

**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

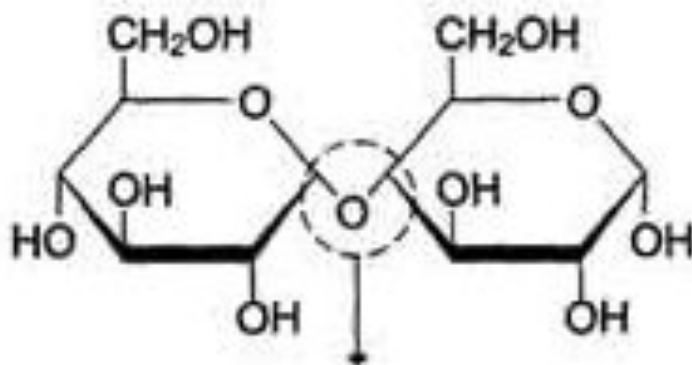
состоят из нескольких
(от 2 до 10) остатков
моносахаридов,
соединённых
гликозидной связью

Сахароза, лактоза

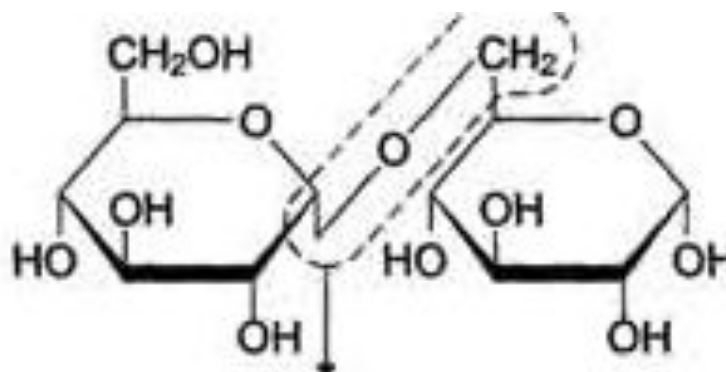
Полисахариды

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

Гликоген, крахмал



$\alpha(1,4)$ -гликозидная связь



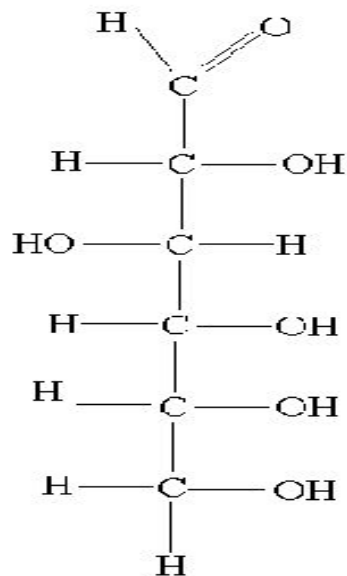
$\alpha(1,6)$ -гликозидная связь

МОНОСАХАРИДЫ

в зависимости от положения в молекуле карбонильной группы

АЛЬДОЗЫ

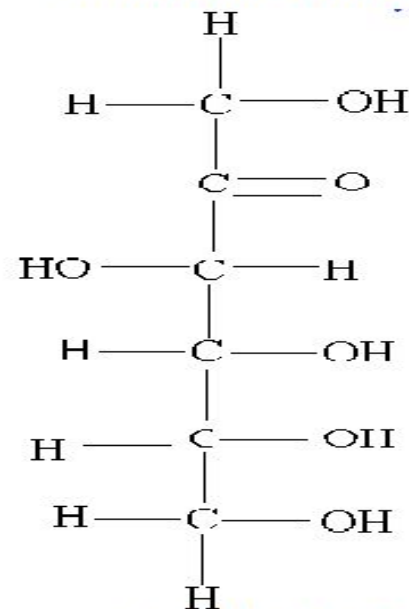
содержат функциональную альдегидную группу $-HC=O$



глюкоза

КЕТОЗЫ

содержат кетонную группу $>C=O$



фруктоза

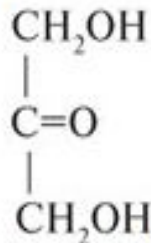
в зависимости от числа углеродных атомов

C3:ТРИОЗЫ



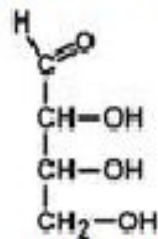
глицеральдегид

C4:ТЕТРОЗЫ

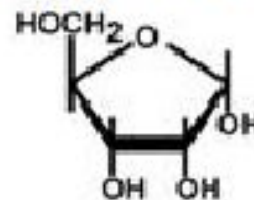


дигидроксиацетон

C5:ПЕНТОЗЫ

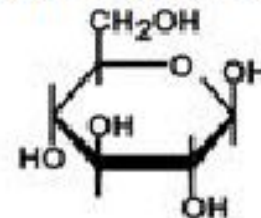


эритроза



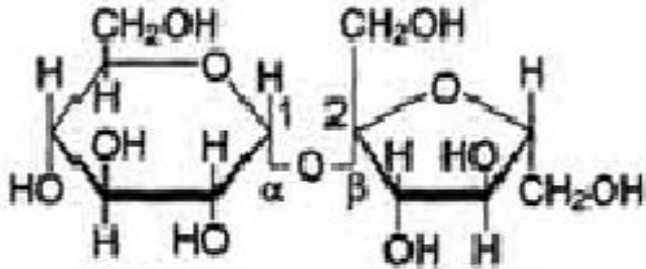
рибоза

C6:ГЕКСОЗЫ

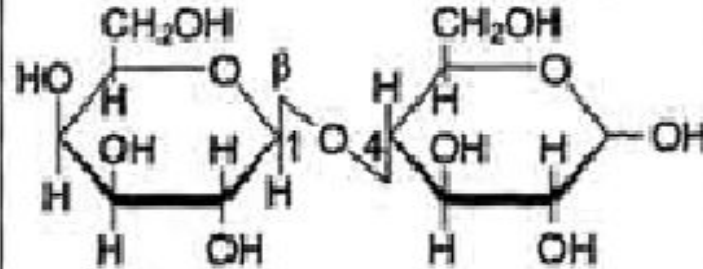
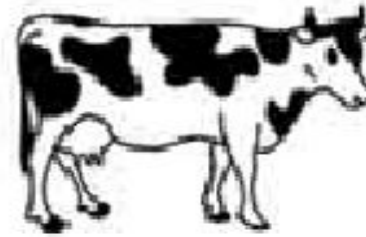


