

# Обмен углеводов. Переваривание и всасывание углеводов у детей. Метаболизм гликогена.

Лекция профессора кафедры  
биохимии им. Г.Я. Городисской  
Обуховой Ларисы Михайловны

**Углеводы**- альдегиды и кетоны многоатомных спиртов и полимеры этих соединений.  **$C_n(H_2O)_n$**

**Функции углеводов:**

- 1. Энергетическая** (при окислении **1** г углеводов выделяется **17** кДж энергии (**4,1** ккал))
- 2. Пластическая**
- 3. Защитная**
- 4. Из углеводов образуются органические соединения, которые служат исходными субстратами для синтеза липидов, аминокислот, нуклеотидов**
- 5. Резервная**
- 6. Детоксикационная**

# УГЛЕВОДЫ

## Моносахариды

состоят из одной  
структурной единицы,  
производные  
многоатомных спиртов,  
содержащие  
карбонильную группу

Глюкоза, фруктоза

## Олигосахариды

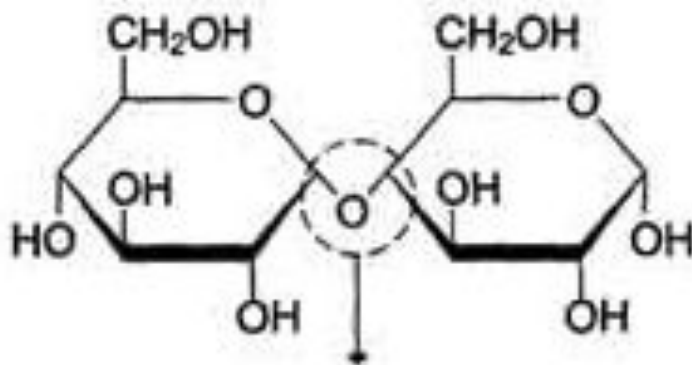
состоят из нескольких  
(от 2 до 10) остатков  
моносахаридов,  
соединённых  
гликозидной связью

Сахароза, лактоза

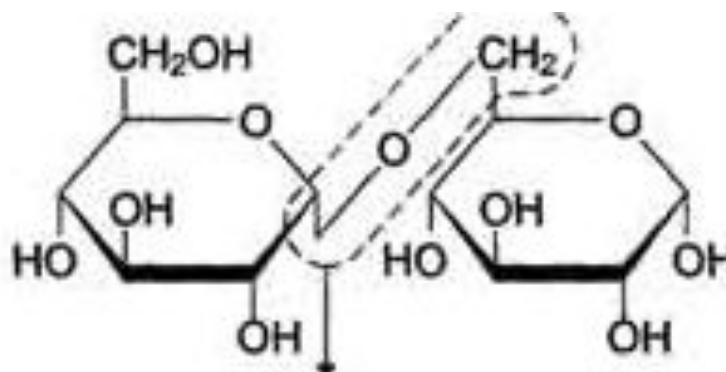
## Полисахариды

содержат от 10-20 до  
нескольких тысяч  
моносахаридных  
остатков, соединённых  
гликозидными связями

Гликоген, крахмал



$\alpha(1,4)$ -гликозидная связь



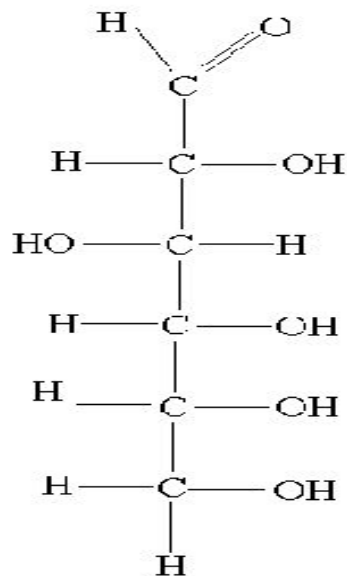
$\alpha(1,6)$ -гликозидная связь

# МОНОСАХАРИДЫ

в зависимости от положения в молекуле карбонильной группы

## АЛЬДОЗЫ

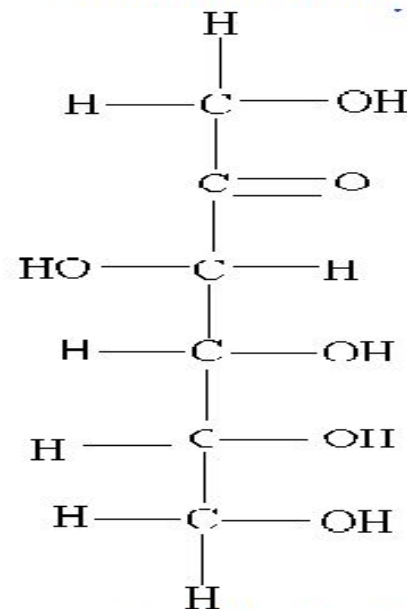
содержат функциональную альдегидную группу  $\text{-HC=O}$



глюкоза

## КЕТОЗЫ

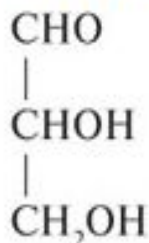
содержат кетонную группу  $>\text{C=O}$



фруктоза

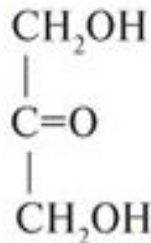
в зависимости от числа углеродных атомов

## C3:ТРИОЗЫ



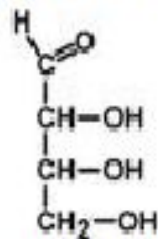
глицеральдегид

## C4:ТЕТРОЗЫ



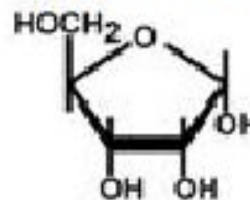
дигидроксиацетон

## C5:ПЕНТОЗЫ

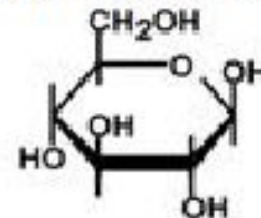


эритроза

## C6:ГЕКСОЗЫ

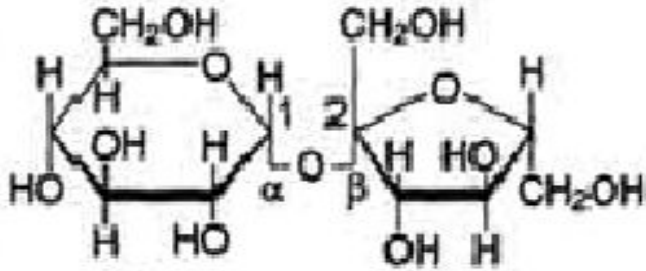


рибоза

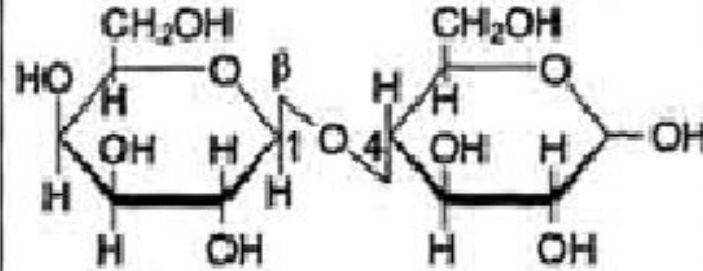
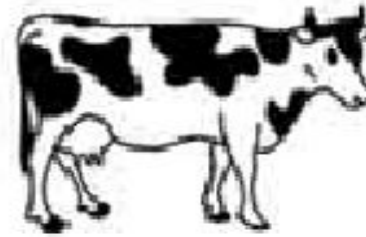


глюкоза

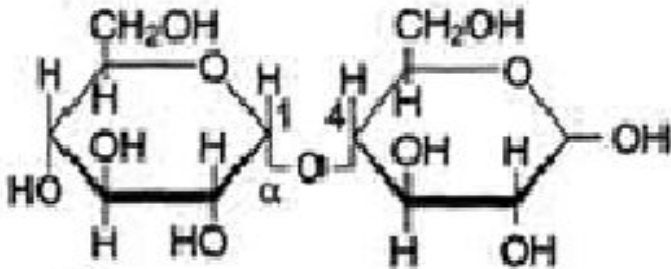
# ОЛИГОСАХАРИДЫ



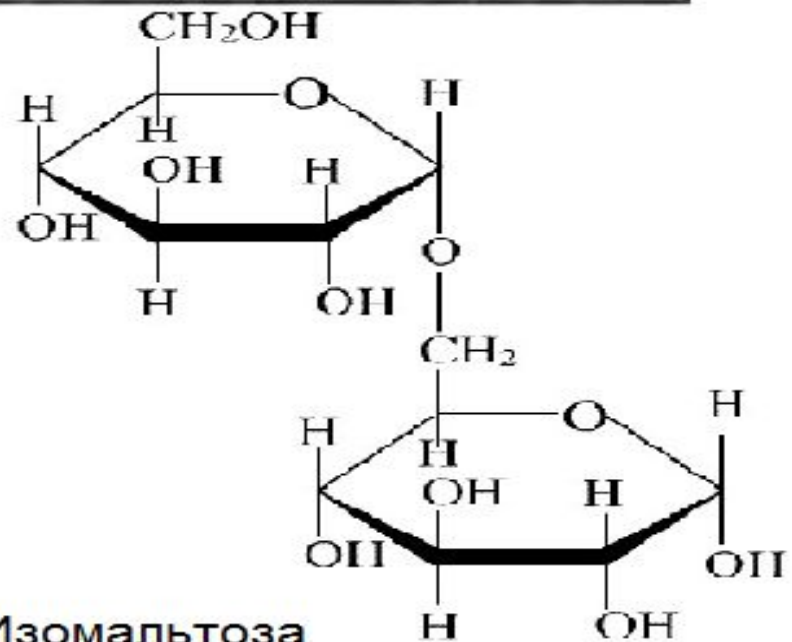
Сахароза



Лактоза



Мальтоза



Изомальтоза



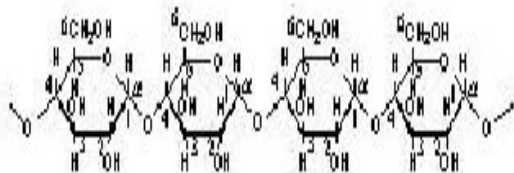
# ПОЛИСАХАРИДЫ

В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СТРОЕНИЯ ОСТАТКОВ МОНОСАХАРИДОВ



