

H.G. Gurbanow

# BIOHIMIÝA

III tom

Ýokary okuw mekdepleri üçin okuw kitaby

*Türkmenistanyň Bilim ministrligi  
tarapyndan hödürlenildi*

Aşgabat  
Türkmen döwlet neşirýat gullugy  
2015

UOK 378:577

G 80

**Gurbanow H.G.**

**G 80      Biohimiýa. III tom.** Ýokary okuw mekdepleri üçin okuw kitaby. – A.: Türkmen döwlet neşirýat gullugy, 2015.

TDKP № 69, 2015.

KBK 28. 072 ýa 73

© H.G. Gurbanow, 2015.



**TÜRKMENISTANYŇ PREZIDENTI  
GURBANGULY BERDIMUHAMEDOW**





**TÜRKMENISTANYŇ DÖWLET TUGRASY**



**TÜRKMENISTANYŇ DÖWLET BAÝDAGY**

## **TÜRKMENISTANYŇ DÖWLET SENASY**

Janym gurban saňa, erkana ýurdum,  
Mert pederleň ruhy bardyr köňülde.  
Bitarap, garaşsyz topragyň nurdur,  
Baýdagyň belentdir dünýäň öňünde.

*Gaýtalama:*

Halkyň guran Baky beýik binasy,  
Berkarar döwletim, jigerim-janym,  
Başlaryň täji sen, diller senasy,  
Dünýä dursun, sen dur, Türkmenistanym!

Gardaşdyr tireler, amandyr iller,  
Owal-ahyr birdir biziň ganymyz.  
Harasatlar almaz, syndyrmaz siller,  
Nesiller döş gerip gorar şanymyz.

*Gaýtalama:*

Halkyň guran Baky beýik binasy,  
Berkarar döwletim, jigerim-janym,  
Başlaryň täji sen, diller senasy,  
Dünýä dursun, sen dur, Türkmenistanym!

## GIRIŞ

Biohimiýa ylmy häzirkî zaman biologiýa ylmynyň binýadyny molekulýar derejede esaslandyran ylmy ugurdyr. Eger maddanyň iň bir kiçi birligi atomlar bolsa, ýaşaýyş ulgamyň şeýle birligi molekulalarydyr. Aýry-aýry molekulalar biri-birleri bilen amatly aragatnaşykda toplanşyp ýaşaýyş ulgamynyň döremegine getirýär. Ol ulgamda örän çylşyrymly we ýokary derejede sazlaşykly geçýän fiziki-himiki özgerişleriň esasynda bedeniň struktur gurluşyny emele getirip, onuň örän amatly sazlaşykly wezipeleşmeginiň esasy, onda geçýän biohimiki özgermeleri düzýär. Şol özgermeleriň kadaly ýagdaýda geçmegi üçin bedeniň fiziki-himiki görkezijileri, şol ýerde geçýän hadysalara mahsus bolan derejede saklanmalydyr. Emma birnäçe ýagdaýlarda daşky gurşawyň täsirinde, öýjük metabolizmini üpjün edýän şertler üýtgäp, biohimiki hadysalaryň bozulmagyna getirýär. Netijede, beden agzalarynyň we dokumalarynyň kadaly arabaglanyşygy bozulyp, ol ýerde patologiki hadysa döreýär. Şonuň üçin hem amaly lukmançylygyň esasy wezipesi bedeniň agzalarynda we olaryň dokumalarynda sazlaşykly we biri-biri bilen baglanyşykly geçýän biohimiki özgerişmeleri kadaly ýagdaýyna getirmekden ybaratdyr.

Bedeniň öýjük metabolizminiň bozulmagy agzalaryň we dokumalaryň biohimiki görkezijileriniň üýtgemegi bilen geçýär. Şol üýtgeşmeleriň esasynda hem patologiki hadysa we onuň derejesi anyklanylýar. Patologiýanyň geçmeginde näsagyň bedeninde döreýän kliniki alamatlar hem bedeniň öýjük metabolizminde emele gelýän özgermeler bilen gös-göni baglanyşyklydyr. Şonuň üçin hem patologiki hadysanyň etiopatogeneze nukdaýnazaryna esaslanan bejeriş çärelerini guramakda, şol çäreleriň bejerişde ähmiýetini kesgitlemekde, bedende geçýän özgermeleri häsiýetlendirýän kliniki-laborator barlaglarda alynýan biohimiki görkezijileriň ähmiýeti uludyr.

Şol barlaglarda alnan netijeleri düşündirmek üçin biohimiýa ylmynyň esasy düşünjeleri ýeterlik däl. Sebäbi her agza we dokuma diňe özüne mahsus bolan biohimiki özgermeler hem-de olaryň tizlik derejesi bilen häsýetlendirilýär.

Bedeniň umumy ýaşayyş ýagdaýy, agzalarda we dokumalarda geçýän biohimiki özgermeleriň integrirlenen netijesidir. Şol netije aýry-aýry agzalaryň we dokumalaryň goşýan goşundysyny bedeniň kadaly ýagdaýynda, esasan-da, onuň patologiýasynda öwrenmek, amaly lukmançylygyň in bir wajyp ylmy ugurlarynyň biridir. Şonuň üçin hem ýokary hünärlü lukmanlary taýýarlamakda, lukmançylyk ýokary okuw mekdebiniň 2-nji ýyl okuw döwründe umumy biohimiýa tamamlanandan soňra, onuň dowamy görnüşinde umumy okuw iş maksatnamasynda bedeniň agzalarynyň we dokumalarynyň biohimiki aýratynlyklaryny öwrenmek göz önünde tutulýar.

Hödürlenýän «Biohimiýa» okuw kitabyňyň 3-nji tomy adam bedeniniň aýry-aýry agzalarynyň we dokumalarynyň biohimiki aýratynlyklaryny öwrenmäge niýetlenilýär.

Kitabyň birinji ganyň biohimiýasy bölümünde ganyň düzümindäki proteinler we ferment spektri, aýry-aýry proteinleriň häsiýetleri, wezipeleri hem-de dürli patologiýalarda ganyň protein düzüminiň hil hem-de mukdar taýdan özgermekleri barada giňişleýin maglumatlar berilýär.

Bu bölümünde ganyň ferment spektri baradaky maglumatlar, ganyň kadaly ýagdaýyndaky ferment düzümi, ol fermentleriň patologiýa hadysalarynda işjeňlikleriniň ýokarlanmasy, patologiýalary, ganyň kadaly düzümine mahsus bolmadyk fermentleriň işjeňliginiň kesgitlenilişi we şol netijeleriň kliniki ähmiýeti barada gürrüň berilýär. Umuman onda amaly lukmançylykda giňden ulanylýan fermentleriň häsiýetleri we olaryň kesel anyklamakda ähmiýetleri barada köp maglumatlar ýerleşdirilen. Bölümde ganyň elektrolit düzümi, onuň öýkende we dokumalarda gaz çalşygyna gatnaşyşy, bedeniň osmos basyşyny, pH derejesini üpjün edýän biohimiki özgermeleri hem-de ganyň lagtalanma mehanizmine gatnaşýan täsirleri barada giňişleýin maglumatlar hem berilýär.

Kitabyň II bölümünde bedeni öýjük metabolizminiň galyndylaryndan hem-de zäherli birleşmelerinden arassalamakda peşewiň



ähmiýeti, böwrekde peşewiň emele geliş mehanizmi, onuň sazlaşygy we hadysanyň bozulmagynda döreyän patologiki özgermeler hem-de bedeniň suw, elektrolit aýlanyşygynyň düzgünleri, sazlaşygy ýa-da şolar bilen baglanyşykly patologiýalar, III bölümde bedeniň suw, elektrolit çalşygy, ýa-da turşy-aşgar deňagramlylyk ýagdaýy barada maglumatlar berilýär.

Bagyrda geçýän aýratyn biohimiki özgermeler, şol sanda bagryň lipidleriň, uglewodlaryň, aminoturşularyň çalşygynda we öt pigmentleriň aýlanyşygynda şu agzanyň orny, bagra mahsus bolan mikrosomal okislenmäniň derman serişdelerini we beýleki toksiki maddalary zähersizlendirmekde ähmiýeti we bagyrda geçýän himiki kanserogeneze baradaky maglumatlar IV bölümde getirilýär. Soňra hem şu bölümde glikogeniň sintezi we dargaýşy bilen baglanyşykly fermentleriň ýetmezçiliginde döreyän adamyň çagalyk döwrüne mahsus bolan glikogenoz keselleriň görnüşleri, alamatlary hem-de birnäçesiniň bejeriş çäreleriniň biohimiki esaslaryna seredilýär.

Kitabyň V, VI bölümlerinde myşsa hem-de birleşdiriji dokumalaryň molekulýar gurluş aýratynlyklary ýa-da şol dokumalaryň özara baglanyşygynda geçýän biohimiki özgermeleriň aýratynlyklaryna seredilýär. Birleşdiriji dokumanyň esasy proteini – kollageniň sinteziniň bozulmagy bilen, esasan-da, kollagen sapajyklarynyň kadaly emele gelmekleriniň üýtgemekliگی bilen adamda döreyän agyr we dowamly geçýän kollagenoz keselleriň görnüşlerinde biohimiki özgerişmeleriň molekulýar aýratynlyklaryna üns berilýär.

Kitabyň soňky bölümi merkezi nerw sistemasynyň molekulýar gurluş aýratynlygyna we özara baglanyşygynyň biohimiki esaslaryna (neýrohimiýa) bagyşlanandyr. Bu bölümde neýronlaryň we nerw sinapslarynyň gurluşlaryna seretmeklik bilen, nerw impulsalaryň neýronlarda döreyşiniň himiki mehanizmi häsiýetlendirilýär. Adamda akyly-huş, paýhas we pikirlenme ýaly ukyplaryň beýnide döremeginiň molekulýar mehanizmine seredilýär. Beýniniň gurluşy we özara baglanyşygynyň biohimiki aýratynlygyna seretmeklik bilen amaly lukmançylykda, esasan-da, jemgyýetiň häzirki zaman wajyp ýaşayş-durmuş meseleleriniň biri bolan neşekeşlik (narkomaniýa)

we arakhorlyk (alkogolizm) ýaly keselleriň döreýşi we şolarda geçýän biohimiki özgerişmeler hem ýerlikli ornuny tapandyr.

Jemgyýetiň ýaşayş-durmuş ýagdaýynyň gowulaşmagy bilen adamyň ýaş derejesi ýokarlanýar. Emma şunuň bilen baglanyşyklylykda-da neýronlaryň gurluş-arabaglanyşyk ukyplary peselip, adamyň akyl-huşunyň peselmegine, soňundan bolsa şol ukyplaryň doly ýitirmegine getirmegi mümkindir. Şeýle ýagdaýyň döremegine lukmançylykda «Alsgeýmeriň keseli» diýilýär. Statistikanyň görkezmegine görä, ýaşy 80-den geçen adamlaryň 20% töweregi şu kesel bilen kesellidir. Şol sebäpli hem, lukmanlaryň ünsüni çekmeklik üçin, şu kesele mahsus bolan birnäçe biohimiki özgerişmeleriň üstünde durup geçilendir.

Şeýlelikde, «Biohimiýa» okuw kitabynyň III tomy, amaly, nazary lukmançylyk ylmynyň wajyp bölümlerini öz içine alýandyr we lukmançylyk ýokary okuw mekdebiniň ikinji okuw ýyl talyplaryna hem-de lukmançylygyň kliniki okuw ugurlary okadylýan kafedralarda (3-nji we 4-nji okuw ýyllarynda) ýaş, ýaňy işläp başlan lukmanlar üçin gollanma bolup hyzmat eder diýen tamamyz bar.

Ýaşawyş sistemasynyň biologiki ösüşi (ewolýusiýa) netijesinde çylşyrymlaşmagy bilen bedende aýry-aýry agzalaryň we dokumalaryň arasynda, şol ýerde geçýän hadysalaryň sazlaşykly alnyp barylmagy üçin, bedende daşarky gurşawyň fiziki-himiki özgermelerine laýyklykda öýjük madda çalşygyny talabalaýyk guramak agzalaryň we dokumalaryň arasynda aragatnaşyk zerurdyr. Şeýle aragatnaşyklaryň biri hem gan aýlanyş sistemasydyr. Şeýlelikde, ganyň, limfanyň üsti bilen bedeniň ähli agzalarynyň we dokumalarynyň arasynda aragatnaşyk berjaý edilýändir hem-de umumy beden boýunça geçýän ähli biohimiki hadysalar biri-birleri bilen özara baglanyşykdadyr. Ganyň üsti bilen bedeniň ähli agzalaryna we dokumalaryna himiki birleşmeler, şol sanda öýjük üçin iýmit maddalary gatnadylýar. Şeýle hem gan bedende gorag wezipesine, bedeniň fiziologiki, biohimiki hadysalaryny sazlaşdyrmaga, öýjügiň daşky suwuklygynyň osmatiki basyşyny ýa-da pH görkezijisini hem-de bedeniň gyzygynlyk derejesini üýtgetmän saklamaklyga we başga-da köp hadysalara işjeň gatnaşýan ulgamydyr.

Gan suwuklykdyr, ol suwuklykda gan öýjükleri – eritrositler, leýkositler we trombositler garyladyr. Gan hüşgärlik bilen gandamardan alnandan soňra sentrifugirlenilse ganyň düzümindäki öýjükler çökündi emele getirýärler. Çökündiniň üstündäki açyk sarymtyl reňkli suwuklyk bölegine ganyň plazmasy diýilýär. Gan lagtalanandan soňra emele gelen açyk ýeňilräk sarymtyl reňkli gan suwuklygyna gan ýuwundysy (syworotkasy) diýilýär. Gan ýuwundysynyň ýa-da plazmasynyň sarymtyl reňki ganda az mukdarda öt pigmentleriniň we karatinoidleriň bolmaklygy bilen baglanyşyklydyr. Şeýlelikde, ganyň plazmasy düzüminde eritrositleri, leýkositleri we trombositleri saklamaýan suwuklykdyr, emma ganyň syworotkasynda gan

öýjükleri bilen bir hatarda onuň düzümindäki protein-fibrinogen hem ýokdur.

Ganyň mukdary uly adamlarda bedeniň 8%-ine barabar bolup, onuň mukdary 4-5 litre golaýdyr. Ortaça erkek adamlarda 5200 *ml* we aýallarda 3900 *ml* gan bardyr. Ganyň plazmasy ganyň 55% göwrümini tutýar. Ganyň umumy göwrüminiň 44%-ini eritrositler, 1%-ini bolsa leýkositler bilen trombositler düzýärler. Ganyň plazmasynda erän maddalaryň mukdary onuň 10%-ine ýakyn göwrümine deňdir, şonuň 7% töweregi proteinler we 0,9%-i mineral duzlardyr. Galanlary bolsa organiki we organiki däl birleşmelerdir.

Ganyň umumy düzüminiň 75-85%-i suw we 15-25%-i hem – gury galyndy. Ganyň udel dykzlygy 1,055-den 1,065-e çenlidir, plazmanyňky – 1,024-1,030 aralykdadyr. Ganyň şepbeşikligi suw bilen deňeşdirilende, ondan 5-6 esse ýokary, şeýle ýokary şepbeşiklik ganyň düzüminde ýokary mukdarda proteinleriň we eritrositleriň bolmaklygy bilen baglanyşyklydyr.

Ganyň düzümindäki erän birleşmeleriň bölejikleri biologiki perdejiklere, şol sanda öýjük perdejiklerine bellibir derejede basyş bilen täsir edýär. Şol basyşa hem osmatiki basyş diýilýär. Ganyň osmatiki basyşy, esasan, plazmada erän nahar duzunyň ionlarynyň bölejikleriniň we az derejede hem proteinleriň albumin bölüminiň molekulýar bölejikleriniň edýän täsirleridir. Ol adaty ýagdaýda 7,6 atm töwereginde bolýar.

### 1.1. Ganyň himiki düzümi

Ganyň himiki düzümi umumy beden boýunça geçýän madda çalşygynyň görkezijisidir we adaty ýagdaýda mydamalykdyr. Bedeniň esasy agzalarynyň we dokumalarynyň, şol sanda bagryň, böwregiň, öýkeniň, gan-aýlanyş sistemasynyň we iýmit özleşdiriji agzalaryň wezipeleriniň üýtgemeklikleri ganyň himiki düzüminiň üýtgemegine alyp barýandyr. Şonuň üçin-de lukmançylyk amalynda bedeniň patologiya özgerişmelerini anyklamakda ganyň himiki düzümi giňden öwrenilýär (*1-2-nji tablisalar*).

**Sag adamyň ganynyň esasy biohimiki görkezijileri**  
(Borodin E.A. 1991)

Görkezijileri	Derejesi
1	2
Glýukoza	3,3-5,5 mmol/l
Umumy lipidler	4-7 g/l
Holesterin	3,9-6,3 mmol/l
Holesterin ÝDLP	1-2 mmol/l
Holesterin ADLP	3-4 mmol/l
Gliseridler	1-2,3 mmol/l
Fosfolipidler	2-4,7 mmol/l
Erkin ýag turşulary	640-880 mkmol/l
Aspartataminotransferaza	0,1-0,45 mkmol/sagat/ml
Alaninaminotransferaza	0,1-0,68 mkmol/sagat/ml
Umumy protein	6,5-8,5 %
Şonuň Albuminleri	50- 61 %
$\alpha_1$ -globulinleri	3,0-6,8 %
$\alpha_2$ -globulinleri	5,8-8 %
$\beta$ -globulinleri	11-13 %
$\gamma$ -globulinleri	15,5-22 %
Umumy bilirubin	1,7-20,5 mkmol/l
Göni däl bilirubin	1,7-17 mkmol/l
Göni bilirubin	0,9-4,3 mkmol/l
Galyndy azot	14-25 mmol/l
Moçewina	2,5-8,3 mmol/l
Kreatin erkeklerde	15-45 mkmol/l
Kreatin aýallarda	45-76 mkmol/l
Kreatinin	44-176 mkmol/l
Syworotkada Kaliý	4-5,5 mmol/l
Syworotkada Natriý	135-150 mmol/l
Syworotkada Kalsiý	2-2,8 mmol/l

1	2
Syworotkada Demir	44-80 <i>mkmol/l</i>
Hloridler	95-110 <i>mmol/l</i>
Fibrinogen	2-4 <i>g/l</i>
Peşew turşusy	240-290 <i>mkmol/l</i>
Keton bedenjikleri	8-30 <i>mg/l</i>
Süýt turşusy	1,1-1,2 <i>mmol/l</i>
Piruwat	70-140 <i>mkmol/l</i>
Limon turşusy	100-150 <i>mkmol/l</i>
Holin	1,5-2,5 <i>mmol/l</i>
Turşy-esas ýagdaýy	
pH	7,36-7,44
pO <sub>2</sub>	90-100 <i>mm.simap.süt</i>
pCO <sub>2</sub>	36-44 <i>mm.simap.süt</i>
Bufer esaslary	40-60 <i>mmol/l</i>

**Çagalarda ganyň biohimiki görkezijileri  
(Borodin E.A. 1991)**

Görkezijileri	Çaganyň ýaş döwürleri		
	Ýaňy bolan çaga	0-12 aýlyk	1-14 ýaş
1	2	3	4
Glýukoza, ( <i>mmol/l</i> )	3,5-5,5	2,6-4,0	3,5-5,5
Umumy lipidler, ( <i>mmol/l</i> )	1,7-4,5	2,4-7,0	4,5-70
Holesterin, ( <i>mmol/l</i> )	1,3-2,6	1,5-5,0	3,7-6,5
Gliseridler, ( <i>mmol/l</i> )	0,2-0,86		0,4-0,93
Yag turşulary, ( <i>mmol/l</i> )	1,2-2,2	0,6-1,0	0,3-0,6
Umumy protein, ( <i>g/l</i> )	47-65	41-72	59-82
Albuminler, ( <i>g/l</i> )	23-46	20-51	37-52
$\alpha_1$ -globulinler, ( <i>g/l</i> )	0,9-3,2	1,2-4,7	1,0-4,0

1	2	3	4
2 $\alpha$ -globulinler, (g/l)	2,4-7,2	2,5-11,0	5,0-10,0
$\beta$ -globulinler, (g/l)	2,4-8,5	1,6-13,0	6,0-16,0
$\gamma$ -globulinler, (g/l)	6,0-12,0	2,3-12,0	
Galyndy azot, (mmol/l)	42,0-71,0		
Syworotkada kaliy, (mmol/l)	4,7-6,7	4,1-5,8	3,7-5,1
Syworotkada natriý (mmol/l)	135,0-155,0	133,0-142,0	125,0-147,0
Syworotkada kalsiý (mmol/l)	1,2-2,5		2,2-2,8
Syworotkada demir (mmol/l)	5,0-CAPut!’, 0	6,3-33,0	9,3-34,0
pH	7,29-7,38	7,34-7,46	
pCO <sub>2</sub> , mm.sim.süt	26,0-41,0	17,0-25,0	

## 1.2. Ganyň protein düzümi

Uly adamlaryň ganynyň plazmasynda proteinleriň umumy mukdary 6,5-8,5% aralykdadyr. Ganyň plazmasynda ýüzden-de gowrak aýry-aýry proteinleriň görnüşleriniň bardygyny häzirki zaman fiziki-himiki we immuno-himiki usullar bilen geçirilen barlaglar görkezdi. Emma proteinleri aýry böleklere bölmekden ulanylýan esasy usul bolan – elektroforez usuly bilen ganyň plazmasynda proteinleriň baş esasy görnüşi kesgitlenilýär. Olardan: albuminler (50-61%),  $\lambda_1$ -globulinler (3,0-6,8%);  $\lambda_2$ -globulinler (6-8%);  $\beta$ -globulinler (11-13%) we  $\gamma$ -globulinler (16-22%). Bulardan başga-da, ganyň plazmasynda fibrinogen (2-4%) we başga-da proteiniň köp dürli görnüşleri bardyr.

**Albuminler.** Gan syworotkasynyň esasy proteinleridir we onuň umumy mukdarynyň 50-60%-ini düzýär. Albuminleriň molekulýar agramy 70000 töweregidir. Molekulasy 580 aminoturşy galyndydan düzülen bir polipeptit zynjyrdan durandyr. Adam ganyna mahsus bolan albuminleriň molekulasy 17 sany disulfid baglanyşyklaryň gatnaşmaklarynda düzülen togalak gurluşy döredýärler. Albuminler

beýleki ganyň proteinlerinden tapawutly – olar glikoproteid däl we kiçi molekulýar proteindir. Molekulasy 30x50 Å ölçegdäki ellipsoid şekilindedir. Fibrinogenler we  $\gamma$ -globulinler ýaly albuminleriň molekulasy sapak görnüşinde çekilen bolmandygy üçin olaryň ergini ýokarda görkezilen proteinlere garanynda pes şepbeşikli ergin döredýärler. Albuminleriň bu häsiýeti örän wajyp, sebäbi ýüregiň kadaly işlemekligi ganyň şepbeşiklik häsiýetine diýseň baglydyr.

Albuminleriň esasy wezipeleriniň biri hem ganyň osmatiki basyşynyň kadaly derejede saklanmaklygyna gatnaşmaklygydyr. Albuminler ganyň plazmasynyň proteinleriniň mukdarynyň ýarpysyndan-da köp bölegini düzmek bilen, özleri hem kiçi molekulýar protein bolandyklary sebäpli plazmanyň 75-80% osmatiki basyşy olaryň gatnaşmaklarynda üpjünleşdirilýär. Şonuň üçin hem bedende çişň we osmatiki sarsgynyň döremegi bedeniň duz we suw çalşygynyň bozulmaklygy bilen bir hatarda ganyň plazmasynda albuminleriň mukdaryna hem ýokary derejede baglydyr. Eger-de ganyň syworotkasynda albuminiň mukdary 30g/l-den peselse, ganyň onkotiki basyşynyň peselmekligi sebäpli bedende çişň döremegine alyp barýar.

Ganyň albuminleri ýokary derejede suwa ymtylmaklyk (gidrofillilik) häsiýeti görkezýär we şonuň üçin-de bedende suwuň saklanmagyna uly ähmiýeti bardyr. Ganyň düzümindäki birnäçe işjeň birleşmeler (gormonlar) albuminleriň gatnaşmaklarynda gatnadylýar. Ýag turşulary, holesterin, öt pigmentleri we köp dürli dermanlar ganyň albumin bölegi bilen birleşen ýagdaýyndadyr. Gandaky kalsiniň köp mukdary hem albuminler bilen birleşen ýagdaýdadyr. Albuminleriň adam bedeninde köp görnüşleriniň (polimorfizm) hem duş gelýän ýagdaýlary bolýar. Olaryň aýry-aýry görnüşleri biri-birinden özleriniň elektroforez hereketleri, aminoturşy düzümleri we molekulasynyň zarýadlary boýunça tapawutlanýarlar. Albuminleriň aýry-aýry görnüşleriniň bolmaklygy bedeniň bellibir ýagdaýyna baglydyr. Meselem: näsag adama köp mukdarda penisillin ulanylanda ganda ýokary elektroforetiki hereketli albumin bölegi peýda bolýar we penisillin ulanmaklyk bilen bejeriş işleri tamamlanandan soňra albuminleriň şeýle bölegi ýok bolup gidýär. Albuminleriň şeýle böleginiň bolmagy penisilliniň gatnaşmagynda



protein molekulasyňyň otrisatel zarýadynyň ýokarlanmaklygy bilen baglanyşyklydyr.

**Globulinler we beýleki proteinler.** Globulinler öz düzümleri boýunça örän çylşyrymly we köp görnüşli proteinlerdir. Şolardan  $\lambda$  we  $\beta$ -globulinler düzümleri boýunça lipoproteid we glikoproteiddir. Bular metallaryň ionlaryny hem saklaýandyrlar. Gandaky lipoproteidleriň düzüminiň çylşyrymlydygyny  $\beta$ -lipoproteidlerde görmek bolýar. Ol proteidiň düzümine protein böleginden başga-da, 666 erkin, 1820 ýag turşulary bilen birleşen holesteriniň molekulalary, 920 fosfolipidleriň molekulalary we 380 trigliseridleriň molekulalary girýär ýa-da turşy  $\lambda_1$ -glikoproteidiň 42% mukdaryny uglewodlar düzýär, şol turşy  $\lambda_1$ -glikoproteidiň hem-de  $\lambda_1$ -fitoglobuliniň wezipeleri hem häzirlilikçe belli däl. Dogrudan-da,  $\lambda$ -fitoglobulin ganda adamyň düwünçek ösüş döwründe bolýar we onuň iň ýokary mukdary düwünçegiň ganynda 14-15 hepdelik göwrelilik döwründe düş gelýär. Çagalarda we uly adamlarda bu protein ýok. Bu  $\lambda_1$ -fitoproteiniň çagalaryň ganynda peýda bolmagy, olaryň bagrynda dürli keselleriň döremekligi bilen we uly adamlarda bolsa bagyrdaky howply çişme keseliň emele gelmekligi bilen baglanyşyklydyr.

Birnäçe  $\lambda$ -globulinler proteazalaryň ingibitorlary bolup çykyş edýärler. Şol topara  $\lambda_1$ -antitripsin,  $\lambda_2$ -makroglobulin we inter- $\lambda$ -tripsin ingibitorlary degişlidir. Şu proteinleriň täsirinde ganyň lagtalaşmasynda gatnaşýan fermentler we tripsin hem-de himotripsin ýaly pankreatiki fermentleri ingibirleşdirýändir. Şeýlelikde, pankreatiki maziň öýjükleriniň zeperleşmesiniň netijesinde gana düşýän proteazalary ingibirleşdirmek bilen ol proteinler gorag wezipesini alyp barýarlar. Şu nukdaýnazardan öýken emfizemaly keselli adamlaryň ganyň plazmasynda  $\lambda_1$ -anti-tripsiniň derejesi sag adamlara garanynda biraz aşakdadyr. Şeýle adamlar öýken emfizema keseli bilen kesellemekelege ýokary ukyplylygy görkezýärler. Sebäbi öýken öýjükleri proteaza fermentlere ýokary duýgurlyk görkezýändirler. Aýallaryň göwrelilik döwründe we keselleriň birnäçe görnüşlerinde ganda proteazalaryň ingibitorlarynyň mukdary köpeliýär.  $\gamma$ -globulinlere retinolbaglanyşdyryjy protein hem degişlidir. Ol protein albuminler bilen toplanma döredip tiroksinbaglanyşdyryjy protein görnüşde hem çykyş edýändir. Retinolbaglanyşdyryjy proteine A witaminiň

tiroksinbaglanyşdyryjy protein, galkan görnüşli maziň gormony-tiroksin, transkortin-glýukokortikoidleri we seruloplazmin – misi gatnadýandyrlar.

Seruloplazmin düzüminiň 0,34 % mukdaryna deň misiň atomyny saklaýar. Bedeniň agzalarynda, esasan-da, bagyrda misiň mukdaryny adaty derejede saklamaklykda seruloplazminiň ähmiýeti uludyr. Soňra-da bu protein askorbin turşusyny, adrenalini, dioksifenilalanini we başga birleşmeleri okislendirmekde işjeň gatnaşýar. Seruloplazmin ferroksidaza we monoaminoksidaza işjeňligi bilen hem häsiýetlenýär. Ganda seruloplazminiň mukdarynyň kemelmekligi beýnide we bagyrdaky misiň ýygnanmagyna alyp barýar (Wilsonyň keseli).

$\lambda_2$ -globulinlere gaptoglobulinler degişli we globulinleriň şol böleginiň 25% mukdaryny düzýärler. Gaptoglobulinler gemoglobini bilen birleşip toplanma emele getirýärler. Gemolitik anemiýaly (gan azlykly) kesellilerde gaptoglobuliniň mukdary azalýar, emma miokardyň dargamagynda bu globuliniň mukdary köpeliýär.

$\beta$ -globulinleriň esasy proteini transferrindir we ganyň syworotkasynda onuň mukdary 2,0-3,2 g/l-e deň. Transferriniň molekulýar agramy 90000-e deň, reňksiz proteindir, emma onuň demir bilen toplanmasy goňur reňkli, şöhläniň 470-480 nm tolkunyny siňdirýän proteindir. Transferriniň esasy wezipesi onuň demriň atomyny birleşdirip, agzalara we dokumalara çekmekdir. Şeýlelikde, transferriniň demri ganyň plazmasynda, agzalarda we dokumalarda mukdaryny sazlaşdyrmak hem-de peşew bilen onuň çykarylmagyndan saklamaklyk wezipesini alyp barýar. Transferriniň diňe 1/3 mukdary demir bilen doýdurylan. Ol özüniň düzümi boýunça getrogendir. Transferriniň mukdary göwreli aýallarda we demir ýetmezçiligi bilen baglanyşykly kesellerde ýokarlanýar.

$\beta$ -globulinlere transferrinden başga-da gowy öwrenilen ganyň proteinlerinden gemopektin, S-reaktiw protein, krioglobulin, interferon we  $\beta_2$ -mikroglobulin degişlidir.

Gemopektin gemi özüne birleşdirip onuň böwregiň üsti bilen bedenden çykarylmasýndan saklaýar. Gem-gemopektin toplumy gan bilen bagyra çekilip ol ýerde toplumdaky demriň atomy boşadylýar we gemoglobiniň molekulasy döretmek üçin ulanylýar. Gemopektin gemoglobin, sitohrom C we bilirubin ýaly gem önümleri birleşmeleri

bilen toplama emele getirmeyär, ol diňe gemi özüne birleşdirýär. Bu protein sagdyn adamlarda gem bilen doly doldurylan däldir, emma gemolitiki ganazlykly kesellerde gemopektin gem bilen doly doldurylandyr.

S-reaktiwli protein sagdyn adamlaryň ganynda ýok. Dürli patologiýaly ýagdaýda, esasan-da, dokumanyň nekrozy (dargamagy) bilen baglanyşykly geçýän özgerişmelerde şu protein ganda peýda bolýar. S-reaktiwli protein keseliň ýiti döwründe ganyň syworotkasyn-da peýda bolmak bilen, keseliň dowamly geçiş (hroniki) ýagdaýa geçmekliginde bu protein gandan ýok bolup gidýändir. Şonuň üçin-de oňa S-reaktiw proteini hem diýilýändir.

Rewmatizmiň ýiti döwründe, pnevmokokk, streptokokk we stafilokokk ýokançly kesellerde, miokardyň infarktynda we başga-da birnäçe patologiýalarda S-reaktiw proteini ganda kesgitlemekligiň keseli anyklamakda ähmiýeti örän uludyr.

Ýüregiň infarktynda keseliň 2-nji gününden başlap bu protein položitel netije görkezýändir, emma keseliň 2-nji hepdesiniň aýagyn-da ýa-da 3-nji hepdesiniň başynda S-reaktiw proteini ganda kesgitlenmeýär.

Infarktyň agyr geçýän ýagdaýynda bu proteine ýokary derejeli položitel netije 4 hepdeden soň hem mahsusdyr. Şeýlelikde, S-reaktiw proteiniň netijesi esasynda keseliň ýagdaýy, ýürek myşsasyna ýetýän zeperiň derejesi we onuň ýerleşen ýeri barada ýeterlikli maglumatlar alynýar.

S-reaktiw proteiniň wezipesi barada ýeterlik maglumat ýok, emma bu protein fagositoz hadysany güýçlendirýär we leýkositleriň hereketlenmeklik ukyplaryny ýokarlandyrýar diýlip çak edilýär.

Krioglobulin sagdyn adamlaryň ganynda ýok; patologiýa ýagdaýyň döremegi bu proteiniň peýda bolmagyna alyp barýar. Esasan-da, mieloma, nefroz, bagryň sirrozy, reumatizm, limfosarkoma, leýkozlar we başga kesellerde ganda bu protein kesgitlenilýär. Krioglobuliniň esasy tapawutlanýan häsiýetleri: onuň 37° gyzgynlykdan pes gyzgynlykda çökündä öwürlmekligi ýa-da želatine öwürlip gel emele getirmekligidir.

**Immunoglobulinler.** Ganyň proteinleriniň  $\gamma$ -globulinler böleginiň esasy immunoglobulinler düzýär. Olaryň düzüminde esasy

antitelalar ýerleşendir we  $\gamma$ -globulinleriň mukdarynyň peselmekligi bedeniň immun-gorag ukybyny belli derejeden aşaklandyrýar. Immunoglobulinler özüniň gurluşlary boýunça biri-birine meňzeşdir. Olaryň wezipesi hem bedeniň immun goraýjylygyny üpjün etmekden ybaratdyr. Ählisiniň düzüminde wiruslara we bakteriýalara garşy antitelalary bardyr. Immunoglobulinleriň 5 topary belli – IgG; IgM; IgA; IgE we IgD.

IgG gandaky immunoglobulinleriň 70-75% mukdaryny düzýär. Molekulýar agramy 150000 dalton birlige deň. Onuň biri-birinden özüniň işjeňligi boýunça tapawutlanýan birnäçe görnüşleri bardyr.

IgA umumy immunoglobulinleriň 20% töweregi mukdaryny düzýär we ýerli immunitete gatnaşýar (nem bardalarynda).

IgM (makroglobulinler), bulara immunoglobulinleriň 10% mukdary deňişli. Immunoglobulinleriň bu görnüşi özüniň düzüminde polisaharid gurluşly antigenleriň, gramotrisatel bakteriýalaryň we reumatoid täsirleriň garşysyna antitelalary saklaýar. Çagalaryň bir ýaşyna çenli döwürde emele gelyän immun-gorag antitelalar immunoglobulinleriň şu görnüşiniň düzüminde emele gelyärler.

IgE ganda örän az mukdardadyr we wezipesi boýunça hem bedende allergiýa ýagdaýyň döremekligi bilen baglanyşyklydyr. Şeýle ýagdaýyň başlanmagy-da immunoglobulinleriň şu görnüşiniň allergen bilen dessine täsirleşmesiniň netijesidir.

Immunoglobulinleriň mukdary ganda dürli patologiýalarda üýtgeýär. Bronhoektaz keselinde IgA-nyň mukdary aşaklanýar. Çagalarda immunoglobuliniň şu görnüşi ýetmezçilik edende olarda dürli ýokanç keseller ýüze çykýar. IgA-nyň mukdary bronhial demgysmada, gyzdyrmada, ekzemada, ehinokokkda, askaridozda we howply çişme kesellerinde-de ýokarlanýar. Dowamly geçýän hepatitde IgG-niň mukdary ýokarlanýar, alkohol bagyr sirrozynda-IgA we billiar sirrozynda bolsa, IgM-iň mukdarlary ýokarlanýar.

### 1.3. Çagalarda ganyň protein düzüminiň aýratynlyklary

Çaga doglan döwründe ganyň plazmasynyň umumy protein mukdary 47-65 g/l-e deňdir. Wagtyndan öň doglan çagalarda 50g/l-den

aşakdadyr we proteiniň gandaky mukdary çaganyň kemis doglan derejesine proporsionaldyr.

Esasan hem, kemis doglan çagalarda  $\alpha$ - we  $\beta$ -globulinleriň mukdary has hem aşakda bolýar. Soňra hem doglan çaganyň ganynyň umumy protein mukdary enesiniň ýagdaýyna, göwrelilik döwrüniň geçişine, enäniň şol döwürde ýmitlenişine baglydyr. Eger-de çaga enäniň göwresindekä enede göwrelilik dürli toksikozy bilen geçen bolsa, şeýle çagalarda gipo we disproteinemiýa, esasan-da, gipoalbuminemiýa we giper –  $\lambda$  we  $\beta$ -globulinemiýa döreýär.

Bir ýaşyndan ýokary çagalarda plazmanyň umumy protein mukdary, esasan, albuminleriň we  $\gamma$ -globulinleriň mukdarynyň ýokarlandyrylmagy bilen üpjün edilýär. IgG-niň mukdary uly adamlardaky ýaly derejä 1-6 ýaşlarynda ýetýär. Seruloplazminiň mukdary ýaňy bolan çagalarda enesiniň ganynda şu proteiniň mukdarynyň 20% töweregindedir. Onuň derejesi 6 aýdan soň köpelip başlaýar.

Gaptoglobin çaganyň göbek ganynda diňe 8% töwereginde duşgelyän bolsa, 1-nji hepdeňiň aýagynda ähli çagalaryň ganynda kesgitlenilýär. Ýaňy bolan çagalarda, esasan-da, kemis çagalarda ganyň lagtalanmagyna gatnaşýan täsirlər ýeterlik derejede däl. Asfiksiýa bilen doglan çagalarda ganyň lagtalanma sistemasynyň görkezijileri has aşakdadyr.

Fibrinolitiki sistemanyň işjeňligi ýaňy bolan çagalarda uly adamlar bilen deňeşdirilende ýokary we çaganyň mekdep döwrüne çenli şol ýokardadygyna galýar. Ýaňy bolan çagalaryň syworotkasynda kallikren-kinin sistemasynyň düzümine girýän ähli bölekler kesgitlenilýär. 1-ýaşdan 15-ýaşyna çenli kinin sistemasynyň ähli bölekleriniň mukdary köpeliýär. 15 ýaşynda ganda kallikrenin, kininazanyň işjeňligi we kininogeniň mukdary uly adamlardaky ýaly derejesine ýetýär.

#### **1.4. Ganda proteiniň mukdarynyň görkezijileriniň üýtgemegi**

Bedeniň dürli näsaglyklary ganyň umumy proteiniň mukdarynyň üýtgemegine alyp barýar. Birnäçe patologiýalarda proteiniň mukdary ýokarlansa (giperproteinemiýa), birnäçesinde aşaklanýar (gipoproteinemiýa). Bellibir kesellerde ganyň protein bölekleriniň (fraksiýalaryň)

biri-birine bolan aragatnaşygy üýtgeýär. Şeýle ýagdaýa disproteiniemiýa diýilýär. Ýa-da birnäçe patologiyalarda ganda sag adamlara mahsus bolmadyk proteinleriň peýda bolmagyna getirýär we şeýle ýagdaýa paraproteiniemiýa diýilýär.

**Giperproteiniemiýa.** Birnäçe ýagdaýlarda (patologiyalarda) ganyň umumy proteiniň mukdary 15-16g/100 ml-e çenli ýokarlanmagy mümkindir. Çagalarda iç-geçmeklik, gaýtarmaklyk ýaly ýagdaýlarda ýa-da deriniň köp ýeri oda ýananda bedeniň suwuny ýitirmekligine getirýär. Netijede, ganyň umumy proteinleriniň mukdarynyň ýokarlandyrmagyna alyp barýar. Şeýle giperproteiniemiýa oňnositel giperproteiniemiýa diýilýär.

Ýokanç kesellerde ýa-da zäherli maddalaryň täsirinde retikuloendotelial sistemanyň gyjynmagynda ganda  $\gamma$ -globulinleriň mukdarlary biraz ýokarlanýar. Mieloma keselinde ganyň syworotkasynda, şol kesele mahsus bolan özboluşly proteiniň, ýagny «mieloma» proteiniň peýda bolmaklygy, paraproteiniemiýanyň netijesinde, absolýut giperproteiniemiýa döreýär. Şeýle giperproteiniemiýada ganyň umumy proteininiň mukdary 16g/100 ml ýetmegi mümkindir. Bellibir kesellerde (Waldenştremiň makroglobulinemiýasynda) ganyň plazmasynyň umumy proteininiň 80% mukdaryny makroglobulinler düzýändir.

**Gipoproteiniemiýa.** Ganyň proteininiň mukdarynyň peselmegi, esasan, gipoalbuminiemiýanyň hasabyndan döreýär. Bu ýagdaý, köplenç, böwrek keselleriniň (nefrit) esasy görkezijisidir we umumy proteiniň mukdary ganda 3-4g-dan 100 ml-e çenli aşaklanýar.

Gipoproteiniemiýanyň derejesi proteinuriýanyň dowamlylygyna we onuň derejesine mydama bagly dälendir.

Bedende suwuň saklanmagy bilen geçýän kesellerde, şol sanda ýürek ýetmezçiliginde, bagryň sirrozy bilen baglanyşykly çişlerde we garynda suw ýygnanmagynda (assitde) gipoproteiniemiýa döreýär. Proteinuriýa bilen bir hatarda aşgazan- içege ýoly tarapyndan köp mukdarda protein ýitirmeklikde, hem-de kaheksiýa, bagryň howply çişmesinde we umuman bagyrdaky proterin döremek hadysasyna päsgelçiligiň emele gelmekliginde gipoproteiniemiýa ýüze çykýar.

**Disproteiniemiýa.** Ganyň aýry-aýry protein bölekleriniň mukdarynyň üýtgemekligi köp patologiyalarda duş gelyän özgerişmelerdir. Keseliň ýiti döwrüniň proteini ganyň  $\lambda$ -globulinler bölegi bilen

baglanyşykly bolandygy üçin, proteiniň şol böleginiň stress ýagdaýyň we keseliň döremegi bilen baglanyşykly geçýän patologiýalary onuň mukdarynyň köpelmegine alyp barýar. Şeýle ýagdaý kollagenoz keselinde, dowamly geçýän ýokanç kesellerde, reumatizmde, miokardyň infarktynda, böwrek kesellerinde, oda ýanmakda we şikeslenende, köplenç, duş gelyär.  $\lambda$ -globulinleriň mukdarynyň azalmagy gepatit, bagryň nekrozunda we gipotireozda ýüze çykýar.

$\beta$ -globulinleriň mukdarynyň ýokarlanmagy immungoraýyş sistemasynyň wezipesiniň güýçlenmegi bilen baglanyşykly geçýän patologiýalarda duş gelyär. Şu belok proteiniň mukdarynyň köpelmegi mieloma keseline hem mahsusdyr. Gipogammaglobulinemiýa 3-4 aýlyk çagalarda gamma (fiziologiki gipogammaglobulinemiýa) we immun ýetmezçilikli patologiýalarda hem-de dowamly AKTG kortikosteroid dermanlar ulanylanda bolup biler. Ganda makroglobulinleriň mukdary bagyr dokumasynyň patologiýasynda we autoimmun kesellerde köpelyär. Gaptoglobuliniň mukdary gemitiki ganazlyk keselinde köpelyär we eritrositleriň dargamagy bilen baglanyşykly keselde onuň mukdary aşaklanýar.

Seruloplazminiň mukdary melanomada we şizofreniýada ýokarlanýar. Transferriniň mukdary gepatitde, nefrit sindromynda we çiş kesellerinde aşaklanýar, eritrositleriň dargamagynda – ýokarlanýar.

## **1.5. Ganyň syworotkasynda umumy proteiniň mukdaryny kesgitleme usuly**

Býuret usulyna esaslanan taýýar reaktiwler toplumy ulanylýar.

1. 0,1 *ml* ganyň syworotkasyna 5*ml* býuret reaktiwini goşmaly we garyşdyrmaly.

2. 30 *min* inkubasiýada saklamaly.

3. Erginiň gök melewşe reňkiniň dykzlygy fotoelektrokolorimetrde 540 *nm* şöhle tolkunynyň uzynlygynda barlag (kontrol) erginiň garşysynda ölçemeli.

Barlag ergin üçin syworotkanyň ýerine 0,1*ml* 0,9%-naha duzunyň ergini ulanylýar.

4. Proteiniň mukdaryny belli mukdarly protein ergininde taýýarlanan çyzgy boýunça kesgitlemeli.

## 1.6. Ganyň proteinsiz azot birleşmeleri

Ganyň düzüminiň proteinleri çökdürilip aýrylandan soň galan azotly birleşmelere ganyň galyndy azoty diýilýär. Ganyň proteinsiz azot düzüminde aminoturşular, moçewina, peşew turşusy, kreatinin, ammiak, indikan, bilirubin, polipeptidler, nukleotidler we başgalar girýär; ganda hem-de onuň plazmasynda olar 25-35 mg/100 ml-e deňdir. Ganyň galyndy azotynyň umumy mukdarynyň 50% moçewinadyr, aminoturşular – 25%, ergotionin – 8%, peşew turşusy – 4%, kreatinin – 5%, kreatin – 2,5%, ammiak we indikan – 0,5%. Şeýlelikde, ganyň proteinsiz azotynyň düzümine, esasan, proteinleriň çalşygynyň soňky maddalary girýär. Sagdyn adamlarda ganyň bu görkezijisi durnuklydyr we esasan, iýmit bilen düşýän proteinleriň mukdaryna baglydyr. Proteinsiz azot birleşmeler özüniň düzümi boýunça kiçi molekulýar maddalardyr we şonuň üçin-de ganyň suwuk böleginde ýa-da ganyň öýjüklerinde deň ýaýrandyr. Şeýlelikde, ganyň bu görkezijisinde bütinleý ganda we onuň syworotkasynda-da kesgitlemek mümkindir (3-nji tablisa).

*3-nji tablisa*

### Sagdyn adamlaryň ganynyň plazmasynda esasy proteinsiz azot birleşmeleriniň görkezijisi

N	Birleşmeler	Mukdary
1	2	3
1	Proteinsiz azot	15-25 mmol/l
2	Moçewina	2,5-8,3 mmol/l
3	Alanin	360-630 mkmol/l
4	Arginin	92-172 mkmol/l
5	Asparagin	50-150 mkmol/l
6	Asparagin turşy	2-30 mkmol/l
7	Sitrullin	10-50 mkmol/l
8	Sistin	84-125 mkmol/l
9	Glutamin turşy	54-175 mkmol/l
10	Glutamin	514-568 mkmol/l
11	Glisin	100-400 mkmol/l



1	2	3
12	Gistidin	110-135 mkmol/l
13	Ízoleýsin	122-153 mkmol/l
14	Leýsin	130-255 mkmol/l
15	Lizin	144-363 mkmol/l
16	Metionin	20-34 mkmol/l
17	Ornitin	30-100 mkmol/l
18	Fenilalanin	85-115 mkmol/l
19	Prolin	50-200 mkmol/l
20	Serin	70-150 mkmol/l
21	Treonin	160-476 mkmol/l
22	Triptofan	30-90 mkmol/l
23	Tirozin	78-83 mkmol/l
24	Walın	188-274 mkmol/l
25	Bilirubin	1,7-20,5 mkmol/l
26	Kreatin	45-75 mkmol/l
27	Kreatinin	44-176 mkmol/l

Ganyň galyndy azoty protein çalşygynyň wajyp görkezijileriniň biridir. Protein çalşygynyň bozulmagynda we dürli patologiýalarda, esasan-da, böwregiň peşew çykaryş wezipesiniň üýtgemeginde, ýagny böwrek ýetmezçiliginde ýa-da bagryň moçewina öndüriş wezipesiniň üýtgäp, bagyr ýetmezçiliginde ganyň protein-siz azotynyň mukdaryny kesgitlemek amaly lukmançylykda wajyp ähmiýete eýedir. Ganyň galyndy azotynyň mukdarynyň ýokarlanmagyna azotemiýa diýilýär. Azotemiýa otnositel we absolýut görnüşlerde bolup biler. Haçanda azotemiýanyň döremeginiň sebäpleri ganda azot şlaklarynyň mukdarynyň ýokarlanmagy bilen baglanyşykly bolsa, şeýle ýagdaýda oňa absolýut azotemiýa diýilýär. Eger-de galyndy azotyň mukdary ganyň goýalmagy bilen, şol sanda syrkawyň içiniň geçmekligi, dowamly gaýtarmaklygy sebäpli ýa-da deriniň odalma keselinde döreýän bolsa, şeýle azotemiýa otnositel azotemiýa diýilýär.

Azotemiýanyň döremeginiň sebäplerine görä, olar iki görnüşe bölünýändir: retension azotemiýa we öndürilýän azotemiýa. Retension azotemiýada gana düşýän azotly birleşmeleriň mukdary üýtgemeyär, emma ol birleşmeleriň bedenden çykarylşy peselýär. Retension azotemiýanyň sebäpleri hem böwrek bilen baglanyşykly we böwrek bilen baglanyşyksyz retension azotemiýa bolup biler. Böwrek bilen baglanyşykly retension azotemiýa böwregiň çykaryş wezipesiniň aşaklanmagy bilen baglanyşyklydyr. Patologiýa sebäpli böwrek özüniň gany arassalaýyş wezipesini ýitirýär. Böwrek bilen baglanyşykly retension azotemiýada galyndy azotyň mukdary moçewinanyň hasabynadyr. Böwrek bilen baglanyşyksyz azotemiýada galyndy azotyň ýokarlanmagy umumy ganaýlanyşygyň bozulmagy, şol sanda gan basyşyň aşaklanmagy, böwrek ganaýlanyşygyň bozulmagy we başgalar bilen baglanyşyklydyr.

Öndürilýän azotemiýada bedende patologiyä hadysanyň täsirinde protein katabolizmi ýokarlanyp köp mukdarda gana azot birleşmeleri düşýär. Şeýle ýagdaý kaheksiýa we odalma kesellerde, diabetde, inçekeselde, öýken çişme keselinde, bagryň sirrozynda duş gelýär. Azotemiýanyň şu görnüşinde erkin aminokislotalaryň mukdary has-da ýokarlanýar. Bagryň moçewina öndüriş wezipesi peselende, esasan-da, bagyr ýetmezçiliginde ganyň galyndy azoty aşaklanýar. Şeýle ýagdaý iýmit ýetmezçiliginde we aýallaryň göwrelilik döwründe duş gelýär.

Ganyň galyndy azotynyň düzümine girýän peşew turşusy hem wajyp ähmiýete eýedir. Peşew turşynyň mukdarynyň ýokarlanmagy adamda bogun agyry keselinde (giperurikemiýa) wajyp görkezijidir. Şu keselde ganda peşew turşynyň mukdary 2-3 esse ýokarlanýar.

Ganda erkin aminoturşularyň we peptidleriň bellibir derejesi bardyr. Ganyň aminoturşusy düzüminiň köp bölegini alanin, asparagin we glutamin ýaly aminoturşular tutýar. Ganyň erkin aminoturşynyň düzümi köp üýtgemeyändir we umuman milli iýmit däp-dessurlara bagly bolmagy mümkindir. Birnäçe dogabitdi kesellerde, şol sanda gistidinemiýa, sitrullinemiýa, arginininsuksinatriýa, gomesisteinuriýa, sitrullinuriýa we başga kesellerde belli-belli aminoturşularyň mukdary ganda üýtgemegi mümkindir. Gandaky polipeptitleriň köpüsi biologiki işjeň birleşmelerdir. Me-

selem: kininler ýa-da ganyň kinin sistemasy. Oňa, esasan, bradikinin, kallidin we metionil-lizil-bradikinin degişlidir. Bradikinin 9 aminoturşudan we lizil-bradikinin 10 aminoturşudan düzülen polipeptiddir. Kininler ganyň plazmasynda, dokuma suwuklygynda giňden ýaýrandyr. Olara dokuma ýa-da ýerli gormonlar hem diýilýär. Kininleriň köpdürli täsirleri bardyr, esasan, gan damarlarynyň ýylmanak myşsalaryna, öýjük perdejiklerine täsir etmek bilen ganyň basyşyny aşaklandyrýar. Kininler kininogenlerden boşadylýar, hadysa bagyrda geçýär. Kininleriň kininogenlerden boşadylmagy fermentler-kininogenazalaryň (kallikrinler) katalizleşdirmeginde geçýär. Kallikrinler proteiniň düzüminde argininiň we liziniň COOH toparjyklarynyň gatnaşmaklaryndaky peptid baglanyşyklary üzýärler. Kallidinden liziniň aminopeptidazanyň täsirinde aýrylmagy bilen bradikiniň döredilmegi hem mümkindir. Ganyň plazmasynda we dokumalarda kallikrinler giňden ýaýrandyr hem-de, esasan kallikrinogen görnüşindedir. Kallikrinogeniň kallikrinlere öwrülmeçleri Hageminiň täsiri tarapyndan üpjün edilýär.

Kininler az wagtyň dowamynda täsir edýärler we kininaza fermentleriň gatnaşmaklarynda özüleriniň işjeňliklerini ýitirýärler. Bu fermentler ýokary işjeňlikde ganyň plazmasynda we agzalarda giň ýaýrandyr.

Umuman kininler dokumanyň gemodinamika ýagdaýyny sazlaşdyrmaga gatnaşýarlar. Bradikinin gan damarlary giňeldýän maddadyr. Onuň bu ukyby gistamin bilen deňeşdirilende 10-15 esse ýokary. Bradikinin kiçi gan damarlarynyň madda geçiriş ukybyny-da ýokarlandyrýar we şol sebäpden-de aterosklerozyň döremegine ýardam edýär.

## 1.7. Ganyň fermentleri

Ganyň plazmasynda köpsanly fermentler bardyr. Ganyň fermentleri iki topara bölünýär: plazma aýratynlykly fermentler we indikatorlykly fermentler. Plazma aýratynlykly fermentler, esasan, bagyrda sintezlenmek bilen özüniň wezipesini ganda alyp barýar. Bu topar fermentleriň keseli anyklamakda ýa-da syrkawyň ýagdaýyny kesgitlemekde amaly lukmançylykda ähmiýeti uly däl.

Plazma aýratynlykly fermentlere şu aşakdaky fermentler degişli: lisitin-holesterin-asiltransferaza; bu ferment ganda erkin holesterin bilen linol ýa-da linolen ýag turşularyny çylşyrymly efir baglanyşyk bilen birleşdirip holesteriniň baglanyşykly görnüşini emele getirilmegini katalizleşdirýär; geparinden soňky lipoproteidlipaza, bu ferment hilomikronyň we örän pes dyklyzly lipoproteidleriň düzümine girýän lipidleri dargadýar; holinesteraza – asetilholini dargadýan ferment; lizosim – bakterial öýjükleriň gabygyndaky glikozaminleriň düzümine girýän glikozid baglanyşyklary üzmek bilen ganyň bakteriosit ukybyny üpjün edýän fermentdir. Bulardan başga-da, ganyň lagtalanmasyna gatnaşýan protein-ferment toplanmalary (fibrinolaza we kinitogenaza), ganyň tripsin we antitripsin işjeňligine gatnaşýan täsirler hem-de başgalar ganyň plazma aýratynlyk fermentlerine degişlidir. Bu topar fermentleriň ganda işjeňligini kesgitlemek, esasan-da, fermentleriň işjeňliginiň peselmegi şu fermentleriň döredilýän agzasynda (bagyrda) bellibir patologiýa ýagdaýyň bardygy barada maglumat almak bolar.

Indikatorlykly fermentlere agza aýratynlykly fermentler hem diýilýändir. Fermentler özüniň agzalarynda we dokumalarynda ýerleşişine görä, esasan-da, olaryň öýjükde ýerleşşi boýunça dürli-dürlüdür. Bir topar fermentler (laktatdegidrogenaza, aldolaza) öýjük sitoplazmasynda ýerleşseler, beýleki topar (glutamatdegidrogenaza, sitohromoksidaza) mitohondriýada we üçünji topar fermentler (turşy fosfotaza,  $\beta$ -glýukuronidaza, katapsinler) lizosomlarda ýerleşendirler. Laktatdegidrogenaza ähli agzalarda we dokumalarda bar, emma gistidaza (gistidin-ammiakliaza) diňe bagyrda we deriniň epidermal gatlagynda duş gelýär. Bu topar fermentleriň işjeňligi adaty ýagdaýda duýulmaýar ýa-da örän pesdir. Şeýlelikde, her bir agzada ýa-da dokumada şol dokuma üçin özüne mahsus bolan ferment düzümi bardyr. Şol görkezijä hem agzanyň ýa-da dokumanyň ferment spektory diýilýär.

Haçanda bellibir agzada patologiýa hadysanyň başlanmagynda öýjüge zeper ýetende, onuň sitoplazmatiki perdejiginiň madda geçirijilik ukyby ýokarlananda, esasan-da, şol perdejigiň bütinligi bozulanda öýjükdäki birleşmeler bilen bir hatarda ondaky fermentler hem öýjükdäki çykyp gana düşýärler. Şunuň bilen birlikde ganda bellibir

fermentiň işjeňligini anyklamak bilen patologiýa hadysanyň haýsy agzada ýa-da dokumadadygyny we onuň zeperlenen derejesini kesgitlemek mümkin. Patologiýa hadysanyň başlangyç döwründe, ýagny öýjügiň sitoplazmatiki perdejiginiň madda geçirijilik ukyby ýokarlananda gana ilkinjiler bolup öýjügiň sitoplazmasyndaky erän ýagdaýdaky fermentler (aldolaza, alaninaminotransferaza, laktatdehidrogenaza, piruwatkinaza we başgalar) düşýär we ganda ol fermentleriň işjeňlikleri kesgitlenilýär. Emma patologiki hadysanyň güýçlenmegi bilen, öýjügiň dargamagynyň netijesinde gana öýjügiň içki bölekler bilen baglanyşykly, şol sanda mitohondriýanyň, lizosomalaryň, endoplazmatiki toruň düzümindäki fermentler hem gana düşýärler we olaryň işjeňlikleri ganda kesgitlenilýär. Patologiýa hadysanyň netijesinde näçe köp öýjüge zeper ýeten bolsa, şonça hem fermentiň ganda işjeňligi ýokary. Emma bu aragatnaşygyň mydama bolmazlygy hem mümkin.

## 1.8. Amaly lukmançylykda ähmiýetli fermentler

Amaly lukmançylykda keseli anyklamak üçin, bejeriş çäreleriň netijesini synlamaklyk üçin şu aşakdaky fermentler giňden ulanylýar.

**Aminotransferazalar.** Bu fermentler protein çalşygynda örän wajyp fermentleriň birliğidir. Aminotransferazalar aminoturşularyň dargaýyş hadysasyny ugurlamak bilen umumy aminoturşy çalşygyny sazlaşdyrmakda we çalşýan aminoturşulary bedende sintezleşdirmeye uly ähmiýete eýedir. Dokuma ähli aminoturşulary dezaminirleşdirmek üçin her aminoturşa mahsus özboluşly aminotransferaza bardyr. Aminotransferazalaryň işjeňlik derejeleri dürli-dürlüdür we adam bedeninde ýokary işjeňlikli aminotransferazalar aspartataminotransferaza (AST) we alaninaminotransferazadyr (ALT). Aspartataminotransferaza – aminoturşy asparagin turşusy bilen ketoturşa we L-ketoglutar turşynyň arasynda transaminirleşme hadysany katalizleşdirip aspartaty, asiloasetaty we L-ketoglutaraty hem glýutamin turşa öwürýändir. Alaninaminotransferaza alanin bilen L-ketoglutar turşynyň arasynda transaminirleşme hadysany katalizirleşdirip, alanini piruwata we L-ketoglutar turşyny hem glýutamin turşa öwürýändir. Fermentleriň kofermenti hem piroksifosfatdyr ( $B_6$  vitamini).

Fermentler adamyň agzalarynda giňden ýaýrandyr. Aspartataminotransferazanyň iň ýokary işjeňligi ýürek myşsasynda kesgitlenilýär. Ondan soňra bagyrda, myşsada, beýnide we böwrekde duýulýar. Fermentiň işjeňligi ganyň syworotkasynda hem kesgitlenilýär. Emma onuň derejesi ýürek myşsasy bilen deňeşdirilende, birnäçe mün esse pesrâkdir. Şeýlelikde, aspartataminotransferaza ýürek myşsa fermenti diýip hasaplanylýar.

Alaninaminotransferazanyň iň ýokary işjeňligi bagyr dokumasynda kesgitlenilýär. Başga-da, fermentiň işjeňligi birnäçe pes derejede aşgazanasty mäsde, ýürekde we myşsa dokumasynda hem kesgitlenilýär. Ganda fermentiň işjeňligi, onuň bagyrdaky derejesinden birnäçe mün esse aşakda. Şeýlelikde, bu ferment bagyrda ýokary dereje işjeňlik görkezýän ferment hasaplanylýar.

Bagyr kesellerinde ganda alaninaminotransferazanyň ýokary derejede işjeňligi kesgitlenilse, ýüregiň infarktynda ganyň syworotkasynda aspartataminotransferazanyň görkezijisi 2-20 esse ýokarlanýar. Aspartataminotransferazanyň ganda işjeňliginiň derejesi ýürekde infarktyň netijesinde dörän nekrozyň göwrümine hem baglydyr. Eger-de fermentiň işjeňlik derejesi 4-nji güne çenli aşaklansa, bu görkeziji howply ýagdaýyň görkezijisidir. Ýürekgysma (stenokardiýa) ýagdaýy ganda fermentiň işjeňliginiň ýokarlanmasyna alyp barmaýar.

Bagyr kesellerinde, esasan-da, ýokançly gepatitde alaninaminotransferazanyň işjeňligi örän ýokarlanýar. Emma bu keselde aspartataminotransferazanyň hem işjeňligi ýokarlanýar. Şonuň üçin bir wagtda iki fermentiň işjeňligi hem kesgitlenilmelidir we biri-birine bolan aragatnaşygy öwrenilmelidir. Adaty ýagdaýda alaninaminotransferazanyň aspartataminotransferaza bolan aragatnaşygy  $AST/ALT = 1,33 \pm 0,40$ -a deňdir. Bu aragatnaşyga Ritis aragatnaşygy diýilýär we ýokançly gepatitde aşaklanýar hem-de ýürek infarktynda tiz ýokarlanýar. Täze bolan çagalarda aspartataminotransferazanyň işjeňligi pesdir we adaty dereje 6-aýdan soň döreýär.

**Laktatdegidrogenaza.** Bu ferment piruwatyň gaýdymly süýt turşa gaýtarylmagyny katalizleşdirýär. Ferment adam bedeninde giňden ýaýrandyr we ähli agzalarda we dokumalarda duş gelýär. Laktatdegidrogenazanyň molekulasy dört subbirlikden düzülip, iki görnüşli polipeptid zynjyrdan durandyr. Zynjyrlaryň biri myşsa

görnüşli (*M* bilen belenilýär), ikinjisi hem ýürek görnüşlidir (*H* bilen belenilýär). Polipeptid zynjyryň görnüşleri biri-birinden fiziki-himiki häsiýetleri boýunça tapawutlanýar. Laktatdegidrogenazanyň molekulasyň düzümi polipeptit zynjyrlaryň dürli görnüşleriniň girmekligi bilen fermentiň baş izogörnüşini döredýär. Olar şeýle polipeptid düzümlidir: LDG<sub>1</sub>-HHHH; LDG<sub>2</sub>-HHHM; LDG<sub>3</sub>-HHMM; LDG<sub>4</sub>-HMMM; LDG<sub>5</sub>-MMMM. Fermentiň izogörnüşleri biri-birinden häsiýetleri we olaryň substrata ymtylyş ukyp-lary, esasan-da, molekulanyň zarýady boýunça tapawutlanýarlar. Laktatdegidrogenazanyň H protomer görnüşiniň M görnüşine garanynda pH 7,0-90 aralykda otrisatel zarýadlaşan subbirlikdir. Şeýlelikde, LDG<sub>1</sub> ýokary tizlik bilen hereket edýändir we fermentiň beýleki izogörnüşleri aralyk ýagdaýy eýeleýändirler. Soňra-da H görnüşden düzülen izofermentleriň (LDG<sub>1</sub> we LDG<sub>2</sub>) piruwada ymtylyşlyk ukyby pesdir. Emma glýukozany anaerob dargadyşa mahsus bolan agzalarda fermentiň piruwada ymtylyş ukyplary ýokary bolan izogörnüşleri (LDG<sub>4</sub>-LDG<sub>5</sub>) duş gelýär.

Ýürek myşsasynda fermentiň esasy duş gelýän izogörnüş – LDG<sub>1</sub>, eritrositlerde we böwrekde LDG<sub>1</sub> we LDG<sub>2</sub>; ganyň plazmasyndada-LDG<sub>2</sub>; öýkende, dalakda, böwrekde, aşgazanasty mäsde – LDG<sub>3</sub>; myşsada – LDG<sub>5</sub>, LDG<sub>4</sub> we LDG<sub>3</sub>; bagyrdada – LDG<sub>2</sub>. Şeýlelikde, laktatdegidrogenazanyň izogörnüşleri özboluşlyklary bilen häsiýetlenýär. Şonuň üçin ganyň syworotkasynda fermentiň izogörnüş spektoryny kesgitlemek bilen patologiýa hadysanyň ýerleşen agzasyny we dokumasyny anyklamak mümkin. Sebäbi her bir agza ýa-da her bir dokuma özüne mahsus bolan laktatdegidrogenazanyň izogörnüşini saklamak bilen şol agzada ýa-da dokumada patologiýa hadysanyň netijesinde öýjükleriň zeperlenmeginde öýjükdäki fermentler, şol sanda laktatdegidrogenazanyň hem izofermentleri gana dökülýär.

Meselem: ýüregiň ýiti infarktynda ganyň syworotkasynda laktatdegidrogenazanyň LDG<sub>1</sub> işjeňligi, bagryň ýokançly gepatidinde LDG<sub>5</sub> we LDG<sub>4</sub> işjeňlikleri ýokarlanýar. Leýkoz keseliň ýiti görnüşinde LDG<sub>2</sub> we LDG<sub>3</sub> mukdarlary ýokarlanýar; öýken keselinde bolsa ýeke LDG<sub>3</sub> işjeňligi ýokarlanýar.

**Kreatinkinaza.** Ferment fosfotransferaza kreatinkinaza degişlidir we ATF-den fosfat galyndysyny gaýdymly kreatine getirip mak-



roergiki birleşme – kreatinfosfaty sintezleýär. Kreatinkinaza fosfokreatini sintezleşdirýän we dargadýan ýeke-täk ferment we özi hem dokumada energiýa üpjünçilik fermentlere degişlidir. Kreatinfosfokinaza giňden ýaýran ferment. Esasanda, ýokary işjeňlikli fermentiň görnüşi we kreatinfosfat myşsa we nerw dokumalarynda duş gelýär. Ferment öýjügiň sitoplazmasynda ýerleşýär. Sagdyn adamlaryň ganynnda we eritrositlerde fermentiň işjeňligi duýulmaýar.

Kreatinkinazanyň molekulasy iki subbirligidir – myşsa subbirligidir (*M*) we beýni subbirligidir (*B*) düzülen, şonuň üçin-de fermentiň üç izofermenti bar. Birinji görnüşi (*BB*), ikinji görnüşi (*MB*) we üçünji görnüşi (*MM*). Izogörnüş *BB* esasan, beýnide we *MM* izogörnüş myşsada duş gelýär, ýürek myşsasynda *MM* izogörnüş bilen birlikde *MB* izogörnüşe hem duş gelmek bolýar. Fermentiň izogörnüşleri elektforezde hereketleri boýunca tapawutlanýarlar. Kreatinkinazanyň ýürek myşsasynda onuň sitoplazmatiki görnüşinden başga-da, mitohondrial we endoplazmatiki tor bilen baglanyşykly görnüşi hem duş gelýär.

Miokardyň infarktynda ganyň syworotkasynda kreatinkinazanyň işjeňligini öwrenmeklik patologiya hadysanyň ýagdaýyny anyklamakda amaly lukmancylykda giňden ulanylýar. Ýiti infarktda fermentiň işjeňligi syworotkada hadysa başlanyndan 3-4 sagatdan soň duýulýar we fermentiň maksimal işjeňligi keseliň birinji gije-gündiziniň soňunda kesgitlenilýär. Syworotkada, esasan, fermentiň *MM* we *MB* izogörnüşleri kesgitlenilýär. Kesel başlanyndan 2-3 gije-gündiz geçenden soň fermentiň işjeňligi adaty ýagdaýa gelýär. Dürli beýni kesellerinde, şol sanda şizofreniya, maniakal-depressiw ýagdaýda psihotrop birleşmeleriniň täsirinde döreýän psihiki özgerişmeler we başgalar ganda kreatinkinazanyň işjeňliginiň ýokarlanmagyna alyp barýar.

**Gistidaza.** Gistidaza ýa-da gistidin-ammiakliaza aminoturşy gistidini içki molekulýar dezaminirleşme reaksiýa bilen dezaminirleşdirip urokanin turşa öwürýär. Şeýlelikde, gistidaza gistidiniň katabolizmini ugrukdyrmak bilen aminoturşynyň umumy çalşygyny sazlaşdyrýan fermentdir.

Ferment gistidaza adam bedeniniň iki agzasyna – bagryň dokumasyna we deriniň gopýan epidermal gatlagyna mahsusdyr. Deriniň



epidermal gatlagy gan aýlanyşyk bilen aragatnaşygy bolmanlygy üçin ol ýerdäki ferment gana düşmeýär. Şunuň bilen birlikde gandaky gistidazanyň çeşmesi bolup diňe bagyr çykyş edýär. Şol sebäpden-de gistidaza fermentine gepatoözboluşly ferment diýilýär. Bagyr patologiýasynda bagyr dokumasyndaky beýleki fermentler hem gana düşüp bilerler. Emma ol fermentleriň işjeň görnüşleri beýleki dokumalarda we agzalarda bolmaklygy sebäpli, şol fermentleriň işjeňligi ganda duýulmagy patologiýa hadysa diňe bagyr bilen baglanyşykly diýen netije subutnama bolup bilmez.

Adam bedeninde diňe gistidaza ýeke-täk bagyr özboluşly (gepatospesifiki) fermentdir. Gistidazanyň bu häsiýeti lukmancylykda bagryň gurluş-wezipe ýagdaýyny kesgitlemekde ulanylýar. Geçirilen barlaglarda, ýagny bagryň sirrozynda, gepatitlerde, bagryň ehinokokkozynda, holesistitde, öt-daş keselinde we başga-da bagyr dokumasynyň zeperlenmegine alyp barýan beýleki patologiýalarda gistidaza fermentini ganda ýokary işjeňlikli fermentdigini görkezildi. Bagryň zeperlenmesi näçe ýokary bolsa gistidazanyň işjeňliginiň ganda şonça-da ýokarydygyny birnäçe işlerde subut edildi.

Göwreli aýallaryň ganynda gistidazanyň işjeň görnüşi ýok. Gaýtadan göwrelilik geçirýän aýallaryň, esasanda, dört we ondan-da köp gezek göwreli bolan aýallaryň göwrelilik döwrüniň ikinji üçaýlyk döwründen başlap gana gistidazanyň işjeň görnüşi çykyp başlaýar. Köp göwrelilik geçiren göwreli aýallaryň göwreliligiň birinji üçaýlyk döwründe ganda gistidazanyň işjeňligi kesgitlenip başlaýar we aýalyň göwrelilik döwri näçe aýlyk ýokary bolsa fermentiň işjeňligi hem ganda şonça ýokarydyr. Soňra-da fermentiň işjeňlik derejesi aýallaryň geciren göwrelilik sanyna hem proporsionaldyr.

Adamda bagyr keselleriniň kliniki özgerişmeleri ýüze çykmanka, bagyrda patologiýa hadysanyň netijesinde gaýdymсыз gurluş-wezipe (patomorfologiki) özgerişme döremänkä ganyň syworotkasynda gistidazanyň bellibir derejede işjeňligi kesgitlenilýandigi görkezildi. Bu görkeziji bagyr patologiýasynyň başlangyç, heniz patomorfologiki özgerişmä ýetmän molekulýar derejede geçýän özgerişme görkezijisidir we bagyr keselleriniň önüni almak çärelerini alyp barmakda uly ähmiýete eýedir.

**Gammaglutamiltanspeptidazalar.** Bu fermentler gammaglutamil galyndylary aminoturşy ýa-da peptidleri getirip täze gammaglutamil peptidleriň döremegini katalizleşdirýändirler. Ferment böwrekde, bagyrda, aşgazanasty mäsde, dalakda, ganda, peşewde we ötdedüş gelýär. Gandaky fermentiň çeşmesi, esasan, bagyrdyr. Şonuň üçin bagyr kesellerinde bu fermentiň işjeňligi ganda ýokarlanýar. Dykylmaly sarylamada, holongitde fermentiň işjeňliginiň ýokary derejesi düş gelýär. Gepatitde we gan aýlanyşyk bilen baglanyşykly bagyryň zeperlenmeginde hem-de böwrek kesellerinde fermentiň biraz ýokarlanmagy mümkindir. Ýüregiň infarktynda fermentiň işjeňligi ýuwaş-ýuwaşdan ýokarlanýar we keseliň üçünji hepdesinde ýokary işjeňlige ýetip soň gaýdyp başlaýar.

**Fosfotazalar.** Bu fermentlere fosfomonoesterazalar hem diýilýär. Olar fosfor turşusynyň organiki birleşmeler bilen monofosfor efir önümleriniň çylşyrymly efir baglanyşyklaryny üzüp fosfor turşa we organiki birleşmä dargadýarlar. Lukmançylyk barlaglarda fosfotazalaryň iki dörnüşi – aşgar fosfotazalar (optimum pH 8,6-10,1) we turşy fosfotazalar (optimum pH 5,0-5,6) öwrenilýär. Aşgar fosfotazalar süňk dokumasynda, bagyrda, dalakda, içegäniň bardasynda we böwrekde düş gelýärler. Turşy fosfotazalar, esasan, prostata mäsizde we az mukdarda eritrositlerde düş gelýärler.

Gandaky kesgitlenilýän aşgar fosfotazanyň esasy çeşmesi süňk dokumasydyr we az mukdarda bagyr hem içegedir. Ganyň syworotkasynda kesgitlenilýän aşgar fosfotazanyň işjeňligi jynsa we ýaş hem baglydyr. Çagalarda fermentiň işjeňligi uly adamlara garanynda ýokarydyr. Erkeklerde aşgar fosfotazanyň işjeňligi aýallaryňky bilen deňeşdirilende 20-30% ýokarydyr. Şeýlelikde, aşgar fosfotazanyň işjeňligini ganda barlamaklygyň bagyr we süňk kesellerini anyklamaklykda ähmiýeti bardyr. Meselem: igli çagalaryň ganynyň syworotkasynda bu fermentiň işjeňligi sagdyn çagalaryňka garanynda 2-4 esse ýokarydyr.

Aşgar fosfotazanyň işjeňligi ganyň syworotkasynda bagyr sirrozynynda we sarylamada ýokarlanýar. Soňra hem howply çiş keseli bilen baglanyşykly dörän sarylamada, onuň öt ýollarynyň daş bilen dykylmasynda döreyän sarylama garanynda fermentiň işjeňliginiň ýokarlanma derejesi örän beýikdir. Fermentiň işjeňligi ganda tuberkulýoz,

amiloidoz, sarkoidoz, limfagranulomatoz ýaly kesellerde hem ýokarlanýar. Turşy fosfotazanyň işjeňligi prostata măziň howply çişme keselinde ýokarlanýandyr.

## 1.9. Ganyň uglewodlary, lipidleri we lipoproteidleri. Ganyň uglewodlary

Ganyň uglewodlarynyň esasy biri glýukozadyr we glýukozanyň gandaky derejesi bedeniň uglewod çalşygynyň esasy görkezijisidir.

Adaty ýagdaýda sagdyn adamlaryň ganynda glýukozanyň mukdar derejesi  $3,5-5,5 \text{ mmol/l}$ .

Glýukoza ganda eritrositleriň we gan plazmasynyň arasynda deň ýaýrandyr. Şonuň üçin-de glýukozanyň mukdaryny ganda we onuň syworotkasynda kesgitlemek mümkin.

Ganda glýukozanyň mukdary  $3,3 \text{ mmol/l}$ -den aşak düşse, oňa gipoglikemiýa diýilýär. Eger-de onuň mukdary  $2,7 \text{ mmol/l}$ -den aşaklansa gipoglikemiki koma alyp barýar. Glýukozanyň mukdary ganda  $6 \text{ mmol/l}$ -den ýokarlansa, oňa giperglikemiýa diýilýär. Eger-de glýukozanyň mukdary  $50 \text{ mmol/l}$  ýokarlansa, giperglikemiki koma getirýär. Glýukozanyň mukdary  $10 \text{ mmol/l}$ -e ýetenden soňra glýukoza peşew bilen çykarylyp başlanýar, ýagny glýukozuriýa döreýär.

Glýukozanyň ganda derejesi beýni sistemasy tarapyndan we gormonlaryň gatnaşmagynda üpjün edilendir. Insulin ganda glýukozanyň derejesini aşaklandyrýar. Adrenalin, glýukogen, AKTG we glýukokortikoid gormonlar glýukozanyň derejesini ganda ýokarlandyrýarlar.

Giperglikemiýa özüniň sebäbi boýunça iki görnüşdedir. Fiziologiki giperglikemiýa we patologiki giperglikemiýa. Fiziologiki giperglikemiýa iýmit bilen we bedeniň stress ýagdaýy bilen baglanyşykly bolsa, patologiki giperglikemiýa neýro-endokrin ulgamynda döreýän patologiýalar bilen baglanyşykly. Şeýle patologiýalardan giň ýaýran hem suýjüli diabet keselidir. Giperglikemiýa diabet keselinden başga-da, somatotrop gormonyň we AKTG-niň gana goýberilişiniň köpelmegi bilen baglanyşykly kesellerde hem döreýär. Meselem, gipofiz măziň giperfunksiýasy we birnäçe bagyr keselleri (gepatit, bagyr sirrozy) giperglikemiýa getirýär.

**Gipoglikemiýa** özüniň sebäbi boýunça fiziologiki gipoglikemiýa bolmagy mümkin. Ýeňil özleşýän ýymytdan soňra ilki giperglikemiýa döreýär we 3-5 sagat geçenden soň gipoglikemiýa çalyşýar. Agyr fiziki zähmetden soň we çaga emdirýän aýallarda hem gipoglikemiýa bolmagy mümkin.

Patologiki gipoglikemiýa aşgazanasty maziň insulin öndürýän öýjükleriň zeperlenmegi bilen baglanyşykly patologiýalarda gipoglikemiýa döreýär. Bagyr patologiýasy (fosfor we hloroform bilen zäherlenmesi, bagyr sirrozy we bagryň sary atrofiýasy), glikogenoz (Girkin keseli) we böwrek patologiýalary gipoglikemiýa getirýär. Böwregüsti maziň wezipesiniň we gipofiziň galkan görnüşli maziň wezipeleriniň peselmeginde hem-de nerw ulgamynyň kesellerinde gipoglikemiýa duş gelýär. Açlyk hem gipoglikemiýanyň sebäbidir.

Uglewod çalşygynyň bozulmagy (galaktozemiýa, glikogenozlar we mukopolisaharidozlar) gandaky glýukozanyň mukdarynyň üýtgemekliginiň sebäpleridir.

## 1.10. Ganyň lipidleri we lipoproteidleri

Sagdyn adamlaryň ganynyň syworotkasynda lipidleriň görnüşleri aşakdaky mukdarda duş gelýärler: trigliseridler – 32-150 mg/100 ml; holesterin – 77-240 mg/100 ml; fosfolipidler – 150-250 mg/100 ml; erkin ýag turşulary – 0,14-0,62 mmol/l we gliserol – 0-0,25 mmol/l. Trigliseridleriň ýokary mukdary sagdyn adamlarda 161 mg/100 ml we holesteriniň – 300 mg/100 ml ýetmekleri mümkin.

Ganyň plazmasynda fosfolipidleriň birnäçe görnüşleri duş gelýär. Olardan lesitin umumy fosfolipidleriň 68% mukdaryny, sfingomiolin – 17%, izolesitin – 6,3%, kolamin-kefalinler – 2,6%, inozitfosfolipidler – 1,2% we izokefalin – 0,5% mukdaryny düzýärler. Fosfolipidleriň umumy mukdary 200-300 mg/100 ml ýetmegi mümkin.

Erkin ýag turşulary ganyň lipidleriniň umumy mukdary 1-3%-den köp bolmasalar-da, bedeniň energiýa bolan talabynyň 50-90% derejesi ýag turşulary tarapyndan üpjün edilýär. Ýag turşulary ganda albuminler bilen baglanyşykly ýagdaýdadur. Erkin ýag turşylary ýag dokumalaryň ýagyndan we ýymit bilen düşýän ýaglardan boşadylýarlar hem-de gana düşen albuminler bilen dessine toplanma emele getir-

ýärler. Erkin ýag turşularynyň gandaky derejesi, olaryň mukdaryny kesgitlemekde ulanylýan usula baglydyr. Titrlmek bilen kesgitlenende olaryň mukdary kolorimetriki usul bilen alnan netijeden ýokary netije berýär. Soňy bilen ýag turşularyň derejesi ýaşyň ýokarlanmagy bilen köpeliýär. Diabet keselinde, göwrelilik döwründe, gipertrigliseridemiýada, bagyrda ýag ýygnanmak we stress ýagdaýlarda, agyr fiziki zähmetden soň ýag turşularyň derejesi ýokarlanýar.

**Trigliseridler** özünüň örän ýokary derejede gaýtarylan we molekulasyň ýokary suwsuzlyk, gidrofoblyk ýagdaýyna görä düzüminde örän köp mukdarda energiýa saklap we ol energiýany öýjük metabolizminde boşatmaklyga ukyply birleşmedir. Bedeniň suwsuz ýagdaýynda tygşytlanan 1 g trigliseridiň düzümindäki energiýa, gidrotirleşen glikogeniň 1 g-niň saklaýan energiýasyna garanynda 6 esse ýokarydyr. Şonuň üçin-de ewolýusiýanyň netijesinde adam bedeninde energiýa tygşytlajy (rezerw) madda görnüşinde trigliseridler saýlanyp alnypdyr we uly adam bedeninde 10-15 kg trigliseridler rezerwirleşdirilen energetiki madda hökmünde ýygnanýar. Eger-de trigliseridleriň ýerine şeýle birleşme görnüşde glikogen ulanylan bolsa, bedeniň umumy massasy ondan 55 kg köp bolardy.

Trigliseridler adam bedeninde ýag öýjükleriniň sitoplazmasynda sitoplazmatiki ýag görnüşinde, ýag damjajygy görnüşde ýerleşýär. Iýmit bilen her gije-gündizde 70 g trigliseridler bedene düşýär. Gliseridleriň bedende endogen sintezi bagyrda, ýag dokumalarynda we içege diwarlarynda geçýär. Plazmanyň gliseridleri lipoproteidler, esasan, hilomikronlar görnüşindedir.

**Hilomikronlar:** diametri 0,1-1,0 *mkm* togalak örän kiçik bölejikdir. Düzümine trigliseridler (75-80%), fosfolipidler (7-8%), holesterin (8-10%) we protein (0,5-2,5%) girýär. Fosfolipidler hilomikronyň daş ýüzünde monomolekulýar gatlak görnüşinde ýerleşýärler. Apolipoproteinler onuň 20% üstüni yapýar we trigliseridler hem-de holesteriniň efiri hilomikronyň maňzynda ýerleşýärler.

Hilomikronlar içegäniň nem bardasynda dördilýär we limfa ulgamynyň üsti bilen uly gan aýlanyşyga düşýär. Ol ýerde dürli özgerişmeleriň netijesinde fosfolipidler aýrylýar ýa-da lipidleriň başga fraksiýalary bilen çalşyrylýar. Holesterin şeýle özgerişmelere mahsus däldir. Soňra hilomikronlar tiz dargadylýar we ol ýerdäki ýag

turşularyň metabolizminde boşaýan energiýa myşsada ýa-da beýleki dokumalarda energiýa çeşmesi bolup hyzmat edýär.

Bedeniň lipid aýlanyşygynda wajyp orny holesterin eýeleýändir. Holesterin öýjük düzüminiň esasy bölekleriniň biridir. Öýjük perdejiginde ol erkin ýagdaýda duş gelse, ganda we öýjük suwuklygynda ýag turşulary bilen birleşip holesteriniň efiri görnüşinde ýerleşýär. Holesterin fosfolipidler bilen perdejikleriň düzümine girip, onuň fiziki-himiki häsiýetlerine giňden täsir edýär. Şol sanda lipid iki gatlagyň şepbeşikligine we şonuň bilen birlikde madda geçijilik ukybyna, reseptorlyk ýagdaýyna hem-de ş.m giňden ýardam edýär.

Holesterin öýjük metabolizmine gatnaşmak bilen bedende steroid gormonlaryň, D witaminiň we öt turşularyň çeşmesi bolup çykyş edýär. Uly adamlaryň bedeninde 140g holesterin bardyr. Ganyň plazmasynda holesteriniň mukdary 3,9-6,3 *mmol/l*. Ýaşyň ýokarlanmagy bilen holesteriniň mukdary artýar. Aýallara garanyňda erkeklerde onuň derejesi biraz ýokary bolýar.

Gije-gündizde bedene 0,3g holesterin iýmit bilen düşýär we 2,8 g bagyrda hem-de az mukdarda içegede sintezleşýär. Ganyň holesteriniň 1/3 bölegi erkin holesterindir we 2/3 bölegi – ýag turşy esasynda linol ýa-da linolen turşulary bilen eterifisirleşen görnüşindedir. Gandaky holesterin pes dykzly lipoproteidler (ADLP) bilen gatnaşýar. Bagyrdan holesterin ADLP görnüşinde öýjüklere ýetirilýär. Öýjügiň sitoplazmatiki perdejigindäki holesteriniň ADLP üçin kabul ediji reseptor bilen täsirleşip öýjüge girýär. Ol ýerde gidrolitiki fermentleriň täsirinde dargadylyp erkin holesterin boşaýar. Boşan holesterin öýjük perdejigiň düzümine girýär ýa-da eterifisirleşip holesteriniň efiri görnüşinde sitoplazmada ýygnaýar. Holesteriniň öýjükde artykmaç mukdary ýokary dykzly lipoproteid (ÝDLP) görnüşde öýjükden çykarylyp bagra getirilýär. Bagyrda holesterin oksislendirilip öt turşulary görnüşinde içegeden çykarylýar. Holesterini bagyrda esasy okslendirýän ferment holesteriniň 7-nji gidroksidazasydyr.

Holesterin çalşygynyň bozulmagynyň esasy sebäbi hem iýmit bilen düşýän holesteriniň mukdary, onuň bedende sintezleşýän mukdarynyň, bedenden çykarylýan holesteriniň mukdarynyň biri-birine bolan aragatnaşygynyň bozulmagydyr. Bu ýagdaý hem ganda holesteriniň mukdarynyň 6,3 *mmol/l*-e çenli ýokarlanmagy

giperholesterinemiýa we  $3,9 \text{ mmol/l}$ -e çenli aşaklanmagy – gipoholesterinemiýa görnüşindedir.

Giperholesterinemiýanyň döreýşiniň sebäbine görä birinji derejeli holesterinemiýa, ýagny holesteriniň mukdarynyň köpelmegi dogabitdi holesterin çalşygynyň bozulmagy bilen (nesil yzarlamaklyk bilen) baglanyşykly; ikinji derejeli, ýagny dürli patologiýalarda döreýän holesterinemiýa. Giperholesterinemiýa ýagdaýa alimenter giperholesterinemiýa hem degişlidir. Holesterinemiýanyň bu görnüşü uzak döwrüň dowamynda holesterine baý iýmit (ýumurtga sarysy, balyk işbili, bagyr we haýwan ýaglary) bilen iýmitlenýän adamlarda döreýär. Şeýle holesterinemiýa ykdysadyýet taýdan baý döwletleriň ilatyna mahsusdyr.

Giperholesterinemiýa adamda tiz aterosklerozyň döremegine getirýär we netijede adamyň ýaş döwründe miokardyň infarkty, insult ýaly keselleriň döremegine alyp barýar. Gandaky ADLP görkezijisine aterosklerozyň döremegine ýardam edýän görkeziji ýa-da aterogen lipoproteidler diýilýär; holesterini öýjükden çykarýan lipoproteide bolsa, ýagny YDLP görkezijisine «antiaterogen görkezijisi» diýilýär. Şu görkezijileriň biri-birine bolan aragatnaşygy bolsa bedende aterosklerozyň döremeginiň ýagdaýynyň görkezijisidir ýa-da aterogenlik indeksi diýilýär.

Bu görkeziji 1-e deňdir. 20-30 ýaş aralygyndaky adamlarda 2,0-den 2,8-e çenli; 30 ýaşdan ýokary adamlarda aterosklerozyň özügerişmeleri ýüze çykmanka şol görkeziji 3,0-3,5-e deň, ateroskleroz bilen keselli adamlarda 5,0-6,0 we ondan hem ýokary bolmagy mümkin.

Gipoholesterinemiýanyň iki görnüşü: birinji derejeli we ikinji derejeli görnüşleri duş gelýär. Birinji derejeli gipoholesterinemiýanyň nesil yzarlaýjy görnüşü bolmak bilen abetalipoproteinemiýa bilen bilelikde duş gelýär. Şeýle nesilli adamlaryň ganynda holesterin бүтінleý bolmaýar, bolaýsa-da onuň mukdary  $2 \text{ mmol/l}$  derejeden ýokarlanmaýar.

Ikinji derejeli gipoholesterinemiýa kaheksiýada, gipotireoidozda, paranhimatoz sarylamada, ýokanç kesellerde we Addisonýň keselinde duş gelýär. Holesterin-asiltransferaza fermentiň ýetmezçiliginde (şeýle ýagdaý bagyr kesellände duş gelýär) holesterini ýag turşulary



bilen eterifikasiýalaşma hadysa aşaklanyp ganda erkin holesteriniň mukdary köpeliýär. Bu hadysa adamy ateroskleroza alyp barýar.

Holesteriniň patologiýasy holesterinli öt-daş keseliniň döremegine hem degişli. Ödün düzüminde holesteriniň mukdary onuň düzümindäki fosfolipidler we öt turşulary bilen bellibir aragatnaşykda. Ol aragatnaşyk fosfolipidleriň mukdarynyň aşaklanmagy bilen bozulyp holesteriniň mukdary ýokarlansa, holesterin daşlaryň döremegine getirýär.

Çagalaryň ganynda uly adamlar bilen deňşdireniňde holesteriniň mukdary 3-4 esse pesdir; emma çaganyň 1 ýaşynda holesteriniň mukdary 1,2-2,0 esse aşaklanýar.

Bu ýagdaý, esasanda, holesteriniň efriniň mukdarynyň ýokarlanmagy bilen baglanyşykly hadysadyr. Çaganyň 12 ýaşynda holesteriniň mukdary ganda 3,9-6,3 *mmol/l*-e çenli ýokarlanýar.

Ganda lipidler, esasan, lipoproteidler görnüşinde we lipidleriň transportuny üpjün edýän görnüş bolmak bilen trigliseridler, fosfolipidler, erkin ýag turşulary bilen birleşen holesteriniň görnüşleri hem-de erkin ýag turşulary bellibir mukdarda proteinler bilen toplanma döredýärler. Şeýle toplanmalaryň protein bölegine apoproteinler diýilýär we her toplanmanyň diňe özüne mahsus apoprotein bölegi bar. Lipoproteid toplanmalaryň merkezini polýarizirleşmedik triasilgliseridleriň we holesteriniň ýag turşulary bilen eterifisirleşen molekulalary düzýär. Toplanmanyň daş ýüzüni fosfolipidlerden we erkin holesterinden duran monogatlak gurşap alýar (4-nji tablisa).

4-nji tablisa

**Ganyň lipoproteid toplanmalarynyň  
düzümi we fiziki-himiki häsiýetleri**

Görkezijileri	Hilomikronlar	ÖADLP	ADLP	ÝDLP
1	2	3	4	5
Dykyzlygy ( <i>g/l</i> )	0,93	0,97	1,035	1,13
Molekulýar massasy ( <i>mln</i> dol-ton birlikde)	500	20	2,5	0,25



1	2	3	4	5
Bölejigiň diametri (nm)	120	30-100	21-25	7-15
Kagyz elektroforezinde hereketi	Startda			
Proteiniň mukdary (%)	2	10	22	50
Esasy apoproteini		apo C	apo B	apo A
Fosfolipidleriň mukdary (%)	3	18	21	27
Erkin holesterin (%)	2	7	8	4
Holesteriniň efiri (%)	3	10	42	16
Triasilgliseridler (%)	90	55	7	3

Lipoproteidler toplanmalaryň dykzlygy boýunça dört topara bölünýär;

– hilomikronlar; örän pes aşak dykzly lipoproteidler (ÖADLP); pes, aşak dykzly (ADLP) we ýokary dykzly (YDLP) lipoproteidler. Lipoproteidleriň dykzlyk görkezijisi olaryň düzümindäki proteiniň mukdaryna bagly we mukdary näçe ýokary bolsa dykzlyk görkezijisi hem şonça ýokarydyr. Lipoproteidleriň ýokary dykzly görnüşine  $\alpha$  – lipoproteidler; pes, aşak dykzly (ADLP) –  $\beta$ -lipoproteidler we örän pes, aşak dykzly (ÖADLP) lipoproteidler hem pre- $\beta$ -lipoproteidler diýilýär. Triasilgliseridler, hilomikronlar, ÖADLP bilen we holesterin – ADLP düzümi bilen gatnadylýarlar.

Sagdyn adamlaryň ganynyň syworotkasynda  $\alpha$ -lipoproteidleriň mukdary 3,5 g/l we  $\beta$ -lipoproteidleriň mukdary hem 4,5 g/l-e deňdir. Hilomikronlar içegäniň nem bardasynyň epitelial öýjüklerinde içegeden sorulýan ýymit lipidleriň gidroliziniň önümlerinden täzedden triasilgliseridleriň döredilmegi bilen emele getirilýär. ÖADLP we ÝDLP bolsa bagyrda emele gelýärler we bagryň üsti bilen gana düşýärler. ADLP gan damarlarynda ÖADLP düzümindäki triasilgliseridleriň birnäçe mukdarynyň lipoproteidlipazanyň täsirinde dargadylmagynyň netijesinde emele gelýär.

Hilomikronlaryň we ÖADLP-niň esasy wezipeleri içegeden we süýşürntgi ýaglaryň ýygnaýan ýerlerinden (ýag depodan) trigliseridleri öýjüklere daşamakdan ybaratdyr. ADLP holesterini bagyrdan ähli öýjüklere transportirleşdirýar; ÝDLP erkin holesterini özüniň düzü-

mindäki lesitin-holesterinasiltransferaza fermentiň täsirinde ýag turşy bilen asilirleşdirip holesteriniň lipoproteid bölejigini özüne çekýär we YDLP toplanmanyň daşky gatlagy holesterinden boşaýar. Şeýlelikde, ÝDLP toplумы öýjügiň sitoplazmatiki perdesinden holesterini öýjüğe girmekligini ýeňilleşdirýär.

