



<p style="text-align: center;">Калыпты анатомия кафедрасы Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы Биология және биохимия кафедрасы Клиникаға кіріспе кафедрасы</p>	<p>46-11 ... 12 беттің 1 беті</p>
<p>Дәріс кешені</p>	

**Пән:** "Балалардағы қалыпты қан және лимфа"

**Пән коды:** KLN 2210

**ББ атауы:** 6В10116 " Педиатрия "

**Оқу сағаттарының/ кредиттердің көлемі:** 3кр /90с

**Курс және оқу семестрі:** 2 курс, 3 семестр

**Дәріс көлемі:** 2 сағат

ОҢТҮСТІК-ҚАЗАҚСТАН

**MEDISINA  
AKADEMIASY**

«Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ



SOUTH KAZAKHSTAN

**MEDICAL  
ACADEMY**

АО «Южно-Казakhstanская медицинская академия»

Калыпты анатомия кафедрасы  
Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы  
Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы  
Биология және биохимия кафедрасы  
Клиникаға кіріспе кафедрасы

Дәріс кешені

46-11 ...  
12 беттің 2 беті

Дәріс кешені "Балалардағы қалыпты қан және лимфа" пәнінің оқу жұмыс бағдарламасына (силлабус) сәйкес әзірленіп, кафедра отырысында талқыланды.

№ Хаттама "17" 26.05.2023 г.

Кафедра меңгерушісі, профессор:

Есиркепов М.М.



Калыпты анатомия кафедрасы  
Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы  
Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы  
Биология және биохимия кафедрасы  
Клиникаға кіріспе кафедрасы

46-11 ...  
12 беттің 3 беті

Дәріс кешені

## №1

1. **Тақырыбы:** Қан биохимиясы.
2. **Мақсаты:** Қан биохимиясының процестерін түсіндіру.
3. **Дәріс тезистері.**

### Қанның қызметі

**Қан-**маңызды функцияларды орындайтын жоғары мамандандырылған ұлпа.

1. **Тыныс алу-**қан өкпеден тіндерге O<sub>2</sub> және тіндерден өкпеге CO<sub>2</sub> тасымалдайды.
2. **Гомеостатикалық-**жасушалар мен тіндердің ішкі ортасының тұрақтылығын қолдайды, яғни физикалық - химиялық жағдайлар: рН, осмостық қысым, иондық құрам.
3. **Қоректік** – қоректік заттарды тіндерге жеткізеді.
4. **Су балансын сақтайды.**
5. **Реттеуші** – 1) биологиялық белсенді заттарды – гормондарды, медиаторларды тіндерге тасымалдайды. 2) қан жасушаларында метаболизм реттегіштерінің түзілуі: гистамин – базофилдерде, эозинофилдерде, серотонин - базофилдерде, тромбоциттерде, гепарин – базофилдерде. 3) плазма ақуыздарынан белсенді полипептидтер түзіледі: брадикинин, каллидин. Олар қан ағымының жылдамдығын реттейді, капиллярлардың өткізгіштігін жоғарылатады, жүректің жиырылуын ынталандырады, қан қысымын төмендетеді, перифериялық және коронарлық тамырларды кеңейтеді, бронхтардың, ішектің, жатырдың тегіс бұлшықеттерін біріктіреді.
6. **Экскреторлық-**метаболизмнің соңғы өнімдерін секреция органдарына жеткізеді.
7. **Терморегулятор-**жылу алмасу арқылы.
8. **Қорғаныс:** 1) иммундық – иммундық ақуыздардың болуы – ІГ – және гемостатикалық-ағзаны қан жоғалтудан қорғайтын қан ұю жүйесі ақуыздарының болуы.
9. **Залалсыздандыру** - улы заттарды сұйылту, оларды альбуминдермен байланыстыру, сондай-ақ олардың кейбірін ферменттерге айналдыру арқылы жүзеге асырылады.

### Қан құрамы

Қан плазмадан және онда тоқтатылған пішінді элементтерден тұрады: эритроциттер, лейкоциттер, тромбоциттер. Жасушалар көлемнің 45% құрайды.

**Қан плазмасы** - формалық элементтер тұндырылғаннан кейінгі сұйық бөлік.

**Қан сарысуы-**фибриногенсіз плазма. Құрамында су, электролиттер, метаболиттер, қоректік заттар, ақуыздар, гормондар бар. Құрғақ қан қалдықтарының көп бөлігі-плазманың 85% - ы ақуыздардан тұрады. Плазмадағы жалпы ақуыздардың мөлшері 65-85 г / л құрайды.қазіргі уақытта плазманың 100-ге жуық ақуыз компоненттері сипатталған. Оларды бөлу үшін электрофорез әдісі қолданылады. Дәрекі бөліну кезінде барлық плазма ақуыздары альбуминдерге, глобулиндерге, фибриногенге бөлінеді.

**Альбуминдер-**әдетте қандағы 40-50 г/л. Ең жеңіл қан ақуыздары, м. м. 65-70 мың ішінде барлық плазма ақуыздарының 55-60% құрайды. Жылдам жаңаратын ақуыздар-жартылай



Калыпты анатомия кафедрасы  
Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы  
Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы  
Биология және биохимия кафедрасы  
Клиникаға кіріспе кафедрасы

46-11 ...  
12 беттің 4 беті

Дәріс кешені

шығарылу кезеңі-7 күн. Альбуминдер бірқатар маңызды функцияларды орындайды.

