https://es.scribd.com/doc/112089704/Estructura-y-Funcion-de-la-Hemoglobina

Hemoglobina

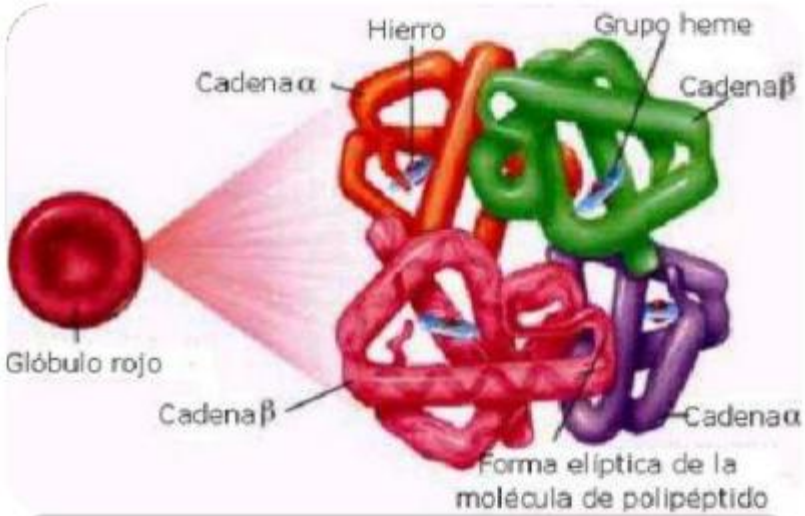
- La Hemoglobina es una proteína globular, que se encuentra en grandes cantidades dentro de los glóbulos rojos y es de vital importancia fisiológica, para el aporte normal de oxigeno a los tejidos.

Función de la Hemoglobina

- Cuando se encuentra con el oxigeno forma un compuesto quimico llamado **OXIHEMOGLOBINA** que lleva al oxigeno hasta los tejidos. Ahi en los tejidos se vuelca a la sangre otro gas el dioxido de carbono, que en parte se combina con la hemoglobina y forma **CARBOHEMOGLOBINA**, cuando este compuesto llega a los pulmones, se desdobla, el dioxido de carbono se expulsa y vuelve a formarse oxihemoglobina.

Estructura de la Hemoglobina

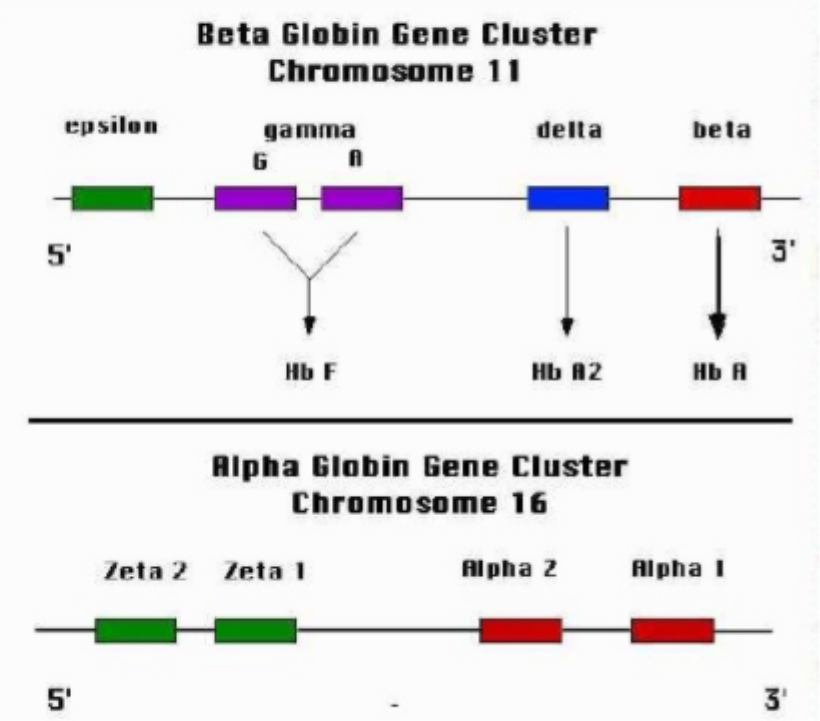
- Es una heteroproteína de masa molecular 64.000 g/mol (64 kDa), de color rojo característico,
- Es una proteína tetrámera.
- La hemoglobina presente en los adultos (HbA) tiene dos cadenas α y dos cadenas β.



La cadena α consiste de 141 aminoácidos y una secuencia específica, mientras que la cadena β consiste de 146 aminoácidos con una estructura primaria diferente. Estas cadenas son codificadas por genes diferentes y tienen estructuras primarias diferentes.

