

**Кафедра
биологической химии**

**БИОХИМИЯ
КРОВИ**

План лекции:

1. **Функции крови**
2. **Роль белков плазмы крови**
3. **Характеристика белков плазмы**
4. **Транспортная функция белков плазмы**
5. **Транспортные болезни**
6. **Диагностическое значение белков плазмы**
7. **Диспротеинемии**
8. **Белки острой фазы (БОФ)**
9. **Парапротеинемии**

ФУНКЦИИ КРОВИ:

1. Питание тканей и выделение продуктов метаболизма.
2. Дыхание тканей, поддержание кислотно-щелочного баланса и водно-минерального баланса.
3. Транспорт гормонов и других метаболитов.
4. Защита от чужеродных агентов.
5. Регуляция температуры тела путем перераспределения тепла в организме.

Объём крови взрослого человека составляет примерно 5-6 литров. 55% массы крови составляет плазма, остальная часть приходится на форменные элементы крови (эритроциты, лейкоциты, лимфоциты, тромбоциты).

СОСТАВ ПЛАЗМЫ КРОВИ:

90% - вода

6-8% - белки

2% - органические небелковые соединения

1% - неорганические соли

- Из 9-10% сухого остатка плазмы крови на долю белков приходится 6,5-8,5%. Вне сосудистого русла имеются белки, которые находятся в динамическом равновесии с внутрисосудистыми белками.

Физиологическая роль белков плазмы:

1. Поддержание коллоидно-осмотического (онкотического) давления.
2. Ферментативная функция.
3. Гемостатическая функция
4. Буферная функция. Белки поддерживают постоянное рН крови.
5. Транспортная функция.
6. Защитная функция.
7. Поддержание постоянства концентрации катионов в крови.
8. Резервная функция.

- альбумины,
- α_1 -
- α_2 -
- β -
- γ -глобулины

Для белков плазмы крови характерно :

1. Белки плазмы синтезируются в печени,
2. Почти все белки плазмы являются гликопротеинами,
3. Плазменная концентрация белка превышает тканевую интерстициальную концентрацию минимум в 3 раза.
4. Утилизация белков плазмы происходит в печени,
5. Для многих белков плазмы характерен полиморфизм (альфа – 1 и альфа – 2 глобулины)
6. Организм реагирует на изменяющиеся условия изменением качественного и количественного состава белков плазмы крови

Альбумины

- В норме – 40-50 г/л. Синтезируются в печени в количестве 10-15 г в сутки.
- Период полуробновления - 20 дней.
- Молекула альбумина содержит много дикарбоновых аминокислот, много дисульфидных связей,

- 40% белков фракции альбуминов содержится в крови, остальные 60% в межклеточной жидкости.

ФУНКЦИИ АЛЬБУМИНОВ

- 1. Поддержание онкотического давления плазмы крови.**
- 2. Альбумины – резерв свободных аминокислот в организме.**
- 3. Транспортная функция.**

Причины гипоальбуминемии:

1. Снижение синтеза (цирроз)
2. Потери белка (ожоги, сепсис, воспаление)
3. Повышенный катаболизм белков (синдром Иценко – Кушинга)

Последствия гипоальбуминемии:

1. Отеки
2. Нарушения транспорта различных соединений
3. Снижается возможность плазмы связывать и инактивировать эндогенные и экзогенные токсины

α 1-глобулины

α 1-антитрипсин

α 1-антихимотрипсин

ЛПВП

Протромбин

Транскортин

Тироксинсвязывающий глобулин

α₂-ГЛОБУЛИНЫ

1. **Церулоплазмин** – транспорт меди, оксидоредуктаза – феррооксидаза
2. **Антитромбин III** - ингибитор плазменных протеаз
3. **Ретинолсвязывающий белок** - транспорт ретинола

α 2-ГЛОБУЛИНЫ

4. Витамин Д – связывающий белок

5. Гаптоглобины.

