

# 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 →  $C_3$
- 2) тетрозы →  $C_4$
- 3) пентозы →  $C_5$
- 4) гексозы →  $C_6$
- 5) гептозы →  $C_7$

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

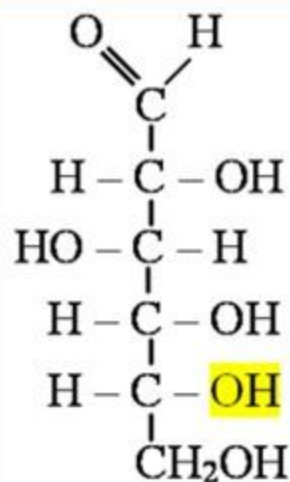
- 1) крахмал
- 2) гликоген
- 3) клетчатка

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

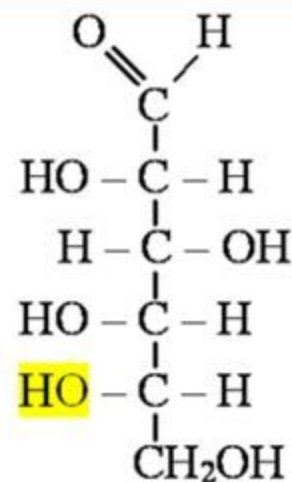
# Номенклатура моносахаридов

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.

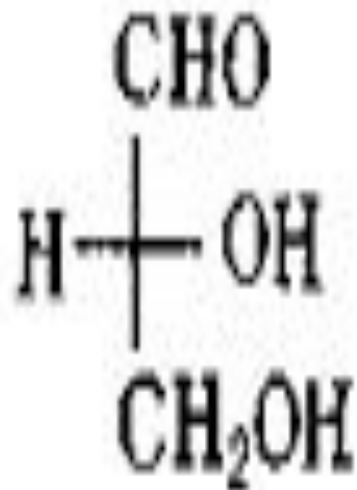


D-Глюкоза

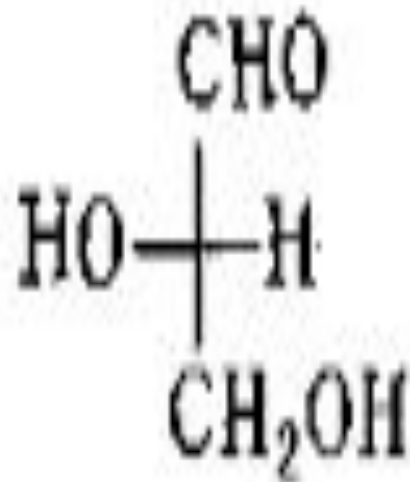


L-Глюкоза

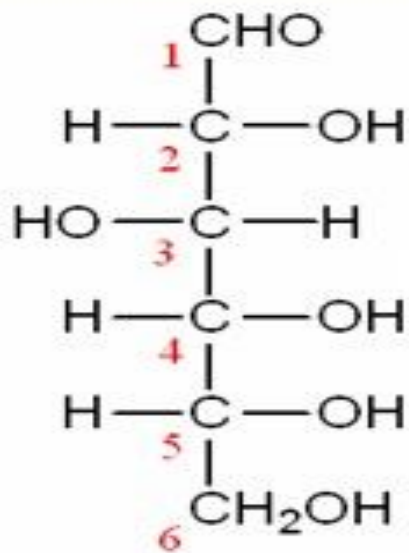
# Глицериновый альдегид



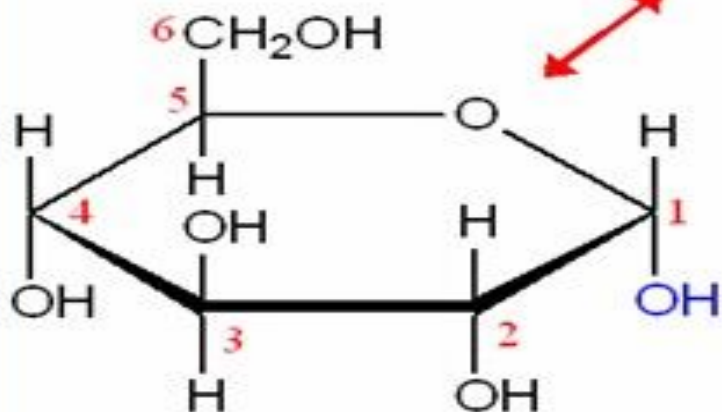
D-форма



L-форма

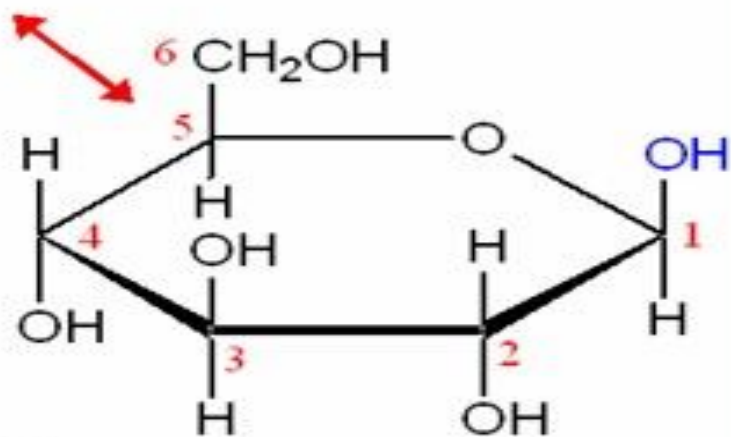


D-Глюкоза  
(линейная формула,  
проекция Фишера)



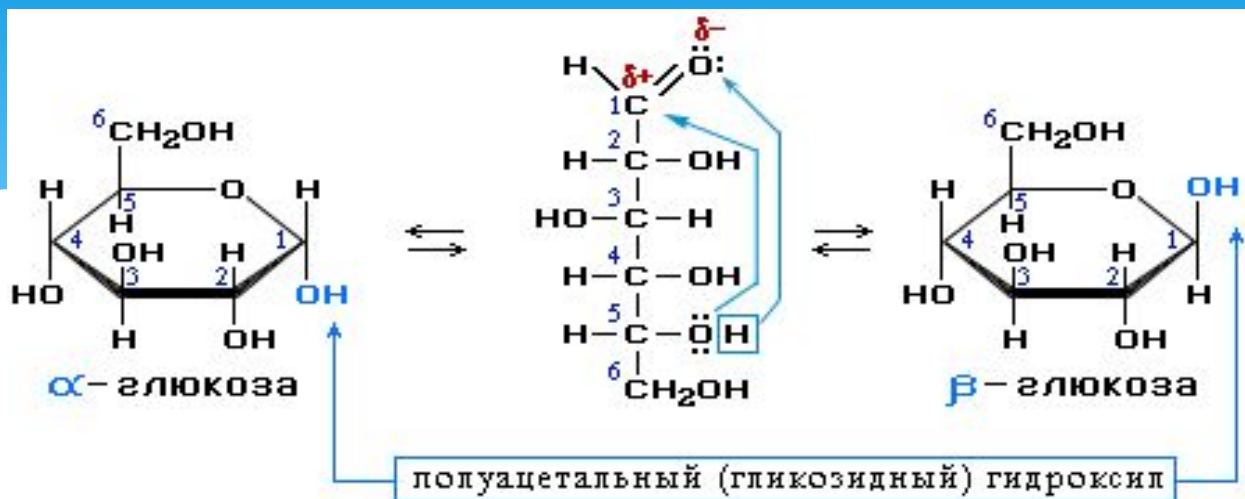
α-D-Глюкоза

проекция Хеорса



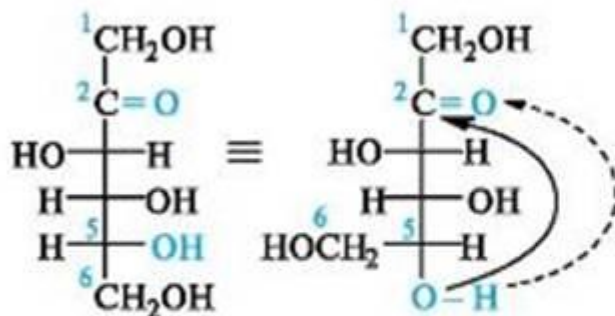
β-D-Глюкоза



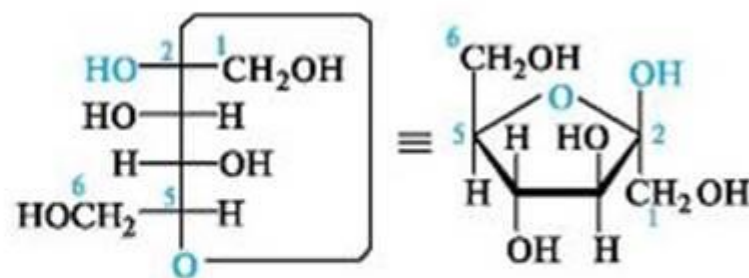


ОТКРЫТАЯ ФОРМА

ЦИКЛИЧЕСКАЯ ФОРМА



D-фруктоза



$\beta$ -D-фруктофураноза

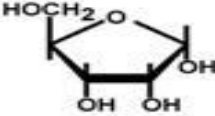
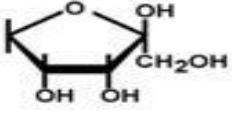
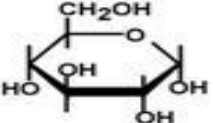
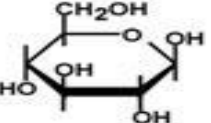
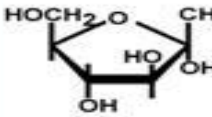
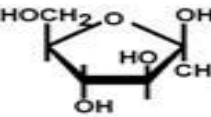
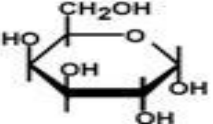
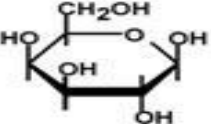
(проекция Фишера)

(после двух  
перестановок  
при C-5)

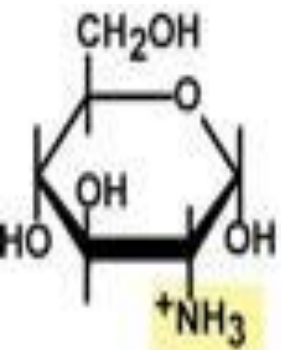
(преобразованная  
проекция Фишера)

(формула Хеурса)

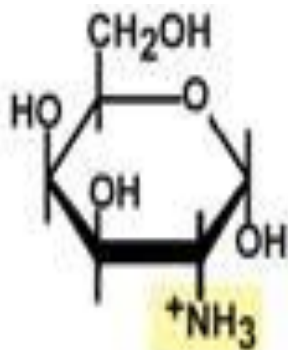
# Строение и классификация моносахаридов

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

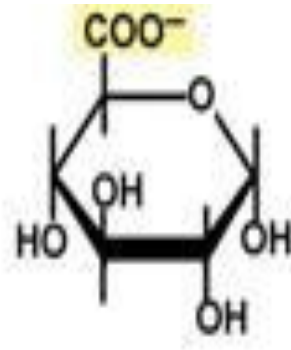




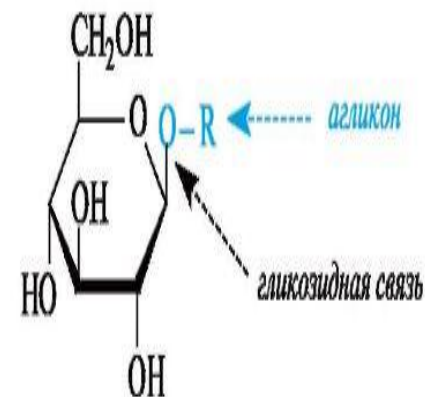
Глюкозамин



Галактозамин

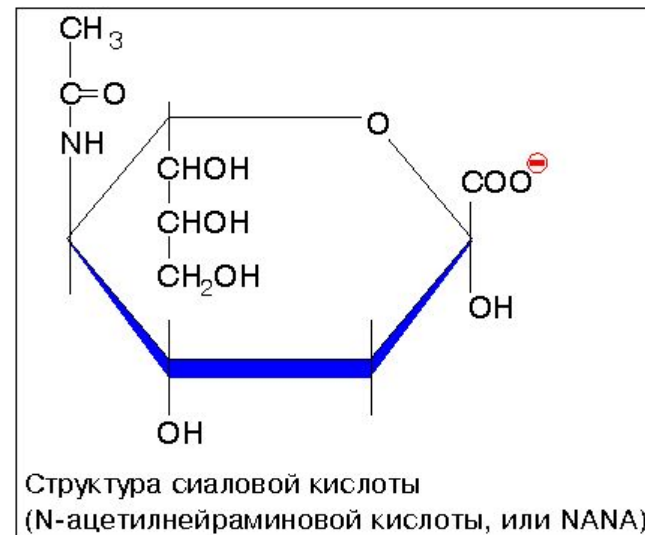


Глюкуроновая кислота



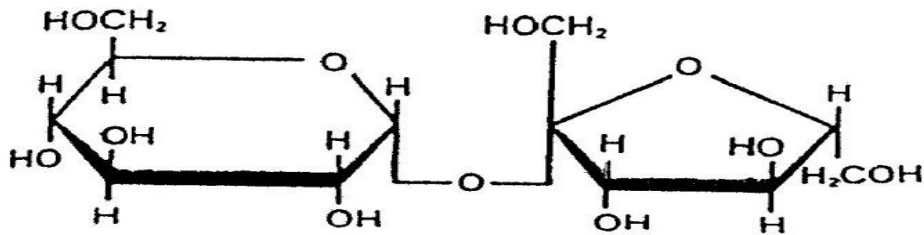
## Производные моносахаридов

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.