Estructura de la Hemoglobina Genes

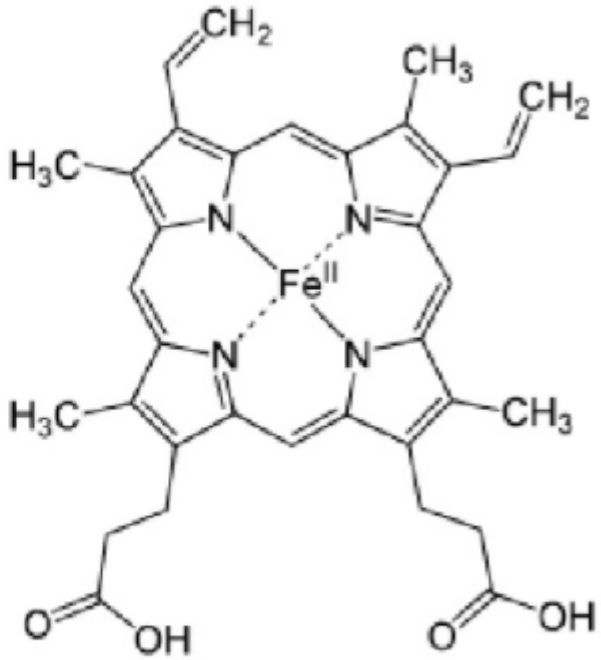
- Los genes α y β son independientes y se ubican en cromosomas distintos.
- El **grupo α**, se localiza en el brazo corto del **cromosoma 16** y contiene además los codificadores de la **cadena ζ**.
- El **grupo ß** se localiza en el brazo corto del **cromosoma 11** e incluye a los genes de las **cadenas γ, δ y ε.**



Estructura de la Hemoglobina
Grupo Hemo

- Cada cadena polipeptidica está unida a un grupo prostético (hemo), el cual esta formado por un atomo de hierro en el centro del anillo tetrapirrolico que forman la protoporfirina III, esta molecula es la que se una al ion hierro 2 y forma el grupo hemo.

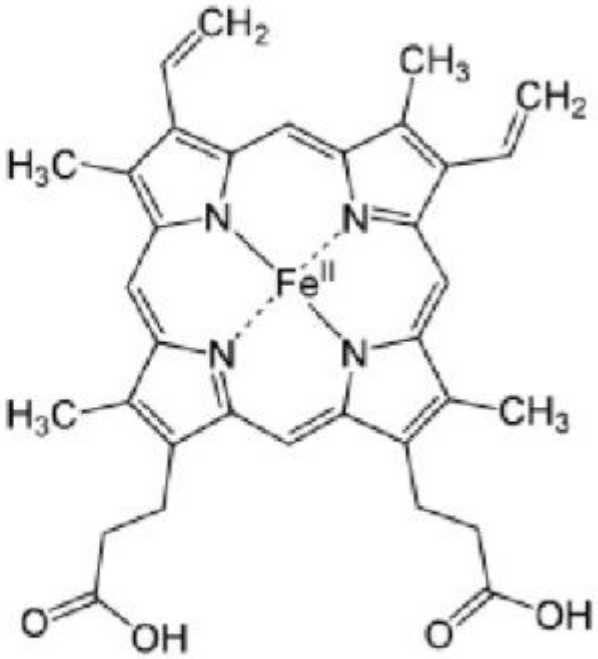
- Cuando se encuentra el ion hierro 2, la hemoglobina si es capaz de atrapar el oxigeno, pero cuando el hierro se reduce a ion hierro 3 se convierte en metahemoglobina incapaz de captar el oxigeno.



Estructura de la Hemoglobina
Grupo Hemo

- El grupo hemo está localizado entre dos hélices de la cadena de la globina y a su vez está protegido por un residuo de valina.

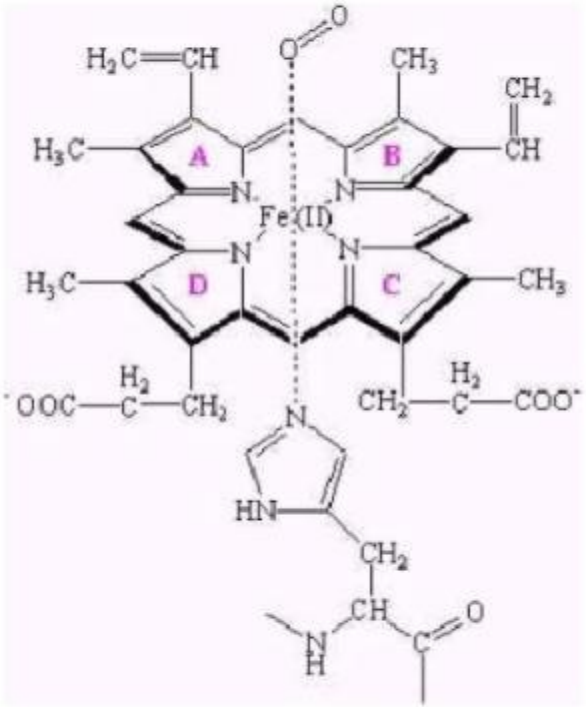
- Los grupos vinilo no polares del grupo hemo se encuentran en el interior hidrofóbico del hoyuelo, mientras que los grupos profirina polares cargados se encuentran orientados hacia la superficie hidrofílica de la subunidad.



