

# Нарушения углеводного обмена



Лекция №5

Доц. каф. ФТМ. к.м.н. Тыхеева  
Н.А.

# Углеводы

- обширный класс органических соединений, которые в клетках живых организмов являются **источниками и аккумуляторами энергии**.

**Кроме того:**

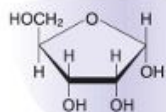
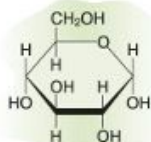
- выполняют роль опорного (скелетного) материала,
- входят в состав многих важнейших природных соединений,
- выступают в качестве регуляторов ряда важнейших биохимических реакций.
- в соединении с белками и липидами углеводы образуют сложные высокомолекулярные комплексы, представляющие основу субклеточных структур, а следовательно, основу живой материи.
- входят в состав природных биополимеров - нуклеиновых кислот, участвующих в передаче наследственной информации.

# СТРОЕНИЕ И ФУНКЦИИ УГЛЕВОДОВ

СТРОЕНИЕ

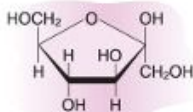
## МОНОСАХАРИДЫ

Глюкоза



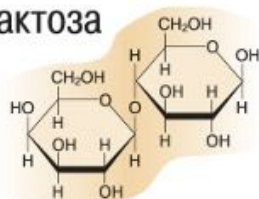
Рибоза

Фруктоза

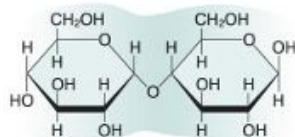


## ДИСАХАРИДЫ

Лактоза

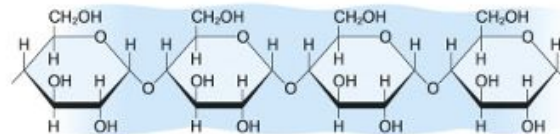


Мальтоза

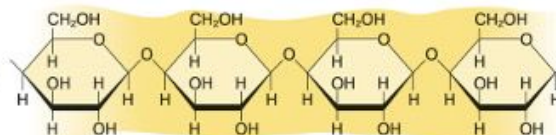


## ПОЛИСАХАРИДЫ

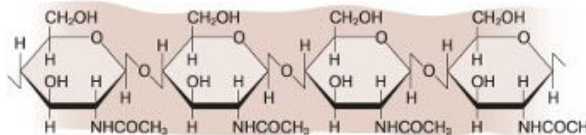
Крахмал  
Гликоген



Целлюлоза

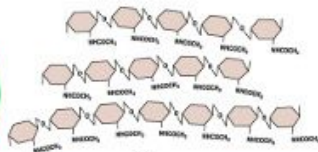


Хитин

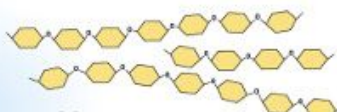


ФУНКЦИИ

## СТРОИТЕЛЬНАЯ

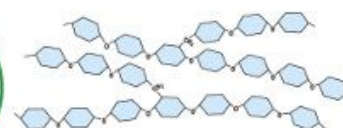


Хитин

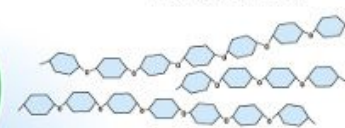


Целлюлоза

## ЭНЕРГЕТИЧЕСКАЯ



Гликоген



Крахмал



Автор-составитель: Ирина Викторовна  
Специальный редактор: Г. М. Лыткина  
Художественный редактор: М. Г. Мельников  
Редакторы: Л. А. Желвачева, Ю. В. Христенко  
Корректор: Л. А. Мельникова



РОССИЙСКИЙ  
учебник



РОСНО  
2006

rosuchebnik.ru

Подписано в печать: 02.04.06  
Формат 180х240, 1/16, 2-й зм.  
Тираж 1000 экз. Заказ №  
17016, Москва, Суворовский вал, 48.  
© ООО «Дрофа», 2006.

Москва  
ООО «Дрофа»  
2006

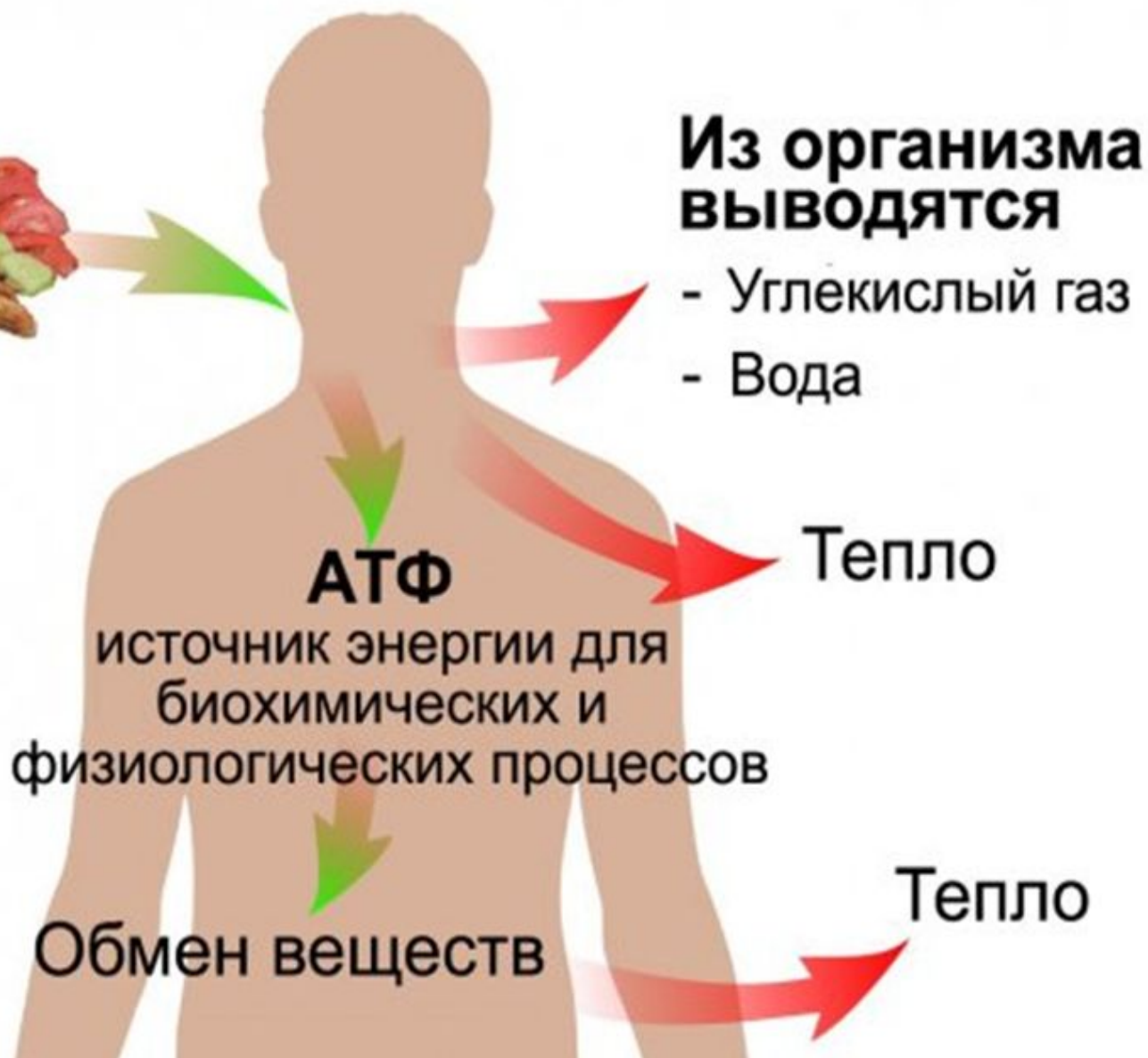
- Особое место в превращениях моносахаридов занимают два процесса: **дыхание и брожение**.
- **Дыхание** – это экзотермический процесс ферментативной окисления моноз до воды и углекислого газа.
- На каждый моль израсходованной глюкозы (180 г) выделяется 2870 кДж (672 ккал) энергии.
- Различают аэробное (кислородное) дыхание – дыхание при достаточном количестве воздуха и анаэробное дыхание.