### 1.11. Lipoproteid çalşygynyň bozulmagy

Lipoproteid çalşygynyň bozulmagy ganyň lipoproteid düzüminiň mukdar taýdan üýtgemekligi bilen baglanyşykly geçýär we dislipoproteidemiýa diýlip atlandyrylýar. Dislipoproteidemiýa giper- we gipolipoproteidemiýa we alipoproteidemiýa görnüşinde bolup biler.

**Giperlipoproteidemiýa.** Giperlipoproteidemiýanyň 5 görnüşü bar.

I görnüşü – giperhilomikronemiýa. Ferment lipoproteidlipazanyň dogabitdi ýetmezçiligi sebäpli ganda hilomikronlaryň, esasan-da, triasilgliseridleriň mukdarynyň örän ýokary derejede bolmagydyr. Kesel ir çagalyk döwründe başlanýar; ksantomatozyň döremekligi bilen geçýär; gepatosplenomegaliýa döreýär. Ateroskleroza getir-meýär.

II görnüşü – giperbetalipoproteidemiýa. Bu özgerişme iki görnüşde geçýär:

*a)*  $\beta$ -lipoproteidleriň (ADLP) mukdary köpeliýär, pre- $\beta$ -lipoproteidleriň (ÖADLP) mukdary kadaly derejede galýar. Holesteriniň mukdary biraz ýokarlanýar, emma triasilgliseridler kadaly derejede bolýar; *b)*  $\beta$ -lipoproteidleriň (ADLP) we pre- $\beta$ -lipoproteidleriň (ÖADLP),  $\beta$ -lipoproteidleriň holesteriniň we triasilgliseridleriň mukdarlary hem ýokarlanýar. Giperlipoproteidemiýanyň bu görnüşü ateroskleroz ýagdaýyň döremegine getirýär, adamy ýaş döwründe miokardyň infarkty we insult ýaly agyr kesellere getirýär.

III görnüşü – disbetalipoproteidemiýa. Bu görnüşde ganda ÖADLP-niň ADLP-e öwürlmeklik özgerişmesi bozulýar. Ganda holesteriniň we triasilgliseridleriň mukdary ýokarlanýar we köplenç ýagdaýlarda, durnukly gipertriasilgliseridemiýa alyp barýar. Aterosklerozyň netijesinde ýürek gan damarlarynyň ýetmezçiligi döreýär. Deride ksantomatoz düwünjikleriň döremegi mümkin.

IV görnüşi–giper-pre- $\beta$ -lipoproteidemiya. Giperlipoproteidemiyanıń ıń yaýran görnüsidir. Ganda pre- $\beta$ -lipoproteidleriń (ÖADLP) we triasilgliseridleriń mukdary ýokarlanýar. Hilomikronlar ýok. Holesteriniń derejesi köp üýtgemeyär. ADLP derejesi kadaly ýagdaýda galýar. Giperlipoproteidemiyanıń şu görnüşi uly adamlarda duş gelýär we ýürek gan damarlarynyń aterosklerozy, semremeklik we diabet keselleri bilen bile geçýär.

V görnüşi – giperhilomikronemiya we giper-pre- $\beta$ -lipoproteidemiya. Hilomikronlaryń we ÖADLP mukdary ýokarlanýar. Hady-sa lipoproteidlipazanyń işjeňliginiń peselmekligi bilen baglanyşykly geçýär. Ganda triasilgliseridleriń mukdary ýokarlanýar. Holesteriniń mukdary biraz ýokarlansa hem, köplenç ýagdaýda, kadaly derejededir. Adaty ýagdaýda giperlipoproteidemiyanıń I görnüşine meňzäp uly adamlarda duş gelýär. Käbir ýagdaýlarda ateroskleroz we süýji diabet keselleri bilen bile duş gelýär.

Amaly lukmançylykda, köplenç, giperlipoproteidemiyanıń II we IV görnüşleri duş gelýär. Giperlipoproteidemiyanı toparlara bölmeklik ganda lipoproteidleriń görnüşleriniń mukdaryny kesgitlemek bilen baglanyşyklydyr. Lipoproteidleriń mukdarlary elektroforez we ultrosentrifugirleşdirme usullary bilen bilinýär; syworotkany holodilnikde (sowadyjyda) sowatmaklyk usuly hem ulanylýandyr.

Eger-de syworotkada diňe hilomikronyń mukdary ýokarlanan bolsa bir gijäniń dowamynda holodilnikde şeýle bulanyk syworotka iki gatлага bölünýär: ýokarsy gaýmak görnüşli suwuklyga, aşagy bolsa açyk suwuklyga öwrülýär. Eger-de giperlipoproteidemiya ganda ÖADLP hasabyna dörän bolsa, syworotkanyń holodilnikde (sowadyjyda) köp wagtlap duranda-da ol bulanyk ýagdaýda galýar. Giperlipoproteidemiya hilomikronlaryń we ÖADLP mukdarlaryń ýokarlanmaklary bilen baglanyşykly bolsa, syworotkanyń ýokarky gatlagynyń bulanyklygy köpeliýär, aşaky gatlak hem öňki bulanyk görnüşinde galýar.

**Giperalfalipoproteidemiya.** ÝDLP mukdarynyń ýokarlanmagy. Bu görkeziji amatly gowy görkeziji. Sebäbi ýokary dykyzly lipoproteidleriń antiaterogen täsiri bardyr.

**Alipoproteidemiya.** Bellibir lipoproteid toplanmalaryń ganda bolmazlyk ýagdaýy. Şeýle ýagdaýda gepatosplenomegaliya döremegi mümkin, bokurdak mäziń kesellemegi – tonzillit bolup mäziń üsti

goňur, sarymtyl-çal reňkli gatlak bilen örtüler. Ateroskleroza we onuň bilen baglanyşykly ýürek keselleriň döremegine getirýär.

**Gipolipoproteidemiýa.** Ganda bir wagtyň özünde lipoproteidleriň birnäçe görnüşleriniň mukdarlary kemelýär. Şeýle ýagdaý giperlipoproteidemiýanyň II, IV we V görnüşleri bilen baglanyşykly gelmekleri mümkin.

**Lesitin – holesterin – asiltransferaza.** Fermentiň ýetmezçiligi nesil yzarlaýan ýetmezçilikdir. Şeýle ýagdaýda holesteriniň eterifisirleşme hadysasy geçmeýär, netijede, lipoproteidleriň görnüşleriniň düzümi we morfologiki gurluşy üýtgeýär. Holesteriniň eterifisirleşmedik görnüşi eritrositleriň, böwrek we dalak öýjükleriniň gabyklarynda, gözün bäbene (rogowisa) gabygynda ýygynanyp anemiýa keseline, böwrek ýetmezçiligine, rogowisanyň güllemegine alyp barýar.

## 1.12. Ganyň elektrolit düzümi

Gan adam bedeniniň umumy agramynyň 5-8%-ine deňdir. Ganyň düzümine proteinler, uglewodlar, lipidler we kiçi molekulýar organiki birleşmeler bilen bir hatarda dürli mineral maddalary girýär. Ol maddalar bedeniň suwly gurşawynda dissosirleşip ganyň elektrolit düzümini düzýärler (5-nji tablisa).

*5-nji tablisa*

**Sagdyn adamlaryň ganyň plazmasynyň esasy elektrolit düzümi**

Anionlar	Mukdary mg ekw/l	Kationlar	Mukdary mg ekw/l
Bikarbonatlar	24-30	Kalsiý	4,5-5,6
Hloridler	100-110	Magniý	1,6-2,2
Fosfatlar	1,6-5,7	Kaliý	3,8-5,4
Sulfatlar	0,7-1,5	Natriý	132-150
Ýodyň umumy mukdary	8-15	Demir	50-180
Ýodyň protein bilen baglaşan mukdary	6-8	Mis	80-160
Jemi	142-150	Jemi	142-158

a) maddanyň mukdary 100 ml plazmada *mkg*.

Tablisada görnüşini ýaly ganyň kation düzüminiň 93% mukdaryny natriniň kationy düzýär. Anionlaryň hem esasy mukdaryny hlorlder düzýär. Ganyň düzümine birnäçe mineral jisimler örän az (nanogramm, pikogramm we ondan hem az) mukdarda girýärler. Şol jisimlere mikroelementler diýilýär. Olara degişli ýod, mis, sink, kobalt, selen, kadmiý, marganes we başgalar. Ganda ol elementleriň bellibir mukdary proteinler ýa-da başga birleşmeler bilen birleşen ýagdaýda bolsalar, olaryň birnäçe mukdary erkin ýagdaýdadyr.

**Natriý.** Esasy öýjük daşky kationy. Öýjük daşky suwuklykda natriniň mukdary öýjük içki suwuklyga seredeninde 6-10 esse ýokary. Bedendäki ähli natriniň 50% mukdary öýjük daşky suwuklykdadyr; 40% – suňkde we kitirdewükde we 10% hem – öýjükdendir. Ganyň syworotkasynda onuň mukdary 135-150 *mmol/l*, eritrositlerde 8-13 *mmol/l*-e deňdir.

Gije-gündizde iýmit bilen 3-6 g natriý bedene düşýär we sonça hem bedenden çykarylýar. Natriniň 95% çykarylýan mukdary peşew bilen fosfatlar, sulfatlar we natriniň organik turşular bilen duzlar görnüşinde çykarylýar. Natriniň az mukdary der bilen ýa-da örän az mukdary-da täret bilen çykarylýar.

Natriniň peşew bilen çykarylýşy neýroendokrin ulgamyň gatnaşmagynda geçýär. Aldosteronyň gatnaşmagynda böwrek kanalyklarynda natriý kationynyň reabsorbsiýasy ýokarlanýar. Hadysa AKTG we renin–angiotenzin ulgamyň gatnaşmagynda aldosteronyň öndürilişi ýokarlandyrmak bilen geçirilýär. Natriý kationynyň reabsorbsiýasynyň ýokarlanmagyna prostaglandinleriň hem täsiri bardyr.  $A_2$  we  $E_2$  prostaglandinler natriý kationynyň reabsorbsiýasyny aşaklandyrýar.

Natriý çalşygynyň üýtgemegi bedeniň suw çalşygy we turşy-aşgar ulgamyň üýtgemegi ýa-da köp keseller bilen baglanyşyklydyr. Sitoplazmatiki perdäniň natriý geçirijilik ukybynyň ýokarlanmagy arteriollaryň, kapillýarlaryň we prekapillýarlaryň dartgynlygynyň (tonusynyň) ýokarlanmagyna alyp barýar we netijede gan basyşynyň durnukly ýokarlanmagyna getirýär.

**Giponatriýemiýa.** Natriniň bedende ýetmezçiligi (giponatriýemiýa) iýmit bilen bedene natriniň az mukdarda düşmekligi (gije-gün-

dizde 0,5-den aşak) ýa-da natriniň böwrek üsti bilen artykmaç mukdarda hem-de deriniň üsti bilen (deri ýanma keselinde) bedenden çykarylmaýy we bejergi işlerinde diuretikleri ionçalyşma serişdeleri ulanylanda döräp biler. Giponatriýemiýanyň sebäplerine bedeniň köp mukdarda suw ýitirmekligi (gaýtarma we içgeçme) we suwuň bedende saklanmaklygy (ýürek-ganaýlanyşyk ulgamynyň ýetmezçiligi) hem degişlidir.

Giponatriýemiýada natriniň mukdary ganyň plazmasynda  $130 \text{ mmol/l}$ -den aşak düşýär. Netijede ganyň, limfanyň we öýjük daşky suwuklygyň osmatiki basyşy aşaklanýar. Bu ýagdaý öýjükdäki kaliniň çykmaklygyna getirip, umumy suw çalşygynyň bozulmagyna, ýagny öýjük içki gipergidrotasiýa we öýjügara gipotoniki gipogidrotasiýa alyp barýar. Şeýle özgerişmeleriň netijesinde ilki bilen beýni sistemasynyň wezipesi üýtgeýär. Adamyň işdäsi gaçýar, myşsa ýygrylmalary (sudorgi) döreýär. Suwsamaklyk we gaýtarmaklyk ýaly ýagdaýlar emele gelýär. Umumy gan basyşy aşaklanýar we ýürek urşy ýokarlanýar. Agyr ýagdaýlarda oliguriýa we anuriýa alyp barýar, netijede, adam özünden gidýär hem-de umumy myşsa ýygrylmagy döreýär.

Amaly lukmançylykda bejeriş çäreleri görnüşinde bedene köp mukdarda duzsuz suwuklyk (şol sanda glýukozanyň ergini) goýberilse we böwrek wezipesiniň ýetmezçiliginde (oliguriýa ýa-da anuriýa) giponatriýemiýa ýagdaýyň döremegi mümkin. Bu ýagdaý suw intoksikasiýasy görnüşinde geçýär, ýagny umumy myşsa gipotoniiýa, titremeklik, başaýlanmaklyk, gaýtarmaklyk, özünden gitmeklik we myşsa ýygrylmaklyk hem-de başga özgerişmeler görnüşinde geçýär.

**Gipernatriýemiýa.** Ganyň plazmasynda natriniň mukdary  $150 \text{ mmol/l}$ -den ýokarlanýan ýagdaýdadyr. Bu bedene köp mukdarda iýmit bilen natriniň düşmeginde, nahar duzunyň ergini bedene goýberilende, soň bedene örän az mukdarda suwuklyk düşýän wagtlarynda, giperaldesteronizmde we bejeriş serişde görnüşinde AKTG we kortikosteroidler ulanylanda, gaýtarmak we derlemek ýagdaýlar hem gipernatriýemiýä getirýär.

Gipernatriýemiýa öýjük daşky suwuklygyň osmatiki basyşyny ýokarlandyrýar we suw çalşygynyň gipertoniki gidrotasiýa we gipertoniki degidrotasiýa görnüşleri üýtgemegine alyp barýar. Gipertoni-

ki gidrotasiýada öýjük daşky suwuklykda natriniň konsentrirleşen ergininiň mukdary ýokarlanýar, öýjügiň içinde suwuň mukdary azalýar. Gipertoniki degidrotasiýada bolsa öýjük daşky hem-de öýjük içki suwuklygyň göwrümi aşaklanýar.

Gipernatriýemiýada adamda ýürek urşy güýçlenýär, gan basyşy ýokarlanýar, myşsa ýygrylmagy güýçlenýär, adam huşundan gidýär we koma ýagdaýyna düşýär. Gipernatriýemiýa böwrek kesellerinde çişň döremeginiň, ýürek, bagyr ýetmezçiliginiň sebäbidir.

**Kaliý.** Kaliý öýjük içki kationdyr. Adam bedeninde onuň mukdary 160-250 g-a deňdir we şol mukdaryň 98%-i öýjügiň içindedir. Kaliý, esasan, kation görnüşdedir, emma az mukdary proteinler, glýukoza, kreatinin we fosfatlar bilen birleşen ýagdaýdadyr. Ganyň syworotkasynda kaliniň mukdary 4,0-5,5 *mmol/l*, eritrositlerde – 115 *mmol/l*, myşsada – 100 *mmol/l*, beýnide – 84 *mmol/l* we ýürek myşsasynda – 64 *mmol/l*-a deňdir. Uly adam üçin gije-gündizde talaby 2-3 g. Kaliý ösümliklerde, esasanam: erik, şetdaly, şugundyr, kăşir, pomidor, kartoşka, kelem ýaly önümlerde köp ýaýrandyr. Haýwan önümlerde bu element azdyr.

Kaliniň öýjükde esasy wezipesi kaliý kationy görnüşinde öýjük perdesinde elektrohimiýa potensialy döretmekden ybaratdyr. Şol potensial hem neýronlaryň özara baglanyşygynda döreýän nerw impulsynyň esasydyr. Hadysa  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$  – ATF- iň gatnaşmagynda ATF dargatmak bilen nerw sapajyklaryň gabygynyň iki tarapynda natriniň we kaliniň mukdaryny üýtgetmeklik bilen geçirilýär.

Kaliý kationy bellibir derejede biologiki işjeňlik bilen häsiýetlenip ýürek myşsanyň, nerw ulgamyň we ýylmanak myşsalaryň wezipeleşmeklerini sazlaşdyrmaga kömek edýär. Ýürekde kaliý fiziologiki mukdarda ýüregiň gyjynmaklygyny we impuls geçirijiligini aşaklandyrýar, ýokary mukdarda ýürek awtomatizmini we miokardyň ýygrylyşyny peseldýär. Ganda kaliniň mukdary 20 *mmol/l*-den ýokarlansa ýürek işini togtadýar.

Kaliniň iony süňk we ýylmanak myşsalaryň dartgynlygyny we ýygrylyş ukyplaryny ýokarlandyrýar. Kaliniň önümleri böwrekde diurezi güýçlendiriji häsiýeti alyp barýar.

Kaliniň çalşygynyň üýtgemekligi böwrek, gan aýlanýş ulgamynyň, iýmit özleşdiriş we neýro-endokrin ulgamlaryň patologiýalary bilen baglanyşyklydyr.

**Gipokaliýemiýa.** Ganyň plazmasynda kaliniň mukdary 3,5-4,0 *mmol/l*-den we eritrositlerde 40 *mmol/l*-den aşaklanan ýagdaýy gipokaliýemiýa hasaplanylýar. Bu ýagdaý umumy myşsa gyjynmasyny ýokarlandyrýar. EKG-de ekstrosistola, *T*-dişjagazyň ýognalmagy, *P*-dişjagazyň ýokarlanmagy, *P-Q* we *S-T* aralyklaryň giňelmekligi duýulýar. Ganyň plazmasynda kaliniň mukdary 2 *mmol/l*-den aşaklanaýsa ölüme alyp barýar.

Gipokaliýemiýanyň sebäpleri dyngysyz gaýtarmaklyk, iç geçmeklik, bejeriş serişdelerinde peşew çykaryş dermanlaryň ulanylmagy giperaldesteronizm we bedene kalini saklamaýan erginleriň köp mukdary goýberilen ýagdaýlarda bolup biler. Gipokaliýemiýada dürli madda çalşyklar, şol sanda suw we duz aýlanyşygy bozulýar. Miokardyň we içege myşsasynyň distrofiýasy döreýär. Umumy ysgynsyzlyk, arterial gan basyşy aşaklanyp, wenoz gan basyşy ýokarlanýar, gaýtarmaklyk döremegi mümkindir. İç geçmeklik, gaýtarmaklyk we dürli aşgazan-içege ulgamynyň wezipesiniň bozulmaklygy çagalary gipokaliýemiýa ýagdaýyna alyp barýar. Çagalarda şeýle ýagdaýyň döremekligi esasy keseliň agyrlaşmagyna getirýär we esasy keseli bejermek hem bedeni gipokaliýemiýadan çykarmak bilen baglanyşyklydyr.

**Giperkaliýemiýa.** Haçanda ganyň syworotkasynda kaliniň derejesi 6-7 *mmol/l*-den ýokarlananda giperkaliýemiýa diýilýär. Bu ýagdaý öýjük metabolizmiň agyr derejede bozulmagynyň netijesidir. Umumy myşsa gyjynmaklyk aşaklanýar, dem alyş peselýär we ýürek ýetmezçiligine alyp barýar.

Giperkaliýemiýanyň esasy sebäpleri kaliniň böwrek bilen çykarylmagy aşaklananda (anuriýada), böwregüsti mäziň agyr görnüşde geçýän ýetmezçiliginde, asidozyň agyr görnüşinde, deriniň odalmaklyk keselinde, proteinleriň dargamaklyklary bilen baglanyşykly geçýän toksikozlarda we başga-da agyr geçýän kesellerde bolup biler. Kaliniň öýjügara suwuklyga we ganyň syworotkasyna geçmekligi natriniň ýitirilmegine getirilip öýjük degidrotasiýasyna we asidozyň döremegine alyp barýar, soňra-da giperkaliýemiýa, gipokalsiýemiýa, gipermagniýemiýa we giperazotemiýa ýagdaýlary bilen baglanyşykly geçýär.



Giperkaliýemiýa adamda özüniň huşuny ýitirmeklik we özünden gitmeklik ýaly ýagdaýlarda, myşsada agyrylaryň döremekligi, gan basyşynyň aşaklanmaklygy we ýürek urşunyň rejesiniň bozulmaklygy ýaly özgerişmeler bilen geçýär.

**Kalsiý we fosfor.** Bedende mukdary üýtgedilmän saklanylýan, agzalaryň we dokumalaryň mineral jisim bölegine kalsiý we fosfor degişlidir. Kalsiniň umumy mukdary uly adamlarda 1,5 kg töweregindedir ýa-da her bir kg agramyň 20 g kalsiý degişlidir. Täze bolan çagalarda 1 kg agramyna 9 g kalsiý gelýär. Uly adamlarda fosforyň umumy mukdary 900 g-a çenlidir. Kalsiniň umumy mukdarynyň 99 % we fosforyň 80-85 % mukdary süňkde ýerleşýär we onuň mineral düzümini düzýär.

Ganyň plazmasynda kalsiniň mukdary 2,25-2,80 mmol/l-a deňdir ýa-da 10 mg % töweregindedir. Kalsiniň ionlaşan görnüşinden başga-da, ereýän emma dializden geçmeýän, ýagny proteinler bilen baglanyşykly görnüşi hem bardyr. Kalsiniň bedende esasy mukdary, süňkde eremeýän fosfor duzlary (apatitler we gidroksi apatitler) görnüşinde süňk dokumasynyň mineral düzümini düzýär. Kalsiý nerw sapajyklaryndan nerw gyjynmasyny myşsalara geçirip onuň ýygrylmasyna we ganyň lagtalanmasyna, soňra hem öýjük perdejikleriň madda geçirijilik ukyplylygyna işjeň gatnaşýar.

Kalsiniň fosfolipidler, turşular we proteinler (esasan-da, albuminler we  $\beta$ -globulinler) bilen birleşen ýagdaýdaky görnüşine bu elementleriň bedende tygşytlandyrylan görnüşi hökmünde garalýar we onuň derejesi hem proteinleriň mukdaryna bagly. Gipoproteinemiýada onuň derejesi pes we giperproteinemiýada-ýokary. Bu görkeziji bedende geçýän patologiki özgerişmeler bilen hem köp baglanyşykly dälidir.

Kalsiniň we şonuň bilen baglanyşykly fosfat ionlaryň ( $\text{PO}_4^{2-}$  we  $\text{PO}_4^-$ ) dokumada derejesi aşakdaky ýagdaýlara baglydyr.

- 1) süňk sistemasyny demineralizasiýalaşdyrýan täsirler ganda kalsiniň we fosfatlaryň mukdaryny ýokarlandyrýar we süňkleşdirme täsirleri-aşaklandyrýar.
- 2) D witaminiň giperwitaminozy giperkaliýemiýa we giperfosfatemiyä alyp barýar, emma giperwitaminoz kalsiniň we fosfatlaryň gandaky mukdaryna, köplenç, täsir etmeýär.

- 3) parat gormonyň täsirinde böwrekde  $\text{Ca}^{2+}$  reabsorbsiýasy güýçlenýär we fosfatlaryňky peselýär. Netijede, giperkalsiýemiýa we gipofosfatemiyä döreýär.
- 4) kalsitonin gormony süňkleriň mineralizasiýasyny güýçlendirýär we fosfatouriyä getirýär.

Öýjükde kalsiý kationy öýjük perdesi we öýjük içki organellalaryň perdejikleri, şol sanda mitohondriýanyň, maňzyň, sarkoplazmatiki we endoplazmatiki retikulomalaryň perdejikleri bilen baglanyşykly ýagdaýdadyr. Perdejiklerde  $\text{Ca}^{2+}$  baglanyşykly ATF-azalaryň gatnaşmagynda ATF-iň dargadylmagynda boşayan energiýanyň hasabyna kalsiý sistronlardan boşadylyp sitoplazmadan öýjük daşky giňişlige dökülýär. Şu hadysa köp fermentleriň (fosfatazalaryň) işjeňleşmeginiň, myşsanyň ýygrylmagynyň we başga-da hadysalaryň ugrukdyrylma mehanizmidir.

Ganyň öýjüklerinde fosfatyň mukdary onuň plazmasyndaky mukdaryndan 30-40 esse ýokary. Plazmada organiki däl fosfat doly ionizirleşen ( $\text{PO}_4^{2-}$  hem-de  $\text{PO}_4^-$ ) görnüşdedir. Olaryň biri-birine bolan aragatnaşygy 4:1-e deňdir. Ganyň plazmasynyň 15% töweregi fosfaty proteinler bilen baglaşan görnüşdedir. Ganyň we süňk dokumasynyň fosfatlary biri-birleri bilen dinamiki deňagramlylyk ýagdaýda saklanýandyr.

Bedene gije-gündizde 25 *mmol* kalsiý we 50 *mmol* fosfor düşmelidir. 7 ýaşyna çenli çagalaryň bedenine gije-gündizde 1000 mg, 14-18 ýaşly çagalara – 1400 mg, aýallaryň çaga emdirýän döwründe – 1800-2000 mg we göwrelilik döwründe 1500 mg kalsiý zerurdyr. Bedeniň fosfora bolan talaby gije-gündizde täze bolan çagalarda 120 mg, bir ýaşyna çenli – 400-500 mg, üç ýaşyna çenli – 800 mg, 6 ýaşyna – 1500 mg, 10 ýaşyna – 1650 mg, 17 ýaşyna çenli – 1600-1800 mg bolmalydyr. Kalsiniň we fosforyň içegeden gana sorulmagy üçin iýmitde ýeterlik mukdarda D witamini bolmaly.

Kalsiniň esasy mukdary täret bilen çykarylýar. Emma peşew bilen kalsiniň 30 % (gije-gündizde 100-300 mg) we fosforyň 50 % (gije-gündizde 700-1600 mg) mukdary çykarylýar. Kalsiý kationyň ( $\text{Ca}^{2+}$ ) we fosfat anionlaryň ( $\text{PO}_4^{2-}$  we  $\text{PO}_4^-$ ) peşew bilen çykarylýşy D witaminiň, parat gormonyň we kalsitoniniň gatnaşmaklarynda berjaý edilýär we şol ulgamyň işjeňliginiň bozulmagynda hem-de

böwrek ýetmezçiliginde kalsiý we fosfat ionlaryň çykarylş derejesi üýtgäp, umumy bedeniň turşy-aşgar ýagdaýynyň üýtgemegine, suw çalşygynyň bozulmagyna alyp barýar.

Kalsiý bedende ganyň lagtalanmasyna, myşsanyň ýygrylmagyna kalsikalmodulin toplanmanyň döremegine we prostaglandinleriň, tromboksanlaryň, leýkotriýenleriň we beýleki biologiki işjeň birleşmeleriň öndürilmegine gatnaşýan iondyr. Soňra-da kalsiý nerw sapajyklaryndan impulslaryň geçirilmegine we süňklerde süňkleşme hadysany berjaý etmeklikde ähmiýeti örän uly. Şu sebäplere görä hem kalsiý kationyň öýjükde mukdar taýdan üýtgemekligi wajyp özgerişmelere getirýär. Şol sanda öýjük perdejiginiň kalsiý kationynyň geçirijilik ukyby ýokarlananda ýa-da  $\text{Ca}^{2+}$  – ATF-iň kuwwaty peselen ýagdaýda öýjükde kalsiniň mukdary ýokarlanýar, netijede, perdejikdäki fosfolipaza  $\text{A}_2$  işjeňligi artýar we şol ýerde lipitleriň perekis okislenmesi güýçlenip öýjügiň dargamagyna getirýär.

Fosfor hem fosfat aniony görnüşinde köpsanly biologiki işjeň birleşmeleriň döremegine gatnaşýar. Şol sanda nukleotidleriň, fosfolipidleriň, fosfoproteidleriň, nuklein turşularyň, uglewodlaryň we witaminleriň, fosfor efrirleriniň we beýleki birleşmeleriň emele gelmekliginde işjeň birleşmedir. Biomolekulalaryň fosforlaşma ýa-da defosforlaşma hadysalary biohimiki özgerişmeleriň sazlaşmasynyň iň bir wajyp mehanizmidir. Okislenme fosforlaşma ýaşaýyş ulgamynda ýeke-täk energiýa toplanma hadysasydyr. Fosfor anionlary ( $\text{PO}_4^{2-}$ ,  $\text{PO}_4^-$ ) fosfat bufer ulgamyny düzmek bilen bedeniň turşy-aşgar ýagdaýyny sazlaşdyrmaga işjeň gatnaşýan birleşmeleriň esasydyr. Fosfat aniony kalsiý kationy bilen süňküň mineral esasyňy düzýär.

Eritrositlerde ATF-iň 50 % mukdary  $\text{Na}^+$  we  $\text{K}^+$  ionlaryň işjeň transportuna harç edilýär. Soňra-da ATF gemoglobin bilen toplanma döredip özüniň kisloroda ymtlylyş ukybyny peseldýär we netijede, dokumada gemoglobiniň kislorod boşatmaklyk häsiýetiniň güýçlenmegine ýardam edýär.

Çaganyň düwünçek döwründe kalsiý we fosfat ionlary çaga ýoldaşyň üsti bilen işjeň transportuň netijesinde çaga bedenine düşýär, şeýle-de ol ionlaryň mukdary düwünçek bedeninde ene bedene garanyňda ýokarydyr. Çaga doglanyndan soň kalsiniň mukdary 1,73 mmol/l-e çenli aşaklanýar we 2 gije-gündiziň dowamynda

fosfatlaryň mukdary ýokarlanýar. Çagalarda gipokalsiýemiýa giper-refleksiýa we myşsa çekilmekligine (sandyrama) getirmegi mümkin. Şeýle ýagdaýda çaga doglanda asfiksiýanyň bolmaklygy, enesinde diabetiň bolmaklygyna we çaganyň kemis dogulmaklygyna getirip biler. Çaganyň ilkinji günlerinde gipokalsiýemiýa ýagdaýyň döremeginiň esasy sebäbi gipoparatireozmidir we 3-4-nji günlerinde kalsiniň mukdarynyň köpelmegi hem kalsiniň gormonal sazlaşygynyň gatnaşmaklygy bilen baglanyşyklydyr.

**Giperkalsiýemiýa.** Ganyň plazmasynda kalsiniň mukdary  $2,8 \text{ mmol/l}$  ( $10 \text{ mg \%}$ ) ýokarlansa bedeni ösüşden saklaýar, gaýtarmaklyk, içiň geçmekligi, suwsamaklyk we poliuriýa emele gelýär, myşsa dartgynlygy peselýär we giporefleksiýa ýaly ýagdaýlar döreýär. Agyr geçýän ýagdaýlarda nefrokalsinoz we arterial gipertoniýa özgerişmelerine alyp barýar. Ganda giperkalsiýemiýa bilen bir hatarda aşgar fosfotaza fermentiň işjeňligi ýokarlanýar. Giperkalsiýemiýanyň dowamly geçýän adamlarda böwrek gan damarlaryň kalsinozy döreýär, aşgazanyň, öýkeniň we aortanyň nem bardalarynda kalsiý duzunyň kristallary oturyp daşlaşma hadysasy emele gelýär.

Giperkalsiýemiýanyň dogabitdi görnüşinden nesil yzarlamaklyk, umuman bedende genetiki özgerişmeler bilen baglanyşykly geçýän görnüşidir. Giperkalsiýemiýanyň giperparatireoz, giper we gipotireoz, umumy süňk ulgamynyň özgerişmesi, sarkoidoz, bedende çiş döremeklik we başga-da patologiki hagysalar bilen baglanyşykly geçýän görnüşleri hem duş gelýändir. Çagalarda giperkalsiýemiýanyň esasy sebäbi D witaminiň giperwitaminozydyr.

**Gipokalsiýemiýa.** Ganyň plazmasynda kalsiniň mukdary  $2 \text{ mmol/l}$ -den aşaklansa gipokalsiýemiýa ýagdaýyny döredýär. Bu ýagdaýda nerw ulgamynyň gyjynmasy ýokarlanylýar, refleksler güýçlenip, tetanusa getirýär. Gipokalsiýemiýanyň sebäpleri gipoparatireozmidir ýa-da dürli sebäplere görä içegeden kalsiniň sorulmagy aşaklananda (meselem, ödüň mukdary peselende, diabet keselinde, D witaminiň gipowitaminozynda we başgalarda). Gipokalsiýemiýada bedeniň trofiki hadysalary bozulýp kataraktanyň döremegine, saçyň düşmegine, dişiň döwürlemekligine alyp barma-gy mümkindir.

### 1.13. Ganyň menek çalşygynyň görkezijileri

Adam bedeninde umuman alnanda dört görnüşli menek birleşmeleri bar. Olardan iň wajypalary hem düzüminde demir atomyny saklaýan, bedeniň dem alşyna gatnaşýan demir. Bu topar meneklere gemoglobini, mioglobini we gem düzümlü fermentler (sitohromlar, katalaza, triptofanpirrolaza we başgalar) deňişlidir.

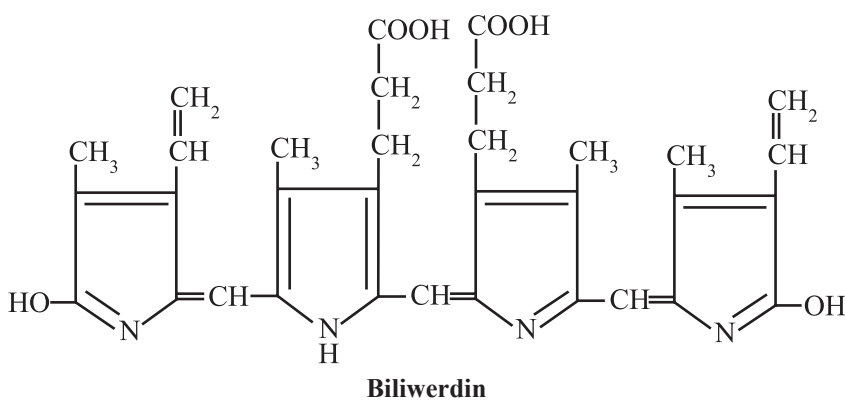
Ikinci topar meneklere porfirinler (koproporfirinler, uroporfirinler we beýlekiler) deňişlidir.

Üçünji topar, gemiň önümi öt menekleri we dördünji topara hem melaninler deňişlidir.

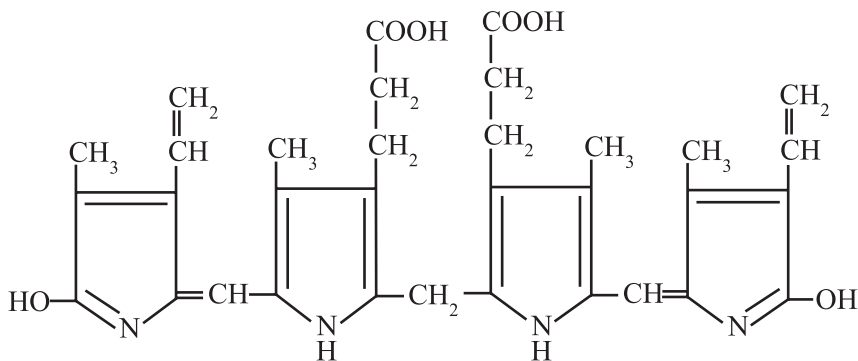
### 1.14. Öt menekleri

Amaly lukmançylykda ganyň düzüminde öt menekleriň mukdaryny kesgitlemek wajyp ähmiýete eýedir. Gemoglobiniň dargaýşy bedeniň retikuloendotelial ulgamynda, esasanda bagyrdaky, dalakda we birleşdiriji dokumanyň gistositlerinde geçýär. Ilki bilen gemiň düzümindäki tetropirrol halka girýän dört metil köprüjigiň biri oksidlenip üzülýär. Hadysa C witaminiň, NAD we kislorodyň gatnaşmaklarynda we gemoksidazanyň katalizleşdirmeginde geçýär. Netijede, werdoglobin emele gelýär.

Werdoglobinden demir atomy boşadylýar, protein bölegi globin aýrylýar we öt menegi biliwerdin emele gelýär.

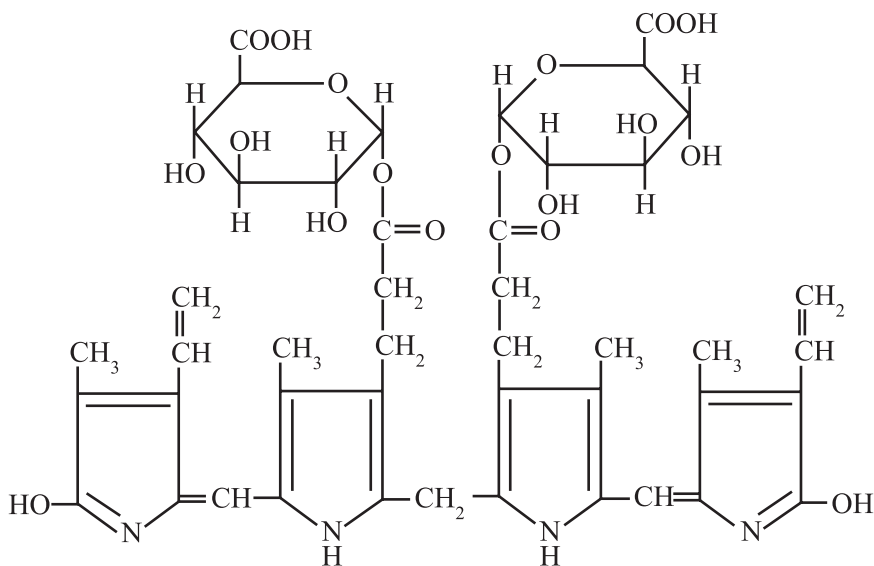


Biliwerdin gaýtarylyp bilirubine öwrülýär. Bilirubin öt bilen bagryň üstünden çykarylýar. Şonuň üçin-de oňa öt menegi diýilýär. Bilirubin suwda eremeýär, zäherli we diazoreaktiw bilen göni reaksiýa bermeýär. Gan spirt bilen täsirleşdirilenden soňra reaksiýa berýär. Şonuň üçin hem bilirubiniň şu görnüşine göni däl bilirubin diýilýär. Emma bilirubiniň şu görnüşine erkin bilirubin hem diýilýändir.



**Erkin Bilirubin**

Bagyrdaky erkin bilirubin UDF-glykuronidtransferazanyň katalizleşdirmeginde UDF-glykuron turşy bilen täsirleşip, diglykuronid bilirubin emele getirilýär.



**Diglykuronid bilirubin**

Diglýukuronid bilirubin suwda ereýär, zähersiz we diazareaktiw bilen göni reaksiýa berýär. Şonuň üçin hem, oňa göni bilirubin diýilýär. Bagyrdan göni bilirubin örän az mukdarda göni däl bilirubin bilen ödüň düzüminden inçe içegä düşýär. Inçe içegede diglýukuronid bilirubinden glýukuron turşy aýrylýar we yzygiderli gaýtarylma hadysasynyň netijesinde mezobilirubin we mezobilinogen (urobilinogen) emele gelýär. Umuman ähli bilirubiniň 10% töweregi mezobilirubinogene (urobilinogene) çenli gaýtarylýar (esasan, öt çykaryş ýollarynda) we içegeden portal wenanyň üsti bilen bagra düşýär, ol ýerde dipirrolly birleşmelere çenli doly dargaýar. Şeýlelikde, uly gan aýlanyşyga we böwrek üsti bilen peşewe düşmeýär. Haçanda bagyr zeperlenende mezobilirubinogeniň dipirrol birleşmä dargamaklygy bozulanda ganyň üsti bilen peşewe düşýär we çykarylýar.

Mezobilirubinogeniň esasy mukdary inçe içegeden ýogyn içegä düşýär we ster kobilinogene gaýtarylýar, ol hem içegede ster kobiline okislenip täret bilen çykarylýar (gije-gündizde 10-25 mg). Ster kobilinogeniň örän az mukdary gemorroidal wenanyň üsti bilen böwrekden peşew bilen çykarylýar (gije-gündizde 1-4 mg).

Bilirubini ganda kesgitlemek üçin spektrofotometriki usul ulanylýar. Usul bilirubiniň 450-460 nm uzynlykda şöhle tolkunyny siňdirmeklige esaslanandyr.

Sulfanil turşy  $\text{NaNO}_2$  bilen täsirleşip diazofenil sulfon turşusyny (diazoreaktiw) emele getirýär. Ol hem göni bilirubin bilen gyzylemeleşe reňki berýär. Döreyän reňkiň goýulygynyň esasynda göni bilirubiniň mukdary kesgitlenilýär. Barlanylýan syworotka kofein reaktiw goşulanda göni däl bilirubin hem erän ýagdaýa geçýär we diazoreaktiw bilen gyzyl – melewşe reňki berýär. Şol reňkiň esasynda umumy bilirubiniň mukdary kesgitlenilýär.

Kadaly ýagdaýda umumy bilirubiniň mukdary 0,5-1,2 mg/100 ml deňdir. Ol mukdaryň 75% göni däl bilirubiniň hasabynadyr.

Öt menekleriň barlagy amaly lukmançylygynda sarylmananyň görnüşlerini anyklamakda uly ähmiýete eýedir. Menek çalşygynyň bozulmagy erkin bilirubiniň gan kapillýarlaryndan bagyrda gepatositlere düşmekleriniň, ol ýerde bilirubin glýukuron turşy bilen birleşip biliringlýukuronidiň (köplenç, glukuronidtransferaza fermentiň işjeňligi peselende) emele gelmeginiň bozulmagy we bilirubiniň

gepatositlerden öt kapillýarlara düşmekliginiň bozulmaklary bilen baglanyşyklydyr. Şu sebäplere görä ganyň syworotkasynda bilirubiniň mukdary ýokarlanýar we giperbilirubinemiýa döreýär. Netijede, nem bardalarda we deride sarylama emele gelýär.

Giperbilirubinemiýanyň sebäpleri.

- 1) ganda eritrositleriň dargamagy (gemoliz) ýokarlananda, dürli zäherli maddalar bilen zäherlenende, şol sanda ýylan ýa-da möý çakanda bedende gemolitiki sarylama döreýär. Sarylamanyň şu görnüşi täze doglan çagalara hem mahsusdyr. Çaganyň düwünçek ösüş döwründe onuň bedenine HbF embrionalgemoglobin mahsusdyr. Çaga dünýä inenden soňra onuň bedende embrional gemoglobiniň ýerine HbA emele gelýär, HbF bolsa dargaýar. Şol döwürde bagryň zähersizleşdirme ukyby pes bolanlygy üçin, gemoliziň netijesinde bagra köp mukdarda düşýän erkin bilirubin göni bilirubine öwürlip ýetişmeýär we ganda galýar. Şeýlelikde, göni däl bilirubiniň hasabyna giperbilirubinemiýa emele gelýär. Şol ýagdaýda çaganyň peşewinde bilirubin bolmaýar, urobiliniň mukdary ýokary bolýar we onuň täretinde sterkobiliniň mukdary ýokarlanýar.
- 2) bagyrdanda gepatositleriň zeperlenmeginde gepatitleriň dürli görnüşleri we bagryň sirrozy emele gelýär. Zeperlenmek netijesinde glukuroniltransferaza fermentiň işjeňligi peselýär we erkin bilirubin diglukuronit bilirubine doly öwürlip ýetişmeýär. Gepatositleriň sitoplazmatiki perdesiniň madda geçiriş ukyby ýokarlananlygy üçin, erkin bilirubin we baglanyşykly bilirubin gana düşýär. Erkin we diglukuronid bilirubinleriň hasabyna giperbilirubinemiýa döreýär.

Bu ýagdaýda peşewde bilirubiniň köp mukdary kesgitlenilýär, agyr ýagdaýlarda peşewde urobilin ýok bolýar we täretde sterkobiliniň mukdarynyň örän aşaklygy sebäpli täret reňksiz bolýar.

- 3) glukuroniltransferaza fermentiň işjeňliginiň ýetmezçiliginde döreýän sarylama. Bu ýagdaý dogabitdi döreýän ýagdaýdyr. Fermentiň bolmazlygy ýa-da onuň işjeňliginiň pesligi sebäpli erkin bilirubin glukuron turşa birleşmeýär ýa-da doly birleşmeýär. Şol sebäpli erkin bilirubin gaýdyp gana düşýär. Şeýle fermentopatiýanyň netijesinde giperbilirubinemiýa



döreyär. Sarylamanýň bu görnüşinde peşewde bilirubin az mukdarda peýda bolýar, urobilin köpeliýär.

- 4) mehaniki, obturasion (dykylma) sarylama. Öt ýollaryň dykylmagy, öt aýlanyşygyň kadaly ýagdaýynyň bozulmagyna getirýär. Öt ýollarynda we öt haltada ödüň mukdary köpelip öt ýygnanyp başlaýar, netijede, öt kapillýarlary sozulyp giňeliýär, şeýle-de onuň öt geçirijilik ukyby ýokarlanýar. Bilirubin öt ýollaryndan gana düşýär we giperbilirubinemiýa döreyär. Giperbilirubinemiýa, esasan, göni bilirubiniň hasabynadyr. Agyr ýagdaýlarda bilirubiniň glukuron turşusy bilen birleşmesi bozulyp erkin bilirubin hem gana gaýtadan düşýär.

Sarylama adamyň çagalyk döwründe, esasan-da, täze doglan döwründe köp duş gelyändir. Olardan täze doglan çaganyň fiziologiki sarylamasyny mysal getirmek bolar. Bu hadysanyň çaganyň üçünjü gününden başlamagy mümkin. 4-6 günlerinde ganda bilirubiniň mukdary 140-240 *mkmol/l* derejä ýetýär. Birinji hepdäniň aýagyna we ikinji hepdäniň başlaryna sarylama tamamlanýar. Bu sarylama täze doglan çagalaryň 80%-inde duş gelyär. Bu ýagdaý kemis bolan çagalarda köp duş gelyär. Ol çagalarda 5-6-njy günlerinde giperbilirubinemiýanyň ýokary derejesi döreyär we sarylama ýagdaý 4-5 hepde dowam edýär. Giperbilirubinemiýanyň derejesi çaganyň kemislik derejesine we onuň ejesiniň göwrelilik döwründe göwreliliginiň geçişine baglydyr. Sebäbi çaganyň bedenindäki glukuroniltransferazanyň işjeňligine ejesiniň bedenindäki estrogen gormonlaryň täsiri uludyr.

Ferment glukuroniltransferazanyň dogabitdi işjeňliginiň ýetmezçiliginde döreyän giperbilirubinemiýa hem duş gelyändir. Bu görnüş çaganyň 10 ýaşyna çenli wagtal-wagtal dürli derejede sarylama döremekligi bilen geçip, iýmit siňdiriş agzalaryň wezipesiniň bozulmagy, dümewleme, angina ýaly keselleriň döremekleri bilen geçýär.

Eritrositleriň gemolizi bilen baglanyşykly döreyän gemolitiki sarylama ene bedeniniň antitelalary çaga bedeninde gapma-garşylyklaryň duçar bolmaklygy sebäpli izoimmunizasiýa ýagdaýy döreyär. Bu ýagdaý ferment glýukoza-6-fosfatdehidrogenazanyň eritrositlerde ýetmezçiligiň netijesinde eritrositleriň we gemoglobiniň strukturalarynyň üýtgemegi bilen baglanyşyklydyr. Soňra-da çaganyň

we ene ganyň toparlarynyň tapawutlaryň netijesinde hem-de rezus-faktorlaryň aýratynlygy boýunça, umuman çaganyň gemoliti-ki keselinde şeýle sarylama duş gelýär. Sarylama bagryň we dalagyň ulalmagy bilen geçýär, giperbilirubinemiýa göni däl bilirubiniň ha-sabynadyr.

### 1.15. Porfiriýa

Gemoglobiniň gem böleginiň emele gelmeginde döreýän aralyk birleşmelere porfirinler diýilýär. Gem sinteziniň bozulma-gynda adam bedeniniň agzalarynda we dokumalarynda porfirinleriň mukdarynyň köpelmegi bilen döreýän patologiýalara porfiriýa diýil-ýär. Gem gemoglobiniň, mioglobiniň, sitohromlaryň we beýleki gemoproteidleriň wezipeleşmeginde iň wajyp belokdyr. Onuň sinte-zi aminokislota glisinden we suksinil-KoA gatnaşmagynda geçýär. Hadysanyň geçişi dört basgançakdan ybaratdyr:

- 1) glisin suksinil-KoA bilen birleşip,  $\lambda$ -amino- $\beta$ -ketoadopinaty emele getirýär, ol hem dekarboksirleşip  $\gamma$ -aminolewulinata öwrülýär. Hadysa  $\gamma$ -aminolewulinatsintaza tarapyndan kata-lizleşdirilýär;
- 2) iki molekula  $\gamma$ -aminolewulinat birleşip, porfobilinogeni sin-tezleşdirýär (porfobilinogensintaza);
- 3) porfobilinogeniň molekulalary biri-birleri bilen kondensirleşip, tetropirrol halka önümlerini emele getirýärler. Ilki di-we tripir-rol halka önümlerini döretmek bilen tetropirrol birleşme – uro-porfirinogen sintezleşýär, ondan koproporfirinogen döreýär; koproporfirinogenden hem protoporfirinogen sintezleşýär; ol hem protoporfirine öwrülýär. Hadysalar uroporfirinogensin-taza we kosintaza, koproporfirinogensintaza we oksidazalaryň hem-de başga-da fermentleriň, gatnaşmaklarynda alnyp ba-rylýar;
- 4) ferment ferroholtozanyň gatnaşmagynda protoporfirin demriň atomy ( $\text{Fe}^{2+}$ ) bilen birleşip gem emele getirilýär.

Şeýlelikde, gemiň sintezinde uroporfirinogen, koproporfirino-gen, protoporfirinogen we protoporfirin ýaly gyzyly we goňur reňkli porfirin menekleri emele gelýärler. Kadaly ýagdaýda gije-gündizde

150-300 *mkg* porfirinler peşew bilen çykarylýar. Çagalarda onuň mukdary: 6-7 ýaşynda – 40 *mkg*; 12-13 ýaşynda – 60 *mkg*; 14-15 ýaşynda – 75 *mkg*. Uly adamlaryň gündelik peşewi bilen 1550 *mkg* porfobilinogen we 2130 *mkg*  $\gamma$ -aminolewulanatyň çykarylmalgysy mümkin.

Porfirin menekleriň peşew bilen çykarylyşy ýokarlansa porfirinuriýa diýilýär. Porfirinuriýa döreýşiniň sebäbine görä, ol iki görnüşde duş gelýär. Dogabitdi, ýagny ýokardaky görkezilen fermentleriň ýetmezçiliginde (ilkinji porfiriýa) we soňky döreýän porfiriýa (esasan, bagyr kesellerinde we agyr metallar hem-de olaryň birleşmeleri bilen we uglerodyň oksisi hem alkohol bilen dowamly zäherlenende) adamda emele gelýär.

Porfiriýanyň dogabitdi görnüşinde (Güýnteriň keselinde) peşew bilen çykarylýan uroporfirinogeniň we koproporfirinogeniň mukdarlary ýokarlanýar. Şol sebäbe görä hem, peşew gyzylymtyl reňk bilen boýalýar. Porfirinuriýanyň derejesi 50-150 *mg*-a çenli ýetmegi mümkindir. Bu patologiýada fotodermatitler, gemolitiki anemiýa we splenomegaliýa döreýär. Porfirinleriň mukdary süňklerde ýokarlanmagy zerarly çaganyň dişleri gyzylymtyl reňklenýär. Emma peşewde porfobilinogeniň we  $\gamma$ -aminolewulanatyň derejesi köp ýokarlanmaýar. Birinji derejeli porfiriýanyň ýiti görnüşinde, haçanda porfobilinogenleriň biri-birine geçmekligi bozulanda porfobilinogeniň peşewde gündelik mukdary 100 *mg* we  $\gamma$ -aminolewulanatyň mukdary bolsa 40 *mg*-a çenli ýokarlanmagy mümkindir.

Ilkinji porfiriýalara dowamly geçýän, uzaga çeken porfiriýaly dermatitler hem degişlidir. Porfiriýanyň bu görnüşine fotodermatitden başga-da, porfirinuriýa koproporfobilinogeniň hasabyna döreýändir. Ikinji derejeli porfiriýa, onuň döreýşi bagryň zeperlenmegi bilen baglanyşyklydyr. Bagyr keselleri bilen bilelikde geçýän dürli dermatitler, porfirin çalşygynyň bozulmagy bilen baglanyşyklydyr. Porfiriýanyň bu görnüşü ganyň patologiýasynda, awitaminozlarda (esasan-da, PP witaminiň, pantoten we fol turşularyň), allergiýa ýagdaýynda, alkoholizmde, gurşunyň duzlary bilen we uglerodyň oksidi bilen zäherlenende döreýär we porfirinuriýanyň ýokarlanmagyna fotodermatitleriň güýçlenmegine alyp barýar.

Umuman porfiriýa keseline şu aşakdaky alamatlar mahsusdyr:

- 1) porfirinuriýa. Peşewde porfirin önümleriň mukdarynyň köpelmegi bilen, peşew gyzyň reňke boýalýar. Porfirinuriýany gematouriýadan tapawutlandyrmak üçin, peşew sentrifugirlaşdirilende onuň gyzyň reňki üýtgemeyär;
- 2) fotodermatitler. Bedeniň açyk ýerlerinde – çekgede, burunda, gulakda, maňlaýda we eliň açyk ýerlerinde gün şöhlesiniň täsirinde dermatitler döreyär (gyzarýar, çişýär, ýara emele gelýär);
- 3) ýiti-garyň alamaty döreyär. Giper-porfirinemiýanyň netijesinde garyň boşlugynyň nem bardasy (brýuşina) keselleýär. Garyň agyry döreyär, apendisit, peritonit ýaly kesellere mahsus alamatlar, ýagny garyň dartgynlygy döreyär. Birnäçe ýagdaýlarda ýalňyşlyk bilen (nädogry diagnoz) apendektomiýa ýaly bejeriş çäreler geçirilýär, emma syrkawyň ýagdaýy düzelmeýär;
- 4) giperporfirinemiýanyň netijesinde porfirin metabolitleri beýni dokumasyny zäherläp, beýniniň wezipesiniň üýtgemegine getirýär. Kesellide newrozlar we psihiki özgerişmeler, galýusinasialar döreyär. Şol sebäplere görä hem porfiriýa keselli adamlar psihiki-newrologiki keselhanalara düşüp, şol bejeriş edaralarda etiopatogenetiki bejeriş alman bütinleý ömrüni şol ýerde geçirýärler. Halkara saglygy saklaýyş guramanyň maglumatyna görä porfiriýa keseliň anyklanyşyndaky ýalňyşlyk 50% -e deňdir;
- 5) aýallarda ýalňyş göwrelilik ýagdaýynyň alamatynyň duýulmaklygy mümkindir.

## 1.16. Ganyň bedende gaz çalşygyna gatnaşgy.

### Bedeniň gaz aýlanyşygy

Bedene düşýän iýmit maddalaryny okislendirip, olardan energiýa aýryp almak üçin kislorod zerurdyr. Bedende kislorodyň çeşmesi bolup dem alyşda öýkene düşýän atmosfera kislorody hyzmat edýär (*6-njy tab-lisa*).

**Dem alyş bilen öýkene düşýän, öýkendäki  
we öýkenden çykarylýan howanyň düzümi**

Gazlar	Öýkene düşýän		Öýkendäki		Öýkenden çykarylýan	
	Sim.süt. mm	Göwrüm %	Sim. süt. mm	Göwrüm %	Sim.süt. mm	Göwrüm %
Kislorod	158,2	20,95	101,2	14,0	116,2	16,1
Kömür- turşy gazy	0,3	0,04	40,0	5,6	28,5	4,5
Azot	596,5	79,0	571,8	80,0	568,3	79,2
Suw bugy	5,0	–	47,0	–	47,0	–
jemi	760,0	99,99	760,0	99,6	760,0	99,8

Uly adam üçin gündelik zerur bolan 3000 kkal töweregi energiýany iýmit maddalaryny okislendirip öndürmek üçin 600 l kislorod harç edilýär we şol wagtyň özünde bedende organiki birleşmeleriň dargamagynda emele gelýän 480 l kömürturşy gazy dem alyş ulgamyň üsti bilen çykarylýar. Madda çalşygynyň netijesinde her gije-gündizde 400 g töweregi metabolism suwy emele gelýär.

Kislorod öýkendäki gaz garyndydan (howadan) ganyň üsti bilen bedeniň ähli ýerine sanalgyja sekundyň dowamynda, howanyň basyşyndan biraz aşagra basyşda getirilýär (7-nji tablisa).

**Dem alyş gazlaryň ereýjilik koeffisiýentleri  
(ml/ml erginde 760 mm sim. süt. basyşda)**

Ergin	Temperatura	Gazlar		
		kislorod	kömürturşy gazy	azot
Suw	0°C	0,049	1,71	0,024
	20°C	0,031	0,87	0,016
	40°C	0,023	0,53	0,012
Plazma	38°C	0,024	0,51	0,012

Her bir gazyň gaz garyndysynda (howada) tutýan şol gazyň mukdaryna, ýagny onuň basyşyna şol gazyň porsial basyşy diýilýär. Gazyň porsial basyşy temperatura we bellibir göwrümdäki gaz molekulalaryň sanyna baglydyr. Şeýlelikde, umumy atmosfera basyşy şol atmosfera girýän gazlaryň porsial basyşlarynyň jemleýji sanydyr. Ergindäki erän gazyň mukdary şol gazyň porsial basyşyna proporsionaldyr. Gazyň porsial basyşy simap sütünjiginiň millimetr derejesi bilen ölçenilýär. Gazyň bellibir mukdarda ereýjiligi, şol gazyň ereýjilik koeffisiýentine baglydyr we her gaz üçin ereýjilik koeffisiýenti dürli-dürlüdür (8-nji tablisa).

8-nji tablisa

### Kislorodyň we kömürturşy gazyň bedende mukdary

Howa we bedeniň suwuklyklary	Gazlaryň porsial basyşy (mm. simap sütünjigi)		Gemoglobiniň kislorod bilen doldurylan derejesi (%)
	Kislorod	Kömürturşy gazy	
Atmosferada	157	0,3	—
Öýken alweolalarynda	100	40,0	—
Arterial gany	93	40,0	97
Wenoz gany	40	46,0	64
Öýjügara suwuklygy	35	50,0	—

### 1.17. Kislorodyň gan bilen öýkenden daşalmagy

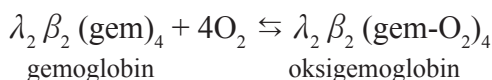
Kislorod öýkenden gan bilen iki ugur boýunça daşalyp bilýär. Ganda erän ýagdaýda we eritrositleriň düzümindäki gemoglobiniň gatnaşmagynda. Kislorodyň ereýjilik ukyby örän pes bolanlygy üçin 100 ml gan kislorodyň 0,3 ml mukdaryny eretmeklige ukyplydyr. Emma gemoglobiniň 1 g mukdary kislorodyň 1,34 ml birleşdirmäge ukyply we 100 ml ganda gemoglobiniň umumy mukdary 15 g-a deň bolandygy sebäpli, kislorodyň gemoglobin bilen daşalmagy 70 esse onuň erän görnüşinde daşalmagyndan ýokarydyr. Şeýlelikde, öýjük metabolizmi üçin zerur bolan kislorody, onuň erän ýagdaýynda daşamaklygy bilen üpjün etmek mümkin däl. Şonuň üçin-de

kislorodyň öýkenden dokumalara daşalmagy, esasan, eritrositleriň düzümindäki gemoglobini bilen toplanma görnüşinde berjaý edilýändir.

Dem alşygyň netijesinde öýkene düşýän howa öýkende, esasan-da, onuň alweolalarynda, ol ýerdäki howa bilen garyşýar. Alweolalaryň diwarjyklarynyň sozulmagynyň netijesinde şol ýerdäki gazyň düzüminden kislorod gan kapillýarlaryna sorulýar we gandan hem kömürturşy gaz alweolalardaky gaz garyndysyna düşýär. Dem alyş we dem çykaryş hadysalar biri-biri bilen baglanyşykly geçmekligi sebäpli, alweolalara düşýän kislorodyň we kömürturşy gazyň hem-de ondan şol gazlaryň çykarylyşynyň deňagramlykly ýagdaýda bolmaklygy, soň bolsa öýkende suw bugunyň mukdarynyň mydamalykda (47 mm. sim. süt.) saklanmagy alweolalardaky kislorodyň ( $pO_2$  100 mm. sim. süt.) we kömürturşy gazyň ( $pCO_2$  40 mm. sim. süt.) mukdarynyň ütgemän mydamalykda saklanmagyna alyp barýar.

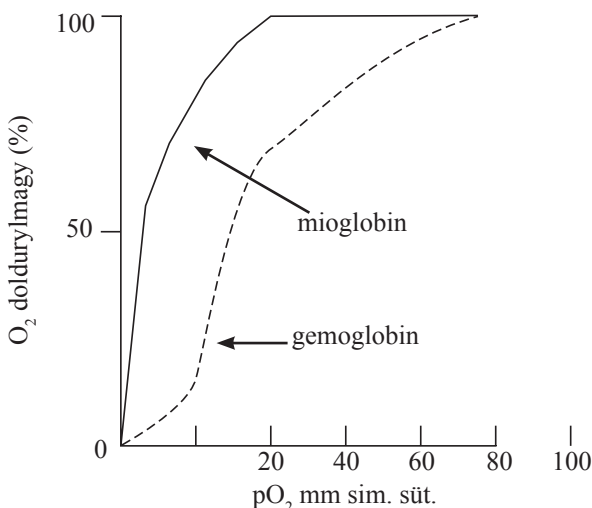
Gan kapillýarlaryna öýken alweolalaryndan düşen kislorod gemoglobiniň molekulasy bilen täsirleşýär. Gemoglobiniň molekulasy dört subbirligidan ( $\lambda_2 \beta_2$ ) düzülendir. Her subbirligiň polipeptid zynjyry bir gem galyndyny saklaýar. Gem galyndynyň düzümindäki demriň atomy kislorodyň bir molekulasy bilen gaýdymly baglanyşmaklyga ukyply.

Şeýlelikde:



Gemoglobiniň kislorod bilen doldurylmaklygy kislorodyň mukdaryna baglydyr (1-nji surat).

Çyzgydan görnüşi ýaly, mioglobin gemoglobin bilen deňeşdirilende, örän ýokary derejede kisloroda ymtylmaklyk häsiýetini görkezýär. Mioglobin kislorodyň gursawda onuň  $pO_2$  1-2 mm. sim. süt. deň ýagdaýda 50 %-e çenli molekulasy kislorod bilen doýdurylan ýagdaýa geçýär; emma gemoglobiniň molekulasyynyň kislorod bilen 50 % doýdurylma ýagdaýy ganda kislorodyň porsial basyşy 26 mm. sim. süt. deň bolanda şol derejä ýetýär. Arterial ganda kislorodyň porsial basyşy  $pO_2$  100 mm. sim. süt. deň ýagdaýynda gemoglobiniň hem-de mioglobiniň kislorod bilen doýma derejesi 95%-e deňleşýär.



**1-nji surat.** Gemoglobiniň we mioglobiniň kislorod bilen dolduryş çyzgysy

Emma wenez ganda ( $pO_2$  40 *mm. sim.süt.* deň bolanda) gemoglobiniň kislorod bilen doýma derejesi 75%-e deň bolsa, ýygrylýan myşsada ( $pO_2$  10 *mm. sim.süt.*) gemoglobiniň kislorod bilen doýdurulma derejesi 10%-e deňdir. Şeýlelikde, gemoglobin görkezilen ýagdaýda düzümindäki 90% kislorodyň mukdaryny boşadýar. Mioglobiniň (*1-nji sur. ser.*) kislorodyň  $pO_2$  10 *mm. sim.süt.* deň ýagdaýynda 90% molekulasy kislorod bilen doýdurulan bolýar. Diýmek, bu protein düzümindäki kislorody örän pes derejede boşadýar. Şonuň üçin hem, gemoglobiniň kislorod bilen doýmaklyk häsiýetiniň kislorodyň gandaky mukdaryna baglylyk aragatnaşygy (*1-nji sur. ser.*) sigma (ýagny S) görnüşinde. Bu ýagdaý bolsa gemoglobiniň eritrositleriň düzüminde kislorodyň transportuny amatly alyp barmaklygyň molekulýar uýgunlaşmasydyr.

Uly adamlaryň ganynyň (5-6 litr) üçden bir göwrümden ýarsyna çenli eritrositlerdir, galan düzümini proteinden baý plazma tutýandyr. Eritrositler tegelek, diametri 6-9 *mkm* deň çörekçe görnüşindedir. Eritrositleriň içinde beýleki öýjükler mahsus bolan ýaly öýjük maňzy, mitohondriýalar, endoplazmatiki tor we beýleki öýjük içki organellalar ýok. Eritrositleriň içi 34% ýakyn, ýokary derejede konsentirlenen gemoglobiniň suwdaky ergini bilen doldurylan gurluşdyr.



Öýjüğe akýan eritrositleriň ( $pO_2$  100 *mm.* sim.süt.) düzümindäki gemoglobiniň 96%-e çenli kislorod bilen doýdurylandyr. Emma dokumalardan akýan wenez ( $pO_2$  40 *mm.* sim.süt) ganyň düzümindäki gemoglobiniň diňe 64% töweregi kislorod bilen doýdurylandyr. Şeýlelikde, gemoglobiniň dokumalardan geçmek bilen özüniň düzümindäki kislorodyň üçden bir mukdaryny, ýagny her 100 *ml* gan 6,5 *ml* gaz görnüşindäki kislorody dokumada goýup gaýdýar.

1-nji suratdan görnüşi ýaly, gemoglobiniň molekulasyň kislorodyň ilkinji molekulasy ( $pO_2$  10 *mm.* sim.süt) ymtlyş ukyby örän pes. Emma kislorodyň porsial basyşynyň  $pO_2$  20-40 *mm.* sim. süt aralygynda bolanda gemoglobiniň kisloroda ymtlyş ukyby 500 essä ýakyn ýokarlanýar. Sebäbi gemoglobiniň ilkinji gem molekulasy kislorod bilen birleşip oksigemi emele getirenden soň, gemoglobiniň umumy molekulasynda konformasion özgerişme geçip, indiki gem galyndylaryň kislorod bilen birleşip oksigemiň emele gelmegini ýeňilleşdirýär. Bu ýagdaýa molekulanyň «položitel kooperativ täsirleşme hadysasy» diýilýär.

Hadysa yzygiderli geçip, birinji emele gelen oksigem maglumaty (konformasion özgerişmäni) ikinji gem toparjygyna berýär. Onuň kislorodlaşma maglumaty üçünji gem toparjygyna berilýär we ondan hem dördünji gem toparjygyna berlip gemoglobiniň ähli molekulasy kislorodlaşyp oksigemoglobiniň ( $\lambda_2 \beta_2 4O_2$ ) döremegine getirýär

Mioglobiniň molekulasy diňe bir gem toparjygyny saklaýanlygy üçin we onuň kisloroda ymtlyş ukyby ýokary bolmanlygy sebäpli, şeýle molekula öýjükdäki kislorody dokumalara gatnatmaklyga ukypsyzdyr. Suratdan görnüşi ýaly kislorod  $pO_2$  100*mm.* sim.süt. deň görkezijiden dokumada  $pO_2$  20-30 *mm.* sim.süt. çenli aşaklananda mioglobinden boşaýan kislorod umumy mukdaryndan 1-2%-e deňdir; şeýle hem bolsa-da mioglobiniň gemoglobiniň bilen deňeşdirilende onuň kisloroda ýokary ymtlymaklyk ukyby, molekulasynda myşsada kislorodyň pes porsial basyşynda, kislorod bilen birleşip toplanma döretmeklige we şeýlelikde, kislorodyň, tygşytlandyrylan görnüşini döredip, onuň dokumada gorunyň bolmaklygyna ähmiýeti uludyr.

### 1.18. Gemoglobiniň kislorod bilen toplanma emele getirmegine täsir edýän şertler

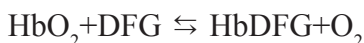
Gemoglobiniň kislorod bilen birleşip toplanma emele getirilmeginde gemoglobiniň kislorod bilen položitel kooperativ täsirleşme ukyby wajyp ähmiýeti eýeleýär. Gemoglobiniň molekulasynda gem bölekleriniň aralarynda biri-biri bilen ýakyn ysnyşykly aragatnaşyklar bolmasa-da, molekulanyň düzümindäki birinji gem bölek kislorod bilen birleşip oksigemiň döremegini we şol gem bölekde konformasion özgerişmäniň emele gelmegini getirýär. Ilkinji gem böleginde dörän özgerişme informasiýany ikinji gem bölegine geçirýär we onuň kisloroda ymtylyş ukybyny ýokarlandyryp, soňra oksigeme öwürilmegini tizleşdirýär. Netijede, položitel kooperativ özgerişme dörap, oksigemoglobiniň emele gelmeginiň umumy tizligini ýokarlandyrýar. Şeýlelikde, bu hadysa kislorodyň gemoglobin bilen dokumalara daşalmagynda wajyp hadysalaryň biridir we kadaly şertlerde gemoglobin kislorod bilen doly (96 %) doýdurylýar.

Gemoglobiniň oksigenizasiýalaşma hadysasy kislorodyň ergindäki mukdaryna hem baglydyr. Kislorodyň arterial ganda porsial basyşynyň  $pO_2$  20 mm. sim. süt.-den  $pO_2$  80 mm. sim. süt. aralygynda gemoglobin kislorod bilen maksimal doýan ýagdaýdadyr.

Gemoglobiniň kislorod bilen birleşmegine kislorodyň porsial basyşyndan başga-da, pH-yň derejesine, kömürturşy gazyň ( $CO_2$ ) we 2,3 difosfoglisleradyň mukdaryna we birnäçe anionlaryň bolmagyna hem baglydyr.

Eritrositlerde fosfat birleşmeleriniň esasy mukdaryny 2,3 difosfoglislerat (DFG) düzýändigini geçirilen barlaglar görkezdi we onuň mukdary gemoglobiniň molýar mukdaryna (4-5 mM) deňdir. Biri-birine bolan molýar gatnaşygy hem, neýtral pH 1:1-e deňdir. DFG dezoksigemoglobin bilen gaýdymly birleşmeklige ukyplydyr. DFG oksigemoglobin ( $HbO_2$ ) bilen birleşme häsiýeti dezoksigemoglobin bilen deňeşdirilende 10 esse aşakdadyr. Diýmek, DFG gemoglobiniň kisloroda bolan ymtylyş ukybyny aşaklandyrýar.

Şeýlelikde,



we 2,3-difosfogliseraďyň (DFG) mukdarynyň ýokarlanmagy  $\text{HbO}_2$  kisloroda we gemoglobine dargamagyny güýçlendirýär ýa-da  $\text{pO}_2$  ýokarlanmagy  $\text{HbDFG}$  toplanmanyň dargap  $\text{HbO}_2$  mukdarynyň artmagyna alyp barýar.

Şunuň bilen birlikde eritrositlerde DFG gemoglobine ymtylmaklygy kislorodyň porsial basyşyna baglydyr we DFG mukdary eritrositlerde oksigemoglobinden dokumada kislorodyň boşamagyna ýardam edýändir. Şeýlelikde, DFG dokumanyň kislorod bilen üpjünleşmegi bellibir derejede sazlaşdyrmaga gatnaşýar we bedeniň gipoksiýa (kislorod ýetmezçilik) ýagdaýynda pes mukdardaky kislorodly şertlere uýgunlaşma hadysasynyň bellibir mehanizmidir.

Gemoglobiniň kislorod bilen birleşmesine erginiň pH görkezijisi hem uly täsir edýär. pH näçe aşakda bolsa gemoglobiniň kislorod bilen birleşme ukyby şonça hem pesdir. Kapillýarlaryň dokumasynda pH pes bolandygy üçin oksigemoglobin öz düzüminden kislorody boşadýar. Öýkende  $\text{CO}_2$  gaz görnüşinde gandan boşadylany üçin pH ýokarlanýar, gemoglobin kislorod bilen işjeň birleşip oksigemoglobini emele getirýär.

Gemoglobiniň kislorod bilen birleşmesine temperaturanyň ähmiýeti bardyr. Gyzgynlyk näçe ýokary bolsa, gemoglobiniň kisloroda ymtylmaklygy şonça-da aşakdadyr. Dokumalarda temperatura öýken bilen deňeşdirilende ýokary, şonuň üçin-de dokumada oksigemoglobin kislorody boşadýar, öýkende bolsa kislorod bilen toplanma döredýär.

Bedendäki gemoglobinleriň dürli görnüşleri kislorody birleşdirmek häsiýeti boýunça-da biri-biri bilen tapawutlanýar.

Kadaly ýagdaýda arterial ganda  $\text{pO}_2$  96%-e deňdir. Wenez ganda  $\text{pO}_2$  64% töweregindedir. Gan kapillýarlary boýunça dokumadan gan geçende özüniň düzüminiň 32% kislorodyň mukdaryny peseldip geçýär. 100 ml ganda gemoglobiniň mukdary 15g-a deň diýip alsak we her gr gemoglobini 1,34 ml kislorody saklanda, her 100 ml gan dokumadan geçende düzümindäki kislorodyň 6,4 ml-ni dokumada goýup gaýdýar.

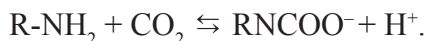
$$0,32 \cdot 1,34 \cdot 15 = 6,4 \text{ ml O}_2.$$

### 1.19. Dokumadan öýkene kömürturşy gazynyň we protonlaryň gatnadylyşy

Ganyň gemoglobini öýkenden kislorody dokumalara getirmek bilen bir hatarda dokumalardan öýjük metabolizminiň netijesinde emele gelyän soňky maddalary, şol sanda  $\text{CO}_2$  we  $\text{H}^+$  öýkene we böwrege getirýär. Arterial ganda  $\text{CO}_2$  mukdary  $50 \text{ ml}/100 \text{ ml} \%$ -e deň bolsa, dokumalardan akýan wenoz ganyň şol göwrümünde  $\text{CO}_2$   $55\text{-}60 \text{ ml} \%$ -e deňdir. Şeýlelikde, her  $100 \text{ ml}$  gan dokumalardan öýkene  $5\text{-}10 \text{ ml}$   $\text{CO}_2$  alyp gelyär. Hadysa örän çylşyrymly we birnäçe fiziki-himiki özgerişmeleriň netijesinde, şol sanda  $\text{CO}_2$  gazyň suýuklykda (plazmada) fiziki taýdan erän ýagdaýynda, gemoglobin hem-de beýleki proteinleriň (fermentleriň) gatnaşmagynda üpjün edilýär.

Eritrositlerde we plazmada  $\text{CO}_2$ , esasan, bikarbonatlar görnüşindedir. Dekarboksirleşme hadysanyň netijesinde emele gelen  $\text{CO}_2$  kapillýarlaryň diwarlyklaryndan öýjügara suwuklykdan diffuziýanyň netijesinde aňsatlyk bilen ganyň plazmasyna düşýär. Kömürturşy gazyň diffuziýa tizligi kisloroddan 30 esse ýokary bolandygy üçin ol gaz, esasan  $\text{CO}_2$  görnüşinde, dokumadan gana geçýär. Kömürturşy gazyň suw bilen gidrotirleşme hadysasy örän haýal geçýän hadysa bolandygy sebäpli  $\text{CO}_2$  örän az mukdary onuň gidrotirleşen görnüşindedir. Hadysa ferment karboangidrotaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Ferment eritrositlerde ýerleşen we üç izo görnüşdedir. Düzümine hem metal  $\text{Zn}^{2+}$  girýändir.

Kömürturşy gazy  $\text{CO}_2$  görnüşinde proteinleriň molekulasynyň polipeptid zynjyrynyň ujundaky erkin, dissosirleşmedik amino toparlyk bilen täsirleşip, ol proteiniň karbaminoönümini emele getirmeklige ukyplydyr:



Şu ugur boýunça ganyň plazmasynyň proteinleri bilen  $0,5 \text{ mmol CO}_2/\text{l}$  we gemoglobin bilen karbaminoönümi görnüşinde  $1,5\text{-}2,0 \text{ mmol CO}_2/\text{l}$ -e çenli  $\text{mmol CO}_2$  dokumalardan öýkene getirilýär.

Eritrositlerde we ganyň plazmasynda  $\text{CO}_2$  gidrotirleşen ( $\text{H}_2\text{CO}_3$ ) görnüşinde we ol hem dissosirleşen, anion görnüşindedir:



Ganyň kadaly pH derejesinde (pH 7,4)  $[\text{HCO}_3^-]$  we  $[\text{H}_2\text{CO}_3]$  mukdar taýdan biri-birine bolan aragatnaşygy şu aşakdaky görnüşde

$$\frac{[\text{HCO}_3^-]}{[\text{H}_2\text{CO}_3]} = 20$$

bolanlygy üçin  $\text{CO}_2$  eritrositlerde we plazmada, esasan,  $\text{HCO}_3^-$  görnüşindedir.

Arterial ganyň plazmasynda  $\text{HCO}_3^-$  – mukdary 25,5 *mg.ekw/l*, eritrositlerde 12,7 *mg.ekw/l*-e deňdir. Wenzanda bu görkezijiler birnäçe ýokary derejededir: 26,4 *mg.ekw/l* plazmada we 13,9 *mg.ekw/l* – eritrositlerde. Eritrositlerde we plazmada  $[\text{HCO}_3^-]$  tapawudy, ol gurşawlarda proteiniň mukdarynyň tapawudy bilen (eritrositlerde proteiniň mukdary 34%-e deň bolsa, plazmada – 7,5%-e deňdir) baglanyşykly bolmagy mümkindir. Emma mukdar taýdan  $\text{HCO}_3^-$  mukdary eritrositlerde anion görnüşinde gemoglobiniň molekulasyň bolmagy bilen köp baglanyşykda bolmagy hem mümkindir.

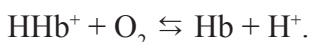
Eger-de arterial gan bilen oksigenezirleşen (derejesi 96%) gemoglobin dokuma kapillýarlaryna düşende, ol ýerde  $\text{CO}_2$  parşial basyşy ýokarlanyp we  $\text{pO}_2$  aşaklanmagynyň netijesinde  $\text{HbO}_2$  dissesirleşip, boşaýan kislorodyň öýjügara suwuklyga siňmekligine we  $\text{CO}_2$  bolsa eritrositlere girmekligine mejbur edilýär. Eritrositlerde  $\text{CO}_2$  birnäçe bölegi karbaminogemoglobine öwrülýär.  $\text{CO}_2$  köp bölegi bolsa gidrotirleşip,  $\text{H}_2\text{CO}_3$  görnüşine geçýär. Eritrositlerde  $\text{H}_2\text{CO}_3$  mukdarynyň köpelmegi ol ýerde pH görkezijiniň aşaklamagyna getirýär.  $\text{HbO}_2$  dokumada kisloroddan başlap dezoksigemoglobine öwürilmegi eritrositlerde pH-yň derejesini ýokarlandyrýar. Hakykatdan  $\text{H}_2\text{CO}_3$ -den boşaýan proton gemoglobin tarapyndan kabul edilip, bu birleşme bufer ergininiň wezipesini ýerine ýetirýär. Netijede, umumy pH oksigemoglobiniň we galyberse-de, kömürturşy gazdan dörän  $\text{HCO}_3^-$  ionyň gatnaşmagynda üýtgemän galýar. Hadysa dokumadan köp mukdarda  $\text{CO}_2$  eritrositleriň siňdirilmekligine getirýär. Bu hadysa hem «Izoturşy üýtgemeklik hadysasy» diýilýär.

Şonuň bilen birlikde ýokarky hadysalaryň netijesinde kömürturşy gazynyň 60% mukdary  $\text{HCO}_3^-$  – görnüşinde plazmada we 32 % mukdary

eritrositlerde karboamino –  $\text{CO}_2$  we  $\text{HCO}_3^-$  – görnüşinde, umuman  $\text{CO}_2$  mukdarynyň 90% töweregi gan bilen öýkene gatnadylýar.

Haçanda wenez gany öýkeniň kapillýarlaryna düşende ýokarky hadysalar tersine öwrülýär. Öýkeniň alweolalarynda  $\text{pCO}_2$  aşaklanmagynda eritrositlerden plazmanyň üsti bilen  $\text{CO}_2$  alweolýar giňişliginde boşadylmaklygyna ýardam edilýär. Şunuň bilen bilelikde kislorodyň alweolýar giňişlikden eritrositlere geçip,  $\text{pCO}_2$  aşaklamagynda gemoglobiniň oksigenizirleşmesiniň netijesinde  $\text{HbO}_2$  emele gelmegi güýçlenýär. Oksigenizirleşmäniň netijesindeki gemoglobinden boşayan proton  $\text{HCO}_3^-$  bilen täsirleşip  $\text{H}_2\text{CO}_3$  emele gelmegine getirýär. Eritrositlerdäki karboangidrazanyň täsirinde  $\text{H}_2\text{CO}_3$  degidrirleşip erginde  $\text{CO}_2$  emele gelýär we eritrositlerden plazmanyň üsti bilen diffundirleşip alweolýar giňişlige düşýär. Eritrositlerde  $\text{CO}_2$  porsial basyşynyň aşaklanmagy we gemoglobiniň oksigemoglobine öwürilmegi karboamino- $\text{CO}_2$  görnüşindäki  $\text{CO}_2$  gazyň gemoglobinden boşamagyna getirýär.

Gemoglobiniň kislorod bilen birleşmegine kömürturşy gazyň konsentrasiýasy bilen protonlaryň mukdary, ýagny wodorodyň ionynyň konsentrasiýasynyň hem täsiri bardyr. Dokumalarda  $\text{CO}_2$  mukdary ýokary, pH görkezijisi aşakda. Şeýle ýagdaýda gemoglobiniň  $\text{CO}_2$  we  $\text{H}^+$  özüne birleşmegi bilen onuň kisloroda ymtylyş ukyby peselýär we  $\text{HbO}_2$ -den kislorodyň boşadylmagyna ýardam edilýär. Emma öýken kapillýarlarynda  $\text{CO}_2$  boşamagy bilen pH ýokarlanmagyna alyp barýar. Bu hadysa öz gezeginde gemoglobiniň kislorod bilen  $\text{HbO}_2$  emele gelmegini güýçlendirýär. Şeýlelikde, pH görkezijisiniň we  $\text{CO}_2$  mukdarynyň gemoglobiniň kislorod bilen birleşmäge we ondan boşamagyna edilýän täsire «Boruň effekti» diýilýär. Hadysa Daniýaly fiziolog Hristian Bor (Nils Boruň atasy) tarapyndan açyldy. Boruň effekti nukdaýnazardan gemoglobiniň kislorod bilen birleşmesinde ýönekeý gemoglobin gatnaşman hadysa onuň protonizirleşen görnüşi gatnaşýandyr:



Şeýlelikde, gemoglobiniň kislorod bilen doýdurylma hadysasy gurşawda  $\text{H}^+$  mukdaryna hem baglydyr we biri-birine ters aragatnaşygyndadyr.

## 1.20. Demriň çalşygy

Eritrositleriň we şonuň bilen baglanyşykly gemoglobiniň bedeniň dem alyş hadysasyndaky ornuny onuň molekulasyndaky demriň atomy bilen baglanyşyklydyr. Uly adam bedeninde 3-6 g demir bar, ol demriň 65-70% mukdary eritrositlerde gemoglobin bilen baglanyşykly, 20% mukdary myşsada mioglobiniň düzüminde we 10-15% hem – bagyrda we dalakda ýerleşen. Ähli demriň 1% mukdary fermentleriň gemin toparjyklarynda we gemin toparjyksyz proteinleriň düzüminde ýerleşýär.

Ganda demriň mukdary 18,5 *mmol/l* töwereginde. Ganyň plazmasynda ortaça 0,02 *mmol/l*-e deň. Gije-gündizde bagyrda we dalakda gemoglobiniň dargamagynda umumy bedende 25 *mg* demir erkin ýagdaýda boşaýar, şonça-da bedende gemoglobiniň sintezi üçin harçlanýar. Demir dalakda we esasan, bagyrda ýokary molekulýar protein (mol. agram 24000) ferritin bilen toplanma emele getirip ýygnaýar. Ferritiniň molekulasy 24 subbirlikden gurlan proteindir. Onuň düzüminde 1g ýakyn (gündelik talabynyň 40 essesi) demriň gory ýerleşendir. Bedende demir protein transferrin bilen gatnaşýar. Içegeden (onuň onkibarmak bölümünde) demir gana iki walentli atomy ( $\text{Fe}^{2+}$ ) görnüşinde sorulýar. Icegäniň nem bardasynda protein apoferritin bilen birleşip ferritini emele getirýär we içegeden sorulýan demriň mukdary hem içege diwaryndaky apoferritiniň mukdaryna baglydyr. Demriň artykmaç mukdary dokumalarda gemosiderin görnüşinde hem ýygnaňmaklygy mümkin. Ganyň plazmasynda demriň mukdarynyň ýokarlanmagy, esasan, gemoglobiniň sinteziniň aşaklanmagy, eritrositleriň dargamagyň ýokarlanmagy bilen baglanyşykly hadysadyr.

Demriň ýetmezçiligi gemoglobiniň sinteziniň iň soňky basgançagy – demriň protoporfirin bilen birleşip gemiň döremegine päsgelçilik döreýär we netijede, bedende ganazlyk (anemiýa) ýagdaýy döreýär. Hadysa ganda, esasan, eritrositlerde porfirin metabolitleriň mukdarynyň artmagy bilen geçýär. Demir örän az (*mkg* % we nanog%) mukdarda bedeniň dokumalarynda we agzalarynda mikroelement görnüşinde metabolizme gatnaşýar.

## 1.21. Ganyň bedende dem alyş ýagdaýynyň bozulmagy

Bedeniň agzalaryna we dokumalaryna kislorodyň daşalmagynyň bozulmagy şol ýerde kislorod ýetmezçiligine getirýär. Şeýle ýagdaýa hem gipoksiýa diýilýär. Dokumada kislorod ýetmezçiligi özüniň sebäbine görä iki görnüşde bolýar;

1. Dem alnyşda ulanylýan howanyň düzüminde kislorodyň por-sial basyşynyň aşaklanmagy bilen baglanyşykly gipoksiýa (ekzogen gipoksiýa);

2. Dem alyş ulgamynda patologiýa sebäpli döreýän gipoksiýa (endogen gipoksiýa).

Daşky sebäpler bilen baglanyşykly döreýän gipoksiýada dem alyşda ulanylýan atmosferada (howada)  $pO_2$  derejesi pes bolmaklygy bilen gipoksemiýa döreýär, ýagny arterial ganda kislorodyň por-sial basyşy pes we gemoglobin kislorod bilen doly doýdurylmaýar. Şeýle ýagdaý daglyk ýerlerde ýaşayan adamlarda we emeli kislorod üpjünçilikli şertlerde (suwasty gämilerde, uçarlarda, ýerasty işlerde) ýaşayan adamlarda kislorod üpjünçilik edýän sistemasynyň bozulmagy sebäpli emele gelmegi mümkin.

Bedeniň kislorod transportuna gatnaşýan agzalaryň we dokumalaryň patologiýasynda döreýän gipoksiýa birnäçe görnüşlerde bolup biler.

Öýkende alweolalaryň gipowentilirleşmesiniň netijesinde (dem alyş gipoksiýa). Alweolalaryň gipowentilýasiýasy (öýkençişme keselinde, pnemoniýada we başgalarda) öýkendäki alweolagaz garyndysynda  $pO_2$  aşaklandyrylýar we gandaky gemoglobin kislorod bilen doly doýdurylmaýar. Hadysa öýkenden kömürturşy gazyň çykarylmagyna hem päsgelçilik döredýär. Şeýlelikde, gipoksiýa giperkapniýa bilen geçýär.

Ýürek-damar ganaýlanyş ulgamyň ýetmezçiliginde ganaýlanyş gipoksiýa emele gelýär. Gipoksiýanyň bu görnüşinde arterial ganda kislorodyň dartgynlygy üýtgemeyär, emma wenez ganda bu görkeziji aşaklanýar.

Gem bilen baglanyşykly gipoksiýa (gemiki gipoksiýa). Bu görnüş ganyň kislorod siňdiriş ukybynyň aşaklanmagy bilen geçýär we ganazlyk (anemiýa) keseline mahsusdyr. Eritrositleriň sany ep-es-



li azalýar. Eritrositlerde gemoglobiniň mukdary aşaklanýar, wenzanda kislorodyň porsial basyşy köp aşaklanýar. Gipoksiýanyň bu görnüşi karboksigemoglobinemiyada, metgemoglobinemiyada we birnäçe genetiki patologiýalarda duş gelýär.

Dokumada aýry-aýry fermentleriň ýetmezçiliginde (enzimopatiýa), öýjük metabolizmiň bozulmagynda dokumanyň kislorod siňdiriş ukyby peselýär we dokumada (gistotoksiki) gipoksiýa döreýär. Gipoksiýanyň şu görnüşine bedeniň sianidler bilen zäherleşmesi mysal bolup biler. Sianid birleşmeleri bilen zäherlenmek CN<sup>-</sup>-iony sitohromoksidaza fermentiň düzümindäki iki walentli demir atomy bilen birleşip fermentiň kislorod bilen täsirleşme ukybyny bozýar we dokumadem alyş zynjyry özüniň wezipesini ýitirýär.

### 1.24. Ganyň lagtalanmagy

Gan damaryň diwarynyň zeperlenmegi, yzygiderli molekulýar özgerişmäniň netijesinde, ganyň suwuklyk ýagdaýyndan goýalyp çöküdi ýagdaýyna geçip damaryň diwarynyň bozulan ýerine dykyndy (tromb) emele getirmeklik hadysa ganyň lagtalanmagy diýilýär. Hadysanyň netijesinde damardan gan akmaklyk togtalýar. Gan damaryň ýarylan ýerinde açylan öýjügara esasy madda (matrikse) trombositler birleşýärler. Olar özüniň daşky görnüşini özgerdip, biri-biri bilen ýelmeşmeklik ukybyny ýokarlandyryp, täze-täze trombositleriň birleşmeklerine ýardam edip, trombositler dykyndynyň döremegine getirýär. Şol wagtyň özünde ganyň plazmasynda erän ýagdaýdaky fibrinogen proteini, biohimiki özgerişmeleriň netijesinde suwly erginde eremeýän fibrine öwürülip trombositler dykynda oturyp tromb emele getirýär. Trombuň düzümine eritrositler hem girýändir. Trombositleriň biri-birleri bilen ýelmeşmeklik hadysasy (trombositleriň agrigasiýasy) trombositlerden damarda işjeň birleşmeleriniň çykarylmagyna getirýär. Şol sanda serotonin, adrenalin we prostaglandin (tromboksin A<sub>2</sub>) ýaly maddalaryň çykarylýşyna getirýär. Şol maddalaryň täsirinde damarlar ýygrylýar we gan damardan gan akmaklygyň togtamagyna giňden ýardam edýär.

Ganyň lagtalanmak hadysasy diňe bir gan damaryň бүтинligi bozulyp trombositler dykyndyny emele getirip gan akmaklykdan gora-

mak bolman, hadysanyň bedende peselmeginiň netijesinde damarlardan gan akmaklyk güýçlenip bedeniň içki agzalaryna gan inmeklik ýagdaýyň döremegine getirmegi mümkin. Eger-de ganyň lagtalanmagy ýokarlananda zeperlenmedik gan damarlaryň içinde tromblar emele gelip kiçi gan damarlaryň dykylmagyna alyp barýar we bedende tromboz ýagdaýyny döredip, örän agyr keseliň emele gelmegine sebäp bolýar.

Ganyň lagtalanmagyna ondan-da gowrak täsirler gatnaşýarlar. Ol täsirleri, köplenç, protein düzümlü birleşmelerdir. Protein düzümlü birleşmelerden başga-da hadysa K vitamini,  $\text{Ca}^{2+}$  iony, fosfolipidler hem-de trombositler gatnaşýar. Protein düzümlü birleşmeler, esasan, bagyrda sintezlenýär we proferment görnüşindedir. Ganyň lagtalanmasyna gatnaşýan täsirleriň üçüsinden başgasy tripsine meňzeş, işjeň merkezinde serini saklaýan serin proteindir.

### 1.23. Fibrinogen, fibrin we fibrin durnuklylygyny üpjün edijäň täsir

Damaryň zeperlenen ýerinde trombuň emele gelmeginde fibrinogeniň fibrine öwürülmeklik hadysasy iň bir wajyp hadysalaryň biridir. Fibrinogen ýokary molekulýar protein (molekulýar agramy 340 000). Molekulasy üç jübüt polipeptid zynjyrdan düzülen ( $\lambda_2$ ,  $\beta_2$ ,  $\gamma_2$ ). Zynjyrlar biri-birleri bilen disulfid baglanyşyklar bilen birleşendir. Fibrinogeniň umumy molekulasy pişek süýüm görnüşde bolup, uzynlygy 45 nm we ýogynlygy hem 9 nm deň gurluşdyr. Her polipeptit zynjyra oligosaharidiň galyndysy hem girýär. Fibrinogeniň mukdary ganyň plazmasynda 0,3 g/100 ml töweregindedir.

Fibrinogeniň fibrine öwürülmekligi proteolitiki ferment trombiniň gatnaşmagynda geçýär. Trombiniň täsirinde fibrinogeniň  $\lambda$ -we  $\beta$ -zynjyrlarynyň N-ujundan A we B fibrinopeptidleriň aýrylmaklary bilen fibrinogen fibrine öwürülýär. Şeýle öwürülişik molekulada fibriniň molekulasyny birleşdirer ýaly merkeziň döremegine getirýär we fibriniň molekulalary öz-özünden biri-birleri bilen birleşip, plazmada eremeyän molekulanyň uly agregatlarynyň döremegine getirýär. Dogrudan-da, ilki fibriniň ýumşak çökündisi döreýär, şol çökündä ereýän fibrin hem diýilýär. Sebäbi ýaňky çökündi erginiň pH gör-

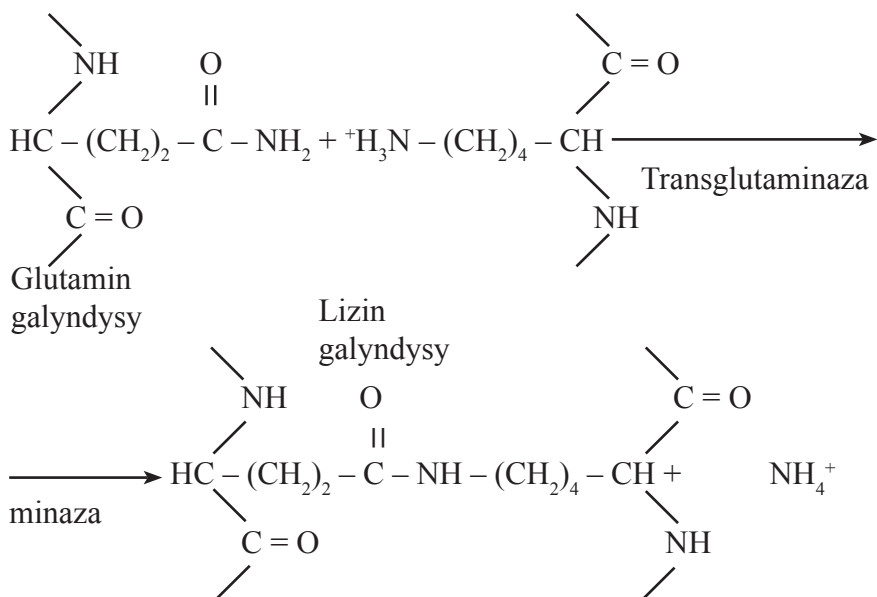
kezijisi 4,5 aşakda ýa-da 9,0-dan ýokarda bolan wagtlary ereýär we moçewinanyň 1 ml ergininde (pH 8 we  $\text{Ca}^{2-}$  iony ýok erginde) ereýän görnüşe geçýär.

