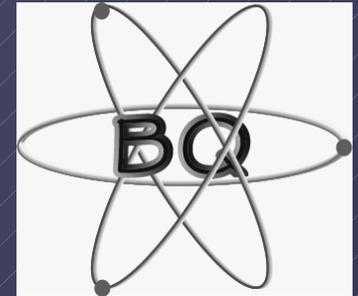


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS FASE I,  
Unidad Didáctica: BIOQUÍMICA MÉDICA  
2º AÑO CICLO ACADÉMICO 2,007



# HEMOGLOBINA Y MIOGLOBINA

Dr. Mynor A. Leiva Enríquez

# Hemoglobina y Mioglobina

## Objetivos de aprendizaje

- 1– Explicar la **estructura y función** de la *hemoglobina y mioglobina*.
- 2– Explicar los procesos de **oxigenación** de la Hemoglobina y mioglobina.
- 3– Explicar el *efecto Bohr*.
- 4– Explicar el sistema de **transporte** de **CO<sub>2</sub>** y **O<sub>2</sub>** por la hemoglobina.

# Hemoglobina y Mioglobina

## Objetivos de aprendizaje

5– Explicar la función del **2,3DPG**.

6– explicar diferencias entre las hemoglobinas

FETAL y del ADULTO.

7– Explicar las diferencias que se presentan en la Talasemia, Hb Falciforme y metahemoglobinemia.

# Estructura y función de la *hemoglobina* y *mioglobina*.

- La *mioglobina* está formada por una molécula de 153 aá.  
Con 8 hélices  $\alpha$  dextrógiras (A a H).
- La presencia del HEM determina la configuración molecular
- La *Hemoglobina A* es un tetrámero formado por 2 cadenas  $\alpha$  y 2 cadenas  $\beta$ .
- La Hb. Fetal  $\alpha_2\gamma_2$  la HbS  $\alpha_2S_2$   
y HbA2  $\alpha_2\delta_2$

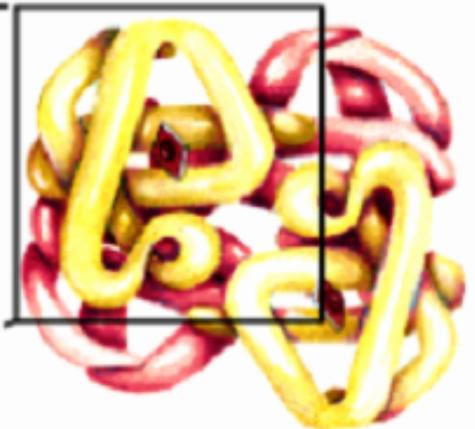
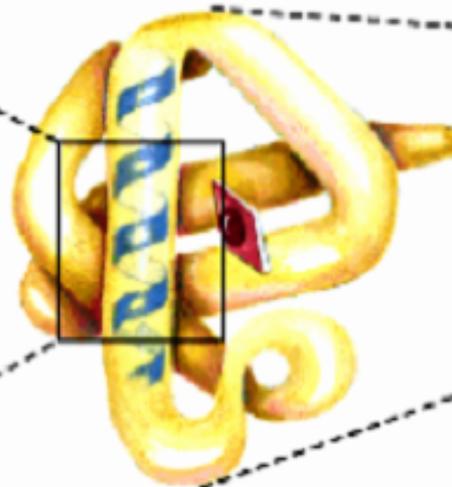
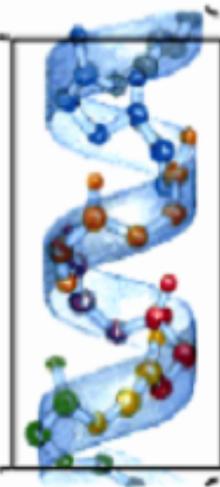
# Niveles de organización de las proteínas

Estruct. primaria

Estruct. secundaria

Estruct. terciaria

Estruc. cuaternaria

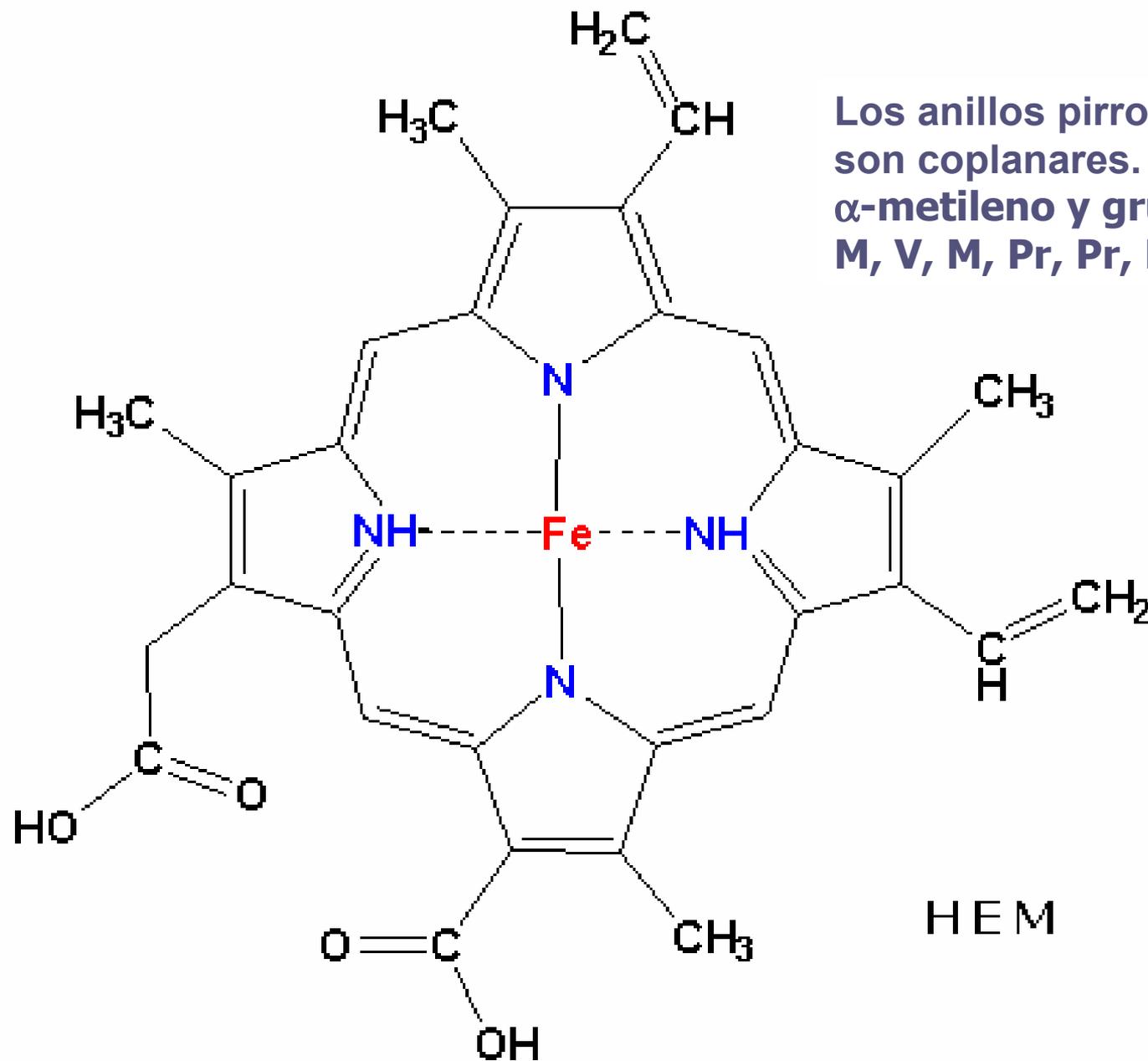


Aminoácidos

Hélice alfa

Cadena polipeptídica

Subunidades ensambladas



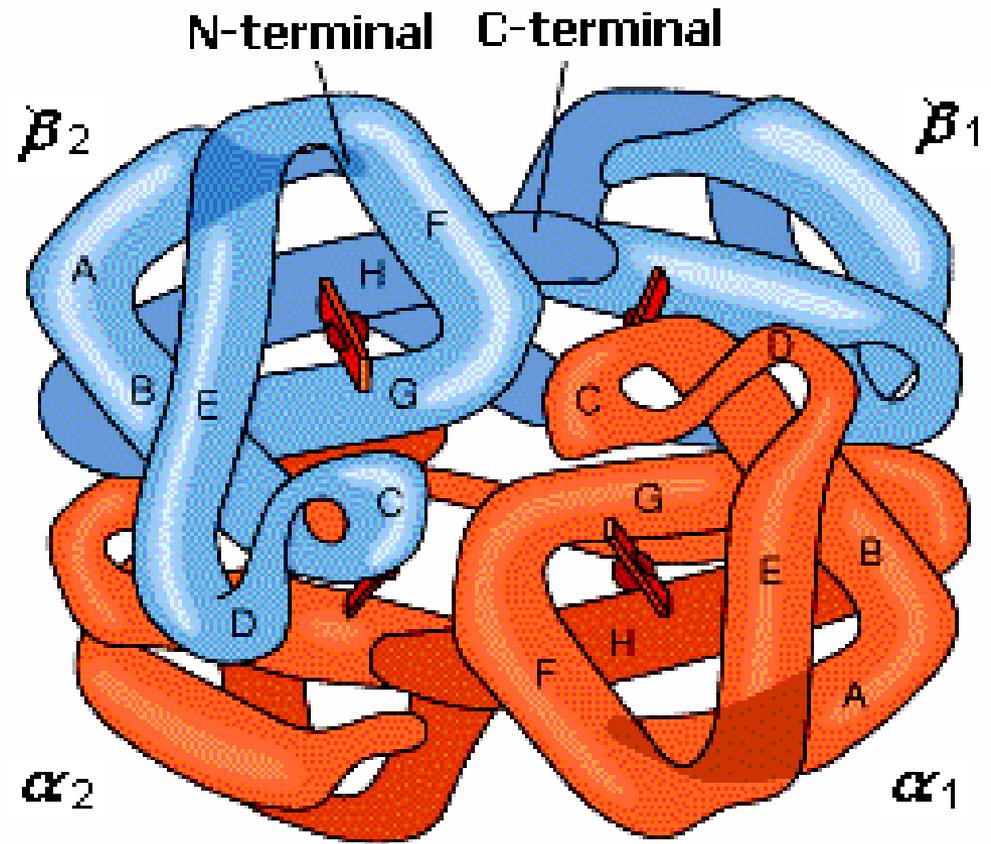
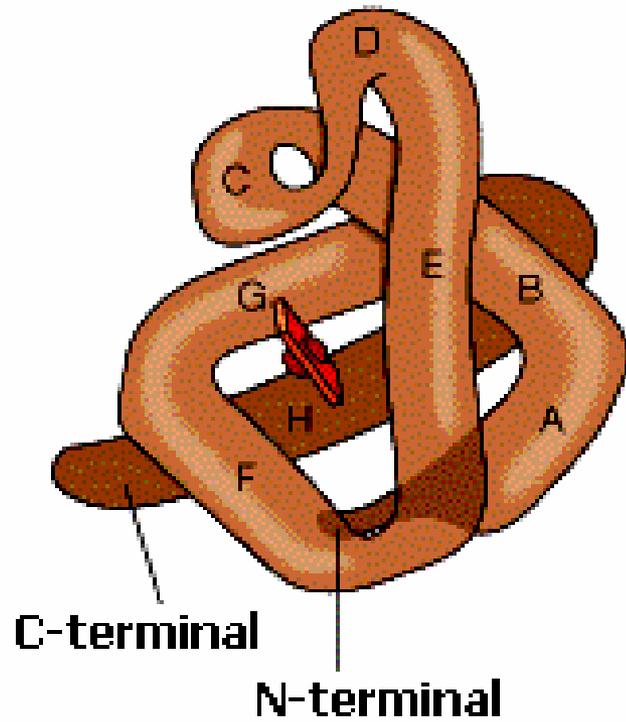
Los anillos pirrol y puentes son coplanares. Tiene puentes  $\alpha$ -metileno y grupos ( $\beta$ ) M, V, M, V, M, Pr, Pr, M.

