

H. Gurbanow

BIOHIMIÝA

II kitap

Lukmançylyk ýokary okuw mekdebi üçin okuw kitaby

*Türkmenistanyň Bilim ministrliги
tarapyndan hödürlenildi*

Aşgabat
Türkmen döwlet neşirýat gullugy
2013

UOK 577+378

G 80

Gurbanow H.

G 80 Biohimiýa. Lukmançylyk ýokary okuw mekdebi üçin okuw kitaby. – A.: Türkmen döwlet neşirýat gullugy, 2013.

«Biohimiýa» okuw kitaby VI bapdan ybarat bolup, ol madda çalşygy, daşky gurşaw bilen janly bedeniň aragatnaşygy, çylşyrymly biohimiki, fiziki prosesler bilen baglanyşygy, beloklaryň, uglewodlaryň, lipidleriň, gormonlaryň gurluşy, aýratynlygy barada düşünje berýär.

Bu okuw kitaby lukmançylyk ýokary okuw mekdebiniň talyplaryna, biohimiýa dersini geçýän beýleki ýokary okuw mekdepleriniň talyplaryna, lukmanlara niýetlenendir.

TDKP № 356, 2013

KBK 28.072 ýa 73

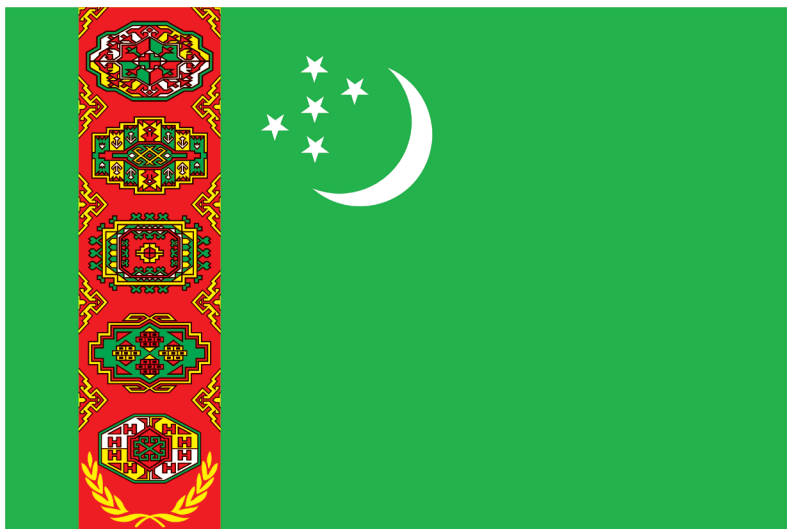
© H. Gurbanow, 2013



**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 önünde.

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

Janly ulgam termodinamiki nukdaýnazardan açyk ulgamdyr. Şeýle ulgamyň ýapyk ulgamdan tapawudy, daşky gurşaw bilen mydama madda we energiýa çalşygyny geçirip durandyr. Şeýlelikde, biziň bedenimizde mydamalyk yzygiderli madda akymy dowam edýär. Ýmit maddalary görnüşinde dürli birleşmeler (dem alyş boýunça kislorod) bedene düşýär, ol ýerde işlenilip we onuň netijesinde dörän soňky maddalar hem daşky gurşawa çykarylýar. Şu ýagdaýyň togtadylmagy bedende ýaşaýşyň togtamagyny aňladýar. Janly bedenler üçin şeýle wajyp we ýokary derejede çylşyrymly geçýän hadysa *madda çalşygy* diýilýär.

Madda çalşygy ýaşaýşyň umumy nukdaýnazaryndan örän wajyp iki hadysadan durýar – *assimilýasiýa* we *dissimilýasiýa*. Bu hadysalar biri-biri bilen ýakyn aragatnaşykdadyr we madda çalşygynyň esasyny düzýär.

Assimilýasiýa. Madda çalşygynyň iň bir wajyp hadysasy bolmak bilen, bedene daşky gurşawdan düşýän ýmit maddalaryny täzeden işläp, ol maddalardan bedene mahsus bolan proteinleri, nuklein turşulary, polisaharidleri we lipid toplanmalaryny öndürmeklik üçin zerur bolan gerek maddy serişdelerini almaklyk, bedeniň ösüşini we köpelişini üpjün etmek hem-de bedende belli bir derejede tygşytlanan maddy serişdeleri ýygnamaklyk bilen baglanyşykly geçýän fiziki-himiki hadysalar *assimilýasiýa* hadysasy bilen baglanyşyklydyr. Bu hadysa bedeniň ösüşinde örän ýokary tizlik bilen geçýär.

Dissimilýasiýa. Bu hadysa *assimilýasiýa* hadysanyň tersine bolmak bilen bedeniň ýmit maddalarynyň özleşdirilmeginde emele gelen dürli zäherli we beden üçin zerur bolmadyk birleşmeleri, şeýle-de bedeniň düzümini düzýän proteinleriň, nuklein turşularyň, polisaharidleriň hem-de lipid toplanmalarynyň harçlanmagynda emele gelýän soňky maddalary bedenden daşky gurşawa çykarmaklyk bilen baglanyşykly hadysalara *dissimilýasiýa* diýilýär.

Assimilýasiýa we dissimilýasiýa biri-birleri bilen örän ýakyn aragatnaşykda we özara baglanyşykly geçýän hadysalardyr hem-de ýüzlerçe fermentleşme reaksiýlary we her dürli fiziki-himiki hadysalary öz içine alýarlar.

Assimilýasiýa we dissimilýasiýa hadysalarynyň özara gatnaşyklygy bilen baglanyşykly reaksiýalara aralyk çalyşma ýa-da **metabolizm** diýilýär.

Metabolizm ýüzlerçe we ondan-da köp fermentleşme hadysalaryndan durýar we şol hadysalar öýjükde ýüzlerçe özboluşly dürli birleşmeleriň döremekleri bilen geçýär. Ol birleşmelere *aralyk birleşmeleri* ýa-da *metabolitler* diýilýär. Şeýlelikde, bedende madda çalyşgy ýüzlerçe fermentleriň gatnaşmagynda we şonça-da metabolitleriň emele gelmeklerinde geçýär.

Metabolizm ýokary dereje arabaglanyşan we belli bir wagtda, belli bir aýdyň ugra ugrukdyrylan öýjükiçki multiferment (köp fermentli) hadysadyr. Bu hadysa ähli janly-jandarlarda özüniň düzgüni boýunça birmeňzeşdir we bedende molekulýar derejede şu aşakdaky reaksiýalary berjaý edýär:

1. Bedene iýmit bilen düşýän, baý energiýaly organiki birleşmelerden (okislenme özgerişmäniň kömegi bilen) bedende ýaşayşy üpjün etmäge zerur bolan energiýany aýryp almak;

2. Iýmit maddalaryndan, bedeniň gurluşyny gurmak üçin gerek bolan ýokary molekulýar birleşmeleriň döremegini berjaý etmäge zerur bolan monomer birliklerini öndürmek;

3. Monomer birliklerden (aminoturşular, nukleotidler, pentozalar we geksozalar we ýokary ýag turşulary) bedene mahsus bolan özboluşly gurluşly proteinleriň, nuklein turşularyň, polisaharidleriň we lipid toplanmalarynyň döreýşini alyp barmak;

4. Belli bir öýjüğe aýdyň funksiýany üpjün etmek üçin, ol öýjükde belli bir özboluşly birleşmeleriň molekulalaryny döretmek ýa-da dargatmak bilen baglanyşykly reaksiýalary alyp barmak.

Bulardan başga-da, metabolizmiň netijesinde ýokary molekulýar biomolekulalaryň aralygynda, olaryň kowalentli gurluşyny üýtgetmän, molekulýar özleşdirmeleri hem bolup geçýär. Şol san-da aýry-aýry protomerlerden proteinleriň – oligomer gurluşlaryny

düzüp, öýjükiçi organellalary gurmaklyk ýa-da DNT molekulasyň jübütleşen polinukleotid zynjyrdan duran burumlaşan gurluşy düzmeklik, fermentleriň ferment hüjüminiň öň ýanynda özüne mahsus bolan koferment bilen ferment toplanmasyny emele getirmeklik ýa-da gemoglobiniň kislorod bilen birleşmesi ýaly hadysalardyr. Şu ýokarda görkezilen hadysalar hem metabolizm hadysalarydyr we bu hadysalarda geçýän molekulýar reaksiýalar diňe himiki özgerişme bilen baglanyşykly bolman, öýjükde molekulanyň fiziki-himiki özgeriş hadysalary bilen baglanyşyklydyr. Şol sebäpden-de metabolizmiň fiziki-himiki hadysalary bilen baglanyşykly geçýän meseleleri öwrenýän biologiýa ylmy ugra **fiziki-himiki biologiýa** diýilýär.

Madda çalşygynda öýjük metabolizmini guramaklyk bilen baglanyşykly dürli-dürli molekulýar derejede fiziki-himiki reaksiýalar geçýär. Şol sanda gormonlaryň, witaminleriň, aýry-aýry metallaryň ionlaryny we başga birleşmeleri gan aýlanyşyk we limfa ulgamlary boýunça özboluşly protein molekulalaryň gatnaşmalarynda getirmeklik ýa-da öýjük perdejiklerinden özboluşlylylyly proteinleriň kömegi bilen madda geçiriş (transmembran transporty) hadysalary öýjükiçi we öýjügara molekulýar derejeden-de ýokary derejeli gurluşlary döretmeklik ýa-da bedeniň «ene» bedeninden «çaga» bedene nesil görnüşlerini geçirmeklik we immuno-goraýyş hadysalary bilen baglanyşykly geçýän molekulýar derejedäki fiziki-himiki reaksiýalary madda çalşygy bilen baglanyşykly bolup, soňky döwürlerde biologiýa ylmyňyň iň bir wajyp ugurlary hasaplanylýar.

Şunuň bilen birlikde aralyk çalyşma ýa-da metabolizm bedende geçýän maddy birleşmeleriň zygiderlikli biohimiki (fermentleşme reaksiýalaryň netijelerinde) reaksiýalary, olaryň maddy we energiýa aragatnaşyklary, agzalarda we dokumalarda ol reaksiýalaryň ýerleşmeleri we bir-birleri bilen aragatnaşyklaryny öz içine alýan hadysadyr.

Ähli janly bedenleriň gurluşy uglerodyň birleşmesine esaslandyr. Şeýlelikde, janly bedenler özüniň gurluşyny düzmekde uglerody nähili birleşme görnüşinde alýandygy sebäpli iki topara bölünýärler: *awtotrof* we *heterotrof* bedenler. *Awtotrof* bedenler (öz-özünü iýmitlendirýän) uglerody iň bir ýönekeý birleşme, kömürturşy gazy (CO₂) görnüşinde alýarlar we şondan hem bedeni gurmak üçin ge-

rek bolan birleşmeleri öndürýärler. Beýle bedenlere fotosintezi üpjün edýän bakteriyalar degişlidir.

Tebigatyň esasy janly bedenleri *geterotrof* (başga biriniň hasabyna iýmitlenmek) bedenlerdir. Şeýle bedenler kömürturşy gazy özleşdirip, uglerodyň çeşmesi hökmünde ulanyp bilmeýärler. Ol bedenler özüni gurmak üçin gerek bolan molekulýar birleşmeleri döretmeklikde uglerody çylşyrymly organiki birleşmeler görnüşinde ulanýarlar we uglerodyň şeýle birleşmeleri özleriniň gurluşlary boýunça geksozalardan (glýukozadan) ýönekeý bolmaly däldir. Şeýle bedenlere ähli ýokary gurluşly bedenler, şol sanda haýwan bedenleri we köp dürli kiçibedenler degişli.

Janly bedenler özleriniň ýaşamaklary üçin zerur bolan energiýa çeşmesine görä hem iki topara bölünýär: *fototrof* we *hemotrof* bedenleri. *Fototrof* bedenleri özleriniň ýaşayşyny şol bedenlere düşýän şöhläniň energiýasyny gös-göni ulanmaklyk bilen üpjün edýärler. *Hemotrof* bedenleri üçin energiýa çeşmesi bolup okislenme-gaýtarma hadysalary hyzmat edýärler. Okislenme hadysasynda okislenýän maddalardan elektronlar aýrylyp okislendiriji maddalara birleşdirilýär. Şeýlelikde, okislenme hadysalaryň geçmekligi üçin hökmany ýagdaýda elektronlary kabul ediji madda, ýagny *elektronlaryň akseptorlary* bolmalydyr. Şu nukdaýnazardan hemotrof bedenler özlerini, energiýa bilen üpjün etmektäki geçýän okislenme hadysalarda elektronlaryň akseptorlary bolup nähili madda çykyş edýändigine görä hem iki topara bölünýärler: *kislorodly* (ýa-da aerob) we *kislorodsyz* (ýa-da anaerob) bedenler. Kislorodly bedenlerde okislenme reaksiýalarda elektronlaryň akseptory bolup kislorod çykyş edýär. Kislorodsyz bedenlerde bolsa elektronlaryň akseptory bolup kislorod däl-de, haýsy-da bolsa başga bir birleşme çykyş edýär. Şu nukdaýnazardan janly-jandarlaryň köpüsi kislorodly ýaşayan bedenlerdir.

Madda çalşygynyň *gerdemi* örän uludyr. Adam özüniň ömründe öýjük metabolizminiň netijesinde 16 tonna uglewodlary, 3-4 tonna proteinleri we 3 tonna lipidleri himiki reaksiýalaryň üsti bilen işläp geçirýär. Adam ömründe 90 tonna suwy hem ol himiki reaksiýalarda ulanýar. Aşakdaky tablisada (1-nji tablisa) uly adam bedenine gije-

gündizde düşýän we ol bedenden çykarylýan maddalaryň mukdarlary görkezilen.

Tablisadan görnüşi ýaly, bedene düşýän iýmit maddalarynyň giije-gündizdäki mukdary, orta hasapdan bedenden çykarylýan maddalaryň mukdaryna deňdir we uly adam bedeniniň umumy agramy hem mydamalyk, durnukly ýagdaýdyr. Şeýle adamyň umumy bedeninde 40 kg töweregi suw, 25-26 kg organiki birleşmeler we 3-4 kg mineral maddalar bardyr. Şol beden agramyny adam 1-2 aýyň dowamynda assimiýasiýalaşdyryp çalyşýar. Öýjük metabolizmi örän ýokary tizlik bilen geçýär. Meselem, adamyň bedeninde her sekuntda 3 million gan bedenjikleri dargaýar we şol mukdarda hem täzeden döreyär. Hasaplamalar her gan bedenjiginde 340 million gemoglobiniň molekulasyň bardygyny görkezdi. Şeýlelikde, adam bedeninde her sekuntda 10^{15} ($3000000 \cdot 340000000 = 1015$) mukdardaky gemoglobiniň molekulasy döreyär we şonça mukdarda hem dargaýar. Gemoglobiniň molekulasyň düzümine 574 aminoturşy 4 polipeptid zynjyry görnüşinde we 4 gem galyndysy girip, bir molekulany gurýar we her bir sekuntda şeýle işi geçirmeklik 10^{15} gezek gaýtalanýar.

1-nji tablisa

Adam bedeninde (agramy 70 kg töweregi) madda çalşygynyň giije-gündizdäki mukdary (g)

Maddalar	Bedene düşýär	Bedenden çykarylýar
Kislorod	850	–
Kömürturşy gaz	–	1000
Suw	2200	2600
Proteinler	80	–
Lipidler	100	–
Uglewodlar	400	–
Moçewina	–	30
Mineral duzlary	20	20
Jemi	3650	3650

1.1. Madda çalşygynyň öwreniliş usullary

Bedende madda çalşygyny öwrenmekde iki dürli usul ulanylýar: bütinleý bedende we bedenden aýrylyp alnan agzalarda ýa-da dokuma böljeklerinde (dezintegrasyon usul).

Bütinleý beden usul boýunça metabolizmi öwrenmeklik ganyň, peşewiň we beýleki bioöňümleriň düzümlerini barlamaklyk bilen geçirilýär. Tejribe haýwanjyklarynyň bedenine (alaka, syçan, deňiz doňuzjygy, towşan, it) iýmit bilen ýa-da sançmaklyk bilen öwrenilýän belli bir birleşme goýberilýär. Soňra ol birleşme nähili görnüşde ganda ýa-da peşewde, ýa-da beýleki barlanylýan bioöňümlerde duş gelýändigini kesgitlemek bilen madda çalşygynyň belli bir ugry boýunça netijä gelinýär. Şu usul barada XX asyryň başlarynda nemes biohimigi Knoppnyň geçiren barlagy aýdyň mysal bolup biler. Knopp ýag turşulary bilen iti iýmitlendirýär. Ýag turşularyň gapdal zynjyrynyň ujundaky metil toparjykda bir wodorod atomyny fenil toparjygy bilen çalşyrylan ýag turşulary Knopp öz tejribelerinde ulanýar:

I	II
Jübüt uglerod atomly ýag turşulary	Täk uglerod atomly ýag turşulary
$C_6H_5-CH_2-CH_2-CH_2-COOH$	$C_6H_5-CH_2-CH_2-COOH$
fenil ýag turşusy	fenilpropion turşusy
$C_6H_5-CH_2-CH_2-CH_2-CH_2-CH_2-COOH$	$C_6H_5-CH_2-CH_2-CH_2-CH_2-COOH$
fenilkapron turşusy	fenilwalerian turşusy

Barlaglaryň netijesi jübüt uglerod atomly ýag turşulary bilen iýmitlenen itiň peşewinde köp mukdarda fenilasetat ($C_6H_5-CH_2-COOH$) we täk atomly ýag turşy berlen itiň peşewinde bolsa – benzoý turşusynyň (C_6H_5-COOH) çykýandygy kesgitlenip görkezildi. Şeýle tejribäniň netijesinde, bedende ol turşulardan iki uglerod atomynyň aýrylmany bilen dargaýandygy takyklandy. Soňra bu netije başga usullary ulanmaklyk bilen hem görkezildi.

Häzirki wagtda umumy beden derejesinde metabolizmi öwrenmekde radioişjeň izotoplary giňden ulanylýar. Bedene düzüminde belli bir radioişjeň elementi (C_{14} , S_{35} , D_2) saklaýan birleşme goýberilýär. Soňra ol radioişjeňleşen birleşmäniň nähili birleşmelere öwrül-

ýändiklerini kesgitlemeklik bilen madda çalşygy barada netijä gelinýär. Biz öz işimizde radioişjeň kükürdi (S_{35}) saklaýan metionin aminoturşusyny ulanmaklyk bilen metioniniň öz çalşygynda, bedende 30-a ýakyn birleşmelere öwrülip geçýändigini görkezdik.

Dezintegrasion usul. Bu usul boýunça madda çalşygyň aýry-aýry basgançaklary (etaplar) öwrenilýär. Onuň üçin bedenden belli bir agza, öýjük ýa-da öýjükiçki bölejik aýrylyp alynýar we onuň üçin ýaşaýyş hadysalary dowam eder ýaly ýagdaý döredilip, aýratynlaşdyrylan ulgam guralýar. Birnäçe ýagdaýlarda öýjüksiz ulgamda ýa-da belli bir biohimiki özgerişme geçirer ýaly emeli ulgamlar gurmaklyk bilen şeýle barlaglar geçirilýär. Soňra hem alnan maglumatlary biri-birleri bilen deňeşdirip we toplan umumy netijä gelinýär.

Häzirki döwürde, öýjükdä madda çalşygyňy öwrenmekde dokumanyň ovradylan görnüşi giňden ulanylýar. Üwelen dokuma öýjüksiz şol dokuma mahsus bolan ýaşaýyşyň ähli düzümlerini molekulýar we submolekulýar derejede saklaýan ulgamdyr. Şeýle ulgamda barlag geçirmeklik bilen öýjük madda çalşygynda aýry-aýry birleşmeleriň özgerişmelerinde geçýän aýry-aýry basgançaklary barasynda köp sanly maglumatlar alynýar. Esasan-da, biohimiki barlaglarda ovradylan dokumany dürli tizlikde sentrifugirleşmek bilen, aýry-aýry öýjükiçki bölejik bölümler (maňyz, mitohondriýalar, mikrosomalar, öýjük sitozoly) almaklyk we ol bölümlerde barlag işlerini geçirmeklik madda çalşygyňy öwrenmekde giň ähmiýete eýedir.

Şunuň bilen bilelikde, dürli usullary ulanmaklyk bedeniň, şol sanda adam bedeniniň, agzalarynyň, aýry-aýry öýjükiçki bölejikleriň we öýjükkara birleşmeleriň molekulýar düzümlerini we ol agzalarynda we dokumalarda geçýän dürli görnüşdäki biohimiki reaksiýalary gowy öwrenmeklige giňden ýardam edýär. Şol gazanylan netijeleriň esasynda adam bedeninde dürli keselleriň döremekligindäki emele gelýän molekulýar özgerişmeleri anyklamak we häsiýetlendirmek lukmançylykda 2,5 müňden-de gowrak «molekulýar» keselleriň bejeriş ýollaryny işläp düzmeklige alyp bardy.

1.2. Energiýa çalşygyna giriş

Janly-jandarlar özüniň ýaşaýşynda, ýaşaýş hadysalaryny üpjün etmek üçin bedeniň ähli öýjüklerinde, öýjüğe giňişliginde we bedeniň beýleki gurşawlarynda mydama dyngysyz ýagdaýda her dürli birleşmeleriň döreýşi geçip durýar. Şeýle hadysalara, ýagny ýönekeý birleşmelerden çylşyrymly birleşmeleriň emele gelmegi üçin hökmany suratda energiýa zerurdyr. Soňra bedende mehaniki işi berjaý etmekde, madda gatnaşygyny geçirmekde we bedende amatly ýylylyk derejesini saklamakda hem ýeterlik mukdarda energiýa gerekdir (2-nji tablisa).

2-nji tablisa

Esasy iýmit maddalarynyň energiýa ähmiýeti

Iýmit maddalary	Daşky gurşawda, kkal/g	Bedende, kkal/g
Proteinler	5,6	4,1
Lipidler	9,3	9,3
Uglewodlar	4,1	4,1

Janly-jandarlar özüne gerek bolan energiýany bedene düşýän iýmit maddalaryndan alýarlar. Esasy iýmit maddalaryndan – proteinlerden, uglewodlardan we lipidlerden energiýa alynýar. Beden üçin esasy energiýa öndüriji birleşme bolup uglewodlar we lipidler hyzmat edýärler.

Tablisadan görnüşi ýaly, proteinler hem öýjükde «ýanmak» bilen her bir gramy 4,1 kkal energiýa öndürýär. Emma proteinleriň bedende esasy işi energetiki iş bolman, gurluş we beýleki funksiýalardyr. Adam bedeniniň her gije-gündizdäki, orta hasapdan 2000–3000 kkal energiýa talaby, esasan, uglewodlaryň we belli bir mukdarda lipidleriň hasabyna üpjün edilýär. Şol sebäpden-de uglewodlar esasy öýjük «ýangyjy» hasaplanýar.

Biohimiýa ylmyň öýjükde energiýa öndürilişi we öndürilen energiýany ýaşaýşy üpjün etmekde ulanmaklyk bilen baglanyşykly geçýän hadysalary öwrenýän bölümine **bioenergetiki bölümi** diýilýär we bioenergetika termodinamikanyň kanunlaryna esaslanandyr. Şol kanunlaryň esasynda hem bedende energiýa çalşygyna şu aşakdaky nukdaýnazardan seredilýär:

1. Bedeniň ýaşayşyny üpjün etmek üçin energiýa bolan talaby we şonuň bilen baglanyşykly hem bedene düşýän iýmit maddalaryndaky energiýanyň mukdary. Bu mesele termodinamikanyň birinji kanuny (birinji başlangyjy) bilen baglanyşyklydyr;

2. Bedende iýmit maddalaryndaky himiki energiýanyň beden üçin zerur bolan energiýa görnüşinde ol maddalardan aýryp almaklyk we ulanmaklyk ýollary. Bu mesele termodinamikanyň ikinji kanuny (ikinci başlangyjy) bilen baglanyşyklydyr.

1.3. Termodinamikanyň birinji kanuny

Termodinamikanyň birinji kanuny boýunca ähli fiziki-himiki reaksiýalarda ulgamyň we ony gurşap alan gurşawdaky umumy energiýanyň mukdary hemişelikdir we üytgemeyär. Emma energiýanyň bir görnüşi energiýanyň beýleki bir görnüşine geçip bilýär. Şeýlelikde, bu kanun umumy energiýanyň saklanmak kanunydyr we onuň esasynda energiýa täzeden döremeyär hem-de ýitip gitmeyär.

Himiki hadysalarda energiýa reaksiýalaryny termodinamiki taýdan häsiýetlendirmekde geçýän hadysanyň tizligini bilmeklik hökman dälidir we onuň netijesi hadysa gatnaşýan maddalaryň we onuň önümleriniň ýagdaýyna baglydyr. Bu mesele Gessiň kanuny bilen kesgitlenendir.

Gessiň kanuny himiki reaksiýasynyň ýylylyk ähmiýetine, ol reaksiýanyň geçýän ugruna bagly bolman, reaksiýa gatnaşýan maddalaryň başdaky we ahyrky ýagdaýlary bilen kesgitlenilýär. Şeýlelikde, şu kanuna laýyklykda iýmit maddalary (proteinler, uglewodlar we lipidler) bedende soňky maddalara (H_2O , CO_2 we moçewina) çenli okislenende we ol maddalar bedenden daşky gurşawda soňky maddalara çenli darganlarynda deň mukdarda energiýa bölünüp çykýar.

Ýokarky tablisada (2-nji tab.) getirilen maglumatlar 1 g lipid kalorimetrde ýakylanda 9,3 kkal ýylylyk berýär, 1 g uglewod bolsa 4,1 kkal energiýany berýändigini görkezýär. Bedende hem şol birleşmeler şonça mukdardaky energiýany öndürýär. Şeýlelikde, uglewodlaryň we lipidleriň reaksiýalarynyň energiýa ähmiýetleri

ýokarky kanunalaýyklykda geçýär. Emma proteinlere beýle diýmek bolmaz. 1 g protein kalorimetrde ýakylanda 5,6 kkal ýylylyk döredýär. Emma şu mukdardaky protein bedende 4,1 kkal energiýa öndürýär. Netijede biri-birinden örän tapawutlanýarlar. Bu ýagdaý şeýle düşündirilýär: protein kalorimetrde ýakylanda H_2O , CO_2 we NH_3 dargaýar. Bedende protein molekulasy soňky birleşme hökmünde suwa, kömürturşy gazyna we ammiaga çenli dargaýar. Emma ammiak örän zäherli birleşme bolandygy üçin, ol zähersizlendirilip bedende moçewina öwrülýär. Şonuň üçin-de proteinleriň dargamagyndaky boşan energiýanyň birnäçe mukdary ammiakdan moçewinanyň döremegine harçlanýar. Şeýlelikde, proteinleriň dargaýşy hem energiýa nukdaý nazardan Gessiň kanunyna laýyklykda geçýär.

Köp dürli barlaglaryň esasynda bedeniň energiýa talaby gowy öwrenildi. Şol gazanylan netijeleriň esasynda uly adam bedeni üçin onuň esasy çalşygyny üpjün etmekde her gije-gündizde 1500-1800 kkal energiýa gerekdir. Ýeňil fiziki zähmeti bilen meşgul bolýan adamyň gije-gündizdäki energiýa talaby 2000-2500 kkal-a deňdir. Agyr fiziki zähmetde işleýän adamlara gije-gündizde 4000-6000 kkal energiýa zerurdyr.

Şeýlelikde, bedeniň energiýa bolan talaby bellidir we iýmit maddalaryň hem özünde saklaýan energiýa mukdary doly kesgitlenen. Bedende ýaşayşyň optimal ýagdaýyny döretmeklik üçin onuň energiýa bolan talaby iýmit maddalary görnüşinde doldurylýar.

1.4. Termodinamikanyň ikinji kanuny

Adam ähli geterotrof bedenleri ýaly energiýany iýmit bilen bedene düşýän uglewodlaryň, lipidleriň hasabyna alýar, ýagny organiki birleşmeleriň dargamagyň netijesinde boşaýan energiýanyň hasabyna energiýa bolan talabyny dikeldýär. Organiki birleşmeler termodinamiki durnukly birleşme däldir. Ol birleşmeler öz-özünden gaýdymсыz dargaýarlar. Şeýle hadysalar ekzoergiki hadysalardyr we onuň netijesinde birleşmäniň erkin energiýasynyň mukdary peselip durnuklylyga eýe bolýar. Şol sebäpden-de organiki birleşmeler

öýjügiň wezipeleşmeginde energiýa çeşmesi bolup hyzmat edýärler. Iýmit maddalarynda bedende öz-özünden dargamaklyk bilen erkin energiýany boşadyp termodinamiki durnukly birleşmä öwrülýär. Iýmit maddalaryň şeýle durnukly birleşmeleri suw we kömürturşy gazdyr.

Himiki reaksiýalaryň geçmeginde öz-özünden geçýän energiýa özgerişmelerini termodinamikanyň ikinji kanuny belli bir derejede çäklendirýär we şonuň bilen birlikde hem himiki reaksiýalaryň mümkingadar geçiş ýoluny anyklamaklyga mümkinçilik döredýär.

Termodinamikanyň bu kanunynyň esasynda himiki hadysanyň geçýän ulgamynyň aşakdaky görkezijiler bilen häsiýetlendirilýär.

Ulgamyň içki energiýasy (ΔE). Öz içine bütinleý ulgam boýunça potensial we kinetiki energiýalardan başga energiýalaryň ählisini alýar.

Ulgamyň entalpiýasy (ΔH) ýa-da ulgamyň ýylylyk saklaýşy aşakdaka deňdir:

$$\Delta H = \Delta E + P\Delta V.$$

P – basyş, V – göwrüm.

Diýmek, ΔPV ulgamyň iş alyp baryjylyk ukyby.

Ulgamyň entropiýasy (ΔS). Ulgamyň içki gurluşynyň bitertip ýerleşmeklik derejesini mukdar taýdan häsiýetlendirýän görkezijisidir. Bu görkeziji, umuman, matematiki düşünjedir.

Termodinamikanyň ikinji kanuny boýunça ähli hadysalar özüniň geçişinde ulgamyň entropiýasynyň artýan ugry boýunça geçmeklige ymtylýarlar we ol hadysanyň geçişi ulgamyň entropiýa taýdan deňagramlylyk ýagdaýyna ýetýänçä dowam edýär. Ulgam entropiýa taýdan deňagramlylyk ýagdaýa ýetende şeýle ulgam özüniň iş bitirijilik ukybyny-da ýitirýär. Ulgamda geçýän hadysalaryň netijesinde onuň entropiýasynyň artmagy her wagtda-da öz-özünden öňki derejä gelip bilmez. Ony getirmeklik üçin energiýa harç etmelidir. Eger-de himiki reaksiýa ulgamyň entropiýasyny üýtgetmän geçýän bolsa, şeýle hadysa gaýdymly hadysadyr. Eger-de himiki reaksiýalaryň netijesinde ulgamyň entropiýasy üýtgeýän bolsa, şeýle hadysalar gaýdymсыz hadysalardyr. Meselem, iki gaz salynýan ballonlary alalyň, bir ballon ýokary basyş bilen gazdan doldurylan. Ikinji ballonmyz bolsa boş.

Iki ballony hem turbajygyň üsti bilen birleşdireliň. Birinji ballonda gaz molekulalary biri-birine ýakynlykda bolmak bilen belli bir tertipde ýerleşýärler. Soňra birinji ballony açýarys, ondaky gaz molekulalary ikinji boş ballona turbajyk bilen öz-özünden akyp geçýärler. Sebäbi birinji ballondaky gaz molekulalary biri-birinden daşlaşyp giň göwrümi eýelemeklige ymtylyp, özüniň entropiýasynyň artdyrmagyna alyp barýan ugra tarap ugraýarlar. Ikinji ballondaky gaz molekulalaryň ýerleşişleriniň içki tertibi birinji ballona seredeňde örän bitertip ýerleşýärler. Ikinji ballondaky şol içki gurluşyň bitertipliliginiň artmagy ulgamda entropiýanyň ýokarlanmagynyň görkezijidir. Bu hadysa iki ballonyň arasynda deňagramlylyk döreýänçä dowam edýär we birinji ballondan ikinjä geçen gaz molekulalaryň akymy deňagramlylyga ýetenden soňra, öz-özünden hiç wagt hem yzyna, ýagny ikinji ballondan birinjä akmaz.

Termodinamiki durnukly ulgamda entropiýa görkezijisi ulgamyň deňagramlylygynyň ugruny kesgitlemek üçin zerurdyr. Umuňman, her bir hadysanyň geçişinde ulgamyň termodinamiki durnuklylygyny berjaý etmekde, ol ulgamda ikitaraplaýyn ymtylyş dowam edýär: birinjiden ulgamdaky bölejikler biri-birleri bilen birleşip, çylşyrymly gurluşy döretmeklik ugra we netijede ulgamyň entalpiýasyny peseltmeklik, ikinjiden bolsa ulgamyň bölejikleri biri-birinden daşlaşmaklyk we netijede ulgamyň entropiýasyny artdyrmaklyk ugra. Bu iki hadysanyň mukdar taýdan özara aragatnaşygy we onuň umumy netijesi izobar-izoterm potensialydyr ýa-da erkin energiýasynyň ululygydyr:

$$\Delta G = \Delta H - \Delta T \Delta S.$$

ΔT – absolýut gyzgynlyk.

Şunuň bilen birlikde ulgamda geçýän hadysa onuň erkin energiýasynyň (ΔG) peselmegine alyp barýan bolsa, şeýle hadysa öz-özünden geçýän hadysadyr. Eger-de hadysanyň geçişinde erkin energiýanyň mukdary ulgamdan artsa, şeýle ýagdaý mejbury hadysadyr.

1.5. Ýaşayş ulgamynda entalpiýanyň we entropiýanyň ähmiýeti

Janly-jandarlarda himiki reaksiýalar ulgamyň göwrümünü we onuň basyşyny üýtgetmän we mydamalyk gyzgynlykda geçýän hadysalarydyr. Şoňa görä-de janly bedeniň entalpiýa (ΔH) ähmiýetini kesgitleýän deňleme ep-esli ýönekeýleşýär:

$$\Delta H = \Delta E + P\Delta V.$$

Deňlemede $P\Delta V$ ähmiýeti amaly taýdan nola deňdir we öz ähmiýetini hem ýitirýär. Şeýlelikde, ýaşayş ulgamynda entalpiýanyň gymmaty ulgamyň içki energiýasyna (ΔE) baglydyr:

$$\Delta H = \Delta E.$$

Termodinamikanyň ikinji kanunyna laýyklykda reaksiýanyň umumy ugruny kesgitleýän deňlemede entalpiýanyň ähmiýetini goýsak, deňleme aşakdaky görnüşe eýe bolýar:

$$\Delta G = \Delta E - T\Delta S.$$

Ýaşayş ulgamynyň gyzgynlygy hem geçýän reaksiýanyň netijesinde üýtgemeyän, mydamalyk ähmiýetlidir. Şonuň üçin hem deňlemedäki absolýut gyzgynlyk (T) görkeziji öz ähmiýetini ýitirýär. Soňra janly-jandarlar ýokary derejede içki tertipleşen ulgamdyr we özüniň ýaşayşynda şol içki tertibi molekulýar derejede saklamaklyk üçin belli bir iş alyp barýar. Ol işiň esasynda bedende bir ulgamyň içki tertibini saklamaklyk üçin beýleki ulgamyň (ýa-da ugamlaryň) içki gurluşynyň molekulýar bitertipligini artdyrýar. Eger-de janly-jandary bütinleý bir ulgam hökmünde seredip, ony daşky gurşaw bilen deňeşdirilende umumy entropiýa koeffisientiniň artýanlygyny bellemek bolýar. Emma ol reaksiýa örän az mukdarda we umumy beden derejedäki reaksiýalarda ol görkeziji göz önünde tutulmaga hem bolýar. Şeýlelikde, janly-jandarlarda ulgamyň erkin energiýa ähmiýeti onuň içki energiýa mukdary bilen kesgitlenilýär:

$$\Delta G = \Delta E.$$

Şunuň bilen birlikde janly-jandarlarda energiýaly hadysalar öwrenilende, ol bedende geçýän aýry-aýry himiki reaksiýalarda erkin energiýanyň ähmiýetini kesgitlemekden we ol energiýanyň bedende

bir hadysadan beýleki bir hadysa geçiriliş mehanizmini anyklamakdan ybaratdyr.

Ýaşawyş termodinamiki nukdaýnazardan açyk ulgamdyr. Beden daşky gurşaw bilen madda we energiýa çalşygyny dynuwsyz we mydamalyk geçirip durýar. Şol madda çalşygynda beden bilen daşky gurşawyň arasynda hiç wagtda-da deňagramlyk ýagdaýyna ýetmeýär. Şunuň bilen birlikde hem janly-jandar belli bir derejede durnukly ulgamdyr. Ulgamyň janly-jandarlarda durnuklygy bedene daşky gurşawdan girýän maddalaryň akymynyň tizliginiň bedenden çykýan maddalaryň akymynyň tizliginiň biri-birine deňdiginiň netijesidir.

Beden açyk ulgam bolup, durnukly ýagdaýda bolmaklygynyň iki ähmiýeti bardyr. Birinjiden, açyk ulgam durnuklylyk ýagdaýda özüniň iş bitirijilik ukybyny saklaýar. Sebäbi ulgamyň durnuklylyk ýagdaýy deňagramlyk ýagdaýyna ýetmän berjaý edilýär. Eger-de ulgam durnuklylyk ýagdaýyny deňagramlylygyň netijesinde üpjün edýän bolsa, şeýle ulgamda iş bitirijilik ukyby bolmazdy. Ikinjiden, bedende öýjük gurluşyny gurmak üçin zerur bolan ýokary molekulýar maglumatly uly molekulalary emele getirmeklik bedende ýokary energiýaly antientropiýa faktorydyr. Bu täsiriň netijesinde bedende entropiýa koeffisientiniň artmaklygyndan gutulmaklyk hem mümkin däldir. Emma içki tertipli we durnukly ýagdaýdaky ulgamda entropiýanyň artmagy iň kiçi derejede geçýändigini, soňra hem şeýle ulgamdaky hadysalara gözegçilik etmeklik we sazlaşdyrmaklyk ýenilleşýär.

Bölümi jemlemeklik bilen ýene bir zady bellemeklik gerek, ýagny bioenergetiki hadysalar termodinamikanyň kanunlary esasynda geçýär. Janly-jandarlar açyk we durnukly ulgam bolmak bilen bilelikde, özüniň gurluşy boýunça ýokary derejeli guramaçylykly gurlan ulgamdyr. Şeýle ulgamda ýaşawyş hadysalaryň netijesinde entropiýanyň artmaklygy, her niçik-de bolsa, dowam edýär. Entropiýanyň artmaklygyny saklamak üçin beden belli bir derejede energiýa hem harçlaýar we beýleki mümkinçilikleri-de ulanýar. Meselem: aminoturşulardan proteinleriň molekulalaryny döredilmeginiň netijesindeki ulgamyň entropiýasynyň peseldilmegi ol molekulanyň

gidrat gabygyndaky suw molekulalaryň entropiýasyny artdyrmaklyk bilen deňleşdirilýär.

1.6. Katabolizm we anabolizm

Aralyk çalşygy ýa-da öýjük metabolizmi biri-birine gapma-garşylykly geçýän iki hadysalardan, ýagny katabolizmden we anabolizmden durýar.

Katabolizm, çylşyrymly organiki birleşmeleriň, esasan, fermentleşme özgerişmäniň netijesinde, ýönekeý birleşmelere dargamaklarydyr. Katabolizm hadysalarda organiki birleşmeler okislenme reaksiýanyň esasynda dargaýarlar. Ýmit bilen bedene düşýän esasy ýmit maddalary – uglewodlar, lipidler, proteinler we öýjük gurluşyny düzýän proteinler, polisaharidler, nuklein turşulary hem-de lipid toplanmalary katabolizmiň netijesinde iň ýönekeý birleşmeler bolan suwa, kömürturşy gazyna we ammiaga dargaýarlar. Çylşyrymly organiki birleşmeleriň ýönekeý birleşmelere dargamaklary ulgamyň erkin energiýasyny peseldip geçýär we şeýlelikde, katabolizm hadysasynda energiýa boşaýar, ýagny katabolizm *ekzoergiki* hadysa bolýar.

Anabolizm hadysasy katabolizmiň tersine, bedende ýönekeý organiki birleşmelerden ýa-da molekulalaryň «gurluş bolejiklerinden» bedeniň gurluşyny düzýän proteinleriň, nuklein turşularyň, polisaharidleriň we lipid toplanmalarynyň döremeklik hadysasydyr. Bu hadysada fermentleşme reaksiýalaryň esasynda geçýär we olaryň netijesinde ulgamyň erkin energiýasynyň derejesi ýokarlanýar. Sebäbi molekulýar gurluşlaryň çylşyrymlaşmaklary energiýa siňdirip geçýär. Şonuň üçin-de anabolizmiň geçmekligine hökmany ýagdaýda energiýa zerurdyr. Bedende anabolizmiň energiýa çeşmesi bolup diňe katabolizm hyzmat edýär. Şeýlelikde, anabolizm bilen katabolizm biri-birleri bilen baglanyşykly geçýän hadysalardyr we ikisi hem öýjükde bir wagtda geçýär. Emma bu hadysalaryň hem geçişi aýry-aýry tizlikler bilen amala aşýandyr we biri-birleri bilen baglanyşykly dälendir. Sazlaşygy-da aýry mehanizmleriň üsti bilen üpjün edilýär.

1.7. Katabolizmiň we anabolizmiň basgançaklary

Esasy iýmit maddalar bolan hem-de öýjügiň gurluşyny düzýän proteinleriň, polisaharidleriň we lipidleriň bedende katabolizmi esasy üç basgançak bilen geçýär.

I basgançak. Bu basgançakda öýjügiň gurluşlaryna girýän makromolekulalar özlerini gurýan birliklerine dargaýarlar. Polisaharidler geksozalara, proteinler aminoturşulara we lipidler ýag turşularyna we gliserine çenli dargaýarlar.

II basgançak. Eger-de birinji basgançakda öýjük birleşmeleri 25-30 töweregi ýönekeý birleşmelere dargan bolsalar, ikinji basgançakda ol dörän birleşmeler has ýönekeý bolan birleşmä öwrülýärler. Meselem, glýukoza, gliserin we birnäçe aminoturşular öňürti piruwata öwrülýärler. Soňra piruwat hem-de ýag turşulary we aminoturşular piruwatdan-da ýönekeý birleşme bolan asetilkoferment A ýa-da asetilkoenzim A (asetil-KoA) öwrülýär. Şeýlelikde, katabolizmiň ikinji basgançagyň netijesinde asetil-KoA emele gelýär. Asetil-KoA we piruwat metabolizmiň umumylaşdyrylan metabolitleridir.

III basgançak. Ýüzlerçe we ondan hem köp dürli protein molekulalaryň, onlarça lipidleriň we polisaharidleriň katabolizminiň birinji we ikinji basgançaklarynyň netijesinde emele gelen ýeketäk birleşme asetil-KoA-nyň asetil galyndysy, öýjük metabolizminde iň bir wajyp we umumylaşdyrylan hadysa bolan üçkarbon turşy halkasynda (*sitrat halka ýa-da krebsiň halkasy*) komürturşy gazyna we suwa dargap, şonuň netijesinde hem energiýa bölünip çykarylan hadysa katabolizmiň üçünji basgançagydyr.

Polisaharidleriň, lipidleriň we proteinleriň anabolizm hadysasy hem üç basgançak bilen geçýär. Bedeniň öýjük gurluşyny gurmak üçin zerur bolan uly molekulýar birleşmeleriň biosintezini geçirmeklikde, ol molekulalary emele getirmekde iň ýönekeý we başlangyç birleşmeleri katabolizmiň üçünji basgançagynda, ýagny üçkarbon turşy halkasyndan alynýar. Şeýlelikde, anabolizmiň birinji basgançagy katabolizmiň üçünji basgançagy bilen gabat gelýär. Anabolizmiň ikinji basgançagy-da katabolizmiň ikinji basgançagy bilen we

anabolizmiň üçünji basgançagy hem katabolizmiň birinji basgançagyna gabat gelýär.

Proteinleriň döreýşini alyp görelin, ol hadysa α -ketoturşulardan we beýleki başlangyç birleşmelerinden başlanýar. Soňra anabolizmiň ikinji basgançagyň netijesinde, ol ketoturşular aminirleşip aminosurşulary emele getirýär. Aminoturşular bolsa biri-birleri bilen birleşip polipeptid zynjyryny gurýarlar we dürli-dürli protein molekulalary döredýärler. Şeýle ýagdaýda lipidleriň döreýşi hem geçýär.

Lipidleriň döreýşi üçkarbon turşy halkanyň önümi bolan, asetil galyndylaryny ýygnamaklyk bilen, şol galyndylardan ýag turşularynyň döreýşi başlanýar we ol ýag turşulardan hem dürli lipid toplanmalaryny taýýarlamaklyk bilen tamamlanýar.

Emma göräýmäge bedende proteinleriň, polisaharidleriň döreýşi ol birleşmeleriň katabolizminiň tersligine ugrukdyrylan ugur boýunça geçýän hadysa ýaly görünýär. Hakykatdan bolsa beýle däldir. Öýjük molekulalarynyň biosintezinde, esasy merkezi ugurdan başga-da, ýüzlerçe goşmaça ugurlarda döreýärler. Onuň netijesinde hem öýjük üçin dürli gurluşdaky biomolekulalaryň köp mukdary emele gelýär.

Her bir biomolekulalaryň döremeginde we onuň dargaýşynda her birine mahsus bolan özboluşly ferment ulgamlaryň gatnaşmalarynda katalizleşdirilýär. Ol hadysalaryň, ýagny katabolizmiň we anabolizmiň sazlaşdyryş mehanizmleri hem özboluşlydyr.

Katabolizmiň we anabolizmiň öýjükde geçýän ýerleri-de aýry-aýrydyr. Meselem, ýag turşularyň katabolizmi mitohondriýada geçýän bolsa, ol turşularyň biosintezi öýjük sitozolynda geçýär. Sebäbi ýag turşularyň biosintezine köp mukdardaky gaýtaryjy potensialyň gatnaşmaklygy zerurdyr we sonuň üçin-de öýjükde iň amatly ýer öýjük sitozolydyr.

Soňra bir aýdyň birleşmäniň katabolizminde we onuň anabolizminde emele gelýän aralyk birleşmeler hem biri-birinden tapawutlanýarlar. Meselem: glýukozanyň laktada öwrülmeçligi 11 basgançak bilen geçip, şonça-da aralyk metabolitleri döredýär. Emma laktadyň bagyrdaky glýukoza öwrüliş hadysasy şol 11 basgançagyň diňe 9 basgançagyň öz içine alýar we ol iki basgançagyň ýerine bolsa, başga reaksiýalary öz içine alyp başga metabolitleriň döremekleri bilen geçýär.

Katabolizmiň we anabolizmiň biri-birinden öz geçýän ugurlary boýunça özboluşly geçmeginiň ähmiýetleri bardyr.

Birinjiden, eger-de ýokary molekulýar organiki birleşmeleriň bedende geçýän biosintezi, ol birleşmeleriň katabolizminiň ugrunyň ters akymyna geçýän bolsa, onda ol birleşmeleriň anabolizm hadysasy, ol birleşmeleriň katabolizm özgerişmesinde bölünip çykýan energiýanyň ähli mukdaryny siňdirip geçerd. Şonuň bilen birlikde hem bedeniň dürli işleri (myşsa ýygrylyşy, mázleriň şire öndürmekleri) alyp barmaklyk üçin gerek bolan energiýa bolmazdy. Şol sebäpden-de organiki birleşmeleriň katabolizminde, ol birleşmelerden iň ýokary mukdarda energiýa bölünip alynýar. Emma ol birleşmeleriň anabolizmi üçin boldugyça iň az mukdarda energiýa harçlandyrylyp geçirilýär. Anabolizm we katabolizm hadysalarynyň geçişinde çykýan we siňdirilýän energiýanyň tapawudynyň esasynda emele gelen (tygşytlanan) energiýanyň hasabyna bolsa, beden özüniň iş alyp barmaklyk mümkinçiligini berjaý edýär.

Şeýlelikde, katabolizmiň we anabolizmiň biri-biriniň geçýän ugurlarynyň ters akymyna geçmekligi energiýa nukdaýnazardan mümkin däldir.

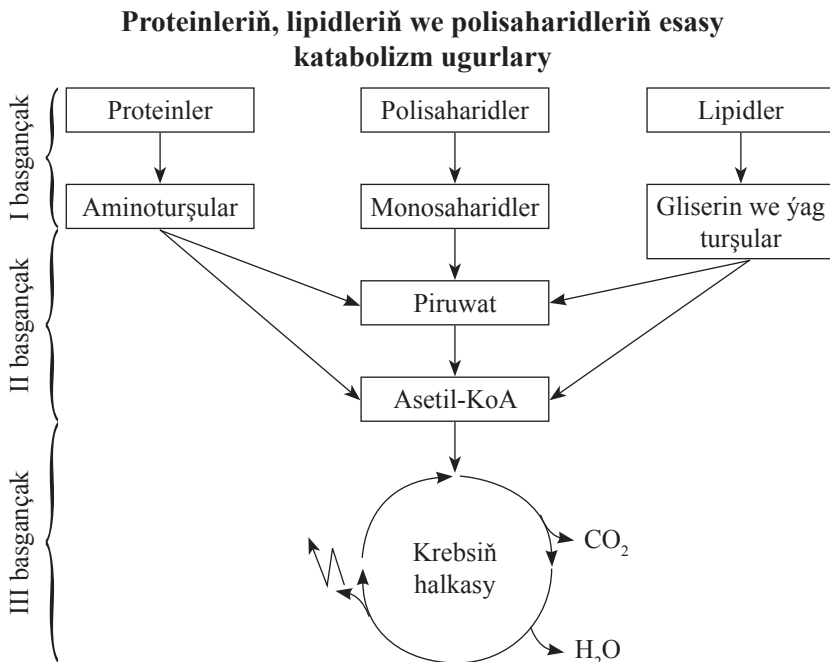
Ikinjiden, katabolizm we anabolizm hadysalary özleriniň geçişlerinde her hadysa mahsus bolan sazlaşdyryş mehanizmleri bilen kadalaşdyrylýar. Bu mesele boýunça belli bir derejede kynçylyk döreýär. Eger-de belli bir anyk birleşmäniň dargaýyşy we onuň biosintezi, ikisi-de bir ugur boýunça biri-biriniň tersine geçip, birmeňzeş metabolitleri döredip we bir dürli fermentleriň gatnaşmalarynda geçýän bolsalar, şeýle hadysalarda katabolizmi we anabolizmi aýry-aýry sazlaşdyrmaklyk mümkin bolmazdy. Meselem: eger-de sazlaşdyrmaklyk üçin katabolizm hadysanyň tizligini peseldilse, şol ýagdaýyň netijesinde anabolizm hadysasynyň tizliginiň hem peselmegine alyp barardy we şeýlelikde hem hadysanyň sazlaşdyrylmagyna mümkinçilik döremezdi.

Şonuň bilen birlikde proteinleriň, lipidleriň we polisaharidleriň katabolizmi we olaryň anabolizmi her birine mahsus bolan özboluşly ugurlar bilen geçýärler. Emma öýjük madda çalşygynda, katabolizm we anabolizm ugurlary biri-biri bilen katabolizmiň üçünji we

anabolizminiň hem birinji basgançagyň üsti bilen özara baglanyşykdadyr. Üçkarbon turşy halkasy metabolizm özgerişmelerinde katabolizm hadysasynyň we onuň anabolizminiň geçişinde bir dürli metabolitleriň gatnaşmalary bilen we birmeňzeş fermentleriň katalizirleşdirmesinde iki hadysa hem geçýär.

Şonuň üçin hem madda çalşygyň bu basgançagyna metabolizmiň merkezi basgançagy ýa-da metabolizmiň *amfiboliki* basgançagy diýilýär. Şeýlelikde, üçkarbon turşy halkasy madda çalşyk hadysasynda bir wagtyň özünde iki funksiýany, ýagny katabolizm we anabolizm funksiýany ýerine ýetirýär.

1-nji çyzgy



1-nji çyzgydan görnüşi ýaly proteinleriň, polisaharidleriň we lipidleriň katabolizminde iki esasy ugry bellemeklik zerurdyr: özboluşly we onuň umumy ugurlary. Aminoturşularyň, monosaharidleriň, gliseriniň we ýag turşularyň piruwata ýa-da asetil-KoA öwürülişleri biri-birine meňzeş bolman, her haýsy özboluşly, şol birleşme üçin mahsus bolan ugurlar bilen geçýärler. Piruwatyň okis-

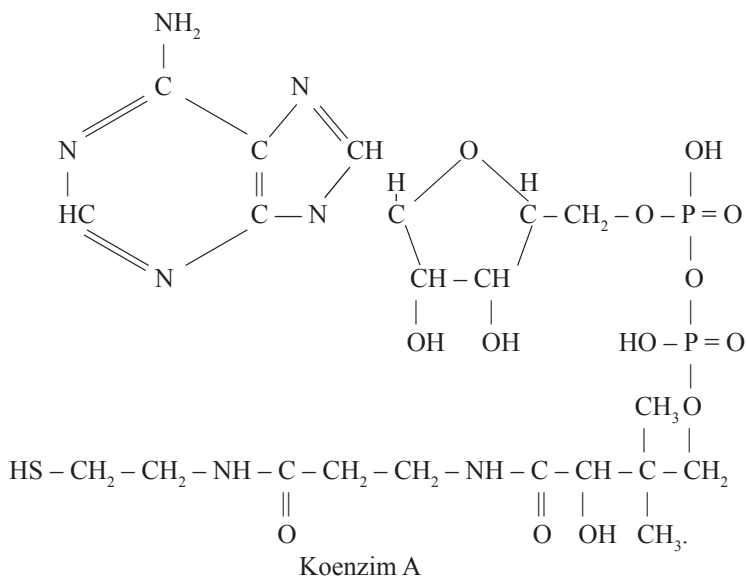
lenme dekarboksilirleşmegi bilen asetil-KoA öwrülmeği we asetil-KoA hem Krebsiň halkasynda suwa we kömürturşy gazyna dargaýşy katabolizmiň umumy ugrudyr.

Katabolizmiň özboluşly ugrunda her bir aminoturşy üçin, dine şol aminoturşa mahsus bolan ugur boýunça piruwada ýa-da asetil-KoA öwrülýär. Asetil-KoA-nyň hem soňky maddalara (CO_2 , H_2O) dargamagynda, piruwat haýsy birleşmeden, ýagny monosaharidlerden, aminoturşulardan ýa-da gliserinden emele gelendigini beden tapawutlandyрмаýar. Piruwatyň çeşmesine garamazdan onuň okislenme dekarboksilirleşmeşi birmeňzeş geçýär. Şeýle hem asetil-KoA-nyň dargaýşyny görkezmek bolar. Beden asetil-KoA-nyň dargaýşynda, onuň haýsy birleşmeden we nähili ýol bilen emele gelendigini saýgarmaýar we ol hadysa hem birmeňzeş geçýär. Şonuň üçin hem piruwatyň we asetil-KoA-nyň dargaýşy ugurlaryna katabolizmiň umumy ugurlary diýilýär.

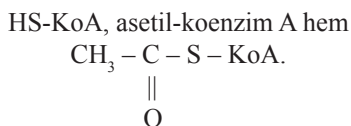
1.8. Asetil – KoA

Bedende esasy iýmit maddalaryň katabolizm ugry XX asyryň 30-njy ýyllarynda öwrenilip başlanýar. Bu meseläni anyklamakda O. Warburgyň, A. Sent-Dierdiniň, G. Krebsiň, S. Seweriniň we başgalaryň geçiren işleri giňden ýardam edendir. Şol işleriň esasynda proteinleriň, polisaharidleriň we lipidleriň bedende dargamaklygy bilen olaryň ählisi hem sirke turşusyny (CH_3COOH) emele getirmegine alyp barýar diýlip, nazary taýdan umumy netijä gelinýär. Emma tejribe barlaglaryň netijeleri öýjükdä, umuman, bedende sirke turşusy erkin ýagdaýda, CH_3COOH görnüşinde duş gelmeýär we onuň mukdary hem amaly taýdan nola deňdigini görkezdi. Soňra bedene (öýjüge) goýberilen sirke turşusy öýjük madda çalşygyna gatnaşmaýar. Şeýlelikde, nazaryýet pikirler özüniň tejribe tassyklanmasyny alyp bilmedi we netijede nazaryýet bilen tejribäniň arasynda gapma-garşylygyň döremegine getirdi. Bu mesele 1947–1950-nji ýyllar aralykda Lipman we onuň kärdeşleri tarapyndan geçirilen barlaglaryň netijesinde çözülýär. Lipman we onuň kärdeşleri bedende

sirke turşusy haýsy-da bolsa kiçi molekulýar, termostabil faktor bilen birleşen ýagdaýda döredilýändigini kesgitlediler. Şol birleşmede sirke turşusy asetil galyndy görnüşindedir. Alymlar ol termostabil maddany aýryp aldylar, onuň himiki gurluşyny öwrendiler we koferment A ýa-da koenzim A diýip atlandyrdylar:



Koenzim A gysgaldylan görnüşde KoA belgisi bilen hem bellenilýär. Onuň esasy wezipesi birleşmeleriň arasynda asetil galyndyny ýa-da asetil toparjygy gatnadyjy bolup hyzmat etmekden ybaratdyr. Gurluşy boýunça adenil turşusyndan, suwda ereýän wita-mini pantoten turşusyndan we tioetilaminden durýar. Tioetilamin sisteiniň dekarboksilirlenşen önümidir. Asetil toparjyk tioetilaminiň galyndysynyň SH-toparjygynyň üsti bilen, tioefir baglanyşyk bilen birleşýär we asetil-koenzim A emele getirilýär. Şeýlelikde, koenzim A gysgaldylan görnüşde şeýle bellenilýär:



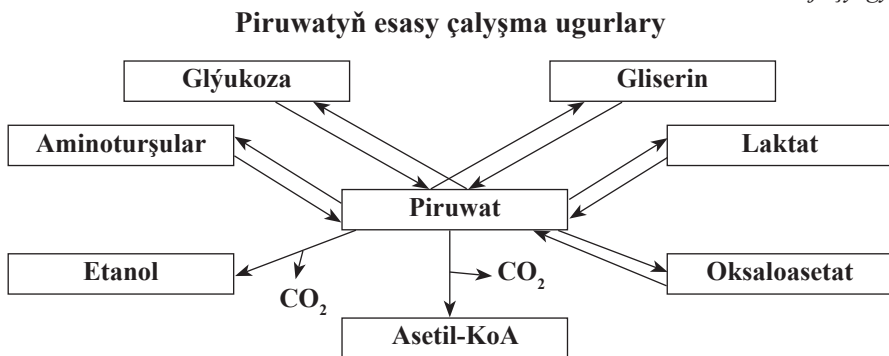
Proteinleriň, polisaharidleriň we lipidleriň bedende dargamagy netijesinde asetil-KoA emele geliş ýollary dürli-dürlüdür we şol sebäp-

den-de ol birleşmeleriň dargaýyş ugurlaryna katabolizmiň özboluşly ugurlary diýilýär. Bedende asetil-KoA-nyň asetil galyndysynyň komürturşy gazyna we suwa dargamaklygy, proteinlerden, polisaharidlerden we lipidlerden emele gelen asetil-KoA-nyň ählisi birmeňzeş, bir ýerde we bir ýol boýunça geçýär we olar tapawutlandyrylmaýar. Şonuň üçin hem asetil-KoA-nyň dargaýyş ugruna katabolizmiň umumy ugry diýilýär.

1.9. Piruwatyň okislenme dekarboksileşmesi

Ýokarky çyzgyda gorkezilişi ýaly monosaharidler, şol sanda glýukoza, gliserin we birnäçe aminoturşular, özleriniň katabolizminiň ikinji basgançagynda asetil-KoA öwrülmezinden öňürti piruwata öwrülýärler. Soňra piruwat okislenme dekarboksilirleşme reaksiýanyň netijesinde asetil-KoA öwrülýär. Şeýlelikde, bu hadysa hem katabolizmiň umumy ugrudyr (2-nji çyzgy).

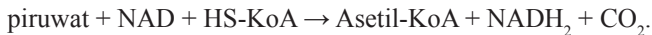
2-nji çyzgy



Çyzgydan görnüşi ýaly piruwat aminoturşularyň, glýukozanyň we gliseriniň dargaýyşynda emele gelýär we olaryň döreyşine hem gatnaşýar. Haýwan bedeniniň birnäçe dokumalarynda, ol dokumalaryň ýokary işjeňleşmeginde döreyän kislorod ýetmezçiliginde, şol sanda myşsanyň güýçli we dowamly ýygrylmagynda, glýukozanyň dargamagynda emele gelen piruwat okislenip ýetişmän laktata öwrülýär. Laktat madda çalyşgynyň petigidir we ondan çykalga diňe piruwata öwürlmeklik bilen mümkindir. Birnäçe kiçi bedenlerde, şol sanda spirt-

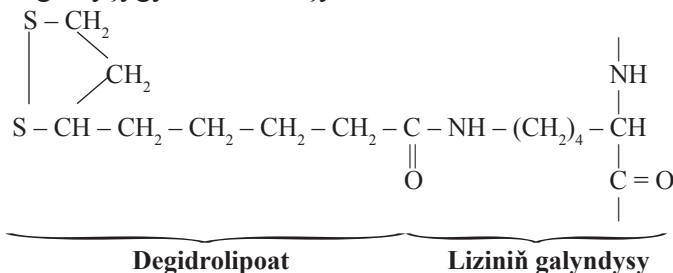
leme turşamany döredýän kiçi bedenlerde piruwat dekarboksilirleşip etil spirtine hem öwrülýär. Piruwaty karboksirleşme reaksiýanyň netijesinde oksaloasetata we onuň üsti bilen hem malata öwürlmeklik mümkinçiligi-de bardyr. Oksaloasetat we malat öýjük madda çalşygyny geçirmeklikde iň bir görnükli ýollary eýeleýärler.

Kislorodly ýaşayan bedenleriň ähli dokumalarynda, umuman, bütinleý piruwatyň çalşygy, onuň okislenme dekarboksilirleşmesi bilen baglanyşyklydyr. Piruwatyň okislenme dekarboksilirleşmesini umumy we jemleýji görnüşde şeýle ýazmak bolar:



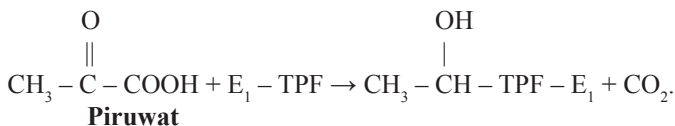
Emma bu hadysa köp fermentli toplanma bolan piruwatdegidrogenaza ferment ulgamynyň gatnaşmagynda örän çylşyrymly geçýär. Şu reaksiýanyň geçişinde piruwatyň karboksil toparjygy kömürturşy gaz görnüşinde boşayar we onuň asetil galyndysy bolsa asetil-KoA-nyň düzümine girýär (3-nji çyzgy).

Piruwatdegidrogenaza toplanmanyň düzümine üç ferment we birnäçe koferment toparjyklary girýär: piruwatdekarboksilaza (E_1), lipoatasetiltransferaza (E_2) we lipoamiddegidrogenaza (E_3). Kofermentler: tiaminpirofosfat (TPF), FAD, NAD, HS-KoA we lipoat. Şu ýokarda görkezilen fermentler we koferment toparjyklary birleşip ferment toplanmasyny döredýär we özüniň ölçegi boýunça ribosomyň ölçeginden-de ýokary bölejikdir. Molekulýar agramy 7-10 million daltona deňdir. Piruwatdekarboksilazanyň (E_1) kofermenti tiaminpirofosfat, lipoatasetiltransferazanyň (E_2) düzümine degidrolipoat we lipoamiddegidrogenazanyň (E_3) düzümine hem FAD girýär. Degidrolipoat disulfid toparyny saklaýan halkadan we gapdal zynjyrdan durýar we özüniň karboksil toparjygy bilen, fermentiň peptid zynjyryndaky liziniň galyndysyndaky E-amino toparjygynyň üsti bilen amid baglanyşygy bilen birleşýär:

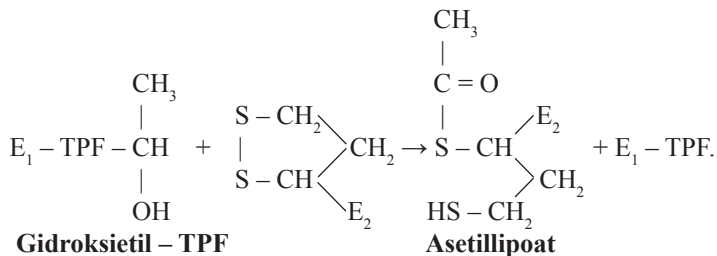


Umuman, hadysa 5 basgançak boýunça geçýär:

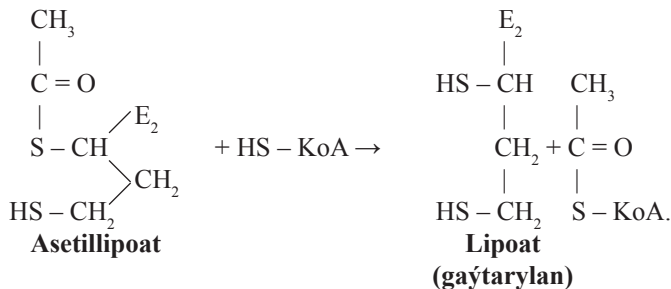
1. Piruwat piruwatdekarboksilaza (E_1) fermentiň düzümindäki tiaminpirofosfat bilen täsirleşýär we tiaminpirofosfatyň gidroksietil önümi emele gelýär:



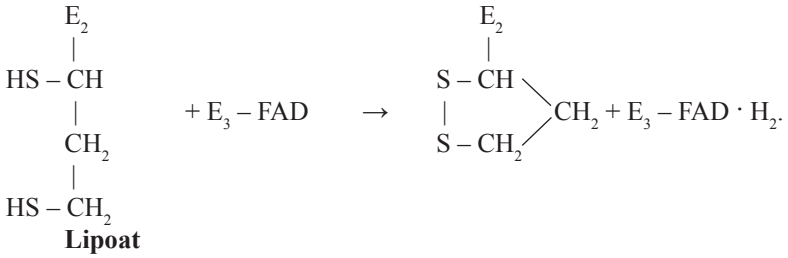
2. Piruwatdekarboksilazanyň düzümindäki tiaminpirofosfat bilen baglanyşykly gidroksietil galyndy şol fermentiň täsirinde lipoatasetiltransferazanyň (E_2) düzümindäki okislenen görnüşindäki lipoata geçirilýär. Netijede asetil galyndy döreyär we asetiltioefirli lipoatyň gaýtarylan görnüşini emele getirýär:



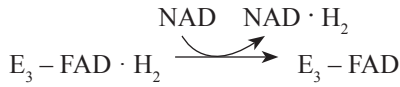
3. Lipoatasetiltransferazanyň gatnaşmagynda onuň düzümindäki asetil galyndy HS-KoA geçirilýär we doly gaýtarylan, ditiol görnüşde fermentiň lipoil toparjygy dikeldilýär:



4. Gaýtarylan lipoatasetiltransferaza (degidrolipoilasetiltransferaza – E_2) lipoamiddegidrogenazanyň (FAD kofermenti) gatnaşmagynda okislendirilip wodorodyň iki atomy FAD-a geçirilýär:

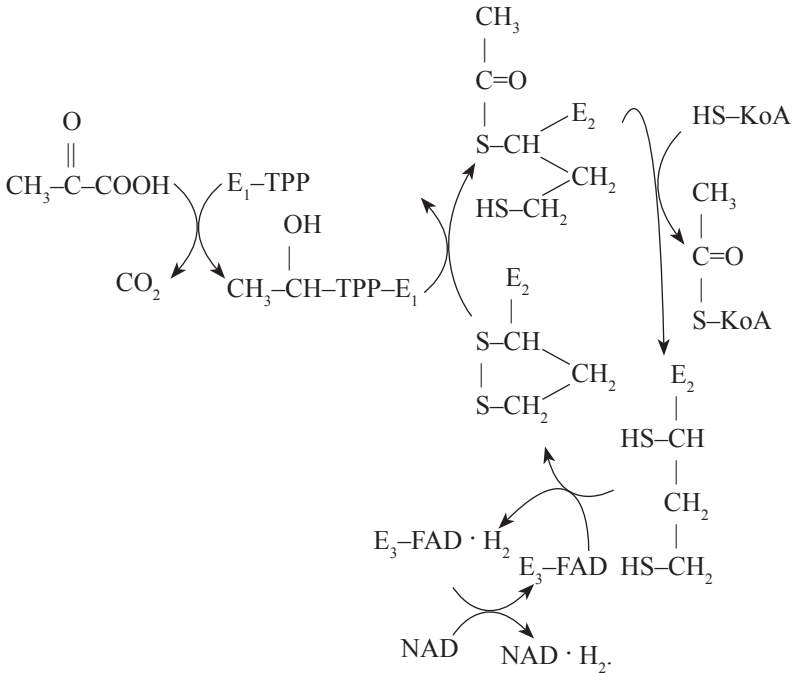


5. Gaýtarylan $FAD \cdot H_2$ iki wodorod atomyny NAD -a berip oksidlenen görnüşine geçýär:



3-nji çyzgy

Piruwatnyň oksidlenme dekarboksilirlleşmesi



B_1 witaminiň (tiaminiň) ýetmezçiliginde bedende piruwatdehidrogenaza toplanmasy döremeýär we netijede piruwatnyň dekar-

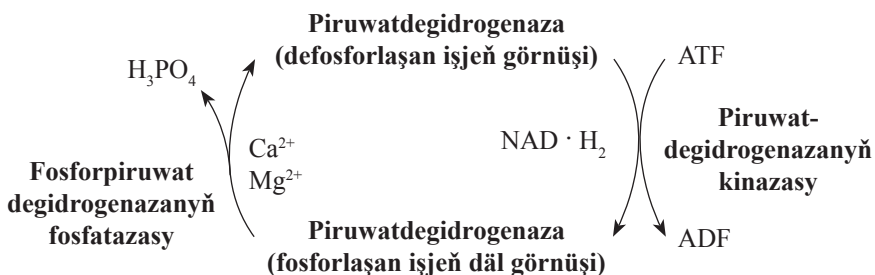
boksilirleşme hadysasy togtadylýar. Bedende, esasan-da beýni dokumasynda, energiýa ýetmezçiligine getirýär. Sebäbi beýniniň esasy energiýa çeşmesi uglewodlaryň, şol sanda piruwatyň kislorodly okislenme ýoludyr we şonuň üçin-de beri-beri keseline alyp barýar.

1.10. Piruwatyň okislenme dekarboksilirleşmesiniň sazlaşygy

Piruwatyň okislenme dekarboksilirleşmesi bedende iň bir esasy energiýa öndüriji birleşme bolan asetil-KoA-nyň döremegi bilen baglanyşykly hadysa bolany üçin, piruwat uglewodlaryň, lipidleriň we aminoturşularyň dargaýşynda esasy birleşme bolanlygy sebäpli, bu hadysa ýokary derejede sazlaşykly geçýän hadysadyr. Hadysanyň sazlaşygy piruwatdegidrogenaza ferment toplanmasynyň üsti bilen üpjün edilýär. Eger-de mitohondriýada esasy energiýa ýygnaýan birleşme, ATF-iň mukdary ýokary bolsa, energiýa öndüriji birleşme asetil-KoA-nyň hem mukdary ýeterlik derejede ýokarydyr. Şonuň üçin hem asetil-KoA-nyň döremegi, şol sanda piruwatdan hem togtadylýar. Şeýlelikde, ATF piruwatdegidrogenazanyň položitel modulýatorydyr. Kinaza piruwatdegidrogenazanyň işjeň merkezindäki serini fosforlaşdyrmak üçin ATF ulanyp, fermentiň işjeň bolmadyk görnüşi bolan fosfopiruwatdegidrogenaza öwürýär.

Eger-de öýjükde ATF-iň mukdary peselse, işjeň däl görnüşi işjeňleşýär. Bu ýagdaý piruwatdegidrogenazany ingibirleşdirýän, onuň işjeň merkezindäki fosfat toparjygy suwlaşdyrma ýoly bilen aýyrmaklygyň netijesinde geçýär. Ol reaksiýa fosfopiruwatdegidrogenazanyň fosfatazasy tarapyndan katalizleşdirilýär. Fermentiň işjeňligine kalsiýniň iony täsir edýär. Piruwatdegidrogenazanyň kinazasy we fosfopiruwatdegidrogenazanyň fosfotazasy piruwatdegidrogenaza toplanmanyň düzümine girýär. Şeýlelikde, piruwatdegidrogenaza ägirt uly ferment toplanmadyr (3-nji çyzygy).

Piruwatdegidrogenazanyň işjenliginiň sazlanýş mehanizmi



1.11. Krebsiň üçkarbon turşy halkasy

1935-nji ýylda Sent-Dýordi owradylan myşsa az mukdarda suksinat ýa-da fumarat goşulsa, owradylan dokumanyň kislorod siňdiriş ukyplylygynyň birnäçe esse artýandygyny anyklady. Bu barlagyň netijesi Gans Krebsiň ünsüni özüne çekýär we ol alym bu hadysany zygiderli we çuňňur öwrenmäge başlaýar. Geçirilen barlaglaryň esasynda Krebs 1937-nji ýylda şu aşakdaky netijelere gelýär:

1. Owradylan myşsa suksinat, fumarat, malat, oksaloasetat, α -ketoglutarat, sitrat, izositrat we sis-akonitat ýaly iki- we üçkarbon turşulary goşulsa, şol goşulan turşularyň okislenmegi üçin zerur bolan kislorodyň mukdaryndan birnäçe esse köp mukdardaky kislorody şol üwelen dokuma siňdirýär.

2. Owradylan dokuma ýokarda görkezilen iki- we üçkarbon turşulardan başga, şunuň ýaly turşular goşulsa beýle netije ýüze çykmaýar.

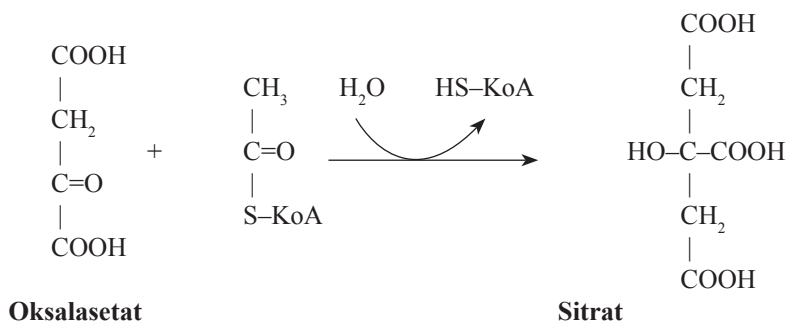
3. Eger-de owradylan dokuma suksinaty fumarata okislendirýän suksinatdegidrogenaza fermentiň inhibitory malonat goşulsa, owradylan dokuma kislorod sindiriş hadysasyna ýardam edýän ýokarky iki- we üçkarbon turşularyň haýsysynyň goşulandygyna garamazdan, ol gurşawda madda okislenme hadysa peselýär. Gurşawda hem sitratyň, suksinatyň we α -ketoglutaratyň mukdarlary ýokarlanýarlar.

Şu barlaglardan alnan maglumatlara esaslanyp, Krebs şeýle netijä gelýär: ýokarda atлары tutulan iki- we üçkarbon turşularyň

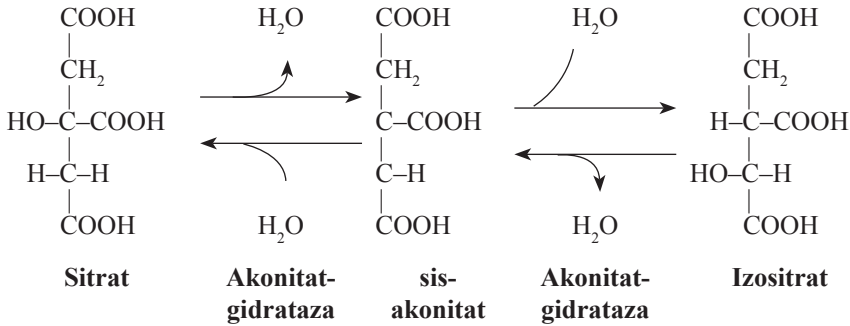
gatnaşmagynda, owradylan dokumada madda dargamagy bilen baglanyşykly haýsy-da bolsa bir içki birleşmäniň okslenmesi üpjün edilýär we ol hadysa özüniň geçişi boýunça hem ýapyk hadysadyr. Krebsiň pikirine görä, piruwatyň dargamagyndaky döreyän endogen birleşme hem sirke turşusydyr diýip çak edýär. Soňra iki- we üçkarbon turşularyň gurluş formulalaryny ulanyp, sirke turşusynyň suwa we kömürturşy gazyna dargaýyş hadysasynyň himiki çyzgysyny işläp düzýär we ol şekili sitrat halkasy diýip atlandyrýar. Geçen asyryň ellinji ýyllarynda bu hadysa gowy öwrenilýär, oňa gatnaşýan fermentler we beýleki maddalar açylýar. Limpan tarapyndan bu hadysa sirke turşusy gatnaşman, onuň işjeň görnüşi asetil-KoA-nyň gatnaşyandygy görkezilýär.

Şeýlelik bilen ýaşasýň iň bir wajyp hadysasynyň biriniň molekulýar geçiş ýoly anyklanýar we 1953-nji ýylda Krebs bilen Limpana Nobel baýragy berilmeklik bilen tamamlanýar. Bu hadysa ýapyk geçýän halka görnüşindedir. Sonun üçinde bu hadysa sitrat halkasy, üçkarbon turşy halkasy ýa-da diňe Krebsiň halkasy hem diýilýär. Bu hadysanyň janly-jandarlar da we ähli dokumalarda duş gelýändigligi üçin we madda çalşygynda esasy iýmit maddalaryň, ýagny polisaharidleriň, lipidleriň we proteinleriň soňky maddalara çenli harçlanýan ýeri bolandygy üçin madda çalşygynyň «gazany» hem diýilýär. Bu hadysanyň öýjükde geçýän ýeri hem mitohondriýadyr.

Hadysa sekiz basgançak boýunça geçýär we asetil-KoA-nyň asetil galyndysy oksaloasetata birleşip sitraty emele getirmek bilen başlaýar. Reaksiýa sitratsintaza tarapyndan katalizleşdirilýär:



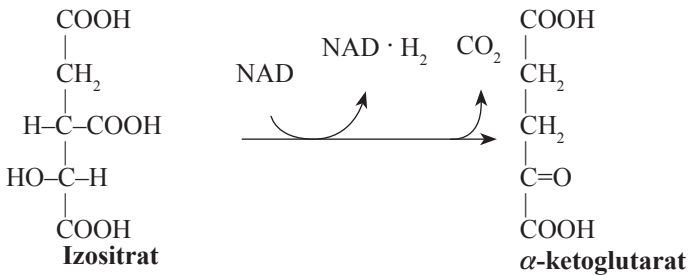
Emele gelen sitrat akonitatgidrataza fermentiň katalizleşdirmeginde sis-akonitatyň üsti bilen izositrata öwrülýär:



Hadysa suwuň gaýdymly birleşmegi bilen üpjün edilýär:

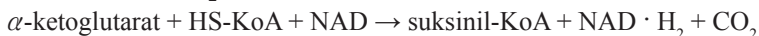


Indiki özgerişmede izositrat izositratdehidrogenaza ferment tarapyndan oksidlendirilýär we dekarboksilirlenýär. Netijede izositrat α -ketoglutarata öwrülýär we kömürturşy gazy hem-de iki wodorod atomy $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ görnüşinde boşýar:



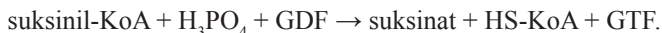
Izositratdehidrogenaza özüniň kofermentine görä iki görnüşdedir: NAD-garaşly we NADP-garaşly izositratdehidrogenaza. Mitochondriýada iki görnüşde duş gelýär, emma köp mukdary NAD-garaşly izositratdehidrogenazadyr. Fermentiň işjeňligi üçin Mg^{2+} we Mn^{2+} ionlary zerurdyr. NAD-garaşly izositratdehidrogenaza allosteriki fermentidir we aktiwator bolup ADF çykyş edýär.

Emele gelen α -ketoglutarat okislenme dekarboksilirleşme reaksiýasynyň netijesinde suksinil-KoA we CO_2 dargaýar, iki wodorod atomy hem $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ görnüşinde aýrylýar:

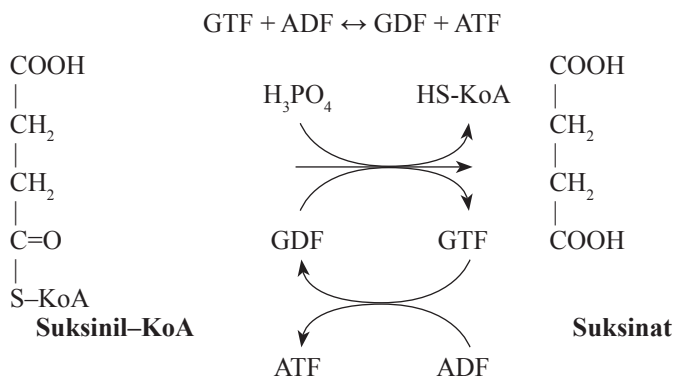


Bu hadysa piruwatyň okislenme dekarboksilirleşmesi ýaly örän çylşyrymly geçýän reaksiýadyr. Katalizleşdirýän fermenti α -ketoglutaratdehidrogenaza, piruwatdehidrogenaza ýaly çylşyrymly ferment toplanmasydyr. Ol toplanmanyň düzümine üç özboluşly ferment girýär we piruwatdehidrogenazanyň düzümine girýän dürli kofermentler (tiaminpirofosfat, HS-KoA, Mg^{2+} , NAD, FAD we lipoat) hem girýärler.

Suksinil-KoA makroergiki birleşmedir. Onuň tioefir baglanyşygynyň suwlaşmasy energiýa aýrylmaklyk bilen geçýär. Suksinil-KoA-da HS-KoA boşamagynda, aýrylyp çykýan energiýa guanozindifosfatyň (GDF) fosforlaşyp guanozintrifosfat (GTF) görnüşinde toplanmagyna alyp barýar:

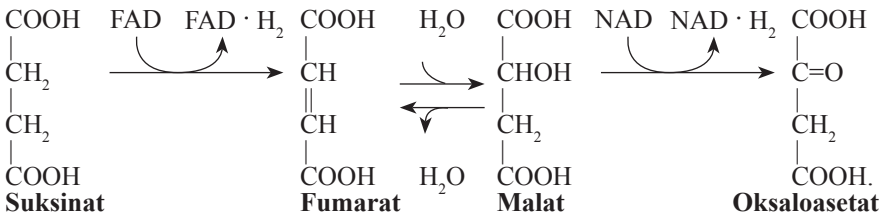


Hadysany katalizleşdirýän fermenti suksinil-KoA-sintaza suksinil-KoA-dan suksinaty boşatmak bilen birlikde GTF-iň substrat fosforlaşma ýoly bilen döremegini hem berjaý edýär. GTF-däki makroergiki fosfat soňundan ADF berilýär:



Hadysanyň indiki basgançagynda suksinat dehidrirleşmek bilen fumarata öwürülýär. Özgerişme suksinatdehidrogenaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Fermentiň kofermenti FAD bolup durýar.

Fumarat gaýdymly suwy (gidratirleşmek) birleşdirmek bilen, fumaratgidrataza fermentiniň täsirinde alma turşa (malata) öwrülýär. Ol ferment 4 subbirlikden durýar we oňa koferment gatnaşmaýar. Iň ahyrky basgançakdaky hadysasy NAD-garaşly malatdegidrogenaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Netijede malat oksaloasetata öwrülýär:

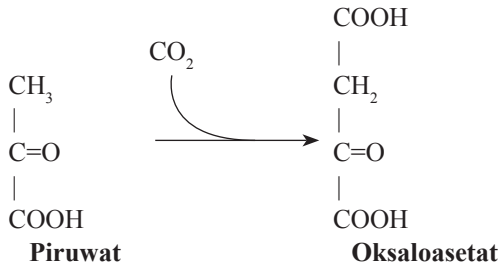


Krebsiň üçkarbon halkasynyň jemini jemleseň, bu ýapyk halka görnüşinde geçýän hadysanyň netijesinde asetil-KoA-nyň asetil galyndysy dargap kömürtuşy gazyň iki molekulasyny we dört ýerde wodorodyň ikisi, jemi 8 wodorod atomy aýrylýar. Onuň ikisi bir ýerde gaýtarylan FAD-H_2 görnüşinde we beýlekeleri üç ýerde gaýtarylan NAD-H_2 görnüşinde aýrylýar.

1.12. Krebsiň üçkarbon turşy halkasynyň sazlaşygy

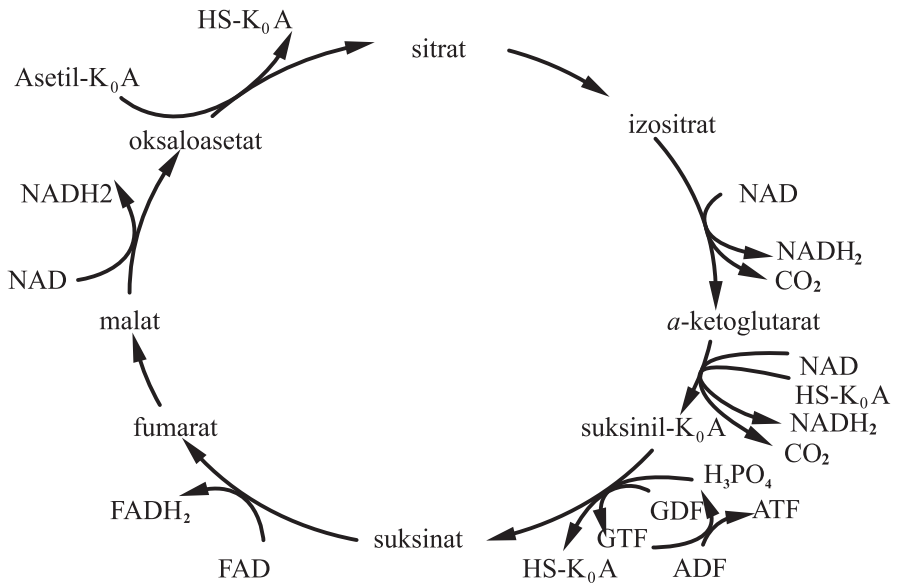
Ähli hadysalarda bolşy ýaly sitrat halkasynda sazlaşygy hadysanyň başyny başlan reaksiýanyň tizligini üýtgemeklik bilen umumy hadysa sazlaşdyrylýar. Şeýlelikde, sitratsintetazanyň reaksiýasynyň tizliginiň üsti bilen sazlaşdyrma hadysa berjaý edilýär. Ol fermentiň işjeňligi, reaksiýa gatnaşan asetil-KoA we oksaloasetatyň mukdaryna baglydyr. Öz gezeginde asetil-KoA-nyň mukdary piruwatdegidrogenaza ferment ýygnaşygynyň işjeňligi bilen baglanyşyklydyr.

Oksaloasetat öz gezeginde piruwatdan, onuň karboksirleşmegi bilen emele gelýär:



Bu reaksiýa piruwatkarboksilaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Ol örän çylşyrymly fermentdir, molekulýar agramy 650000-e deňdir, düzümi 4 subbirlikden gurulýar we her subbirlige biotin toparjygy girýär. Fermentiň položitel modulýatory bolup asetil-KoA çykyş edýär. Şeýlelikde, öýjükde asetil-KoA mukdary köpelse fermentiň işjeňligi ýokarlanýar we sitratsintazanyň substratynyň mukdarynyň artmagyna alyp barýar.

Sitratsintetazanyň işjeňligine suksinil-KoA-nyň mukdary hem belli bir derejede täsir edýär. Onuň mukdarynyň köpelmegi fermentiň ingibirleşmegine alyp barýar. Umuman, öýjükde piruwatyň, asetil-KoA-nyň, laktatyň mukdary belli bir derejede saklanýlar. Sebäbi



4-nji çyzgy. Krebsiň üçkarbon turşy halkasynyň umumy şekili

olaryň çalyşmalary bilen baglanyşykly ähli hadysalar özara sazlaşyp geçýärler (4-nji çyzgy).

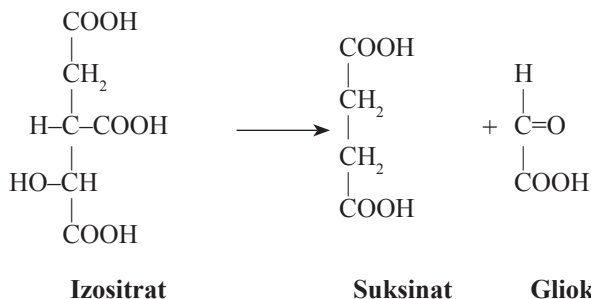
Sitrat halkanyň sazlaşygynda izositratdegidrogenazanyň belli bir ähmiýeti bardyr. Şol sanda gaýtarylan NAD we NADP fermentiň otrisatel modulýatory bolup täsir edýärler. Ýene-de bir bellemeli zat, ol hem halkadaky birnäçe birleşmeleri başga hadysalary üpjün etmek üçin-de harçlandyrylýar. Şeýle ýagdaýda halkanyň gabadyny doldurmakda piruwatkarboksilazanyň ähmiýeti uludyr. Emma bu fermentiň önümi – oksaloasetatyň mukdary mitohondiyada örän pesdedir we madda çalşygynyň şertlerine baglydyr.

1.13. Krebsiň üçkarbon turşy halkasynyň anabolizmde ähmiýeti

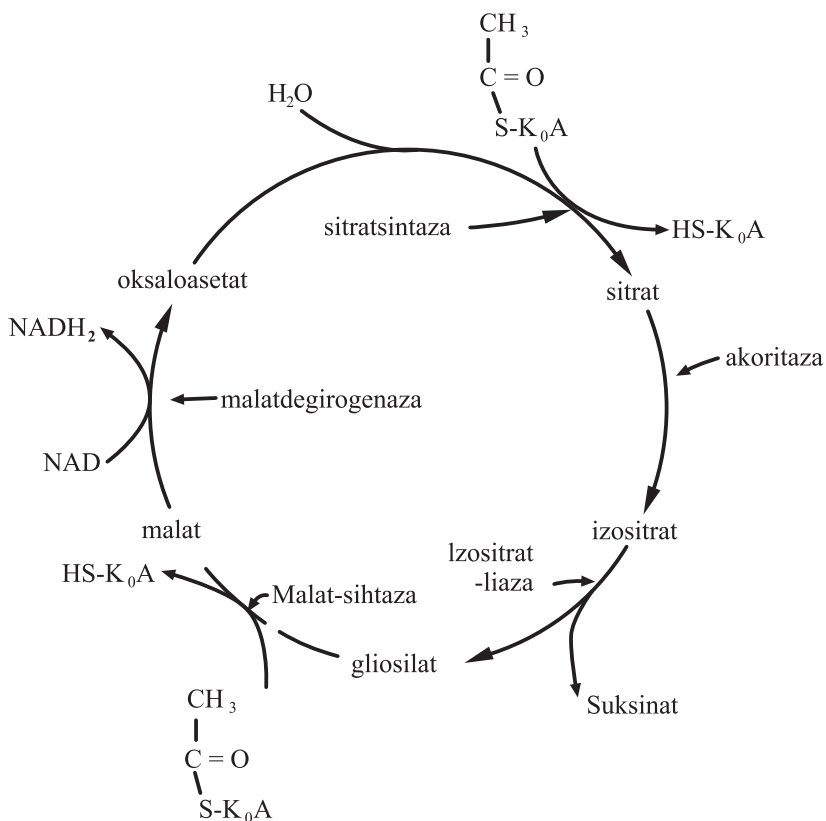
Bu madda çalşyk halkasy aralyk çalyşmanyň merkezi basgançagydyr. Bu hadysa bir wagtyň özünde katabolizmde iň soňky, tamamlajy basgançak bolsa, anabolizmde başlangyç basgançakdyr, ýagny polisaharidleriň, protein molekulalarynyň we lipid toplanmalarynyň monomer birliklerini (aminoturşulary, monosaharidleri, gliserin we ýag turşularyny) emele getirmekde madda çeşmesi bolup hyzmat edýär. Şu nukdaýnazardan seredilende, sitrat halkanyň birnäçe aralyk birleşmeleri, goşmaça hadysalara-da gatnaşmalarynda, halkadan çekilip aminoturşularyň, monosaharidleriň we beýleki birleşmeleriň döremegini üpjün etmeklige gatnaşýarlar. Esasan-da α -ketoglutarat, suksinat we oksaloasetat aminoturşularyň döremegine, suksinil-KoA-gemoglobiniň we oksaloasetat hem fosfoenolpiruwatyň üsti bilen monosaharidleriň we gliseriniň döremegine gatnaşýarlar.

Ösümlüklerde we birnäçe kiçi bedenlerde sitrat halkasyna belli bir reaksiýa girizilmeginiň netijesinde halkada asetil-KoA-dan uglewodlaryň döremegine gatnaşýan suksinatyň molekulasy döredilýär. Sitrat halkanyň şeýle özgerişen görnüşine **glioksilat halkasy** diýilýär. Bu halkada asetil-KoA oksaloasetat bilen birleşip sitratsintetazanyň täsirinde sitrat emele getirilýär. Sitrat hem akonitazanyň täsirinde izositrata öwrülýär. Izositrat izositratdegidrogenazanyň

katalizleşdirmegindäki dekarboksilirleşme özgerişme gatnaşmaýar. Emma başga bir fermentiň – izositratliazanyň katalizleşdirilmeginde izositrat suksinata we gliksilata dargaýar:

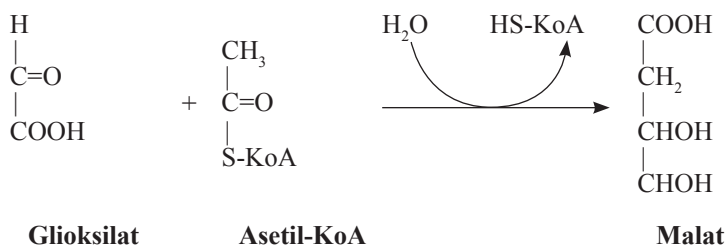


Gliksilat soňra asetil-KoA-nyň molekulasy bilen birleşip malata öwrülýär. Öwürliş malatsintetaza tarapyndan katalizleşdirilýär

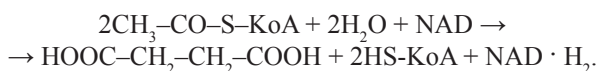


5-nji çyzgy. Gliksilat halkanyň şekili

(5-nji çyzgy). Sitrat halkasyna mahsus bolan malat okislenip oksaloasetata öwrülýär:



Hadysanyň jemini şeýle görkezmek bolar:



1.14. Bedende okislenme – gaýtarma hadysalary (dokuma dem alşy)

Janly-jandarlarda kislorodyň gatnaşmagynda, okislenme hadysalarynyň netijesinde, organiki birleşmeleriň dargadylyp bedenden kömürturşy gazy we suw görnüşinde çykarylmagyna dokuma dem alşy diýilýär. Dokuma dem alşynyň derejesi dürli agzalarda we dokumalarda dürli-dürlüdür (3-nji tablisa).

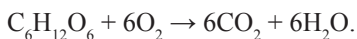
3-nji tablisa

Agzalarda we dokumalarda kislorod siňdirilişiniň ähmiýeti (sagatda 1 mg gury dokumanyň mkl O₂ siňdirilişi)

Dokuma	O ₂ , mkl	Dokuma	O ₂ , mkl
Gözüň retina gabygy	31	Öýken	8
Böwrek	21	Ýatgy	7
Bagyr	15	Garynasty mäs	6
Galkan görnüşli mäs	13	Ýürek (dynç wagtynda)	5
Beýniniň gabygy	12	Süňk myşsasy (dynçlykda)	3
Gipofiz	12	Deri	0,8
Böwreküsti mäs	10	Gözüň hrustaligi	0,5
Süňk ýiligi	9		

Dokuma dem ašsynyň netijesinde bedene iýmit bilen düşýän ähli organiki birleşmeler, sol sanda uglewodlar, proteinler we lipidler, okislenme hadysasynyň üsti bilen termodinamiki taýdan durukly birleşmeler – kömürturşy gazyna we suwa çenli dargap harçlanýar.

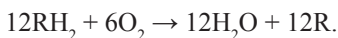
Glýukozanyň bedende dargaýşyna seredeliň:



Bu umumy deňleme. Emma hakykatdan glýukozanyň bedende dargamagy iki umumy ugurlar bilen geçýär. Ilki glýukoza kislorodyň gatnaşmazlygynda degidrirleşip kömürturşy gazyna dargaýar:



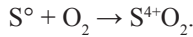
Glýukozanyň degidrirleşmesiniň netijesinde gaýtarylan birleşme emele gelýär. Soňra ol gaýtarylan birleşme kislorod bilen okislenip suw emele gelýär:



Şeýlelikde dokuma dem ašsında siňdirilýän kislorod organiki birleşmäniň wodorod atomyny okislendirip suwy emele getirýär. Kömürturşy gazy okislenýän birleşmäniň uglerod atomynyň, şol birleşmedäki kislorodyň hasabyna emele gelýär.

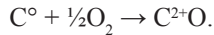
1.15. Okislenme – gaýtarma hadysalary barada düşünje

Okislenme hadysasy himiýa ylmyňyň bütinleý dowamynda özüne alymlaryň ünsüni çekip gelipdir. XVIII asyrdan kislorodyň açylmagy bilen, şol elementiň gatnaşmagynda geçýän özgerişmeleri okislenme hadysalary diýlip düşündirilýär. XIX asyryň aýagynda W. Ostwald okislenme hadysany erginde öwrenmek bilen netijä gelýär, ýagny okislenme özgerişme mydama okislenýän maddanyň položitel walentliginiň artmaklygyna alyp barýar. Dogrudan-da, okislenme hadysanyň netijesinde okislenýän maddanyň položitel walentligi köpeliýär. Meselem: kükürt okislenip, onuň ikili oksidi emele gelýär:

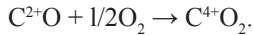


Kükürt nol walentlilikden 4 položitel walentlilige öwrülýär.

Ýa-da ýene bir mysal:



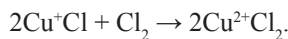
Soňra



Uglerod ilki nol walentlilikden uglerodyň oksidinde iki položitel walentli ýagdaýa geçýär. Soňra ýene-de okislenip uglerodyň ikili oksidinde 4 položitel walentli bolýar.

Okislenme hadysa gatnaşýan elementleriň atomlarynyň položitel walentliginiň artmaklygy, ol elementiň atomynyň özgerişmäniň netijesinde özüniň walentlik elektronlaryny ýitirmekleri bilen baglydyr. Şeýlelikde, okislenme hadysasy maddanyň elektron ýitirmegidir. Okislenýän maddadan aýrylan elektron beýleki bir, ikinji madda birleşýär, oňa gaýtarma hadysasy diýilýär. Şeýlelikde, reaksiýanyň netijesinde bir birleşmäniň molekulasyndan ikinji birleşmäniň molekulasyňa elektronlaryň geçirilmekleri bilen geçýän hadysalara **okislenme-gaýtarma** hadysasy diýilýär.

Okislenme hadysa diňe kislorodyň gatnaşmaklygy bilen geçmän, başga elektrotrisatel elementleriň gatnaşmaklarynda hem geçýär:



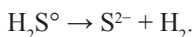
Misiň zakis duzy onuň okis duzuna okislendi. Mis bir položitel walentlilikden iki položitel walentlilige geçdi, ýagny misiň atomy bir elektron ýitirdi, ol elektronlaryň **akseptory** (kabul ediji) bolup hloryň atomy çykyş etdi. Şu okislenme-gaýtarma hadysasy hlor okislendirişi (elektronyň akseptory) we misiň atomy gaýtaryjy (elektronyň donory) bolup çykyş etdiler. Netijede mis okislenýär, hlor bolsa gaýtarylýar.

Şunuň bilen birlikde okislenme hadysasy elektro-himiki nukdaý-nazardan birleşmaniň elektron ýitirmegidir. Elektron bermeklik göni bir elementiň atomyndan ikinji bir elementiň atomyna geçirmeklik bilen hasyl bolýar:



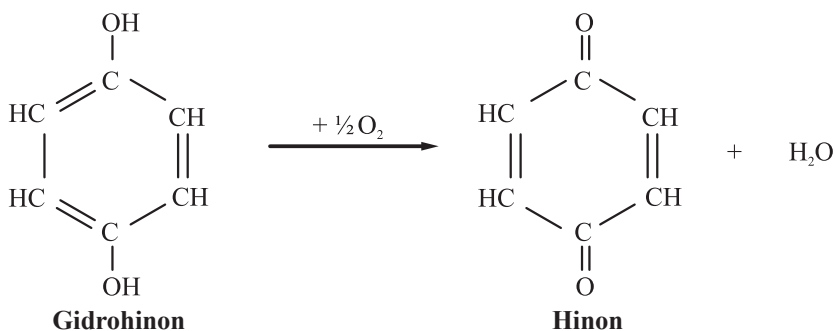
Bu hadysada misiň atomy okislenýär (gaýtaryjy) we demriň atomy gaýtarylýar (okislendiriji).

Elektron ýitirmeklik wodorod atomyny birleşmeden aýyrmaklyk (*degidrirleşme*) bilen hem geçýär:

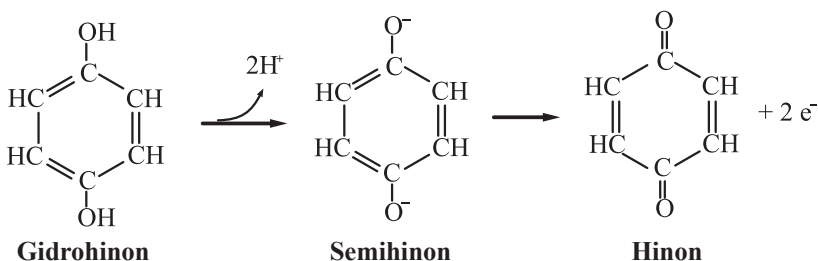


Kükürt elektrony ýitirýär (okislenýär) we proton hem şol elektrony kabul edip wodoroda gaýtarylýar.

Organiki birleşmeler, köplenç, degidrirleşme bilen okislenýärler. Mysal hökmünde gidrohinonyň hinona okislenmegini getirip bolar:



Bu hadysa iki basgançakda geçýär. Ilki turşynyň dissosiasiasy ýaly aralyk, durnuksyz birleşme (semihinon) emele gelýär. Semihinon hem elektrony ýitirip okislenýär:



Elektronlaryň okislenýän birleşmeden jübütleşen elektron proton bilen birleşip, gidrid-iony (H^-) görnüşinde hem getirilmekligi mümkindir.

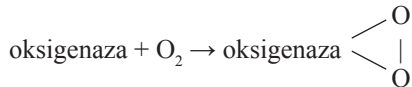
Şeýlelikde, okislenme hadysa diňe okislenýän birleşme kislorodyň ýa-da haýsy-da bolsa başga bir elektrotrisatel elementiniň

atomynyň birleşmegi bilen (himiki nukdaýnazardan seredilende) geçmän, birleşmäniň degidrirleşmegi ýa-da gidrid ionlaryň aýrylmaklary bilen üpjün edilýär.

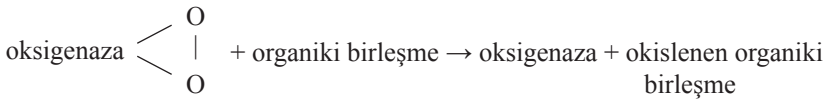
1.16. Bedende okislenme reaksiýalaryň geçişi

Bahyň perekis nazaryýeti. 1897-nji ýylda A.N.Bah bedende okislenme hadysalaryň geçişi baradaky garaýyş bilen çykyş etdi. Bu nazaryýete görä bedende organiki birleşmeler göni kislorodyň gatnasmagynda okislenýärler. Emma dem alyş agzalaryň üsti bilen bedene düşýän howadaky molekulýar kislorod inert birleşmedir we sonuň üçin hem molekulýar kislorod bedende işjeňleşýär. Şol sebäpden-de bu nazaryýete kislorodyň işjeňleşiş nazaryýeti hem diýilýär. A.N.Bahyň pikirine görä, bedende ýeňil okislenýän birleşmeler bardyr. Ol birleşmeleri Bah oksigenazalar diýip atlandyryr. Häzirki wagtyň düşüňjesi boýunça ol birleşmeler fermentlerdir.

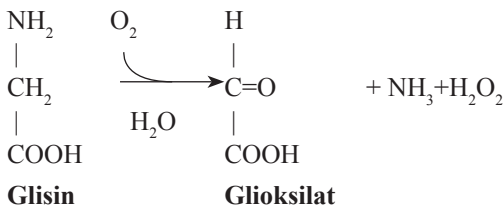
Oksigenazalar molekulýar kislorod bilen birleşip perekis oksigenazany emele getirýär:



Perekis oksigenaza soňra organiki birleşmäni okislendirýär:

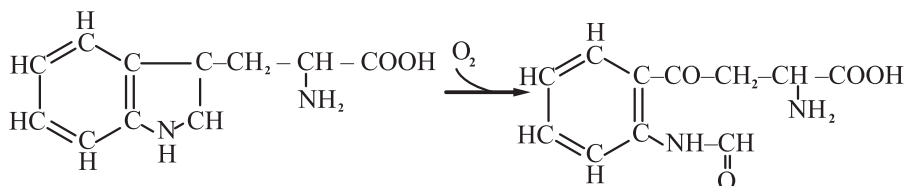


Meselem, glisiniň ökislenme dezaminirleşmesini glisinoksidaza molekulýar kislorodyň gatnasmagynda katalizleşdirýär:



Bu hadusa wodorodyň perekisiniň emele gelmekligi bilen geçýär. Sol sebäplere görä-de perekis nazaryýeti hem diýilýär.

Triptofanyň okislenmesi hem molekulýar kislorodyň gatnasma-gynda geçýär:



Hadysa triptofanoksigenaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Triptofanhoksigenaza we glisinoksigenaza molekulýar kislorody işjeňleşdirýän oksigenazalardyr.

W.I. Palladiniň nazaryýeti. Bu nazaryýetiň nukdaýnazarýndan öýjükde organiki birleşmeleriň okislenmesi kislorodsyz (anaerob) ýagdaýda geçýär. Okislenme hadysa hem okislenýän birleşmäniň degidrirleşdirilmesi bilen berjaý edilýär. Okislenýän birleşmeden (substratdan) elektron wodorod atomy gornüşinde aýrylýar. Bu hadysasy kiçi molekulýar organiki birleşmeleriň (hromogenleriň) gatnaşmaklarynda geçýär. Ol birleşmeler okislenýän maddadan elektronlary we protonlary almak bilen gaýtarylan görnüşine geçýärler. Şeýle birleşmelere elektronlary we protonlary aralyk kabul edijiler diýilýär. Bedende organiki birleşmeleriň okislenmesinde kislorodyň wezipesi, şol gaýtarylan aralyk elektronlary we protonlary kabul edijileri okislendirmekden ybaratdyr.

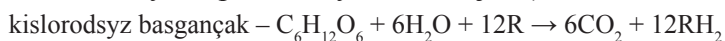
Şeýlelikde, bu nazaryýet boýunça bedende okislenme hadysasy iki basgançak boýunça geçýär:

1. Kislorodsyz basgançak. Bu basgançakda substrat degidrirleşmäniň netijesinde okislenýär we aralyk elektronlary we protonlary kabul edijiler gaýtarylýar.

2. Kislorodly basgançak. Bu basgançakda bolsa gaýtarylan aralyk elektronlary kabul edijiler kislorod bilen okislendirilýär. Elektronlar we protonlar kisloroda gowşurylyp suw emele gel-

ýär. Şeýlelikde, kislород bedende elektronlaryň we protonlaryň iň soňky akseptorydyr. Aralyk elektronlary we protonlary kabul edijiler bolsa, gaýtarylan görnüşden okislenen gornüşe geçýärler.

Şu nukdaýnazardan glýukozanyň okislenşine seredeliň (R – aralyk elektronlary we protonlary kabul edijidir):



Hazirki zaman nazaryýeti. Bedende göni kislorodyň gatnaşmagynda okislenýän organiki birleşmeleriň görnüşleri orän azdyr. Ähli organiki birleşmeler öyjükde aralyk elektronlary we protonlary kabul edijileriň gatnaşmaklarynda, kislorodsyz şertlerde maddanyň degidrirleşmeginde okislenýärler. Bedeniň okislenme hadysasynyň iň soňky basgançagynda okislenýän maddanyň elektronlary we protonlary kisloroda gowşurylyp soňky birleşme, ýagny suw emele gelyär. Elektronlaryň we protonlaryň aralyk kabul edijileri bedende giňden ýaýrandyr we özleriniň gurluşlary hem-de funksiýalary boýnça üç topara bölünýär:

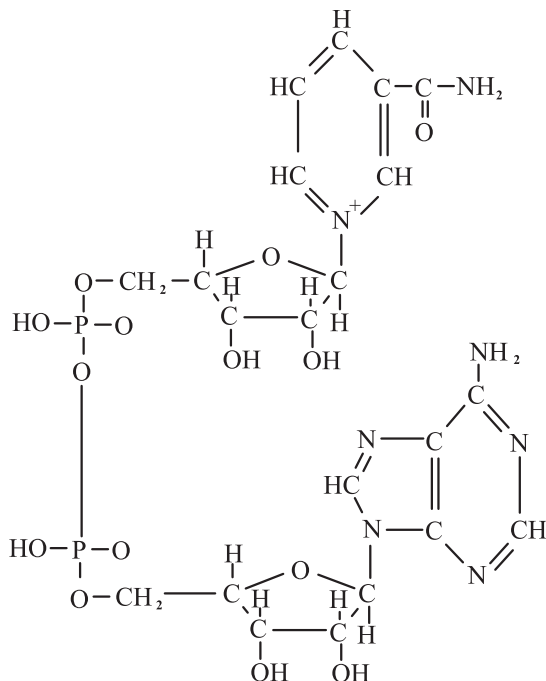
1. Piridingaraşly degidrogenazalar;
2. Flawingaraşly degidrogenazalar;
3. Sitohromlar.

Bulardan başga-da elektronlary we protonlary kabul ediji bolup koenzim Q (ubihinon) hem gatnaşýar.

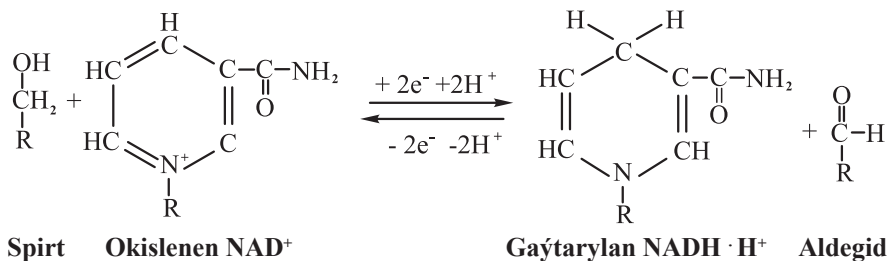
1.17. Piridingaraşly degidrogenazalar

Bedende organiki birleşmeleri degidrirleşdirip okislendirýän yüzlerce degidrogenaza fermentleri bardyr. Piridingaraşly degidrogenazalaryň düzümine koferment bolup piridin nukleotidleri, ýagny nikotinamidendenindinukleotid (NAD) we nikotinamidendenindinukleotidfosfat (NADF) görnüşinde girýär. NAD we NADF düzümine adenil nukleotidi we nikotinamid nukleotidleri girýärler:

Nikotinamidadeninindinukleotid (NAD)



NADF NAD-dan adenilnukleotidiň pentoza galyndysynyň üçünji uglerod atomynda fosfat galyndy ýerleşendigi üçin tapawutlanýar. Piridin garaşly dehidrogenazalar iki wodorod atomyny gaýdymly geçirýärler. NAD we NADF-ň molekulasynda wodorod atomlaryny gaýdymly kabul etmeklikde nikotinamid galyndysy işjeň funksiýasyny ýerine ýetirýär. Nikotinamid galyndy okislenýän birleşmeden aýrylyp alynýan iki wodorod atomynyň (hakykatdan bolsa iki elektrony we iki protony) birinji gidrid-iony görnüşinde (iki elektrondan we bir protondan otrisatel zarýadly iondyr – H^-) kabul edýär. Ikinji wodorod atomy – ion (proton) görnüşinde gurşawda galýar. Beýle ýagdaýy tassyklamak üçin NAD ýa-da NADF gatnaşmasynda okislenme hadysasynyň geýän gurşawynda erginiň turşamagyna alyp barýandygyny görkezmek bolar (pH peselýär). NAD-yň gatnaşmagynda spirtiň aldehide okislenişine seredeliň:

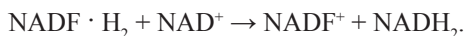


Gidrid iondaky iki elektronyň biri halkadaky položitel zarýadly azot atomyna oturýar. Azot üç walentli ýagdaýa geçýär, netijede halkadaky jübüt baglanyşyklar üýtgäp dördünji uglerod atomynda erkin walentlik peýda bolýar, ol walentlilige hem bütinleý wodorod atomy oturýar.

Piridin garaşly degidrogenazalar okislenýän birleşmede iki wodorod atomyny işjeňleşdirýär, soňra ol birleşmäni degidrirleşdirip okislendirýär. Okislenen maddadan aýrylan iki wodorod atomyň wagtlaýyn kabul edijileri bolup hyzmat edýärler. Degidrogenazalaryň düzümünde, köplenç, koferment bolup NAD çykyş edýär. Emma birnäçelerinde elektronlaryň akseptorlary bolup NADF hem gatnaşýar (glýukozafosfatdegidrogenaza). Käbir degidrogenazalar koferment edip NAD we NADF hem ulanýarlar (glutamatdegidrogenaza). Piridingaraşly degidrogenazalar öýjük sitozolynda hem-de mitohondriýada ýerleşýär.

Sitozolda ýerleşýän NAD-garaşly degidrogenazalara gliseraldegidfosfatdegidrogenaza we laktatdegidrogenaza degişli. Mitohondriýada ýerleşen piruwatdegidrogenaza, izositratdegidrogenaza, α -ketoglutaratdegidrogenaza, malatdegidrogenaza, 3-gidroksiasil-KoA-degidrogenaza, β -oksibutirildegidrogenaza, glutamatdegidrogenaza we başgalar degişlidirler.

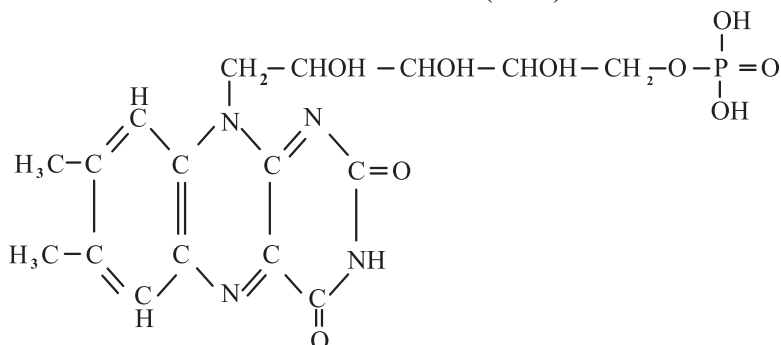
Piridinnukleotidtransgidrogenazanyň täsirinde gaýtaryjy potensial NADF-garaşly degidrogenazalardan NAD-garaşly degidrogenazalara gaýdymly geçirilip bilyär:



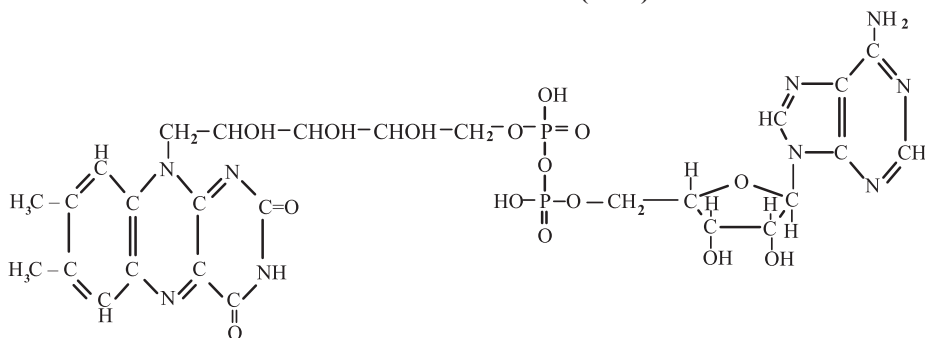
1.18. Flawingaraşly degidrogenazalar

Flawingaraşly degidrogenazalaryň düzümine koferment bolup flavinmononukleotid (FMN) we flavinadenindinukleotid (FAD) girýär:

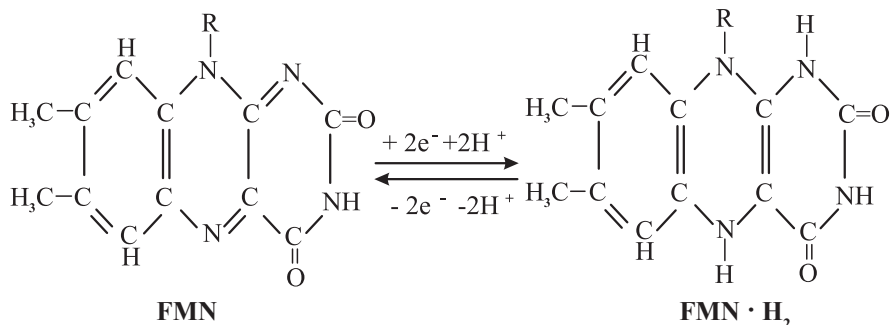
Flawinmononukleotid (FMN)



Flawinadenindinukleotid (FAD)



FMN we FAD düzümlerine B₂ witamini girýär. FMN B₂ witaminiň (riboflawiniň) fosforlaşan işjeň görnüşi – riboflawinfosfatdyr. FAD-yň düzümi iki nukleotiden, ýagny FMN we adenil turşudan durýar. Iki flavinnukleotidiň düzüminde-de işjeň ýerjagaz bolup izoalloksozin halka çykyş edýär.



Izoalloksazin halkasy iki elektrony we iki protony almak bilen gaýtarylan görnüşe ($\text{FMN} \cdot H_2$) we iki elektrony hem-de iki protony bermek bilen hem okislenen görnüşe (FMN) geçýär. Şeýlelikde, flawingaraşly degidrogenazalar iki gaýtaryjy potensialy doly alýarlar we beryärler.

Flawingaraşly degidrogenazalar gaýtaryjy ekwiwalenti, umumy dokuma dem alyş düzgüni boýunça (esasanam, FMN-garaşly degidronazalar) $\text{NAD} \cdot H_2$ degidrogenazalardan alýarlar. Emma birnäçe flawingaraşly degidrogenazalar elektronlary we protonlary göni okislenýän substratdan-da alýarlar. Muña mysal edip, suksinatdegidrogenazany we asil-KoA-degidrogenazany getirmek bolar.

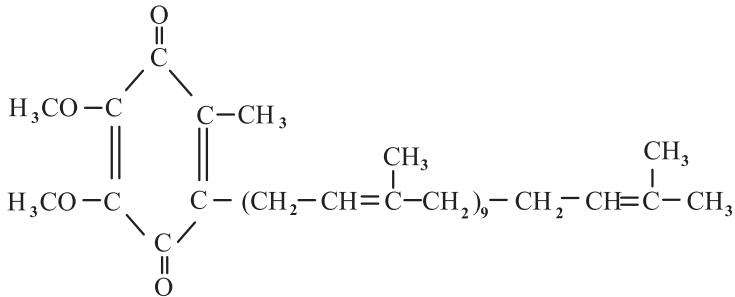
Käbir FAD-garaşly degidrogenazalar iki elektrony we iki protony göni okislenýän maddadan almak bilen göni kisloroda geçirýär. Meselem: D- we L-aminoturşularyň oksidazalary. Netijede suw emele gelýär. Bedende şeýle geçýän okislenme reaksiýasyna *gysga zynjyr bilen geçýän hadysa* diýilýär. Bu hadysanyň bedende, okislenme reaksiýanyň hasabyna, öýjüklere zerur bolan energiýa öndürmeklikde hiç hili ähmiýeti ýokdur. Reaksiýanyň netijesinde bölünip çykýan energiýa ýylylyk görnüşinde dargaýar.

1.19. Koenzim Q

Dokumada maddanyň degidrirleşmeginiň netijesinde aýrylýan iki elektronyň we iki protonyň kisloroda geçirilmek zynjyrynda, flawingaraşly degidrogenazalardan soň koenzim Q, ýa-da ubihinon

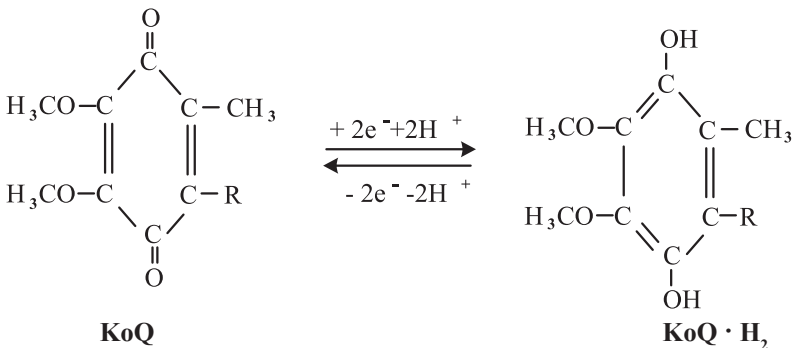
toplanmasy ýerleşýär. Koenzim Q (KoQ) özüniň gurluşy boýunça uzyn gapdal zynjyrlý benzohinon önümidir:

Koenzim Q (ubihinon)



Koenzim Q molekulasyndaky gapdal zynjyryna birnäçe izopren galyndysy girýär. Izopren galyndysynyň mukdary dürli-dürlüdür. Haýwan bedenlerindäki ubihinonyň düzümünde 10 izopren galyndysy bar. Koenzim Q ýagda ereýän birleşme bolany üçin mitohondriýanyň fosfolipid bölümünde ýerleşýär.

Koenzim Q özüniň benzohinon halkasyna iki gaýtaryjy ekwiwalenti siňdirip benzohinola öwürülýär:



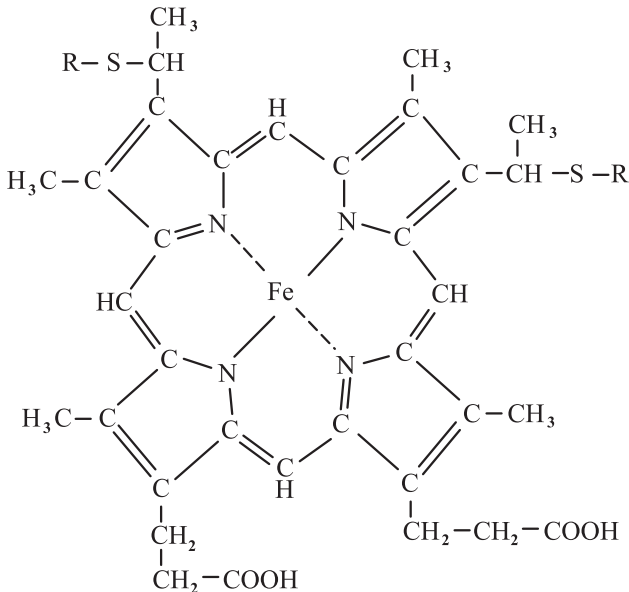
Şeýlelikde, KoQ okislenme-gaýtarma ulgamyny düzüp dokuma dem alyş zynjyryna gatnaşýar. Koenzim Q, esasan, elektronlary we protonlary flawingaraşly degidrogenazalardan alýar. Şol sanda suksinatdegidrogenazadan we asetil-KoA-degidrogenazadan gaýtaryjy ekwiwalenti almaklyk bilen gaýtarylan görnüşine geçýär. Mitohondriýanyň fosfolipid böleginde Koenzim Q erkin hem-de proteinler bilen birleşen ýagdaýda duş gelyär.

