

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.



Классификация углеводов



- 1) триозы → C₃
- 2) тетрозы → C₄
- 3) пентозы → C₅
- 4) гексозы → C₆
- 5) гептозы → C₇

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

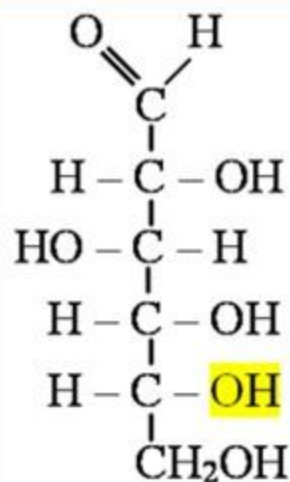
- 1) крахмал
- 2) гликоген
- 3) клетчатка

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

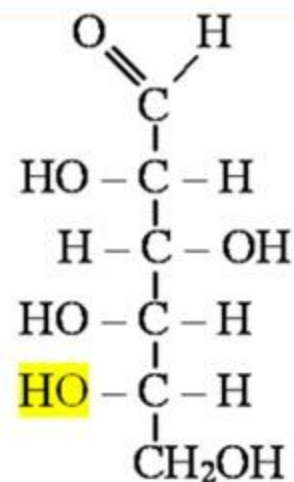
Номенклатура моносахаридов

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.

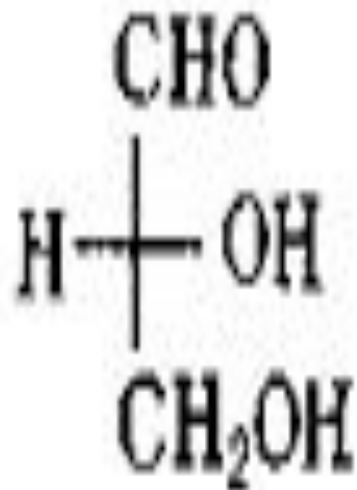


D-Глюкоза

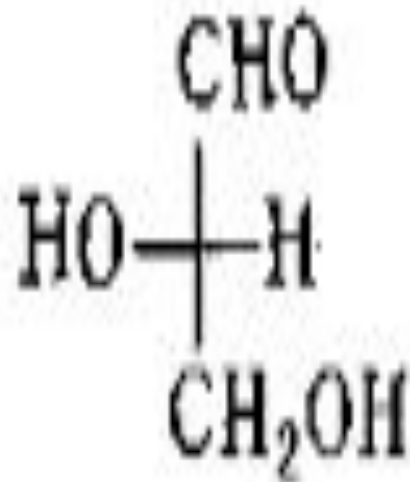


L-Глюкоза

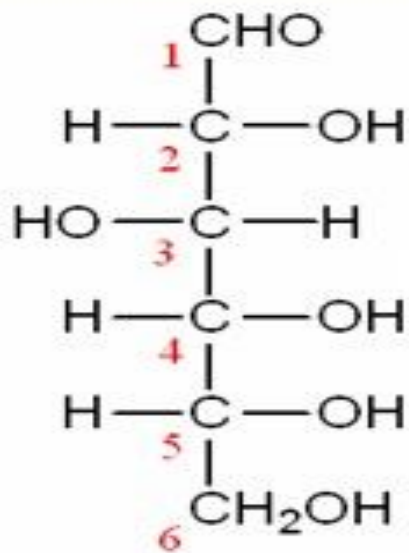
Глицериновый альдегид



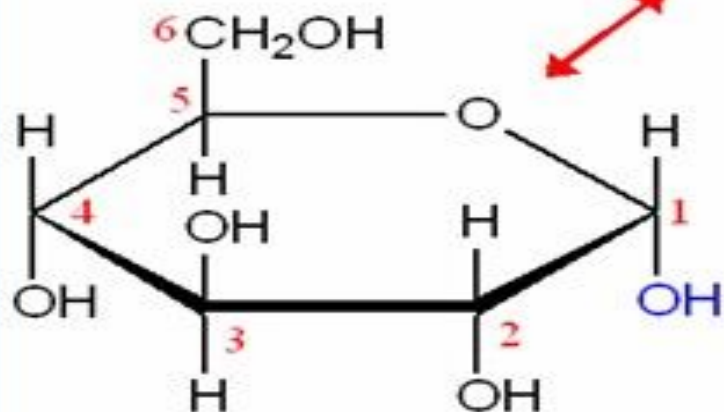
D-форма



L-форма

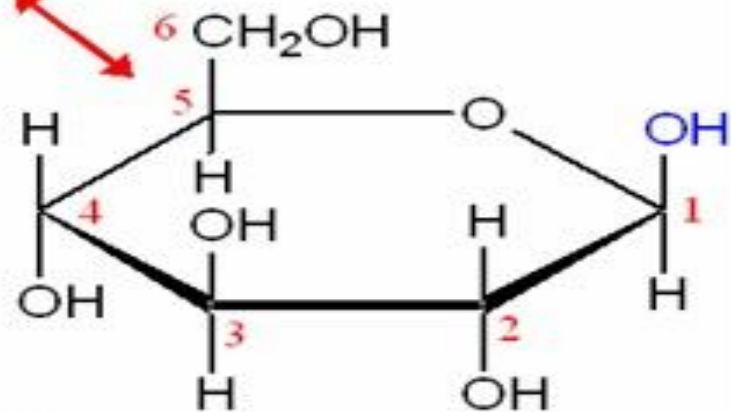


D-Глюкоза
(линейная формула,
проекция Фишера)

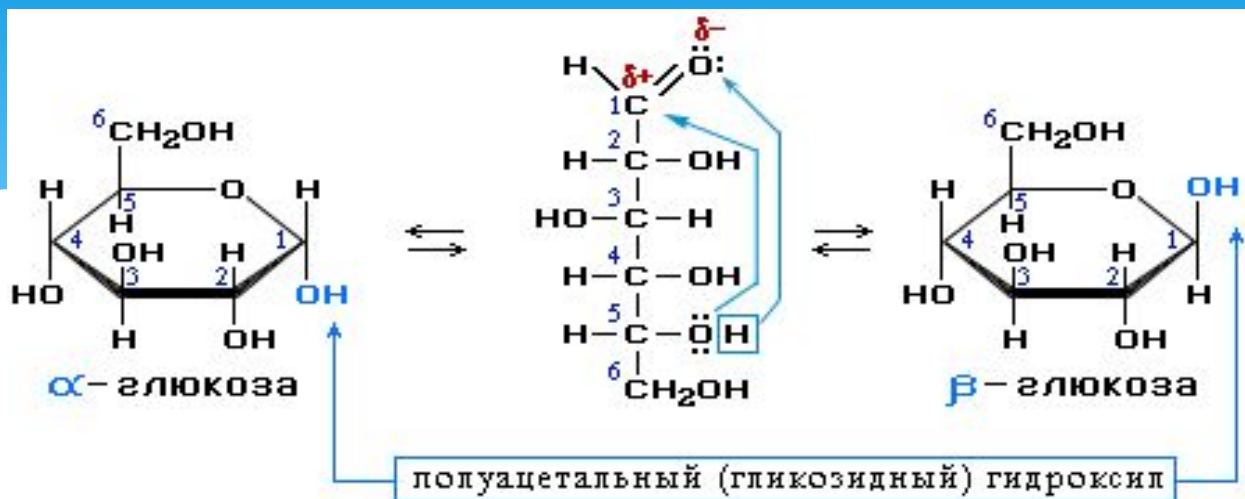


α -D-Глюкоза

проекция Хеорса

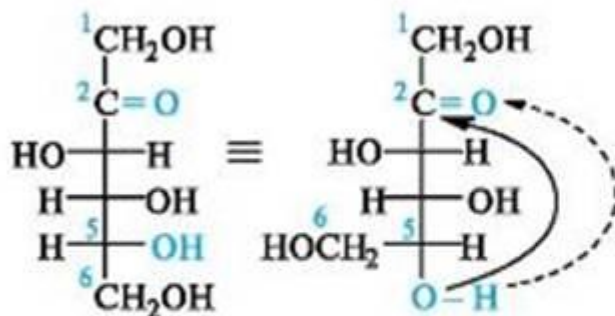


β -D-Глюкоза



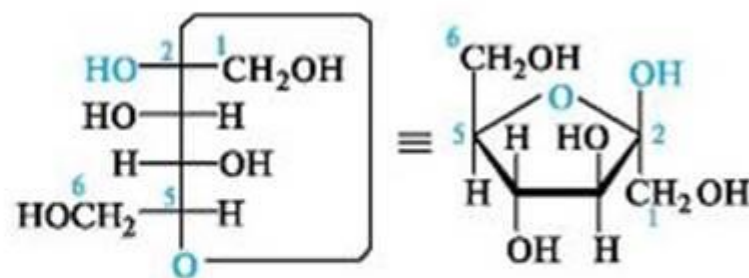
ОТКРЫТАЯ ФОРМА

ЦИКЛИЧЕСКАЯ ФОРМА



D-фруктоза

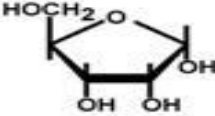
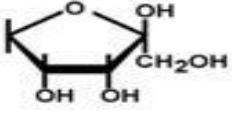
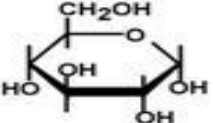
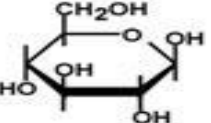
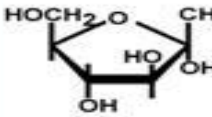
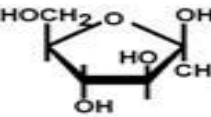
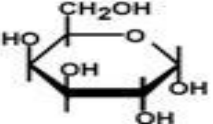
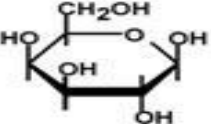
(проекция Фишера) (после двух перестановок при C-5)

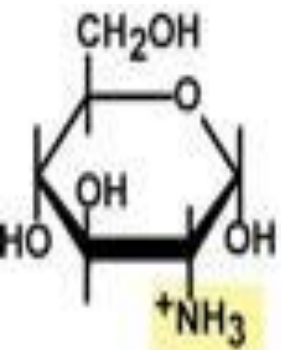


β -D-фруктофураноза

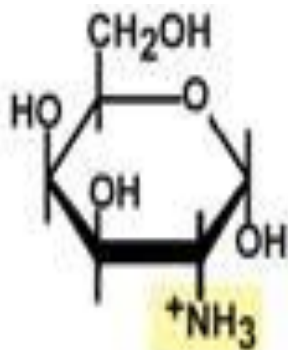
(преобразованная проекция Фишера) (формула Хеурса)

Строение и классификация моносахаридов

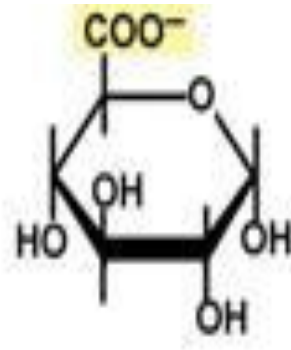
	Альдозы		Кетозы	
Триозы	$\begin{array}{c} \text{H} \\ \\ \text{C}=\text{O} \\ \\ \text{CH}-\text{OH} \\ \\ \text{CH}_2-\text{OH} \end{array}$ <p>Глицеральдегид</p>		$\begin{array}{c} \text{CH}_2-\text{OH} \\ \\ \text{C}=\text{O} \\ \\ \text{CH}_2-\text{OH} \end{array}$ <p>Диоксиацетон</p>	
Тетрозы	$\begin{array}{c} \text{H} \\ \\ \text{C}=\text{O} \\ \\ \text{CH}-\text{OH} \\ \\ \text{CH}-\text{OH} \\ \\ \text{CH}_2-\text{OH} \end{array}$ <p>Эритроза</p>			
Пентозы	$\begin{array}{c} \text{H} \\ \\ \text{C}=\text{O} \\ \\ \text{CH}-\text{OH} \\ \\ \text{CH}-\text{OH} \\ \\ \text{CH}-\text{OH} \\ \\ \text{CH}_2-\text{OH} \end{array}$ <p>Рибоза</p>	 <p>Рибоза</p>	$\begin{array}{c} \text{CH}_2-\text{OH} \\ \\ \text{C}=\text{O} \\ \\ \text{CH}-\text{OH} \\ \\ \text{CH}-\text{OH} \\ \\ \text{CH}_2-\text{OH} \end{array}$ <p>Рибулоза</p>	 <p>Рибулоза</p>
Гексозы	 <p>α-Глюкоза</p>	 <p>β-Глюкоза</p>	 <p>α-Фруктоза</p>	 <p>β-Фруктоза</p>
	 <p>α-Галактоза</p>	 <p>β-Галактоза</p>		