глюкоза

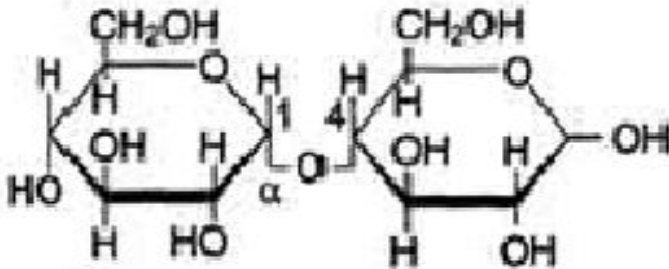
ОЛИГОСАХАРИДЫ



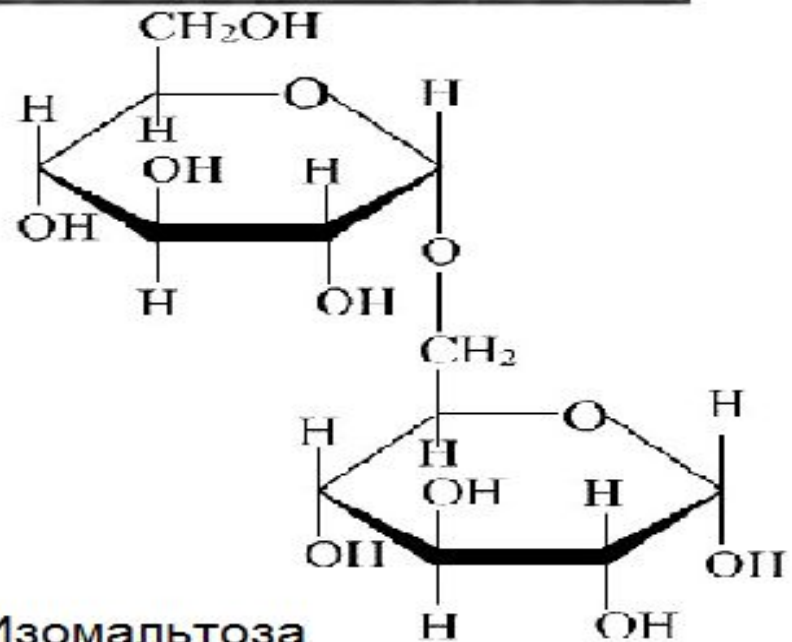
Сахароза



Лактоза



Мальтоза



Изомальтоза

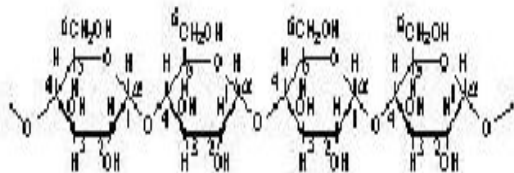
ПОЛИСАХАРИДЫ

В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СТРОЕНИЯ ОСТАТКОВ МОНОСАХАРИДОВ



ГОМОПОЛИСАХАРИДЫ

мономеры идентичны



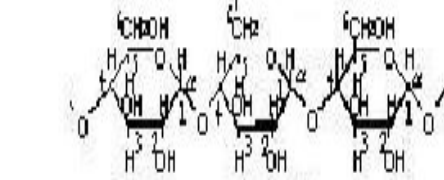
амилоза

компоненты
крахмала



амилопектин

$(C_6H_{10}O_5)_n$



Гликоген, целлюлоза

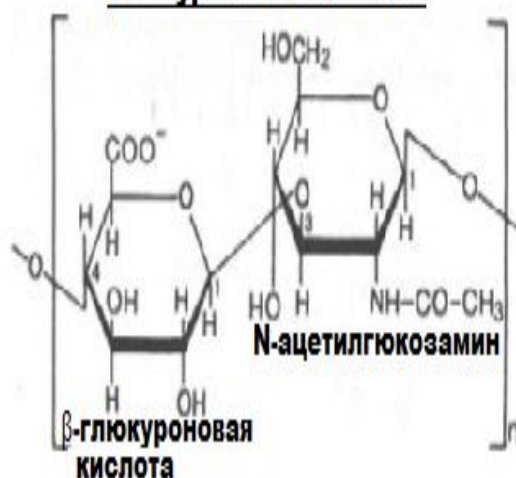


ГЕТЕРОПОЛИСАХАРИДЫ

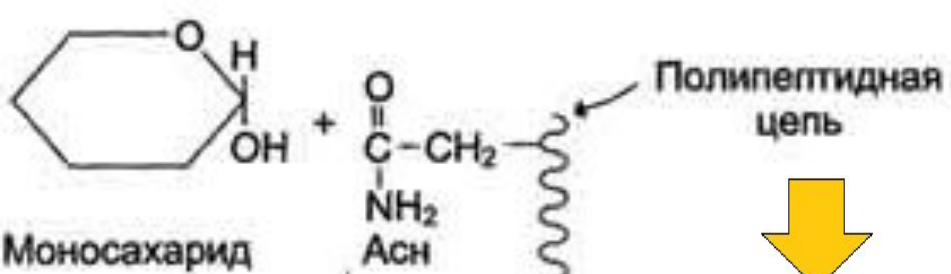
мономеры различны

Гликозаминогликаны- построены
из повторяющихся дисахаридных
единиц

Гиалурионовая кислота



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

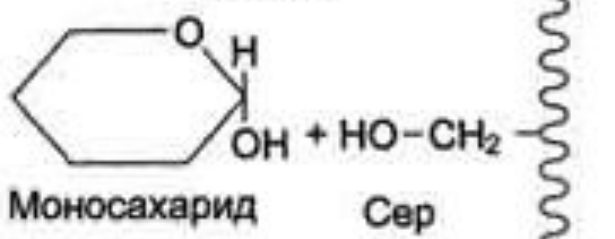
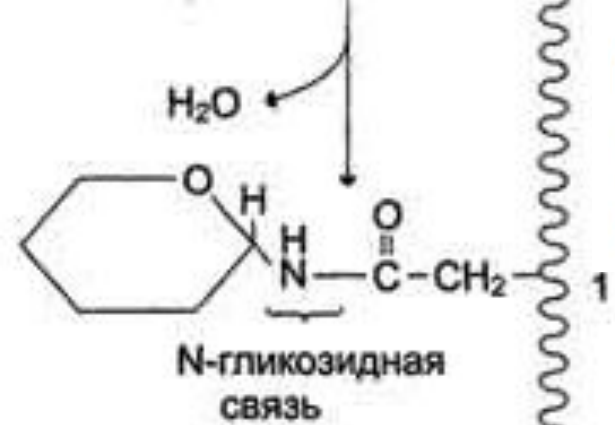


Полипептидная цепь



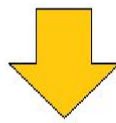
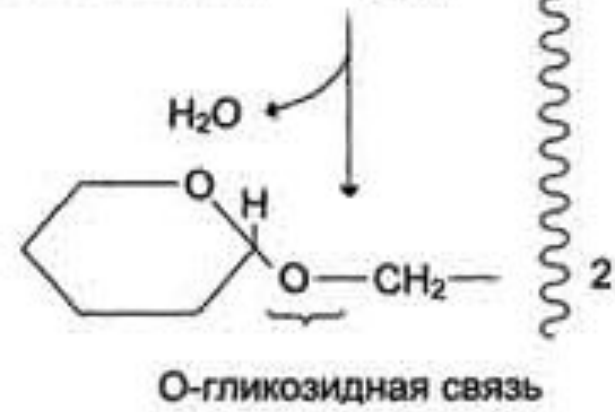
ГЛИКОПРОТЕИНЫ

