УГЛЕВОДЫ

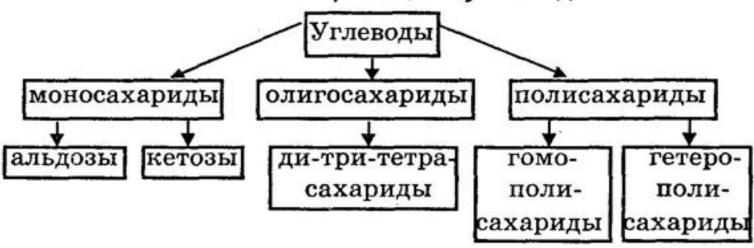


Углеводы - это полиоксикарбонильные соединения и их производные.

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

Сп (H2O)m.





- триозы→C₃
- 2) тетрозы→С,
- 3) пентозы $\rightarrow C_5$
- 4) гексозы→С,
- 5) гептозы $\rightarrow C_{\tau}$

- 1) сахароза 1) крахмал 1) гепарин
- 2) мальтоза 2) гликоген 2) гиалуро-
- 3) лактоза 3) клетчатка новая
- 4) целлобиоза

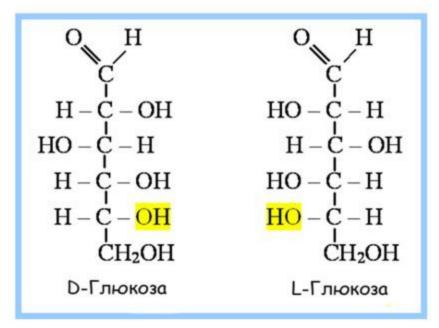
кислота

 3) хондроитинсульфаты

Номенклатура моносахаридов

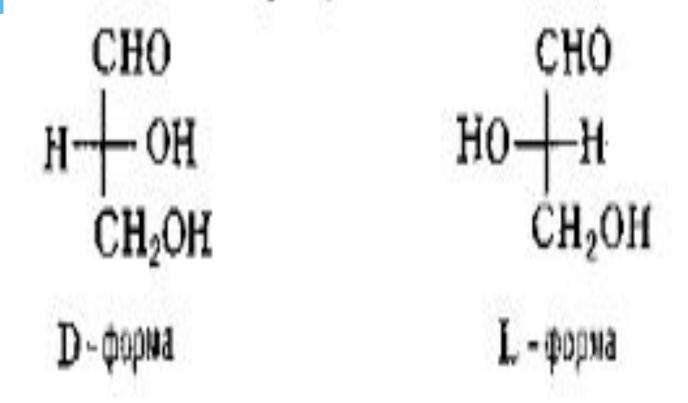
Для сахаров с несколькими хиральными атомами С, **D** или **L** форма определяется по наиболее дальнему атому С от альдо- или кето-группы.

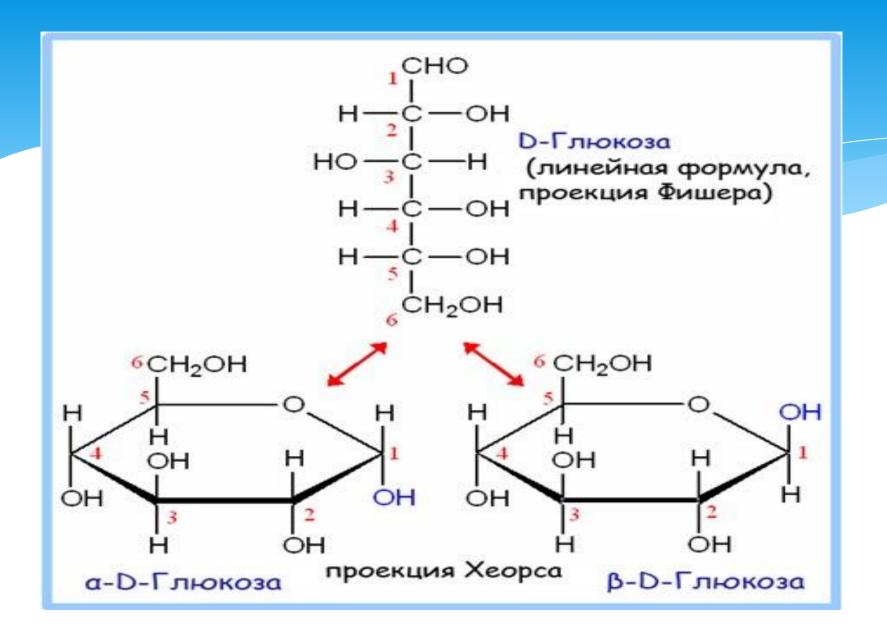
Большинство природных моносахаридов являются **D** -изомерами.