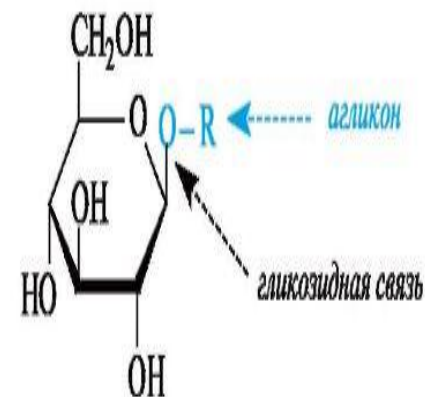
Глюкозамин



Галактозамин

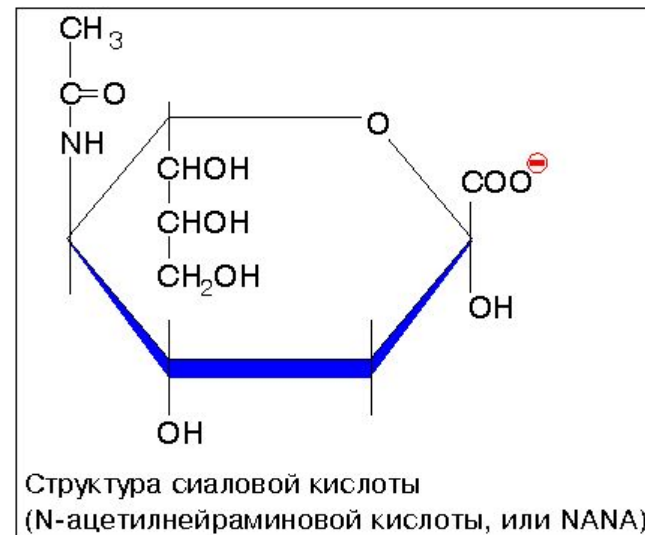


Глюкуроновая кислота



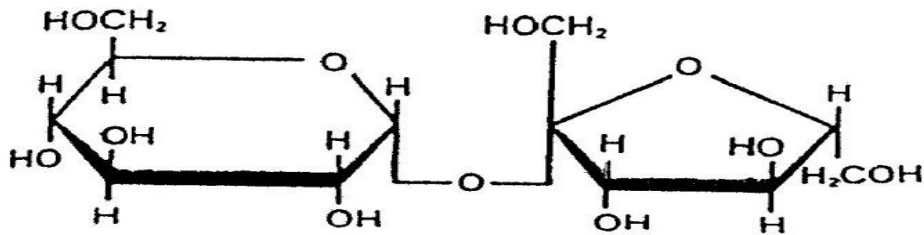
Производные моносахаридов

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

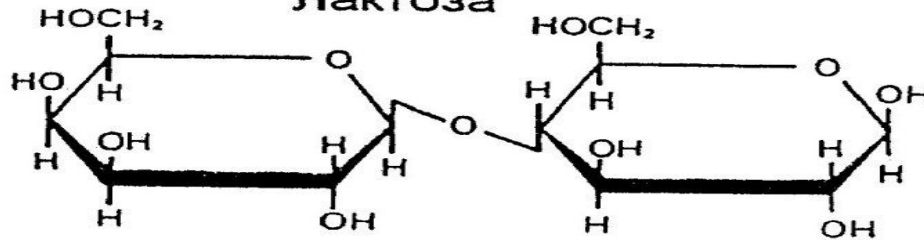


Дисахариды

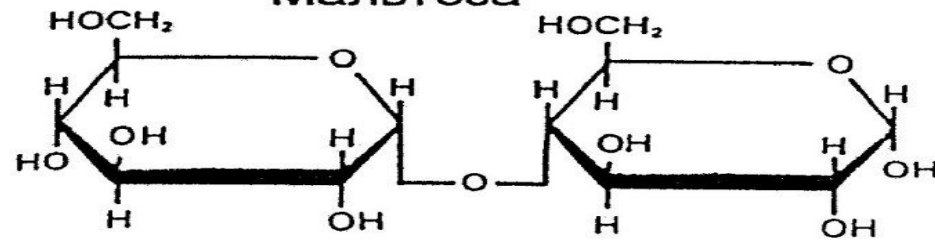
Сахароза



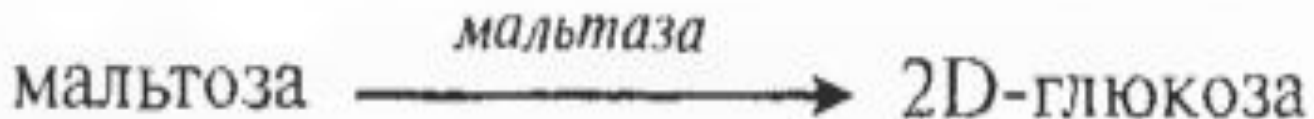
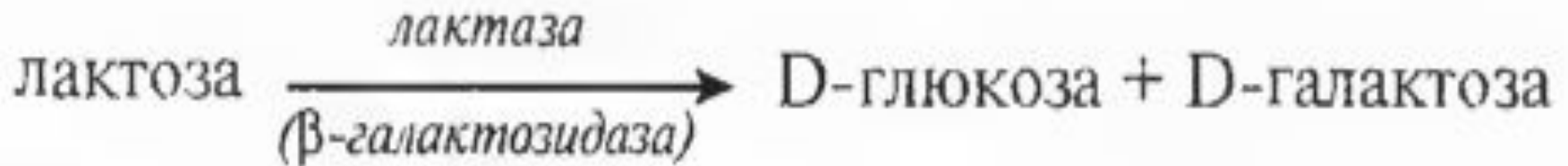
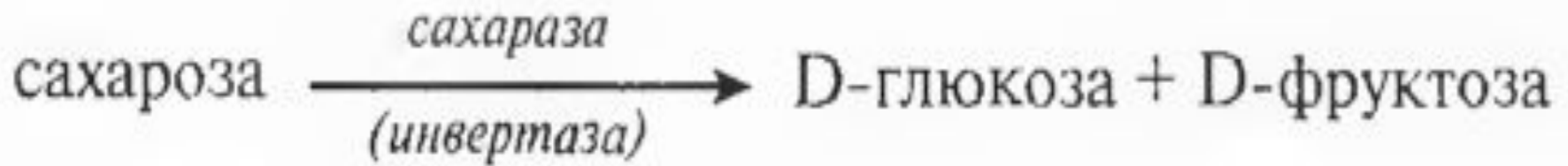
Лактоза



Мальтоза



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.

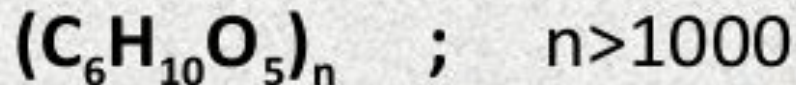
Дисахариды как и моносахариды образуют простые и сложные эфиры, а также, являясь многоатомными спиртами, образуют хелатные комплексы с гидроксидом меди и гидроксидом кальция.

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

ПОЛИСАХАРИДЫ

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

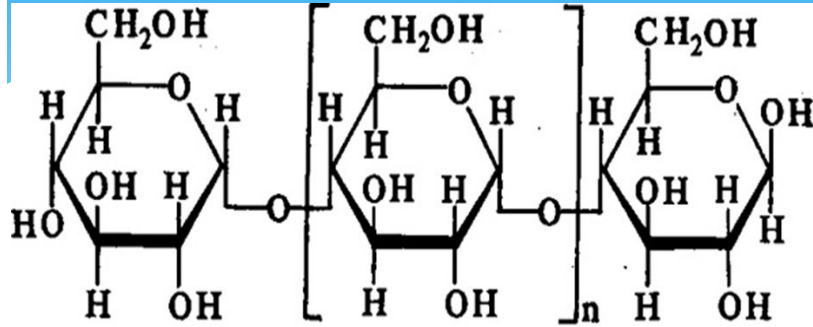
Состав полисахаридов выражается общей формулой:



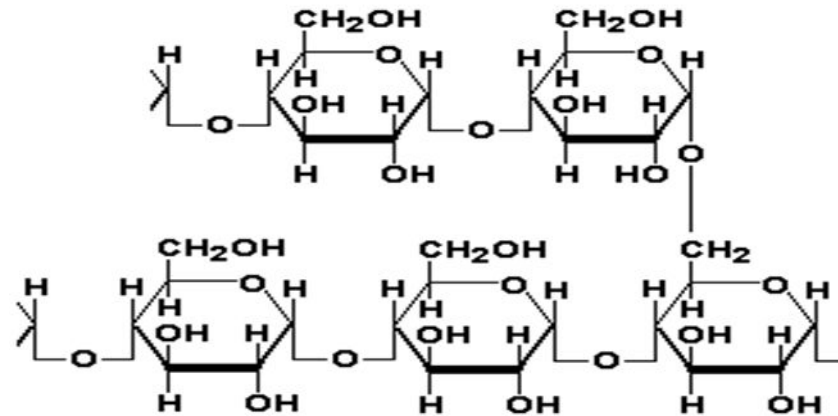
Важнейшие представители:

- крахмал; гликоген
- целлюлоза (клетчатка).

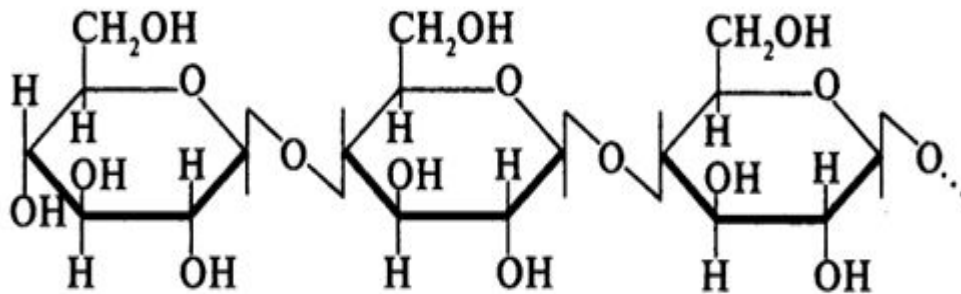
Гомополисахариды




крахмал



гликоген (фрагмент молекулы)



Целлюлоза



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

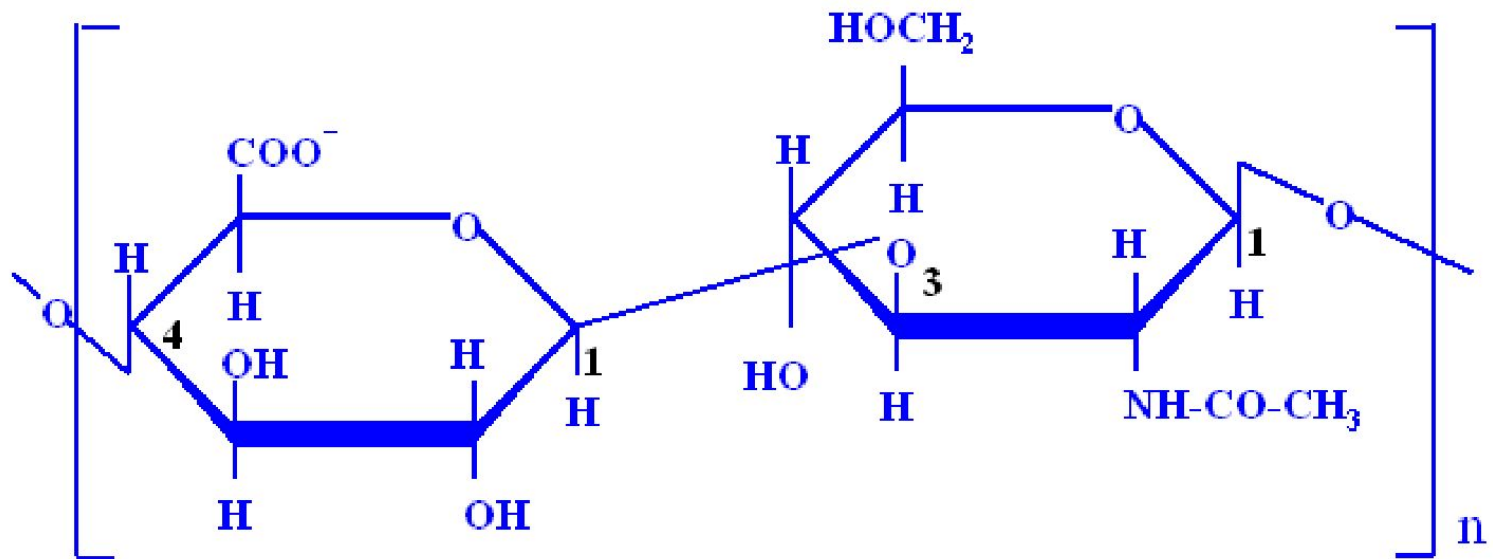
Крахмал способен образовывать эфиры (простые и сложные).

