4. Immunoelectrophoresis

فصل بروتينات البلازما •يمكن فصل بروتينات البلازما بالطرق التالية 1. :التمليح 2. الكهربائي 3.تنبيذ فائق 4. البحوث المناعيه

**Major Classes of Plasma Proteins (Table 5.1)**

## ✓Albumin

• Albumin is a globular protein consisting of single polypeptide chain with a molecular weight of about 69,000 in the humans. It comprises of some 585 amino acid residues.

الألبومين هو بروتين كروي يتألف من سلسلة بولي ببتيد مفردة ذات وزن جزيئي يبلغ حوالي ٦٩٠٠٠ في البشر. وهي تتألف من حوالي ٥٨٥ من بقايا الأحماض الأمينية

• It is the most abundant protein found in plasma, accounting for approximately 50 percent of plasma protein mass.

هو البروتين الأكثر وفرة الموجودة في البلازما ، وهو ما يمثل حوالي ٥٠ في المئة من كتلة بروتين البلازما

• Albumin is exclusively synthesized by the liver for this reason, serum albumin levels are determined to assess liver function (synthesis decreased in liver diseases).

• يتم تصنيع الألبومين بشكل حصري من الكبد لهذا السبب ، يتم تحديد مستويات الزلال في الدم لتقييم وظائف الكبد (نقص التركيب في أمراض الكبد)

• The normal plasma **half-life** of albumin is **15** to **20 days.**

• عمر نصف البلازما الطبيعي للألبومين هو ١٥ إلى ٢٠ يومًا.

### ✓ Functions of albumins

**1-** Albumin's primary function is the maintenance of **colloidal osmotic pressure**

**2-** A second important function of albumin is to bind and transport many metabolites which are poorly soluble in water such as: – Fatty acids – Bilirubin – Inorganic constituent of plasma like calcium – Certain steroid hormones and drugs.

3- **Buffering function:** Among the plasma proteins, albumin has maximum buffering capacity due to its high concentration in blood.
4- **Nutritive function:** Degradation of albumin provides essential amino acids during malnutrition.

1-إن وظيفة الألبومين الأساسية هي الحفاظ على الضغط الاسموزي الغرواني

٢. -الوظيفة الثانية المهمة للألبومين هي ربط ونقل العديد من المستقلبات التي تكون ضعيفة الذوبان في الماء مثل: - الأحماض الدهنية - البيليروبين - المكون غير العضوي للبلازما مثل الكالسيوم - بعض هرمونات الستيرويد و الادوية

٣. وظيفة التخزين المؤقت: من بين بروتينات البلازما ، يمتلك الألبومين أقصى قدرة للتخزين بسبب تركيزه العالي في الدم .

٤الوظيفة التغذوية: يوفر تحلل الألبومين الأحماض الأمينية الأساسية أثناء سوء التغذية

## Clinical Significance

Serum albumin measurements are used to assess the various clinical conditions.

دلالة سريرية تستخدم قياسات الألبومين في الدم لتقييم الحالات السريرية المختلفة.

### *I-Hypoalbuminemia*

Decreased level of plasma albumin is seen in:

I-نقص ألبومين الدم يظهر انخفاض مستوى ألبومين البلازما في :

### • Malnutrition

In malnutrition, due to insufficient intake of proteins, the availability of amino acid is reduced and so albumin synthesis is affected

سوء التغذية

في سوء التغذية ، بسبب عدم كفاية كمية البروتينات ، يتم تقليل توافر الأحماض الأمينية وبالتالي يتأثر تركيب الألبومين.

### . • Nephrotic syndrome

In nephrotic syndrome, large amounts of protein are lost in urine (proteinuria).

• متلازمة الكلوية

في المتلازمة الكلوية ، يتم فقدان كميات كبيرة من البروتين في البول (بروتينية).

### • Cirrhosis of liver

In cirrhosis, albumin synthesis is decreased and so blood level is lowered.

تليف الكبد

في تليف الكبد ، ينخفض تخليق الزلال وبالتالي ينخفض مستوى الدم

*II-**Hyperalbuminemia***

Increased levels of plasma albumin are present only in acute dehydration and have no clinical significance.

