

Мавзӯи №4 Гемопротеидҳо

Накша:

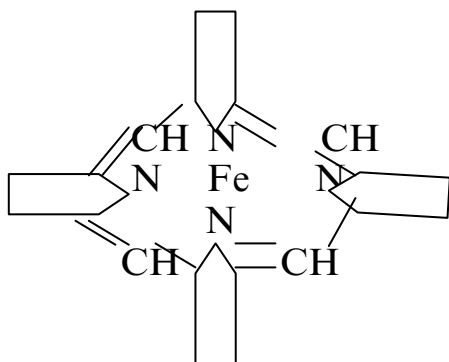
1. Хромопротеидҳо
2. Гемоглобин сохт ва структураи он.
3. Шакл ва вазифаҳои гемоглобин
4. Патологияҳои гемоглобин.

Ба гурӯҳи гемопротеидҳо – гемоглобин ва ҳосилаҳои он гемоглобин, сафедаҳои хлорофиллдор ва ферментҳои (системаи ситахромҳо, каталаза пероксидаза) дохил мешаванд. Ҳамаи онҳо дар компонентҳои ғайрисафедагии худ структураҳои ба монанди Fe-магний – порфиринҳо доранд, ки аз рӯи сохти структураи сафедагашон фарқ карда функсияҳои гуногуни биологиро иҷро мекунанд. Аз ҷама муҳимтаринаш барои организм гемоглобини хун буда ҳоло структураи химиявии онро дида мебароем.

Гемоглобин аз сафедаи глобин иборат буда компоненти ғайри сафедагии он гем мебошад.

Гем ин пайвастагии протопорфирин бо охани дувалента мебошад. Сохти гем аз чор халкаи пироли, ки бо купрукчаҳои метини (-CH=) васл мешаванд, иборат буда дар марказ атоми охан ҷой дорад. Атоми Fe^{2+} бо ду банди коваленти ба нитрогени протопорфирин ва бо дутои нитрогени протопорфирин дигар ба воситаи бандҳои координационӣ пайваस्त аст. Вале тавассути алокаи 5-ми координационӣ охан бо гуруҳи иммидазолии гистидини сафедаи глобин пайваस्त шуда, тавассути банди 6-уми координационӣ охан бо оксиген ё ин ки бо карбон пайваस्त мешавад. Молекулаи гем аз 4 гуруҳи метили (CH_3) ва ду гуруҳи винили (-CH=CH₂) ва аз ду боқимондаи кислотаи пропиони ($CH_3-CH_2-CH_2-COOH$) иборат мебошад.

Гемоглобин асосан вазифаи кашонидани оксиген ва дуоксиди карбонро хангоми нафаскаши иҷро мекунад.



структураи гемро асосан аз тарафи олимон М.В.Ненский ва Т.Фишер пешниҳод кардаанд. Гем дар намуди гем порфирин на танҳо гуруҳи простетикии гемоглобин мебошад, балки у ҳамчун гуруҳи простетики ба дохили сафедаи миоглобин, каталаза, пероксидаза ва системаи ситохромҳо (b, c, c₁) дохил мешаванд. Функсияи асоси гемоглобин нақлиёти оксиген аз шуш ба бофтаҳо ва аз бофтаҳо ба шуш мебошад. Ҳисоб карда шуда аст, ки дар як молекулаи эритроцит қариб 340000000 молекулаи гемоглобин ҳаст, ки ҳар кадоми он тахминан аз 10³ атомҳо иборат аст. Ҳар як чор молекулаи гемро як занҷири полипептиди печонда гирифтааст. Дар гемоглобини одами калонсол 4 занҷири полипептиди ҳаст, ки дар якҷояги молекулаи сафедаи глобинро ташкил медиҳанд. Ду тои он α занҷир ва ду тои дигараш β занҷир мебошанд. α занҷир структураи як хелаи якумин дошта аз 141 боқимондаи аминокислота иборат мебошанд. β занҷир ҳам чунин хусусият дошта аз 146 боқимондаи аминокислота иборат мебошад. Ҳамин тавр гемоглобин аз 574 аминокислота иборат мебошад.

Дар организми одами калонсол дар қатори HbA₁ боз HbA₂ вучуд дорад? ки аз рӯи мигратсияи у дар гел дар просесси электрофарез (аз рӯи сураъти паст) маълум гаштааст. HbA₂ ҳамс аз чор полипептид иборат аст: 2то α ва 2то β . Боз гемоглобини фетоли (кудакони нав тавалуд шуда) ҳаст, ки бо HbF ишора мешаванд. HbF аз 2то α ва 2то γ занҷири таркиби аминокислотаҳо фарқ мекунад, балки аз рӯи як қатор параметорҳои физикавию химиявии худ фарқ мекунад (нишондодҳои электроли, ҳаракати электроферетики, устувори ба денатуратсияҳои ишқори ва дигар).

