

Задача № 12. Сказки Андерсена

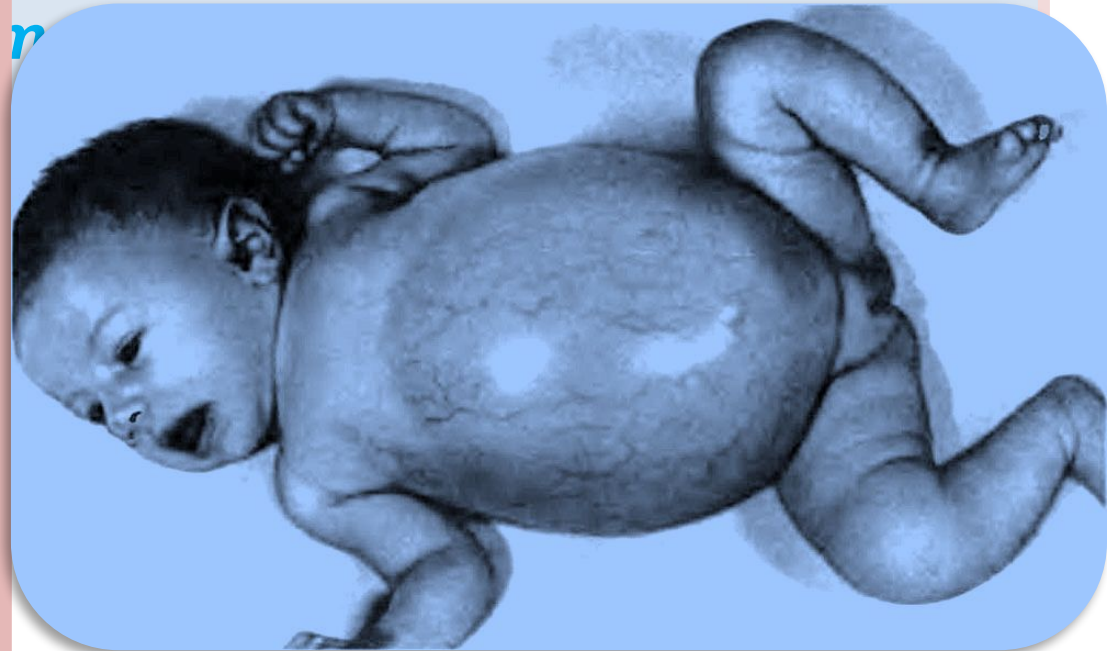
Команда: Алтайского государственного медицинского университета «Комплекс полноценности»

Актуальность проблемы: Болезнь Андерсена, или гликогеноз IV типа развивается быстро, отягощается ранним циррозом печени и практически не поддается лечению.

Преобладающие проявления заболевания обусловлены нарушением функции печени, дефект фермента ветвления обнаруживается также в лейкоцитах, мышцах,

Манифестирует на **первом году жизни** неспецифическими гастроинтестинальными симптомами: рвотой, диареей. По мере прогрессирования заболевания возникает гепатоспленомегалия, прогрессирующая печеночная недостаточность, генерализованная мышечная гипотония и атрофия, а также тяжелая кардиомиопатия. Смерть больных обычно наступает до 3-5 лет вследствие хронической печеночной недостаточности, редко - в старшем детском

