

КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА ФУНДАМЕНТАЛЬНОЙ И КЛИНИЧЕСКОЙ БИОХИМИИ

Лекция по теме:

«Биохимия крови-1»

Краснодар
2010

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
- Δt -0,56-(-0,58) °C
- Удельные вес 1,050-1,060 г/см³
(плотность)

Состав крови

кровь

плотный остаток - 17%

вода - 83%

минеральные вещества

органические вещества

катион ы

Na^+
 K^+
 Ca^{2+}
 Fe^{3+}

анионы

Cl^-
 HCO_3^-
 SO_4^{2-}

азот-

содержащие

безазотистые

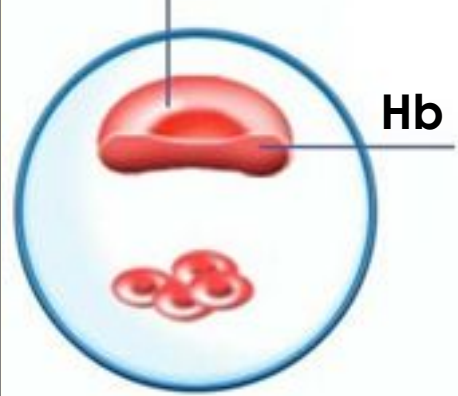
белки
65-85 г/л

небелковые
15-25
ммоль/л

углеводы
4,3-6,2
ммоль/л

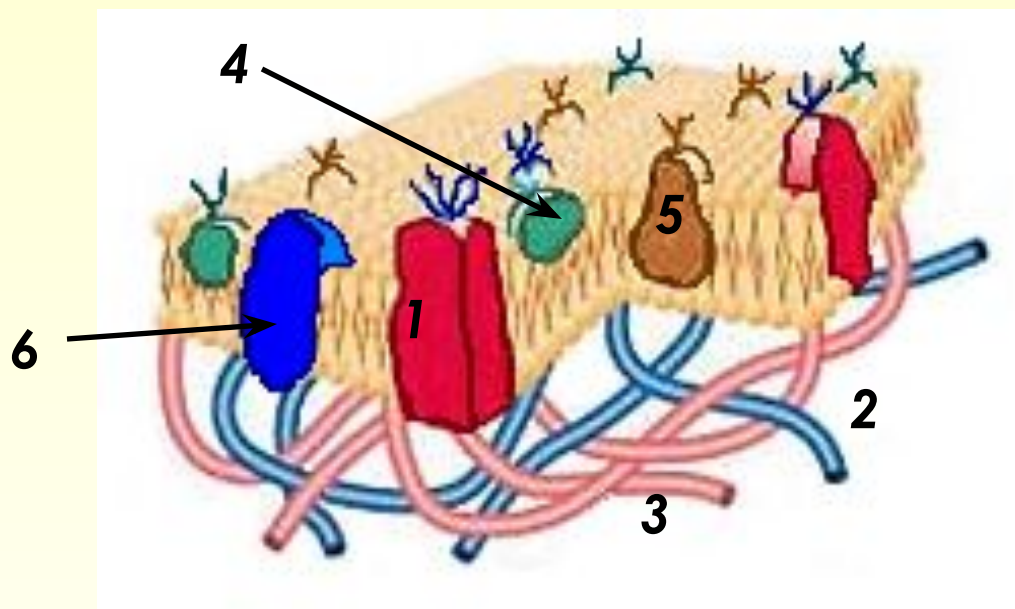
липиды
6,0-8,0
г/л

Жизненный цикл эритроцита



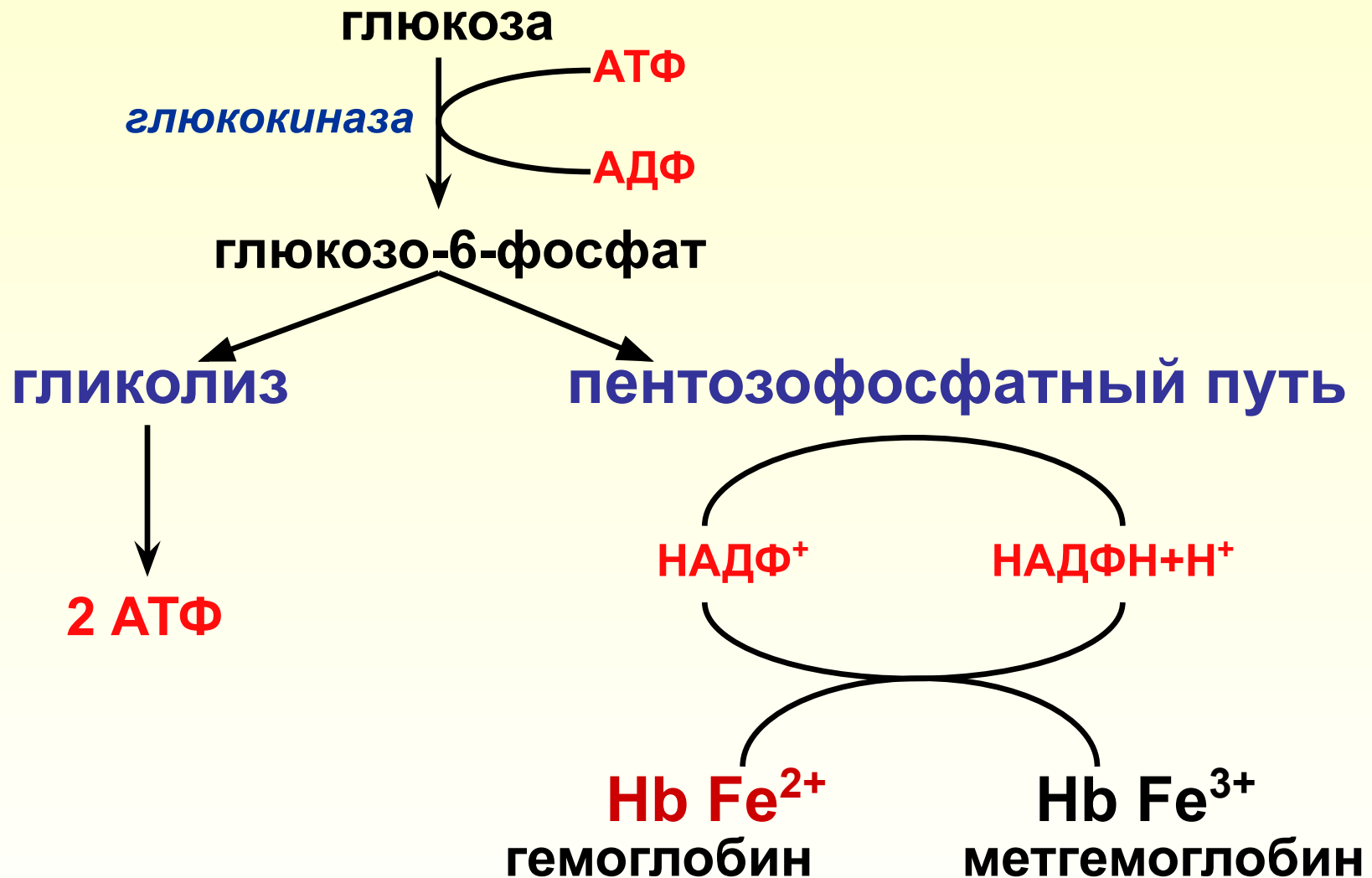
- 1. пролиферация, клеточная дифференцировка, созревание:**
 - исчезновение белоксинтезирующей системы
 - исчезновение клеточных органелл (ядра, митохондрий)
 - резкое ослабление дыхательного метаболизма
- 2. период активного функционирования (90-120 дней)**
 - транспорт газов
 - поддержание КОС
- 3.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

