

ЛГМУ  
Команда  
«Аргументы»  
Выполнил:  
Чесноков М.Ш.

Сказки Андерсена

Изучить  
основы  
этиологии и  
патогенеза  
болезни  
Андерсена

Обосновать  
важность  
разветвленной  
структуры  
нормального  
гликогена

Представить  
структуру  
нормально  
го гликогена

# Цели

Изучить  
алгоритм  
роста  
броуновских  
деревьев

Смоделировать  
на основании  
броуновского  
дерева синтез  
нормального и  
патологического  
гликогена

# Сказка Андерсена

Жил-был юноша Гликоген, который любил одну девушку- фермент Амило-1,4:1,6-глюкозилтрансферазу. Когда фермент приходила в гости к гликогену, тот радовался. Они , гуляли, играли в игры и просто наслаждались моментами, проведенными вместе.

Оба они в душе- художники, которые друг без друга не обходились, как кисть без полотна, как мольберт без красок. Как и любые влюбленные, любили бегать по своей маленькой стране-клетке и рисовать. Рисовали аккуратно, изыскано. И всегда- только вместе, только рука об руку.

Особенно их привлекало рисование деревьев. Начинали рисовать небрежно и непонятно, но потом, когда закручивались в танце, появлялись утонченные деревья сакуры. Такие же разветвленные, утонченные, строй ные, нежные.

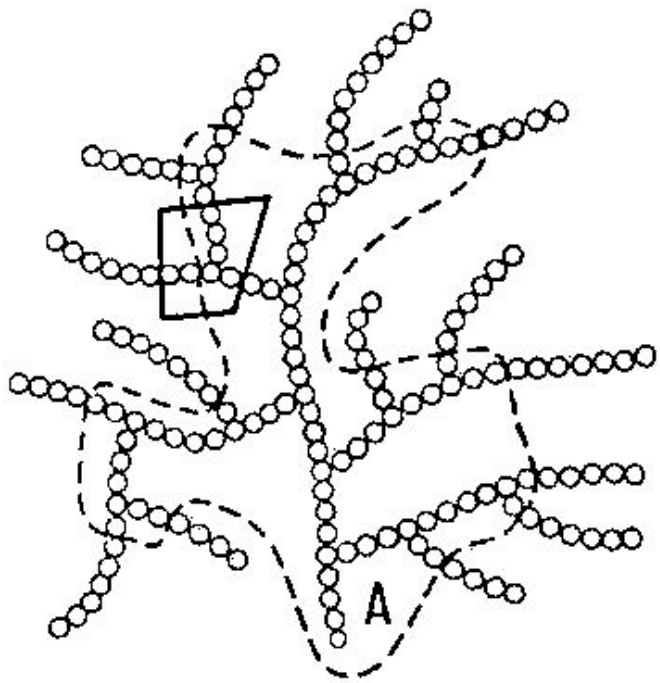
Но злые гены, которые изредка забирали

фермент с собой и не отпускали, доводили Гликоген до негативных мыслей . Он брал краски, выходил в свою маленькую страну и шел..Его путь был один- прямой , грубый , жестокий .