углеводный компонент-5-40%
 олигосахариды



Сер

H_2O



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

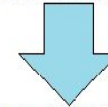
НЕПЕРЕВАРИВАЕМЫЕ

- 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

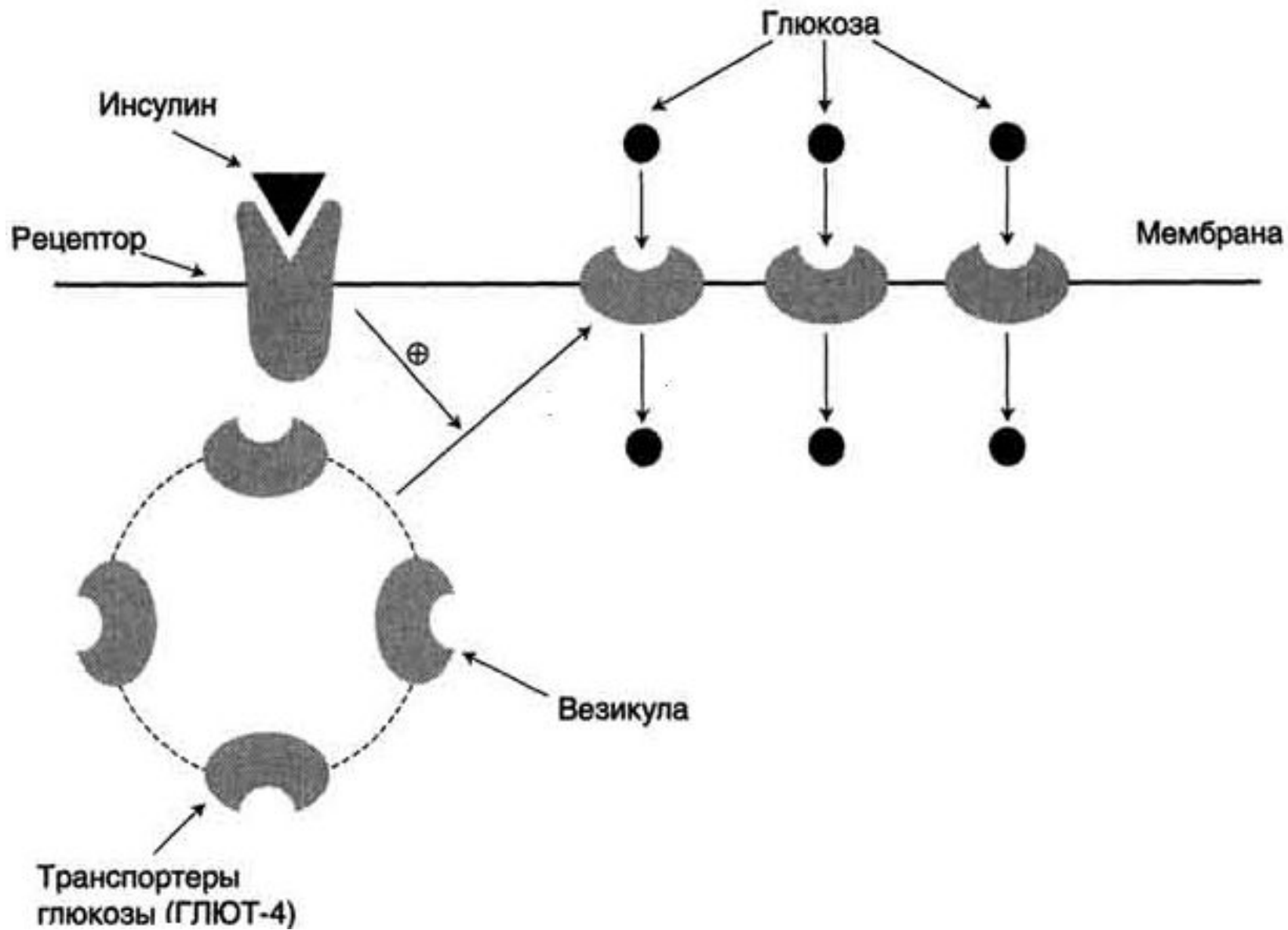
(при высокой концентрации глюкозы)

(при низкой концентрации глюкозы)

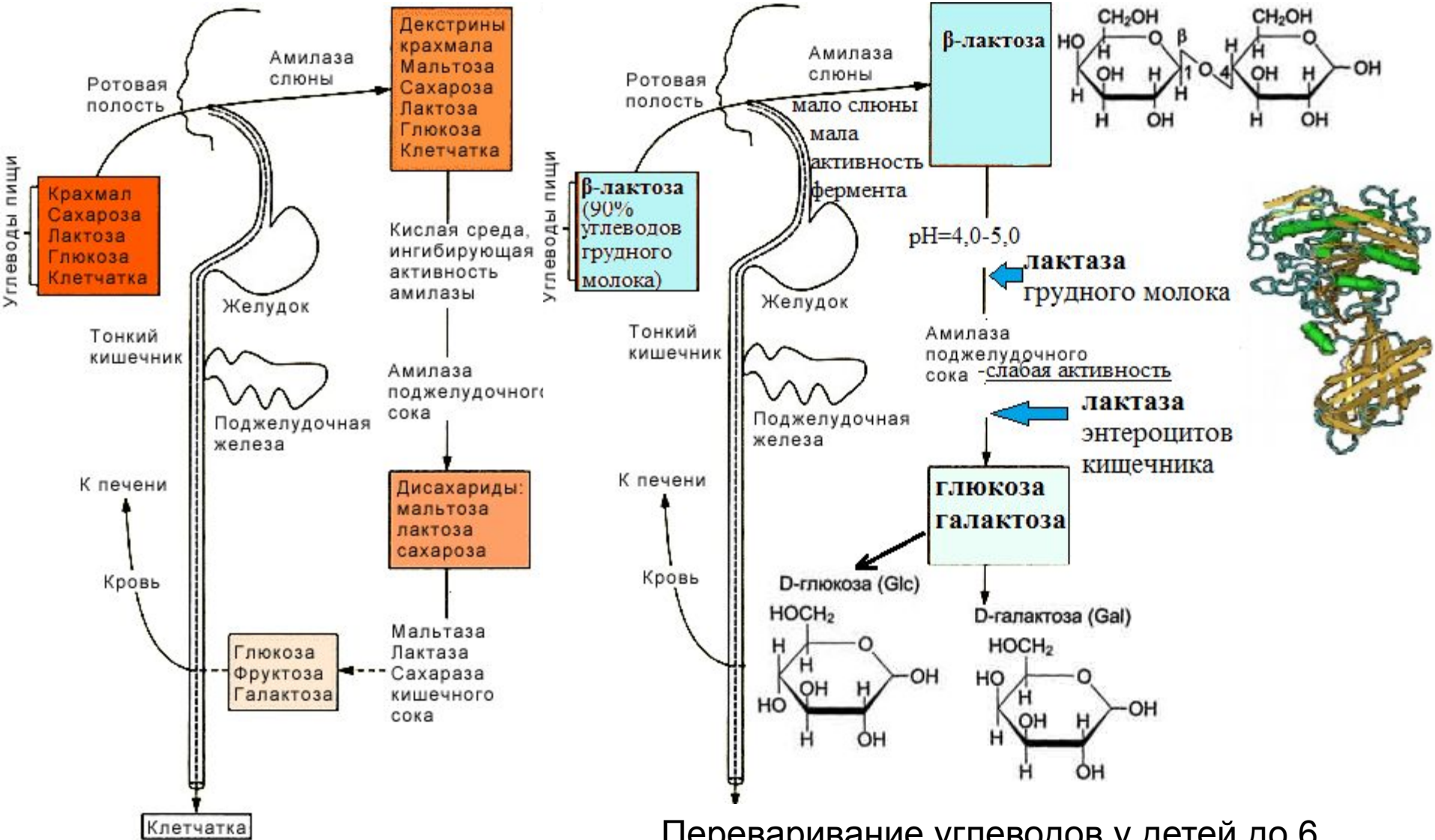
Из энтероцитов в кровь глюкоза поступает путем облегченной диффузии

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, β -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.**

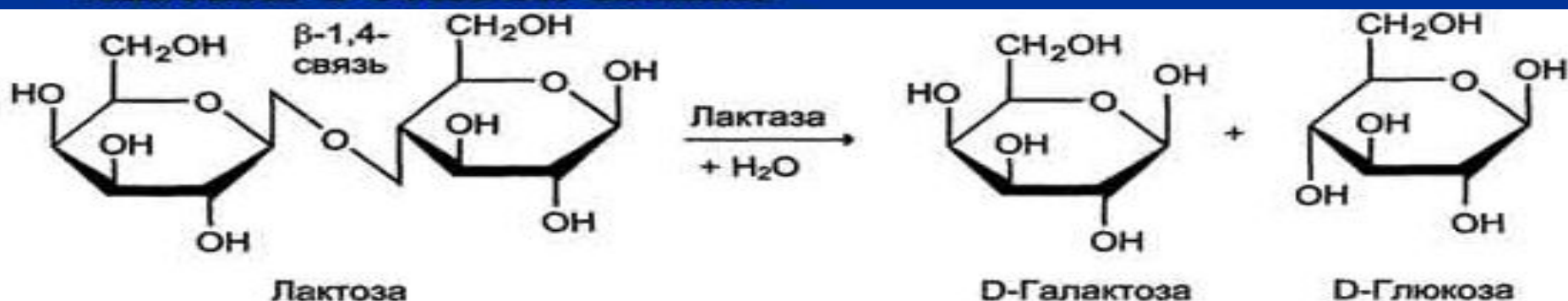
В обоих случаях возникает осмотическая диарея, которую вызывают нерасщеплённые дисахариды или невсосавшиеся моносахариды.