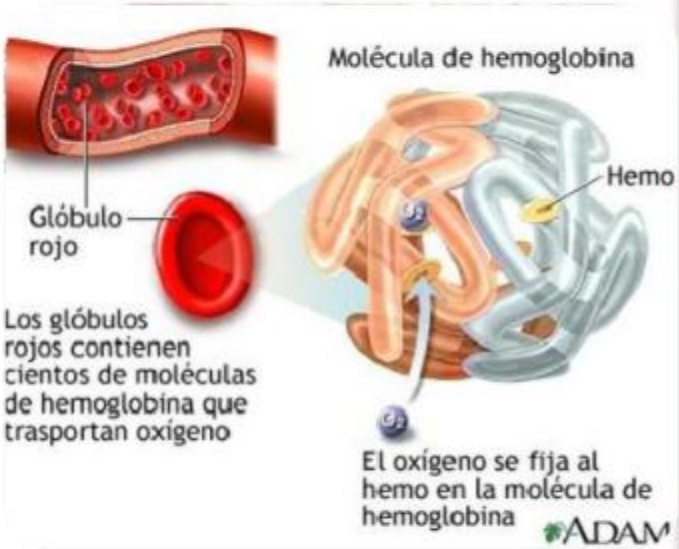
Estructura de la Hemoglobina
Grupo Hemo

- Se encuentran residuos de histidina de las cadenas polipeptídicas, que se enlazan al átomo de hierro y se designan como **HISTIDINAS PROXIMALES**, ya que están presentes cerca al grupo hemo. Mientras que la **HISTIDINA DISTAL** se encuentra lejos del grupo hemo.

- El átomo de hierro se encuentra en el centro del anillo de profirina y tiene seis valencias. El hierro está unido al nitrógeno de los cuatro anillos de pirol por cuatro de sus valencias, su quinta valencia se une al nitrógeno de la histidina proximal y la sexta está ocupada por la hisitidina distal o por oxígeno.



Estructura de la Hemoglobina



- El grupo hemo le da a la hemoglobina su característica del color rojo, que cuando interactua con el oxigeno toma un color rojo intenso que es el caso de la sangre arterial que transporta sangre oxigenada; y cuando no interacciona con el oxigeno toma un color rojo ladrillo, mas oscuro, que es lo que ocurre con la sangre venosa que transporta sangre desoxigenada.

Estructura de la Hemoglobina

Hb adulta (HbA)	· Dos cadenas α · Dos cadenas β
Forma minoritaria de Hb adulta	· Dos cadenas α · Dos cadenas δ
Hb Fetal	· Dos cadenas α · Dos cadenas γ

- En el feto humano, en un principio, no se sintetizan cadenas **α** ni **β**, sino zeta (**ζ**) y epsilon (**ξ**) (Hb Gower I).
- Al final del primer trimestre la subunidades **α** han reemplazado a las subunidades **ζ** (Hb Gower II) y las subunidades **γ** a los péptidos **ξ**.
- Por esto, la HbF tiene la composición **α y γ**
- Las subunidades **β** comienzan su síntesis en el tercer trimestre y no reemplazan a **γ** en su totalidad hasta algunas semanas después del nacimiento.

Curva de disociación de la Hemoglobina

- Se puede estudiar las propiedades del enlace entre el oxígeno y la hemoglobina a partir de la curva de enlace de oxígeno, la cual presenta la saturación fraccional, respecto a la concentración del mismo.
- La saturación fraccional, Y, se define como el número de sitios de enlace saturados con oxígeno respecto al número total de sitios de enlace posibles en una molécula de hemoglobina. El valor de Y puede ir desde 0 (todos los sitios de enlace están sin oxígeno) hasta 1 (todos los sitios de enlace están enlazados con oxígeno).
- La concentración de oxígeno se mide en presión parcial, pO2.

Tipos de Hemoglobina

Hemoglobina A o HbA

- También hemoglobina del adulto o hemoglobina normal, representa aproximadamente el 97% de la hemoglobina degradada en el adulto, formada por dos globinas alfa y dos globinas beta.

