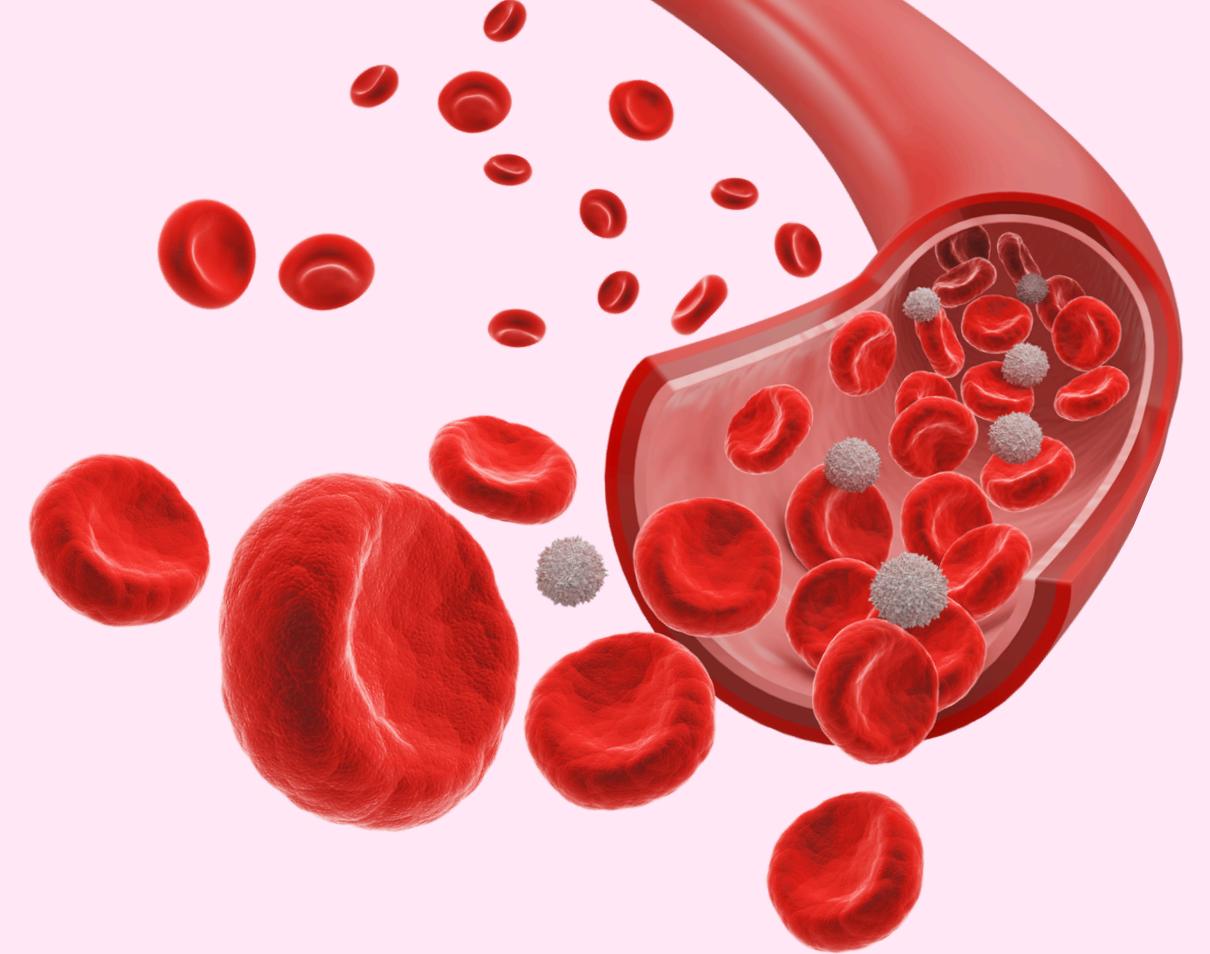




HelpKrok

by j.helpNNU

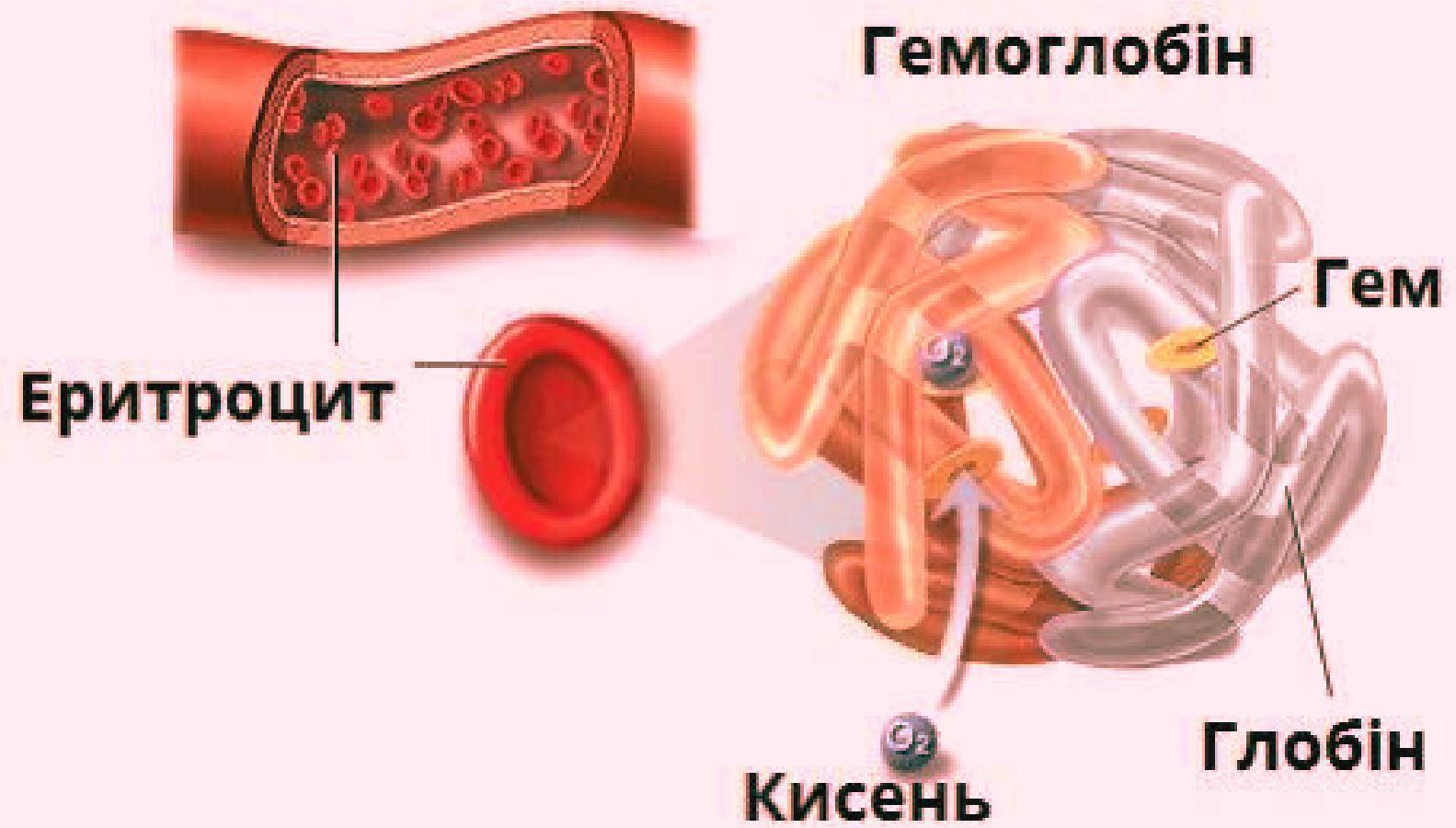


Розділ: Система кровотворення й імунного захисту, кров

Підрозділ: Біохімія крові



Біохімія та патобіохімія гемоглобіну (сполуки гемоглобіну, нормальні та патологічні форми гемоглобіну, фетальний гемоглобін, глікозильований гемоглобін, гемоглобін S), метгемоглобінемія



Гемоглобін — це залізовмісний білок, який міститься в еритроцитах (червоних кров'яних тільцях) і відповідає за транспортування кисню від легень до тканин та органів, а також перенесення вуглекислого газу з них назад до легень. Ця функція газообміну є життєво важливою для нормальної роботи всього організму. Гемоглобін складається з 4 субодиниць, зв'язаних гемом через залишок.