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

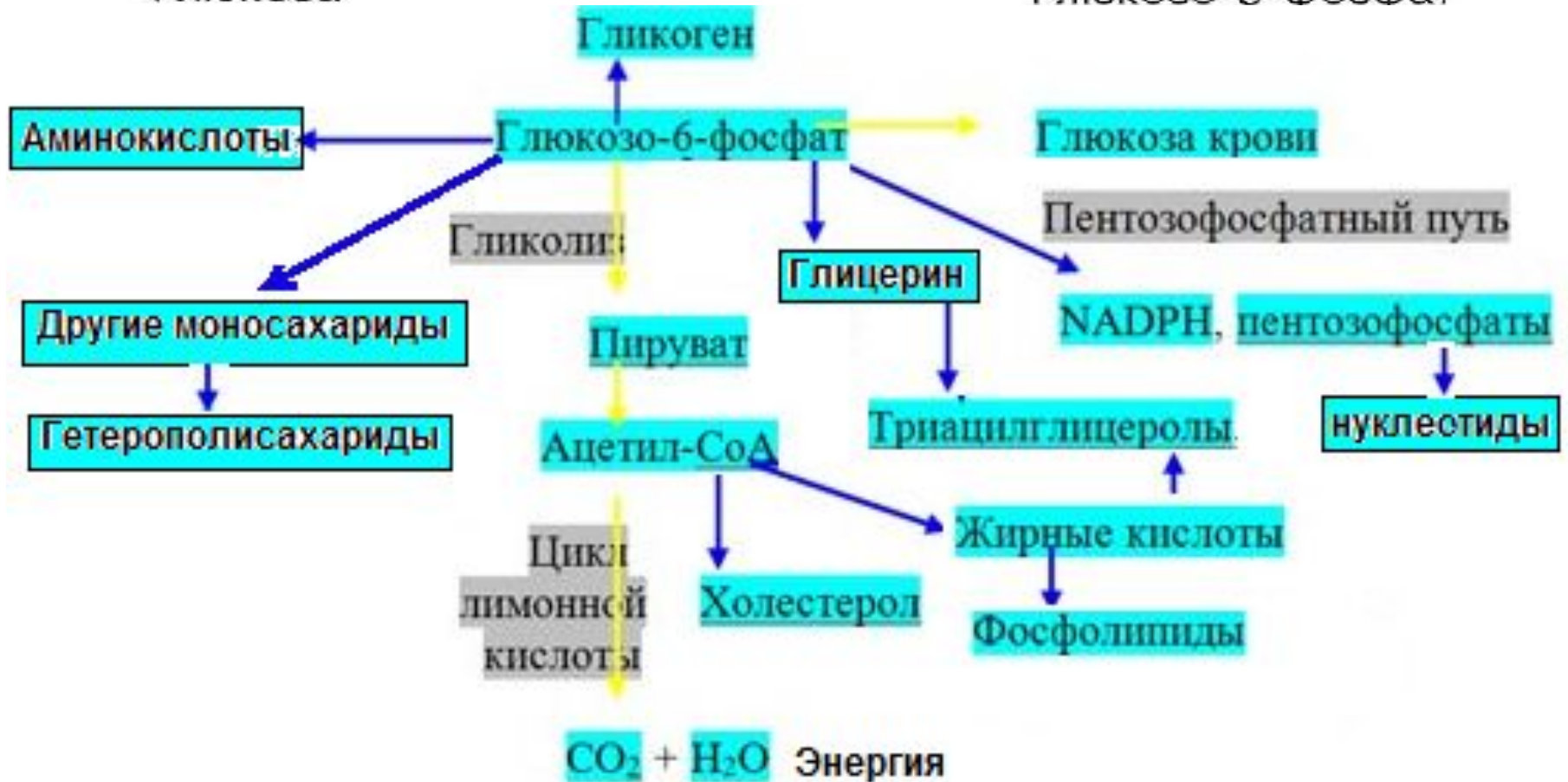
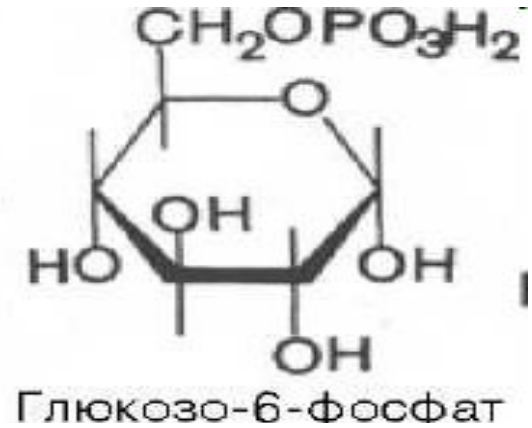
Повышение осмотического давления в кишке

Снижение pH в толстой кишке

Лактазная недостаточность

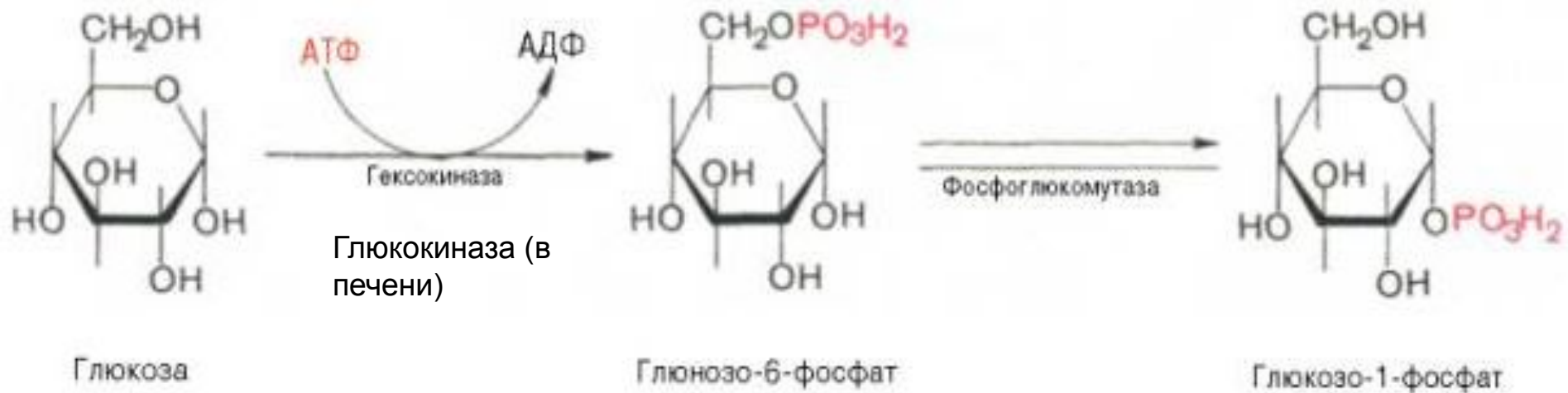
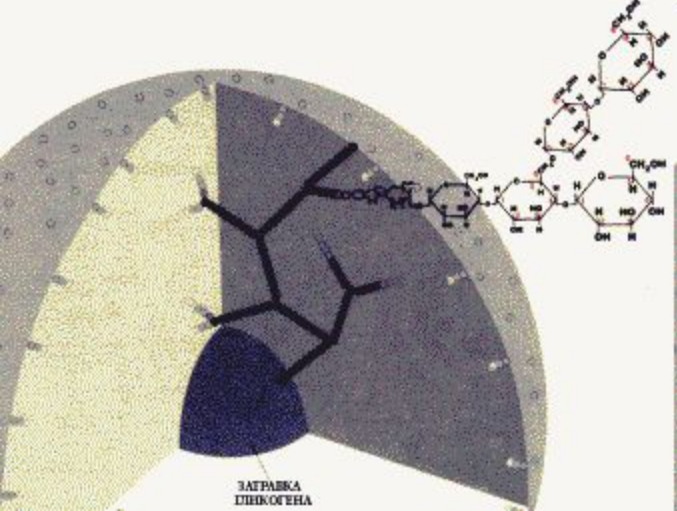
- врожденная (генетически обусловленная, семейная) ЛН,
- транзиторная ЛН недоношенных и незрелых к моменту рождения детей,
- ЛН взрослого типа (конституциональная ЛН).
 - вторичная ЛН

