ЛЕКЦІЯ №2
з курсу «Гематологія» на тему:
«Склад плазми крові та значення її елементів»

Викладач курсу: доцент кафедри фізіології, імунології і біохімії з курсом цивільного захисту та медицини
Григорова Наталя Володимирівна

ПЛАН

1. Електролітний склад плазми крові.
2. Азотовмісна частина плазми небілкової природи.
3. Безазотисті органічні та біологічно активні речовини плазми крові.
4. Білки плазми крові в нормі та порушення їх складу.

РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

1. Бульда В. І., Дземан М. І., Радіонова І. О. Гематологічні захворювання в клінічній практиці. Київ : Медкнига, 2023. 196 с.
2. Воробель А. В. Основи гематології : монографія. Івано-Франківськ : Вид-во «Плай» ЦІТ Прикарпатського університету імені Василя Стефаника, 2009. 148 с.
3. Гематологія : посіб. / за ред. А. Ф. Романової. Київ : Медицина, 2006. 456 с.
4. Григорова Н. В. Гематологія : навчально-методичний посібник для здобувачів ступеня вищої освіти бакалавра спеціальності «Біологія» освітньо-професійної програми «Біологія». Запоріжжя : ЗНУ, 2020. 80 с.
5. Іонов І. А., Комісова Т. Є., Слюсарєв В. Ф., Шаповалов С. О. Фізіологія крові та внутрішнього середовища : методичні рекомендації. Харків : ЧП Петров В.В., 2017. 48 с.
6. Міщенко І. В., Павленко Г. П., Коковська О. В. Фізіологія системи крові : навч.-метод. посіб. для студентів медичних вузів України. Полтава : УМСА, 2019. 210 с.
7. Третяк Н. М. Гематологія. Київ : Зовнішня торгівля, 2005. 240 с.

1. Електролітний склад плазми крові

Електроліти – не будь-які речовини в крові, а тільки ті, які можуть існувати в організмі у формі солей, кислот або лугів. Вони розпадаються й утворюють дрібні частинки з протилежними зарядами:

- негативні аніони (хлориди, бікарбонати, фосфати, органічні кислоти);
- позитивні катіони (натрій, кальцій, калій, магній).

Усі біохімічні процеси супроводжуються зміною електричної провідності.

Розташуванням електролітів пояснюються біоелектричні процеси. Частина з них знаходиться всередині клітин, інші – в міжклітинному просторі. Вони утворюють і підтримують електричний потенціал.

Електролітний склад плазми крові важливий для підтримання її осмотичного тиску, кислотно-лужного складу, функцій клітинних елементів крові та судинної стінки, активності ферментів, процесів зсідання крові, а також фібринолізу. Оскільки плазма крові постійно обмінюється електролітами з мікросередовищем клітин, вміст у ній електролітів у значній мірі визначає й фундаментальні властивості клітинних елементів органів – збудливість і скоротливість, секреторну активність і проникність мембран, біоенергетичні процеси.

Вміст натрію та калію **в плазмі та еритроцитах крові відрізняється також, як в інших клітинах і позаклітинному середовищі, та відповідно дорівнює 135-150 ммоль/л і 10-25 ммоль/л для Na+ та 4,0-5,5 – 95-100 ммоль/л для К+, що обумовлено відмінностями проникності мембран і роботою К-Na-насосів клітин. Частина катіонів плазми крові пов'язана з аніонами органічних кислот і білків, що відіграє роль у підтриманні кислотно-лужного стану та необхідно для реалізацій функцій білків.**

Фізіологічна роль калію

Крім участі в підтримці водного балансу, калій постачає клітини мозку киснем, виводить шлаки. Цей елемент разом з натрієм і магнієм відіграє вирішальну роль в забезпеченні достатньої сили серцевих скорочень, нормального ритму.

Концентрація калію в крові залежить тільки від надходження з харчовими продуктами і швидкості його виведення нирками, кишечником, потовими залозами.

Продукти, що максимально містять калій: курага, родзинки, дріжджі, висівки, насіння, картопля, горіхи.

Нормативи залежать від віку:

- у дитини до року – від 4,1 до 5,3 ммоль/л;

- до 14 років – від 3,4 до 4,7 ммоль/л;

- у дорослого – від 3,5 до 5,5 ммоль/л.

Від статевої ознаки залежності не виявлено.

Підвищення рівня калію відбувається:

- під час голодування, коли руйнуються клітини крові;
- при судомах;
- при важких поширених опіках;
- на тлі загального зневоднення, накопичення кислотних залишків зі зрушенням балансу в кислий бік;
- при нирковій і надниркові недостатності;
- у шоковому стані;
- при надмірному надходженні з їжею солей калію;
- під час лікування протипухлинними і протизапальними препаратами.

