаркт миокарда**

**Кислая фосфатаза**

**Рак предстательной  
железы**

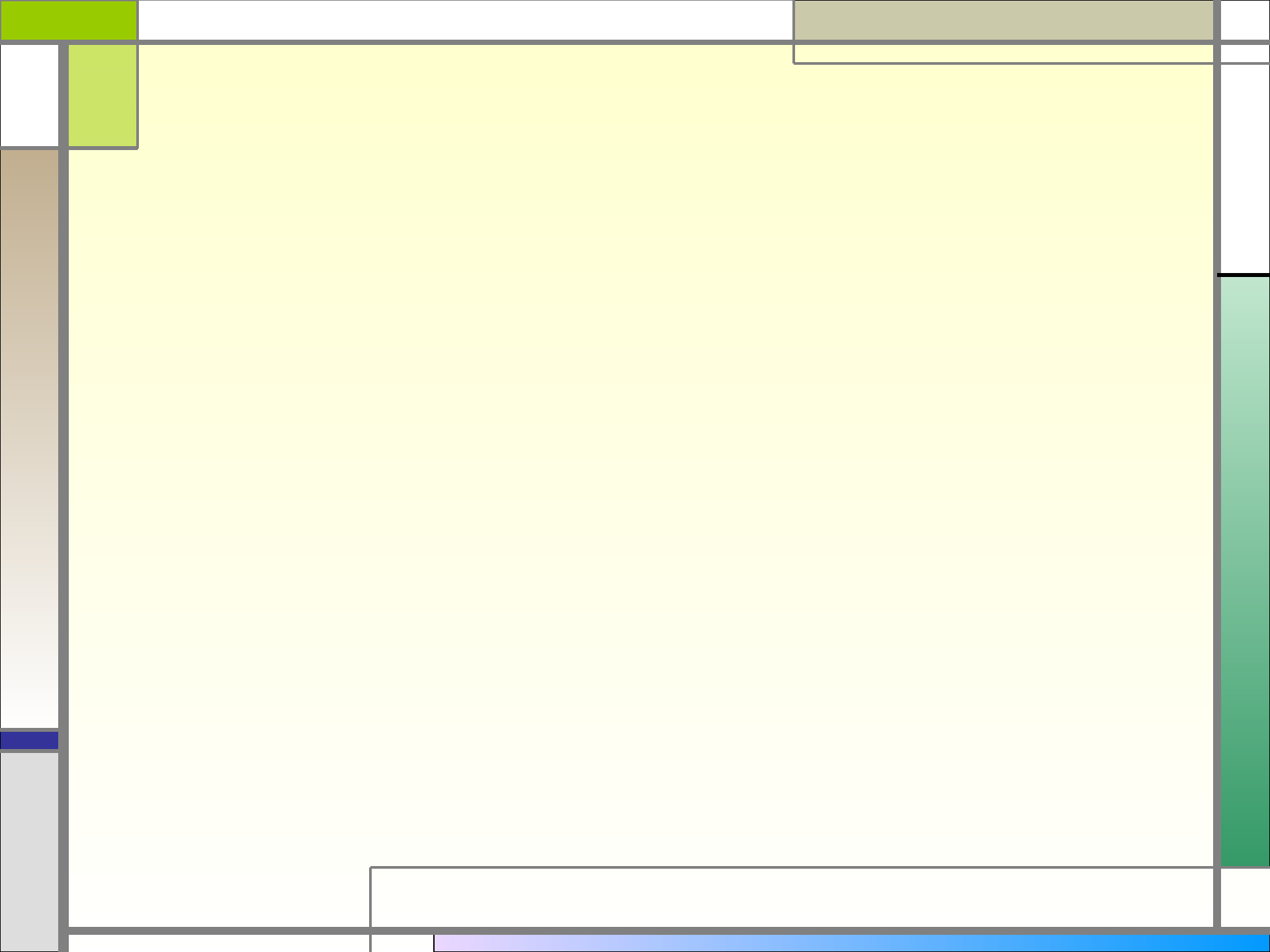


# Нарушения белкового состава крови

- **Гипопротеинемия**
- **Гиперпротеинемия**
- **Диспротеинемия**
- **Дефектопротеинемия**
- **Парапротеинемия**

## Белки «острой фазы»

- С-реактивный белок
- $\alpha_2$ -макроглобулин
- Антитрипсин
- Гаптоглобин
- Криоглобулин



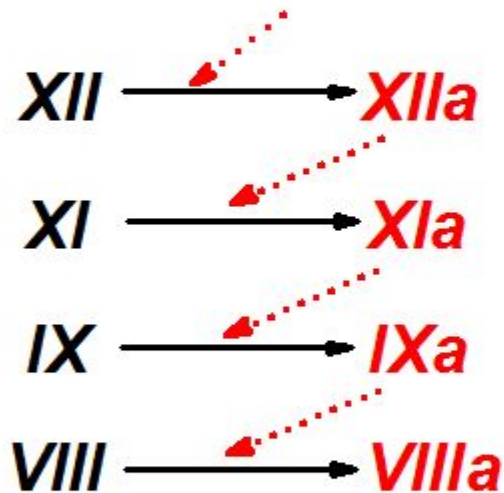
# Плазменные факторы свёртывания крови

- I - фибриноген
- II - протромбин
- III - тканевой фактор
- IV -  $\text{Ca}^{2+}$
- V - проакцелерин
- VII - проконвертин
- VIII - антигемофильный фактор A
- IX - антигемофильный фактор B (Кристалмаса)
- X - фактор Прауэра-Стьюарта  
(препротромбиназа)
- XI - плазменный предшественник  
тромбопластина
- XII - фактор Хагемана (контактный фактор)
- XIII - фибринстабилизирующий фермент