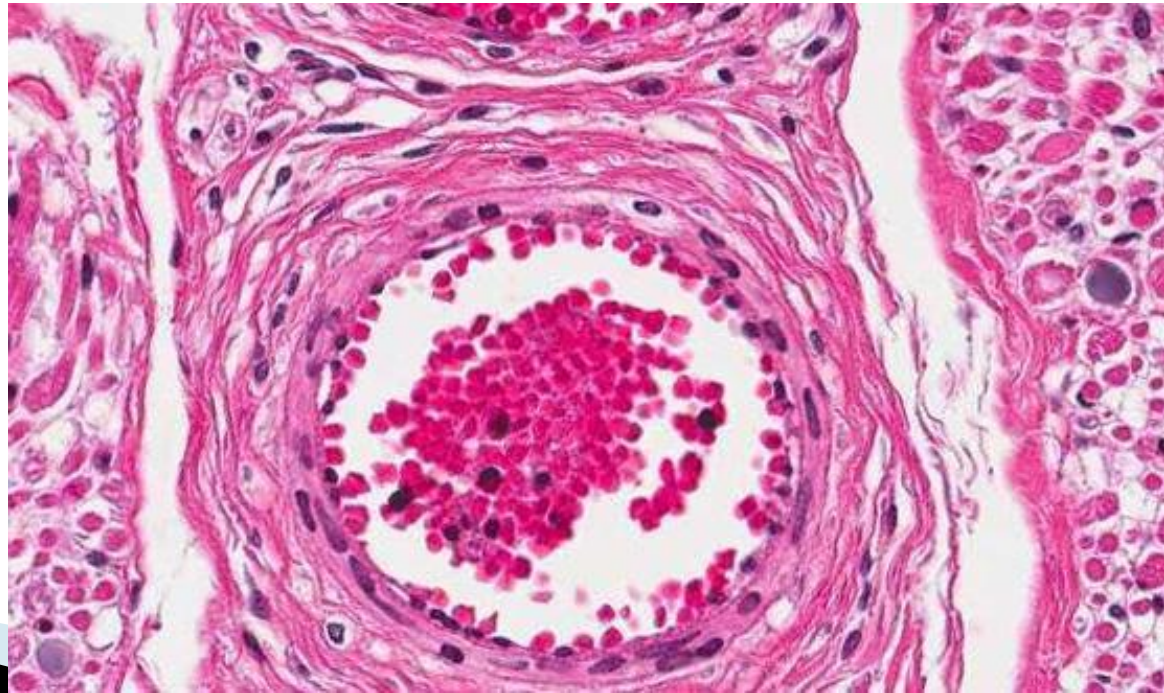
Естественно, из опущенных рук Гликогена выливалась краска, которая оставляла такой небрежный след после себя.

Для своей маленькой страны и ее жителей , это была ужасная трагедия, как и для всего мира- человеческого тела. Мир, потрясенный этим горем, страдал, как планета, после катастроф, как море, во время бури.

Бури Андерсена...