Нестача можлива:

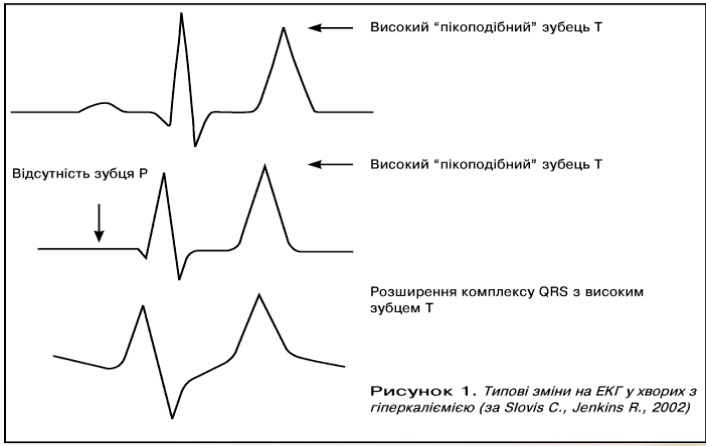


Рисунок 1. *Типові зміни на ЕКГ у хворих з гіперкаліємією (за Slovis C., Jenkins R., 2002)*

- при фізичних і емоційних перевантаженнях, стресах;
- під дією значних доз алкоголю, кави, прийому солодких продуктів;
- від сечогінних засобів;
- при використанні дієт для схуднення;
- при масивних набряках;
- блювоті і діареї внаслідок порушення роботи кишечнику або інфекції;
- у випадках гіперфункції гіпофіза;
- у зв’язку з нестачею магнію.

Фізіологічна роль натрію

Натрій необхідний для росту організму, попередження сонячного або теплового ударів, роботи периферичних нервових стовбурів і м’язів, підтримки інших електролітів у розчиненому стані.

Надходить з їжею. Найбільш багаті за вмістом: харчова сіль, морепродукти, буряк, морква, м’ясо нирок, телятина.

Нормальний вміст натрію не залежить від віку і статі.

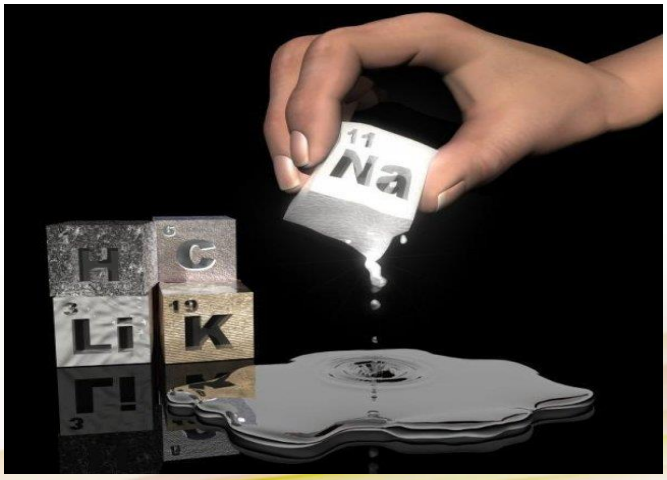
Підвищення рівня натрію відбувається при:

– патології кори надниркових залоз, гіпоталамуса;
– надмірному прийомі солоної їжі;
– лікуванні анаболічними стероїдами, андрогенами, естрогенами;
– прийомі контрацептивів.

Нестача натрію спостерігається при:

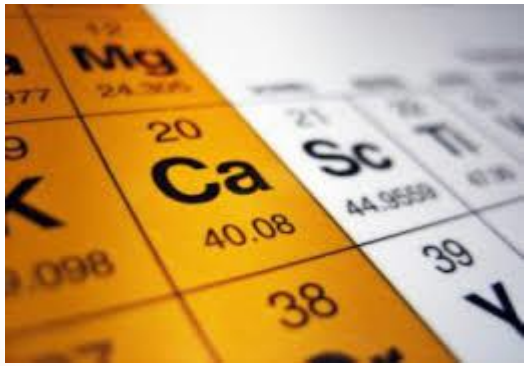
– харчуванні несоленою їжею;
– втраті рідини з потом, блювотою, проносом;
– високій температурі;
– прийомі великої дози сечогінних засобів;
– недостатності надниркових залоз;
– цукровому діабеті;
– недостатності серця і нирок;
– цирозі печінки.

Вміст натрію та калію в плазмі крові – жорсткі гомеостатичні константи, що залежать від балансу процесів надходження та виведення іонів, а також їх перерозподілу між клітинами та внутрішнім середовищем. Регуляція гомеостазу цих катіонів здійснюється змінами поведінки (більшим чи меншим споживанням солі) та системами гуморальної регуляції, серед яких основне значення має ренін-ангіотензин-альдостеронова система та натрійуретичний гормон передсердь.



Жорсткою гомеостатичною константою є також концентрація кальцію в плазмі крові. Кальцій міститься в двох формах: зв'язаній (40% – з білками, 10% – у комплексних сполуках, малорозчинних солях) і 50% – вільній, іонізованій (Ca^{2+}). У нормі концентрація кальцію в плазмі становить 8,5-10,5 мг/100 мл (2,1-2,6 ммоль/л).

Основні біологічні ефекти кальцію обумовлені його іонізованою формою. У цитозолі клітин Ca^{2+} міститься мало, але його кількість надзвичайно тонко регулюється, оскільки цей катіон є важливим регулятором обмінних процесів і функцій клітин. Надходження кальцію в клітини з позаклітинного середовища пов'язано з його рівнем в мікросередовищі та плазмі крові, хоча в більшому ступені залежить від спеціальних транспортних мембранних механізмів (каналів, насосів, переносників). У клітинному цитозолі Ca^{2+} зв'язується з білками, а також видаляється за допомогою спеціальних Са-насосів у внутрішньоклітинні депо (мітохондрії, цитоплазматичний ретикулум) і назовні в мікросередовище клітин.



Фізіологічна роль кальцію

Іони Ca2+ беруть участь у процесі гемостазу (зупинка кровотечі) при пошкодженні судин, як чинники зсідання крові.

