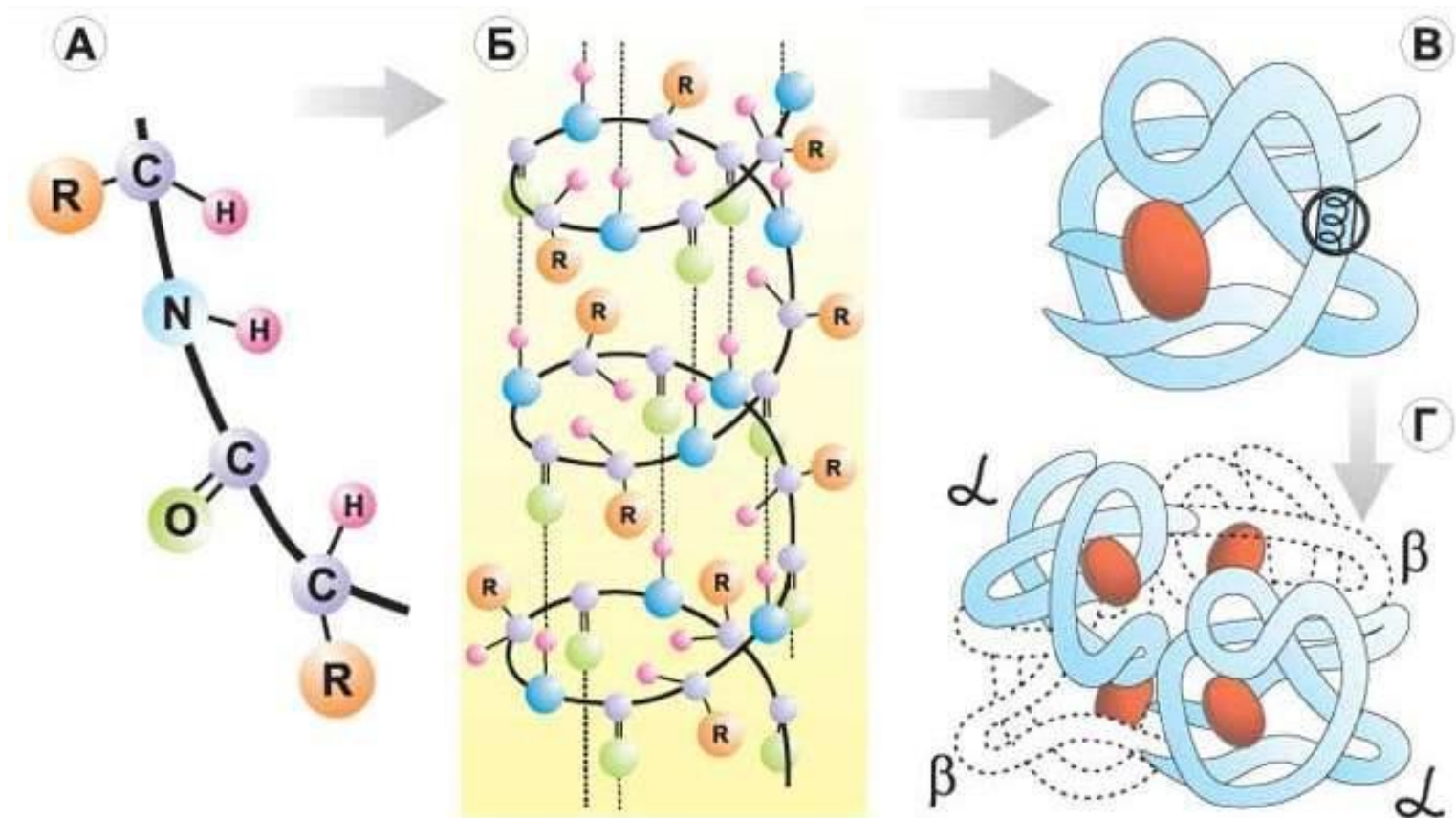


Білки (протеїни).

Білки у живих організмах. Будова. Прості білки.



План

1. Функції білків.
2. Амінокислотний склад білків. Замінні та незамінні амінокислоти.
3. Структури білків.
4. Фізико-хімічні та колоїдно - осмотичні властивості білків
5. Прості білки. Характеристика. Представники.

Життя – це
спосіб
існування
білкових тіл.

Ф.Енгельс



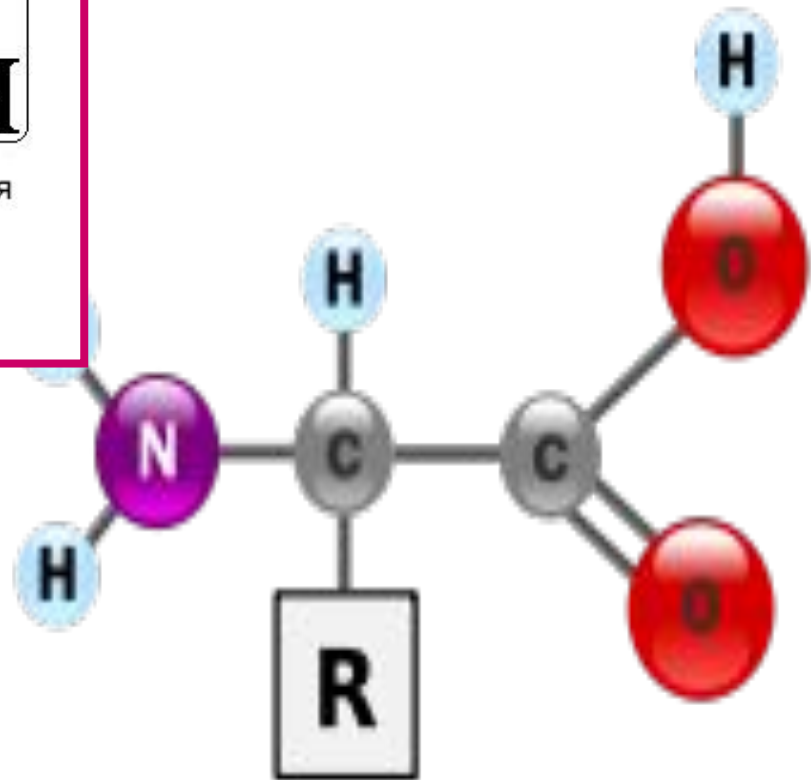
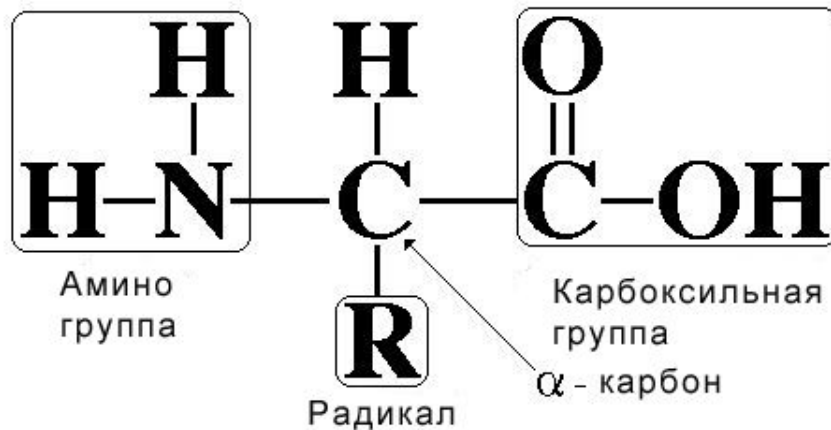
Структурна	Білки мембрани 1,5% , гіалоплазма (внутрішньоклітинний сік-40%) , мітохондрії та мікросоми- 20%, ядро-12%. Еластин зв'язок, кератин волосся, колаген сухожилля,
Захисна	Антитіла -імуноглобуліни, інтерферон. Білки згортальної, антизгортальної та фібринолітичної системи крові протидіють кровотечі та тромбоутворенню.
Регуляторна та рецепторна	Зовнішні білки мембрани. Біорегулятори: гормони, медіатори та модулятори, що продукуються в ендокринній, нервовій та імунній системі.
скоротлива	Актин, міозин у м'язах.
Гормональна	Гормони підшлункової з-зи, гормони гіпофіза, гормони щитоподібної з-зи - Т3, Т4, мозкової частини наднирників - А, НА
запасаюча	Клітковина злакових, білки бобових, альбумін яйця птахів, ендосперм, казеїн молока
Енергетична транспортна	17,6 кДж енергії - розпад 1г білка Гемоглобін, міоглобін, трансферин, церулоплазмін, ліпопротеїни крові альбуміни крові.
каталітична	Білки-біокаталізатори, пепсин, хімотрипсин.

Функції амінокислот

- Аспартат та глутамат використовуються як нейромедіатори при нервовій передачі через хімічні синапси,
- гамма-аміномасляна кислота, є продуктом декарбоксилювання глутамату, дофамін — похідне тирозину, і серотонін, який утворюється із триптофану.
- Гістидин є попередником гістаміну – локального медіатора запальних і алергічних реакцій.
- Йодовмісний гормон щитоподібної залози тироксин утворюється із тирозину.
- Гліцин є одним із метаболічних попередників порфіринів, гальмівним медіатором ЦНС.

Загальна схема амінокислот

СТРУКТУРА АМИНОКИСЛОТЫ



Класифікація протейіногенних амінокислот

*Залежно від хімічної будови бічного
радикала природні амінокислоти
поділяють на такі класи:*

1. Ациклічні амінокислоти:

- моноаміномонокарбонові амінокислоти;*
- моноамінодикарбонові амінокислоти;*
- діаміномонокарбонові амінокислоти;*
- діамінодикарбонові амінокислоти.*

2. Циклічні амінокислоти:

- гомоциклічні (ароматичні) амінокислоти;*
- гетероциклічні амінокислоти*

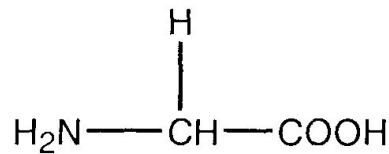
Фізико-хімічні властивості амінокислот

За фізико-хімічними властивостями (полярності та знака заряду бічного радикала R) амінокислоти розділяють на такі класи:

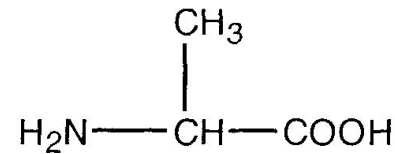
- амінокислоти з неполярними (гідрофобними) R - групами (аланін, валін, лейцин, ізолейцин, метіонін, пролін, триптофан, фенілаланін);
- амінокислоти з полярними (гідрофільними) незарядженими R - групами (гліцин, серин, треонін, цистеїн, тирозин, аспарагін, глютамін);
- амінокислоти з негативно зарядженими R - групами (кислі амінокислоти) (аспарагінова кислота, глютамінова кислота);
- амінокислоти з позитивно зарядженими R - групами (основні амінокислоти) (аргінін, лізин, гістидин).

Формули основних представників □ - L -
амінокислот, що входять до складу природних білків і
пептидів (в дужках - їх скорочені назви за міжнародною
номенклатурою).

