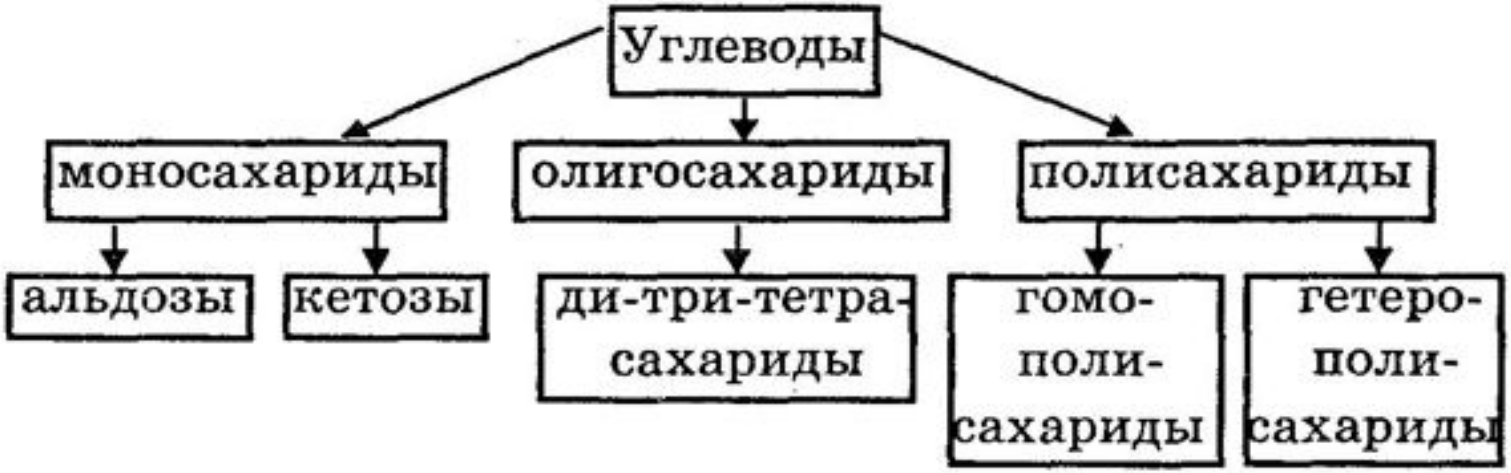
УГЛЕВОДЫ

Углеводы - это полиоксикарбонильные соединения и их производные.

Характерным отличительным признаком углеводов является наличие в их составе не менее двух гидроксильных групп и карбонильной (альдегидной или кетонной) группы.

$C_n (H_2O)_m$.

Классификация углеводов



1) триозы→C_3
2) тетрозы→C_4
3) пентозы→C_5
4) гексозы→C_6
5) гептозы→C_7

1) сахароза
2) мальтоза
3) лактоза
4) целлобиоза

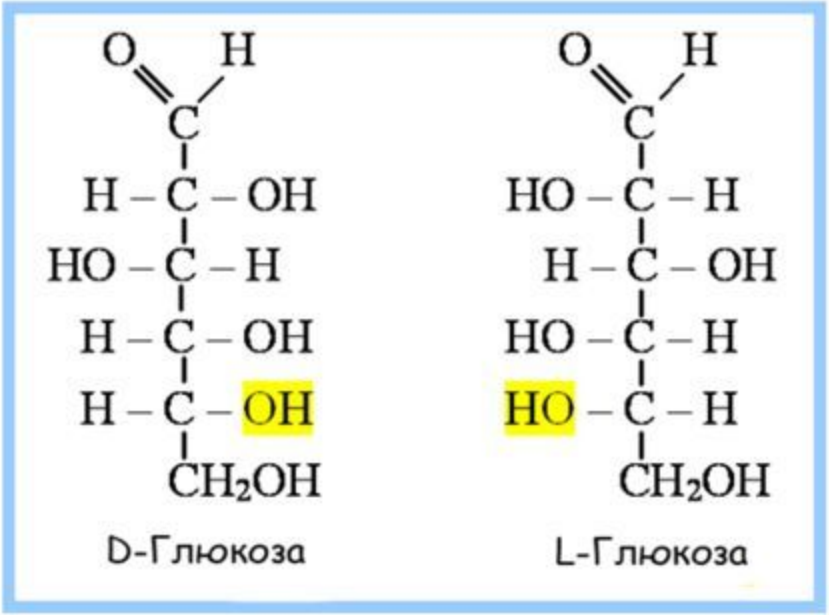
1) крахмал
2) гликоген
3) клетчатка

1) гепарин
2) гиалуроновая кислота
3) хондроитин-сульфаты

Номенклатура моносахаридов

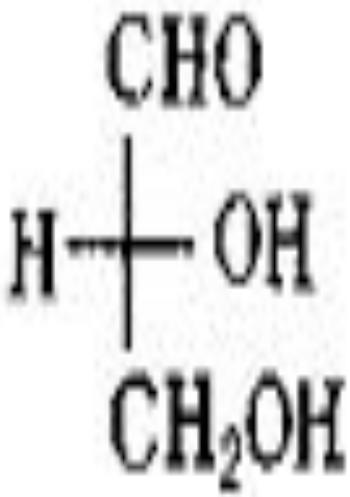
Для сахаров с несколькими хиральными атомами С, **D** или **L** форма определяется по наиболее дальнему атому С от альдо- или кето-группы.

Большинство природных моносахаридов являются **D** -изомерами.

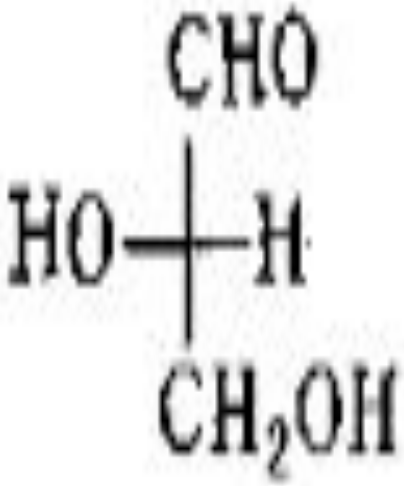


MyShared

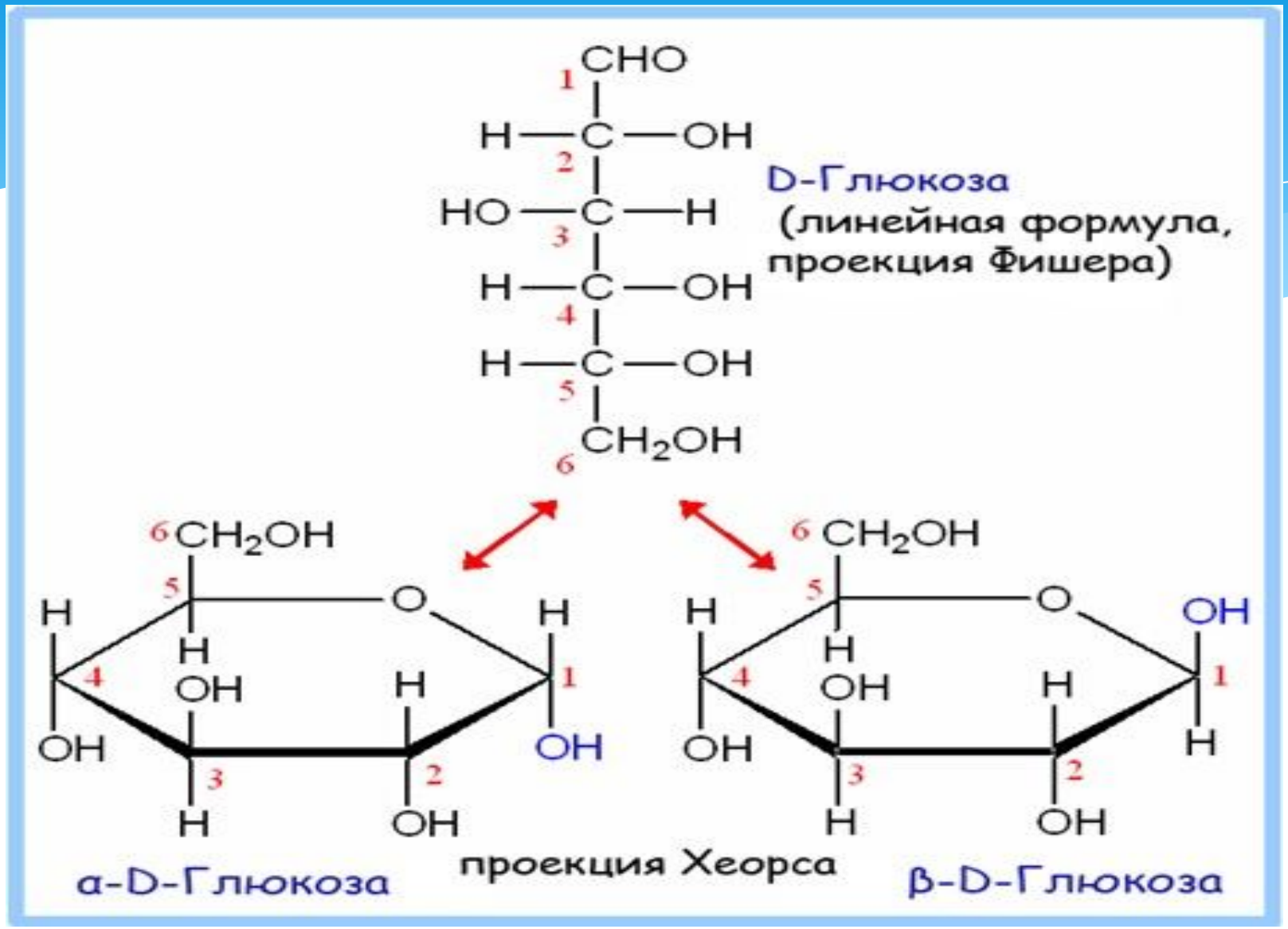
Глицериновый альдегид

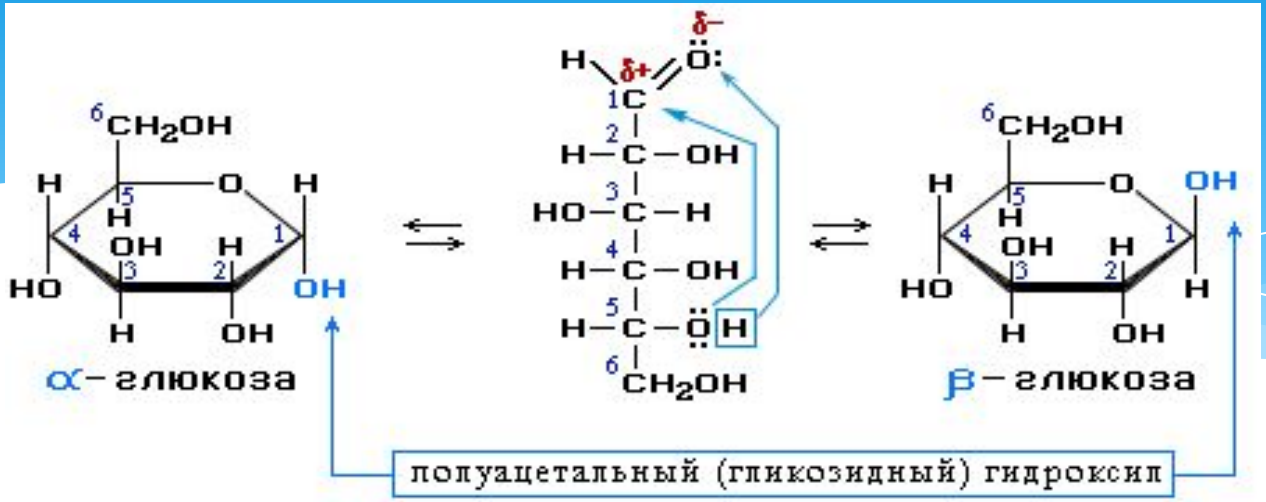


D - форма

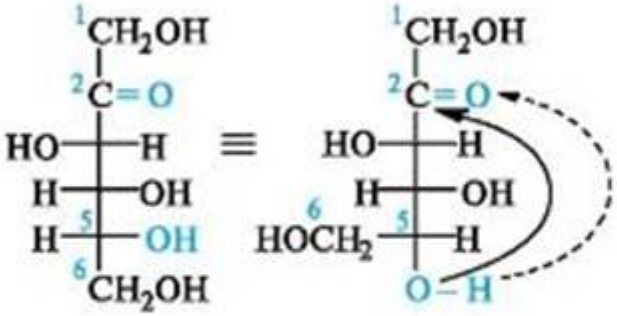


L - форма


CHO
H—C—OH
HO—C—H
H—C—OH
H—C—OH
CH2OH
D-Глюкоза
(линейная формула,
проекция Фишера)
CH2OH
OH
α-D-Глюкоза
проекция Хеорса
β-D-Глюкоза

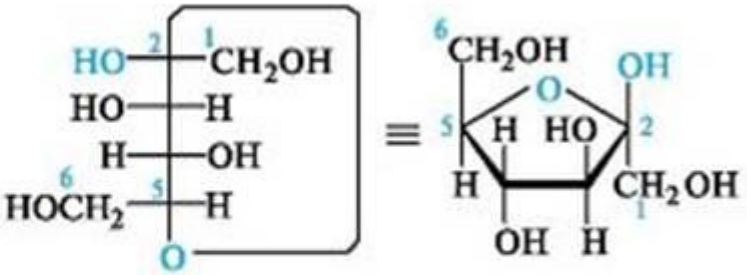


ОТКРЫТАЯ ФОРМА **ЦИКЛИЧЕСКАЯ ФОРМА**



D-фруктоза

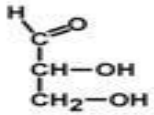
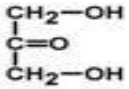
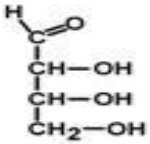
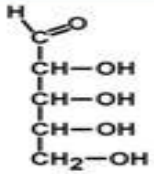
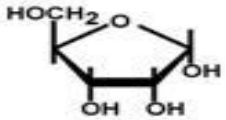
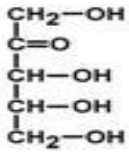
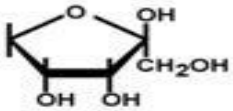
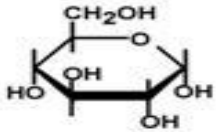
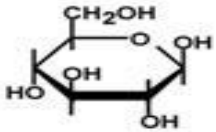
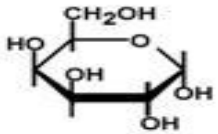
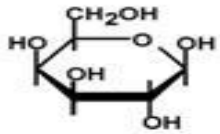
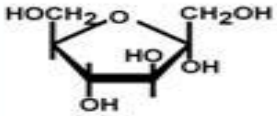
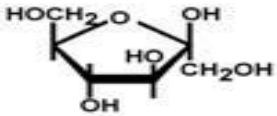
(*проекция Фишера*) (*после двух перестановок при С-5*)