клиническими проявлениями. **Мушкетерская болезнь гликогена**

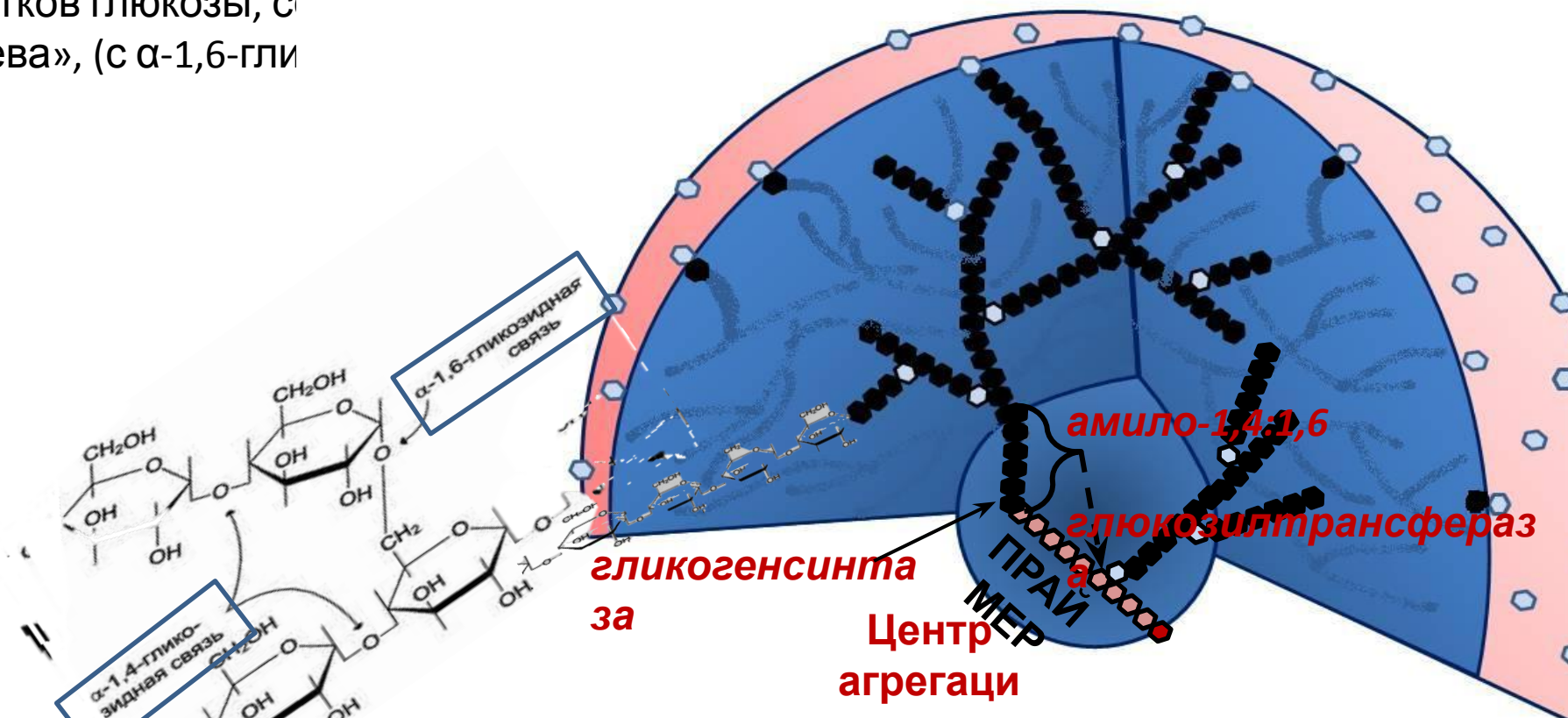


Хаотичные частицы – это остатки молекулы глюкозы.

Под действием гликогенсинтазы происходит рост конгломерата частиц в линейную цепочку

(α -1,4-гликозидная связь).

А через каждый линейный участок, примерно в 11 глюкозных остатков, фермент "ветвления" амило-1,4:1,6 глюкозилтрансфераза, переносит концевой блок из 6-7 остатков глюкозы, создавая ветвление фрагмента цепи кластера «гликогенного дерева», (с α -1,6-гли



