

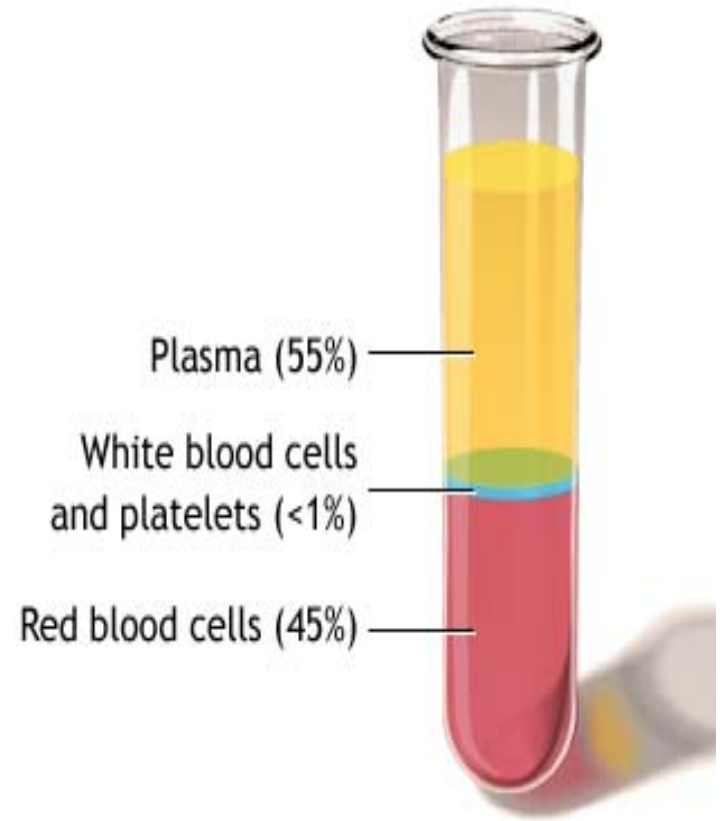
# Hemoglobinopatiler

Doç.Dr.Filiz Bakar Ateş

# KANIN BİLEŞİMİ

# KANIN KOMPOZİSYONU

- ❖ 5 LITRE
- ❖ 55% Plazma
- ❖ 45% Hücresel  
komponentler



# KANIN KOMPOZİSYONU

- Sudan daha yoğun ve yaklaşık 3-4 kat viskoz
- Sıvı içinde süspansiyon halinde hücreler

## **Hücresel Komponentler**

**99% kırmızı kan hücreleri,  
beyaz kan hücreleri ve plateletler**

Geri kalanı: Su, aminoasitler, proteinler, kh'lar, lipidler, hormonlar, vitaminler, elektrolitler, çözülmüş gazlar ve hücresel atıklar

# KANIN KOMPOZİSYONU

## **Hacimsel olarak;**

Plazma, 92% su ve geri kalanı, en yoğun çözünen maddeler olarak plazma proteinlerinden oluşur.

Temel plazma proteinleri;

**albumin**

**globulin**

**fibrinojen**

Primer kan gazları: **Oksijen, Karbonsioksit ve**

**Nitrojen**

# KANIN KOMPOZİSYONU

- **Santrifüjlenen kan:**

- Plazma 55%

- Buffy coat

- WBCs <1%

- Eritrositler

- Hematokrit 45%.

# KANIN KOMPOZİSYONU

- **Plazma.**

- 90% su
- 10% solut
- İyonlar:  $\text{Na}^+$ ,  $\text{Cl}^-$ ,  $\text{Ca}^{++}$
- Nutrientler: basit şekerler, aminoasitler, lipidler
- Atıklar: üre, amonyak,  $\text{CO}_2$
- Misceller:  $\text{O}_2$ , hormonlar, vitaminler, plazma proteinleri.

# KANIN KOMPOZİSYONU

## **Plazma Proteinleri.**

- Albumin
  - Ozmotik basıncın kontrolüne yardımcı olur
  - Suyun difüzyonunu kontrol eder
- Globulin
  - Antikorları içerir
  - Protein transportunda rol oynar (lipidler, demir, bakır, vb.)
- Fibrinojen
  - Pıhtılaşmada rol oynar



# KANIN KOMPOZİSYONU

- **Serum:** Pıhtılaşmayı sağlayan fibrinojen proteininin uzaklaştırıldığı plazmadır.
- Çalışmalarda, plazmaya tercih edilir.