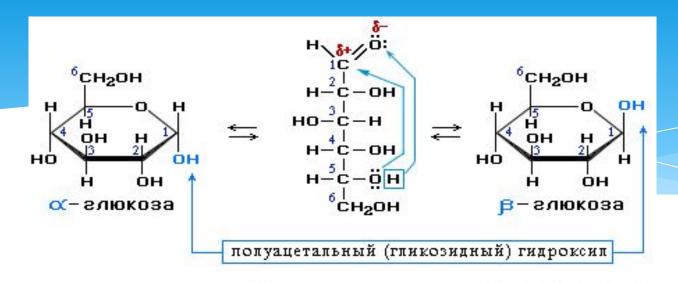




Глицериновый альдегид



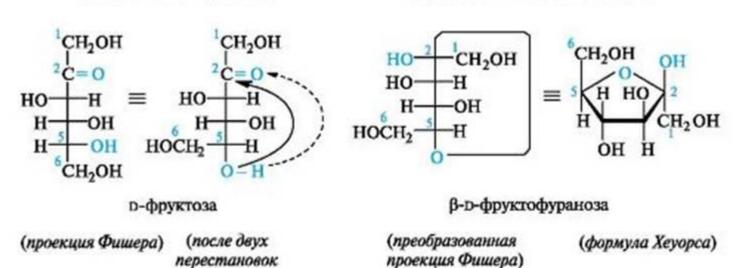




ОТКРЫТАЯ ФОРМА

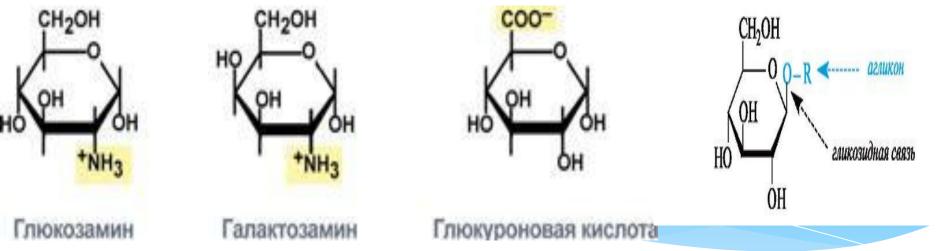
npu C-5)

ЦИКЛИЧЕСКАЯ ФОРМА



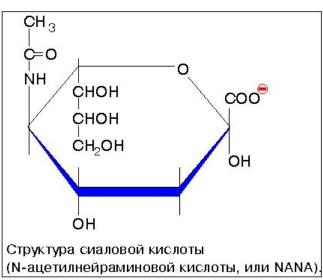
Строение и классификация моносахаридов

	Альдозы	Кетозы
Триозы	н Сн—он Сн ₂ —он Глицеральдегид	СH ₂ —ОН С=О СH ₂ —ОН Диоксиацетон
Тетрозы	н сн-он сн-он сн ₂ -он Эритроза	
Пентозы	Н НОСН ₂ О НОСН ₂ О Н ОН ОН ОН Рибоза	СH ₂ —ОН С=О СH—ОН СH—ОН СH ₂ —ОН ОН ОН Рибулоза
Гексозы	сн ₂ он сн ₂ он о	носн ₂ о сн ₂ он носн ₂ о он но сн ₂ он о
	он о	

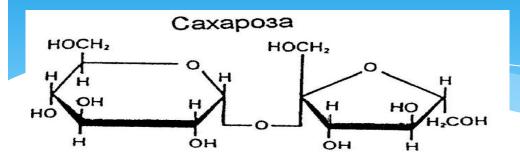


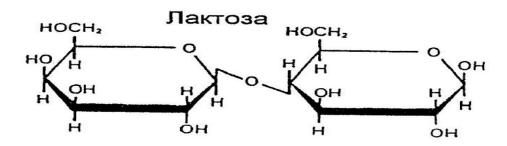
Производные моносахаридов

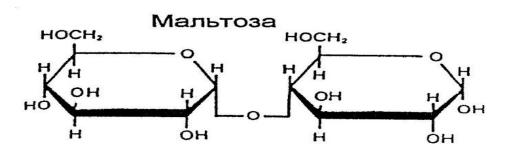
- 1. Уроновые кислоты: окисление спиртовой группы до карбоксильной. глюкуроновая, галактуроновая,
- 2. Аровые кислоты: окисление 2-х концевых групп до карбоксильной. Глюкаровая, галактаровая.
- 3. Аминосахариды. Глюкозамин.
- 4. Гликозиды. Рибоза, дезоксирибоза.
- 5. Сиаловые кислоты.



Дисахариды







Гидролиз дисахаридов

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).

<u>ПОЛИСАХАРИДЫ</u>

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

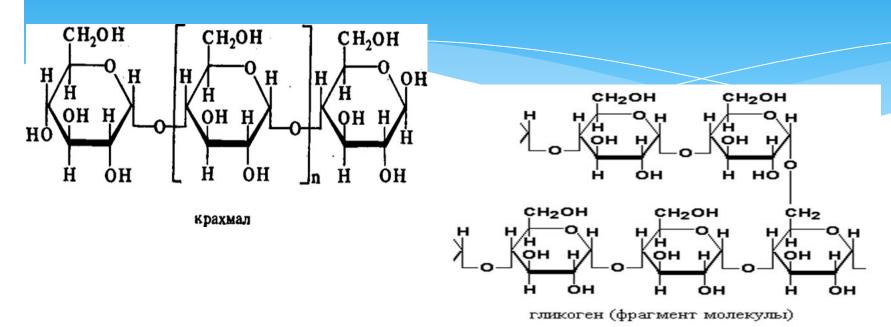
Состав полисахаридов выражается общей формулой:

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

Важнейшие представители:

- крахмал; гликоген
- целлюлоза (клетчатка).

Гомополисахариды



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

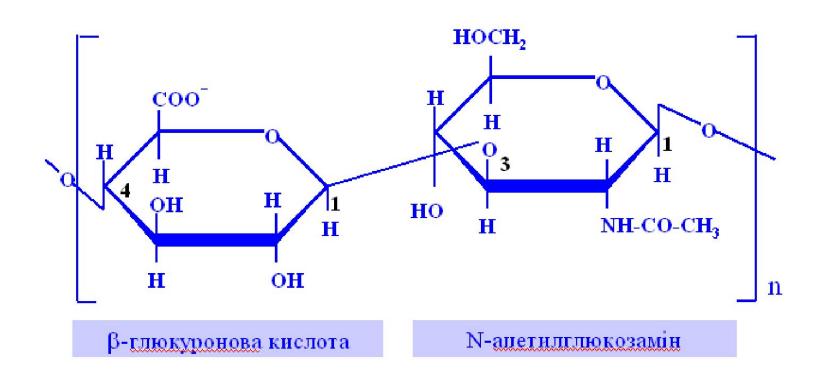
Крахмал способен образовывать эфиры (простые и сложные).