1. Олар негізінен плазманың коллоидты-осмотық қысымын (онкотикалық) қамтамасыз етеді, өйткені олар жоғары гидрофильділікке және төмен М.м. (онкотикалық қысым молекулалар санына байланысты). Ақуыздар тудыратын онкотикалық қысым судың тамырлардан шығуына жол бермейді. Қандағы альбумин концентрациясының төмендеуі ісінуге әкеледі.

2. Тасымалдау-реактивті топтардың көп болуына байланысты-NH<sub>2</sub>, COOH, SH, OH және т.б. Альбуминдер Са, Zn, Cu, I, май қышқылдарын, Д витаминін, стероидты гормондарды, өт пигменттерін, токсиндерді, дәрі – дәрмектерді-пенициллиндерді, сульфаниламидтерді, аспиринді тасымалдайды. Сондықтан альбуминдер спецификалық емес тасымалдаушылар болып табылады.

3. Қанның рН тұрақтылығын қамтамасыз ету - қуатты буферлік жүйе.

4. Резервтік - ақуыздың ашығуымен альбумин гидролизінің өнімдері ақуыз синтезі үшін аминокис - лот көзі болып табылады.

**Глобулиндер** - ақуыздардың гетерогенді қоспасы, құрамында қан 20-30 г/л, суда ерімейді, тұзды ерітінділерде ериді. Қағаздағы электрофорезде α<sub>1</sub>, α<sub>2</sub>, γ, □. фракцияларына бөлінеді. М. м. > 75 мың.

#### Функциялар:

- Плазманың коллоидты-осмотық қысымын жасауға қатысу.
- Тасымалдаушы (арнайы тасымалдаушылар), мысалы: -липидтер-липопротеидтер;
- стероидты гормондар-транскортиндер;
- жыныстық гормондар-тестостерон, эстрадиолды байланыстыратын ақуыздар;
- В12-транскобаламин;
- Fe-трансферрин;
- Cu-церулоплазмин.
- рН тұрақтылығын сақтау.
- Қорғаныш-иммуноглобулиндер.
- Фибриноген қанның ұю процесіне қатысады, глобулиндерге жатады, қандағы мөлшер- 2-4 г/л.

Глобулиндердің барлығы дерлік бауырда, гамма-глобулин РЭЖ – де синтезделеді.

#### Қабынудың жедел фазасының ақуыздары

Қанда жедел қабынумен байланысты ақуыздар тобы бар- "жедел фазалық ақуыздар"деп аталатын процесс. Олардың көпшілігі бауырда синтезделеді. Олардың синтезі үшін сигнал пептидтік сипаттағы медиаторлар (мысалы, интерлейкин I) болып табылады, олар қабыну ошағының жасушаларынан босатылады.

#### Жедел фазалық ақуыздарға мыналар жатады:

**Лектиндер.** Бұл әртүрлі сипаттағы гликоконъюгаттардың көмірсуларын селективті және қайтымды байланыстыратын арнайы ақуыздар. Эндогендік лектиндер-қабыну және онкологиялық ауруларды диагностикалауға мүмкіндік беретін биологиялық және иммунологиялық маркерлердің жаңа түрі.

Лектиндер қатысады:

- иммунорегуляция процестерінде;
- комплементті белсендіру;



Калыпты анатомия кафедрасы  
Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы  
Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы  
Биология және биохимия кафедрасы  
Клиникаға кіріспе кафедрасы

46-11 ...  
12 беттің 5 беті

Дәріс кешені

- лейкоциттердің эндотелийге адгезиясы
- лектинофагоцитоз;
- метастаз.

### Лектиндердің мысалдары:

*Маннозды байланыстыратын ақуыз-МВР*, микроорганизмдердің құрамында манноз бар көмірсу құрылымдарын байланыстырады, комплемент жүйесін, патогендік микробтардың фагоцитозын белсендіреді. Хирургиялық операциялардан кейін безгекпен ауыратын науқастарда оның мөлшері 1,5-3 есе артады. Тұқым қуалайтын ауру кезінде МВР деңгейінің төмендеуімен бірге жүретін балаларда қайталанатын бактериялық және саңырауқұлақ инфекцияларымен бірге жүретін иммун тапшылығы синдромы дамиды.

*Беттік-белсенді лектиндер* альвеолярлы макрофагтарға белсендіруші әсер етеді, соның ішінде микробтардың фагоцитоз процесін ынталандыру және тотығу метаболизмін селективті ынталандыру.

**Беттік белсенді зат**-альвеолалардың бетін жабатын және олардың серпімділігін сақтау және өкпенің құлауын болдырмау үшін қажетті беттік керілу шамасының төмендеуін қамтамасыз ететін ақуыз-липидті қоспа. Өкпе ауруларында қандағы беттік-белсенді ақуыздардың деңгейі өзгереді.

*С-реактивті ақуыз (СРБ) және адамның қан сарысуындағы амилоидты ақуыз SAP* (пентраксиндер). СРП пневмококктардың С-полисахаридтерімен өзара әрекеттеседі. Бұл лектиндер қабыну агенттерін тікелей инактивациялай алады, тіндердің зақымдану дәрежесін төмендетеді және олардың қалпына келуіне және қалпына келуіне ықпал етеді, комплемент жүйесін белсендіре алады. Қандағы СРП мөлшерінің нормасы-0 г/л, қабыну кезінде-0,1 г / л дейін.