Emele gelen fibrin agregatlary birleşip gözenekli üç derejeli giňişlik gurluşy döredýär. Şol gurluşyň içine trombositler we ganyň beýleki öýjükleri hem girýärler. Ganyň plazmasyndaky we dokuma matriksindäki protein-fibrinopektin hem fibrin bilen birleşip toplanma döretmeklige gatnaşýar. Soňra hem fibrinopektin öýjügara birleşmeler bilen aragatnaşykda bolup, dörän fibrin tromby zeperlenen damaryň töweregindäki dokuma bilen baglanyşykly ýagdaýynda ýerleşýär.

Tromb emele gelenden soň hadysanyň ikinji döwri – trombuň rruklylyk ýagdaýyny berjaý etmeklik başlanýar. Hadysa fibrin durnuklylyk täsiriň (XIII täsir) gatnaşmagynda geçýär. Şol täsir transglutaminaza fermentidir. Transglutaminaza fibrin molekulalaryň arasynda we fibrin bilen fibrinopektiniň arasynda berk kowalent baglanyşygyň döremegini katalizleşdirýär. Netijede, trombuň içki gurluşy we onuň dokuma birleşmesi berkleşýär. Bir sagat wagt geçenden soň trombuň düzümindäki trombositleriň ýygrylmaklyk ukyplarynyň netijesinde tromb ýygrylýar (trombunyň retraksiýasy).

Ferment transglutaminazanyň ýetmezçiliginde adamlarda tromb emele gelýär, emma emele gelen tromb gowşak, boş ýagdaýda bolýar. Şeýle adamlarda tromb dargap ikinji gezek ganamaklygyň döremegi mümkindir.

Fibrin durnuklylygyny üpjün edýän täsir trombositlerde we plazmada bar. Trombositlerdäki täsir (XIII-täsir) biri-birine meňzeş iki  $\lambda$ -zynjyryndan (mol.agr. 70000) we plazmadaky täsir trombositlerdäki ýaly iki  $\lambda$ -zynjyrdan we iki  $\beta$ -zynjyrdan (mol. agr. 90 000) düzülen fermentdir. Düzümine 5% ýakyn uglewod hem girýär. Fibrin durnuklylygyny berjaý edýän täsir trombunyň gatnaşmagynda işjeňleşdirilýär. Netijede, täsiriň  $\lambda$ -zynjyrynyň N ujundan 37 aminoturşudan duran biri-birine meňzeş iki peptid aýrylýar. Hadysa kalsiniň kationynyň gatnaşmagynda geçýär. İşjeňleşdirilen täsir (XIII-täsir) ferment transglutaminazadyr. Fermentiň katalizleşdirilmeginde polipeptit zynjyrlaryň arasynda, glutaminiň amid toparjygynyň we liziniň arasynda kowalent baglanyşyk döredýär.



## 1.24. Protrombin we trombin

Ganyň lagtalanmagy baradaky häzirki zaman düşünje boýunça bu hadysa, umuman iki tapgyrda geçýär. Onuň başlangyç tapgyrynda ganyň plazmasynyň proteini protrombin, örän çylşyrymly özgerişmeleriň esasynda trombine öwrülýär. Ganyň lagtalanmagynyň esasy many-mazmuny bolan onuň ikinji tapgyrynda, trombuň esasy düzýän protein fibrin, ganyň plazmasynyň proteini fibrinogenden trombiniň gatnaşmagynda döreýär. Protrombin ýa-da II täsir plazmanyň esasy proteinidir, onuň mukdary  $1,4-2,1 \text{ mkmol/l}$ , düzümi boýunça glikoproteid (11-14 % mukdary uglewod). Protrombiniň molekulýar massasy 68000-70000-e deň, bagyrda K witaminiň gatnaşmagynda sintezleşýär. Protrombiniň proteini kadaly ýagdaýda  $\text{Ca}^{2+}$  ionynyň dört atomyny birleşdirýär. Kalsiý kationynyň protrombiniň molekulasynda birleşýän ýerjagazy K witaminiň gatnaşmagynda taýýarlanylýar. Şeýlelikde, K witaminiň antiwitamini (dikumarin) bedene düşen ýagdaýda protrombin işjeňleşer ýaly ýagdaýa geçip bilmeýär. K witamini zynjyryň glutamin turşyny saklaýan ýerine birleşýär. Barlaglarda, zynjyrdaky glutamin turşy K witaminiň gatnaşmagynda

özgerişip  $\gamma$ -karboksiglutamin turşa öwrülýändigini görkezildi. Bu turşy ganyň lagtalanmasyna gatnaşýan K witamin baglanyşykly täsirleriniň ählisiniň düzüminde (II, VII, IX we X täsirler) bardygyny bellidir.

Soň protrombiniň işjeňleşmesinde K witamini we onuň bilen baglanyşykly  $\gamma$ -karboksiglutamin turşudan başga-da, trombositler bilen baglanyşykly fosfoglisid toplanmalar zerurdyr. Hadysa X we V täsirleriniň işjeňleşen görnüşleri hem gatnaşýarlar. V täsir (proakselirin) bagyrdaky sintezleşýär. Proakselerinden doly bolmadyk proteoliziň netijesinde V täsiriň işjeň görnüşini akselerin döredilýär. Hadysa X täsiriň işjeň görnüşini tarapyndan we az derejede trombin tarapyndan alnyp barylýar.

Protrombiniň trombine öwürilmegi onuň molekulýar agramynyň 70 000-den 35 000-e çenli aşaklanmagyna getirýär. Boşayan trombin fosfoglisid toplumy bilen aýrylýar. Ca-baglandyryjy  $\gamma$ -karboksiglutamat galyndy galan bölekde galýar. Şol emele gelen bölek protrombiniň dargagyşyny sazlaşdyryjy wezipäni alyp barýar diýlip çak edilýär. Sebäbi şol bölegiň ýygnanmagy trombiniň döremegini aşaklandyryýar.

## 1.25. Ganyň lagtalanmagynyň içki mehanizmi

Ganyň lagtalanmagynyň iki ugry bar: lagtalanmagyň içki ugry we lagtalanmagyň daşky ugry.

Protrombiniň işjeňleşmesi we fibriniň durnukly ýagdaýa öwürilmekligi ganyň lagtalanmagynyň iki görnüşinde-de trombiniň we fibrin durnuklylygyny üpjünleşdirýän (II we XIII täsirleriniň) gatnaşmalarynda birmeňzeş geçýär. Emma VIII, IX, XI we XII täsirler lagtalanmanyň diňe içki ugruna gatnaşyp, X täsiriň (Prawera-Stýuartyň täsiri) protrombinden trombiniň emele gelmegini üpjünleşdirilmegi berjaý edýär.

Ganyň lagtalanmagynyň içki ugry boýunça hadysa örän pes tizlikde geçýär we geçmekligi üçin azyndan 10-15 min zerurdyr. Ganyň lagtalanmagynyň ugry boýunça tromboplastin (dokumadaky täsir) zerur däl we ähli täsirler ganyň plazmasynda bardyr. Eger-de ganyň düzüminden sentrifugirlendirme bilen trombositler aýrylsa şeýle plazma lagtalanman köp wagtlap saklanýar we şol plazma trombo-

sitler goşulsa tiz lagtalanýar. Şeýlelikde, trombositler lagtalanmagy üpjünleşdirýän birleşmeleriň çeşmesi bolup çykyş edýär.

Lagtalanmanyň içki mehanizmi yzygiderli geçýän, biri-birleri bilen baglanyşykly dürli täsirleriň (köplenç, profermentleriň) işjeňleşmesiniň netijesinde işjeňleşip işjeň birleşmeleriň (fermentleriň) emele gelmegi bilen geçýän çylşyrymly hadysadyr.

## 1.26. Ganyň lagtalanmagynyň daşky mehanizmi

Ganyň lagtalanmagynyň bu ugruna tromboplastin (III täsir), prokonwertin (VII täsir),  $\text{Ca}^{2+}$  we trombuň emele gelýän ýerinde öýjük perdejiginiň fosfolipid gatlagy gatnaşýarlar.

**Tromboplastin** lagtalanmanyň geçýän ýerindäki dokuma bilen baglanyşyklydyr we oňa dokuma täsiri hem diýilýändir. VII we X täsirler protein profermentdir. Olar doly bolmadyk proteoliziň netijesinde işjeňleşip fermentleriň işjeň görnüşine öwürülýärler.

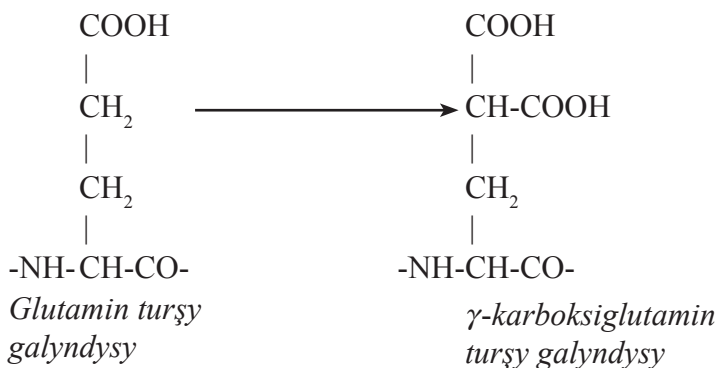
**Proakselerin** (V täsir) trombiniň gatnaşmagynda akselerine öwürülýär. Akselerin ferment däldir, emma onuň täsirinde X täsir allosteriki mehanizm boýunça işjeň görnüşe öwürülýär. Hadysa  $\text{Ca}^{2+}$  we fosfolipidler tarapyndan güýçlendirilýär.

Ganyň lagtalanmasy daşky mehanizm boýunça şeýle başlaýar. Dokumanyň zeperlenen ýerinde dokuma täsiri tromboplastin (III täsir) boşaýar. Onuň täsirinde prokonwertiniň işjeňleşip konwertine öwürülýär. Konwertiniň işjeňligi 15 000 esse güýçlenýär. Konwertin Prauera-Stýuartyň täsiriniň polipeptid zynjyryndan peptidi çirtip aýryp, X täsiri işjeňleşdirýär we işjeňleşen X täsir protrombini trombine öwürýär. Ol hem fibrinogenden fibriniň döremegini katalizleşdirýär. Soňra ferment transglutaminazanyň işjeň görnüşiniň gatnaşmagynda fibriniň molekulasynyň arasynda berk kowalent baglanyşyklaryň döremeginiň netijesinde fibrin durnukly gurluşa öwürülip tromb emele getirýär.

Şeýle yzygiderli, biri-biri bilen baglanyşykly geçýän, kaskad görnüşindäki özgerişme, özgerişmeleriň arasyndaky položitel ters yzyna baglanyşyklar giňden ýardam edýändir. Netijede, hadysalar tolkun ýaýran ýaly çaltlanyp, 10-12 sekundyň dowamynda ganyň doňmaklygyny üpjün edýär.

## 1.27. K vitamini

K vitamini ýagda ereýän witamin. Öýjügiň fosfolipid böleginde ýerleşendir. Witamin polipeptid zynjyryň düzüminde glutamin turşy  $\gamma$ -karboksiglutamin turşa öwürlmegini katalizleşdirýän fermentiň kofermenti bolup gatnaşýar.



Hadysa protein sinteziniň posttranslýasion özgerişmäniň netijesinde geçýär.  $\gamma$ -karboksiglutamin turşy protrombiniň, prokonwertiniň hem-de IX-X täsirleriň düzümine girip we  $\text{Ca}^{2+}$  fosfolipid gatnaşmagynda wajyp orny eýeleýändir.

Adamda vitaminiň ýetmezçiligi örän az duş gelýär. Sebäbi bu witamin iýmit maddalarynda giň ýaýran. Soňra-da K vitamini adamyň içegesinde mikrobodenleri tarapyndan sintezleşýär, vitaminiň gipowitaminozy içegeden ýaglaryň sorulmagynyň bozulmagynda bolup biler. Vitaminiň gipowitaminozynda ýokarky görkezilen täsirleriň polipeptid zynjyryndan glutamin turşynyň  $\gamma$ -karboksiglutamin turşa öwürlmekligine geçmeýär we ol täsirler öz işjeňligini ýitirip ganyň lagtalanmagy bozulýar.

K vitaminiň antiwitamini dikumarol glutamin turşynyň galyndysyna  $\gamma$ -karboksiglutamin turşy galynda öwürýän fermenti ingi-birleşýär we ganyň lagtalanmasy aşaklanýar. Şonuň üçin-de dikumarol ganyň lagtalanmasy ýokarlananda, ganda tromboz ýagdaýyň döremeginiň önüni almak üçin ulanylýar.

## 1.28. Trombositler

**Trombosit** – maňzysyz, süňk ýiliginiň megakariositlerinde döreýän öýjükdir. Trombositleriň ganyň lagtalanmagynda ähmiýeti uludyr. Olar birnäçe sekundyň dowamynda damaryň zeperlenen ýerine üýşýärler we şol ýerde damaryň deşigine dykyndy döredýärler. Agregirleşen trombositler özleriniň daşyna fibrin sapajyklaryny ýygnap trombyň döremegine başlaýar. Şeýlelikde, trombositler emele gelýän trombuň maňzy bolup hyzmat edýärler. Trombositler tiz ereýärler hem-de eremek bilen fosfogliseridleri we fibrin durnuklylygyny üpjünleşdirýän täsiri (XIII täsir) boşadýarlar. Soňra trombuň retraksiýasy geçýär.

Trombositleriň mukdarynyň ýetmezçiligine trombositopeniýa diýilýär. Şeýle ýagdaý birnäçe zäherli maddalaryň, şol sanda dermanlaryň täsirinde, ýokanç kesellerde we ionirleşdiriji şöhleleriň täsirinde hem-de gan kesellerinde (anemiýa, leýkemiýa) döremegi mümkin. Trombositopeniýada ganyň doňmaklygy haýallanýar. Adamdan gan alnanda trombositleriň dargamagynyň önüni almak üçin ulanylýan iňňeler we gaplaryň diwary silicon ergini bilen ýa-da ýokary derejeli gidrofob ergini bilen bejerilmelidir. Şeýle ýagdaýda gan lagtalanma köp saklanýar.

## 1.29. Fibrinoliz we antikoagulyantlar

Tromb birnäçe günden soň ereýär we sorulýar. Hadysa proteolitik ferment plazminiň gatnaşmagynda geçýär. Plazmin fibriniň peptid baglanyşyklaryny üzüp ereýän peptidlere dargaýar. Plazmin ganda plazminogen görnüşindedir we urokinazanyň täsirinde işjeň ýagdaýa geçýär. Gan lagtalananda plazminogen we urokinaza fibrinler bilen bilelikde trombuň düzümine düşýär.

Ganda elmydama tromb emele gelmeklik hadysasy geçýär. Emma plazminiň täsirinde emele gelen trombuň ulanylmagyna ýol berilmeyär. Ganda plazmin  $\lambda_2$ -antiplazmin tarapyndan ingibirleşdirilýär.

Urikinaza lukmançylykda trombuň emele gelmeginiň önüni almak üçin, tromboflebit, tromboemboliýa we miokardyň infarkty ýaly kesellerde ulanylýar.



Birnäçe birleşmeler ganyň lagtalanmagyna päsgelçilik döredip tromb emele gelmeklik hadysany togtadýar. Şol birleşmelere anti-koagulyantlar diýilýär. Antikoagulyantlara kalsini baglanyşdyrýan maddalar (oksalatlar, ftoridler), ganyň plazmasyndaky protein-antitrombin, geparin we başgalar degişlidir. Antitrombin geparin bilen birleşip antitrombin-geparin toplanma emele getirip antitrombini işjeň ýagdaýa öwürýär. Antitrombin, umuman ganyň lagtalanmasyna gatnaşýan ähli proteazalary ingibirleşdirip ganyň lagtalanmagyna ýol bermeýär.

### 1.30. Ganazlyk (anemiýa) ýagdaýy

Ganda eritrositleriň sanynyň aşaklanmagy ýa-da eritrositlerde gemoglobiniň mukdarynyň azalmagy bilen adamda döreýän ýagdaýa ganazlyk ýagdaýy ýa-da **anemiýa** diýilýär.

### 1.31. Iýmit bilen baglanyşykly döreýän anemiýa

Bedeniň iýmit düzüminde  $B_{12}$  witaminiň we fol turşynyň ýetmezçiliginde anemiýa döreýär. Şeýle anemiýada eritrositleriň göwrümi uly –  $95-160 \text{ mkm}^3$  (kadaly ýagdaýda  $87 \text{ mkm}^3$ ). Eritrositlerde gemoglobiniň mukdary kadaly derejede ( $0,03 \text{ ng}$ ) ýa-da biraz ýokarlanan ( $0,03-0,05 \text{ ng}$ ) ýagdaýdadyr.

### 1.32. Howply (pernisioz) anemiýa

Bu anemiýanyň döremeginiň esasy sebäbi bedende  $B_{12}$  witaminiň ýetmezçiligidir.  $B_{12}$  witaminiň içegeden gana sorulmagy, aşgazanyň diwarynyň nem bardasynda sintezleşýän mukopolisaharidiň (içerki täsir) gatnaşmagynda geçýär. Mukopolisaharid (mol.agramy 50 000 her molekulasy 1 *mol*)  $B_{12}$  witamini baglaşdyrýar we gana sorulmagyna ýardam edýär. Ol proteiniň düzümine 13% uglewodlar, şol sanda glýukoza, fruktoza, mannoza, N-asetilglýukozamin, N-asetilgalaktozamin we sial turşulary ýaly uglewodlar girýär.

Bu anemiýanyň adamda döremegi iýmitde  $B_{12}$  witaminiň ýetmezçiligi bilen aşgazanda içerki täsiriň döremezlikligi bilen

baglanyşyklydyr.  $B_{12}$  witaminine adamyň gündelik talaby örän azdyr we gije-gündizde birnäçe *mkg*-a deňdir. Şol mukdar iýmit maddalar bilen ýeterlik derejede düşýär. Emma içerki täsir ýeterlik derejede bolmasa  $B_{12}$  witamin transkobelamin toplanmasy görnüşinde gana sorulmaýar. Pernisioz anemiýaly syrkawlaryň aşgazan şiresinde HCl we pepsin ýokdur. Soňra-da aşgazanda onuň köp bölegini aýrylmaklyk bilen geçirilen operasiýalardan soň şeýle anemiýa döreýändir.

### 1.33. Eritrositleriň dargamaklygy bilen baglanyşykly anemiýa

Gemolitiki anemiýa malýariýa, ýiti gyzdurma we ýokanç keselli adamlarda duşýar. Soňra-da täze bolan çagalaryň gemolitiki keselinde, gan goýberilende, güýçli sowuklama ýagdaýlarda hem bolmagy mümkin.

Anemiýanyň şu görnüşinde gemolitiki sarylama hem bolýar. Gemoliz bilen bir hatarda gemoglobinuriýa hem duş gelýar. Eritrositlerde adenozeindezaminazanyň işjeňligi 50-80 esse ýokarlanýar.

Retikulositlerde metabolizmiň glikoliz we fosfoglýukonat ugurlary, krebsiň üçkarbonturşy halkasy, elektron geçiriş zynjyr, purin nukleotitleriň, holesteriniň, fosfogliseradlaryň we triasilgliseridleriň sintezleşmek ugurlaryda bardyr. Emma eritrositlerde bu görkezilen metabolizm ugurlar ýok we ol ýerde gemoglobin hem sintezleşdirilmeýär. Eritrositler özüniň energiýa talabyny glikoliziň anaerob dargaýyş ugry boýunça doldurýar. Şeýle hem bolsa-da eritrositlerde birnäçe enzimopotiýalaryň netijesinde eritrositleriň gemolizi döräp gemolitiki anemiýany şol adamlarda döredýär. Esasan, piruwatkinazanyň, glýukozofosfatizomerazanyň, fosfofruktokinazanyň, 2,3-difosfogliseromutazanyň ýetmezçilikleri, esasan-da, erkek adamlarda anemiýanyň agyr görnüşlerini döredýär.

## II BAP

### **BÖWREK WE PEŞEW**

#### **2.1. Bówrek jübüt agzadyr**

Uly adamda iki bówregiň umumy agramy 300g töwereginde-dir we umumy bedeniň agramynyň 0,5%-ini düzýär. Emma bówrek özüniň göwrümine görä kiçi agza bolsa-da, bedene düşýän kislorodyň 10% mukdary şol ýerde harçlanylýar. Bówrekde energiýa harçlanyş hadysanyň ýokary bolmagy, peşewiň emele gelmekligi, köp energiýa talap edýän maddanyň işjeň transporty bilen baglanyşykly geçýän hadysanyň netijesi bolanlygy sebäpli düşündirilýär.

Bówrek bedeniň esasy çykaryş agzasydyr. Ol ýerde ganyň plaz-masyny süzmeklik (ultrafiltrasiýa) bilen metabolizmiň netijesinde emele gelyän soňky maddalary, madda çalşygynda döreýän zäherli we gerek bolmadyk hem-de artykmaç birleşmeleri bedenden çykarylýar. Şol suwuklyk görnüşine bówrekde doredilýän sekrete peşew diýilýär.

Bówrek özüniň öndürýän peşewiniň mukdaryny we düzümini giň aralykda üýtgetmeklik bilen öýjük metabolizmiň bellibir ugur boýun-ça geçmekligine, bedeniň içki gurluşynyň bellibir derejede saklan-maklygyna hem-de üýtgeýän daşky gurşawyň ýagdaýlaryna umumy bedeniň uýgunlaşmagynda örän wajyp, uly ähmiýetli wezipäni alyp barýandyr. Bówrek gurluşy boýunça iki gatlakdan durandyr; daşky gatlak ýa-da gabygy we içki gatlak ýa-da beýni maddasy.

#### **2.2. Nefronlar we olaryň gurluşy**

Bówregiň esasy wezipeleşme (funksional) birligi nefron-lardyr. Adamyň iki bówreginde 1-2 *mln* töweregi nefronlar bardyr. Nefronlaryň gurluşy birnäçe bölümlerden ybaratdyr: damarjyklar-dan duran ýumajyklar (Şumlýanskiniň ýumajyklary) we ol ýumajyk-lary gurşap duran gabyjaklardan (Baumanyň gutusy) gurlan bówrek (malpigiýewa) bedenjikleri; nefronlaryň burumlaşan we göni ýag-

daýdaky akabajyklardan duran, olaryň ýakyn (proksimal) bölejigi, aşak gaýdýan we ýokary ugrukdyrylan nefronlaryň inçejik akaba bölejigi (Genliniň halkasy); ýogyn ýokary galýan tirsekden duran, uzakda ýerleşen nefronyň distal halkasy; uzakdaky burumlaşan we baglandyryjy akabalar. Soňky akabalar birleşip ýygnaýjy turbajyklara düşýär we olar hem bōwregiň iki gatlagyndan-da geçip hem-de birleşip bōwrek emjejigini döredip, bōwrek jamjagazyna açylýarlar.

Bōwrekde nefronlaryň iki görnüşleri bardyr: bōwrek bedenjikleri görnüşinde (85%) (gabykda ýerleşen nefronlar) we gabyk bilen beýni gatlagyň arasynda ýerleşen (15%) (ýukstamedulýar) ýumajyklar.

### 2.3. Peşewiň emele geliş mehanizmi

Peşewiň emele geliş nefronlarda geçýär we öz içine üç hadysany alýar:

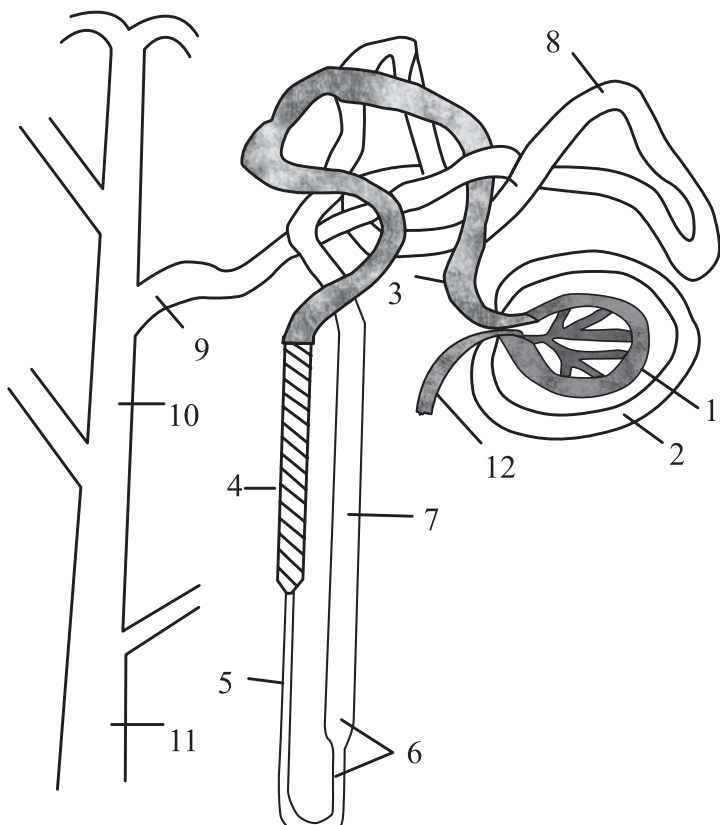
- 1) ýumajygyň kapellýarlarynda plazmanyň ultrafiltrasiýasy;
- 2) akabalarda, şol sanda onuň proksimal we distal böleklerinde, Genliniň halkajygynda suwuň we onda ereýän maddalaryň saýlanyp, seçilip geçirilýän reabsorbsiýasy (gaýtadan sorulmak);
- 3) peşewiň akabalara goýberilmegi (sekresiýasy).

Uly adamyň bōwreginiň ýumajyklarynda 125 *ml/min* tizlikde plazmanyň süzülmesi geçip, plazmanyň proteinsiz ultrafiltraty emele gelýär. Ol ultrafiltratyň 70-80% mukdary, şol sanda suw, aminoturşular we peptidler, monosaharidler hem-de dürli elektrolitler akabalaryň reabsorbsiýanyň netijesinde yzyna sorulyp Genliniň halkasyna 25-30 *ml/min* tizlikde düşýär. Genliniň halkasynda, akabalaryň soňunda we ýygnaýjy turbajyklarda peşew gutarnykly emele gelip, 0,5-2,0 *ml/min* tizlik bilen peşew çykaryş agzalar boýunça akyp çykarylýar.

Akabalaryň soňundaky bölejiklerinde, Genliniň halkasyndan başlap, özaýratyn öýjükleriň gatnaşmaklarynda suwuň we dürli elektrolitleriň hem-de özboluşly ionlaryň ( $\text{NH}_4^+$ ;  $\text{H}^+$ ;  $\text{K}^+$  we başgalar), we birleşmeleriň reabsorbsiýasy sazlaşykly üpjün edilýär. Hadysa işjeň transportuň netijesinde geçirilýär we köp mukdarda energiýa harçlanylýar. Şeýlelikde, bedeniň içki gurşawyny talabalaýyklykda

saklamaklyk üçin şu ýerde we şol hadysalaryň gatnaşmaklygynda peşewiň gutarnykly düzümi we göwrümi berjaý edilýär.

Peşewiň emele gelmeginiň ilkinji döwri böwrek bedenjiklerinde ýumajyk süzülmesidir. Hadysa işjeň hadysa däldir we energiýa harçlanylmaýar. Adamyň ganynyň  $\frac{1}{4}$  mukdary böwrek arteriýasynyň üsti bilen böwrek bedenjiklerinden geçirilip, ýumajyk kapellýarlarynda ganyň plazmasy süzülip böwrek bedenjiginiň kapsulasynda plazmanyň ultrafiltraty emele gelýär (2-nji surat).



**2-nji surat.** Böwrek nefronlaryň gurluş nusgasy

1 – damar ýumajygy, 2 – böwrek ýumajygyň gabygy, 3 – ýakyn (proksimal) akabajyklar, 4 – ýakyn (proksimal) turbajyk, 5 – Genliniň halkasynyň aşak ugran tırsegi, 6 – Genliniň halkasynyň ýogyn tırsegi, 7 – ýokary ugran Genliniň halkasynyň ýogyn tırsegi, 8 – soňky (distal) dürlenen akabajyk, 9 – baglaşdyryjy akabajyk, 10 – ýygnaýjy turbajyk, 11 – böwrek ýygnaýjy turbajyk, 12 – gan damar.

Ol plazmanyň ultrafiltratyna hem Ilkinji peşew diýilýär. Ilkinji peşewiň düzüminde proteinlerden başga plazmanyň ähli birleşmeleri bardyr. Proteinler, şol sanda plazmadaky kiçi molekulýar albumin bölegi-de ýumak kapillýarlaryndan geçmeklige ukypsyzdyr. Emma patologiýada kapillýarlaryň madda geçiş ukyby üýtgände peşew bilen protein, esasan-da, albuminler çykarylýp başlaýar. Şeýle ýagdaýda proteinuriýa (albubinuriýa) döreýär (peşewde proteiniň bolmagy).

Böwrek bedenjiklerde (ýumajyklarda) süzülme hadysasy, umumy emele gelýän peşewiň mukdaryny kesgitleýär. Emma ýumajyklardaky kapillýarlaryň basyşy, şonuň bilen bilelikde hem süzülme hadysanyň tizligi, ganyň arterial basyşyna bagly bolman, ýumajyga gelýän arteriollaryň we şondan akýan arteriollaryň giňlik diametr aragatnaşygy kesgitleýändir. Ýumajyklardan akýan arteriollaryň giňlik diametri, olara gelýän arteriollaryň giňlik diametrinden 30% aşakdadyr.

Arteriollaryň diametrleri kinin ulgamynyň üsti bilen sazlaşdyrylýar. Ýumajyklara gelýän arteriollaryň ýygrylmaklygy süzülmeleklik hadysany aşaklandyrýar. Ýumajyklardan akýan arteriollaryň ýygrylmaklygy böwrek süzülmesini ýokarlandyrýar.

## 2.4. Böwrek reabsorbsiýasy

Peşewiň gutarnykly emele gelmekliginde böwrek akabalarynda ilkinji peşewiň reabsorbsiýasynyň ähmiýeti örän uludyr. Ýumajyklarda süzülmäniň netijesinde emele gelen plazma ultrafiltraty (ilkinji peşew), böwrek akabalary (umumy uzynlygy 120 *km* ýakyn) boýunça, onuň çykalga ujuna hereket etmek bilen özüniň düzüminiň esasy mukdary yzyna, (gana) sorulyp peşew emele gelýär.

Akabalarda suwuň, natriniň, hloruň, gidrokarbonatlaryň we aminoturşularyň 99%-i, kaliniň – 93% we moçewinanyň – 45% mukdary yzyna (gana) sorulýar. Netijede, ikinji, ýagny gutarnykly peşew emele getirilip, peşew çykaryjy ýollar bilen peşew halta düşýär. Şeýlelikde, gije-gündizde böwrek bedenjiklerinde emele gelýän 180 l ilkinji peşewiň 1% ýakyny gutarnykly peşewe öwürülip beden-den çykarylýar.

Böwrek akabajyklaryň peşew reabsorbsiýasynda dürli bölejikleriniň ähmiýeti dürli-dürlüdür. Nefronlaryň başlangyç bölejiklerinde glýukoza, aminoruşular, witaminler, elektrolitler we suwuklygyň 6/7 bölegi reabsorbsiýaleşýän bolsa, onuň yzky distal bölejiginde suwuň we natriniň goşmaça mukdary hem-de kaliý, ammoniý we wodorod ionlary gana sorulýar.

Akabalaryň öýjüklerinden birnäçe maddalar passiw mehanizmiň esasynda öýjügara suwuklyga düşseler, ýene birnäçesi işjeň transport boýunça (natriý nasosy) gana sorulýar. Şu hadysada öýjükdäki ATF-niň 80% mukdaryndaky energiýasy harç edilýär.

Peşewiň reabsorbsiýa hadysasynda işjeň transport bilen bir hatarda elektrohimiki gradiýentiň hem ähmiýeti uludyr.

Peşewiň emele gelmeginde reabsorbsiýa we sekresiýa hadysalary merkezi nerw ulgamynyň we bedeniň gormonal statusyň gatnaşmaklarynda sazlaşdyrylýar. Meselem: güýçli yzanyň ýa-da otrisatel emosiýanyň täsirinde peşew emele gelmeklik hadysa togtadylýar. Anuriýa döreýär. Wazopressin suwuň reabsorbsiýasyny ýokarlandyrsa, aldosteron gormony natriniň reabsorbsiýasyny ýokarlandyrýar. Kalsiniň we fosfalaryň böwrekde sekresiýasy paratgormon we D vitamini tarapyndan sazlaşdyrylýar.

Natriniň we hloruň ionlarynyň ( $\text{Na}^+$ ,  $\text{Cl}^-$ ) we suwuň 75% mukdary böwrek akabalarynyň başynda reabsorbsiýaleşýär. Natriý işjeň transportyň netijesinde gan yzyna sorulýar. Anionlar we suw, natriniň sorulmasynyň netijesinde döreýän elektrohimiki gradiýentiň täsirinde (peşew mehanizm) sorulýar (9-njy tablisa).

### 9-njy tablisa

**Ganyň plazmasynyň düzüminiň gije-gündizde süzülmeginiň, reabsorbsiýasynyň we peşew bilen çykarylyş mukdary (mmol)**

Ionlar we maddalar	Süzülme	Reabsorbsiýa	Çykarylyş
1	2	3	4
$\text{Na}^+$	24500	24350	150
$\text{K}^+$	770	690	80
$\text{Mg}^{2+}$	135	127	8
$\text{Ca}^{2+}$	270	267	3

1	2	3	4
Cl <sup>-</sup>	19850	19700	150
NCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	4900	4888	2
H <sub>3</sub> PO <sub>4</sub>	210	180	30
Moçewina	870	460	410
Glýukoza	780	780	0
Suw, L	180	178,5	1,5

Gradiýentiň täsirinde (passiw mehanizm) suw we onda erän maddalar olaryň osmatiki ukyplarynyň täsirinde sorulýar. Jemi, akabajyklaryň başlangyç böleginde, süzündiniň minutda 30 *ml* sorulýar.

Natriniň işjeň transportuny üpjün edýän natriý nasoslary Genliniň halkasynda we akabalaryň soňky böleklerinde ýerleşendir. Nasoslaryň işjeňligi aldosteron gormony tarapyndan ýokarlandyrylýar. Gormonyň gana dökülmegi plazmada natriniň mukdaryna bagly bolup, plazmada aldosteronyň mukdary ýokarlananda, böwrekden natrini saklamaýan peşewiň çykarylmagyna getirýär. Peşew ýygnaýjy turbajyklaryň epitelýal öýjükleri natrini çykarmaklyga doly ukypsyzdyrlar. Ol öýjükleriň suw geçirijilik ukyplary wazapressin gormony tarapyndan güýçlendirilýär. Gormon özüniň täsirini halkaly AMF-iň gatnaşmagynda alyp barýar. Halkaly AMF öýjükleriň suw çekijilik ukybynyň ýokarlanmagyny güýçlendirmek bilen suw öýjüklerde saklanýar.

**Kaliniň** kationynyň (K<sup>+</sup>) reabsorbsiýasy we çykarylyşy akabajyklaryň dürli böleklerinde dürli-dürlüdür. Onuň reabsorbsiýasynyň esasy mukdary akabajyklaryň başlangyç (proksimal) bölümünde geçýär. Kaliniň köp mukdary bolsa akabajyklaryň soňky böleginde peşewe çykarylýar. Kaliniň çykarylyşy natriniň kationy bilen çalşyrylmagynyň netijesinde geçýär. Böwrek üsti maziň ýetmezçiliginde natriniň reabsorbsiýasy bozulyp, kaliniň çykarylyşy peselip giperkaliýemiýa getirmegi mümkin. Ganyň plazmasynda kaliniň mukdaryna garamazdan natriý-kaliý çalyşma hadysanyň netijesinde gije-gündizde 25 *mg/ekw* kaliý peşew bilen çykarylýar.



Plazmadan turşy önümleri peşew bilen çykarylmany hem akabajyklaryň başlangyç böleginden başlap, onuň soňuna çenli dowam edip we çykaryjy turbajyklarda tamamlanýar.

Peşewiň turşamaklygy onuň emele gelmekliginde protonlaryň mukdarynyň ( $H^+$ ) köpelmekligi bilen baglanyşyklydyr. Metabolizmiň netijesinde emele gelýän kömürturşy gaz ( $CO_2$ ) ferment karboangidrazanyň katalizirleşdirilmeginde gidrotirleşip  $H_2CO_3$  emele getirilýär. Onuň dissosiasiýasy hem  $H^+$  we  $HCO_3^-$  ionlaryny emele getirýär. Akabajyklaryň öýjüklerindäki döran proton ( $H^+$ ) öýjükleriň perdejikleriniň turbajyklarynyň üsti bilen  $Na^+$  çalşyrylýar. Natriniň kationynyň  $CO_2$  gazyň we karboangidrazanyň gatnaşmaklarynda geçýän örän çylşyrymly hadysanyň netijesinde protonlaryň gatnaşmagynda peşew turşalýar.

Şeýlelikde, akabajyklaryň soňky bölümünde  $H^+$  we  $K^+$  peşewe çykarylmanygy natriniň kationy bilen çalyşma hadysanyň netijesinde geçýär. Haçanda karboangidraza ingibirleşdirilse, peşewiň aşgarlaşmasyna we natriniň reabsorbsiýasynyň peselmegine getirýär. Bu ýagdaý [ $K^+$ ] peşewde 3-5 esse ýokarlanmanygy we [ $Cl^-$ ] aşaklanmanygy bilen geçýär. Kaliniň çykarylyşynyň peselmegi bolsa peşewiň turşamagy bilen baglanyşykly geçýär. Ganyň asidozynda peşew turşalýar, onda [ $K^+$ ] aşaklanýar, tersine alkaloz ýagdaýda peşew aşgarlaşýar we peşewde [ $K^+$ ] ýokarlanýar.

**Bikarbonatlar** böwrek bilen örän az çykarylýar. Onuň esasy mukdary akabajyklaryň başlangyç böleginde yzyna sorulýar. Akabajyklaryň soňky bölümlerine düşýän suwuklykda  $HCO_3^-$  mukdary 10-15 *mg.ekw/l* köp däl.  $HCO_3^-$  reabsorbsiýasy passiw mehanizmde, esasan-da,  $Na^+$  protona çalşyrylyşy ýaly geçýändir diýlip çak edilýär we şeýle ýagdaýda  $H^+$  çeşmesi bolup hem öýjükdäki  $H_2CO_3$  çykyş edýär. Öýjükdäki  $H_2CO_3$  protonyň çeşmesi bolup, ol protony  $Na^+$  çalşyp  $HCO_3^-$  akabalarda degidrotirleşip, emele gelýän  $CO_2$  akabalardan daşary çykyp, ýene-de öýjükde gidrotirleşip, plazmada [ $HCO_3^-$ ] mukdaryny 24-28 *mg.ekw/l* aralykda saklamaklyga  $HCO_3^-$  çeşmesi bolup hyzmat edýändir. Eger-de [ $HCO_3^-$ ] mukdary ol görkezijiden ýokarlansa, onuň artykmaç mukdary peşewe düşüp, peşewi aşgarlaşmasyna getirmegi mümkindir. Şeýlelikde, peşew bilen 250 *mg.ekw/l*-e çenli  $HCO_3^-$  çykarylmanygy mümkindir.

Akabalaryň epitelial öýjükleriniň peşewi turşatmakda esasy we-zipesi öýjükdäki  $[H^+]$  we  $[K^+]$  ulanmakdan ybaratdyr.

Alkaloz ýagdaýynda karbonat bikarbonatyň ( $KHCO_3/H_2CO_3$ ) biri-birine bolan aragatnaşygy ýokarlanýar, emma  $[K^+]$  kadaly derejede bolsa-da kaliý kationyny saklaýan aşgarlaşan peşew çykarylýar.

Demalňyş asedoz ýagdaýynda, öýjük içki  $[CO_2]$  ýokarlanýar, ol hem  $[H^+]$  ýokarlanmagyna getirýär we çykarylýan peşew turşulaşýar. Haçanda bedene KCl goýberilende, ol plazmada  $K^+$  mukdaryny ýokarlandyrýar, netijede, öýjük içki  $[K^+]$  hem ýokarlanýar. Emma  $K^+$  protonlar bilen bäsleşmeginiň netijesinde peşew aşgarlaşan ýagdaýa geçýär. Kaliniň bedende az ýagdaýynda hadysa tersleşen görnüşine geçýär.

Peşew düzümindäki ammiagyň çüşmesi bolup glutaminiň amid azoty we  $\alpha$ -aminoturşularyň  $\alpha$ -amin azoty hyzmat edýär. Ammiak  $NH_3$  görnüşinde akabajyklaryň we birleşdiriji turbajyklaryň epitelial öýjükleriniň üsti bilen sorulýar we protonlar bilen neýtralizleşdirilýär. Peşewde  $[H^+]$  aşaklanýar we netijede, akabajyklaryň diwarynda  $Na^+$  protonlara çalyşmaklyk üçin şert döreýär. Haçanda akabalarydaky suwuklyk aşgarlaşsa  $NH_4^+$  (ammoniy kationy) döredilmegi peselýär we  $NH_3$  diffuziýasy we onuň çykarylyşy hem azalýar. Ammiagyň çykarylmagynda we onuň sazlaşygynda  $[H^+]$  uly orny eýeleýändir. Emma ol diňe ýeke-täk mehanizmi däl. Hadysada işjeň orny glutaminaza we aminotransferazalaryň ähmiýeti hem uludyr.

## 2.5. Moçewinanyň, kreatininiň, peşew turşusynyň we glýukozanyň süzülişi we sorulyşy

**Moçewina** işjeň reabsorbsiýalaşman, esasan, diffuziýanyň netijesinde geçýändir. Moçewinanyň böwrekden çykarylyşy üçin, elektrolitleriň çykarylyş düzgüni ýaly mehanizm ýok.

Peşew ýygnylyan turbajyklarda we böwrek dokumasynyň öýjügara giňişliginde osmatiki deňagramlylyk ýagdaýynda geçirilýär. Syçanjyklaryň akabajyklarynyň başlangyç bölümüniň soňunda moçewinanyň mukdary ýokarlanýar, Genli halkasynda, onuň daş-töwreginde moçewinanyň ýygnylmagy sebäpli onuň mukdary baş

esse ýokardadyr. Ýygnaýjy turbajyklarda hem sorulýan suwdan galyp moçewinanyň mukdarynyň ýokarlanmagy dowam edýär.

Peşewiň adaty tizlikde çykarylýşynda moçewinanyň mukdary plazma bilen deňeşdirilende, 60-70 esse ýokarydyr. Köpsanly böwrek kesellerinde plazmanyň moçewinadan arassalanýş koeffisiýenti (Klirens) aşaklanýar. Hadysa ýumajykda süzülmäniň aşaklanmasy bilen baglanyşyklydyr.

Kadaly ýagdaýda plazmanyň mukdary azot boýunça 10 mg/100 ml we süzülmä tizligi hem 120 ml/min, moçewinadan arassalanýş koeffisiýenti 60 ml/min-a deň. Şeýle ýagdaýda peşew bilen minutda 6 mg azot çykarylýar. Şeýlelikde, süzülen moçewinanyň ýarysy passiw ýagdaýynda sorulýar. Glomerulonefritde ýumajykda süzülmäniň tizligi 60 ml/min-a çenli aşaklanýar. Eger-de şeýle ýagdaýda süzülen moçewinanyň ýarym mukdary reabsorbsiýalaşsa, çykarylýan moçewinanyň mukdary minutda 3 mg azota deň boldardy; plazmada bolsa moçewinanyň mukdarynyň köpelmegine alyp barady.

Umuman moçewina plazmanyň süzülmeginde we peşewiň gutarnykly emele gelmeginde akabajyklarda işjeň reabsorbsiýalaşman peşewe çykarylýandyr. Moçewina peşewiň azotly birleşmeleriniň 80-90% düzümini düzýär we gije-gündizde 30 g ýakyn peşew bilen çykarylýar.

Peşew bilen moçewinanyň çykarylýşy ýokary mukdarly proteinli iýmit bilen iýmitlenende we bedende proteiniň dargaýşyny güýçlendirýän patologiýalarda (gipertireoz, gantly diabet, kaheksiýa we başgalar) ýokarlanýar. Bagyr ýetmezçiligine alyp barýan patologiýalarda we böwregiň süzüliş wezipesini zeperlendirýän patologiýalarda moçewinanyň mukdary aşaklanýar.

**Kreatininiň** çykarylýşy myşsada kreatiniň ulanylyşyna baglydyr we myşsa ýygrylyşyny häsiýetlendirýän görkezijidir. Kreatininiň mukdary peşewde her bir adam üçin mydamalykdyr we böwregiň ýumajyk süzülmegini häsiýetlendirýär.

Mukdary gije-gündizde 1-2 g erkeklerde we 0,5-1,5 g aýallardadyr.

**Kreatinuriýa** bagry zeperlenen adamlarda, gantly diabetde, gipertireozda, akromegaliýada, ýokanç kesellerde, süňk döwürme, oda

ýanma ýaly kesellerde we iýmitde proteiniň hem-de E witaminiň ýetmezçiliginde duş gelýär.

**Peşew turşusy** akabajyklaryň başlangyç bölümünde esasy mukdary reabsorbsiýalaşýar. Bōwrek üsti măziň gabygynyň gormonlary peşew turşusynyň çykarylyşyny ýokarlandyrýar, plazmada bolsa onuň mukdaryny aşaklandyrýar.

**Glýukoza** ilkinji peşew ýumajykdan Genliniň halkasyna çenli doly reabsorbsiýalaşdyrylýar. Emma glýukozanyň reabsorbsiýasynyň mehanizminiň bozulmagynda glýukoza peşew bilen çykarylýar.

## 2.6. Bōwrek arassalanyş koeffisiýenti (klirensi)

Haýsy-da bolsa bellibir maddanyň gandan geçip bōwregiň üsti bilen çykarylma görkezijisine şol maddanyň «klirensi» ýa-da «Maddanyň arassalanyş koeffisiýenti» diýilýär.

Bu görkeziji ýumajyk süzülmäniň ýagdaýyny häsiýetlendirýär we plazmanyň ekwiwalent göwrümünde şol maddanyň peşewe 1 minutda çykarylýan mukdarynyň aragatnaşygydyr. Görkeziji kesgitlenilýän plazmanyň  $1 \text{ ml/min}$  wagtda:

$$C = \frac{UV}{P}$$

bu ýerde  $U$  – maddanyň peşewde mukdary,  $V$  – peşewiň göwrümi ( $\text{ml/min.}$ ),  $P$  – maddanyň plazmada mukdary,  $C$  – klirens ( $\text{ml/min}$ ).

Maddanyň klirensi, onuň plazmadaky we ýumajyk süzülendäki filtratdaky mukdary biri-birine deň we özi hem akabajyklardan süzülmeyär hem-de olaryň epiteliýalaryndan akabajyklara çykarylmaýar. Klirens ýumajykda süzüliş tizligiň görkezijisidir. Şeýle birleşmelere inulin, mannit we (az mukdarda) kreatinin degişlidir. Şol maddalaryň ählisiniň arassalanyş (klirensi) tizligi  $125 (\text{ml/min})/1,73 \text{ m}^2$  ýumajyklaryň üsti erkeklerde we birnäçe aşagrakda – aýallarda. Beýleki birleşmeleriň arassalanyş görkezijisi şu netijeden aşakda bolsa şol birleşmeler akabajyklarda reabsorbsiýalaşýarlar. Şeýle birleşmelere suw, elektolitleriň köpüsi, glýukoza, moçewina, aminoturşular, peşew turşusy we başgalar degişlidir.

## 2.7. Peşewiň fiziki-himiki häsiýetleri.

### Peşewiň umumy häsiýetleri

Peşewiň böwrekde emele gelişiniň tizligi we onuň düzümi dürli ýagdaýlara baglydyr. Şol sanda bedeniň fiziki işjeňligine, iýmit özleşdirilmegine, bedeniň emosional ýagdaýyna we başgalara baglydyr. Şonuň üçin hem peşewiň barlag häsiýetnamasy onuň gündelik mukdarynda hasaplanylmalýdyr.

Peşewiň gündelik mukdary gije–gündizde sagdyn uly adamlarda 600-den 2500 *ml*-e çenlidir. Peşewiň gündelik mukdary bedene düşýän suwuklygyň mukdaryna, gündelik iş we durmuş düzgünine, iýmitiň mukdaryna süýjüsiz hiline, klimato-geografiki ýagdaýlara hem-de başgalara baglydyr.

Peşewiň gündelik mukdarynyň 500 *ml* aşaklanmagy we 2500 *ml* ýokarlanmagy bedende patologiýa hadysalar bilen baglanyşyklydyr. Köp mukdarda peşewiň çykarylmagy (poliuriýa) bedene artykmaç mukdarda suwuklyk düşende, diuretik bejeriş serişdeleri ulanylanda, stress ýagdaýda, diabet (süýjüli) keselinde, uzaga çeken nefrit we pielonefrit kesellerinde düş gelýär.

Peşewiň mukdarynyň azalmagy (oligouriýa) bedene ýeterlik mukdarda suwuklyk düşmeýän ýagdaýynda, gyzdyrmakda, gaýtarmakda, diareýada, dürli toksikozlarda, ýiti geçýän nefritde we böwrek ýetmezçiliginde düş gelýär.

Şeýle ýagdaý agyr böwrek kesellerinde, böwrek-daş kesellerinde, gurşun, simap, myşşak ýaly maddalar bilen zäherlenende, merkezi nerw sistemasy güýçli zeperlenende, bedeniň peşew çykaryş ukyby doly togtap (anuriýa) bedende **uremiýa** ýagdaýyň döremegine getirýär.

Adam gündizine gije bilen deňleşdirilende, 3-4 esse peşewi köp çykarýar. Emma peşewiň esasy mukdary gijesine çykarylsa şeýle ýagdaýa nikturiýa diýilýär.

Peşewiň reňki açyk sarydan goýy sary reňkdedir. Onuň reňki urohrom bilen baglanyşykly. Umuman urobilin we urobilinogeniň hem-de triptofanyň metabolitleriniň gatnaşmagynda peşewiň reňki berjaý edilýär.

Täze çykarylan peşew aýyk reňkli çökündisiz suwuklykdyr. Peşewiň durmagy bilen köpürjikli çökündi emele gelmegi mümkin. Çökündiniň düzüminde proteinler, epiteliýal öýjükler we mikrobedenjikler bolmagy mümkin. Aşgarly peşewde kalsiý-fosfatlar, oksalatlar we uratlar ýaly çökündiler duş gelýär. Turşy peşewlerde peşew turşynyň çökündisi bolýar.

**Peşewiň üst dartgynlylygy.** Suwuň dartgynlylygy 85-95%-e deňdir. Peşewde proteiniň we öt pigmentleriň bolmagy onuň üst dartgynlylygyny aşaklandyryar we peşew köpürjiklenýär.

**Peşewiň dykzylygy** 1,012-1,020-ä deňdir. Emma bu görkeziji 1,002-den 1,035-e çenli üýtgäp biler we peşewde erän maddalaryň mukdaryna baglydyr. Bówregiň akabajyklary zeperlenende we anti-diureтики gormonyň ýetmezçiliginde peşewiň dykzylygy pes derejededir. Peşewiň pH 5,0-7,0 aralykdadyr. Bu görkeziji adamyň iýmitine baglydyr. Etli nahar köp ulanylanda peşewiň pH aşaklanýar we ösümlik önümleri iýmitde ýokarlanýar. Turşy görkezijili peşew süýjüli diabetde, gyzdurma kesellerde we açlykda duş gelýär. Aşgarly gurşawly peşew sistide, pielitde, güýçli gaýtarmakda, bedene bikarbonatlar goýberilende we köp wagtlaп aşgar mineral suwlar içilende bolýar. Turşy peşewde, köplenç, peşew daşlary döreýär. Peşew pH 5,5-den aşakda bolanda peşewturşy daşlar emele gelýär; pH 5,5-6,0 aralykda oksalat daşlary we pH 7,0-7,8-de – fosfat daşlary döreýär.

## 2.8. Peşewiň himiki düzümi

Adam her gije-gündizde peşew bilen 60 g organiki (35-45 g) we mineral (15-25 g) maddalary çykarýar. Peşew bilen çykarylýan maddalaryň umumy sany 150-den ýokarydyr (10-njy tablisa).

10-njy tablisa

### Uly adamyň peşewiniň himiki düzümi

Himiki düzümi	Peşewiň gije-gündiz mukdarynda (mmol-da)
1	2
Moçewina	400-1300
Kreatinin	20-60

1	2
Peptidler	20-50
Aminoturşular	6-11
Peşew turşusy	6-14
Gippur turşusy	3-6
Organiki sulfatlar	2-6
Natriý	100-200
Kaliý	50-70
Kalsiý	2,5-7,5
Magniý	30-75
Hloridler	100-250
Bikarbonatlar	0-50
Fosfatlar	20-50
Sulfatlar	40-120

Peşewiň esasy **anionlary** hlor anionydyr ( $\text{Cl}^-$ ). Peşewde onuň mukdary gündelik iýmitiň düzümindäki mukdaryna deňdir. Hloridleriň örän az mukdaryny saklaýan iýmit bilen iýmitlenýän adamlaryň peşewinde ýa-da dowamly gaýtarmakdan soň çykarylýan hloridiň gündelik mukdary 150 mg NaCl we ondan-da aşak bolmagy mümkin. Hloruň anionynyň gündelik peşewdäki maksimal mukdary 340 mg *ekw/l*-e ýetmegi hem mümkin.

Fosfor peşewde, esasan, ortafosfatlar görnüşindedir. Peşewde fosfatlaryň mukdary asedozda, alkalozda we giperparatireozynda ýokarlaýar we böwregiň zeperlenende, göwrelilik ýagdaýda we diarreýada aşaklaýar. Glýukozanyň we insuliniň bedene goýberilmegi hem fosfatlaryň derejesini aşaklandyrýar.

Kükürdiň mukdarynyň peşewde 80% sulfat amony görnüşindedir.

Peşewiň esasy **kationlary** hem  $\text{Na}^+$  we  $\text{K}^+$ . Peşew bilen çykarylýan natriniň kationynyň mukdary günde 2,0-4,0 g töweregindedir;  $\text{K}^+$  mukdary – 1,5-den 2,0 g-a çenlidir; natriniň mukdary peşewde gije-gündizde 50 mg-a çenli we kaliniň hem mukdary 1,0 g-a çenli aşaklamagy mümkindir.

Natriniň maksimal mukdary gündelik peşewde  $340 \text{ mg} \cdot \text{ekw/l}$  we kaliniň –  $200 \text{ mg} \cdot \text{ekw/l}$ -e çenli ulalyp biler. Gündelik peşewde kalsiý we magniniň mukdary 0,1-den 0,3-e çenlidir.  $\text{NH}_4^+$  kationy kadaly ýagdaýda gündelik peşew bilen 0,5 g-dan 1,0 g-a çenli çykarylýar.

Uly adamlarda gije-gündizde 12,0-dan 36 g-a çenli moçewina peşew bilen çykarylýar. Peşewde moçewinanyň mukdary iýmitiň düzümine we bagryň hem-de bówregiň wezipe ýagdaýyna baglydyr. Ýokary mukdarda proteinli iýmit bilen iýmitlenende we proteinleriň dargaýşy ýokarlanyp geçýän patologiýalarda (gyzdyrma, kaheksiýa, gipertireoz we süýjüli diabet), peşewde moçewinanyň mukdary ýokarlanýar. Bagyr ýetmezçiligine alyp barýan patologiýalarda we bówregiň çykaryş wezipesi zeperlenende peşew bilen çykarylýan moçewinanyň mukdary aşaklanýar.

Gündelik peşew bilen 1,0 g töweregi erkin aminoturşular çykarylýar.

Peşewiň aminoturşy düzümi dürli-dürlüdür. Birnäçe patologiýalarda (esasan hem, dogabitdi) aýry-aýry aminoturşularyň mukdary örän ýokary derejä çenli köpeliýär. Bu görkeziji şol patologiýalary anyklamaklyk üçin ulanylýar. Şeýle patologiýalara degişli: fenilketonuriýa, alkaptonuriýa, gistidinemiýa, sitrulinuriýa, giperprolinemiýa we başgalar.

Aminoturşularyň peşewde mukdarynyň köpelmegi (giperaminoasedouriýa) plazmada şol aminoturşularyň derejesiniň ýokarlanmagy (giperaminoasedemiýa) bilen baglanyşyklydyr ýa-da bówrekde nefronlaryň zeperlenmeginiň netijesidir. Nefronlaryň zeperlenmegi, köplenç, bedeniň agyr metallaryň duzlary bilen we beýleki zäherli maddalar bilen zaherlenende duş gelýär. Giperaminoasedouriýa bagyr patologiýalarynda, ýokanç kesellerde, tireotoksikozda, howply çiş kesellerde, trawmada we bejerişde kortikosteroidler ýaly dermanlar ulanylanda bolýar.

**Peşew** turşusy sag adamlaryň gündelik peşewinde 0,7 g, birnäçe ýagdaýlarda bolsa, esasan-da, köp mukdarda nukleoproteidler iýmitde ulanylanda 1,0 g-a çenli köpelmegi mümkin. Peşew turşusynyň çykarylyşy leýkemiýada, gepatitlerde, bogunagyryda we aspirin hem-de kortikosteroidler ulanylanda ýokarlanýar.



**Kreatinin** myšsa ýygrylmasy bilen baglanyşykly fosfokreatinden emele gelýär. Peşewde onuň gündelik mukdary erkek adamlarda 1,0-2,0 g we aýallarda hem 0,6-1,5 g ýa-da erkeklerde bedeniň her bir kg agramyna 18-32 mg we aýallarda 10-25 mg-a. deň mukdarda gündelik peşew bilen çykarylýar. Kreatin sag adamlaryň peşewinde kadaly ýagdaýda ýok. Emma ganda kreatiniň mukdary 0,12 mmol/l ýokarlananda peşew bilen çykarylýp başlaýar. Bu ýagdaýa kreatinuriýa diýilýär. Kreatinuriýa myšsa ulgamyň patologiýasynda, gipertireozda, ýokanç kesellerde, E witaminiň ýetmezçiliginde we göwreli aýallarda duş gelýär.

**Gippur turşusy** bagyrda benzoý turşy bilen glisiniň birleşmeğinde döreýär we bagryň zähersizleşdirme wezipesini görkezýär (Kwikiň nusgasy). Bagryň wezipesi barlanylýan adama 3-4 g benzoat natriý berilýär. Bagry sagdyn adamlarda berlen duzuň 65-85 % mukdary peşew bilen gippur turşusy görnüşinde çykýar. Bagyr patologiýalarda peşewde gippur turşynyň mukdary köp aşaklanýar

## 2.9. Peşewiň düzüminiň üýtgemegi

Peşewiň düzüminiň üýtgemegi bedene edilýän dürli täsirleriň esasynda döreýändir. Şol sanda patologiýa hadysanyň täsirinde öýjük metabolizmi üýtgeýär, ol üýtgame kadaly metabolizme mahsus bolmadyk täze birleşmeleriň emele gelmegine ýa-da kadaly ýagdaýdaky döreýän birleşmeleriň mukdar taýdan üýtgemegine getirýär. Şol üýtgeşmeler hem bellibir derejede peşewiň düzüminiň hil we mukdar taýdan özgermegine alyp barylýar. Şeýle özgerişmeler hem peşewiň patologiiki özgerişmeleridir. Peşewiň şeýle özgerişmeleri beden stress ýagdaýa düşende we emosional ýagdaýlarda hem bolup biler. Umuman bedende geçýän ahli metabolizm özgerişmeleri bellibir derejede peşewiň düzüminiň üýtgemegine getirýär.

**Glýukoza** we şuna meňzeş gaýtarma özgerişmelere ukyply maddalar, şol sanda beýleki monosaharidler (galaktoza, fruktoza we pentozalar) sag adamlaryň peşewinde örän az mukdarda (10-20 mg 100 ml) kesgitlenilýär we peşew bilen glýukozanyň çykarylmany (glýukozuriýa) onuň plazmadaky mukdaryna baglydyr. Haçanda plazmada glýukozanyň mukdary 10 mmol/l derejä (böwrek bosagasy)

ýetende ol peşew bilen çykarylyp başlanýar. Şeýle ýagdaý bolýar, haçanda iýmit bilen köp mukdarda gowy özleşýän uglewodlar (monosaharidler, disaharidler) bedene düşende (alimentar glýukozuriýa), bedeniň stress ýagdaýynda, gorkanda we howluganda (emosional glýukozuriýa) we aýallaryň göwrelilik döwründe duş gelýär.

Glýukozuriýanyň esasy görnüşü patologiki glýukozuriýadyr. Şeýle glýukozuriýa süýjüli diabet keselinde, pankreatitde, giperti-reozynda, ýiti ýokanç kesellerde, beýni kesellerinde, bōwrek aka-bajyklarynyň zeperlenmegi bilen baglanysykly patologiýalarda we morfin, strihnin, hloroform, fosfat hem-de başgalar bilen zäherlenen ýagdaýlar mahsusdyr. Süýjüli diabetde glýukozuriýanyň derejesi 5-120 g/l-e çenli ýokarlanmagy mümkindir we şu keseliň wajyp görkezijisidir.

Birnäçe ýagdaýlarda peşewde beýleki uglewodlaryň hem bolmagy mümkin. Haçanda adam miwe we onuň şirelerini iýmitde köp ulananda peşewde pentozalaryň duş gelmegine we çaga emdirýän aýallarda laktozanyň peşew bilen çykarylmagyna getirýär. Emma laktozuriýa göwrelilik wagtynda bolmaýar. Galaktozemiýa patologiýasynda çagada galaktozuriýanyň bolmagy mümkin.

Peşewiň döreýşinde, nefronlaryň ýumajyklarynda plazmanyň ultrafiltrasiýasynda proteinler, şol sanda albuminler ýaly kiçi molekulýar proteinler ultrafiltrata ýumajykdan süzülip düşmeýär. Şonuň üçin-de sag adamlaryň peşewinde protein ýok. Emma peşew çykaryş ýollaryň nemli bardalaryndan glikoproteidler we mukoproteidler ýaly proteinleriň peşewe düşmegi mümkin, olaryň mukdary örän az we adaty usullar bilen kesgitlenilmeýär.

Haçanda bōwrek kapillýarlaryň madda geçiriş ukyby ýokarlananda plazmanyň proteinleri, ilki bilen albuminler bölegi peşewe düşýär we onuň bilen çykarylýar. Şeýle ýagdaýa proteinuriýa (albuminuriýa) diýilýär. Proteinuriýanyň esasy sebäbi bōwrekde dörän patologiýa hadysasydyr. Şeýle ýagdaý ýiti we dowamly geçýän nefrit kesellerinde, göwreliligiň toksikozynda, gyzdymak bilen geçýän kesellerde, ýürek ýetmezçiliginde döreýän bōwrek ganaýlanyşygyň bozulmagynda duş gelýär. Bagryň patologiýasynda we peşew çykaryş ýollary bilen baglanyşykly agzalaryň patologiýasynda (sistit, uretrit, prostatit) hem proteinuriýanyň bolmagy mümkin.

Proteinuriýada peşew bilen çykarylýan proteiniň mukdary we onuň hili, böwrekdäki patologiýa hadysany öwrenmekde ähmiýeti uludyr. Eger-de böwregiň az bölegi, ýagny bellibir ýerjagazy zerperlenen ýagdaýda, peşew bilen çykarylýan proteiniň mukdary az we köplenç, albuminuriýa duş gelýär. Şeýle ýagdaýa saýlanan proteinuriýa diýilýär. Agyr geçýän böwrek kesellerinde (nefropotiýada), haçanda böwregiň nefronlarynyň köpüsi ýa-da doly zaýаланan ýagdaýda, peşewiň protein düzümi plazmanyň protein düzümine ýakyndyr.

Peşewde birnäçe fermentleriň işjeňligi duýulýandyr, şol sanda lipazalar, laktatdehidrogenazalar, ribonukleazalar, aminotransferazalar, leýsinaminopeptidazalar, fosfatazalar, urokinazalar,  $\lambda$ -amilazalar we başgalar. Meselem: ýiti pankreatit keselinde peşewde  $\lambda$ -amilazanyň işjeňligi kesgitlenilýär we bu görkezijiniň keseli anyklamakda wajyp ähmiýeti bardyr.

Peşew bilen keton maddalary hem çykarylýar. Keton maddalary –  $\beta$ -oksi ýag turşusy, asetosirke turşusy we aseton, esasan, bagyrda asetil-Ko A-dan emele gelýär. Fiziologiki şertlerde  $\beta$ -oksi ýag turşusy we asetosirke turşusy miokardyň we böwregiň gabyk maddasynyň öýjüklerinde esasy energetiki madda bolup çykyş edýärler.

Sag adamlarda keton maddalaryň gündelik peşew bilen çykarylýan mukdary 20-50 mg-dan ýokarda dälendir we şeýle mukdar amaly lukmançylykda ulanylýan usullar bilen kesgitlenilmeýär.

Birnäçe patologiýalarda peşewde keton bedenjikleriň mukdary örän ýokary derejä çenli köpelip, gije-gündizde birnäçe g-a çenli peşew bilen çykarylýar. Süýjüli diabetiň agyr görnüşinde ketonemiýa iň howply alamatlarynyň biridir. Keton maddalary kaheksiýada, açlykda, proteinli iýmitler köp ulanylanda, glikogenoz keselleriň birnäçe görnüşlerinde, giperinsulinzminde, dowamly geçýän glýukozouriýa ýagdaýynda, ýokanç kesellerde, eklampsiýada peşew bilen çykarylýan derejesi ýokarlanýar.

Peşew bilen öt pigmentleri we porfirin önümleri hem çykarylýandyr. Olaryň peşewde derejesi patologiýa hadysanyň (sarylama we porfiriýa) ýagdaýyna baglydyr.

Peşew bilen çykarylýan, pes ereýän ukyply birleşmeler, peşew ýollarynda (peşew haltada, lohankada) çökündä öwrülip peşew daşlaryň döremegine getirýär. Şeýle daşlaryň üçden bir bölegi  $\text{Ca}_3(\text{PO}_4)_2$ ,  $\text{MgNH}_4\text{PO}_4$ ,  $\text{CaCO}_3$  duzlardan we olaryň galyndylaryndan durandyr. Bu hadysanyň geçmegine peşew haltasynda we bõwrek lohankasynda kiçi bedenjikleriň tasirinde moçewina dargadylyp, peşewiň aşgarlaşmasyna ýardam edýändir. Soňra-da daşyň düzüminiň esasy mukdary kalsiý bolanlygy üçin bedende  $\text{Ca}^{2+}$ -ň derejesini ýokarlandyryýan hadysalar (giperparatireoidoz, osteoporoz we köp kalsini saklaýan iýmitler) peşew daşlaryň döremeginiň sebäpleri bolup bilerler. Ösümlik iýmitleri bilen iýmitlenýän adamlarda (wegetarianslar), köplenç, oksalat daşlary duş gelyär.

## 2.10. Çagalaryň peşewiniň düzüminiň aýratynlygy

Peşew çaganyň düwünçek ösüş döwrüniň 9-njy hepdeliginde döräp başlaýar. Düwünçegiň peşewinde az mukdarda natriý, hlor, fosfatlar we köp mukdarda moçewina bardyr. Täze bolan çagalaryň diurezi pesdir, emma wagtyň geçmegi bilen diurez ýokarlanýar we 10-njy gününe gije-gündizde 20 gezege çenli ýetmegi mümkin.

Çaganyň peşewi 1-3 aýlyk dowründe 1 kg agramyna 90-125 ml, 4-9 aýlyk – 70-110 ml, 10-12 aýlyk – 30-80 ml, 7 ýaşyna çenli – 50-70 ml, 8-ýaşdan ýokary – 25-35 ml, ulularda – 18-20 ml-e deňdir.

Poliuriýa köp mukdarda bedene suwuklyk düşen ýagdaýynda, çiş gaýdyp başlanda, diabet keselinde we psihiki özgerişmeli çagalarda bolýar. Haçanda bedene düşýän suwuklygyň mukdary azalanda, dowamly gaýtarma ýagdaýynda, diareýada, toksikozda, ýürek-ganaýlanyşygyň ýetmezçiliginde, bedeniň sarsgyn ýagdaýynda oligouriýa duş gelyär.

Täze doglan çagalaryň peşewi açyk reňklidir, soňky günlerinde garalýar we bulanyk ýagdaýyňa geçýär. Bir hepdeden soň açyk sarymtyl reňke öwrülýär (11-nji tablisa).

## Çagalaryň peşewi bilen çykarylýan birnäçe maddalar

Maddalar	Mukdary (mg gündelik peşewde)	
	0-12 aýlyk	1-14 ýaş
Moçewina	150-4000	4000-16000
Keratin	5-70	30-280
Kreatinin	27-90	200-1400
Protein	—	120-150
Peşew turşy	40-80	120-1000
Glýukoza	—	16-132
Keton maddalary	—	20-50
Ammiak	—	5-25
Magniý	20-40	40-200
Hloridler	10-1000	500-6000
Fosfatlar	—	15-20 mg/kg/günde
Bikarbonat	—	2 mmol/l

### III BAP

## BEDENIŇ SUW WE ELEKTROLIT ÇALŞYGY HEM-DE ONUŇ TURŞY-AŞGAR DEŇAGRAMLYLYK ÝAGDAÝY

Bedeniň suw we elektrolit çalşygy baradaky taglymat umuman öz içine iki meseläni alýar. Birinjiden, bedende suw çalşygy we onuň bilen baglanyşykly hem bedeniň suwuklygynyň esasy häsiýetlerini, şol sanda onuň göwrümini, osmatiki basyşyny, pH gorkezijisini we başgalary kesgitleýän elektrolitleriň (NaCl) çalşygy barada, ikinji tarapdan hem ähli mineral maddalaryň, esasan, makro we mikro elementleriň çalşygyny öwrenmeklikden ybaratdyr.

### 3.1. Bedeniň suw çalşygy

Suw we suwdaky erän maddalar janly bedeniň içki gurşawyny düzýär. Biologiki ösüşiň (ewolýusiýanyň) netijesinde janly ulgamyň öz aýratyn düzümlü we öz aýratyn häsiýetli gurşawy düzmekligi, bedeniň ýaşaýyş hadysalaryny, giň gerimde üýtgeýän, daşarky gurşaw bilen arabaglanyşygyny minimal derejä çenli aşaklandyryp, wezipeleşýän öz aýratyn, awtonom gurluşyň emele gelmegine getirendir. Bu hadysa biologiýa ösüşiniň esasynda gazanylan iň bir wajyp netijeleriň biridir.

Bedeniň içki gurşawy mydamalykdyr we üýtgemeyändir, üýtgeşe-de agzalaryň we dokumalaryň gurluş wezipe ýagdaýyna laýyklykda geçýändir. Içki gurşawyň esasy düzmekde we onuň wezipeleşmeginde esasy orny suw eýeleýändir. Janly bedenlerde suw bedeniň inert (durnukly) bölegi bolman, ähli fiziki-himiki hadysalary, şonuň bilen baglanyşykda-da ýaşaýyş ulgamyň ýaşaýyş hadysalaryny alyp barmakda işjeň gatnaşýan wajyp birleşmedir.

### 3.2. Suwuň molekulasynyň gurluşy we onuň fiziki häsiýeti

Suwuň molekulasynyň kislorodyň atomyndan we iki sany wodorodyň atomyndan durandyr. Kislorodyň atomy özüniň iki elektronyny wodorod atomlaryň S-atom orbitalardaky elektrony bilen sp-gibridleşen ýagdaýyna geçirýär. Netijede, emele gelýän baglanyşygyň üçden biri ion baglanyşyk we üçden ikisi hem kowalent baglanyşyk ýagdaýyny eýeleýär. Birleşmede kislorodyň atomy bilen wodorod atomynyň aralyk uzynlygy  $0,965 \text{ \AA}$  deňdir. Suwuň molekulasyna kislorod we iki wodorod atomlary yzygiderli ýerleşmän,  $104,5^\circ$  burç emele getirmek bilen ýerleşendir.

Şeýlelikde, suwuň molekulasynyň görnüşiniň ýiti burçly üçburçluk ýaly görnüşdedir, onuň esasy ýiti burçunda kislorodyň atomy ýerleşip molekulada elektriki asimmetriýa ýagdaýyny döredýär. Kislorodyň elektro otrisatel atomy, wodorod atomlarynyň elektronyny özüne çekip, wodorody proton ýagdaýyna öwürüp, olary položitel zaryadlaşmagyna we kislorodyň atomyny hem otrisatel zaryadlaşdyrmagyna alyp barýar. Şeýlelikde, suwuň bütinleý molekulasynyň umumy bellibir zaryada eýe bolman, elektrik **dipoly** döredýär, ýagny molekulanyň bir gapdaly otrisatel, beýleki gapdaly bolsa položitel zaryadlanan polýarizirleşen ýagdaýyny döredýär.

Polýarizirleşen molekulanyň položitel we otrisatel derejesiniň bolsa onuň dielektriki görkezijisiniň derejesi bilen häsiýetlenýär. Hasaplamalar görkezdi, ýagny suwuň molekulasyna her wodorod atomy  $+0,33 \cdot 10^{-10}$  elektrostati birlikde položitel zaryady we kislorodyň atomy hem  $-0,66 \cdot 10^{-10}$  elektrostati birlikde otrisatel zaryady alyp barýandyr.

Şeýlelikde, suwuň umumy molekulasynyň neýtral, zaryadlaşmadyk molekula bolsa-da, onuň molekulasynyň otrisatel we položitel zaryadlarynyň merkezi bir nokada düşmeýändigini üçin, molekulanyň kislorodly tarapy, özüniň otrisatel zaryady bilen başga bir molekulanyň položitel zaryadlaşan wodorod atomly tarapyny özüne çekýär. Şol elektrostati çekişme güýçleriniň netijesinde iki molekulanyň arasynda döreýän baglanyşyga **Wodorod baglanyşygy** diýilýär. Wodorod baglanyşygy örän gowşak baglanyşykdyr. Eger-de

kowalent baglanyşygyň çekişme güýji  $110 \text{ kkal/mol}$ -a deň bolsa, wodorod baglanyşygyň güýji bary-ýogy  $4,5 \text{ kkal/mol}$ -a deňdir.

Wodorod baglanyşygy örän gowşak baglanyşyk bolsa hem, özüniň san taýdan örän köp mukdarda bolmaklygy bilen suwuň molekulasyňyň onuň suwuklyk ýagdaýynda oňa gowy durnuklylygy berjaý edýändir. Suwuk suwda orta hasapdan her molekula  $3,6$  wodorod baglanyşygy döredýär. Şeýle köp mukdardaky baglanyşyklar suwuň akymlylygyny peseldip, suwy şepbeşik goýumtyl ýagdaýyna alyp barmaýar. Sebäbi bu baglanyşyklaryň ömri örän gysga bolup, ol  $1 \cdot 10^{-9} \text{ sek}$ -a deňdir. Şonuň üçin hem wodorod baglanyşyklaryň täzeden döräp we üzülip durmaklyklary suwuk suwa gowy akymlylyk häsiýetini berýär.

Suw polýar suwuklykdyr we polýar däl suwuklykdan (benzol) tapawudy hem molekulalaryň biri-birine elektrostatiki çekişmegidir (*12-nji tablisa*).

*12-nji tablisa*

**Käbir suwuklyklaryň fiziki häsiýetleri**

Suwuklyklar	Ereýjilik tempe- ratura	Gaýnamak temperatura	Dielektriki mydamalyk D	Bugarma ýylylyk derejesi kal/g
Suw	0	100	80	540
Metil spirti	−98	65	33	263
Etil spirti	−117	78	24	204
Aseton	−95	56	21,4	125
Benzol	6	80	2,3	94

Tablisadan görnüşi ýaly, suw beýleki suwuklyklara deňeşdirilende, örän ýokary görkezijiler bilen häsiýetlenýär. Suwuň beýle häsiýeti onuň molekulalarynyň arasynda biri-birine ýokary de-rejede çekişmeklik ukyplylygynyň bardygy bilen baglydyr. Suwuň içki çekişmesi beýleki suwuklyklara garanynda ýokarydygy hem suwuň molekulasyňyň asimmetrik gurluşy bilen baglanyşyklydyr.

Suwuň molekulasyňyň asimmetriki, dielektriki gurluşy molekulanyň arasynda wodorod baglanyşygy döretmek bilen ol molekula berk giňişlik gurluşy eýelemäge giňden ýardam edýändir. Bu



häsiyet suwuň molekulýarara gurluşyny üpjün etmek bilen häsiyetlenmän birnäçe makromolekulalaryň, şol sanda proteinleriň ägirt uly molekulalarynyň durnukly göwrüm giňişlik gurluşyny üpjün etmekde hem wajyp orny tutýandyr.

Suw özüniň molekulasyny ýokary derejede polýarizirleşen häsiýetine görä, beýleki suwuklyklara garanyňda örän gowy eredijidir. Duzlaryň molekulasy suwa düşende, duzuň kristalyndaky ýokary elektrostatiki güýçler bilen çekişip duran kationlar we anionlar, suwuň polýarizirleşen molekulasynyň täsirinde ol güýçler üzülip, aýry-aýry ionlar görnüşinde kristaldan boşap suwa düşýärler we suwuň molekulasy bilen gidrotirleşip ereýärler.

Soňra suwda düzüminde korboksil, amino-gidroksil ýaly işjeň toparyjklaryny saklaýan ýönekeý organiki birleşmeler hem gowy ereýärler. Ol işjeň toparyjklar suwuň molekulasy bilen wodorod baglanyşyklaryny döredip, şol çekişme güýçleriň täsirinde aňsatlyk bilen ereýärler.

Birnäçe suwdan gaçýan (**gidrofob**) birleşmeler hem suwuň molekulasy bilen garyşyp, misellalary emele getirip, özüne mahsus bolan suwuň molekulasy bilen içki gurluş ýasap suspenziýany döredýärler. Suwuň molekulasynyň bu häsiýeti hem onuň polýarizirleşen gurluşy bilen baglanyşyklydyr. Bu häsiýetine suwuň **gidrofob täsirleşmesi** diýilýär.

### 3.3. Bedende suwuň wezipesi

Suw ionlaşýan we polýar molekulalaryň gowy eredijisidir. Şeýlelikde, suw bedende gowy erediji bolup hyzmat edýär. Suwuň wodorod baglanyşygy döretmeklige ukyplylygy köp birleşmeleriň molekulýarara reaksiýalaryna gatnaşýar. Proteinleriň we nuklein turşularyň gidrat gabygyny düzmek bilen şol birleşmeleriň suw ergininde döredýän ägirt uly molekulýar toplanmalarynyň çökündä öwürlmekden saklap, durnuklylygyny üpjün edýär. Bedende proteinler, nuklein turşulary we lipid toplanmalary suwuň molekulasynyň gatnaşmagynda we molekulalaryň düzüminde wodorod baglanyşyklaryň döremegiň netijesinde, şol molekulalara mahsus göwrüm-giňişlik gurluşynyň emele gelmegini berjaý edýär.

Suwuň molekulasy birnäçe molekulalar bilen, şol sanda lipidleriň we ýag turşularyň molekulalary bilen gidrofob aragatnaşygyň netijesinde bedende dürli molekulýarara gurluşlaryň emele gelmegine getirýär. Olardan esasylary hem öýjük perdejikleri we şonuň bilen baglanyşykly öýjügiň içki gurluşlarydyr (liposomlar, dürli böwenjiler, wizikulalar we başgalar).

Suwuň molekulasyňyň dissosirleşmeginiň netijesinde gidroksil ( $\text{OH}^-$ ) iona we gidrotirleşen protona ( $\text{H}_3\text{O}^+$ ), ion gidroksoniýa dargaýar. Hadysa örän pes tizlikde geçýär. Hasaplamalaryň netijesi boýunça 1 l suwda  $21^\circ\text{C}$  temperaturada gidroksoniýa ionyň mukdary  $1,0 \cdot 10^{-7} \text{ mol}$  iona we şonça-da gidroksil ( $\text{OH}^-$ ) iona deňdir. Emele gelýän ionlar fermentleriň we beýleki biologiki işjeň molekulalaryň **işjeň merkezine** gatnaşyp bedende dürli hadysalaryň geçmegini üpjün edýärler.

Suw bedende transport işine gatnaşýar. Suwda erän maddalar ganaýlanyşygynyň we limfaýlanyşygynyň üsti bilen ähli agzalara we dokumalara getirilýär. Ýimit özleşdirilýän agzalarda ýimit maddalary (aminoturşular, monosaharidler we beýlekiler) bedeniň ähli öýjüklerine suwda erän ýagdaýda getirilýär. Öýjükden metabolizmiň netijesinde dörän soňky maddalar suwuň üsti bilen öýkenden we böwrekden daşky gurşawa çykarylýar.

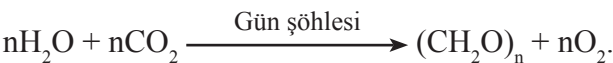
Suwuň gatnaşmagynda aýry-aýry agzalaryň we dokumalaryň arasynda, öýjük we öýjük içki bölejikleriň arasynda aragatnaşyk alnyp barylýar (kommunikasion wezipe).

Ýaşayşyň iň bir wajyp parametrleri – dokumanyň osmatiki basyşy, onuň temperaturasy we pH görkezijisi umumy bedene we aýry-aýry agzalara laýyklykda bellibir derejede saklanmagy diňe suwuň gatnaşmagy bilen üpjün edilýär. Bedeniň umumy madda çalşygyny sazlaşdyrmak hadysasyna gatnaşýan gormonlar, mediatorlar we beýleki işjeň birleşmeler suwuň üsti bilen şol maddalara mahsus bolan agzalara we dokumalara hem-de aýry-aýry öýjüklere getirilýär we madda çalşygy sazlaşykly alnyp barylýar.

Suwuň molekulasy bedeniň köpsanly özgerişmelerine gatnaşyp şol özgerişmeleriň düzüminiň wajyp bölegi bolup çykyş edýär. Şeýle özgerişmelere molekulalaryň gidrotasiýalaşmagy we degidrotasiýalaşmagy degişlidir. Netijede, molekula başga bir

görnüşe geçip, özüniň düzüminiň we häsiýetiniň üýtgemegine, täze birleşmäniň emele gelmegine getirýär.

Molekulalaryň gidrolizi ýaşayyş hadysalarda iň bir wajyp biohimiki özgerişmeleriň biridir. Bu hadysada suwuň molekulasynyň gatnaşmagynda çylşyrymly molekulalar dargadylýar we örän çylşyrymly, fermentleriň (gidrolazalaryň) gatnaşmagynda geçýän özgerişmedir. Ýa-da **fotosintez hadysa**. Suwuň molekulasynyň, Gün şöhlesiniň energiýasynyň hasabyna molekulanyň fotoliz özgerişmesidir:



Netijede, ýaşayyş üçin iň bir wajyp elementleriň biri kislorod boşadylýar. Ýaşayyş baradaky häzirki zaman umumy taglymatyň esasynda fotosintez hadysanyň döremegi ýaşayyşyň döremeginiň iň bir wajyp we esasy döwürleriniň biri diýlip hasaplanylýar. Suwuň ýaşayyşda ähmiýeti barada söz açylanda, ýaşayyşyň suwda döremegi hem tötänden däldir.

### 3.4. Bedende suwuň mukdary we onuň kesgitlenilişi

Adam bedeniniň üçden iki bölegi suwdur. Bedende suwuň ýerleşen ýerlerine görä şu görnüşleri bellidir: bedeniň umumy suwy, öýjük içi we öýjük daşy suw. Öýjük daşy suw hem iki görnüşdedir: öýjügara suw we ganyň plazmasy (*13-nji tablisa*).

*13-nji tablisa*

**Adam bedeninde suwuň mukdary  
(bedeniň umumy agramynyň mukdaryndan görterimde)**

	Umumy suwuň mukdary	Şol sanda		Öýjük daşy suw	
		Öýjük içki suw	Öýjük daşky suw	Öýjügara suw	Ganyň plazmasy
Aýallarda	54%	40%	14%	10%	4%
Erkeklerde	60%	45%	15%	10%	5%
Çagalarda	77%	48%	29%	24%	5,5%

Bedeniň umumy suwunyň 70% mukdary öýjügiň içinde ýerleşendir we 25%-i hem öýjügara giňişlikde ýerleşip öýjükleri ýuwup durandyr. Suwuň 5-6%-i mukdary bolsa ganyň plazmasyndadyr.

Bedeniň suwuny aýry-aýry böleklerе bölmeklik bellibir derejede şertli görkezijidir. Suwuň bedendäki bölekleriň arasynda, suwuň molekulasyň bir bölekden beýleki bölege geçmekligine hiç hili päsgelçilik döredýän araçäk ýokdur. Suwuň molekulasy ol suw bölekleriniň arasynda ýokary tizlikde bir bölekden ikinji bölege erkin geçýär we uly adamlarda onuň umumy tizligi 1500 l/min-a deňdir. Suwuň molekulasy üçin gemato-ensefalitiki päsgelçilik we düwünçekde çaga-ýoldaşy päsgelçilikler bolup bilmez. Suwuň molekulasy janly bedenlerde bir ulgamdan beýleki ulgamlara erkin geçip bilýän molekuladyr.

13-nji tablisadan görnüşi ýaly, suwuň mukdary onuň göterim aragatnaşygynda, çagalaryň bedeninde ýokary. Esasan-da, öýjügara giňişlikde bedeniň umumy suwunyň dörtde bir bölegi ýerleşendir. Şonuň üçin hem, çagalaryň bedeni doluşan ýagdaýdadyr. Emma aýallarda we erkeklerde suwuň mukdary we onuň aýry-aýry giňişliklerde ýerleşişleri biri-birine umuman meňzeşdir.

Öýjügara giňişlikdäki suw özüniň ýerleşiş ýagdaýyna görä iki topara bölünýär. Öýjügara birleşmeler bilen baglanyşykly ýagdaýdaky suw we erkin ýagdaýda ýerleşen suw. Baglanyşykly ýagdaýdaky suw öýjügara birleşmeleri bilen, şol sanda kollagenler bilen baglanyşykly ýagdaýda öýjügara giňişlikde ýerleşendir. Suwuň bu görnüşi erkin hereketde dälir we öýjügara birleşdiriji dokuma bilen baglaşan ýagdaýdadyr. Öýjügara suwuň ikinji görnüşi erkin ýagdaýda ýerleşip, öýjügara giňişlikde we umuman bedeniň ähli giňişliklerine baryp bilmeklige ukyply suwdur. Mukdar taýdan öýjügara birleşme bilen baglanyşykly we şol ýerdäki erkin ýagdaýdaky suw biri-birine deňdir.

Suwuň bedende **umumy mukdaryny** kesgitlemek üçin, bedene gan damaryň üsti bilen şeýle madda goýberilýär, öýjükleriň sitoplazmatiki perdejiklerinden we gematoensefalitiki päsgelçilikden saklanman, doly geçmeklige ukyply hem-de gysga wagtyň dowamynda bedeniň ähli ýerlerinde doly, erkin ýaýran birleşme bolmaly. Bökrekde we beýleki çykaryş agzalardan pes tizlik bilen

çykarylýan madda bolmaly. Şeýle maddalara hem suwuň izotop önümleri – agyr suw (deýteri suwy –  $H_2O$ ) we örän agyr suw (Tritiý  $H_3O$ ) degişlidir. Şol maddany wena damardan bedene goýberilenden soňra 2-3 minutyň dowamynda gan alnyp, ganyň düzüminde şol maddanyň mukdary kesgitlenip, onuň dargadylan derejesini we şonuň esasynda hem bedendäki suwunyň umumy mukdary hasaplanylýar.

**Öýjük daşky suwuň** mukdaryny kesgitlemek üçin, bedene gan damaryň üsti bilen, öýjügiň sitoplazmatiki perdesinden geçmeklige ukypsyz, emma gan damarlaryň diwaryndan doly we erkin geçýän birleşme goýberilýär. Şeýle birleşmelere inurin, hloridler, sulfatlar we natriniň radioişjeňleşen izotopy degişli. Şeýle birleşme bedene goýberilenden soň onuň mukdary kesgitlenilýär we öýjügara giňişlikde dargadylan derejesi ýa-da şonuň esasynda hem öýjügiň daşky suwunyň mukdary hasaplanylýar.

Ganyň **plazmasyndaky suwuň** mukdaryny kesgitlemek üçin gan damarlaryň diwaryndan geçmeklige ukypsyz birleşme goýberilýär. Şeýle birleşmelere **Ewansyň reňki** we **radioişjeňleşen** (radioişjeň iod –  $I^{131}$ ) syworotkanyň **albumin** protein bölekleri degişlidir. Soň olaryň ganda dargadylan derejesini kesgitläp, plazmanyň mukdary hasaplanylýar.

**Öýjük içki suwuň** mukdary bedeniň umumy suwunyň mukdaryndan öýjük daşky suwuň mukdaryny aýyrmaklyk bilen hasaplanýar we **öýjügara giňişlikdäki** suwuň mukdary hem öýjük daşky suwuň mukdaryndan plazmanyň mukdaryny aýyrmaklyk bilen hasaplanýar.

### 3.5. Bedeniň suwuklyklarynyň düzümi

Bedeniň aýry-aýry giňişliklerinde we boşluklarynda (kompartamentlerinde) suw bölekleri ýerleşip we özüne mahsus bolan birleşmeleri eredip bedeniň özboluşly düzümlü suwuklyk böleklerini emele getirýär. Ol suwuklyklara **öýjük içki** we **öýjük daşky** suwuklyklar hem-de **öýjügara** suwuklyk we ganyň **plazması** degişlidir. Bedeniň suwuklyklary biri-birinden tapawutlanýarlar. Ol suwuklyklaryň elektrolit düzümi (*14-nji tablisa*) getirilýär.

**Adam bedeniniň suwuklyklarynyň elektrolit  
düzüminiň ortaça mukdary (mmol/l)**

Elektrolitler	Ganyň plazmasy	Öýjügara suwuklyk	Öýjük içki suwuklyk
Natriý	140	140	10
Kaliý	5	5	160
Magniý	1	0,8	7
Kalsiý	2,5	1,3	—
Hlor	100	110	2
Bikarbonat	30	25	8
Fosfat	1,7	1,2	—
Protein	7%	0,5%	20%

Proteiniň mukdary suwuklygyň görteriminde berlen.

Tablisadan görnüşi ýaly, esasy öýjük daşky kation natriniň kationydyr we öýjük içki kationyň esasy hem kaliniň we magniniň kationlarydyr. Öýjük daşky suwuklygyň esasy anionlary hloruň aniony we bikarbonat aniondyr. Öýjük içki anionlara sulfatlar, fosfatlar we proteinler degişlidir.

Bedeniň suwuklyklarynda erän maddalaryň bölejikleri, özleriniň zarýadlaryna we ölçeglerine garamazdan ýarym geçiriji perdejiklere, şol sanda öýjük perdejiklerine bellibir derejede basyş bilen täsir edýärler. Şol basyşa **osmos basyşy** diýilýär. Ýarymgeçiriji perdejikler diňe suwy geçirmeklige ukyply. Başga birleşmeler we olaryň bölejikleri şeýle perdeden geçip bilmeyär. Erginiň osmatiki basyşy şol erginde erän maddalaryň bölejikleriniň mukdaryna baglydyr. Bedeniň suwuklygynda osmatiki basyşyň derejesi 6000 mm. sim. sütün. deňdir.

Bedeniň suwuklyklary özünüň düzümi boýunça tapawutlanýar. Eger-de öýjük içki suwuklyga proteinler we köp walentli metallaryň ionlary mahsus bolsa, öýjügara suwuklykda proteinler ýok ýa-da ol ýerde osmatiki basyşyň esasy derejesi nahar duzunyň ionlarynyň gatnaşmalarynda üpjün edilýär. Şonuň üçin-de elektrolitleriň görnüşleri we beýleki erän birleşmeleriň mukdarlary dürli suwuklykda

dürli-dürlüdür. Bedeniň ähli suwuklyklarynda osmos basyşyň derejesi biri-birine deňdir we onuň üýtgemegi hem ýaşaýyş hadysanyň bozulmagyna alyp barýar. Bedeniň suwuklyklarynda osmos basyşyň derejesini şol suwuklyklarda suwuň mukdaryny üýtgetmeklik bilen alnyp barylýar. Suwuň molekulasy üçin bedende hiç hili päsgelçilik ýok. Suw bedeniň ähli öýjükleriniň we öýjük içki bölekleriniň perdejiklerinde we gemato-ensefalitiki hem-de beýleki päsgelçiliklerinden saklanman doly geçýän suwuklykdyr.

Öýjük içki suwuklygyň elektrolit düzümini doly anyklamak mümkin däl. Sebäbi aýry-aýry öýjük içki organellalar biri-birinden düzümleri boýunça giňden tapawutlanýar. Bellibir öýjük içki organella özüniň wezipesini alyp barmak üçin özüne mahsus bolan birleşmäni ýa-da elektrolitiki saýlap-seçip özünde ýokary mukdarda ýygnaýar. Meselem, mitahondriýalar iki walentli ionlaryny we dikorbon turşularyny köp mukdarda saklamaga ukyplydyr.

### 3.6. Bedeniň öýjükleriniň daşky suwuklygynyň we onuň düzüminiň sazlanysygy

Öýjükleriň daşky suwuklygynyň göwrüminiň we onuň düzüminiň üýtgemegi bedeniň dürli özgerişmelerine mahsusdyr we köp ýagdaýlarda öýjük içki suwuklygyň özgerişmesine-de getirýär. Öýjük daşky suwuklygyň göwrüminiň üýtgemegi we onuň bilen baglanyşykly öýjük içki suwuklygyň düzüminiň we göwrüminiň üýtgemegi bedene düşýän we ondan çykarylýan suwuň mukdary bilen baglanyşyklydyr. Bedenden çykarylýan suwuň mukdary öz gezeğinde daşarky gurşawyň bedene edýän dürli täsirleşmesi şol sanda ýaşaýyş ýagdaýyna we ýimit düzgünine, howa we klimato-geografiki ýagdaýlara, bedeniň psihiki-emosional ýagdaýyna we başgalara baglydyr.

Uly adamlarda gije-gündizde 1500 *ml* töweregi suw çykarylýar. Şol suwuň ortaça 500 *ml* – peşew bilen, 400 *ml* – dem alyş we 600 *ml* hem deriniň üsti der görnüşinde bugarmak bilen çykarylýar. Şol çykarylýan suwuň mukdaryny doldurmak üçin bedene şonça mukdarda suw düşmelidir. Ol suwuň 1200 *ml* **ekzogen** suw görnüşinde ýimit bilen daşarky gurşawdan düşýän bolsa, 300-400 *ml* suw

metabolizmiň netijesinde döreýän **endogen** suwudyr. Emma bu görkezijiler umumylaşdyrylyp alnan görkezijidir.

Derlemek bilen çykarylýan suwuň mukdaryna seredeliň. Derlemek, umuman bedeniň temperaturasyny aşaklandyrmaklyga gönükdirilendir. Bedeniň üstünden suwuň bugarmaklygy bilen bedenden ýylylyk energiýa boşadylýar we şeýlelikde, bedeniň içki gurşawynyň temperaturasynyň ýokarlanmagyndan saklanylýar. Aç-açan ýagdaýda duýulmaýan derlemekligiň netijesinde uly adam gije-gündizde 600-700 *ml* suwy der bilen ýitirýär. Haçanda derlemeklik açyk duýulýan bolsa, çykýan deriň mukdary dürli-dürli bolmagy mümkin we hadysa içilen suwuň mukdaryna, howanyň gyzgynlygyna ýa-da onuň çyglylygyna, hem-de bedeniň gormonal goragyna baglydyr. Adam gije-gündizde 14 *l*-e çenli mukdarda suwy derlemegiň netijesinde çykarýandygy mälimdir.