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

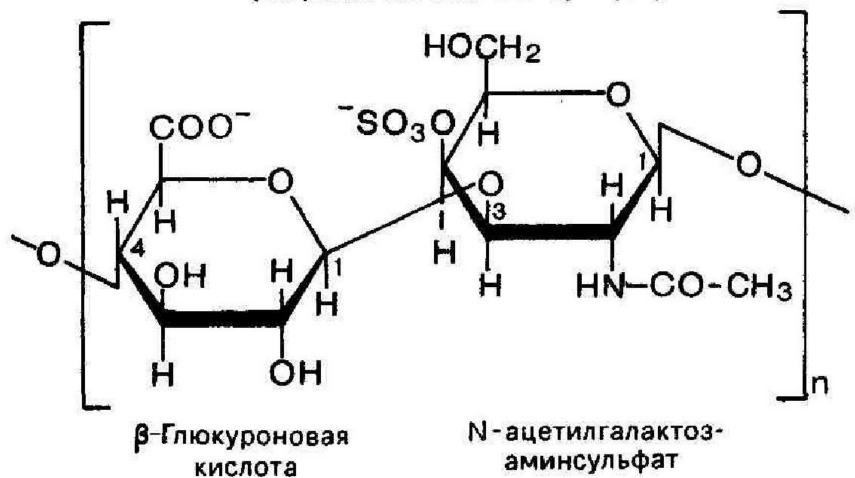
Целлюлоза не дает реакции с йодом. Не имеет восстановительных свойств. Образует простые и сложные эфиры.

Гиалуроновая кислота

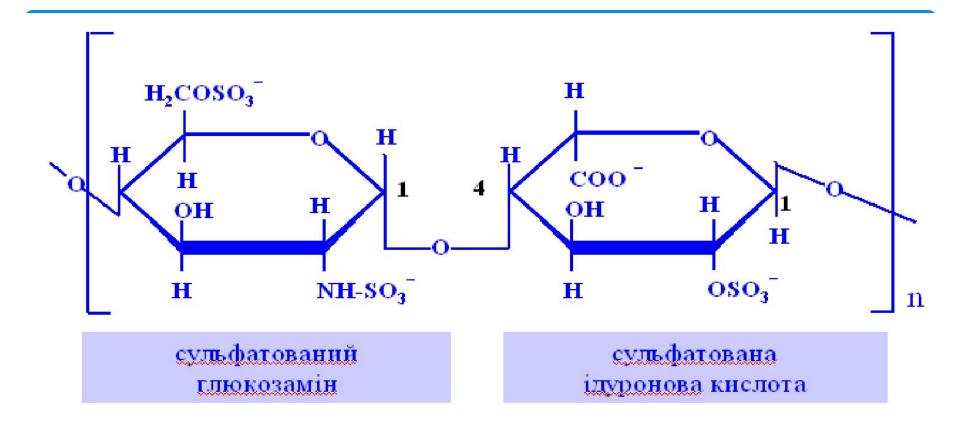
Дисахаридный фрагмент гиалуроновой кислоты



Хондроитин-4-сульфат (встречается также 6-сульфат)