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

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

Гиалуроновая кислота

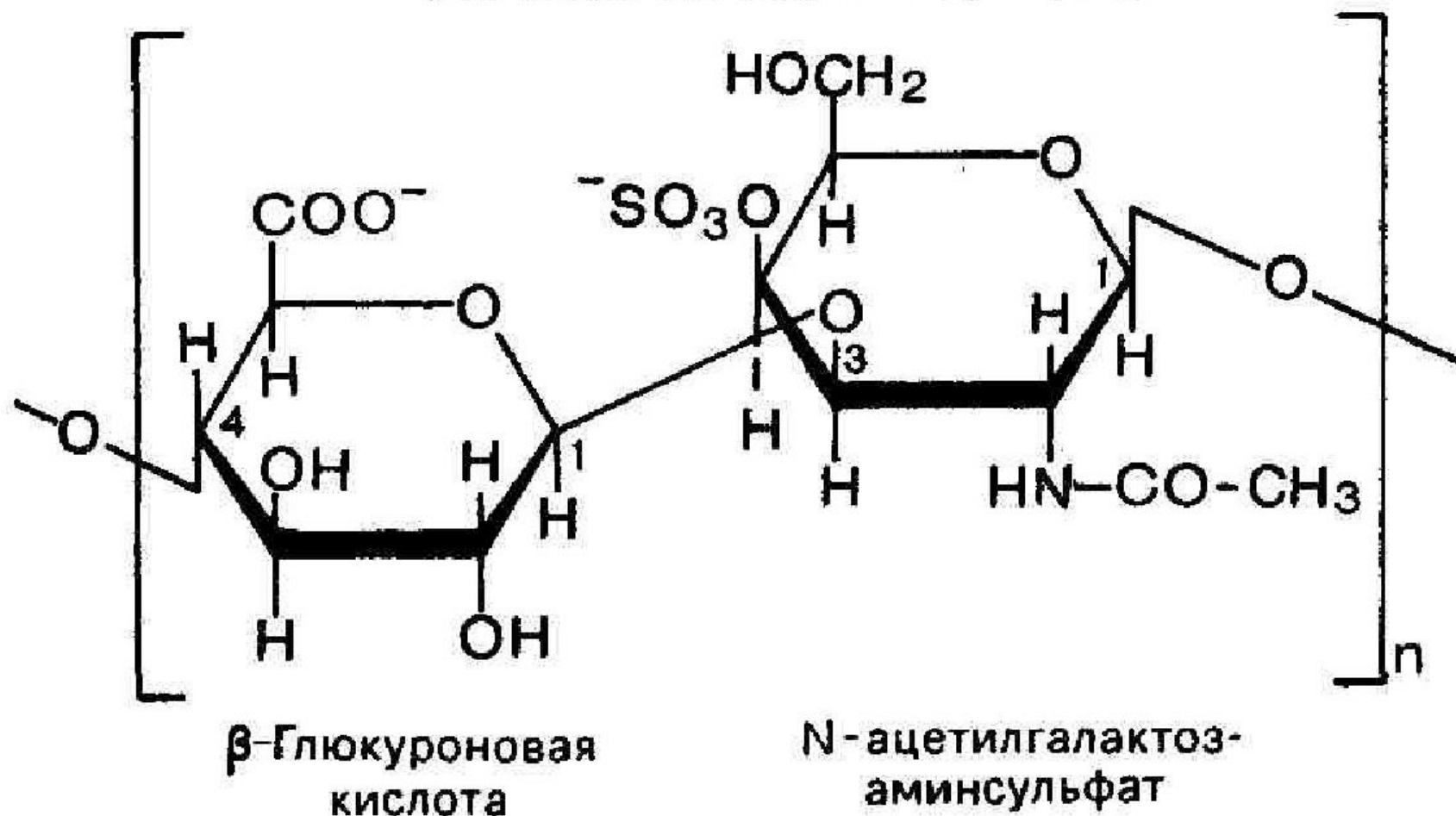
Дисахаридный фрагмент гиалуроновой кислоты



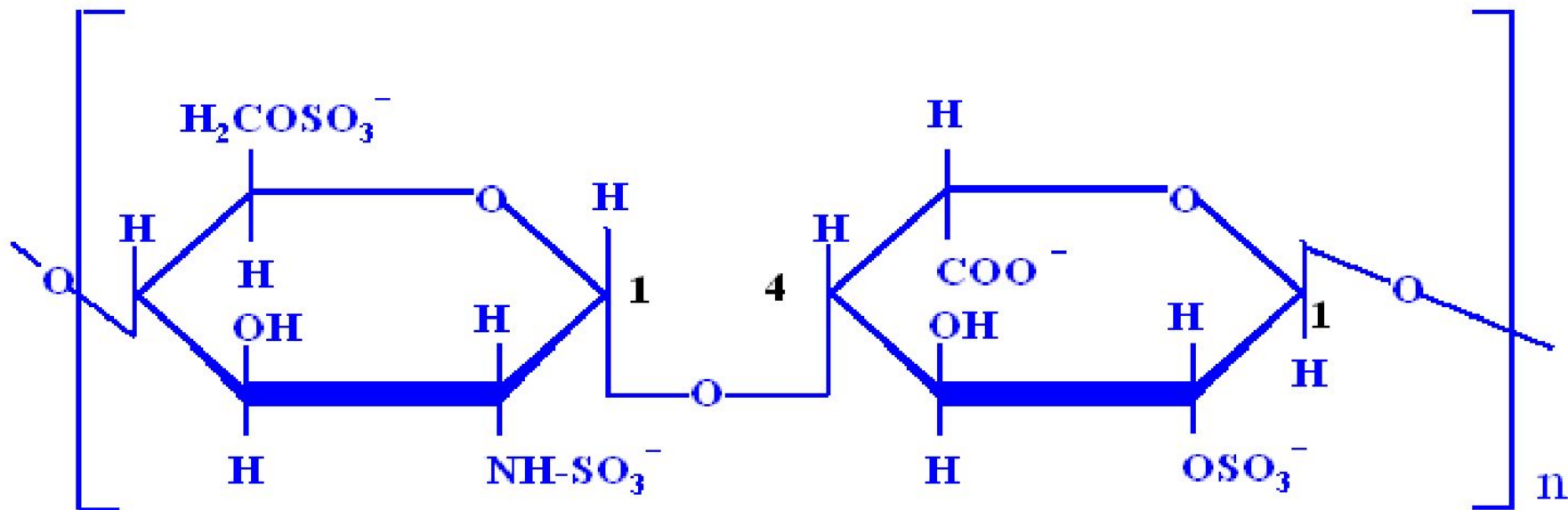
β -глюкуроновая кислота

N-ацетилглюкозамин

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



Дисахаридный фрагмент
хондроитинсульфата



сульфатований
глюкозамін

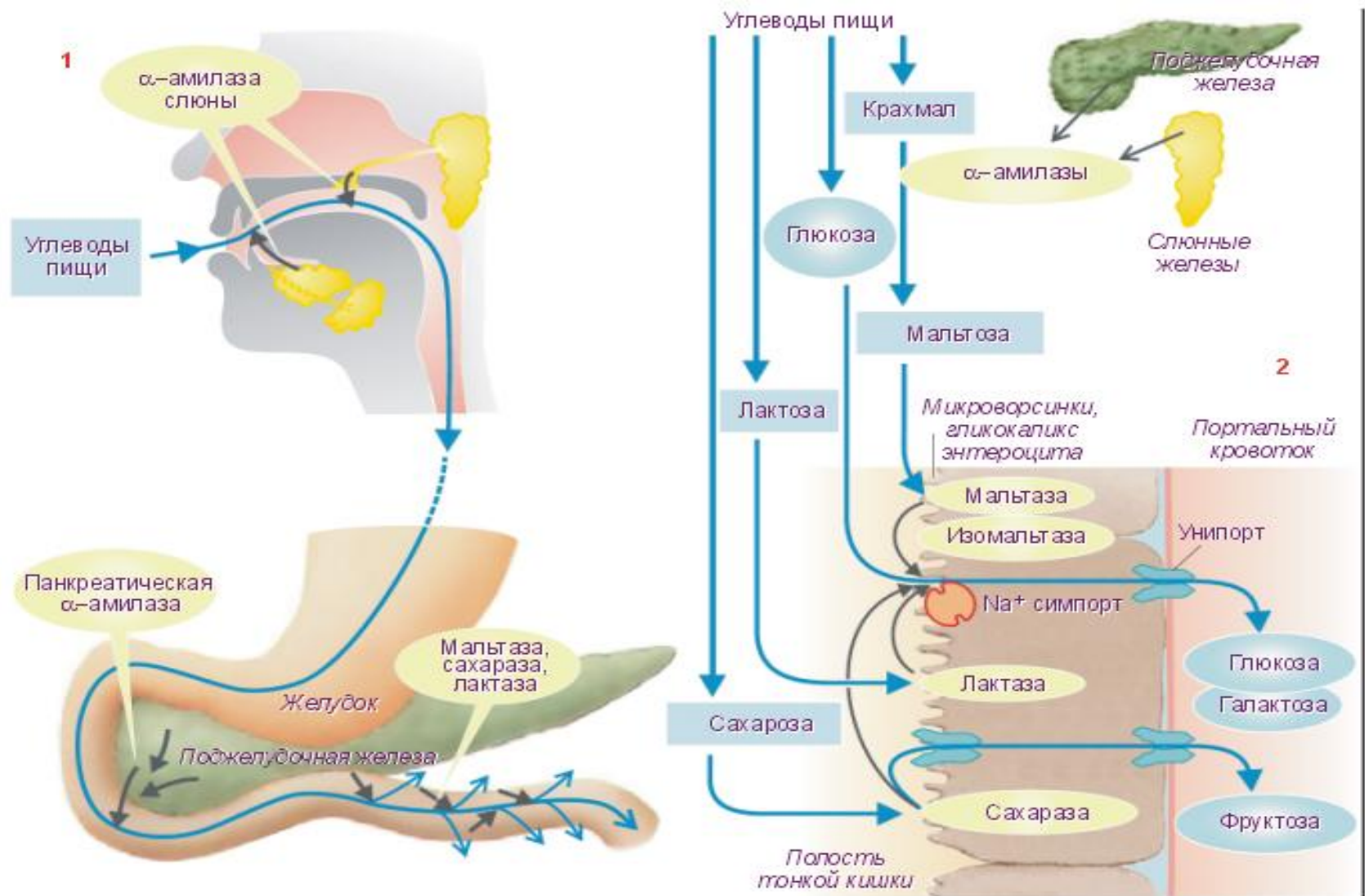
сульфатована
ідуронова кислота

Дисахаридний 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



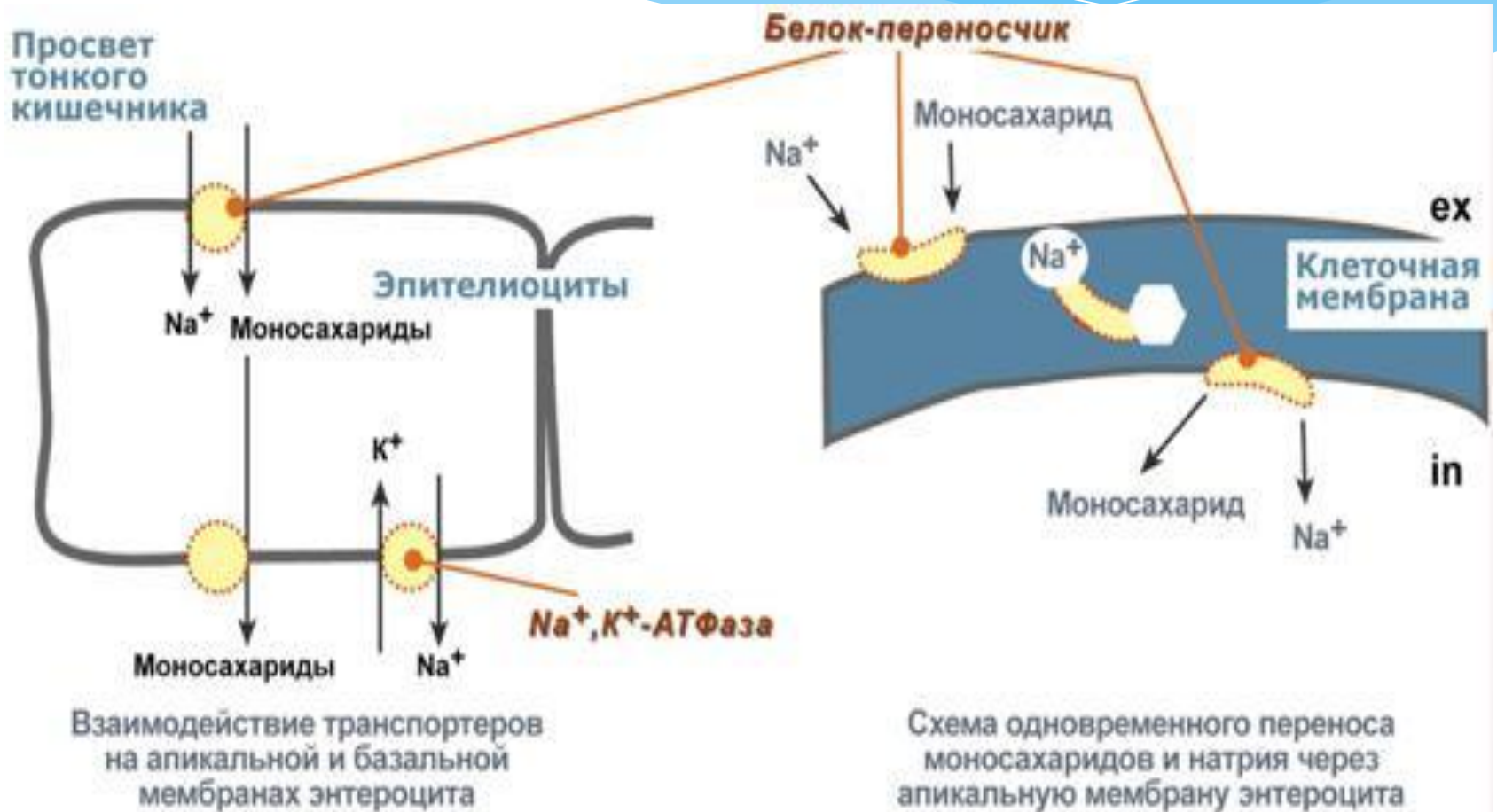
Лактазная недостаточность

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;