**Трипсин ингибиторлары, антитрипсин және т.б.** Бактериялық жасушалардың бұзылуында лизосомалардан босатылған және иесінің тіндеріне минималды зақым келтіретін протеолитикалық ферменттердің ингибиторлары. Қандағы құрамы қалыпты-2,5-4,0 г/л, қабыну кезінде 5-7 г / л.

**Гаптоглобин** бауырда синтезделеді. Оның түзілуін реттейтін факторлар белгісіз. Биологиялық рөл де жеткілікті айқын емес. Гемоглобин-гаптоглобин кешені ағзада тез бұзылады, сондықтан қабыну ошағында эритроциттер жойылған кезде қан плазмасына түскен гемоглобиннің катаболизмін жеделдете алады. Мүмкін гаптоглобин организмде Fe сақтайды. Қандағы құрамы қалыпты-0,6-1,8 г/л, қабыну кезінде-3-6г / л.

### Қан плазмасы ферменттері

**Секреторлық**-органдарда синтезделеді, бірақ олардың әсері тек тамырлы арнада болады. Мысалы, ЛХАТ, ЛПЛ. ЛХАТ бауырда синтезделеді, тамырлы төсекте холестериннің эстерификациясын катализдейді. ЛПЛ май және бұлшықет тіндерінің жасушаларында синтезделеді, қанға бөлінеді және липопротеидтерді құрайтын триацилглицериндердің гидролизіне қатысады.

**Индикаторлар**-синтезделеді және тек тіндерде әсер етеді. Олардың қанда пайда болуы жасушалардың зақымдануын көрсетеді. Мысалы, АсАТ, АлАТ.

**Эксекреторлық**-өттің қалыпты компоненттері, өт-тас ауруы кезінде олар қанға енеді. Мысалы, сілтілі фосфатаза, лейцинаминопептидаза. Қан плазмасында ақуыз алмасуының аралық және соңғы өнімдері бар. Бұл ақуызды емес азотты заттар: полипептидтер, амин қышқылдары, мочевина, зәр қышқылы, креатин, креатинин, пуриндер, пиримидиндер.



Калыпты анатомия кафедрасы Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы Биология және биохимия кафедрасы Клиникаға кіріспе кафедрасы Дәріс кешені	46-11 ... 12 беттің 6 беті
--	-------------------------------

Қандағы азотсыз заттардың арасында көмірсулар мен липидтердің алмасу өнімдері бар: глюкоза, сүт және пирув қышқылдары, май қышқылдары, глицерин, кетон денелері. Плазманың тұрақты компоненттері минералдар болып табылады: NaCl, KCl, CaCl<sub>2</sub>, MgCl<sub>2</sub>, NaHCO<sub>3</sub>, CaCO<sub>3</sub>, K<sub>2</sub>HPO<sub>4</sub>, Ca (PO<sub>4</sub>)<sub>2</sub>, Na<sub>2</sub>SO<sub>4</sub>, Fe, Cu, Zn, I, Mn, Co қосылыстарының шамалы мөлшері.

### Эритроциттер ақуыздары

Гемоглобинмен және аз мөлшерде строма ақуыздарымен ұсынылған. Плазмалық мембрана ақуыздарының екі негізгі түрі бар: беттік және интегралды. Беткі ақуыздар мембрананың ішкі цитоплазмалық бетінде локализацияланған. Оларға глицеральдегид-3-фосфатдегидрогеназа, актин, спектрин жатады. Спектрин тізбектері тармақталған талшықты желіні құрайды. Спектрин актинмен бірге жасушалардың капиллярлар арқылы өтуі кезінде өзгертін эритроциттер мембранасының пішінін тұрақтандырады және реттейді.

Интегралды ақуыздар мембрананың ішінде орналасқан. Оларды мембранадан тек жуғыш заттардың немесе органикалық еріткіштердің көмегімен бөлуге болады. Мембранада анионды канал бар, ол оны HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> және Cl<sup>-</sup> үшін өткізгіш етеді. Бұл ақуыз димері және мембранадағы ақуыздың жалпы мөлшерінің ¼ құрайды. Бұл арна эритроциттермен CO<sub>2</sub> тасымалдау үшін үлкен маңызға ие, Na<sup>+</sup>K<sup>+</sup> АТФ -негіздер арнасы.

**Гемоглобин**-эритроциттердің негізгі ақуызы. Бұл м.м. **68000** бар күрделі Fe протеині. Ол ақуыз бөлігінен – глобиннен және гем протездік тобынан тұрады. Молекуланың әрқайсысы 17 мыңнан тұратын 4 суббірлігі бар. Суббірліктің құрамына гем және бір полипептидтік тізбек кіреді. Глобинге 574 аминқышқылдары кіреді. 2 α және 2 β тізбектері бар. α-тізбек 141 амин қышқылынан тұрады, N терминал-валин, C-аргинин. β-тізбекте 146 амин қышқылы бар, N терминалы - валин, C - гистидин. Гемоглобиннің жұптік құрылымы 2 α және 2 β тізбектерден тұрады:

**α2 β2**. Бұл ересек адамның негізгі гемоглобині HbA<sub>1</sub> (adultus).

Гем топтары глобуланың бетінде полипептидтік тізбектің ілмектерінен пайда болған арнайы қалталарда кездеседі. Глобин гистидиннің имидазол сақинасы арқылы Темірдің 5 координациялық байланысының гемімен байланысады.