Дисахаридный фрагмент хондроитинсульфата

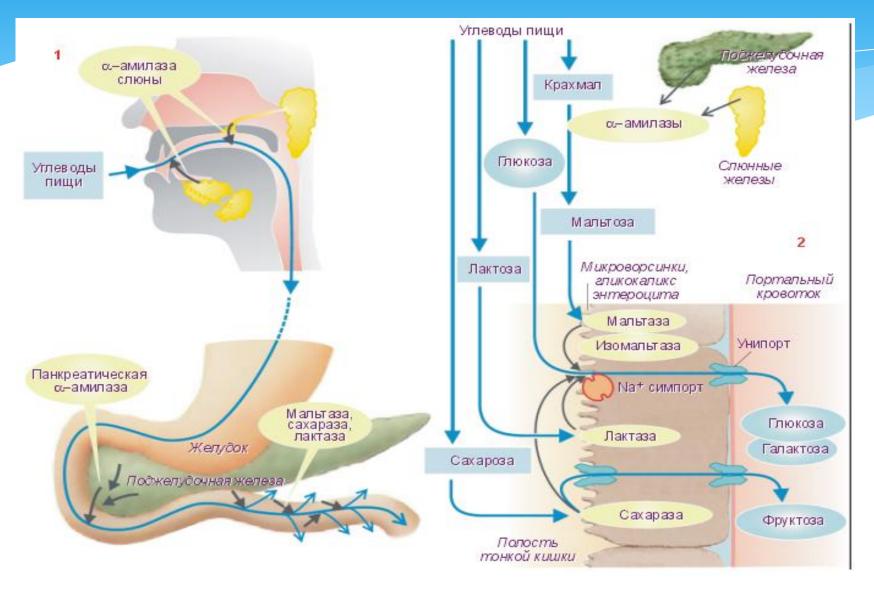


Дисахаридный фрагмент гепарина

Функции полисахаридов

- 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

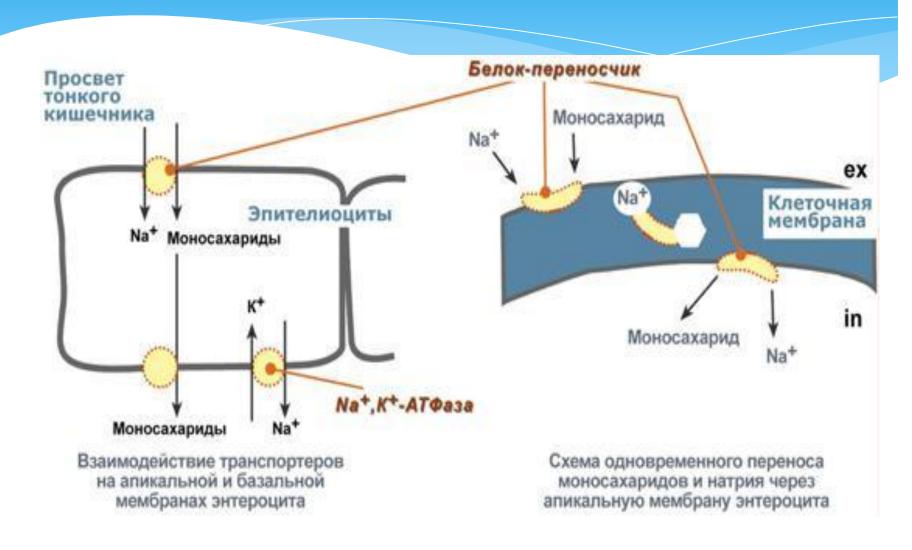
Возможные симптомы:

- 1. Жидкий стул, часто непереваренный
- 2. Беспокойство грудничка во время или после кормления
- 3. Проблемы с весом
- 4. Вздутие живота
- 5. Анализы кала выявляют повышенное содержание сахаров





Транспорт моносахаров через мембраны



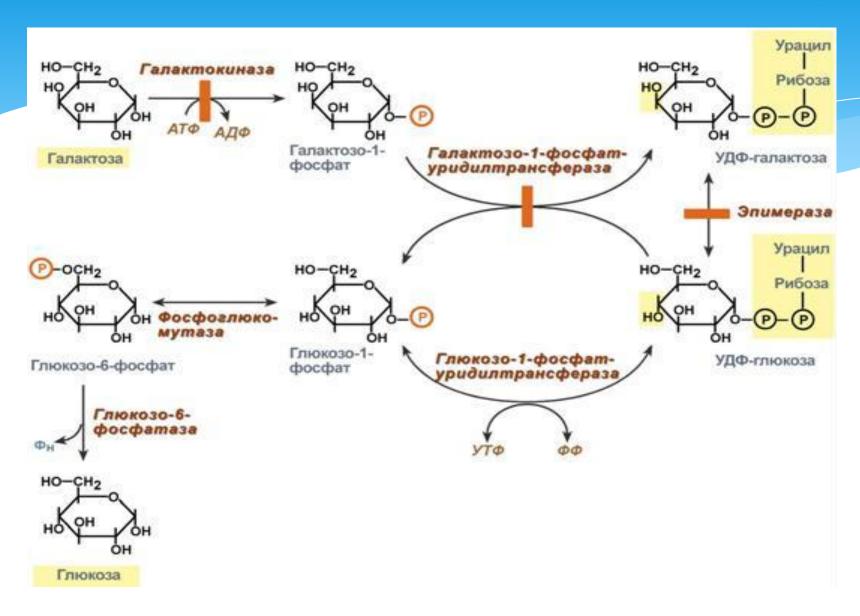
Глюкозные транспортёры (ГЛЮТ) обнаружены во всех тканях. Существует несколько разновидностей ГЛЮТ, они пронумерованы в соответствии с порядком их обнаружения.

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.