HEM

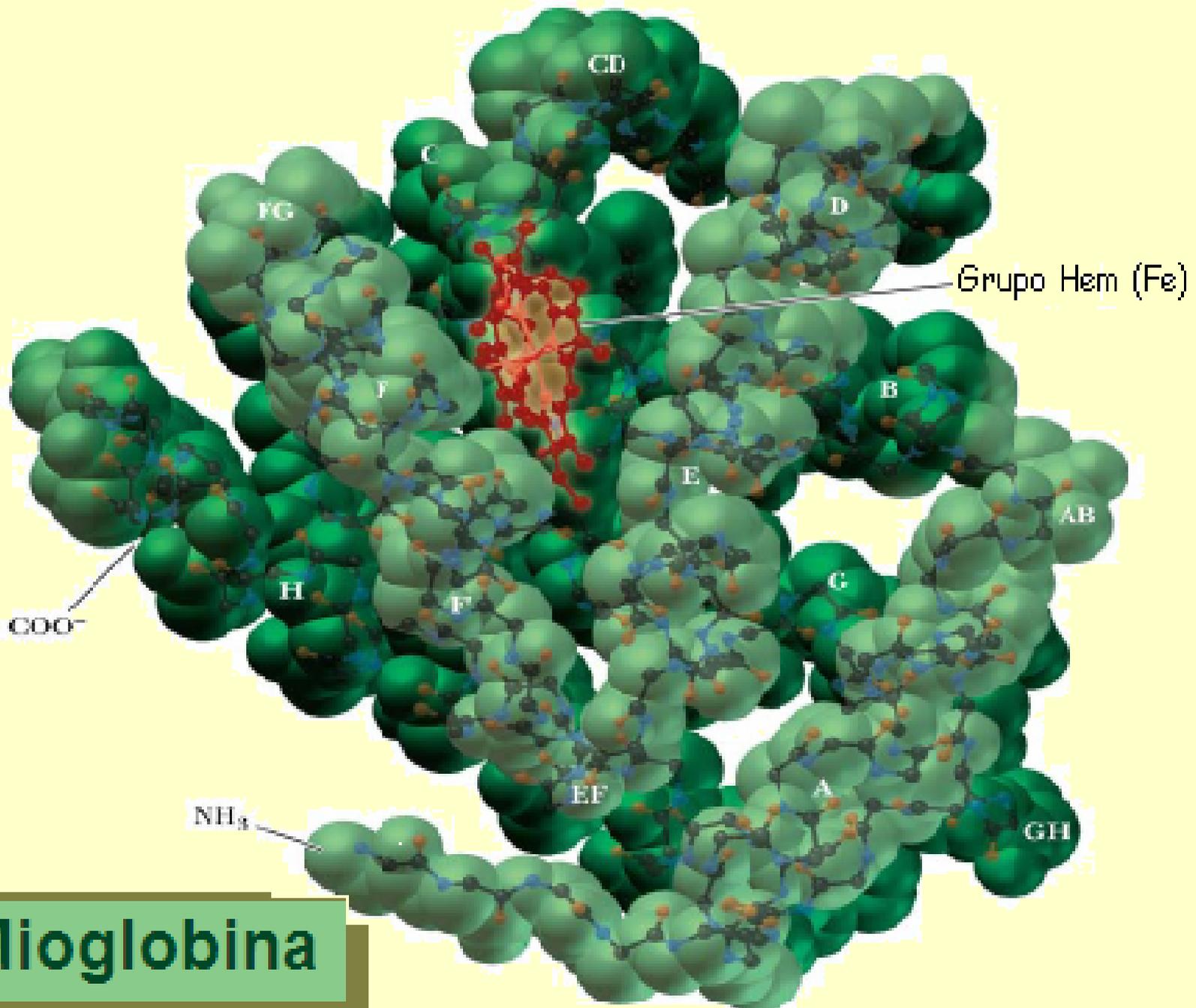
# GRUPO H E M

- Grupo prostético de la Hemoglobina
- Estructura de anillo de protoporfirina con un átomo de hierro, enlazado en su estado ferroso.
- Tiene SEIS enlaces coordinados (cuatro con N, N en His y Oxígeno molecular.
- Puede enlazar MONÓXIDO DE CARBONO y Óxido nitroso.

# MIOGLOBINA



# HEMOGLOBINA

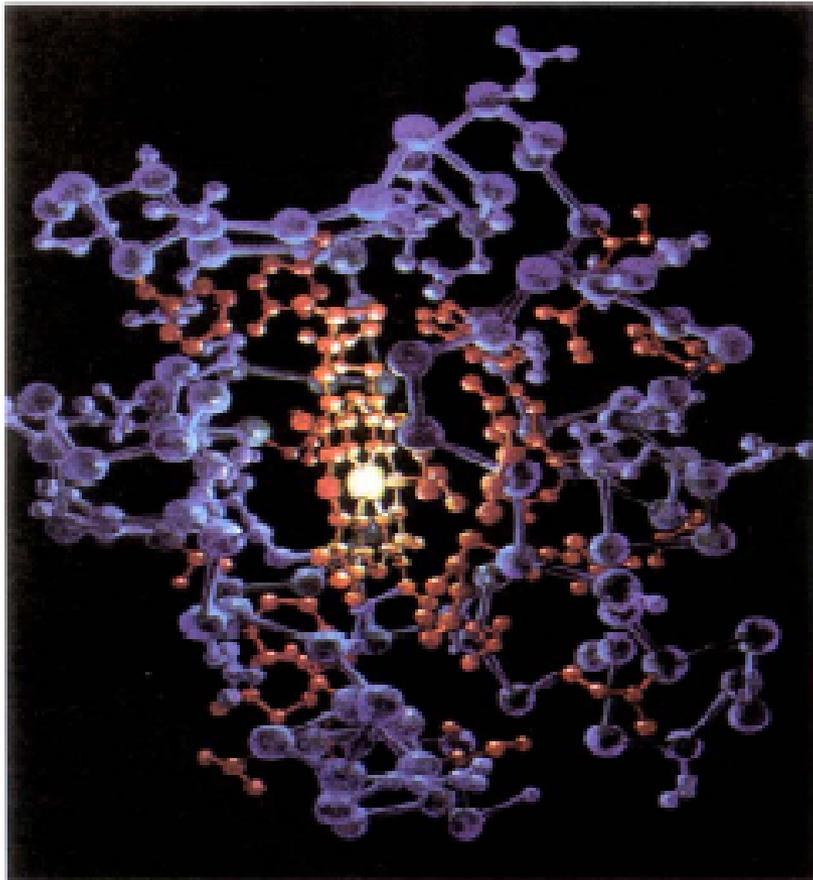


**Myoglobina**

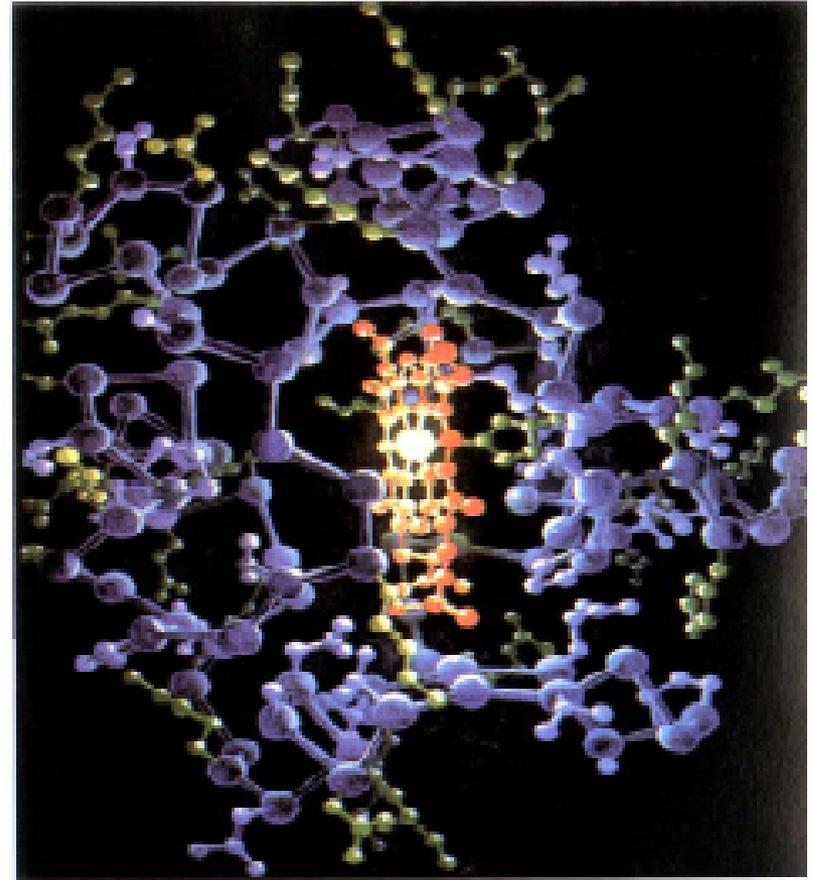
# MIOGLOBINA

- Proteína sencilla (153aa), se encuentra en tejido muscular.
- **Almacena oxígeno** y facilita su distribución dentro de las miofibrillas musculares, liberándolo cuando las demandas lo requieren.
- Posee ocho segmentos  $\alpha$ -hélice (De la A a la H)
- El oxígeno se enlaza en forma reversible.