Які є фізіологічні форми гемоглобіну?

оксигемоглобін
(HbO₂)

з'єднання гемоглобіну з киснем утворюється, переважно, в артеріальній крові та надає їй червоного кольору (кисень зв'язується з атомом заліза);

відновлений
гемоглобін або
дезоксигемоглобін
(HbH)

карбогемоглобін
(HbCO₂)

гемоглобін, який віддав кисень тканинам

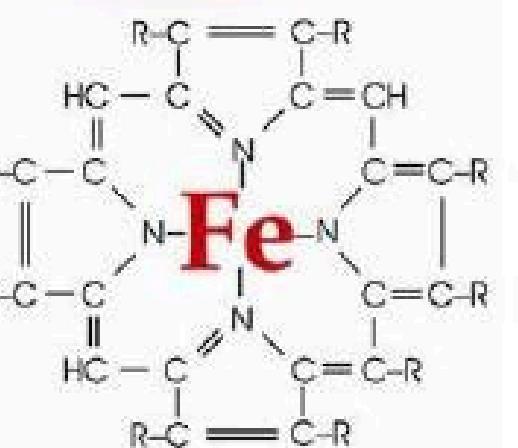
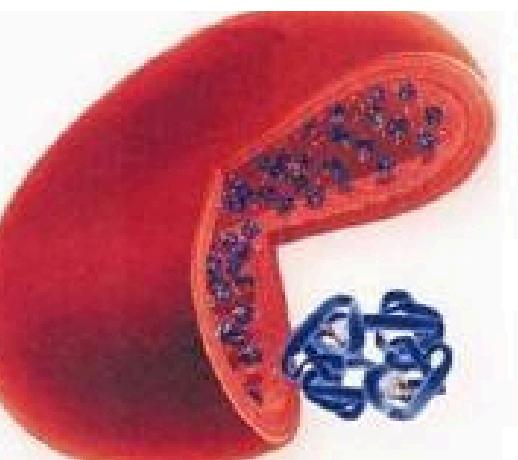
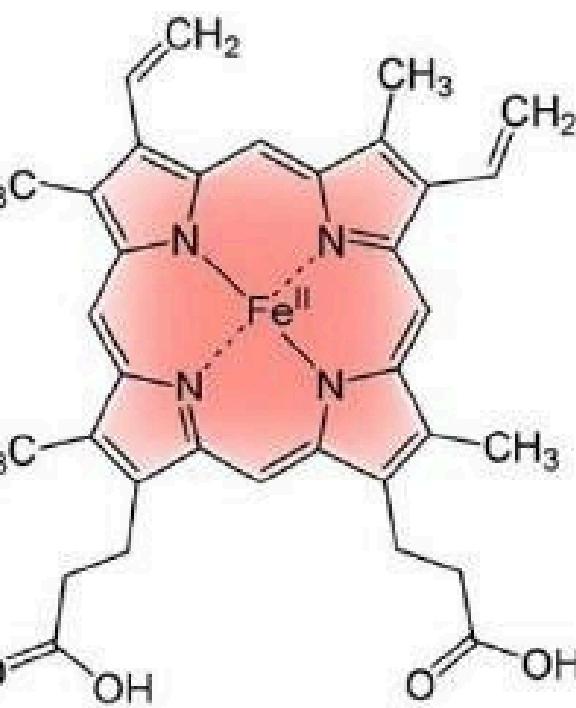
з'єднання гемоглобіну з вуглексилом газом, яке утворюється, переважно, в венозній крові, що набуває темно-вишневого кольору

карбоксигемоглобін
(HbCO)

утворюється за отруєнням чадним газом (CO)

метгемоглобін
HbMet

утворюється за дії нітратів, нітритів і деяких лікарських препаратів



Патологічні форми гемоглобіну, пов'язані з мутаціями у генах, які контролюють синтез α - і β -ланцюгів. Відомі різні форми ізобілків Hb зі зміненим порядком амінокислот у ланцюгах. Це порушує їх здатність зв'язувати кисень. Тобто виникають патологічні форми Hb – гемоглобінози, які поділяють на: **гемоглобінопатії; таласемії**. У першому випадку має місце **порушення первинної структури білка субодиниць**; у другому – у **мутантних формах** відсутні α - або β -ланцюги.

- **Hb F (фетальний)** – властивий плоду і зникає у 3-х місячному віці. Він ≈ до міоглобіну, не здатний до швидкої окси- і деоксигенації. У дорослої людини з таким дефектом його вміст ↑ в 10 – 20 разів і людина страждає від гіпоксії.
- **HbS** – це мутантний гемоглобін, що відрізняється від нормального гемоглобіну (HbA) заміною одного амінокислотного залишку в бета-ланцюгу (в 6-тій позиції). Ця зміна призводить до того, що за низького рівня кисню гемоглобін S кристалізується, надаючи еритроцитам характерної серпоподібної форми. Це є причиною спадкового захворювання — серпоподібноклітинної анемії.
- **HbM** – відсутній гістидин, що зв'язує гем з залізом, що веде до накопичення метгемоглобіну. (Fe у гемі), що нездатний до транспорту O₂.
- **HbA1c** – при цукровому діабеті – гліколізована форма.
- **Таласемії** – гемолітичні анемії, що розвивається внаслідок утворення аномальних форм гемоглобінів, у глобіні яких відсутній α – або β – ланцюг.

Біохімічні основи гемолітичних анемій (дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази, піруваткінази еритроцитів)

Біохімічні основи гемолітичних анемій полягають у генетичних дефектах ферментів, таких як глюкозо-6-фосфатдегідрогеназа (G6PD) або піруваткіназа, що призводить до передчасного руйнування еритроцитів (гемолізу). Дефіцит G6PD порушує захист еритроцитів від окисного стресу, тоді як дефіцит піруваткінази порушує вироблення АТФ, що призводить до порушення цілісності мембрани еритроцитів.

Дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази (G6PD)

Причина: Дефектний фермент G6PD, який є ключовим для захисту еритроцитів від окисного стресу.

Механізм: Без належної роботи G6PD еритроцити стають вразливими до окислювачів. Це призводить до окислення гемоглобіну та мембрани еритроцитів, їх пошкодження та передчасної загибелі (гемолізу).

Тригери: Гемоліз може бути спровокований певними речовинами, такими як ліки (наприклад, сульфаніламіди, примахін), бактеріальні або вірусні інфекції, а також їжею (наприклад, у випадку фавізму, коли людина вживає боби).

Дефіцит піруваткінази

Причина: Недостатня кількість ферменту піруваткінази.

Механізм: Піруваткіназа є важливим ферментом гліколізу, що виробляє енергію (АТФ) для еритроцитів. Без достатньої кількості піруваткінази еритроцити не можуть виробляти достатньо АТФ, що призводить до порушення функціонування клітинної мембрани та її передчасного руйнування.

Наслідки: Порушення енергетичного обміну в еритроцитах призводить до їх нестабільності та гемолізу.