Der bilen çykarylýan suwuň mukdary we onuň elektrolit düzümi adama baglydyr. Gyzgyn we çygly howada ýaşamaklyga uýgunlaşmadyk adamlar deriň üsti bilen köp mukdarda suw ýitirýärler we çykarylýan deriň düzüminde NaCl mukdary ýokarydyr. Onuň derejesi 75 *mg. ekw/l*-e çenli köpelmegi mümkin. Yssy şertlere uýgunlaşan adamlarda çykýan deriň mukdary we ondaky duzuň mukdary hem ýokary däl. Emma uýgunlaşmadyk adamlarda derlemek bilen köp mukdarda suwuklyk ýitirmeklik, esasan-da, duz ýitirmeklik beýniniň wezipesiniň bozulyp sudorogalaryň döremekligine getirmegi mümkin. Şonuň üçin, şeýle ýagdaýlarda işleýän adamlaryň iýmitine birnäçe mukdarda duz girizmeklik amatly hasaplanýar.

Bedeniň suwuklyklarynyň düzüminiň elektrolit mukdary bedene düşýän we ondan çykarylýan elektrolitleriň mukdary bilen sazlaşdyrylýar. Emma, köplenç, bu görkeziji mukdar taýdan kadaly ýagdaýda biri-birine ekwiwalent bolmaýar. Adam nahar duzuny saklamaýan iýmit düzgüninde birnäçe günün dowamynda  $\text{Na}^+$  we  $\text{Cl}^-$  peşew bilen çykarylýar. Emma soňky günlerde peşew bilen çykarylýan birleşmeleriň mukdary üýtgemän  $\text{Na}^+$  we  $\text{Cl}^-$  çykarylyşy togtadylýar. Iýmit bilen bedene düşýän 100-200 *mg. ekw*  $\text{Na}^+$  we  $\text{Cl}^-$  gije-gündiziň dowamynda peşew bilen çykarylýar. Beden  $\text{K}^+$  düşmeýän ýagdaýda birnäçe günün dowamynda 40-60 *mg. ekw*  $\text{K}^+$  töwereginde



gije-gündizde peşew bilen çykaryr; soňra ol netije gije-gündizde 10 *mg·ekw*-e çenli aşaklanýar.

Öýjügiň ýaşawyş şertleriniň biri hem onda osmos basyşynyň derejesidir. Osmos basyşynyň öýjük içki suwuklykda üýtgemekligi, onuň aşaklanmagy hem-de ýokarlanmagy, öýjükde gaýdymсыз özgerişmeleriň döremegine, esasan-da, beýni öýjükleriniň ölmekligine alyp barýar. Şonuň üçin-de öýjükde we öýjük daşky suwuklykda osmos basyşynyň derejesi üýtgedilmän saklanylýar. Bu hadysany diňe öýjük içki suwuklykda osmos basyşy sazlaşdyrýan özboluşly aýratynlygy, diňe şol hadysa niýetlenen mehanizmi bolmasa-da, örän çylşyrymly, öýjügiň umumy gomeostazynyň üýtgedilmegi bilen, öýjük daşky suwuklygyň osmos basyşyny bellibir ugra urukdyrmak bilen, öýjügiň içiniň osmos basyşy sazlaşdyrylýar. Bu barada görnükli orny böwrek tutýandyr. Uly adamyň böwregi çykarylýan peşewiň düzüminde NaCl mukdaryny nol derejededen 340 *mmol/l*-e çenli üýtgetmeklige ukyplydyr. Hadysa iki gormonyň gatnaşmagynda geçirilýär. Neýrogipofiz tarapyndan gana goýberilýän antidiuretiki gormon **wazopressin** böwrek akabajyklarynda suwuň yzyna sorulmagyny ýokarlandyrsa, böwrek üsti mäsiniň gabygynyň gormony aldosteron şol akabajyklarda natriniň kationynyň yzyna (gana) sorulmaklygyny güýçlendirýär. Şeýlelikde, öýjük daşky suwuklykda natriniň mukdaryny üýtgetmeklik bilen şol suwuklykda osmos basyşy üýtgedilýär we onuň netijesinde hem öýjük içki suwuklygyň basyşy sazlaşdyrylýar. Şonuň bilen bilelikde, böwrekden dargadylan (gipotoniki) peşewi ýa-da gipertoniki peşewi çykarmaklyk bilen bedeniň umumy osmos basyşy sazlaşdyrylýar. Soň bu hadysa adamyň suw içmeklik islegini üýtgetmeklik bilen hem bellibir derejede ýardam edilýär.

Bedeniň suwuklyklarynyň göwrüminiň üýtgemekligine, şol san-da plazmanyň mukdarynyň üýtgemegine proteinleriň mukdarynyň bellibir derejede ähmiýeti bardyr. Plazmanyň umumy göwrümi plazmadaky proteinleriň mukdaryna, esasan-da, albuminleriň mukdaryna baglydyr. Şeýlelikde, öýjügara giňişlikde we plazmada suwuklyklaryň ýaýramaklary plazmadaky proteinleriň mukdary bilen ýakyn aragatnaşykdadyr. Bedeniň protein ýetmezçiliginde, esasan-da, bagyr patologiýasy bilen baglanyşykly albuminleriň bagyrda sinteziniň bozulmagy diňe ganda albuminleriň mukdarynyň aşaklanmagyna

getirmän, eýsem, umumy plazmanyň göwrüminiň azalmagyna hem alyp barýandyr. Haçanda gana ýokary mukdarly albuminiň ergini goýberilende, gysga wagtlap bedende umumy plazmanyň göwrüminiň ýokarlanmagyna getirýär.

Bedeniň öýjük daşky suwuklygynyň göwrümi bedendäki natriiniň umumy mukdaryna baglydyr. Bedene NaCl izotoniki erginiň goýberilmesiniň netijesinde emele gelyän diurez birnäçe günläp dowam edýär, emma şeýle ýagdaý bedene diňe suw goýberilende duş gelmeýär. Haçanda natriniň bedene düşmeýän ýagdaýynda, onuň peşew bilen çykarylşy tiz togtadylýar. Sebäbi onuň mukdarynyň bedende bellibir derejede izotoniki ýagdaýy berjaýlaşdyrmak üçin saklanylýar we şonuň bilen bilelikde hem öýjük daşky suwuň mukdary-da saklanylýar. Bu wezipe böwregiň iň wajyp wezipeleriň biri bolup çykyş edýändir we onuň köp meseleleri hem gowy öwrenilen däl-dir. Şeýle hem bolsa-da, öýjük daşky suwuklygyň göwrümi we onuň elektrolit düzümi aldosteron we wazopressin gormonlardan başga-da hadysa gatnaşýan üçünji täsir hem belli. Ol täsire **natriý-uretiki gormon** diýilýär. Bu gormon gurluşy boýunça polipeptid. Özüniň edýän täsiri boýunça böwrek akabajyklarynda natriniň yzyna sorulmagynyň tizligine täsir edip, onuň bedende saklanmaklygyna gatnaşýar diýip çak edilýär.

### 3.7. Bedende suw we elektrolit çalşygynyň bozulmagy

Bedeniň suw we elektrolit çalşygynyň bozulmagy bilen baglanyşykly beden suwuklyklarynyň göwrüminiň we onuň osmos basyşynyň üýtgemekliginiň alty görnüşi bolup biler.

1. Suwuklygynyň göwrüminiň **gipotoniki ýokarlanmagy**. Bedene duzsuz suwuklyklar (glýukozanyň ergini) goýberilende, bedende umumy suwuklygyň mukdary köpeliýär, emma ol suwuklykda erän duzlaryň suwuň göwrüminde ekwiwalent derejede köpelmeyär. Netijede, suwuklykdaky suw osmos basyşa laýyklykda bedeniň ähli suwly giňişliklerine ýaýraýar. Hadysa sebäpli beýni öýjüklerinde döreýän özgerişmeler beýniniň wezipesini üýtgedip sudorgalaryň (dartgynlygyň) döremegine getirýär. Bu ýagdaýa **suw bilen zäherlenmek** diýilýär.

2. Suwuklygyň göwrüminiň **izotoniki ýokarlanmagy**. Bir wagtyň özünde bedeniň öýjük daşky suwuklygynda suwuň we onda erän maddalaryň mukdary ýokarlanýar. Öýjük içki suwuklygyň göwrümi we onda erän maddalaryň mukdary üýtgemeyär. Goýberilen suwuklyk öýjügara giňişlikde we plazmada ýaýraýar. Netijede, plazmanyň proteinleriniň mukdary we ganyň gematokrit derejesi aşaklanýar. Şol sebäplere görä, aýaklarda çiş döremegi we öýkeniň çişmegi mümkin.

3. Suwuklygyň göwrüminiň **gipertoniki ýokarlanmagy**. Bedende natriniň saklanmagy bilen ýa-da duzuň ýokary mukdaryny saklaýan duzly suwuklyk bedene düşýän ýagdaýynda öýjük daşky suwuklygyň düzüminde duzuň mukdary ýokarlanýar. Şeýle ýagdaý öýjük daşky suwuklygyň osmos basyşynyň artmagyna getirýär. Ol hem öz gezeginde öýjük daşky suwuklygyň osmos basyşy öýjük içki suwuklyk bilen deňleşýänçä öýjükdən suwuň çykmagyna alyp barýar. Netijede, öýjük daşky suwuklygyň göwrümi köpeliýär we öýjük daşky suwuklygyň göwrüminiň gipertoniki ýokarlanmagyny döredýär. Şeýlelikde, öýjük daşky suwuklygyň göwrümi öýjük içki suwuklygyň hasabyna ýokarlandyrylýar. Bu ýagdaý uzak wagtlap deňiz suwy içilende emele gelmegi mümkin. Sebäbi deňiz suwunyň düzüminde natriniň mukdary şol elektrolitiň in ýokary mukdaryny saklaýan peşewden iki esse ýokarydyr. Şeýle suwy içmeklik uzak wagtlap dowam etse merkezi nerw ulgamyň wezipesi üýtgäp adamy ölüme alyp barmagy mümkindir.

4. Suwuklygyň göwrüminiň **gipotoniki aşaklanmagy**. Bedenden çykarylýan duzuň mukdary, ondan çykarylýan suw bilen deň aragatnaşykda bolman, köp mukdarda çykarylýan ýagdaýda emele gelýär. Beýle ýagdaý böwregüsti mäziň gabygynyň wezipesi bozulýan ýagdaýda döreýär. Böwrek peşew bilen natriniň çykarylýşyny sazlaşdyrmak ukybyny ýitirýär we onuň bilen ýokary derejede duzlaşan peşew çykarylýar. Bedende saklanýan suw ähli bedeniň giňişliklerinde ýaýrap öýjügiň içine akdyrylýar. Netijede, öýjük çişýär we plazmanyň mukdary aşaklanýar.

5. Suwuklygyň göwrüminiň **izotoniki aşaklanmagy**. Bedeniň öýjük daşky suwuklygynyň izotoniki mukdarynyň aşaklanmagy bedende anomalno, köp mukdarda natriniň, esasan-da, onuň aşgazan-

içege ýollaryndaky mázleriň şireleri bilen çykarylmagynda bolmagy mümkin. Şol mázleriň şireleri plazma bilen izoosmos ýagdaýdyr (15-nji tablisa).

15-nji tablisa

Uly adamlarda iýmit özleşdirilýän mázleriň  
şireleriniň gündelik mukdary

Şireler	Mukdary ml
Sülekey	1500
Aşgazan şiresi	2500
Öt	500
Aşgazanasty mäziň şiresi	700
Içege şiresi	300
<b>Jemi</b>	<b>8200</b>
Plazma	3500
Öýjük daşky suwuklyk	14000

Tablisadan görnüşi ýaly, iýmit özleşdiriji mázleriň şiresiniň umumy mukdary öýjük daşky suwuklygyň 65% mukdaryna deňdir we dowamly şireleriň ýitirilmegi bedeniň öýjük daşky suwuklygynyň azalmagy bilen geçýär. Emma öýjük içki suwuklygyň göwrümine täsir etmeyär. Öýjük daşky suwuklykda öýjügara suwuklygyň we plazmanyň biri-birine bolan aragatnaşygy 3:1-e deňdir. Suwuklygyň üýtgemekligi hem, esasan öýjügara suwuklygynyň mukdarynyň hasabyna geçmek bilen, bellibir derejede plazmanyň göwrümine hem täsir edýär. Emma plazmanyň düzüminde proteinler onuň osmos basyşyna gatnaşmagy bilen plazmada suwuň sazlanmagyna täsir etmek bilen suwuň esasy ýitgisi öýjügara suwuklygyň hasabyna alnyp barylýar. Netijede, bedeniň **degidrotasiýa** ýagdaýy döreýär. Gan biraz goýalýar. Ýürek gan aýlanyş sistemasynyň wezipesi bozulýar. Bőwregiň peşew çykaryş ukyby aşaklanyp, **oliguriýa** we soňundan hem **anuriýa** getirýär. Şol özgerişmeleriň netijesinde hem adam özünden gidip **komatoz** ýagdaýa düşýär. Adamyň şeýle ýagdaýa düşmekligi güýçli we dowamly geçýän içgeçmede (diarreýda) duş gelýändir.

6. Suwuklygyň göwrüminiň **gipertoniki aşaklanmagy**. Bedeniň suwy ýitirmegi onuň natrini ýitirmegi bilen deň aragatnaşykda geç-

män, suwuň ýitirilýän mukdary natriniň mukdaryna garanyňda köp bolýar. Şeýle ýagdaýda bedenden çykarylýan suw bedene düşýän suw bilen doldurylmaýar. Netijede, bedeniň suwuklyklarynyň düzümi konsentrirleşýär, ol hem bedeniň ähli giňişliklerinde suwuklyklaryň osmos basyşynyň ýokarlanmagyna getirýär. Bedeniň suwy ýitirmekligi, onuň natrini ýitirmekligi bilen izotoniki aragatnaşykda, ýagny deň mukdarda geçmeýän ýagdaýda, suwuň ýitirilişi öýjük içki we öýjük daşky suwlaryň hasabyna geçýändir. Beden suwuklyklarynyň gipertoniki aşaklanmagy, adam derlemek bilen, peşew we dem alyş bilen ýitirilýän suwuň mukdaryny bedene düşýän suw bilen doldurmaklyga bedeniň ukypsyz ýagdaýynda döreýär. Şeýle ýagdaý adam özüne hyzmat edip, suw içmeklik islegini kanagatlandyrmaga ukypsyz ýagdaýynda, ýagny ysmazlyk (paraliç) keseli we huşdan giden garry adamlarda duş gelýär. Süýjüli we süýjsüz diabet kesellerinde, haçanda bedenden peşew bilen çykarylýan suw (poliuriýa) bedene düşýän suw bilen doldurylmaýan ýagdaýda şeýle özgerişme bolmagy mümkindir.

Amaly şertlerde bedeniň suw we elektrolit çalşygynyň bozulmagynyň ýokarda görkezilen alty görnüşi aýratyn görnüşde örän az duş gelýär. Köplenç ýagdaýlarda, ol görnüşleri biri-biri bilen arabaglanyşykly geçýärler. Haçanda içgeçmekligiň we gaýtarmaklygyň netijesinde köp mukdarda bedeniň suwuklygy ýitirilende, adam şol ýitirilen suwuklygyň mukdaryny dikeldip bilmän, bedende suwuklygyň izotoniki aşaklanmagy bolman, onuň göwrüminiň gipertoniki aşaklanmagy döreýär. Soňra hem bellemek gerek, ýagny bedeniň suw we elektrolit çalşygyny sazlaşdyrýan ulgamlaryň gatnaşmagynda hadysada pes derejede geçýän özgerişmeler düzedilýär hem-de elektrolit çalşygynyň bozulmagyna köp ýagdaýlarda getirmeýär.

Suw çalşygynyň üýtgemeginiň iň wajyp görkezijileriniň biri hem suwuklygyň düzüminde suw bilen duzuň biri-birine bolan aragatnaşygyň bozulmagydyr. Şeýle ýagdaýlarda bedeniň dokuma ara giňişliklerinde suwuklyklar ýygnanyp, öýjügara suwuklygyň mukdary iki essä çenli ýokarlanýar, plewral giňişlikde 2 l-e çenli we garyn boşlugynda 5 l-e çenli suwuklyk ýygnanýar. Hadysanyň esasy sebäpleriniň biri hem suwuklygyň colloid-osmos ýagdaýynyň üýtgemegidir. Onuň sebäbi hem ganda proteiniň, esasan-da, albuminleriň

mukdarynyň aşaklanmagydyr. Gipoproteinemiýa açlykda, bagyr patologiýasynyň netijesinde ol ýerde proteinleriň emele gelşiniň bozulmagy we böwrek kesellerinde peşew bilen proteiniň köp mukdarynyň çykarylmagy hem-de başgalar sebäp bolup bilerler. Ganda onkotiki basyşyň aşaklanmagy, öýjügara giňişlige suwuň çykmagyna ýardam edip çiş döremegine getirýär.

Şeýle ýagdaýyň döremegine giponatriýemiýa we gan damarlaryň içinde gidrostatiki basyşyň ýokarlanmagy hem sebäp bolup biler. Yüregiň ýetmezçiliginde wena damar ulgamynda gan ýygnanyp başlaýar, netijede, wenalarda gidrostatiki basyş ýokarlanýar, ol hem damarlardan öýjügara giňişlige suwuň çykmagyna getirýär. Şeýle ýagdaýa bedeniň bellibir ýerinde gidrostatiki basyşyň ýokarlanmagyna getirýän wenalaryň tromboz keseli hem bolup biler.

Çişleriň döremeginiň wajyp sebäpleriniň biri hem gan damarlaryň diwarlarynyň, esasan-da, kapillýarlaryň madda geçirijilik ukybynyň ýokarlanmagydyr. Şeýle ýagdaý allergiýanyň döremeginde we dokumalaryň kesellemeginde ýüze çykýar ýa-da hökmany ýagdaýda çişň döremegi bilen geçýär.

Allergenleriň täsirinde we kesel çagyryňan daşky we içki gurşawyň täsirinde bedende biogen aminleri (gistamin we başgalar) belli öýjüklerde emele getirilip gana goýberilýär. Şol aminleriň täsirinde hem kapillýarlaryň madda geçirijilik ukyplary güýçlenýär we netijede çiş döreýär. Şeýle ýagdaý, köplenç, glomerulonefrit keselinde, böwregiň gan damarlarynda awtoallergiýa ýagdaýyň döremegi netijesinde bedeniň zeperlenmegine alyp barýar, ol hem umumy çişmeklik ýagdaýy döredýär. Ol çişmeklik ýürek ýetmezçiliginde döreýän çişinden özüniň ýerleşşi boýunça tapawutlanyp aýry-áýry agzalarda we dokumalarda döreýär we **gipostatiki çişleşme** diýilýär.

Miokardyň ýetmezçiliginde ýürekden wenez ulgamyndan arterial ulgama gan aşak gidrostatiki basyş bilen goýberilýär. Şonuň üçin hem wenalarda gan ýygnanýar, onuň gidrostatiki basyşy ýokarlanýar. Arterial ulgamyň bolsa göwrüminiň aşaklanmagyna (**gipowolemiýa**) getirýär. Wenalarda ganyň ýygnanmagy kapillýarlarda gidrostatiki basyşyň ýokarlanmagyna getirip, olardan öýjügara giňişlige suwuklygyň çykmagyna alyp barýar. Gipowolemiýa böwrekde **reniniň** öndürilmegini ýokarlandyrýar, ol hem öz gezeginde aldosteronyň

emele gelşini güýçlendirýär. Giperaldosteronizmiň esasy sebäbi hem boýundaky, beýnini iýmitleýän arteriýanyň (uky arteriýanyň) gipowolemiýa ýagdaýyna düşmegidir. Wenz ulgamynda basyşyň ýokarlanmagy agzalaryň, ilki bilen bagryň trofikasyny (iýmitlenişini) bozup, metabolizmiň üýtgemegine getirýär. Bagryň fibrozynyň döremegi mümkindir. Netijede, bagyrda protein döreýşi aşaklanyp, gipoalbuminemiýa alyp barýar. Gipoalbuminemiýa hem gandan suwuň öýjügara giňişlige çykarylmagyny ýokarlandyryp, bir tarapdan çiş döremegini güýçlendirse we ikinji tarapdan hem arteriýalarda gipowolemiýany ýokarlandyrýar. Şeýlelikde, çykalgasyz ýagdaýyň döremegine alyp barýar. Bagryň wezipesiniň bozulmagy **transkortin** proteiniň emele gelşine päsgelçilik döredýär. Bu protein kortikosteroid gormonlary, şol sanda aldosterony baglanyşdyrýar. Netijede, erkin aldosteronyň mukdary köpeliýär, ýagny giperaldosteronizme getirýär. Hadysanyň netijesinde natriý bedende saklanýar, ol hem osmos basyşyny ýokarlandyrýar. Onuň bilen baglanyşykly antidiuretiki gormon – wazopressiniň öndürilişi ýokarlanyp bedende suwuň saklanmagyna getirýär. Suwuň saklanmagy hem çişň güýçlenmegine alyp barýar.

Ýokarda görkezilen ähli özgerişmeler, iň soňunda natriniň mukdarynyň, esasan-da, onuň çalyşmaklyga ukyply mukdarynyň, bedendäki suwuň mukdaryna görä köpeliýär. Natriý peşew bilen az çykarylýar. Bedende çalyşmaklyga ukyply natriniň umumy mukdary 2900 mmol-a ýetmekligi mümkin. Şonuň bilen birlikde, öýjük içki natriniň mukdary hem artýar. Kaliý bedenden çykarylýar, esasan-da, öýjük içki kaliniň hasabyna. Ýürek ýetmezçiliginiň agyr ýagdaýlarynda ganda natriniň mukdary aşaklanýar, kaliniň mukdary bolsa ýokarlanýar. Sebäbi kaliý öýjükdən natrini gysyp çykarýar. Suwuň mukdary, esasan-da, öýjük daşky suwuň hasabyna ýokarlanýar. Çiş ýagdaýynda öýjük daşky suwuň mukdary 17-24 l-e çenli ýokarlanmagy mümkin. Agyr ýagdaýlarda öýjük içki suwuň mukdary hem ýokarlanýar.

**Giperaldosteronizmiň**, köplenç, sebäbi böwrek üsti mäsde çiş keseliň döremegidir we birnäçe ýagdaýlarda böwrek üsti mäsini ýumajyk gatlagyndaky öýjükleriň giperplaziýa ýagdaýy hem döräp biler. Giperaldosteronizm natrini bedende saklap, peşew bilen onuň çykyşyny doly togtadýar. Natriý bilen baglanyşykly bedende suw hem



saklanylýar. Netijede, giperwolemiýa döreýär we ganyň gematokriti üýtgeýär. Natriniň böwrekde saklanmagy, ol ýerde kaliý we wodorod ionlaryň çalysmaklygy bilen geçip, böwrek hadysany özünüň dokumasyndaky kaliý we wodorod ionlaryň hasabyna alyp baryp, böwrek dokumasynda kaliniň mukdarynyň azalmagyna getirýär. Böwrek öýjüklerinde gipokaliýa ýagdaýy ol öýjükleriň antidiureetiki gormona duýgurlygy aşaklandyrýar, ol hem böwrek akabajyklaryň suwy saklaman, **poliuriýa** ýagdaýyna getirýär. Onuň netijesinde-de suw isleglik refleks güýçlenip bedende **polidipsiýa** döreýär. Kaliniň öýjükden ýitirilmekligi öýjügiň ion deňagramlylygyny bozýar we ony saklamak üçin öýjüge natriý iony ýa-da az mukdarda wodorodyň iony getirilýär. Netijede, öýjügiň içinde asidoz we öýjügiň daşynda hem alkaloz ýagdaýlary emele gelýär. Ganda kaliý ionynyň mukdarynyň aşaklanmagy giperaldosteronizmi kesgitlemekde görkezijileriň biri-dir. Bu özgerişme bedeniň gan basyşynyň ýokarlanmagy, myşsallarda dartgynlygyň aşaklanmagy we sudorogalaryň (myşsa çekilmekligiň) bolmaklygyna mahsusdyr.

**Gipokaliýemiýa.** Kaliý çalşygynyň bu ýetmezçiligi, köplenç, erkek adamlarda duş gelyän ysmazlyk (paraliç), garaguş kakyn, dyngysyz kelle agyry we myşsa atrofiýasy ýaly keseller we alamatlar bilen baglanyşykly geçýär. Görkezilen ýagdaýlar dörän döwründe, ganyň syworotkasynda kaliniň mukdary köp aşaklanýar.

Gipokaliýemiýanyň sebäpleri kaliniň aşgazan-ıçege ulgamyň we böwregiň üsti bilen köp mukdarda ýitirilmegidir. Diureetiki serişdeleri ulanylyp bejergi işleri geçirilende, diabetiki asidoz döwründe, alkalozda we köp mukdarda gan ýitirmeklikde gipokaliýemiýa ýagdaýy döreýär. Gipokaliýemiýany bejermeklik üçin 3% KCl ergini ulanylýar. KCl erginiň mukdary şu deňleme bilen hasaplanýar:

$$D = A \cdot 0,2 \cdot 2,4 \cdot (4,5-x),$$

bu ýerde  $D$  – 3% KCl erginiň mukdary ( $ml$ ),  $A$  – syrkawyň agramy ( $kg$ ),  $0,2$  – öýjük içki suwuklyga hasaplamak üçin koeffisiýenti,  $2,4$ –3% KCl erginiň  $ml$  hasaplamak üçin koeffisiýenti,  $4,5$  – plazmada kaliniň kadaly derejesi ( $mmol/l$ ),  $x$  – kaliniň plazmada mukdary ( $mmol/l$ ).

**Giperkaliýemiýa.** Kaliniň bedende köpelmegi böwrek ýetmezçiliginiň oliguriýa döwründe, böwregüsti maziň ýetmezçiliginde, bedende dokuma proteinleriň güýçli dargaýan patologiýalarynda, şol



sanda trawmada, deriniň odalmasynda, içki agzalara gan inmeklikde we diabet keselinde duş gelýär.

Giperkaliýemiýa ilki bilen ýüregiň ýiti zeperlenmegine getirýär. Ýüregiň elektrokardiogrammasynda (EKG) QRS-dişjagazyň döwri we onuň amplitudasy ýokarlanýar. T-dişjagazyň amplitudasy ýokarlanyp, ýiti görnüşi eýeleýär. P-amplitudasy aşaklanýar. Ýürek garynjagazy titremeklik ýagdaýyna geçýär. Ýürejigiň ýygrylma döwründen öňürti ýygrylmaklyk ýagdaýyň we onuň umuman durmagy hem mümkindir.

**Giponatriýemiýa.** Bedeniň suw we duz çalşygynyň iň agyr görnüşidir. Bedende giponatriýemiýa ýagdaýy haçanda adam köp wagtlap duzsuz iýmit düzgüninde ýaşanda ýa-da bedene uzak wagtyň dowamynda, düzüminde ýeterlik mukdarda elektrolitleri saklamaýan suwuklyklar goýberilen ýagdaýynda döreýär. Soňra-da giponatriýemiýanyň bedende içgeçme bilen ýa-da gaýtarmaklygyň netijesinde suwuklyk bilen köp mukdarda natriý ýitirilip bedeniň düzümindäki umumy natriniň mukdaryny aşaklanan derejä getirmegi hem onuň sebäbi bolup biler.

Giponatriýemiýanyň döremegi mümkindir, haçanda bedende patologiýanyň netijesinde suwuklyklar bedeniň aýry-aýry göwrümlelerinde ýygnanyp, plewral suwuklygy, garyn boşlugyndaky assit suwuklygy ýaly suwuklyklar dörände, şol suwuklyklardaky natriniň mukdary bedeniň natriý goruna girip, şol elementiň umumy aýlanyşygyna gatnaşmaýar. Sebäbi şol suwuklyklar özüniň düzümini bedeniň öýjük daşky suwuklygy bilen örän pes tizlikde çalyşýar.

Giponatriýemiýanyň bedende natriniň absolýut, umumy mukdaryny azaltman, onuň beden suwuklyklarynda ýaýraşsyny üýtgedip geçýän görnüşi amaly lukmançylykda agyr geçýän we bejermekligi köp ýagdaýlarda mümkinçilik bermeyän görnüşidir. Natriý, esasan, öýjük daşky iondyr, kaliý bolsa öýjük içki elektrolitdir. Emma birnäçe patologiýalarda öýjükde natriý nasosyň işiniň bozulmagynda, natriý öýjügiň içinde ýygnanýar we kaliý hem öýjügara giňişlige çykarylýar. Netijede, natriniň bedende umumy mukdary üýtgemän, ganda onuň mukdary aşaklanyp giponatriýemiýa ýagdaýyny emele getirýär. Şeýle ýagdaý bedende metabolizmiň örän çuňňur üýtgemegine getirýär we natriniň öýjügiň içinde ýygnanmagy hem ol ýerde

hadysanyň mundan beýläk hem çylşyrymlaşmagyna alyp barýar. Ilki bilen kaliniň öýjükde ýetmezçiliginde, şol ionyň gatnaşmagyndaky geçýän hadysalar ýeterlik derejede geçip bilmeýärler. Soňra hem giponatriýemiýanyň netijesinde böwrekden natriniň çykarylşy hem üýtgäp bejeriş serişdeleriniň täsirini, şol sanda diuretiki serişdeleriň täsirini puja çykaryar.

Giponatriýemiýanyň bejeriş ýollary hem şol ýagdaýy döredýän sebäplere baglydyr. Eger-de giponatriýemiýa trawmanyň soňundan dörän bolsa, şeýle giponatriýemiýany bejermegiň zerurlygy ýok, sebäbi bedende suwuň saklanmaklygy aşaklanyp we onuň bedende çykarylşy ýokarlandyrylyp, natriniň mukdary kadaly ýagdaýa getirilýär. Eger-de giponatriýemiýanyň döremegi bedende natriniň absolýut mukdarynyň azalmagy bilen baglanyşykly bolsa, şeýle ýagdaýda natriniň 3% erginini ulanmaklyk bilen bejeriş çäreleri geçirilýär. Haçanda hadysa diureziň aşaklanmagy bilen baglanyşykly ýagdaýynda bolsa, bedende suwuň çykarylşyny sazlaşdyrmaklyk bilen bejeriş işleri geçirilýär. Giponatriýemiýa öýjük metabolizmiň bozulmagy bilen geçýän ýagdaýynda hadysany dikeltmeklik örän kyn mesele. Emma şeýle ýagdaýlarda öýjük kaliý goruny dikeltmeklik üçin, makroergiki fosfatlary we öýjük metabolizmini işjeňleşdirýän orotat kaliý ýaly serişdeleri ulanmaklyk bilen bejeriş işleri alnyp barylýar. Natriniň çalşygynyň üýtgemegi böwrek üsti mäziň ýetmezçiligi bilen baglanyşykly ýagdaýynda şol mäziň steroid gormonlaryny ulanmaklyk bilen aýdylan ýagdaý bejerilýär.

**Gipergidrotasiýa** – bedende umumy suwuň öýjük içki we öýjük daşky suwuň mukdarynyň köpelmegidir. Bu ýagdaýyň döremegi glýukozanyň ergini ýa-da beýleki izotoniki erginleri bejeriş işlerinde ulanylanda emele gelmegi mümkindir. Glomerylonefrit we ýürek ýetmezçilik ýagdaýlarynda duzsuz iýmit düzgünini ulanmaklyk bilen bejeriş çäreleri geçirilende hem-de köp gaýtarmaklyk, içgeçmeklik bolanda we şeýle ýagdaýlar, esasan-da, böwregiň ýetmezçiligi sebäpli bedende oligouriýa we anuriýa dörän wagtynda örän güýçli geçýändir.

Öýjük gipergidrotasiýa nefropatiýanyň we böwregüsti mäziň ýetmezçiliginiň 50% ýakyn syrkawlarynda duş gelyändir. Öýjükde suwuň saklanmagy içege mäsleriň üsti bilen köp mukdarda

suwuklygyň çykarylýan ýagdaýyna hem mahsusdyr. Şeýle ýagdaý döwründe syrkawda kelle agyry, nerw-psihiki özgerişmeler we beýniň öýjükleriniň çışmegi sebäpli **koma** ýagdaýyň döremegi hem mümkin.

Gipergidrotasiýada bedeniň suw mukdaryny azaltmak üçin suw içmekligi kemeltmeklik bilen alnyp barylýar. Bedeniň suwuklyklarynyň dargadylmagynyň netijesinde onuň osmos basyşy aşaklanýandyr. Emma şol basyşy ýokarlandyrmak üçin bedene duzly suwuklyklary goýbermeklik bolmaýar. Gipergidrotasiýanyň bejerilişi hem onuň döremeginiň sebäbine baglydyr. Eger gipergidrotasiýa endogen suwuň döreýşi bilen bagly bolsa, onda bedende anabolizm hadysalary ýokarlandyrmaly. Onuň üçin bedende anabolizmi ýokarlandyran steroid gormonlary ulanmaly we glýukoza bilen insulin bedene goýberilmeli.

Eger-de kaliý ýetmezçiliginde kaliniň duzuny ulanylmaly. Alkalozda – hloridleri we asidozda-sitraty ýa-da bikarbonaty ulanmaly. Diureziň geçişini kadalaşdyrmaly. Syrkawda anuriýa ýagdaýy bolsa kaliý bermek gadagan. Bedeniň artykmaç suwuny diňe suw içmekligi gadagan edip düzetmeli ýagdaýda geçýär.

**Degidrotasiýa.** Bedende öýjük daşky we öýjük içki suwuň azalmagy hem-de umumy degidrotasiýa görnüşinde geçýär.

**Öýjük daşky degidrotasiýa.** Öýjük daşky suwuň we ondaky duzuň ýitirilmegi bilen geçýär. Şeýle ýagdaý dowamly gaýtarmaklykda we içgeçmeklikde, böwrek üsti maziň ýetmezçiliginde we bedene ýeterlik mukdarda duz düşmeýän wagtlarynda duş gelýär. Öýjügara suwuklykda elektrolitleriň mukdarynyň aşaklanmagy bilen, suw osmosyň täsirinde öýjügiň içine ymtylyp, şol ýerde ýygnanýar we peşew bilen hem çykarylýar. Hadysanyň netijesinde öýjük daşky giňişlikde suwuň mukdary 40 % ýakyn azalýar.

Özgerişmeleriň netijesinde bedende arterial gipotoniýa döreýär. Pulsuň sany kemelýär, wenalar ýitip gidýär we bedende umumy ganyň mukdarynyň azalmagy sebäpli kollaps (özünden gitme) ýagdaýyň döremegine getirýär. Syrkawyň işdäsi gaçýar, gaýtarýar, suw içmegi düýbünden islemeýär. Deri we agyz boşlugynyň we diliň nem bardalaryň guraklygy, kelle agyry we başaýlanmak, myşsa gipotoniýasy ýüze çykýar we käbir näsaglarda komatoz ýagdaýy döre-

megi hem mümkin. Bedeniň umumy agramy köp üýtgemeyär. Ganyň osmos basyşy aşaklanýar. Böwrek tarapyndan oliguriýa.

**Öýjügiň degidrotasiýasy.** Bedenden suwuň ýa-da duzuň köp mukdarda ýitirilmeginde öýjügiň degidrotasiýasy döreyär. Şeýle ýagdaý gyzyldödegiň dykylmagynda, böwregiň nefrit keselinde, bedenden ýeterlik mukdarda natriý çykarylmaýyk ýagdaýda, giperaldostero-nizmde we poliuriýada (süýjüsiz diabetde) emele gelýär.

Öýjügiň degidrotasiýasynda adamyň işdäsi aşaklanýar, umumy ýagdaýy peselýär, psihozlar peýda bolýar, gallýusinasiýa döreyär. Degidrotasiýanyň şu görnüşinde adamyň suw içmeklik islegi örän ýokarlanyp, gynanç ýagdaýlara düşürýär. Deri we agyz boşlugynyň, diliň nem bardalary guraýar. Ýürek bulanmak we gaýtarmaklyk mahsus däldir. Öýjük degidrotasiýanyň başlangyç döwründe bedeniň agramy 2%, orta stadiýasynda – 6% aşaklanýar; soňky döwürlerinde, haçanda psihozlar we gallýusinasiýa döwründe bedeniň agramy 14 %-e çenli aşaklanýar.

Laboratoriýa barlaglaryň netijesi plazmada osmos gipertoniýasy, gipernatriýemiya, oliguriýa, giperstenuriýa (peşewiň udel dykyzlygy 1,030-1,040), giperazotemiýa we giperkaliýuriýa ýagdaýlary görkezýär.

Bejeriş çäreleri bedene gipotoniki erginleri goýbermekden ybaratdyr. Duzly erginleri ulanmaklyk gadagan. Sebäbi ol erginler öýjügara suwuklygyň osmos basyşyny ýokarlandyrýar, netijede, öýjügiň içinden suw öýjügara giňişlige çykyp öýjügiň degidrotasiýasyny ýokarlandyrýar. Soňra-da hadysanyň soňky döwürlerinde ganyň mukdarynyň aşaklanmagy netijesinde kollapsyň döremeginiň garşysyna plazma goýberilýär.

**Umumy degidrotasiýa.** Bedenden örän köp mukdarda suw we onuň bilen hem elektrolitleriň ýitirilmeginde şu ýagdaý döreyär. Şeýle ýagdaýyň döremegi gyzyldödegiň stenozynda (dykylmagynda), içege ýolunda operasiya geçirilende, içgeçme bilen köp mukdarda suw we elektrolitler ýitirilende we güýçli derlemeklik bilen baglanyşyklydyr.

Şeýle ýagdaýda adamyň ýüzüniň reňki ýeriň reňkindedir, dokalary gök reňkli, gözi çöken, arterial gan basyşy we demalşy kadaly, deri we nem bardalary gurak. Bedeniň agramy 6% töweregi aşaklanýar. Degidrotasiýanyň netijesinde ýitirilen suwuň mukdarynyň

$\frac{1}{3}$  bölegi öýjük daşky suwuň hasabyna we  $\frac{2}{3}$  bölegi öýjük içki suwuň hasaplaryna geçýändir.

Laborator barlaglaryň netijesi ganyň birnäçe goýulandygy we azotemiýa görkezýär. Öýjük daşky suwuklykda osmos basyşy biraz ýokarlanan. Ilki 3-4 günň dowamynda peşewiň mukdary kadaly derejede, soň bolsa oliguriýa ýüze çykýar.

Bejeriş çäreleri bedene glýukoza bilen hlorly natriniň erginini goýbermekdir.

### 3.8. Bedeniň öýjük daşky suwuklygynyň birnäçe öz aýratyn görnüşleri

Öýjük daşky suwuklygyň esasy görnüşi ganyň plazmasy, öýjügara (interstisial) suwuklykdan başga-da, aýry-aýry agzalaryň we dokumalaryň düzümine girýän hem-de şol ýerde öz aýratyn wezipesini alyp barýan aýratyn suwuklyklar bardyr. Şeýle suwuklyklara degişli: limfa, bogunlaryň sinowial suwuklygy, gözün suwly şiresi, der, oňurga sütüniniň suwuklygy, göz-ýaş mázleriň şiresi, iýmit özleşdirmäge gatnaşýan agzalardaky mázleriň şireleri, süýt mázleriň önümleri we başgalar.

### 3.9. Öýjügara (interstisial) suwuklyk

Öýjügara suwuklygyň mukdary bedeniň umumy massasynyň 15% mukdaryna deňdir. Özi hem iki görnüşdedir: ähli öýjükleriň daşyny ýuwyýan erkin görnüşdäki suw we öýjügara birleşdiriji dokumanyň esasyňy düzýän birleşmeler, şol sanda kollogenleriň, elastinleriň, glikanlaryň, proteoglikonlaryň başga-da makromolekulalaryň molekulalar bilen ýuwuş baglanyşykda bolan ýagdaýyndaky suw. Öýjügara suwuklyk plazmanyň kapellýarlaryň üstünden sorulyp emele gelýän suwuklykdyr we biri-biri bilen ýakyn aragatnaşykdadyr. Arterial kapellýarlardan geçýän plazmanyň göwrümi wenoza kapellýarlaryna düşýän suwuklygyň göwrümine deňräkdir. Şol geçişde kapellýarlaryň diwaryndan geçýän suwuklygyň mukdary plazmanyň mukdarynyň 2%-inden köp däl. Şol hadysany häsiýetlendirýän görkeziji hem **mikrosirkulýasiýa** görkezijisidir. Esasan-da, hadysa

diffuziýanyň netijesidir. Suwuklykdan elektrolitleriň kiçi molekulýar birleşmeleriň kapellýarlara öýjügara suwuklykdan düşmekligi we ondan çykmaklygyň tizligi plazmanyň akyşynyň tizliginden 10-100 esse ýokarlykda geçýändir. Diffuziýanyň tizligi hem erän maddalaryň ölçegine ters proporsionaldyr. Natriniň diffuziýa tizligi glýukozanyň molekulasyň diffuziýa tizliginden 2-esse we insuliniň diffuziýa tizliginden 10-esse ýokarydyr.

Kapillýarlaryň diwaryndan adaty diffuziýa tizliginde proteinler geçmeýärler, emma diffuziýa tizligi ýokarlananda, proteinler hem diwarjykdan geçip başlaýarlar. Kapillýarlaryň diwaryndan maddanyň geçmekligine kapillýaryň diwaryndaky endotelýal öýjükleriň ýygrylmaklary we olaryň boşaşmaklary hem örän ähmiýetli orny eýeleýändir hem-de hadysa örän ýokary tizlikde üpjün edilýändir. Agramy 70 kg uly adamlarda ikitaraplaýyn diffuziýanyň netijesinde (sorulmak bilen däl-de) gidrostatiki we osmos basyşyň güýçleriniň täsirinde 1500 l suw minutyň dowamynda şol diwarjyklardan geçýändirler.

Damarlardaky suwuklyk bilen öýjügara giňişlikdäki suwuklygyň arasyndaky deňagramlylyk aragatnaşygy bozulanda, lukmançylykda wajyp ähmiýetli, bedende iki özgerişme döreýär: sarsgyn we çiş.

**Sarsgyn** (şok)-bedende köp suwuklygyň ýitirilmeginiň (gan akmaklyk we damaryň madda geçirijiligi ýokarlananda) netijesinde gan aýlanyşygyň bozulmagynda döreýän patologiki ýagdaý. Şeýle ýagdaýda kapillýarlaryň diwarlary madda geçirijilik ukybyny ýokarlandyryp, plazmadan öýjügara suwuklyga köp mukdarda suwuklyk we şonuň bilen proteinler (esasan, albuminler) geçýärler. Netijede, ganyň göwrümi azalýar. Dokumalaryň, agzalaryň gan üpjünçiligi bilen baglanyşykly hadysalar bozulýar. Gan basyşy asaklanyp, bedeni çykgynsyz ýagdaýa düşürýär.

**Çiş**-damardan daşarky giňişlikde suwuklygyň köp mukdarynyň ýygnanmagy. Bu hadysa damarlardan suwuklygyň çykarylyp we oňa gaýdyp gelmeklik hadysasynyň bozulmagy netijesinde döreýär. Çişniň döremeginiň esasy sebäbi hem plazmada albuminiň mukdarynyň aşaklanmagy. Albuminiň plazmada aşaklanmagy onuň bagyrda döreýişiniň aşaklanmagynyň netijesinde we böwregiň çykaryş wezipesiniň üýtgäp köp mukdarda peşew bilen albuminiň çykarylmagynda (nefroz keselinde, albuminuri-

ýada) bolup biler. Şeýle ýagdaýda döreýän gipoalbuminemiýada ganyň osmos basyşyň aşaklanmagy damarlardan suwuň öýjügara suwuklygyň geçmekligiň netijesinde çiş döreýär. Bagyr zeperlenmegi bilen baglanyşykly agyr kesellerde (bagyr sirrozy) garyn boşlukda suwuň ýygnanmagy (assit suwuklyk) gipoalbuminemiýa we bagyr gan aýlanyşygynda gan basyşynyň ýokarlanmagy bilen baglanyşykly hadysadyr.

Öýjügara suwuklygy dokumadan aýryp almaklyk örän kyn mesele, şonuň üçin hem onuň düzümi gowy öwrenilen däldir.

Öýjügara baglanyşykly suwuklyk ýokary molekulýar birleşmeler bilen birleşip, (esasan-da, gialuron turşusy we proteoglikanlar) gel görnüşindaki suwuklykdyr. Şol suwuklykdan suw, elektrolitler, glýukoza we aminoturşular ýaly kiçi molekulýar birleşmeler diffuziýanyň üsti bilen geçseler, ýokary molekulýar birleşmeler – proteinler, wirus bölejikleri üçin päsgelçilik öýjükde gorag wezipäni alyp barýarlar. Emma birnäçe bakteriýalarda gialuronidaza fermenti bardyr, şol fermentiň täsirinde gialuron turşusy dargadylyp gelden geçmeklik ukyby eýeleýändir we öýjüde düşýändir.

### 3.10. Limfa

Bedeniň öüjük daşky suwuklygyň limfa damarjyklardaky görnüşine limfa suwuklygy diýilýär. Uly adamlarda gije-gündizde limfa akyşy boýunça umumy gan aýlanyşyga 1,0-2,0 / limfa düşýändir. Limfa özüniň himiki düzümi boýunça ganyň plazmasyndan tapawutlanýandyr. Aýry-aýry agzalardan we dokumalardan akýan limfa özüniň düzümi boýunça özboluşlydyr. Deriasty dokumadan akýan limfanyň düzüminiň 0,25%-ini protein saklaýar. Şonuň bilen birlikde, bagyrdan akýan limfada 6%-e çenli protein saklanýandyr. Limfanyň düzüminde plazma garanynda köp mukdarda albuminleri we globulinleri saklaýandyr we olaryň biri-birine aragatnaşygy hem 3,01-den 5,01-e çenlidir. Limfanyň düzüminde fibrinogen we protrombin hem bardyr. Şeýlelikde, limfa lagtalanmaga hem ukyplydyr emma örän haýal tizlige mahsusdyr.



### 3.11. Sinowial suwuklyk

Sinowial suwuklyk bogunlardaky suwuklykdyr. Düzümi boýunça plazma ýakyndyr. Bogun boşlugynyň gabygynyň içini örtüp duran öýjükler tarapyndan proteoglikanlar öndürilip şol suwuklyga goýberilýär. Sinowial suwuklyk düzüminde 1%-e ýakyn protein saklaýandyr. Onuň düzümindäki albuminleriň we globulinleriň biri-birine bolan aragatnaşygy 4%-e ýakyndyr. Fibrinogen we lipidler şol suwuklygyň düzüminde ýok. Kiçi molekulýar azot birleşmeleri hem şol suwuklykda bar, emma olaryň mukdary plazmanyň düzümindäki azot birleşmeleri bilen deňeşdirilende aşakdadyr. Bellibir derejede glýukozanyň bolmagy hem mümkin. Bogunlardaky suwuklykda ýokary mukdarda gialuron turşusy bar. Onuň derejesi deň 0,85 g 100 ml suwuklykda. Gialuron turşusynyň bolmagy sinowial suwuklyga ýokary şepbeşiklik we örän pes akymlylyk berýär we onuň derejesi 50-den 200-e çenli, orta hasapdan 125-e deňdir. Patologiýalarda, şol sanda artritde suwuklygyň mukdary köpelip, ondaky proteiniň mukdary hem ýokarlanýar. Emma şeýle ýagdaýda gialuron turşynyň mukdary aşaklanýar. Bogun suwuklyklary bilen plazmanyň arasynda aragatnaşyk bardyr. Plazmadan oňa elektrolitler we kiçi molekulýar birleşmeler geçýändir, emma ondan ol birleşmeler limfanyň üsti bilen çykmaklyga hem ukyplydyr. Şeýlelikde, sinowial suwuklyk özaýratyn öýjükler tarapyndan öndürilýän suwuklyk bolman, öýjügara suwuklygyň önümidir.

### 3.12. Gözüň kapasa suwuklygy

Gözüň öňki kapasasyny doldurýan suwuklyk, ol hem gözüň basyşyny üpjün edýän hem-de gandamarlary bolmadyk göz perdejigini we göz merjenjigini iýmitlendirmäge gatnaşýar. Suwuklygyň mukdary adamyň gözünde 0,25 ml-e deňdir we düzüminde 0,05 g/100 ml mukdarda protein saklaýandyr. Albuminler bilen globulinleriň biri-birine aragatnaşygy şol proteinleriň plazmadaky aragatnaşygyna ýakyn. Plazmanyň düzümindäki, diffuziýa ukyply elektrolitleriň mukdary hem plazmanyň düzümine ýakyndyr. Emma askorbin turşynyň mukdary 20 esse ýokarydyr.



Gözün kapasa suwuklygy **siliar** bedenjik tarapyndan öndürilýän-dir we gözün yzky kapasasyndan onuň öňki kapasasyna düşýär we Şilemm akabajygy boýunça gözden çykarylýar. Suwuklygyň aýlanyş tizligi minutda onuň 20% göwrümine deň. Esasan-da, diffuziýanyň üsti bilen gözün çüýşe görnüşli maddasy, göz perdejikleri, göz merjen-jigi, siliar myşsasy kapasa suwuklygyň üsti bilen aragatnaşykdadyr. Suwuklygy çykarýan akabajyk dykylan ýagdaýda adamda örän agyr kesel **glaukoma** döreýär.

Gözün yzky kapasasy çüýşe görnüşli madda bilen doldurylandyr. Ol madda kollagen sapajyklaryndan gurlan esasy maddasy gialuron turşy bilen doldurylandyr. Kollagen sapajyklar biri-biri bilen şeýle aragatnaşykda çüýşe görnüşli madda ýerleşmek bilen şöhle tolkunlarynyň geçişine hiç hili päsgelçilik döretmeýändir. Gialuron turşy gözün tor gatlagynda öndürilýär we şol gatlagyň üsti bilen hem çüýşe görnüşli madda bilen ganyň arasynda madda çalşygyny üpjün edýär. Şeýle çalşyk, emma az mukdarda, gözün öňki kapasasyndaky suwuklyk bilen hem baglanyşykdadyr. Madda transportunda diffuziýa bilen bir hatarda, onuň işjeň transportunyň bolmagy hem mümkin.

### 3.13. Oňurga ýilik suwuklygy

Beýniniň we oňurga ýiliginiň subarohnoidal giňişligindäki we beýniniň garynjyklaryndaky suwuklykdyr. Merkezi beýni ulgamyň birnäçe öýjükleri şol suwuklyk bilen aragatnaşykda bolup iýmit maddalaryny alýandyr, galan öýjükler gan damarlaryň üsti bilen iýmitlenýärler. Oňurga ýilik suwuklygyň umumy göwrümi adamda 125 *ml*-e deňdir. Düzüminiň 100 *ml*-de 15-40 *mg* protein bardyr. Özüniň düzümi boýunça plazma ýakyndyr we onuň ultrafiltratyna meňzeşdir. Lipidler ýok. Albuminler bilen globulinleriň aragatnaşygy 4-e ýakyndyr.

Oňurga ýilik suwuklygy elektrolit düzümi boýunça plazmadan tapawutlanýar. Natriý kationy  $[Na^+]$  plazmanyňka ýakyndyr, emma kaliý kationy  $[K^+]$  birnäçe aşakdadyr. Şeýle hem hloruň iony  $[Cl^-]$  plazmada ýokarydyr. Bikarbonat anionynyň mukdary boýunça ta-

pawutlanmaýar. Kalsiniň mukdary  $[Ca^{2+}]$  oňurga ýilik suwuklykda mydamalykdyr we onuň plazmada üýtgemegi bilen baglanyşykly däldir. Glýukozanyň mukdary şol suwuklykda aşakdadyr we ganda glýukozanyň mukdarynyň üýtgemegi bilen baglanyşykly üýtgeýändir. Proteinsiz azotly birleşmeleriň derejesi plazma bilen deňeşdirilende aşakdadyr.

### 3.14. Gözýaş suwuklygy

Göz almasyny ýummaklyk üçin, onuň aýratyn gözýaş mäsleşlerinde öndürilýän suwuklygy bardyr. Onda elektrolitleriň we kiçi molekulýar azot birleşmeleriniň mukdary plazmanyň düzümine ýakyndyr. Az mukdarda (0,6-0,8 g/100 ml) protein saklaýandyr. Albuminleriň globulinlere bolan aragatnaşygy 2 töweregindedir. Suwuklygyň düzümindäki protein onuň üstki dartgynlygynyň aşaklanmagyna ýardam edip, gözünň açyk ýerinde, galyňlygy 8 mkm deň perdejigiň döremegine getirýär. Şeýle perdejik gözünň daş ýüzüniň tekizlenmegine gatnaşyp, şöhle amatly geçürýäli optiki gurşawyň döremegine gatnaşýar we gözünň daşynyň epitelial gatlagynyň, howadaky çañjagazlaryň we bakteriýalaryň täsirinde zeperlenmeginden goraýar.

Gözýaş suwuklygyň wajyp düzümleriniň biri hem **ferment lizosimdir**. Bu ferment köpsanly howadaky bakteriýalaryň öýjük gabygyndaky mukopeptidi dargadyp, ol mikrobodenleriň ösmekligine päsgelçilik döretmek bilen göz almasynda gorag wezipäni alyp barýandyr.

### 3.15. Süýt we onuň düzümi

Süýt mäsleşlerinde öndürilýän suwuklyk önümdir. Süýt özüniň düzüminde bedeniň iýmitlenmegi üçin zerur bolan ähli tebigy birleşmeleri saklaýan suwuklykdyr. Çaganyň ýaş ösüş döwründe ene süýdi onuň üçin ýeke-täk iýmit bolup hyzmat edýär. Adam süýt we süýt önümlerini (peýnir, gatyk, mesge) öz ýaşayşynda iýmit hökmünde giňden ulanýar (16-njy tablisa).

**Ene süýdüniň we sygyr süýdüniň düzümi**

Düzümi	Ene süýdi (%)	Sygyr süýdi (%)
Suw	87,5	87,0
Gury galyndy	12,5	13,0
Protein	1,0-1,5	3,0-4,0
Lipidler	3,0-4,0	3,5-5,0
Uglewodlar	7,0-7,5	4,5-5,0
Mineral maddalar	0,2	0,75

Tablisadan görnüşi ýaly, ene süýdünde uglewodlaryň mukdary ýokary. Sygyr süýdünde bolsa mineral maddalaryň we proteiniň mukdary ýokary. Sygyr süýdünü çaganyň iýmitinde ulanmak üçin, onuň protein we mineral düzümi suw bilen dargadylyp hem-de laktoza goşulyp, onuň düzümi ene süýdüniň düzümine ýakynlaşdyrylýar.

Ene süýdi, özüniň düzümi boýunça, esasan-da, kalsiniň, fosforyň, natriniň, kaliniň we hloruň mukdarlary boýunça sygyr süýdüne ýakyn. Demriň we misiň mukdary birnäçe aşagra, şeýle hem bolsa çaganyň ösmegi üçin süýt ýeke-täk iýmit ýagdaýynda misiň we demriň ýetmezçiligi sebäpli çagada ganazlyk döremegi mümkin.

Süýdün düzümindäki lipidler, esasan, triasilgliserid görnüşindedir. Az mukdarda fosfogliseridler we holesterin bardyr. Sygyr süýdi mesge turşudan başlap stearin turşa çenli ähli doýan ýag turşularyny saklaýandyr. Ene süýdüniň düzüminde gysga zynjyrly ýag turşularyny az mukdarda saklaýandyr.

Witaminlerden süýdün düzümi: A vitamini we riboflawini köp saklaýar; emma C vitamini, D vitamini, tiamini, pentoten we nikotin turşularyny az derejede saklaýandyr.

Sygyr süýdüniň umumy proteininiň 80% mukdaryny kozein düzýär. Kozein aýrylandan soňra galan süýdün syworotkasynda süýdün proteiniň 20% mukdary saklanýar. Kozeyiň molekulasyň düzüminde sistein we sistin ýok ýa-da onuň molekulasy üçünji dereje gurluş hem mahsus däl. Kozeyiň şeýle gurluşy onuň tiz we aňsat özleşip aminos turşulara dargamaklygyna ýardam edýär. Süýdün düzümindäki fosfor we kalsiý kozein bilen baglanyşan ýagdaýda ýerleşendir.

Süýdün syworotkasynyň proteini özüniň protein düzümi boýunça çylşyrymly we ganyň plazmasynyň protein düzümine meňzeşdir. Süýdün syworotkasynyň proteininiň 50-60% mukdaryny  $\beta$ -laktoglobulin düzýändir we 10% mukdary hem immunoglobulinlerdir.

Süýt laktoperoksidaza, lipaza, ksantinoksidaza, proteinaza, aşgar fosfataza ýaly we başga-da fermentleri saklaýar. Ene süýdi sygyr süýdi bilen deňeşdirilende az mukdarda proteini saklaýandyr. Soňra hem proteinleriň aýry-aýry fraksiýalary boýunça-da sygyr süýdünden tapawutlanýandyr. Kozein umumy proteiniň 40%-ine deňdir we 60% proteiniň mukdary süýdün syworotkasyndadyr.

### 3.16. Owuz süýdi

Çaga doglandan soň birnäçe günün dowamynda owuz süýdi öndürilýär. Ol süýt özüniň fiziki we biologiki häsiýetleri boýunça adaty süýtden tapawutlanýar: adaty süýt gaýnadylanda lagtalanmaýar. Owuz süýdi gaýnadylanda lagtalanyp köp mukdarda çökündi dördýär. Eger-de sygyr süýdünde 4% protein saklap, onuň 80% mukdary kazein bolsa, owuz süýtdä 20% protein bolup, onuň dürli haýwanlarda 40%-den 55%-e çenlisi immunoglobulinlerdir. Ol globulinleriň düzüminde köp mukdarda antitelalar bardyr. Ene owuz süýdünde proteiniň mukdary ene süýdi bilen deňeşdirilende, 2-3 esse artykmaçdyr.

Sygryň owuz süýdi, köp mukdarda  $\beta$ -karotini saklaýanlygy sebäpli, goňur ýa-da goýy-sarymytl reňkdedir. Owuz süýdi  $\beta$ -karotiniň mukdaryny 50-100 esse artykmaç saklaýandyr. Umuman owuz süýtdä beýleki witaminleriň mukdary ýokarydyr. Şeýlelikde, owuz süýdi çaga dünýä inenden soň onuň ýaşayşa uýgunlaşmak üçin örän amatly iýmit maddasydyr.

### 3.17. Iýmit özleşdirilýän agzalarda öndürilýän suwuklyklar

Daşky gurşawdan düşýän iýmit maddalary ýokary molekulýar birleşmeleri (proteinler, polisaharidler, nuklein turşulary we lipid toplanmalary) bolandygy sebäpli içegeden sorulyp bedene düşüp bilmeýärler. Şonuň üçin-de, ol birleşmeler özüniň monomer birliklerine

çenli aşgazan-içege hem-de içege ulgamynda dargadylyp gana sorulýar. Şeýle hadysa hem «Iýmitiň özleşdirilişi» diýilýär. Hadysanyň netijesinde proteinler proteoliz özgerişmede aminoturşulara, uglewodlar glikolitiki özgerişmede monosaharidlere, lipidler lipolitiki özgerişmede gliserine we ýag turşularyna we nuklein turşulary hem nukleoazalaryň täsirinde nukleotidlere dargadylýarlar. Emele gelen monomer birlikler soňra çylşyrymly mehanizmiň (köplenç, işjeň transporty) üsti bilen gana sorulýarlar.

Iýmit özleşdiriliş ulgamynda özi aýratyn mázlerde iýmiti özleşdirmek üçin, esasan, üç dürli önüm öndürilýär: dürli elektrolit düzümlü we dürli pH-li, fermentler we profermentler hem-de musin düzümlü goýy suwuklyk. Musin, goýy we ýokary şepbeşikli suwuklyk aşgazanyň, içegäniň we içki boşlukly agzalaryň diwarlaryna ýaýylyp, ol agzalaryň diwaryny mehaniki täsirinden we fermentleriň täsirinden zeperlenmegini goramaga gatnaşýar. Musinler düzümi boýunça mukoproteid bolup, özüniň 60%-den 85%-e çenli uglewodlary, esasan-da, getropolisaharidleri saklaýar.

### 3.18. Sülekey

Sülekey agyz boşlugyndaky sülekey mázleriň önümidir. Düzüminde  $\lambda$ -amilaza fermenti saklaýar. Ferment uglewodlaryň gidrolizini katalizleşdirip, ony oligosaharidlere, esasan-da, maltoza çenli dargadýar. Sülekeyiň düzüminde köp musin hem bardyr. Musin sülekey goýy we pes akymlylyk häsiýeti bermek bilen onuň şepbeşiklik ýagdaýyny ýokarlandyrýar. Sülekey özüniň şeýle häsiýetine görä, agyz boşlugyndaky iýmit maddalaryny ölläp, olaryň daşyny gurşap almak bilen, agyz boşlugynyň içini mehaniki zeperlenmekden goramaga gatnaşýar. Sülekeyiň öndürilişi gormonal sazlaşyk bilen dolandyrylman, onuň öndürilişi, esasan, şertli we şertsiz refleksleriň netijesinde üpjün edilýär.

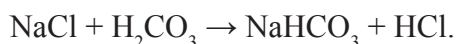
Musin mukopolisahariddir, düzüminde sial turşularyny, N-asetilgalaktozamini we beýleki aminogantlary saklaýar. Musiniň düzümindäki oligosaharidler, şol sanda sial turşulary mukopolisaharide ýokary şepbeşiklik häsiýetini üpjün etmäge gatnaşýar.

Sülekeýiň düzümi, onuň pH we göwrümi mydamalyk bolman, daşky ýagdaýlara baglanyşykly üýtgäp durýar. Gije-gündizde 1-2 l-e çenli, esasan, gipotoniki häsiýetli süleke öndürilýär. Onuň düzüminde natriniň mukdary  $[Na^+]$  20-40 mg. ekw/l, hloruň mukdary hem  $[Cl^-]$  şol aralykda, kaliniň mukdary  $[K^+]$  plazmanyň düzümindäkiden 4-5 esse ýokary. Kalsiniň mukdary  $[Ca_2^{+}]$  6-20 mg/100 ml aralykdadyr. Kalsiniň ýokary mukdarynyň netijesinde mázleriň akaba-turbajyklarynda we dişiň düýbünde (diş daşlary) kalsiý duzlaryň çökündisi döräp daşlaryň döremegi mümkindir. Sülekeýde bikarbonat anionyň  $[HCO_3^-]$  mukdary 10-20 mg ekw/l-e deňdir. Musinden başga-da sülekeýde glýukoza, moçewina, süýt turşusy, fenollar, witaminler we tiosianatlar ýaly organiki birleşmeler hem bardyr. Sülekeýde amilazadan başga fosfotaza we karboangidrazalar hem bardyr.

### 3.19. Aşgazan şiresi

Aşgazanyň diwarynda ýerleşen 10-30 mln töweregi mázleriň öndürýän önümidir. Ol mázler üç dürli öýjüklerden durandyr: maziň bogazynda ýerleşen mukoz öýjükleri, maziň esasy bedeninde ýerleşen, «esas» öýjükleri we, «öwrülen» ýa-da araçäk öýjükleri. Mázleriň esas öýjükleri **pepsinogeni** öndürýär; daşyndan öwrülen, araçäk öýjüklerinde 0,16 M HCl we 0,007 M KCl öndürilip we birnäçe elektrolitler hem-de organiki birleşmeler bilen aşgazanyň içine çykarylýar. Şeýlelikde, aşgazanyň içindäki şiräniň düzüminde  $[H^+]$  mukdary ganyň plazmasy bilen deňeşdirilende 1000 000 esse ýokarydyr.

Şiredäki HCl düzümindäki hloruň çeşmesi ganyň plazmasydyr we HCl öndürilişiniň umumy şekil deňlemesi aşaky deňlemeden ybaratdyr:



Bu deňlemäniň köp meseleleri doly çözülen bolmasa-da, aşgazanyň öwrülen öýjüklerinde HCl öndürilişi mitohondriýanyň içki gabygynda ATF-iň energiýasynyň hasabyna ATF-e gatnaşmagynda proteinleriň daşalyş (transporty) mehanizmine meňzeş geçirilýär diýlip çak edilýär.

Öwrülen ýa-da araçäk öýjükleriniň özara baglanyşygy **gista-min** we aşgazanda öndürilýän **gastirin** gormon toplanmasy ta-

rapyndan güýçlendirilýär. Gastiriniň öndürilişi, on ikibarmak içegede öndürilýän **sekretin** gormonyň täsirinde gipotalamusyň gormony somatostatiniň täsirinde aşaklandyrylýar. Soňra-da gastirin aşgazanasty mäziň gormonlary **insuliniň we glýukogeniň** öndürilişini güýçlendirýär. Gastirin, sekretin we glýukogen, ýagny şu üç gormon aşgazanyň, aşgazanasty mäziň we içegäniň şire öndüriş wezipesiniň güýçlenmesine gatnaşýarlar. Gastirin we holesistokininiň kalsitoniniň we glýukogeniň öndüriliş hadysasyna gatnaşyp, olary güýçlendirýärler.

Şeýlelikde, aşgazan-ıçege hem-de ıçege ulgamynyň wezipeleşmeginde birnäçe täsirleriň gatnaşmagynda aşgazanda turşulygyň öndürilmegi biri-biri bilen baglanyşykly yzygider geçýän hadysadyr. Tejribede RNK-nyň we şonuň üsti bilen hem proteiniň öndürilişini ingibirleşýän täsirler (aktinomisin D) gastiriniň öndürilişini ingibirleşdirip, gistamini öndürýän gistidindekarboksela ingibirleýji täsir etmeýändigini görkezildi. Gistamin aşgazanda gastiriniň mediatory bolup çykyş etmek bilen adenilatsiklaza ulgamyny hem aktiwleşdirýär. Şunuň bilen birlikde aşgazanda HCl öndürilişini yzygiderli (kaskad) görnüşinde geçýän mehanizmdir.

Aşgazanyň diwarynyň epitelial öýjükleri mäziň bogazyndaky esas öýjükleri we başga-da birnäçe öýjüklerde düzüminde köp mukdarda musin saklaýan goýy we ýokary şepbeşikli şiräni öndürýändir. Ol musin özüniň häsiýeti boýunça süleke musina meňzeş hem bolsa-da 18 subbirlilikden düzülen, ýokary molekulýar (molekulýar agramy  $2 \cdot 10^6$ ) birleşmedir. Şonuň üçin hem, aşgazanyň musini ýokary şepbeşikligi görkezýän birleşmedir.

### 3.20. Aşgazanasty mäziň şiresi

Adamda gije-gündizde aşgazanasty mäzi 500-800 ml şire bilen natriniň  $[Na^+]$  148 mg·ekw/l, kaliniň  $[K^+]$  4, kalsiniň  $[Ca^{2+}]$  6, hloruň  $[Cl^-]$  80, bikarbonatyň  $[HCO_3^-]$  80 we fosfatyň  $[HPO_4^{2-}]$  382 mg·ekw/l mukdaryny öndürüp çykarýar.

Aşgazanasty mäziň şiresi bilen tripsinogen, himotripsinogen, proelastaza, prokarboksipeptidazalar, profosfolipaza we lipaza fermentleri inçe içegä çykarylýar. Fermentler işjeňleşdirilip, gidroliziň

üsti bilen lipidleri, proteinleri, polisaharidleri we  $\lambda$ -amilaza, dezoksiribonukleaza hem-de ribonukleaza ýaly fermentleri dargatmaga gatnaşýarlar.

Aşgazanasty mäziň şire öndüriş wezipesi onuň ferment we elektrolit düzümi merkezi nerw ulgamyň we gormonlaryň gatnaşmagynda sazlaşykly geçýär. Onikibarmak içegäniň ýokary böleginde turşy maddalar bolmagy **sekretin** gormonyň gana goýberilmegini ýokarlandyrýar. Ol gormon hem aşgazanasty mäziň şire öndürmek wezipesini güýçlendirýär. Sekretin polipeptid gormonydyr, özüniň täsirini adenilatsiklaza ulgamyň işjeňleşmesi bilen halkaly AMP mukdaryny ýokarlandyryp alyp barýar. Sekretiniň täsirinde kadaly elektrolit düzümlü, emma pes derejede fermentleri saklaýan şire öndürilişi ýokarlanýar. Mäziň wezipesine täsir edýän ikinji gormon-**holesistokiniň** ýokary derejede fermentleriň mukdaryny saklaýan şire öndürmekligi ýokarlandyrýar. Holesistokininiň öndürilişi içegedäki lipidler we polipeptitler tarapyndan ýokarlandyrylýar. Bu gormon öthaltanyň ýygrylmagyny hem güýçlendirýär.

### 3.21. İçege şiresi

Inçe içegäniň diwaryndaky özaýratyn öýjükler tarapyndan düzümi gowşak aşgar gurşawly şire öndürilip içegä mydamalyk ýagdaýda düşüp durandyr. Şire düzüminde köp mukdarda musin saklaýar we şonuň üçin hem ýokary şepbeşikli suwuklykdyr. Onuň elektrolit düzümi üýtgäp durandyr we umuman aşgazanasty mäziň şiresine ýakyndyr.

İçege şiresi iýmit maddalaryny özleşdirmäge gatnaşýan proteinleri, uglewodlary we lipidleri gidroliz özgerişmäniň üsti bilen dargadyan dürli fermentleri saklaýar. Şol sanda entropeptidaza (entrokinaza), aminopeptidazalary, dipeptidazalary, maltaza, saharaza, laktaza, lipaza, nukleaza, nukleotidaza, fosfatidilholinaza we fosforilaza ýaly fermentleri saklaýar. Şol fermentleriň täsirinde köp birleşmeler içegäniň içinde dargadylýar; emma içege diwarynyň perdejiginden geçmeklige ukyply disaharidler, di- we tripeptidler, birnäçe gliseridler öýjüğe düşüp şol ýerde molekulanyň monomer birliklerine çenli dargadylyp gana düşýärler.



### 3.22. Bedeniň turşy-aşgar deňagramlylyk ýagdaýy

Bedeniň ähli öýjüklerinde we öýjügara suwuklyklarynda, ýaşayyş hadysalaryny alyp barmak üçin yzygiderlikli, dyngysyz ýagdaý-da köp dürli fiziki-himiki hadysalar, şol sanda okislenme-gaýtarylma özgerişmeleri geçip durandyr. Şol özgerişmeleriň netijesinde iýmit maddalaryndan-proteinlerden, polisaharidlerden we lipid toplanmalaryndan bedeni gurmak üçin zerur bolan monomer birlikler hem-de ýaşayyş ulgamynda bellibir derejede iş alyp barmak üçin gerek bolan energiýa öndürilýär. Bedeniň şeýle köpsanly özgerişmelerini öz içine alýan metabolism hadysalaryň derejesi örän giň we ýokary gerdindedir. Bedende geçýän metabolism hadysalary madda çalşygynyň soňky maddalar bilen bir hatarda öýjükde köpsanly uly we kiçi molekulýar birleşmeleriň emele gelmekligi bilen geçýär. Metabolizmde döreýän soňky we aralyk birleşmeleriň birnäçesi öýjük üçin zäherli maddalar bolsa (ammiak, sistein we başgalar), birnäçesi bolsa ýaşayyş ulgamyna mahsus bolan şertleriň üýtgemegine alyp barmagyna mümkinçilik döredýän maddalardyr.

Şu nukdaýnazardan bir hadysa seredeliň. Adam özüniň gündelik energiýa bolan talabyny kanagatlandyrmak üçin, ortaça 3000 kkal töweregi energiýa zerur. Şol energiýany iýmit maddalaryndan kislorodyň gatnaşmagynda, şol iýmitdäki organiki birleşmeleri okislendirip aýryp almak üçin, 600 l töweregi  $O_2$  harç edilýär we 480 l-e ýakyn hem  $CO_2$  boşaýar. Eger-de bedene düşýän 600 l kislorodyň işjeňleşmesiniň netijesinde emele gelýän kislorodyň toksiki önümleriniň öýjükde zähersizleşdirme bilen baglanyşykly hadysalary göz önünde tutmasak-da, boşaýan 480 l  $CO_2$  bedende kömür turşusyna ( $H_2CO_3$ ) öwrülýär.  $H_2CO_3$  özüniň turşulyk häsiýeti boýunça gowşak turşy bolsa-da şonça mukdardaky bedendäki  $H_2CO_3$  2 l konsentritleşen duz kislotanyň mukdaryna ekwiwalentdir (deňdir). Şeýle mukdardaky metabolizmiň turşy önümleri öýjügiň ýaşayyş şertlerini üýtgetmän bedenden çykarylýar.

Şeýlelikde, beden suwuklyklarynda wodorod ionynyň mukdaryny  $[H^+]$  bellibir derejede saklamaklyk ýaşayyşyň wajyp wezipeleriniň biridir we şonun üçin hem bedeniň turşy-aşgar deňagramlylygyny bellibir derejede saklamaklyk üçin birnäçe mehanizmleriň gatnaşmagynda köp işler alnyp barylýar.

### 3.23. Suwuň ionlarynyň köpeldilen derejesi

Bedeniň ähli suwuklyklary suw erginidir. Suw ergininde onuň wodorod ionynyň mukdary  $[H^+]$  pH derejesi bilen aňladylýar. Şonuň üçin hem, ilki bilen suwuň ionlarynyň ( $H^+$  we  $OH^-$ ) mukdarynyň köpeldilen derejesine seretmekligi makul bildik.

Suwuň molekulasy kislorodyň we wodorodyň atomlaryndan durandyr. Wodorodyň atomy kislorodyň atomyna garanyňda örän kiçi bolanlygy üçin wodorodyň atomyndaky ýeke elektron kisloroda tarap berk çekilip ýerleşendir we netijede, wodorodyň we kislorodyň atomlarynyň arasynda berk kowalent baglanyşygy döreýär. Şeýle hem bolsa-da wodorodyň atomy suwuň beýleki molekulalarynyň arasynda wodorod baglanyşygynyň döremeginiň esasynda suwuň molekulasyndan wodorod atomynyň aýrylmagyna ýardam etmekligi sebäpli proton görnüşinde aýrylyp, suwuň molekulasyň ionlara dargamaklygyna alyp barýar:



Netijede, iki ion emele gelýär: wodorod iony  $-H^+$  we gidroksil iony  $OH^-$ ; wodorod iony ýeke-täk proton görnüşinde bolman, özüniň daşyna suwuň molekulalaryny çekip çylşyrymly položitel zarýadly iony döredýär. Ol ion hem **gidroksoniýa** iony diýlip atlandyrylýar we şeýle belgilenýär –  $H_3O^+$ .

Suwuň molekulasyň ionlara dargamaklyk ukyby örän pesdir. Suwuň elektrik geçirijilik häsiýetini öwrenmekligiň netijesinde geçirilen hasaplamalar görkezdi, ýagny  $25^\circ C$  temperaturada suwuň  $10\text{ mln}$  molekulasyndan onuň diňe bir molekulasy ionlara dargan ýagdaýyndadyr. Suwuň molekulasyň ionlara dargamaklyk (dissosiasiýasy) häsiýeti gaýdymly hadysa bolandygy üçin, şol hadysa deňagramlyk ýagdaýa mahsusdyr:



Hadysa gatnaşýan suwuň molýar mukdaryny ýa-da onuň ionlarynyň mukdaryny hem  $g \cdot ion/l$ -de kwadrat ýaýda almak bilen hem-de deňagramlyk hadysanyň düzgünine laýyklykda deňleme şeýle görnüşi eýeleýär we olaryň aragatnaşygy hem mydamalykdyr. Ol mydamalyk hem dissosiasiýasynyň konstantasy (mydamalygy) ( $K$ ) belgi bilen bellenilýär:

$$\frac{[\text{H}^+] \cdot [\text{OH}^-]}{[\text{H}_2\text{O}]} = K.$$

Suwuň molýar mukdary onuň 1 l göwrüminde 1000 g-a deň bolsa, onuň molekulýar agramy hem 18-e deň ýagdaýynda bolsa, suwuň molýar g mukdaryny onuň grammolekulýar agramyna bölmek bilen ( $1000 : 18 = 55,5$ ) alýarys 55,5.

Şeýle ýagdaýda deňlemäni aşaky görnüşinde ýazmak bolar:

$$K = \frac{[\text{H}^+] \cdot [\text{OH}^-]}{55,5}$$

ýa-da

$$55,5 \cdot K = [\text{H}^+] \cdot [\text{OH}^-].$$

Tejribede suwuň elektrik geçirijiligini kesgitlemegiň esasynda geçirilen hasaplamalaryň netijesinde deňlemäniň mydamalyk aragatnaşygynyň ähmiýeti anyklanylyp  $1,8 \cdot 10^{-16}$ -a deňdir.

Şeýlelikde, deňleme:

$$(55,5) \cdot (1,8 \cdot 10^{-16}) = [\text{H}^+] \cdot [\text{OH}^-]$$

ýa-da

$$99,9 \cdot 10^{-16} = [\text{H}^+] \cdot [\text{OH}^-].$$

Deňlemäniň çep tarapyndaky sanlary biri-birine köpeltsek, şu aşakdakylary alarys:

$$1,0 \cdot 10^{-14} = [\text{H}^+] \cdot [\text{OH}^-].$$

Suwuň ionlarynyň biri-birine bolan aragatnaşygyny  $K_w$  bilen belläp alarys:

$$K_w = 1,0 \cdot 10^{-14} = [\text{H}^+] \cdot [\text{OH}^-].$$

Deňlemede  $K_w$  **suwuň ionlarynyň köpeldilen** derejesidir we onuň mukdary hem  $25^\circ\text{C}$  temperaturada  $1,0 \cdot 10^{-14}$ -e deňdir. Bu san mydamalykdyr. Neýtral suwda  $[\text{H}^+]$  mukdary  $[\text{OH}^-]$  mukdaryna deňdir:

$$[\text{H}^+] = [\text{OH}^-]$$

ýa-da

$$K_w = [\text{H}^+] \cdot [\text{OH}^-] = [\text{H}^+]^2$$

$$[\text{H}^+]^2 = \sqrt{K_w} = \sqrt{1,0 \cdot 10^{-14}}$$

şeýlelikde,

$$[H^+] = [OH^-] = 10^{-7} M.$$

Eger-de  $H^+$  mukdary  $1 \cdot 10^{-7} M$  ýokarlansa,  $OH^-$  ionyň mukdary  $1 \cdot 10^{-7} M$  şonça hem aşaklanýar. Sebäbi ikisiniň köpeldilen derejesi mydamalyk bolup,  $1 \cdot 10^{-14}$ -e deňdir.

### 3.24. Erginiň pH görkezijisi $H^+$ we $OH^-$ ionlaryň mukdarynyň görkezijisidir

Suw erginlerinde wodorodyň ionynyň mukdary  $[H^+]$  ol ergindäki gidroksil ionyň mukdary  $[OH^-]$  bilen baglanyşyklydyr we ikisiniň mukdarynyň köpeldilen derejesi hem mydamalyk bolup  $1 \cdot 10^{-14}$ -e deňdir. Şeýlelikde, iki ionyň biriniň mukdaryny kesgitlemek bilen ikinji ionyň mukdary şoňa laýyklykda kesgitlenilýär.

Suwuň ionlarynyň köpeldilen derejesiniň esasynda 0,1N NaOH ergininde wodorod ionynyň mukdaryny kesgitläliň.

Ýagny

$$[H^+] \cdot [OH^-] = K_w,$$

şu deňlemeden

$$[H^+] = \frac{K_w}{[OH^-]} = \frac{1 \cdot 10^{-14}}{0,1} = 10^{-13} M$$

ýa-da onuň 0,00013 M wodorodyň ionyny saklaýan erginde gidroksil ionyň mukdaryny  $[OH^-]$  kesgitläliň:

$$[H^+] \cdot [OH^-] = K_w,$$

şu deňlemeden

$$[OH^-] = \frac{K_w}{[H^+]} = \frac{1 \cdot 10^{-14}}{0,00013} = 7,7 \cdot 10^{-11} M.$$

Şeýlelikde, suw ergininiň turşy-aşgar ýagdaýy, ol ergindäki  $H^+$  we  $OH^-$  ionlaryň mukdary bilen baglanyşykly we ionlaryň mukdarynyň görkezijisi hökmünde hem wodorodyň ionynyň absolýut mukdarynyň görkezijisi alynýar. **Wodorodyň ionynyň mukdarynyň onluk logarifmindäki otrisatel derejesiniň ters görkezijisine pH diýilýär.** Bu görkeziji suw ergininiň 1 N turşy ( $1,0 M H^+$ ) erginden 1 N aşgar

(1,0 M OH<sup>-</sup>) erginine çenli aralykda erginiň düzümindäki [H<sup>+</sup>] we [OH<sup>-</sup>] mukdarlaryny häsiýetlendirýär.

Şeýlelikde,

$$\text{pH} = \log \frac{1}{[\text{H}^+]} = -\log[\text{H}^+].$$

Neýtral erginde wodorod ionyň mukdary

$$[\text{H}^+] = 1 \cdot 10^{-7} \text{ M}.$$

Şol erginiň pH görkezijisi

$$\text{pH} = \log \frac{1}{1 \cdot 10^{-7}} = 7,0.$$

Erginiň pH = 7,0.

Neýtral erginiň pH = 7,0. Bu san tötänden alnan san däl. Şeýle erginde wodorodyň ionynyň absolýut mukdarynyň onluk logarifm derejedäki, onuň otrisatel derejesi ters belgide alnan görkezijisidir we [H<sup>+</sup>] = 1,0 · 10<sup>-7</sup>M deňdir.

pH = 7,0-den ýokary erginler aşgar erginlerdir we ol erginlerde [OH<sup>-</sup>] mukdary [H<sup>+</sup>] ionyň mukdaryna garanyňda ýokarydyr. pH = 7,0-dan pes erginler bolsa turşy erginlerdir. Sebäbi ol erginlerde [H<sup>+</sup>] mukdary [OH<sup>-</sup>]-dan ýokarydyr (17-nji tablisa).

17-nji tablisa

### Birnäçe suwuklyklaryň pH derejesi

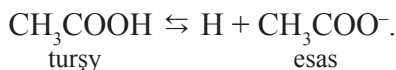
Suwuklyklar	pH
1	2
Deňiz suwy	7,0-7,5
Distillirleşen suw	7,0
Ganyň plazmasy	7,4
Öýjügara suwuklyk	7,4
Myşsanyň öýjük içki suwuklygy	6,1
Bagryň öýjük içki suwuklygy	6,9
Aşgazan şire	1,2-3,0
Aşgazanasty mäziň şiresi	7,8-8,0
Süleke	6,3-6,8
Derasty dokuma suwuklyk	7,0-7,3

1	2
Peşew	5,0-8,0
Oňurga ýiligi	7,7-7,8
Içege şiresi	8,3
Sygyr süýdi	6,6
Pomidor şiresi	4,3
Limon şiresi	2,3

Erginiň pH görkezijisi, esasan, iki ýol boýunça kesgitlenilýär. Birinjiden **indikatorlary** (lakmus, fenolftalein we fenolrot) ulanmaklyk bilen erginiň pH ýakynlaşan görnüşinde, ortaça kesgitlenilýär we ikinjiden bolsa öz aýratyn, ýokary duýgy çüýşe elektrodлары ulanmaklyk bilen **pH-metrleriň** kömegi bilen kesgitlenilýär. Hassahana barlag laboratoriyalarda we ähli biohimiki barlaglarda erginleriň pH görkezijisini kesgitlemek giňden ulanylyp, esasy barlaglaryň biridir. Birnäçe ýagdaýlarda ganyň ýa-da peşewiň pH barlag netijesi keselliniň ýagdaýyny öwrenmekde örän wajyp görkeziji bolup hyzmat edýändir. Süýjüli diabed keselliniň agyr görnüşinde ketonemiýanyň netijesinde ganyň pH aşaklanyp, syrkawý agyr **asedoz** ýagdaýyna getirip heläkçilige alyp barmagy mümkindir.

### 3.25. Turşular we esaslar

**Turşular** diýip **protonlaryň çeşmesi (donary)** bolup çykyş edýän molekulýar birleşmeler ýa-da bölejikler atlandyrylsa, protonlaryň **kabul edijisi (akseptory)** bolup gatnaşýan birleşmelere ýa-da bölejiklere esaslar diýlip atlandyrylýar. Görnüşi ýaly, bu birleşmeler özleriniň häsiýetleri boýunça biri-birleri bilen ýanaşykly geçýän birleşmelerdir. Şonuň üçin hem, olara turşy aşgar ýanaşykly geçýän ulgam diýilýär. Sirke turşusy ( $\text{CH}_3\text{COOH}$ ) proton bermäge ukyply turşy bolup çykyş edýär, onuň aniony ( $\text{CH}_3\text{COO}^-$ ) proton kabul ediji bolup esas görnüşde çykyş edýär:



Şeýlelikde, turşular suw ergininde özünden gaýdymly ýagdaýda proton boşatmaga ukyply birleşme bolandygy üçin, olar deňagramlyk ýagdaýa mahsusdyr we şeýle ukyplylyk näçe güýçli bolsa şol birleşmäniň turşulyk häsiýeti hem şonça-da güýçlidir. Turşyny şeýle görnüşde HA alsak, onda



gaýdymly hadysa aşaky görnüşde bolar:

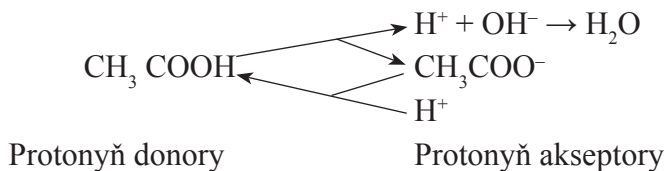
$$\frac{[H^+] \cdot [A^-]}{[HA]} = K.$$

Şu deňlemede K mydamalyk bolup çykyş edýär we oňa turşynyň ionizirleşme konstantasy ýa-da dissosiasıýanyň konstantasy diýilýär. Turşularyň we esaslaryň konstanta dissosiasıýasy turşulyk we esaslyk häsiýetini häsiýetlendirýän görkezijisidir.

Şu nukdaý nazardan turşular we esaslar iki topara bölünýär. Güýçli turşular we güýçli esaslar (aşgar). Güýçli turşulara degişli duz, kükürt we azot turşulary. Aşgarlara hem degişli NaOH we KOH. Biologiýa ulgamynda, köplenç, gowşak turşular we gowşak esaslar bellibir derejede uly ähmiýete eýedirler. Olara, esasan,  $CH_3COOH$  we ammiak degişlidir.

### 3.26. Bufer erginleri

Öňki bölümde (3.25) görkezilişi ýaly, gowşak turşular we olaryň esaslary erginde turşulyk hem-de esaslyk häsiýetlerini alyp barýarlar. Şeýlelikde, gowşak turşular we olaryň duzlary ergine biraz mukdarda turşy ýa-da aşgar erginleri goşulanda şol erginiň pH derejesi üýtgemän saklansa (suwa goşulan ýagdaýyndaky ýaly), onda ergine goşulan turşy ýa-da aşgar pH derejesini üýtgetmän saklamaklyga ukyplylyk häsiýetini eýeleýärler, diýmek bolar. Şeýle erginlere bufer erginleri diýilýär. Şeýlelikde, **bufer ulgamy** gowşak turşudan (protonlaryň donory) we şol turşy bilen ýanaşykly turşynyň esasyndan (protonlaryň akseptory) bilelikde durandyr. Şeýle bufer ulgamyna sirke turşy-asetat anion ulgamy degişlidir.



Eger-de sirke turşusynyň 0,1 M erginini 0,1 M NaOH ergini bilen titleşdirsek, turşynyň aşgar bilen doly neýtralizleşmegi erginiň pH 4,76 deňleşen ýagdaýynda emele gelýär. Şol pH-de protonyň donorynyň (sirke turşynyň) mukdary protonyň akseptorynyň (asetat-anionyň) mukdary bilen deň ýagdaýyndadyr. Şol pH-dan (4,76) erginiň pH görkezijisiniň 1,0 pH ýokarlanmagy ýa-da aşaklanmagy, sirke turşy-asetat ulgamy üçin pH 3,76-dan 5,76-a çenli aralykda bufer ergini bolýar. Şol ergine az mukdarda turşy ýa-da aşgar goşulanda erginiň pH görkezijisi köp üýtgemeyär. Şol aralyga hem asetat buferiň bufer aralygy diýilýär. Bufer ergine goşulan turşynyň ýa-da aşgaryň bufer aralyk pH-ni üýtgetmän saklaýan mukdaryna bufer ergininiň sygymlylygy diýilýär. Bu görkeziji 2-1 bufer erginiň pH-ny bir birlige çenli üýtgedip biljek ergine goşulan turşynyň ýa-da aşgaryň mukdary bilen ölçenilýär.

Adamyň bedeni üçin bufer ulgamlarynyň wajyplaryna **bikarbonat bufer ulgamy** degişlidir. Bu ulgam ýokary kuwwatly we ýeňil dolandyrylýan öýjük daşky suwuklygyň we ganyň bufer ulgamydyr. Bikarbonat bufer ulgamynda turşy bolup kömürturşusy ( $\text{H}_2\text{CO}_3$ ) çykyş edýändir; onuň duzy bolup hem öýjük daşky suwuklykda  $\text{NaHCO}_3$ , öýjük içki suwuklykda bolsa- $\text{KHCO}_3$  çykyş edýändirler.

Şeýlelikde, kömürturşusy we onuň aniony turşy-esas ulgamyny düzýärler:

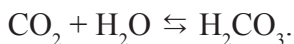


Bu gaýdymly hadysa dissosiasıýanyň deňagramlylyk mydama-lygy (konstant) mahsusdyr:

$$\frac{[\text{H}^+] \cdot [\text{HCO}_3^-]}{[\text{H}_2\text{CO}_3]} = K.$$

Bu bufer ulgamynda kömürturşusy uglerodyň ikili oksidiniň suw bilen täsirleşmesi netijesinde emele gelýär:





$\text{CO}_2$  gaz ýagdaýda bolany üçin, onuň mukdary kömürturşy gazyň ergindäki porsial basyşyna baglydyr we hadysanyň deňagramlylygy şeýle kesgitlenýär:

$$K = \frac{[\text{H}_2\text{CO}_3]}{[\text{CO}_2(\text{p})] \cdot [\text{H}_2\text{O}]}.$$

$[\text{CO}_2(\text{p})]$  derejesi  $\text{CO}_2$  gaz görnüşindäki mukdary, onuň erän mukdary bilen aragatnaşygy kesgitleýär.

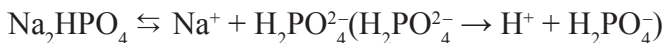
Bikarbonat bufer erginiň pH we ergindäki  $\text{H}_2\text{CO}_3$  bilen  $\text{HCO}_3^-$  mukdarlarynyň aragatnaşyklary bilen kesgitlenilýär.  $\text{H}_2\text{CO}_3$  erginde mukdary kömürturşy gazyň erginde erän mukdaryna bagly bolsa, ol hem öz gezeginde erginiň üstündäki gaz galyndynyň düzümindäki  $\text{CO}_2$  porsial basyşyna baglydyr. Umuman pH derejesi ergindäki  $\text{HCO}_3^-$  ionyň we ulgamyň gaz bölejiklerindäki  $\text{CO}_2$  porsial basyşyna baglydyr.

Bikarbonat bufer ulgamy ganyň pH derejesinde (pH 7,4) örän amatly şertde wezipeleşýändir. Sebäbi gandaky  $\text{H}_2\text{CO}_3$  öýjük daşky ýokary mukdardaky  $\text{CO}_2$  bilen ýakyn aragatnaşykda bolup, giň gerimde ganda onuň mukdaryny üýtgetmeklige ukyplydyr.

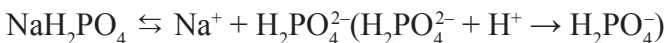
Gendersonyň-Gesselbahyň deňlemesiniň esasynda hasaplamalar ganyň fiziologiki pH (7,4) derejesinde bikarbonat anionyň mukdary  $\text{CO}_2$  gandaky mukdaryndan 20 esse artykmaçdygyny görkezdi:

$$\frac{[\text{CO}_2]}{[\text{HCO}_3^-]} = \frac{1}{20}.$$

Adam bedeniniň wajyp bufer ulgamlaryna **fosfat** hem-de **protein** bufer ulgamlary, şol sanda **gemoglobin** bufer ulgamy-da degişlidir. Fosfat bufer ulgamynda turşy wezipesini bir esasly fosfat ( $\text{NaH}_2\text{PO}_4$ ) alyp barýar,

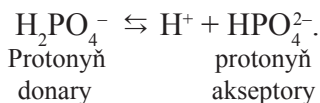


ulgamda duzuň wezipesini bolsa, iki esasly fosfat ( $\text{Na}_2\text{HPO}_4$ )



alyp barýar.

Şeýlelikde,



Eger-de karbonat buferi öýjük daşky we ganyň pH-ny bellibir derejede saklanmagyny üpjün edýän bolsa, öýjük içki giňişlikde şol wezipäni fosfat buferi alyp barýandyr. Fosfat buferi asetat bufer ulgamy ýaly wezipeleşýändir we maksimal kuwwatlylygy pH 6,86 dereje töwereginde görkezýändir. Bu bufer ulgamy erginiň pH derejesini 6,1-7,7 aralykda üýtgetmän saklamaklyga ukyplydyr we kuwwatly bufer sygymlylygyny üpjün edýär.

Bedeniň fiziologiki pH derejesinde (pH 7,4) biresasly fosfatyň ikiesasly fosfata bolan aragatnaşygy

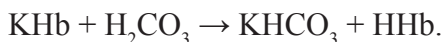
$$\frac{[\text{H}_2\text{PO}_4^-]}{[\text{HPO}_4^{2-}]} = \frac{1}{4}.$$

Adam bedeniniň in ýokary kuwwatly bufer ulgamy hem **gemoglobin bufer** ulgamydyr. Gemoglobin bufer ulgamy karbonat bufer ulgamyndan 9 esse kuwwatly buferdir we ganyň bufer sygymlylygynyň 75%-ini düzýändir. Gemoglobiniň bufer ulgamy görnüşinde çykyş etmegi onuň öýkenden dokumalara kislorod gatnaşdyrmaklyk wezipesi bilen baglanyşyklydyr. Gemoglobin kislorod bilen doly doldurylan ýagdaýda, onuň turşulyk ( $\text{HHbO}_2$ ) häsiýeti ýokarlanyp, proton bermeklik ukyby güýçlenýär. Gemoglobiniň düzümindäki kislorody boşadandan soň ( $\text{HHb}$ ) gowşak turşulyk häsiýetli ýagdaýa geçýär.

Gemoglobin ganyň pH häsiýetine edýän täsirini, onuň kaliý duzuň gatnaşmagyny şeýle ýazmak bolar:

$$[\text{H}^+] = K_{\text{HHb}} \cdot \frac{[\text{HHb}]}{[\text{KHb}]} [\text{H}^+] = K_2^{\text{HHbO}} = \frac{[\text{HHbO}_2]}{[\text{KHbO}_2]}.$$

Gemoglobiniň buferlik häsiýeti onuň, köplenç, kaliý duzunyň gatnaşmagy bilen baglanyşyklydyr.



Netijede, deň mukdarda bikarbonat-kaliý emele getirip, ganyň pH derejesiniň fiziologiki aralykda saklanmagyna ýardam edýär.

Soňra hem plazmadaky  $\text{CO}_2$  kömürturşusy görnüşinde eritrositlere girip, Hb bilen täsirleşip bikarbonaty emele getirýär:



Emele gelen bikarbonat anion ( $\text{HCO}_3^-$ ) hloruň iony bilen çalşyp, plazma düşýär. Haçanda ganda  $\text{CO}_2$  mukdary peselende hadysa tersine ugrukdyrylyp, plazmada  $\text{HCO}_3^-$  anionyň mukdarynyň aşaklanmagyna alyp barýar.