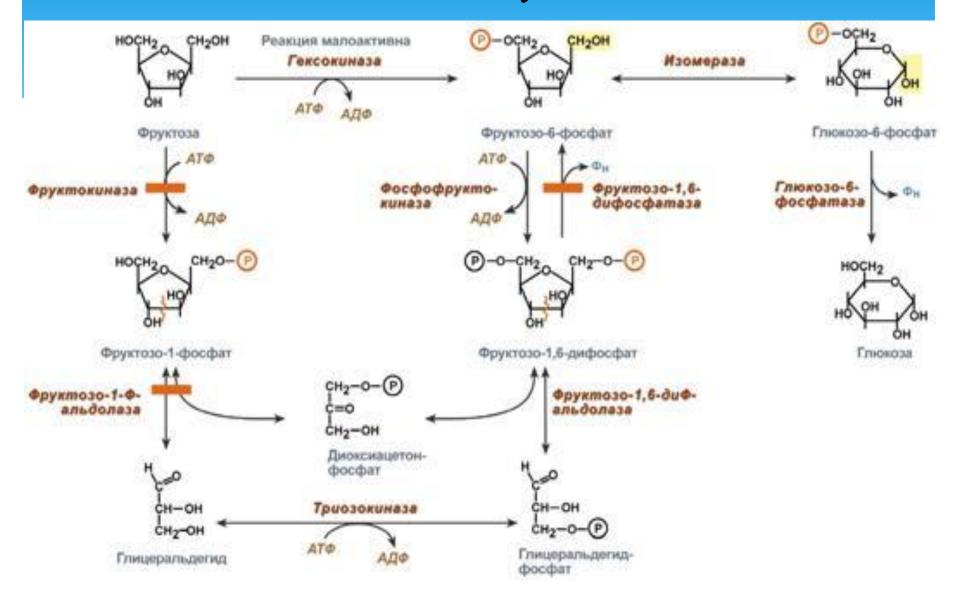
Превращение галактозы в глюкозу



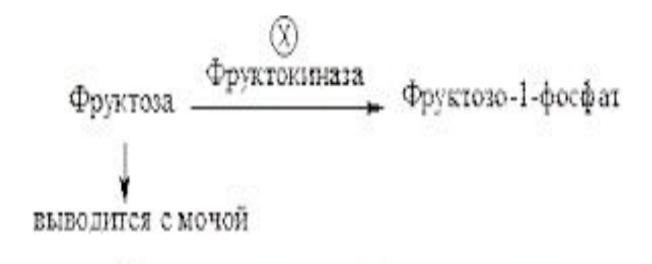
Галактоземия



Пути метаболизма фруктозы и ее превращение в глюкозу

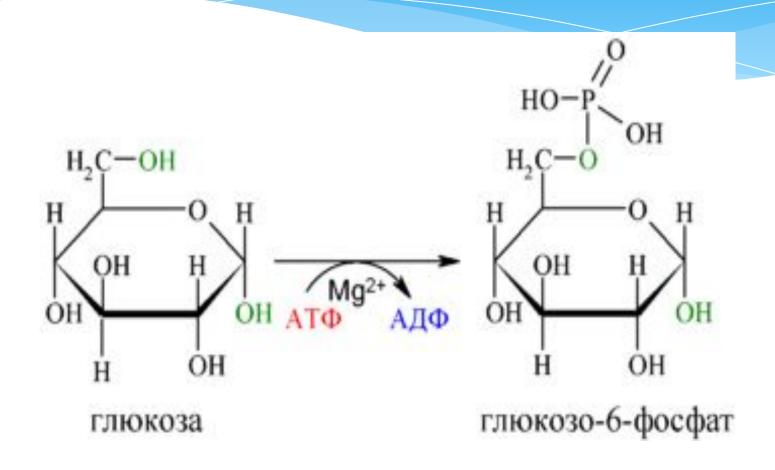


Фруктозурия



— наруш ение активности фермента.

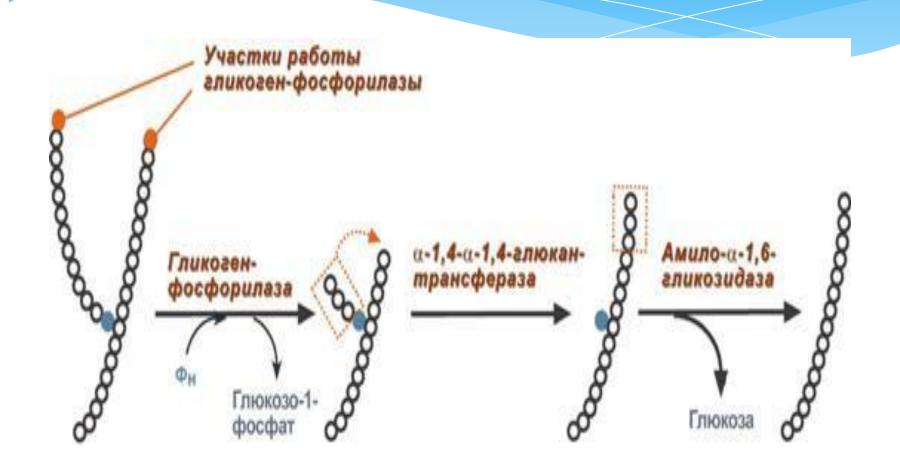
Реакции фосфорилирования и дефосфорилирования глюкозы