# KANIN KOMPOZİSYONU

WBC, Total.....(4000/ $\mu$ L -11000/ $\mu$ L)  
RBC, Total.....M(4.5 - 6.5)m/ $\mu$ L, F(3.8-5.8)m/ $\mu$ L.  
Hemoglobin... M(13.0-18.0)g/dL F(11.6-16.5)g/dL  
HCT..... M(40 - 54)% F(38 - 47)%  
MCV..... (80 - 90)fL  
MCH..... (27 - 32)pg  
MCHC..... (33 - 38)g/dL  
Platelet Count.....(150,000-400,000)/ $\mu$ L

# Kanın Şekilli Elemanları

# Kanın Şekli Elemanları

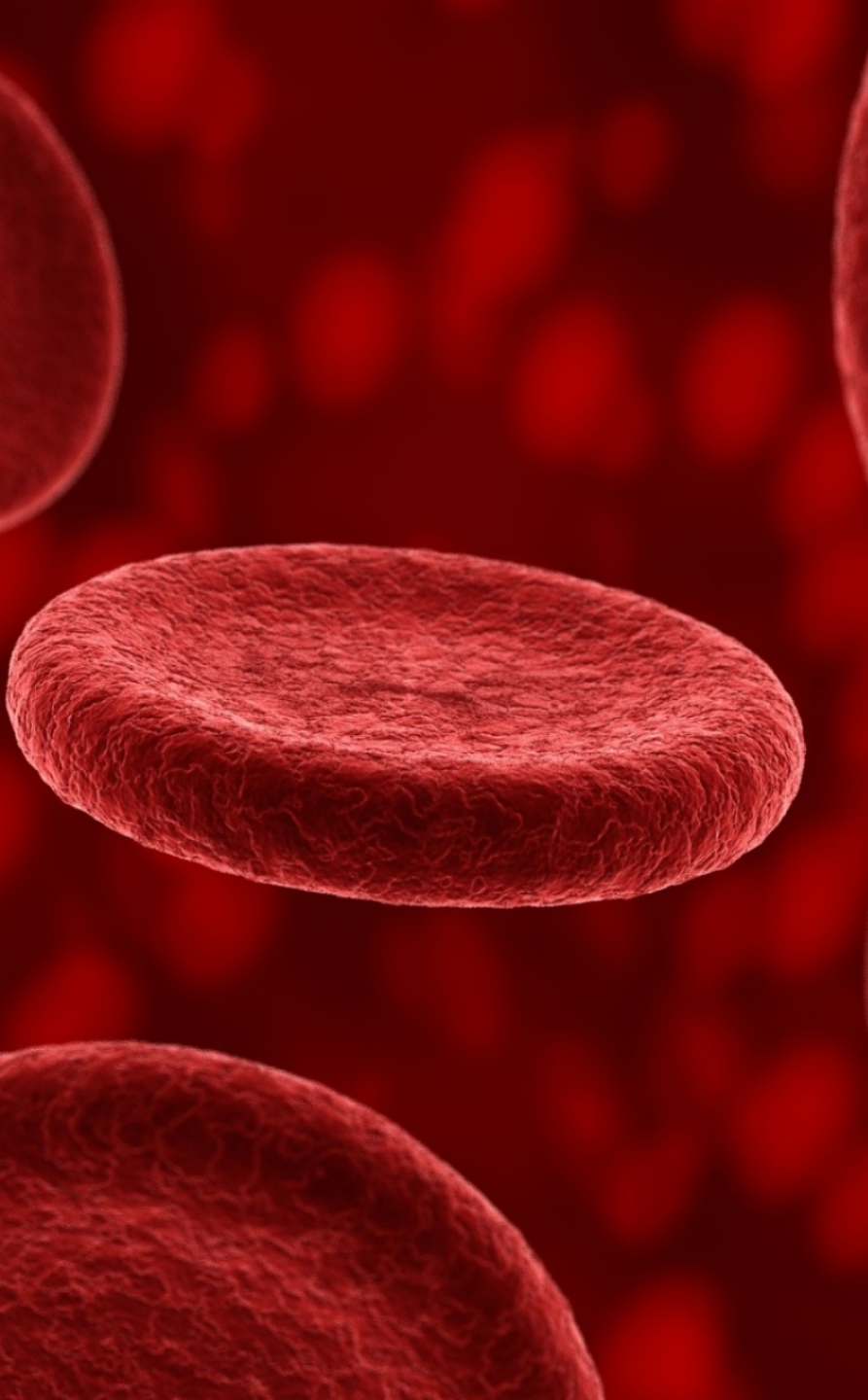
- Kanın şekilli elemanları, diğer bir ifadeyle % 45 ini oluşturan katı bölümü kan hücrelerinden oluşur.
- kırmızı kan hücreleri (eritrositler-alyuvarlar),
- beyaz kan hücreleri (lökositler-akyuvarlar) ve
- trombositlerdir.
- Eritrositler % 99
- Lökositler % 1
- Trombositler < % 1