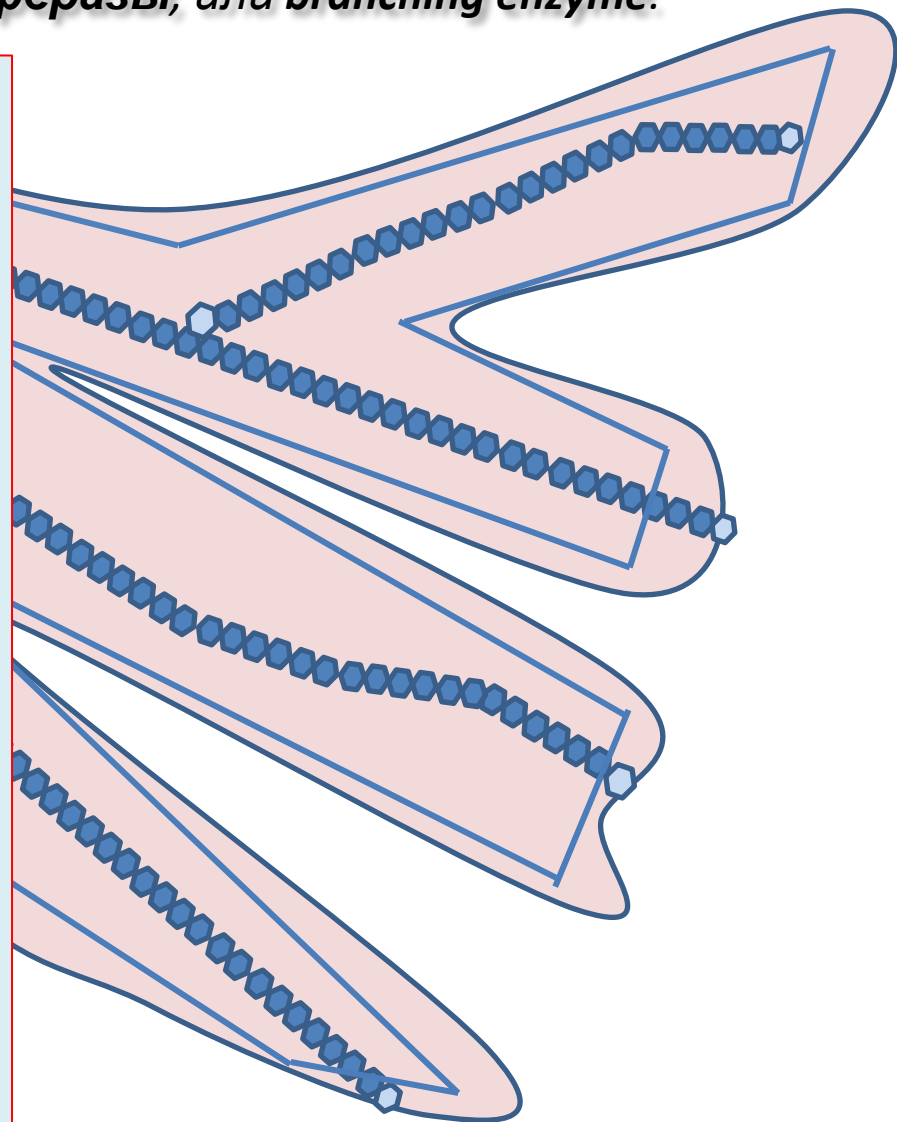
● - **концы цепей** служат точками роста молекулы гликогена при её синтезе, т.е. по мере роста

«гликогенного дерева», согласно алгоритму, они становятся **частью центра агрегации**.

Болезнь Андерсена, или гликогеноз IV типа

нарушение углеводного обмена, вызванного дефектом фермента
Глико – 1,4:1,6 – глюкозилтрансферазы, или *branching enzyme*.

Т.о. содержание гликогена в печени, при данном типе гликогеноза, увеличено не из-за синтеза, а из-за **нарушения распада**. Измененная структура препятствует его распаду, потому что (так же как и синтез) расщепление гликогена начинается с нередуцирующего конца полисахаридной цепи. При этом наличие **разветвлённой структуры гликогена облегчает быстрое высвобождение глюкозных остатков**, так как чем больше концов имеет молекула гликогена, тем больше молекул гликогенфосфорилазы могут действовать **одновременно**. Следовательно, измененная при данной ферментопатии структура гликогена (с длинными линейными ветвями, с редкими боковыми) будет препятствовать его нормальному быстрому распаду, обуславливая раннее прогрессирование



Согласно целям

Смоделировать наглядный процесс нормального и нарушенного синтеза гликогена на основе алгоритма роста броуновских деревьев.

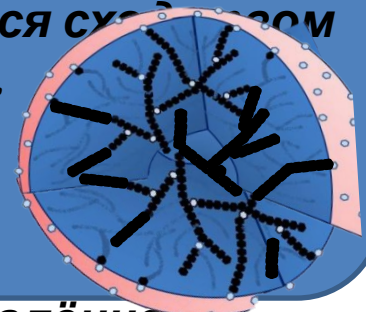
Обосновать важность синтеза разветвленной структуры.

ОСНОВНЫЕ ВЫВОДЫ:

Алгоритм роста броуновских деревьев во многом аналогичен алгоритму синтеза

«гликогенового дерева», что

наглядно доказывается с помощью моделей.



Наличие разветвлённой структуры гликогена облегчает быстрое высвобождение глюкозных остатков, обеспечивая нормальный быстрый распад гликогена, так как чем больше концов имеет молекула гликогена, тем больше молекул гликогенфосфорилазы могут действовать одновременно