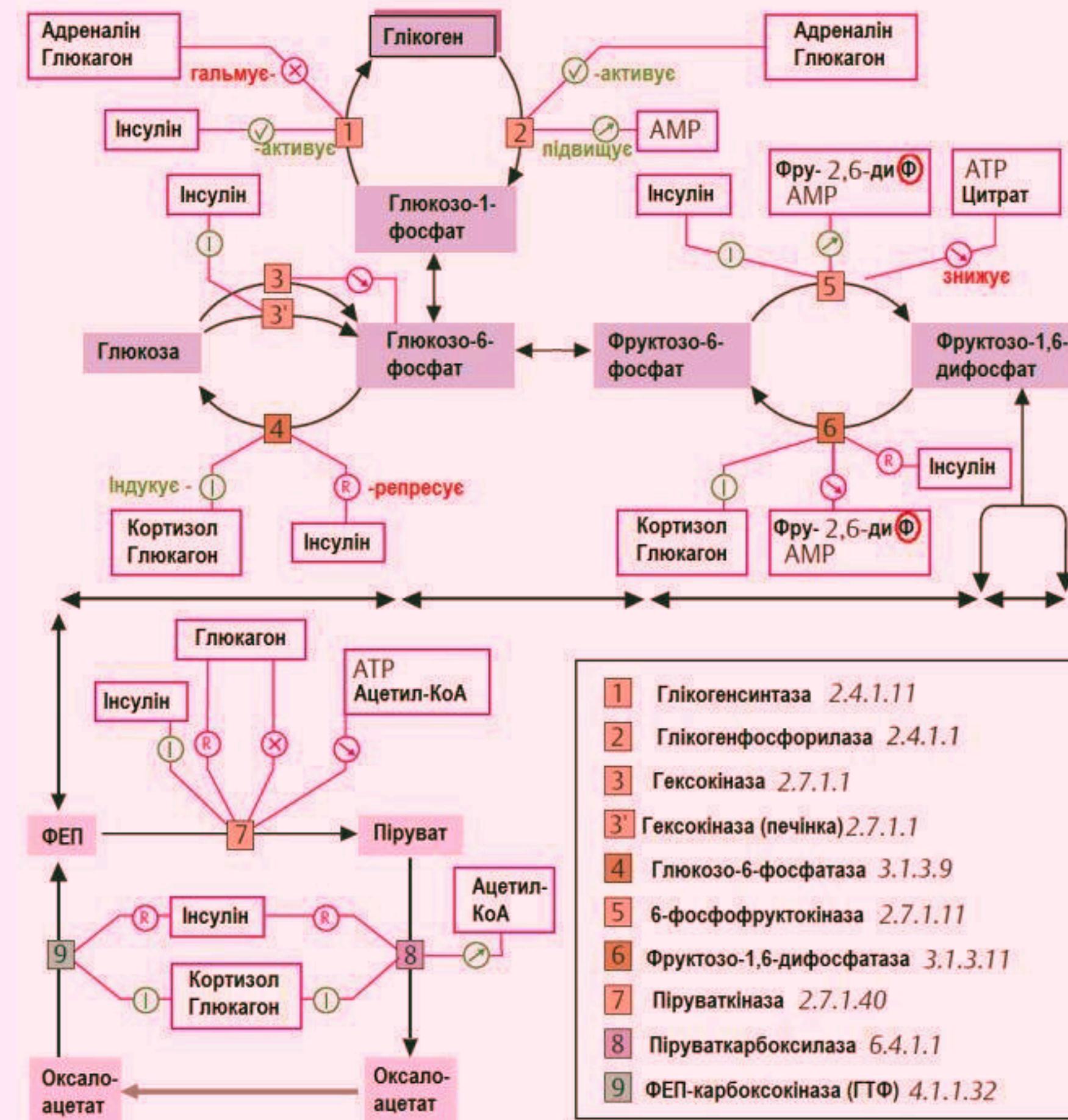
Загальні наслідки

Гемоліз: Передчасне руйнування еритроцитів призводить до зниження їх кількості в крові та, відповідно, до анемії.

Клінічні прояви: Симптоми включають блідість, задишку, жовтяницю, збільшення печінки та селезінки.

Ускладнення: У важких випадках можливі гемолітичні кризи, що можуть привести до печінкової, ниркової або серцевої недостатності.

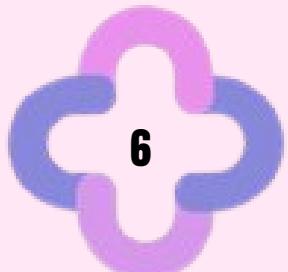
Біохімічні основи гемолітичних анемій (дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази, піруваткінази еритроцитів)



Біохімічні механізми активації факторів системи гемостазу (вітамін K-залежні фактори, гама- глутамілкарбоксилаза)

Фактори зсідання крові

- **Фактор I** – фібриноген. Синтезується в основному в печінці, а руйнується в легенях. За своєю природою – це бета-глобулін. Вміст фібриногену у плазмі – 2-4 г/л.
 - **Фактор II** – протромбін. Синтезується в печінці за участю вітаміна К. Вміст протромбіна, а також його функціональна повноцінність знижуються при недостатності вітаміна К.
 - **Фактор III** – тромбопластин тканинний. Являє собою фосфоліпідно-протеїновий комплекс і має тканинне походження.
 - **Фактор IV** – іони кальцію.
 - **Фактор V** – проакцелерин або лабільний фактор. Утворюється в печінці, належить до бета-глобулінів, не залежить від вітаміна К.
 - **Фактор VII** – проконвертин, стабільний фактор. Синтезується в печінці за участю вітаміна К, відноситься до альфа-глобулінів.
 - **Фактор VIII** – антигемофільний глобулін А. Конкретне місце синтезу не встановлене.
 - **Фактор IX** – тромбопластин плазмовий або фактор Крістмаса (прізвище хворої дитини), антигемофільний глобулін В. Утворюється в печінці за участю вітаміна К.
 - **Фактор X** – протромбіназа, фактор Стюарт-Прауера (прізвища хворих на геморагічний діатез). Синтезується в печінці за участю вітаміна К, відноситься до альфа-глобулінів.
 - **Фактор XI** – плазмовий попередник тромбопластина, антигемофільний фактор С. Утворюється в печінці, за своєю природою – це гама-глобулін.
 - **Фактор XII** – фактор Хагемана (прізвище хворого), контактний фактор. Конкретне місце синтезу не встановлене.
 - **Фактор XIII** – фібрин стабілізуючий фактор. Це бета-глобулін. Конкретне місце синтезу не встановлене.
- Таким чином, фактори II, VII, IX,X є вітамін K-залежними, оскільки для їх синтезу необхідним є цей вітамін.
- Фактори II, VII, IX, X, XI, XII і XIII мають ферментну природу, а I, III, IV, V і VIII – не ферменти



Біохімічні механізми активації факторів системи гемостазу (вітамін К-залежні фактори, гама - глутамілкарбоксилаза)

- Вітамін K функціонує як **коензим для карбоксилази**, залежної від вітаміну K – **ферменту**, необхідного для синтезу білків, що беруть участь у гемостазі та метаболізмі кісткової тканини, та інших різноманітних фізіологічних функціях. **Протромбін (фактор згортання II)** – це вітамін K-залежний білок у плазмі, який безпосередньо бере участь у згортанні крові. Варфарин та деякі антикоагулянти, є антагоністами вітаміну K і, в свою чергу, протромбіну. З цієї причини людям, які приймають ці антикоагулянти, необхідно підтримувати послідовне та регулярне вживання вітаміну K.
- Матричний Gla-протеїн**, вітамін K-залежний білок, присутній у гладеньких м'язах судин, кістковій і хрящовій тканинах, є центром значної кількості наукових досліджень, оскільки він може допомогти зменшити аномальну кальцифікацію при деяких патологіях. Остеокальцин – це інший залежний від вітаміну K білок, який присутній у кістці і може брати участь у мінералізації або резорбції та відновленні кісткової тканини.
- У кров'яному руслі вітамін K циркулює в основному у складі **ліпопротеїдів**.
- У більшості випадків статус вітаміну K не оцінюють регулярно, за винятком осіб, які приймають антикоагулянти або мають порушення гемостазу. Єдиним клінічно значущим показником статусу вітаміну K є **протромбіновий час** (час, який потрібен для згортання крові). У здорових людей, як повідомляється, нормальна концентрація філохіону в плазмі становить від 0,29 до 2,64 нмоль / л. Однак остаточно невідомо, чи можна ці значення використовувати для кількісної оцінки стану надходження вітаміну K в організм людини. Люди з концентрацією філохіону в плазмі трохи нижче норми не мають клінічних ознак дефіциту вітаміну K, можливо, тому, що концентрація філохіону в плазмі крові не враховує внесок менахіонів, що виробляються в кишечнику.