## ГОМОПОЛИСАХАРИДЫ

мономеры идентичны



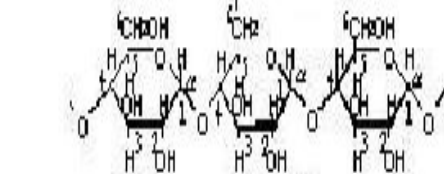
амилоза

компоненты  
крахмала



амилопектин

$(C_6H_{10}O_5)_n$



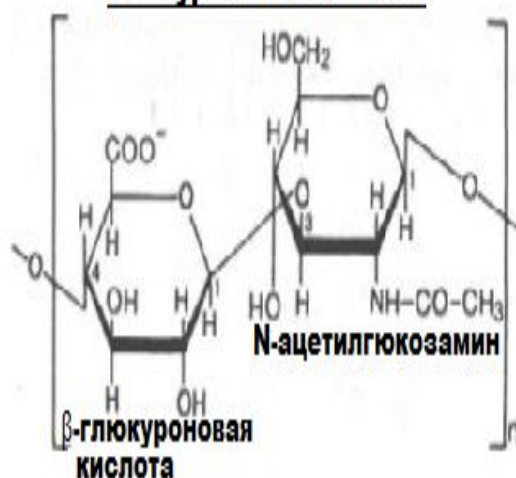
Гликоген, целлюлоза

## ГЕТЕРОПОЛИСАХАРИДЫ

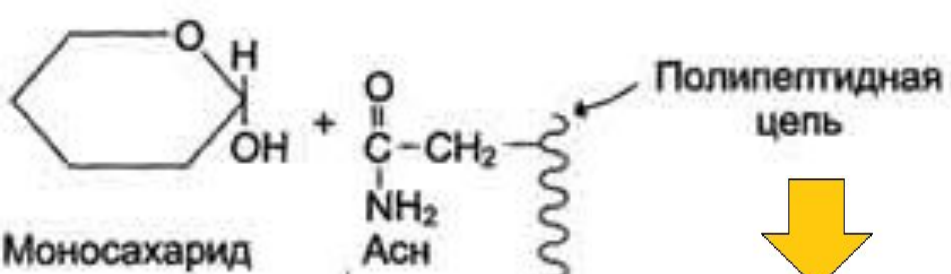
мономеры различны

Гликозаминогликаны- построены  
из повторяющихся дисахаридных  
единиц

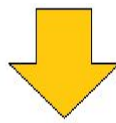
Гиалурионовая кислота



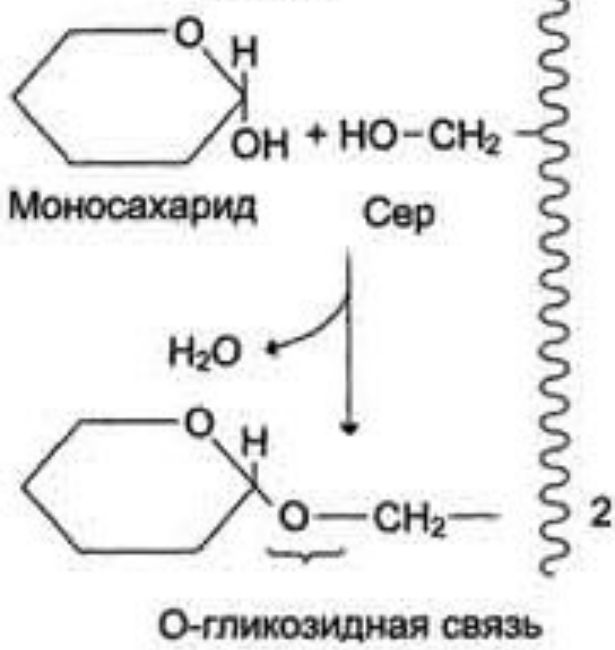
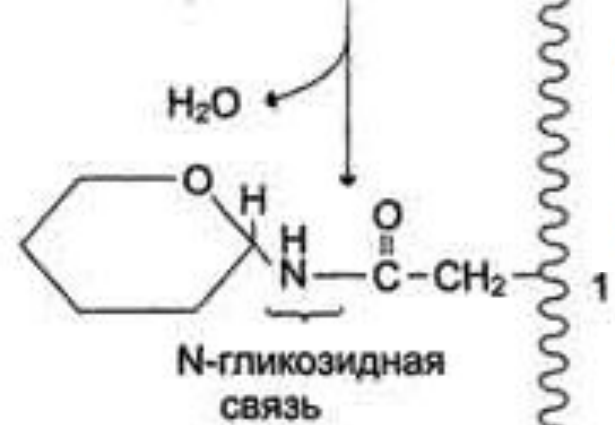
1. Гиалуриновая к-та
2. Хондроитинсульфаты
3. Дерматансульфаты
4. Кератансульфаты
5. Гепарансульфаты
6. Гепарин



**ГЛИКОПРОТЕИНЫ**  
 углеводный компонент-5-40%  
 олигосахариды



**ПРОТЕОГЛИКАНЫ**  
 углеводный компонент-до 95%  
 гликозаминогликаны





Переваривание углеводов, имеющих олиго- или полисахаридное строение, заключается в гидролизе **1,2** или **1,4** или **1,6**-гликозидных связей под действием ферментов класса гидролаз подкласса гликозидаз

## УГЛЕВОДЫ ПИЩИ

### ПЕРЕВАРИВАЕМЫЕ

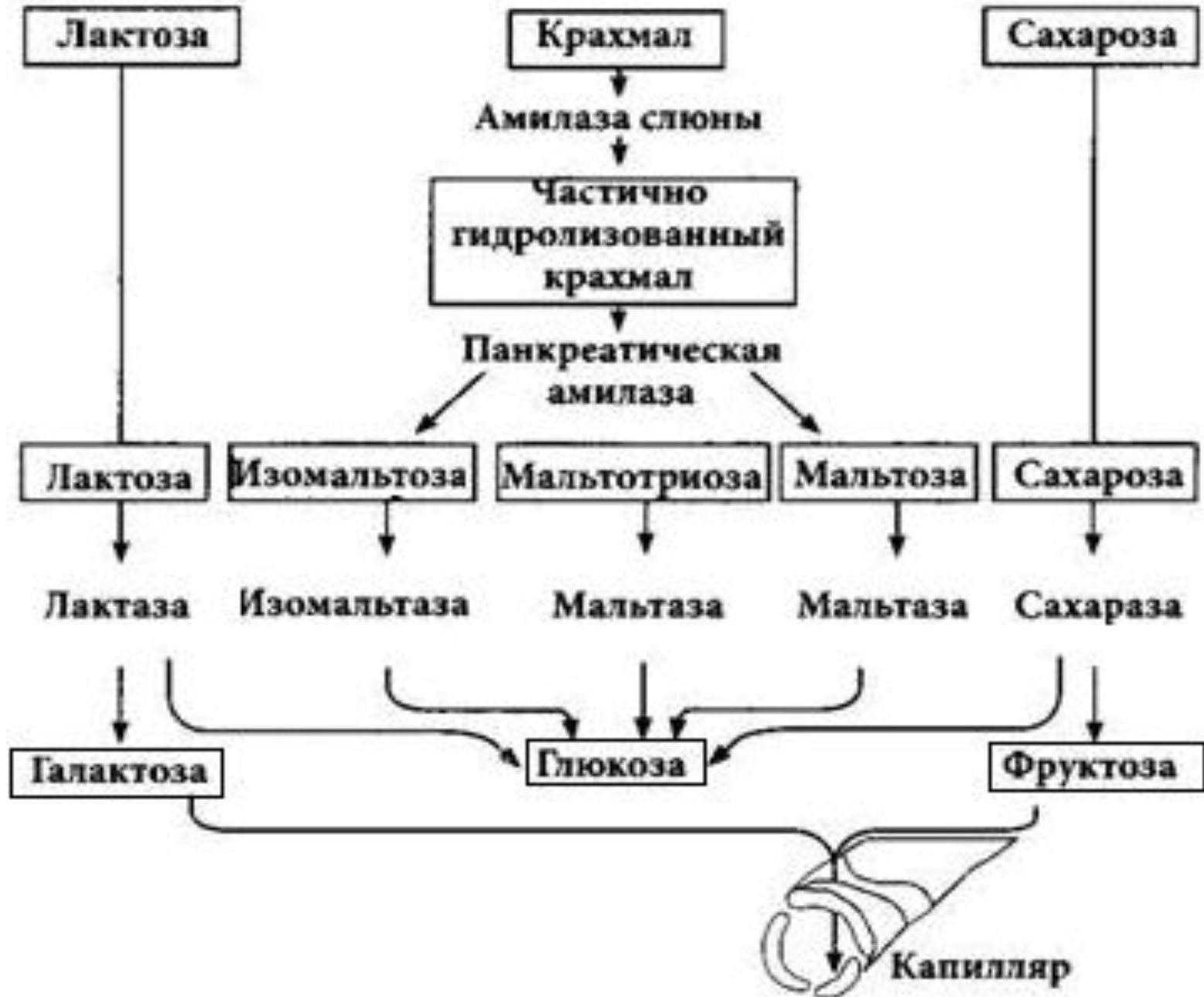
- Крахмал (основной углевод пищи)
- Сахароза
- Лактоза
- Мальтоза
- Глюкоза
- Фруктоза