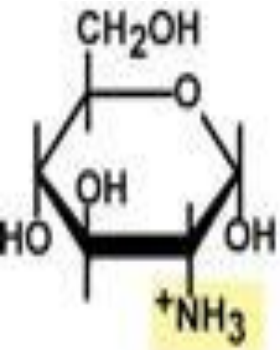


β-D-фруктофураноза

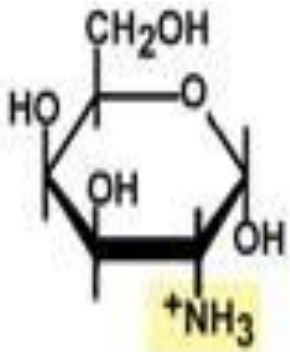
(*преобразованная проекция Фишера*) (*формула Хеуорса*)

Строение и классификация моносахаридов

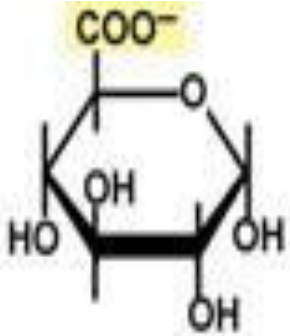
	Альдозы	Кетозы
Триозы	 Глицеральдегид	 Диоксиацетон
Тетрозы	 Эритроза	
Пентозы	 Рибоза  Рибоза	 Рибулоза  Рибулоза
Гексозы	 α-Глюкоза  β-Глюкоза  α-Галактоза  β-Галактоза	 α-Фруктоза  β-Фруктоза



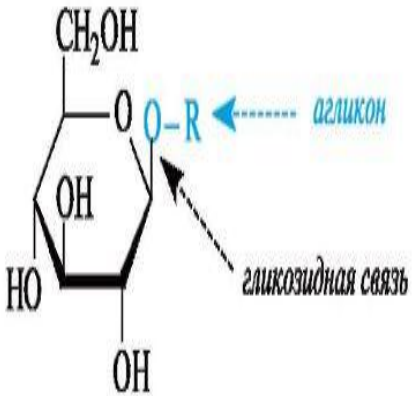
Глюкозамин



Галактозамин

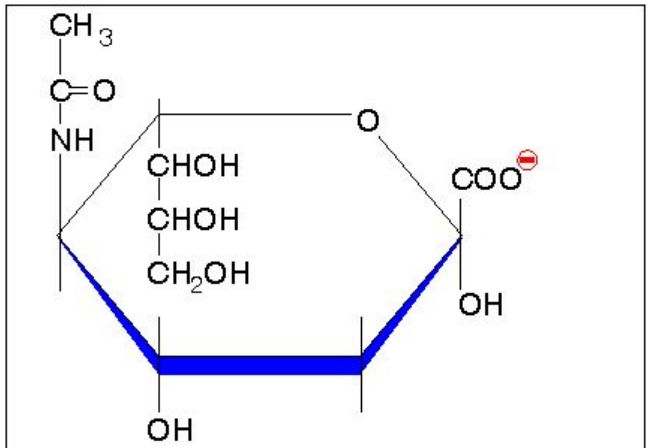


Глюкуроновая кислота



Производные моносахаридов

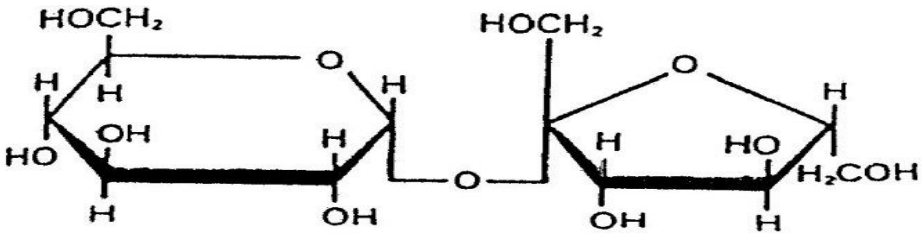
1. Уроновые кислоты: окисление спиртовой группы до карбоксильной. глюкуроновая, галактуроновая,
2. Аровые кислоты: окисление 2-х концевых групп до карбоксильной. Глюкаровая, галактаровая.
3. Аминосахариды. Глюкозамин.
4. Гликозиды. Рибоза, дезоксирибоза.
5. Сиаловые кислоты.



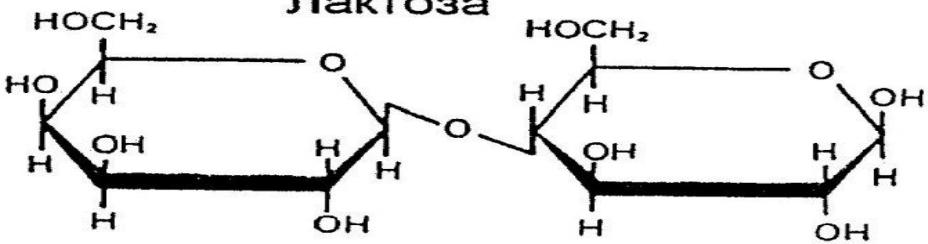
Структура сиаловой кислоты
(N-ацетилнейраминовой кислоты, или NANA).

Дисахариды

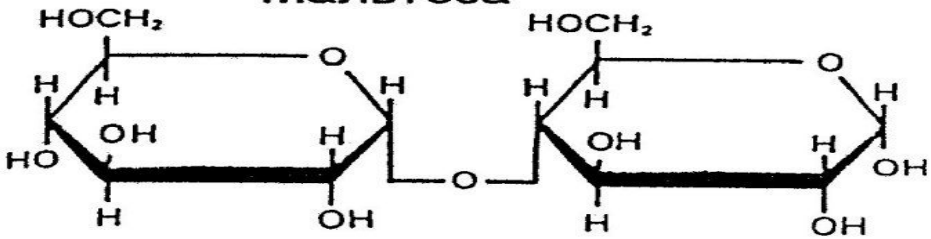
Сахароза



Лактоза



Мальтоза



Гидролиз дисахаридов

сахароза $\xrightarrow[\text{(инвертаза)}]{\text{сахараза}}$ D-глюкоза + D-фруктоза

лактоза $\xrightarrow[\text{(β-галактозидаза)}]{\text{лактаза}}$ D-глюкоза + D-галактоза

мальтоза $\xrightarrow{\text{мальтаза}}$ 2D-глюкоза

Восстановительные свойства

Обладают только мальтоза и лактоза (реакция серебряного зеркала, восстанавливают оксид меди (II).

Сахароза не обладает восстановительными свойствами, так как в ее строении нет свободного гликозидного гидроксила и она не способна переходить в альдегидную форму.

Дисахариды как и моносахариды образуют простые и сложные эфиры, а также, являясь многоатомными спиртами, образуют хелатные комплексы с гидроксидом меди и гидроксидом кальция.

Лазтоза и мальтоза способны образовывать гликозиды (имеют полуацетальный гидроксил).

ПОЛИСАХАРИДЫ

Это полимерные вещества – продукты конденсации большого числа молекул моносахаридов друг с другом.

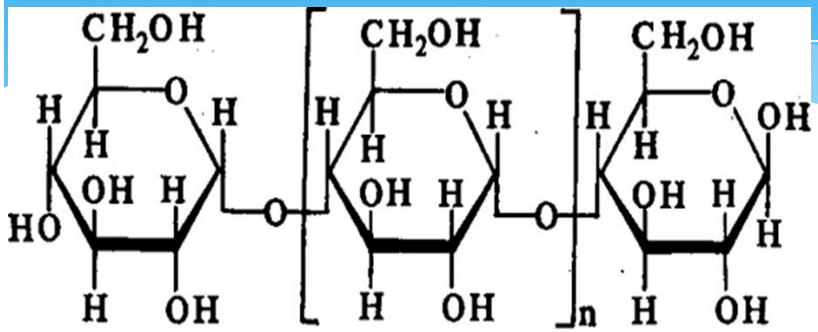
Состав полисахаридов выражается общей формулой:

$$(C_6H_{10}O_5)_n \quad ; \quad n>1000$$

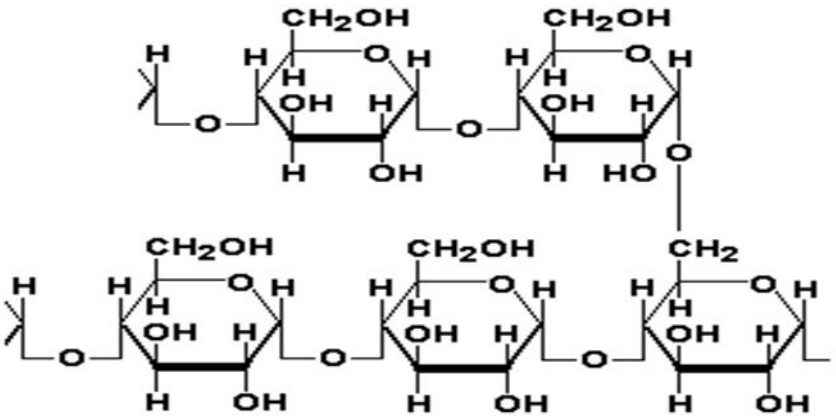
Важнейшие представители:

- крахмал; гликоген
- целлюлоза (клетчатка).

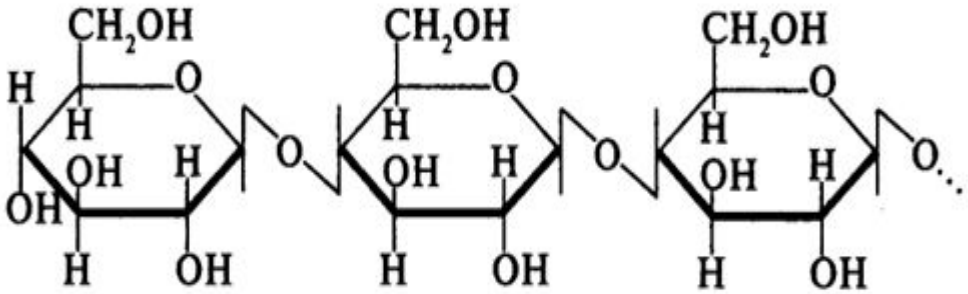
Гомополисахариды



крахмал



гликоген (фрагмент молекулы)



Целлюлоза

Крахмал не имеет восстановительных свойств, так как у него нет свободных полуацетальных гидроксилов.

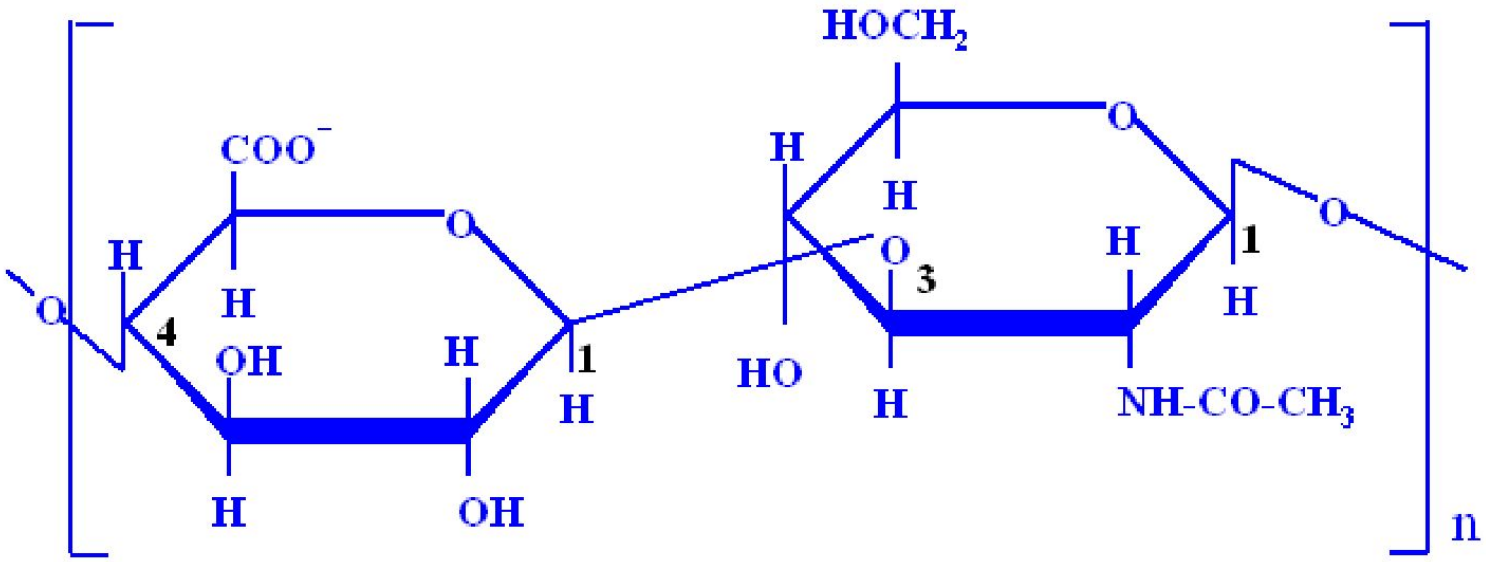
Крахмал способен образовывать эфиры (простые и сложные).

Целлюлоза при нагревании гидролизуется с образованием глюкозы (эту глюкозы используют для получения технического спирта).

Целлюлоза не дает реакции с йодом. Не имеет восстановительных свойств. Образует простые и сложные эфиры.