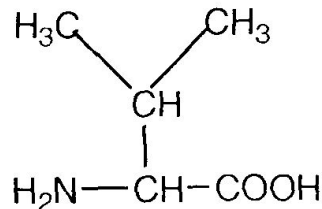
Моноаміномонокарбонові амінокислоти



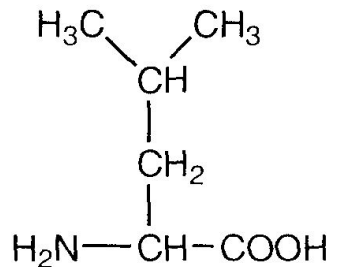
Гліцин (Gly)
(амінооцтова кислота)



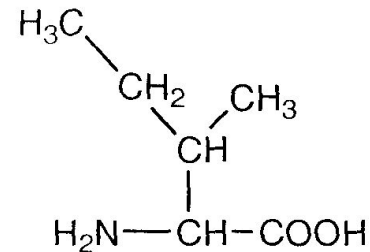
Аланін (Ala)
(α -амінопропіонова кислота)



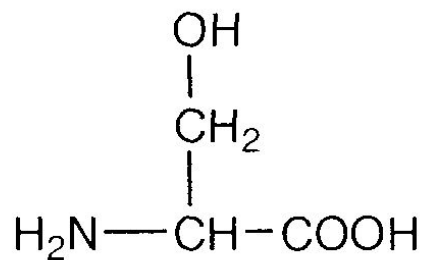
Валін (Val) (α -аміноізовалеріанова кислота)



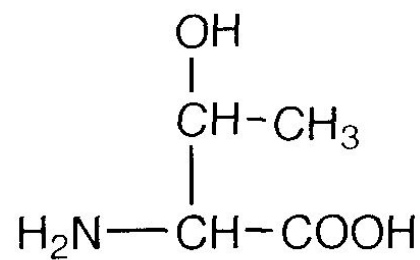
Лейцин (Leu) (α -аміноізо-
капронова кислота)



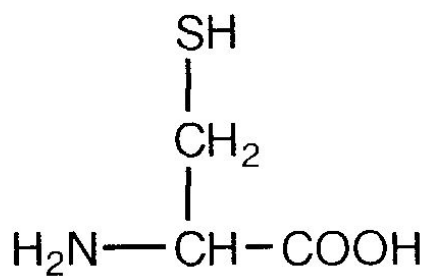
Ізолейцин (Ile) (α -аміно- β -метил-
валеріанова кислота)



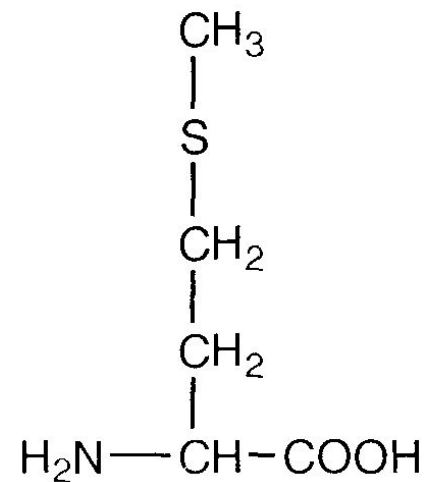
Серин (Ser)
(α -аміно- β -оксипропіонова
кислота)



Треонін (Thr)
(α -аміно- β -оксимасляна
кислота)

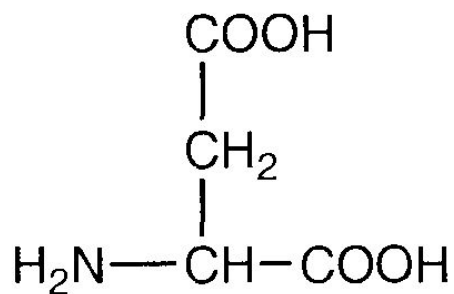


Цистеїн (Cys)
(α -аміно- β -тіопропіонова
кислота)

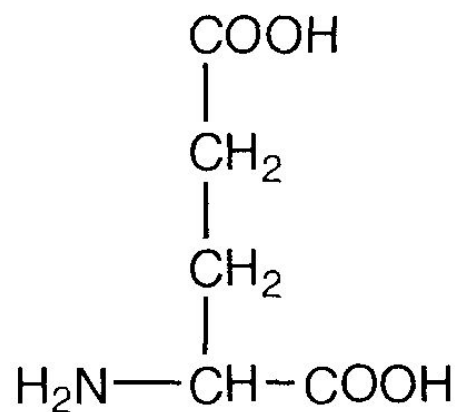


Метіонін (Met)
(α -аміно- γ -метилтіомасляна
кислота)

Моноаміодикарбонові амінокислоти

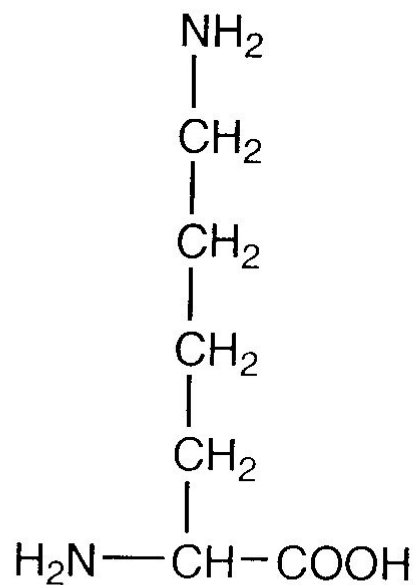


Аспарагінова кислота (Asp)
(α -амінобурштинова кислота)

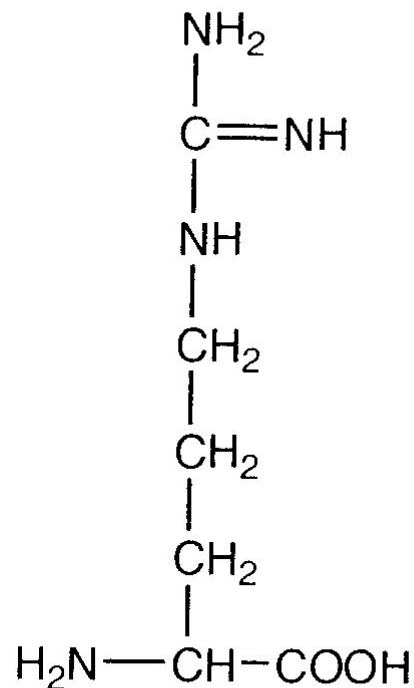


Глутамінова кислота (Glu)
(α -аміноглутарова кислота)

Діаміномонокарбонові амінокислоти

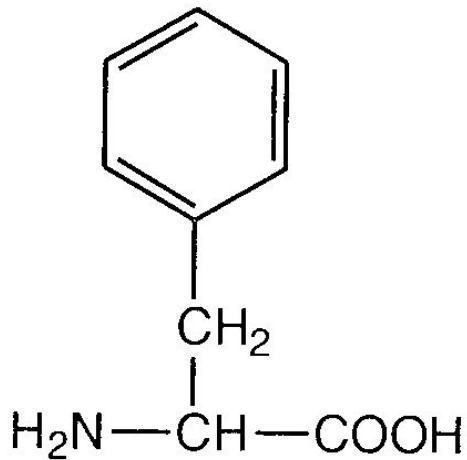


Лізин (Lys)
(α,ϵ -діамінокапронова кислота)

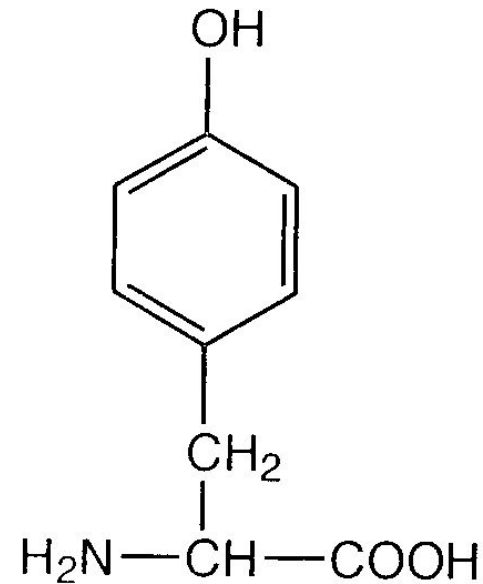


Аргінін (Arg)
(α -аміно- δ -гуанідиновалеріанова кислота)

Гомоциклічні (ароматичні) амінокислоти

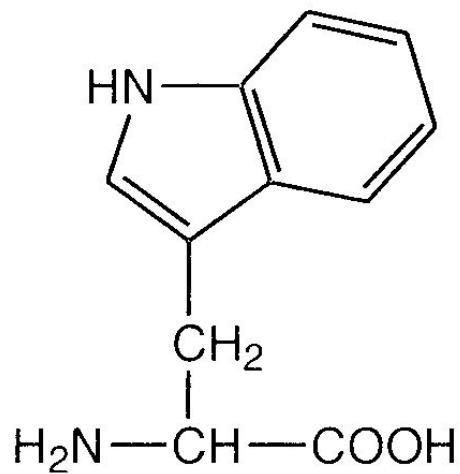


Фенілаланін (Phe)
(α -аміно- β -фенілпропіонова
кислота)

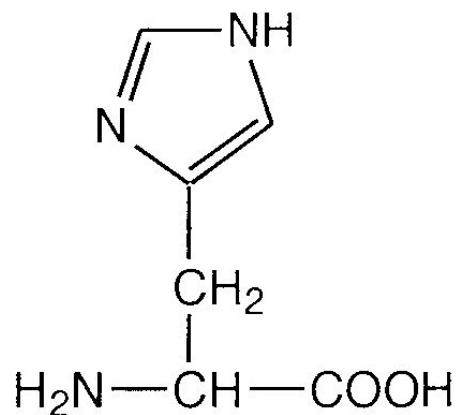


Тирозин (Tyr)
(α -аміно- β -*p*-оксифенілпропіонова
кислота)

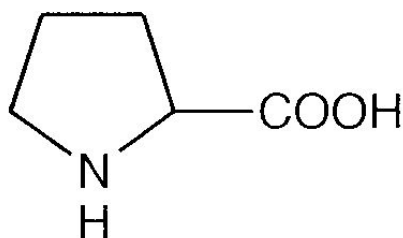
Гетероциклічні амінокислоти



Триптофан (Trp)
(α -аміно- β -індолілпропіонова
кислота)



Гістидин (His)
(α -аміно- β -імідазолілпропіонова
кислота)



Пролін (Pro)
(піролідин- α -карбонова
кислота)

- Головним джерелом природних α -L-амінокислот для організму людини є білки харчових продуктів. Проте частина природних амінокислот може синтезуватися в організмі ("**замінні**" **амінокислоти**)
- (валін, лейцин, ізолейцин, треонін, метіонін, лізин, фенілаланін) не синтезуються ("**незамінні**" **амінокислоти**);
- деякі амінокислоти (аргінін, гістидин) синтезуються лише частково ("**умовно незамінні**" **амінокислоти**).

Розчинність білків

За ступенем розчинності у воді білки бувають розчинними (гідрофільними) і нерозчинними (гідрофобними).

Просторова структура білка визначає його властивості й біологічні функції. Глобулярні білки здебільшого розчинні, фібрилярні - ні.

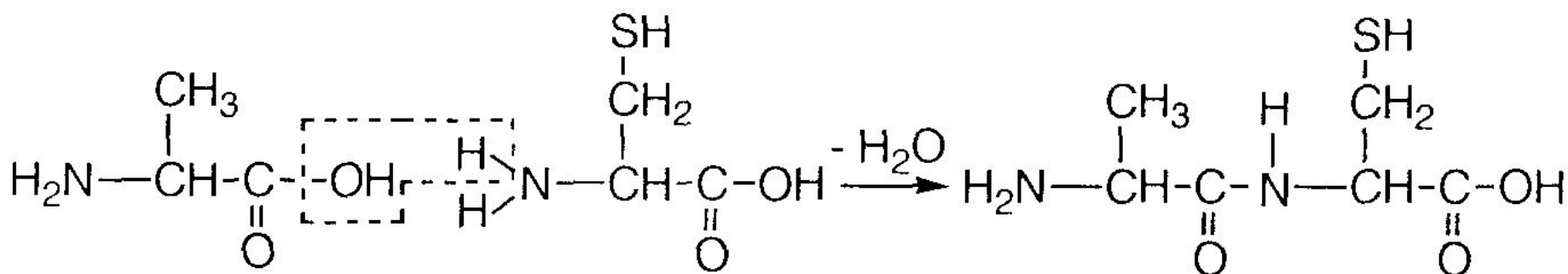
До гідрофобних відносяться більшість білків, що входять до складу біологічних мембран, колаген, еластин.

Гідрофільні - альбуміни, глобуліни

Утворення пептидних зв'язків

- Характерною хімічною властивістю протеїногенних амінокислот є здатність їх карбоксильних груп взаємодіяти з аміногрупами інших амінокислот з виділенням елементів молекули води та утворенням кислотоамідних (пептидних) зв'язків.
- Продукти, що формуються (аміди амінокислот), дістали назву пептидів (дипептидів, трипептидів ... олігопептидів) та поліпептидів (при кількості реагуючих молекул амінокислот більше десяти).

