

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.

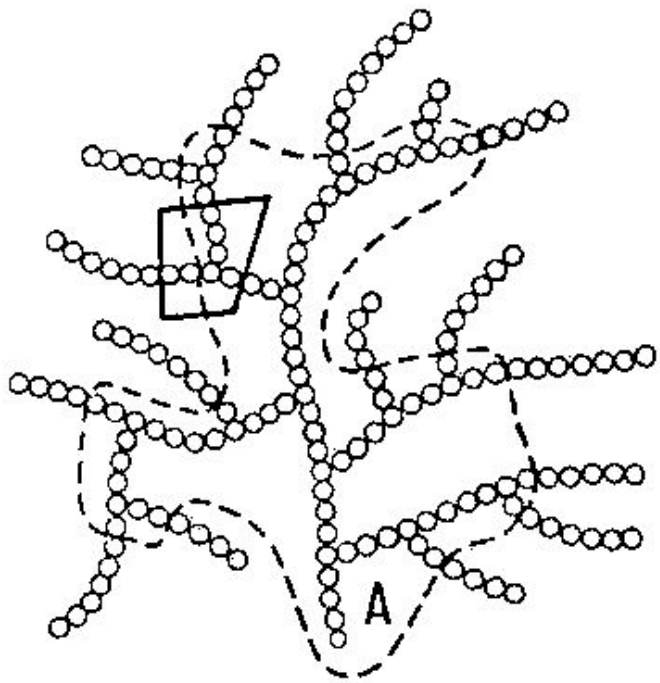
Но злые гены, которые изредка забирали

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 .

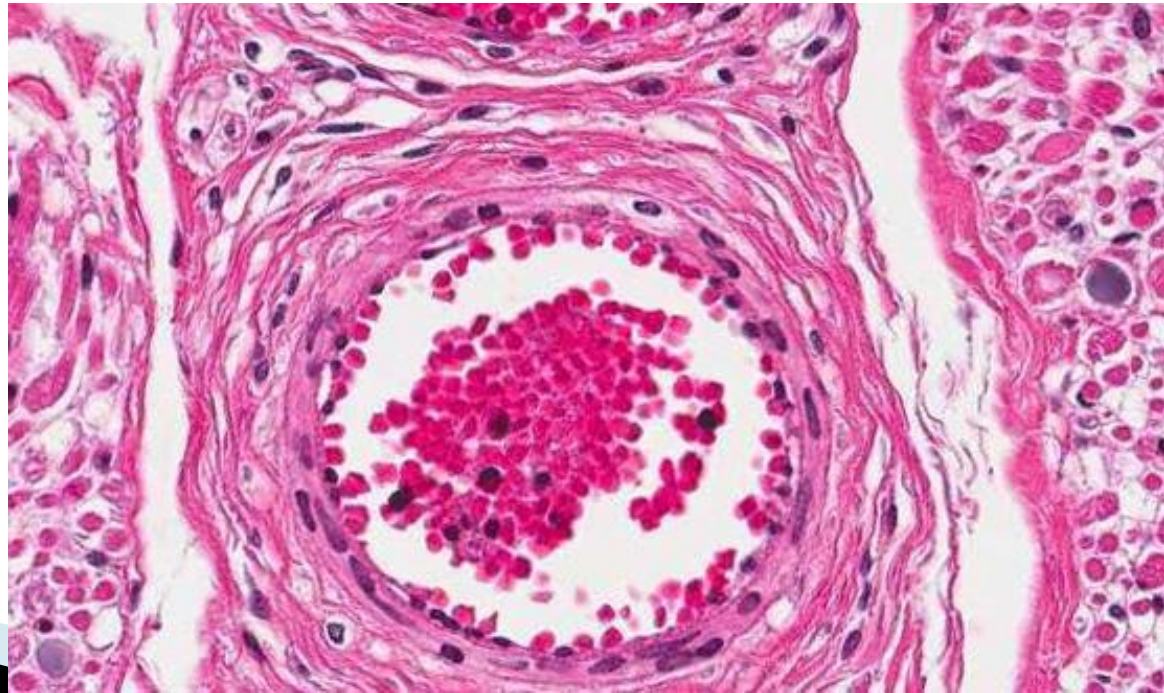
Естественно, из опущенных рук Гликогена выливалась краска, которая оставляла такой небрежный след после себя.

