

## **Fermentlərin biokimyəvi xüsusiyyətləri, kimyəvi təbiəti, xassələri, təsir mexanizmi, aktivliyin tənzimi. Enzim-vitaminər – suda həll olan vitaminlər, onların kof fermentləri və mübadilədə rolu.**

Canlı orqanizmlərin həyat fəaliyyətinin əsasını kimyəvi proseslər təşkil edir. Bütün biokimyəvi proseslərdə gedən kimyəvi reaksiyaları sürətləndirə bilən, lakin reaksiyanın son məhsullarının tərkibinə daxil olmayan zülal təbiətli spesifik bioloji katalizatorlara fermentlər deyilir. Orqanizmdə baş verən bütün metabolizm prosesləri fermentlərin iştirakı olmadan mümkünsüzdür.

Fermentlər haqqında elmi-tədqiqat işlərini öyrənən sahə enzimoloqiya adlanır.

Fermentlər qeyri-üzvi katalizatorlara oxşayırlar: termodinamikanın qanunlarına uyğun gələn reaksiyaları sürətləndirirlər, kataliz etdikləri reaksiyaların son məhsullarının tərkibinə daxil olmaları və geriyyə dönən reaksiyaların istiqamətini dəyişmərlər.

Bioloji katalizatorları (fermentləri) qeyri-üzvi katalizatorlardan fərqləndirən cəhətlər aşağıdakılardır:

- ❖ fermentlər zülal təbiətli olduğuna görə temperatur, pH-ın təsirinə qarşı həssasdırlar;
- ❖ yüksək spesifikliyə malikdirlər;
- ❖ fermentlərin katalitik sürəti yüksək olur. Məsələn: katalazanın təsirindən hidrogen- peroksidin suya və molekulyar oksigenə parçalanma reaksiyasının sürəti 100 min dəfələrlə sürətlə gedir;
- ❖ reaksiya sürəti fermentin qatılığı ilə düz mütənasibdir;
- ❖ fermentlərin fəallığı tənzim edilir.

### **Fermentlərin kimyəvi təbiəti**

Zülallara xas olan fiziki-kimyəvi xassələr, yüksək molekulyar kütlə, aminturşulara qədər hidroliz, kolloidəbənzər məhlullar, yüksək temperatura qarşı həssaslıq, denaturasiya və s. fermentlərə də aiddir. Fermentlərin fəal vəziyyətdə olması üçün onların nativ fəza konfigurasiyasının, yəni birincili, ikincili, üçüncülü və dördüncülü strukturlarının saxlanılması vacibdir.

Bütün fermentlər qlobulyar zülallardır və hər zülal qlobulyar quruluşa görə müəyyən funksiya yerinə yetirir. Zülallar kimi onlar sadə və mürəkkəb olurlar. Mürəkkəb zülallar qrupuna aid fermentlərə xoloferment deyilir; onların qeyri-zülali hissə kofaktor, zülali hissəsi isə apoferment adlanır:

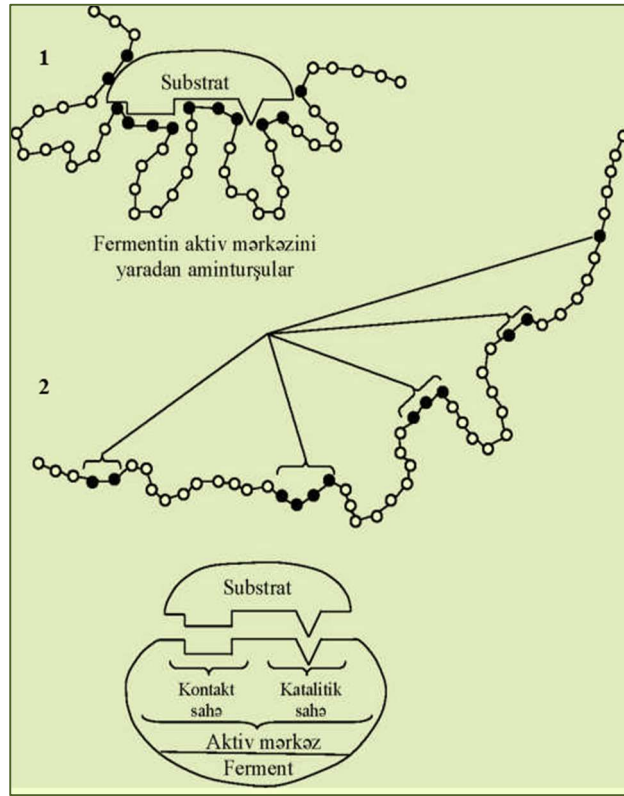
## **xoloferment (xoloenzim) ↔ apoferment (apoenzim) + kofaktor**

Kofaktor kimi metal ionlarını və ya üzvi maddələri göstərə bilərik. Adətən üzvi maddələri koferment adlandırılır və onların bir çoxu vitaminlərin törəmələridirlər. Ferment və kofaktor arasında rabitə növü müxtəlif ola bilər. Əgər kofaktor möhkəm kovalent rabitə ilə fermentin qeyri-zülali hissəsi ilə birləşirsə prostetik qrup adlanır və biokimyəvi reaksiyaların gedilşində molekuldan ayrılır. Ümumiyyətlə, kofermentlə prostetik qrup arasında ciddi fərq yoxdur. Bəzən kofaktor bir fermentin aktiv mərkəzi ilə möhkəm birləşir (prostetik qrup), digər ferment molekulunda isə mütəhərrik vəziyyətdə olur (koferment). Flavinadeninonukleotid (FAD) suksinatdehidrogenaza fermentinin prostetik qrupu, D-aminturşuları oksidazalarının isə kofermentidir. Eyni kofement müxtəlif fermentlərin tərkibində fəaliyyət göstərə bilər. Kofaktorların funksiyalarına aiddir:

- ❖ kataliz prosesində iştirak etmək;
- ❖ ferment və substrat arasında əlaqə yaratmaq;
- ❖ apofermentin stabilliyini qorumaq.

Apoferment fermentlərin spesifik təsir göstərməsinə və substratın kimyəvi çevrilməsinin növünə cavabdehdir.

**Aktiv mərkəz.** Fermentin substrata bilavasitə təsir edən və kataliz prosesində iştirak edən sahəsinə aktiv mərkəzi deyilir. Aktiv mərkəzin əmələ gəlməsində aminturşu qalıqlarının funksional qrupları və mürəkkəb fermentlərdə kofaktorlar iştirak edirlər. Aktiv mərkəz şərti olaraq 2 - katalitik və kontakt sahədən ibarətdir. Aktiv mərkəzin substrata kimyəvi təsir göstərən hissəsi katalitik sahə adlanır. Kontakt sahə substratla fermentin təması təmin edən hissədir. Aktiv mərkəzə azı 12-16 aminturşu qalığı daxil olur. Kontakt sahə aminturşu qalıqlarının radikallarının funksional qruplarının substratla birləşməsinə, katalitik sahə isə funksional qrupların hesabına substratın kimyəvi çevrilməsinə həyata keçirir.



**Allosterik mərkəz.** Bəzi fermentlərdə, aktiv mərkəzlə yanaşı, fəza baxımından fərqli allosterik adlanan (yunan ad “aleos” – başqa) mərkəz var. Bu mərkəzə daxil olan maddələrin substratla oxşarlığı yoxdur, lakin aktiv mərkəzdə substratın birləşməsinə və çevrilməsinə təsir göstərir. Ona görə bu maddələri modifikator və ya effektor adlandırırlar.