# Энергия и жизнь



**В организм  
поступают**

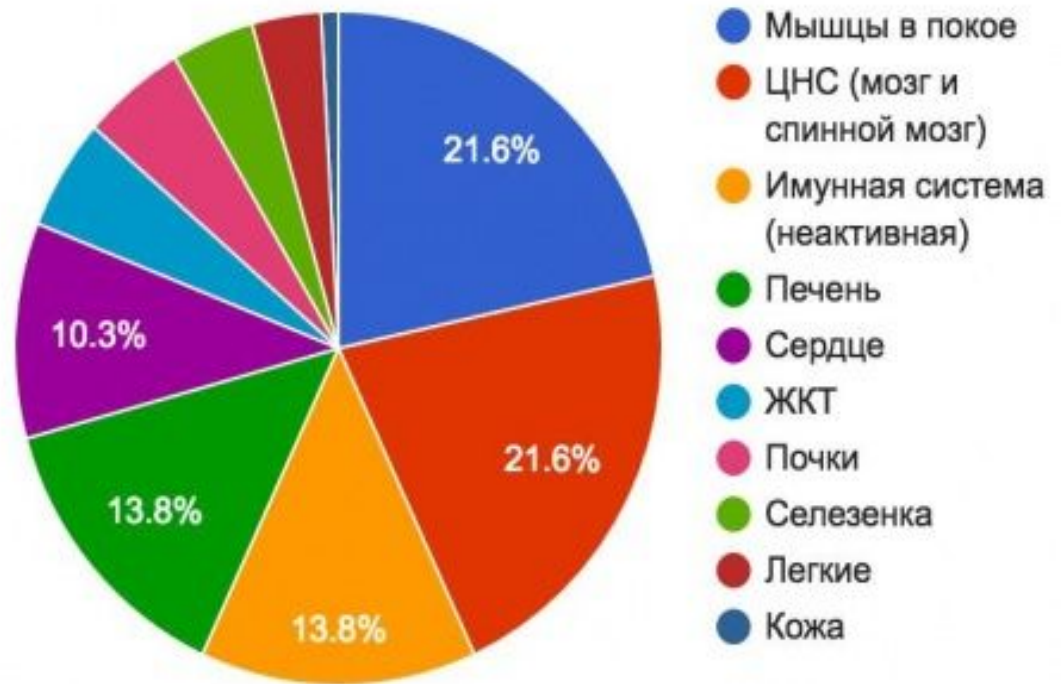
- Углеводы
- Жиры
- Белки



**НАИБОЛЕЕ ВАЖНЫ ДЛЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ  
ТКАНЬ МОЗГА ИСПОЛЬЗУЕТ ПРИМЕРНО  
75% ВСЕЙ ГЛЮКОЗЫ, ПОСТУПАЮЩЕЙ В КРОВЬ**



**Доля энергообеспечения органов в покое**



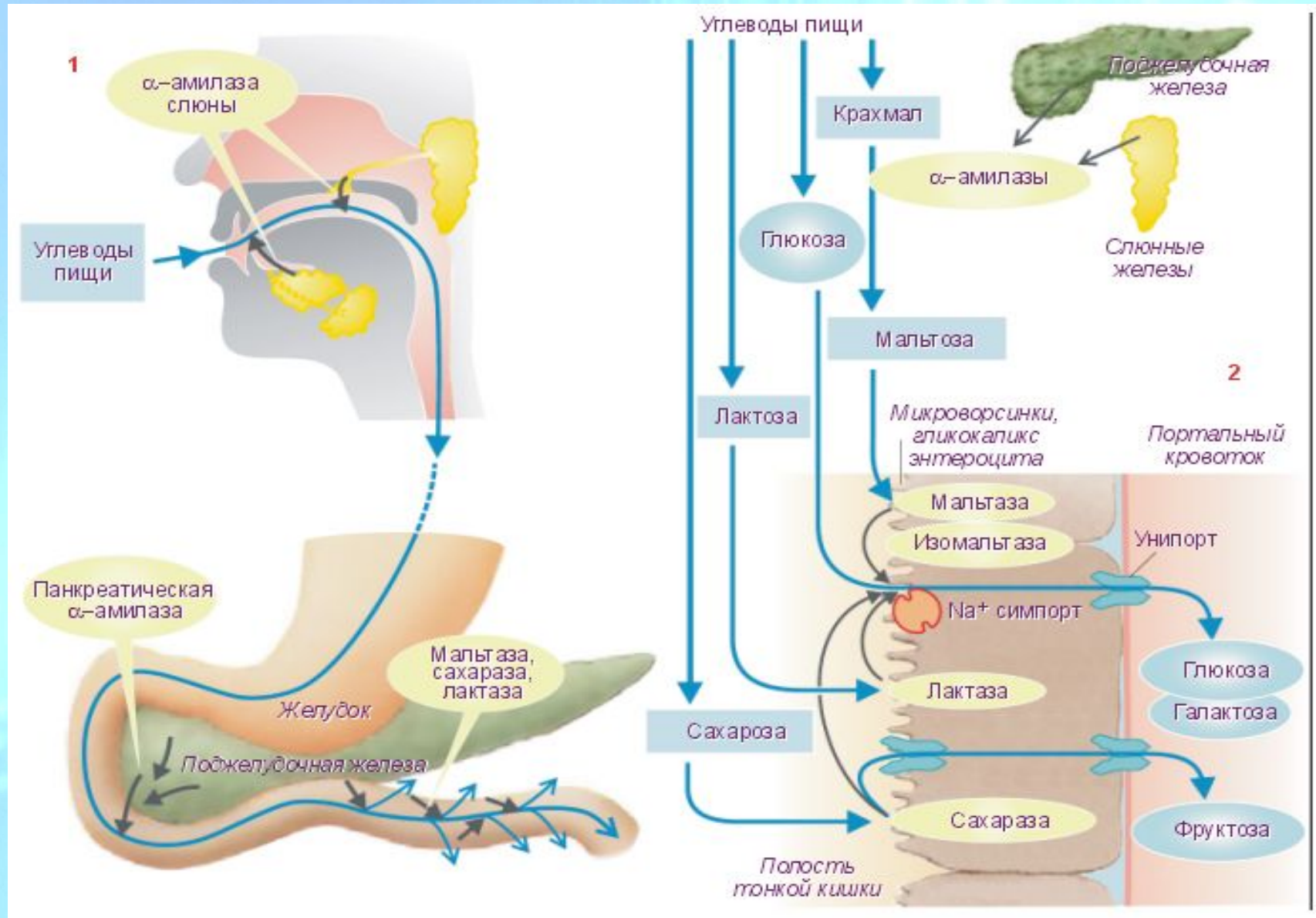
# Главные потребители глюкозы:

- нейроны головного мозга
- мышечные клетки
- эритроциты

Нормальный уровень глюкозы в крови составляет:

3,5 — 6,1 ммоль/л

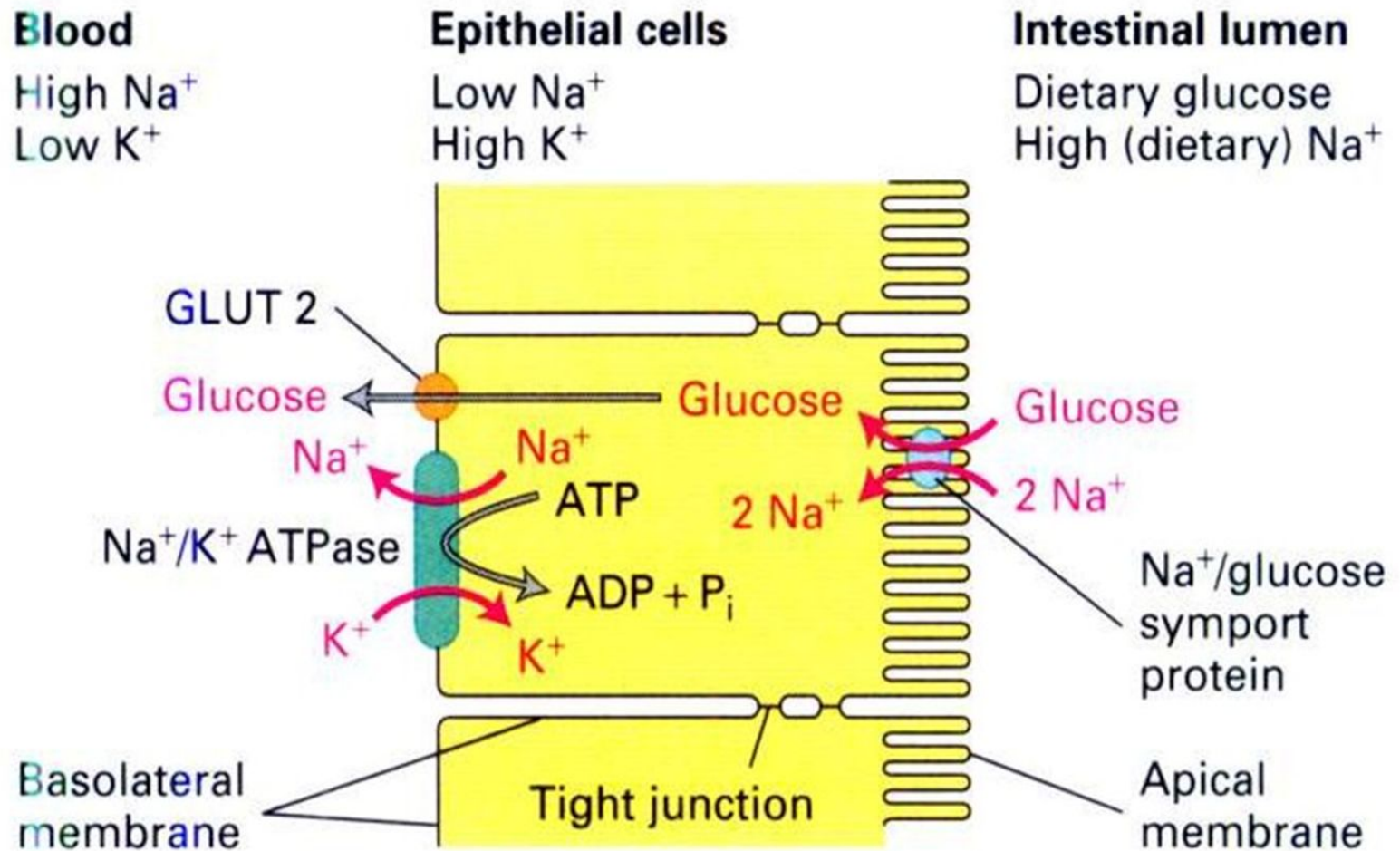
# Переваривание углеводов





- Всасывание маннозы, ксилозы и арабинозы осуществляется преимущественно путем **простой диффузии**.
- Всасывание же большинства других моносахаридов происходит за счет **активного транспорта**.
- Легче других моносахаридов всасываются **глюкоза и галактоза**. Мембраны микроворсинок энтероцитов содержат системы переносчиков, способных связывать глюкозу и  $\text{Na}^+$  и переносить их через цитоплазматическую мембрану энтероцита в его цитозоль.

Всасывание **ГЛЮКОЗЫ** эпителием тонкого кишечника и почечных канальцев обеспечивается совместной работой двух переносчиков – симпортера (SGLT) и унипортера (GLUT)



# Транспорт глюкозы в клетки тканей

## Распределение белков-транспортеров глюкозы (ГЛЮТ)

Типы ГЛЮТ	Локализация в органах
ГЛЮТ-1	Мозг, плацента, почки, толстый кишечник
ГЛЮТ-2	Печень, почки, бета-клетки островков Лангерганса, энтероциты
ГЛЮТ-3	Во многих тканях (включая мозг, плаценту, почки)
ГЛЮТ-4 (инсулинзависимый)	В мышцах (скелетной, сердечной), жировой ткани
ГЛЮТ-5	В тонком кишечнике (возможно является переносчиком фруктозы)

# Нарушение переваривания и всасывания углеводов в ЖКТ

## Наследственные формы

обусловлены генетическими дефектами или дефицитом ферментов, участвующих в гидролизе углеводов в кишечнике

## Приобретенные формы

Возникают на фоне других заболеваний

# Наследственные формы

№	Причина заболевания	Клинические проявления и лабораторные данные
1.	Наследственный дефицит лактазы	Встречается относительно редко. После приёма молока наблюдаются рвота, диарея, спазмы и боли в животе, метеоризм. Симптомы развиваются сразу после рождения
2.	Недостаточность лактазы вследствие снижения экспрессии гена фермента в онтогенезе	Характерна для взрослых и детей старшего возраста. Является следствием возрастного снижения количества лактазы. Симптомы непереносимости молока аналогичны наследственной форме дефицита лактазы
3.	Наследственная недостаточность сахарозо-изомальтазного комплекса	Проявляется, когда в рацион детей добавляют сахарозу и крахмал. Больные дети обычно неохотно едят сладкое. После нагрузки сахарозой отмечается незначительная гипергликемия. Другие сахара (глюкоза, фруктоза, лактоза) переносятся хорошо

# Приобретенные формы нарушения всасывания углеводов связаны с:

1. заболеваниями поджелудочной железы (опухоли, воспалительные процессы, травмы и т.д.), приводящими к дефициту ферментов
2. заболеваниями кишечника с синдромом диареи (при энтеритах и т.д.), вызывающими снижение времени действия фермента на субстрат вследствие усиления перистальтики
3. резекциями, опухолями, дистрофическими процессами в слизистой кишечника, ведущими к снижению всасывательной поверхности кишечника.