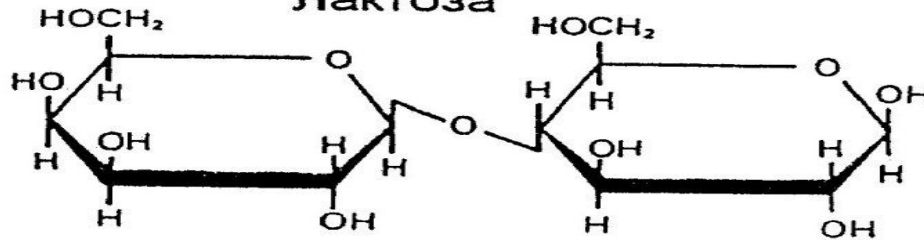


# Дисахариды

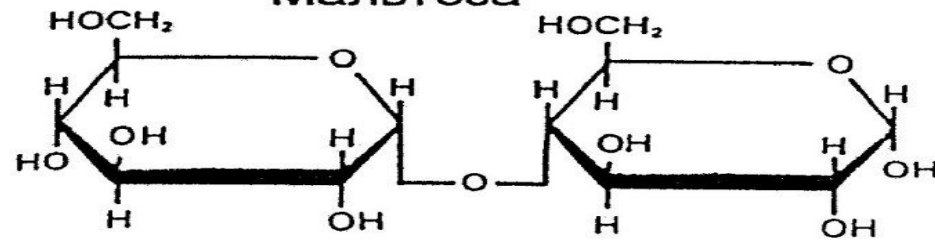
Сахароза



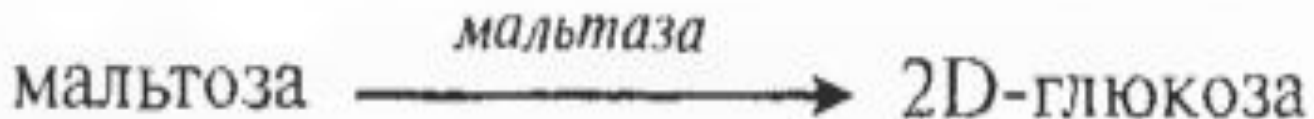
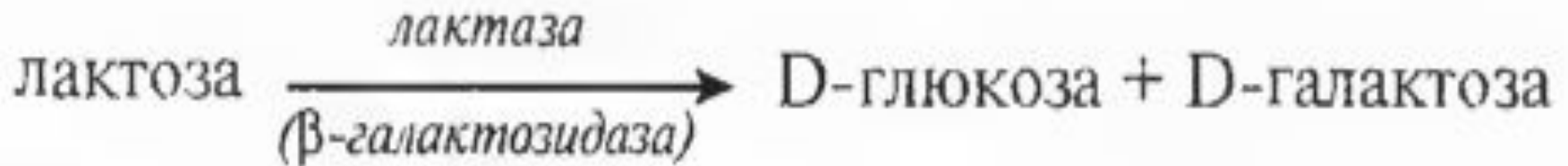
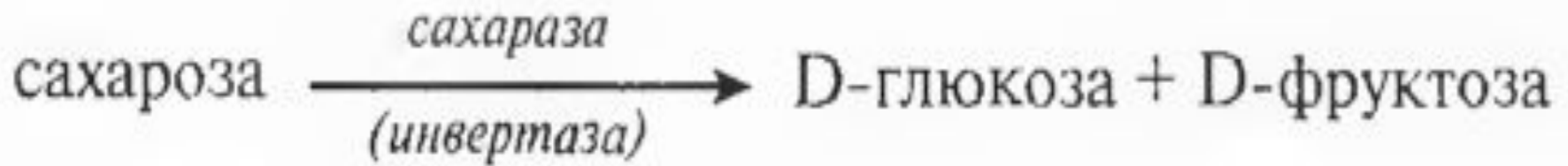
Лактоза



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.

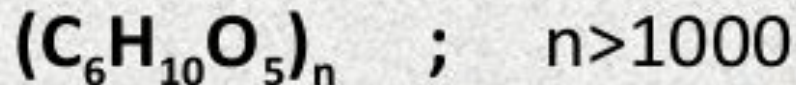
Дисахариды как и моносахариды образуют простые и сложные эфиры, а также, являясь многоатомными спиртами, образуют хелатные комплексы с гидроксидом меди и гидроксидом кальция.

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

## ПОЛИСАХАРИДЫ

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

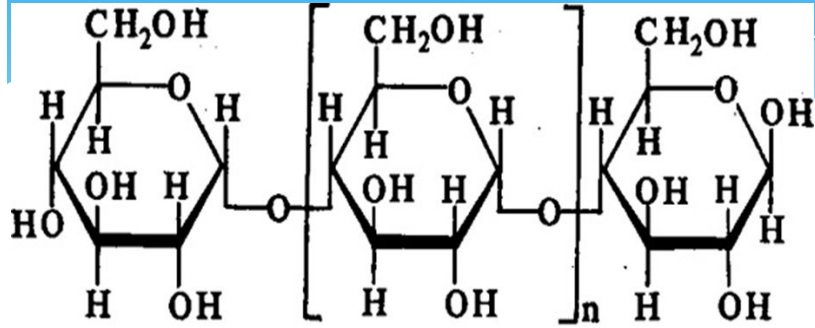
Состав полисахаридов выражается общей формулой:



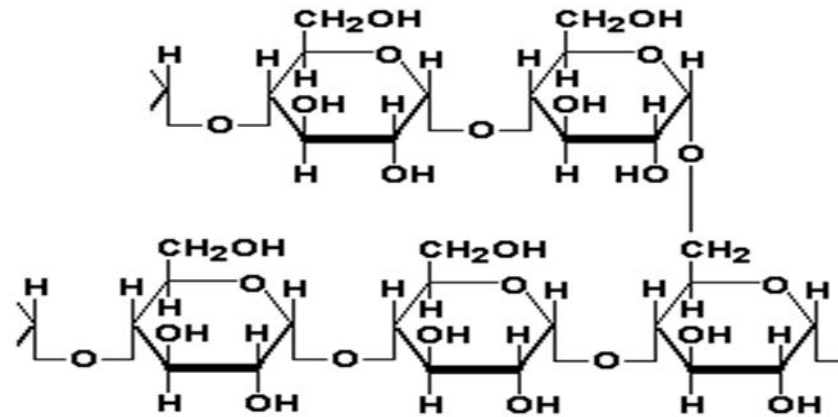
Важнейшие представители:

- крахмал; гликоген
- целлюлоза (клетчатка).

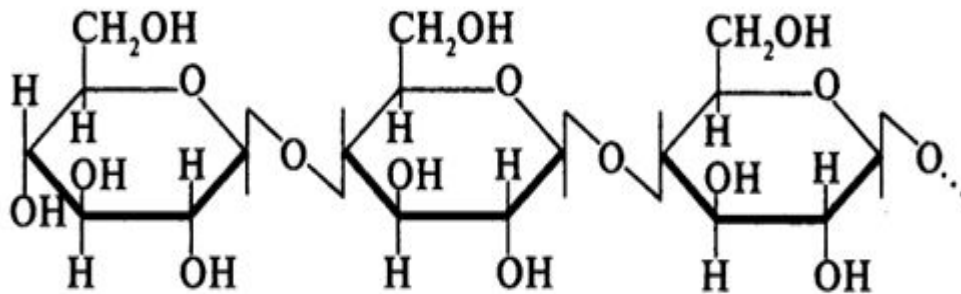
# Гомополисахариды



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).

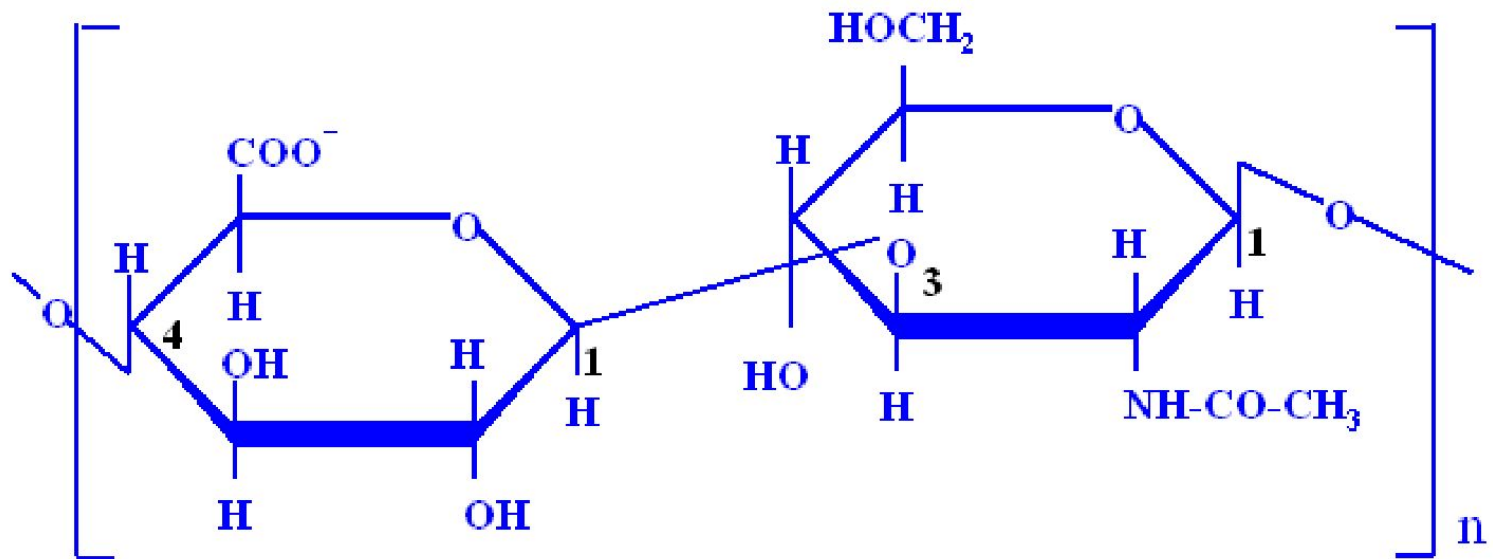
**Целлюлоза** при нагревании гидролизуется с образованием глюкозы (эту глюкозу используют для получения технического спирта).

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



# Гиалуроновая кислота

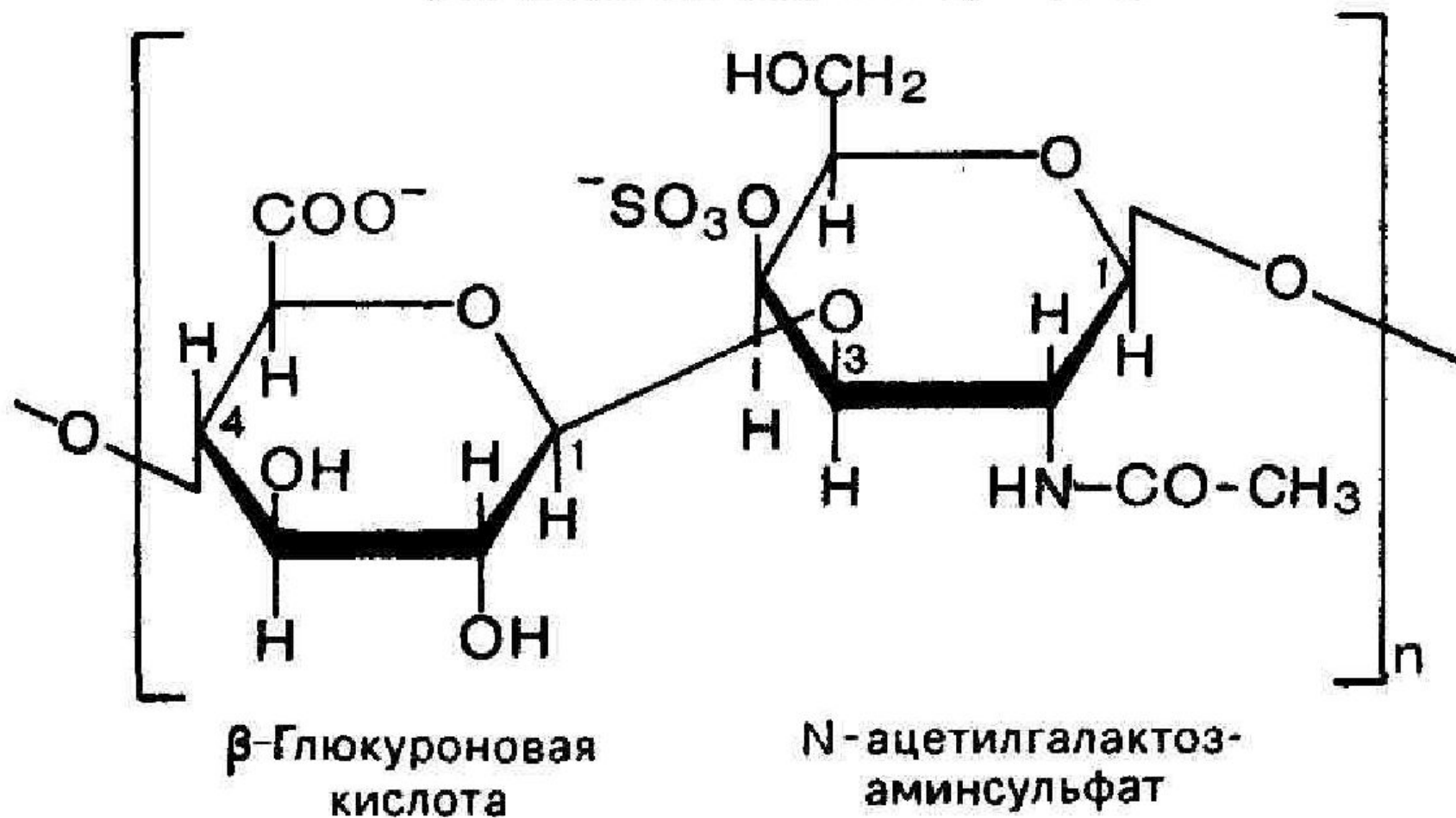
## Дисахаридный фрагмент гиалуроновой кислоты



