

图书在版编目(CIP)数据

生物化学 / 陈少华主编. —南京: 江苏科学技术出版社, 2006. 10

全国高职高专护理专业教材

ISBN 978-7-5345-5173-4

I. 生... II. 陈... III. 生物化学—高等学校: 技术学校—教材 IV. Q5

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 112268 号

全国高职高专护理专业教材
生物化学

主 编 陈少华

责任编辑 刘玉锋

责任校对 苏 科

责任监制 曹叶平

出版发行 江苏科学技术出版社(南京市湖南路 47 号, 邮编: 210009)

网 址 <http://www.pspress.cn>

集团地址 凤凰出版传媒集团(南京市中央路 165 号, 邮编: 210009)

集团网址 凤凰出版传媒网 <http://www.ppm.cn>

经 销 江苏省新华发行集团有限公司

照 排 南京紫藤制版印务中心

印 刷 扬州鑫华印刷有限公司

开 本 787 mm×1 092 mm 1/16

印 张 7

字 数 157 000

版 次 2007 年 2 月第 1 版

印 次 2007 年 2 月第 1 次印刷

标准书号 ISBN 978-7-5345-5173-4

定 价 11.00 元

图书如有印装质量问题, 可随时向我社出版科调换。

全国高职高专护理专业教材 建设委员会

主任委员 姜锡梅 黎 雪

副主任委员 袁建平 孙宁生 周兴安 丁 鹏

委 员 (以姓氏笔画为序)

马国华 王光文 王胜发 左玉梅
孙丽芳 杨厚谊 陈宜刚 宋利华
张瑞云 金安娜 赵强翔 施建民
姜渭强 高三度 崔 林 傅永红

全国高职高专护理专业教材 编审委员会

名誉主任委员 沈 宁

主任委员 吕俊峰

副主任委员 马如娅 孙小娅 傅永红

委 员 (以姓氏笔画为序)

于有江 华危持 吉传旺 苏金林
李卫星 李惠玲 陈湘玉 沈建新
张日新 张绮霞 周亚林 季苏醒
贾亚平 顾则娟 海 波 徐祝平
常唐喜 黄跃进 程 钊 蔡克难
瞿光耀

序 言

进入 21 世纪,护理工作发展面临着机遇和挑战。随着社会经济的发展、人民群众生活和文化水平的不断提高,人民群众的健康需求和期望不断增长,促使护理服务向高质量、多元化和人性化方向发展;医学模式的转变丰富了护理工作的内涵,促使护理工作要从生物、心理和社会的整体观念出发,满足人民群众身心健康的护理需求;随着临床医学技术水平的提高,护理工作的技术含量大大提高了,这对护士的专业知识、技术水平和能力提出了新的要求;疾病谱的变化和人口老龄化问题对护理工作提出新的要求;在经济全球化的进程中,护理领域的国际化交流与合作日益扩大,对我国护理教育、护士队伍建设和护理服务模式产生了深远影响。

毋庸讳言,我国的护理教育还存在着一些值得研究和有待解决的问题。长期以来,卫生部一直关心护理教育的改革。上世纪 90 年代,我国部分省区先后试办五年制护理高等职业教育。实践证明,这种学制有其独特的优势,是我国护理高等职业教育的重要形式之一。

根据生源现状和护理工作发展要求构建科学的人才培养方案是护理教育必须重点研究解决的课题。五年制护理高等职业教育起步较早、办学效果显著的江苏省开展课程改革实验研究并在 2005 年获得卫生部科研立项。此次编写出版的系列教材正是这一研究成果的集中体现。课题组经过广泛社会调研论证,邀请临床专家全程参与,对护理岗位进行调查与分析,确定五年制高职护理专业培养目标、课程设计和课程目标,形成了具有一定特色的护理人才培养方案,并组织一线护理专家和骨干教师共同确定课程标准,编写系列教材。

该套教材较好地体现了以就业为导向、以市场需求为宗旨,贯彻以人为本的理念,立足培养护理专业学生的全面职业素质的指导思想。公共文化课在强调素质教育的同时,依据针对性和适用性的原则,按照专业培养目标要求和学生自身发展的需要,合理设置知识传授和能力培养模块;医学基础课在保证“必须、够用”的前提下,服从专业课程的需要,与专业课程对接;专业课教材彻底改变以往重医轻护、以病症为中心的编写模式,立足护理专业的自身特点,以临床要求和生命周期为轴线组织教学内容,加强个性化的培养,加强人文教育和专业教育的有机结合。