Мембрана эритроцита

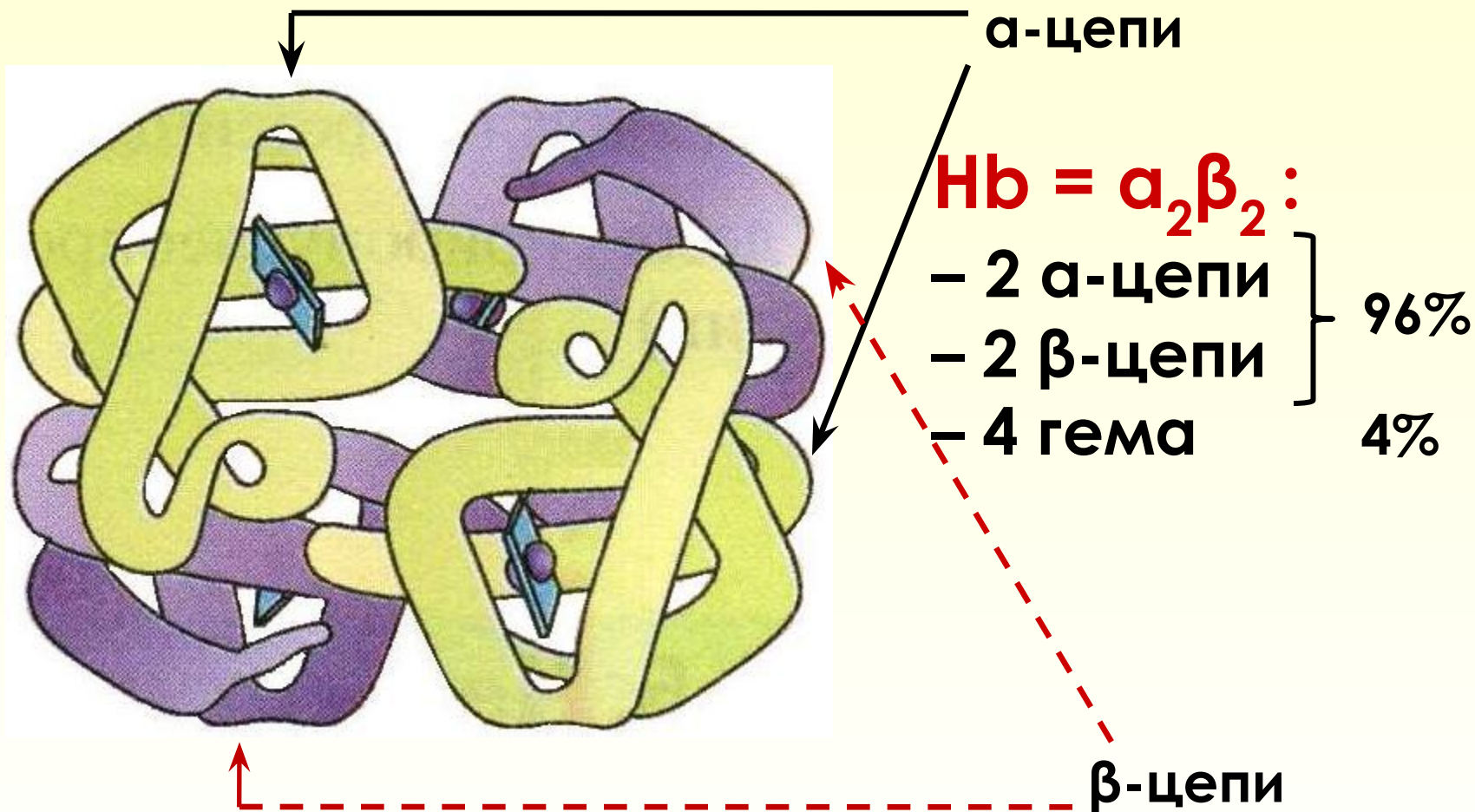


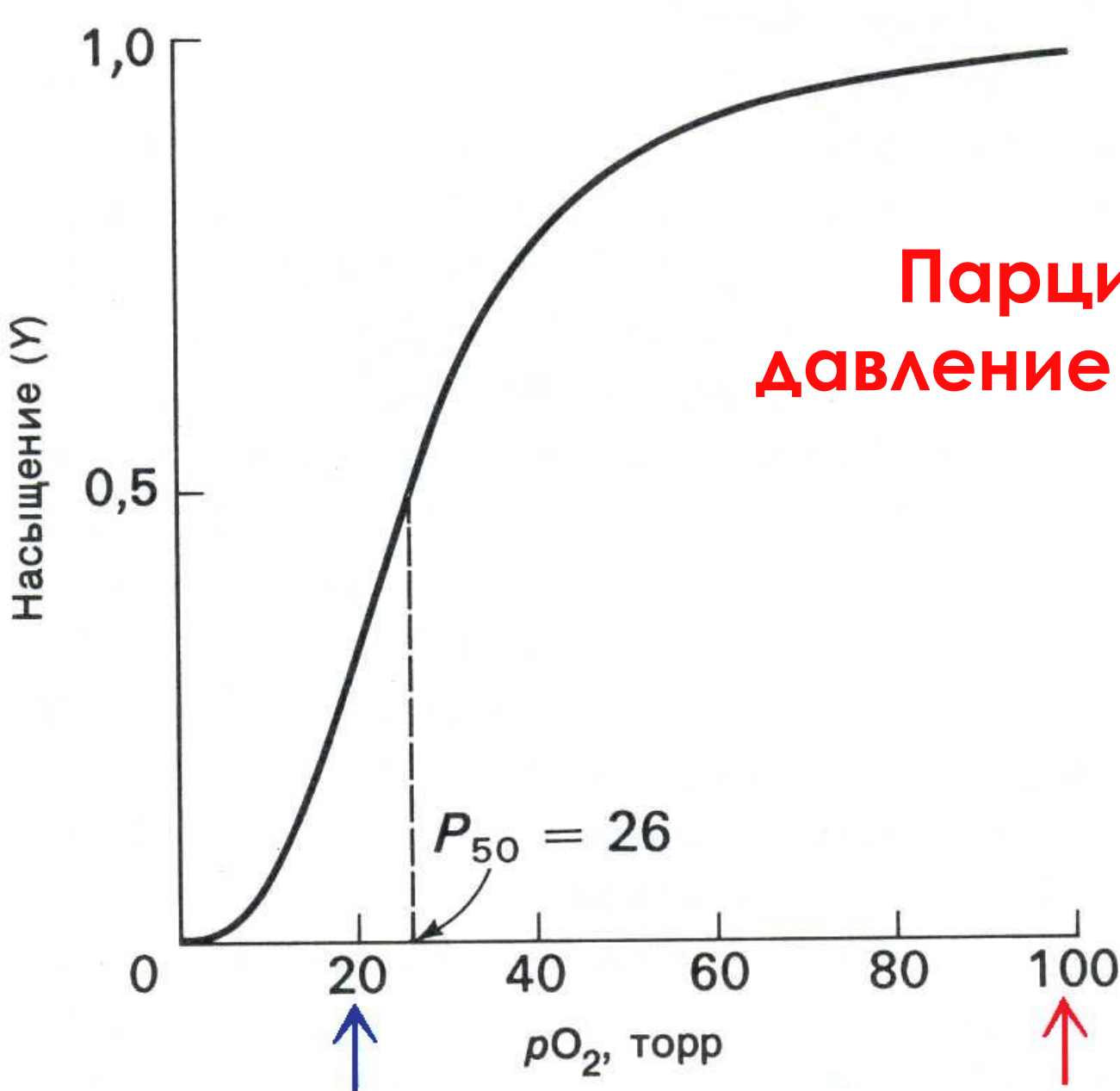
- 1 - гликофорин,
- 2 - спектрин,
- 3 - белок типа миозина (сократительный),
- 4 - гликопротеины групповой специфичности крови,
- 5 - рецепторные трансмембранные белки
- 6 – белок полосы 3