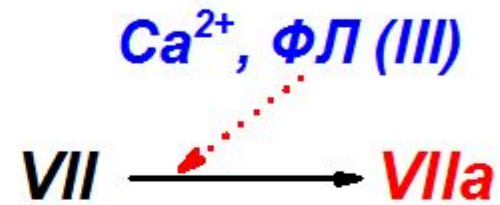
# Общая схема каскада гемокоагуляции

внутренний  
путь активации

СПАЗМ СОСУДА,  
АГРЕГАЦИЯ ТРОМБОЦИТОВ  
И ОБРАЗОВАНИЕ  
ТРОМБОЦИТАРНОЙ ПРОБКИ



внешний путь  
активации



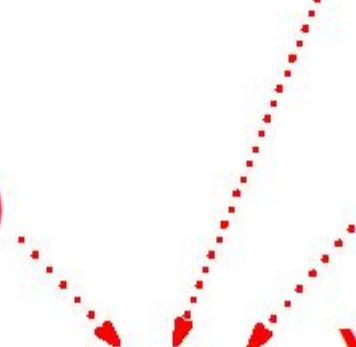
(VIIa, Ca<sup>2+</sup>, ФЛ)

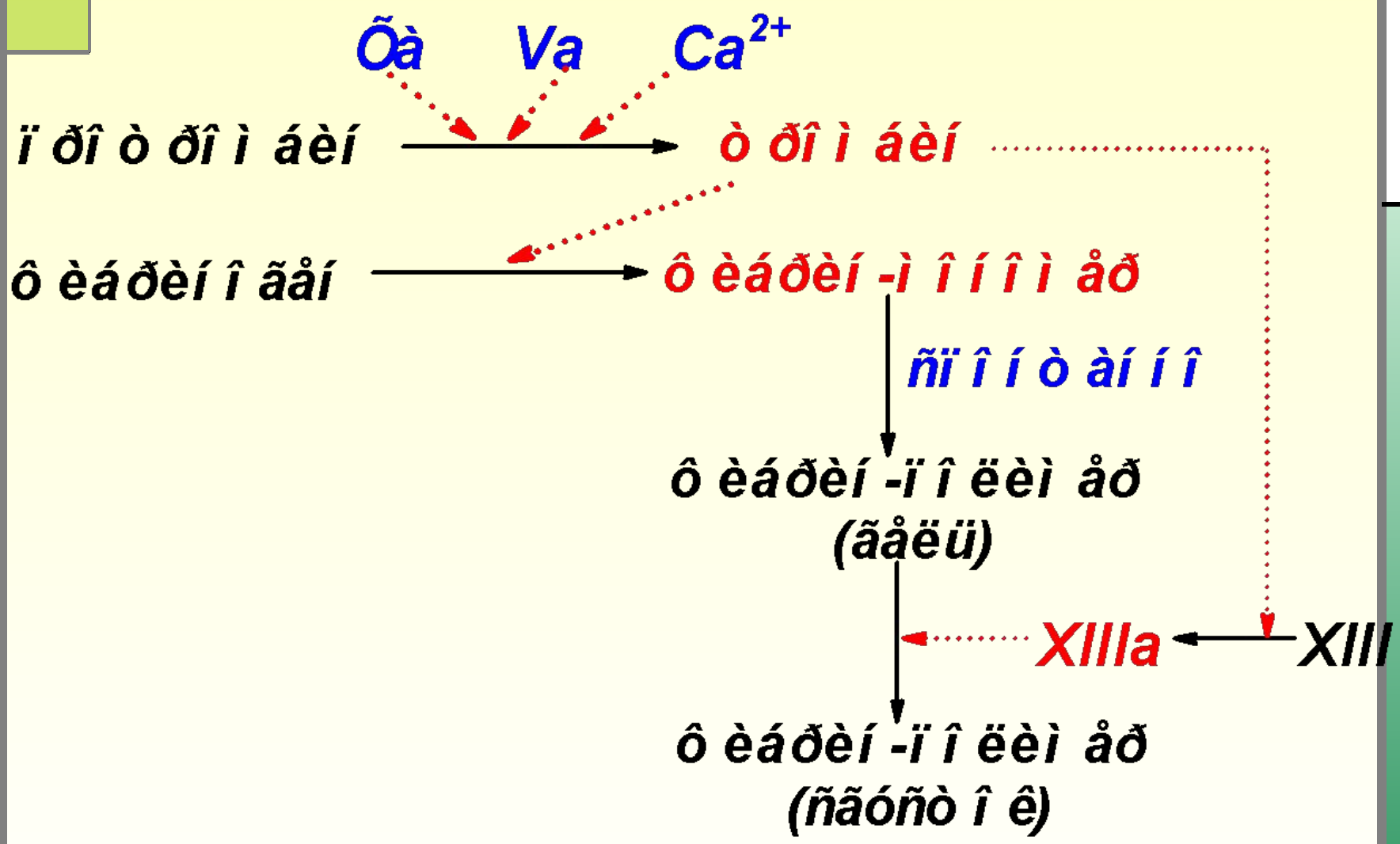
Va ← V

(IXa, VIIIa, Ca<sup>2+</sup>, ФЛ)