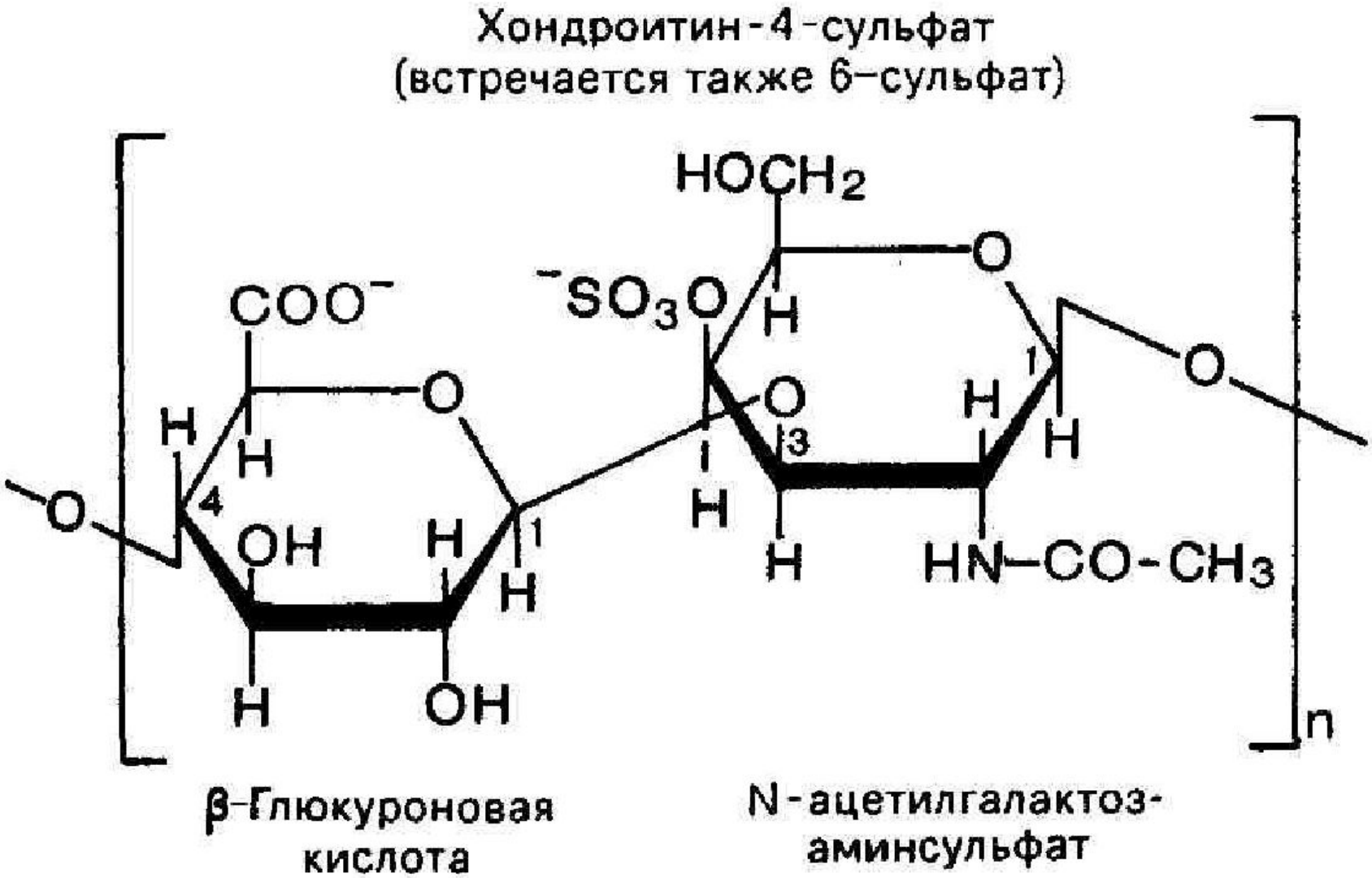
Гиалуроновая кислота

Дисахаридный фрагмент гиалуроновой кислоты

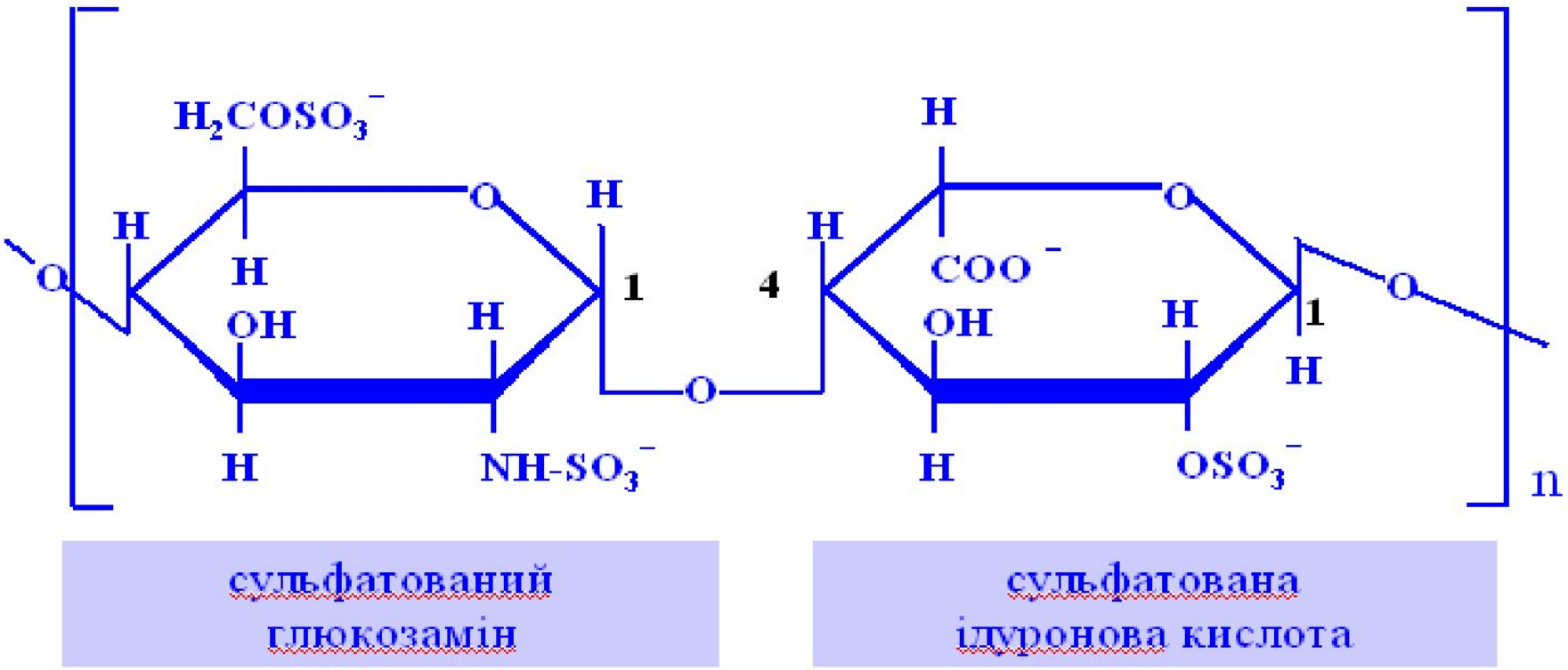


β-глюкуронова кислота

N-ацетилглюкозамін



Дисахаридный фрагмент хондроитинсульфата

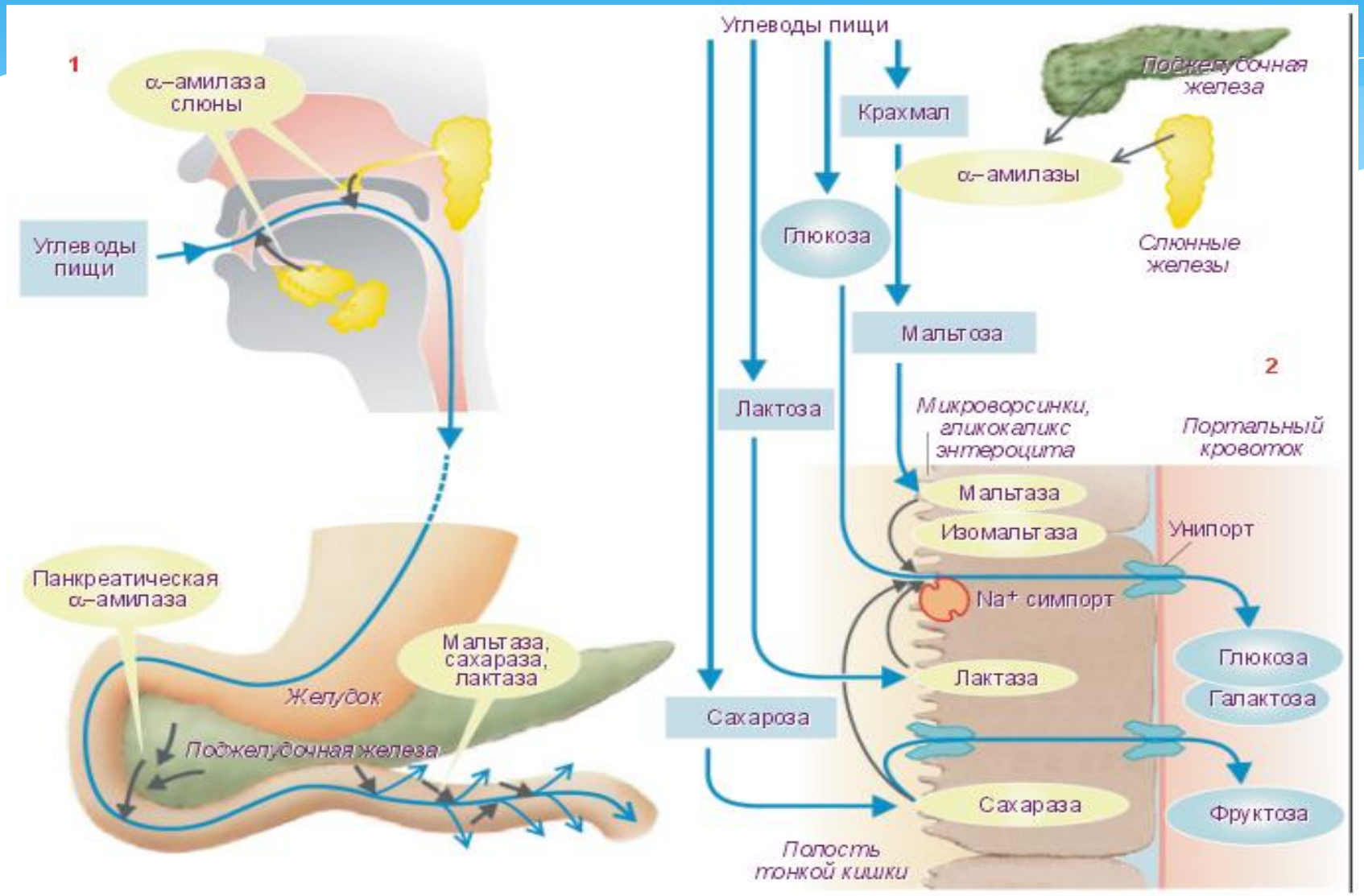


Дисахаридный фрагмент гепарина

Функции полисахаридов

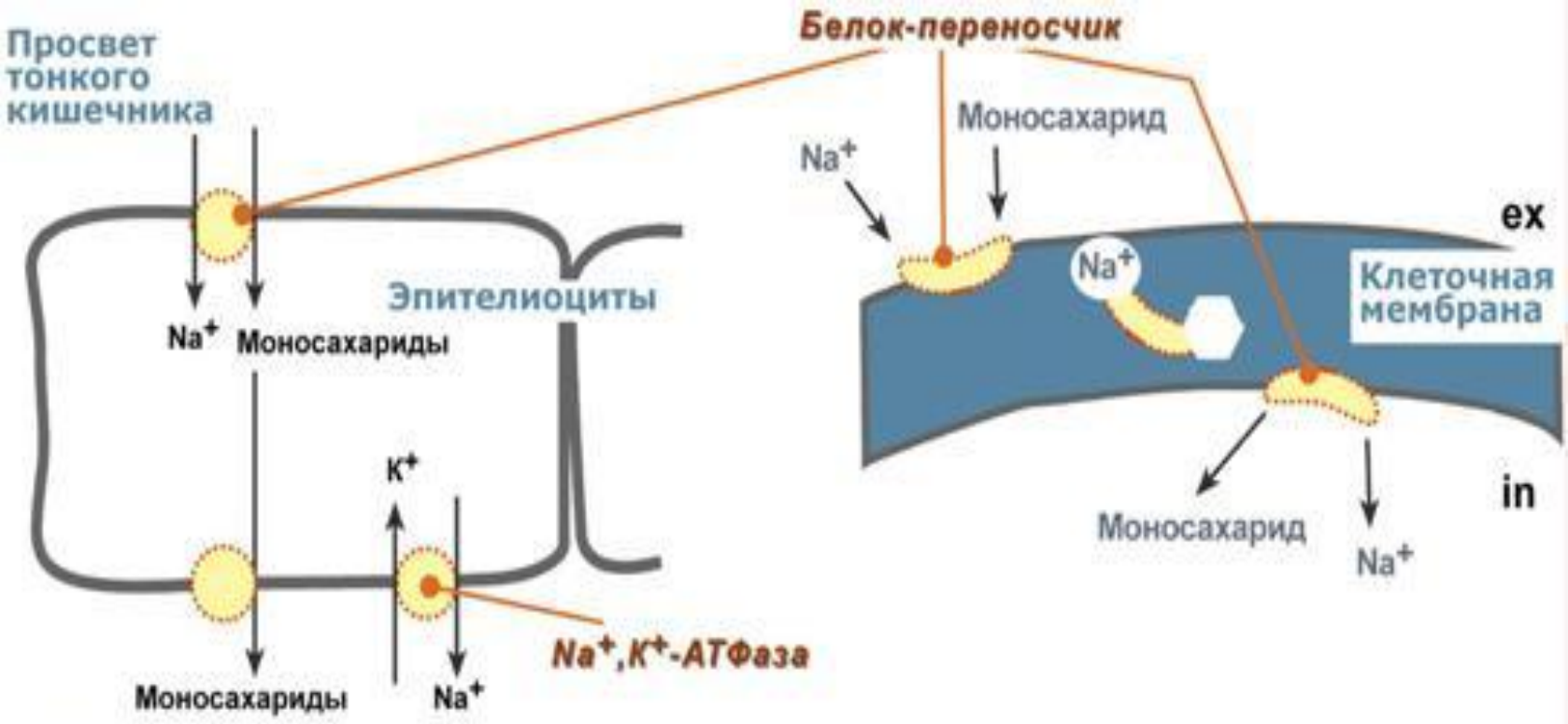
1. Энергетическая: крахмал и гликоген. Это депо углеводов в клетке. При необходимости легко расщепляются на глюкозу.
2. Опорная: целлюлоза и хондроитинсульфаты.
3. Защитно-механическая: гетерополисахариды.
4. Структурная: гиалуроновая кислота.
5. Кофакторная. Гепарин и гепарансульфат – кофакторы ферментов.

Переваривание углеводов



Лактазная недостаточность

Транспорт моносахаров через мембраны



Взаимодействие транспортеров на апикальной и базальной мембранах энтероцита

Схема одновременного переноса моносахаридов и натрия через апикальную мембрану энтероцита

Глюкозные транспортёры (ГЛЮТ) обнаружены во всех тканях. Существует несколько разновидностей ГЛЮТ, они пронумерованы в соответствии с порядком их обнаружения.

Структура белков семейства ГЛЮТ отличается от белков, транспортирующих глюкозу через мембрану в кишечнике и почках против градиента концентрации. Описанные 5 типов ГЛЮТ имеют сходные первичную структуру и доменную организацию.