Темір атомы алты координациялық байланыс құра алады. Төрт байланыс пиррол сақиналарының азот атомдарына бағытталған, қалған екі байланыс перпендикуляр дейін порфирин сақинасының жазықтығына оның екі жағында. Гемдер глобиннің полипептидтік тізбектерінің қатпарларынан түзілген арнайы қалталарда ақуыз глобуласының бетіне жақын орналасқан. Гемоглобин қалыпты жұмыс істегенде үш форманың бірінде болуы мүмкін: феррогемоглобин (әдетте дезоксигемоглобин немесе жай гемоглобин деп аталады), ОК - сиемоглобин және ферригемоглобин (метгемоглобин деп те аталады). Феррогемоглобинде темір Fe(II) оксид түрінде болады, порфирин сақинасының жазықтығына перпендикуляр екі байланыстың бірі гистидин қалдығының азот атомына бағытталған, ал екінші байланыс бос (сурет. б). Бұл гистидин қалдығынан басқа, оны проксимальды (көрші) деп атайды, порфирин сақинасының екінші жағында

Калыпты анатомия кафедрасы  
Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы  
Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы  
Биология және биохимия кафедрасы  
Клиникаға кіріспе кафедрасы

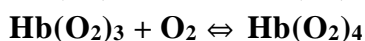
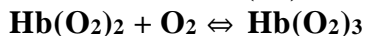
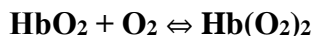
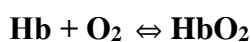
46-11 ...  
12 беттің 7 беті

Дәріс кешені

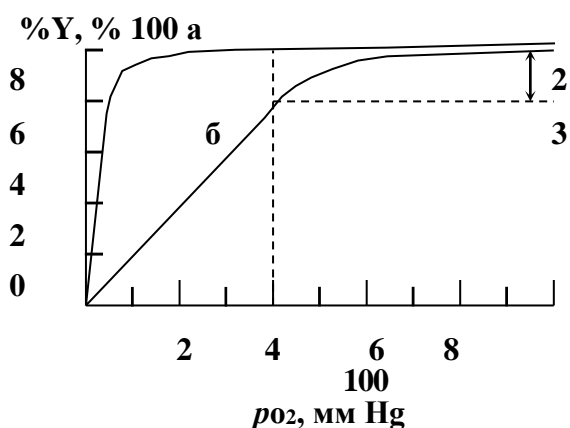
және одан үлкен қашықтықта басқа гистидин қалдығы - темір атомымен тікелей байланыспаған дистальды гистидин. Молекулалық оттегінің бос гем-мен әрекеттесуі темір атомының қайтымсыз тотығуына әкеледі тақырып  $[Fe(II) \Rightarrow Fe(III); \text{гем} \Rightarrow \text{гемин}]$ . Дезоксигемоглобинде глобин гемнің темірін тотығудан сақтайды.

Гемоглобиннің негізгі тасымалдаушы қызметін атқаруына мүмкіндік беретін оттегінің қайтымды қосылуы (оттегімен қанықтыру) күшті бесінші және алтыншы координациялық байланыстарды қалыптастыру және электронды темірден емес (яғни  $Fe^{2+}$  тотығуы) емес, проксимальды гистидиннің имидазол сақинасынан оттегіге тасымалдау мүмкіндігімен қамтамасыз етіледі. Молекулалық оттегінің орнына гем темірі көміртегі тотығын CO (көміртегі тотығы) қоса алады. Тіпті CO-ның аз концентрациясы гемоглобиннің оттегі тасымалдау функциясының бұзылуына және көміртегі тотығымен улануға әкеледі.

Жоғарыда айтылғандай, бір гемоглобин молекуласында төрт суббірлік бар, сондықтан әрқайсысы бір оттегі молекуласын қайтымды түрде қоса алатын төрт тақырып бар. Сондықтан оксигенация реакциясын төрт кезеңге бөлуге болады:



Гемоглобиннің осы негізгі функционалды реакциясын егжей – тегжейлі қарастырмас бұрын, бұлшықет гемоглобині-миоглобин туралы бірнеше сөз айту керек. Оның құрамында бір гем молекуласы және бір полипептидтік тізбек бар, оның құрамы мен құрылымы гемоглобиннің бетта суббірлігінің құрамы мен құрылымына ұқсас. Гемоглобин сияқты, миоглобиннің маңызды қызметі молекулалық оттегінің қайтымды при қосылысы болып табылады. Бұл функция ге - моголобиннің оттегімен қанығу дәрежесін (пайызбен) парциалды қысыммен байланыстыратын оксигенация қисығы деп аталады,  $pO_2$  (ммHg).