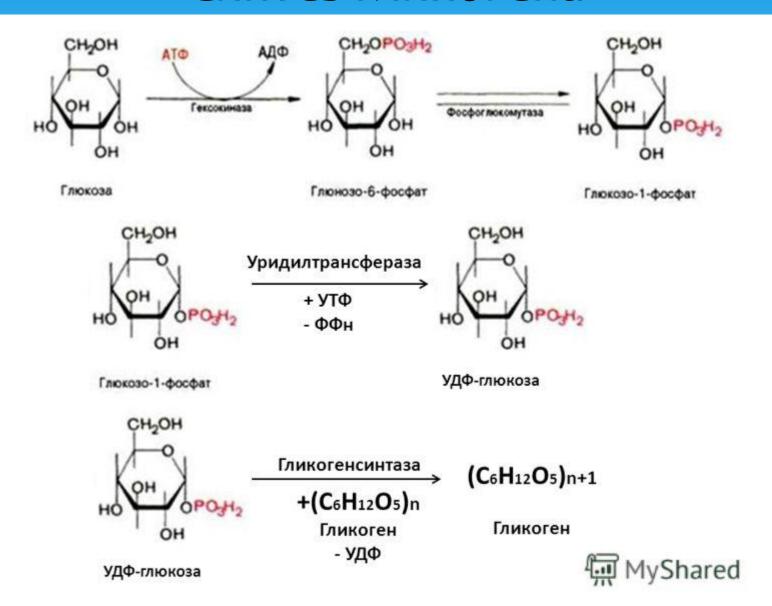
Реакции превращения глюкозы в клетке



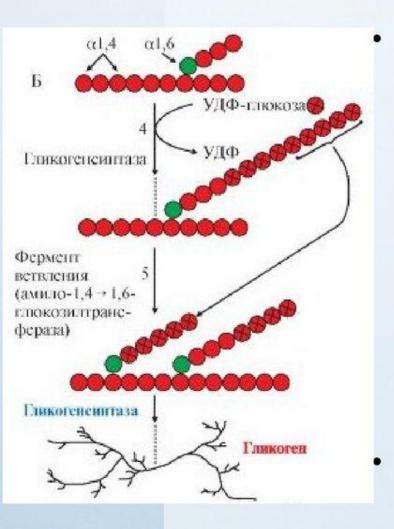
Роль ферментов в расщеплении гликогена



Синтез гликогена



Синтез гликогена

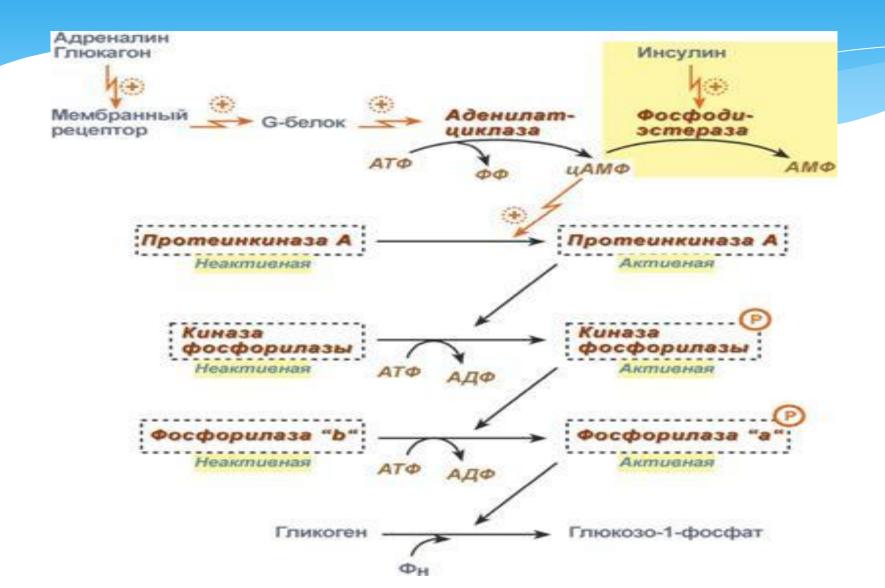


- Когда длина синтезируемой цепи увеличивается на 11-12 остатков глюкозы, фермент ветвления глюкозил- 1,4-1,6-трансфераза (реакция 5) образует боковую цепь путем переноса фрагмента из 5-6 остатков глюкозы на внутренний остаток глюкозы, соединяя его α-1,6гликозидной связью. Затем удлинение цепей и ветвление 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

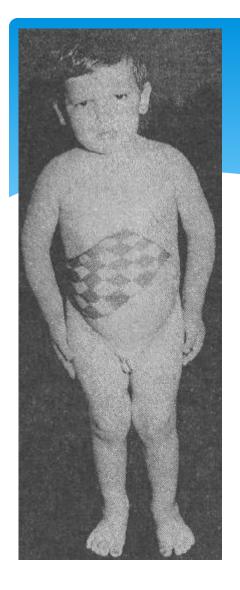


Суммарная схема способов активации фосфорилазы



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:

$$C_6H_{12}O_6 + 6\ O_2 + 38\ A$$
ДФ + 38 $\Phi_{\text{неорг}} \rightarrow 6\ CO_2 + 44\ H_2O + 38\ A$ ТФ

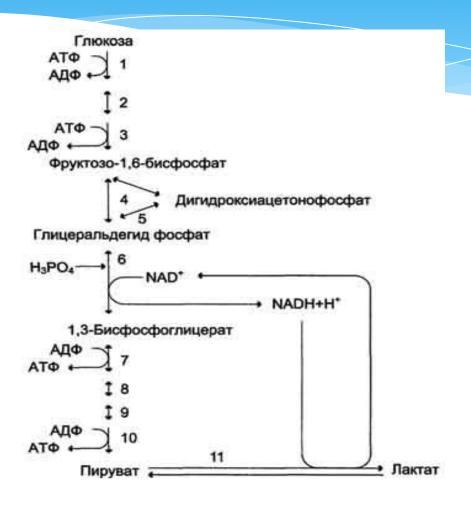
Аэробным гликолизом называют процесс окисления глюкозы до пировиноградной кислоты, протекающий в присутствии кислорода. Все ферменты, катализирующие реакции этого процесса, локализованы в цитозоле клетки.

Суммарное уравнение анаэробного гликолиза имеет вид:

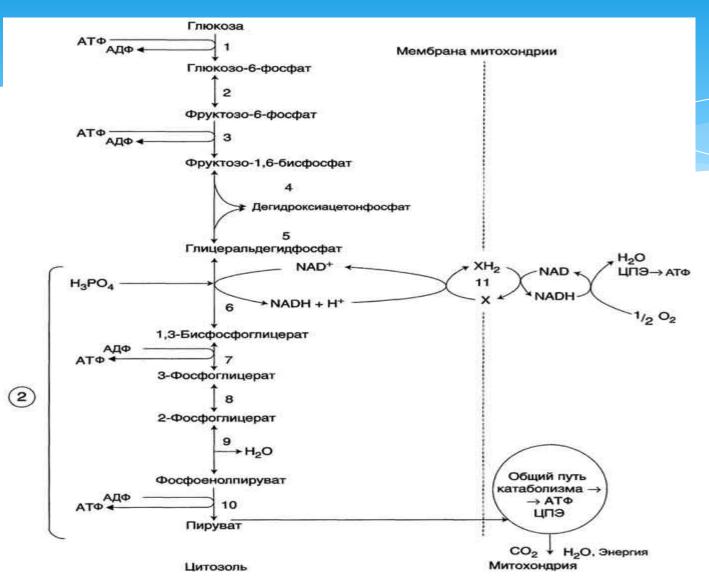
$$C_6H_{12}O_6 + 2 AД\Phi + 2 \Phi_{\text{неорг}} \rightarrow 2 Лактат + 2 H_2O + 2 AT\Phi$$