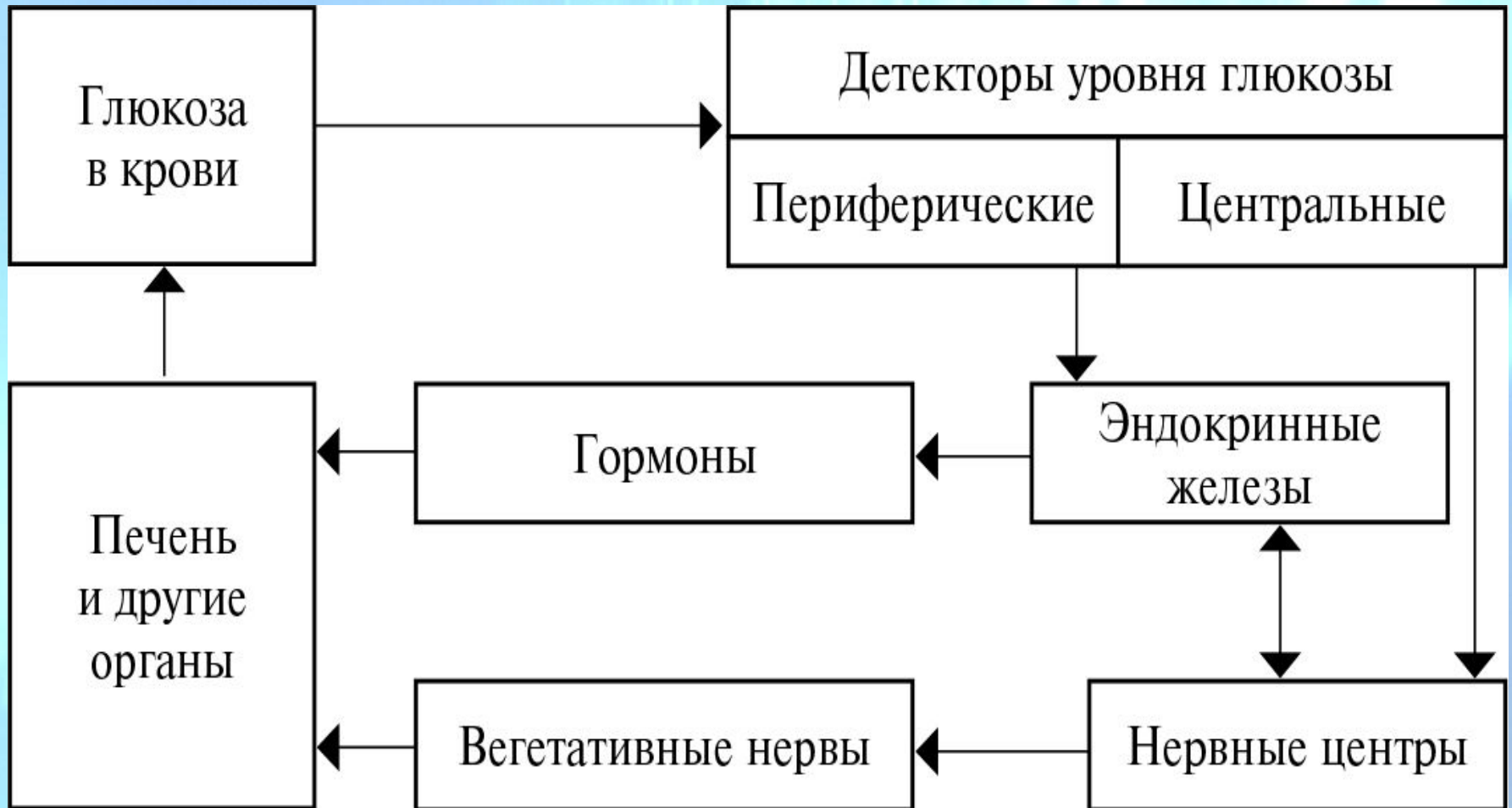


# Глюкоза крови

## ИСТОЧНИКИ И ПУТИ РАСХОДОВАНИЯ ГЛЮКОЗЫ



# Регуляция углеводного обмена





# Эндокринная регуляция

Инсулин

Глюкоза  
крови

(3,3-5,5)

(3,5-6,1)

ммоль/л

Контринсулиновые  
гормоны:

Глюкагон

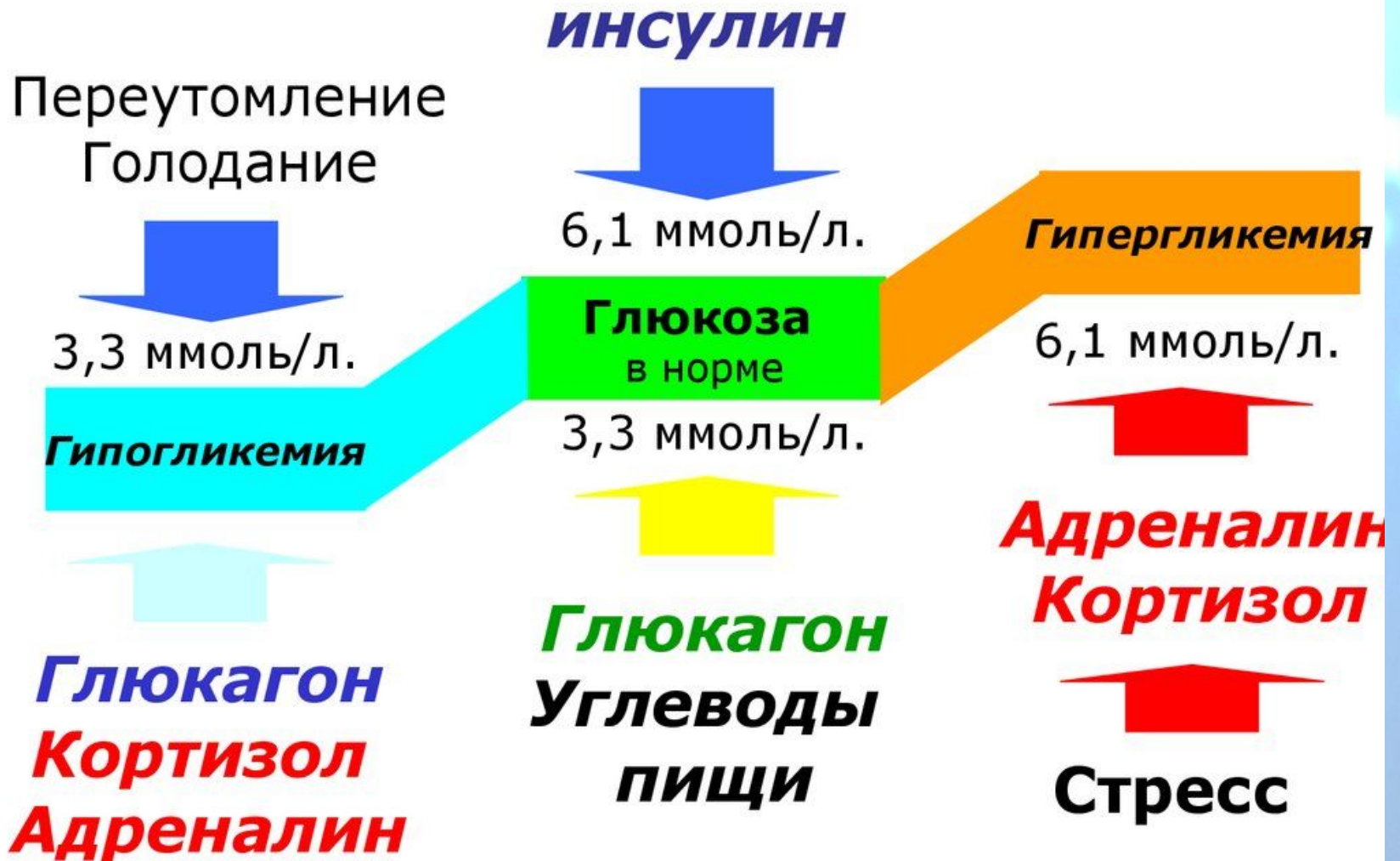
Катехоламины

Глюкокортикоиды

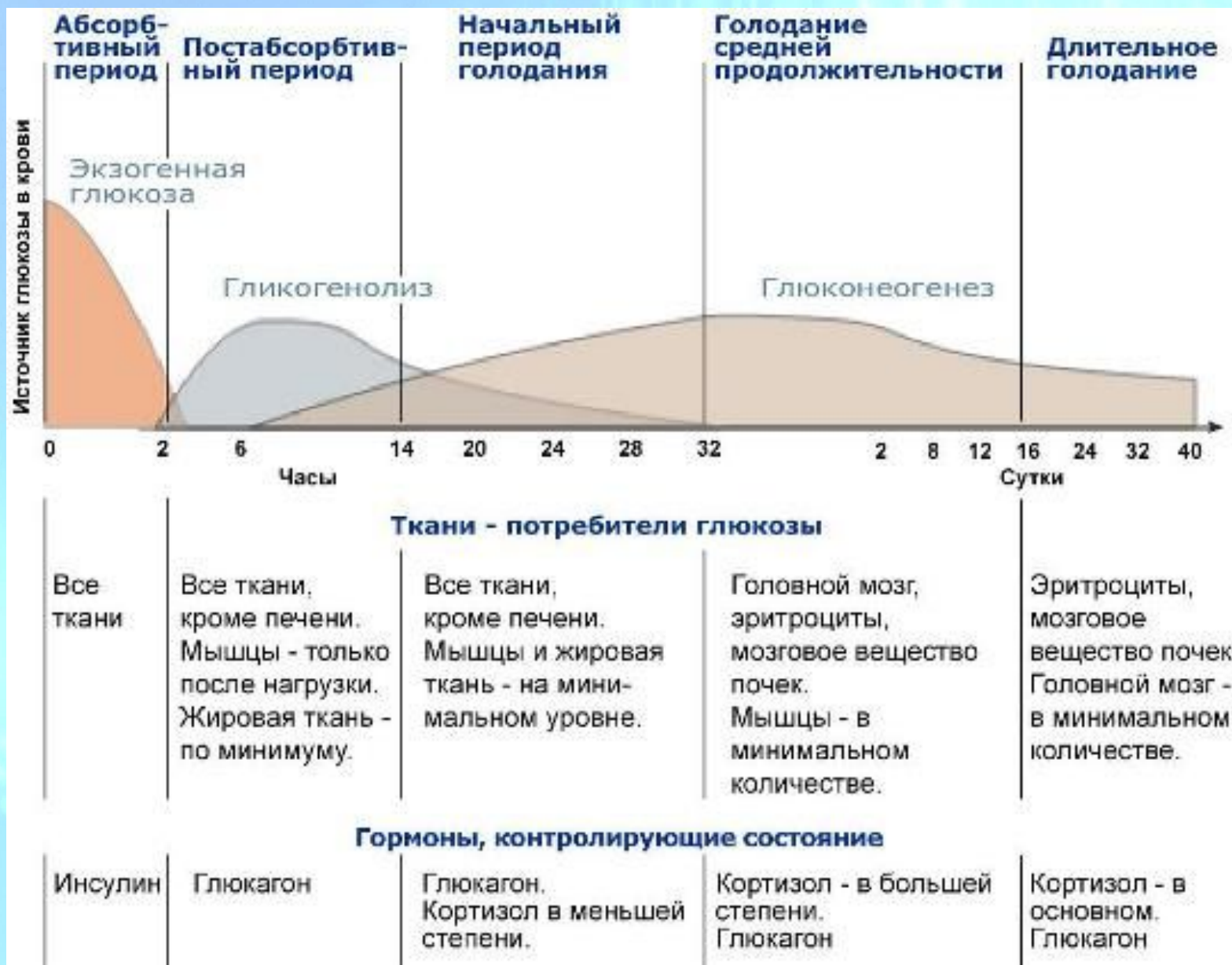
Тироксин

СТГ

# Регуляция уровня глюкозы в крови



# Динамика углеводного обмена при голодании



# Эффекты гормонов, регулирующих углеводный обмен

## Эффекты инсулина

1. Активирует поступление глюкозы в клетку.
2. Ускоряет ее использование в цикле трикарбоновых кислот.
3. Ускоряет синтез гликогена
4. Ускоряет синтез жирных кислот и аминокислот из промежуточных продуктов распада сахаров.
5. Тормозит липолиз
6. Тормозит гликогенолиз (распад гликогена).
7. Тормозит глюконеогенез

## Эффекты контринсулиновых гормонов

1. Ускоряют распад гликогена в печени.
2. Ускоряет глюконеогенез.
3. Ингибируют эффекты инсулина, активизирующего синтез гликогена.
4. Тормозят синтез белка и ускоряет протеолиз.

# Нервная регуляция

Активация симпатического отдела вегетативной нервной системы



Выделение медиаторов-катехоламинов



Усиление гликогенолиза и уменьшение гликогенеза в печени



Поступление глюкозы в кровь

# Нарушения углеводного обмена



```
graph TD; A[Нарушения углеводного обмена] --> B[Типовые (наиболее часто встречающиеся)]; A --> C[Наследственные]; B --> D[Гипогликемии]; B --> E[Гипергликемии]; C --> F[Гликогенозы]; C --> G[Агликогенозы]; C --> H[Гексо- и пентоземии];
```

Типовые (наиболее часто встречающиеся)

Гипогликемии

Гипергликемии

Наследственные

Гликогенозы

Агликогенозы

Гексо- и пентоземии

# Симптомы гипогликемии



Потливость



Дрожь



Головокружение



Тревожность



Голод



Раздражительность



Рассеянность



Тахикардия



Головная боль



Слабость

## Причины гипогликемии

Патология печени

Расстройства пищеварения в кишечнике

Длительная значительная физическая нагрузка

Патология почек

Углеводное голодание

Эндокринопатии

Торможение гликогенеза

Недостаточность гликогенолиза

Полостного

Пристеночного ("мембранного")

Снижение реабсорбции глюкозы в проксимальном отделе канальцев

Недостаточность гипергликемизирующих гормонов

Гиперинсулинизм



# ГИПЕРГЛИКЕМИЯ

**Симптомы повышенного сахара в крови:**



Частое мочеиспускание



Кожный зуд



Чувство голода



Сильная жажда



Неясность зрения



Сонливость



Тошнота

В зависимости от этиологических факторов выделяют такие виды гипергликемии:

- **хроническая** – прогрессирует из-за нарушения работы поджелудочной железы;
- **эмоциональная** – проявляется в ответ на сильное психоэмоциональное потрясение;
- **алиментарная** – повышение концентрации глюкозы наблюдается после приёма пищи;
- **Гормональная** – причина прогрессирования – нарушение гормонального фона.

