

**Биохимия крови.  
Обмен  
гемоглобина.**

**КРОВЬ** – ткань внутренней среды с жидким межклеточным веществом – плазмой, в которой находятся разнообразные клетки

## Функции

1. Дыхательная
2. Трофическая
3. Экскреторная (выделительная)
4. Регуляторная (коммуникативная)
5. Гомеостатическая (поддержание рН, концентрации ионов, объема  $H_2O$ )
6. Защитная (антитела, гемостаз)
7. Температурная регуляция
8. Интегративная

транспортная

# Кровь

Плазма  
55%

Клетки  
45%

Вода  
90-93%

Сухой остаток  
7-10%

*Белки*  
(6,6-8,5%)

*Органические и  
неорганические  
в-ва*  
(1,5-3%)

Эритроциты  
( $5 \cdot 10^6$ /мкл)

Лейкоциты  
( $4-9 \cdot 10^3$ /мкл)

Тромбоциты  
( $180-320 \cdot 10^3$ /мкл)

Мужчины

# Всё в порядке!

Женщины

← **4-5,1** млн./мкл **Эритроциты** **3,7-4,7** млн./мкл →

← от **130-160** г/л **Гемоглобин** **120-140** г/л →  
(у небеременных женщин)

← **4-8,8** тыс./мкл. вне зависимости от пола **Лейкоциты** →

← **180-320** тыс./мкл. вне зависимости от пола **Тромбоциты** →

**СОЭ 2-10** мм/час

**Эозинофилы 0-5%**

**Палочкоядерные 1-6%**

**Сегментоядерные 47-72%**

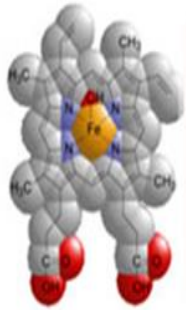
**Лимфоциты 18-37%**

**Моноциты 2-9%**



# Эритроциты

1. Безъядерные
2. Отсутствуют мтх
3. Отсутствует ЦТЭ
4. Отсутствует синтез Б и Л
5. Основной энерг. субстрат – Глю (90% - в гликолиз; 10% -ПФП)
6. Живут 120 дней
7. 95% эритроцита приходится на Нб)



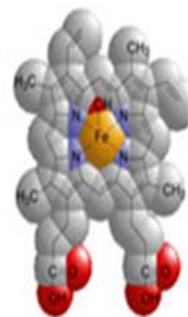
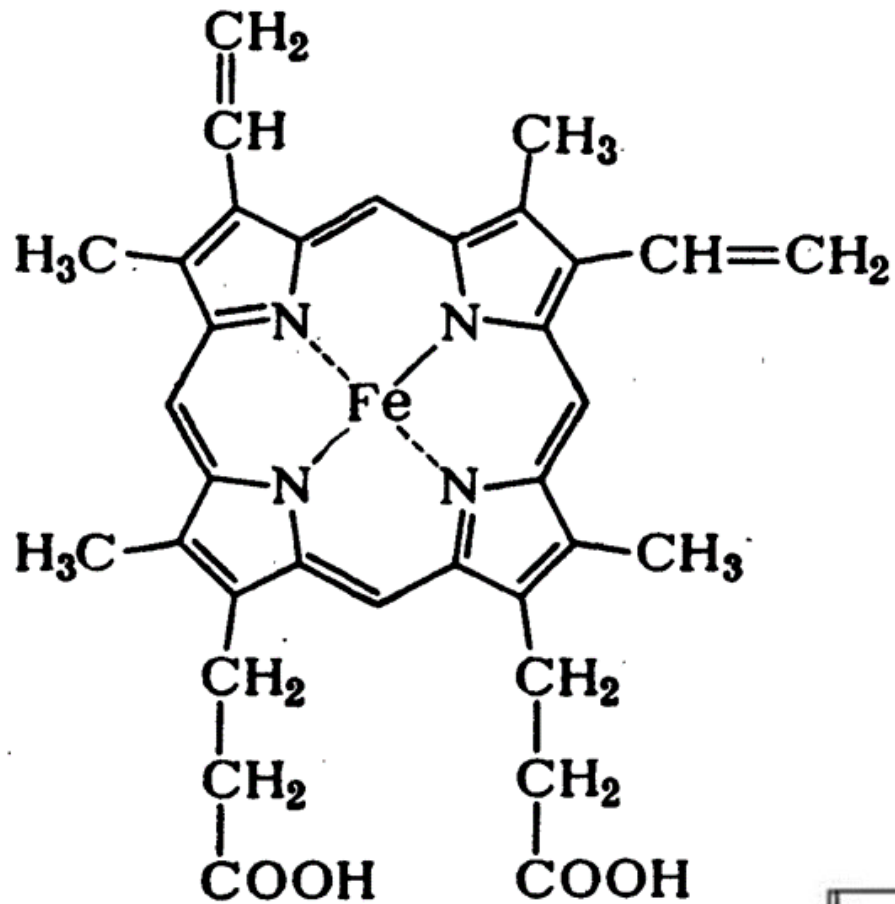
Гем - железо