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...

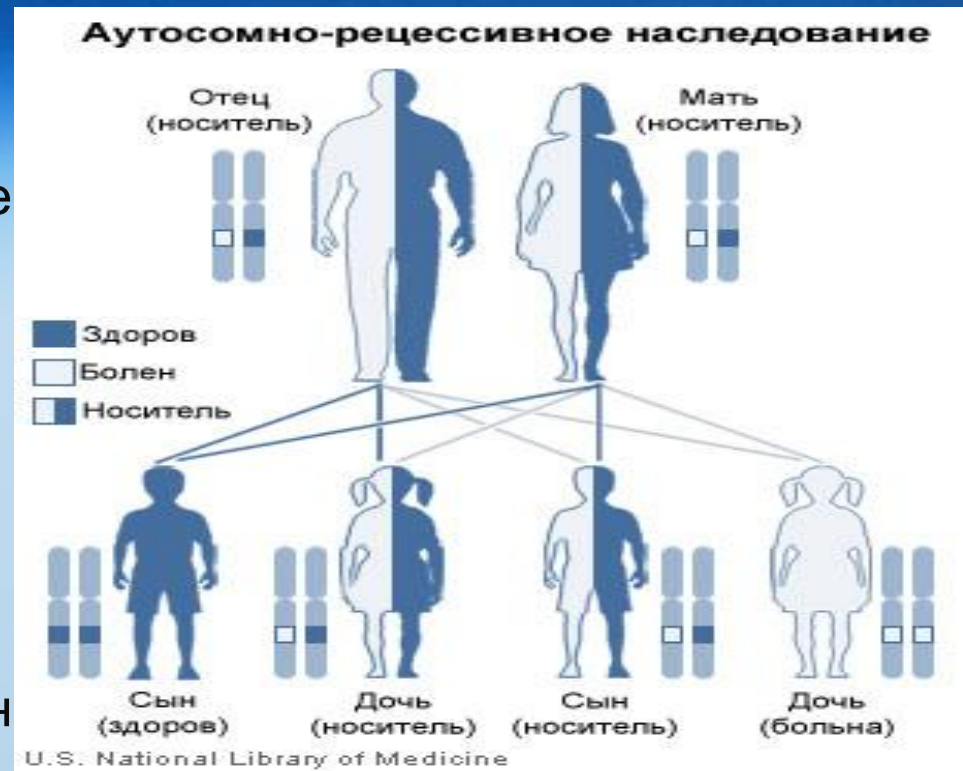


Болезнь Андресена представляет собой гликогеноз четвёртого типа, при котором имеет место недостаточность фермента, принимающего участие в биотрансформации гликогена.



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

Болезнь Андерсена наследуется аутосомно-рецессивным путем. Ген 1,4- α -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