1.20. Sitohrom ulgamy

Sitohromlar düzümünde demriň atomyny saklaýan gyzyly ýa-da gyzylymtyl-goňur renkli hromoproteidlerdir. Sitohromlaryň bedende okislenme hadysa gatnaşýanlygy 1925-njy ýylda Keýlin tarapyndan anyklanýar we şol alym bu hromoproteidleri **sitohromlar** diýip atlandyrýar. Sitohromlaryň düzümine demriň atomy demirporfirin, ýagny gem toparjygy görnüşinde girýär. Şeýlelikde, sitohromlar gemoproteidlere degişli we olaryň molekulasynyň gurluşy hem gemoglobiniň molekulasyna meňzeşdir.

Sitohromlaryň birnäçe görnüşleri bardyr, olardan dokuma dem alyşynda iň ähmiýetlilerine sitohromlar b, c, c₁, a, a₃ degişlidir. Sitohromlar gowy öwrenilen we iň doly öwrenilenlere hem sitohrom c degişlidir. Onuň molekulýar agramy 12500-e deňdir.

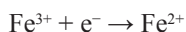
Sitohrom c prostetiki topary



Sitohromlaryň prostetiki topary tetropirrol halkadan durýar. Halkalar bir tekizlikde ýerleşýär. Merkezinde demriň atomy bardyr. Bütinleý prostetiki topar bir tekizlikde ýerleşip, ýasy gurluşy eýe-

leyär. Bu gurluşda demir 6 koordinasion baglanyşyk döredyär. Ol baglanyşyklaryň dördüsi 4 pirrol halkanyň azot atomlary bilen birleşyär. Demriň 5-nji we 6-njy koordinasion baglanyşyklary, bir tekizlikde, ýasy gurluşly porfirin halkasyna perpendikulýar ýerleşyär we ol baglanyşyklaryň üsti bilen hem sitohromlaryň protein böleginiň polipeptid zynjrlary bilen birleşyär. 5-nji baglanyşyk polipeptid zynjryň gistidin galyndysy bilen we 6-njy baglanyşyk hem zynjryň metioniň galyndysy bilen birleşyär. Şeýlelikde, demir atomynda erkin walentlilik ýokdur we sitohromlar gemoglobinden şol gurluş hasiyeti bilen tapawutlanýarlar.

Şunuň bilen birlikde sitohromlar dokuma dem alyş zynjryna gatnaşmaklyk bilen, zynjyr boýunca hereketdäki wodorod atomyny bütinleý kabul edip bilmeyärler. Sitohromlaryň düzümindäki demriň atomy özüniň položitel zarýadyny üýtgetmeklik bilen diňe elektron kabul etmeklige ukyplydyr:



Şeýlelikde, sitohromlardaky iki položitel zarýadlanan demir atomy bir elektron berip, üç položitel zarýadly ýagdaýa geçyär we üç položitel zarýadlanan demir atomy hem bir elektron kabul edip iki položitel zarýadlanan ýagdaýa eýe bolýar. Sitohromyň molekulasyndaky porfirin halkadaky demir käte okis (Fe^{3+}) we käte hem zakis (Fe^{2+}) görnüşine geçip okislenme-gaýtarma ulgamy düzýär.

Dokuma dem alyş zynjrynda sitohrom ulgamynyň başyny sitohrom b başlaýar. Sitohrom b ubihinon toplanmasyndan elektrony alýar we sitohrom c_1 geçirýär. Sitohrom c_1 bolsa sitohroma c we soňra sitohrom a_3 ýetirilyär. Sitohrom a_3 elektronlary molekulýar kisloroda berýär. Şeýlelik bilen sitohrom a_3 dokuma dem alşynda soňky aralyk elektron geçirijisidir. Şonuň üçin-de sitohrom a we a_3 sitohromoksidaza hem diýilyär.

Sitohrom a_3 beýleki sitohromlardan käbir tapawutlanýan gurluşy bardyr. Onuň düzüminde berk baglanyşyk bilen baglanyşan A gemiň iki molekulasy bar. A gemi gemoglobiniň düzümine girýän porfirin halkadan özüniň gapdal zynjry boýunça tapawutlanýar.

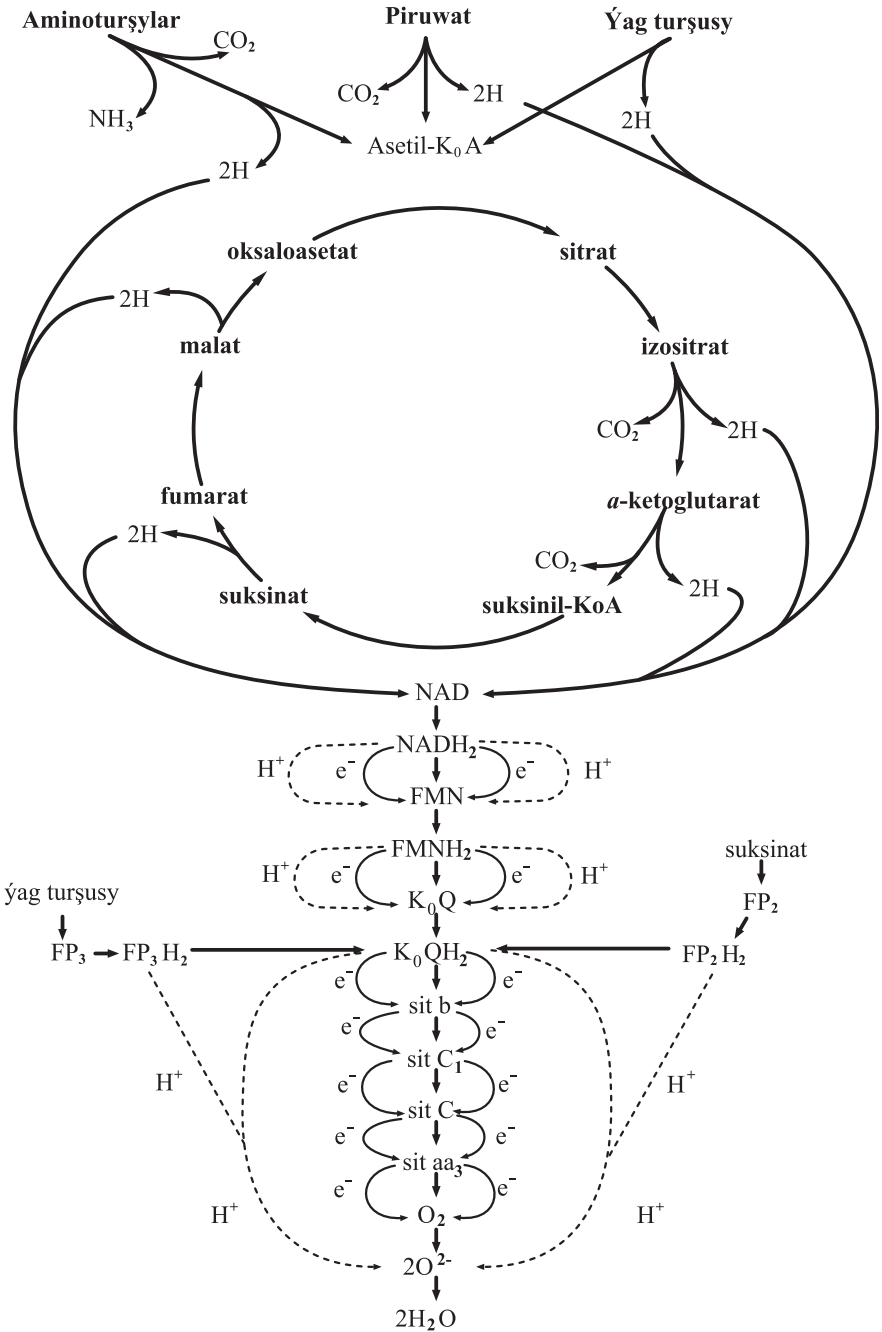
Onuň düzümine mis hem girýär. Porfirin halkadaky demir atomy bilen özüniň, aminotoparjygy birleşen aminogant hem bar diýlip çak edilyär.

A sitohromy elektrony sitohrom a, a₃ toplanmanyň düzümindäki sitohromdan alýar, soňra a₃ sitohroma geçirilyär. Gaýtarylan a₃ sitohromy elektrony göni molekulýar kisloroda beryär. Bu hadysa sitohromyň iki demir porfirin halka bilen baglanyşykly misiň iki atomy hem gatnaşýar. Şeýle çylşyrymly geçyän hadysanyň netijesinde molekulýar kisloroda bir wagtda 4 elektron berilýär we erginiň suw fazasynda hem dört proton (H⁺) bolmalydyr. Netijede hem H₂O-nyň iki molekulasy emele gelyär.

1.21. Dokuma dem alyş zynjyry

Janly-jandarlaryň köpüsi, şol sanda süýdemdirijiler we adam bedeni kislorodly şertde ýaşayan bedendir. Özüniň ýaşayşyny üpjün etmek üçin zerur bolan energiýany bedende iýmit maddalar görnüsünde düşyän organiki birleşmeleri okislendirmek, şol birleşmelerdäki himiki energiýany boşadyp, beden üçin gerek bolan energiýa görnüsünde ulanylýar. Organiki birleşmeler bedende degidrirleşmek bilen okislenýärler. Okislenyän birleşmelerden degidrirleşme hadysasynyň netijesinde aýrylyp alnan iki wodorod atomynyň elektronlaryny we protonlaryny aralyk geçirijileriň üsti bilen molekulýar kisloroda getirilip, suwuň emele gelmegine dokuma dem alyş zynjyry diýilýär (6-njy çyzgy).

Dokuma dem alyş zynjyry piridingaraşly degidrogenazalardan başlaýar. NAD-garaşly degidrogenazalar öyjük sitozolynda, mitohondriýada we beýleki öyjük gurluşlarynda duş gelyär we şol ýerlerde hem okislenyän maddadan iki elektrony we iki protony özüne siňdirip gaýtarylan görnüşe geçýär. Gaýtarylan NAD · H₂ ähli okislenen birleşmelerden alnan gaýtaryjy ekwiwalentleri mitohondriýa ýygnayar. Şonuň üçin-de piridingaraşly degidrogenazalara kollektor (ýygnayjy) degidrogenazalar hem diýilýär. Mitohondriýada gaýtarylan NAD · H₂ elektronlary we protonlary



6-njy çyzygy. Dokuma dem alyş zynjyry

flawingaraşly degidrogenazalara bermek bilen okislenen görnüşe geçýär.

Flawingaraşly degidrogenazalar örän çylşyrymly gurlan kükürt-demir toplanma gurluşdyr. Mitohondriýanyň içki gabygynda ýerleşip iki wodorod atomyny NAD-dan alyp gaýtarylan ($\text{FMN} \cdot \text{H}_2$ ýa-da $\text{FAD} \cdot \text{H}_2$) görnüşe geçýär. Gaýtarylan flawingaraşly degidrogenazalardan elektronlar we protonlar, mitohondriýanyň içki gabygynyň fosfolipid bölümünde ýerleşen, koenzim Q geçirilýär. Koenzim Q hem gaýtaryjy ekwiwalenti ýygnamakda kollektor funksiýasyny ýerine ýetirýär. Ýagny koenzim Q diňe gaýtarylan $\text{NAD} \cdot \text{H}$ -dan gaýtaryjy ekwiwalenti alyp emele gelen, gaýtarylan flawingaraşly degidrogenazalardan elektronlary we protonlary kabul etmeklik bilen birlikde, beýleki flawingaraşly degidrogenazalardan hem wodorod atomlaryny şol sanda asil-KoA-degidrogenazadan, suksinil-KoA-degidrogenazadan, gliserofosfatdegidrogenazadan we başgalardan alýar.

Koenzim Q-dan soňra elektronlar bilen protonlaryň dokuma dem alyş zynjyrynda ýollary aýrylýar. Elektronlar sitohrom ulgam boýunça hereket edýärler. Gaýtarylan ubihinondan iki elektron sitohrom b geçýär. Sitohrom b-dan sitohrom c_1 , sitohrom c_1 -dan sitohrom c, sitohrom c-dan sitohromoksidaza we sitohromoksidazadan-da sitohrom a üsti bilen molekulýar kisloroda geçýär. Netijede molekulýar kisloroddan iki otrisatel zarýadly kislorodyň iki atomy emele gelyär. Sonra kislorodyň ionlaryna 4 proton birleşýärler we suwuň iki molekulasy emele gelyär. Protonlaryň çeşmesi bolup gaýtarylan koenzim Q we käbir ýagdaýlarda bolsa gaýtarylan flawingaraşly degidrogenazalar çykyş edýärler. Uly adam bedeninde hadysanyň netijesinde gije-gündizde 400 g endogen suwy emele gelyär.

Dokuma dem alyş zynjyryna, esasan, ýedi sany elektronlary we protonlary aralyk getirijiler gatnaşýarlar. Emma bu hadysa örän çylşyrymly geçýär we häzirki wagtda dokuma dem alyş hadysasynda elektronlaryň we protonlaryň geçirilişi 15-den gowrak aralyk geçirijileriň gatnaşmaklarynda geçýändigini anyklanylýdy.

1.22. Elektronlaryň geçirilmeginiň energiýa ähmiýeti we okislenme – fosforlaşma hadysasy. Okislenme-gaýtarma deňagramlyk we redoks potensialy

Okislenme-gaýtarma hadysasy biri-birine baglanyşyklydyr. Şu hadysada okislenýän madda bilen gaýtarylýan maddanyň arasynda elektronlar gaýdymly hereket edýärler. Okislenýän madda elektronlaryň donory bolsalar, gaýtarylýan maddalar olaryň akseptorlarydyr:



Okislenme-gaýtarma hadysasy turşy-esas hadysasy bilen meňzeş geçýän hadysadyr. Emma bu hadysalar biri-birinden diňe bir tapawut bilen tapawutlanýar. Eger-de turşulyk-esaslyk hadysasynda protonlar gaýdymly hereket edýän bolsalar, okislenme-gaýtarma hadysasynda elektronlar gaýdymly hereket edýärler. Turşy-esas ulgamyň gaýdymly proton berip bilmek ukyby, onuň **dissosiasiýasynyň konstantasy** bilen häsiýetlendirilýär. Okislenme-gaýtarma ulgamda hem elektronlary gaýdymly berip-alyp bilijilik ukyplary okislenme-gaýtarma ulgamynyň standart **okislenme-gaýtarma potensialy** (E_0) bilen kesgitlenilýärler. Sebabi hadysanyň netijesinde gaýtaryjydan okislendirijä elektronlaryň geçmekligi ulgamda elektrik hereket ediji güýçleriň döremeklerine alyp barýar we ol güýçleriň mukdary hem wolt bilen ölçenilýär. Aýry-aýry okislenme-gaýtarma ulgamynyň elektrik hereket ediji güýçlerini mukdar taýdan biri-biri bilen deňeşdirmek üçin standart hökmünde wodorodyň potensialy alnandyr:



Wodorodyň gaz ýagdaýdaky mukdary [H_2] bir atmosfera deň wagtynda wodorod ionynyň [H^+] mukdary 1,0 mol/l deň bolanda (pH = 0 deňdir) we 25°C gyzgynlykda şol ulgamyň potensialy nola deň diýlip alynýar. Biohimiki hadysalaryň geçýän şertinde beýle ýokary wodorod ionynyň mukdary bolup bilmez (pH = 0) we pH = 7,0 deň bolan wagtynda wodorodyň standart potensialy –0,41 V (Wolta) deňdir (4-nji tablisa).

4-nji tablisa

Dokuma dem alyş zynjyryna gatnaşýan käbir okislenme gaýtarymly ulgamlaryň redoks potensillarynyň ähmiýeti

Gaýtarylan görnüşde	Okislenen görnüşde	E_0
H_2	$2H^+$	-0,41 V
$NAD \cdot H_2$	NAD^+	-0,32 V
$FP \cdot H_2$	FP	-0,30 V
$KoQ \cdot H_2$	KoQ	+0,04 V
Sitohrom b (Fe^{2+})	Sitohrom b (Fe^{3+})	+0,07 V
Sitohrom c_1 (Fe^{2+})	Sitohrom c_1 (Fe^{3+})	+0,23 V
Sitohrom c (Fe^{2+})	Sitohrom c (Fe^{3+})	+0,25 V
Sitohrom a (Fe^{2+})	Sitohrom a (Fe^{3+})	+0,29 V
Sitohrom a_3 (Fe^{2+})	Sitohrom a_3 (Fe^{3+})	+0,55 V
H_2O	$\frac{1}{2} O_2$	+0,82 V

Tablisadan görnüşi ýaly, dokuma dem alyş zynjyryna gatnaşýan aralyk elektron gatnadyjylar zynjyrda belli bir dereje gaýtaryjy potensillaryň netijesine baglylykda ýerleşýärler. Okislenme-gaýtarma ulgamyň gaýtaryjy potensialy näçe pes bolsa, şol ulgamyň elektron berijilik ukyby şonça-da ýokarydyr. Ýokary ähmiýetli gaýtaryjy potensially ulgamyň elektron kabul edijilik ukyby ýokarydyr we okislendiriji bolup çykyş edýär. Şeýlelikde, okislenme-gaýtarma ulgamyň gaýtaryjy potensialynyň ähmiýeti ulgamda elektronlaryň akymyny kesgitlemekde örän wajyp görkezijidir. Gaýtaryjy potensialyň ähmiýeti boýunça ulgamyň haýsasy okislendiriji we haýsasy gaýtaryjy bolup çykyş edýändigini ýeňil kesgitlenilýär. Meselem, piridingaraşly degidrogenazalar bilen koenzim Q arasynda okislenme-gaýtarma hadysasy geçýär. Şu hadysada NAD gaýtaryjy (elektron beriji) bolup çykyş edýär. Koenzim Q bolsa okislendiriji (elektron kabul ediji) bolup hyzmat edýär. Sebäbi NAD-nyň gaýtaryjy potensyaly koenzim Q seredeniňde pes ähmiýetlidir, ýagny otrisateldir.

1.23. Okislenme-gaýtarma zynjyrynda elektron geçirilmeginiň energiýa ähmiýeti

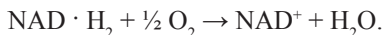
Okislenme-gaýtarma hadysalarda bir ulgamdan ikinji bir ulgama elektronlaryň geçmekligini ulgamlaryň standart gaýtaryjy potensialynyň ähmiýeti bilen kesgitlenilýär. Okislenme-gaýtarma hadysanyň netijesinde ulgamlaryň arasynda elektronlaryň geçmekleri sebäpli şol ulgamda erkin energiýanyň mukdarynyň peselmekligine alyp barýar. Şeýlelikde, ulgamdan energiýa bölünip çykýar. Okislenme-gaýtarma hadysanyň netijesinde bölünip çykýan energiýanyň derejesi, şol hadysa gatnaşýan okislenme-gaýtarma ulgamlaryň standart gaýtaryjy potenciallarynyň biri-biriniň aratapawudyna proporsionaldyr. Şunuň bilen birlikde okislenme-gaýtarma hadysada, şol hadysa gatnaşýan ulgamlaryň standart gaýtaryjy potenciallarynyň ähmiýeti, şol ulgamda hereket edýän elektronyň ugruny anyklamakda we hadysanyň netijesinde bölünip çykýan energiýanyň mukdaryny kesgitlemekde uly ähmiýetli görkezijidir. Ulgamda elektronlaryň geçirilmekleriniň netijesinde erkin energiýanyň mukdarynyň üýtgemekligi şu deňleme bilen kesgitlenilýär:

$$\Delta G_0 = -nF\Delta E_0.$$

G_0 – standart şertlerde üýtgeýän erkin energiýanyň mukdary koloriýada;
 n – ulgamlaryň arasynda geçirilýän elektronyň sany;
 F – Faradeýiň mydamalyk sany, ol san 23062 kal/wolt/mol-a deňdir;
 E_0 – elektron beriji we elektron kabul ediji ulgamlaryň standart gaýtaryjy potenciallaryň ähmiýetleriniň tapawudy.

Okislenme-gaýtarma hadysasynda ulgamyň energiýasynyň üýtgemekligi, energiýanyň ulgamdan aýrylyp çykmaklygy bilen baglanyşykly bolanlygy üçin deňlemäniň görkezijisi otrisatel netijedir we sonuň üçin-de aýyrmak alamaty bilen bellenilýär.

Hasaplama geçirilende ulgam standart şertli ýagdaýda bolmalydyr, ýagny maddanyň mukdary 1,0 M, gyzygynlyk 25 dereje we pH hem 7,0-dyr. Hasaplama geçireliň, $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ ($E_0 = -0,32 \text{ V}$) iki elektrony kisloroda ($E_0 = +0,82 \text{ V}$) getirilip suw emele getirilýär:



$$\Delta G_0 = -nF\Delta E_0 = 223062 \cdot [0,82 - (-0,32)] = -2 \cdot 23062 \cdot 1,14 = -52600 \text{ kal}$$

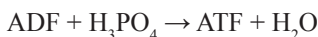
ýa-da $-52,6 \text{ kkal}$.

Şeýlelikde, $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ -yň okislenmeginde iki elektrony kislorod tarapyndan kabul edilip, suwuň molekulasyň emele gelmeginde ulgamdan $52,6 \text{ kkal}$ energiýa bölünip çykýar.

1.24. Okislenme-fosforlaşma hadysa

Baý energiýaly organiki birleşmeler, okislenme hadysanyň netijesinde darganlarynda, ol birleşmelerdäki erkin energiýa bölünip çykýar. Egerde şol birleşmeleriň okislenmeginde, okislenýän birleşmeden aýrylyp, elektronlar bedeniň elektron geçiriji dokuma zynjyry boýunça aýry-aýry basgançaklaryň üsti bilen kisloroda tarap hereket edenlerinde, ulgamdan bölünip çykýan energiýanyň hasabyna köp energiýaly (makroergiki) fosfat birleşmeleriniň emele gelmegine ýagdaý döreyär. Şeýle ýagdaý bilen baglanyşykly geçýän himiki reaksiýasyna *okislenme-fosforlaşma* hadysasy diýilýär.

Ähli janly bedenlerde energiýa bölüp çykarmak we energiýa siňdirmeklik bilen baglanyşykly geçýän hadysalaryň ählisi adenzin trifosfat – ATF bilen baglydyr. Şeýlelikde, ATF okislenme-fosforlaşma reaksiýanyň iň esasy birleşmesidir. Şunuň bilen birlikde okislenme-fosforlaşma hadysa adenzindifosfatdan (ADF) we organiki däl fosfatdan (H_3PO_4) dokuma dem alşyň energiýasynyň hasabyna adenzin trifosfatyň döreme hadysasydyr:



$$G_0 = +7,3 \text{ kkal/M}.$$

Her bir şeýle hadysada ulgamyň energiýasy $7,3 \text{ kkal/M}$ ýokarlanýar. Bu hadysa XX asyryň 30-njy ýyllarynda akademik W.Engelgard tarapyndan açylýar. Alymyň anyklamagyna görä, dokuma dem alşyň netijesinde dokumanyň kislorod siňdirmekliginiň artmagy bilen şol dokumada organiki fosfat birleşmeleriň mukdarynyň ýokar-

lanmagyna alyp barýar. 1940-njy ýylda Beliser tarapyndan dokuma dem alşynda her bir siňdirilýän kislorodyň bir atomy üç organiki däl fosfatyň organiki fosfata öwrülýändigini kesgitlenildi. ATF Zoman tarapyndan açylýar. XX asyryň 30-njy ýyllarynda ilkinji bolup ATF Fiske we Subbarow tarapyndan arassalanyp, dokumadan aýrylyp alynýar. 1941-nji ýylda Lipman öýjükde himiki energiýaly birleşmeleriň arasynda uniwersal energiýa getiriji hökmünde ATF baradaky düşüňjani işläp düzýär.

1.25. ATF öýjügiň esasy energiýa üpjünçilik ulgamydyr

ATF purin nukleotididir, düzümine ähli nukleotidlere mahsus bolan azot esasy adenin, riboza we fosfor turşu girýär. Adenin nukleotidi özüniň düzümindäki fosfat galyndysynyň mukdaryna görä üç görnüşdedir: adenzinmonofosfat (AMF), adenzindifosfat (ADF) we adenzintrifosfat (ATF). Adenzin nukleotidiň üç görnüşiginden ýaýrandyr. Olar öýjük sitozolynda, mitohondriýada we öýjük maňzynda duş gelýärler. Üçüsi hem öýjügiň energiýa çalşygyna gatnaşýar. Emma adenin nukleotidiň öýjükdäki köp mukdary ATF degişlidir we umumy mukdarynyň 80% ATF-dir. ATF we ADF pH 7,0 dört we üç zaryadly anionydyr. Öýjükde elmydama magniýniň kationy bilen birleşip toplanma görnüşdedir – $Mg \cdot ATF^{2-}$, $Mg \cdot ADF^-$. ATF darganda 7,3 kkal/m energiýa bölünip çykýar:



ATF-dan başga-da öýjükde birnäçe makroergiki birleşmeler bardyr. Ol birleşmeleriň kábiri darganda köp mukdarda energiýa bölüp çykarýarlar, emma köpüsi ATF-dan az mukdarda energiýa boşadýarlar.

ATF ýokary energiýaly fosfat birleşmesi bolsa, ondan pes energiýaly birleşmelere pes energiýaly fosfat birleşmeleri diýilýär. ATF-dan hem ýokary energiýaly fosfat (fosfoenolpiruwat, 3-fosfogliserolfosfat we kreatinfosfat) birleşmeleri bardyr. Ol birleşmelere ýokary energiýaly fosfat birleşmeleri diýilýär (5-nji tablisa).

5-nji tablisa

**Makroergiki fosfat birleşmeleriň standart şertlerde
energiýa ähmiýeti**

Fosfoenolpiruwat	– 14,8 kkal/mol
3-fosfogliserolfosfat	– 11,8 kkal/mol
Kreatinfosfat	– 10,3 kkal/mol
ATF	– 7,3 kkal/mol
ADF	– 7,3 kkal/mol
AMF	– 3,4 kkal/mol
Glyukoza-1-fosfat	– 5,0 kkal/mol
Fruktoza-6-fosfat	– 3,8 kkal/mol
Glyukoza-6-fosfat	– 3,3 kkal/mol
Gliserol-1-fosfat	– 2,2 kkal/mol

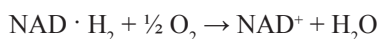
**1.26. Dokuma dem alyş zynjyrynda
okislenme – fosforlaşma hadysanyň geçişi**

Ýokarda görkezilişi ýaly, madda okislenende, ondan aýrylan elektronlar, elektron geçiriji zynjyrdan belli bir ugur boýunça hereket edýärler. Bedende organiki birleşmeler degidrirleşme hadysanyň netijesinde okislenende, ol birleşmelerden aýrylyp alnan elektronlar dokuma dem alyş zynjyrynyň aýry-aýry basgançaklary boýunça geçirilip kisloroda gowşurylýar. Bu hadysa hem umumy okislenme-gaýtarma hadysasyna laýyklykda, elektronlaryň daşalmagy, zynjyrdaky elektron geçirijileriň standart gaýtaryjy potensialynyň otrisatel ähmiýetden položitel ähmiýetiniň artmaklary boýunça zynjyryň ähli basgançaklaryň üsti bilen hereket edýärler. Şol hereketde hem energiýa bölünip çykýar. Bölünip çykýan energiýanyň hasabyna okislenme fosforlaşma hadysa geçip, energiýa makroergiki fosfat, esasan hem ATF görnüşinde, akumulirlenýär, ýagny ýygnaýar.

Dokuma dem alyş zynjyrynyň her bir basgançagyndaky bölünip çykýan energiýanyň mukdary, basgançaklaryň arasyndaky standart gaýtaryjy potensialyň tapawudyna bagly bolmak bilen, onun ähmiýeti hem her basgançakda dürli-dürlüdür. Okislenme-fosforlaşma hadysada ATF-nyň bir molekulasyň emele gelmekligi üçin basgançakda bölünip çykýan energiýanyň mukdary 7,3 kkal/mol-dan az bolmaly däldir. Şonuň üçin hem dokuma dem alyş zynjyryň ähli basgançagynda okislenme-fosforlaşma hadysa üçin ýeterlik şert döremeyär we bölünip çykýan energiýa ATF görnüşinde ýygnanman, ýylylyk görnüşinde boşayar. Emma dokuma dem alyş zynjyryň üç basgançagynda, ýagny NAD-garaşly degidrogenazalar bilen flawingaraşly degidrogenazalaryň ya-da koenzim Q arasynda, sitohrom b bilen sitohrom c1 arasynda we sitohrom a bilen kislorodyň arasynda ATF-nyň bir molekulasyň döremegi üçin zerur bolan energiýanyň mukdary boşayar. Şonuň üçin hem şol üç ýerde okislenme-fosforlaşma hadysanyň geçmegine şert döräp, her bir basgançakda bir molekula ATF emele gelýär. Şeýlelikde, dokuma dem alşynda okislenýän maddadan iki elektron we iki proton zynjyr boýunça kisloroda geçirilende, bölünip çykýan 52,6 kkal/m energiýanyň hasabyna, 3 molekula ATF öndirilýär. Zynjyryň beýleki ýerlerinde, şol sanda koenzim Q bilen sitohrom b-nyň, sitohrom c bilen sitohrom a aralarynda bölünip çykýan energiýanyň mukdary bir molekula ATF emele getirmäge ýeterlik bolmanlygy üçin ol ýerlerde okislenme-fosforlaşma hadysa şert döremeyär we ATF emele gelmeýär. Şol ýerlerde bölünip çykýan energiýa hem ýylylyk görnüşinde boşayar.

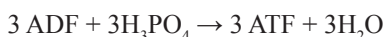
Dokuma dem alyş zynjyryň okislenme-fosforlaşma geçýän ýerlerinde, bölünip çykýan energiýanyň hasabyna, diňe bir molekula ATF döräp ýetişýär we şol ýerde bölünip çykýan energiýanyň bir molekula ATF emele gelmeginden artykmaç mukdary hem ýylylyk görnüşinde boşayar. Meselem, zynjyryň sitohrom a bilen kislorodyň arasynda iki elektron geçirilende, ulgamyň energiýa mukdary 23-24 kkal/mol kemelýär. Emma zynjyryň şol yerinde diňe bir molekula ATF emele gelýär. Hakykatdan bolsa şonça mukdar energiýa, bir wagtyň özünde, 3 molekula ATF ($7,3 \cdot 3 = 21,9$ kkal) emele gelmegine ýeterlikdir.

Şunuň bilen birlikde okislenýän substratdan iki elektron bilen iki proton dokuma dem alyş zynjyry boýunça kisloroda ýetirilip, bir gram molekula suw emele gelende bölünip çykýan energiýanyň mukdary 52,6 kkal-a deňdir:



$$G_0 = -52,6 \text{ kkal/mol.}$$

Şol energiýanyň hasabyna hem üç gram molekula ATF döredilýär:



$$G_0 = +7,3 \cdot 3 = +21,9 \text{ kkal/mol.}$$

Şeýlelikde, dokuma dem alyşynyň energiýa ähmiýeti:

52,6 kkal/m – 100%

21,9 kkal/m – 39%.

Şunuň bilen birlikde dokuma dem alyşynda aýrylyp çykýan energiýanyň 40% mukdary bedende ATF görnüşinde akumulirlenýär, galan 60% mukdary bolsa, ýylylyk energiýa görnüşinde boşayar. Bedende ýaşayşy üpjün etmek üçin ýeke-täk energiýa hem ATF-iň düzümindäki energiýadyr. Şol energiýanyň hasabyna öýjükde ähli birleşmeleriň biosintezi (himiki işi) maddalaryň işjeň daşalmagy (osmos işi) we myşsanyň ýygrylmagy (mehaniki işi) üpjün edilýär. Şunuň bilen birlikde bedendäki bioenergetiki hadysalaryň umumy ähmiýeti 40%-e deňdir, emma birnäçe biohimiki hadysalarda energiýa ähmiýetleri ondan-da ýokarydyr we 60%-den artýar.

Dokuma dem alyş zynjyrynda, elektronlaryň daşalmagynda bölünip çykýan energiýa, ýylylyk görnüşinde boşayan bölegi hem bedeni ýylylyk bilen üpjün etmekde, bedeniň gyzgynlygyny belli derejede saklamakda uly ähmiýeti bardyr. Esasan-da süýdemdirijileriň çagalarynda we gýş döwründe uka ýatýan haýwanlarda olaryň bedenlerini ýylylyk bilen üpjün etmek üçin örän wajyp ähmiýete eýedir. Gýşyna ýatýan haýwanlaryň goňur ýagyndaky mitohondriýada ATF öndürilmeýär, ol mitohondriýalarda diňe ýylylyk öndürilýär.

1.27. Okislenme-fosforlaşma hadysanyň mehanizmi

Okislenme-fosforlaşma hadysanyň mehanizmine bagyşlanan birnäçe çaklamalar bar. Häzirki wagtda ol çaklamalardan iň amatlylary hem P. Mitçelliň we B. Skulaçewiň *hemiosmatiki* çaklamasydyr. Bu çaklama okislenme fosforlaşma hadysanyň *proton* çaklamasy hem diýilýär. Çaklama görä elektronlar dokuma dem alyş zynjyry boýunça geçirilende boşayan energiýa protonlaryň mukdaryny üýtgetmeklik bilen ATF berilýär diýip hasaplanylýar. Mitohondriýa uzynlygy 1-4 mkm we ini hem 0,3-0,7 mkm öýjükiçi bölejikdir. Bir gepatositde 2000-e ýakyn mitohondriýa ýerleşýär. Mitohondriýa içki we daşky gabykdan durýar. Içki gabygy eplenip kristallary emele getirýär we onun içi hem goýumtyl gelden doludyr. Içki gabygyň içini dolduryp duran goýumtyl suwuklyga (gele) mitohondriýanyň *matriksi* diýilýär. Dokuma dem alyşynda elektron geçiriji zynjyr mitohondriýanyň içki gabygynda ýerleşýär. Öýjük madda çalşygynyň iň bir esasy hadysasy bolan Krebsiň halkasyna gatnaşýan fermentler hem mitohondriýanyň matriksinde ýerleşýärler.

Hemiosmatiki çaklama boýunça okislenýän maddalaryň degidrirleşmegi netijesinde aýrylan elektronlar mitohondriýanyň içki gabygynda dokuma dem alyş zynjyry boýunça kisloroda tarap hereket edenlerinde, mitohondriýanyň matriksinden protonlar (H^+) içki gabykdan gabyk ara giňişlige geçirilýär. Zynjyr boýunça iki elektron maddadan kisloroda gowşurylanda, matriksden üç jübüt proton mitohondriýanyň içki gabygynyň daş ýüzündäki suw fazasyna çykarylýar.

Şeýlelikde, mitohondriýanyň içki gabygynyň iç ýüzünde protonlaryň mukdarynyň azalmaklygy sebäpli, otrisatel zarýadlanyp we ol gabygyň daşky ýüzüniň suw fazasynda bolsa protonlaryň mukdarynyň köpelmekligi sebäpli položitel zarýadlanýar. Netijede mitohondriýanyň içki gabygynda elektrohimiği potensialyň gradiýenti (tapawudy) döreyär. Potensialyň energiýasy elektrohimiği gradiýent, zynjyr boýunça elektronlaryň hereket etmekleriniň netijesinde boşayan energiýasynyň hasabyna üpjün edilýär.

Dokuma dem alyş zynjyrynda boşaýan energiýanyň hasabyna mitohondriýanyň matriksinde gabyk ara giňişlige çykarylan proton, soňra özaýratyn kanalyklar ýa-da «deşijekler» boýunça ýene-de matrikse çekilýär. Bu hadysa bolsa, elektrohimiiki potensialyň energiýasynyň hasabyna geçýär. Protonlary yzyna matrikse geçirýän kanalyklaryň diwarlary ATF-aza fermentiniň molekulasy bilen örtülendir. Şol wagtda hem ferment işjeňleşip ADF-iň molekulasyndan we H_3PO_4 ATF emele getirilýär. Her bir jübüt proton kanalykdan matrikse geçende bir molekulada ATF emele gelýär. Şeýlelikde, dokuma dem alyş zynjyry boýunça elektronlaryň hereketinde boşaýan energiýanyň hasabyna mitohondriýanyň içki gabygy zaryadlaşýar we elektrohimiiki gradiýentiniň energiýasynyň hasabyna bolsa gabyk zaryadsyzlaşyp fosforlaşma hadysasy geçýär, ýagny fosforlaşma hadysa gabygy zaryadsyzlandyrýar.

Şu çaklamanyň esasynda fosforlaşma hadysa protonlaryň mukdarynyň gradiýentini döretmeklik bilen baglanyşykly hadysadyr. Şonuň üçin-de bu hadysanyň geçmekliginde iň bir wajyp şertleriň biri hem mitohondriýanyň bütinligidir. Bu çaklamanyň häzirki wagtda birnäçe düşnüksiz meseleleri hem bardyr. Şol sanda elektron geçirilende boşaýan energiýa haýsy mehanizmiň kömegi bilen protonlar matriksden içki gabykdan geçirilýär.

1.28. Dokuma dem alşynyň sazlaşygy

Dokuma dem alşynyň sazlaşygy, ýagny bedende kislorodyň gatnaşmagynda geçýän okislenme hadysalar, iymit maddalaryň katabolizminde energiýa boşadylmaklyk we ol boşan energiýany ATF görnüşinde ýygnamaklyk bilen baglanyşykly geçýän hadysadyr. Dokumanyň kislorody siňdirmekligi öýjük sitozolynda ADF we fosfat ionlarynyň mukdarynyň azalmaklygyna we ATF mukdarynyň ýokarlanmagyna alyp barýar. Netijede şonuň bilen öýjükdäki ähli ADF ATF-a öwrülýär. Öýjük sitozolynda ADF-iň doly gutarmaklygy mitohondriýanyň kislorod siňdirmekligini örän peseldýär we bu

hadysanyň tizligi dokumanyň kislorod siňdirişiniň iň ýokary tizliginiň birnäçe göterimine deňleşýär. Şeýle ýagdaý öýjügiň dynç wagtynda bolýar. Emma öýjükde energiýa talap edip geçýän hadysanyň geçmekligi ATF-iň ADF-e öwürlmekligine getirýär. Öýjükde ADF peýda bolmaklygy, dokuma dem alyş zynjyry boýunça elektronlaryň daşalmagynda boşaýan energiýanyň ýygnaýmaklygyna we netijede hem ADF-den ATF-nyň emele gelmegine getirýär. Şeýlelikde, dokuma dem alyş hadysasynyň tizligi ýokarlanýar. Bu hadysada organiki däl fosforyň mukdary anyklaýjy däldir. Sebäbi öýjükde onuň mukdary ýeterlikdir. Şeýlelikde, dokumanyň kislorod siňdiriş ukyby diňe ADF-iň mukdaryna, ýagny, ADF-in fosfat kabul edip bilijilik ukybyna baglydyr. Şonuň üçin hem şu görkeziji dokuma dem alyşnyň akseptor barlagy diýilýär. Öýjükde ADF-iň bolmaklygy bilen dokumanyň iň ýokary kislorod siňdirmeklik mukdarynyň, onuň dynç wagtyndaky siňdirýän mukdarynyň aragatnaşygyna bolsa akseptor barlagynyň koeffisienti diýilýär.

Şunuň bilen birlikde dokuma dem alyşynyň tizligi, öýjükde şol hadysanyň netijesinde okislenýän maddanyň (asetil-KoA) mukdaryna bagly däldir. Dokumanyň kislorod siňdiriş tizligi öýjükde energiýa ýygnaýjy ulgamyň aragatnaşygyna baglydyr. Eger-de energiýa ýygnaýjy ulgam diňe ATF-den duran bolsa, öýjügiň energiýa üpjünçiligi iň ýokary derejededir. Şeýle ýagdaýda dokuma dem alyşynyň tizligi minimal tizlikdedir we dokumanyň siňdirýän kislorodynyň mukdary, maksimal tizlikde siňdirýän kislorodyň mukdarynyň 5-10 göterimine deňdir. Eger-de dokumada energiýa ýygnaýjy ulgam ADF-görnüşinde bolsa, onuň energiýa üpjünçiligi iň pes derejededir we şol ýagdaýda dokuma dem alyşnyň tizligi iň ýokarydyr.

Dokumanyň energiýa üpjünçiligi, onuň energiýa zaryady bilen kesgitlenilýär. Eger-de dokumada energiýa ýygnaýjy ulgam diňe ATF-den duran bolsa, ulgamyň energiýa zaryady 1,0-a deňdir. Eger-de ulgam ADF-den duran bolsa, şol ulgamyň energiýa zaryady 0,5-e deňdir we dokumanyň energiýa ýygnaýjy ulgamy AMF-den duran bolsa, şol ulgamda energiýa ýokdur. Şeýlelikde, ulgamyň energiýa zaryady nola deňdir.

1.29. Aerob (kislородly) okislenmesi

Bedende okislenme hadysa seretmek bilen şu wagta çenli okislenýän birleşmäniň degidrirleşip, okislenmesine garaldy. Bu hadysada kislород okislenýän birleşme bilen gös-göni täsirleşmeyär we okislenýän birleşmelerden aýrylan elektronlary we protonlary aralyk elektron geçirijileriň üsti bilen kabul edip suw emele getirýär. Dogrudan-da, elektronlaryň we protonlaryň iň soňky kabul edijisi kislород bolýan-da bolsa, şeýle okislenme kislородsyz geçýän, ýagny anaerob okislenme hadysa diýilýär.

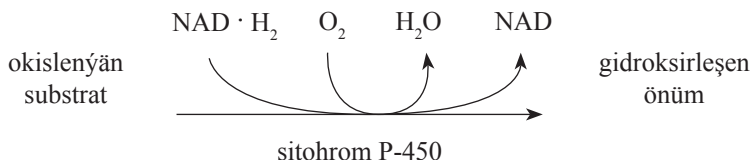
Şu hadysa bilen iýmit maddalaryň esasy mukdary okislenýär we özi hem mitohondriýada geçýär. Şonuň üçin-de şeýle okislenme mitohondriýal okislenme hem diýilýär. Bedeniň dem alyşynda siňdirilýän kislородyň 90% mukdary hem şu hadysa üçin harçlanylýar.

Emma bedende degidrirleşme ugry bilen geçýän okislenmeden başga-da göni kislородyň gatnaşmagynda geçirilýän okislenme hadysasy hem bardyr. Şeýle okislenme hadysalary bagyr, böwrek üsti mázler ýaly agzalaryň endoplazmatiki retikulumalarynda, ýagny öýjügiň mikrosomal bölümünde geçýär. Şonuň üçin hem şu okislenme hadysasyna mikrosomal okislenmesi hem diýilýär. Mikrosomal okislenmesini üpjün edýän fermentlere oksigenazalar diýilýär. Oksigenazalar iki görnüşdedir: dioksigenazalar we monooksigenazalar.

Dioksigenazalar maddanyň okislenmegini molekulýar kislородyň gatnaşmagynda geçirip, okislenýän birleşme molekulýar kislородyň iki atomyny hem birleşdirýärler. Dioksigenazalara triptofanpirrolaza, gomogentizatoksidaza we başgalar degişlidir. Monooksigenazalar okislenýän madda molekulýar kislородyň bir atomyny birleşdirýärler. Ikinji kislородyň atomy suwa çenli gaýtarylýar. Şonuň üçin-de monooksigenazalaryň gatnaşmagynda geçýän hadysalarda okislenýän, esasy maddadan başga-da, kislородyň ikinji atomyny gaýtaryjy wodorod atomyny üpjün edýän goşmaça madda hem bolmalydyr. Hadysanyň netijesinde suw bilen gidroksirleşen birleşme emele gelýär. Şonuň üçin hem monooksigenazalara gidroksilazalar hem diýilýär. Gidroksilazalar bedende giňden ýaýrandyr. Muňa mysal hökmünde fenilalaningidroksilazany görkezmek bolar. Köp san-

ly monooksigenazalaryň düzümine sitohrom P-450 girýär. Sitohrom P-450 öýjügiň endoplazmatiki torunda ýerleşýär, gurluşy boýunça tetropirol önümidir we onuň gaýtarylan görnüşi şöhle spektorynyň 450 nm uzynlykdaky tolkunyny siňdirýär.

Sitohrom P-450-li gidroksilazalaryň gatnaşmagynda okislenme hadysalar örän çylşyrymly geçýärler:



Mikrosomal okislenme steroid gormonlaryň, holesteriniň we doýmadyk ýag turşularynyň döremeginde uly ähmiýete eýedir. Soňra dermanlaryň we beýleki bedene mahsus bolmadyk birleşmeleriň, şol sanda toksiki maddalaryň çalşygynda hem uly orny eýeleýär.

2.1. Protein çalşygynyň umumy meseleleri

Proteinleriň çalşygy bedeniň umumy madda çalşygynda özboluşly, örän wajyp orny eýeleýär. Eger-de uzak wagtyň dowamynda bedeniň ýimitinde uglewodlaryň we lipidleriň mukdary ýeterlik derejesindeň azaldylsa, bedeniň agzalaryny we dokumalaryny düýpli özgerişmelere alyp barmaýar. Emma bedeniň ýimitinden gysga wagtlap protein aýrylsa ýa-da haýwan az proteinli ýimit saklanylsa, şeýle haýwanyň bedeninde protein ýetmezçilik ýagdaýy döräp, bedeniň köp dürli funksiýalary bozulýar we şeýle bedeni ölüme alyp barýar. Sebäbi proteinler köp funksiýaly birleşmeler bolmak bilen, öýjükdä ýaşaýşy üpjün etmekde ýeketäk gurluş-funksiýonal molekulýar birlikdir. Eger-de uglewodlar we lipidler bedeniň diňe energiýa çeşmesi bolup hyzmat edýän bolsalar, proteinler, uglewodlar we lipidler ýaly energiýa öndüriliş hadysasyna hem gatnaşýarlar (proteiniň 1 g 4,1 kkal energiýa berýär). Emma bedende biokatalizi berjaý edýän ähli fermentler, madda we energiýa çalşygyny sazlaşdyrýan gormonlaryň esasy toparlary düzümleri boýunça protein önümidir. Bedende madda daşalmagy, öýjük içki we öýjük ara suwuklygyň onkotiki basyşy, öýjük perdejiklerinden maddalaryň işjeň geçirilişi we başga funksiýalary proteinleriň gatnaşmalarynda üpjün edilýär. Soňra oýjük-içki bölejikler hem, esasan, proteinlerden gurulandyr. Şeýlelikde, proteinler öýjügiň iň bir wajyp gurluş-funksional molekulýar birlihi bolmak bilen bu birleşmeleriň çalşygy hem uglewodlaryň we lipidleriň çalşygyna seredeniňde, özboluşly we örän wajyp hadysalaryň biridir.

2.2. Protein çalşygynyň özboluşlygy

Protein çalşygy bedende örän wajyp hadysalaryň biri bolmak bilen birlikde, bu hadysa köp ugurly, örän çylşyrymly şahalanyp geçýän hadysadyr. Proteinleriň dargamagynda bedende 20 aminoturşy emele gelýär. Şol aminoturşularyň her biri hem özüniň çalşygynda onlarça aralyk birleşmeleri emele getirmeklik bilen geçip, umumy protein çalşygynda bedende birnäçe yüz metabolitleriň döremegi bilen proteinleriň dargaýşy geçýär. Her bir metabolitiň döremekligini belli bir ferment tarapyndan katalizleşdirilýändigini göz önüne getirenimizde, ýagny protein çalşygyňa ençeme fermentleriň gatnaşmaklary bilen geçirilýändigligi mälim bolýar. Soňra aýry-aýry aminoturşularyň çalyşma ugurlary biri-birleri bilen umumylaşdyrylan aralyk birleşme arkaly diňe özara baglanyşygy emele getirmän, uglewodlaryň we lipidleriň metabolitleri bilen hem ýakyn aragatnaşykdadyr. Şol sebäpden-de haýsy-da bolsa bir aminoturşynyň dargaýyş ugrunda çalyşma päsgeçiligi dörese (meselem, enzimopatiýa), diňe umumy aminoturşy çalşygyňa täsir etmän uglewodlaryň we lipidleriň çalşygynyň hem üýtgemekligine getirýär. Köp ýagdaýlarda şeýle özgerişmeleriň netijesinde bedende patologiýa hadysanyň döremekligine alyp barýar.

Protein çalşygy biri-biri bilen baglanyşykly we köp ugurly çylşyrymly hadysa bolany üçin, ony öwrenmek we şol ugurda alnan netijelerden many çykarmak hem örän kyn meseleleriň biridir. Şonuň bilen birlikde bedeniň önüp-ösüş hadysasy bilen bagly bolman, her bedene mahsus, özboluşly polimer protein molekulalaryň bedende dargaýyş hadysasyny we biosintezini öwrenmeklik, bedende ýaşayşy kesgitlemekde, esasan, patologiýa hadysasynda öyjük madda çalşygyny belli bir ugra ugrukdyrmaklykda in bir esasy meseleleriň biridir.

2.3. Protein çalşygynyň tizligi

Ilikinji döwürlerde proteinleriň bedende alyp barýan işinde, onuň diňe bir gurluş ähmiýetini göz önünde tutmaklyk bilen we janly bedenlere mehanistik nukdaýnazardan seretmekligiň netijesinde, bedende proteinleriň esasy borjy öyjügiň gurluşyny düzmeklikden yba-

ratdyr diýlip hasaplanýardy. Öyjügiň gurluşy protein molekulasyndan gurulandan soňra, ol gurluş durnukly gurluş bolmaklyk bilen, şeýle gurluşda hiç hili özgerişme geçmeýär diýlen düşünje biologiýa ylmynda dowam edýärdi. Şunuň bilen bir hatarda, bedeniň gurluşyny düzýän protein molekulasynda durnukly gurluş hökmünde seredilmän, mydama hereketde, çalşyp duran birleşmeler hökmünde garalýan progressiw pikirler hem dowam edýärdi. Şu gapma-garşylyk 1937-nji ýylda radioisjeňleşdirilen aminoturşulary proteinleriň çalşygyny öwrenmeklikde ulanylmaklyk bilen doly çözüldi. Şol barlaglaryň netijesinde proteinleriň ýarymdargaýyş döwri barada ylmy düşünje peýda bolýar. Proteinleriň ýarymdargaýyş döwri diýlip protein molekulasyň 50% mukdarynyň dargaýan döwrüniň wagtyna aýdylýar.

Geçen XX asyryň ortalarynda, biohimiki barlaglara radioisjeň izotoplaryň giňden girizmekligiň netijesinde, agzalaryň we dokumalaryň proteinleriniň metabolism aýlanyş tizlikleri doly öwrenildi. Ösüşden galan uly adam bedeniň umumy proteininiň ýarymdargaýyş döwri 80 güne deňdir. Şol döwürde bedendäki proteiniň umumy mukdarynyň ýarysy aminoturşulara çenli dargaýar we şonça mukdardaky protein şol döwürde emele gelýär. Bagryň we içegäniň nemli bardasynyň proteinleriniň, ýarym mukdary 10 günün dowamynda dargaýar we onuň ýerine şol mukdardaky protein hem döredilýar. Şol döwürlerde professor F.F. Soprunowyň ýolbaşçylygynda geçirilen barlaglar deriniň düzümünde özüniň dargaýyş we döreýiş tizlikleri boýunça proteinleriň iki toparynyň bardygy görkezildi. Birinji topar – tiz aýlanýan proteinler (albuminler we prokollagenler) ýarymdargaýyş döwri 8-10 güne deň. Haýal tizlikde aýlanýan proteinler (keratinler, kollagenler we elastinler) ýarymdargaýyş döwri 150-160 güne deňdir.

Şeýlelikde, bedende durnukly ýagdaýda, «doňup» aýlanman duran protein molekulasy ýokdur. Proteinler mydama dargap we täzeden döredilip aýlanyp we çalşyp durandyr. Beýle ýagdaý diňe proteinlere mahsus bolman, bedendäki ähli birleşmeler, şol sanda uglewodlara we lipidlere hem-de beýleki organiki birleşmelere-de mahsusdyr. Uly adamyň beden agramynyň durnuklylygy, onuň himiki düzümini gurýan birleşmeleriň dargaýşynyň we döreýiş tizlikleriniň deňagramlylygy bilen kesgittenilýär.

Fiziologiki şertleriň üýtgemekliginde ýa-da patologiki ýagdaýda bedeniň düzümini düzýän birleşmeleriň, ilki bilen proteinleriň, dargaýyş we döreyiş deňagramlylyk ýagdaýy bozulýar. Meselem, agyr kesellikde ýa-da dowamly açlykda proteinleriň dargaýyş tizligi olaryň döreyiş tizliginden ýokarlanýar. Netijede şeýle beden agramyny ýitirýär we horlanýar. Adaty iýmit düzgününde ýaşayan, agramy 70 kg-a deň uly adam bedeninde her gije-gündizde 400 g protein erkin aminoturşulara dargaýandyklygy we şonça mukdarda hem protein şol bedende döredilýändigligi geçirilen barlaglar görkezdi. Şol 400 g aminoturşulara çenli dargan proteiniň 25% mukdary (100 g protein) soňky birleşmelere çenli – CO_2 , H_2O we NH_3 dargap, bedenden çykarylýar. 75% mukdary bolsa (300 g protein) aminoturşy görnüşünde saklanyp, bedeniň erkin aminoturşy goruna goşulýar. 100 g soňky birleşmelere çenli dargadylýan aminoturşy mukdary bolsa içegeden iýmit bilen düşen iýmit proteinleriň hasabyna doldurylýar. Bedeniň suwuklyk gurşawyndaky erkin aminoturşular hemişelik derejededir we ulu adam bedeninde onuň mukdary 2 g azoda deňdir.

Bedeniň erkin aminoturşy gory öýjükde döredilýän protein molekulararynyň aminoturşy çeşmesi bolup hyzmat edýär. Aminoturşy goruň düzümi içegeden düşýän aminoturşular bilen doldurylýar. Erkin aminoturşy gorunda proteiniň düzümine girýän ähli 20 aminoturşy bolmalydyr. Eger-de haýsy-da bolsa bir aminoturşynyň ýetmezçiligi bolsa proteiniň döremegine geçmeýär. Şonuň üçin iýmit bilen düşýän proteiniň düzüminde ähli aminoturşular bolmalydyr. Şu nukdaýnazardan iýmitiň protein düzümi dürli-dürli bolmak bilen, onuň düzüminde hem haýwan hem-de ösümlik proteinleri bolmalydyr.

2.4. Azot deňagramlylygy

Bedeniň 95% azodynyň mukdary proteinleriň düzümindäki we erkin aminoturşulardaky azoda degişlidir. Şeýlelikde, proteinler bedeniň esasy azot saklaýan birleşmesidir. Uly adam bedeninde 15 kg töwereginde protein bardyr. Proteiniň düzümi 16% azot saklaýar. Şu görkezijiniň esasynda iýmitiň düzümindäki we bedeniň

agzalarynda we dokumalarynda proteiniň mukdary kesgitlenilýär (barlagyň netijesinde alnan azodyň mukdaryny 6,25 koeffisende köpeltmek bilen). Bedeniň şol sanda adam bedeniniň protein üpjünçiligini kesgitlemek iýmitiň düzümindäki azodyň mukdaryny anyklamaklyk bilen hasaplanylýar. Emma bedende ýeterlik derejede protein iýmit bilen düşýändigini kesgitlemeklik üçin, diňe bedene iýmit bilen düşýän proteiniň mukdaryny anyklamaklyk ýeterlik däl-dir. Onuň üçin şeýle barlaglarda azot deňagramlylygy kesgitlenilýär. Azot deňagramlylygy bedene düşýän azodyň mukdarynyň bedenden çykarylýan azodyň mukdaryna bolan aragatnaşygydyr. Şunuň bilen birlikde azot deňagramlylygyny kesgitlemek üçin bedene düşýän iýmit maddalarynyň düzüminiň azot mukdaryny we bedenden çykarylýan önümleriň azot mukdaryny anyklamaklyk bilen kesgitlenilýär. Eger-de bedene düşýän azodyň mukdary ýeňil kesgitlenilýän bolsa, bedenden çykýan azodyň mukdaryny anyklamaklyk kyn meseleleriň biridir we diňe peşewde we täretde kesgitlemeklik ýeterlik däl-dir. Sebäbi azot saklaýan önümler ýeke peşewiň we täretiň üsti bilen bedenden çykarylman süýdüň, sülekeýin, deriniň epidermal gatlagynyň gopmagynyň, saçyň we başgalaryň üsti bilen bedenden çykýar. Azot deňagramlylygy deňagramlylyk ýagdaýda, položitel we otrisatel deňagramlylyk ýagdaýda bolýar. Eger-de bedene düşýän azodyň mukdary bedenden çykarylýan azodyň mukdaryna deň bolsa, azot deňagramlyk ýagdaýy diýilýär. Eger-de bedene düşýän azodyň mukdary bedenden çykarylýan azodyň mukdaryndan artykmaç bolsa, položitel azot deňagramlylygy diýilýär. Eger-de, tersine, bedene düşýän azodyň mukdary bedenden çykarylýan azodyň mukdaryndan kem, az bolsa, onda azodyň deňagramlylygyna otrisatel diýilýär. Sag we uly adamlara azot deňagramlylyk ýagdaýy mahsusdyr. Položitel azot deňagramlylygy ösüşden galmadyk, ösýän bedene, göwreli aýallara, agyr geçen ýokanç kesellerden soňra we başga ýagdaýlarda duş gelýär. Položitel azot deňagramlylykda bedende ýokary molekulýar protein molekulasyň döremegi, olaryň dargaýyş tizliginden ýokary tizlikde geçýär. Otrisatel azot deňagramlylyk ýagdaýynda bedende proteinleriň dargaýyş hadysalary olaryň emele gelşinden ýokary tizlik bilen geçýär. Şeýle ýagdaý bedeniň protein açlygy döwründe

ýa-da proteinleriň ýokary tizlik bilen dargaýan keselçiliklerde, şol sanda agyr ýokanç kesellerde, tireotoksikoz keselinde, garran adamlarda duş gelyär. Otrisetel azot deňagramlylygy wagtynda bedeniniň proteinleri köp mukdarda dargamak bilen, olaryň mukdary täzeden döreyän proteinler bilen dikeldilmeýär. Eger-de beden köp wagtyň (8–10 gije-gündiziň) dowamynda proteinsiz (uglewodlar we lipidler ýeterlik mukdarda) ýýmitde saklanylsa, şeýle bedeniň peşewi bilen hemişelik mukdarda azot çykýar. Ol azodyň mukdary hem adamyň her bir kg agramyna 53 mg azot gije-gündizine deňdir. Şol mukdardaky azot agramy 70 kg-a deň bolan adam üçin 23,2 g proteine deňdir. Şu görkeziji bedeniň *horlanyş koeffisienti* diýilýär. Şeýlelikde, beden proteinsiz ýýmitde saklananda bedeniň hususy proteinleriniň dargaşsynyň tizligini görkezýän görkezijidir. Bedende lipidleriň ýa-da uglewodlaryň süýşürilip goýlan (rezew görnüşindäki) proteinleriň artykmaç rezew görnüşi ýokdur. Bedende her bir protein molekulasy belli bir işi alyp barmaklyga niýetlenendir. Şeýle bolsa-da, bedende protein ýetmezçiligi döwründe ilki bilen ganyň düzümindäki, bagyrdaky we myşsadaky proteinler dargaýar. Soňra şeýle ýagdaýyň dowam etmekligi bilen, ýaşayşa örän zerur bolan agzalaryň dokumalaryň proteinleriniň dargamaklary zerarly bedende patologiýa hadysasy döreyär we soňundan ölüme alyp barýar.

2.5. Ýýmitde proteiniň mukdary we onuň biologiki gymmaty

Bedende azot deňagramlylygyny öwrenmeklik ýýmitiň düzüminde proteiniň mukdaryny kesgitlemeklige giňden ýardam edendir. Ýýmitiň protein düzüminiň mukdary we onuň hili adam bedeniniň önüp-ösmegi üçin örän wajyp maddalaryň biridir we lukmançylykda ulu ähmiýete eýedir. Ýokarda görkezilişi ýaly, ýýmitde protein ýetmezçiliginde gysga wagtyň dowamynda bedende dürli funksional ýetmezçilikleri döredip, patologiýa hadysalara alyp barýar. Ilkinji döwürlerde bedeniň horlanmak koeffisientinden ugur almak bilen ýýmitiň düzüminde her bir gije-gündizde 30-45 g proteiniň mukdary

bolmalydyr diýip hasaplanylýardy. Şeýle mukdardaky proteinli iýmit adam bedeniniň azot deňagramlylygyny üýtgetmän saklaýandygy anyklanyldy. Şonuň üçin hem proteiniň iýmitde iň kiçi mukdary diýlip hasaplanyldy. Emma şeýle mukdardaky iýmitiň düzümindäki protein, adam bedeniň azot deňagramlylygyny uzak wagtyň dowamynda saklap bilmeýär we bedeni otrisatel azot deňagramlylygyna getirýär. Iýmitiň düzümünde 50-60 g protein mukdary hem ýeterlik mukdar diýmek bolmaz. Şeýle mukdardaky proteini saklaýan we energiýa üpjünçiligi tarapdan ýeterlik mukdarda uglewodlary we lipidleri hem-de beýleki iýmit maddalaryny saklaýan iýmit düzgüninde oňnositel protein ýetmezçiliginiň döremekligi mümkindir. Netijede, bedende dürli patologiýa ýagdaýlaryň döremekligine, çagalary ösüşden galdyryp we şeýle bedenlerde immun-goraýyş we nerw ulgam ýaly agzalaryň we ulgamlaryň öz wagtynda guralmaklygyna ulu päsgelçiligiň döremekligi aýan. Esasan-da proteinleriň iýmitde absolyut we oňnositel ýetmezçiligi aýallaryň göwreli we çaga emdirýän döwürlerinde milletiň sagdyn nesli gorap saklamaklykda wajyp meseleleriň biridir. Şol sebäplerden-de köp ýurtlarda, şol sanda hem Türkmenistanda ilatyň iýmitine, esasan, onuň protein düzümine uly üns berilýär.

Iýmitiň düzümindäki proteiniň adamyň ýaşyna, hünärine, alyp barýan zähmetine, klimat täsirlerine, zähmet we ýaşayyş şertlerine hem-de başga täsirlere baglydyr. Şu ýagdaýlary göz önünde tutmak bilen uly adam bedenine her gije-gündizde orta hasapdan 80-100 g protein zerurdyr. Agyr fiziki zähmet bilen we howanyň gyzgyn wagtlarynda işleýän adam üçin ol dereje 130-150 g-a ýetirilmelidir. Çagalary üçin proteiniň mukdary olaryň ýaşyna baglydyr:

1-3 ýaşynda – 55 g; 4-6 ýaşynda – 72g; 7-9 ýaşynda – 89 g;
10-12 ýaşynda – 100 g; 13-15 ýaşynda – 106 g-a deň bolmalydyr.

Proteinleriň iýmitdäki mukdary onuň gymmatyna hem baglydyr. Proteinleriň gymmaty bolsa onuň aminoturşy düzümine we protein molekulasyň aşgazan-ıçege ýolunda erkin aminoturşulara dargamaklyk ukybyna baglydyr. Sebäbi iýmitdäki protein bedende diňe aminoturşy çeşmesi bolup çykyş edýär. Aminoturşular özleriniň bedende ähmiýeti boýunça iki topara bölünýärler: bedende emele gelýän we emele gelmeýän aminoturşular. Emele gelmeýän aminoturşular

uly adam bedenine iýmit bilen 0,5 gramdan 2,0 grama çenli her gije-gündizde düşmelidir:

leýsin	2,02 g
izoleýsin	1,3 g
metionin	2,02 g
lizin	1,5 g
fenilalanin	2,02 g
treonin	0,91 g
triptofan	0,46 g
walin	1,5 g.

Ýaş çagalar üçin arginin we gistidin hem çalşylmaýan aminoturşulardyr we iýmit bilen çaganyň ösüş döwründe onuň bedenine düşmelidir. Iýmit proteininiň düzüminiň 20-25% mukdary bedende emele gelmeýän we 75-80% mukdary hem emele gelyän aminoturşular bolmalydygyny hasaplamalar we geçirilen barlaglar görkezdi.

Proteinleriň aminoturşy düzümleri boýunça giňden tapawutlanýarlar. Käbir proteinleriň düzümünde ýeterlik mukdarda we optimal gatnaşykda çalşylmaýan aminoturşulary saklaýarlar. Olaryň käbiriniň bolsa düzümünde bir ýa-da birnäçe çalşylmaýan aminoturşy ýokdur. Soňra hem käbir ösümlik proteinleri, esasan hem bugdaýyň dânesindäki protein, aşgazan-içege ýolunda erkin aminoturşulara dargamaýarlar, ol proteinleriň daşy dânedede sellýuloza gabyk bilen örtülendir.

Proteinleriň iýmit ähmiýeti, olaryň himiki we biologiki gymmaty bilen aňladylýar. Proteiniň himiki gymmaty, onuň gidrolizatynyň aminoturşy düzümini standart proteiniň aminoturşy düzümi bilen deňşdirmekde kesgitlenilýär. Standart protein hökmünde ýumurtganyň ýa-da ene süýdüniň proteini ulanylýar. Eger-de barlanýan proteiniň aminoturşy düzümi standart proteinleriň aminoturşy düzümine meňzeş bolsa (hil we mukdar taýdan), şeýle proteiniň himiki gymmaty 100-e deň diýlip alynýar.

Proteinleriň biologiki gymmaty diýlip, adamda ýa-da tejribe geçirilýän haýwanda azot deňagramlylygyny saklamaklyk üçin harçlanan proteiniň mukdaryna aýdylýar. Bu görkeziji şol harçla-

nan proteiniň mukdaryna ters proporsional ähmiýetdedir, ýagny azot deňagramlylygy saklamaklyk üçin proteiniň mukdary näçe köp harç bolsa, şonça proteiniň biologiki gymmaty pesdir. Eger-de proteiniň düzümünde çalşylmaýan aminoturşularyň ählisi we ýeterlik mukdarda hem-de protein iýmit siňdiriş agzalarynda doly aminoturşulara dargap, ol aminoturşular hem gana sorulsalar, şeýle proteiniň biologiki gymmaty 100-e deň diýlip hasaplanylýar (6-njy tablisa).

6-njy tablisa

Iýmit önümleriniň protein gymmaty

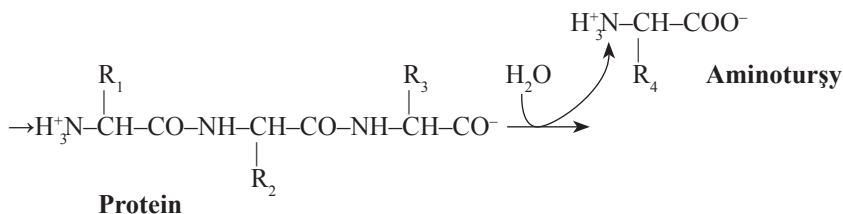
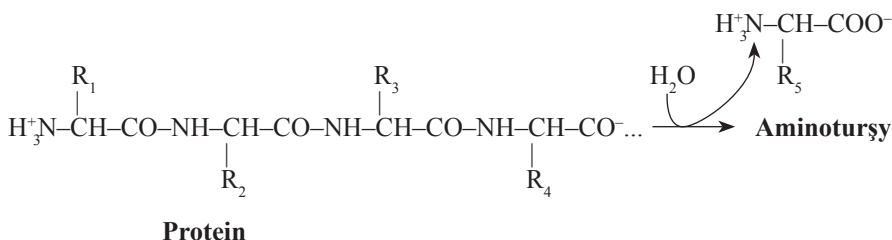
Önümler	Himiki gymmaty	Biologiki gymmaty
Ene süýdi	100	95
Sygyr eti	98	93
Ýumurtga	100	97
Sygyr süýdi	95	81
Mekgejöwen	49	36
Tüwi	67	63
Ak çörek	47	30

Eger-de proteiniň düzümünde çalşylmaýan aminoturşularyň haýsy-da bolsa birinden biri bolmasa, şeýle proteiniň biologiki gymmaty nola deň diýlip hasaplanylýar. Iýmit düzgün-tertibi düzülende proteiniň biologiki gymmatyna üns berilmelidir. Pes gymmatly proteinler düzümünde ýetmezçilik edýän çalşylmaýan aminoturşulary doldurmaklyk üçin iýmitiň düzümine köp mukdarda protein girizmelidir. Umuman, iýmitiň protein düzümi dürli-dürli bolmalydyr we bedeniň çalşylmaýan aminoturşulara bolan talabyny kanagatlandyrmak üçin protein ýeterlik mukdarda bolmalydyr.

2.6. Proteiniň özleşişi

Proteinler ýokary molekulýar, görnüş hem-de dokuma ozboluşly birleşmedir. Proteinleriň görnüş we dokuma aýratynlyklaryny ýitirmekleri hem-de içegeden gana sorulmaklary üçin protein molekullary erkin aminoturşulara dargamalydyr. Sebäbi iýmitiň düzümin-

däki proteinler içegeden gana diňe aminoturşy görnüşinde sorulýar. Proteinleriň aşgazan-ıçege ýolunda, proteolitiki fermentleriň täsirinde suwlaşyp geçýän hadysanyň üsti bilen erkin aminoturşulara dargamaklygyna *proteinleriň özleşişi* diýilýär. Proteinleriň düzümünde aminoturşular peptid baglanyşyklary bilen birleşýärler. Proteinleriň dargamaklygy peptid baglanyşygyny suwuň molekulasyňyň gataşmagynyň (suw bilen dargayan hadysa) netijesinde geçýär:



Proteinleriň suw bilen dargatmak hadysasyna *proteoliz* diýilýär. Bu hadysany üpjün edýän fermentlere bolsa *proteolitiki fermentler* diýilýär. Aşgazan-ıçege ýolunda 10-dan gowrak proteolitiki fermentler bar. Ol fermentleriň ählisi proteiniň düzümünde peptid baglanyşygyny üzmekligi katalizleşdirýän hem bolsalar, özleriniň edýän täsirleri boýunça ýokary dereje özboluşly häsiýetli fermentlerdir we öz gezeginde *endopeptidazalara* we *ekzopeptidazalara* bölünýärler. Endopeptidazalar polipeptid zynjyryň ortalarynda ýerleşen peptid baglanyşyga hüjüm edip, şol baglanyşyklary üzüp, protein molekulasyňy aýry-aýry polipeptidlere dargadýar. Ekzopeptidazalar polipeptid zynjyryň ujundan bir aminoturşyny bölüp aýyrýar. Aýry-aýry proteolitiki fermentler protein molekulasyňyň ölçegini we onuň gurluşyny saýgarmaklyk bilen täsir edýärler. Käbir fermentler

bolsa, belli bir aýdyň aminoturşyňyň gatnaşmagyndaky döran peptid baglanyşyga hüjüm edip beýleki peptid baglanyşyklaryň dargamagyny katalizleşdirmeyär. Şeýlelikde, bu hadysa iýmit bilen düşýän proteinleriň iýmit siňdiriş agzalarynda öran çylşyrymly geçýän hadysalarydyr.

2.7. Aşgazanda proteinleriň dargaýşy

Iýmitiň proteolizi aşgazandan başlaýar. Proteinler aşgazana düşmek bilen, ol ýerde gastirin gormonyň çykarmaklygyna çagyrylar. Gastirin öz gezeginde aşgazanyň diwaryny örtüji öýjükleriň duz turşusyny çykarmaklygyny we baş öýjükleriň bolsa pepsinogen fermentini çykarmaklygyny gyjyndyrýar. Duz turşusynyň aşgazan şirä boşamaklygy, şiräniň turşy (pH 1,5-2,5) gurşawlygyny berjaý edýär. Şeýle turşy gurşaw iýmit bilen düşen köp mikrobedenleriň ölmekligine alyp barýar. Soňra hem globulýar proteinleriň molekulasyňy lagtalandyryp, polipeptid zynjyryň içindäki peptid baglanyşyklary fermentiň barmaklaryna ýardam edýär.

Pepsinogen fermenti (mol. agramy – 40 000) işjeň dälidir. Aşgazan şiresinde duz turşusynyň täsirinde we autokataliziň netijesinde işjeňleşip pepsine öwrülýär (mol agramy – 33000). Pepsinogeniň işjeňleşmesi, onuň polipeptid zynjyryňyň N-ujundan 42 aminoturşy galyndydan ybarat peptidiň aýrylmagy bilen birbada aýrylman bir näçe peptidler gümüşinde aýrylýar. Iň soňunda aýrylýan, esasan-da esas aminoturşulardan duran aşgarly peptid (mol agramy – 3200) pepsiniň inhibitory bolup çykyş edýär. Pepsiniň düzüminde üç disulfid baglanyşyk bardyr, olardan ikisi fermentiň işjeňligi üçin wajypdyr.

Pepsin özüniň täsiri boýunça endopeptidazadyr. Şol ferment tirozin, fenilalanin we triptofan aminoturşularyň karboksil toparjyklarynyň we bulardan başga-da leýsiniň, glutaminiň we glutamatyň gatnaşmaklarynda döran peptid baglanyşyklara hüjüm edýär. Netijede protein molekulasy aýry-aýry peptidlere dargaýar. Pepsin tiroziniň, fenilalaniniň we triptofanyň gatnaşmaklaryndaky peptid baglanyşyklary ýokary tizlik bilen dargadýan bolsa, leýsiniň we di-

karbon turşularyň gatnaşmagyndaky peptid baglanyşyklary birnäçe pes tizlik bilen hüjüm edýär. Pepsin turşy, ýagny pH 1,5–2,2-ä deň bolan gurşawda işjeňdir.

Aşgazan şiresinde pepsinden başga-da, gastruksin we gäwüşeyän haýwanlaryň dördünji garnynda rennin fermentleri hem bardyr. Ol fermentleriň adam bedeninde proteinleri özleşdirmeklerinde belli bir ähmiýeti ýokdur.

2.8. Proteinleriň içegede dargaýşy

Proteinleriň erkin aminoturşulara esasy dargaýan ýeri inçe içegäniň ýokarky bölümidir. Aşgazandan 12 barmak içegä iýmit bulamagy düşende, onuň turşy gurşawynyň täsirinde sekretin gormony işlenip gana dökülýär. Sekretin aşgazanasty mäsde bikarbonatyň emele gelmegi we onuň içegä dökülmegini üpjün edýär. Netijede içegä düşen aşgazan şiresiniň turşy gurşawy neýtral ýagdaýa getirilýär. 12 barmak içegede aminoturşularyň peýda bolmaklary holesistokinin gormonyň boşamagyna alyp barýar. Gormonyň täsirinde aşgazanasty mäsde tripsinogen, himotripsinogen, proelastaza we prokarboksipeptidaza fermentleri döredilýär we mäziň şiresi bilen 12 barmak içegä düşýärler. Fermentler işjeň görnüşde däl, olaryň işjeňleşmesi içegede geçýär.

Tripsinogeniň molekulýar agramy 23 000–24 000-a deňdir. Molekulasy 249 aminoturşudan düzülen bir polipeptid zynjyrdan durýar. Tripsinogen içege şiresiniň düzümindäki enterokinaza fermentiň täsirinde işjeňleşip tripsine öwrülýär. Enterokinaza 12 barmak içegäniň nemli bardasynda döredilýär. Tripsinogeniň işjeňleşme hadysasynda fermentiň N-ujundan 6 aminoturşular geksapeptid (Wal-Asp-Asp-Asp-Asp-Liz) görnüşinde aýrylýar. Tripsinogenden geksapeptidiň aýrylmaklygy fermentiň işjeň merkeziniň döremekligine we onuň üçünji dereje gurluşynyň emele gelmekligine alyp barýar. Ondan başga-da, bu hadysanyň içegede geçmekliginde uly ähmiýeti bardyr. Eger-de tripsin aşgazanasty mäsde döreyän bolsa, onuň täsirinde mäziň şiresindäki beýleki fermentler hem dar-

gadylardy. Muňa mysal edip, ýiti pankreatit keselini getirmek bolar. Şu patologiýada tripsin we aşgazanasty mäziň beýleki fermentleri ganda peýda bolýarlar we mäziň nekrotizirleşen ýeri näçe köp bolsa gan syworotkasynda tripsiniň we beýleki fermentleriň mukdary şonça hem ýokarydyr. Lukmançylykda pankreatit keselini anyklamakda, ganyň sywarotkasynda tripsiniň mukdaryny kesgitlemek giňden ulanylýar.

Tripsin (mol agramy – 22 600) endopeptidazadyr. Bu ferment argininiň we liziniň karboksil topajyklarynyň gatnaşmaklarynda dörän peptid baglanyşyklara hüjüm edýär. Tripsiniň işjeňlik pH arasy 7,8-8,0-a deňdir.

Himotripsinogen (mol agramy – 25 000), düzüminde birnäçe disulfid baglanyşyklaryny saklaýan, 246 aminoturşudan bir polipeptid zynjyrdan ybarat molekuladyr. Himotripsinogen inçe içegede tripsiniň täsirinde molekulanyň iki ýerinden dipepdit gyrkylyp aýrylýar. Emele gelen üç polipeptid zynjyrlar iki disulfid baglanyşygynyň we kowalent däl, suwdan gaçýan täsirli giň netijesinde biri-birleri bilen baglanyşyklydyr. Şu hadysanyň netijesinde hem himotripsinogenden himotripsin emele gelýär. Himotripsinogen isjeň däl. Onuň işjeň görnüşi himotripsindir. Himotripsinogeniň işjeň görnüşi himotripsine öwrülmeği tripsiniň we autokataliziň täsirinde örän çylşyrymly geçýär. Isjeňleşiş hadysasynda biri-birinden fiziki-himiki häsiýetleri (elektroforez hereketi) we fermentatiw işjeňlikleri boýunça tapawutlanan himotripsiniň birnäçe görnüşi emele gelýär. Himotripsin polipeptid zynjyrdan fenilalaniniň, tiroziniň we triptofanyň karboksil topajyklarynyň gatnaşmagyndaky emele gelen peptid baglanyşyklara hüjüm edýär. Himotripsin özüniň täsiri boýunça endopeptidazadyr.

Elastaza. Aşgazanasty mäsde proelastaza görnüşinde emele getirilýär. Proelastaza fermentiň işjeň görnüşi däl. Tripsiniň täsirinde işjeňleşip içegede elastaza öwrülýär. Elastaza diňe elastin proteinlere hüjüm edip, suwdan gaçýan gapdal zynjyrlý aminoturşularyň gatnaşmaklaryndaky peptid baglanyşyklary üzýär. Elastaza endopeptidazadyr. Elastaza özüniň gurluşy we işjeň merkeziniň özboluşygy boýunça tripsine we himotripsine meňzeýär.

Karboksipeptidazalar. Aşgazanasty mäziň şiresi bilen ýene-de bir isjeň görnüşde bolmadyk prokarboksipeptidaza fermenti içegä düşýär. İçegede tripsiniň täsirinde isjeňleşip karboksipeptidaza öwrülýär. Karboksipeptidazanyň iki, ýagny A we B görnüşi bardyr. Karboksipeptidaza düzümünde sink saklaýar. Fermentleriň iki görnüşi-de ekzopeptidazalardyr. Hüjümi polipeptid zynjyryň karboksil ujun-da ýerleşen peptid baglanyşygyna etmek bilen, bir aminoturşudan bölüp aýyrýar. Karboksipeptidaza B esas aminoturşularyň – liziniň, argininiň we proliniň gatnaşmaklaryndaky peptid baglanyşygy üzýär. Beýleki aminoturşularyň gatnaşmaklaryndaky peptid baglanyşyga karboksipeptidaza A hüjüm edip gidrolizleşdirýär.

Aminopeptidazalar. İçege şiresiniň düzümünde aminopeptidazalar bardyr. Olar hem ekzopeptidazadyr. Emma polipeptid zynjyryň amin ujudaky peptid baglanyşyga hüjüm edip bir aminoturşudan gyrkyp aýyrýar. Aminopeptidazalaryň birnäçe görnüşleri bardyr, magniniň we margensiň ionlarynyň täsirinde işjeňliklerini güýçlendirýärler.

Dipeptidazalar. Ýokarda getirilen endopeptidazalaryň we ekzopeptidazalaryň täsirlerinde proteinler inçe içegede erkin aminoturşulara we dipeptidlere çenli dargaýarlar. Dipeptidler dipeptidazalaryň täsirinde aminoturşulara dargadylýar. Dipeptidazalaryň hem birnäçe görnüşleri bardyr (glisil-glisil-dipeptidaza, prolinaza we başgalar).

Proteolitiki fermentleriň işjeňligi proteazalaryň döreyişlerini sazlaşdyrmaklyk üsti bilen üpjün edilýär. Soňra aşgazanasty mäsizinde, ganyň plazmasynda, towuk ýumurtgasynda we başga dokumalarda protein düzümlü yöriteleşdirilen proteazalaryň ingibitorlary açyldy. İçege proteolizi gastirin we sekretin ýaly gormonlaryň gatnaşmaklarynda hem giňden sazlaşdyryjylyk hadysalary geçýär.

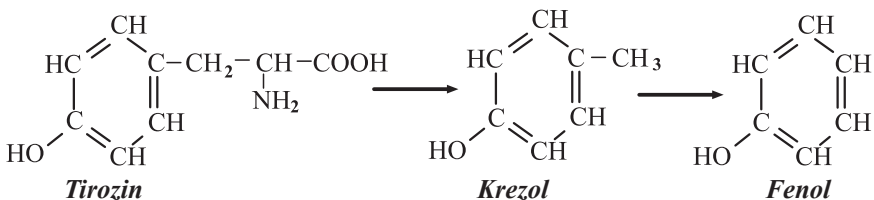
Şunun bilen birlikde proteinler içegede erkin aminoturşulara dargaýarlar. Aminoturşular suwda gowy ereýän maddadyr we sonuň üçin hem içegäniň nemli bardalaryndan gana sorulýarlar. Erkin aminoturşularyň gana sorulmaklaryna inçe içegäniň uzynlygy (4,0–4,5 m) we onuň nem bardasynyň eplenişikli gurulyp, üpürjiginiň hereketlenmekleri sebäpli örän giň meýdan (18 m²) döretmekleri giňden ýardam edýär. Soňra hem üpürjiginiň we içegäniň umumy he-

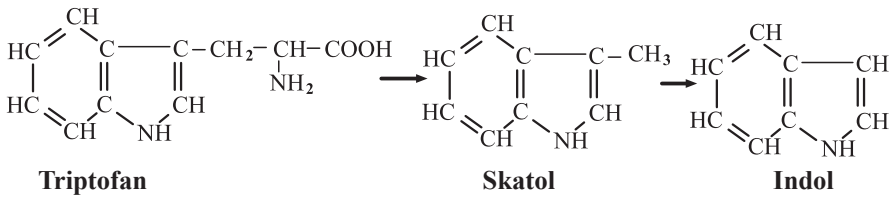
reketlenmekligi içegedäki iýmit bulamagyny garyp durmaklygy, onuň düzümindäki erkin aminoturşularyň soruluş hadysasynyň güýçlenmegine alyp barýar.

Dokuma proteinleriň proteolizi. Bedeniň öyjük gurluşyny düzmäge gatnaşýan we onuň suwuklyk gurşawynda erän ýagdaýda ýerleşen proteinler döränden soňra belli bir wagtyň geçmekligi bilen (biologiki ýarymdargaýyş döwri) erkin aminoturşulara dargap, bedeniň erkin aminoturşy goruna goşulýar. Bu hadysa lizosomlarda ýerleşen dokuma proteazalar tarapyndan katalizleşdirilýär. Ol fermentlere *katepsinler* diýilýär. Katepsinler latyn elipbiýiniň harplary bilen belleniýär. Dokuma proteolizi doly öwrenilen hadysa däldir. Şonuň üçin hem bu meseläniň düşnüksiz ýerleri örän köpdür.

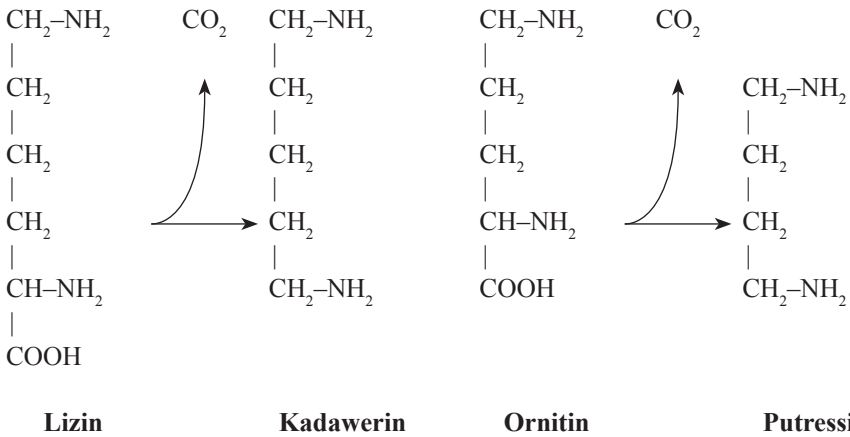
2.9. Proteinleriň içegede çüýremegi

Proteinleriň içegede çüýremekleri doly manyda bolman, proteinleriň aşgazan-ičege ýolunda proteolitik fermentleriň täsirinde dargamaklarynyň netijesinde emele gelen erkin aminoturşularyň içege kiçibedenleriniň gatnaşmaklaryndaky dargamaklyk hadysalary bilen baglanyşykly geçýär. Içege mikroflorasynyň bedeniniň fermentleriniň täsirinde aminoturşular okislenme, gaýtarma, dekarboksilirlleşme, dezaminirlleşme we beýleki hadysalaryň netijesinde dargaýar we dürli birleşmeleriň döremeklerine alyp barýar. Içegede aminoturşulardan spirtler, ýag turşulary, oksiturşulary, ketoturşulary, aminler we başgada köp dürli birleşmeler emele gelýär. Şu hadysanyň netijesinde aminoturşular içegede dürli derejede zäherli birleşmeleriň çeşmesi bolup çykyş edýärler. Şol sanda aromatiki aminoturşulardan ýokary zäherli maddalar – fenol, indol, krezol, skatol; kükürtli aminoturşulardan – kükürtli wodorod, metilmerkaptan ýaly birleşmeler emele gelýär:





Diaminoturşulardan – ornitinden we lizinden, olaryň dekarboksilirlşmesiniň netijesinde putressin we kadawerin ýaly zäherli birleşmeler emele gelýär:

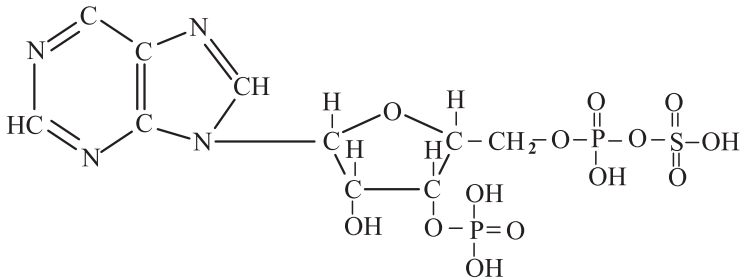


Ol birleşmelere maslyk zäherleri diýilýär. Sebäbi bu ýokary zäherli birleşmeler maslygyň dargamagynda hem döreýärler.

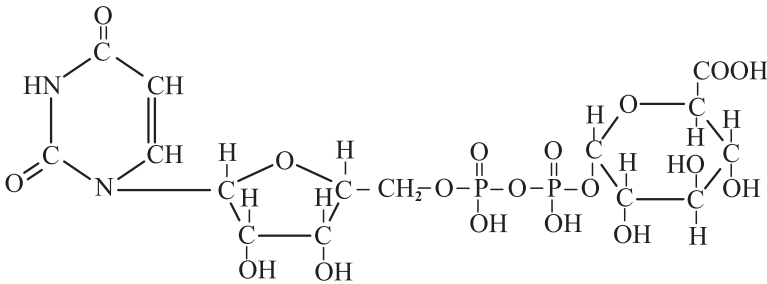
Proteinleriň çüýremekleriniň netijesinde emele gelen önümler, şol sanda ähli zäherli birleşmeler, aminoturşular bilen bir hatarda gana sorulýarlar. Şeýlelikde, içege bedeni zäherleýän köp dürli zäherli maddalaryň çeşmesidir. Kadawerin we putresin ýeňil gana sorulandan soňra peşew bilen çykýar. Mergi, gastroenterit we sistinuriýa ýaly kesellerde şol aminleriň mukdary peşewde köpeliýär we şol sebäpden-de peşewde şol aminleri açmaklyk mümkindir. Diaminoturşulardan dörän aminler içegäniň nemli bardasynda diaminoksidazalaryň gatnaşmalarynda oksidlendirilip zähersizleşdirilýär.

Proteinleriň çüýremekleriniň önümleri gana sorulanyndan soňra ählisi gan bilen bagra düşýär we şol ýerde-de zäherli birleşmeleriň kükürt we glýukuron turşularynyň gatnaşmalarynda zähersizleşdirmе hadysalary geçýär. Kükürt turşusy özüniň işjeň görnüşi 3-fosfoadeno-

zin-5-fosfosulfat we glýukuron turşusy hem – uridinfosfoglýukuronat görnüşlerindedir:

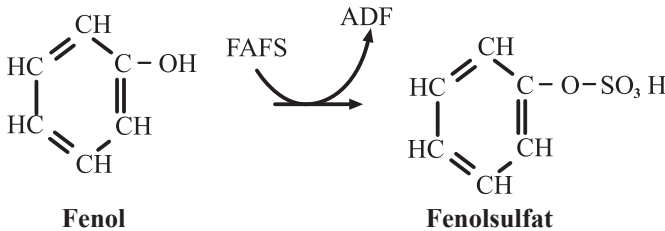


3-fofoadenozin-5-fosfosulfat (FAFS)



Uridindifoglýukuronat (UDFG)

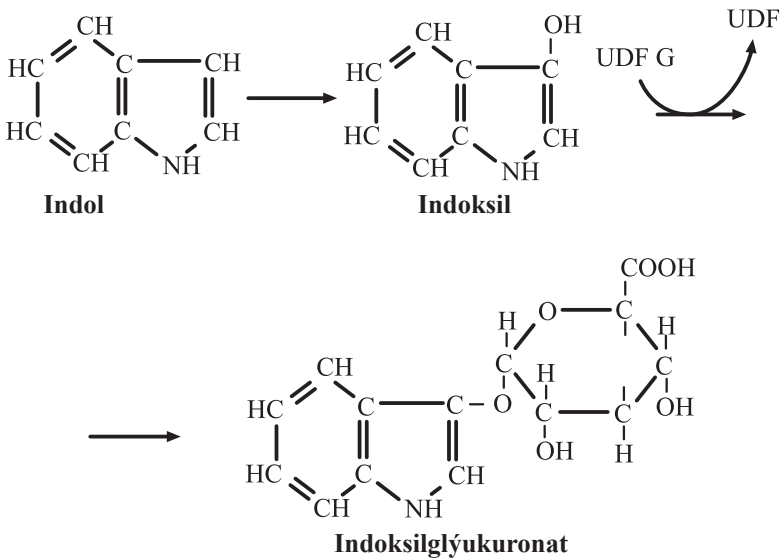
Fosfoadenozinfosfosulfat ýa-da uridindifosfoglýukuronat, aril-sulfattransferaza we UDF-glýukuroniltransferaza fermentleriň katalizleşdirmeklerinden zäherli birleşme bilen birleşip zähersiz jübütleşen birleşme emele gelýär:



Fenol

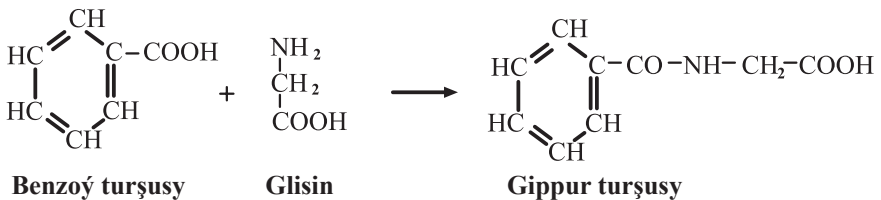
Fenolsulfat

Indol we skatol özünüň zähersizleşdirilmesiniň geçmeginde ilki bilen oksilenip indoksil we skatol hem skatoksile öwrülýär. Soňra olaryň jübütleşen birleşmeleri emele gelýär:



Indoksilsulfatyň kaliý we natriý duzларыna haýwan indikany diýilýär. Haýwan indikany we proteinleriň cüýremeklerindäki emele gelen zäherli maddalaryň zähersizleşdirilmesiniň netijesindeki döran birleşmeler peşew bilen bedenden çykarylýar.

Peşew bilen çykýan haýwan indikanyň mukdary boýunça içegede proteinleriň cüýremekleriniň derejesi we bagryň zäherli maddalary zähersizleşdirmek funksional işjeňligi kesgitlenilýär. Bagryň işine gözegçilik etmeklik üçin lukmançylyk amalynda ýene-de bir biohimiki görkeziji giňden ulanylýar. Ol hem benzoý turşusynyň bagyrda zähersizleşdirmeli hadysasydyr (Kwikiň usuly):



Hadysadan görnüşi ýaly benzoý turşusy glisin bilen birleşip, gippur turşusyny emele getirýär. Bu hadysa benzoý turşusynyň zähersizleşdirilme hadysasy bolmak bilen, bagryň umumy zäher-

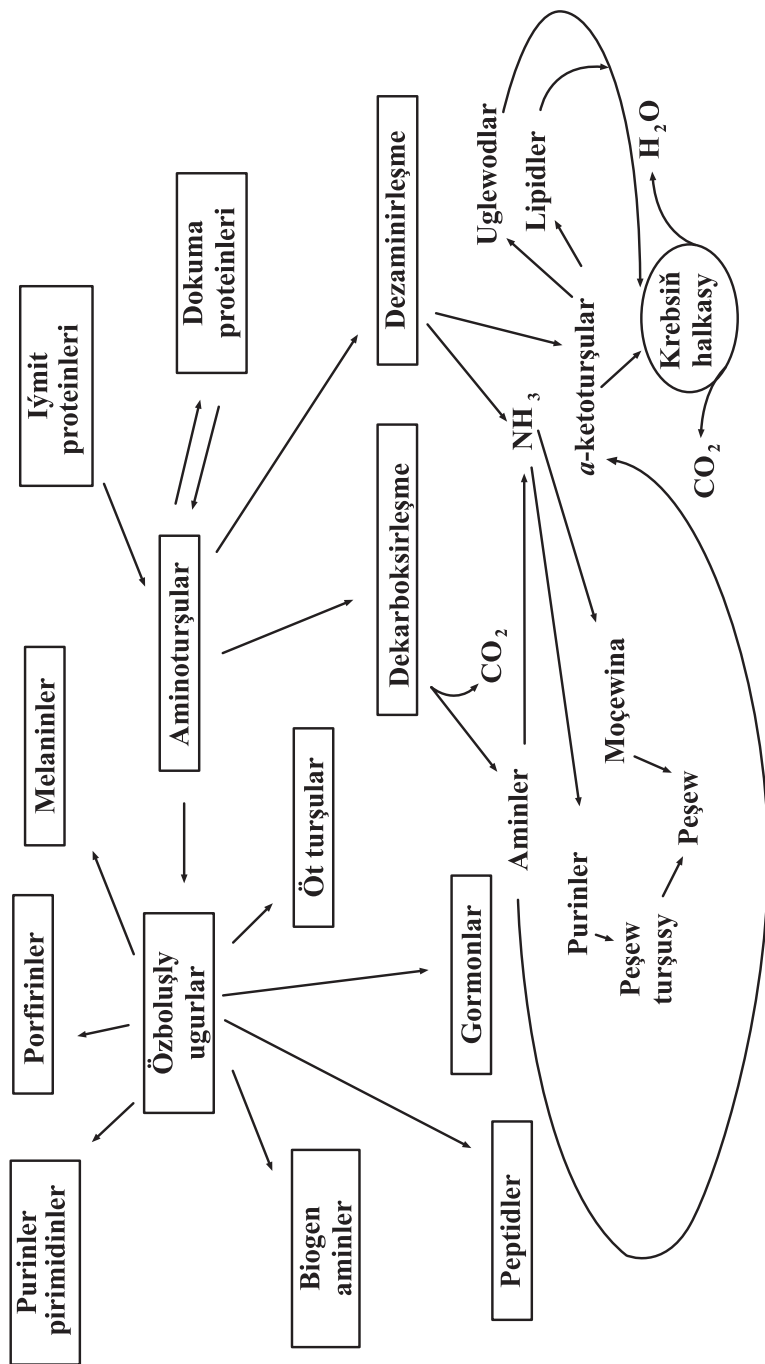
sizleşdirme funksional işjeňligini görkezýän reaksiýasydyr. Barlanýan näsag az mukdarda benzoý turşusy bilen ýymitlendirilip, peşew bilen gippur turşusynyň çykýan mukdaryny kesgitlemeklik bilen anyklanylýar.

Proteinleriň içegede çüýremeklik hadysasy adamyň bütinleý ömrüniň dowamynda geçip durýar we onuň netijesinde emele gelyän zäherli ähli birleşmeler hem içegeden bedene düşýär. Bagyrda bolsa ol zäherli maddalaryň zähersizleşdirmek hadysasy geçýär. Şonuň bilen birlikde bedeniň mydamalyk we dowamly geçýän zäherlenme hadysasynyň derejesi we onuň netijesinde hem agzalaryň we dokumalaryň kadaly wezipeleşmegi iki şertlere baglydyr. Şol şertleriň birinjisi – içegede proteinleriň çüýremeklik hadysasynyň derejesi, ikinjisi – bagyrda zäherli birleşmeleriň zähersizleşdirmeklik hadysasynyň ýagdaýy. İçegede proteinleriň çüýremeklik hadysasynyň derejesi içege mikroflorasynyň düzümine baglydyr. Eger-de adam özüniň ýymit düzgünini üytgedip dursa, ýakar-ýakmaz ýymitler bilen ýymitlenýän bolsa, ýymitiň sanitar düzgüni bozulýan bolsa we ýene-de käbir başga ýagdaýlar içege mikroflorasynyň düzüminiň üýtgemekligine alyp barýar. Şeýle ýagdaýda bagyr hem zäherli maddalary doly zähersizleşdirip bilmeýär we bedeniň zäherlenmesiniň ýokarlanmagyna getirýär.

Bu ýagdaýyň köp wagt dowam etmegi bilen bedende patologiki hadysalaryň döremekligine alyp barmaklygy doly mümkindir.

2.10. Aminoturşularyň çalşygy

Ýymitiň düzümindäki proteinler aşgazan-içege ýolunda proteolitik fermentleriň täsirinde erkin aminoturşulara dargap we şol görnüşde sorulyp gana düşýär. Dokuma proteinleri hem öýjük lizosomalarynda ýerleşen dokuma proteazalaryň täsirlerinde erkin aminoturşulara dargayarlar. Şeýlelikde, bedeniň erkin aminoturşy gory döreyär. Erkin aminoturşy gory mukdar taýdan uly adam bedeninde belli bir derejede saklanylýar. Emma dürli adamlarda aminoturşy gorunyň aminoturşy



7-nji çyzyg. Aminoturşy çalşygynyň ugurlary

düzümi boýunça birnäçe tapawudy bolýar we ol, esasan-da, iýmitiň protein düzümine baglydyr.

Aminoturşular gan bilen ähli agzalara we dokumalara ýetirilýär. Dokumalaryň erkin aminoturşy gorunyň aminoturşy düzümleri biri-birlerinden az tapawutlanýar we düzümi boýunça ganyň aminoturşy düzümine ýakynlygy.

Aminoturşular agzalarda we dokumalarda özboluşly dokuma proteinleriň döremegine, fermentleriň, gormonlaryň we beýleki biologiki işjeň birleşmeleriň döremeklerine gatnaşýarlar. Aminoturşy çalşygynda bagyr örän wajyp orny eýeleýär. Bagyrda aminoturşular bagryň we ganyň proteinlerini emele getirmeklik bilen bir hatarda, dürli özboluşly azot birleşmeleriniň döremegini üpjün etmede giňden gatnaşýar. Şol sanda purin we pirimidin nukleotidleriň, kreatinin we peşew turşyň döremegi, ammiagy zähersizleşdirme hadysasy, aminoturşularyň transaminirleşme reaksiýasynyň esasynda çalşylýan aminoturşularyň emele gelmegi we başgada köp hadysalar bagyrda geçýär.

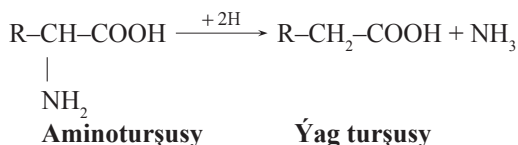
Aminoturşularyň çalşygyny, esasan, iki dürli baş ugurlar bilen häsiyetlendirmek mümkindir: aminoturşy çalşygynyň umumy we aminoturşularyň her birine mahsus bolan özboluşly çalyşma ugurlary. Eger-de aminoturşy çalşygynyň umumy ugurlary, esasan, birmeňzeş geçýän bolsalar, özboluşly çalyşma ugurlary örän çylşyrymly we aýry-aýry aminoturşular biri-birlerinde giňden tapawutlanýan ugurlar bilen geçýärler (7-nji çyzgy).

2.11. Aminoturşy çalşygynyň umumy ugurlary.

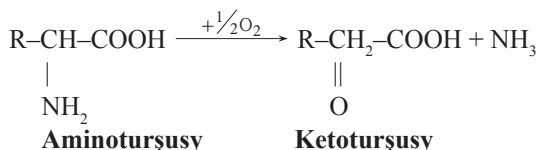
Aminoturşularyň dezaminirleşmesi

Aminoturşularyň dezaminirleşmesi aminoturşy çalşygynyň umumy ugurlarynyň biridir we olaryň köpüsiniň katabolizmi dezaminirleşme hadysasy bilen başlaýar. Aminoturşularyň amino toparjyklarynyň fermentleşme hadysanyň netijesinde ammiak görnüşinde aýrylmaklaryna *aminoturşularyň dezaminirleşmesi* diýilýär. Tebigatda aminoturşularyň dezaminirleşmesiniň dört görnüşi bardyr:

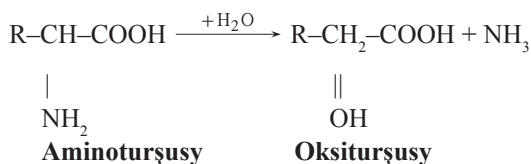
1. Gaýtarylma
dezaminirleşme:



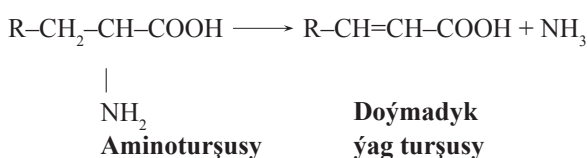
2. Okislenme
dezaminirleşme:



3. Gidrolitiki
dezaminirleşme:

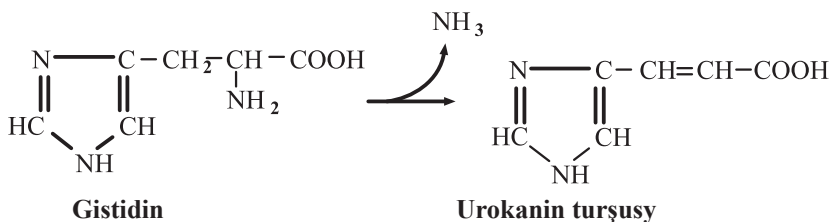


4. Içki molekulýar
dezaminirleşme:



Dezaminirleşme hadysanyň netijesinde aminoturşulardan ammiakdan başga-da ýag turşulary, keto- we oksiturşular emele gelyär. Haýwan bedeninde, şol sanda adamda, ösümlüklerde we birnäçe kislorodly ýaşayan kiçi bedenlerde, aminoturşularyň dezaminirleşmeleriniň okislenme we içki molekulýar dezaminirleşme görnüşleri duş gelyär. Gidrolitiki we gaýtarylma dezaminirleşme reaksiýalary käbir mikrobedenlerde we ösümlüklerde bolýar.

Içki molekulýar dezaminirleşme bilen diňe bir aminoturşy – gistidin dezaminirleşýar:

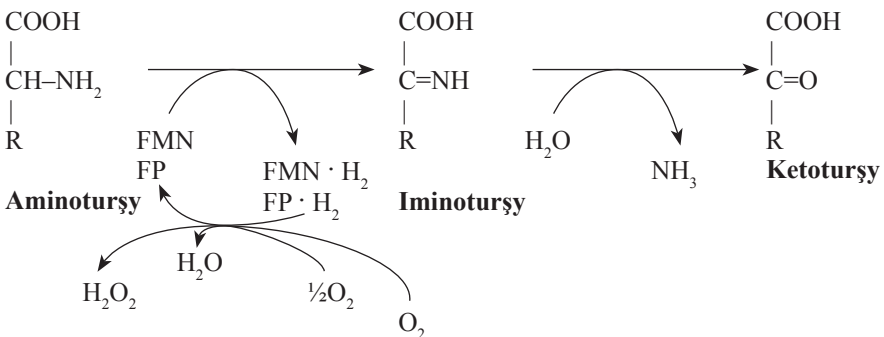


Gistidiniň içki molekulýar dezaminirleşmesi ferment gistidin-ammiakliaza (gistidaza) tarapyndan katalizleşdirilýär. Bu ferment bagyrda we deriniň epidermal gatlagynda duş gelýär. Bagyrdaky gistidaza bagryň patologiýasynda öýjük perdejikleriniň gurluşynyň bozulmalarynyň netijesinde gana düşýär we ganyň syworotkasynda bu fermentiň işjeňligini kesgitlemek bilen bagyrda geçýän patologiýa hadysalarynyň derejesi we ýagdaýy barada maglumat anyklanylýar. Şonuň üçin-de gistidaza fermenti amaly lukmançylykda gepatoözboluşly ferment hökmünde ulanylýar.

Deriniň epidermal gatlagynda gistidazanyň katalizleşdirmeginde gistidinden emele gelýän urokanin turşusy molekulanyň sis-trans izomerleşmeginiň netijesinde derä düşýän ultramelewşe şöhleleriň energiýasyny özüne siňdirip, deriniň içki gatlaklaryny şöhläniň täsirinden gorayar.

Bagyrda gistidaza fermenti gistidiniň umumy katabolizmini ugrukdyrýan fermentdir. Urokanin turşusy urokanatgidrotaza fermentiniň katalizleşdirmesinde imidazolpropionata, soňra hem imidazol halkanyň bozulmagy bilen N-formiminoglutamata we onuň glutamata öwürülmekligi bilen gistidiniň katabolizmi geçýär. Adamda dogabitdi kesel bolan gistidinemiýa keselinde gistidin-ammiakliaza (gistidaza) fermenti ýokdur we şonuň üçin hem şol näsaglaryň ganynda we peşewinde gistidiniň mukdary ýokarydyr.

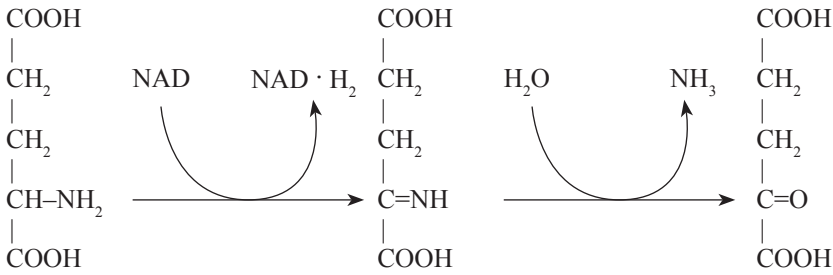
Okislenme dezaminirleşme. Aminoturşularyň dezaminirleşmesinde esasy orna okislenme dezaminirleşme eýedir. Bu hadysanyň umumy geçişi şeýle:



Ýokardaky hadysadan görnüşi ýaly, okislenme dezaminirleme iki basgançak boýunça geçýär. Birinji basgançagynda fermentiň gatnaşmagynda aminoturşy okislenip iminoturşa öwrülýär. Ikinji basgançagynda emele gelen iminoturşy öz-özünden suwuň gatnaşmagynda ketoturşa we ammiaga dargaýar. Birinji basgançagynda aminoturşulary okislendirýän oksidazalar flavingaraşly dehidrogenazalara degişlidirler. Bu fermentleriň kofermentleri hem FMN we FP-dyr. L-aminoturşularyň oksidazalary düzüminde FMN saklaýar we D-aminoturşularyň oksidazalarynyň prostatiki topary bolup FP girýär. FMN we FP okislenýän aminoturşularyň wodorod atomlarynyň akseptorlary bolup hyzmat edýärler we elektronlary hem-de protonlary şol ýerde $FP \cdot H_2$ hem iki elektrony we iki protony molekulýar kisloroda bermek bilen wodorodyň perokisini döredýär. Wodorodyň perokisi katalaza fermentiň täsirinde suwa we atomar kisloroda dargaýar. Şeýlelikde, aminoturşularyň oksidazalary okislenme hadysasyny gysga zynjyr üsti bilen alyp barýar.

Aminoturşularyň köp böleginiň okislenme dezaminirleşmesini katalizleşdirýän oksidazalar öýjügiň endoplazmatiki torunda bardygy bellidir. Emma L-aminoturşularyň oksidazalarynyň optimal pH-y 10-a deňdir, şeýle pH adam we haýwan bedenleriniň dokumasynda bolmaýar we pH-yň fiziologiki derejesinde (pH 7,0) L-aminoturşularyň oksidazalarynyň isjeňligi 10 esseden-de aşakdadyr. Şeýlelikde, ol oksidazalaryň aminoturşulary dezaminirleşdirmekde belli bir ähmiýeti ýokdur. Şunun bilen birlikde tebigy aminoturşulara mahsus bolmadyk aminoturşularyň D-izomerlerine pH-yn fiziologiki aralygynda (pH-7,0) isjeň dezaminirleşdirýän adam we haýwan bedeniniň dokumalarynda bardygy anyklandy. Emma şeýle oksidazalaryň bedeniň aminoturşy çalşygyndaky ähmiýeti belli däldir. Mümkün, içege, içege mikrobdenleriň täsirinde aminoturşularyň L-izomerleri olaryň D-görnüşlerine öwrülýändirler.

Aminoturşularyň L- we D- görnüşleriniň oksidazalary bilen bir hatarda, bedeniň fiziologiki pH-ň aralygynda ýokary isjeňlik bilen L-glutamin turşyynyň okislenme dezaminirleşme hadysasyny katalizleşdirýän ferment açyldy. Bu fermente L-glutamatdehidrogenaza diýilýär we ol aşakdaky öwrülişmäni katalizleşdirýär:



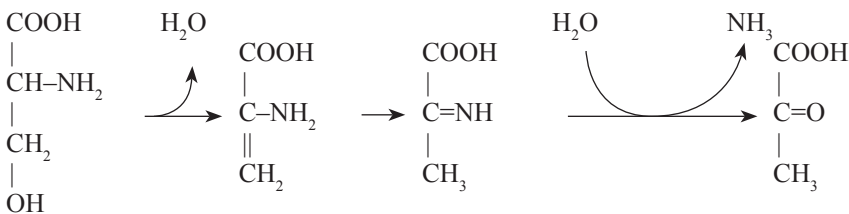
L-glutamat

Iminoglutarat

α-ketoglutarat

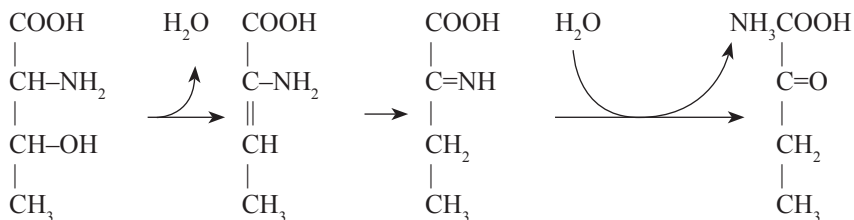
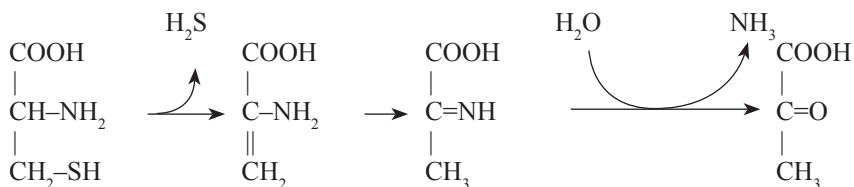
L-glutamatdehidrogenazanyň beýleki aminoturşularyň oksidazalaryndan aýratynlygy, düzüminde elektronlaryň we protonlaryň akseptorlyk işini ýerine ýetirýän, koferment hökmünde NAD saklaýar. Soňra hem gaýtarylan, NAD · H₂ iki wodorod atomyny kisloroda göni bermän, flawingaraşly dehidrogenazalaryň we sitohrom ulgamynyň üsti bilen, dokuma dem alnyş zynjyry boýunça geçirýär. Glutamatdehidrogenaza diňe glutamaty dezaminirleşdirýän, NADP · H₂ we ammiagyň gatnaşmagynda α-ketoglutaraty glutamata öwürmeklik, ýagny aminirleşme hadysany hem katalizleşdirýär we pH-ň fiziologiki aralygynda şu hadysa üçin amatlydyr. Glutamatdehidrogenaza haýwan bedeniniň dokumalarynda giňden ýaýrandyr we aminoturşy çalşygynda örän wajyp fermentdir. Aminoturşy çalşygynyň allosteriki fermentidir. Fermentiň modulýatory bolup NAD · H₂, ATF, GTF we galkangörnüşli hem-de böwrek üsti mázleriň gormonlary çykyş edýär. Glutamatdehidrogenazanyň himiki düzümi we fiziko-himiki hasiýetleri gowy öwrenilen. Şeýlelikde, oksidlenme dezaminirleşme bilen bir aminoturşy L-glutamat dezaminirleşýär.

Serin we treonin degidrotasiýalaşmaklyk bilen we sisteýin desulfidrirleşmeklik bilen hem dezaminirleşýär:



Serin

Piruwat

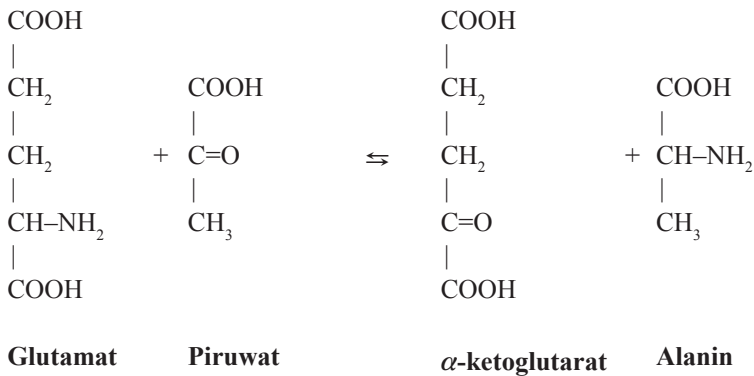
**Treonin** **α -ketoýag turşy****Sistein****Piruwat**

Adamyň bagrynda we haýwanlaryň dokumalarynda serini, treonini we sisteini dezaminirleşdirýän fermentler (serindegidrotaza, treonindegidrotaza we sistotioninliaza) bardyr. Dezaminirleşme hadysanyň netijesinde, okislenme dezaminirleşme ýoly ketoturşulary emele getirýär, emma bu reaksiýada okislenme hadysasy geçmeýär. Fermentleriň üçüsi hem piridoksalfosfatgaraşly fermentdir. mümkin, reaksiýanyň geçişinde substrat-ferment toplanmasynyň düzümünde çylşyrymly aralyk birleşmeleriň emele gelmekleri bilen geçýändir. Treonindegidrotaza treonin aminoturşynyň çalşygynda allosteriki funksiýasyny hem alyp barýar. Soňra hem bu ferment indusirleşýän fermentlere degişlidir. Eger-de syçan kazeiniň gidrolizaty bilen iýmitlendirilse, treonindegidrotazanyň isjeňligi 300 esse ýokarlanýar. Umuman, üç ferment hem aminoturşy çalşygynda wajyp işi alyp barýar. Şol sanda seriniň, treoniniň we sisteiniň piruwatyň üsti bilen glýukoza öwürlmeklik (glýukoneogenez) hadysasyna isjeň gatnaşýarlar. α -ketoýag turşy bolsa, piruwata ýeňillik bilen öwürülip glýukogeneze gatnaşýar.

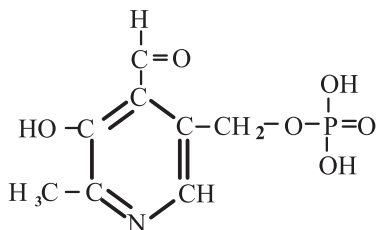
Şunuň bilen 5 aminoturşy – gistidin, glutamat, serin, treonin we sistein, bedende göni dezaminirleşip ammiagy urakinata, α -ketoglutarata, piruwata we α -ketoýag turşusyna dargaýarlar.

2.12. Aminoturşularyň transaminirleşmesi

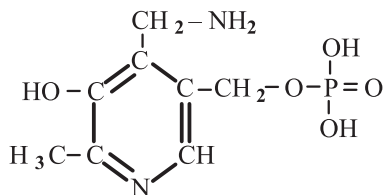
Aminoturşulardan amino toparjyklary, fermentleşme hadysalaryň üsti bilen ketoturşulara, aralykda ammiak emele gelmän, getirilmekligine we netijede täze aminoturşularyň we täze ketoturşynyň döremekligine aminoturşularyň transaminirleşmesi diýilýär. Aminoturşy çalşygynda bu wajyp hadysa 1937-njy ýylda A.Ý. Braunşteýn we M.G. Krisman tarapyndan açylýar. Alymlar bagyr owratmasyna glutamaty we piruwaty goşsalar, inkubasiýadan soňra glutamatyň α -ketoglutarata we piruwatyň hem alanina, aralykda ammiagyň emele gelmän öwrülýändiglerini tejribede keşgitlediler. Eger-de owradylan dokuma alanin bilen α -ketoglutarat goşulsa, şeýle ýagdaýda alanin piruwata we α -ketoglutarat hem glutamata öwrülýändiglerini anykladylar:



A.Ý. Braunşteýn tarapyndan aminoturşularyň transaminirleşme hadysasyny katalizleşdirýän fermentler açyldy we ol fermentler aminotransferazalar diýlip atlandyryldy. Aminotransferazalar çylşyrymly fermentlerdir we olaryň düzümine B₆ vitamini – piri-doksalfosfat görnüşinde girýär. B₆ vitamini – piridoksin, spirt (pi-ridoksol) görnüşindedir. Bedende okislenip aldegid görnüşine we fosforlaşyp işjeň görnüşine piridoksalfosfata öwrülýär. Piridoksalfosfat hem gaýdymly hadysanyň netijesinde piridoksaminfosfata geçýär:



Piridoksalfosfat (PF-CH=O)



Piridoksaminfosfat (PF-CH₂-NH₂)

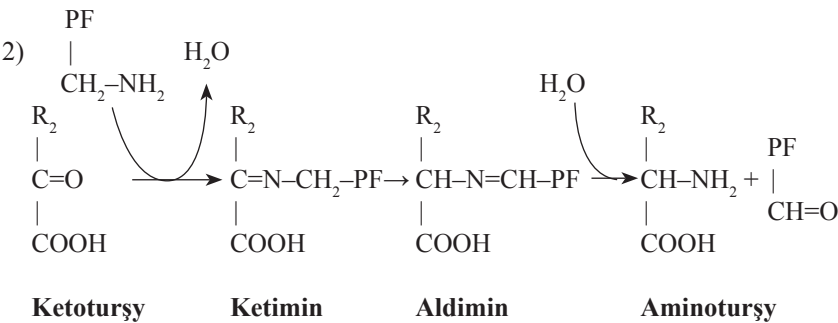
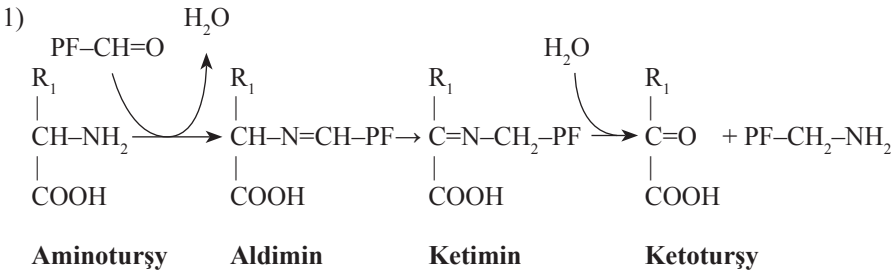
Piridoksiniň piridoksala öwrülmeği piridoksinoksidaza fermenti tarapyndan katalizleşýär. Piridoksalyň we şonuň bilen birlikde hem piridoksaminiň fosforlaşma hadysalary ATF-iň gatnaşmagynda piridoksalkinaza we piridoksaminkinaza fermentleri tarapyndan katalizleşdirilýär.

Aminotransferazalar bedende giňden ýaýrandyr. Emma aminoturşularyň transaminirleşme hadysasynyň esasy geçýän ýeri bagyrdyr. Şeýle-de bolsa, myşsanyň ýygrylýan wagtynda, myşsadan gana köp mukdarda alanin hem geçýär. Myşsanyň ýygrylmagynyň netijesinde glýukozanyň dargamagy bilen boşaýan piruwat transaminirleşip alanini emele getirýär. Bu hadysanyň netijesinde gan bilen bagra diňe piruwat getirilmän, aminoturşularyň düzümindäki amino toparjyk zäherli ammiak görnüşinde bolman, alanin görnüşinde getirilýär. Piruwatdan bolsa bagyrda glýukoneogeneziň netijesinde glýukoza emele getirilýär.

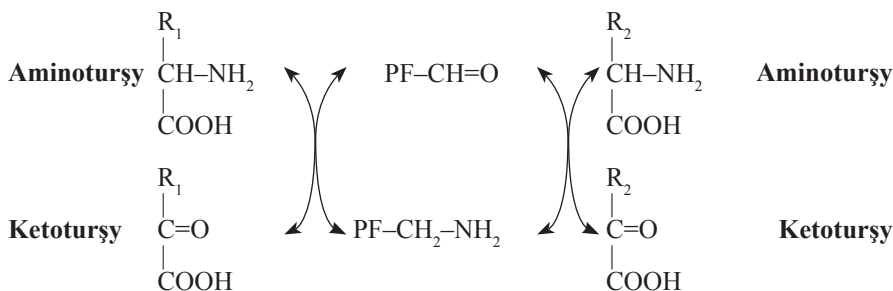
Transaminirleşme hadysanyň mehanizmi. Transaminirleşme hadysanyň mehanizmi A.Y. Braunşteýn we E. Snell tarapyndan işlenilip düzülendir we ol hadysany düşündirýän düşünje bolsa Braunşteýniň we Snelliň piridoksal kataliz nazaryýetinde açyk şekillenildirilýär. Şu nazaryýete görä piridoksalfosfatgaraşly fermentler katalitik wezipelerini, düzümine koferment bolup girýän piridoksalfosfat tarapyndan üpjün edilýär. Fermentleriň özboluşlyklary bolsa, olaryň protein düzümi boýunça berjaý edilýär.

Aminoturşularyň transaminirleşmesi iki basgançak boýunça geçýär. Birinji basgançagynda aminotransferazanyň düzümindäki piridoksalfosfat (PF-CH=O) aminoturşy bilen birleşýär. Fer-

ment molekulasyňyň protein böleginiň gatnaşmagynda, birleşen aminoturşyňyň molekulasynda içkimolekulýar reaksiýalaryň geçmekleriniň netijesinde, aldimin we ketimin ýaly aralyk birleşmeleriň üsti bilen aminoturşy ketoturşa öwrülýär. Piridoksalfosfat bolsa piridoksaminfosfat (PF-CH₂-NH₂) görnüşine geçýär. Ikinji basgançagynda, düzüminde koferment görnüşinde piridoksaminfosfaty saklaýan aminotransferaza, başga bir ketoturşy bilen täsirleşip, piridoksaminfosfatyň düzümindäki amino-toparjygy, ketimin we aldimin ýaly aralyk birleşmeleri emele getirmeklik bilen ketoturşa gowşuryp ketoturşusy aminoturşa öwrülýär we netijede piridoksaminfosfat piridoksalfosfata öwrülýär. Bu hadysalar suwuň gatnaşmaklary bilen geçýär. Transaminirleşme hadysanyň geçişi aşaky reaksiýa bilen görkezilýär:



Aminoturşularyň transaminirleşme reaksiýasynda emele gelýän aralyk birleşmeleri göz önünde tutulman, şol hadysany çyzgy görnüşinde şeýle şekillendirmek bolar:

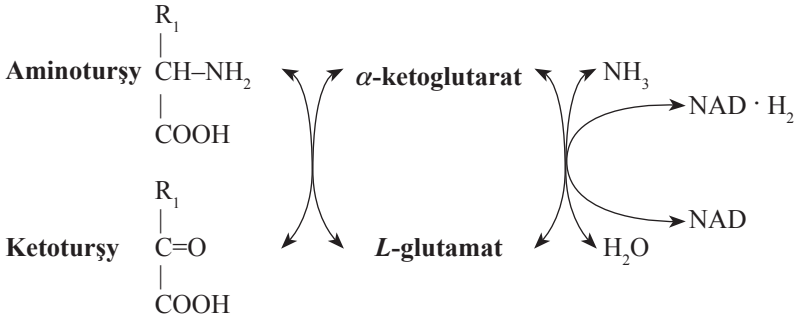


Çyzgydan görnüşi ýaly aminotransferaza fermentleriň gatnaşmaklarynda aminoturşular ketoturşulara we ketoturşular hem aminoturşulara öwrülip durýar. Fermentiň kofermenti piridoksalfosfat aminoturşudan amino toparjygy almak bilen, piridoksaminfosfata öwrülýär. Piridoksaminfosfat hem amino toparjygyny täzedan ketoturşa bermek bilen piridoksalfosfata öwrülýär. Şeýlelikde, piridoksalfosfat aralyk amino toparjyk kabul ediji bolup hyzmat edýär.