Глюкозо-6-фосфат- узловый метаболит

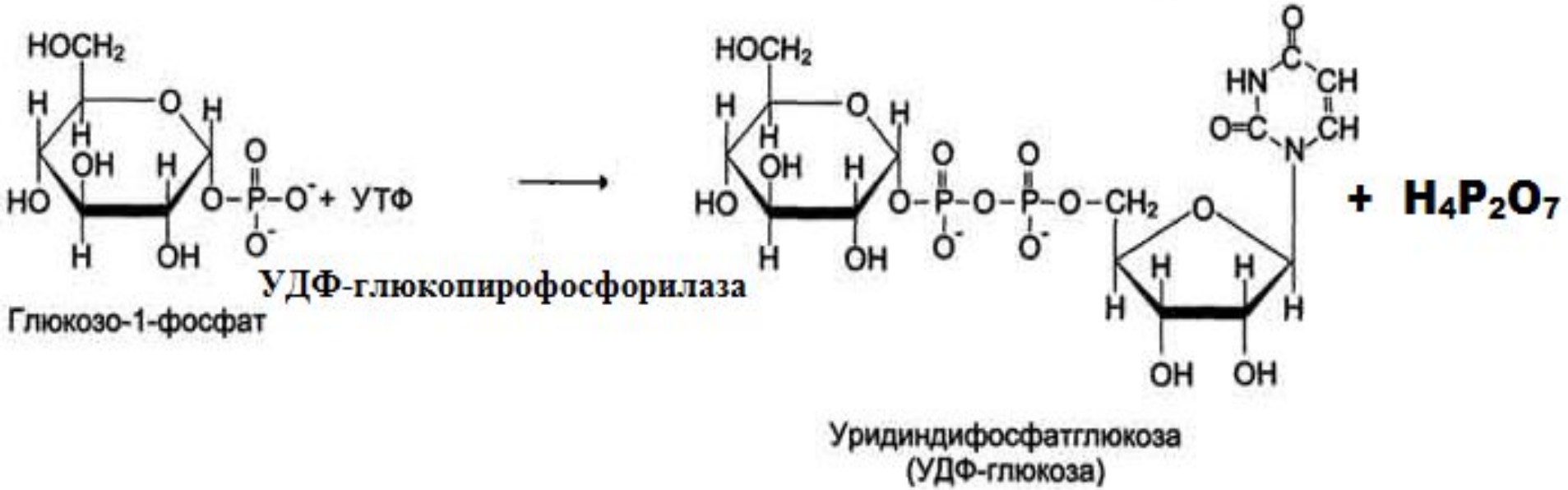


СИНТЕЗ ГЛИКОГЕНА

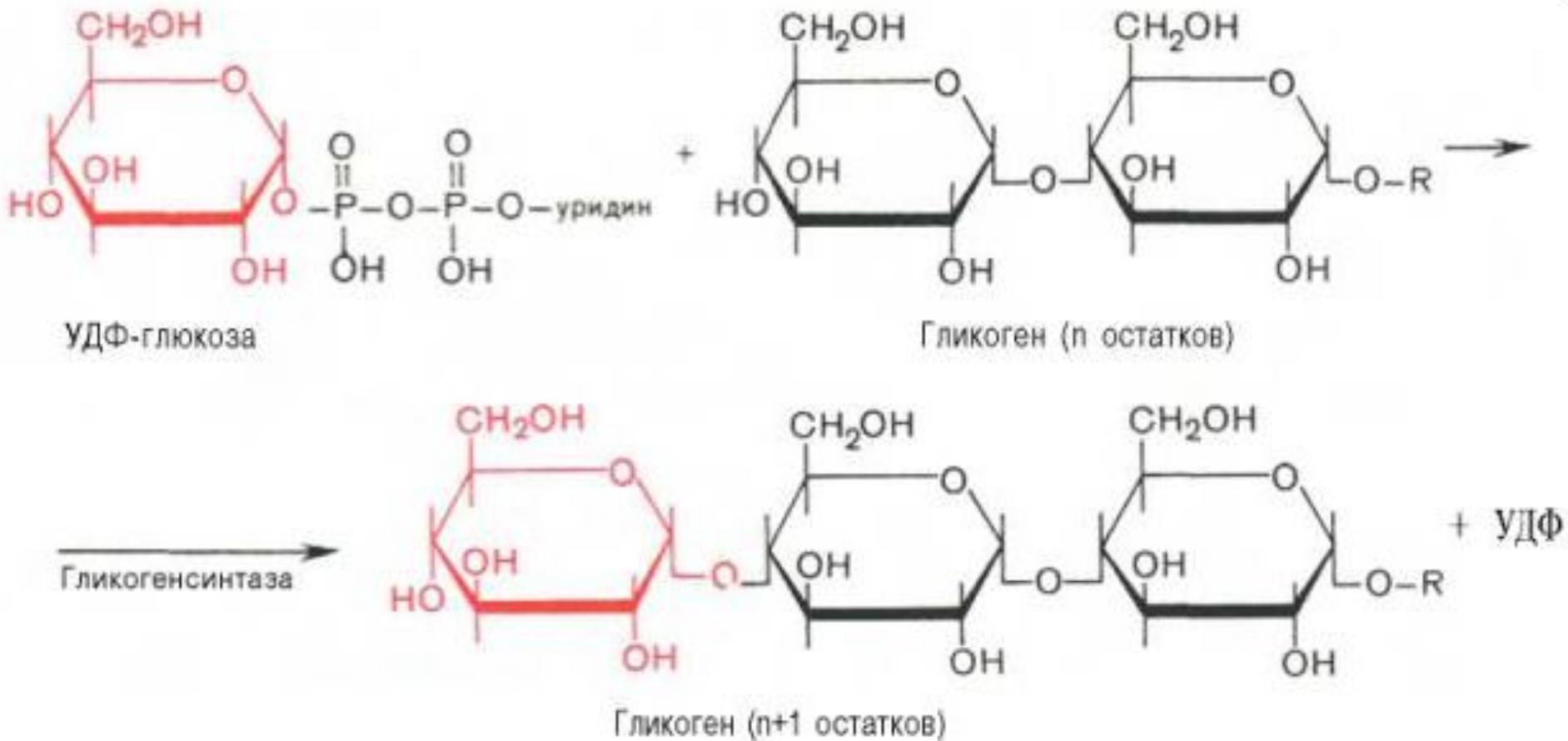
Гликоген синтезируется в период пищеварения (через **1-2** ч после приёма углеводной пищи)