**Fermentativ reaksiyaların mexanizmi** iki nöqtəyi nəzərdən baxmaq olar:

- ❖ aktivləşmə enerjisi baxımından; məlumdur ki, reaksiyanın qedişi üçün substratlar keçid (aktiv) vəziyyətə keçməlidirlər və reaksiyanın sürətini həm yüksək temperatur, həm də ferment əlavə etməklə artırmaq olar. Bu zaman reaksiyada iştirak edən substratların aktivləşmə enerjisi artır və onlar arasında kimyəvi əlaqə yaranır. Ferment substrat ilə birləşərək yüksək aktivləşmə enerjisi verir və reaksiyanın energetik baryeri azalır;
- ❖ aktiv mərkəzin xüsusiyyətlərinə əsaslanaraq; aktiv mərkəzin kontakt hissəsi uyğunlaşma və yaxınlaşma effektinə; katalitik hissə isə gərginlik və deformasiya effektinə malikdir. Buna görə də substratda kimyəvi modifikasiya baş verir.

Substrat fermentin aktiv mərkəzi ilə qarşılıqlı təsirdə olduqda ferment molekulunda substratın kimyəvi modifikasiyası üçün əlverişli sayılan ferment-substrat kompleksinin əmələ gəlməsinə səbəb olan konformasiya dəyişikliyi

formalaşır. Nəticədə aktiv mərkəz substratla birləşmək üçün müvafiq fəza konfigurasiyası əldə edir, yəni bundan sonra aktivləşir. Bu zaman fermentativ reaksiyanın daha yüksək effektə malik olmasını təmin etmək üçün substrat molekulunda da konformasiya dəyişikliyi baş verir. Bu hipotez "*induksiya edilən uyğunlaşma*" (məcburi uyğunlaşma) adlanır.

Deməli, substratla fermentin birləşməsi ferment və substratda konformasiya dəyişikliyinə səbəb olur, bu da biokimyəvi katalizi zəruri edir.

Fermentativ reaksiyanı ümumi şəkildə aşağıdakı kimi göstərmək olar:



Burada: E - ferment, S - substrat, P - reaksiya məhsuludur.

Fermentativ reaksiyanın birinci mərhələsində fermentlə substrat arasında komplementar induksiya edilən uyğunlaşma vəziyyəti yaranır - ferment-substrat kompleksi (ES) əmələ gəlir. Sonra isə aktiv mərkəz sahəsində substrat kimyəvi dəyişikliyə məruz qalır və reaksiya mühitindən son məhsul ayrılır.

#### **Fermentlərin fəallığının temperaturdan asılılığı (termolabiliyi).**

Fermentlərin mühitin temperaturuna qarşı həssaslığı termolabilitik adlanır. Fermentlərin bu xüsusiyyəti zülal quruluşlu olması ilə bağlıdır. Temperaturun hər 10°C yüksəlməsi fermentativ reaksiyanın sürətini təxminən 2 dəfə artırır (Vant-Hoff qaydası). Lakin bu qayda temperaturun 50-60 °C-yə qədər olduğu şəraitdə tabedir, daha yüksək temperaturda fermentlər zülal təbiətli maddələr olduğu üçün denaturasiyaya uğrayır və onlar fəallığını itirirlər.

Qeyd etmək lazımdır ki, bəzi fermentlər - katalaza 0°C-də ən yüksək fəallıq göstərməklə, əzələ adenilatkinazası (miokinaza) 100°C temperaturda fəallığını saxlamaqla Vant-Hoff qaydalarına tabe olmur. Ümumiyyətlə, 20-40°C temperatur fermentlərin əksəriyyətinin fəaliyyəti üçün optimum temperatur sayılır. İnsan orqanizmində fermentlərin fəaliyyəti üçün optimal temperatur 37-38°C arasında dəyişir. Cərrahi əməliyyatlar zamanı hibernasiya üsulunun (süni sürətdə bədənin soyudulması) tətbiqində məqsəd fermentativ reaksiyaların sürətini azaltmaqla hüceyrələrin qida ehtiyatından qənaətlə sərf etməsinin təmin olunmasıdır. Bu zaman həmçinin, hüceyrənin oksigenə qarşı tələbatı da azalır və həyat fəaliyyətini daha uzun müddət qoruya bilir.

**Fermentlərin fəallığı mühitin pH-dan da asılılığı.** Fermentlər zülal təbiətli olduğu üçün amfoter elektrolitlərdir, yəni onlarda ionlaşma xassəsinə malik olan turşu və qələvi xassəli kimyəvi qruplar vardır.

Bundan başqa, mühitin pH-ı apofermentlə kofaktor arasında mövcud olan rəbitələrin möhkəmliyini artırır, azaltmaq yolu ilə fermentin strukturunu dəyişə, yəni fermentativ fəallığa təsir edə bilər. Deməli, hər bir ferment pH-ın müəyyən qiymətlərində ən yüksək fəallıq göstərə bilər. pH-ın bu qiymətinə optimum pH ( $pH_{opt}$ ) deyilir.

Optimal pH mühidə ferment və substrat arasında fəza və elektrostatik komplementarlıq yaranır.

**Fermentlərin təsir spesifikliyi** qeyri- zülali katalizatorlardan fermentləri fərqləndirən cəhətdir. Fermentlərin spesifikliyinin 2 əsas növü ayırd edilir:

- ❖ **Mütləq substrat spesifikliyinə** malik fermentlərin aktiv mərkəzləri yalnız bir substrata komplementardır. Canlı orqanizmlərdə belə fermentlərin sayı azdır. Mütləq substrat spesifikliyinə malik fermentlərə ureazanı, arginazanı və s. misal göstərmək olar.
- ❖ **Nisbi substrat spesifikliyi.** Bu növ spesifikliyə malik fermentlər müxtəlif qruplara aid olan birləşmələrin oxşar kimyəvi reaksiyaların kataliz edirlər.  $P_{450}$ -sitoxromu 7000-ə qədər substratı kataliz edir. Alkoqoldehidrogenaza fermenti etil spirtindən başqa digər alifatik spirtləri də dehidrogenləşdirə bilər. Pankreatik lipaza onikibarmaq bağırsaqda yağları (triasilqliserolları) monoasilqliserola və 2 molekul piy turşusuna qədər parçalayır. Həmçinin zülalları hidrolizə uğradan əksər proteolitik fermentlər (pepsin, tripsin, ximotripsin və s.) nisbi substrat qrupu spesifikliyinə malikdirlər. Nisbi substrat qrupu spesifikliyinə aid olan fermentlərə polisaxaridlərin qlikozid rəbitələrini parçalayan  $\alpha$ -qlikozidazaları ( $\alpha$ -amilazanı) da misal göstərə bilərik.

**Stereospesifiklik.** Bir neçə izomeri (D-, L-, sis-, trans-) olan substratlara təsir göstərən fermentlər, eyni zamanda mütləq spesifik fermentlərdir. Mütləq stereokimyəvi spesifikliyə fermentlərdən D- və L-aminturşuların oksidazaları (qlutamatdehidrogenaza), insan orqanizminin əksər monosaxaridləri və onların aralıq mübadilə məhsullarının D- və trans-izomerlərinə təsir göstərən heksokinaza, laktatdehidrogenaza, fumarathidrataza (fumaraza) və başqaları malikdirlər. Fumarathidrataza fermenti fumar turşusunu (trans-izomer) alma turşusuna kataliz edir. Bu ferment sis-izomer formaya, yəni malein turşusuna katalitik təsir göstərə bilmir. Karbohidrat metabolizminin əsas fermentlərindən olan heksokinaza qlükozanın yalnız D-izomerinə katalitik təsir göstərə bilər.

