

# КРОВЬ

```
graph TD; K[КРОВЬ] --> FE[Форменные элементы (клетки)]; K --> P[плазма]; P --> FS[Факторы свертывания крови]; P --> SK[Сыворотка Крови]; SK --> B[Белки]; SK --> NBK[Небелковые компоненты]; NBK --> O[1) Органические: -азотсодержащие, -безазотистые]; NBK --> IO[2) Неорганические];
```

**Форменные  
элементы  
(клетки)**

**плазма**

**Факторы  
свертывания  
крови**

**Сыворотка  
Крови**

**Белки**

**Небелковые  
компоненты**

- 1) Органические:
  - азотсодержащие
  - безазотистые
- 2) Неорганические

# Белки плазмы крови

- Сухой остаток плазмы- 9-10 %
- Из него белки 6,5- 8,5 %  
(65-85 г/л)
- Истинно плазменные белки 47-65 г/л

# Функции:

- 1) Коллоидно-осмотическое давление (онкотическое)
- 2) Вязкость крови, сохранение устойчивости форменных элементов, кровотоков в капиллярах.
- 3) Транспортная (органич. комп-т и катионы)
- 4) Регуляция КЩР (буферные системы)
- 5) Гемостатическая
- 6) Гуморальный иммунитет
- 7) «Резерв» аминокислот.

# I. Электрофорез(±)

а) бумажный

ацетатцеллюлоза 5 фракций

б) агар- 7 – 8 фракций

в) крахмал – 16 – 17

г) полиакрил- амид (гель) 25-30

## 2. Иммунохимический

а) иммуноэлектрофорез

б) иммуноферментный

## 3. Гельфильтрация (м.м.)

Сефадекс

## 4. Хроматография

(тонкослойная, газожидкостная,  
ионообменная (по заряду))