Transaminirleşme hadysanyň ähmiýeti aminoturşy çalşygynda örän uludyr. Aminotransferazalaryň bedende, şol sanda adam bedeninde giňden ýaýrandyklary we olaryň ýokary derejedäki özboluşlygy, bu hadysa aminoturşy çalşygynda iň bir wajyp hadysalaryň biridigini görkezýär. Transaminirleşme hadysanyň netijesinde bedende ähli çalşylýan aminoturşular döredilýär. Şeýlelikde, bedende ketoturşulardan transaminirleşme hadysanyň üsti bilen, ýeterlik mukdarda zerur bolan aminoturşular öndürilýär.

Bu hadysa aminoturşularyň dezaminirleşmesinde örän uly ähmiýeti eýeleýär. Ýokarda görkezilişi ýaly, ähli aminoturşularyň okislenme dezaminirleşmesini katalizleşdirýän oksidazalar öýjükde bar hem bolsalar, ol oksidazalar bedeniň fiziologiki aralyk pH-de isjeň dälidir we aminoturşularyň dezaminirleşmesinde hiç hilli ähmiýeti ýokdur. Diňe L-glutamatdegidrogenaza fermenti bedeniň fiziologiki şertinde ýokary tizlik bilen L-glutamaty göni dezaminirleşdirýär. Şunuň bilen birlikde bedeniň fiziologiki şertinde (pH 7,0) diňe 5 aminoturşy – gistidin, glutamat, serin, treonin we sistein ýokary tizlik bilen dezaminirleşýär. Galan aminoturşularyň ählisi aminoturşularyň transaminirleşmesi bilen dezaminirleşýärler. Aminoturşularyň tran-

saminirleşme üsti bilen dezaminirleşme ýoluna aminoturşularyň göni däl dezaminirleşmesi diýilýär:

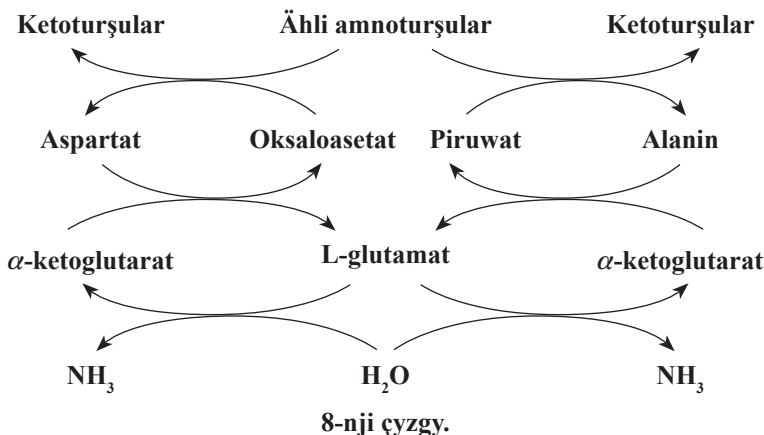


Aminoturşularyň göni däl dezaminirleşmesinde L-glýutamatdehidrogenaza fermentiň ähmiýeti örän uludyr. Çyzgydan görnüşi ýaly α -ketoglutarat aminoturşulardan amino toparjygyny alyp glutamata öwürülýär we glutamat hem L-glutamatdehidrogenazanyň täsirinde hadysanyň üsti bilen α -ketoglutarata we ammiaga dargaýar. Gatnaşýan aminoturşy bolsa ketoturşa öwürülýär. Şu fermentiň üsti bilen transaminirleşme hadysasy dezaminirleşme hadysasy bilen baglanyşykdadyr.

Bedeniň fiziologiki şertlerinde ähli aminoturşulary transaminirleşdirýän aminotransferazalaryň görnüşleri, agzalarda we dokumalarda duş gelýär. Emma olardan bedende giň ýaýranlary we ýokary işjeňlikli fermentlere alaninaminotransferaza we aspartataminotransferaza degişlidir. Aspartataminotransferaza aspartat bilen α -ketoglutaratyň arasynda transaminirleşme hadysany katalizleşdirip, asiloasetaty we glutamaty, alaninaminotransferaza hem alanin bilen α -ketoglutaratyň arasynda transaminirleşme hadysany katalizleşdirip piruwaty we glutamaty emele getirýärler. Beýleki aminoturşularyň hem amino toparjyklary, aminotransferazalaryň gatnaşmaklarynda piruwada getirilip, alanin ýa-da oksaloasetata getirilip aspartaty emele getirýärler. Şeýlelikde, aminotransferazalaryň, esasan-da aspartataminotransferazanyň we alaninaminotransferazanyň gatnaşmaklarynda aminoturşularyň amino toparjyklary L-glutamat görnüşinde bedende ýygnaýarlar. Glutamat hem öz gezeginde, L-glutamatdehidrogenazanyň täsirinde okislenme dezaminirleşmesi

arkaly göni dezaminirleşip α -ketoglutarata we ammiaga dargayar. Umumy netijede aminoturşular ketoturşulara öwrülýärler. Olaryň aminotoparjyklary bolsa L-glutamatyň üsti bilen ammiak görnüşinde boşayarlar. Bu hadysa bilen baglanyşykly geçýän dezaminirleşmä aminoturşularyň *göni däl dezaminirlesmesi* diýilýär.

8-nji çyzygyda transaminirleşme hadysanyň üsti bilen aminoturşularyň dezaminirleşmesi görkezilýär. Bu hadysada L-glutamat we L-glutamatdegidrogenaza esasy fuksiýasyny alyp barýar.



2.13. Ketoturşularyň çalşygy

Aminoturşularyň dezaminirleşmeleriniň we transaminirleşmeleriniň netijesinde ketoturşular emele gelýär. Ketoturşularyň çalşygy şu aşakdaky ugurlar boýunça geçýär.

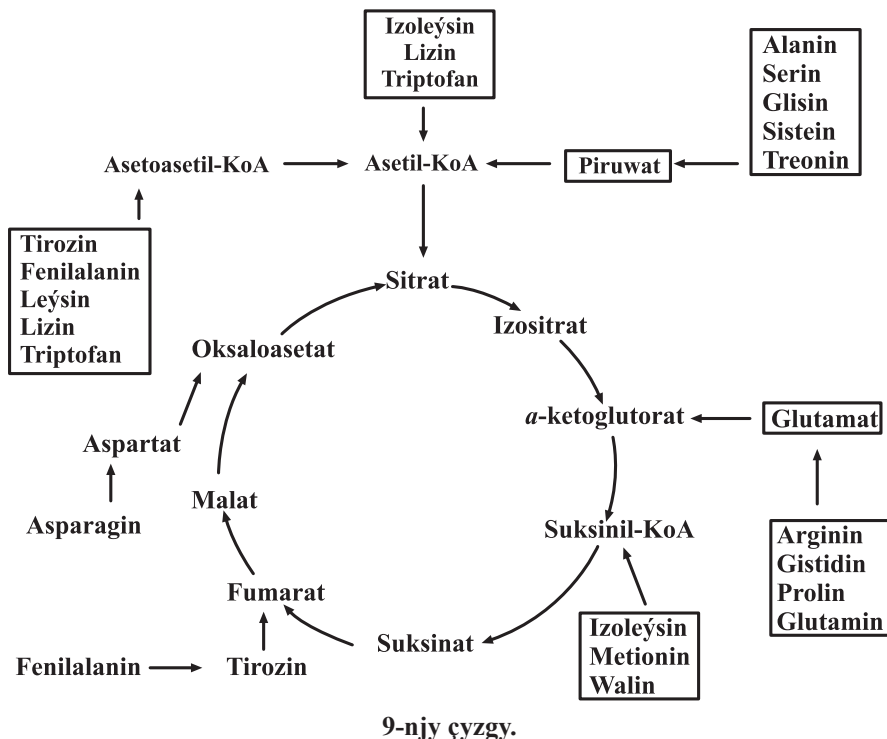
Dörediliş ugry. Ketoturşulary gaýtarylma aminirleşme hadysanyň netijesinde dokumada aminoturşularyň döremegine gatnaşýarlar. Transaminirleşme hadysanyň esasynda bedende ketoturşulardan ähli çalşylýan aminoturşular üpjün edilýär. Bedende lizinden we treoninden özge çalşylmaýan aminoturşular hem olaryň ketoturşularyndan transaminirleşme hadysanyň üsti bilen dokumada emele gelýärler. Emma ýymitiň düzümi bilen adam bedenine çalyşmaýan aminoturşularyň belli bir mukdarda düşmeýän ýag-

daýynda adam üçin ol ketoturşularyň çeşmesi diňe iýmit bilen düşýän proteinleriň düzümindäki çalşylmaýan aminoturşulardyr.

Aminoturşulardan glýukoneogenez ugry. Proteinleriň düzümine girýän aminoturşularyň ýarysyndan gowragy glýukoza öwürülýär we ol aminoturşulara glýukogeneze gatnaşýan aminoturşular diýilýär. Aminoturşularyň ketoturşulary glýukoza öwürilmekleri piruwatyň, oksaloasetatyň we fosfoenolpiruwatyň üsti bilen geçýär. Alanin, sistein we serin ýaly aminoturşular göni piruwatyň üsti bilen, aspartat we asparagin oksaloasetata öwürilmeklik bilen, soňundan fosfoenolpiruwadyň üsti bilen glýukoneogeneze gatnaşýan bolsalar, başga aminoturşular çylşyrymly çalyşmanyň ugry arkaly piruwata öwürülýär we şonuň netijesinde hem glýukozanyň döremegine gatnaşýarlar. Ketoturşularyň bu çalyşma ugry, esasan-da, adam köp proteinli iýmit bilen iýmitlenende we açlyk döwründe ýokary tizlik bilen geçýär.

Ketogen ugry. Ketoturşular bedende keton maddalaryň çeşmesi bolup çykyş edýärler. Lizin we leýsin ýaly aminoturşularyň ketoturşularynyň katabolizmi piruwatyň emele gelmegine alyp barman, göni asetoasetat we asetil-KoA döremegine getirýär. Şeýle aminoturşular ketogen aminoturşulara degişlidir. Tirozin, fenilalanin, triptofan we izoleýsin ýaly aminoturşular özleriniň katabolizminde piruwatyň emele gelmekligine alyp barmak bilen glýukogen aminoturşulara degişli bolmaklyk bilen bir hatarda keton maddalaryň çeşmesi bolup hem çykyş edýärler we şeýlelikde, ketogen aminoturşulara hem degişlidirler.

Okislenme ugry. Ketoturşular Krebs halkasyna düşüp, CO_2 we H_2O dargaýarlar we şol ugra hem ketoturşularyň okislenme **dargayyş ugry** diýilýär. Dürli aminoturşularyň ketoturşulary üçkarbonturşy halkasyna aýry-aýry metabolitleriniň üsti bilen düşüp, soňky maddalara dargaýarlar. Ketoturşularyň köpüsi asetil-KoA-nyň üsti bilen halka düşýär. Alanin, serin, glisin, sistein we treonin piruwatyň üsti bilen asetil-KoA öwürülýän bolsalar, fenilalanin, tirozin, leýsin, lizin, we triptofan asetoasetil-KoA-nyň üsti bilen asetil-KoA öwürülýärler.

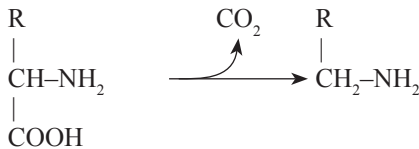


Arginin, gistidin, prolin we glutamin glutamatyň üsti bilen α -ketoturşulara öwürmekliginiň netijesinde halkada soňky birleşmelere çenli dargayarlar. Metionin, walin we izoleýsin suksinil-KoA üsti bilen we asparagin hem-de aspartat oksaloasetatyň üstleri bilen halkada harçlanýar (9-njy çyzygy).

2.14. Aminoturşularyň dekarboksilirleşmesi

Aminoturşularyň karboksil toparjygynyň, fermentleşme hadysasynyň netijesinde kömürturşy gazy görnüşinde aýrylmaklygyna aminoturşularyň dekarboksilirleşmesi diýilýär. Aminoturşularyň dekarboksilirleşmesinde aminler emele gelýär. Aminleriň köpüsi bedeniň belli bir fiziologiki funksiýasyny üpjün etmeklige gatnaýarlar ýa-da biologiki işeň birleşmeleriň döremegi üçin ulanyl-

ýarlar. Şonuň üçin-de ol aminlere biogen aminler diýilýär. Adam bedeninde ähli aminoturşular dekarboksilirleşme hadysa gatnaşmaýar. Kiçi bedenlerde dekarboksilirleşýän aminoturşularyň sany köpdür. Adam bedeninde şu aşakdaky aminoturşular we olaryň önümleri dekarboksilirleşýär: tirozin, triptofan, gistidin, 5-oksitriptofan, walin, serin, glutamat we γ -oksiglutamat, 3,4-dioksifenilalanin, sistein we sisteinsulfin turşusy, arginin, ornitin, S-adenozilmetionin we α -aminomalonat. Dekarboksilirleşme hadysanyň birnäçe görnüşleri bardyr. Emma bedende aminoturşularyň dekarboksilirleşmesi, esasan, α -dekarboksilirleşme görnüşinde geçýär. Hadysanyň netijesinde aminoturşulardan α -uglerod atomyň ýanynda ýerleşen karboksil toparjyk kömürturşy gaz görnüşinde aýrylýar we biogen aminler emele gelýär:



Aminoturşy

Amin

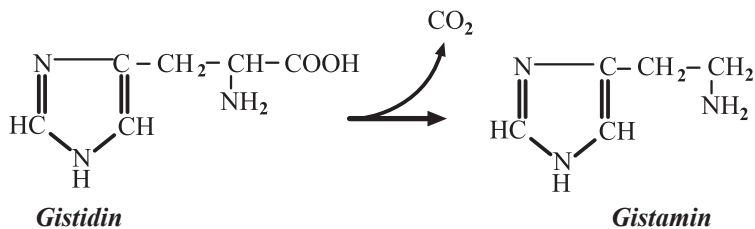
Hadysa özaýratynlykly, çylşyrymly dekarboksilaza fermentler tarapyndan katalizleşýär. Hadysa bir taraplaýyn geçýän gaýdym-syz hadysadyr. Aminoturşularyň dekarboksilazalary çylşyrymly ferment bolmak bilen, düzüminde prostatiki topar görnüşinde piridoksalfosfaty saklaýarlar. Şeýlelikde, adam bedenindäki dekarboksilazalar piridoksalfosfat garaşly fermentlere degişlidir. Emma birnäçe kiçibedenlerde dekarboksilazalaryň kofermenti bolup başga birleşmeler hem hyzmat edýär. Meselem, käbir kiçibedende gistidindekarboksilazanyň we S-adenozilmetionindekarboksilazanyň kofermenti piruwatdyr.

Adam we haýwan bedenlerinde birnäçe aminoturşularyň dekarboksirleşmesinde ýokary derejeli farmakologiki işjeň aminler emele gelýär. Triptofandan triptamin, 5 oksitriptofandan serotonin we tiroziniň okislenmesiniň netijesinde emele gelen önüm 3,4 dioksifenilalaninden (DOFA) dofamin döreyär. Bu aminleriň emele gelmekleri aromatiki aminoturşularyň dekarboksilazasy tarapyndan

katalizleşdirilýär. Ferment böwrek üsti mázde we merkezi nerw ulgamynda (MNU) köpdür. Triptamin gan damarlarynyň daralmaklygyna alyp barýar. Bu barada 5 oksitriptofanyň dekarboksirleşmesiniň önümi 5 oksitriptamin ýa-da serotonin ýokary derejede isjeňdir. Serotonin gan damarlaryny daralmaklykdan başga-da, gan basyşynyň merkezi sazlaşygyna, beden gyrgyznygynyň, öýken dem alşynyň we böwrek süzülmesiniň sazlaşyklaryna gatnaşýar. Serotonin MNU-yň mediatory bolup-da hyzmat edýär.

Bedende dofaminden noradrenalin we adrenalin emele gelýär. Dofaminiň çeşmesi tirozindir. Tirozin tirozingidroksilaza fermentiň täsirinde okislenip, DOFA-ny emele getirýär. DOFA öz gezeginde DOFA-dekarboksilazanyň katalizleşdirmeginde dofamine öwürlýär. DOFA beýnide mediatorlyk işini alyp barýar. Şeýlelikde, tiroziniň gidroksirleşmesiniň uly ähmiýeti bardyr. Onuň netijesinde bedende DOFA-nyň, dofaminiň we kateholaminleriň (adrenalin we noradrenalin) emele gelmekligini üpjün edýär. Dofamin we kateholaminler yürek-damar ulgamynyň sazlaşykly işlemegine hem gatnaşýarlar.

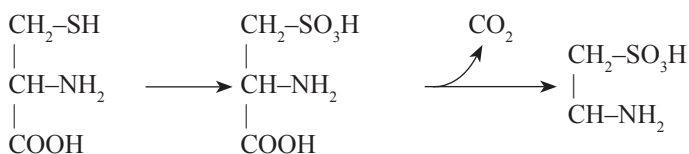
Gistidiniň dekarboksirleşmesinde gistamin emele gelýär:



Hadysa gistidinekarboksilaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Gistidinekarboksilaza birleşdiriji dokumanyň dolmaç öýjüklerinde köpdür. Gistamin kiçi gan damarlarynyň giňelmegini gazanýar, kapilýarlaryň madda geçirijilik ukyplaryny ýokarlandyrýar, ýylmanak myşsalaryň ýygrylmaklaryny tizleşdirýär. Aşgazanda duz turşusynyň çykarylmagyny güýçlendirýär. Şunun bilen birlikde gistamin dokumada çişmekligiň (kesellemekligin) emele gelmegine isjeň gatnaşýar. Soňra gistamin bedende allergiýa ýagdaýynyň döremegine, bedeniň uýgunlaşmak we uýgunsyzlaşmak hadysalaryna hem-de yzanyň döremegine işjeň gatnaşýar.

Indiki wajyp dekarboksirleşmeleriň biri hem glutamatyň α -dekarboksirleşmesidir. Netijede γ -aminoýag turşy emele gelýär. Hadysa glutamatdekarboksilaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Ferment beýniniň çal maddasynda duş gelýär. γ -aminoýag turşusy MNU-da mediator madda bolup hyzmat edýär. Beýniniň gyjynma hadysasyna täsir etmän, onuň togtama hadysalaryny sazlaşdyrmakda giňden ulanylýar.

Sisteiniň dekarboksirleşmesinde tioetilamin emele gelýär. Tioetilamin koenzim A-nyň düzümine girýär. Sistein sistein turşunyň üsti bilen tauriniň çeşmesi bolup hyzmat edýär:

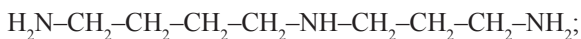


Sistein

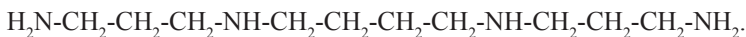
Sistein turşusy

Taurin

Taurin öt turşularyň döremegine gatnaşýar. Ornitiniň dekarboksirleşmesinde putresin we S-adenozilmetioniniň dekarboksirleşmesinde S-metiladenozilgomosisteamin emele gelýär. Hadysalar ornitindekarboksilaza fermenti tarapyndan geçirilýär. Putressin we S-metiladenozilgomosisteaminiň düzümindäki aminopropil bölegi, bedende spermidin we spermin poliaminleriň döremeginde ulanylýar:



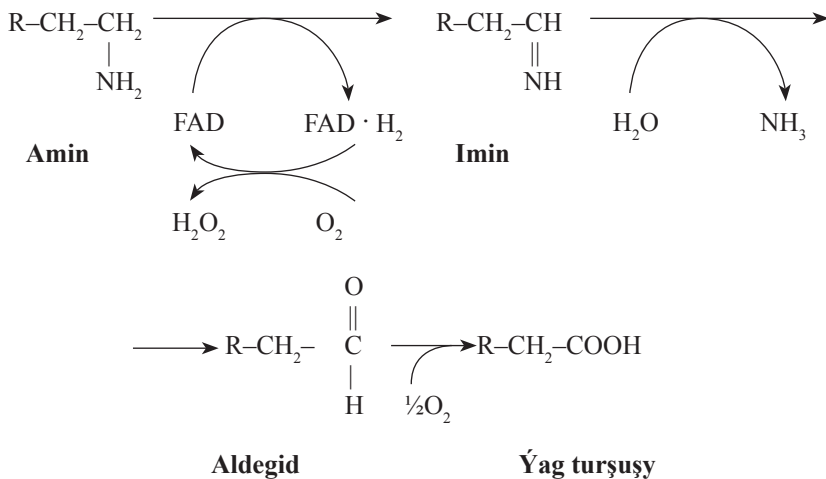
Spermidin



Spermin

Poliaminler nuklein turşularyň polimer molekulararynyň we proteinleriň emele gelmeklerini sazlaşdyrmaga gatnaşýarlar.

Aminleriň dargaýsy. Aminoturşularyň dekarboksirleşmesinde emele gelen aminler ýokary dereje biologiki isjeň maddalardyr. Aminleriň dokumada ýygnanmaklary bedeniň fiziologiki ýagdaýyny saklamaklyk üçin howpludyr. Şol sebäplere görä-de aminler dokumada tiz dargadylýar:



Aminleriň dargadylyşy monoaminooksidazalar tarapyndan (diaminler – diaminooksidazalar) katalizleşdirilýär. Aminooksidazalar kislorodsyz degidrogenazalardyr. Olaryň prostatiki toparlary bolup FAD, FP gatnaşýar. Aminleriň dargamaklary ammiagyň we ýag turşularyň emele gelmekleri bilen geçýär.

2.15. Ammiagyň zähersizlendirilmegi (moçewina döremegi)

Uly adam bedeninde bir gije-gündizde 70–80 g aminoturşy soňky maddalara çenli dargaýar. Netijede aminoturşularyň dargamaklarynda, esasan-da olaryň transaminirleşme üsti bilen dezaminirleşmesinde (göni däl dezaminirleşme) köp mukdarda bedende ammiak emele gelýär. Bedeniň azotly birleşmeleriniň esasy mukdary (90–95%) aminoturşulara degişlidir. Emma ammiak aminleriň, nukleotidleriň we başga-da azotly birleşmeleriň dargamaklarynda hem döreyär. Ammiak bedeniň ähli agzalarynda we dokumalarynda köp mukdarda emele gelse, onuň mukdary bedende örän pes derejededir. Bedende işlenen maddalaryň, bedenden çykarylmalygyny üpjün edýän esasy agza bolan böwrekde, ammiagyň mukdary 1mg%-den ýokary däl. Ganda ammiagyň mukdary 0,4–0,7 mg%-e deňdir. Ammiagyň

mukdarynyň bedende şeýle az bolmaklygynyň sebäbi, ammiak örän ýokary dereje zäherli maddadyr. Meselem: towşany öldürmeklik üçin onuň bedenine 50 mg ammiagy ammoniý duzy görnüşinde goýbermeklik ýeterlidir. Ammiak ýokary derejeli zäherli madda bolanlygy üçin, ol bedende zähersizleşdirilýär. Ammiak bedende şu ugurlar boýunça harçlanýar:

1. Gaýtarylma aminleşme hadysanyň üsti bilen ammiak täze aminoturşularyň emele gelmegine gatnaşýar:

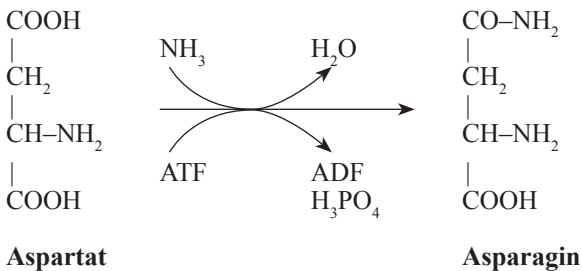
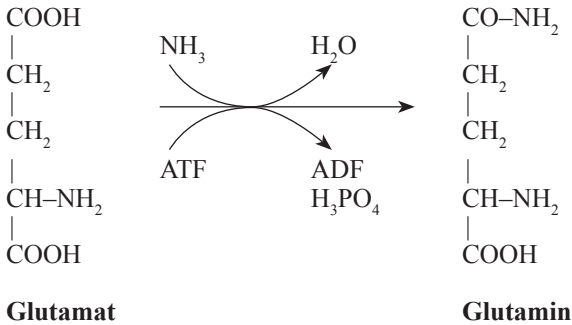


Bu hadysa glutamatdehidrogenaza fermentiň gatnaşmagynda geçýär.

2. Ammiak kreatininiň we purin nukleotidleriň döremegine gatnaşýar.

3. Ammiak bedenden böwregiň üsti bilen ammoniý duzlary görnüşinde çykarylýar (örän az mukdarda).

4. Ammiak glutaminiň we asparaginiň döremegine gatnaşýar. Ähli agzalarda we dokumalarda emele gelen ammiak desSine glutamat bilen birleşip, glutamini we aspartat bilen birleşip hem asparagini emele getirýär:



Glutaminiň we asparaginiň emele getirilmekligi bir molekula ATF-ň siňdirilmegi bilen geçyär. Bu hadysa glutaminsintetazalaryň we asparaginsintetazalaryň katalizleşdirmeklerinde örän çylşyrymly geçyän hadysadyr. Fermentler ähli agzalarda we dokumalarda bardyr.

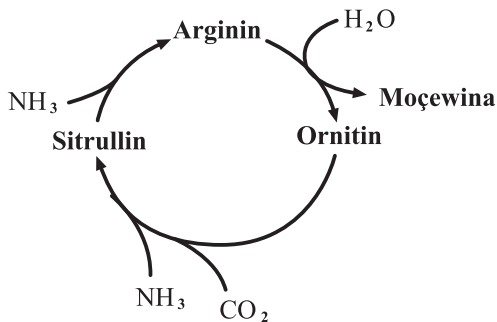
Glutaminiň we asparaginiň döredilmekligi gutarnykly hadysa däldir. Emma dogrudan-da glutamin we asparagin proteinleriň döremegine, glutamin purin nukleotidleriň döremegine we beýleki hadysalara gatnaşýar. Soňra bu aminoturşular peşew bilen hem az mukdarda bedenden çykarylýar. Şeýle hem bolsa ammiagyň gatnaşmaklygynda glutaminiň we asparaginiň emele gelmekligi, ammiagyň wagtlaýyn zähersizleşdirilmesidir. Sebäbi bu hadysanyň netijesinde emele gelen aminoturşularyň örän az mukdary bedenden çykarylyp, ammiagyň gutarnykly zähersizleşdirilmeginde ähmiýeti örän pesdir. Soňra hem böwrekde we bagyrda ýokary tizlik bilen glutamini glutamata we ammiaga hem-de asparagini aspartata we ammiaga dargadyan glutaminaza we asparaginaza fermentleri bardyr. Şeýlelikde, glutaminiň we asparaginiň döredilmekligi ammiagyň wagtlaýyn zähersizleşdirilmek we ammiagy bagra getirmeklik işlerini ýerine ýetirýär.

5. Moçewinanyň döredilmekligi. Bedende moçewinanyň emele gelmekligi ammiagy zähersizleşdirilmeklikde gutarnykly we esasy ugurlaryň biridir. Bedenden peşew bilen çykarylýan azodyň 80-85% mukdary moçewinadyr. Moçewinanyň döremegi bagyrda geçyändigligi ilkinji gezek XX asyryň başlarynda I.P. Pawlowyň tejribehanasynnda anyklanýar. Bu barlagda hem ilkinji gezek moçewinanyň döremegi ammiakdan we kömürturşusynyň angidridi – kömürturşy gazyň gatnaşmaklygy bilen üpjün edilyändigini görkezildi.

Moçewina döremeginiň ornitin halkasy. 1932-nji ýylda Krebs we Genzelaýt şeýle halkany açýarlar. Eger-de bagryň bölejigini ammiagyň çşmesi hökmünde) aminoturşy ornitin goşup, inkubasiýada goýulsa, şol bagyr bölejikde moçewinanyň döremegi birnäçe esse ýokarlanýandygy kesgitlenildi. Şeýle ulganda ornitiniň bir molekulasyny azyndan 20 molekula moçewinanyň döremekligini berjaý edýändigini anyklanyldy. Bagyr bölejigine beýleki aminoturşular goşulanda moçewina döremeginiň güýçlenmekligine

alyp barmady. 1903-nji ýylda bagyrda açylan arginaza fermenti arginin aminoturşyny ornitine we moçewina dargatýandygyny nazara almaklyk bilen netijä gelindi, ýagny arginin moçewinanyň döremeginde tamamlajy orny eýeleýär. Bu hadysa ornitiniň we sitrulliniň gatnaşmaktarynda geçýär diýlip netijä gelindi. Sebäbi sitrullin aminoturşusy hem ornitin ýaly inkubasion gurşawa goşulanda, bagyr bölejiginde moçewinanyň döremeginiň güýçlenmegine alyp barýandygy görkezildi. Şu barlaglaryň esasynda Krebs we Genzelýt argininiň, ornitiniň we sitrulliniň formulalaryny ulanyp, bedende moçewinanyň döremeginiň deňlemesini işläp düzdüler (10-njy çyzgy). Düzülen deňleme ýapyk hadysasy görnüşinde bolanlygy üçin, Krebsiň moçewina döremeginiň ornitin halkasy diýlip at aldy.

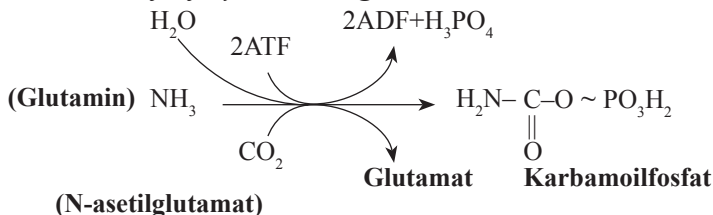
Soňra bu hadysa gowy öwrenildi. Moçewinanyň döremegine gatnaşýan ähli maddalar açyldy. Şol sanda moçewinanyň döremegine gatnaşýan ammiak glutamin we aspartat görnüşinde we kömürturşy gazy hem N-asetilglutamat görnüşinde gatnaşýandyklary görkezildi. Bu hadysany katalizleýdirýän fermentler hem açyldy. Soňra moçewinanyň döremegi diňe bagyrda geçýändigini hem-de energiýa siňdirip geçýän hadysadygy kesgittendi. Şonuň üçin bu hadysany öwrenmekde ovradylan bagry ulanmaklyk bolmaz we diňe bagyr bölejigi ulanylmalydyr. Moçewinanyň döremeginde energiýa çeşmesi bolup, ATF gatnaşýar. Bedende moçewinanyň döremegini öwrenmeklik geçen asyryň ortalarynda doly tamamlanýar. Gazanylan netijeleriň esasynda, adam bedeninde we umuman, ureoteliki (peşewli) beden-



10-njy çyzgy. Ornitin halkasy

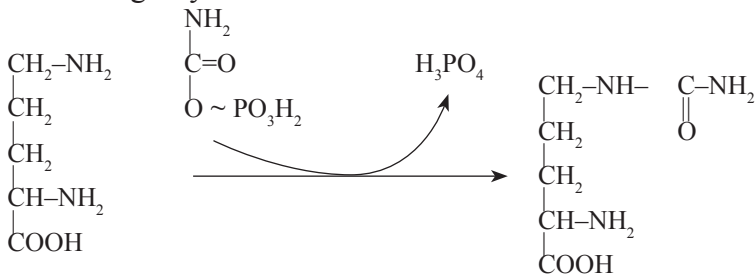
lerde moçewina döreyiş nazaryýeti işlenilip düzülýär. Şol nazaryýete gorä moçewinanyň döremegi dört basgançak bilen amala aşyrylýar:

1) *Karbamoilfosfatyň döremegi.*



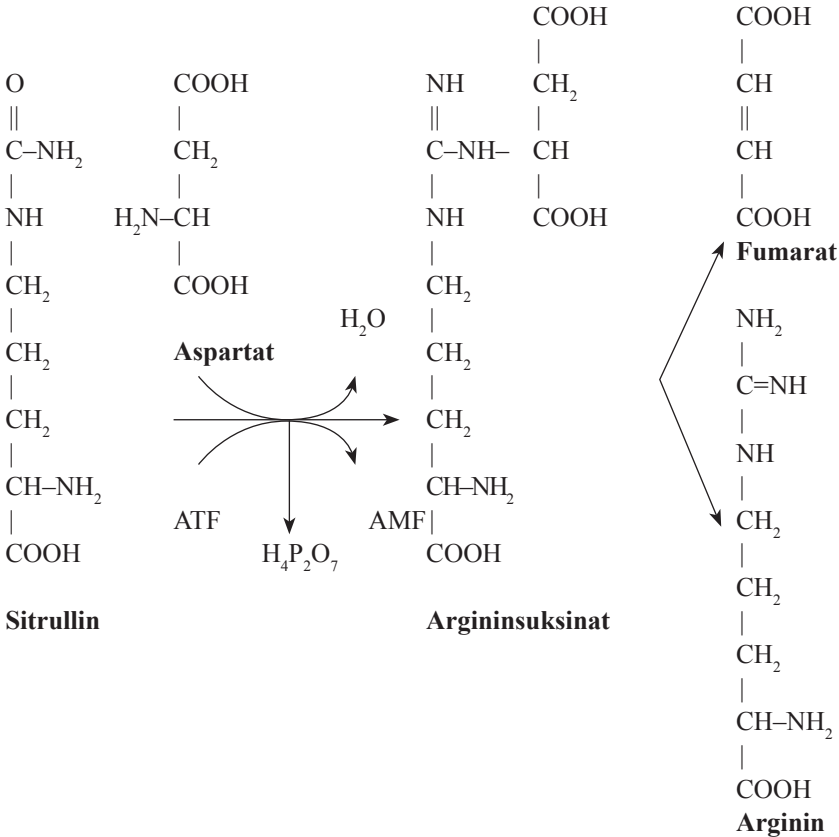
Ammiagyň we kömürturşy gazyň hersiniň bir molekulasyndan karbamoilfosfatyň bir molekulasy döredilýär. Hadysa karbamoilfosfatsintaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär. Ferment mitohondriýada ýerleşýär we ammiakgaraşly karbamoilfosfatsintaza diýilýär. Glutamingaraşly karbamoilfosfatsintazadan tapawudy, fermentiň isjeňligi mitohondriýada ammiagyň mukdarynyň ýokarlanmagy bilen artýar. Soňra glutamatgaraşly karbamoilfosfatsintaza mitohondriýada däl-de, öyjük sitozolynda ýerleşýär. Karbamoilfosfatyň döredilmeginde ammiagyň isjeň görnüşi glutamin we CO₂-yň isjeň görnüşi N-asetilglutamat görnüşlerinde gatnaşýarlar. Hadysanyň dowamynda ATF-yň iki molekulasy harç edilýär. ATF-yň bir molekulasy karbamoilfosfatyň döremegine harçlansa, ikinji molekulasy karbamoilfosfaty makroergiki fosfat birleşmä öwürmeklik üçin harç bolýar. Şeýlelikde, karbamoilfosfat makroergiki birleşmedir.

2. *Sitrulliniň döremegi.* Karbamoilfosfat ornitin bilen birleşip sitrullini emele getirýär:



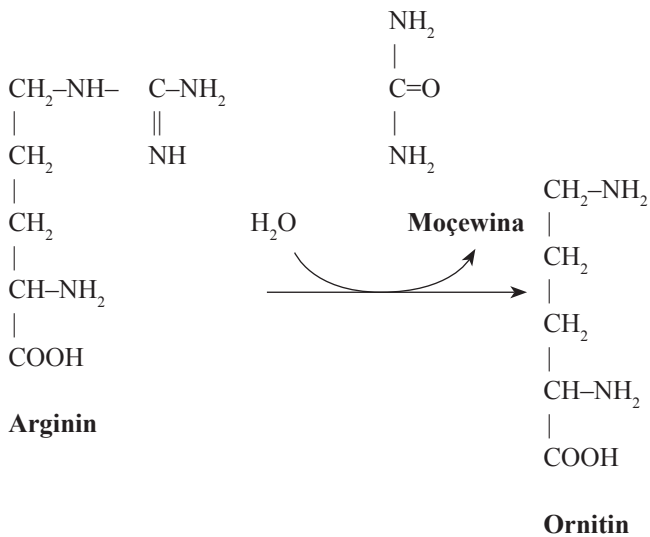
Hadysa ornitinkarbamoilfosfattransferaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Sitrulliniň döremegine karbamoilfosfatyň düzümindäki makroergiki fosfat galyndysyndaky energiýa harç edilýär.

3. *Argininiň döremegi.* Sitrullinden argininiň emele gelmekligi iki yzygiderli hadysany öz içine alýar. Ilki bilen sitrullin, argininsuksinatsintaza fermentiň katalizleşdirmeginde aspartat bilen birleşip argininsuksinaty emele getirýär. Soňra argininsuksinatliazanyň täsirinde, argininsuksinat arginine we fumarata dargadylýar:

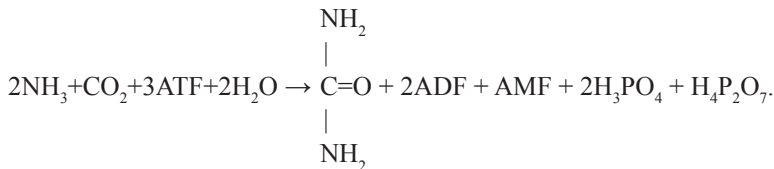


Argininiň döredilmeginde bir molekula ATF siňdirilip, iki makroergiki baglanyşykdaýy energiýa harç edilýär we ATF AMF çenli harçlanýar.

4. *Argininden moçewinanyň emele gelmegi.* Arginini arginaza fermenti moçewina we ornitine dargadylýar:



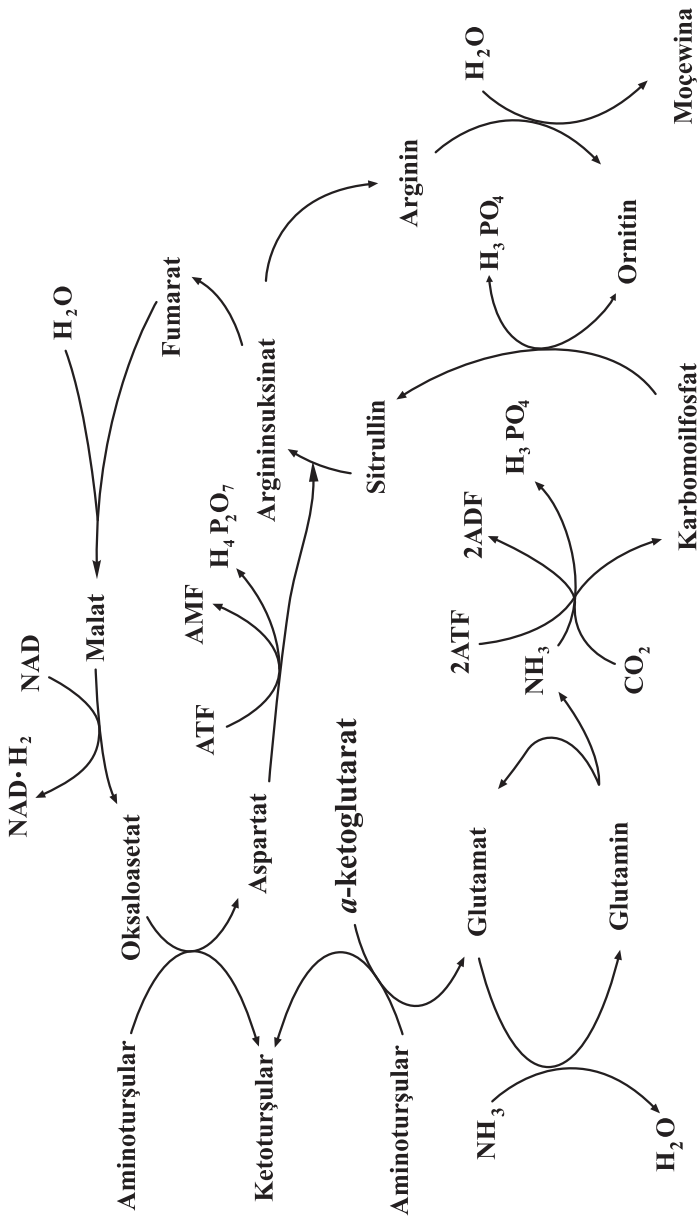
Arginaza fermenti diňe bagyrda duş gelýär. Umuman, moçewina-nyň döremegi, şeýlelikde, ammiagyň gutarnykly zähersizleşdirilmekligi bagyrda geçýär. Emma bu hadysa ähli haýwanlaryň bagryna mahsus däldir. Guşlaryň bagrynda arginaza fermenti ýokdur we guşlar azot birleşmelerini peşew turşusy görnüşinde çykarýarlar. Moçewina emele gelşiniň jemleyji deňlemesi şu aşakdaky görnüşdedir:



Umuman, adam bedeninden peşew bilen çykarylýan azot önümleriniň 80–85% mukdary moçewinadyr, 5% – kreatinin, 6% – aminoruşular we peptidlerdir, 3% – ammoniý duzlary we 1% mukdary hem peşew turşusydyr.

Ammiagy zähersizleşdirmegiň umumy çyzgysy (moçewina döreýiş hadysasy) 11-nji çyzgyda görkezilýär.

Ornitin halka görnüşi boýunça yönekey hadysa hem örän çylşyrymly geçýän hadysadyr. Bu hadysa bedeniň umumy madda çalşygynyň merkezi bolan üçkarbon turşusy halkasy bilen ýakyn aragatnaşykda gecýär. Bu wajyp hadysalaryň ikisiniň hem geçmek-

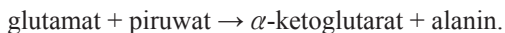


11-nji çyzyg. Moçewina döreyiş hadysasy

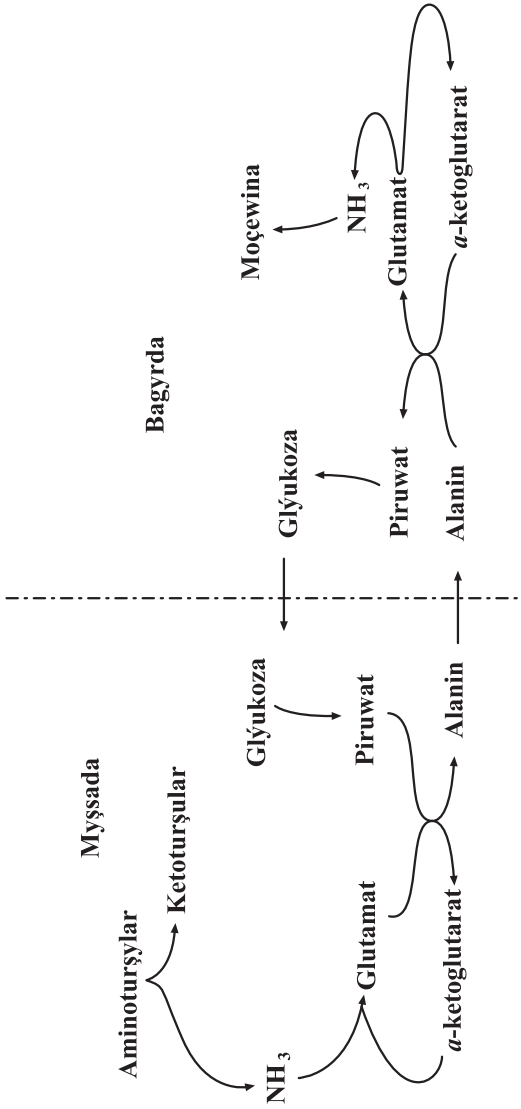
lerinde α -ketoglutarat-glutamat ulgamy uly orny eýeleýär we şu ulgamyň geçiş tizligini katalizleşdirýän glutamatdehidrogenaza fermenti umumy aminoturşy çalşygyny sazlaşdyrmaklyk bilen birlikde moçewinanyň döreýşini hem sazlaşdyrýan fermentdir.

2.16. Glyukoza – alanin halkanyň ammiagynyň wagtlaýyn zähersizleşdirmekdäki goşmaça ähmiýeti

Ammiagyň gutarnykly zähersizleşdirilmegi moçewinanyň döredilmegidir. Moçewina, ýokarda görkezilişi ýaly, diňe bagyrda döredilýär. Ammiak ähli agzalarda we dokumalarda bagra gutarnykly zähersizleşdirilmekligi üçin, glutamin görnüşinde getirilýär. Emma şol mehanizm bilen birlikde, myşsa dokumasynnda ammiagy bagra getirmeklikde goşmaça ugur hem bardyr. Bu ugurda alaniniň ähmiýeti örän uludyr. Myşsada aminoturşularyň dargamaklarynda boşayan ammiak we myşsanyň dowamly işlemeginde adenilatyň dargap we onuň dezaminirleşmegindäki emele gelýän ammiak glutamatdehidrogenazanyň katalizleşdirmeginde glutamatyň döremegine gatnaşýar. Netijede myşsada belli bir mukdarda glutamat emele gelýär. Myşsanyň ýygrylmagynyň esasy energiýa çeşmesi glýukozanyň kislorodsyz dargaýyş ugrudyr. Netijede myşsa ýygrylanda, ol ýerde köp mukdarda piruwat emele gelýär. Emele gelen piruwat alaninaminotransferazanyň katalizleşdirmeginde, glutamat bilen transaminirleşip alanini emele getirýär:



Alanin özünüň himiki-fiziki häsiýeti boýunça neýtral we zähersiz aminoturşy bolanlygy üçin, öýjükden çykyp gan bilen bagra getirilýär. Bagyrda alanin α -ketoglutarat bilen täzeden transaminirleşip, ýene-de piruwaty we glutamaty emele getirýär. Piruwat bagyrda glýukoneogenez ýoly bilen glýukozanyň döremegine gatnaşýar, glutamat bolsa glutamatdehidrogenazanyň katalizleşdirmesinde α -ketoglutarata we ammiaga dargaýar. Ammiak bagyrda göni moçewinanyň döremegine gatnaşyp zähersizleşdirilýär. Şeýlelikde, bir hadysanyň



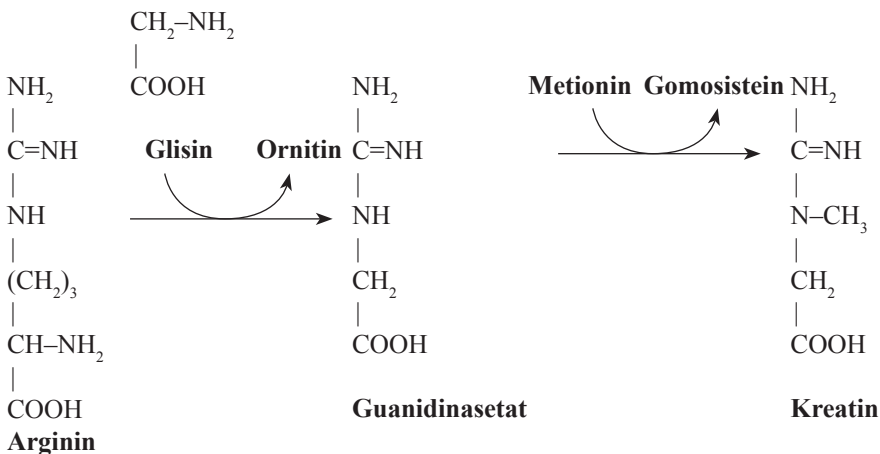
12-nji çyzy. Glyukoza – alanin halka

netijesinde iki birleşme – ammiak we piruwat, zähersiz we neýtral alanin aminoturşusy görnüşinde, moçewinanyň döreyän ýeri we glýukoneogeneziň geçýän agzasy bagra getirilýär (12-nji çyzgy).

Şunun bilen birlikde myşsa dokumasynda geçýän glikoliz, bagyrda geçýän glýukoneogenez bilen alanin aminoturşusy arkaly ýakyn aragatnaşykdadyr. Alaniniň diňe ammiagy myşsadan bagra getirilmekligine glýukozanyň döremegine gatnaşyp, myşsa ýygrylmagynda energiýa çeşmesi bolup hyzmat edýär.

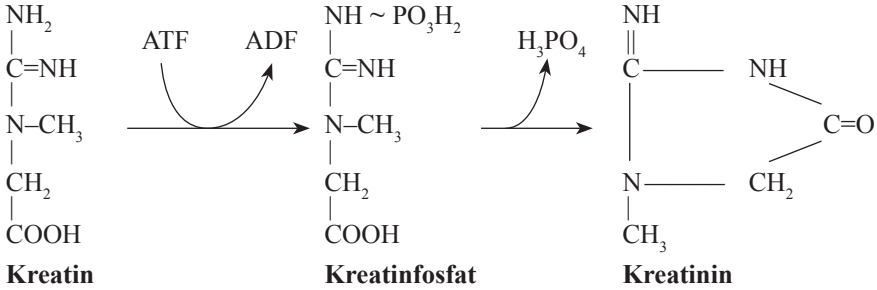
2.17. Aminoturşy çalşygynyň özboluşly ugurlary. Glisiniň we seriniň çalşygy

Glisin özüniň gurluşy boýunça yönekeý aminoturşudygyna garamazdan bedeniň madda çalşygyna örän giňden gatnaşýan aminoturşudyr. Glisin proteinleriň, esasan-da, birleşdiriji dokuma proteinleriň düzümine köp mukdarda girýär. Glisin purin halkanyň düzümine girýär. Şeýle-de glisin purin nukleotidleriň döremegine isjeň gatnaşýar. Glisin öt turşularyň döremeginiň we myşsa dokumanyň ýygrylmagynda energiýa toplaýjy birleşme bolup hyzmat edýän kreatiniň döremeginiň isjeň düzümleriniň biridir:

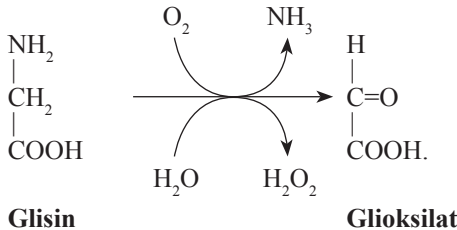


Kreateniniň döremegi bagyrda we böwrekde geçýär. Myşsa dokumanyň azotly birleşmesine degişlidir. Kreatin ATF arkaly

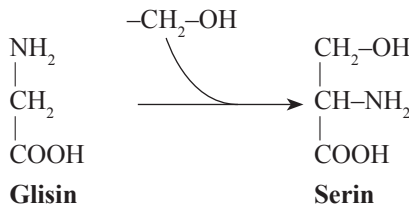
fosforlaşyp kreatinfosfaty emele getirýär. Kreatinfosfat myşsa ýygrylmagynda energiýanyň tygşytlanan görnüşi bolup hyzmat edýär. Myşsa ýygrylmagynda kreatinfosfat energiýaly fosfat galyndyny ADF molekulasyňa berip kreatinine öwrülýär. Şeýlelikde, kreatin peşewdäki kreatininiň çeşmesidir:



Glisiniň katabolizmi bagyrda, glisinoksidazanyň gatnaşmagynda geçýär. Netijede gliksilat we ammiak emele gelýär. Bu hadysa wodorodyň peroksidiniň emele gelmekligi bilen geçýär:



Gliksilat soňra okislenip garynja ýa-da turşuja turşularyň üsti bilen kömürturşy gaz görnüşinde çykarylýar. Garynja turşusy NADF · H₂ bilen, tetragidrofol turşynyň gatnaşmagynda gaýtarylyp, oksimetil toparjygyny (-CH₂-OH) emele getirýär. Oksimetil toparjyk glisin bilen birleşip seriniň döremegini üpjün edýär:

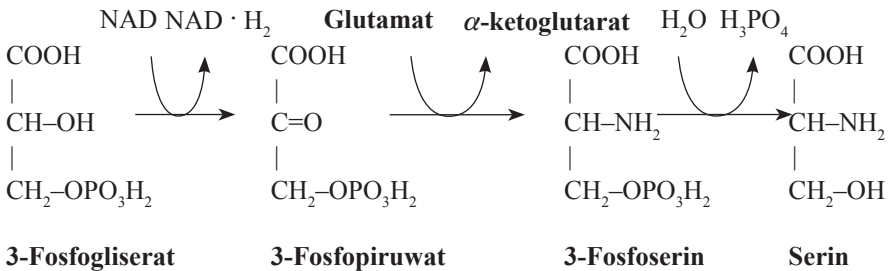


Glisin seriniň üsti bilen piruwata öwrülip, uglewodlaryň we lipidleriň döremegini gatnaşýar.

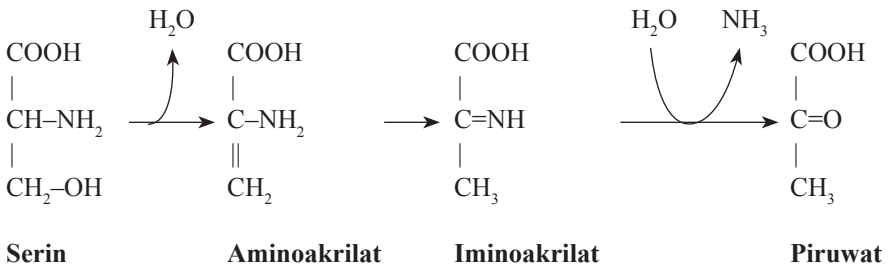
Radioizotop usuly ulanmaklyk bilen glisiniň düzümindäki α uglerod atomy porfirin halkanyň metil köprüjikleriniň we şol gurluşdaky pirrol halkalaryň uglerod atomlaryň çeşmesi bolup hyzmat edýändigini görkezildi. Şeýlelikde, glisin suksinil-KoA bilen täsirleşip δ -aminolewuliny emele getirmeklik bilen gemiň döremegini üpjün edýär.

Serin oksiaminoturşusy bolmaklyk bilen dürli fermentleriň işjeň merkezi bolup çykyş edýär. Serin fosfoproteidleriň emele gelmeklerinde hem wajyp aminoturşularyň biridir.

Serin bedende 3 fosfogliseratdan döredilýär:

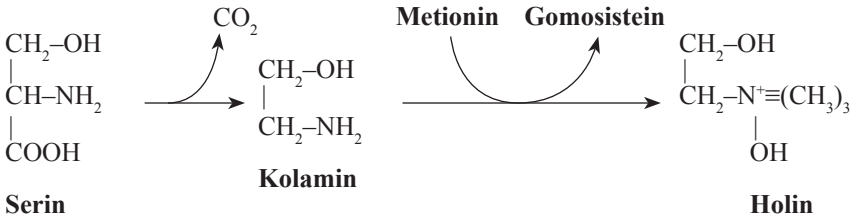


Seriniň dargaýşy



Piruwat okislenme dekarboksilirlleşme bilen asetil-KoA öwrülýär. Asetil-KoA hem Krebsiň üçkarbon turşusy halkasynda H_2O we CO_2 dargaýar. Seriniň dargaýşyny katalizleşdirýän serindegidrataza fermenti glutationyň we adenil turşusynyň täsirlerinde işjeňligini güýçlendirýär.

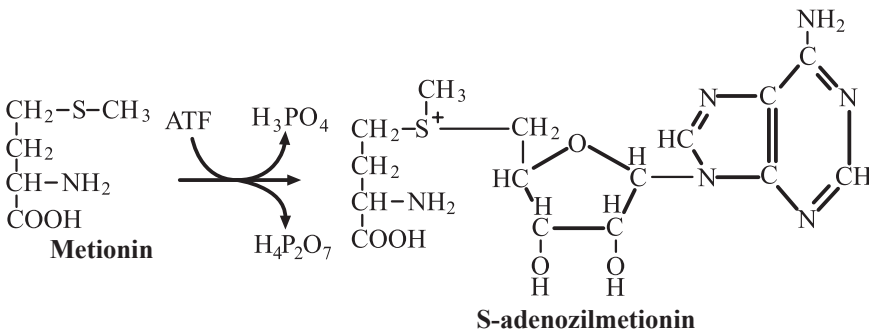
Seriniň dekarboksirlleşme (serindekarboksilaza) kolamin emele gelýär. Kolaminiň metilirlenmegi bilen holin döredilýär:



Kolamin kolaminfosfatidleriň (kefalinleriň) düzümine girýär. Holin holinfosfatidleriň (lesitinleriň) düzümine girýär. Holin soňra asetilirleşip, asetilholiniň döremgini hem berjaý edýär. Asetilholin parasimpatiki nerw ulgamynyň mediator maddasydyr.

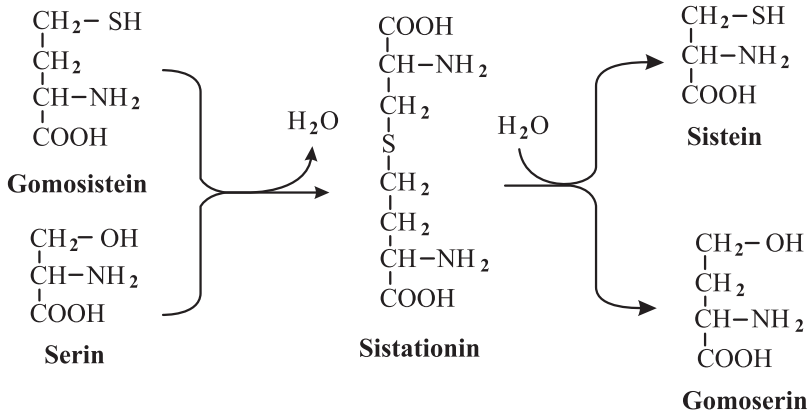
2.18. Kükürtli aminoturşularyň çalşygy

Kükürtli aminoturşulara metionin we sistein degişlidir. Metionin çalyşmaýan aminoturşudyr. Adam we haýwan bedenlerinde kükürdiň ýeke-täk çeşmesidir. Metionin düzüminde ýeňil aýrylýan, hereketli metil toparjygyny saklaýar. Şonuň üçin hem metionin transmetilirleşme hadysalara gatnaşyp, bedende holiniň, kreatiniň, adrenaliniň, timiniň we başga-da köp dürli biologiki işeň birleşmeleriň döremegine gatnaşýar. Transmetilirleşme hadysalarda metil toparjygyň çeşmesi bolup metionin çykyş etmän, onuň işeň görnüşi S-adenozilmetionin gatnaşýar. S-adenozilmetionin ATF-ň gatnaşmagynda döredilýär:



S-adenozilmetionin metil toparjygyny bermeklik bilen adenzilgomosisteine öwrülýär. Soňundan adenzilgomosistein hem gomosisteine we adenzine dargaýar. Gomosistein metilirleşmeklik bilen

ýene-de metionine öwrülip bilýär. Emma gomosisteiniň esasy çalşyk ugry, onuň sisteine öwürmekligi bilen baglanyşyklydyr:



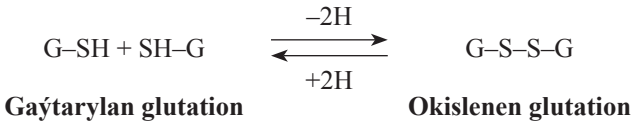
Bu hadysa iki ferment (sistationsintetaza, sistationaza) gatnaşýar. Metioniniň ähmiýeti umumy madda çalşygynda örän uludyr. Metioniniň ýetmezçiliginde ýa-da çalşygynyň bozulmagynda ilki bilen bagryň funksiýasy bozulýar, bagyr dokumasyna ýag öýrýär. Şonuň üçin-de metionin lukmançylykda bagyrgoraýjy (gepatoprotektor) derman hökmünde ulanylýar. Metioniniň katabolizmi onuň sisteine öwürmekligi bilen baglanyşyklydyr.

Sistein düzümünde ýokary işjeňli sulfidril toparjygy saklaýar. Sisteiniň sulfidril toparjygynyň oksidlenmesiniň netijesinde sisteiniň iki molekulasy berk kowalent baglanyşyk (disulfid köprüjik) bilen birleşip, sistini emele getirýär. Şeýle baglanyşyk protein molekulasynda aýry-aýry polipeptid zynjyrlarynyň arasynda döremek bilen oligomer protein molekulalaryna berk giňişlik gurluşy üpjün edýär. Polipeptid zynjyrlaryň düzümünde şeýle baglanyşyklaryň emele gelmekligi proteinleriň molekulasyň üçünji dereje gurluşyny üpjün etmede iň bir wajyp baglanyşyklaryň biridir. Disulfid baglanyşyk proteolitiki fermentler tarapyndan bozulmaýar, dürli himiki maddalaryň täsirine hem çydamlylyk görkezýär. Şonuň üçin-de skleroproteidleriň daşky faktorlaryň täsirine çydamlylygy, olaryň düzümünde köp mukdarda disulfid baglanyşygynyň bardygy bilen düşündirilýär.

Sistein sitotoksiki aminoturşudyr, şol sebäpden-de erkin sisteiniň mukdary öýjükde, beýleki aminoturşulara seredeninde örän pesdir.

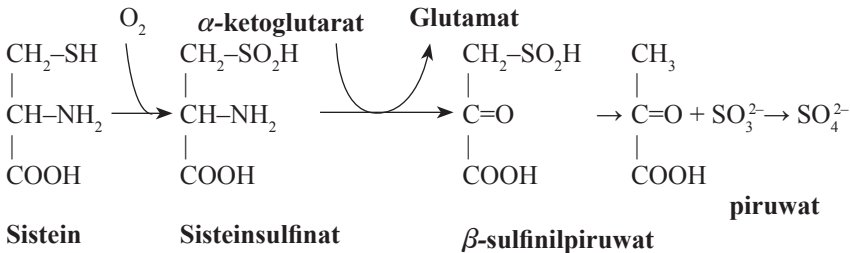
Dürli biohimiki hadysalarda sisteiniň çeşmesi bolup glutation üç-peptidi çykyş edýär. Şeýle hadysalaryň birine feomelaninleriň döremegi degişlidir. Feomelaninleriň döremeginde esasy birleşmeleriň biri 5-S-sisteinil-DOFA-dyr. Bu birleşmäniň döremegi DOFA bilen glutationyň gatnaşmagynda geçýär.

Sisteiniň molekulasyndaky sulfidril toparjyk (şunun bilen birlikde glutationyň düzümindäki hem şol toparjyk) ýeňil ýagdaý-da wodorod atomlaryny berip we kabul edip bilýär. Şeýlelikde, sistein, esasan-da glutation bedende okislenme-gaýtarma ulgamyny düzüp, agzalaryň we dokumalaryň okislenme-gaýtarma hadysalaryna gatnaşýar:

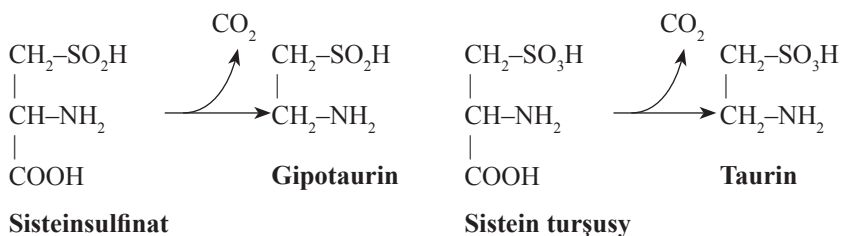


Okislenen glutation glutationreduktazanyň katalizleşdirmeginde, NADP·H₂ molekulasy wodorod atomynyň çeşmesi hökmünde ulanylyp gaýtarylan (G-SH) görnüşe geçýär. Sisteiniň sulfidril toparjygy köp fermentlerde, şol sanda okislenme-gaýtarma hadysalary katalizleşdirýän fermentlerde işjeň merkezi bolup hyzmat edýär. Glutacion hem şeýle fermentlerde koferment bolup durýar. Muňa mysal hökmünde fosfogliseratyň dehidrogenaza we glioksilaza fermentleri getirmek bolar.

Sisteiniň dargamagy, umuman, bedende katabolizmiň netijesinde kükürdiň sisteinde okislenmesi bilen geçýär:



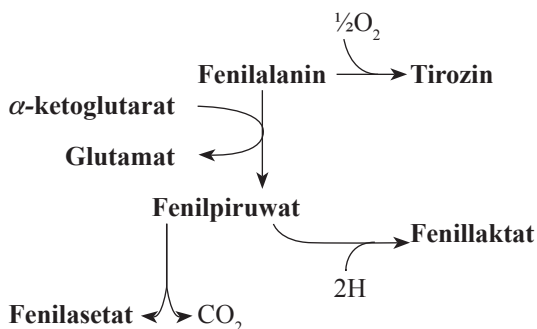
Sisteiniň okislenmesini sisteindioksigenaza katalizleşdirýär. Sisteinsulfinat ýene-de okislenip, sistein turşusyny emele getirýär. Sisteinsulfinatyň dekarboksirleşmeginde gipotaurin we sistein turşusynyň dekarboksirleşmeginde taurini emele getirýär:



Taurin öt turşularyň düzümine girýär. Sisteiniň we metioniniň düzümlerine girýän kükürt, metioniniň we sistiniň sisteine öwrülmeçligi bilen çykarylýar. Sisteindäki kükürt hem sisteinsulfinatyň we β -sulfinilpiruwatyň üsti bilen, ilki sulfid aniona, soňra-da okislenip sulfat aniony görnüşinde peşew bilen bedenden çykarylýar.

2.19. Fenilalaniniň we tiroziniň çalşygy

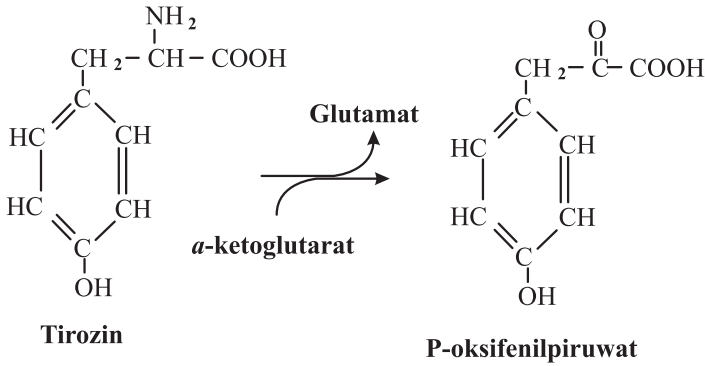
Fenilalanin adam bedeni üçin çalyşmaýan aminoturşudyr. Fenilalaniniň esasy çalyşma ugry onuň tirozine öwrülmeçlik ýoludyr. Bu aminoturşunyň 90-95% mukdary bagyrda, fenilalaningidroksilazanyň täsirinde tirozine okislenýär. Fenilalanin transaminirleşip fenilpiruwata öwrülýär. Fenilpiruwat dekarboksirleşmäniň netijesinde fenilasetata ýa-da onuň gaýtarylmagynda fenillaktata öwrülýär:



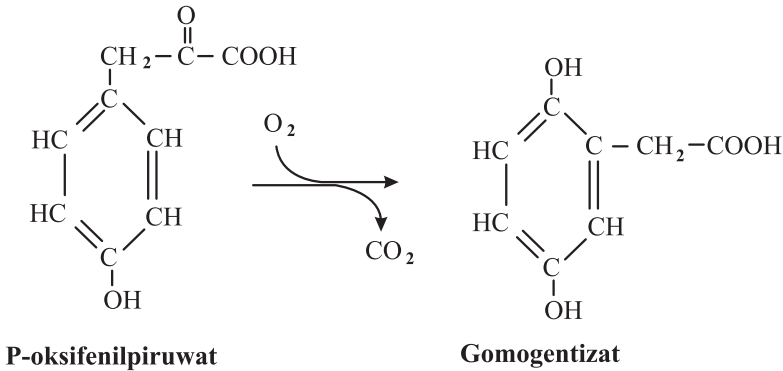
Fenilpiruwat, fenillaktat we fenilasetat peşew bilen bedenden çykarylýar.

Fenilalaniniň we tiroziniň katabolizmi. Fenilalaniniň katabolizmi tirozine öwrülmeçlik bilen baglanyşyklydyr. Tirozin tirozina-

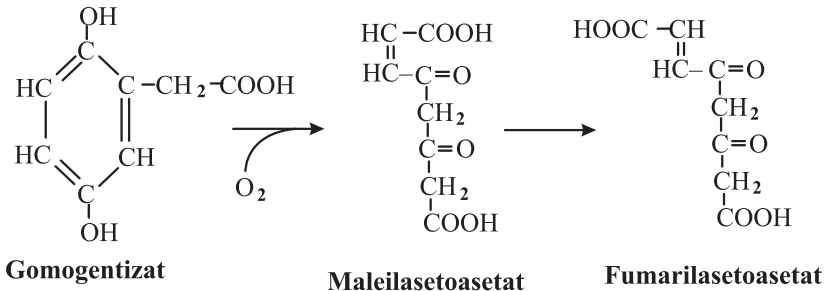
minotransferaza fermentiniň katalizleşdirmeginde transaminirleşip, P-oksifenilpiruwata öwrülýär:



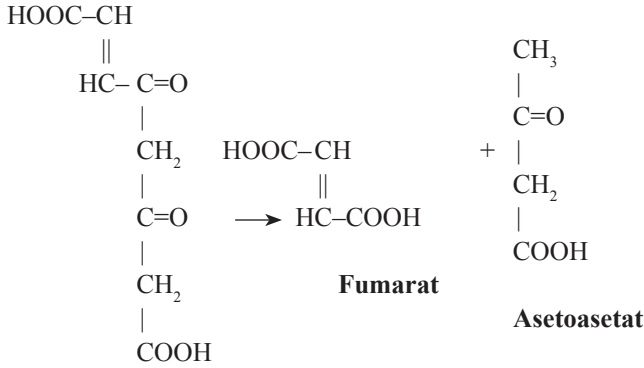
P-oksifenilpiruwat oksidaza fermentiň täsirinde okislenip we dekarboksirleşip gomogentizata öwrülýär:



Gomogentizat gomogentizatoksidazanyň katalizleşdirmeginde maleilasetoasetata, soňra hem fumarilasetoasetata öwrülýär:



Fumarilasetoasetat fumarata we asetoasetata dargayár:

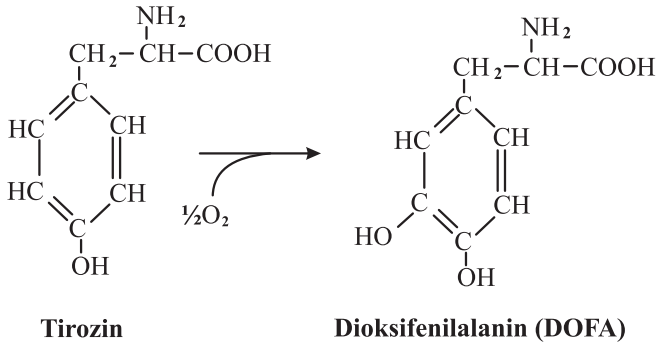


Fumarilasetoasetat

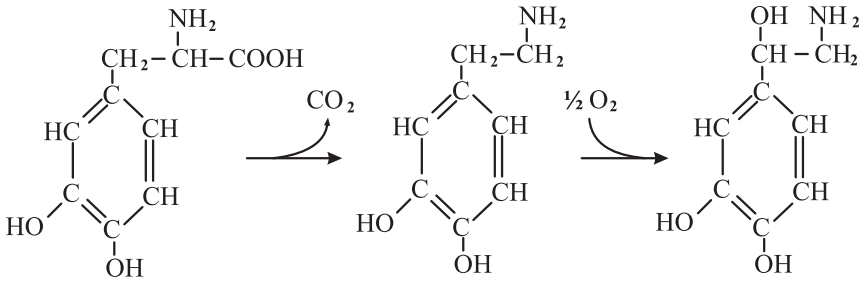
Fumarat Krebsiň halkasynda suwa we kömürturşy gazyna çenli dargadylyár. Asetoasetat bolsa peşew bilen keton maddalar görnüşinde bedenden çykarylýar.

Böwrek üsti mázde, beýnide we başga dokumalarda tirozinden kateholaminler döredilýär. Olardan esasyly-da DOFA, dofamin, adrenalín we noradrenalindir.

Tirozin tirozinazanyň täsirinde okislenip dioksifenilalanine (DOFA) öwrülýär:



Dofadekarboksilazanyň katalizleşdirmeginde DOFA dekarboksirleşip, dofamine, dofamin hem okislenip noradrenaline öwrülýär:

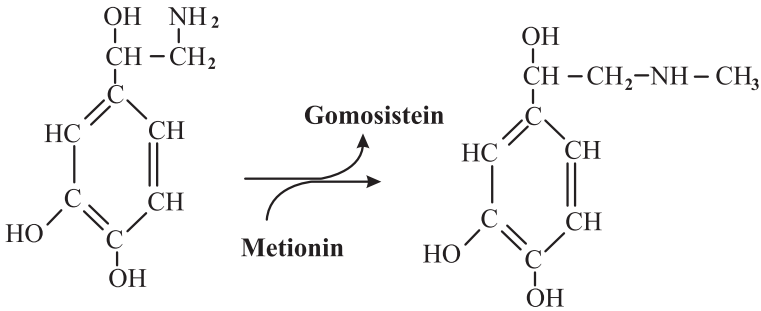


Dioksifenilalanin (DOFA)

Dofamin

Noradrenalin

Noradrenaliniň metilirleşmeginde adrenalin emele gelyär:



Noradrenalin

Adrenalin

Tirozinden bedende galkangörnüşli mäziň gormonlary – tiroid gormonlar (tiroksin we üçýodlytironin) döredilýär. Tirozinden melanin pigmentleri hem emele gelyär. Şunuň bilen birlikde, tirozin bedende kateholaminleriň we merkezi beýni ulgamyň mediator maddalarynyň çeşmesi bolup hyzmat edýär. Tirozinden döreyän birleşmeler haýwan bedeninde öýjügiň ýaşayyş şertlerini, şol sanda iýmit maddalary bilen üpjünçiligi, dokuma dem alyş hadysalaryny, umuman, öýjük gomeostazyny berjaý etmekde isjeň gatnaşýan birleşmelerdir. Şonuň üçin-de tiroziniň çalşygy bedende ýokary derejede sazlaşykly geçýän hadysadyr. Bu hadysa bedende tiroziniň mukdaryny bellibir derejede, üýtgetmän saklamaklyk bilen alnyp barylýar. Bedende tiroziniň mukdary, esasan, tiroziniň katabolizminiň tizliginiň üýtgedilmegi bilen amala aşyrylýar. Bu hadysada wajyp orun tirozinaminottransferaza fermente degişlidir.

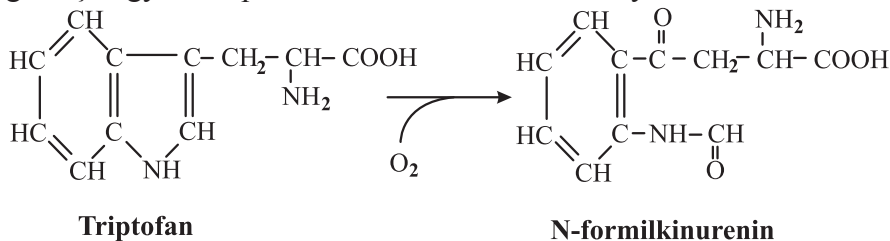
Tirozinaminotransferaza tiroziniň katabolizmini sazlaşdyrmak bilen, bu aminoturşynyň umumy çalyşma hadysalaryny bedeniň talabyna laýyklykda saklaýar. Şol sebäplere görä-de, beden üçin daşarky we içerki şertleriň täsirinde fermentiň isjeňligi üytgäp durýar. Şonuň üçin hem bu ferment adam bedeninde triptofanpirrolaza bilen ýeketäk uýgunlaşdyryjy fermentdir.

2.20. Triptofanyň çalyşgy

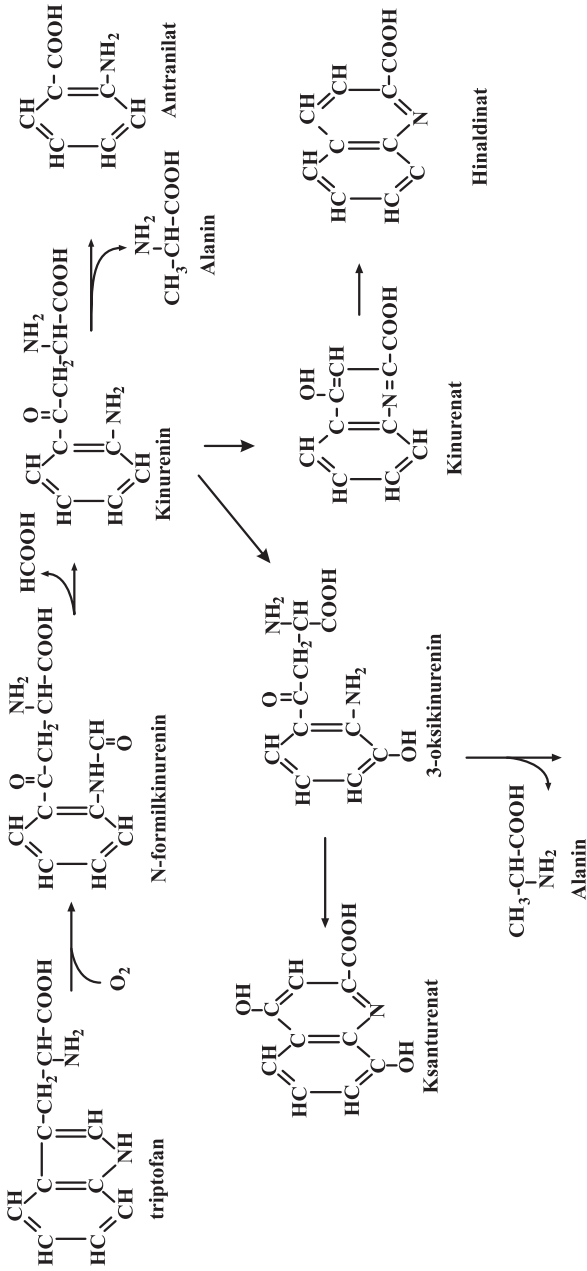
Triptofan adam bedeni üçin calyşmaýan aminoturşudyr. Bedende triptofanyň dargaýşynda birnäçe işjeň birleşmeler – serotonin, indolilasetat, nikotinamid, kinurenin, kinuren we antronil turşulary we başgalar emele gelýär. Triptofanyň metabolitleri bedende dürli işlere gatnaşýar. Patologiki hadysalarda, esasan-da, beýni ulgamyň patologiyasynda, käbir psihiki kesellerde, hemişelik triptofanyň çalyşgynyň bozulmaklygy bilen gecýär.

Triptofanyň çalyşgy, umuman, üç ugur boýunça geçýär: kinurenin, serotonin we triptamin ugurlary (13-nji çyzgy). Olardan esasy kinurenin ugrudyr. Bu ugur boýunça triptofanyň 95% mukdary harç edilýär, netijede hem nikotinamidiň (PP vitamini) emele gelmegi bilen tamamlanýar. Şeýlelikde, triptofan bedeni (ýeterlik mukdarda bolmasa-da) PP vitamini bilen üpjün etmäge gatnaşýar.

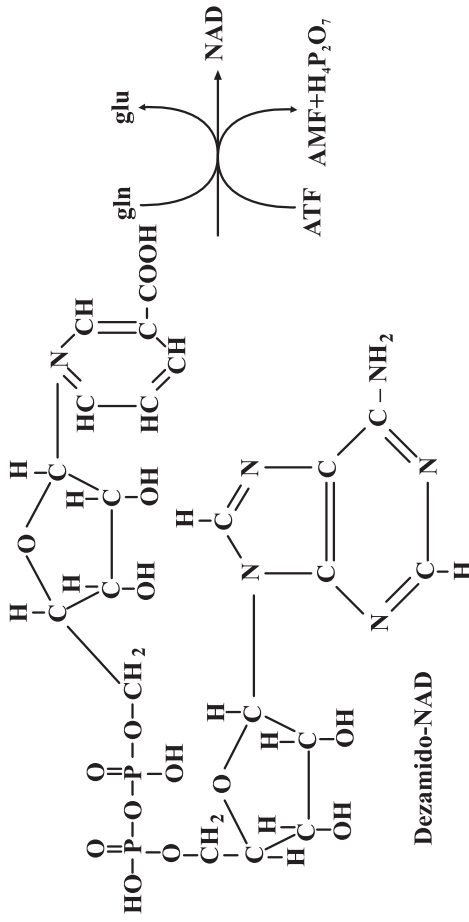
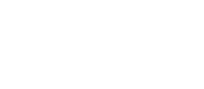
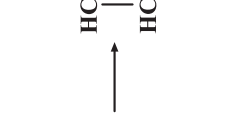
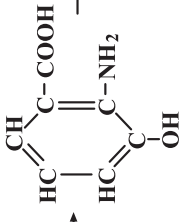
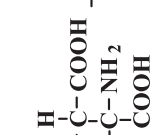
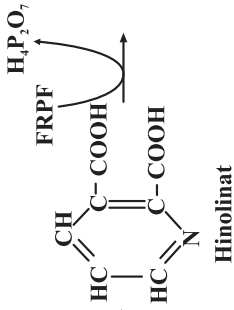
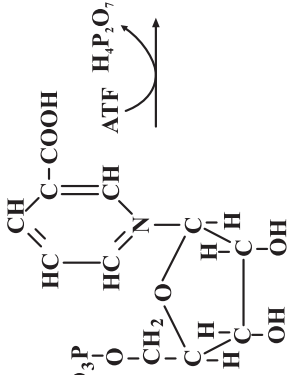
Triptofanyň çalyşgynyň kinurenin ugruny başlaýan ferment triptofanpirrolazadyr. Bu fermentiň täsirinde, molekulýar kislorodyň gatnaşmagynda triptofan formilkinurenine öwrülýär:



Triptofanpirrolaza triptofanyň çalyşgynyň allosteriki fermentidir we tirozinaminotransferaza ýaly adam bedeninde ýeketäk uýgunlaşma fermentdir.

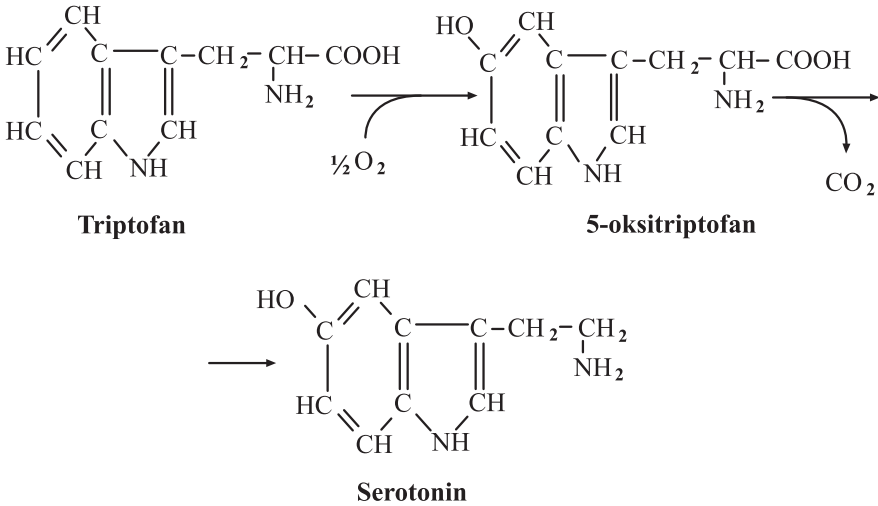


13-нји цызгының доwамы



13-нји цызгы. Триптофаның чалсыгының esасы угурлары

Triptofanyň çalşygynda özüniň ähmiýeti boýunça kinurenin ugry bilen bir hatarda, onuň serotonin çalyşma ugry hem wajyp ugurlaryň biridir. Triptofanyň serotonin çalyşma ugry boýunça triptofan ilki bilen triptofangidrosilaza fermentiň täsirinde 5 oksitriptofana okislenýär. Soňra aromatik aminoturşularyň dekarboksilazalary tarapyndan dekarboksirleşip, 5 oksitriptofana (serotonine) öwrülýär:



5 oksitriptofandekarboksilaza fermenti beýnide we limfoid dokumalarda ýokary işjeňlikdedir. Serotonin gan basyşyny, beden gyzgynlygyny we böwrek süzülmeçligini sazlaşdyrmaga gatnaşýar hemde MNU-da mediator maddasy bolup çykyş edýär.

2.21. Aminoturşy çalşygynyn bozulmagy

Aminoturşy çalşygy bedeniň azot çalşygynyň esasydyr. Bedeniň azotly birleşmeleriniň umumy mukdarynyň 95%-i proteinlere degişlidir. Proteinler hem aminoturşulardan düzülendir. Şeýlelikde, aminoturşy çalşygynyň gýşarnyksyz, üýtgemän geçmekligi, agzalaryň we dokumalaryň durnuksyz we kadada, özlirine mahsus bolan işlerini ýerine ýetirmeklikde uly ähmiýete eýedir. Aminoturşular köp sanly funksional işjeňli proteinleriň (fermentleriň, protein düzümlü gormonlaryň, mehaniki we immungoraýyş madda-

laryň we başgalaryň) döremegine gatnaşmaklyk bilen bir hatarda, kiçi molekulýar we ýokary işjeňli birleşmeleriň döremeklerini üpjün edýär. Şeýle kiçi molekulýar aminoturşy önümlerine gormonlar, biogen aminler, mediatorlar we başgalar degişlidir. Şonuň üçin aminoturşy çalşygy, esasan-da, aminoturşularyň aýry-aýry çalyşma ugurlary boýunça çalyşma hadysalaryň geçişleri, diňe bir nazaryýeti nukdaýnazardan özüne ünsi çekmän, lukmançylykda, onuň kliniki amalynda uly ähmiýete eýedir. Sebäbi häzirki wagtda metionin, glutamat we glutamin ýaly aminoturşular birnäçe keselleri bejermeklikde giňden ulanylýar. Soňra hem köp sanly dogabitdi keselleriň döremekligi aýry-aýry aminoturşularyň çalşygynyň bozulmaklygy bilen baglanyşyklydyr.

Adam bedenine we dokumalaryna aýry-aýry aminoturşularyň bellibir derejeli mukdary mahsusdyr we erkin aminoturşularyň şol mukdaryna agzalaryň we dokumalaryň aminoturşy spektry diýilýär. Gan plazmasynyň, oňurgaýilik suýuklygynyň we peşewiň aminoturşy spektry 10-njy tablisada getirilendir.

Agzalaryň we dokumalaryň erkin aminoturşy spektry, umuman, biri-birine meňzeşdir we ganyň plazmasynyň aminoturşy spektrynda glutaminiň mukdarynyň pesligi bilen tapawutlanýar. Oňurgaýilik suýuklygynda, glutaminden özge aminoturşularyň mukdary plazmanyň aminoturşy mukdaryna seredeňde örän pesdir. Peşewiň aminoturşy spektry, daşarky ýagdaýlaryň täsirinde, şol sanda iýmitiň düzüminiň üýtgemekligi bilen özgerip durýar. Her bir gijegündizde sag adamyň peşewi bilen 0,5-1,8 g erkin aminoturşular we olaryň önümleri çykarylýar.

Aminoturşy çalşygynyň bozulmagy dürli patologiýalarda, esasan-da, bagryň işiniň üýtgemekligi bilen geçýän hadysalarda, iýmitde, proteiniň ýetmezçiliginde we köp sanly dogabitdi keselerde duş gelýär. Şunuň bilen birlikde aýry-aýry aminoturşularyň çalşygynyň bozulmaklygy hem bedeni agyr ýagdaýlara alyp barýar. Birnäçe patologiýa hadysalarynda aminoturşy çalşygynyň üýtgemeginiň netijesinde, belli bir aminoturşynyň ýetmezçiligini döredip, bedende funksional bozulmaklaryň peýda bolmagyna getirýär. Meselem: kartinoid çişli keselde erkin triptofanyň 60% mukdary serotoniniň döremegine

harç edilýär. Sag adamlarda bolsa erkin triptofanyň diňe 1% mukdary şu ugur boýunça ulanylýar. Şeýlelikde, triptofanyň serotonin döremegi boýunça köp harçlanmagy bedende ol aminoturşynyň ýetmezçiligine alyp barýar. Ýa-da melanoma çişli keselli adamlarda tiroziniň köp mukdary melaniniň döremegine harç edilmekligi sebäpli bedende triptofanyň, tiroziniň we fenilalaniniň ýetmezçiligine getirýär.

Triptofanyň ýetmezçiliginde beden ösüşden galýar, agramy kemelýär, gipoproteinemiýa peýda bolýar. Tejribe geçirilýän haýwanlaryň yüni düşýär, katarakta döreýär. Lizin aminoturşynyň ýetmezçiliginde adamda baş aýlanmaklyk, ýürek bulanmaklyk we sese ýokary duýgurlyk peýda bolýar.

Gistidiniň ýetmezçiliginde gipogemoglobinemiýa, argininiň – gipospermiýa we metioniniň ýetmezçiliginde bolsa, bagyrda we böwrekde ýag distrofiýasy döreýär.

Aminoturşy çalşygynyň umumy bozulmagy ýa-da aýratyn aminoturşynyň bellibir çalyşma ugurlarynyň bozulmaklygy aminoturşy ýetmezçiliginiň döretmekliginiň netijesinde bedeni, köplenç, protein ýetmezçiligine alyp barýar. Şeýlelikde, bedende protein ýetmezçiligi diňe iýmitde proteiniň mukdarynyň kemelmekligi we onuň hil taýdan üýtgemekligi ýa-da proteiniň biologiki gymmatynyň we iýmit düzgüniň bozulmaklygy protein ýetmezçiligine sebäp bolman, aýry-aýry aminoturşularyň çalşygynyň bozulmaklygy-da bedende şeýle ýagdaýlaryň döremekliginiň sebäpleriniň biridir. Protein ýetmezçiliginde, gipoproteinemiýanyň netijesinde bedeniň kolloid osmatiki häsiýetleriniň, suw we duz aýlanyşygynyň üýtgemekligine getirýär. Şol sebäplere görä-de, bedende çiş emele gelýär we hadysanyň güýçlenmekligi bilen bedeni agyr ýagdaýa eltmeği mümkindir.

Proteiniň ýetmezçiliginiň dowamynda bedende aminoturşy çalşygynyň umumy ugurlarynyň (dezaminirleşme, dekarboksirleşme, moçewina döremeginiň) bozulmalary bilen bilelikde, bellibir aýdyň aminoturşa mahsus bolan çalyşma ugurlarynyň biri-birine bolan aragatnaşygynyň üýtgemekligine getirmeklik bilen, bedende her dürli patologiki ýagdaýlaryň döremekligine alyp barýar. Eger-de triptofandan nikotinamidiň döremegi peselse, bedende ksanturen turşynyň mukdarynyň köpelmegine getirýär. Ksanturen turşy aşgazanasty

mäziň insulin öndürýän öýjükleriniň işini basyp kem-kemden süýji keseliniň döremegine getirýär. Gistidiniň çalşygynda gistidaza fermentiň peselmekligi, gistidindekarboksilazanyň işjeňliginiň ýokarlanmaklygyna getirmekligi mümkindir. Netijede bedende gistaminiň mukdarynyň köpelmekligi bilen döreyän keselleriň peýda bolmaklygy mümkin. Bedenden peşew bilen çykýan azodyň 3-6% mukdary erkin aminoturşularyň azotydyr. Bir gije-gündizde 80-300 mg azot aminoturşularyň hasabyna peşew bilen çykarylýar. Peşew bilen çykýan aminoturşularyň (aminoasiduriýa) mukdary köp ýagdaýlarda ýymite, jynsa, ýaşyna, bedeniň gormonal fonuna we başgalara baglydyr. Giperaminoasiduriýa özüniň döremeginiň sebäpleri boýunça iki topara – giperaminoasidemiýanyň we böwregiň funksiýasynyň bozulmagynyň netijesinde peýda bolýanlara bölünýär. Giperaminoasidemiýa sebäpli aminoasiduriýa bagryň patologiýasynda (sistinuriýa, fenilketonuriýa we başgalarda) duş gelyär. Böwregiň süzmeklik funksiýasynyň bozulmagyndaky aminoasiduriýa dürli böwrek keselerinde duş gelyär. Şol sebäpli aminoasiduriýa ýeke geçmän, glýukozuriýa, proteinuriýa, silindruriýa we başga-da böwrek patologiýasy bilen baglanyşkly hadysalar bilen bilelikde geçýär.

Giperaminoasiduriýada böwregiň ähmiýeti örän uludyr. Aminoturşularyň böwrek akabajyklarynda yzyna sorulmaklary (reabsorbsiýa) mukdarynyň garşysyna, ýagny aminoturşularyň pes mukdaryndan (ilkinji peşewden), onuň ýokary mukdaryna (gan plazmasyndaky) sorulup çekilýär. Bu hadysa fermentleriň gatnaşmagynda geçýän bolmagy mümkindir. Dowamly geçýän nefrit keselinde peşew bilen diňe lizin, prolin, arginin we sitrullin köp mukdarda çykarylýar. Nefroz keselinde bolsa giperaminoasiduriýa etanolaminiň, tauriniň we β -aminoýag turşusynyň köp mukdarda çykarylmalýgy bilen peýda bolýar. Käbir dogabitdi ýetmezçiliklerde hem böwrekde aminoturşularyň reabsorbsiýasyny üýtgedip giperaminoasiduriýa getirýär. Şeýle dogabitdi çalyşma ýetmezçiliklerine sistinoz, sistinuriýa we wilsonyň keseli mysal bolup biler.

Sistinoz. Bu kesel madda çalşygyň dogabitdi üýtgemeginiň netijesidir. Esasan-da, böwrek akabajyklarynda aromatiki aminoturşulardan özge ähli aminoturşularyň reabsorbsiýasy bozulýar. Netijede

aminoturşularyň peşew bilen çykyşy (ekskresiýasy) 5-10 esse ýokarlanýar. Sisteiniň we sistiniň ekskresiýasy 20-30 esse ýokarlanýar. Bu keselde daş döremeyär, emma sistin dalakda, böwrekde we deride ýygnanýar.

Sistinuriýa. Adamda köp duş gelýän, dogabitdi madda çalşyk ýetmezçiligi. Sistinuriýada peşew bilen sistiniň, liziniň, argininiň we ornitiniň çykarylyşy 50 esseden-de ýokary derejä ýetýär. Ganda ol aminoturşularyň mukdary adaty derejededir. Şeýle özgerişli adamlaryň umumy saglygy üytgемeyär. Diňe sistin daşlaryň döremekligi mümkindir.

Wilsonyň keseli. Bu dogabitdi çalyşma ýetmezçiliginde umumy giperaminoasiduriýadan başga-da, düzüminde mis saklaýan seruloplazminiň mukdary ganda peselýär. Soňra beýnide, böwrekde we bagyrda misiň ýygnanmagyna alyp barýar. Şeýle giperaminoasiduriýa galaktozemiýa we beýleki madda çalşygyň bozulmalarynda hem duş gelýär.

Aminoturşy çalşygynyň bozulmagynda, käbir dogabitdi döreyän kesellerde, aýratyn aminoturşularyň çalşygynyň bellibir aýdyň ugurlarynyň kesilmekleri (metabolizm bloklary) ýa-da belli bir aminoturşynyň çalşygyna mahsus bolan fiziologiki hadysasynyň bozulmaklygy bilen baglanyşyklydyr. Aminoturşularyň çalşygynyň dogabitdi bozulmagynda onuň belli bir çalyşma ugrunyň aýdyň basgançagyňy katalizleşdirýän ferment şol bedende döremeyär (enzimopatiýa) ýa-da ýeterlik derejede fermentiň işjeňligi bolmaýar. Netijede bedende aminoturşy çalşygynyň belli bir metaboliti ýygnanyp başlaýar ýa-da bedene mahsus bolmadyk anomal birleşme emele gelýär. Ol birleşmeler bedeniň belli bir hadysalarynyň geçmekligine päsgelçilik döredýär we şunuň bilen birlikde hem bir agza ýa-da ulgam üçin zäherleyji madda bolup çykyş edýär.

Fenilketonuriýa. Bu ýagdaý adamy örän agyr kesele alyp barýan aminoturşy çalşygynyň dogabitdi bozulmasydyr. Bu bozulmanyň netijesinde adamy dogabitdi kemaklylylygyň 3-nji derejesi oligofreniýa (tenteklige) alyp barýar. Şonuň üçin-de bu patologiýa fenilpiruwatoligofreniýa keseli hem diýilýär. Bu dogabitdi bozulmada bedende (bagyrda) fenilalanini okslendirip tirozine öwürýän fenila-

laninghidroksilaza fermenti ýokdur. Şonun üçin-de fenilalanin tirozine öwrülip bilmän, transaminirleşip fenilpiruwata öwrülýär. Şeýlelikde, bedende fenilpiruwatyň mukdary örän ýokary derejä galýar. Şeýle ýagdaýda fenilpiruwatyň täsirinde merkezi beyni ulgamy ösüşden galýar. Çaganyň akyl derejesi ösmeýär, çaga geplemeýär, hiç zada düşünmeýär. Umuman, tentek (oligofrenik) bolup ýetişýär. Şeýle çagalar bütin ömrüni psiho-newrologiki keselhanalarda geçirýär.

Fenilketonuriýada çaganyň akyl derejesiniň ösmezligi bilen bilelikde, peşew bilen köp mukdarda fenilpiruwat (gije-gündizde 1-2g) we fenilasetilglutamin (gije-gündizde 2-3 g) çykarylýar. Ganda fenilalaniniň mukdary 60 mg%-e (adaty 1,0 – 1,5 mg%) oňurgaýilik suwuklygynda – 8,0 mg%-e (adaty 0,15 mg%) ýetýär. Bu keseliň döremeginiň önüni almaklyk üçin çagany ene süydünden, umuman, tebigy iýmitden aýryp, emeli iýmit bilen iýmitlendirmelidir. Egerde çaga 6-7 ýaşyna çenli düzüminde aminoturşy fenilalanini saklamaýan iýmit bilen iýmitlendirilse, çaganyň beyni ulgamy adaty derejede ösýär.

Alkaptonuriýa. Alkaptonuriýaly dogabitdi keselli adamyň peşewi howada garalýar. Bu madda çalşyk bozulma hadysasy tiroziniň katabolizminde emele gelýän gomogentizin turşyňyň okislenmesiniň bozulmaklygy bilen baglydyr. Şeýle keselli adamlarda gomogentizatoksidaza fermenti ýokdur. Şonuň üçin-de gomogentizin turşy okislenmän, peşew bilen bedenden çykarylýar. Şeýle adamlarda bir gije-gündizde peşew bilen çykarylýan gomogentizin turşusynyň mukdary 0,5 g-a ýetýär. Gomogentizat atmosferanyň kislorody bilen okislenip, melaninomeňzeş gara reňkli önümi emele getirýär. Şonuň üçin-de peşew duranda onuň renki garalýar. Şeýle keselli adamlaryň ketirdewüginde gomogentizin turşusynyň ýygnamaklygy bilen burnuň we gulagyň uçlarynyň garalmaklygy hem mümkindir.

Tirozinoz. Bu ýagdaýda peşew bilen p-oksipiruwatyň, tiroziniň, p-oksifenillaktatyň we DOFA-nyň çykarylýşy ýokarlanýar. Esasan-da, şeýle ýagdaý bedene tirozin ýa-da fenilalanin goýberilen wagtynda güýçlenýär.

Albinizm we witaligo. Albinizm adam bedeninde dogabitdi melanin pigmentleriň döremeginiň bolmazlygydyr. Witaligo adamda melanin pigmentleriň döremeginiň soňundan bozulmagydyr. Melanin

pigmentleri aminoturşy tirozinden emele gelýär. Melaniniň döremegi tiroziniň fermentleşme we awtookislenme hadysalaryň netijesinde geçýän çylşyrymly hadysalardyr. Bu hadysa häzirk wagtda gowy öwrenilen däldir we sonuň üçin-de albinizmiň hem-de wutiliganyň döreýiş mehanizmi hem belli däldir.

Hartnupyň keseli. Triptofanyň çalşygynyň bozulmaklygy bilen döreýän dogabitdi keseldir. Bu keselde pellagra keselinde döreýän dermatidlere meňzeş deri hem-de psihiki üýtgeşmeleri we giperaminoasiduriýa emele gelýär. Şonuň bilen birlikde hem peşew bilen indolilasetatyň, indolilasetilglutaminiň we indikanyň çykarylyşy ýokarlanýar. Umuman, metaboliki bozulmalar triptofanyň dekarboksirleşmesiniň üýtgemekliگی bilen baglanyşyklydyr. Bu keseliň döremegi, esasan, triptofanyň içegeden sorulmagynyň we böwrekde şol aminoturşynyň reabsorbsiýasynyň bozulmaklygy bilen baglanyşykly geçýän dogabitdi özgerişmaniň netijesidir diýlip çaklanylýar (7, 8-nji tablisalar).

7-nji tablisa

Adamda duş gelýän aminoturşy çalşygynyň patologiýasy

Keseller	Keseliň döremeginiň molekulýar mehanizmi	Keseliň geçişi
1	2	3
Giperglisinemiýa	Glisini dargadýan fermentiň işjeňliginiň bozulmagy	Beýniň funksiýasynyň bozulmagy, damar çekme, gipotoniýa, dem alşyň bozulmagy
Gomosisteinuriýa	Sistationin- β -sintazanyň işjeňliginiň bozulmagy	Metioniniň we gomositeiniň mukdary ýokarlanýar. Akyl ýetmezçiligi we ösüşden galmak
	Metilentetragid-rofolat-reduktazanyň işjeňliginiň bozulmagy	Gomosisteiniň mukdary ýokary. Akyl ýetmezçiligi.
	B ₁₂ witaminiň çalşygynyň bozulmagy	Gomosisteiniň mukdary ýokary, metioniniň – pes, howply anemiýa

7-nji tablisanyň dowamy

1	2	3
Sistinoz	Sistiniň daşalyşy we onuň gaýtarylyşy bozulýar	Ýazga serediň
Sistinuriýa	Böwrekde sistiniň daşalyşy bozulýar	Sistinuriýa. Peşew ýollarynda sistin daşlary döreyär
	Sistiniň, liziniň, argininiň we ornitiniň böwrekde we içegede daşalyşy bozulýar	Sistiniň, liziniň, argininiň we ornitiniň çykarylyşy ýokarlanýar. Peşew ýollarynda sistin daşlary döreyär
Aspartat – glutamaturiýa	Böwrekde aspartatyň we glutamatyň daşalyşy bozulýar	Kliniki özgerişme bolmaýar
Formiminoglutamaturiýa	Bagyrda glutamatformiminotransferazanyň işjeňligi bozulýar	Giperkineziýa. Sözlemek – ukyby ösmeyär
Giperwalinemiýa	Walinaminotransferazanyň işjeňligi bozulýar	Fiziki we akyly taýdan ösüşden galýar. Gusmaklyk döreyär.
Kerkaw şireli keseli	Ketoturşularyň dekarboksilazasynyň işjeňligi bozulýar	Peşewde kerkaw şireleriniň ysy bolýar. Horlanýar, nerv ulgamynyň funksiýasy bozulýar. Ganda we peşewde leýsiniň, izoleýsiniň we waliniň hem-de şol aminoturşularyň ketoturşularyň mukdary ýokarlanýar
Liziniň sorulmagynyň bozulmagynyň sindromy	Içegede we böwrekde liziniň daşalmagy bozulýar	Fiziki we akyly taýdan ösüş bozulýar. Liziniň çykarylyşy ýokarlanýar, gandaky mukdary peselýär
Giperaminoemiýa	Karbomailsintazanyň işjeňligi bozulýar	Gusmaklyk, damar çekmeklik, kellagyry. Koma ýagdaýyna düşýär. Oraturiýa

7-nji tablisanyň dowamy

1	2	3
Sitrullinemiýa	Argininsuksinatsintazanyň işjeňligi bozulýar	Ganda we peşewde sitrulliniň mukdary ýokary. Giperammoniemiýa
Argininsuksinaturiýa	Argininsuksinatlitazanyň işjeňligi bozulýar	Ganda we peşewde argininosuksinatyň mukdary ýokary
Giperargininemiýa	Arginazanyň işjeňligi bozulýar	Akyl tarapdan ösüşi bozulýar. Damar çekmeklik
Albinizm	Tirosinazanyň işjeňligi bozulýar	Ýazga serediň
Alkaptonuriýa	Gomogentizatoksidazanyň işjeňligi bozulýar	Ýazga serediň
Tirozinemiýa	Tirozinaminotferazanyň işjeňligi bozulýar	Akyl taýdan ösüşden galýar. Eliniň aýasynda we aýagynyň astynda giperkeratoz döreýär, katarakt emele gelýär
Fenilketonuriýa	Fenilalaningid-roksilazanyň digidropteridinreduktazanyň we digidrobipterinsintazanyň işjeňligi bozulýar	Ýazga serediň
Gistidinemiýa	Gistidazanyň işjenligi bozulýar	Ganda we peşewde gistidiniň mukdary ýokary. Akyl taýdan ösüşi we sözlemeklik ukyby peselýär
Gistidinuriýa	Gistidiniň içegede we böwrekde daşalmagy bozulýar	Peşewde gistidiniň mukdary ýokary. Ganda onuň mukdary üytgemeýär
Urokanaturiýa	Urokanazanyň işjeňligi bozulýar	Akyl taýdan ösüşden galýar

**Gan plazmasynda, oňurgayilik suwuklygynda we peşewde
erkin aminoturşularyň we olaryň önümleriniň mukdary**

Aminoturşy	Gan plazmasy, mg%	Oňurgayilik suwuklygy, mg%	Peşew, mg-da gije-gündizde
Alanin	2,40-7,60	0,29	5-71
Arginin	1,20-3,00	0,17	0-21
Asparagin	0,60-4,40	0,30	34-92
Aspartat	0,01-0,30	0,04	2-29
Walin	1,90-4,20	0,17	0-30
Gistidin	0,80-3,80	0,20	20-320
Glisin	0,80-5,40	0,11	53-737
Glutamin	4,60-9,70	3,25	40-103
Glutamat	0,50-4,40	0,11	0-61
Glutation		0,29	
Izoleýsin	0,70-4,20	0,06	4-30
Kreatinin	1,00-2,00		1300-2000
Leýsin	1,00-5,20	0,13	2-25
Lizin	1,40-5,80	0,25	0-48
Metionin	0,20-1,00	0,04	3-14
Moçewina	20,0-30,0		25000-30000
Ornitin	0,60-0,80	0,05	0-11
Prolin	1,50-5,70	0,01	7-15
Serin	0,30-2,00	0,53	21-75
Taurin	0,20-0,80	0,7	27-30
Tirozin	0,0-2,0	0,2	7-50
Treonin	0,0-3,0	0,57	
Triptofan	0,40-3,00	0,03	
Fenilalanin	0,70-4,00	0,15	3-41
Sistein (sistin)	0,80-5,00		0-108
Sitrullin	0,50		
Etanolamin		0,08	

3.1. Nukleoproteidleriň çalşygy

Nukleoproteidler çylşyrymly proteindir we düzümine prostetiki topar bolup nuklein turşulary girýär. Nukleoproteidlerde protein bölegi bilen nuklein turşularynyň arasynda berk baglanyşyk ýokdur. Şonuň üçin-de ýmit bilen düşen nukleoproteidler aşgazanda, aşgazan şiresiniň düzümindäki duz turşusynyň täsirinde proteinlere we nuklein turşulara dargaýar. Nukleoproteidleriň protein bölegi aşgazan-ıçege ýolunyň proteolitiki fermentleriniň täsirinde erkin aminoturşulara dargaýar. Aminoturşular ıçegeden sorulup gana düşýär we bedeniň aminoturşy çalşygyňa goşulyp gidýär.

3.2. Nukleoproteidleriň özleşişi

Nuklein turşulary mononukleotidlerden düzülen polimer molekuladyr. Mononukleotidler nuklein turşularyň molekulasynda biri-birleri bilen çylşyrymly difosfoefir baglanyşygy bilen birleşendirler. Ýmit düzümindäki nuklein turşulary, esasan, ıçegede we ıçege diwarjygynda dargaýar. Bu hadysa özboluşly polinukleotidazalaryň – DNT-azalaryň we RNT-azalaryň katalizleşdirmekliginde geçýär. DNT-azalar aşgazanasty mäziň şiresi bilen ıçegä düşýär we ıçege mázleri tarapyndan hem öndürilýär. RNT-azalar diňe aşgazanasty mázde öndürilýär we onuň şiresi bilen hem ıçegä düşýär. DNT-azalar DNT-anyň molekulasyny, gidroliz hadysasy arkaly, dinukleotidlere, oligonukleotidlere we az mukdarda mononukleotidlere dargadýarlar. RNT-azalar RNT-nyň molekulasyňa hüjüm edip, mononukleotidlere we az mukdarda dinukleotidlere hem-de RNT-aza durnukly oligonukleotidlere dargadýarlar. Nuklein turşularyň mononukleotidlere doly gidrolizi fosfordiesterazalaryň gatnaşmaglary bilen tamamlanýar.

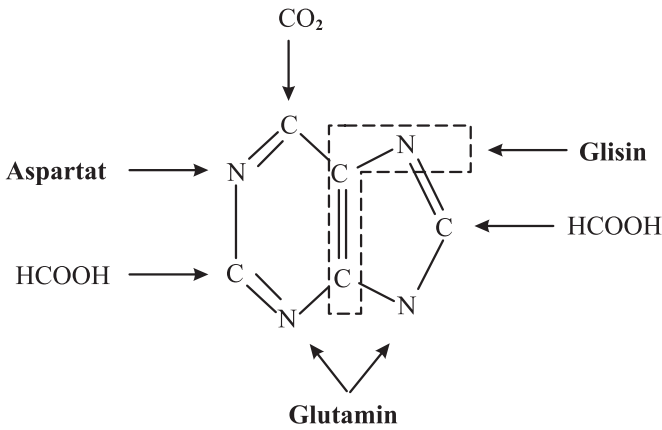
Mononukleotidler içegede özboluşly bolmadyk fosfatazalaryň täsirinde nukleozidlere we fosfor turşusyna dargadylýar. Emma mononukleotidleriň mononukleotid görnüşinde sorulmagy hem mümkindir. Sorulan mononukleotidler içege diwarynda özboluşly fermentleriň – nukleotidazalaryň täsirinde dargadylýar. Şeýlelikde, nuklein turşulary içegede nukleozidler görnüşinde sorulýar. Nukleozidler öýjükde nukleozidazalaryň täsirinde purin we pirimidin esaslaryna we pentozalara dargadylýar ýa-da nukleozidler öýjük madda çalşygyna goşulyp gidýär. Öýjükde nukleozidler gidroliz hadysa bilen dargaman, esasan, fosforoliz hadysa bilen dargaýar. Nukleozidler we adenin hem-de urasil ýaly azot esaslary täzeden nuklein turşularyň döreýşine gatnaşyp bilýär. Emma guanin bedende nuklein turşularyň döreýşine gatnaşmaýar we soňky madda görnüşinde peşew bilen bedenden çykarylýar.

3.3. Purin nukleotidleriniň döreýşi

Nuklein turşularyň (DNT- we RNT-laryň) öýjükde döreýşi mononukleotidleriň üç fosforly efrirlerinden geçirilýär. Bu mesele I kitabyň 5-nji babynda seredildi. Häzirki bapda bolsa nuklein turşularyň döremegini geçirmeklik üçin zerur bolan, nuklein turşularyň monomer birliklerini, ýagny mononukleotidleriň biosintezine serediler. Mälum bolşuna görä, mononukleotidler iki dürlüdir: purin we pirimidin nukleotidleri.

Purin nukleotidleriň döreýşi molekulany düzýän aýry-aýry molekulýar birliklerini (purin esaslaryny, pentozalary we fosfor turşusyny) aýratyn döredip, soňra hem olary biri-birine birleşdirmek bilen purin nukleotidleri emele gelmeýär. Purin nukleotidleriň döremegi purin halka, tayýar halka görnüşinde ulanylman, molekulanyň döremeginiň dowamynda aýry-aýry atomlardan we atom toparjyklaryndan ýygnaýlyr (sintez de-nowo).

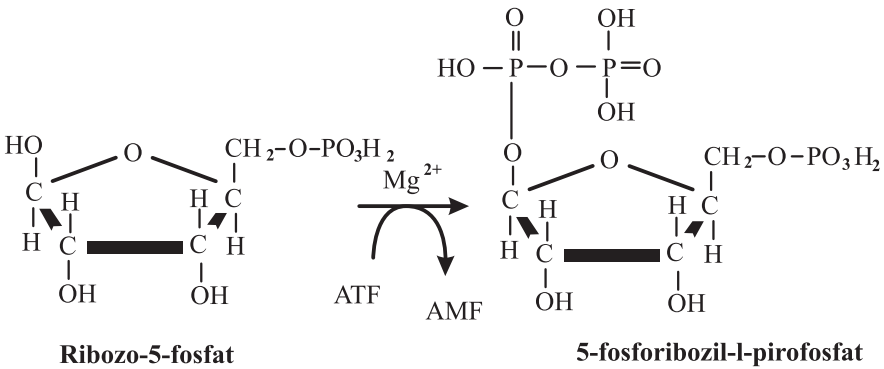
Çyzgydan görnüşi ýaly 6-njy uglerod atomy CO_2 -den, 2-nji hem-de 8-nji uglerod atomlary garynja turşusy ýaly örän ýönekeý birleşmelerden ýygnaýlyr. Diňe glisiniň molekulasy bütinleý gatnaşyp



14-nji çyzygy. Purin halkanyň atomlarynyň çeşmesi

halkanyň üç atomynyň (4-nji we 5-nji uglerod we 7-nji azot) çeşmesi bolup hyzmat edýär (14-nji çyzygy).

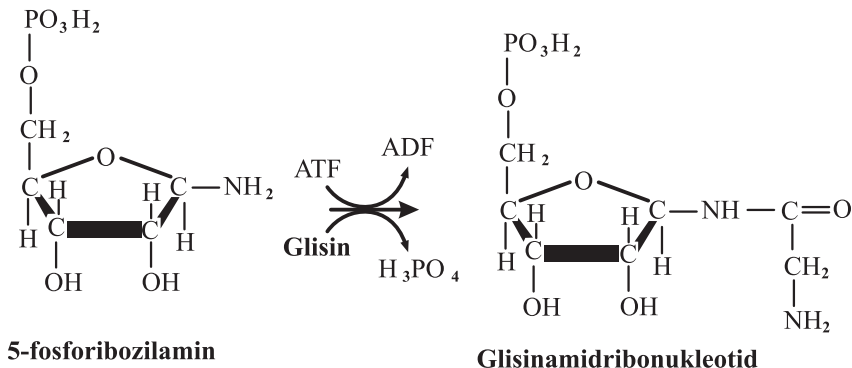
5-fosforibozil-1-pirofosfat. Purin nukleotidleriň döreyşi 5-fosforibozil-1-pirofosfatdan başlanýar. Bu birleşme diňe purin nukleotidleriň döremegi üçin zerur birleşme bolan, pirimidin nukleotidleri üçin hem gerekdir. 5-fosforibozil-1-pirofosfat ATF-dan, ribozanyň işjen görnüşi ribozo-5-fosfatdan, ribozo-5-fosfatpirofosfakinazanyň katalizleşdirmeginde öndürilýär. Ribozanyň öz gezeginde glýukozanyň fosfoglukonat dargaýyş ugrunda emele gelýär. Ribozo-5-fosfat-pirofosfakinaza ATF-dan pirofosfat galyndyny getirýär:



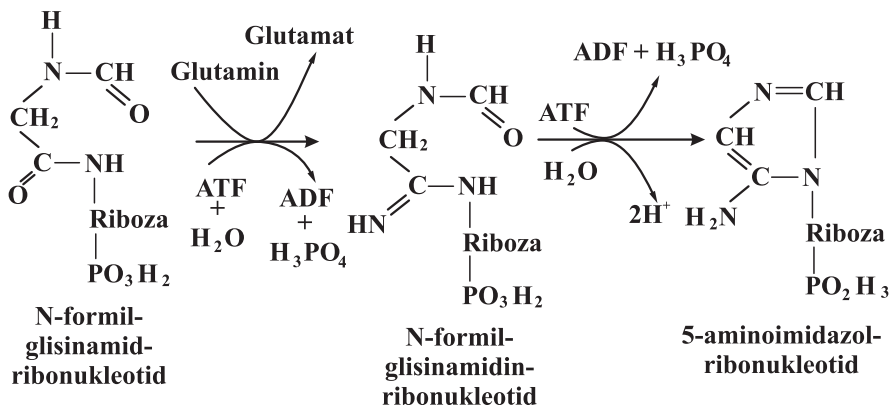
5-fosforibozil-1-pirofosfat glutamin bilen täsirleşip, 5-fosforibozilamini emele getirýär we pirofosfat hem-de glutamat aýrylýar. Hady-

sa glutamin-fosforibozil-pirofosfat-amidottransferaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Ol purin nukleotidleriň döremeginiň allosteriki fermentidir we şu hadysa purin halkanyň gurluşynyň başlangyjydyr. Fermentiň isjeňligi purin nukleotidleri tarapyndan ingibirleşdirilýär.

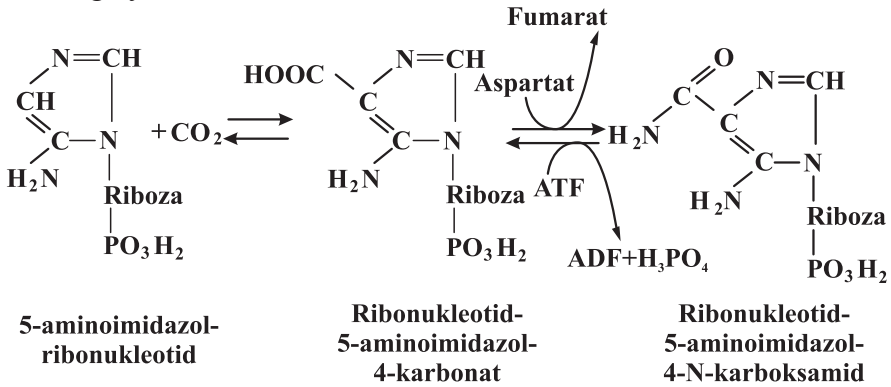
Glisinamidribonukleotid. Fosforibozil-glisinamidsintetazanyň katalizleşdirmeginde 5-fosforibozilamin glisin bilen birleşip glisinamidribonukleotidi emele getirýär:



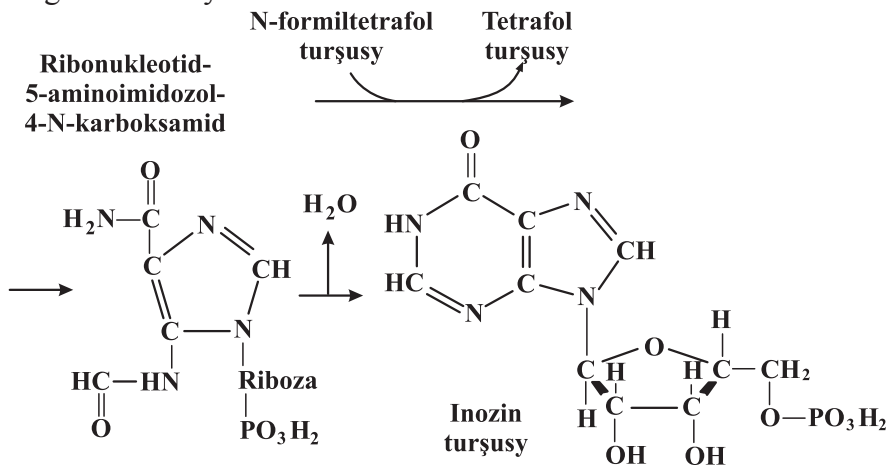
Glisinamidribonukleotid glisinamidribonukleotid-transformilaza fermentiň katalizleşdirmeginde garynja turşusynyň gatnaşmagynda formilleşip N-formilglisinamidribonukleotidi emele getirýär. Soňra N-formilglisinamidribonukleotid glutamin bilen ýene-de täsirleşip, amidoligaza fermentiň katalizleşdirmeginde N-formilglisinamidribonukleotidi emele getirýär we zynjyr ýapylyp imidazol halkanyň döremegine alyp barýar:



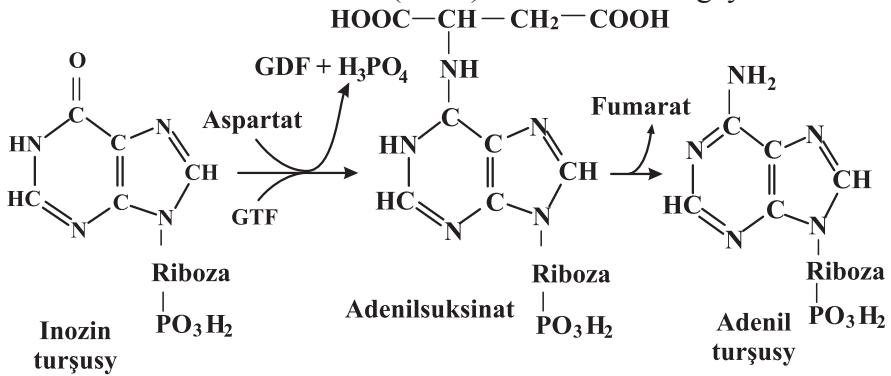
Emele gelen 5-aminoimidazolribonukleotidkarboksilaza fermentiň katalizleşdirmeginde, biotiniň gatnaşmagynda kömürturşy gazy siňdirip ribonukleotid-5-aminoimidazol-4-karbon turşusyny emele getirýär. Soňra aspartatyň birleşmegi bilen ribonukleotid-5-aminoimidazol-4-N-suksinkarboksamid döreyär we ondan-da fumaratyň aýrylmany arkaly ribonukleotid-5-aminoimidazol-4-karboksamid emele gelýär:



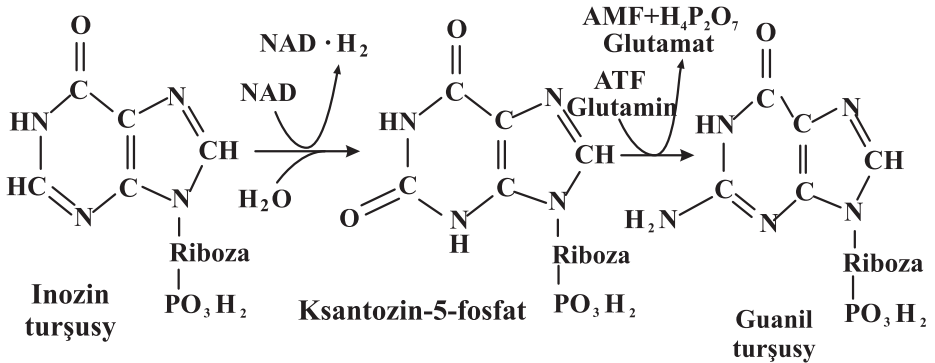
Aminoimidazolkarboksamid ýene-de formilleşip ribonukleotid-5-formamidoimidazol-4-karboksiamidiň döremegine getirýär we inozinkinazanyň katalizleşdirmeginde halka ýapylyp inozin-5-fosfatyň (inozin turşusynyň) emele gelmegi bilen purin halkasynyň döremegi tamamlanýar:



Inozin turşudan adenil turşynyň döreýşi. Adenil turşusy GTF-ýň gatnaşmagynda aspartat bilen birleşip adenilsuksinaty emele getirýär. Adenilsuksinat hem adenilata (AMF) we fumarata dargaýar:



Inozin turşudan guanil turşynyň döreýşi. Inozin turşusy (IMF) inozindegidrogenazanyň täsirinde okislenip ksantozin-5-fosfata öwrülýär. Soňra guanilatsintetazanyň katalizleşdirmeginde we glutaminiň hem-de ATF-iň gatnaşmagynda guanozin-5-fosfata (guanil turşusy) öwrülýär:



3.4. Purin nukleotidleriniň döremeginiň goşmaça ugry

Purin nukleotidleriň esasy döreýşi ýokarda görkezilen kiçi molekulýar birleşmelerden döremek ugrudyr. Emma bedende adenil we guanil turşulary diňe inozin turşudan emele gelmän, purin esas-

laryndan (adenil, guanil) we purin nukleozidlerden (adenozin, guanozin) hem döräp bilýärler.