реакція утворення дипептиду при
взаємодії карбоксильної групи
амінокислоти аланіну з аміногрупою
амінокислоти цистеїну:



Утворення пептидного зв'язку в дипептиді аланіл-цистеїн

Структурна організація білків та пептидів

- Всі білки та пептиди мають унікальну тривимірну просторову організацію (конформацію), яка є основою виконання білком його специфічних біологічних функцій.
- Високовпорядковані конформації білкових молекул стабілізуються за рахунок утворення між амінокислотними залишками певних ділянок поліпептидних ланцюгів **міцних ковалентних зв'язків та слабких нековалентних зв'язків та взаємодій.**

Типи зв'язків у молекулах білків та пептидів:

1. Ковалентні зв'язки

- ✓ Пептидні зв'язки – утворюються внаслідок взаємодії між α -карбоксільними та α -аміногрупами амінокислот, що утворюють пептидний ланцюг.
- ✓ Дисульфідні зв'язки (– S – S –) – утворюються між залишками молекул цистеїну, що входять до одного або різних пептидних ланцюгів.

2. **Нековалентні зв'язки** та слабкі взаємодії – фізико-хімічні зв'язки, що беруть участь у взаємодії як певних частин одного пептидного ланцюга, так і різних, близько розташованих ланцюгів, утворюючи вищі рівні конформації білкових молекул.

- ✓ Водневі зв'язки – виникають між двома електронегативними атомами за рахунок атома водню, ковалентно зв'язаного з одним із електронегативних атомів. В молекулах білків водневі зв'язки найчастіше утворюються між воднем, що входить до складу груп -NH, -OH, -SH, та сусіднім атомом кисню. Водневі зв'язки можуть сполучати між собою ділянки одного й того ж поліпептидного ланцюга чи різні поліпептиди. Водневі зв'язки мають особливо велике значення для утворення вищих рівнів структурної організації білкових молекул.

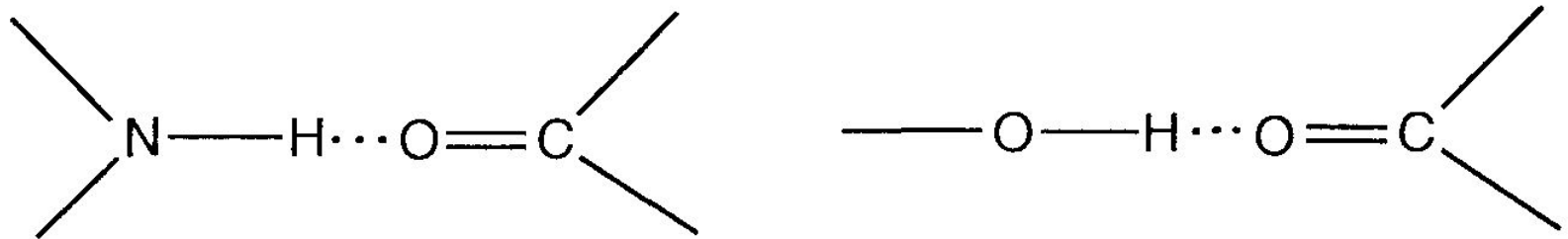


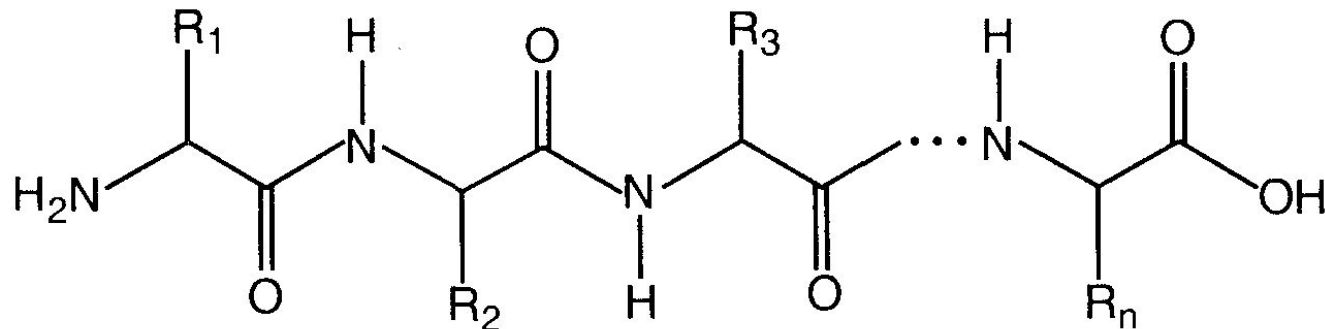
Схема утворення водневих зв'язків у молекулах білків та пептидів

- ✓ Іонні (електростатичні) зв'язки - сполучають між собою іонізовані амінні та карбоксильні групи (головним чином, бічних радикалів діаміно- та днкарбонових амінокислот).
- ✓ Дипольні зв'язки (або вандервальсові сили взаємодії) - електростатичні взаємодії постійних чи індукованих диполів, які можуть утворюватися між радикалами полярних амінокислот (серину, треоніну, цистеїну, тирозину та ін.), що входять до складу білкових молекул.
- ✓ Гідрофобні взаємодії - слабкі взаємодії, що виникають між бічними радикалами неполярних амінокислот за рахунок їх "виштовхування" з полярної (зазвичай водної) фази. Гідрофобні зв'язки виникають здебільшого між радикалами таких амінокислот, як валін, лейцин, ізолейцин, фенілаланін та ін.

Рівні структурної організації білків

1. Первинна структура білків

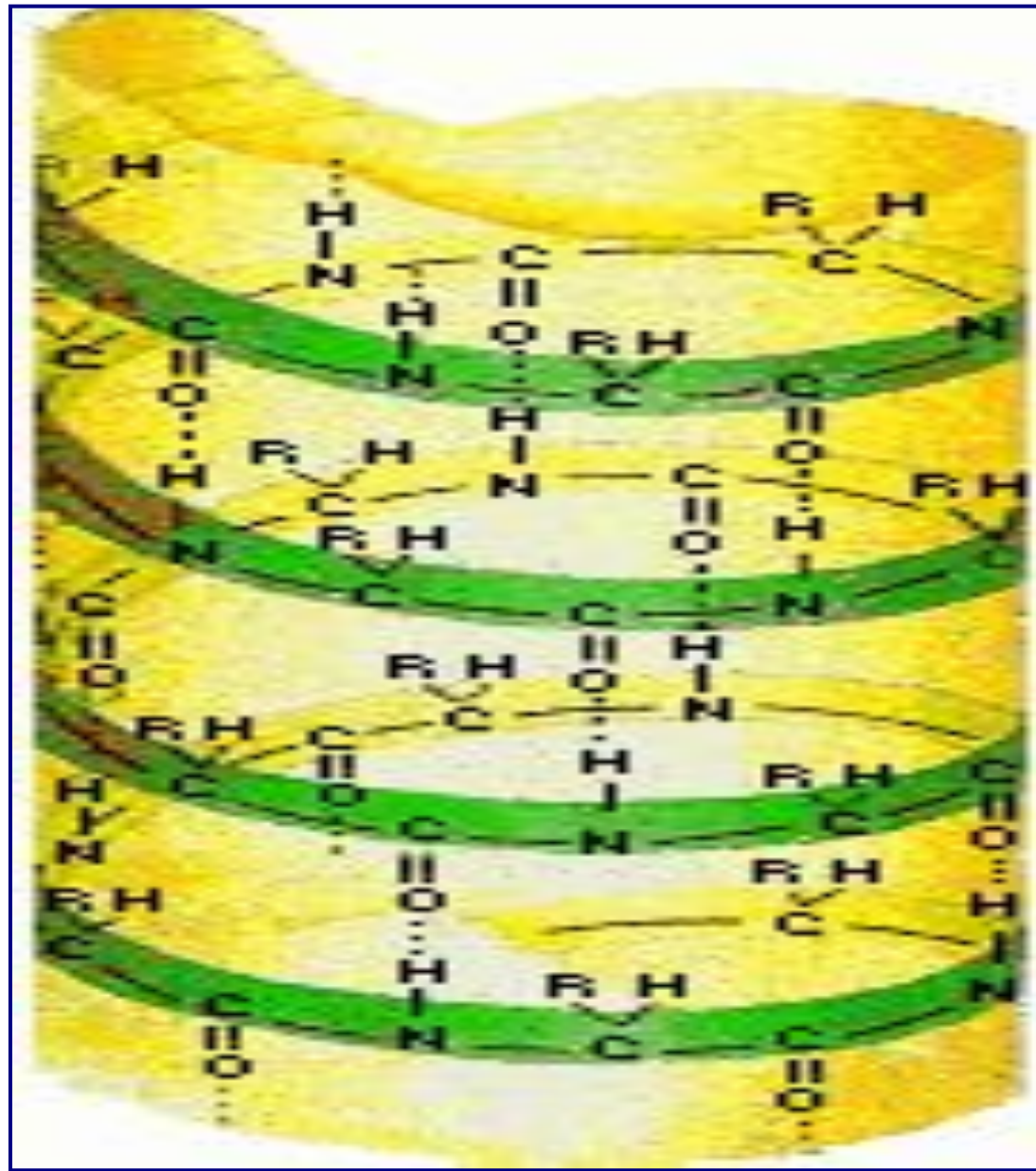
- Під **первинною структурою** білків розуміють лінійну будову пептидного (поліпептидного) ланцюга, що складається із залишків α -L-амінокислот. У поняття первинної структури білка або пептиду входять його якісний, кількісний амінокислотний склад та порядок чергування (послідовність) окремих амінокислотних



Загальний вигляд первинної структури поліпептидного ланцюга,
що складається з n-амінокислотних залишків

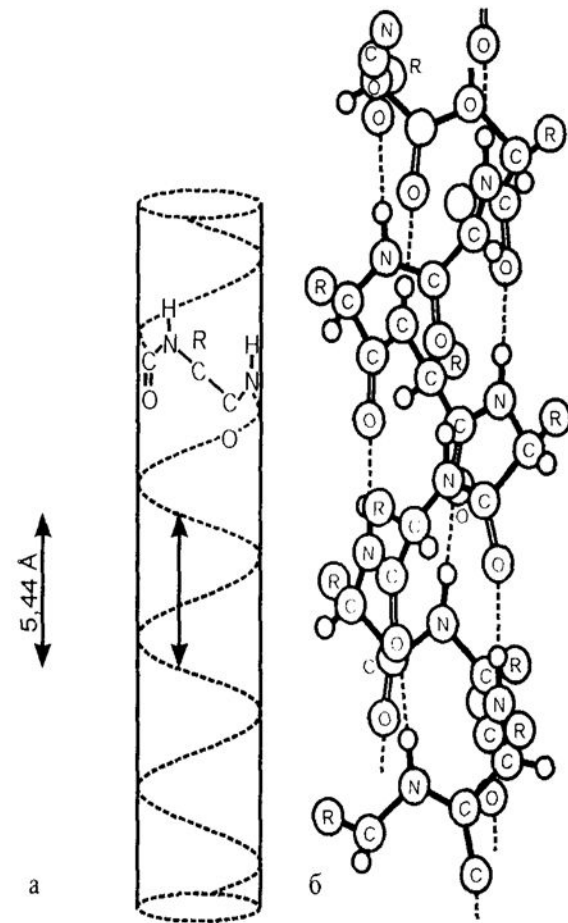
2. Вторинна структура білків

- Вторинна структура білків - це ряд упорядкованих конформацій, утворення яких зумовлене водневими зв'язками між окремими ділянками пептидного ланцюга або різними пептидними ланцюгами.