该套高职高专护理系列教材适用于以招收初中毕业生为起点的五年制高职护理专业,其他层次的护理专业也可选用,还可作为在职护理人员继续教育的选用教材。

如何编好高职高专护理专业教材,仍处在探索阶段。我们殷切希望广大护理教育工作者积极参与护理教育教学改革,以促进我国护理教育不断发展。

刘永华

P R E F A C E

前 言

《生物化学》是一门重要的医学基础课,是现代护理学面向 21 世纪不可或缺的组成部分。本教材适合五年制高职护理专业使用。

编写过程中通过和后期课程的沟通,精选教学内容,注意联系实际、结合临床,对一些章节作了适当删改,如“水与无机盐代谢”、“酸碱平衡”等内容由于学时有限由《外科护理学》详细介绍。

本教材有以下几个特点:

1. 遵循“必需”“够用”的原则 不过分强调本学科的系统性和完整性。内容紧扣护理专业培养目标,为后续基础课程、专业课程提供必要的生物化学基础知识和技能。

2. “起点”和“终点”的有机统一 教材编写时充分考虑以学生为主体,贴近社会对教育和人才的需要;贴近岗位对专业人才知识、能力和情感要求的标准;贴近受教育者的心理取向和所具备的认知和情感前提,适当降低起点,力求将原理阐述得通俗易懂。对一些物质代谢淡化过程注重结果。另一方面,考虑到高职护理的终点是“大专”水平,因此在内容深度上也注意适度把握。

3. “可读性”和“趣味性”相结合 本教材根据具体内容设计了精致的“链接”,将学生熟悉的日常生活知识、社会热点、有关人物、事件、新技术和新方法等穿插到相关正文中,来激发学生学习生物化学的热情,学生的学习和老师的指导能在专业目标系统与各学科知识系统之间准确地互动整合,从而提高教学的有效性。

4. 激发学生“创新思维”的形成 每一章后,安排了一些综合分析型的思考题或讨论题,以培养学生科学的、创造性的思维,增强学生发现问题和解决问题的能力。真正做到教学生“学会”的同时,并“会学”。

由于我们水平有限,教材中可能存在一些缺点或不足之处,敬请批评、指正。

编 者

目
录

第1章 绪 论

一、生物化学的概念	1
二、生物化学的主要内容	1
三、生物化学在医学领域中的重要地位	2

第2章 蛋白质的结构与功能

第一节 蛋白质分子的组成	3
一、蛋白质的元素组成	3
二、蛋白质的基本组成单位——氨基酸	3
第二节 蛋白质分子结构	4
一、多肽链中氨基酸的连接方式	4
二、蛋白质的一级结构	5
三、蛋白质的空间结构	5
四、蛋白质的结构与功能的关系	8
第三节 蛋白质的重要理化性质	9
一、蛋白质的变性	9
二、蛋白质的胶体性质与沉淀	9

第3章 核酸的结构与功能

第一节 核酸的分子组成	11
一、核酸的元素组成	11
二、核酸的基本成分	12
三、核酸的基本单位——核苷酸	13
四、体内几种重要的游离核苷酸	14
第二节 核酸的分子结构	15



一、核酸的一级结构	15
二、核酸的空间结构与功能	16
第三节 核酸的理化性质	18
一、核酸的一般理化性质	18
二、DNA 的变性	19
三、DNA 的复性和分子杂交	19

第 4 章 酶

第一节 酶的概念和作用特点	20
一、酶的概念	20
二、酶的作用特点	20
第二节 酶的结构和催化活性	21
一、酶的分子组成	21
二、酶的活性中心	22
三、酶原与酶原的激活	23
四、同工酶	23
五、酶促反应机制	24
第三节 影响酶促反应的因素	24
一、底物浓度对反应速度的影响	24
二、酶浓度对反应速度的影响	25
三、温度对反应速度的影响	25
四、pH 对反应速度的影响	26
五、激活剂对酶促反应速度的影响	26
六、抑制剂对酶促反应速度的影响	26
第四节 酶与临床医学的关系	28
一、酶与疾病的发生	28
二、酶与疾病的诊断	28
三、酶与疾病的治疗	28

第 5 章 生物氧化

第一节 生成 ATP 的氧化体系	29
一、呼吸链的组成成分	29
二、两条重要呼吸链	31
第二节 ATP 的生成与利用	31
一、高能键与高能化合物	31
二、ATP 产生方式	32