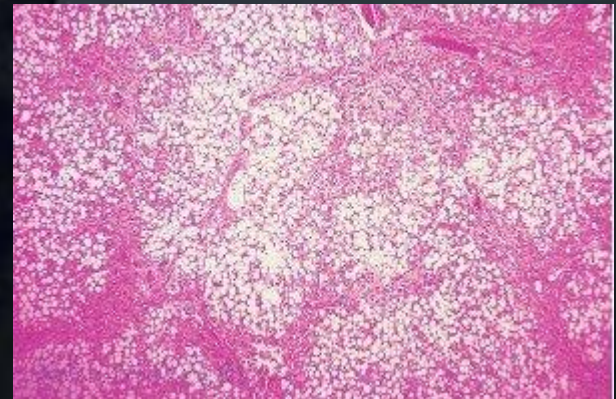
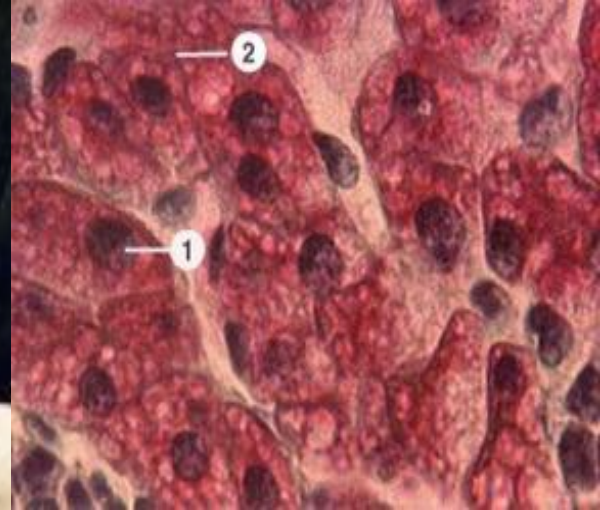
Гликоген

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

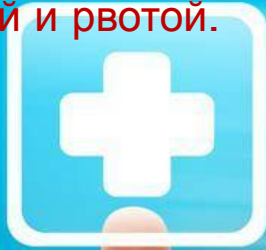
Он откладывается в клетках печени, окружается соединительнотканными структурами.

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.



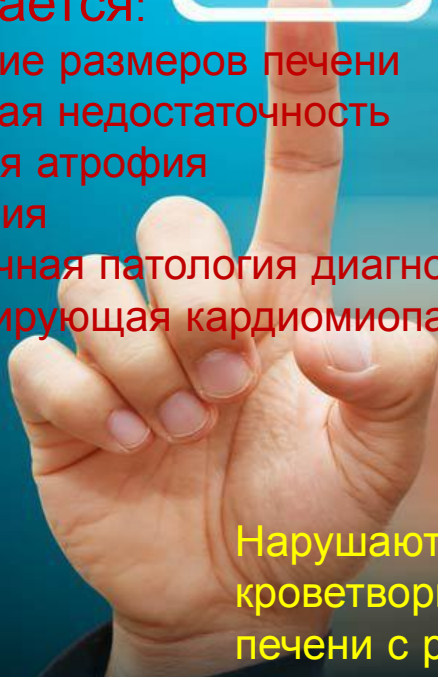
Первые клинические проявления появляются достаточно рано – на первом году жизни ребёнка. Чаще всего развивается гастроинтестинальный синдром с диареей и рвотой.



Наблюдается:

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

Как вторичная патология диагностируется прогрессирующая кардиомиопатия.