### **ХРОНИЧЕСКАЯ** –

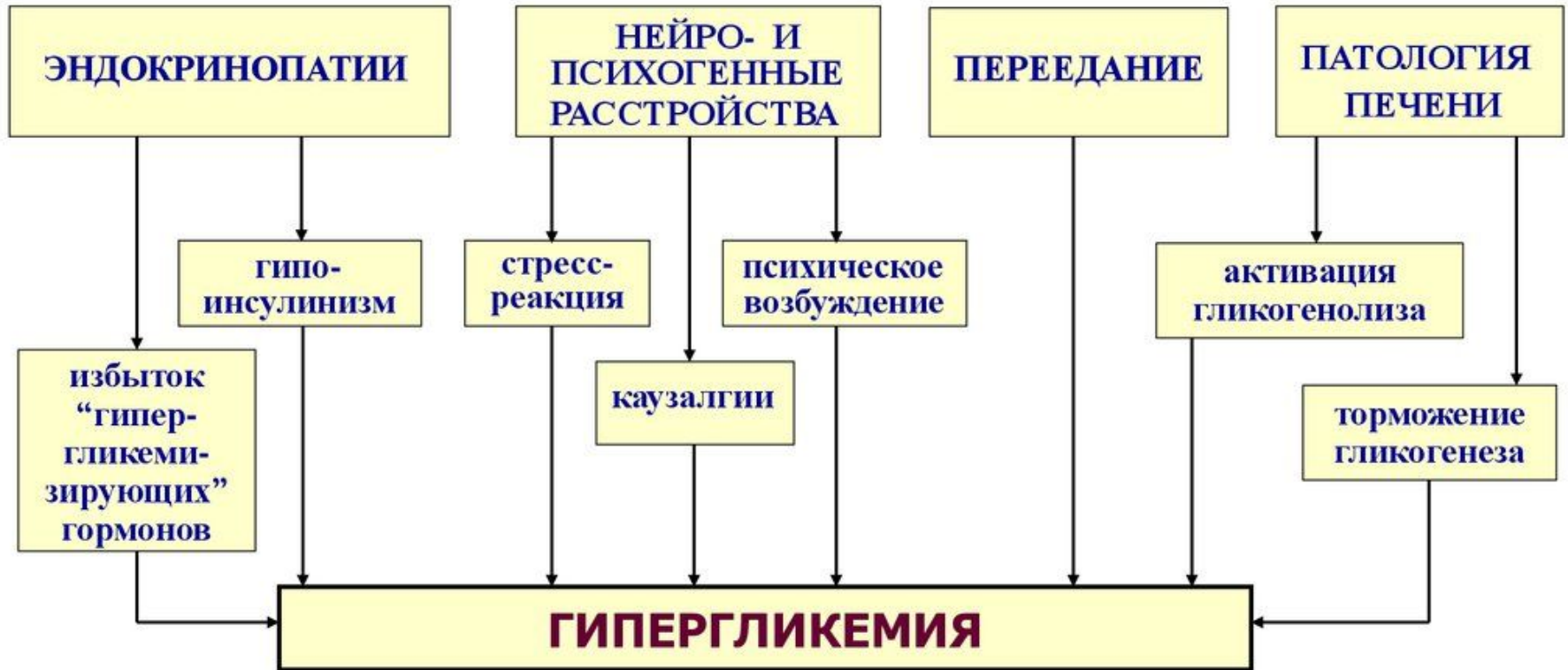
- Данная форма прогрессирует на фоне **сахарного диабета**. Снижение секреции инсулина – основная причина данного состояния. Этому способствует повреждение клеток поджелудочной, а также наследственные факторы.

# Гипергликемия не всегда является результатом диабета

Другие состояния также могут стать ее причиной:

- **Панкреатит** (воспаление поджелудочной железы);
- **Рак поджелудочной железы**;
- **Гипертиреоз** (повышенная активность щитовидной железы);
- **Синдром Кушинга** (повышенный уровень кортизола в крови);
- Необычные **опухоли**, секретирующие гормоны, в том числе **глюкагонома**, **феохромоцитома**, опухоли, секретирующие **гормон роста**;
- Тяжелые для организма стрессы, такие как **инфаркты и инсульты**, травма, серьезные заболевания могут привести к временной гипергликемии;
- Прием некоторых медикаментов, таких как **преднизолон**, **эстрогены**, **бета-блокаторы**, **глюкагон**, **оральные контрацептивы**, **фенотиазины**, может стать причиной повышения уровня глюкозы в крови.

# ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ГИПЕРГЛИКЕМИИ



# Наследственные болезни углеводного обмена

**Гликогеновые болезни** — группа наследственных нарушений, в основе которых лежит снижение или отсутствие активности ферментов, катализирующих реакции синтеза или распада гликогена, либо нарушение регуляции этих ферментов.

**1. Гликогенозы** - развиваются в результате недостаточной активности или отсутствия ферментов, ответственных за распад гликогена.

**2. Агликогенозы** - результат недостаточности ферментов синтеза гликогена.

# Гликогенозы

## Печеночные формы гликогенозов

нарушен переход гликогена в глюкозу в **печени**

- накопление гликогена в печени и уменьшение поступления глюкозы в кровь в период между приемами пищи
- развитие гипогликемии
- низкий уровень инсулина
- Снижение уровня анаболических процессов, а в жировой ткани усиливается липолиза.

## Мышечные формы гликогенозов

нарушение распада гликогена в мышцах, что приводит к нарушению энергообеспечения скелетных мышц при интенсивной работе. Проявляются при физических нагрузках и сопровождаются болями и судорогами в мышцах, слабостью и быстрой утомляемостью.

# Типы гликогеноза

Тип гликогеноза	Фермент с нарушенной активностью	Основные органы, ткани и клетки, в которых найден дефект фермента
0 (агликогеноз)	Гликогенсинтетаза	Печень
I (болезнь Гирке)	Глюкозо-6-фосфатаза	Печень, почки
II (болезнь Помпе)	Кислая $\alpha$ -1,4-глюкозидаза	Печень, почки, селезенка, мышцы, нервная ткань, лейкоциты
III (болезнь Кори)	Амилло-1,6-глюкозидаза (деветвящий фермент)	Печень, мышцы, лейкоциты
IV (болезнь Андерсена)	Амилло-1,4 $\rightarrow$ 1,6-трансглюкозидаза (ветвящий фермент)	Печень, мышцы, почки, лейкоциты
V (болезнь Мак-Ардла)	Фосфорилаза (миофосфорилаза)	Мышцы
VI (болезнь Герса)	Фосфорилаза	Печень
VII (болезнь Таруи)	Фосфофруктокиназа	Мышцы
VIII (болезнь Томсона)	Фосфорилаза	мышцы
IX (болезнь Хага)	Киназа фосфорилазы	Печень
X	$\alpha$ -АМФ-зависимая киназа фосфорилазы	Печень, мышцы