Гемоглобин



Эритроцит



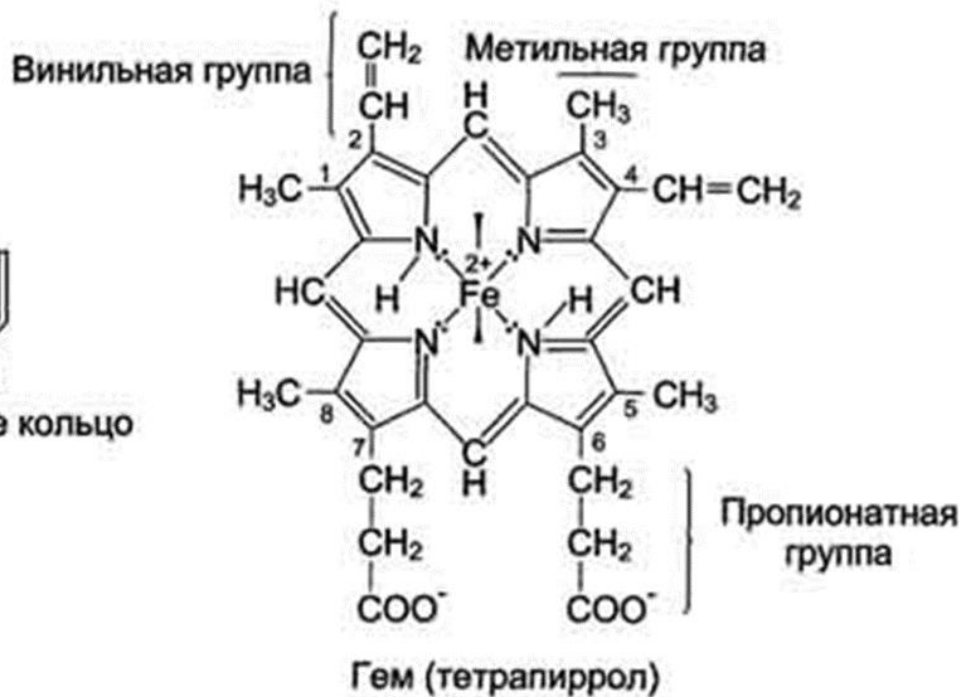
Гем - железо



Гемоглобин



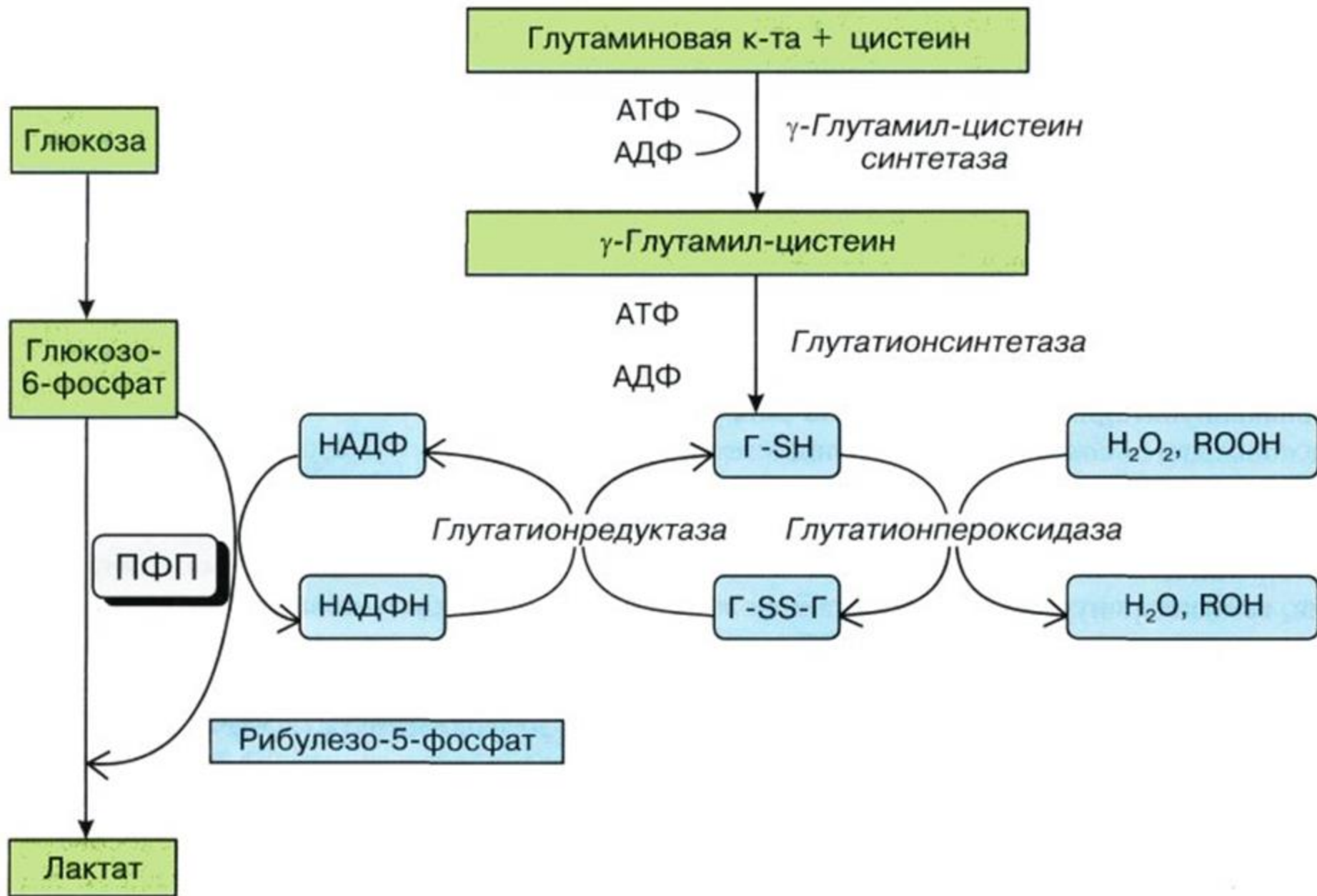
Эритроцит



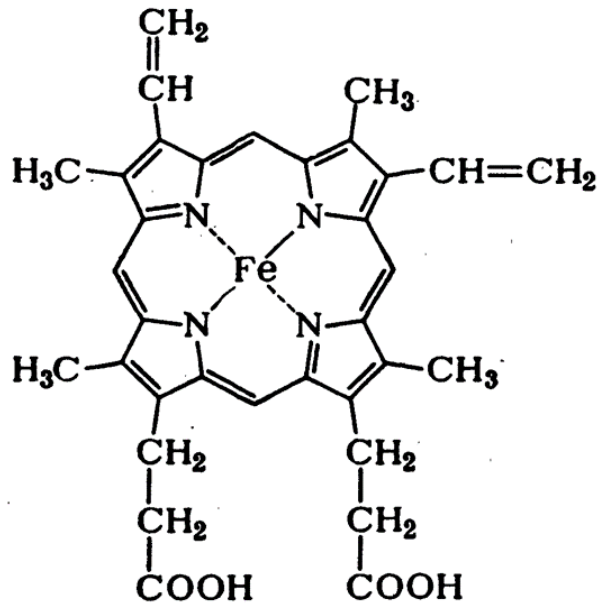
Пиррольное кольцо

# Особенности метаболизма эритроцитов

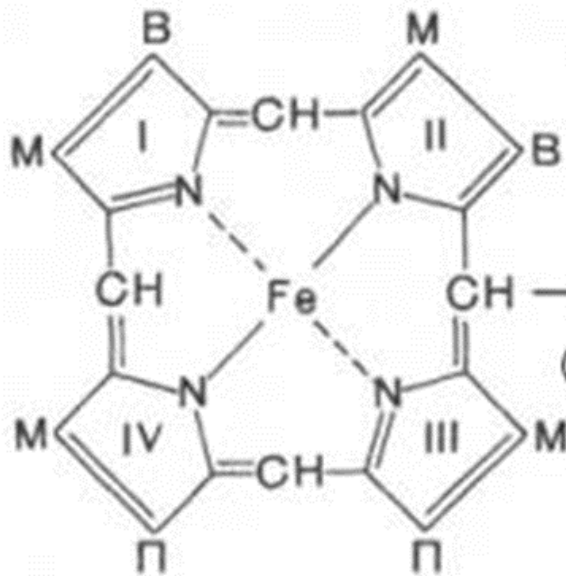
- I. Гликолиз дает 2 АТФ (для К/Na-АТФ-азы; образование 2,3-ДФГ)