Purin esaslary we purin nukleozidleri bedende nuklein turşularyň dargamaklarynda emele gelýärler. Purin nukleotidleriň purin esaslaryndan döreýşi bagyrdaky ýerleşen adeninfosforiboziltransferaza we gipoksantin- hem-de guaninfosforiboziltransferazalar tarapyndan katalizleşdirilýär:



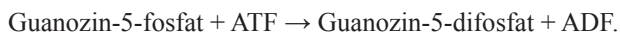
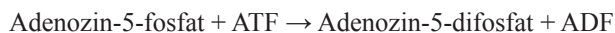
Purin nukleozidleriň döreysi. Purin nukleozidleriň döreysi purin nukleozidfosforilazalar tarapyndan katalizleşdirilýär:



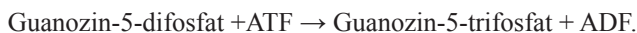
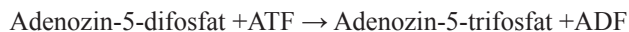
Nukleozidler adenozinkinazanyň katalizleşdirmeginde ATF bilen fosforlaşyp nukleotidler emele gelýärler:



Purin nukleozidmonofosfatlaryň üç fosfatly efirlerine öwrülmepleri. Nuklein turşularyň polimer molekularyny emele getirmek üçin purin nukleotidleriň monofosforly efirleri (AMF we GMF) ulanylmaýar. Onuň üçin diňe ATF we GTF zerurdyr.



Soňra difosfatlar fosforlaşyp üç fosfatly efirleri emele getirýär:



Hadysalar kinazalar we nukleoziddifosfokinazalar tarapyndan katalizleşdirilýär.

3.5. Purin nukleotidleriniň döreýşiniň sazlaşygy

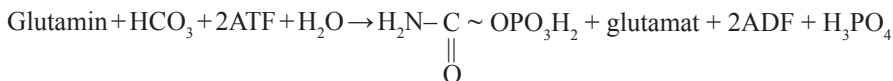
Purin nukleotidleriň döreýşi 5-fosforibozil-1-pirofosfatyň glutamin bilen amidirleşip, 5-fosforibozilaminiň emele gelýän basgançagyňyň tizligini sazlaşdyrmaklyk bilen geçirilýär. Bu basgançak glutamin-fosforibozil-amido-transferaza fermenti tarapyndan

katalizleşdirilýär. Fermentiň işjeňligi adenziniň we guanoziniň mono, di- we trifosfatly birleşmeleri tarapyndan ingibirleşdirilýär. Şeýlelikde, bu ferment purin nukleotidleriň döremeginiň allosteriki fermentidir. Soňra-da guanil turşynyň emele getirmekligi üçin kofaktor bolup ATF çykyş edýär. Adenil turşusy üçin şeýle kofaktor GTF-dir. Öýjükde GTF-ň ýokary mukdary adenil turşynyň döremegini tizleşdirýär.

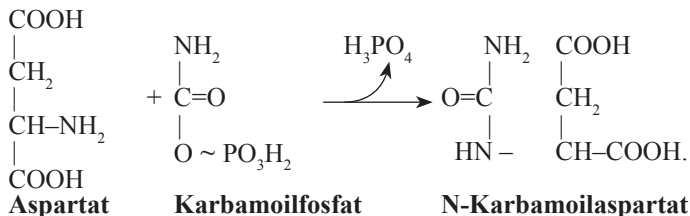
3.6. Pirimidin nukleotidleriniň döreýşi

Pirimidin nukleotidleriň pirimidin halkasy ammiakdan, kömür-turşy gazyndan we aspartatdan ýygnanýar. CO_2 we NH_3 karbamoilfosfat görnüşinde gatnaşýar.

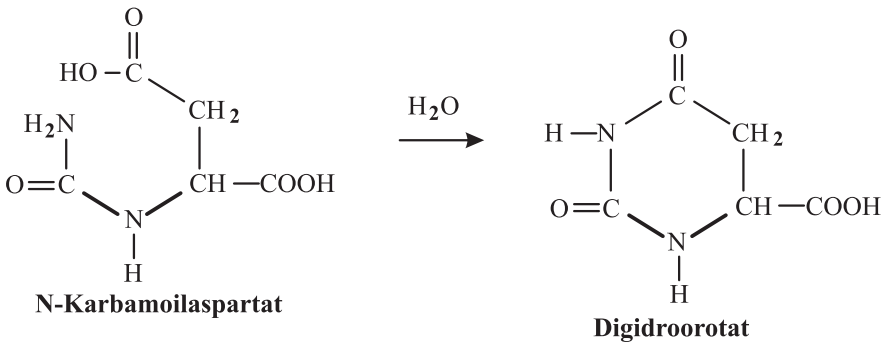
Karbamoilfosfat karbamoilfosfatsintetaza fermentiniň katalizleşdirmeginde emele gelýär. Fermentiň iki görnüşi bardyr. Biri bagyrda möçewinanyň döremegine gatnaşýan karbamoilfosfaty emele getirýär. Fermentiň bu görnüşi diňe bagyrda mitohondriýada duş gelýär we ammiagyň mukdarynyň ýokarlanmagy fermenti işjeňleşdirýär. Karbamoilfosfatsintetazanyň ikinji görnüşi ähli agzalarda we dokumalarda duş gelýär we öýjük sitozolynda ýerleşýär. Fermentiň bu görnüşi karbamoilfosfatyň döremegine ammiagy erkin görnüşinde ulanman, glutamin görnüşinde ulanýar:



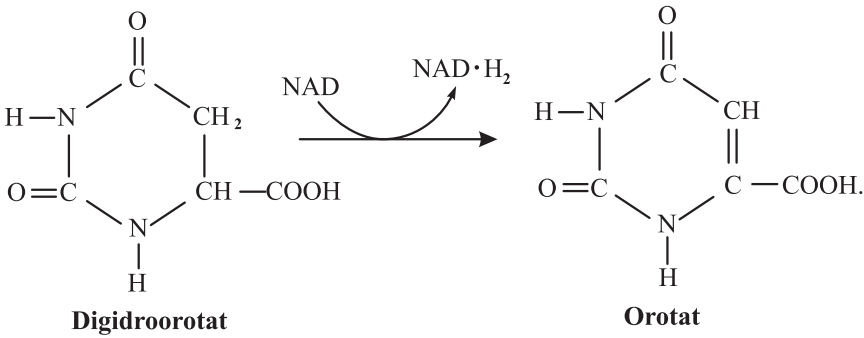
Karbamoilfosfat aspartat bilen birleşip karbamoilaspartaty emele getirýär. Bu hadysa aspartat-transkarbamoilaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär:



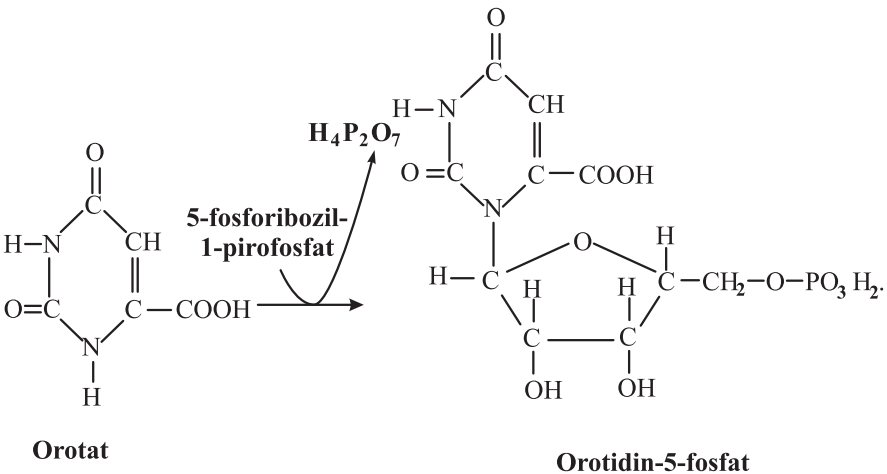
Karbamoilaspartatyň digidroorotazanyň katalizleşdirmeginde halka ýapylyp digidrooratatyň emele gelmegine getirýär:



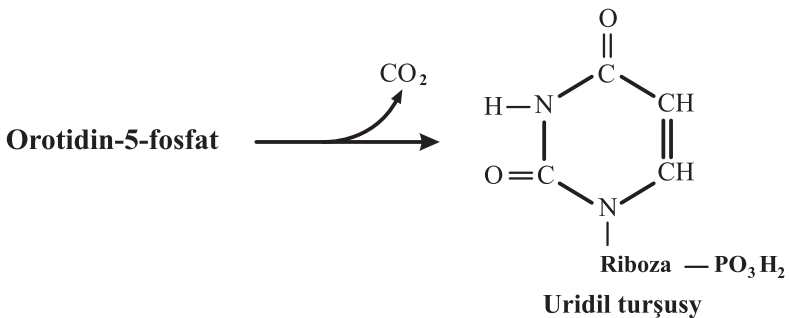
Digidroorotat digidroorotat-dehidrogenazanyň katalizleşdirmeginde orotata öwrülýär:



Soňra orotat 5-fosforibozil-1-pirofosfat bilen birleşip, orotidin-5-fosfaty emele getirýär. Bu hadysa orotat-fosforiboziltransferaza tarapyndan katalizleşdirilýär:

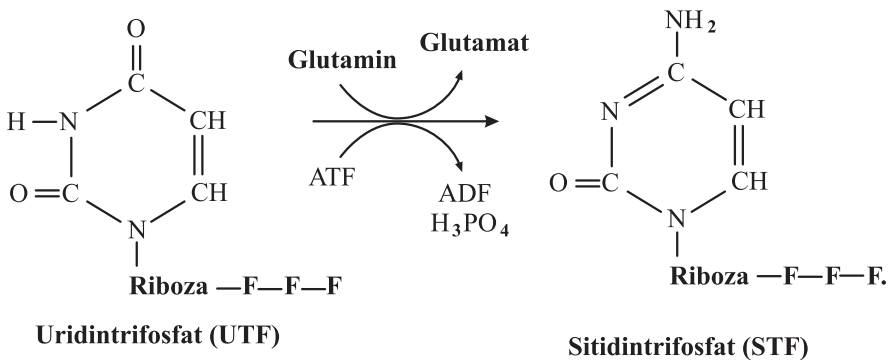


Orotidin-5-fosfatyň dekarboksilirleşmesi bilen uridil turşusy (UMF) emele gelyär:



Uridil turşunyň ATF bilen kinaza fermentiň fosforlaşmasynyň netijesinde UDF we UTF emele getirilýär.

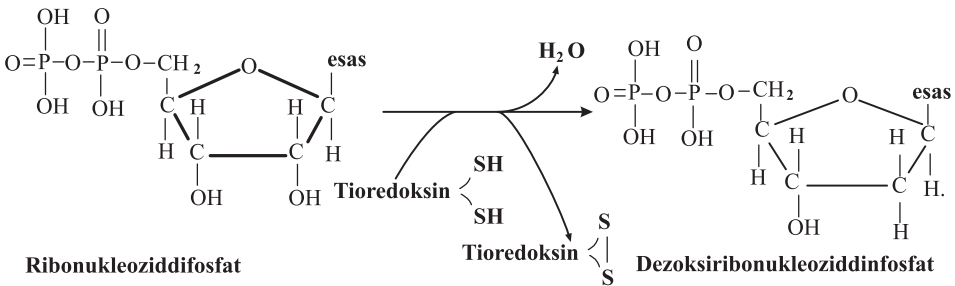
Sitidintrifosfatyň döreyşi uridintrifosfatyň glutaminiň üsti bilen aminirleşdirilmeginde geçýär:



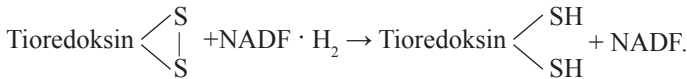
3.7. Dezoksiribonukleotidleriň döremegi

Dezoksiribonukleotidler DNT-nyň düzümine girýärler we timidil nukleotidi hem dezoksiuridil turşudan emele getirilýär. Şonuň üçin-de önürti dezoksiribonukleotidleriň döremegine seredeliň. Purin- we pirimidindezoksiribonukleotidleri ribonukleotidleriň riboza galyndysyny gaýtarmaklyk bilen emele

getirilýär. Diňe bir ferment – ribonukleoziddifosfat-reduktaza – ähli ribonukleoziddifosatlaryň (ADF, GDF, SDF we UDF) gaýtarylyp, olaryň dezoksiribonukleoziddifosatlara (dADF, dGDF, dSDF we dUDF) öwrülmeçlerini katalizleşdirýär. Ferment özüniň maddasy hökmünde ribonukleotidleriň difosfatyny ulanýar we olaryň düzümindäki riboza galyndysyndaky ikinji uglerod atomyny gaýtarýar. Hadysanyň geçişinde, gaýtaryjy potensial çeşmesi görnüşinde, düzüminde sulfidril toparjyk saklaýan kiçi molekulýar protein, tioredoksin gatnaşýar:



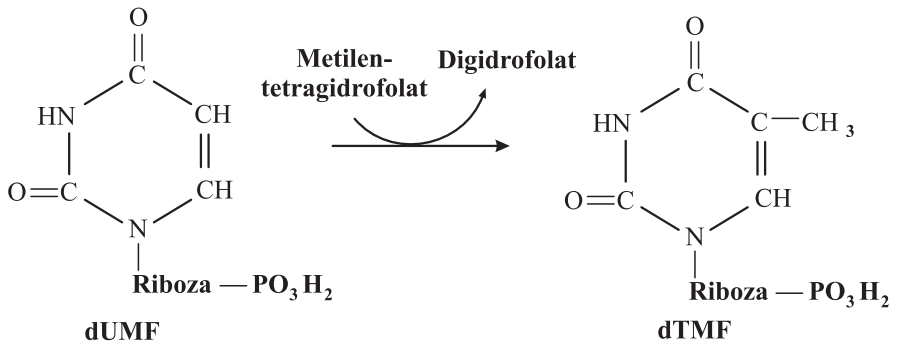
Okislenen tioredoksiň tioredoksinreduktaza fermentiň gatnaşmagynda gaýtarylýar:



Dezoksiribonukleoziddifosfatlar kinaza fermentiň katalizleşdirmeginde ATF bilen fosforlaşyp dezoksiribonukleozidtrifosatlara öwrülýär.

3.8. Timidil nukleotidleriniň döreyşi

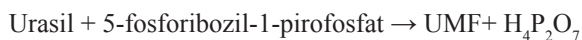
Timidil turşusynyň (dTMF) döreyşi dezoksiuridintrifosfatdifo sfogidro-lazanyň katalizleşdirmeginde dUTF-den, onuň dargadylmagy bilen emele gelýär. Soňra dUTF dezoksisitidilmonofosfatyň dezaminirleşmesinden-de döräp bilýär. dUTF metilirleşmesi timidilsintetaza fermentiň gatnaşmagy bilen katalizleşdirilýär. Hadysa metilentetragidrofolatyň gatnaşmagy bilen geçýär:



Şeýlelikde, metilentetrahidrofolat timidil nukleotidiň döremeginde metiltoparjygyň çeşmesi bolup çykyş edýär.

Umuman, DNT döreýşiniň geçmegi üçin dört dezoksiribonukleozidtrifosfatlar zerurdyr. Onuň üç nukleotidi – dATF, dGTF we dSTF – ribonukleotidreduktaza we dezoksiribonukleozidtrifosfatlaryň kinaza fermentleriniň gatnaşmaklarynda emele getirilýär. dTTF bolsa timidilatsintetazanyň gatnaşmagynda, çylşyrymly reaksiýalaryň netijesinde döredilýär. Şeýlelikde, DNT-nyň döreýşi üçin gerek bolan dezoksiribonukleozidtrifosfatlaryň döreýşini anyklyjy fermentler ribonukleotidreduktaza we timidilatsintetazadyr. DNT-nyň döreýşi öýjük bölünişme hadysanyň oň ýanynda işjeňleşip başlaýar. Ribonukleotidreduktaza we timidilatsintetaza fermentleriň ingibitorlary (5-flordezoksiuridin, aminopteridin, metotreksat) DNT molekulasyň döreýşini ingibirleşdirip, öýjük bölünişme hadysasyna päsgelçilik döredýär. Şol sebäplere görä-de DNT molekulasyň biosinteziniň ingibitorlary lukmançylykda howply çiş kesellerini berjemeklikde ulanylýar.

Pirimidin nukleotidleriň döreýşiniň hem goşmaça ugry bardyr. Şol sanda urasil-fosforiboziltransferazanyň katalizleşdirmeginde urasilden we 5-fosforibozil-1-pirofosfatdan uridin-5-fosfat döredilýär. Uridin hem urasilden uridinofosforilazanyň gatnaşmagynda döredilýär:



3.9. Nukleotidleriň döreýşiniň sazlaşygy

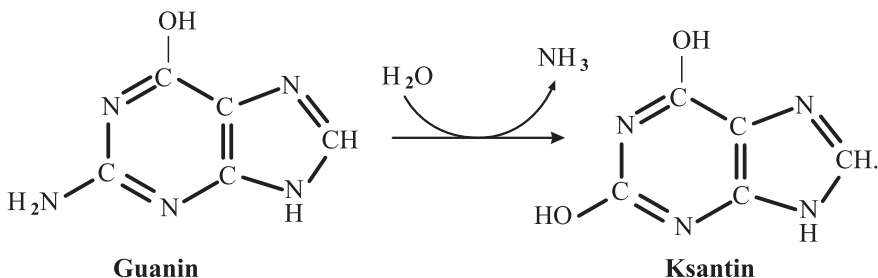
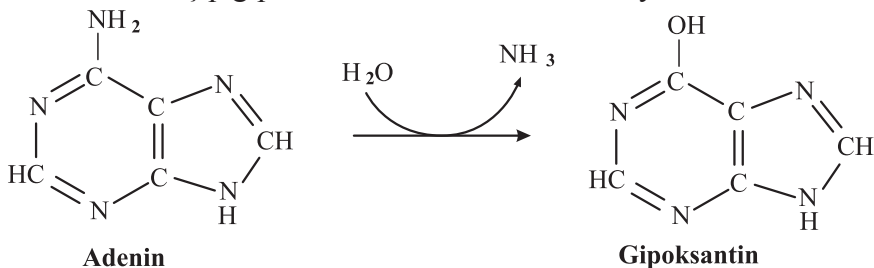
Pirimidin nukleotidleriň döreýşi aspartattranskarbamoilaza fermenti tarapyndan sazlaşdyrylýar. Fermentiň işjeňligi STF, UTF tarapyndan ingibirleşdirilýär. Şeýlelikde, pirimidin nukleotidleri üçin aspartattrans-karbamoilaza allosteriki fermentdir. Umuman, bedende DNT-laryň ähli görnüşlerini döretmeklik üçin bolsa dezoksinukleozidtrifosfatlar zerurdyr. Öýjükde erkin dezoksinukleozidfosfatlaryň mukdary örän pesdedir we sonuň üçin hem DNT molekulasyň biosinteziniň tizligini kesgitleýän maddanyň biri hem şol nukleotidleriň öýjükdäki mukdarydyr. Şeýlelikde, öýjükleriň ösmekleri üçin, esasan-da, olaryň köpelmeklerinde, öýjükdäki nukleozidtrifosfatlaryň mukdary we olaryň aýry-aýry görnüşleriniň biri-birine bolan aragatnaşyklary uly ähmiýete eýedir. Nukleotidleriň üç fosfatly efirleriniň döreýşi köp energiýa talap edýän hadysalaryň biridir. Soňra ribonukleozidtrifosfatlaryň we dezoksiribonukleozidtrifosfatlaryň çeşmesi bolan 5-fosforibozil-l-pirofosfatyň döreýşi örän köp mukdar-da energiýany siňdirmeklik bilen geçýär. Umuman, şu hadysalaryň ählisi hem energiýa siňdirmeklik bilen geçýär. Hadysalaryň ählisiniň energiýa çeşmesi hem ATF-dir. Şeýlelikde, öýjükde nukleotidleriň döreýşini sazlaşdyrmaklyk, öýjükde ATF-iň mukdaryny üýtgedýän dürli özgerişmeleriň gatnaşmaklary bilen hem üpjün edilýär.

3.10. Nukleotidleriň dargaýşy

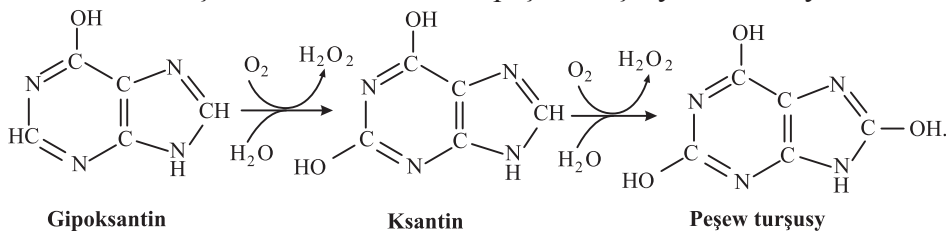
Iýmit nukleotidleriň dargaýşy. Iýmit bilen düşýän nukleoproteidleri içegede özleşmeginiň netijesinde emele gelen nukleotidler we nukleozidler içegeden sorulýar. Sorulan nukleotidler we nukleozidler içege diwarjygynda purin (adenin, guanin) we pirimidin (urasil, sitozin, timin) esaslaryna, pentozalara (riboza, dezoksiriboza) we fosfor turşusyna çenli dargamaklyk bilen ýa-da nukleozid görnüşinde bedene düşüp, onuň umumy madda çalşygyna gatnaşýarlar. Guanin bedende nuklein turşularyň döremegi üçin ulanylmaýar. Adenin we urasil täzeden döredilýän nuklein turşularyň döremegine gatnaşmagy mümkindir. Azot esaslary bedende dargadylyp, soňky maddalar görnüşinde çykarylýär.

3.11. Purin esaslarynyň dargagyşy

Adenin adenazanyň täsirinde we guanin hem guanazanyň täsirinde dezaminirleşip gipoksantine we ksantine öwrülýär:

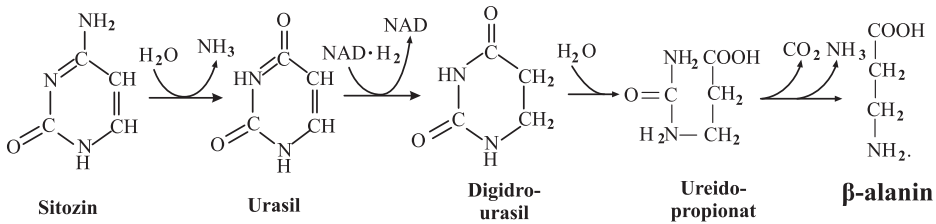


Gipoksantin ksantinoksidaza fermentiň täsirinde ksantine we ksantin hem şol fermentiň täsirinde peşew turşusyna oksidlenýär:

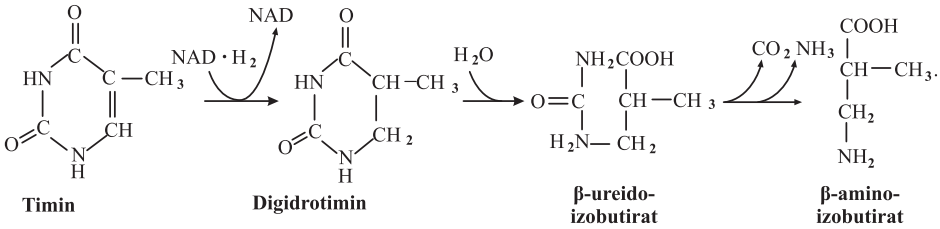


3.12. Pirimidin esaslarynyň dargagyşy

Sitidin sitidinaza fermentiň täsirinde dezaminirleşip urasile öwrülýär. Urasil digidrourasildegidrogenaza fermentiň gatnaşmagynda gaýtarylyp digidrourasile öwrülýär. Digidropirimidinaza fermentiniň täsirinde halka açylyp urasilden ureidopropion turşa, ol bolsa ammiaga, kömürturşy gazyna we β -alanine dargadylyr:



Timin hem urasiliň dargagyşy ýaly dargadylyar:



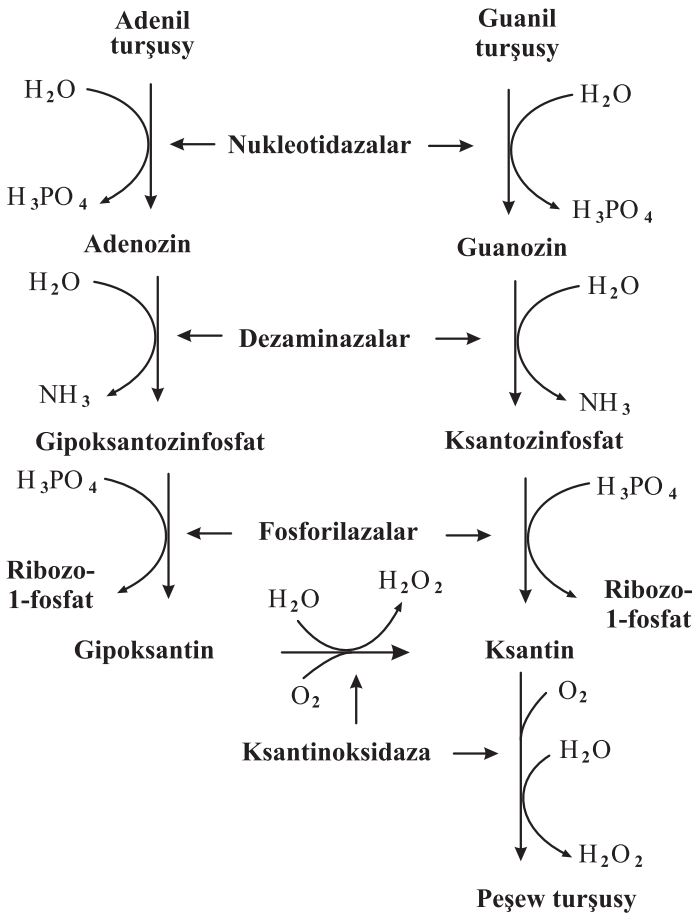
Şeýlelikde, purin esaslary bedenden peşew turşusy görnüşinde, pirimidin esaslary bolsa – moçewina görnüşinde çykarylyar.

3.13. Dokuma nuklein turşularyň dargagyşy

Dokuma nuklein turşulary dokuma nukleazalaryň täsirinde, suwly dargayan hadysanyň üsti bilen dargadylyar. Nukleazalar özleriniň täsir edýän çylşyrymly efir baglanyşyklaryň molekulada ýerleşen ýerlerine görä, baglanyşyklaryň hiline we katalizleşdirilýän hadysanyň netijesinde emele gelýän önümlere görä hem-de umuman, nuklein turşulary dargatmaktaky alyp barýan orunlaryna görä, olar dürli-dürlüdür. Egerde käbir nukleazalar molekulanyň ortalarynda ýerleşen nukleotidara baglanyşygy üzüp, polimer molekulasyň polinukleotidlere dargadýan bolsalar, ýene birnäçesi şeýle nukleotidara baglanyşygynyň üzülmegini katalizleşdirip aýry-aýry erkin nukliotidlere ýa-da oligonukleotidlere dargadýar. Belli bir nukleazalar diňe RNT-laryň nukleotidara baglanyşygyny dargadýan bolsalar, ýene birnäçesi DNT-lara hüjüm edýär. Şeýle nukleazalar (DNT-azalar) DNT molekulanyň iki polinukleotid zynjyrynyň ikisiniň hem bir yerinden nukleotidara baglanyşyklaryny üzmek bilen, molekulanyň

depolimerizasiýalaşmagyna alyp baryar. Käbir DNT-azalaryň görnüşleri (restriktazalar) DNT zynjyryň belli bir aýdyň ýerindäki nukleotidara baglanyşygyň üzülmekligini katalizleşdirip, molekulanyň belli bir bölegini aýryp almaklyga mümkinçilik berýär. Şeýle fermentler genetiki injeneriýa amalyýetinde giňden ulanylýar.

Şonuň bilen birlikde, umuman, dürli-dürli nukleazalaryň täsirinde dokuma nuklein turşularyny mononukleotidlere dargadylýar. Mononukleotidler nukleotidazalaryň gatnaşmaklarynda gidroliz hadysanyň netijesinde nukleozidlere, nukleozidler hem esasan, fosforilazalaryň täsirinde fosforoliz hadysanyň ýa-da nukleozidazalaryň gatnaş-

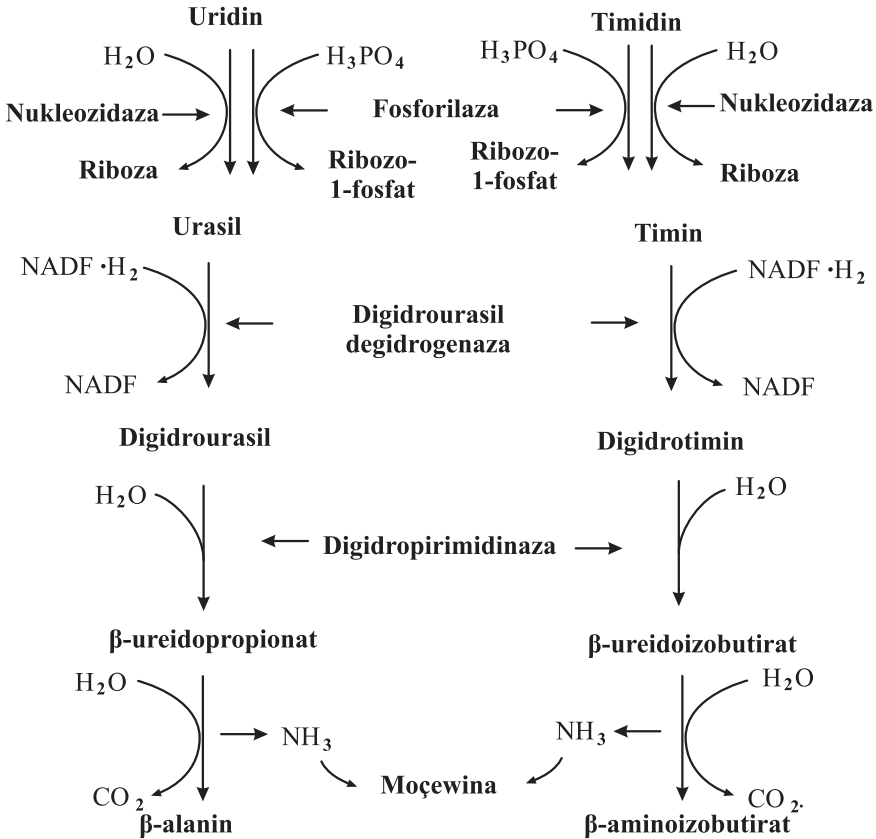


15-nji çyzy. Purin nukleotidleriň dokumada dargaýşy

maklarynda gidroliziň netijesinde dargamaklyk bilen riboza-1-fosfatlaryny (ribozalary) ýa-da dezoksiriboza-1-fosfatlaryny (dezoksiribozalary) we azot esaslaryny emele getirýär.

Purin we pirimidin mononukleotidleriň dargaýşy nukleotidazalaryň täsirinde nukleozidlere öwürilmeklik bilen olaryň dezaminirleşmeginden başlanýar (15-nji çyzgy).

Pirimidin nukleotidleriň dokumada dargaýşy. Pirimidin nukleotidleri purin nukleotidleri ýaly nukleotidazalaryň katalizleşilmeginde nukleozidlere öwürülýärler: sitidin turşusy (SMF) sitidine, uridil turşusy (UMF) uridine we timidil turşusy (TMF) hem timidine. Sidingezaminaza fermentiň täsirinde sitidin dezaminirleşip uridine öwürülýär (16-njy çyzgy):



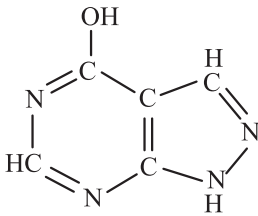
16-njy çyzgy. Pirimidin nukleotidleriň dokumada dargaýşy

3.14. Giperurikemiya we bogun agyry (podagra)

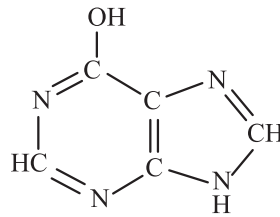
Ganda peşew turşusynyň mukdary 2,0–7,5 mg% aralykdadyr. Aýallarda ortaça mukdary 4,1 mg%-e deňdir we erkek adamlarda – 5 mg%. Peşew turşusynyň natriý duzunyň suwda ereýjilik ukyby 6,4 mg%-e deňdir. Şeýlelikde, peşew turşusynyň gandaky mukdary onuň doýan ergin mukdaryndan ýokarydyr. Emma peşew turşusy ganda diňe erkin ýagdaýda bolman, proteinler we beýleki birleşmeler bilen birleşen ýagdaýda ýerleşýär. Peşew turşynyň gandaky mukdary onuň doýan ergininiň mukdaryna örän ýakyn bolanlygy üçin, dokumalarda ol turşynyň mukdarynyň sähelçe ýokarlanmagy turşynyň natriý duzy görnüşinde (natriý uraty) kristala öwürlip çökmekligine alyp barýar. Esasan-da şeýle çökündiler, urat daşlary görnüşinde kiçi bogunlarda, şol sanda barmagyň bogunlarynda döreyärler. Urat kristallary bogunlarda leýkositler tarapyndan fagositirleşdirilýär. Kristallar leýkositleriň içinde lizosomlaryň perdejiklerini ýarmaklyk bilen olaryň içindäki fermentleriň boşamaklaryna getirýär. Netijede öýjügiň gurluşy bozulýar we bognuň kesellemegine alyp barýar. Şeýlelikde, bogunlaryň görnüşleri üýtgeýär, bogun agyrylar emele gelýär. Urat duzlarynyň kristallary kiçi bogunlarda ýygnanmaklyk bilen bir hatarda kekirdewükde, deride, saçuzyn dokumalarda, böwrekde we başga agzalarda ýygnanýar. Urat daşlary böwrek lohankasynda ýygnanmaklyk bilen böwrek daş keseline getirýär.

Bogun agyry keseli giňden ýaýrandyr. Umumy ilatyň 0,3–1,7%-i şu kesel bilen belli bir derejede kesellänlerdir. Erkek adamlar aýallara seredeniňde, 20 esse köp keselleýär. Bu kesel giperurikemiya bilen baglanyşyklydyr. Eger-de peşew turşusynyň mukdary ganda 7-8 mg% bolsa, beýle adamlaryň 20%-i bogun agyry keseli bilen kesellänlerdir. Eger-de 9 mg% we ondan-da ýokary mukdarly peşew turşusy bolanda 90% adamlaryň bogunlary şol kesele sezewar bolardy.

Bogun agyry keseli dogabitdi keseldir. Esasy sebäbi hem giperurikemiýadyr, ýagny peşew turşusynyň köp öndürilmegidir. Giperurikemiya böwrek filtrasiyasynyň bozulmagynda, göwrelilik toksiemiýada we leýkemiýada hem duş gelýär. Giperurikemiya bilen birlikde bogun agyry keseli, allopurinol bilen bejerilýär. Allopurinol özüniň gurluşy boýunça gipoksantine meňzeşdir:



Allopurinol



Gipoksantin

Allopurinol ksantinoksidaza fermentiň ingibitorydyr we her gije-gündizde 0,2–0,8 g allopurinol ulanylanda ganda peşew turşusynyň derejesi peselip, adaty derejä gelyär. Emma gipoksantiniň mukdary, tersine, ýokarlanýar. Gipoksantiniň ereýjilik ukyby peşew turşusyna garanyňda, 10 essä golaý ýokary bolandygy üçin peşew bilen bedenden tiz çykarylýar.

Purin nukleotidleriň patologiyasyna *Leşe-Nihanyň sindromy-da* degişlidir. Bu dogabitdi özgerişmesidir. Diňe oglan çagalarda duş gelýär. Esasy özgerişmesi gipoksantiniň we guaniniň inozin turşusyna we guanozinmonofosfata öwrüliş hadysalaryny katalizleşdirýän fermentiň (gipoksantin-guaninfosforiboziltrans-ferazanyň) isjeňliginiň örän pes bolmagy bilen baglydyr. Fermentiň isjeňligi sag çagalardaky derejesinden mün esse pesdir. Netijede ýokary derejeli giperurikemiýa döreyär. Eger-de sag çagalarda bir gije-gündizde, her bir kg agramyna 10 mg peşew turşusy peşew bilen cykýan bolsa, şeýle ýetmezçilikli çagalarda her 1 kg agramyna 47 mg peşew turşusy peşew bilen gije-gündizde çykarylýar. Şeýle ýetmezçilikli dünýa inen çagalarda giperurikemiýa mahsus bolan özgerişmeler bilen (böwrek daş keseli, böwrek wezipesiniň ýetmezçiligi, bogun agyry keseli) bir hatarda akyl ýetmezçiligi, serebral ysmazlygy we çagada gahar-gazaply häsiýet dörap, özüne zeper ýetirmeklik (dodagyny, elini dişläp çeynemeklik) ýaly ýagdaýlar döredýär.

Orotasidouriýa. Peşew bilen köp mukdarda orotatyň çykarylma-gydyr. Şeýle özgerişmeli çaga peşew bilen gije-gündizde 1,5 g orotaty çykarýar. Bu görkeziji sag çagalaryň peşewindäki orotatyň mukdaryna garaňda mün esseden-de ýokarydyr. Şeýle mukdardaky orotatly peşewde orot turşusy maýdajyk kristall görnüşinde çökündä düşýär. Orotasidouriýa keseliň döremegi uridinmonofosfatyň (UMF) döreyşiniň

soňky basgançagyňy katalizleşdirýän fermentleriň, esasan-da, orotidil turşunyň dekarboksilazasynyň işjeňliginiň ýetmezçiliginiň netijesidir. Şeýle ýagdaýda bedende köp mukdarda orotat ýygňanýar. Emma orot turşusy beden üçin zäherli birleşme bolmasa-da, UMF-iň döremeginiň bozulmaklygy bedende pirimidin nukleotidleriň ýetmezçiligine alyp barýar. Bu keselde çaga fiziki we akyl ösüşlerinden galýar. Umuman, çaga bir ýaşyň dowamynda ölüme sezewar bolýar.

Şeýle ýetmezçilikli çagalara bedeniň pirimidin ýetmezçiligini doldurmak üçin gije-gündizde 0,5–1,0 g uridin berilse, bedeni ýeterlik mukdarda UMF we beýleki pirimidin nukleotidleri bilen üpjün edilip bedende «pirimidin açlygy» düzedilýär. Emma orotasiduriýa keselli adam, bütin ömrüniň dowamynda uridin bilen bejerişi dowam etmelidir. Şeýle ýetmezçilikli adamlar üçin uridin witaminler ýa-da çalyşmaýan aminoturşular ýaly hökmany iýmit maddasydyr.

Orotasiduriýa giperammoniemiyada hem bolmagy mümkindir. Bu ýagdaýda moçewinanyň döremegi üçin mitohondriýada emele gelen karbamoilfosfat, pirimidin nukleotidleriň döremeginde ulanylyp bedende pirimidin nukleotidleriň döreyşiniň ähli birleşmeleriniň şol sanda orotatyňda mukdarynyň ýokarlanmagyna getirýär. Orotasidouriyá bogun agyry keselleri allopurinol dermany bilen bejerilende hem yüze çykyar.

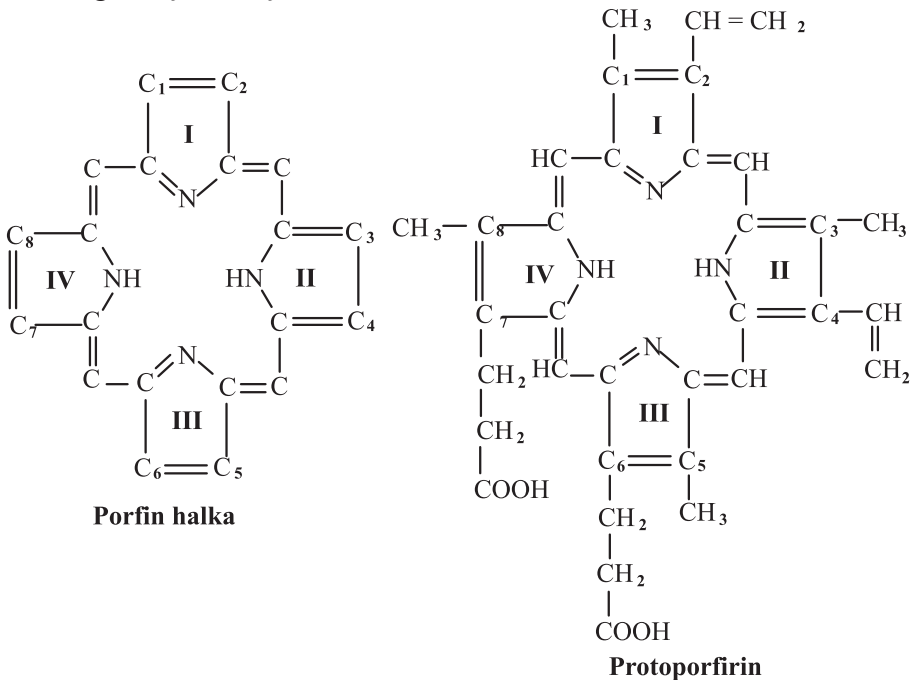
3.15. Hromoproteidleriň çalyşgy

Hromoproteidler çalyşrymly proteinlerdir, düzümi protein we protein däl bölekden durýar. Hromoproteidleriň protein däl bölejigi gün şöhle spektorynyň görünýän bölegini siňdirýän, ýagny reňklen, hromofor birleşmesidir. Hromoproteidler tebigatda giňden ýaýrandyr, olar ösümlikleriň we haýwanlaryň hem-de ähli mör-möjekleriň dürli-dürli reňklerini üpjün edýän birleşmelerdir. Adam bedeninde giňden ýaýran we köp dürli wezipeleri ýerine ýetirýän hromoproteidlere gemproteidler we melanoproteidler degişlidir. Gemproteidleriň we melanoproteidleriň bedende çalyşgynyň bozulmagy adamy örän agyr we howply kesellere alyp barýar. Şonuň üçin-de olaryň gurluşyny we çalyşgyny öwrenmeklik diňe ylmy nukdaýnazardan belli bir ähmiýete eýe bolman, amaly taýdan-da örän ähmiýetli meseledir.

3.16. Gemoproteidleriň gurluşy

Gemoproteidler haýwan bedeninde giňden ýaýran hromoproteidlerdir. Düzümünde prostetiki topar hökmünde gyzyl reňkli gemi we reňksiz, dürli gurluşly protein molekulasyny saklaýar. Gemoproteidleriň bedende özleriniň gurluş-wezipeli haşyýetleri boýunça örän köp görnüşleri bardyr. Olaryň dürli görnüşleriniň aýratynlyklary gemoproteidleriň, esasan-da, protein böleginiň gurluş aýratynlyklary bilen baglanyşyklydyr. Emma gemoproteidleriň özboluşly wezipeli işjeňlikli, molekulanyň düzümindäki gemiň gurluş aýratynlyklary bilen baglanyşykly bolsalar hem gemiň gurluşy aýry-aýry gemoproteidlerde biri-birindeň az tapawutlanýar.

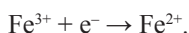
Gem porfin önümidir, protoporfirindir. Porfin metin köprüjikleriň üsti bilen birleşen dörtburç gurluşly, dört pirrol halkadan ybarat bolan halka görnüşli birleşmedir:



Tebigatda, şol sanda adam bedeninde köp ýaýran porfirin protoporfirindir. Protoporfirin halka dürli metallaryň ionlaryny birleşdirip,

biologiki isjeň toplanmalaryny emele getirýär. Olardan haýwan bedeninde giň ýaýran we wajyp wezipeli isjeňlikli metalloporfirinlere, demir atomyny saklaýan protoporfirin önümi – gem degişlidir. Gemiň düzüminde iki položitel zarýadlanan demriň atomy – Fe^{2+} ýerleşýär. Demriň okislenmegi gemi gemine (F^{3+}) öwürýär.

Gem özüniň giňişlik gurluşy boýunça bir tekizlikde ýerleşen ýasy gurluşy bardyr. Gemiň düzümindäki demir atomy 6 koordinasion baglanyşyk döretmeklige ukyplydyr. Şol baglanyşyklaryň dördüsi bir tekizlikde ýerleşýär we pirrol halkadaky azot atomy bilen baglanyşýar. Şeýlelikde hem gemiň giňişlik gurluşy bir tekizlikde ýasy gurluşdyr. 5-nji we 6-njy baglanyşyklary bolsa şol tekizlige perpendikulýar ýagdaýda döreýär we gemoproteid molekulasyň protein bölegi bilen birleşýär. Meselem: sitohromlar demriň 5-nji we 6-njy koordinasion baglanyşygy proteinler bilen birleşýär. Gemoglobiniň molekulasynda demriň 5-nji baglanyşygy protein bilen birleşýär, emma onuň 6-njy baglanyşygy erkin ýagdaýda bolmak bilen kislorodyň molekulasyň birleşdirip oksigemoglobine öwrülýär. Sitohromlarda demriň erkin walentliginiň bolmanlygy üçin, kislorodyň daşalmagyna gatnaşyp bilmeýär. Sitohromlar diňe okislenme-gaýtarma hadysalarynda elektronlaryň daşalmagyna gatnaşýarlar:



Adam bedeninde gemoproteidleriň 70-80% mukdary gemoglobine degişlidir, 10% ~ mioglobine we 1% töweregi hem gemoproteid fermentlerdir (sitohromlar, katalazalar, peroksidazalar we beýlekiler).

3.17. Gemoglobin, onuň gurluşy we wezipesi

Gemoglobin ferroprotoporfirinden (gemden) we protein globinden durýar. Gemiň ýasy dörtburçly gurluşy bardyr. Gem okislenip gemine (ferriprotoporfirine) öwrülýär. Geminde demir üç položitel, gurluşynda dörtburç esasly piramida görnüşinde bolmak bilen gemden tapawutlanýar.

Globinyň gurluşy. Gemoglobiniň turşy we aşgar gurşawlarda gema we globine dargaýar. Uly adam bedeniniň gemoglobini (HbA) iki jübüt bir-birinden tapawutlanýan polipeptid zynjyrdan, α - we β -zynjyrlardan durýar. α -zynjyr 141, β -zynjyr – 146 aminoturşy galyndydan durýar. Umuman, gemoglobiniň molekulasyň dört zynjyryna jemi 574 aminoturşy galyndysy girýär.

α - we β -zynjyrlaryň aminoturşy zygiderlikleri biri-birine meňzeş dälir we her bir polipeptid zynjyry bir gem bilen birleşýär. α -zynjyrdan gem 87-nji tertip belgi boýunça ýerleşen gistidiniň üsti bilen we β -zynjyrdan hem 92-nji tertip belgili şol aminoturşyň (gistidiniň) üsti bilen birleşýär. Şeýlelikde, gemoglobiniň molekulasy dört protomerden (subbirlikden) düzülýär.

Gemoglobiniň molekulasynda gem galyndylary özaýratyn gem jaýryjyklarynda ýa-da gem jübüjüklerniň ýerleşýär. Gemiň polýarlaşmadyk winil gapdal toparjyklary molekuladaky jaýrygyň suwdan geçýän iç tarapyna we propionil gidrofil galyndylary bolsa gemoglobiniň molekulasyň gidrofilleşen daş ýüzüne ugrukdyrylýar.

Gemoglobiniň geterogenligi, onuň globin böleginiň aminoturşy düzüminiň üýtgemekligi bilen baglanyşykly bolmak bilen üç görnüşi bardyr. Olar düwünçek minor komponentli we genetiki özgerişmeli görnüşdedir. Çaganyň düwünçek ösüş döwründe, onuň ganynda, uly adam bedenine mahsus bolan gemoglobiniň (HbA) ýerine fetal gemoglobini (HbF) bardyr. HbF iki α - we iki γ -zynjyrlardan düzülýär. γ -zynjyr özüniň aminoturşy zygiderlikleri boýunça β -zynjyrdan tapawutlanýar we çaga dünýä inenden soň fetal gemoglobiniň düzümindäki γ -zynjyr β -zynjyra çalşyrylýar. HbF özüniň gurluşyna görä enäniň ganyndan kislorody alyp düwünçegi kislorod bilen üpjün edýär.

Genetiki özgerişmeli gemoglobiniň geterogenligi, mutasiýa hadysanyň netijesinde dörap, gemoglobiniň wezipesiniň bozulmaklygyna, ýagny gemoglobinopatiýa alyp barýar. Gemoglobinopatiýanyň α - we β -zynjyrlaryň aminoturşy zygiderlikleriniň üýtgemeklerinde, adamda ýüzlerçesi duş gelýär, olaryň käbirleri agyr kesellere alyp barsalar (orak görnüşli öýjükli anemiýa), birnäçesi bolsa bedeniň umumy saglygyna täsir etmän-de geçýär.

Mioglobiniň molekulasy bir protomerden durýar. Mioglobiniň polipeptid zynjyrynyň aminoturşy yzygiderligi gemoglobiniň α - we β -zynjyrlaryndan tapawutlanýan-da bolsa, olaryň üçünji dereje gurluşy biri-birine örän meňzeşdir. Gemoglobiniň mioglobiniň zynjyrlaryndan esasy tapawutlary onuň köp mukdarda biri-birleri bilen täsirleşer ýaly gapdal toparjyklarynyň bardygy bilnendir. Şeýle toparjyklaryň gatnaşmaklary bilen zynjyrlar täsirleşip molekulanyň dördünji dereje gurluşyny gurmaklyga ýardam edýär. Emma mioglobiniň zynjyrynda beýle toparjyklaryň bolmanlygy sebäpli, zynjyrlar dördünji dereje gurluşy döretmäge ukypsyzdyr. Mioglobin özüniň wezipesi boýunça oksimioglobin (MbO_2) görnüşinde, myşsada, onuň ýygrylmadyk ýagdaýynda kislorody ygnap, onuň myşsa ýygrylmanynda gerek bolan artykmaç mukdaryny döretmekden ybaratdyr.

Gemoglobiniň wezipesi öýkenden molekulýar kislorody birleşdirip, dokumalara we ol ýerden hem madda çalşygyň netijesinde emele gelen kömürturşy gazy öýkene getirmekden ybaratdyr.

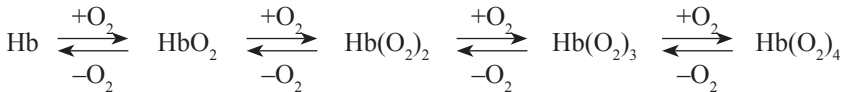
Gemoglobiniň molekulasy, ferrogem (Fe^{2+}) görnüşinde örän seýrek duş gelýän himiki häsiýeti görkezýär. Ýagny, gemdäki demri okslendirmän, ferrogemi ferrigeme öwürmän ($\text{Fe}^{2+} \rightarrow \text{Fe}^{3+}$), molekulýar kislorody gaýdymly birleşdirip toplanma emele getirýär. Şeýle häsiýeti gemiň suwsuz, örän pes dielektriki mydamalykly, gidrofob gem jaýrygynda ýerleşmekligi bilen baglanşyklydyr. Sebäbi molekulýar kislorod bilen erkin ferrogem (gem- Fe^{2+}), ferrigemi (gem- Fe^{3+}) we kislorodyň superoksid ionyny (O_2^-) emele getirmeklik bilen geçýän hadysa üçin, ýokary derejeli dielektriki mydamalykly gurşaw zerurdyr. Ferrogem–kislorod toplanmasynda (gem- $\text{Fe}^{2+} \cdots \text{O}_2$) zaryadyň bölünmegine we ferrigem (gem- Fe^{3+}) bilen superoksid ionyň (O_2^-) döremekligine, pes derejedäki dielektriki mydamalykly gidrofob gurşaw päsgelçilik döredýär.

Gemoglobin ganyň özboluşly öýjügi bolan eritrositlerde ýerleşýär. Uly adam bedeninde 5-6 litr gan bardyr. Şonuň üçden bir göwrümünden onuň ýarym göwrümüne çenlisi eritrositlere degişlidir. Eritrositleriň içinde öýjük maňzy, endoplazmatik retikuloma, mitohondriýa ýaly hiç hili öýjük içki bölejikler ýokdur. Onuň içi diňe örän

ýokary mukdarly (34%) gemoglobiniň ergininden doldurylan. Ähli dokumalara ýetirilýän kislorod gemoglobin bilen getirilýär. Arterial ganyň 100 ml bilen 96%-e çenli kislorod bilen doýgunlaşan gemoglobin arkaly 20 ml gaz görnüşindäki kislorody birleşdirýär. Dokumalardan gaýdýan ganyň (wenz gany) düzümindäki gemoglobin kislorod bilen 64%-e çenli doýgunlaşan. Şeýlelikde, 100 ml gan dokumalardan akyp geçmeklik bilen kislorodyň üçdeň bir mukdaryny (6,5 ml O₂) dokumada goýup gaýdýar.

Gemoglobiniň kislorod bilen birleşmegi kislorodyň hususy basyşyna baglydyr. Öýkende kislorodyň özüniň basyşy 100 mm simap sütünine deňdir. Gemoglobin şeýle basyşda kislorod bilen 96%-e çenli doýgunlaşýar. Dokumada (myşsada) kislorodyň hususy basyşy diňe 26 mm simap sütüni töweregindedir. Şeýle ýagdaýda gemoglobiniň kislorod siňdirmekligi üçden bir esse kemelýär we onuň kislorod bilen doýgunlaşmagy 64%-e çenli peselýär. Netijede gemoglobiniň kislorodyň üçden bir mukdaryny boşadyp dokumada galdyýar.

Gemoglobin dört subbirligidan (protomerden) düzülen, her protomer kislorodyň bir molekulasyňy birleşdirmek bilen, gemoglobiniň umumy molekulasy dört molekula O₂ birleşdirýär:



Gemoglobine kislorodyň ilkinji molekulasyňyň birleşmegi kislorod bilen birleşen protomeriň giňişlik gurluşynyň üýtgemegine alyp barýar. Protomeriň beýle özgerişmekligi, molekulanyň ikinji subbirliginiň kisloroda ymytlyş ukybyny yüzlerce esse ýokarlandyýar. Ikinji protomer maglumaty üçünji protomere we üçünji hem dördünji protomere ýetirmeklik bilen olaryň kislorod bilen birleşmek işjeňliginiň artmaklygyna getirýär. Şeýle ýagdaýa subbirlikleriň položitel ýygnaşsyp täsir etmekligi diýilýär. Sebäbi käbir oligomer proteinlerde, olaryň protomerleriniň arasynda, bir-birine ligandlary birleşdirmekde otrisatel ýygnaşmaklyk hem bolýar.

Gemoglobin öýkenden dokumalara kislorody daşamak bilen birlikde, dokumalardan kömürturşy gazyny we wodorod ionlaryny

(H⁺) öýkene we böwrege çekýär. Gemoglobiniň CO₂ we H⁺-ion bilen birleşmegi onuň kislorod bilen birleşmek ukybyny peseldýär. Şeýlelikde, dokumada CO₂ mukdary ýokary we pH-yň peselmegi, gemoglobiniň kisloroda ymtlyş ykybyny peseldýär hem-de şonuň netijesinde oksigemoglobinden kislorodyň boşamaklygyna getirýär. Emma öýken kapilýarjyklarynda CO₂ gemoglobinden boşamagy we bedenden çykarylmagy, pH-yň ýokarlanmagyna getirmegi gemoglobiniň kislorod bilen birleşmeginiň isjeňleşmegine alyp barýar. Şeýlelikde, CO₂ mukdary we pH ähmiýeti gemoglobiniň kislorody birleşdirmek we ony boşatmak ukybyna täsir edýär we şol täsirine Boruň (Hristian Bor) effekti diýilýär.

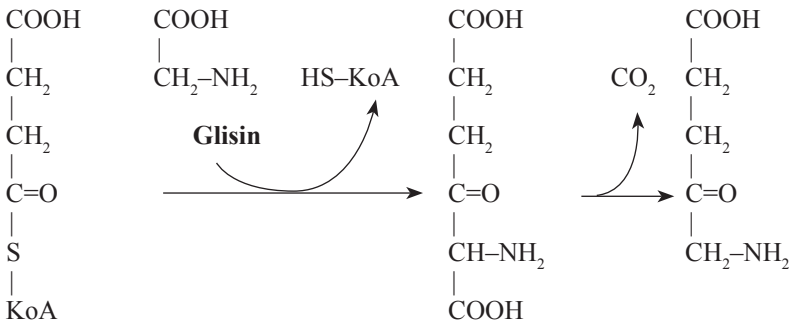
3.18. Gemoglobiniň döreýşi

Gemoglobiniň döreýşi iki sany örän çylşyrymly geçýän hadysalar bilen baglanşyklydyr. Birinjiden, protein bölegi – globiniň döremegi we ikinjiden hem molekulanyň prostatiki toparjygy, gemiň döremegi bilen baglydyr. Iýmit bilen düşýän gem içegede okislenip, suwda eremeýän, gemotin görnüşinde täret bilen çykarylýar. Bedende gemoglobiniň dargamagynda gem toparjyk öt pigmentleri görnüşinde çykarylýar. Gemoglobiniň döremeginde ulanylýan gem bedende kiçi molekulýar birleşmelerden emele gelýär.

Gemiň döreýşini glisin bilen suksinil-KoA üpjün edýär. Gemiň düzümindäki 4 azot atomynyň we porfirin halkanyň 8 uglerod atomynyň çeşmesi glisindir. Gemiň düzümine girýän 34 uglerod atomdan galan 26 atom suksinil-KoA-dan alynýar.

Gemiň döreýşi, şonuň bilen birlikde-de, gemoglobiniň hem döreýşi şu aşakdaky basgançaklar boýunça geçýär.

1. δ-aminolewulinatyň döremegi. Bu hadysa iki basgançak boýunça geçýär we α-aminolewulinatsintetazanyň gatnaşmagynda aralyk birleşme, ýagny α-amino-β-ketoadepinatyň emele gelmekligi bilen geçýär. Birinji basgançagynda glisin bilen suksinil-KoA birleşýän bolsalar, ikinji basgançagynda α-amino-β-ketoadipinat dekarboksirleşip δ-aminolewulinaty emele getirýär:

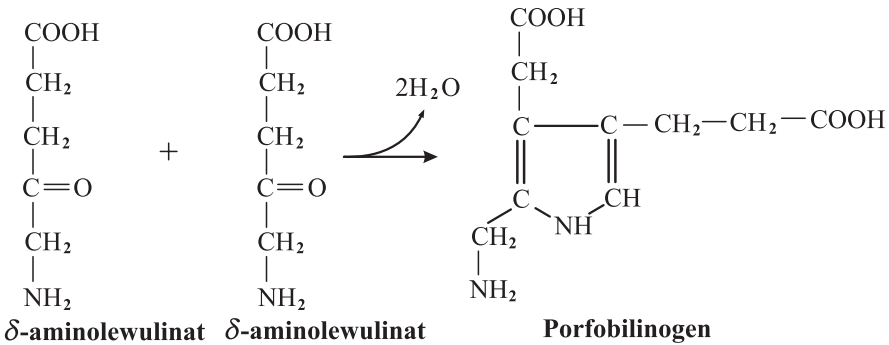


Suksinil-KoA

α -amino- β -ketoadipinat

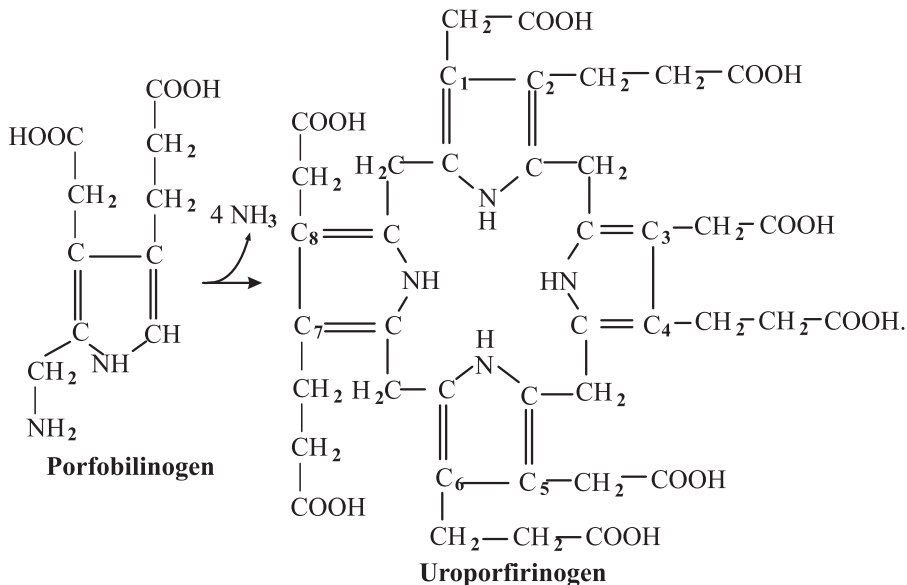
δ -aminolewulinat

2. Porfobilinogeniň döremegi. δ -aminolewulinatynyň iki molekulasynyň bir-birine birleşmeginde düzümde pirrol halkany saklaýan porfobilinogen döredilýär. Bu hadysa porfobilinogensintetaza fermentiniň gatnaşmagynda bolup geçýär:

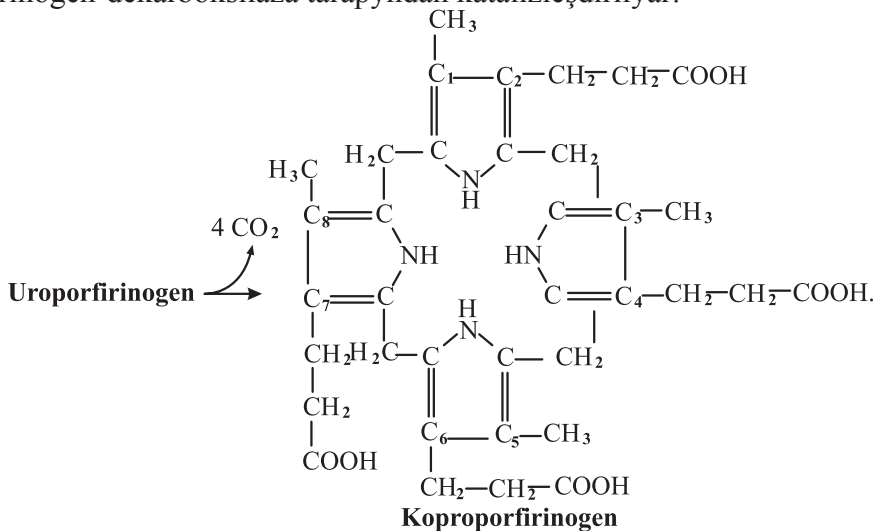


δ -aminolewulinatsintetaza we porfobilinogensintetaza fermentleri gemiň döreyiş tizligini sazlaşdyrýan fermentlerdir. δ -aminolewulinatsintetaza steroidler tarapyndan indusirleşdirilýär we gem bilen ingibirleşdirilýär. Porfobilinogensintetaza hem hadysanyň önümi tarapyndan ingibirleşdirilýär.

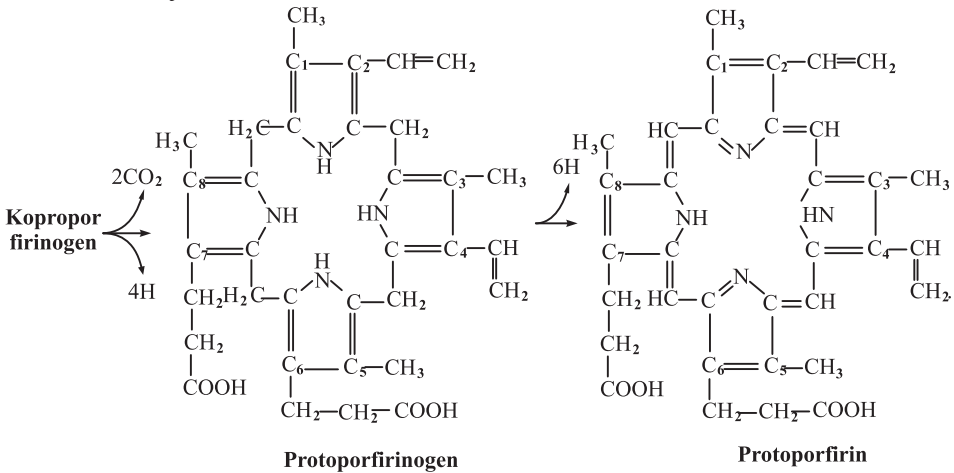
3. Tetropirrol halka önümi protoporfiriniň döredilmegi. Bu tapgyr köp basgançakly we birnäçe fermentleriň gatnaşmagynda geçýän hadysadyr. Ilki bilen, porfobilinogenyň dört molekulasynyň özleriniň metilamin gapdal toparjyklardaky metil köprüjikleri arkaly biri-birleri bilen birleşip, tetropirrol halka önümi – uroporfirinogeni emele getirýär:



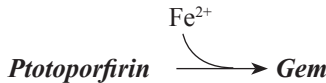
Uroporfirinogeniň emele gelmeği iki fermentiň katalizleşdirmeginde bolup geçýär. Uroporfirinogen-sintetaza porfobilinogenleriň biri-birleri bilen birleşmeklerini katalizleşdirýär, uroporfirinogen-kosintetaza fermenti bolsa, porfin halkanyň düzümine girýän dördünji pirrol halkany 180° öwürüp, uly halkada ýerleşmegine gataşýar. Soňra uroporfirinogeniň gapdal asetil toparjyklary dekarboksirleşmek bilen koproporfirinogen emele gelýär. Bu hadysa uroporfirinogen-dekarboksilaza tarapyndan katalizleşdirilýär:



Koproporfirinogen-oksidadza fermentiň täsirinde ilki bilen 2-nji we 4-nji uglerod atomlaryndaky propionil galyndylary oksidlendirilýär we dekarboksirleşdirilip, protoporfirinogene, soňra bolsa protoporfirine öwrülýär:

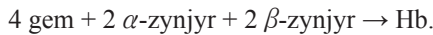


4. Gemiň döredilmegi. Protoporfirin, ferrohelatazanyň katalizleşdirmeginde, demriň atomy bilen birleşip, gemi emele getirýär. Demriň çeşmesi bolup, ferritin hyzmat edýär. Ferritin bedeniň demri ýygnaşdyrýan birleşmesidir, özi hem süňk ýiliginde, bagyrda we dalaşda ýerleşýär:



Gemiň döreýşine ferritinden başga-da, kofaktor bolup, B₁₂ wita-mini, tetrafolat, misiň iony we başgalar gatnaşýar.

Gemoglobiniň emele gelmegi aşakda getirilen hadysa arkaly bolup geçýär:



3.19. Demriň çalşygy

Adam bedeninde 5 g töweregi demir bardyr. Onuň 70% mukdary gemoglobiniň, 5% mioglobiniň we 20% ferretiniň düzümindedir. Demir agzalara we dokumalara transferriniň kömegi bilen gatnadyl-

ýar. Ýmit bilen düşýän demir diňe iki walentli demriň iony (Fe^{2+}) görnüşinde içegeden sorulýar.

Bedende madda çalşygyň netijesinde gije-gündizde 25 mg-a ýakyn demir boşaýar. Onuň diňe 1 mg töweregi bedenden çykarylýar. Demir bedenden, esasan, öt bilen çykýar. Adamyň demre bolan talaby gije-gündizde 10–12 mg-a deňdir. Demir içegeden kyn sorulýar we onuň köp mukdary täret bilen çykýar. Aýal bedeniň demre bolan talaby 1,5–2,0 esse ýokarydyr. Adamda ganazlyk keseliň köp duş gelýän görnüşi demir ýetmezçilikli ganazlyk bolsa-da, iýmitde demriň ýetmezçiligi sebäpli bu kesel döremeýär. Ýmit bilen mydama ýeterlik mukdarda demir düşýär. Demir ýetmezçilikli anemiýanyň döremeginiň esasy sebäpleri hem bedeniň dowamly gan ýitirmekligi, göwrelilik wagtynda demriň köp harçlanmagy, aşgazan-içege ýolunda geçirilen hirurgiki operasiýanyň netijesinde demriň içegeden sorulmagynyň peselmegi.

Porfiriýa. Bedende gemiň döremeginiň bozulmagy bilen baglanyşykly döreýän patologiýa hadysasydyr. Köplenç, porfiriýanyň döremegi, gemiň döreýşini katalizleşdirýän aýry-aýry fermentleriň bedende bolmazlygy ýa-da pes işjeňligi bilen bagly bolup, dogabitdi döreýän keseldir. Gemoglobiniň döreýşi we şonuň bilen baglanyşykly gemiň döreýşi diňe eritoblastlarda we retikulositlerde geçýär. Ýetişen eritrositlerde gem emele gelmeýär. Emma eritrositlerde gem döredilmeyän bolsa-da, olarda δ -aminolewulinatsintetaza fermentiň işjeňligi saklanýar. Bu ferment gurşuna (Pb) we onuň birleşmelerine örän ýokary derejede duýgurlyk görkezýär. Şol sebäpden-de porfiriýa keseli gurşun bilen zäherlenen adamlarda hem döreýär. Demir ýetmezçilikli anemiýada protoporfiriniň mukdary kadaly derejeden 20 esse ýokarydyr.

Porfiriýada, agzalarda we dokumalarda gemiň döreýşiniň metabolitleriniň mukdary ýokarlanýar. Esasan-da, uroporfiriniň we koproporfiriniň mukdarlary ýokarlanýar we peşew hem-de täret bilen bedenden köp mukdarda çykarylyp başlaýar. Netijede porfirinuriýa peýda bolýar. Sag adamlarda gije-gündizde 150 mkg porfirin peşew bilen çykarylýar.

Porfirinuriýada peşew mämişi-gyzylymtyl reňk bilen reňklenýär. Şeýle peşewiň gemoturiýadaky peşewden tapawudy, ol sentrifugirlenende onuň mämişi-gyzylymtyl reňki ýitmeýär.

Dokumalarda porfirin metabolitleriň mukdarynyň ýokarlanmagy, olaryň öýjüklerde ýygnanmaklary, lizosomlaryň dargamaklaryna sebäp bolýar. Netijede deriniň gün şöhlesine duýgurlygy ýokarlanýar we fotodermatitlere alyp barýar. Garnyň içki bardasynyň kesellemegi (çişmegi) döreyär we netijede «ýiti garyn» alamatyny döredýär. Porfiriýada nerw ulgamyň wezipesi üytgäp, dürli nerw kesellerine (parezler, paraliçler) we psihiki özgerişmelerine (gara guş agyry, manýakal-depresiw psihozlar we başgalar) alyp barýar. Lukmançylyk amalynda porfiriýa keselini anyklamakda goýberilýän ýalňşlyk 50%-e deňdir. Diýmek, her ikinji näsagyň diagnozy ýalňş kesgitlenip, nädogry diagnozlar bilen bütiň ömrüni psiho-newrologiki hassahanalarda geçirýän näsaglar az dälidir.

Porfiriýanyň köp görnüşleri duş gelýär. Ýaş çagalarda döreyan dogabitdi porfiriýanyň bagyr we deri görnüşleri, porfiriýanyň bu görnüşlerinden başga-da bedeniň gurşunyň önümleri ýa-da uglerodyň oksidi bilen dowamly zäherlenende döreyän porfiriýa hem bardyr.

3.20. Gemoglobiniň dargaýşy we öt pigmentleriniň döreyşi

Iýmit bilen düşýän gemoglobin içegede protein we gem bölegine dargaýar. Protein bölegi içege proteolitiki fermentleriň täsirinde erkin aminoturşulara dargap, içegeden gana sorulup aminoturşy çalşygyna goşulýar. Gem bölegi içegede okislenip gematine öwrülýär we şeýle görnüşde hem täret bilen çykarylýar.

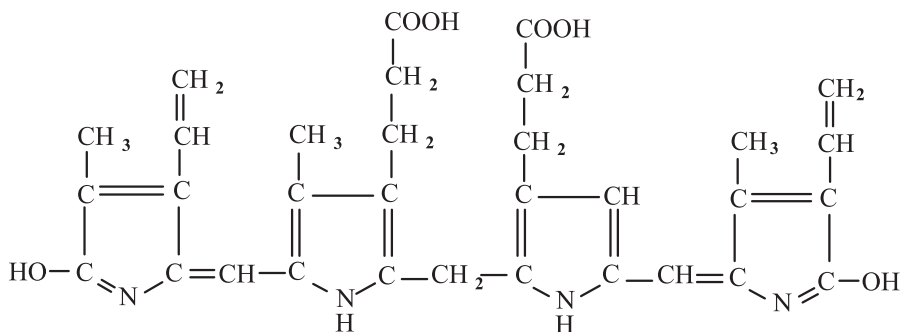
Bedende eritrositleriň düzümindäki gemoglobiniň dargaýşy, eritrositleriň dargamaklary bilen başlaýar. Eritrositler 120 gün geçenden soň bagyrda, esasan, dalakda we süňk ýiliginde dargaýarlar. Gemoglobiniň dargaýşy üç basgançak boýunça gecýär.

1. Gemoglobiniň werdoglobine öwrülmegi. Gemoglobin entek eritrositleriň düzümindekä molekulanyň gem böleginiň tetropirrol halkasynyň birinji we ikinji pirrol halkalaryň arasyndaky metin köprüjigi üzülüp, porfirin halka açylýar. Netijede werdoglobine emele gelýär. Bu hadysa gemoksigenaza fermenti tara-

pyndan katalizleşdirmeginde we $\text{NADP} \cdot \text{H}_2$, hem-de C witaminiň gatnaşmaklarynda geçýär. Werdoglobiniň ýaşyl reňkli düzüminde proteini we demri saklaýan pigmentdir.

2. *Biliwerdiniň döremegi.* Werdoglobiniň öz-özünden proteine, demir atomyna we biliwerdiniň pigmentine dargaýar. Protein dokuma proteazalaryň gatnaşmaklarynda aminoturşulara dargadylýar we aminoturşular hem öýjük madda çalşygyna goşulup gidýär. Demir ferritin görnüşinde bagyrdaky we dalakda ýygnaýar.

3. *Biliwerdiniň gaýtarylmagy.* Biliwerdini biliwerdiniň reduktaza fermetiniň katalizlemeginde bilirubine gaýtarylýar. Bilirubin we biliwerdiniň ýaşyl reňkli öt pigmentlerdir. Bilirubin gemiň dargamagynyň soňky birleşmesidir:

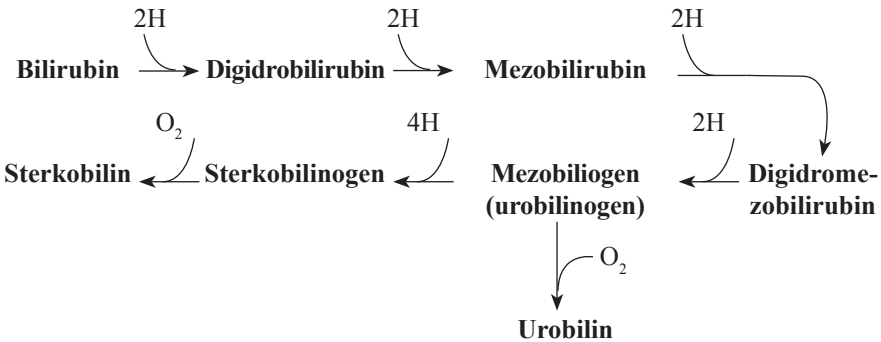


Bilirubin

Bedende gemoglobiniň dargamagynyň netijesinde hemişe bilirubin emele gelip durýar we öt pigmenti görnüşinde hem bedenden çykýar. Ganda bilirubiniň mukdary 0,25–1,20 mg% ýa-da 1,7–20,5 $\mu\text{mol/l}$ -a deňdir. Bilirubin, esasan, bagyrdaky we dalakda emele gelýär. Ähli bilirubin ganyň albumin protein bölümi bilen bagra daşalýar we soňra bagyrdan öt bilen hem içegä düşýär.

Bilirubin suwda gowy eremeyär, zäherli maddadyr we gan plazmasynyň proteinleri bilen adsorbirleşen ýagdaýdadyr. Bilirubiniň bu görnüşiniň mukdaryny ganda kesgitlemek üçin, öňürti proteinleri spirt bilen çökdürilýär we soňra bilirubin Erliň diazoreaktivi bilen täsirleşýär. Bilirubiniň gandaky bu görnüşine erkin bilirubin ýa-da «göni däl» bilirubin diýilýär. Gandaky umumy bilirubiniň 75% mukdary erkin bilirubindir. Erkin bilirubin bagyrdaky zähersizlendiril-

ýär. Bu hadysa UDF-glýukuroniltransferazanyň katalizlemeginde UDF-glýukuronatyň gatnaşmagy bilen geçýär. Bilirubiniň molekuly glýukuronatyň iki molekulasyny birleşdirip diglyukuronatbilirubine öwrülýär. Bilirubiniň bu görnüşi zähersiz, suwda gowy ereýän, ýaşyl reňkli öt pigmentidir. Bilirubiniň bu görnüşine baglaşan ýa-da «göni» bilirubin diýilýär. Ödüş düzümindäki bilirubin, esasan, göni ýa-da diglyukuronat bilirubindir. Ganda bilirubiniň mukdary 1,7–20,5 mkmol/l we «göni» bilirubiniň mukdary hem 0–5,1 mkmol/l-e deňdir. Bagyr kesellerinde, dalak we süňk yilik hem-de gan kesellerinde ganda «göni» we «göni däl» bilirubiniň mukdary hem-de olaryň biri-birine bolan aragatnaşygy üýtgeýär. Erkin bilirubiniň mukdarynyň köpelmegi saraltma alyp barýar. Öt bilen içegä düşen diglyukuronid bilirubin kiçi bedenleriň täsirinde ilki bilen glyukuronata we bilirubine dargaýar. Glyukuronat içegeden sorulup, ýene-de bagra düşýär we bagyrda madda çalşygyna gatnaşýar. Bilirubin bolsa zygiderli gaýtarylma hadysalaryň netijesinde sterkobilinogene we urobilinogene öwrülýär:



Sterkobilinogen kislorod bilen okislenip sterkobiline (taretň pigmenti) we urobilinogen hem okislenip, urobiline (peşew pigmenti) öwrülýär. Bilirubin mezobiliogen ýa-da urobilinogen görnüşinde ýogyn içegeden gana sorulup, gemoroidal wenalaryň üsti bilen uly gan aýlanyşyga düşýär we böwrekden peşew bilen çykarylýar. Şeýlelikde, peşewiň sarymtyl reňki urobilinogeniniň bolmagydyr.

Gemiň dargamagynyň bozulmagy saraltma alyp barýar. Sarylamanynyň esasy sebäbi bedende bilirubiniň mukdarynyň ýokarlanmagy bolup durýar. Bilirubiniň mukdarynyň agzalarda we dokumalarda

ýokarlanmagy, onuň adaty aýlanyşygynyň bozulmagy we şol sebäple-re görä-de saralmanyň üç görnüşi bardyr:

1. Dykylma (obturasion) sarylması. Bagyrdan öt haltasyna, ondan-da içegä öt düşmeýär. Netijede aşakdaky özgerişmeler peýda bolýar:

a) sarylama;

b) giperbilirubinemiýa. Diglyukuronidbilirubiniň hasabyna bolýar;

ç) bilirubinuriýa. Diglyukuronid bilirubin suwda gowy ereýän madda bolanlygy üçin, böwrekde saklanylman, peşew bilen çykarylýar;

d) peşewde urobilinogen ýokdur;

e) täret ak reňklidir, sterkobilin ýokdur.

2. Parenhimatoz sarylama. Gepatit keselinde bagryň parenhima-synyň üýtgemeginde bilirubiniň aýlawy bozulýar. Netijede şeýle özgerişmeler emele gelýär:

a) sarylama;

b) giperbilirubinemiýa. Bagyrda diglyukuronid bilirubin döre-dilýär, bagyrda öt ýollaryň bozulmaklygy bilen köp mukdarda gana düşýär;

ç) peşewde urobilinogen bardyr;

d) täretde sterkobilin bardyr.

3. Gemolitiki sarylama. Eritrositleriň gemoliziniň netijesinde, bedende köp mukdarda gemiň dargamagynyň önümleriniň mukdary ýokarlanýar we aşakdaky özgerişmelere alyp barýar:

a) sarylama;

b) giperbilirubinemiýa. Esasan, erkin bilirubiniň hasabyna bolýar;

ç) peşewde bilirubin ýokdur. Erkin bilirubin suwda gowy ere-meýänligi üçin böwrekden çykarylmaýar;

d) sterkobilin we urobilin täretde we peşewde köpdür.

4. Doglan çagalaryň fiziologiki sarylması. Çaga dünýä inenden soňra 4-nji güne çenli sarylama döreýär. Çagalarda şol döwürde fetal gemoglobiniň düzümindäki γ -protomeriň β -protomere çalşyrylyp, HbA öwrülmekliginiň netijesinde gemoglobin köp mukdarda dar-gaýar. Şonuň üçin-de sarylama emele gelýär.

Peşew bilen gije-gündizde uly adamlarda 4 mg urobilin we täret arkaly hem 250–300 mg sterkobilin çykarylýar. Çagalaryň fizologiki

sarylamasynda bilirubiniň mukdary 140–240 mkmol/l-e deňdir. Parenhimatoz sarylamada ganda bilirubiniň mukdary 150–300 mkmol/l-e çenli ýokarlanýar.

3.21. Melanoproteidleriň çalşygy

Melanoproteidler düzümünde prostetiki topar görnüşinde melanin pigmentlerini saklaýarlar. Melanoproteidler janly tebigatda giňden ýaýrandyr we janly bedenleriň filogeneziň ösüşiniň ähli basgançaklarynda duş gelýärler.

Melanin pigmentleri dürli görnüşli we örän çylşyrymly gurluşly polimer birleşmedir. Özüniň gurluşy boýunça okislenen, ýokary derejede polimerleşen we düzümünde köp mukdarda hinoid toparjyklaryny saklaýan fenol önümidir. Şeýlelikde, melaninler polihinon polimerleridir. Melaninleriň tebigatda üç görnüşü bardyr – *eumelaninler*, *feomelaninler* we *allomelaninler*.

Eumelaninler gara reňkli, düzümünde azot saklaýan we esasan, haýwan bedenlerde duş gelýän melanin pigmentleridir. Gurluşy boýunça indolil-5,6-hinon birlikden düzülen polimerdir.

Feomelaninler haýwan bedeninde duş gelýän, gyzyl we goňur reňkli tebigy pigmentdir. Pigmentiň polimer molekulasy benzotiazol birlikden duran polimer birleşmedir.

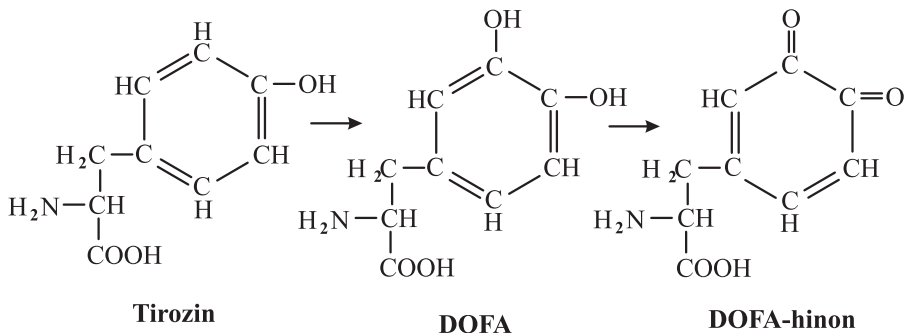
Allomelaninler diňe ösümlüklerde duş gelýän gara reňkli pigmentdir. Eu- we feomelaninlerden tapawudy, olaryň düzümünde azodyň ýoklugydyr we ýönekeý fenol birleşmeleriň polimer önümidir.

Melanin pigmentleri haýwan bedeninde özboluşly, yöriteleşen öýjüklerde – melanositlerde ýerleşýärler. Melanositlerde melanin pigmentleri döredilýär, soňra melanin dänejikleri görnüşinde öýjük ara giňişliklere çykarylýar. Melanin dänejikleri melanosomlardan durýar. Melanosomlar melanositleriň özboluşly öýjük içki bölejikleri we şol bölejiklerde hem melaninler döredilip, soňra proteinler bilen birleşdirilip, melanoproteidleri emele getirýär.

3.22. Melanin pigmentleriniň döreyşi

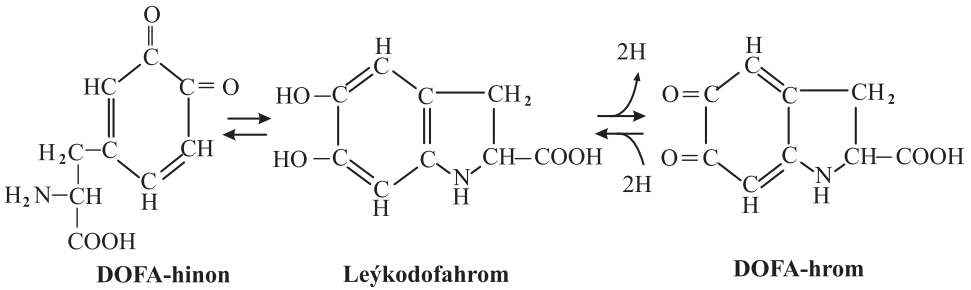
Melanin pigmentleriniň döreyşini öwrenmekde melaniniň himiki düzümini öwrenmek, melanomaly näsag adamlaryň we tejribe ýagdaýda döredilen, melanoma çişli haýwanlaryň, peşewleri bilen çykarylýan «peşew melanogenleri» diýilýän birleşmeleriň himiki düzümlerini öwrenmek giňden ýardam edendir. Soňra tirozin aminoturşusynyň tirozinazanyň okislendirmesinde we autookislenmäniň netijesinde melanine öwrülýändigini nazara almak bilen pigmentleriniň döreyşiniň molekulýar mehanizmi işlenilip düzüldi.

Tirozin tirozinazanyň täsirinde DOFA çenli we DOFA hem şol fermentiň gatnaşmagynda DOFA-hinona okislenýär:

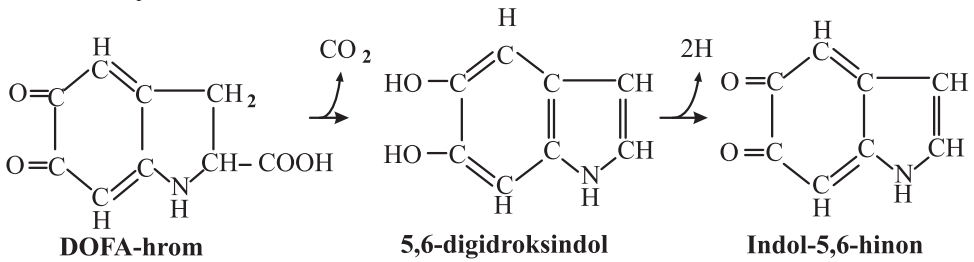


Şeýlelikde, tirozinazanyň täsirinde tirozin DOFA-hinona öwrülýär. DOFA-hinon eumelaninleriň we feomelaninleriň çeşmesidir. Olaryň ikisi hem o-hinon önümi bolmak bilen, DOFA-hinon, süýdemijileriň bedeninde, melaniniň döremegi eumelanin ýa-da feomelanin pigmentleriniň emele gelmeginiň ugruny kesgitlemekde çatrykda ýerleşen birleşmedir.

Eumelaninleriň döreyşi. DOFA-hinon ýokary özgerişme ukyply o-hinon önümidir we okislenmek bilen DOFA-hroma öwrülýär. Ilki DOFA-hinon içkimolekulýar özgerişmäniň netijesinde DOFA-hromyň reňksiz görnüşine – leýkodofahroma öwrülýär we soňra DOFA-hroma okislenýär:

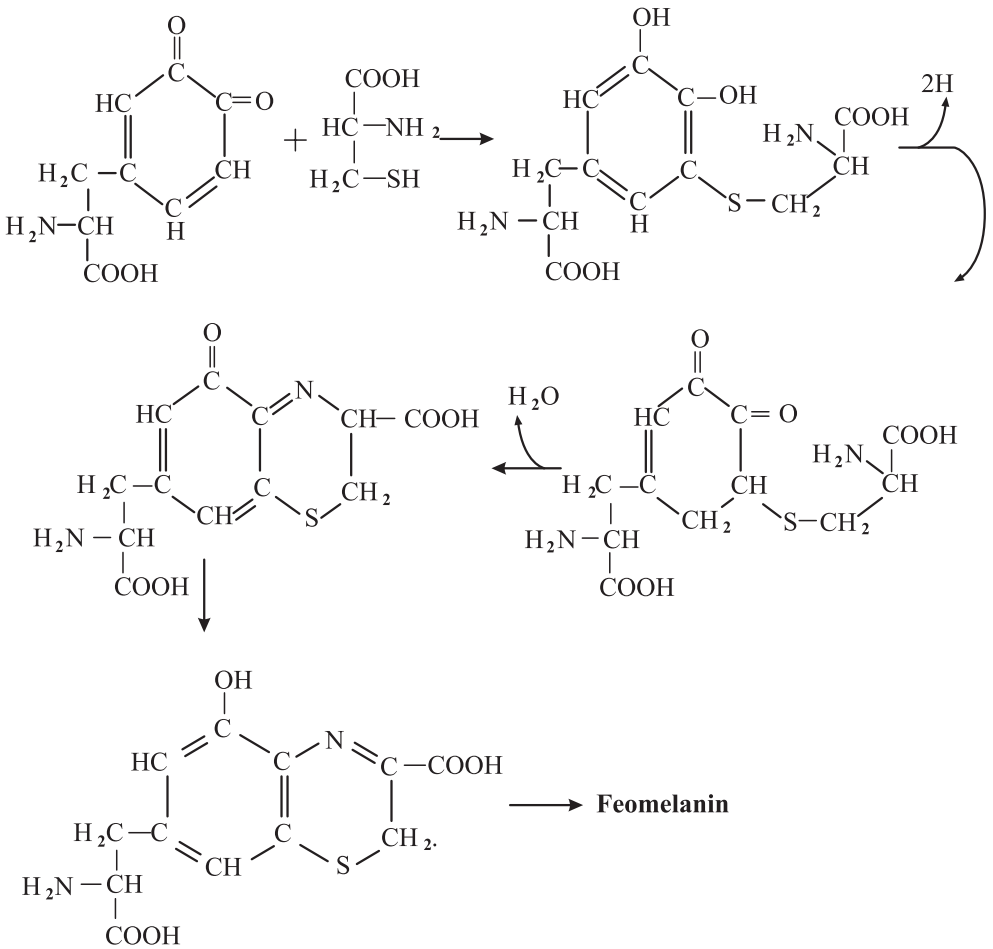


DOFA-hinonyň DOFA-hroma öwrülmeğini we DOFA-hromdan hem eumelaninleriň emele gelmeğini geçen asyryň 80-nji ýyllaryna çenli autookislenmeklik bilen geçirilýär diýip çak edilýärdi. Emma 1984-nji ýylda dofahromoksidoreduktaza fermenti açyldy. Bu ferment DOFA-hromy 5,6-gidroksiindolil-2-karbon turşusyna oksidenmegini katalizleşdirýär. Emma 5,6-gidroksiindolil-2-karbon turşusy goşmaça önüm hökmünde seredilýändir. Eumelaniniň döreyşinde DOFA-hrom dekarboksirleşip 5,6-digidroksiindol we ondan hem indol-5,6-hinon dördedilýär:



Indol-5,6-hinon polimerleşip, melaniniň polimer molekulasyňy döredýär. Melanin protein bilen birleşip melanoproteidleri emele getirýär.

Feomelaninleriň döreyşi. Feomelaninler hem eumelaninler ýaly o-hinon önümidir we DOFA-hinondan emele gelýär. Eger-de hadysanyň geçýän ýerinde (melanositlerde) ýeterlik mukdarda tiol birleşmeleri bolmasa, DOFA-hinon ýokary işjeňlikli o-hinon bolmak bilen eumelaninleriň (gara reňkli pigmentler) döreyşine gatnaşýar. Eger-de ol gurşawda sulfidril toparjykly birleşme (sistein, gaýtarylan glyütation) bolsa, ol birleşmeleriň sulfidril toparjyklary DOFA-hinon bilen tiz birleşip eumelaniniň döreyşini feomelaniniň döremegine tarap öwürýär:



Getirilen çyzydan görnüşi ýaly DOFA-hinon sistein bilen birleşip benzotiozil önümi 5-S-sisteinil-DOFA-nyň döreýişine alyp barýar. Emele gelen benzotiozol birleşme, ýokary özgerişe ukyply DOFA-hinonyň we eumelaniniň döreýişinde döreýän himiki birleşmäniň işjeňlikleriniň peselmeklerine alyp barýar diýlip çak edilýär. Geçirilen barlaglar dokumalarda melanin pigmentiň döreýiş tizligi dokumadaky sulfidril birleşmeleriň mukdaryna ters proporsionaldygyny görkezdi. Ondan başga-da, eger-de tejribe gurşawda örän az mukdarda sistein ýa-da glyutation bolsa, şeýle ýagdaýda sulfidril toparjygynyň doly tamamlanýança, DOFA-hromyň döreýiş geçmeýär.

Melanin pigmentler özleriniň işi boýunça köp borçly birleşmelerdir. Iň wajyp we esasy funksiýalary, bedeni ýokary energiýaly şöhleleriň, sonuň bilen birlikde, ultramelewşe we rentgen şöhleleriň öýjüge edýän zeperlerinden gorap saklamaklykdyr, ýagny melaninler radioprotektorlyk häsiýetine eýe bolýarlar. Bu pigmentleriň beýni dokumasynnda we beýleki agzalarda duş gelmekleri melaninler aýry-aýry agzalaryň we ulgamlaryň işlerini üpjün edmede ýeterlik orunlary eýeleýändiglerini, köp sanly psihiki kesellerde, beýni ulgamynyň dürli bölümlerinde melanin pigmentleriň ýygnanmaklary, şol keselleriň döremeklerinde melanin pigmentleriň belli bir derejede ähmiýetiniň bardygyny görkezýär. Sonky döwürlerde melanin pigmentleri bedende antioksidant funksiýasyny alyp barýandygy hem görkezildi. Şeýlelikde, bu tebigy polimerler, bedeniň umumy goraýyş ulgamyny düzýän bölegiň biridir.

Melanin pigmentleri gurluşlary boýunça örän çylşyrymly, polihinon polimer molekula bolmak bilen, beýleki polimer makromolekulalara (proteinler, nuklein turşulary we başgalar) seredeniňde, örän ajaýyp, özboluşly häsiýetleri görkezýärler. Şol sanda melaninler ýarymgeçiriji, paramagnitli polimerdir, olaryň molekulary ýokary derejeli okislenme-gaýtarylma ulgamy düzmek bilen, bedende ýokary ukyply elektron kabul ediji we elektron beriji bolup çykyş edýän molekulýar birleşmedir. Bu polimerler özüniň molekulasynyň gurluşy boýunça ionçalyşma smolasy (şepbigi) häsiýetine hem eýedir. Şonuň üçin bu pigmentler özüniň düzüminde dürli metallaryň (agyr metallaryň) ionlaryny mukdarlaşdyrýar. Bu häsiýeti melanoma keselini ýa-da beýleki howply çişli keselleri bejermeklikde radioisjeňleşdirilen metallary ulanmaklyga esasydyr.

4.1. Uglewodlaryň himiki gurluşy

Uglewodlar, ýaşayyş ulgamynyň gurluşyny gurmakda proteinler we lipidler bilen bir hatarda iň bir wajyp birleşmeleriň biridir. Uglewodlar, nuklein turşularyň we bedende giňden ýaýran, ýokary funksional işjeňlikli nukleotidleriň hem hökmany düzüm bölekleridir.

Glikanlar we proteoglikanlar ýaly, çylşyrymly geteropolisaharid önümleri öýjük ara birleşmäniň esasy düzýär. Bedeniň gurluşyny düzmede çylşyrymly düzümlü biopolimerleriň ähmiýeti örän uludyr. Şeýle polimerlere glikanlardan we proteoglikanlardan başga-da, glikoproteidler, glikolipidler, lipopolisaharidler, glikolipoproteidler we glikopeptidler degişlidir. Bu birleşmeler öýjügiň we öýjük-içki böljekleriň gurluşyny gurmakda giňden gatnaşmak bilen, şol gurluşlaryň funksional işjeňliklerini berjaý etmede ähmiýeti örän uludyr.

Adam we haýwan bedeninde uglewodlar köp işi ýerine ýetirýär. Olardan iň esasyly energetiki, gurluş we gorag işleridir. Uglewodlar esasy öýjük ýangyjydyr. Şonuň üçin-de adamyň gündelik iýmitiniň 70%-e ýakyn mukdaryny uglewodlar düzýär. Bedeniň ähli işlerini sazlaşdyrýan we dolandyrýan agza bolan merkezi beýni ulgamynyň energiýa çeşmesi bolup diňe glýukoza hyzmat edýär. Uglewodlar, esasan-da, gurluş polisaharidleri (geteropolisaharidler) bedeniň umumy gurluşyny düzmäge gatnaşýar. Polisaharidler we dürli aminogantlar immungorayyş ulgamyň düzümine hem girýärler.

Uglewodlaryň «uglewod» ady 1844-nji ýylda K. Şmidt tapyndan hödürülenýär we rus dilinde uglerod we woda (suw) sözlerinden döreýär. Şol döwrüň ylymda gazanylan netijelerine görä, uglewodlaryň umumy himiki düzümi ugleroddan we suwdan durýar

we uglewodlaryň aýry-aýry görnüşleri şu umumy deňlemäni kanagatlandyrýar – $C_m(H_2O)_n$.

Meselem: glýukoza we fruktoza – $C_6(H_2O)_6$, saharoza – $C_{12}(H_2O)_{11}$, pet – $[C_6(H_2O)_5]_n$ we ş.m. Emma birnäçe uglewodlar bu düzgüne deň gelmeýär (dezoksiriboza – $C_5H_{10}O_4$). 1927-nji ýylda himiki birleşmeleriň nomenklaturasyny (atlaryny) işläp düzýän halkara topar uglewodlaryň adyny «Glisidler» diýip atlandyrmak barada teklipli çykardy, emma bu teklipli goldaw tapmady.

Uglewodlar düzüminde aldegid we keton toparjyklaryny we ikisini hem bilelikde saklaýan köp atomly spirtleriň önümidir. Molekulýar agramy 100-den 1.000.000-a çenli we ondan ýokary, ak reňkli, kristalliki maddadyr. Uglewodlar organiki eredijilerde örän pes, emma suwda gowy ereýän organiki birleşmedir.

4.2. Uglewodlaryň toparlara bölünişi

Uglewodlar üç topara bölünýärler:

1. *Monosaharidler:*

a) aldozalar;

b) ketozalar.

2. *Oligosaharidler:*

a) disaharidler;

b) trisaharidler we ş.m.

3. *Polisaharidler:*

a) gomopolisaharidler;

b) geteropolisaharidler.

Monosaharidler bir uglewod birlikden durýar. Oligosaharidler birnäçe uglewod birliklerinden we polisaharidler hem köp uglewod birliklerden ybaratdyr.

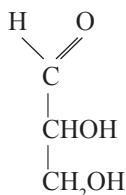
4.3. Monosaharidler

Monosaharidler, düzüminde karbonil toparjygyňy saklaýan köp atomly spirtleriň önümidir. Spirtleriň atomlylygy molekulanyň düzümindäki spirt toparjygynyň (-OH toparjyk) mukdary bilen kesgitle-

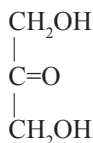
niýär. Şeýlelikde, monosaharidler düzüminde iki we ondan-da köp mukdarda OH-toparjygyny saklaýan, köp atomly spirt önümidir. Monosaharidler köp atomly spirt önümi bolmak bilen, düzüminde hökmany suratda karbonil toparjygyny saklaýan birleşmedir. Karbonil toparjyk iki – aldegid we keton görnüşinde bolýar. Iki walentli karbonil toparjygyň (-CO-) iki walenti hem gapdal zynjyr bilen doldurylan bolsa (R-CO-R), şeýle toparjyga *keton toparjygy* we şol toparjygy saklaýan birleşmelere *ketonlar* diýilýär. Eger-de karbonil toparjygyň bir walenti gapdal zynjyr bilen we ikinji walenti hem wodorod bilen doldurylan bolsa (R-CHO), şeýle toparjyga *aldegid toparjygy* we birleşmelere hem *aldehydler* diýilýär.

Monosaharidleriň düzüminde karbonil toparjygy aldegid görnüşinde bolsa, şeýle monosaharidlere *aldozalar*, eger-de karbonil toparjyk keton görnüşinde bolsa – *ketozalar* diýilýär. Şeýlelikde, monosaharidler öz gezeginde iki topara – aldozalara we ketozalara bölünýärler.

Monosaharidler, düzümindäki uglerod atomyň sanyna görä, *triozalar* (üç uglerod atomly), *tetrozalar* (dört uglerod atomly), *pentozalar* (bäs uglerod atomly), *geksozalar* (alty uglerod atomly) we ş.m. bölünýärler. Monosaharidleriň iň ýönekeý görnüşi triozalardyr – gliseraldegid (aldoza görnüşli) we digidroksiasetondyr (ketoza görnüşli):



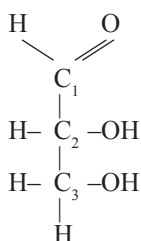
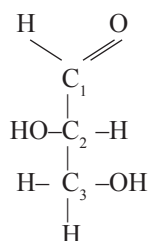
Gliseraldegid



Digidroksiaseton

Monosaharidleriň stereoizomer görnüşleri. Monosaharidleriň, digidroksiasetondan özgesiniň ählisi düzüminde asimmetriki uglerod atomlaryny saklaýar. Monosaharidleriň ketoza görnüşleri, olaryň aldoza görnüşlerinden bir asimmetriki atomy kem saklaýarlar. Eger-de organiki birleşmelerde uglerod atomynyň ähli dört walenti dürli atomlar ýa-da atom toparjyklary bilen doldurylan bolsalar, şeýle uglerod atomyna *asimmetriki uglerod atomy* diýilýär. Asimmetriki uglerod

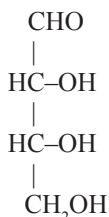
atomly birleşmeler optiki işjeňligi görkezýär ýa-da şeýle birleşmeleriň ergininden polýarlaşan şöhle goýberilse, şöhläniň tekizligi saga ýa-da çepä (şola) gysarýar. Şeýlelikde, bir birleşmäniň optiki ähmiýeti boýunça biri-birinden tapawutly iki görnüşi bardyr. Şeýle görnüşli birleşmelere *optiki işjeňlikli birleşmeler* diýilýär. Birleşmeleriň optiki işjeňlik häsiýetleriniň tapawudy, onuň düzümindäki asimmetriki uglerod atomynyň daşynda aýry-aýry atomlaryň we atom toparjyklaryň ýerleşişleri bilen düşündirilýär we şu nukdaýnazardan optiki işjeňlikli birleşmeler iki topara – saga aýlaýan (D-görnüşli) we çepä aýlaýan (L-görnüşli) görnüşlere bölünýär. Gliseraldegide seredeliň:

**D-gliseraldegid****L-gliseraldegid**

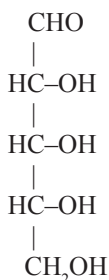
Monosaharidleriň düzümindäki uglerod atomlary karbonil toparjykdan başlanyp tertip belgisi bilen belleniýär. Gliseraldegidiň diňe ikinji uglerod atomy asimmetriki atomdyr. Monosaharidleriň düzüminde uglerod atomlarynyň artmagy bilen, asimmetriki uglerod atomlarynyň sany hem köpeliýär. Aldotetrozalarda – 2-nji we 3-nji uglerod atomlary, aldopentozalarda – 2-nji, 3-nji we 4-nji uglerod atomlary we aldogeksozalarda – 2-nji, 3-nji, 4-nji we 5-nji uglerod atomlary asimmetriki atomlarydyr. Şeýlelikde, aldogeksozalarda 4-uglerod atomy optiki işjeňlikli atomdyr. Düzüminde köp asimmetrik uglerod atomyny saklaýan monosaharidleriň, stereoizomer görnüşleriniň D-toparyna ýa-da L-toparyna deňşlidigini kesgitlemek üçin, monosaharidleriň molekulasyndaky iň soňky tertip belgili asimmetrik uglerod atomyny, gliseraldegidiň düzümindäki asimmetriki atom bilen deňşdirilip belleniýär. Eger-de glýukozanyň soňky asimmetriki uglerod atomynyň (molekulasyň 5-nji uglerod atomy) daşynda atomlaryň we atom toparjyklarynyň ýerleşişleri D-gliseraldegidiň molekulasyňa meňzeş bolsa, onda glýukoza onuň

D-stereoizomer görnüşidir (D-glýukoza). Umuman, tebigy monosaharidler, olaryň D-görnüşlerine degişlidir.

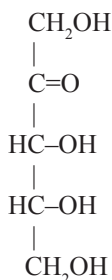
Adam bedeni üçin gliseraldegidden we digidroksiasetondan başga-da wajyp monosaharidlere şu aşakdakylar degişlidir:



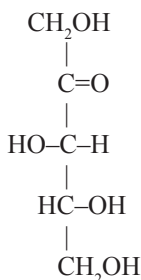
D-eritroza



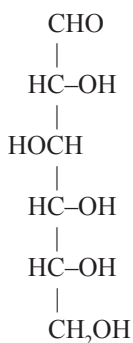
D-riboza



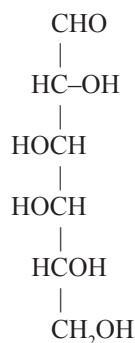
D-ribuloza



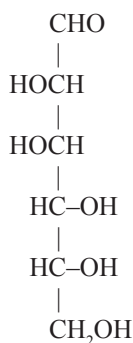
D-ksiluloza



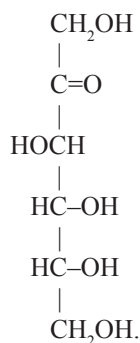
D-glýukoza



D-galaktoza

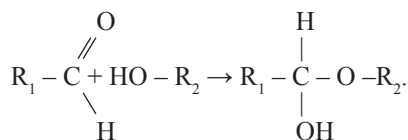


D-mannoza



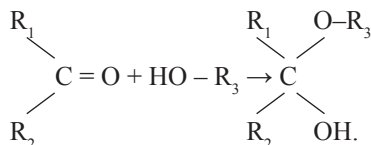
D-fruktoza

Monosaharidleriň halkaly görnüşleri. Eger-de aldegidiniň molekuly spirtiň molekuly bilen täsirleşende, aldegidiniň karbonil toparjygy spirtiň gidroksil toparjygy bilen birleşip *ýarymasetal* (poliasetal) toparjygy emele getirýär:



Ýarymasetal

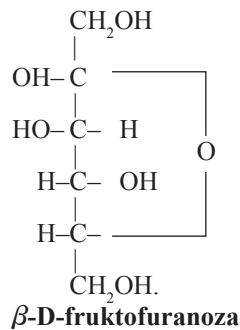
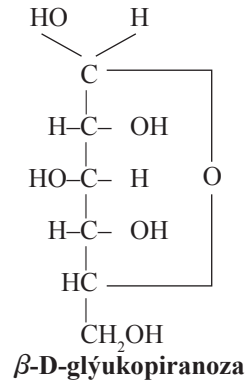
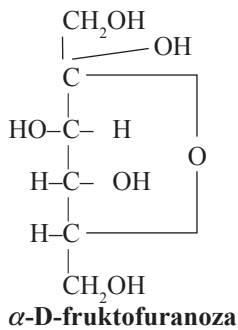
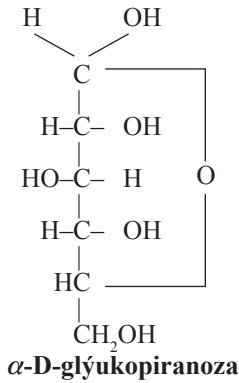
Ketonlaryň karbonil toparjygy spirt bilen *ýarymketil* toparjygyny emele getirýär:



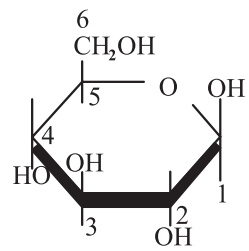
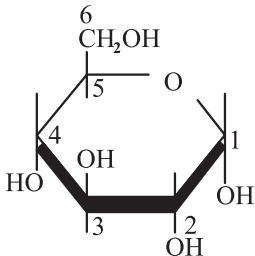
Ýarymketil

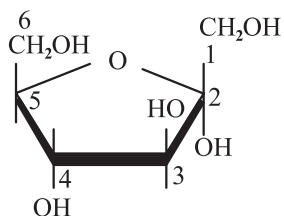
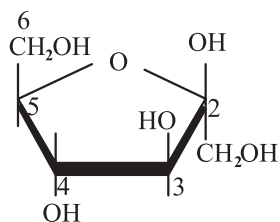
Monosaharidleriň-de aldegid we keton toparjyklary molekulanyň gidroksil toparjyklary bilen täsirleşip, ýarymasetal (ýarymketil) toparjyklaryny emele getirýär. **Baýeriň** taglymatyna laýyklykda geksozalaryň we pentozalaryň düzümindäki karbonil toparjyk molekulanyň 5-nji uglerod atomyndaky (geksozolarada) ýa-da 4-nji uglerod atomyndaky (pentozolarada) gidroksil toparjyk bilen içki-molekulýar täsirleşip ýarymasetal toparjygyny döretmeklik bilen monosaharidleriň halkaly görnüşlerini emele getirýär. Geksozalaryň we pentozalaryň beýle ukyplary molekulanyň düzümindäki ýokary özgerişmä ukyply aldegid toparjygyny goramaklyk bilen baglanyşykly geçýän hadysadyr.

Geksozalaryň molekulasynda karbonil we gidroksil toparjyklaryň içkimolekulýar täsirleşmesinde alty atomdan guralan halka döreýär we şeýle halka *piranoza* halkasy diýilýär, pentozalaryň molekulasynda 5 atomly halka – *furanoza* halkasy döreýär. Ýarymasetalyň döremekliginiň netijesinde, molekulada täze asimmetriki merkez emele gelýär. Meselem, D-glýukozada şeýle merkez birinji uglerod atomda döreýär. Monosaharidlerde şeýle emele gelýän izomer görnüşlerine *anomerleri* diýilýär we monosaharidler α - ýa-da β -görnüşleri bilen belenenilýär. Eger-de birinji ugleroddaky ýarymasetal gidroksil molekulanyň sagynda ýerleşen bolsa, d-glýukozanyň şeýle görnüşine α -görnüşü, eger-de çepinde (solunda) ýerleşen bolsa, β -görnüşü diýip belenenilýär:



Monosaharidleriň giňişlik gurluşy. Heuorsyň görkezmeğine görä, uglewodlaryň gurluşy ýazylanda geksozlaryň gurluşyny baş ýa-da alty gönüburçluk şekilli, kese tekizlikde ýerleşen görnüşinde suratlandyrmaly. Kese tekizlikdäki gönüburçlugyň özi tarapdaky çyzygyň ýogyn çyzygy bilen şekillendirmeli we halkanyň burçlarynda uglerod atomlaryny görkezmeli däl. Umumy molekulanyň sag tarapynda ýerleşen atomlary we atom toparjyklary, gönüburçly halkanyň aşagynda ýerleşdirmeli we çep tarapyndaky atomlary hem halkanyň ýokarsynda ýerleşdirmeli:

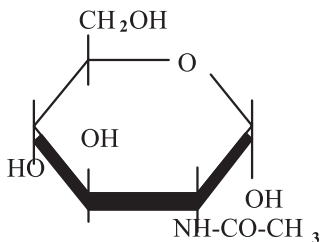
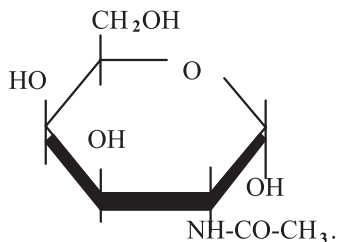


***α*-D-fruktofuranoza*****β*-D-fruktofuranoza**

Heuorsyň gurluş deňlemesi molekulanyň giňişlik gurluşyny doly häsiýetlendirmeyär. Emma molekulanyň düzümindäki aýry-aýry atomlaryň biri-birine bolan aragatnaşygynyň esasynda atomlaryň walent burçlary we olaryň uzynlyklary, umuman, molekulanyň giňişlik gurluşyny görkezýär. Şeýle gurluş görnüşde molekulany biohimiki reaksiýalarda häsiýetlendirmeklik üçin-de amatlydyr.

Monosaharidler bedeniň gurluşyny düzmekde we dürli biohimiki hadysalara işjeň gatnaşmakda ol hadysalar üçin uly ähmiýete eýe bolmak bilen köp dürli önümleri-de bedeniň hadysalaryny berjaý etmekde işjeň gatnaşýarlar. Şolardan köp ýaýranlary hem aminogantlar, gant turşulary, dezoksigantlar we monosaharidleriň fosfor önümleridir.

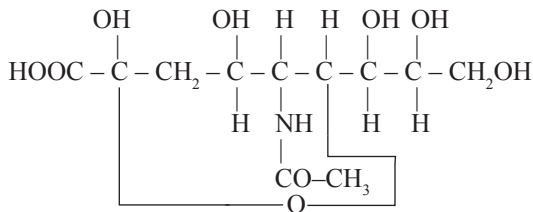
Aminogantlar. Glýukozanyň ýa-da galaktozanyň piranoz halkasynyň ikinji uglerod atomynda gidroksil toparjyk aminotoparjyk bilen çalşyp glýukozamini ýa-da galaktozamini emele getirýär. Şeýle aminogantlar bedende giňden ýaýrandyr we köplenç, N-asetil galyndyly önüm görnüşinde duş gelýär:

**N-asetil-*α*-d-glýukozamin****N-asetil-*α*-d-galaktozamin**

Glýukozamin, galaktozamin we olaryň asetil önümleri gurluş polisaharidleriň düzümine girmek bilen, hondroitinsulfatlaryň, gia-

luron turşusynyň we beýleki mukopolisaharidleriň gurluş birlikleri bolup çykyş edýärler.

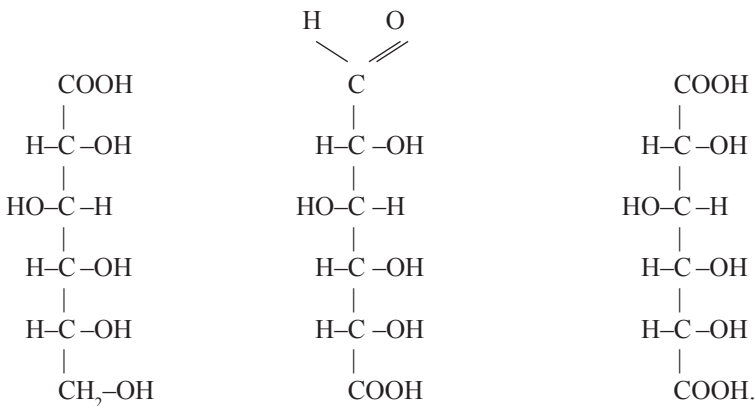
Aminogantlardan giňden ýaýranlary-da sial turşularydyr. Olardan iň wajpylary hem neýramin turşusy we onuň N-asetil önümidir:



N-asetil-neýramin turşusy

Sial turşulary, esasan-da, olaryň N-asil we N-glikolil (-COCH₂OH) önümleri görnüşlerinde dürli mukoproteinleriň düzümünde we öýjük gurluşlarynda duş gelýär.

Geksozalaryň 1-nji ýa-da 6-njy uglerod atomlarynyň we ikisiniňde okislenmesiniň netijesinde gant turşulary emele gerýär. Olara aldón, uron we aldar turşulary diýilýär:



D-glýukon turşusy

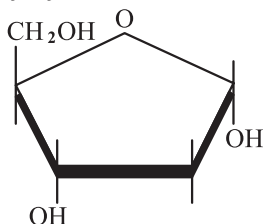
D-glýukuron turşusy

D-glýukar turşusy (gant turşusy)

Bu turşulardan glýukuron turşusy adam bedeninde wajyp funksiýany alyp barýar. Glýukuron turşusy oksibirleşmeler bilen (fenollar, steroidler) glikozid baglanyşygy ýa-da öt pigmentleri bilen

çylşyrymly efir baglanyşygy arkaly birleşip, şol zäherli birleşmeleriň zähersiz görnüşinde bedenden çykarylmagyny üpjün etmäge gatnaşýar.

Dezoksiganlarda piranoz ýa-da furanoz halkada gidroksil toparjyk wodorod atomy bilen çalşan. Meselem, 2 –dezoksiriboza:

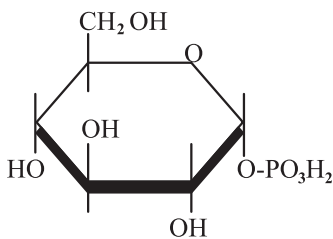


2-dezoksi – α – D - riboza

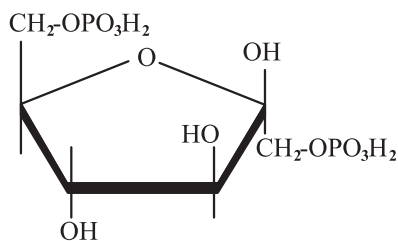
Dezoksiriboza dezoksiribonuklein turşularyň iň bir wajyp bölejikleriniň biridir.

Monosaharidleriň fosfor turşusy bilen çylşyrymly efir önümleri. Monosaharidleriň spirt toparjyklary fosfor turşusy bilen eterifisirleşip, çylşyrymly efir önümlerini emele getirýär.

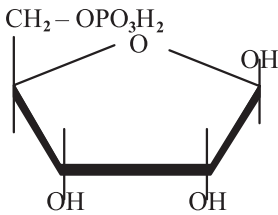
Monosaharidleriň şeýle önümleri olaryň işjeň görnüşleridir we madda çalşygyna işjeň gatnaşýan birleşmedir. Monosaharidleriň fosfor birleşme önümleri diňe geksozalara ýa-da pentozalara mahsus bolman, monosaharidleriň ählisine mahsusdyr. Olardan gliseraldegidfosfat, dioksiasetonfosfat, eritrozo-4-fosfat, ribozo-5-fosfat, 5-fosfo-ribozil-1-pirofosfat, glýuko-1-fosfat; glýuko-6-fosfat; fruktozo-1,6-difosfat, sedogeptulozo-7-fosfat we başgalar:



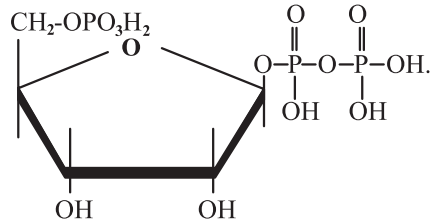
Glýuko-1 – fosfat



Fruktozo – 1,6 – difosfat



Ribozo – 5 – fosfat

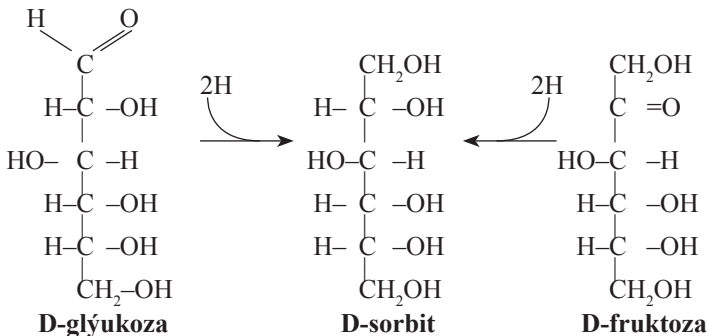


5 – fosforibozil – 1 – pirofosfat

Monosaharidleriň häsiýetleri. Monosaharidler erginde ýarymasetal görnüşdedir. Ýarymasetal gidroksil ýokary işjeňlikli topardyr we spirtler, turşular, fenol hem-de başga birleşmeler bilen işjeň täsirleşýär. Ýarymasetal toparjygyň üsti bilen birleşip, monosaharidleriň emele getirýän önümlerine *glikozidler* diýilýär. Şol toparjygyň gatnaşmagynda döreýän baglanyşyga hem *glikozid* baglanyşygy diýilýär. Glikozidler tebigatda giňden ýaýrandyr we monosaharidleriň asilirleşen, metilirleşen we beýleki önümlerini emele getirýär. Olardan N-glikozidler örän işjeň birleşmedir. N-glikozidlere nukleotidler, birnäçe antibiotikler we başga-da biologiki işjeň birleşmeler degişlidir. Olar bedende dürli işleri yerine yetirýärler.

Metilirleşme, esasan-da, asilirleşme, reaksiýlara monosaharidleriň beýleki gidroksil toparjyklary hem ukyplydyr. Netijede monosaharidleriň fosfor ýa-da beýleki turşular bilen çylşyrymly efir önümleri emele gelýärler. Monosaharidleriň dürli asilirleşen önümleri hem ýokary işjeň birleşmelerdir.

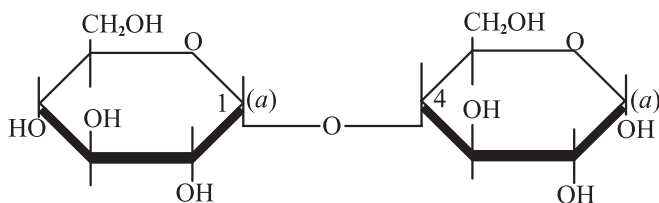
Monosaharidler, ýokarda görkezilişi ýaly, oksidlenmek bilen aldon we uron turşularyny emele getirýärler. Monosaharidleriň gaýtarylmagynda alty atomly spirtler emele gelýärler:



4.4. Disaharidler

Oligosaharidler örän köp bolmadyk (oligo) monosaharid birlikden düzülen uglewoddyr. Olaryň düzümine 2-den 10-a çenli monosaharid birligi girýär. Adam bedeni üçin oligosaharidlerden ähmiýetlisi disaharidlerdir. Disaharidleriň esasylyry maltoza, saharoza we laktozadyr.

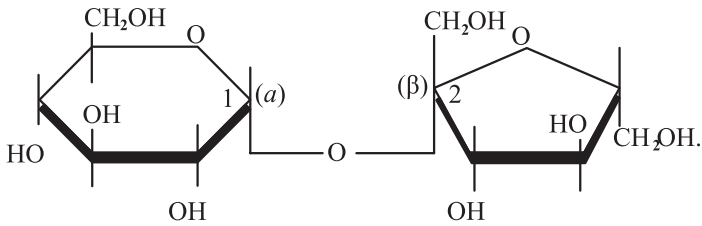
Maltoza. Glýukozanyň iki molekulasyndan durýar. Glýukoza maltozanyň molekulasynda birinji we dördünji uglewod atomlarynyň arasynda glikozid baglanyşyk bilen bir-birine birleşendir:



α – maltoza

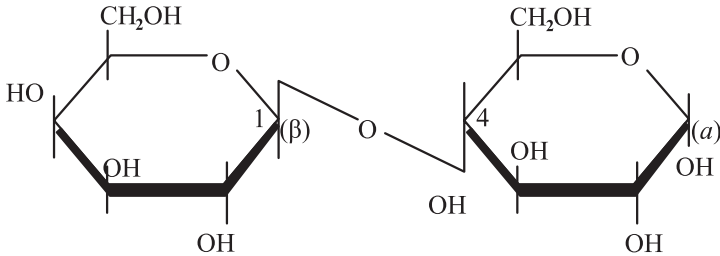
Maltozanyň düzümindäki iki α -glýukoza α -1,4-glikozid baglanyşyk bilen birleşip, ikinji glýukozanyň molekulasynda ýarymasetal gidroksil toparjyk saklanyp galýar. Şonuň üçin-de maltozanyň molekulasy okislenme-gaýtarma hadysa ukyplydyr. Maltoza tebigatda erkin ýagdaýda az duş gelýän-de bolsa, adam bedeniniň esasy uglewod iýmiti bolan, petiň we glikogeniň içegede dargamaklygy bilen köp mukdarda emele gelýär. Şeýlelikde, maltoza adamyň iýmitinde uly orun tutýar.