Обмен глюкозы в эритроците



Строение гемоглобина



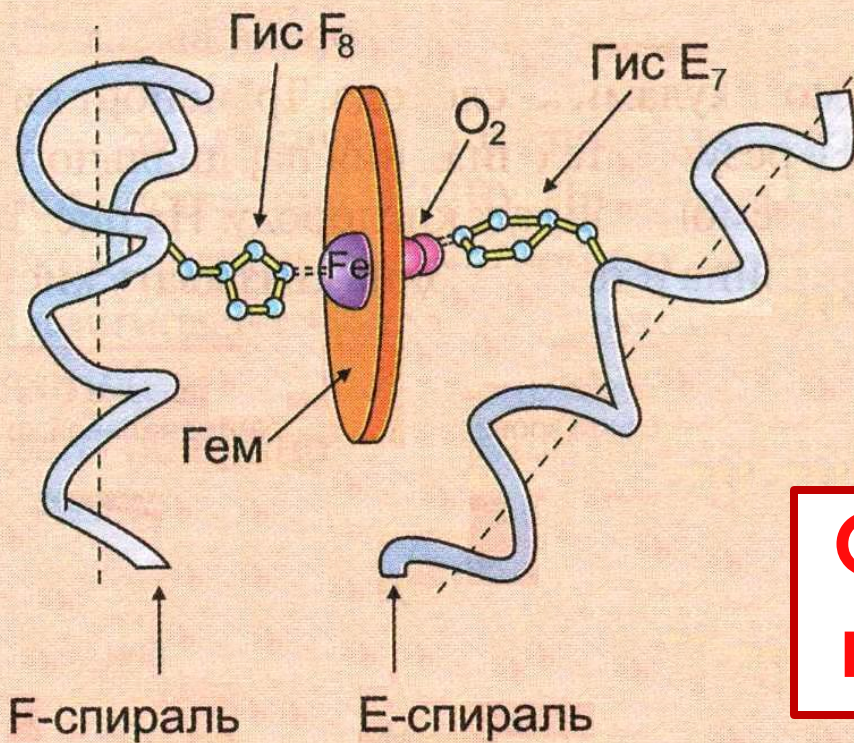


Парциальное
давление кислорода

pO_2 в капиллярах
работающей мышцы

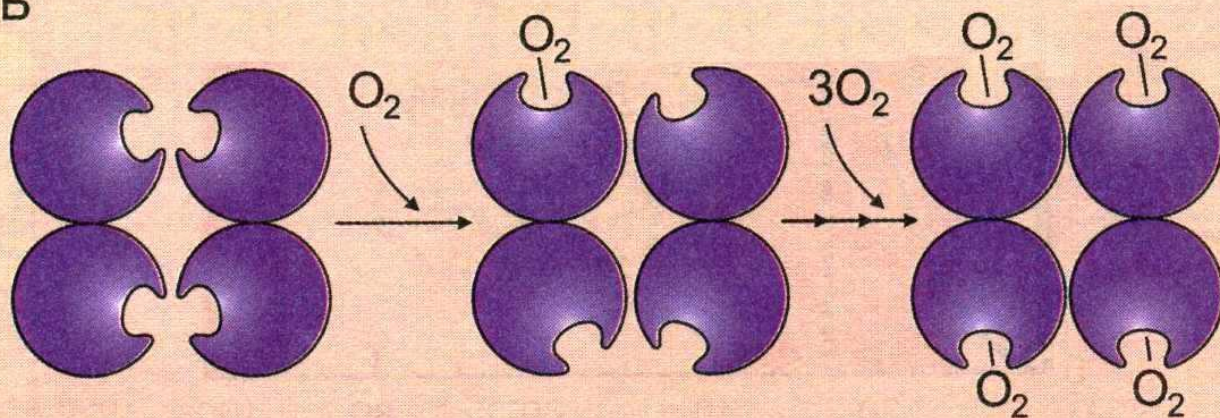
pO_2 в лёгочных
альвеолах

А



Оксигенация гемоглобина

Б



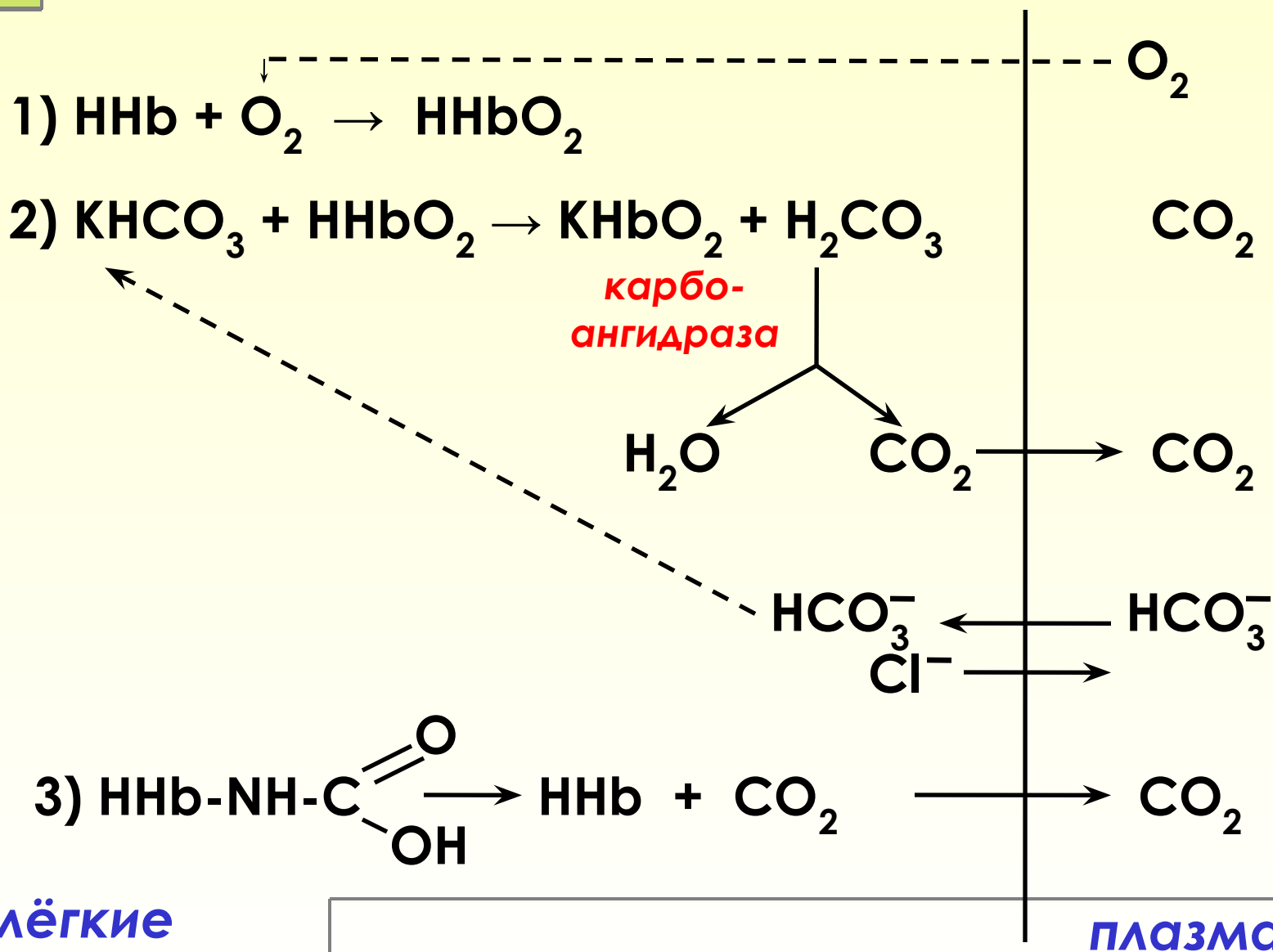
Транспортные формы CO_2

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

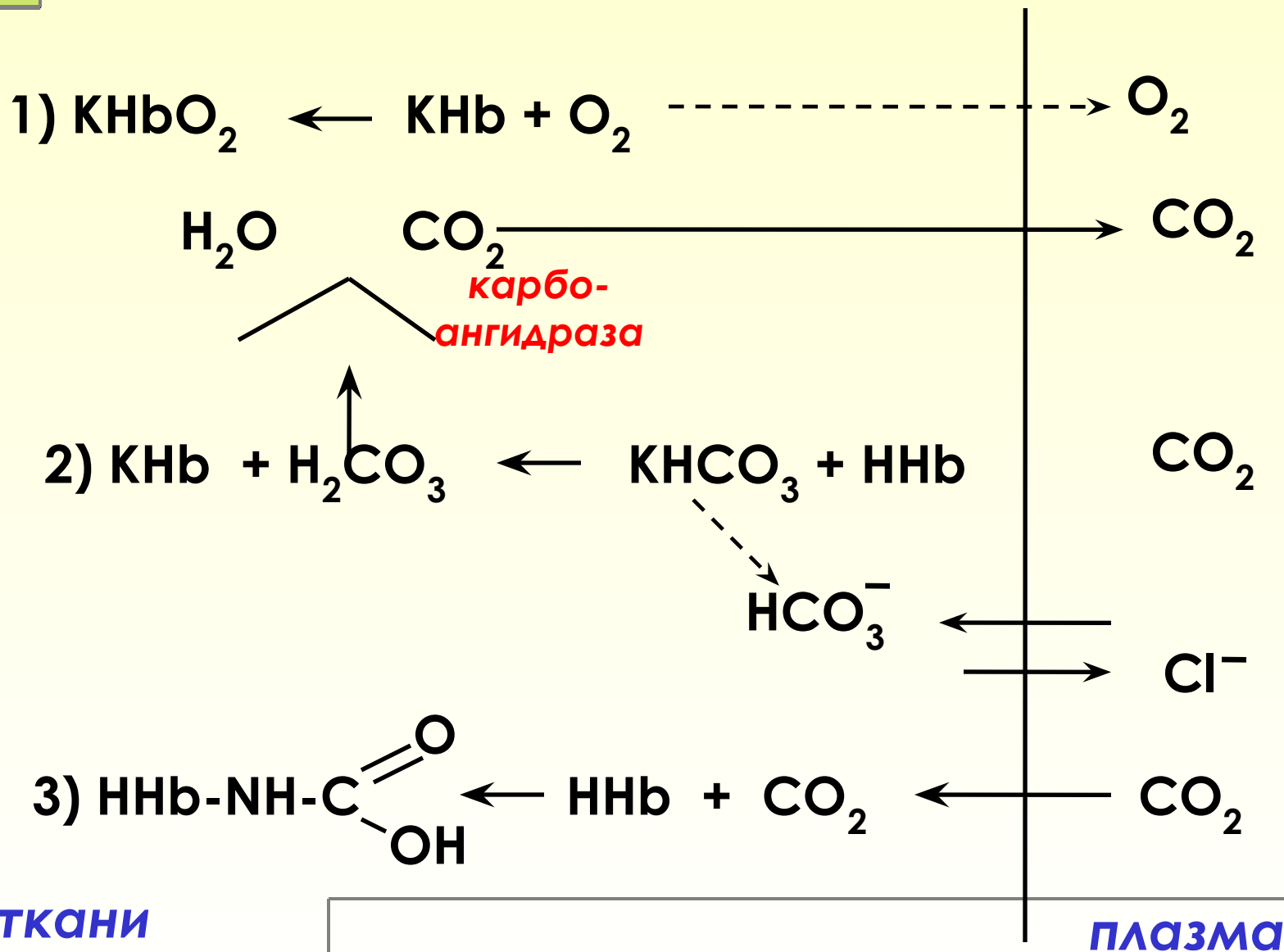