- II. ПФП пополняет пул НАДФНН<sup>+</sup> (для *глутатионредуктазы* и *метгемоглобинредуктазы*)
- III. Глутатион (трипептид) образуется в эритроцитах и необходим для обезвреживания перекисей.



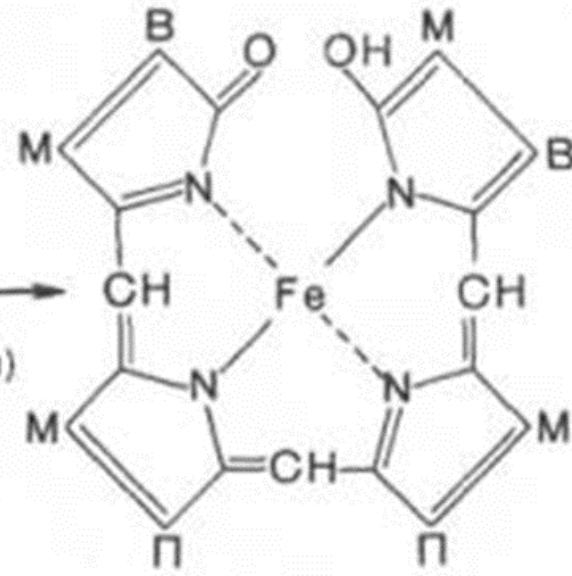




# Селезенка

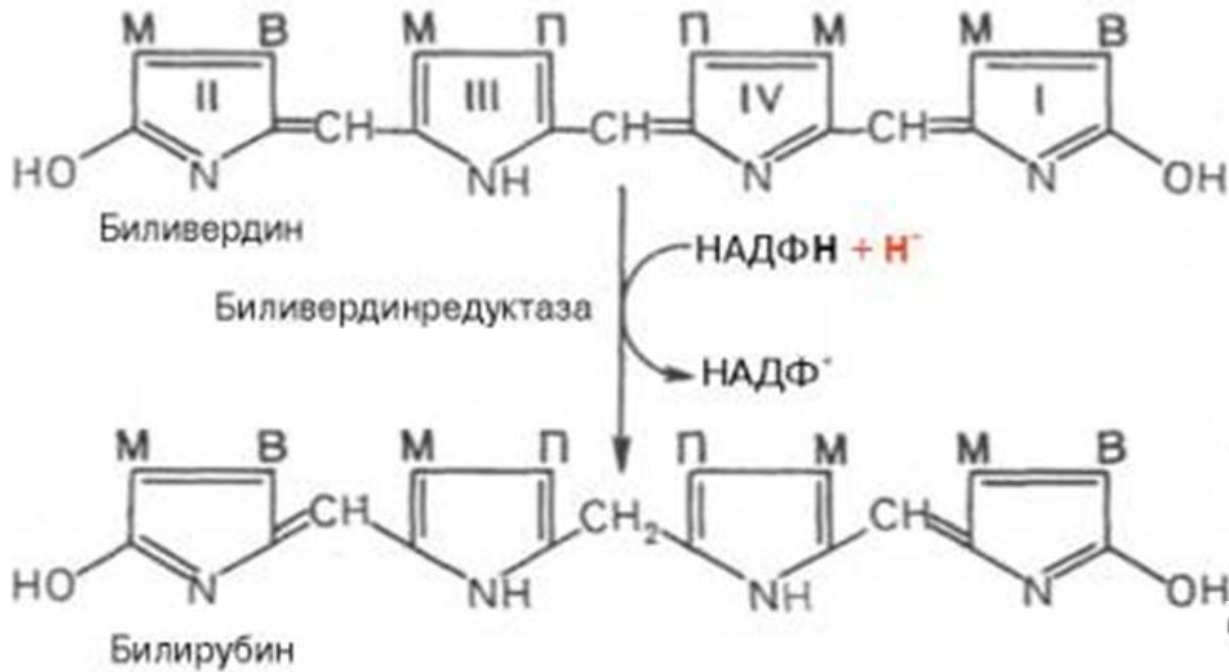


Гем (в составе гемоглобина)



Гем (в составе вердоглобина)