三、ATP 与能量的释放、贮存和利用	33
--------------------------	----

第 6 章 糖代谢

第一节 糖的分解代谢	35
一、糖的无氧氧化	35
二、糖的有氧氧化	38
三、磷酸戊糖途径	40
第二节 糖的贮存与动员	41
一、糖原的合成	41
二、糖原的分解	41
三、糖异生作用	42
第三节 血糖	44
一、血糖的概念	44
二、血糖的来源和去路	44
三、血糖浓度的调节	45
四、糖代谢障碍	45

第 7 章 脂类代谢

第一节 甘油三酯的代谢	47
一、甘油三酯的分解代谢	47
二、甘油三酯的合成代谢	50
第二节 胆固醇代谢	52
一、胆固醇的来源	52
二、胆固醇的去路	52
第三节 血脂	55
一、血脂的组成和含量	55
二、血浆脂蛋白	55

第 8 章 蛋白质分解代谢

第一节 氨基酸的代谢概况	58
第二节 氨基酸的一般代谢	59
一、氨基酸脱氨基作用	59
二、 α -酮酸的代谢	61
第三节 氨的代谢	61
一、体内氨的来源	62



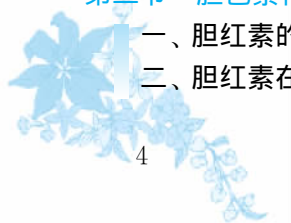
二、氨的转运	62
三、氨的主要去路——合成尿素	62
四、高血氨与肝昏迷	63
第四节 个别氨基酸的代谢	64
一、氨基酸脱羧基作用	64
二、一碳单位的代谢	64

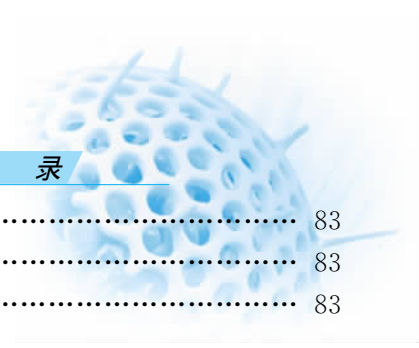
第 9 章 遗传信息的传递与表达

第一节 DNA 的生物合成	66
一、DNA 复制	66
二、逆转录	68
第二节 RNA 的生物合成——转录	69
一、转录模板	70
二、RNA 聚合酶	70
三、转录过程	70
四、转录后的修饰	71
第三节 蛋白质的生物合成	72
一、蛋白质生物合成体系	72
二、蛋白质生物合成过程	73
三、蛋白质合成后修饰	75
四、蛋白质生物合成与医学	75
第四节 基因工程	76
一、基因工程的基本原理	76
二、重组 DNA 技术与医学的关系	77
第五节 聚合酶链反应	77
一、聚合酶链反应的原理	77
二、PCR 技术的医学应用	79

第 10 章 肝脏生物化学

第一节 肝脏的生物转化作用	80
一、生物转化的概念、意义	80
二、生物转化的类型	81
三、生物转化的特点	82
第二节 胆色素代谢	82
一、胆红素的生成	82
二、胆红素在血液中运输	83





目 录

三、胆红素在肝细胞内的代谢	83
四、胆红素在肠道中的变化	83
五、胆色素代谢与黄疸	83

实 验 指 导

实验总论	86
实验一 酶的专一性及影响酶促反应的因素	91
实验二 血糖测定——葡萄糖氧化酶法	93
实验三 肝脏中酮体生成	94
实验四 血清丙氨酸氨基转移酶(ALT)活性测定	95

附 录

《生物化学》课程标准	97
------------------	----

第1章 绪论

一 生物化学的概念

生物化学(biochemistry)是一门在分子水平上研究生物体的分子结构与功能、物质代谢与调节及其在生命活动中的作用的科学,即生命的化学。

二 生物化学的主要内容

医学生物化学研究的对象是人,其主要内容为:

(一) 研究人体的化学组成、分子结构与功能

人体的基本结构单位是细胞,细胞由成千上万种化学物质组成。人体内细胞的基本化学成分包括蛋白质、核酸、脂类、糖类有机化合物及水和无机盐等化学分子。其中蛋白质、核酸、多糖都是人体内的生物大分子,这些生物大分子都具有信息功能,因此也称为生物信息分子。

对于生物大分子,除了研究其一级结构外,更重要的是研究其空间结构及其与功能的关系。结构是功能的基础,而功能则是结构的体现。

学习人体的物质组成、结构与功能,对于认识生命,探讨生命的本质具有重要的意义。

(二) 研究人体的物质代谢及其调节

生物体最基本的特征是新陈代谢,即生物体不断与外界环境进行着物质交换,同时体内的各种化学组分又时刻进行着化学变化及更新。人体的物质代谢主要包括糖、脂类、蛋白质、水和无机盐的代谢,其本质是一系列复杂的化学反应过程,它是机体实现自我更新、生长、发育、繁殖的基础。