NaHCO_3 в плазме

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

$$\text{Hb P} = \alpha_2 \varepsilon_2$$

$$\text{Hb F} = \alpha_2 \gamma_2$$

$$\text{Hb A} = \alpha_2 \beta_2$$

$$\text{Hb A}_2 = \alpha_2 \delta_2$$

Гетерогенность, обусловленная минорными компонентами

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

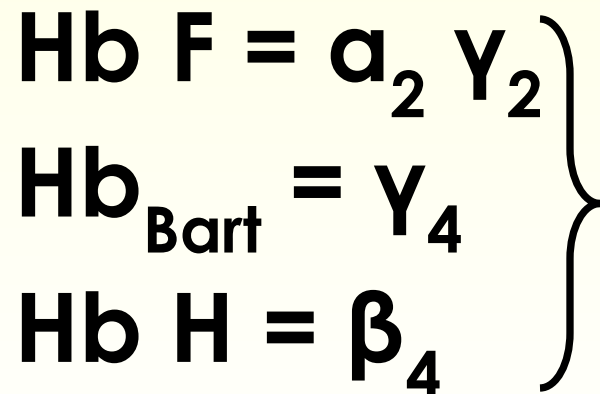
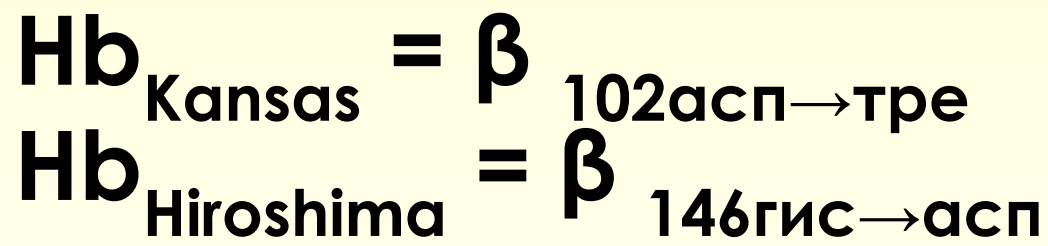
Hb F = $\alpha_2 \gamma_2$ 1-2%

Hb A₂ = $\alpha_2 \delta_2$ 1-2%

Гемоглобинопатии (структурные)

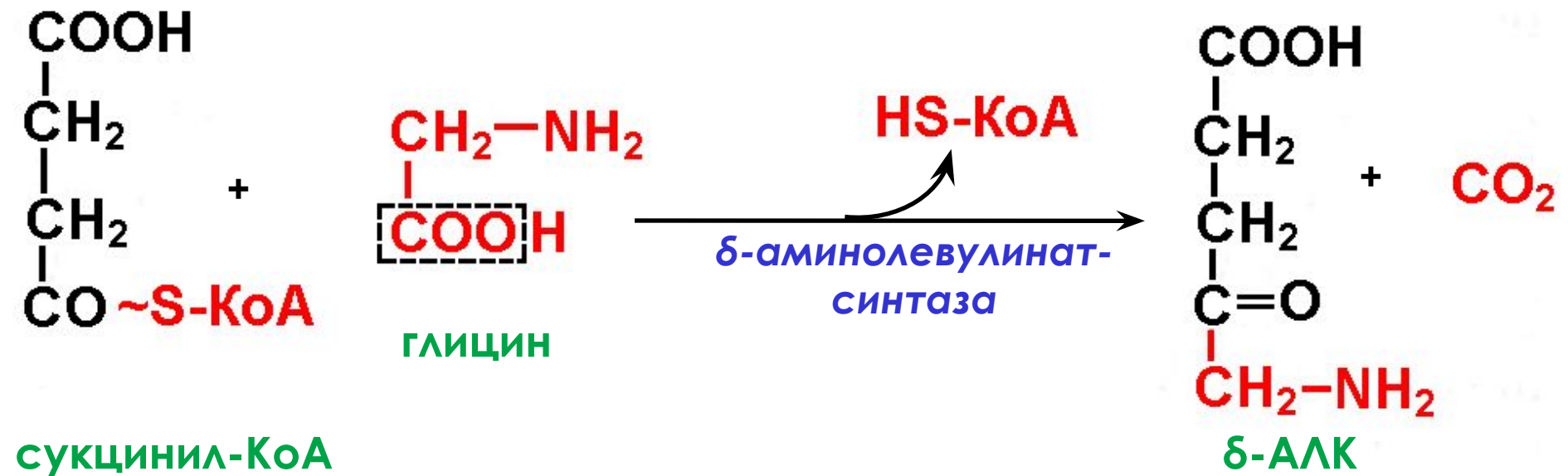
тип гемогло- бина	Остатки аминокислот в цепи β							
	1	2	3	4	5	6	7	8
Нб А (норма)	Вал	Гис	Лей	Тре	Про	Глу	Глю	Лиз
Нб S	Вал	Гис	Лей	Тре	Про	<u>Вал</u>	Глю	Лиз
Нб C	Вал	Гис	Лей	Тре	Про	<u>Лиз</u>	Глю	Лиз
Нб G	Вал	Гис	Лей	Тре	Про	Глу	<u>Гли</u>	Лиз