СИНТЕЗ ГЛИКОГЕНА



СИНТЕЗ ГЛИКОГЕНА

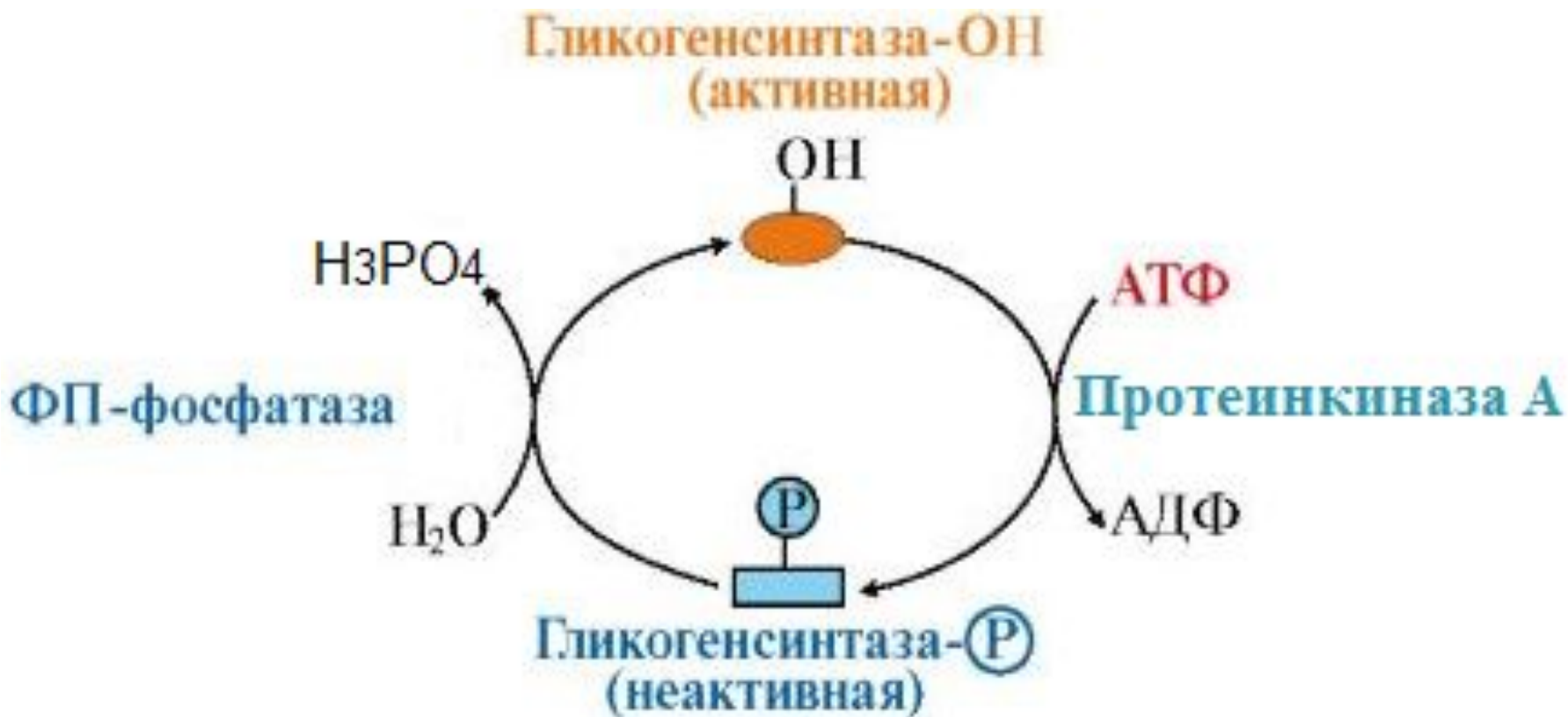


Разветвлённая структура гликогена образуется при участии амило-**1,4** → **1,6**-глюкозилтрансферазы (фермент "ветвления")

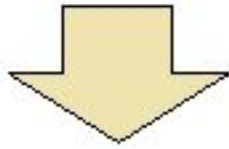
СИНТЕЗ ГЛИКОГЕНА

Регуляторный фермент синтеза гликогена- гликогенсинтаза.

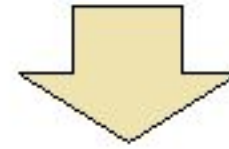
Активна в дефосфорилированной форме.



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

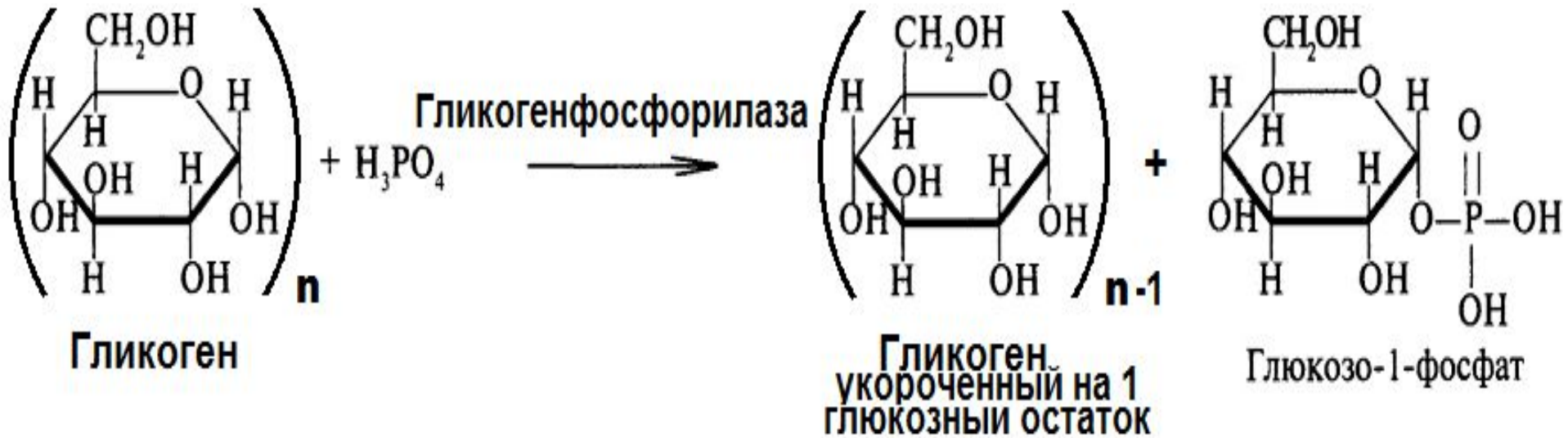
Распад гликогена в печени обеспечивает поддержание постоянной концентрации глюкозы в крови, и, следовательно, поступление глюкозы в другие ткани



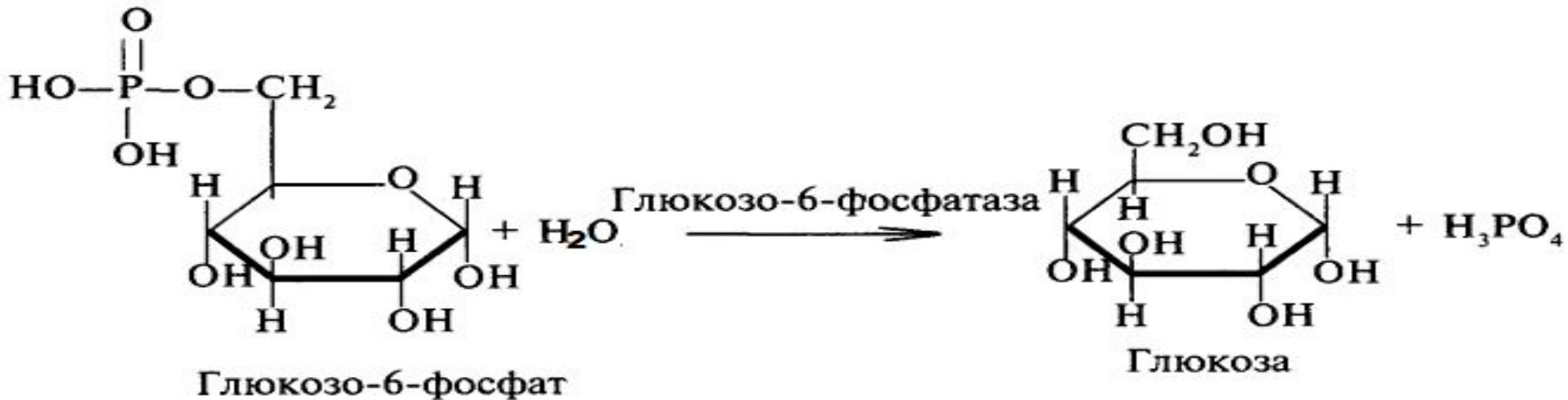
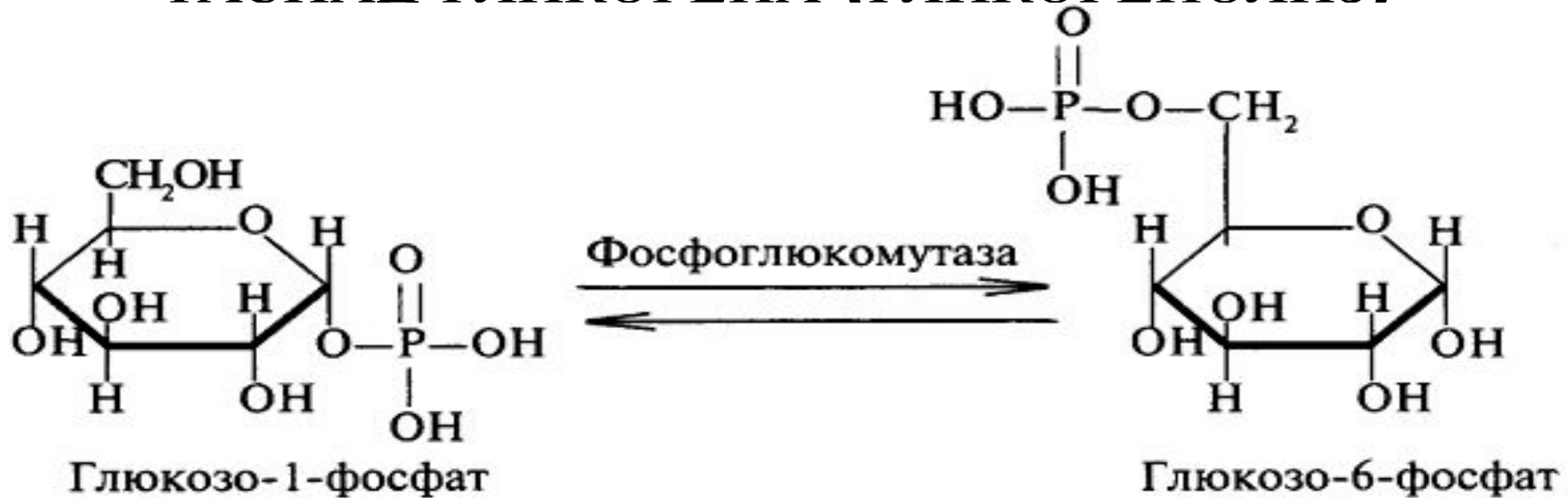
МЫШЦЫ