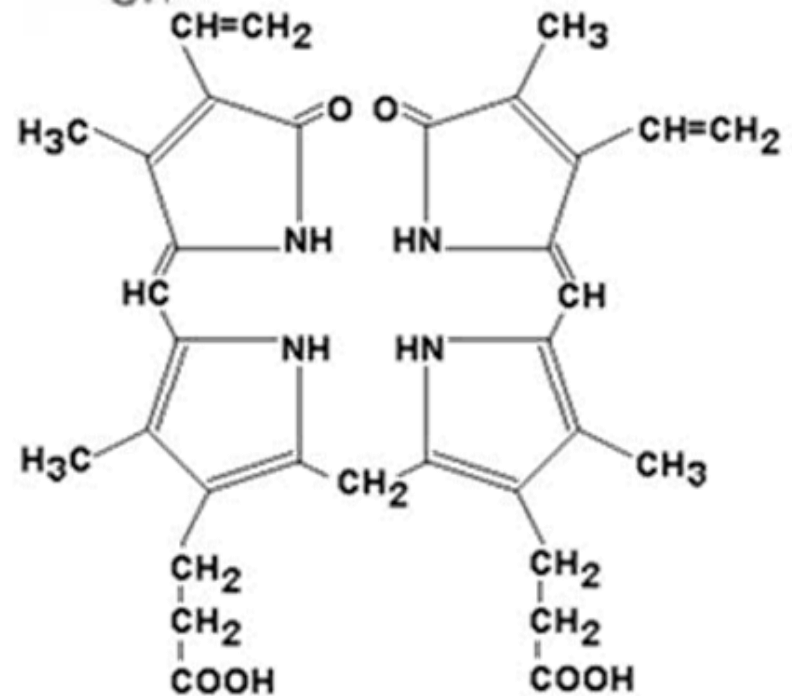
Гемоксигеназа  
(дециклизирующая)



## Селезенка

### НЕПРЯМОЙ БИЛИРУБИН

1. **НБ** – токсическое соединение
2. Гидрофобное, н/р в воде
3. Пигмент красно-коричневого цвета
4. Это Непрямой билирубин
5. Неконъюгированный билирубин



# Кровь

**НБ**

**ОБ**

В крови с альбуминами

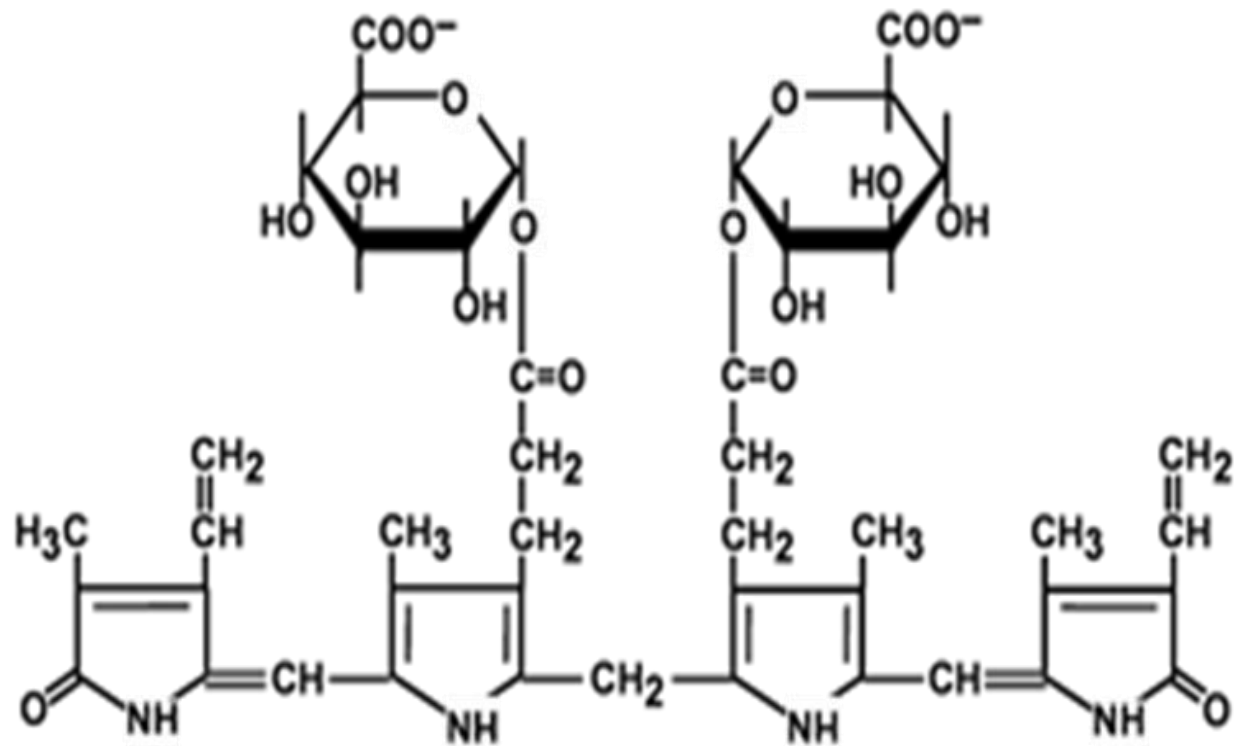
75%

от Общего билирубина  
(ОБ)