ГЛЮТ-1 обеспечивает стабильный поток глюкозы в мозг;

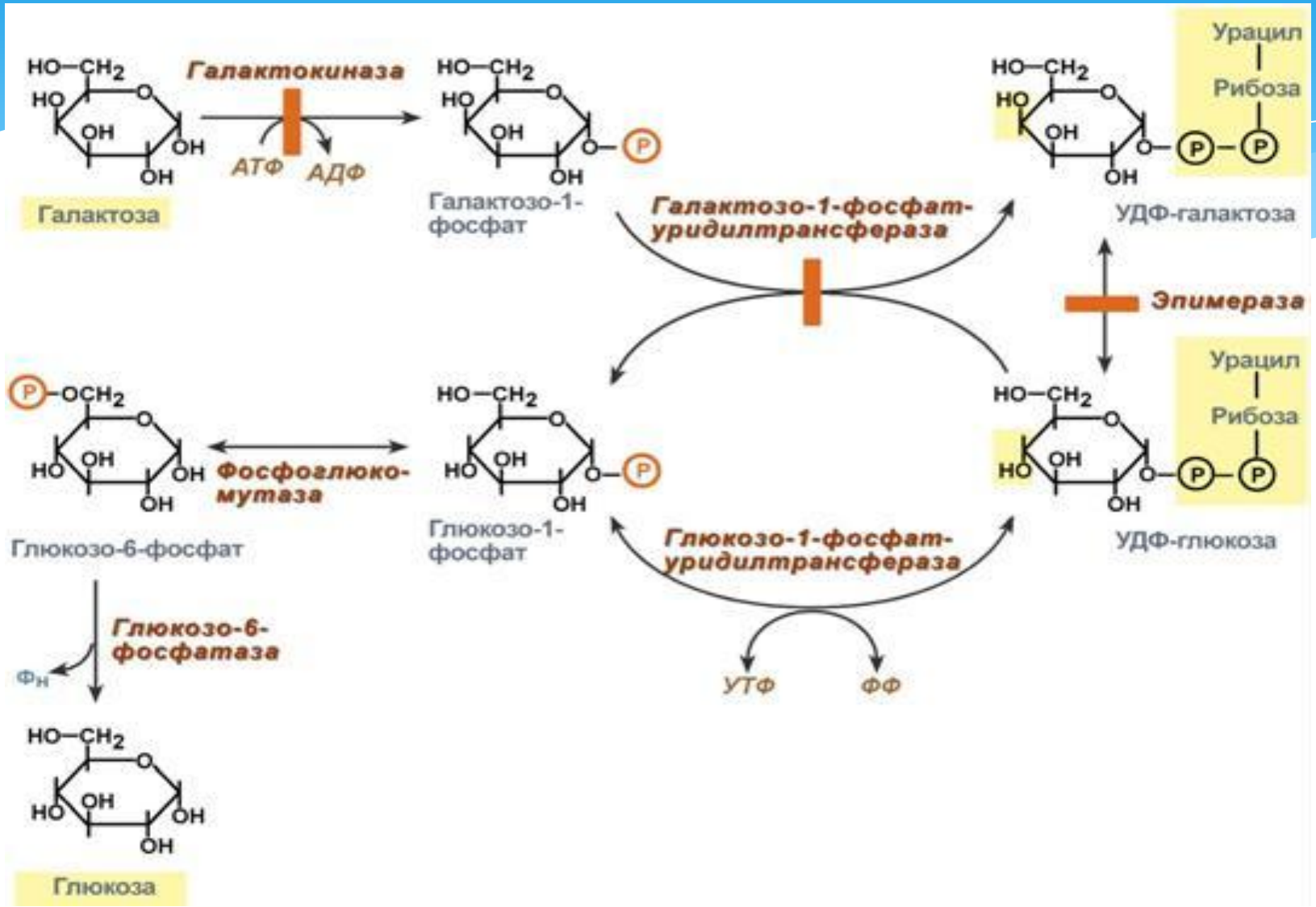
ГЛЮТ-2 обнаружен в клетках органов, выделяющих глюкозу в кровь. Именно при участии ГЛЮТ-2 глюкоза переходит в кровь из энтероцитов и печени. ГЛЮТ-2 участвует в транспорте глюкозы в β-клетки поджелудочной железы;

ГЛЮТ-3 обладает большим, чем ГЛЮТ-1, сродством к глюкозе. Он также обеспечивает постоянный приток глюкозы к клеткам нервной и других тканей;

ГЛЮТ-4 - главный переносчик глюкозы в клетки мышц и жировой ткани;

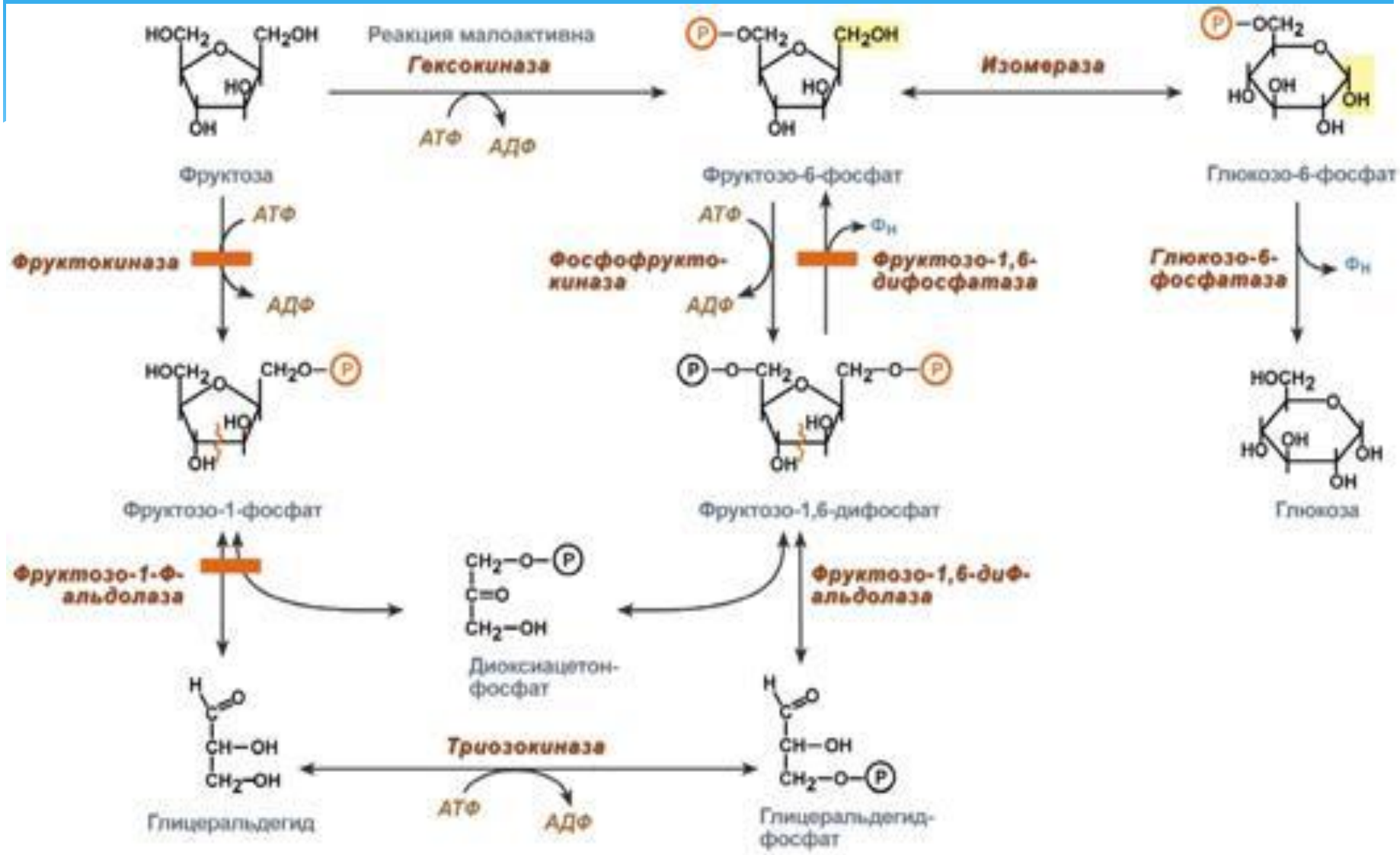
ГЛЮТ-5 встречается, главным образом, в клетках тонкого кишечника. Его функции известны недостаточно.

Превращение галактозы в глюкозу



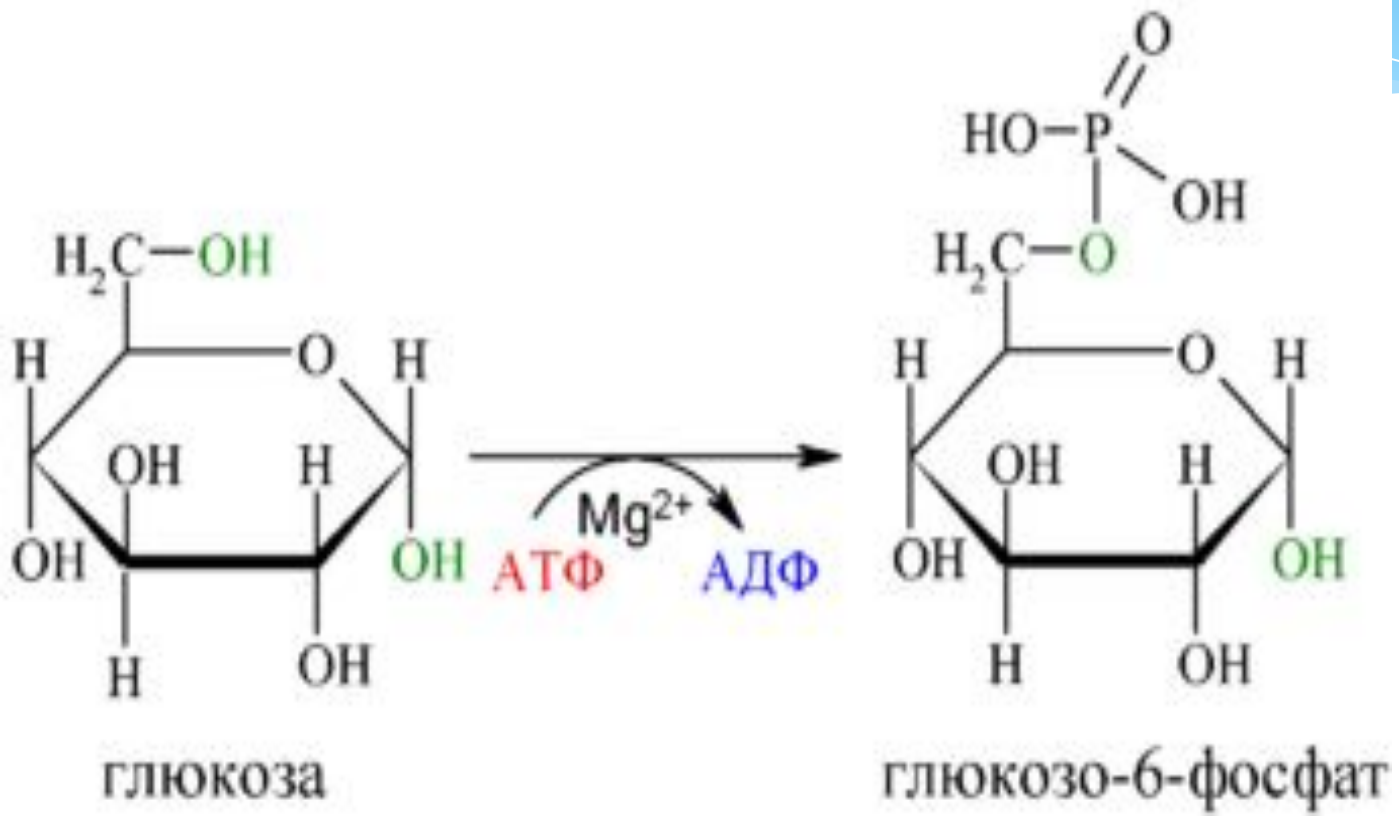
Галактоземия

Пути метаболизма фруктозы и ее превращение в глюкозу



Фруктозурия

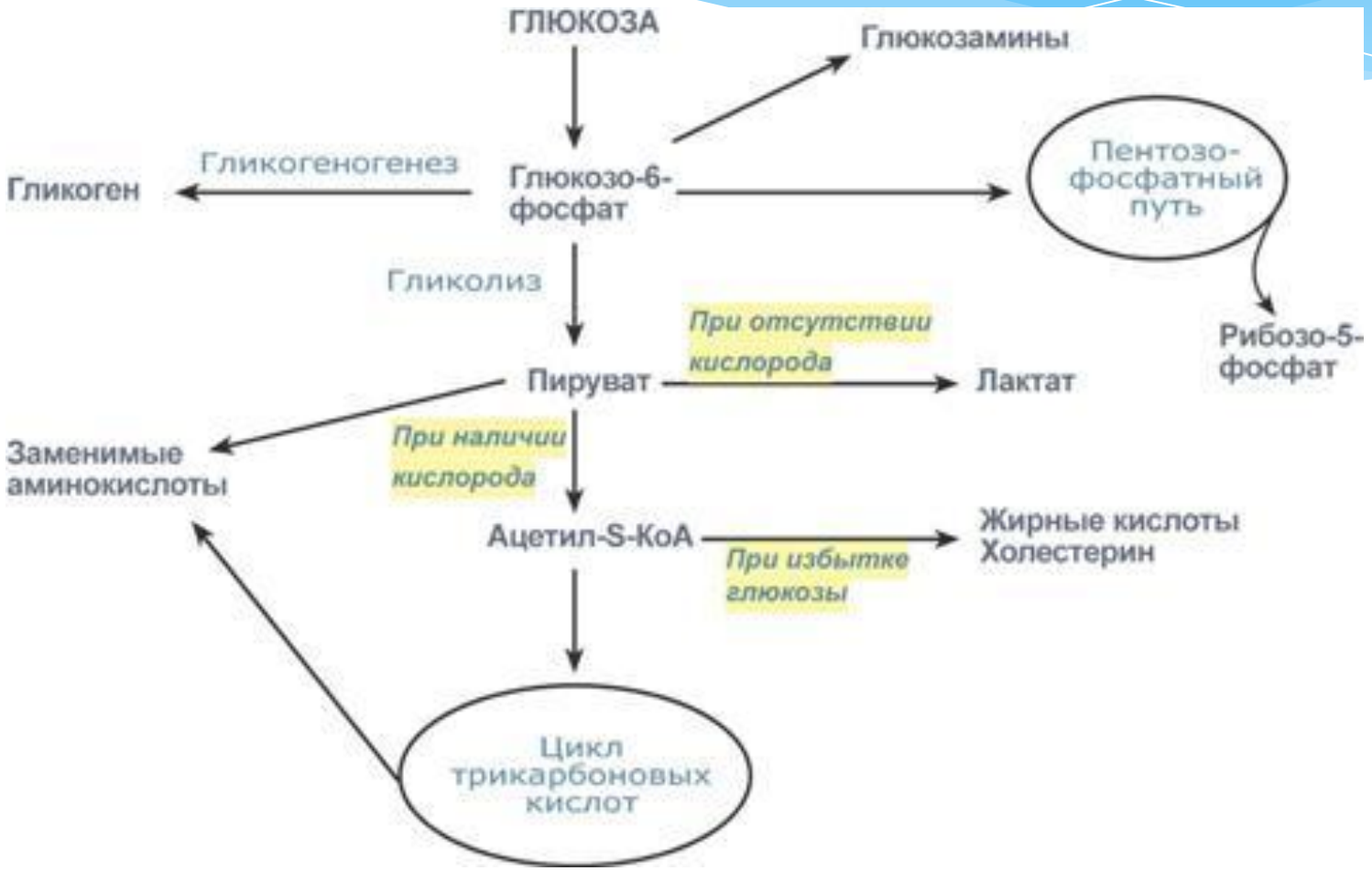
Реакции фосфорилирования и дефосфорилирования глюкозы