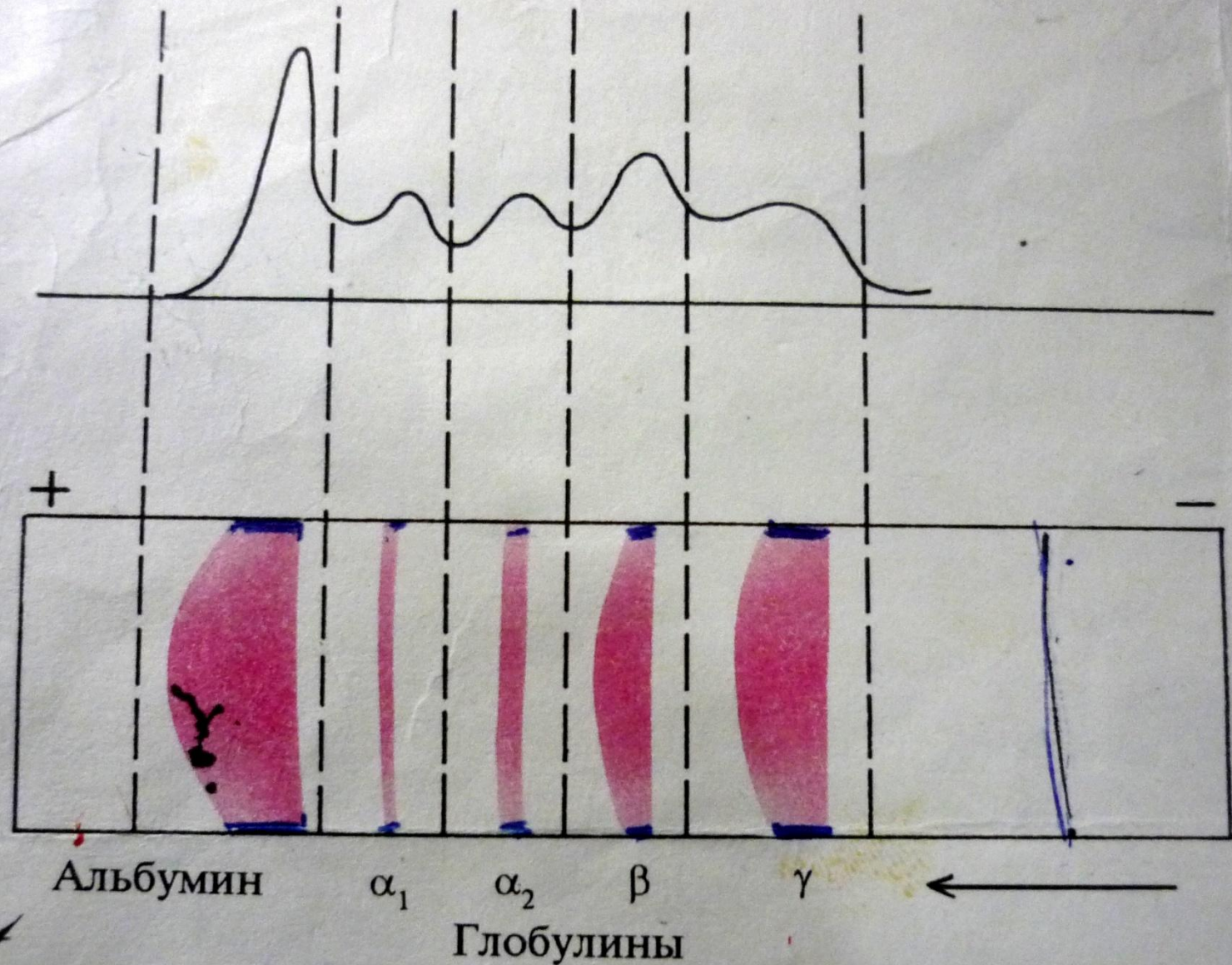



Рис. 78. Электрофорез белков сыворотки крови (фибриноген удален свертыванием). Направление движения от старта указывает стрелка. Наиболее подвижны альбумины, наименее —  $\gamma$ -глобулины.

# Протеинограмма:

- А- 55-65 %
  - $\alpha_1$ -2-4 %
  - $\alpha_2$  - 6-12%
  - $\beta$  - 8-12%
  - $\gamma$  - 12-22%
- 

в норме  $A/\Gamma > 1$

Преальбумин 50.000  
транспорт ретинола

Альбумин 40-50г/л

$T_{1/2}$  – 20 дней

● Простой белок 585 АК

17 дисульфидных мостиков

м. м.  $\approx 70.000$

(синтез – гепатоциты

$\approx 12$  г/сутки)



Кислый белок (глу, асп)

гидратная оболочка

катионы  $\text{Ca}^{2+}$ ,  $\text{Cu}^{2+}$ ,  $\text{Zn}^{2+}$ ,  $\text{Na}^{+}$

Стимулируют синтез:

глюкокортикоиды,

инсулин, СТГ, андрогены


# Функции:

1. Поддержание онкотического давления

(  $A < 30$  г/л – отеки)

2. транспортная:  $Ca^{2+}$ ;

- эндогенные метаболиты:  
билирубин, жирные кислоты,  
альдостерон,  $T_3$ ,  $T_4$



- Ксенобиотики: антибиотики, сульфаниламиды, салицилаты и др.

3. «резервная» (голодании «сброс» в двенадцатиперстную кишку) гидролиз

# $\alpha_1$ -глобулины

## антипротеазы

1. Кислый  $\alpha_1$  гликопротеид- 40%  
(орозомукоид)

2.  $\alpha_1$  – антитрипсин ( $\alpha_1$  , P1)

м. м. 50.000

90-92% общей антипротеазной активности

220-250 мг %

(дефект → эмфизема легких; ювенильный цирроз печени)



3. ЛПВП

4. Транскортин

5. Тироксинсвязывающий

6. протромбин

## $\alpha_2$ - глобулины

1.  $\alpha_2$  макроглобулин

м.м. 700.000

Ингибитор плазменных протеаз,  
транспорт цинка

2. Церулоплазмин

Транспорт меди. Антиоксидант

### 3. Гаптоглобины (транспорт Hb)

25% всех  $\alpha_2$  глобулинов

Hr 1- 1; Hr 2- 1; Hr 2- 2

Ингибитор катепсина

4. Ретинолсвязывающий

5. Витамин Д связывающий



## β- глобулины

1. ЛПНП ( Apo B)

2. Трансферрин 2-4 г/л  
(перенос  $Fe^{3+}$ )

N -  $\frac{1}{3}$  белка связана с  $Fe^{3+}$

3. Фибриноген

4. Гемопексин (транспорт гема)

5. С - реактивный белок

(реакция преципитации с С-полисахаридом пневмококков)

-активация компонента N – O

Острый процесс (++++)

6. транскобаламин

# Белки острой фазы

(БОФ) – С – реактивный белок, ингибиторы протеаз, церулоплазмин, гаптоглобин, ( $\alpha_1$ ,  $\alpha_2$  глобулины)

