

Патологии обмена сложных белков. Гемоглобинопатия (талассемия, серповидноклеточная анемия)



**ПОДГОТОВИЛА СТУДЕНТКА ГРУППЫ
25Б111 ТОЛМАЧЕВА Д.**

Белковая недостаточность может быть обусловлена:



- Недостаточным поступление белков в организм
- нарушением расщепления и всасывания белков в ЖКТ;
- замедлением поступления аминокислот в органы и ткани;
- нарушением биосинтеза белка; нарушением промежуточного обмена аминокислот;
- изменением скорости распада белка;
- патологией образования конечных продуктов белкового обмена.

Схема нарушения синтеза мочевины

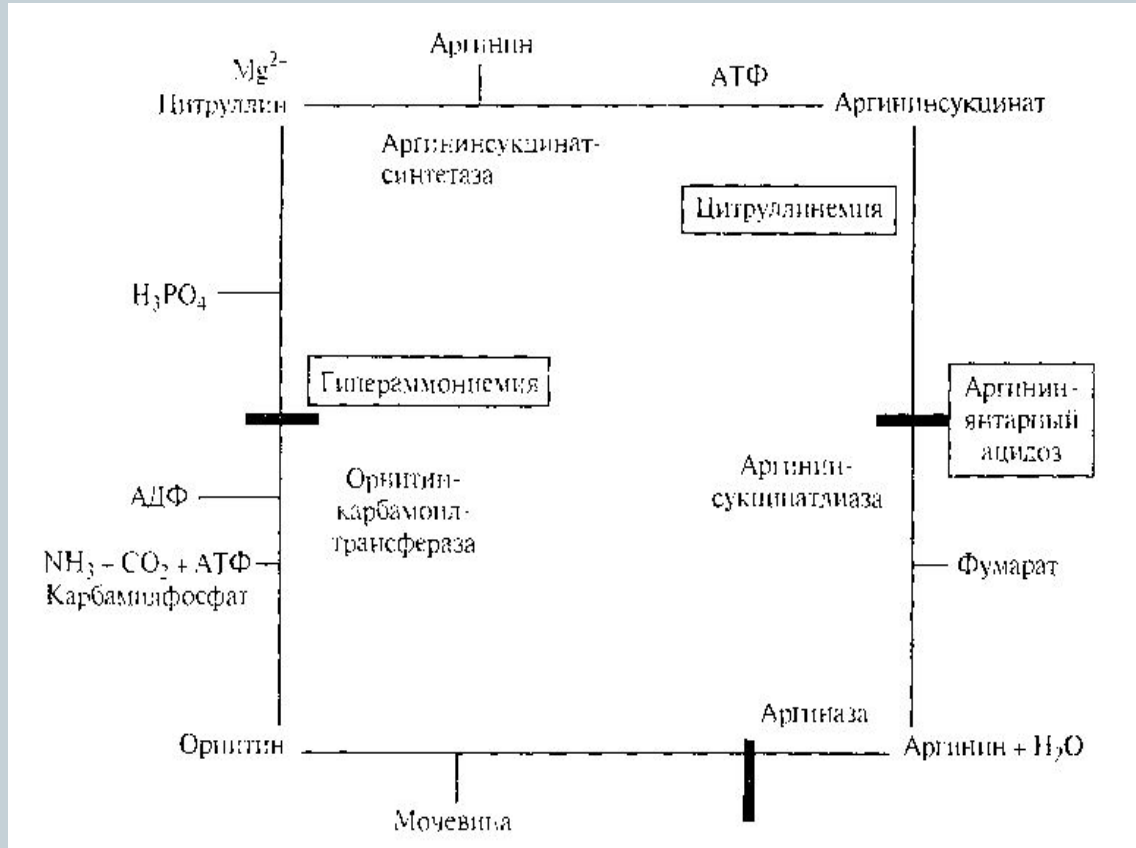
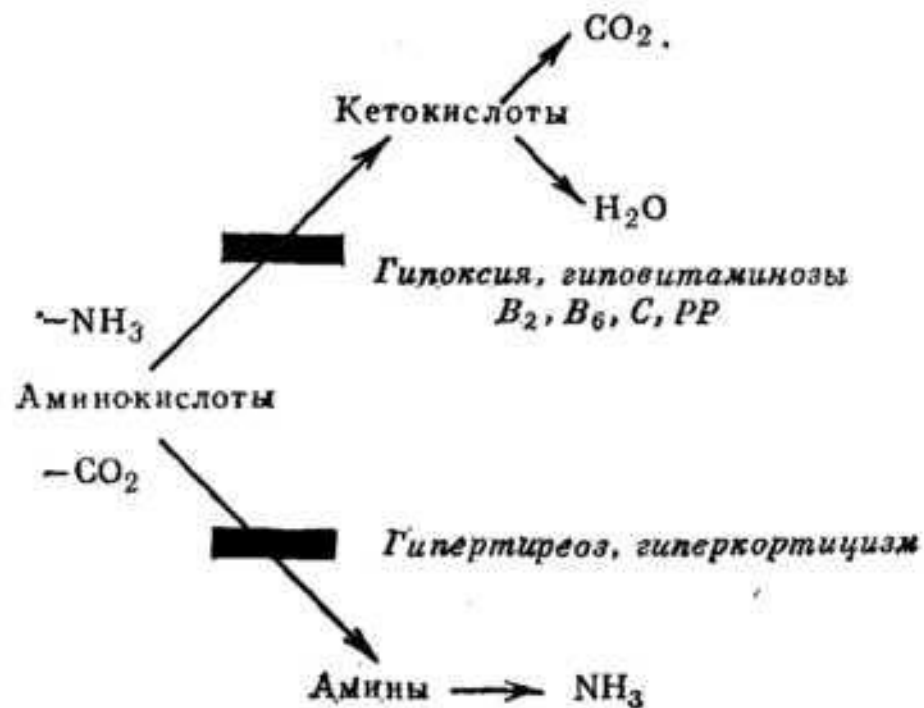