Saharoza giň ýaýran iýmit uglewodydyr. Saharoza ak gant ýa-da şekerden we köp mukdarda, senagat derejesinde şugundyrdan we gant palajyndan öndürilýär. Saharozanyň molekulasy α -glýukozadan we β -fruktozadan durýar. Ikisiniň arasynda α -1,2-glikozid baglanyşyk bardyr. Şeýlelikde, saharozanyň glikozid baglanyşygyna α -glýukozanyň we β -fruktozanyň ýarymasetal gidroksilleri gatnaşýarlar we molekulada ýarymasetal toparjygyň ýoklugy üçin, saharoza okislenme-gaýtarma hadysalara ukypsyzdyr:



Saharoza

Laktoza süýt gandydyr. Süýdüň düzüminde 2-6% mukdar-da laktoza bardyr. Laktozanyň molekulasy β -d-galaktozadan we α -d-glýukozadan durýar. Galaktoza bilen glýukoza β -1,4-glikozid baglanyşyk bilen birleşýär, baglanyşyga galaktozanyň ýarymasetal toparjygy gatnaşýar. Emma glýukozanyň ýarymasetal toparjygy saklanyp galýar. Şeýlelikde, laktozanyň molekulasy gaýtaryjy hadysa ukyply birleşmedir:



Laktoza

4.5. Polisaharidler

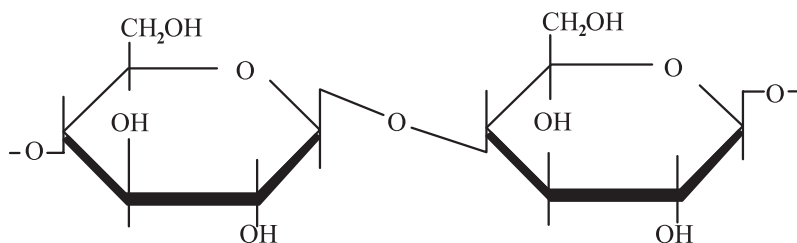
Polisaharidler yüzlerçe we münlerçe monosaharid birlikden duran örän çylşyrymly uglewoddyr. Polisaharidler tebigatda ýokary molekulýar polimer molekula görnüşinde duş gelyärler. Polisaharidler, esasan, d-glýukozadan düzülendir. Emma polisaharidleriň düzüminde d-mannoza, d- we l-galaktoza, d-ksiloz, d-glýukuron we d-galakturon turşulary, d-glýukozamin, d-galaktozamin, sial we aminouron turşulary duş gelyär. Polisaharidler biri-birinden diňe

monosaharid düzümi boýunça tapawutlanman, molekulýar agramy we molekulanyň gurluş aýratynlyklary boýunça hem tapawutlanýarlar. Polisaharidleriň molekulasynda monosaharidler biri-birleri bilen α - we β - köplenç, 1 \rightarrow 2, 1 \rightarrow 4, 1 \rightarrow 6 glikozid baglanyşyk bilen birleşýär.

Monosaharidler birleşip, iki görnüşde glikozid zynjyryny döredýärler. Olar göni, şahalanmadyk we şahalanan zynjyrlardyr.

Polisaharidler glikozid zynjyryň monosaharid düzümine görä iki topara bölünýär: *gomopolisaharidler* we *geteropolisaharidler*. Gomopolisaharidler diňe bir görnüşli monosaharid-den – glýukozadan düzülendir. Gomopolisaharidlere sellýuloza, pet we glikogen degişlidir. Geteropolisaharidleriň düzümi iki we ondan-da köp dürli monosaharidleriň görnüşlerinden gurlandyr. Geteropolisaharidleriň düzümine, köplenç, glýukoza ýa-da galaktoza bilen bir hatarda aminogantlar (N-asetilglýukozamin, N-asetilgalaktozamin) we gant turşulary (glýukuron, galakturon) girýär. Geteropolisaharidler bedende esasy gurluş funksiýany ýerine yetirýärler. Şonuň üçin-de polisaharidleriň bu görnüşine gurluş polisaharidleri hem diýilýär. Geteropolisaharidlere glikanlar we proteoglikanlar degişlidir.

Sellýuloza ösümlük düzüminiň polisaharididir we ösümlükleriň gurluşyny gurýan birleşmedir. Sellýulozanyň arassa görnüşi pagtadyr:

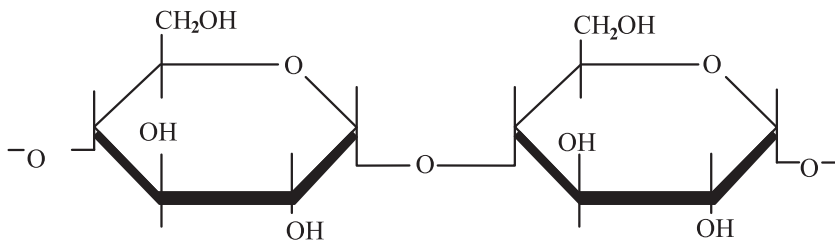


Sellýulozanyň gaýtalanýan gurluş birlihi

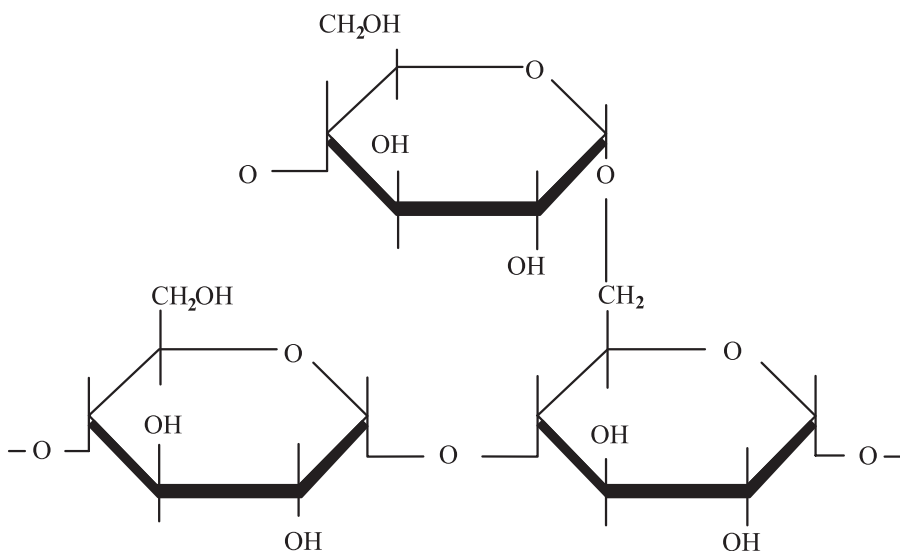
Sellýulozanyň molekulasy göni glikozid zynjyrdan durýar. Zynjyrdaky glýukoza biri-biri bilen β -1,4-glikozid baglanyşyk bilen

birleşýär. Sellýuloza suwda eremeýär, molekulýar agramy hem 1.000.000–2.000.000 töweregindedir. Sellýuloza doly gidrolizleşdirilende glýukoza dargaýar. Adamyň aşgazan-içege ýolunda sellýulozanyň düzümindäki β -glikozid baglanyşygyny dargadyan ferment ýokdur. Emma kletçatkanyň (sellýulozanyň) ýymitiň düzümünde bolmagy zerurdyr. Sebäbi kletçatka täretiniň düzümine girip, onuň emele gelmegini berjaý edýär, içegäniň peristaltikasyny (hereketlenmesini) üpjün edýär we ičege bulamagyndan maddalaryň sorulmagyna ýardam berýär. Ičege mázlerini gyjyndyryp, şire çykarmagyna we ičege kiki bedenleriniň ösmegine amatly şert döredýär.

Pet iki gomopolisaharidleriň, amilozanyň we amilopektiniň garyndysydyr. Petiň 10-30% mukdary amilozadyr we 70-90% mukdary hem amilopektindir. Petiň amiloza görnüşi göni glikozid zynjyrdy, amilopektin görnüşi bolsa şahalanan zynjyrdy: her 20-30 glikozid galyndydan soňra 1→6 α -glikozid baglanyşyk bilen şahalanma başlaýar. Pet, amiloza we amilopektin görnüşlerinde suwda doly eremän, molekulasy çişip gidratirleşen misellany emele getirýär. Amiloza iod bilen gök reňk berýär, amilopektin – gyzylymytyl-melewse reňki berýär. Petiň molekulýar agramy bir milliondan onlarça milliona deňdir. Petiň molekulasynda glýukoza galyndylary biri-biri bilen 1→4 α -1,4-glikozid baglanyşygy bilen birleşýär. Pet adamyň uglewod ýymitiniň esasydyr we onda petiň mukdary 70-80%, ýer almada (kartofel) 25%-e deňdir:



Petiň gaýtalanýan maltoza birligi



Amilopektiniň we glikogeniň şahalanan zynjyrynyň bölegi

Glikogen haýwan bedeniniň polisaharididir (petdir). Bedeniň rezerwleşdirilen (tygşytlandyrylan) polisaharididir. Glikogen ähli agzalarda we dokumalarda duş gelýär. Köp mukdarda glikogen myşsada we bagyrda ýerleşýär. Glikogen, pet ýaly glýukozadan düzülýär we biri-biri bilen α -1,4-glikozid baglanyşyk üsti bilen birleşýär. Glikogeniň molekulasy, amilopektin ýaly şahalanan zynjyrydyr. Zynjyryň şahalanan ýerinde bolsa α -1,6-glikozid baglanyşygy bardyr. Molekulýar agramy milliard dalton birligine çenlidir. Glikogen amilolitik fermentleriň täsirinde ilki maltoza, soňra hem glýukoza dargayar. Glikogeniň suw ergini iod bilen gyzylymtyl-melewse reňk berýär.

4.6. Uglewodlaryň çalşygy

Uglewodlaryň çalşygy öýjük madda çalşygynda wajyp orunlaryň birini eýeleýär. Ýaşayyş ulgamyny gurmak üçin maddy serişdelerini proteinler tarapyndan üpjün edilýän bolsa, şeýle ulgamda çylşyrymly öýjük gurluşyna gatnaşýan uly molekulýar birleşmeleri döretmek

üçin, madda daşalmagyny berjaýlamak üçin we umuman, bedeniň işlemekligi üçin energiýa zerurdyr. Janly-jandarlarda, şol sanda adam bedeninde energiýa çeşmesi bolup uglewodlar we lipidler hyzmat edýärler. Eger-de adamyň gündelik iýmitinde lipidleriň mukdary 100 g töwereginde bolsa, uglewodlaryň mukdary 400-500 g-a deňdir. Uglewodlar esasy öýjük ýangygy bolmak bilen, bedene iýmit bilen düşýän uglewodlaryň artykmaç mukdary lipidlere öwrülip, rezerwleşen (tygşytlanan) energetiki madda görnüşinde bedende ýygnanýar.

Uglewodlaryň ähmiýeti adam bedeninde diňe energiýa ähmiýeti bilen çäklenmän, bedende wajyp funksiýalary alyp barýan glikoproteidleri, glikolipidleri we başga-da çylşyrymly birleşmeleri döretmekde ähmiýeti uludyr. Uglewodlar süýdemdirijileriň bedeninde glikogen görnüşinde ýygnanmaklyga ukyplydyr. Emma bu hadysa örän çäklendirilen ýagdaýda geçýär.

Ösümlük dünýäsinde giňden ýaýran uglewodlaryň köp görnüşlerini adam özüniň iýmitinde ulanyp bilmeýär. Aşgazan-içege ýolunda sellýulozany, pektinleri we beýleki uglewodlary monomer birliklerine dargadýan fermentleriň bolmandyklary sebäpli, ol uglewodlar özleşdirilmän täret bilen çykarylýar. Diňe pet we glikogen hem-de saharoza, maltoza we laktoza disaharidleri iýmit siňdiriş agzalarynda özleşmeklige ukyplydyrlar. Ösümlük we haýwan iýmit önümlerinde uglewodlar monosaharidler görnüşinde örän az mukdarda düşýärlar.

4.7. Uglewodlaryň özleşişi

Polisaharidleriň we disaharidlerin, aşgazan-içege ýolunda glikolitik fermentleriň täsirinde monosaharidlere dargap sorulmaklygyna *uglewodlaryň özleşişi* diýilýär. Ilki bilen bellemeli zat, aşgazan-içege ýolundaky glikolitik fermentler, polisaharidleriň düzümindäki $1 \rightarrow 4$ α -glikozid baglanyşygyna hüjüm edýän fermentdir. Düzüminde β -glikozid baglanyşygyny saklaýan sellýuloza we beýleki polisaharidler özleşmeýärler. Şeýle-de bolsa iýmitiň düzümindäki köp mukdardaky sellýuloza içegäniň işjeň işlemekligi üçin zerurdyr. Sonra

adamyň ýogyn içegesinde, kiçi bedenleriň täsirinde sellýulozanyň we beýleki β -glikozid baglanyşykly polisaharidleriň birnäçe mukdary kömürturşy gazyna, spirte we organiki turşulara dargaýarlar. Ol önümler hem sorulyp bedeniň umumy madda çalşygyna goşulmaklygy mümkindir.

Polisaharidleriň (pet, glikogen) özleşşi agyz boşlugyndan, sülekeýiň täsirinde başlaýar. Sülekeýiň düzümünde amilaza fermenti bardyr. Bu ferment polisaharidleriň düzümindäki α -1,4-glikozid baglanyşygyna hüjüm edip olary dargadýar.

Amilaza özüniň täsirine görä üç özboluşly görnüşde duş gelýär – α -, β - we γ -amilaza. α -amilaza polisaharid molekulanyň içki α -1,4-glikozid baglanyşygyna hüjüm edýär we fermentiň şu görnüşine *endoamilaza* diýilýär. α -amilazanyň täsirinde pet we glikogen aýry-aýry polisaharid önümlerine dargadylýar.

β - we γ -amilazalar *ekzoamilazalardyr*. β -amilaza polisaharid molekulanyň ujundan iki monosaharid birligini, maltozany gyrkyp aýyrýar. γ -amilaza bolsa, polisaharid zynjyryň ujundan glýukozanyň bir molekulasyny çortup alýar. Şeýlelikde, β -amilaza polisaharid zynjyryndan zygiderli iki monosaharid birlikden aýyrmak bilen, polisaharidi maltoza çenli dargadýar. γ -amilaza, zynjyrdan bir glýukoza galyndyny aýyrmak bilen polisaharidi glýukoza dargadýar. β -amilaza ýokary ösümlük bedenlerinde duş gelýär; γ -amilazanyň iki görnüşi bardyr – turşy we neýtral γ -amilaza. Turşy γ -amilaza adam we süýdemdirijileriň bedeninde, lizosomlarda ýerleşýär. Neýtral amilaza bolsa mikrosomlarda duş gelýär.

Sülekeýdäki amilaza α -amilazadyr, bu ferment pH 6,8 işjeňdir. Sülekeý amilazasy özüniň işjeň merkezinde kalsiýniň ionyny saklaýar we bir walentli ionlaryň, şol sanda hloruň ionynyň gatnaşmagynda işjen ýagdaýa gelýär. Sülekeý amilazanyň täsirinde pet we glikogen aýry-aýry polisaharidlere (dekstrinlere) dargadylýar. Az mukdarda maltozanyň emele gelmegi-de mumkindir.

Aşgazan şiresinde amilolitik ferment ýokdur we iýmit bulamagy bilen düşen, sülekeý amilaza hem aşgazan şiräniň ýokary turşulygynyň (pH 1,5-2,2) täsirinde, özüniň işjeňligini ýitirýär. Emma aşgazanda uglewodlaryň dargamaklygy, sülekeý amilazanyň täsirinde, fer-

ment özüniň işjeňligini ýitirýänçä dowam edip bilýär. Uglewodlaryň özleşşi, esasan, inçe içegede geçýär. Bu ýerde uglewodlaryň pankreatiki amilazanyň täsirinde dargadylmagy dowam edilýär. Pankreatiki amilaza aşgazanasty mäziň şiresi bilen içegä düşýär. Ferment özüniň häsiýeti boýunça sülekey α -amilaza meňzeşdir. Fermentiň işjeňligi üçin hökmany suratda hloruň iony we kalsiýniň kationy zerurdyr. Optimal pH-yň derejesi 7,1-e deňdir. İçegede, aşgazandan düşýän turşy iýmit bulamagyňyň şeýle pH ululygyna çenli ýokarlandyrylmagyna, aşgar häsiýetli pankreatiki şire we öt ýardam edýär. Amilazanyň täsirinde pet maltoza, izomaltoza we glýukoza çenli dargaýar. Pankreatiki amilaza, petiň owradylmadyk dänejiklerine-de täsir edip, olary hem dargadýar we sag adamlaryň taretinde pet dänejikleri örän seýrek duş gelýär. Eger-de içegä pankreatiki şire düşmeýän bolsa, şeýle ýagdaýda täret bilen köp mukdarda dargadylmadyk (özleşdirilmedik) pet dänejikler çykarylýar. Ýimitiň düzümindäki disaharidleriň we petiň hem-de glikogeniň dargamagyndaky dörän disaharidleriň özleşşi, esasan, inçe içegede tamamlanýar. Disaharidleriň dargamagy içegäniň boşlugynda geçmän, onuň nemli bardasynda hem geçýär. İçegäniň nemli bardasynda maltaza, izomaltaza we saharaza fermentleri bardyr. Fermentler dürli işjeňlikdedir. Eger-de maltazanyň işjeňligini 100-e deň diýlip alynsa, saharazanyň we izomaltazanyň işjeňligi 30-a deňdir. İçege epiteliýasynda maltaza, izomaltaza we saharazadan başga-da β -galaktozidaza (optimal pH 4,5 deň), geterogalaktozidaza we hakyky laktaza fermentleri bardyr. Geterogalaktozidaza şahalanan oligosaharidleriň β -glikozid baglanyşyklaryny üzýar. Hakyky laktaza hem süýdüň düzümindäki laktozanyň glikozid baglanyşygyna hüjüm edip, glýukoza we galaktoza çenli dargadýar. Laktaza fermenti pes işjeňli fermentdir we onuň işjeňligi maltazanyň işjeňliginiň 10-15%-ne deňdir.

Ene süýdünde laktozanyň mukdary, sygyr süýdündäki laktozanyň mukdaryndan iki esse ýokarydyr. Eger-de çaga ene süýdi bilen iýmitlenýän bolsa, şeýle çaga gije-gündizde 30-40 gr laktozany süýt bilen alýar. Laktozanyň bu mukdary içegäniň laktaza kuwwatyndan ýokarydyr. Şeýlelikde, çaganyň içegesinde laktozanyň belli bir mukdary dargadylman galýar. Netijede içegede galan laktoza içege mikro-

florasyny üytgedip, içegäniň işiniň bozulmagyna alyp barýar. Şeýle ýagdaýdan çykmaklyk üçin çaganyň iýmitine sygyr süýdüniň hem goşulmagy maslahat berilýär. Uly adamlarda-da, esasan, Aziýa, Afrika halklarynda süýt ýaramazlyk ýagdaýly adamlar köp duş gelýär. Şeýle adamlarda laktaza fermentiň işjenliginiň ýetmezçiliginde ýa-da fermentiň bolmazlygynda laktoza özleşmeýär, bu ýagdaý dogabitdi döremegi we sonundan-da emele gelmegi münikindir. Laktoza ýaramazlykdan çykmaklyk üçin şeýle adamyň iýmitinden laktozany aýyrmalydyr we süýt önümlerinden diňe süzme we dorog ýaly önümleri iýmeklik maslahat berilýär.

Şunuň bilen birlikde polisaharidler we disaharidler içegäniň nemli bardasynda monosaharidlere dargadylýar. Esasan-da glýukoza, galaktoza we fruktoza ýaly monosaharidler emele gelýärler we olar hem ýokary tizlik bilen gana sorulýar. Monosaharidleriň sorulmaklary ýönekeý diffuziýa görnüşinde bolman, ýeňilleşdirilen daşamak görnüşinde geçirilýär. Bu hadysa protein düzümlü molekulalaryň gatnaşmaklary bilen berjaý edilýär. Sorulan monosaharidleriň (esasan, glýukoza) 90% mukdary umumy gan aýlanyşygyna we galan mukdary hem limfa ulgamyň üsti bilen gan aýlanyşygyna düşüp, ähli agzalara we dokumalara yetirilýär.

4.8. Glýukozanyň bedende umumy özgeriş ugurlary

Bedene düşýän uglewodlaryň ählisi, esasan, glýukoza görnüşindedir. Bedende beýleki monosaharidler hem glýukoza öwrülýär. Uglewodlaryň çalşygynda glýukozanyň merkezi orny eýelemekligi onuň şu aşakdaky häsiýetleri bilen baglanyşyklydyr: *birinjiden*, glýukozanyň, ion döretmän suwda ýokary derejede eremeklik ukyplylygy; *ikinjiden*, glýukoza molekulanyň düzüminde, ýarymasetal görnüşde goralan, emma reaksiýa gatnaşyp bilmek ukyply karbonil toparjygyň bolmaklygy we *üçünjiden* hem molekulanyň piranoz halka ýagdaýda bolup ähli gidroksil toparjyklarynyň, şeýle halkada ekwatorial ýerleşmekleri, glýukozanyň molekulasynyň çalşygynda op-

timal şertleriň döremekligine alyp barýar diýlip hasap edilýär. Ganda glýukozanyň mukdary 3,5-5,5 mmol/l deňdir ýa-da 60-100 mg% aralykdadyr.

Öýjük sitozolynda glýukozanyň mukdary pesdir we gandan glýukozanyň öýjüge hereket urgy, onuň mukdarynyň peselmek ugry boýunça geçýär. Şeýle bolsa-da, bu hadysa işjeň däl, ýönekeý diffuziýa görnüşinde däl. Glýukozanyň gandan öýjüge geçirilmekligi özboluşly gurluşly proteinleriň gatnaşmaklary bilen üpjün edilýär. Şeýle aýratyn glýukozanyň öýjüge geçirilmegine gatnaşýan protein molekulasyň bir eritrositiň gabygynda 200.000 sany bardyr we her biri sekuntda glýukozanyň 500 molekulasyň geçişini berjaý edýär.

Şeýle ulgamlaryň myşsada, beýnide we bagyrda bardygy doly anyklanandyr we şol ulgamlaryň işleýiş işjeňligini hem insulin tarapyndan sazlaşdyrylyýar.

Glýukoza şu aşakdaky hadysalar bilen baglanyşykly özgerişmelere mahsusdyr:

1. Glýukozanyň esasy çalyşma ugry onuň fosforlaşmasydyr we onuň netijesinde glýukoza glýukozo-6-fosfata öwrülýär. Bu hadysa dokumalarda, esasan-da bagyrda ATF-iň bir molekulasy harç edilip geçirilýär. Glýukozo-6-fosfat glýukozanyň işjeň görnüşidir.

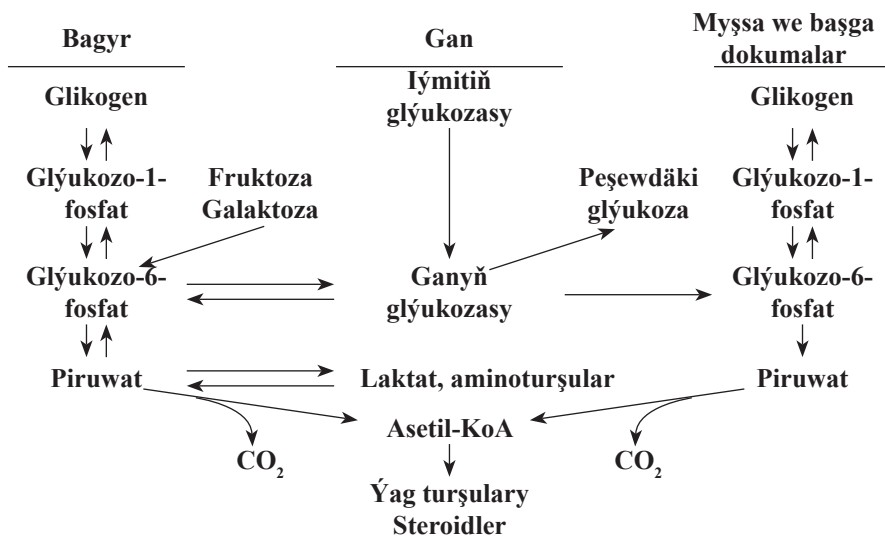
2. Glýukozo-6-fosfat agzalarda we dokumalarda, esasan-da myşsada, kislorodsyz şertlerde (anaerob ýagdaýda) piruwada öwrülýär. Bu hadysa ulgamyň energiýasyny peseldip geçýär. Şeýlelikde, glýukoza-6-fosfatyň piruwada öwürilmeginde goşmaça energiýa ATF görnüşinde boşadylýar. Bu hadysa hem glikoliz diýilýär. Náme üçin şeýle energiýa öndürmeklik hadysasyna goşmaça energiýa öndüriliş hadysasy diýilýär? Beýle ady bilen atlandyrmagyň sebäbi bedeniň ähli fiziki-himiki özgerişmelerini alyp barmaklykda ulanylýan energiýa diňe ATF-görnüşündäki energiýadyr. Bedeniň ähli hadysalaryny üpjün etmek üçin zerur bolan ATF, diňe mitohondriýada $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ dokuma dem alyş zynjyrynda okislenme hadysasynyň fosforlaşma tapgyry bilen ýanaşykly geçmekliginde döredilýär. Glikolizin netijesinde şeýle goşmaça energiýa öndürmeklik, esasan, süýdemdiriji bedenleriň myşsa dokumasyna mahsusdyr.

3. Öyjükde glýukoza we glýukozo-6-fosfat ýygnanyp bilmeýär. Uglewodlaryň bedende tygşytlanyp, ýygnanan görnüşi glikogendir. Bu hadysa hem esasan, bagyr we myşsa dokumasyna mahsusdyr. Glikogen glýukozo-6-fosfatyň glýukozo-1-fosfata öwürilmekligi bilen glýukozo-1-fosfatdan emele getirilýär.

4. Bedende energiýa, esasan, lipidler görnüşinde deponirleşdirilýär (ýygnanylýar). Emma adamda we süýdemdirijileriň bedeninde esasy energiýa çeşmesi iýmit bilen bedene düşýän uglewodlardyr. Uglewodlar, esasan-da, bagyrda we ýag dokumalarynda, ýag turşularyň öndürilmekliginiň esasy çeşmesidir. Glýukozanyň düzümindäki uglerod atomlarynyň üçden iki esse mukdary ýag turşularyna öwürülýär. Bu hadysanyň biohimiki mehanizmi doly öwrenilen bolmasa-da, ýag turşularynyň dargama-gyndaky boşaýan energiýanyň 20% mukdary şu hadysa üçin harç edilýändigini bellidir.

5. Glýukozanyň myşsa dokumasynynda (beýleki dokumalarda – örän az mukdarda) esasy dargaýyş ugry, onuň kislorodsyz şertlerde (anaerob) dargaýşydyr. Şonuň üçin-de myşsa ýygrylanda bu hadysanyň netijesinde laktat köp mukdarda emele gelýär. Emele gelen laktat myşsadan bagra çekilýär. Bagyrda laktatdan we aminoturşulardan, täzedan, glýukozo-6-fosfat emele getirilýär. Bu hadysa *glýukoneogene-nez* diýilýär. Glýukoneogenez hadysasynda glýukozanyň bir molekulasyny laktatdan döretmeklik üçin beden ATF-iň 6 molekulasyny harç edýär.

6. Beýniniň funksiýasyny üpjün etmek we myşsa ýygrylmaklygyny alyp barmak üçin, ol agzalara mydama gan arkaly glýukoza getirilmelidir. Şol agzalaryň we dokumalaryň funksional işjeňliklerini saklamak üçin ganda glýukozanyň mukdary ýeterlik derejede (5 mmol/l) bolmalydyr we üytgemeli dälidir. Bedeniň iýmitden dok wagtynda, ganyň glýukoza çeşmesi iýmitiň düzümindäki glýukozanyň, portal ulgam boýunça bagyrdan düşýän mukdarydyr. Bedeniň aç ýagdaýynda, ganyň glýukoza derejesi glýukoneogeneziň kömegi bilen döredilen glýukozo-6-fosfatyň üsti bilen üpjün edilýär. Glýukozo-6-fosfatdan glýukoza öndürmek hadysasy bagyrda, içege epiteliýasynda we böwrek kanaljyklarynda geçýär. Şeýlelikde, bagyr,

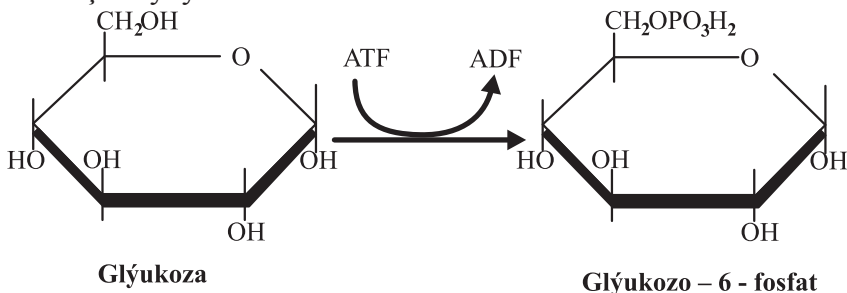


17-nji çyzgy. Glýukozanyň çalyşma çyzgysy

böwrek we ičege nemli bardasy ganda glýukozanyň mukdaryny saklamaklykda uly ähmiýete eýedir (17-nji çyzgy).

4.9. Glýukozanyň çalyşgy. Glýukozanyň işjeňleşşi

Içegeden gana sorulyp düşen, aldopiranoza halka görnüşli glýukozanyň molekulasy işjeň molekula däldir. Glýukoza, esasan, bagyrda gandan öýjüğe geçenden soňra öýjükde işjeňleşdirilýär. Glýukozanyň işjeňleşmekligi onuň fosforlaşmasy bilen geçýär. Şeýlelikde, glýukozanyň bedende ilkinji biohimiki özgerişmesi onuň fosforlaşmasydyr:



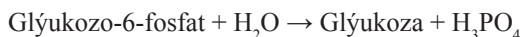
Hadysa geksokinaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär. Geksokinazany işjeň hala getirmek üçin magniýnyň iony zerurdyr. Ferment ýokary özaýratynlykly fermenti däldir. Geksokinazanyň täsirinde diňe glýukozanyň fosforlaşmasy geçirilmän, beýleki geksozlary (mannoza, fruktoza, galaktoza) hem fosforlaşdyrylýar.

Ferment mitohondriýanyň daşky gabygy bilen berk baglanyşyklydyr we onuň molekulasy hem iki subbirlikden durýar. Hadysa energiýa siňdirip geçirilýänligi sebäpli diňe birtaraplaýyn geçýär. Geksokinazanyň işjeňligi, onuň önümi glýukozo-6-fosfat we örän az derejede-de ADF bilen ingibirleşdirilýär.

Glýukozany fosforlaşdyran ikinji fermenti glýukokinazadyr. Bu fermentiň geksokinazadan tapawudy glýukozo-6-fosfat bilen ingibirleşmeýär we bedeniň düwünçekde ösüş döwründe ýokdur. Uly bedenlerde geksokinaza fermenti glýukokinaza bilen çalşyrylýar. Geksokinazanyň, glýukokinaza seredeniňde, glýukoza ymtlyş ukyby örän ýokarydyr. Fermentiň şeýle häsiýeti bedeniň düwünçekde ösüş döwründe glýukozanyň pes mukdarynda-da hadysanyň ýokary tizlik bilen katalizleşdirilmegine mümkinçilik döredýär. Emma glýukokinazanyň ýokary dereje iň uly tizlik görkezmekligi bolsa, iýmit wagtynda gana glýukozanyň köp mukdary düşüp, fermentiň işjeňligini ýokarlandyryp, glýukozanyň fosfat önümi görnüşinde bagyrda saklanmaklygyna giňden ýardam edýär. Şeýlelikde, geksokinazanyň glýukokinaza öwrülmeçligi uly bedenleriň düwünçek ösüş döwründen glýukozanyň çalyşma özaýratynlyklary bilen baglanyşykly hadysadyr.

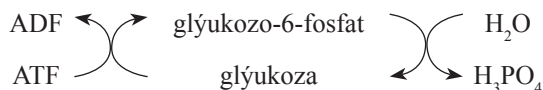
Erkin glýukoza öýjük perdesinden geçip bilýän bolsa, glýukozo-6-fosfatda şeýle ukyp ýokdur. Glýukozanyň fosforlaşmasy, şeýlelikde, glýukozany öýjüğe gabamaklykdyr. Ýokarda görkezilişi ýaly diňe üç agzada – bagyrda, böwrekde we içegäniň nemli bardasynda glýukoza glýukozo-6-fosfatdan boşap gana düşüp bilýär. Galan agzalarda we dokumalarda glýukozanyň öýjükdän gana düşmeklik mümkinçiligi ýokdur we ähli fosforlaşan birleşmeler ýaly glýukoza-da glýukozo-6-fosfat görnüşinde öýjükdä gabagly ýagdaýdadyr.

Bagryň, böwregiň we ičege nemli bardasynyň glýukozany goýbermeklik ukyby, şol agzalarda glýukozo-6-fosfataza fermentiň bolmaklygy bilen baglydyr. Bu ferment geksokinaza we glýukokinaza fermentleriň katalizleşdirýän hadysalaryny tersine katalizleşdirýär:



Glýukozo-6-fosfataza öýjügiň endoplazmatiki torunyň lipid toparynda ýerleşýär we ferment öýjükdän izolirleşdirilende onuň katalitiki bölüminiň bozulmaklygyna alyp barýar. Şeýlelikde, fermentiň häsiýeti gowy öwrenilen däldir.

Glýukozanyň işjeňleşmesine we umuman, glýukozanyň fosforlaşma we onuň defosforlaşma hadysalaryna seredilende, umuman, öýjükdäki iki fermentiň – glýukokinaza, glýukozo-6-fosfataza gatnaşmagynda manysyz we hiç hili ähmiýetsiz hadysalar bolup geçýändigini ýaly görünýär:



Bu hadysalaryň geçmeginde hem her gezeginde beden ATF-iň bir molekulasy harç edýär. Emma bu hadysanyň ähmiýeti uludyr. Esasan-da, gandaky glýukozanyň mukdaryny belli bir derejede saklamak we öýjükdäki glýukozanyň çalşygyny ugrukdyrmak üçin onuň işjeň görnüşiniň mukdar taýdan belli bir dereje goruny saklamaklygy zerurdyr. Bedene iýmit bilen düşýän glýukoza hemişelik tizlik bilen düşmeýär. Iýmit wagtynda glýukozanyň köp mukdary gana düşüp, onuň gandaky mukdaryny ýokarlandyrýar. Şeýle ýagdaý bedende dürli fiziki-himiki özgerişmelere getirmegi mümkindir. Şonuň üçin-de glýukokinaza hadysasy işjeň hala gelýär, glýukoza bolsa öýjükdäki glýukozo-6-fosfat görnüşinde ýygnanýar. Çalşygyň netijesinde gandaky glýukoza harç edilýär, onuň mukdary peselýär we ikinji hadysasy işjeňleşip öýjükdäki glýukozo-6-fosfatyň hasabyna ganyň glýukoza mukdary düzedilýär.

Şeýlelikde, bu hadysalar bedeniň adaty ýagdaýyny saklamakda uly ähmiýete eýedirler. Emma ol hadysalaryň sazlanýş mehanizmi doly öwrenilen däldir.

4.10. Glýukozanyň dargaýşy we döreýşi

Glýukoza bedeniň köp agzalarynda we dokumalarynda esasy öýjük «ýangyjdyr». Glýukozanyň düzüminde uglewodorod baglanyşyklary görnüşinde ýygananan köp mukdardaky himiki energiýa molekulanyň dargamagynda boşaýar we onuň esasy bölegi-de ATF görnüşinde bedende ýygnanýar.

Bedeniň köp agzalary we dokumalary ATF generirlemekde (döretmekde) energiýa çeşmesi hökmünde glýukoza bilen bir hatarda lipidleri we beýleki birleşmeleri ulanýarlar. Emma merkezi beýni ulgamynyň esasy energiýa çeşmesi glýukozanyň dargamagynda boşaýan energiýasydyr. Beýnini energiýa bilen üpjün etmek üçin her gije-gündizde beynide glýukozanyň 100 g töweregi okislenmeklik bilen dargadylýar. Şonuň üçin hem bedende glýukozanyň we kislorodyň ýetmezçiligine ilkinjiler bolup merkezi beýni ulgamyň funksiýalarynyň bozulmaklary (baş aýlanmaklyk, ysgyndan gitmeklik we titremeler) peýda bolýarlar.

Glýukozanyň birnäçe dargaýş ugurlary bardyr. Köp bedenlerde glýukozanyň esasy dargaýş ugry, onuň kislorodly şertlerde dargamaklygydyr. Emma şeýle hem bolsa adamda glýukozanyň katabolizminiň merkezi ugrularynyň biri hem glikolizdir.

4.11. Glýukozanyň kislorodsyz şertlerde (anaerob) dargamaklygy – glikoliz

Bedeniň ähli agzalarynyň we dokumalarynyň, şol sanda beýniniň, bagryň we süňk hem-de birleşdiriji dokumalaryň we deriniň ATF-e bolan talaby üýtgemeyär we hemişelikdir. Şol görkezilen agzalaryň hem-de ýürek myşsalaryň we skelet myşsanyň bedeniň dynç wagtynda energiýa bolan talaby, esasan, mitohondriýada $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ okislenmeginde emele gelýän ATF-yň hasabyna doldurylýar. Emma käbir ýagdaýlarda (agyr fiziki zähmetde, stress we başgalar) ýürek myşsasyň ATF-e bolan talaby onlarça, beden myşsasynda bolsa, 100 esse we ondan köp ýokarlanýar. Şeýle ýagdaýlarda ATF öndür-

meklik diňe mitohondriýanyň ATF-i emele getirmeklik ukyplary bilen çäklendirilmän, mitohondriýada geçýän okislenme-gaýtarma hadysalaryny üpjün etmek üçin gerek bolan kislorodyň ýetmezçiligi hem örän uly päsgelçilik döredýär. Dogrudan-da, dowamly geçýän şeýle ýagdaýlardan çykmaklyga, kislorodyň ýetmezçiligi bilen bir hatarda mitohondriýanyň ukyby-da ýeterlikli däldir. Dowamly fiziki zähmetiň we stres ýagdaýlaryň täsirinde myşsa dokumalarynyň mitohondriýalarynda morfologiki özgerişmeleriň (mitohondriýanyň çişmekligi we ýarylmaklary) peýda bolmagyna alyp barýandygyny geçirilen barlaglaryň netijeleri aýdyň görkezdi.

Haýwan bedenleriniň ählisi kislorodly ýagdaýda ýaşaýan, kislorodly bedenlerdir. Şol bedenlerde glýukozanyň dargaýyş ugry hem kislorodly dargaýyşdyr. Emma janly-jandarlaryň ewolýusion ösüşinde, şol sanda oňurgaly haýwanlarda we şunuň bilen birlikde adam bedeniniň birnäçe dokumalarynda (esasan, myşsa dokumasynda) glýukozany kislorodsyz ýagdaýda dargadyp, ATF-iň öndürilmeklik hadysasy döredilipdir. Bu hadysa hem *glikoliz* hadysasy diýilýär. Glikoliz adalga hökmünde «*glikus*» – süýji, «*lisis*» – eremek, ýagny süyjiniň eremeklik manysyny aňladýar. Biohimiki nukdaýnazardan glikoliz – *çylşyrymly fermentleşme hadysanyň netijesinde, adam bedeninde we käbir haýwanlarda, glýukozanyň kislorodsyz şertlerde süýt turşusyna dargap, ATF-iň öndürilmeklik hadysasydyr:*



Glikoliziň netijesinde glýukozanyň bir molekulasy üç uglerodly birleşme süýt turşusynyň iki molekulasy dargaýar we her molekula glýukozanyň hasabyna 2 molekula ATF öndürilýär. Bu hadysa öýjük sitozolynda geçýär we onuň geçmegi mitohondriýa we köp sanly mitohondriýal fermentlere hem-de kisloroda bagly däldir. Şeýlelikde, glikoliz ýeňil we aňsat hem-de tiz energiýa öndürmeklik hadysasydyr.

Glikoliz hadysasy ak myşsalara mahsusdyr. Şeýle myşsalara guşuň ganat myşsalary, towsanyň ak bil (oňurga) myşsasy degişlidir. Ol myşsalarda mitohondriýanyň mukdary gyzyly myşsalara seredeninde örän azdyr we şeýle myşsalaryň dowamly ýygrylmaklyga ukyplary hem pesdir. Sebäbi myşsadaký bar bolan glikogen glýukoza öwrülip, glýukoza hem glikoliziň netijesinde laktata dargaýar. Şol gysga wagt-

da myşsanyň iň uly ýygrylmagy üçin zerur ATF glikoliziň netijesinde tiz öndürilýär. Emma bu hadysa dowamly däl, sebäbi myşsada glikoliz arkaly glikogeniň bar bolan mukdary glýukoza, soňra-da laktata dargadylýar. Laktatdan glýukozany dikeltmeklik üçin kislorod gerekdir hem-de wagt zerurdyr.

Meselem, krokodil aw awlanda guýrugy ýa-da agzy bilen örän ýokary tizlikde bir bada hüjüm etmek bilen myşsasyndaky glikogeniň ähli mukdaryny glikolize harç edip, soňra myşsada ýene-de glikogeniň mukdaryny dikeltmek üçin köp wagtyň dowamynda dynç alyp ýatýar.

Şeýlelikde, oňurgaly haýwanlarda, şonuň bilen birlikde adam bedeninde, esasan, onuň myşsasynda ýenil we aňsat, kislorodsyz ýagdaýda myşsasyň ýygrylmagyny üpjün etmek üçin gerek bolan ATF-iň tiz döremekligini berjaý edýän glikoliz hadysasy bardyr. Glikoliz aërobly bedenlerde diňe kislorodsyz şertlerinde ýokary kuwwatly myşsa ýygrylmagy geçýän wagtynda, onuň esasy energiýa çeşmesi bolup çykyş etmeklik bilen bilelikde hem dürli kislorodsyz ýaşaýan kiçi bedenlerde-de, esasan-da süýtturşy bakteriýalarda geçýär. Olar gandy laktata dargatmaklygyň netijesinde süýdi turşadyp, gatyga öwürýärler. Şeýle hadysa bilen baglanyşykly geçýän özgerişmelerde kelemiň we beýleki önümleriň turşamagynda, turşy tagamyň peýda bolmagy hem glikoliziň netijesinde laktatyň emele gelmegi bilen baglydyr.

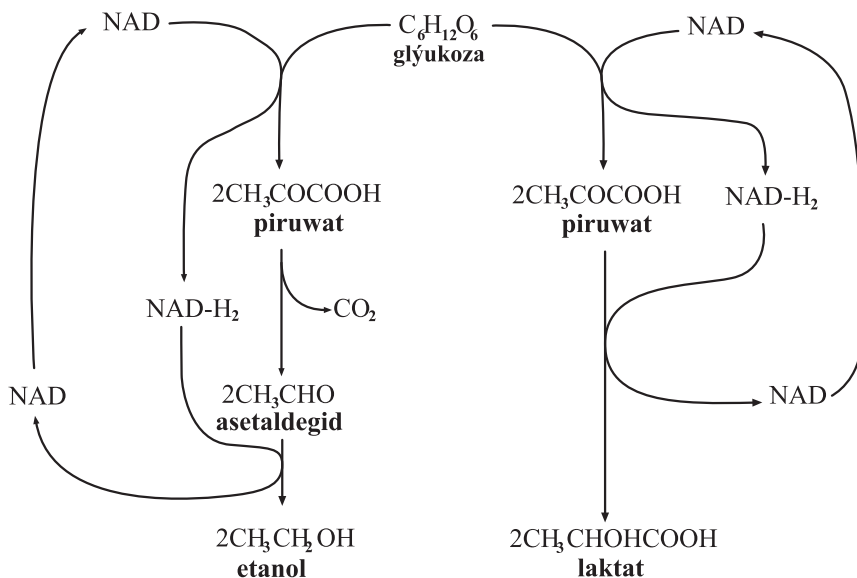
Adam we haýwan bedenlerinde glýukozanyň kislorodsyz ýagdaýda dargaýşyny düşünmeklige, durmuşda köp duş gelýän turşamaklyk hadysalary öwrenmeklik bilen baglanyşyklydyr. XIX asyryň soňky ýyllarynda we XX asyryň başlarynda geçirilen barlaglarda hamyrmaýanyň öýjüksiz ekstrakty spirtleşme turşamany geçirmeklige ukyplydygy görkezildi (doganlar Buhnerler). Soňra spirtleýin turşamanyň geçmegi fosfatyň gatnaşmagynda we geksozdfosfatyň emele gelmekligi bilen geçýändigini hem-de hadysanyň geçmekligi üçin-de hökmany ýagdaýda Mg^{2+} zerurdygyny Gardon we Ýong görkezdiler. Soňra Meýergof myşsa dokumasyndan taýýarlanan ekstrakt glikoliziň geçişini katalizleşdirýändigini anyklady.

Bu barlaglaryň esasynda XX asyryň 30-njy ýyllarynda umumy netijä gelinýär. Şol netijä görä glikoliz we spirtleýin turşama hadysalary, özüniň geçişi boýunça biri-birine meňzeş geçýär we esasan, özleriniň

soňky basgançaklarynda tapawutlanýarlar. Spirtleýin turşamada hem-de glikolizde glýukozadan piruwatyň iki molekulasyňyň emele gelmekligi birmeňzeş ýoldan geçýär. Spirtleýin turşamada döredilen piruwat dekarboksirleşýär we asetaldegidi emele getirýär. Glýukozanyň piruwada öwürilmeginde dörän gaýtaryjy potensialy ($\text{NAD} \cdot \text{H}_2$) tarapyndan asetaldegid gaýtarylyp etil spirtine öwürülýär.

Emma glikolizde piruwat dekarboksirleşmän, gaýtaryjy potensialy ($\text{NAD} \cdot \text{H}_2$) öýjükden aýyrmaklyk üçin özüne birleşdirip, laktata öwürülýär. Mälim bolşuna görä, çakyr öndürilende, turşadylýan gursawa howa düşse, çakyr turşap sirkä öwürülýär, sebäbi glýukozanyň piruwata öwürilmeginde döreýän gaýtaryjy potensial, kislorod bilen täsirleşip suwy emele getirýär. Piruwatyň dekarboksirleşmeginiň netijesinde emele gelen asetaldegid hem etil spirtine gaýtarylman (gaýtaryjy potensialyň ýoklugy sebäpli) sirke turşusyna okislenýär (18-nji çyzgy).

Glýukozanyň dargaýşynda wajyp orunlaryň birini piruwat eýeleýär we ol diňe glýukozanyň çalşygynda däl-de, aminoturşularyň hem-de lipidleriň çalşygynda örän ähmiýetli birleşmeleriň biri-



18-nji çyzgy. Spirtleýin turşamanyň glikoliz bilen arabaglanyşygy

dir. Umuman, glýukozanyň bedende gutarnykly dargap suwa we kömürturşy gazyna öwürlmekligini üç döwre bölmek bolar:

1. Birinji döwürde glýukoza piruwata çenli dargaýar;
2. Ikinjide hem piruwat okislenme dekarboksirleşip asetil-KoA öwürülýär;
3. Üçünji döwürde asetil-KoA krebs halkasynda suwa we CO₂ dargaýar.

Glýukozanyň piruwata öwürilişi, ýagny glikoliziň geçişi öz içine 10 täsirleşmeleri alýar. Şol hadysalary glikoliziň geçmeginde özüniň häsiýetlerine göre, iki topara bölmeklik zerurdyr. Birinji toparynda 5 fermentleşme hadysalaryň netijesinde, ATF gatnaşmagynda, fosforlaşma täsirleşme geçýär. Olar glýukozanyň dargamaklygyna taýýarlandyryş hadysalarydyr. ATF-iň iki molekulalary harç etmekliginiň netijesinde glýukozanyň bir molekulasyndan iki triozofosfaty – gliseraldegidfosfatyň molekulalary emele gelýär. Glikoliziň şu basgançaklarynyň netijesinde diňe glýukozadan däl-de, fruktozadan-da we galaktozadan-da bedende gliseraldegidfosfat döreýär.

Glikoliziň ikinji umumy tapgyry hem baş hadysalardan ybaratdyr. Eger-de birinji umumy basgançak glikoliziň taýýarlanýş basgançagy bolsa, ikinjisi glikoliziň umumy oksidoreduksiýa basgançagy hasaplanylýar. Bu basgançagyň dowamynda triozofosfatlaryň molekulasynda okislenme-gaýtarylma hadysanyň geçmeginiň netijesinde boşadylýan energiýanyň hasabyna makroergiyaly fosfatlar döreýär, ATF-iň emele gelmegine getirýär.

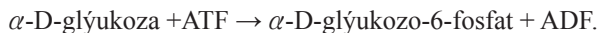
Umuman alanynda, glikoliziň dowamynda glýukozanyň laktatyň iki molekulasynda öwürlmekliginde üç görnüşli himiki hadysanyň geçmekligi bilen baglanyşyklydyr. Birinjiden, glýukozanyň 6 uglerod atomdan ybarat molekulanyň iki sany 3 uglerodly molekulalara dargamagy, ikinjiden, ATF-ň gatnaşmagynda molekulanyň fosforlaşmasy we üçünjiden, wodorod atomlarynyň şonuň bilen birlikde hem elektronlaryň bir molekuladan başga molekula geçirilip, okislenme-gaýtarma hadysalaryň geçmegidir.

Glikoliziň geçmekliginde, onuň ATF görnüşinde energiýa dikeltmeginde fosforlaşma hadysalaryň ähmiýeti örän uludyr. Birleşmeleriň fosfat toparjyklary pH 7 ionlaşan, otrisatel zarýady

alyp barýan toparjyk görnüşindedir we umumy fosforlaşan molekula otrisatel zarýadlaşýar. Mälim bolşuna görä, öýjük perdejikleri zarýadlaşan birleşmeleri geçirmeklige ukypsyzdyr. Şeýlelikde, öýjükden glýukoza, piruwat ýa-da laktat ýaly birleşmeler, özboluşly molekulanyň gatnaşmalaryndan öýjük perdejiklerinden geçirip öýjükden öýjüğe getirilýän bolsalar, glýukozanyň fosforlaşdyrylan birleşmelerine şeýle mümkinçilikler ýokdur. Geksozdifosfatyň (fruktozo-1,6-difosfat) ýokary otrisatel zarýadly fosfat toparjygynyň molekulada ekwatorial ýerleşmekligi geksozanyň triozofosfata dargamagyna giň ýardamy bardyr. Sonra molekula energiýanyň makroergiki baglanyşyk görnüşinde, fosfat toparjygynda ýygnanmaklygyny berjaý etmeklige gatnaşýar. Molekulanyň, fermentleriň katalitiki täsirinde, özüniň maddasyny tanamaklyk, köplenç ýagdaýlarda molekulanyň fosfat galyndysynyň üsti bilen amala aşyrylýär (19-njy çyzgy).

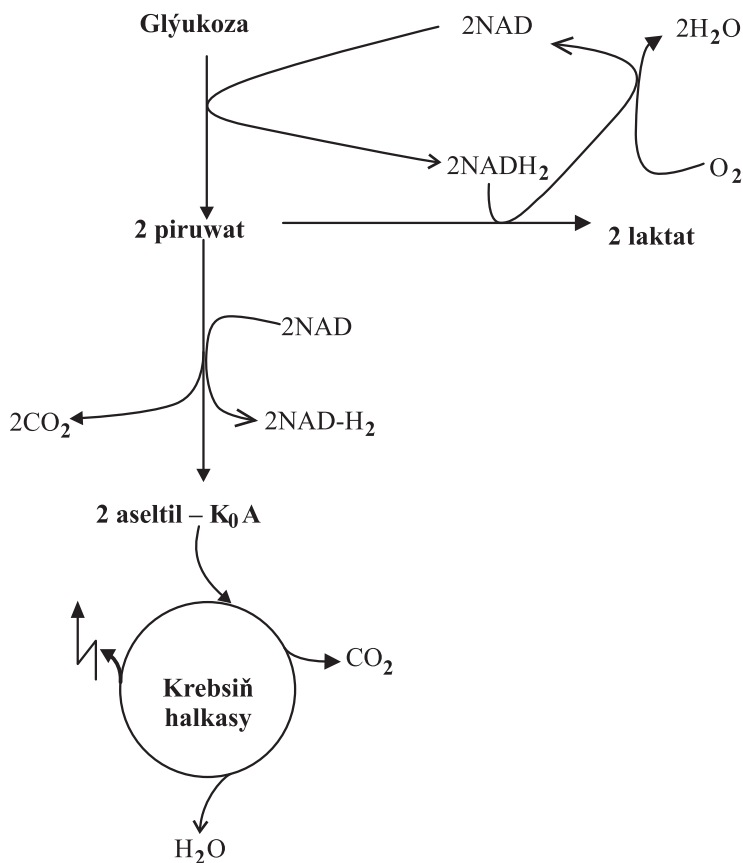
Glikolizi umumy tarapdan häsiýetlendirilenden soňra, bu hadysanyň geçmekligi bilen baglanyşykly glýukozanyň laktata öwrülmeğinde geçýän täsirleşmelere seredeliň.

1. Glýukozanyň fosforlaşmasy. Umuman, D-glýukoza çalyşma nukdaýnazaryndan işjeň birleşme däldir. Şonuň üçin D-glýukoza ATF-iň gatnaşmagynda molekulanyň 6-njy uglerod atomyna gidroksil toparjygynyň üsti bilen fosfat galyndy birleşýär. Netijede glýukozanyň işjeň görnüşi glýukozo-6-fosfat emele gelýär:



Hadysa geksokinaza tarapyndan katalizlesdirilýär. Ferment beden öýjüliklerinde giňden ýaýran. Geksokinazanyň işjeňligi üçin magniý iony zerurdyr, sebäbi reaksiýada ATF-yň özi ulanylman, onuň magniý iony bilen toplanmasy gatnaşýar. Myşsa dokumasynda geksokinaza, glýukozo-6-fosfatyň mukdary belli bir derejä ýetenden soňra ingibirleşýär. Şeýlelikde, bu ferment glikoliziň allosteriki fermentidir we geksokinaza üçin glýukozo-6-fosfat fermentiň allosteriki ingibitorydyr.

Bagyrda geksokinazanyň başga bir görnüşi, glýukokinaza fermenti bardyr. Glýukokinaza geksokinazadan tapawudy, diňe D-glýukozany fosforlaşdyrýar. Geksokinaza bolsa, ähli

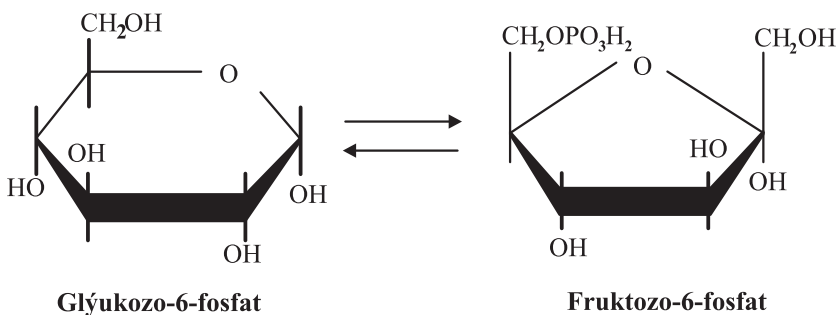


19-njy çyzgy. Glýukozanyň dargaýyş ugry

geksozlaryň (fruktoza, galaktoza we mannoza) fosforlaşmasyny katalizirleşdirýär. Glýukozo-6-fosfatyň täsirinde glýukokinaza ingibirleşmeýär we özüniň kinetiki görkezijileri boýunça hem tapawutlanýar. Bagyrda glýukokinaza, gandaky glýukozanyň mukdary belli bir derejede ýokarlananda işjeňleşýär we glýukozanyň gandaky artykmaç mukdaryny fosforlaşdyryp öýjükde tygşytlanmagyna gatnaşýar.

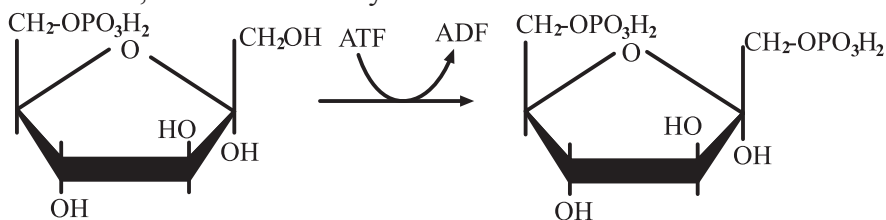
2. Glýukozo-6-fosfatyň fruktozo-6-fosfata öwrülmeçligi.

Bu hadysany fosfoglýukoizomeraza fermenti gaýdymly katalizirleşdirýär:



Fermentiň täsirinde aldozofosfat ketozofosfata öwrülýär. Karbonil toparyjy birinji ýerinden ikinji ýere geçýär. Fermentiň işjeňligi üçin Mg^{2+} zerurdyr.

3. Geksosofosfatyň gaýtadan fosforlaşmagy. Fruktozo-6-fosfat fosfofruktokinaza fermentiň täsirinde ATF bilen fosforlaşdyrylyp, fruktozo-1,6-difosfata öwrülýär:



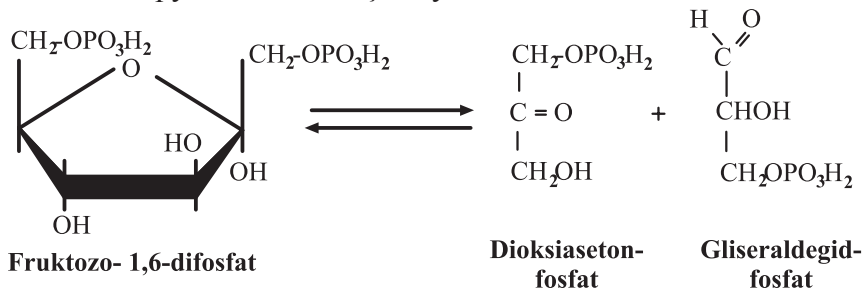
Fermentiň işjeňleşmegi üçin magniý kationy gatnaşýar. Hadysa diňe fruktozo-1,6-difosfatyň emele gelmegine tarap katalizleýdirilýär we gaýdymysydyr.

Fosfofruktokinaza glikolizi sazlaşdyrmakda ikinji fermentdir. Hadysa pes tizlik bilen geçýär we umumy glikoliziň tizligini kesgitleýän tapgyrydyr. Eger-de geksokinaza, esasan-da, glýukokinaza, glýukozanyň umumy işjeňleşme hadysalaryny sazlaşdyrýan bolsa, fosfofruktokinaza fermenti diňe glikoliziň tizligini sazlaşdyryjy fermentdir we fermentiň işjeňlik derejesi umumy glikoliziň tizligini kesgitleýär. Şeýlelikde, bu ferment glikoliziň geçmeginde iň wajyp fermentleriň biridir. Öýjükde ATF-yň mukdary azalyp, onuň önümleriniň (esasan, AMF-iň) mukdary ýokarlansa fermentiň işjeňligi güýçlenýär. Eger-de öýjükde ATF-yň mukdary ýokary bolsa ýa-da si-

trat we ýag turşulary ýaly energetiki birleşmeler köp bolsa fermentiň işjeňligi pesdir.

Fermentiň molekulasy dört özboluşly subbirlikden düzülen. Fosfofruktokinazanyň myşsadaki görnüşi bagyrdaky görnüşinden, özüniň fiziki-himiki häsiýetleri boýunça tapawutlanýar.

4. Fruktozo-1,6-difosfatyň dargamagy. Bu hadysa aldolaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär:



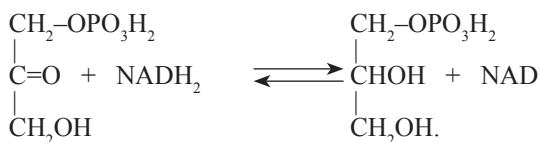
Hadysa gaýdymly katalizleşdirilýär. Aldolaza dört subbirlikden gurlan fermentdir. Bagyrda, myşsada we beýnide aldolazanyň özaýratyn görnüşleri bardyr. Aldolazanyň ähli görnüşleri-de fruktozo-1,6-difosfaty dioksiasetonfosfata we gliseraldehidfosfata dargadýar. Emma fermentiň myşsadaki görnüşi, haýwanlaryň irki ösüş döwründe döreyär we soňunda fermentiň bagyrdaky görnüşine çalşylýar. Aldolazanyň myşsa görnüşi fruktozo-1-fosfaty pes tizlik bilen katalizleşdirýär. Fermentiň bagyr görnüşi bolsa şol birleşmäni ýokary tizlik bilen dargadýar. Şunuň bilen birlikde aldolazanyň myşsa görnüşi, onuň bagyr görnüşi bilen çalyşmasa, şeýle bedende fruktoza ýokary tizlik bilen çalşyp bilmän, bedende fruktozemiýa ýagdaýyny döredýär.

5. Triozofosfatlaryň izomerleşmekligi. Bu hadysa gaýdymly geçýän hadysasydyr we gliseraldehidfosfat hem-de dioksiasetonfosfat, triozofosfatizomeraza fermentiň gatnaşmagynda biri-birine öwürülýärler:



Bu izomerleşme hadysasynyň deňagramlylygy dioksiasetonfosfata tarap ugrukdyrlandyr we durnukly ýagdaýda ulgamyň

95% mukdary dioksiasetonfosfat we 5% hem gliseraldegidfosfat bolanda deňagramlylyk döreyär. Eger-de gliseraldegidfosfat glikoliziň ugry boýunça mundan beýläk-de özleşdirmä gatnaşýan bolsa, dioksiasetonfosfat glikolize gatnaşman diňe gliserolfosfat-degidrogenaza fermentiň täsirinde gliserol-3-fosfata gaýdymly gaýtarylýar:



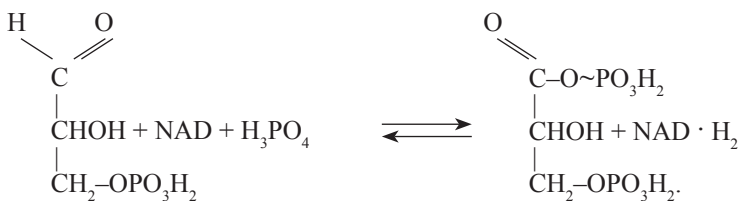
Dioksiasetonfosfat

Gliserolfosfat

Şonuň üçin hem dioksiasetonfosfat triozofosfatizomeraza fermentiň katalizleşdirmeginde bütinleý gliseraldegidfosfata öwürülip, glikolize gatnaşýar. Şeýlelikde, 5-nji basgançagyň netijesinde glýukozanyň bir molekulasyndan gliseraldegidfosfatyň iki molekuly emele gelýär. Şonun bilen glikoliziň birinji, tayýarlanýş döwri tamamlanýar.

6. Gliseraldegid-3-fosfatyň 1,3-difosfagliserata okislenmegi.

Bu hadysa glikoliziň dowamynda energiýanyň makroergiki fosfat görnüşinde ýygnanmaklyga alyp barýan hadysalaryň ilkinjisidir:



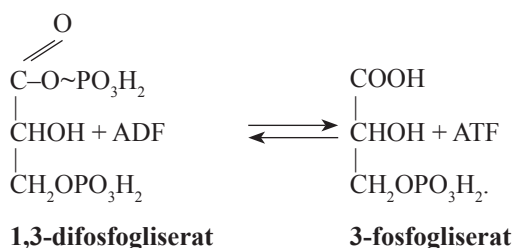
Gliseraldegidfosfat

1,3-difosfagliserat

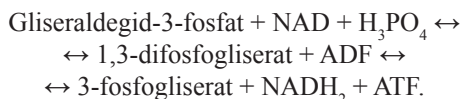
Hadysa gliseraldegidfosfatdegidrogenaza fermenti tarapyndan gaýdymly katalizleşdirilýär. Fermentiň kofermenti bolup, NAD çykyş edýär. Hadysanyň netijesinde gliseraldegidfosfat difosfagliserata okislenýär, şol bir wagta NAD hem gaýtarylýar (NADH₂). Emele gelen 1,3-difosfogliserat anhidrid görnüşli asilfosfat, örän ýokary energiýaly fosfat birleşmedir. Energiýanyň köp mukdary molekulanyň asilfosfat böleginde ýygnanandyr.

Gliseraldegidfosfatdehidrogenaza fermenti çylşyrymly fermentdir. Molekulýar agramy 140 000-e deňdir, düzümi hem dört sub-birlikden ybarat. Fermentiň işjeň merkezinde NAD-dan başga-da, täsirleşmä işjeň gatnaşýan sisteiniň galyndysyndaky sulfidril toparjyk hem bardyr. Fermentiň madda bilen katalitiki gatnaşygy örän çylşyrymly geçýär.

7. 1,3-difosfogliseratdan makroergiki fosfat toparjygynyň ADF-a geçirilmegi. Fosfogliseratkinaza fermentiň katalizleşdirmeginde 1,3-difosfogliseratyň karboksil toparjygyndaky makroergiki fosfat toparjygy ADF-e geçirilip, ATF we 3-fosfogliserat emele gelýär:

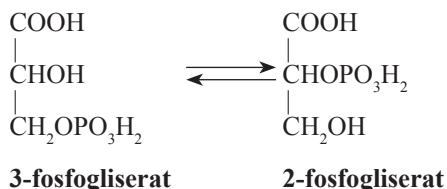


Hakykatdan bolsa fosfogliseratkinazanyň katalizleşdirmegindeki hadysa adaty geçmän, gliseraldegidfosfaty 1,3-difosfogliserata okislenmesi bilen ýanaşykly geçýän hadysadyr. Bu umumy hadysada okislenmäniň netijesinde energiýa öndürilýär we energiýa şol wagtyň özünde ADF-e birleşip, ATF emele getirýär. Hadysada 3-fosfogliserofosfat iki täsirleşme üçin aralyk birleşme bolup çykyş edýär. Şeýlelikde, bu iki biri-biri bilen ýanaşyp geçýän hadysalary şeýle ýazmak mümkindir:

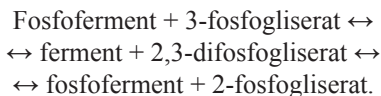


Şeýlelikde, iki fermentiň gatnaşmagynda ýanaşyp geçýän hadysalaryň netijesinde gliseraldegid gliserata okislenýär we ATF-iň bir molekulasy hem ADF-den emele gelýär.

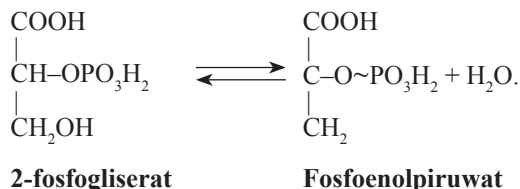
8. 3-fosfogliseratyň 2-fosfogliserata öwürilmegi. Bu hadysa fosfogliseratmutaza fermentiň katalizleşdirmeginde geçýär:



Fermentiň katalizleşdirmeginde geçýän bu hadysa hem 2,3-difosfogliseratyň emele gelmekligi bilen amala aşyrylýar:



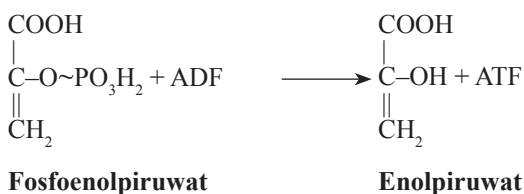
9. 2-fosfogliseratyň degidratasiýasy. Bu hadysa enolaza fermenti tarapyndan katalizlesdirilýär we magniý kationynyň gatnaşmagynda geçýär:



Bu hadysa glikoliziň dowamynda ikinji tapgyr energiýa öndürmekde wajyp hadysadyr. Diýmek, fosfogliseratyň degidratasiýalaşmagynyň netijesinde, molekulanyň düzümindäki energiýa fosfat galyndyda ýygnanyp, makroergiki fosfat toparjykly örän ýokary energiýaly fosfoenolpiruwatyň döremegine alyp barýar. Fosfoenolpiruwatdan gidroliziň netijesinde, fosfat toparjyk aýrylanda, molekula örän köp mukdarda energiýany boşadyp çykarýar. Enolaza fermentiň işjeňligi üçin magniý zerurdyr.

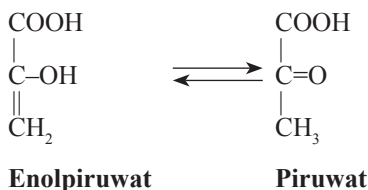
10. Fosfoenolpiruwatdan makroergiki fosfat toparjygy ADF-e getirilmek. Umumy glikoliziň merkezi metaboliti bolan piruwatyň döremegini üpjün edýän hadysadyr. Glýukozany kislorodly (aerob) ýa-da kislorodsyz (anaerob) şertlerde dargamaklyk ugurlaryna ugrukdyrýan çalyşma çatrygydyr. Hadysanyň netijesinde emele gelyän piruwat kislorodsyz ýagdaýda laktata öwrülip, anaerob glikoliz tamamlanýar. Kislorodly şertlerde piruwat mundan beýläk hem suwa we kömürturşy gazyna dargadylýar we

şol hadysalary bilen glýukozanyň aerobly dargamaklygy tamamlanýar:



Hadysa piruwatkinaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär we şol hadysanyň netijesinde ATF-iň bir molekulasy emele gelýär. Piruwatkinazanyň işjeňligi üçin magniý we kaliy kationlary hökmany zerurdyr.

Enolpiruwatyň piruwata öwürilmekliginde ferment gatnaşmaýar:



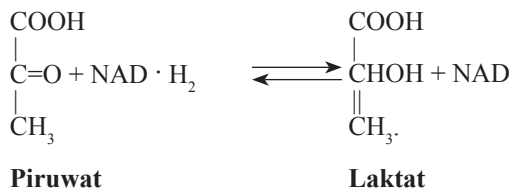
Fosfoenolpiruwatyň, standart şertlerde, suwanyp dargamagynda 14,8 kkal/mol energiýa boşaýar. Şol energiýanyň ýarym mukdary (7,3 kkal) ATF görnüşinde ýygnaýar we energiýanyň galan ýarym mukdary hem hadysanyň deňagramlylygynyň saga ugrukdyrylmagyna ýokary derejede ýardam edýär. Şeýlelikde, hadysa diňe çepden saga geçmeklige ukyplydyr, ýagny gaýdymсыz hadysadyr.

Piruwatkinaza, glikolizde, fosfofruktokinazadan soňra ikinji sazlaşdyryjy fermentdir. Süýdemdirijileriň bedeninde fermentiň bagyr (L-) we myşsa (M-) görnüşleri bardyr. Piruwatkinazanyň M-görnüşü üçin ATF-iň ýokary mukdary ingibitordyr. Emma fermentiň L-görnüşü üçin, magniýniň we kaliýniň ýeterlik mukdary derejesinde ATF-yň ýokary mukdary ingibirleşdiriji täsir etmeýär. Fermentiň bu görnüşü üçin ýokary molekulýar ýag turşulary, asetil-KoA we suksinil-KoA ýokary işjeňlikli ingibitorlar bolup çykyş edýärler. Fermentiň iki görnüşü hem kalsiýniň kationy bilen ingibirleşdirilýär.

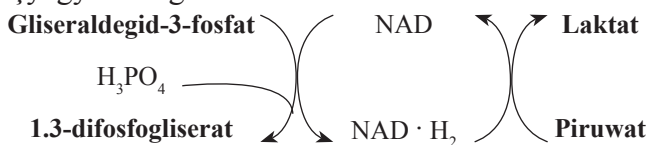
11. Piruwatyň laktata gaýtarylmagy. Piruwat diňe glýukoza-nyň katabolizminde däl-de, aminoturşularyň çalşygynda hem merkezi

orny eýeleýär. Glikoliziň 6-njy basgançagynda, gliseraldegid-3-fosfatyň, gliseraldegidfosfatdehidrogenazanyň katalizleşdirmeginde, 1,3-difosfagliserata okislenmeginde, fermentiň kofermenti NAD iki elektrony we iki protony kabul etmeklik bilen gaýtarylan görnüşi (NAD · H₂) geçýär. Dokumada gaýtaryjy potensialyň ýygnanmaklygy, öýjük üçin amatly sert däldir (pH-yň peselmegine getirmekligi mümkindir). Şonuň üçin-de NAD · H₂ kislorod bilen okislendirilip, öýjük potensialy belli bir derejede saklanylýar we glikoliz hem kislorodly ugry boýunça dowam edýär.

Kislorodsyz şertlerde (kislorod ýeterlik mukdarda bolmanda) döredilen gaýtaryjy potensial (NAD · H₂) piruwat tarapyndan siňdirilip, piruwatyň laktata gaýtarylmagyna alyp barýar. Bu hadysa laktatdehidrogenaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär:



Bu hadysa bilen glýukozanyň kislorodsyz şertde dargamagy ýa-da anaerob glikolizi tamamlanylýar. Glikoliziň umumy okislenme-gaýtarma hadysasyny, ýagny glikolitiki oksidoreduksiýa hadysany aşakdaky çyzgy bilen görkezmek bolar:



Şu hadysalaryň esasynda, iki fermentiň (gliseraldegidfosfatdehidrogenaza we laktatdehidrogenaza) gatnaşmaklarynda öýjükde gaýtaryjy potensialyň derejesi üýtgedilmän saklanylýar.

Laktatdehidrogenaza köp dokumalarda duş gelýär. Fermentiň molekulasy 4 protomerden düzülen. Protomerleriň düzümi deň däl we şol sebäbden fermentiň 5 izogörnüşi bardyr. Laktatdehidrogenazanyň ýürek myşsasyndaky görnüşi dört birmeňzeş polipeptid zynjyrlardan durýar we ýürek görnüşi diýip, H₄ belgisi bilen bellenilýär. Fermentiň ikinji görnüşi M-görnüşi

diýilýär. Bu görnüşi hem myşsa dokumasyndadyr. Onuň düzümi başga hili dört birmeňzeş polipeptid zynjyrlardan durýar we ony M_4 bellik bilen bellenilýär. Laktatdegidrogenazanyň bu iki görnüşleri biri-birinden katalitiki ukyplary (K_m), ingibirleşik hasiýetleri boýunça has tapawutlanýarlar. Beýleki agzalarda we dokumalarda fermentiň M- we H-görnüşlerini düzen polipeptid zynjyrlaryň molekulasynyň düzüminde dürli aragatnaşykda gelmekligi fermentiň izoenzim spektoryny düzýär we her agza hem mahsus bolan izoferment görnüşi laýykdyr.

Glikoliziň jemi we onuň energiýa ähmiýeti. Glýukoza ($C_6H_{12}O_6$) bilen glikoliziň önümi bolan laktatyň ($C_3H_6O_3$), imperiiki formulalaryny biri-birleri bilen deňeşdirip görmek bilen molekulalaryň düzüminiň elementar (C, H, O) aragatnaşygynyň we olaryň mukdarynyň, glikoliziň netijesinde üýtgemýändigini kesgitlemek zerurdyr. Şeýlelikde, glýukozanyň esasyny gurýan uglerod atomlarynyň okislenmesi bilen baglanyşykly özgerişmeler geçmeýär. Emma bu hadysada geçýän okislenme-gaýtarma reaksiýasy hem (glikolitiki oksidoreduksiýasy) ulgamyň gaýtaryjy ekwiwalentiniň (potensialyň) ululygyny üýtgetmän geçmekligi hem öýjük sitozolynda dürli fiziki-himiki hadysalaryň optimal geçirilmekleri üçin ähmiýetlidir. Öýjük madda çalşygynda iň bir işeň birleşme bolan piruwatyň çalşygyndan başga hiç hili özgerişme gatnaşyp bilmeýän laktata öwürülmekliginde döreýän gaýtaryjy potensialy ($NAD \cdot H_2$) ýygnamaklyk bilen baglanyşykly hadysadyr. Glikoliziň umumy, birinji basgançagynda glýukozany triozofosfatlaryň iki molekulasynda dargatmaklyk üçin, molekulany fosforlaşdyrmakda beden ATF-yň iki molekulasy sarp edýär. ATF-yň birinji molekulasy glýukozany işeňleşdirmek üçin geksokinazaly hadysada we ikinjisi hem fosfofruktokinazaly hadysasynda bolýar. Şeýlelikde, glikoliziň umumy birinji, tayýarlanylş tapgyrynda glýukozanyň bir molekulasyň hasabyna iki molekula gliseraldegid-3-fosfat öndürilýär. Glikoliziň glikolitiki oksidoreduksiýa basgançagynda ATF öndürmeklik bilen baglanyşykly geçýän basgançagydyr. Glikoliziň 7-nji, fosfogliseratkinazaly hadysasynda 1,3-difosfogliseratyň her bir molekulasyň hasabyna bir molekula ATF we 10-njy, piruwatkinazaly hadysasynda

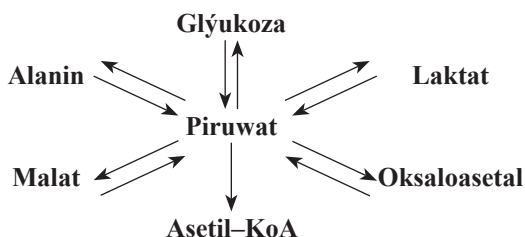
hem bir molekula fosfoenolpiruwatyň hasabyna-da ýene-de bir molekula ATF öndürilýär. Şeýlelikde, glýukozanyň bir molekulasyň hasabyna umumy 4 molekula ATF döredilýär.

Şunun bilen birlikde, glýukozanyň bir molekulasy glikoliziň netijesinde laktatyň iki molekulasy dargadylanda ATF-yň 4 molekulasy madda fosforlaşma hadysanyň netijesinde döredilýär. Glikoliziň tayýarlandyryş basgançagynda hem bedende her bir molekula glýukoza üçin iki molekula ATF sarp edilýär. Şeýlelikde, glikoliziň umumy energiýa netijesi 2 mol ATF-dir. Standart şertlerde glýukozanyň laktatyň iki molekulasy dargamaklygy 48 kkal/mol-a deňdir. Bedeniň fiziologiýa şertlerinde glikoliziň netijesi ATF-yň 2 molekulasydyr. Her gram/mol ATF bedende 12,0 kkal çenli energiýa ekwiwalent diýip hasaplananda glikoliziň energiýa netijeliligi 50%-e ýakyndyr.

4.12. Glýukozanyň kislorodly şertlerde (aerob) dargamaklygy

Glýukozanyň ähli agzalarda we dokumalarda esasy dargaýyş ugry onuň kislorodly şertlerde dargamagydyr. Haýwan bedeniniň dokumalarynda kislorodsyz (anaerob) ýagdaý döremeýär we madda çalşygynyň kislorodsyz şertlerinde geçýän ugurlary hem şol hadysanyň geçişinde, hadysa kislorodyň gatnaşman geçýändigini aňladýar.

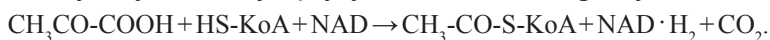
Umumy glikoliziň 10 basgançagyň netijesinde glýukozanyň bir molekulasy piruwatyň iki molekulasyna öwürülýär. Piruwat 18-nji çyzygyda görkezilen ugurlar boýunça çalşmaklyga ukyplydyr:



18-nji çyzygy. Piruwatyň dargaýyş ugurlary

19-njy çyzgyda görkezilişi ýaly, piruwat $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ bilen gaýdymly gaýtarylyp laktata öwrülýär. Bu hadysa çalşygyň wagtlaýyn özgerişmesidir. Laktatyň çalyşma ugry, onuň diňe piruwata öwürlmeklik bilen madda çalşygyna goşulyp bilýär we şonuň üsti bilen hem bedende glýukozany dikeltmeklige gatnaşýar. Piruwat oksaloasetatyň we malatyň döremegini hem berjaý edip bilýär. Transaminirleşmek arkaly alanini emele getirýär we aminoturşu çalşygynda uly ähmiýete eýe bolýar. Emma piruwatyň esasy çalyşma ugry, onuň okislenme dekarboksilirleşme bilen gaýdymсыз асетил-KoA öwürmegidir.

Piruwatyň okislenme dekarboksilirleşmesi örän çylşyrymly geçýän hadysadyr. Bu hadysa piruwatyň çalşygynyň esasy ugry bolmak bilen, şol birleşmäniň bedende harçlanmagyny mukdar taýdan-da iň esasy ugurlarynyň biridir. Piruwat, bedende diňe glýukozanyň dargamagynyň aralyk önümi bolman, aminoturşularyň we lipidleriň dargamaklarynda hem esasy önümleriň biri bolup durýar. Şonuň üçin piruwatyň okislenme-dekarboksirleşme hadysasyny yörite bölümde merkezi hadysa hökmünde seredilýär (1-nji bapa serediň). Şeýle hem bolsa, hadysanyň umumylaşdyrylan deňlemesini getirýäris:

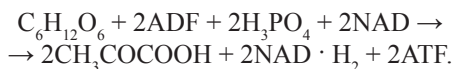


Hadysanyň netijesinde emele gelýän асетил-KoA, bedeniň umumy асетил-KoA goruna goşulyşyp, holiniň we aromatiki aminleriň асетилirleşmesine, аsetoasetatyň, ýag turşularyň we steroidleriň döremegine gatnaşýar. Асетил-KoA, esasy energiýa dörediji önüm bolanlygy üçin krebsiň üçkarbonturşy halkasynyň madda çalyşma hadysasynda, molekuladaky асетил galyndy degidirleşip suwa we kömürturşy gazyna dargadylýar. Şeýlelikde, glýukoza kislorodly ýagdaýda suwa we kömürturşy gazyna dargaýar. Şonuň bilen birlikde glýukozanyň kislorodly (аerob) şertlerde dargamagy üç tapgyrda geçýär:

- 1) Glýukozanyň anaerob ýagdaýda dargamagynyň 10 basgançagynyň netijesinde piruwatyň iki molekulasy emele gelýär;
- 2) Piruwatyň okislenme dekarboksirleşmäniň esasynda асетил-KoA döreyär;
- 3) Ol hem krebsiň halkasynda H_2O we CO_2 dargadylýar.

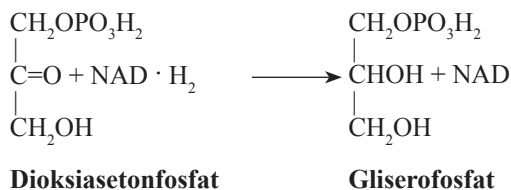
4.13. Glýukozanyň aerob ýagdaýda dargamagynyň energiýa ähmiýeti

Glýukozanyň katabolizmi öýjük sitozolynda başlap, onuň mitohondriýasynda CO_2 we H_2O gutarnykly dargadylýar. Öýjük sitozolynda, glýukoza ilki fosforlaşyp, soňra hem 10 reaksiýanyň netijesinde piruwatyň iki molekulasy dargayar. Netijede 2 molekula $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ we 2 molekula ATF emele getirýär:

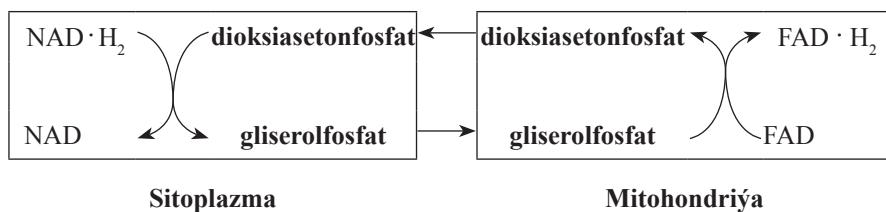
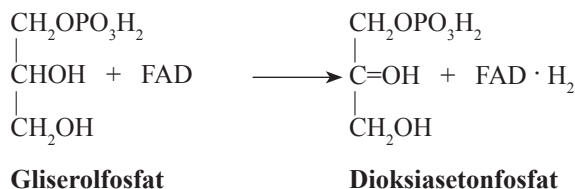


Piruwatyň okislenme dekarboksilirlşmesiniň netijesinde emele gelýän asetil-KoA krebs halkasynda dargamaklygy mitohondriýada geçýär. Şonuň üçin piruwat sitozoldan mitohondriýa girýär. Glikoliziň 6-njy hadysasynda gliseraldegidfosfatyň difosfogliserata okislenende emele gelen $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ okislenmesi mitohondriýanyň dokuma dem alnyş zynjyrynda geçýär. $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ mitohondriýanyň gabygyndan onuň içine geçmäge ukypsyzdyr we $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ -niň düzümindäki iki wodorod atomyny mitohondriýanyň dokuma dem alyş zynjyryna geçirmegi gliserolfosfat mäki ulgamyň gatnaşmagy bilen amala aşyrylýar.

Mitohondriýanyň gabygynyň daşynda ýerleşen gliserolfosfatdehidrogenaza fermenti $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ bilen dioksiasetonfosfaty gliserolfosfata gaýtarýar:



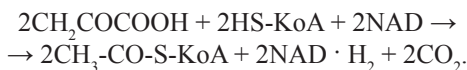
Gliserolfosfat mitohondriýanyň gabygyndan aňsatlyk bilen geçip, onuň içinde mitohondrial gliserolfosfatdehidrogenazanyň täsirinde okislenip, ýene-de dioksiasetonfosfata öwrülýär. Mitohondrial gliserolfosfatdehidrogenaza fermentiň kofermenti FAD-dyr:



Gliserolfosfat we dioksiasetonfosfat mitohondriýanyň gabygyn-dan geçmeklige ukyply bolanlygy üçin dioksiasetonfosfat mitohon-driýadan daşaryk sitoplazma çykarylýar. Bu hadysanyň netijesinde sitoplazmadaky $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ -niň hasabyna mitohondriýada $\text{FAD} \cdot \text{H}_2$ döredilýär. $\text{FAD} \cdot \text{H}_2$ dokuma dem alyş zynjyrdä okislenmek bilen 2 molekula ATF emele getirýär we glýukozanyň bir molekulasyň hasabyna 4 molekula ATF emele gelýär:



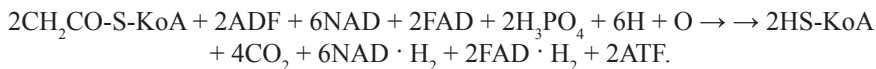
Piruwatyň iki molekulasy mitohondriýada okislenme dekarbok-sirleşmek bilen asetil-KoA-nyň we $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ -iň iki molekulasyňy emele getirýär:



Iki molekula $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$, dokuma dem alyş zynjyrynda okislenme arkaly 6 molekula ATF öndürýär:



Iki molekula $\text{CH}_3\text{-CO-S-KoA}$ Krebsiň üçkarbon turşy halka-synda dargamak bilen 6 molekula $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$, iki molekula $\text{FAD} \cdot \text{H}_2$ we madda fosforlaşmasynyň netijesinde hem 2 ATF molekulasy öndürilýär:



6 molekula $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ dokuma dem alyş zynjyrdä okislenmek arkaly 18 ATF emele getirýär:



Iki molekula $\text{FAD} \cdot \text{H}_2$ dokuma dem alyş zynjyrdä okislenip, 4 molekula ATF öndürýär:



Glýukozanyň soňky birleşmelere çenli geçýän reaksiýalarda döredilýän ATF-iň umumy sanyny hasaplasak, 36 molekula deňdir. Şeýlelikde, 1 g/mol glýukozanyň gutarnykly, soňky maddalara dargamagynda 36 g/mol ATF öndürilýär.

Sitoplazmadaky, glikoliziň netijesinde döredilen $2\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ mitohondriýada dokuma dem alyş zynjyrynda okislenmegi üçin, mitohondriýanyň gabygyndan geçiriji mäki ulgamyň himiki tebigatyna görä, şol hadysada döreýän ATF mukdary 4 we 6 deň bolmagy mümkindir. Şu nukdaýnazardan glýukozanyň umumy dargamagynda emele gelýän ATF soňky netijesi 36 ýa-da 38-e deň bolmagy mümkindir diýlip hasaplanylýar. Şeýlelikde, glýukozanyň bir gram molekulasy okislenende döredilen ATF düzümindäki akkumulirlenen energiýanyň umumy mukdary (fiziologiýa şertlerinde her molekula ATF 12 kkal energiýa ekwiwalent edilip alyndy) 450 kkal töwereginde energiýa ýakyndyr. Standart şertlerde glýukozanyň şol mukdary 686 kkal energiýasy boşadýan bolsa, glýukozanyň bedende okislenmeginiň energiýa ähmiýeti 60-65%-e deňdir.

4.14. Glýukoneogenez

Bedende glýukozanyň kiçi molekulýar birleşmelerden, fermentleşme hadysanyň netijesinde emele gelmegine glýukoneogenez diýilýär. Glikolizi öwrenmekligiň ilkinji döwürleri myşsa yygrylanda, myşsada glikogeniň glýukoza we onuň hem laktata öwrülmeğini netijesinde, myşsa dokumasynada laktatyň mukdarynyň ýokarlanmagyna alyp barýandygyny görkezdi. Emma wagtyň geçmegi bilen, dokumada kislorod ýetmezçiligi düzedilmegi bilen, laktatyň myşsada kem-kemden azalmagyna we soňundan ýok bolup gitmegine getirýär.

Geçirilen barlaglar glýukozanyň dargamagynda dörän laktatyň 20% mukdary CO₂ okislenýändigini we galan 80% mukdary hem täzedan glýukoza öwrülýändigini görkezdi. Seylelikde, glikoliz munuň özi gaýdymly hadysadyr.

Glikoliz hadysasynda glýukozanyň laktata dargamagynda 11 täsirleşmäniň üç hadysadan özgesi, ýagny 8 hadysasy gaýdymly, ikitaraplaýyn geçýän hadysalardyr. Gaýdymly täsirleşmeleriň ugry, oňa gatnaşýan maddalaryň we onüminiň mukdarlary bilen kesgitlenýär. Üç täsirleşme – glýukozanyň fosforlaşma (geksokinaza), fruktoza-6-fosfatyň fosforlaşma (fosfofruktokinaza) we fosfoenolpiruwatyň piruwata öwürmeklik (piruwatkinaza) hadysalary birtaraplaýyn, diňe glikoliziň ugruna geçýän gaýdymly hadysadyr. Emma glikoliziň bu gaýdymly geçýän hadysalaryny aýlanyňp geçmek üçin bedende şol hadysalaryň alternatiw ugurlary hem bardyr.

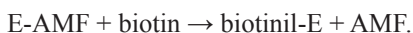
Laktatyň glýukoza öwürmeginde ilkinji päsgelçilik piruwatyň fosfoenolpiruwata öwürmekligidir. Piruwatkinaza fermenti fosfoenolpiruwaty piruwata öwürmeklikde ulgamyň standart erkin energiýasyny uly derejede peseldip geçmegi sebäpli hadysanyň yzyna gaýtarylmagyna hiç hili mümkinçilik ýokdur:



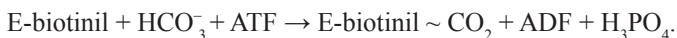
Bu hadysanyň yzyna gaýtarylmagy iki fermentiň gatnaşmagynda we goşmaça ATF harçlanmaklygy bilen üpjün edilýär. Ilki bilen mitohondriýada, biotin düzümlü piruwatkarboksilaza fermentiň katalizleşdirmeginde oksaloasetat emele getirilýär. Bu hadysanyň geçmeginde piruwatkarboksilazanyň işjeňleşmegi üçin beden azyndan üç molekula ATF sarp edýär:



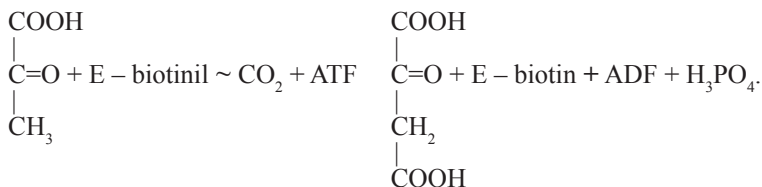
Soňra işjeňleşen ferment biotin bilen birleşýär:



Ferment-biotinil toplumy kömürturşy gazyny işjeňleşdirýär:



Emele gelen ferment-biotinil-CO₂ toplum piruwat bilen täsirleşýär:

**Piruwat****Oksaloasetat**

Piruwatkarboksilaza allosteriki fermentdir, asetil-KoA bolsa, fermentiň položitel modulýatory bolup durýar. Eger-de hadysa geçýän gurşawda asetil-KoA bolmasa ferment işjeň dälir.

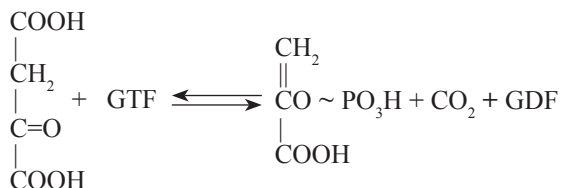
Mitochondriýada döredilen oksaloasetat fosfoenolpiruwata öwrülmekligi üçin sitozola çykmalydyr. Bu hadysa oksaloasetat-mäki ulgamyň gatnaşmagynda amala aşyrylýar. Mitochondriýada malat-dehidrogenazanyň täsirinde oksaloasetat malata gaýtarylýar:



Malat mitochondriýadan sitoplazma çykýar we şol ýerde hem sitoplazmatiki malatdehidrogenazanyň katalizleşdirmeginde täzedan oksaloasetata okislendirilýär:

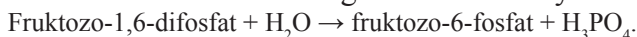


Sitoplazmada mitochondriýadan çykarylan oksaloasetat, fosfoenolpiruwatkarboksikinaza fermentiň katalizleşdirmeginde, GTF-iň we magniý kationynyň gatnaşmaklarynda fosfoenolpiruwata öwrülýär:

**Oksaloasetat****Fosfoenolpiruwat**

Laktatyň glikoliziň ters ugry boýunça glýukoza öwrülmekliginde ikinji päsgelçilik fosfofruktokinazanyň katalizleşdirmeginde geçýän fruktozo-6-fosfatyň gaýtadan fosforlaşdyrylan fruktozo-1,6-difosfaty emele getirmeklik hadysasydyr. Fosfofruktokinaza fermenti bir taraplaýyn, diňe fruktozo-1,6-fosfatyň döremekligini katalizleşdirýär.

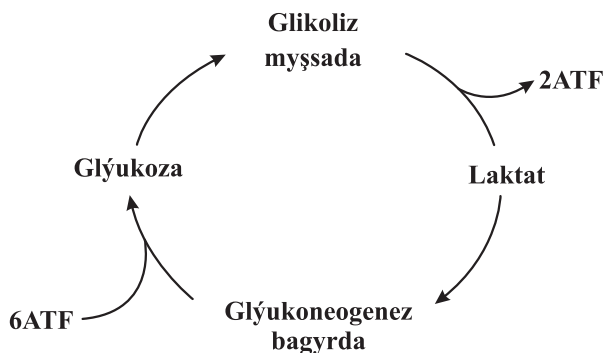
Emma dokumada laktatyň glýukoza öwürlmekligini üpjün etmeklikde fosfofruktokinazanyň alternatiw, fruktozodifosfataza fermenti bardyr. Bu ferment, magniý kationynyň gatnaşmagynda fruktozo-1,6-difosfatyň birinji uglerod atomyndaky fosfat galyndysyny aýryp, onuň fruktozo-6-fosfata öwürlmekligini katalizlesdirýär:



Fruktozodifosfataza fosfofruktokinaza bilen bäsleşikli işleýän fermentdir we fosfofruktokinazanyň katalizleşdirýän hadysasyny puja çykaryp we her gezeginde ATF harçlap ähmiýetsiz hadysa alyp barýar. Emma hakykatda bolsa, bu iki ferment sazlaşdyryjy fermentler bolmak bilen, aýry-aýry mehanizmler arkaly işjeňlikleri sazlaşdyrylýar. Eger-de fosfofruktokinazanyň işjeňligi ATF-iň mukdary bilen ingibirleşdirilse, ADF we AMF bilen işjeňleşdirilýär. Fruktozodifosfataza üçin AMF otrisatel, ATF bolsa položitel modulýator bolup hyzmat edýär. Soňra fruktozodifosfataza üçin onuň substraty işjeňlijisidir. Şeýlelikde, bu iki fermentiň täsirleri örän sazlaşykly geçmek bilen, bedeniň talabyna görä glýukozanyň çalşygyny zerur bolsa glikoliziň ugruna ýa-da onuň tersine, glýukoneogeneze ugruna ugrukdyrýar.

Glýukoneogeneziň glikoliz ugry boýunça üçünji, onuň iň soňky päsgelçiligi hem glikoliziň geksokinazaly hadysasydyr, ýagny glýuko-6-fosfaty defosforlaşdyryp, glýukoza öwürmegidir. Glýukozany fosforlaşdyrýan geksokinaza fermenti (glýukokinaza) hadysany diňe glýuko-6-fosfatyň emele getirmeklik ugruna katalizleşdirýär. Emma bu fermente alternatiw glýuko-6-fosfataza fermenti bardyr. Şol ferment glýuko-6-fosfaty glýukoza we fosfata dargadýar. Ony işjeň ýagdaýa geçirmek üçin magniý kationy zerurdyr. Glýuko-6-fosfataza diňe bagryň endoplazmatiki torunda, içege nemli bardasynda we böwrek kanaljyklarynda duş gelýär. Şeýlelikde, diňe şol agzalar gana glýukozanyň düşmekligi üçin derweze bolup hyzmat edip bilýärler.

Şunun bilen birlikde glikoliziň netijesinde glýukoza (esasan, myşsada) laktata dargaýar. Laktat gan bilen bagra çekilýär we bagynda hem glýukoneogeneziň netijesinde glýukoza öwürülýär. Döredilen glýukoza ýene-de gan bilen myşsa çekilip, glikoliziň netijesinde laktata dargadylýar. Bu hadysa, ýagny glikoliz bilen glýukoneogeneziň aragatnaşygyna, Koriniň halkasy diýilýär (20-nji çyzgy):

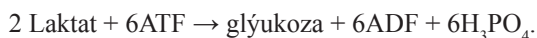


20-nji çyzy. Koriniň halkasy

Myşsada glikoliziň netijesinde glýukozanyň bir molekulasyndan iki laktat we 2 ATF öndürilýär:



Bagyrda laktatyň iki molekulasyndan glýukozanyň bir molekulasy öndürmeklik üçin 6ATF sarp edilýär:



Şeýlelikde, glýukoneogenez energiýa boýunça amatly hadysa däldir. Emma laktat madda çalşygynda hiç hili hadysalara gatnaşmaýar we madda çalşygyň ýapyk ugrudyr. Laktatyň özgerişi diňe glýukoneogenezdur. Şonuň üçin laktaty bedenden soňky madda hökmünde çykarandan, glýukoneogeneziň üsti bilen 6 ATF sarp edip laktatdan glýukozany döretmeklik örän ähmiýetli hadysadyr. Sebäbi 6 molekula ATF harçlanyp öndürilen glýukozadan kislorodly şertlerde 36-38 molekula ATF öndürmeklik mümkinçiligi bardyr. Glýukozany laktatdan döretmeklik beden üçin gymmat düşýän hadysa hem bolsa, ol örän ähmiýetli we bähbitli hadysadyr.

Glýukoneogenez bedende diňe laktatdan we onuň bilen baglanyşykly piruwatdan geçirilmän, glýukozanyň döremegi fosfoenolpiruwatdan we oksaloasetatdan hem-de olaryň döremegine gatnaşýan birleşmelerden-de üpjün edilýär. Şeýle birleşmelere üçkarbon turşusy halkasyna gatnaşýan aralyk birleşmeler hem degişlidir. Şol birleşmeler oksaloasetatyň üsti bilen, piruwata öwürlip glýukoneogeneze gatnaşýarlar. Dürli aminoturşular hem, şol sanda alanin, serin, treonin,

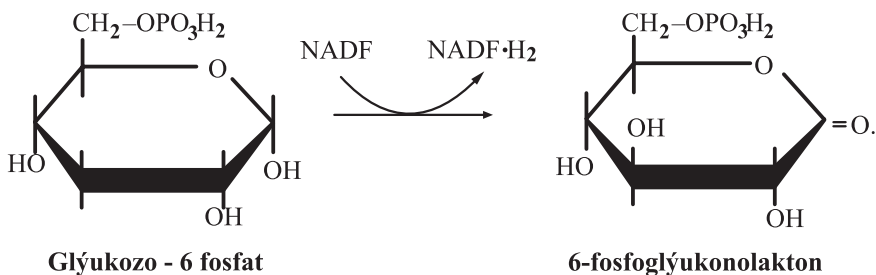
sistein we glisin piruwat arkaly, asparagin we aspartat oksaloasetatyň üsti bilen, walin we metionin, suksinil-KoA arkaly hem-de glutamin, prolin, arginin, glutamat we gistidin ýaly aminoturşular α -ketoglutaratyň üsti bilen glýukoneogeneze gatnaşýarlar.

4.15. Glýukozanyň fosfoglýukonat okislenme ugry

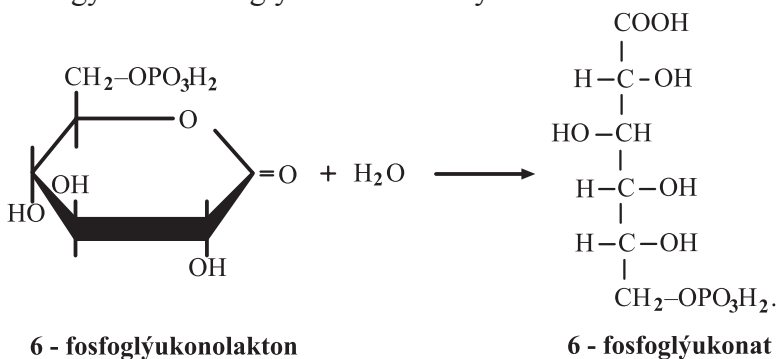
Glýukoza esasy öýjük ýangyjydyr. Şonuň üçin-de onuň köp mukdary glikoliz hadysanyň netijesinde dargap piruwaty öndürýär. Piruwat hem okislenme dekarboksirleşme hadysanyň netijesine asetil-KoA we asetil-KoA hem krebsiň üçkarbon turşusy halaksynda okislenmeklik bilen, soňky maddalara dargadylýar. Netijede hem köp mukdarda ATF öndürilýär. Haýwan bedenlerinde glýukozanyň iň bir esasy ähmiýeti-de, onuň energiýa öndürmeklik ähmiýeti bolanlygy üçin, glýukozanyň esasy dargaýyş ugry hem onuň ýokarda görkezilen ATF öndürmeklik ugrudyr. Bu ugurlardan başga-da, glýukozanyň energiýa öndürmeklige gatnaşmaýan, goşmaça, özboluşly ähmiýete eýe bolan okislenme ugry hem bardyr. Bu ugra glýukozanyň *fosfoglýukonat okislenme* ýa-da *pentozofosfat* ugry diýilýär. Glýukozanyň fosfoglýukonat okislenme ugruna, goşmaça ugry diýilmeginiň sebäbi-de, şu ugruň esasynda, glýukozadan öýjügiň funksional işjeňligini berjaý etmek üçin, gaýtaryjy potensial, NADF \cdot H₂ görnüşinde we pentozo-5-fosfatlar öndürilýär.

Glýukozanyň fosfoglýukonat okislenme ugrunda ATF harç edilmeýär we sonuň bilen birlikde-de ATF hem öndürilmeýär. Soňra hem bu hadysa beýleki biohimiki hadysalar ýaly yzygiderlikli we biri-birleri bilen baglanyşykly geçýän hadysasy däldir. Glýukozanyň şu metabolizm hadysa bilen baglanyşykly geçýän täsirleşmeleri iki topara bölmeklik zerurdyr – okislenme we okislenmesiz geçýän täsirleşmeler.

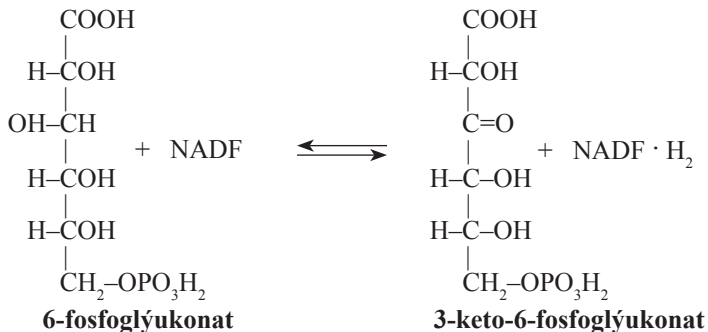
Okislenme täsirleşmeleriň biri glýukozo-6-fosfatyň glýukozo-6-fosfatdehidrogenaza fermentiň (onuň kofermenti NADF) katalizleşdirmegindäki okislenmesidir:



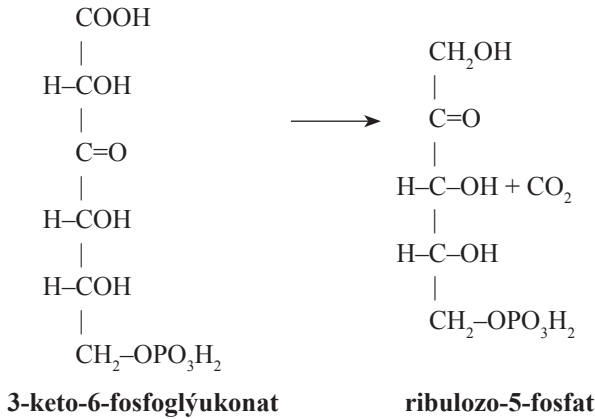
6-fosfoglýukonolakton aralyk birleşmedir, durnuksyzdyr we suw birleşdirmek bilen, öz-özünden ýa-da glýukonolaktonaza fermentiň gatnasmagynda 6-fosfoglýukonata öwrülýär:



Fosfoglýukonat ugruň indiki okislenme hadysasy 6-fosfoglýukonatyň okislenmesi we dekarboksirleşmesidir. Bu hadysa 6-fosfoglýukonatdehidrogenaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär. Fermentiň kofermenti NADF-dir we iki basgançak bilen geçip, ribulozo-5-fosfaty emele getirýär:

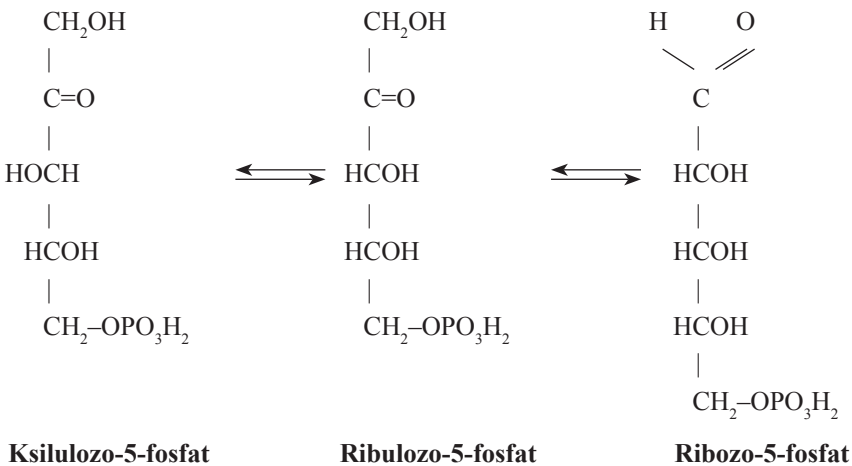


Transaldolazlaşdyrmak hadysasy



Hadysanyň netijesinde NADF · H₂ emele getirilýär. Şunuň bilen hem glýukozanyň fosfoglýukonat okislenme ugrunyň okislenme bilen baglanyşykly hadysalary geçip gutarýar. Umumy netijede pentozofosfatlary we bedende anabolizm ugrunda okislenme-gaýtarma hadysalarda gaýtaryjy potensialyň çêşmesi bolup çykyş edýän NADF · H₂ öndürmeklikden ybaratdyr.

Ribulozo-5-fosfat epimeraza we izomeraza fermentleriň gatnaşmagynda geçýän hadysalaryň netijesinde gaýdymly ribozo-5-fosfatyň we ksilulozo-5-fosfatyň emele gelmeklerine alyp barýar:

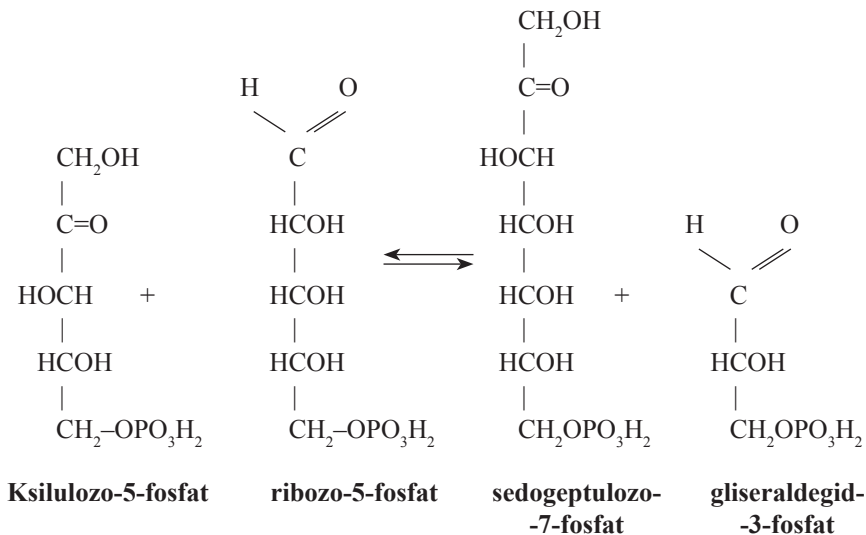


Glyukozanyň fosfoglyukonat ugrunyň, okislenme hadysalarynyň gutarmaklygy bilen bilelikde, umuman, bu ugruň tamamlanmaklygy hem diýmek bolar we jemleyji deňlemäni şeýle ýazmak bolar:



Bu hadysada glyukozanyň molekulasynda geçýän okislenme özgerişmeleriň netijesinde boşaýan energiýa $\text{NADF} \cdot \text{H}_2$ -iň düzüminde gaýtaryjy potensial görnüşinde ýygnanyp, anabolizm hadysalarda emele gelýän birleşmelere berilýär.

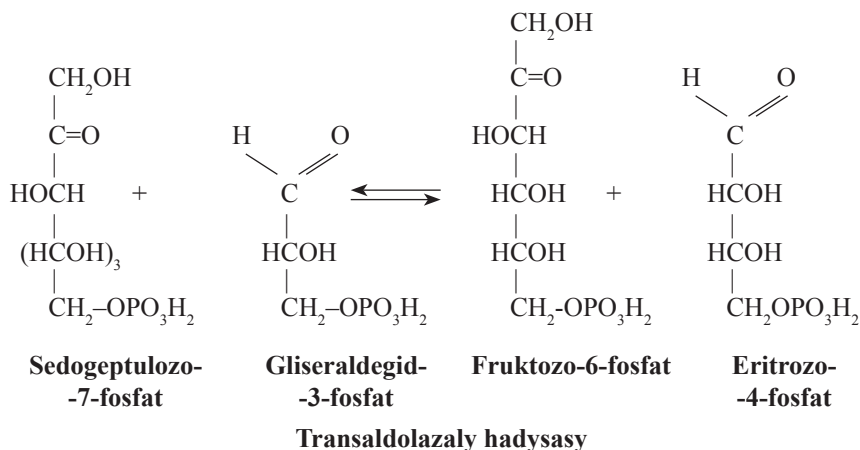
Glyukozanyň fosfoglyukonat okislenme ugry öýjügiň sitozolynda geçýär we şu hadysanyň okislenmesiz geçirilýän täsirleşmeler örän çylşyrymly geçmek bilen, öýjük sitozolynda glikolize mahsus bolan (fruktozo-6-fosfat, trifosfatlar) we fosfoglyukonat ugruň özboluşly birleşmeleriniň (sedogeptulozo-7-fosfat, pentozo-5-fosfatlar, eritrozo-4-fosfat) döremeklerine getirýär. Fosfoglyukonat ugrunyň okislenmesiz geçirilýän täsirleşmeleri, esasan, transketolaza we transaldolaza fermentleriň katalizleşdirmeginde gaýdymly geçirilýän transketolazaly we transaldolazaly hadysalarydyr:



Transketolazaly hadysasy

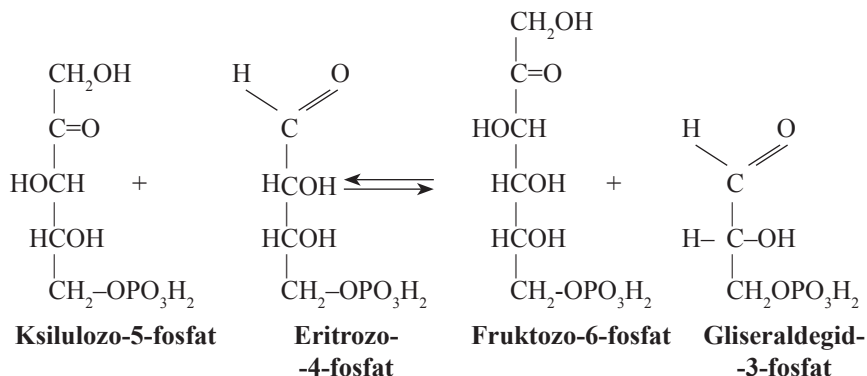
Transketolazaly hadysasynda glikol aldegidiniň ($\text{CH}_2\text{OH-CHO}$) erkin molekulasyny emele getirmän, ksilulozo-5-fosfatdan ribozo-5-

fosfata getirilip, 7-uglerodly birleşmäni sedogeptulozo-7-fosfat we eritrozo-4-fosfat döredilip, fruktozo-6-fosfaty emele getirilýär. Ikisi hem gaýdymly hadysadyr. Transketolaza fermentiň glikolaldegid toparjygy gatnadýan kofermenti hem tiamindifosfatdyr:



Bu hadysa transaldolaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Ferment sedogeptulozo-7-fosfatyň 1,2 we 3-nji uglerod atomlaryny gliseraldegid-3-fosfata geçirýär. Hadysa geçende erkin dioksiaseton ýa-da onuň fosfat önümi emele gelmeýär.

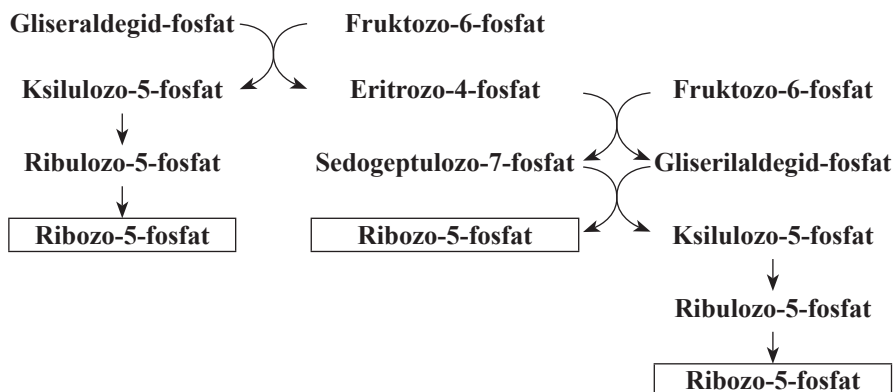
Transaldolazaly hadysanyň netijesinde emele gelen eritrozo-4-fosfatyň haýwan bedenlerinde esasy çalyşma ugry, onuň transketolazaly hadysanyň netijesinde iki uglerodly galyndyny birleşdirip fruktozo-6-fosfata öwürlmekden ybaratdyr:



Glýukozanyň fosfoglýukonat okislenme ugruny häsiýetlendirme bilen şu aşakdaky 3 netijä gelmek bolar:

1. Fosfoglýukonat ugruň okislenme bilen baglanyşykly geçýän iki hadysasynda, ýagny glýukozo-6-fosfatyň 6-fosfoglýukonata we onuň hem 3-keto-6-fosfoglýukonatyň üsti bilen ribulozo-5-fosfata öwürilmelerinde iki molekula $\text{NADF} \cdot \text{H}_2$ öndürilýär. $\text{NADF} \cdot \text{H}_2$ öýjükde energiýa çeşmesi bolup hyzmat etmeýär. Emma dürli anabolizm hadysalary bilen baglanyşykly geçýän okislenme-gaýtarma hadysalarda gaýtaryjy ekwiwalent bolup gatnaşýar. Şol sanda ýag turşularyň, steroidleriň we başga-da köp birleşmeleriň döremegine gatnaşyp wajyp işi alyp barýar. Şonuň üçin-de lipidleriň we steroidleriň döreýşiniň güýçli geçýän agzalary bolan bagyrdä, süýt mázlerinde, böwreküsti we jyns mázlerinde bu ugry ýokary tizlik bilen geçýär. Meselem: bagyrdä glýukozanyň dargamaklygy bilen baglanyşykly boşayan kömürturşy gazyn 30% mukdary glýukozanyň şu çalyşma ugry bilen baglydyr.

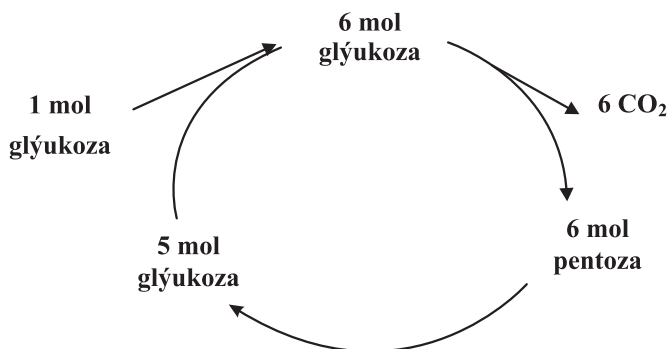
2. Glýukozanyň fosfoglýukonat okislenme ugruň netijesinde glýukozadan pentozofosfat öndürilýär. Esasan-da bu ugruň okislenmesi geçirilýän başgançagynda gaýdymly hadysalaryň netijesinde we glikoliziň aralyk önümleriniň gatnaşmaklarynda ribozo-5-fosfat emele getirilýär. Bu hadysa aşaky çyzgyda görkezilendir (21-nji çyzgy):



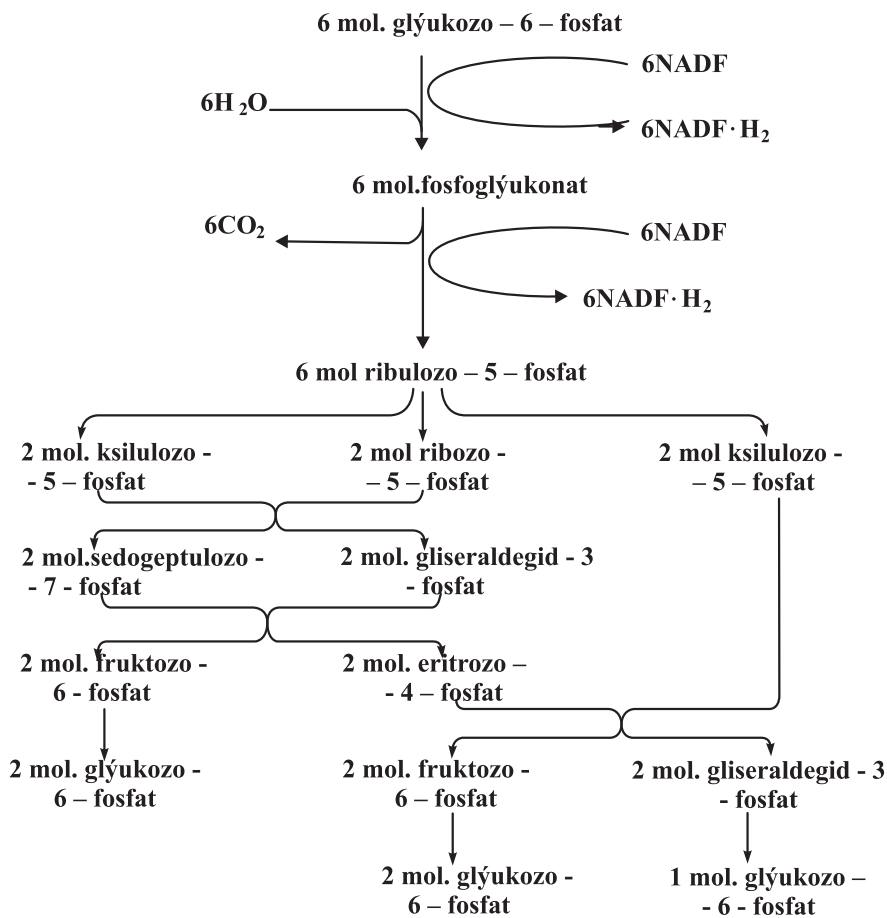
21-nji çyzgy. Pentozofosfatlaryň öndürilişi

Riboza-5-fosfatdan dezoksiriboza-5-fosfat öndürilýär, olaryň ikisi hem nukleotidleriň düzümine girip, energiýa çalşygynda we öýjük madda çalşygynda uly ähmiýete eýedirler.

3. Glýukozanyň fosfoglýukonat okislenme ugrunyň okislenmesiz geçirilýän basgançaklarynyň hadysalary gaýdymly bolanlygy üçin we glikoliziň hem-de glýukoneogeneziň birnäçe fermentleriniň şol sanda triozofosfatizomerazanyň, aldolazanyň, fruktozo-1,6-difosfazanyň we geksozofosfatizomerazanyň gatnaşmaklarynda bu hadysa ýapyk hadysa öwrülip, pentozofosfatlardan geksozofosfatlaryň öndirilmekligini üpjün edip, glýukozanyň kömürturşy gazy görnüşinde çykarylmagyna alyp barýan halka bolup çykyş edýär:



Şu halkanyň her bir aýlawynda glýukozanyň 6 molekulasyndan bir molekulasy kömürturşy gazyna öwrülip sarp edilýär. Şeýle hasaplama umumylaşdyrylan hasaplamadyr. Sebäbi hadysada boşaýan CO_2 diňe glýukozanyň molekulasynyň birinji uglerod atomynyň hasabynadyr, netijede molekulada pentoza öwrülýär we 6 molekulada pentoza hem transketolaza we transaldolaza hadysalaryň netijesinde hem-de glýukoneogeneziň we glikoliziň fermentleriniň gatnaşmaklarynda 5 molekulada glýukoza döredilýär. Hadysany şeýle şekillendirmek bolar (22-nji çyzgy):



22-nji çyzgy. Glýukozanyň fosfoglýukonat dargaýyş ugrý

Şeýlelikde, glýukozanyň fosfaglýukonat okislenme ugrý onuň dargaýyş hem ugrudyr. Bu ugra *glýukozanyň fosfoglýukonat okislenme dargaýyş halkasy* ýa-da *pentozofosfat dargaýyş halkasy* hem diýilýär.

Pentozofosfat ugrý adamyň eritrositlerinde hem işjeň geçýär. Netijede emele gelýän $NADF \cdot H_2$, eritrositleriň gabygynyň düzümine girýän doýmadyk ýag turşularyň kislorodyň täsirinde okislendirilip, perdejikleriň gurluşynyň bozulmalaryndan hem-de Fe^{2+} okislendirilmän saklanmalaryna ýardam edýär. Adamda birnäçe dogabitdi

döreýän glýukozo-6-fosfatdehidrogenaza fermentiň we beýleki pentozofosfat ugruna gatnaşýan fermentleriň pes işjeňligi ýa-da düýbünden şol fermentleriň ýoklugy sebäpli döreyän keseller köp duş gelyär. Şol kesellerde eritrositleriň perdeleri ýarylyp, olaryň gemolizi geçip, anemiýa ýagdaýyna alyp barýar.

4.16. Glikogeniň dargaýşy we döreyşi

Glikogen haýwan bedenleriniň öýjükleriniň esasy tygşytlandyrylan polisaharididir. Molekulasy biri-biri bilen α -1,4-glikozid baglanyşyk bilen birleşen D-glýukozadan durýar. Glikogeniň gurluşy amilopektin görnüşinde, emma ondan-da köp onuň daşyna çykyp duran gidroksil toparjyklary bolanlygy sebäpli glikogeniň molekulasy ýokary derejede gidratirleşen molekuladyr. Molekulanyň zynjyrynyň şahalanan ýerinde α -1,6-glikozid baglanyşyk hem bardyr. Molekulýar agramy birnäçe milliona deňdir.

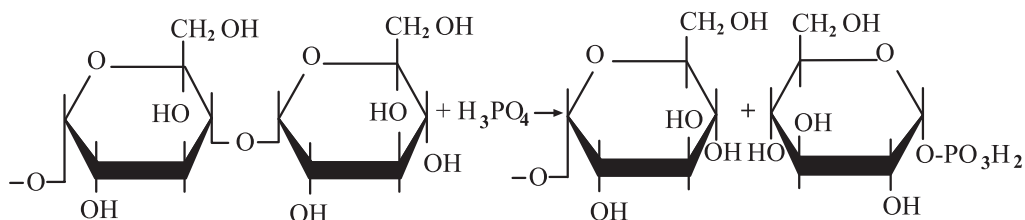
Glikogen ähli oýjüklerde diýen ýaly duş gelyär. Emma glikogeniň esasy ýerleşen ýeri bagyrdyr we myşsadyr. Bagyrda onuň mukdary bagryň 7% massasyna deňdir, myşsada – 2%-e çenlidir. Öýjükde glikogen kiçijik dänejik görnüşinde duş gelyär we glikogeni döredýän hem-de dargadyan fermentler şol dänejikler bilen baglanyşykly ýagdaýda ýerleşýär.

Glikogen, pet ýaly, aşgazan-ıçege ýolunda sülekey amilazasy we pankreatiki amilazanyň täsirinde, 1→6 baglanyşyk amilo- we oligo-glikozidaza fermentler tarapyndan üzülýär. Netijede glikogen erkin glýukoza dargadylyp gana sorulýar.