细胞内的代谢过程是有序进行的,这种有序性必须依靠复杂的调节机制来调节。细胞内的绝大部分化学反应是由酶来催化的,酶的结构和酶含量的变化对物质代谢的调节起着重要作用。

正常的物质代谢是生命过程的必备条件,而物质代谢紊乱则可以发生疾病。

(三) 研究人体基因信息的传递与表达及其调控

生物体的另一特征是繁殖和遗传。生物体通过繁殖使物种得以延续并使生物体的性状代代相传,这是生物的遗传信息传递与表达的过程。DNA 是遗传的主要物质基础,基因是 DNA 分子上的功能片段。DNA 复制、RNA 转录、蛋白质的生物合成等基因信息的传递过程及基因表达的



时空调控规律涉及到遗传、变异、生长、分化等诸多生命过程,也与遗传病、恶性肿瘤、心血管病等多种疾病的发病机制有关。

(四) 研究人体组织器官的代谢特点及其与功能的关系

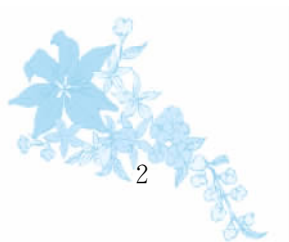
人体各组织器官由于结构上的差异,因此,它们各有其代谢特点。本教材主要介绍肝胆生物化学。



生物化学在医学领域中的重要地位

生物化学是一门重要的医学基础课程,与医学的发展密切相关并相互促进。近年来,生物化学已渗透到医学科学的各个领域。例如生理学、药理学、病理学、微生物免疫学、遗传学等基础医学的研究都深入到分子水平,并应用生物化学的理论和解决各学科的问题。生物化学不仅为认识疾病的发生发展在理论和技术上打下了坚实的基础,也为临床医学提供了大量现代化诊断技术,尤其是分子生物学的迅速发展,大大加深了人们对恶性肿瘤、心血管病及免疫性疾病等重大疾病的认识,并出现了新的诊治方法。

(陈少华)



第2章 蛋白质的结构与功能

地球上现存的生物估计有 200 万~450 万种;已经灭绝的种类更多,估计至少也有 1 500 万种。从北极到南极,从高山到深海,从冰雪覆盖的冻原到高温的矿泉,都有生物的存在。它们具有多种多样的形态结构,它们的生活方式也变化多端。生物界的这种多样性是由蛋白质等生物大分子造成的。

蛋白质(protein)是生物体的基本组成成分,是生命的物质基础。人体内蛋白质的含量约占人体固体成分的 45%。蛋白质具有重要的生理功能,如参与人体的结构组成、催化细胞内的化学反应、调节物质代谢、运输营养物质和代谢产物;参与血液凝固、肌肉的收缩、免疫、组织修复以及生长、繁殖等。近代分子生物学的研究表明,蛋白质在遗传信息的控制、细胞膜的通透性、神经冲动的发生和传导以及高等动物的记忆等方面都起着重要的作用。

第一节 蛋白质分子的组成

一 蛋白质的元素组成

单纯蛋白质的元素组成为碳 50%~55%、氢 6%~7%、氧 19%~24%、氮 13%~19%,除此之外还有硫 0~4%。有的蛋白质含有磷、碘。少数含铁、铜、锌、锰、钴、钼等金属元素。

氮是蛋白质的特征性元素,各种蛋白质的含氮量很接近,平均为 16%。由于体内组织的主要含氮物是蛋白质,因此,只要测定生物样品中的氮含量,就可以按下式推算出蛋白质大致含量。

每克样品中含氮克数 $\times 6.25 \times 100 = 100$ 克样品中蛋白质含量(克%)

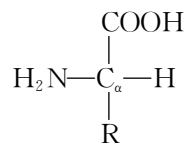
二 蛋白质的基本组成单位——氨基酸

蛋白质可以受酸、碱或酶的作用而水解。利用层析等手段分析水解液,证明组成蛋白质分子的基本单位是氨基酸(amino acid)。构成天然蛋白质的氨基酸共 20 种。



(一) 氨基酸的结构特点

组成蛋白质的 20 种氨基酸(甘氨酸除外)均为 L- α -氨基酸,其结构通式如下:



上述结构通式中氨基($-\text{NH}_2$)或亚氨基($-\text{NH}$)与 α 碳原子相连,R 为侧链。各种氨基酸的 R 侧链各不相同。

(二) 氨基酸的分类

氨基酸的分类方法有多种。营养学上常将氨基酸分为必需氨基酸(essential amino acid, EAA)和非必需氨基酸(non-essential amino acid, NEAA)。

1. 必需氨基酸 组成蛋白质的 20 种氨基酸中有 8 种人体不能合成或合成不足不能满足机体需要,必须依赖食物提供,这些氨基酸称必需氨基酸。它们分别是蛋氨酸(甲硫氨酸)、色氨酸、赖氨酸、缬氨酸、异亮氨酸、亮氨酸、苯丙氨酸、苏氨酸。

2. 非必需氨基酸 人体能合成不必依赖食物提供的氨基酸称非必需氨基酸。

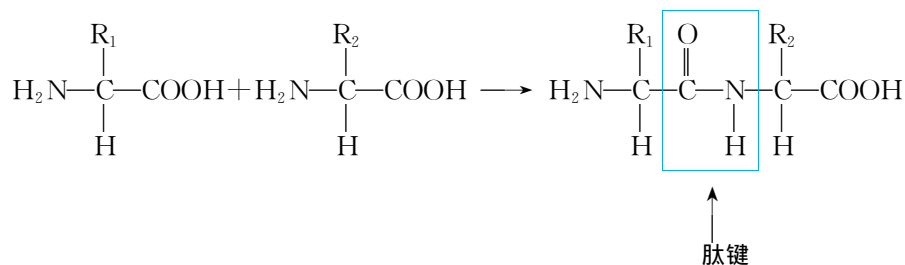
第二节 蛋白质分子结构

蛋白质分子中氨基酸通过肽键相连形成一条或多条肽链,并在此结构基础上形成复杂的空间结构。

一

多肽链中氨基酸的连接方式

1. 肽键 多肽链中氨基酸之间是以肽键(peptide bond)相连的。肽键就是一个氨基酸的 α -羧基($-\text{COOH}$)与另一个氨基酸的 α -氨基($-\text{NH}_2$)脱水缩合形成的化学键。



肽键是蛋白质分子中的主要共价键,肽键中 C—N 键长介于单键和双键之间,具有部分双键的性质,因此不能自由旋转,这样肽键的四个原子及其邻近的两个 α 碳原子位于同一个平面,称肽键平面。而与 α 碳原子相邻的单键可以自由旋转,使肽键平面相互折叠盘曲形成各种空间结构。

2. 肽 氨基酸之间通过肽键连接形成的化合物称为肽(peptide)。两个氨基酸形成的肽叫二肽,三个氨基酸形成的肽叫三肽,十个氨基酸形成的肽叫十肽,一般将十肽以下称为寡肽(oligopeptide),以上者称多肽(polypeptide)或称多肽链。组成多肽链的氨基酸在相互结合时,失

去了一分子水而不再完整,因此把多肽中的氨基酸单位称为氨基酸残基(amino acid residue)。

在多肽链中,肽链的一端保留着一个 α -氨基,另一端保留一个 α -羧基,带 α -氨基的末端称氨基末端(N端);带 α -羧基的末端称羧基末端(C端)。书写多肽链时N端写于左侧,C端写于右侧。肽详细命名时为 $\times\times$ 酰 $\times\times$ 酰 $\cdots\times\times$ 酸。例如谷胱甘肽是由谷氨酸、半胱氨酸和甘氨酸三个氨基酸所组成的三肽,全名是 γ -谷氨酰半胱氨酰甘氨酸,简称谷胱甘肽(glutathione, GSH)。

二 蛋白质的一级结构

蛋白质的一级结构(primary structure)就是蛋白质多肽链中氨基酸残基的排列顺序(sequence),也是蛋白质最基本的结构。肽键是蛋白质结构中的主键。如胰岛素(insulin)的一级结构由两条多肽链组成,A链由21个氨基酸残基构成,B链则由30个氨基酸残基构成,两链间由两个二硫键($-S-S-$)连接(图1-1)。