Los aminoácidos hidrofóbicos están en el interior de la globina



Hidrofóbicos en rojo



Hidrofílicos en verde

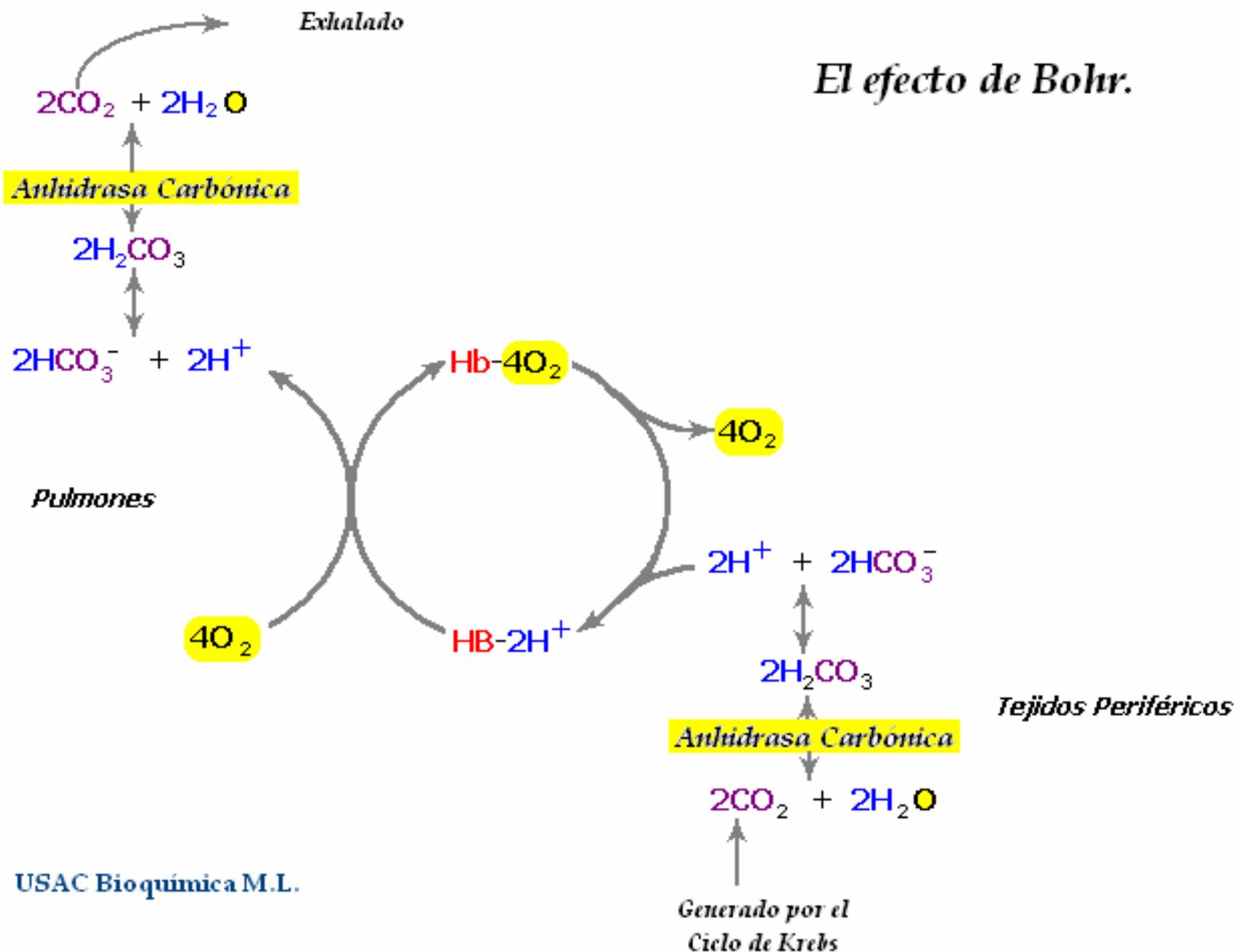
# Procesos de **oxigenación** de la Hemoglobina y mioglobina.

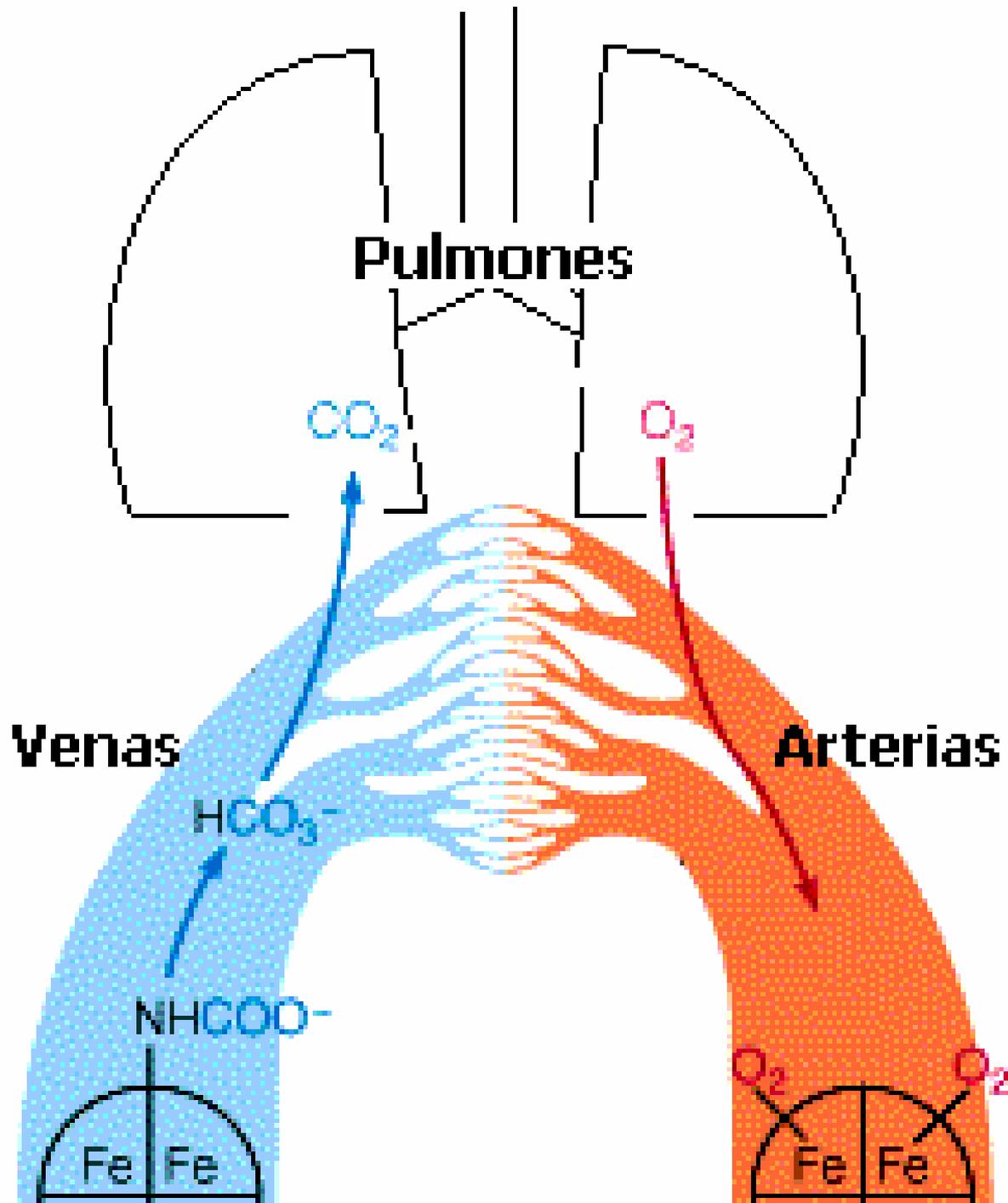
- La PO<sub>2</sub> en el lecho **capilar pulmonar** es de **100mmHg**
- La PO<sub>2</sub> en la **sangre venosa** es de **40mmHg**
- En el **músculo** activo la PO<sub>2</sub> es **20mmHg**
- Hasta que la PO<sub>2</sub> baja a **5mmHg** ocurre la liberación de oxígeno de la **mioglobina** a nivel mitocondrial.

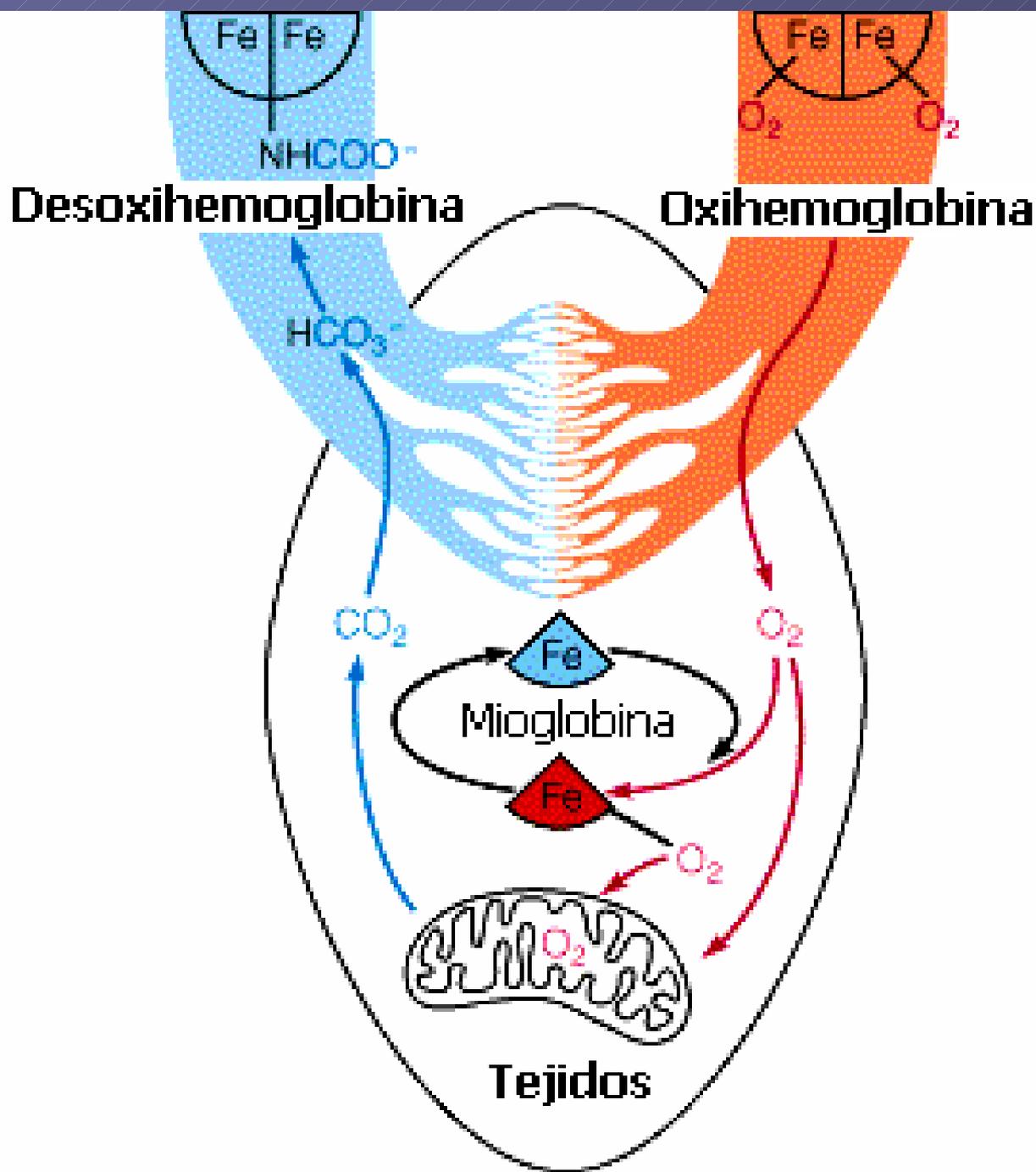
# El *efecto Bohr*.