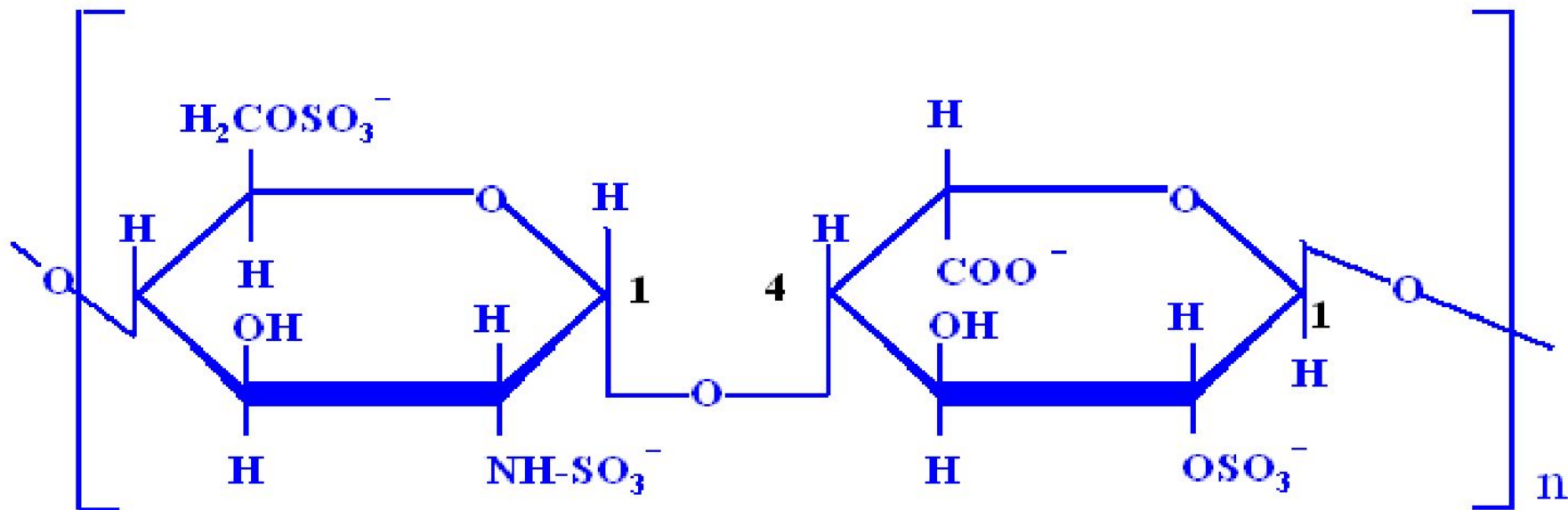
$\beta$ -глюкуроновая кислота

N-ацетилглюкозамин

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



Дисахаридный фрагмент  
хондроитинсульфата



сульфатований  
глюкозамін

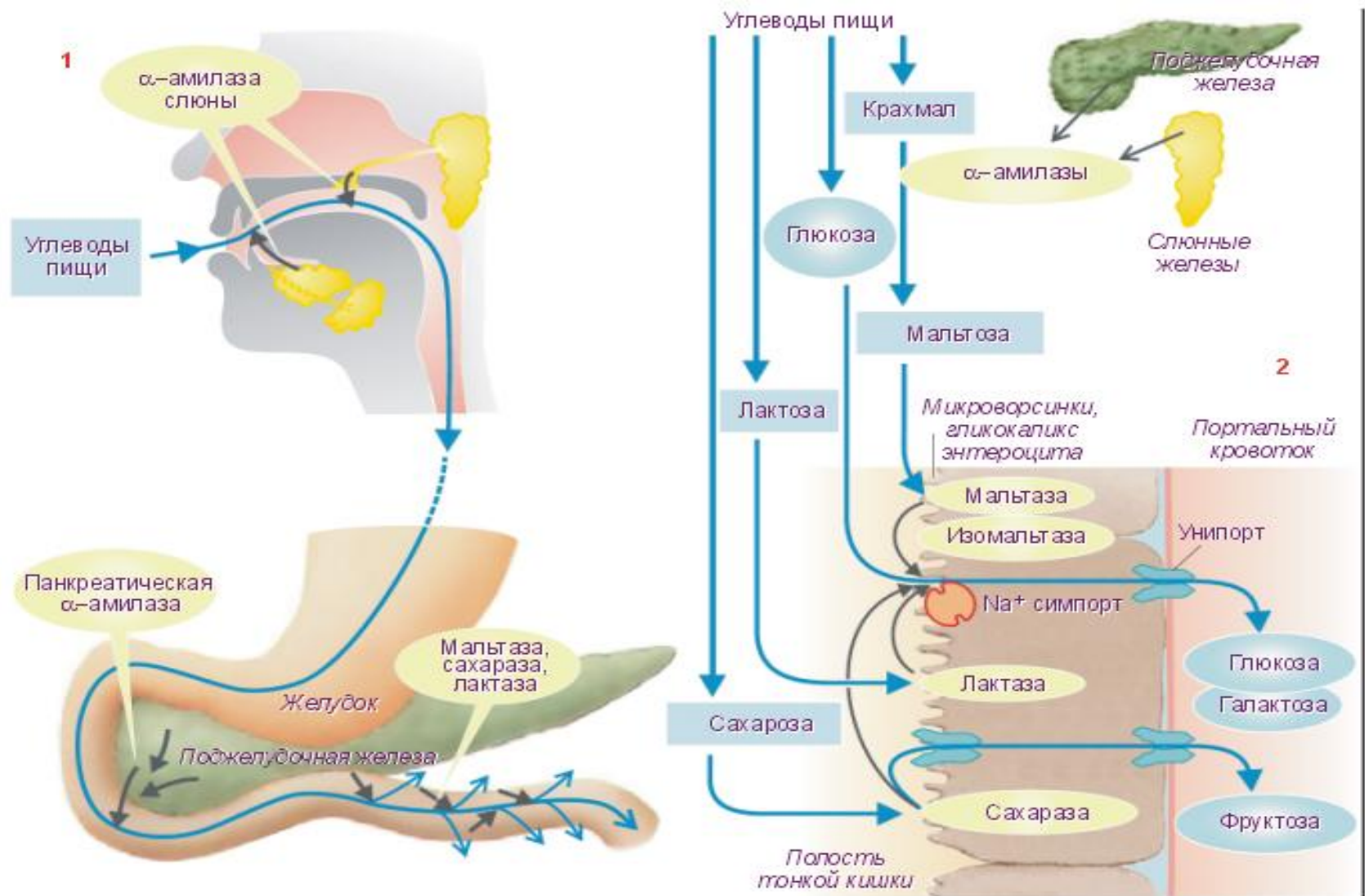
сульфатована  
ідуронова кислота

**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

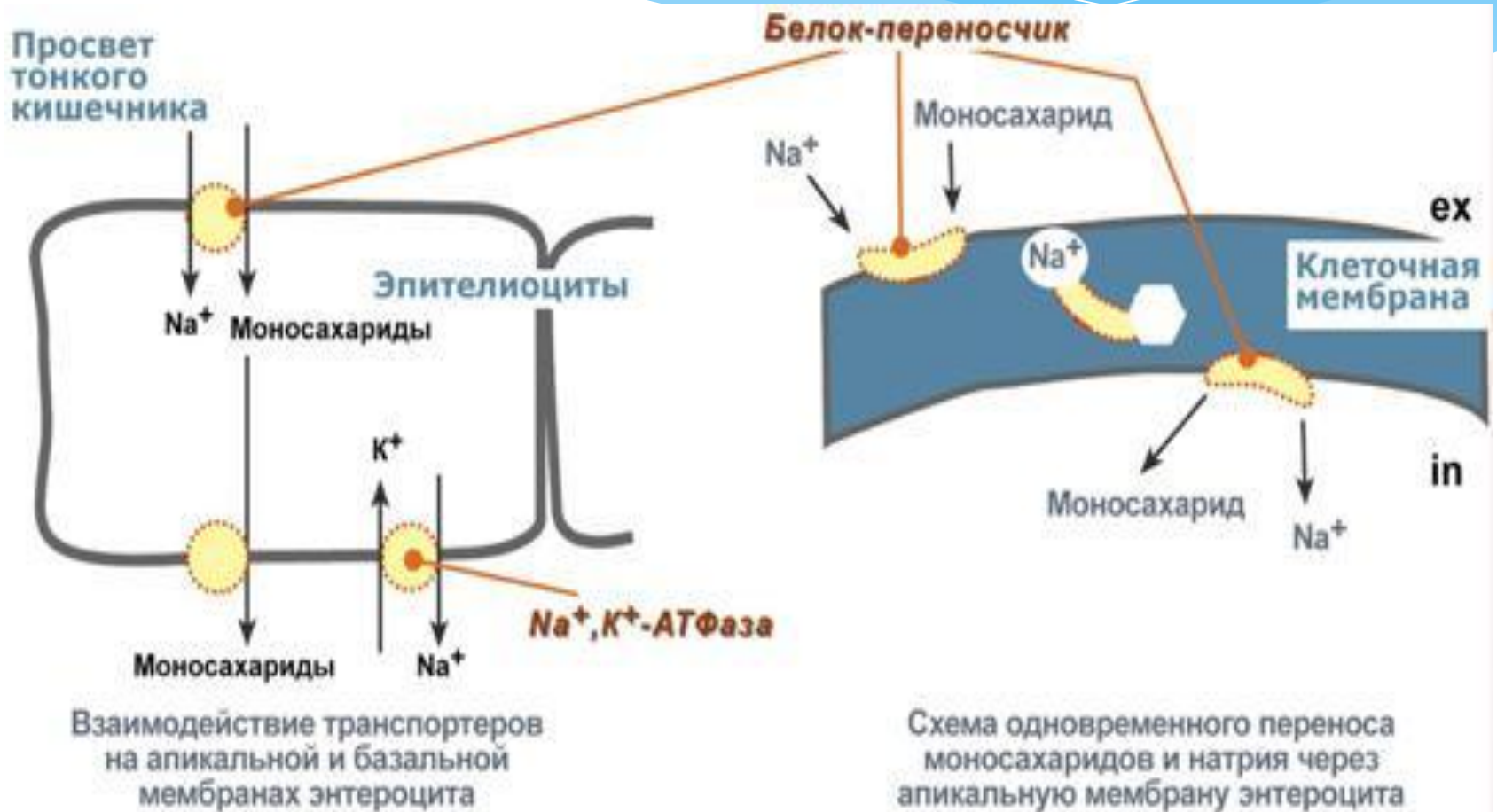
## Возможные симптомы:

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;