**Fermentlərin aktivatorları və inhibitorları.** Fermentlərin fəallığına aktivator və inhibitorların təsiri onların əsas xassələrinə aiddir və fermentativ reaksiyalara təsir göstərə bilirlər. Fermentlərin fəallığını artıran maddələr aktivatorlar deyilir. Təsir mexanizminə görə bir-birindən fərqlənən aktivatorlar 2 yerə bölünürlər:

- ❖ aktiv mərkəzə təsir göstərən (kofaktorlar, substratlar);
- ❖ aktiv mərkəzin kənar hissələrini modifikasiyaya uğradaraq təsir göstərən aktivatorlar.

Denaturasiya törədici amillər inaktivatorlar adlanır. Belə bölgü şərti xarakter daşıyır. İnaktivatorlar təsir mexanizminə görə inhibitorlardan fərqlənirlər. Hər hansı bir və ya bir neçə fermentin fəallığını azaldan maddələr inhibitorlar adlanır. İnhibitorların rəqabət aparan, rəqabət aparmayan və rəqibsiz növləri vardır.

**Rəqabət aparan inhibitorlar** kimyəvi quruluşlarına görə substrata oxşar olduğu üçün fermentin aktiv mərkəzi ilə birləşmək uğrunda rəqabət aparırlar. İnhibitorun qatılığı substratın qatılığından çox olarsa, bu zaman fermentin aktiv mərkəzi ilə inhibitor birləşəcəkdir və ferment-inhibitor kompleksi əmələ gəlir. Məsələn, suksinatdehidrogenaza fermentinin rəqabət aparan inhibitoru quruluşca kəhraba turşusuna (suksinat) oxşar olan malon, oksalatsirkə turşulardır. Qanda asetilxolini parçalayan asetilxolinesteraza fermentinin rəqabət aparan inhibitoru prozerindir və onu müalicədə istifadə edirlər (asetilxolin mediator kimi əzələ yığılmasını stimülə edir). Alkoqoldehidrogenaza fermentinin belə inhibitoru isə korluğa səbəb olan etil spirtidir.

**Rəqabət aparmayan inhibitorlar** həm aktiv mərkəzdən kənarında yerləşən hissə, həm də aktiv mərkəzin substratla birləşməyən kimyəvi qrupları ilə rəqibləyə bilirlər. Bu növ inhibitorlar fermentlə (Eİ) birləşərək qeyri-fəal kompleks əmələ gətirirlər. Bu zaman aktiv mərkəz substratla birləşmək qabiliyyətini itirmir; üçkomponentli ferment-substrat-inhibitor kompleksi ( $E+I+S=ESI$ ) əmələ gətirir. Yəni, rəqabət aparmayan inhibitor ferment molekulu ilə birləşərsə (Eİ), substratın fermentlə birləşmək imkanı saxlanılır. Rəqabət aparmayan inhibitorların təsirindən aktiv mərkəzin katalitik sahəsində dəyişiklik baş verdiyindən fermentativ reaksiya zamanı substrat son məhsula çevrilə bilmir. Rəqabət aparmayan inhibitorlara aiddir: fosfoüzvi birləşmələrdən - diizopropilflüorfosfat (DFF), dixlofos- onlar fermentin tərkibində serin aminturşu ilə möhkəm kovalent rəqibə yaradıb, dönməz modifikasiya edirlər; sianid ionları sitoxromoksidazanın inhibitorudur.

Yalnız ferment-substrat kompleksi (ES) əmələ gəldikdən sonra onunla birləşə bilən və fermentativ reaksiyanı dayandıran inhibitorlara **rəqibsiz inhibitorlar** deyilir. Rəqibsiz inhibitorlara nadir hallarda rast gəlinir. Rəqibsiz inhibitorlar ayrılıqda nə fermentlə, nə də substratla birləşə bilmir, onların

birləşməsinə şərait yaradır (asanlaşdırır), sonra özləri birləşərək üçkomponentli kompleks (ESI) əmələ gətirir.

### **Fermentlərin katalitik fəallığının tənzimi.**

**Hüceyrə daxilində fermentin aktivliyinin dəyişməsi.** Bəzi fermentlərin katalitik fəallığının dəyişilməsinin yolları:

- ❖ requlyator zülallarla (G zülal) birləşərək; bu yolla hüceyrələrin plazmatik membranında yerləşən adenilattsiklazanın fəallaşması həyata keçir. Fəal adenilattsiklaza ATF-dən hormonların təsirinin ikinci hüceyrədaxili vasitəçisi olan 3,5-AMF-in sintezi reaksiyasını kataliz edir.
- ❖ fermentlərin protomerlərinin assosiasiya/dissosiasiyası ilə; proteinkinazaların aktivləşməsini misal göstərmək olar. Tsiklik AMF-dən asılı proteinkinaza A 4 subvahiddən ibarətdir: 2 tənzimedicisi və 2 katalitik. Proteinkinaza tetramer şəklində katalitik fəallıq göstərmir. 4 molekul tsAMF-in 2 tənzimedicisi subvahidlə birləşməsi tetramer kompleksin dissosiasiyasına gətirib çıxarır və bu zaman 2 fəal katalitik subvahidlər ayrılır. Beləliklə, proteinkinaza aktivləşir.
- ❖ fosforilləşmə-defosforilləşmə yolu ilə tənzimi; Fermentlərin fəallığının bu yolla tənzimi bioloji sistemlərdə tez-tez rast gəlinir və geniş yayılmış kimyəvi modifikasiya üsuludur. Modifikasiyaya fermentlərin -OH qrupları məruz qalır. Fosforilləşməni proteinkinazalar, defosforilləşməni isə fosfoproteinfosfatazalar həyata keçirir. Fosfat turşusu qalığının fermentlə birləşməsi onun aktiv mərkəzinin konformasiyasını və katalitik fəallığını dəyişir. Fosforilləşdikdə isə bir qrup fermentlər fəallaşır, digər qrup fermentlər isə əksinə az fəal olurlar.
- ❖ allosterik tənzimi; fermentin effektorla qeyri kovalent birləşməsi fermentin aktiv mərkəzindən uzaq sahədə baş verir və bu zaman fermentin aktiv mərkəzi konformasiyon dəyişikliyə uğrayır və aktivliyi dəyişilir.
- ❖ əks-əlaqə prinsipi; poliferment sistemlər tərəfindən həyata keçirilən tənzimləmə reaksiyalarının əksəriyyəti mənfi və ya müsbət əks-əlaqə prinsiplərinə əsaslanır. Mənfi əks əlaqə prinsipinə əsasən reaksiyanın son məhsulu (M) mənfi effektor kimi müxtəlif yollarla təsir edə bilər: rəqabət aparan, rəqabət aparmayan və hüceyrə nüvəsi vasitəsilə fermentin sintezi.

Burada A –ilkin substrat; B, C, Ç –aralıq substratlar; M – prosesin son məhsulu; E<sub>1</sub>, E<sub>2</sub>, E<sub>3</sub> və E<sub>4</sub> - fermentlərdi.

Mənfi əks əlaqə prinsipi və ya retroinhibisiya çox yayılmış metabolik tənzimləmə mexanizmidir. Məsələn, qlikoliz prosesinin son məhsulu ATF fosfofruktokinaza və piruvatkinaza fermentlərinin retroinhibitorudur.

### **B<sub>1</sub> vitamini (tiamin, aneyrin, antinevrit, antiberi-beri)**

Dənli bitkilərin toxumlarının və düyünün qabıq hissəsində B<sub>1</sub> vitamini daha çox olur. Bundan başqa noxud, lobya və s. paxlalı bitkilərdə də B<sub>1</sub> vitamininə rast gəlinir. Heyvan mənşəli ərzaq məhsullarından ət, qaraciyər və yumurta B<sub>1</sub> vitamini ilə zəngindir. Süd və süd məhsullarının tərkibində ona az miqdarda təsadüf edilir.