Іони Ca2+ сприяють розвитку таких процесів:

- секреції нейромедіатору нервовими закінченнями нейронів у синапсах;
- генерації потенціалів дії у деяких збудливих структурах;
- спряженню процесів збудження і скорочення м'язових волокон;
- секреції деяких пептидних гормонів;
- секреції ферментів травними залозами;
- фосфатні солі кальцію входять до складу кісток скелета, зубів і забезпечують їхню міцність.

Підвищення рівня кальцію відбувається при:

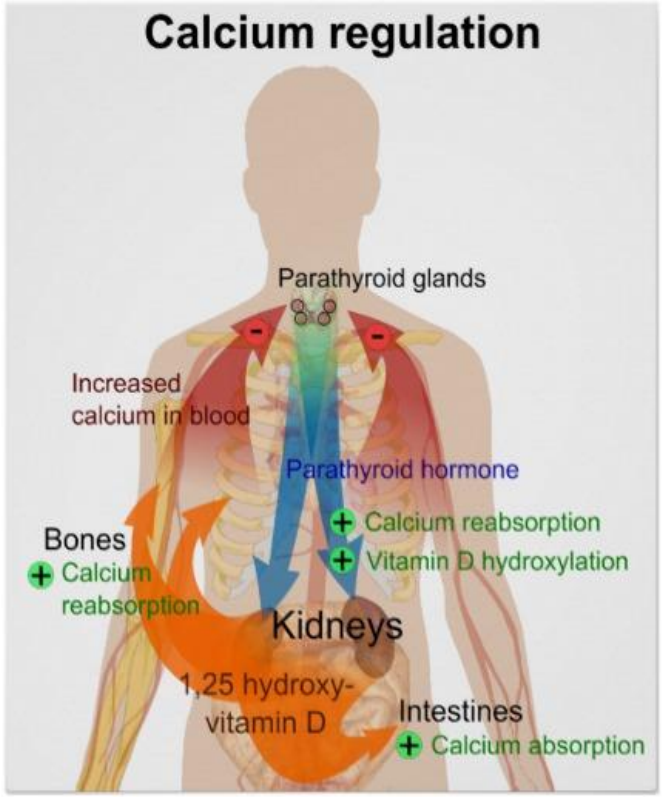
- гормональних порушеннях в організмі;
- спадкових захворюваннях;
- лікарських інтоксикаціях вітаміном D;
- злоякісних пухлинах.

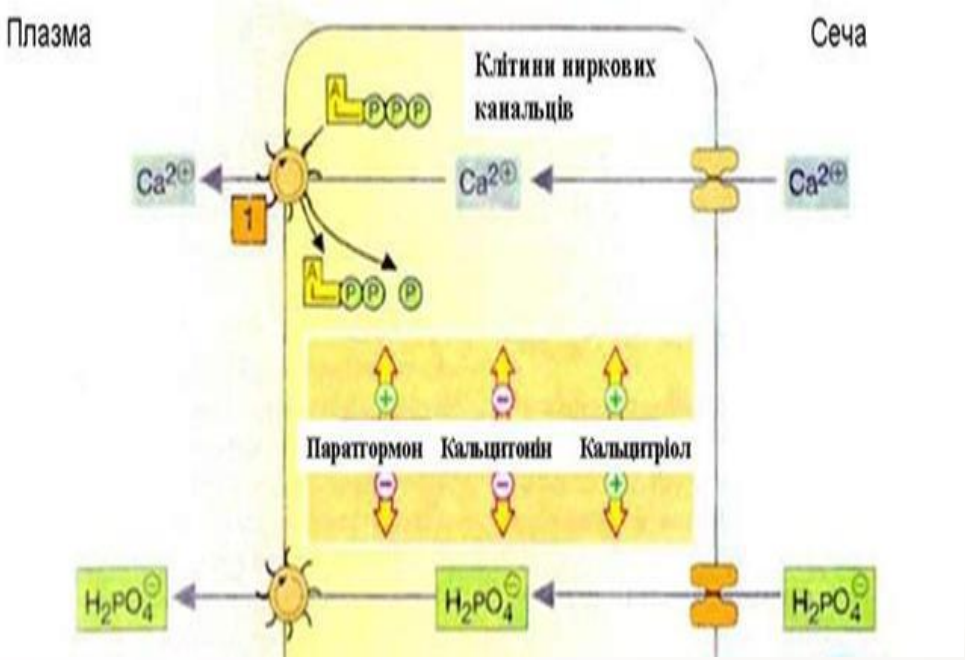
Нестача кальцію спостерігається при:

- дефіциті магнію;
- надлишку фосфору, що знаходиться у газованих напоях;
- надмірному вживанні кухонної солі;
- нирковій недостатності;
- проблемах з прищитоподібними залозами.