6,45 -12-15,35 мкмоль/л

3,5 - 20,5 мкмоль/л

# Печень

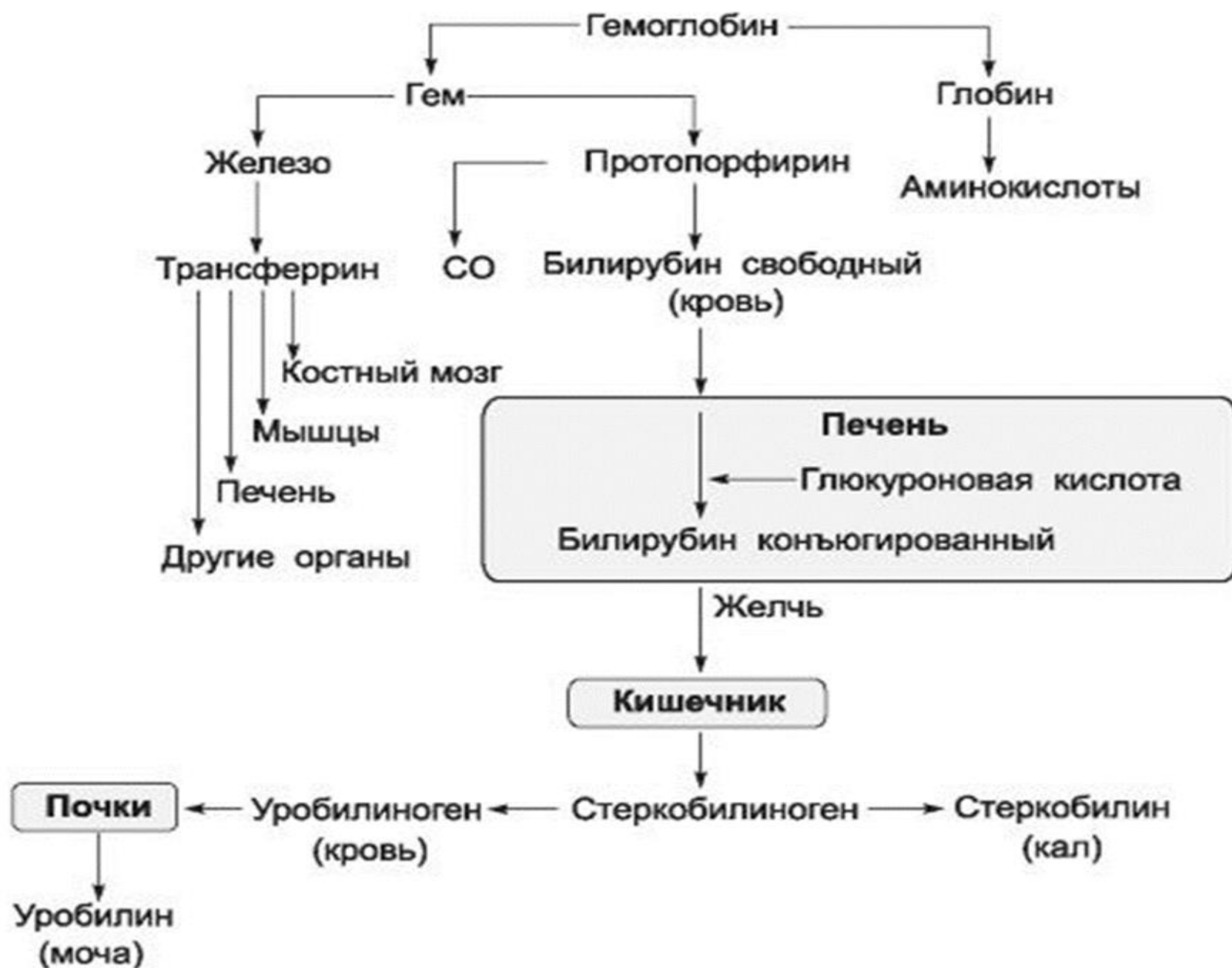


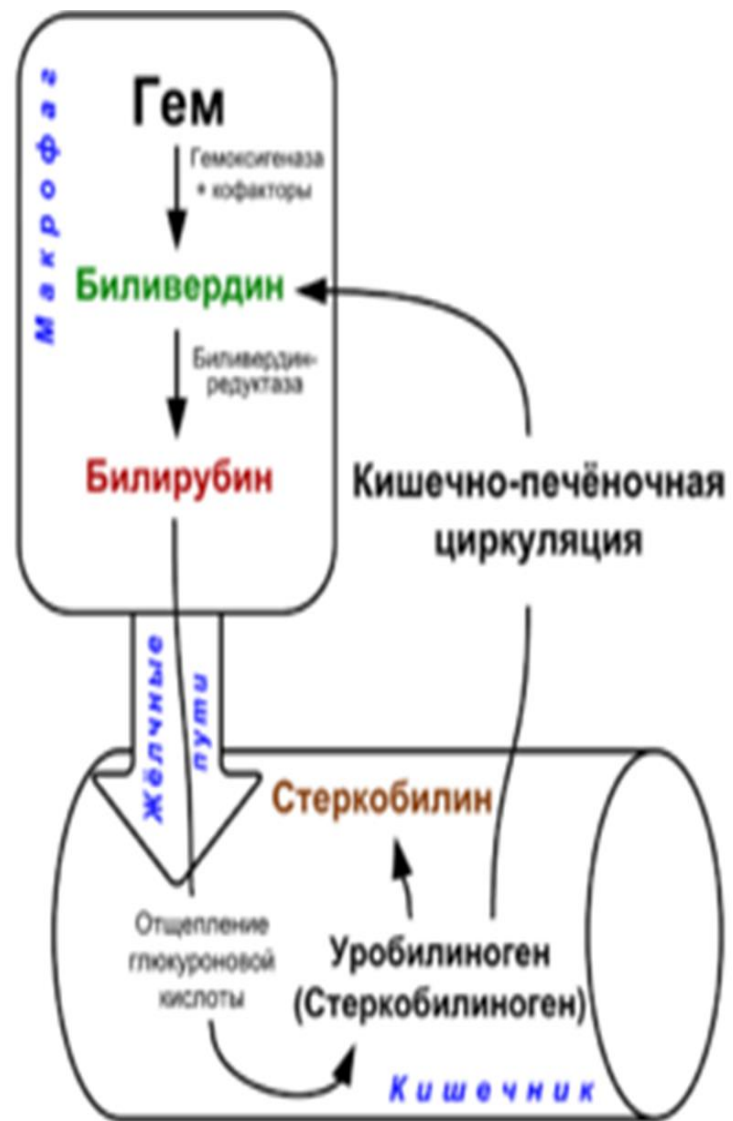
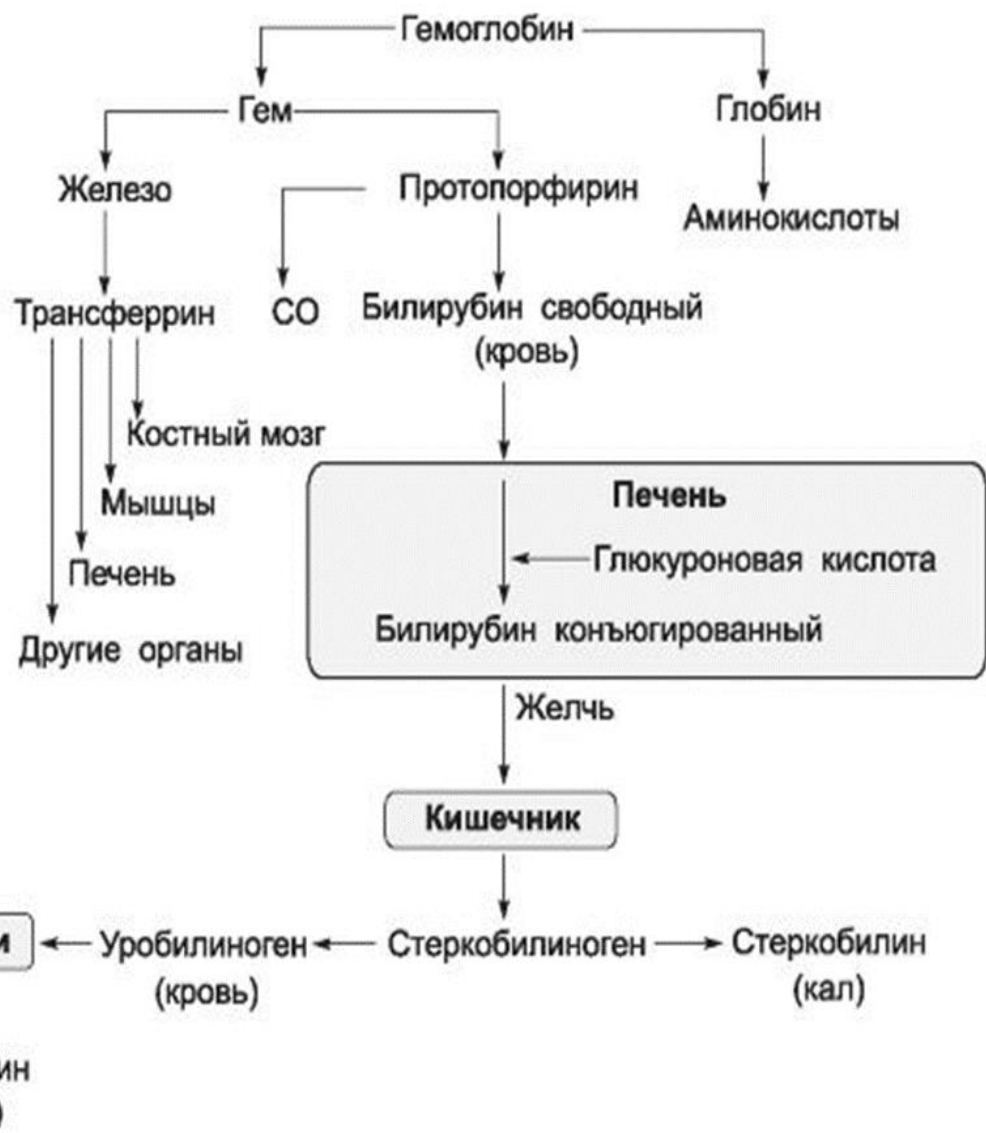
## ПРЯМОЙ БИЛИРУБИН