فرط ألبومين الدم

ارتفاع مستويات الالبومين في البلازما فقط في الجفاف الحاد وليس لها أهمية سريرية.

III- ***Analbuminemia***

Analbuminemia is a rare hereditary abnormality in which plasma albumin concentration is usually less than 1.0 gm/L (normal level is 3.5 to 6 gm/dl). However, there may be no symptoms or signs due to compensatory increase in plasma globulin concentration.

تيبومينيميا هو شذوذ وراثي نادر حيث يكون تركيز الزلال البلازمي عادة أقل من ١.٠ جم / لتر (المستوى الطبيعي هو ٣.٥ إلى ٦ جم / ديسيلتر). ومع ذلك ، قد لا يكون هناك أعراض أو علامات بسبب زيادة تعويضية في تركيز الجلوبيولين البلازما

# ✓Globulins

Globulins are bigger in size than albumins. Globulins constitute several fractions. These are: • α1-globulin • α2-globulin • β-globulin • γ-globulin

Biological functions of various globulins are summarized in Table 5.1

: • α1-globulin • α2-الجلوبيولين أكبر في الحجم من الألبومين. تشكل الجلوبيولين عدة أشكال. هذه هي globulin • β-globulin • γ-globulin يتم تلخيص الوظائف الحيوية لمختلف الجلوبيولين في الجدول ١.٥

# ✓Fibrinogen (Blood Clotting Factor I)

• It is a glycoprotein and constitutes about 4 percent of total plasma proteins. It is synthesized in liver and secreted in blood where it is involved in **blood coagulation.**

• During blood coagulation, fibrinogen is converted to fibrin which polymerizes to form fibrin clot.

• Plasma level of fibrinogen decreases in severe hepatic diseases.

الفيبرينوجين (عامل تخثر الدم ١)
• وهو بروتين سكري ويمثل حوالي ٤ في المائة من البروتينات الكلية للبلازما. يتم توليفها في الكبد وتفرز في الدم حيث تشارك في تخثر الدم.
• خلال عملية تخثر الدم ، يتم تحويل الفيبرينوجين إلى الليفين الذي يتشكل بلمرة لتكوين جلطة الفيبرين.
• انخفاض مستوى البلازما من الفيبرينوجين في الأمراض الكبدية الشديدة

**Table 5.1: Major classes of plasma proteins, their functions and diagnostic importance**

| *Classes* | *Examples* | *Principal functions* |
|---|---|---|
| Albumin | | Exert colloidal osmotic pressure and transport function |
| Globulin | $\alpha_1$-protease inhibitor (API) or $\alpha_1$-antitrypsin (AAT) | Antiprotease, natural inhibitor of proteolytic enzyme elastase |
| | Ceruloplasmin | Transport of copper |
| | Haptoglobin | Conservation of iron by binding free hemoglobin |
| | $\alpha_2$-Macroglobulin (AMG) | Natural antiprotease, inhibits thrombin, trypsin and pepsin |
| | Hemopexin | Binds heme and prevents loss of iron |
| | Transferrin | Transport of iron |
| | C-reactive protein (CRP) | Body's defense mechanism |
| | $\beta_2$-microglobulin (BMG) | Body's defense mechanism |
| | Immunoglobulins IgG, IgA, IgM, IgD and IgE | Body's defense mechanisms |
| Fibrinogen | | Blood coagulation |

## IMMUNOGLOBULINS (IG)

The immunoglobulins are **γ-globulins,** called **antibodies**. All antibodies are immunoglobulin but all immunoglobulins may not be antibodies.

• They constitute about 20 percent of all the plasma proteins

• Immunoglobulins are produced by **plasma cells** and to some extent by **lymphocytes**.