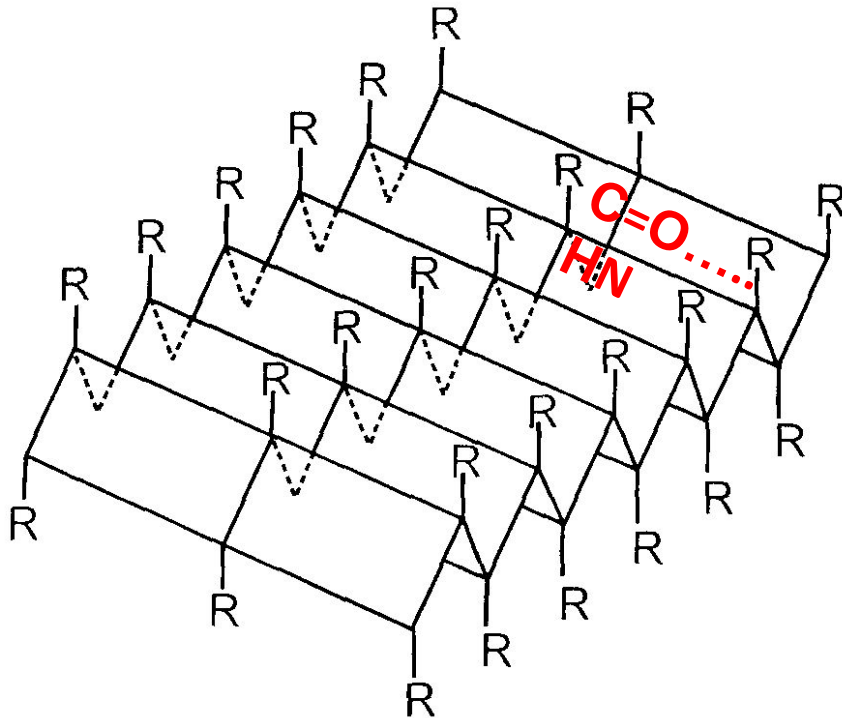


Розрізняють такі основні типи впорядкованої вторинної структури природних білків: α -спіраль, спіраль колагену та β -структуру.

- **α -спіраль** - конформація, яка утворюється при просторовому скручуванні поліпептидного ланцюга за рахунок водневих зв'язків, які виникають між $C=O$ - та $-NH$ -групами поліпептидного ланцюга, які віддалені одна від одної на чотири амінокислотних залишки. Водневі зв'язки в α -спіралі направлені паралельно осі молекули.



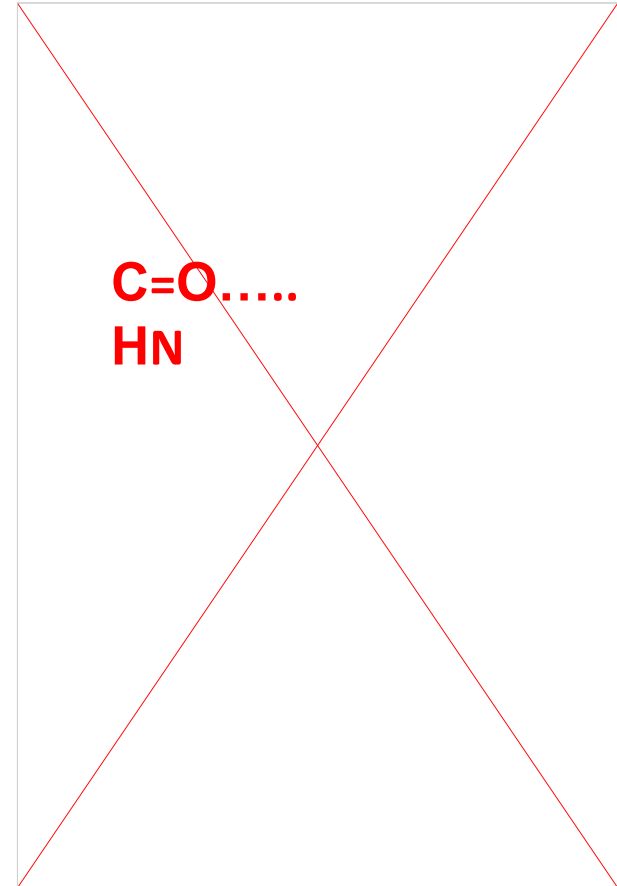
- ***β-структура*** - (фібрилярні білки) структура типу складчастого шару, утворюється з декількох зигзагоподібно розгорнутих поліпептидних ланцюгів, що розташовані поряд (двох або більшої кількості).
- β-структури формуються переважно за рахунок міжланцюгових водневих зв'язків між групами $-C=O$ та $-NH$ сусідніх поліпептидів



β-конформація
поліпептидного
ланцюга

Спіраль колагену

- . Прикладом є спіраль білка колагену - головного білкового компоненту сполучної тканини.
- Всього у складі колагену міститься близько 33 % гліцину і 21 % проліну та гідроксипроліну.



Третинна структура білків

- Третинна структура білків являє собою спосіб укладання у тривимірному просторі поліпептидного ланцюга з певною вторинною структурою. У формуванні третинної структури беруть участь ковалентні (пептидні і дисульфідні) зв'язки, нековалентні зв'язки: водневі, іонні зв'язки, гідрофобні взаємодії, вандервальсові сили.
- Залежно від форми та особливостей тривимірної просторової організації виділяють *глобулярні* та *фібрилярні* білки.
- **Глобулярні білки** - білки, що мають округлу (кулясту або еліпсоподібну) форму. Глобулярні білки можуть бути побудованими з одного або декількох зв'язаних дисульфідними місточками поліпептидних ланцюгів, що згорнуті у щільні кулясті форми. Це - альбумін сироватки крові, міоглобін м'язів, більшість ферментних білків.
- Стабілізація компактної глобули реалізується за рахунок водневих (переважно), іонних та дипольних зв'язків між бічними радикалами амінокислотних залишків, які фіксують відносно один одного певні частини поліпептидного ланцюга (або декількох ланцюгів, сполучених -S-S- зв'язками).

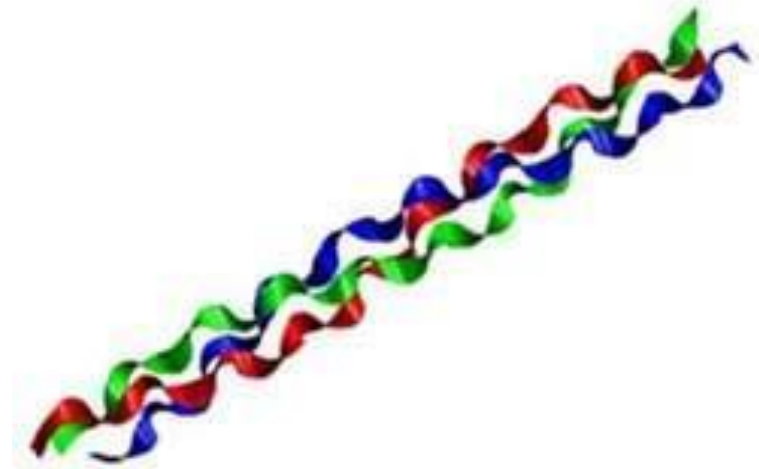
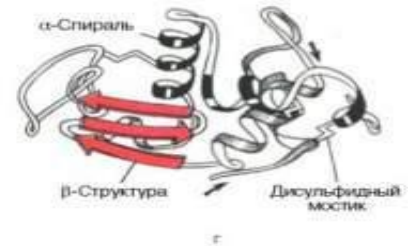
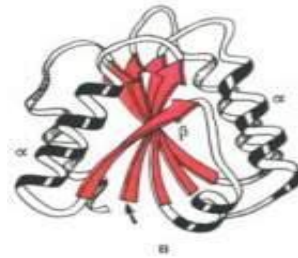
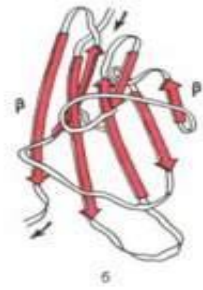
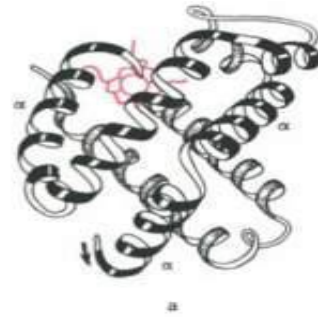
- **Фібрилярні білки** -

білки, структурною особливістю яких є витягнута (подовжена) форма молекул. Такі білки схильні до утворення мультимолекулярних ниткоподібних комплексів - *фібрил*, що складаються з декількох паралельних поліпептидних ланцюгів.

- Фібрилярні білки зазвичай структурними компонентами сполучної або інших опорних тканин організму. Прикладами структурних фібрилярних білків є:
- **колаген** - найбільш розповсюджений білок організму людини, що складає до 30 % загальної кількості тканинних білків

еластин сполучної тканини;

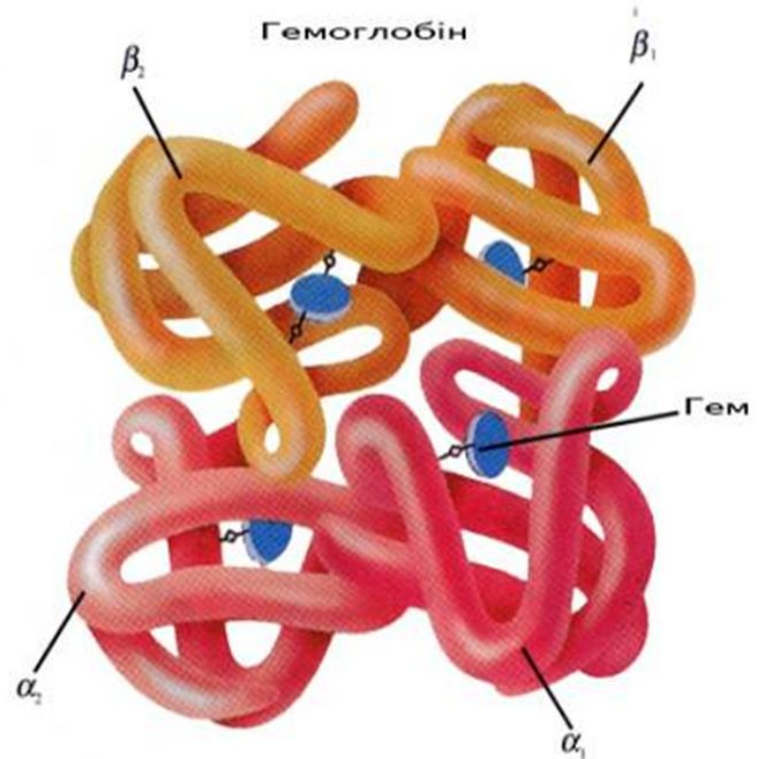
α -кератини покривних тканин (епідермісу, волосся та ін.)



Четвертинна структура білків

- Білки з молекулярною масою більше 50 кДа (в сотні тисяч кілодальтонів і більше), як правило, складаються з декількох субодиниць (протомерів), тобто являють собою складні міжмолекулярні агрегати — так звані олігомерні білки. Такі білки називаються білками з четвертинною структурою.

- Типовим представником білків, які мають четвертинну структуру, є гемоглобін (Hb) еритроцитів, що виконує функцію транспортера кисню в організмі людини та вищих тварин.
- Молекулу гемоглобіну (м.м. = 68 кДа) побудовано з чотирьох молекул гему і однієї молекули глобіну, що містить чотири субодиниці двох α - та двох β -поліпептидних ланцюгів.