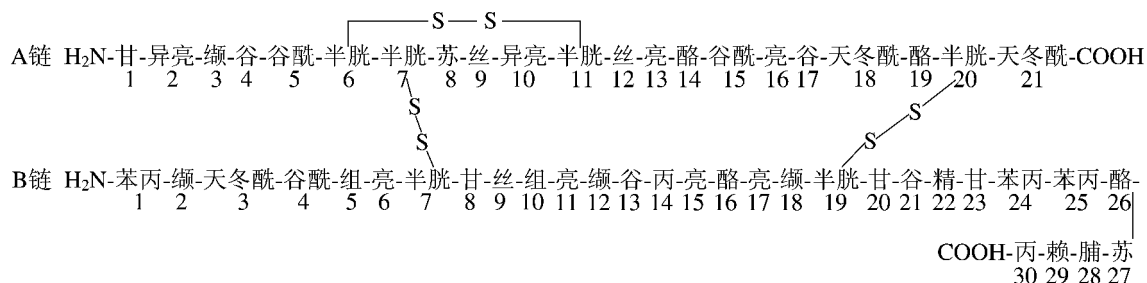


图 2-1 胰岛素的一级结构

蛋白质的一级结构决定了蛋白质的二级、三级等高级结构和功能。组成蛋白质的20种氨基酸各具特殊的R侧链,侧链基团的理化性质和空间排布各不相同,当它们按照不同的序列关系组合时,就可形成多种多样的空间结构和不同生物学活性的蛋白质分子。

三 蛋白质的空间结构

蛋白质分子的多肽链并非呈线形伸展,而是折叠和盘曲构成特有的比较稳定的空间结构。蛋白质的空间结构包括二级、三级和四级结构。

(一) 蛋白质的二级结构

蛋白质的二级结构(secondary structure)是指多肽链中主链原子的局部空间排布即构象,不涉及侧链部分的构象。二级结构包括 α -螺旋(α -helix)、 β -折叠(β -pleated sheets)、 β -转角(β -turn 或 β -bend)和无规卷曲(random coil)。

1. α -螺旋 是指多肽链主链原子围绕同一中心轴绕成右手螺旋结构(图2-2)。其结构特点如下:① 多个肽键平面通过 α -碳原子旋转,相互之间紧密盘曲成稳固的右手螺旋;② 主链呈螺旋上升,每上升一圈包含3.6个氨基酸残基,相当于0.54 nm;③ 相邻两圈螺旋之间借肽键中C=O和H-N形成许多链内氢键,即每一个氨基酸残基中的N-H和前面相隔三个残基的C=O之间形成氢键,这是稳定 α -螺旋的主要因素;④ 肽链中氨基酸侧链R,分布在螺旋外侧,其形状、大小