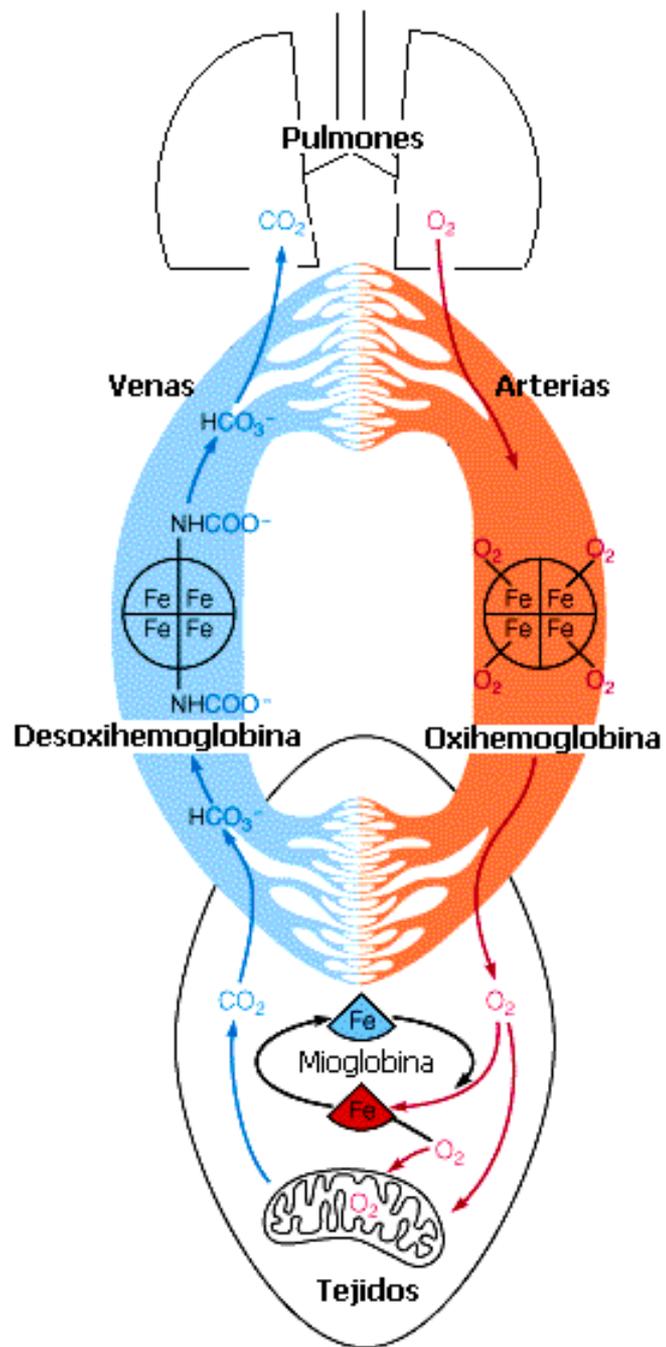
- Cuando la **Hb** libera oxígeno, capta **CO<sub>2</sub>**, llevándolo a los pulmones (15% del total).
- La Hb. Enlaza **2 protones** por cada **4 O<sub>2</sub>** que libera.
- Un incremento en la concentración de protones promueve la liberación de oxígeno (tejidos) y la elevación de la **PO<sub>2</sub>** favorece la liberación de protones (pulmones)

# El efecto de Bohr.



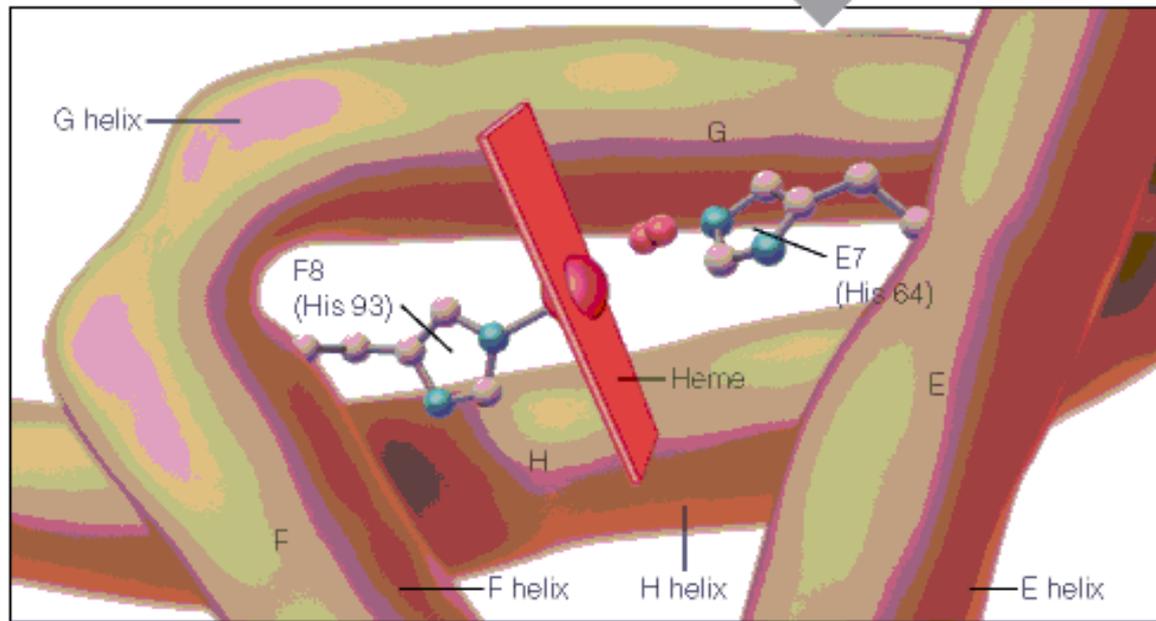
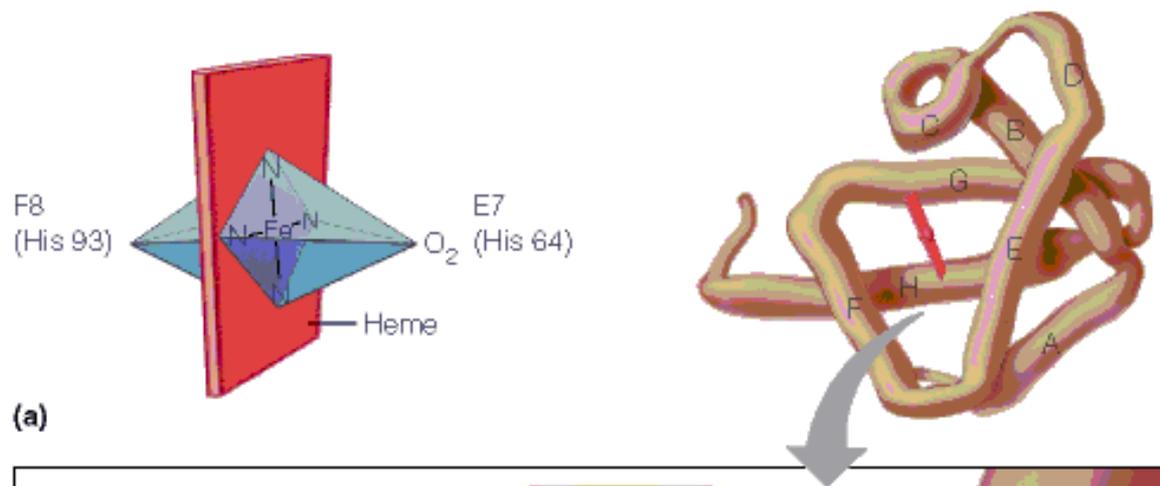


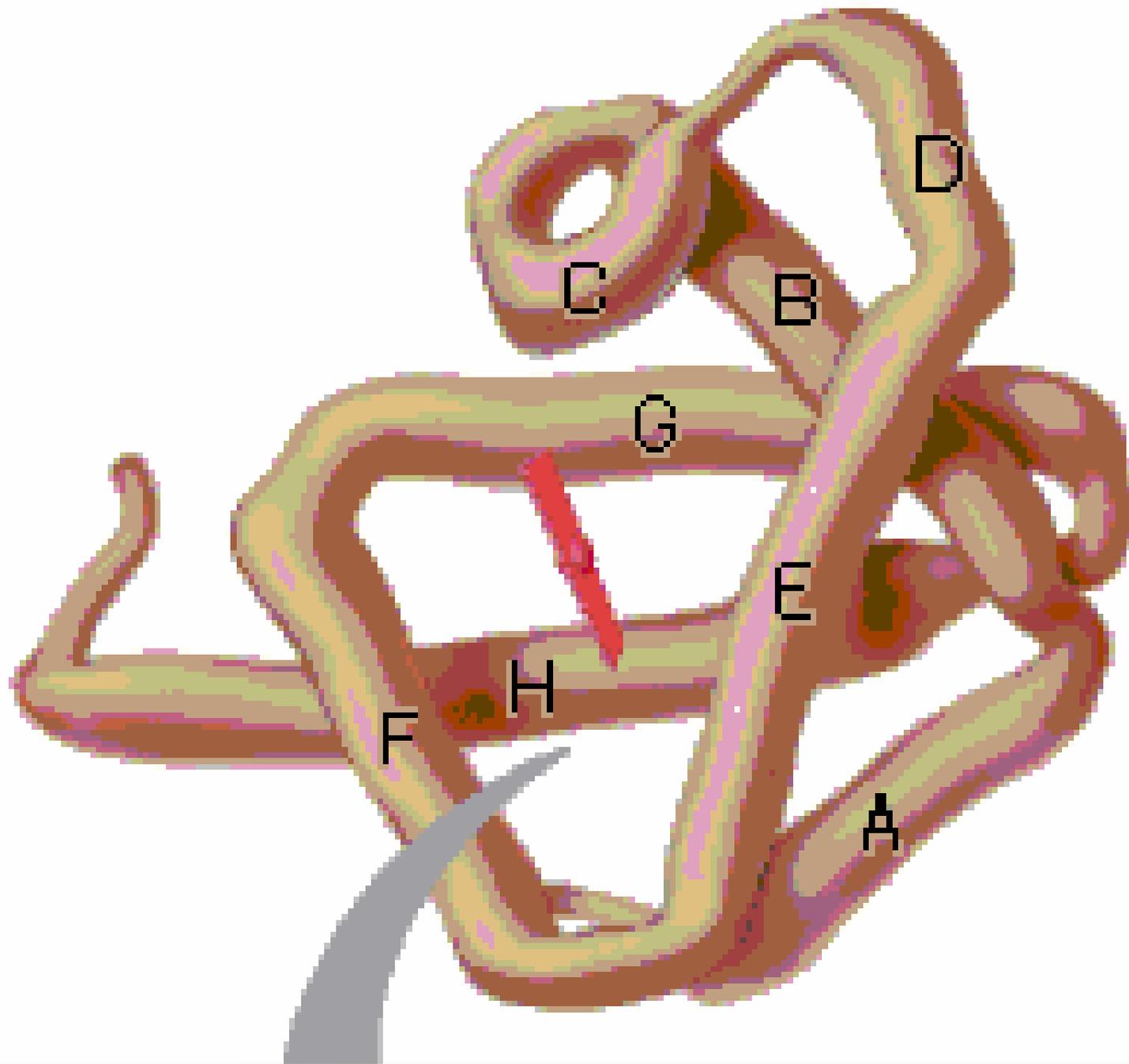




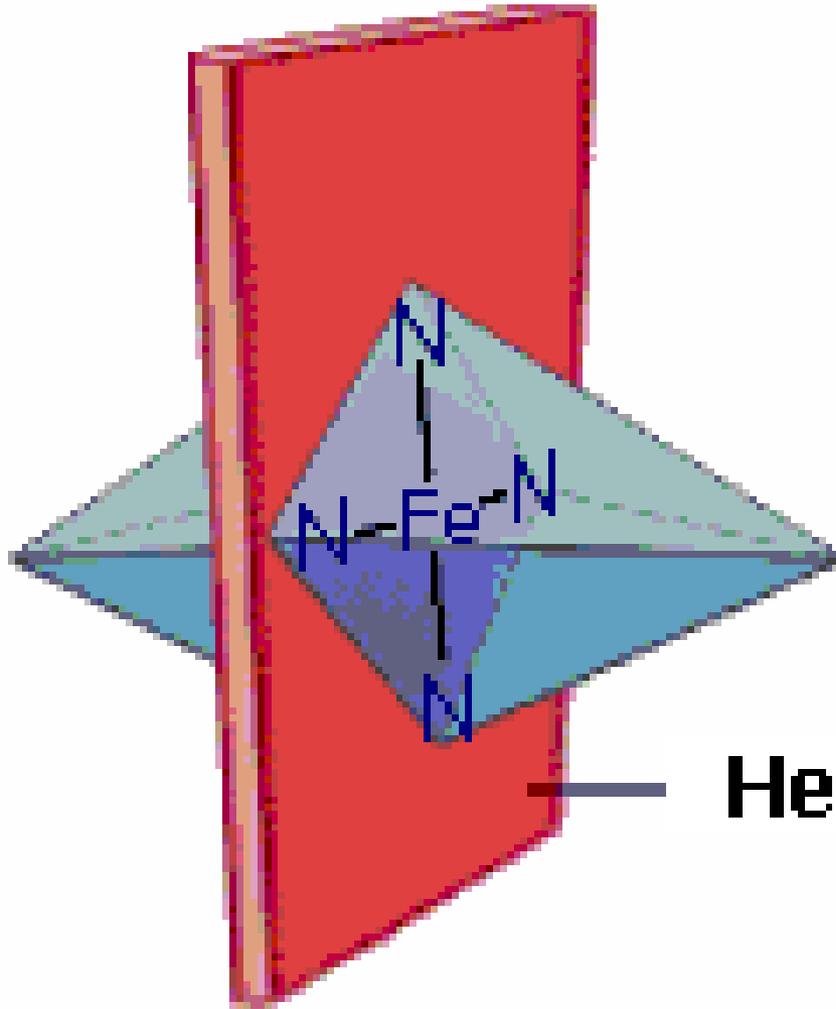
# Transporte de **CO<sub>2</sub>** y **O<sub>2</sub>** por la hemoglobina.