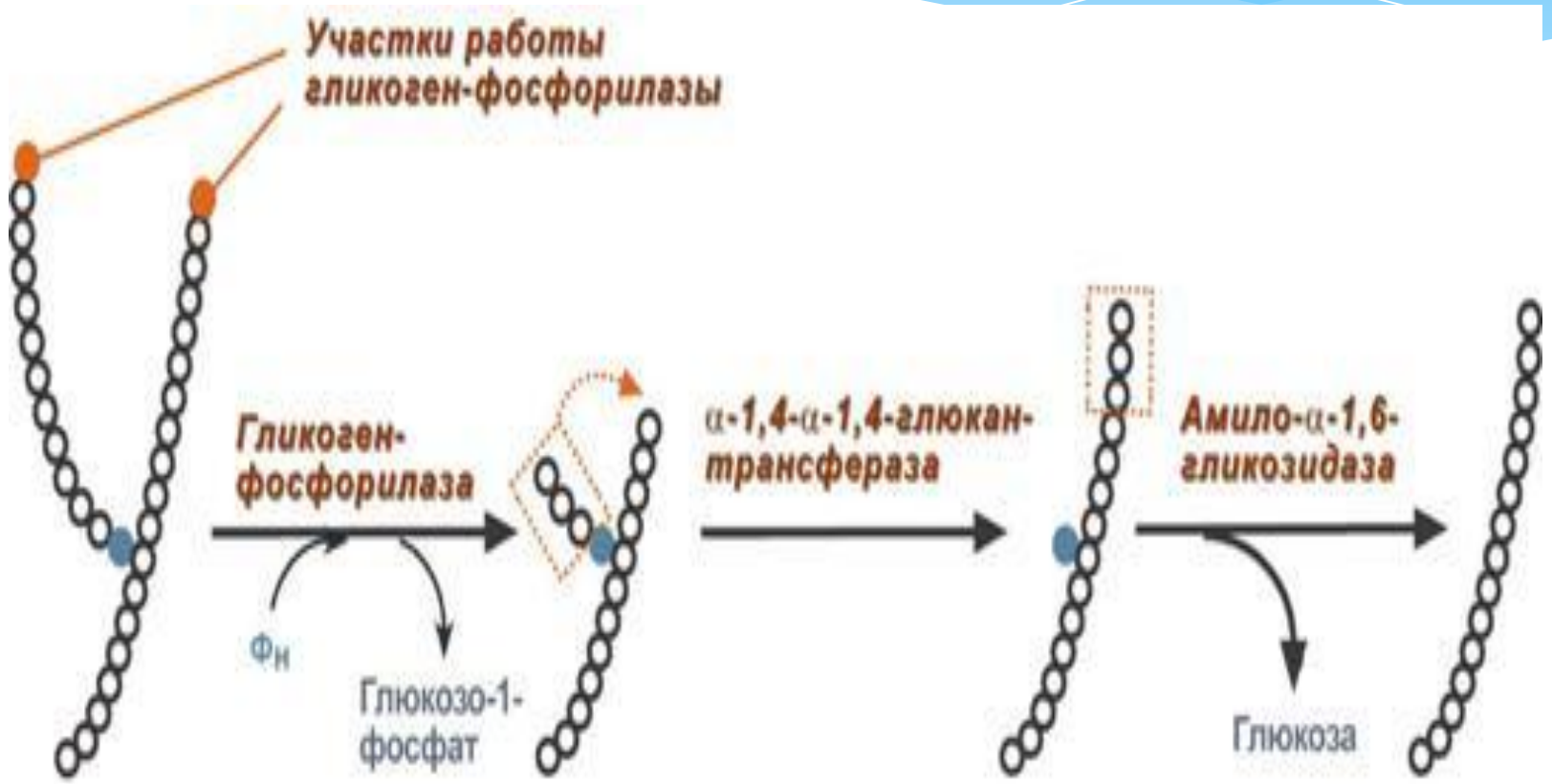
глюкоза

глюкозо-6-фосфат

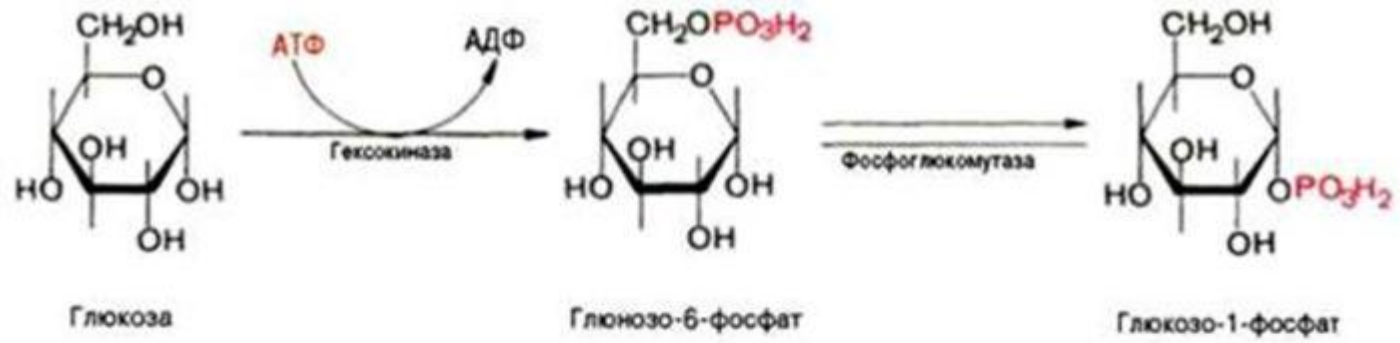
Реакции превращения глюкозы в клетке

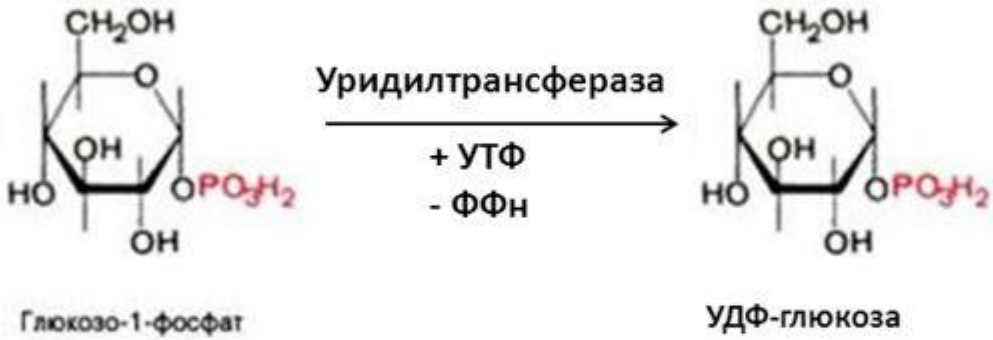


Роль ферментов в расщеплении гликогена



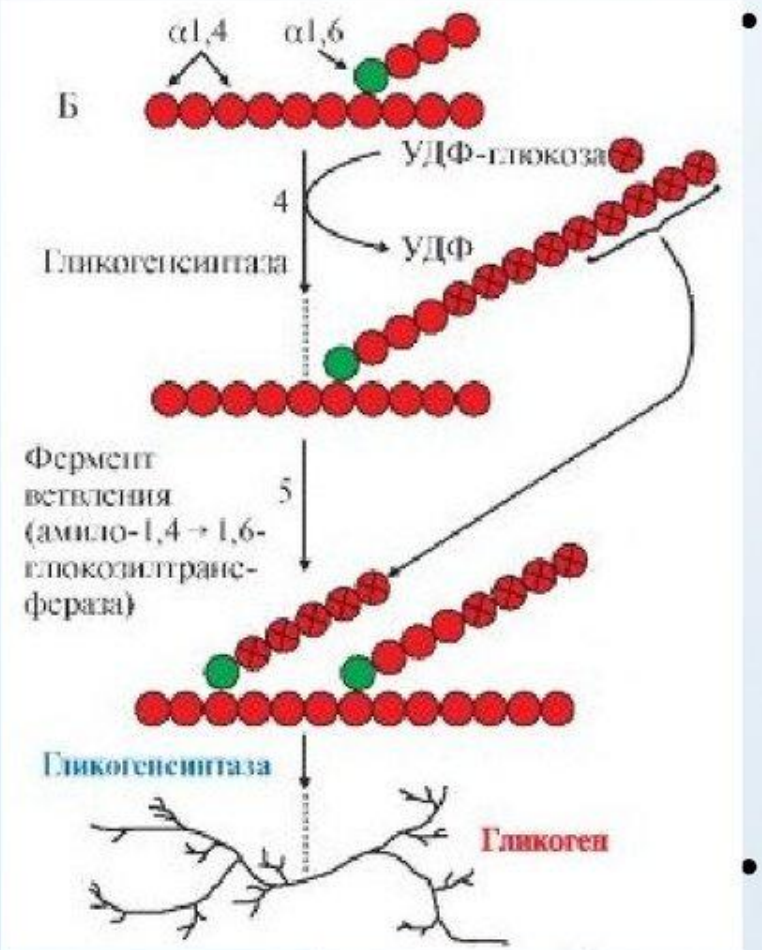
Синтез гликогена





MyShared

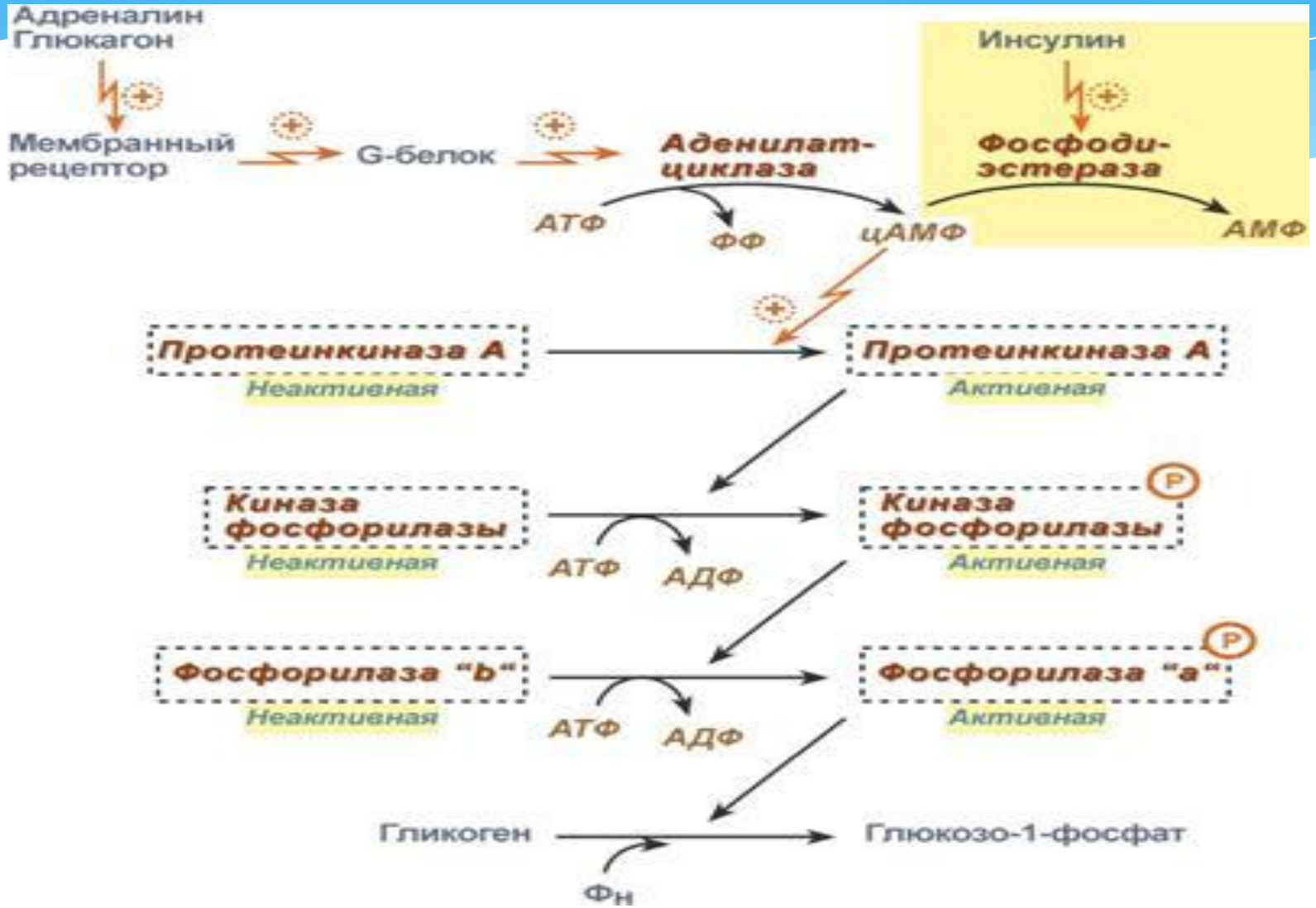
Синтез гликогена



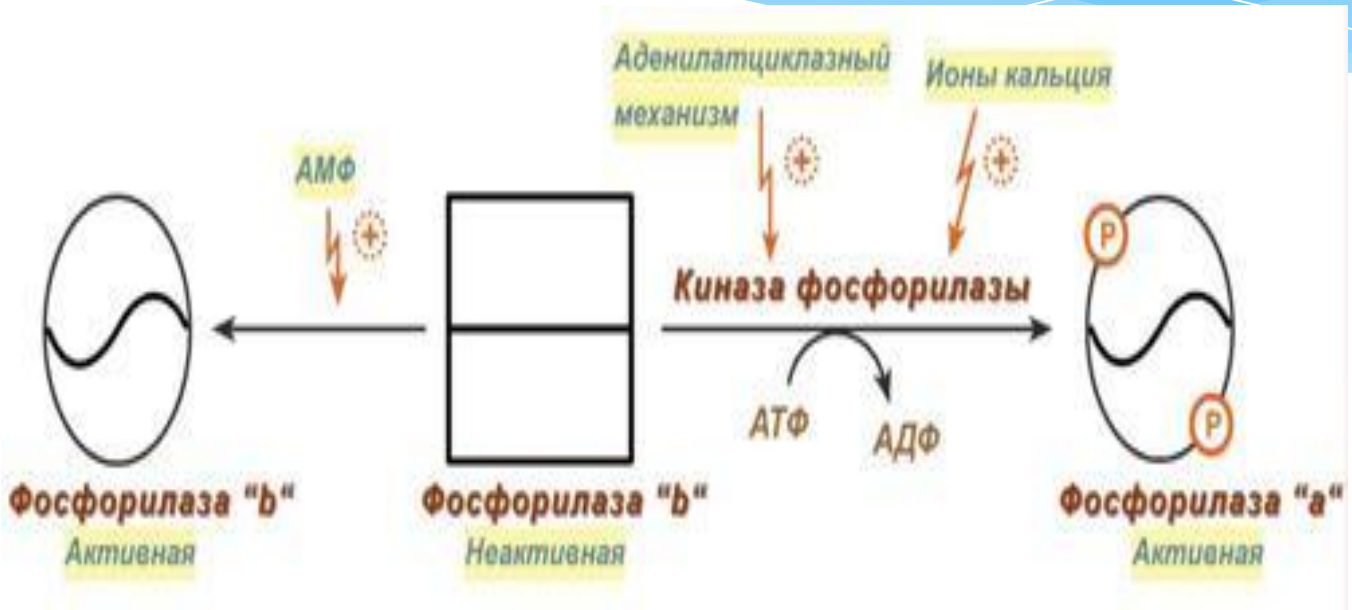
- **Когда длина синтезируемой цепи увеличивается на 11-12 остатков глюкозы, фермент ветвления - глюкозил- 1,4-1,6-трансфераза (реакция 5) образует боковую цепь путем переноса фрагмента из 5-6 остатков глюкозы на внутренний остаток глюкозы, соединяя его α-1,6-гликозидной связью. Затем удлинение цепей и ветвление их повторяется много раз.**
- **В итоге образуется сильно разветвленная молекула, содержащая до 1млн глюкозных остатков.**

Изменение активности ферментов обмена гликогена в зависимости от условий

Аденилатциклазный способ активации фосфорилазы гликогена

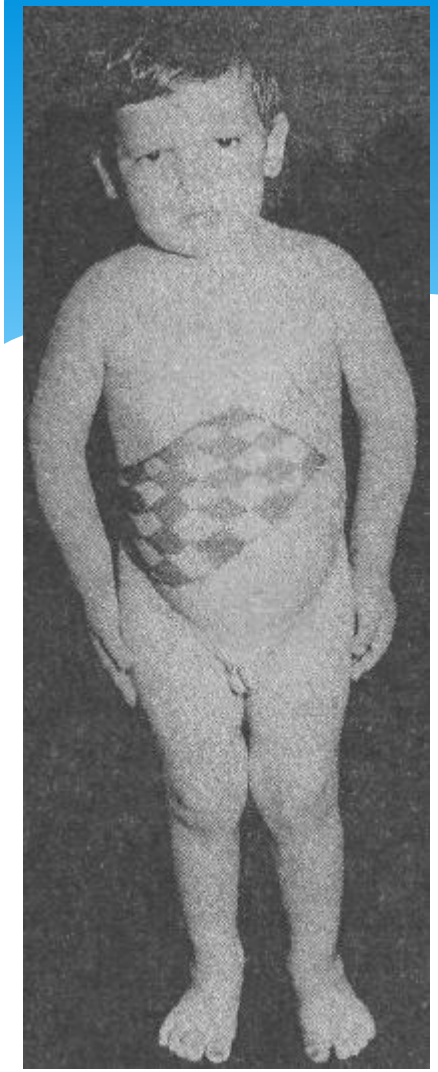


Суммарная схема способов активации фосфорилазы



Гликогеноз I типа (болезнь Гирке)

Симптомы болезни Гирке Симптомы заболевания разнообразны и зависят от возраста ребенка. Гипогликемия (снижение содержания глюкозы в крови) — основная клиническая проблема при данном заболевании, являющаяся одним из первых симптомов заболевания. Гипогликемия сопровождается судорогами, рвотой и падением кровяного давления с ухудшением кровоснабжения жизненно важных органов. Симптомы наблюдаются по утрам и при длительных перерывах между приемами пищи.