### НЕПЕРЕВАРИВАЕМЫЕ

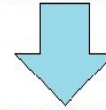
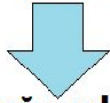
- В организме нет ферментов, которые участвовали бы в их переваривании.
- Целлюлоза
  - Пектин
  - Гемицеллюлоза, включающая
  - галактан
  - ксилан
  - арабинан



# ПЕРЕВАРИВАНИЕ УГЛЕВОДОВ



**Транспорт моносахаридов в клетки слизистой оболочки кишечника**



**путём облегчённой диффузии**

**путем активного транспорта**

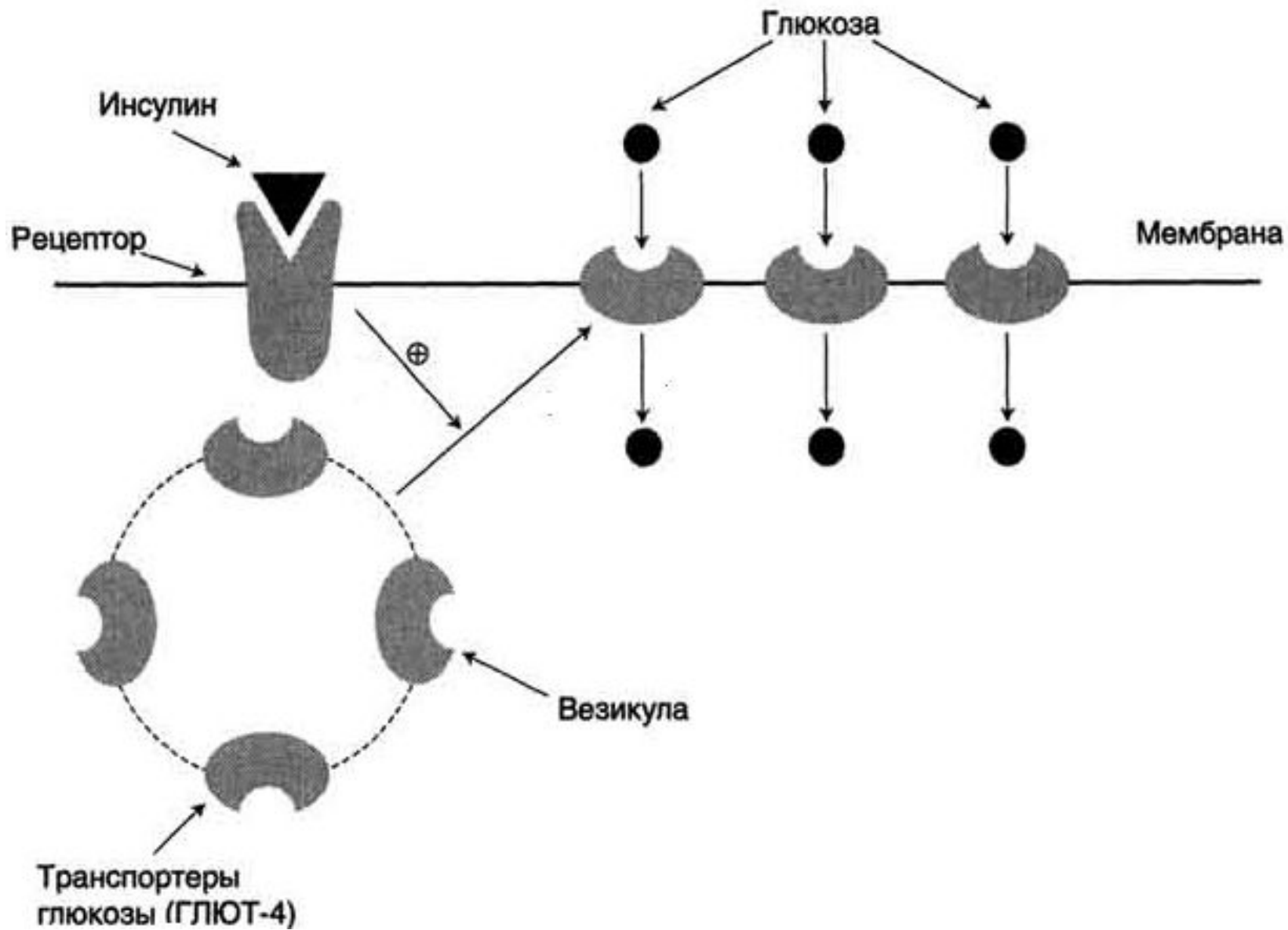
**(при высокой концентрации глюкозы)**

**(при низкой концентрации глюкозы)**

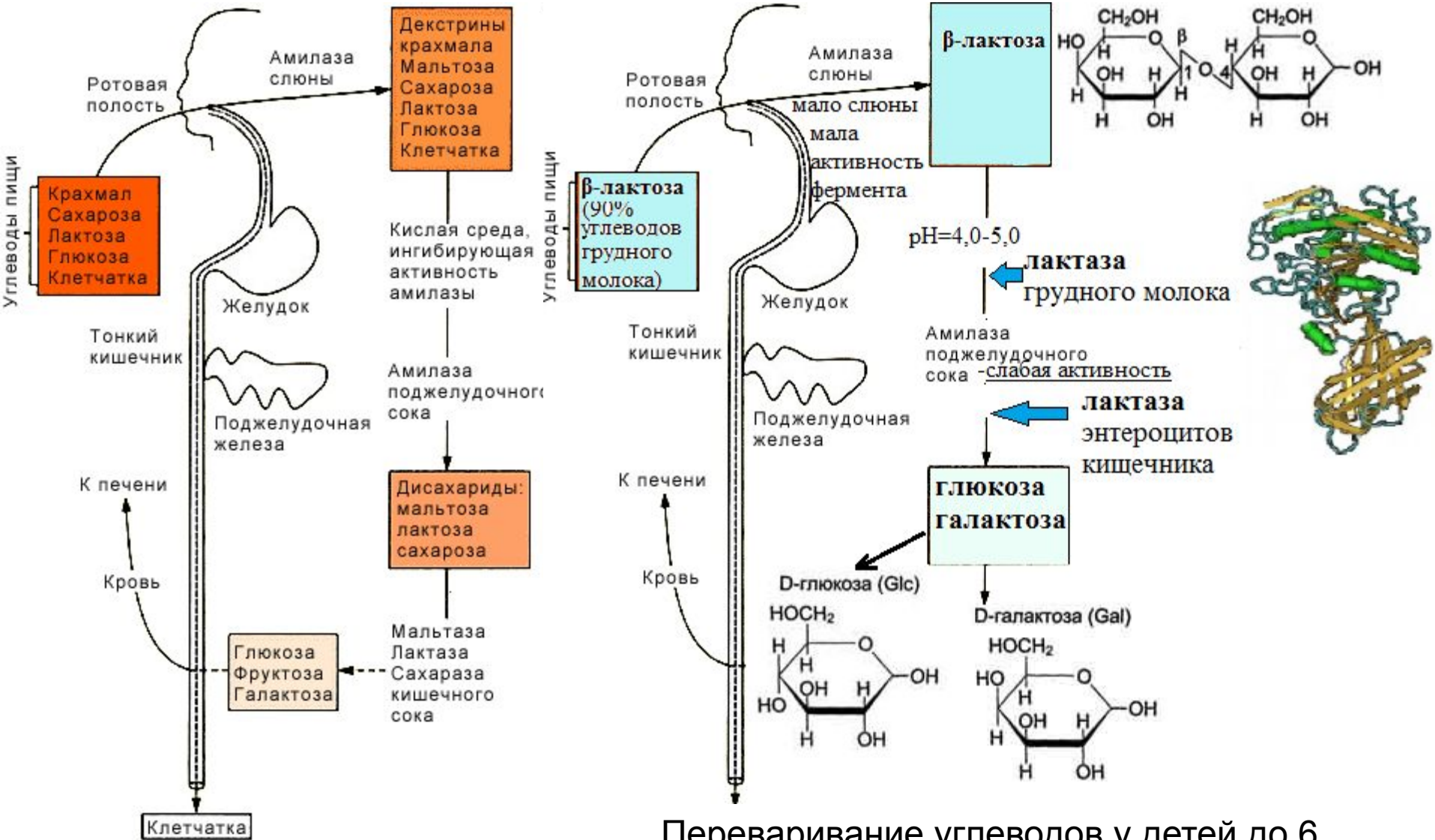
**Из энтероцитов в кровь глюкоза поступает путем облегченной диффузии**

**Из кровотока в клетки тканей глюкоза поступает путём облегчённой диффузии (белки-переносчики ГЛЮТ)**

Типы ГЛЮТ	Локализация в органах
ГЛЮТ-1	Преимущественно в мозге, плаценте, почках, толстом кишечнике
ГЛЮТ-2	Преимущественно в печени, почках, $\beta$ -клетках островков Лангерханса, энтероцитах
ГЛЮТ-3	Во многих тканях, включая мозг, плаценту, почки
ГЛЮТ-4 (инсулинзависимый)	В мышцах (скелетной, сердечной), жировой ткани Содержится в отсутствие инсулина почти полностью в цитоплазме
ГЛЮТ-5	В тонком кишечнике. Возможно, является переносчиком фруктозы.