4.17. Glikogeniň bedende dargaýşy

Haýwan bedeniniň öýjüginde glikogen fosforoliz hadysanyň netijesinde dargadylýar, şol hadysa glikogenfosforilaza fermentiniň katalizleşdirmeginde geçýär. Fermentiň täsiri içegede amilazanyň petiň bütinleý molekulasynyň glýukoza dargaýşy ýaly täsir etmän, glikogeniň molekulasynyň ujundan, glikozid baglanyşygyny fosfo-

roliz ýoly bilen dargadyp bir molekula glýukoza-1-fosfaty boşadyp alýar. Eger-de öýjügiň glýukoza bolan talaby doldurylan bolsa, fermentiň tasiri togtadylýar. Hadysanyň geçişini şeýle şekillendirmek bolar:

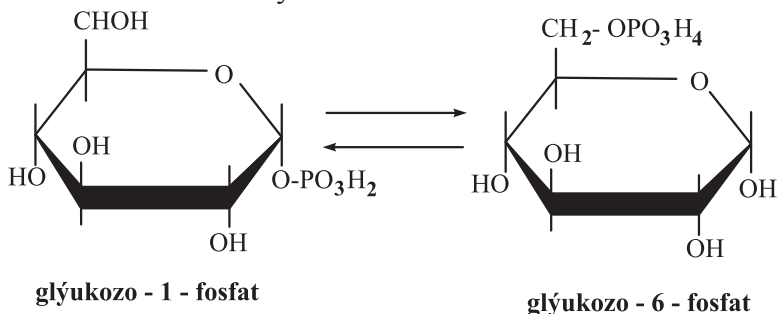


glikogen $[C_6H_{10}O_5]_n$

glikogen
 $[C_6H_{10}O_5]_{n-1}$

glýukoza-1-
fosfat

Fosforoliz hadysasy bilen glikogenfosforilazanyň täsirinde 1→4 glýukozid baglanyşygy dargadylýar. Ferment molekulanyň şahlanan ýerindäki 1→6 glikozid baglanyşygyna hüjüm etmeýär we ol baglanyşyk amilo-1,6-glikozidaza fermentiň gatnaşmagynda suwlanma hadysa arkaly dargadylýar. Soňra glýukoza-1-fosfat, fosfoglýukomutaza fermentiň täsirinde glýukozanyň çalyşma işjeň görnüşi glýukoza-6-fosfata öwrülýar:



glýukoza - 1 - fosfat

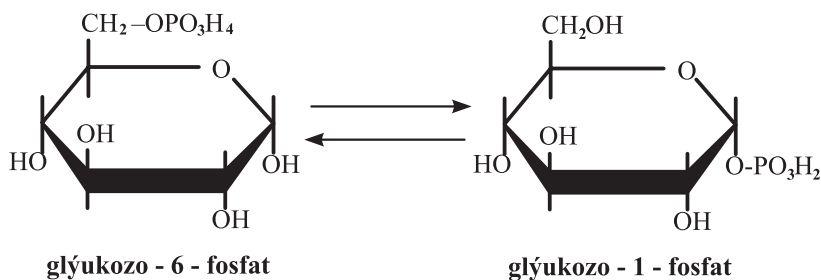
glýukoza - 6 - fosfat

Hadysa çylşyrymly we magniý kationynyň gatnaşmagynda geçýär. Fermentiň işjeň görnüşi, onuň fosforlaşan, fosfoglýukomutaza görnüşidir we glýukoza-1,6-difosfat hem kofaktor bolup gatnaşýar.

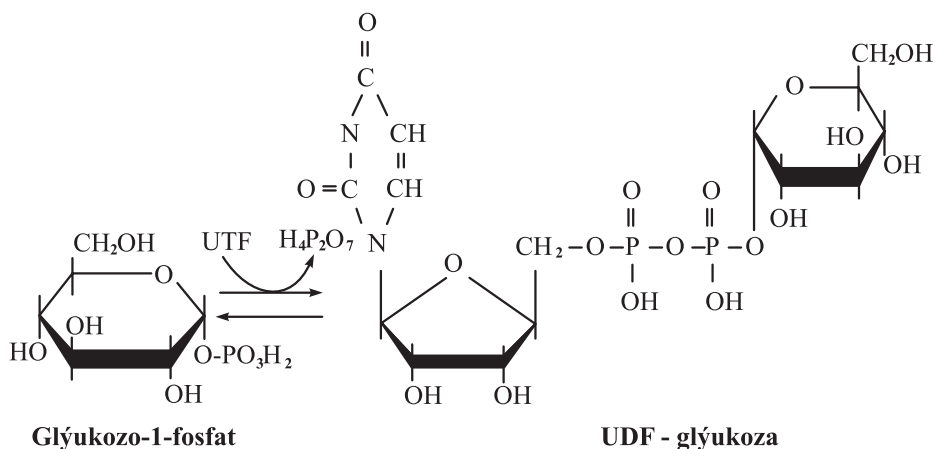
4.18. Glikogeniň döreýşi

Öyjükde glýukozanyň mukdary ýokarlananda glikogeniň döreýşi işjeň hala gelýär we haçanda öyjügiň glýukoza bolan talaby artanda hem glikogeniň dargadylyşy güýçlendirilýär. Şeýlelikde, bu iki hadysa mydama biri-biri bilen baglanyşykly, bedeniň talabyna görä geçýär. Iýmitlenme wagtynda, içegeden gana glýukozanyň köp mukdary düşýär. Öyjükde glýukoza köp mukdarda ýygnanyp bilmeýär. Sebäbi glýukozanyň şeýle köp mukdary, öyjügi osmos sarsgynynyň netijesinde sitoplazmatiki perdesini ýaryp, öyjügiň dargamaklygyna alyp barardy. Şonuň üçin-de iýmitlenme wagtynda bedene düşen glýukoza glikogene öwürlip, energiýa toplan madda görnüşinde ähli öyjüklerde ýygnanýar.

Glikogeniň döreýşi glýukozo-1-fosfatdan başlanýar. Glýukozo-1-fosfat glýukozo-6-fosfatdan fosfoglýukomutaza fermentiň gaýdymly katalizleşdirmeginde emele gelýär:



Glýukozo-1-fosfat öyjükde glikogeniň çeşmesidir. Emma glýukozo-1-fosfat şeýle görnüşde glikogeniň döremegine gatnaşmaýar. Onuň döremegi üçin uridindifosfat-glýukoza (UDF-glýukoza) zerurdyr. UDF-glýukoza glýukozo-1-fosfatyň önümidir. UDF-glýukozanyň döreýşi UDF-glýukozopirofosforilaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär. Hadysa gaýdymly geçýär:



Hadysa gaýdymly geçýän bolsa-da, öýjükde UDF-glýukozanyň döremegine tarap ugrukdyrylandyr. Sebäbi hadysanyň netijesinde emele gelýän pirofosfat ($\text{H}_4\text{P}_2\text{O}_7$) döran dessine fosfata dargadylýar. Glikogeniň döremeginiň başlanmagy üçin önünden tayýar glikogeniň molekulasy ýa-da bolmanda 1→4 glikozid baglanyşygy bilen birleşen birnäçe glýukoza molekulasyndan duran oligosaharid zerurdyr. Şol molekulanyň ujuna UDF-glýukozanyň glýukoza galyndysy birleşdirilýär. Bu hadysa glikogensintaza tarapyndan katalizleşdirilýär:



Her hadysanyň netijesinde glikogeniň molekulasy bir glýukoza köpeliýär. Molekulanyň zynjyrynyň şahalanýan ýerini amilotransglikozilaza fermenti katalizleşdirýär. Bu ferment zynjyrdan 5-7 monosaharid birlikde duran molekulanyň bölegini aýryp, poliglikozidiň orta bölegine getirip 1→6 glikozid baglanyşyk bilen şol zynjyra çatýar. Şeýlelikde, zynjyrdan şaha döreyär we şahanyň ujy hem glikogeniň döremegi bilen uzaldylyp gidilýär. Hadysanyň dowamynda düzüminde 6 münden bir milliona çenli glýukoza galyndysyny saklaýan, şahalanan, örän çylşyrymly gurluşly ägirt uly glikogeniň molekulasy döredilýär.

4.19. Glikogeniň çalşygynyň özaýratynlyklary

Glikogeniň çalşygy ähli agzalara we dokumalara mahsusdyr we umuman, ähli öýjüklerde birmeňzeşräk geçýär. Diňe bagyrdan we myşsadan özge agzalarda glikogeniň döreyşi we onuň dargagyşy, ýokary we özboluşly tizlik bilen häsiýetlenmeýär. Emma glikogeniň döreyşi, esasan-da onuň dargadylyşy we glikogen çalşygynyň umumy öýjük madda çalşygynda ähmiýeti hem-de onuň sazlanýşygy bagyrda we myşsada, beýleki agzalara we dokumalara garanyňda özboluşly geçýän hadysadyr. Mukdar taýdan-da glikogen bagyrda, onuň 7-8% agramyna çenli ýygnanyp bilýän bolsa, myşsada onuň 1-2% agramyna çenli, örän köp mukdarda glikogen ýygnanýar. Emma bedeniň beýleki öýjüklerinde glikogeniň mukdary örän azdyr we adaty taýdan, köplenç, onuň mukdary nola ýakyndyr.

Bagyrda glikogeniň çalşygy. Ýमितlenmegiň dowamynda bedene düşýän glýukozadan bagyrda glikogensintazanyň täsirinde glikogen döredilýär. Ýमितlenmegiň aralygynda bolsa glikogen glikogenfosforilazanyň täsirinde glýukoza-l-fosfata dargadylýar. Adam 24 sagadyň dowamynda ýमितlenmän aç ýagdaýda bolanda, bagyr öýjüklerinde glikogeniň doly ýakylmagyna alyp barýar. Emma düzgün boýunça bir gije-gündizde 3-4 gezek ýमितlenende, bagyrda, ýमित dowamynda gan bilen barýan glýukoza glikogene öwrülýär. Ýमित aralygynda bolsa glikogeniň üstki poliglikozid zynjyrlarynyň uçlaryndan glýukoza glýukozo-l-fosfat görnüşinde boşadylýar. Şeýlelikde, belli bir wagtda, düzgün boýunça ýमितlenende, glikogeniň molekulasy köp wagtyň dowamynda bagyrda saklanmagy mümkindir. Ýagny ýमित wagtynda bedene düşýän glýukoza glikogeniň daşyndaky poliglikozid zynjyrlarynyň uçlaryna birleşip, molekulany ulaldyp we ýमित aralygynda hem şol uçlaryndan glýukoza boşadylýp glikogeniň molekulasy ýene-de önki ýagdaýyna getirilip, molekula бүтинleý dargadylman hadysanyň dowam edip durmagy mümkindir.

Ýमित wagtynda glýukoza glikogen görnüşinde ýygnanyp, ýमित aralygynda hem glikogen dargadylýp, bedeniň glýukoza talabyny kanagatlandyrýar. Glikogeniň dargamagyndaky emele gelen glýukozo-l-

fosfat fosfoglýukomutazanyň täsirinde glýukozo-6-fosfata öwrülýär. Bagyrda glýukozo-6-fosfataza fermentiň barlygy sebäpli glýukozo-6-fosfat defosforlaşyp glýukoza öwrülýär. Bu ferment böwrekden, içegäniň nemli bardasyndan we bagyrdan başga beýleki agzalarda we dokumalarda ýokdur.

Glýukozo-6-fosfatdan erkin glýukozanyň gana boşamaklygy hem diňe şol agzalarda mümkindir. Şunun bilen birlikde bagyrda glikogeniň dargamagy, gandaky glýukozanyň mukdaryny belli bir derejede saklamaklyk bilen baglanyşykly geçýän hadysadyr. Ganda glýukozanyň mukdary azalsa, glikogeniň dargamagy geçýär, eger-de onuň mukdary ganda ýokarlansa, glikogeniň döreyşi güýçlendirilýär.

Glýukozanyň ganda adaty derejesi 3,5–5,5 mmol/l ýa-da 60–100 mg%-dir. Şu dereje adam käbir aç ýagdaýda bolanda hem saklanylýar. Glýukozanyň gandaky derejesi iýmit wagtynda içegeden düşýän glýukozanyň hasabyna we iýmit aralygynda bolsa bagyrda glikogeniň dargadylmagynyň we bagyrda hem-de böwrekde glýukoneogeneziň hasabyna üpjün edilýär. Glýukozanyň gandaky belli bir derejede üýtgedilmän saklanmaklygyny onuň beýni ulgamyny iýmitlendirmekligi bilen baglanyşyklydyr. Eger-de beýleki agzalar we dokumalar energiýa çeşmesi hökmünde glýukoza bilen bir hatarda ýag turşularyny hem ulanýan bolsalar, beýniniň energiýa çeşmesi diňe gandaky glýukozadyr. Soňra gandan glýukoza beýni öýjüklerine ýönekeý girmek esasynda geçirilýär. Şonuň üçin hem glýukozanyň girmeginiň tizligi onuň gandaky mukdaryna baglydyr. Şol sebäplere görä hem ganda glýukozanyň mukdarynyň azalmagy ilki bilen beýni ulgamynyň funksiýalarynyň bozulmagy bilen baglanyşykly geçýär (baş aýlanmak, özünden gitmeklik we titremäniň bolmaklygy).

Iýmit wagtynda içegeden bagra akýan ganda glýukozanyň mukdary 10 mmol/l-a çenli ýokarlanýar. Bagyrda glýukozanyň esasy mukdary glikogen görnüşinde saklanýar. Bu hadysanyň geçmeginde glýukozanyň ähmiýeti uludyr we glikogenfosforilazanyň işjeňliginiň ýatyrylmagynyň we glikogensintazanyň bolsa işjeňliginiň ýokarlandyrylmagynyň ähmiýetleri hem örän uludyr. Gandaky glýukozanyň ähli agzalarda we dokumalarda ulanylmaklygynyň netijesinde, onuň mukdarynyň peselmegine alyp barýar. Şeýle ýagdaýda

ganda glýukozanyň mukdaryny dikeltmeklik glýukoneogeneziň we esasan-da bagyrda glikogeniň dargamaklarynyň netijesidir. Bir gije-gündizde glikogeniň dargamagynda we glikoneogeneziň hasabyna bagyr 300 gr glýukozany gana goýberýar. Şonuň üçden iki essesi glikogeniň hasabynadyr.

Myşsada glikogeniň çalşygy. Myşsada energiýa çeşmesi, esasan, glýukozanyň kislorodly we kislorodsyz şertlerde dargamaklygyň netijesinde döredilýän ATF-dir. Myşsada glýukozanyň çeşmesi onuň gandaky mukdarydyr we myşsa dynç wagtynda ýygnaýan glikogendir. Glikogen glikogenfosforilazanyň täsirinde glýukozo-1-fosfata dargadylýar we fosfoglýukomutazanyň katalizleşdirmeginde glýukozo-1-fosfat glýukozo-6-fosfata öwrülýär. Myşsada glikogeniň dargaşyynyň, onuň bagyrda dargaşyndan tapawudy glýukozo-6-fosfataza fermentiň bolmanlygy üçin glýukozo-6-fosfat glýukoza öwürülmeýär we myşsa ýygrylmasynda diňe energiýa üçin ulanylýar.

Glýukozo-6-fosfat glikoliziň ugry boýunça dargamaklyk bilen myşsada kislorodyň ýetmezçiligi şertlerinde laktata öwrülýar (kislorodsyz glikoliz) we kislorodly şertlerde bolsa piruwatyň üsti bilen CO_2 we H_2O dargadylýar. Eger-de glikoliz hadysa glýukozanyň hasabyna, ony fosforlaşdyryp glýukozo-6-fosfata öwürilmegi bilen geçirilmän, glikogeniň dargamaklygynda emele gelýän glýukozo-1-fosfaty fosfoglýukomutazanyň gatnaşmagynda glýukozo-6-fosfata öwürlip we şonuň hasabyna geçýän glikoliz hadysasyna *glikogenoliz* diýilýär. Eger-de glikolizde glýukozanyň bir molekulasyň hasabyna öndürilýän ATF-iň mukdary iki molekula bolsa, glikogenoliziň hasabyna öndürilýän ATF-iň mukdary glýukozanyň bir molekulasy – 3 molekula ATF-dir. Sebäbi glikolizde glýukozadan glýukoza-6-fosfaty almaklyk üçin bir molekula ATF sarp edilip alynýar. Emma glikogenolizde glýukozo-6-fosfaty ATF sarp edilmän, glikogeniň fosforoliz dargaşyndan glýukozo-1-fosfatyň üsti bilen glýukozo-6-fosfat öndürilýär.

Soňra-da glikogen myşsada, bagyrda beýleki agzalara garanýnda, örän ýokary, ýylдыrym çaltlygynda geçýän tizlik bilen dargaýar. Myşsa ýygrylanda, sekundyň dowamynda, onuň ATF bolan talaby yüzlerçe esse ýokarlanýar. Şeýle mukdardaky ATF diňe

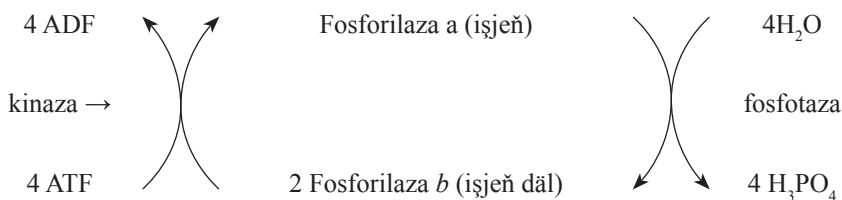
glikogenoliziň we glikoliziň hasabyna, gysga wagtyň dowamynda üpjün etmäge mümkinçilik döreyär. Soňundan bolsa, myşsa dync wagtynda gan bilen getirilýän glýukozanyň hasabyna glikogen öndürilip myşsada onuň mukdary dikeldilýär.

4.20. Glikogeniň öndürilişiniň we dargaýşynyň sazlaşygy

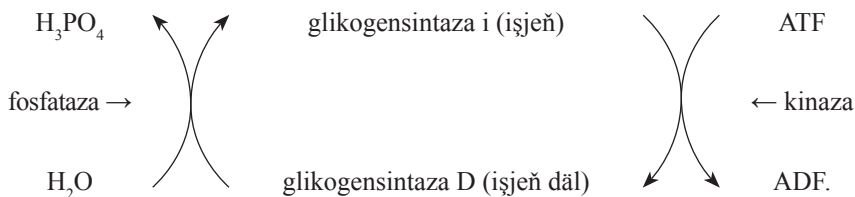
Glikogen öýjükde glýukozanyň ätiýaç (tygşytlanan) görnüşi bolanlygy üçin, iýmit iýilýän wagtynda glýukozadan döredilip, öýjükde ýygnanýar we iýmit aralygynda, glýukozanyň ýetmezçiliginde, ony öýjükde doldurmak üçin hem glikogen dargadylýar. Bedeniň energiýa bolan talaby hem hemişe üytgäp durandyr. Bedeniň işjeň wagtynda energiýa talaby ýokarlanýar we onuň dync wagtynda bolsa peselýär. Şeýlelikde, öýjükde glikogeniň dargaýşy we onuň döremeginiň tizligi mydama üytgäp durandyr. Soňra bir öýjükde bir wagtyň dowamynda glikogeniň hem döremeginiň hem-de onuň dargaýşynyň geçip durmaklygy öýjükde ähmiýetsiz, biderek energiýa harçlanýan halkanyň döremekligine getirmekligi hem mümkindir. Öýjükde şeýle ýagdaýyň döremezligi üçin, glikogeniň döreyşi we onuň dargaýşy biri-biri bilen ýokary derejede sazlaşykly geçirilýär.

Glikogeniň dargaýşy we döreyşi glikogenfosforilaza hem-de sintaza fermentleri tarapyndan katalizleşdirilýär. Öýjükde bu fermentiň işjeňleşen we işjeňleşmedik görnüşlerde bolmaklygy we ol görnüşleriň biri-birlerine özboluşly ferment ulgamlaryň ýa-da aýry-aýry täsirleriň gatnaşmalarynda geçirilmekleri uly ähmiýete eýedir.

Glikogenfosforilazanyň işjeň görnüşi fosforilaza *a* onuň işjeň däl görnüşiniň (fosforilaza *b*) iki molekulasyndan döredilýär. Bu hadysada 4 molekula ATF harçlandyrylýar we fosforilaza *b* fermentiň kinazasynyň katalizleşdirmeginde geçirilýär. Fosforilazanyň işjeňleşmesi myşsa ýygrylmagynyň öňýanynda başlaýar. Myşsa ýygrylmagy tamamlanan dessine ikinji ferment, *a* fosforilazanyň fosfatazasyň katalizleşdirmeginde fosforilaza *a* defosforlaşdyrylyp, onuň işjeň däl görnüşine – *b* fosforilazanyň molekulasyňa öwrülýär:

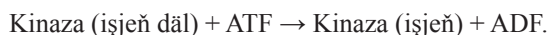


Glikogensintaza hem fosforlaşdyrylan (D-görnüşi) we defosforlaşdyrylan (i-görnüşi) görnüşdedir. Glikogensintaza, fosforilazanyň tersine, onuň fosforlaşan görnüşi işjeň däl we defosforlaşan görnüşi hem fermentiň işjeň görnüşidir. Glikogensintasanyň işjeňleşdirilişi hem fosforilazanyň tersine geçirilýär. Glikogensintazanyň fosforlaşan (D) görnüşi fosfataza fermentiň gatnaşmagynda defosforlaşdyrylyp onuň işjeň (i) görnüşine geçirilýär we kinazanyň katalizleşdirmeginde bolsa ATF bilen fosforlaşyp işjeň däl görnüşine geçirilýär:



Fosforilaza b fosforlaşyp fosforilaza a öwrülmegine we glikogensintaza fermentiň hem işjeň görnüşini fosforlaşdyryp onuň işjeň däl görnüşine öwrülmegini katalizleşdirýän b fosforilazanyň kinazasy we i glikogensintazanyň kinazasy hem işjeň görnüşinde we işjeň däl görnüşindedir.

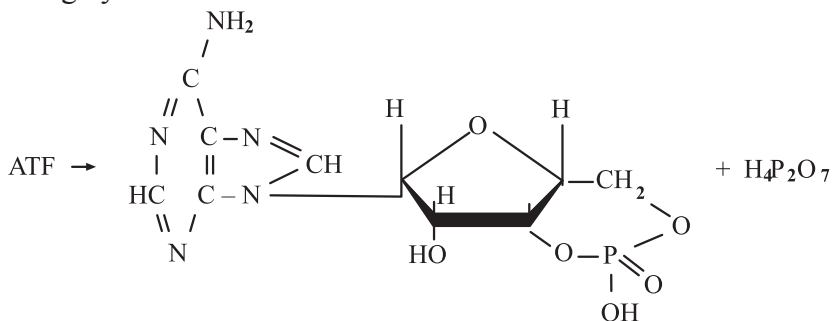
Kinazanyň işjeňleşmeginiň iki mehanizmi bardyr. Birinjiden, halkaly adenozinmonofosfat (hAMF) garaşly proteinkinaza fermentiň katalizleşdirmeginde kinaza işjeňleşdirilip işjeň görnüşine geçirilýär:



Ikinjiden, kinazanyň işjeňleşmegi üçin kalsiýniň kationynyň mukdarynyň belli bir derejesi zerurdyr. Myşsanyň dynç wagtynda kalsiýniň mukdary örän pesdir we 0,2 mkm/1-e deňdir. Şol mukdarda kinaza işjeň däl. Myşsa ýygrylanda onuň sarkoplazmatiki torundan sykylyp myşsa sarkoplazmasyna kalsiý dökülýär. Netiejde kalsiýniň

mukdary 0,3-den 20,0 mkm/1-e çenli köpelyär we kinazanyň işjeňleşmegine alyp barýar.

hAMF-garaşly proteinkinazanyň işjeňleşmegi üçin halkaly AMF zerurdyr. Bu nukleotid ATF-den adenilatsiklazanyň katalizlemeginde emele gelýär:

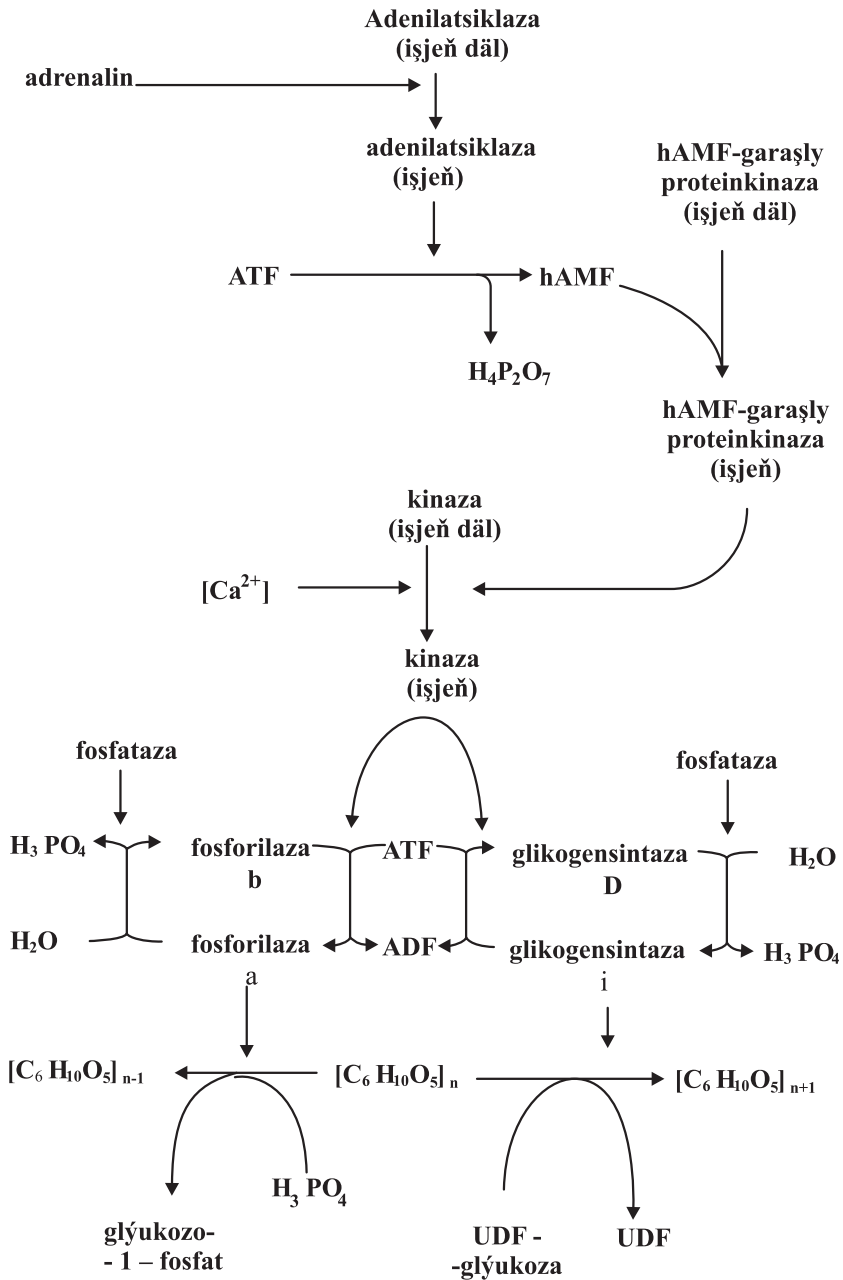


halkaly adenzinmonofosfat (h AMF)

Adenilatsiklaza fermenti öýjügiň sitoplazmatiki perdejiginde ýerleşýär. Ferment böwrek üsti mäziň gormony adrenalini tapyndan işjeňleşdirilýär. Şeýlelikde, beýni ulgamyndan gelýän duýduryş boýunça mazedden adrenalini gana dökülýär. Gan bilen gormon öýjüklere baryp, gormonal reseptorlary gyjyndyryp, adenilatsiklazany işjeňleşdirýär we netijede glikogeniň dargadylmagyny we onuň döremegini sazlandyryş ugry akym (kaskad) görnüşinde ugraşyp gidýär.

Myşsa dokumasynda iki görnüşde, fosforilaza a we glikogensintaza D fermentlerini defosforlaşdyrýan fosfatazalaryny aýryp almaklyk we olaryň häsiýetlerini öwrenmeklik başardy. Fermentler fosfoprotein fosfataza I we II diýlip atlandyryldy.

Ýokarda görkezilen glikogeniň dargaýşynyň we döreyşiniň sazlandyryş kaskad ugry, esasan-da, myşsa ygrylanda glikogeniň dargadylmagyny örän ýokary tizlikde, ýyldyrym çaltlygynda berjaý etmeklikde örän wajyp mehanizmdir. Beden howply ýagdaýa düşende ýa-da howply ýagdaýdan özüni alyp çykmak üçin ýokary tizlikde ylgalanda myşsada glikogeniň kaskad ugry döreyär we sekundyň dowamynda glikogenden köp mukdarda glýukoza öndürilýär.



23-nji çyzgy. Glikogeniň çalşygynyň sazlaşygy

Ilki bilen merkezi beýni ulgamyň görkezmesine görä böwreküsti mäsde köp mukdarda adrenalini öndürilip gana dokülýär. Adrenalin myşsa öýjükleriniň reseptorlaryny gyjyndyryp, adenilatsiklazany işjeňleşdirýär. Bu hadysa bir molekula adrenalini bir molekula adenilatsiklazany işjeňleşdirmek bilen umumy hadysanyň güýçlenmegine alyp barmaýar. Emma bir molekula adenilatsiklaza az wagtyň dowamynda hAMF-niň köp molekulasyň emele gelmekligine alyp barmagy mümkindir. Şeýlelikde, beýniniň duýduryşy birnäçe gezek köpeldilýär. Eger-de adenilatsiklazadan başlap, glikogeniň dargadylmagyna çenli gatnaşýan fermentleriň her biri 10 esse ýokarlandyrylanda, az wagtyň dowamynda beýnide dörän nerw impulsy 1000 esse güýçlenmegine getirmegi mümkindir. Şeýlelikde, kaskad ugrunyň netijesinde adrenaliniň bir molekulasy 10000 molekula glýukoza-l-fosfatyň emele gelmegine getirer (23-nji çyzygy).

Haçan-da myşsanyň ýygrylmagy tamamlananda, adrenaliniň döremesi togtadylýar we bar adrenalini hem monoaminoksidazalar tarapyndan dargadylýar. Netijede adenilatsiklaza işjeňligini ýitirýär we hAMF hem fosfodiesterazalar tarapyndan dargadylýar. Şunuň bilen bilelikde-de proteinkinazalar işjeňligini ýitirýär. Fosforilazalar we glikogensintazalar fosfotazalaryň täsirinde defosforlaşdyrylýar we netijede glikogeniň dargamaklygy tamamlanyp, onuň döremegi işjeňleşip başlaýar.

Soňra adrenaliniň myşsanyň iş ukyplylygyny güýçlendirmekligi, ýaglaryň dargadylmaklygy bilen, ýürek myşsasyň ýygrylyşyny we onuň çalt işlemekligini ýokarlandyryp, myşsada gan aýlanyşynyň güýçlendirilmeginiň netijesinde, myşsa kislorodyň we glýukozanyň köp mukdarda gelmekligini artdyrmaklyk bilen berjaý edilýär.

Glikogeniň kaskad ugry myşsanyň güýçli we çalt ýygrylmagynda döreyär. Beýleki wagtlarda glikogeniň dargamagy haýal tizlik bilen geçip, myşsanyň ýygrylmagynda fosforilaza b fosforilaza a öwrülmän, başga mehanizmiň gatnaşmagynda işjeňleşdirilýär. Şol sanda H_3PO_4 mukdarynyň, ATF dargamagynda ýokarlanmagynyň esasynda işjeňligi güýçlenýär. Sebäbi H_3PO_4 we AMF fosforilaza b işjeňleşmeginiň allosteriki maddasydyr we myşsanyň ýuwaş we haýal tizlik bilen ýygrylmaklygyny üpjün etmeklik üçin glikogenolizi amala aşyrmagyna fermentleriniň işjeňligi ýeterlikdir.

4.21. Fruktozanyň we galaktozanyň çalşygy

Fruktoza. Iýmit bilen bedene düşýän fruktozanyň 80% mukdary, bagyrda geksokinaza fermentiň katalizleşdirmeginde fruktoza-6-fosfata öwrülýär:



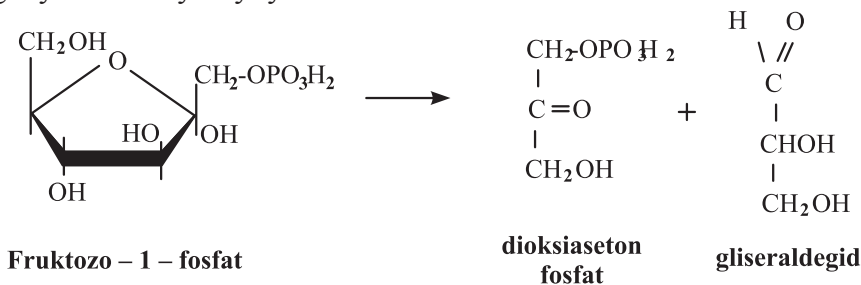
Fruktozo-6-fosfat geksozfosfatizomerazanyň täsirinde glýukozo-6-fosfata, soňra glýukozo-6-fosfatazaň gatnaşmagynda glýukoza öwrülip, bedene onuň çeşmesi bolmagy mümkindir. Emma fruktozo-6-fosfatyň esasy çalyşma ugry, fosfofruktokinaza fermentiň katalizlemeginde fosforlaşyp fruktozo-1,6-difosfaty emele getirmek bilen glikolize goşulmaklykdyr:



Bagyrda başga-da bir ferment – fruktokinaza bardyr. Fruktokinaza fruktozany fosforlaşdyryp fruktozo-1-fosfata öwürýär:



Adam bedeninde fruktozo-1-fosfatyň fruktozo-6-fosfata öwürilmekligini katalizleşdirýän mutaza fermentiň bolmanlygy üçin şeýle hadysa geçip bilmeýär. Soňra fosfofruktokinaza fermenti fruktozo-1-fosfatyň fruktozo-1,6-difosfata öwürilmekligini katalizleşdirmeyär. Şeýlelikde, fruktozo-1-fosfatyň diňe bir, ýeke-täk çalyşma ugry fruktozo-1-fosfatyň aldolaza fermentiň katalizleşdirmeginde dioksiasetonfosfata we gliseraldegide dargadylmak hadysasydyr:

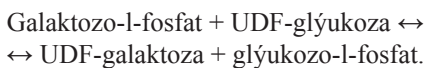


Gliseraldegid $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ bilen gaýtarylyp gliserine öwrülýär, gliserin hem gliserolkinazanyň täsirinde fosforlaşyp gliserol-3-fosfata

we soňundan-da gliseralfosfatdehidrogenazanyň katalizlemeginde di-oksiasetonfosfata oksislendirilýär.

Adamda köp duş gelýän, fruktozanyň ýaramazlyk ýagdaýy, fruktozo-l-fosfatyň çalşyga gatnaşman, onuň ýygnanmagydyr. Netijede köp dürli ferment ulgamlaryň ingibirleşmegine alyp barmak bilen dürli keselleriň döremeklerine getirýär. Bu ýagdaý, esasan-da, bedene köp mukdarda saharoza (gant) düşen wagtynda güýçlenýär. Çagada iýmitden soňra gaýtarmaklyk we sandyrama döreýär.

Galaktozanyň çeşmesi süýt önümlerindäki laktozadyr. Bagyrdada galaktokinazanyň täsirinde galaktoza fosforlaşyp galaktozo-l-fosfata öwrülýär:



UDF-galaktoza we UDF-glýukoza oksilenip galakturon we glýukuron turşularyň emele gelmeklerine alyp barýar. UDF-galaktoza D-glýukoza bilen süýt mázlerinde laktozanyň döremegi, laktotoza öndüriji ulgamyň gatnaşmaklygynda üpjün edilýär. UDF-galaktoza, UDF-glýukoza we olaryň UDF önümleri bedende gurluş polisaharidleriň döremegine giňden gatnaşýarlar.

Galaktozanyň adamda döredýän madda çalşygynyň bozulmagy galaktozemiýadyr. Bu ýagdaý galaktozo-l-fosfat uridiltransferaza fermentiň yetmezçiliginde döräp, bedeniň galaktozo-l-fosfaty onuň işjeň görnüşine UDF-galaktoza öwürlmeklik ukybyny ýitirmekligiň netijesidir. Şeýle çagalarda ilkinji günlerden başlap iýmitden ýüz döndermeklik, gaýtarmaklyk, içgeçmeklik ýaly ýagdaýlar peýda bolýar.

Galaktozemiýanyň esasy özgerişmeleri-de kataraktyň döremegidir. Çaganyň iýmitinden galaktoza aýrylsa, keseliň kataraktdan beýleki özgerişmeleri aýrylýar we çaganyň ösmegine zeper ýetmeýär.

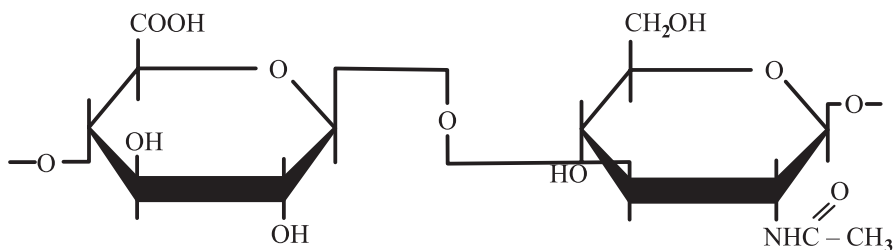
4.22. Bedeniň gurluş polisaharidleri

Haýwan bedenleriniň öýjük we öýjük ara gurluşyna gatnaşýan gurluş polisaharidlere proteoglukanlar we glikanlar (ýa-da turşy mukopolisaharidler) degişlidir.

Polisaharidler proteinler bilen birleşip, iki dürli çylşyrymly toplanmalary emele getirýärler: glikoproteidler we proteoglikanlar. Glikoproteidleriň düzüminiň esasy proteinler düzýär, proteoglikanlaryň esasy bolsa geteropolisaharidler düzýärler. Proteoglikanlaryň düzüminiň örän az (3-5%) mukdary proteinlerdir, galan bölegini örän çylşyrymly gurluşly geteropolisaharidler düzýär.

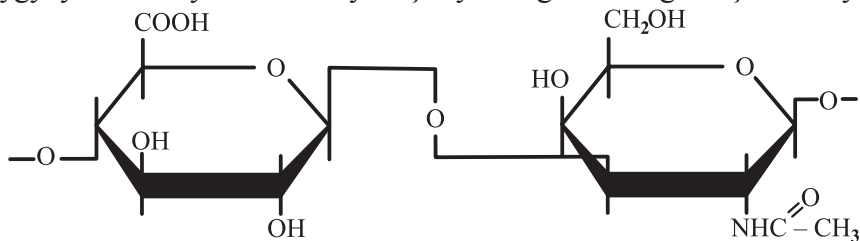
Glikoproteidleriň esasy uglewod bölegi N-asetilgalaktozamini ýa-da N-asetilglýukozamini we N-asetilneýramiň turşularyny saklaýan oligosaharidlerdir. Proteoglikanlara we glikanlara ýa-da turşy mukopolisaharidlere gialuron turşusy, hondroitin we hondroitinsulfatlar, geparin we beýlekiler degişlidir.

Gialuron turşusy glýukuron turşusyndan we N-asetilglýukoza-minden duran birlikden düzülen, ýokary molekulýar, çylşyrymly polisaharididir:

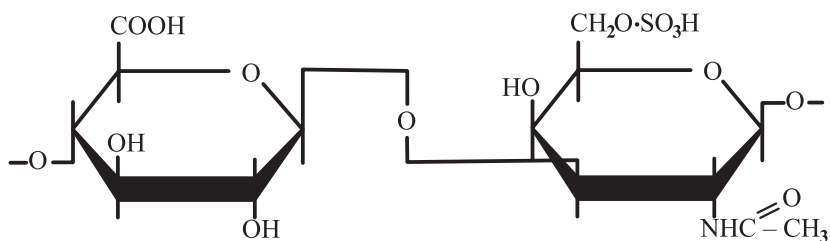


Gialuron turşusynyň gurluş birlihi

Hondroitiniň we hondroitinsulfatlaryň düzümi gialuron turşusyna ýakyndyr. Hondroitiniň gialuron turşudan tapawudy, onuň gurluş birliginiň düzümine N-asetilglýukozaminiň ýerine N-asetilgalaktozamin girýär. Hondroitinsulfatlaryň düzüminde bolsa, N-asetilgalaktozaminiň 4-nji ýa-da 6-njy uglerod atomlarynda, çylşyrymly efir baglanyşyk bilen birleşen sulfat galyndylary ýerleşýär. Hondroitinsulfatyň, sulfat toparjygyňyn mukdaryna we onuň ýerleşen ýerine görä dürli görnüşleri bardyr:



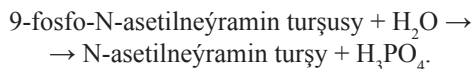
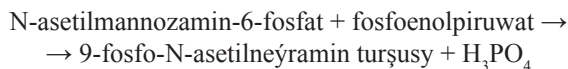
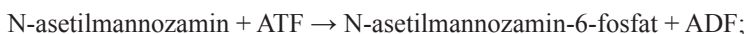
Hondroitiniň gurluş birlihi



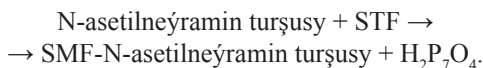
Hondroitinsulfatyň gurluş birligi

Gialuron turşusy öýjük ara birleşdiriji dokumanyň düzümine, bogunlardaky sinowial suwuklygyň düzümine, gözün çüýşe görnüşli maddasynyň düzümine we başga-da gurluş ulgamlara girýär. Hondroitin we hondroitinsulfatlar kitirdewük dokumanyň düzüminde hem bardyr.

Gurluş polisaharidleriň döreýşi. Gialuron turşunyň döremeginde UDF-glýukuron turşusy bilen UDF-N-asetil-glýukozaminiň biri-birleri bilen yzygiderlikli täsirleşdirilmeginde zynjyryň uzynlaşmagyny üpjün edilip, berjaý edilýär. Öýjük perdejikilerini gurmaklyga gatnaşýan glikoproteidleriň we gangliozidleriň düzümine girýän we başga-da köp gurluşlara gatnaşýan N-asetilneýramin turşusy (ýa-da sial turşulary) glukozaşmenden emele getirilýär.



Soňra N-asetilneýramin turşusy STF bilen täsirleşip, sialiloligosaharidleriň döremeginde SMF-N-asetilneýramin turşusy görnüşinde N-asetilneýramin turşunyň çeşmesi bolup çykyş edýär:



Bu hadysa sialiltransferaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär. Umuman, geteropolisaharidleriň döreýşi we glikoproteidleriň oligosaharid we polisaharid bölekleriniň döreýşi glikoziltransfera-

zalaryň dürli görnüşleriniň gatnaşmaktarynda geçirilýär. Fermentler biri-birlerinden madda özboluşlygy bilen tapawutlanýarlar.

Glikoproteidler, esasan-da, glikolipidler, öýjük perdejiklerinde ýerleşýärler we ol ýerde, olaryň uglewod bölekleri hökmünde perdäniň daş tarapynda ýerleşip, öýjüğe ýakynlaşýan molekulalary duýmak we olary tanamak funksiýalary alyp barmak bilen öýjüğe gatnaşygyňa hyzmat edýärler. Öýjük perdejigine girmeyän glikoproteidleriniň uglewod böljigi molekulanyň protein bölegini dürli proteolitiki fermentleriň täsirlerinden gorap saklamaklyga gatnaşýarlar. Meselem, B₁₂ vitamini içegeden sorulmagyna gatnaşýan, Kaştlanyň içerk maddasy mukopolisaharid bolup, onuň polisaharid bölegi, protein bölegini proteolitiki fermentleriň täsirinden gorýar.

4.23. Uglewod çalşygynyň bozulmagy

Glýukozanyň gandaky mukdary onuň glikogenden, aminoturşulardan we beýleki birleşmelerden döremekligine hem-de içegeden gana sorulmagyna bir tarapdan we ikinji tarapdan hem onuň bedende dargamagyna we peşew bilen çykarylmagyna baglydyr. Glýukozanyň mukdarynyň ganda ýokarlanmagyna *giperglikemiýa*, onuň peselmegine bolsa *gipoglikemiýa* diýilýär.

Giperglikemiýa öz gezeginde iki görnüşde duş gelýär – patologi we fiziologi giperglikemiýalar. Patologi giperglikemiýa bedende uglewodlaryň çalşygyny sazlaşdyrýan ugurlarynyň bozulmaktaryna alyp barýan dürli patologi ýagdaýlarda peýda bolýar. Şeýle patologiýalardan örän köp duş gelýänleri-de we häzirki zaman lukmançylyk ylmynda-da wajyp meseleleriň biri bolup durýany-da *gantly diabetdir*. Bu keselde ganda glýukozanyň mukdary örän ýokary derejä çenli galýar. Keselli adamyň ganynda glýukozanyň mukdary 500 mg% we ondan ýokary derejä hem ýetip bilýär. Diabet keselinde bedendäki ähli organiki we funksional özgerişmeleri giperglikemiýa bilen baglanyşyklydyr.

Patologi giperglikemiýa bedende diňe insulin gormonyň ýetmezçiliginde döremän, glýukagon, adrenalini we birnäçe ste-

roid we gipofiziň gormonlary bilen baglanyşykda döreyär. Şonuň üçin-de aşgazanasty maziň we gipofiziň kesellemeginde, böwrek üsti mázleriň çişmeginde, galkangörnüşli mäziň giperfunksiýasynda, bagyr we merkezi beýni ulgamynyň kesellerinde we göwreli aýallarda giperglikemiýa ýagdaýy mydama duş gelyär.

Fiziologiki giperglikemiýa bedende uglewodlaryň çalşygynyň sazlaşygynyň durnukly bozulmagyna alyp barýan patologiki özgerişmeleri bilen baglanyşykly geçýän ýagdaý däldir we wagtlaýyn ýagdaýdyr. Fiziologiki giperglikemiýa özüniň döremeginiň sebäbine görä iki görnüşde bolup biler – *alimentar* we *emosional* giperglikemiýa. Iýmit wagtynda içegeden gana köp mukdarda glýukoza düşýär we ýeterlik derejede bagyrda glikogene öwürlip ýetişmeyär. Netijede 1-2 sagadyň dowamynda giperglikemiýa ýagdaýyna alyp barýar. Şonuň üçin giperglikemiýanyň bu görnüşine iýmit bilen baglanyşykly (alimentar) giperglikemiýa hem diýilýär. Emosional giperglikemiýa bedende howply ýagdaýyň täsirinde merkezi beýni ulgamynyň ýokary derejede gyjyndyrylan wagtynda döreyär. Bu ýagdaý uglewodlaryň çalşygy merkezi beýni ulgamyň gatnaşmagynda sazlaşdyrylýandygyny görkezýär.

Glýukozuriýa pesewde glýukozanyň bolmagydyr. Bu ýagdaý, köplenç, giperglikemiýa bilen baglanyşyklydyr. Emma glýukozuriýa, böwrek kanaljyklarynda glýukozanyň gana sorulmak (reabsorbsiýa) ýagdaýynyň peselmeginiň netijesinde-de döräp biler. Ganda glýukozanyň mukdary 170-180 mg%-den (böwrek bosagasy) ýokarlanandan soňra, glýukozany böwrek peşew bilen çykaryp başlaýar we glýukozuriýa alyp barýar. Durnukly glýukozuriýa gantly diabetde, pankreatitde döreyär. Wagtlaýyn görnüşde şeýle ýagdaý käbir ýokanç we nerw (garaguş) kesellerinde, ondan başga-da morfin, strihnin, hloroform we fosfor birleşmeleri bilen zäherlenende, göwrelilik döwürde hem-de alimentar we emosional giperglikemiýanyň netijesinde-de döräp biler.

Gipoglikemiýa kaheksiýada, adisson keselinde we gipotireozda duş gelyär. Aşgazanasty mäziň çisme keseli hem ýokary dereje gipoglikemiýa alyp barýar. Gipoglikemiýa ýagdaý adam ajyganda, fiziki zähmetden soňra, göwreli we çaga emdirýän

ayallarda we β -ganglioblokator dermanlary içilende hem emele gelýär.

Etil spirti hem bedeni gipoglikemiýa ýagdaýyna alyp barýar. Esasanda, şeýle ýagdaý bagyrda we myşsada glikogeniň mukdarynyň azalan wagtynda, ýagny aç ýagdaýda we agyr fiziki zähmetden soňra etil spirti içilse ýokary derejeli gipoglikemiýanyň döremegi bilen alkolol zäherlenmesiniň esasy sebäpleri bolup çykyş edýär.

Etil spirtiň gipoglikemiýa alyp barmaklygy onuň ýokary tizlik bilen degidrirleşip okislenmesiniň netijesinde, NAD mukdarynyň bagyrda peselip we $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ mukdarynyň hem ýokarlanmagyna alyp barmagydyr. Netijede NAD bilen $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ aragatnaşygy üýtgeýär we öýjükde şu nukleotidleriň gatnaşmalaryndaky hadysalaryň tizlikleriniň-de üýtgemekligine getirýär. Şu sebäplere görä-de öýjükde we ganda piruwatyň mukdary peselýär, laktatyň mukdary bolsa ýokarlanýar. Onun netijesinde hem glýukoneogeneziň tizligi örän pese düşýär. Glýukozanyň, ganda esasy çeşmesi, bagyrda geçýän glýukoneogenez bolanlygy üçin, bedende gipoglikemiýa ýagdaýy döreýär.

Gipoglikemiýa beden üçin tiz döreýän we howply ýagdaýdyr. Sebäbi gandaky glýukoza merkezi beýni ulgamyňyn esasy energiýa çeşmesi bolanlygy üçin onuň mukdarynyň ganda peselmegi ilki bilen beýniniň işiniň bozulmagynyň esasynda bedeni gipoglikemiýaly koma alyp barýar we bu ýagdaýdan tiz çykarylmasa bedeniň heläklenmegi mümkindir.

Gipoksiýa ýagdaýy-da uglewodlaryň çalşygynyň üýtgemegine alyp barýar. Käbir sebäplere görä, şol sanda gan aýlanyşygynda we dem alyş agzalarynyň ýetmezçiliginde, ganazlykda, birnäçe ýokanç kesellerde we zäherlenmede, gipo- we awitaminozda ýa-da agyr fiziki zähmetde bedende kislorod ýetmezçiliginiň döremegi mümkindir. Şeýle ýagdaýda glikoliziň tizlik derejesinden piruwatyň okislenme tizligi pes geçip, bedende piruwatyň we laktatyň mukdarynyň ýokarlanmagyna alyp barýar. Şonuň ýaly ýagdaý bagyr kesellerinde (bagryň sirrozy), bagyrda glikoneogeneziň tizliginiň peselmeginde-de döreýär. Bedende piruwatyň we laktatyň köpelmegi pH-yň peselmegine we ganyň aşgar rezerwini azaltmaklygyna we bagryň işiniň bozulmaklygyna alyp barmaklygy mümkindir.

Glikogenozlar we glikozidozlar. Polisaharidleriň çalşygynyň bozulmaklarydyr. *Glikogenozlar*, glikogeniň döremegine we onuň dargamagyna gatnaşýan fermentleriň haysy-da bolsa biriniň ýa-da käbiriniň dogabitdi bolmazlygy sebäpli, onuň çalşygy bozulýar. Netijede bagyrda, böwrekde, myşsada ýa-da beýleki agzalarda we dokumalarda glikogen ýygnanyp, agzanyň funksiýasynyň bozulmagyna getirýär. Glikogenozlar çaganyň ýaş döwründe peýda bolup, onuň önüp-ösmegine pasgelçilik döredip, köplenç, heläkçilige alyp barýar.

Glikozidozda glikolipidleriň, glikoproteidleriň we glikanlaryň düzümlerindäki geteropolisaharidleriň çalşygyna gatnaşýan fermentleriň ýetmezçiliginde, olaryň çalşygy bozulyp, öýjükde ýygnanyp başlaýar. Köplenç, glikozidozyň, geteropolisaharidleri dargadýan glikozidaza fermentiniň ýetmezçiliginde döreyäni duş gelýär.

Öýjükde özaýratynlykly häsiýetli glikozidazalaryň köp görnüşleri bardyr we olaryň aýry-aýry görnüşleriniň ýetmezçiliklerinde glikozidozyň dürli görnüşleri duş gelýär. Glikolipidleriň uglewod böleginiň çalşygynyň bozulmagynyň netijesinde emele gelýän patologiýa ýagdaýyna *glikolipidoz* diýilýär. Glikolipidozyň netijesi birleşdiriji dokumada gurluş-funksional özgerişmelere alyp barýar. Bu patologiýa çagada, onuň irki döwründe ýüze çykýar we çagany ösüşden galdyryp tiz wagtyň dowamynda heläkçilige alyp barýar. Glikolipidozyň ýygylyk duş gelşi 1:100000-e deňdir.

V bap

**LIPIDLERIŇ GURLUŞY WE
ÇALŞYGY****5.1. Lipidleriň himiki gurluşy. Lipidleriň toparlara bölünişi**

Lipidler janly bedenleriň, şol sanda haýwan we adam bedenleriniň esasy gurluş-işli birliginiň biridir. Proteinler we uglewodlar bilen bir hatarda, lipidler ýaşayyş ulgamy gurmakda, şeýle ulgamda ýaşayyş hadysalaryny alyp barmaga işjeň gatnaşýan molekulalary öndürmekde we ulgamy energiýa bilen üpjün etmekde iň bir wajyp birleşmeleriň biridir. Lipidler özleriniň gurluşlary boýunça, bedende ýerine ýetirýän işleri boýunça biri-birinden giňden tapawutlanýan, örän çylşyrymly birleşmeleri öz içine alýar. Lipidleri proteinler ýa-da uglewodlar ýaly belli himiki birleşme hökmünde häsiýetlendirmeklik mümkin däl. Sebäbi lipidleriň toparyna, özüniň gurluşy we häsiýetleri boýunça biri-birinden giňden tapawutlanýan, düzümünde dürli işjeň we iş toparjyklary saklaýan birleşmeleriň köp görnüşleri girýär. Lipidler hataryna spirt we turşuly toparjykly birleşmelerini, azot esaslaryny we çylşyrymly efir önümlerini ýa-da aromatik halkany, şol sanda kondensirlenen halkaly çylşyrymly birleşme önümlerini saklaýan organiki maddalar degişlidir.

Lipidler suwda eremeýärler, ýöne organiki eredijilerde gowy ereýär. Şonuň üçin lipidler bedeniň dokumalaryndan organiki eredijileriň (efirler, hloroform, benzol we başgalar) täsirinde aýrylyp alynýar. Şeýlelikde, janly bedenleriň agzalaryndan organiki eredijileriň kömegi bilen bejerilip alynýan dokuma bölümüne (bölegine) *lipidler* diýilýär. «Lipid» sözi belli bir himiki manyny aňlatman, «işçi», «barlaghana» manyly adalgadyr.

Lipidler köp işleri ýerine ýetirýän birleşmelerdir. Lipidler bedeniň tygşytlandyrylan energiýa görnüşidir. Lipidleriň esasy ýokary mo-

lekulýar ýag turşularynyň, ýokary dereje gaýtarylan (CH_2) zynjyrynda örän köp mukdarda energiýa ýygnanandyr we molekula okislenende şol energiýa boşadylýar. Bedende 1g protein ýa-da 1g uglewod soňky maddalara çenli dargadylanda 4,1 kkal energiýa boşadylýan bolsa, 1g lipid ýanmaklyk bilen 9,3 kkal energiýa emele gelyär. Şonuň üçin bedende lipidler energiýanyň çeşmesi bolup hyzmat edýär. Diýmek, lipidler köp mukdarda energiýa saklaýan we arassa görnüşindäki energetiki birleşmedir.

Şeýlelikde, lipidler, uglewodlar bilen bir hatarda, bedeniň energiýa üpjünçilik işine gatnaşýan maddadyr. Eger-de uglewodlar, bedeniň energiýa üpjünçilik birleşmesi görnüşinde örän az mukdarda ýygnalýan bolsa, lipidler şol nukdaýnazardan bedeniň energiýasyny saklaýan esasy birleşmesidir.

Lipidler bedeniň gurluşyna hem gatnaşýarlar, meselem, öýjük perdejikleriniň esasy düzümi lipidlerden gurlandyr. Lipidler termozolýasiýa we elektroizolýasiýa işleri-de alyp barýar. Sowuk ýerlerde ýaşayan haýwanlaryň (ak aýy we deňiz haýwanlary), deri astyndaky ýag gatlagy bedeniň içki ýylylygyny daşky gurşawa goýbermän saklaýar. Nerw süýümleriniň miýelin gabygy, beýniden gaýdýan nerw impulsyny (elektriki potensialy) ýitirmän, agzalara we dokumalara ýetirmekde uly ähmiýete eýedir. Ondan başga, birnäçe agzalardaky lipid gatlaklary agzalary we dokumalary mehaniki täsirlerden-de gorayar. Muňa mysal edip, böwregiň ýanyndaky we deriniň aşagyndaky ýag gatlaklaryny getirmek bolar. Suwda ýaşayan haýwanlar üçin, esasan-da guşlaryň ýelekleriniň lipid gatlagy, olaryň suwa ezilmeginden gorap saklamaga uly ähmiýeti bardyr.

Şunuň bilen birlikde lipidler bedende köp işleri ýerine ýetirmäge gatnaşýan birleşmedir.

Lipidler, esasan, özüniň himiki düzümi boýunça şu aşakdaky toparlara bölünýär:

I. Ýönekeý lipidler:

a) ýaglar ýa-da gliseridler (neýtral ýaglar);

b) mumlar;

II. Çylşyrymly lipidler:

1. fosfolipidler:

- a) Gliserofosfolipidler;
 - b) Sfingofosfolipidler.
2. Glikolipidler:
- a) Serebrozidler;
 - b) Sulfatidler;
 - ç) Gangliozidler.
3. Steroidler.

5.2. Ýag turşulary

Köp lipidleriň düzüminiň esasy bölegi bolup çykyş edýän ýag turşularydyr. Ýag turşulary düzüminde karboksil toparjygyny saklaýan we uzyn polýarlaşmadyk (zarýatlaşmadyk) uglewodorod zynjyryndan duran karbon turşudyr. Tebigy ýaglaryň düzüminde 4–24 uglerod atomdan duran, köplenç bolsa 16 we 18 uglerod atomyny saklaýan ýag turşularyna duşmak bolýar. Ýaglaryň düzümine, köplenç, jübüt uglerod atomyny saklaýan ýag turşulary girýär. Lipidleriň esasy häsiýetleri, şol sanda suwda eremeýänligi, olaryň ýag sypatlary, ereýjilik gyzygynlyk derejesi we beýleki fiziki häsiýetleri, olaryň düzümindäki ýag turşulary bilen baglanyşyklydyr.

Ýag turşulary özüniň gurluşy boýunça açyk we köplenç, şahlanmadyk zynjyrlý turşudyr we öz gezeginde hem iki topara bölünýändir: doýan we doýmadyk ýag turşulary.

Doýmadyk ýag turşularyň uglewodorod zynjyrynda bir ýa-da birnäçe jübüt baglanyşyk bardyr. Bir jübüt baglanyşykly ýag turşularynda (olein turşy) jübüt baglanyşyk zynjyryň ortasynda, ýagny 9-njy we 10-njy uglerod atomlaryň arasynda ýerleşýär. Köp jübüt baglanyşykly ýag turşularynyň zynjyrynda jübüt baglanyşyklar biri-birine ýakyn, ýanaşyp gelmeýär. Olaryň arasynda hökmany suratda metilen (CH_2) toparjyk ýerleşýär. Tebigy ýaglarda jübüt baglanyşyk *sis* – görnüşi boýunça ýerleşýär. Şonuň üçin doýmadyk ýag turşularyň zynjyry göni bolmaýar, belli bir burç bilen jübüt baglanyşygyň üsti boýunça zynjyr egrelendir (9-njy tablisa).

1. Doýan ýag turşulary:

Mesge turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_2-\text{COOH}$;
 Kapron turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_4-\text{COOH}$;
 Kapril turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_6-\text{COOH}$;
 Kaprin turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_8-\text{COOH}$;
 Laurin turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_{10}-\text{COOH}$;
 Miristin turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_{12}-\text{COOH}$;
 Palmitin turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_{14}-\text{COOH}$;
 Stearin turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_{16}-\text{COOH}$;
 Arahin turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_{18}-\text{COOH}$;
 Begen turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_{20}-\text{COOH}$;
 Lignoserin turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_{22}-\text{COOH}$.

2. Doýmadyk ýag turşulary:

Monodoýmadyk ýag turşulary

Kroton turşusy $\text{CH}_3-\text{CH}=\text{CH}-\text{COOH}$;

Palmitoolein turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_5-\text{CH}=\text{CH}-(\text{CH}_2)_7-\text{COOH}$;

Olein turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_7-\text{CH}=\text{CH}-(\text{CH}_2)_7-\text{COOH}$.

Polidoýmadyk ýag turşulary:

Iki jübüt baglanyşykly:

Linol turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_4-\text{CH}=\text{CH}-\text{CH}_2-\text{CH}=\text{CH}-(\text{CH}_2)_7-\text{COOH}$.

Üç jübüt baglanyşykly:

Linolen turşusy $\text{CH}_3-\text{CH}_2-\text{CH}=\text{CH}-\text{CH}_2-\text{CH}=\text{CH}-\text{CH}_2-\text{CH}=\text{CH}-(\text{CH}_2)_7-\text{COOH}$.

Dört jübüt baglanyşykly:

Arahidon turşusy $\text{CH}_3-(\text{CH}_2)_4-\text{CH}=\text{CH}-\text{CH}_2-\text{CH}=\text{CH}-\text{CH}_2-\text{CH}=\text{CH}-\text{CH}_2-\text{CH}=\text{CH}-(\text{CH}_2)_3-\text{COOH}$.

Formuladan görnüşi ýaly, köp jübüt baglanyşykly doýmadyk ýag turşularynda, jübüt baglanyşyklary molekulanyň karboksil ujunda ýerleşmän, köplenç, zynjyryň metil ujuna ýakyn ýerleşendir.

9-njy tablisa

Tebigy ýaglarda köp duş gelýän ýag turşularynyň ereýän gyzygynlyk derejesi (°C)

Doýan ýag turşulary		Doýmadyk ýag turşulary	
Laurin turşusy	+44,2	Olein turşusy	+13,4
Miristin turşusy	+53,9	Linol turşusy	-5,0

9-njy tablisanyň dowamy

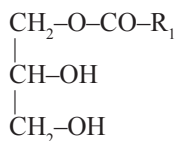
Palmitin turşusy	+63,1	Linolen turşusy	-11,0
Stearin turşusy	+69,6	Arahidon turşusy	-49,5

Doýan ýag turşulary otag gyzgynlykda mum şekilli, gaty maddadyr we molekulasynyň çylşyrymlaşmagy bilen baglylykda ereýän gyzgynlyk derejesi ýokarlanýar. Doýmadyk ýag turşulary adamyň bedeninde suwuklyk ýagdaýdadyr we olaryň ereýän gyzgynlyk derejesi molekulanyň düzümindäki jübüt baglanyşygyň sanyna baglydyr. Molekulanyň doýmadyk derejesi näçe ýokary bolsa, onuň ereýän gyzgynlyk derejesi hem şonça pesdedir.

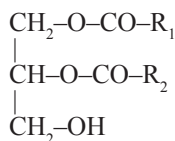
Ýag turşulary suwda eremeýärler, emma iýiji natriýniň we iýiji kaliýniň erginlerinde ýag turşulary duz emele getirip, emulsiýa döredýärler. Ýag turşularyň natriý, kalsiý we magniý duzlary (sabyňy) suwda gowy eremeýändikleri üçin, ýaglary emulgirleşdirýär. Şonuň üçin-de talh suwlarda (niredede Ca^{2+} , Mg^{2+} ionlary köp) sabyn köpürjiklemeýär.

5.3. Neýtral ýaglar

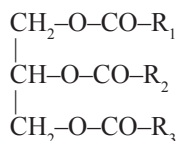
Ýaglar ýa-da neýtral ýaglar (triasilgliseridler) bedende örän köp ýaýran lipidlerdir. Neýtral ýaglary gurluşy boýunça üç atomly spirtiň – gliseriniň we ýag turşularyň çylşyrymly efir önümidir we ösümlik hem-de haýwan bedenleriniň lipid toplanmalarynyň esasy bölegini düzýär. Şeýlelikde, gliseriniň molekulasyndaky gidroksil toparjyklar ýag turşularyň karboksil toparjygy bilen eterifisirleşip ýag emele getirýär. Gliserin ýag turşusynyň bir molekulasy bilen birleşip monoasilgliseridi, iki – diasilgliseridi we üç triasilgliseridi emele getirýär:



Monoasilgliserid



Diasilgliserid



Triasilgliserid

R – ýag turşularyň uglewododorod zynjyry

Köplenç, tebigy ýaglar triasilgliseriddir. Triasilgliseridde üç turşy galyndysy birmeňzeş turşudan bolmagy hem mümkindir. Muňa mysal edip, stearin turşusyny ýa-da palmitin turşusyny görkezmek bolar. Şeýle maddalara *ýönekeý* asilgliseridler diýilýär. Olaryň atlary hem düzümindäki ýag turşularyň atlaryndan döreýändir – *tristearin*, *tripalmitin*, *triolein* we ş.m. Triasilgliseridleriň düzümi iki we üç dürli turşularyň gatnaşmalarynda emele gelen bolsalar, olara *garyşykly* asilgliseridler diýilýär. Tebigy ýaglaryň düzümine *ýönekeý* we *garyşykly* triasilgliseridler girýär. Meselem, zeýtun ýagynyň düzüminiň 80% mukdary doýmadyk ýag turşularydyr we 20% mukdary hem doýan ýag turşularydyr. Pagta çigit ýagynyň düzüminiň doýan ýag turşularyň 16% mukdaryny stearin we palmitin turşulary düzýärler. Mesge ýagynyň düzüminiň 40% mukdary doýmadyk ýag turşularydyr we 30% mukdary hem stearin we palmitin turşularydyr. Sygryň iç ýagynyň 46% düzümi doýmadyk ýag turşularydyr we 50% stearin hem-de palmitin turşularyndan ybaratdyr. Şeýlelikde, zeýtun ýagynyň esasyny triolein düzýän bolsa, sygryň iç ýagynyň esasy tristearin bolup durýar. Zeýtun ýagynyň düzümine doýmadyk ýag turşulary köp mukdarda girýändikleri üçin, bu madda ottag gyzgynlykda suwuklyk ýagdaýyndadyr. Sygryň iç ýagynyň köp mukdary stearin we palmitin turşulary bolanlygy sebäpli, ol ottag gyzgynlygynda gaty maddadyr. Mesge ýagynyň düzümine stearin we palmitin turşulardan başga-da, 20-21% pes molekulýar doýan ýag turşulary hem girýär. Şonuň üçin mesge, sygryň iç ýagyna seredeniňde ýumşak ýagdyr.

Ýaglaryň fiziki häsiýetleri, ýagny olaryň konsistensiyasy (gaty madda ýa-da suwuklyk görnüşde) ýag turşy düzümine baglydyr. Ösümlük ýagynyň düzümine köp mukdarda doýmadyk ýag turşulary girýänligi üçin ol suwuk maddadyr. Haýwan ýaglaryň düzüminde bolsa köp mukdarda doýan ýag turşulary bardyr.

Tebigy ýaglary fiziki-himiki häsiýetlendirmeklik üçin, şu aşakdaky görkezijiler ulanylýar:

1. Ýaglaryň iod sany we belli bir şertlerde 100 g ýagyň özüne birleşdirip bilýän iodyň gram mukdary. Iod ýagynyň düzümindäki doýmadyk ýag turşulardaky jübüt baglanyşygyň ýerine birleşýär we ýagyň doýmadyk derejesini görkezýär;

2. Turşulyk sany we 1 g ýagy neýtrallaşdyrmak üçin harç edilen iýiji kaliýniň milligram mukdary. Bu görkeziji ýagyň düzümindäki erkin ýag turşularyň mukdaryny görkezýär;

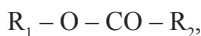
3. Sabyňlaşdyrmanyň sany. 1 g ýagda ähli ýag turşulary (erkin we eterifisirleşen) neýtrallaşdyrmak üçin harçlandyrylan iýiji kaliýniň milligram mukdary.

Ýaglaryň düzümindäki (suwuk ýaglaryň) doýmadyk ýag turşulary gaýtarylmak (gidrilemek) bilen doýan ýag turşulara öwürüp, gaty ýaglary (margarin) almak usulyna ýaglary *gidrilemek* diýilýär.

Neýtral ýaglaryň bedende esasy işi, lipidleriň tygşytlanan (ýygnalan) görnüşini gurmakdyr. Bedeniň ähli öýjükleriniň sitozolynda kiçijik damja görnüşinde ýygnanýar. Ýöriteleşen öýjüklerde, ýagny ýag öýjüklerde, şeýle ýag damjajyklary öýjügi bütinleý doldurýar we şeýlelikde, ýag dokumasy döreýär. Şeýle dokumalar deriastynda, garyn boşlugynda we süýt mázlerinde emele gelýär.

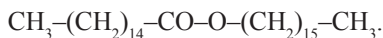
5.5. Mumlar

Uzyn zynjyrlý (14-den 36 uglerod atomly) ýag turşulary bilen bir atomly ýokary molekulýar (16-dan 22 uglerod atomly) spirtleriň çylşyrymly efir baglanyşygy bilen birleşen önümlerine *mumlar* diýilýär:

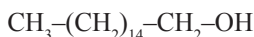


bu ýerde R_1 – spirt galyndysy, R_2 – turşy galyndysy.

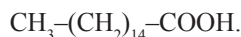
Setilpalmitat mummy tebigatda köp duş gelýän mumdur. Onuň formulasy şeýle:



Onuň düzümine setil spirti we palmitin turşusy girýär:



Setil spirti



Palmitin turşusy

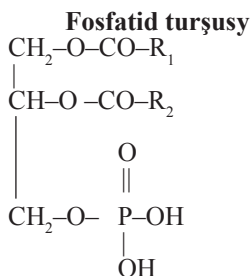
Mumlar ýokary derejede suwdan gaçýan häsiýetli birleşmedir. Şonuň üçin suwda ýaşayan haýwanlaryň derisiniň üstünde mum

gatlagynyň döremegi bilen, ol haýwanlarda gidroizolýasiýany döredýär. Suwda ýüzýän guşlaryň ýeleklerini, suwa ezilmeklikden gorayar. Adamyň derisinde we saçynda hem mum gabyk bardyr.

5.5. Fosfolipidler

Fosfolipidleriň molekulasy biri-birine ters we gapma garşylykly fiziki häsiýetli molekulýar bölejikden duran birleşmedir. Düzümi uzyn we ýokary dereje suwdan gaçýan häsiýetli uglewodorod zynjyryny saklaýan ýag turşulardan (molekulanyň «guýrugy») we köp otrisatel (fosfor turşy galyndyly) hem-de položitel zarýadlaşan (azot esasyny) toparjyklardan duran molekulanyň «kellejiginden» guralandyr. Şeýlelikde, fosfolipidleriň molekulasynyň bir uýy suwdan gaçýan häsiýetli we ikinji uýy bolsa ýokary dereje ionlaşan suwa ymtylmak häsiýetli birleşmedir. Şeýle häsiýetine görä, fosfolipidler polýar lipidler görnüşinde, öýjük perdejikleriniň esasyny düzmeklige gatnaşýarlar.

Fosfolipidler iki görnüşdedir: gliserofosfolipidler we sfingolipidler. *Gliserofosfolipidleriň* esasyny fosfotid turşusy düzýär:

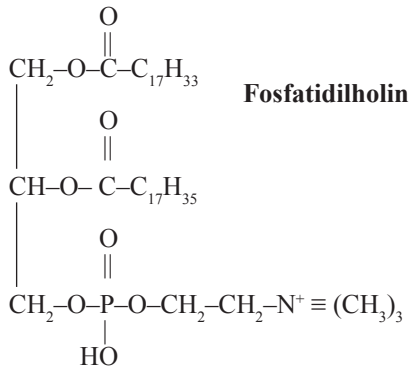


R – doýan we doýmadyk ýag turşularyň zynjyry.

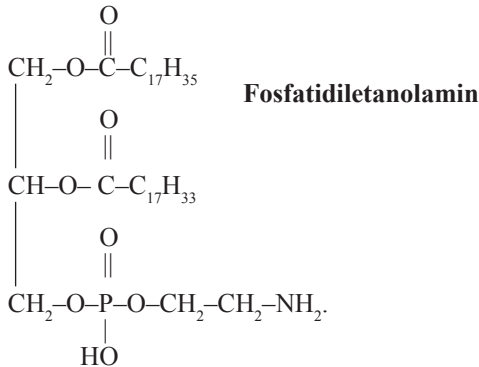
Fosfatid turşusy erkin görnüşinde örän seýrek duş gelýär, emma gliserofosfolipidleriň emele gelmegine aralyk birleşme hökmünde gatnaşýar. Gliserofosfolipidler fosfatid turşunyň azot esasly spirtiň önümidir. Spirtiň aýry-aýry görnüşleri fosfatid turşuda fosfat galyndy bilen eterifisirleşip, gliserofosfolipidleriň dürli görnüşlerini emele getirýär.

Gliserofosfolipidlere *fosfatidler* ýa-da *fosfogliseridler* hem diýilýär. Gliserofosfolipidleriň ählisiniň düzümine iki molekula 16 ýa-da 18 uglerod atomdan duran ýag turşulary girýänligi üçin, fosfolipidiň molekulasynda iki sany polýarlaşmadyk uzyn zynjyrlý «guýrukdan» we ionlaşan otnositel kiçi göwrümlü spirt we fosfat toparjyklaryny saklaýan «kellejikden» durýar. Iki ýag turşynyň biri doýan we beýlekisi hem doýmadykdyr.

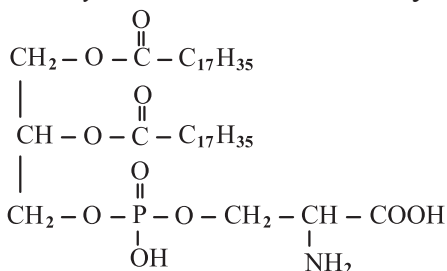
Bedende, esasan-da, öýjük perdejiklerinde duş gelýän gliserofosfolipidlere şu aşakdakylar degişlidir: fosfatidilholin, fosfatidiletanolamin, fosfatidilserin, fosfatidilinozitol, kardiolipin we beýlekiler. *Fosfatidilholiniň* düzümine holin aminos-pirti girýär:



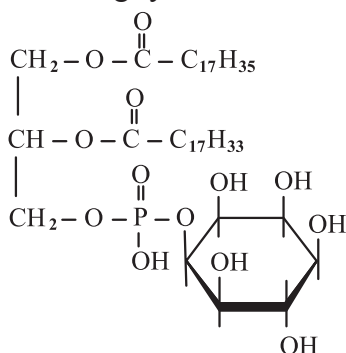
Fosfatidiletanolaminiň düzümine etanolamin girýär. Fosfatidilholin we fosfatidiletanolamin öýjük perdejikleriniň düzümine iň köp girýän fosfatidlere degişlidir.



Fosfatidilseriniň düzümine serin aminoturşusy we *fosfatidilinozitolyň* düzümine bolsa halkaly spirit inozitol girýär:

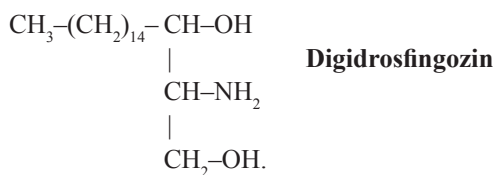
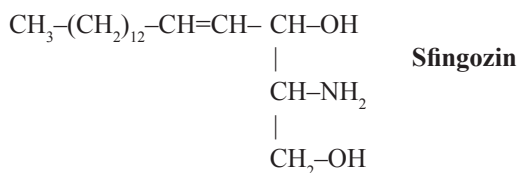


Fosfatidilserin

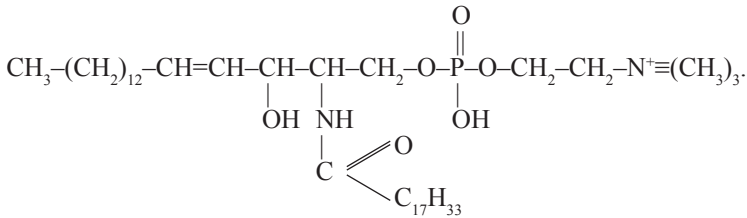


Fosfatidilinozitol

Sfingolipidler. Sfingolipidler hem öýjük perdejikleriniň esasy lipidlerindendir. Fosfatidleriňki ýaly, sfingolipidler polýarlaşmadyk iki uzyn zynjyrdan we ionlaşan molekulanyň «kellejiginden» durýar. Fosfatidlerden tapawudy düzüminde gliserini saklamaýar. Molekulanyň esasyny uzyn uglewodorod zynjyrlý aminospirt *sfingozin* we *digidrosfingozin* düzýär:



Sfingoziniň amino toparjygy arkaly amid baglanyşygy bilen birleşen ýag turşy önümi *seramiddir*. Seramidiň düzümine, köplenç, doýmadyk ýag turşusy – olein turşusy girýär. Sfingolipidlerden adam we haýwan bedenlerinde giň ýaýranlary we ýönekeý gurluşlysy sfingomielindir. Sfingomielin seramidiň fosfoholin ýa-da fosfoetanolamin önümidir:



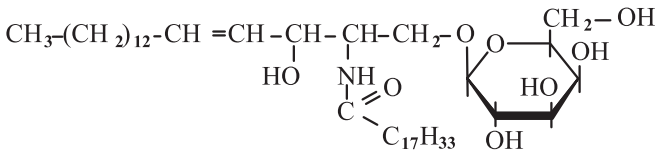
Sfingomielin

Sfingomielin nerw dokumasynda, bagyrda, böwrekte köp duş gelýän çylşyrymly lipidleriň biridir we köp mukdarda nerw süýümleriniň mielin gabygynyň düzümine girýär.

5.6. Glikolipidler

Glikolipidleri sfingolipidleriň hataryna-da girizmeklik mümkindir. Sebäbi glikolipidleriň hem esasyny sfingozin ýa-da digidrosfingozin gurýar. Soňra sfingolipidleriňki ýaly düzümine gliserin hem girmeyär. Glikolipidleriň düzüminde fosfor turşusy hem ýokdur we olaryň düzüminde uglewodlar bardyr. Glikolipidler özleriniň düzümleri boýunça serebrozidlere, sulfatidlere we ganglioezidlere bölünýäler.

Serebrozidler. Serebrozidleriň düzüminde fosfor turşunyň bolmanlygy üçin molekula zarýadlaşmaýar. Ýöne molekulanyň uglewod (glýukoza ýa-da galaktoza) saklaýan ýeri polýarlaşýar we molekulanyň şol ýerine-de polýarlaşan «kellejigi» diýilýär. Serebrozidiň düzümindäki monosaharide görä galaktoserebrozid ýa-da glýukoserebrozid bolýar:



Galaktoserebrozid

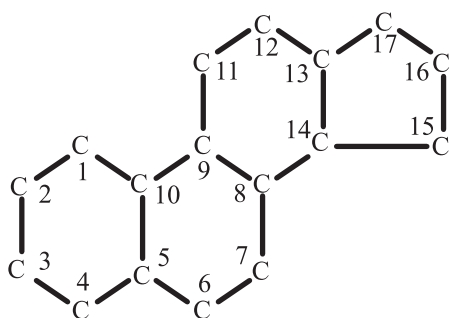
Galaktoserebrozid düzüminde galaktozany we glýukoserebrozid bolsa glýukozany saklaýar. Galaktoserebrozidler, esasan, beýniniň öýjük perdejiklerinde duş gelýär. Glýukoserebrozidler bolsa beýleki dokumalaryň öýjük perdejiklerinde gabat gelýär.

Sulfatidler serebrozidiň önümidir we düzümünde çylşyrymly efir baglanyşyk bilen, geksoza galyndysynda sulfat ionyny saklaýar. Şeýlelikde, sulfatidler serebrozidsulfatdyr. Sulfat galyndy geksozanyň 3-nji uglerod atomynda ýerleşýär. Sulfatidler hem serebrozidler ýaly beýniniň ak maddasynda ýerleşýär, emma sulfatidleriň mukdary serebrozidlere seredeniňde azdyr.

Gangliozidler. Glikozidleriň iň çylşyrymlysy gangliozidlerdir. Molekulanyň polýarlaşan böleginde birnäçe monosaharidleri we olaryň N-asetilirleşen önümlerini saklaýar. Şol sanda ganliozidleriň düzümine N-asetilneýramin turşusy (sial turşulary) hem-de oligosaharidler girýär. Gangliozidler beýniniň çal maddasynyň perdejigindäki lipid bölümüniň 6% mukdaryny düzýärler. Gangliozidleriň uglewod bölejikleri perdejigiň daşky üstünde ýerleşip, maglumat kabul edijilik, ýagny kabul ediji işini alyp barýarlar. Şeýle işi ýerine ýetirmek bilen gangliozidler, neýronlaryň we glial öýjükleriň plazmatiki perdejiklerinde köp mukdarda ýerleşýär.

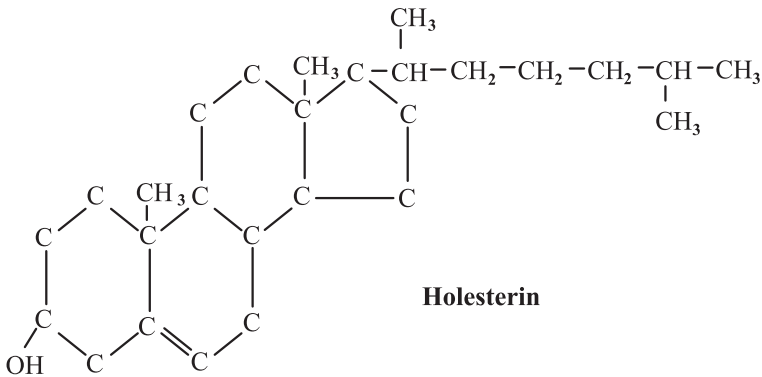
5.7. Steroidler

Steroidler kondensirleşdirilen üç siklogeksan we bir siklopentan halkany saklaýan we onuň gaýtarylma önümi bolan siklopentanpergidrofenantren önümidir. Bu halka steroidleriň esasydyr we tebigatda örän köp ýaýrandyr. Adam bedeninde steroidlere köp dürli gormonlar, holesterin, öt turşulary we başgalar degişlidir. Steroidleriň



Siklopentanpergidrofenantren halka

10-nji we 13-njy, hem-de 17-nji uglerod atomlarynda uglewododorod zynjyryny saklaýan we 3-nji uglerodda hem spirt toparjygyny saklaýan önümine sterinler diýilýär. Adam we haýwan bedenlerinde iň köp ýaýran we wajyp sterinleriň biri-de holesterindir:



Holesterin

Holesterin ýag turşulary bilen eterifisirleşip steridleri emele getirýär. Köplenç, holesterin doýmadyk linol turşusy bilen eterifisirleşip holesteriniň efrini emele getirýär. Holesteriniň bedende esasy işi şulardan ybarat: birinjiden, öýjük perdejikleriniň düzümine girip gurluş işini alyp barýar we ikinjiden, holesterin steroidleriň, şol sanda steroid gormonlaryň, öt turşularyň we D vitaminiň çeşmesidir.

5.8. Lipidleriň çalşygy

Lipidler adamyň gündelik iýmitiniň esasy birleşmeleriniň biridir. Proteinleriň, lipidleriň we uglewodlaryň adaty ýagdaýlarda, gündelik iýmitiň düzümünde biri-birine bolan mukdar taýdan aragatnaşygy 1:1:4-e deň bolmalydyr we gije-gündizde 80–100g lipid, haýwan we ösümlük ýaglary görnüşinde iýmit bilen bedene düşmelidir. Lipidleriň iýmitiň hökmany düzümi bolmaklygy şu aşakdakylardan ybaratdyr:

1. Bedeniň ýaşayşyny üpjün etmek üçin belli bir mukdarda ýagda ereýän vitaminler düşmelidir;

2. Bedeniň gurluşyna gatnaşýan lipidleriň düzümine girýän doýmadyk ýag turşulary (linol we linolen turşulary) we prostaglandinlaryň hem-de beýleki işjeň birleşmeleriň çeşmesi bolup çykyş edýän arahidon turşusy adam bedeninde emele getirilmeyär.

Şu sebäplere görä lipidler hökmany iýmit madda hökmünde bedeniň önüp-ösmegi üçin we onuň ýaşayş işlerini alyp bar-

mak üçin zerur maddalaryň biridir. Soňra lipidler mukdarlaşdyrylan we rafinirleşdirilen (arassalanan) ýymitiň energetiki maddasydyr. Ýaglaryň bir gramy uglewodlara we proteinlere garanynda iki esse köp kaloriýany berýär. Şonuň üçin bedende harç edilen energiýanyň 30%-den ýarysyna çenli mukdary lipidleriň hasabyna doldurylýar. Bu ýagdaý, esasan-da, howanyň sowuk wagtlarynda we agyr fiziki zähmet bilen meşgul adamlaryň ýymit düzümini işlenilende hökman göz önünde tutulmalydyr.

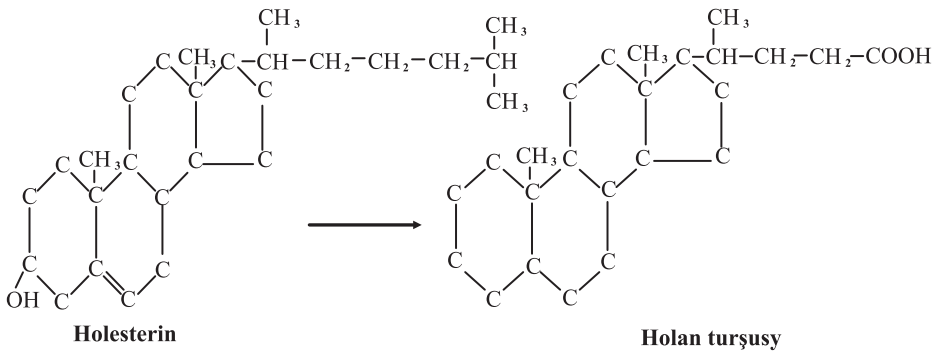
Ýymit düzgüninde lipidler diňe mukdar taýdan üns berilmän, hil taýdan hem onuň düzümi göz önünde tutulmalydyr. Düzümünde ýeterlik mukdarda doýmadyk ýag turşularyny saklaýan ösümlük ýaglary, şol sanda pagta-çigit, künji we zeýtun ýaglary gündelik ýymitde ýeterlik mukdarda bolmalydyr.

5.9. Lipidleriň aşgazan-içege ýolunda özleşşi

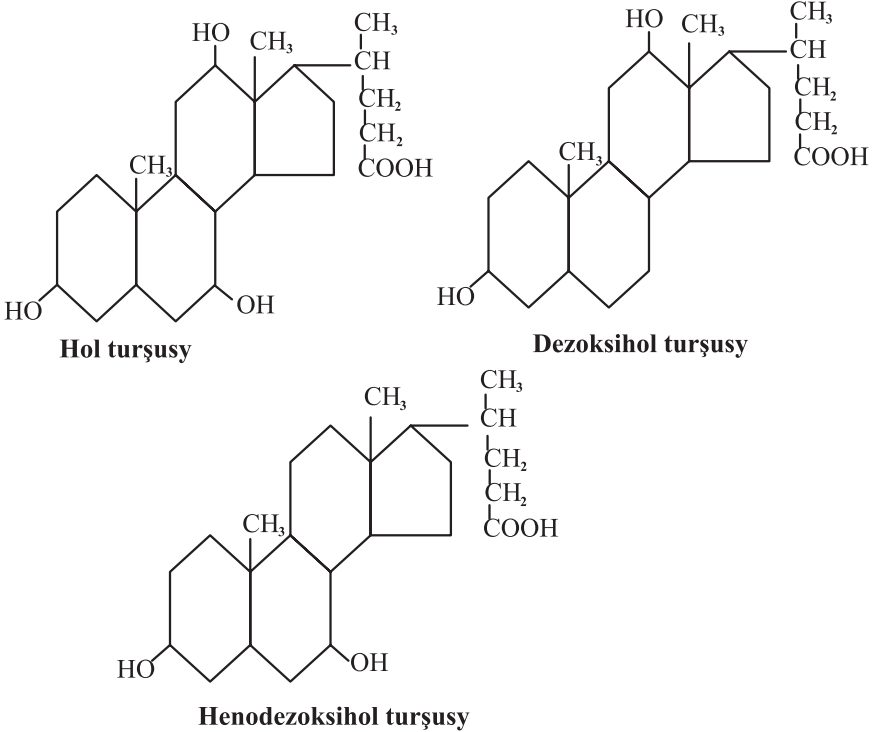
Agyz boşlugynda lipidleriň özleşişine täsir edýän maddalaryň bolmanlygy üçin, olar agyz boşlugynda özleşmeýär. Aşgazan şiresinde lipaza fermenti bardyr, emma fermentiň optimal işjeňlik pH derejesi (5,5–7,5) ýokary bolanlygy üçin, şiräniň pH derejesinde (1,5–2,2) bu ferment işjeň däldir we uly adamlarda lipidleriň özleşmeginde onuň hiç hili ähmiýeti ýokdur. Çagalarda, esasan-da, çagany ene süýdi bilen ýymitlendirilýän döwründe, süýt bilen düşýän lipidleriň birnäçe mukdary aşgazan lipazanyň täsirinde dargadylmagy mümkindir. Sebäbi şu döwürde aşgazan şiresiniň pH-nyň ýokary bolmagy (5,5–5,8) we süýdüň düzüminde lipidleriň hem emulgirleşdirilen ýagdaýda saklamaklygy bu hadysanyň geçmekligine ýardam edýär.

Lipidleriň esasy özleşdirilýän yeri inçe içegedir. Inçe içegede lipidleriň özleşmekleri, içegä öt bilen düşýän öt turşularyň we pankreatiki hem-de içege şiresindäki lipazalaryň we beýleki lipolitik fermentleriň gatnaşmaklarynda geçirilýär.

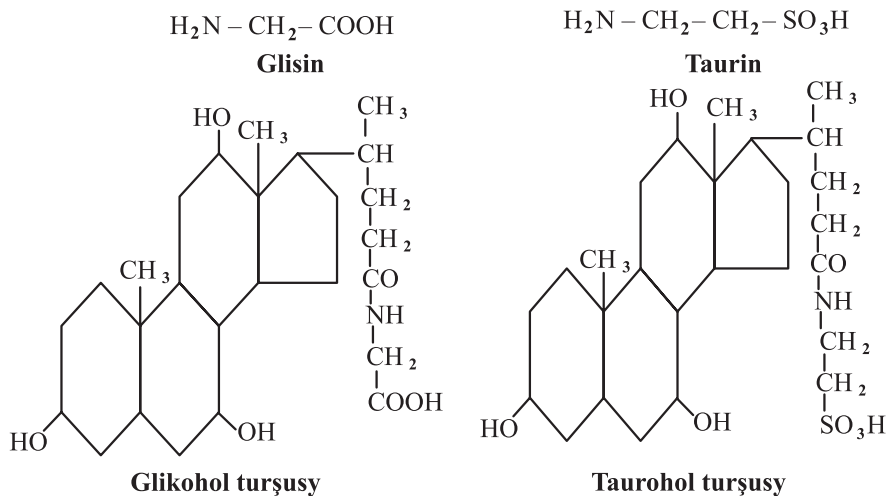
Öt turşulary öz gurluşy boýunça steroid esasy holan turşusynyň önümidir. Holan turşusy bagyrda holesterinden emele gelýär:



Adamyň ödüniň düzümünde hol, dezoksihol we henodezoksihol turşulary we ol turşularyň glisin (glikokol) we taurin bilen birleşen jübütleşen öt turşulary (glikohol, glikodezoksihol, glikohenodezoksihol, taurohol, taurodezoksihol, taurohenodezoksihol) bardyr:



Glisin we taurin hol, dezoksihol we henodezoksihol turşularyň karboksil toparjyklary bilen peptid bilen baglanyşyk bilen birleşendir:

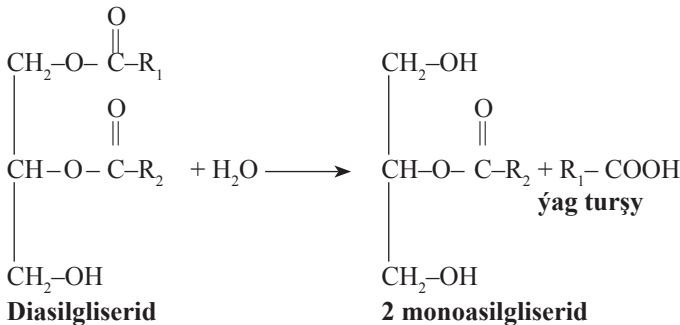
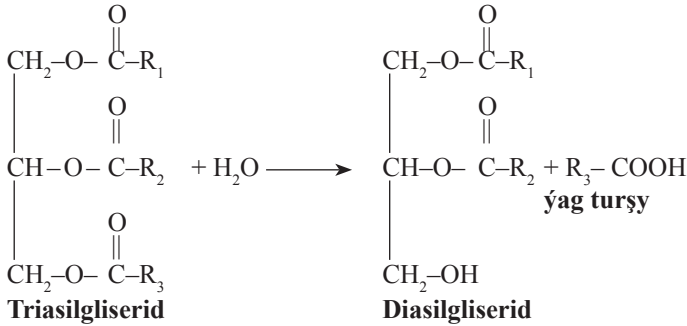


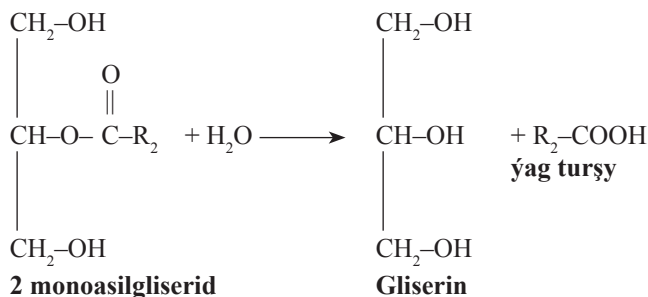
Bulardan başga-da örän az mukdarda litohol (3–gidroksiholan) turşusy hem duş gelýär.

Aşgazandan içegä düşen iýmit bulamagyňyň turşy ýagdaýy (düzümindäki duz turşusy), içege we pankreatiki şiredäki bikarbonatlar bilen neýtralaşdyrylýar. Şunuň bilen bilelikde-de öt turşularyň täsirinde ýaglaryň emulgirleşdirilmesi (maýda mikroskopiki damjajyklara dargamaklygy) we solýubilileşmegi (suw bilen garylmaklygy) geçýändir. Öt turşulary özleriniň amfifillilik häsiýetine görä *üsti işjeňlikli* birleşmelere degişlidir. Şeýle birleşmeler ýag damjajyklaryň üstlerindäki molekulalaryň biri-biri bilen çekişmek ukybyny peseldýär we netijede uly damjalaryň örän kiçijik damjalara dargamaklygyny üpjün edýär we şunuň bilen hem ýag damjalarynyň üstki meýdanlarynyň köpelmegine alyp barýar. Bu hadysa lipid molekulalaryny ferment bilen täsirleşmesine giňden ýardam edýär. Lipidler suwda eremeýän birleşme bolanlygy üçin, lipolitiki fermentler bolsa iýmit bulamagyňyň suw fazasynda ýerleşenliklerine görä, lipidiň molekulasyňa fermentiň hüjümi bolsa diňe lipid damjajyklarynyň üstüki meýdanynda geçmekligi mümkindir. Şonuň üçin hem damjanyň näçe üstüki meýdany köp bolsa, şonça-da fermentiň katalitiki mümkinçiligi ýokarydyr. Şeýlelikde, lipidleriň emulgirleşmesiniň netijesinde, içege hereketiniň we beýleki täsirleriň esasynda, iýmit bulamagyňyň suw böleginde ýag damjajyklarynyň deň ýaýradylmagy lipidleriň özleşdirilmeginde uly ähmiýete eýedir.

Lipidleriň emulgirleşdirilmesi diňe öt turşulary we olaryň duzlary tarapyndan geçirilmän, ýag turşularynyň duzlary (sabyňlar) we monosaharidler hem üsti işjeňlikli birleşmelere degişlidir. Şonuň üçin hem içegä öt düşmeýän wagtynda hem lipidleriň özleşdirilmegi az derejede geçirilýändir. Emma şeýle ýagdaýlarda adamyň ýagly naharlary siňdirmekligi bozulýandyr.

Neýtral ýaglaryň özleşşi. Ýmit bilen düşýän lipidleriň esasy mukdary neýtral ýaglar ýa-da triasilgliseridlerdir. Trigliseridler aşgazanasty mäziň öndürýän fermenti lipazanyň katalizleşdirmeginde gliserine we ýag turşularyna dargadylýar. Ýmit bulamagyň içegä düşmekligi bilen, gormonlaryň täsirinde aşgazan asty mäziň şiresi güýçlendirilip, *lipaza* fermenti içegä dökülýär. Lipaza işjeň däldir we içegede *kolipaza* bilen birleşip işjeň görnüşine geçirilýär. Bu hadysa kalsiýniň kationy hem boşan ýag turşulary bilen birleşip, suwda eremeýän duzy emele getirmek bilen, fermentiň işjeňligini ýokarlandyrýar. Lipazanyň täsirinde asilgliseridleriň, ilki bilen 1-nji we 3-nji uglerod atomlaryndaky ýag turşulary suwlaşmak bilen yzygiderli aýrylyp, 2 monoasilgliseridi emele getirýär. Soňra 2 monoasilgliseridiň ähli mukdary gidrolizleşdirilmän sorulýandyr we onuň az mukdary hem erkin ýag turşa we gliserine dargadylýar:

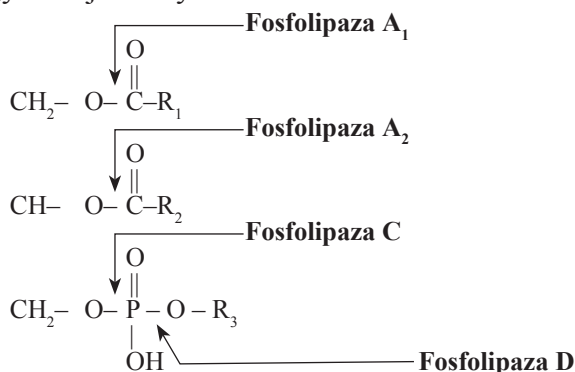




Lipaza fermenti ýokary molekulýar ýag turşularynyň (C_{12} -den C_{18} – çenli) asilgliseridleriniň suw bilen dargamagyny katalizleşdirýär. Düzümünde kiçi molekulýar ýag turşularyny saklaýan neýtral ýaglaryň dargamaklygy, aşgazanasty mäziň fermenti *esterazalar* tarapyndan katalizleşdirilýär. Esterazalar öt turşularyň gatnaşmalarynda işjeňleşdirilýär.

Fosfolipidleriň özleşiji. Fosfolipidler içegede fosfolipazalaryň katalizlemeginde dargadylýar. Fosfolipazalar aşgazanasty mäsde profosfolipaza görnüşinde emele getirilýär. Profosfolipaza tripsiniň täsirinde işjeňleşdirilip fosfolipaza öwrülýär. Fermentiň işjeňligi üçin öt turşulary we kalsiýniň iony zerurdyr.

Fosfolipazalaryň dürli, öz aýratyn görnüşleri bardyr: A_1 , A_2 , C we D fosfolipaza. Her görnüşi belli özboluşly çylşyrymly efir baglanyşygyna hüjüm edýär:



Fosfolipazalaryň işjeňlikleri biri-birine meňzeş däldir. Meselem, ýylanyň (kepjebaş) zäherindäki we içýanyň zäherinde fosfolipaza A_2 işjeňligi beýleki fosfolipazalara garanyňda örän ýokarydyr. Şonuň

üçin hem A_2 fosfolipazanyň täsirinde fosfatidilholinden ýa-da fosfatidiletanolaminden ilki bilen ikinji uglerod atomyndaky turşy galyndy aýrylmaklyk bilen *lizofosfatidilholini* ýa-da *lizofosfatidiletanolamini* emele getirýär. Şol aminleriň täsirinde hem eritrositleriň gabygynyň ýarylmaklygy bilen ganyň gemolizi geçýär. Içegede beýle ýagdaý döremeýär. Fosfolipaza A_2 täsirinde fosfatidilholinden emele gelen lizofosfatidilholin A_1 fosfolipazanyň gatnaşmagynda lizofosfatidilholini zähersiz birleşme gliserolfosföholine we ýag turşa dargadýar.

Holesteriniň özleşşi. Holesterin haýwan iýmit önümleriniň düzümi bilen şol sanda ýumurtga, et, bagyr, beýni we mal ýaglary bilen düşýär. Her günde 0,1–0,3 g holesterin iýmitiň düzümi bilen, erkin holesterin görnüşinde ýa-da onuň ýag turşulary bilen efiri görnüşinde, aşgazan-ıçege ýoluna düşýär. Holesteriniň efiri aşgazanasty mäsiniň we ıçege şireleriniň düzümindäki holesterolesteraza fermentleriň katalizleşdirmeklerinde dargadylýar.

Ýaglaryň gana sorulmaklary. Içege bulamagynda, lipolitiki fermentleriň täsirinde, ýaglaryň dargamaklygynyň netijesinde ýag turşulary we olaryň duzlary (sabyňlar) hem-de monoasil-, diasil-, we triasilgliseridleriň we öt turşularyň emulgirleşdirilen ýagdaýda döreyärler. Ýag turşulary we gliseridler öt turşulary bilen bilelikde *misella* emele getirýärler. Misella gurluşy boýunça emulgirleşen ýag damjajyklaryndanda 100 esse kiçi damjajykdyr. Şeýle damjajyk-daky birleşmeleriň suwdan gaçýan bölejikleri damjanyň ortasyna we molekulalaryň suwa ymtylýan bölejikleri bolsa damjanyň daş ýüzüne ugrukdyrylandyr. Soňra misellalar ıçege üpürjiginiň nemli bardasyndan öýjüklere düşýär. Bu hadysanyň ugry gutarnykly öwrenilen däldir, emma misellalaryň girmegi, pinositoz we beýleki hadysalaryň gatnaşmaklarynda ıçege nemine geçirmekleri mümkindir.

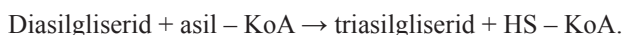
Içege diwarjygynyň epitelial öýjükllerinde miselladan öt turşulary gana düşüp bagra getirilýär. Bagyrda olar täzeden emele getirilen öt turşulary bilen ödüň düzümine düşüp ýene-de inçe ıçegä dökülýär. Şeýlelikde, öt turşulary, iýmitiň düzümindäki lipidleri özleşdirmekde, bagyr → ıçege → gan we ýene-de bagyr, ýapyk ulgam boýunça aýlanyp durandyr. Uly adamyň bedeninde 2,8–3,5 g öt turşulary bardyr. Iýmitiň düzümindäki ýagyň mukdaryna görä gije-gündizde öt turşulary

5-10 aýlaw edýärler. Her gije-gündizde hem täret bilen 200 mg-a ýakyn öt turşulary bedenden çykarylýar. Umuman, öt turşularyň ýaglary özleşdirmekde ähmiýeti, ýaglary emulgirleşdirmekden, lipolitiki fermentleri işjeňleşdirmekden we ýag turşularyny hem-de uzyn zynjyrlý ýag turşularyny saklaýan gliseridleriň sorulmalkaryna gatnaşmalkaryndan ybaratdyr.

Iýmit bilen düşýän triasilgliseridleriň diňe 40% mukdary gliserin we ýag turşulary görnüşinde içegeden sorulýar. 3-den 10% mukdary triasilgliserid görnüşinde we galan mukdary hem doly dargadylmadyk mono- ýa-da diasilgliserid görnüşinde, esasy hem 2-monoasil gliserid görnüşinde sorulýar.

Gliserid we gysga zynjyrlý (10-uglerodan az) ýag turşulary suwda ereýändikligi üçin içegeden gana sorulyp, hiç hili özgerişme duşman bedene düşýär. Fosfolipidleriň dargamagyndaky emele gelýän fosfor turşusy, onuň natriý we kaliý duzlary görnüşinde sorulýar, azot esaslary hem (holin, etanolamin) işjeň görnüşinde sorulýar.

Içege diwarjygynda ýaglaryň emele getirilmekligi. Bu hadysa içegeden sorulan ýag turşularyň, miselladan we öt turşulardan boşanlaryndan soňra olaryň işjeňleşdirilmeklerinden, ýagny asil-KoA emele gelmeklerinden başlaýar. Soňra sorulan monoasilgliseridi asilirleşdirmek bilen diasilgliseridi we triasilgliseridi emele gelýär:



Içege diwarjygyňyň epitelial öýjüginde gliserolkinaza fermenti bardyr. Bu ferment gliserini ATF bilen fosforlaşdyryp gliserol-3-fosfaty emele getirýär. Gliserol-3-fosfat asil-KoA bilen asilirleşdirilip, fosfatid turşunyň emele gelmegini üpjün edýär. Fosfatid turşusy bolsa fosfolipidleriň çeşmesidir. Içege diwarjygyňyň nemli öýjüklerinde döredilen trigliseridler we fosfolipidler hem-de içegeden sorulan holesterin, az mukdardaky proteiniň molekulasy hem öz içine alyp örän kiçijik ýag damjajygyňy döredýär. Damjajygyň diametri 1-5 mikrona deňdir we oňa **hilomikron** diýilýär. Hilomikronyň düzüminiň 85% mukdary trigliseridlerdir, 7%-fosfolipidler, 6%-holesterin we 2% mukdary hem proteinlerdir. Hilomikron öýjük neminden gana düşüp bilmeyär. Emma öýjüğe jaýryjyklar boýunça

limfa turbajyklara düşýärler we şol turbajyklar bilen, umumy limfa ulgamyň üsti bilen, bagra barman uly gan aýlanyşygyna düşýär. Şeýlelikde, iýmit bilen bedene düşýän trigliseridler, holesterin we fosfolipidleriň hem birnäçe mukdary hilomikron bilen ähli agzalara we dokumalara getirilýär. Emma hilomikronyň özüniň göwrüminiň uly bolanlygy üçin gandan ýag dokumanyň öýjüklerine we beýleki öýjüklere geçip bilmeýär. Öýjükleriň daşynda, onuň gabygy bilen baglanyşykly ýagdaýda we gan kapilýarlaryň endoteliýa gatlagy bilen baglanyşykly lipoproteidlipaza fermentleri bardyr. Şol fermentleriň täsirinde hilomikronyň düzümindäki gliseridler gliserine we ýag turşularyna dargadylýar. Gliserin we ýag turşulary öýjüge girip madda çalşygyna gatnaşýarlar. Erkin ýag turşulary we gliserin ýag dokumalarynda ganyň albumin proteinleriniň gatnaşmalarynda başga agzalara we dokumalara geçýär.

Iýmitden soň 1-2 sagadyň dowamynda, ganda hilomikronyň we erkin ýag turşularyň mukdary ýokarlanyp alimentar (iýmit bilen baglanyşykly) giperlipemiýa alyp barýar. Giperlipemiýanyň iň ýokary derejesi iýmitden soň 4-6 sagadyň dowamynda bolýar we 10-12 sagat geçenden soňra hem lipidleriň gandaky mukdary adaty derejä düşýär we hilomikronlar gandan hem gidýärler.

Ýag dokumalarynda lipoproteidlipazalaryň birnäçe görnüşleri, ýagny triasilgliseridlipazalar, diasilgliseridlipazalar we monosilgliseridlipazalar bardyr. Diasilgliseridlipazalaryň, esasan, monoasilgliseridlipazanyň işjeňligi, triasilgliseridlipazalaryň işjeňligine seredeninde, 10-100 esse ýokarydyr. Dokuma triasilgliseridlipazanyň işjeňligine adrenalin, noradrenalin, glýukagon we beýleki gormonlaryň täsirleri örän güýçlüdir. Ol gormonlar diasilgliseridlipazanyň we monoasilgliseridlipazanyň işjeňligine täsir etmeýärler. Şonuň üçin triasilgliseridlipaza gormon duýgurly lipaza hem diýilýär.

Ýag dokumalarynda triasilgliseridlipaza işjeň görnüşinde däl-dir we halkaly adenozinmonofosfat (hAMF) tarapyndan işjeňleşýär. Gormonyň (adrenalin) täsirinde, öýjükdäki gormonal reseptoryň gyjynmagynda adenilatsyklaza fermenti işjeňleşdirilýär. Şol ferment ATF-den hAMF emele gelmegini katalizleşdirip halkaly adenozinmonofosfaty emele getirýär we şol maddanyň täsirinde pro-

teinkinazalar işjeňleşip triasilgliseridlipazanyň işjeňleşmegini üpjün edýär. Triasilgliseridlipazanyň katalizleşdirmeginde triasilgliserid diasilgliseride we ýag turşularyna dargaýar. Diasilgliserid hem diasilgliseridlipazanyň täsirinde monoasilgliseride we ol hem monoasilgliseridlipazanyň täsirinde gliserine we ýag turşularyna dargadylýar. Gliserin we erkin ýag turşulary ýag dokumasýndan gana düşüp, ganyň albumin proteinleri bilen bedeniň ähli öýjüklerine ýetirilýär.

5.10. Ganyň lipidleri we lipoproteidleri

Iýmitden soň uly adamyň ganyň plazmasýnda lipidleriň mukdary 500 mg%-e çenli ýokarlanýar. Şeýle mukdardaky lipidleriň 25% triasilgliseridlere we 30% mukdary hem fosfolipidlere degişlidir. Holesteriniň mukdary 220 mg%-e (35-40%) deňdir we az mukdarda erkin ýag turşulary bardyr. Gandaky holesteriniň mukdarynyň üçden iki bölegi ýag turşusy bilen eterifisirleşdirilen we galan mukdary hem erkin ýagdaýda bolýar. Ganyň lipidleriniň 1-3% mukdary hem ýag turşularydyr.

Gandaky lipidleriň ählisi lipoproteid görnüşindedir. Lipoproteidleriň ganda şu aşakdaky görnüşleri – hilomikronlar, örän pes dykzly lipoproteidler (ÖPDL), pes dykzly lipoproteidler (PDL) we ýokary dykzly lipoproteidler (ÝDL) bardyr.

Lipoproteidler biri-birinden diňe udel agramlary, ýagny proteinleriň mukdary boýunça tapawutlanýarlar. ÖPDL we PDL β -lipoproteidleri hem diýilýär. Ýokary dykzly lipoproteidlere bolsa α -lipoproteidleri diýilýär.

Hilomikronlar we ÖPDL içege diwarjygynyň nemli gatlagynda emele gelýär we ganda ýaglaryň daşalmagyny üpjün etmeklige gatnaşýar. Bagryň gepatositlerinde ÖPDL we ÝDL dördilýär, ganyň plazmasýnda bolsa PDL we ÝDL emele gelýär. PDL we ÝDL holesteriniň daşalmagyna gatnaşýarlar. Her gije-gündizde hilomikron we ÖPDL görnüşinde 75-150 g iýmit bilen düşýän we bagyrdä döreyän lipidler agzalara we dokumalara ýetirilýär (10-njy tablisa).

10-njy tablisa

Adam ganynyň lipoproteidleriniň häsiýetleri

Lipoproteidler	Dykyzlygy, g/ml	Düzümi (%)				
		Proteinler	Triasilgliseridler	Fosfolipidler	Holesterin	
					Efir görnüşde	Erkin görnüşde
Hilomikron	0.95	2	85	7	4	2
ÖPDL	0.95-1.00	10	50	18	15	7
PDL	1.00-1.06	25	7	21	40	7
ÝDL	1.06-1.21	45	5	25	20	5

Ýaglaryň ýygnandyrylmagy ýag dokumalaryň özboluşly öýjüklerinde (adipositler ýa-da lipositler) geçýär. Ýag dokumanyň 90%-i ýagdyr. Ýaglar ýag dokumasyna lipoproteid görnüşinde getirilýär we şol ýerde hem lipoproteidlipazalaryň täsirinde gliserine we ýag turşulara dargadylýar. Gliserinden we ýag turşularyndan ýag öýjüklerine girizileninden soňra, täzedan ýag emele gelýär. Ýaglaryň döremegi üçin glýukozadan emele gelen gliserolfosfat ulanylýar.

Ýygnandyrylan ýaglaryň ulanylmagy, ýag dokumasynnda lipaza fermentiň katalizleşdirmeginde ýaglaryň dargadylmagy bilen başlanýar. Ýag turşulary gan bilen agzalara we dokumalara getirilýär. Gliseriniň bolsa bagyda gliserolfosfata öwrülip glýukoneogeneziň üsti bilen glýukozanyň döremegine gatnaşmagy ýa-da glikoliziň ugry arkaly okislenip, bedenden çykarylmagy hem mümkindir. Adrenalin ýaglaryň ulanylmagyny güýçlendirýär.

Ýaglaryň we glikogeniň ulanylmaklygy biri-biri bilen baglanyşkly geçýär. Adam aç ýa-da fiziki zähmet wagtynda ilki bilen ýygnalyşdyrylan glikogeni ulanýar. Umuman, gysga wagtyň dowamynda bedeniň energiýa talaby glikogeniň hasabyna doldurylýar. Soňundan bolsa bu hadysa ýaglaryň katabolizme gatnaşyp, energiýa öndürmeklik ýag turşularyň hasabyna üpjün edilýär.

5.11. Lipidleriň çalşygynyň umumy meseleleri

Bedeniň lipidleri işi boýunça iki görnüşdedir – ätiýaçlaşdyrylan ýaglar we sitoplazmatiki lipidler. Sitoplazmatiki lipidler özüniň düzümi we mukdary boýunça mydamalykdyr we iýmitiň hem-de beýleki hadysalaryň edýän täsirlerine bagly däl. Ýöne adamyň jynsyna we onuň ýaş döwri baglanyşykda ganyň plazmasynyň lipoproteid düzümi üýtgeýändir. Erkek adamlarda aýallara garanynda, 20-40 ýaşyň aralygynda lipoproteidleriň ÖPDL mukdary ýokarydyr, ÝDL mukdary bolsa pes derejededir. Erkekleriň we aýallaryň garran döwründe, olaryň ýaş döwri bilen deňeşdirilende ganda PDL mukdary ýokarydyr.

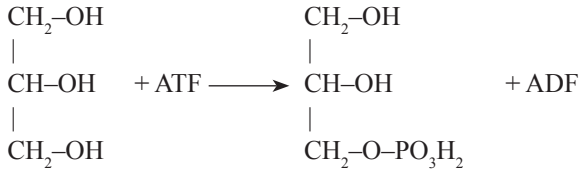
Süýdemdirijileriň bedeniniň dokumasynyň 10% mukdaryny ýaglar düzýär we esasan, ätiýaçlaşdyrylan ýaglaryň hasabynadyr. Ätiýaçlaşdyrylan ýaglaryň 99% triasilgliseridlerdir. Emma dürli haýwanlarda triasilgliseridler biri-birinden ýag turşusy düzümi boýunça tapawutlanýarlar. Adam bedenindäki triasilgliseridleri köp mukdarda doýmadyk ýag turşularyny saklaýarlar we garymly gliseridlerden durýar. Meselem: 1-oleil-2-palmitil-3-stearilgliserid ýa-da 1,3-dioleil-2-palmitilgliserid ýaly ýaglardan ybaratdyr. Şonuň üçin adamyň ýagy 10°-15° gyzgynlyk derejesinde ereýär we öýjükde erän, suýuk ýagdaýdadyr.

Ýag dokumalarynda ätiýaçlaşdyrylan ýaglar mydama zygiderli ulanylyp we şonuň bilen birlikde-de täze lipid molekullary döredip ýygnaýp durýar. Şu iki hadysanyň biri-birine bolan deňagramlylygynyň netijesi hem bedeniň umumy agramynyň belli bir derejede saklanmagyny üpjün edýär. Şeýlelikde, bedeniň lipid çalşygynda görnükli orny neýtral ýaglaryň (triasilgliseridleriň) çalşygy eýeleýär.

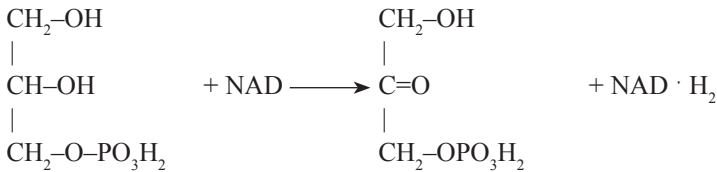
5.12. Neýtral ýaglaryň çalşygy

Neýtral ýaglar ýa-da triasilgliseridler ýag dokumalarynda lipoproteidlipazalaryň, şol sanda gormonalgaraşly triasilgliseridlipazanyň we diasil- we monoasilgliseridlipazanyň zygiderlikli, sazlaşykly täsirlerinde ýag turşularyna we gliserine dargadylýar.

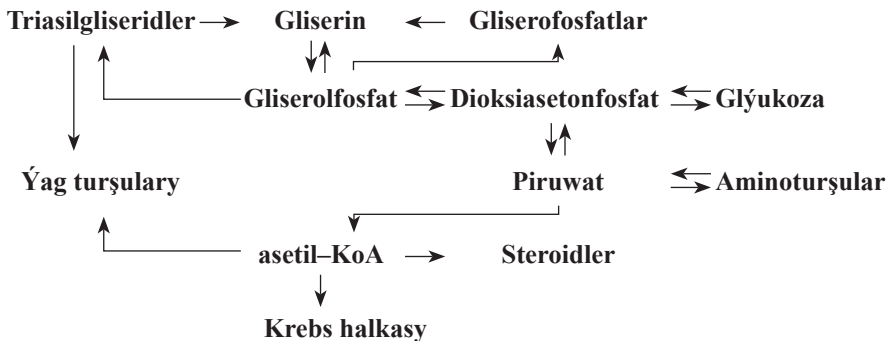
Gliseriniň çalşygy. Gliserin bagyrda gliserolkinaza fermentiň katalizleşdirmeginde gliseriniň işjeň görnüşine – gliserol-3-fosfata öwrülýär:

**Gliserin****Gliserol-3-fosfat**

Gliserol-3-fosfat gliserolfosfatdehidrogenaza fermentiniň katalizleşdirmeginde dioksiasetonfosfata oksidlendirilýär we şonuň bilen hem glikolize girip piruwatyň gatnaşmagy arkaly dargadylýar. Gliserol-3-fosfat dioksiasetonfosfatyň üsti bilen glýukozanyň döremeginde gatnaşýar (glýukoneogenez):

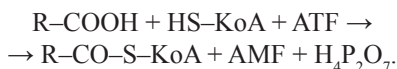
**Gliserol-3-fosfat****Dioksiasetonfosfat**

Gliserolfosfat aselirleşdirilip fosfatid turşusy arkaly triasilgliseridleriň we fosfogliseridleriň döremeginde gatnaşýar. Gliserol-3-fosfat gliseriniň işjeň görnüşi bolsa, onuň oksidlendirilen önümi dioksiasetonfosfat gliseriniň çalşygynda örän wajyp orny eýeleýär:



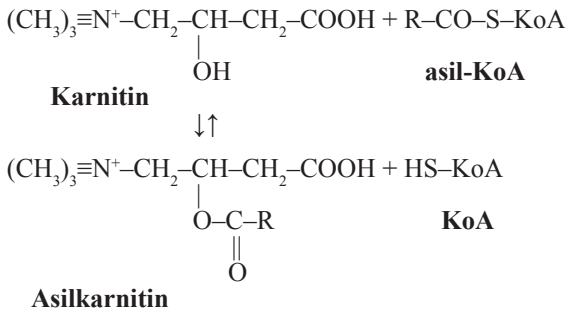
5.13. Ýag turşularyň dargaýşy

Ýag dokumalarynda we beýleki dokumalarda gliseridleriň dargamagyň netijesinde boşan ýag turşulary gana düşüp albuminler bilen daşalýar we ähli öýjüklere ýetirilýär. Ýag turşulary öýjüğe girenden soňra öýjük sitoplazmasynda *işjeňleşdirilýär*:

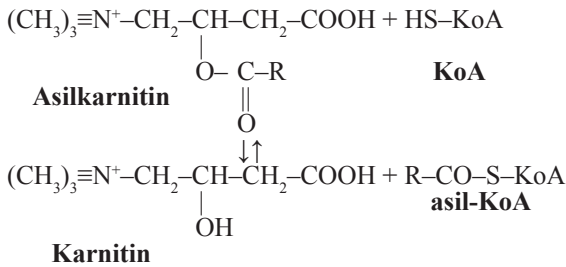


Hadysanyň netijesinde ýag turşunyň işjeň görnüşi – asil-KoA emele gelýär. Ýag turşularyň işjeňleşdirilmesi asil-KoA-sintetaza ferment tarapyndan katalizleşdirilýär. Fermentiň işjeňligi üçin hadysanyň geçýän ýerinde hökmany ýagdaýda magniý we kaliý kationlary bolmalydyr. Deňlemeden görnüşi ýaly, hadysa bir molekulada ATF gatnaşanda bolsa, iki makroergiki fosfat birleşmäniň energiýasy harç edilip geçirilýär. ATF bu hadysada AMF çenli dargadylýar. Asil-KoA sintetazalaryň dürli görnüşleri (asetil-KoA-, oktanoil-KoA- we dodekanoil-KoA-sintetaza) bardyr. Ol görnüşleriň özaýratynlyklary fermentiň katalizleşdirilýän ýag turşularyndaky uglerod atomynyň san mukdary boýunça tapawutlanýar. Asil-KoA-sintetazalar öýjügiň endoplazmatiki torunda we mitohondriýanyň gabygynyň daşynda ýerleşendir.

Karnitin mäki. İşjeňleşen ýag turşularyň okislenmesi mitohondriýada geçýär. Şonuň üçin asil-KoA mitohondriýanyň içine girmelidir. Emma mitohondriýanyň gabygy asil-KoA geçirmeýär. Geçirilen barlaglaryň görkezişi ýaly eger-de dokumada azot esasly karnitin spirti (3-oksi-4-trimetilbutirat) bar bolsa, asil-KoA öýjük sitoplazmadan mitohondriýa aňsatlyk bilen geçýär. Bu hadysa iki fermentiň gatnaşmaklygynda geçirilýär: karnitin-asiltransferaza we palmitoiltransferaza. Birinji ferment karnitiniň kiçi molekulýar ýag turşulary bilen asilirleşmesini, ikinji bolsa – karnitiniň asil-palmitat bilen asilirleşdirilmegini katalizleşdirýär, netijede karnitin bilen asil-KoA-laryň ýygnamasy emele gelýär:



Asilkarnitin mitohondriýa ýeňillik bilen girýär we mitohondriýada mitohondrial karnitin–asil–KoA–transferazanyň täsirinde karnitine we asil–KoA dargadylýar:



Boşan karnitin mitohondriýadan sitoplazma çykarylýar. Şu hadysa hem karnitin mäkisi diýilýär.

5.14. Ýag turşularyň β -okislenmegi

1904-nji ýylda nemes biohimigi Knoop dürli ýag turşularyň zynjyrynyň uçlaryndaky metil (CH_3) toparjyklaryny fenil (C_6H_5) galyndy bilen bellenen ýaglaryň bedende çalşygyny öwrenmekliginiň netijesinde ýag turşulary karboksil ujundan iki uglerod atomdan bölünip aýrylmaklyk bilen dargaýandyr diýen netijä gelýär. Şol barlaglaryň netijesinde Knoopyň çaklamasyna görä, ýag turşularyň okislenmesi molekulanyň β -ýagdaýynda ýerleşen uglerod atomyň okislenmesiniň esasynda turşynyň karboksil ujundan iki uglerodly birleşme aýrylyp, molekula soňuna çenli dargaýandyr we ýag turşularyň şeýle geçýän dargamagyna olaryň β -okislenmesi diýip atlandyrylýar.

Bu çaklama XX asyryň 40-50-nji ýyllarynda radioişjeň izotoplary ulanmaklyk bilen doly tassyklanýar we şol döwrüň dowamynda ýag turşularyň β -okislenmesiniň molekulýar ugrunyň himizmi işlenilip düzülýär. Bu hadysa gatnaşýan fermentler açylyp olaryň katalitiki häsiýetleri-de öwrenilýär. Umuman, ýag turşularyň β -okislenmesi ylmy taýdan işlenilip düzülýär.