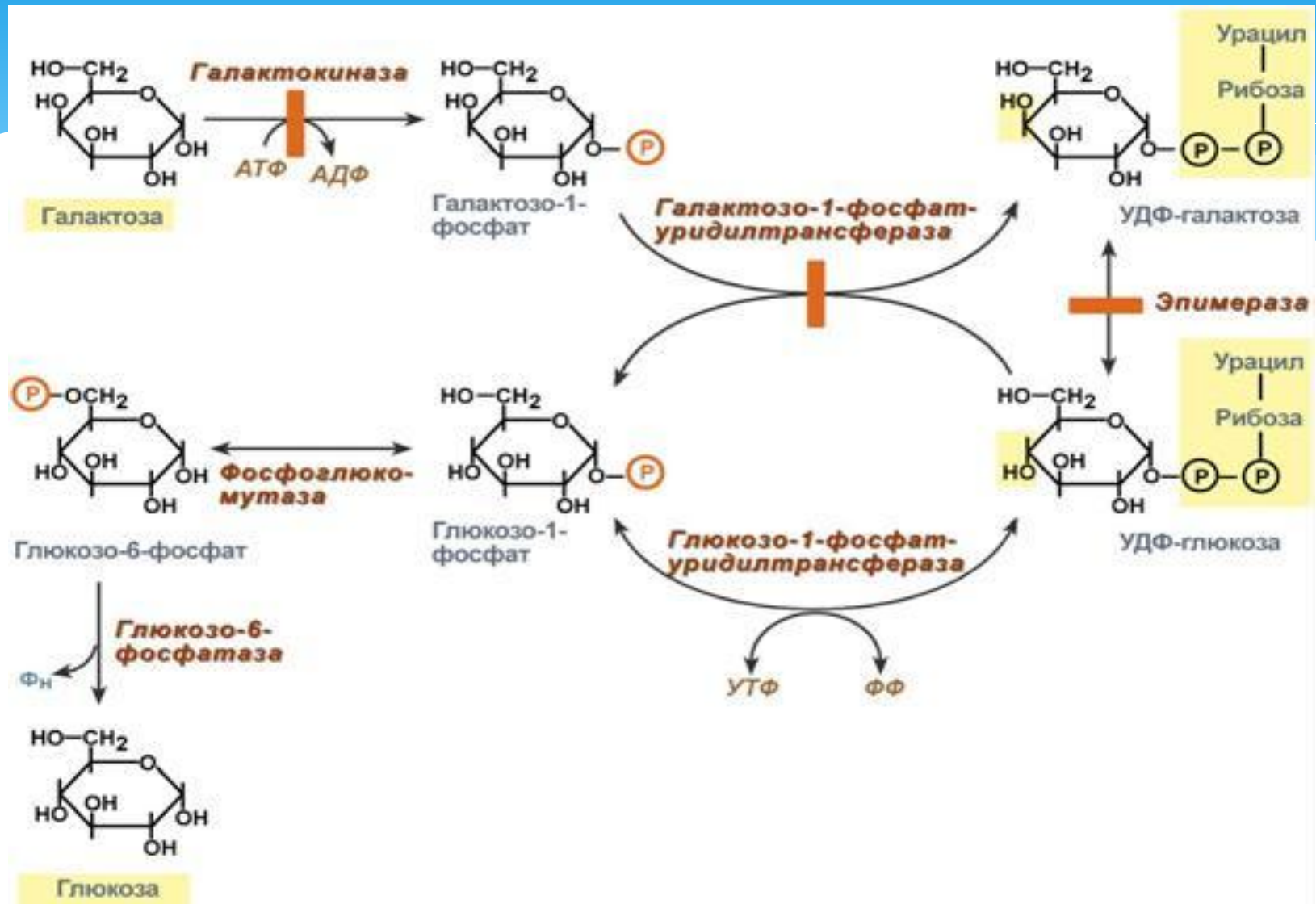
ГЛЮТ-2 обнаружен в клетках органов, выделяющих глюкозу в кровь. Именно при участии ГЛЮТ-2 глюкоза переходит в кровь из энтероцитов и печени. ГЛЮТ-2 участвует в транспорте глюкозы в β -клетки поджелудочной железы;

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.