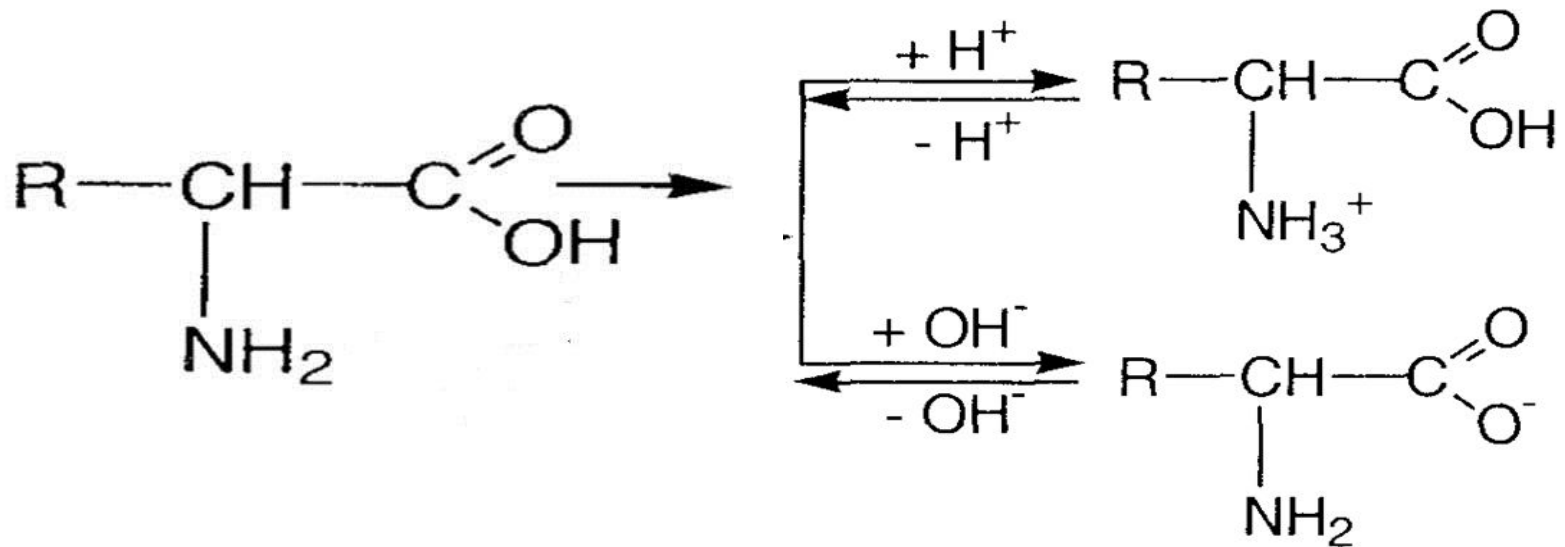


Колоїдно-осмотичні властивості білків

1. Велика молекулярна маса (> 5000 Да)
2. Не проходять через напівпроникливу мембрану
Осмотичні властивості білків (діаліз) - через великі розміри молекул білки не здатні дифундувати через напівпроникні мембрани
3. Мала швидкість дифузії (глобулярні дифундують швидше ніж фібрилярні)
4. Вязкість розчинів білків
5. Мають гідратну оболонку, знаходяться у розчині в колоїдному стані, утримують воду, підтримують онкотичний тиск (підтримують постійний ОЦК)
6. Оптичні властивості білків (із колоїдним станом білків пов'язана здатність їх розчинів до світлорозсіювання).

Кислотно-основні властивості амінокислот

Амінокислоти є амфотерними електролітами, що можуть дисоціювати з утворенням іонних форм — аніона або катіона.



Ізоелектрична точка (pI) — значення pH середовища, в якому сумарний електричний заряд білкової молекули дорівнює нулю (молекула електронейтральна). В ізоелектричному стані білки злипаються і випадають в осад.

Кислі білки $pI < 7$

Нейтральні білки $pI = 7$

Основні білки $pI > 7$

В цілому, pI білка залежить від функції, яку він виконує, так білки, що зв'язуються з нуклеїновими кислотами часто відносяться до основних білків. Прикладом таких білків служать гістони.

В складі **білків плазми крові** людини кількість аніоногенних амінокислотних залишків перевищує кількість катіоногенних залишків, тому для цих білків pI знаходиться в кислому середовищі.

Коагуляція білків



Висолювання

Солі лужних та
лужноземельних
металів

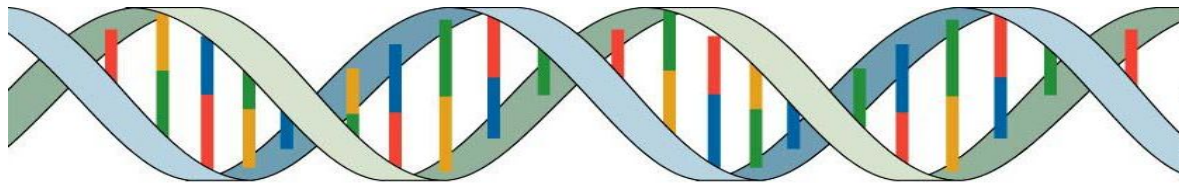


Денатурація

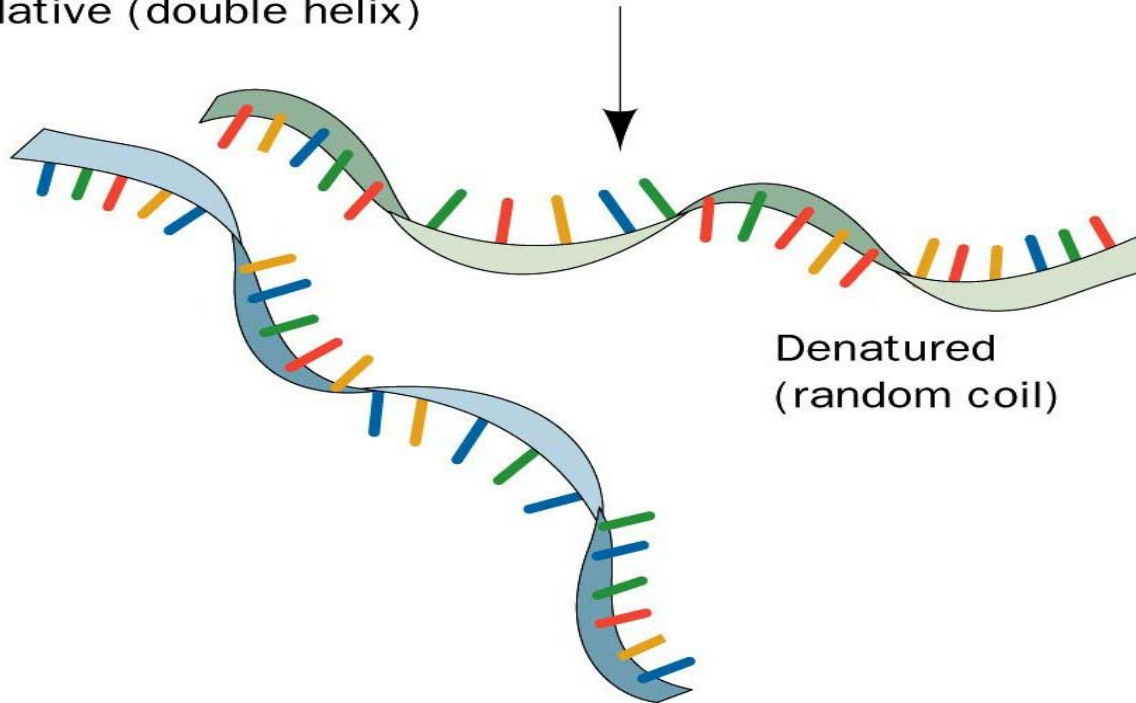
Кислоти, луги,
сполуки важких
металів
рентгеновське
випромінювання,
висока
температура,
ультразвук

Денатурація

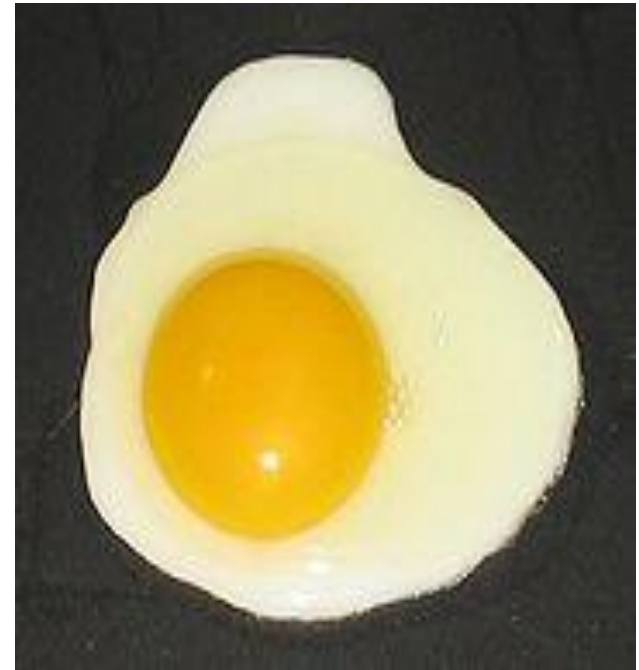
Денатурація білка пов'язана з глибокими внутрішньомолекулярними змінами його будови, руйнуванням четвертинної, третинної і вторинної структур. Це призводить до втрати білком розчинності, біологічної активності.



Native (double helix)

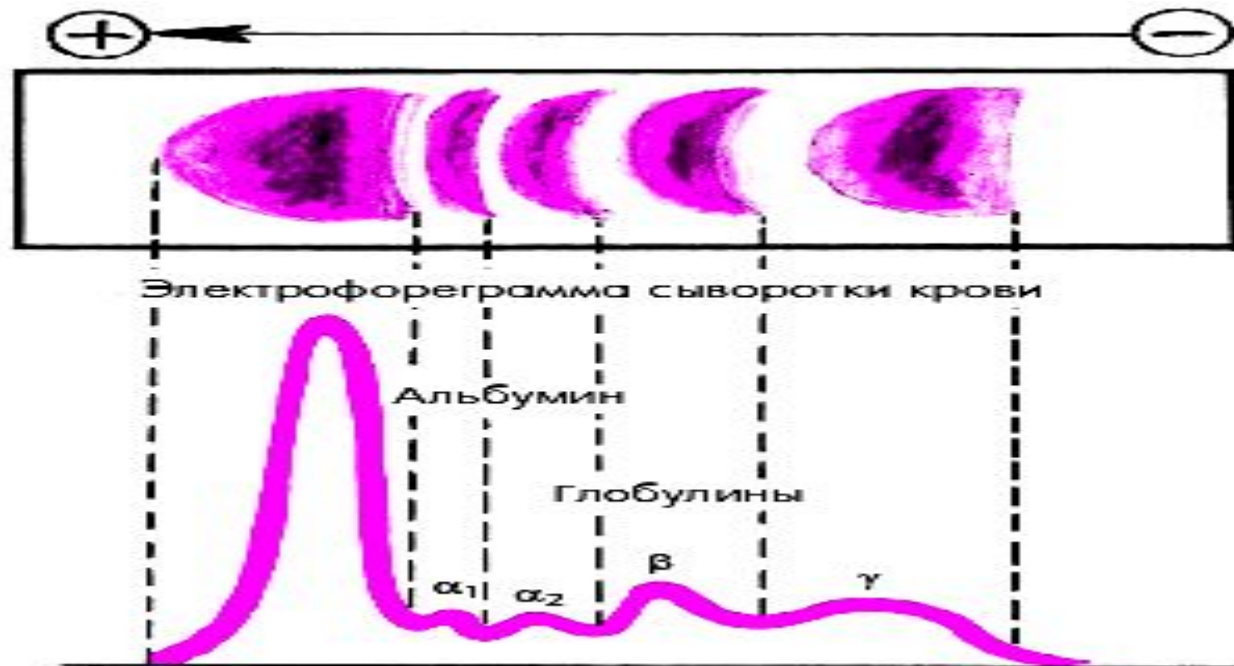


Denatured
(random coil)



Електрофоретична здатність білків.

- У кислих розчинах переважає катіонна форма амінокислот (молекули заряджені позитивно), в лужних розчинах - аніонна (амінокислоти заряджені негативно). Ці фізико-хімічні властивості амінокислот визначають їх здатність до **електрофорезу** - розділення у високовольтному постійному електричному полі.



Біохімічні перетворення амінокислот

- Вільні амінокислоти за участі специфічних ферментів використовуються для внутрішньоклітинного біосинтезу білків та пептидів або вступають у біохімічні реакції, що ведуть до утворення різних необхідних для метаболізму інтермедіатів - переважно **безазотистих продуктів обміну** речовин (карбонових кислот, гідрокси- та кетокислот, спиртів тощо).
- Біохімічні перетворення амінокислот в організмі поділяються на такі, що є загальними майже для всіх амінокислот, та специфічні для окремих амінокислот шляхи перетворення. До загальних шляхів метаболізму амінокислот належать реакції дезамінування, трансамінування та декарбоксилювання.