### 3.27. Bedende öýjük daşky suwuklygyň görüminiň, elektrolit çalşygynyň we turşy-esas deňagramlylyk ýagdaýyň sazlaşygy

Bedeniň öýjük daşky suwuklygynyň ölçegleri we şonuň bilen baglanyşykly hem öýjük içki suwuklygyň ýagdaýy suwuklygyň osmos basyşynyň, onuň görüminiň, düzüminiň hem-de pH görkezijisiniň üýtgemekligi bilen baglanyşykly geçýär. Suw we elektrolit çalşygynyň şu görkezilen dört esasy häsiýetnamalaryndan sagdyn adamlaryň bedeninde köp ýagdaýlarda suwuklyklaryň görüminiň netijesinde hem onuň osmos basyşynyň üýtgemekliginde geçýär.

### 3.28. Osmos basyşyň sazlaşygy

Öýjükde we öýjük daşky suwuklykda (öýjügara giňişlikde we ganda) erän maddalaryň molekulalary we olaryň bölejikleri hem-de şol sanda dürli ion görnüşdäki bölejikler, öýjük perdejiklerine ýa-da öýjük içki organellalaryň perdejiklerine täsir edip bellibir derejede basyş täsirini görkezýärler. Umuman erän maddalaryň bölekleriniň erginde ýarymgeçiriji biologiki perdele-re edýän basyşy erginiň **osmos basyşy** hasaplanylýar. Şeýlelikde, erginiň osmos basyşy onda erän maddalaryň molýar mukdaryna baglydyr we näçe molekulýar ion bölejikleri erginde köp bolsa, şonça hem erginiň osmos basyşy ýokarydyr. Öýjük osmos basyşyň üýtgemegine (onuň aşaklanmagyna we ýokarlanmagyna) örän çydamsyzdyr we öýjügiň osmosynyň üýtgemegi onuň gaýdymсыz

zeperlenmegine getirip (esasan-da, merkezi nerw ulgamyň) bedeni ölüme alyp barýar.

Öýjügiň osmos basyşy, bedeniň öýjük daşky suwuklygyň osmos basyşynyň üsti bilen sazlaşdyrylýar. Bu hadysada esasy we anyklaýjy orny böwrek eýeleýär. Böwrek peşew bilen çykarylýan nahar duzuň mukdaryny nol (0) *mmol/l*-den 340 *mmol/l*-e (20g töweregi) çenli aralyk mukdarda üýtgedip çykarmaklyga ukyplydyr. Şeýlelikde, böwrek bilen örän ýokary derejede duzuň mukdaryny saklaýan (gipertoniki) peşewiň we şonuň bilen hem minimal mukdarda duzlaşan (gipotoniki) peşewi çykarmaklyk bilen bedeniň öýjük daşky suwuklyklarynda NaCl-yň mukdaryny sazlaşdyrmaklyk bilen öýjügiň osmos basyşy sazlaşdyrylýar. Hadysa böwrege iki gormonyň täsir etmeginde bolup geçýär. Neýrogipofiziň antidiureтики gormony **wazopressin** we böwrek üsti maziň gabygynyň steroid gormony **aldosteron** öýjügara suwuklygyň osmos basyşynyň ýokarlanmagy gipofiziň yzky böleginiň – neýrogipofiziň öýjüklerinde we gipotalamusda wazopressiniň öndürilmegine ugradýar; wazopressin neýrogipofiziň üsti bilen gana düşýär. Gan bilen böwrege getirilip ol ýerde böwrek nefronlaryň akabajyklarynda suwuň yzyna, gana sorulmagy (reabsorbsiýasy) ýokarlandyrylyp, suwuň bedende saklanmagyna alyp barýar. Netijede, çykarylýan peşewiň mukdary azalýar we gipertoniki (konsentrirleşen) peşew bedenden çykarylýar. Aldosteron bolsa böwrek akabajyklardan natriniň yzyna, gana sorulmagyny güýçlendirip, öýjügara suwuklygynda duzuň mukdaryny ýokarlandyrýar.

Şeýlelikde, böwrek bilen suwuň çykarylýşyny aşaklandyryp, suwy bedende saklamak bilen öýjük daşky suwuklygy dargadylyp, onuň osmos basyşy aşaklandyrylýar ýa-da peşew bilen çykarylýan duzuň bellibir mukdarynyň bedende saklanmaklygy öýjük daşky suwuklykda osmos basyşy ýokarlandyrylýar. Soňra-da osmos basyşyň bedende sähelçe ýokarlanmagy bedeniň suwsamaklyk duýgusynyň artmagyna getirýär we suwsamaklygy gandyrmak bilen hem öýjük daşky suwuklygyň osmos basyşynyň sazlaşmagynyň üpjün edilmegine giňden ýardam edilýär.

### 3.29. Öýjük daşky suwuklygyň göwrüminiň sazlaşygy

Suw we elektrolit çalşygynda köp we tiz üýtgeýän özgerişmelerine öýjük daşky suwuklygyň göwrüminiň üýtgemegidir. Plazmanyň düzümindäki proteinleriň mukdary plazma bilen öýjügara giňişlikdäki mukdaryna edýän täsiri uludyr. Ganyň proteiniň mukdarynyň aşaklanmagy, umumy plazmanyň göwrüminiň azalmagyna getirýär. Ganyň üsti bilen bedene albuminiň ergini goýberilse, birnäçe wagtyň dowamynda bedende umumy plazmanyň göwrüminiň ýokarlanmagyna getirýär.

Bedeniň öýjük daşky suwuklygynyň göwrümi bedendäki natriniň mukdaryna baglydyr. Bedene nahar duzunyň izotoniki erginiň goýberilmeginde birnäçe günün dowamynda diureziň ýokarlanmagyny dowam etdirýär. Emma şeýle ýagdaý bedene diňe suwuň özi goýberilende döremeýär. Iýmitiň düzüminden natriý aýrylanda onuň peşew bilen çykarylyşy togtadylýar, bedeniň erginlerini izotoniki ýagdaýda saklanylar ýaly mukdary bedende galýar we şoňa degişli derejede hem bedeniň öýjük daşky suwuklygyň göwrüminiň saklanmagy dowam edýär. Eger-de öýjük daşky suwuklygyň osmos basyşyny, onuň elektrolit düzümini we pH görkezijisini bellibir derejede saklamaklykda böwregiň ähmiýeti gowy öwrenilen bolsa-da, onuň öýjük daşky suwuklygyň göwrümini saklamakdaky orny gowy öwrenilen däl.

Öýjük daşky suwuklygyň göwrümine täsir edýän **aldosteron** we wazopressin gormonlardan başga-da, polipeptit düzümlü üçünji täsiriň barlygy hem mälim boldy. Ol täsiri natriý-uretiki gormon diýip atlandyryldy. Haçanda bedene duzly erginiň goýberilmegi netijesinde öýjük daşky suwuklygyň göwrüminiň ýokarlanmagynda ýaňky aýdylan gormon natriniň bedenden çykarylmagyny güýçlendirýär. Hadysa böwrek ýumajyklarda süzülmeğiň tizligine baglanyşyksyz we aldosteronyň hem wazopressiniň täsirlerine hem baglanyşyksyz ýagdaýda geçýär. Şonuň üçin hem, üçünji täsiriň gös-göni natriniň böwrek akabajyklarynda yzyna sorulmaklygyna täsir etmekligiň esasynda geçýär diýlip çak edilýär.

### 3.30. Bedeniň suwuklyklarynda pH sazlanlyşy

Adam bedeniniň dürli agzalarynyň we dokumalarynyň öýjük içki suwuklyklarynda pH derejesi 4,5-den (prostata mäsinde) 8,5 (süňküň osteoblast öýjüklerinde) aralykdadyr. Emma bu görkeziji her aýdyň agza ýa-da dokuma üçin, galyberse-de, her bir öýjük üçin örän inçe aralykda saklanýandyr. Meselem, ganyň pH görkezijisi 7,36-7,44 aralykdadyr, ortaça 7,4-e deňdir. Öýjükde pH-yň her agzada, ulgamda aýdyň, örän inçe aralykda saklanmagy, şol öýjükleriň ýerine ýetirilişi biri-biri bilen baglanyşyklydyr. Öýjüklerde ýaşayş bilen baglanyşykly ähli fiziki-himiki özgerişmeler fermentleriň ýa-da beýleki biologiki işjeň birleşmeleriň gatnaşmaklarynda alnyp barylýar. Biokataliziň geçmekligi üçin iň bir wajyp şertleriň biri hem gurşawyň turşy-aşgar deňagramlylyk ýagdaýydyr.

Ähli bioulgamda pH-yň üýtgedilmän saklanmagy, şol ulgama girýän bufer erginleriň gatnaşmaklarynda alnyp barylýar. Öýjük daşky suwuklygyň esasy bufer ulgamy hem karbonat-bikarbonat ( $\text{HCO}_3^-/\text{H}_2\text{CO}_3$ ) bufer ulgamydyr. Bu ulgamda gowşak turşy bolup,  $\text{H}_2\text{CO}_3$  we ol turşynyň esasy bolup hem,  $\text{HCO}_3^-$  anion gatnaşýarlar ýa-da ganyň ýokary kuwwatly bufer ergini bolup hyzmat edýärler. Onuň sebäbi hem öýjük daşky suwuklykda beýleki bufer ulgamlara garanyňda örän köp mukdarda  $\text{HCO}_3^-$  bolmaklygy gutarnyksyz derejede, öýjük metabolizmiň netijesinde  $\text{CO}_2$ -niň emele gelmekligi we şonuň bilen birlikde hem  $\text{HCO}_3^-$  mukdarynyň zerur derejede saklanmaklygynyň amatly sazlaşdyrylmagy bilen baglanyşyklydyr. Soňra-da  $\text{HCO}_3^-/\text{H}_2\text{CO}_3$  ulgamyň gemogloblin bufer bilen ýanaşykly «işlemekligi» we  $\text{H}_2\text{CO}_3$  mukdar taýdan öýkendäki gaz görnüşindäki  $\text{CO}_2$  porsial basyşy bilen aragatnaşykda dikeldilmegi hem-de bufer ulgamyň düzümine laýyklykda buferiň pH ol buferi düzýän birleşmeleriň absolýut mukdaryna bagly bolman, olaryň biri-birine bolan aragatnaşygy ( $\text{HCO}_3^-/\text{H}_2\text{CO}_3$ ) 20-ä deň ýagdaýynda pH 7,4 saklamaklygyna amatly şertleriň döremegi giňden ýardam edýär.

Öýjük daşky suwuklygyň pH derejesi birnäçe bufer ulgamlaryň gatnaşmagynda üýtgedilmän saklanýlar. Soňra bu hadysa özüniň ýagdaýyny öz-özünden dikeltmeklige ukyply iki mehanizmiň gatnaşmagynda ýokary derejede sazlaşykly alnyp barylýar. Şol sazlanýş me-

hanizmler hem bedeniň dem alnyşyny we peşew çykarylyşyny üpjün edýän ulgamlaryň gatnaşmagynda geçirilýär.

### 3.31. Dem alyş hadysanyň üsti bilen pH-yň sazlaşygy

Karbonat-bikarbonat bufer ulgamyň karbonat bölegi ganyň düzümindäki erän ýagdaýdaky kömürturşy gazyň mukdary bilen kesgitlenilýär.  $\text{CO}_2$  gandaky mukdary hem öýkeniň alweolalaryndaky gaz garyndysyndaky  $\text{CO}_2$  porsial basyşyna baglylykdadyr. Şeýlelikde, öýkeniň alweolýar giňişligindäki gaz garyndynyň düzümindäki  $\text{CO}_2$  mukdarynyň üýtgemekligi gandaky erän ýagdaýdaky  $\text{CO}_2$  mukdarynyň üýtgemegine getirýär. Ol hem karbonat-dikarbonat bufer ulgamyndaky  $\text{H}_2\text{CO}_3$  mukdarynyň üýtgemegine alyp barýar. Netijede, buferiň  $\text{HCO}_3^-/\text{H}_2\text{CO}_3$  aragatnaşygy üýtgäp, pH derejesi aşaklanýar ýa-da ýokarlanýar. Sebäbi ganyň pH 7,4 derejede ol aragatnaşyk 20-ä deň bolmalydyr. Soňra-da bufer ulgamdaky bikarbonat anionyň mukdary hem buferiň karbonat düzümi bilen baglanyşykdadyr.



Şunuň bilen birlikde, karbonat-bikarbonat bufer sistemanyň ýerine ýetirilişi dem alnyşyň çuňlugyna we onuň tizligine baglydyr. Dem alnyş ýagdaý merkezi nerw ulgamynyň gatnaşmagynda alnyp barylýar. Haçanda öýjük daşky suwuklykda  $[\text{HCO}_3^-]$  aşaklanmagynyň netijesinde pH aşaklananda beýnide dem alyş merkezi gyjynyp dem alnyş güýçlenýär. Bu ýagdaýda  $\text{CO}_2$  çykarylyşyny ýokarlandyryp, onuň porsial basyşyny aşaklandyryp, ganda  $\text{H}_2\text{CO}_3$  mukdarynyň peselmegi netijesinde  $[\text{HCO}_3^-]/[\text{H}_2\text{CO}_3]$  aragatnaşygy öňki ýagdaýyna,  $[\text{HCO}_3^-]:[\text{H}_2\text{CO}_3]$  20:1 derejä getirilýär, pH hem şol aragatnaşykda 7,4-e deň bolýar.

Ganyň plazmasynda pH ýokarlananda öýkeniň dem alyş işjeňligi aşaklanýar, alweolardaky kömürturşy gazyň porsial basyşy we şonuň bilen baglanyşykly hem ganda erän ýagdaýyndaky  $\text{H}_2\text{CO}_3$  mukdary hem ýokarlanýar. Netijede, ganda pH aşaklanyp, 7,4 derejä ýakynlaşýar. Emma beýle ýagdaý uzagy bilen dowam etmeýär. Dem alyş hadysanyň tizliginiň aşaklanmagy ganda kislorodyň porsial basyşyny peseldýär, onuň netijesi hem dem alşygyň tizliginiň ýokarlanmagyna alyp barýar.

Şeýle ýagdaýda plazmanyň bufer ulgamlary 16 *mg.ekw* turşyny ýa-da 29 *mg. ekw* aşgary 1 : 1 hasabynda plazma goşulanda plazmanyň pH derejesini 6,8-7,8 aralykda saklamaklyga ukyplydyr. Plazmanyň pH görkezijisini gorap saklamaklyga dem alyş ulgamynyň gatnaşmagynda, plazmanyň 1: 1 göwrümi 23 *mg. ekw* turşy ýa-da 80 *mg. ekw* aşgara çenli mukdarynyň garşysyna pH üýtgemän saklamaklyk ukyplylyga mahsusdyr. Plazmanyň bufer ulgamynyň şeýle goraýyş ukyplylygyna ganyň aşgar ätiýaçlygy diýilýär.

### 3.32. Böwrek mehanizmi bilen pH-yň sazlaşygy

pH-yň sazlaşygynyň dem alyş mehanizmi boýunça plazmada  $\text{H}_2\text{CO}_3$  mukdaryny üýtgetmeklik bilen alnyp barylýan bolsa, böwrek sazlanşdyryş mehanizminde plazmada  $\text{HCO}_3^-$  mukdaryny üýtgetmeklik bilen geçirilýär. Soňra-da pH-yň sazlaşygynyň dem alyş mehanizmi örän çalt geçirilip, hadysa doly we gutarnykly ýagdaýda düzülmese-de, onuň böwrek mehanizminde hadysa haýal we dowamly geçmek bilen pH kadaly yagdaýa alnyp barmaklyk bilen tamamlanýar.

$\text{CO}_2$  mukdarynyň köpelmeginiň we  $\text{HCO}_3^-$  mukdarynyň aşaklanmagynyň netijesinde dörän pH aşaklanmagy böwrek mehanizminde pH düzedilmegi  $\text{H}^+$  bellibir mukdaryny dissosirleşmedik turşy görnüşinde ýa-da  $\text{NH}_4^+$  görnüşinde peşew bilen çykarylmal ýoly alnyp barylýar. Ýa-da öýjük daşky suwuklygyň pH-ny ýokarlandyrmak hadysa bolsa  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ ,  $\text{HCO}_3^-$  we dissosirleşmedik ýagdaýdaky gowşak turşulary çykarmaklyk bilen amala aşyrylýar.

Öýjük daşky suwuklygyň pH saklamakda plazmanyň bufer ulgamlarynyň içinde, esasan-da, onuň böwrek sazlaşdyryş mehanizminde wajyp orny fosfat bufer ulgamy eýeleýändir. Fosfatyň ikili turşuly iony  $\text{H}_2\text{PO}_4^-$  gowşak turşy hökmünde, protonyň donary bolup hyzmat edýär:



Protonyň akseptory bolup ikili esasly fosfat iony, ýagny gowşak turşunyň duzy çykyş edýär:





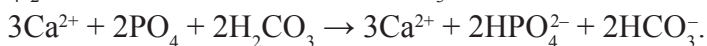
Ganyň pH 7,4-e deň ýagdaýynda gidrofosfatyň  $[H_2PO_4^{2-}]$  dihidrofosfata  $[H_2PO_4^-]$  bolan aragatnaşygy 4 : 1-e deňdir. Peşewiň kadaly pH 5,4-e deň ýagdaýynda ol aragatnaşyk 4 : 100-e deňdir. Şeýlelikde, plazmanyň fosfatynyň esasy mukdary (80%) gidrofosfat görnüşinde bolsa, peşewiň fosfatynyň esasy mukdary digidrofosfatdyr. Şonuň netijesinde plazmadan protonlar digidrofosfat görnüşinde çykarylýar we plazmanyň turşulyk häsiýeti azaldylyp, pH derejesi ýokarlanýar.

Bu mehanizmiň ikinji görnüşi hem bedeni asidoz ýagdaýdan halas etmek üçin, peşew bilen ammoniý ionyny  $NH_4^+$  kation görnüşinde çykarmaklykdyr. Netijede, proton çykarylýar. Hadysada glutamin çykyş edýär:

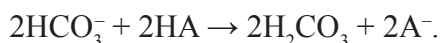


Özgerişmäni ferment glutaminaza katalizleşdirýär.  $NH_4^+$  kationyň öndürilmegi we onuň peşew bilen çykarylmagy, öýjük daşky suwuklygyň turşan ýagdaýynda onuň kadaly derejä getirilmeginde görnükli orny eýeleýändir. Ammiagyň çykarylmagy öýjük daşky suwuklykda  $[HCO_3^-]$  ýokarlandyrylýar we şu mehanizmiň esasynda natriniň iony  $Na^+$  bikarbonat anion bilen baglanan görnüşde plazma gaýtadan getirilmegine gatnaşýar.  $NH_4^+$  jemi mukdary we peşewiň umumy turşulygy öýjük daşky suwuklyga gaýtadan,  $HCO_3^-$  bilen baglanyşykly ýagdaýda getirilen  $Na^+$  mukdaryna ekwiwalentlidir. Şeýlelikde,  $H^+$  we  $NH_4^+$  bilelikde böwrek ýumajyk süzgüjinde  $Na^+$  peşew bilen çykarylman saklanmaklygynda ähmiýeti örän uludyr. Şonuň bilen birlikde hem bedeniň osmos basyşyny üýtgetmän we öýjük daşky suwuklygyň mukdaryny aşaklandyrmaklygynda giňden ýardam edýän fiziologiki mehanizmleriň biridir.

Bedende uzaga çeken asidoz ýüze çykanda bedeniň turşy-aşgar ýagdaýyny saklamakda kalsiý kationyň ( $Ca^{2+}$ ) bellibir derejede ähmiýeti bardyr. Kalsiniň çeşmesi süňkdäki  $Ca_3(PO_4)_2$ . Süňkde kalsiý duzuň eremegine pH aşaklanmagy ýardam edýändir. Plazmada  $Ca_3(PO_4)_2$  karbonat bilen täsirleşen  $HCO_3^-$  emele getirýär:



Emele gelen iki molekulada  $HCO_3^-$  öz gezeginde iki molekulada turşyny neýtralizleşdirip pH ýokarlanmagyna getirmeklige ukyplydyr:



Bu mehanizm bedeniň aşgar ukybynyň saklanmagyna, esasan-da, natriniň saklanmagyna gatnaşýan hadysadyr.

### 3.33. Bedeniň turşy-aşgar deňagramlylygynyň üýtgemegi

Ganyň bufer ulgamynyň düzümine girýän molekulalar we molekulýar bölekler özleriniň fiziki ýagdaýy boýunça dürli görnüşlerde bolmaklygy, olaryň örän çylşyrymly fiziki–himiki ulgam görnüşinde wezipeleşmegine getirýär. Karbonat-bikarbonat bufer ulgamynda aşgar bölegi ( $\text{HCO}_3^-$ ) erän anion ýagdaýda gatnaşsa, onuň turşy bölegini mukdar taýdan kesgitleýän  $\text{CO}_2$  öýkeniň gaz böleginde, gaz garyndy-da kömürturşy gazyň porsial basyşy bilen baglanyşykda bolmagy; metabolizmiň netijesinde boşaýan  $\text{CO}_2$  dyngysyz ýagdaýda dokumalardan mydamalyk tizlikde gana düşmekligi; soňra-da şol metabolizmde döreýän turşy birleşmelerden we erkin ýagdaýda boşaýan wodorod ionyň proton görnüşde ( $\text{H}^+$ ) ganyň bufer ulgamy-na gatnaşmaklygy ulgamy ulgam görnüşinde çylşyrymlaşdyrýandyr. Ganyň düzümindäki gemoglobiniň hem ýokary kuwwatly bufer ulgamy bolup çykyş etmekligi we ş.m. ganyň pH görkezijisiniň bir nokatda üýtgemän saklanmagyny üpjün etmeklik bilen hadysanyň örän çylşyrymly geçýändiginiň subutnamasydyr diýip hasaplamak bolar.

Haçanda bedende wodorod ionyň mukdaryny dikeldýän mehanizmler bozulanda beden suwuklyklarynda turşy-aşgar deňagramlylyk ýagdaýy üýtgeýär. Şeýle üýtgeşiklikler **bedeniň asidoz we alkaloz** ýagdaýlarynyň döremegine getirýär.

Bedeniň wodorod ionynyň mukdarynyň kadaly derejeden ýokarlanmagyna «**asidoz**» diýilýär. Şeýle ýagdaýda ganyň pH aşaklanyp, 6,8 we ondan-da aşak düşmegi hem-de adamy ölüme alyp bermagy mümkin. Bedeniň wodorod ionynyň mukdary aşaklanyp, pH 8,0-a çenli we ondan ýokary bolsa şeýle ýagdaý «**alkaloz**» diýilýär. Asidozyň we alkalozyň döreýşiniň sebäplerine görä, dem alnyş, metabolizm asidoz hem-de alkaloz ýagdaýlarda bolup biler.

**Dem alyş (respirator)** ýa-da gaz çalyşma bilen baglanyşykly asidozy gaz aýlanyşyk bozulan ýagdaýynda emele gelýär. Şeýle ýag-

daý adamda bronhit keselinde, bronhial demgysmada, öýkeniň emfizemasynda, öýkençişme keselinde we asfiksiýa ýagdaýynda duş gelýär. Umuman öýkeniň gaz çalşygynyň peselmeginde (gipowentilýasiýa we giperkopniýa) ganda bikarbonatyň mukdary we ganyň aşgar ätiýaçlyk görkezijisi ýokarlanýar. Şunuň bilen bilelikde, peşew bilen ammoniý duzlaryň çykarylyşy hem ýokarlanýar.

**Metabolizm asidozy.** Asidozyň bu görnüşinde patologiýa hadysanyň netijesinde öýjük metabolizmi bozulyp, bedende, şol sanda ganyň plazmasynda, doly we gutarnykly okislenmedik metabolitleriň mukdary ýokarlanýar. Köplenç ýagdaýlarda, dürli turşular, keton we beýleki maddalar ýygnanyp bedeniň turşy-aşgar deňagramlylyk ýagdaýynyň üýtgemegine getirýär. Ilki döwürlerde bedeniň pH saklaýyş ulgamlarynyň gatnaşmagynda (ganyň aşgar ätiýaçlyk serişdeleri) wodorod ionynyň mukdary ýokarlandyrylman saklanylýar. Emma hadysanyň düýpgöter üýtgemegi bilen pH aşaklanýar we adamy ölüme alyp barýar. Şeýle ýagdaýlar diabet keseliň agyr görnüşinde, kaheksiýada we uzaga çeken gyzydyrma ýagdaýlarda bolmagy mümkindir. Peşewiň turşulygynyň köpelmegi bilen onda ammiagyň mukdary ýokarlanýar.

**Dem alyş (respirator) ýa-da gaz çalşygyň bozulmagy bilen baglanyşykly alkaloz.** Şeýle ýagdaý öýkeniň dem alyş wezipesiniň ýokarlanmagynda (giperwentilýasiýa) döreýär. Çagalarda meningit keselinde, gaharlanma ýagdaýda ýa-da howlukumaklykda hem-de şerräýçylyk (isteriýa) ýagdaýynda adamda birnäçe minutyň dowamynynda ganyň pH 7,55-e çenli ýokarlanmagy mümkin. Arassa howadan ýa-da diňe kislorod bilen dem alnanda alkaloz ýagdaýyň ýeňil görnüşi bolmagy mümkin. Alkaloz ýagdaýynda ganda kömürturşynyň mukdarynyň aşaklanmagy sebäpli, karbonat-bikarbonat bufer ulgamynda mukdar taýdan biri-birine bolan aragatnaşyk üýtgeýär, bikarbonat karbonata öwürülýär. Öýkeniň gaz garyndysynda  $\text{CO}_2$  porzial basyşy aşaklanýar. Peşewiň turşulygy hem-de onda ammiagyň mukdary aşaklanýar.

**Metabolizm alkalozy.** Haçanda beden köp mukdarda turşy maddalary özünden (dyngysyz gaýtarmaklyk) çykaranda ýa-da bedende aşgar häsiýetli birleşmeler ýygnananda (bürme, tutgaý) alkaloz ýagdaýy döreýär. Şeýle ýagdaýda ganyň aşgar ätiýaçlygy we öý-

kende  $\text{CO}_2$  porsial basyşy aşaklaýar. Öýken gaz aýlanyşygy, peşewiň turşulygy we onda ammiagyň mukdary aşaklanýar.

Öýjükde we öýjügara giňişlikde pH üýtgedilmän saklanmagy bedeniň ýaşayş ulgamynyň amatly ýerine ýetirilmeginiň iň wajyp şertleriniň biridir. Janly ulgamyň wezipeleşmeginiň esaslarynyň biri hem şol ulgamda geçýän biohimiki özgerişmelerdir. Mälim bolşy ýaly, ähli biohimiki özgerişmeler bedende fermentleriň gatnaşmaklarynda geçýärler. Şol fermentleriň işjeňlik derejesini bedeniň talabyna laýyklykda guramaklyk, bedeniň mydama üýtgäp duran ýaşayş gurşawyň şertlerinde hadysany amatly derejede alyp barmakda, köp-sanly sazlaşdyryş mehanizmler bilen bir hatarda gurşawyň pH görkezijisi hem anyklaýjy orundadyr. Fermentler özüniň işjeňlik ukyby bellibir, örän inçe aralyk pH-da alyp barmaklygy bu hadysanyň örän näzik we duýgur gurulan hadysadygyny görkezýär. Şonuň üçin hem ýokarda görkezilen köpdürli ulgamlaryň: bufer ulgamlaryň, dem alyş we bedenden çykarylş ulgamlaryň – gatnaşmaklarynda bedeniň pH görkezijisi üýtgedilmän saklanylmagy örän zerurdyr.

Dem alyş bilen baglanyşykly asidoz diňe öýkeniň gaz çalşygynyň minut göwrüminiň kemelmekligi bilen baglanyşykly patologiýalarda döremän, öýken alweollarynda gazyň diffuziýasyny üýtgedýän kesellerde hem emele gelýär. Şeýle patologiýalara öýkeniň dowamly geçýän interstisial fibrozy, alweolýar proteinozy, öýken sarkoidozy, kallagenozyň dürli görnüşleri (rewmatoid artriti, sklerodermiýa), gistositoz, gemositoz, birnäçe professional patologiýalarda (berillioz, asbestioz), bronhialöýjükli howply çişmede, ýiti gyzdurma, öýken çişme we başga kesellerde duş gelýär. Şeýle ýagdaýlarda ilki gaz çalşygy güýçlenýär, emma soňundan  $\text{CO}_2$  porsial basyşy ýokarlanylýp asidoza getirýär. Kömürturşy gazyň mukdarynyň ýokarlanmagy hem gemoglobiniň kisloroda ymtylş ukybyny peseldýär. Netijede, bedende gipoksiýa ýagdaýy döräp, metabolizmiň bozulmagyna alyp barýar. Öýjükde doly okislenmedik metabolitleriň derejesi artýar we şeýlelikde, metabolizm asidozy hem goşulyp, pH aşaklanmagyna getirýär.

Bedeni şeýle ýagdaýdan halas etmek üçin bir wagtyň özünde peşew bilen we ammoniý duzy bilen baglanyşan turşularyň çykarylşy ýokarlanýar hem-de öýkenin dem alyş wezipesi güýçlenip demgysma

ýagdaýynyň döremegine getirýär. Bu çäreler ýeterlikli bolmasa ganyň umumy bufer sygymlylygy aşaklanýar, gandaky karbonat-bikarbonat bufer ulgamynyň biri-birine aragatnaşygy üýtgäp, pH aşaklanýar. Dem alyş asidozyň, ýürek-ganaýlanyşygynyň ýiti bozulmagynyň netijesinde (kollaps) we öýken emfizemasynda döreýän asidozlaryň biri-birinde birnäçe tapawudy bardyr. Ýürek-ganaýlanyş ulgamynyň ýetmezçiliginde ganyň pH aşaklanmagy,  $\text{CO}_2$  we  $\text{HCO}_3^-$  mukdarlarynyň biraz ýokarlanmagy bilen geçse, öýkeniň emfizemasynda pH ýokary derejede saklanmagy,  $\text{CO}_2$  mukdarynyň ýürek ýetmezçiligine garanyňda örän ýokarlanmagy bilen we bikarbonatyň hem mukdarynyň biraz ýokarlanmagy bilen geçýär.

Öýkeniň zeperlenmeginde döreýän dowamly asidoz haçanda öýkende gaz aýlanyşygyň bozulmagynda emele gelýän ýiti dem alyş asidozdan birnäçe tapawutlanýandyr. Dowamly asidozda giperhloremiýa, ganyň aşgar ätiýaçlygy we natriniň mukdary ýokarlanýandyr, kaliý kadaly derejede, pH kadaly derejede ýa-da biraz aşakda. Ýiti dem alyş asidozda  $\text{CO}_2$  mukdary ýokary, pH aşaklanan we kaliniň mukdary hem plazmada ýokary derejededirler.

Dem alyş bilen baglanyşykly bolmadyk ýadgaýda döreýän asidozyň ilkinji sebäbi öýjük metabolizmiň bozulmagydyr. Şonuň netijesinde hem bedende organiki turşy birleşmeleriniň mukdar taýdan köpelmegidir. Asidozyň şu görnüşiniň döremeginde metabolizmiň bozulmagy bilen bir hatarda böwregiň we içege ulgamyň zeperlenmegi bilen bedenden şol birleşmeleriň çykaryş tizliginiň bozulmagy hem bellibir derejede ähmiýeti eýeleýändir.

Wodorod ionyň köpelmegini neýtralizasiýalaşdyrmakda ilkinjiler bolup bedeniň bufer ulgamlary çykyş edýärler. Netijede, bikarbonat bufer ulgamynda bikarbonatyň mukdary aşaklanýar, özgerişme öýkende gaz çalşygynyň ýokarlanmagynda  $\text{CO}_2$  çykarylmagyny artdyrmaklyk bilen dikeldilýär. Böwrek bilen hem turşy önümleriň, şol sanda ammoniý duzuň çykarylyş mukdarynyň ýokarlanmagyna getirýär. Böwrekde glutaminaza fermentiň gatnaşmagynda  $\text{NH}_3$  döremeginiň ýokarlanmagy, bagyrda moçewina emele geliş hadysanyň tizligini aşaklandyrýar.

Dürli patologiýalarda asidoz ýagdaýyň döreýiş mehanizmi biri-birinden tapawutlanýar. Kislorodyň ýetmezçiliginde (gipoksiýa-

da) uglewodlaryň çalşygy bozulyp, glýukozanyň kislorodsyz şertde dargaýşy güýçlenýär. Netijede, ganda süýt turşynyň mukdary köp ýokarlanyp, asidozyň sebäbi bolup çykyş edýär. Bu ýagdaý dokumada katapsinleriň işjeňligini güýçlendirip, proteinleriň dargaýşyny ýokarlandyrýar. Hadysa aminoturşularyň goruny ýokarlandyryp, olaryň dargamagynyň netijesinde bedende turşy önümleriň mukdary köpeliýär.

Diabet keselinde ýag turşularyň dargaýşynyň ýokarlanmagy sebäpli bedende keton maddalaryň mukdary 100 esse we ondan-da köp ýokarlanýar. Netijede, ganyň pH 7,2-7,0-a çenli aşaklaýar.

Açlykda asidozyň emele gelşi diabet keselinde hadysanyň geçişi bilen birmeňzeşdir. Bedende uglewodlaryň ýetmezçiliginde, lipidler mukdar taýdan köp dargadylýar. Onuň netijesinde hem bedende ketonemiýa döreýär. Iç-geçmede bedenden köp mukdarda natriý, kaliý, hloridler we bikarbonatlar çykarylýar. Suwuň köp mukdarda ýitirmegi böwregiň işleýşini bozýar we netijede, asidoza getirýär.

Böwrek kesellerinde ýumajyklaryň zeperlenmeginde (glomerulonefritde) sulfatlaryň we fosfatlaryň çykarylmagyna päsgelçilik döräp olar bedende saklanýlar. Onuň netijesinde bikarbonatlaryň mukdary aşaklanýar we asidoz hem-de giperfosfatemiyä döreýär. Böwrek akabajyklarynda karboangidrazanyň işjeňliginiň bozulmagynda wodorod ionlaryň çykarylyşy bozulyp, çykarylýan peşew aşgar gurşawlydyr. Netijede, ýokardaky aýdylan ýagdaý gipohloremiki asidozyň döremegine getirýär. Karboangidrazanyň işjeňliginiň peselmegi bilen baglanyşykly döreýän asidoz, bejergi işlerinde diuretiki derman serişdeleriniň ulanylan ýagdaýda bolmagy mümkin. Şeýle serişdelere degişli **fonurit, diakarb, diamoks**.

Iýmitde fosfatlaryň ýetmezçiliginde, olaryň içegeden sorulmagy bozulanda, galkan görnüşli maziň wezipesiniň aşaklananda we böwrekde ammiagyň emele gelşi peselende asidozyň döremegine getirýär. Lukmançylykda diuretiki serişde hökmünde hlorly ammoniý ulanylanda ganda hloritleriň mukdarynyň ýokarlanmagy bilen gipohloremiyä asidozyň döremegine getirmegi mümkin.

Alkaloz, ýokarda görkezilişi ýaly, dem alşyň güýçlenmeginde, bedenden köp mukdarda kömürturşy gazyň çykarylmagynda döreýär. Şeýle ýagdaý bedene başga suwuklyklar goýberilen wagtynda ýa-da

dem alyş merkezi gyjyndyrýan (salisilat) dermanlar ulanylan ýagdaýynda we bagyr (gepatitlerde, bagyr komasynda) kesellerinde döremegi mümkindir.

Dem alyş alkalozda ganda bikarbonatlaryň mukdary aşaklanýar,  $\text{CO}_2$  porsial basyşy azalýar, peşewiň turşulygy we onda ammiagyň mukdary aşakdadyr, pH-ýokarlanandyr.

Şeýlelikde, bedeniň turşy-aşgar deňagramlylyk ýagdaýy dürli kesellerde üýtgäp, bedende asidozy ýa-da alkalozy döredip, birnäçe patologiýalarda keselleriň esasy geçişini häsiýetlendiriji görkeziji bolup çykyş edýändir we lukmançylykda bejeriş çäreleriň şol hadysalara ugrukdyrylmagyny talap edýändir.

## IV BAP

### BAGYR WE ÖT

#### 4.1. Bagryň gurluşy we düzümi

Uly adamlarda bagryň umumy agramy 1,5 kg töweregindedir. Bagryň dokumasy, esasan, gepatositlerden (80 % göwrümi) we endotelial öýjüklerden (onuň 40% mukdaryny Kupferin öýjükleri düzýär) gurlan. Bagyr özüniň gurluşy boýunça diametri 2,0 mm-e çenli bolan bagyr bölejiklerinden durandyr (18-nji tablisa).

*18-nji tablisa*

**Bagryň himiki düzümi**

Düzümi	Mukdary %
Suw	70-75
Gury galyndy	25-30
Protein	12-24
Lipidler	2-6
Gliseridler	1,5-2,0
Fosfolipidler	1,5-3,0
Holesterin	0,3-0,5
Glikogen	2-8
Demir	0,02

Ol bölejikleriň bagyrda umumy sany 500000 töweregindedir. Her bölejik hem 10000 töweregi, diametri 14-20 *mkm*-a deň gepatositlerden gurlandyr. Bagra gan derweze wenanyň üsti bilen we bagyr arteriýasyndan düşýär we ondan gan bagyr wenanyn üsti bilen ugradylýar. Derweze wena soňuny giňeldip **sinuslary** emele getirýär. Sinuslar görnüşi üýtgedilen kapillýarlardyr. Ol ýerde gan akys tizligi birnäçe peselip, gan bagyr wenasyna düşýär. Gepatositleriň esasy



mukdary iki hatar öýjüklerden duran ýukajyk gatlaklary emele getir-ýär. Gatlaklaryň arasynda öt akabajyklary ýerleşýär. Gatlagyň daşky ýüzi bolsa endotelial öýjükler bilen örtülip, sinusoidlere çykýar. Sinusoidler garyşylan ýagdaýda hem wenez hem-de arterial ganlary saklaýandyr. Şeýlelikde, gepatositleriň bir tarapy sinusoiddaky gan bilen aragatnaşykda bolsa, ikinji tarapy öt akabajyklardaky öt bilen aragatnaşykdadyr. Bagryň morfologiýa taýdan gurluşyny üpjünleşdirmek üçin, bagyr bölekleriniň arasynda birleşdiriji dokuma, esasan-da, kollagen sapajyklary ýerleşendir. Bagryň patologiýasynda şol sapajyklaryň mukdary köpelip, ol ýerde gan damarjyklaryny gysyp gan aýlanyşyga päsgelçilik döredip, (bagryň sirrozy) bagryň kadaly işlemegini bozýar.

Bagryň 70%-i suwdur (*18-nji tablisa seret*). Emma bagryň umumy agramy we onuň düzümi giň aralykda üýtgeýändir. Beden çişinde bagyrdaky suwuň mukdary 80%-e çenli ýokarlanmagy ýa-da bedeniň ýag distrofiýasynda şol görkeziji 55%-e çenli aşaklanmagy mümkindir. Bagyrdaky proteiniň mukdary örän ýokary. Onuň gury agramynyň ýary proteiniň deňişi we proteinleriň hem 90% bölegini globulinler tutýar. Bagyrdaky dürli fermentler bardyr. Lipidlerden esasy gliseridler, fosfolipidler we holesterindir. Lipidleriň ortaca mukdary 5%-e deň bolsa-da, adam semrän ýagdaýynda onuň mukdary bagryň agramynyň 20%-e çenli ýetýär. Bagryň ýag distrofiýasynda lipidiň mukdary onuň 50 % mukdaryna deň bolmagy mümkin.

Bagyr özüniň 2-6% mukdaryna deň glikogen saklaýar (150-200gr). Bagryň parenhimasynyň zeperlenmegi bilen baglanyşykly patologiýalarda glikogen belli derejede aşaklanýar. Glikogenoz ýaly dogabitdi kesellerde glikogeniň mukdary bagryň agramynyň 20 % we ondan-da ýokary mukdarda ýygnanmagy mümkin.

Demir, mis, marganes, nikel we başga-da birnäçe metallaryň mukdary beýleki agzalara garanynda bagyrdaky ýokarydyr.

## 4.2. Bagryň wezipesi

Bagryň orny madda çalşygynda örän uludyr. Şonuň üçin hem, bagra bedeniň biohimiki laboratoriyasy diýilýär. Daşky gurşawdan düşýän iýmit maddalary, aşgazan-ichege ýolunda özleşdirilenden soňra ilki bilen

bagra düşýär we ondan soňra beýleki dokumalara we agzalara ýaýradylýar. Bagyrdan her minutda 1,2 l gan geçýär. Şol ganyň 70%-i derweze wenadan geçýär we ähli içegeden sorulyp alnan iýmit maddalaryň içegede özleşdirilen önümleridir. Şeýlelikde, bagyr bedene düşýän iýmit maddalaryny ilki bilen garşylaýar we belli-belli toparlara bölüp sortlaşdyrýar we ýerleşdirýär. Aýry-aýry agzalara we dokumalara zerur bolanlaryny, şol ýerik gan ýa-da öt bilen ugradýar.

Bagyrda bedeniň agzalary we dokumalary üçin şol dokumalaryň ýerine ýetirilmegi üçin zerur bolan birleşmeler öndürilýär. Şol sanda ganyň esasy proteinleri bagyrda döredilýär. Glýukoza, lipidler, keton maddalary we bulardan başga-da örän az mukdarda, emma agzanyň ýerine ýetirilmegi üçin wajyp bolan birleşmeler bagyrda öndürilip, şol agzalara we dokumalara ugradylýar.

Azot birleşmeleriniň çalşygynda emele gelýän ammiak diňe bagyrda zähersizlendirilip moçewina öwrülýär.

Bagryň içegede iýmiti özleşdirmekde ähmiýeti uludyr. Ol ýerde öt turşulary we ödüň düzümine girýän beýleki birleşmeler bagyrda öndürilip, içegä düşýär. Bagyrda bellibir derejede çykarylş wezipe hem alnyp barylýar. Holesteriniň bedenden çykarylşy bagryň üsti bilen içegeden holesteriniň kristallary görnüşinde çykarylýar. Gemoglobiniň dargamagyndaky emele gelýän gem öt menekleri görnüşinde bagryň üsti bilen çykarylýar.

Içegede proteinleriň mikrobedenjikleriniň täsirinde çüýremekligiň netijesinde emele gelýän ýokary derejeli zäherli maddalary zähersizlendirmekde we soňundan bedenden çykarmakda bagryň ähmiýeti uludyr. Soňra hem bedene iýmit bilen düşýän, emma beden üçin mahsus bolmadyk birnäçe ýagdaýlarda bolsa zäherli häsiýetli maddalar (ksenobiotikler), esasan, bagyrda okislendirilip bedenden çykarylýar. Şeýle özgerişmeler bilen baglanyşykly bedene düşýän derman serişdeleri hem üýtgedilip bedenden çykarylýar.

### 4.3. Bagryň uglewodlaryň çalşygynda orny

Ganda glýukozanyň mukdary mydamalyk we 5 mmol/l-e deňdir. Şol derejäniň üýtgedilmän saklanmagy bedeniň, esasan-da nerw ulgamynyň kadaly işlemeginiň in bir wajyp şertleriniň biridir. Şeýle

ýagdaý bagyrda glikogeniň glýukozadan döredilmeginiň tizliginiň we onuň glýukoza dargadylmagynyň tizliginiň biri-birine bolan arabaglanyşykda saklanmagynyň netijesidir.

Glýukozadan bagyrda glikogeniň döredilmeginiň esasy maksady glýukozanyň ganda kadaly derejesini saklamaklyk üçin zerur bolan uglewodyň mukdaryny döretmekden ybarat. Sebäbi ýmit bilen mydama ýeterlik mukdarda uglewodyň düşmezligi mümkin. Şonuň üçin hem, bu hadysa ätiýaçlyk wezipäni ýerine ýetirýär.

Glýukozanyň esasy çalşygy bagyrda geçýär. Glýukozanyň bedende utilizirleşmeginde ýada dargamagynda wajyp orny bagyrdaky geksokinaza (glýukokinaza) fermenti eýeleýär. Bu ferment glýukozany, onuň metabolism işjeň görnüşine glýukoza-6-fosfata öwürýär. Ýmitden soň glýukozanyň mukdary derweze wenanyň ganynda ýokarlanylýp  $20 \text{ mmol/l}$ -e çenli ýetmegi mümkin. Glýukoza bagyr öýjüklerine sorulyp, ol ýerde glýukoza-6-fosfata öwürülenden soň, glikogeniň döreýşine we glýukozanyň dargaýyş ugruna gatnaşýar. Bagyrda glýukoza özüniň esasy okislenme katobolizm ugry boýunça dargaman, ilki bilen lipidleriň döredilmegi üçin zerur bolan ýag turşularynyň we gliseriniň döredilmegine gatnaşýar. Emma soňundan glýukozanyň az mukdary ol ýerde  $\text{CO}_2$  we  $\text{H}_2\text{O}$  çenli dargamagy hem geçýär.

Bagra glýukozanyň **pentozfosfat** okislendiriş ugry hem mahsusdyr. Bu ugruň netijesinde, ýag turşulary öndürmeklik üçin, holesterini we beýleki steroidleri döretmek üçin gerek bolan gaýtaryjy potensial  $\text{NADFH}_2$  görnüşini öndürilýär. Soň glýukozadan şu ugruň netijesinde emele gelýän ribozanukleotidler nuklein turşularynyň döredilmegine we makroergiki fosfatlaryň döremegine gatnaşýarlar.

Bagyrda glýukozanyň dargamagy bilen bir hatarda onuň kiçi molekulýar birleşmelerden, glýukoneogeneziň netijesinde öndüriliş hadysasy hem bolup geçýär. Bagyrda glýukoneogenez, esasan, laktatdan, aminoturşulardan we gliserinden geçýär. Glýukoneogeneze leýsinden özge ähli aminoturşular gatnaşýandyr.

Şeýlelikde, bagyrda glýukozanyň döreýşi we onuň dargaýyşy bilen baglanyşykly dürli hadysalar geçýär. Bu hadysalary sazlaşdyrmakda we bedeniň talabyna laýyklykda uglewodlaryň çalşygyny bellibir ugra ugratdyrmakda bagryň wezipesi örän uly. Şu nukdaýnazar-

dan uglewodlaryň bagyr çalşygynda wajyp orny glýukoza-6-fosfat eýeleýär. Glýukoza-fosfat bagyrda glikogeniň fosforeliz ýoly bilen dargaýşyny birden togtadýar. Glikogeniň döreýşinde uridindi-fosfaglýukoza glýukozanyň fermentleşme hadysasynyň üsti bilen getirilişini işjeňleşdirýär we soňundan onuň glikolitiki dargaýşyna gatnaşmaga giň ýardam edýär.

Böwrekde, inçe içegäniň diwarynda we esasan-da, bagyrda glýukoza-6-fosfatyň dargamagy ganda erkin glýukozanyň çeşmesi bolup hyzmat edýär.

Beýleki monosaharidleriň (fruktoza we galaktoza) bedende çalşygy diňe glýukoza-6-fosfata öwrülmeklik bilen geçýär. Ýlimit bilen bedene düşýän **fruktozanyň** 80% mukdary bagyrda geksokinazanyň täsirinde fruktoza-6-fosfata öwrülýär. Ol hem geksozofosfatizomerazanyň katalizleşdirilmeginde glýukoza-6-fosfata öwrülýär. Fruktozanyň galan mukdary bagyrda fruktokinazanyň gatnaşmagynda fruktoza-1-fosfata öwrülýär. Fruktoza-1-fosfaty fruktoza-6-fosfata öwürýän mutaza fermenti bolmanlygy üçin, ol diňe bir ýeke-täk çalyşma ugry bilen ferment fruktoza-1-fosfatyň aldolzasynyň katalizleşdirmeginde bagyrda dioksiaseton fosfata we gliseraldegide dargamak bolan çalşygyny dowam edýär.

Galaktoza ferment galaktokinazanyň täsirinde galaktoza-1-fosfata öwrülip bagyrda glýukoza-6-fosfatyň çeşmesi bolmagy mümkin ýa-da geksoza-1-fosfat-uridiltras-ferazanyň we galaktoza-1-fosfat-uridiltransferazanyň gatnaşmaklarynda galaktozanyň işjeň görnüşi UDF-galaktoza öwrülmekden ybaratdyr. Soňky fermentleriň ýetmezçiliginde çaga bedeni galaktozany özleşdirmek ukybyny ýitirip, bedende galaktozemiýa keseliň döremegine getirýär.

#### 4.4. Bagryň protein çalşygynda orny

Bagyr protein we aminoturşy çalşygynda esasy orny eýeleýär. Bagyrda ganyň albuminleriniň ähli mukdary,  $\alpha$ -globulinleriň 75-90%, we  $\beta$ -globulinleriň 50% mukdary döredilýär. Protrombin, fibrinogen, prokonwertin we proakselerin ýaly wajyp proteinler hem bagyrda döredilýär. Moçewinanyň döreýşi diňe bagyrda geçýär. Şeýle hem aminoturşy çalşygynyň iň bir wajyp hadysalary – aminoturşularyň

dezaminirleşme we transaminirleşme özgerişmeleri bagyrdaky geçýär. Bagyr holiniň, peşew turşusynyň we kreatiniň bedende öndürilýän oýagydyr. Şonuň üçin hem, bagyr patologiyasynda ýokarky görkezilen özgerişmeleriň üýtgemekligi amaly lukmançylykda ilkinjiler bolup yüze çykýar. Meselem, patologiyalaryň täsirinde gepatositleriň wezipeleşmegi bozulyp, ganyň albuminleriniň döreýiş tizligi aşaklanyp gipoproteinemiýa getirýär. Netijede, ganyň osmos (onko) basyşy aşaklanyp bedende çişniň döremegine, soňra hem assit suwuklygyň ýygnanmagynyň sebäbi bolup çykyş edýär. Barlaglarda bagryň sirrozynda assit bilen geçýän görnüşinde, onuň assitsiz geçýän görnüşini bilen deňeşdirilende, ganyň protein mukdary 20% aşakdadygyny görkezdi. Soňra-da bagryň atrofiýasy bilen geçýän patologiyalarda ganyň proteinsiz azotynyň mukdary 3-4 mmol/l-den (kadaly derejede) 20 mmol/l-e çenli ýokarlanýandygy kesgitlendi.

#### 4.5. Bagryň lipidleriň çalşygynynda orny

Lipidleriň çalşygy bilen baglanyşykly ähli fermentleriň görnüşleri bagyrdaky duş gelýär. Bagyrdaky ýag turşularynyň döredilişi we olaryň dargaýşy geçýär. Keton maddalaryň döreýşi hem ilki bilen bagyrdaky geçýär.

Bagyrdaky döredilen gliseridler şol ýerde galýar ýa-da lipoproteidler görnüşinde ganyň çykarýlýar. Ganyň pre- $\beta$ -lipoproteidleriniň (örän aşak dyklyly lipoproteidleri-ÖADLP) we  $\alpha$ -lipoproteidleriniň (ýokary dyklyly lipoproteidleri-ÝDLP) emele gelýän ýeri diňe bagryň gepatositleridir.  $\beta$ -lipoproteidleriň (aşak dyklyly lipoproteidleri-ADLP) emele gelýän ýeri ganyň plazmasydyr.

Keton maddalary hem çylşyrymly geçýän hadysanyň netijesinde bagyrdaky döreýär. Emele gelen keton birleşmeleri bagyrdaky gan bilen beýleki agzalara we dokumalara (myşsa, böwrek, beýni we başgalar) getirilýär we şol ýerde hem oksidlendirilip energiýa çeşmesi bolup ulanylýar. Emma bagyrdaky keton maddalary oksidlenmeýär.

Fosfolipidleriň döreýşi hem-de olaryň dargaýşy bagyrdaky ýokary tizlikde geçýär. Fosfolipidleriň döreýşinde ýag turşulary bilen gliserinden başga-da azot esaslary (holin, etanolamin, serin we başgalar) we fosfor turşusynyň galyndysy gerekdir. Fosfat iony bagyrdaky ýe-

terlik derejede bolsa-da, holiniň mukdar taýdan ýetmezçiligi bolup fosfatidilholiniň bagyrda döremegine päsgelçiligiň emele gelmegi mümkin. Şeýle ýagdaýda fosfolipidiň döreyşi gaty peselýär we onuň ýerine gliseridleriň döreyşi ýokarlanyp, olar bagyrda ýygnanyp başlaýar. Netijede, bagryň ýag distrofiýasyna getirýär. Bagryň wezipesi bozulyp onuň kesellemegi döreyär. Şu ýagdaýdan bedeni halas etmek üçin lipotrop serişdelerini (holin, metionin) ulanyp bejeriş çarelerini geçirmeklik zerurdyr. Bagyr patologiýalarynda şeýle ýagdaýyň önüni almak üçin metionini köp saklaýan tworog ýaly iýmit önümlerini giňden ulanmaklyk maslahat berilýär.

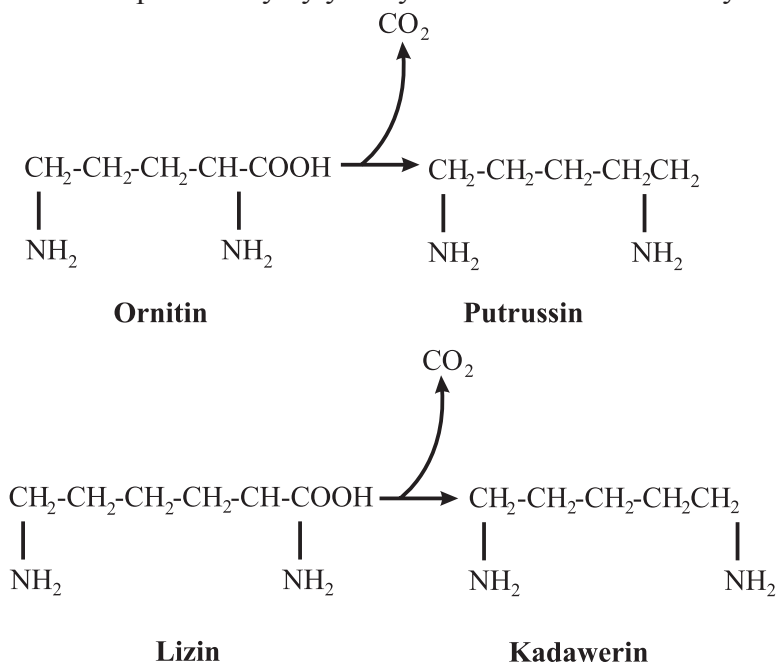
Adam bedeninde steroidleriň, şol sanda holesteriniň çalşygynda bagyr aýratyn orny eýeleýär. Bagyrda holesterin asetil-koA-dan döredilýär. Hadysa ferment  $\beta$ -gidroksi- $\beta$ -metilglýutaril-koA-reduktaza tarapyndan katalizleşdirilýär we fermentiň işjeňligi holesteriniň döreyşiniň umumy derejesini kesgitleýändir. Holesteriniň döreyiş tizligi onuň iýmit bilen düşýän ýagdaýyna baglydyr we otrisatel aragatnaşykda täsir edýär. Eger-de iýmit bilen holesterin az mukdarda düşse, onuň bagyrda döreyşi güýçlenýär we tersine, köp mukdarda düşse onuň döreyşi aşaklanýar.

Holesteriniň öt turşulary görnüşinde we onuň özüniň bedenden çykarylşy hem bagryň üsti bilen geçýär. Bagyrda holesterin ýag turşulary bilen birleşip, onuň efirini emele getirýär. Ýag turşularyndan bu hadysa olein we linol turşulary gatnaşýar we ol turşularyň çeşmesi bolup lesitin çykyş edýär. Hadysa ferment lesitin-holesterin-asetil-transferaza tarapyndan katalizleşdirilýär.

Bagyrda dörän holesterin we onuň efiri gana düşýär. Şeýlelikde, ganda holesteriniň erkin we ýag turşulary bilen birleşen görnüşleri bardyr. Kadaly ýagdaýda ganda holesteriniň efiri bilen onuň erkin görnüşiniň biri-birine bolan aragatnaşygy 0,5-0,7-ä deňdir. Bagyr zeperlenende ol ýerde holesteriniň döreyşi aşaklanýar we netijede, holesteriniň erkin görnüşi, esasan-da, onuň efiri mukdar taýdan peselýär we aragatnaşyk koeffisiýenti 0,3-0,4-e çenli aşaklanmagy mümkindir. Holesteriniň döreyşiniň aşaklanmagy keseliň ýagdaýynyň peselmeklik alamatydyr.

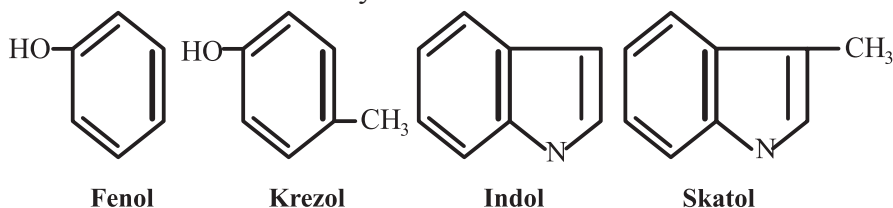
## 4.6. İçegede proteinleriň çüýremeginde emele gelyän önümleriň bedenden çykarylşy

İçege mikrobedenjikleriň täsirinde içegede proteinleriň protolitiki dargamagyň netijesinde emele gelyän aminoturşular dürli özleşdirilmelere duçar bolýarlar. Şol özgerişmelerde spirtler, biogen aminler, ýag turşulary, keto we gidroksi turşular bilen bir hatarda, adam bedeninde ýokary derejede zäherli birleşmeler hem döreýär. Kükürtli aminoturşularyň içegede dargamagynda kükürtli wodorod we metilmerkaptan emele gelse, aromatiki aminoturşulardan fenol, krezol, indol we skatol ýaly zäherli birleşmeler we diaminoturşulardan kadawerin we putrussin ýaly ýokary zäherli önümler döredilýär.



Putrussine we kadawerine «jesed zäherleri» hem diýilýär. Sebäbi jesiň mikrobedenjikleriň täsirinde makrobedeniň dargamagynda şeýle birleşmeler köp mukdarda döreýärler. Diaminler kadaly ýagdaýda ganda kesgitlenmeyär, olar içege diwarjygynyň öýjüklelerinde diaminoksidazalaryň täsirinde dargadylýar. Emma holera we gastroenteritleriň agyr geçýän görnüşinde peşewde bu aminler kesgitlenýär.

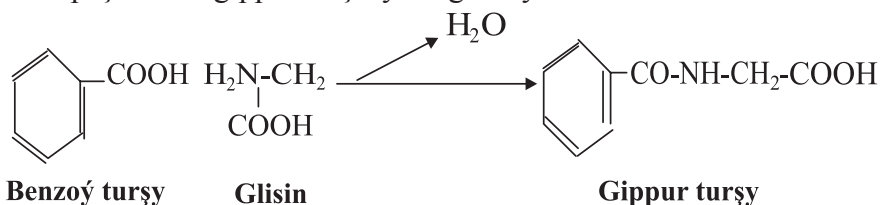
Içegede tirozinden krezol we fenol emele gelyär we triptafandan hem skatol bilen indol döreyär.



Ähli zäherli maddalar içegeden sorulyp gana düşýärler, derweze gan damar ulgamy bilen bagra getirilýärler. Ol ýerde ýokarky görkezilen zäherli birleşmeler zähersizleşdirilip ganyň üsti bilen böwrekden peşew bilen çykarylýar. Hadysa gowy öwrenilen. Bagyrdy arilsulfotransferaza we UDF-glýukuroniltransferaza fermentleriň katalizleşdirmeklerinde zäherli birleşmeleri kükürt turşusy, 3-fosfoadenozin-5-fosfosulfat görnüşine getirilip we glýukurin turşusy hem uridindifosfoglýukuron turşusy görnüşine getirilip birleşdirilýär. Emma indol we skatol önürti okislendirilip indoksil we skotoksil ýaly birleşmelere öwrülýär. Fermentler arilsulfotransferazanyň we UDF-glýukuroniltransferazanyň täsirinde fenol-fenolsulfat we krezol-krezolglýukuronat we indoksil-indoksilsulfata, skotoksil-skotoksilglýukuronata ýaly jübütleşen, zähersiz birleşmelere öwrülýärler. Ol zähersiz efir görnüşindäki birleşmeler ganyň üsti bilen böwrekde peşew bilen bedenden çykarylýar.

Kükürt turşy indoksiliň kaliý we natriý duzlaryna «**haýwan indikany**» diýilýär. Şol duz hem peşew bilen çykarylýar. Peşewde indikanyň mukdaryny kesgitlemek bilen içegede proteinleriň çüýremesiniň tizlik derejesi anyklanýar we şol görkezijiniň, esasynda hem, bagryň wezipeleşme ýagdaýy barada amaly lukmançylykda maglumat alynýar.

Ýeri gelende görkezsek, ýagny amaly lukmançylykda bagryň funksional ukybyny kesgitlemek üçin **Kwikanyň** nusgasy hem ulanylýar. Bu nusgada barlanýan adama benzoý turşusy berlenden soň, onuň peşewinde gippur turşusy kesgitlenýär.





Deñlemeden görnüşi ýaly, benzoý turşusyny bagyrda zähersizlendirmek üçin, ony glisin bilen birleşdirip gippur turşy öndürilýär we ol hem peşew bilen çykarylýar. Hadysanyň mukdar taýdan çykaryş tizligi bagryň zähersizleşdirme wezipesini görkezijidir. Içegede, esasan, ýogyn içegede, adam doglandan soňra tä ölýänçä dowamly we dyngysyz ýagdaýda proteinleriň çüýremekligi geçip durandyr. Hadysanyň netijesinde döreýän zäherli maddalaryň mukdary we hili içege mikrofloranyň düzümine baglydyr. Ýýmitiň düzgüniniň we ýýmitiň sanitariýa we gigiýena düzgünleriniň bozulmagy içege mikroflorasynyň düzümini üýtgedip, patogen mikrobedenjikleriň düşmegine getirýär. Netijede, kolitler we enterokolitleriň döremegi bilen gana düşýän zäherli maddalaryň hiliniň üýtgemegi we mukdarynyň ýokarlanmagy bagra agyr sütem salyp, onuň tiz zeperlenmeginiň esasy sebäbi bolup çykyş edýär.

Içegede proteinleriň çüýremekliginiň derejesiniň ýokarlanmagy bagryň zeperlenmegi bilen bilelikde bedeniň ähli agzalarynyň we dokumalarynyň wezipeleriniň üýtgemegine alyp baryp, şol agzalarda ýa-da dokumalarda patologiya hadysalarynyň döremeginiň hem, köplenç, sebäbidir. Şonuň üçin-de amaly lukmançylykda lukmançylyk ugruna garamazdan, ilki bilen syrkawyň içege ýagdaýyna üns bermelidir we içege mikroflorasynyň kadaly ýagdaýda bolmagyny gazanmalydyr.

#### **4.7. Bagyrda mikrosomal okislenme we konýugirleşme hadysalary**

Bagyrda geçýän zähersizlendirme hadysalar iki döwürde geçýär. Ilki bilen zäherli we bedene zerur bolmadyk maddalar okislenme-gaýtarylma ýa-da gidroksirleşme hadysalaryň üsti bilen şol birleşmelerde gidroksil, karboksil, sulfidril, amino we başga toparjyklar dikeldilýär. Ikinji döwürde bolsa şol toparjyklaryň üsti bilen dürli birleşmeler (glýukuron turşusy, kükürt turşy, glisin, glýutamin we başgalar) bilen birleşip beden üçin zähersiz ýa-da az zäherli maddalar emele getirilýär.

Özgerişmäniň ilkinji döwri üpjün etmekde bagyr öýjükleriniň mikrosomal böleginde geçýän okislenme hadysasy gatnaşýar. Okis-

lenme hadysa öýjügiň endoplazmatik torunda ýerleşen p450 sitohromlar tarapyndan alnyp barylýar. Gepatositleriň endoplazmatiki p450 sitohromlaryň, biri-birinden özleriniň substrat aýratynlyklary boýunça tapawutlanmaýan, birnäçe görnüşleri bardyr. Ol görnüşleri molekulýar kislorody we NADF  $H_2$  ulanmaklyk bilen şu aşakdaky özgerişmeleri katalizleşdirýärler.

Gidroksirleşme  $RH \rightarrow HOR$

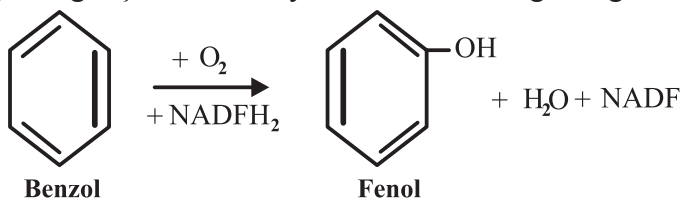
Epoksirleşme  $R-CH=CH-R \rightarrow R-\underset{\text{O}}{\underset{\diagup \quad \diagdown}{CH-CH}}-R$

Sulfookislenme  $R-S-R \rightarrow R-\underset{\text{O}}{\underset{\parallel}{S}}-R$

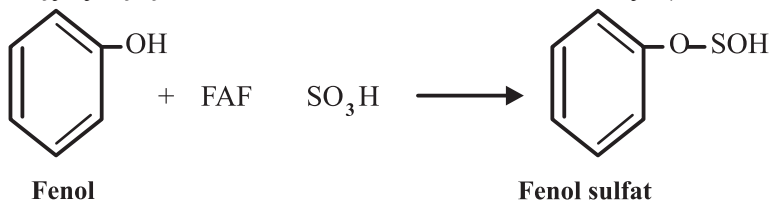
Dezalkilleşme  $ROCH_3 \rightarrow ROH + H-\underset{\text{H}}{\underset{\parallel}{C}}=O$   
 $RNHCH_3 \rightarrow RNH_2 + H-\underset{\text{H}}{\underset{\parallel}{C}}=O$

Nitrobirleşmeleriň gaýtarylmasy  $RNO_2 \rightarrow RNH_2$

Şeýle özgerişmäni benzolyň fenola öwrülmeginde görmek bolar.



Bagyrda köp ýaýran konýugirleşme özgerişmelere glýukuron we kükürt turşylaryň birleşmeleri bilen geçýän özgerişmeler degişlidir. Glýukuron turşynyň çeşmesi bolup, UDF-glýukuronat gatnaşsa, kükürt turşynyň çeşmesi 3-fosfoadenozin -5-fosfosulfatdyr (FAF- $SO_3H$ ).



Özgerişmelerin netijesinde zäherli maddalaryň zäherliligi aşaklanmak bilen ol birleşmelerin suwa ymtylmaklyk (gidrofillik) häsiýeti hem ýokarlanyp eremeklik ukybyny we şonuň bilen birlikde böwrekden çykarylş mümkinçiligide artdyrylýar.

Ýokarda görkezilen mehanizmlerin gatnaşmagynda gemoglobiniň gem böleginiň dargamagynda emele gelen **bilirubin** hem zähersizleşdirilip bagryň üsti bilen içegä öt menekleri görnüşinde öt bilen çykarylýar. Bagyrdaky bilirubiniň molekulasy iki molekula glýukuron turşusy bilen birleşip diglýukuronat bilirubine öwrülýär. Bilirubin suwda eremeýän, ýokary zäherli birleşmedir. Emma diglýukuronit bilirubin suwda gowy ereýär we zähersizdir.

**Gormonlaryň** dargamagynda we olaryň utilizleşmeginde bagryň orny uludyr. Gormonlaryň madda çalşygyny sazlaşdyrmakda wajyp wezipelerin biri hem olaryň öz wagtynda işjeňlik ukybyny ýitirmeklikdir. Hadysa esasan hem, bagyrdaky geçýär. Gan bagyrdan bir gezek geçenden soňra insuliniň 80% mukdary dargadylyp işjeňsizleşdirilýär. Şu gormonyň bagyrdaky işjeňsizleşdirilmegine iki ferment gatnaşýar: bir fermentiň täsirinde insuliniň molekulasyndaky disulfit baglanyşyklary gaýtarylyp insulin A we B polipeptidlere dargayar. Soň ikinji ferment – insulinaza ol peptidleri gidrolizleşdirip aminoturşulara dargadýar.

Adrenalin we noradrenalin monoaminoksidazalaryň täsirinde dezaminirleşdirilýär, gidroksil toparjygy metilirlenenden soň kükürt ýa-da glýukuron turşulary bilen konýugirleşdirilip peşew bilen çykarylýar.

Steroid gormonlary özüniň işjeňligini bagyrdaky gidroksilaza fermentleriniň täsirinde ýitirýärler we şol ýerde glýukuron we kükürt turşulary bilen jübüt birleşmeleri döredip bedenden çykarylýarlar. Tiroksin hem bagyrdaky dezaminirleşip keto önümi görnüşinde özüniň fenol bölegi bilen kükürt we glýukuron turşulary bilen konýugirleşip peşew bilen çykarylýar.

Şeýlelikde, bagyr öýjüklerinde geçýän mikrosomal okislenme bedeniň metabolizminde döreýän, köplenç, zäherli we öýjük metabolizmi üçin soňa baka zerur bolmadyk aralyk birleşmeleri özgertmek we soňundan şolary bedenden çykarmak işini ýerine ýetirmek bellibir özgerişmelere baglanyşyklydyr. Umuman bagryň şeýle

wezipeleşme bilen häsiýetlenmegi bu agzanyň bedende wajyp işlerini alyp baryandygyny görkezýär.

Derman serişdeleri bedende bellibir wagt geçenden soň özüniň täsirini ýitirýärler. Olar öz gurluşyny üýtgedip ýa-da üýtgetmän bedenden çykarylýar ýa-da bedende dargadylyp soňky maddalar görnüşinde çykarylýar. Meselem, fenobarbital derman önümleriniň (lýuminal) 10% mukdary bedenden özgerdilmän çykarylýar, galan mukdary molekulanyň fenol toparjygynyň üsti bilen gidroksirleşip, soňundan glýukon turşy bilen konýugirleşen görnüşinde çykarylýar. Gije-gündiziň dowamynda dermanyň bejeriş dozasyňyň ýarpy mukdary çykarylýar. Amaly lukmançylykda giňden ulanylýan aspirin bedenden glýukuron turşy ýa-da gliserin bilen konýugirleşen ýagdaýda ýa-da gentizin turşy görnüşinde çykarylýar.

Täze bolan çagalarda dermanlaryň konýugirleşme we şonuň bilen birlikde hem şol dermanlaryň metabolizmi doly uýgunlaşan ýagdaýda däl. Şol sanda glýukuroniltransferaza fermentiniň işjeňligi bir aýlyk çagalarda uly adamlar bilen deneşdirilende 4 esse aşakdyr. Şonuň bilen baglanyşykda dermanlaryň metabolizmi hem-de olaryň bedenden çykarylyş tizligi hem aşakdadyr. Çagalarda dermanlaryň zähersizleşmesi pes tizlikde geçýänligi sebäpli dermanlaryň mukdary çaganyň beden agramyna laýyklykda hasaplanylýanda uly adamlara garanyňda aşakdadyr.

Bagryň mikrosomal okislenme hadysasynyň esasy fermenti sitohrom P 450 we beýleki fermentler, şol sanda konýugasiýa hadysasyna gatnaşýan fermentler, birnäçe dermanlaryň täsirinde indusirleşip fermentiň emele geliş tizligi ýokarlanýar. Netijede, dermanlaryň himiki özgerişdirilme hadysasy ýokarlanyp, dermanyň bejeriş täsiri aşaklanýar. Şeýle dermanlar dowamly ulanylanda olaryň gündelik bejeriş dozalaryny (mukdaryny) köpeltmek zerurdyr.

#### 4.8. Bagryň patologiýasy

Bagryň gurluş aýratynlygy boýunça bagyr dokumasy beýleki dokumalara garanyňda örän näzik gurlan dokumadyr. Hepatositleri we beýleki bagyr öýjüklerini dürli mehaniki täsirlerden goramak üçin öýjükleriň arasynda birleşdiriji dokuma elementleri, esasan-da, kolla-

gen sapajyklary, glikanlar we proteoglikanlar ýaly gurluşlar ýeterlik derejede ýaýran däldir. Soň hem bagyr öýjükleriniň öýjük perdejikleri bagryň umumy wezipeleşmegine işjeň gatnaşýan **mikroworsinkalar, sinusoidler** we başga gurluşlar bilen üpjün edilip, bagryň umumy beden metabolizminde alyp barýan wajyp wezipesinde ýardam etmeklige gönükdirilendir. Bagyr öýjükleri bilen sinusoidleriň arasynda proteinli **Dissen** giňişliginiň döremegi, sinusoidlerde gan akysynyň haýal tizlikde geçmekligi we biri-biriniň arasynda gür anastamozly öt hem-de gan kapillýarlaryň giň ýaýran torlaryň bolmagy bagryň metabolismm, gorag, çykaryş we beýleki wezipelerini ýanaşykly alyp barmaklygy bilen baglanyşykly gurluşdyr.

Bedeniň her bir agzasy bellibir aýdyň wezipäni alyp barmaklyga niýetlenip, esasan hem, şol wezipe bilen çäklenendir. Myşsa ýygrylmaklyk wezipäni alyp barsa, böwrek bedeni arassalaýyş, çykaryş wezipäni ýerine ýetirýändir, ýürek gan aýlanyşygy mehaniki taýdan üpjünleşdirmekdir. Şu nukdaýnazardan bagryň wezipesi birnäçe görnüşden ybaratdyr. Onuň iň esasy we wajyp wezipesi hem bedeniň ähli agzalarynyň we dokumalarynyň kadaly wezipeleşmegi üçin, umumy öýjük metabolismmi, şonuň bilen baglanyşykly hem madda we energiýa çalşygyny sazlaşykly alyp barmakda bedeniň merkezi agzasydyr. Şu ýagdaýa laýyklykda bedeniň haýsy-da bolsa bellibir agzasy ýa-da ulgamy patologiýa hadysasyna uçrasa, şol hadysa, köplenç, bagryň zeperleşmegi bilen baglanyşykly geçýär. Şonuň üçin hem bagyr patologiýalary amaly lukmançylykda wajyp orny eýeleýär. Daşky gurşawdan bedene iýmit bilen düşýän dürli maddalaryň otrisatel täsiri ilki bilen bagra düşýär. Şeýlelikde, bagyr daşky gurşawyň we içege mikroflorasynyň gatnaşmagynda emele gelyän patogen täsirleriň ilkinji akseptorydyr. Şol täsirleriň netijesinde ilkinji bolup bagyr öýjükleri zeperlenýärler we bellibir derejede zeperlenenden soň, ol täsirler bedeniň beýleki agzalarynda we dokumalarda patologiýanyň döremegine getirýär. Şonuň üçin hem amaly lukmançylykda içki gurşawy gorap saklamakda, bagryň kadaly wezipeleşmegini gazanmak üçin bellibir çäreler alnyp barylmaladyr. Ol çäreleriň esasy hem iýmit düzgünini we häzirki zaman iýmitiň sanitariýa we gigiýena düzgünlerini doly berjaý etmekden ybaratdyr.

Bagyr patologiýalary dürli-dürlüdür we köpsanlydyr. Umuman alnanda adamda bagyr keselleri, köplenç, bedeniň ýaşayyş döwürleri bilen baglanyşykly geçýändir diýmek bolar. Adamyň çagalyk döwründe, bedende madda çalşygynyň bozulmagy bilen baglanyşykly dogabitdi we nesil yzarlaýan keselleri mahsusdyr. Adamyň orta ýaşlarynda, 25-40 ýaşlarynda, esasan, bagyr öýjükleriniň zeperlenmekleri bilen baglanyşykly, şol sanda zäherli maddalaryň (alkagol ýa-da toksiki gepatitler), ýokanç keselleri çagyryan wiruslar, (wirus gepatiti) we başgalaryň gatnaşmagynda döreýän bagyr keselleri mahsusdyr. Adamyň ömrüniň soňunda bagryň dowamly zeperlenmeginiň netijesinde bagyr öýjükleri dargadylyp, olaryň ýerine birleşdiriji dokumanyň ösmegi sebäpli, bagyr özüniň wezipesini ýitirýär, bagryň dokumasy gutarýar we bagryň sirroz keselini döredýär. Iýmit bilen dowamly konseragen birleşmeleriň bagra düşmegi bilen bagyrda howply çiş keseli ýa-da bagryň ilkinji kanseri döreýär. Bagryň kanseri beýleki agzalardan şol keseli getirmeklik (metostazy) bilen hem, köplenç, döräp bilýär.

Şu görkezmeler umumylaşdyrylyp alnan görkezmedir. Bagra mahsus bolan dürli patologiýalar adamyň ähli ýaş döwründe duş gelmekligi mümkindir.

## 4.9. Bagyr öýjükleriniň ýetmezçilikleri

Bagyr kesellerinde, şol sanda gepatitlerde (toksiki we wirus gepatitleri) we bagryň sirrozynda, patologiýa hadysanyň täsirinde bagyr öýjükler zeperlenýärler. Netijede, ilkinjiler bolup bagyr öýjüklerinde metabolizmiň bozulmagyna getirýär. Bagyr keselli adamlary bagrynda dermanlary zähersizleşdirmek hadysanyň tizligi aşaklananlygy sebäpli şol adamlar dermanlara ýokary duýgurlyk görkezýärler. Bagyr sirrozly keselliler wagtyň geçmegi bilen androgen we estragen gormonlarynyň işjeňsizleşdirilme hadysasy peselenligi sebäpli gonoid mázleriniň atrofirleşmegine getirip, çaga öndürmeklik ukyby peselýär we jynsyna degişli ikinji jyns şekilleri üýtgeýär. Alkogolizm sebäpli döreýän bagyr sirrozy giň ýaýrandyr. Şol sebäplere görä hem alkogolizimli adamlarda we neşekeşlerde ilki bilen bagryň zäherli maddalary

zähersizleşdirmek ukyby aşaklanyp, köpsanly bedeniň zäherli birleşmeleri (ammiagyň, bilirubiniň we toksiki maddalaryň) bedende ýygnanmagynda beden zäherlenip, bagyr komanyň döremegi sebäpli ölüme sezewar bolýarlar.

#### 4.10. Bagyr we himiki kanserogenez

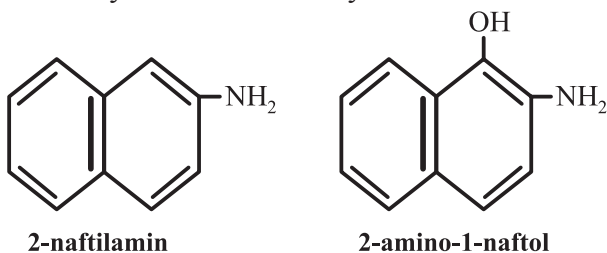
Daşky gurşawdan ýymit bilen bedeniň düzümine mahsus bolmadyk dürli düzümlü birleşmeler düşýärler. Ol birleşmeleriň birnäçesi beden üçin zäherli bolsalar birnäçesi zähersiz bolmak bilen, bedende fiziki-himiki özgerişmeleriň netijesinde zäher hasiýeti eýeläp beden üçin örän howply keselleri döredýärler. Şol sanda kanser keselleriň emele gelmegine getirýärler. Şeýle hadysa hem **himiki kanserogenez** diýilýär. Himiki kanserogenez adam bedeninde kanser keselleriň döremeginde örän köp duş gelyän sebäpleriň biri hasaplanýlar.

XIX asyrdan deriniň kanseri, pejiň tüsse çykarýan turbalaryny arassalaýan işgärlerde duş gelyändigini anyklanylýar we kanserin döremegi daşkömrüň tütüniň we onuň goýy şepbeşiginiň täsirinde emele gelyändigine barada pikir döreýär. Soňra towşanyň derisini köp aýyň dowamynda şol şepbeşiği çalmak bilen, towşanyň derisinde kanseriň emele gelyändigine tejribede görkezildi. XX asyryň ortalarynda daşkömrüň şepbeşiginden kanser çişiniň döremegine gatnaşýan birleşmeler – benzantrasen we başga-da halkaly kondensirleşen uglewodorod birleşmeleri aýrylyp alyndy.

Bagyrdan mikrosomal okislenmäniň netijesinde benzantrasen gidroksirleşip, aralyk birleşme-epokside öwürülýär. Epoksid hem benzanTROSendiola öwürülip özgerişme tamamlanylýar we bedenden peşew bilen çykarylýar. Emele gelen aralyk birleşme epoksid-kanserogen hasiýetli birleşmedir. Epoksid ýokary himiki işjeň birleşme görnüşinde DNT-niň, RNT-niň we proteinleriň molekulalaryny ýokary tizlik bilen alkilirläp, molekulalaryň gurluşynyň bozulmagyna getirýär. Netijede, hem öýjük metabolizmi bozulyp, proteinleriň emele gelşi kadaly ugur boýunça geçmän özgerişdirilen ugur boýunça alnyp barylýar. Emma himiki kanserogeneziň döreýşi belli hem bolsa, onuň geçişi doly öwrenilen däldir.

Himiki kanserogenler köp ýaýran birleşmelerdir. Olaryň tebigy görnüşleri bilen himiki önümçilikleriň netijesinde emele gelýän görnüşleri hem köpdür. Şeýle kanserogenler nefte-himiýa laboratoriyalarda we kärhanalarda işleýän adamlaryň bedenine düşüp kanser keselleriň öýken, dem alyş agzalarda, böwrek hem-de peşew çykaryş ulgamynda döremegine getirýär.

**Anilin** reňklerini öndürýän önümçilikde işleýän işçilerde peşew haltanyň kanseri köp duş gelýändigini bellidir. Şol önümçilikde ulanylýan aromatiki-aminleriň arasynda kanserogen birleşmeleriň bardygyny kesgitlenildi. Şeýle aminlere degişli 2-naftilamin. Şol aminiň esasy metabolizmi bagyrda geçýär we ondan kanserogen birleşme 2-amino-1-naftol emele gelýär. Emma ol birleşme bagyrda konýugirleşme özgerişmäniň üsti bilen peşew bilen çykarylýar. Peşewde şol emele gelen konýugat, peşewiň düzümindäki gidrolaza fermentiniň täsirinde täzeden 2-amino-1-naftola öwürlip, hadysanyň dowamly geçmeginde peşew haltanyň kanserini döredýär.

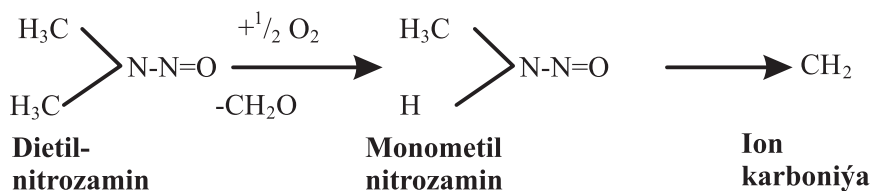


Aromatiki aminlerden ýene bir amin – asetil-aminofluoren, himiki özgerişmeleriň netijesinde bagyrda kanserogen önümi – asetilaminofluorensulfata öwürülýär we bagryň kanserini çagyýar.

**Alfatoksinler** kömelekleriň önümidir we dänelerde we gowy şertlerde saklanylmadyk iýmit önümlerinde köpeliýändir. Alfatoksinler ýokary derejede işjeňlikli kanserogen maddadyr. Olardan iň güýçlilerine **alfotoksin B<sub>1</sub>** degişlidir. Tejribede barlag haýwanjygyn-da kanser döretmek üçin alfortoksiniň şol görnüşini haýwan bedenine bir gezek goýbermeklik alfortoksiniň B<sub>1</sub> görnüşini ukypsyzdyr, emma onuň bagyrda mikrosomal okislenmäniň netijesinde emele gelýän metabolit epoksid şeýle kanserogen hasiýete eýedir.

**Nitrozaminler** bagyrda mikrosomal okislenmäniň netijesinde okislenip karboniýa iony emele getirýär.





Karboniýa iony nuklein turşularyň we proteinleriň metilirlleşmesine gatnaşýar. Nitrozaminleriň çeşmesi bolup, ikinji derejeli alifatiki aminler we nitritler çykyş edýändir. Şol aminleri nitritler bilen täsirleşmeginde nitrozaminler emele gelýär. Aminler we nitritler iýmit bilen, esasan-da balyk önümleri bilen düşýändir. Soňra hem şol önümler eti we balygy konserwirleşdirmek üçin hem ulanylýandyr. Olar gök ösümlüklerde hem bardyr.

#### 4.11. Glikogen keselleri (glikogenozlar)

Glikogen örän çylşyrymly ýokary molekulýar polisaharid, adamyň bedeninde esasy energiýa maddasy bolup hyzmat edýär. Bedeniň ähli agzalarynda we dokumalarynda giňden ýaýran birleşmedir, emma glikogeni köp mukdarda bagyr we myşsa öýjükleri saklaýar. Bagyrda glikogeniň mukdary 2-6% aralykdadyr, myşsada 0,5-den 2%-e çenlidir. 70 kg agramly adamyň myşsalarynda bedendäki umumy glikogeniň 2/3 bölegi yerleşendir.

Glikogeniň molekulasy şahalanan gurluşly, molekulýar agramy hem ägirt uly bolup, onlarça milliondan birnäçe ýüz milliona çenli molekuladyr. Öýjükde glikogeniň molekulasy özüniň örän uly ölçegine görä erän ýagdaýda bolman, diametri 40 nm töweregindäki dänejik görnüşinde yerleşendir. Glikogeniň dänejikleriniň düzüminde (2% töwereginde) protein, ferment glikogensintetaza, glikogenfosforilaza, fosforilazanyň kinazasy we başga-da birnäçe glikogeniň döreýşi we onuň dargaýşy bilen baglanyşykly fermentler yerleşýändir.

Glikogeniň makromolekulýar gurluşy esasy iki fermentiň glikogensintazanyň we glikogeni şahalandyran (transglýukozilaza) fermentiň gatnaşygy esasynda üpjün edilýär. Glikogen-sintaza glikogeniň döreýşine UDF-glýukoza görnüşinde gatnaşýan glýukozanyň molekulasyň aralarynda 1,4-glikozid baglanyşygyny döredip poliglikozid zynjyryny emele getirýär. Şahalandyryjy fer-

ment 1,4-glikozid baglanyşyk bilen birleşen glýukoza galyndylaryndan duran zynjyra 1,6-glikozid baglanyşyk bilen glýukozanyň birleşdirilmegini katalizleşdirýär.

Glikogeniň bedende dargaýşy, esasan, fosforoliz özgerişmäniň netijesinde örän çylşyrymly geçýän hadysadyr. Glikogeniň dargaýş katalizine fosforilaza A we B, fosforilaza B fermentiň kinazasy, fosforilaza A fermentiň fosfatazasy, proteinkinazalar we başgalar hem-de nukleotidler, piridoksal-fosfat, dürli metallaryň iony we başgalar gatnaşýarlar. Fermentleriň işjeňleşmesine adinilatsiklaza ulgamy hem işjeň gatnaşýandyr.

Glikogenozyň adamda döremeginde glikogeniň döreýşine we onuň dargaýşyna gatnaşýan fermentlerden başga-da, glikogenoliz hadysa gatnaşýan fermentleriň hem ähmiýeti uludyr. Şol fermentlere degişli glýukoza-6-fosfatazalar, fosfoglýukozaizomerazalar, fosfoglýukomutazalar we fosfofruktokinazalar.

Glikogen keselleriň adamda döremegi glikogeniň öýjükde artykmaç mukdarynyň ýygnanmagy bilen baglanyşykda geçýän bolsa «**glikogenoz**» diýilýär, eger-de keseliň döremegi bedende glikogeniň doly ýoklugy bilen baglanyşykly ýagdaýda bolsa, «**aglikogenoz**» diýilýär. Glikogen keselleri nesil yzarlaýan dogabitdi kesellerdir we ata-enesiniň genomasynda döreýän genetiki ýalňyşlyklar bilen baglydyr.

Glikogen keseli barada ylmy maglumatda 1922-nji ýyldan bäri bellidir we 1952-nji ýyla çenli bu keseliň alamatlary barada bellibir derejede maglumatlar ýygnaýar. Şol ýyllaryň dowamynda keseliň döremegi uglewod çalsygynyň bozulmagy bilen baglanyşykly geçýändigini anyklanylýar.

Häzirki wagtda glikogenozyň 12 görnüşi we aglikogenozyň bir görnüşi bellidir.

Patologiýalaryň ählisi glikogeniň döreýşini ýa-da onuň dargaýşyny katalizleşdirýän fermentleriň ýa-da glikogen çalsygyna gatnaşýan fermentleriň işjeňliginiň üýtgemeginde ýa-da şol fermentleriň biriniň bedende bolmazlygynda glikogeniň çalsygy bozulyp polisaharidiň bedende mukdar taýdan üýtgemegine getirýär.

Glikogenozyň 12 görnüşiň 10 görnüşinde we aglikogenozda esasy zeperleşýän agza bagyrdyr. Glikogenozyň diňe 2 görnüşinde patologiýa hadysa myşsa dokumasynda geçýär.

**Glikogenozyň I görnüşi.** Glikogenozyň bu görnüşine Girkiň keseli hem diýilýär. 1929-njy ýylda alym Von Girke ilkinji bu keseliň alamatlaryny ýazýar. Alymyň görkezmegine görä, bagyrda we böwrekde köp mukdarda glikogen ýygnanýar. Hadysanyň esasy sebäbi hem glýukoza-6-fosfataza fermentiň işjeňliginiň pes bolmagy bilen baglanyşyklydyr. Bu ferment içege diwarynyň nem bardasynda hem ýokdur. Emma beýleki fermentleriň işjeňligi kadaly derejede. Şeýlelikde, bu keselde glýukoza-6-fosfatyň glýukoza öwürülmeçliginiň bozulmagy bilen geçýär. Keseli alamatlandyryýan görkeziji hem **gepatomegaliýadyr**. Glikogeniň bagyrda mukdary onuň 14-17% mukdaryna çenli ýetýär.

Ganda glýukozanyň derejesi kadadan pesdir, piruwatyň, keton maddalaryň we holesteriniň mukdary bolsa kadadan ýokarydyr. Ganda glýukozanyň aşaklanmagy, bagyrda glýukoneogeneziň güýçlenmegine getirýär. Syrkawlaryň 50% ýaş, çagalyk döwründe ölüme duçar bolýarlar. Dowamly geçýän ýagdaýynda bagyr örän ýokary derejede ulalyp gepatite we sirroza geçmek bilen bagryň howply çişmegine getirýär.

Bejeriş çärelerinde glikogenozyň şu görnüşinde gipoglikemiýa we asidozyň döremegi bilen baglanyşykda çaga akyl taýdan ösmekden galýar. Şonuň üçin hem keseliň şu alamatlaryna garşy bejeriş çärelerini geçirmelidir. Şonuň üçin bejeriş işleri bagyrda glikogeniň mukdarynyň aşaklandyrmagy, ganda ýag turşularynyň, triglisiridleriň we peşew turşynyň mukdaryny aşaklandyrmaga gönükdirilen bolmaly. Bejeriş çärelerde çaganyň iýmitinde fruktoza, galaktoza we sahara, laktoza bolmaly däl. Sebäbi ol disaharidler bedende metaboliki asidozy güýçlendirýär.

**Galotestin** dermany uzak wagtlap ulanmak ganda glýukozanyň ýokarlanmagyna we bagryň ölçegleriniň aşaklanmagyna peýda edýär. Hirurgiýa ýoly bilen hem bejeriş çäreleri bar. Ol ýol derweze wena bilen aşak ýarym wenanyň arasynda anastamoz goýmak bilen aşgazan-içege ulgamyndan akýan gany bagra getirmän, umumy ganaýlanyşyga goşmakdan ybaratdyr.

**Glikogenozyň II görnüşi ýa-da Pompanyň keseli.** Bu kesel barada 1932-nji ýylda Pompe ýazýar. Çaga kadaly sagdyn dogulýar, emma ilkinji hepdelesinde çagada **gipotoniýa** we **kardiomegaliýa**

döreyär. Şu kesel bilen kesellän çaga bir ýaşyň içinde ýürek ýetmezçiliginden ölüme sezewar bolýar. Keseliň ýeňil geçýän görnüşi hem duş gelýär. Adam şu görnüşi bilen 3-4 ýyl, birnäçe ýagdaýlarda bolsa 40 ýaş çenli ýaşamagy mümkin.

Glikogenozyň II görnüşinde turşy  **$\alpha$ -glýukozidaza** fermentiň ýetmezçiligi sebäpli glikogeniň bedende dargaýyş tizligi aşaklanýar. Şu glikogenozda glikogen diňe bagyrda we myşsada ýygnanman, ýürek myşsasynda, öýkende, dalakda, gipofiz mäsizinde, böwrek üsti we galkan görnüşli mäsizlerde, gan damarlaryň diwarynda we birnäçe öýjüklerde köp mukdarda ýygnanýar. Glikogeniň ýygnanmagynyň esasy sebäbiniň biri hem bedeniň ähli agzalarynda turşy lizosomal  **$\alpha$ -glýukozidaza** fermentiň düýbünden ýoklugydyr. Şonuň üçin hem, lizosomalarda glikogeniň dänejikleri ýygnanýar we şonuň esasynda-da glikogenozyň II görnüşine lizosomal keseli hem diýilýär.

**Bejeriş çärelerinde** dietaterapiýa bellibir netije bermeyär. A witaminiň uly dozasy ulanmak we adrenalini (*lg/min/kg*) wenasyňa goýbermeklik hem gowy netije bermeyär. Enzimaterapiýa şol sanda aspergilles nigeriň ferment preparatyny damara goýbermeklik bilen bejerilende, bagyrda glikogeniň mukdarynyň aşaklanmagyna we  **$\alpha$ -glýukozidaza** fermentiň şol ýerde işjeňliginiň ýokarlanmagyny barlaglar görkezdi.

Fermenti liposomlar bilen bedene goýberilende, hem keseli doly bejermeklige getirmedi.

**Glikogenozyň III görnüşü. Koriniň keseli.** Keseliň şu görnüşinde bagyrda we myşsada glikogeniň anomal görnüşü limit-dekstrin ýygnanýar. Glikogeniň bagyrda, myşsada we ganyň öýjüklerinde belli anomal glikogeniň ýygnanmagy şol dokumalarda we öýjüklerde ferment amilo-1,6-glýukozidazanyň ýoklugy bilen baglanyşyklydyr.

Glikogenozyň bu görnüşü **gipoglikoemiýa, gepatomegaliýa, asidoz, ketonuriýa** we ösüşden galmak ýaly özgerişmeler bilen häsiýetlenýär. Glýukoneogeneza gatnaşýan fermentleriň işjeňligi üýtgemeyär we ganda lipidleriň hem-de süýt turşynyň mukdary hem ýokarlanmaýar.

**Bejeriř** çarelerinde esasy orny (dietaterapiýa berhiz) eýeleýär. Şu keselde glýukogenez üýtgemeyänligi sebäpli, syrkawlara düzüminde köp mukdarda proteinleri saklaýan ýmit bermeklik maslahat berilýär. Hirurgiýa bejeriř usuly hem gowy netije görkezmedi.

**Glikogenozyň IV-görnüşi. Andresanyň keseli (1952).** Glikogenozyň bu görnüşi örän az duş gelyän görnüşidir. Häzirki wagta çenli bu keseliň 19 adamda duş gelenligi bellidir.

Keseliň esasy alamatlary gipotoniýa, güýçlenip geçýän **gepatospleno-megaliýa** we bagryň sirrozy. Patologiki özgerişme böwrekde hem duş gelyär. Syrkawda gipoglikemiýa bolmaýar. Ganda süýt turşynyň mukdary kadaly derejede.

Glikogenozyň bu görnüşiniň döremeginiň sebäbi bagyrda, böwrekde, dalakda, myşsada we leýkositlerde glikogeni şahalandyrýan fermentiň ýoklugydyr. Şahalanmadyk glikogeniň ereýjiligi pes bolanlygy üçin bagyrda tiz sirrozyň döremegine getirýär.