Hemoglobina A2

- Representa menos del 2,5% de la hemoglobina después del nacimiento, formada por dos globinas alfa y dos globinas delta, que aumenta de forma importante en la beta-talasemia, al no poder sintetizar globinas beta.

• Hemoglobina S:

- Hemoglobina alterada genéticamente presente en la Anemia de Células Falciformes. Afecta predominantemente a la población afroamericana y amerindia.

• Hemoglobina F

- Hemoglobina característica del feto.

Oxihemoglobina

Tipos de Hemoglobina

Metahemoglobina :

- Hemoglobina con grupo hemo con hierro en estado férrico, Fe (III). Este tipo de hemoglobina no se une al oxígeno. Se produce por una enfermedad congénita en la cual hay deficiencia de metahemoglobina reductasa, la cual mantiene el hierro como Fe(III).

Carbaminohemoglobina

- Hemoglobina unida al CO_2 después del intercambio gaseoso entre los glóbulos rojos y los tejidos ($Hb+CO_2$).

Carboxihemoglobina

- Hemoglobina resultante de la unión con el CO. Es letal en grandes concentraciones (40%). El CO presenta una afinidad 200 veces mayor que el Oxígeno por la Hb desplazándolo a este fácilmente produciendo hipoxia tisular, pero con una coloración cutánea normal (produce coloración sanguínea fuertemente roja) (Hb+CO).

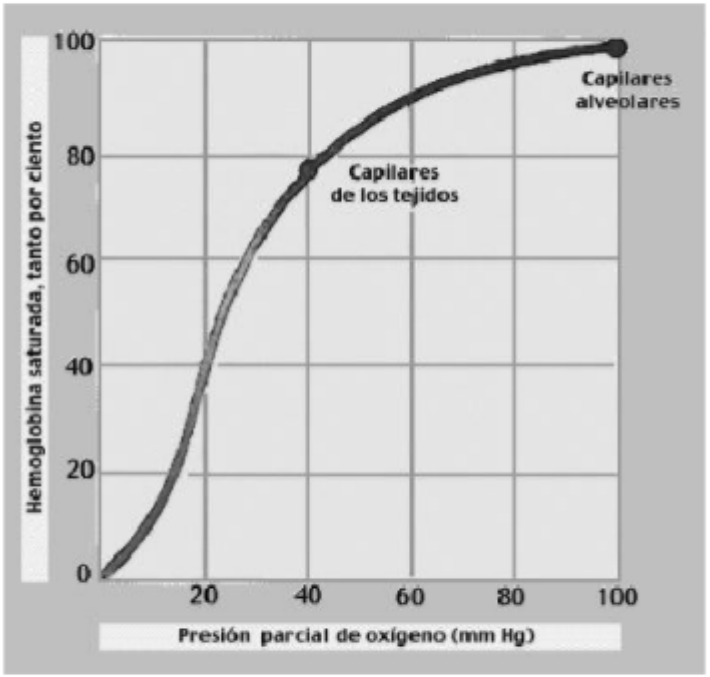
• Hemoglobina glucosilada:

- Aunque se encuentranormalmente presente en sangre en bajos niveles, en patologías como la diabetes se ve aumentada. Resulta de la unión de la Hb con carbohidratos libres unidos a cadenas carbonadas con funciones ácidas en el carbono 3 y 4.

También hay hemogloblinas de los tipos: Gower 1, Gower 2 y Portland. Estas sólo están presentes en el embrión.

Hemoglobina.

- Como ya se ha mencionado la hemoglobina es el transportador de O2, CO2 y H+
- Se sabe que por cada litro de sangre hay 150 gramos de Hb, y que cada gramo de Hb disuelve 1.34 ml de O2, en total se transportan 200 ml de O2 por litro de sangre.
- Esto es, 87 veces más de lo que el plasma solo podría transportar. Sin un transportador de O2 como la Hb, la sangre tendría que circular 87 veces más rápido para satisfacer las necesidades corporales.

Curva de disociación de la Hemoglobina

- La curva de enlace de la hemoglobina es *sigmoidea*, esto sugiere que el enlace de oxígeno a un sitio de enlace, aumenta la probabilidad de que se enlace otro oxígeno a un sitio de enlace vacío. Así mismo la liberación de oxígeno de un sitio de enlace facilita la liberación de oxígeno de otros sitios de enlace.
- A este comportamiento se le llama ***cooperativo,*** porque las reacciones de enlace en sitios de enlace individuales en cada molécula de hemoglobina están relacionadas e influyen directamente en las reacciones de enlace de los otros sitios de enlace de cada molécula.