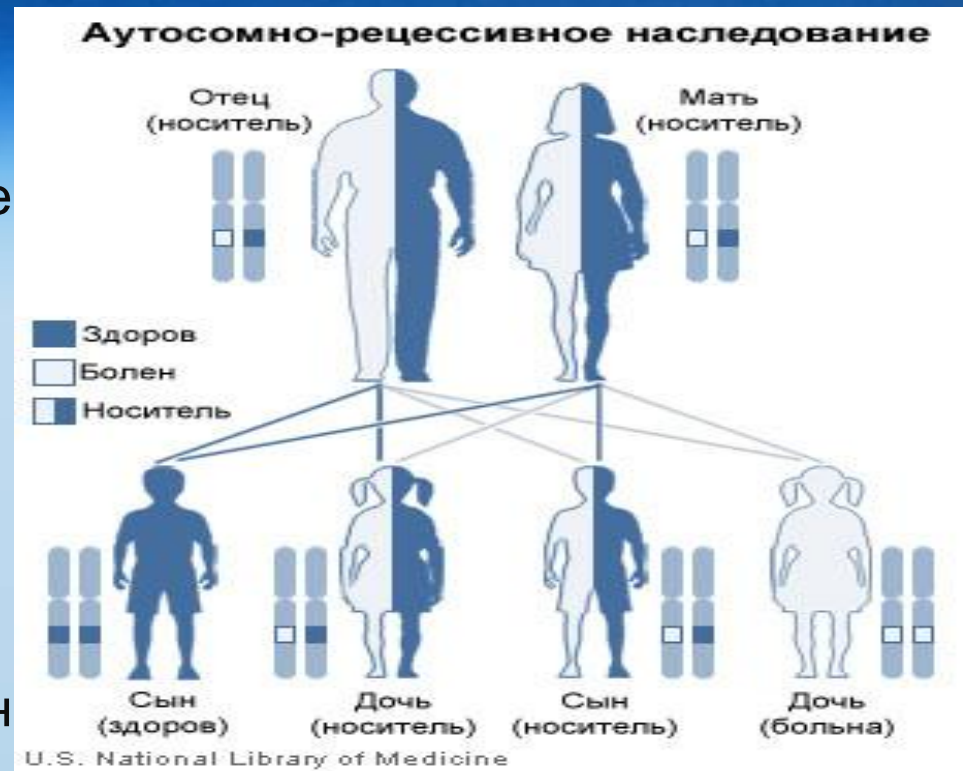


**Болезнь Андрусена** представляет собой гликогеноз четвёртого типа, при котором имеет место недостаточность фермента, принимающего участие в биотрансформации гликогена.



Это заболевание называют амилопектинозом, потому что гликоген в таких случаях менее разветвлен и имеет более длинные линейные участки, содержащие  $\alpha$ -1,4-гликозидные связи, что характерно для структуры амилопектина.

Болезнь Андерсена наследуется аутосомно-рецессивным путем. Ген 1,4- $\alpha$ -глюкан-ветвящего фермента расположен в 3 хромосоме; известны его мутации, лежащие в основе болезни, и их характеристика в каждом отдельном случае позволяет предвидеть клиническую картину заболевания.



Амилопектин



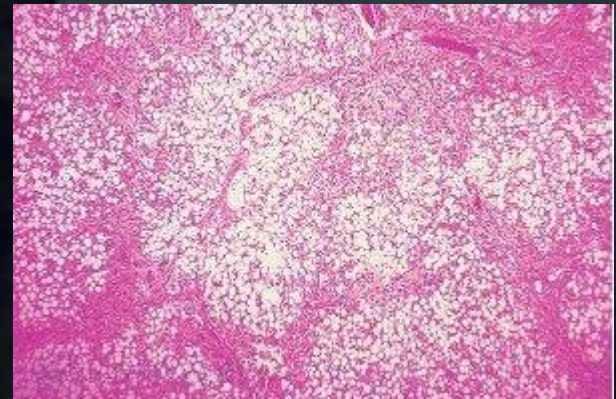
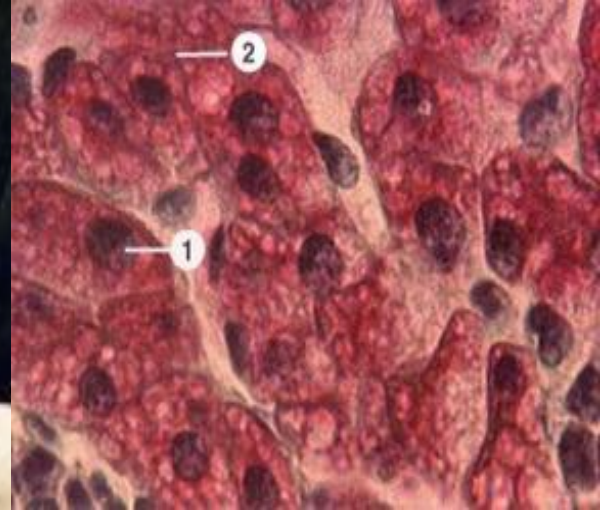
Гликоген

В результате низкой активности амило-1,4/1,6-трансглюкозидазы отмечается синтез патологического гликогена.

Он откладывается в клетках печени, окружается соединительнотканными структурами.

# Патогенез

Это становится причиной нарушения функциональной активности печени и изменения её архитектоники. Также это химическое соединение накапливается и в других клеточных структурах, нарушая тем самым их функциональные возможности.



Первые клинические проявления появляются достаточно рано – на первом году жизни ребёнка. Чаще всего развивается гастроинтестинальный синдром с диареей и рвотой.