Гемоглобин мен миоглобиннің оттегімен қанықтырудың типтік қисықтары (химиялық



Калыпты анатомия кафедрасы  
Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы  
Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы  
Биология және биохимия кафедрасы  
Клиникаға кіріспе кафедрасы

46-11 ...  
12 беттің 8 беті

Дәріс кешені

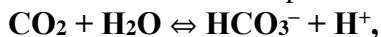
тепе-теңдікке қол жеткізілген жағдайда) суретте келтірілген. Миоглобин үшін қисық гипербола болып табылады, өйткені химиялық тепе-теңдікке жеткен жағдайда бір сатылы химиялық реакция болуы керек.

### Миоглобин (а) және гемоглобин (б) оттегімен қанықтыру қисықтары

Гемоглобин жағдайында мүлдем басқа көрініс пайда болады. Диссоциация қисығы S-тәрізді. Оттегі болмаса, гемоглобин молекулаларының оттегіге жақындығы төмен, содан кейін қисық тік болады және жоғары  $pO_2$  мәндерінде іс жүзінде миоглобиннің диссоциация қисығымен біріктіріледі.

Бір гемоглобин молекуласының гемдері арасында кейбір байланыс бар, соның арқасында бір гем оттегінің қосылуы бір молекуланың басқа гем оттегінің қосылуына әсер етеді. Бұл құбылыс гем-гем өзара әрекеттесу деп аталды. Гем-гем өзара әрекеттесуінің физиологиялық мәні айқын. Диссоциация қисығының сигмоидты түрі гемоглобинді өкпеден жоғары  $pO_2$  мәнімен төмен  $pO_2$  мәнімен тіндерге тасымалдау кезінде оттегінің максималды қайтарылуына жағдай жасайды. Адам үшін қалыпты жағдайда артериялық және веноздық қанның  $pO_2$  мәні (Т 37°C, рН 7,4) сәйкесінше 100 және 40 ммHg құрайды. Бұл жағдайда (сурет. б) гемоглобин тіндерге байланысқан оттегінің 23% береді (оттегінің мөлшері 98-ден 75% - ға дейін өзгереді). Бір гемді миоглобин үшін гем-гем өзара әрекеттесуі болмаған кезде бұл мән 5% - дан аспайды. Сондықтан Миоглобин тасымалдаушы ретінде емес, оттегі қоймасы ретінде қызмет етеді және оны бұлшықет тініне тіндердің оттегімен қанығуы жол берілмейтін төмен мәнге дейін төмендеген кезде ғана береді.

Қосылу оттегі гемоглобиннің қышқылдық-негіздік қасиеттерін өзгертеді. Оксигемоглобин-дезоксигемоглобинге қарағанда күшті қышқыл. Сондықтан гемоглобиннің едәуір бөлігі оттегін жоғалтып, күшті негізге айналатын тіндерде гемоглобин метаболикалық жасушаішілік процестер кезінде түзілетін көмірқышқыл газын байланыстырады. Өкпе альвеолаларында дезоксигемоглобин қайтадан оксигемоглобинге айналады, күшті қышқылға айналады және  $CO_2$  бөлінуіне ықпал етеді. **Бұл эритроциттермен көмірқышқыл газын тасымалдаудың** маңызды процесінің сәл жеңілдетілген сипаттамасы. Тіндерден босатылған көмірқышқыл газы тиімді тасымалдау үшін жеткілікті ерімейді. Көмірқышқыл газының тікелей және кері реакциясын жеделдететін көміртегі ангидраза ферментінің көмегімен



ол жақсы еритін бикарбонат анионына айналады. Тіндердің капиллярларында оттегінің бөлінуі Протондарды байланыстыратын және мещысатын дезоксигемоглобиннің құрамын арттырады, осылайша реакцияны оңға теңестіреді. Оңай еритін бикарбонат ионы қанмен тасымалданады. Өкпе альвеолаларында гемоглобин оттегімен қамтамасыз етіледі, протондар босатылады және тепе-теңдік солға сысады. Нашар еритін көмірқышқыл газы  $CO_2$  түзіледі, ол су фазасынан шығарылады және дем шығарылады. Осылайша, гемоглобин рК. айнымалы мәні бар буфер ретінде жұмыс істейді. Гемоглобиннің көмірқышқыл газын тасымалдаушы ретіндегі қызметі оның оттегі тасымалдаушы қызметінен кем емес маңызды.

### Гемоглобин туындылары

$O_2$ -мен байланыспаған және құрамында Fe 2 валентті гемі бар Гемоглобин гемоглобинмен төмендетілген дезоксигемоглобин деп аталады, қысқартылған Hb. Оксигемоглобин деп аталатын толық оттегімен қаныққан Hb құрамында 4  $O_2$  молекуласы бар. Гемоглобин  $CO_2$  қосып, карбогемоглобин түзе алады. Карбоксигемоглобин көміртегі тотығы қосылғанда түзіледі. Бұл жағдайда гемоглобин  $O_2$  байланыстыру қабілетін жоғалтады, тұншығу дамиды.





Калыпты анатомия кафедрасы  
Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы  
Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы  
Биология және биохимия кафедрасы  
Клиникаға кіріспе кафедрасы

46-11 ...  
12 беттің 9 беті

Дәріс кешені

Метгемоглобин-құрамында 3 валенттілік түрінде Fe бар және O<sub>2</sub>-ді қоса алмайды. Аз мөлшерде ол калыпты түрде түзіледі, бірақ метгемоглобин редуктазасының қатысуымен гемоглобинге дейін азаяды.