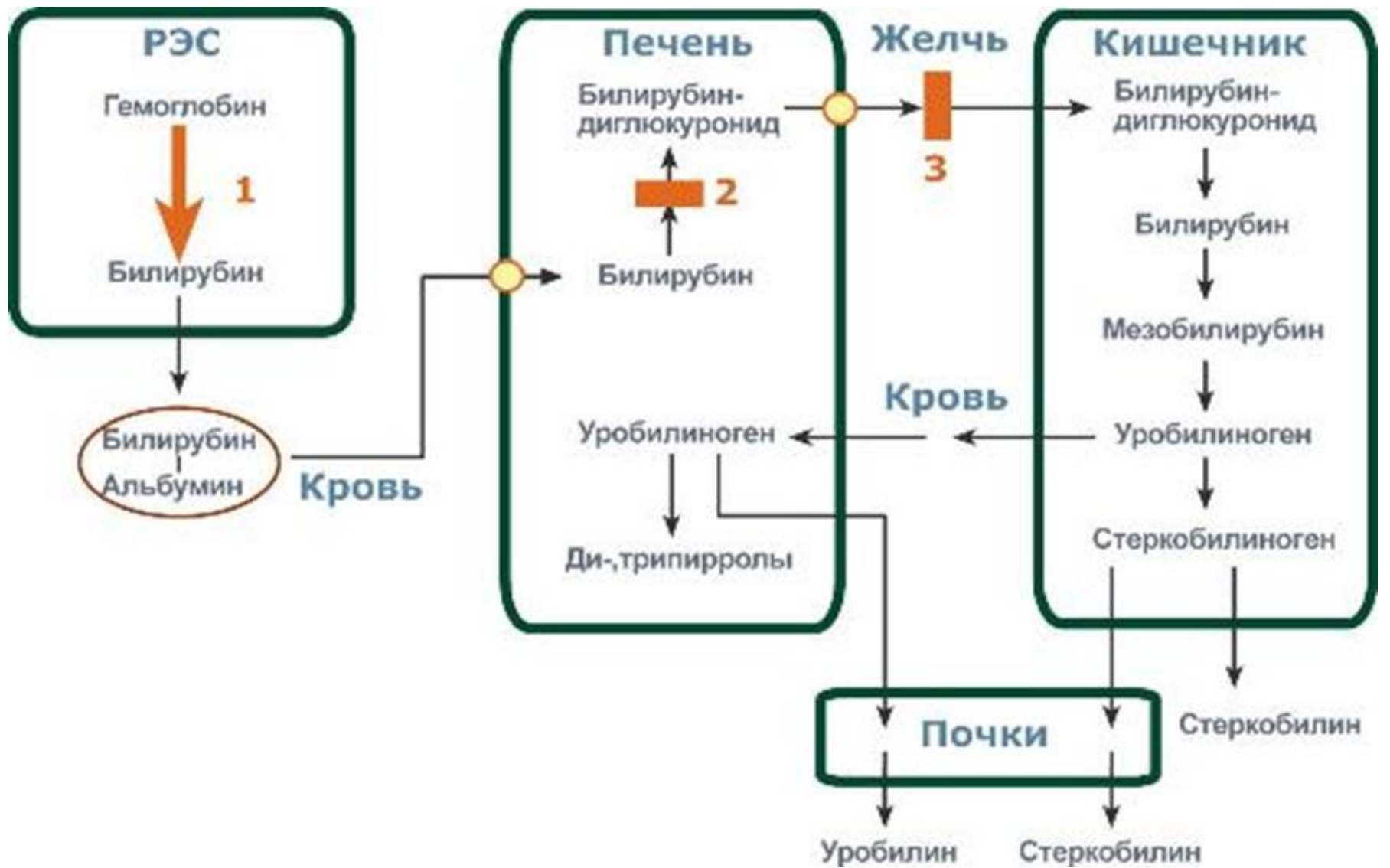
1. ПБ – нетоксическое соединение
2. Гидрофильное, раств. в воде
3. Образуется в печени (УДФГК-трансфераза)
4. Это Прямой билирубин
5. Конъюгированный, связанный билирубин
6. Легко выделяется в желчные капилляры, пигмент желчи