Вітамін К

ФІЗІОЛОГІЧНА РОЛЬ

- Коензим для карбоксилази, залежної від вітаміну К, необхідної для синтезу білків, що беруть участь у гемостазі та метаболізмі кісткової тканини
- Підвищений рівень вітаміну К у крові пов'язаний із покращенням епізодичної пам'яті у літніх людей
- Може сприяти зниженню артеріального тиску

ОЗНАКИ ДЕФІЦИТУ

- Кровотечі
- Підшкірні крововиливи
- Зменшення мінералізації кісток
- Геморагічна хвороба новонароджених (рання і пізня форми)
- Значне подовження протромбінового часу
- Сприяє остеопорозу

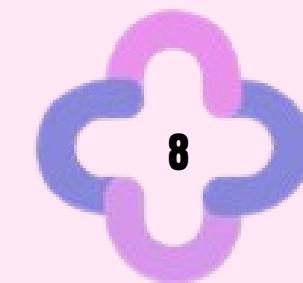
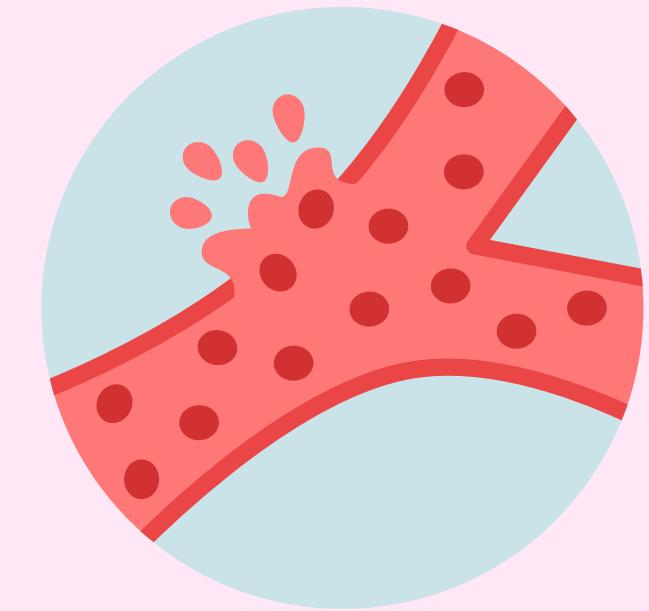
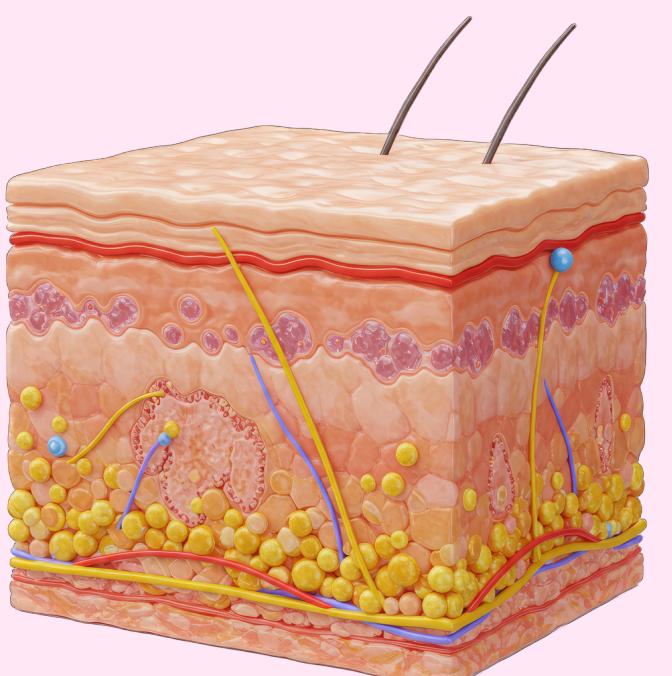
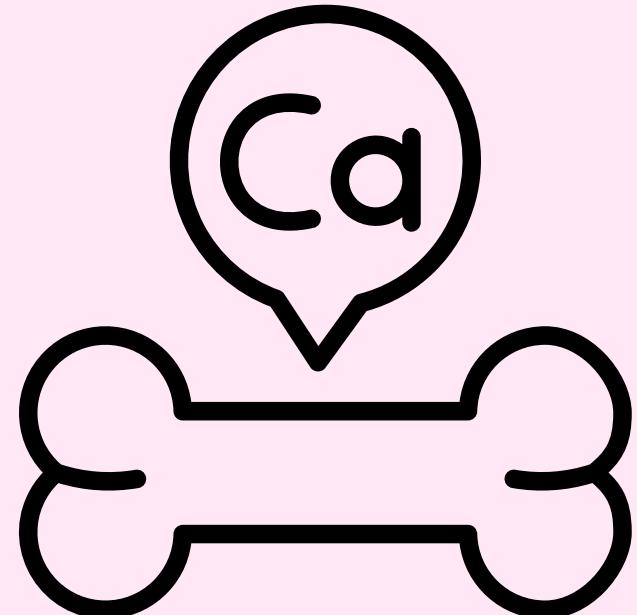
ПРОФІЛАКТИКА ДЕФІЦИТУ

Вітамін К міститься у наступних продуктах:

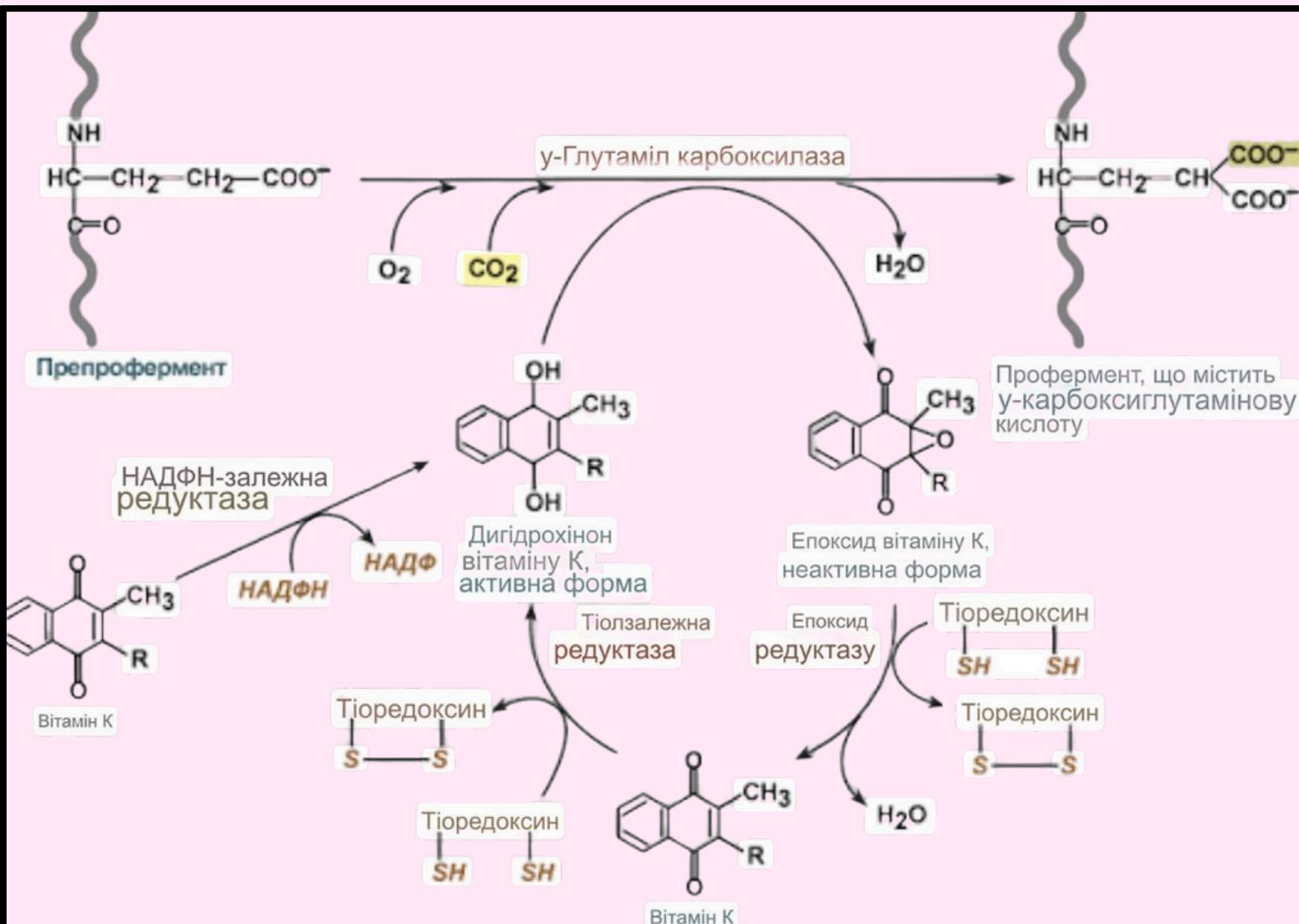
- Шпинат
- Брокколі
- Салат айсберг
- Рослинні олії, зокрема соєва та рапсова
- Натто (традиційна японська їжа, виготовлена з ферментованої сої)
- Сир
- Деякі фрукти