- La combinación de O<sub>2</sub> con la Hb provoca ruptura progresiva de puentes salinos, con rotación de las subunidades entre sí.
- La **Hb oxigenada produce la estructura R**
- La **Hb desoxigenada produce la estructura T**, la cual establece puentes salinos.
- Con la oxigenación se mueve el **Fe<sup>++</sup>** hacia el plano del anillo hem, desencadenando la transformación T→R



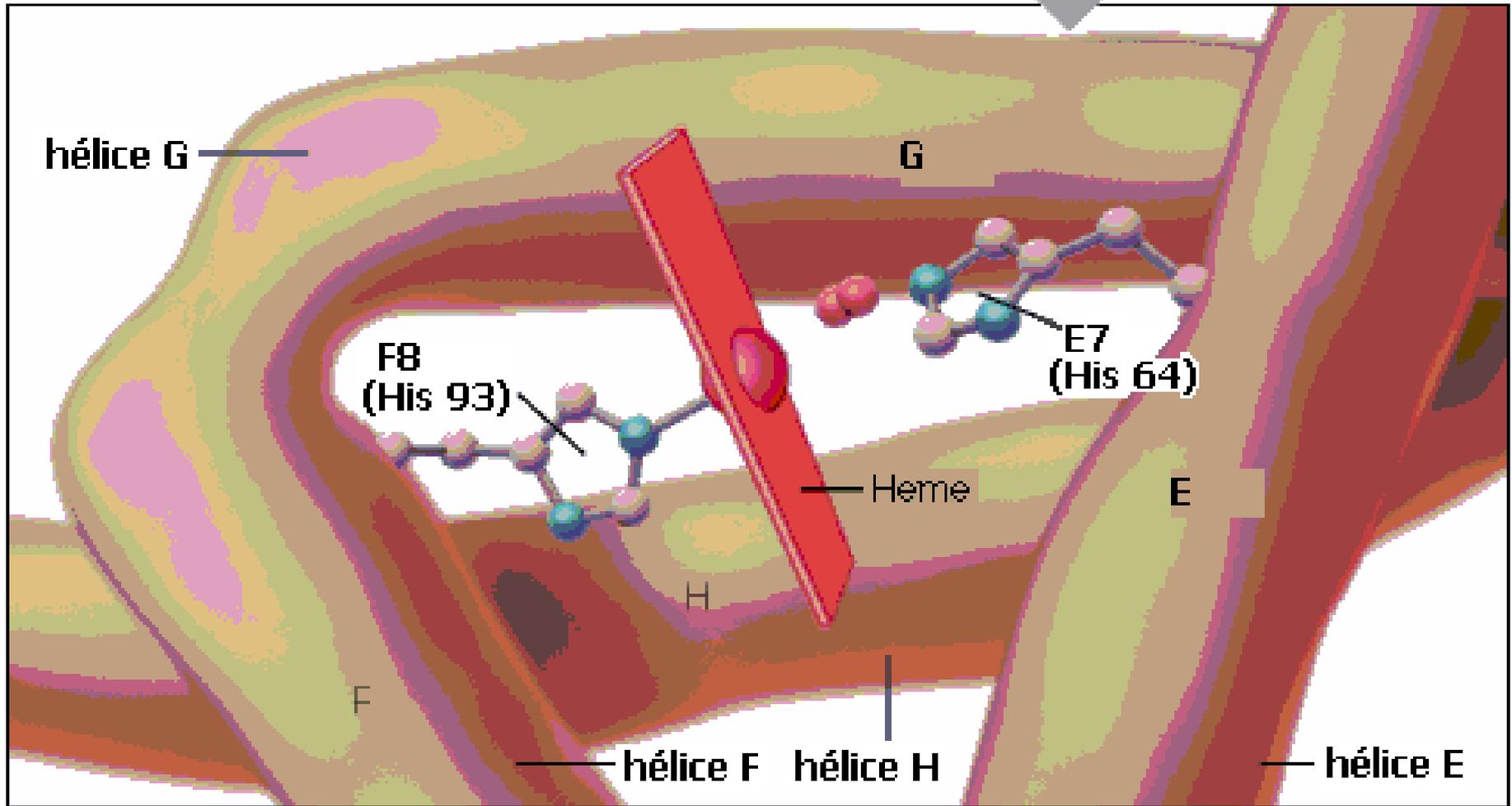


**F8  
(His 93)**

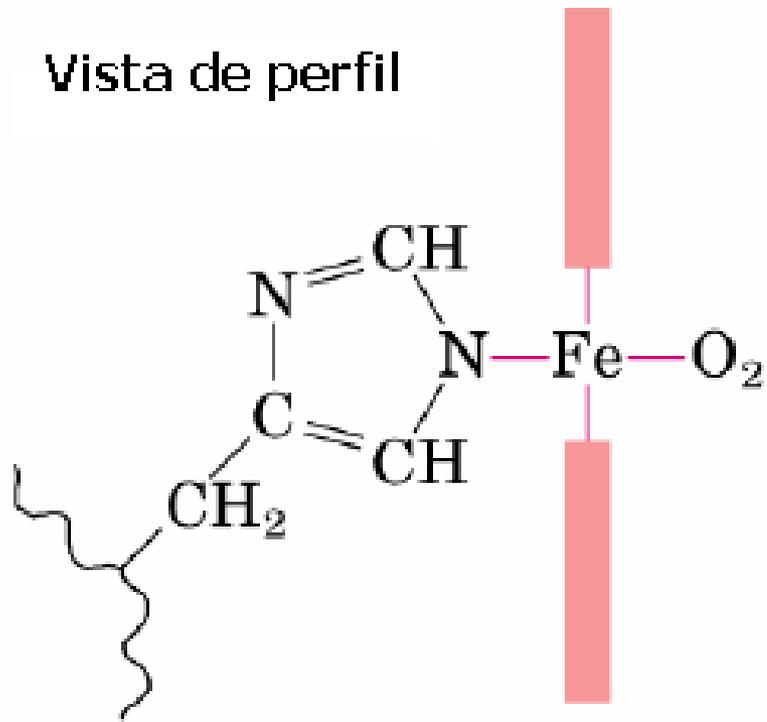


**E7  
O<sub>2</sub> (His 64)**

**Hem**

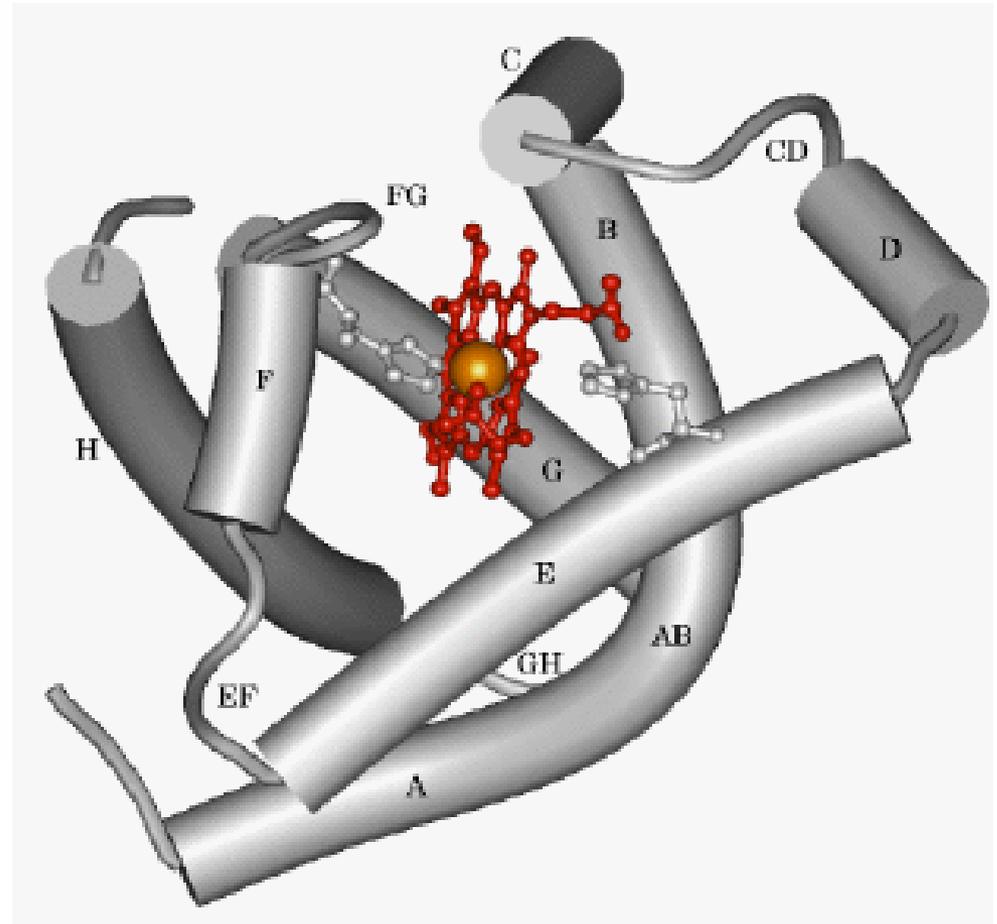


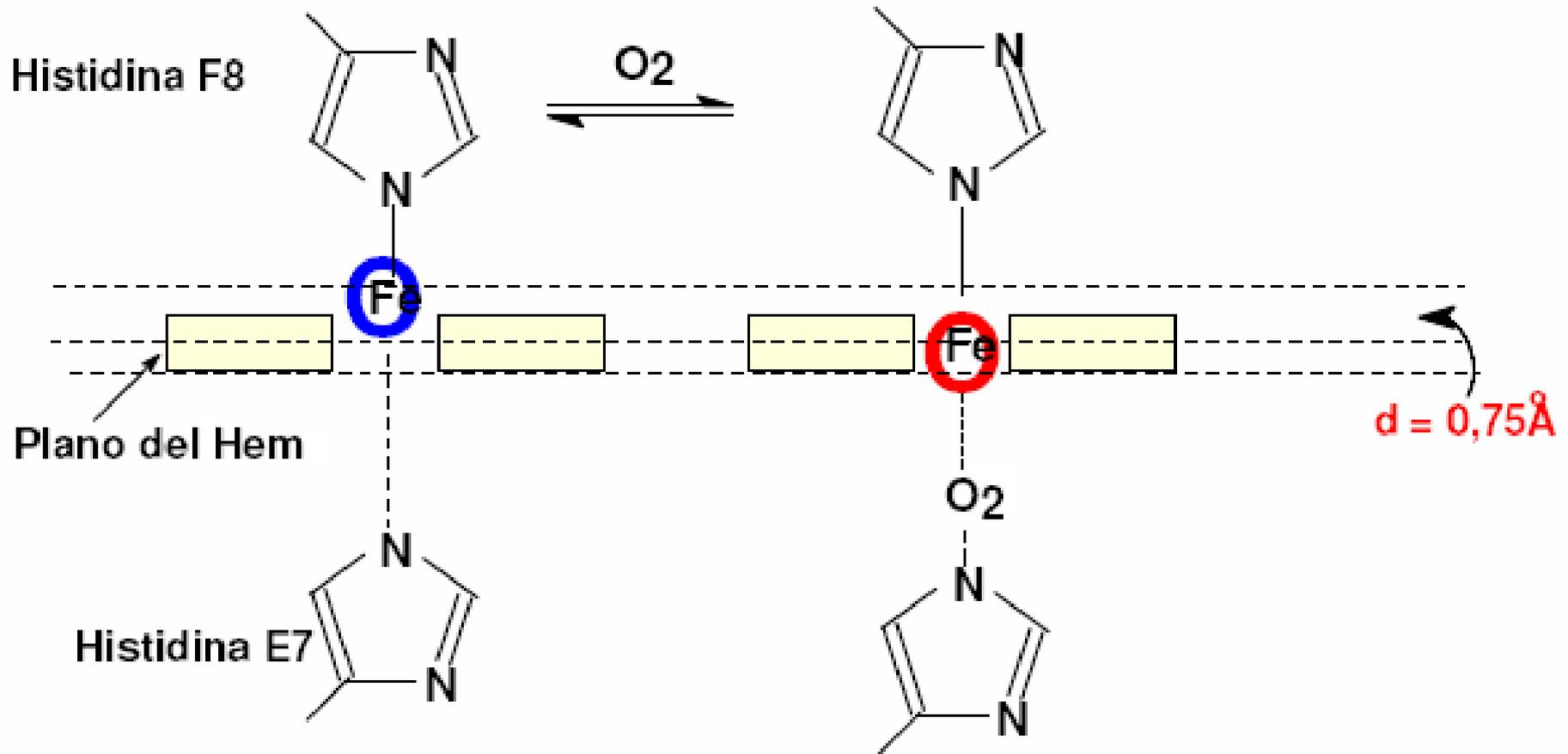
Vista de perfil

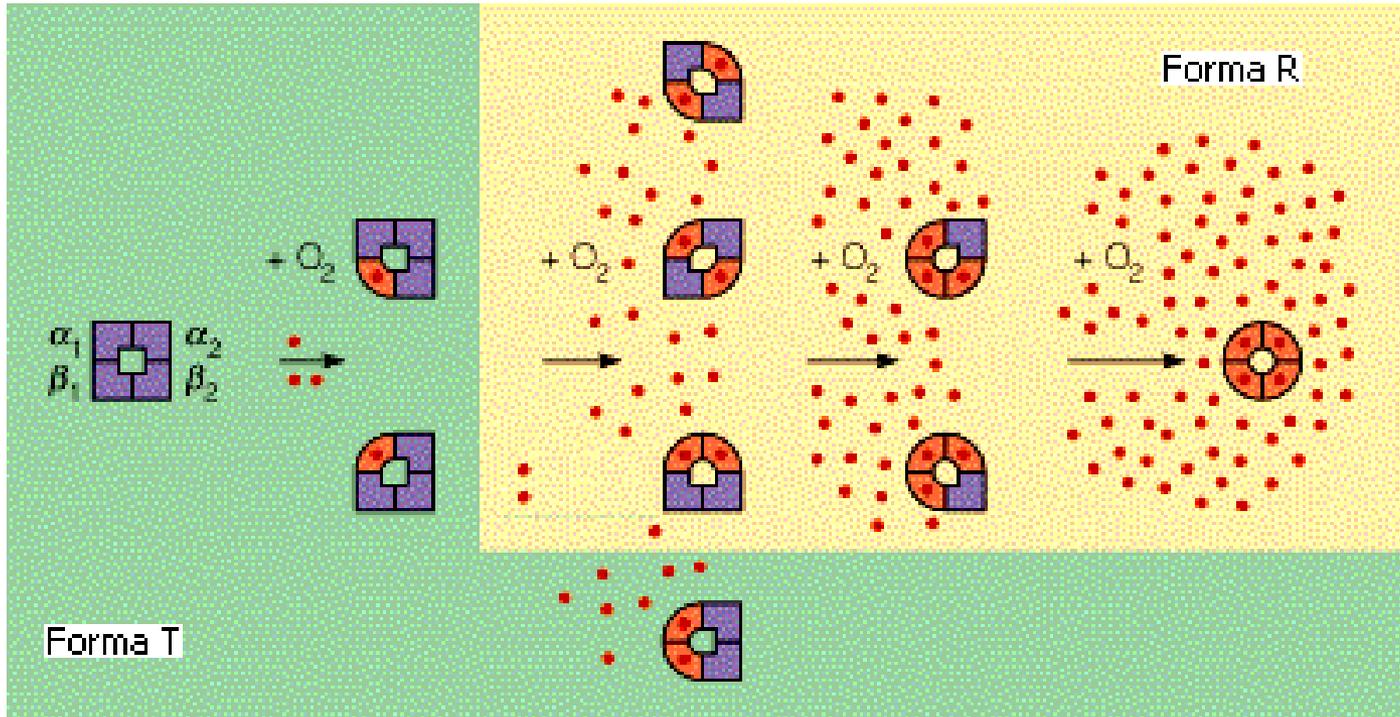


Histidina  
resíduo  
F8

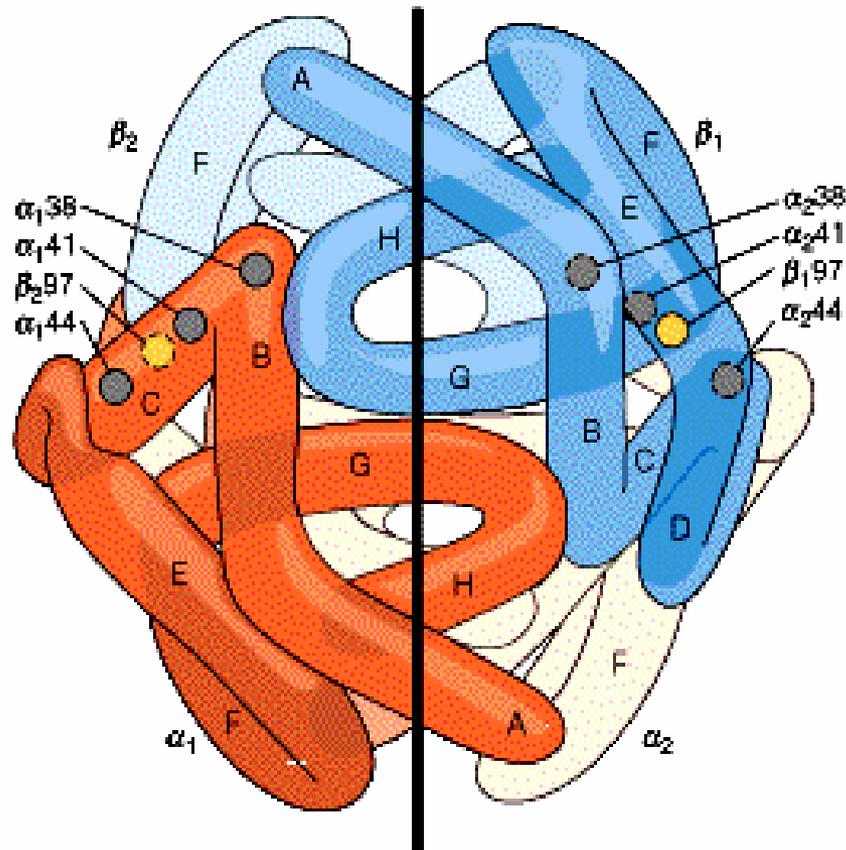
Plano del  
anillo de  
Porfirina



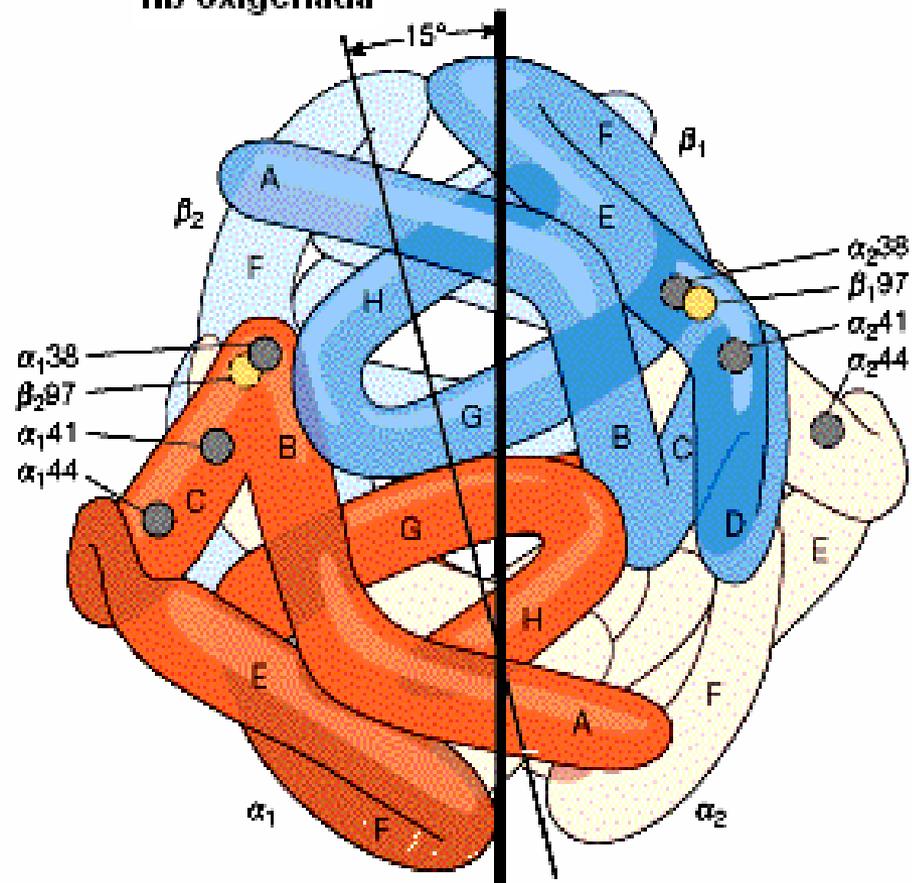