# Кишечник











**Желтуха** - окрашивание в желтый цвет слизистых оболочек, склер и кожи вследствие накопления в крови избыточного количества билирубина.



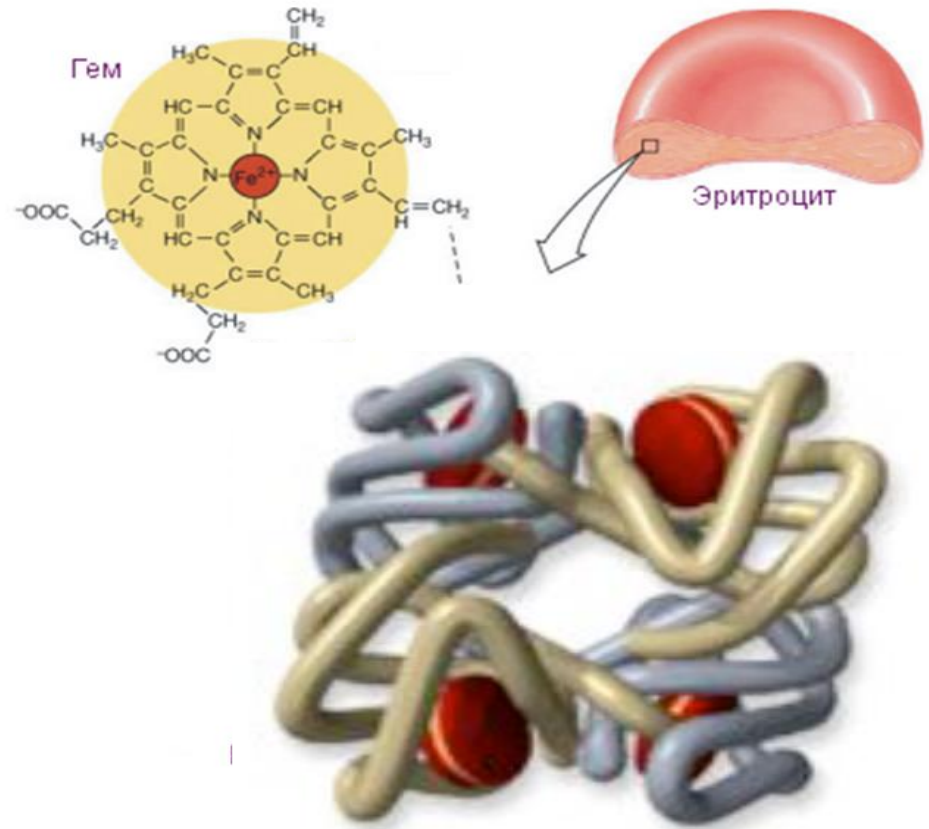


mama-sfera.ru

# Желтухи

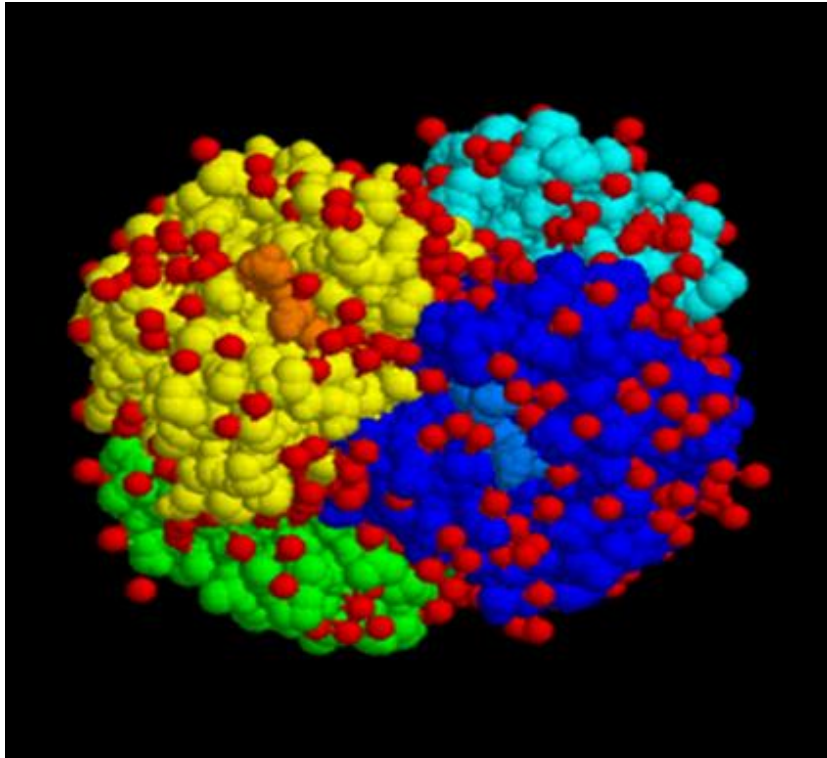
Тип желтухи	Основной патологический процесс	Ведущий механизм развития желтухи	Нозологические формы и синдромы
Надпеченочная	Повышенный распад эритроцитов	Повышенное образование билирубина, недостаточный захват его печенью	Гемолитическая желтуха, гематомы, инфаркты, корпускулярная, экстракорпускулярная
Печеночная	Поражение гепатоцитов и холангиол	Нарушение экскреции и захвата билирубина, регургитация билирубина	Острый и хронический гепатит, цирроз печени. Холестатическая желтуха при первичном билиарном циррозе и поражении гепатоцитов
		Нарушение конъюгации и захвата билирубина	Желтуха новорожденных, энзимопатическая
Подпеченочная	Нарушение проходимости желчных протоков	Нарушение экскреции и регургитации билирубина	Нарушение нормального оттока желчи (камень, опухоль, паразиты, воспалительный экссудат)