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

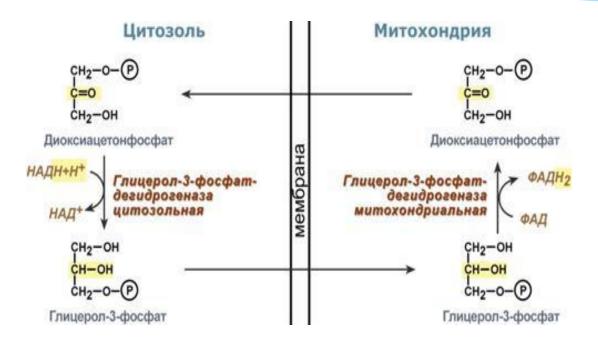
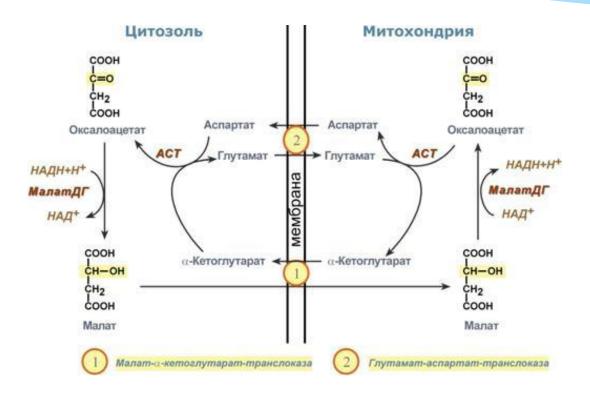
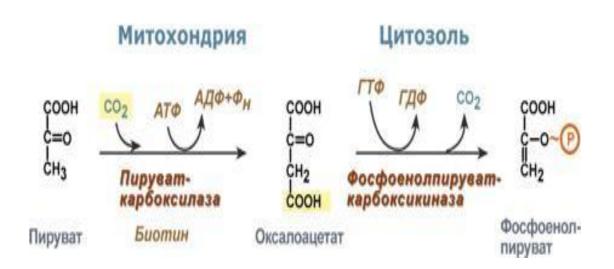


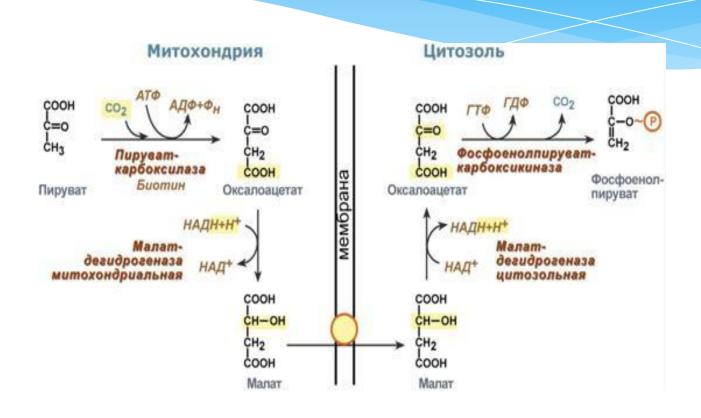
Схема работы малат-аспартатной челночной системы



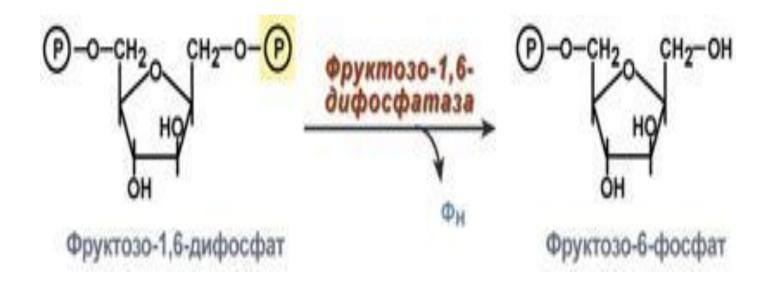
Упрощенный вариант обхода десятой реакции гликолиза