الجلوبولينات المناعية هي γ جلوبيولين تسمى الأجسام المضادة. جميع الأجسام المضادة هي عبارة عن جلوبيولين مناعي ولكن كل الأجسام المناعية قد لا تكون أضدادًا.
تشكل حوالي ٢٠٪ من جميع بروتينات البلازما
• يتم إنتاج الجلوبيولينات المناعية بواسطة خلايا البلازما وإلى حد ما عن طريق الخلايا الليمفاوية.

## Structure of Immunoglobulins (Figure 5.3)

هيكل الغلوبولين المناعي (الشكل ٥.٣)

• Immunoglobulins are glycoproteins made up of light (L) and heavy (H) polypeptide chains. The term “light” and “heavy” refer to molecular weight. Light chains have a molecular weight of 25,000 whereas heavy chains have a molecular weight of 50,000 to 70,000.

الجلوبولينات المناعية هي بروتينات سكرية تتكون من سلالاسل خفيفه (L) وسلاسل الببتيد الثقيلة (H). يشير المصطلح "خفيف" و "ثقيل" إلى الوزن الجزيئي. تمتلك السلاسل الخفيفة وزنًا جزيئيًا يبلغ ٢٥٠٠٠ ، في حين تمتلك السلاسل الثقيلة وزنًا جزيئيًا يتراوح بين ٥٠٠٠٠ و ٧٠،٠٠٠.

• All immunoglobulins have the same basic structure. The basic immunoglobulin is a ‘Y’ shaped molecule and consists of four polypeptide chains, two H and two L chains

ميع الجلوبولينات المناعية لها نفس البنية الأساسية. إن الغلوبولين المناعي الأساسي هو جزيء على شكل Y ويتكون من أربعة سلاسل متعددة الببتيد ، اثنان ثقيلة واثنان خفيفة .

. • The four chains are linked by **disulfide** bonds.

رتبط السلاسل الأربع باواصر ثنائية الكبريت

• L chain may be either of two types, **Kappa (κ)** or **Lambda (λ)** but not both.

• The heavy chains may be of five types and are designated by Greek letter:

1

. Alpha (α)

2. Gamma (γ)

3. Delta (δ)

4. Mu (μ)

5. Epsilon (ε).

• Immunoglobulins are named as per their heavy chain type as **IgA, IgG, IgD, IgM** and **IgE (Table 5.2)**

| Table 5.2: Different classes of immunoglobulins corresponding to the type of heavy chains | |
|---|---|
| *Ig classes* | *Types of Heavy chains* |
| IgG | γ (gamma) |
| IgA | α (alpha) |
| IgM | μ (mu) |
| IgD | δ (delta) |
| IgE | ε (epsilon) |