- Одышка.
- Температура тела 38° С без признаков инфекции, таких как головная боль, слабость, высыпания на коже.
- локальные отложения жира, преимущественно на щеках («кукольное» лицо), ягодицах, бёдрах.
- Увеличение живота в результате значительного увеличения печени. Край печени может достигать уровня пупка или ниже его.
- Увеличение почек. У большинства больных наблюдаются лишь незначительные изменения функций почек, например, появление следов белка в моче. Однако в тяжелых случаях изменения в почках могут приводить к хронической почечной недостаточности.

* Ксантомы — отложение в коже жироподобных веществ (липидов) в результате нарушения липидного обмена. Чаще встречаются на локтях, коленях, ягодицах, бедрах.
* Отставание в росте, нарушение пропорции тела (например, большая голова, короткие шея и ноги), широкое полное лицо, снижение тонуса мышц.
* Задержка полового созревания
* Нервно-психическое развитие удовлетворительное

Лечение Болезни Гирке

1. Частые кормления в течении дня с ночными назогастральными введениями глюкозы

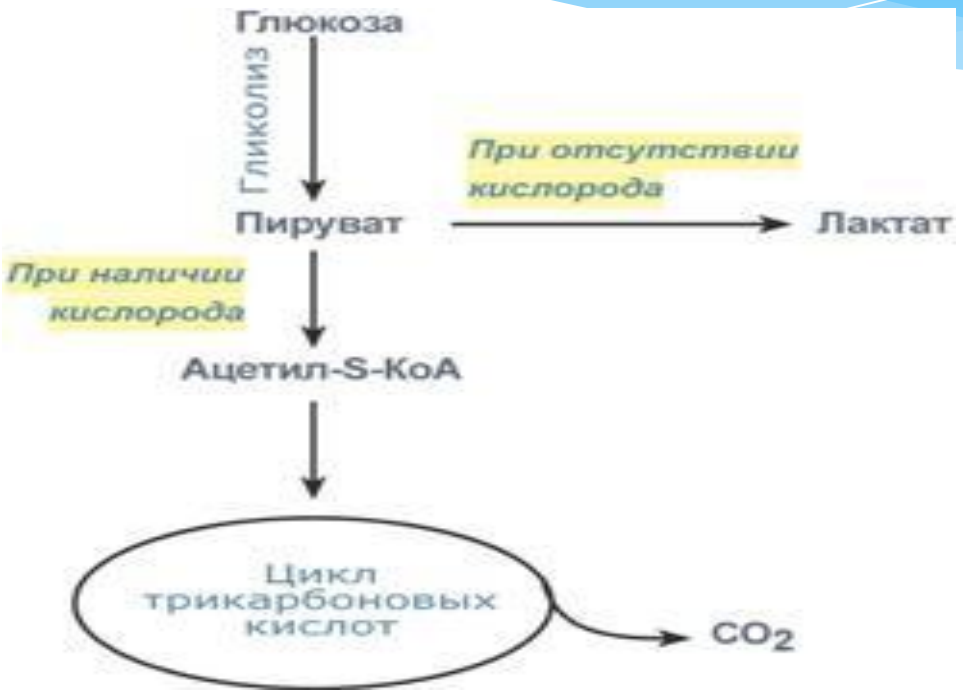
8-10 мг/кг/мин. Или 5-7 мг/кг/мин у детей старше 3 лет.

2. Распределение калорий. Питание должно содержать примерно 65-70% углеводов,

10-15% белка и 20-25% жира.

3. Прием сырого кукурузного крахмала.

Пути метаболизма пирувата в присутствии и в отсутствии кислорода



Общее уравнение аэробного окисления глюкозы:

$$C_6H_{12}O_6 + 6\ O_2 + 38\ АДФ + 38\ Ф_{неорг} \rightarrow 6\ CO_2 + 44\ H_2O + 38\ АТФ$$

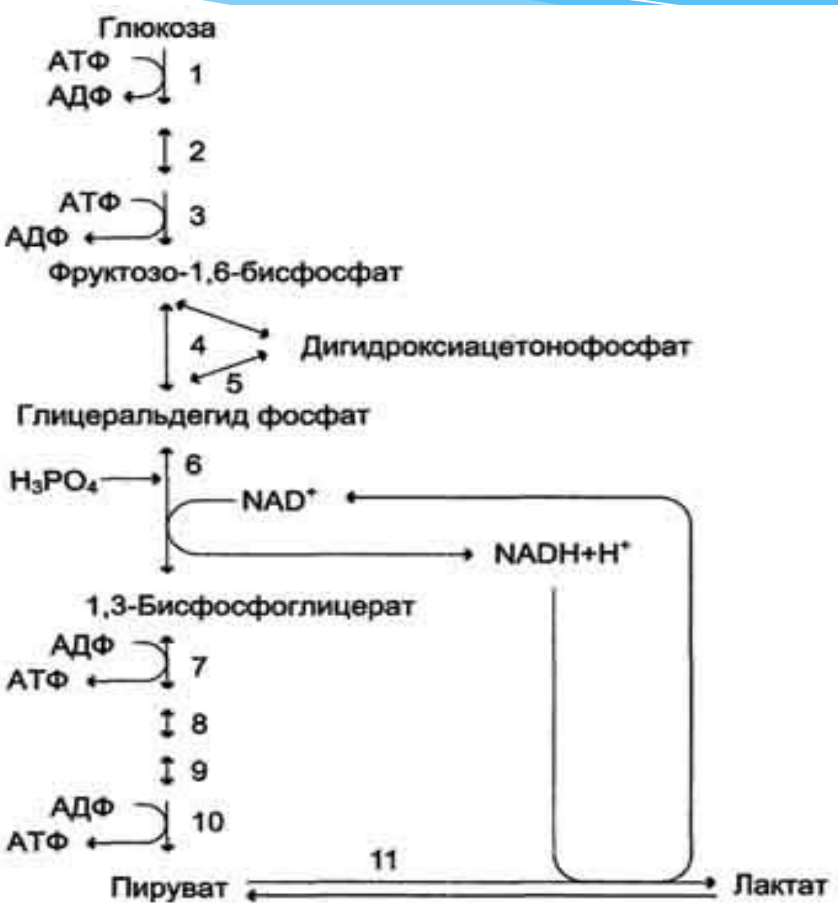
Аэробным гликолизом называют процесс окисления глюкозы до пировиноградной кислоты, протекающий в присутствии кислорода. Все ферменты, катализирующие реакции этого процесса, локализованы в цитозоле клетки.

Суммарное уравнение анаэробного гликолиза имеет вид:

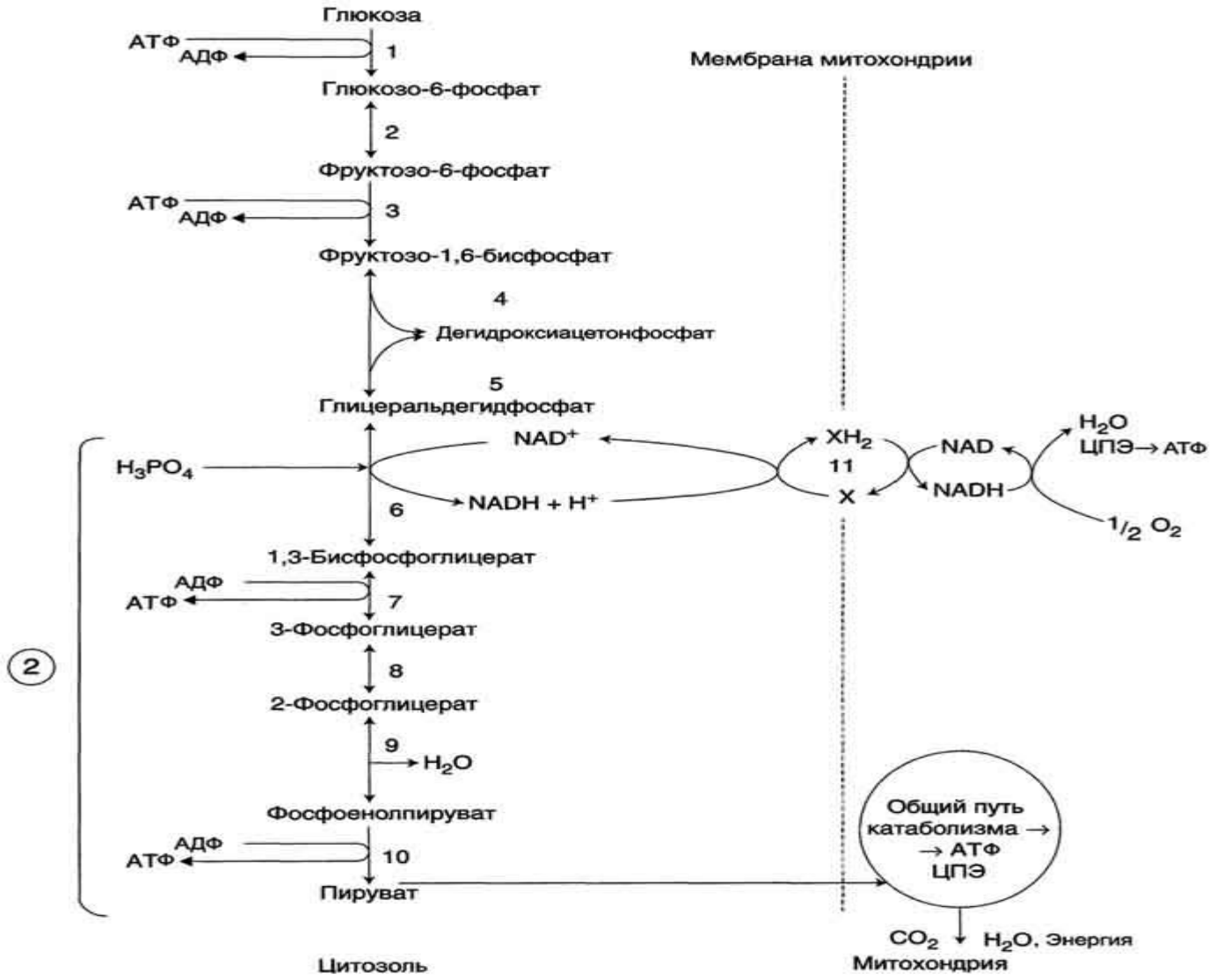
$$C_6H_{12}O_6 + 2\ АДФ + 2\ Ф_{неорг} \rightarrow 2\ Лактат + 2\ H_2O + 2\ АТФ$$

Анаэробным гликолизом называют процесс расщепления глюкозы с образованием в качестве конечного продукта лактата. Этот процесс протекает без использования кислорода и поэтому не зависит от работы митохондриальной дыхательной цепи. АТФ образуется за счёт реакций субстратного фосфорилирования.

