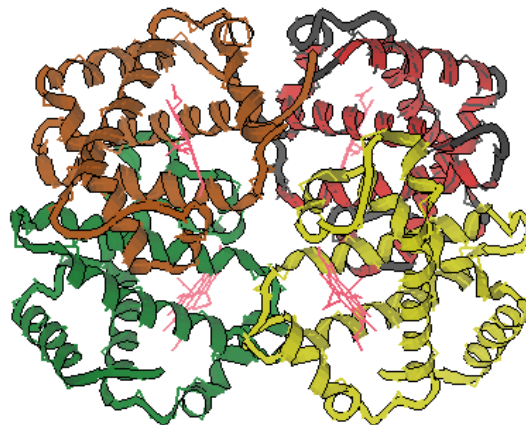


НАРУШУВАЊА ВО СТРУКТУРАТА НА ХЕМОГЛОБИН - *ТАЛАСЕМИЈА* *И СРПЕСТА АНЕМИЈА*

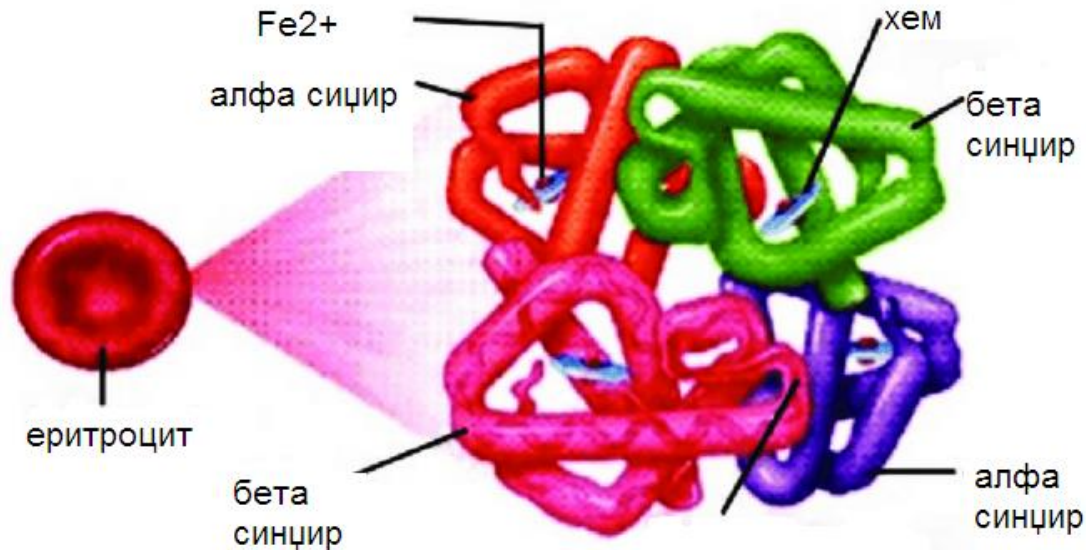
Структурни карактеристики на хемоглобин

- **металопротеин** кој се наоѓа во еритроцитите на човекот
- има задача да пренесува кислород од белите дробови до сите клетки, ткива односно органи во човековото тело
- од ткивата назад кон белите дробови хемоглобинот го пренесува јаглерод диоксидот
- хемоглобинската молекула е составена од 4 глобински субединици (синцири): две алфа и две бета субединици (тетрамер $\alpha_2\beta_2$)
- **хем-група** во чиј центар се наоѓа атом на железо (Fe_2^+)



Слика 1. Структура на хемоглобин

- алфа и бета субединиците се кодирани од посебни гени на 2 различни хромозоми
- алфа субединицата е кодирана од алфа глобински ген кој е член на алфа глобинскиот генски кластер (се наоѓа 16-тиот хромозом)
- бета субединицата на хемоглобинската молекула е кодирана од бета глобински ген, дел од бета глобински кластер сместен на 11-тиот хромозом.