Метгемоглобин мөлшерінің жоғарылауы (**метгемоглобинемия**) адамдарда байқалады: Амилнитрит, анилин, (нитробензол), нитраттар, сульфаниламидтер, (фенацетин), салицилаттар - тотықтырғыштар әсерінен кейін Fe 2 валенттілік Hb-де 3 валенттілікке дейін. Отбасылық метгемоглобинемия науқастардың эритроциттерінде метгемоглобин редуктазасының сирек туа біткен жеткіліксіздігіне байланысты. Бұл жағдайда барлық гемоглобиннің 25-40% - ы MetHb түрінде болуы мүмкін, бұл цианозға әкеледі. HbM -бұл гемоглобиндер тобы, олардың мутациясына байланысты Fe байланысына қатысатын гистидин қалдығы басқа аминқышқылдарымен, көбінесе тирозинмен алмастырылады. Бұл Fe-нің Fe<sup>3+</sup>-ге дейін тотығуына әкеледі және метгемоглобин редуктазасымен тотықсыздана алмайды.

MetHb гидроциан қышқылын аз уытты цианметгемоглобин түзуге байланыстыра алады. Сондықтан гидроциан қышқылымен улануға қарсы дәрі-гемоглобиннің бір бөлігін MetHb -ге айналдыратын дәрілер (мет. синь, амилнитрит). Метгемоглобинемия кезінде қанның O<sub>2</sub> тасымалдау қабілетінің бұзылуы гемоглобин мен метгемоглобиннің арақатынасына байланысты. Метгемоглобинемияның жеңіл дәрежесі маңызды емес косметикалық ақауды - жеңіл цианозды қоспағанда, клиникалық салдары болмайды.

### Гемоглобиннің гетерогенділігі

Гетерогенділіктің 3 түрі бар: 1) эмбриональды, 2) кіші Hb болуына байланысты, 3) генетикалық.

**Эмбриональды.** Ұрықтың эритроциттерінде ұрықтың гемоглобині HbF ең көп үлес қосады. Оның HbA сияқты екі  $\alpha$  тізбегі және екі  $\gamma$  тізбегі бар- $\alpha_2\gamma_2$ .  $\gamma$  тізбектер  $\beta$  тізбектерден 37 аминқышқылдарының басқа тізбегімен ерекшеленеді. HbF-тің O<sub>2</sub>-ге жақындығы HbA-ға қарағанда едәуір жоғары. Сондықтан HbF ананың қан айналымы жүйесінен эмбрионға O<sub>2</sub> жеткізуді қамтамасыз етеді. Туылғаннан кейін HbF жоғала бастайды және 4-6 айдан кейін анықталмайды. Ересек адамның **эритроциттерінде** негізгі HbA<sub>1</sub> $\alpha_2\beta_2$ -ден басқа гемоглобиннің жалпы мөлшерінің 5-10% құрайтын кіші гемоглобиндер бар:

**а)** HbA<sub>2</sub> 2,5% құрайды,  $\alpha_2\delta_2$  тізбегінің 2 $\alpha$  және 2 $\delta$  (дельта) бар.  $\delta$  тізбектер  $\beta$  тізбектерден 10 аминқышқылдарының тізбегімен ерекшеленеді.

**б)** HbA<sub>1b</sub> - 3-6%, HbA<sub>1c</sub>-1%,  $\beta$  тізбектерінің валинінің N терминалдық қалдықтарының глюкозилденуі нәтижесінде түзіледі. Қант диабетінде бұл гемоглобиндердің мөлшері артады. Генетикалық гетерогенділік  $\alpha$ ,  $\beta$ ,  $\gamma$  немесе  $\delta$  тізбектерінің синтезін кодтайтын гендердің біріндегі нүктелік мутациялармен байланысты. Гемоглобиннің 300 нұсқасы анықталды, олар деп аталады калыпты емес Hb.

### Иллюстрациялық материал:

Power Point ортасында Презентация

5. \* Әдебиет негізгі және қосымша:

6. Кері байланыс сұрақтары:

1. Кримоглобулин қандай процестердің дамуымен анықталады?
2. Интерферондар қандай биологиялық функцияларды орындайды?
3. Қан плазмасы ферменттері қандай топтарға бөлінеді?
4. Қанда қандай буферлік жүйелер жұмыс істейді?



Калыпты анатомия кафедрасы  
Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы  
Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы  
Биология және биохимия кафедрасы  
Клиникаға кіріспе кафедрасы

46-11 ...  
12 беттің 10 беті

Дәріс кешені

5. Ацидоз және алкалоз қашан көрінеді?

6. Қанның ұю процестеріне қандай негізгі факторлар қатысады?

## №2

**1. Тақырыбы:** қанның ұюы және гемостаз механизмдері.

**2. Мақсаты:** хромопротеидтердің алмасу процестерін молекулалық деңгейде түсіндіру.

**3. Дәріс тезистері.** Гем-көптеген ақуыздардың протездік тобы: гемоглобин, миоглобин, митохондриялық ЦПЭ цитохромдары, микросомалық тотығуға қатысатын P<sub>450</sub> цитохромы. Ферменттер каталаза, пероксидаза, цитохромоксидаза құрамында кофермент ретінде гем бар.