Класифікація білків

```
graph TD; A[Класифікація білків] --> B[Прості]; A --> C[Складні]; A --> D[Пептиди]; B --> B1[1. Альбуміни]; B --> B2[2. Глобуліни]; B --> B3[3. Гістони]; B --> B4[4. Протаміни]; B --> B5[5. Проламіни]; B --> B6[6. Глютеліни]; B --> B7[7. Протеїноїди (Склеропротеїни)]; C --> C1[1. Хромопротеїни]; C --> C2[2. Фосфопротеїни]; C --> C3[3. Ліпопротеїни]; C --> C4[4. Глікопротеїни і протеоглікани]; C --> C5[5. Нуклеопротеїни]; D --> D1[1. Гормони]; D --> D2[2. Пептиди ШКТ]; D --> D3[3. Пептиди α₂-глобулінів крові]; D --> D4[4. Нейропептиди];
```

Прості

1. Альбуміни
2. Глобуліни
3. Гістони
4. Протаміни
5. Проламіни
6. Глютеліни
7. Протеїноїди (Склеропротеїни)

Складні

1. Хромопротеїни
2. Фосфопротеїни
3. Ліпопротеїни
4. Глікопротеїни і протеоглікани
5. Нуклеопротеїни

Пептиди

1. Гормони
2. Пептиди ШКТ
3. Пептиди α_2 -глобулінів крові
4. Нейропептиди

Характеристика основних білкових фракцій крові

Білки плазми крові – це динамічна система, яка перебуває в рівновазі з білками тканин. Їх кількісний та якісний склад відображає стан білкового обміну в цілому організмі.

Функції білків крові:

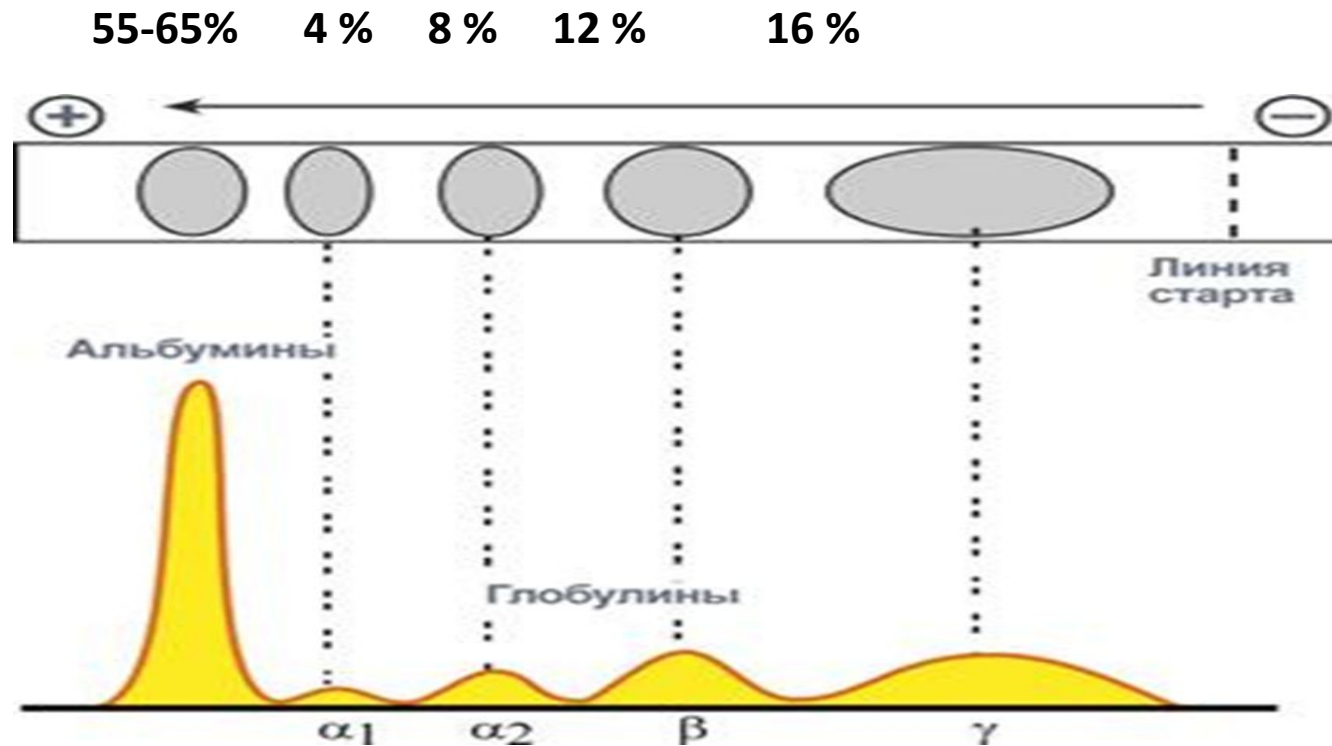
- ☐ підтримують колоїдно-осмотичний (онкотичний) тиск крові;
- ☐ беруть участь у функціонуванні згортальної та антизгортальної систем крові;
- ☐ беруть участь у підтримці сталості рН (буферні властивості);
- ☐ визначають в'язкість крові;
- ☐ Беруть участь у імунних процесах
- ☐ Резерв амінокислот при голодуванні
- ☐ Каталізують деякі реакції (білки-ферменти)
- ☐ Беруть участь у реакціях запалення
- ☐ беруть участь у транспорті різних сполук (гормонів, ліпідів, жирних кислот, пігментів, мінеральних речовин, жиророзчинних вітамінів);
- ☐ можуть бути використані як пластичний матеріал для синтезу білків тканин.

Основні фракції білків плазми крові людини

<i>Білки</i>	<i>Концентрація, г/л</i>	<i>Молекулярна маса</i>
Сироваткові альбуміни	40-50	66-69 кД
Глобуліни (загальна кількість)	20-40	
α_1-глобуліни	3-6	40-60 кД
α_2-глобуліни	4-9	1 00-400 кД
β -глобуліни	6-11	1 10-120 кД
γ -глобуліни	7-15	1 50-200 кД
Фібриноген	1,5-3,5	1340кД
Протромбін	0,1	69-70 кД

Протеїнограма

- Це гетерогенна суміш білкових молекул, в якій виділяють α -, β - та γ -глобуліни.



Функції альбумінів

- Частка альбумінів – 40-50 г/л (55-65% загального білка). Синтезуються печінкою. Мол маса 70 тис Да.
- Висока гідрофільність
- беруть участь у підтримці онкотичного тиску крові, у регуляції водного обміну між кров'ю та позаклітинним простором. При зниженні концентрації альбумінів менше ніж 30 г/л онкотичний тиск зменшується та виникають набряки;
- беруть участь у транспорті вуглеводів, ліпідів, гормонів, пігментів, мінеральних речовин.
- зв'язують вільні жирні кислоти і і знижують їх концентрацію у 10 000. Зниження кількості альбумінів може бути однією з причин розвитку жирової інфільтрації печінки.
- Зв'язують кальцій.
- Альбуміни мають різні специфічні центри для зв'язування з гормонами (тиреоїдними, стероїдними, інсуліном). Таким чином, регулюється ступінь активності деяких гормонів. Зниження кількості альбумінів призводить до серйозних метаболічних та фізіологічних розладів, пов'язаних із зростанням гормональної активності;
- мають буферні властивості, які зумовлені наявністю вільних аміно- та карбоксильних груп у структурі білка;
- можуть виконувати резервну та пластичну функції. Встановлено, що при аліментарній недостатності білка альбуміни можуть бути використані тканинами як пластичний матеріал для побудови власних білків.
- Детоксикаційна функція- зв'язування токсичних речовин (НБ)

Функції глобулінів

- $\alpha 1, \alpha 2, \beta$ – синтезуються у печінці
- Ліпо та глікопротеїди
- γ – Імуноглобуліни (IgA, IgG, IgE, IgM).
Синтезуються у лімфоїдній тканині
- мол маса > 150 тис Да.
- Нерозчинні у воді, а тільки у слабких сольових розчинах
- слабка електрофоретична властивість
- Транспортна. Транспорт ліпідів, гормонів, вітамінів.
- Участь у згортальній системі – фактори згортання крові

Глобуліни

α_1 -глобуліни, глікопротеїни

- ЛПВЩ (α ЛПП)
- транспорт кортикостероїдних гормонів,
- тироксинзв'язуючий білок,
- ретинолзв'язуючий білок,
- зв'язує білірубін,
- **α_1 антитрипсин** – інгібітор протеаз **глікопротеїн**. Білок гострої фази.
- Захист організму від дії протеолітичних ферментів екзогенного і ендогенного походження, грибків, бактерій. Зростає при емфіземі легень.

α_2 -глобуліни— глікопротеїни, транспорт ліпідів

- **церулоплазмін** – транспорт Си. Білок гострої фази.

Х-ба Коновалова-Вільсона. (Гепатоцеребральна дистрофія).

- **гаптоглобін** – білок гострої фази.

Зв'язує гемоглобін і транспорт гемоглобіну до ретикулоендотеліальних клітин сілезінки. Зростає при деструктивних процесах у сполучній тканині, захворюванні нирок, злоякісні пухлини.

- **α_2 макроглоблін**– глікопротеїд. Білок гострої фази.

Відображає наявність запальних процесів при ревматизмі і ревматоїдному артриті.

β-глобуліни—транспорт ліпідів, ФЛ, ХЛ, стероїдних гормонів, металів

- **β ЛПТ**
- **Трансферин** - глікопротеїн плазми. Транспорт Fe до печінки. Зниження С у людей похилого віку. Хронічні та запальні процеси, злоякісні пухлини. Мієлома.
- **Феритин** - депо Fe у організмі.
- **протромбін**

γ-глобуліни - антитіла (імуноглобуліни) .

У відповідь на попаданні інфекції у лімфоїдній тканині.

- **Диспротеїнемія** – зміни співвідношення окремих білкових фракцій за нормального вмісту білка (65 – 85 г/л). А↓ Г↑.

- **Гіпоальбумінемія**

- Захворювання нирок
- Захворювання печінки
- Голодування
- Недостатність надходження білка з їжею (голодування, порушення травлення і всмоктування в кишечнику)
- Посилений катаболізм білків у організмі (опіки, злоякісні пухлини, порушення гормонального статусу)
- Спадкові порушення синтезу білків.

- **Гіперальбумінемія**

- Зневоднення організму (рвоти , проноси)
- Нецукровий діабет
- Порушення гемодинаміки нирок (зменшення ОЦК).