# Четвертичная структура белков Гемоглобин (Hb)



# Гемоглобин

Mr около 66,8 кДа



# Нормальные формы гемоглобина

- **HbP** – примитивный гемоглобин, содержит 2ξ- и 2ε-цепи, встречается в эмбрионе между 7-12 неделями жизни,
- **HbF** – фетальный гемоглобин, содержит 2α- и 2γ-цепи, появляется через 12 недель внутриутробного развития и является основным после 3 месяцев,
- **HbA** – гемоглобин взрослых, доля составляет 98%, содержит 2α- и 2β-цепи, у плода появляется через 3 месяца жизни и к рождению составляет 80% всего гемоглобина,
- **HbA<sub>2</sub>** – гемоглобин взрослых, доля составляет 2%, содержит 2α- и 2δ-цепи,
- **HbO<sub>2</sub>** – оксигемоглобин, образуется при связывании кислорода в легких, в легочных венах его 94-98% от всего количества гемоглобина,
- **HbCO<sub>2</sub>** – карбогемоглобин, образуется при связывании углекислого газа в тканях, в венозной крови составляет 15-20% от всего количества гемоглобина.

# Патологические формы гемоглобина

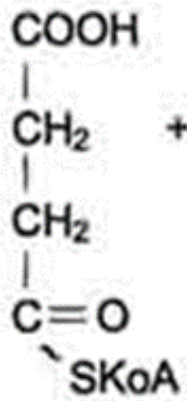
**HbS** – гемоглобин серповидно-клеточной анемии.

**MetHb** – метгемоглобин, форма гемоглобина, включающая трехвалентный ион железа вместо двухвалентного. Такая форма обычно образуется спонтанно, в этом случае ферментативных мощностей клетки хватает на его восстановление.

**Hb-CO** – карбоксигемоглобин, образуется при наличии CO (угарный газ) во вдыхаемом воздухе. Он постоянно присутствует в крови в малых концентрациях, но его доля может колебаться от условий и образа жизни.

**HbA<sub>1c</sub>** – гликозилированный гемоглобин. Концентрация его нарастает при хронической гипергликемии и является хорошим скрининговым показателем уровня глюкозы крови за длительный период времени.

# Биосинтез гемоглобина



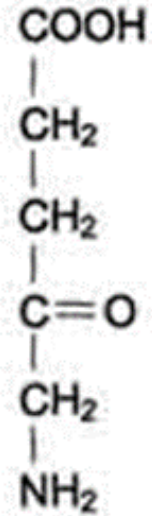
Глицин

5-аминолевулинатсинтаза

ПФ

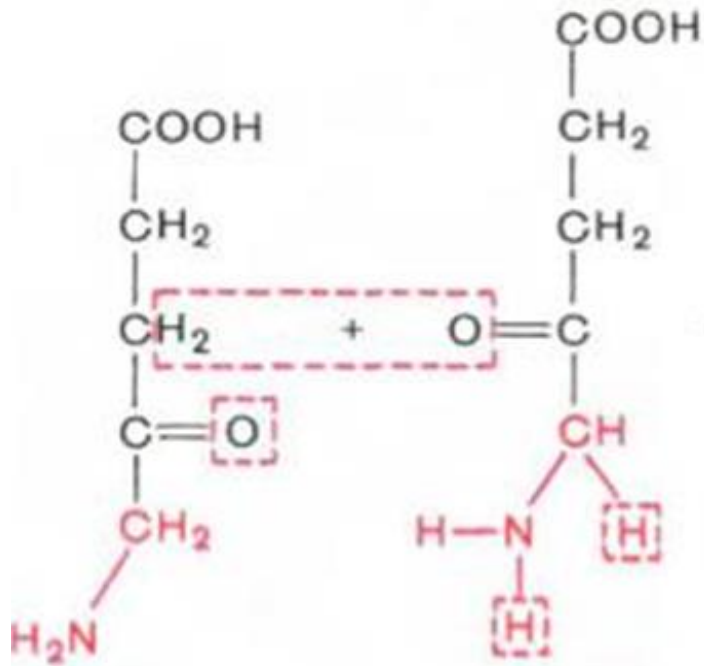
$\text{CO}_2$

HS-KoA



Сукцинил-КоА

5-Аминолевулиновая кислота

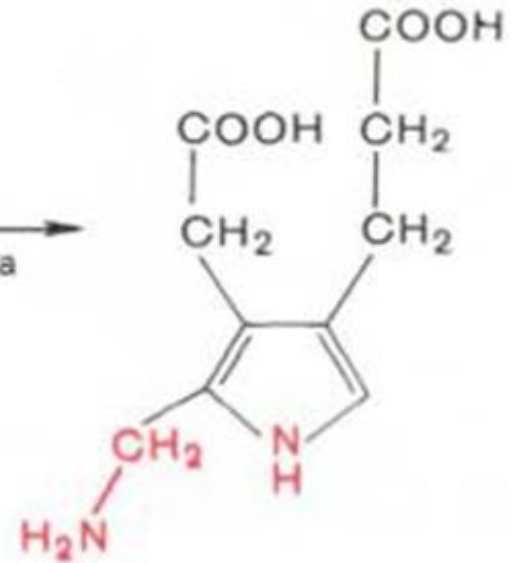


$\delta$ -АЛК

$\delta$ -АЛК

Порфобилиногенсинтаза

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



Порфобилиноген



# Порфирии



**Порфирия - болезнь вампиров или генетическое заболевание крови?**

<http://www.aif.ru/health/life/23984>

<http://www.medkrug.ru/community/show/620>