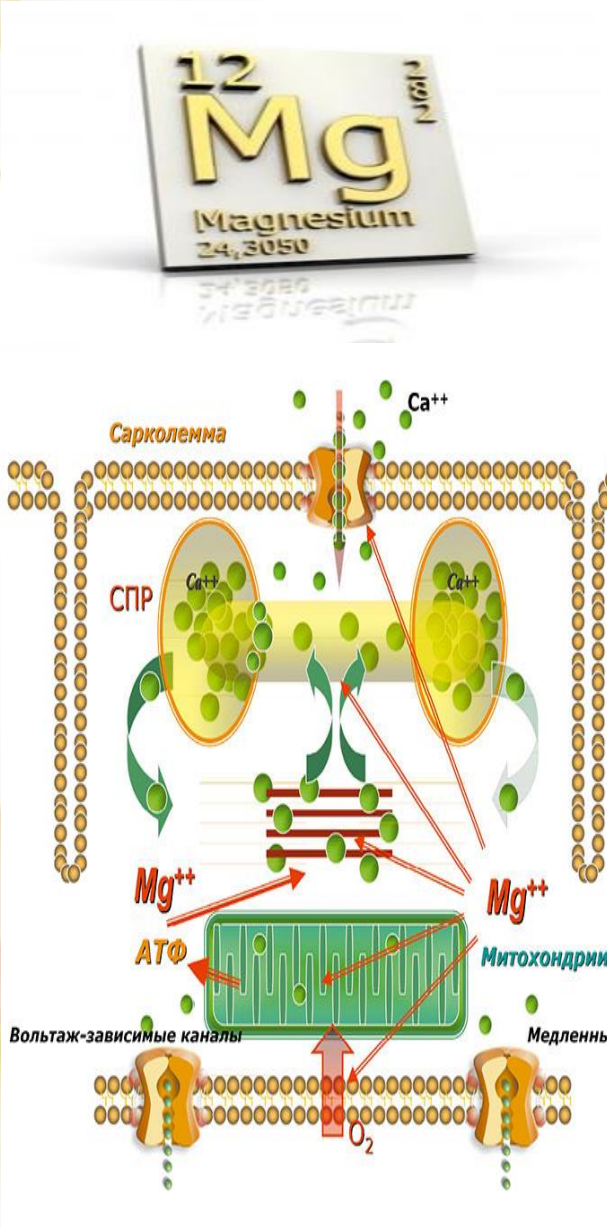
Джерелами кальцію вважають гарбузове насіння, зернові культури, кедрові та волоські горіхи, шоколад чи какао-порошок. Багатий вміст кальцію, у свою чергу, приписують молочним продуктам. Проте, нутриціологи радять їсти згадані продукти малими дозами та ввечері, коли кальцій краще засвоюється. Також варто зменшити вживання алкогольних і газованих напоїв, кави, щавлю та шпинату, які гальмують засвоєння кальцію.

Регуляція рівня Ca 2+ у плазмі крові здійснюється спеціальною гуморальною системою, що містить ряд кальцій-регулюючих гормонів: прищитоподібних залоз (паратгормон, або паратирин), щитоподібної залози (кальцитонін і його аналоги), нирок (кальцитріол).





Фізіолопічна роль магнію



Магній є одним з найважливіших макроелементів. Він є кофактором близько 40 ферментів вуглеводного обміну, таких як гексокіназа і глюкокіназа, більш ніж 30 ферментів метаболізму жирів, і ще більш ніж 200 інших потребують магнію для активації. Через ці ферменти, магній впливає на велику кількість процесів у організмі, такі як обмін протеїнів, синтез ДНК і РНК, згортання крові, регуляція кров'яного тиску та рівня глюкози в крові, синтез одного з найважливіших антиоксидантів глутатіону, окисне фосфорилювання та інші.

Магній регулює кальцієві та натрієві канали у мембранах клітин, а отже, і концентрацію цих металів у клітинах. Нормальна робота іонних каналів захищає м'язові клітини і нервові від гіперактивності, підтримує серцевий ритм. Також, функціонування кальцієвих каналів є дуже важливими для кісткової тканини. Крім цього, магній є важливим для кісток через те, що він є активатором вітаміну D, нестача якого викликає остеопороз та інші захворювання.

В організмі людини у нормі є близько 25 г магнію, 50-60 % з якого знаходиться у кістках, а решта – у м'яких тканинах.

Менше 1% магнію знаходиться у крові – нормальна концентрація становить від 0,75 до 0,95 ммоль/л. Людина втрачає близько 120 мг магнію на день (менше, якщо його концентрація падає) з сечею.

Рекомендована добова норма споживання магнію для дорослих чоловіків – 400-420 мг, для жінок – 310-320 мг (360 мг для дівчат від 14 до 18 років і ще на 40 мг більше при вагітності).

Основними джерелами магнію є горіхи, шпинат, хліб, інші продукти зі злаків, соєве молоко, боби, авокадо, картопля.

Причиною підвищення рівня магнію є:

1. **Жорстка питна вода.** При нормальній концентрації іонів кальцію і магнію у воді серцевий м'яз розслабляється, але жорстка вода часто має брак іонів і надлишок солей, що порушує роботу серця, викликає стійку хронічну аритмію.

2. **Гостра або хронічна ниркова недостатність зі зниженим виділенням сечі.** Зазвичай надмірна кількість відразу виводиться нирках, так як організм строго контролює рівень мінералу в крові.

Надлишок магнію також з'являється на тлі:

- перевищення дози магнію під час лікування;

- передозування сірчанокислої магнезією при терапії еклампсії вагітних;

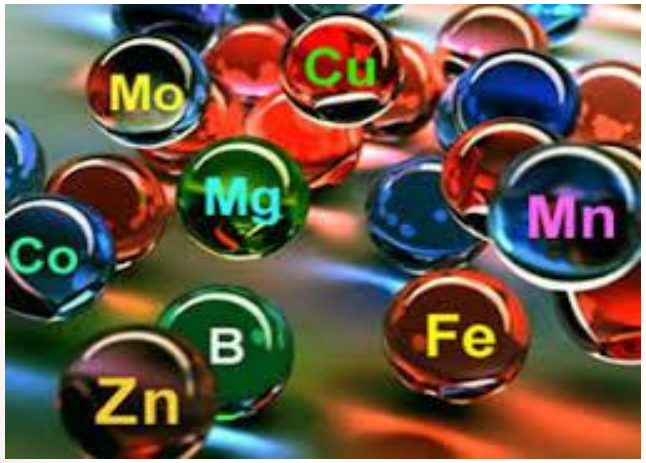
- застосування деяких лікарських препаратів (проносних і антацидів у літніх людей).