# УГЛЕВОДЫ В ПИТАНИИ ДЕТЕЙ



## Переваривание углеводов у взрослых

С постепенным введением прикорма, содержащего полимерные углеводы, возрастает роль амилазы слюнных и панкреатических желез, а активность лактазы, соответственно снижается. Амилолитическая активность быстро развивается, и у детей старше 1 года не отличается от таковой у взрослых.

## Переваривание углеводов у детей до 6 месяцев

**В основе патологии переваривания и всасывания углеводов могут быть причины двух типов:**

- дефекты ферментов, участвующих в гидролизе углеводов в кишечнике;
- нарушение всасывания продуктов переваривания углеводов в клетки слизистой оболочки кишечника.

**В обоих случаях возникает осмотическая диарея, которую вызывают нерасщеплённые дисахариды или невсосавшиеся моносахариды.**

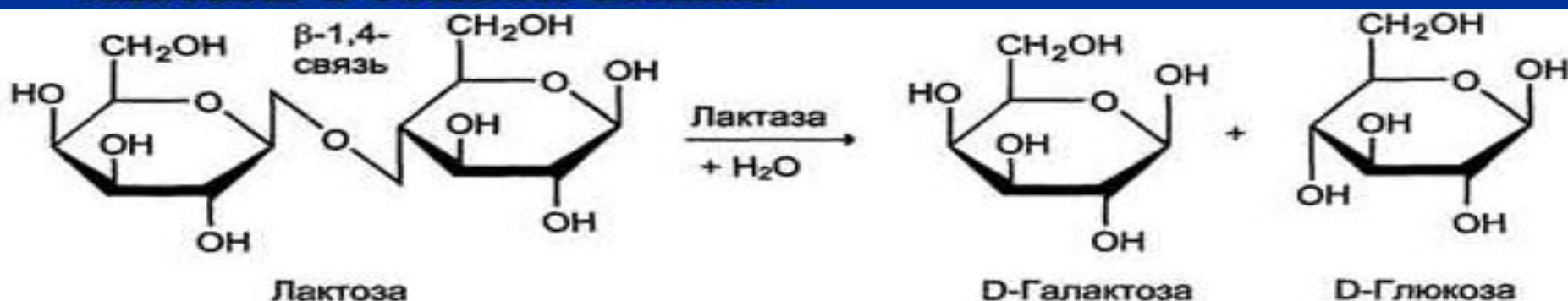
**Мальабсорбция- недостаточное всасывание продуктов переваривания углеводов.**

Но поскольку клинические проявления при недостаточном переваривании и всасывании сходны, то термином "мальабсорбция" называют оба вида нарушений.



# Лактазная недостаточность

- **Лактазная недостаточность** – врожденное или приобретенное снижение активности расщепляющего молочный сахар лактозу фермента лактазы в тонкой кишке



Нарушение расщепления углеводов в тонкой кишке

Д  
И  
А  
Р  
Е  
Я

Повышение осмотического давления и объема содержимого тонкой кишки

Бактериальный гидролиз лактозы с образованием короткоцепочечных жирных кислот, молочной кислоты, углекислого газа, водорода

Повышение содержания водорода в выдыхаемом воздухе

Дисбиоз кишечника

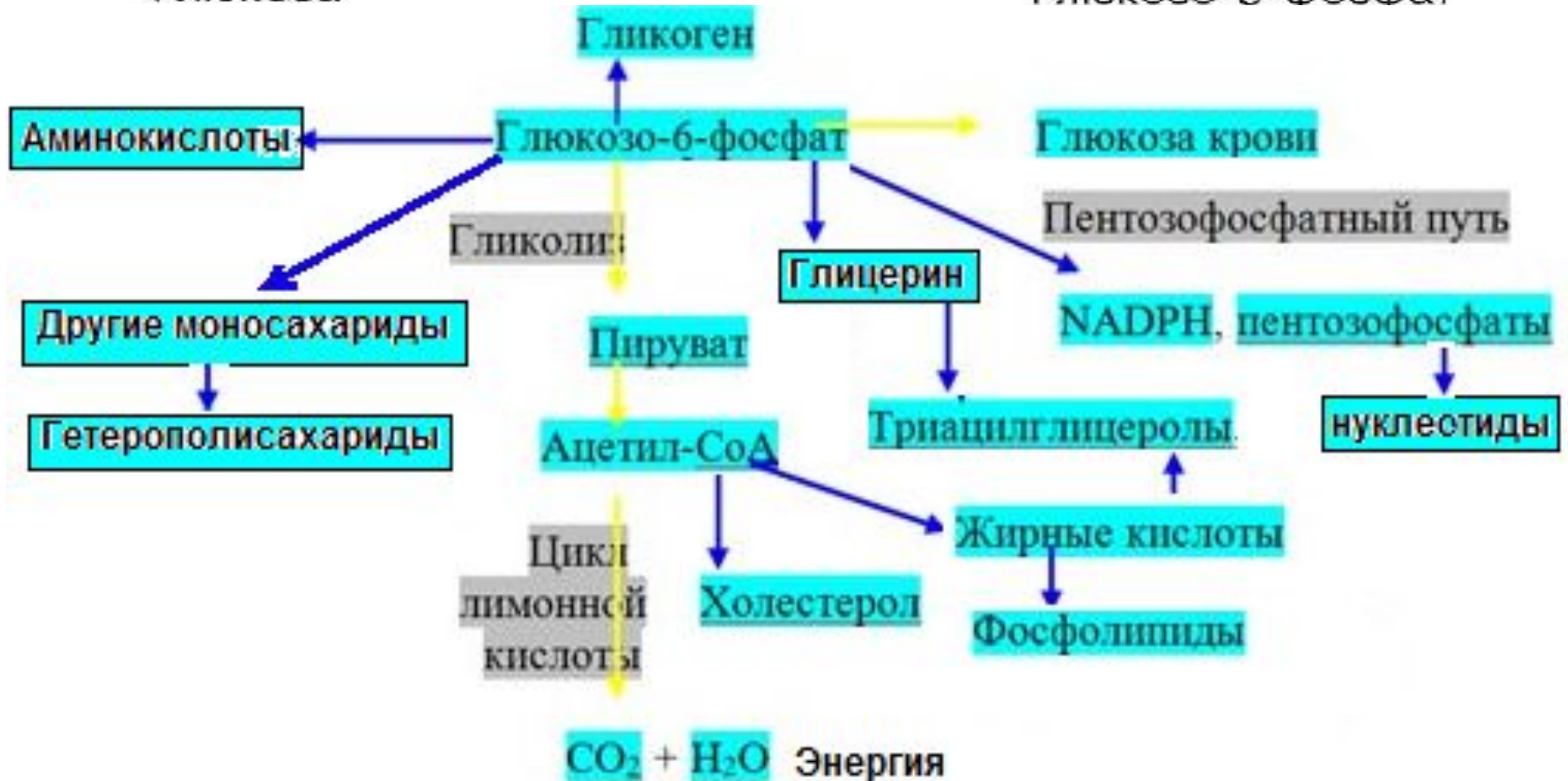
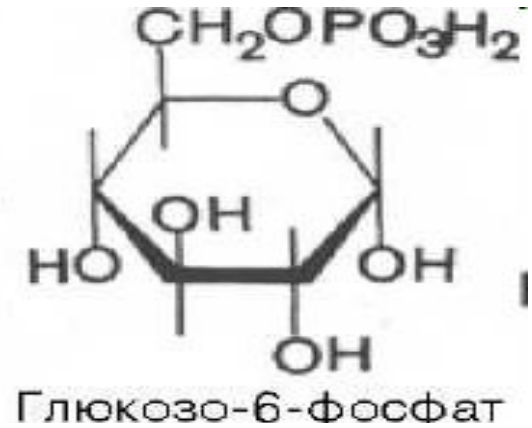
Повышение осмотического давления в кишке

Снижение pH в толстой кишке

# Лактазная недостаточность

- врожденная (генетически обусловленная, семейная) ЛН,
- транзиторная ЛН недоношенных и незрелых к моменту рождения детей,
- ЛН взрослого типа (конституциональная ЛН).
  - вторичная ЛН