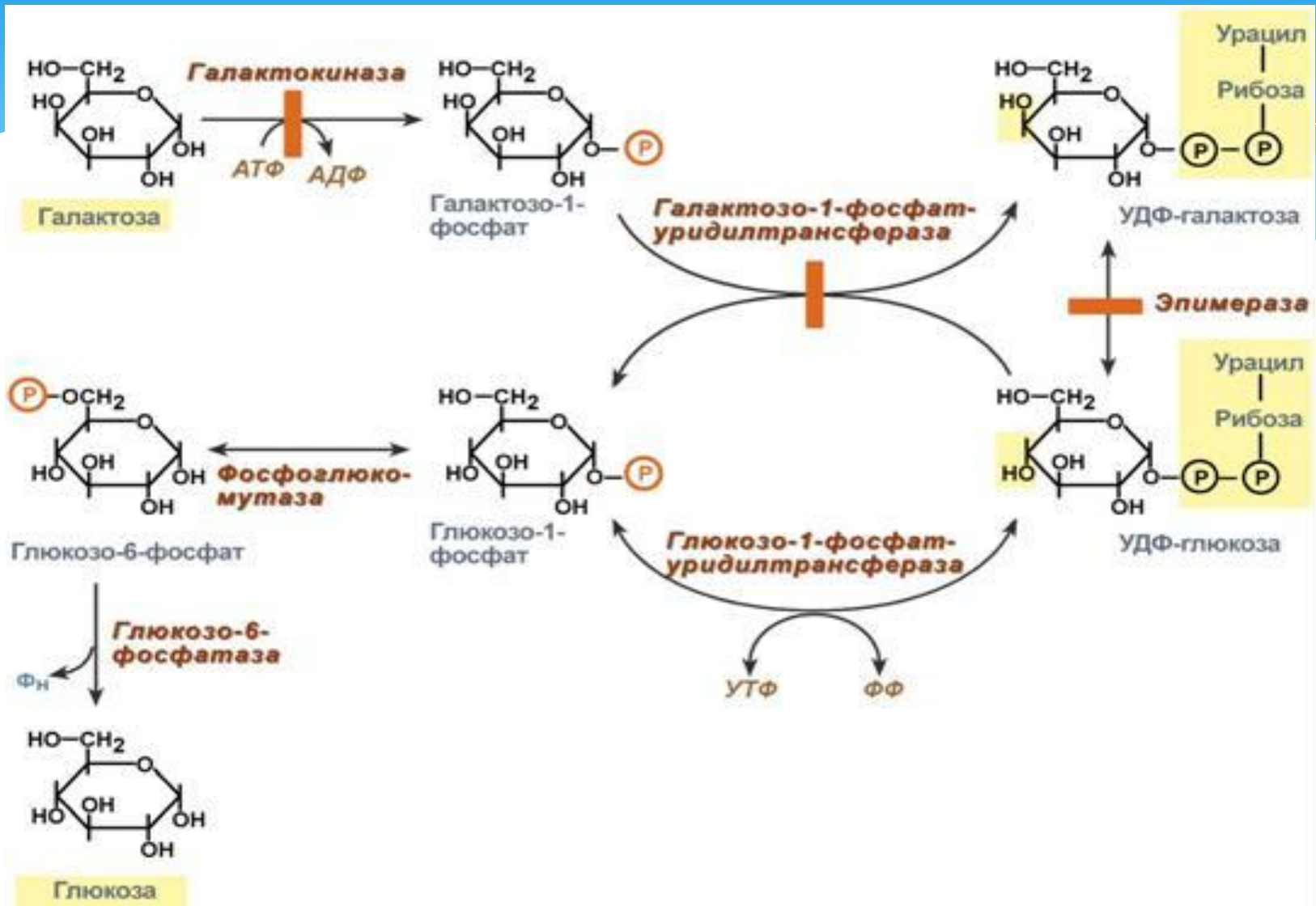
ГЛЮТ-2 обнаружен в клетках органов, выделяющих глюкозу в кровь. Именно при участии ГЛЮТ-2 глюкоза переходит в кровь из энтероцитов и печени. ГЛЮТ-2 участвует в транспорте глюкозы в  $\beta$ -клетки поджелудочной железы;

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.