Стадии анаэробного гликолиза



Стадии Аэробного гликолиза



Эффект Пастера

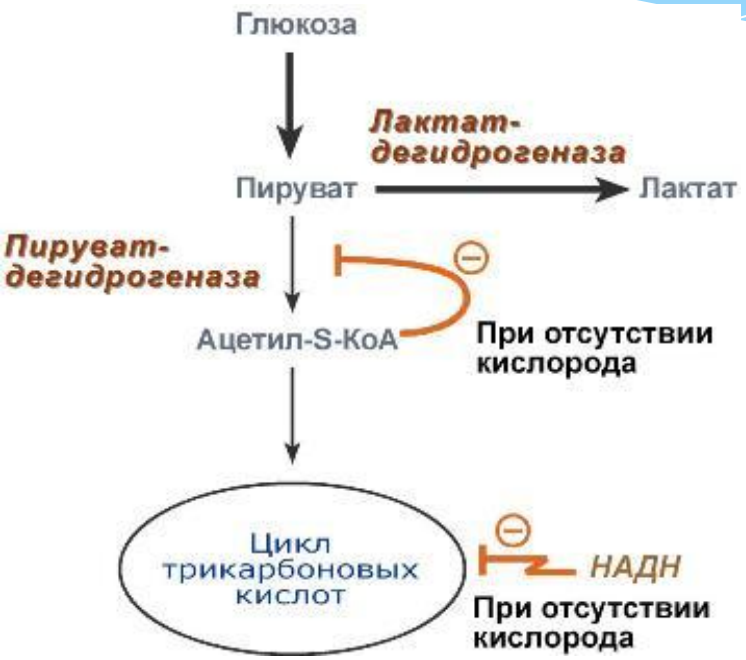


Схема работы глицерол-фосфатной челночной системы

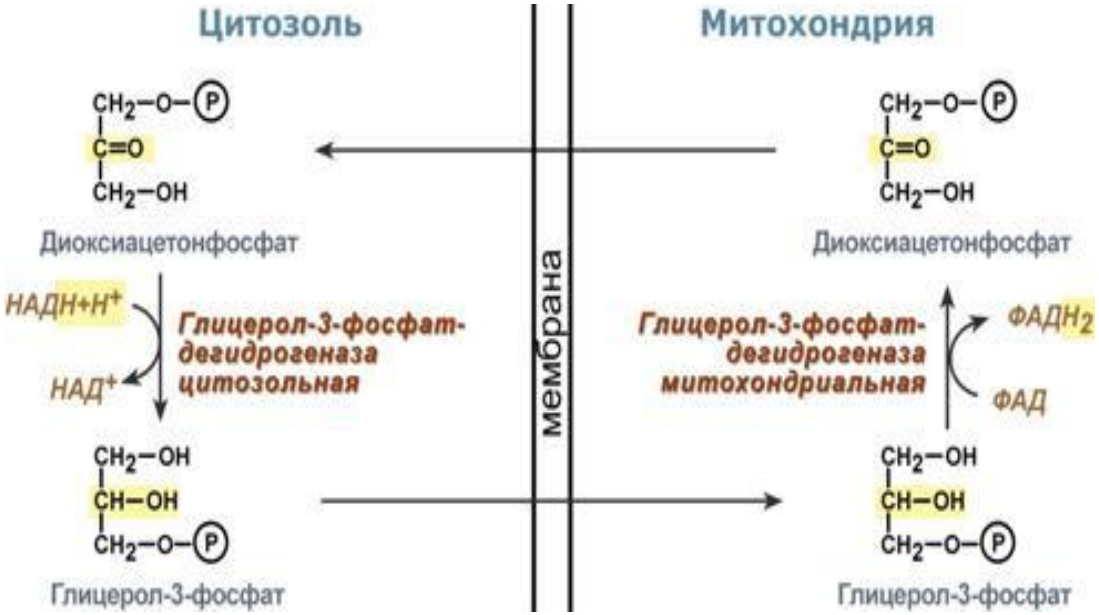
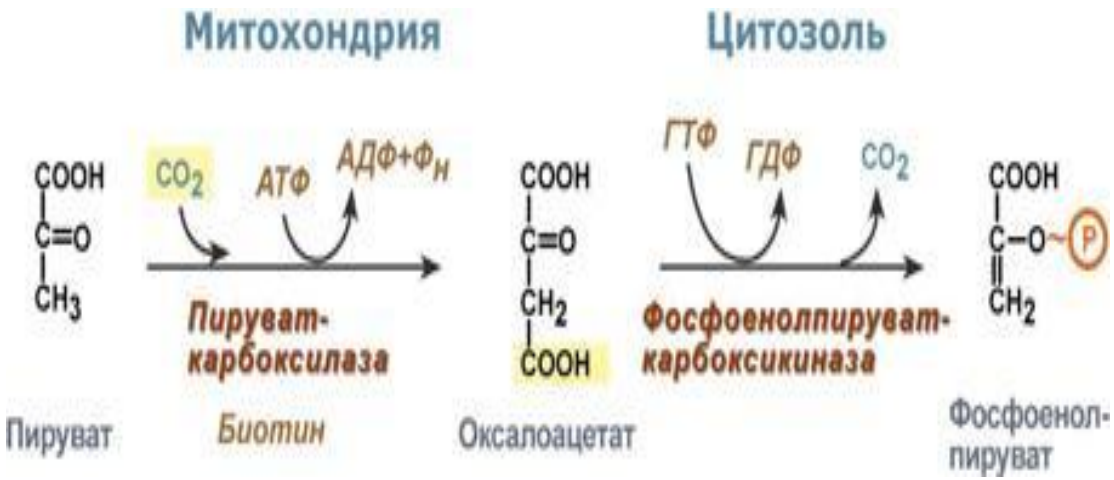
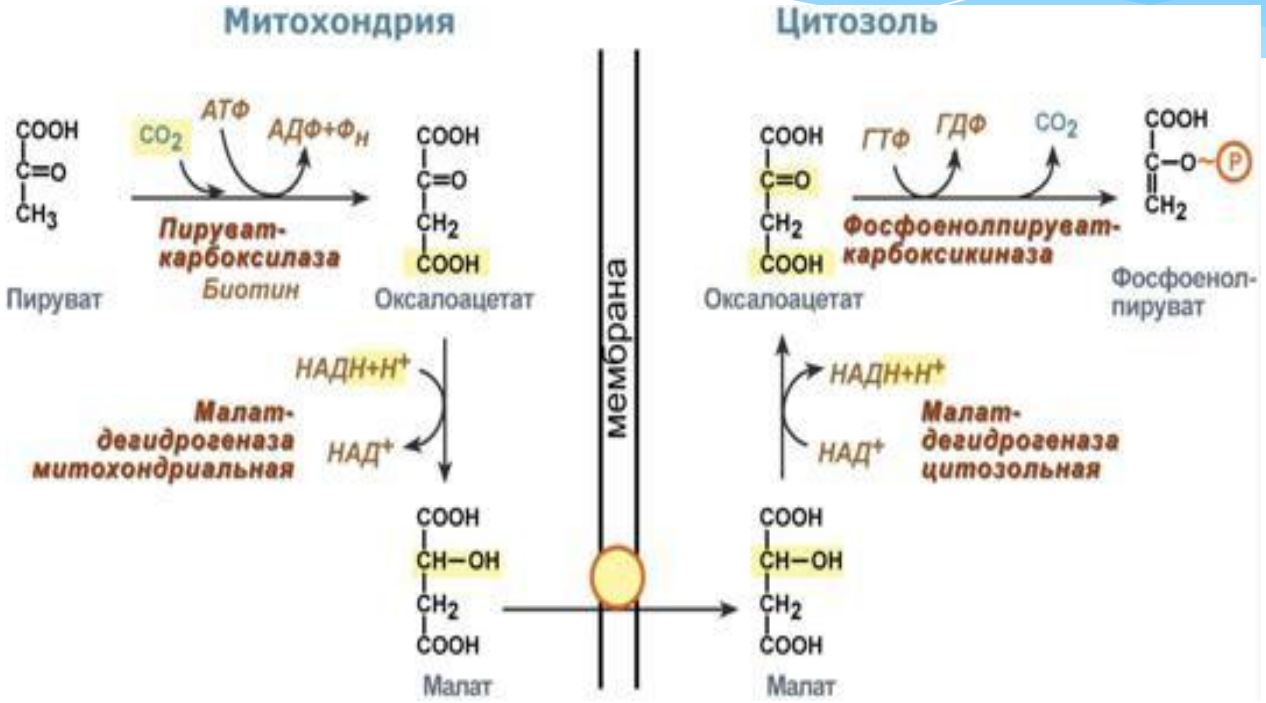


Схема работы малат-аспартатной челночной системы

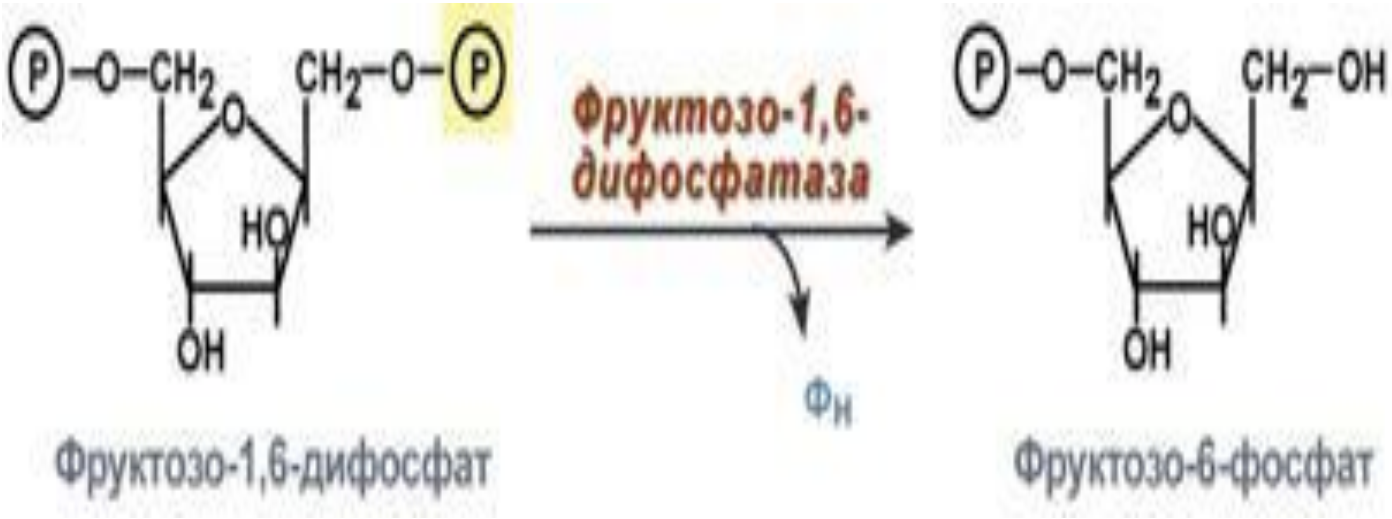
Упрощенный вариант обхода десятой реакции гликолиза



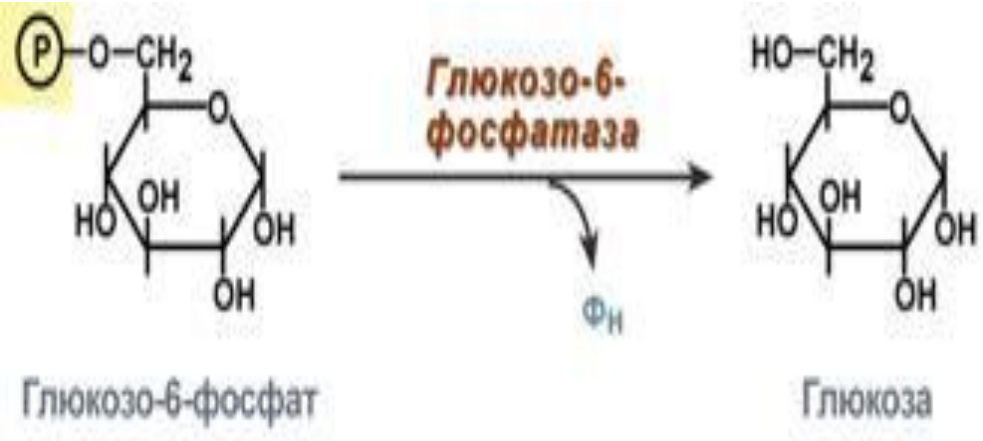
Обход десятой реакции гликолиза



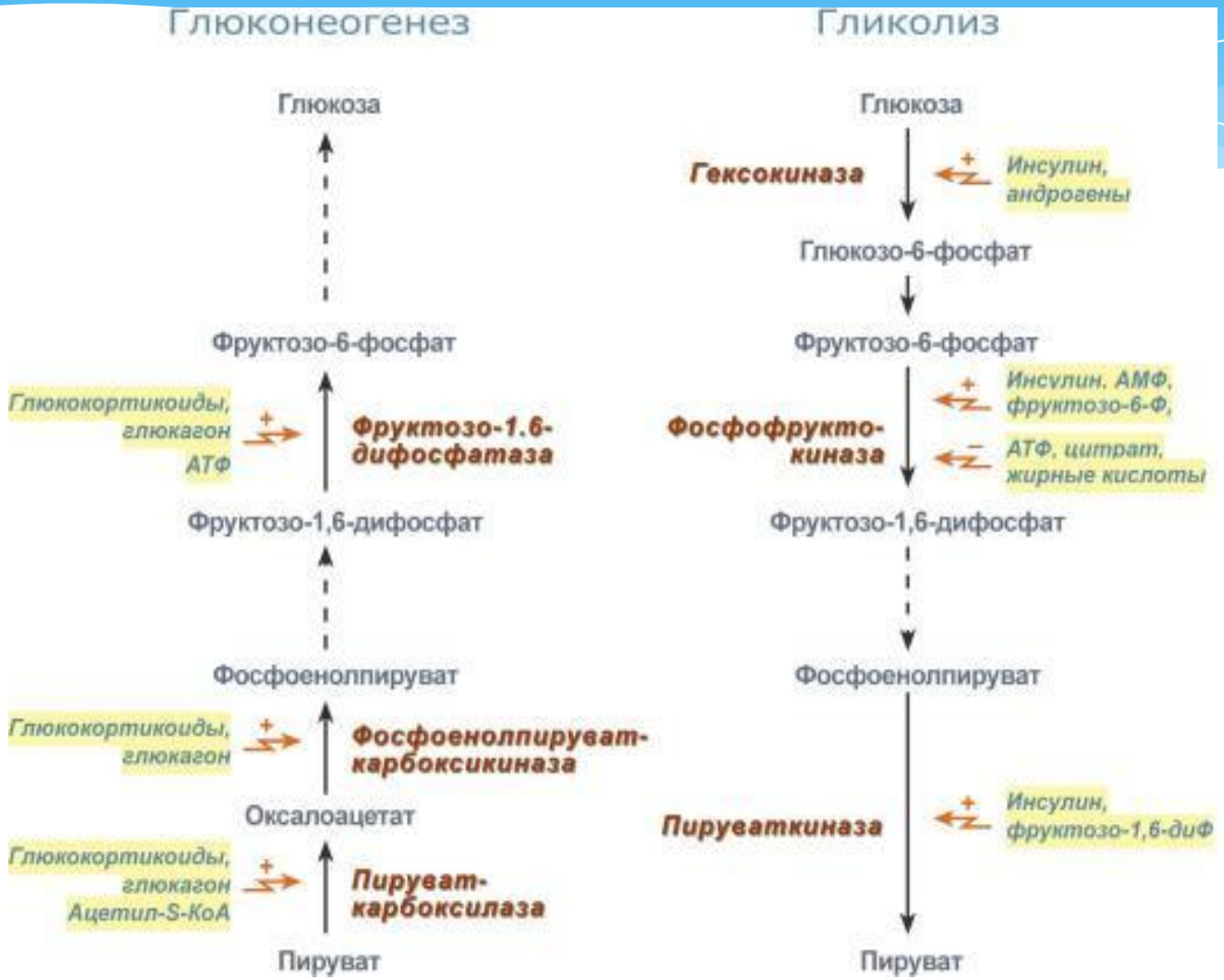
Обход третьей реакции гликолиза



Обход первой реакции гликолиза



Гормональные и метаболические факторы, регулирующие гликолиз и глюконеогенез

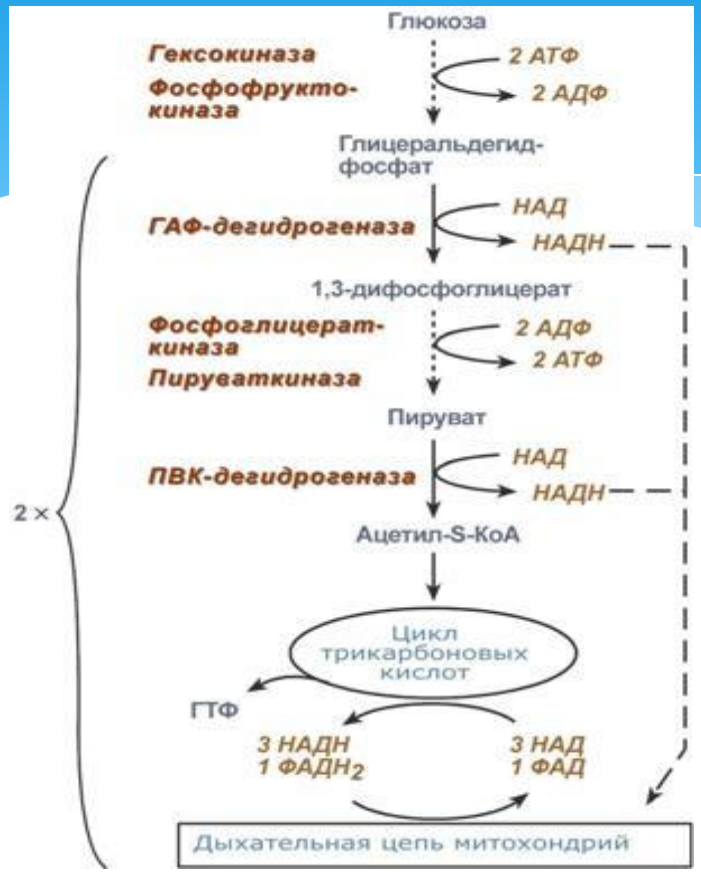


Участки гликолиза, связанные с образованием и затратой энергии

	1 этап гликолиза	– 1 АТФ	– 1 АТФ
	1 этап гликолиза	– 1 АТФ	– 1 АТФ
2 молекулы глицеральдегид-фосфата	2 этап гликолиза	+ 1 НАДН	+ 3 АТФ
	2 этап гликолиза	+ 1 АТФ	+ 1 АТФ
	2 этап гликолиза	+ 1 АТФ	+ 1 АТФ
	Лактатдегидрогеназа	– 1 НАДН	– 3 АТФ