Hb Des-oxygenada



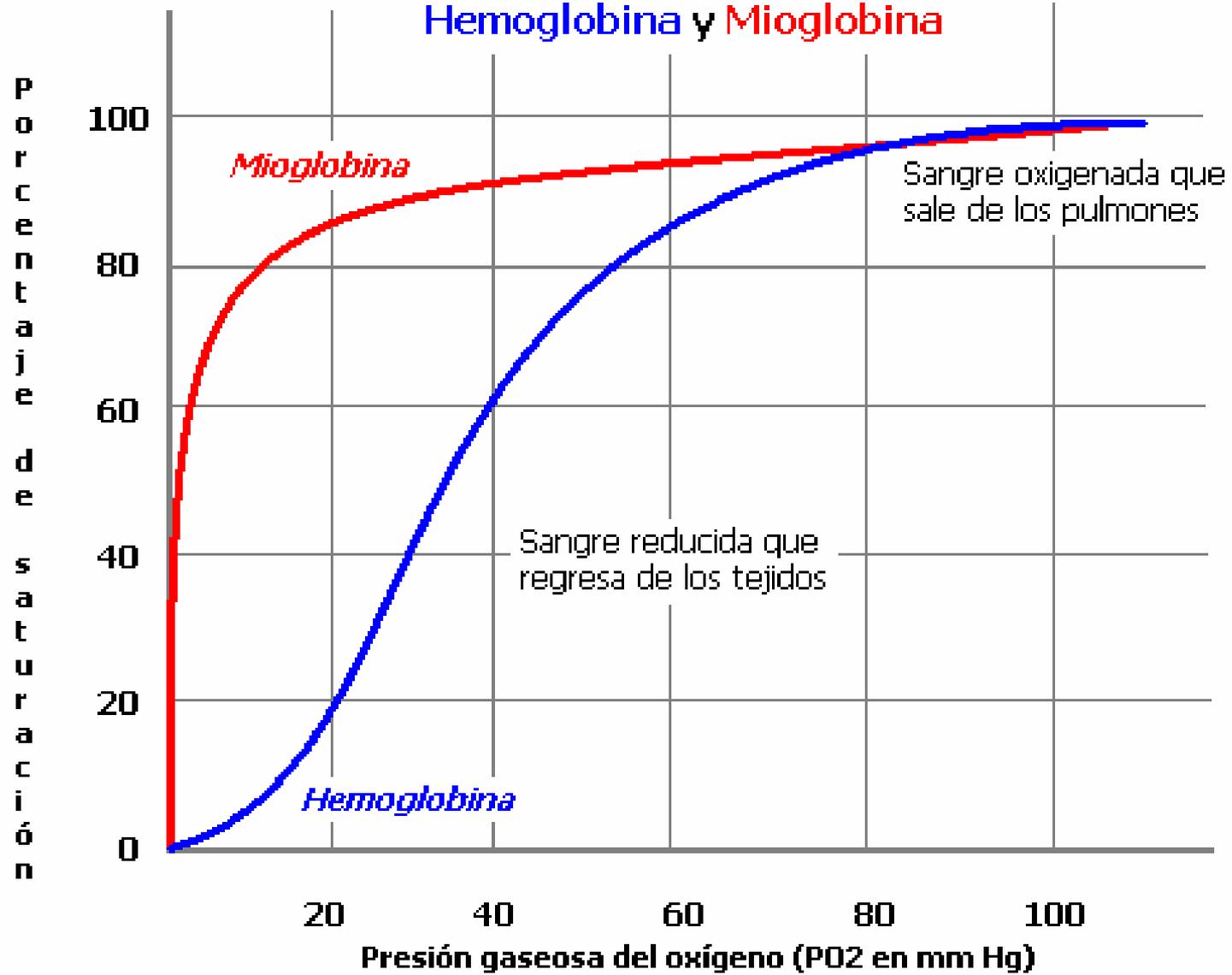
Hb oxigenada



# CURVAS DE SATURACIÓN

- Existen dos tipos de curvas:
  - **MIOGLOBINA** muestra una **hipérbola**: enlaza y libera oxígeno en el citoplasma de las células, en respuesta a cambios en la concentración de oxígeno.
  - **HEMOGLOBINA** muestra una curva **sigmoideal**: enlaza oxígeno en los pulmones y lo libera en los tejidos.

## Curvas de enlace del oxígeno de la Hemoglobina y Mioglobina



# Función del 2,3DPG

- La carencia de oxígeno incrementa la concentración de **2,3di-fosfo-glicerato** el cual se introduce entre las subunidades beta, estabilizando la forma T.
- Se presenta menor afinidad por el O<sub>2</sub>.
- Se enlaza más débilmente a la **HbF** por lo que ésta es más afín al oxígeno a pesar de condiciones de hipoxemia.