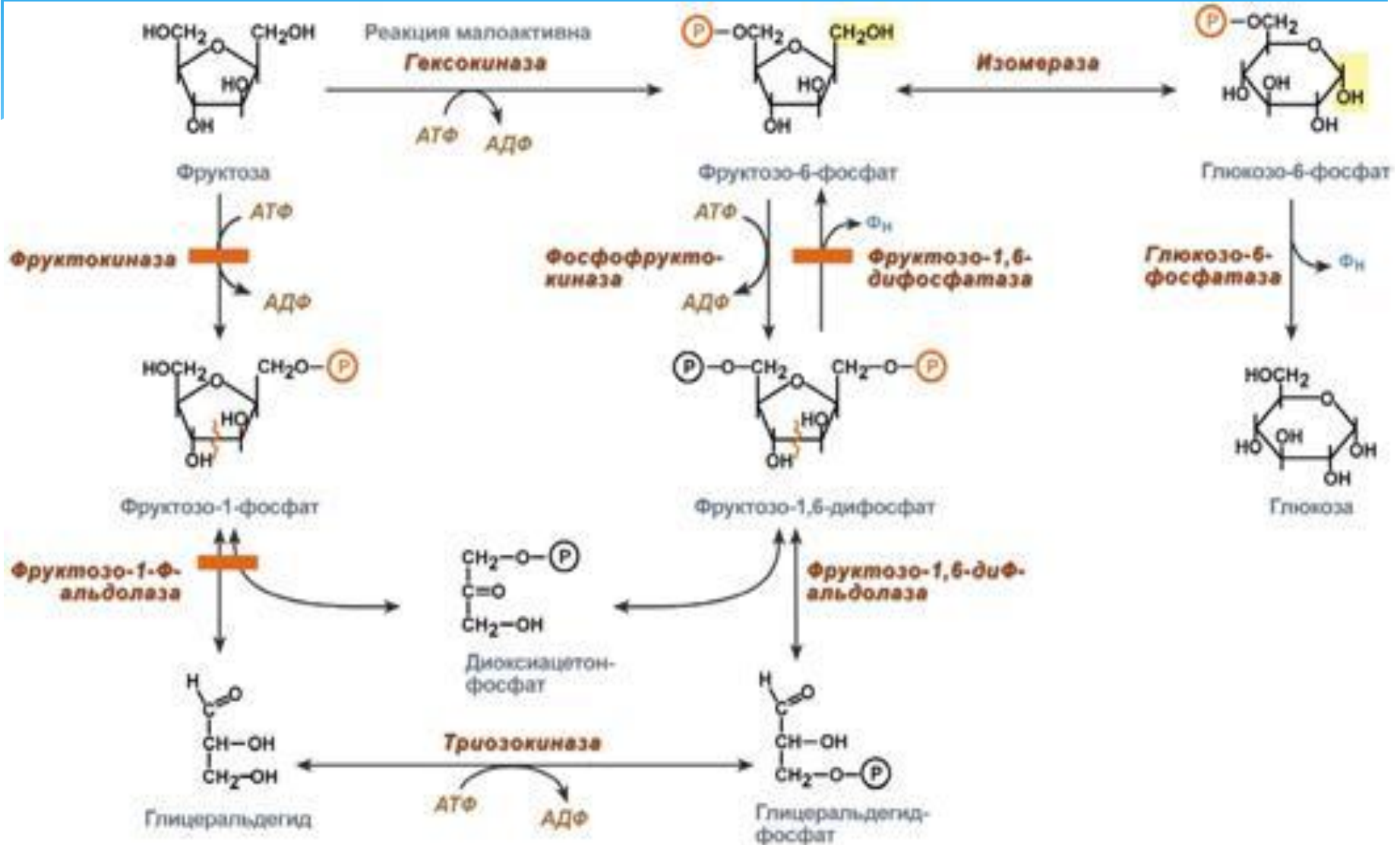
Превращение галактозы в глюкозу



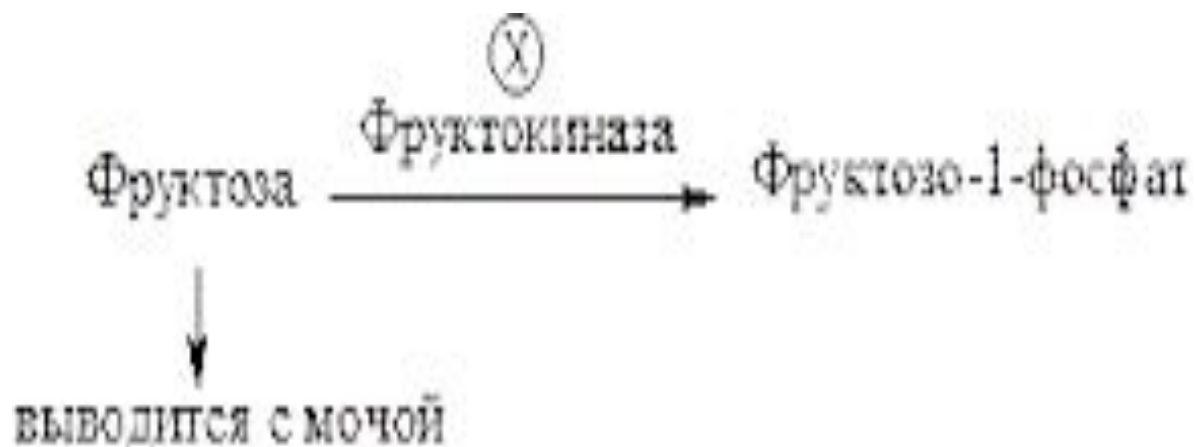
Галактоземия



Пути метаболизма фруктозы и ее превращение в глюкозу

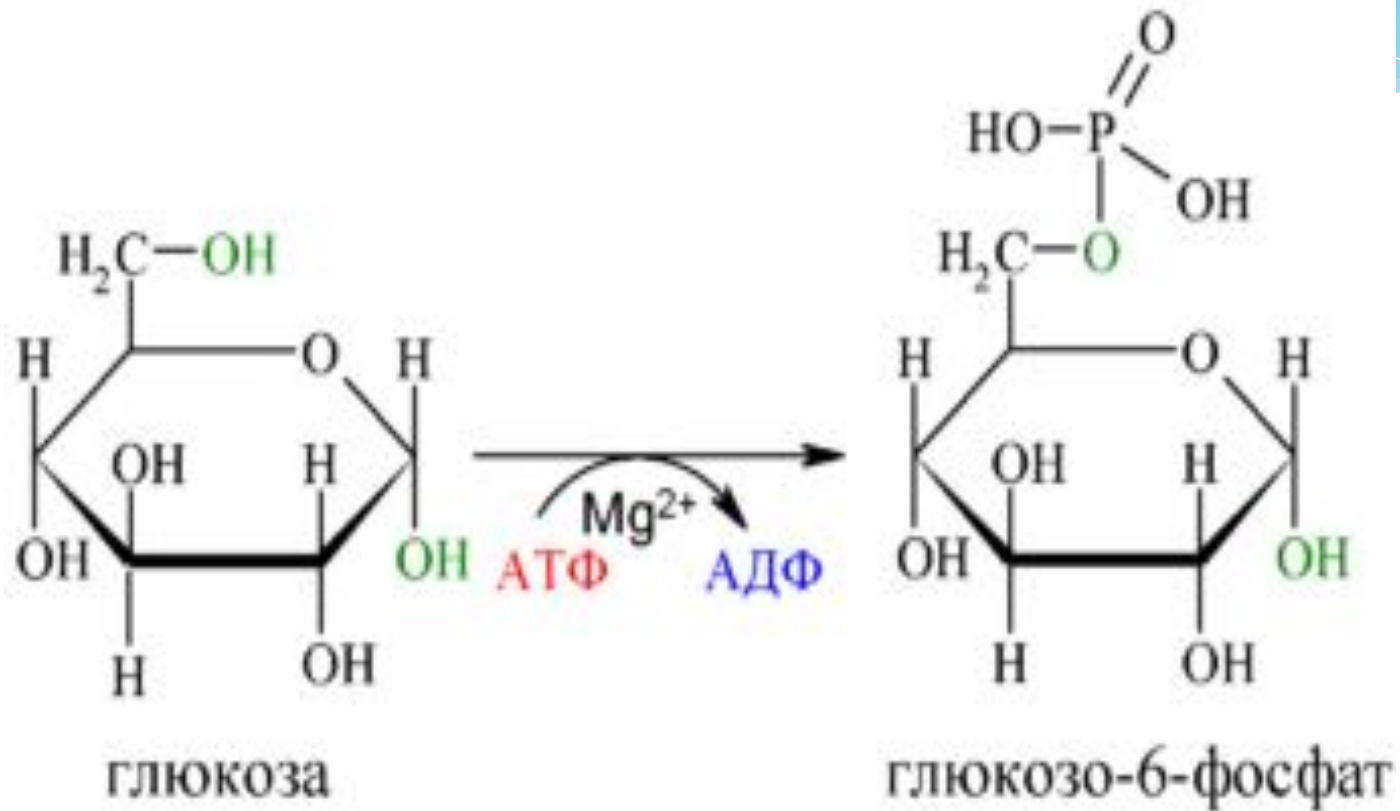


Фруктозурия

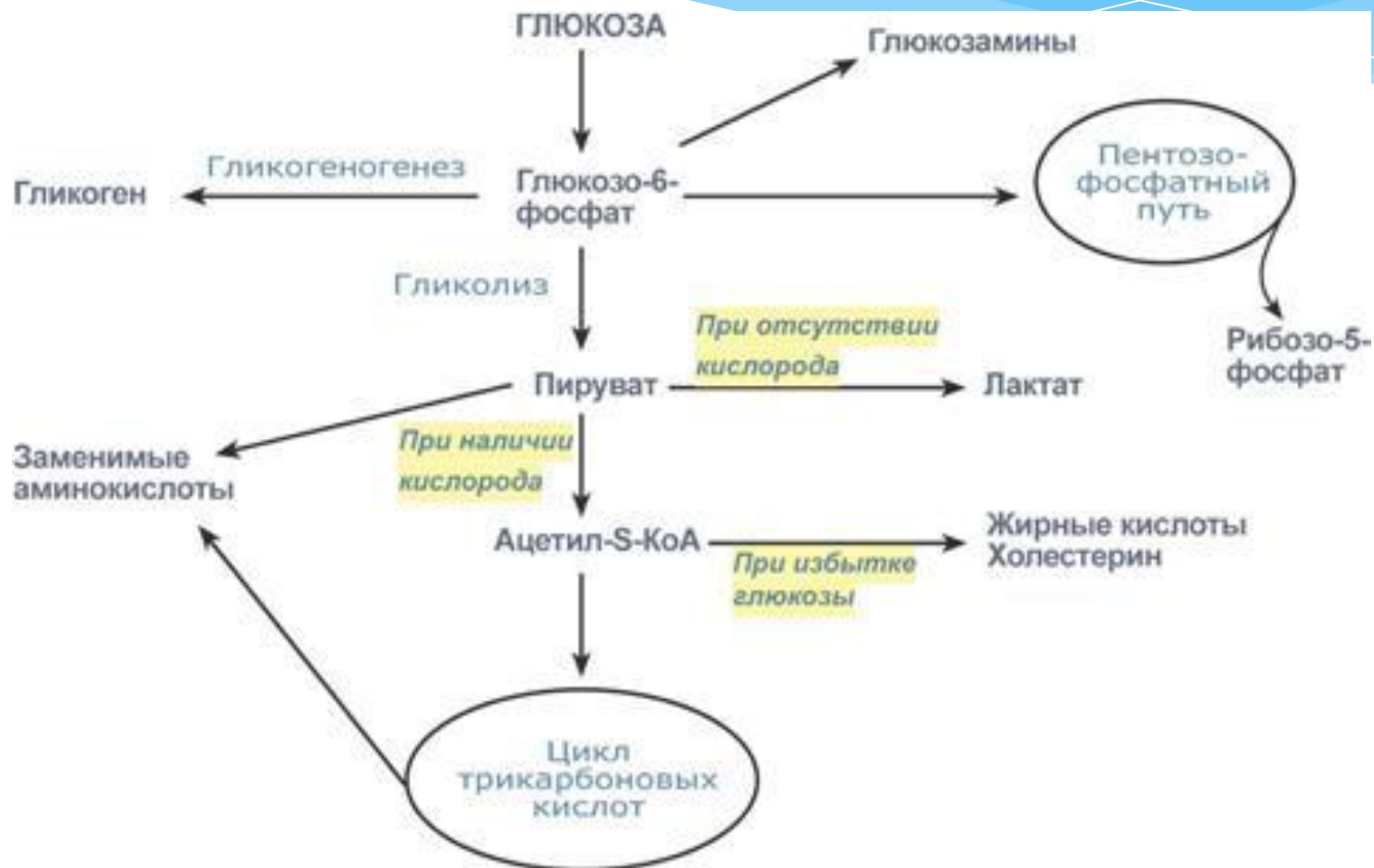


\textcircled{X} — нарушение активности фермента

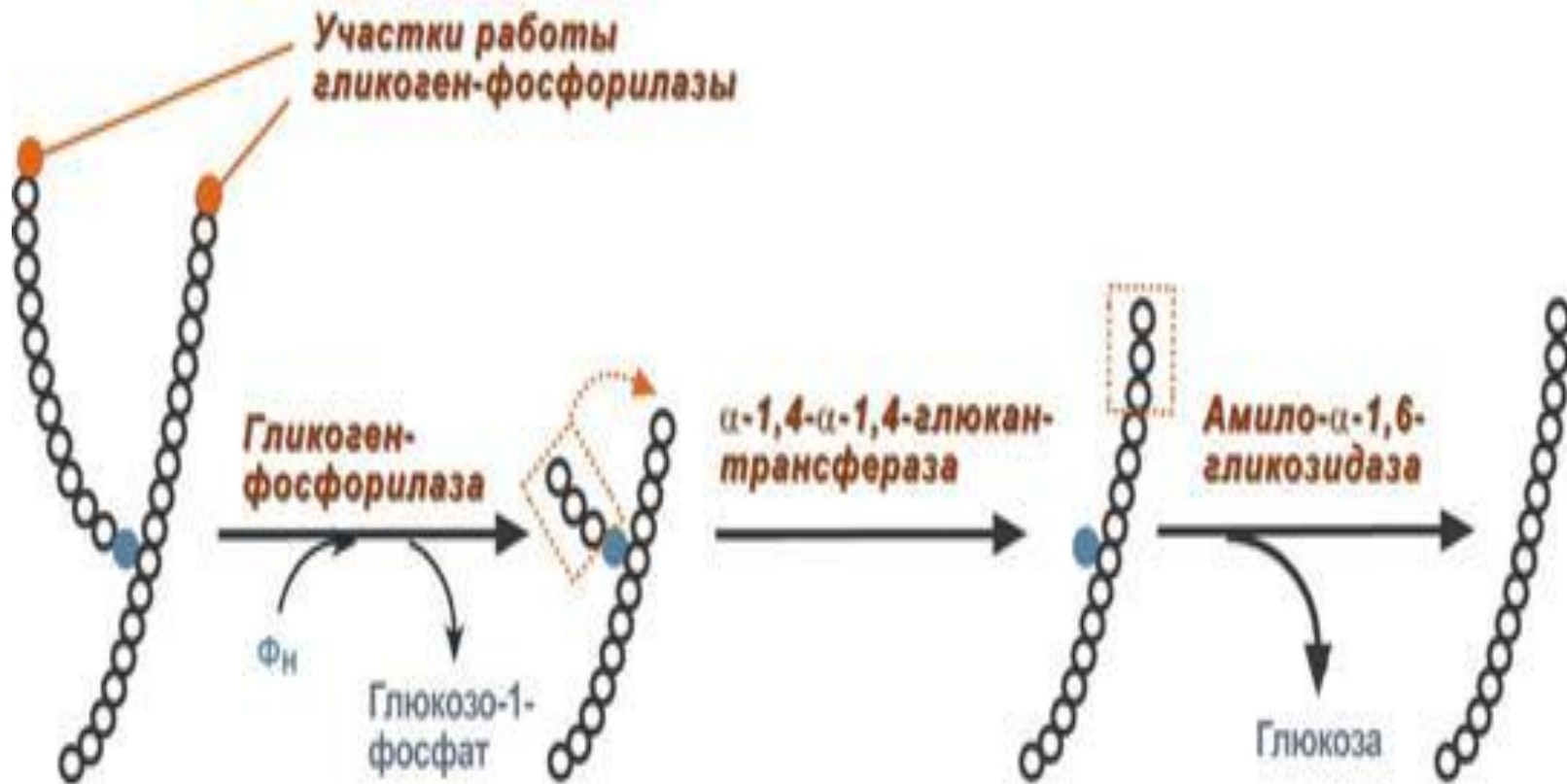
Реакции фосфорилирования и дефосфорилирования глюкозы



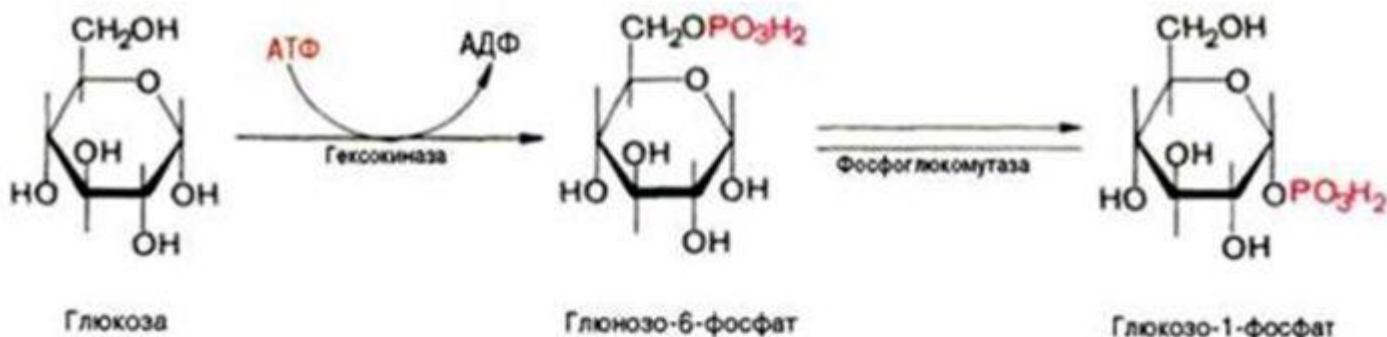
Реакции превращения глюкозы в клетке



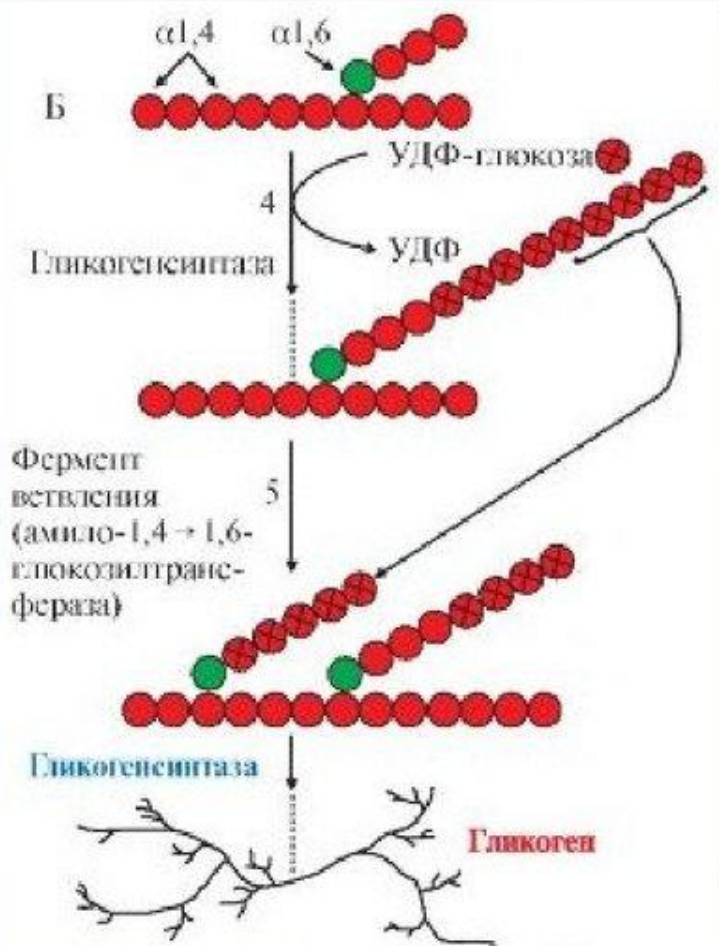
Роль ферментов в расщеплении гликогена



Синтез гликогена



Синтез гликогена



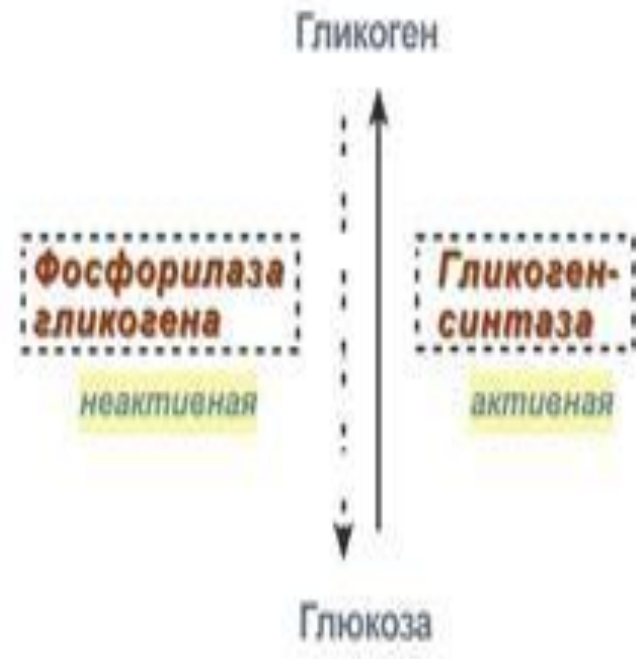
- Когда длина синтезируемой цепи увеличивается на 11-12 остатков глюкозы, фермент ветвления - глюкозил- 1,4-1,6-трансфераза (реакция 5) образует боковую цепь путем переноса фрагмента из 5-6 остатков глюкозы на внутренний остаток глюкозы, соединяя его α -1,6-гликозидной связью. Затем удлинение цепей и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