及电荷可影响 α -螺旋的形成。

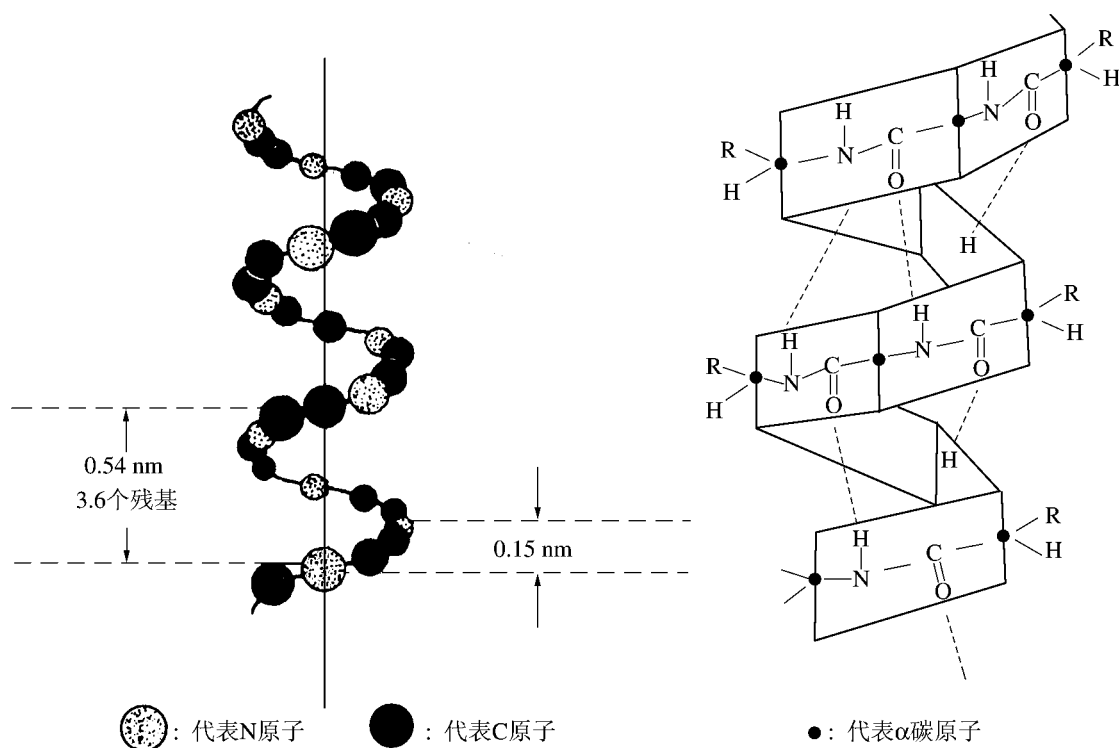


图 2-2 α -螺旋

2. β -折叠 两段以上的肽链折叠成锯齿状,通过氢键相连而平行成片层状的结构称为 β -折叠(β -pleated sheet)结构或称 β -片层(图 2-3)。 β -折叠结构的特点是: ① 肽链充分伸展,肽键

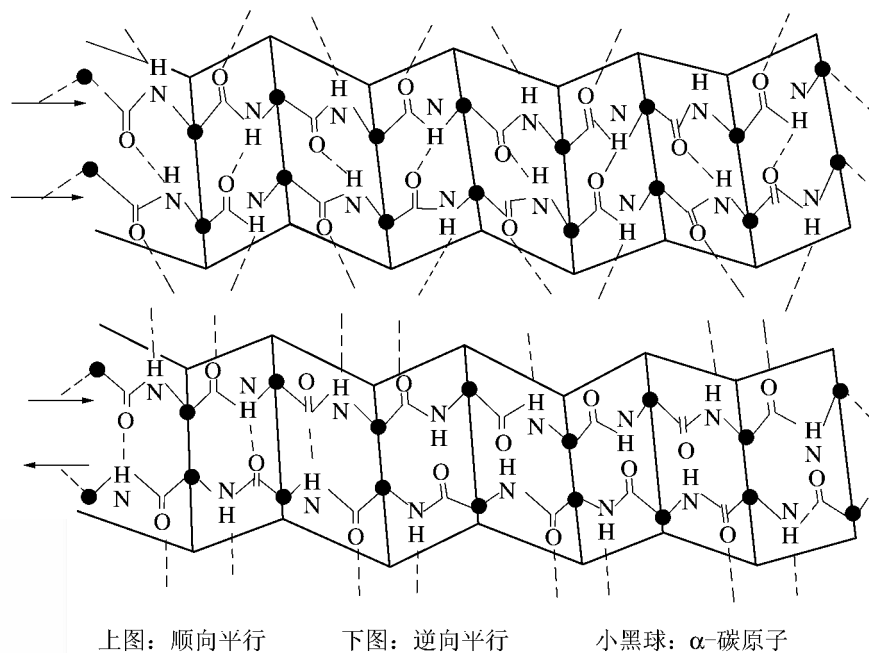
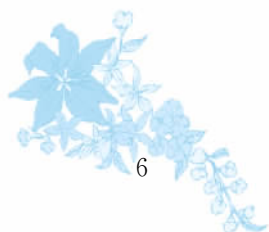


图 2-3 β -折叠



平面之间折叠成锯齿状,相邻肽键平面间呈 110° 角。氨基酸残基的 R 侧链伸出在锯齿的上方或下方;② 依靠两条肽链或一条肽链内的两段肽链间的 $C=O$ 与 $H-N$ 形成氢键,使构象稳定;③ 两段肽链可以是平行的,也可以是反平行的。即前者两条链从“N 端”到“C 端”是同方向的,后者是反方向的。

3. β -转角 蛋白质分子中,肽链经常会出现 180° 的回折,在这种回折角处的构象就是 β -转角。 β -转角中,第一个氨基酸残基的 $C=O$ 与第四个残基的 $H-N$ 形成氢键,从而使结构稳定。

4. 无规卷曲 没有确定规律性的部分肽链构象,肽链中肽键平面不规则排列,属于松散的无规卷曲。

(二) 蛋白质的三级结构

蛋白质的多肽链在各种二级结构的基础上再进一步盘曲或折叠形成具有一定规律的空间结构,称为蛋白质的三级结构(tertiary structure)(图 2-4)。三级结构涉及多肽链中所有原子的空间排布规律。