- **Анальбумінемія**

- Вроджена
- Набута

- **Гіпоглобулінемія**

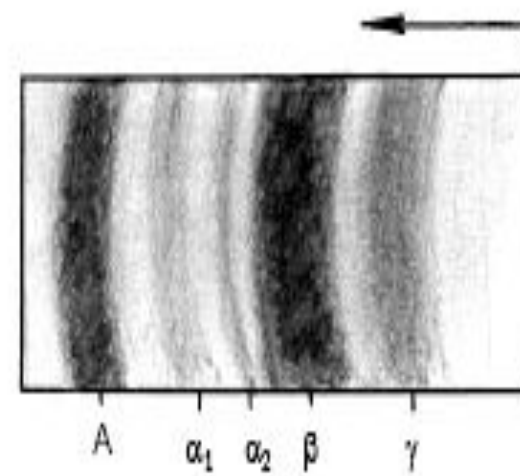
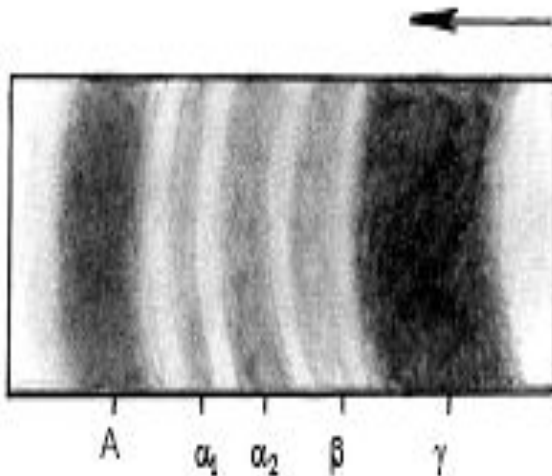
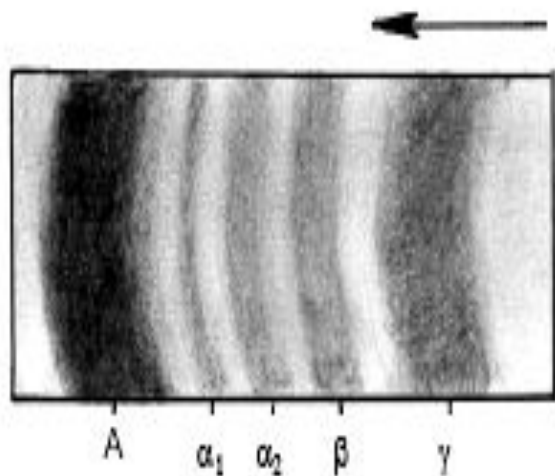
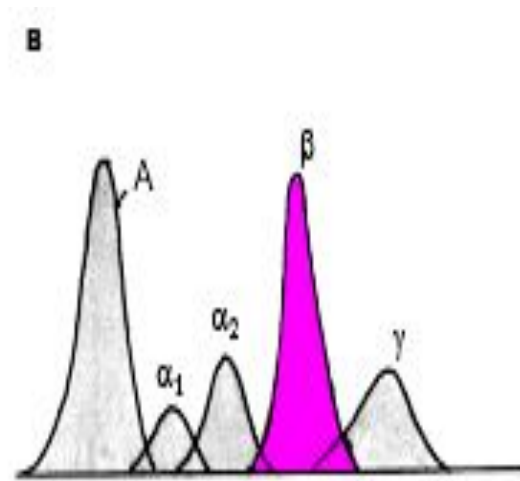
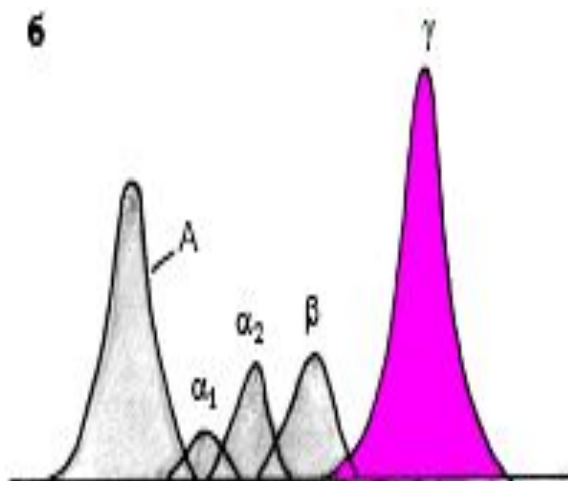
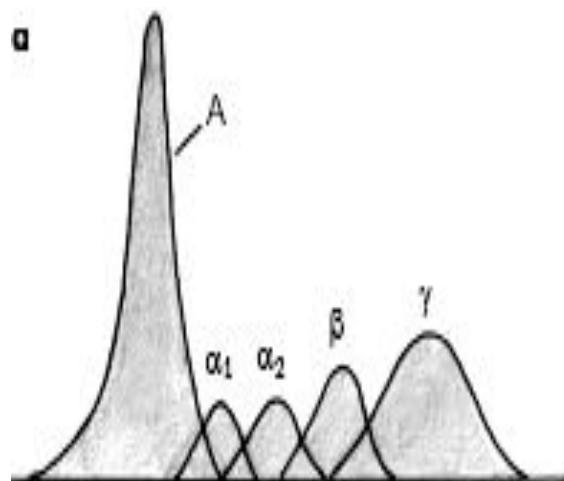
- Імунодефіцит
- Снід
- Операції

- **Парапротеїнемія** – поява у крові аномальних білків (патологічних імуноглобулінів PІg), які синтезуються одним клоном В-лімфоцитів і у нормі відсутні. Має невелику молекулярну масу, легко проходить через нирковий бар'єр.

□ **Мієломна хвороба.**

□ У сечі білок **Бенс – Джонса.**

Електрофореграма білків сироватки крові у нормі (а) та при мієломі (б, в)



С-Реактивний білок (CRB) – глікопротеїд, основний білок гострої фази, є чутливим індикатором ураження тканин при запаленні, некрозі, травмі.

Зростає – ревматизм, ревматоїдний артрит, інфаркт міокарда, стрептококова інфекція.

↑ **$\alpha_1 \alpha_2$** – гострі запальні процеси. ревматизм, ревматоїдний артрит, інфаркт нефроз.

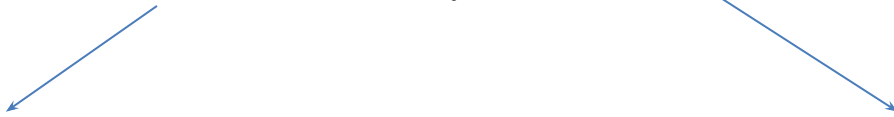
↑ **β** – гепатит, застійна жовтяниця, нефроз, мієломна хвороба.

↑ **γ** – хронічні інфекції, СНІД, мієлома.

Кріоглобулін

- **Кріоглобулін** — білок γ -глобулінової фракції, який, подібно до С-реактивного протеїну, відсутній у плазмі крові здорових людей і з'являється в ній при лейкозах, лімфосаркомі, мієломі, ревматизмі, цирозі печінки, нефрозах. Характерною фізико-хімічною ознакою кріоглобуліну є його розчинність при нормальній температурі тіла (37°C) та здатність утворювати желеподібні осади при охолодженні плазми крові до 4°C .

Гістони Протаміни



- Білки ядра

- Лужні амінокислоти
- Гістони (H1, H2α, H2β, H3, H4)
- Стабілізують просторову структуру ДНК
- Складають основу нуклеосом
- Регулюють біосинтез білка
- Блокують передачу генетичної інформації від ДНК на і. РНК (репресори)

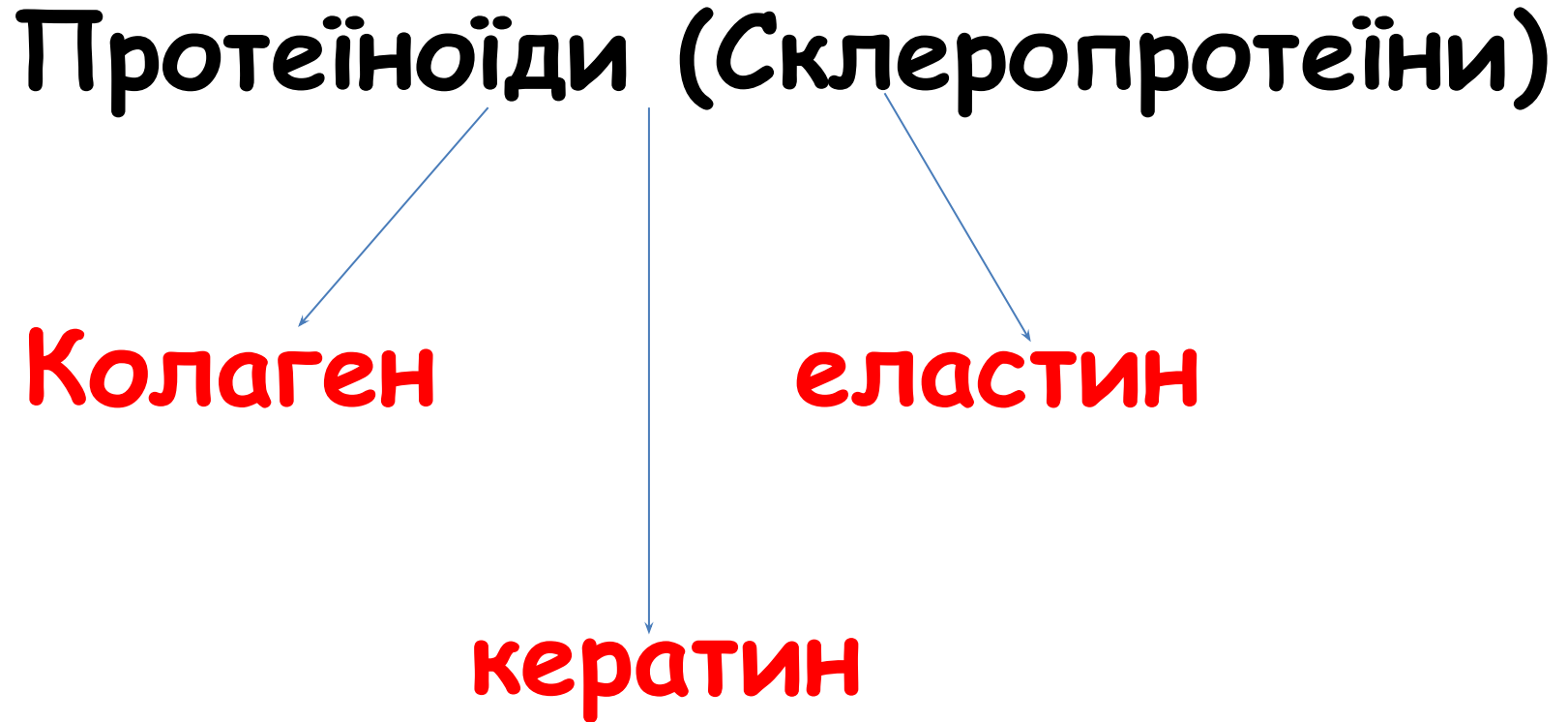
- У сперміях

- Не виконують функцію репресора у синтезі білка

Проламіни, глютеліни

- Насіння злакових
- Розчиняються у спирті
- Входить амінокислота пролін
глютеліни – (менше проліну, переважає аргінін).
- Зеїн(кукурудза)
- Рис (оризенін)
- Ячмінь (глютенін)
- Пшениця (гліадин)

Протеїноїди (Склеропротеїни)



```
graph TD; A[Протеїноїди (Склеропротеїни)] --> B[Колаген]; A --> C[еластин]; A --> D[кератин];
```