#### **Metabolizmi.**

B<sub>1</sub> vitamininə tələbat bilavasitə orqanizmin enerji tələbatından çox asılıdır. Qida ilə karbohidratların qəbulu B<sub>1</sub> vitamininə qarşı tələbatı artırır, yağların qəbulu, əksinə azaldır. Yetkin yaşlı insanların gün ərzində B<sub>1</sub> vitamininə qarşı tələbatı orta hesabla 2-3 mq təşkil edir. B<sub>1</sub> vitamini nazik bağırsaqlardan adi diffuziya yolu ilə sorulur və qapı venası vasitəsilə qaraciyərə gətirilir. Qaraciyərdə tiaminofosfokinazaların iştirakı ilə TMF, TPF və TTF-ə qədər fosforlaşa bilər. Kofermentlərdən əsas bioloji fəallığa malik olanı tiamindifosfatdır (TPF). Orqanizmdə tiaminin 50%-ə qədəri əzələlərdə, 40%-ə qədəri daxili orqanlarda - ən çox hissəsi qaraciyərdə ehtiyat halında saxlanılır.

B<sub>1</sub> vitamininin koferment forması - TPF orqanizmdə tiaminə və fosfat turşusuna parçalanır. Sərbəst tiaminin artıq hissəsi orqanizmdən böyrəklər vasitəsilə xaric edilir.

**Biokimyəvi funksiyaları.** B<sub>1</sub> vitamini tiaminpirofosfat kofermentinin tərkibinə daxil olmaqla enerji, karbohidrat, aminturşu metabolizmində iştirak edir. TPF-ə **kokarboksilaza** da deyilir. Ketoturşuların (piroüzüm, α-ketoqlutar turşuları) dekarboksilləşməsini kataliz edən fermentlərin (piruvatdehidrogenaza, α-ketoqlutaratdehidrogenaza və s.) kofermentidir. Tiaminpirofosfat həmçinin karbohidratların apotomik oksidləşmə prosesində iştirak edən transketolaza fermentinin də kofermentidir.

**Avitaminozu.** B<sub>1</sub> vitamininin çatışmazlığının əsas səciyyəvi və spesifik əlaməti sinirlərin degenerativ dəyişikliyinə səbəb olan polinevritdir. Polinevrit (periferik sinirlərin çoxsaylı zədələnməsi) əzələ atrofiyası və ödemlərlə xarakterizə olunur. Əvvəlcə sinir kötüyü boyunca zədələnmələr yaranır, sonra dəri hissiyyəti itirilir və iflic (beri-beri) törənir. Polinevrit xəstəliyinin ödemli kəskin və ya nəm, atrofik - xronik və ya quru və südəmər körpələrdə rast gəlinən kəskin formaları vardır. B<sub>1</sub> vitamininin çatışmazlığı zamanı baş verən ikinci mühüm xəstəlik ürək fəaliyyətinin pozulmasıdır. Bu zaman ürək ritmi pozulur (taxikardiya), ürəyin ölçüləri böyüyür və ürək nahiyəsində ağrılar müşahidə edilir. Ödemli formaya aid



olan bu xəstəlik ürək-damar sisteminin zədələnmələri və ödem əlamətlərinin üstünlüyü ilə keçir. Südəmə körpələrdə təsadüf edilən kəskin forması beri-beri xəstəliyi olan anaların uşaqlarında inkişaf edir. Belə uşaqlarda kəskin arıqlama, ətraflarda güclü ağrılar başlayır və xəstəlikdən 1-2 gün sonra koma ilə əvəz edilən yuxulama halı təzahür edir və xəstəlik körpənin qəflətən ölümünə səbəb ola bilər. B<sub>1</sub> hipovitaminozu zamanı yaranan xəstəliyin səciyyəvi əlamətlərindən biri də mədə-bağırsaq sisteminin sekretor və hərəkəti funksiyasının pozulmasıdır; mədə şirəsinin sekresiyasının (turşuluğunun) azalması, iştahasızlıq, bağırsaq atoniyası, ümumi zəiflik, baş ağrıları təzahür edir. Onlar yuxusuzluqdan əziyyət çəkirlər. Xəstəliyin sonrakı inkişafı tənqəfəslik, aritmiyaya səbəb ola biləcək taxikardiya, gəzərkən tezyorulma, axsama ilə təzahür edilir. Belə xəstələr xarakterik yerləşə malik olurlar (inamsız addım atırlar, ləngər vururlar). Xəstəliyin adı da (beri-beri) bu əlamətlə bağlıdır (hind dilində, **beri** - ayaq qandalı).

B<sub>1</sub> avitaminozu onun koferment formasının da (TPF) çatışmazlığına səbəb olduğu üçün piroüzüm turşusunun orqanizmdə toplanması ilə nəticələnir. Bu da neyrotoksikoza gətirib çıxarır. B<sub>1</sub> vitamininin çatışmazlığı transketolaza fermentinin də fəallığının azalmasına səbəb olur. Bunun nəticəsində alkoqoliklərdə psixozlar, yaddaşın zəifləməsi, hərəkətin (koordinasiyanın) itirilməsi və s. kimi əlamətlərlə müşahidə edilən Vernike-Korsakov sindromu əmələ gəlir.

### **B<sub>2</sub> vitamini (riboflavin)**

B<sub>2</sub> vitamininin kimyəvi quruluşunun əsasını izoalloksazinin metilli törəməsi ilə ribitol spirtinin birləşməsi təşkil edir. Riboflavin (latınca, flavos - sarı) suda suspenziya əmələ gətirən acı dada malik sarı rəngli kristal maddədir. B<sub>2</sub> vitamini qaraciyər, böyrək, yumurta sarısında olur. Gün ərzində qəbul edilən B<sub>2</sub> vitamininin 50%-ə qədəri süd və süd məhsullarının payına düşür. Bundan başqa B<sub>2</sub> vitamini mal, qoyun və donuz ətlərinin, eləcə də pivə mayası, vələmir və düyünün də tərkibində vardır. İnsanların riboflavinə qarşı gündəlik tələbatı 1-3 mq təşkil edir.

**Metabolizmi.** Riboflavin qidanın tərkibində çox vaxt flavinmononukleotid (FMN) və flavinadeninonukleotid (FAD) birləşmələri şəklində olur. Həzm fermentlərinin katalizi nəticəsində FMN və FAD-dan riboflavin ayrılır və sərbəst hala keçir. Adi diffuziya yolu ilə nazik bağırsaqlardan sorularaq toxumalara çatdırılır. Toxumalarda - əsas qaraciyərdə və böyrəklərdə yenidən FMN və FAD-ın sintezi baş verir. Riboflavin və onun koferment formaları plazma zülalları ilə (əsasən albuminlərlə) müvafiq orqanlara daşınır.

**Biokimyəvi funksiyaları.** FMN və FAD kofermentləri flavin fermentlərinin tərkibinə daxil olaraq oksidləşmə-reduksiya reaksiyalarında iştirak edirlər. Bunlardan FMN həm tənəffüs zəncirinin elektron və proton daşıyıcı

komponentlərindən biridir, həm də L-aminturşularının oksidazalarının kofermenti rolunu oynayır. Flavinadenindinukleotid isə bir çox biokimyəvi proseslərdə müxtəlif fermentlərin, o cümlədən suksinatdehidrogenaza, D-aminturşuların oksidazaları, asil-KoA-dehidrogenaza (piy turşularının  $\beta$ -oksidləşməsi), ksantinoksidaza, aldehidoksidazanın və s. kofermentidir.