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)

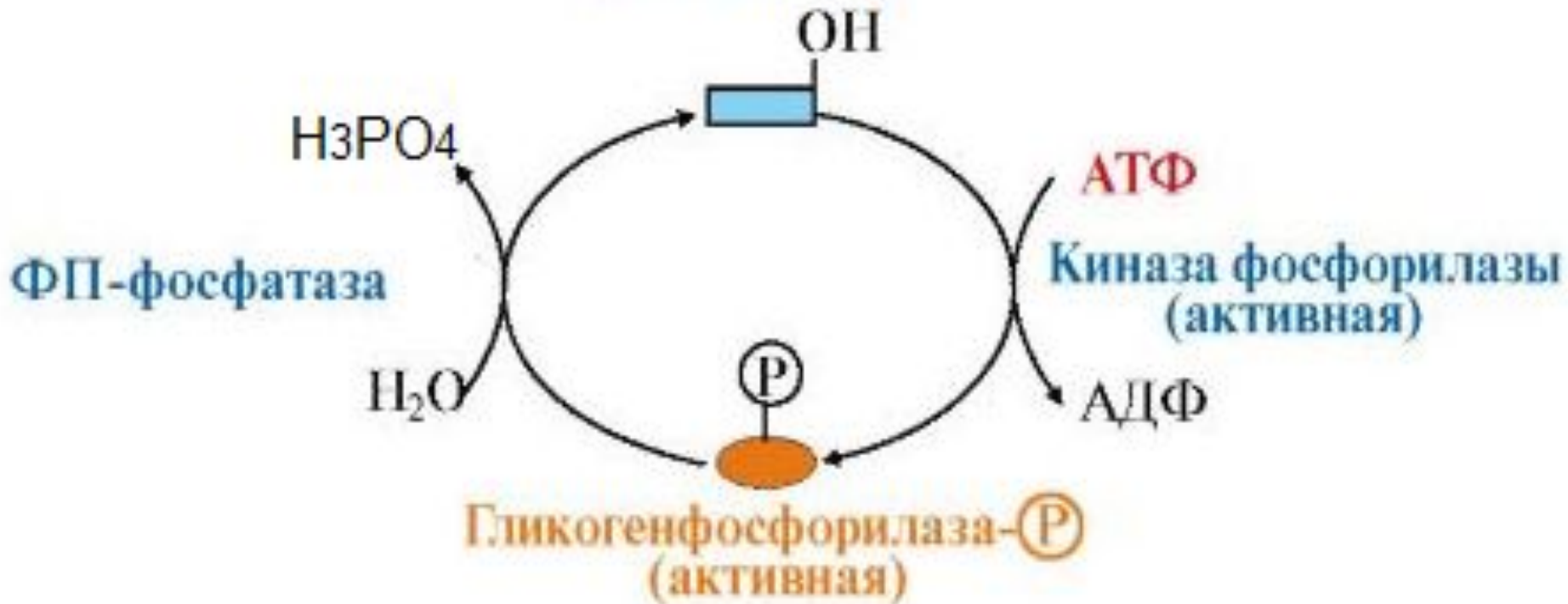
Перенос трёх остатков глюкозы и удаление мономера из точки ветвления катализирует "деветвящий" фермент, обладающий 2 ферментативными активностями - трансферазной и гликозидазной.

РАСПАД ГЛИКОГЕНА

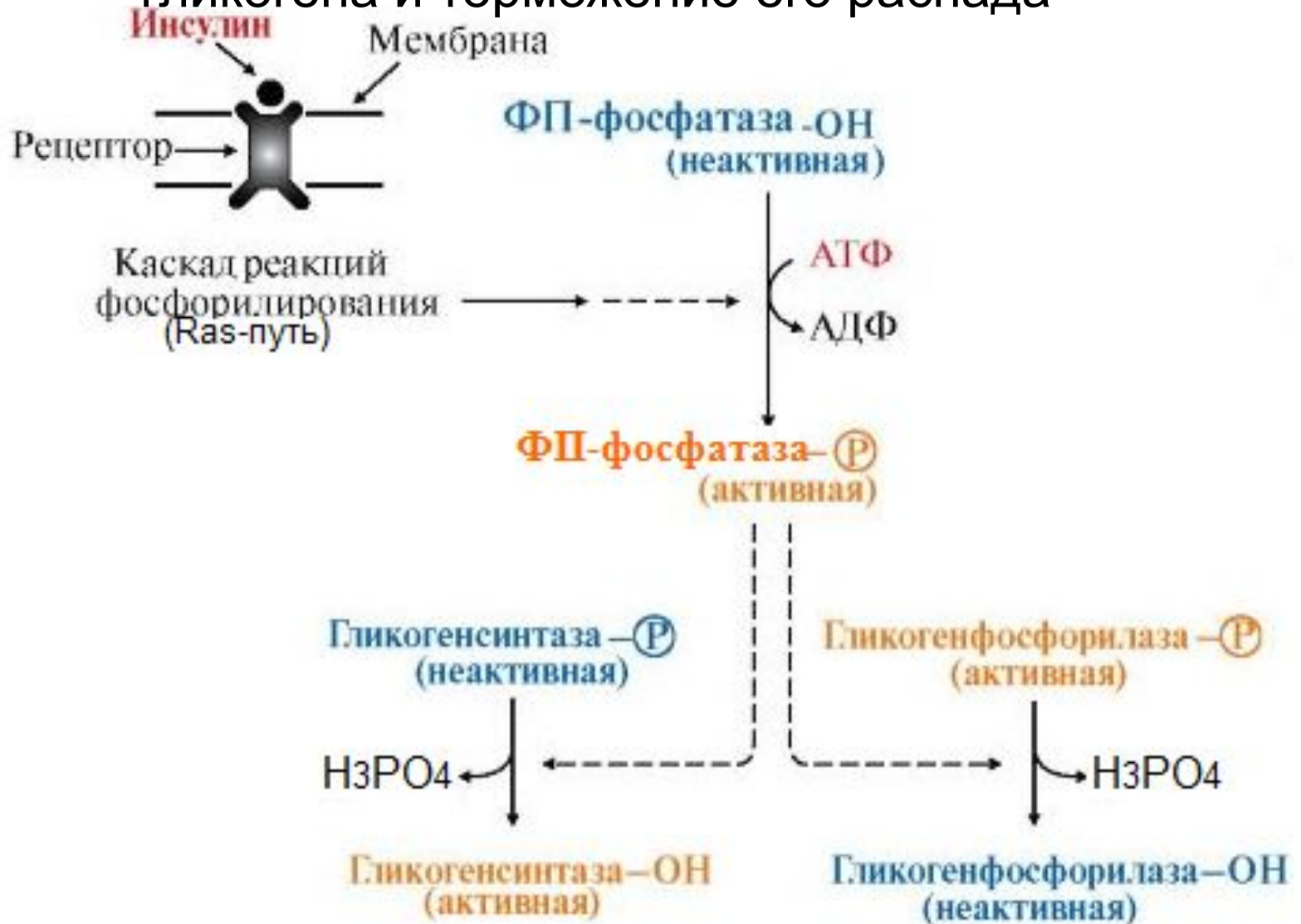
Регуляторный фермент распада гликогена-
гликогенфосфорилаза.