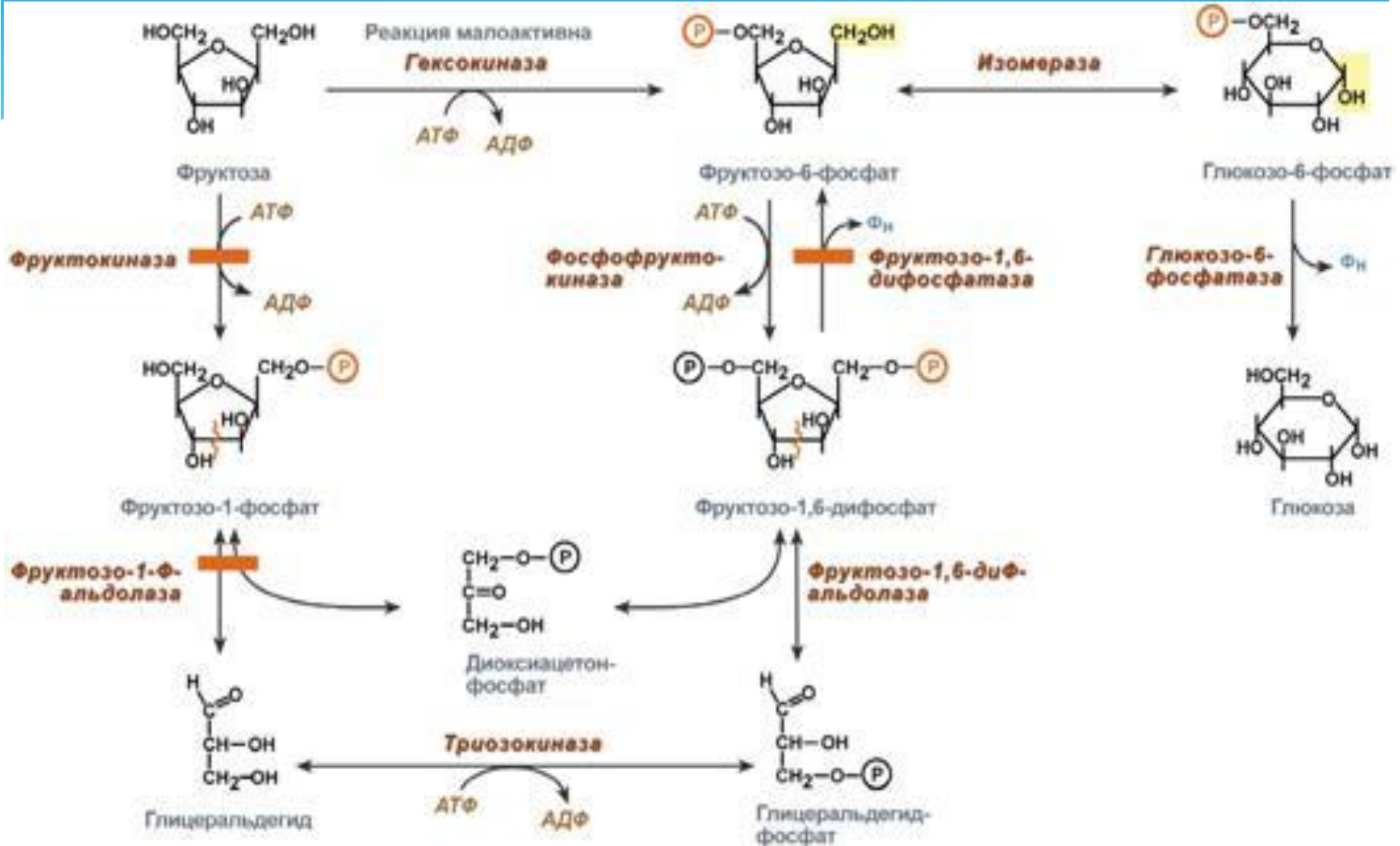
# Превращение галактозы в глюкозу



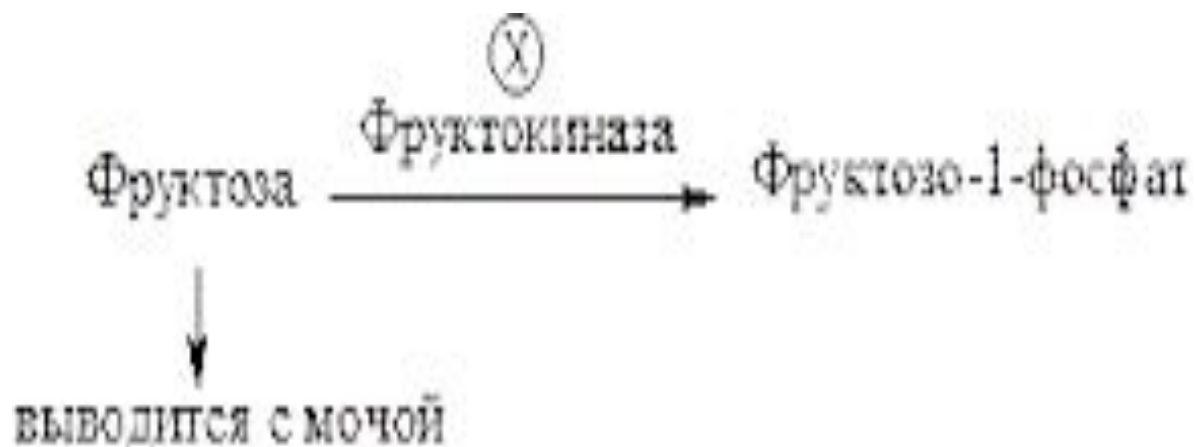
# Галактоземия



# Пути метаболизма фруктозы и ее превращение в глюкозу

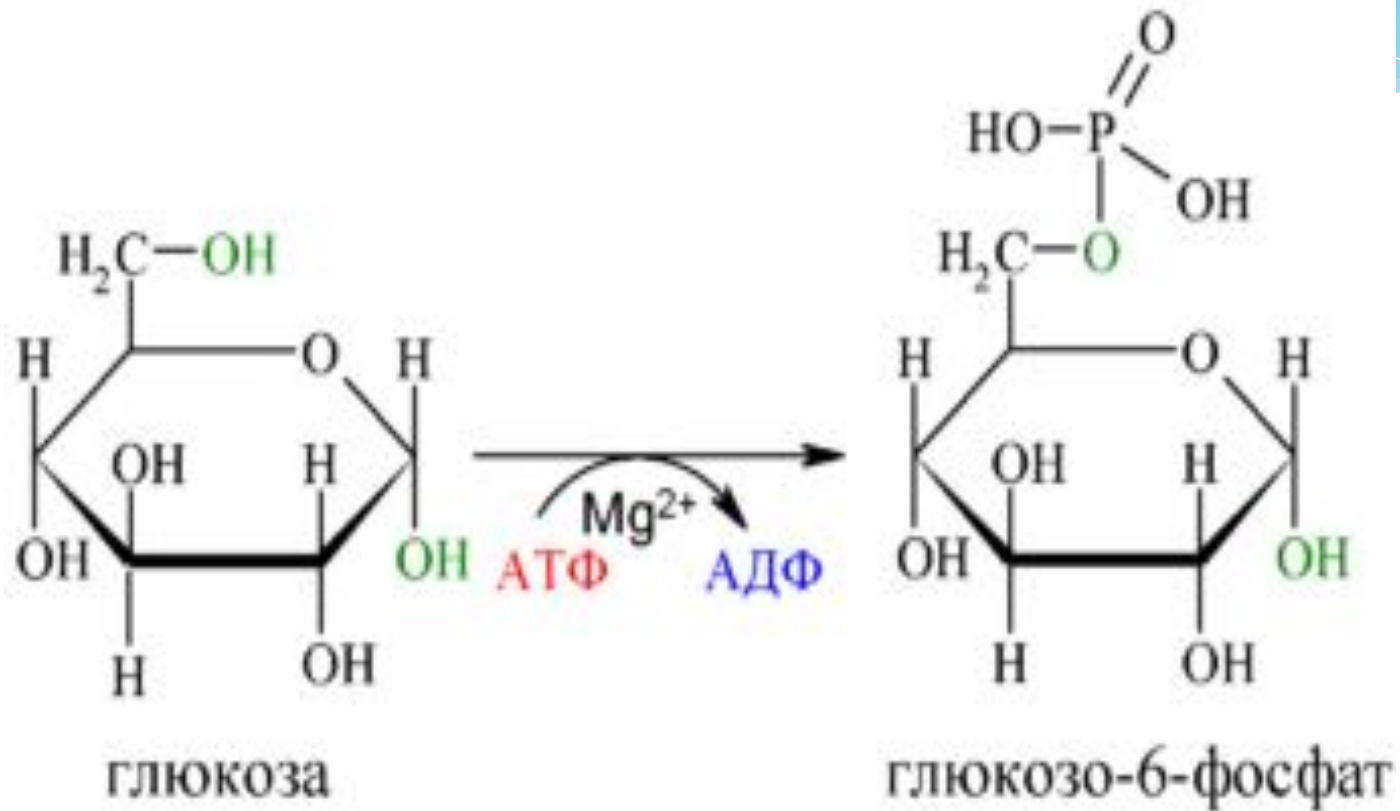


# Фруктозурия

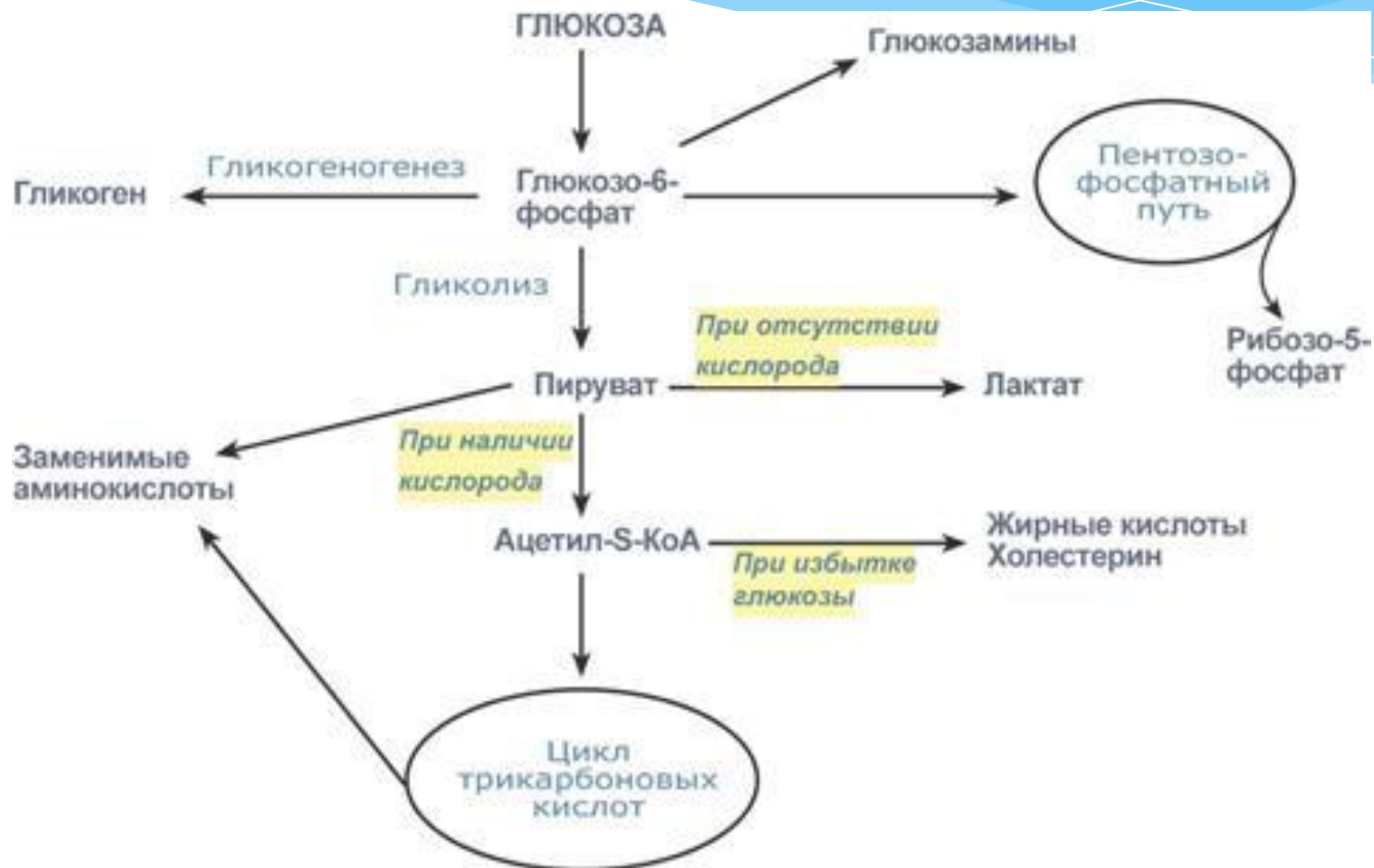


$\textcircled{X}$  — нарушение активности фермента

# Реакции фосфорилирования и дефосфорилирования глюкозы

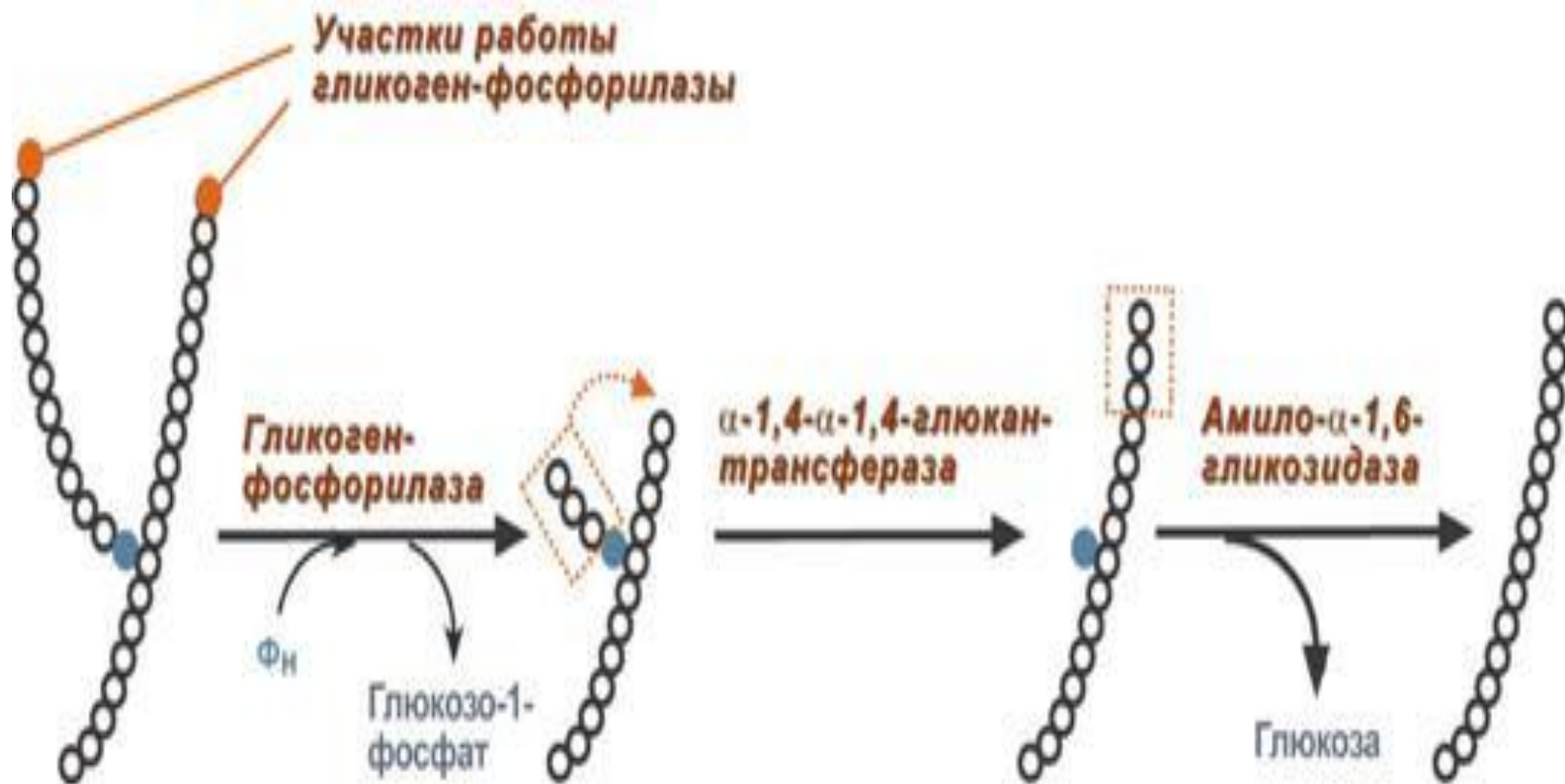


# Реакции превращения глюкозы в клетке

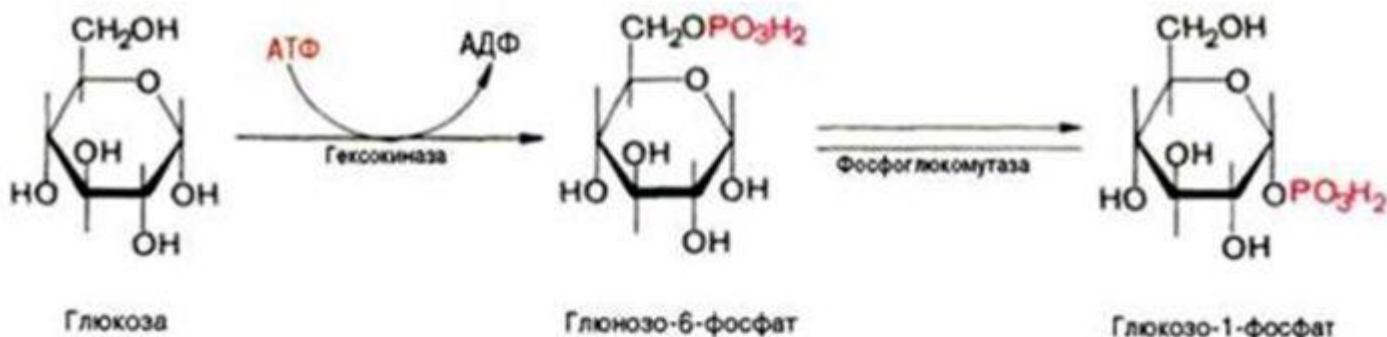




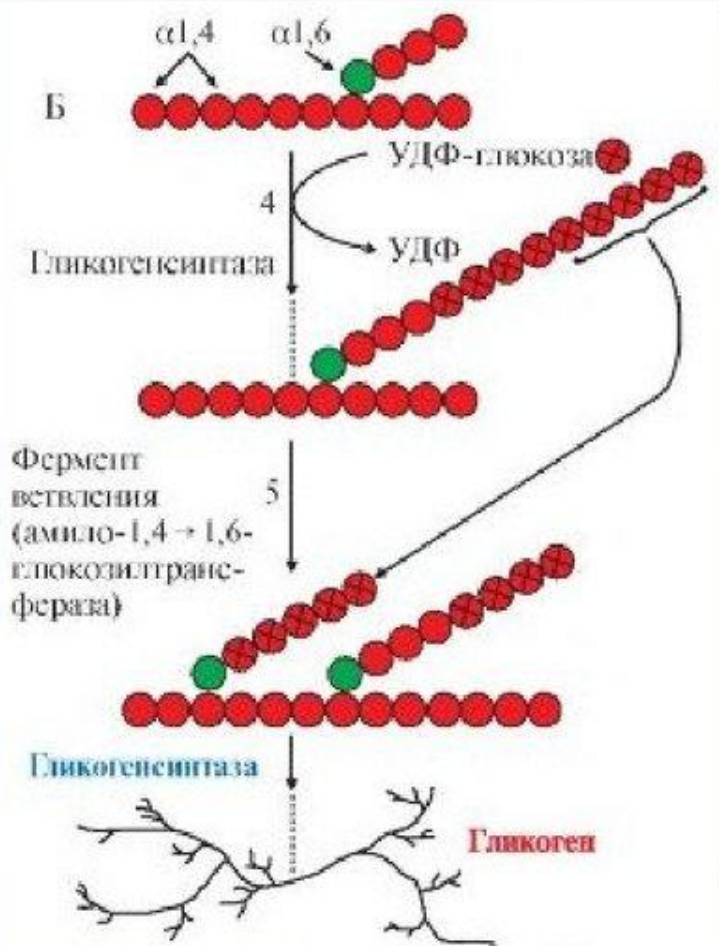
# Роль ферментов в расщеплении гликогена



# Синтез гликогена



# Синтез гликогена



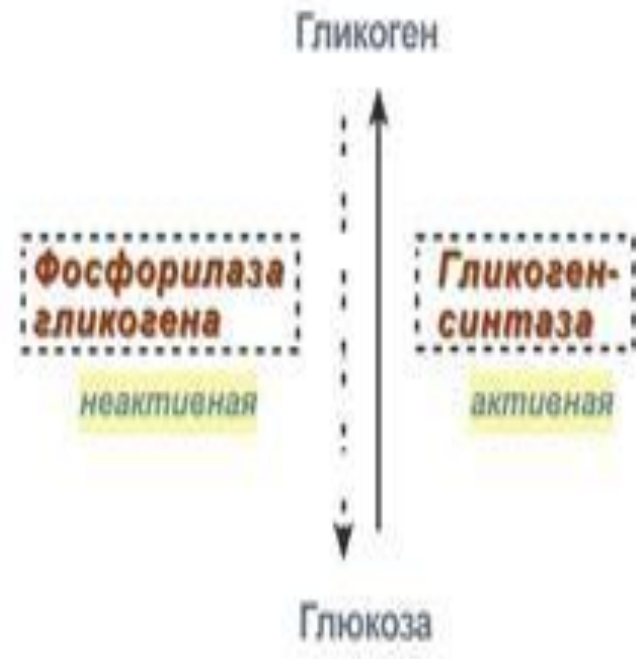
- Когда длина синтезируемой цепи увеличивается на 11-12 остатков глюкозы, фермент ветвления - глюкозил-1,4-1,6-трансфераза (реакция 5) образует боковую цепь путем переноса фрагмента из 5-6 остатков глюкозы на внутренний остаток глюкозы, соединяя его  $\alpha$ -1,6-гликозидной связью. Затем удлинение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