6. С1-ингибитор – гликопротеид, участвующий в классическом пути активации компонента

7. α 2-макроглобулин

α 2-макроглобулин

- Концентрация в плазме крови 1.5-3 г/л,
- Он является эндогенным ингибитором протеиназ всех классов,
- Связывает гормон инсулин,
- Универсальный "чистильщик" крови,
- Транспортирует цинк.

β-ГЛОБУЛИНЫ

1. Система активации комплемента (от C2 до C7).
2. Липопротеины Низкой Плотности
3. C-реактивный белок .
4. **Трансферрин** – транспорт железа (отрицательный острофазовый белок).
5. Гемопексин - связывает гем, порфин и гемосодержащие хромопротеиды,

β-ГЛОБУЛИНЫ

6. Фибриноген – плазменный фактор свёртывания

7. Транскобаламин

8. Стероидсвязывающий глобулин

Гамма – глобулины: - иммуноглобулины

- иммуноглобулины G (IgG)
- иммуноглобулины M (IgM)
- иммуноглобулины A (IgA),
- иммуноглобулины IgD и IgE.
- криоглобулины

Фибронектин.

- -высокомолекулярный гликопротеин (молекулярная масса 220 кДа).
- 2 фракции фибронектина: 1) присутствует в плазме крови
- 2) на поверхности многих клеток (макрофагов, эндотелиальных клеток, тромбоцитов, фибробластов).

Функции фибронектина:

1. Обеспечивает взаимодействие клеток друг с другом;
2. Способствует адгезии тромбоцитов;
3. Предотвращает метастазирование опухолей.

Функции фибронектина:

4. Плазменный фибронектин является опсоином - усиливает фагоцитоз.
5. Играет важную роль в очищении крови от продуктов распада белков,
6. Вступая в связь с гепарином, участвует в регуляции процессов свертывания крови.

Транспортная функция:

1. Перенос липидов и других гидрофобных веществ.
2. Связывание белками веществ способствует удержанию последних в сосудах, а затем и в интерстиции.
3. При связывании с белками уменьшается токсичность вещества (лекарственных веществ, токсинов), снижается их биологическая активность (гормоны).

Причины транспортных болезней:

1. Врожденный или приобретенный дефицит переносчиков
2. Перегрузка транспортной системы
3. Блокада утилизации транспортируемых веществ
4. Введение в кровоток веществ, способных вступать в конкурентные взаимоотношения с эндогенными веществами за места связывания

Лечение и профилактика транспортных болезней:

1. Щажение существующих переносчиков с целью избежания их перегрузки (диета у больных гепатитом, снижение количества и дозы назначаемых медикаментозных средств).
2. Введение натуральных или искусственных переносчиков (переливание крови, плазмы, производных декстрана и других кровезаменителей).

ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ БЕЛКОВ ПЛАЗМЫ КРОВИ:

- 1 – определение общего белка,
- 2 – определение белковых фракций,
- 3 – определение индивидуальных белков.

Концентрация белка в плазме крови :

1. Количеством белка, синтезированным и поступающим в кровь в единицу времени,
2. Скоростью катаболизма и удаления белка из крови,
3. Объемом плазмы крови.

Нормопротеинемия (65-85 г/л)

Пониженная концентрация белка
(Гипопротеинемия абсолютная и
относительная). Как правило бывает за
счёт альбуминов.

Повышенная концентрация белка
(Гиперпротеинемия абсолютная и
относительная). Как правило за счёт
глобулинов.

Относительная гипопроотеинемия
наблюдается при увеличении объема
циркулирующей крови (нагрузка водой –
гидремия).

Относительная гиперпротеинемия
наблюдается при сгущении крови из-за
значительных потерь жидкости
организмом (поносы, рвота, обширные
ожоги).

Абсолютная гипопротейнемия :

1. Снижении синтеза белков (патология печени, снижение ее белоксинтезирующей функции, иммунодефициты),
2. Усилении процессов катаболизма сывороточных белков
3. Потери белков (патология почек, увеличение проницаемости капилляров, образование обширных экссудатов, выпотов).