**Avitaminozu (ariboflavinoz).** Dərinin və ağız boşluğunun epitel hüceyrələri zədələnir, köndələn formada sarımtıl rəngli qabıqla örtülmüş çatlar, ağız bucaqları nahiyəsində qızartı və xoralar əmələ gəlir (anqulyar stomatit). Ağız bucaqlarında selikli qişanın epitel təbəqəsi qabıq verir, dodaqlarda şaquli formada çatlar (xeyloz) müşahidə olunur. Dildə ağrı hissi olur, göbələyəbənzər məməciklərin hipertrofiyası nəticəsində əvvəlcə dilin səthi dənəcikli görünüş, sonra hamarlaşaraq parlaq al qırmızı rəng alır (qlossit). Ariboflavinoz zamanı bəzən konyuktivit, gözün buynuz qişasının zədələnməsi, gözün qaranlığa adaptasiyasının və rəng duyğusunun pozulması müşahidə edilir. B<sub>2</sub> vitamini çatışmadıqda uşaqlarda anemiya baş verir. Xəstəlik uzun müddət davam edərsə, sinir sisteminin funksiyasında da dəyişiklik yaranır; halsızlıq, baş ağrısı, hissiyyatın pozulması, görmə sinirinin atrofiyası, qıcolma əlamətləri təzahür edir. Riboflavinin çatışmazlığı cavan orqanizmlərdə boyun inkişafdən qalması, ümumi əzələ və ürək əzələsi zəifliyi, tüklərin tökülməsi, üzdə dermatitin əmələ gəlməsi kimi əlamətlərlə də müşayiət olunur.

### **PP vitamini (niasin, nikotin turşusu, nikotinamid, antipellaqra vitamini)**

PP vitamini nikotin turşusu və nikotinamid müvafiq olaraq piridinlə karboksil və karboksamid qruplarının birləşməsindən ibarətdir. Orqanizmdə nikotin turşusu nikotinamidə çevrildiyinə görə onu nikotinamidin provitamini hesab etmək olar. Onun fizioloji adı çatışmazlığı nəticəsində əmələ gələn pellaqra ("preventive pellaqra", italyanca, pelle aqre - kələ-kötür dəri) xəstəliyinə görə verilmişdir.

PP vitamini orqanizmdə triptofan aminturşusundan da sintez olunur. Qida triptofanın 60 mq-ı nikotinamidin 1 mq-na bərabərdir.

Nikotin turşusu qaraciyər, ət və balıq ətinin tərkibində geniş yayılmışdır. PP vitamininə lobyada, noxudda və qozun tərkibində də rast gəlinir. Orta yaşlı insanlarda PP vitamininə qarşı gündəlik tələbat 15-25 mq-dır. Nikotinamid orqanizmdən metilnikotinamid şəklində xaric edilir. Onun metilləşməsi metionin və ya xolinin iştirakı ilə olur. Ona görə də nikotinamid antilipotrop təsirə malikdir. Onun artıq miqdarı lipotrop amillərə tələbatı artırır və fosfolipidlərin sintezinin azalmasına gətirib çıxardığı üçün qaraciyərin piy infiltrasiyasına səbəb olur.

**Bioloji funksiyaları.** PP vitamininin orqanizmdə koferment formalarının əmələ gəlməsinin 3 əsas mənbələri aşkar edilib: nikotin turşusu, nikotinamid, qida triptofanı.  $\text{NAD}^+$  və  $\text{NADF}^+$  hər növ hüceyrələrdə rast gəlinir. Qaraciyər hüceyrələrində təxminən  $\text{NAD}^+$ -in 60%-i mitoxondrilərdə katabolik proseslərə sərf edilir,  $\text{NADFH}$  isə reduksiya reaksiyalarda, yəni anabolik reaksiyalarda iştirak edir. Bu kofermentlər əsasən 3 funksiya yerinə yetirirlər:

❖  $\text{NAD}^+$  və  $\text{NADF}^+$  orqanizmdə baş verən oksidləşmə-reduksiya reaksiyalarında substratlardan hidrogenləri qəbul edərək, maddələr mübadiləsinin çoxsaylı biokimyəvi proseslərində mühüm rol oynayırlar:

1. Nikotinamidadenin dinukleotid ( $\text{NAD}^+$ ) katabolizmin ümumi yollarının müxtəlif mərhələlərini kataliz edən fermentlərin (piruvat- və  $\alpha$ -ketoqlutaratdehidrogenaza komplekslərinin, izositratdehidrogenaza, malatdehidrogenazanın) kofermentidir.  $\text{NAD}^+$  həmçinin karbohidratların, piy turşularının ( $\beta$ -oksidləşmə), qliserinin və aminturşuların (qlutamatdehidrogenaza reaksiyası) oksidləşməsində də iştirak edir. Sadalanan biokimyəvi proseslərdə  $\text{NAD}^+$  hidrogen atomlarının akseptoru vəzifəsini daşıyaraq reduksiya olunur. Reduksiya olunmuş  $\text{NAD}^+$  ( $\text{NAD-H} + \text{H}^+$ ) hidrogen və protonları tənəffüs zəncirinə (EDZ) ötürərək enerji yaranmada mühüm rol oynayır.

2. Nikotinamidadenin dinukleotidfosfat ( $\text{NADF}^+$ ) karbohidratların apotomik oksidləşməsi prosesində qlükoza-6-fosfatdehidrogenaza və 6-fosfoqlükonatdehidrogenaza fermentlərinin kofermenti vəzifəsini daşıyır. Bu kofermentlərin reduksiya olunmuş formaları mikrosomal oksidləşmədə monooksigenaza reaksiyalarını hidrogenlə təmin edir.

❖ İkinci funksiyaları - allosterik effektor kimi  $\text{NAD-H}_2$  və  $\text{NADF-H}_2$  bir çox dehidrogenazaların allosterik tənzimləyiciləridir.

**Avitaminozu.** PP vitamininin çatışmazlığı pellaqra xəstəliyinin törənməsinə səbəb olur. Pellaqra xəstəliyi əsas üç əlamətlə - dermatit (dəri örtüklərinin iltihabı), diareya (mədə-bağırsağ pozğunluğu - ishal) və demensiya (MSS-nin pozğunluğu, yaddaşın itirilməsi, hallüsinasiyalar) ilə təzahür edir. Bu əlamətlərin adlarının baş hərfləri "D" ilə başladığı üçün pellaqra xəstəliyinə "üç D" xəstəliyi də deyilir. Bu zaman dərinin günəş şüası düşən, bədənin paltarla örtülməyən sahələrini simmetrik (ikitarəfli) dermatit əhatə etmiş olur, tünd-qonur rəng alır; pigmentləşmiş sahələr əlcək və corabı xatırladır (pelloqroz "əlcəklər" və "corablar"). Dodaqlarda və ağız boşluğunun selikli qişasında şişkinlik və hiperemiya aşkar olunur. Qlossit (dilnin hipertrofik iltihabı) meydana çıxır. Orqanizmdə triptofan aminturşusundan nikotin turşusunun sintezi prosesində  $\text{B}_2$  və  $\text{B}_6$  vitaminləri koferment kimi iştirak edir və onların çatışmazlığı PP vitamininin də hipovitaminozuna səbəb olur.

## **Pantoten turşusu**

Təbii peptidlərə aid edilən pantoten turşusunun kimyəvi tərkibinə  $\beta$ -alanin daxildir.