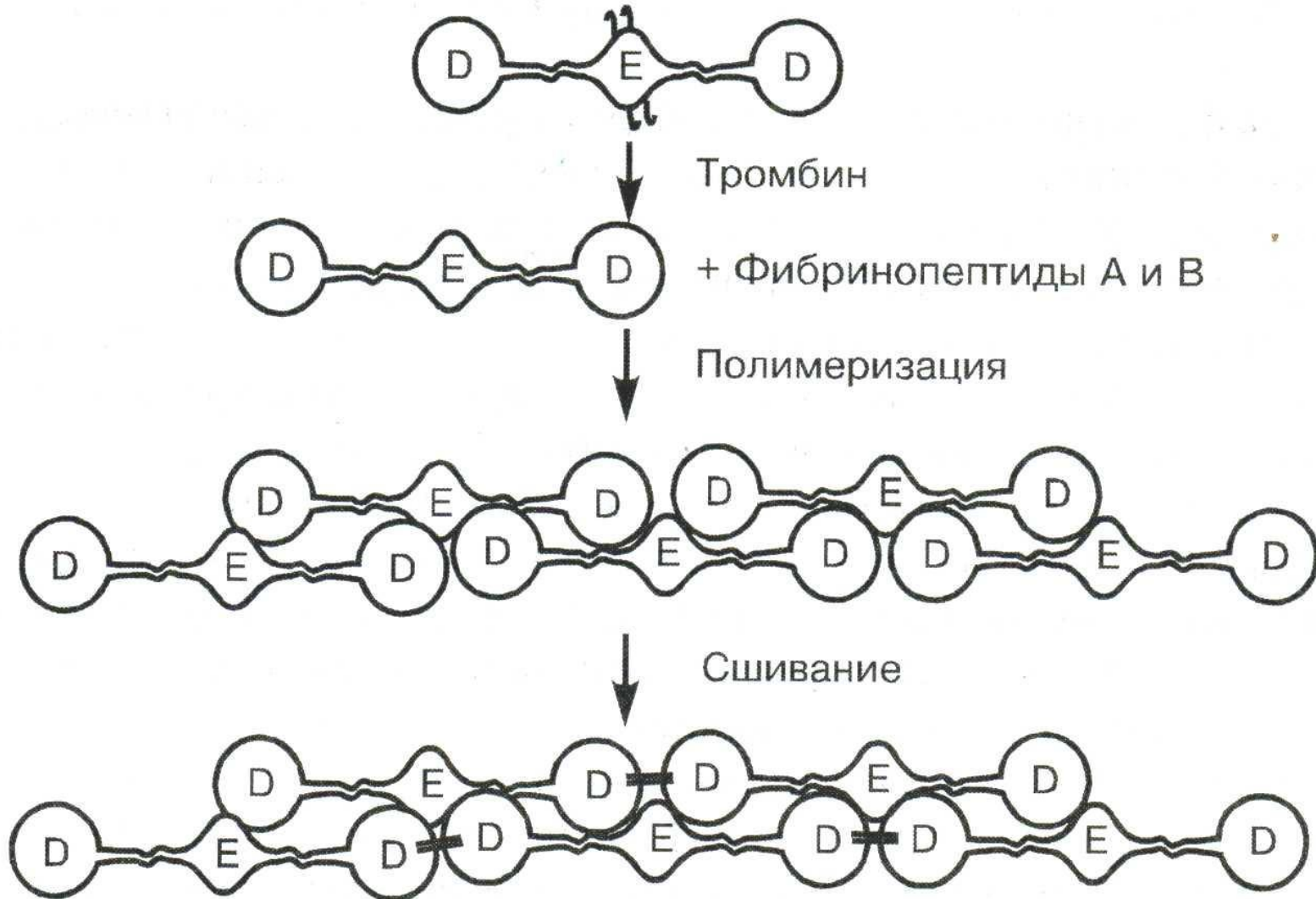
**X** → **Xa**

протромбиназа





# Формирование фибринового сгустка



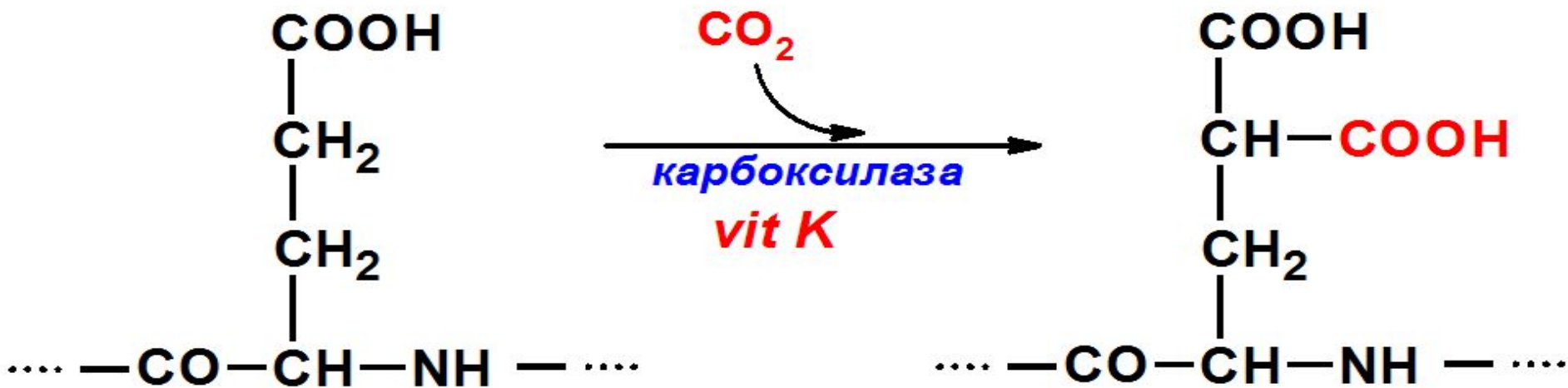
# Действие фибринстабилизирующего фактора