Наблюдается:

- увеличение размеров печени
- печеночная недостаточность
- мышечная атрофия
- гипотрофия

Как вторичная патология диагностируется прогрессирующая кардиомиопатия.



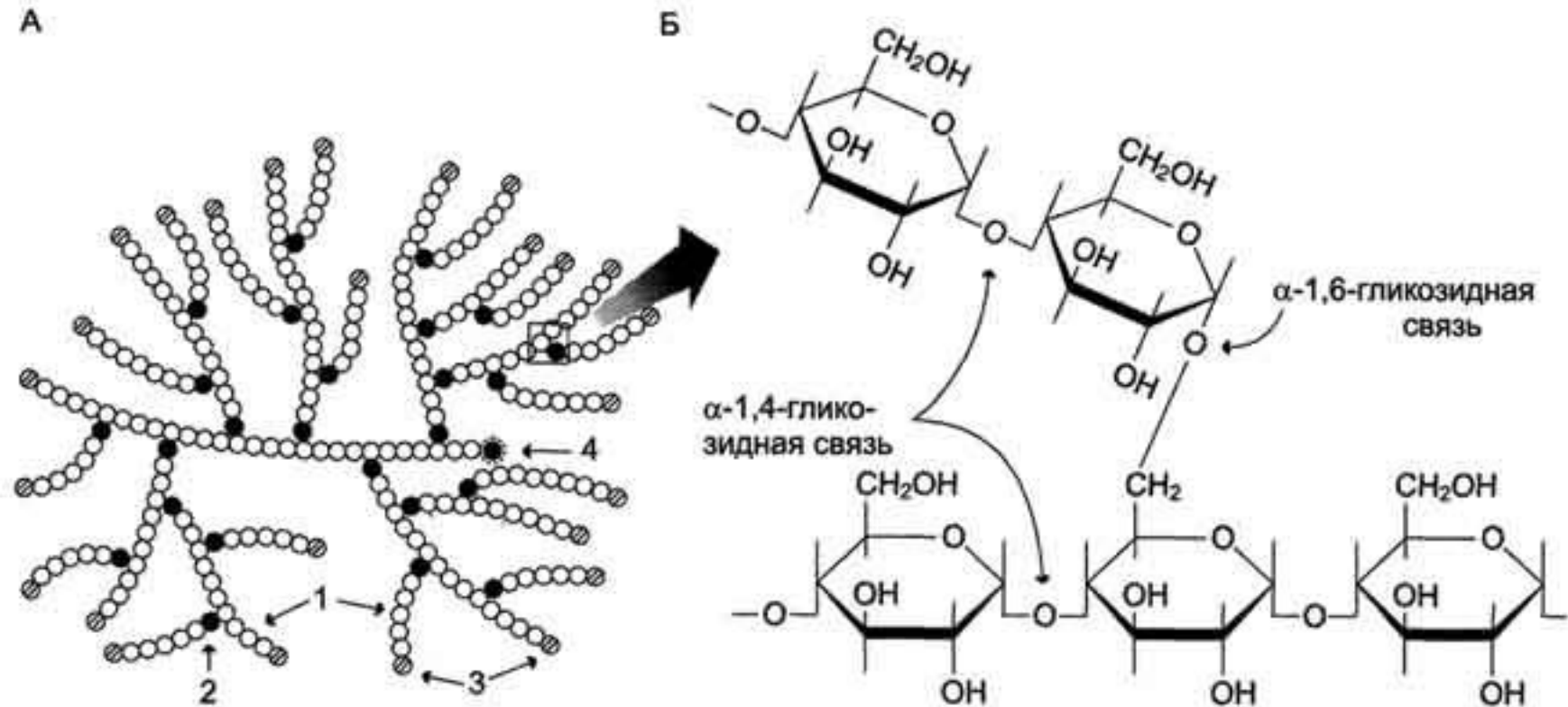
Нарушаются: белоксинтетическая, кроветворная, детоксикационная функции печени с развитием соответствующих клинических проявлений.