ГРУПИ РИЗИКУ ДЕФІЦИТУ

- Новонароджені, які не отримували лікування вітаміном К
- Особи старшого віку
- Пацієнти з мальабсорбцією
- Прийом антагоністів вітаміну К



Біохімічні механізми активації факторів системи гемостазу (вітамін K-залежні фактори, гама - глутамілкарбоксилаза)



Гамма - глутаміл карбоксилаза (GGCX)

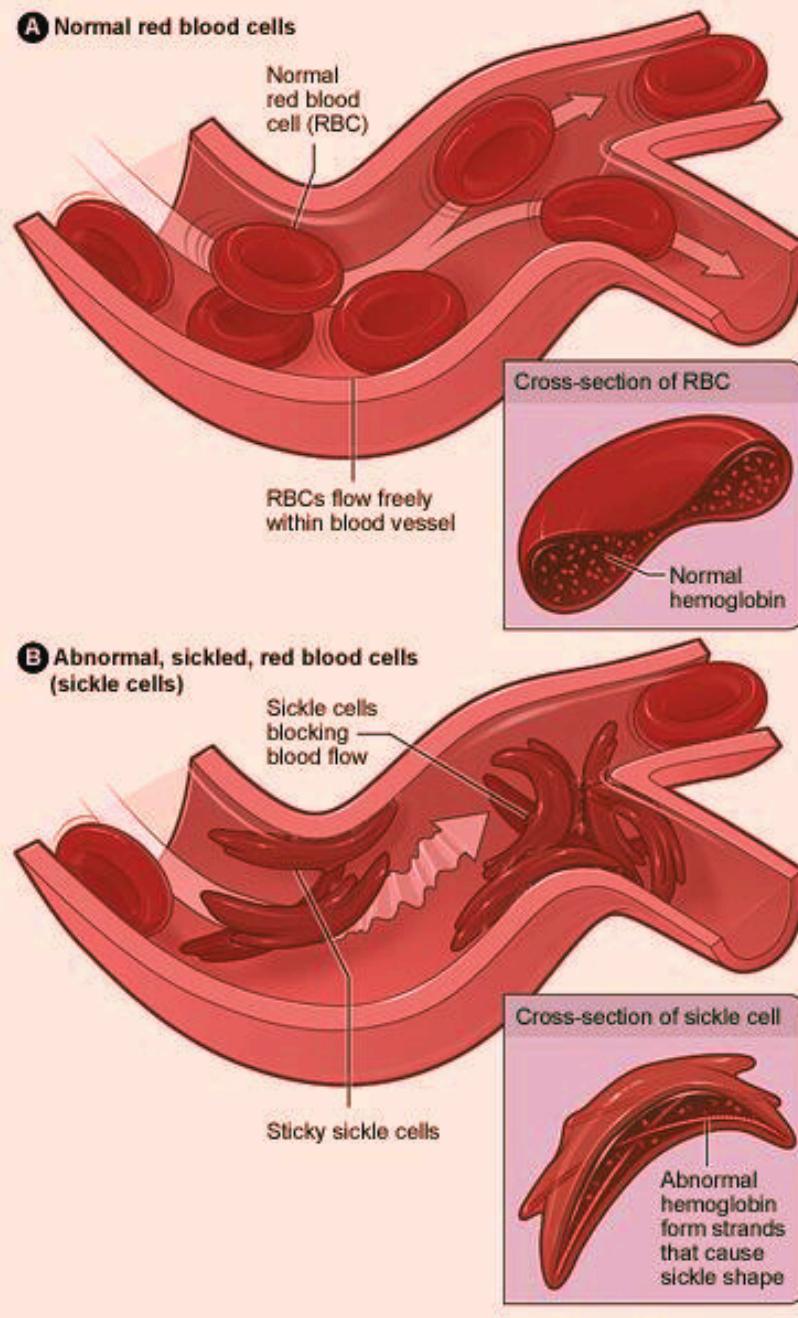
Функція: Білок, який активує певні фактори згортання крові (II, VII, IX, X, а також білки C, S та Z) за допомогою карбоксилювання залишкових гамма-глутамінової кислоти в їхніх поліпептидних ланцюгах.

Кофактор: Для своєї роботи вимагає вітамін K.

Розташування: Мембраний білок, що знаходиться в ендоплазматичному ретикулумі та апараті Гольджі.

Застосування: Визначення індивідуального дозування кумаринових антикоагулянтів, наприклад, варфарину.

Молекулярні механізми розвитку гемоглобінозів (гемоглобінопатії - серповидноклітинна анемія, таласемії)



Серповидно-клітинна анемія – це патологічний стан генетичного (спадкового) ґенезу, що характеризується ураженням еритроцитів. Так в нормі еритроцити мають форму дисків, однак при їх захворюванні вони набувають аномальну форму півмісяця, що нагадує серп. Це робить їх липкими та жорсткими, що сприяє їх потраплянню в дрібні судини та відповідно порушення кровообігу. Також серповидні клітини не дають еритроцитам виконувати свою роботу, тобто переносити кисень по всьому тілу. Вони й живуть не так довго, як звичайні еритроцити. Так в нормі еритроцити живуть близько 120 днів, тоді як серповидні клітини самознищуються протягом 10-20 днів. При відсутності порушень кістковий мозок виробляє достатню кількість еритроцитів, щоб замінити клітини, що відмирають. У випадку патології - виникає дефіцит здорових червоних кров'яних тілець та розвивається анемія, стан, який дає назву серповидноклітинної анемії.

Захворювання спричинене **мутацією гена**, що призводить до утворення аномального гемоглобіну (**HbS**).

Причини та успадкування

Серповидноклітинна анемія є спадковою гемоглобінопатією, викликаною мутацією гена, що кодує β -ланцюг гемоглобіну. Для розвитку повноцінного захворювання дитина має успадкувати дефектний ген від обох батьків. Якщо дитина успадковує лише один ген, вона є носієм (має «серповидноклітинну рису»), зазвичай без симптомів або з легкою формою.

Симптоми та ускладнення

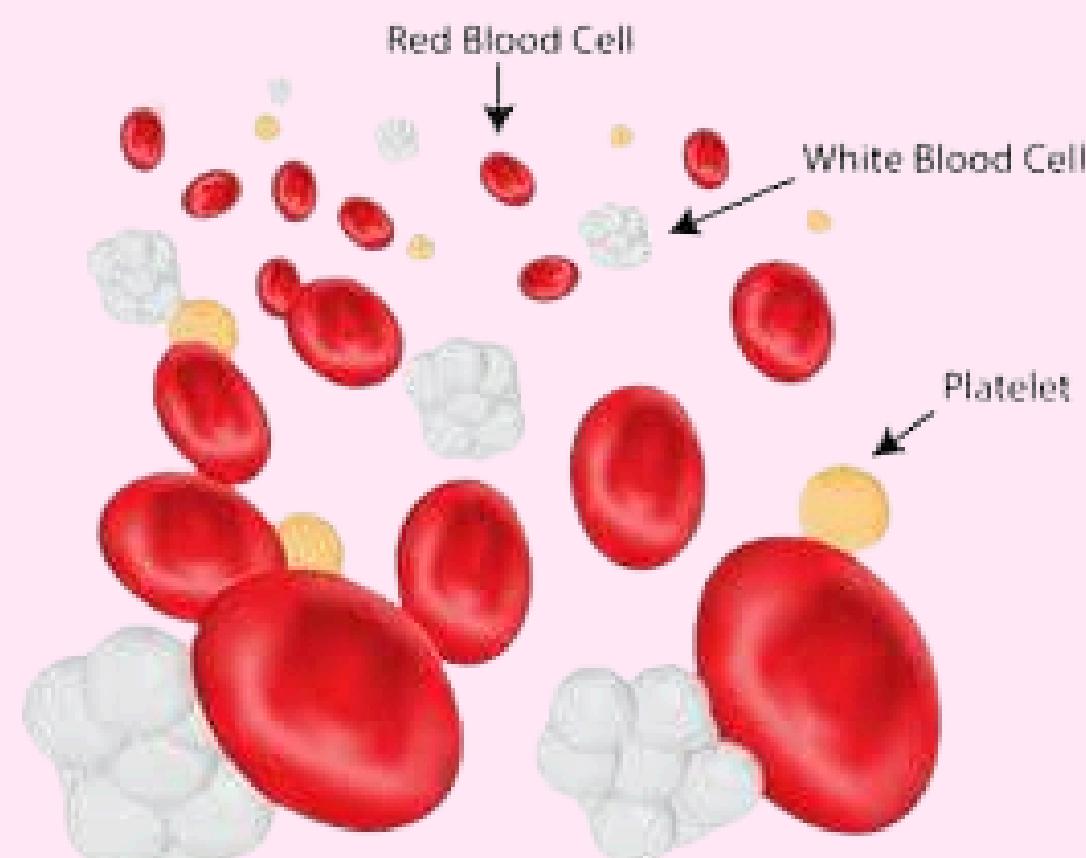
Анемія: Хронічне руйнування серповидніх еритроцитів. **Больові кризи:** Сильний біль в кістках, грудях, животі та суглобах через закупорку судин. **Інфекції:** Підвищена схильність до інфекційних захворювань. **Пошкодження органів:** З часом можуть пошкоджуватися селезінка, легені, нирки, печінка та інші органи. **Інші симптоми:** Набряки рук і ніг, легенева гіпертензія, спленомегалія.