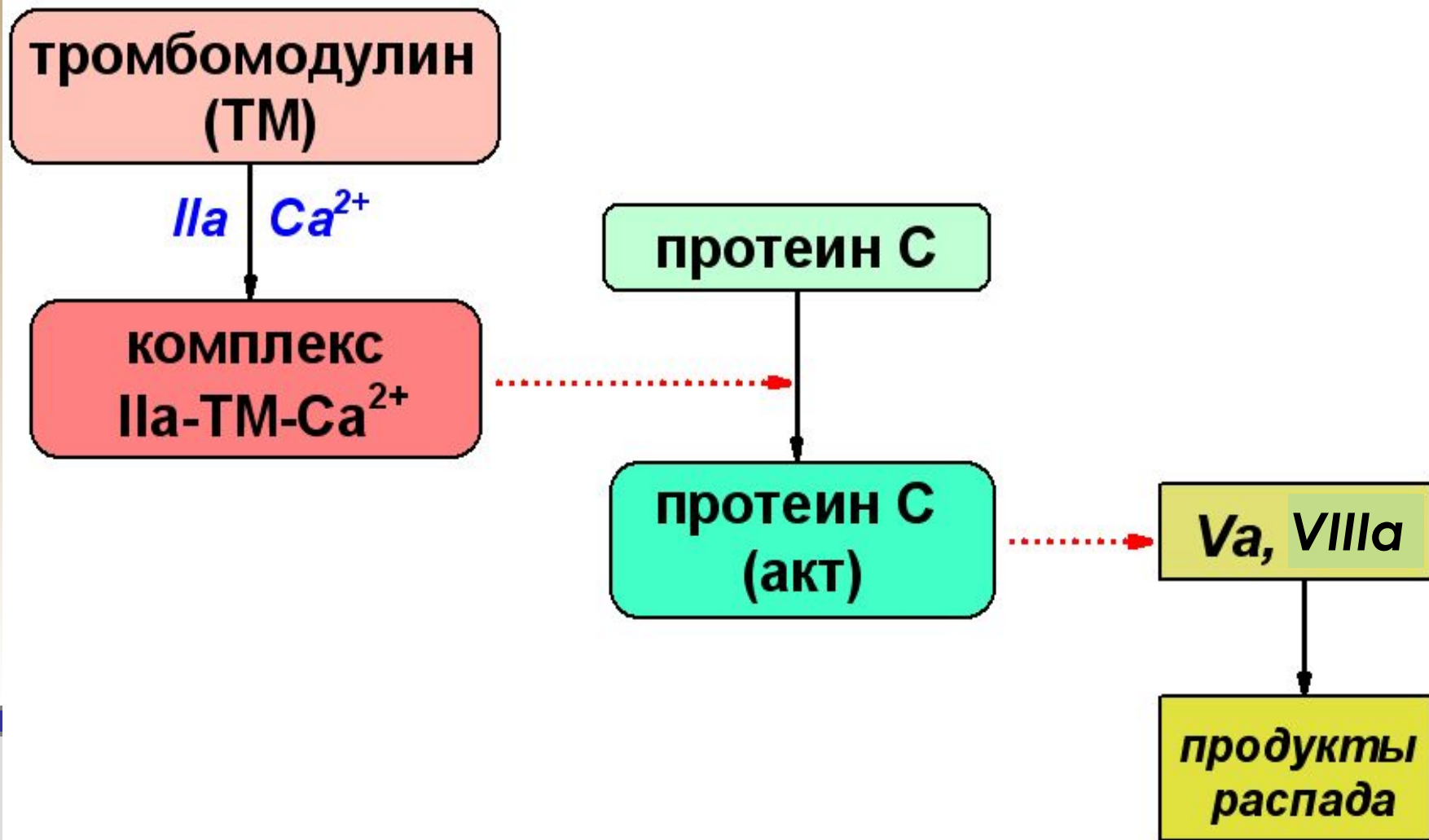


# РОЛЬ ВИТАМИНА К В СВЕРТЫВАНИИ КРОВИ

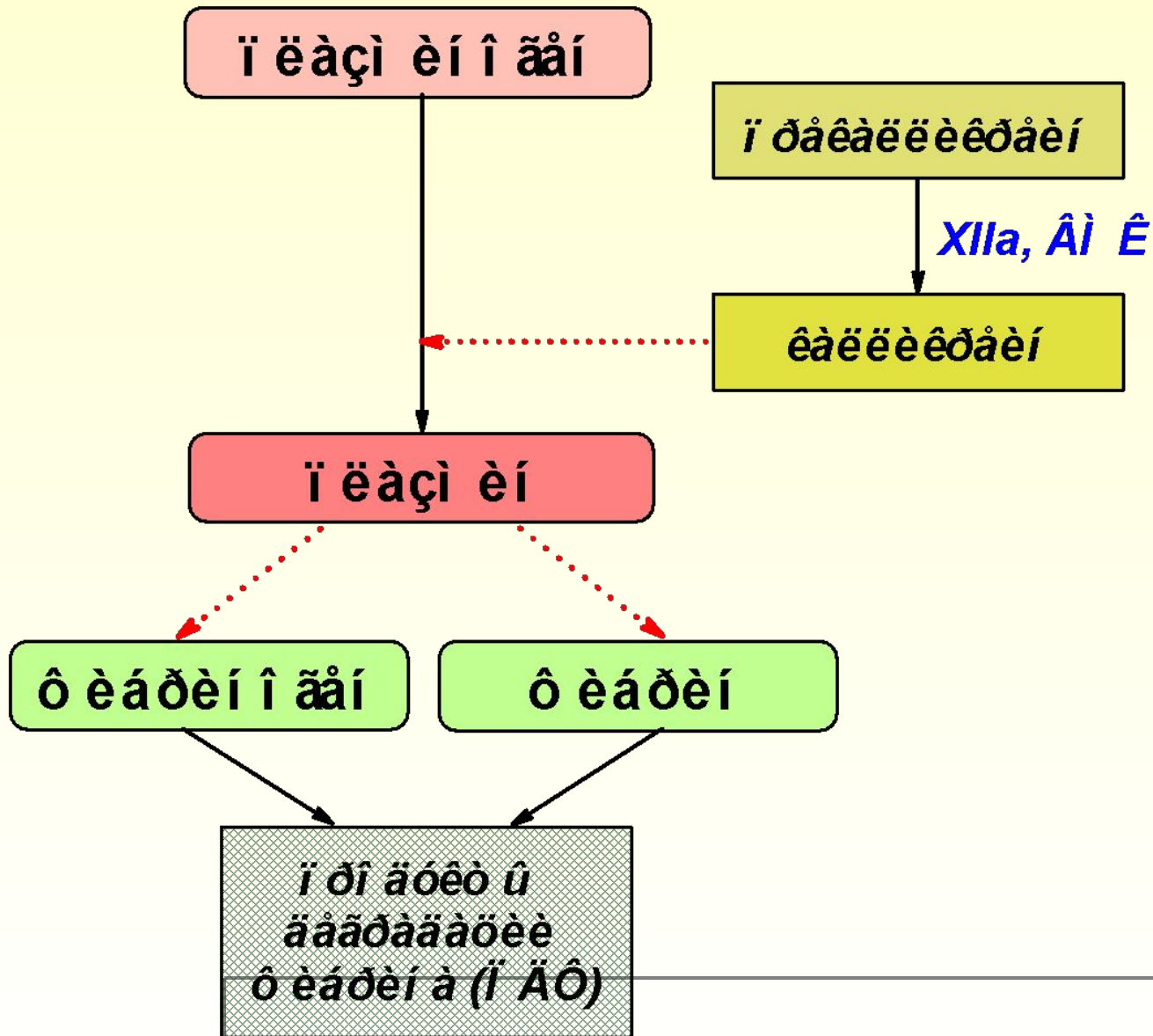
1. Активирует в печени синтез факторов свертывания II, VII, IX, X.
2. участвует в карбоксилировании этих факторов (в постсинтетической модификации) для улучшения связывания с ионами кальция:



# Антикоагулянтная система



# Фибринолитическая система



# Ингибиторы фибринолиза

- $\alpha_2$ -антиплазмин
- $\alpha_2$ -макроглобулин
- Ингибиторы активаторов плазминогена