**Bejeriliř** çäreleri. Keseliň bejerilişinde dürli serişdeler ulanmaklyk garaşylýan netije getirmedir. Fosforilaza we glýukoza-6-fosfotaza fermentleriň işjeňligini ýokarlandyrýan steroid gormonlary glikogeniň amilopektin görnüşine geçmekligine ýardam etmekligine bellibir netije bermedi;  $\alpha$ -glýukozidaza fermenti ulanmaklyk hem gowy netije görkezmedi.

**Glýukogenozyň V görnüşi. Mak-Ardlýa keseli (1951).** Bu kesel glýukogenozyň myşsa görnüşidir we uly adamlara mahsusdyr. Keseliň esasy alamatlary gitdigiçe güýçlenýän miopatiýa we örän yzaly myşsa ýygrylmalary. Myşsada titremeklik (regidnost) we ysgynsyzlyk dowam edýär. Kesellileriň ýaşy 6-66 aralykdadyr. Glikogenozyň döremeginiň sebäbi myşsada fosforilazanyň fermenti ýoklugydyr. Myşsada glikogeniň mukdary 2,4-4,0%-e çenlidir.

Keseliň ösüşinde 3 döwür belenilýär.

**1-nji döwri.** Çagalyk we ýetginjeklik ýaşlylara mahsus. Bu döwürde dowamly barha güýçlenýän ysgynsyzlyk, peşewinde mio-globinuriýa sebäpli goňur renk peýda bolýar.

**2-nji döwri.** 20-40 ýaş aralykda döreýär. Ysgynsyzlyk güýçlenýär, myşsada yzalar we tiz ýadawlyk emele gelýär. Agyr sudoroglar döreýär.

**3-nji döwri.** 40-50 ýaşyň arasynda. Bu döwürde myşsa yzalary köpeliýär we güýçlenýär. Sudoroglar tiz-tizden döreýär.

**Bejeriş işleri** myşsada glikogeniň mukdaryny aşaklandyrmaga we myşsa öýjükleriniň zepersizleşdirilmegine gönükdirilen bolmalydyr. Gan damara glýukozanyň we fruktozanyň erginlerini goýbermek ýa-da glýukozany insulin bilen goýbermeklik ýaly usullar ulanylýar. Glýukozany ulanmaklyk bilen bellibir derejede syrkawyň ýagdaýyny gowulaşdyrmak mümkin.

**Glikogenozyň VI görnüşi. Hersiň keseli.** Bu keselde çaga ösüşden galýar, **gepatomegaliýa**, ganda aminotransferazalaryň işjeňligi ýokarlanýar, holesteriniň we gliseridleriň mukdary hem ýokary. Bagyrda glikogeniň mukdary kadaly derejeden 3-4 esse ýokary. Hersiň (1959) pikirine görä kesel fosforilaza fermentiň bagyrda işjeňliginiň aşaklanmagy bilen baglanyşyklydyr. Glikogenozyň VI görnüşiň keselli üçin progozy amatlydyr.

**Glikogenozyň VII görnüşi. Glikogenozyň örän seýrek duş gelýän görnüşidir.** Keseliň sebäbi fosfoglýukomutaza fermentiň ýetmezçiligidir. Fermentiň işjeňligi syrkawlaryň bagrynda sag adamlaryňky bilen deňeşdirilende, 6-7 esse aşakdadyr.

Glikogenozyň şeýle patologiýasynyň iki görnüşi bar: bagyr görnüşi we myşsa görnüşi. Myşsa görnüşinde myşsada glikoliziň we glikogenozyň tizligi aşaklanandyr we ol ýerde glikogeniň mukdaryda ýokarlanandyr. Bagyr görnüşinde hadysalaryň üýtgemegi bagra mahsusdyr. Ol ýerde glikogeniň mukdary 16%-e çenli ýokarlanmagy mümkindir.

**Glikogenozyň VIII görnüşi. Taruiň keseli.** Bu hem glikogenozyň myşsa görnüşidir. Keseliň döremeginiň sebäbi ferment fosfofruktokinazanyň ýetmezçiligidir. Alamatлары glikogeneziň V-görnüşiniň alamatlaryna meňzeşdir, ýagny tiz ýadamaklyk, myşsa ýygrylmasy yzanyň döremegi bilen geçýär. Myşsada glikogeniň ýygnanmagy döreýär. Syrkawdan alnan myşsa gomogenatynda

glýukoza-6-fosfatyň we fruktoza-6-fosfatyň ýokary mukdary tapyldy, emma fruktoza-1,6-difosfatyň mukdary örän pes derejede we kadaly mukdaryň 5%-inden ýokary däl.

Kesel örän seýrek duş gelyär we myşsadan beýleki agzalarda we dokumalarda özgerişme bolmaýar. Esasy özgerişme fosfofruktokinazanyň örän pes (0-5%) işjeňligidir. Alymlaryň pikirine görä hem, glikogeniň myşsada ýygnanmagyda şu sebäplidir.

Umuman glikogenozlaryň V we VIII görnüşleri biri-birine alamatlary boýunça meňzeş geçýärler. Bejeriş serisdelerinde glikogenozyň V görnüşinde ulanylýan serişdeler keseliň VIII görnüşinde köp ähmiýetli däl. Emma keseliň bu görnüşü özüniň prognozy boýunça birnäçe amatly geçýän patologiýadyr. Keselleri biri-birinden myşsada fosforilaza we fosfofruktokinaza fermentleriniň işjeňliginiň netijesine görä tapawutlandyrylýandyr.

**Glikogenozyň IX görnüşü. Haganyň keseli (1966).** Keseliň döremeginiň sebäbi bagyrda ferment fosforilaza B-niň kinazasynyň işjeňliginiň örän aşaklanmagydyr. Keselli çagada gepatomegaliýa döreýär. Bagyrda glikogeniň mukdary 7,7-den 12,1%-e çenli ýokarlanýar. Keseliň alamatlary glikogenozyň VI görnüşine meňzeş bolanlygy üçin, şu keseli glikogenozyň VI görnüşü diýip bellemeklik barada görkezmeler bardyr.

Glikogenozyň IX görnüşinde alamatyň esasy biri hem bagryň çagalyk döwürde ulalmagy we soňundan bolsa onuň ölçegleriniň kadaly derejesine ýakynlaşmagydyr.

**Glikogenozyň X görnüşü.** Glikogenozyň örän seýrek duş gelyän görnüşidir. Keseliň sebäbi proteinkinaza fermentiň ýetmezçiligi bilen baglanyşyklydyr. Bagyrda (11,5%-e çenli) we myşsada (2,1%-e çenli) glikogeniň mukdary ýokarlanandyr. Keseliň bagyr we myşsa görnüşleri bardyr.

**Glikogenozyň XI görnüşü.** Keseliň sebäbi geksozofosfastizomeraza fermentiň bedende ýoklugy bilen baglanyşyklydyr. Bagyrda we eritrositlerde glikogeniň mukdary ýokarydyr. Eritrositlerde glikogeniň mukdary kadaly derejeden 5 esse ýokarydyr. Glikogeniň ýygnanmagy onuň döreýişiniň we dargagyşynyň bozulmagy bilen baglanyşyklydyr.



**Anyklanylmadyk glikogenozyň görnüşü.** Glikogenozyň birnäçe görnüşleriniň bir syrkawda gelmekligi mümkindir. Şeýle duş gelýän görnüşlerine glikogenozyň garyşylan görnüşü diýilýär. Şol keselleriň döremegi bedende bir wagtyň özünde glikogen çalşygyna gatnaşýan fermentleriniň birnäçesiniň işjeňlenmeginiň aşaklanmagyna ýa-da birnäçe fermentiň wezipesiniň bolmazlygynda döreyär. Soňra-da glikogen keseli özüniň döreyşi boýunça örän getrogendir. Bu keseliň döremeginde haýsy fermentiň ýetmezçiligi sebäpkärdigi anyklanmadyk görnüşleri hem belli. Şeýle keseliň biri 1956-njy ýylda Zitterstrom we Sorbi tarapyndan ýazyldy. Barlagyň netijesi çagada gepatomegaliýadan başga özgerişmäniň ýokdugyny görkezdi we bagyrdan alnan biopsiýada glikogeniň mukdary 11,7%-e deňdigini görkezdi ýa-da ikinji syrkawda (Briggs we Hawort-1964) gepatomegaliýa we asidozyň agyr görnüşü, soňra-da gipoglikemiýa anyklanyldy. Emma biopsiýa bilen alnan bagyr dokumasynda glikogeniň çalşygyna gatnaşýan fermentlerde hiç-hili özgerişme tapylmady. Başga-da şular ýaly syrkawlaryň köpüsi bellidir.

**Aglikogenozlar.** Glikogen keseliň şu görnüşü bagyrda glikogeniň döreyşini katalizleşdirýän ferment glikogensintazanyň bolmazlygy sebäpli ol ýerde glikogeniň mukdary örän az we döredilmeyär. Şeýle çagalarda 2-3 sagadyň dowamynda ýymitlendirilmese gipoglikemiýanyň agyr görnüşü döreyär. Ganda glýukozanyň mukdary 7-12 mg/100ml-e çenli aşaklanyp, beýnide gaýdymyz özgerişmelere getirýär. Şeýle çagalar akyl taýdan ösüşden galýar we gipoglikemiýa sebäpli çagany ölüme getirýär.

**Glikogen keselleriň umumy bejeriliş görkezmesi.** Görnüşü ýaly, keselleriň sebäpleri dürli-dürlüdür, şonuň üçin hem bejeriliş çäreleri dürli-dürli bolmaly. Ilki bilen bejeriş çäreleri glikogeniň bozulan çalşygyny düzetmeklige gönükdirmeli. Soňra hadysanyň netijesinde döreyän gipoglikemiýa we asidoz ýaly özgerişmeler düzedilmeli.

Örän wajyp meseleleriň biri hem glikogeniň mukdaryny dokumada aşaklandyrmakdyr. Bolmasa glikogeniň ýokary mukdary öýjügi zeperlendirip, onuň dargamagyna getirýär. Häzirki wagtda glikogenozlaryň dürli görnüşlerini bejermekde diýetoterapiýa, gormonoterapiýa, himioterapiýa, enzimoterapiýa we hirurgiýa usullary ulanylýar.



**Diýetoterapiýa.** Glikogenozyň bagyr görnüşlerinde syrkawy tiz-tizden ýymitlendirmeli. Ýýmitiň düzüminden fruktozany we galaktozany aýyrmaly. Glýukoza tiz-tizden emma az mukdarda berilmeli. Diýetoterapiýa glikogenozyň görnüşine hem baglydyr.

**Gormonoterapiýa.** Adrenalin glikogeniň dargaýşyna gatnaşýan bolsa-da, ony ulanmaklyk gowy netije getirmeyär. Glikogenozyň bejerilişinde glýukogonyň we sink-glýukogonyň ulanylmagy birnäçe ýagdaýlarda položitel netije görkezdi.

Glikogenozyň myşsa görnüşinde glýukozany insulin bilen ulanmaklyk gowy netije görkezýär.

Glýukokortikoid gormonyň preparaty P-galotestin keseliň glýukoza-6-fosfatazanyň aşaklanmagy bilen geçýän glikogenozyň görnüşinde gowy netije görkezýär.

**Himioterapiýa.** Kadaly ýagdaýda giperglikemiýany çagyryan derman diazoksit glikogenozda döreyän gipoglikemiýa ýagdaýy düzetmekde ulanylanda syrkawda giperglikemiýanyň döremegine we bagryň birnäçe kiçelmegine getirdi.

**Enzimoterapiýa.** Glikogenozyň bejergisinde bakteriýalardan alnan turşy- $\alpha$ -glýuzidazanyň ulanylmagy položitel netije görkezmedi.

Hirurgiýa usuly gowy we ýerlikli geçirilen derweze wena bilen garyndaky ýarym wenanyň arasyndaky anastamoz, ýagny (portakawal transpozisiýa) gowy netije görkezýär, emma şeýle operasiýany gowy tehniki bolmadyk ýagdaýda geçirmeklik kyn mesele.

## 4.12. Öt we onuň himiki düzümi

Bagyr öýjüklerinde öt dyngysyz ýagdaýda öndürilýär, ol ýerden öt akabajyklaryna düşüp, bagyr we öt halta turbajyklar bilen öt halta düşýär. Öt haltada öt goýalýar we soňundan öt ýoly bilen içegä düşýär. Ödün içegä düşmegi mydama geçip durandyr, emma içegede ýýmit bulamagy bar bolsa, ödün içegä düşme tizligi ýokarlanýar. Hadysa holesistokininiň gormony tarapyndan-da güýçlendirilýär (19-njy tablisa).

## Ödüş himiki düzümi

Düzümi	Bagyr ödi	Halta ödi
1	2	3
Suw, %	97,4	86,65
Gury galyndy, %	2,6	13,35
Öt turşy duzlary, % (gury galyndylar)	1,03	9,14
Menekler we musin, % (gury galyndylar)	0,53	2,98
Holesterin, % (gury galyndylar)	0,06	0,26
1	2	3
Ýag turşulary we lipidler, % (gury galyndylar)	0,14	0,32
Organiki däl duzlar, % (gury galyndylar)	0,84	0,65
Ionlar, (mmol/l)		
Natriý- $\text{Na}^+$	145	130
Kaliý- $\text{K}^+$	5	9
Kalsiý- $\text{Ca}^{2+}$	2,5	6
Hlor- $\text{Cl}^-$	100	75

Bagyr ödüň düzümine, özüniň mukdary boýunça, ganyň plazmasyndan tapawutlanýan we tapawutlanmaýan maddalar girýärler. Birinji topar maddalara degişli:  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ ,  $\text{Cl}$ , kreatinin we holesterin. Emma holesterin bagyrda döredilýändir. Ikinji topar maddalara bilirubin, dermanlar degişlidir. Meselem, bilirubiniň mukdary ötdä 1000 esse ýokarlanmagy mümkin.

Adamda öt haltanyň göwrümi 50-60 ml-e deň. Öt haltada öt goýalýar, ondan suw we elektrolitler yzyna gana sorulýar. Haltada musin öndürilýär. Adamda ödüň gündelik mukdary doly anyklanan dälär we 500-1000 ml töweregi hasaplanýar.

Ödün iýmiti özleşdirmekde ähmiýeti onuň düzümindäki öt turşulary bilen baglanyşyklydyr. Öt turşularyň mukdary ötte 0,5-1,5% aralykdadyr.

Öt turşulardan wajyplary hem glikohol we tawrohol turşularydyr. Olaryň biri-birine bolan gatnaşygy 3:1 töweregindedir.

Öt menekleri porfirin birleşmeleriniň retikuloendotelial ulgamynda dargamaklygyň netijesinde emele gelýändir. Şol menekleriň bolmagy bagyr ödüne bilirubiniň oňa açyk sary reňki we halta ödüne bilirubiniň okislenen önümi – biliwerdiniň bolmagy ýaşyl, gök we soňundan goňur reňki berýändir. Menekleriň mukdary 0,5-2, 1 gr aralykdadyr.

Ödün düzüminde gowy eremeýän üç lipid toplanmasy bardyr – öt duzlary, fosfatidilholin we holesterin; öt haltadaky öt emulsiýa görnüşindedir. Ol ýerde holesteriniň eremeklik ukyby öt turşularyň we fosfatidilholiniň mukdaryna baglydyr. Holesterin halta ödünde eterofisirleşmedik ýagdaýdadyr we onuň mukdary ol ýerde 1%-e ýetmezligi mümkindir. Halta ödi ýag turşularynyň duzlaryny (0,5-1,2%), trigliseridleri (0,5%) we fosfogliseridleri (0,2%) saklaýandyr.

Ödün dializinde öt goýulaşýar we holesterin çökündä öwrülýär. Holesteriniň köp mukdary aýy içegede sorulýar, öt turşularyň duzlary ýogyn içegede sorulýar we bagra getirilip, täzedən döredilýän ödün düzümine goşulýar.

Ötte birnäçe fermentler bar, şol sanda aşgar fosfataza fermenti. Bu ferment plazma osteoblastlardan düşýär. Aşgar fosfatazanyň işjeňligi ganyň plazmasynda ýokarlanmagy, osteoblastlaryň işjeňleşmegi ýa-da bagyr öýjükleriniň wezipeleriniň bozulmagynyň netijesidir. Bagyr öýjükleri zeperlenende olarda mydama aşgar fosfatazanyň öndürilişi ýokarlanýar. Ödün düzüminde tiroksiniň we steroid gormonlaryň soňky önümleri duş gelýändir.

Öt daşlary ötden düşýän çökündilerdir. Şol daşlaryň düzüminde protein saklaýan maňzy bardyr. Daşlar, köplenç, holesterinden we bilirubiniň kalsiý duzundan duran gatlak-gatlak görnüşdedir. Daşlar köplenç, 80%-holesterinden, birnäçe ýagdaýlarda bolsa 90-98% holesterinden durmagy mümkindir. Diňe bilirubinat kalsiden ýa-da karbonat kalsiden duran daş örän seýrek duş gelýär. Öt daşlaryň döremegine mikrobedenjikleriň hem ähmiýeti uludyr.

## V BAP

### BİRLEŞDİRİJİ DOKUMA WE SÜŇK ULGAMY

Birleşdiriji dokuma öz içine örän çylşyrymly gurlan dokuma we öýjük gurluşlaryny alýar. Dokuma gurluşlary özboluşlaýyn ýaýran: seýrek (ýumşak) görnüşinde (meselem, derasty ýumşak gatlak) ýa-da örän berk, dykyz gurlan gurluşlar (meselem, süňk, diş, kitirdewük, saçuzyn) we dürli dokumalara ýarkalar we baglaýjylar görnüşinde girýändir.

Birleşdiriji dokuma, umuman, üç görnüşdedir: öýjük görnüşinde, sapak gurluşly görnüşinde we öýjügara esasy madda görnüşinde.

Birleşdiriji dokuma adam bedeniniň 50%-ini gurýandyr we bedende giňden ýaýrap kitirdewük, saçuzyn we baglaýjylar ýaly dokuma gurluşlaryny düzýär. Birleşdiriji dokuma süňk ulgamyň we deriniň esasy maddasy bolup çykyş edýär; gan damarlaryň diwarlary we olary dokumada berk ýagdaýda saklamaklyga gatnaşýan birleşmeler şol dokumanyň birlikleridir. Soňra-da bagyr, böwrek, öýken, dalak we başga agzalaryň içki gurluşyny gurýan, öýjük aralaryny doldurma-ga gatnaşýan, parenhima maddalaryň esasy hem birleşdiriji dokuma degişlidir.

Birleşdiriji dokumanyň esasy wezipeleşýän gurluşyna **bazal** (esasy) **perdejigi** diýilýär.

Bazal perdejigi ýukajyk gatlak bolup, şol gatlakda birleşdiriji dokuma öýjüklerinden we ganyň öýjüklerinden başga bedeniň ähli öýjükleri şoňa ýapyşyp ösýärler. Şeýlelikde, bu perdejik birleşdiriji dokumanyň özaýratyn wezipä gönükdirilen gurluş bölegidir. Şeýle perdejik bilen birleşdiriji dokuma bedeniň beýleki dokumalaryndan aýrylýandyr. Şol perdejikler deriniň epidermal gatlagy bilen dermanyň arasynda, ähli iýmit özleşdiriş, dem alyş ulgamlarynyň, peşew çykaryş agzalarynyň epitelial gatlagynyň aşagynda hem-de gan damarlaryň endotelial gatlagynyň aşagynda ýerleşýändirler. Şwann öýjükleriň, adipositleriň we myşsa öýjükleriň daşynda hem

şol perdejikler bardyr. Şunuň bilen ähli öýjükler biri-birleri bilen dismosomlaryň üstleri bilen aragatnaşykdadylar, öýjük özüniň esasy böleginiň üsti bilen bolsa bazal perdejige ýelmeşýär, bazal perdejik hem öz gezeginde birleşdiriji dokumanyň öýjügara maddasy bilen birleşýär.

### 5.1. Birleşdiriji dokumanyň fibrillýar (sapajyk) gurluşly birleşmeleri

Birleşdiriji dokumany öýjügara giňişlikde bellibir göwrümde saklaýan we oňa belli derejede mehaniki durnuklylyk üpjün edýän gurluşa sapajyk görnüşindäki, suw ergininde eremeýän birleşmeler degişlidir. Şol birleşmeler, esasan, iki görnüşdedir we olara degişli: kollagen sapajyklaryň esasy birleşmesi-**kollagenler** we elastin sapajyklaryň hem esasy birleşmesi-**elastinler**.

#### Kollagenler

Birleşdiriji dokumanyň esasyny, suwda we suw erginlerinde eremeýän sapajyklaryň esasy biri kollagen sapajyklarydyr. Şol sapajyklar kollagen proteinden gurlandyr. Kollagen adam bedeninde örän köp ýaýran protein. Bedeniň umumy proteininiň mukdarynyň 25-den 33%-ine çenlisi ýa-da bedeniň umumy agramynyň 6% -ini kollagen düzýändir.

**Kollagen sapajyklary** gurluşy boýunça kollagen fibrillerden durandyr. Fibriller ýogynlygy 5-den 200 *nm*-e çenli sapajykdyr. Ol fibriller özüniň sapajykda ýerleşşi boýunça biri-birinden tapawutlanýarlar. Saçuzynda we deride fibriller biri-birine parallel ýagdaýda ýerleşýärler. Ýara biten ýerinde döreýän dokumada fibriller biri-birleri bilen garyşan ýagdaýda ýerleşendirler ýa-da gözün bäbeneginde we gözün çüýşe görnüşli maddasynda kollagen fibrilleri biri-biriniň arasyndan şöhle tolkunlary saklanman geçjer ýaly aralyk goýup parallel ýagdaýda ýerleşýärler.

Kollageniň protein görnüşine **tropokollagen** diýilýär. Tropokollageniň molekulasyňyň özüne mahsus bolan aminoturşy düzümi bardyr. Onuň üçden bir bölegini glisin, 21% mukdary – prolin bilen oksiprolin we 11%-ini alanin düzýändir.

Kollageniň köp proteinlerden tapawudy hem özüniň düzüminde **oksiprolini** we **oksilizini** saklaýanlygydyr. Köplenç, kollageniň düzümine 4-oksiprolin girýär.

Tropokollageniň molekulýar agramy 300000 töwereginde. Molekulanyň diametri 1,5 nm we uzynlygy hem 300 nm-e deň, sapak görnüşindäki fibrillýar protein. Onuň molekulasy üç subbirlilikden düzülen. Ol subbirlilikler biri-birine parallel ýerleşip, her biri hem 1000 töweregi aminoturşy galyndy saklaýan polipeptid zynjyrdyr. Zynjyrlaryň üçüsi hem çepe aýlanan burumlaşan gurluşy döredýär. Gurluşyň her aýlawyna üç aminoturşy galyndy girip, «**Işilen sapak**» ýaly berk gurluşy emele getirýär.

Şeýle gurluşyň döremegine molekulanyň düzüminde köp mukdarda glisiniň bolmagy bilen we zynjyryň düzüminde proliniň pirrolidin halkasynyň ýerleşmegi bilen baglanyşykly hasaplanylýar. Zynjyrdaky pirrolidin halkanyň bolmagy zynjyra berk giňişlik durnuklygyny üpjünleşdirýär. Soňra-da zynjyryň aminoturşy yzygiderliginde her üçünji aminoturşy glisin bolup, ol aminoturşynyň  $\alpha$ -uglerod atomy molekulanyň içine çümüp ýerleşmegi hem şeýle berk gurluşyň döremegine giňden amatly şert döredýär. Molekulanyň düzümindäki üç zynjyryň karbonil kislorod bilen imin toparjygynyň wodorod atomynyň arasynda wodorod baglanyşyklaryň döremekligi zynjyrlaryň biri-biri bilen baglanyşykda durmaklygyny we şunuň bilen hem gurluşygy berjaý etmekde uly ähmiýeti eýeleýär. Dürli agzalara we dokumalara girýän kollagenler özüniň düzümi we hasiýetleri boýunça tapawutlanýarlar we şeýle kollagenleriň 5-görnüşü belli:

**I görnüşü.** Deride, süňkde we saçyzynda duş gelýär. Düzümi boýunça her polipeptid zynjyra 10-dan az gidroksiliziniň galyndysy girýär. Zynjyrdaky uglewodyň galyndysy az mukdardadyr.

**II görnüşü.** Kitirdewükde duş gelýär. Zynjyryň her birine girýän gidroksiliziniň mukdary 10-dan ýokarda.

**III görnüşü.** Gan damarlaryň diwarlarynda we düwünçegiň derisinde duş gelýär. Ýokary mukdarda gidroksiprolini we pes mukdarda hem uglewodlary saklaýar. Düzümine sistein hem girýär.

**IV we V görnüşleri.** Bazal perdejigiň düzümine girýärler. Ýokary mukdarda

3-gidroksiprolini saklaýar. Her zynjyra 20-den köp gidroksiliziniň galyndysy girýär. Alaniniň mukdary pes.

Kollageniň fibrill sapajyklary emele gelende, düzümine girýän tropokollageniň molekulalary biri-birleriniň uçlary bilen birleşýärler, ýagny bir zynjyryň amininiň uýy ikinji zynjyr karboksil uçlary bilen baglanyşyk döredip birleşýärler. Soňra-da zynjyr zynjyr bilen gapdal baglanyşyk boýunça hem birleşýärler.

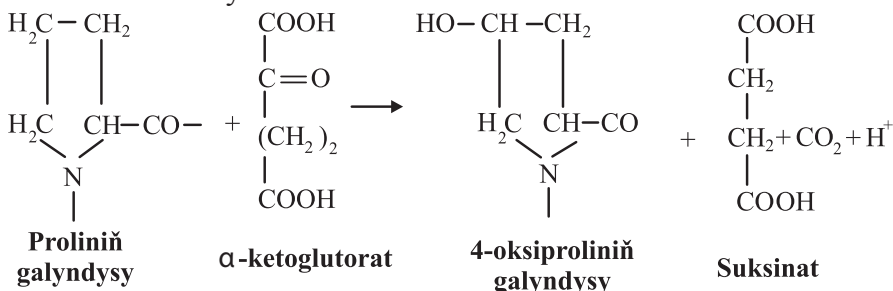
Eremeýän kollagene gaýnan suw bilen täsir edilse, onuň biraz mukdary ergin ýagdaýa öwrülýär. Netijede, **želatinanyň** ergini emele gelýär. Şeýle ergin tropokollageniň molekulasyndan we onuň dargan böleklerinden durandyr. Ergin sowadylsa gele öwrülýär. Hadysada gyzdymaklygyň netijesinde kollageniň üç zynjyrdan gurlan gurluşy bozulýar we sowadylanda bolsa şol gurluş biraz dikelýär.

**Kollageniň molekulasyň döreýşi** birleşdiriji dokuma öýjüklerinde geçýär. Kollagen prokollagen görnüşinde döredilýär. Prokollageniň kollagenden tapawudy prokollageniň polipeptid zynjyrynyň amin ujunda, goşmaça, molekulýar agramy 20000-e deň zynjyr we karboksil ujunda hem molekulýar agramy 35000-e deň goşmaça polipeptid zynjyrlar bardyr. Ol zynjyrlar burumlaşan görnüşinde bolman biri-birine garyşan ýagdaýda ýerleşip, molekulanyň ujunda globulýar, togalak gurluşy emele getirýärler. Zynjyryň karboksil ujundaky globulýar gurluşyň zynjyrlarynyň arasynda disulfid baglanyşyk hem emele gelýär. Şol globulýar gurluşlar molekulanyň üç zynjyrlý burumlaşan gurluşyny emele getirmäge ýardam edýärler.

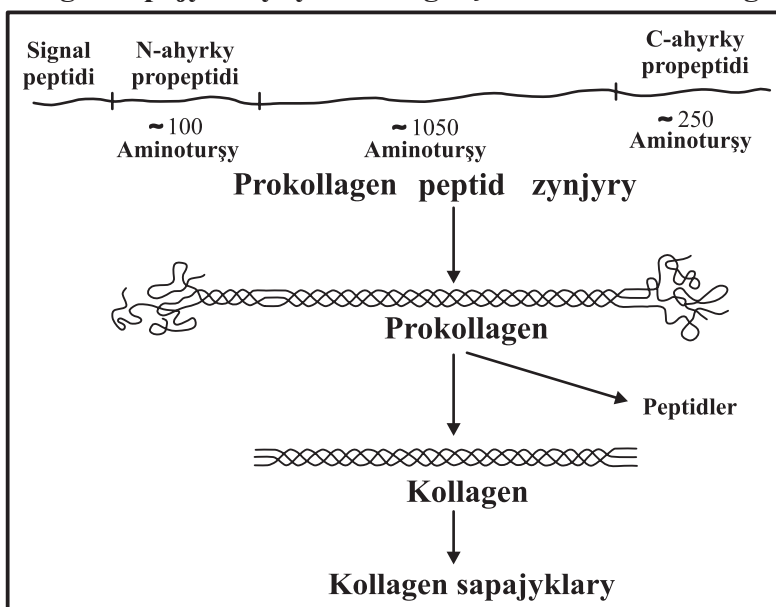
Prokollagen, emele gelenden soň öýjükdäki böwenjik görnüşinde Goldjiniň abzalynyň üsti bilen çykarylyp, öýjügara giňişlige düşýär. Şol ýerde prokollageniň **«Bişişip»** kollagene öwrüliş hadysasy geçýär. Bu hadysada prokollageniň iki ujundaky globulýar görnüşdäki goşmaça peptid zynjyrlary aýrylýar. Hadysa prokollageniň amin ujundaky we onuň karboksil ujundaky aminopeptidazanyň katalizleşdirilmeginde üpjün edilýär.

Kollagenleriň döreýşi birleşdiriji dokuma öýjükleriniň polisomalarynda ägirt uly polipeptid zynjyry görnüşinde döredilýär. Soňra polipeptid zynjyrlar endoplazmatiki torda prokollageniň molekulasy tropokollagene öwürlmek üçin dürli posttranslýasiýa özgerişmelere duçar bolýar. Şol sanda prokollageniň molekulasyndaky prolin we li-

zin gidroksirleşme özgerişmäniň netijesinde gidroksiprolin we gidroksilizine öwrülýärler.



### Kollagen sapajyklarynyň emele geliş mehanizminiň nusgasy



3-nji surat

Polipeptid zynjyrlaryň gidroksirleşmesi zynjyrlar mRNT-lardan doly boşamanka başlaýar we haçanda zynjyrlar burumlaşan üç polipeptid zynjyrlý gurluş döredenden soň tamamlanýar (3-nji surat). Hadysa prolingidroksilaza (liziniň gidroksirleşmesi lizogidroksilaza) tarapyndan katalizleşdirilýär. Fermentler mikrosomlaryň perdejiginde ýerleşen, özleri hem örän çylşyrymly oksigenazalara degişli. Özgerişmede boşayan  $\text{CO}_2$   $\alpha$ -ketoglutaratyň karboksil toparygynyň



hasabynadyr. Gatnaşýan  $O_2$  bir atomy oksiproline goşulýar, ikinji kislorodyň atomy bolsa suksinatyň düzümine girýär. Proliniň düzümindäki çalşylýan wodorod atomy proton görnüşinde boşaýar. Hady-sa demriň iki walentli atomy we askorbin turşy hem gatnaşýarlar.

Oksiproliniň düzümindäki OH-toparyjk molekulada wodorod baglanyşyklaryň we zynjyrlaryň aralaryndaky baglanyşyklaryň döredilmegine gatnaşýarlar. Haçanda kollagen fibrilleri döredilende kollagenleriň molekulalarynyň arasynda kowalent baglanyşyklary döretmeklige liziniň molekulasy we onuň gidroksirleşen önümi – gidroksilizin gatnaşýarlar. Şeýlelikde, lizin we prolin aminoturşulary we olaryň önümleri kollagen sapajyklaryna berk gurluşy döretmeklige giňden gatnaşýan aminoturşulardyr. Şonuň üçin hem C witaminiň ýetmezçiliginde döreýän **singa** keselinde liziniň we proliniň gidroksirleşme özgerişmeleri bozulyp, kollagen sapajyklarynyň berk gurluşly döremänligi üçin, gan damarlaryň diwarlary gowşak bolup gan akmaklyga getirýär.

Kollagen sapajyklaryň emele gelmekliginde, tropokollageniň göwrüm- giňişlik gurluşyny gurmakda we olaryň birleşip kollagen fibrilleriň döremeginde polipeptid zynjyrda liziniň we oksiliziniň galyndylarynyň zynjyrara kowalent baglanyşyklary döretmekde ähmiýeti örän uludyr. Liziniň we oksiliziniň E-NH<sub>2</sub> toparyjygy liziloksidaza fermentiň gatnaşmagynda okislendirilip aldegid toparyjygyna öwürlip alliliziniň we oksialliliziniň galyndylaryny emele getirýär. Olaryň aralarynda hem keseligine, zynjyrara baglanyşyklar döreýärler we kollagen zynjyryna berk gurluş döretmäge giňden ýardam edýär. Ir döwürlerden bäri, belli, ýagny adam öz iýmitinde, nahara gowy ys berýän däne (**Lathyrus oboratus**) ulanylsa, bedeniň süňk ulgamynda ýetmezçilikleriň döremegine getirip, peşew bilen köp mukdarda oksiprolin çykarylýar. Nohudyň dānesinde **aminoksidazalaryň**, şol sanda süňkde we birleşdiriji dokumasynda liziloksidaza fermentiň inhibitory (3-aminopropionitril ( $H_2N-CH_2-CH_2-CN$ )) bar. Şol inhibitoryň täsirinde lizin özüniň aldegid önümine okislenmeýär. Netijede, tropokollageniň molekulasynda keseligine döreýän kowalent baglanyşyklar emele gelmeýär we süňk berk gurluşda bolmaýar. Netijede, adamda birnäçe dogabitdi keseller döreýär.

Kollagen proteinleri bedeniň pes tizlik bilen çalyşýan proteinlerine degişli. Biziň kafedramyzda radio işjeňli aminoturşyny (glisin-

C<sup>14</sup>) ulanmaklyk bilen geçirilen barlaglarda deriniň düzümindäki prokollagenleriň ýarym dargaýyş döwri 8-10 güne we kollagenleriň şol döwri 4-5 aýa deňdigini hasaplamalar görkezdi.

Bedeniň we aşgazan-ıçege ýollarynyň proteolitiki fermentleri kollagenleriň düzümindäki peptid baglanyşyklaryna täsir etmeýärler. Kollageniň katabolizminde wajyp fermentleriň biri hem **kollagenaza** fermentidir. Bu ferment kollageniň molekulasyň bir ýerinde glisin bilen leýsiniň (ýa-da izoleýsiniň) arasyndaky, bir wagtyň özünde üç polipeptid zynjyryň peptid baglanyşygyny üzüp kollageniň molekulasyň aýry-aýry polipeptidlere dargadýar. Şol dörän peptidler soňunda beýleki dokuma proteazalaryň täsirinde aminoturşulara dargadylýar.

Kollagenleriň bedende dargamagynda aminoturşular bilen bir hatarda gidroksiprolin hem emele gelýär. Şonuň üçin hem, ganda we peşewde gidroksiproliniň derejesi bedende kollagenleriň dargaýyş tizligini görkezýändir. Uly adamlarda gije-gündizde 15-50 mg-a gidroksiprolin peşew bilen çykarylýar; ýaşy 10-20 aralyk döwürde ol görkeziji 200 mg-a ýetmegi mümkin. Birleşdiriji dokumanyň birnäçe kesellerinde gidroksiproliniň mukdary peşewde 1 g-a çenli ýetmegi mümkin. Şeýle kesellere giperparatireoizminde döreýän **Pedjatyň** keseli hem nesil yzarlaýan **gipergidroksiprolinemiýa** kesele degişli.

Kollageniň döreýşi ýaranyň bitýän döwründe hem güýçlenýär.

## Elastinler

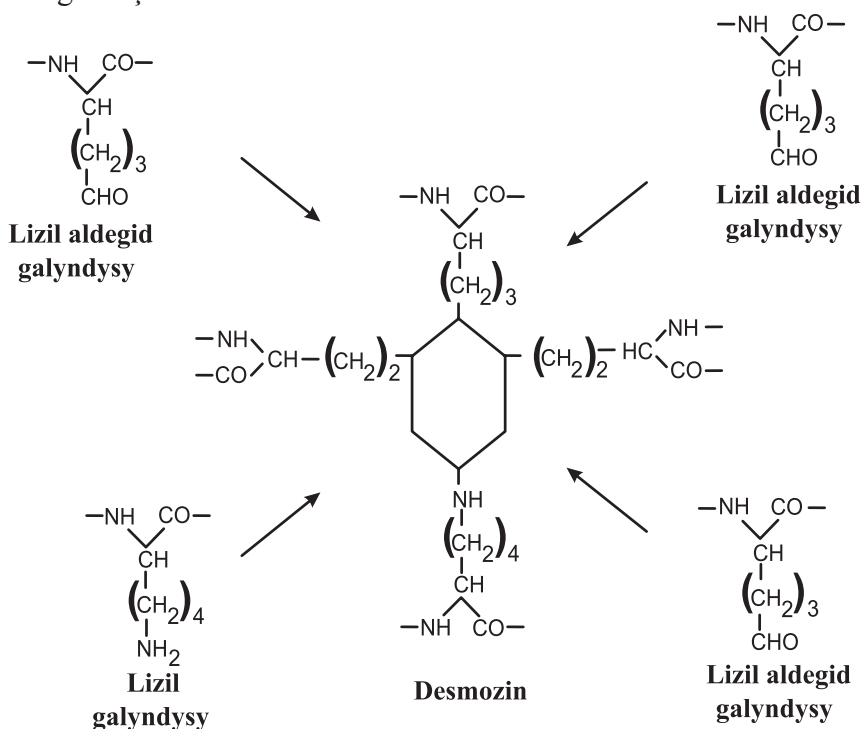
Birleşdiriji dokumanyň elastin sapajyklarynyň esasy proteini elastinlerdir. Elastinler kollagenlerden özüniň aminoturşy düzümi we hasiýetleri boýunça tapawutlanýarlar. Elastinleriň we kollagenleriň umumylygy, ikisi-de glisiniň we proliniň ýokary mukdaryny saklaýarlar, gidroksiproliniň mukdary elastinlerde kollagenlere garanynda 10 esse pesdedir. Elastinlerde we kollagenlerde sistein we triptofan hem ýok, metioniniň mukdary örän pes. Elastiniň kollagenlerden tapawudy, olaryň düzüminde waliniň we alaniniň mukdarlary örän ýokary, emma glutamatyň we argininiň mukdarlary pes derejede.

Elastin kollagen ýaly gaýnadylanda želatine öwürülmeýär. Kollagenler ak birleşdiriji dokumanyň düzümini düzýän bolsalar, elastinler sary birleşdiriji dokumalarda köpdür.

Topugyň ahli saçuzynynda kollageniň mukdary elastiniň mukdaryna görä 20 esse ýokary. Ýeňsedäki sary saçuzynda elastiniň mukdary kollageniň mukdaryna görä 5 esse ýokary. Elastinler bedeniň sünýän, uly gan damarlaryň diwarlaryna we öýkeniň we onuň gurluşlaryna köp mukdarda girýär.

Elastinleri birleşdiriji dokumany pes mukdarly aşgar erginleriniň täsirinde ýa-da gyzdymaklyk bilen dokumadan aýryp almak bolýar. Aşgaryň we gyzdymagyň täsirinde kollagenler erän ýagdaýa geçseler, elastin eremedik ýagdaýda erginde galýar. Elastinler 0,25 M mukdarly turşuja turşy ergininde erän ýagdaýa geçýär we şeýle ýol bilen hem alynýar.

Elastinleriň molekulasy tebigy ýagdaýda, içi boş togalak göwrümlü, biri-birleriniň aralarynda keseligine berk birleşen sapak görnüşindäki molekulýar gurluşdyr. Şeýle gurluşlar aminoturşy liziniň gatnaşmagynda döreýär. Döreyän gurluşa **desmozin** we **izodesmozin** diýilýär we olara dört molekulä lizin gatnaşýar. Onuň üç molekulasy okislenip lizil aldegid görnüşinde, biri bolsa aminoturşy lizin görnüşindedir.



Desmoziniň gurluşyna gatnaşýan galyndylar iki, üç we dört polipeptid zynjyrlara degişli bolmaklary mümkin. Liziniň lizilaldegide okislenmekligi piridoksal garaşly aminoksidazanyň gatnaşmagynda geçýär. Hadysa misiň iony hem gatnaşýar. Misiň we B<sub>6</sub> witaminiň ýetmezçiliginde elastiniň düzüminde desmozin döredilmeýär. Şeýle elastin sapajyklary süýnmeklige pes ukyply bolup, berkligi hem pesdir. Gurluş tarapdan ýetmezçilikli dörän elastinler, uly gan damarlaryň diwarynyň gurluşyna gatnaşyp, şol damarlaryň ýarylmagynyň sebäbi bolup bilerler. Şeýle ýagdaýyň sebäbi, bedene liziloksidazanyň inhibitory (3-aminopropionitril) ýeterlik mukdarda bedene düşen wagtynda kemçilikli birleşdiriji dokuma sapaklaryň döremegine getirip, şol ýagdaýlaryň döremegini alyp barmagy mümkin. Kemçilikli döreýän elastin sapajyklarynda elastiniň molekulasynda lizilaldegidiň ýetmezçiliginde desmozinler döredilmeýär we sapajyklaryň arasynda liziniň gatnaşmagynda keseligine döreýän baglanyşyklar emele gelmeýär.

Elastin sapajyklary tripsiniň we himotripsiniň täsirinde aminoturşulara dargadyлмаýar. Emma pepsiniň täsirinde pH 2 örän pes tizlik bilen dargaýar. Elastiniň molekulasy ferment **elastaza** tarapyndan dargadylýar. Ferment aşgazanasty mäsde proelastaza görnüşinde öndürilýär. İçegede tripsiniň gatnaşmagynda işjeňleşdirilip elastaza öwrülýär. Elastaza, açyk zynjyrlý aminoturşularyň karboksil toparjygynyň gatnaşmagynda dörän peptid baglanyşyklara hüjüm edip, baglanyşygy üzýär. Netijede, erkin aminoturşular bilen peptidler we keseligine baglanyşykly, sarymtyl reňkli, peptidler hem emele gelýär.

## 5.2. Öýjügara birleşdiriji dokumanyň esasy maddasynyň düzümi we gurluşy

Birleşdiriji dokuma fibrillýar gurluşly birleşmeler bilen bir hatarda, dokuma mahsus bolan öýjükler hem girýär. Birleşdiriji dokuma öýjükleriniň esaslary **fibroblastlar** we olaryň görnüşleri (**osteoblastlar, hondroblastlar, keratoblastlar** we başgalar) degişlidir.

Birleşdiriji dokuma öýjükleri beýleki öýjüklerden özleriniň dokumada ýerleşşi boýunça tapawutlanýarlar. Olar biri-birlerinden uzak aralyklarda ýerleşendirler, beýleki öýjükler ýaly bazal perdeji-

ge ýelmeşen (birleşen) ýagdaýda dälidirler we öýjügara dokuma çümen ýagdaýda ýa-da şol dokumada hereket edip (migrirleşip) ýörendirler. Öýjügara esasy madda (**matriks**) dokumada dürli wezipelere gatnaşar: dokumanyň, agzanyň göwrümini kesgitleýän karkas bolup hyzmat edýär; agzanyň öýjükleriniň ösüp-ýetişmegine (prolifirasiýasyna) we wezipe öz aýratynlygyny üpjün etmäge gatnaşar we emele gelen dokuma bölejiklerini biri-birleri bilen birleşdirmeklige ýardam edýär. Soňra hem agzanyň özüne mahsus bolan öz aýratyn wezipeleşmegine hem işjeň gatnaşar. Şeýlelikde, birleşdiriji dokumanyň esasy maddasynyň örän wajyp wezipeleşýän birligidir.

Öýjügara matriks birleşdiriji dokumanyň fibrillýar gurluşly birleşmeleri we onuň öz aýratyn öýjükleri bilen birlikde бүтинleý ulgam bolup çykyş edýär.

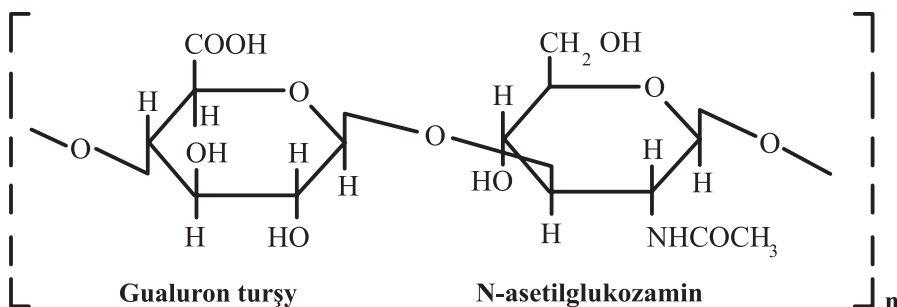
Birleşdiriji dokumanyň matriksiniň esasy glikozaminglikanlar we proteoglikanlar düzýär.

### 5.3. Glikozaminglikanlar we proteoglikanlar

Glikozaminglikanlar we proteoglikanlar öýjük daşky birleşdiriji dokumanyň matriksiniň esasy maddasydyr we onuň gury agramynyň 30 %-ini düzýär. Düzümi boýunça polianion madda bolup, getropolisaharidlere degişlidir. Getropolisaharidler öz düzüminde 2-5%-e çenli protein bölegini hem saklaýar. Glikoproteidlerden örän ýokary mukdarda uglewod bölegini saklaýarlar (95%-e çenli) we hasiýetleri boýunça tapawutlanýarlar. Proteoglikanlaryň uglewod bölegine **mukopolisaharid** diýilýärdi, emma birleşmäniň uglewod bölegi köp mukdarda **glýukozamini** we **galaktozamini** saklaýanlygy üçin proteoglikanlaryň uglewod bölegine häzirki wagtda **glikozaminglikanlar** diýilýär.

Glikozaminglikanlar ýokary molekulýar birleşmedir. Molekulýar agramy onlarça müň dalton birlikden (geparin) onlarça milliona (gialuron turşy) çenlidir. Molekulasy iki monosaharid birlikden (biri glýukuron turşy ýa-da iduron turşy we ikinjisi hem glýukozamin ýa-da galaktozamin) gurlan açyk zynjyrlý ägirt uly molekuladyr. Gialuron turşudan özge ähli glikozaminler monosaharid galyndysynda sulfat toparygyny saklaýarlar.

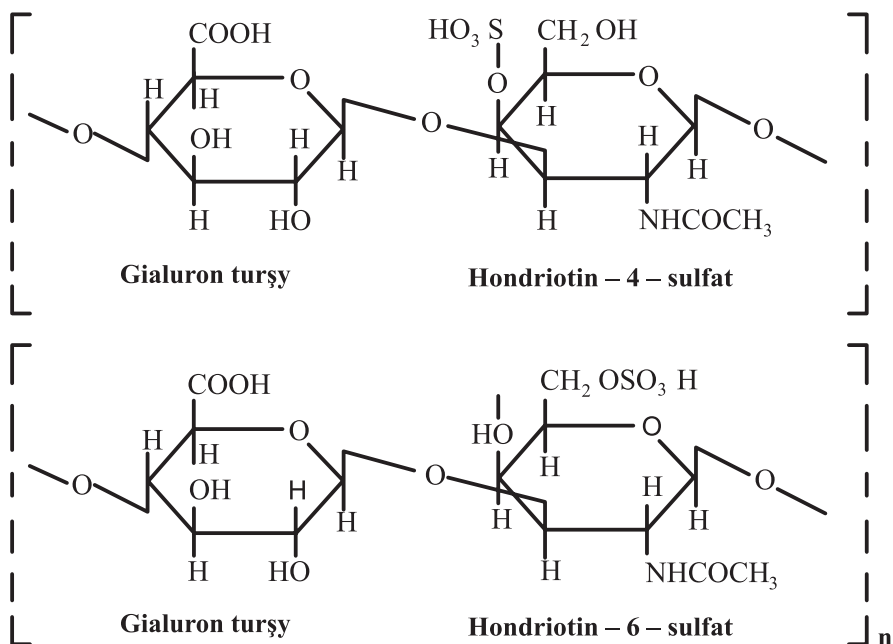
**Gialuron turşy.** Getropolisaharid zynjyrdan gurlan, ägirt uly molekula. Molekulýar agramy  $10^5$ -den  $10^7$  aralykda we molekulasy hem gaýtalanýan aşakdaky disaharid birlikden düzülen.



Gialuron turşynyň düzüminde proteiniň mukdary 1-2% töweregidir. Ähli dokumalarda duş gelyär we dokumanyň proteoglikon toplanmasyny döretmekde ähmiýeti uludyr.

Hondroitinsulfatyň 2 görnüşi bardyr:

1. Hondroitin-4-sulfat
2. Hondroitin-6-sulfat



Hondroitinsulfatlaryň molekulýar agramy 10-60 million aralykdadyr. Ýarym garyndylar görnüşinde, goýy maddadyr. Hondroitinsulfatlaryň aýry-aýry dokumalardan aýrylyp alnanlary biri-birinden sulfatlaşan derejesi boýunça tapawutlanýarlar. Hondroitinsulfatlar kitirdewük dokumalara girýärler we şol dokumalarda polipeptid zynjyrlar bilen baglanyşan ýagdaýda dokumanyň esasy maddasyny gurýarlar.

**Dermatinsulfatlar.** Bu glikozaminglikany hondroitinsulfatdan tapawudy disaharid bölegini N-asetilgalaktozamin bilen **iduron** turşy düzýär. Düzümine glýukuron turşy hem girýär, emma örän az mukdarda. Göwrüm gurluşy boýunça hondroitinsulfatlara meňzeşdir.

**Keratinsulfatlar.** Keratinsulfatlar hem glýukuron turşyny saklamaýar we onuň ýerine galaktozany saklaýar. Şeýlelikde, keratinsulfatlaryň gaýtalanýan disaharid birlikleri galaktozadan we N-asetilglýukozamin-6-sulfatdan düzülendir. Keratinsulfatlaryň birnäçe görnüşleri düzüminde mannoza we sial turşulary ýaly uglewodlary hem saklaýarlar. Birnäçesiniň düzümine N-asetilgalaktozamin hem girýär we molekulanyň protein bölegi bilen polipeptid zynjyryň serin we treonin galyndylaryň hem-de N-asetilgalaktozamininiň arasynda glikozid baglanyşyklary döredilýär.

**Geparin we geparinsulfatlar.** Geparin köp öýjükleriň üstünde ýerleşendir we bulut görnüşli birleşdiriji dokuma öýjükleriň içki düzümine hem girýärler. Molekulanyň disaharid birliginiň düzümi glýukuronil-2-sulfatdan we N-asetilglýukozamin-6-sulfatdan durýar. Emma bu polisaharid düzüminde N-asetil toparyny köp saklap, sulfat toparyny az saklaýan birleşmedir.

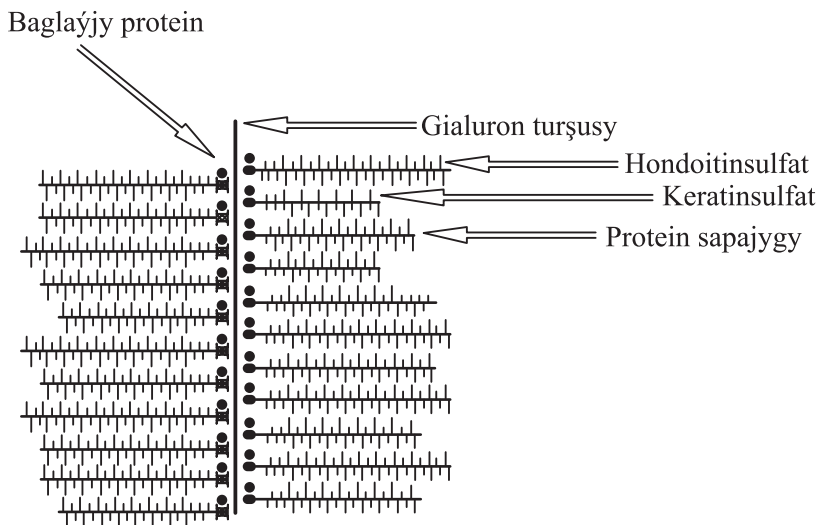
## 5.4. Proteoglikanlaryň bedende döreýşi we hasiýetleri

Proteoglikanlaryň döreýşi birleşdiriji dokuma öýjükleriniň poliribosomlarynda protein böleginiň polipeptid zynjyrynyň emele gelmegi bilen başlaýar. Proteoglikanlaryň polipeptid zynjyry ribosomlardan boşandan soňra endoplazmatiki tora düşýär. Endoplazmatiki retikulomanyň akabajyklarynyň we turbajyklarynyň perdejikleri bilen baglanyşykly glikoziltransferazalaryň katalizleşdirilmeginde glikozilamin zynjyrlar emele getirilip başlaýar, ilki bilen polipeptid

zynjyryň düzümindäki seriniň gidroksil toparjygyna ilkinji monosaharid birleşdirilýär. Şol monosaharid galynda monosaharid birliklerini yzygiderli birleşdirilip, poliglikozid zynjyry döredilýär. Polisaharid zynjyrlaryň döredilmegi bilen bilelikde zynjyrdaky monosaharid galyndylaryna kükürt turşyynyň sulfat galyndysy birleşdirilip sulfatirleşdirilme özgerişmesi hem geçýär. Sulfat galyndynyň çeşmesi bolup, 3-fosfoadenozil-5-fosfosulfat çykyş edýär. Özgerişmeler bilen bilelikde emele gelen zynjyr toplanmalary akabajyklar boýunça Goldjyň abzalyna tarap hereket edip, şol abzala getirilýär. Doly emele gelen proteoglikanyň molekulasy Goldjyň abzalynyň üsti bilen sitoplazmatiki perdejikden öýjügara giňişlige çykarylýar.

Bir polipeptid zynjyrynyň düzüminde örän köp glikozaminoglikanlaryň molekulalary döredilýär (4-nji surat).

Çyzgydan görnüşi ýaly, molekulanyň gurluşy arça agajyň şahalaryna meňzeş, her şaha hem glikozaminiň molekulasy bolup, merkezi polipeptid zynjyra birleşendir. Şeýle kitirdewügiň düzümine girýän proteoglikanyň molekulasy 100 töweregi hondriotinsulfatyň we 60 töweregi hem keratinsulfatyň zynjyrlaryny saklaýar. Şol molekulanyň protein düzümi birleşmäniň 5-10%-ini düzýär. Aýry-aýry



4-nji surat. Proteoglikanyň molekulasyň gurluş nusgasy



proteoglikanyň molekulalary biri-birinden glikozaminglikanlaryň görnüşleri boýunça, olaryň ölçegleri we proteiniň mukdary boýunça tapawutlanýandyrlar.

Proteoglikanlaryň görnüşleriniň döredilişleri öz aýratyn, substrat aýratynlykly fermentleriň gatnaşmaklarynda üpjünleşdirilýändir. Bu hadysa birnäçe öz aýratynlykly transferaza bilen bir hatarda epimerazalar hem gatnaşýarlar. Epimerazalaryň täsirinde molekulanyň döreýşi tamamlanmanka düzümindäki glýukuron turşynyň galyndysy induron turşa öwürülýär. Şeýle özgerişmäniň netijesinde proteoglikanyň zynjyrynyň disaharid düzümindäki glýukuron turşy induron turşa öwürlip dermatinsulfatyň molekulasy öndürilýär.

Proteoglikanlar dokumada toplanma-agregaty görnüşinde ýerleşýärler. Şeýle agregat-toplanmasy gialuron turşynyň, proteoglikan subbirlikleriň we proteiniň gatnaşmagynda döredilýär. Şeýle toplanmanyň umumy molekulýar massasy  $30\text{-}210 \times 10^6$  töweregindedir. Şol massanyň  $0,2\text{-}2 \times 10^6$  töweregini gialuron turşusy we  $2\text{-}5 \times 10^6$  töweregini bolsa proteoglikan birlikleri düzýändir. Emma toplanmanyň mukdar taýdan esasy bölegi proteoglikanlardyr. Protein we gialuron turşy bölekleri örän az mukdaryny düzýändir.

Elektron mikroskoplarda geçirilen barlaglaryň netijelerinde gialuron turşy uzynlygy  $4200\text{ nm}$  inçejik sapak görnüşindäki molekuladygy görkezildi. Şol molekula 140 töweregi proteoglikanlaryň dürli uzynlykdaky molekulalara birleşendirler. Ol molekulalar gialuron turşa garanynda lateral ýagdaýda ýerleşýärler (*4-nji surat*). Barlagyň awtorlarynyň tassyklamaklaryna görä, gialuron turşynyň molekulasyň her  $20\text{-}30\text{ nm}$  aralygyna bir proteoglikan birlik birleşendir. Şol gurluşda keratinsulfatyň uzynlygy  $6\text{ nm}$ -e deňdir we hondriotinsulfatyň galyndysynyň uzynlygy bolsa  $20\text{-}30\text{ nm}$ -e deňdir.

Ähli proteoglikanlara **polianion** hasiýet mahsusdyr. Şonuň üçin hem şol molekulalar özlerine kation bölejiklerini güýçli çekýärler. Şeýle çekişmäniň netijesinde kaliý we natriý ýaly kationlar özleriniň ion häsiýetlerini hem ýitirmeklige mejbur bolýarlar.

Proteoglikanlaryň polianionlyk hasiýetine görä, olar ýokary dereje agrigirleşmeklik (biri-birinden gaçmaklyk) hasiýetine ukyplydyrlar. Şonuň üçin hem gialuron turşynyň uzyn molekulasy bellibir düzgünsiz denaturirleşip, giň göwrümi eýeleýär. Eger-de şol turşynyň

molekulasynyň çekilen ýagdaýynda uzynlygy 2500 *nm*-e deň bolsa, 0,01% suw ergininde dürülenip, radiusy 200 *nm*-e deň göwrümi eýeleýär. Şeýle erginde ýokary şepbeşiklik görkezip, gialuron turşynyň molekulasyň eýeleýän göwrümi hakyky molekulanyň eýeleýän göwrüminden 75000 esse köpdür. Şol göwrümiň aralyklary hem eredijiniň, ýagny suwuň molekulasy bilen doldurylandyr.

Gialuron turşynyň şeýle hasiýeti, ýagny erginiň ýokary dereje şepbeşikligi, bedeniň bogunlarynda çalgıç maddasy bolup hyzmat etmeklige gönükdirilendir. Birnäçe reumatoid artrit kesellerinde bogun agyrylaryň döremegi hem proteoglikanlaryň gurluşynyň üýtgemegi sebäpli bogun suwuklyklaryň şepbeşikliginiň üýtgemegi bilen baglanyşyklydyr.

Proteoglikanlar bellibir derejede suwuň molekulasyň, şol dokumada, daşky güýçleriň täsirinde hereket etmekligine päsgelçilik döretmekligi, dokuma rezina ýaly çözülmeklik we ýygrylmaklyk hasiýetini berýär. Şonuň üçin hem bu birleşmeler, kitirdewük ýaly bogun dokumalarynda, daşky täsir edýän güýjüň badyna aşaklandyrmakda (ressor ýaly) hyzmaty uludyr. Şoňra-da bu birleşmeler dokumada molekulýar elek wezipesini hem alyp barýarlar: ýokary göwrümlü birleşmeler, şol sanda albuminler we immunoglobulinler ýaly proteinler, proteoglikan agrigasiýasynyň üstünden geçip bilmeýärler.

Gialuron turşy bedeniň morfogenezinde hem uly ähmiýete eýedir. Agzalaryň we ondaky öýjükleriň bellibir göwrümi eýelemekligi matriksi düzýän birleşmeleriň gatnaşmagynda geçýär.

Proteoglikanlaryň bedende çalşygy ýokary tizlikde geçýär we proteoglikanlaryň her bir görnüşi üçin dürli-dürlüdür. Kitirdewügiň düzümindäki hondroitinsulfatyň ýarym dargaýyş döwri 9-güne deňdir. Proteoglikanlaryň dargaýyş proteoliz görnüşde proteinaza katepsin D-niň gatnaşmagynda başlanýar. Soňra proteoglikanlar hondriositleriň lizosomlaryndaky proteazalaryň we glikozidazalaryň täsirlerinde dargamaklyk dowam etdirilýär ýa-da gan aýlanyşyk ulgamyna düşüp beýleki agzalarda dargadylýar. Bagryň lizosomlarynda hondriotinsulfatlar sulfataza we birnäçe glikozidazalaryň gatnaşmagynda doly dargadylýar.

Hondriotinsulfatlaryň we beýleki glikozaminglikanlaryň doly dargadylmadyk agregatlary (bölejikleri) peşew bilen hem çykaryl-

ýar. Uly adamyň peşewi bilen gije-gündizde 250 mg-a ýakyn proteoglikanlaryň doly dargadylmadyk bölejikleri çykarylýar. Gialuronidaza fermenti gialuron turşysynyň düzüminde gaýtalanýan disaharid birlikleriniň arasyndaky  $\beta$ -1,4-glikozid baglanyşyklary üzýär. Soňra lizosomal glikozidaza fermentleriň täsirinde monosaharidlere çenli dargadylýar. Hondriotinsulfat hem gialuronidaza fermentiň täsirinde dargadylýar.

### 5.5. Birleşdiriji dokumanyň matriksiniň düzümine girýän proteinler

Öýjügara esasy dokumanyň düzümine girýän birleşmeleri biri-birleri bilen we şol dokumanyň düzümindäki öýjükler bilen birleşip umumy esasy düzýärler. Şol birleşikleri emele getirmekde dokumanyň düzümindäki ähli birleşmeler, şonuň bilen birlikde hem öz aýratyn proteinleriň ähmiýeti uludyr. Ol proteinler kollagen ýa-da elastin proteinler, umuman fibrillýar proteinlere degişli dälär we düzümleri boýunça hem glikoproteiddir. Şeýle proteinlerden gowy öwrenileni hem **fibronektindir**. Protein iki, biri-birine meňzeş polipeptid zynjyrlardan durandyr. Zynjyrlar karboksil uçlaryna ýakynrakda iki disulfid baglanyşyklar bilen birleşendir. Fibronektin köp öýjükler tarapyndan döredilýär we öýjügara giňişlige goýberilýär.

Fibronektin öýjügara giňişlikde öýjükleriň plazmatiki perdejigiň düzümindäki ganglioizidler bilen, kollagen sapajyklary bilen, gialuron turşy bilen we glikozaminglikanlaryň sulfatlaşan ýerjagazlary bilen birleşendirler. Fibronektiniň şeýle poliwalentlilik hasiýetine görä, birleşdiriji dokumada umumy baglanyşdyryjy (integrirleşdirme) wezipäni alyp barýar. Soňra-da ol protein transglutaminaza fermenti hem özüne birleşdirip, molekulanyň polipeptid zynjyrlaryň düzümindäki glutaminiň we liziniň galyndylarynyň aralarynda berk baglanyşyklaryň döremegine hem giňden ýardam edýändir. Şeýlelikde, birleşdiriji dokumanyň düzümine girýän birleşmeler biri-birleri bilen berk baglanyşyklar bilen birleşip, bellibir göwrüm emele getirip we şol gurluşyň ýokary dereje durnuklylygyny berjaý edýändir. Şeýle gurluşyň döremegine hem fibronektin proteinleriň ähmiýeti örän uludyr.

## 5.6. Süňk ulgamy

Süňk ulgamy adam bedeniniň esasy massasyny eýeleýär. Birleşdiriji dokuma süňküň düzüminde ýukajyk gatlaklary düzüp süňküň iki görnüşini emele getirýär: dykyz ýerleşen gatlakly, gaty süňkler (1) we gatlaklar seýrek ýerleşip, aralarynda ýumşak mat-riksi saklaýan, ýumşak süňkler (2). Süňk ulgamy umumy bedeniň direg gurluşyny düzüp, şol gurluşy alyp barýandyr. Agzalaryň we esasan-da, myssa sapajyklaryň birleşmesini üpjünleşdirip, myssanyň ýygrylmagynyň netijesinde, bedeniň mehaniki wezipesini ýerine ýe-tirmeklige gatnaşýar. Süňk ulgamy bütinleý birleşdiriji dokumadan gurlup, düzüminde üç görnüşli birleşdiriji dokuma öýjüklerini (osteoblastlar, osteositler we osteoklastlar) saklaýar. Esasy öýjükleriň biri hem **osteoblastlardyr**. Osteoblastlaryň endoplazmatiki retikulo-masy gowy ösen, düzüminde ýokary kuwwatly, köp mukdarda pro-tein öndüriji gurluşlary saklaýan organellaly öýjükdir. Şol öýjüklerde prokollagenler emele getirilip Goldjiniň abzalynyň üsti bilen öýjüga-ra giňişlige çykarylýar. Prokollagenler ilki tropokollagenlere öwrülüp, soňra kollagen sapajyklaryň öndürilmegine gatnaşýarlar.

Osteoblastlarda glikozaminler we proteoglikanlar, fermentler we beýleki birleşmeler hem döredilip, öýjügara giňişlige çykarylýar. Osteoblastlar süňküň ösüp ýetişmegi bilen **osteositlere** öwrülüp, süňküň düzüminde galýarlar. Osteositlerde hem öýjügara esasy maddanyň birnäçe birleşmeleri döredilýär.

**Osteoklastlar** ägirt uly, köp maňyzly öýjükdir. Bu öýjüklerde endoplazmatiki tory köp ýaýran dälidir, emma lizosomlaryň mukdary ýokarydyr. Öýjügara dokumalaryň düzümine girýän birleşmeler hem bu öýjüklerde az mukdarda öndürilýär. Şu öýjükleriň gatnaşmagynda süňk gatlaklaryň aralarynda içi boş göwürümler (lakunalar) emele getirilýär. Soň hem osteoklastlar öýjügara birleşmeleriň mineral jisimler bilen «**duzlaşyp**» süňküň «**daşlaşma**» hadysasyna gatnaşýar.

## 5.7. Süňküň himiki düzümi

Süňküň düzümi organiki birleşmelerden we mineral jisimlerden durýar. Süňküň himiki düzümini öwrenmek üçin, ony demineralizasiýalaşdyrmak zerurdyr. Şonuň üçin, süňki köp wagtyň

dowamynda dargadylan mineral turşularyň ergini bilen täsirleşdirilýär. Barlanylýan süňki birnäçe günläp şol dargadylan turşularyň ergini bilen ezilip goýulýar. Netijede, süňküň mineral düzümi ergin ýagdaýa geçýär we onuň organiki bölegi süňküň göwrüm gurluşyny ýitirmän, ýumşak madda görnüşinde saklanyp galýar (20-nji tablisa).

20-nji tablisa

### Adamyň injik süňküniň himiki düzümi

Düzümi	Süňküň gury agramyna (%)	
	Gaty süňk	Ýumşak süňk
Kalsiý	26,4 ± 0,4	21,4 ± 2,6
Umumy protein	5,3 ± 0,4	5,68 ± 0,54
Oksiprolin	2,77 ± 0,15	
Kollagen	15,2 ± 0,2	19,6 ± 4,6
Kollagen däl protein	5,8 ± 1,1	6,5 ± 1,6
Geksozaminler	0,11 ± 0,03	0,18 ± 0,01
Geksuron turşy	0,09 ± 0,03	0,13 ± 0,03
RNT	0,14 ± 0,04	0,18 ± 0,07
DNT	0,21 ± 0,05	0,24 ± 0,15

Süňküň mineral düzüminiň esasyňy kalsiniň fosfat duzy –  $\text{Ca}_3(\text{PO}_4)_3$  düzýär. Soňra hem karbonatlar, fluoridler we sitratlar ýaly birleşmeler hem girýär. Kalsiý fosfat duzy süňkde  $\text{Ca}_{10}(\text{PO}_4)_6(\text{OH})_2$  düzümlü gidroksiapatit görnüşinde kristallary emele getirip ýerleşendir. Kristallar ýukajyk gatlaýjklar ýa-da taýajjklar görnüşindedir. Olaryň galyňlygy 8-15 Å, ini 20-40 Å we uzynlygy hem 200-400 Å töweregindedir.

Süňküň organiki däl düzümi onuň dördten bir bölegini düzýär. Emma onuň galan mukdaryny bolsa süňküň organiki birleşmelerinden düzülen matriksi gurýar. Süňküň düzümine girýän organiki we organiki däl maddalaryň udel massalary göz önünde tutulsa, süňküň eremeýän matriksi onuň ýarym mukdaryna deňdir. Matriksiň 90-95%-i kollagendir. Kollagen sapajyklary süňküň düzüminde kalsiý duzlaryň kristall gözenekleriniň bellibir göwrüm-giňişlik gurluşyny emele getirmekde we kristallaryň amatly ýerleşmeklerinde ähmiýetleri uludyr.

Kollagenlerden başga-da, süňküň düzümine girýän kiçi molekulýar protein molekulalary hem şu hadysa gatnaşyp, kalsiniň kristall gözzeneklerini emele getirilmegini sazlaşdyryp we umuman süňkde kalsiniň metabolizmne, kollagenler bilen bir hatarda işjeň gatnaşýan birleşmeler deňşlidir.

Süňküň düzüminde kalsiý fosfatyň kristall görnüşinden başga-da, onuň **amorf** görnüşi hem bardyr. Süňkde fosfatyň bu görnüşi mukdar taýdan adamyň ýaşyna görä üýtgeýär we bedeniň ýaş döwründe onuň mukdary ýokary, emma süňk ulgamy ýetişenden soňra süňkde kalsiý fosfat, esasan, gidroksiapatitiň kristally görnüşindedir.

Uly adamyň bedeninde 1,0-1,5 kg kalsiý bardyr. Şonuň 99%-i süňk ulgamyndadyr we 1% hem kalsiniň iony (Ca) görnüşindedir. Süňkdäki kalsiý mydamalyk tizlik bilen çalyşýandyr we gije-gündizde onuň tizligi 1,0 g-a ýakyndyr.

Süňküň düzümine kalsiden başga-da, natriniň, magniniň, kaliniň we hloruň ionlary hem girýär.

Ýokarda görkezilişi ýaly, süňküň organiki bölegi, esasan, kollagenlerden durýar. Kollagenler süňküň mehaniki hasiýetini kesgitleýär we beýleki dokumalara girýän kollagenlerden özüniň düzüminde köp mukdarda lizini we oksilizini hem-de seriniň gidroksil toparjygynyň üsti bilen birleşen ýokary mukdarda fosfat galyndylaryny saklaýanlygy sebäpli tapawutlanýarlar.

Süňküň organiki düzümine hondriotin-4-sulfat görnüşinde glikozaminler hem girýär. Hondriotin-6-sulfat, keratinsulfat we gialuron turşy ýaly glikozaminleriň derejesi örän aşakda. Glikozaminglikanlaryň molekulalary gidroksiapatitleriň kristally görnüşinde oturmaklaryna ýardam edip, süňkleriň süňkleşme hadysasyna gatnaşýar. Hadysada glikozaminglikanlaryň sulfatlaşan görnüşleri onuň sulfatlaşmadyk görnüşleri bilen çalyşmaklygynyň netijesinde geçýär. Süňkleşme hadysada, süňkleriň mineralizasiýalaşmasyna süňküň düzümine girýän lipidler kristallizasiýalaşmanyň maňzy bolup çykyş edip, hadysa giňden ýardam edýär.

Süňk matriksiniň ýene bir tapawudy hem düzüminde ýokary mukdarda sitraty saklamagydyr. Bedendäki umumy sitratyň 90%-i süňkde ýerleşýär. Sitratyň ähmiýeti süňk ulgamynda toplanma görnüşinde kalsini we fosfatlary köp mukdarda ýygnamaklyk bilen,

olaryň mukdar derejesini kristallizasiýalaşma hadysanyň geçmeklik derejesine çenli ýokarlandyrmakdan ybaratdyr.

Süňküň düzümine suksinat, fumarat, malat, laktat we başga-da, organiki turşular hem girýär.

## 5.8. Süňküň gurluşy we süňkleşme hadysasy

Birleşdiriji dokuma öýjüklerinde (fibroblastlarda we osteoblastlarda) tropokollagen prokollagen görnüşinde döredilýär we öýjügara giňişlige çykarylýar. Ol ýerde tropokollageniň molekulasy işilip, proteoglikanlardan we glikozaminglikanlardan duran öýjügara matriks maddanyň üstünde, üç polipeptitden düzülen kollagen sapajyklary döredilýär. Ol sapajyklar biri-birleri bilen özara parallel ýerleşip, kollagen sapajygyň biri beýleki sapajygyň dörtten bir uzynlygyna deň öňe süýşürilen ýagdaýda ýerleşýärler. Bir tropokollageniň molekulasyň sapajygy, beýleki, onuň gapdalyndaky molekulanyň sapajygynyň daşynda ýerleşmän, ondan molekulanyň uzynlygynyň 1/4 uzynlygyna deň aralykda, ondan öňde şoňa parallel ýerleşýär. Şeýlelikde, sapajyklaryň hatarlary biri-birlerine duş gelmeýärler. Soňra hem kollageniň molekulalarynyň uçlary hem biri-birine degişen ýagdaýda ýerleşmän biri-birleriniň aralarynda giňişlik galdyryp ýerleşýärler. Şeýlelikde, kollageniň bir molekulasyň tamamlan ujundan, kollageniň ikinji molekulasyň başlanýan ujunyň arasynda boşluk galdyrylýar. Şol aralyklar hem süňkleşme hadysasynda, umuman kollagen sapajyklaryň biri-birleri bilen özara baglanyşykly ýerleşmekleri süňkleşmäniň wajyp şertleriniň biridir.

Kollagen sapajyklarynyň uçlarynyň aralyklary süňküň kalsifikasiýalaşmasynyň başlanýan nokadydyr. Hadysanyň geçmekligi üçin mineral jisimler süňk ulgamynyň suwuk bölegi bilen üpjünleşdirilip, kalsifosfatyň mukdary erginde onuň doýdurylan derejesine ýetirilýär we kristallaryň döredilmegi başlanýar. Kristallaryň emele gelmekligini indusirleşdirýän täsirleriň bir hem üç polipeptid zynjyrdan duran tropokollageniň molekulalarynyň biri-birleri bilen aminoturşy yzygiderlikleri deň ýanaşykly gelmezlikleridir. Şeýle ýagdaý hem kollagen sapajyklaryň biri-birinden molekulanyň dörtten bir uzynlygyna deň süýşürilen ýagdaýda parallel ýerleşmekleri bi-



len döredilýär. Tejribede, ýagny kollagen sapajyklaryň biri-birine deň ýerleşen ýagdaýynda, kristallaryň döremeýändigligi görkezildi.

Süňk kristallaryň döremegi kollagen sapajyklaryň uçlarynyň aralyklaryndan başlap, soňra gidroksiapatitleriň kristallarynyň emele gelýän merkezi kollagen sapajyklaryň aralaryndaky giňişliklere geçýär. Süňkleşme hadysa kollagen sapajyklardan we mineral düzümlü doýan erginden başga hem täsirler gatnaşýar. Hadysa osteoblastlaryň ýakynynda we kollagen düzümlü proteoglikan matriksde ýerleşen kitirdewükde geçýär. Proteoglikanlar kollagen torlarynda süňkleşen gatlaklaryň emele gelmeklerinde, olaryň süýnmeklerinde we çişmeklerinde uly ähmiýeti bardyr. Kalsifikasiýanyň geçýän ýerinde lizosomal proteoazalaryň täsirinde proteoglikanlaryň protein bölegi dargadylýar. Kristallaryň ösmekleri bilen kalsifikasiýanyň geçýän yerinden proteoglikanlar we şolar bilen birlikde suwuň molekulasy hem gysylyp çykarylýar. Şeýle emele gelen gaty süňk doly suwsuzlaşdyrylandyr we onuň düzüminiň mukdarynyň 20 %-i we göwrüminiň hem 40%-i kollagendir, galan massasy bolsa mineral jisimlerdir. Süňküň gurluşynda öýjükler we onuň bilen Gawers akabajyklary hem onuň ähli yerlerine ýaýrandyr. Şol akabajyklar boýunça süňkde gan damarjyklary ýerleşýärler. Süňkde kollageniň mineralizasiýalaşmagyna, dokumada proteoglikanlaryň bolmazlygynyň hem bellibir ähmiýeti bardyr. Soňra hem kristallizasiýalaşmagyň başga-da, ingibitorlarynyň bolmagy mümkin.

Süňk bedeniň mineral jisimler üçin durnukly gory bolup hyzmat etmeýär, onuň düzümi, şol sanda süňkdäki mineral jisimler, bellibir tizlik bilen çalşyp durandyr. Süňküň düzümine fosfat aniondan başga, karbonat aniony ( $\text{CaCO}_3$  görnüşinde) hem girýär. Sitratyň, onuň natriý duzy görnüşinde, mukdary süňküň gury agramynyň 1 % töweregine ýakyn.

Süňk natriý kationyň üýtgäp duran gory bolup çykyş edýär: asidozda natriý süňkden öýjügara suwuklyga çykarylýar; alkolozda we iýmit bilen artykmaç mukdary düşen ýagdaýda süňkde ýygnanýar. Natriniň iony gidroksiapatitiň kristall gözenegine girmän, onuň üstünde adsorbirleşen ýagdaýda ýerleşýär. Gidroksiapatitiň kristalynyň ösýän döwründe onuň düzümine agyr metallaryň ionlary hem, şol sanda gurşun, uran, radiý, stronsiý we başgalaryň girmegi mümkin.



Süňküň organiki matriksiniň çalşygy lizosomal turşy gidrolazalaryň täsirinde geçýär. Turşy gidrolazalaryň katalizleşdirilmeginde organiki birleşmeler öýjük içki dargadylma hadysanyň netijesinde birleşme monomer birliklere dargadylýar. Emma kollagen ýaly ýokary molekulýar birleşmeler ilki bilen aýry-aýry birleşmedik böleklerine dargadylmalydyr. Bu hadysa kollagenolitiki täsirleriň, mümkin şol sanda kollagenazalara meňzeş fermentleriň gatnaşmagynda geçirilýär. Şeýle fermentleriň haýwan bedenleriniň dokumalarynda bolmagy barada ylmy edebiýatda görkezmeler bar.

### 5.9. Süňk dokumasynyň metabolizmine edilýän täsirler

Süňk ulgamynyň metabolizmine, şunuň bilen birlikde hem süňkleşme hadysa edilýän täsirlere gormonlar (paratgormon, kalsitonin we jyns gormonlary), birnäçe witaminler (wit. A, D, C) we dürli iýmit düzümleri degişlidir.

**Paratgormon** – paratireoid mäsizde öndürilýär. Gormonyň öndüriliş tizligi ganyň syworotkasynda kalsiniň mukdaryna ters proporsionaldyr. Ganyň syworotkasynda kalsiniň mukdary peselende paratgormonyň öndürilişi güýçlenýär. Gormonyň täsirinde süňk dokumasynyň öýjükleri işjeňleşýär, ol öýjüklerde metabolizm ýokarlanýar. Paratgormony süňkdäki kalsiniň eremegine ýardam edip, gana düşmegini işjeňleşdirýär. Bu gormonyň gatnaşmagynda böwrek akabajyklarynda kalsiniň reabsorbsiýasy ýokarlanýar. Paratgormon tersine böwrekde fosfatyň reabsorbsiýasyny ingibirleşdirýär. Paratgormon bedene goýberilende proteoglikanlaryň polimerizasiýalaşmagyna päsgelçilik döredip, dargamagyna getirýär. Soňra süňkde kristall gurluşyň we matriksiň azalmagyna alyp barýar. Netijede, ganyň plazmasynda turşy glikoproteidler peýda bolýarlar.

Paratgormonyň täsirinde öýjük perdejiklerinde adenilat-siklaza ulgamyň işjeňleşmesini ýokarlandyryp, öýjüğe kalsiniň girmegine ýardam edýär.

**Kalsitonin** – galkan görnüşli mäsizde öndürilip, kalsiniň we fosfat ionlaryň metabolizmini sazlaşdyrmaga gatnaşýar. Bu gormon kalsiniň we fosforyň gandan süňke girmegini güýçlendirýär we kalsiniň süňkden çykmagyny ingibirleşdirýär. Gormonyň mäsde ön-

dürilmegi ganda kalsiniň syworotkadaky mukdaryna proporsionaldyr. Şeýlelikde, kalsitonin paratgormonyň täsirinde süňküň dargadylyp sorulmagyny togtadýar.

Kalsitonin süňk öýjüklerine iki ýol bilen täsir edýär. Birinjiden, öýjügiň sitoplazmatiki perdejiginde kalsiý nasosyň işini güýçlendirip kalsiniň öýjükdən çykarylmagyny ýokarlandyrýar; ikinjiden, gormon kalsiniň mitohondriýa sorulmagyna ýardam edýär. Netijede, sitoplazmada kalsiniň mukdarynyň aşaklanmagyna getirýär.

Kalsiniň we fosforyň çalşygynda wajyp orunlaryň birini **D witamini** eýeleýändir. D witamini, içege diwarjygynda kalmodulin proteinleriň döreýşini güýçlendirip, ol protein hem kalsiniň iony bilen toplanma emele getirip, kalsiniň içegeden gana sorulmagyna işjeň gatnaşýar. Böwrekde kalsiniň reabsorbsiýasy we onuň süňk dokumasynda süňkleşme hadysa girişmeginiň D witaminiň gatnaşmagynda geçýär. Şonuň üçin hem, D witaminiň ýetmezçiliginde süňkleşme hadysa bozulyp çagalarda **igleme** (rahit) keseli döreýär. D witaminiň süňk ulgamyna täsiri (1,25 dioksiholekalsiferolyň üsti bilen) onuň göni süňkde kalsiniň süňkleşme hadysasyna gatnaşygyny güýçlendirmeklik bilen. 1,25 – dioksiholekalsiferol bagyrda D witaminden emele getirilýär we ol birleşmäniň süňk ulgamyna täsiri hem böwregiň üsti bilen geçýär. Haçanda nefroektomirleşen syçana D witamini ýa-da 1,25 – dioksiholekalsierol goýberilende, kalsiniň süňkleşme hadysa gatnaşýanlygyna bellibir täsir edýändigligi anyklanylmady.

D witaminiň ýokary mukdary tejribe haýwanlarda we bu witaminiň artykmaç mukdary syrkawlarda ulanylanda, süňkden kalsiý ionlary sorulyp, süňküň demineralizasiýalaşmagyna getirýär. Hadysa ganda kalsiniň mukdarynyň ýokarlanmagy bilen geçýär.

Süňküň ösmegine **A witaminiň** hem bellibir täsiri bardyr. Beden ösüşden galmanka A witaminiň ýetmezçiligi dörese, süňk ulgamyň ösüşi ýumşak dokumalardan öň togtayar. Şeýle ýagdaýda oňurga süňküň ösüşi togtap, ondaky ýilikler ösüşini dowam etdirmeyip, netijede, oňurgadan çykýan nerw sapajyklary süňk tarapyndan basylýar we agzalaryň inerwasiýalaşmagy bozulýar hem-de oňurga sütüniň dowamynda agyrylar döreýär. A witaminiň süňk ulgamyna täsiri onuň düzümindäki hondriotin sulfatlaryň polimerizasiýalaşma hadysasynyň we gidroliziniň bozulmalary bilen baglanyşyklydyr. Bu

witaminiň giperwitaminozynda süňküş düzüminiň sorulmagynyň netijesinde süňk döwürmekligine we onuň deformirleşmegine getirmegi mümkindir.

Askorbin turşy (**C witamin**) osteoblastlarda tropokollageniň molekulasyň döremeginde proliniň okislenip gidroksiprolin we liziniň hem – gidroksilizine öwürmegine işjeň gatnaşýan täsirdir. Bu witaminiň awitaminozynda proliniň we liziniň gidroksirleşmesiniň bozulmagynyň netijesinde kollagen sapajyklary döredilende molekulanyň polipeptid zynjyrlarynyň arasynda keseligine baglanyşyklar döredilmeýär. Kollagen fibrilleriň berk işilen sapajyklary döremän, olar boş, çagşan gurluşly fibrilleri emele getirýärler. Netijede, kollageniň molekulasynda gidroksiapatitiň kristallizasiýalaşmasy kadaly ýagdaýda geçmeýär, süňk ösmeden galýar, ýumşak bolýar we deformirleşýär.

C witaminiň ýetmezçiliginde glikozaminleriň emele gelişleri hem üýtgeýär; gialuron turşynyň mukdary süňkde birnäçe esse ýokarlanýar, hondriotinsulfatlaryň döreýşi bolsa peselýär.

Süňk dokumasynda, beýleki dokumalardaky ýaly kislorod siňdiriş bilen baglanyşykly metabolizm hadysalary geçýär. Ol ýerde mydama laktat ýaly aralyk metabolitler emele gelýär. Laktatyň döremegi pH derejesini peseldýär we hadysanyň netijesinde süňkde demineralizasiýa hadysa ýokarlanýar. Ol öz gezeginde sitratyň boşamagyna ýardam edýär. **Estrogen** gormonlary laktatyň emele gelmegini ingibirleşdirip, görkezilen hadysalara päsgelçilik döredýärler. Şonuň üçin hem, bejergi çäreleri sebäpli estrogen gormonlary dowamly ulanylsa, süňküş gatamagyna getirýär. Süňk dokumasynda wodorod ionynyň mukdarynyň  $[H^+]$  ýokarlanmagyna sitratdan we laktatdan başga-da, karboangidraza fermentiň ähmiýeti hem uludyr. Bu ferment süňk dokumasyna kalsiý ionynyň akymyna we ondan çykarylýşyna giňden ýardam edýändir. Süňküş demineralizasiýalaşmagyna prostaglandinler ( $PGE_1$ ) we kortikosteroid gormonlary hem güýçli täsir edýändir.

Süňk metabolizminiň bozulmagynyň netijesinde süňküş aýry-aýry ýerlerinde onuň matriksiniň sorulmagyna (**osteomalýasiýa**) ýa-da matriksiň döremeginiň (**osteoporoz**) bozulmagyna getirmegi mümkin. Osteoporoz, köplenç, estrogen gormonlaryň işjeňliginiň pe-

selmegi, **menopauza** döwründe düş gelýär. C witaminiň we bedeniň ýimit ýetmezçiliginde hem şu ýagdaý döreýändir.

Osteomalýasiýa we şunuň bilen baglanyşykly süňküň döwülme-gi dowamly hereketsizlik ýagdaýda, köp wagtlap hereketsiz ýatmaklykda emele gelmegi mümkindir.

### **5.10. Birleşdiriji dokuma mahsus bolan özgerişmeler.** **Birleşdiriji dokumada adamyň garramaklygy** **bilen baglanyşykly özgerişmeler**

Adamyň ýaşynyň ýokarlanmagy bilen birleşdiriji dokumanyň ähli görnüşlerinde, şu dokuma mahsus bolan dürli fiziki-himiki özgerişmeleriň netijesinde özboluşly üýtgeşmeler bolup geçýär. Ol fiziki-himiki özgerişmeler birleşdiriji dokumanyň bellibir özboluşly gurluşyna mahsus bolman, dokumanyň düzümine girýän öýjüklerde, birleşdiriji dokumanyň esasy maddasynda, kollagen sapajyklarynda, glikozaminglikanlarda hem-de dokumanyň düzümine girýän suwuň mukdaryna hem görnükli täsirleri etmeklik bilen geçýär. Birleşdiriji dokumada geçýän özgerişmeleriň derejesi we sonuň bilen baglanyşykly bedende bolup geçýän üýtgeşmeleriň çuňňurlygy, adama täsir edýän daşky gurşawyň we klimato-geografiki faktorlaryň täsirine, şol sanda insolyasiýa derejesine we ýokary gyzygynlyga, hususy gigiýeniki çärelerini berjaý etmeklige we bedeniň fiziologiki öz aýratynlyklaryna baglydyr.

Ýaşyň ýokarlanmagy bilen birleşdiriji dokumada suwuň mukdary azalýar we dokumanyň esasy maddasynyň dokumada kollagen sapajyklarynda bolýan aragatnaşygy üýtgeýär. Şeýle üýtgeşme, esasan, dokumada kollageniň mukdarynyň ýokarlanmagynyň we glikozaminglikanlaryň mukdarynyň bolsa azalmagy bilen baglydyr. Dokumada gialuron turşynyň mukdary köp derejede peselýär. Glikozaminglikanlaryň mukdarynyň peselmegi, onuň düzümine girýän glikanlaryň molekulýar görnüşleriniň biri-birine bolan mukdar taýdan aragatnaşyklarynyň üýtgemeklikleri bilen geçýär. Ýaşyň ýokarlanmagy bilen keratinsulfatlaryň mukdary ýokarlanýar. Emma hondriotinsulfatlaryň mukdary kitirdewükde we oňurga süňkdäki süňkara gatlaklarda peselýär.

Adamyň ýaşynyň ýokarlanmagy bilen kollagenleriň molekulalarynyň gurluşynda dürli fiziki-himiki üýtgeşmeler bolup geçýär. Tropokollageniň polipeptid zynjyrlaryň arasynda we aýry-aýry molekulalaryň arasynda keseligine döreýän baglanyşyklaryň sany köpeliýär, molekulalaryň gurluşy berkeýär, olaryň süýnmeklik we çişmeklik ukyplary peseliýär, molekulanyň kollagenaza fermentleriň täsirine durnuklylygy ýokarlanýar we birleşdiriji dokumanyň fibrillýar gurluşynyň ýetişmekligi güýçlenýär.

Adamyň garramaklygy bilen deriniň birleşdiriji dokumasyn-da bolup geçýän özgerişmeleriň netijesinde, kollagen sapajyklaryň molekulýar gurluşynyň berkleşmegi we onuň süýnmeklik ukybynyň peselmegi deriniň maýyşgaklyk, çeýelik (turgor) hasiýetiniň aşaklanmagyna getirip, deride ýygryltmalaryň köpelmeginiň sebäpleri-dir. Proteoglikanlaryň dokumada mukdarynyň saklanmagy derasty ýumşak dokumanyň düzüminde suwuň mukdarynyň kemelmeginiň esasy sebäpleriniň biri bolup, adam bedeniniň umumy massasynyň azalmagynyň we garramaklykda bedeniň «guran» ýaly ýagdaýa geçmekligiň molekulýar esasydyr.

Süňk ulgamynda, esasan-da, kyrk ýaşdan soň, bedeniň gormonal gorunyň üýtgemegi bilen, süňküň güýçli ösmeginiň netijesinde birnäçe süňklerde süňkleşme hadysa ýokarlanyp, örän galyň süňkleriň döremegi mümkindir. Şeýle ýagdaýlar adamda gipertrofiýa osteoartrit keseliň döremegine getirýär. Ýaşyň ahyrlarynda süňkleşme hadysanyň peselmeginiň netijesinde süňkde döwük-ýenjikleriň örän haýal tizlikde süňkleşmesi, onuň kadaly ýagdaýa gelmekligi peseliýär.

## 5.11. Kollagenozlar we mukopolisaharidozlar

Kollagen keselleri ýa-da **kollagenozlar** бүтінлеý birleşdiriji dokuma ulgamy boýunça, şol ulgamda ýaýrap geçýän patologiýalarydyr. Hadysanyň esasy özgerişmesi birleşdiriji dokumada süýmleşme özgerişmesi bilen dokumanyň esasy maddasynyň owradylan, birmenşeş madda öwrülme we kollagen sapajyklaryň ýognalyşyp, özüniň görnüşini üýtgetmeklik bilen geçýän özgerişmedir. Kollagen sapajyklaryň üýtgemekligi we olaryň mukdar taýdan köpelmegi, umumy dokumanyň galyňlaşmagy ýa-da onuň gatamaklygy bilen geçýär.

Kollagen kesellere **ulgamly deri inçe keseli, ulgamly sklerodermiýa, reumatizm we reumatoid artrit** keselleri, **dermatomiozit we düwünleşme periartirit** keselleri we başgalar degişlidir. Bu keselleriň ählisinde diýen ýaly patomorfologiki özgerişmeleri birleşdiriji dokumanyň öýjüklerinde, kollagen sapajyklarynda we öýjügara esasy maddada bolup geçýär. Patologiýanyň birnäçe görnüşlerinde fibroblastlary öwrenmeklik, şol öýjüklerde adenilat ulgamyň üýtgeýändigini, şol sanda hAMF mukdarynyň peselip hGMF mukdarynyň ýokarlanýandygy görkezildi. Soňra hem hadysada öýjüge kalsiý ionynyň transportunyň güýçlenip geçýändigini bellendi.

Kollagen sapajyklaryň döreýşiniň mehanizmini öwrenmekliginiň esasynda alnan maglumatlarda, kollagen kesellerinde bu ulgamyň özgerişmesi bagryň sirrozynda, öýkeniň emfizemasynda, aterosklerozda we keloidozda geçýän özgerişmelere ýakyn bolup, kollageniň I we III görnüşlerinden, biri-birine 1:4 aragatnaşykda gatnaşyp düzülendiklerini görkezildi. Ulgamly sklerodermiýa keselinde fibroblast öýjüklerinde replikasiýa hadysanyň güýçlenmeginiň netijesinde tropokollagenleriň emele gelşi ýokarlanýar we şonuň bilen birlikde hem kollageniň molekulasyň dargaýşy üýtgemeyär.

Elektron mikroskoplar bilen geçirilen barlaglarda, kollagenozyň görnüşi ulgamly sklerodermiýada kollagen sapajyklaryň we fibroblastlaryň örän inçe gurluşlarynyň üýtgeýändigini we kollagen sapajyklaryň hem-de fibroblastlaryň döreýşi ýokary derejä güýçli depginde geçýändigini ýüze çykdy. Birleşdiriji dokumada geçýän özgerişmeleriň netijesinde, esasan-da, kollageniň döreýşiniň üýtgemeginde gan damarlaryň wezipesiniň, şonuň bilen birlikde-de **mikrosirkulýasiýa** hadysanyň bozulmagyna we beýleki özgerişmelere getirýär.

Dokumanyň mikrosirkulýasiýanyň bozulmagynyň esasy sebäpleriniň biri hem birleşdiriji dokumanyň öýjügara esasy maddasyny düzýän gialuron turşyny dargadýan **gialuronidaza** fermentiň işjeňliginiň ýokarlanmagydyr. Şol sebäbe görä hem gan damarlaryň madda geçirijilik ukyby ýokarlanyp, öýjügara giňişlige damardan proteinleriň we beýleki birleşmeleriň mydama çykarylyp durulmagydyr. Meselem, reumatoid artritde kapillýarlaryň birnäçe ýerjagaz-

lary aneürizm görünüşinde giňelen we soňra bolsa ýygrylyp-daralan görünüşlerdedir. Şeýle kapillýarlardan gan akmaklyk kynçylyk bilen geçip, umumy gan aýlanyşygyň periferiýa bölüminiň bozulmagyna getirýär. Şeýlelikde, kollagenoz kesellerinde birleşdiriji dokumada geçýän molekulýar özgerişmeler bedeniň gan aýlanyş ulgamyna täsir etmeklik bilen dokumalaryň iýmit bilen üpjünçiligine belli derejede päsgelçilik emele getirýär.

Kollagen keselleri adamyň ähli ýaşawyş döwürlerine mahsusdyr. Kesel dowamly we yzygiderli güýçlenip geçmeklik üçin, birleşdiriji dokumanyň bedeniň ähli agzalarynda we dokumalarynda patologiýa özgerişmäniň netijesinde dürli morfologiki üýtgeşmelere getirip, kadaly özara baglanyşygynyň bozulmagyna alyp barýar.

Ulgamly sklerodermiýa keseli bilen kesellän adamlaryň 95 %-inde deriniň zeperlenmegi; 62%-de – myşsa ulgamyň; 87%-de – bogunlaryň; 56%-de – süňk ulgamyň; 87%-de – ýüregiň; 76%-de – öýkeniň we 38%-de hem böwregiň zeperlenmekligi bilen geçýär.