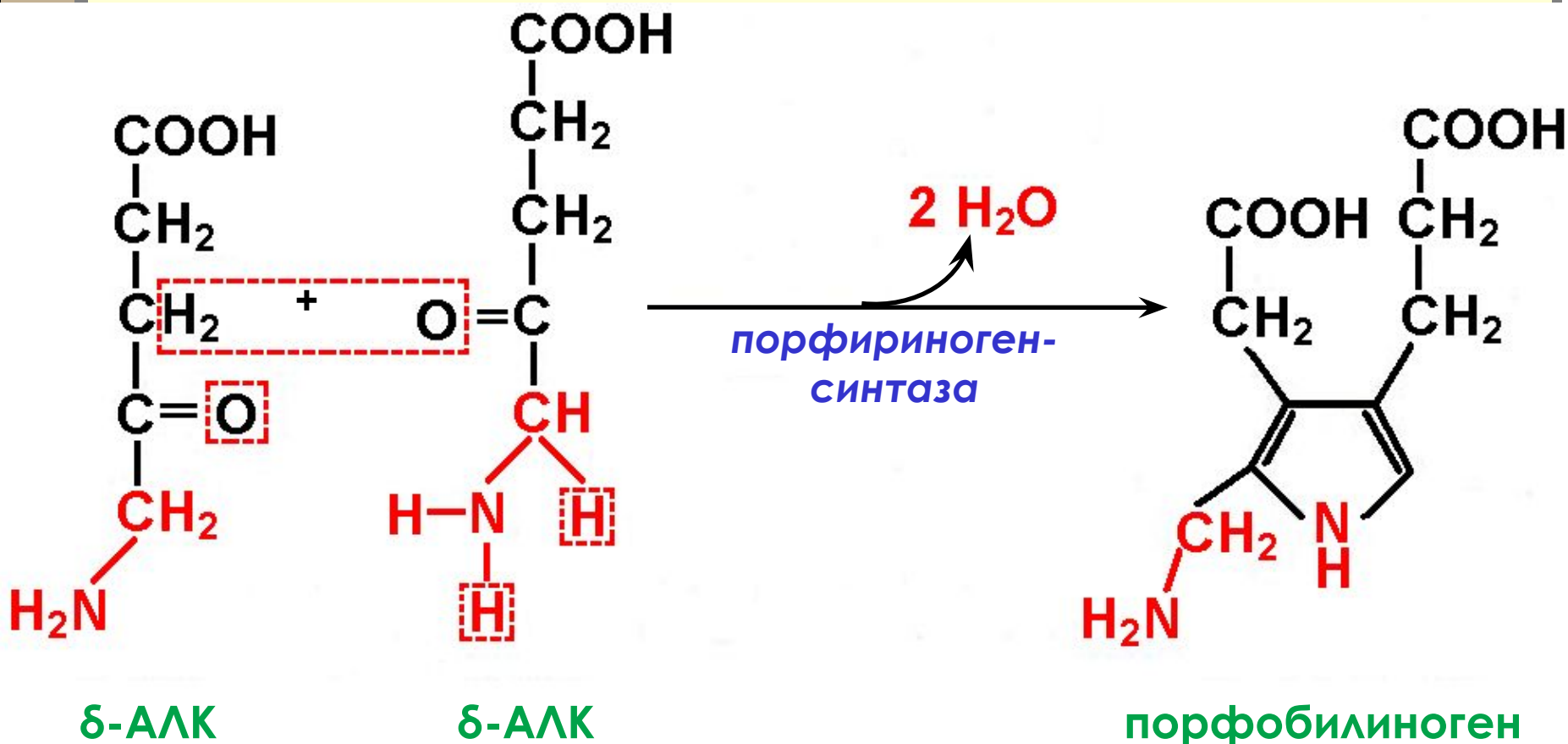
Гемоглобинопатии



талассемии
(регуляторные)

Биосинтез гема





4 порфобилиноген

4 NH_3

H_2O

уропорфириноген (III)

4 CO_2

копропорфириноген (III)

протопорфириноген (IX)

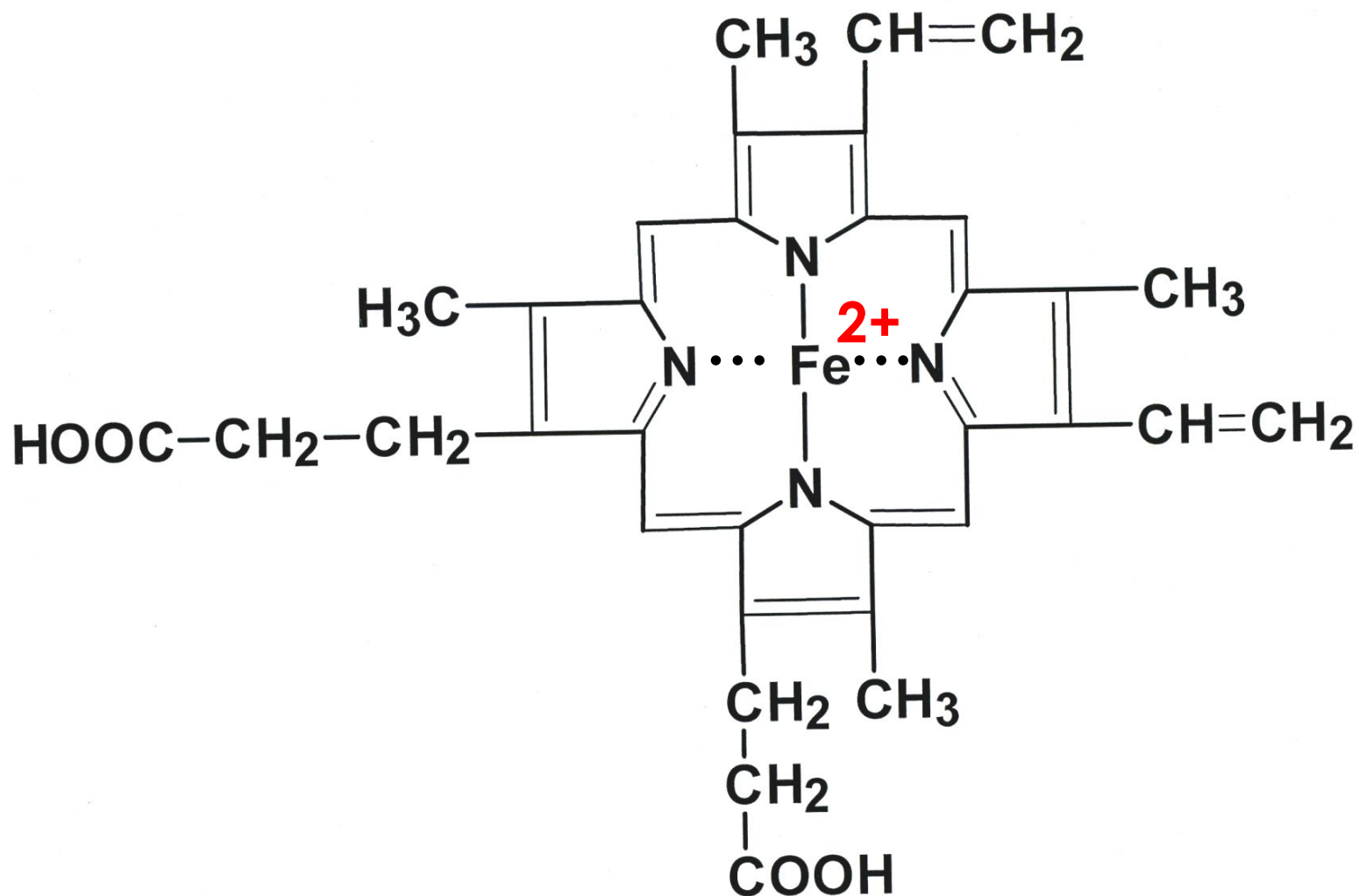
протопорфирин (IX)