# КОАГУЛОПАТИИ

â õ î æ ä á í û å

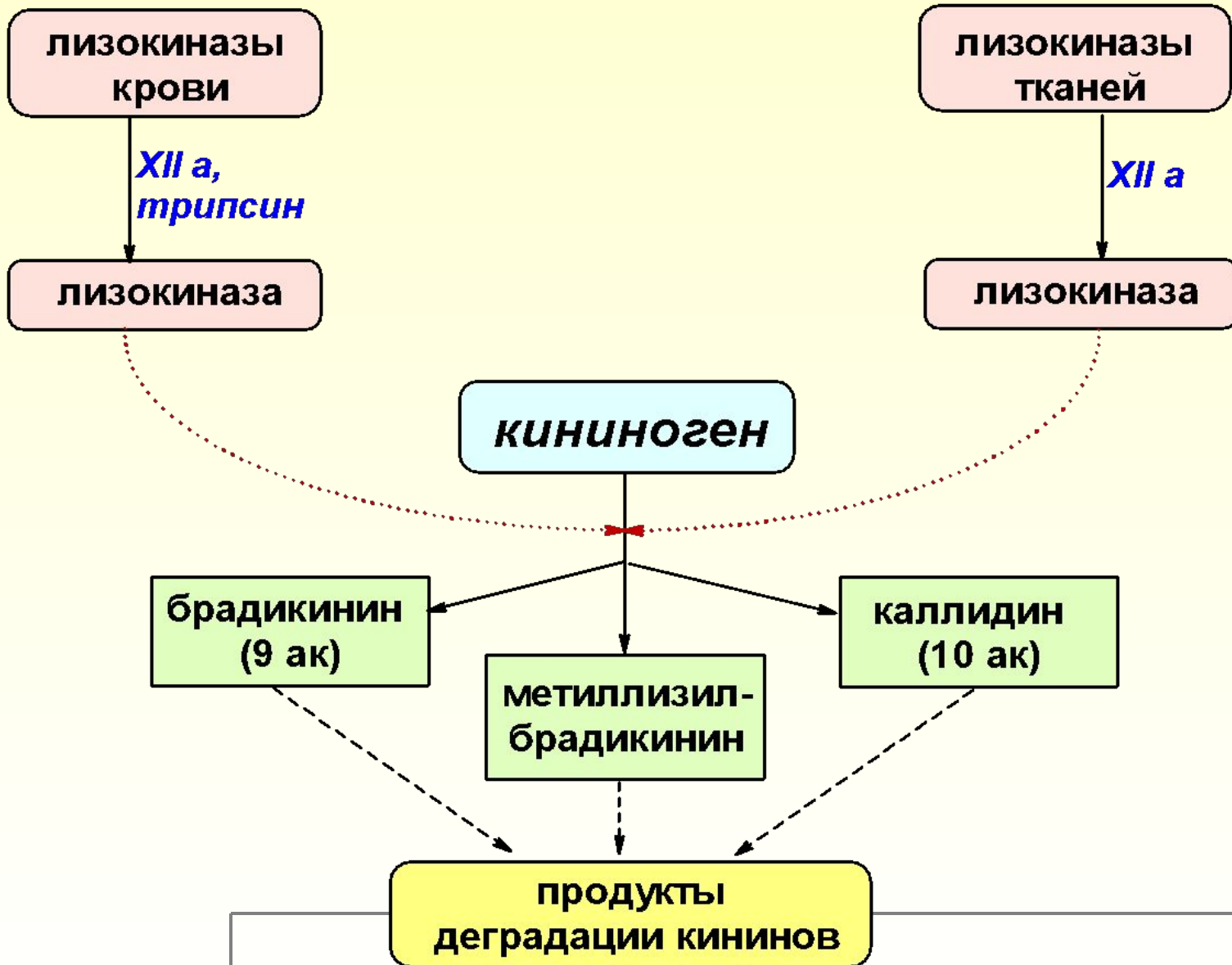
â õ ð è ÷ í û å

ò õ î ì á î ò è ÷ å ñ ê è å  
ñ î ñ ò î ÿ í è ÿ

ã à ì î ð ð à ã è ÷ å ñ ê è å  
ñ î ñ ò î ÿ í è ÿ

Ä Â Ñ

# Кининовая система



# Роль кининов

- расширяют сосуды (гипотензивное действие, снижают АД),
- сенсорное,
- участвуют в воспалительных реакциях,
- способствуют выходу лейкоцитов (лейкопедез),
- сокращают гладкую мускулатуру бронхов,
- регулируют деятельность экзокринных желез,
- способствуют выработке простагландинов.

# Распределение воды в организме

АИ АА

аí åêëåòï ÷í àÿ  
40%

аí óòðèêëååòï ÷í àÿ  
60%

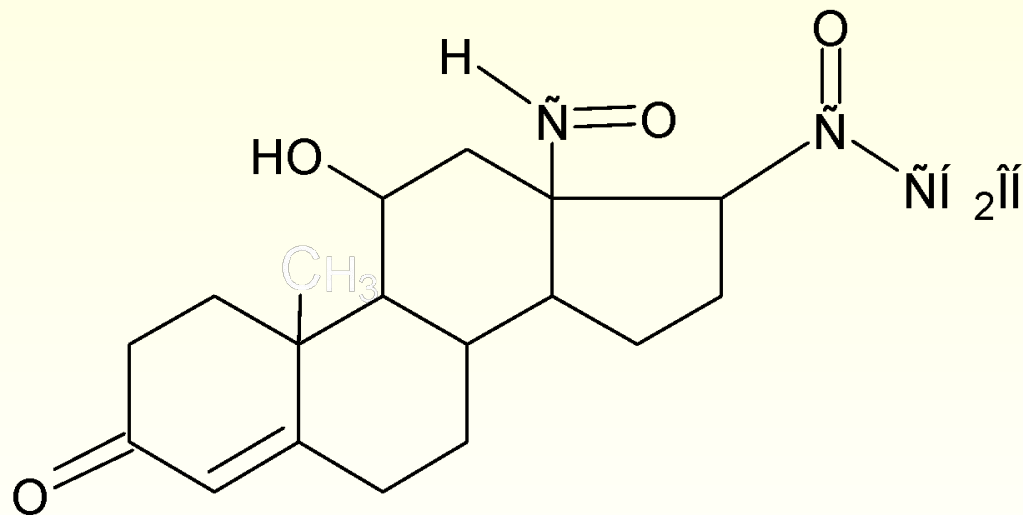
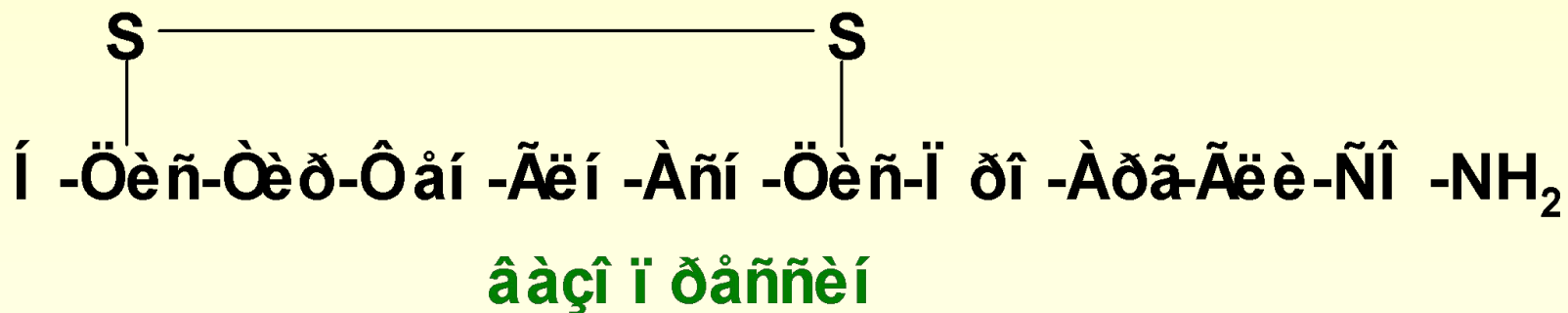
аí óòðè-  
ñí ñóäèñòàÿ  
8%