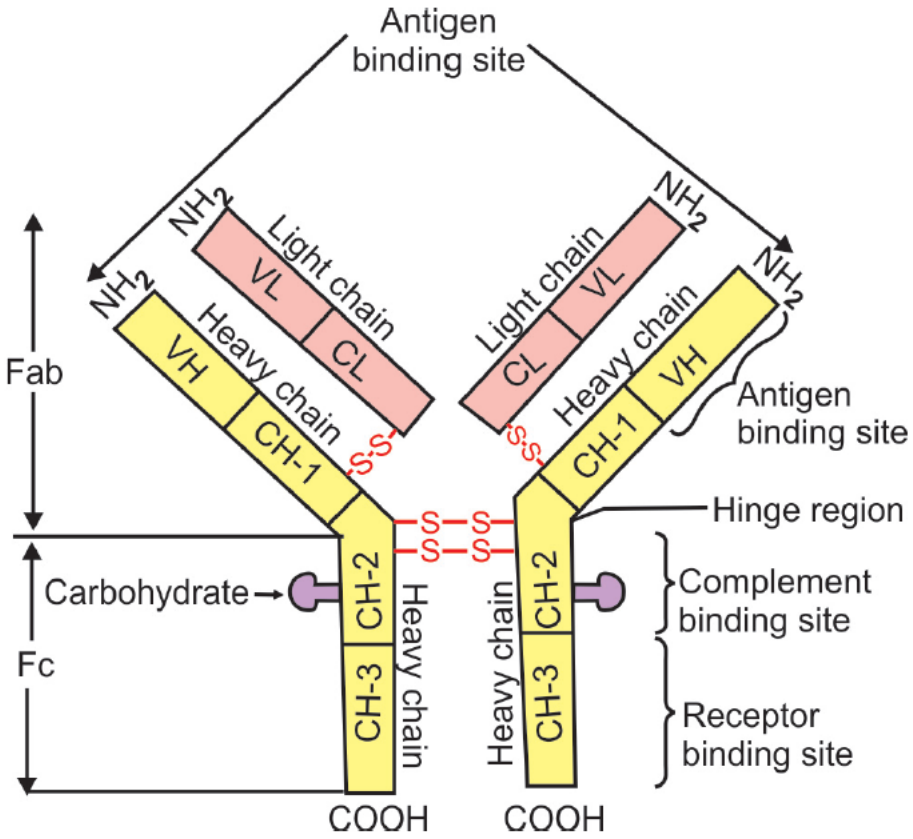


**Figure 5.3:** Schematic structure of IgG to show basic structure of immunoglobulin molecule

VH: Variable heavy chain VL: Variable light chain
CH: Constant heavy chain CL: Constant light chain

## Functions of Immunoglobulins (Antibody)

**1-** The primary function of antibodies is to protect against infectious agents.

**2-** In addition to these functions, antibodies can act as an enzyme to catalyze the synthesis of ozone (O3) that has microbicidal activity.

١ الوظيفة الأساسية للأجسام المضادة هي الحماية من العوامل المعدية.

٢- بالإضافة إلى هذه الوظائف ، يمكن للأجسام المضادة أن تعمل كأنزيم لتحفيز تخليق الأوزون (O3) الذي يحتوي على نشاط مبيد للجراثيم.

# Disorders of Immunoglobulins

Abnormally large amounts of certain immunoglobulins may be found in the plasma in several diseases of humans. As well as deficiency of γ-globulins is also found in rare hereditary disease.

اضطرابات الغلوبولين المناعي

يمكن العثور على كميات كبيرة بشكل غير طبيعي من بعض الجلوبيولينات المناعية في البلازما في العديد من أمراض البشر. وكذلك يوجد نقص في الجلوبيولين بيتا في مرض وراثي نادر.

### 1- Multiple Myeloma

Multiple myeloma, a plasma cell cancer results due to abnormally high concentration of serum **immunoglobulins,** usually **IgG** or **IgA**

لمايلوما المتعددة

ينتج الورم النخاعي المتعدد ، وهو سرطان خلايا البلازما نتيجة لتركيز عالٍ بشكل غير طبيعي من الجلوبيولينات المناعية في المصل ، وعادة ما يكون IgG أو IgA

### 2- Bence Jones Proteins

• In multiple myeloma, more light chains are produced than heavy chains and enter the bloodstream, because they are of relatively low molecular weight, they pass through glomerular membrane and appear in the urine. These protein chains of low molecular weight are known as **Bence Jones Proteins.**

• Bence Jones proteins have the remarkable characteristic of precipitating on heating urine from 45° to 60°C and re-dissolve when the heating is continued above 80°C.

• Multiple myeloma with Bence Jones protein in the urine is called **“light chain disease.”**

نس جونز بروتين

• في المايلوما المتعددة ، يتم إنتاج المزيد من السلاسل الخفيفة اكثر من السلاسل الثقيلة ودخول مجرى الدم ، لأنها ذات وزن جزيئي منخفض نسبياً ، فإنها تمر عبر الغشاء الكبيبي للكلية وتظهر في البول. وتعرف هذه السلاسل البروتينية ذات الوزن الجزيئي المنخفض باسم بروتين بنس جونز.
• بروتينات بنس جونز لها خاصية مميزة فهي تسرّب عند تسخين البول من ٤٥ درجة إلى ٦٠ درجة مئوية وإعادة التذويب عند استمرار التسخين فوق ٨٠ درجة مئوية.
• يسمى الورم النخاعي المتعدد مع بروتين بنس جونز في البول "مرض السلسلة الخفيفة".