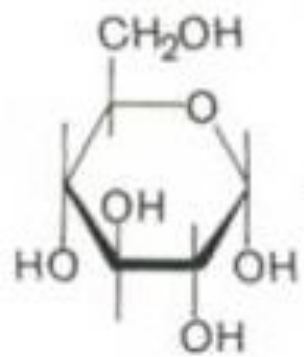
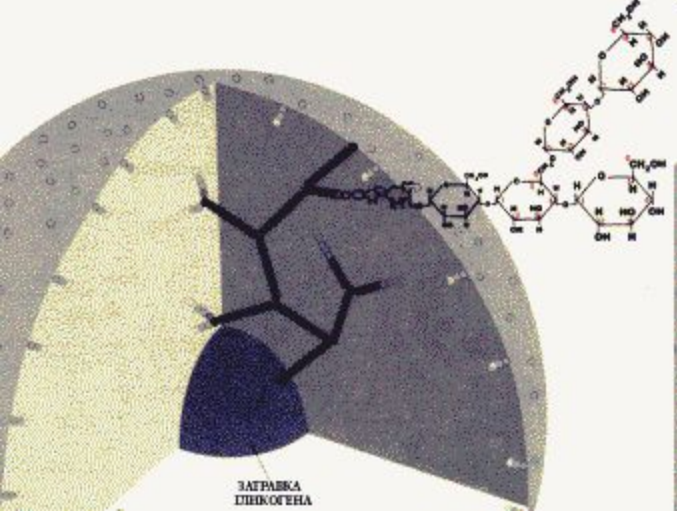
# Глюкозо-6-фосфат- узловый метаболит





# СИНТЕЗ ГЛИКОГЕНА

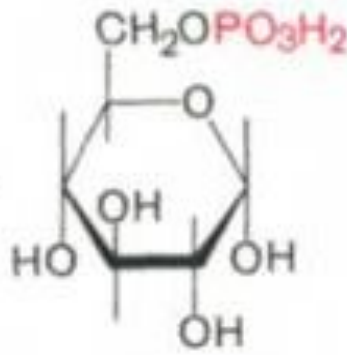
Гликоген синтезируется в период пищеварения (через **1-2 ч** после приёма углеводной пищи)



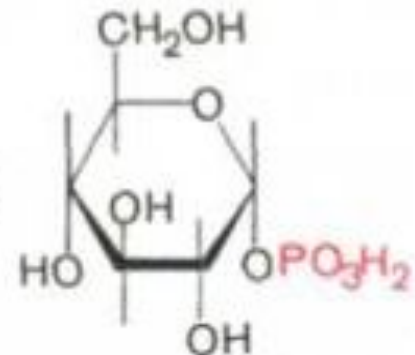
Глюкоза



Глюкокиназа (в печени)