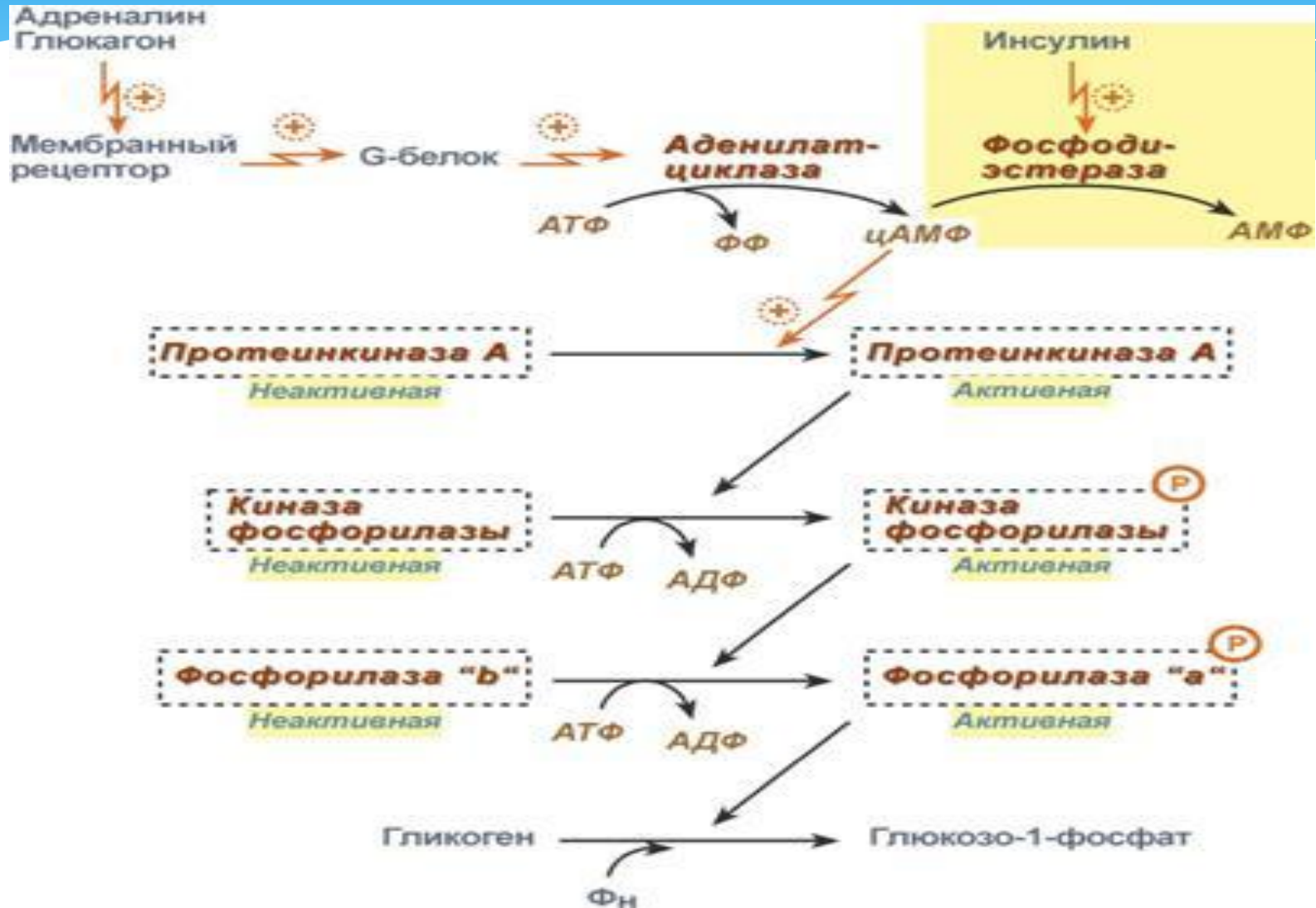
ПОТРЕБНОСТЬ В ЭНЕРГИИ



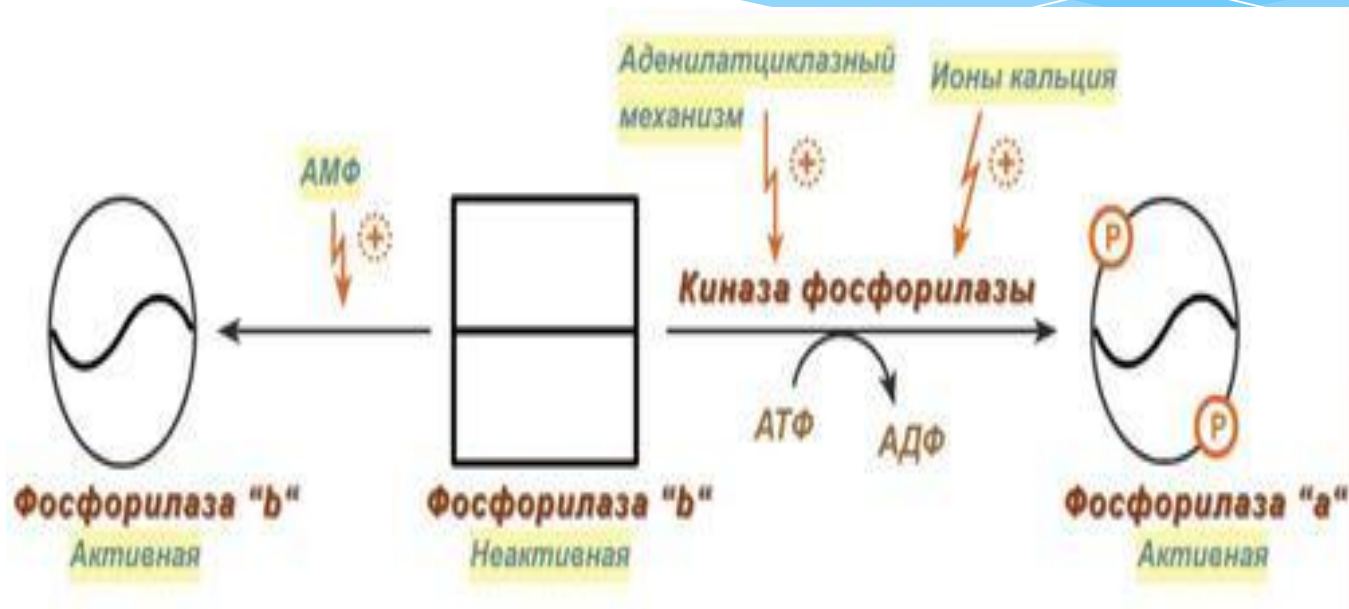
ИЗБЫТОК ЭНЕРГИИ



Аденилатциклазный способ активации фосфоорилазы гликогена

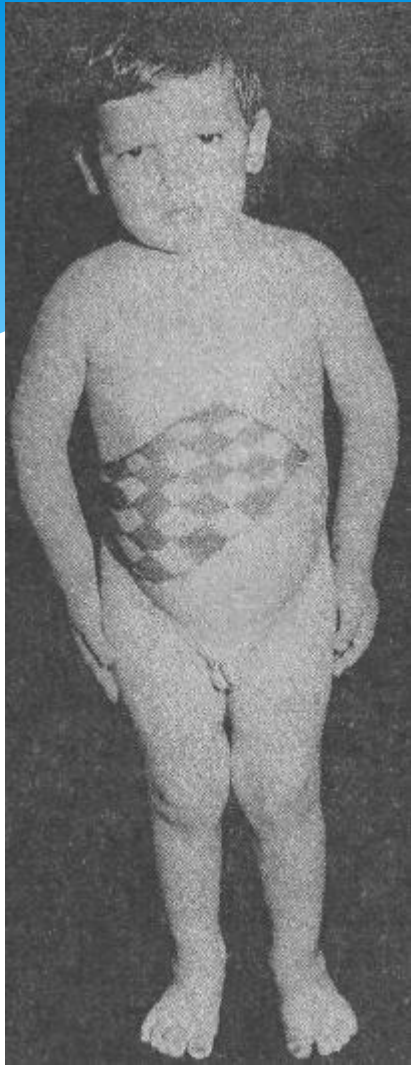


Суммарная схема способов активации фосфоорилазы



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°C 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

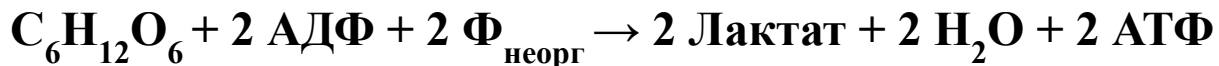


Общее уравнение аэробного окисления глюкозы:



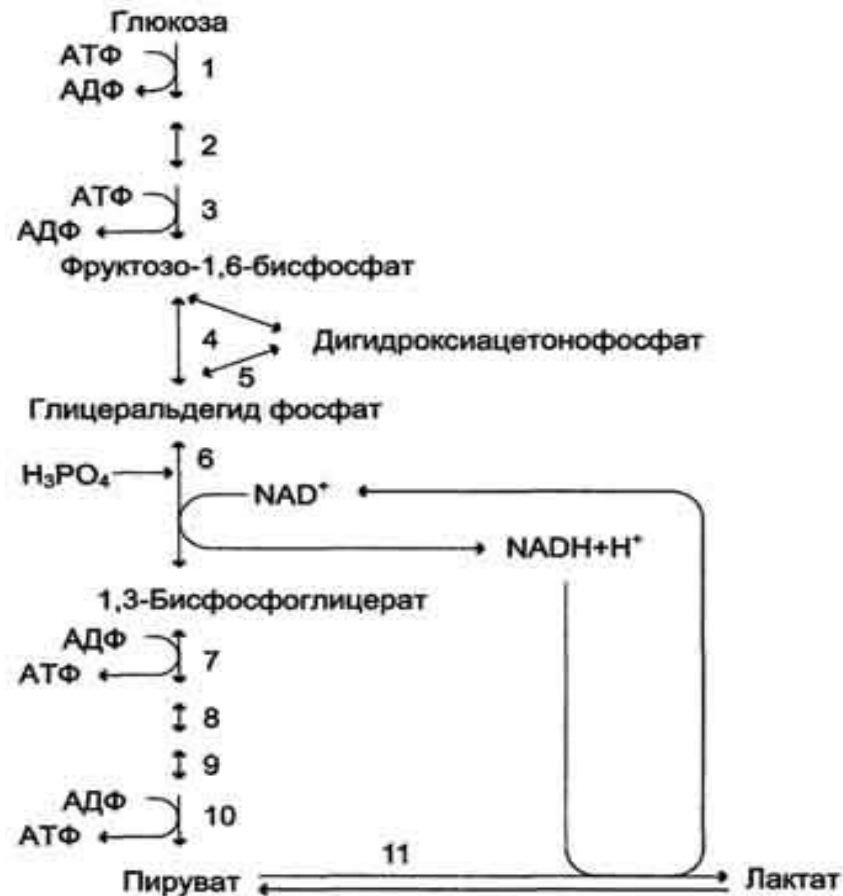
Аэробным гликолизом называют процесс окисления глюкозы до пировиноградной кислоты, протекающий в присутствии кислорода. Все ферменты, катализирующие реакции этого процесса, локализованы в цитозоле клетки.

Суммарное уравнение анаэробного гликолиза имеет вид:

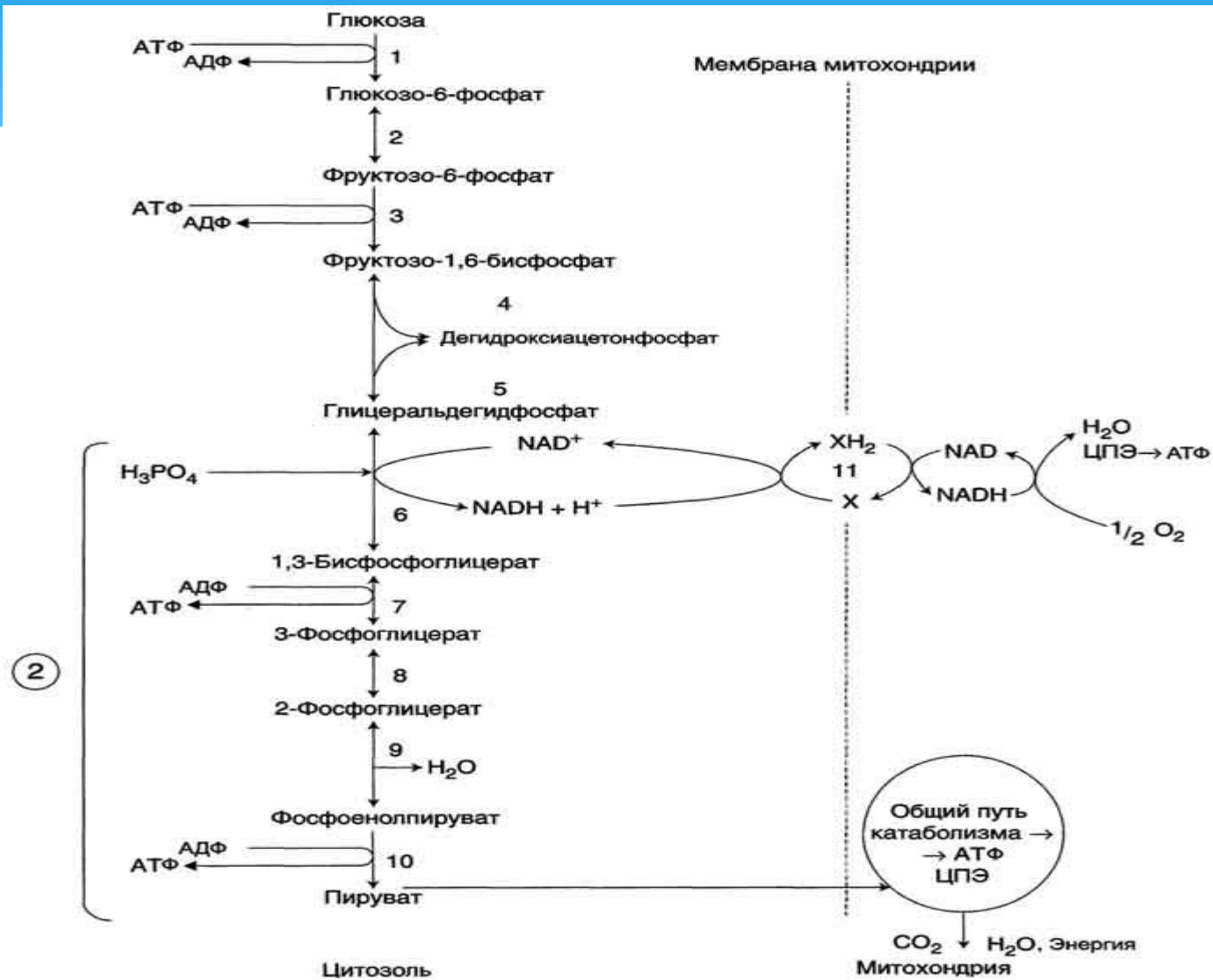


Анаэробным гликолизом называют процесс расщепления глюкозы с образованием в качестве конечного продукта лактата. Этот процесс протекает без использования кислорода и поэтому не зависит от работы митохондриальной дыхательной цепи. АТФ образуется за счёт реакций субстратного фосфорилирования.