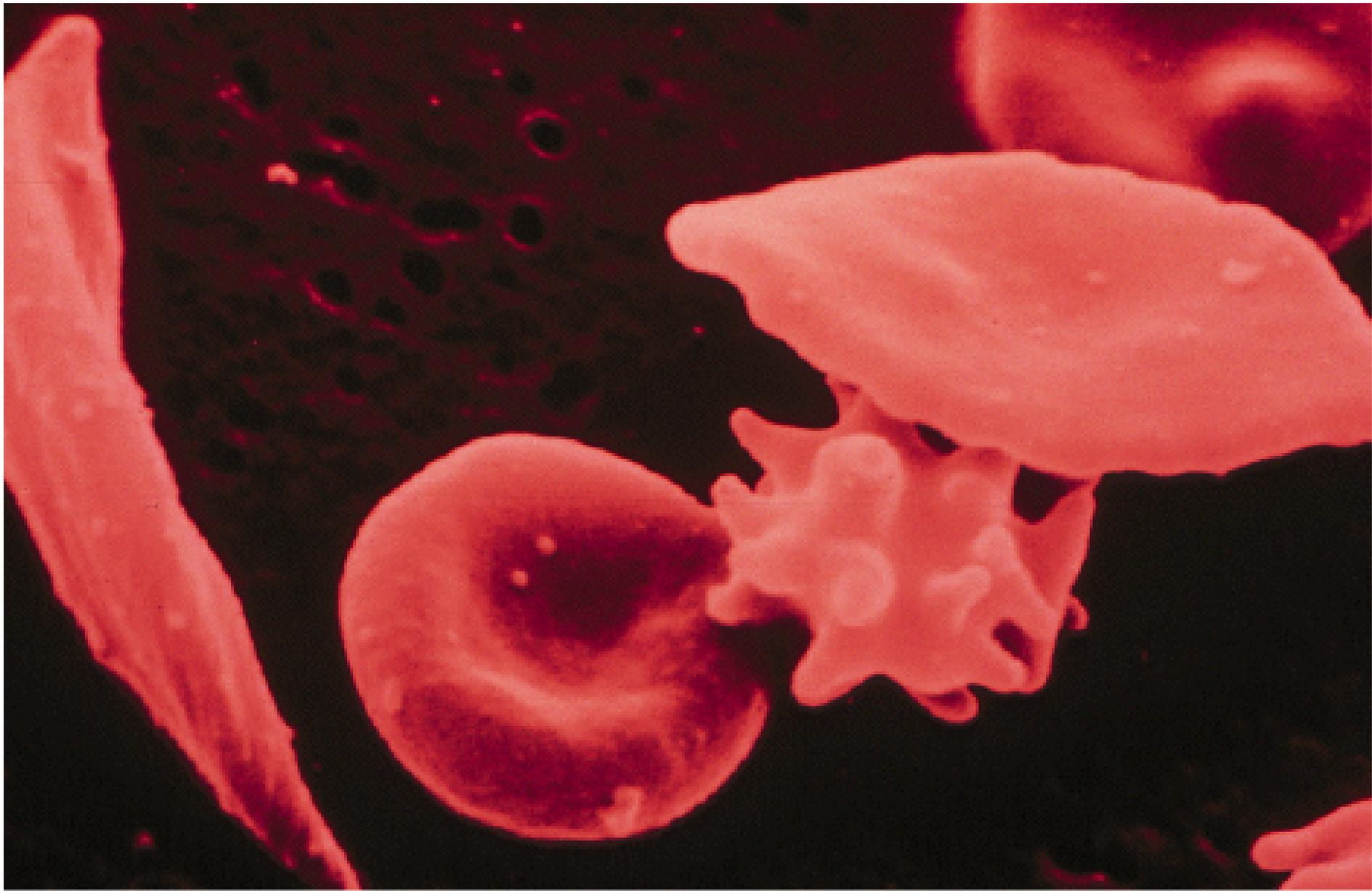
# Función del 2,3DPG

- Ayuda a la adaptación a los bajos niveles de oxígeno disponible.
- Muy importante en
  - Permanencia en altitudes elevadas sobre el nivel del mar.
  - Hipoxia (enfermedad pulmonar)
  - Desarrollo fetal

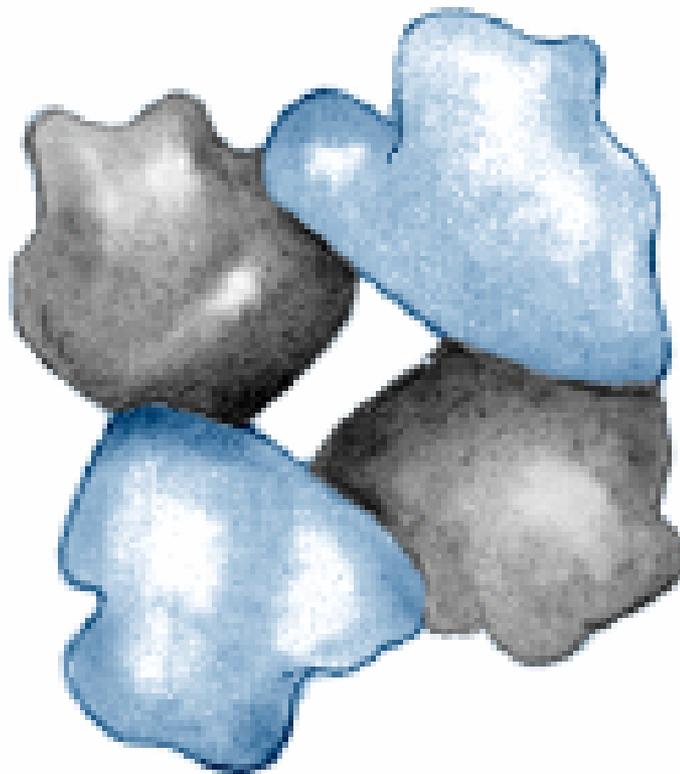


# Variantes. Aplicación Médica.

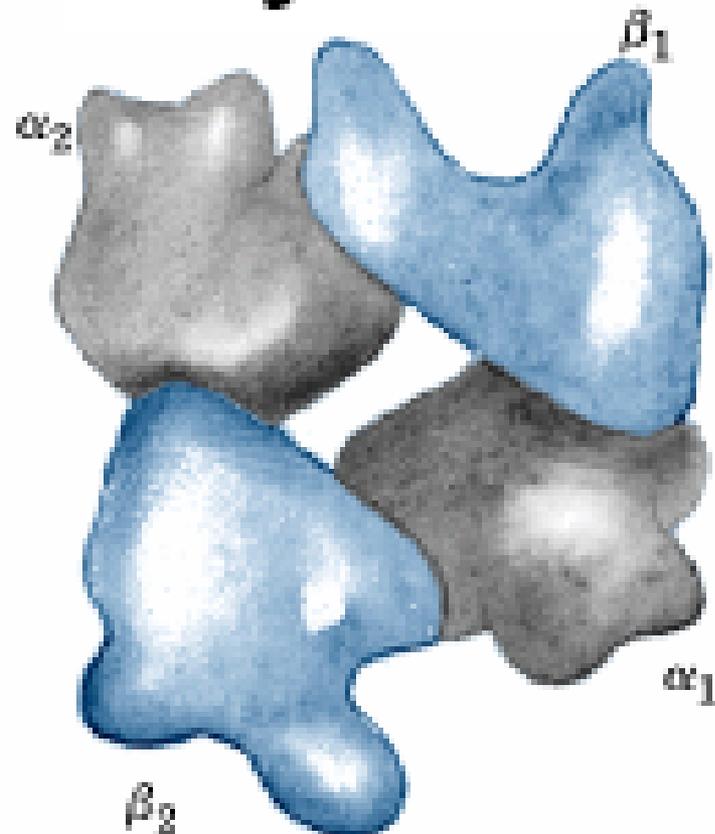
- **Metahemoglobina:** Sustitución de His (F8) por Tir. Interfiere función de **metahemoglobina reductasa**: el  $\text{Fe}^{3+}$  no se restablece a  $\text{Fe}^{2+}$ . No hay efecto Bohr, provoca **policitemia**.
- **Células Falciformes:** Sustitución de Glu por Val. Unidad  $\beta-2$  adherente  $\rightarrow$  **polimerización** de Hb T  $\rightarrow$  **deformación y hemólisis** eritrocitaria.