Активна в фосфорилированной форме.

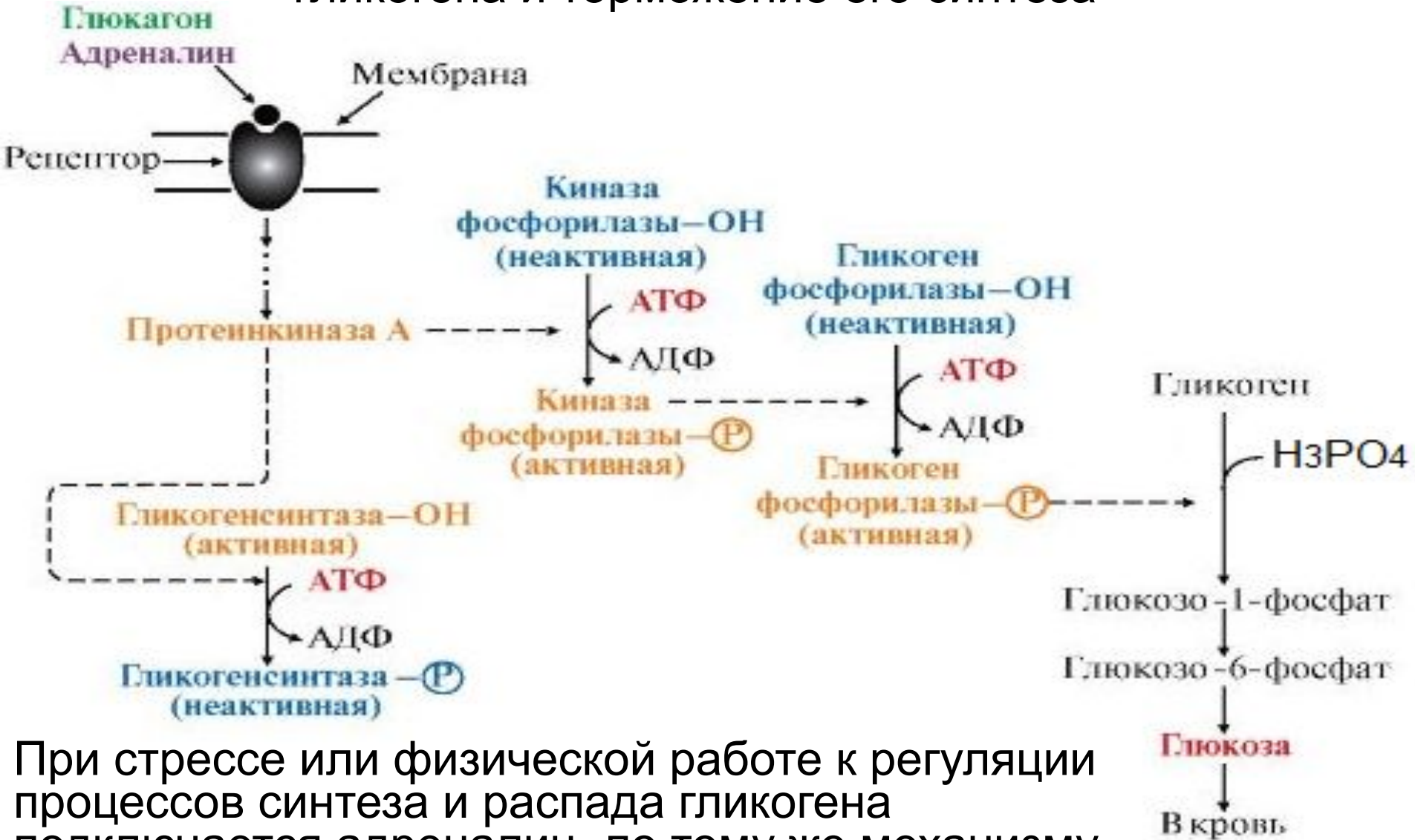
Гликогенфосфорилаза-ОН
(неактивная)



Под действием инсулина происходит активация синтеза гликогена и торможение его распада



Под действием глюкагона происходит активация распада гликогена и торможение его синтеза

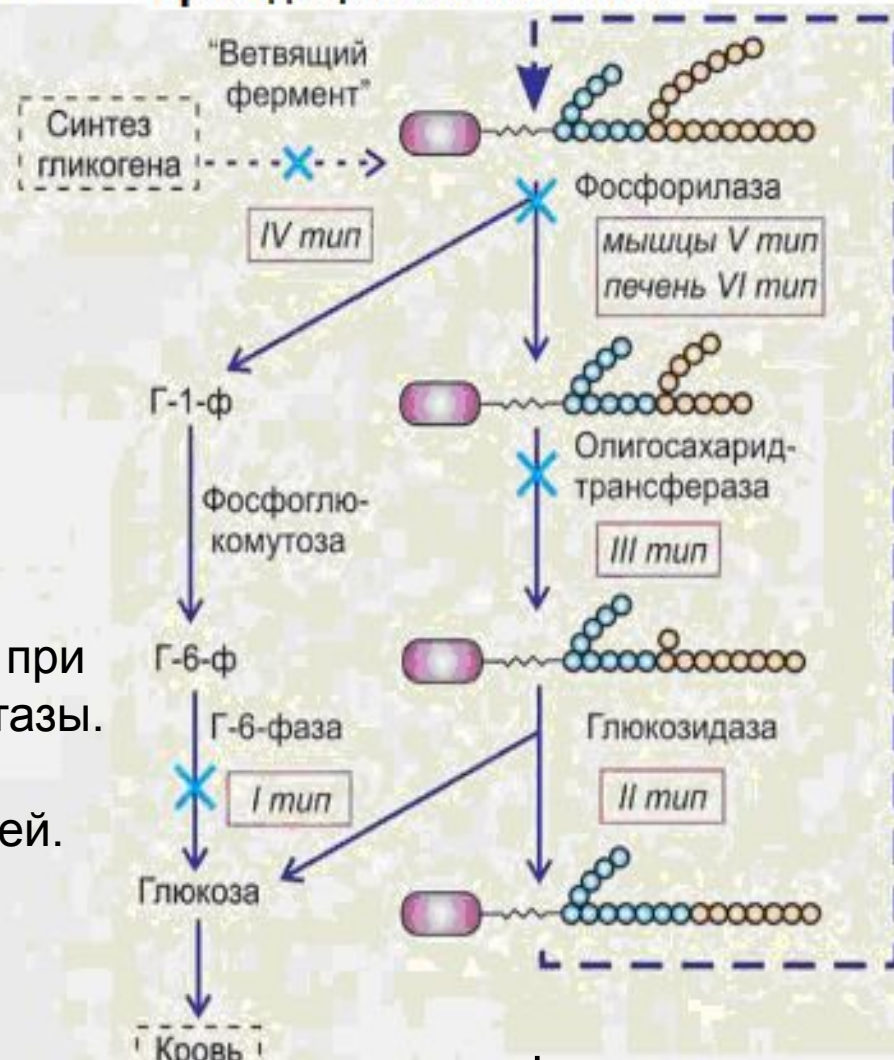


При стрессе или физической работе к регуляции процессов синтеза и распада гликогена подключается адреналин- по тому же механизму, что и глюкагон, приводя в действие аденилатциклазную систему.

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.