Молекулярні механізми розвитку гемоглобінозів (гемоглобінопатії - серповидноклітинна анемія, таласемії)

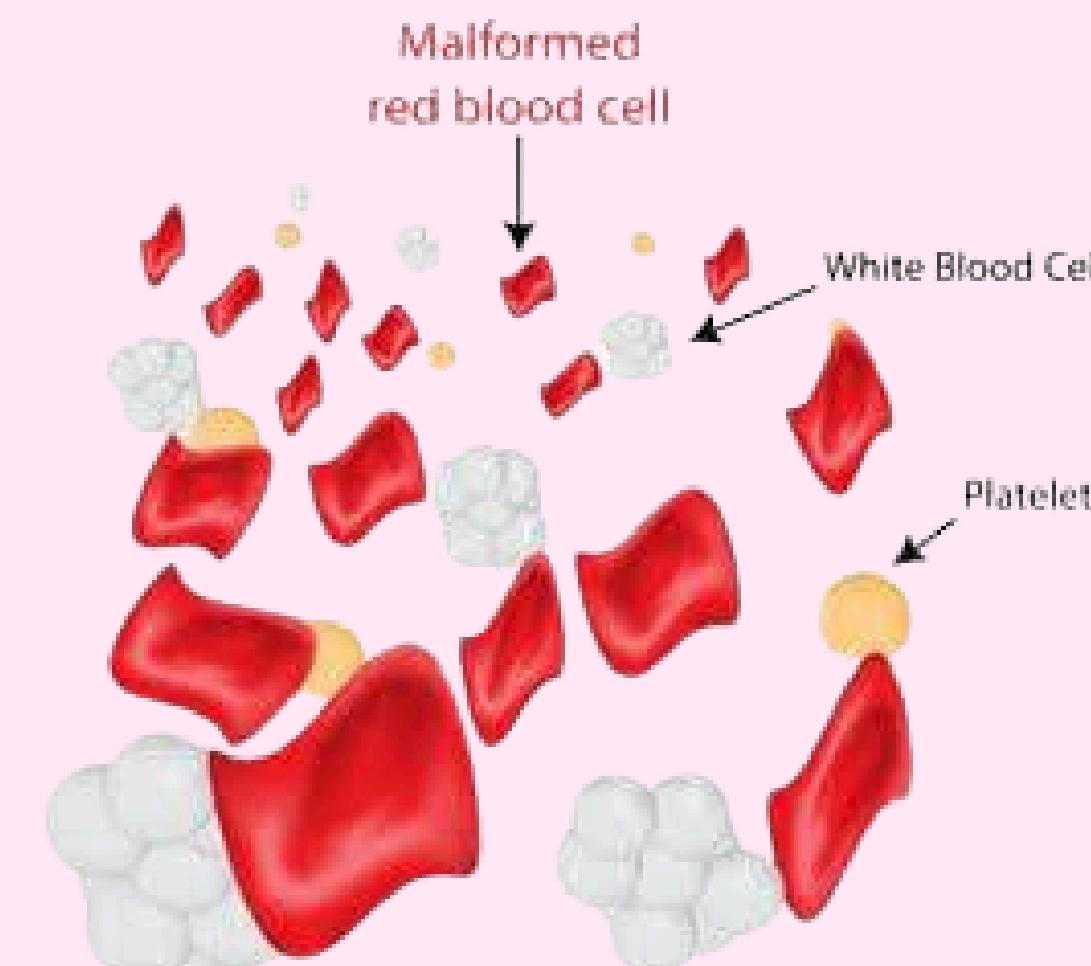
Таласемія – це генетична хвороба крові, коли через мутацію генів, утворюється недостатня кількість гемоглобіну в організмі і відбувається деформація еритроцитів.

Thalassemia

Normal



Thalassemia



Молекулярні механізми розвитку гемоглобінозів (гемоглобінопатії - серповидноклітинна анемія, таласемії)

Важкість протікання того чи іншого захворювання залежить від кількості пошкоджених ділянок:

- Якщо змінений **один ген** ланцюга – захворювання (**мала таласемія**), протікає легко та безсимптомно. Але, при цьому людина залишається носієм даної хвороби, яку може передати у спадок своїм дітям.
- Порушення синтезу **2-х генів** проявляється **мікроцитарною анемією** в легкій ступені важкості.
- Патологія **3-х генів** протікає важко з яскраво вираженою симптоматикою.
- Пошкодження відразу **4-х генів (велика таласемія)** – це найбільш рідкісний вид таласемії, який практично несумісний з життям (іноді ситуація вирішується пересадкою кісткового мозку).

Велика альфа-таласемія – найсерйозніше відхилення, яке виникає ще в період внутрішньоутробного розвитку плоду. Загрожує ускладненнями, як для дитини, так і для жінки. Сьогодні при своєчасній внутрішньоутробній трансфузії еритроцитарної маси вдається зберегти життя плоду.

Велика бета-таласемія (анемія Кулі) – це також небезпечне порушення, яке проявляється в перші два роки життя дитини.

Мала альфа і бета-таласемія порушує процес еритропоезу (розвиток нових еритроцитів), що призводить до хронічної анемії і порушення гемолізу.

Незалежно від виду, клінічне протікання таласемій схожі, відмінності залежать від ступеня важкості патологічного процесу.

Причини

Головна причина таласемії – спадковий фактор. При якому в одного пацієнта функціонує патологічна РНК (бере участь у кодуванні, читанні та регуляції генів), а в іншого – ДНК (з ‘являються зміни в хромосомі). На тлі цих змін зменшується або повністю припиняється синтез одного з ланцюжків Hb. У нормі кількість альфа, бета-ланцюгів – однакова, тому зміна синтезу хоча б однієї з них призводить до дисбалансу і патології.

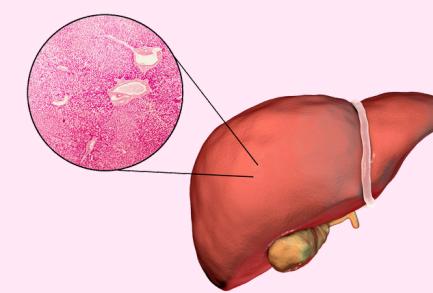
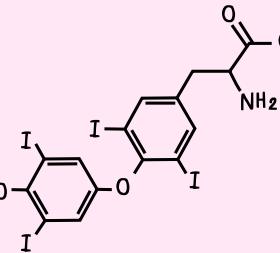
Біохімія і патобіохімія білків плазми крові (альфа-1-антитрипсин, церулоплазмін, гаптоглобін, С-реактивний білок, кріоглобулін)

У плазмі крові міститься декілька десятків різних білків, які відрізняються за фізико-хімічними та функціональними властивостями: ферменти, проферменти, інгібітори ферментів, транспортні білки, гормони, антитіла, антитоксини, фактори коагуляції та антикоагулянти тощо. Загальна концентрація білків у плазмі крові людини становить 65 – 85 г/л.