Statistiki maglumatlara görä kollagenozlar, köplenç, aýallarda duş gelýär. Ulgamly deri inçe keseliň 88 %-i aýallarda, esasan hem 20-44 ýaşyň aralygynda, reumatizmiň – 88,6%, ulgamly sklerodermiýanyň – 77% we reumatoidli artrit keseli – 76%.

Häzirki wagtda kollagenozlaryň etiologiýasy barada bellibir anyk düşünje ýok. Keseliň döremegine dürli täsirler çykyş edip bilerler. Birnäçe alymlaryň çaklamalaryna görä kollagenozlaryň döremeginiň sebäpleri bolup wiruslary we bakteriýalary hasap etseler, ikinji topar alymlar bu keselleriň etiologiýasy himiki we şol sanda derman maddalary diýip hasaplaýarlar. Kollagen keselleriň döremegine ultro-melewşe we gysga tolkunly şöhleleriň we başga-da bedeniň mehaniki taýdan zeperlenmeginiň, şol sanda trawmalaryň bellibir ähmiýeti hem bardyr.

Kollagenozlaryň döremeginde bedeniň birleşdiriji dokumasynyň ýetmezçiligi, immun ulgamyň wezipeleşmeginiň bozulmagy, öýjük genomasynyň kadaly işlemekliginde genetiki ýalňyşlyklaryň goýberilmekligi we endokrin ulgamyň wezipeleşmeginde päsgelçilikleriň döremekligi häzirki zaman lukmançylyk ylmynda öňe sürülýän taglymatlaryň esaslarydyr.

Kollagenoz keselleri özüniň döreyiş sebäplerine garamazdan örän agyr we adamy tiz maýyplyga getirýän patologiýalaryň biri-



dir. Keseliň döremegi birleşdiriji dokumada öýjük metabolizmiň bozulmagynyň netijesinde kollagen proteinleriň kadaly döreyiş hadysasy üýtgäp, öýjügara maddada kadaly kollagen gurluşlary döremeyär. Onuň netijesinde hem agzalaryň we dokumalaryň kadaly wezipeleşmegi bozulyp bedende agyr ýagdaý döreyär. Häzirki zaman bejeriş çäreleri hem amatly netije görkezmeýär.

**Mukopolisaharidozlar.** Kollagenozlar adamyň ähli ýaşayyş döwründe döreyän, ýagny soňundan döreyän patologiýalar bolsa, mukopolisaharidozlar dogabitdi döreyän kesellerdir. Esasy özgerişme bir ýa-da birnäçe lizosomal fermentleriň ýetmezçiliginde bedende artykmaç mukdarda proteoglikanlaryň oligosaharid bölekleriň ýyg-nanmagy we şonuň bilen baglanyşyklylykda hem şol saharidleriň köp mukdarynyň çykarylmagy bolup durýar. Mukopolisaharidoz, köplenç, dermatansulfatyň ýa-da geparansulfatyň we ikisiniň-de dargaýşynyň bozulmagy bilen geçýär. Mukopolisaharidozyň birnäçe görnüşlerinde gialuronidaza fermentiň täsirinde polisaharid bölekleriniň dargama-gynda emele gelyän hondriotinsulfatlaryň molekulýar böleklerini syrkawyň peşewinde tapmak bolýar.

Mukopolisaharidozlaryň birnäçe görnüşleriniň molekulýar mehanizmleri anyklyan. Meselem, **Gýunteriň keselinde** iduronatsulfataza fermentiň ýetmezçiliginde bedende dermatonsulfatlar ýyg-nanýar ýa-da **Maroto-Zama** keselinde hem dermatonsulfatlaryň dargaýşy bozulyp bedende şol maddanyň ýyg-nanmagyna getirýär, hadysa hondriotinsulfat-N-asetilgalaktozamin-4-sulfataza fermentiň ýetmezçiliginde döreyär. Hondriotinsulfat-N-asetilgalaktozamin-6-sulfataza fermentiň ýetmezçiliginde bedende keratonsulfat we hondriotin-6-sulfat ýyg-nanyp **Morkio** keseliň döremegine getirýär. Bu görkezilen mukopolisaharidozlaryň görnüşlerinden başga-da, birnäçe görnüşleriniň molekulýar mehanizmleri kesgitlenilendir.

Mukopolisaharidoz keselli adamdan alnyp, emeli gurşawda ös-dürilen fibroblastlara, keseliň döremegine sebäpkär fermenti goýbermeklik bilen mukopolisaharidiň bozulan metabolizmini tejribe işinde düzetmeklik başartdy. Emma bedeniň keselini bejermeklik şowuna barmady. Şunuň bilen mukopolisaharidoz keseliň döremegi ýeke bir ferment ýetmezçiligi bilen bagly bolman, mümkin başga hem molekulýar özgerişmäniň bolmagy bilen baglanyşyklydyr.



Mukopolisaharidozlar dogabitdi kesel bolup, adamyň ýaş çagalyk döwründe döreyär. Çaga ösüşden galýar we patologiýa sebäpli tiz ölüme duçar bolýar.

Keseliň bejeriş çäreleri bellibir netije bermeyär. Emma keseliň döremegini enäniň göwrelilik döwründe amniotiki suwuklyk öýjüklerinde fermentleriň işjeňligini kesgitlemek bilen anyklamaklyk mümkin.

## VI BAP

### MYŞSA ULGAMY

Myşsa ulgamy adam bedeniniň 40-42% massasyny tutýar. Ýaşaýşyň ösüşinde myşsa ulgamyň döremegi iň bir wajyp döwürleriň biri bolupdyr. Bir topar proteinleriň, bellibir fiziki-himiki özgerişmäniň netijesinde özüniň molekulasynyň göwrüm-giňişlik ölçeglerini üýtgetmeklik ukyplary, ýagny süýnmeklik we ýygrylmaklyk häsiýetleri janly ulgamda giňişlikde hereketleşmek ukybyň döremegine getirýär. Hadysanyň ewolýusiýanyň netijesinde ýaşaaýşda iň ýönekeý hereket görnüşinde (öýjük bölünmäniň öň ýanynda hromosomlaryň biri-birinden aýrylyşyp özüni dikeltmekleri ýa-da bir öýjükli ýönekeý bedenleriň kirpikleriniň hereketlenmesi) ýokary haýwan bedenlerinde, çylşyrymly hereketleri üpjünleşmegi awtomatizirleşen ýagdaýynda alyp barýan myşsa ulgamyň döremekligi ýaşaaýşyň umumy ösüşiniň wajyp netijeleriniň biridir.

Şeýle mümkinçilikleriň döremekleri haýwan bedenlerinde iki dürli protein molekulasynyň – mioziniň we aktiniň janly ulgamda döremekligi bilen baglanyşyklydyr. Şol proteinler ýönekeý fiziki-himiki özgerişmäniň netijesinde ýygrylmaklyk bilen bedeni diňe bir giňişlikde hereketlendirmäge gatnaşman birnäçe agzalaryň we dokumalaryň işjeň wezipeleşmegine (iýmit özleşdiriş, peşew çykaryş ulgamlary we başgalar) hem gatnaşýarlar.

Miozin proteini myşsa ulgamyna mahsus bolsa, aktin ahli öýjüklerde duş gelýändir. Aktiniň gatnaşmagynda öýjügiň sitoplazmatiki perdejiginde we mitohondriýada olaryň wezipeleşmegi we zerur bolan belli derejede fiziki dartgynlygy üçin amatly şertler döreýär.

Adam bedeninde myşsalaryň üç dürli görnüşü bar: keseligine zolakly ýa-da süňk (skelet) myşsasy; ýürek myşsasy we ýylmanak myşsalar. Myşsalaryň bu görnüşleri biri-birinden özleriniň gurluşlary we alyp barýan wezipeleri boýunça tapawutlanýarlar (20-nji tablisa).

## 6.1. Myşsanyň himiki düzümi

*20-nji tablisa.*

### Keseligine zolakly myşsanyň himiki düzümi

Düzümi	Mukdary % (myşsanyň çyg agramyna)	Düzümi	Mukdary % (myşsanyň çyg agramyna)
Suw	72-80	Kreatinin	0,003-0,005
Gury madda	20-28	ATF	0,25-0,40
Şol sanda protein	16,5-20,9	Karnozin Karnitin	0,2-0,3 0,02-0,05
Glikogen	0,3-3,0	Anserin	0,09-0,15
Fosfolipidler	0,4-1,0	Erkin aminoturşular	0,1-0,7
Holesterin	0,06-0,2	Süýt turşy	0,01-0,02
Kreatin we keratin-fosfat	0,2-0,55	Galyndy kül	1,0-1,5

Myşsanyň düzüminiň 78-80%-i suw we 20-28%-i hem gury galyndy. Myşsanyň çyg agramynyň başdan bir bölegine ýakyn mukdaryny proteinler düzýär.

Myşsanyň protein düzümi. Myşsanyň düzümine girýän proteinler üç topara bölünýär: sarkoplazmatiki, miofibrillýar we stromanyň proteinleri.

Sarkoplazmatiki proteinlere dürli fermentler, şol sanda glikolizi we okislenme fosforlaşma hadysalary katalizleşdirýän, lipidleriň hem-de proteinleriň çalşygyna gatnaşýan fermentler girýär. Bu fermentler, esasan, mitohondriýada ýerleşýärler. Myşsanyň dem alyş hadysasyna gatnaşýan mioglobin hem sarkoplazmatiki proteinlere degişlidir. Soňra-da kalsini baglaşdyrmaga gatnaşýan albuminler we başga-da birnäçe proteinler myşsanyň sarkoplazmatiki protein toparyny düzýär.

Sarkoplazmatiki proteinler umumy myşsanyň proteiniň düzüminiň 35% -ini saklaýar.

Miofibrillýar proteinler myşsa proteiniň umumy mukdarynyň 45%-ini düzýär we bu topar proteinlere miozin, aktin we aktomiozin

degişli. Bu proteinler myşsanyň ýygrylmagyny üpjünleşdirýän proteinlerdir. Myşsanyň ýygrylmagyny sazlaşdyrmaga gatnaşýan proteinlere miofibrillýar proteinler hem degişlidir. Olara tropomiozin, troponin we  $\alpha$ - hem-de  $\beta$ -aktinler gatnaşýar.

Miozin miofibrillýaryň gury agramynyň 50-55%-ini düzýär. Bu protein ýygrylmaklyk häsiýeti bilen birlikde ATF- aza işjeňligini hem görkezýär. Mioziniň täsirinde ATF, ADF we  $H_3PO_4$  dargap energiýa boşadýarlar. Şol boşan energiýanyň hasabyna hem myşsanyň ýygrylmasy bolup geçýär. Seýleklikde, miozin ýygrylmaklyk häsiýeti bilen birlikde fermentatiw işjeňlik häsiýeti hem görkezýändir.

Keseligine zolakly myşsadan aýrylyp alnan mioziniň molekulýar agramy 500000 birligi töwereginde, molekula sapak görnüşde bolup, umumy uzynlygy 150 nm-e ýakyn. Molekulanyň düzümindäki kowalent baglanyşyklary üzmän dargadylanda miozin 2 agyr zynjyra (molekulýar agramlary 205000-210000) we birnäçe ýeňil zynjyrlara (molekulýar agramlary 20000 töweregi) dargaýar.

**Aktin** miofibrillýaryň gury agramynyň 20% töweregi mukdaryny düzýär. Aktiniň iki görnüşi belli: globulýar (togalak) görnüşli G-aktin; we sapak fibrillýar görnüşli ýa-da F-aktin. G-aktin 374 aminoturşudan düzülen, bir polipeptid zynjyrdan duran, molekulýar massasy hem 42000-e deň proteindir.

F-aktin birnäçe G-aktiniň molekulasynyň polimerizasiýalaşmasynyň önümidir.

**Aktomiozin**, mioziniň molekulasy F-aktiniň molekulasy bilen birleşmegiň netijesinde emele gelýär. Aktomiozin hem miozin ýaly ATF işjeňligi görkezýär, emma aktinomioziniň işjeňligi mioziniň işjeňliginden ýokary we olar biri-birinden tapawutlanýar. Aktomioziniň ferment işjeňligi magniniň iony bilen güýçlenýär we ATF-iň ýokary mukdary bilen hem-de EDTA (etilendiamintetraasetat) bilen ingibirleşýär. Mioziniň ATF işjeňligini tersine-magniniň iony ingibirleşdirse, EDTA bolsa – işjeňleşdirýär. Fermentler optimal işjeňlik pH derejesi boýunça hem tapawutlanýarlar.

**Tropomioziniň** molekulasy iki burumlaşan  $\alpha$  zynjyrlardan durandyr. Molekulanyň uzynlygy 40 nm we molekulýar agramy 65000-e deňdir. Tropomioziniň mukdary miofibrillýaryň proteininiň 4-7 %-ini düzýär.

**Troponin** globulýar proteindir, molekulýar agramy 80000-e deň we miofibrillýaryň protein mukdarynyň 2%-ini düzýär. Troponiniň düzümine üç subbirlik girýär: troponin ingibirleýji subbirlik (TN-I); tropomioziniň ATF işjeňligini ingibirleşdirýän subbirlik; kalsiý baglandyryjy subbirlik ((Tn-C), (kalsiniň ionyna ýokary derejede ymtylyş ukyply subbirlik)) we tropomiozine birleşmeklik ukyply subbirlik (Tn-T). Troponin tropomiozin bilen birleşip toplanma emele getirýär. Ol toplanma hem tebigy tropomiozini diýilýär. Şol toplanma myşsanyň aktomioziniň kalsiý ionyna duýgurlyk häsiýetini güýçlendirýär.

Myşsanyň **stroma** proteinlerine kollagenler we elastinler degişli. Soň şu topar proteinlere gan damarlaryň diwaryny gurýan we nerw sapajyklaryna degişli birleşdiriji dokuma proteinleri hem girýändir.

**Proteinsiz azotly birleşmeler.** Bu topar birleşmelere nukleotidleriň görnüşleri ATF, ADF, AMF we başgalar kreatin, kreatinfosfat, kreatiniň, erkin aminoturşularyň ählisi, karnizin we anserin we başgalar girýärler. Adenin nukleotidleriň mukdary beýleki nukleotidleriň mukdaryna garanyňda ep-esli ýokarydyr.

Myşsadaky proteinsiz azotyň mukdarynyň 60%-i kreatine we kreatinfosfata degişli. Sebäbi kreatin we kreatinfosfat myşsa ýygrylmagynyň energiýa üpjünçiligine gatnaşýarlar. Kreatin bagyrda argininiň, glisiniň we metioniniň gatnaşmaktarynda öndürilýär.

Myşsa ýygrylmagynda wajyp orunlary dipeptidler – karnizin we anserin -eýeleýärler. Olaryň gatnaşmagynda myşsa ýygrylyşynyň dowamlylygyny ýokarlandyrýar we myşsanyň «ýadamaklyk» häsiýetini peseldýär.

Myşsanyň düzümine fosfatidilholin, fosfatidilserin we fosfatidiletanolamin ýaly çylsyrmyly lipidler hem girýärler. Azot çalşygynyň soňky we aralyk metabolitleri: moçewina, peşew turşy, adenin, guanin, ksantin we gipoksantin ýaly birleşmeler – myşsada az mukdarda duş gelýärler.

**Azotsyz birleşmelerden** myşsada ýokary mukdarda (2%-e çenli we ondan hem ýokary) glikogen bar. Erkin glýukoza we geksoz fosfatlar hem myşsada az mukdarda duş gelýär. Az mukdarda triasilgliceridler we holesterin hem duş gelýär. Metabolizmiň soňky önümleri – süýt turşy, piruwat we başga organiki turşular hem bar.

Myşsada kationlaryň ýokary mukdaryny natriý we kaliý eýeleýärler. Kaliý myşsa sapajyklaryň içindedir, natriniň kationy bolsa öýjügara birleşmäniň düzümindedir. Myşsada örän az mukdarda magniý, kalsiý we demir ýaly elementler we kobalt, alýuminiý, nikel, bor, sink we başga mikroelementler hem düş gelyärler.

## 6.2. Ýürek we ýylmanak myşsalaryň himiki düzüminiň aýratynlyklary

**Süňk** (skeleton) myşsada umumy proteiniň mukdary  $30\text{--}31\text{mg/g}$  dokuma deň bolsa, ýylmanak myşsalarda onuň mukdary birnäçe pesräkdir. Ýylmanak we ýürek myşsalarda miofibrillýar proteinleriň mukdary hem keseliline zolakly myşsalara garanyňda azrakdyr. Aşgazanyň myşsasynda miofibrillýar proteinleriň mukdary süňk myşsasy bilen deňeşdirilende iki esse azdyr. Emma ýürek we ýylmanak myşsalarda stromanyň düzümindäki proteinleriň mukdary keseliline zolakly myşsalara garanyňda köpdür. Ýürek we ýylmanak myşsalaryň düzümine girýän miozin, tropomiozin hem-de troponin ýaly proteinler süňk myşsalaryň proteinlerinden diňe bir mukdar taýdan tapawutlanmak bilen çäklenmän, özüniň häsiýetleri boýunça hem aýratynlyklary bardyr. Dürli myşsalar özüniň sarkoplazmatiki proteinleriň düzümi aýratynlyklary boýunça hem tapawutlanýarlar. Ýylmanak myşsalaryň we miokardyň sarkoplazmasynda, keseliline zolakly myşsanyň sarkoplazmasy bilen deňeşdirilende mioalbuminleriň mukdary ýokary derejededir.

ATF-iň mukdary ýylmanak myşsada  $1,38\text{ mkmol/g}$  dokuma, ýürek myşsada  $-2,60\text{ mkmol/g}$  dokuma, emma süňk myşsada bu görkeziji  $4,43\text{ mkmol/g}$  dokuma deňdir. Şeýlelikde, süňk myşsada bu makroergiki birleşmäniň mukdary iki essä ýakyn ýokary. Şeýle ýagdaý ýürek we ýylmanak hem-de keseliline zolakly myşsalaryň bedende alyp barýan wezipeleri bilen baglanyşykly diýip hasap etmek bolar.

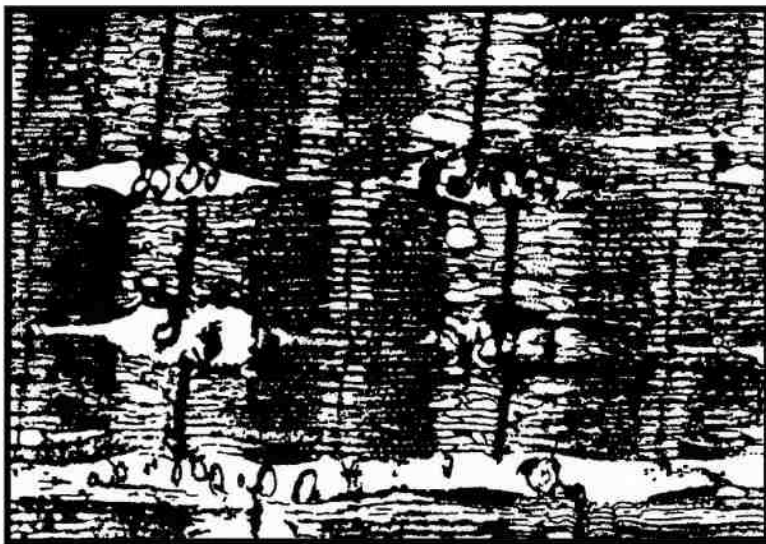
Myşsalaryň ýygrylmaklary bilen baglanyşykda energiýa çeşmelerini ulanyş tapawutlary boýunça aýratynlyklaryna göre hem düzümi tapawutlary bardyr. Meselem, miokardyň düzümi beýleki myşsa dokumalara garanyňda fosfogliseridlere örän baýdyr. Sebäbi miokardyň esasy energiýa çeşmesi gliseridlerdir.

### 6.3. Myşsa dokumanyň gurluşy

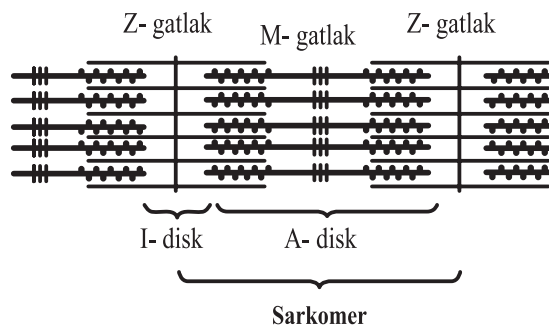
Myşsa aýry-aýry sapajyklardan ybarat bolup, her sapajyk hem özboluşly myşsa öýjügidir. Myşsa öýjükleriň ýogynlygy 10-100 *mkm*-e deň, uzynlygy bolsa, adamyň myşsa süýüminiň uzynlygyna, ýagny 12 *sm*-e çenlidir. Myşsa öýjügi daşyndan sitoplazmatik perdejik (sarkolemma) bilen örtülýär. Öýjügiň sitoplazmasynda köpsanly (100-200) öýjük maňyzlary ýerleşýär.

Soňra-da mitohondriýalar we ähli öýjüklere mahsus bolan öýjük içki organellalar bardyr. Myşsa öýjükleri adamyň düwünçek ösüş döwründe köpsanly myşsa öýjükler biri-birleri bilen goşulyşyp, umumy köp maňyzly myşsa öýjüginu emele getirýär.

Myşsa öýjüginuň uzynlygy boýunça myşsada protein süýümi ýerleşýär. Ol süýüme **miofibrillýar** diýilýär. Miofibrillýar gurluşy boýunça ýokary dereje guramaçylykly gurlan, özboluşly, öýjügiň uzynlygy boýunça ýerleşen gurluşdyr. Her miofibrillýaryň ýogynlygy 1 *mkm* töweregindedir. Miofibrillýaryň elektron mikroskopda alnan suratynda we çyzgyda görkezilen nusga boýunça açyk we garamtyl temgilleriň yzygiderli gelmeklik bilen ýerleşen gurluşdyr.



5-nji surat. Keseligine zolakly myşsanyň elektron mikroskopda alnan suraty  
(Nikolaýew A.S.. 1989 ý)



**6-njy surat.** Keseligine zolakly myşsanyň gurluşynyň nusgasynyň şekili çyzgy görnüşinde

Şol tegmilleriň garamtyl, şöhläniň ikitaraplaýyn ýykýan bölegine A (anizotrop) bölegi we açyk, şeýle häsiýetsiz bolegi bolsa I (izotrop) bölegi diýilýär. I bolegiň ortasynda gaty, galyňlygy  $80\text{ nm}$  deň, gatlak geçýär (5-6-njy suratlar). Şol zolaga Z gatlak diýilýär; şol zolak hem бүтінлеý sapak boýunça keseligine geçip, sapajyklary süýümde saklaýar we şonuň bilen bilelikde hem A we I gatlaklary köpsanly sapajyklarda biri-birine bellibir aragatnaşykda ýerleşmegini üpjün edýär.

Miofibrillýalar özüniň gurluşlary boýunça ýogyn (1), diametri  $14\text{ nm}$  töweregi we uzynlygy hem  $1500\text{ nm}$  töweregi hem-de biri-birinden  $20\text{-}30\text{ nm}$  aralykda ýerleşen sapajyklardan ýa-da inçe (2), diametri  $7\text{-}8\text{ nm}$  töweregi sapajyklardan gurlandyr. Şeýle gurluşda inçe sapajyklar ýogyn sapajyklaryň arasynda ýerleşendirler we her bir ýogyn sapajyk özüniň daşynda alty inçe sapajyklary ýerleşdirip, keseligine alty burçly (geksogenal) tory emele getirip ýerleşen gurluşdyr.

Miofibrillýaryň düzümindäki ýogyn sapajyklaryň düzümini protein miozin düzýändir, şonuň üçin hem şol sapajyklara **miozin sapajyklary** diýilýär. Miozin sapajyklaryň arasynda ýerleşen inçe sapajyklaryň esasyňy bolsa protein aktin düzýär. Şonuň üçin hem şol sapajyklara **aktin sapajyklary** diýilýär.

Miofibrillýaryň bir Z zolagynan ikinji Z zolagyna çenli aralygy sarkomer diýilýär. Sarkomer miofibrillýaryň  $2,5\text{ mkm}$  uzynlygyny eýeleýär we miofibrillýaryň **wezipeleşme birligi** hasaplanýar. Sarkomeriň düzümine miofibrillýaryň miozin we aktin sapajyklaryň



ikisi hem girýär. Sarkomeriň miozin sapajyklardaky mioziniň molekulasyň biri-birleri bilen molekulanyň uçlarynyň birleşýän ýerjagazynda **M** çyzyk ýa-da zolak diýilýär.

Miofibrill sapajyklaryň garamtyl we aýyk agymtyl bolejikleriň biri-birine gabatlap deň gelmekleri, süňk (skelet) myşsasynda mikroskop astynda seredilende keseligine zolaklyk gurluşy ýüze çykýar.

Şeýlelikde, Haksli we Hansonyň nazaryýetine göre, süňk myşsanyň gurluşynda keseligine agymtyl we garamtyl tegmilleriň zygiderli gelmeklik şekilleri miofibrillýarda ýogyn (miozin) we inçe (aktin) sapajyklaryň biri-birleri bilen özara arabaglanyşykly we tertipli ýerleşmesiniň netijesidir.

## 6.4. Miozin sapajyklaryň gurluşy

Her miozin sapajyk 300-400 mioziniň molekulasyndan we C proteinden durandyr. Mioziniň molekulasy taýajyk görnüşli, ýogynlygy 2,4 nm töweregi we uzynlygy hem 150 nm-e ýakyn, molekulýar agramy-da 470 000 birlige deň proteindir. Molekulasy gek-somer gurluşly iki, biri-birine meňzeş, molekulýar massasy 200 000 töwerekli, agyr zynjyrdan we dört ýeňil subbirliliklerden (mol. massasy 28000–20000 birlige deň) durandyr. Ýeňil subbirlilikleri aminoturşy zygiderlikleri boýunça biri-birinden tapawutlanýarlar. Agyr polipeptid zynjyrlary karboksil ujundan başlap  $\alpha$ -gurluş görnüşinde burumlaşyp, iki zynjyr hem biri-birleri bilen birleşip işilen sapak ýaly taýajyk gurluşy emele getirýär. Zynjyryň karboksil ujunyň garşysynda zynjyryň amin uýy dürlenip togalak, globulýar gurluşy doredýär. Agyr zynjyrlaryň şol ujuna molekulanyň «kellejigi» diýilýär.

Agyr zynjyrlaryň her biriniň kellejiklerine gowşak baglanyşyklar bilen iki ýeňil zynjyrlar oturýarlar. Ýeňil zynjyrlaryň biri mioziniň molekulasyň aksiniň molekulasy bilen birleşmegine ýardam edýär, ikinjisi bolsa mioziniň molekulasynda ATF hasiýetini üpjün edýär. Myşsa ulgamynda mioziniň ATF işjeňligi  $K^+$ ,  $Mg^{2+}$ , – ATF ulgamy wezipeleşişine meňzeş geçýär.

Myşsa ulgamynyň ATF-iň umumylaşdyrylan kinetikasy aşaky nusga boýunça geçýär.



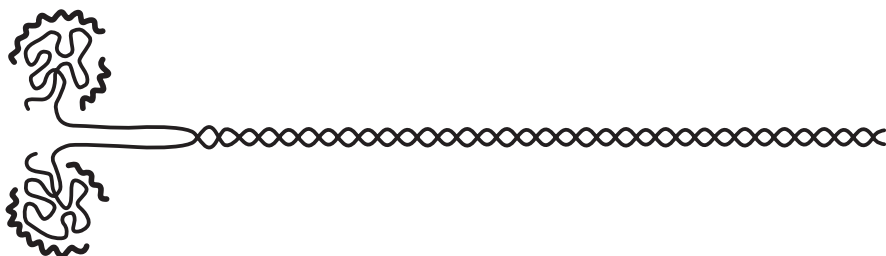
**Bellikler.** M – miozin ; Pi – organiki däl fosfat.

ATF miozin bilen tiz we gaýdymyz birleşip energiýanyň köp azalmagyna getirýär. Soňra ATF-iň gidrolizi geçýär. Hadysa, haçanda boşan fosfat protein bilen baglanyşan bolanda, ýenil gaýdymlydyr we haýal tizlik bilen geçýär. Hadysanyň durnuklylygy M.ADF. Pi we M.ADF toplanmalara baglydyr we myşsa ýygrylmagynda energiýa üpjünçiliginde hem ahmiýeti uludyr.

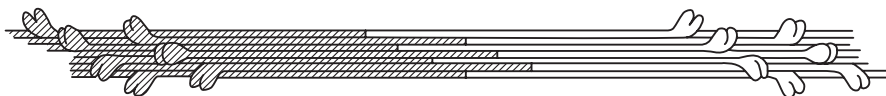
400 ýakyn taýajyk görnüşindäki mioziniň molekulalary, biri-birine parallel, uzynlygyna toplanyp, miozin sapajygyny emele getirýär. Şol sapajykda mioziniň molekulalaryň globulýar (dürlenen) uçlary, ýagny molekulanyň «kellejikleri» umumy sapajygyň ugry boýunça, molekulanyň «guýrugy», ýagny karboksil ujy ikinji molekulanyň şol ujundan 14,3 nm aralykda, polipeptid zynjyryň umumy ugry boýunça ýerleşýärler (7-8-nji suratlar). Miozin sapajykda, mioziniň molekulalary biri-birleri bilen özleriniň amin uçlary «guýrukлары» bilen uzynlygyna birleşip, sarkomeriň gurluşynda ortalık M zolagyny döredýärler.

Şol çyzgyda iki tarapa mioziniň molekulalary sapajyk görnüşinde biri-birine parallel ugrap gidýärler. Zolakda özboluşly gurluşly M- protein bolmagy mümkin diýlip hem çaklamalar bar.

Miozin sapajyklara girýän mioziniň molekulasy şertli iki bölege bölünýär: molekulanyň agyr subbölegine (mezomiozin S1) we ýenil



7-nji surat. Mioziniň molekulasyň gurluş nusgasy



8-nji surat. Miozin sapajykda mioziniň molekulalaryň ýerleşiş nusgasy

subbölegine (mezomiozin S2). S1 mezomiozin bölegine mioziniň molekulasyň globulýar bölegi we S2 mezomiozin bölegini molekulanyň fibrillýar, guýruk bölegi düzýär. S1 we S2 bölekleriň aralaryna mioziniň molekulasyň «**boýunjagazy**» diýilýär. Şol boýunjyk bilen molekulanyň S2 böleginiň aralygynda ýumşajyk ýerjagaz bar. Şol ýerjagazyň üsti bilen we molekulanyň kellejiginiň aralygy bilen molekulanyň S1 bolejegine 55 nm-a çenli ikitaraplaýyn ýykylmaklyk hereketine mümkinçilik döredýär. Şeýle gurluş bilen miozin molekulasyň ýeňil bölejigi miozin sapajygyň göwrümünde we onuň agyr bölegi (S2) bolsa miozin sapajygyň üstüne çykyp durandyr.

## 6.5. Aktin sapajyklaryň gurluşy

Aktin sapajyklary aktin, tropomiozin we troponin proteinlerden gurulandyr. Sapajygyň esasy aktin molekulasy düzýär. Aktin suwda ereýär, molekulýar massasy hem 43 000 birlige deň globulýar proteindir. Molekulanyň düzümine 376 aminoturşy galyndy we bir N-metilgistidiniň galyndysy hem girýärler. Molekula tebigy ýagdaýda bir molekula ATF bilen birleşen ýagdaýdadyr. Molekulanyň şu görnüşine **G-aktin** diýilýär. G-aktiniň molekulasy magniň kationiniň gatnaşmagynda polimerizasiýalaşyp iki zynjyrdan biri-biri bilen işilen fibrillýar gurluşa geçýär. Şol gurluşa **F-aktin** diýilýär. Şeýle gurluşyň bir aýlawy öz içine 13-14 G-aktiniň molekulasyň alýar:



G-aktiniň polimerizasiýalaşmagy üçin ATF bolmagy hökmany şert däl, onsuz hem hadysa geçýär. Emma F-aktiniň düzüminde ADF bolmagy toplanmanyň durnuklylygyny ýokarlandyrýar.

Süňk myşsada aktiniň mukdary mioziniň mukdaryna göre iki esse azdyr. Emma bedeniň beýleki agzalarynda we öýjüklerinde aktiniň mukdary ep-esli ýokarydyr. Aktin öýjüklerde inçejik taýajyk görnüşinde bellibir gurluşy emele gelmedik ýagdaýda duşýar.

F-aktin miozin sapajygyň miozin molekulasyň agyr bolegi bilen birleşmäge ukyply we mioziniň kellejigindäki ýeňil zynjyrlaryň iki sulfidril toparjyklaryň üsti bilen birleşip aktimioziniň moleku-

lasyny döredýär. F-aktiniň düzümindäki ähli G-aktinler miozin bilen birleşmeklige ukyplydyrlar. Aktin we miozin birleşende dessine ADF bilen fosfat boşaýar.



**Bellikler.** A – aktin ; M – miozin ; AM – aktimiozin ; Pi – organiki däl fosfat.

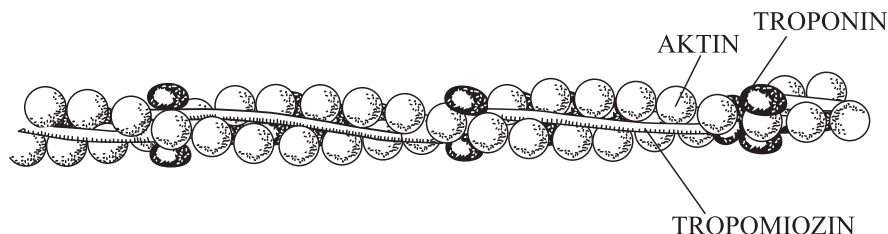
Özgerişme oran tiz geçýär, aktin hadysany 300 – 400 esse ýokarlandyrylar.

**Tropomiozin** aktin sapajyklaryň düzümine girýär. Molekulýar agramy 70 000-e deň, taýajyk görnüşli, uzynlygy 41 nm, biri-birine meňzeş bolmadyk, iki polipeptid zynjyrdan duran burumlaşan molekuladyr. Molekula berk gurluşly sapajyk görnüşinde F-aktiniň iki zynjyryň arasynda döreýän joýajykda ýerleşýär. Molekulanyň uzynlygy F-aktiniň zynjyrynyň düzümindäki ýedi G-aktiniň uzynlygyna deňdir. Tropomiozin F-aktiniň molekulasy bilen birleşip tiz toplanma döredýär.

**Troponin** hem aktin sapajyklaryň düzümine girýär. Molekulýar agramy 76000-e ýakyn. Molekulasy üç subbirlikden düzülen togalak molekuladyr.

Subbirlikleri özüniň wezipesine göre atlandyrylylar: Tn-T-tropomiozinbaglanyşdyryjy; Tn-I-ingibirleşdiriji we Tn-C-kalsiýbaglanyşdyryjy subbirlikler. Subbirlikler biri-birine kowalent däl baglanyşyklar bilen birleşýärler (9-njy surat).

Troponiniň **tropomiozinbaglanyşdyryjy** subbirligi (mol-agramy 37 000) 259 aminoturşy galyndyny saklaýan bir polipeptid zynjyrdan düzülen molekuladyr. Molekula tropomioziniň molekulasy bilen berk baglanyşyp toplanma emele getirýär. Hadysanyň ne-



9-njy surat. Aktin sapajygyň gurluş nusgasy

tijesinde toplanma Tn-I we Tn-C subbirlikler hem birleşýärler. Tn-I subbirlik 179 aminoturşy galyndydan we Tn-C hem 159 aminoturşy galyndydan düzüldir.

Troponiniň  $\text{Ca}^{2+}$ -baglaşdyryjy subbirligi molekulada iki walentli kationlary birleşdirýän alty merkezi, olaryň ikisine  $\text{Mg}^{2+}$  birleşýär we ikisine hem  $\text{Ca}^{2+}$  birleşýär. Galan iki merkez bolsa şol ionlara bäsleşikli galýar. Troponiniň üç subbirlikleri birleşende (Tn-T+Tn-I+Tn-C) soň ATF hAMF-garaşly kinaza bilen fosforlaşýar. Hadysa Tn-I subbirligiň serin garyndysynda geçýär. Özgerişmäniň netijesinde troponin toplanmanyň kalsiniň kationyna  $\text{Ca}^{2+}$  ymtylyş ukyby ýokarlanýar we molekulanyň konformasiýasynyň üýtgemekligi başlanýar.

Kadaly ýagdaýda tropomiozin mioziniň S bölejigiň ýakynynda ýerleşen aktin sapajygundaky G-aktin monomer birligi bilen birleşmegine päsgelçilik döredýär. Şol ýerdäki kalsiý kationy- $\text{Ca}^{2+}$  troponiniň kalsiý baglanyşdyryjy subbirligi bilen birleşýär. Ol hem proteiniň molekulasyny ep-esli konformasion özgerişmesine getirýär. Netijede, troponiniň subbirlikleriniň biri-birine täsirleri ýokarlanyp, molekulanyň Tn-subbirliginiň F-aktin bilen aralygynda baglanyşyk boşaýar. Ol hem öz gezeginde tropomioziniň molekulasynyň aktin sapajygyň joýajygy boýunça daşyna tarap süýsmegine getirýär. Netijede, aktin molekulasynyň üstünde täze miozinbaglanyşdyryjy merkeziň peýda bolmagyna alyp barýar. Aktin sapajyklar miofibrillýaryň Z gatlagyna (zolagyna) birleşendir. Ol zolak hem düzümi boýunça proteindir.

Miofibrillýarda mioziniň, aktiniň, tropomioziniň we troponiniň mukdarlary 55; 25,15 we 5%-e deňdirler.

## 6.6. Myşsanyň ýygrylyş mehanizmi

Myşsanyň wezipeleşme birligi **sarkomerlerdir**. Her sarkomer iki Z gatlagynyň aralygyny we uzynlygy 2,5 *mkm*-e deň miofibrillýaryň bölegini eýeleýän gurluşdyr. Sarkomer öz içine M gatлага (zolaga) baglanyşan miozin sapajyklaryny we Z gatлага baglanyşan hem aktin sapajyklaryny alýar. Aktin sapajyklar miozin sapajyklaryň arasynda bellibir düzgüne laýyklykda ýerleşýärler. Şol gurluşda her miozin sapajygyň daşynda alty aktin sapajyklary ýerleşip, keseligine sere-

dilende geksozenal torgurluşyny döredýärler, ýüzlerçe sarkomerler yzygiderli gelip miofibrillýarlary emele getirýärler.

Myşsanyň ýygrylmagy her sarkomeriň umumy uzynlygynyň gysgalmagynyň netijesidir. Sarkomeriň uzynlygynyň gysgalmagy miozin ýa-da aktin sapajyklaryň uzynlygynyň gysgalmaklary bilen baglanyşykly däl. Aktin sapajyklary miozin sapajyklaryň aralary boýunça, şol sapajygyň gapdaly bilen sarkomeriň ortasyna, ýagny M gatлага tarap süýşmekligi sebäpli sarkomeriň Z zolaklarynyň biri-birine ýakynlaşmaklyk hereketiň netijesinde şeýle hadysanyň her bir gezeginde sarkomeriň uzynlygy, onuň umumy uzynlygyndan 1%-e golaýy gysgalýar ýa-da 11nm-e çenli kemelýär. Şol netijä hem **sarkomeriň ädimi** diýilýär.

Aktin sapajyklaryň hereketleri miofibrillýaryň düzümine girýän esasy proteinleriň, şol sanda mioziniň, aktiniň, tropomioziniň we troponiniň özara täsirleşmeginiň esasynda geçýär.

Myşsanyň ýygrylmagy ATF-iň dargamasynda energiýanyň boşadylmagy bilen baglanyşykly.

Miozin sapajyklarynda mioziniň molekulasyň «kellejiginde» ATF-i birleşdirýän işjeň merkezi we şol merkezde hem ATF-iň dargamagyna we boşaýan energiýanyň myşsanyň ýygrylmagyna gatnaşmagyny üpjünleşdirýän mehanizmi ýerleşýär. Soň mioziniň molekulasyň «kellejiginde» aktiniň molekulasyň birleşdirýän merkezi hem bardyr. Aktin sapajyklarynda bolsa aktiniň molekulasyň düzümindäki G aktiniň ahlisinde mioziniň «kellejiginde» birleşer ýaly işjeň merkez we aktiniň molekulasy bilen tropomioziniň hem-de troponiniň molekulalarynyň gatnaşmagynda döran toplanmada bolsa, myşsanyň ýygrylmagyny we boşamagyny sazlaşdyrýan mehanizmler ýerleşýärler.

Myşsa ýygrylmagy myşsa gelýän nerw sapajyklary bilen işçi potensialyň (täsiiriň) gelmegi bilen ugrukdyrylýar. Şol işçi potensial düzüminde köp mukdarda  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$  – ATF-iň saklaýan **sarkolem-malar** boýunça we ondan soň miofibrillýaryň keseligine ýerleşen T ulgamyň turbajyklary boýunça ýaýraýar. Şol turbajyklar hem ýokarky görkezilen ATF bilen ýeterlik mukdarda doldurylandyr. Her miofibrillýaryň Z zolagynyň ýakynynda turbajyklarda ýemşerilen ýaly çukurjyk emele gelýär. Şol ýerde hem sarkoplazmatiki retikulomanyň

sistronlary bilen ýakynlaşýar. Turbajykklar boýunça potensialyň duýduryşy gelende sistronlaryň düzümindäki kalsiniň kationy ( $\text{Ca}^{2+}$ ) sarkoplazmanyň sitozolyna dökülýär. Hadysanyň netijesinde kalsiniň mukdary **10 nmol**-dan (ýygrylmadyk myşsada) tiz wagtyň içinde **10 mkmol** derejä çenli ýokarlanýar. Kalsiniň şeýle mukdary kalsiý baglanyşdyryjy troponiniň (Tn-C)  $\text{Ca}^{2+}$  bilen doýdurylmagyna doly ýeterlikdir.

Kalsiniň troponiniň bir subbirligi bilen toplanma emele getirmekligi, troponiniň we tropomioziniň molekulalarynda we G-aktiniň hem ýedi molekulasyndan ybarat toplanmanyň ýedi aktin monomerlerinde miozin sapajygynda mioziniň «kellejigi» bilen birleşýän merkezler açylýar. Mioziniň «kellejigi» şol açylan mioziniň molekulasy-na ýakyn G-aktiniň merkezinde ýerleşýär.

Emele gelýän aktimiozin toplanmasy ýokarda görkezilişi ýaly, şeýle toplanmanyň mioziniň «kellejiginiň» ATF işjeňligini 300-400 esse ýokarlanmagyna getirýär. Mioziniň ATF merkezinden ATF dessine dargadylýar we emele gelen ADF hem-de fosfat merkezinden boşadylýar. Hadysanyň netijesinde mioziniň molekulasynda konformasion özgerişmeler bolup geçýär, ýagny molekulanyň düzüminde bellibir derejede dartgynlyk döreýär. Şol dartgynlygyň döremegi mioziniň molekulasynyň globulýar bölejigi (S1 bölejigi) we molekulanyň fibrillýar bölejigi (S2 bölejigi) bilen arasyndaky ýumşak ýerjagazy boýunça molekula M zolaga tarap («guýrugyna» tarap)  $45^\circ$  burç bilen gyşarýar. Şonuň netijesinde aktin sapajyk sarkomeriň ortasyna tarap süýşýär. Şol wagtyň özünde mioziniň ATF-den boşan ATF merkezine ATF-iň molekulasy birleşýär. ATF-iň birleşmegi miozin molekulasynyň «kellejiginiň» aktiniň molekulasy-na ymtylmaklygy peselýär we molekulalar biri-birinden aýrylýarlar. Miozin molekulasy öňki ýagdaýyna gelýär.

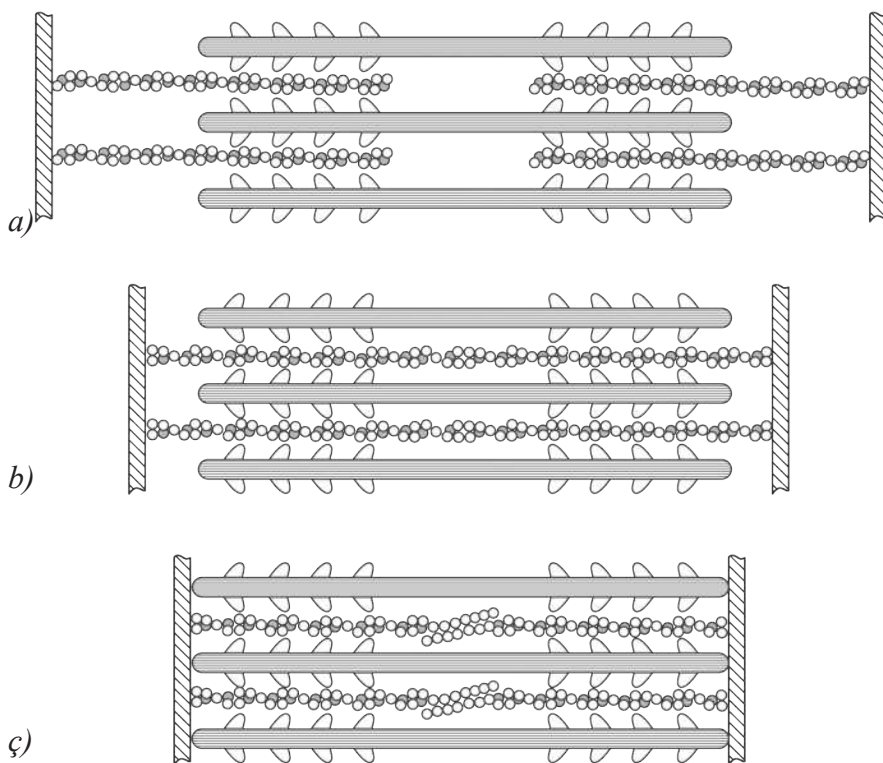
Soňra täze aýlaw başlanýar. Täze aýlawda mioziniň «kellejigi» aktin sapajygynyň G-aktin monomerleriň beýleki, ýagny Z zolaga ýakyn ýerleşen molekula bolan birleşme emele gelýär. Hadysa birnäçe gezek gaýtalanyp aktin sapajyklar orta süýşürilip sarkomeriň ortasynda biri-birine degişmeklerine çenli süýşýär, emma myşsanyň

maksimal ýygrylmagynda bolsa aktin sapajyklary biri-biriniň üstlerine gabatlaşmaklary hem mümkindir.

Bir wagtyň dowamynda ýüzlerçe mioziniň «kellejikleri» aktin sapajyklary bilen birleşip, ol sapajyklary M zolaga tarap çekip, myşsa ýygrylmagyny döredýär. Hadysa sekundyň ýüzden boleginde geçip, myşsa ýygrylmagyny emele getirýär.

Myşsa ýygrylmagynyň güýji hadysa gatnaşýan miozin sapajyklaryň sanyna baglydyr. Ýygrylmadyk myşsalar ýumşakdyr. Emma ýygrylýan ýagdaýynda gatydyr we myşsanyň gatylyk çekimlilikini aktin we miozin sapajyklaryň aralaryndaky baglanyşyklaryň güýjüne baglydyr.

Myşsanyň gatap galmaklygy (meselem, jesediň gatamagy) dokumada ATF-iň mukdarynyň aşaklanmagynyň netijesidir. ATF ýeterlik



10-njy surat. Myşsa ýygrylyşynyň mehanizminiň çyzgy nusgasy



mukdarda bolmasa miozin sapajyklaryň köpüsi aktin sapajyklar bilen birleşen ýagdaýynda galýar we tä dokumada awtoliziň geçmegi bilen şol baglanyşyklar boşaýança miofibriller çekilen ýagdaýda saklanýarlar.

Myşsanyň gatamagy (regidnost) bedeniň gipoksiýa ýagdaýynda hem döreýär. Bu hadysa hem ATF-iň öndürilişiniň peselmegi myşsa dokumada ATF-iň ýetmezçiligi bilen baglanyşykly hadysadyr (*10-njy surat*).

Myşsa ýygrylysynyň başlangyjy nerw sapajyklary boýunça gelyän işçi potensialyň täsirinde, myşsa öýjükleriň sarkoplazmatiki torunyň sisteronlaryndan  $\text{Ca}^{2+}$  boşadylyp, sitozolda şol ionyň mukdarynyň  $10^{-7} \text{ mol/l}$ -e deň  $10^{-5} \text{ mol/l}$ -e çenli ýokarlanmagyň troponiniň Tn-C subbirligini kalsiden doýdurýlmagynyň netijesinde geçýär. Myşsanyň boşamaklygy hem hadysanyň tersine, öýjük sitozolynda  $\text{Ca}^{2+}$  mukdaryny  $10^{-5} \text{ mol/l}$ -den  $10^{-7} \text{ mol/l}$ -e çenli azalmaklyk bilen baglanyşykly geçýär.

Sarkoplazmatiki retikulomanyň perdejiginde umumy proteiniň 90–95%-ini düzýän  $\text{Ca}^{2+}$  ATF fermentidir. Şol ferment, haçanda sitozolda  $\text{Ca}^{2+}$  mukdary ýokarlananda, sitozoldan endoplazmatiki retikuloma kalsiniň ionyny çekýär. Eger-de nerw sapajyklary bilen, sarkoplazmatiki retikulomalary sisteronlaryndan  $\text{Ca}^{2+}$  çykyşyny güýçlendirýän işçi potensial düşmese sitozolda kalsiniň mukdary  $10^{-7} \text{ mol/l}$ -e çenli peselýär we myşsa boşaýar.

## 6.7. Myşsanyň ýygrylmagynda we boşaşmagynda sarkoplazmatiki perdejigiň ähmiýeti

Myşsanyň ýygrylmagyny we onuň boşaşmagyny sazlasykly alyp barmakda sarkoplazmatiki retikulomanyň ähmiýeti örän uludyr. Ol ýerde  $\text{K}^+$ ,  $\text{Mg}^{2+}$  ATF ýerleşýär. Şol ATF kalsiý nasosyň wezipesini alyp barmak bilen sitozolda kalsiniň mukdarynyň tiz üýtgemegine getirýär. 3 *m/sek*-yň dowamynda kalsiniň maksimal mukdaryny döredip, myşsanyň maksimal dartgynlygyny 20 *m/sek*-yň dowamynda doly üpjün etmäge ukyplydyr. Bu ulgam myşsa dokumada giň ýaýrandyr. Myşsa sapajygyň diametri 100 *mkm*-e deň; myşsa göwrümünde 1 *sm*<sup>2</sup> perdejik meýdanynda 7 *sm*<sup>2</sup> T-turbajyk ulgamy we 135 *sm*<sup>2</sup> sarko-

plazmatiki retikuloma perdejigi ýerleşendir. Şol perdejikleriň ählisi hem ATF nasos ulgamlaryny saklaýarlar.

Retikulomalar adenilatkinaza, adenilatsiklaza we hAMF baglanyşykly kinaza fermentlerini hem saklaýarlar. Soňra ferment ATF we başga hem birnäçe proteinleriň fosforlaşmasyň katalizleşdirýär. Netijede,  $\text{Ca}^{2+}$ -yň sisteronlara sorulmagy birnäçe esse ýokarlanýar. Hadysada, ýagny  $\text{Ca}^{2+}$  turbajyklar boýunça geçmekleri, mitohondriýada geçýän okislenme fosforlaşmasy ýaly, ATF-iň emele gelmekligine hem ýardam edýär. Şeýlelikde,  $\text{Ca}^{2+}$ -ATF fermenti,  $\text{Ca}^{2+}$  turbajyklar boýunça, onuň mukdar derejesine garşy hereket edende ATF-sintetaza fermentiň wezipesini alyp barmaklygy mümkin.

Sarkoplazmatiki retikulomada  $\text{Ca}^{2+}$  sazlaşdyryjy ulgama gatnaşýan başga-da birnäçe protein toplanmalary bellidir. Olardan **ionofor**, düzümi boýunça lipoproteid, ATF nasosyň güýçli işlemegine gatnaşýar; ikinji protein **kalsekwestrim**, glikoproteid, mol agramy 54 000-e deň, sarkoplazmatiki retikulomanyň akabajyklarynyň içinde ýerleşýärler we molekulasy kalsiniň ionynyň birnäçesini özüne baglanyşdyryp  $\text{Ca}^{2+}$  gory bolup hyzmat edýär.

## 6.8. Ýylmanak myşsalaryň ýygrylyş mehanizmi

Ýylmanak myşsalaryň ýygrylyşy keseligine zolakly myşsalaryň ýygrylyşyndan birnäçe tapawutlanýlar. Bu topar myşsalaryň ýygrylyşy ATF-iň energiýasynyň gatnaşmagynda aktin we miozin sapajyklaryň arasyndan geçýän fiziki-himiki özgerişmeleriň esasynda sapajyklaryň biri-birine hereketleriniň netijesidir. Ýygrylmanyň başlamaklygy hem kalsiniň kationy bilen baglanyşyklydyr.

Ýylmanak myşsalaryň öýjüklerinde kalsiý ionynyň mukdary  $10^{-5} \text{ mol/l}$ -e çenli ýokarlananda myşsa öýjüklerde  $\text{Ca}^{2+}$  aýratyn protein-kalmodulin bilen birleşip kalsiý-kalmodulin toplanmany emele getirýär; şol toplanma mioziniň kinazasy bilen birleşip fermenti işjeňleşen ýagdaýa öwürýär. İşjeňleşen kinaza miofibrillýaryň düzümindäki mioziniň molekulasynyň ýeňil zynjyrlaryny fosforlaşdyrýar. Özgerişmäniň netijesinde hem myşsa ýygrylýar.

Ýylmanak myşsanyň boşaşmagy sarkoplazmada  $\text{Ca}^{2+}$  mukdarynyň  $10^{-7} \text{ mol/l}$ -e çenli peselmegiň ýoly bilen emele gelýär. Bu hadysa-

nyň geçmegi üçin ulgamda kalsiý ionyň mukdary ep-esli azalmaly.

Soň bolsa,  $\text{Ca}^{2+}$  kalmobulin-kinaza toplanmanyň dissosiasiyalaşmagynda miozinden fosfor turşynyň (fosfataza fermentiň katalizleşdirmeginde) aýrylmagy zerur. Ýylmanak myşsalaryň ýygrylyşy we boşaýsy süňk myşsalar garanynda pesräk tizlikde geçýär.

Ýylmanak myşsalaryň ýygrylyşynyň sazlaşygy hem süňk myşsalardan tapawutly. Bu ulgamyň sazlanýşy adenilat-siklaza ulgamyň işjeňligine baglydyr. Miozini fosforlaşdyrýan kinaza fermentiň molekulasy hem beýleki hAMF baglanyşykly proteinkinaza tarapyndan fosforlaşdyrylmagy mümkin. Netijede, fosforlaşan kinazalaryň  $\text{Ca}^{2+}$ -kalmoduline ymtylyş ukyplary peselýär we molekulanyň köp mukdary işjeňleşmedik ýagdaýda galýar. Adrenaliniň mukdary bedende köpelmegi bilen baglanyşykly gan damarlaryň diwarlarynyň we birnäçe içki agzalaryň düzüminden ýylmanak myşsalaryň boşaşmaklary şu görkezilen özgerişme bilen baglanyşyklydyr. Sebäbi adrenalin ýylmanak myşsa öýjüklerden adenilatsiklaza ulgamyny işjeňleşdirip hAMF mukdarynyň köpelmegine getirýär.

## 6.9. Myşsa ýygrylyşynyň energiýa çeşmeleri

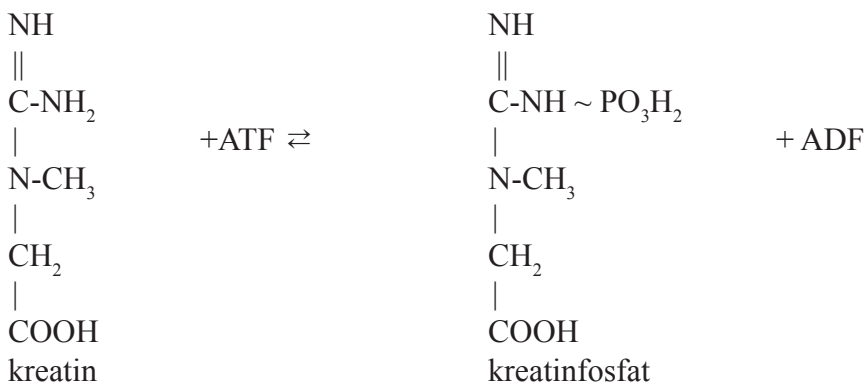
Süňk myşsalary maksimal işjeňlikde ýygrylanda onuň energiýa bolan talaby myşsanyň dynç ýagdaýyndakysy bilen deňeşdirilende ýüzlerçe esse ýokarlanýar. Myşsa ýygrylyşyny energiýa bilen üpjünleşdirmekde diňe ATF ulanylýar. Myşsa dynç wagtynda ATF-iň mukdary  $5 \text{ mk. mol/g}$  myşsa deň we ähli agzalarda bolşy ýaly myşsa dokumasy hem energiýa bolan talabyny mitohondriýada NADH okislenende döreýän ATF-iň mukdary bilen kanagatlandyrylýar. Myşsanyň maksimal işjeňliginde ondaky ATF-iň mukdary myşsanyň  $0,5 \text{ sek}$  wagtyň dowamynda ýygrylmagyna ýeterlikdir. Eger-de hasaplasak, myşsada ATF-iň öndürilişi  $5 \text{ mk. mol/sek}$ -a deň derejesinde we bedeniň myşsasynyň hem üçden bir bölegi ( $10 \text{ kg}$  töweregi) ýygrylyş hadysa gatnaşan ýagdaýynda şol myşsanyň işini üpjünleşdirmek üçin  $1,5 \text{ kg}$  ATF-iň öndürilmegi zerurdyr. Şeýlelikde, myşsa dokumasynda beýleki dokumalara

garanyňda ATF ulanmaklyk hadysasy örän tiz we ýokary göwrümde geçýär ATF-ň öňdürilmegi we bir düzgünden ikinji bir düzgüne tiz geçirmegini amatly guramaçylyk bilen alnyp barylýar.

Şonuň bilen birlikde myşsada ATF öndürmekligiň mehanizmi öz içine dürli-dürli hadysalary alyandyр. Şolardan glikogenoliz we glikoliz süýt turşynyň we amina turşularyň keto turşularyndan, glýukoneogeneziň ýaglaryň gorundan ýag turşulary boşadyp, olary we keton maddalary okislendirmeklikde gatnaşýarlar. Soň hem öýkende gaz çalşygyny we umumy gan aýlanysygyny güýçlendirmek bilen myşsanyň kislorod bilen üpjünçiligini ýokarlandyrmagyň netijesi hem myşsada ATF-ň öňdürilmegine giň ýardam edýän täsirleriň biridir. Isleýän myşsalaryň mitohondriýalaryny kislorod bilen üpjünleşdirmeklik myşsanyň ýygrylyş ukybyny kesgitleýän in wajyp täsirleriň biridir.

Ýygrylýan myşsany kislorod bilen üpjün etmekde ol dokumanyň sitoplazmatiki proteinleriň düzümine girýän mioglobiniň örän uly ähmiýeti bar. Myşsa dynç wagtynda mioglobin gan bilen gemoglobiniň düzüminde getirilýän kislorodyň bellibir mukdaryny özüne siňdirýär. Şonuň bilen myşsada kislorodyň artykmaç mukdary **ätiýaçlyk** goruny emele getirýär. Haçanda myşsanyň ýygrylmagy bilen kislorodyň porşial basyşy peselende, mioglobiniň düzümindäki kislorod boşadylyp myşsanyň energiýa üpjünçiligine gatnaşýar.

Myşsada ATF-ň bellibir derejede gorunyň döredilmegi kreatin-kreatinfosfat ulgamyň gatnaşmagynda geçýär.



Hadysa kreatinkinaza tarapyndan katalizleşdirilýär we aňsatlyk bilen gaýdymly geçýän hadysa bolýar. Kreatinfosfatyň mukdary myşsanyň dynç wagtynda ATF-iň mukdary bilen deňeşdirilende, 3-8 esse ýokarydyr. Haçanda myşsa ýygrylanda hadysa tersine geçip ATF öndürmeklige gatnaşýar:



Hadysanyň netijesinde boşaýan ATF-iň mukdary myşsanyň birnäçe sekundyň dowamynda ýygrylmaklygyna ýeterlikdir. Şeýlelikde, myşsada kreatin–kreatinfosfat ulgamyň bolmaklygy, myşsanyň energetika üpjünleşmegine gatnaşýan hadysalaryň ugrukdyrylmagyna, olar üçin amatly şertleriň döredilmegine (meselem aerob hadysalary üçin kislorodyň üpjünçiligi) bellibir derejede ýardam edilmekligidir. Myşsada energiýa üpjünçiligi glikoliziň işjeň gatnaşmagynda geçýär. Myşsanyň maksimal ýygrylmagy az wagtyň içinde, sekunt aralygyn-da bolup geçmegi, myşsada bar bolan ATF-iň mukdary ulanylandan soň, myşsanyň ýokary mukdarda ATF-e bolan talaby glikoliziň tizligini ýyldyrym çaltlygynda güýçlendirmeklik bilen kanagatlandyrylýar. Hadysada ilki bilen myşsada tygşytlandyrylan glikogen (glikogenoliz) ulanylsa, gan bilen myşsa gelyän glýukoza hem işjeň ulanylýandyr. Myşsa ýygrylyşynyň ilkinji dowürllerinde energiýa öndürilmek esasynda anaerob hadysanyň-glikoliziň hasabyna alnyp barylmal bilen, myşsada köp mukdarda süýt turşusy emele gelyär. Süýt turşusy öýjügara suwuklyga düşüp, soňam gan bilen bagra getirilýär. Bagyrda süýt turşusynyň başdan bir bölegini mitohondriýada soňky maddalara çenli okislenip utilizleşdirilýär. Galan köp mukdary bolsa şol ýerde glýukoneogeneziň üsti bilen glikogene öwürülýär. Bu hadysada glikogeni öndürmeklik üçin zerur bolan ATF süýt turşusynyň okislenmesiniň netijesinde emele gelen ATF-iň hasabyna üpjün edilýär. Glikogen bagyrda gandaky glýukozanyň çeşmesi bolup çykyş edýär.

Myşsanyň maksimal işjeňligi anaerob şertlerde alyp barmaklygyny netijesinde bedeniň kislorod ýetmezçilik ýagdaýynyň döremegine getirýär. Meselem, adam maksimal tizlik bilen ylghanda dem alyş tizligi ýokarlanyp, 10 *sek*-da 1 litr kislorody siňdirýär, emma dynç ýagdaýynda bolsa şol wagtyň dowamynda 40 *ml* O<sub>2</sub> kabul edilýär.

Adam ylgamaklygyny tamamlandan soňra hem ýokary dem alyş tizligini dowam etdirip ýene-de goşmaça 4 l göwrüm kislorody dem alyş arkaly kabul edýär.

Şeýlelikde, adam özüniň dynç ýagdaýyna garanynda 5 litr gowrak goşmaça kislorody kabul edip, şol kislorodyň başdan dört bölegini süýt turşusyny glikogene öwürmeklik bilen baglanyşykly özgerilmelere harçlap, galan mukdaryny bolsa myşsada kreatinfosfatyň mukdaryny dikeltmeklik üçin beden ulanýar.

Myşsanyň ýygrylyşynyň energiýa talaby glikoliziň we glikogeneziň hasabyna üpjün etmek bilen bir hatarda asetoasetatyň we beýleki aralyk keton maddalarynyň okislenmeginiň netijesinde boşaýan energiýa hem işjeň ulanylýar. Şeýle hadysalaryň ählisi hem bedende kislorod ýetmezçilik ýagdaýyň döremeginiň sebäbidir. Bedeniň kislorod ýetmezçilik ýagdaýy soňunda bedeniň dynç, dikeldiş dowründe amala aşyrylýar.

Myşsanyň energiýa üpjünçilik hadysasyna bagyrda geçýän okislenme hadysalary hem işjeň gatnaşýarlar.

Bedeniň energiýa üpjünçiliginde we şonuň bilen baglanyşykly ATF öndürmekliginde ADF ähmiýeti uludyr. ADF mitohondriýada okislenme fosforlaşma hadysasynda we glikolizin energiýa öndürilýän gliserofosfokinaza we piruwatkinaza özgerişmelerinde boşaýan energiýanyň akseptory bolup hyzmat edýär. ATF-iň dargaýşynda emele gelýän ADF we fosfat galyndysy, mitohondriýada we triozfosfatdegidrogenaza hem-de glikogenfosforilazalarda ulanylyp, öýjük metabolizmiň geçişini işjeň kesgitleýän täsirleriň biri bolup çykyş edýär.

Myşsada emele gelýän ADF-iň bellibir derejesi ATF-iň çeşmesi bolup hem, ferment adenilatkinaza gatnaşmagynda çykyş edip biler:



Emele gelýän AMF öz gezeginde glikoliziň tizligini kesgitleýän allosteriki ferment fosfofruktokinazanyň položitel effektor bolup çykyş edip glikoliziň netijeli işlemegini üpjün edýär. Şeýlelikde, myşsa ýygrylyşy üçin zerur bolan ATF-iň ýeterlik mukdaryny döretmekde ADF-iň, AMF-iň we organiki däl fosfatyň hem-de hadysa gatnaşýan beýleki birleşmeleriň (ýag we keto turşulary, aspartit, kreatin we başgalar) ähmiýetleri uludyr.

## 6.10. Gyzyl we ak myşsalar

Bedeniň süňk myşsalary energiýa çeşmeleriň aýratynlyklaryna we ýygrylyş häsiýetlerine görä **gyzyl we ak** myşsalara bölünýärler.

**Gyzyl myşsalar.** Gyzyl myşsalaryň düzüminde mitohondriýalaryň sany köp. Energiýanyň üpjünçiligi hem glýukozanyň, ýag turşularyň we keton maddalaryň kislorodly şertde okislenmekleri bilen geçýär. Gyzyl myşsalaryň gan üpjünçiligi hem ýokary derejede kanagatlandyrylar ýaly, köp mukdarda gan damarlary bar. Myşsalaryň düzüminde köp mukdarda mioglobiniň bolmaklygy hem şol myşsalara gyzyl reňk berýändir.

Gyzyl myşsalar ýygrylyş ukypalary boýunça **haýal ýygrylýan** myşsalara degişli, sebäbi myşsanyň energiýa üpjünçiligi aerob hadysalary bilen baglanyşykly geçýänligi üçin onuň ýygrylyşy hem pes tizlikde geçýär.

**Ak myşsalarda** mitohondriýanyň sany azrakdyr, emma olarda glikolitiki fermentleriň mukdary örän ýokarydyr. Şonuň üçin hem, şol myşsalarda glikogeniň anaerob dargaýşy ýokary tizlikde geçýär. Ak myşsalarda myşsa ýygrylyşy ýokary tizlikde we örän kuwwatly geçýär, emma glikogeniň mukdarynyň tiz gutarmagy bilen myşsa ýygrylyşy tiz tamamlanyp myşsa «ýadamaklyk», boşaşmaklyk ýagdaýyna gelýär. Ak myşsalarda gan aýlanyşynyň derejesi pes bolanlygy üçin, myşsa ýygrylyşynyň dowamly alnyp barylmagyna gerek bolan glýukoza şol myşsalara gan bilen getirilmeýär. Şeýlelikde, gyzyl myşsalar dowamly, emma pes tizlikde, ak myşsalar bolsa örän kuwwatly, emma gysga wagtyň dowamynda ýygrylýan myşsaldyr.

Adamyň bedeninde aýratyn çyn gyzyl myşsalar ýok; şol myşsalaryň süýmleri garyşan ýagdaýynda umumy bedeniň myşsalarynda ýerleşendirler. Özboluşly çyn gyzyl ýa-da çyn ak myşsalar towşanyň we guşlaryň bedenlerinde duş gelýärler.

## 6.11. Ýürek myşsasynyň energiýa üpjünçiligi

Adam bedeninde ýürek gije-gündizde 100 000-den-de köp ýygrylyp 7200/ töwereginde gany damarlara ugradýar. Miokardyň myşsa düzümi özüniň gurluşy we häsiýeti boýunça süňk myşsa meňzeşdir.

Ýürek myşsanyň energiýa üpjünçiligi doly aerob hadysalara esalanany üçin, esasy energetiki madda bolup, şu ýerde ýag turşulary ulanylýar. Miokardyň umumy ulanýan kislorodynyň 70% mukdary ýag turşulary okislendirmekligine harç edilýär. Ýürek myşsada energiýa çeşmesi bolup, ýag turşulary bilen bir hatarda, süýt turşusy we piruwat ýaly birleşmeler hem ulanylýar. Iýmitden soň miokarda glýukozanyň okislenmesi ýokarlanýar, fiziki zähmet wagtynda bolsa süýt turşynyň ulanylyşy güýçlenýär.

## 6.12. Myşsa dokumanyň patologiýasy

Myşsa dokumasynda **miofassial** hadysalar, dowamly geçýän myşsa **distrofiýasy** we dürli tasirleriň, şol sanda myşsanyň denerwasiýasynda polimiozit we tenotomiýa ýagdaýlarda hem-de awitaminozda emele gelyän myşsa **atrofiýalary** mahsusdyr. Şu patologiýalaryň köpüsinde miofibrillýar proteinleriň mukdarlary peselip we stromanyň proteinleriniň mukdary bolsa ýokarlanmak bilen geçýär. Sarkoplazmada mioalbuminleriň hem mukdary ýokarlanýar. Miofibrillýar proteinleriň mukdarlary azalmagy miozin sapajyklaryň atrofirleşmegi bilen myşsada anserin we karnozin ýaly dipeptitleriň mukdarlarynyň peselmekleri bilen geçýär.

Myşsa distrofiýasynda miofibrill süýümleriň ýerine birleşdiriji dokuma ösýär. Miofibrillýar proteinleriň dargamaklary bilen myşsanyň fosfolipid düzüminde hem özgerişmeler bolup geçýär: fosfatidilholiniň we fosfadiletanolaminiň mukdarlary azalýar, sfingomiyeliniň we lizofosfatidilholiniň mukdarlary bolsa ýokarlanýar.

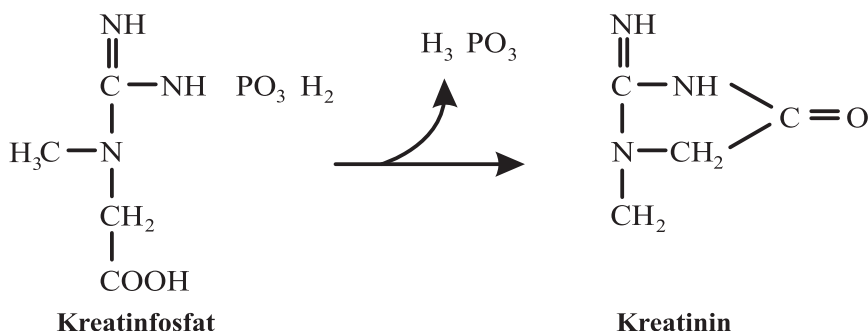
Myşsa patologiýalarynyň köp görnüşlerine kreatiniň çalşygynyň üýtgemegi mahsusdyr. Köp ýagdaýlarda kreatiniň bedenden çykarylyşy ýokarlanyp kreatinuriýa getirýär. **Miopatiýa** keselinde kreatiniň myşsada ýygnanyşy we onuň fosforlaşmasy bozulýar. Kreatinfosfatyň emele gelşiniň tizligi peselmegi sebäpli kreatininiň döreýşi hem azalyp peşew bilen çykarylyşy kemelýär.

Myşsa dokumasynyň **atrofiýasynyň** güýçlenmegi ganda kreatiniň mukdaryny we onuň peşew bilen çykarylyşyny ýokarlandyrýar. Kadaly ýagdaýda peşew bilen kreatiniň çykarylyşy gije-gündizde



150 mg-a çenlidir we kreatininiň şol döwürde çykarylşy 1-2 g töweregindedir.

Kreatinin kreatinfosfatyň defosforlaşmasynyň netijesinde emele gelýär.



Myşsa patologiýalarda kreatininiň çykarylşy ýokarlanýar, kreatinfosfatyň çykarylşy peselýär. Kreatininiň peşew bilen gündelik çykarylýan mukdary adam üçin mydamalykdyr we umumy myşsanyň massasyna proporsionaldyr. Ganda kreatininiň derejesi 1-2 mg/l. Kreatinin böwrek nefronlarynda ilkinji peşewden yzy-na sorulmaýar, şonuň üçin hem peşew bilen çykarylýan kreatininiň mukdary böwrekde süzülme hadysanyň ýagdaýyny häsiýetlendirýän görkezijidir. Bedende böwrek süzülmeçlik hadysanyň bozulmaklygy bilen baglanyşykly patologiýalarda (nefroz we nefrit keselleri) kreatininiň çykarylşy peselýär we bu görkeziji böwrek kesellerini anyklamakda giňden ulanylýar.

### 6.13. Ýürek myşsada gan aýlanyşygynyň bozulmagynda metabolizmiň üýtgemegi

Ýürek myşsada gan ýetmezçiligi miokardda okislenme fosforlaşma hadysanyň peselmegine getirýär. Ýürek myşsada kislorod ýetmezçiligiň başlan döwründe miokarddaky bar bolan glikogeniň we siňdirilen glukozanyň hasabyna glikogenoliziň we glikoliziň güýçlenmegi öýjük içki katoholaminleriň we hAMF-iň mukdarlaryny ýokarlandyrýar. Bu ýagdaý bolsa fosforilazanyň işjeň görnüşiniň we glikoliziň tizligini kesgitleýän fosfofruktokinazanyň işjeňliklerini

güýçlendirýär. Emma şeýle ýagdaý, ýagny anaerob metabolizmiň maksimal güýçlenmegi miokardyň gurluşynda struktur üýtgemekliginden gorap saklap bilmeýär. Glikogeniň mukdarynyň azalmagy bilen, glikoliziň peselmegi netijesinde, öýjükde **asidoz** ýagdaýy döredýär, ol hem fosfofruktokinaza fermentiň işjeňliginiň ingibirleşmesine getirýär.

Ýürek myşsada kislorodyň ýetmezçiliginde mitohondriýada okislenme fosforlaşma hadysada emele gelýän özgerişmeleriň netijesinde öýjükde ATF-iň we kreatinfosfatyň mukdarlarynyň birden azalmagyna getirýär. Şeýle ýagdaý hem öýjük perdejikleriň бүтінligini bozup öýjükden ionlaryň, şol sanda kaliý ionyň we fermentleriň çykarylmagyna alyp barýar. Öýjükde energiýa üpjünçilik maddalaryň ýetmezçiligi we onuň ion düzüminiň üýtgemegi perdejiklerde kalsiniň mukdaryny sazlaşdyrýan mehanizmleriň bozulmagyna, umumy öýjük metabolizmiň üýtgemegine getirip öýjügiň ölmeginiň esasy sebäbi bolup çykyş edýär. Şol döwürde miokardyň protein düzümi hem ütgäp mioglobinleriň proteinleriniň mukdary peselip, stromanyň proteinleri köpeliýär. Miokardyň kislorod ýetmezçiligi sebäpli döreýän miokardyň **infarkt keselinde** uglewodlaryň, proteinleriň we lipidleriň metabolizminiň deň derejede üýtgemekligi ýürek myşsada ýaglaryň ýygnanmagyny döredýär.

Ýürek infarktynda miokardyň dokumasynyň zeperlenen derejesi ganyň syworotkasynda kesgitlenýän fermentleriň işjeňlik derejesi bilen göni baglanyşyklydyr. Şeýle fermentlere degişli kreatinkinaza, aspartataminotransferaza we laktatdehidrogenaza. Şu fermentlerden miokardyň kislorod ýetmezçiliginde, esasan-da, onuň infarktynda, ganyň syworotkasynda ýokary derejede ferment işjeňligini görkezýän ferment kreatinkinaza fermentidir. Şu fermentiň işjeňligini ganda kesgitlemek bilen ýürek myşsada patomorfologiki hadysalar barada örän wajyp maglumatlary almak mümkin.

## VII BAP

### BEÝNI WE NERW SISTEMASY. NEÝROHIMIÝA

Nerw dokuma bedende örän giň ýaýran dokumadyr. Bu ulgam sapajyklar görnüşinde, häzirki zaman elektron abzallarda, daşyna elektrik geçirmeýän (dielektrik) materiallar bilen örtülen, elektrik simleri ýaly, ähli agzalary we dokumalary, aýry-aýry öýjükleri hem-de organlary gurşap alandyr. Beýniniň esasy gurluş-wezipeleşme birligi bolan neýronlar, özüniň sapajyklary bilen özüne meňzeş neýron öýjükleriniň ýüzlerçesi we müňlerçesi bilen aragatnaşyk saklaýarlar. Şeýle aragatnaşyklary üpjün etmek üçin adamyň beýnisinde, umumy sany  $10^{13}$ – $10^{14}$ -den-de köp, neýronlara baglanyşyklar ýerleşendirler. Soňra hem bedeniň duýduryş agzalarynyň we umuman bedeniň ähli agzalary bilen hem-de neýronlara aragatnaşygy üpjün etmek üçin özboluşly gurluşlar (sinapslar) bardyr.

Nerw sapajyklary boýunça beýni bedeniň ähli öýjüklerinden, agzalaryň we dokumalaryň, galyberse-de aýry-aýry öýjükleriň gurluş wezipe ýagdaýlary barada, şol ýerde geçýän metabolizm hadysalary bilen baglanyşykly fiziki-himiki özgerişmeler barada maglumatlar (informasiýalar) beýnä **afferent** impulsy görnüşinde düşýär. Beýniniň neýronlarynda şol informasiýalar işlenilýär, barlanylýar, neýronlardaky öňden bolan informasiýalar bilen deňeşdirilýär. Soňra, şol hadysalaryň netijesinde neýronlarda emele gelýän informasiýa **efferent** impulslary görnüşinde akym bolup nerw sapajyklary boýunça agzalara we dokumalara ugradylýar. Efferent impulslaryň täsirinde dürli mehanizmleriň gatnaşmaklarynda öýjük metabolizmi üýtgedilýär, sazlaşdyrylýar we bellibir ugra ugradylýar. Şeýlelikde, beýniniň wezipesi hem öýjük metabolizmini sazlaşdyryp, ony bellibir aýdyň ugra ugradylmagyň üsti bilen, bedeniň fiziologiki wezipeleşmegini amatly sertlerde üpjün etmekden ybaratdyr. Bu hadysalar bedeniň aýry-aýry agzalarynda, şol sanda süňk myşsalaryň bellibir toparyny ýygryltmak, beýleki bir toparyny bolsa boşatmaklyk bilen ýa-da ýüregiň işleýiş derejesini, mázleriň işeňňirleşmesini üýtgetmeklik bilen, içki agzalar-

da bolsa ýylmanak myşsalaryň, umuman özara baglanyşygynyň tizligini üýtgetmeklik we sazlaşdyrmaklyk bilen şol özgerdişmeler alyp barylýar.

Beýni bedeniň ähli agzalarynyň we dokumalarynyň wezipeleşmeginiň dolandyryjysy bolmak bilen birlikde **pikiriň, aklyň we paýhasyň** hem merkezidir. Biologiýa ösüşiň (ewolýusiýanyň) netijesinde neýronlaryň gurluş-özara baglanyşygynyň, kämilleşmeginiň esasynda tebigatda **homo sapiens–aňly adamyň** döremegi **merkezi nerw ulgamyň** işjeňliginiň örän ýokary derejede ösmekligi bilen baglanyşyklydyr. Eger-de bedeniň aýry-aýry agzalarynyň we dokumalarynyň özara baglanyşyklary bellibir aýdyň neýronlaryň gatnaşmalarynda üpjün edilen bolsalar, aň, pikir, paýhas, oýlanmak, umuman adamyň akyl we huş derejesi ähli neýronlaryň wezipeleşmeginiň, ýagny бүтінleşýin beýniniň önümidir.

## 7.1. Beýniniň gurluşy we wezipesi

Adamyň beýnisi iki ýarymtogalakdan durandyr we özüniň massasy boýunça bedeniň 2% töweregi agramyna deňdir. Beýni **neýron** öýjüklerden (adamyň beýnisinde olaryň umumy sany  $10^{11}$  töwereginde) we dürli görnüşdäki neýro gliiýa öýjüklerden gurlandyr. Gliiýa öýjükleri neýronlaryň daş-töwereginde, gan kapillýarlaryň we nerw sapajyklaryň aralarynda ýerleşýärler; göwrümi boýunça neýronlardan kiçi, emma sany boýunça olardan 5-10 esse köpdür. Gliiýa öýjükleriň birnäçesi neýronlar bilen kapillýarlaryň aralaryndaky göwrümi doldurmaga gatnaşýan bolsalar, birnäçeleri bolsa mieliniň öndürilmekligini üpjün edýärler. Adamyň kelle beýnisiniň we oňurga ýiliginiň 40% göwrümini gliiýalar düzýärler.

Beýni umuman, **çal** maddadan we **ak** maddadan gurlandyr. Beýniniň daşky gatlagy – beýniniň **gabygy** çal maddadan durandyr we onuň aşagyny hem ak madda düzýändir. Çal madda neýronlaryň bedenjiklerinden we mielizirleşmedik nerw sapajyklardan (kelle beýniniň umumy massasynyň 60-65% deň) gurlandyr. Merkezi nerw ulgamyň ak maddasy hem-de periferiýa (daşarky) nerw ulgamyň esasy maddasy neýroglüiýalardan we beýniniň beýleki bölümleri bilen birleşýän mielizirleşen nerw sapajyklardan ybaratdyr. Beýniniň

ýarymtogalaklary biri-biri bilen **güberçek bedenjigiň** (korpus kallosum) üsti bilen birleşýärler. Şol bedenjik  $2\cdot 10^8$  nerw sapajyklardan gurlan gurluşdyr. Ondan **çuňňurrakda** esasy nerw **düwünjikleri** ýerleşýär. Şol düwünjikleriň düzümine birnäçe gurluşlar (**zolakly bedenjik, çeçewisa we badam şekilli** hem-de **guýrukly** maňyzlar) girýär. Olardan aşakda hem subtalamik maňyz we substansiya nigro ýerleşýär.

Kelle beýniniň aşagynda **talamus, gipotalamus we gipofiz** yerleşendir. Beýniniň yzynda bolsa beýnijik ýerleşýär. Beýnijikde 30 *mlrd* neýronlar örän ýokary dereje gurluşykly ýerleşendirler.

Beýniniň esasy—onuň sütüni, **süýri** beýniden we warol **köprüjikden** durandyr. Beýniniň bu bölegi oňurga ýiligine ugraýan mielizirleşen nerw sapajyklardan ybaratdyr.

Deridäki we beýleki duýduryş agzalaryndan nerw reseptoryň üsti bilen düşýän duýduryşlar duýgy neýronlaryň **akson** sapajyklary (afferent sapajyk) bilen kelle beýnä ugradylýar. Duýduryşlar iki we ondan-da köp sinapslardan geçip beýni gabygynyň **sensor** (duýgur) bölegine düşýärler, ol ýerden birnäçe özgerdilen görnüşinde beýni gabygynyň ähli öýjüklerine ýaýraýarlar. Eger-de gabyga düşýän duýduryş impulslary bellibir derejede güýçli bolmasa, ol impulslar beýniniň gabygyna ýetmän sinapslarda ýitip gidýärler. Beýniniň gabygynda geçýän hadysalaryň köp meseleleri gowy öwrenilmedik we şonuň üçin hem şol ýerde geçýän fiziki-himiki hadysalaryň köpüsi hem düşnüksizdir. Emma düşýän duýduryşlaryň täsirinde beýniň gabygynyň herekete jogapkär zolagyndaky neýronlarda döreyän impulslar ähli beýniniň üsti bilen nerw ýollaryndaky sinapslardan geçip oňurga ýiliginden myşsaldaky reseptorlara ugradylýar. Şol ýerde **mediator** maddalaryň gatnaşmagynda sinapslaryň üsti bilen nerw impulsy myşsa sapajyklaryň ýygrylmagyna getirýär.

Herekete jogapkär neýronlarda döreyän nerw impulslary myşsalar ýygrylmak bilen birlikde beýniniň **badamjyk şekilli** maňzyň üsti bilen beýnijige hem düşýär. Şol ýerde impulslaryň bellibir bölegi kämilleşdirilýär we soňundan myşsalara ugradylýar. Eger-de beýniniň zeperlenmegi bilen şu hadysa bozulsa, bedeniň hereketiniň sazlaşygy bozulýar. Beýnijigiň merkezi maňzynda **purkiýeniň** öýjüklerinde köpsanly sinapslaryň (her öýjükde 60000 töweregi) üstleri

bilen impulsar yzlaryna, beýnijigiň gabygyna we talamus ýaly bölleklerine, ters akymlar boýunça hem-de soňundan hem oňurga ýilgine tarap ugradylýar. Şeýle aýlawly ýollaryň üstleri bilen impulsar beýni gabygynyň togtadylma impulsary döredýän neýronlaryň impulsary bilen çaknyşyp hadysanyň yatyrylmagyna getirýär.

Nerw sistemasy özüniň wezipeleşmegi boýunça iki topara bölünýär. **Somatiki** nerw ulgamy we **awtonom** (özbaşdak) nerw sistemasy. Somatiki nerw sistemasy bedeniň erkin hereketleşmesine alyp barýar. Awtonom nerw sistemasy erkinsiz hereketleşýän, ýylmanak myşsalaryň hereketlenmegini, mázleriň we ýüregiň wezipeleşmegini, arterial gan basyşyny ýa-da bedeniň temperaturasyny özüniň kontrolygynda saklaýar. Özbaşdak nerw sistemasy hem **simpatiki** we **parasimpatiki** ulgamlardan durandyr. Bu iki ulgam özleriniň wezipeleşmegini aýry-aýry **mediator** maddalaryň üsti bilen üpjün edýärler: simpatiki nerw sistemasy **adrenalin** üsti bilen, parasimpatiki nerw **sistemasy – asetilholini**. Soňra-da simpatiki nerw sistemasy adamda howlukmaklyk, gorkmaklyk ýaly özgerişmeleriň döremegi bilen hem baglanyşyklydyr. Parasimpatiki ulgam öýjük gomeostazyny we bedeniň ulgamlarynyň sazlaşykly wezipeleşmegini üpjün etmäge alyp barýar.

**Gipotalamus** özüniň agramy boýunça 4 g töwereginde bolmak bilen beýniniň wajyp böllekleriniň biridir. Bu bölüm umumy madda çalşygyň sazlaşygyny berjaý etmeklige gatnaşýan iki wajyp mehanizmleriň – gan aýlanyşyk we nerw sistemasynyň biri-biri bilen aragatnaşygynyň – iň ýokary nokadydyr. Gipotalamusyň bedeniň gomeostazyny kadaly alyp barmakda hem ähmiýeti örän uludyr. Gipotalamusda bedeniň endokrin ulgamynyň mázlerinde gormonlaryň öndürilişini we olaryň gana goýberilişini sazlaşdyrýan kiçi molekulýar peptidler emele getirilýär. Şol peptidler **gipotalamogipofizar** derweze ulgamyň üsti bilen gipofize düşürilip, şol mazedde **trop** gormonlaryň öndürilişini sazlaşdyrmaklyk bilen ähli endokrin ulgamyň kadaly işlemegine gözegçilik edýär. Soňra hem bu bölüm bedeniň temperaturasynyň, suw deňagramlylygynyň we ganda glýukozanyň mukdarynyň sazlaşygyna hem gatnaşýar.

Beýniniň ýene-de iki wajyp **bölämleri – torlaşan we gara erňekli** bölümleridir. Torlaşan bölümi bedeniň ukulyk we ukusyzlyk

ýagdaýlarynyň mediatory bolup çykyş edýär. Gara erňekli bölegi örän çylşyrymly gurlan gurluşdyr. Öz içine gabygasty maňyzlary, şol sanda **badamşekilli maňzy, ys duýuş merkezi**, gipokampony we başgalary alýar. Gara erňekli bölüm adamyň emosional ýagdaýyny, dogabitdi duýgulygyny we bedeniň eşretli duýgusyny kesgitlemäge gatnaşýar.

## 7.2. Neýronlaryň we nerw sapajyklaryň gurluşy

Neýronlar şahalanan öýjükdir we öýjügiň bedenjiginden we köpsanly şol bedenjikden aýrylyp gaýdýan şahajyklardan gurlandyr. Neýronyň şahajyklaryna dendritler diýilýär. Dendritleriň birine **akson** diýilýär. Aksonlar örän uzyn nerw sapajygydyr we özüniň uzynlygy boýunça onlarça santimetrlerden hem uzyndyr. Neýronlaryň üstüniň ýarysyndan gowragy **sinapslar** bilen örtülendir. Neýronlar beýleki nerw öýjükleri bilen we bedeniň agzalarynyň ýa-da dokumalarynyň öýjükleri bilen dendritleriň hem-de aksonlaryň üsti bilen arabaglanyşykdadyr. Şeýlelikde, dendritler we aksonlar öýjükleriň aralarynda nerw impulslaryny geçirmeklige hyzmat edýärler.

Neýronlaryň bedenjikleri, ähli öýjüklere mahsus bolan, sitoplazmatiki perdejik bilen örtülendir. Onuň içiniň suwuklyk bölegine **neýroplazma** diýilýär. Neýroplazmada öýjük içki organellalar ýerleşýär. Şol sanda **endoplazmatiki tor, lizosomalar, mitohondriýalar, Goldjiň abzaly** we öýjük **maňzy**. Öýjük maňzy birnäçe neýronlarda onuň 25%-ini eýeleýär. Mitohondriýada hem beýleki öýjükleriň mitohondriýalaryna garanynda, ýag turşularyny we aminoturşulary okislendirmeklige gatnaşýan fermentleriň mukdary pesdir. Neýroplazmada örän inçejik sapajyklar görnüşinde protein molekulalary, neýrofibrillýalar görnüşinde, ýerleşýärler. Endoplazmatiki toruň üsti bilen öýjük maňzyň perdejigi we sitoplazmatiki perdejik belli derejede arabaglanyşygy saklaýarlar. Ribosomalar endoplazmatiki tor bilen birleşen ýagdaýda we erkin görnüşinde hem ýerleşýärler. Neýronlaryň bedenjiginde bazafil (reňklenen) madda (substansiýa Nisslýa) ribonuklein turşulardan we proteinlerden gurlan maddadyr.

Nerw sapajyklary (dendritler we aksonlar) neýronlaryň sitoplazmatiki perdejiginiň uzalyp giden turbajyklary görnüşindäki gurluşdyr.

Turbajyklaryň içi hem neýroplazmanyň **dowamy-aksoplazmadan** doludyr. Aksoplazmanyň esasy organellasy protein **tubulinden** gurlan mikroturbajyklardyr. Olaryň diametri  $25nm$ -e deň nerw sapajyklaryň uzynlygy boýunça süýüm görnüşinde ýerleşýärler. Aksoplazmada başga proteinler, şol sanda aktinler hem bar. Aksoplazmada mikro-fibrillýalar yzygiderli, aksonuň dowamy boýunça nerwiň ujuna (sinapslara) dürli metabolitleri getirýärler. Şol akymyň yzy neýronyň bedenjigine tarap bolmagy mümkindir diýlip pikir edilyär.

Aksonlar we dendritler neýronlaryň bedenjikleri we beýniniň ak maddasynda nerw sapajyklary **mielin gabyk** bilen örtülendir. Nerw sapajyklaryň mielin gabyklary neýronlaryň sitoplazmatiki perdejikleriň dowamydyr. Mielin perdejik mielin gabykda gatlak-gatlak bolup oralandyr. Aksonuň daşynda mielin gabyk, onuň uzynlygy boýunça aýry-aýry ýeňsejikler görnüşinde gurluşy emele getirýär. Ýeňsejikleriň aralarynda her bir  $0,1-1,0mm$  aralyklardan akson sapajygynda mielinizirleşmedik ýerjagazlary bar, ol ýerjagazlara **Ranweniň bogulan** ýerjagazy diýilýär.

Mielin gabyk umumy perdejigiň bolşy ýaly, gurlan gurluşdyr. Emma onuň düzüminiň gury agramynyň 70% lipidlerden we onuň esasy mukdary hem ýokary dereje gidrofob hasiýetli, ýokary molekulýar stingomielinden ybaratdyr. Gabygyň 30% düzümini proteinler gurýar. Proteinler hem gidrofob hasiýetli birleşmedir. Mielin gabygyň proteininiň esasy mukdary suwda gowy eremeýär. Onuň üçden bir mukdary aşgarly suwda ereýär. Şol proteine «**ensefalitogen**» proteini diýilýär. Sebäbi şol protein eksperimental haýwanjygyň bedenine goýberilse, haýwanjykda allergiýa ensefalit keselini döredip, nerw sapajyklaryny demielinizasiýalaşdyryp aýaklarynyň ysmazsyzlygyna (paraliç) getirýär.

Mielin gabygy nerw sapajygynda elektroizolirleýji wezipäni alyp barýar. Aýry-aýry sapajyklaryň aralarynda «gysga utgaşma» ýol bermeýär. Nerw sapajyklar boýunça impulsalaryň ýaýraman tiz geçmeklerine ýardam edýär. Mielinizirleşen sapajyklar boýunça nerw impulsy mielinizleşmedik sapajyklara garanynda 6 esse ýokary tizlik bilen geçýär.

Mielin gabygyň lipid düzümi beýniniň ak maddasynyň umumy lepidiniň mukdarynyň 65%-ini öz içine alýar. Lipid düzüminde holesteriniň, fosfogliseridleriň we galaktolipidleriň biri-birine bolan

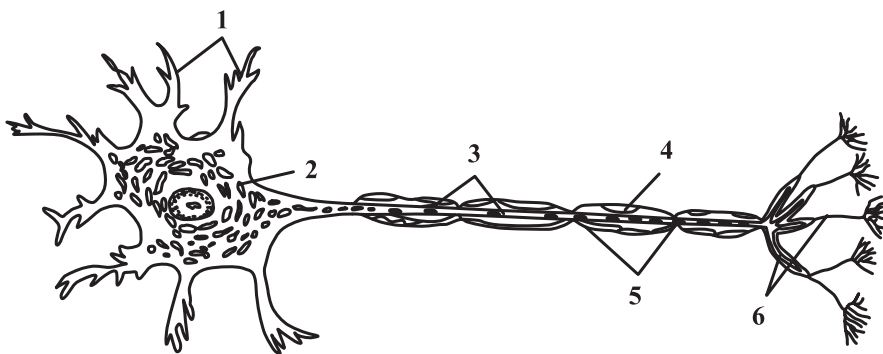


aragatnaşygy 4:3:2-ä deňdir. Fosfogliseridlerden esasy fosfotidileta-nolamindir we galaktolipidlerden hem serebrozidlerdir. Mielin gat-lakda holesterin ýag turşulary bilen eterifisirleşmedik görnüşdedir. Sfingomieliniň mukdary beýniniň düzümindäki mieline daşarky nerw sapajyklara garanyňda pesdedir. Emma kelle beýnide bu görke-ziji ýaşyň ýokarlanmagy bilen ýokarlanýar.