Хуни кудакони навтавалуд шуда қариб 80% HbF дорад, ки дар охириҳои соли ҳафтуми кудак HbF ба HbA₁ мегузарад. Фақат пайдарпаи аминокислотаҳои занҷираҳои γ ва β -и гемоглобинҳо то охири кушода нашудааст. Дар таркиби хуни одам қариб 150 намудҳои гуногуни гемоглобинҳои мустақим ташкил ёфтаанд, ки онҳо дар натиҷаи мутатсияҳои гени ба вучуд омадаанд.

Гемоглобинҳои аномали аз гемоглобинҳои асоси аз рӯи шакл, таркиби химияви ва бузургии зарядашон фарқ мекунанд. Ин фарқиятҳои методҳои электрофарез ва ва хроматоген мушоҳида кардаанд. Касалии гемоглобиниро гемоглобиноз меноманд. Онҳоро ба гуруҳи гемоглобинизатия ва таласемия ҷудо мекунад. Ба ғайр аз ин боз анемияи норасоии оҳан ҳам мушоҳида мешавад. Мисоли класикии гемоглобинапатияи ирси ин анемияи ҳучайраҳои достшакл мебошад, ки дар як қатор мамлакатҳои Америкаи Ҷануби, Африка ва Азияи ҷануби ва шимолӣ паҳншудаанд. Дар ҳолати ин хел бемор будани шахс эритроцитҳо дар натиҷаи пастшавии фишори парсиалии оксиген шакли достро мегирад. Гемоглобини S бо як қатор хусусиятҳо аз ҳам фарқ мекунад, дар баъзе ҳолатҳо баъди бурда расонидани оксиген ба бофтаҳо гемоглобин ба намуди бадҳалшаванда, риштамонанд тақсон мешавад,

ки онро тактонҳо мегуянд. Дар натиҷаи гемолизи сахт ба амал омада кудакон барвақт вафот мекунад.

Химияи анемияи ҳуҷайраҳои достшаклро аз тарифи олим В.Ингрием кушода шудааст. Ин бемори дар натиҷаи иваз кардани як аминокислота, кислотаи глютамин дар β -ҳолат аз N- канор ба аминокислотаҳои валин дар β -занҷир молекулаи гемоглобини HbS ба вучуд меояд. Ин натиҷаи мутатсияи КДН мебошад, ки синтези β -занҷири гемоглобинро ба амал меорад. Ин вайроншавии генес, ки синтези яке аз занҷирҳои нормалии гемоглобин мебошад. Агар синтези β -занҷир паст карда шавад дар он ҳолат β -талласемия инкишоф меёбад. Дар натиҷаи дефекти (нарасидани) генетики синтези α -занҷир α -талласемия таррақи мекунад. Дар натиҷаи β -талласемия дар хун дар қатори HbA₁

Қариб 15% HbA пайдошуда ва якбора таркиби HbF то 15-60% баланд мешавад. Беморо характеристикаи гиперплазия ва вайроншавии мағзи устуғони сар, зарарбинии ҷигар, талха, дефармасияи бемориҳои сар ва анемияи гемолитики вазнин оварда мерасинад. Эритроцитҳо дар ҳолати талласемия шакли (мишеновиднуго форму). Механизми тағйир додани шакли эритроцидро то ҳол муайян карда нашудааст. HbO ва HbCO дар ҳолати карбокси ва ё оксигемоглобин валенти Fe тағйир намеёбад.

Гемоглобин на оксид мешавад ва на барқарор барои он, ки CO ва O₂ аз ҳисоби банди координатсионии Fe пайваст мешавад. Ғайр аз оксиген гемоглобин метавонад дигар пайвастагиҳо бо осони пайваст шавад. Дар вақти бо оксиди карбон захролуд шудан гемоглобин бо у сахт пайваст шуда HbCO карбоксигемоглобин ҳосил мешавад. Дар натиҷаи бисёр пайваст шудани гемоглобин бо CO инсон ба ҳалокат мерасад. Ин сабаби ба бофтаҳои организм нарасидани оксиген мебошад. Вале баландшавии фишори парсиалии оксиген дар ҳавои нафастирифта истода ба қисман танг карда баровардани оксиди карбон аз алоқаманди бо гемоглобин оварда мерасонад ва инсонро аз ҳалокат боз доштан мумкин аст. Дар вақти бо газҳои оксиди нитроген буғи нитробензол ва дигар пайвастагиҳои гемоглобин то метгемоглобин оксид мешавад, ки оҳани се валента дорад. Аз сабаби он, ки метгемоглобин қобилияти кашонидани оксигенро аз шуш ба бофтаҳо гум мекунад инсон ба ҳалокат мерасад.

Адабиётҳо:

1. Биологическая химия Т.Т.Березов, Б.Ф. Коровкин. Москва “Медицина” 1990
2. Биохимия А.Ленинджер Москва 1974
3. Биохимия Строев А.И., 1986
4. Биохимия Северин Е.С., 2003