Именно прогрессирующая печёночная недостаточность в большинстве случаев становится причиной летального исхода у детей первых трёх-пяти лет жизни.



**Гликоген** —  $(C_6H_{10}O_5)_n$ , полисахарид, образованный остатками глюкозы, связанными  $\alpha$ -1 $\rightarrow$ 4 связями ( $\alpha$ -1 $\rightarrow$ 6 в местах разветвления); основной запасной углевод животных. Гликоген является основной формой хранения глюкозы в животных клетках. Откладывается в виде гранул в цитоплазме во многих типах клеток (главным образом печени и мышц)

Гликоген образует энергетический резерв, который может быть быстро мобилизован при необходимости восполнить внезапный недостаток глюкозы





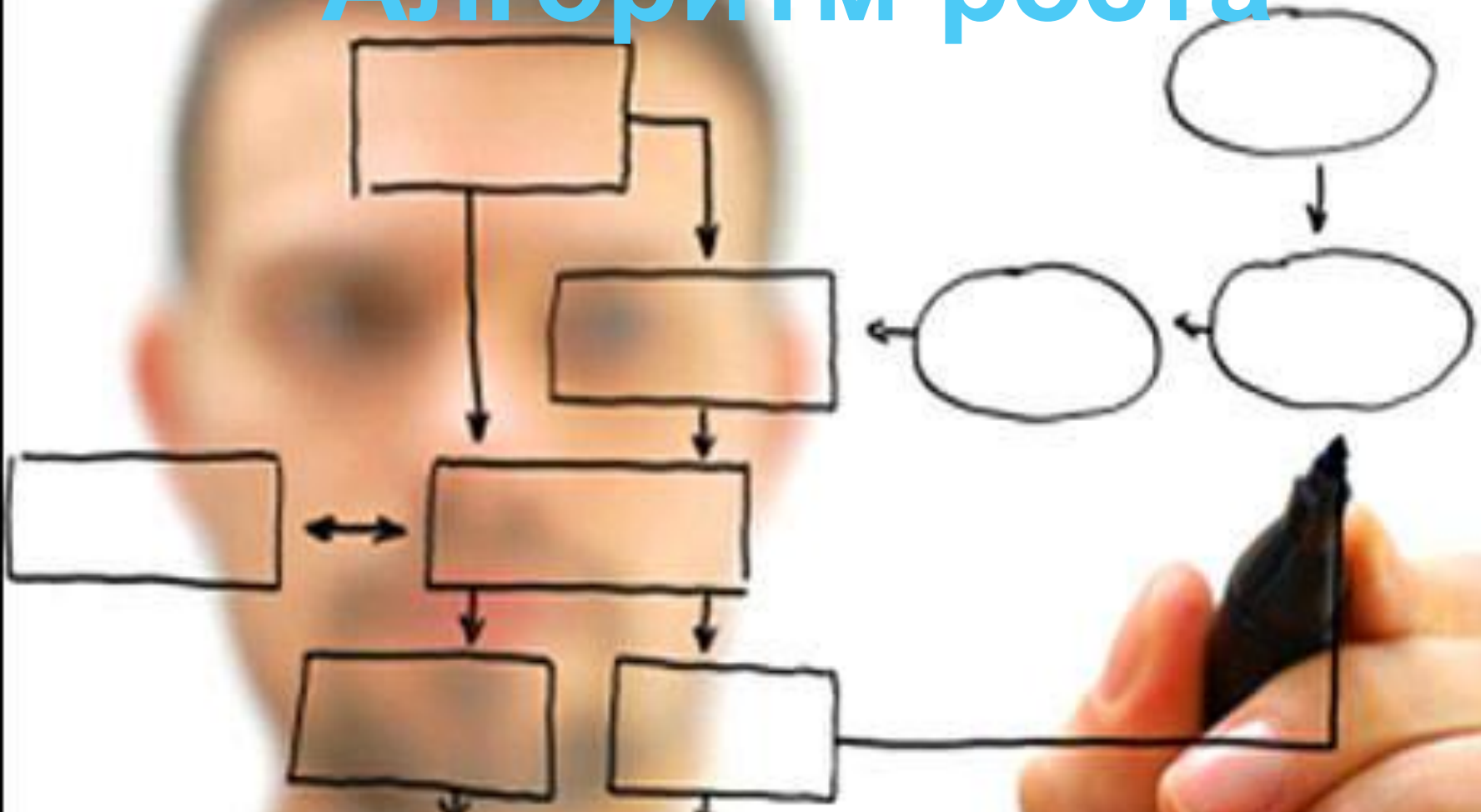
Математическая модель  
древовидных структур,  
связанных с физическим  
процессом, известным как  
агрегация, ограниченная  
диффузией.