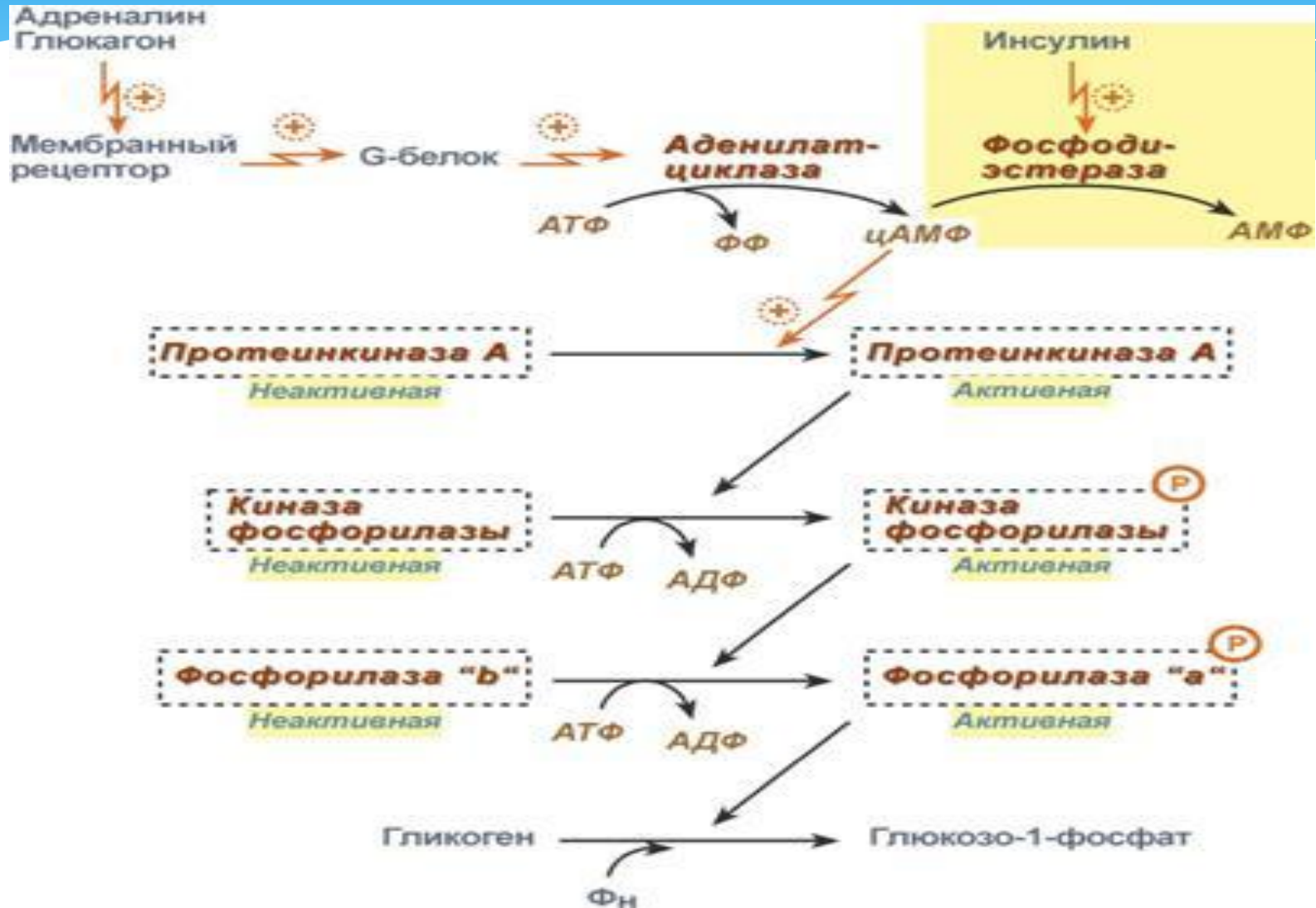


ИЗБЫТОК ЭНЕРГИИ

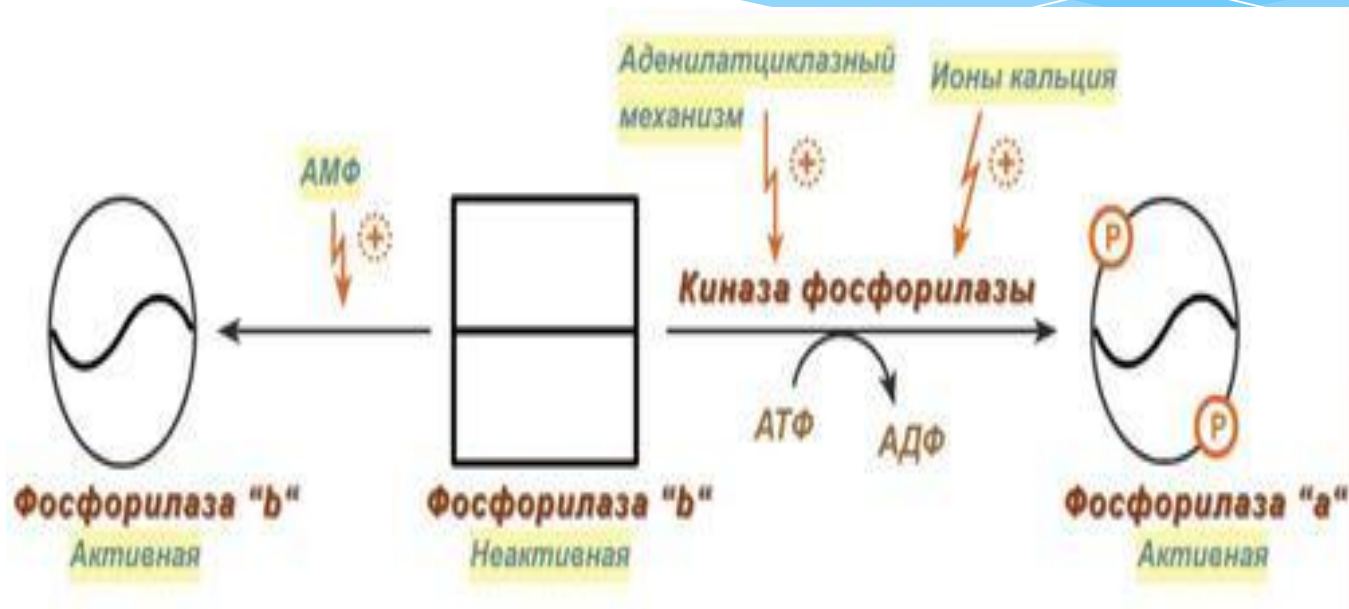




# Аденилатциклазный способ активации фосфоорилазы гликогена



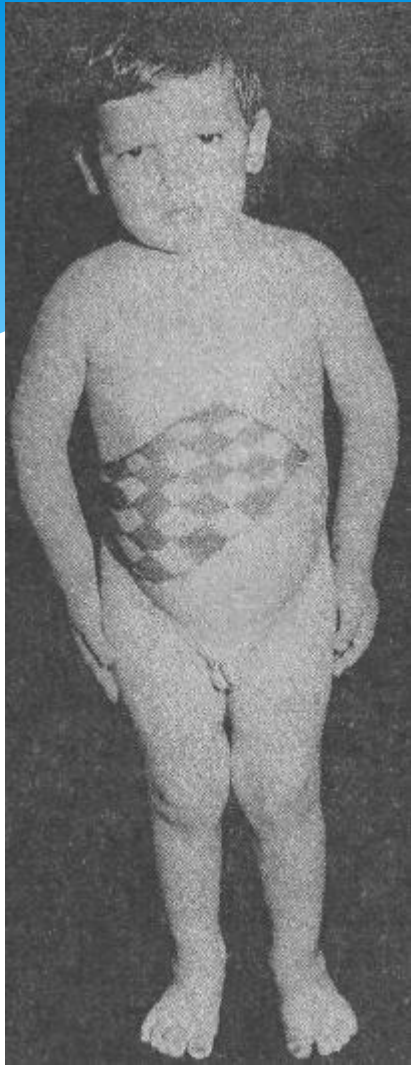
# Суммарная схема способов активации фосфоорилазы



# 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  $38^{\circ}\text{C}$  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

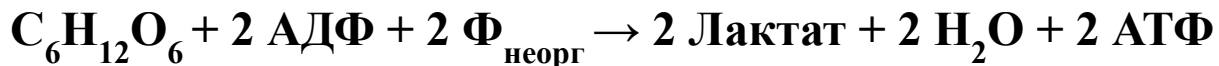


### **Общее уравнение аэробного окисления глюкозы:**



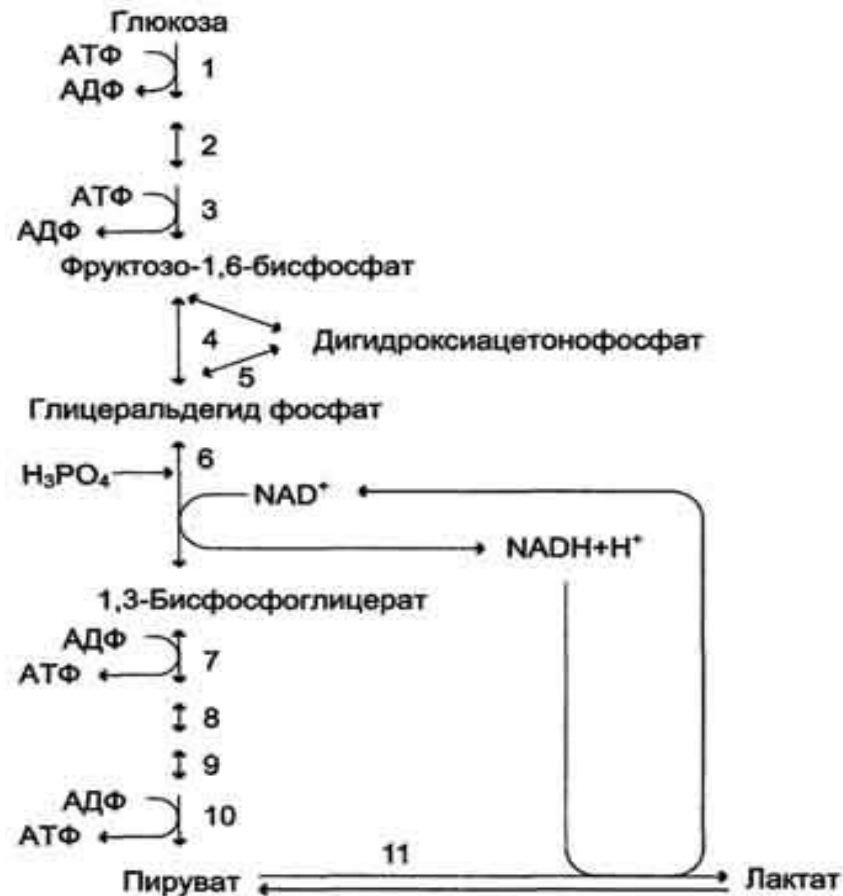
**Аэробным гликолизом** называют процесс окисления глюкозы до пировиноградной кислоты, протекающий в присутствии кислорода. Все ферменты, катализирующие реакции этого процесса, локализованы в цитозоле клетки.

### **Суммарное уравнение анаэробного гликолиза имеет вид:**



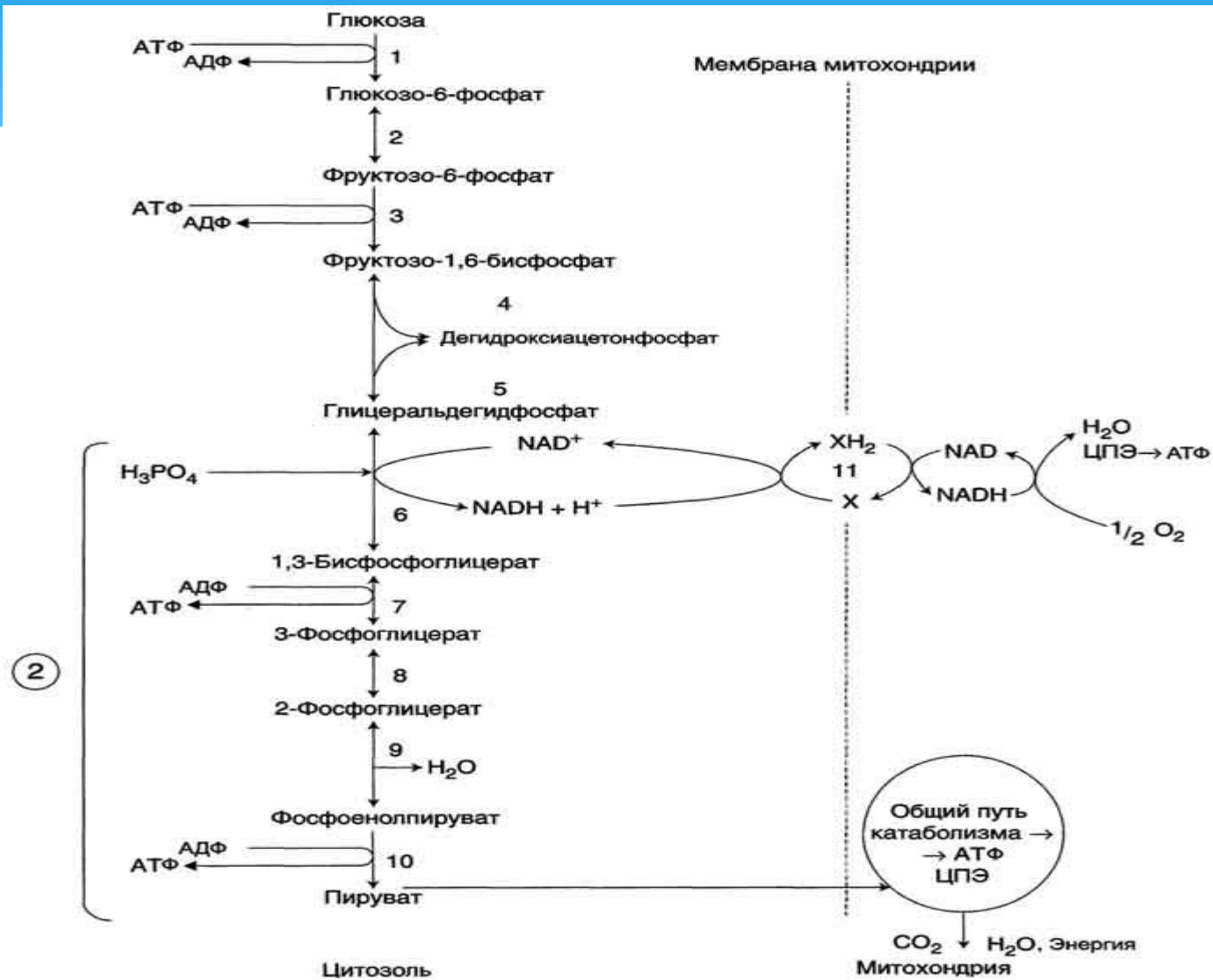
**Анаэробным гликолизом** называют процесс расщепления глюкозы с образованием в качестве конечного продукта лактата. Этот процесс протекает без использования кислорода и поэтому не зависит от работы митохондриальной дыхательной цепи. АТФ образуется за счёт реакций субстратного фосфорилирования.