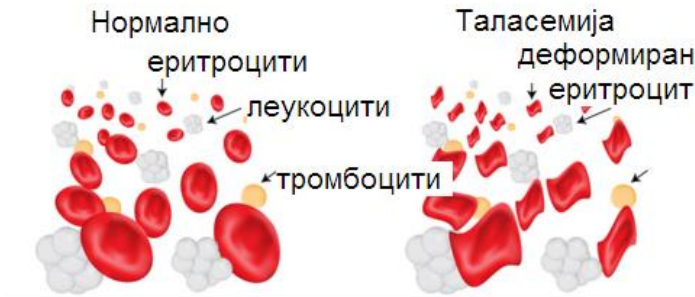
Слика2. Структура на хемоглобин

Нарушувања во структурата на хемоглобин

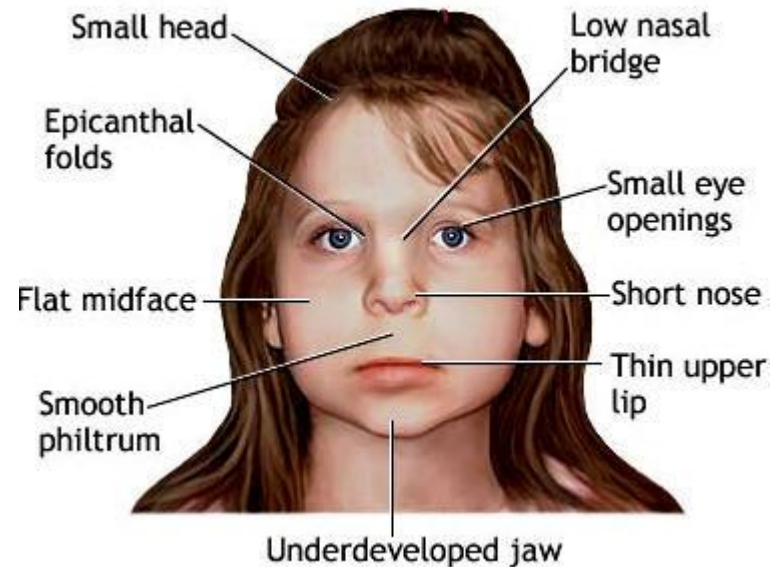
- во еден од глобинските синџири може да дојде до појава на абнормалности – нарушувања кои со едно име се наречени хемоглобинопатии (наследни болести)
- при супституцијата на глутаминската киселина со валин на б-тата аминокиселина од β -глобинскиот синџир на хуманиот хемоглобин кај човекот (Hb A) резултира со формирање на **српест хемоглобин**
- српестата мутација ја прави молекулата на хемоглобин нерастворлива по дезоксигенација, така што еритроцитите што содржат Hb S полимер се крути и имаат нарушени својства.
- во овие болести односно нарушувања спаѓаат таласемијата и српестата анемија
- застапени се кај популациите во Африка, Југоисточна Азија и Медитеранскиот регион.

Таласемија

- Таласемијата е состојба при која кај пациентите се јавува недостиг на алфа или бета субединиците, а тоа е резултат на мутации или делеции во соодветните гени кои ги кодираат субединиците на хемоглобинот.
- Постојат два вида на таласемија: α – **таласемија** и β – **таласемија**.
- Симптоми: анемија, намален раст на индивидуата, бледа кожа, смалување на интервалите при дишење.



Слика 3. Разлика помеѓу нормален еритроцит и деформиран еритроцит кај таласемија



Слика 4. Карактеристики на лицето

Српеста анемија

- Српестата анемија е рецесивна аутосомна болест, што значи дека треба да се вкрстат два хомозиготни гени за личноста да ја добие болеста.
- **валинот** во синџирот бета на позиција 6 е заменет со **глутаминска киселина** со што се произведува абнормален тип на хемоглобин – **Hb (s)**
- Симптоми: лесен замор и губење на енергија, грчеви во нозете, несоница, невообичаено брзо чукање на срцето, вртоглавица, бледа кожа, потешкотии при концентрација, останување без здив и главоболка.



Слика 5. Разлика помеѓу еритроцити



Слика 6. Дактилитис

**ВИ БЛАГОДАРАМ НА
ВНИМАНИЕТО!**