Абсолютная гиперпротеинемия :

Инфекционное или токсическое
раздражении РЭС,

Стойкая гиперпротеинемия до 120 г/л
и выше отмечается при появлении в
крови патологических белков –
парапротеинов

Диспротеинемии:

- Изменение процентного соотношения отдельных белковых фракций: альбуминов/ глобулинов, и отдельных фракций глобулинов друг к другу.
- Общий белок сыворотки крови при этом может оставаться в пределах нормы.

Осадочные пробы:

пробы на коллоидную устойчивость плазмы (тимоловая, сулемовая пробы, проба Вельтмана).

Результат осадочной пробы зависит от соотношения основных белковых фракций (**альбуминов и глобулинов**).

Тимоловая проба

чувствительна к повышению
уровня β -и γ -глобулинов.

Н: 0 – 4 единиц

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

- Показатель связан с изменением соотношения альбумины/глобулины, при увеличении фракции глобулинов СОЭ возрастает.
- **НА значение этого показателя влияет также количество эритроцитов,**
- Нет четкой корреляции с течением воспалительного процесса.

БЕЛКИ ОСТРОЙ ФАЗЫ.

- С-реактивный белок,
- сывороточный амилоидный белок,
- α -1-антитрипсин,
- фибриноген,
- церулоплазмин,
- белки системы комплимента,
- фактор В.

Острофазовая реакция глобулинов:

- повышении антиоксидантной резистентности тканей,
- ограничении масштабов альтерации, индукции гипоферремии, гипоцинкемии, (что снижает скорость размножения некоторых бактерий)
- Побочным эффектом этих изменений являются ускорение СОЭ

БЕЛКИ - ПАРАПРОТЕИНЫ

1. миеломные протеины,
2. макроглобулины
Вальденштрема,
3. уропротеины Бенс-Джонса,
4. опухолевые маркеры

ПАРАПРОТЕИНЕМИИ

1. **Миеломная болезнь** (Рустецкого - Калера)
2. **Макроглобулинемия Вальденштрема**
3. **Болезнь тяжёлых цепей**

Белки – маркеры опухолевого роста:

- α -Фетопротейн – эмбриональный альбумин.
- Раково-эмбриональный антиген (РЭА) – онкофетальный антиген,
- Трофобластический β -глобулин.

Острый воспалительный процесс

- Выраженное уменьшение содержания альбуминов и возрастанием фракций α -1 и α -2-глобулинов.
- В более поздние сроки воспаления - увеличение уровня γ -глобулинов (начальные стадии пневмонии, сепсис, острые полиартриты, экссудативный туберкулез легких).

Подострое, хроническое воспаление

Отмечается уменьшение альбуминов и выраженное увеличение α -2-глобулинов и γ -глобулинов (хронический туберкулез, холецистит, цистит, пиелит, эндокардит).

Нефротический симптомокомплекс:

- Значительно уменьшается содержание альбуминов, повышаются α -2-глобулины и β -глобулины при умеренном снижении γ -глобулинов.
- (нефроз, нефрит, нефросклероз).

Злокачественные новообразования

- Характеризуются резким снижением содержания альбуминов при значительном увеличении всех фракций глобулинов. Наибольшее увеличение отмечается фракции β -глобулинов.
- Этот тип электрофореграмм характерен для метастазирующей опухоли любой первичной локализации.

Гепатиты

Отмечается умеренное уменьшение содержания альбуминов, увеличение уровня β -глобулинов, а также некоторое увеличение γ -глобулинов

(инфекционные гепатиты, токсические гепатиты).

Цирроз печени

Значительное снижение содержания альбуминов при значительном увеличении γ -глобулинов.

Механические желтухи

Уменьшается уровень
альбуминов,
умеренно возрастает содержание
 α -2-глобулины, β -глобулины и γ -
глобулинов.