Альбуміни (сироваткові альбуміни) синтезуються в печінці, їх концентрація в плазмі крові становить 40 – 50 г/л.

Завдяки наявності в складі молекули великої кількості дикарбонових амінокислот, ці білки можуть утримувати катіони Ca^{2+} , Cu^{2+} , Zn^{2+} . Ця багатодисперсна фракція білків характеризується високою електрофоретичною рухливістю та легкою розчинністю у воді та сольових розчинах. За рахунок високої гідрофільноті альбуміни зв'язують значну кількість води, і об'єм їх молекули за умов гідратації збільшується вдвічі. Гідратаційний шар, який утворюється навколо молекул сироваткових альбумінів, забезпечує до 70-80 % онкотичного тиску білків плазми крові, що застосовується в клінічній практиці при переливанні розчинів альбуміну хворим із тканинними набряками. В свою чергу, зменшення концентрації альбумінів сироватки, наприклад за умов порушення їх синтезу в гепатоцитах при печінковій недостатності, може спричиняти перехід води із судинного русла до тканин і розвиток онкотичних набряків. Альбуміни виконують також важливу фізіологічну функцію як транспортери багатьох метаболітів та інших низькомолекулярних сполук. Вони переносять вільні жирні кислоти, некон'югований білірубін, триптофан, тироксин, аспірин, дікумарол, сульфаніламіди тощо.

ALBUMIN



Транстиретин (преальбумін) називають ще тироксінзв'язувальним преальбуміном. Це білок гострої фази, має тетрамірну молекулу. Він може приєднувати в одному центрі зв'язування ретінолзв'язувальний білок, а в другому – до двох молекул тироксіну та трийодтироніну.

Глобуліни – гетерогенна фракція глікопротеїнів крові, які виконують **транспортні та захисні функції** (транспорт ендогенних метаболітів і вітамінів глобулінами плазми крові). У клінічній практиці застосовується визначення співвідношення між концентрацією альбумінів і глобулінів у плазмі крові (так званого "білкового коефіцієнта"), який становить в середньому 1,5 - 2,0.

α 1-Антитрипсин (α 1-протеїназний інгібітор) - глікопротеїн, належить до α 1-глобулінів, його концентрація в плазмі крові становить 2 – 3 г/л. Основною біологічною властивістю цього інгібітора є його здатність утворювати комплекси з протеїназами, **пригнічуючи при цьому протеолітичну активність таких ферментів, як трипсин, хімотрипсин, плазмін, тромбін та протеаз**, які вивільняються при руйнуванні лейкоцитів або чужорідних клітин у вогнищах запалення. В умовах запального процесу вміст α 1-антитрипсина в крові значно збільшується за рахунок стимуляції його синтезу в гепатоцитах. Оскільки за умов норми цей білок **інгібує еластазу**, яка руйнує еластин альвеол легенів, то при його недостатності може виникнути емфізема легенів, а також гепатит.

α 2-Макроглобулін – глікопротеїн α 2-глобулінової фракції. Універсальний сироватковий **інгібітор протеїназ**, вміст якого в крові найвищий порівняно з іншими протеїназними інгібіторами, і становить в середньому 2,5 г/л. α 2-Макроглобулін знижує активність згортальної, фібринолітичної та калікреїнової системи крові, слугує також **транспортером цинку** в плазмі крові, а також може **руйнувати низькомолекулярні токсичні пептиди** бактеріального походження.



Церулоплазмін – глікопротеїн а2-глобулінової фракції, який зв'язує в плазмі крові іони міді. Молекула церулоплазміну містить 8 іонів Cu⁺ та 8 іонів Cu²⁺, його молекулярна маса - біля 150 кДа. До складу церулоплазміну входить до 3 % всього вмісту міді в організмі та більше 90 % міді плазми. Церулоплазмін має властивості мідьвмісної фероксидази, окиснюючи залізо з (Fe²⁺) до (Fe³⁺) форми. Ця реакція є необхідною для перетворення заліза на іонну форму, яка може зв'язуватися феритином і використовуватися для синтезу залізовмісних білків (гемоглобіну, цитохромів). Зниження вмісту церулоплазміну в плазмі крові (хвороба Вільсона) (норма 0,15 – 0,5 г/л) призводить до виходу іонів міді з судинного русла і його накопичення протеогліканами сполучної тканини, що проявляється патологічними змінами в печінці, головному мозку (гепатоцеребральна дегенерація), рогівці тощо. Підвищений рівень цього протеїну спостерігається у вагітних і жінок, що вживають оральні контрацептивні препарати.

Гаптоглобін — білок а2-глобулінової фракції плазми крові. Він має здатність зв'язувати вільний гемоглобін, утворюючи комплекс, що входить до електрофоретичної фракції β-глобулінів. Нормальна концентрація в плазмі крові — 0,10-0,35 г/л. У складі гаптоглобін-гемоглобінового комплексу гемоглобін поглинається клітинами ретикулоендотеліальної системи, зокрема в печінці, та підлягає окисненню до жовчних пігментів. Така функція гаптоглобіну сприяє збереженню в організмі за умов фізіологічного та патологічного розпаду еритроцитів іонів заліза, що входять до складу гемоглобіну. Цей білок належить до білків гострої фази, його концентрація зростає при гострих запальних процесах.

Трансферін (сидерофілін) — глікопротеїн β-глобулінової фракції, його молекулярна маса — 80 кДа. Білок має на своїй поверхні два центри зв'язування заліза, яке вступає в комплекс із трансферіном разом з аніоном гідрокарбонату. Трансферін акцептує іони Fe³⁺, що надходять у кров після їх всмоктування в кишці, передає його на тканинний феритин, у складі якого залізо депонується в печінці, селезінці, кістковому мозку та інших органах. Концентрація трансферіну в плазмі крові - близько 4 г/л.

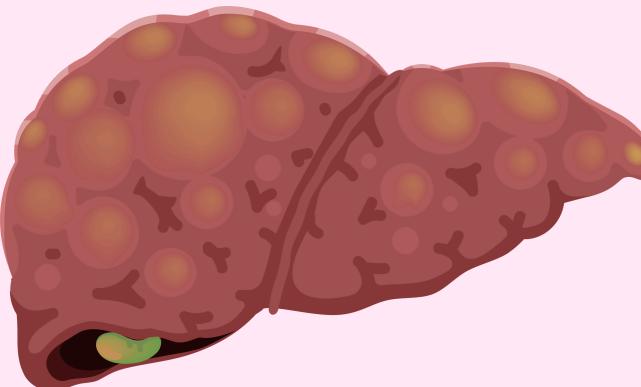
Фібронектин — глікопротеїн β-глобулінової фракції, який синтезується та секретується в міжклітинний простір багатьма клітинами (у нормі його концентрація не перевищує 4 г/л). Фібронектин присутній на поверхні клітин, на базальних мембрахах, у сполучній тканині та в крові. Він має властивості "липкого" білка, що зв'язується з вуглеводними компонентами сіалогліколіпідів (гангліозидів) на поверхні плазматичних мембран, виконуючи інтегручу функцію у міжклітинній взаємодії. Крім цього, за рахунок утворення комплексів з колагеновими фібрилами, фібронектин відіграє значну роль в організації перицелюлярного матриксу. Фібронектин - білок зсідання крові, індикатор запальних станів.



С-реактивний білок (С-реактивний протеїн, СРП) – білок, що отримав свою назву внаслідок здатності реагувати з С-полісахаридом пневмокока, утворюючи при цьому преципітати. За хімічною природою є глікопротеїном. У сироватці крові здорової людини С-реактивний білок відсутній, та **з'являється при патологічних станах**, що супроводжуються запаленням і некрозом тканин, активуючи систему комплементу. Наявність СРП характерна для гострого періоду захворювань - "**білок гострої фази**". Визначення СРП має особливе діагностичне значення в гострій фазі ревматизму, при інфаркті міокарда, пневмококових, стрептококкових, стафілококкових інфекціях.

Імуноглобуліни крові (IgA, IgG, IgE, IgM, IgD) - білки ү-глобулінової фракції плазми крові, які виконують функцію антитіл, основних ефекторів гуморального імунітету.