Наслідок тривалого прийому препаратів без медичних показань – хронічна інтоксикація.

Нестача магнію спостерігається при:

- раціоні з продуктів, що не містять солі магнію, суворій дієта, вживанні фаст-фуду, великої кількості кави та алкогольних напоїв;
- ожирінні;
- надмірно важкій фізичній праці, занадто активному або малорухливому способі життя, постійних стресових ситуаціях;
- різких перепадах температур, довгому перебуванні, або роботі, в холодних або гарячих цехах, частому відвідуванні сауни і солярію;
- постійній зміні місця проживання з різними часовими поясами;
- недовгих прогулянках на свіжому повітрі;
- вживанні медикаментів: антибіотиків, стероїдів, контрацептивів;
- хронічних захворюваннях: травної системи, щитовидної залози, серцево-судинної системи, нирковій недостатності;
- вагітності та годуванні груддю;
- хірургічній операції із застосуванням загальної анестезії.

У плазмі міститься й велика кількість мікроелементів. Як мінімум 15 мікроелементів, наприклад, *мідь, кобальт, марганець, цинк, хром* і т.д., відіграють важливу роль у процесах метаболізму клітин і забезпеченні їх функцій, оскільки входять до складу ферментів, каталізують їх дію, беруть участь у процесах утворення клітин крові та гемоглобіну.



2. Азотовмісна частина плазми небілкової природи

Азотовмісна частина плазми небілкової природи **– це проміжні продукти обміну білка. Вони складають залишковий азот. Основні його компоненти – азот сечовини, амінокислот, сечовини, сечової кислоти, креатину, креатиніну, індикану. Середній вміст у крові – 14,3-28,6 ммоль/л. При деяких патологічних станах вміст залишкового азоту в крові підвищується, розвивається азотемія.**

У залежності від причин вона поділяється на ретенційну та продукційну.

Ретенційна азотемія настає внаслідок недостатнього виділення з сечею азотовмісних продуктів при нормальному надходженні їх в кровоносне русло.

Продукційна азотемія розвивається при надлишковому надходженні азотовмісних продуктів в кров внаслідок підсиленого розпаду тканинних білків, наприклад, зі злоякісної пухлини.

Функція нирок, як правило, при цьому не порушена.

У залежності від локалізації вона поділяється на ниркову та позаниркову.

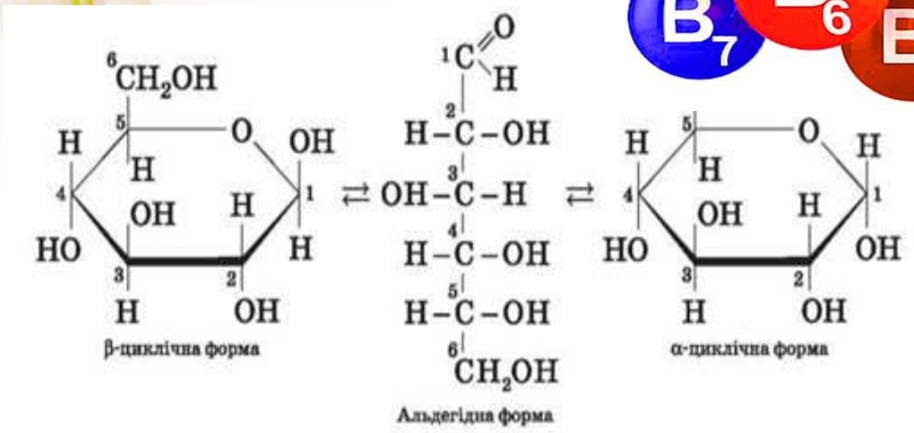
Ниркова азотемія – послаблення екскреторної функції нирок (підвищення вмісту сечовини).

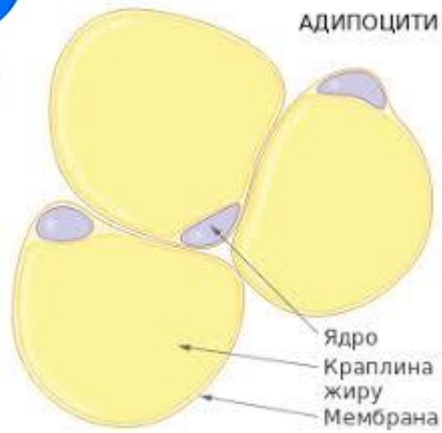
Позаниркова азотемія – важка недостатність кровообігу, зниження артеріального тиску, зменшення ниркового кровотоку.

3. Безазотисті органічні та біологічно активні речовини плазми крові

Безазотисті органічні речовини – це глюкоза, вміст якої в крові 3,3-5,5 ммоль/л; молочна, піровиноградна кислоти, ліпіди (фосфоліпіди, жирні кислоти, лецитин).

У склад органічних речовин плазми входять також ***біологічно активні речовини*** – ферменти, вітаміни, гормони.





Ферменти сироватки (плазми) крові умовно поділяють на три групи:

1) індикаторні (клітинні, маркерні) ферменти – локалізовані в клітинах тканин, потрапляють у кров у результаті фізіологічного старіння та руйнації клітин або в результаті підвищення проникливості клітинних мембран. У крові міститься декілька десятків індикаторних ферментів. У нормі клітинні ферменти у крові мають невелику активність та не виконують специфічних функцій. При надходженні у кров вони інактивуються протеазами сироватки і тканин. Активність цих ферментів зростає при ураженні органів, під час потужної руйнації клітинних мембран. Ферменти цієї групи поділяють на неспецифічні та органоспецифічні.