Pantoten turşusu bir çox heyvan və bitki mənşəli ərzaq məhsullarının tərkibinə daxildir. Bu məhsullara ət, balıq ət, qaraciyər, yumurta, süd, süzmə, pıvə mayası, alma, buğda, tərəvəz, paxlalı bitkiləri və s. misal göstərmək olar. Bağırsaqlarda bağırsağ çöpləri az miqdarda pantoten turşusu sintez edə bilir. Pantoten turşusuna tələbat gün ərzində 10-12 mq-dır.

**Metabolizmi.** Pantoten turşusu bağırsaqlardan adi diffuziya yolu ilə sorulur. Hüceyrələrin sitoplazmasında onun kofermentlərinin sintezi üçün spesifik ferment sistemləri fəaliyyət göstərir. Kofermentlərin hidrolizindən katabolizmi nəticəsində əmələ gələn pantoten turşusunun 90%-i böyrəklər vasitəsilə, qalan hissəsi kal və tərין tərkibində orqanizmdən xaric edilir.

**Biokimyəvi funksiyaları.** Pantoten turşusunun 80-dən çox fermentin prostetik qrupuna daxil olan 3 koferment forması - HS-KoA (koenzim-A), defosfo-KoA və 4-fosfopantotein turşusu vardır.

Bunlardan KoA (piy turşularının fəal formaya çevrilməsindəki roluna görə kofermentin adındakı "A" hərfi "asil" sözündən götürülmüşdür) katabolizmin ümumi yollarında asil radikallarını daşıyır, piy turşularının fəal formasının əmələ gəlməsində, asetilqlükozaminlərin, xolesterinin və keton cisimciklərinin sintezində (ketogenez), qaraciyərdə yad təbiətli maddələrin zərərsizləşdirilməsində iştirak edir. 4-Fosfopantotein piy turşularının sintazası adlı ferment kompleksinin tərkibinə daxildir (palmitilsintazanın kofermentidir).

**Avitaminozu.** Qida rasionunun tərkibində çox olduğu və bağırsağ bakteriyaları tərəfindən orqanizmdə sintez edildiyi üçün insanlarda onun avitaminozuna (apantotenoza) təsadüf edilmir. Könüllü olaraq, razılıq verən insanlarda ayaqlarda yaranan göynəmə hissi apantotenzun əlaməti hesab edilir.

Heyvanlarda yaradılan avitaminoz zamanı onlarda tüklərin tökülməsi, dermatit, qaraciyərin piy infiltrasiyası, parez, qıcolma, steroid quruluşlu hormonları sintez edən vəzilərin funksiyasının pozulması, qanda lipidlərin miqdarının azalması, mədə- bağırsağın selikli qişalarında eroziyalar və s. kimi əlamətlər müşahidə edilir.

## **B<sub>6</sub> vitamini (piridoksin, adermin, antidermatit vitamini)**

B<sub>6</sub> vitamininin eyni bioloji aktivliyə malik olan 3 vitamini vardır. Bunlara piridoksol (piridoksin), piridoksal və piridoksamin aiddir. Kimyəvi quruluşlarına görə hər üç vitamin piridin törəmələridirlər. B<sub>6</sub> vitamini dənli və paxlalı bitkilərin

(arpa, qarğıdalı, soya), bibər (yaşıl), kökün tərkibində vardır. Heyvan mənşəli ərzaq məhsullarından qaraciyər, böyrək, ət, yumurta və südün tərkibində piridoksol və piridoksaminin miqdarı daha çoxdur. B<sub>6</sub> vitamini qismən bağırsaq bakteriyaları tərəfindən sintez edilə bilər. İnsan orqanizmində bu vitaminə qarşı gündəlik tələbat 2-3 mq təşkil edir.

**Metabolizmi.** Piridoksin kofermentləri toxumalarda defosforlaşma və oksidləşmə reaksiyaları nəticəsində əmələ gələn 4-piridoksil turşusu şəklində sidiklə xaric olunur. B<sub>6</sub> vitamininin çatışmazlığı zamanı 4-piridoksil turşusunun miqdarı sidikdə azalır, qanda isə amintransferazaların (transaminazların) fəallığı azalır. Lazım qəldikdə "triptofan yükü" sınağından da istifadə edilir. Bunun üçün orqanizmə 10 q triptofan qəbul edilir və bir günlük sidikdə triptofan aminturşusunu katabolizminin aralıq məhsullarından biri olan ksanturen turşusunun miqdarına əsasən hipovitaminozun vəziyyəti müəyyənləşdirilir.

**Bioloji funksiyası.** B<sub>6</sub> vitamini 2 kofermentin - piridoksalfosfat (PALF) və piridoksaminfosfatın (PAMF) tərkibinə daxildir. Piridoksalfosfat 20-dən çox fermentin kofermentidir. PALF və PAMF aminturşuların ümumi (transaminləşmə, dekarboksilləşmə) və spesifik (serin, triptofan, kükürlü aminturşular, treonin) katabolizm yollarında iştirak edən mühüm kofermentlərdir. Bundan başqa PALF biogen aminlərin zərərsizləşdirilməsində və hemin sintezində də koferment kimi iştirak edir. PALF, qlikogenfosforilaza, amintransferazalar, aminturşu dekarboksilazaları, diaminoksidazalar, hemin sintezinin başlanğıc mərhələsini kataliz edən δ-aminlevulinatsintaza fermentlərinin də kofermentidir. B<sub>6</sub> vitaminin iştirakı ilə triptofandan NAD-ın sintezi olur. Yuxarıda göstərilən fermentlərin hər biri orqanizm üçün vacib olan biokimyəvi proseslərin katalizində iştirak edir. Bu fermentlərdən qlutamatdekarboksilazanın katalizi nəticəsində sinir hüceyrələrinin təbii ləngidici mediatoru - γ-aminyaq turşusu (QAYT) əmələ gəlir. B<sub>6</sub> vitaminini aminturşu mübadiləsində iştirak edən vitamin hesab etmək olar.

**Avitaminozu.** B<sub>6</sub> vitamini orqanizmdə bakteriyalar tərəfindən qismən sintez edildiyindən adi şəraitdə nadir hallarda onun avitaminozuna təsadüf edilir. B<sub>6</sub> vitamini çatışmadıqda uşaqlarda MSS-nin yüksək oyanıqlığı nəticəsində epileptik qıcolmalar müşahidə edilir. Bu, qlutamatdekarboksilaza fermentinin təsirindən qlutamin turşusunun γ-aminyaq turşusuna çevrilməsinin pozulması ilə əlaqədardır. Bundan başqa hemin sintezinin də azalması nəticəsində hipoxrom anemiya törənir. Yaşlı şəxslərdə B<sub>6</sub> hipovitaminozuna uzun müddət vərəməleyhinə dərman maddələrinin (izoniazid, ftivazid, tubazid və s.) qəbulu nəticəsində rast gəlinir. Bu zaman sinir sisteminin zədələnmələri (polinevrit) və dermatit də baş verə bilər. B<sub>6</sub> vitaminin hipovitaminozu zamanı bəzən seborreyalı dermatit, anqulyar stomatit, xeyloz, qlössit də müşahidə olunur.