Все синтезируются в гепатоцитах, все гликопротеиды

# γ - глобулины

- Jg G( 70-75%) - антитела против большинства инфекций
- Jg A( 20%) –местный иммунитет СЛИЗИСТЫХ
- Jg M(10%)- ранние антитела
- Jg E- аллергическая реактивность (контакт с аллергенами)
- Jg D – рецепторы В - лимфоцитов

# Клиническое значение определения общего белка и его фракция

## I. Гиперпротеинемия



```
graph TD; A[Гиперпротеинемия] --> B[Относительная]; A --> C[Абсолютная]
```

Относительная

Абсолютная

(парапротеинемия,

гипер  $\gamma$ -глобулинемия)

## II. Гипопротеинемия

### первичные:

#### I. Физиологическая

- (дети до года 47 – 65 г/л)
- Недоношенные с массой тела 1,5 – 2,0 кг – 33 – 40г/л
- менее 1,5 кг - < 30г/л

#### 2. Анальбуминемия

## Вторичные:

1. Недостаточность белка в пище или его неполноценность
2. Дефекты переваривания и всасывания
3. Нарушение синтеза (болезни печени)



#### 4. Потери белка

(заболевание почек – нефротический синдром); кровоподтеки, ожоги и т.д.

#### 5. Распад белков

(тиреотоксикоз, болезнь Кушинга, инфекции.)

#### 6. Повышенное использование белков

# Диспротеинемии

I. « цирротический» тип

↓  
Альбумины

$A/G < 1$

(нарушение функции  
печени)

## II. Воспалительный тип

- ↑  $\alpha_1, \alpha_2$  – БОФ
- ↑  $\gamma$  (антитела)
- ↓ Альбумины

### III. Нефротический тип

Снижение всех фракций  
(особенно альбуминов),

при увеличении

$\alpha_2$  - глобулинов

Парапротеинемии

Миеломная болезнь

(М-градиент (белок)

в глобулиновой фракции)

Бенс-

Джонса

# **Небелковые азотистые компоненты крови**

● **Остаточный азот 14-28  
ммоль/л**


**Новорожденные –  
42-71 ммоль/л**

## **Азот:**

- Мочевины – 50% (2,5-8,3 ммоль/л)
- Аминокислот – 25%
- Мочевой кислоты – 4% (119-297 мкмоль/л)



- Креатина – 5%
- Креатинина – 2,5% (44,2-101,6 мкмоль/л)
- Аммиака – 0,5% (7,1-21,4 мкмоль/л)
- Индикана – 0,5% (1,4-3,7 мкмоль/л)

- 
- Полипептиды  $\approx 10\%$
  - Нуклеотиды
  - Нуклеозиды
  - Глутатион
  - Билирубин
  - Холин
  - Гистамин и др.

# Азотемия

абсолютная

относительная

ретенционная

продукционная

распад

(усиленный

белков

# **Ретенционная (выделительная):**

- а) почечная (нарушение клубочковой  
фильтрации)**
- б) подпочечная (нарушение оттока  
мочи)**
- в) внепочечная (снижение почечного  
кровотока)**

# Компоненты остаточного азота

Мочевина: 2,5 – 8,3 ммоль/л

азот мочевины

остаточный азот

%

более 50% (до 90%)

- почечная недостаточность

менее 45% - печеночная

# Гипераминоацидемия

1. Белковое голодание I, II стадии
2. Нарушение пищеварения
3. Гиперкортицизм
4. Поражения печени
5. Гиповитаминоз В6
6. Нарушение функции почек  
(клубочковой фильтрации)

# Гипоаминоацидемия

1. Белковое голодание III степени
2. Усиление анаболизма
3. Нарушение функции почек  
(реабсорбция аминокислот)



# Нарушение обмена отдельных АК

- Фенилкетонурия (фенилаланин ↑ )
- Тирозиноз (тирозин ↑ )
- Цитрулинемия
- Гипервалинемия
- Болезнь кленового сиропа }  
(↑ АК с разветвленной цепью)

# АММИАК (NH<sub>4</sub><sup>+</sup>)

гипераммониемия  
(заболевания печени),  
врожденные

нарушения

орнитинового

цикла

ПЕЧЕНОЧНАЯ КОМА

# МОЧЕВАЯ КИСЛОТА

## ГИПЕРУРИКЕМИЯ

(подагра, синдром  
Леша-Нихена)

## ПЕПТИДЫ

(кинины,  
брадикинины, калликреин)

# Биогенные амины

(гистамин, серотонин,  
ГАМК,  
полиамины)

## Нуклеотиды

(система АТФ – АДФ и др.)