Стадии анаэробного гликолиза



Стадии Аэробного гликолиза



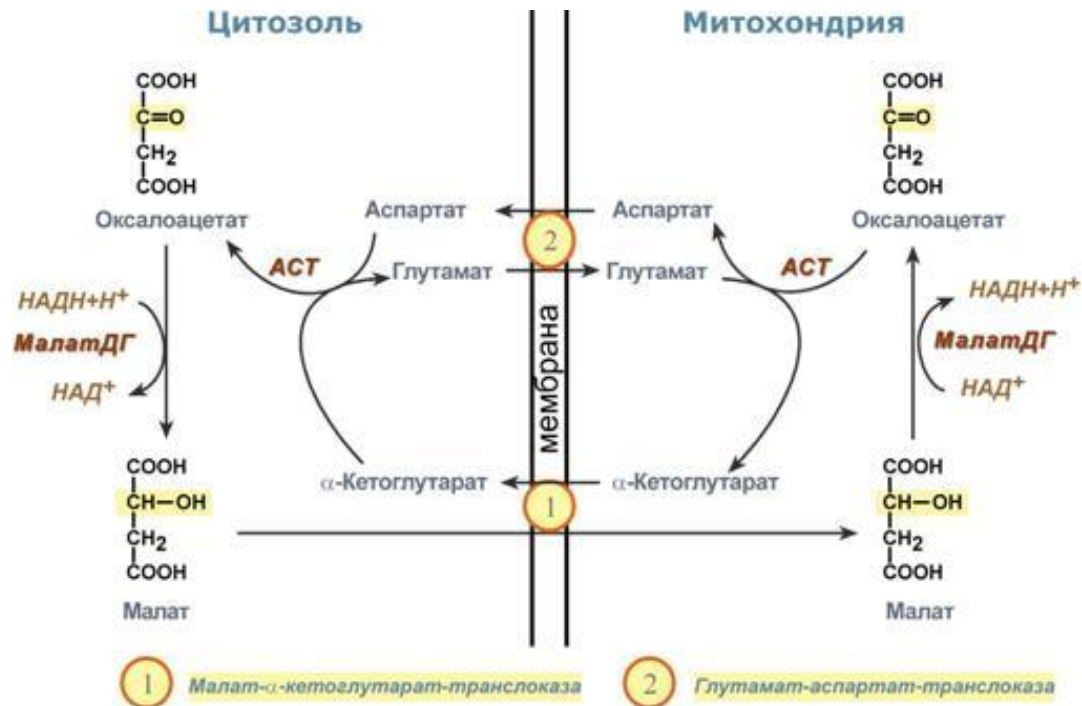
Эффект Пастера



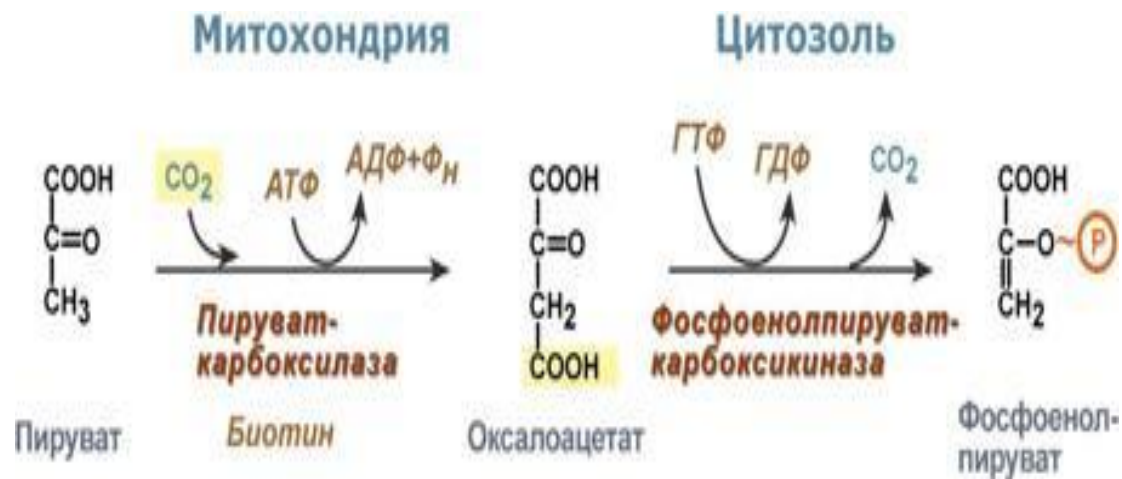
Схема работы глицерол-фосфатной челночной системы



Схема работы маламт-аспартатной челночной системы



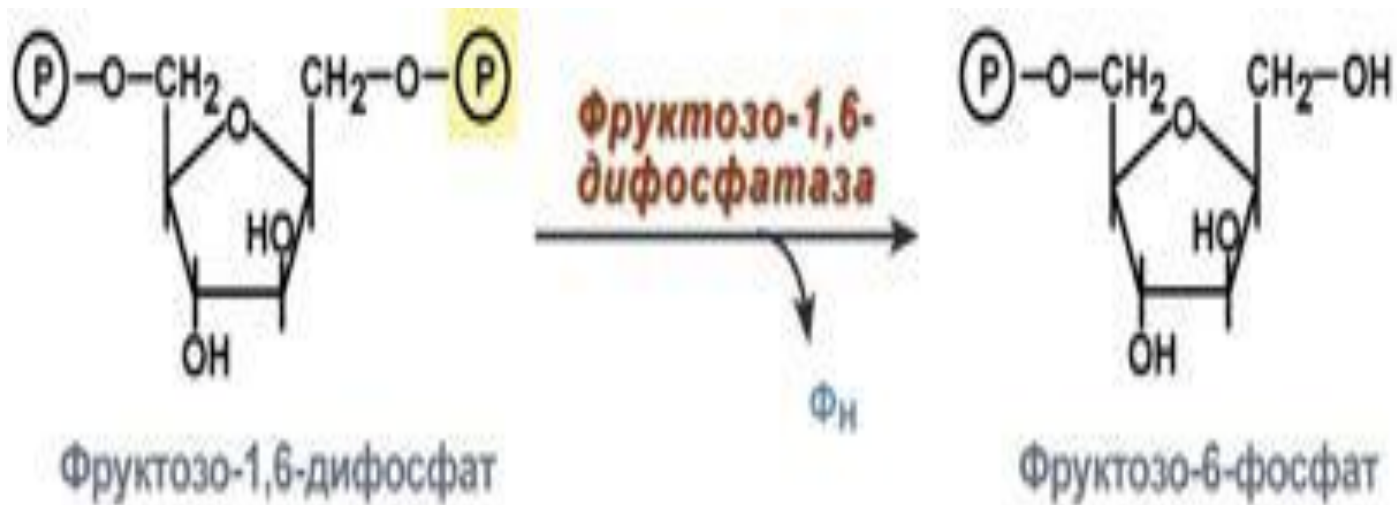
Упрощенный вариант обхода десятой реакции гликолиза



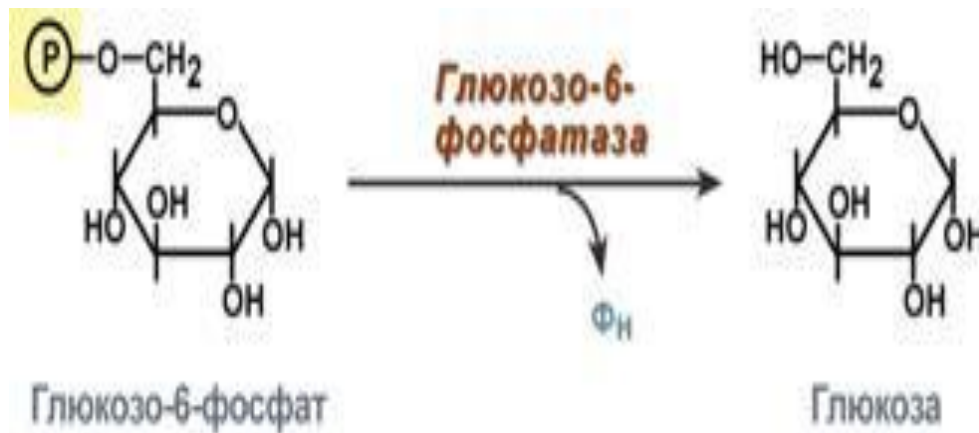
Обход десятой реакции гликолиза



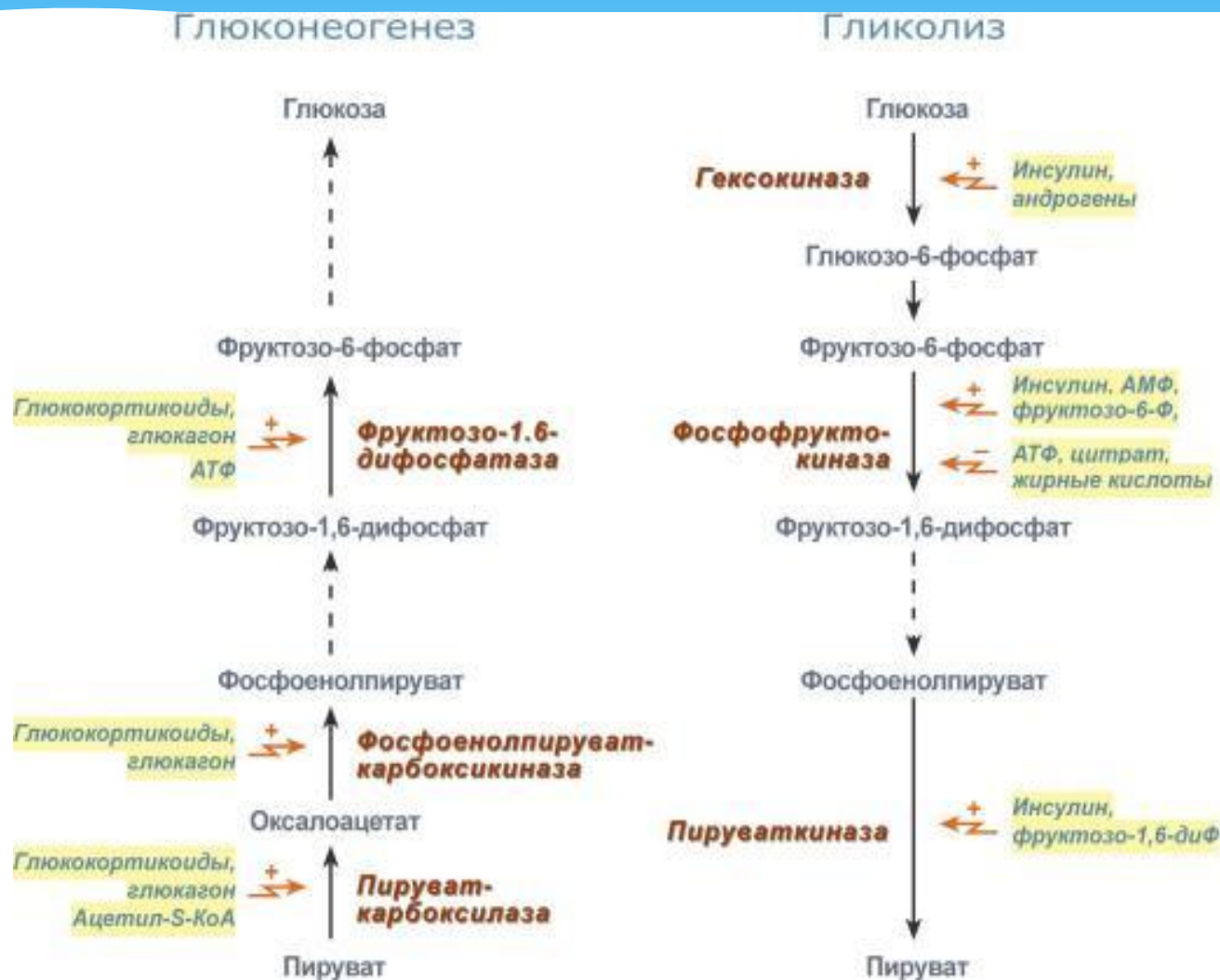
Обход третьей реакции гликолиза



Обход первой реакции гликолиза



Гормональные и метаболические факторы, регулирующие гликолиз и глюконеогенез



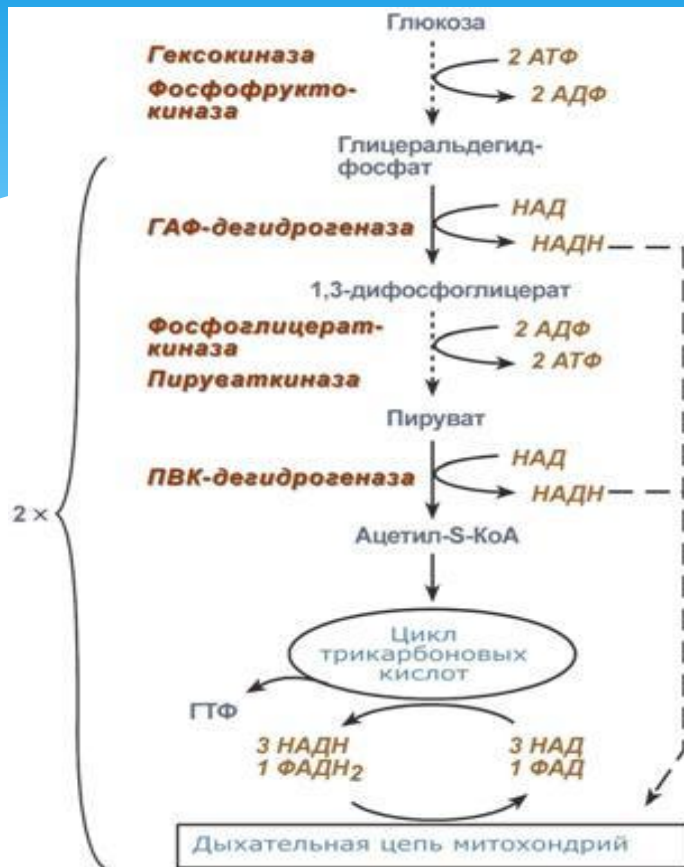


1 этап гликолиза	-1 АТФ	-1 АТФ
1 этап гликолиза	-1 АТФ	-1 АТФ
2 молекулы глицеральдегид-фосфата	+1 НАДН	+3 АТФ
2 этап гликолиза	+1 АТФ	+1 АТФ
2 этап гликолиза	+1 АТФ	+1 АТФ
Лактатдегидрогеназа	-1 НАДН	-3 АТФ