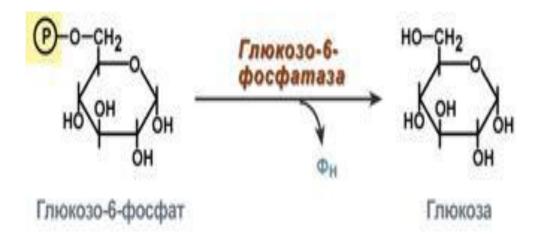
Обход десятой реакции гликолиза



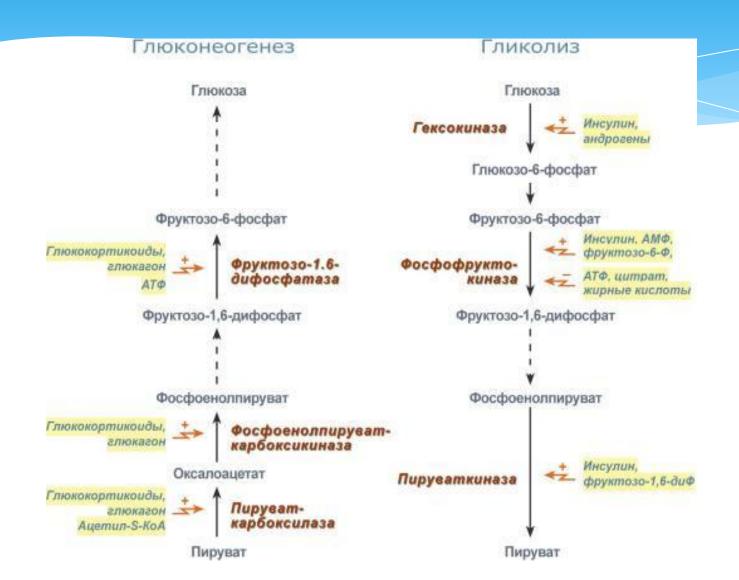
Обход третьей реакции гликолиза

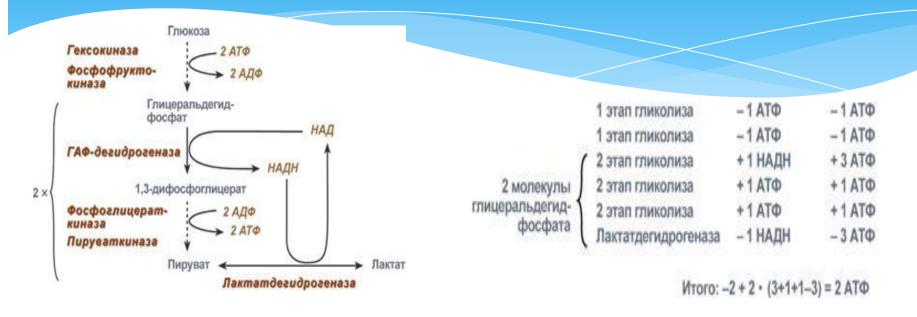


Обход первой реакции гликолиза



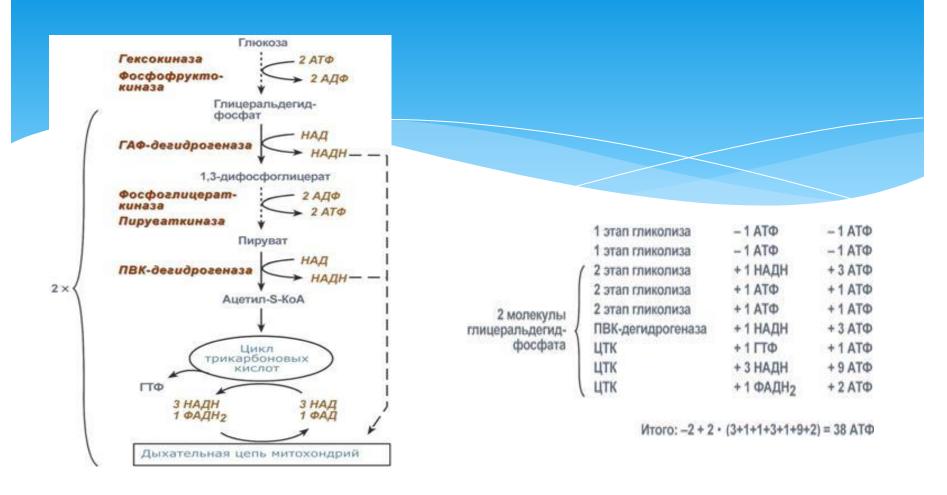
Гормональные и метаболические факторы, регулирующие гликолиз и глюконеогенез





Участки гликолиза, связанные с образованием и затратой энергии

Расчет энергетического эффекта анаэробного окисления глюкозы



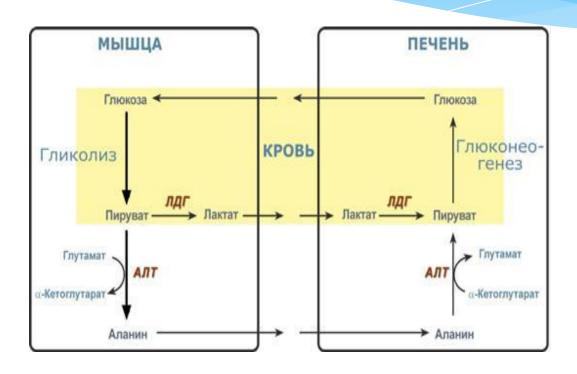
Участки окисления глюкозы, связанные с образованием энергии

Расчет энергетического эффекта аэробного окисления глюкозы

Контроль глюкозы в крови

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

Глюкозо-лактатный (выделен желтым) и глюкозоаланиновый циклы

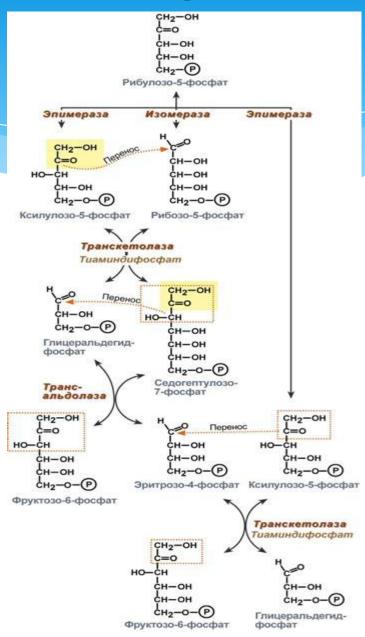


Стадии пентозофосфатного пути окисления глюкозы

- 1. окислительная стадия
- 2. неокислительная стадия

Реакции первого этапа

Реакции второго этапа



Особенности пентознофосфатного пути в различных клетках

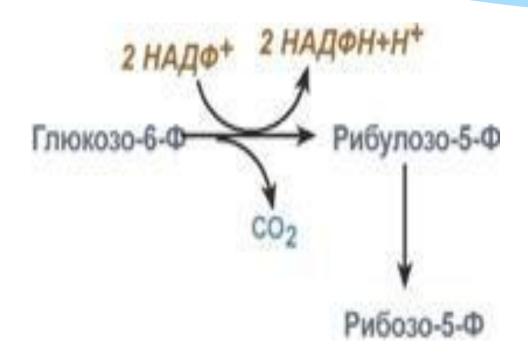


Особенность пентозного шунта в адипоците



Особенность пентозного шунта в эритроците

Особенность пентозного шунта при активном синтезе ДНК



Роль НАДФН в антиоксидантной системе клетки