## Болезни накопления гликогена

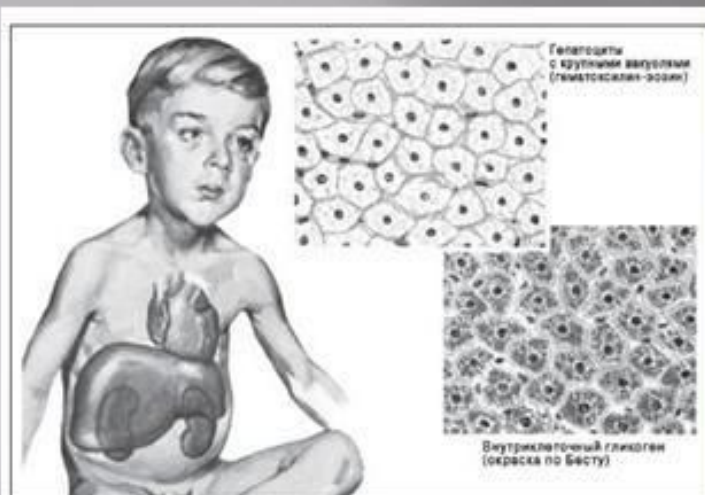


Рисунок 2. Симптомы болезни Гирке (по F. Netter, 2001)



**Болезнь Гирке** или гликогеноз I типа обусловленный недостаточностью глюкозо-6-фосфатазы, приводящей к невозможности превращения глюкозо-6-фосфата в глюкозу, что сопровождается накоплением гликогена в печени и почках; наследуется по ауто-сомно-рецессивному типу. Дефект фермента в печени, почках, слизистой оболочке тонкой кишки. При его первых проявлениях наблюдаются отсутствие аппетита, рвота, респираторный дистресс-синдром, гипогликемические судороги (кома), которые выявляются сразу после рождения или в грудном возрасте. Прогрессируют гепатомегалия и нефромегалия за счет гликогенной инфильтрации. С течением времени появляются: отставание в росте, диспропорция тела (большая голова, короткие шея и ноги), кукольное лицо, гипотония мышц; половое созревание задерживается. Нервно-психическое развитие удовлетворительное. В связи с резкой гипогликемией больные вынуждены постоянно принимать пищу.

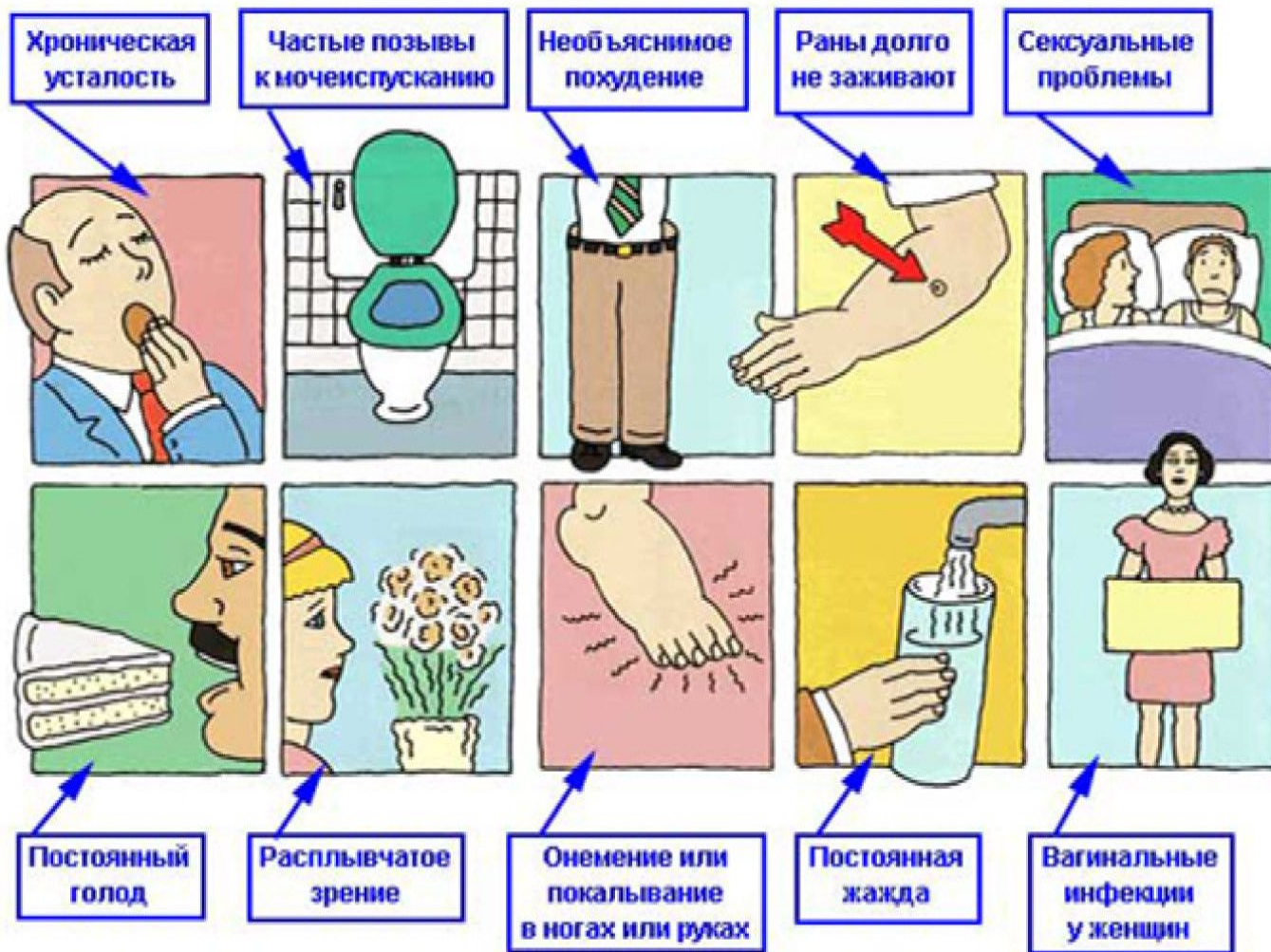


# Сахарный диабет

— группа эндокринных заболеваний, развивающихся вследствие абсолютной или относительной недостаточности **инсулина**, характеризующийся нарастающей **гипергликемией**, **глюкозурией**, **полидипсией**, **полифагией**.

Заболевание характеризуется хроническим течением и нарушением всех видов обмена веществ: углеводного, жирового, белкового, минерального и водно-солевого

# Симптомы сахарного диабета



# Сахарный диабет

- 124 млн. больных СД (1997 год)
- 221 млн. больных СД в 2010 году
- 2.1% населения Земли
- 97% СД 2-го типа
- Осложнения СД:
  - ИБС
  - Атеросклероз периферических артерий
  - Ампутации конечностей
  - Диабетическая нейропатия
  - Церебральный инсульт
  - Потеря зрения
  - Почечная недостаточность
  - Инвалидность

# Классификация СД

В настоящее время предложена классификация сахарного диабета, использующая этиологический принцип (ВОЗ, 1999):

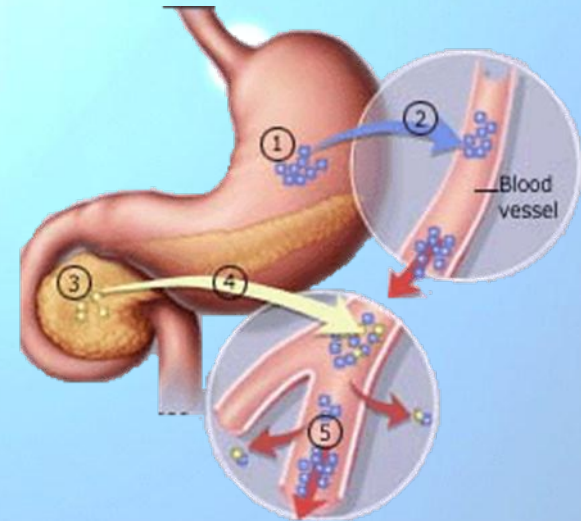
- сахарный диабет 1-го типа,
- сахарный диабет 2-го типа,
- другие специфические типы сахарного диабета,
- диабет беременных.