Ylmy nukdaýnazaryndan ýag turşularynyň β -okislenmesi dört täsirleşmäni öz içine alýar:

1) degidrirleşme hadysanyň netijesinde 2,3-doýmadyk asil-KoA önümiň emele gelmegi;

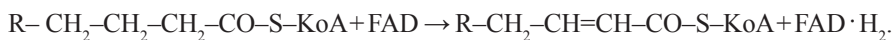
2) doýmadyk asil-KoA önümiň jübüt baglanyşygynyň ýerine suwuň birleşmeginiň netijesinde β -oksiasil-KoA-nyň emele getirilmegi;

3) β -oksiasil-KoA-nyň degidrirleşmeginiň esasynda β -ketoasil-KoA-nyň emele getirilmegi;

4) β -ketoasil-KoA-dan asetil-KoA-nyň aýrylmagy, iki uglerod atomy kemelip, täze asil-KoA-nyň döremegi bilen β -okislenmäniň bir aýlawynyň tamamlanmagy.

Şol täsirleşmelere aýratynlykda seredeliň.

1. Asil-KoA-nyň degidrirleşmesi asil-KoA-degidrogenaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Fermentiň kofermenti FAD bolup durýar. Fermentiň katalizleşdirýän asil-KoA-nyň düzümindäki uglerod atomynyň sanyna görä birnäçe görnüşleri bardyr:

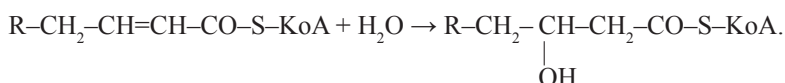


Asil – KoA

enoil – KoA

Täsirleşmäniň netijesinde doýmadyk asil-KoA önümi – enoil-KoA emele gelyär.

2. Doýmadyk asil-KoA-nyň gidratasiýalaşmagy enoil-KoA-gidrataza fermenti katalizleşdirilýär. Reaksiýasy aşakdaky deňleme boýunça geçýär:

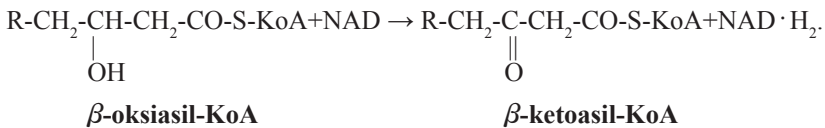


Enoil-KoA

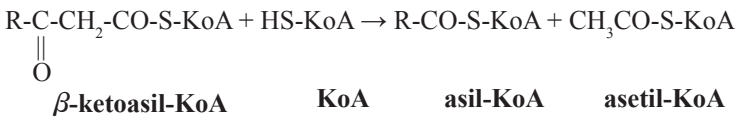
β -oksiasil-KoA

Fermentde kofaktor ýokdur. Fermentiň işjeňligi maddanyň düzümindäki uglerod atomlaryň sanyna baglydyr we näçe az bolsa ferment şonça-da işjeňdir.

3. Gaýtadan degidrirleşmesi. Enoil–KoA–gidratazanyň katalizleşdirmeginde emele gelen β -oksiasil-KoA-nyň β -uglerod atomy degidrirleşýär. β -oksiasil-KoA-degidrogeneza NAD garaşly fermentidir we onuň katalizleşdirmeginde β -ketoasil-KoA emele gelýär we $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$ öndürilýär:

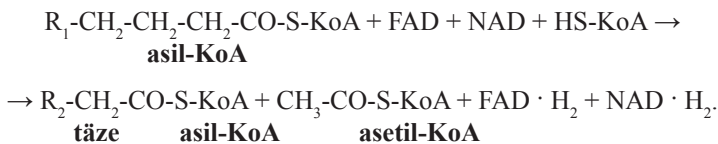


4. Tiolazaly hadysasy. Üçünji basgançakda emele gelen β -ketoasil–KoA bir molekula HS–KoA bilen birleşip, ýag turşynyň molekulasyndan iki uglerodly galyndyny saklaýan asetil–KoA aýrylýar. Netijede ýag turşynyň molekulasynyň iki uglerod atomy kemelip, täze asil–KoA emele gelýär:



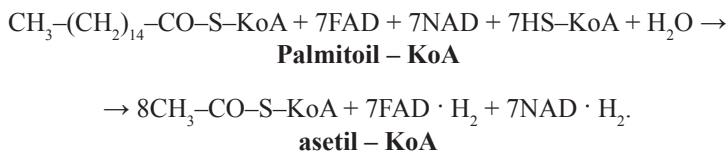
Hadysa tiolaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär. Dört reaksiýanyň netijesinde asil–KoA-dan aýrylan asetil–KoA bedeniň umumy asetil–KoA goruna goşulyp, dürli hadysalara gatnaşýar. Şol sanda ýag turşularyň we steroidleriň döremegine ýa-da krebs halkasynda soňky maddalara çenli dargadylyp energiýa öndürmeklik hadysasyna gatnaşýar.

Ýag turşularyň β -okislenme bilen dargamagyndaky dört reaksiýanyň jemini şeýle ýazmak bolar:



Çyzgyda (23-nji çyzgy) asil–KoA-dan bir molekula asetil–KoA-nyň boşamagy bilen baglanyşkly geçýän täsirleşmäniň bir aýlawy şekillendirilýär. Ýag turşularyň molekulasynyň düzümindäki

uglerod atomlaryň sanyna görä, şeýle aýlaw birnäçe gezek geçirilmelik bilen ýag turşynyň molekulasy birnäçe asetil–KoA molekulesyna dargadylýar. Meselem: palmitin turşynyň ($C_{15}H_{31}COOH$) dargama-gynda β -okislenme hadysasynyň 7 aýlawynyň geçirilmeginiň netijesinde 8 molekula asetil–KoA emele gelýär:



5.15. Ýag turşularynyň okislenmesiniň energiýa ähmiýeti

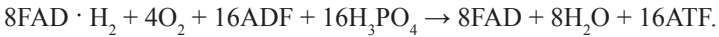
Bir molekula palmitin turşynyň dargamagyndaky boşaýan energiýanyň hasabyna döredilýän ATF-iň mukdaryny hasaplalyň. Ýokarky deňlemä laýyklykda palmitoil–KoA dargadylmagynda, β -okislenme hadysasynyň 7 aýlawynyň netijesinde 8 molekula asetil–KoA boşaýar we her bir aýlawynda-da bir molekula $FAD \cdot H_2$ we bir molekula $NAD \cdot H_2$ döredilýär. Jemi $7FAD \cdot H_2$ we $7NAD \cdot H_2$ molekula emele gelýär. Olar dem alyş zynjyrynda aşakdaky deňlemeler boýunça okislendirilýär:



Şeýlelikde, 7 molekula $FAD \cdot H_2$ dokuma dem alyş zynjyrynda okislenende boşaýan energiýanyň hasabyna 14ATF we $7NAD \cdot H_2$ molekuladan hem şol zynjyryda okislendirilende 21ATF molekulasy öndürilýär. Jemi 35 molekula ATF emele gelýär.

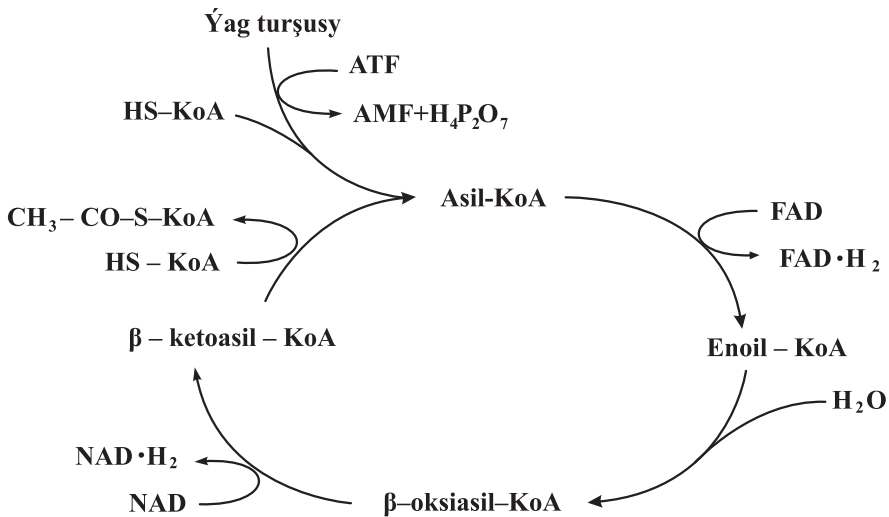
8 molekula asetil–KoA krebs halkasynda dargamaklyk bilen her bir molekula asetil–KoA 3 $NAD \cdot H_2$ we bir $FAD \cdot H_2$ hem-de 1 ATF madda fosforlaşmanyň netijesinde öndürilýär. Jemi 24 molekula $NAD \cdot H_2$, 8 molekula $FAD \cdot H_2$ we 8 molekula ATF emele gelýär:





Şeýlelikde, 8 molekula asetil–KoA krebs halkasynda dargamagynyň netijesinde 96 molekula ATF öndürilýär. Şunuň bilen birlikde bedende bir molekula palmitoil–KoA okislendirilende umumy öndirilýän ATF mukdary ($35 + 96 = 131$) 131 molekula deňdir. Bir molekula palmitin turşuny işjeňleşdirip palmitoil–KoA almaklyk üçin beden iki ekwiwalent ATF harçlandyryýar (bir molekula ATF AMF çenli dargadylyýar). Şeýlelikde, bir molekula palmitin turşunyň energiýa ähmiýeti 129 ATF deňdir.

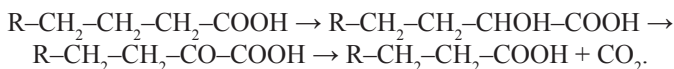
Eger-de 1g/mol (256 g) palmitin turşy standart şertlerde CO_2 we H_2O dargadylanda, umumy boşaýan energiýanyň mukdary 2400 kkal-a deň bolýar. Bedende şonça mukdardaky palmitin turşy okislende 129 molekula ATF öndürilýär we her molekula ATF fiziologiki şertlerde 12 kkal mol ekwiwalent diýlip hasaplanylýsa ($129 \cdot 12 = 1550$), bedende ATF görnüşinde akumulirlenýän energiýa 1550 kkal töweregindedir. Ýag turşularyň energiýa ähmiýeti bedende 60% ýakynlaşýar (24-nji çyzgy).



24-nji çyzgy. Ýag turşularyň β -okislenmegi

5.16. Ýag turşularyň α -okislenmesi

Ýag turşusynyň bedende esasy okislenme ugry β -okislenmedir. Emma β -okislenme bilen bir hatarda ýag turşularyň α -okislenme ugry hem duş gelýär. Bu hadysa doly öwrenilen däldir we ony umumy çyzygy görnüşinde şeýle ýazmak bolar:



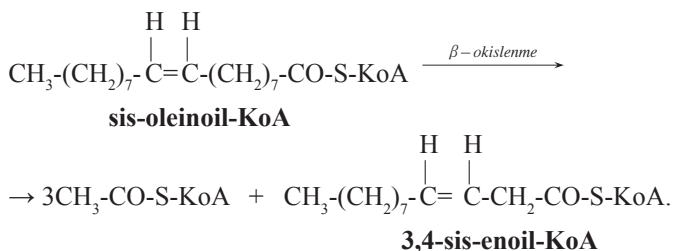
Hadysa öýjügiň mikrosomal bölümünde geçýär. Ýag turşularyň, şu ugur boýunça okislenmesiniň başlangyç özgerişmesi, ýagny ikinji uglerod atomyň gidroksirleşdirilmesi molekulýar kislorodyň, magniýniň kationynyň, NADF \cdot H₂ we başgada gyzygynlyk çydamly maddalaryň gatnaşmagynda mitohondrial monooksigenazanyň katalizleşdirmeginde geçýär. α -oksiturşudan kömürturşy gazynyň aýrylmany O₂, Fe²⁺ we C vitaminiň gatnaşmaklarynda öýjügiň endoplazmatiki torunda geçýär.

Ýag turşularyň α -okislenmesine, *fitan* turşunyň fitonat- α -oksidaza fermenti tarapyndan bagyrdaky okislenmegi mysal bolup biler. Fitan turşusynyň molekulasy 16 uglerod atomyndan duran zynjyryň gapdalynda 4 metil toparjygyny saklaýar. Onuň ilkinji metil toparjygy β -uglerod atomynda bolanlygy üçin molekulada β -okislenmä gatnaşyp bilmeýär. Şonuň üçin ilki fitan turşusy fitonat- α -oksidazanyň katalizleşdirmeginde α -okislenmäniň netijesinde CO₂ aýrylýar we soňra β -uglerodyň «açylmagy» bilen β -okislenme bilen okislenip, asetil-KoA, propionil-KoA we suksinil-KoA dargadylýar.

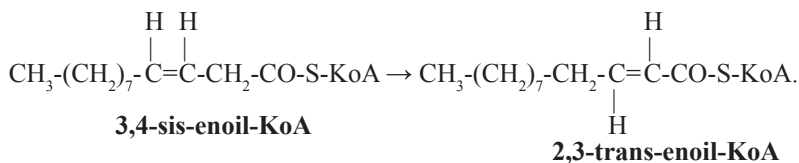
Şu fermentiň dogabitdi ýetmezçiliginde *Refsumyň* keseli adama döreýär. Fitan turşusy adam bedenine süýt we süýt önümleri bilen düşýär. Sag adamlaryň ganynda onuň mukdary 1 mkg/ml deňdir. Emma Refsumyň keselinde gandaky ähli ýag turşularyň 20% mukdary we bagyrdaky ýag turşularyň 50% mukdary fitan turşusydyr. Şeýle keselli çagalaryň merkezi beýni ulgamynyň ösmezligi sebäpli çagalar önüp-ösüp bilmeýär.

5.17. Doýmadyk ýag turşularyň okislenmesi

Doýmadyk ýag turşularda jübüt baglanyşyk molekulanyň sis ýagdaýynda ýerleşendir. Emma enoil-KoA-daky jübüt baglanyşyk trans ýagdaýyndadyr. Enoil-KoA-gidrataza fermenti diňe trans ýagdaýdaky doýmadyk baglanyşygy gidratirleşdirmeklige ukyplydyr. Şonuň üçin doýmadyk ýag turşularyndaky sis ýagdaýdaky jübüt baglanyşyk trans-enoil-KoA-izomeraza fermentiniň gatnaşmagynda trans ýagdaýa geçirilýär. Oleil-KoA-da jübüt baglanyşyk zynjyryň 9 we 10 uglerod atomlaryň arasynda ýerleşýär. Ilki molekulanyň karboksil ujundan β -okislenmäniň netijesinde üç molekula asetil – KoA aýrylýar:



Soňra enoil-KoA-izomerazanyň katalizleşdirmeginde 3,4-sis-enoil-KoA 2,3-trans-enoil-KoA öwrülýär:



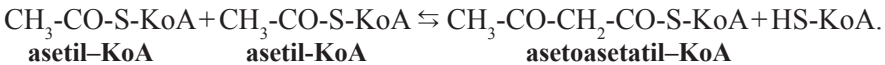
2,3-trans-enoil-KoA enoil-KoA-gidrataza fermentiniň katalizleşdirmeginde suw birleşip we soňra β -okislenme boýunça okislenip, ýene-de 6 molekula asetil-KoA dargaýar. Şeýlelikde, olein turşusy jemi 9 molekula asetil-KoA dargaýar.

Propion turşusynyň dargaýsy. Adamda lipidleriň düzümine, esasan, jübüt uglerod atomyndan duran ýag turşulary girýär we bedeniň ýag turşulary jübüt uglerod atomly ýag turşularydyr. Şunuň bilen birlikde-de birnäçe ösümlikleriň we deňiz bedenleriniň lipidleriniň düzümi bilen adam bedenine örän az mukdarda tak uglerod atomly ýag turşulary düşýär. Şeýle ýag turşulary bedende β -okislenme ar-

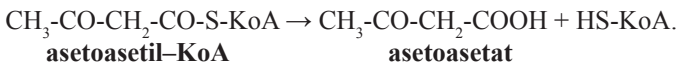
diňe bir metilmalonatyň mukdarynyň ýokarlanmagyna alyp barman, propion turşusynyň hem bedendäki mukdarynyň ulalmagyna getirýär. Şeýle ýetmezçilikli kesellerde propionemiýa, propionuriýa ýagdaýlara duşmak bolýar.

5.18. Keton bedenjikleri we olaryň çalşygy

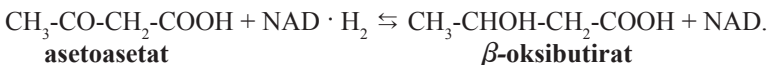
Bedende, esasan, ýag turşularyň we birnäçe aminoturşularyň hem-de başga birleşmeleriň okislenmeklik bilen dargamaklygynyň netijesinde dürli keton birleşmeleri emele gelýär. Şeýle keton birleşmelerinden iň esasylyry-da asetoasetat ($\text{CH}_3\text{COCH}_2\text{COOH}$), β -oksibutirat ($\text{CH}_3\text{CHOHCH}_2\text{COOH}$) we asetondyr (CH_3COCH_3) we şol birleşmelere hem *keton bedenjikleri* diýilýär. Keton bedenjikleri ýag turşularyň β -okislenmesindäki emele gelýän birleşmeler däl-dir. Ol birleşmeler bagyrda asetil-KoA-dan döredilýär. Bu hadysada ilki bilen asetil-KoA iki molekulasy asetil-KoA-tiolaza fermentiň katalizleşdirmeginde birleşip asetoasetil-KoA emele getirýär:



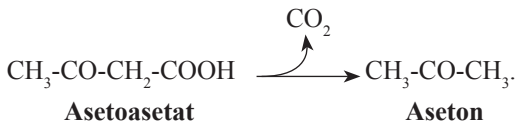
Soňra asetoasetil-KoA-dan HS-KoA aýrylyp asetoasetat döredirilýär:



Asetoasetat β -gidroksibutiratdehidrogenaza fermentiniň täsirinde gaýtarylyp β -oksibutiraty emele getirýär:

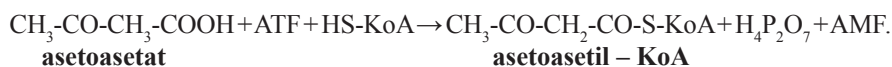


Bu ferment stereoizomer özaýratynlykly fermentdir we diňe β -oksibutiratyň D-izomeriniň döremegini amala aşyryp, onuň L-izomeriniň döremegini katalizleşdirmeyär. Asetoasetat gowy durnukly birleşme bolmanlygy üçin dekarboksirleşip asetona öwrülýär:

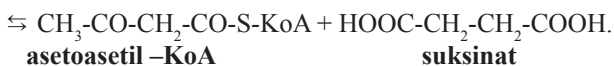
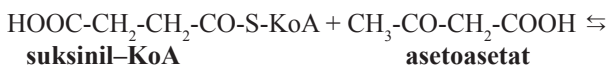


Aseton ýeňil bugarýan we özboluşly ysly birleşmedir. Şonuň üçin hem bedende keton bedenjikleriniň mukdary ýokarlananda (gantly diabetde) näsagyň deminden ysy gelýär. Bagyrda asetil–KoA-dan keton bedenjikleriniň döredilmekliginiň esasy ähmiýeti myşsada, böwrekde, beýnide we beýleki agzalarda ýaglaryň çalşygynyň tizligini aşaklandyryp, şol dokumalaryň energiýa talabyny keton bedenjikleriň hasabyna üpjün etmek üçin niýetlenen hadysadyr diýlip hasap edilýär. Şeýlelikde, keton bedenjikleri bagyrdan özge agzalarda energetiki madda bolup hyzmat edýär.

Asetoasetatyň işjeňleşmesiniň iki ugry bardyr. Birinjiden, ase-toasetat ýag turşularyň işjeň görnüşi ýaly asil–KoA–sintetazanyň katalizlemeginde işjeň ýagdaýa öwrülýär:

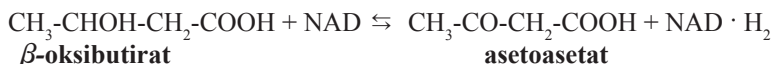


Ikinji ugry – suksinil–KoA ulanmaklyk bilen bolar:



Täsirleşmäni suksinil–KoA–asetoasetat–transferaza fermenti katalizleşdirýär. Soňra asetasetil–KoA asetasetil–KoA tiolazanyň gatnaşmagynda iki molekula asetil–KoA dargadylýar we krebs halkasynda asetil–KoA-dan energiýa öndürilýär.

Bagyrdan özge dokumalarda β -oksibutirat D- β -oksibutiratdehidrogenaza fermentiň täsirinde okslendirilýär we asetasetata öwrülýär:



Şeýlelikde, keton bedenjikleri bagyrda asetil–KoA-dan döredilýär we başga agzalarda we dokumalarda dargadylyp, asetil–KoA-nyň çeşmesi bolup çykyş edýär. Bagyrda keton bedenjikleriniň döremigine oksaloasetatyň mukdary täsir edýär. Eger-de oksaloasetatyň mukdary pes bolsa krebs halka az mukdarda asetil–KoA girýär we onuň köp

mukdary asetoasetata öwrülýär. Şeýle ýagdaýda keton bedenjikleriniň emele gelmekleriniň tizligi ýokarlanýar. Açlyk döwründe we ýimit bilen uglewodlaryň bedene az mukdarda düşýän wagtynda, dokumada oksaloasetatyň mukdary pes derejededir. Şeýle ýagdaýlarda ýag turşularyň okislenmesi güýçlenýär we bagyrda asetil-KoA-nyň köp mukdary asetoasetil-KoA ýa-da β -oksimetilglutaril-KoA arkaly asetoasetata öwrülip, agzalara we dokumalara ugradylyar we şol agzalaryň we dokumalaryň esasy öýjük ýangyjy bolup keton bedenjikleri çykyş edýär.

Sag adamlaryň ganynda keton bedenjikleriniň mukdary örän azdyr, emma adamyň uzaga çeken açlygynda we gantly diabet keseliniň agyr görnüşinde keton bedenjikleriniň mukdary ganda ýüzlerçe esse ýokarlanýar we 20 mmol dereje ýetmegi mümkindir. Keton maddalaryň ýokarlanmagyna *ketonemiya* diýilýär we keseliň agyr alamaty bolup çykyş edýär.

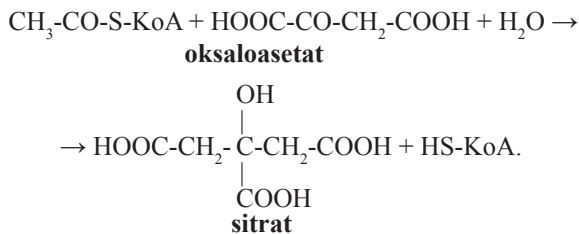
5.19. Ýag turşularyň döreýşi

Ähli bedenleriň, şol sanda adam bedeniniň hem esasy energetiki maddasy uglewodlar we lipidlerdir. Emma haýwanlarda uglewodlar glikogen görnüşinde örän az mukdarda ýygnanýan bolsa (ýüzlerçe gramm töwereginde), lipidler, esasan, asilgliseridler görnüşinde örän köp mukdarda ýygnanmaklyga ukyplydyr. Meselem, agramy 70 kg adamyň bedeninde orta hasapdan 12-14 kg ýag bardyr. Şeýle mukdardaky lipidler bedende ýimit bilen artykmaç mukdarda düşýän uglewodlardan emele gelýär. Şeýlelikde, ýaglaryň döremegi bedende iň bir ýokary tizlik bilen geçirilýän hadysalaryň biridir. Neýtral ýaglaryň düzüminiň esasy gurluş birligi ýag turşularydyr. Ýag turşulary triasilgliseridleriň gurluşyny, iş işjeňligini we fiziki-himiki häsiýetlerini kesgitleýän molekulanyň esasy gurluş-iş birligidir. Soňra triasilgliseridlerde ýygnanan energiýanyň 90%-den gowragy ýag turşularynyň düzüminde ýygnandyr. Eger-de gliserin ýa-da steroid halka lipidleriň aýry-aýry görnüşlerinde duş gelýän bolsa, ýag turşulary lipidleriň

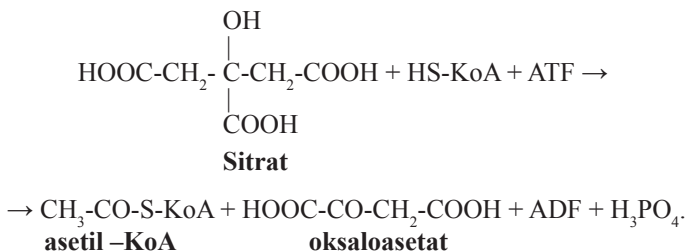
ähli görnüşleriniň düzümine girip, olaryň esasy bölegi bolup çykyş edýär. Şonuň üçin ýag turşularynyň döremegi, umuman, lipidleriň döremeginde wajyp orny eýeleýär.

Adam we haýwan bedenlerinde ýag turşularyň döremegi gowy öwrenilendir. Ýag turşularyň döremegi bagryň öýjük sitoplazmasynda geçýär. Öýjük sitoplazmada ýag turşulardan palmitin turşusy emele gelýär. Emma 18, 20 we 22 uglerod atomlardan duran ýag turşularyň döremegi palmitin turşusyndan mitohondriýada üpjün edilýär. Sitoplazmada ýag turşularyň döremeginiň çeşmesi bolup, mitohondriýada piruwatyň okislenme dekarboksilirlaşmesiniň netijesinde ýa-da ýag turşularynyň dargamagyndaky dörän asetil–KoA hyzmat edýär. Ýag turşusy öýjük sitoplazmasynda emele gelýär, emma onuň çeşmesi bolup hyzmat edýän asetil–KoA mitohondriýada dördilýär. Asetil–KoA mitohondriýadan sitoplazma çykmaklyga ukypsyzdyr. Asetil galyndy mitohondriýadan sitratyň kömegi bilen we iki fermentiň gatnaşmagynda çykarylýar.

Asetil–KoA mitohondriýada oksaloasetat bilen sitratsintetaza fermentiň katalizleşdirmeginde bir-birine täsir edişip sitraty emele getirýär:



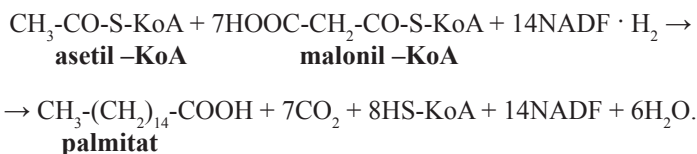
Sitrat mitohondriýadan aňsatlyk bilen sitoplazma geçýar we ol ýerde sitratliaza fermentiň katalizleşdirmeginde oksaloasetata we asetil–KoA dargadylýar:



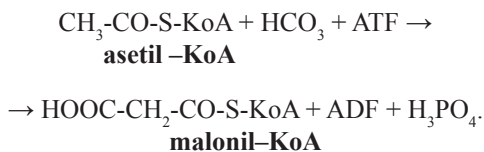
Asetil–KoA-nyň mitohondriýadan sitoplazma çykarylmanyň goşmaça ugry hem bardyr. Mälim bolşuna görä, sitoplazmadan işjeň ýagdaýdaky ýag turşulary, asil–KoA görnüşinde karnitiniň gatnaşmagynda mitohondriýa çekilýär. Emma bu hadysa ýag turşularyň döreyän wagtynda asetil–KoA-nyň mitohondriýadan sitoplazma çykarylmagyna gatnaşmagy hem mümkindir.

Ýag turşularynyň döremegini öwrenmekligiň ilkinji döwürlerinde, ýag turşularyň asetil–KoA dargamaklygy gaýdymly, iki taraplaýyn geçýän hadysadygyny göz önünde tutmaklyk bilen, ýag turşularyň döremeginde asetil–KoA-nyň biri-birleri bilen yzygiderli birleşip, onuň dargaýşynyň ters ugry boýunça geçýändir diýlip çak edilipdi. Emma ýag turşularynyň döremegi diňe asetil–KoA-dan geçmän, onuň döremegine üç uglerodly birleşme – malonil–KoA hem gatnaşýar.

Palmitin turşusynyň döremeginiň jemleýji deňlemesine seredeliň. Asetil–KoA-nyň bir molekulasyňyň we malonil–KoA-nyň 7 molekulalarynyň gatnaşmagynda palmitin turşusynyň bir molekulasy emele gelýär:



Malonil–KoA düzümünde biotin saklaýan ATF – garaşly asetil–KoA–karboksilaza fermentiň katalizleşdirmeginde asetil–KoA-dan emele gelýär:



Asetil–KoA–karboksilazanyň işjeň ýagdaýyna geçmegine magniý kationy we sitrat gatnaşýar.

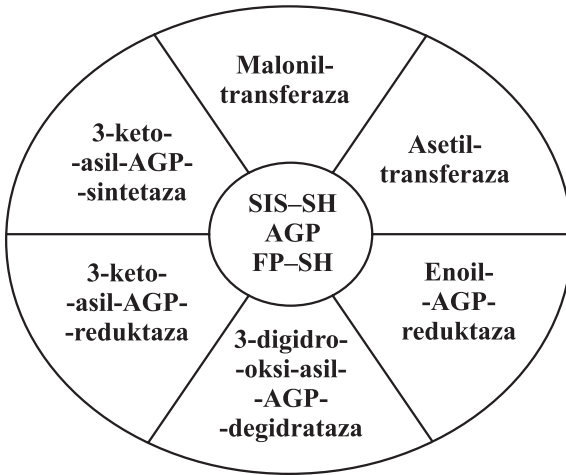
Palmitin turşunyň döremegine gatnaşýan bir molekula asetil–KoA molekulanyň döremegini ugrukdyrýan molekuladyr

we palmitin turşynyň metil ujundaky 16-njy we 15-nji uglerod atomlary asetil-KoA tarapyndan berlen atomdyr. Galan 14 uglerod atomyň çeşmesi malonil-KoA 7 molekulasy. Malonil-KoA üç uglerodly birleşme bolsa-da, palmitin turşusynyň döremegine her molekula diňe iki uglerod atomyny berýär. Molekulanyň düzümindäki erkin karboksil toparjyk hadysanyň dowamynda kömürturşy gazy görnüşinde aýrylýar. Şeýlelikde, palmitin turşusynyň döreýşi asetil-KoA-dan başlap, turşynyň karboksil ujuny malonil-KoA-dan iki uglerod atomy yzygiderli birleşdirip, molekulanyň döremegi doly tamamlanýança, zynjyr uzaldylýandyr.

Palmitin turşusynyň döremeginiň dowamynda ýedi karbonil toparjyk (-CO-) ýedi (-CH₂-) toparjyga çenli gaýtarylýr. Bu hadysa üçin 14 molekula NADP · H₂ ulanylýar. Onuň 7 molekulasy CH₂ – toparjygy emele getirmeklige gatnaşýar we 7 molekulasy hem ýedi karbonil toparjykdan boşaýan kislorody suwa gaýtarmak üçin sarp edilýär.

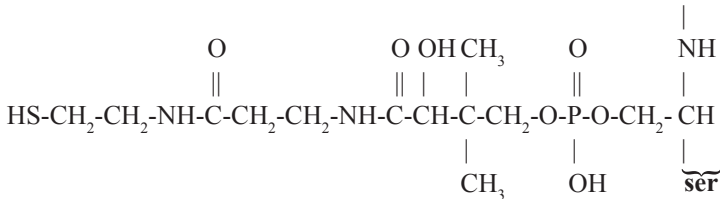
Ýag turşularynyň döremeginiň ýene-de bir tapawudy, ol asetil-KoA hem-de malonil-KoA şeýle koenzim A görnüşinde ýagny, çylşyrymly protein–asilgeçiriji protein önümi görnüşinde gatnaşýar. Asilgeçiriji protein (AGP) gyzgynlyga çydamly, düzüminde HS–toparjygy saklaýan birleşme bolup, ýag turşularyň döremeginiň ähli basgançaklaryna gatnaşýar. Ýag turşularyň döremegini örän çylşyrymly, öz düzüminde 7 fermenti saklaýan ferment toplanmasy katalizleşdirýär we oňa ýag turşularynyň *döremeginiň toplanmasy* diýilýär. Şol sanda palmitin turşuny emele getirýän toplanmasy *palmitatsintetazadyr*. Bu toplanmanyň molekulýar agramy 400 000-e deňdir (25-nji çyzgy).

Dörän toplanmanyň düzüminde merkezi orny AGP eýeleýär. AGP ýag turşularyň döremeginde emele gelýän ähli aralyk metabolitleri bilen baglanyşyklydyr we katalitiki hadysalaryň geçirilmeklige ýardam edýär. Düzümine suwda ereýän witaminlerden pantoten turşunyň önümi fosfopantotetein we koenzim A girýär. Fosfopantotetein protein bölegi bilen seriniň gidroksil toparjygynyň üstünden



25-nji çyzgy. Ýag turşularyň döreýşini katalizdirýän döreýiş (sintetaza) toplanmanyň düzümi

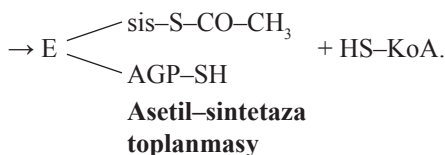
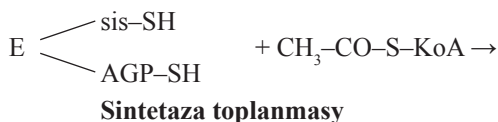
çylşyrymly efir baglanyşygy arkaly birleşen. Molekulýar massasy 9 000-e deňdir:



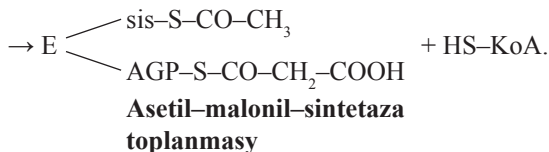
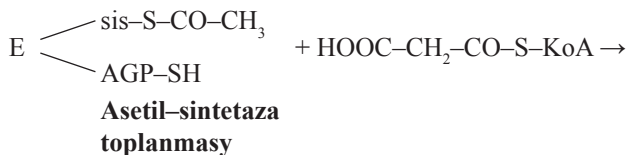
Asilgeçiriji proteiniň (AGP) gurluşy

AGP düzümindäki fosfopantotetein turşusynyň galyndysy ýag turşularyň döremeginde emele gelýän aralyk birleşmeleri toplanmanyň düzüminde bir fermentden ikinji fermente getirmeklige üpjün etmeklige gatnaşýar.

Umuman, sintetaza fermentiň toplanmasynyň düzüminde katalize işjeň gatnaşýan iki sulfhidril toparjyk bardyr. Olaryň biri fosfopantotetein galyndyda, ikinjisi hem proteiniň sistein galyndysyndadyr. Sistein galyndydaky SH-toparjyk ilki bilen asetil galyndy bilen doldurylýar:

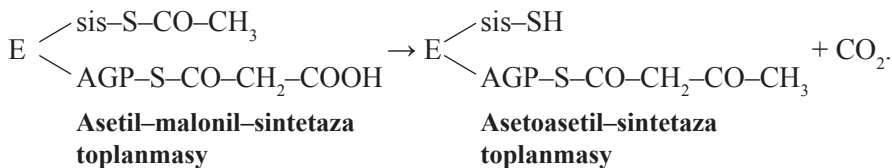


Hadysa AGP-asetiltransferaza (asetiltransasilaza) tarapyndan katalizleşdirilýär. Soňra sintetaza toplanmasyna AGP-maloniltransferaza (maloniltransasilaza) fermentiň we malonil-KoA gatnaşmagynda malonil galyndysy fermentiň fosfopantotetin bölegindäki sulfidril toparjygyna getirilýär:



Iki transasilaza fermentleriň katalizleşdirmeginiň netijesinde asetil-AGP we malonil-AGP toplanmalary emele gelýär.

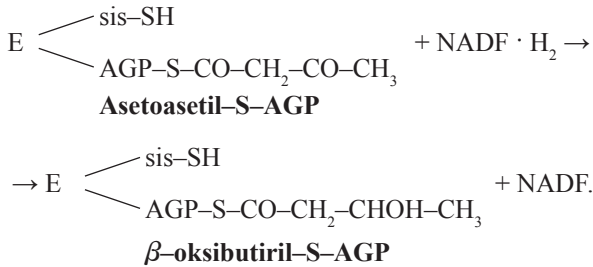
Soňra sintetaza toplanmasynyň SH-toparjyklaryndaky asetil we malonil galyndylary bir-biri bilen birleşýärler we sintetazanyň düzüminde asetoasetil toparjygy emele gelýär. Reaksiýanyň netijesinde kömürturşy gazy hem aýrylýar:



Bu hadysany β -ketoasil-AGP-sintetaza fermenti katalizleýär. Kömürturşy gazy malonil toparjykdaky karboksil ujunyň boşadyly-

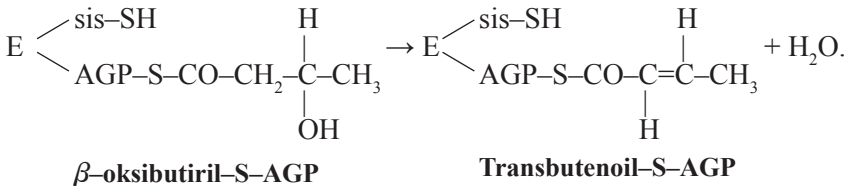
magynyň netijesinde emele gelýär we şol sebäpden-de malonil toparjygyň iki uglerodly galyndysynyň özgerişme ukyplylygy ýokarlanyp asetil toparjygy birleşdirýär.

Asetoasetil-S-AGP toplanmasynda karbonil toparjyk gaýtarylyp β -gidroksibutiril-S-AGP toplanmasyna öwürülýär:

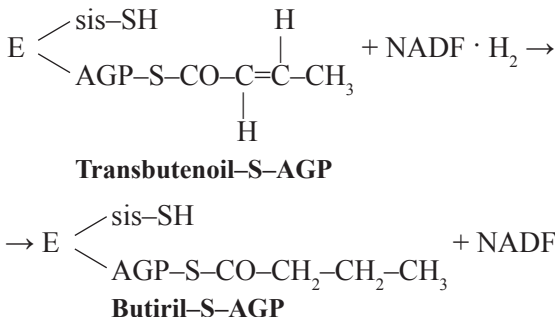


Bu hadysany β -ketoasil-AGP-reduktaza fermenti katalizleýär.

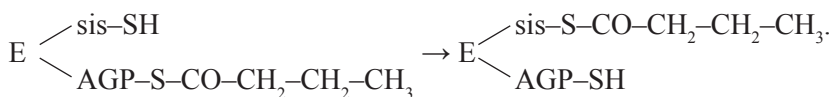
Soňra β -gidroksi-AGP-dehidratazanyň täsirinde β -oksisbutiril-S-AGP-dan suw aýrylyp, doýmadyk birleşme – trans-butenoil-S-AGP emele gelýär:



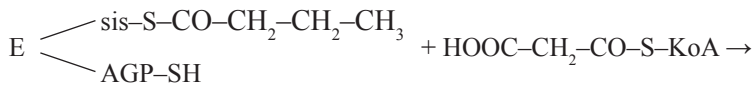
Doýmadyk aralyk birleşme (trans-butenoil-AGP) enoil-AGP-reduktaza fermentiň katalizleşdirmeginde we $\text{NADF} \cdot \text{H}_2$ ulanmaklyk bilen butiril-AGP gaýtarylýar. Netijede butirat-sintetaza toplanmanyň düzüminde dört uglerodly ýag turşusylar butiril-AGP görnüşinde emele gelýär:



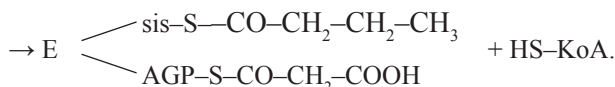
Ýag turşularyň toplanmanyň dört täsirleşmäni içine alýan (β -ketoasil-AGP-sintetaza, β -ketoasil-AGP-reduktaza, β -oksiasil-AGP-dehidrataza we enoil-AGP-reduktaza) bir aýlawyň netijesinde molekulanyň düzümi iki uglerod atoma uzaldylandan soňra, ýene-de şol hadysalary yzygiderli gaýtalamak bilen ikinji aýlaw başlanýar. Onuň üçin, ilki bilen, sintetaza toplanmanyň düzümindäki butiril toparjyk molekulanyň fosfopantotetein böleginden onuň sistein galyndysyndaky SH-toparjyga geçirilip, fosfopantotetein bölek indiki malonil-KoA-dan malonil toparjygy birleşdirmek üçin boşadylýar:



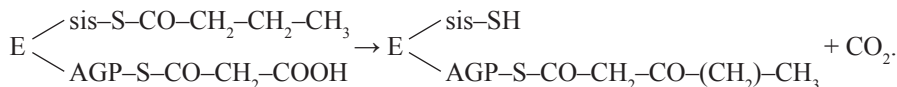
Indiki aýlawy başlap, ýag turşynyň molekulasyňy iki uglerod atom uzynlandyrmak üçin täze malonil-KoA-nyň molekulasy AGP-iň fosfopantotetein bölegine birleşdirilýär:



Butiril-AGP

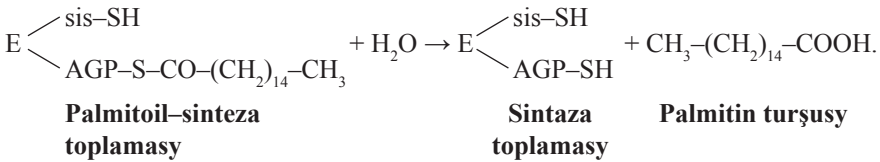


Soňra β -ketoasil-AGP-sintetazanyň katalizleşdirmeginde sintetaza toplanmasynyň sistein bölegindäki butiril toparjyk fosfapantoten bölegindäki malonil galyndynyň düzümindäki karboksil toparjyk bilen çalşyrylýar:



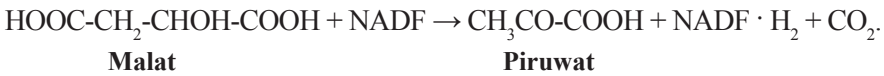
Reaksiýanyň netijesinde 6 uglerod atomly ýag turşynyň döremeginiň aralyk birleşmesi emele gelýär. Yzygiderli üç reaksiýanyň netijesinde, ikinji aýlaw hem tamamlanyp, 6 uglerodly kapronil-AGP sintetaza toplanmasy döreýär.

Umuman, şeýle aýlawyň ýedisi tamamlanandan soňra, ulgamdan palmitin turşusy boşayär:



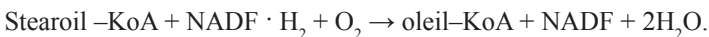
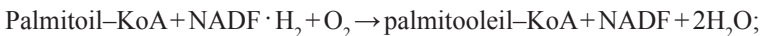
Bu hadysa palmitoil-AGP-deasilaza tarapyndan katalizleşdirilýär we palmitin turşusyny döretmeklik bilen tamamlýar.

Döreýşi gaýtaryjy potensial bilen üpjün edýän NADF · H₂-niň iki çeşmesi bardyr, olar bagyrda we ýag dokumasynda bolýar. Bagyrda NADF · H₂ glýukozanyň pentozfosfat okislenme dargawyş ugrunda döredilýär. Ýag dokumasynda bolsa malatdehidrogenaza fermentiň malaty piruwata okslendirende NADF · H₂ döredilýär:



Stearin turşusynyň döreýşi. Bu hadysa palmitin turşusynyň zynjyryny iki uglerod atoma uzaltmak bilen berjaý edilýär. Mitochondriýada we öýjügiň endoplazmatiki torunda ferment ulgamy bardyr, şol ulgamyň gatnaşmagynda palmitin turşusyna asetil galyndy birleşdirilýär. Asetil galyndynyň çeşmesi bolup malonil-KoA çykyş edýär. Ilki palmitin turşusy asil-KoA öwrülýär, soňra hem malonil-KoA bilen täsirleşip, zynjyry iki uglerod atom uzaldyp stearin turşusyna öwrülýär.

Doýmadyk ýag turşularynyň döremegi. Adam we haýwan bedenleriň lipidlerinde köp duş gelýän doýmadyk ýag turşulary monodoýmadyk ýag turşulary – palmitoolein (16 uglerod atomly) we olein (18 uglerod atomly) turşularydyr. Olar bedende palmitin we stearin turşulardan emele gelýär. Stearin we palmitin turşularynyň düzümine bir sany doýmadyk baglanyşyk girizmeklik örän çylşyrymly palmitoil-KoA-desturaza, stearoil-KoA-desturaza fermentleriň katalizleşdirmeginde, NADF · H₂, O₂ we beýleki täsirleriň, şol sanda asil-KoA-oksigenazalaryň gatnaşmagynda geçirilýär. Umuman, hadysalaryň geçişi aşakdaky deňlemede görkezilýär:



Ýokarky reaksiýalar oksigenazalaryň katalizlemeginiň netijeleridir we bir wagtyň özünde molekulanyň uglerodara baglanyşygy hem-de $\text{NADF} \cdot \text{H}_2$ -niň okislenmesinde geçirilýär.

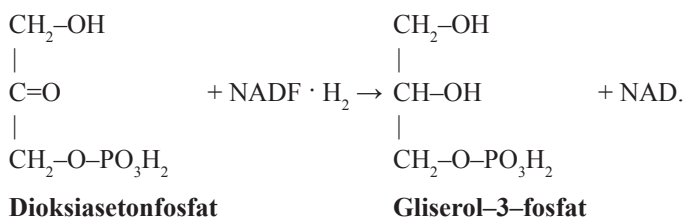
Iki jübüt baglanyşykly linol turşusy we üç jübüt baglanyşykly linolen turşusy adam bedeninde döredilmeýär. Ol turşular bedene ýymit bilen düşmelidir we şonuň üçin hem şol turşulara *çalyşmaýan* ýag turşulary diýilýär. Emma linolen hem-de düzüminde dört jübüt baglanyşykly *arahidon* turşulary adam bedeninde linol turşudan emele gelip bilýärler. Şu turşulardan bedende arahidon turşusy uly ähmiýete eýedir. Sebäbi arahidon turşudan madda çalşygyna işjeň gatnaşýan dokuma gormonlary – prostaglandinler we tromboksanlar emele gelýär.

Ýag turşusynyň döreýşiniň sazlaşygy. Ýag turşularynyň döreýşi asil–KoA–karboksilaza tarapyndan sazlaşdyrylýar. Fermentiň allosteriki modulýatory sitratdyr. Öýjük sitozolynda sitrat bolmasa fermentiň işjeňligi örän pesdir. Mitohondriýadan sitozola sitrat çykarylsa sitrat asil–KoA–karboksilaza fermentiň allosteriki merkezi bilen birleşip fermentiň işjeňligini ýokarlandyrýar. Mitohondriýada Krebsiň üç karbon turşy halkasynyň ýokary tizlikde işlemegi sitratyň mukdarynyň ýokarlanmagyna getirýär we sitrat mitohondriýadan sitozola çykarylyp başlaýar. Netijede asil–KoA–karboksilaza fermenti işjeň ýagdaýa geçip asetil–KoA-dan malonil–KoA-nyň öndirilmegini güýçlendirýär we şeýlelikde, ýag turşularyň döremeginiň tizligi ýokarlanýar. Palmitoil–KoA asil–KoA–karboksilazanyň allosteriki inhibitorydyr we palmitin turşusynyň sitozolda mukdary belli bir derejä ýetirilenden soňra, asil–KoA–karboksilazanyň işjeňligi ingibirleşýär, ýag turşularynyň döreýşiniň tizligi peselýär.

5.21. Triasilgliseridleriň döreýşi

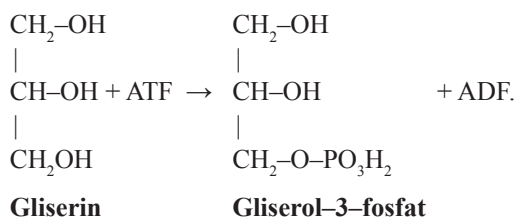
Haýwan bedeninde neýtral ýaglaryň çeşmesi gliserol–3–fosfat bolup durýar. Gliserol–3–fosfatyň iki döreýiş ugry bardyr.

Birinji ugry. Glikoliziň metaboliti dioksiasetonfosfatyň gaýtarylmagy bilen emele gelýär:

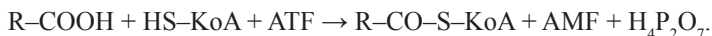


Hadysa gliserolfosfatdehidrogenaza tarapyndan katalizleşdirilýär.

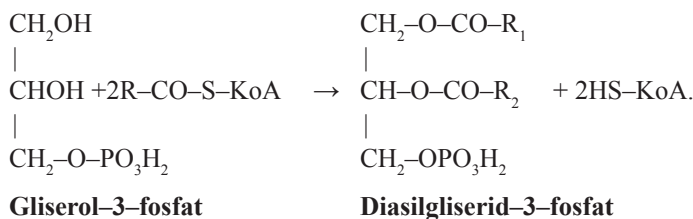
Ikinji ugry. Gliseriniň fosforlaşdyrylmagy bilen bolup geçýär:



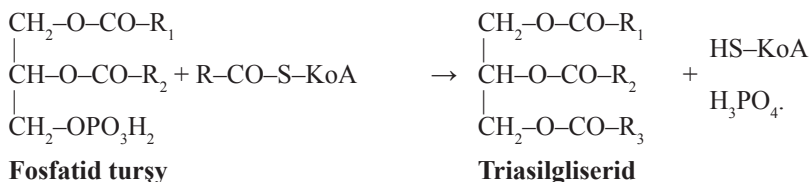
Hadysany gliserolkinaza katalizleşdirýär. Ýaglaryň döremegi üçin gliserol-3-fosfatdan başga-da, işjeňleşdirilen ýag turşulary – asil-KoA görnüşinde gerekdir. Ýag turşularyň işjeňleşmegine asil-KoA-sintetaza, ATF, magniýniň kationy we HS-KoA gatnaşýar:



Triasilgliseridleriň döremeginde ilki bilen gliserol-3-fosfatyň iki erkin gidroksil toparjyklary asil-KoA-nyň iki molekulasy bilen asilirleşdirilýär we diasilgliserid-3-fosfat emele gelýär:



Triasilgliseridleriň döreýşinde fosfatid turşusy fosfatidatfosfazanyň täsirinde gidrolizleşdirilýär we diasilgliserid emele gelýär. Diasilgliserid ýene-de bir molekula asil-KoA bilen birleşip triasilgliseridi emele getirýär:



Triasilgliseridleriň döreýşi birnäçe gormonlar tarapyndan sazlaşdyrylýar. Insulin uglewodlardan triasilgliseridleriň döreýşini güýçlendirýär. Gantly diabet keselinde, insuliniň ýetmezçiliginde bedende diňe glýukozanyň çalşygy bozulman, ýag turşularyň, triasilgliseridleriň uglewodlardan we aminoturşulardan döremekliginde bozulýar. Şonuň üçin hem diabetde ýag turşularyň okislenmegi ýokarlanyp, bedende keton bedenjikleriniň döreýşi güýçlenýär. Triasilgliseridleriň çalşygyna gipofiziň we böwrek üsti mäziň gormonlarynyň hem-de glýukozanyň täsiri bardyr.

5.22. Gliserofosfolipidleriň çalşygy

Gliserofosfolipidler polýarlaşan amfifil birleşmedir. Düzümünde suwdan gaçýan we suwa ymytlyan häsiýetli toparlary saklaýar. Käbir fosfolipidleriň molekulasyň suwa ymytlyan bölegi bipolar ionlary, ýagny kation we anion görnüşinde ionizirleşdirilen toparjyklary saklaýan birleşmedir. Şol hasiýetlerine görä hem fosfolipid öýjük perdejikleriniň esasy düzümleriniň biri bolup çykyş edýärler. Meselem, nerw dokumasynyň mielin süýümleriniň 60% gury agramyny fosfolipidler bilen serebrozidler düzýär.

Fosfolipidler bedende deň ýaýran däldir. Lipidleriň bu görnüşleri mäs dokumalarynda, bagyda we ganyň plazmasynda köp duş gelýär. Ondan başga-da bu birleşmeler ýumurtga sarysynda we kösüklü ösümlikleriň dänelerinde (noýbada) bardyr. Fosfolipidleriň çalşygy neýtral ýaglaryň çalşygynyň tizligine garanynda, birnäçe haýal ýagdaýda geçýär.

Gliserofosfolipidler, sfingolipidlerden tapawudy olaryň düzümine gliserin girmek bilen, esasyny fosfatid turşusy düzýär. Şeýlelikde, düzüminde gliserin, ýag turşulary, fosfor turşusy we azot esaslary

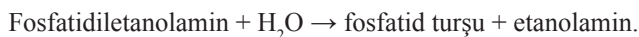
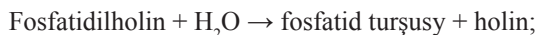
bardyr. Gliserofosfolipidleriň düzümindäki gliseriniň 1-nji we 2-nji uglerod atomlary ýag turşulary bilen eterifisirleşdirilendir. Köplenç, 1-nji uglerod bilen doýan ýag turşulary, 2-nji uglerod atomy bolsa doýmadyk ýag turşulary bilen birleşýär. Gliseriniň üçünji uglerod atomynda bolsa azot esasly spirt bilen eterifisirleşen fosfor turşyynyň galyndysy ýerleşýär.

Şeýlelikde, gliserofosfolipidleriň molekulasynyň düzümini düzýän molekulýar bölekler biri-birleri bilen çylşyrymly efir baglanyşyklary bilen birleşýärler. Gliserofosfolipidleriň bedende dargadylmaklygy şol baglanyşyklaryň, fosfolipaza fermentleriň katalizleşdirmeginde bozulmaklygy bilen berjaý edilýär.

Fosfolipazalaryň özboluşly täsirli birnäçe görnüşleri bardyr. Gliseriniň 1-nji uglerod atomyndaky asilirleşdirilen ýag turşusy A_1 fosfolipaza tarapyndan boşadylýar. 2-nji uglerod atomyndaky – A_2 fosfolipazanyň gatnaşmagynda boşayar. Gliseriniň üçünji uglerod atomy bilen fosforlaşan azot esasynyň arasyndaky çylşyrymly efir baglanyşygynyň dargadylmagy C fosfolipaza tarapyndan katalizleşdirilýär:



Gliserofosfolipidleriň düzümindäki in soňky çylşyrymly efir baglanyşyk, ýagny fosfatid turşusy bilen azot esasyň arasyndaky baglanyşyk D fosfolipaza tarapyndan hüjüm edilip, gliserofosfolipid fosfatid turşy we azot esasyna (holin, serin, etanolamin) dargadylýar:

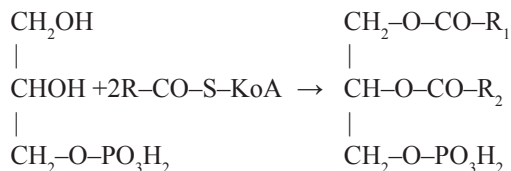


Umuman, gliserofosfolipidler fosfolipazalaryň täsirinde gliserine, ýag turşularyna, fosfor turşusyna we azot esaslaryna (holin, etanolamin, serin) dargaýar we emele gelen birleşmeler öz ugurlary boýunça dargap, soňky maddalar görnüşinde çykarylýar.

5.23. Gliserofosfolipidleriň döreýşi

Gliserofosfolipidleriň öýjük perdejiginde birnäçe görnüşleri duş gelýär. Emma olaryň ählisiniň düzüminiň esasy fosfatid turşusydyr.

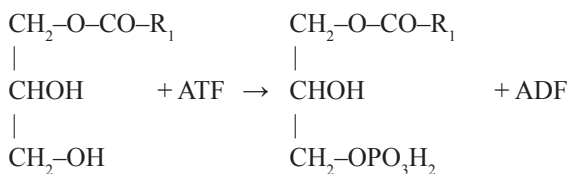
Fosfatid turşusynyň döreýşi. Bu hadysa gliserol–3–fosfat ýa-da dioksiasetonfosfat we asil–KoA-nyň iki molekulasynyň gatnaşmagynda geçýär:



Gliserol–3–fosfat

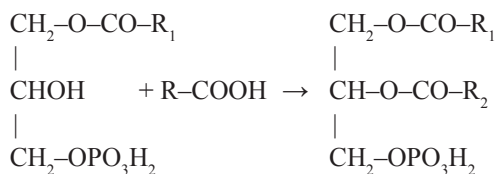
Fosfatid turşusy

Beýnide we içege diwarjygyň nemli gatlagynda monoasilgliseriden, lizofosfatid turşusynyň üsti bilen fosfatid turşy emele gelýär:



Monoasilgliserid

Lizofosfatid turşusy

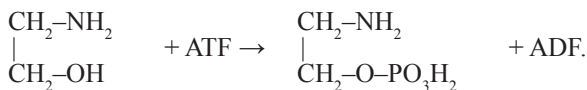


Lizofosfatid turşusy

Fosfatid turşusy

Lizofosfatid turşusynyň döremegi kinaza fermentiň katalizleşdirmeginde we ATF gatnaşmagynda geçýär.

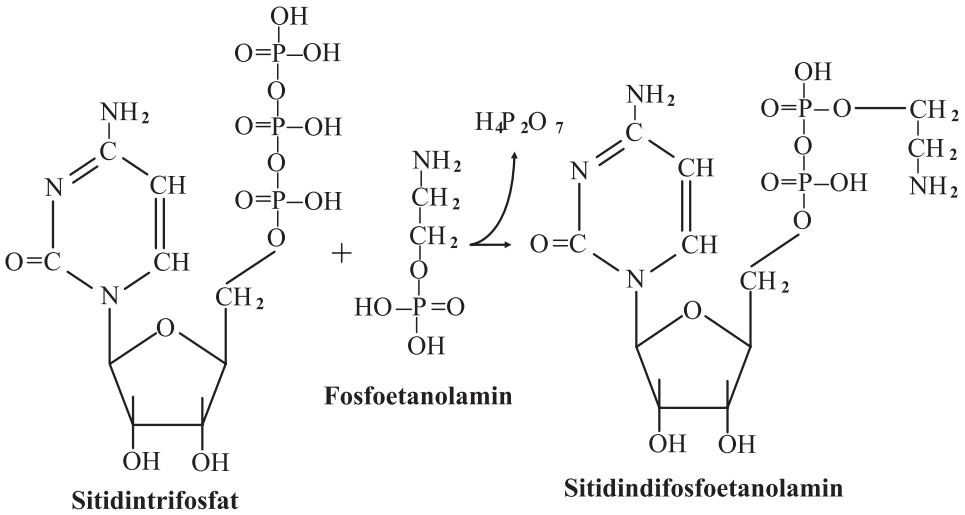
Fosfatidiletanolaminiň döreýşi. Fosfatidiletanolamin öýjük perdejikleriň düzümine girýän esasy fosfolipidleriň biridir. Onuň döreýşi etanolaminiň işjeň hala gelmeginden başlaýar:



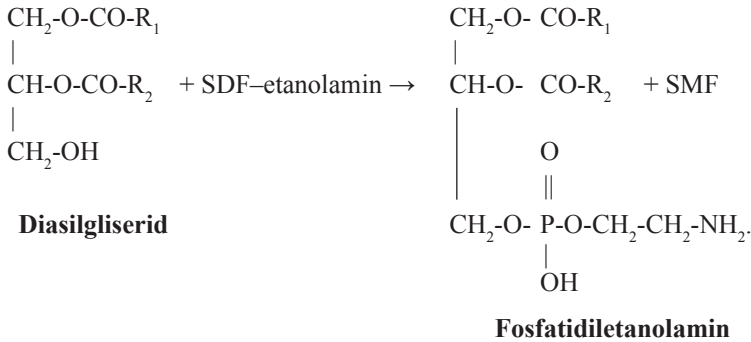
Etanolamin

Fosfoetanolamin

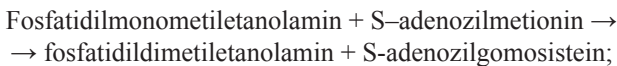
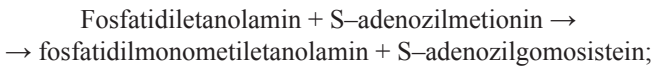
Hadysa fosfokinaza tarapyndan katalizleşdirilýär we magniý kationynyň gatnaşmagynda geçýär. Soňra fosfoetanolamin sitidintrifosfat (STF) bilen birleşip sitidindifosfoetanolamini emele getirýär:



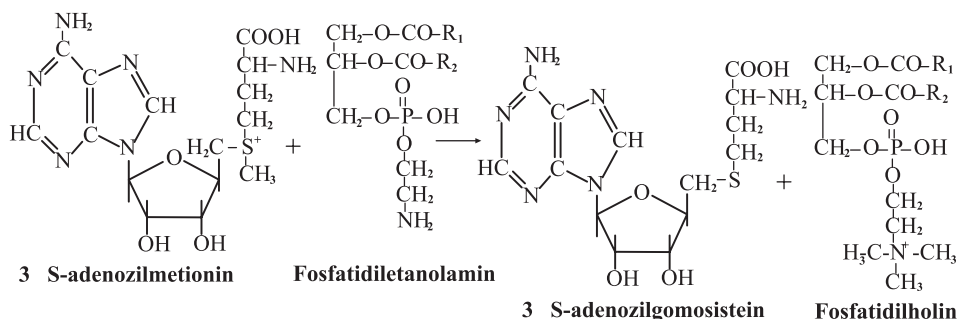
SDF–etanolaminiň döremegini etanolaminfosfotransferaza katalizleşdirýär. Sitidindifosfoetanolaminiň düzümindäki işjeňleşen fosfoetanolamini diasilgliseride getirilýär. Haýwan bedenlerinde bu hadysa diňe STF gatnaşmagynda berjaý edilýär:



Fosfatidilholiniň döreýşi. Fosfatidilholiniň döremeginiň iki ugry bardyr. Birinji ugry fosfatidiletanolaminiň metioniniň işjeň görnüşi bolan – S–adenozilmetionin bilen yzygiderli üç gezek transmetilirlleşmegi bilen geçýär:

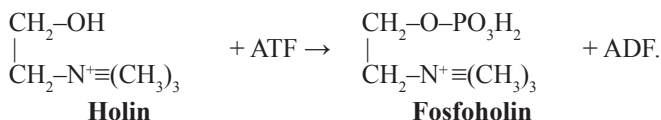


Fosfatidildimetiletanolamin + S-adenozilmetionin →
→ fosfatidilholin + S-adenozilgomosistein.

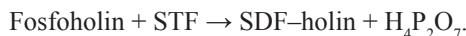


Şeýleleikde, fosfatidilholiniň bir molekulasyň döremegine S-adenozilmetioniniň 3 molekulasy gataşýar.

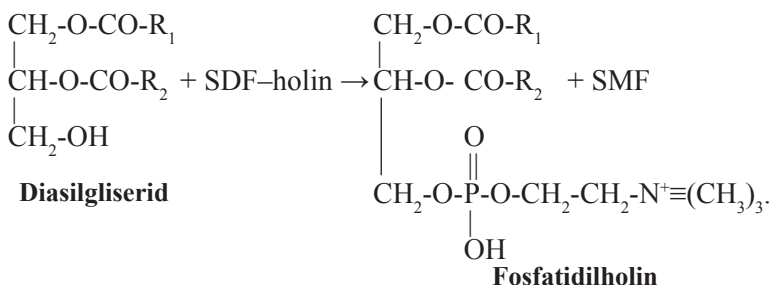
Fosfatidilholiniň döreyşiniň *ikinji ugrunda* bedene iýmit bilen düşýän holin ýa-da onuň fosfatidilholiniň dargamagynda, boşaýan holin dargadylman fosfatidilholiniň döremeginde ulanylýar. Fosfatidilholiniň döremeginiň bu ugry, fosfatidiletanolaminiň döreyiş ugruna meňzeşdir. Etanolamin ýaly holin ilki bilen ATF gataşmagynda kinazanyň täsirinde fosforlaşyp, holiniň işjeň görnüşi bolan fosfoholini emele getirýär:



Soňra fosfoholin STF bilen täsirleşip, SDF-holini emele getirýär:

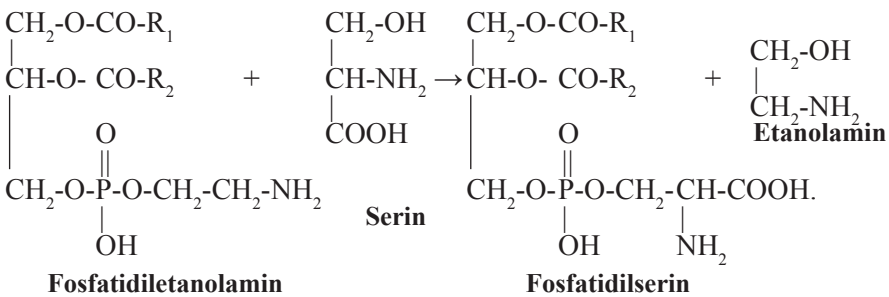


SDF-holin diasilgliserid bilen birleşip fosfatidilholini emele getirýär:



Adam we haýwan bedenleri üçin fosfatidilholiniň döremeginiň ikinji ugry örän wajypdyr. Sebäbi fosfatidilholiniň fosfatidiletanolaminden döremegi, onuň transmetilirleşme hadysasy metionin bilen baglanyşyklydyr. Metionin çalyşmaýan aminoturşy bolanlygy üçin, bedende onuň ýetmezçiligi bu hadysada päsgelçilik döretmekligi mümkindir. Şonuň üçin bedende metioniniň başga hadysalarda ulanmaklyk üçin, köplenç, fosfatidilholiniň döreyşinde taýýar holin ulanylýar. Emma bedende metioniniň ýetmezçiliginde ilkinjiler bolup fosfatidilholiniň döremeginiň bozulmagy bilen baglanyşykly patologiýalar adamda döreyändigini görkezmeklik zerurdyr.

Fosfatidilseriniň döreyşi. Fosfatidiletanolaminden çalyşma reaksiýa bilen geçýär:

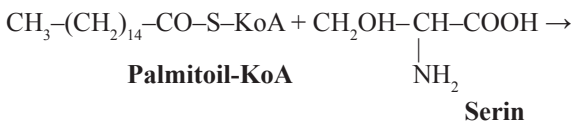


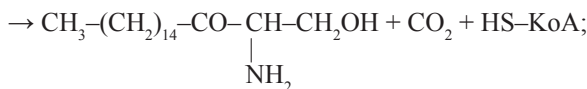
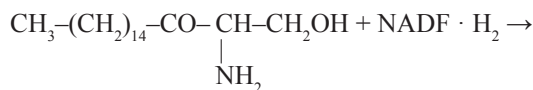
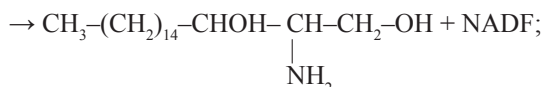
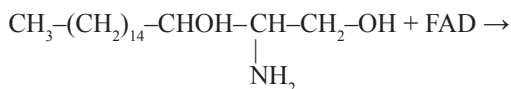
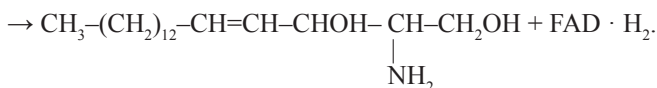
Fosfatidilseriniň dekarboksilirleşmegi fosfatidiletanolaminiň emele gelmegine getirýär.

5.24. Sfingolipidleriň we glikolipidleriň çalşygy

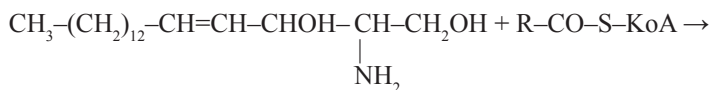
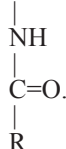
Sfingolipidleriň we glikolipidleriň düzüminde gliserin ýokdur we olaryň esasyňy sfingozin we digidrosfingozin düzýär.

Sfingozin – uzyn zynjyrlý, alifatiki birleşme bedende palmitoil-KoA-dan we serinden emele gelyär:

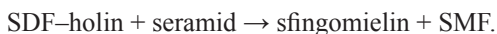


**3-degidrosfingozin****3-degidrosfingozin****Digidrosfingozin****Digidrosfingozin****Sfingozin**

Sfingozin uzyn zynjyrly asil-KoA bilen N-asilirleşip, asil önümini emele getirýär. Şeýle önümlere *seramidler* diýilýär. Bu hadysa N-asiltransferazalar tarapyndan katalizleşdirilýär:

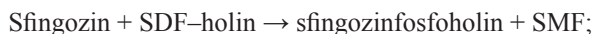
**Sfingozin****N-asilsfingozin (seramid)**

Sfingomieliniň döreyşi iki ugur boýunça geçýär. Olardan esasy seramitden we sitidindifosfolindendir (SDF-holin). Özgerişmäni SDF-holin-seramid-holinfosfattransferaza katalizleşdirýär:



Bu hadysa bagyrdä, beýnide we dalakda geçýär we sfingomieliniň döremeginiň esasy ugrudyr.

Ikinji ugry boýunça sfingozinden we holiniň işjeň görnüşi SDF-holinden sfingozinfosfoholini emele getirmeklik bilen döreýär:



Bu ugur köp ýaýran däldir we sfingomieliniň döreýşinde hem uly ähmiýete eýe däldir.

Glikolipidler. Glikolipidleriň esasyny sfingozin düzýär. Olaryň döreýşi seramidiň glikolizleşdirilmegi bilen geçirilýär. Glikolipidleriň döremeginde uglewod çeşmesi bolup, olaryň nukleotid önümleri gatnaşýar. Olaryň in işjeňleri UDF-glýukoza ýa-da galaktoza, UDF-N-asetilglýukozamin ýa-da SMF-N-asetilneýramin turşulary we başgalar.

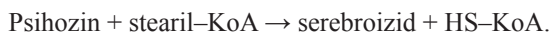
Serebrozidler. Seramidmonosaharid önümidir we seramidiň UDF-glýukoza ýa-da UDF-galaktoza bilen täsirleşmeginde emele gelyär:



Serebrozidleriň döremegi sfingozini ilki glikolizleşdirip, soňra emele gelen aralyk önüm N-asilirleşdirilip hem üpjün etmekleri mümkindir:



Şeýle reaksiýa beýniniň mikrosomal böleginde geçýär we galaktozil-sfingozin-transferaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilýär. Psihozin hem aralyk birleşmedir we stearil-KoA bilen täsirleşip, serebrozidiň emele gelmegine getirýär:



Sulfatidler. Serebrozidleriň, esasan, galaktoserebrozidiň 3-fosfoadenozin-5-fosfosulfatyň gatnaşmagynda sulfatirleşdirmeginde emele gelyärler. Hadysany galaktoserebrozid-sulfokinaza fermenti katalizleşdirýär.

Gangliozidleriň döreýşi glikosfingolipidlerden seramidiň uglewod saklaýan nukleotidler (UDF, SDF) bilen zygiderli glikolizleşdirilmekleri bilen geçýär. Gangliozidleriň tapawudy, olaryň

düzümine N-asetilneýramin turşusy, umuman, sial turşulary we monosaharidleriň N-asetilirleşdirilen önümleri girýär, ýagny seramidoligosaharid önümidir. Gangliozidleriň döremegine şu fermentler gatnaşýarlar: glikolipidgalaktoztransferaza, glikolipidsialiltransferaza, glikolipidgalaktozamintransferaza we başgalar.

Gangliolipidleriň özüniň ahmiýeti boýunça öýjügiň plazmatiki perdejiginde birnäçe polipepdit gormonlaryň kabul edijileriniň gurluşyna gatnaşýar. Soňra gangliozidler wiruslaryň we farmakologiki işjeň birleşmeleriň hem-de içegede holera wibrionynyň kabul edijileriniň düzümlerine-de girýär. Şeýlelikde, glikolipidler köp işleri ýerine ýetirýän birleşmedir.

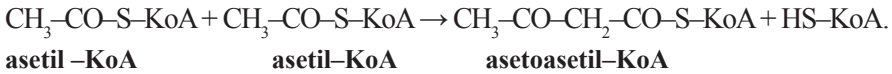
5.25. Holesteriniň çalşygy

Adam bedeninde steroidleriň birnäçe görnüşleri bardyr. Olara steroid gormonlary, öt turşulary we D witamini hem-de onuň önümleri degişlidir. Emma adam we haýwan bedenlerinde steroidleriň iň esaslarynyň biri hem holesterindir we onuň çalşygy steroidleriň çalşygynda wajyp orny eýeleýär. Holesterin diňe birnäçe öýjük perdejikleriň ýa-da ganyň plazmasynyň lipoproteid düzümlerine girmeklik bilen çäklenmän, köp dürli ýaşayyş üçin ähmiýetli işjeň birleşmeleriň döreyşini berjaý etmäge gatnaşýar. Şol sanda öt turşulary we dürli steroid gormonlary holesterinden emele gelýär.

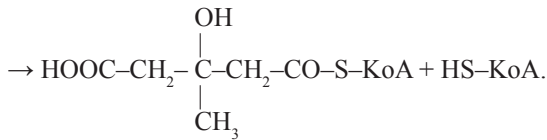
Uly adam bedeninde holesteriniň 140 g töweregi bardyr. Bedeniň holesterin gory iýmit bilen düşýän holesteriniň we bedende emele gelýän holesteriniň hasabyna doldurylýar. Holesterin içegeden limfa ulgam boýunça gana düşýär we esasy mukdary hem ýag turşulary bilen eterifisirleşip, hilomikronyň düzümi bilen agzalara we dokumalara ýaýradylýar.

Holesteriniň döreyşi. Holesterin asetil-KoA-dan emele gelýär. Bu hadysa, umuman, 35-den gowrak fermentleşme täsirleşmeleri öz içine alýar. Şol täsirleşmeleri, esasan, üç topara bölmek bolar: asetil-KoA-dan mewalon turşunyň döremegi, mewalon turşudan skwaleniň döremegi we onuň halkalaşyp holesterine öwürlmekligi.

Birinji topar reaksiýasynda ilki bilen asetil-KoA-nyň iki molekulasýndan tiolaza fermentiň katalizleşmeginde asetoasetil-KoA emele gelýär:

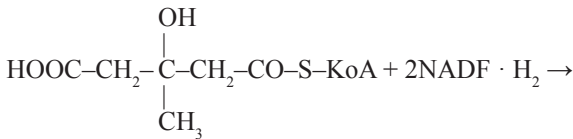


Asetoasetil-KoA asetil-KoA-nyň ýene-de bir molekulasý bilen birleşenden soňra β -gidroksi- β -metilglutaril-KoA emele gelýär. Täsirleşmäni gidroksimetilglutaril-KoA sintetaza katalizleşdirýär:

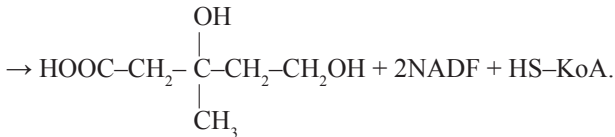


β -gidroksi- β -metilglutaril-KoA

β -gidroksi- β -metilglutaril-KoA gidroksimetil-glutaril-KoA reduktaza fermenti tarapyndan gaýtarylyp *mewalon turşusy* emele getirilýär:



β -gidroksi- β -metilglutaril-KoA

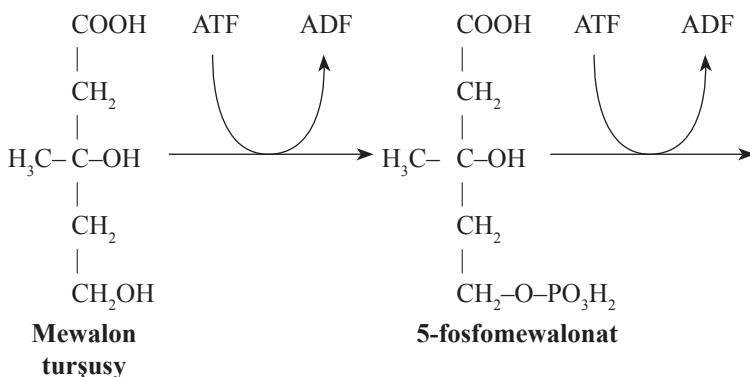


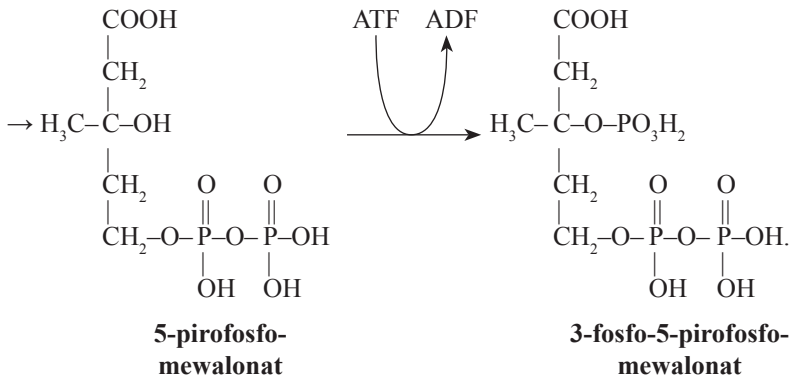
Mewalon turşusy

Eger-de asetoasetil-KoA we β -gidroksi- β -metilglutaril-KoA-nyň emele gelmekleri gaýdymly geçýän hadysalar bolsa-da, mewalon turşunyň döreýşinde, reduktazanyň katalizleşdirmeginde geçirilýän täsirleşme gaýdymсыz hadysadyr. Şu ferment holesteriniň döreýşiniň allosteriki fermentidir we holesteriniň döreýşiniň tizligi gidroksimetilglutaril-KoA- reduktazanyň işjeňlik derejesine baglydyr.

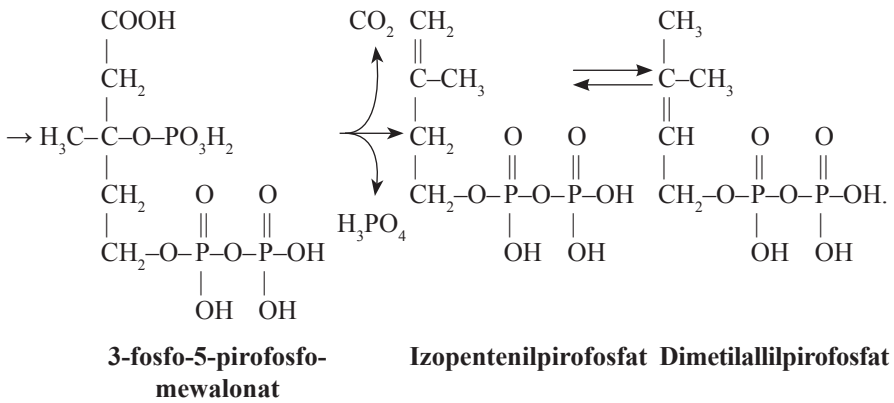
Mewalon turşynyň döreýşiniň esasy ugrundan başga-da, goşmaça ugry hem bardyr. Bu ugur boýunça β -gidroksi- β -metilglutaril-KoA emele gelmän, ýag turşularyň döreýşine mahsus bolan β -gidroksi- β -metilglutaril-S-AGP emele getirmek bilen geçirilýär. Ondan başga-da, bu hadysa asetil-KoA-karboksilazanyň katalizleşdirmeginde emele gelyän malonil-KoA hem gatnaşýar. Şeýle ugur boýunça mewalon turşynyň döreýşiniň geçýändikligi syçanyň bagrynda we towşanyň süýt mázlerinde görkezildi. Esasan, şol täsirleşmeler bagyr öýjügiň sitozolynda geçýär. Mewalon turşusynyň şu ugur boýunça döremeginde gidroksimetilglutaril-KoA-reduktaza fermenti uly ähmiýete eýedir. Emma bu ferment mewalon turşynyň esasy döreýän ugruny katalizleşdirýän, öýjügiň mikrosomal böleginde ýerleşen gidroksimetilglutaril-KoA-reduktazadan birnäçe görkezijileri boýunça tapawutlanýandyr we mewalon turşusynyň döreýşini sazlaşdyrýan esasy fermentdir. Mewalon turşusynyň goşmaça ugry boýunça döreýşiniň fiziologiki ähmiýeti doly öwrenilen däldir. Çaklamalar boýunça bu ugur bilen dörän mewalon turşusy steroidleriň döreýşine gatnaşman, başga birleşmeleriň gapdal zynjyrlarynyň döreýişleri bilen baglanyşykly geçirilýän hadysalar, şol sanda ubihinonyň, tRNT-laryň döremeklerine gatnaşmalary bilen geçirilýär.

Holesteriniň döreýşiniň ikinji döwri mewalon turşusynyň fosforlaşmasy bilen başlaýar. Fosfat çeşmesi bolup ATF çykyş edýär:

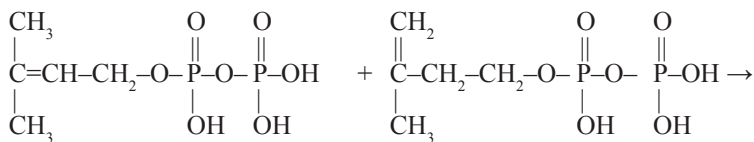
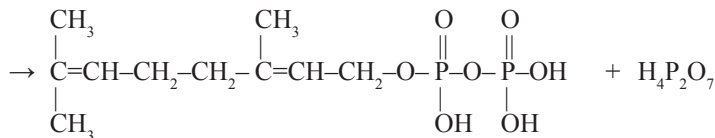
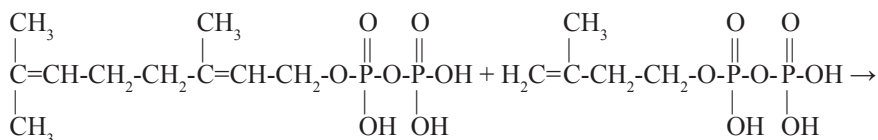
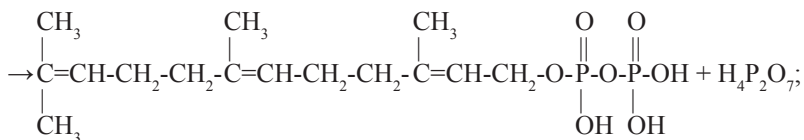
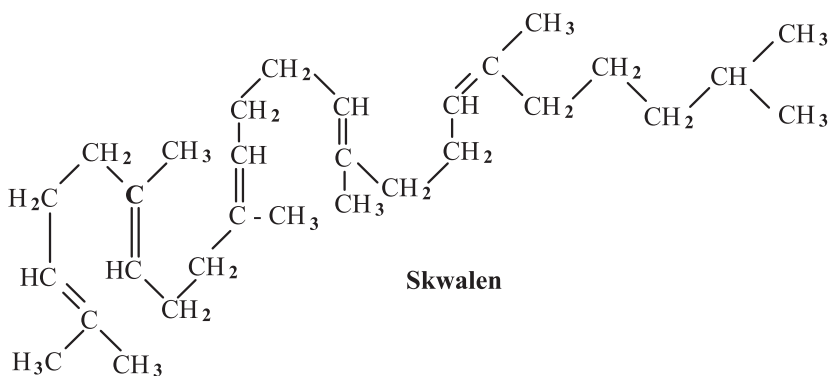




3-fosfo-5-piروفosfomewalon turşusy dekarboksirleşip, üçünji uglerod atomyndaky fosfat galyndydan-da boşap, izopentonilpiروفosfata we ol hem izomerileşip dimetilallilpiروفosfata öwürülýär:



Soňra izopentonilpiروفosfat dimetilallilpiروفosfat bilen birleşip, geranilpiروفosfaty we geranilpiروفosfat hem bir molekula izopentonilpiروفosfaty birleşdirip, düzümi 15 uglerod atomdan ybarat bolan farnezilpiروفosfatyň döremegine alyp barýar. Farnezilpiروفosfatyň iki molekulasyň birleşmeginiň netijesinde 30 uglerod atomdan duran açyk zynjyrlý *skwaleniň* emele gelmekligi bilen holesteriniň döremeginiň ikinji döwri tamamlanýar. Şeýlelikde, 5 uglerod atomly izopentonilpiروفosfatyň 6 molekulasyndan skwaleni emele gelýär:

**Dimetilallilpirofosfat****Izopentenilpirofosfat****Geranilpirofosfat****Geranilpirofosfat****Izopentenilpirofosfat****Farnezilpirofosfat**

Holesteriniň döreýşiniň üçünji döwründe skwalenoksidoklasazanyň katalizleşdirmeginde skwaleniň molekulasý halkalaşyp ilki lanosteriniň, soňra hem holesteriniň döremeginde alyp barýar.

Holesteriniň, esasan, döredilýän agzasy bagyrdyr (80% mukdary). Az mukdarda holesterin inçe içegede (10%) we deride (5%) emele gelýär. Emma bedeniň ähli öýjüklerinde (eritrositlerden başga) holesteriniň döremegine gatnaşýan fermentler bardyr. Umuman, gişe-gündizde adam bedeninde 1 g töweregi holesterin döreyär.

Gepatositlerde we içege öýjüklerinde emele gelýän holesterin bedeniň ähli öýjüklerine we agzalaryna hem-de dokumalaryna lipoproteidler görnüşinde getirilýär. Lipoproteidleriň düzümünde holesterin erkin ýagdaýda we onuň ýag turşulary bilen çylşyrymly efiri görnüşindedir. Erkin holesterin lipoproteid toplanmasynyň daşky gatlagynda ýerleşýär. Emma holesteriniň efiri lipoproteid bölejikleriň suwdan gaçýan maňzyny düzýär. Bir lipoproteid bölejikden ikinji lipoproteid bölejiginiň arasynda holesteriniň çalşygy işjeň geçýär. Esasan, pes dykzly lipoproteidler bilen ýokary dykzly lipoproteidleriň arasynda bir molekulasyndan ikinji molekula holesteriniň girmeginiň üsti bilen işjeň ýagdaýda geçýärler.

Lipoproteidleriň arasynda holesteriniň daşalmagy, umuman, ikitaraplaýyn geçirilýän bolsa-da, emma ähli lipoproteidlerden holesterin ýokary dykzly lipoproteidleriň düzümünde köp ýygnanýar. Ýokary dykzly lipoproteidleriň düzümünde holesteriniň ýag turşulary bilen, esasan, olein we linol turşulary bilen eterifisirlenmegi ýokary işjeňlik bilen geçýär. Bu hadysa lesitiniň (fosfatidilholin) we holesteriniň gatnaşmagynda hem-de lesitin-holesterin-asiltransferaza fermentiň katalizleşdirmeginde geçýär:



Lesitin-holesterin-asiltransferaza ýokary dykzly lipoproteid molekulanyň üstki gatlagynda ýerleşýär. Lipoproteidler bilen öýjügiň arasynda hem holesteriniň bir-biri bilen çalşygy geçýär. Ýokary dykzly lipoproteidleriň öýjügiň perdejiginden holesterini özüne çekip alýan bolsa, pes dykzly lipoproteidlerden holesterin öýjük perdejigine geçirilýär. Şu çalyşma hadysanyň netijesinde agzalaryň we dokumalaryň holesterine bolan talaby berjaý edilýär. Şeýlelikde, ýokary dykzly lipoproteidleriň gatnaşmagynda öýjükde holesteriniň ýygnanmaklygyna päsgelçilik döredilse, pes dykzly lipoproteidleriň gatnaşmaklarynda bolsa öýjügiň holesterine bolan talaby kanagatlandyrylýar.

5.26. Holesteriniň bedende dargadylmagy we öt turşularynyň döremegi

Bagyrda erkin holesteriniň 80% mukdary öt turşularyň döremegine harç edilýär. Ödün düzüminde öt turşulary onuň 1% mukdaryna ýakyndyr. Ödün düzüminde fosfatidilholin (0,5%), holesterin (0,5%), öt pigmentleri, proteinler we mineral duzlary bardyr. Ödün mukdary üýtgäp durandyr. İçegeden öt turşularyň 90-95% mukdary gana sorulýar we gan bilen bagra barýar. Bagyrda öt turşulary täzedan ödün düzümini düzmäge gatnaşyp, ýene-de içegä düşýär. Öt turşularyň şu aýlawyna *ičege-bagyr aýlawy* diýilýär. Öt turşularyň az mukdary (gije-gündizde 0,5 g) içegede galyp taret bilen çykarylýar. Şonça mukdardaky öt turşulary bagyrda holesterinden döredilýän öt turşularynyň hasabyna doldurylýar.

Ödün düzümindäki holesterin içegeden doly sorulmaýar we taret bilen çykarylýar. Uly adamlarda gije-gündizde 1,3 g holesterin dargadylýar we şonça mukdardaky holesterin bedende döredilýän holesteriniň (1,0 g) we iýmit bilen düşýän (0,3 g) holesteriniň hasabyna doldurylýar. Iýmit bilen düşýän holesteriniň ähli mukdary gana sorulman, diňe 30% töweregi inçe içegäniň soňunda sorulýar.

Şonuň bilen birlikde holesterin öt turşular we holesterin görnüşinde çykarylýar.

Holesteriniň döreýşiniň sazlaşygy. Holesteriniň döremeginiň sazlaşygy onuň başlangyç döwründe başlanýar. Holesteriniň döremeginiň tizligi asetoasetil-KoA-nyň we β -gidroksi- β -metilglutaril-KoA öwrülmeçlik tizlikleri bilen baglanyşykly däl. Holesteriniň döremeginiň β -gidroksi- β -metilglutaril-KoA-nyň mewalon turşa gaýtarylmak bilen baglanyşykly geçirilýän täsirleşmäniň tizligine baglydyr. Bu hadysa gidroksimetil-glutaril-KoA-reduktaza tarapyndan katalizleşdirilýär. Bu fermentiň işjeňligi giň aralykda üýtgäp durýar. Fermentiň işjeňligi holesterin we mewalon turşusy bilen ingibirleşdirilýär. Gidroksimetilglutaril-KoA-reduktaza holesteriniň döremeginiň allosterik fermentidir, özi hem fosforlaşan (işjeň däl) görnüşinde we defosforlaşan (işjeň) görnüşde öýjügiň endoplazmatiki torunda ýerleşýär.

Bu fermentden başga, holesteriniň döremegi steroidleri getirýän özboluşly protein bilen hem sazlaşdyrylýar. Bu proteinler, holesteriniň emele gelmeginde döreyän, suwda eremeýän, aralyk birleşmeler bilen birleşip, olary fermentleriň täsir etmeklerine belli bir derejede ýardam etmeklik bilen holesteriniň döremeginiň sazlaşdyrylmagyna gatnaşýarlar.

Holesteriniň döremeginiň tizligi diňe öýjükde holesteriniň we beýleki steroidleriň mukdaryna bagly bolman, iýmitiň düzümünde we iýmitlenmäniň düzgününde hem-de howply çiş kesellerde-de üýtgeýär. Holesteriniň döreyşini sazlaşdyrmak meselesi häzirki zaman lukmançylyk ylmyň iň bir wajyp ugurlarynyň biridir. Sebäbi holesteriniň bedende mukdarynyň artmaklygy, gan aýlanyşyk ulgamyň işiniň bozulmalaryna alyp barýan ateroskleroz ýagdaýyň döremekligi bilen baglanyşyklydyr.

5.27. Lipidleriň çalşygynyň bozulmagy

Lipidleriň çalşygy merkezi beýni ulgamyň gatnaşmagy bilen sazlaşdyrylýar. Şonuň üçin lipidleriň çalşygy merkezi beýni ulgamynyň işjeňligine göni baglydyr. Dowamly gaýgygamlyk adamyň horlanmagyna ýa-da položitel emosional ýagdaýy döredýän täsirleriň netijesinde bolsa bedende ýaglaryň ýygnanmaklygy bilen adamyň semremekligine alyp barýandygy hemmelere mälimdir. Ýag dokumalary köp sanly simpatiki nerw ulgamyň uçjagazlary bilen gurşalýar. Şol uçjagazlaryň gyjyndyrylmagynda bolsa göni ýag dokumasynda adrenaliniň we noradrenaliniň köp mukdarda emele gelmegine getirýär. Adrenalin we noradrenalin ýag dokumasynda lipidleriň lipolizini güýçlendirip, ýaglaryň dargamaklygyna alyp barýar. Bu hadysa adrenalin tarapyndan adenilatsiklazanyň işjeňleşdirilmeginde halkaly AMF-iň mukdaryny ýokarlandyrmak bilen, lipaza fermentiň halkaly-AMF-garaşly proteinkinazanyň täsirinde fosforlaşdyrylyp, ol fermentiň işjeňleşdirilmeginiň netijesinde lipidleriň dargadylmaklygyny güýçlendirýär.

Gipofiz mäziň öň böleginiň gormony – ösüş gormonyň hem lipidleriň çalşygyna täsiri uludyr. Mäziň gipofunksiýasy ýag dokumalarynda ýagyň ýygnanmagyna getirip, bedende ***gipofizar semremeklige*** getirýär. Ösüş gormonyň mäsde öndürilişi ýokarlan-sa (giperfunksiýada), tersine, lipoliz hadysa güýçlenip, ganda ýag turşularynyň mukdary ýokarlanýar.

Lipidleriň çalşygyna insuliniň, tiroksiniň we jyns gormo-nalarynyň hem täsirleri uludyr. Insulin ýag dokumasynda fosfodi-esteraza fermentiniň işjeňligini ýokarlandyrýar. Fosfodiesteraza, adenilatsyklaza fermentiniň täsirinde ýag dokumasynda halkaly AMF-iň mukdaryny peseldýär we şeýlelikde, lipaza fermentiň, halkaly-AMF-garaşly proteinkinazanyň täsirinde işjeň ýagdaýa gel-meginde päsgelçilik döredilýär. Soňra hem mallaryň biçilmekligi olaryň bedeninde ýaglaryň ýygnanmaklaryna alyp baryp, semremek-lige getirýändigini mälimdir.

Sonuň bilen birlikde bedeniň gormonal gorunyň üýtgemekligi, ýagny endokrin ulgamyň patologiýasy we merkezi beýni ulgamyň işiniň üýtgemegi, bedende lipidleriň çalşygynyň bozulmagyna alyp barýar.

Lipidleriň özleşişiniň bozulmaklygy. Aşgazan-ıçege ýolunda lipidleriň özleşdirilmegine gatnaşýan täsirleriň ýetmezçiliginde, şol sanda ödüň ıçegä düşmekliginiň bozulmaklygynda ýa-da pankreatiki lipazanyň ıçegä düşmekligine päsgelçiligiň döremekliginde patolo-giýalar peýda bolýar. Soňra-da dürli ıçege patologiýasynda lipidleriň özleşişini bozulýar, iýmit bilen düşýän lipidler özleşdirilmän täret bi-len çykarylýar. Şeýle ýagdaýda täretiň düzümi bilen köp mukdarda lipidleriň we ýag turşularyň çykýandyklygy sebäpli, täret çalymtyl ak reňkli görnüşdedir.

Ganda lipoproteidlipaza fermentiniň işjeňliginiň ýetmezçiliginde hilomikronlar doly dargadylmaýar. Şeýle ýagdaýda ganyň sywo-rotkasynda köp mukdarda hilomikronyň bolmaklygy sebäpli ganyň plazmasy sarymtyl-ak (süýt) reňkdedir.

Ketonemiýa we ketonuriýa. Keton birleşmelerine aseton, asetoasetat, β -oksibutirat we başga birnäçe aminoturşy önümleri (paraoksifenilpiruwat, ketoturşular) degişlidir. Emma keton

birleşmeleriniň döremekligi, esasan, ýag turşularyň β -okislenme bilen dargamaklygynyň netijesidir. Keton birleşmeleriň ganda mukdarynyň artmaklygyna *ketonemiýa* we peşewde mukdarynyň ýokarlanmagyna hem *ketonuriýa* diýilýär. Sag adamlarda adaty ýagdaýda, gije-gündizde 40 mg keton maddalary çykarylýan bolsa, gantly diabet keselli adamyň peşewinde onuň mukdary 10-50 g ýetmekligi we ondan ýokary bolmaklygy mümkindir. Ketonemiýa we ketonuriýa lipidleriň çalşygynyň bozulmaklary bilen baglanyşykly hadysadyr.

Öt-daş keseli. Öt-daş keselinde bagyrdan ödüň içegä düşýän ýollarynda daşyň emele gelmegidir. Öt daşlarynyň iki görnüşi bardyr: holesterin we bilirubin daşlary. Holesterin daşlarynyň esasy düzümi (70%) holesterindir. Bilirubin daşlarynyňky bolsa – bilirubindir. Öt-daş keselinde, köplenç, holesterin daşlary duş gelýär.

Holesterin suwda eremeyär. Emma öt ergininde ereýär we şonuň üçin bagyrdan holesterin öt ergini bilen erän ýagdaýda öthalta düşýär. Öt halta-da ödüň düzüminden suw gana sorulýar, ýagny suwuň sorulmasy geçýär. Netijede ödüň düzümi ýokarlanýar (goýalýar) we onuň düzümindäki holesteriniň ergini doýan ergine öwrülýär. Şeýlelikde, holesteriniň ergininden holesterin kiçijik kristallara (daşjagazlara) öwrülip çökündä düşýär. Şol kristallara (holesteriniň kiçijik daşlaryna) «seslenmän» ýatan öt-daşlary diýilýär. Holesteriniň belli bir mukdary şeýle kristallar görünüşinde (çäge) öt bilen içega mydama düşüp durýar we täret bilen bedenden çykarylýar.

Holesteriniň daşlaşmaklygynyň tizligi we holesterin daşlarynyň ötdemele gelmekleri köp täsirlere baglydyr. Şol sanda howa şertleriniň täsirinde, bedende suw we duz aýlanyşygynyň üýtgemeginiň netijesinde öt haltada suwuň sorulmasynyň güýçlenmekligine getirip, holesteriniň daşlaşmagynyň ýokarlanmagyna alyp barmaklygy mümkindir. Daşjagazlaryň döremeklerine, olaryň merkezi bolup öt haltanyň nemli bardasyndan aýrylyp, epitelyal öýjükleri we olaryň bölejikleri hem-de kiçi beden üýşmekleri hyzmat etmeklik bilen holesterin daşlaryň döremeklerine giňden ýardam edýärler. Şonuň üçin öt haltanyň kesellemekligi öt-daş keseliniň esasy sebäpleriniň biridir.

Bu keseliň döremekligine öt haltada ödüň dowamly ýygnanmaklygy, holesteriniň ganda mukdarynyň ýokarlanmaklygy we ýmit düzgüniniň bozulmaklygy hem ýardam edýär.

Giperlipoproteinemiýa. Sag adamlaryň ýmit iýmezinden öňürti alnan ganynyň lipid düzüminiň 60% mukdary pes dykzly lipoproteidlere, 25% mukdary ýokary dykzly lipoproteidlere we 15% mukdary hem örän pes dykzly lipoproteidlere degişlidir. Gandaky holesteriniň esasy mukdary pes dykzly we ýokary dykzly lipoproteidler bilen baglydyr. Neýtral ýaglar – örän pes dykzly lipoproteidleriň mukdary bilen baglanyşyklydyr. Lipoproteidleriň ganda mukdarynyň ýokarlanmagyna *giperlipoproteinemiýa* diýilýär we onuň üç görnüşi bardyr:

1. *Giperholesterinemiýa.* Pes dykzly ýa-da ýokary dykzly lipoproteidleriň mukdary ýokarlanýar;

2. *Gipertriasilgliserinemiýa.* Örän pes dykzly lipoproteidleriň mukdary ýokarlanýar;

3. *Garyşyk* görnüşi.

Giperlipoproteinemiýanyň döremeginiň sebäbi boýunça iki topara bölünýär. Olar nesil yzarlaýjy we soňundan döreyänlerdir. Nesil yzarlaýjy görnüşine *giperhilomikronemiýa* we *giperholestrenemiýa* (β -lipoproteinemiýa) degişlidir. Giperhilomikronemiýa dogabitdi döreyär, esasy sebäbi hem lipoproteidlipaza fermentiň işjeňliginiň örän pesligidir. Netijede, ganda ýaglaryň mukdary 10-40 esse ýokarydyr. Şeýle ýetmezçilikli adamlar, köplenç, pankreatit kesel sebäpli ölüme sezewar bolýarlar.

Giperholesterinemiýa örän köp duş gelýän lipid çalşygynyň bozulmagydyr. Her iki ýüz adamdan bir adam şeýle ýagdaý bilen baglanyşyklydyr. Giperholestrenemiýada pes dykzly lipoproteidleriň gandan öýjüge sorulmaklygy bilen olaryň çalşygy bozulýar, ganda pes dykzly lipoproteidleriň, esasan, holesteriniň mukdary ýokarlanýar. Holesteriniň mukdarynyň ýokarlanmagy, onuň aýry-aýry dokumalarda, esasan, gan damarlarynyň diwarlarynda ýygnanmaklaryna alyp baryp, ýürek işemiýasy keseline, miokardyň infarktyna we başgadan aýlanyşygynyň bozulmaklygy bilen baglanyşykly kesellere getirýär.

Ateroskleroz. Bu ýagdaýyň döremekligi giperlipoproteinemiýa, esasan, giperholesterinemiýa bilen baglanyşyklydyr. Ganda pes dykzly lipoproteidleriň mukdary ýokary dykzly lipoproteidlere garanynda näçe ýokary bolsa aterosklerozyň döremekligi hem şonça ýokarydyr. Sebäbi öýjügi holesterin bilen üpjün edýän pes dykzly lipoproteidlerdir. Ýokary dykzly lipoproteidler bolsa öýjükdäki artykmaç mukdardaky holesterini öýjükdän özüne alyar.

Aterosklerozyň döremeginiň esasy sebäbi gan damarlarynyň diwarynyň intima gatlagynyň aşagynda holesteriniň ýag damjasy görnüşinde ýygnanmagydyr. Şeýle ýag damjajyklaryna *aterosklerotiki düwmejik* diýilýär. Düwmejigiň içi bütinleý sarymtyl reňkli, holesteriniň efrinden doludyr. Ol düwmejikler ýarylyp, gan damaryň diwarynda ýarajyklary emele getirýär. Soňra ýarajyklar bitişip, olary birleşdiriji dokuma örtýär we kalsiýniň duzlary ýygnanyp damaryň diwarjygyny gataldyp, onuň özgerişmegine alyp barýar. Şeýlelikde, ateroskloroz ýagdaý döreýär.

Ateroskleroz ýagdaýy ýüregiň işemiýa keseliniň, miokardyň infarktynyň, insult keseliniň, endoartritleriň we onuň netijesinde aýagyň gangrenasy we böwrek gipertoniýanyň sebäpleri bolup çykyş edýär.

Aterosklorozyň döremeginiň esasy sebäpleri giperholesterinemiýa we gan damarjyklarynyň diwarynyň endoteliýa gatlagynyň bütinliginiň bozulmaklygydyr. Endoteliýa gatlagyň bütinliginiň bozulmaklaryna gipertoniýa, çişme ýagdaýlary, gan lagtalanmagyň bozulmaklygy, nikotin bilen zäherlenmeklik we başgalar degişlidir. Endoteliýa gatlagyň bütinliginiň bozulan ýerine ganyň düzüminiň birleşmeleri, şol sanda lipoproteidler we olar bilen bilelikde holesterin girýär. Birleşdiriji dokuma mahsus bolmadyk ýokary molekulýar birleşmeleriň, endoteliýa gatlakda dörän jaýrykda ýygnanmaklary, makroflaglaryň we beýleki fagositozlaşdyrýan öýjükleriň hüjüm etmekleriniň netijesinde fagositirleşdirilýär. Fagositirleşdirilen lipoproteidleriň düzümine girýän, holesterinden özge ähli birleşmeleri lizosomlardaky fermentler tarapyndan dargadylýar. Lizosomlarda holesterine täsir edýän fermentiň bolmanlygy üçin holesterin dargadylan galýar. Şeýlelikde, holesterin damaryň içki gatlagynda damjajyk

görnüşinde köp mukdarda ýygnaýar. Soňra holesterin damjajygy birleşdiriji dokuma bilen örtülip özüne gabyk döredýär. Şeýle gurluşa *aterosklerotiki düwmejigi* diýilýär.

Gan damarlarynyň diwarlarynda ýygnaýan lipoproteid bilen ganyň lipoproteidleriniň arasynda biri-biri bilen holesteriniň çalşygy geçýär. Emma giperholesterinemiýada holesteriniň damaryň diwarjygyna bolan akymy, ondan ganyň lipoproteidlerine bolan akymyndan ýokarydyr we şeýlelikde, ateroskleroza ýardam edýär.

Aterosklerozyň döremekliginiň biohimiki mehanizmi diňe şu ýokarda görkezilen ýönekeý çyzgy bilen baglanyşykly bolmaýar, bu hadysa örän çylşyrymly geçýär. Öz içine hem holesteriniň döremeginiň we katabolizminiň kadaly geçmekligini, dürli lipoproteidleriň döredilmekleri we olaryň dargadylmaklary bilen baglanyşykly ýagdaýlary, öýjügiň lipidleri bilen ganyň lipoproteidleriniň arasynda lipid bölejikleriniň sazlaşykly geçmeklerini we başga-da köp molekulýar hadysalary alýar. Ateroskleroz belli bir derejede ähli adamlarda duş gelýär we ynsany ölüme alyp barýan köp dürli keselleriň döremeginiň-de iň esasy sebäpleriniň biridir. Şeýlelikde, aterosklerozyň döremekliginiň molekulýar ugruny anyklamaklyk, şol hadysa bilen baglanyşykly keselleri bejermekde we onuň önüni alyş çäreleri işläp düzmekde örän wajyp meseleleriň biridir.

6.1. Madda çalşygynyň sazlaşygynyň umumy meseleleri

Janly-jandarlar ýokary derejede guramaçylykly guralan gurluşlardyr. Şeýle gurluşda ähli geçýän fiziki-himiki hadysalar biri-birleri bilen özara ýakyn aragatnaşykda bolýarlar. Şunuň bilen birlikde hem bedeni düzýän aýry-aýry ulgamlary, özleriniň funksiýonal işjeňliklerini berjaý etmeklik üçin şol gurluş birlikleri we ulgamlary häsiýetlendirýän fiziki-himiki görkezijileri belli bir aralyk derejede saklanylmalydyr. Eger-de ýaşaaýyş hadysasy aýk ulgam görnüşinde işleýän ulgam hökmünde seredilende şeýle ulgamyň fiziki-himiki häsiýetnamasyny daşky gurşawyň edýän täsirleriniň netijesinde üýtgetmän saklanylmagy bedende köp dürli we örän çylşyrymly geçýän hadysalaryň gatnaşmalarynda berjaý edilýär.

Bedende geçýän köp hadysalaryň sazlaşykly geçmekleriniň esasy ugurlary şol hadysalara gatnaşýan birleşmeleriň molekulalaryna özaýratyn gurluş görnüşinde molekulalaryň gurluşlaryna girizilendir. Meselem, öýjük bölünende «ene» öýjükdän «çaga» öýjüğe nesil maglumatlaryň DNT-nyň molekulasyň üsti bilen, ýagny onuň replikasiýasynda täze döreyän öýjüğe DNT molekulasynda nukleotid zygiderligi görnüşinde geçirilmekligi nukleotidleriň komplementarlyk düşünje boýunça ýerleşmekleri bilen baglanyşyklydyr.

Janly-jandarlaryň ontogenez ösüş döwründe bir topar genleriň işjeňligini togtatmaklyk bilen belli bir protein molekulalaryň gatnaşmalarynda morfogeneze hadysalaryň birmeňzeş alnyp barylmalygý ýa-da agzalaryň we dokumalaryň funksiýonal işjeňlikleriniň ähli bedenlerde birmeňzeş dolandyrmaklygy, ol ýerde aýry-aýry madda çalşyk hadysalaryny sazlaşdyrmaklykdan başga-da, bedende umumylaşdyrylan sazlaşdyryş ýolunyň bardygyny görkezýär.

Bedende madda çalşygynyň umumylaşdyrylan sazlaşdyrma hadysalary bilen baglanyşykly geçýän özgerişmelere gije-gündiziň dowamyndaky madda çalşygyň üýtgemekligi, aýyň dowamynda bedeniň jynsy işjeňleriniň özgermekleri we umuman, adamda yzygiderli gaýtalanýan biologiki (bioritm) hadysalary degişlidir. Bedeniň üç ösüş dowründe (ýaşlyk, bişişenlik we garrylyk) hem döwre laýyklykda aýry-aýry hadysalaryň bolmaklygy, bedeniň bir ösüş döwürden beýleki döwürüne geçende birnäçe hadysalaryň ýitip gitmekligi we başgalaryň döremekligi, bedende madda çalşygyň umumy dolandyryş ugrunyň netijesidir. Meselem, süýt mázlerinde süýdün öndürilmekligi göwrelilik we çaga bolmaklyk bilen baglanyşykly geçýär.

Bedende madda çalşygynda uýgunlaşma özgerişmeleri bedeniň üýtgeýän daşarky gurşawa uýgunlaşmaklyk (adaptasiýa) hadysany berjaý etmeklige gatnaşýan ferment ulgamlaryň bolmaklygy hem bedende umumy dolandyryş hadysalary molekulýar derejede biri-birleri bilen arabaglanyşykly geçýärler.

6.2. Madda çalşygynyň sazlaşygynyň esasy ugurlary

Umumy beden boýunça madda çalşygynyň sazlaşygy üç derejede bolup geçýär. Olar öýjük, öýjük ara we umumy beden derejelerdir.

Öýjük derejesinde madda çalşygynyň sazlaşygy. Her öýjükde madda çalşygynyň sazlaşygy aşakdaky ugurlaryň gatnaşmagynda berjaý edilýär:

1. öýjükde fermentleriň işjeňligini üýtgetmeklik bilen, ýagny fermentleri işjeňleşdirmek ýa-da olary ingibirleşmek ýoly bilen;
2. öýjükde fermentleriň mukdaryny üýtgetmeklik bilen;
3. öýjük perdejikleriň madda geçirijilik ukybyny üýtgetmeklik bilen.

Öýjük madda çalşygynyň sazlaşygynyň birinji ýoluna seredeliň. Öýjükde geçýän ähli täsirleşmeler fermentleşip geçýän hadysalarydyr. Fermentleriň täsirleşmeler katalizleşdiriş ukyby (işjeňligi) öýjükde, olary işjeňlesdirijileriň we inhibitorlarynyň bolmaklygyna

baglydyr we üýtgäp durýar. Öýjükde glikoliziň tizligini kesgitleýän fermentiň (ýagny fosfofruktokinaza) işjeňligi AMF we ADF bilen işjeňleşdirýän bolsa, şol fermentiň işjeňligi ATF bilen ingibirleşdirilýär. Ýa-da fruktozo-1,6-difosfaty fosfata we fruktozo-6-fosfata dargadýan ferment – fruktozo-1,6-difosfataza diňe fermentiň täsir edýän maddasy (fruktozo-1,6-difosfat) bilen işjeň ýagdaýa getirilýär. Glikogeniň dargaýşyny katalizleşdirýän fermentiň – glikogenfosforilazanyň işjeňleşmesi örän çylşyrymly geçýän hadysadyr. Ferment öýjükde fosforlaşan (glikogenfosforilaza a) işjeň görnüşde we defosforlaşan (glikogenfosforilaza b) işjeň däl görnüşde ýerleşýär. Fermentiň işjeňleşmesi, ýagny glikogenfosforilazanyň b görnüşiniň ATF bilen fosforlaşyp, onuň glikogenfosforilaza a geçmekligi fosforilazanyň kinaza fermenti tarapyndan katalizleşdirilip geçirilýär. Kinaza hem işjeň däl görnüşde öýjükde ýerleşýär. Onuň işjeňleşmesi halkaly AMF garaşly proteinkinaza fermenti tarapyndan geçirilýär. Şeýlelikde, glikogeniň dargaýşy bütinleý kaskad ugry boýunça birnäçe täsirleriň gatnaşmagynda berjay edilýär. Şunuň bilen birlikde glikogeniň dargaýşy onuň döreýşi bilen hem sazlaşykly geçýär. Glikogenfosforilazany işjeňleşdirýän maddalar, şol fermentiň täsirini artdyrmak bilen glikogensintaza fermentiň işjeňligini ingibirleşdirýärler.

Şeýlelikde, öýjükde madda çalşygynyň sazlaşygy şol çalşyga gatnaşýan hadysalary katalizleşdirýän fermentleriň işjeňligini artdyrmak ýa-da ony ingibirleşdirmek bilen üpjün edilýär.

Öýjük madda çalşygyň sazlaşygynyň ikinji ugry öýjükde fermentiň mukdaryny üýtgetmeklik bilen madda çalşygyny sazlaşdyrmaklykdan ybaratdyr. Şu nukdaýnazardan öýjükdäki fermentler üç topara bölünýär. Olar adaptiw, represiw we konstitutiw fermentleridir.

Adaptiw ýa-da **indusibel** fermentleri, fermentiň induksiýasy bilen baglanyşykly fermentlerdir. Öýjükde ferment-proteiniň döreýşiniň güýçlenmeginiň netijesinde fermentiň işjeňliginiň ýokarlanmagyna fermentiň **induksiýasy** diýilýär we şeýle fermentlere-de adaptiw ýa-da indusibel fermentleri ady berilýär. Fermentiň induksiýasy birnäçe ýagdaýlarda fermentiň dargaýş tizligini peseltmeklik bilen onuň mukdaryny öýjükde ýokarlandyryp, fermentiň induksiýasyny

geçirip bilýär. Meselem, böwrek üsti mäziň glýukokortikoid gormonlary, tirozinaminotransferazanyň, genom derejede onuň transkripsiyasyny güýçlendirip, döreýşini ýokarlandyrmak bilen fermentiň induksiýasyny geçirýär. Şol fermentiň induksiýasy insulin gormonyň täsirinde fermentiň dargaýşynyň tizligini peseltmek bilen hem çagyrylýar.

Fermentleriň induksiýasy, janly-jandarlaryň üýtgäp durýan daşky gurşawa uýgunlaşmaklygynda örän wajyp orna eýedir. Şonuň üçin-de şol fermentlere adaptiw (uýgunlaşma) fermentleri hem diýilýär. Indusirleşýän fermentiň induksiýasyny çagyryan täsire ýa-da täsirlere fermentiň induktory (induktorlary) hem diýilýär. Meselem, böwrek üsti mäziň glýukokortikoid gormonlary we insulin tirozinaminotransferazanyň induktorlarydyr. Ýa-da penisillinaza fermenti öýjükde ýokdur. Şol ferment öýjüğe penisillin düşen wagtynda peýda bolýar. Şeýlelikde, penisillin penisillinazanyň döremeginiň induktorydyr.

Fermentleriň represiyasy. Öýjükde belli bir fermentiň ýa-da ferment toparlarynyň bolmaklygyna isleg tamamlanandan soňra, ol fermentler öýjükdən ýitip gidýärler. Şeýle ýagdaýa fermentleriň *represiyasy* diýilýär. Meselem, içege taýajygy kiçibedeniň ösmegi üçin triptofan zerurdyr. Şonuň üçin şol mikrobyň öýjüginde triptofanyň döreýşini amala aşyryan birnäçe fermentden ybarat ferment ulgamy bardyr. Egerde içege taýajygynyň ösýän gurşawyna triptofan goşulsa, ol aminoturşynyň döremekligine bolan talap öýjükdä ýitýär we triptofanyň döreýşini berjaý edýän fermentlere hem isleg tamamlanýar. Netijede şol fermentler mikrobdä ýok bolup gidýär. Şeýle hadysa hem fermentiň koordinirleşdirilen represiyasy diýilýär.

Konstitutiw fermentleriň mukdary öýjükdä hemişelikdir we daşky hem-de içki gurşawyň üýtgemekligi bilen bu topar fermentleriň mukdary öýjükdä üýtgemeyär. Bedeniň umumy ýaşayyş hadysalaryna gatnaşýan fermentler, şol sanda uglewodlaryň, lipidleriň, aminoturşularyň döremeklerini we dargaýslaryny katalizleşdirýän fermentler, okislenme-gaýtarma hadysalara gatnaşýan we başga-da köp fermentler bu topar fermentlere degişlidirler.

Öýjük madda çalşygyny sazlaşdyrmagyň üçünji ugry. Bu mehanizm boýunça madda çalşygynyň sazlaşygy, perdejikleriň madda transporty belli bir ugur boýunça ugrukdyrmaklyk bilen geçirilýär. Öýjük perdejiklerden madda daşalmagy perdejigiň belli bir ýerjagazy boýunça çäklendirmeklik bilen ýa-da belli bir ugur boýunça (maddany öýjükden onuň daşyna çykarmaklyk ýa-da daşyndan öýjüğe girizmeklik) maddanyň daşalmagyny üpjün etmeklik bilen we maddalary saýlap hem-de seçip geçirmeklik bilen öýjük madda çalşygy sazlaşdyrylýar. Birnäçe öýjükleriň ýa-da öýjük içki bölejikleriň perdejikleriniň belli bir birleşmeleri bir taraplaýyn seçilip geçirmekliginiň netijesinde, şeýle birleşmeleriň şol öýjüklerde ýa-da öýjük içki bölejiklerde mukdarlaşmagyna alyp barmaklyk bilen bihimiki özgerişmeleriň belli bir ugur boýunça geçmekligine amatly şertler döredilýär. Şeýle hadysalaryň öýjükde geçirilmekligine isleg tamamlanandan soňra, perdejiklerden madda daşalşynyň üýtgemekligi bilen täsirleşmäniň geçmekliginiň şertleri bozulyp şol hadysanyň togtadylmagyna getirilýär.

Şeýlelikde, perdejikleriň aýry-aýry ionlary ýa-da kiçi molekulýar birleşmeleri seçip-saýlap belli bir ugur boýunça perdejigiň çäklendirilen ýerjagazlaryndan geçirilmekleriniň esasynda öýjük madda çalşygy sazlaşdyrylýar.

Madda çalşygynyň öýjük ara sazlaşygy. Dogrudan-da öýjük janly jandaryň gurluş birligidir we ýaşaýşy awtonom ýagdaýda üpjün etmäge ukyplydyr. Emma bedeniň çylşyrymlaşdyrylmagy bilen ony düzýän öýjükleriň funksiýalarynyň aýry-aýry bolmaklygyna alyp barýar. Şeýlelikde, her bir agzany we dokumany düzýän öýjükleriň funksiýasy, şol agzanyň we dokumanyň alyp barýan funksiýasyny berjaý etmeklikde belli bir işe ugrukdyrylýar. Meselem, aşgazan-ıçege ýolunyň öýjükleri iýmit maddalaryny özleşdirmek we onuň netijesinde emele gelen kiçi molekulýar birleşmeleri (aminoturşulary, geksozalary we pentozalary, ýag turşularyny we gliserini we başgalary) gana sorulyp geçirilmekleri bilen baglanyşykly işini alyp barýan bolsalar, myşsa dokumanyň öýjüklerinde myşsa ýygyrylmaklygyny berjaý etmeklik we ol hadysany energiýa bilen üpjün etmeklik ýaly funksiýalary ýerine ýetirýär.

Şeýlelikde, bedeniň umumy ýaşayyş funksiýonal işjeňligini alyp barmaklykda öýjügiň öýjük içki madda çalşygynyň sazlaşykly geçmekligi ýeterlik däl. Sebäbi şol funksiýonal işjeňligi ýerine ýetirmekde agzalaryň we dokumalaryň öýjükleriniň her birine özboluşly funksiýonal işjeňlik mahsusdyr. Şonuň üçin bir öýjükde geçýän fiziki-himiki hadysalar, beýleki öýjüklerde geçirilýän hadysalar bilen baglanyşykly geçirilmelidir. Agzalaryň we dokumalaryň öýjüklerinde geçýän ähli özgerişmeler, bedende belli bir aýdyň hadysa gönükdirilýär. Şunuň bilen birlikde ähli öýjükleriň madda çalşygy ylalaşykly ýagdaýda geçirilmelidir.

Bedende aýry-aýry öýjüklerde geçýän madda çalyşma hadysalary gormonlaryň gatnaşmaklarynda sazlaşdyrylýar. Şeýlelikde, gormonlar öýjük ara madda çalşygyny sazlaşdyrýan birleşmedir. Gormonlar öýjügi zerur maglumatlar bilen üpjün edýän aralyk himiki birleşmelerdir.

Öýjükde perdejiklerden aýry-aýry ionlaryň daşalyşyndan başlap, öýjük genomasynda transkripsiýa hadysalaryna çenli ähli hadysalar gormonlaryň garamagyndadyr. Daşarky we içki gurşawyň edýän täsirleri baradaky maglumatlary öýjük gormonlaryň üsti bilen alýar we şol täsirlere bedeniň jogap özgerişmesi hem öýjükde madda çalşygyň belli bir ugra ugrukdyrmak ýa-da onuň tizligini üýtgetmeklik bilen berjaý edilýär. Şeýlelikde, gormonlar bedeniň aýry-aýry öýjüklerinde madda çalyşma hadysalaryny belli bir ugra gönükdirmeklik bilen agzalaryň we dokumalaryň, umuman, bütinleý bedeniň uly- we kiçi gurluş derejesinde, onuň fiziologiki ýagdaýyny berjaý etmeklige gatnaşýan biologiki işjeň birleşmeleridir.

Bedeniň fiziologiki ölçeglerini saklamaklyk, öýjük madda çalşygyny belli bir derejede, aýry-aýry öýjükleriň arasynda özara baglanyşykda we sazlaşykly geçirilmekliginiň netijesidir. Öýjük madda çalşygynyň üýtgeýän ýagdaýa laýyklykda täsirleşmesi bolsa diňe gormonlaryň üsti bilen geçirilýär. Şeýlelikde, gormonlar öýjük ara çalşygy sazlaşdyryp, bedeniň öýjük gomeostazyny saklaýan aralyk birleşmedir.

Madda çalşygynyň umumy beden derejesinde sazlaşygy. Bedeniň ähli agzalarynyň we dokumalarynyň funksiýonal merkezi beýni

ulgamy tarapyndan dolandyrylýar. Nerw ulgamynyň kabul edijileriniň (reseptorlarynyň) üsti bilen daşky we içki gurşawdan düşýän maglumatlar merkezi beýni ulgamynda derňelýär we bedeniň agzalaryna we dokumalaryna nerw süýümleri bilen nerw impulsy görnüşinde maglumatlar ugradylýar. Agzalaryň impuls kabul ediji öýjüklerine, olaryň sinapslarynda döredilýän mediator maddalarynyň gatnaşmalarynda maglumatlar öýjüğe berilýär. Şol maglumatyň netijesinde hem öýjügiň madda çalşygyny agzalaryň umumy ýaşaýyş hadysasyna laýyklykda, belli bir ugra ugrukdyrylýar. Şeýlelikde, bedeniň aýry-aýry agzalarynda we dokumalarynda geçýän molekulýar hadysalary biri-birleri bilen sazlaşykly we arabaglanyşykly geçirilip, belli bir umumy hadysany amala aşyrmaklyga gönükdirilendir.

Madda çalşygynyň bütünleý beden derejesinde sazlaşdyrylmagy bedeniň iki ulgamynyň gatnaşmagynda geçýär. Olar nerw we aýlanyş ulgamlardyr. Aýlanyş ulgam hem gan aýlanyş we limfoaýlanyş ulgamlardan ybaratdyr. Umuman, madda çalşygynynda üç derejede sazlaşyk ugurlary biri-birleri bilen ýakyn aragatnaşykda we baglanyşykly ýeke-täk sazlaşyk ulgam görnüşinde geçýär.

Madda çalşygyny umumy dolandyrmaklygyň, nerw we aýlanyş ulgamlar boýunça akýan maglumatlaryň özara baglanyşyk merkezi gipotalamusdyr. Şol ýer anatomiýa nukdaýnazardan we biohimiki esasynda madda çalşygynyň sazlaşmagynda iň ýokary nokatdyr.

6.3. Gormonlar barada umumy düşünje

Gormon sözi grek sözünden (hormao) gelip çykýar we «gyjyndyrmak», «herekete getirmek» manyny aňladýar. Gormonlar gurluşlary boýunça ýeterlik derejede çylşyrymly, organiki birleşmelerdir. Bedeniň öýjük ara madda çalşygyny sazlaşdyrmak bilen, köp dürli funksiýalary üpjün etmeklige gatnaşýan biologiki işjeň birleşmelerdir. Häzirki wagtda 60-dan gowrak gormonlar bellidir. Olaryň köpüsi içki şireli (endokrin) mázlerde döredilýär.

Bedende özüniň şiresini göni gana goýberýän mázlere içki şireli ýa-da endokrin mázleri diýilýär. Endokrin mázleriň gurluşyny we

funksiýasyny olarda öndürilýän gormonlaryň gurluşlaryny hem-de häsiýetlerini öwredýän ylmy ugra endokrinologiýa diýilýär.