Кріоглобулін — білок ү-глобулінової фракції, який, подібно до С-реактивного протеїну, відсутній у плазмі крові здорових людей і **з'являється в ній при лейкозах, лімфосаркомі, мієломі, ревматизмі, цирозі печінки, нефрозах**. Характерною фізико-хімічною ознакою кріоглобуліну є його розчинність при нормальній температурі тіла (37°C) та здатність утворювати желеподібні осади при охолодженні плазми крові до 4°C .





HDL **Ліпопротеїни плазми крові і їх характеристика** LDL

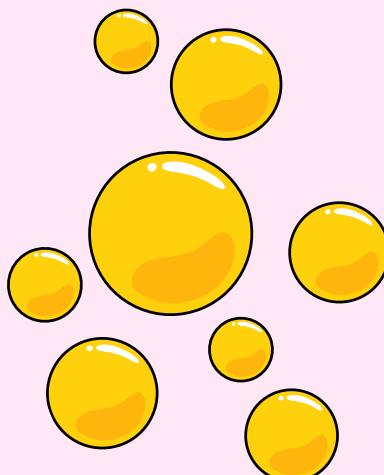
Кров людини містить декілька класів комплексів ліпідів із білками, що виконують **функції міжорганного транспорту ліпідів** - транспортні ліпопротеїди плазми крові. Транспортні ліпопротеїни є фізико-хімічною формою, за допомогою якої гідрофобні молекули ліпідів утримуються в стабільному стані у гідрофільному (водно-сольовому) середовищі плазми крові.

Основні класи ліпопротеїнів плазми крові:

- хіломікрони (ХМ);
- ліпопротеїни дуже низької щільності (ЛПДНЩ), або пре-β-ліпопротеїни;
- ліпопротеїни проміжної щільності (ПППЩ);
- ліпопротеїни низької щільності (ЛПНЩ), або β-ліпопротеїни;
- ліпопротеїни високої щільності (ЛПВЩ), або α-ліпопротеїни.

Ці класи ліпопротеїнів розрізняються за своїми фізико-хімічними характеристиками, біохімічним (ліпідним, білковим) складом та фізіологічними функціями.

За своєю молекулярною будовою ліпопротеїни плазми крові - це кулясті структури - міцели, всередині яких міститься гідрофобна ліпідна серцевина (ядро), що складається переважно з триацилгліцеролів та ефірів холестерину. Гідрофобне ядро вкрите шаром полярних амфіпатичних фосфоліпідів, периферичних та інтегральних білків.

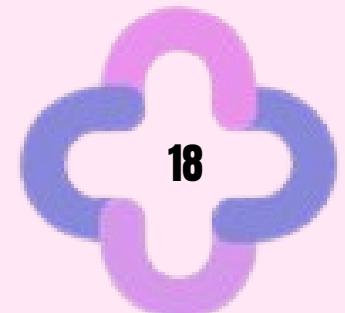
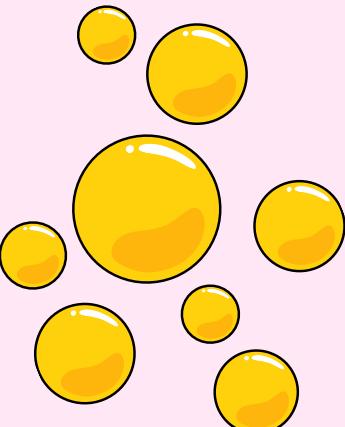


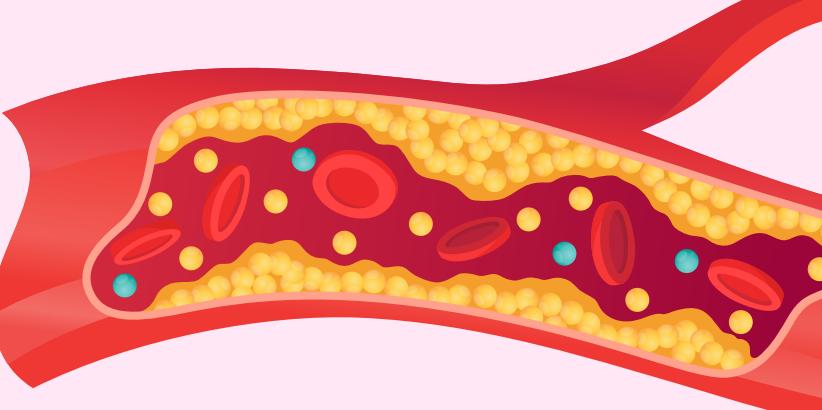


Ліпопротеїни пазми крові і їх характеристика



ЛІПОПРОТЕЇН	СКЛАД	МАРШРУТ	ФУНКЦІЯ
Хіломікрон	90% TAG	ЕНТЕРОЦИТ → ПЕРИФЕРИЧНІ ТКАНИНИ → ГЕПАТОЦИТ	
Ліпопротеїн дуже низької щільності (ЛПНЩ)		ГЕПАТОЦИТ → КРОВ → ПЕРИФЕРИЧНІ ТКАНИНИ (ВЗАЄМОДІЮТЬ З ЛІПОПРОТЕЇНЛІПАЗОЮ В СТІНЦІ СУДИН ЧЕРЕЗ АПОПРОТЕЇН СІІ → ВПАРЮЮТЬ ВІЛЬНІ ЖИРНІ КИСЛОТИ)	ВЗАЄМОДІЮТЬ З ЛІПОПРОТЕЇНЛІПАЗОЮ В СТІНЦІ СУДИН ЧЕРЕЗ АПОПРОТЕЇН СІІ → ВПАРЮЮТЬ ВІЛЬНІ ЖИРНІ КИСЛОТИ
Ліпопротеїни проміжної щільності (ЛППЩ)	ЩІЛЬНІ СТЬ	КРОВ → ПЕРИФЕРИЧНІ ТКАНИНИ → ГЕПАТОЦИТИ (УТВОРЮЮТЬСЯ З ЛПНЩ ВНАСЛІДОК ВПАРЮВАННЯ НИМИ TAG ПЕРИФЕРИЧНИМ ТКАНИНАМ)	1. ВЗАЄМОДІЮТЬ З РЕЦЕПТОРАМИ НА КЛІТИНАХ НАДНИРНИКІВ, СТАТЕВИХ ЗАЛОЗ ВІДДАЮЧI ЇМ ХОЛЕСТЕРОЛ НА СИНТЕЗ СТАТЕВИХ ГОРМОНІ, АЛЬДОСТЕРОНУ ТА КОРТИЗОЛУ 2. ВІДДАЮТЬ TAG ЛПВЩ ТА ГЕПАТОЦИТАМ
Ліпопротеїни низької щільності (ЛПНЩ)	АПОПРОТЕЇНИ		
Ліпопротеїни високої щільності (ЛПНЩ)	TAG	ГЕПАТОЦИТИ → КРОВ → ГЕПАТОЦИТИ	1. ВЗАЄМОДІЮТЬ З РЕЦЕПТОРАМИ ПЕРИФЕРИЧНИХ ТКАНИН → ЗАБИРАЮТЬ В НИХ ХОЛЕСТЕРОЛ 2. ВЗАЄМОДІЮТЬ З ЛПНЩ ТА ЛППЩ (ЖОВТЕНЬКІ) ВІДДАЮЧI ЇМ ХЛ ТА ЗАБИРАЮЧI TAG 3. ВІДДАЄ TAG ГЕПАТОЦИТАМ





Гіперліпопротеїнемія

Гіперліпопротеїнемія - клініко-біохімічний синдром, при якому в плазмі крові людини спостерігається підвищення (порівняно з нормою для певної популяції) концентрації певних класів ліпопротеїнів, а також триацилгліцеролів та холестерину.

За механізмом походження виділяють:

- **первинні** (спадкові) гіперліпопротеїнемії, тобто такі, що спричинені генетичними дефектами в синтезі певних ферментів обміну ліпідів крові (зокрема, ліпопротеїнліпази, холестстрол-ацилтрансферази) або неферментних білків - порушеннями в синтезі певних апопротеїнів, рецепторів дія апобілків та ліпопротеїнів (зокрема ЛПНЩ);
- **вторинні** (набуті) гіперліпопротеїнемії - гіперліпопротеїнемії, що розвиваються внаслідок певних хвороб внутрішніх органів (гепатит, цироз печінки, нефроз), ендокринопатій (порушення функції щитовидної залози, статевих залоз, цукровий діабет), дії пошкоджуючих факторів середовища (хронічний алкоголізм).