# Типы СД

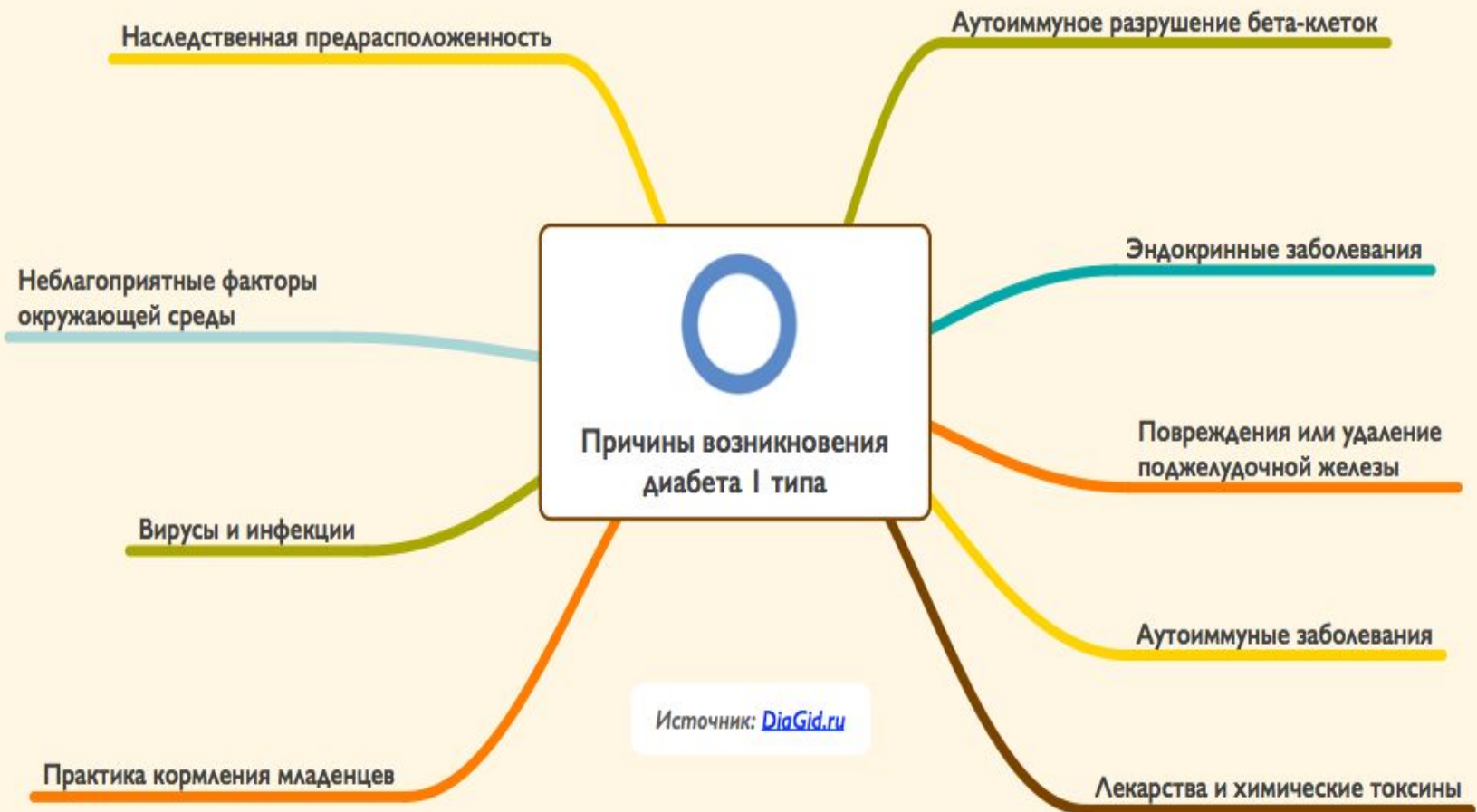
## 1. Сахарный диабет 1-го типа

Основная причина и эндемизм детского диабета (деструкция  $\beta$ -клеток приводит к абсолютной инсулиновой недостаточности)

- Аутоиммунный
- Идиопатический



# Этиология СД 1 типа



# Типы СД

## II. Сахарный диабет 2-го типа (приводит к относительной инсулиновой недостаточности)

- метаболическое заболевание, характеризующееся хронической гипергликемией, развивающейся в результате нарушения секреции инсулина или механизмов его взаимодействия с клетками тканей

- У лиц с нормальной массой тела
- У лиц с избыточной массой тела

### ◆ Инсулиннезависимый диабет

◆ Вызван резистентностью к инсулину периферических клеток и тканей

◆ Тесно связан с ожирением

◆ Встречается у 85% - 95% всех больных диабетом в развитых странах

# Взаимодействие экзогенных и генетических факторов в патогенезе сахарного диабета 2 типа





# Типы СД

## III. Другие типы диабета при:

1. генетических дефектах функции  $\beta$ -клеток,
2. генетических дефектах в действии инсулина,
3. болезнях экзокринной части поджелудочной железы,
4. эндокринопатиях,
5. диабет, индуцированный лекарствами,
6. диабет, индуцированный инфекциями,
7. необычные формы иммуноопосредованного диабета,
8. генетические синдромы, сочетающиеся с сахарным диабетом.

# Лабораторные исследования при сахарном диабете

- Исследование уровня глюкозы в крови натощак
- Исследование уровня глюкозы в крови после еды
- Исследование уровня глюкозы в моче
- Тест на толерантность к глюкозе
- Исследование гликированного гемоглобина
- Исследование уровня фруктозамина
- Исследование липидов в крови
- Исследование креатинина  
и мочевины
- Определение белка в моче
- Исследование на кетоновые тела



Глюкоза в моче появляется, если концентрация сахара в крови превышает 9 ммоль/л.

Норма глюкозы в моче, собранной за сутки - не более 2,8 ммоль/л. Это очень простой и доступный метод, рекомендованный для массовых исследований и контроля лечения.

# Проведение теста на толерантность к глюкозе:

- у пациента берется кровь натощак;
- после этого пациенту дают выпить 75 г глюкозы, растворенной в 300 мл воды (при массе тела свыше 75 кг добавляется 1 г глюкозы на 1 кг тела, но общее количество глюкозы не должно превышать 100 г);
- раствор глюкозы пациент должен выпить в течение 3-5 минут;
- после этого берутся пробы крови на анализ через 30, 60, 90 и 120 минут (при упрощенной схеме - через 1 и 2 часа).
- Повторный тест может проводиться не ранее, чем через месяц

# Исследование уровня фруктозамина в крови

- Данное исследование проводится в качестве контроля лечения, подбора и коррекции дозы при инсулинотерапии, для оценки степени компенсации сахарного диабета.
- Белки крови связываются с глюкозой, содержащейся в крови. Такие соединения называют фруктозаминами. Одним из таких белков является альбумин, который живет 20 дней (примерно 3 недели), соответственно, определяя этот показатель, можно судить о среднем содержании глюкозы за это время.
- Уровень фруктозамина в сыворотке крови (ммоль/л):
- норма - 2-2,8;
- удовлетворительная компенсация диабета - 2,8-3,2;
- декомпенсация - более 3,7.