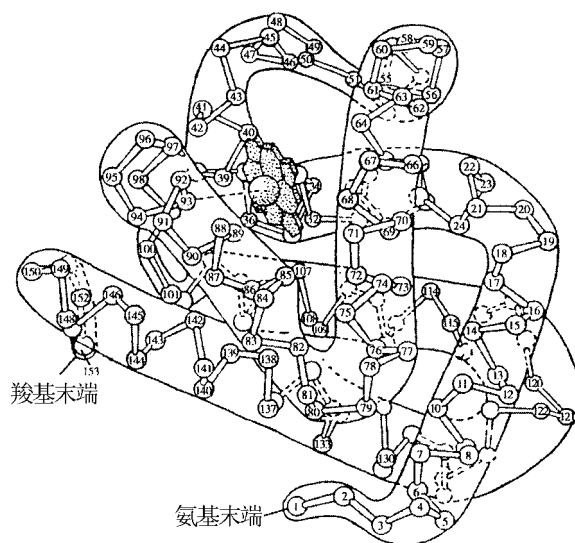


图 2-4 蛋白质的三级结构

蛋白质三级结构的稳定主要靠次级键,包括氢键、疏水键、盐键以及范德华力等。次级键都是非共价键,易受环境中 pH、温度、离子强度等的影响,有变动的可能性。二硫键不属于次级键,但在蛋白质三级结构的稳定上也起着重要作用。

多肽链经过如此盘曲后,可形成某些发挥生物学功能的特定区域,例如酶的活性中心等。

(三) 蛋白质的四级结构

具有二条或二条以上独立三级结构的多肽链组成的蛋白质,其多肽链间通过非共价键相互组合而形成的空间结构称为蛋白质的四级结构(quaternary structure)。其中,每个具有独立三级结构的多肽链单位称为亚基(subunit)。

亚基单独存在时不具有生物学功能。一种蛋白质中,亚基可以相同,也可不同。如血红蛋白(Hb)是由两个 α -亚基和两个 β -亚基构成的四聚体(图 2-5),起运输氧的作用。亚基间以非共价



键连接,其中疏水键是主要的稳定因素。

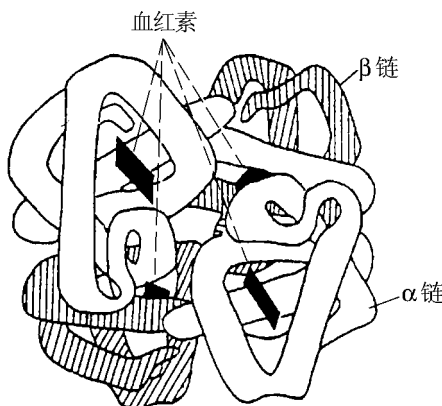


图 2-5 蛋白质的四级结构

四

蛋白质的结构与功能的关系

(一) 蛋白质的一级结构与功能的关系

蛋白质一级结构是空间结构的基础,特定的空间构象主要是由蛋白质分子中肽链和侧链 R 基团形成的次级键来维持,在生物体内,蛋白质的多肽链一旦被合成后,即可根据一级结构的特点自然折叠和盘曲,形成一定的空间构象。

一级结构相似的蛋白质,其基本构象及功能也相似,例如,不同种属的生物体分离出来的胰岛素,其一级结构只有极少的差别,因而具有相同的调节糖代谢的作用。

蛋白质分子一级结构的改变常导致其功能发生变化。如被称之为“分子病”的镰刀状红细胞性贫血是血红蛋白中的一个氨基酸残基即 β 亚基 N 端的第 6 号氨基酸残基谷氨酸被缬氨酸代替所造成的,这种变异来源于基因上遗传信息的突变(图 2-6)。

正常	DNA	……TGT	GGG	CTT	CTT	TTT
	mRNA	……ACA	CCC	GAA	GAA	AAA
	Hb(β 亚基)	N 端…苏	— 脯 —	谷 —	谷 —	赖……
异常	DNA	……TGT	GGG	CAT	CTT	TTT
	mRNA	……ACA	CCC	GUA	GAA	AAA
	Hbs(β 亚基)	N 端…苏	— 脯 —	缬 —	谷 —	赖……

图 2-6 镰刀状红细胞性贫血血红蛋白遗传信息的异常

(二) 蛋白质空间结构与功能的关系

蛋白质多种多样的功能与其特定的构象密切相关,蛋白质的构象是其功能活性的基础,构象发生变化,其功能活性也随之改变。现以血红蛋白为例来说明空间结构与功能的关系。

血红蛋白分子由四个亚基($\alpha_2\beta_2$)构成,每一亚基结合一分子血红素。血红素的 Fe^{2+} 可与 O_2 发生可逆结合。当一个亚基与 O_2 结合后,引起其他亚基构象发生改变,同时亚基间的盐键断裂,