## **B<sub>9</sub> (Bc) vitamini (folasin, fol turşusu)**

İspanağın yaşıl yarpaqlarından (latınca, folium – yarpaq) alındığı üçün bu maddəni fol turşusu adlandırmışlar. Kimyəvi quruluşuna görə 3 struktur komponentdən -pteridin, paraaminbenzoy və qlutamin turşusu qalıqlarından təşkil olunmuşdur. Yetkin insan üçün fol turşusunun əsas mənbəyi bitki və heyvani qida, bağırsağın mikroflorasıdır. Heyvan mənşəli ərzaq məhsullarından qaraciyər, böyrək, toyuq əti, ət, yumurta sarısında B<sub>9</sub> vitamini vardır. Bitki mənşəli ərzaq məhsulları (paxla, kələm, cəfəri, ispanaq) bu vitaminlə daha zəngindir. Fol turşusuna gündəlik tələbat 0,2-0,5 mq-dır.

**Bioloji rolu.** Orqanizmdə bir çox biokimyəvi reaksiyaların folasinin (fol turşusu) fəal forması- tetrahidrofol turşusunun (THFT) müxtəlif koferment növləri vardır. Fol turşusunun koferment formalarının sintezində əvvəl dihidrofol turşusu (DHFT), sonra THFT əmələ gəlir. Hər 2 reaksiya üçün hidrogen atomlarının donoru NADFH-dır.

Folasin qlisin, serin, treonin, metionin amin turşularının, xolinin, purin əsaslarının metabolizmində iştirak edir. Adenin, quanin, pirimidin nukleotidlərinin sintezində fol turşusunun koferment formalarından istifadə olunur. Pirimidinlərdən dUMF-in dTMF-ə çevrilməsi prosesində metil qrupunun dUMF-ə ötürülməsini təmin edir.

**Avitaminozu.** İnsan orqanizmində fol turşusunun avitaminozuna nadir hallarda rast gəlinir. Fol turşusunun 1/3 hissəsi bağırsaq bakteriyalarının mikroflorası tərəfindən sintez olunur. Bağırsaq bakteriyaları paraaminbenzoy turşusundan fol turşusu sintez edə bilirlər. Bir sıra xəstəliklərin müalicəsində işlədilən sulfanilamid preparatları (paraaminbenzoy turşusunun antaqonistləri) avitaminoz əlamətlərinin inkişafına səbəb olur.

Pteridin törəmələri olan aminopterin və metotreksat fol turşusuna ehtiyacı olan insanlarda demək olar ki, bütün orqanizmin böyüməsini dayandırır. Bu preparatlardan onkoloji xəstəliklər zamanı şiş hüceyrələrinin böyüməsinin qarşısını almaq məqsədi ilə istifadə olunur.

Fol turşusunun səciyyəvi avitaminoz əlamətləri qanyaranmanın pozulması ilə əlaqədar olaraq qanazlığının müxtəlif formaları (makrositar anemiya) və leykopeniyadır (leykositlərin miqdarının azalması).

Purin əsaslarının və dTMF-in sintezinin pozulması DNT-nin də sintezinə təsir göstərir. Bu da qanyaradıcı hüceyrələrin proliferasiyasına (bölünməsinə) gətirib çıxarır. Fol turşusunun hipovitaminozu zamanı eritropoez prosesi pozulur, meqalositar anemiya törənir; qanda eritrositlərin miqdarı azalır. Həcmcə eritrositlərdən çox böyük hemoqlobinlə zəngin meqaloblastlar (qırmızı qan

kürəcikləri) əmələ gəlir. Fol turşusunun çatışmazlığı zamanı Hünter qlössiti (dilin parıltılı görünüş alması), xeyloz, ezofagit, enterit, qastrit əlamətləri təzahür edir. Homosisteindən metionin aminoturşusunun sintezi pozulur və homosisteinuriya müşahidə olunur. Metionin çatışmazlığından qaraciyərin piy infiltrasiyası əmələ gəlir. Aterosklerozun inkişafı sürətlənir, böyrəküstü vəzilərin funksiyası zəifləyir.

### **B<sub>12</sub> vitamini (kobalamin, antianemiya vitamini)**

B<sub>12</sub> vitamini tərkibinə metal atomu (Co<sup>3+</sup>) daxil olan yeganə vitamindir.

Bütün vitaminlərdən kimyəvi quruluşunun mürəkkəbliyi ilə fərqlənən kobalamin korrin nüvəsinin törəməsidir. İnsan orqanizminin bağırsaqlarında bəzi bakteriyalar kobalt və niasin olan mühitdə B<sub>12</sub> vitaminini sintez edə bilirlər, lakin burada əmələ gələn B<sub>12</sub> vitamini bağırsaqlardan sorula bilmir və xaric olunur. Bitki və heyvan orqanizmi B<sub>12</sub> vitaminini sintez edə bilmir. Qaraciyər və böyrəklər B<sub>12</sub> vitamini ilə daha zəngindir. B<sub>12</sub> vitamininə gündəlik tələbat 2-3 mkq-dır.

**Biooloji rolu.** B<sub>12</sub> vitamini orqanizmdə 2 kofermenti əmələ gətirir. Bunlardan biri sitoplazmada əmələ gələn metilkobalamindir.

Digər koferment dezoksiadenozilkobalamin (5-DOAK) mitoxondridə sintez olunur. Metilkobalamin (metil-B<sub>12</sub>) metioninin homosisteindən sintezini həyata keçirən homosisteinmetiltransferaza fermentinin kofermentidir, metil- B<sub>12</sub> metil qrupunun aralıq daşıyıcısı vəzifəsini icra edir. Metilkobalamin, həmçinin nukleotidlərin sintezi üçün zəruri olan fol turşusunun koferment törəmələrinin çevrilmələrində də iştirak edir.

Dezoksiadenozilkobalamin (DOAK-B<sub>12</sub>) tərkibində tək sayda karbon atomu olan piy turşularının β-oksidləşməsi nəticəsində əmələ gələn propionil-KoA-nın karboksilləşmiş törəməsi olan metilmalonil-KoA-nı suksinil-KoA-ya kataliz edən metilmalonil-KoA- mutaza fermentinin kofermentidir. Əmələ gələn suksinil-KoA həm limon turşusu dövrəsinin aralıq məhsullarından biridir, həm də hemin sintezinə cəlb edilə bilər.

**Avitaminozu.** Əsas avitaminoz əlaməti makrositar (meqaloblastik) anemiyadır. Əvvəllər ölümə nəticələndiyinə görə bu xəstəliyə pernisiyoz (bədxassəli) anemiya da deyilirdi. B<sub>12</sub> vitamininin çatışmazlığını törədən səbəblərdən biri də Kaslın daxili amilinin sintezinin pozulmasıdır. Kaslın daxili amili mədənin bürüyücü hüceyrələri tərəfindən sintez edilən, transkorrin qlikoprotein mənşəli zülaldır. B<sub>12</sub> hipovitaminozu adətən, mədənin selikli qişasının zədələnməsi nəticəsində mədə şirəsinin turşuluğunun azalması ilə müşayiət olunur. Mədənin hissəvi və ya tam rezeksiyası zamanı da B<sub>12</sub> hipovitaminozu törənir. Odur ki, mədəsində cərrahi əməliyyat aparılan şəxslərə B<sub>12</sub> vitamini parenteral yolla yeridilməlidir.

Addison-Birmer (bədxassəli anemiya) xəstəliyi zamanı qanda eritrositlərin ölçü və formaları dəyişir. Eritrositlərin miqdarı azalır. Qanda hemoqlobinin də qatılığı azalır. Qanyaranma prosesinin pozulmasının səbəbi birinci növbədə nuklein turşuları mübadiləsinin, DNT-nin sintezinin pozulması ilə əlaqədardır. B<sub>12</sub> avitaminozu üçün səciyyəvi olan əlamətlərdən biri də sinir sistemi fəaliyyətinin pozulmasıdır. Nəticədə metilmalonil-KoA- mutaza fermentinin çatışmazlığı və ya olmaması nəticəsində orqanizmdə metilmalon turşusu toplanır və xəstəlik zamanı sidiklə xaric edilir. Sidikdə metilmalon turşusunun aşkarlanması B<sub>12</sub> çatışmazlığını fol turşusu çatışmazlığından fərqləndirən əsas cəhətlərdən biridir.