### 7.3. Sinapslaryň gurluşy

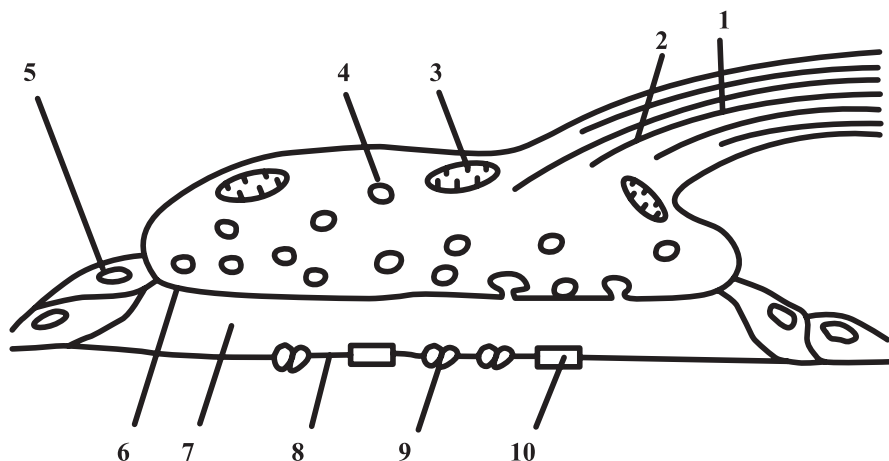
Neýronlaryň nerw sapajyklary beýleki neýronlara ýa-da ag-zalaryň we dokumalaryň öýjüklerine ýeten ýerlerinde özboluşly ta-mamlaýjy gurluş bilen tamamlanýar. Şol gurluşa hem **sinapslar** diýilýär. Sinapslar dürli görnüşlerdedir. Olaryň gowy öwrenilenle-ri hem hereketlendiriji neýronlaryň aksonlarynyň süňk myşsalarda gutarýan sinapslara degişli. Şol sinapslaryň gurluşy boýunça öýjük nerw sapajygyň ujy bilen giňligi 20 nm-e deň göwrümiň üsti bilen aýrylandyr. Şol göwrüme **sinaps jaýryjygy** diýilýär. Jaýryjygyň iki tarapy perdejik bilen örtülendir. Jaýryjygyň akson tarapyndaky perdejige sinapsyň öňki perdejigi (presinaptiki) we onuň öýjük ta-rapyndaky perdejige sinapsyň soňky perdejigi (postsinaptik) diýilýär (11-12-nji suratlar).

Sinapsyň öňki perdejigi iki gat öýjükden gurlan, onuň içki gaty neýronyň ujunyň sitoplazmasyna degişlidir we daşky gaty neýro-gliýadan durandyr. Perdejik birnäçe ýerlerinde galyňlaşýar we



**11-nji surat.** Neýronyň gurluşy (Şmitt boýunça nusga)

1-dendritler, 2-neýronyň bedeni, 3-akson, 4-miýelin gabyk, 5-tutum,  
6-aksonuň ujy.



12-nji surat. Sinapsyň gurluşy (Nikolaýew boýunça nusga)

1-akson, 2-mikroturbajyklar, 3-mitohondriýa, 4-sinaps düwmejikleri, 5-Şwann öýjügi, 6-sinapsyň öňki perdejigi, 7-sinaps jaýryjygy, 8-sinapsyň soňky perdejigi, 9-asetilholiniň reseptory, 10-asetilholinesteraza.

gatalyşýar, birnäçe ýerlerinde bolsa ýukalanyp deşijekler emele getirilýär. Şol deşijekleriň üsti bilen aksonuň sitoplazmasy sinaps giňişligi (jaýryjygyň içi) bilen aragatnaşyk saklaýar. Sinapsyň soňky perdejigi, öňki perdejige garanynda gatyрак dälendir we onda deşijekler hem ýok. Neýronara sinapslaryň perdejikleri örän çylşyrymly gurluşlar bilen häsiýetlenýärler.

Nerw impulslary nerw sapajyklary bilen sinapslara ýetenlerinde özleriniň täsirlerini **mediator maddalaryň** üstleri bilen üpjün edýärler. Mediator maddalaryň görnüşleri köp, emma olaryň esaslaryna asetilholin we noradrenalin degişli. Şol mediator maddalaryň gatnaşmaklarynda wezipeleşýän bedeniň ulgamlary hem aýry-aýrydyr. Hadysanyň üpjün edilmegine gatnaşýan sinapslar özüniň gurluşlary we wezipeleniş mehanizmleri boýunça hem biri-birinden tapawutlanýarlar.

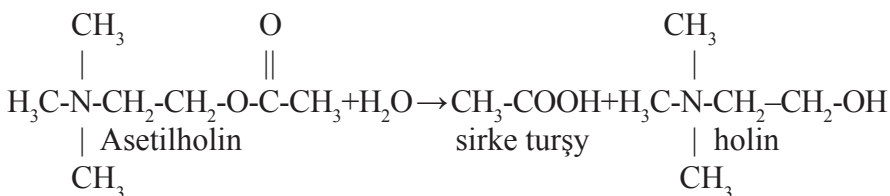
Asetilholiniň mediator hökmünde gatnaşýan nerw sistemasyna **holinergiki nerw sistemasy** diýilýär. Şu ulgama degişlidir: wegitatiw nerw ulgamyň öňki we soňky nerw düwünleriniň neýronlary; süňk myşsalary hereketleşdirýän neýronlary; soň hemme merkezi nerw

sistemasynyň torlaşan bölüminiň neýronlary, şol sanda adamyň huş we paýhaslygyň ukyplaryna jogapkär neýronlar.

Holinerگiki neýronlaryň sinapslarynyň öňki perdejiginde, diametri 30-80 nm-e deň böwenjikler ýerleşýär. Böwenjikler klatrin atly proteinler bilen örtülen. Proteiniň molekulýar agramy 180 000 birlige deň. Her bir şeýle böwenjik 40 000 töweregi asetilholiniň molekulasyny saklaýar. Haçanda sinapsa nerw impulsy düşende böwenjik ýarylýar we ondaky asetilholiniň ähli mukdary sinaps jaýryjygyna dökülýär. Şol mukdara hem **kwant** diýilýär. Kadaly ýagdaýda bir impulsa jogap edip 100-200 kwant mediator sinaps giňişligine boşadylýar. Şonça mukdardaky mediator sinapsyň soňky perdejigini depolyarizasiýalaşdyrmaga ýeterlik. Sinaps jaýryjygyna düşen asetilholin sinapsyň soňky perdejiginde protein düzümlü **hemoreseptorlar** bilen aragatnaşyga düşýärler. Hadysanyň netijesinde perdejigiň madda geçirijilik ukyby üýtgeýär – birden onuň natriniň ionuny geçirijiligi ýokarlanýar. Başga-da, sinapsdan soňky öýjüklerde bir topar özgerişmeler bolup geçýär. Şol sanda fermentleriň işjeňliginiň ýokarlanmagy, perdejiklerden madda geçirijilikleriň üýtgemekleri we başgalar.

Mediator madda özüniň täsirini geçirenden soň, mediator maddanyň tiz işjeňsizleşdirilmegi geçirýär. Şol sanda asetilholiniň işjeňsizleşdirilmegi holinerگiki sinapslarda iki görnüşde geçýär. Ilki bilen asetilholin fermentleşme gidroliziň netijesinde dargadylýar. Ikinji ugry–energiýa harçlamaklyk bilen işjeň transportuň üsti bilen neýronlara çekilýär we şol ýerde asetilholin gaýtadan ulanmaklyk üçin saklanýar.

Asetilholiniň dargaýşy asetilholinesteraza tarapyndan katalizleşdirilýär:



Beýniniň köp bölümlerinde asetilholinesterazanyň işjeň görnüşleri giň ýaýrandyr. Asetilholinesterazadan (hakyky) başga-da beý-

nide asetilholini birnäçe haýal tizlik bilen dargatmaklyga ukyply esteraza fermentleri bar.

Sinapslaryň gurluşyny we olaryň wezipeleşmeklerini öwrenmeklige aýratyn sinapslary beýni dokumadan **sinaptosomlar** görnüşinde aýryp almaklyk giňden ýardam edendir. Haçanda beýni dokumasy gomogenizirleşdirilende, nerwiň uçlaryndan perdejik görnüşinde olaryň uçlary gopýarlar, soň şol perdejikleri biri-birleri bilen birleşip tazedden sinapsyň gurluşyny emele getirýärler. Dörän sinapsa belli-bir erginiň mukdarynda differensirleşdirilen sentrifugirleşdirmelik bilen sinaptosomlar aýrylyp alynýar. Sinaptosomlary öwrenmeklik sinapslaryň içinde  $\text{Na}^+$  we  $\text{K}^+$  ionlaryň mukdary, şol ionlaryň öýjük içki mukdarynyň töweregindedigini görkezdi. Perdejik potensialyň derejesi hem 60 mv (minus) deň. Sinapsyň düzümindäki mitohondriýalar dem alyş ukyply we şol organellalarda proteiniň öndürilişi hem geçýär.

#### 7.4. Nerw sistemasynyň himiki düzümi

Beýniniň himiki düzümi onuň nerw sapajyklaryndan tapawutlanýar. Beýniniň **çal** maddasy neýronlaryň bedenjiklerinden we onuň ak maddasy bolsa aksonlardan gurlandyr. Şonuň üçin hem şol maddalar biri-birinden özüniň düzümine girýän himiki birleşmeleriň mukdarlary boýunça tapawutlanýarlar (22-nji tablisa).

22-nji tablisa

**Adamyň beýnisiniň çal we ak maddasynyň himiki düzümi  
(dokumanyň çyg mukdaryna %)**

Düzümi	Çal madda	Ak madda
Suw	84	70
Gury galyndy	16	30
Proteinler	8	9
Lipidler	5	17
Mineral maddalar	1	2

**Proteinler** beýniniň gury agramynyň 40% töweregini tutýar. Beýniniň çal maddasyna girýän proteinler özleriniň hasiýetle-

ri boýunça dürli-dürlüdür. Çal maddada suwda ereýän proteinleriň mukdary (30%) onuň ak maddasyndaka (19%) garanyňda birnäçe ýokary. Emma ak maddada suwda eremeýän proteinleriň (22%) mukdary çal madda bilen deňeşdirilende (5%) ýokary. Beýnide özüniň elektroforetiki hereketleri we beýleki häsiýetleri boýunça tapawutlanýan 100-den gowrak proteinleriň aýry-aýry görnüşleriniň bardygy anyklanyldy. Beýnide neýroalbuminler, neýroglobulinler, gistonlar we neýroskleroproteinler ýaly protein toparlary duş gelýärler. Neýroglobulinleriň mukdary beýnide pes hem bolsa, neýroalbuminler beýniniň ereýän proteinleriniň 89-90% mukdaryny düzýändir.

Neýroskleroproteinler, esasan, neýrokollagenler, neýroelastinler, neýrostrominler we başga görnüşlerdedir hem-de mukdar taýdan hem beýniniň ýönekeý proteinleriň 8-10% mukdaryny düzýärler.

Çylşyrymly proteinler nukleoproteidler, lipoproteidler, glikoproteidler, fosfoproteidler görnüşlerdedir. Nukleoproteid dezoksiribonukleoproteid we ribonukleoproteid görnüşdedir. Fosfoproteidler beýnide beýleki agzalara garanyňda iň ýokary mukdardadyr. Glikoproteidleriň birnäçesinde uglewod bölegi molekulanyň 40-85%-ini düzýändir.

Soňky döwürlerde diňe beýniniň dokumasyna mahsus bolan proteinler açyldy. Şeýle proteinlere degişli **protein S-100** we **protein 14-3-2**. Protein S-100 kükürt turşy ammoniniň doýan ergininde eremeklige ukyply we protein neýrogliýalarda ýerleşýärler. Mol massasy 20 000 birlige deň, üç subbirlikden düzülendir. Molekula turşy häsiýetli, düzüminde köp mukdarda glutamin we asparagin aminoturşulary saklaýar. Protein 14-3-2 beýniniň çal maddasynda duş gelýär.

Bu iki proteiniň beýnide wezipesi gowy öwrenilmedik, emma şu proteinler haýwanlarda refleksleriň döremekligine gatnaşmagy mümkin diýlip çak edilýär.

Beýnide köp dürli fermentler ýerleşendir. Şol sanda laktatdehidrogenaza, aldolaza, kreatinkinaza, geksokinaza, malatdehidrogenaza, glutamatdehidrogenaza, holinesteraza, turşy fosfatazalar, monoaminoksidazalar we başgalar. Häzirki wagtda görkezilen fermentlerden diňe asetilholinestaraza we kreatinkinaza arassa görnüşinde aýrylyp alyndy.

**Beýniniň lipid düzümi** örän çylşyrymly. Nerw sapajyklarynda aksonlar we dendritler, duýgy nerw düwünjikler hem-de merkezi nerw ulgamynyň ak maddasyndaky nerw sapajyklaryň ählisi miýelin gabyk bilen örtülendir. Miýelin gabygyň gury agramynyň 70-80%-ini lipidler düzýär. Beýniniň ak maddasynyň umumy lipidiniň 65%-i miýelin gabygynyň lipidleriniň hasabyndadyr. Miýeliniň düzümine holesterin, fosfogliseridler we galaktolipidler (biri-birine bolan aragatnaşyk 4:3:2 deň) girýärler. Gliserofosfolipidleriň esasy mukdary fosfatidiletanolamindir we galaktolipidleriňki hem serebrozidlerdir.

Beýnidäki miýelin gabyklarda sfingomiýeliniň mukdary periferiýa nerw ulgamynyň nerw sapajyklaryna garanynda pesdedir, emma ýaşyň ýokarlanmagy bilen sfingomiýeliniň mukdary kelle beýnide ýokarlanýar. Beýnide erkin ýag turşularyň mukdary örän azdyr. Fosfogliseridleriň düzümine girýän ýag turşularyň esasy mukdary olein turşusydyr. Sfingolipidleriň düzümine girýän ýag turşulary 18-26 uglerod atomlaryny saklaýan ýag turşularydyr. Şeýle ýag turşulary beýniniň ak maddasynda onuň çal maddasyna garanynda ýokardadyr.

Kelle beýnide periferiýa nerw sapajyklara garanynda fosfatidilholiniň mukdary ýokary, emma sfingomiýeliniň mukdary birnäçe pesräkdedir. Serebrozidleriň mukdary beýnide ýaşyň ýokarlanmagy bilen köp üýtgemeyär (23-nji tablisa).

### 23-nji tablisa

#### Beýniniň lipid düzümi (lipidiň umumy mukdaryndan %)

	Çal madda	Ak madda	Miýelin gabyk
Holesterin	22,0	27,5	27,7
Serebrozidler	5,4	19,8	22,7
Gangliozidler	1,7	5,4	3,8
Fosfatidiletanolaminler	22,7	14,9	15,6
Fosfatidilserinler	8,7	7,9	4,8
Fosfatidilinozidler	2,7	0,9	0,6
Fosfatidilholinler	26,7	12,8	11,2
Plazmaloginler	8,8	11,2	12,3
Sfingomiýelinler	6,9	7,7	7,9

**Uglewodlar.** Bedeniň esasy uglewodlary bolan **glikogen** we **glýukoza**, beýni dokumasynda hem bar. Emma mukdar taýdan örän pes derejededir. Glýukozanyň umumy mukdary kelle beýnide 1-4 *mmol/g* dokuma deňdir. Glikogeniň mukdary bedeniň düwünçek we taze bolan döwürlerinde beýnide bedeniň soňky döwürlerine garanyňda ýokary we beýniniň ösmekligi bilen ondaky glikogeniň mukdary tiz azalýar. Beýnide uglewodlaryň çalşygynyň ähli metabolitleri, şol sanda geksozo we triozofosfatlar, süýt, piruwat we başga turşular hem duş gelýärler.

**Nukleotidlerden** beýnide köp duş gelýänleri adenil nukleotididir. Nukleotidleriň mukdarynyň 84%-ini adinil turşy düzýär. Galan mukdarynyň köp bölegi guaniniň önümidir. Beýnide halkaly nukleotidleriň (hAMF we hGMF) derejesi başga agzalara we dokumalara garanyňda ýokarydyr.

Beýnide hAMF-iň derejesi 1-2 *nmol/g* dokuma we hGMF-iň mukdary 0,2 *nmol/g* dokuma deň.

**Mineral jisimlerden** beýnide natriý, kaliý, mis, demir, kal-siý, magniý we marganes ýaly elementler onuň çal we ak maddalarynda deňräk duş gelýär. Fosforyň mukdary ak maddada çal madda garanyňda ýokarydyr.

Soňky döwürde geçirilen barlaglar beýniniň özara baglanyşygyna birnäçe peptidleriň işjeň gatnaşýandyklygyny görkezdi. Şolardan bir topar peptidler merkezi nerw ulgamynda mediator maddalary bolup hyzmat etmeklik bilen, ewolýusion ösüş nukdaýnazaryndan beýniniň irki dörän bölümleri bolan beýnijigiň özara baglanyşygyna hem işjeň gatnaşýarlar. Ya-da gipofiz mäziň işjeňleşmesi gipotalamusda öndürilýän peptidleriň gatnaşmagynda alnyp barýandyklygy bellidir. Şol peptidlere **sazlaşdyryjy gormonlar** hem diýilýändir.

Myşsa dokumada açylan **karnozin** we **anserin** ýaly dipeptidler, beýniniň proteinsiz azot birleşmeleriniň köp mukdaryny düzýär we karnoziniň mukdary 200 *mg* we anseriniň mukdary 150 *mg/100g* dokuma deňdir. Karnoziniň öndürilişini üpjün edýän karnozinsintaza fermenti beýnide giňden ýaýrandyr, emma onuň köp mukdary ys duýuş mázlerinde duş gelýär.

On aminoturşy galyndydan düzülen **peptid-P-birleşme** gipotalamusda we oňurga ýiliginde köp ýaýrandyr. Duýuş (sensor) neýron-

larynda ys, ýylylyk we begenmeklik duýgulary duýmaklyga gatnaşýar diýlip çaklanylýar.

**Pentopeptidler: metionin-enkefalin we leýsin-enkefalin**, beýniniň **opiod** peptidlerine degişlidir. Bu peptidler beýniniň **opium (tirýek)** birleşmeleriniň, şol sanda morfiniň birleşýän reseptorlary bilen täsirleşip, morfiniň edýän özgerişmelerini ýüze çykarýarlar. Bulardan başga-da, aşgazan-ıçege ýolunyň peptid gormonlary **gastirin** we **holesistokinin** gipotalamusda we beýniniň gabygynyndaky neýronlarda hem duş gelýärler. Beýniniň gabygynyň maňlaý böleginde we gipotalamusda **sekretine** we **glýukogona** meňzeş, molekulasy 28 aminoturşulardan düzülen peptidleriň bardygy kesgitlenildi.

## 7.5. Beýnide madda çalşygyň aýratynlyklary. Beýnide gan aýlanyşygy

Adamyň beýnisi bedeniň 2% töweregi massasyna deň bolmak bilen bedene düşýän kislorodyň 20-25%-ini ulanýar. Çagalarda mundan hem artykmaçdyr. Çaga 4 ýaşyna çenli bedenine düşýän kislorodyň 50%-ini utilizasiýalaşdyrýar. Gan beýniden geçmek bilen özüniň düzümindäki kislorodyň 8%-e çenli göwrümini şol ýerde harçlap gaýdýar. Eger-de uly adamyň dynç ýagdaýynda ulanýan kislorodyň mukdary 200-240 *ml/min* deň bolsa beýniniň her 100 g massasy 1 *min* 3,7 *ml* kislorody harç edýär. Şeýlelikde, bütün beýni (1,5 *kg*) 55,5 *ml* kislorody ulanýar, ýagny bedene düşýän kislorodyň umumy mukdarynyň dördten bir bölegi şol ýerde harçlanýar. Beýniniň kislorod ulanyş tizligi myşsa bilen deňeşdirilende, 20 esse ýokarydyr.

Esasan-da kislorodyň harçlanyşy beýniniň gabygynda ýokary. Beýniniň ak maddasynda kislorodyň siňdirilişi onuň çal maddasy bilen deňeşdirilende, iki esse pesdir.

Beýni kislorodsyz ýagdaýda özüniň ýaşaýyş ukyplylygyny bir minutyň dowamyna çenli saklaýar. Emma kislorodyň ýetmezçiligiň 10-15 sekundyndan soň beýniniň energiýa üpjünçiligi bozulyp, onuň wezipeleşmegi üýtgäp adamy özünden gitmeklik ýaly ýagdaýa düşürýär.



## 7.6. Beýnide uglewodlaryň çalşygy

Glýukoza beýniniň esasy energetiki maddasydyr. Onuň mukdary beýnide örän az. Glikogeniň mukdary hem 0,1% töweregindedir. Glýukoza we glikogen beýni dokumasynda tygşytlanan (**ätiýaçlyk**) görnüşinde ýygnanmaklyga ukypsyz. Beýnide glýukozanyň umumy mukdary 750 mg-a deňdir. Adamyň beýnisinde glýukozanyň harçlanyş tizligi ortaça 5 mg/100 g dokuma/min töweregindedir. Şeýle tizlikde beýnidäki glýukozanyň mukdary adamyň 10min ýaşaýşyna ýeterlik. Beýniniň glýukoza bolan talaby gan aýlanyşyk bilen barýan glýukozanyň hasabyna kanagatlandyrylýar. Şonuň üçin hem ganda glýukozanyň derejesi 3,5-5,0 mmol/l ýa-da 80-100 mg % aralykda mydamalyk saklanylýar. Ganda glýukozanyň mukdary azalsa (**gipoglikemiýa**) beýniniň wezipesi bozulyp başlaýar. Glýukozanyň derejesi 70-60 mg %-e çenli peselse başaýlanmaklyk, ysgyndan gitmeklik ýaly ýagdaýlar döreýär. Haçanda glýukozanyň mukdary 50-40 mg %-e çenli pese düşse bedeniň gan aýlanyşyk we dem alyş wezipeleleri bozulyp **gipoglikemiki koma** döreýär. Şeýle ýagdaýdan adam tiz çykarylmasa ölüm howpy mümkindir.

Glýukoza gan damarlaryň diwarlaryndan çykmaklyga ukyply. Onuň mukdary beýni dokumasynda 0,05 % töweregindedir. Gan bilen getirilýän glýukozanyň ýetmezçiliginde glikogen hem glýukoza çeşmesi bolup gatnaşmagy mümkin. Glikogeniň dargaýşy fosforoliz ýoly bilen hAMF-iň gatnaşmagynda geçýär. Emma bu ugruň ähmiýeti pesdir.

Beýnide glýukozanyň 90%-den ýokary mukdary glikolitiki dargaýş, soňundan hem krebsiň üçkarbonturşy okislenmek ugry boýunça dargadylýar. Hadysanyň tizligi, esasan, **izositratdegidrogenazanyň** işjeňligi bilen kesgitlenilýär. **Geksokinazanyň** işjeňligi beýnide beýleki agzalar bilen deňeşdirilende, 20 esse ýokary. Glýukozanyň beýnide ulizirleşmegine fosfofruktokinazanyň hem sazlaşdyryjy ferment hökmünde ähmiýeti uly.

Fermentiň işjeňligi substrad bilen, ATF we sitrat bilen ingibirlleşýär we fruktoza-6-fosfat, AMF, ADF we fosfat önümleri bilen işjeňleşdirilýär.

Glikolitiki fermentler neýronlaryň bedeninde ýerleşýär we olar nerw sapajyklaryň uçlarynda hem duş gelýärler. Neýronlaryň

uçlaryndaky fermentler **sinapslary** energiýa bilen üpjün etmäge gatnaşýarlar. Glýukozanyň fosfoglýukonat dargaýyş ugry hem beýnide bar. Şol hadysada öndürilýän gaýtaryjy potensial (HADF- $H_2$ ) beýnide steroidleriň we ýag turşularyň öndürilmegine gatnaşýarlar.

**Insulin** beýniniň uglewod çalşygyna göni gatnaşmaýar. Sebäbi ol gormon gematoensefalitiki päsgelçilikden geçip beýnä düşüp bilmeýär. Emma insulin uglewod çalşygyna periferiki nerw sistemasyňyň üsti bilen täsir etmekligi mümkin.

### 7.7. Beýnide aminoturşy we protein çalşygy

Aýry-aýry aminoturşularyň mukdary we olaryň metabolizm derejesi beýniniň dürli bölümlerinde dürli-dürlüdür.

Şeýle ýagdaý diňe gematoensefalitiki päsgelçilik bilen baglanyşykly bolman gan damarlaryň endotelial gatlaklarynyň ýa-da bazal perdejigiň aminoturşularynyň geçirijilik ukyplary bilen hem baglanyşykly. Şeýle ýagdaý aýry-aýry aminoturşularyň beýnide özboluşly ugurlary boýunça metabolizmleşmegine giňden ýardam edýär.

Beýnide erkin aminoturşularyň mukdary adamyň ganyndaky mukdary bilen deňeşdirilende, 8 esse ýokary. Şonuň 75% -i hem **asparagin** we **glutamin turşulary** we olaryň önümleri (N-asetilaspartat, glutamin, glutation) hem-de aminoýag turşusydyr. Beýnide beýleki agzalara we dokumalara garanyňda touriniň we sistotioniniň mukdarlary ýokary. Glutamatyň mukdary beýnide 10 *mmol*-dan hem ýokary. Şeýle ýagdaý glutamatyň dekarboksirleşmesiniň netijesinde beýniniň mediator maddasy  $\gamma$ -aminoýag turşynyň (GAÝT) emele gelmegine ýardam edýär.

Bu önümiň mukdary kelle beýnide we oňurga ýiliginde ýokary, emma beýleki dokumalarda örän pes.  $\gamma$ -aminoýag turşy  $\alpha$ -ketoglýutarat bilen transaminirleşip ýantar ýarymaldegidi we glýutamaty emele getirýär. Ýantar ýarymaldegid okislenip ýantar turşa öwürülýär we krebsiň halkasyna düşýär.

Şu ugur boýunça GAYT 10-20%-i ketoglýutarada öwürülýär. Şeýlelikde, glutamin turşynyň beýnide krebsiň üçkorbon turşy halkasynyň amatly işlemeginde ähmiýeti uludyr.

Aminoturşularyň dezaminirleşmeginde emele gelýän ammiak beýni üçin örän zäherlidir. Şonuň üçin ammiak dörän dessine glutamat bilen täsirleşip glutamine öwrülýär. Glutamin zähersiz birleşmedir we soňundan ammiak moçewina görnüşinde bedenden çykarylýar. Beýnide moçewinanyň öndürilişine gatnaşýan karbamoilfosfatsintaza fermentinden başga fermentleriň ählisi bar, emma beýni dokumada moçewina öndürilmeýär.

Beýni ýokary tizlik bilen gandaky etanolamini özüne siňdirýär we ony fosfatidiletanolaminiň sintezi üçin ulanýar. Emele gelen önüm metilirleşdirilip fosfatidilholin emele getirilýär. Şu ugur boýunça holiniň öndürilişi asetilholiniň öndürilişinden iki esse ýokarydyr.

Proteinleriň biosintezi erkin ribosomlarda we mitohondriýadaky ribosomlarda geçýär. Hadysa neýronlarda we esasan-da, nerw sapajyklaryň uçlarynda örän ýokary tizlik bilen geçýär. Beýnide proteiniň biosintezi bedeniň ösüş döwründe ýokarydyr. Ösüşden galan bedenlerde proteinleriň biosintez tizligi peselýär. Proteinleriň çalşyk tizligi beýniniň dürli bölümlerinde dürli-dürlüdür. Beýniniň çal maddasynda we beýnijikde protein çalşygy ýokary tizlikde geçýär. Beýniniň gyjynýan ýagdaýynda proteiniň çalşygy we şol ýerde ammiagyň öndürilişini ýokarlanmagyna getirýär.

## 7.8. Beýnide lipidleriň çalşygy

Beýni dokumasynda lipidler neýronlaryň düzüminde we nerw sapajyklaryň miýelin gabyklarynda ýerleşýärler. Şeýlelikde, beýniniň çal maddasynda lipidler neýronlaryň dendritleri bilen we onuň ak maddasynda bolsa nerw sapajyklary bilen baglanyşykly gliýa öýjükler we miýelin gabyk bilen baglanyşyklydyr. Beýni özüniň ösüş derejesini tamamlandan soňra, lipidleriň çalşygy onda umuman bir deňagramlylykda pes tizlik bilen geçýär. Esasan-da, holesteriniň, serebrozitleriň, fosfatidiletanolaminiň we sfigomiýeliniň çalşygy haýal tizlikde geçýär. Emma fosfatidilholin we fosfatidilinozidler ýokary tizlik bilen metabolizirleşýärler. Ýaş haýwanlaryň beýnisinde holesterin ýeterlik tizlik bilen öndürilse-de, haýwan ösüşden galan soň oksimetilglýutaril-ko-A-sintaza fermentiň işjeňligi birden azalyp, holesteriniň döreýşi

örän peselýär. Lipidleriň döremegi üçin zerur bolan ýag turşulary glýukozadan öndürilýär. Emma hadysa sitratdan, asetoasetatdan we asetilaspertatdan hem geçmegi mümkin.

Uly adamlaryň beýnisinde serebrozidleriň 90%-i miýelin gabykda ýerleşýärler. Gangliozidleriň bolsa esasy mukdary neýronlaryň düzümindedir. Adam bolandan soň, onuň ýetişen döwür derejesinde gangliozidleriň mukdary beýnide iki esse köpeliýär we esasan-da, onuň mukdary sinapslarda ýokarydyr.

## 7.9. Beýnide nuklein turşularyň çalşygy

Nerw öýjükleri RNT-niň örän ýokary mukdaryny saklamaklyk we olaryň ýokary tizlik bilen çalyşmaklyk ukyplary bilen häsiýetlenýärler. RNT **Nissliň** maddasynda ýerleşýärler. Neýronlaryň döreýiş döwründe RNT-niň mukdary tiz we esasan-da, ribosomal RNT-niň hasabyna ýokarlanýar. Nerwiň gyjynmagy hem RNT-niň mukdarynyň ýokarlanmagy bilen geçýär. Beýnide purin we pirimidin nukleotidleriň emele gelşine gatnaşýan ähli fermentler bardyr.

Purinler, pirimidinler we olaryň nukleozid önümleri gematoensefal päsgelçilikden geçmeklerine ukyplydyr. Şonuň üçin hem, şol birleşmeler beýnide nukleotidleriň öndürilmegine gatnaşýarlar. **Gipoksantin-guanin-fosforiboziltransferaza** fermentiň ýetmezçiliginde puriniň çalşygy bozulyp, adamda agyr kesel Leş-Nihana-alamatly kesel emele gelýär.

Beýnide nuklein turşulary beýleki dokumalarda we agzalarda nesil maglumatlaryny saklap, şol maglumatlaryň esasynda beýniniň öz aýratyn proteinleriniň öndürilmegine gatnaşýarlar. Şol gatnaşyklarda hususy tejribe esasynda ýyganan maglumatlar makromolekulalar görnüşinde beýniniň wezipeleşmeginiň, üýtgemeginiň esasydyr diýlip çaklamalar bar. Sebäbi sesiň, güýçli şöhläniň ýa-da aýlanmaklyk tizligiň täsirinde beýnijiň belli bölümlerinde RNT-niň we proteiniň döreýşiniň ýokarlanmagyna getirýär. Şol hadysalaryň beýnä düşýän maglumatlar bilen arabaglanyşyklary barada häzirk wagta çenli doly düşünje ýok.

## 7.10. Nerw impulsy we onuň nerw sapajyklary boýunça hereketi

Nerw impulsy özüniň tebigaty boýunça **bioelektriki potensialdyr**. Potensialyň döremegi öýjük perdejigiň iki tarapynda kaliniň we natriniň ionlarynyň deň mukdarynda ýaýramandyklary bilen baglanyşykly hadysadyr.

## 7.11. Nerw impulsalaryň döremegi

Natriniň we kaliniň ionlarynyň mukdarynyň perdejigiň iki tarapynda (onuň içki we daşky yüzlerinde) üýtgemekligi perdejikdäki iki mehanizmiň-**natriý sorujynyň (nasosyň) we natriý akabajygyň** hem-de **kaliý akabajygyň** gatnaşmaklarynda üpjün edilýär. Bu gurluşlaryň üçüsi hem özboluşly gurluş bolup, öz aýratyn proteinlerden gurlandyr. Natriý sorujy natriniň ionyny öýjügiň içinden çekip onuň daşyna çykarýar; kaliniň ionuny bolsa öýjügiň daşyndan onuň içine çekýär. Şeýlelikde, sorujynyň işlemeginde öýjügiň içinde we onuň daş ýüzünde kaliniň we natriniň ionlarynyň mukdar tapawudy döredilýär. Perdejigiň iç ýüzünde kaliý ionyň mukdary köpeliýär, onuň daş ýüzünde bolsa natriý ionyň mukdary ýokarlanýar. Natriý sorujy dyngysyz, mydamalyk işleýär. Şeýlelikde, natriý sorujynyň mydamalyk işlemeginde natriý we kaliý ionlaryň perdejigiň iki tarapynda mukdar tapawudy döreýär. Mukdar taýdan ionlaryň tapawudynyň döremegi ATF-iň energiýasyny harç etmeklik bilen geçýär. Perdejikdäki natriý we kaliý akabajyklary bellibir wagtyň dowamynda açylýar we soňundan ýene-de ýapylýar. Akabajyklar açylan wagtynda ionlar ( $\text{Na}^+$   $\text{K}^+$ ) olaryň mukdar tapawudy boýunça akdyrýarlar. Natriý akabajygy natriý ionyny perdejigiň daş ýüzündäki ýokary mukdardan perdejigiň iç ýüzündäki mukdary bilen deňleşýänçä içine akdyrýar. Kaliý akabajygy bolsa perdejigiň iç ýüzünden kaliý ionyň ýokary mukdaryndan onuň daş ýüzündäki ionyň mukdary bilen deňleşýänçä kalini daşyna akdyrýar. Şeýlelikde, perdejigiň iç we daş yüzlerinde natriý sorujynyň döreden kaliý we

natriý ionlaryň mukdar tapawutlaryny bozup, şol ionlar mukdar derejesine deňleşdirilýär.

**Dynçlyk potentsialy** öýjük dynç ýagdaýynda, ýagny neýrona hiç hili gyjyndyryjy täsir edilmeýän wagtynda natriý we kaliý akabajyklary ýapyk, emma natriý sorujy özüniň işini dowam etdirip, perdejigiň iki tarapynda natriniň hem-de kaliniň mukdar tapawudynyň üýtgemegine getirýär. Sorujynyň täsirinde şeýle üýtgame perdejikde beýleki ionlaryň mukdarynyň özgermegine hem alyp barýar. Hadysalarda deňagramlylyk ýagdaýyň döremeginiň netijesinde perdejigiň iki tarapynda elektrohimiki tapawut nola (0) deňleşýär, emma natriý, kaliý ionlaryň sorujynyň täsirinde perdejigiň iç we daş ýüzlerinde deň ýaýramaklygy üçin, perdejigiň iki tarapyň zarýad tapawudy döreýär. Mukdar taýdan bu tapawut perdejigiň iç ýüzünde 60-70  $mV$  otrisatel zarýada deňdir. Şol potentsiala **dynçlyk potentsialy** diýilýär.

Dynçlyk potentsialyň ähmiýeti akson sapajygyň uzynlygynyň ähli dowamynda birmeňzeşdir. Soň hem bu hadysa diňe aksonlara, ýagny neýronlara mahsus bolman, ähli öýjükleriň sitoplazmatiki perdejikleriň iç ýüzünde otrisatel zarýadyň derejesi onuň daş ýüzi bilen deňleşdirilende ýokarydyr.

**Täsirleniş potentsialy.** Neýronlaryň ýagny nerw sistemasyna gyjyndyryjy täsir düşende aksonyň perdejigindäki natriý we kaliý akabajyklary açylýar.

Hadysanyň geçmegine akabajyklary gurýan protein molekullarynyň ionizasiýalaşmasyň we şol molekullarda göwrüm özgerişmeleriň geçmekligi giňden ýardam edýändir. Ilki bilen natriý akabajygy açylýar. Netijede, natriniň iony aksonyň içine akyp, onuň otrisatel zarýadyny neýtralizasiýalaşdyryp derejesini nola (0) getirýär (perdejigiň zarýadsyzlaşdyrylmagy) we natriniň mukdar tapawudyny düzetmeklik üçin, natriý iony aksonyň içine akmaklygyny dowam etdirip, aksonyň içi položitel zarýadlaşýar. Şeýle ýagdaýda aksonyň içki zarýadynyň derejesi 40  $mV$  položitel zarýad tapawudyna çenli ýokarlanýar. Şeýlelikde, natriý akabajygyň açylmasynyň netijesinde aksonyň içinde potentsialyň otrisatel 70  $mV$ -dan položitel 40  $mV$ -a çenli üýtgäp, umumy potentsialyň üýtgeýän derejesi 100  $mV$ -a deňdir.

Soň natriý akabajyk ýapylýar we onuň ýerine kaliý akabajyk açylýar. Kaliý akabajyk boýunça kaliniň kationy öýjükden çykyp

başlaýar we netijede, öýjükdä potensial  $+40\text{ mV}$ -dan  $-70\text{ mV}$ -a çenli, ýagny dynçlyk potensialynyň derejesine çenli aşaklanýar. Öýjükdäki potensialyň derejesini  $-70\text{ mV}$ -dan  $+40\text{ mV}$ -a çenli we tersine  $+40\text{ mV}$ -dan  $-70\text{ mV}$ -a çenli üýtgemegi  $\text{Na}^+$  we  $\text{K}^+$  ionlaryň mukdar taýdan köp üýtgemegine getirmeyär, şeýlelikde, aksonyň içinde hem-de daşynda şol ionlaryň mukdary milliondan bir bölek derejesine çenli üýtgemegi bilen geçýär.

Ion akabajyklary ýapylanyndan soň natriý sorujy perdejigiň iki tarapynda ionlaryň mukdar derejesini öňki derejä dikeldýär. Şol yzygiderli geçýän hadysa hem **täsir potensialy** diýilýär. Hadysanyň dowamy  $1\text{m/sek}$ . töweregindedir. Eger-de dynçlyk potensialyň derejesi aksonyň ähli dowamynda bir deň derejede bolsa, täsirleniş potensial aksonyň örän gysga ýerjagazynda bolup geçýär. Miýelinizirleşen akson sapajyklaryň bir tutum (Raniwýenin tutumy) aralygynda geçýär.

Täsirleniş potensialyň döremeginde edilýän täsiriň netijesinde aksonyň içinde dynçlyk potensialyň derejesi  $50\text{ mV}$ -a çenli aşaklandyrylsa, umumy düzgünnamanyň hemmesi ýa-da hiç biri kanuna laýyklykda başlanmaýar. Eger-de täsir edýän gyjyndyryjy dynçlyk potensialyň derejesini  $50\text{ mV}$ -a çenli üýtgedip bilmese, şeýle ýagdaýda aksonda täsirleniş potensialy döremeýär. Dynçlyk potensialynyň  $50\text{ mV}$ -dan azalanan derejesine garamazdan, täsir potensialy bir derejede döreýär.

## 7.12. Impulsyň akson boýunça hereketi

Aksonyň gurluşyna laýyklykda, onuň mielinizirleşen bölejikleri (ýeňçejik görnüşinde) miýelinizirleşmedik, açyk ýerjagazlary (tutum görnüşinde) bilen бүтін aksonyň dowamynda yzygiderli gelmeklerinden ybarat gurluşydyr. Aksonyň miýelinizirleşmedik ýerinde nerw sapajygy (akson) öýjügara giňişlikdäki suwuklyk bilen aragatnaşykdadyr. Aksonyň şol ýerinde natriý sorujy we natriý hem-de kaliý akabajyklary ýerleşýärler.

Şeýlelikde, aksonyň tutum aralygyndaky bölejiginde dörän täsirleniş potensialy akson sapajygyň ugry boýunça dürli ionlar diffuziýanyň netijesinde ýaýrap aksonyň beýleki bölejiginde dynçlyk

potensialyň derejesini aşaklandyryp aksonyň indiki bölejiginde täsir potensialyň döremegine getirýär. Şonuň bilen birlikde aksonyň bir böleginde dörän täsirleniş potensial yzygiderli bütün akson boýunça hereket edip gelýän impulsy kabul ediji öýjüğe potensial görnüşinde getirilýär. Şol täsir potensiala **nerw impulsy** diýilýär.

Şeýlelikde, ion akabajyklary boýunça düşýän ionlar nerw impulsynyň döremegini ugrukdyryjydyr. Nerw impulsyň aksonlar boýunça hereketi bir akson ýeňçejikden ikinji ýeňçejige akgyňlyk görnüşinde geçmän böküp (towsup) geçýär. Potensialyň hereketi hem diffuziýa görnüşinde bolman, elektroforez görnüşdedir. Şonuň üçin hem, aksonlaryň miýelinizirleşen böleginde impulsyň tizligi 30-50 *m/sek*-a deňdir. Bu tizlik aksonyň miýelinizirleşmedik ýerinden 5-6 esse ýokary tizlikdir. Ion akabajyklary bütün aksonyň ugry boýunça deň ýaýrandyklary üçin umumy täsirleýji potensial nerw sapajyklary boýunça yzygiderli, salamly hereketde öýjüğe tarap süýşýärler.

### 7.13. Nerw impulsyň öýjüklere geçirilmeginiň mehanizmi

Nerw sapajyklary boýunça hereket edip gelýän nerw impulsy öýjüklere sinapslaryň üstleri bilen geçirilýär. Sinapslarda nerw impulsy öýjüklere özüniň täsirini aýratyn gurluşly maddalaryň gatnaşmalarynda üpjün edýär. Nerw impulsy sinapsa ýetirilende, şol impulsyň täsirinde, protein düzümlü mediator madda sinaps jaýryjagyna dökülmeli. Dökülenden soň şol madda sinapsyň soňky (postsinaptiki) perdejigine tarap hereket edip, şol perdejige ýetirilmeli. Postsinaptiki perdejikde protein düzümlü şol mediator maddanyň özüne mahsus bolan kabul ebiji (reseptor) maddalar bilen birleşmeli. Hadysanyň netijesinde öýjükde postsinaptiki potensial döredilýär. Potensialyň täsirinde öýjükde dürli görnüşli fiziko-himiki özgerişmeler peýda bolýarlar, şol sanda öýjügiň sitoplazmatiki perdejigiň madda geçirijilik ukyby üýtgap, maddalaryň geçirilişi ýokarlansa, eýleki birleşmeleriň şeýle ukyplary peselýär. Ýa-da täsiriň netijesinde fermentleriň işjeň derejesi ýokarlanýar. Köp hadysalar **adenilat ulgamyň** işjeňleşmegi bilen geçýär.



**Mediator** madda özüniň reseptorlaryna informasiýany berenden soň tiz reseptorlardan boşadylmalydyr we şol ýerde öz aýratyn ulgamyň gatnaşmagynda sinapslaryň daşyna çykmalýdyr ýa-da sinapslaryň içinde bellibir ferment ulgamyň gatnaşmagynda dargamalydyr.

**Mediator madda** bolmak üçin şol madda bellibir häsiýetler bilen häsiýetlenmelidir. Şol häsiýetleriň biri hem şeýle birleşmeler sinapslarda fermentleşme hadysalaryň netijesinde ýeterlik mukdarda öndürilmelidir. Eger-de başga ýerde öndürilýän bolsa, şol sinapslarda ýeterlik mukdarda ýygnanmaklyga ukyply bolmalydyr. Nerw impulsyň täsirinde şol birleşme sinapslara boşadylmaly we soňra hem maddanyň täsirini tiz togtadýan mehanizmi bolmalydyr.

Şeýle hasiýetleri doly kanagatlandyryýan we gowy öwrenilen mediator maddalara **asetilholin** (holinergiki neýronlar we sinapslar) we **noradrenalin** (adrenergiki neýronlar we sinapslar) degişlidir.

## 7.14. Neýromediatorlar

19-njy asyryň aýaklarynda we 20-nji asyryň başlarynda nerw sistemasynyň wezipeleşmegini öwrenmeklik barada geçirilen fiziologiki barlaglaryň netijeleri görkezdi, ýagny beýnide, umuman nerw-psihiki hadysalar ulgamdan-ulgama, öýjüklerden-öýjüğe öz aýratyn häsiýetli himiki birleşmeleriň üsti bilen geçirilýär. Şeýle birleşmeleriň anyklanylmagy **himiki mediator** maddalary barada düşünjäniň döremegine getirdi. Ilki bilen (1904) nerw impulsyň täsirinde sinapslarda adrenaliniň (soňundan anyklanan **noradrenaliniň**) çykarylýandygy we 1921-nji ýylda hem parasimpatiki nerw sapajyklaryň uçlarynda **asetilholiniň** gatnaşmagynda nerw impulsary kabul ediji öýjüklere geçirilýändigini kesgitlenildi. Şeýlelikde, neýromediatorlary barada ylmy taglymat döredi.

## 7.15. Holinergiki sinapslary

Häzirki wagtda doly kesgitleniş ýaly holinergiki nerw sistemasynyň sinapslarynda, daşy perdejik bilen örtülen, diametri 30-80 nm aralykda böwenjikler bar. Şol böwenjikler **asetilholin** bilen doldury-

lan. Şeýle her bir böwenjikke 40 000 töweregi asetilholiniň molekuly ýerleşendir we onuň mukdar derejesi hem şol böwenjikke 0,5 *mol*-a deňdir. Böwenjikkeldäki asetilholiniň öndürilmegine sinapsyň postsinaptiki perdejigi ýardam edýär.

Her bir böwenjikkeldäki asetilholiniň ähli mukdary presinaptiki we postsinaptiki perdejikleriň arasyndaky giňişlige doly dökülýär. Kadaly ýagdaýda nerw impulsyň täsirinde 100-200 böwenjikkeldäki mediator birleşme boşadylýar. Şeýle mukdardaky asetilholin postsinaptiki perdejikke işçi potensialy döretmeklige doly ýeterlik. Mediatoryň böwenjikklerden boşadylmagyna kalsiniň kationynyň mukdarynyň üýtgemegi bellibir derejä ähmiýetlidir. Hasaplamalaryň görkezmesinde görkezilişi ýaly, ýagny bir böwenjigiň içini boşatmaga kalsiniň dört iony zerurdyr.

Sinapsdaky böwenjikkler mediatorlardan boşadylandan soňra özüni örän tizlik bilen dikeldýärler. Şeýlelikde, bu hadysa neýronlaryň sinaps uçlarynda mediatorlary öndürýän we böwenjikkleriň göwrümini tiz dikeldýän kuwwatly mehanizmleriň bardygyny görkezýär.

Holinerigiki sinapslarda boşadylan asetilholin sinapsdan tiz aýrylmaly. Asetilholin sinapsyň perdejigindäki **asetilholinesterazanyň** täsirinde dargadylýar; ikinjiden hem asetilholin neýronlara yzyna sorulýar we şol ýerde ýygnanyp täzedan ulanmaklyga gatnaşýar.

Holinerigiki neýronlar özleriniň dürli birleşmelere duýgurlygy sebäpli iki topara bölünýär: **muskarin** neýronlary (muskariniň gatnaşmagynda işjeňleşýär). Muskarin reseptorlaryň awtonom nerw sistemanyň köp neýronlarynda ýaýrandyr we şol neýronlaryň täsiri **atropin** bilen gabalýar. Nikotin sinapslary nerw düwünjikkelerde we süňk myşsada ýaýrandyr we olaryň täsiri hem **kurara** bilen baglanylýar.

Birnäçe **toksinler** mediatoryň göni reseptoryna täsir etmän, nerw impulsyň geçýän ýollaryny baglamaklyk bilen özüniň zäherleýji täsirini alyp barýar. Meselem, **botulizmiň** toksini özüniň zäherleýji täsirini sinapslarda böwenjikklerden asetilholiniň boşamagyny saklamaklyk bilen geçirýär. Şeýle täsiri birnäçe ýylanlaryň zäheri hem alyp barýandyr.

Serotonin triptofanyň okislenen önümi 5-oksitriptofanyň dekarboksirleşmesi bilen emele gelýär. Serotonin saklaýan neýron-

larynda gyjynmaklyk we togtamaklyk ýaly hasiýetlerine täsir edýär. Serotonin adamyň uklamaklyk ukybyna hem täsir edýär diýlen pikirler bar.

Serotoniniň beýnide mukdary iýmitiň düzümi bilen baglanyşyklydyr. Eger-de adamyň iýmiti köp mukdarda uglewodlary saklaýan bolsa, serotonininiň derejesi ýokarlanýar.

**Glutamin turşy** we onuň  $\gamma$ -aminoýag turşusy (GAYT) beýniniň ähli bölümlerinde köp mukdarda duş gelýär. Glutamin turşyny dekarboksirleşdirip ony GAYT öwürýän glutamatdekarboksilaza fermenti beýniniň çal maddasynda ýaýrandyr. Mukdar taýdan beýnide bu iki turşudan  $\gamma$ -aminaýag turşusy örän ýokary derejede ýaýrandyr.

Birnäçe haýwanlarda geçirilen barlaglarda glutamatyň gyjyndyryjy hasiýeti we GAYT togtadyjy hasiýeti mahsusdygy görkezildi  $j$ -aminoýag turşy diňe beýni dokumasynda duş gelýär we beýniniň ähli bölümlerinde hem bu mediatoryň mukdary deň ýaýran dälidir.

Glutamin turşy aminoturşy çalşygynda wajyp orny eýeleýändir, emma onuň mukdary beýnide beýleki agzalara garanynda örän ýokary, esasan-da, neýronlaryň düzüminde. Şeýlelikde, bu turşy merkezi nerw ulgamynyň esasy gyjyndyryjy maddasydyr.  $\gamma$ -aminoýag turşy beýnide togtadylma wezipesini alyp barýar. Glutamat öýjüklerde tiz glutamina öwrülýär, soňra ol ýerden neýronlara sorulýar.

$\gamma$ -aminoýag turşynyň antagonisti alkaloidler **bikukulin** we **pikrotoksindir**. Şu alkaloidler bedende **damar çekmekligi** döredýär. Hadysanyň emele gelmekligi bedende GAYT ýetmezçiligi bilen baglanyşykly diýlip hasaplanylýar. Şeýle damar çekmeklik B<sub>6</sub> witaminiň awitominozynda hem duş gelýär. Sebäbi şu witamin glutamatdekarboksilazanyň kofermenti bolup gatnaşýandyr.

**Glisin.** Bu aminoturşy merkezi nerw ulgamyň togtama hadysasyna gatnaşýan ikinji mediator maddasydyr. Oňurga ýiliginde we süýri beýnide glisiniň mukdary 3- 5 mM-e çenli ýetýär, emma beýniniň gabygynda onuň mukdary az. Glisiniň reseptorlarynyň öz aýratyn **antagonisti strihnindir**. Bürme keselini döredýän toksiniň täsiri hem neýronlardan glisiniň boşamagynyň togtadylmagy bilen baglanyşykly geçýär. **Diazepam** we **hlordiazopeksid** derman önümleri bedeniň howlukumaklyk, içgysmaklyk ýaly ýagdaýlaryny aýyr-

maklyk ukyplary beýni sütüninde hem-de oňurga ýiliginde glisiniň täsiriniň güýçlenmegine ýardam etmeklik bilen baglanyşykly diýlip hasaplanylýar.

### 7.16. Adrenergiki sinapslary

Adrenergiki sinapslaryň wezipeleşmegine kateholaminler (dofamin, noradrenalin we adrenalin) gatnaşýarlar. Kateholaminler aminoturşy tiroziniň önümidir we dofamin bilen noradrenalin neýromediatorlara degişlidir. Kateholaminleri tapawutlandyryan häsiýetleriniň biri hem, olaryň sinapslardan yzyna neýronlara sorulyp, şol ýerde dänejik görnüşinde ýygnanmaklyga ukyplylygydyr. Kateholaminleriň şeýle häsiýetine päsgelçilik döredýän derman hem **rezerpin** dermanlydyr. Şu mediator birleşmeleriniň köp mukdary **monoaminoksiduzlar (MAO)** we **katehol-o-metiltransferazalar** tarapyndan dargadylýar. MAO neýronlaryň metohondriýasynda we ikinji ferment hem post-sinaptiki perdejiklerde, bagyrda, böwrekde hem-de beýleki agzalarda duş gelýärler. Bagyrda we böwrekde duş gelýän fermentleriň esasy wezipesi gandaky kateholaminleri dargatmakdan ybaratdyr.

Adrenalin we noradrenalin ýylmanak myşsalaryň ýygrylmagyny güýçlendirýär we gan basyşyny ýokarlandyryar. Bu mediatorlaryň duýgusyny kabul edýän reseptorlar iki topara bölünýärler:  $\alpha$ - we  $\beta$ -reseptorlar.  $\alpha$ -reseptorlar içegäniň ýylmanak myşsalaryndan başgasyna gyjyndyryjy täsir edýär.  $\beta$ -reseptorlar ýylmanak myşsalaryň boşamagyna getirýär, emma ýürek myşsa işleýşini güýçlendirýär. Noradrenaliniň täsiri adrenaliniň täsirine görä ýokarydyr.

Kateholaminleriň simpatiki nerw sistemasynda we nerw düwünjilere edýän täsiri gowy öwrenilen, emma beýnä edýän täsirleriň mehanizmleri doly anyklanan däldir. Kateholamin neýronlary beýniniň ähli bölümlerinde şol sanda onuň gabygynda we beýnijkde duş gelýärler. Dofamin saklaýan neýronlaryň köp mukdary beýniniň gara maddasynda we guýrukly maňzynda ýerleşendirler. Şonuň üçin hem şol neýronlarda degeneratiw özgerişmeleriň emele gelmegi **parkinsonuň** keseliniň döremegine getirýär we şu keselde aminoturşy L-DOFA ulanmaklyk gowy netijeleri görkezýär.

## 7.17. Mediator häsiýetli birleşmeler

**Serotonin.** Serotonininiň indolalkileşen önümi süýdemdirijileriň we köpsanly oňurgasyz haýwanlaryň beýnisinde ýaýrandyr. Esasan-da, beýni sütüniniň serotonin saklaýan neýronlarynda köp duş gelýär. Serotonin triptofanyň **adenilat ulgamy** hem adrenaliniň öndürilişine gatnaşmaklyk bilen beýniniň wezipeleşmegine bellibir derejede üpjün edilmegini berjaý edýär. Şeýle häsiýetli peptitler hem bardyr. Meselem, 1931-nji ýylda beýniniň sütüninden aýryp alnan 11 aminoturşudan duran P birleşme hem solara degişlidir.

## 7.18. Beýnide pikirlenme hadysanyň döremeginiň molekulýar esaslary

Ýat we ýatkeşlik, akyl we pikir ýaly hadysalar бүтін beýni ulgamyň, umuman ähli neýronlaryň önümidir. Biologiýa ulgamynda ýatkeşligiň üç görnüşü bar bolup: genetiki ýatkeşlik, immunologiki we neýrologiki ýatkeşlikler. Mälim bolşuna görä, genetiki ýatkeşligiň esasy nuklein turşularydyr, esasan hem, DNT-molekulasdyr; immunologiki ýatkeşlik umumy bedeniň genotip görnüşini kesgitleýän DNT-ler bilen bir hatarda maglumatly (informasiýaly) ýokary molekulýar proteinleriň gatnaşmagynda üpjün edilýär. Neýrologiki ýatkeşlik bolsa ähli neýronlaryň wezipesidir.

Beýniniň pikirlenme, akyl we huş ýaly wezipeleri esasy neýronlaryň bedenjiklerinde molekulýar derejede geçýän himiki we fiziki özgerişmeleriň netijesinde döreýär. Muňa subutnama edip neýronlarda örän ýokary tizlikde geçýän madda we energiýa çalşygyny görkezmek bolar, kelle beýnide öýjük genomanyň transkribirleşme hadysanyň tizligi beýleki agzalara garanyňda örän ýokarydyr. Beýleki agzalaryň we dokumalaryň öýjüklerinde transkribirleşen DNT mukdary beýnidäki DNT garanyňda iki esse pesdedir. Soň hem adamyň beýnisinde DNT molekulasyň 20% töweregi şol ýerde öndürilen RNT-niň molekulasy bilen gibritleşen (garyşdyrylan) ýagdaýdadyr.

Beýnide pikirlenme hadysa beýni gabygynyň neýronlarynda elektriki tolkun ulgamyň ýaýramaklygy bilen geçýändigini fiziki barlaglaryň netijesi görkezdi. Şol tolkunlar bellibir neýronlarda ýyg-

nanyp ýatkeşligiň döremegine getirýär. Şu nukdaýnazardan, ýagny şol tolkunlaryň ýygnanmaklyk we şol öýjükde saklanmaklyk ukyplaryna görä iki görnüşde bolýar: **gysga wagtlaýyn** ýatkeşlik we **dowamly** ýatkeşlik. Gysga wagtlaýyn ýatkeşlikde daşky gurşawdan beýnä düşýän täsirleriň esasynda döreýän tolkunlar köp saklanmaýar we tiz ýitip gidýärler. Şu tolkunlaryň köpüsi beýni gabygyndaky neýronlara yetmezligi bilen tamamlanýarlar.

Dowamly ýatkeşlikde neýronlara gelýän tolkunlar beýniniň gabygynyň neýronlarynyň köp mukdary bilen baglanyşykly geçýär we şol neýronlara güýçli täsir etmeklik bilen baglanyşyklydyr. Netijede, neýronlarda durnukly himiki özgerişmeler geçmeýär we neýronlarda durnukly fiziki baglanyşyklaryň döremegine getirýär. Şol özgerişmeleriň dowamynda bellibir neýronlarda özboluşly häsiýetler dowamly mahsus bolup galýarlar.

Beýnä düşýän informasiýalaryň beýnide saklanyp galmaklygyna neýronlardaky sinapslaryň hem ähmiýeti uludyr. Şu hadysany öwrenmeklik sinapslardan informasiýanyň geçirilmeginiň iki görnüşiniň bardygyny görkezdi. **Sinapsdan informasiýany ýeňilleşdirilen** ýagdaýda we ony **togtadylan** ýagdaýda geçirmeklik. Birinji görnüşinde sinapsdan geçirilýän ilkinji impulsyň geçişine garanyňda ikinji impuls, ýokary amatlykda geçirilýär. Ikinji görnüşinde geçirilýän impulslara berilýän jogaplaryň güýji gitdigiçe peselýär, soňundan ýitip gitmegi-de mümkin.

Ýatkeşlik ýagdaý hem şu iki özgerişme hadysalaryň netijesi bolmagy mümkindir. Pikirlenme hadysada adenilatsiklaza ulgamynyň hem ýardamy bardyr. Bu ulgam hGMF we hAMF öndürmeklik bilen köpsanly fermentleriň işjeňleşmegini üpjün edýär, şol sanda RNT-polimerazanyň işjeňleşmegi ýa-da ornitindekarboksilazanyň işjeňleşmegi poliaminleriň öndürilmegine ýardam edip sinapslaryň wezipeleşmeginiň alnyp barylmagyna giňden gatnaşýarlar.

Haýwanlaryň bellibir refleksa öwredilmegi bedene düşýän himiki birleşmelere baglydyr. **Strihnin** şol öwrenmekligi ýeňilleşdirse, **puromisin** öwrenmekligi togtadýar. Sebäbi neýronlarda informasiýalaryň ýygnanmaklygy şol öýjükde RNT-leriň we proteinleriň öndüriliş tizligine baglydyr. Ýatkeşlikde we pikirlenmekde neýronlarda öndürilýän peptidleriň gatnaşmagynda geçiril-

ýändikleri barada hem gipoteza bardyr. Şol gipoteza **molekulýar kod gipotezasy** diýilýär. Şu gipoteza laýyklykda beýnä düşýän maglumatlar neýronlarda dürli aminoturşy düzümlü peptidler görnüşinde ýygnanýarlar. Şeýle mehanizmiň esaslarynda hem adamda uzaklaýyn ýatkeşligiň döremegi mümkindir. Neýronlarda akyl, huş we paýhas ýaly hadysalaryň döremekligine neýronlarda öndürilýän peptid gormonlary we liberinler ýaly aminoturşular yzygiderlikli gurluşlaryň öndürilmekligidir. Şol birleşmeleriň bedeniň gormonal ýagdaýyny sazlaşdyrmakda ähmiýeti nazara alynsa, adamda uzaklaýyn ýatkeşligiň döremeginiň esasy mehanizmi molekulýar kod gipotezasy esasynda geçýär diýip tassyklamak bolar.

### 7.19. Merkezi nerw sistemasynyň patologiýalary. Neýro-fiziki özgerişmeler

Neýronlarda kadaly geçýän molekulýar özgerişmeleriň üýtgemekligi, neýronlaryň wezipeleşmeginiň bozulmak esasynda beýniniň ruhy duýgulyk, duýgularynyň (emosional duýgy) özgerişmeleri bilen baglanyşykly patologiýalara **psihiki keselleri** diýilýär. Şeýle patologiýalar bilen bellibir derejede baglanyşykly keseller ilatda köp ýaýrandyr. Şol keselleriň esaslary hem **şizofreniýa** we **depressiw** ýagdaýlardyr.

Şizofreniýa adamy ruhdan düşürip, beýniniň akyl we pikirlenme ukyplaryny üýtgedip, tukatlyk ýagdaýa getirmeklik bilen dürli patologiýa alamatlaryň döremegi bilen geçýän keseldir.

Şizofreniýa keseliň döremegi beýniniň dofamin neýronlaryň işjeňliginiň ýokarlanmaklygy bilen baglanyşyklydyr. Eger-de sag adamlarda, bedende dofaminiň fiziologiki wezipesini alyp barmaklyga gatnaşýan derman serişdesi-amfetamin berilse, şol adamlarda şizofreniýa keseliň alamatlarynyň döremegine getirýär. Şizofreniýa keseliň döremegi beýniniň dofamin neýronlarda dofaminiň mukdarynyň ýokarlanmagy bilen baglanyşykly bolsa, hadysanyň sebäbi beýnide dofaminiň öndürilişiniň ýokarlanmagy bilen ýa-da şol aminiň dargaýyş tizliginiň peselmegi bilen baglanyşyklydyr. Dofamini dargadyan fermentlere monoaminoksidazalar we dofamin-3-gidroksi-



laza fermentleri degişlidir. Emma bu fermentleriň işjeňlik derejesini keseliň beýnisinde kesgitlemek örän kyn meseledir.

Şizofreniýanyň döremegine niýetlenen birnäçe nazaryýetlerde esasy üns, beýnide haýsy-da bolsa, neýronlarda dofaminiň çalşygyna päsgelçilik döredýän zäherli birleşmeleriň emele gelmegi bilen baglanyşykly geçýändir diýlip hem çaklanýar. Şeýle birleşmelere **neýrotoksin 6-oksidofoamin** degişlidir. Bu toksin dofamin saklaýan neýronlaryň zeperlenmegine getirýär.

Ýene-de bir ylmy akym boýunça keseliň döremegi beýnide kateholaminleriň metilirlaşmekliginiň tizliginiň ýokarlanmagy bilen baglanyşyklydyr. Sebäbi şizofreniýanyň ýokary işjeň döwründe kesellileriň peşewinde 3,4-dimetoksifeniletamin ýaly metabolit anyklanýlar. Soňra hem şizofreniýa keselli adamlara **metionin we triptofan** ýaly aminoturşular berilse kesel güýçlenýär. Sebäbi şol iki aminoturşynyň gatnaşmagynda bedende **gallýusinogen birleşmeleriň – N-metilserotoniniň (bufotenin)** we N-dimetilserotoniniň emele gelmegine getirýär.

Şizofreniýada psihiki özgerişmeleriň döremegi beýnide **endogen alkaloid** görnüşli birleşmäniň döremegi bilen baglanyşykly bolmagy hem mümkin. Ferment **katohol-O-metiltransferazanyň** başlangyç özgerişmesinde aldegidiniň döremegi bilen geçýär. Şol aldegid amin bilen täsirleşip, **alkaloid** görnüşli maddasynyň emele getirmegi mümkin we şeýle «alkaloid» hem beýniniň wezipesine güýçli täsir etmekligi mümkindir. Dogrudan-da, **triptaminiň** önümini **5-metiltetragidrofol** turşusy bilen beýniniň ferment çeşmeli dokumasy bilen inkubirlädirilse, şol inkubasiýada gurluşy boýunça triptolina meňzeş birleşme emele gelýär.

**Depressiw ýagdaýy.** Depressiw ýagdaý hem şizofreniýa ýaly ýaýran patologiyalara degişlidir. Bu patologiyada beýnide **ukyplylygyň, gyjynmaklygyň, işdäniň, jynsy aragatnaşyklary we psihohereketleriň** üpjün edilmegine gatnaşýan neýromediatorlaryň azalmaklygy bilen döreýän patologiya hadysasydyr. Şol mediatorlaryň artykmaç mukdarda öndürilmegi bilen baglanyşykly geçýän patologiyanyň döwrüne bolsa **maniakalno-depressiw** aýlawyň **maniakal** döwri diýilýär. Dürli barlaglaryň netijelerinde şeýle ýagdaýyň döremegi bedende kateholaminleriň çalşygynyň bozulmagy bilen



baglanyşykly bolmagy, esasan, triptofanyň çalşygynyň üýtgemegi bilen baglanyşykly geçýändigini görkezdi.

Depressiw ýagdaýyň döremeginde biogenaminleriň ornunyň uludygyny monoaminoksidaza fermentleriň inhibitorlarynyň ýokary kuwwatly antidepressiw häsiýete ukyplydygyny doly görkezdi.

Adamda manikal-depressiw ýagdaýyň bejeriş usullaryda metal litiniň duzlary giňden ulanylýar, emma şol duzlaryň täsir ediş mehanizmi we magniniň hem-de marganesiň kationlarynyň ( $Mg^{2+}$ ,  $Mn^{2+}$ ) merkezi nerw sistemasynyň kuwwatly depressantly maddadyklaryna doly göz ýetirmekdir.

## 7.20. Narkomaniýa we alkogolizm

Adamyň huşuna täsir edýän opiýa alkaloidiň we barbiturat birleşme önümlerinden fiziki baglylykly we şolaryň bedende ýetmezçiliginde bolsa yzaly azarlanmaklyk ýagdaýyna uçraýan şahsyýetlerde döreýän ýagdaýa **narkomaniýa** (neşekeşlik) diýilýär. Narkoman adamlaryň bedeni narkotiki maddalaryň täsirine ýokary durnuklylyk görkezýär. Şol narkotiki maddanyň mukdary adaty ýagdaýda, sagdyn adam üçin ölüm howply bolsa hem, narkomanlar şeýle mukdary ýeňillik bilen özleşdirýärler.

Merkezi nerw ulgamyň neýronlarynda morfini kabul edýän reseptorlar (kabul edijiler) bar. Şol reseptorlar opiýa alkaloidiň (neşäniň) täsiri bilen baglanyşykly neýromediatorlary ýa-da modulýatorlary bilen baglanyşýarlar. Şeýle mediator maddalara iki dürli pentopeptidi getirýär; olara **enkafalin** diýlip atlandyryýarlar.

Tyr-Gly-Gly-Phe-Met  
Metioninenkefalin;

Tyr-Gly-Gly-Phe-Zeý  
Leýsinenkefalin.

Opiumyň alkaloidi örän ýokary kuwwatly, özüniň häsiýeti boýunça deňi-taýy ýok özboluşly serişdedir. Onuň bu häsiýeti morfiniň narkomaniýa döretmeklik ukybyna proporsionaldyr.

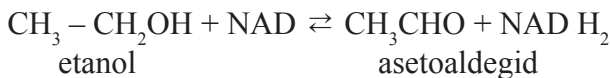
Narkomaniýanyň nazaryýetine laýyklykda narkotik özüne mahsus bolan reseptorlar bilen täsirleşip, morfin neýronlarda gormonyň

täsirinde hAMF mukdarynyň şol ýerde peselmegine getirmegi ýaly täsir edip, öýjükde hAMF mukdary azalýar. Bu täsir öz gezeğinde öýjükde hAMF mukdaryny dikeltmeklik üçin adenilatsiklaza fermentiň işjeňliginiň ýokarlanmagyna alyp barýar. Şeýlelikde, hadysanyň mukdar taýdan morfin bilen baglanyşykly aragatnaşygy döreýär. Şeýle adamda morfiniň bedene düşmeklik islegi ýagdaýy mydama dowam edýär.

**Alkogolizm (arakhorluk) keseli** hem narkomaniýa ýaly adamy ruhundan düşürip, onuň huşuny alyp, özüniň ygtyýaryny etil spirti bilen fiziki baglanyşyklykda saklap we alkogolyň bedende ýetmezçiliginde yzaly azarlanmak ýagdaýlara uçraýan şahsyýetlerde döreýän patologiýa ýagdaýyna **alkogolizm keseli** diýilýär.

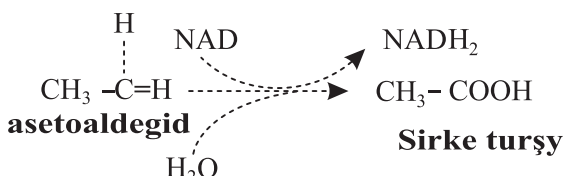
Etanol suwda gowy ereýän kiçi molekulýar birleşme, adamyň ähli agzalaryna we dokumalaryna aňsatlyk bilen we tiz ýaýraýan suwuklykdyr. Etanol haýwana sanjylýp garyn boşlugyna goýberilenden 2 sagatdan soň beýniniň torly bölümünde, gabygynda we badamjyk görnüşli gurluşynda etanol kesgitlenilýär. Beýnide şol kesgitlenilýän etanolyň mukdary gandaky mukdaryna garanynda 6-7 esse pesdedir. Şeýlelikde, etanol bedeniň gema-toensefaliki päsgelçiliginden geçmeklige ukyply birleşme; emma beýniniň bölümlerinde ol deň ýaýragan däl. Çaklamalara görä, beýniniň suwy köp saklaýan böleklerinde etanolyň mukdary hem ýokarydyr.

Etanol bedende okislenme ýoly bilen dargadylýar. Hadysa, esasan, bagyrda we beýleki agzalarda duş gelýän **alkogoldehidrogenaza** tarapyndan alnyp barylýar.



Alkogoldehidrogenaza beýnide we onuň ýokary işjeňlikli beý-nijik bolümünde duş gelýär. Etanolyň dargamagynda emele gelýän asetoaldegidiň mukdary beýniniň dokumasynda ýokary derejededir. Emma asetoaldegidiň beýnidäki çeşmesi gan hasaplanylýar.

Kelle beýniniň sitoplazmatiki mitohondriýada we mikrosomal böleklerinde asetoaldegidi sirke turşa çenli okislendirip utilizlendir-ýän aldegiddehidrogenazanyň işjeňligi kesgitlenilýär.



Asetoaldegidiniň beýnide mukdarynyň köpelmegi fermentiň işjeňliginiň ýokarlanmagyna getirýär. Bu önümiň mukdarynyň beýnide köpelmegi hem, onuň gan bilen getirilmegine köp bagly bolman, beýnide artykmaç mukdary hem ýygnanmaýar. Etanolyň bedeni zäherlendiriji häsiýeti hem asetoaldegid bilen baglanyşyklydyr we asetoaldegidiň bu ukyby etanola garanynda 30 esse ýokarydyr. Adamyň etanoldan serhoş bolmak ýagdaýy (eýforiýa, gallýusinasiiýa, beýniniň gyjynmaklyk we beýleki özgerişmeleri) asetoaldegidiň beýniniň dürli bölümlerinde mukdarynyň ýokarlanmagy bilen baglanyşykly hadysalardyr.

Bedeniň etanol bilen zäherlenmegi we onuň bilen baglanyşykly döreýän neýro-psihiki alamatlar asetoaldegidiň biogen aminler bilen täsirleşip alkaloid görnüşli, tetragidroizohinolin birleşmäniň beýnide döremegi bilen geçýär.

Kadaly ýagdaýda alkololdegidrogenaza we asetoaldegiddegidrogenaza fermentleriň işjeňliginiň sazlaşykly derejede geçmekliginde bedende asetoaldegidiň mukdary ýokarlanmaýar. Sag adamlaryň bagrynda asetoaldegiddegidrogenazanyň işjeňligi alkololdegidrogenazanyň işjeňligine garanynda birnäçe esse ýokary. Şonuň üçin hem bedende etanolyň okislenmeginde döreýän asetoaldegid dörän dessine asetoaldegiddegidrogenazanyň katalizleşdirmeginde sirke turşa okislendirilýär.

Asetoaldegidiň gatnaşmagynda beýniniň kadaly özara baglanyşygynyň etanola baglanyşykly bolmagyny düşündirmeklik üçin pikir akymlyary bar. Onuň birinjisine laýyklykda asetoaldegid **dofamin** bilen täsirleşip, **salsolin** we adrenalín ýa-da noradrenalín bilen täsirleşip 4, 6, 7-**trioksi-tetragidroizohinolin alkaloidi**ň döremegine getirýär. Emele gelen tetragidroizohinolin sinapsda adrenoergiki neýromediator ýaly reseptorlary gyjyndyrman, şol reseptorlary baglanan ýaly ýagdaýda saklaýar. Şol alkaloid ferment MAO hem täsir etmeýär. Şeýlelikde, tetragidroizohinolin önümi kateholaminleriň antagonist bolup çykyş edýär.

Ikinji ylmy akym boýunça, tetragidroizohinoliniň emele gelmekligi dofaminiň okislenmeçalyşma ýolunyň asetoaldegidiň ingibirleşmesiniň netijesinde gaýtarylma ugruna geçmek bilen, onuň ikinji molekula dofamin bilen toplanyşyp **tetragidropapaweroliniň** (TGP) emele getirilmegidir.

Tetragidropapaweroliniň öz gezeginde özgerişmegi morfine meňzeş **endogen** opianyň (**tirýegin**) emele gelmegine getirýär. Şeýlelikde, alkogolizmde adamyň etanola baglanyşykly ýagdaýyň döremegi neşekeşlikde narkotiklere baglanyşyklylygyň molekulýar mehanizmi biri-birine meňzeş hem bolsalar alkogolizmde we narkomaniýada ýüze çykyan yzaly azarlanmaklyklar alamatlary dürlüdür.

Alkogolizmiň döremegi beýni ulgamynda geçýän örän çylşyrymly neýrohimiki hadysalar bilen baglanyşyklydyr. Arakhorlukda, şoňa hususy ygtyýaryň baglanyşykly bolmagynda, diňe bir adrenoergiki neýromediatorlaryň hadysa çekilmekligi bolman, şol özgerişmelere holinergiki, serotoninergiki, GAÝT-ergiki we beýleki mediator ulgamlaryň gatnaşmaklarynda we olaryň kadaly özara baglanyşygynyň bozulmaklary bilen geçýändir.

## 7.21. Garrylyk we Alsgeýmeriň keseli (munmaklyk)

Häzirki zamanda, ýaşaýşyň durmuş şertleriniň gowulaşmagy bilen jemgyýetiň umumy ýaşaaýş derejesi ýyl-ýyldan ýokarlanýar. Şeýlelikde, jemgyýetde köp ýaşly adamlaryň sany artýar. Şunuň bilen birlikde hem ýaşyň ýokarlanmagy bilen beýnide neýronlaryň zeperleniş derejesi hem artyp merkezi nerw ulgamyň neýro-psihiki wezipeleniş ukybynyň peselmegine getirýär. Şeýle ýagdaýyň döremegine türkmenlerde **munmaklyk**, ylmy lukmançylyk adalgada hem **Alsgeýmeriň keseli**, **Daun** alamaty diýilýär.

Bu kesel jemgyýetde giň ýaýrandyr. Ýaşy 65-den geçen adamlaryň 5-10%-i we 80 ýaşdan uly adamlaryň hem 20%-i şu ýetmezçiligiň bellibir derejesi bilen baglanyşykdadyr. Alsgeýmeriň keseli duýdanzynsyz başlap, ýuwaş-ýuwaşdan adamyň akyl-huşuny azaldyp, beýniniň psihiki wezipesini doly ytitirip, şahsyýetiň dargamagyna getirýär. Psihiki duýgularyň kemelmegi bilen (**amneziýa**), geplemeklik ukyby hem bozulýar. Keseliň soňky döwürlerinde ähli syrkawlarda bedeniň

myşsalarynyň umumy dartgynlygynyň, keseliň dowamlaşmagy bilen güýçlenip, beden şol kesellere mahsus umumy dartgynlyk ýagdaýy eýeleýär.

Bu keseliň durmuş-lukmançylyk ähmiýetini göz önünde tutmaklyk bilen Alsgeýmeriň keselinde bedende geçýän morfo-biohimiki özgerişmeler giňden öwrenilip başlandy. Morfo-biohimiki özgerişmeler şulardan ybaratdyr–neýronlaryň içinde sapajyklaryň **neýro-sapajyk ýumajyklary** görnüşinde ýygnanmaklary, neýronlarda **düwmejikleriň** we beýniniň gabygynda, kiçi hem-de ortaça gan damarlaryň diwarlarynda **amiloidozyň** döremegi bilen baglanyşyklydyr.

Şu keselde neýro-sapajyk ýumajyklary beýniniň piramida şekilli neýronlarynda, bazal maňyzda we beýleki bölümlerinde duş gelýär. Şeýle ýumajyklarda fosforlaşdyrylan proteinleriň mukdary köpelse mikroturbajyklaryň durnuklylyklary we şonuň bilen hem olaryň özara baglanyşygy bozulyp neýronlaryň ölmeklerine getirýär. Neýronlarda döreýän düwmejikler (diametri 10-200 *mkm*) beýniniň gabygyndaky neýronlarda we beýniniň gara erňek bölümlerinde duş gelýär. Düwmejigiň merkezinde **amiloid maňyzjagaz** ýerleşendir we neýronlaryň şahalarynda-da degenerativ özgerişmeleri duş gelýändir. Alsgeýmeriň keselinde şeýle neýrotiki düwmejikleriň düzümindäki sapajyklaryň esasyňy **beta-amiloid** diýlip atlandyrylýan protein düzýär. Proteiniň molekulýar agramy 4000 birlige deň, perdejigiň düzümine girýän glikoproteinden emele gelýär.

Köp wagtyň dowamynda, alymlaryň pikirine görä,  $\beta$ -amiloid proteini keseliň döremegi bilen neýronlarda peýda bolýar diýlip hasaplanylýardy. Emma 1992-nji ýyldan başlap köp barlaglaryň netijesi boýunça, ýagny bu protein kadaly bedeniň düzüminiň proteini bolup ganda, öýjüklerde, oňurgaýilik suwuklygynda we başga gurşawlarda ýaýran proteindir.

**Akademik T.T.Berýozowyyň** (1998) we beýleki alymlaryň hasaplamalary boýunça  $\beta$ -amiloid protein bedeniň kadaly proteinidir. Emma fiziki-himiki häsiýeti boýunça örän ýokary dereje **gidrofob**, aňsat **agregirleşmeklige** we **polimerizasiýalaşmaga** ýokary ukyply protein. Şeýle häsiýetlerine görä, beýniniň neýronlarynda, bellibir şertleriň döremeginiň netijesinde eremeklik ukybyny peseldip, gatlak-

ly gurluşa geçip, **lagtalanan** ýagdaýa öwrülýär we **amiloid** görnüşini eýeleýär.  $\beta$ -amiloid proteiniň eremeklik ukybynyň peselmegine, onuň dürli proteinler we başga birleşmeler bilen aragatnaşyga girip toplanmalar emele getirmeklik häsiýete giňden ýardam edýändir. Lipidler bilen, esasan-da, **ýokary dykzly lipoproteidler** bilen toplanma emele getirmeklige, şol proteiniň **fibrillogenez** ukybyny aşaklandyryp, özüniň esasy wezipesiniň bozulmagynyň sebäpleriniň biridir.

Şunuň bilen birlikde  $\beta$ -amiloid proteiniň kadaly işlemeginde, onuň fiziki-himiki häsiýetleriniň üýtgedilmän saklanmaklygyny, umumy Alsgeýmeriň keseliniň döremeginde lipid çalşygy, şol sanda **holesteriniň** we **ýokary dykzly lipoproteidleriniň** çalşygynyň hil we mukdar taýdan kadaly saklanmagy-da uly ähmiýete eýedir.

Umuman bellänimizde, adamyň neýro-psihiki ukyplylygy, beýnide neýronlaryň kadaly işlemekligi, beýnidäki ähli neýronlaryň umumy mukdarynyň sazlaşykly we biri-biri bilen aragatnaşykda işlemeginiň netijesidir. Eger-de epitelial öýjükler, birleşdiriji dokuma öýjükleri, myşsa öýjükler we bedeniň beýleki öýjükleri öz-özünden döreýän bolsalar, neýronlarda şeýle ukyplylyk ýokdur. Beýniniň neýro-psihiki neýrologiki we umuman nerw sistemasynyň bedeniň ähli işlerini dolandyryjy özara baglanyşygy beýnidäki sanalgyja neýronlar tarapyndan alnyp barylýar. Şonuň üçin hem, dürli sebäplere görä neýronlaryň zeperlenmekleri, amatsyz ýagdaýa düşmekligi, umuman olaryň bellibir mukdarynyň ölmekligi, dargamaklygy, beýniniň bellibir wezipesiniň ýitip gitmekligine, akyl-huşuň kemelmeginiň sebäpleridir.

## PEÝDALANYLAN EDEBIÝATLAR

1. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistan – sagdynlygyň we ruhabelentligiň ýurdy. Aşgabat. TDNG, 2007.
2. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistanyň dermanlyk ösümlikleri. I tom. Aşgabat. TDNG, 2009.
3. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistanyň dermanlyk ösümlikleri. II tom. Aşgabat. TDNG, 2010.
4. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistanyň dermanlyk ösümlikleri. III tom. Aşgabat. TDNG, 2012.
5. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistanyň dermanlyk ösümlikleri. IV tom. Aşgabat. TDNG, 2012.
6. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistanyň dermanlyk ösümlikleri. V tom. Aşgabat. TDNG, 2013.
7. *Берёзов Т.Т., Коровкин Б.Ф.* Биологическая химия. Москва. «Медицина» – 1992 г.
8. *Берёзов Т.Т., Коровкин Б.Ф.* Биологическая химия. Москва. «Медицина» – 2002г.
9. *Бородин Е.А.* Биохимический диагноз. Учебное пособие. Часть I. – Благовещенск, 1989 г.
10. *Бородин Е.А.* Биохимический диагноз. Учебное пособие. Часть II. – Благовещенск, 1989 г.
11. *Гангжа И.М., Сахарчук В.М.* Коллагеновые болезни. – Киев, Вища школа, 1978г.
12. *Gurbanow H.* Biohimiýa. 1-nji kitap. Aşgabat. TDNG, 2009.

13. *Есин Р.Т., Файзулин Р.И., Рогожин А.А., Девликимова Ф.И.* Клиническая миология. – Казань. И. «ФЭН», 2003 г.
14. *Картамышев А.И.* Коллагенозы. В книге «Системные заболевания кожи». Москва. «Медицина», 1969 г.
15. *Комаров Ф.И., Коровкин Б.Ф., Меньшиков В.В.* Биохимические исследования в клинике. Ленинград. Изд-во «Медицина» ,1981 г.
16. *Розенфельд Е.Л., Попова И.А.* Гликогеновая болезнь. Москва. «Медицина», 1979 г.
17. *Ленинджер А.* Основы биохимии. Т. 1. Москва. «Мир», 1985г.
18. *Ленинджер А.* Основы биохимии. Т. 2. Москва. «Мир», 1985г.
19. *Ленинджер А.* Основы биохимии. Т. 3. Москва. «Мир», 1985г.
20. *Мецлер Д.* Биохимия, химические реакции в живой клетке. Т. 1. Москва. «Мир», 1980 г.
21. *Мецлер Д.* Биохимия, химические реакции в живой клетке. Т. 2. Москва. «Мир», 1980г.
22. *Мецлер Д.* Биохимия, химические реакции в живой клетке. Т. 3. Москва. «Мир», 1980г.
23. *Николаев А.Я.* Биологическая химия. Москва. «Высшая школа», 1989 г.
24. *Сытинский И.А.* Биохимические основы действия этанола на центральную нервную систему. Москва. «Медицина». 1980 г.
25. *Тареев Е.М.* Коллагенозы. Москва. «Медицина», 1965 г.
26. *Чериковер Я.А., Децик Ю.И., Халиманчук И.М.* Диффузные болезни соединительной ткани в дерматологической практике. Киев. «Здоровья», 1988 г.
27. *Уайт А., Хендлер Ю., Смит Е., Хилл Р., Лемон И.* Основы биохимии. Т.1. Москва. « Мир», 1981г.



28. Уайт А., Хендлер Ю., Смит Е., Хилл Р., Лемон И. Основы биохимии. Т.2. Москва. «Мир», 1981г.
29. Уайт А., Хендлер Ю., Смит Е., Хилл Р., Лемон И. Основы биохимии. Т.3. Москва. « Мир», 1981г.
30. Цыганенко А.Я., Жуков В.И., Мясоедов В.В., Завгородний И.В. Клиническая биохимия. Учебное пособие для студентов медицинских ВУЗов. Москва. «Триад-Х», 2002 г.
31. Филиппович Ю.Б. Фундаментальная биохимия. Москва. «Высшая школа», 1985 г.

## Mazmuny

Giriş.....	7
------------	---

### I bap Ganyň biohimiýasy

1.1. Ganyň himiki düzümi .....	12
1.2. Ganyň protein düzümi.....	15
1.3. Çagalarda ganyň protein düzüminiň aýratynlyklary .....	20
1.4. Ganda proteiniň mukdarynyň görkezijileriniň üýtgemegi .....	21
1.5. Ganyň syworotkasynda umumy proteiniň mukdaryny kesgitleme usuly.....	23
1.6. Ganyň proteinsiz azot birleşmeleri .....	24
1.7. Ganyň fermentleri .....	27
1.8. Amaly lukmançylykda ähmiýetli fermentler .....	29
1.9. Ganyň uglewodlary, lipidleri we lipoproteidleri. Ganyň uglewodlary.....	35
1.10. Ganyň lipidleri we lipoproteidleri.....	36
1.11. Lipoproteid çalşygynyň bozulmagy .....	42
1.12. Ganyň elektrolit düzümi .....	44
1.13. Ganyň menek çalşygynyň görkezijileri .....	53
1.14. Öt menekleri.....	53
1.15. Porfiriýa.....	58
1.16. Ganyň bedende gaz çalşygyna gatnaşygy. Bedeniň gaz aýlanyşygy .....	60
1.17. Kislorodyň gan bilen öýkenden daşalmagy .....	62
1.18. Gemoglobiniň kislorod bilen toplanma emele getirmegine täsir edýän şertler .....	66
1.19. Dokumadan öýkene kömürturşy gazynyň we protonlaryň gatnadylyşy .....	68
1.20. Demriň çalşygy .....	71

1.21. Ganyň bedende dem alyş ýagdaýynyň bozulmagy .....	72
1.22. Ganyň lagtalanmagy .....	73
1.23. Fibrinogen, fibrin we fibrin durnuklylygyny üpjün edýän täsir .....	74
1.24. Protrombin we trombin .....	76
1.25. Ganyň lagtalanmagynyň içki mehanizmi .....	77
1.26. Ganyň lagtalanmagynyň daşky mehanizmi .....	78
1.27. K witamini .....	79
1.28. Trombositler .....	80
1.29. Fibrinoliz we antikoagulyantlar .....	80
1.30. Ganazlyk (anemiýa) ýagdaýy .....	81
1.31. Iýmit bilen baglanyşykly döreýän anemiýa .....	81
1.32. Howply (pernisioz) anemiýa .....	81
1.33. Eritrositleriň dargamaklygy bilen baglanyşykly anemiýa .....	82

## II bap

### Böwrek we peşew

2.1. Böwrek jübüt agzadyr .....	83
2.2. Nefronlar we olaryň gurluşy .....	83
2.3. Peşewiň emele geliş mehanizmi .....	84
2.4. Böwrek reabsorbsiýasy .....	86
2.5. Moçewinanyň, kreatininiň, peşew turşusynyň we glýukozanyň süzülişi we sorulyşy .....	90
2.6. Böwrek arassalanyş koeffisiýenti (klirensi) .....	92
2.7. Peşewiň fiziki-himiki häsiýetleri. Peşewiň umumy häsiýetleri .....	93
2.8. Peşewiň himiki düzümi .....	94
2.9. Peşewiň düzüminiň üýtgemegi .....	97
2.10. Çagalaryň peşewiniň düzüminiň aýratynlygy .....	100

## III bap

### Bedeniň suw we elektrolit çalşygy hem-de onuň turşy-aşgar deňagramlyk ýagdaýy

3.1. Bedeniň suw çalşygy .....	102
3.2. Suwuň molekulasynyň gurluşy we onuň fiziki häsiýeti .....	103
3.3. Bedende suwuň wezipesi .....	105

3.4. Bedende suwuň mukdary we onuň kesgitlenilişi.....	107
3.5. Bedeniň suwuklyklarynyň düzümi .....	109
3.6. Bedeniň öýjükleriniň daşky suwuklygynyň we onuň düzüminiň sazlanýşygy .....	111
3.7. Bedende suw we elektrolit çalşygynyň bozulmagy .....	114
3.8. Bedeniň öýjük daşky suwuklygynyň birnäçe öz aýratyn görnüşleri .....	125
3.9. Öýjügara (interstisial) suwuklyk .....	125
3.10. Limfa.....	127
3.11. Sinowial suwuklyk .....	128
3.12. Gözüň kapasa suwuklygy .....	128
3.13. Oňurga ýilik suwuklygy .....	129
3.14. Gözýaş suwuklygy .....	130
3.15. Süýt we onuň düzümi .....	130
3.16. Owuz süýdi .....	132
3.17. Iýmit özleşdirilýän agzalarda öndürilýän suwuklyklar .....	132
3.18. Sülekey .....	133
3.19. Aşgazan şiresi .....	134
3.20. Aşgazanasty maziň şiresi .....	135
3.21. İçege şiresi .....	136
3.22. Bedeniň turşy-aşgar deňagramlylyk ýagdaýy .....	137
3.23. Suwuň ionlarynyň köpeldilen derejesi .....	138
3.24. Erginiň pH görkezijisi $H^+$ we $OH^-$ ionlaryň mukdarynyň görkezijisidir .....	140
3.25. Turşular we esaslar .....	142
3.26. Bufer erginleri .....	143
3.27. Bedende öýjük daşky suwuklygyň göwrüminiň, elektrolit çalşygynyň we turşy-esas deňagramlylyk ýagdaýyň sazlaşygy .....	147
3.28. Osmos basyşyň sazlaşygy .....	147
3.29. Öýjük daşky suwuklygyň göwrüminiň sazlaşygy .....	149
3.30. Bedeniň suwuklyklarynda pH sazlanlyşy .....	150
3.31. Dem alyş hadysanyň üsti bilen pH-yň sazlaşygy .....	151
3.32. Böwrek mehanizmi bilen pH-yň sazlaşygy .....	152
3.33. Bedeniň turşy-aşgar deňagramlylygynyň üýtgemegi .....	154

## **IV bap**

### **Bagyr we öt**

4.1. Bagryň gurluşy we düzümi .....	160
4.2. Bagryň wezipesi .....	161
4.3. Bagryň uglewodlaryň çalşygynda orny .....	162
4.4. Bagryň protein çalşygynda orny .....	164
4.5. Bagryň lipidleriň çalşygynda orny .....	165
4.6. İçegede proteinleriň çüýremeginde emele gelýän önümleriň bedenden çykarylyşy .....	167
4.7. Bagyrda mikrosomal okislenme we konýugirleşme hadysalary .....	169
4.8. Bagryň patologiýasy .....	172
4.9. Bagyr öýjükleriniň ýetmezçilikleri .....	174
4.10. Bagyr we himiki kanserogeneze .....	175
4.11. Glikogen keselleri (glikogenozlar) .....	177
4.12. Öt we onuň himiki düzümi .....	185

## **V bap**

### **Birleşdiriji dokuma we süňk ulgamy**

5.1. Birleşdiriji dokumanyň fibrillýar (sapajyk) gurluşly birleşmeleri .....	189
5.2. Öýjügara birleşdiriji dokumanyň esasy maddasynyň düzümi we gurluşy .....	196
5.3. Glikozaminglikanlar we proteoglikanlar .....	197
5.4. Proteoglikanlaryň bedende döreýşi we hasiýetleri .....	199
5.5. Birleşdiriji dokumanyň matriksiniň düzümine girýän proteinler .....	203
5.6. Süňk ulgamy .....	204
5.7. Süňküň himiki düzümi .....	204
5.8. Süňküň gurluşy we süňkleşme hadysasy .....	207
5.9. Süňk dokumasynyň metabolizmine edilýän täsirler .....	209
5.10. Birleşdiriji dokuma mahsus bolan özgerişmeler. Birleşdiriji dokumada adamyň garramaklygy bilen baglanyşykly özgerişmeler .....	212
5.11. Kollagenozlar we mukopolisaharidozlar .....	213

## **VI bap**

### **Myşsa ulgamy**

6.1. Myşsanyň himiki düzümi .....	219
6.2. Ýürek we ýylmanak myşsalaryň himiki düzüminiň aýratynlyklary .....	222
6.3. Myşsa dokumanyň gurluşy .....	223
6.4. Miozin sapajyklaryň gurluşy.....	225
6.5. Aktin sapajyklaryň gurluşy .....	227
6.6. Myşsanyň ýygrylyş mehanizmi .....	229
6.7. Myşsanyň ýygrylmagynda we boşaşmagynda sarkoplazmatiki perdejigiň ähmiýeti.....	233
6.8. Ýylmanak myşsalaryň ýygrylyş mehanizmi .....	234
6.9. Myşsa ýygrylyşynyň energiýa çeşmeleri .....	235
6.10. Gyzyly we ak myşsalar .....	239
6.11. Ýürek myşsasynyň energiýa üpjünçiligi .....	239
6.12. Myşsa dokumanyň patologiyasy .....	240
6.13. Ýürek myşsada gan aýlanyşygynyň bozulmagynda metabolizmiň üýtgemegi.....	241

## **VII bap**

### **Beýni we nerw sistemasy. Neýrohimiýa**

7.1. Beýniniň gurluşy we wezipesi .....	244
7.2. Neýronlaryň we nerw sapajyklaryň gurluşy .....	247
7.3. Sinapslaryň gurluşy.....	249
7.4. Nerw sistemasynyň himiki düzümi.....	252
7.5. Beýnide madda çalşygyň aýratynlyklary. Beýnide gan aýlanyşygy .....	256
7.6. Beýnide uglewodlaryň çalşygy .....	257
7.7. Beýnide aminoturşy we protein çalşygy .....	258
7.8. Beýnide lipidleriň çalşygy .....	259
7.9. Beýnide nuklein turşularyň çalşygy .....	260
7.10. Nerw impulsy we onuň nerw sapajyklary boýunça hereketi.....	261
7.11. Nerw impulslaryň döremegi.....	261
7.12. Impulsyň akson boýunça hereketi.....	263

7.13. Nerw impulsyň öýjüklere geçirilmeginiň mehanizmi.....	264
7.14. Neýromediatorlar .....	265
7.15. Holinergiki sinapslary .....	265
7.16. Adrenergiki sinapslary .....	268
7.17. Mediator häsiýetli birleşmeler .....	269
7.18. Beýnide pikirlenme hadysanyň döremeginiň molekulýar esaslary .....	269
7.19. Merkezi nerw sistemasynyň patologiýalary. Neýro-fiziki özgerişmeler .....	271
7.20. Narkomaniýa we alkoholizm .....	273
7.21. Garrylyk we Alsgeýmeriň keseli (munmaklyk).....	276
Peýdalanylan edebiýatlar .....	279

**Hümmet Gurbanowıç Gurbanow**

## BIOHIMIÝA

III tom

*Ýokary okuw mekdepleri üçin okuw kitaby*

Redaktor

*A. Aşyrowa*

Surat redaktory

*G. Orazmyradow*

Teh. redaktor

*O. Nurýagdyýewa*

Neşir üçin jogapkär

*A. G. Kurbanowa*

Çap etmäge rugsat edildi 25.05.2015.

Ölçeği 60x90<sup>1</sup>/<sub>16</sub>. Şertli çap listi 18,0. Şertli reňkli ottiski 55,25.

Hasap-neşir listi 16,12. Çap listi 18,0.

Sargyt №254. Sany 2000.

Türkmen döwlet neşirýat gullugy.

744000. Aşgabat. Garaşsyzlyk şaýoly, 100.

Türkmen döwlet neşirýat gullugynyň Metbugat merkezi.

744004. Aşgabat. 1995-nji köçe, 20.