# Kan Hücresinin Oluşumu

- Dolaşımdaki tüm hücreler kemik iliğindeki hemopoietik kök hücreden kaynaklanır.
- Bu kök hücreler birbiri ardına bölünerek dolaşımdaki hücreleri oluştururlar.
- Alyuvarların eritrosit adı verilen dolaşımdaki halinin bir önceki hali "retikülosit"tir
- Kemik iliğinde bölünen hücreler dolaşıma retikülosit olarak geçer ve dolaşımda 1-2 gün içerisinde eritrosit haline gelir

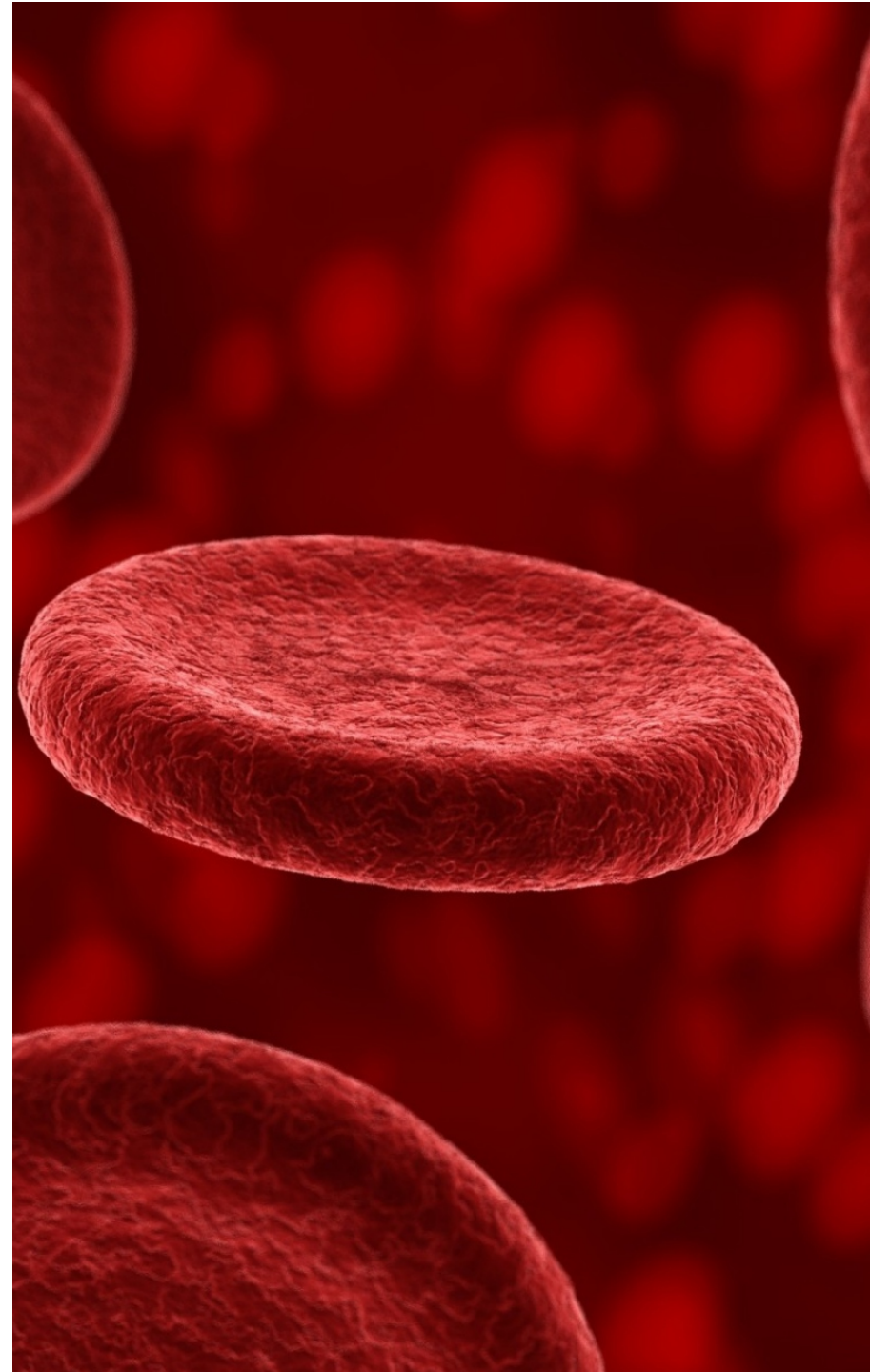
# Eritrositler

- Kanın şekilli elemanlarının % 99 unu alyuvarlar oluşturur.
- Alyuvarların şekilleri **bikonkav** disk şeklinde olup, çapları 6-8 mikrometredir.
- Alyuvarların çekirdeği yoktur.
- Bir milimetreküp (1 desilitre) kanda
  - erkeklerde 5,100,000-5,800,000,
  - kadınlarda 4,300,000-5,200,000 alyuvar bulunur.
- Sayıları cinsiyet, yaş ve yaşanılan yerin yüksekliğine göre değişebilmektedir.



# Eritrositler

- Eritrositler hemoglobin taşırlar.
- Tüm kandaki hemoglobin oranı;
  - erkeklerde 16 gram/dl,
  - kadınlarda 14 gram/dl dir.
- Hemoglobin eritrositlere kırmızı rengini veren moleküldür ve eritrositlerin renkleri içerdikleri hemoglobin miktarına bağılıdır.