Колаген

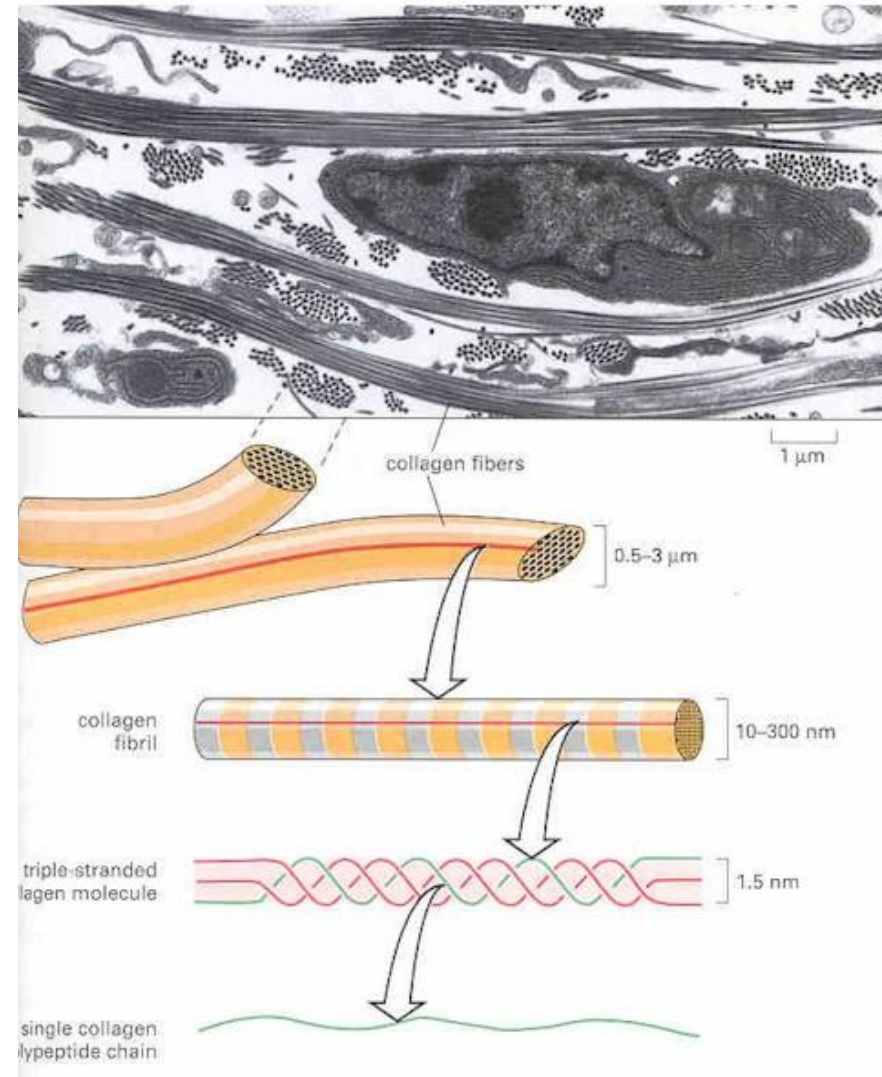
еластин

кератин

БІЛКИ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

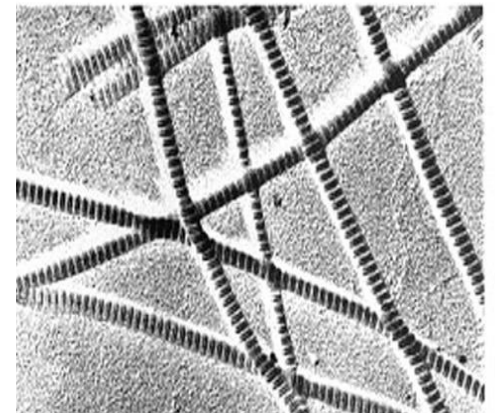
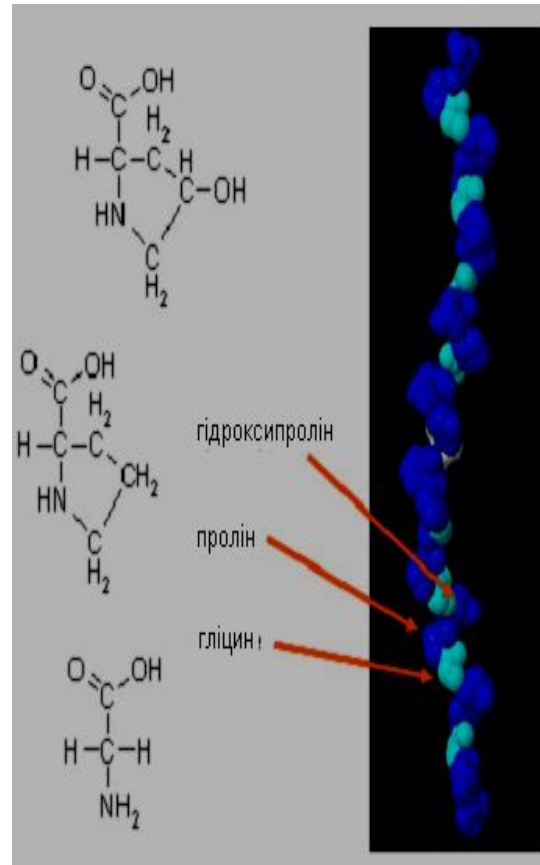
Колаген

- Найпоширеніший білок в організмі
- 25-33 % від усього білка (6 % від маси тіла)
- Довжина – 300 нм
- Товщина 1.5 нм
- Молекулярна маса – 300000 дальтон



- Побудований з 3 поліпептидних ланцюгів. Окремий ланцюг становить щільну лівозакручену спіраль, що має три лівозакручені залишки на один виток

- Три лівоспіральних ланцюги разом закручуються у праву спіраль



- 1 ланцюг
 - біля 1000 АК залишків
- 33 % гліцин
- 21 % пролін і оксипролін
- 11 % аланін
- 1% лізин
- 35 % усі інші АК

1 ВИТОК

- Гліцин - X - Пролін
- Гліцин - X - Оксипролін
- Гліцин - Пролін - Оксипролін
- X - інші амінокислоти

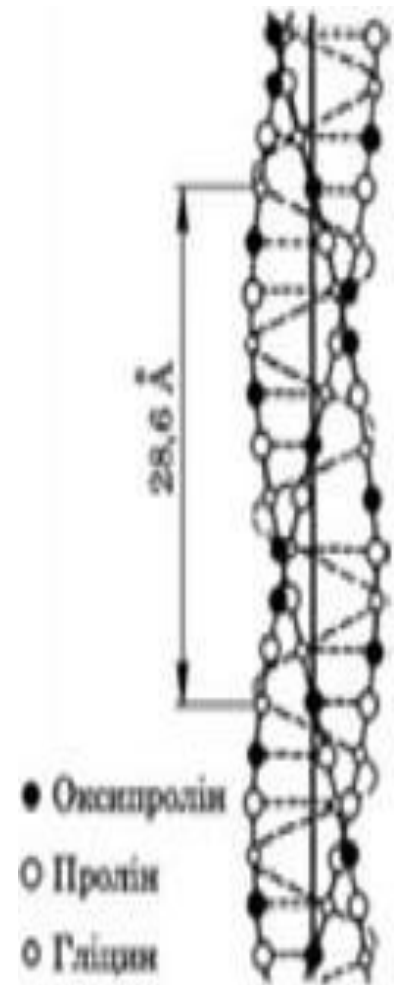


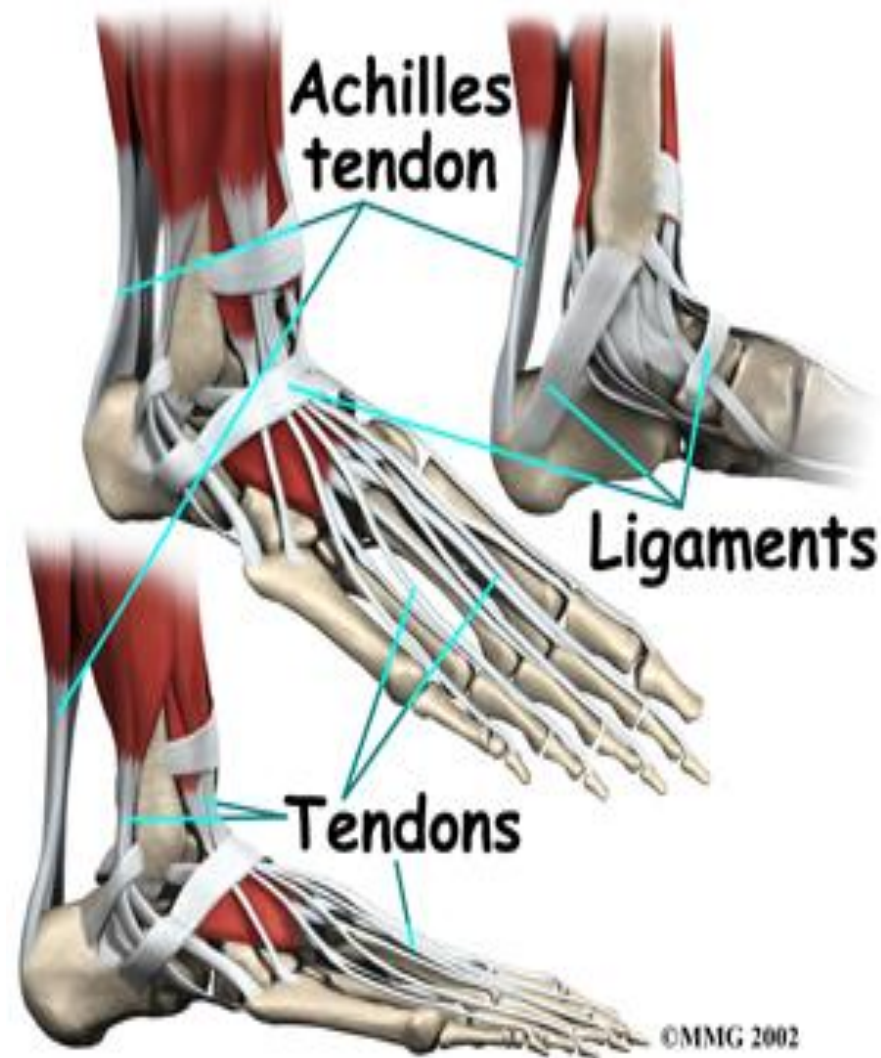
Рис. 4.4. Спираль фібрили сполучної тканини

Дозрівання колагену

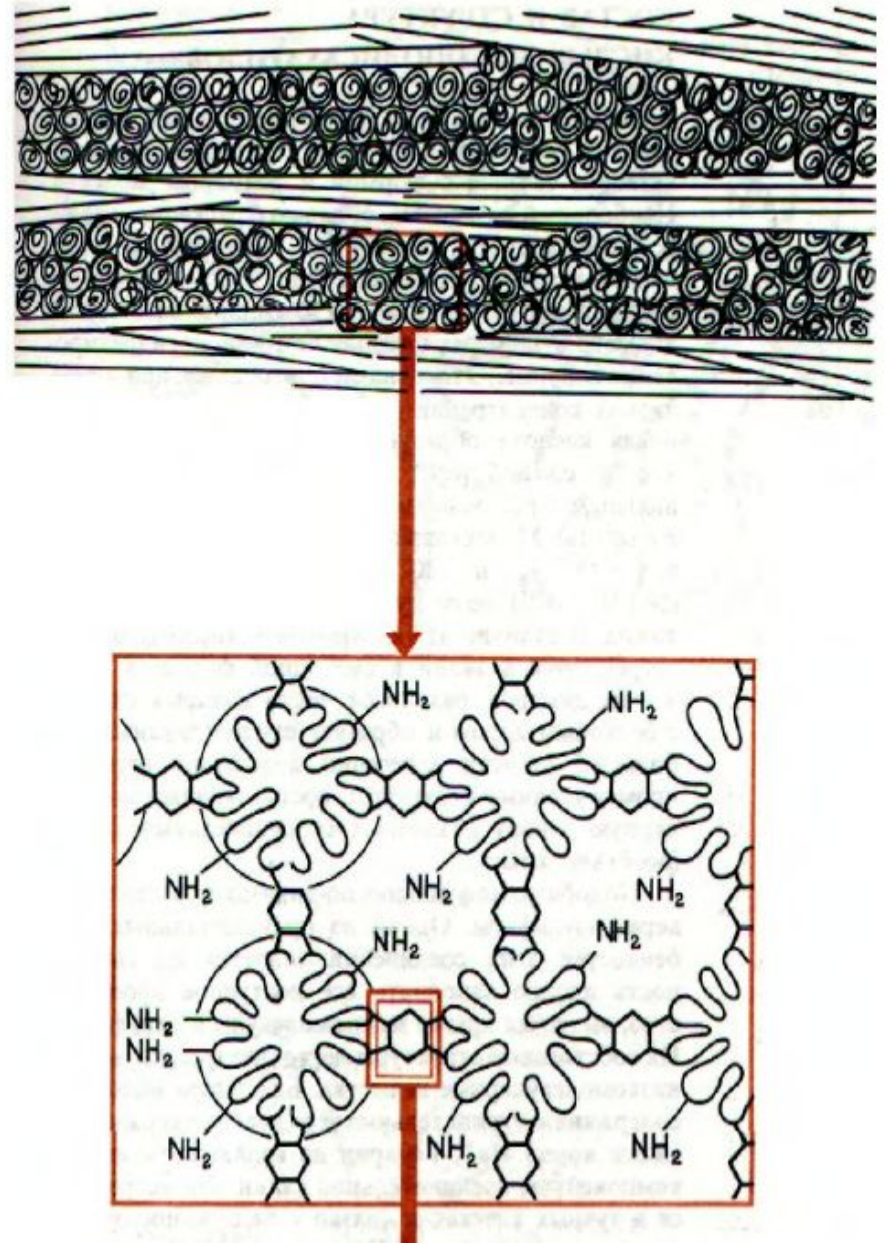


Еластин

- Основний складник еластичних волокон у зв'язках, стінках великих артерій, легенях
- Молекула містить біля 800 АК залишків
- фібрилярний білок
- Об'єднується у волокнисті тяжі (поперечних зшивок)



- Містить багато **гліцину, проліну аланіну, валіну**
- **Оксилізін і цистеїн** відсутні
- Залишки лізину утворюють **поперечні ковалентні зв'язки**
- Утворюється сіткова структура, здатна зворотно розтягуватись у кілька разів



Будова десмозину