Итого: –2 + 2 • (3+1+1–3) = 2 АТФ

Расчет энергетического эффекта анаэробного окисления глюкозы



	1 этап гликолиза	– 1 АТФ	– 1 АТФ
	1 этап гликолиза	– 1 АТФ	– 1 АТФ
2 молекулы глицеральдегид-фосфата	2 этап гликолиза	+ 1 НАДН	+ 3 АТФ
	2 этап гликолиза	+ 1 АТФ	+ 1 АТФ
	2 этап гликолиза	+ 1 АТФ	+ 1 АТФ
	ПВК-дегидрогеназа	+ 1 НАДН	+ 3 АТФ
	ЦТК	+ 1 ГТФ	+ 1 АТФ
	ЦТК	+ 3 НАДН	+ 9 АТФ
	ЦТК	+ 1 $ФАДН_2$	+ 2 АТФ

Итого: –2 + 2 · (3+1+1+3+1+9+2) = 38 АТФ

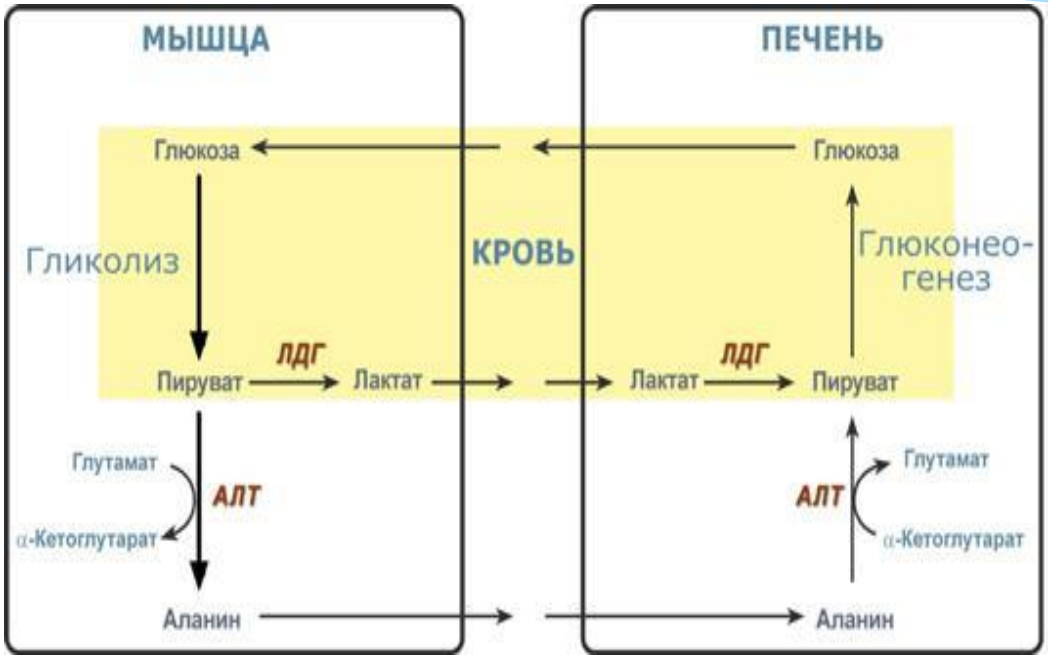
Участки окисления глюкозы, связанные с образованием энергии

Расчет энергетического эффекта аэробного окисления глюкозы

Контроль глюкозы в крови

Снижение глюкозы крови	*Повышение глюкозы крови*
Инсулин Повышение ГлюТ 4-зависимого транспорта глюкозы в клетки Усиление синтеза гликогена Активация ПФП Активация гликолиза и ЦТК	**Адреналин** Активация гликогенолиза в печени **Глюкагон** Активация гликогенолиза в печени Стимуляция глюконеогенеза **Глюкокортикоиды** Усиление глюконеогенеза Уменьшение проницаемости мембран для глюкозы

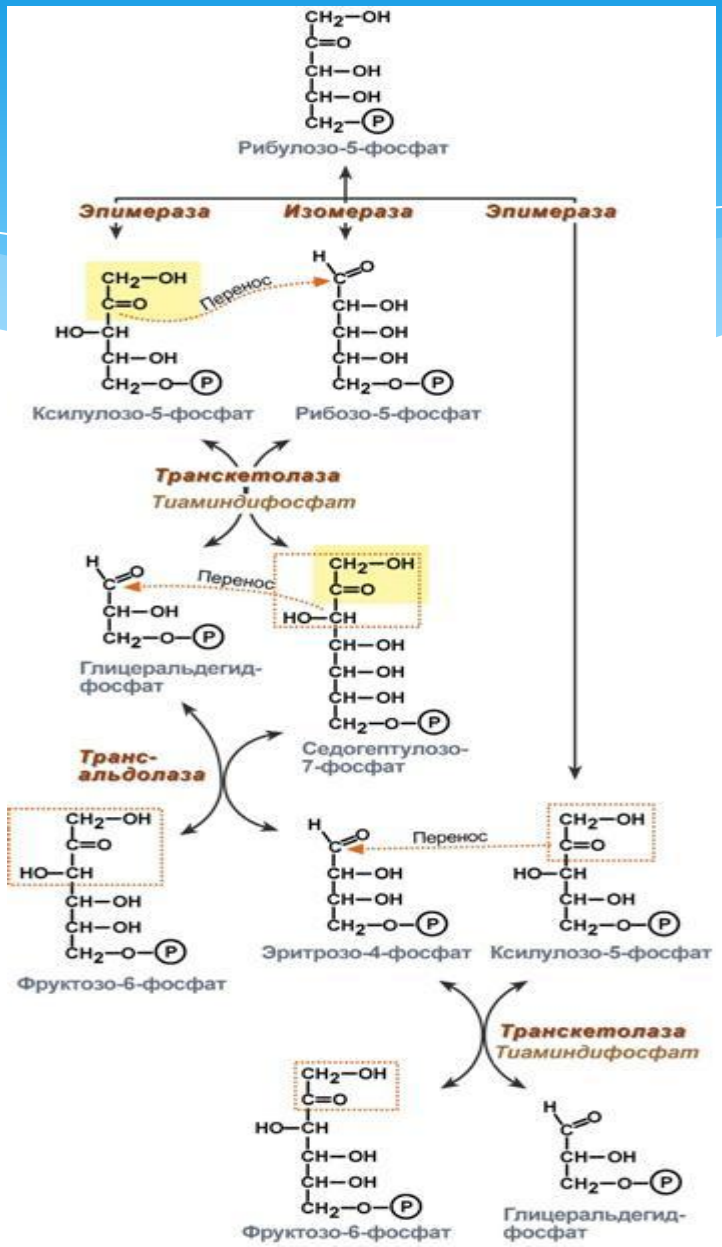
Глюкозо-лактатный (выделен желтым) и глюкозо-аланиновый циклы

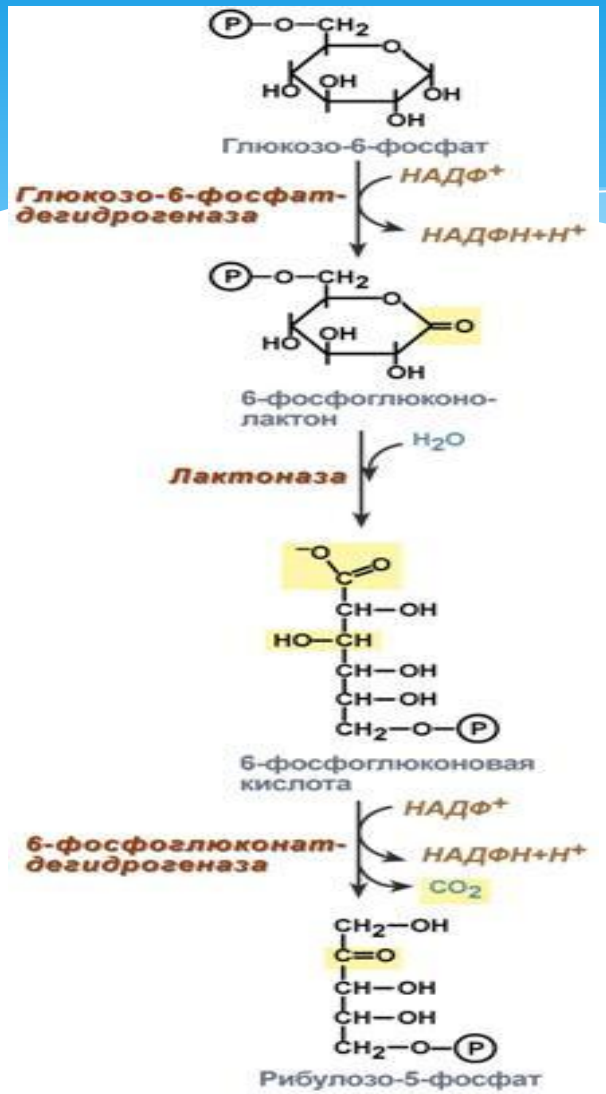


Стадии пентозофосфатного пути окисления глюкозы

1. окислительная стадия
2. неокислительная стадия

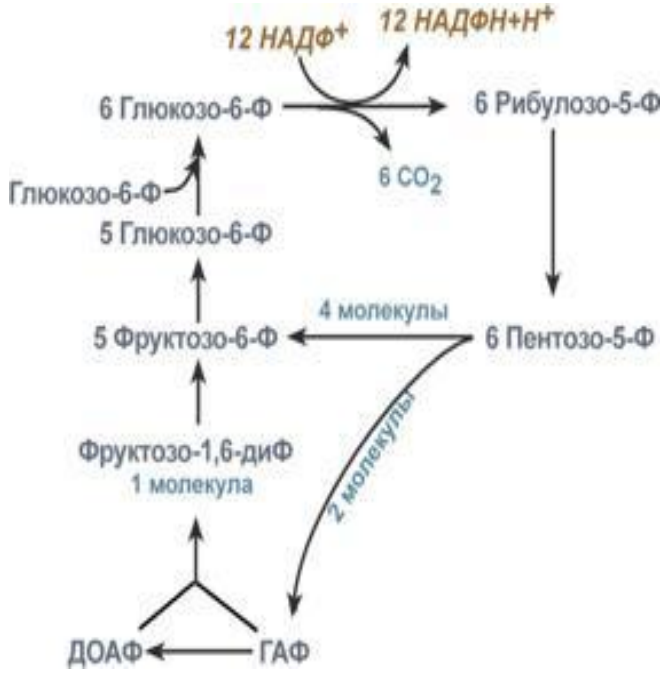
Реакции второго этапа





Реакции первого этапа

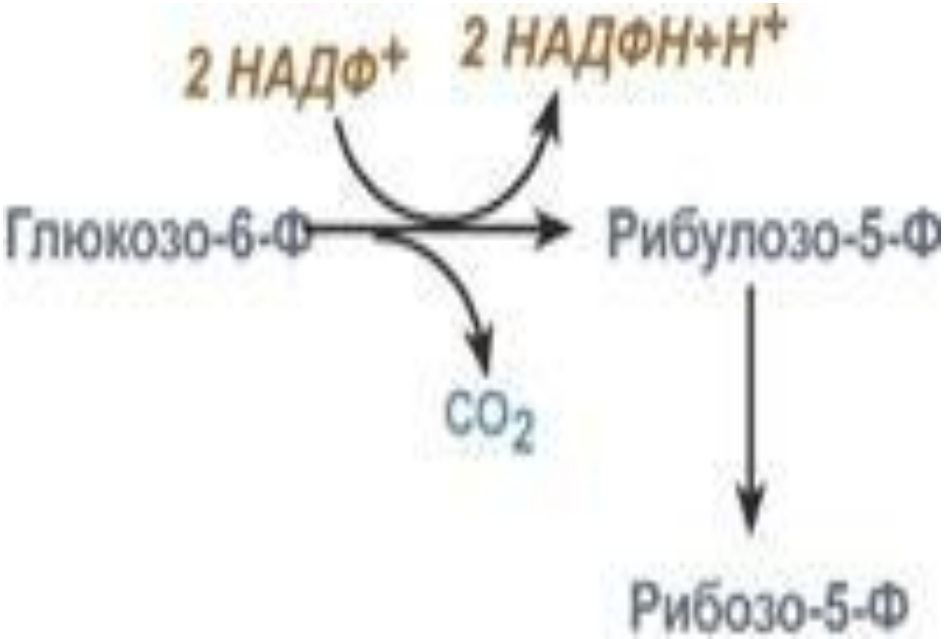
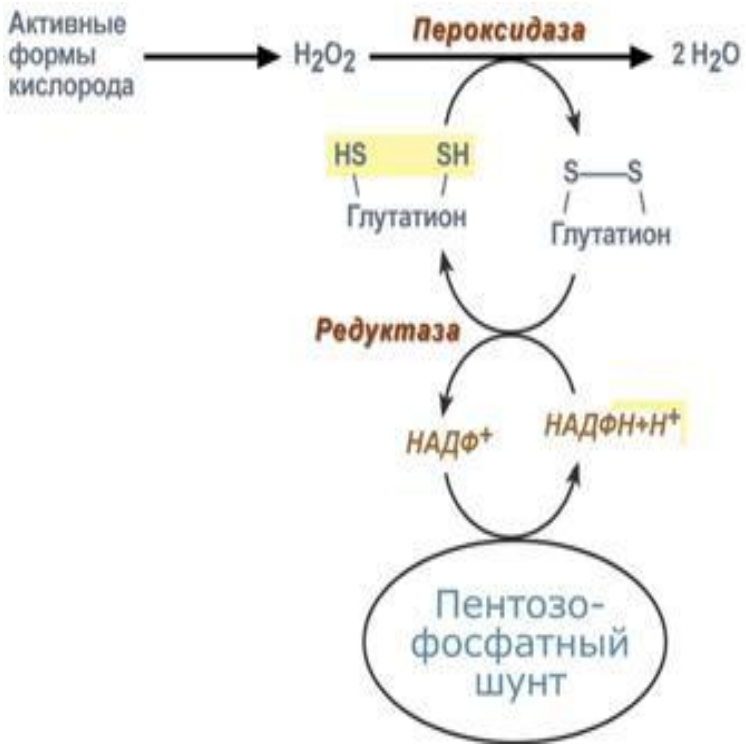
Особенности пентознофосфатного пути в различных клетках



Особенность пентозного шунта в адипоците

Особенность пентозного шунта в эритроците

Особенность пентозного шунта при активном синтезе ДНК



Роль НАДФН в антиоксидантной системе клетки