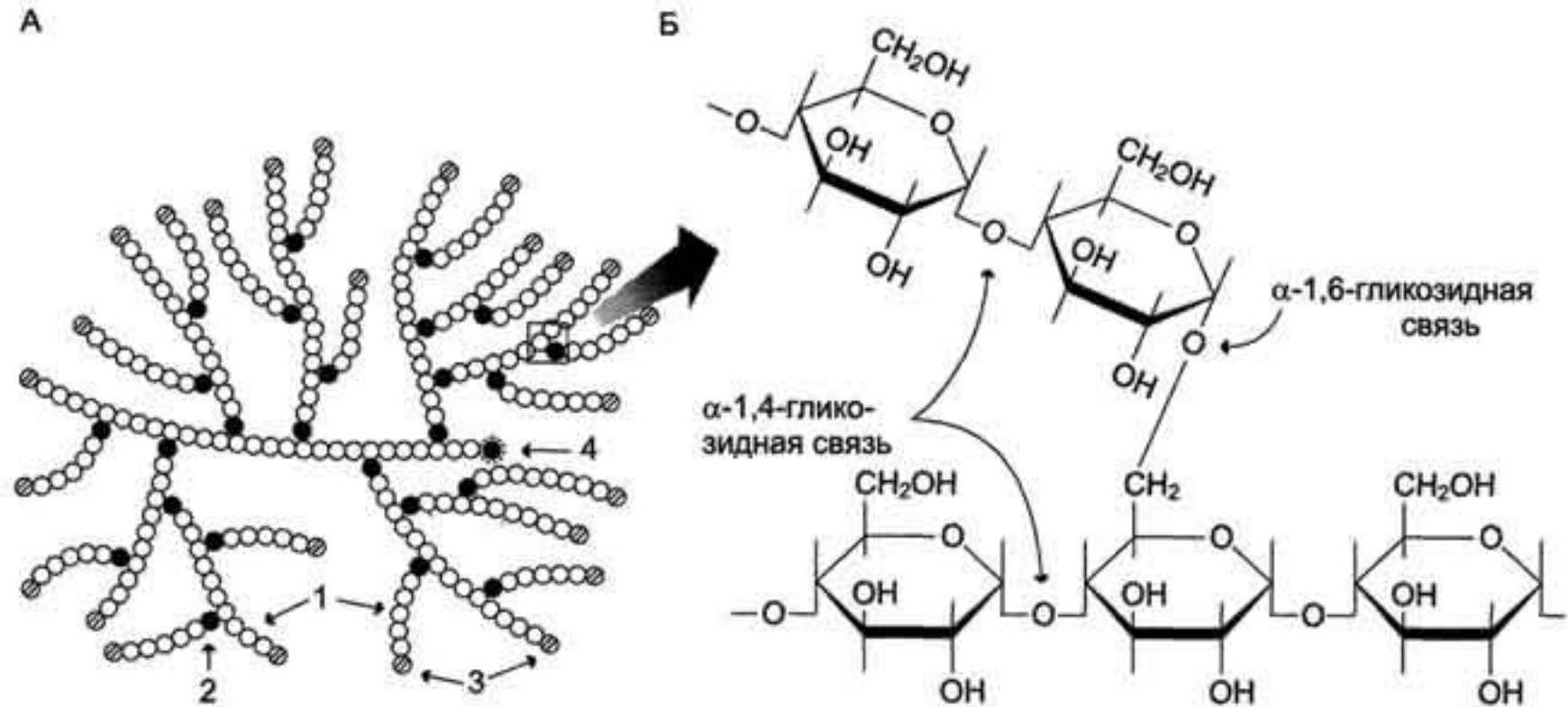
Нарушаются: белоксинтетическая, кроветворная, детоксикационная функции печени с развитием соответствующих клинических проявлений.

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 α -1 \rightarrow 4 связями (α -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