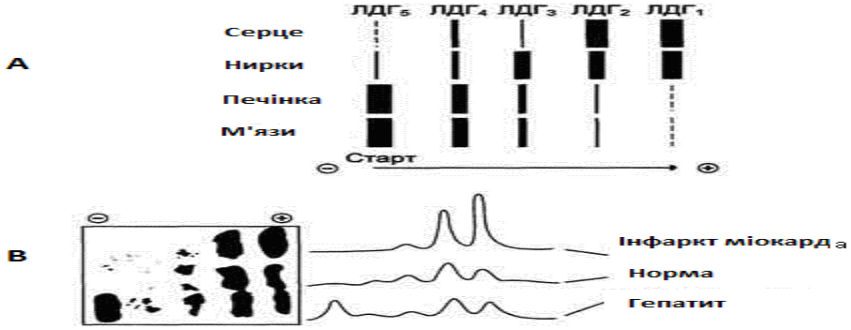
Неспецифічні індикаторні ферменти каталізують універсальні реакції метаболізму та локалізовані в більшості органів і тканин. **Органоспецифічні ферменти** містяться лише в тих органах і тканинах, де відбуваються специфічні реакції, властиві лише для клітин цього органа. Саме тому підвищення активності цих ферментів у крові свідчить про органну локалізацію патологічного процесу;

2) секреторні (плазмоспецифічні) ферменти – синтезуються в печінці, виділяються у кров, де виконують певні фізіологічні функції (ферменти системи згортання крові, фібринолізу, холінестераза, церулоплазмін, протеази ренін-ангіотензинової та калікреїнової систем тощо);

3) екскреторні ферменти – синтезуються в печінці, підшлунковій залозі, слизовій оболонці кишечника. Поява цих ферментів у крові пов’язана з природною руйнацією клітинних структур, у яких вони утворюються (лужна фосфатаза, лейцинамінопептидаза, ентерокіназа, ГГТП, трипсин, ліпаза та ін.).

Виділяють декілька типів зміни активності ферментів у крові: гіперферментемія, гіпоферментемія та дисферментемія.

- *Гіперферментемія* – підвищення активності ферментів у сироватці крові. Це може бути наслідком: 1) надходження ферментів у кров з пошкоджених органів і тканин; 2) підвищення каталітичної активності ферментів як безпосередньо у пошкодженому органі, так і при надходженні в кров'яне русло.
- *Гіпоферментемія* – зниження активності ферментів крові, що є результатом пригнічення синтезу ферментів у тканинах. Цей вид зміни активності ферментів характерний лише для окремих ферментів, наприклад, для холінестерази.
- *Дисферментемія –* цей тип характеризує появу деяких ферментів у крові, активність яких у нормі відсутня. Такі зміни можуть бути характерні для деяких органоспецифічних ферментів, наприклад, сорбітолдегідрогенази, фруктозомонофосфатальдолази та ін.



4. Білки плазми крові в нормі та порушення їх складу

Білки плазми крові **–** це динамічна система, яка перебуває в рівновазі з білками тканин. Їх кількісний та якісний склад відображає стан білкового обміну в цілому організмі. У плазмі крові міститься більше 300 різних білків.

Функції білків крові:

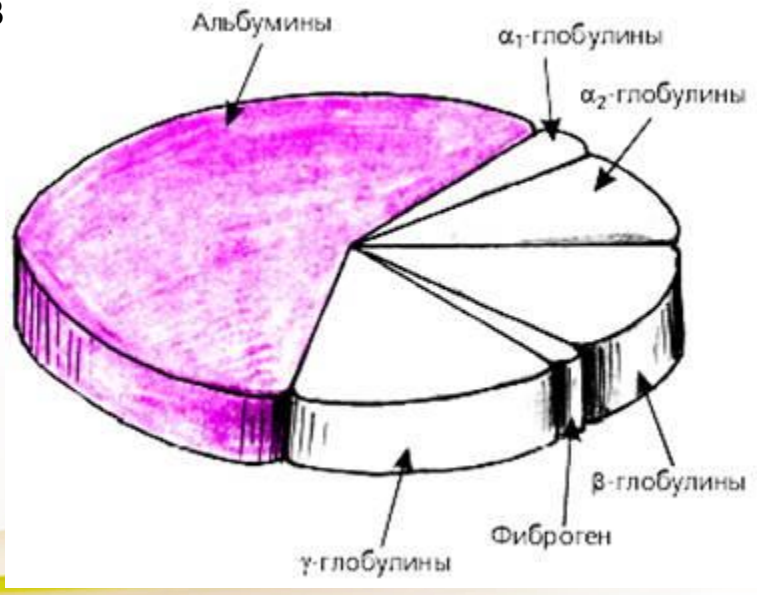
- підтримують колоїдно-осмотичний (онкотичний) тиск крові;
- беруть участь у функціонуванні згортальної та антизгортальної систем крові;
- беруть участь у підтримці сталості pH (буферні властивості);
- визначають в'язкість крові;
- беруть участь в транспорті різних сполук (гормонів, ліпідів, жирних кислот, пігментів, мінеральних речовин, жиророзчинних вітамінів);
- є носіями природного та набутого імунітету;
- можуть бути використані як пластичний матеріал для синтезу білків тканин.