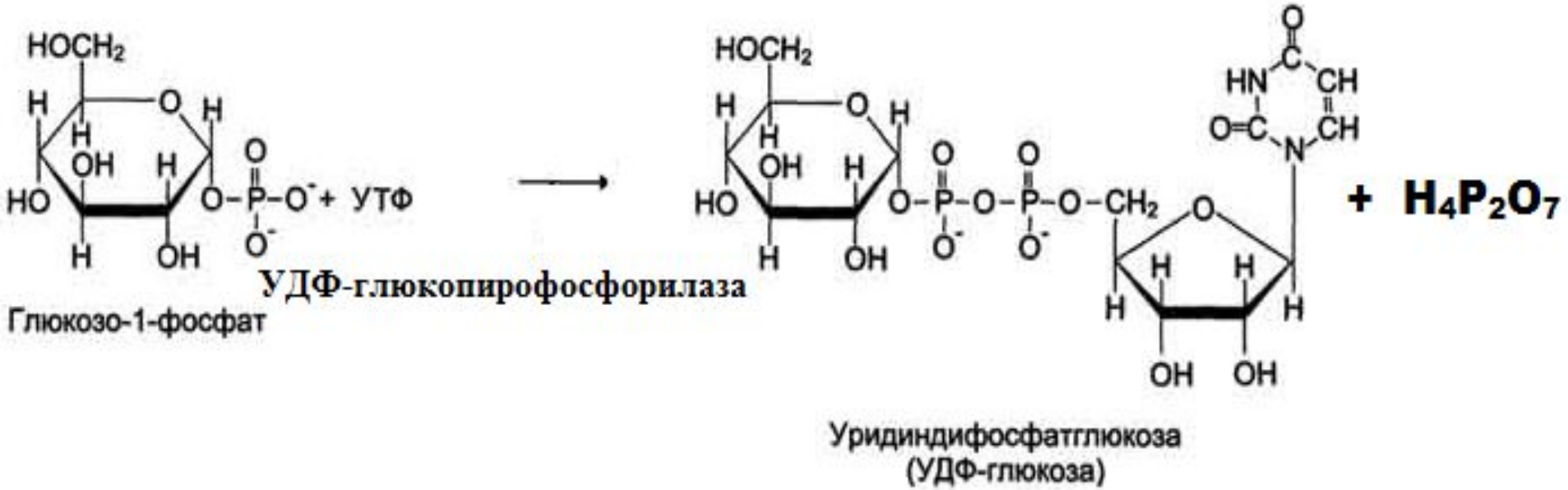


Глюкозо-6-фосфат



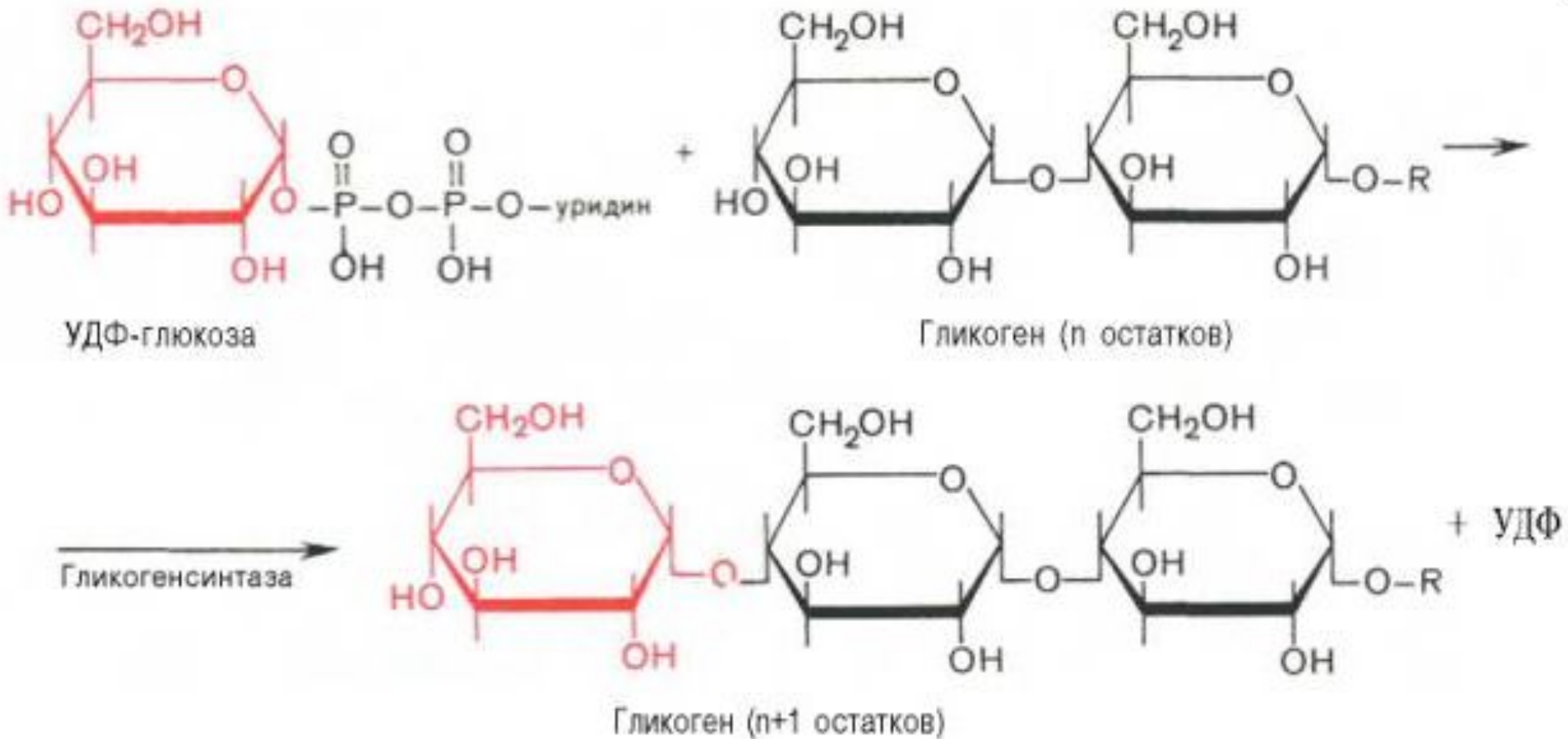
Глюкозо-1-фосфат

# СИНТЕЗ ГЛИКОГЕНА





# СИНТЕЗ ГЛИКОГЕНА

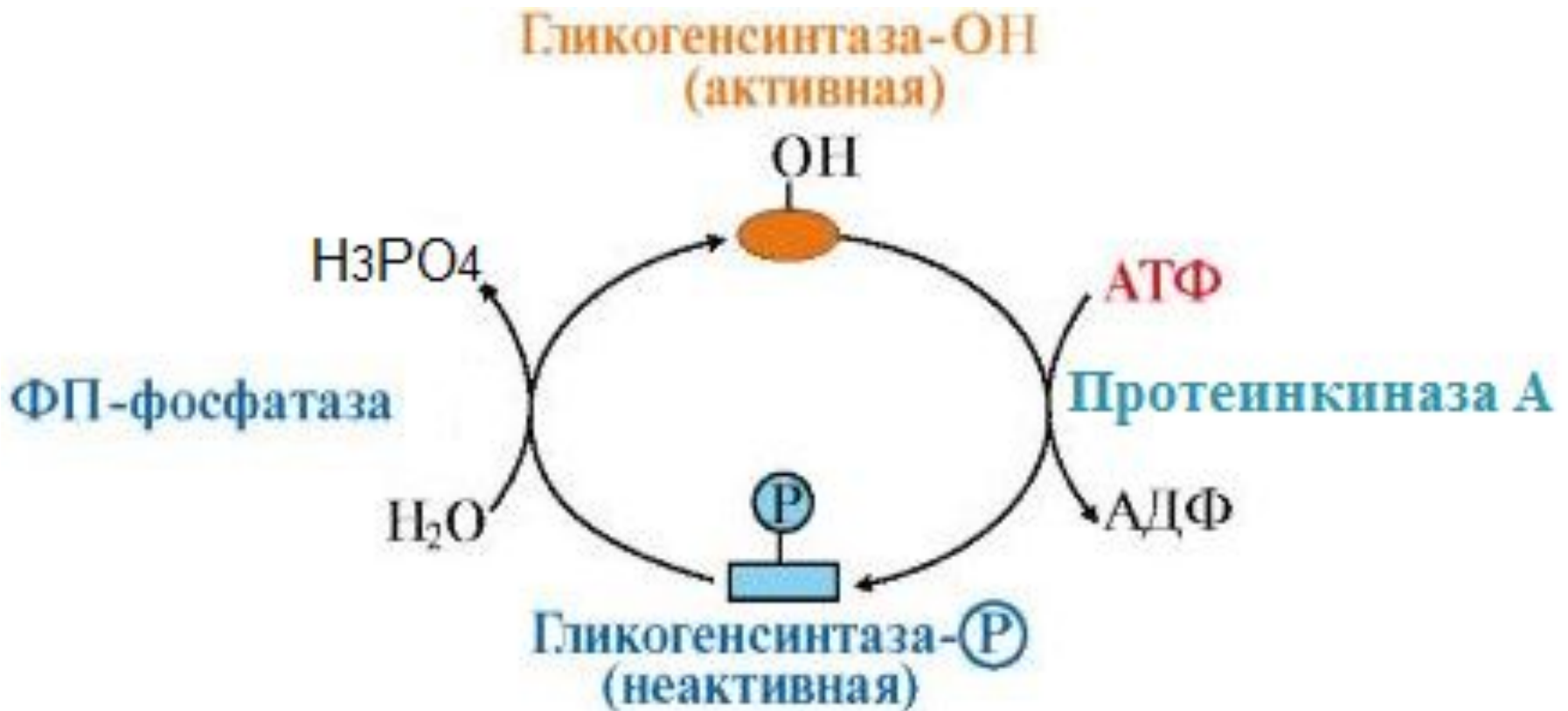


Разветвлённая структура гликогена образуется при участии амило-**1,4** → **1,6**-глюкозилтрансферазы (фермент "ветвления")

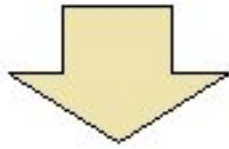
# СИНТЕЗ ГЛИКОГЕНА

Регуляторный фермент синтеза гликогена- гликогенсинтаза.

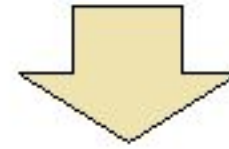
Активна в дефосфорилированной форме.



# РАСПАД ГЛИКОГЕНА (ГЛИКОГЕНОЛИЗ)



**АМИЛОЛИТИЧЕСКИЙ**  
гидролитическое  
отщепление  
молекулы глюкозы



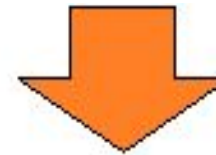
**ФОСФОРОЛИТИЧЕСКИЙ**  
расщепление гликозидной  
связи с использованием  
неорганического фосфата

Распад гликогена происходит в ответ на повышение потребности организма в глюкозе.



## ПЕЧЕНЬ

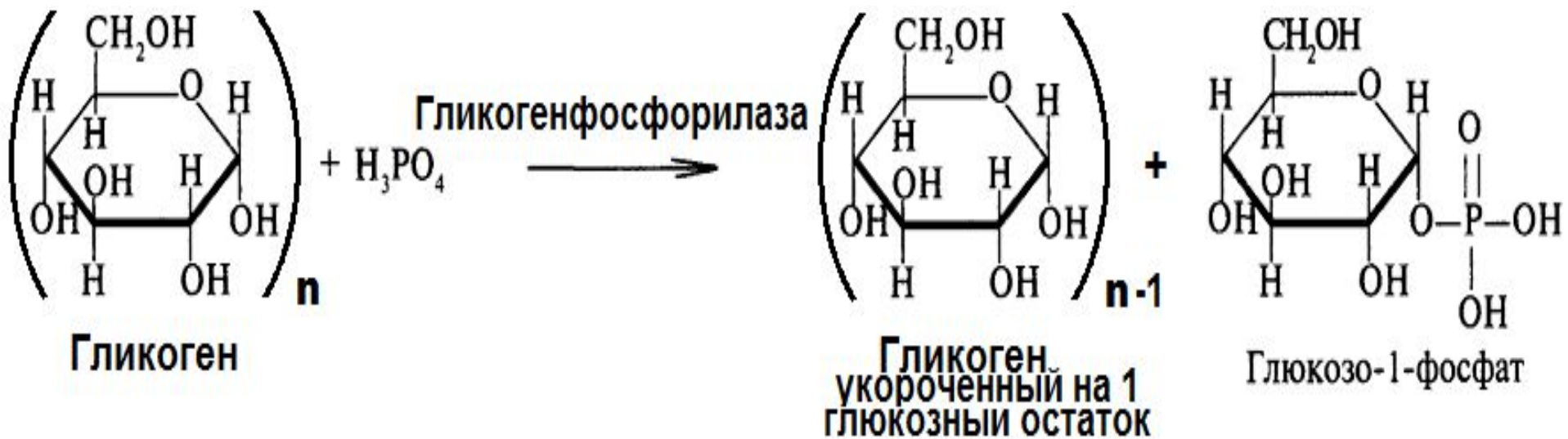
Распад гликогена в печени обеспечивает поддержание постоянной концентрации глюкозы в крови, и, следовательно, поступление глюкозы в другие ткани



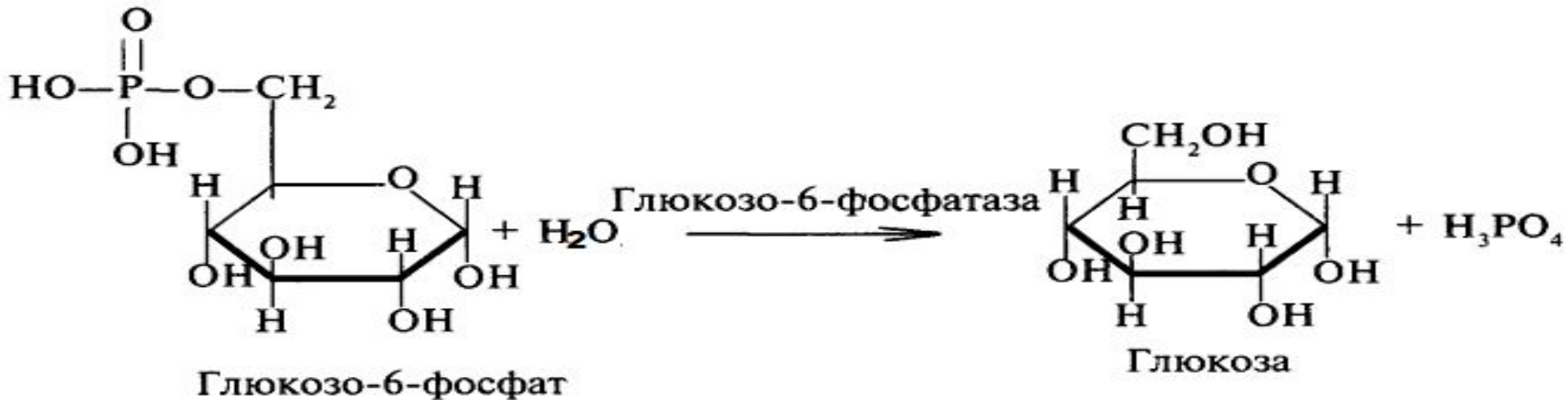
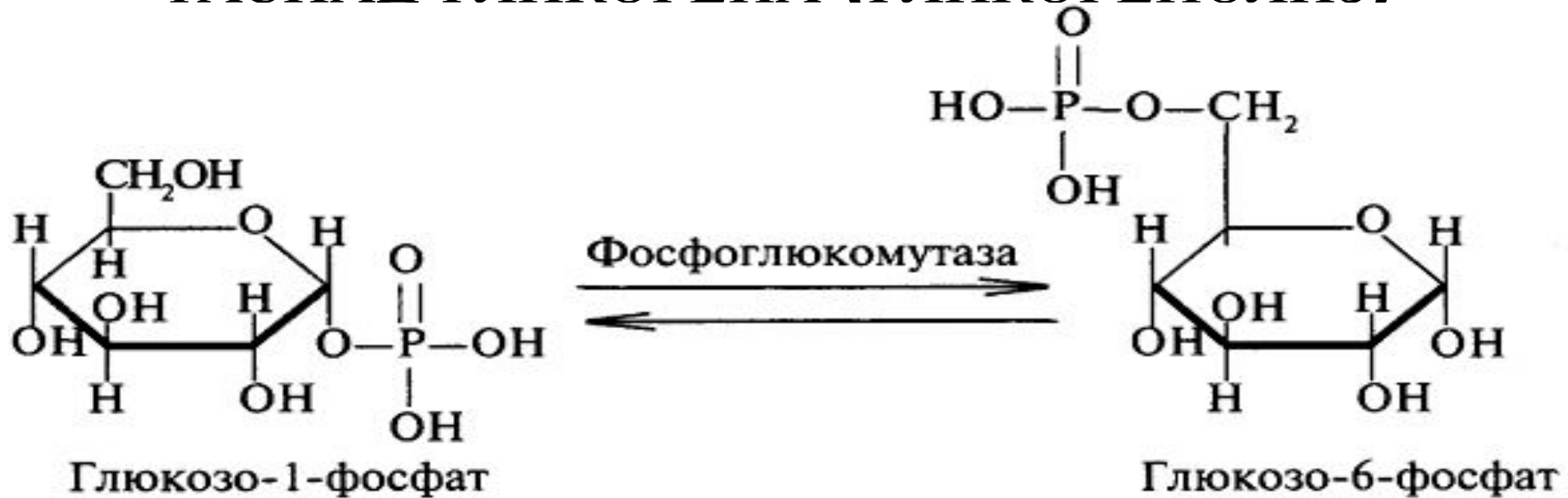
## МЫШЦЫ