Endokrin mázleri barada, ol mázleriň funksiýonal ýetmezçiliklerinde adam bedeninde döreyän patologiýa hadysalary barasynda we içki şireli mázlerde öndürilýän önümleriň lukmaçylykda belli bir keselleri bejermekde ulanylmaklygy barasynda XIX asyrdan geçiren ylmy barlaglaryň netijesinde ylmy düşünje, ýagny endokrinologiýa ylmy döräp başlaýar. Gormon sözi ilkinji gezek adalga hökmünde 1905-nji ýylda Beýlis bilen Starling tarapyndan ylma girizilýär we şol alymlaryň on iki barmak içegede döredilýän sekretin gormonyň täsirinde aşgazanasty mäziň şiresiniň we ödün öndürilişiniň güýçlendirilýändigini öwrenmeklik bilen baglanyşyklydyr.

Häzirki wagta çenli köp dürli gormonlar açylyp, olaryň bedende biohimiki hadysalara we onuň fiziologiki ýagdaýyna edýän täsirleri gowy öwrenilendir. Soňra hem gormonlaryň lukmançylykda dürli keselleri bejermekde ulanmagyň esasyňy işläp düzýän endokrinologiýa ylmy biohimiyanyň in bir ähmiýetli bölümlerine öwrülýär. Gormonlar bedende diňe madda çalşygynyň sazlaşmagyna gatnaşman, dokumanyň we öýjügiň ösüşini, ýüregiň işleýşini, gan basyşynyň sazlaşygy, böwregiň işleýşi, içegäniň sire öndüriş we onuň hereketlenmesi, süýt mázlerinde süýt öndürmeklik hadysalary we adamyň köpeliş funksiýasy gormonlaryň gatnaşmaklarynda geçýär.

Gormonlar himiki aralyk madda bolmak bilen, belli bir agzalar da we dokumalarda örän az mukdarda (nanagrammdan pikogramma çenli) öndürilýärler we gan bilen başga agzalara we nyşan dokumalaryna ýetirilýär. Şol ýerde hem özüniň özboluşly biohimiki hadysalara täsir etmeklik bilen bedende fiziologiýa özgerişi çagyryar.

Endokrinologiýa ylmynda gazanylan üstünlikler bilen birnäçe çözülmedik wajyp meseleler hem bardyr. Endokrinologiýa ylmy endokrin mázleri we olarda öndürilýän gormonlar baradaky ylymdyr. Emma birnäçe gormonlaryň öndürilýän agzalary endokrin ulgama degişli bolmadyk agzalar we ulgamlardyr. Meselem, gastrin gormony aşgazanyň nemli bardasyndaky we on iki barmak içegäniň öýjüklerinde döredilýär. Şunuň bilen birlikde aşgazan we içege endokrin agzalara degişli dälendir. Ýa-da prostaglandinler we kinin ulgamy bedende

gormonlar ýaly köp dürli madda çalşyk hadysalaryny sazlaşdyrmaga we agzalaryň hem-de dokumalaryň fiziologiki funksiýalaryny alyp barmakda işjeň gatnaşýan birleşmelerdir. Ol birleşmeler köp agzalarda we dokumalarda öndürilýär. Emma prostaglandinler we kinin ulgamy gormonlara (onuň hakyky manysynda) näme üçindir degişli däldir. Dogrudan-da, olara dokuma gormonlary hem diýilýär.

6.4. Gormonlaryň toparlara bölünişi

Gormonlaryň atlaryny atlandyryýan belli bir esas ýokdur. Olaryň atlary, gormonyň edýän täsirleri bilen (wazopressin, prolaktin, melanositstimulirleýji gormon) ýa-da täsir edýän agzalary bilen baglanyşyklydyr (tireotropin, adrenokortikotrop gormony). Umu-man, ähli gormonlaryň himiki düzümi we olaryň gurluşlary gowy öwrenilen-de bolsa, olaryň atlary, esasan, işçi atlardyr.

Gormonlaryň birnäçe toparlara bölüniş görnüşleri bardyr. Birinjiden, gormonlar özleriniň emele gelýän agzalaryna görä gipofiziň, gipotalamusyň, böwrek üsti, aşgazan asty, galkan görnüşli mázleriň gormonlaryna, jyns gormonlaryna bölünýärler. Bu topara bölüniş boýunça birnäçe gormonlaryň emele gelýän ýerleri olaryň gana düşýän agzalaryndan tapawutlanýar. Meselem, gipofiz máziniň yzky böleginiň gormonlary wazopressin we oksitosin gipotalamusda emele gelýär, soňra hem gipofize düşüp onuň yzky böleginden gana goýberilýar.

Gormonlaryň topara bölünişi, olaryň himiki gurluşlaryna we gormonlaryň biologiki häsiýetlerine esaslanan topara bölmeklikdir.

Gormonlaryň himiki gurluşlaryna esaslanyp toparlandyrylyşy. Şu nukdaýnazar boýunça gormonlar üç topara bölünýär.

1. Protein we polipeptid gurluşly gormonlar.

Protein gurluşly gormonlara gipofiziň gormonlary – prolaktin, tireotropin, somatotropin, lýtutenizirleýji gormon we lipotropinler, galkan ýany máziniň gormony – paratgormon, aşgazanasty maziň gormony – insulin, ýatgynyň gormony – gonadotropin degişlidir.

Gipofiziň gormonlary – oksitosin, wazopressin, adrenokortikotrop gormony, melanositstimulirleýji gormonlar, aşgazanasty maziň

gormony – glýukogon, galkan görnüşli mäsiniň gormony – kalsitonin polipeptid gurluşly gormonlardyr.

2. Steroid gormonlary.

Erkek jyns gormony – testosteron, aýal jyns gormonlary – esteron, estradiol, progesteron, böwrek üsti mäziň gabygynyň gormonlary – kortikosteroidler, aldosteron, kortikosteron, kortizon degişlidir.

3. Aminoturşy önümlü gormonlar.

Bu topara böwrek üsti mäsiniň beýni maddasynyň gormonlary – adrenalini, noradrenalini, galkan görnüşli mäsiniň gormonlary – tiroksini, triiodtironini, düwün şekilli mäziň gormony – melatonin girýärler.

Gormonlaryň biologiki häsiýetlerine esaslanyp toparlara bölünüşi. Gormonlar bedende alyp barýan biologiki işleri boýunça baş topara bölünýärler.

1. Uglewodlaryň we lipidleriň hem-de aminoturşularyň çalşygyny sazlaşdyrýan gormonlar. Olara adrenalini, insulini, glýukogon we glýukokortikoid gormonlary degişlidir;

2. Suw we duz çalşygyny sazlaşdyrýan gormonlar. Bu topara mineralkortikoid gormony – aldosteron we antidiuretiki gormony – wazopressini girýärler;

3. Kalsiýniň we fosforyň çalşygyny sazlaşdyrýan gormonlar. Olara paratgormon we kalsitonini degişlidir;

4. Bedeniň reproduktiv (köpeliş) funksiýasyny sazlaşdyrýan gormonlar (jyns gormonlar). Bu topar gormonlara estrodiol, progesteron, testosteron degişlidir;

5. Endokrin ulgamyň funksiýasyny sazlaşdyrýan gormonlar. Ol gormonlara gipofiziň trop gormonlary (tireotropin, gonadotropin, adrenokortireotropin) we gipotalamusyň peptid gormonlary (liberinerler we statinler) girýärler.

6.5. Gormonlaryň täsir edişiniň ugurlary (mehanizmi)

Köp gormonlaryň bedende täsiriniň biohimiki ýollary doly anyklanan däldir we her bir gormon üçin özboluşly täsir ediş ugry mahsusdyr. Birnäçe polipeptid gormonlar, şol sanda insulini we glýukogon

öýjükde döredilende işjeň däl progormon görnüşde emele gelýär. Şol görnüşde hem endokrin mázleriň öýjüklerinde, aýry-aýry dänejikler görnüşinde ýygnanýarlar. Bedende gormonyň işjeň görnüşü zerur bolan ýagdaýynda, progormondan belli bir fermentiň gatnaşmagynda onuň işjeň görnüşü öndürilýär.

Gormonlaryň täsiri beden boýunça merkezi beýni ulgam tarapyndan dolandyrylýar. Bütinleý endokrin ulgamyň funksiyasy merkezi beýni ulgamyň ýöriteleşdirilen bölümi bolan gipotalamusyň üsti bilen üpjün edilýär. Gipotalamus merkezi beýni ulgamdan nerw impulsy görnüşinde maglumaty alandan soňra oňa jogap edip gipotalamusyň sazlaşdyryjy gormonlary döredilýär we gipotalama-gipofizar aragatnaşyk ýollary bilen gipofize düşýär. Gipotalamusyň her bir sazlaşdyryjy gormony gipofiziň belli bir gormonyň döreýşini ugrukdyrýar ýa-da belli bir gormonyň döreýşini ingibirleşdirýär. Gipotalamusyň sazlaşdyryjy gormonyň täsirinde gipofizde döreýän gormon (meselem, tireotropin) gana düşýär we belli bir aýdyň endokrin mázde (tireotropin galkangörnüşli mázde) şol maziň gormonlarynyň döreýşini ugrukdyrýar we güýçlendirýär.

Endokrin mázleriň işjeňligi tersine, aragatnaşykly sazlaşma ugry boýunça hem sazlaşdyrylýar. Ýokarda görkezilen galkangörnüşli maziň gormonlarynyň döreýşi gipotalamusyň sazlaşdyryjy gormony tireolibiriniň gipofiz mázinde tireotropiniň döreýşini ugrukdyryp we onuň üsti bilen galkangörnüşli mázde tiroksiniň we triiodtironiniň döreýşini güýçlendirilmekligi bilen bilelikde ganda şol gormonlaryň (tiroksin we triiodtironin) tersine täsirleşme düzgün esasynda gipotalamusda tireolibiriniň we gipofizde hem tireotropiniň döremeklerini togtadýar. Şeýlelik bilen bir gormonyň täsiri beýleki bir gormonyň täsirinde güýçlendirilýär ýa-da ingibirleşdirilýär. Şunuň bilen birlikde endokrin mázleriniň funksiyonal işjeňligi köp dürli sazlaşdyryjy, biri-birlerine baglanyşykly ulgamlar bilen ýakyn aragatnaşykda geçirilýär.

Gormonlaryň dokumada täsiri dürli tizlikde berjaý edilyär. Birnäçe gormonlaryň täsiri çalt bildirse, başga bir gormonyň täsiri birnäçe wagt geçenden soňra başlaýar. Meselem, adrenalini gana

düşenden soňra, birnäçe sekundyň dowamynda bagyrda glikogen dargadylyp glýukoza gana düşüp başlaýar. Emma tireoid we jyns gormonlarynyň täsiri birnäçe sagatdan we birnäçe gün geçenden soňra bildirip başlaýar.

Gormonlaryň täsirinde her bir aýdyň gormon özüniň täsirini belli bir agza ýa-da dokuma ugradýar. Ol agzalarda we dokumalarda täsir edýän gormony kabul edýän öýjük bardyr we şol öýjüğe hem gormonyň *nyşan öýjükleri* diýilýär. Meselem, insuliniň nyşan öýjügi myşsanyň, bagryň we ýag dokumanyň öýjükleridir. Bularan başga-da, insuliniň nyşan öýjükleri fibroblastlar, limfositler we süýt mäsiniň öýjükleri bolup durýarlar. Gormonlaryň nyşan öýjüklerinde gormony kabul ediji gurluş bardyr. Şol gurluş protein molekulasyndan gurlandyr we olara *gormonlaryň kabul edijileri (reseptorlary)* diýilýär.

Reseptorlar ikitaraplaýyn funksional işjeň öýjükiçi gurluşdyr. Şol gurluş bir tarapdan gormondan maglumaty kabul edýär we ikinjiden hem kabul edilen maglumaty öýjügiň madda çalyşma hadysasyna geçirýär. Gormonlaryň reseptorlaryna şu aşakdaky häsiýetler mahsusdyr.

1. Gormonyň reseptor bilen özara aragatnaşyk täsiri belli bir giňişlik we özboluşly göwrüm-gurluş boýunça diňe şol gormona we şol reseptora mahsus bolmalydyr;

2. Gormonyň kabul ediji bilen birleşýän ýeri belli bir özboluşly aýdyň ýer we baglanyşyk doly hem-de doýan bolmalydyr;

3. Kabul edijiler belli bir gormon üçin ýokary derejede ymtymaklyk häsiýeti bilen tapawutlanmalydyr we olaryň mukdary gormonyň fiziologiki mukdaryna deň bolmalydyr;

4. Reseptor bilen gormonyň arasyndaky baglanyşyk gaýdymly, ýagny yzyna öwrülip bilýän bolmalydyr.

Köp dürli gormonlaryň kabul edijileri, şol sanda protein we polipeptid düzümlü gormonlaryň, neýromediatorlaryň we beýleki gormonlaryň reseptorlary öýjügiň sitoplazmatiki perdejiginiň daş ýüzünde ýerleşýärler. Sebäbi ol gormonlar öýjük perdejiklerinden geçip bilmeýär. Emma steroid gormonlaryň we galkangörnüşli mäsiniň gormonlarynyň kabul edijileri öýjügiň

sitozolynda, onuň maňzynda we beýleki öýjükiçi bölejiklerde ýerleşýär.

Gormonyň molekulasy nyşan öýjüginde gormonyň reseptory bilen birleşenden soňra, kabul edijiniň molekulasynda molekula mahsus bolan özboluşly özgerişmeler bolup geçýär. Şeýle özgerişmäniň netijesinde öýjükte täze aralyk maddalaryň emele gelmeklerine ýa-da olary özboluşly gurluşlardan boşadylmaklygyna alyp barýar. Ýa-da perdejikden belli bir ionlaryň daşalyşyny işjeňleşdirýär. Şeýlelikde, gormonyň reseptor bilen birleşmekligi ikinji derejeli öýjükiçi aralyk maddalaryň emele gelmekligine alyp barýar.

Birnäçe gormonlaryň täsirinde adenilatsyklaza ulgamy işjeň hala geçirilýär. Gormonal maglumaty kabul edijiniň gormon tarapyndan gyjyndyrylmagy adenilatsyklaza fermentini işjeň ýagdaýa geçirýär. Ferment ATF-den halkaly adenozinmonofosfaty (hAMF) döredýär.

GTF-den bolsa halkaly guanozinmonofosfaty (hGMF) döredýär. hAMF-iň öýjükte mukdary örän pesdedyr we 0,1-1,0 mg mol/kg dokuma deňdir. Halkaly nukleotidler (hAMF we hGMF) halkaly nukleotidfosfodesterazalar tarapyndan dargadylýar. hAMF we hGMF gormonlar bilen öýjük madda çalşygynyň arasynda aralyk birleşme bolmaklyk bilen öýjük sitoplazmasynda proteinleriň fosforlaşmasyny katalizleşdirýän proteinkinazalary işjeň hala geçirýärler. Fosforlaşdyrylan proteinler madda çalşyga işjeň gatnaşýar. Tejribe barlaglary fosforlaşdyrylan ribosomlarda protein döreýşi ýokary tizlik bilen geçirýändigini görkezdi. Şeýlelikde, gormonlaryň madda çalşygyna edýän täsirleri adenilatsiklazalary işjeň ýagdaýa getirip, öýjükte halkaly nukleotidleriň mukdaryny ýokarlandyrmaklyk bilen hAMF we hGMF – proteinkinazalaryň işjeňleşdirilmeginiň netijesinde fosforlaşdyrylan proteinleriň üsti bilen öýjük madda çalşygy işjeň hala geçirilýär. Häzirki wagtda birnäçe hAMF- we hGMF-garaşly proteinkinazalar agzalardan we dokumalardan bölünip alnandyr. Olaryň fiziki-himiki häsiýetleri hem gowy öwrenilendir.

Insuliniň we tireoid gormonlaryň we başga-da protein we polipeptid gurluşly hem-de aminoturşy önümleri gormonlaryň öýjüğe täsiri iki ugur boýunça mümkindir. Birinjiden, öýjügiň sitoplazmatiki perdejiginde ikinji derejeli aralykçy birleşmeleri we ulgamlary işjeňleşdirmeklik bilen, şol sanda adenilatsiklaza ulgamyny we ikinjiden hem öýjüğe girip, sitoplazmada protein kabul edijiler bilen birleşip öýjük içki bölejiklerde, şol sanda öýjük maňzynda madda çalşygyny işjeňleşdirmeklik bilen berjaý edýärler. Meselem, tireoid gormonlaryň reseptorlary mitohondriýanyň perdejiginde bardyr we şonuň üsti bilen hem şol gormonlar mitohondriýadaky okislenme we fosforlaşma hadysalaryny biri-birinden aýryp madda çalşygynyň üýtgemegine alyp barýarlar.

Steroid gormonlary öýjük sitoplazmasyna girip, özüniň kabul edijileri bilen birleşip steroid-protein toplanmalaryny döredýärler. Steroid-protein toplanmalary öýjük maňzynda hromatin sapajyklaryna ýokary derejeli ymtylyş ukyplary bolandyklary üçin, olar bilen birleşýärler. Steroid-protein toplanmalary hromatin sapajyklarynda, esasan, DNT zynjyryna birleşýärler. Emma şeýle baglanyşyk hromatinyň birnäçe gistondäl proteinleriň üsti bilen hem döremekleri mümkindir. Gormonlaryň hromosomlar bilen täsirleşmesi öýjük genomasynyň transkripsiýasynyň işjeňleşmegine alyp barmaklygy mümkindir. Şeýlelikde, steroid we tireoid gormonlary özleriniň täsirlerini genomyň ekspresiýasyny güýçlendirip, öýjükde köp sanly fermentleriň döreýşini işjeň ýagdaýa getirmek arkaly berjaý edýärler.

6.6. Uglewodlaryň, lipidleriň we aminoturşularyň çalşygyny sazlaşdyrýan gormonlar

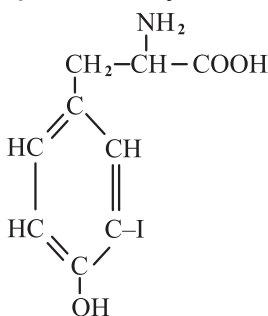
Bu topar gormonlara galkangörnüşli mäsiniň gormonlary tiroksin we triiodtironin, aşgazanasty mäsiniň gormonlary insulin we glýukagon we böwreküsti mäsiniň beýni maddasynyň gormonlary adrenalin

we noradrenalin we onuň gabygynyň gormonlary – glýukokortikoid gormonlar degişlidir.

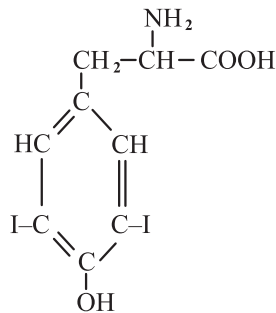
Galkangörnüşli mäziň gormonlary. Galkangörnüşli mäs özüniň kiçijik göwrümüne (20–30 g) garamazdan bedeniň madda çalşygynynda örän wajyp orny eýeleýär. Bu mäziň gormonlary bedende dürli-dürli agzalaryň we ulgamlaryň funksiýalaryny dolandyrmaga gatnaşýar. Şol sanda bedeniň esasy madda çalşygynyň tizligi, dokumanyň ösüşi we onuň özboluşly ösüşde ösmekligi galkangörnüşli mäziň gormonlarynyň gatnaşmaklarynda geçýär. Proteinleriň, uglewodlaryň, lipidleriň we suw-elektrolit çalşygy, merkezi beýni ulgamyň, aşgazan-ıçege ýolunyň we ýürek-gan aýlanyş ulgamynyň işleýşi, gemopoez we bedeniň daşky gurşawyň edýän täsirine garşylyk görkezmek ukyplary we başgalar şu mäziň gormonlarynyň gatnaşmaklarynda berjaý edilýär.

Galkan görnüşli mäziň düzümünde köp sanly boşluklar bardyr. Ol boşluklara follikulalar diýilýär. Follikulalaryň içi goýy, kolloid görnüşdäki suwuklykdan doldurylandyr we ol suwuklyklaryň düzümine tireoglobulin proteini girýär. Tireoglobulin iod saklaýan glikoproteiddir. Onuň molekulýar agramy 660000–680000-e deňdir, molekulasy hem 4 subbirlikden durýar. Düzümine 0,5–1,0% ýakyn iod we 8–10% hem uglewod girýär. Uglewodlardan, esasan, galaktoza, mannoza we N-asetilglýukozaminler girýärler. Tireoglobulin mäsde tireoid gormonlaryň çeşmesi bolup çykyş edýär.

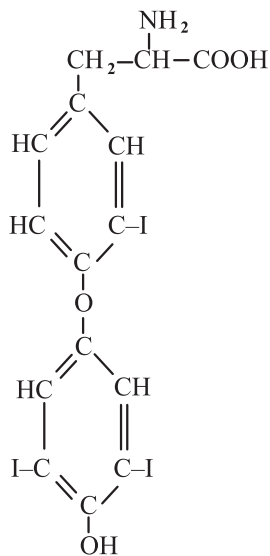
Galkan görnüşli mäsde birnäçe, öz düzümünde iod saklaýan organiki birleşmeler bardyr:



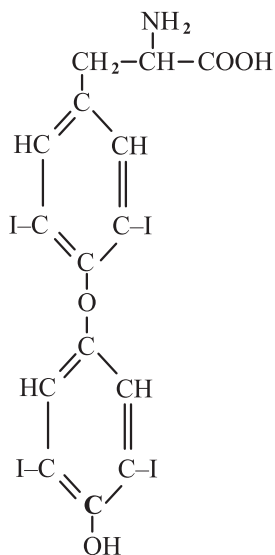
Monoiodtirozin



Diiodtirozin



Triiodtironin



Tiroksin

Mäziň düzümindäki ioduň mukdaryndan 35–40% tiroksin, 25–42% diiodtirozin, 17–28% monoiodtirozin we 5–8% hem triiodtironin görnüşindedir.

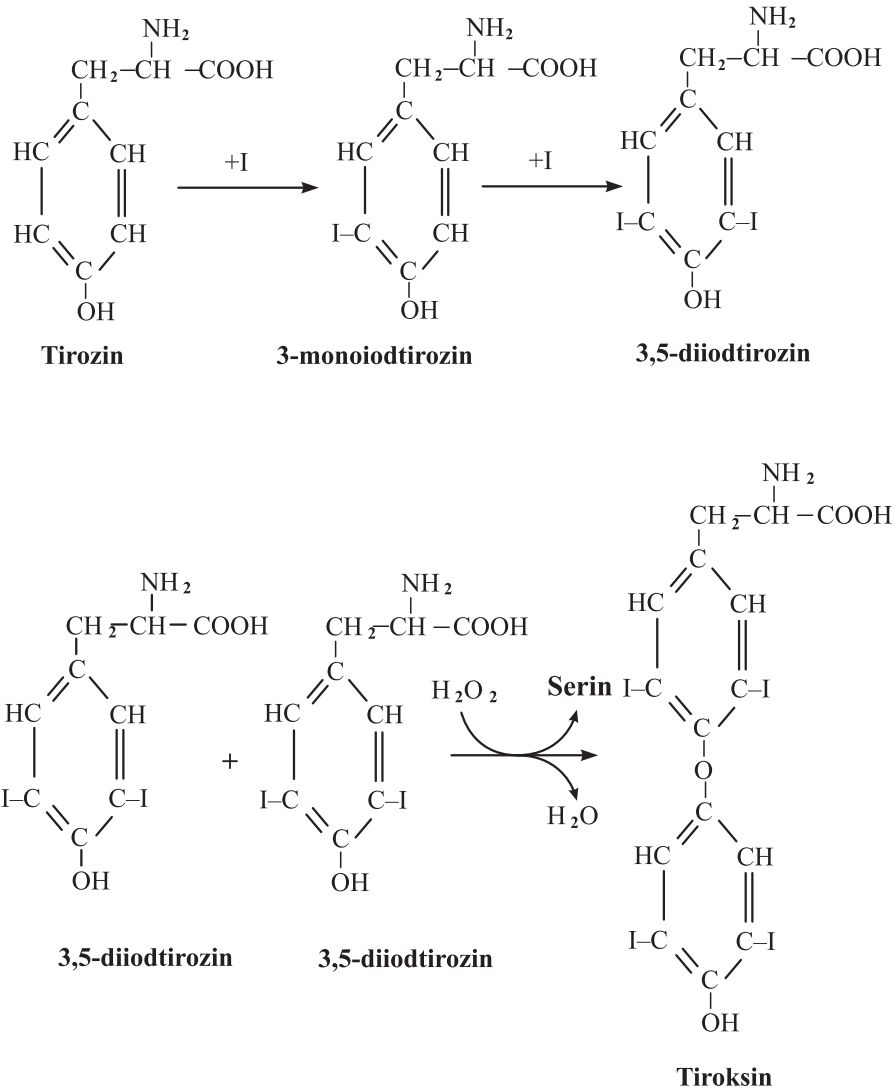
Mäzdäki iodirleşen birleşmeden diňe tiroksin we triiodtironin gormonal işjeňlik görkezýär. Monoiodtirozinde we diiodtirozinde şeýle işjeňlik ýokdur.

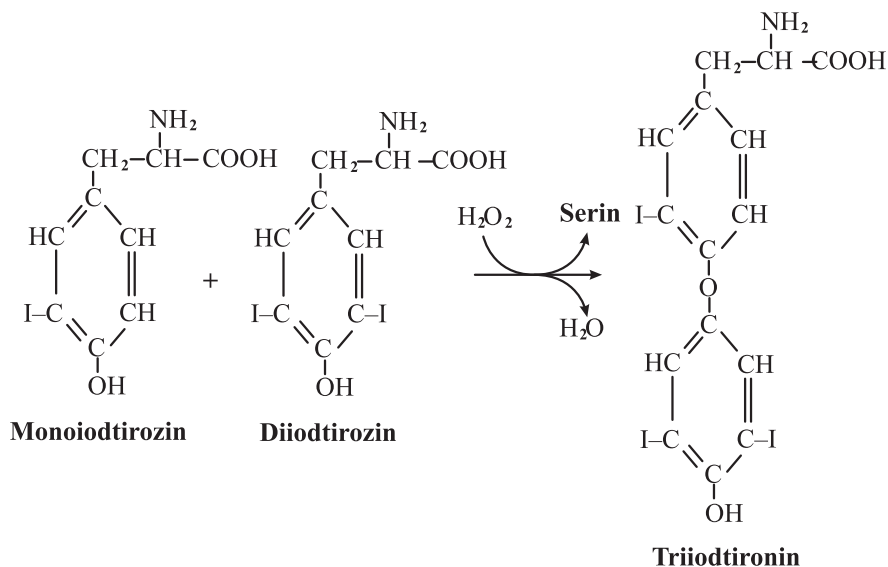
Tireoid gormonlaryň biosintezi galkangörnüşli mäsde üç basgançak boýunça geçýär.

1. Iodyň mäsde ýygnanmaklygy. Bedende iýmit bilen düşýän iod mäziň follikulasyndaky kolloid suwuklygynda ýygnanýar. Mäsäki iodyň mukdary gandaky ioduň mukdaryndan 25 esse köpdür we esasan, organiki birleşmeler bilen birleşen görnüşdedir. Umumy mäs boýunça 10 mkg erkin iod we 7500 mkg hem birleşen görnüşdäki iod bardyr. Ioduň galkangörnüşli mäsde ýygnanmaklygy gipofiz mäziň tireotropin gormony tarapyndan güýçlendirilýär.

2. Tireoglobuliniň düzüminden tireoid gormonlaryň döredilmegi. Bu hadysa tireoglobuliniň düzüminde tirozin galyndylaryny monoiodtirozine we diiodtirozina çenli iodirleşdirmek, soňra hem olardan triiodtironini we tirok-

sini öndürmeklikden ybaratdyr. Hadysa tireoidperoksidaza fermentiň tarapyndan katalizleşdirilýr we şol hadysa H_2O_2 hem gatnaşýar:





Tireoid-peroksidaza fermenti diňe tirozin galyndylaryny iodirleşdirmekligi katalizleşdirmän tireonin halkanyň döredilmegini hem katalizleýär. Tireoglobuliniň düzüminde tiroksinden we triiodtironinden başga-da monoiodtirozin we diiodtirozin hem bardyr. Proteiniň molekulasynda tiroksiniň mukdary triiodtironiniň mukdaryndan köpdür we olaryň biri-birine bolan aragatnaşygy 4:1-e deňdir.

3. Tireoglobuliniň proteolizi we gormonlaryň gana goýberilmegi. Tireoglobuliniň gormonal işjeňligi ýokdur. Gormonal işjeňlik diňe tireoglobuliniň dargamagynda emele gelyän tiroksinde we triiodtironinde bardyr. Tireoglobulin mäziň nemli öýjüklerinde öýjük içki proteaza fermentleriň katalizleşdirmeginde dargadylýar. Bu hadysa mazedde hemişelik geçip durýar we netijede boşaýan tireoid gormonlary gana düşýär. Uly adam bedeniniň mazedinde gije-gündizde 70 mkg tiroksin we 25 mkg hem triiodtironin öndürilýär we gana goýberilýär.

Galkangörnüşli mäziň mikrosomal böleginde degalogenaza fermentiň katalizleşdirmeginde we NADF-iň gatnaşmagynda monoiodtirozin we diiodtirozin deidirleşdirilýär. Bölünip aýrylan iod tireoglobuliniň tirozin galyndylaryny iodirleşdirmeklige täzeden ulanylýar. Emma degalogenaza fermenti iodlaşan tireonin önümleriniň deidirleşmegine täsir etmeýär.

Tiroksin we triiodtironin ganyň plazmasynyň proteinleri bilen daşalýar. Tiroksin tiroksinbagladyryjy globulin we interglobulin bilen agzalara we dokumalara ganyň üsti bilen getirilýär. Şol proteinler gliko-proteitdir. Triiodtironin hem tiroksinbaglaýjy globulin bilen daşalýar. Emma onuň proteine ymtylyş ukyby tiroksine garanynda 10 esse pesdir.

Tiroksiniň ganda ýarymdargaýyş döwri 6-7 gije-gündize deň bolsa, triiodtironiniň şol döwri 2 gije-gündize deňdir. Ganda erkin tiroksiniň mukdary 0,6 ng/100 ml we triiodtironiniňki 2 ng/100 ml-e deňdir. Emma gormonlaryň köp mukdary proteinler bilen baglanyşykly görnüşindedir we olaryň erkin görnüşi, baglanyşykly görnüşiniň müňden üç mukdaryny düzýär. Tireoid gormonlaryň mukdary protein bilen baglanyşykly ioduň (PBI) mukdary bilen belleniýär. Adaty ýagdaýda, sag adamlarda PBI mukdary 4-8 mkg 100 ml plazma deňdir. Şol görkezijide ioduň 85-90% mukdary tiroksin bilen we 4-5 % ioduň plazmadaky mukdary hem triiodtironin bilen baglanyşyklydyr. Plazmada umumy ioduň örän az mukdary (5% ýakyn) organiki däl iod görnüşindedir.

6.7. Tireoid gormonlaryň täsiri

Tireoid gormonlary köp sanly agzalaryň işleýşini ýokarlandyryýar. Esasan-da gormonlar bagyrda we myşsada madda çalşyk hadysalaryny güýçlendirýär. Gormonlar öýjüğe girip, özünüň öýjük maňzynyndaky reseptorlary bilen birleşip, maňyzda hromatinlere täsir etmeklik bilen genomyň işjeňligini, ýagny transkripsiýa hadysany güýçlendirýär.

Tireoid gormonlaryň reseptorlary öýjügiň maňzynyndan başga-da, onuň mitohondriýasynda we sitozolynda hem bardyr. Mitohondriýadaky gormon reseptorlary öýjükdä energiýa öndürmeklik hadysalaryna täsir edýär. Sitozoldaky gormonyň kabul edijileri bolsa tireoid gormonlaryny öýjük maňzyna daşalmagyny berjaý etmeklige gatnaşýarlar.

Tireoid gormonlary, umuman, ähli agzalarda we dokumalarda öýjügiň hadysalaryny güýçlendirýär. Esasan-da öýjügiň ösüşi, onuň

kislorod siňdirmeklik ukyplary we öýjükle esasy madda çalşygynyň tizligi gormonyň täsirinde ýokarlandyrylýar. Tiroksiniň täsirinde haýwan bedeninde 100-den-de köpräk fermentleriň işjeňliginiň ýokarlanýandygy tejribe barlaglarda görkezilendir. Köp sanly fermentleriň tiroksiniň täsirinde işjeňliginiň ýokarlanmaklygy, gormonyň gös-göni fermente täsir etmekligi bilen baglanyşykly bolman, onuň öýjügiň genomasynyň ekspresiýasyny güçlendirmek bilen bagyrdaky we beýleki agzalarda proteiniň döreýişini ýokarlandyrmak bilen geçirilýär. Gormonyň proteiniň döreýişini güýçlendirmekde edýän täsiri hem onuň aminoasil-tRNT-nyň polimeraza birleşmelerini, peptid baglanyşygynyň emele gelmekligini we ribosomlaryň translokasiýasyny ýokarlandyrmak bilen geçirilýär. Ýöne gormon protein döreýişiniň inisiasiýa hadysasyna we onuň terminasiýasyna hiç hili täsir etmeýär.

Tireoid gormonlaryň täsirinde köp fermentleriň işjeňligi ýokarlanýar. Şol sanda adenilatsiklazalaryň, glýukoza-6-fosfotazanyň we glýukoza-6-fosfatdehidrogenazanyň, gliserofosfatdehidrogenazanyň, DNT garaşly RNT-polimerazanyň, ornitin halkanyň döreýişine gatnaşýan fermentleriň we başgady köp sanly fermentleriň işjeňlikleri ýokarlandyrylýar.

Bedeniň esasy çalşygynyň ýokarlanmagy, dokumanyň kislorod siňdirmekliginiň artmaklygy we umuman, bedende ýylylyk öndürmekligiň ýokarlanmagy tireoid gormonlaryň okislenme-fosforlaşma hadysasynyň dokuma dem alnyş hadysasyndan aýyrmaklygy bilen baglanyşyklydyr. Meselem, mitohondriýa tiroksiniň 0,1 mmol/l mukdary goşulsa mitohondriýada madda okislenmesi dowam edýär, emma ATF-nyň döremegi geçmeýär. Şeýlelikde, gormonyň täsirinde mitohondriýada madda okislenmesi dowam etdirilýän-de bolsa, okislenme hadysanyň netijesinde aýrylyp çykarylýan energiýanyň hasabyna ATF döredilmeýär. Energiýa makroergiki fosfat görnüşinde ýygnanman, ýylylyk görnüşinde boşaýar. Tireoid gormonlaryň täsirinde okislenme fosforlaşma reaksiýalaryň geçmekleri üçin şertler bozulýar. Şonuň üçin hem tireoid gormonlara kalorigen (ýylylyk öndüriji) gormonlar hem diýilýär.

Tireoid gormonlaryň ýylylyk öndürijilik (termogenlik) täsiri, gormonyň bedende umumy döreýiş hadysalaryny güýçlendirmeklik,

ýagny anabolizm effektli häsiýetleri bilen hem baglanyşyklydyr. Bedende gormonyň täsirinde köp hilli energiýa talap ediji (anabolizm) hadysalar güýçlendirilýär. Ol hadysalar üçin köp mukdarda ATF zerurdyr. Emma ATF-ň döredilişi, onuň okislenme özgerişmelerinden aýrylandyklygy üçin az mukdarda öndürilýär. Öýjükde ATF ýetmezçiligi döreyär. Şeýle ýagdaýdan çykmaklyk üçin mitohondriýanyň işleýşi güýçlendirilýär, emma onuň netijesi örän pesdir. Bedene gormon goýberilenden soňra myşsada mitohondriýanyň göwrüminiň we onuň mukdarynyň ýokarlanmagyna, mitohondriýada kristleriň sanynyň artmaklygyna we başga-da özgerişmelere getirýändigini, bagyrda bolsa mitohondriýanyň okislendirmek ukybynyň we onda dokuma dem alyş hadysalaryna gatnaşýan fermentleriň döreyşi ýokarlanýandygyny tejribe barlaglaryň netijeleri görkezendir. Şeýle ýagdaý mitohondriýanyň diňe çişmesine däl-de, onuň gurluşynyň bozulmagyna-da getirýär.

Tioksiniň we triodtironiniň dargamaklygy olaryň dezaminirleşmesinden we deiodirleşmesinden we soňra hem glýukuronat bilen birleşip bedenden çykarylmany bilen geçirilýär. Gormonyň esasy dargadylýan agzasy bagyrdyr. Bagyrda tireoid gormonlary dezaminirleşdirilýär we deiodirleşdirilýär. Soňra tireonin halkanyň yarylmagyna hem alyp barýar. Tireoid gormonlary we olaryň metabolitleri bagyrda glýukuron turşy bilen birleşdirilip daşadylýar we bedenden çykarylýar. Peşew bilen çykarylýan ioduň diňe 1 % mukdary iodtironin görnüşindedir, galan mukdary bolsa organiki däl iod görnüşindedir.

6.8. Galkangörnüşli mäziň gipo- we giperfunksiýasy

Mäziň gipofunksiýasy, bedeniň çagalyk döwründe, adamy ösüşden galdyrýar we *kretinizm* keseline alyp barýar. Bu keselde adamyň ösüşden galmakdan başga-da, özboluşly özgerişmeler hem bolýar. Esasan-da merkezi beýni ulgamynyň psihiki funksiýasy bozulýar. Bedeniň madda çalyşma hadysalarynyň tizligi peselýär. Bu keseliň bejeriş serişdeleri belli bir položitel netije bermeyär.

Uly adam bedeninde mäziň gipofunksiýasi *miksedema* keseline alyp barýar. Bu kesel, köplenç, aýallarda duş gelýär we suw-duz çalşygynyň, esas çalşygynyň hem-de ýag çalşygynyň bozulmagyna alyp barýar. Miksedema keselli adamlarda nemli çişme, patologiki semremeklik, esasy çalşygyň peselmegi, saçyň we dişiň düşmekligi hem-de beýni ulgamynyň funksiýasynyň bozulmagy peýda bolýar. Bedende gyzgynlyk peselýär we giperglikemiýa bolýar.

Gipotireozda protein baglanyşykly iodun mukdary 1-2mkg/100ml-e çenli pese düşýär. Ganda holesteriniň mukdary ýokarlanýar.

Galkangörnüşli mäziň funksiýasynyň ýene-de bir ýetmezçiliginde zob keseli döreýär. Bu ýagdaý suwda we ösümlüklerde iodun ýetmezçiligi sebäpli bedende gipotireoz ýagdaýyny döredýär. Bedeni gipotireoz ýagdaýdan çykmaklyk üçin mäziň ulalmagyna getirýär. Mäziň ösmekligi gormonyň şiresiniň artmagyna alyp barmaýar. Onuň ösüşi birleşdiriji dokumanyň hasabyna geçýär. Zob keselinde bedeniň umumy madda çalyşmagy belli bir üýtgemelýär we bedende mäziň çişmesinden özge üýtgeşiklik hem bolmaýar. Zob keseli belli bir ýerlerde duş gelýär we şonuň üçin hem endemiki zob diýilýär.

Mäziň giperfunksiýasy *gipertireoza* alyp barýar we şeýle ýagdaýda adamda bazed keseli döreýär. Bu kesele *Grewsiň we ekzof-talmiki zob* hem diýilýär. Mäziň giperfunksiýasynda madda çalşygy örän tizleşýär. Esasy çalşyk 30-60% ýokarlanýar, gipoholesterine-miýa, giperglikemiýa, glýukozuriýa we otrisatel azot deňagramlygyna alyp barýar. Protein bilen baglanyşykly iodun mukdary 15-20 mkg/100 ml-e çenli ýokarlanýar. Keselde tahikardiýa, eksoftalma we psihiki özgerişmeler bolýar.

Galkangörnüşli mäziň funksiýasynyň sazlaşygy. Hadysa gipotalama-gipofizar ulgamyň gatnaşmagynda geçirilýär. Gipotalamusyň tireotropinsazlaşdyryjy gormony gipofizde tireotropiniň öndürilişini sazlaşdyrýar. Tireotropin mazed tireoglobuliniň döreýişini, öýjügiň genomasynda transkripsióny güýçlendirmekligi ýokarlandyrýar we mazed iodun ýygnanmaklygyny hem tizleşdirýär. Gandaky tireoid gormonlary bolsa tireotropinsazlaşdyryjy gormonyň we tireotropiniň döreýişini ingibirleşdirýär.

6.9. Aşgazanasty mäziniň gormonlary

Aşgazanasty mäs iki dürli funksiýany alyp barýar. Birinjiden, tripsin, himotripsin we karboksipeptibazalar ýaly proteolitiki fermentleri sintezleýär we olary içegä goýberip iýmitiň özleşdirilmegine gatnaşýar, ýagny mäziň *ekzokrin* funksiýasy bar. Ikinjiden, aşgazanasty mäsde gormonlar döredilip, gana goýberilýär, ýagny mäsde *endokrin* funksiýasy hem bardyr. Mäziň endokrin funksiýasy Langergans adajyklaryndaky öýjükler tarapyndan berjaý edilýär. Adajyklaryň α -öýjüklerinde glýukagon gormony döredilýär, β -öýjüklerinde – insulin, D-öýjüklerinde – somatostatin we F-öýjüklerinde hem pankreatiki polipeptid gormony döredilýär.

Aşgazanasty mäziň gormonlaryndan madda çalşygyny sazlaşdyrmakda wajpylarynyň biri hem gowy öwrenilen gormonlar insulin we glýukogondyr.

6.10. Insulin

Insulin gipoglikemiýa döredýän maddadyr, gormonyň ady «ada maddasy» manyny aňladýar we 1922-nji ýylda işjeň görnüşinde, arassa ýagdaýda alnandy. Insulin kiçi molekulýar proteindir (molekulýar agramy 5700), molekulasy α we β zynjyrdan düzülen. Zynjyrlar biri-birleri bilen iki disulfid baglanyşyk bilen birleşýär. α -zynjyr 21 aminoturşudan we β -zynjyr hem 30 aminoturşudan durýar. Insuliniň molekulasyň polipeptid zynjyrlarynyň aminoturşy yzygiderlikleri we onuň giňişlik-göwrüm gurluşy doly öwrenildi.

Insuliniň döreýşi mäziň Langergans adajyklarynyň öýjüklerinde 105 aminoturşudan duran bir polipeptid zynjyry görnüşinde geçýär. Zynjyrdan inisirleýji aminoturşy aýrylandan soňra, 104 aminoturşudan ybarat preproinsulin emele gelýär. Preproinsuliniň N-ujundan 23 aminoturşy galyndyny saklaýan duýduruş peptid aýrylandan soňra 81 aminoturşudan duran bir polipeptid zynjyr gornüşinde proinsulin döreýär. Proinsulin görnüşinde mäziň öýjüginde ýygnanýar. Haçan-da mäze insuliniň bedende zerurlygy barada duýduruş ýetirilende, öýjükde proinsulinden insulin döredilip gana goýberilýär.

Proinsuliniň polipeptid zynjyrynyň üç ýerinde disulfid baglanyşygyň döremekliginiň netijesinde, onuň molekulasy düýrlenen togalak gurluşdadyr. Proinsuliniň insuline öwrülmecliginde şol gurluşdan, zynjyryň 30-njy tertip belgisindäki aminoturşudan 60-njy tertip belgisindäki aminoturşa C-peptid görnüşinde gyrkylyp aýrylýar. Galan iki zynjyr (we zynjyrlar) bolsa, biri-birleri bilen disulfid baglanyşyklar bilen baglanyşan ýagdaýdadyr. Şeýlelikde, gormonal işjeňlikli insuliniň molekulasy döreyär we gana goýberilýär. Proinsuliniň insuline öwrülmeclik hadysasy öýjügiň gormony gana goýberýän dänejuginde geçirilýär. Şol dänejikleriň üsti bilen insulin we C-peptid öýjükden gana çykarylýar.

Insuliniň döreyşi gandaky glýukozanyň mukdaryna baglydyr. Ganda glýukozanyň mukdary ýokarlansa insuliniň gana goýberilişi ýokarlanýar we peselse gormonyň mázde döreyşi we onuň gana goýberilişi pese düşýär. Glýukoza insuliniň döreyşine posttranskripsiya ýoly boýunça täsir edýär. Insuliniň mázden gana goýberilmegine glýukagon, sekretin, holesistokinin we somatotropin ýaly gormonlaryň hem-de prostaglandin E_1 , adenilatsyklaza ulgamyny işjeňleşdirmeklik bilen güýçlendirilýär. Insuliniň çykarylyşyna kalsiýnyň kationy hem täsir edýär. Proteine bay iýmitler, esasan, leýsin we arginin ýaly aminoturşulary saklaýan proteinler insuliniň öndürilişini güýçlendirýär.

Insuliniň täsiri. Insuliniň nyşan öýjüklere, ýagny täsir edýän öýjükleri myşsa dokumasynnda, bagyrda, ýag dokumasynnda (adipositlerde), süýt mázlerinde we başga dokumalarda (fibroblastlar, limfositler) bardyr. Ol öýjükleriň sitoplazmatiki perdejiklerinde gormonyň kabul edijileri ýerleşýärler. Reseptorlar gurluşlary boýunça glikoproteindir.

Insuline gipoglikemiki täsiri diýilýär. Şeýlelik bilen insulin uglewodlaryň çalşygynda wajyp orny eýeleýär. Adam bedeninde insuliniň ýetmezçiliginde ilkinjiler bolup, uglewodlaryň çalşygy bozulýar we netijede *gantly diabet* keseline getirýär. Bu kesele giperglükemiya (ganda glýukozanyň mukdarynyň artmagy) we glýukozuriya (peşewde glýukozanyň bolmaklygy) ýaly özgerişmeler mahsusdyr.

Emma insulin diňe uglewod çalşygyňa täsir etmeklik bilen çäklenmän, proteinleriň we lipidleriň çalşygyňa hem güýçli täsir

edýär. Insulin proteinleriň we lipidleriň döreýişlerini güýçlendirýär. Umuman, bedende energiýa ýygnaýan birleşmeleriň (lipidleriň we glikogeniň) döreýişlerini güýçlendirýär. Şunuň bilen birlikde hem glikogeniň dargaýşyny (glikogenolizi) we lipidleriň dargaýşyny (lipolizi) peseldýär.

Soňra insuliniň täsirinde ýag turşulardan keton birleşmeleriniň öndürilmekligi (ketogenez), aminoturşulardan glýukozany döretmekligi (glýukoneogenez) ýaly hadysalar hem peselýär.

Insulin öýjügiň plazmatiki perdejiginden aminoturşularyň we glýukozanyň öýjüğe sorulyş hadysasyny güýçlendirmeklik bilen glýukoza-6-fosfatyň emele gelmekligini we şonuň bilen birlikde-de glikogeniň hem-de proteinleriň döreýişine ýardam edýär.

Insuliniň proteinleriň döreýişini işjeňleşdirmekligi diňe öýjükde aminoturşularyň daşalmaklygyny güýçlendirmek bilen bolman, polipeptid zynjyryň döreýişiniň inisiasýalaşmak basgançagyny, RNT we DNT molekulalaryň döreýişlerini (transkripsiýa we replikasiýa hadysalaryny) ýokarlandyrmak bilen täsir edýär. Bütünleý şol hadysalaryň netijelerinde öýjügiň umumy köpeliş (proliferasiýa) hadysasy güýçlendirilýär.

Insuliniň lipid çalşygyna täsiri, olaryň uglewodlardan döreýişini güýçlendirýär. Esasan-da asetil-KoA-nyň malonil-KoA öwrülmecligi tizlendirilýär. Asetil-KoA mukdarynyň azalmaklygy hem glikoliziň güýçlenmekligine we piruwatyň mukdarynyň kemelmekligine alyp barýar.

Insuliniň täsir ediş ugry doly anyklanan däldir. Onuň täsiri diňe birnäçe fermentiň işjeňligini güýçlendirmekden ybarat bolman, insulin ionlaryň, aminoturşularyň we başga-da birnäçe birleşmeleriň daşalmagyna ýardam etmeklik, proteinleriň döreýişini artdyrmaklyk ýaly köp hadysalary ýokarlandyrmak bilen özüniň täsirini berjaý edýär. Ýag dokumalarynda we bagyrda insuliniň özüniň duýduryşyny adenilatsiklazanyň üsti bilen öýjüğe ýetirilýär. Emma myşsa öýjüklerine gormonyň duýduryşyny geçirmeklige adenilatsiklaza ulgamy gatnaşmaýar. Sebäbi insuliniň öýjüğe aňsatlyk bilen girip, Na, K-garaşly ATF-aza ýaly fermentleri işjeňleşdirmeklik bilen özüniň täsirini üpjün edýär.

Insuliniň ýetmezçiliginde *gantly diabet* keseli döreyär. Gantly diýabetde madda çalşygynda şu aşakdaky özgerişmeleri ýüze çykýar:

1. bagyrda glikogeniň dargaýşy (glikogenoliz) güýçlenýär;

2. glýukoneogeneziň tizligi ýokarlanýar;

3. giperglikemiýa we glýukozuriýa. Ganda glýukozanyň mukdary ýokarlanýar. Iýmitlenmeden soňra onuň mukdary 500 mg%-e çenli artmagy bolup biler. Peşew bilen çykýan glýukozanyň gije-gündizdäki mukdary 100-200 g-a çenli ýetmekligi mümkindir;

4. ýag turşularyň okislenmesi güýçlenýär. Öýjükde glýukozanyň çalşygynyň peselmekliginiň netijesinde, öýjügiň energiýa talaby ýag turşularyň hasabyna doldurylýar;

5. ketonemiýa we ketonuriýa. Ýag turşularyň dargamagynyň ýokarlanmagynyň netijesinde keton maddalarynyň mukdaryny ýokarlandyrýar. Adaty ýagdaýda keton maddalaryň mukdary 2 mg%-e deň bolsa, gantly diabetde 350 mg%-a çenli ýokarlanmagy mümkindir. Kesellerde peşew bilen çykarylýan keton maddalaryň mukdary gije-gündizde 5 g-a ýetmekligi mümkindir;

6. asidemiýa. Ketonemiýa asidemiýa alyp barýar. Ganyň pH 7,0-a çenli ýakynlaşýar;

7. ýag turşularyň döreyşi peselýär;

8. dokumalarda proteiniň döreyşi hem peselýär;

9. moçewinanyň döreyşi we onuň peşew bilen çykarylmagy ýokarlanýar.

6.11. Glýukagon

Glýukagon 29 aminoturşudan düzülen polipeptid gormonydyr. Molekulasy bir polipeptid zynjyrdan ybaratdyr, molekulýar agramy hem 3500-e deňdir. Glýukagon aşgazanastý mäziň öýjüklerinden, ilki bilen preproglýukagon görnüşinde döredilýär. Preproglýukagonyň proglýukagona öwürmekligi polipeptid zynjyryň N-ujundan polipeptidiň aýrylmaklygy bilen geçýär. Umuman, bu hadysa insuliniň emele gelşine meňzeşdir.

Glýukagon ganda glýukozanyň mukdaryny ýokarlandyrýar. Şonuň üçin glýukagona giperglikemiki tasiri diýilýär. Gormonyň

giperglikemiki täsiri iki ýol bilen berjaý edilýär. Birinjiden, glýukagon bagyrda glikogeniň dargaýşyny güýçlendirip, bagyrdan gana glýukozanyň goýberilmekligini tizleşdirýär. Bu hadysa glikogeniň adrenaliniň täsirinde dargamaklygynyň kaskad ugry boýunça geçýär. Ikinji ugur bolsa glýukozanyň laktada çenli dargamaklygyny glýukagon tarapyndan ingibirleşdirmeklik bilen üpjün edilýär. Glýukagonyň adrenalinden tapawudy, giperglikemiýa dowamly bolýar we soňra hem ýürek urşuna hem-de gan basyşyna täsir etmeýär.

Glýukagon glikogeniň we lipidleriň dargaýşyny güýçlendirýär. Glýukoneogenezi we ýag turşularyň hasabyna ketogenezi ýokarlandyrýar. Onuň tersine, lipidleriň, proteinleriň we glikogeniň döreýişlerini basýar. Glýukagonyň täsirinde glikogenfosforilaza fermentiň kinazasy işjeňleşdirilýär, glikogensintaza fermentiň işjeňligi bolsa ingibirleşdirilýär. Diýmek, glýukagonyň madda çalşygyna edýän täsiri insuliniň täsiriniň tersinedir.

Glýukagonyň proteinleriň döreýşini peseltmekligi onuň elongasiýa we terminasiýa basgançaklaryna täsir etmeklik bilen geçirilýär. Soňra hem gormonyň täsirinde proteoliz hadysasyny güýçlendirilmekligi erkin aminoturşularyň mukdarynyň dokumada ýokarlanmagyna alyp barýar we netijede bagyrda moçewinanyň döreýşi hem-de onuň peşew bilen çykarylyşy ýokarlanýar.

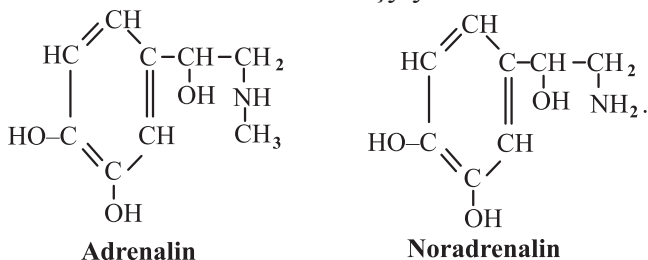
Glýukagon bagyrda lipaza fermentini işjeň ýagdaýa getirýär. Netijede lipoliz hadysa güýçlendirilip, dokumada erkin ýag turşularyň mukdarynyň ýokarlanmagyna alyp barýar. Ýag turşularyň öýjükdäki mukdarynyň köpelmegi onuň okislenme bilen dargamaklygyny tizleşdirýär we köp mukdarda keton birleşmeleriň öndürilmekligine getirýär.

6.12. Böwrek üsti mäziniň gormonlary

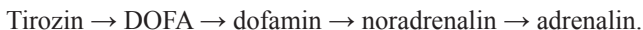
Böwrek üsti mäzi özüniň morfologiýa taýdan gurluşyna görä we esasan-da, döredilýän gormonlary boýunça iki bölekden durýar, ýagny olar beýni maddasy we mäziň gabygydyr. Beýni maddasynda adrenalin we noradrenalin, gabyk maddasynda bolsa, steroid gormonlary döredilýär.

6.13. Adrenalin we noradrenalin

Adrenalin XX asyryň başlarynda böwrek üsti mäziň beýni maddasynda açyldy we kristalliki görnüşinde alyndy. XX asyryň ortalarynda şol mázde noradrenalin hem açylýar:



Adrenalin we noradrenalin tirozin aminoturşudan döredilýär. Olaryň döreyşi dioksifenilalaniniň (DOFA) we dofaminiň üstünden geçýär:



Adrenalin we noradrenalin mäziň beýni maddasynda hromafin böwenjiklerinde ýygnaýarlar. Adrenalin gipotalamusda nerw süýümleriň uçlarynda, noradrenalin bolsa parasimpatiki nerw süýümleriň uçlarynda hem döredilýär. Noradrenalin neýromediator maddasydyr. Adrenalin, noradrenalin, dofamin bilen bilelikde kateholominlere degişlidir we beýniniň işinde, dofamin mediator madda bolup hyzmat etmeklik bilen uly ähmiýete eýedirler. Adamyň böwrek üsti mazinesiň beýni maddasynda adrenaliniň mukdary noradrenaline garanynda 3–10 esse köpdür. Emma ganyň plazmasynda adrenaliniň mukdary 0,06 mkg/l, noradrenaliniňki 0,3 mkg/l deňdir. Gije-gündizde peşew bilen adam 10–15mkg adrenalini we 30–50 mkg hem noradrenalini çykarýar.

Adrenaliniň we noradrenaliniň täsiri. Gormonlaryň täsiri adenilatsyklaza ulgamy işjeň hala getirmek bilen berjaý edilýär. Bagyrda we myssada adrenalin glikogenolizi güýçlendirmeklik bilen ganda glýukozanyň mukdaryny ýokarlandyrýar. Bu hadysa bedeniň kislorod siňdirmekligini 20-40% ýokarlandyryp we CO₂ hem emele gelşini güýçlendirmeklik bilen geçýär. Noradrenalin uglewod çalşygyna adrenaline garanynda az täsir edýär.

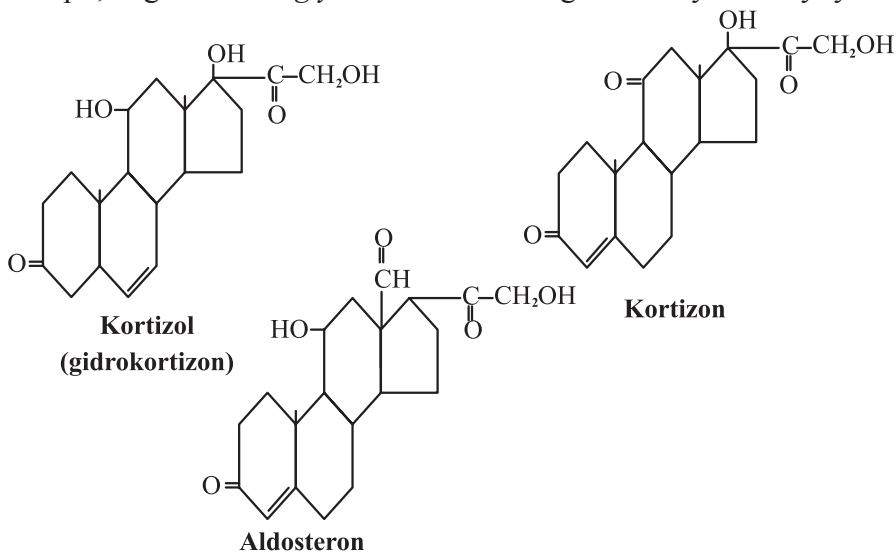
Kateholaminleriň lipidleriň çalşygyna edýän täsiri, lipoliz hadysasyny işjeňleşdirmek bilen baglanysykdadyr. Netijede ganda erkin

ýag turşularyň mukdary ýokarlanýar. Gormonlar holesteriniň we fosfolipidleriň mukdaryny ganda ýokarlandyryar.

Gormonlaryň gan aýlanyş ulgam we myşsa dokumasyna edýän täsiri şulardan ybarat. Adrenalin kiçi gan damarlaryny (arteriollary) daraltmaklyk bilen, ýüregiň urşuny tizlendirmek we onuň minut göwrümini köpeltmek bilen ganyň basyşyny ýokarlandyryar. Adrenalin az mukdarda myşsanyň, ýüregiň we içki agzalaryň damarlaryny giňeldýär. Noradrenaliniň täsiri adrenaliniň täsirine garanda pesdir.

6.14. Kortikosteroid gormonlary

Böwrek üsti mäziň dokumasyna steroid önümlü birleşmeleriň onlarça görnüşleri duş gelýär. Emma olaryň ählisi biologiki işjeňlik görkezýän birleşme däldir. Mäziň gabyk dokumasyna üç görnüşli steroid gormony döredilýär we olara *kortikosteroid gormonlary* diýilýär. Kortizol (gidrokortizon) we kortikosteron uglewodlaryň çalşygyna, insuliniň tersine täsir edip, aminoturşulardan glýukozanyň döreýşini (glýukoneogenezi) ýokarlandyrmaga, bagyrda glikogeniň ýygnanmagyna we başga dokumalarda glýukozanyň ulanylmagyny peseltmeklige hem-de ganda glýukozanyň derejesini ýokarlandyrmaklyga gatnaşýandyklary sebäpli, ol gormonlara *glýukokortikosteroid* gormonlary hem diýilýär:



Adamyň böwrek üsti mäsiniň gabyk gatlagynda gije-gündizde 10-30 mg kortizol, 2-4 mg kortikosteron we 300-400 mkg aldosteron öndürilýär. Böwrek üsti mäsde beýleki agzalar bilen deňşdirilende, örän ýokary mukdarda askorbin turşusy (C witamini) bardyr we 100 g dokumada 400-500 mg-a deňdir. Mäsde steroid gormonlary holesterinden döredilýär.

Kortikosteroid gormonlaryň edýän täsirleri şulardan ybaratdyr:

1. Uglewodlaryň, lipidleriň we proteinleriň çalşygyna;
2. Elektrolitleriň we suwuň aýlanyşygyna;
3. Gan dörediş ulgamyna;
4. Keseliň we allergiýa ýagdaýyň döremegine;
5. Daşky gurşawyň edýän täsirine durgunlyk ýagdaýy döretmeklige gatnaşmak.

Uglewodlaryň çalşygyna täsiri. Bagyrda glikogeniň döreýşi we aminoturşulardan glýukoneogenez güýçlendirilýär. Bagyrdan glýukozanyň glýukoza-6-fosfotaza fermentiň işjeňleşmeginiň netijesinde, gana goýbermekligi ýokarlandyrylýar. Bagyrda aminotransferazanyň, piruwatkarboksilazanyň we glikogensintazanyň işjeňleşmegi we glikogeniň döreýşi güýçlendirilýär. Gormonyň täsirinde birleşdiriji dokumalarda proteoglikanlaryň döreýşiniň tizligi peselýär.

Bedende kortikoid gormonlaryň mukdarynyň köpelmegine *giperkortisizm* diýilýär. Şeýle ýagdaý böwrek üsti mäziň çiş keselinde bolmagy mümkindir. Giperkortisizmde bedeniň glýukoza bolan tolerantlygy (çydamlylyk) peselýär. Netijede bedende durnukly giperglikemiýa emele gelýär we onuň netijesinde hem dowamly glýukozuriýa alyp barýar. Şeýle keselli ýagdaýa *steroid diabeti* diýilýär.

Kortizol birnäçe özboluşly proteinleriň döreýşini tizleşdirse, birnäçesiniňkini peseldýär. Bagyrda tirozinaminotransferazanyň döreýşini ýokarlandyrsa, myşsanyň we limfoid dokumalarynyň proteininiň döreýşiniň tizligini peseldýär. Gormonyň täsirinde proteoliziň ýokarlanmaklygynyň netijesinde bedende erkin aminoturşularyň gory ýokarlanýar. Ol sebäplere görä hem moçewinanyň döreýşi ýokarlanylýp, otrisatel azot deňagramlylygyna getirýär.

Kortikosteroid gormonlaryň lipidleriň çalşygyna edýän täsiri lipid özgerişmäni ýokarlandyrmak täsiridir, ol hem glýukozanyň dargadyş hadysasynyň aşaklamaklygy bilen baglanyşyklydyr.

Böwrek üsti mäziň gabyk dokumasynyň funksiýasy gipotalamus tarapyndan sazlaşdyrylýar. Howply ýagdaýa getirýän täsiriň döremeginde gipotalamusda polipeptid gurluşly, kortikoliberin döredilýär we gipofiz mäziň ön bölegine goýberilýär. Gipofizde, gipotalamiki liberiniň täsirinde kortikotropin gormony gana goýberilýär. Kortikotropin 39 aminoturşudan düzülen polipeptid gormonydyr. Ol gormonyň kabul edijileri böwrek üsti mäziň gabygynyň üstündäki öýjüklerde ýerleşýär. Reseptorlaryň gormon tarapyndan gyjyndyrmaklygy, mäziň gabygynda kortikosteroid gormonlaryň gana goýberilişini güýçlendirýär.

6.15. Suw we duz aýlanyşygyny sazlaşdyrýan gormonlar

Adamyň bedeniniň üçden iki bölegi suwdur. Bedendäki ähli suwuň 70% mukdary öýjügiň içinde ýerleşýär we ol suwa *öýjük içki suw* diýilýär. 25% mukdary öýjük ara giňişlikde ýerleşýär, oňa *inters-tisial ýa-da öýjük ara suwy* diýilýär. Bedendäki suwuň 5-6% mukdary hem ganyň düzümindedir. Bedeniň suw «howdanlarynyň» arasynda mydamalyk aragatnaşykdadyr. Şeýle aragatnaşygyň netijesinde gan damarjyklaryň diwarjyklarynyň üsti boýunça adamyň bedeninde her bir minutda 1500 l suw geçýär. Umuman, suwa ol gurşawdan beýleki gurşawa geçmeklik üçin hiç hili päsgelçilik ýokdur.

Suwuň öýjükde ýaşayşy berjaý etmekde ähmiýeti örän uludyr. Suwuň üsti bilen bedeniň içki gurşawynyň mydamalygy saklanýar. Onuň osmatiki basyşy, pH görkezijisi, öýjüge we öýjükden madda akymalary suwuň kömegi bilen üpjün edilýär.

Osmatiki basyş we pH öýjük ara suwuklykda ganyň plazmasyna deňdir. Emma pH-yň ähmiýeti aýry-aýry öýjüklerde we öýjük içki bölejiklerde, şol öýjüklerde we bölejiklerde madda çalşygyň özaýratynlyklaryna görä, öýjük perdejiklerinde madda daşalmagynyň

geçişine görä dürli derejede bolup biler. Şeýlelikde, aýry-aýry öýjüklerde we ulgamlarda pH-nyň ähmiýeti 4,6-dan 8,0-a çenli bolmaklygy mümkindir. Şunuň bilen birlikde hem aýry-aýry öýjükler özüniň pH görkezijisi bilen biri-birinden tapawutlanýan bolsalar-da, her öýjük özüne mahsus bolan pH derejesini üýtgetmän saklaýar we onuň üýtgemegi öýjügiň işiniň bozulmaklygyna alyp barýar.

Öýjükdaşky suwuklygyň (öýjük ara suwuklyk we ganyň plazması) osmatiki basyşy, esasan, şol suwuklyklarda erän nahar duzuna (NaCl) baglydyr. Şonuň üçin-de öýjükdaşky suwuklygyň osmatiki basyşy suwuň ýa-da NaCl bedenden çykarylyşynyň tizligini üýtgetmeklik bilen suwuklyklarda NaCl mukdarynyň üýtgetmekligiň netijesinde sazlaşdyrylýar (pH ähmiýeti bolsa peşew bilen turşy ýa-da esas häsiýetli önümleri çykarmaklyk bilen belli bir derejede saklanýar). Umuman, adam bedeninde suw we duz aýlanyşygy böwregiň üsti bilen berjaý edilýär.

Bedeniň osmatiki basyşy we şonuň bilen birlikde hem öýjükdaşky suwuklygyň göwrümi iki gormonyň, ýagny wazopressiniň we aldosteronyň gatnaşmaklarynda sazlaşdyrylýar.

Wazopressin ýa-da antidiuretiki gormon. Wazopressin 9 aminoturşudan düzülen nonapeptiddir:



Wazopressin gipotalamusyň neýronlarynda döreýär we şonuň aksonlary bilen hem gipofiziň yzky bölegine – neýrogipofize düşýär. Neýrogipofizdende gana goýberilýär. Dokuma suwuklygyň osmatiki basyşynyň ýokarlanmaklygy gipotalamusyň osmoreseptorlaryny gyjyndyrýar, netijede mähde wazopressiniň döreýşi güýçlendirilýär we gipofiziň gormonal dänejiklerinde ýygnanýar, ondan hem gana dökülýär.

Wazopressin böwregiň kanaljyklarynda ilkinji peşewden suwuň sorulmaklygyny güýçlendirip, gana çekilmekligini işjeňleşdirýär. Netijede peşewiň mukdaryny azaldyp suwuň bedende saklanmagyna ýardam edýär. Bedenden goýaldylan peşew çykarylýar we peşew bilen çykýan NaCl umumy mukdaryna täsir etmeýär. Şeýlelikde, wazopressiniň täsirinde bedende suwuň saklanmaklygy bilen, öýjük-

daşky suwuklyk suwuklandyrylýar we netijede onuň osmatiki basyşy peseldilýär.

Gipotalamusyň ýa-da gipofiziň işiniň bozulmagynda (mäzleriň çişmekligi, trawma, infeksiýa) wazopressiniň döreýşi we onuň gana dökülmekligi peselen ýagdaýda adamda *gantsyz diabet* keseli döreýär. Şol keselde peşewiň mukdary örän köpeliýär. Gije-gündizde 10 l-e ýetmekligi mümkindir we keselbent adam köp mukdarda suw içýär.

Aldosteron. Böwrek üsti mäziň gabyk dokumasynda döredilýän steroid gormonydyr. Gormonyň döreýşine we onuň gana dökülmekligine, ganda NaCl mukdarynyň peselmegi ýardam edýär. Böwrek kanaljyklarynda aldosteron Na^+ gana sorulmasyny ýokarlandyrýar we NaCl-yň bedende saklanmaklygyny berjaý etmeklik bilen öýjükdaşky suwuklygyň osmatiki basyşyny ýokary derejede saklanmaklygyna ýardam edýär.

Giperaldosteronizmde (aldosteronyň öndürilişiniň ýokarlanmagy) bedende NaCl saklanýar, ol hem öýjükdaşky suwuklygyň osmatiki basyşynyň ýokarlanmagyna alyp barýar. Osmatiki basyşyň ýokarlanmaklygy gipofizden wazopressiniň öndürilmeginiň güýçlenmegine getirýär. Onuň netijesinde bedende suwuň mukdary köpelip, umumy suwuklygyň mukdary artýar. Şol sanda ganyň hem göwrümi köpeliýär we umumy netijede ganyň basyşynyň ýokarlanmagyna alyp barmaklygy mümkindir.

Renin-angiotenzin ulgam. Bu ulgam aldosteronyň we wazopressiniň öndürilişini sazlaşdyrýan ulgamdyr. Renin özboluşly proteolitik fermentdir. Böwrek kanaljyklarynda gan getirýän arteriolalaryň diwarjyklarynda, şol diwarjyklaryň süýnmeginde ferment döredilýär we süýnmeği gutarandan soňra hem reniniň döreýşi tamamlanýar.

Gandaky renin bagyrdä döredilýär, düzümi boýunça glikoproteid angiotenzinogene täsir edip ony angiotenzin I-e öwürýär. Angiotenzin I hem gan damarlaryň endoteliýasynda döredilýän karboksidipeptidaza fermentiniň täsirinde, angiotenzin II-ä öwrülýär. Angiotenzin II ýokary kuwwatly gan damarlaryny daraldýan birleşmedir. Onuň täsirinde hem ganyň basyşy ýokarlanýar. Angiotenzin II aldosteronyň we wazopressiniň döreýşini ýokarlandyrýar. Şeýlelikde, renin-angiotenzin ulgam aldosteronyň we wazopressiniň öndürilişini güýçlendirmek

bilen suw we duz aýlanyşygynyň sazlaşygyna gatnaşýar. Şonuň bilen bilelikde hem bedeniň gan basyşyny hem sazlaşdyrýar. Bu ulgamyň işiniň ýokarlanmaklygy gipertoniýa ýagdaýyň döremekligine getirýär we şol ýagdaýa hem *böwrek gipertoniýasy* diýilýär.

Suw we duz aýlanyşygyna aşgazan-içege ýolunyň funksiýasynyň hem belli bir derejede täsiri bardyr. Gije-gündizde uly adam bedeninde 1,5 l sülekey, 2,5 l aşgazan şiresi, 3,0 l içege şiresi, 0,7 l aşgazanasty mäziň şiresi we 0,5 l hem öt öndürilip aşgazan-içege boşlugyna, umuman, 8,0 l-den gowrak suwuklyk dökülýär. Aşgazan-içege mazelriň funksiýasy adenilatsyklaza ulgam tarapyndan sazlaşdyrylýar. Ulgamyň işleýşi işjeňleşende mazelriň şire öndürmeklik funksiýasy ýokarlanýar we işjeňligini ýitirmeklik bilen hem mazedde şire öndürmeklik hadysasy ýatyrylýar.

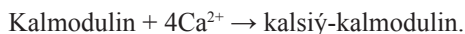
Käbir ýagdaýlarda, ýagny holera, salmanellýoz, dizenteriya ýaly ýokanç kesellerde içege adenilatsyklaza ulgamy işjeň hala gelmek bilen, mazelriň şire öndürmeklik funksiýalary birnäçe esse ýokarlanýar. Meselem, holera keselinde içege şiresiniň öndürilişi 10 we ondan-da köp esse ýokarlanýar. Netijede içege we gaýtarma zerarly bedenden örän köp suw we duz ýitirilýär. Suw we duz aýlanyşyk bozulyp, bedeni degidrotasiya alyp barýar. Gan goýalýar, peşew çykarylmaýar (anuriya) we beden çykalgasyz ýagdaýa düşýär.

6.16. Kalsiýniň we fosforyň çalşygyny sazlaşdyrýan gormonlar

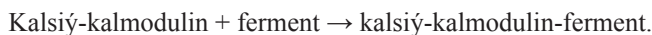
Uly adam bedeninde 1,5 kg kalsiý bardyr. Onuň 99% mukdary süňküň düzüminde kalsiýniň fosfat duzlary görnüşindedir. Esasanda, suwda eremeyän duzlary – kalsiýniň fosfaty ($\text{Ca}_3(\text{PO}_4)_2$), gidrofosfaty (CaHPO_4) we digidrofosfaty ($\text{Ca}(\text{H}_2\text{PO}_4)_2$) görnüşindedir. Umuman, kalsiý süňkde gidroksiapatit görnüşinde, şeýle düzümdede $\text{Ca}_{10}(\text{PO}_4)_6(\text{OH})_2$ ýerleşýär. Umuman, süňk 50% mineral we 50% hem organiki düzümden gurlandyr. Süňküň mineral düzümine kalsiýden başga hem bedendäki fosforyň 87%, magniýniň 60% we natriýniň hem 25% mukdary girýär. Süňküň organiki düzüminiň 90% mukdaryny kollagen düzýär.

Kalsiýniň örän az mukdary (1% ýakyny) ion (Ca^{2+}) görnüşindedir we kalsiýniň ol görnüşi öýjük madda çalşygynda uly ähmiýete eýedir. Kalsiýniň iony kalmodulin proteini bilen birleşip, halkaly AMF ýaly öýjükde gormonlaryň we nerw öýjügiň funksiýasyny dolandyrys duýduryşlaryny (signallaryny) kabul ediji aralyk madda işini alyp barmaklyga gatnaşýar.

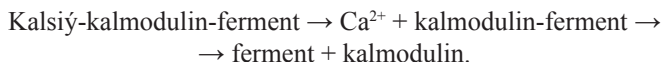
Kalmoduliniň bir molekulasy bilen kalsiýniň 4 iony birleşip, onuň işjeň görnüşine kalsiý-kalmodulin toplanmasyny döredýär:



Kalsiý-kalmodulin soňra kalsiý-kalmodulin garaşly ferment bilen birleşip onuň işjeňleşdirilen görnüşini emele getirýär:



Kalsiý-kalmodulin garaşly fermentleriň işjeňleşmegi öýjükde kalsiýniň mukdaryna baglydyr we onuň mukdarynyň öýjükde peselmegi kalsiý-kalmodulin ferment bilen toplanmasynyň dargamagyna alyp barýar. Netijede ferment işjeňligini ýitirýär:



Bedende kalsiýniň we fosforyň çalşygy galkangörnüşli mäziň gapdalyndaky mäsde, ýagny paratireoid mäziň gormonlary – paratgormon we kalsitonin tarapyndan hem-de D witaminiň gatnaşmagynda sazlaşdyrylýar. Kalsitonin galkangörnüşli mäsde hem öndürilýär.

Paratgormon. Paratgormon düzümi boýunça 84 aminoturşudan duran bir polipeptid zynjyrdan ybarat protein gormonydyr. Molekulýar agramy 9500-e deňdir. Şol gormon galkangörnüşli mäziň zyznda ýerleşen paratireoid mäsde, ilki preprogormon görnüşinde döredilýär. Preprogormonyň progormona öwrülmeçligi endoplazmatiki torda 1 min wagtyň dowamynda geçirilýär. Progormon soňra 15-20 min-ň dowamynda Goljuň organoidinde paratgormona öwrülüp öýjükdän gana goýberilýär. Gormonyň gana goýberilmeginiň tizligi kalsiýniň mukdaryna baglydyr we ol näçe ýokary bolsa, şonça hem gormonyň goýberiş tizligi pesdir. Tersine, kalsiýniň mukdary pes bolsa paratgormonyň öndürilişi we onuň goýberilişi ýokarlanýar.

Paratgormonyň nyşan öýjükleri süňkde we böwrekdedir. Gormon özüniň kabul edijileri bilen täsirleşende öýjükde adenilatsikla-

za ulgamyň işjeň ýagdaýa geçmegi bilen hAMF-iň mukdaryny köpeldýär.

Böwrekde gormonyň täsirinde kanalyklardan kalsiýniň we magniýniň kationlarynyň sorulmasy (gana sorulmasy) ýokarlanýar. Kaliýniň kationynyň fosfat ionlarynyň we karbonatyň böwrekden ekskresiýasy (çykarylyşy) güýçlendirilýär. Emma protonyň we amoniý ionynyň (H^+ , NH_4^+) çykarylyşy peseldilýär. Şeýlelikde, paratgormon kalsiýniň ganda mukdaryny ýokarlandyrýar we fosfaturiýany hem güýçlendirýär.

Paratgormon, böwrekde aminoturşulardan, laktatdan, gliserinden we krebs halkanyň metabolitlerinden glýukoneogenezi güýçlendirýär we şonuň netijesinde böwrekde kislorod siňdirmeklik hadysasy ýokarlanýar.

Gormonyň süňke edýän täsiri şu aşakdakylardan ybaratdyr:

1) osteoblastalarda kollageniň döreýşini peseldýär;

2) osteositlerde osteoliz hadysasy güýçlendirilýär;

3) osteoklastlarda osteoliz ýokarlandyrylýar;

4) osteoblastlaryň we osteoklastlaryň bişişip, özboluşly ýetişme hadysasynyň tizligi güýçlendirilýär. Netijede süňküň kalsiýni baglanyşdyrmak ukyby peselýär we süňkden kalsiýniň gana düşmeklik hadysasy ýokarlandyrylýar.

Paratgormon böwrekde 25-oksiholekalsiýferol-1-gidroksilaza fermentiň döreýşini güýçlendirmek bilen witaminiň işjeň görnüşini – dioksiholekalsiferolyň emele gelmekliginiň tizligini ýokarlandyrýar. Umuman, netijede süňkden kalsiýniň boşamaklygy güýçlendirilýär, süňkde proteoglikanlaryň we kollagenleriň mukdarynyň kemelmegine alyp barýar.

Aşgazan-içege ýolunda paratgormon kalsiýniň we fosfatyň gana sorulmaklygyny güýçlendirýär.

Kalsitonin. Kalsitonin bir polipeptid zynjyrdan duran 32 aminoturşy galyndysyny saklaýan polipeptid gormonydyr. Molekulýar agramy 3600-e deňdir. Kalsitoniniň esasy täsir edýän ýeri süňkdir, täsiri hem adenilatsyklaza ulgamyň üsti bilen berjaý edilýär. Gormonyň öndürilişi we onuň gandaky mukdary, kalsiýniň mukdaryna proporsionaldyr. Kalsiýniň mukdary ganda

ýokarlansa, gormonyň mukdary hem ösýändyr, peselse – onda aşak düşýär.

Kalsitoniniň täsiri bedende giperkalsiemiýa ýagdaýa ýol bermezlikdir. Gormonyň bu funksiýasy, esasan, kalsiýniň süňkden çykarylma hadysasyny peseltmeklik, ýagny basmaklyk bilen amala aşyrylýar. Umuman, kalsitoniniň täsiri paratgormonyň täsiriniň tersinedir. Kalsitonin gipokalsiemiýa we gipofosfate miýa hem-de kalsiýniň we oksiproliniň peşew bilen çykarylmanyň peselmegine getirýär. Bu hadysalar, esasan-da, gormonyň osteositlere we osteoklastlara täsir etmeklik bilen üpjün edilýär.

Gipo- we giperparatireoz. Gipoparatireoz adamda az duş gelýär. Galkangörnüşli mäsde ýa-da onuň gapdalyndaky mäsde (paratireoid) operasiýa geçirilende mäziň ähli göwrümi aýrylanda bolmagy mümkindir. Bu ýagdaý gipokalsiemiýa alyp barýar we netijede damar çekmeklige – *tetanus*a getirýär. Şeýle ýagdaýyň döremekligi nerw-myşsa ulgamynyň işlemekligi, onuň oýanmaklygy we gyjynmaklygy kalsiý tarapyndan sazlaşdyrylýandygy üçündir.

Giperparatireoz mäziň işjeňligi ýokarlananda (meselem, mäziň çiş keseli bilen kesellemeginde) peýda bolýar. Şeýle ýagdaýyň döremekligi ganda kalsiýniň mukdarynyň ýokarlanmagyna we fosfatyň mukdarynyň bolsa pese düşmegine alyp barýar. Kalsiýniň böwrekden peşew bilen çykarylýan mukdary hem ýokarlanýar. Netijede peşewde daş keseliň döremegine getirýär.

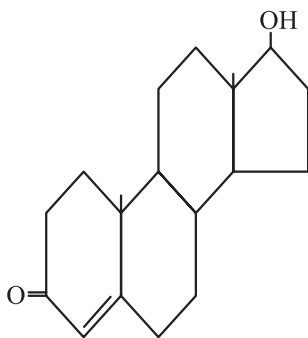
Kalsiýniň ganda mukdary 9-11 mg%-e deňdir. Giperkalsiemiýa-da nerw-myşsa ulgamynda gyjynmaklyk ukyby peselýär we kalsiýniň mukdary 16 mg%-e çenli ýokarlananda adamy psihoza, stupor ýagdaýa we soňra hem koma alyp barmaklygy mümkindir.

6.17. Jyns gormonlary

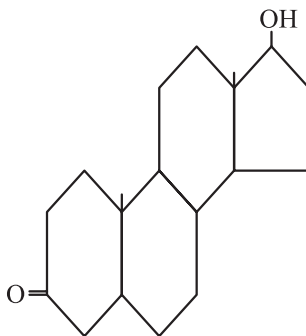
Jyns gormonlary erkekleriň tohumlyk mäsinde we aýallaryň hem ýumurtgalyk mäsinde hem-de böwrek üsti mäsde döreýär. Ol gormonlar erkeklerde we aýallarda ikinji derejeli jyns alamatlaryň döremeklerine gatnaşýarlar. Jyns gormonlaryň ählisi özünüň gurluşlary boýunça steroid gormonlardyr.

6.18. Tohumlyk mäsiniň gormonlary

Erkekleriň tohumlygynda esasy gormonlaryň biri hem testosteron we digidrotosterondyr:



Testosteron



Digidrotosteron

Erkeklik jyns gormonlary testosterondan we digidrotosterondan başga-da böwrek üsti mäsde döredilýän androsteron, degidroiandrosteron we başga gormonlar hem degişlidir. Emma olaryň işjeňligi örän pesdir, androsteronyň işjeňligi tohumlyk mäsinden alnan testosteronyň işjeňliginden 10 esse pesdir.

Erkeklik jyns gormonlaryň esasy mukdary tohumlyk mäsde döredilýär, emma ol gormonlar örän az mukdarda böwrek üsti mäsde we ýumurtgalykda hem döredilýär.

Androgen (erkeklik jyns) gormonlary. Ähli steroid gormonlary ýaly holesterinden döredilýär. Bu hadysanyň ilkinji we esasy özgerişmeleriniň biri hem holesteriniň, holesterin-desmolaza fermentiň katalizleşdirmeginde, pregnenolona öwürilmeklik hadysasydyr. Holesterin-desmolaza fermenti steroid gormonlary döredilýän ähli dokumalaryň mitohondriýasynda bardyr, pregnenolonyň steroid gormonlaryna öwürilmekligini katalizleşdirýän esasy fermentler öýjügiň endoplazmatiki torunda ýerleşýär.

Testosteronyň we beýleki androgen gormonlaryň esasy çalyşma özgerişmeleri bagyrdaky geçirilýär. Testosteronyň birnäçe metabolitleri şol sanda steroid halkanyň 17-nji uglerod atomynda keton toparygyny saklaýan 17-ketosteroid jyns mäslerinde we böwrek üsti mäs-

de döredilýär, steroid gormonlaryň çalşygynyň wajyp görkezijisidir we onuň derejesi peşewde gije-gündizde erkeklerde 6-28 mg-a we aýallarda 4-17 mg-a deňdir.

Testosteronyň tohumlykda döreýşi we onuň gana goýberilmegi gipotalamo-gipofizar ulgam tarapyndan sazlaşdyrylýar. Gipofizde iki dürli gonadotrop gormonlary döredilip gana goýberilýär. Onuň birine lýtutenizirleýji gormon we ikinjisine hem follikulalaryň ösüşine ýardam edýän gormon göni epitelial öýjüklere täsir edip olaryň spermatogen funksiýasyny işjeň ýagdaýa getirýär. Gipofizde gonadotrop gormonlarynyň döreýşi we olaryň gana goýberilişi, gipotalamusyň gonadoliberinleri, şol sanda lýtutenizirleýji gormony sazlaşdyryjy we follikulalaryň ösüşine ýardam ediji gormony kadalaşdyryjy peptid birleşmeleriň gatnaşmaklary bilen sazlaşdyrylýar.

Testosteron gipofizde, prostata mäsizde we başga agzalarda, molekulanyň halkasynda jübüt baglanyşygynyň gaýtarylmaklygynda digidrottestosterona öwrülýär. Digidrottestosteronyň gormonal işjeňligi testosterondan köp esse ýokarydyr.

Androgen gormonlaryň spermatogeneziň tizligini ýokarlandyrmaklyga we ikinji derejeli jyns alamatlarynyň ösüşini güýçlendirmeklige edýän täsirleriniň molekulýar ýoly doly kesgitlenen däldir. Geçirilen barlaglar erkeklik jyns gormonlary ýokary derejede anabolizm gormonlarydygyny görkezdi. Olaryň täsirinde azot birleşmeleriniň we kalsiýniň çalşygy güýçlendirilýär, ýaş haýwanlaryň ösüşleri tizleşýär, bedende DNT we RNT döreýişleri, fosfolipidleriň we ribosomal proteinleriň döreýişleri ýokarlanýar. DNT-polimeraza we timidinkinaza fermentleriň işjeňlikleri gormonyň täsirinde güýçlenýär. Şeýlelikde, replikasiýa we öýjügiň mitoz hadysasy güýçlendirilýär.

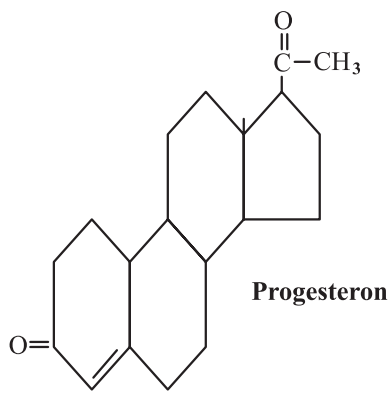
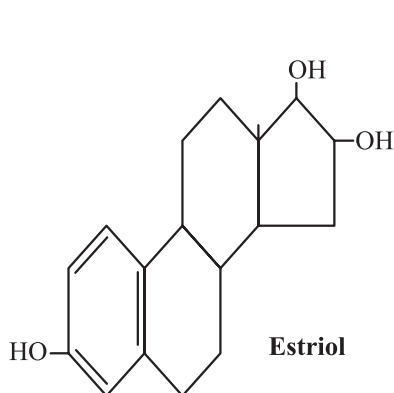
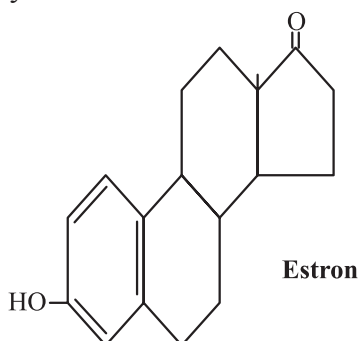
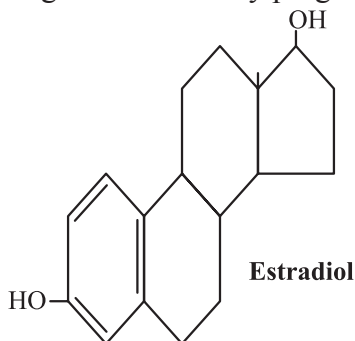
Erkek haýwanlaryň bedeninde biçilenden soňra, olarda geçýän özgerişmeler, androgen gormonlaryň täsiriniň aýdyň görkezijisidir. Haýwan ýaş, ösüş döwründe biçilşe, şeýle bedende ikinji jyns alamatlary döremeyär. Haýwan jyns ýetişikliginiň oňýanynda biçilende, aýak süňkleriniň epifiz bölümünde süňkleşme hadysasynyň tizliginiň peselmekliginiň netijesinde umumy bedeniniň ösmegine alyp barýar. Ýaglaryň döreýşi artýar we olaryň bedende ýerleşşi aýal bedeninde ýerleşşi ýaly bolýar. Ýüzünde sakal-murt we umumy bedeninde

tüý (saç) ösmeýär. Erkeklik jyns agzasy hem ösmeýär (ulalmaýar). Eger-de biçilenden soňra bedene androgen gormonlary goýberilse, ýokarky görkezilen özgerişmeleriň döremeginiň önüni alýar.

6.19. Ýumurtgalyk mäsiniň gormonlary

Aýal jyns gormonlaryň ýa-da estrogen gormonlaryň esasy dö-reýän ýeri ýumurtgalykda we sary bedenjikdedir. Ondan başga-da ol gormonlar az mukdarda böwreküsti mäsde, çaga ýoldaşynda (eşende) we tohumlykda hem döredilýär.

Aýal jyns gormonlary özüniň gurluşy we bedende alyp barýan işi boýunça iki dürlüdir: estrogenler we progestinler. Estrogenleriň esasy estradioldyr we ol topara estron we estriol hem degişlidir. Progestinleriň esasy progesterondyr:



Aýal jyns gormonlaryň iň işjeňi estradioldyr. Onuň esasy döredilýän ýeri ýumurtgalykda, follikulalardadyr. Estradiolyň önümleri estron we estriol böwrek üsti mázde we çaga ýoldaşynda (eşende) döredilýär. Progesteronyň bolsa döreyşi sary bedenjikde we çaga ýoldaşynda geçýär.

Gipofiziň gonadotrop gormonlarynyň we estradiolyň hem-de progesetronyň bilelikde täsir etmekliginde aýallarda jyns aýlaw döwri sazlaşdyrylýar. Aýbaşynyň (bil açylmanyň) ilkinji günlerinde follikulalaryň ösüşine ýardam ediji gormonyň täsirinde ýumurtgalygyň follikulalary ýetişip (bişişip) başlaýar. Şeýle follikulalarda estradiol gormony öndürilip başlanýar. Ol gormonyň täsirinde ýatgynyň endometriýa gatlagynda öýjükleriň proliferasiýa (bölünip köpeliş) hadysasy güýçlendirilýär. Aýbaşy döwrüniň ortalarynda lýtutenizirleýji gormonyň gana goýberilmekligi netijesinde follikulalar ýarylyp, olarda ýumurtga öýjükleriň boşadylmagy peýda bolýar. Follikulalar bolsa sary bedenjiklere öwrülýärler. Ol bedenjiklerde bolsa progesetron gormony öndürilip başlanýar. Progesteronyň täsirinde tohumlandyrylan ýumurtga öýjüginu kabul etmeklige, ýatgynyň endometriýa gatlagyny taýýarlaýar we ol gatlakda embrionyň ösüşu başlaýar. Eger-de ýumurtga öýjüginu tohumlanmasy geçirilmese we göwrelilik başlanmasa, sary bedenjik yzyna ösüp degenerirleşdirilýär we aýbaşylyk aýlaw döwri tamamlanýar.

Estrogen gormonlary hem holesterinden döredilýär. Bu hadysada aralyk birleşme bolup testosterin çykyş edýär. Testosteriniň estradiola öwürlmekligi üç basgançakdan ybarat fermentleşme gidroksirleşdirme hadysalary öz içine alýar we oňa üç molekula kislород we üç molekula hem NADF · H₂ gatnaşýar. Estrogenleriň işjeňliklerini ýitirýän ýerleri bagyrdyr.

Estrogen gormonlaryň öndürilişu gipofiziň we gipotalamusyň gonadotrop gormonlarynyň öndürilişini sazlaşdyrýan täsirleriň (gonadoliberinleriň) gatnaşmaklarynda berjaý edilýär. Bu hadysanyň sazlaşykly geçirilmekligine estradiol hem gatnaşýar we onuň ähmiýeti hem örän uludyr.

Estrogen gormonlaryň kabul edijileri aýallaryň jyns agzalarynda, ýatgynyň dokumasynda, süýt mázlerinde we adenogipofizde hem-de

gipotalamusda ýerleşýär. Gormonlaryň täsirinde urkaçy haýwanlarda köpeliş agzalaryň ösmekleri we olaryň ýetişmekligi, ol bedende ikinji jyns alamatlarynyň döremekligini, aýallarda estral ýa-da aýbaşy aýlaw döwrüni, göwrelilik we süýt mázlerinde süýt öndürmeklik berjaý edilýär. Estral döwürde estrogen gormonlary aýal jyns agzalarynyň agzynyň nemli bardalarynyň we ýatgynyň endometriýa gatlagynyň epitelial öýjükleriniň proliferasiýasyny güýçlendirýär we olardaky mázleriň nem öndürmeklik hadysalaryny ýokarlandyrýar. Estron gormonlaryň täsirinde uzyn süňkleriň epifiz bölümlerinde süňkleşme hadysasy tizleşdirilýär. Aýallaryň bedeniniň belli-belli ýerlerinde lipid gatlaklaryň ösmeklerini berjaý edip, olara özboluşly beden gurluşyny bermeklige gatnaşýarlar. Göwrelilik döwründe süýt mázleriň ulalmaklygyna we olarda süýdüň öndürilmegine alyp barýar.

Estrogen gormonlary özüniň biologiki täsirini, esasan, öýjügiň hromosom organoidinde, şol sanda DNT-polimeraza, RNT-polimeraza we başga fermentleriň işjeňliklerini ýokarlandyrmak bilen proteinleriň we lipidleriň döreýişlerini güýçlendirmek, kalsiýniň we fosforyň çalşygyny ýokarlandyrmak we başga hem köp sanly biokimiki hadysalary işjeňleşdirmeklik bilen ýüze çykýar.

Progesteron aýallaryň göwrelilik döwründe, esasan-da, onuň soňunda, çaga ýoldaşynda öndürilýär we göwreliligiň dowam edip çaganyň dünýä inmekligi üçin şu gormonyň öndürilmegi zerurdyr. Süýt mázleriň ulalmagyna hem ýardam edýär. Progesteron ýumurtgalykda ýumurtga öndürmeklik (owulýasiýa) hadysasyny basýar we şonuň üçin hem aýbaşy aýlanyş döwrüň 5-nji gününden 25-nji gününe çenli progesetron ýa-da onuň sintetiki önümleri lukmançylykda kontroseptiw serişde hökmünde ulanylýar.

6.20. Gipofiziň we gipotalamusyň gormonlary

Gipofiz mäzi beýniniň aşagynda ýerleşýär we esasan-da iki bölekden gurlandyr. Mäziň öňki bölegi ýa-da *adenogipofiz* we onuň yzky bölegi ýa-da *neýrogipofiz* bar. Olaryň arasynda aralyk bölegi hem bardyr.

6.21. Adenogipofiziň gormonlary

Adenogipofiziň gormonlaryna adrenokortikotropin, lýtenezirleýji we follikulostimulirleýji gormonlary, prolaktin, somatotropin, lipotropinler we tireotropin degişlidir.

Adenogipofiziň gormonlary, özleriniň gurluşlary boýunça protein we peptid gormonlarydyr. Gipofiziň öňki böleginiň gormonlary, köplenç, endokrin mázleriň funksiýasyny sazlaşdyrýan gormonlar bolanlyklary üçin olaryň işçi atlary «tropin» bilen tamamlanýar. Şu nukdaýnazardan lýtenezirleýji gormona *lyutropin* we follikulalary stimulirleýji gormona hem *folitropin* diýilýär.

Tireotropin düzümi boýunça glikoproteiddir (molekulýar massasy 28300), iki subbirlikden durýar, α -subbirligi (molekulýar massasy 13600) we β -subbirligi (molekulýar massasy 14700). Molekulanyň düzüminde 11 disulfid köprüsi bardyr. Tireotropin galkangörnüşli mäziň funksiýasyna täsir edýär. Esasan-da mäziň gandan özüne iod siňdiriş ukybyny, ioduň tireoid gormonlaryň molekulasyň döreýşine gatnaşýşyny we tireoid gormonlaryň mázden gana goýberiliş tizlikleri tireotropin tarapyndan güýçlendirilýär.

Galkangörnüşli mázde tireotropiniň täsirinde, onuň işiniň işjeňleşmekligi sebäpli köp sanly hadysalar güýçlenýär. Şol sanda adenilatsyklaza ulgamy, glýukozanyň daşalmagy we onuň çalşygy, fosfogliseridleriň, sfingolipidleriň, RNT-nyň, proteinleriň we prostaglandinleriň döreýşi we mäziň kislorod siňdirmeklik ukyby artýar.

Adrenokortikotrop gormony. Bu gormona *kortikotropin* ýa-da *AKTG* hem diýilýär, ol polipeptid gormonydyr. Molekulasy 39 aminoturşudan gurlan bir polipeptid zynjyrdan ybaratdyr. Zynjyryň ilkinji 24 aminoturşy galyndysynyň zygiderligi gormon üçin mahsusdyr. 25-nji aminoturşudan soňky ýerleşenleri gormonyň işjeňligi üçin wajyp däldir we gormonyň görnüş özboluşlygyny kesgitleýär.

AKTG-niň esasy täsiri böwrek üsti mäziň gabyk dokumasynda kortikosteroid gormonlaryň döremegini we olaryň gana goýberilmeklerini güýçlendirmekden ybaratdyr. Kortikosteroid gormonlaryň

döreyşinde esasy tapgyrlaryň biri bolan holesteriniň pregnenolona öwürüliş hadysasyny AKTG tarapyndan güýçlendirilýär we netijede kortikosteroid gormonlaryň döremesiniň ýokarlanmaklygyna getirýär. AKTG-niň täsirinde böwrek üsti mäziň gabygynda fosforilaza we 11- β -gidroksilaza fermentleri işjeň ýagdaýa geçirilýär, glikoliz hadysasy we $\text{NADF} \cdot \text{H}_2$ öndürilmegi ýokarlandyrylýar, şol sanda izositratdegidrogenaza, malikfermentiň we glýukoza-6-fosfatdegidrogenaza fermentleriň işjenligini artdyryar. Ondan başga-da, glýukoneogenez we lipoliz hadysalary güýçlendirilýär we olaryň netijesinde ketonemiýa we holesterinemiýa emele gelýär. Gormonyň täsirinde proteinleriň döreyşi köp agzalarda we dokumalarda peselýär. AKTG suw we duz çalşygyna hem täsir edýär.

Gonadotrop gormonlary. Adenogipofizde üç dürli gonadotrop gormonlary döredilýär we gana goýberilýär. Gonadotrop gormonlary jyns gormonlaryň funksiýasyny sazlaşdyrýan gormonlardyr. Gormonlaryň ählisi hem proteindir, lýutenizirleýji gormonyň molekulýar agramy 28500-e deňdir, düzüminde 15,5% uglewod saklaýar. Follikulalaryň ösüşine ýardam edýän gormonyň molekulýar agramy 34000-e deňdir we 16% uglewod saklaýar, prolaktiniň molekulýar agramy 23500-e deňdir, düzüminde uglewod ýokdur.

Gonadotrop gormonlaryň edýän täsirleri: follikulalaryň ösüşine ýardam edýän gormon ýumurtgalykda graafow follikulalaryň ösmegine alyp barýar, ýumurtgalygyň agramyny ýokarlandyryar. Erkeklerde tohumlykdan tohum çykarylýan kanaljyklaryň nem gatlagynyň ösüşini güýçlendirýär, spermatozoidleriň döremekligini, umuman, spermatogenezi güýçlendirýär.

Lýutenizirleýji gormon ýumurtgalykda follikulalaryň doly ýetişmeklerine we olaryň ýarylyp, soňundan sary bedenjiklere öwürülmeklerine alyp barýar. Aýbaşy döwründe gan akmaklyga getirýär. Erkeklerde bu gormon testosteronyň döremegine ýardam edýär.

Prolaktin aýallarda süýt mázlerinde öýjükleriň proliferasiýasyny (köpelmekligini) güýçlendirýär, mázleriň ulalmagyna we çaga doglandan soňra göwüs mázlerinde süýdün emele gelmekligine alyp barýar. Prolaktin ýumurtgalykda lýutenizirleşme hadysasyny, şol ýer-

de ýumurtga döremeklik (owulýasiýa) hadysasyny basýar. Şeýlelikde, prolaktin lýtenuzirléýji gormonyň edýän täsirine garşy täsir edýär. Prolaktiniň antiowulýasiýalyk täsiri ýumurtgalykda sary bedenjigiň bar wagtynda bildirýär.

Somatotropin. Bu gormon bedeniň ösüşini güýçlendirýär we onuň agramyny ýokarlandyrýar. Şonuň üçin bu gormona ösüş gormony diýilýär. Adamyň ösüşiniň bozulmaklygy, meselem, ösmän galmaklyk ýa-da örän uzyn we daýaw bolmaklyk (gigantizm) we akromegaliýa ýaly ýagdaýlaryň döremekligi gipofizde somatotropin gormonyň öndürilmekligi bilen baglanyşyklydyr.

Somatotropin protein gormonydyr, 191 aminoturşy galyndy-syndan bir polipeptid zynjyrdan durýar, molekulýar agramy 21000-e deňdir. Somatotropiniň molekulasyň gurluşy, zynjyryň birnäçe ýerlerinde aminoturşy zygiderlikleri we häsiýetleri (ereýjilik ukyby) boýunça prolaktiniň molekulasyňa meňzeşdir. Şeýle meňzeşlik, iki gormonyň döreýşi hem bir umumy gen bilen baglanyşyklydyr we olaryň umumy polipeptid zynjyryň posttranslýasion özgerişmesiniň netijesidir. Somatotropiniň we prolaktiniň täsirleriniň birnäçe umumylygy-da gormonlaryň gurluşynyň umumylyklary bilen, mümkin baglanyşykdadyr.

Somatotropin bedeniň dürli hadysalaryna örän giňişleýin täsir edýär. Gormon ähli agzalarda we dokumalarda anabolizm hadysasyny, RNT-nyň we proteinleriň döreýşini güýçlendirmek bilen ýumşak we gaty dokumalaryň ösüş hadysasyny tizleşdirýär. Somatotropiniň täsirinde insuliniň öndürilişi ýokarlandyrylýar, netijede gipoglikemiýa alyp barýar. Soňundan gipoglikemiýa ýagdaýy giperglikemiýa we glýukozuriýa öwrülýär. Gormonyň täsirinde myşsada we ýürek dokumasynda glikogeniň mukdary ýokarlanýar, bagyrda we ganyň plazmasynda lipidleriň mukdary artýar. Somatotropin böwregiň göwrüminiň ulalmagyna, onuň funksiýasynyň ýokarlanmagyna, hondriogeneze we osteogeneze, retikulositoza we süýt mázlerinde süýdün köpelmegine alyp barýar. Gormonyň ýag dokumalaryna göni täsir etmekliginiň netijesinde lipidleriň çalşygyny güýçlendirmek bilen ketonemiýa, ketonuriýa we bagyrda lipidleriň mukdarynyň ýokarlanmagyna getirýär.

Adenogipofiziň giper- we gipofunksiýasy. Beden ösüşden galandan soňra, somatotropiniň gipersekresiýasynda akromegaliýa ýagdaýyna alyp barýar. Muny mäziň çişmeginde görmek bolýar. Bu ýagdaýda eliň, aýagyň we ýüzüň süňkleri ösýär. Burnuň, dodagyň, eňekasty we umuman, kelläniň ýumşak dokumalary ösýär. Bedeniň ähli ýerinde tüý (saç) ösýär. Içki agzalary şol sanda dalak, bówrek üsti we galkangörnüşli mázler ulalýar.

Bedeniň ösüş döwründe gormonyň gipersekresiýasy gigantizm ýagdaýyna alyp barýar. Şu ýagdaýda adamyň uzynlygy 2,4 metre ýetmekligi mümkindir. Şol döwürde gormonyň giposekresiýasy karliklik ýagdaýa alyp barýar. Bu ýagdaýda bedende başga özgerişme-de ýüze çykýar.

Neýrogipofiziň gormonlary wazopressin we oksitosindir. Bu gormonlaryň ikisi hem 9 aminoturşudan duran peptid gormonydyr. Wazopressin gan basyşyny ýokarlandyryjy we antidiuretiki täsirli gormondyr, oksitosin ýylmanak myşsallary ýygryldýan we süýdüň öndürilişini ýokarlandyran gormondyr.

Bu gormonlardan başga-da melanositleri işjeňleşdirýän gormonyň hem iki görnüşi (α -MSG we β -MSG) öndürilýär. Gormonyň iki görnüşi hem peptid gurluşly bolup (α -MSG – 13 we β -MSG – 18) aminoturşudan durýar. Bu gormonlar melanositlerde melanin pigmentleriniň döreyşini we şol öýjüklerde melanin dänejikleriniň ýaýraýyşlaryny sazlaşdyrýar.

Neýrogipofiziň gormonlarynyň biosintezi neýrofizin molekulýar agramy hem 10000–12000-deň, polipeptidiň dargadylmaklygynyň netijesinde geçirilýär.

6.22. Gipotalamusyň sazlaşdyryjy maddalary

Geçen asyryň 70-nji ýyllarynda gipofiziň gormon öndürijilik ukybyna täsir edýän kiçi molekulýar peptid önümleri gipotalamusda döredilýändigini görkezildi.

Ol peptidler gipotalamusdan gana goýberilmän, gipotalamogipofizar derweze ulgam ýoly bilen, neýron süýümleriniň üstünden gipofiziň mazine getirilýär. Gipotalamusyň peptidleri gipo-

fizde aýry-aýry gipofizar gormonlaryň döreýşini we olaryň gana goýberilişini sazlaşdyrmaklyga gatnaşýarlar. Şonuň üçin ol peptidlere neýrogormonlar ýa-da *rilizing* maddalary we *liberinler*, umuman, sazlaşdyryjy maddalar diýilýär.

Gipofize gipotalamusyň şu aşakdaky sazlaşdyryjy maddalary düşýär:

1. Adrenokortikotropin sazlaşdyryjy gormon (ASG). Gipofizden AKTG gana goýberilişini güýçlendirýär;

2. Follikulalaryň ösüşini ýardam edýän gormony sazlaşdyryjy gormon (FÖG-SG). Görkezilen gormonyň gana goýberilişini güýçlendirýär;

3. Lýutenizirleýji gormony sazlaşdyryjy gormony (LG-SG). Lýutenizirleşdiriji gormonyň gana goýberilişi güýçlendirilýär;

4. Tireotropin sazlaşdyryjy gormon (TSG). Tireotropiniň gana goýberilişini güýçlendirýär;

5. Somatotropini sazlaşdyryjy gormon. Gormon iki görnüşdedir:

a) Somatotropiniň döreýşini işjeňleşdiriji gormon (SAG);

b) Somatotropiniň döreýşini ingibirleşdiriji gormon (SIG).

6. Melanositleri stimuilirleşdirýän gormony sazlaşdyryjy gormon (MSG-SG). Gormon iki görnüşdedir:

a) MSG döreýşini işjeňleşdiriji gormon (MSG-AG);

b) MSG döreýşini ingibirleýji gormon (MSG-IG).

7. Prolaktini sazlaşdyryjy gormon (PSG). Gormon iki görnüşdedir:

a) Prolaktiniň döreýşini işjeňleşdiriji gormon (PAG);

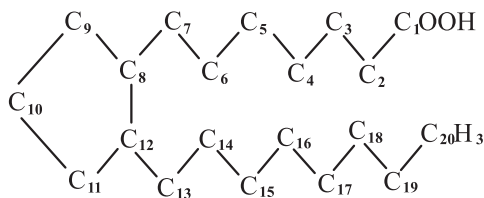
b) Prolaktiniň döreýşini ingibirleýji gormon (PIG).

6.23. Prostaglandinler

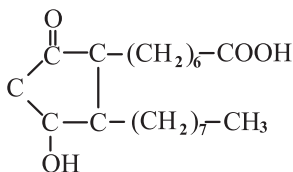
Ilkinji döwürlerde (XIX asyr) adamyň tohumlyk suwuklygynda gan damarlaryny ýygryldýan (wazopressor) we ýatgynyň ýylmanak myşsalaryna hem ýygrylmaklyk täsirini edýän birleşmäniň bardygy anyklanylýar we ol birleşmelere hem *prostaglandinler* diýlip atlandyrylýar. Emma soňky barlaglar prostaglandinleriň we olaryň döreýşini katalizleşdirýän fermentleriň ähli agzalarda we dokumalarda bardygyny görkezdi.

Prostaglandinler gormon hökmünde beýleki gormonlardan şu aşakdaky häsiýetleri boýunça tapawutlanýar. Birinjiden, prostaglandinleriň döreýşi, beýleki gormonlaryňky ýaly bir aýdyň agzada geçmän, ähli agzalarda we dokumalarda geçýär. Ikinjiden, prostaglandinleriň täsiri birnäçe gormonlaryň täsirleri bilen we köplenç, adenilatsyklaza ulgamyň gatnaşmagynda geçirilýär. Soňra prostaglandinler örän giň biologiki täsir ediş spektory bilen häsiýetlenýär we olaryň aýry-áýry görnüşleri birnäçe ýagdaýlarda biri-birine gapma-garşylykly täsire hem eýedir.

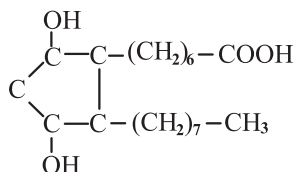
Prostaglandinler özleriniň gurluşlary boýunça biri-birlerine meňzeşdir we häzirki wagtda olaryň 14 görnüşi bellidir. Şol 14 görnüşiň 13 görnüşi erkek adamlaryň tohumlyk suwuklygynda duş gelýär. Prostaglandinleriň ähli görnüşi, düzümi 20 uglerod atomdan duran arahidon turşusynyň önümidir, düzümünde siklopentan halkany saklaýar, iki gapdal zynjyry bardyr, zynjyryň 13-nji we 14-nji uglerod atomlaryň arasynda jübüt baglanyşyk we 15-nji uglerod atomynda hem gidroksil toparjyk ýerleşýär. Umuman, prostaglandinler prostan turşusynyň önümidir:



Prostan turşusy



**Prostaglandin
E-topary**



**Prostaglandin
F-topary**

Prostaglandinler siklopentan halkanyň gurluş tapawudyna görä 4 topara bölünýär. Olardan esasylary hem prostaglandinleriň E (PG-E)

hem-de F (PG-F) toparlarydyr. Ol toparlaryň öz içinde hem gurluşlary boýunça aýry-aýry görnüşleri bardyr.

Prostaglandinleriň döreýşi prostaglandinsintaza çylşyrymly ferment ulgamy tarapyndan katalizleşdirilýär. Ferment ulgamy ähli öýjükleriň mikrosomal bölümünde duş gelýär. Bu hadysa $\text{NAD} \cdot \text{H}_2$, $\text{NADF} \cdot \text{H}_2$, gaýtarylan glutation we gyzgynlyga çydamly kiçi molekulýar maddalar gatnaşýarlar.

Prostaglandinler täsiri boýunça dürli-dürlüdür. Olar galkangörnüşli mäziň we onuň ýanyndaky paratireoid mäziň, kortikosteroid gormonlaryň döreýşini we ýumurtgalygyň funksiýasyny işjeň ýagdaýa geçirýär. Köp dokumalaryň adenilatsyklaza ulgamy prostaglandinleriň täsirinde işjeň hala geçirilýär, emma ýag dokumasynnda hAMF mukdary peselýär.

PG-E₁ we PG-E₂ süňklerden kalsiýniň ýuwulmagyny ýokarlandyrýar we gan damarlaryny giňeldýär. PG-E₁ trombositleriň ýelmeşmegini (agregasiýasyny) ingibirleşdirýän bolsa, PG-E₂ olaryň agregasiýasyny güýçlendirýär. Prostaglandinler perdejiklerden ion daşalyşyny güýçlendirýär we peşewiň mukdaryny ýokarlandyrýar. Olar bedende adrenergiki hadysany üýtgedýär. Umuman, bedeniň köp funksiýalaryna giňden täsir edip, ýokary işjeňlikli birleşmelerdir we bedende dürli ýagdaýlaryň döremegine, şol sanda patologiýa hadysalaryň ýüze çykmagyna hem belli bir derejede gatnaşmagy mümkindir.

PEÝDALANYLAN EDEBIÝATLAR

1. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistan – sagdynlygyň we ruhbelentligiň ýurdy. A. – 2007.
2. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistanyň dermanlyk ösümlikleri. I tom. A. – 2009.
3. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistanyň dermanlyk ösümlikleri. II tom. A. – 2010.
4. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistanyň dermanlyk ösümlikleri. III tom. A. – 2012.
5. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistanyň dermanlyk ösümlikleri. IV tom. A. – 2012.
6. *Gurbanguly Berdimuhamedow*. Türkmenistanyň dermanlyk ösümlikleri. V tom. A. – 2013.
7. *Берёзов Т.Т., Коровкин Б.Ф.* «Биологическая химия». М. – 1992 г.
8. *Николаев А.Я.* «Биологическая химия». М. – 1989 г.
9. *Ленинджер А.* «Основы биохимии» Т. 1. М. – 1985.
10. *Ленинджер А.* «Основы биохимии» Т. 2. М. – 1985.
11. *Ленинджер А.* «Основы биохимии» Т. 3. М. – 1985.
12. *Уайт А., Хендлер Ю., Смит Е., Хилл Р., Лемон И.* «Основы биохимии» Т. 1. М. – 1981 г. (отредактирован в 2009 г.).
13. *Уайт А., Хендлер Ю., Смит Е., Хилл Р., Лемон И.* «Основы биохимии» Т. 2. М. – 1981 г. (отредактирован в 2009 г.).

14. Уайт А., Хендлер Ю., Смит Е., Хилл Р., Лемон И. «Основы биохимии» Т. 3. М. – 1981 г. (отредактирован в 2009 г.).

15. Филлипович Ю.Б. «Фундаментальная биохимия», М., Высшая школа – 1985 г.

16. Мецлер Д. «Биохимия». М. – 1980 г.

MAZMUNY

I BAP. MADDA ÇALŞYGY

Giriş.....	7
1.1. Madda çalşygynyň öwreniliş usullary	12
1.2. Energiýa çalşygyna giriş.....	14
1.3. Termodinamikanyň birinji kanuny.....	15
1.4. Termodinamikanyň ikinji kanuny	16
1.5. Ýaşayyş ulgamynda entalpiýanyň we etropiýanyň ähmiýeti.....	19
1.6. Katabolizm we anabolizm.....	21
1.7. Katabolizmiň we anabolizmiň basgançaklary	22
1.8. Asetil – KoA.....	26
1.9. Piruwatyň okislenme dekarboksileşmesi	28
1.10. Piruwatyň okislenme dekarboksilirlleşmesiniň sazlaşygy.....	32
1.11. Krebsiň üçkarbon turşy halkasy.....	33
1.12. Krebsin üçkarbon turşy halkasynyň sazlaşygy	37
1.13. Krebsiň üçkarbon turşy halkasynyň anabolizmde ähmiýeti	39
1.14. Bedende okislenme – gaýtarma hadysalary (dokuma dem alşy).....	41
1.15. Okislenme – gaýtarma hadysalary barada düşünje.....	42
1.16. Bedende okislenme reaksiýalaryň geçişi	45
1.17. Piridingaraşly dehidrogenazalar.....	47

1.18. Flawingaraşly degidrogenazalar	50
1.19. Koenzim Q	51
1.20. Sitohrom ulgamy	53
1.21. Dokuma dem alyş zynjyry	55
1.22. Elektronlaryň geçirilmeginiň energiýa ähmiýeti we okislenme – fosforlaşma hadysasy. Okislenme-gaýtarma deňagramlyk we redoks potensialy	58
1.23. Okislenme-gaýtarma zynjyrynda elektron geçirilmeginiň energiýa ähmiýeti	60
1.24. Okislenme-fosforlaşma hadysa	61
1.25. ATF öýjügiň esasy energiýa üpjünçilik ulgamydyr	62
1.26. Dokuma dem alyş zynjyrynda okislenme – fosforlaşma hadysanyň geçişi	63
1.27. Okislenme-fosforlaşma hadysanyň mehanizmi	66
1.28. Dokuma dem alşynyň sazlaşygy	67
1.29. Aerob (kislodorodly) okislenmesi	69

II BAP. PROTEINLERIŇ ÇALŞYGY

2.1. Protein çalşygynyň umumy meseleleri	71
2.2. Protein çalşygynyň özboluşlygy	72
2.3. Protein çalşygynyň tizligi	72
2.4. Azot deňagramlylygy	74
2.5. Iýmitde proteiniň mukdary we onuň biologiki gymmaty	76
2.6. Proteiniň özleşişi	79
2.7. Aşgazanda proteinleriň dargaýşy	81
2.8. Proteinleriň içegede dargaýşy	82
2.9. Proteinleriň içegede çüýremegi	85
2.10. Aminoturşularyň çalşygy	89

2.11. Aminoturşy çalşygynyň umumy ugurlary. Aminoturşularyň dezaminirleşmesi	91
2.12. Aminoturşularyň transaminirleşmesi	97
2.13. Ketoturşularyň çalşygy	102
2.14. Aminoturşularyň dekarboksilirleşmesi	104
2.15. Ammiagyň zähersizlendirilmegi (moçewina döremegi)	108
2.16. Glyukoza – alanin halkanyň ammiagynyň wagtlaýyn zähersizleşdirmekdäki goşmaça ähmiýeti	116
2.17. Aminoturşy çalşygynyň özboluşly ugurlary. Glisiniň we seriniň çalşygy	118
2.18. Kükürtli aminoturşularyň çalşygy	121
2.19. Fenilalaniniň we tiroziniň çalşygy	124
2.20. Triptofanyň çalşygy	128
2.21. Aminoturşy çalşygynyn bozulmagy	131

III BAP. PROTEIDLERIŇ ÇALŞYGY

3.1. Nukleoproteidleriň çalşygy	141
3.2. Nukleoproteidleriň özleşşi	141
3.3. Purin nukleotidleriniň döreýşi	142
3.4. Purin nukleotidleriniň döremeginiň goşmaça ugry	146
3.5. Purin nukleotidleriniň döreýşiniň sazlaşygy	147
3.6. Pirimidin nukleotidleriniň döreýşi	148
3.7. Dezoksiribonukleotidleriň döremegi	150
3.8. Timidil nukleotidleriniň döreýşi	151
3.9. Nukleotidleriň döreýşiniň sazlaşygy	153
3.10. Nukleotidleriň dargaýşy	153
3.11. Purin esaslarynyň dargaýşy	154
3.12. Pirimidin esaslarynyň dargaýşy	154

3.13. Dokuma nukleïn turşularyň dargaýşy	155
3.14. Giperurikemiýa we bogun agyry (podagra)	158
3.15. Hromoproteidleriň çalşygy	160
3.16. Gemproteidleriň gurluşy	161
3.17. Gemoglobin, onuň gurluşy we wezipesi	162
3.18. Gemoglobiniň döreýşi	166
3.19. Demriň çalşygy	169
3.20. Gemoglobiniň dargaýşy we öt pigmentleriniň döreýşi	171
3.21. Melanoproteidleriň çalşygy	175
3.22. Melanin pigmentleriniň döreýşi	176

IV BAP.

UGLEWODLARYŇ GURLUŞY WE ÇALŞYGY

4.1. Uglewodlaryň himiki gurluşy	180
4.2. Uglewodlaryň toparlara bölünişi	181
4.3. Monosaharidler	181
4.4. Disaharidler	191
4.5. Polisaharidler	192
4.6. Uglewodlaryň çalşygy	195
4.7. Uglewodlaryň özleşşi	196
4.8. Glýukozanyň bedende umumy özgeriş ugurlary	199
4.9. Glýukozanyň çalşygy. Glýukozanyň işjeňleşşi	202
4.10. Glýukozanyň dargaýşy we döreýşi	205
4.11. Glýukozanyň kislorodsyz şertlerde (anaerob) dargamaklygy – glikoliz	205
4.12. Glýukozanyň kislorodly şertlerde (aerob) dargamaklygy	220
4.13. Glýukozanyň aerob ýagdaýda dargamagynyň energiýa ähmiýeti	222

4.14. Glýukoneogenez	224
4.15. Glýukozanyň fosfoglýukonat okislenme ugry	229
4.16. Glikogeniň dargaýşy we döreyşi.....	237
4.17. Glikogeniň bedende dargaýşy.....	237
4.18. Glikogeniň döreyşi.....	239
4.19. Glikogeniň çalşygynyň özaýratynlyklary	241
4.20. Glikogeniň öndürilişiniň we dargaýşynyň sazlaşygy.....	244
4.21. Fruktozanyň we galaktozanyň çalşygy	249
4.22. Bedeniň gurluş polisaharidleri	250
4.23. Uglewod çalşygynyň bozulmagy	253

V BAP.

LIPIDLERIŇ GURLUŞY WE ÇALŞYGY

5.1. Lipidleriň himiki gurluşy. Lipidleriň toparlara bölünişi	257
5.2. Ýag turşulary.....	259
5.3. Neýtral ýaglar.....	261
5.5. Mumlar.....	263
5.5. Fosfolipidler.....	264
5.6. Glikolipidler.....	267
5.7. Steroidler.....	268
5.8. Lipidleriň çalşygy	269
5.9. Lipidleriň aşgazan-ıçege ýolunda özleşişi	270
5.10. Ganyň lipidleri we lipoproteidleri.....	278
5.11. Lipidleriň çalşygynyň umumy meseleleri.....	280
5.12. Neýtral ýaglaryň çalşygy	280
5.13. Ýag turşularyň dargaýşy	282
5.14. Ýag turşularyň β -okislenmegi.....	283
5.15. Ýag turşularyň okislenmesiniň energiýa ähmiýeti.....	286

5.16. Ýag turşularyň α -okislenmesi	288
5.17. Doýmadyk ýag turşularyň okislenmesi.....	289
5.18. Keton bedenjikleri we olaryň çalşygy.....	291
5.19. Ýag turşularyň döreýşi.....	293
5.21. Triasilgliseridleriň döreýşi	302
5.22. Gliserofosfolipidleriň çalşygy.....	304
5.23. Gliserofosfolipidleriň döreýşi	305
5.24. Sfingolipidleriň we glikolipidleriň çalşygy.....	309
5.25. Holesteriniň çalşygy.....	312
5.26. Holesteriniň bedende dargadylmagy we öt turşularynyň döremegi	318
5.27. Lipidleriň çalşygynyň bozulmagy.....	319

VI BAP. GORMONLAR

6.1. Madda çalşygynyň sazlaşygynyň umumy meseleleri	325
6.2. Madda çalşygynyň sazlaşygynyň esasy ugurlary	326
6.3. Gormonlar barada umumy düşünje.....	331
6.4. Gormonlaryň toparlara bölünişi.....	333
6.5. Gormonlaryň täsir edişiniň ugurlary (mehanizmi)	334
6.6. Uglewodlaryň, lipidleriň we aminoturşularyň çalşygyny sazlaşdyrýan gormonlar	338
6.7. Tireoid gormonlaryň täsiri	343
6.8. Galkangörnüşli maziň gipo- we giperfunksiýasy	345
6.9. Aşgazanasty maziň gormonlary	347
6.10. Insulin	347
6.11. Glýukagon.....	350
6.12. Böwrek üsti maziň gormonlary.....	351

6.13. Adrenalin we noradrenalin.....	352
6.14. Kortikosteroid gormonlary.....	353
6.15. Suw we duz aýlanyşygyny sazlaşdyrýan gormonlar	355
6.16. Kalsiýniň we fosforyň çalşygyny sazlaşdyrýan gormonlar	358
6.17. Jyns gormonlary.....	361
6.18. Tohumlyk mäsiniň gormonlary.....	362
6.19. Ýumurtgalyk mäsiniň gormonlary.....	364
6.20. Gipofiziň we gipotalamusyň gormonlary.....	366
6.21. Adenogipofiziň gormonlary	367
6.22. Gipotalamusyň sazlaşdyryjy maddalary	370
6.23. Prostaglandinler	371
Peýdalanylan edebiýatlar	374

Hümmet Gurbanow

BIOHIMIÝA

II kitap

Lukmançylyk ýokary okuw mekdepleri üçin okuw kitaby

Redaktor

A. Orazmuhammedowa

Teh. redaktory

O. Nuryagdyýewa

Surat redaktory

G. Orazmyradow

Neşir üçin jogapkär

G. Çaryýewa

Çap etmäge rugsat edildi 20.11.2013. Ölçeği 60x90^{1/16}.
Edebi garniturasy. Şertli çap listi 24,0. Şertli reňkli ottiski 27,25.
Hasap-neşir listi 21,22. Çap listi 24,0. Sargyt 981. Sany 1000.

Türkmen döwlet neşirýat gullugy.
744000. Aşgabat, Garaşsyzlyk şaýoly, 100.

Türkmen döwlet neşirýat gullugynyň Metbugat merkezi.
744004. Aşgabat, 1995-nji köçe, 20.