Рис. 31. Нарушения превращений аминокислот.

Черные прямоугольники — место нарушения процесса.

Дезаминирование



Декарбоксилирование

Гемоглибинопатия



Гемоглибинопатия — наследственное или врождённое изменение или нарушение структуры белка гемоглибина, обычно приводящее к клинически или лабораторно наблюдаемым изменениям в его кислород-транспортной функции либо в строении и функции эритроцитов.

Наиболее часто встречающиеся:

- серповидно-клеточная анемия
- бета-талассемия
- персистенция фетального гемоглибина

Серповидноклеточная анемия



Серповидноклеточная анемия — это наследственная гемоглобинопатия, связанная с таким нарушением строения белка гемоглобина, при котором он приобретает особое кристаллическое строение — так называемый гемоглобин S. Эритроциты, несущие гемоглобин S вместо нормального гемоглобина A, под микроскопом имеют характерную серпообразную форму (форму серпа), за что эта форма гемоглобинопатии и получила название серповидноклеточной анемии.

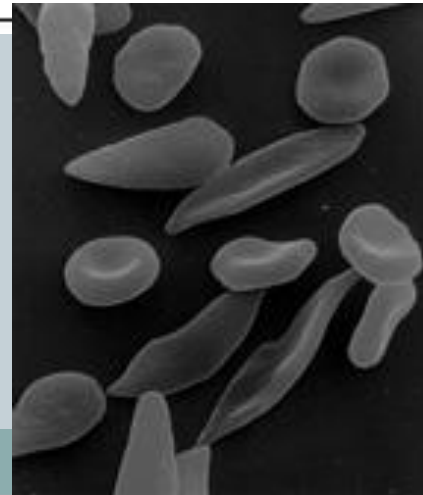
Эритроциты у больных серповидноклеточной анемией