Распад гликогена в мышцах обеспечивает освобождению глюкозо-6-фосфата, потребляемого самой мышцей для окисления и использования энергии

# РАСПАД ГЛИКОГЕНА (ГЛИКОГЕНОЛИЗ)



# РАСПАД ГЛИКОГЕНА (ГЛИКОГЕНОЛИЗ)



Глюкозо-**6**-фосфатаза находится только в печени (и **min** в почках)

Перенос трёх остатков глюкозы и удаление мономера из точки ветвления катализирует "деветвящий" фермент, обладающий 2 ферментативными активностями - трансферазной и гликозидазной.

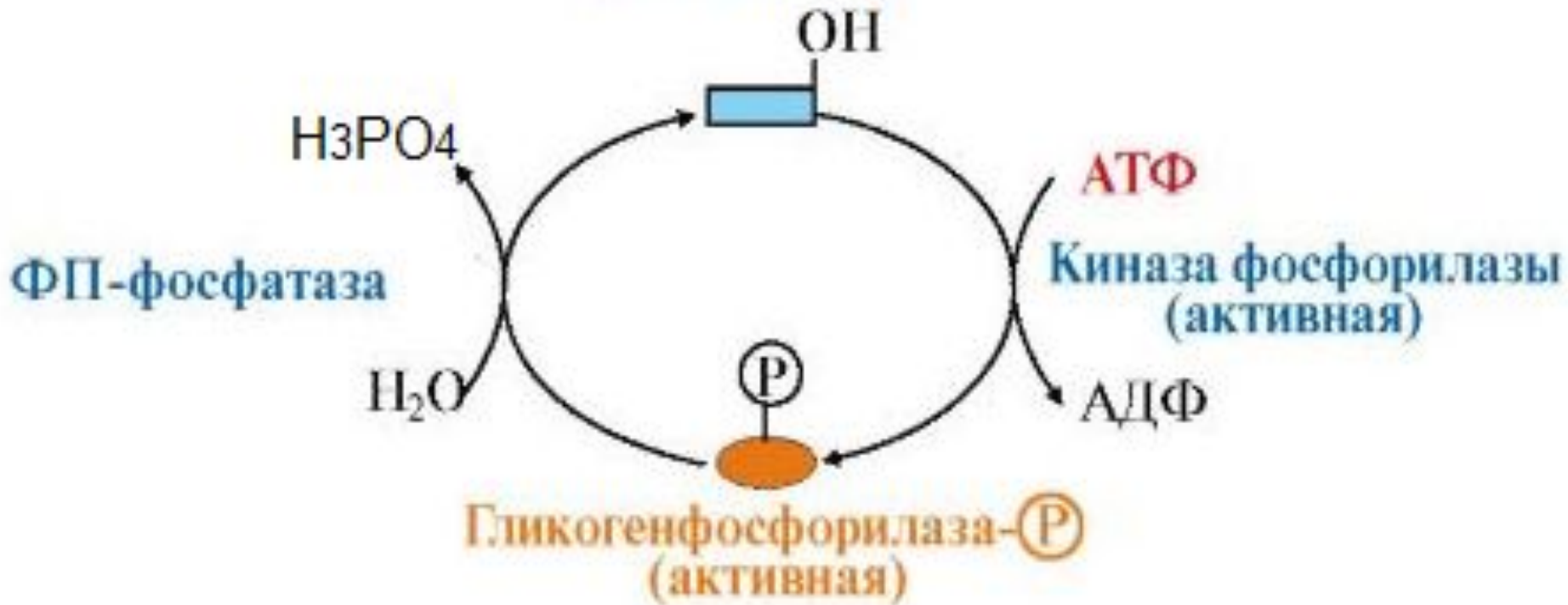


# РАСПАД ГЛИКОГЕНА

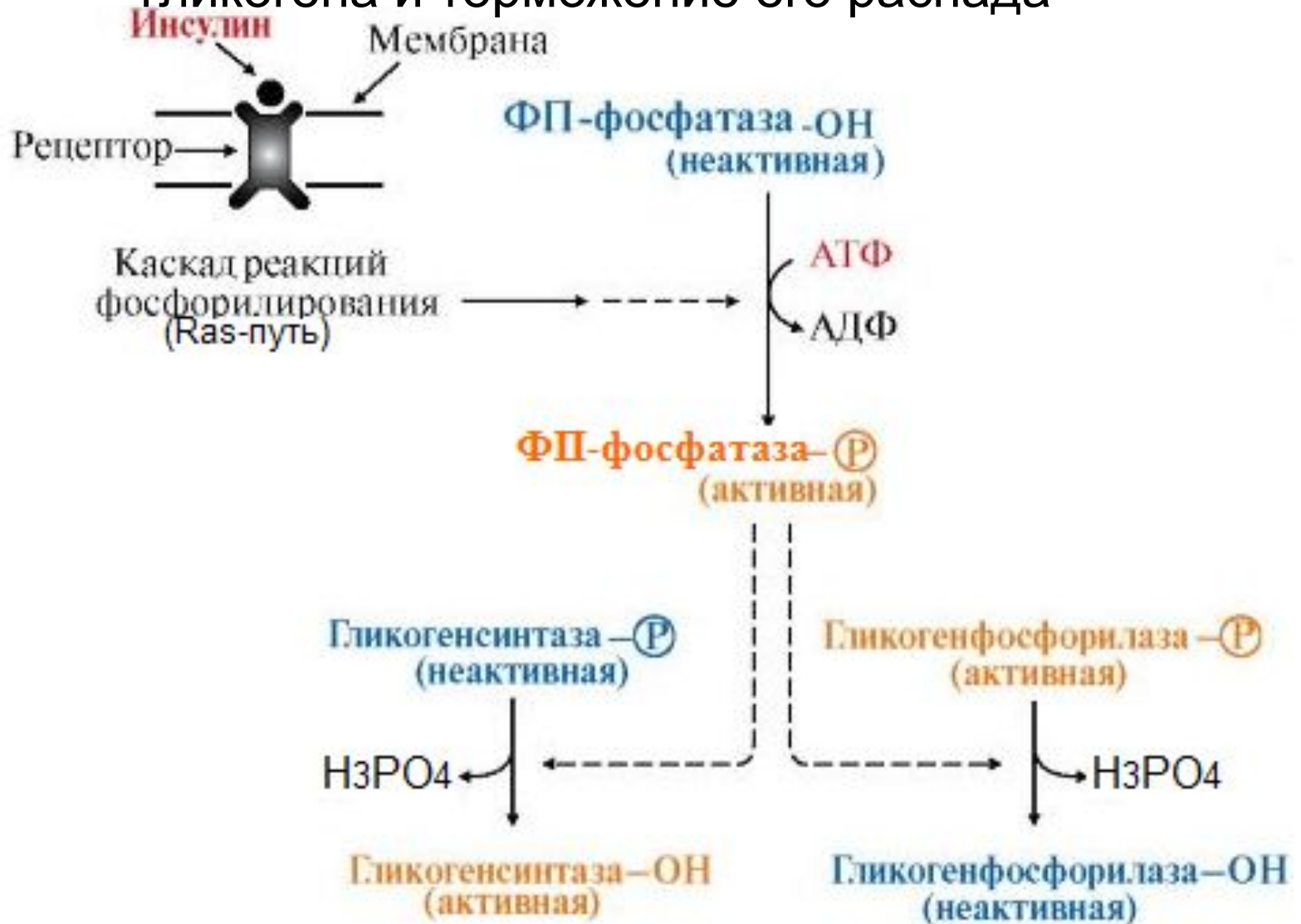
Регуляторный фермент распада гликогена-  
гликогенфосфорилаза.

Активна в фосфорилированной форме.