# Стадии анаэробного гликолиза





# Стадии Аэробного гликолиза



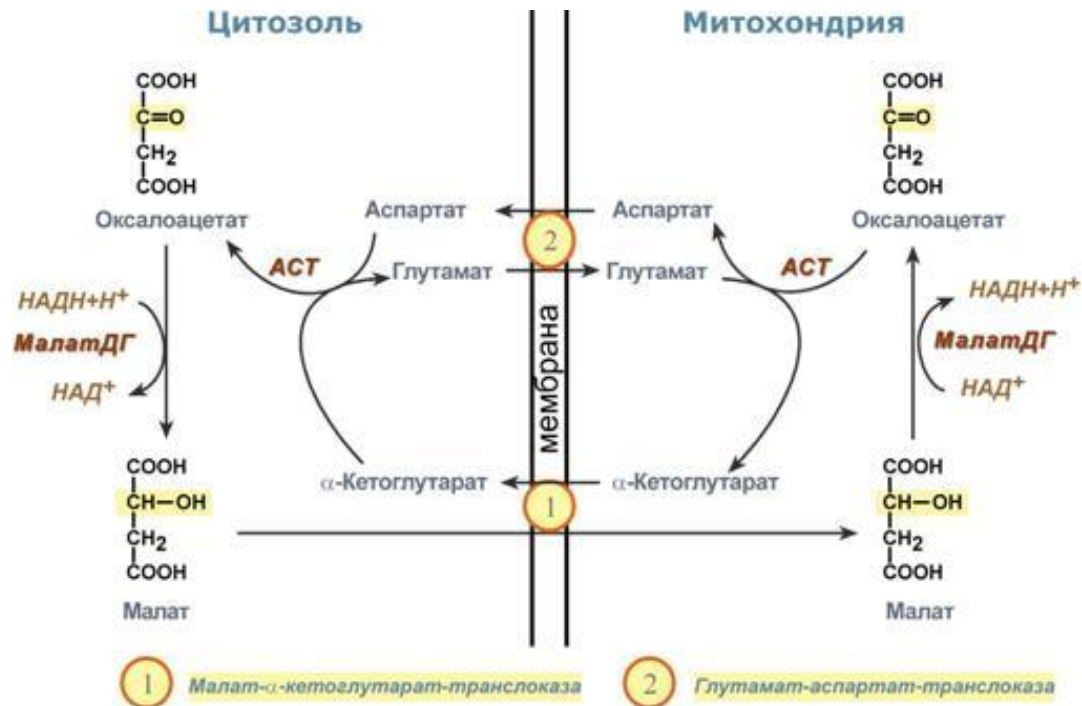
# Эффект Пастера



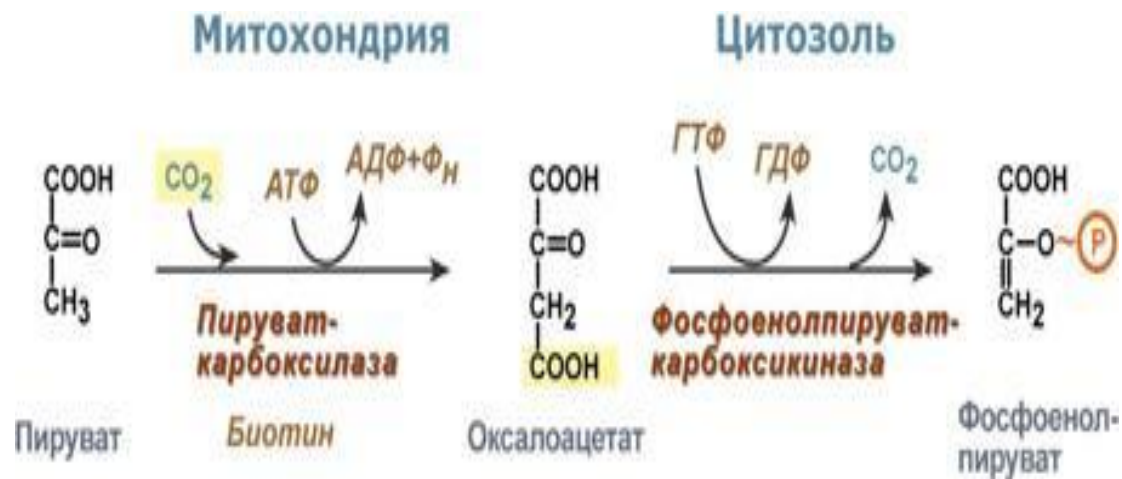
# Схема работы глицерол-фосфатной челночной системы



# Схема работы малат-аспартатной челночной системы



# Упрощенный вариант обхода десятой реакции гликолиза

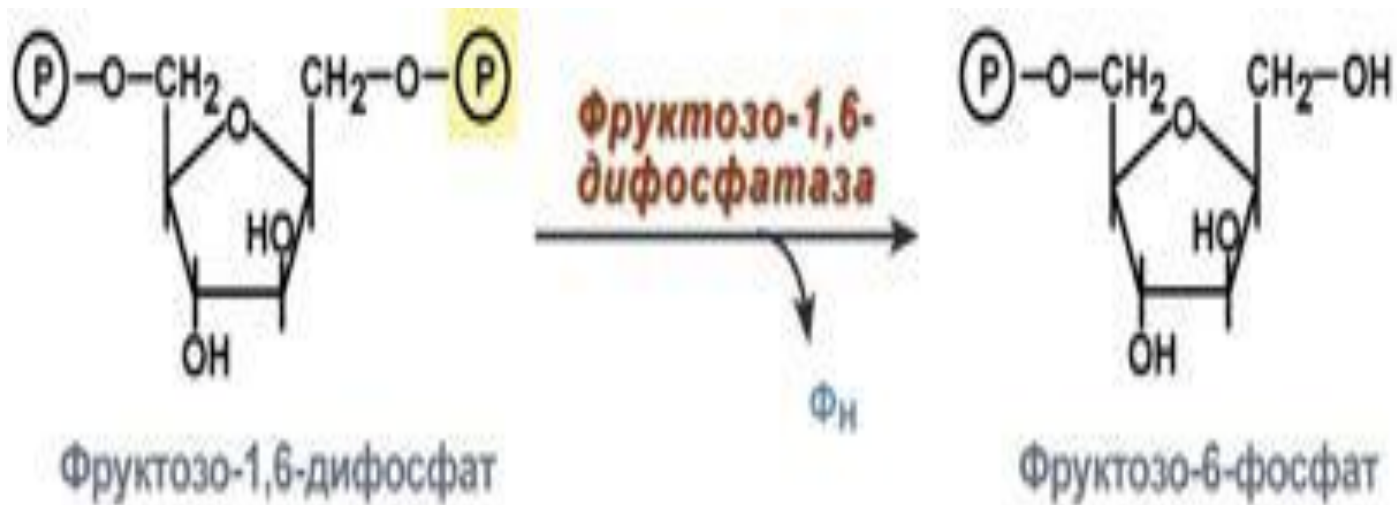


# Обход десятой реакции гликолиза

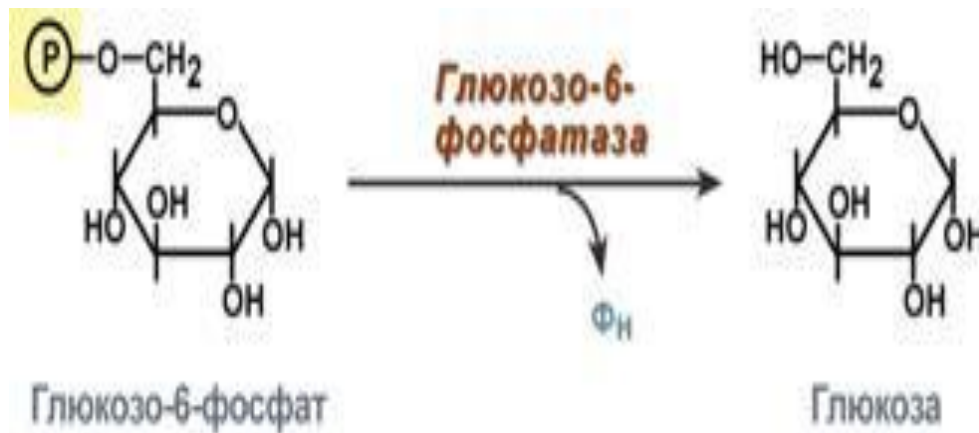




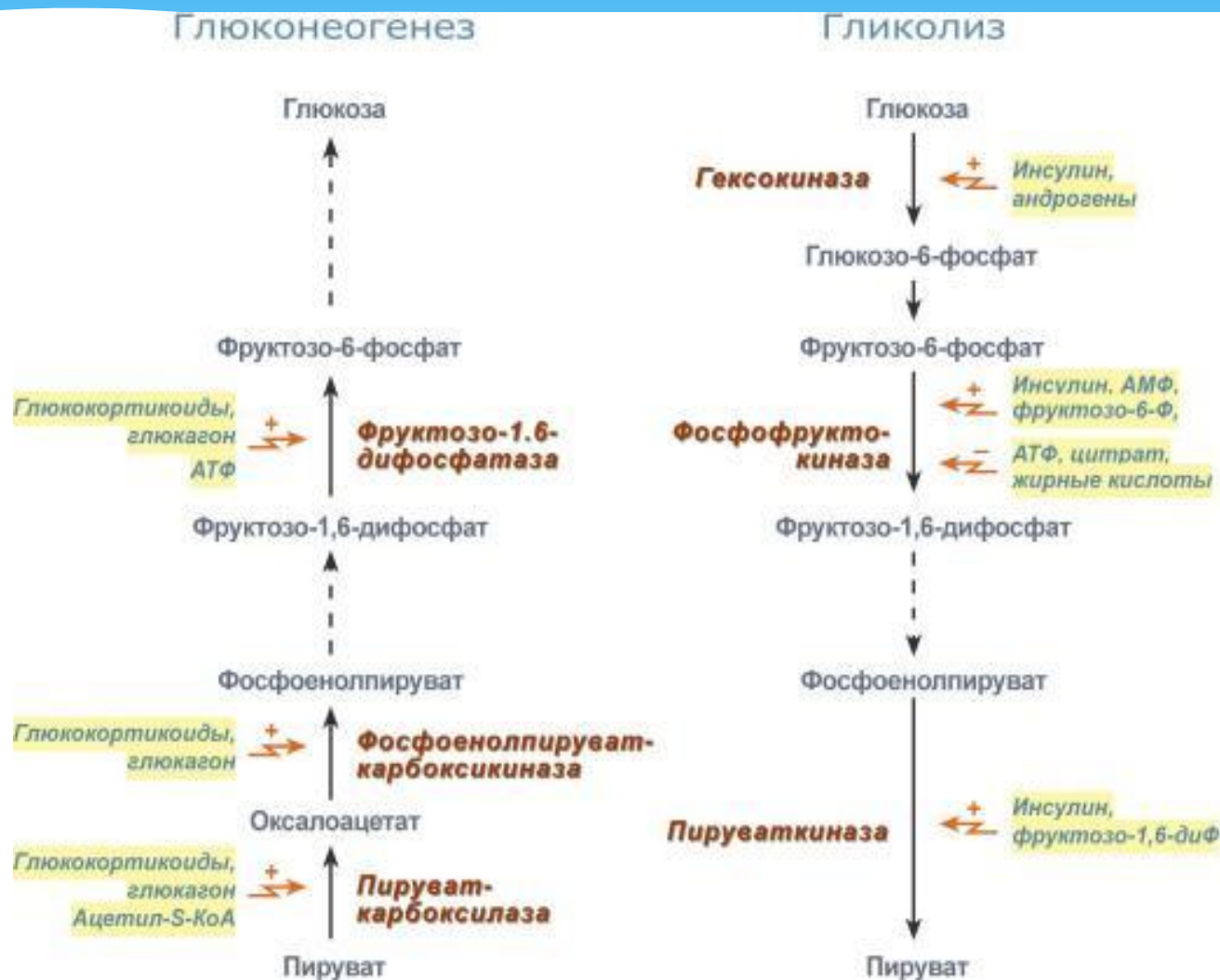
# Обход третьей реакции гликолиза



# Обход первой реакции гликолиза



# Гормональные и метаболические факторы, регулирующие гликолиз и глюконеогенез



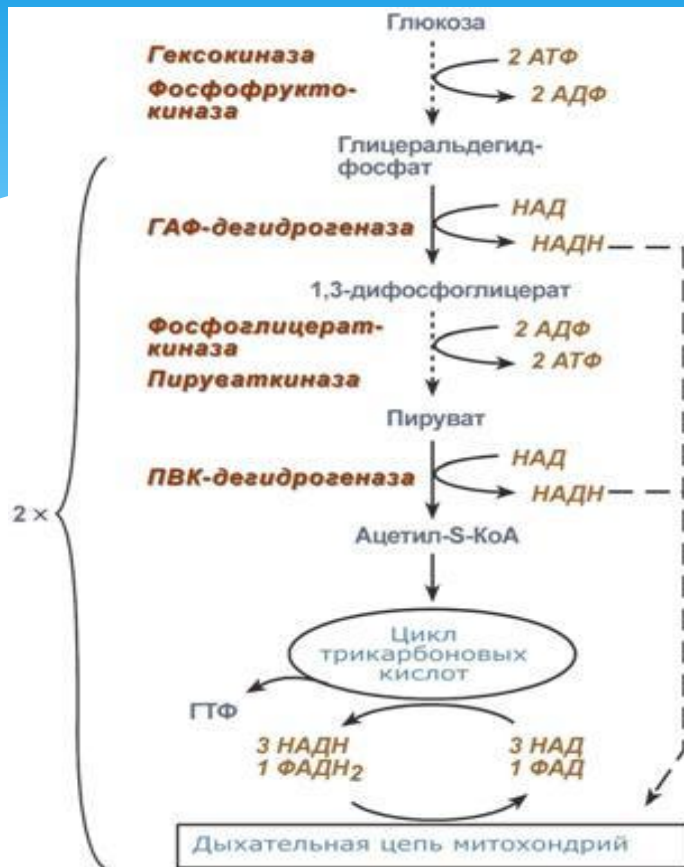


2 молекулы глицеральдегид- фосфата	1 этап гликолиза	-1 АТФ	-1 АТФ
	1 этап гликолиза	-1 АТФ	-1 АТФ
	2 этап гликолиза	+1 НАДН	+3 АТФ
	2 этап гликолиза	+1 АТФ	+1 АТФ
	2 этап гликолиза	+1 АТФ	+1 АТФ
	Лактатдегидрогеназа	-1 НАДН	-3 АТФ