# Броуновское Дерево


*У получающегося дерева может  
быть много различных форм,  
преимущественно зависящих от  $n$   
факторов:*

- положение центра агрегации;
- начальное положение движущей  
частицы;
- алгоритм моделирования  
броуновского движения

# Алгоритм роста

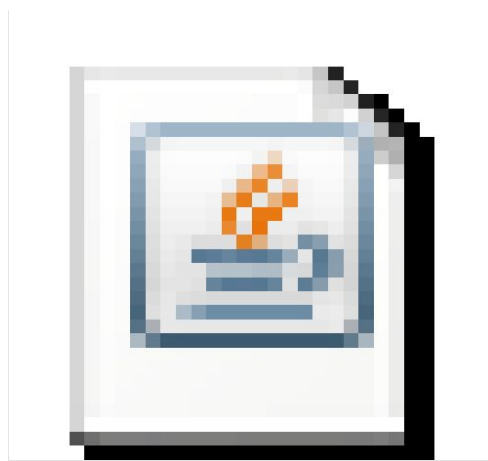


Компьютерная модель броуновского дерева представляет собой поле, заполненное частицами, совершающими хаотическое броуновское движение. На поле вносится центр агрегации, к которому происходит адгезия всякой случайно прикоснувшейся частицы; начинается рост конгломерата.

 амило-1,4:1,6-глюкозилтрансфераза

 остаток глюкозы

# Структура гликогена при Болезни Андерсена



àíäåðñåí.jar

**1-разветвленная структура позволяет максимально эффективно использовать ограниченное пространство цитоплазмы клетки для компактной упаковки гликогена;**

**2 -разветвленная структура обеспечивает максимальную скорость расщепления гликогена за единицу времени, т.к. расщепление остатков глюкозы возможно одновременно в различных точках на свободных концах;**

**3-синтез новых ветвей гликогена проходит быстрее на ветвистой структуре, чем на не ветвистой;**

**4-разветвленная структура гликогена энергетически выгодная для клетки;**

**5-разветвленная структура формирует вокруг себя гидратную оболочку и удерживает свободную цитоплазматическую жидкость возле себя. Однако, гликоген, как полимер, не является осмотически активным веществом, поэтому не влияет на изменения осмотического и онкотического давления в клетке.**



**Важность синтеза разветвленной структуры**

# Вывод

**Гликоген**-это незамеченный элемент резерва энергии в организме человека. Гликогенозы-заболевания, связанные с нарушением строения и функции

гликогена. Таким примером является болезнь Андерсена- наследственная болезнь, которая обусловлена недостаточностью ферментов, участвующих в обмене гликогена.

Синтез нормального гликогена можно представить в виде алгоритма построения броуновского дерева. Важность такой структуры заключается в том, что клетке легче справиться с таким гликогеном, легче расщепить его, при потребностях организма, легче укомплектовать и помогает клетке иметь постоянную форму.

**Спасибо за внимание!**



**НЕ СТОИТ ОВАЦИЙ**