Гем барлық тіндерде синтезделеді, бірақ сүйек кемігі мен бауырда ең жоғары жылдамдықпен. Сүйек кемігінде гем ретикулоциттерде гемоглобинді синтездеу үшін, гепатоциттерде – P<sub>450</sub> цитохромын қалыптастыру үшін қажет. Гем синтезінің алғашқы реакциясы – глицин мен сукцинил – КоА-дан 5-аминолевулин қышқылының түзілуі митохондрия матрицасында жүреді, онда ЦТК – да осы реакцияның субстраттарының бірі – сукцинил-КоА түзіледі. Бұл реакцияны пиридоксальға тәуелді фермент 5 – аминолевулинат синтаза катализдейді.

Порфириногендердің, сондай-ақ олардың тіндері мен қанындағы тотығу өнімдерінің жоғарылауымен және олардың зәрде пайда болуымен бірге жүретін тұқым қуалайтын және жүре пайда болған гем синтезінің бұзылыстары Порфирия деп аталады. Науқастардың зәрі қызыл түсті.

Патологиялық процестің негізгі орналасуына байланысты бауыр мен эритропоэтикалық тұқым қуалайтын порфириялар ажыратылады. Эритропоэтикалық порфириялар порфириндердің нормобласттар мен эритроциттерде, ал бауыр порфириндері гепатоциттерде жиналуымен бірге жүреді.


Эритроциттердің өмір сүру ұзақтығы қысқа (шамамен 120 күн). Физиологиялық жағдайда ересек адамның денесінде күніне шамамен 1-2x10<sup>11</sup> эритроциттер жойылады. РЭҚ (көкбауыр және сүйек кемігі) жасушаларында түзілген Билирубин суда нашар ериді, қан арқылы альбуминмен қан плазмасы ақуызымен бірге тасымалданады. Билирубиннің бұл түрі конъюгацияланбаған билирубин деп аталады.

Гепатоциттердің тегіс ЭР – де глюкурон қышқылының қалдықтары-конъюгация реакциясы билирубинге өтеді. Билирубиннің 2 карбоксил тобы бар, сондықтан ол глюкурон қышқылының 2 молекуласымен қосылып, суда жақсы еритін конъюгат – билирубин диглюкуронидін (конъюгацияланған немесе түзу, билирубин) түзе алады. Билирубиннің түсуіне байланысты тіндердің сарғаюы сарғаю деп аталады. Гемолитикалық (супрапенозды) сарғаю-эритроциттердің қарқынды гемолизінің нәтижесі. Бұл бауырдың оны жою қабілетінен асып түсетін билирубиннің шамадан тыс түзілуіне байланысты.

Бауыр жасушаларының (бауыр) сарғаюы гепатоциттер мен өт капиллярларының зақымдалуына байланысты, мысалы, жедел вирустық инфекцияларда, созылмалы және уытты гепатиттерде.

Механикалық немесе обструктивті (бауырдан кейінгі) сарғаю он екі елі ішекке өт бөлінуі бұзылған кезде дамиды. Бұл өт жолдарының бітелуінен туындауы мүмкін, мысалы, өт тас ауруы, ұйқы безінің, өт қабының, бауырдың, он екі елі ішектің ісігі, ұйқы безінің созылмалы қабынуы немесе жалпы өт жолының операциядан кейінгі тарылуы.

**Дәрі-дәрмек көзі ретінде қан.**

O'NTUSTIK-QAZAQSTAN <b>MEDISINA</b> <b>AKADEMIASY</b> «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ	 <b>SKMA</b> -1979-	SOUTH KAZAKHSTAN <b>MEDICAL</b> <b>ACADEMY</b> АО «Южно-Казахстанская медицинская академия»
Калыпты анатомия кафедрасы Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы Биология және биохимия кафедрасы Клиникаға кіріспе кафедрасы Дәріс кешені	46-11 ... 12 беттің 11 беті	

Қан жоғалту кезінде, күрделі операциялар алдында, олардан кейін науқастарға қан құйылады. Ол қан құю станцияларында жиналады. Дайындалған қандағы эритроциттер тек 30 күн ішінде толыққанды бола алады, олардың өміршеңдігі қанға глюкоза мен АТФ қосып, ұзарады. Сондай – ақ, плазма, эритроциттердің азаюымен – эритроциттік масса, сәулелік зақымданулармен-лейкоциттік масса құйылады. Ағзаның қорғанысын күшейту үшін иммунологиялық белсенді препараттар қолданылады: қызылшаға қарсы, карлатинге қарсы, дифтерияға қарсы сарысулар, антистафилококк, тұмауға қарсы, антиоксидантты глобулиндер, ү-глобулин. Гемостатикалық препараттар қолданылады-антигемофильді плазма. Күйікке, бауырға, жүрекке, өкпеге операция жасау кезінде қан кетуді тоқтату үшін фибринді губкалар мен фибринді қабықшалар қолданылады. Паренхималық органдарға операция жасау кезінде тромбин тампондары жергілікті қолданылады. Антианемиялық және стимуляторлық препараттар-полиоболин-плазманың ақуыз компоненттерінің құрғақ ұнтағы, эригем-эритроциттердің кептірілген гемолизаты.