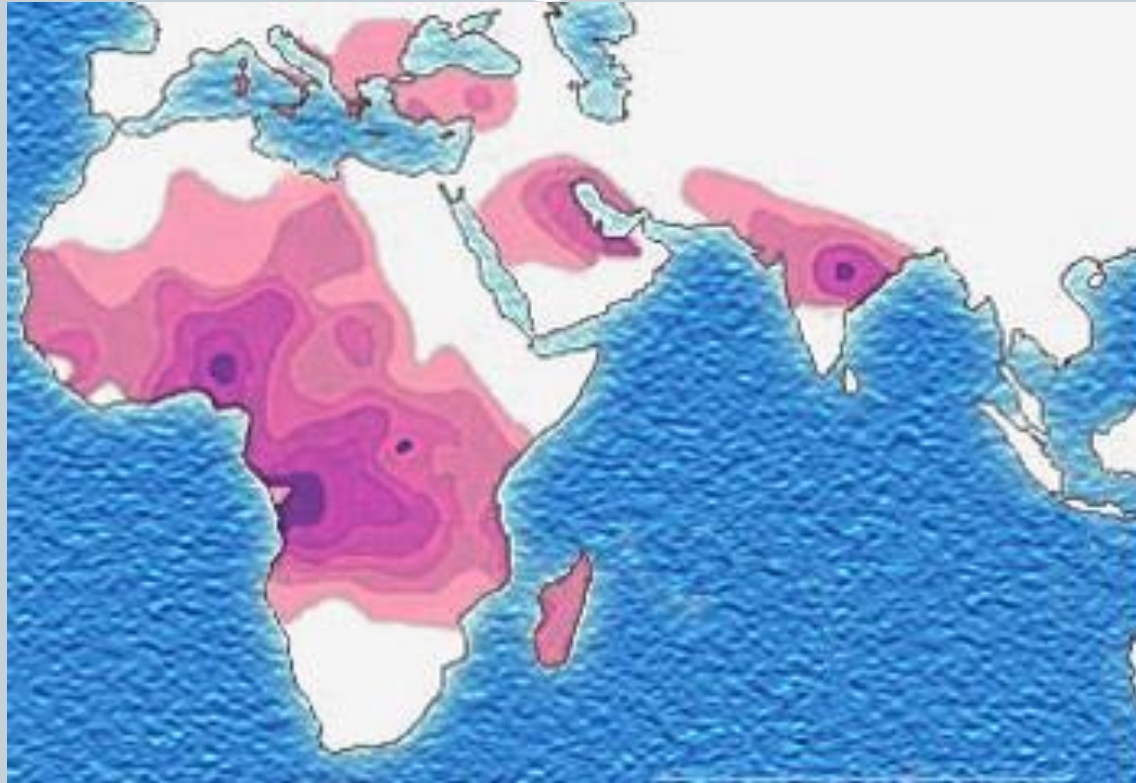
Нормальные эритроциты

Формирование серповидных эритроцитов

Серповидные эритроциты



Распространение аллеля серповидноклеточной анемии

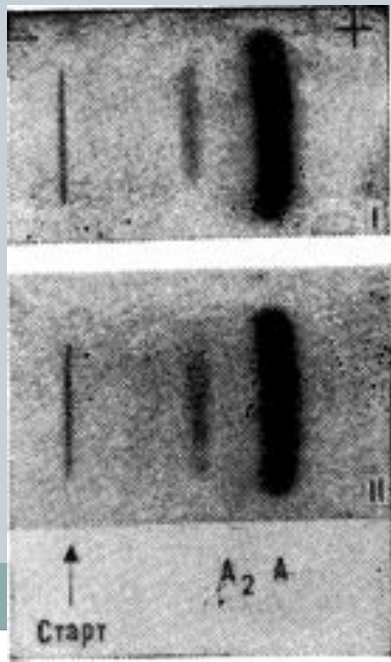


более темная окраска - большая частота
встречаемости, наибольшая частота -
около 15%

Талассемия



Талассемия (анемия Кули) — наследуемое по рецессивному типу (двухаллельная система) в основе которых лежит снижение синтеза полипептидных цепей, входящих в структуру нормального гемоглобина.



Электрофореграмма гемоглобина больного гетерозиготной бета-талассемией на полосках ацетатцеллюлозы. I — норма; II — бета-талассемия.

Персистенция фетального гемоглобина



Персистенция фетального гемоглобина — наследственная гемоглобинопатия, при которой после рождения ребёнка не происходит постепенной замены фетального гемоглобина, так называемого гемоглобина F на «взрослый» тип гемоглобина — гемоглобин A, обладающий большей функциональной стабильностью в широком интервале pH