Транспортні білки, гормони
Ферменти, профементи інгібітори ферментів
Антитіла, система комплементу
Білки плазми крові
65-85 г/л
> 300 видів
Резерв амінокислот
Імунітет
Зв'язують катіони
В'язкість Ронк (0,03 атм)
Буферна система (7% БЄ) КЛР
Гемостаз

Основна маса білків плазми крові синтезується в печінці – це альбуміни (10-16 г/доб), α-глобуліни, частина β-глобулінів, фібриноген, компоненти системи згортання крові (II, V, VII, IX, X, XI фактори). У клітинах імунної системи синтезується більша частина β- та γ-глобулінів.

Загальна кількість білків плазми становить 65-85 г/л. Можливі добові коливання в межах 10-20 г/л. У новонароджених кількість загального білка в крові 50-60 г/л. До 3 років це значення досягає нормального рівня.

Важливе значення також має визначення альбумін-глобулінового коефіцієнта (А/Г коефіцієнт, або білковий коефіцієнт). У нормі співвідношення кількості альбумінів до кількості глобулінів становить: А/Г= 1,2 – 2,0. Зменшення цього значення можливе як за рахунок збільшення концентрації альбумінів, так і в разі підвищення кількості глобулінів крові.



Альбуміни

Частка альбумінів – **40-50 г/л** (52-65% загального білка).

Функції альбумінів:

- беруть участь у підтримці онкотичного тиску крові,таким чином, беруть участь у регуляції водного обміну між кров'ю та позаклітинним простором. При зниженні концентрації альбумінів менше ніж 30 г/л онкотичний тиск зменшується та виникають набряки;
- беруть участь у транспорті вуглеводів, ліпідів, гормонів, пігментів, солей жовчних кислот, мінеральних речовин;
- вони зв'язують вільні жирні кислоти і транспортують їх. Таке зв'язування забезпечує зниження концентрації фізіологічно активних вільних жирних кислот у 10 000 разів. Тому зниження кількості альбумінів може бути однією з причин розвитку жирової інфільтрації печінки;
- відомо, що половина всього кальцію крові зв'язана альбумінами. Динамічна рівновага між іонізованим та зв'язаним кальцієм також залежить від концентрації альбумінів.
- такі лікарські препарати, як пеніцилін, сульфаніламіди, аспірин, ртуть утворюють комплекси з альбумінами, що забезпечує більш тривале перебування цих сполук у крові, тобто пролонгує їх дію.

Альбуміни також мають різні специфічні центри для зв’язування з гормонами (тиреоїдними, стероїдними, інсуліном). Встановлено, що насичення альбумінів одним гормоном не пригнічує зв’язування з іншим. Кількість альбумінів регулює вміст вільних гормонів, які є активними. Таким чином, регулюється ступінь активності деяких гормонів. Зниження кількості альбумінів призводить до серйозних метаболічних та фізіологічних розладів, пов’язаних із зростанням гормональної активності;

- мають буферні властивості, які зумовлені наявністю вільних аміно- та карбоксильних груп у структурі білка;
- можуть виконувати резервну та пластичну функції. Встановлено, що при аліментарній недостатності білка альбуміни можуть бути використані тканинами як пластичний матеріал для побудови власних білків.

Значне зниження концентрації альбумінів (до 5 г/л) можливе при захворюваннях нирок з вираженим нефротичним синдромом.

Глобуліни

– це гетерогенна суміш білкових молекул, в якій виділяють α-, β- та γ-глобуліни. Кожна з цих фракцій містить специфічні білки, які виконують певні біохімічні функції. Нормальне значення концентрації глобулінів у сироватці крові 20-30 г/л.

α-Глобуліни

містять глікопротеїни (2/3 всієї глюкози плазми циркулює в складі глікопротеїнів), а також інгібітори протеаз, транспортні білки для гормонів, вітамінів, мікроелементів.

За допомогою електрофорезу на папері виділяють дві фракції: α1-((4,5±0,2) г/л) та α2-глобуліни ((5,6±0,2) г/л).

До **α1-глобулінів** належать α1-антитрипсин, α1-кислий глікопротеїн, альфа-фетопротеїн, плазміноген, протромбін, еритропоетин та інші.

До **α2-глобулінів** належать гаптоглобін, α2-макроглобулін, церулоплазмін, С-реактивний білок.

Зниження концентрації α-глобулінів спостерігається при тяжких дистрофічних процесах у печінці, цирозах, мієломі. Підвищення вмісту α1- та α2-глобулінів у крові спостерігається при усіх гострих запальних процесах. Збільшення фракції α2-глобулінів є сигналом загострення хронічного захворювання, спостерігається в перші години інфаркту міокарда.

β-Глобуліни

містять ¾ усіх ліпідів плазми крові. До складу цієї фракції входять трансферин, гемопексин, β2-мікроглобулін, ліпопротеїди низької щільності, компоненти системи комплементу (С3).

γ-Глобуліни

Ця фракція містить основну масу антитіл (імуноглобулінів), що забезпечують гуморальну захисну реакцію організму. Відомо 5 класів імуноглобулінів (Ig): Ig G, Ig M, Ig A, Ig D, Ig E.

Імуноглобуліни різних класів відрізняються за біологічними властивостями, а саме: за здатністю до зв'язування з антигеном.

При електрофорезі імуноглобуліни рухаються в зоні γ-глобулінів, але Ig A та Ig M знаходяться у фракціях β- та α2- глобулінів.