ì åæ-  
êëååòï ÷í àÿ  
32%



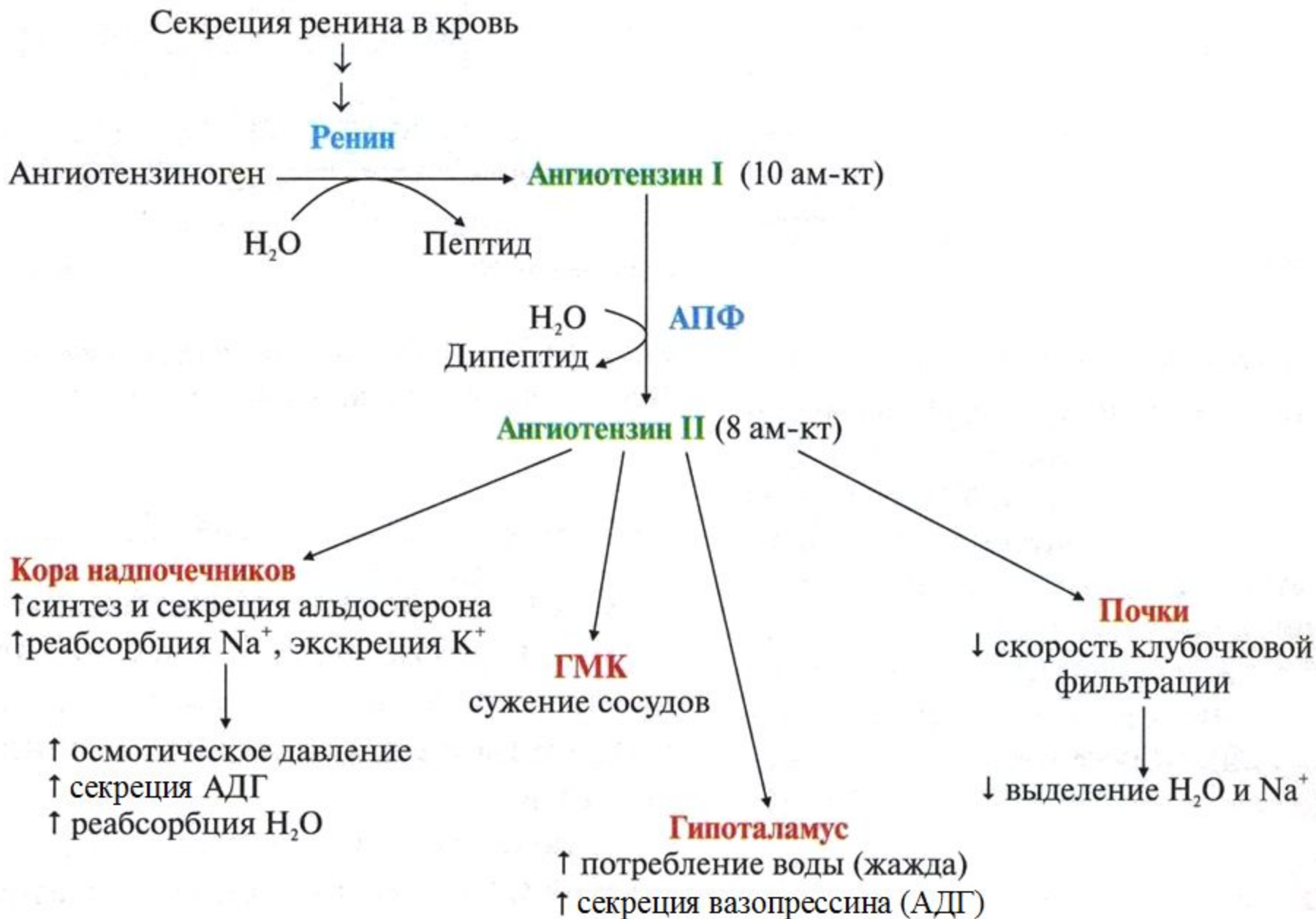


# Гормоны, регулирующие водно-электролитный обмен

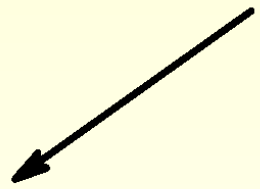


àëüäî ñòàðî í

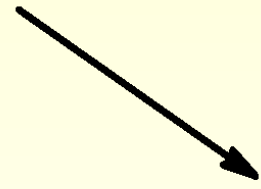
# Ренин-ангеотензиновая система



# Нарушения водно-электролитного обмена



ãèĩ åđãèäðàòàöèÿ  
(î ò, êè)



äåãèäðàòàöèÿ  
(î áåçâî ææèâàí èå,  
ýêñèêî ç)

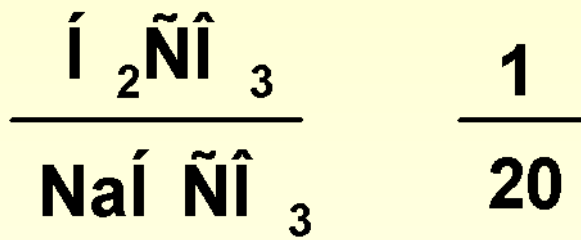
# Основные показатели КОС крови

- **БО** (буферные основания) 44-54 ммоль/л
- **СБО**  
(сдвиг буферных оснований)  $\pm 2,5$  ммоль/л
- **СБ** (стандартный бикарбонат) 21-25 ммоль/л
- **pH** 7,36-7,42