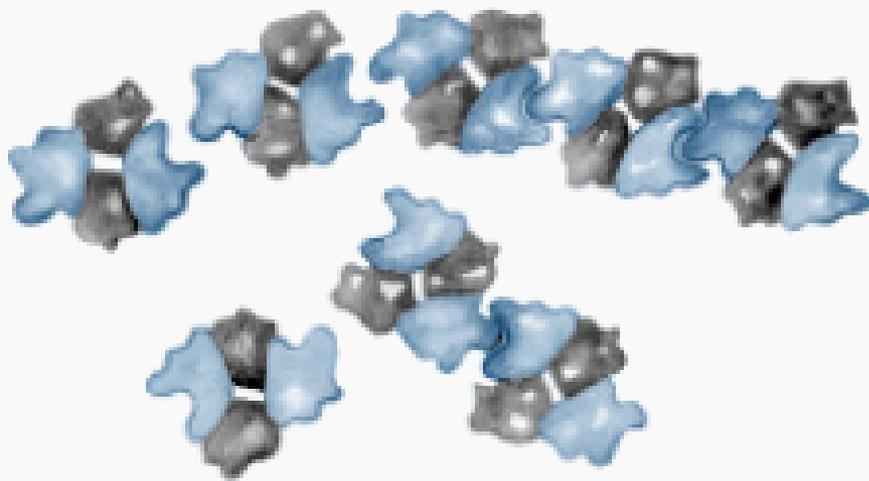
## Hemoglobina A



## Hemoglobina S



Saliente hidrofóbico  
(Glu<sup>6</sup> → Val<sup>6</sup> de  $\beta$ -globina)



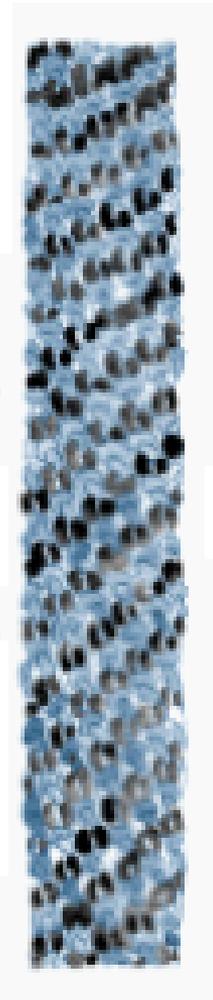
**Interacción entre las moléculas**



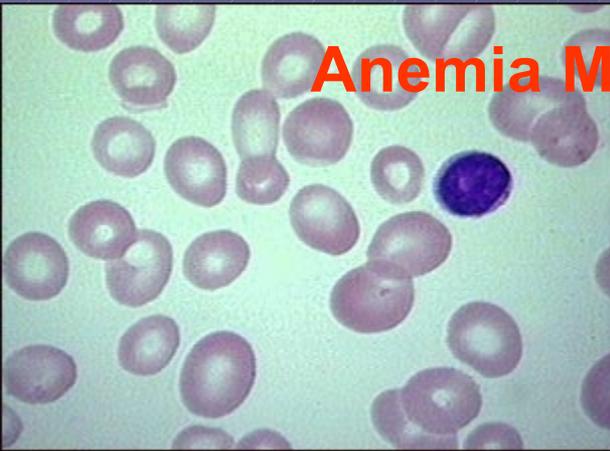
**Formación de estructuras lineales**

hemoglobina S

**Alineamiento y  
cristalización  
(formación de fibras)**



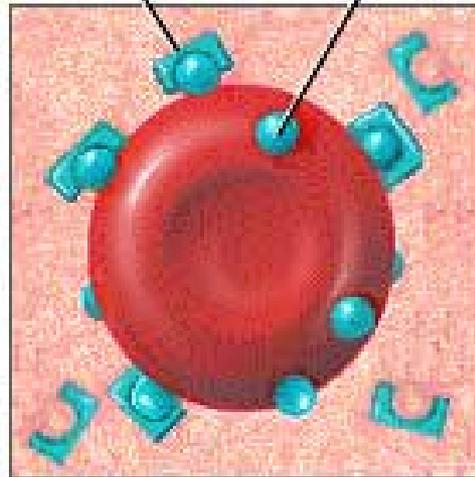
## Anemia Megaloblástica



## Anemia Hemolítica Auto inmune

Anticuerpo

Antígeno



Los anticuerpos son proteínas que el sistema inmunológico produce en respuesta a la presencia de un antígeno

Glóbulo rojo

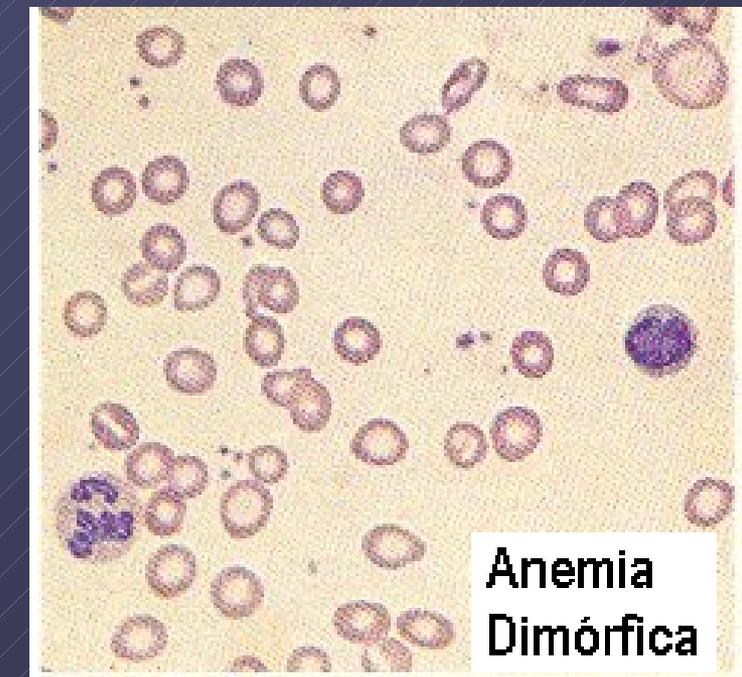
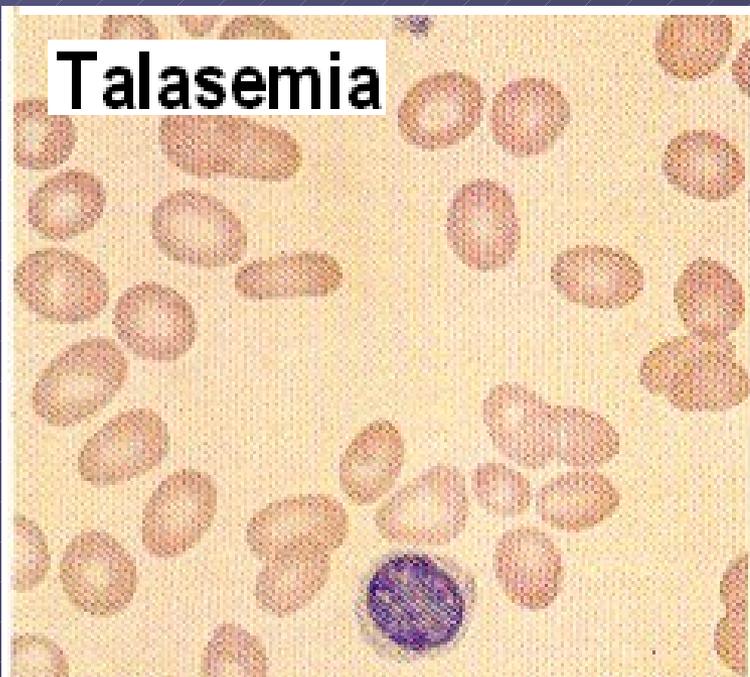
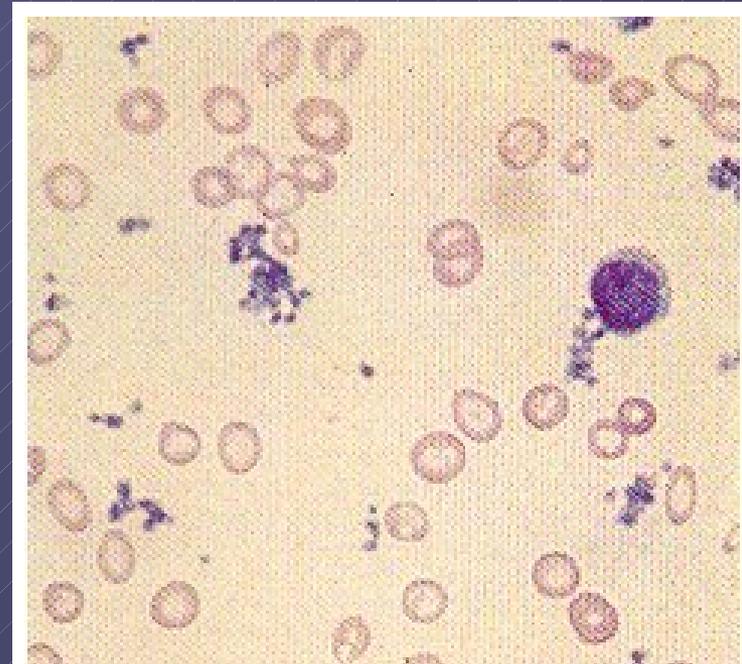
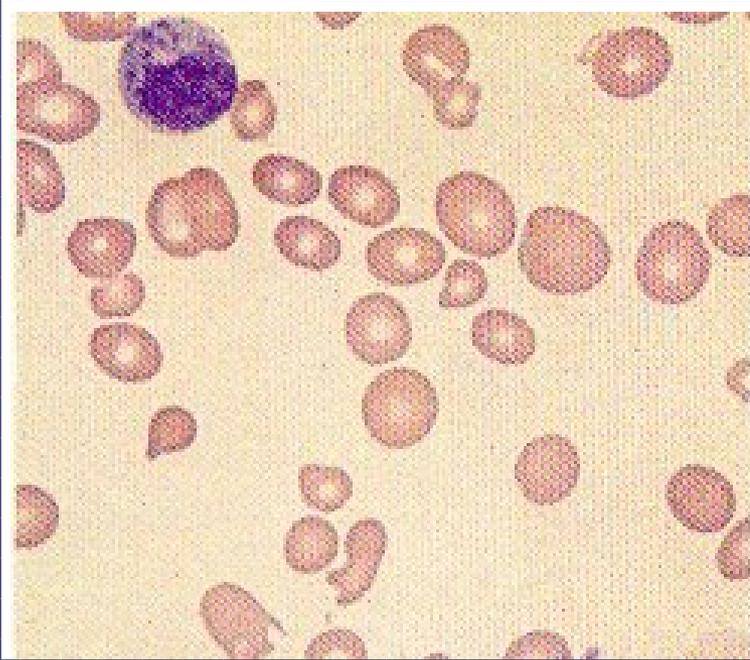


# Anemia de Células Falciformes

- **Enfermedad Genética.**
- **Sustitución de un aminoácido  
Glu por Val.**
- **Produce un área hidrofóbica: Las moléculas de hemoglobina se organizan como fibras.**
- **Las células se tornan frágiles y se rompen con mucha facilidad, conduciendo a hemólisis.**

# Variantes. Aplicación Médica.

- **Talasemias**: reducción de la síntesis de cadenas de **globina ( $\alpha / \beta$ )**. → **anemia**.
- **Anemias**:
  - **carenciales** (déficit de hierro, ácido fólico o Vit. B12),
  - **hemolíticas** (no compatibilidad, HbS,)
- Mediciones de
  - **hemoglobinuria** como evidencia de lesión muscular.
  - **Hb glucosilada** (G → Lisina), >% → descompensación diabética.



**Anemia  
Dimórfica**

**Muchas Gracias, Feliz día.**