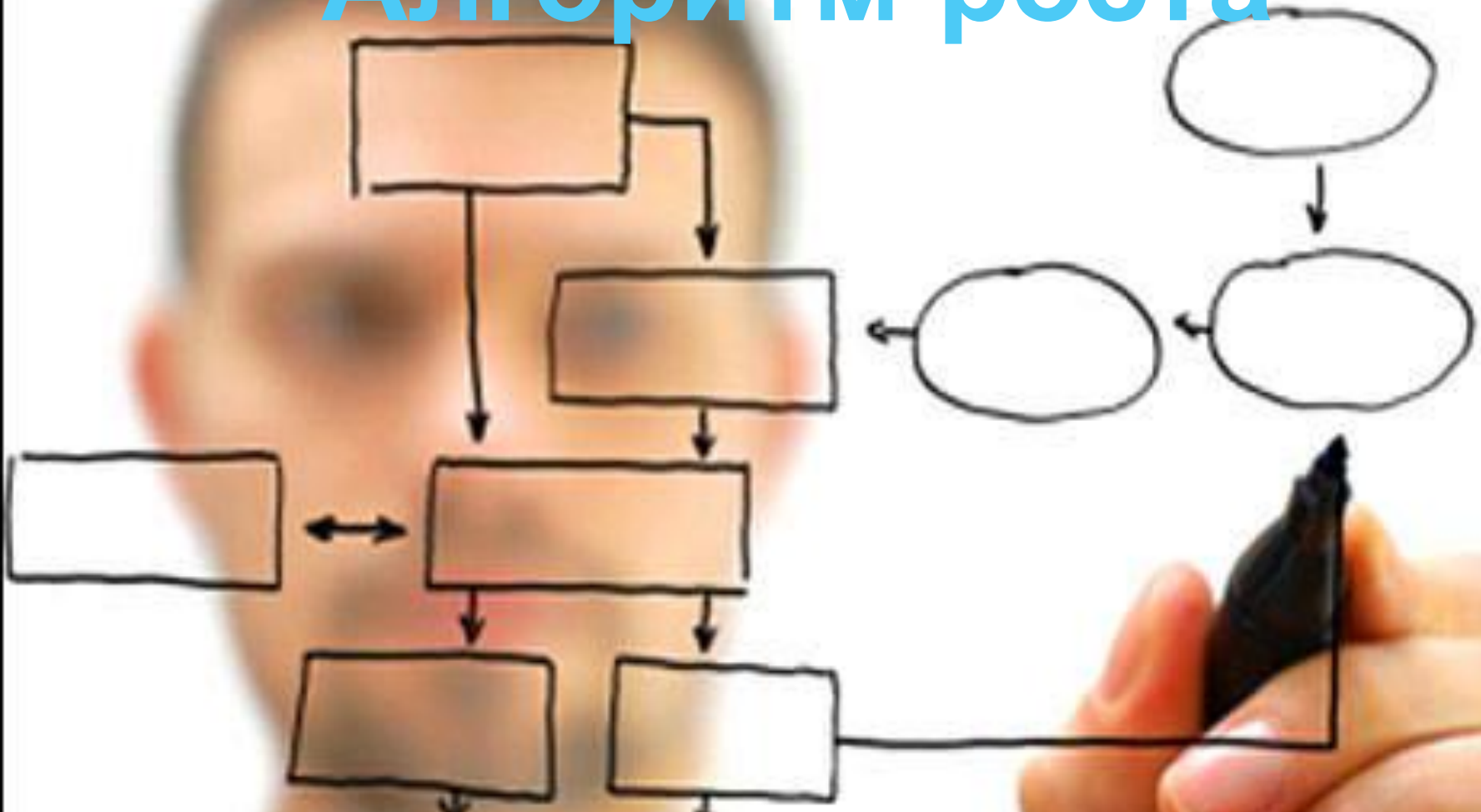
Математическая модель
древовидных структур,
связанных с физическим
процессом, известным как
агрегация, ограниченная
диффузией.

Броуновское Дерево


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

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

Алгоритм роста

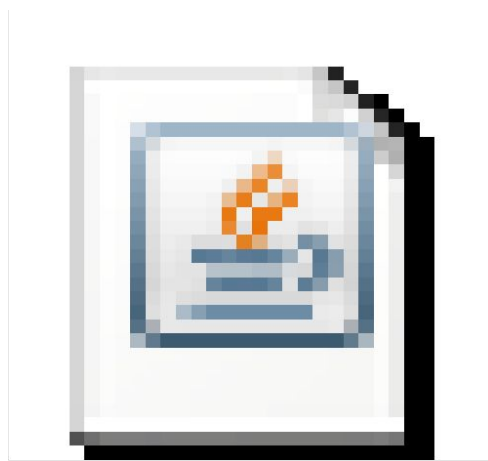


Компьютерная модель броуновского дерева представляет собой поле, заполненное частицами, совершающими хаотическое броуновское движение. На поле вносится центр агрегации, к которому происходит адгезия всякой случайно прикоснувшейся частицы; начинается рост конгломерата.

 амило-1,4:1,6-глюкозилтрансфераза

 остаток глюкозы

Структура гликогена при Болезни Андерсена



àíäåđñáí.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