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 <sub>2</sub>	+ 2 АТФ

Итого:  $-2 + 2 \cdot (3+1+1+3+1+9+2) = 38$  АТФ

*Участки окисления глюкозы, связанные с образованием энергии*

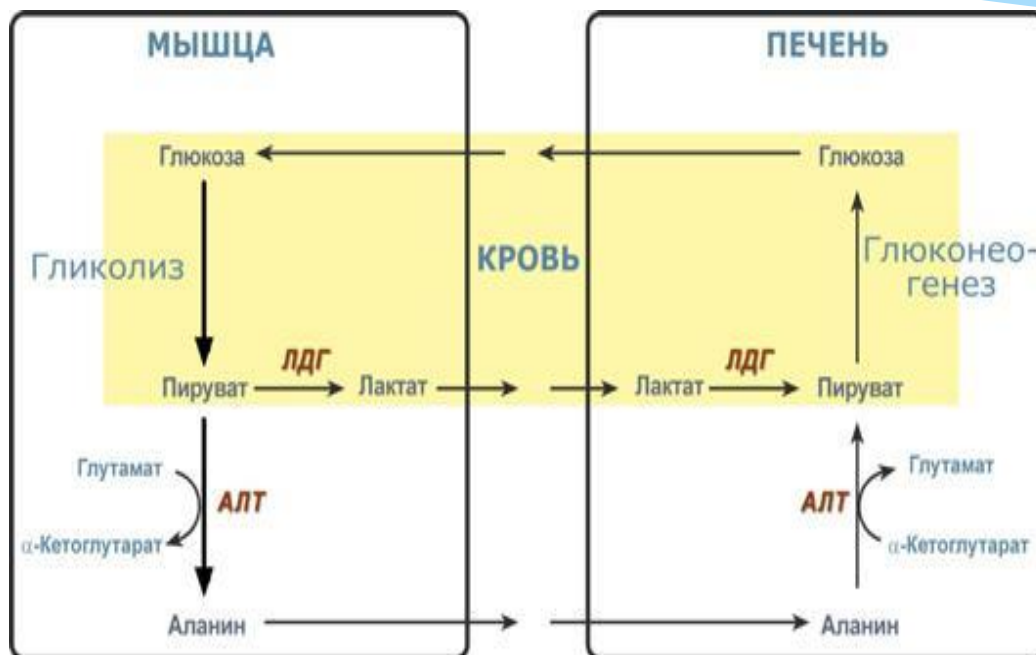
*Расчет энергетического эффекта аэробного окисления глюкозы*

# Контроль глюкозы в крови

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



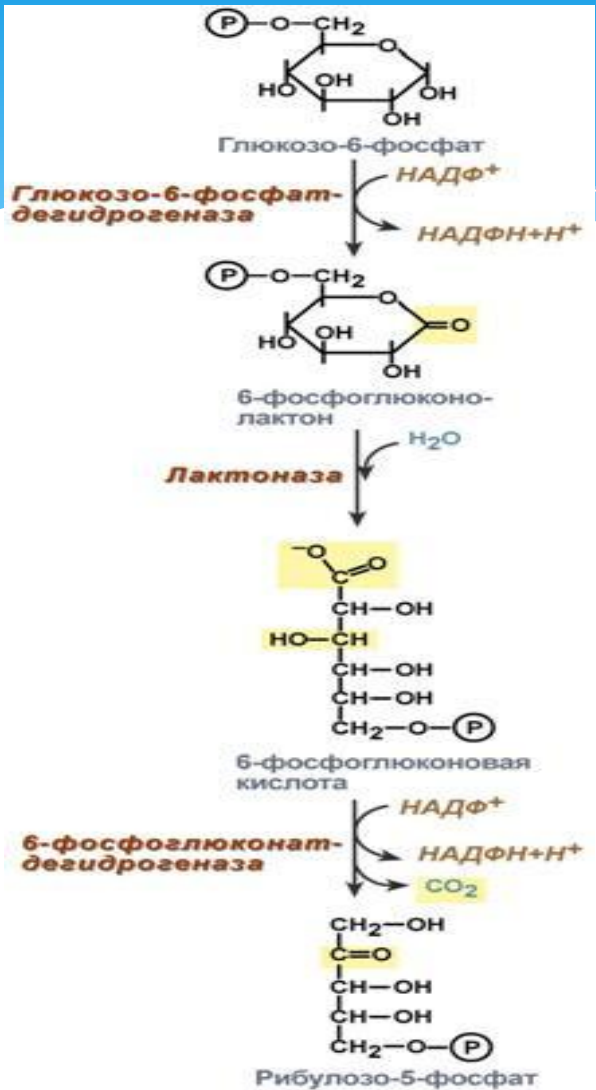
# Глюкозо-лактатный (выделен желтым) и глюкозо-аланиновый циклы



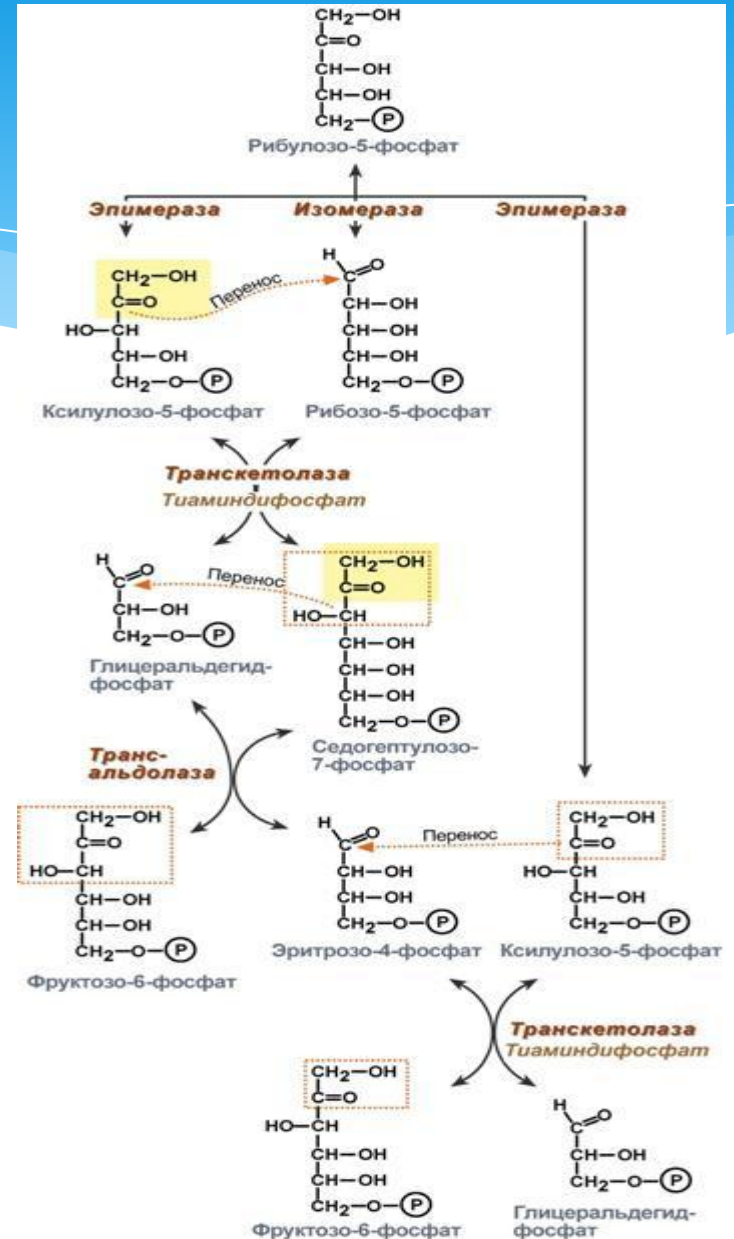
# Стадии пентозофосфатного пути окисления глюкозы

1. окислительная стадия
2. неокислительная  
стадия

# Реакции второго этапа



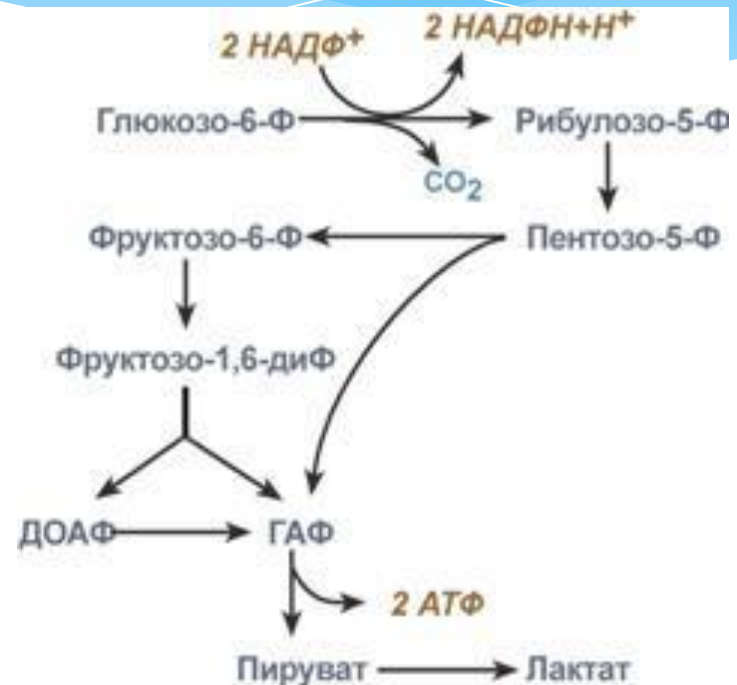
# Реакции первого этапа



# Особенности пентознофосфатного пути в различных клетках

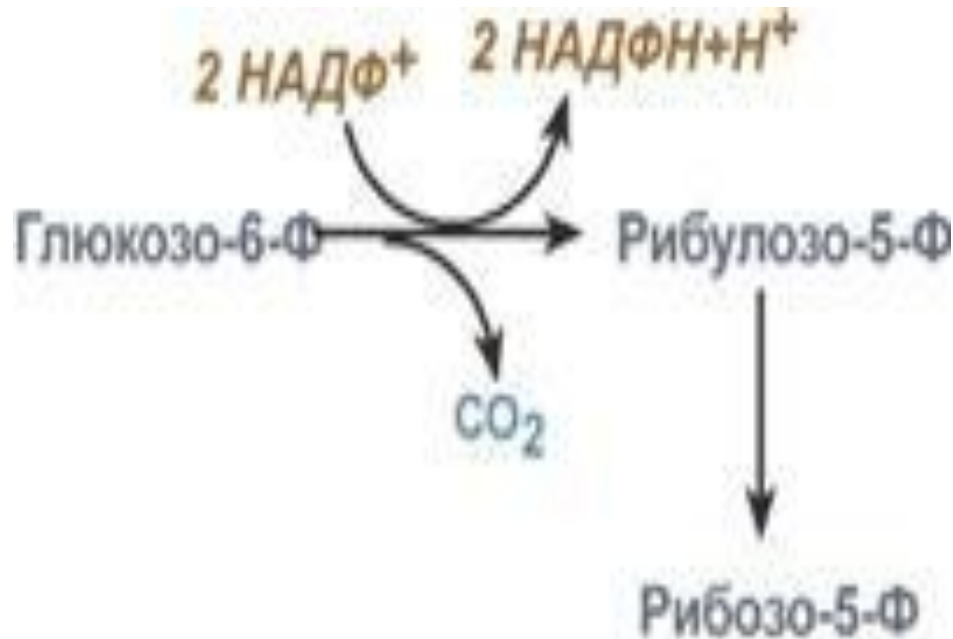


**Особенность пентозного шунта в адипоците**



**Особенность пентозного шунта в эритроците**

# *Особенность пентозного шунта при активном синтезе ДНК*



# Роль НАДФН в антиоксидантной системе клетки