феррохелатаза

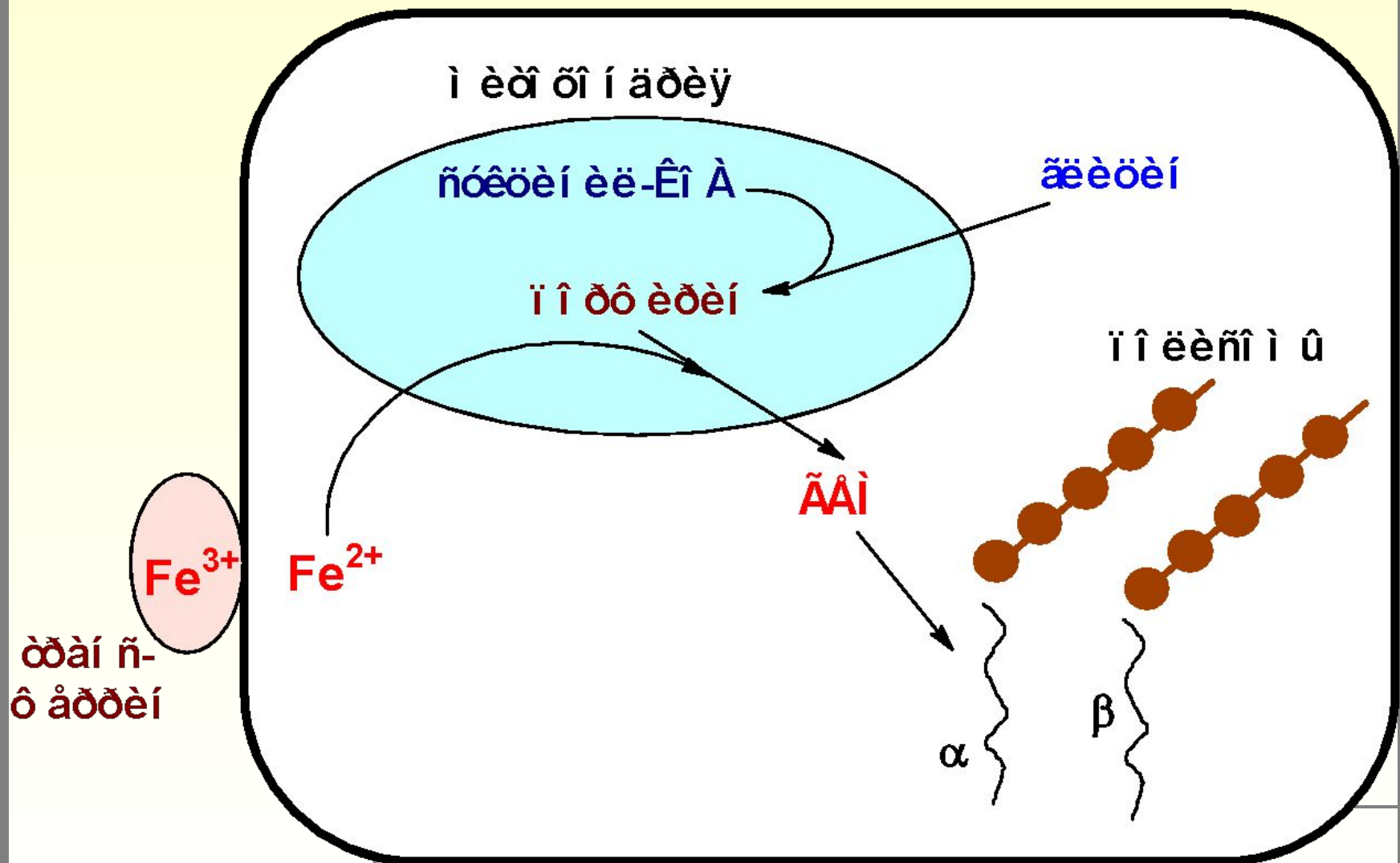
Fe^{2+}

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**
 - уropорфирия
 - протопорфирия
 - ☐ **Печёночные**
 - острая перемежающаяся порфирия
 - копропорфирия
 - урокопропорфирия
 - ☐ **Смешанные**