- Hemoglobin oksijen bağılayarak onun kanda taşınmasını sağlar.



# Eritrositler

- Eritrositler son derece yumuřak, bükülebilen ve biçim deęişimine neden olan mekanik etki ortadan kalktıęında eski biçimini alabilen hücrelerdir.
- Kapiller damardan geçerken baskı ile yassılařır, daha geniş damar içine girince de yeniden disk şeklini alır.
- Normal şeklini koruyabilmesi için plazmanın eritrosit ile ozmotik dengede bulunması gerekir.



# Eritrositler

- “**Hipokrom**”; Eritrositlerin normal pembemsi renginin azalması ve ortada yer alan soluk alanın genişlemesi
- Hipokromi eritrositlerin normalden az miktarda Hb içerdiğinin göstergesidir
- “**Normokrom**”; Normal boyanma özelliği (eritrositin normal miktarda Hb taşıdığını gösterir)

# Eritropoietin

- Alyuvar üretimini stimüle eden esas faktör eritropoietin hormonudur.
- Eritropoietin glikoprotein yapıdadır, % 90'ı böbreklerde, kalanı da karaciğer de yapılır.
- Eritropoietin kök hücreden proeritroblast oluşumunu artırır.
- Eritropoietin oksijenin az olduğu ortamda dakikalar içinde yükselmeye başlar, 24 saatte maksimuma ulaşır, ancak kanda yeni alyuvarlar 5 gün sonra görülür.