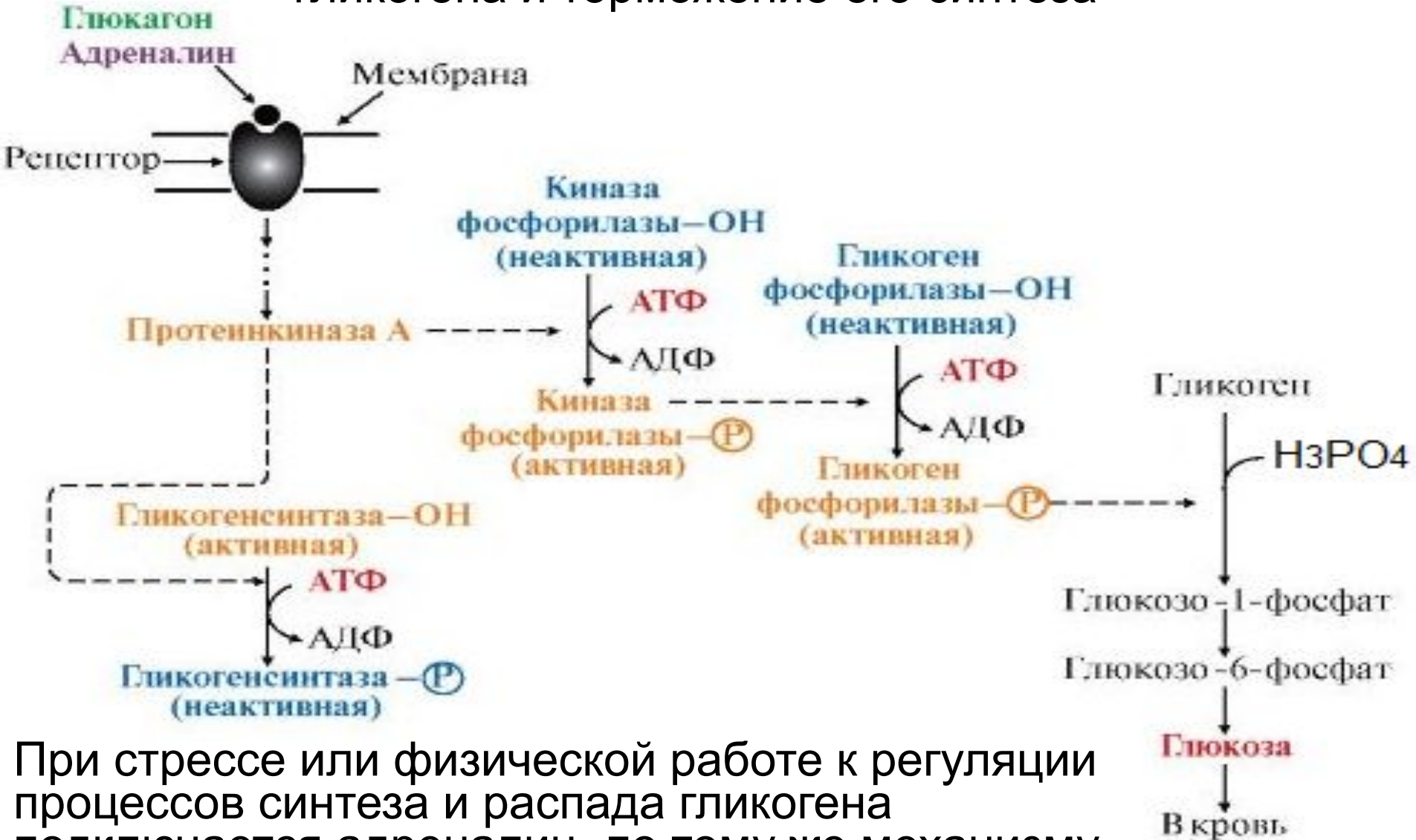
Гликогенфосфорилаза-ОН  
(неактивная)



Под действием инсулина происходит активация синтеза гликогена и торможение его распада

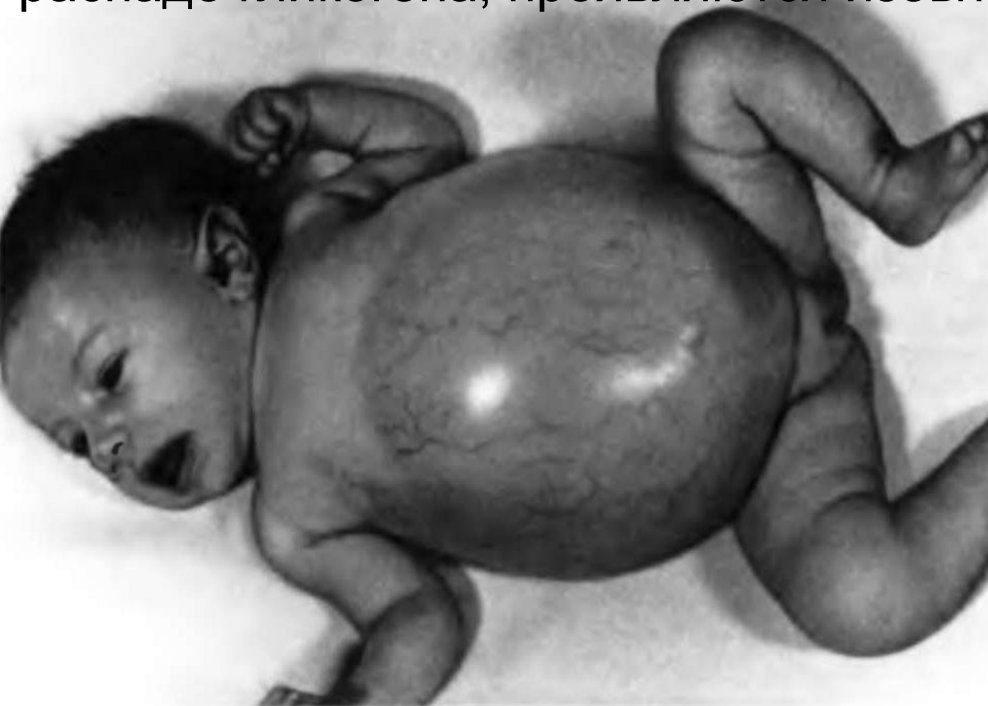


Под действием глюкагона происходит активация распада гликогена и торможение его синтеза

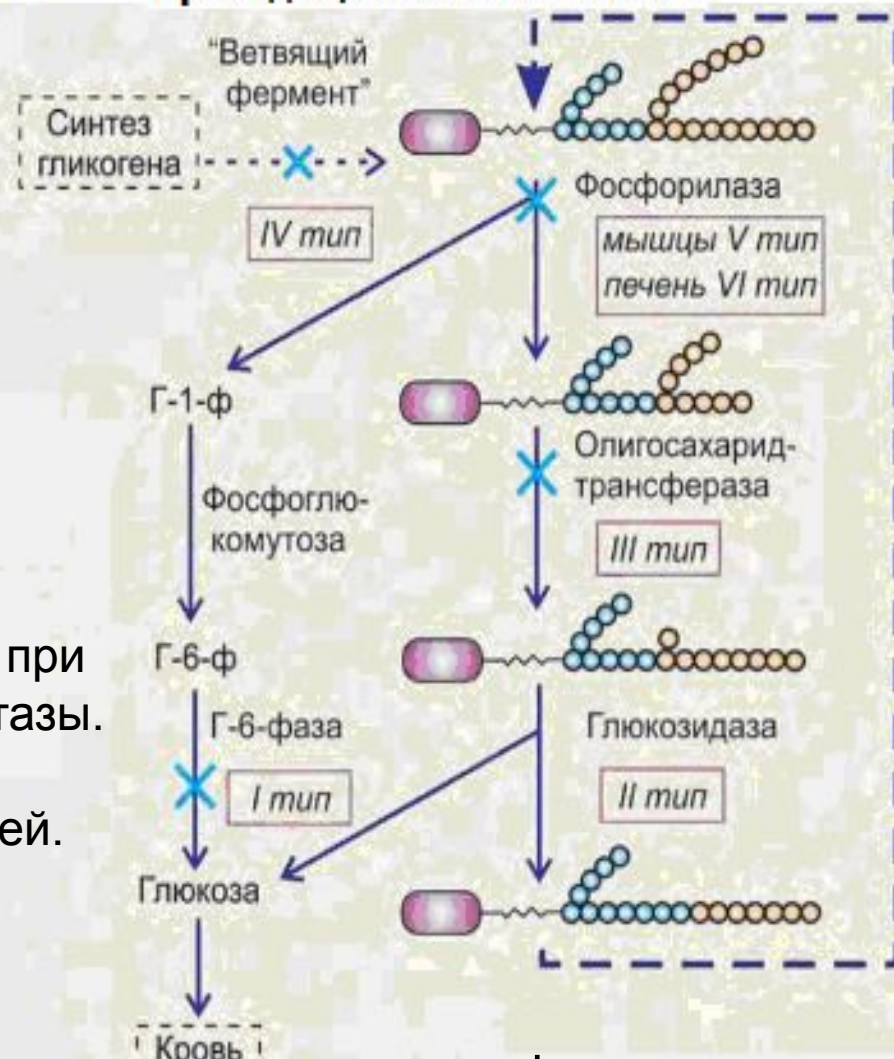


При стрессе или физической работе к регуляции процессов синтеза и распада гликогена подключается адреналин- по тому же механизму, что и глюкагон, приводя в действие аденилатциклазную систему.

ГЛИКОГЕНОЗЫ обусловлены дефектом ферментов, участвующих в распаде гликогена, проявляются избыточным накоплением гликогена



### Дефекты ферментов метаболизма гликогена, приводящие к гликогенозам



Гликогеноз I типа- болезнь Гирке: возникает при наследственном дефекте глюкозо-6-фосфатазы. Проявляется гипогликемией, гипертриацилглицеролемией, гиперурикемией.

АГЛИКОГЕНОЗЫ- заболевания, возникающее в результате дефектов ферментов синтеза гликогена, чаще гликогенсинтазы. В печени - очень низкое содержание гликогена.