Итого: $-2 + 2 \cdot (3+1+1-3) = 2 \text{ АТФ}$

Участки гликолиза, связанные с образованием и затратой энергии

Расчет энергетического эффекта анаэробного окисления глюкозы



2 молекулы глицеральдегид- фосфата	1 этап гликолиза	- 1 АТФ	- 1 АТФ
	1 этап гликолиза	- 1 АТФ	- 1 АТФ
	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: $-2 + 2 \cdot (3+1+1+3+1+9+2) = 38$ АТФ

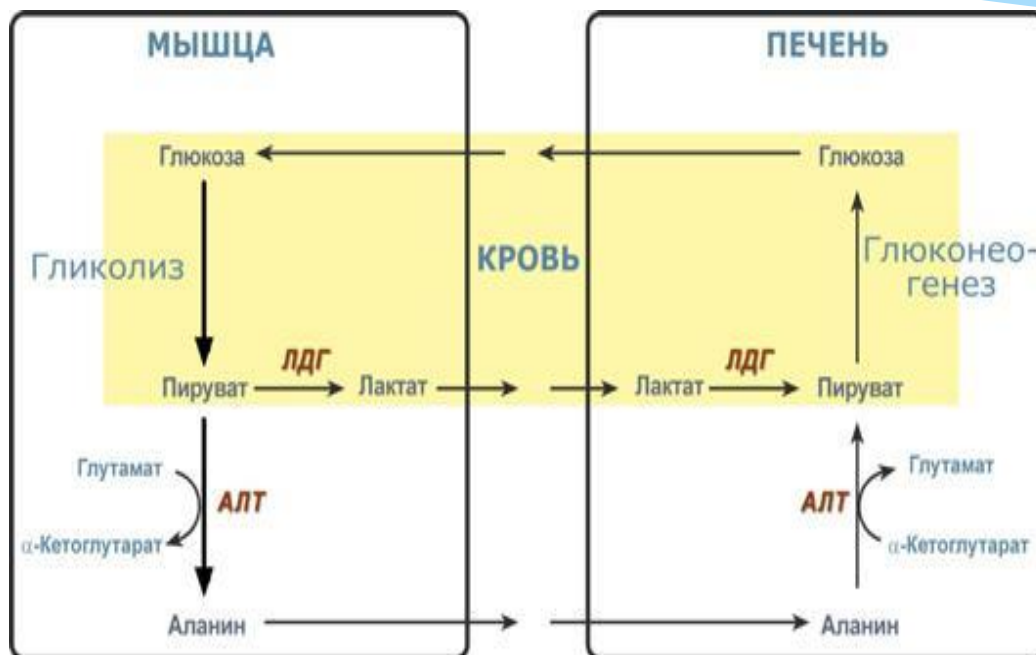
Участки окисления глюкозы, связанные с образованием энергии

Расчет энергетического эффекта аэробного окисления глюкозы

Контроль глюкозы в крови

<i>Снижение глюкозы крови</i>	<i>Повышение глюкозы крови</i>
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

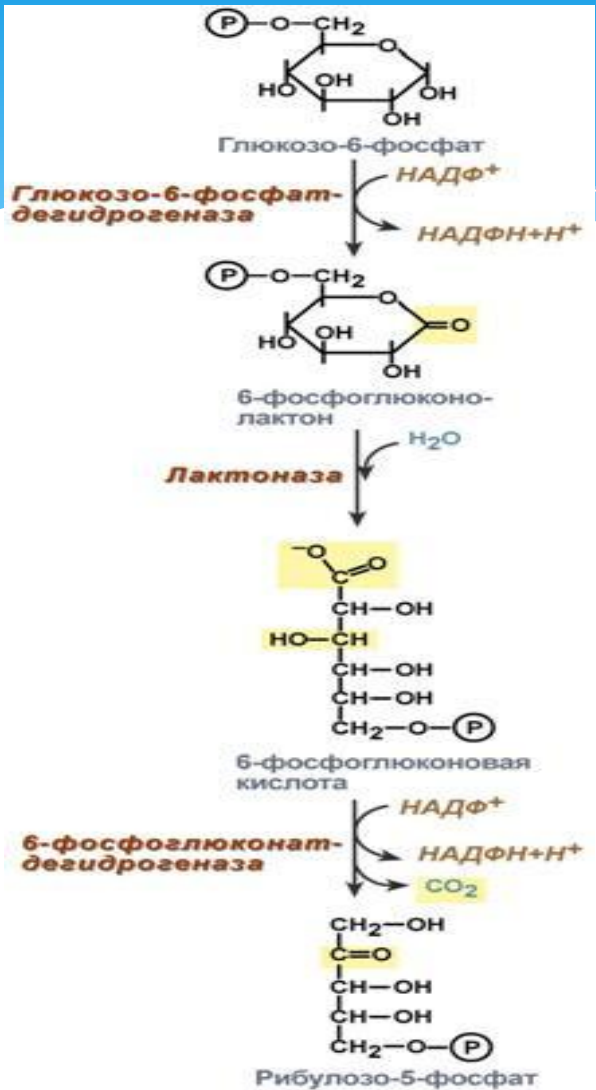
Глюкозо-лактатный (выделен желтым) и глюкозо-аланиновый циклы



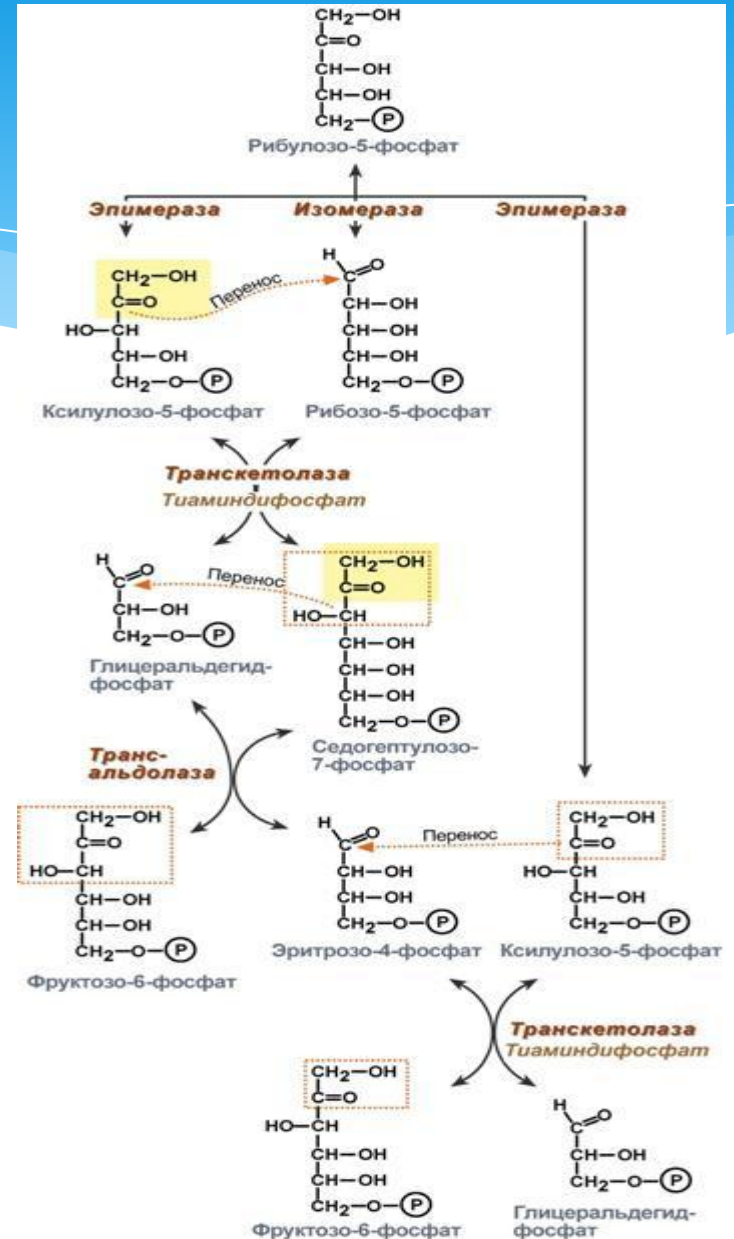
Стадии пентозофосфатного пути окисления глюкозы

- 1. окислительная стадия**
- 2. неокислительная
стадия**

Реакции второго этапа



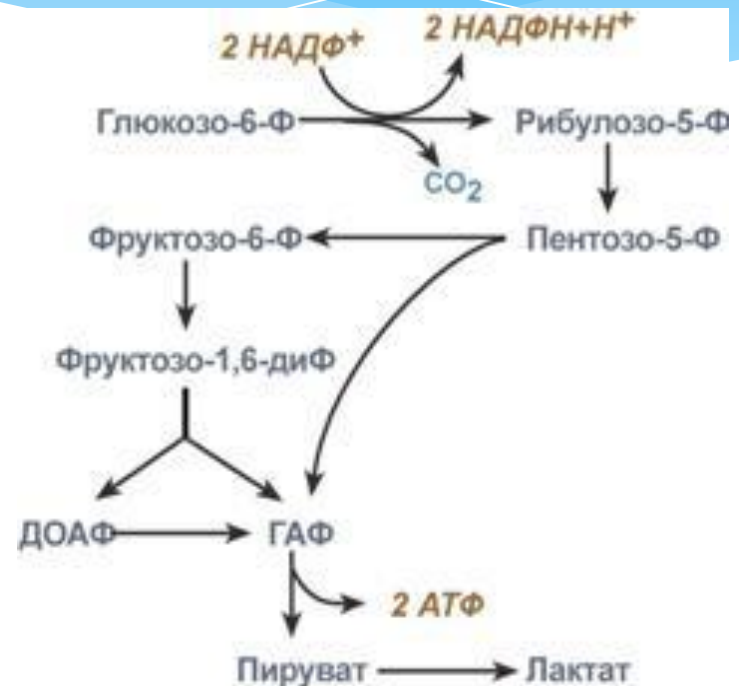
Реакции первого этапа



Особенности пентознофосфатного пути в различных клетках

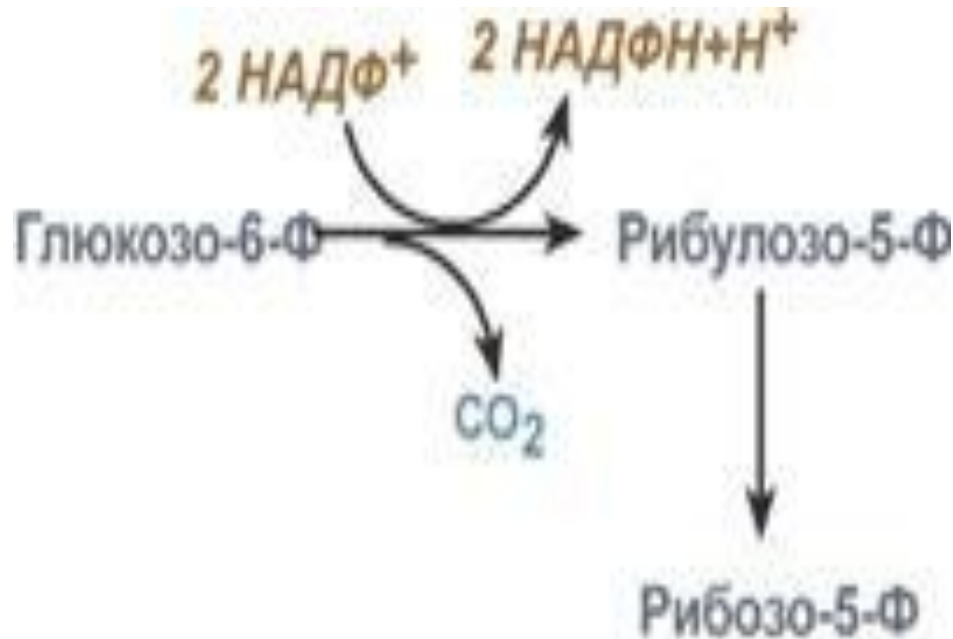


Особенность пентозного шунта в адипоците



Особенность пентозного шунта в эритроците

Особенность пентозного шунта при активном синтезе ДНК



Роль НАДФН в антиоксидантной системе клетки