# Eritrosit oluřumunda Vit B12 ve Folik asit

- Vitamin B12 ve folik asitin her ikisi de DNA sentezi iin gereklidir.
- Yokluklarında DNA sentezi azalır, ekirdek olgunlařması ve blünme yetersiz olur.
- Olgunlařma ve blünmenin yetersiz oluřu makrosit adı verilen normalden byk, hcre zarı dayanıksız, dzensiz, geniř, bikonkav olmayan, oval řekilli eritrosit oluřumuna neden olur.
- Kısaca Vitamin B12 ve folik asit eksiklięi olgunlařma yetersizlięine yol aar.

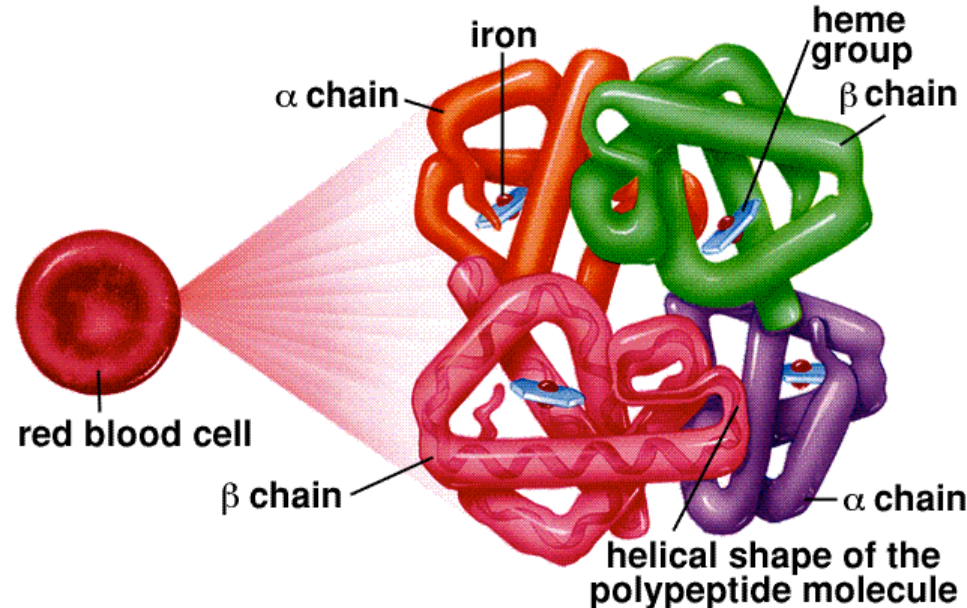
# Hemoglobin

- Hemoglobin oksijen taşıyıcı bir proteindir .
- Her hemoglobin molekülü 4 polipeptid subuniti içerir, bunların her biri demir içeren "hem" grubuna sahiptir
- Hemoglobin reverzibl olarak oksijene bağlanır ve "oksi-Hb" oluşur

- karbondioksite bağlandığında "karboksi-Hb" oluşur.
- Hemoglobin karbonmonoksit ile "karbaminohemoglobin" irreversibl bağ oluşturur.
- Bu durumda kanın oksijen taşıma kapasitesi azalır. Yangında duman ile boğulma, baca ve sobadan zehirlenme vb.

Sylvia S. Mader, Inquiry into Life, 8th edition. Copyright © 1997 The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