Ig G, Ig A, Ig D, Ig E секретуються головним чином плазматичними клітинами, Ig M – переважно лімфоцитами. Основну масу імуно-глобулінів складають Ig G.

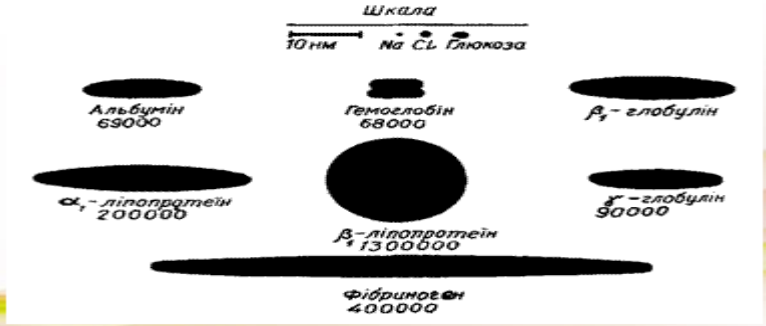


Рис. 2. Молекулярна маса, порівняльні розміри та форма білкових молекул крові (за Косицьким Г. І.)

Зміна концентрації білка може мати відносний і абсолютний характер і залежить від об'єму циркулюючої крові, може супроводжуватись як зменшенням концентрації загального білка (*гіпопротеїнемія),* так і збільшенням (*гіперпротеїнемія*). Гіпопротеїнемія практично завжди пов'язана зі зниженням концентрації альбумінів крові (*гіпоальбумінемія*), гіперпротеїнемія є результатом підвищення концентрації глобулінів (*гіперглобулінемія*).

Гіпопротеїнемія є найбільш поширеним видом змін концентрації білків крові та спостерігається при більшості захворювань внутрішніх органів.

Абсолютна гіпопротеїнемія розвивається внаслідок:

- недостатності надходження білків в організм з їжею (голодування, пухлини стравоходу, виразка шлунка та інші – стани, які супроводжуються погіршенням перетравлювання та всмоктування білків у ШКТ);
- порушення синтезу білків у печінці (паренхіматозні гепатити, цирози, злоякісні новоутворення, тиреотоксикоз, дія деяких хімічних сполук);
- підвищеного розпаду білків в організмі, що спостерігається при дефіциті енергетичних і пластичних ресурсів (термічні опіки, злоякісні новоутворення, гіпертермія, порушення гормонального статусу організму);
- втрати білка організмом при хронічних захворюваннях нирок із нефротичним компонентом (вміст білка може знижуватися до 25-30 г/л) або з кров'ю при кровотечах;
- дефектопротеїнемії, яка виникає як результат спадкового порушення синтезу білків крові (анальбумінемія, агамма-глобулінемія, відсутність або дефіцит церулоплазміну при хворобі Вільсона-Коновалова та ін.).

Відносна гіпопротеїнемія є результатом збільшення об'єму рідкої частини крові (при анурії, порушенні регуляції водно-сольового обміну при гіперсекреції антидіуретичного гормону або альдостерону, метаболічному ацидозі тощо).

Гіперпротеїнемія – збільшення загальної кількості білків плазми; також буває абсолютною та відносною. Найчастіше розвивається ***відносна гіперпротеїнемія***, як спостерігається у хворих із хірургічними захворюваннями та розглядається як ознака зневоднення організму. Цей тип гіперпротеїнемії буває при опіках, генералізованому перитоніті, холері, нецукровому діабеті, хронічному нефриті в стадії поліурії, респіраторному ацидозі тощо.

Абсолютна гіперпротеїнемія розвивається рідко і пов'язана з підвищенням γ-глобулінів у результаті токсичного або інфекційного процесу. Збільшення загальної кількості білка до 200 г/л можливе за рахунок «патологічних» білків – *парапротеїнів*. Такими білками є: *С-реактивний білок*, концентрація якого збільшується в крові при ревматизмі, інфаркті міокарда; *білок Бенс-Джонса*, який з'являється у крові при мієломі (плазмоцитомі); *кріоглобуліни* – холодові преципітуючі протеїни, що утворюються при злоякісних та автоімунних захворюваннях.

Диспротеїнемії – це зміни співвідношення окремих білкових фракцій при нормальному вмісті загального білка. Найбільш виражені диспротеїнемії при ураженні органів і систем, в яких здійснюється синтез білків плазми крові. Так, концентрація в крові захисного білка пропердина при запаленні збільшується, а при дії на організм іонізуючої радіації зменшується.

Парапротеїнемія обумовлена наявністю патологічних імуноглобулінів PIg, які секретуються пухлинними клітинами системи В-лімфоцитів та в нормі не виявляються. Ці білки з'являються у крові та сечі у хворих з ознаками деструкції, алергії, новоутвореннями, запаленнями. Для виявлення парапротеїнів у крові та сечі використовують електрофорез в агарі або імуноелектрофорез. При електрофорезі PIg (моноклональні імуноглобуліни) мають рухливість у ділянці між γ- і *β- або α-глобулінами* та на електрофореграмі дають гомогенну смугу М-градієнта.

Як було вище зазначено прикладами парапротеїнів можуть бути білок Бенс-Джонса, кріоглобуліни,С-реактивний білок та деякі інші. За хімічною будовою ці білки подібні до імуноглобулінів, але не мають властивостей антитіл. Парапротеїни виявляють, наприклад, при множинній мієломі (плазмоцитомі), макроглобулінемії Вальденстрема, хворобі важких і легких ланцюгів,

ДЯКУЮ ЗА УВАГУ!