### **C vitamini (askorbin turşusu, antiskorbut vitamini)**

Sitrus meyvələrindən və qırmızı bolqar bibərindən, həmçinin böyrəküstü vəzinin qabıq maddəsindən Sent-Dyerdi güclü reduksiyaedici maddə əldə etmiş və 1937-ci ildə, o C vitamininin strukturunun kəşfinə və onun antioksidant proseslərdə rolunun müəyyən edilməsinə görə Nobel mükafatına layiq olmuşdur.

Kimyəvi quruluşuna görə C vitamini qulon turşusunun laktonudur. Askorbin turşusunun reduksiya olunmuş (askorbin turşusu) və oksidləşmiş (dehidroaskorbin turşusu) formaları mövcuddur. Hər iki forma bir- birinə asanlıqla çevrilə bilər.

**Metabolizmi.** Digər vitaminlərdən fərqli olaraq C vitamini mədə-bağırsaq sisteminin bütün şöbələrindən adi diffuziya yolu ilə sorulur. Askorbin turşusunun bir hissəsi sərbəst, bir hissəsi isə zülallarla birləşmə şəklində qanda dövr edir. Toxumalara daxil olan C vitamini zülallarla birləşərək, digər toxumalara nisbətən əsasən böyrəküstü vəzidə, qaraciyərdə, ağciyərdə, hipofizdə, göz büllurunda çox toplanır. Bəzi oksidazalar - askorbinoksidaza, sitoxromoksidaza, peroksidaza və s. fermentlər toxumalarda askorbin turşusunu oksidləşdirir. C vitamini dehidroaskorbin, 2,3-diketoqulon, L- treon və oksalat turşularına qədər parçalanır.

**Bioloji rolu.** Vitaminin hər iki forması oksidləşmə-reduksiya reaksiyalarında koferment kimi iştirak edir. Askorbin turşusunun prolin, lizin, xolesterin, katexolaminlərin və steroid hormonlarının hidrksilləşməsində mühüm rolu vardır. Bağırsaqlarda C vitamininin Fe<sup>3+</sup> ionunu Fe<sup>2+</sup> ionuna reduksiya etməsi dəmirin sorulmasına (yalnız Fe<sup>2+</sup> ionu sorula bilər) şərait yaradır; Fe<sup>3+</sup>-ün ferritindən ayrılmasını sürətləndirir. Toxumalarda transferrinin tərkibindən dəmir ionlarını ayırmaqla qanyaranma prosesini stimulyasiya edir.

**Avitaminozu.** C vitamininin çatışmazlığından törənən xəstəlik sinqa və ya skorbut adlanır. Avitaminoz əlamətinin əmələ qəlməsi birləşdirici toxuma zülalı olan kollagenin sintezinin pozulması ilə izah edilir. Nəticədə damar keçiriciliyi kəskin surətdə artır. Bu da diş ətindən qanaxmalar (gingivit), dişlərin laxlaması, sümüklərin zədələnməsi, dərialtı qansızmalar (ekximoz), nöqtəvari qansızmalar



(petexilər), burun qanaxması, damarlarda ağrı, anemiya və s. əlamətlərlə müşayiət olunur. Skorbut xəstəliyi zamanı anemiya dəmir ehtiyatından orqanizmin istifadə etmək qabiliyyətinin, eləcə də fol turşusu metabolizminin pozulması nəticəsində törənə bilir. Damar keçiriciliyində hialuron turşusunun da rolu vardır. C vitamini bu turşunu parçalayan hialuronidaza (lidaza) fermentinin inhibitorudur. Odur ki, askorbin turşusunun çatışmazlığı şəraitində hialuronidaza fermentinin fəallığının artması sayəsində hialuron turşusunun parçalanması baş verir. Bu da qanaxmalara gətirib çıxara bilir.

## **H vitamini (biotin, antiseborreya vitamini)**

Biotinin molekul strukturu tiofen, karbamid və valerian turşusu qalıqlarından ibarətdir. H vitamininin tərkibində kükürd atomunun oksigenlə əvəzlənməsi nəticəsində alınan birləşmə bioloji aktivliyi biotindən geri qalmayan oksibiotin adlanır. Deməli, H vitamininin bioloji fəallığı onun tərkibindəki kükürd atomundan asılı deyildir.

Biotin kofermentləri apofermentin tərkibində lizin aminturşusunun ε-amin qrupu ilə birləşmiş olur (biositin). Biositin biotinin koferment formasıdır. Biotinlə nisbətən zəngin olan ərzaq məhsullarına qaraciyər, böyrək, balıq əti, süd, yumurta sarısı, noxud, soğanı misal gətirmək olar. İnsan orqanizminin biotinə qarşı gündəlik tələbatı 150-200 mkq-dır.

**Bioloji funksiyası.** Biotin karboksilazaların kofermenti kimi karbon qazının fəal formasının əmələ gəlməsində iştirak. Karboksibiotin orqanizmdə transkarboksilləşmə reaksiyalarını kataliz edən fermentlərin də kofermentidir. Bunlara asetil-KoA-karboksilaza, propionil-KoA-karboksilaza, piruvatkarboksilazanı misal göstərmək olar. Bu fermentlər müvafiq olaraq asetil-KoA-nın malonil-KoA-ya, propionil-KoA-nın metilmalonil-KoA-ya və piroüzüm turşusunun oksalatsirkə turşusuna çevrilməsi reaksiyalarını kataliz edirlər.

Beləliklə, H vitamini lipid mübadiləsində (piy turşularının sintezi), karbohidrat mübadiləsində (qlükoneogenez) iştirak edən vitaminlərdəndir. Biotin həm də purin nukleotidlərinin sintezində və başqa biokimyəvi reaksiyalarda da iştirak edir.

**Avitaminozu.** İnsanlarda H vitamininin çatışmazlığına nadir hallarda rast gəlinir. Buna səbəb H vitamininin qəbul edilən ərzaq məhsullarının tərkibində geniş yayılması, həm də bağırsağ bakteriyalarının həyat fəaliyyəti nəticəsində lazımı qədər sintez edilməsidir. Avitaminoz əlamətləri bağırsağ mikroflorasını məhv edən antibiotik, yaxud sulfanilamid preparatlarının uzun müddət qəbulu

zamanı təzahür edir. Süni sürətdə avitaminoz törətmək üçün könüllü razılıq verən insanlara artıq miqdarda çiy yumurta ağı içizdirilir. Yumurta ağında olan avidin (qlikoprotein təbiətli zülal) biotinlə kompleks əmələ gətirir və biotinin bağırsaqlardan sorulmasının qarşısını alır. Nəticədə həmin şəxslərdə ümumi zəiflik, spesifik dermatit, qabıqlanma ilə müşayiət olunan dəri qızarması, piy vəzilərinin güclü sekresiyası (seboreya), yuxuya meyillik, əzələ ağrıları, anemiya, iştahanın azalması, öyümə, depressiya, tüklərin tökülməsi, dırmaqların zədələnməsi, xolesterinin miqdarının azalması müşahidə edilmişdir.

Heyvanlarda (H avitaminozu zamanı) gözətrafi tüklərin dairəvi şəkildə tökülməsi nəticəsində "eynəkli göz" əlaməti (onların gözləri eynəkli gözü xatırladır) təzahür edir.