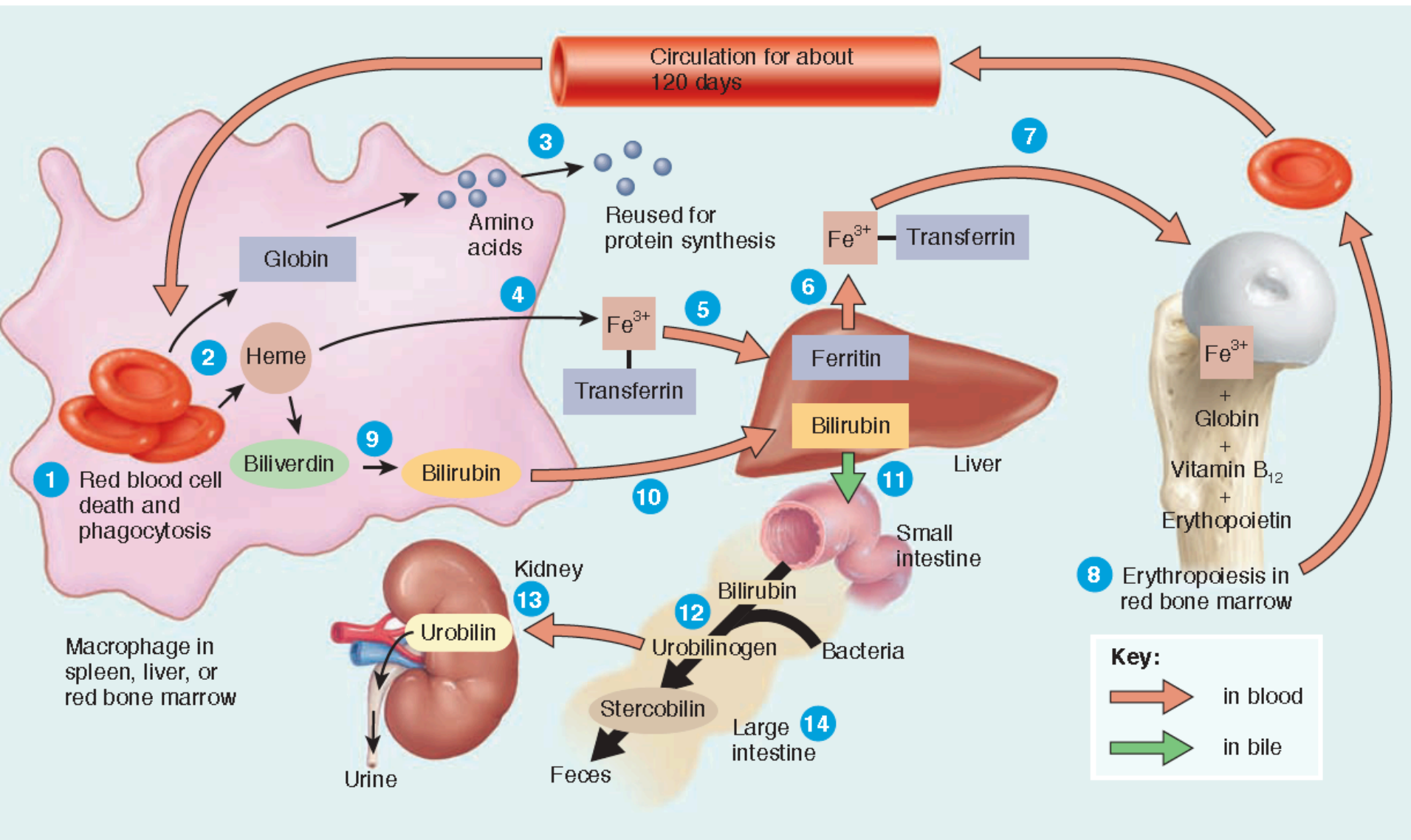
## Hemoglobin Molecule



# Eritrositlerin $O_2$ Taşıma Fonksiyonu

# Eritrositlerin Yıkımı

- Eritrositler dolaşımında ortalama 120 gün kalırlar.
- Zamanla eritrositlerin zarı kolay zedelenebilir hale gelir ve dolaşımdaki bazı noktalardan geçerken yırtılır.
- Çoğunluğu dalak olmak üzere, karaciğer ve kemik iliğinden geçerken parçalanırlar.
- Eritrositler buralarda bulunan makrofajlar tarafından fagosite edilirler ve içlerindeki hemoglobinin açığa çıkar.
- Makrofajlar hemoglobinden demiri ayırarak kana verirler.
- Demir kanda transferrine bağlanır.
- Hemoglobinin geri kalan kısımları bilirubine çevrilip kana verilir ve daha sonra karaciğer tarafından safraya sekrete edilir.



# Anemi

- Çeşitli nedenlerle kandaki eritrosit sayısının azalmasına anemi denir.
- Anemi eritrositlerin çok hızlı bir şekilde kaybı(kan kaybı-kanama) veya çok yavaş üretimi nedeniyle olabilir.