#### 4. Иллюстрациялық материал:

Power Point ортасында Презентация

#### 5. \* Әдебиет негізгі және қосымша:

#### 6. Кері байланыс сұрақтары:

1. Гем биосинтезінде субстрат ретінде не қолданылады?
2. Геминнің әсерінен қандай фермент тежеледі?
3. Тікелей билирубин мен жанама билирубиннің айырмашылығы неде?
4. Гемолитикалық сарғаю қандай себеппен пайда болады?
5. Обструктивті сарғаюдың бауыр жасушаларының сарғаюынан айырмашылығы неде?

#### Ескерту: 5. \* Әдебиет: негізгі

#### Орыс тілінде

1. Биохимия, под ред. Чл.-корр. РАН, проф. Е.С. Северина.- М., 2011
2. Тапбергенов С.О. «Медицинская и клиническая биохимия».- Эверо, 2017.Итом;
3. Тапбергенов С.О. «Медицинская и клиническая биохимия».- Эверо, 2017.Штом;
4. Тапбергенов С.О. Медицинская биохимия.- Астана, 2011.

#### Дополнительная:

1. Кэмпбелл М.К., Биохимия, 1-часть, Алматы-2013;
2. Биохимия : учебник / под ред. Е. С. Северина. - 5-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР - Медиа, 2011.
3. Руководство к практическим занятиям по биологической химии: учеб.-методическое рук. для студентов мед. ВУЗов / под ред. С. О. Тапбергенова. - Алматы : Эверо, 2012. - 150 с.
4. Биологическая химия с упражнениями и задачами : учебник / под ред. С. Е. Северина. - М. : ГЭОТАР - Медиа, 2011. - 624 с. +эл. опт. диск (CD-ROM)

#### Медициналық биохимия: Қазақ тілінде

1. «Биохимия» Е.С. Севериннің ред. басшылығымен, «ГЭОТАР, Медиа», 2014ж;
2. Тапбергенов С.О. Медициналық биохимия –Алматы, 2011
2. Сейтембетов Т.С. Биологиялық химия-Алматы 2011
3. Сеитов З.С., Биохимия, - Алматы, 2012;



Калыпты анатомия кафедрасы  
Калыпты және патологиялық физиология кафедрасы  
Патологиялық анатомия және гистология кафедрасы  
Биология және биохимия кафедрасы  
Клиникаға кіріспе кафедрасы

Дәріс кешені

46-11 ...  
12 беттің 12 беті

### Ағылшын тілінде

1. Baynes J.W., Dominiczak M.H. Medical Biochemistry, Mosby Elsevier, 2014
2. Ferrier, Denise R. Biochemistry: Lippincott`s Illustrated Reviews: textbook/Denise R. Ferrier. -7<sup>th</sup> ed.- Philadelphia: Wolters Kluwer, 2017.

### Электрондық ресурстар: Медициналық биохимия

1. Биохимия [Электронный ресурс] : учебник для вузов / под ред. Е. С. Северина. - 5-е изд. , испр. и доп. - Электрон. текстовые дан. ( 66,3 Мб). - М. : ГЭОТАР - Медиа, 2013. - 768 с. эл. опт. диск (CD-ROM).
2. Биохимия [Электронный ресурс] : учебник / под ред Е. С. Северина. - 5-е изд. - Электрон. текстовые дан. (66,4 МБ). - М. : Издательская группа "ГЭОТАР- Медиа", 2011. - 768 с. эл. опт. диск (CD-ROM)
3. Биохимия с упражнениями и задачами [Электронный ресурс] : учеб. для вузов / Е. С. Северин [и др] ; под ред. Е. С. Северина. - Электрон. текстовые дан. ( 58,2 Мб). - М. : ГЭОТАР - Медиа, 2010. - 384 с. эл. опт. диск (CD-ROM) : ил. - (Электронный учебник).

### Электрондық мәліметтер базасы

№	Атауы	Сілтеме
1	Электронды кітапхана	<a href="http://lib.ukma.kz">http://lib.ukma.kz</a>
2	Электронды каталог - ішкі пайдаланушылар үшін - сыртқы пайдаланушылар үшін	<a href="http://10.10.202.52">http://10.10.202.52</a> <a href="http://89.218.155.74">http://89.218.155.74</a>
3	Республикалық жоғары оқу орындары аралық электронды кітапхана	<a href="http://rmebrk.kz/">http://rmebrk.kz/</a>
4	«Студент кеңесшісі» Медициналық ЖОО электронды кітапханасы	<a href="http://www.studmedlib.ru">http://www.studmedlib.ru</a>
5	«Параграф» ақпараттық жүйе «Медицина» бөлімі	<a href="https://online.zakon.kz/Medicine">https://online.zakon.kz/Medicine</a>
6	«Заң» құқықтық ақпараттың электронды дереккөзі	<a href="https://zan.kz">https://zan.kz</a>
7	Ғылыми электрондық кітапхана	<a href="https://elibrary.ru/">https://elibrary.ru/</a>
8	«BooksMed» электронды кітапханасы	<a href="http://www.booksmed.com">http://www.booksmed.com</a>
9	«Web of science» (Thomson Reuters)	<a href="http://apps.webofknowledge.com">http://apps.webofknowledge.com</a>
10	«Science Direct» (Elsevier)	<a href="https://www.sciencedirect.com">https://www.sciencedirect.com</a>
11	«Scopus» (Elsevier)	<a href="http://www.scopus.com">www.scopus.com</a>
12	PubMed	<a href="https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed">https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed</a>