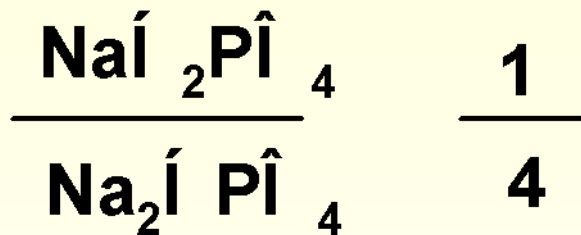
# Механизмы поддержания КОС

- Буферные системы
- Лёгочный механизм
- Почечный механизм

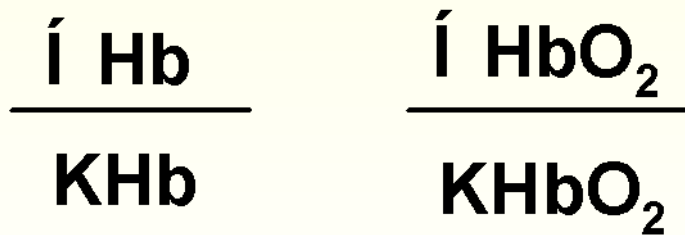
# Буферные системы



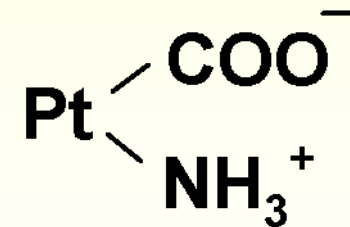
*ácidic*



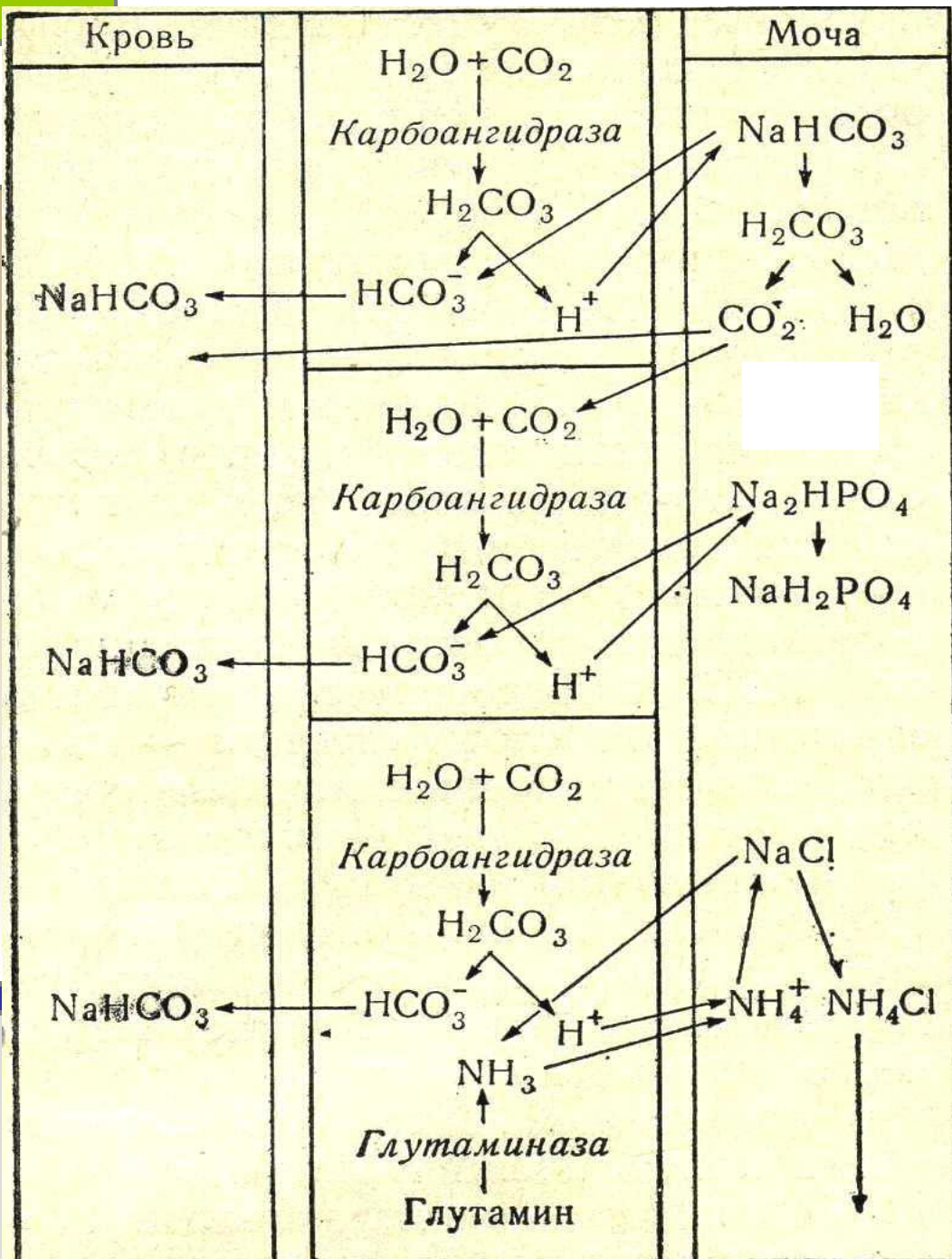
*basic*



*acidic*



*basic*



# Почечный механизм поддержания КОС





# Механизм возникновения

## ацидоза

- избыточное накопление летучих кислот
- избыточное накопление нелетучих кислот
- недостаток оснований

## алкалоза

- избыточное накопление оснований
- избыточное выведение летучих кислот

# Причины нарушений КОС

- нарушение дыхательной функции лёгких
- нарушение выделительной функции почек
- метаболические нарушения в тканях
- экзогенные причины (погрешности питания)