

Слайд 1



---

---

---

---

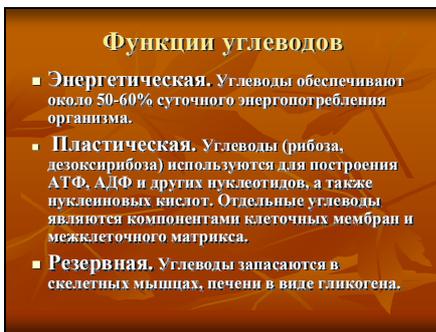
---

---

---

---

Слайд 2



---

---

---

---

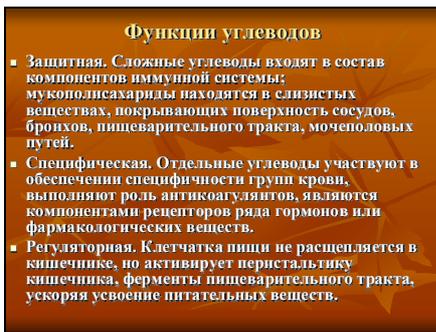
---

---

---

---

Слайд 3



---

---

---

---

---

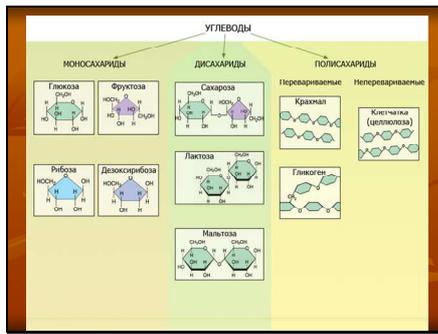
---

---

---



Слайд 7



---

---

---

---

---

---

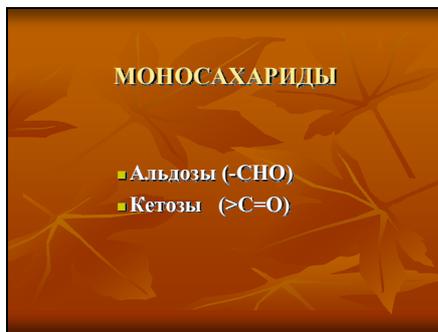
---

---

---

---

Слайд 8



---

---

---

---

---

---

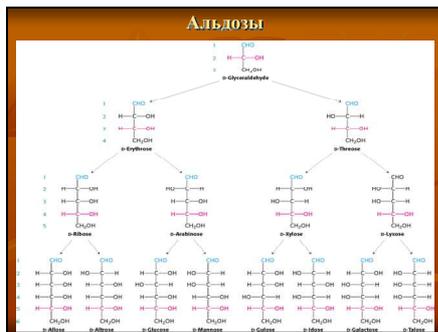
---

---

---

---

Слайд 9



---

---

---

---

---

---

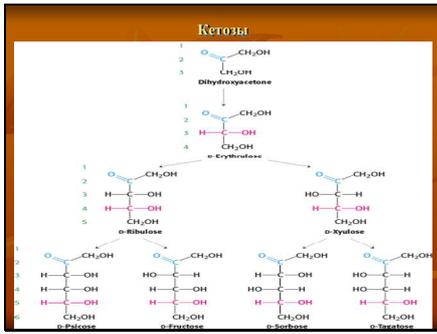
---

---

---

---

Слайд 10



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 11

**Изомерия**

Изомеры – вещества, имеющие одинаковую химическую формулу

- **Оптические изомеры** отличаются ориентацией атомов и функциональных групп в пространстве
- **этимеры** отличаются конформацией только у одного атома углерода
- **энантимеры** являются зеркальным отражением друг друга

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 12



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



Слайд 16

Наиболее распространенные дисахариды		
Название	Состав	Источник
сахароза	глюкоза фруктоза	свекла, сахарный тростник
лактоза	галактоза глюкоза	молочные продукты
мальтоза	глюкоза глюкоза	гидролиз крахмала

---

---

---

---

---

---

---

---

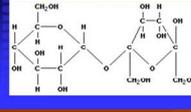
---

---

Слайд 17



Важнейший из дисахаридов - сахароза - очень распространен в природе. Это химическое название обычного сахара, называемого тростниковым или свекловичным.



Свекловичный сахар широко применяется в пищевой промышленности, кулинарии, при изготовлении вин, пива и т.д. MyShared

---

---

---

---

---

---

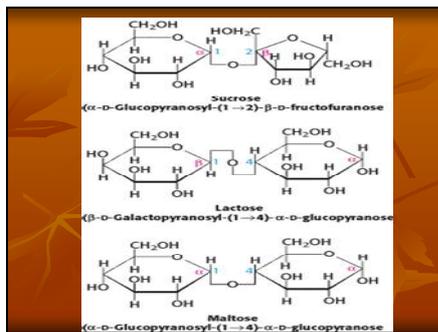
---

---

---

---

Слайд 18



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 19

**Наиболее важные полисахариды, состоящие из остатков глюкозы.**

Название	Связи	Значение
Амилоза	$\alpha$ -1,4	компонент крахмала
Амилопектин	$\alpha$ -1,4 $\alpha$ -1,6	компонент крахмала
Целлюлоза	$\beta$ -1,4	неперевариваемый компонент растений
Гликоген	$\alpha$ -1,4 $\alpha$ -1,6	форма хранения углеводов у животных

---

---

---

---

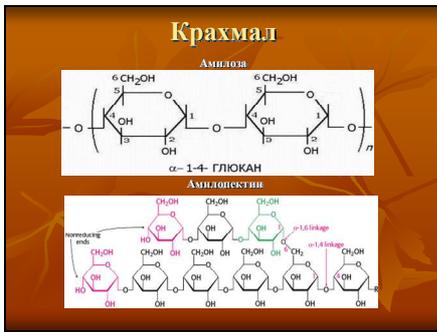
---

---

---

---

Слайд 20



---

---

---

---

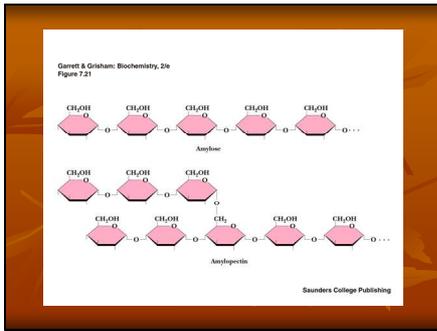
---

---

---

---

Слайд 21



---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 22



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 23



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 24



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



Слайд 28



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 29



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 30



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 31

### Сахароспирты

- глюкоза восстанавливается в сорбитол;
- манноза восстанавливается в маннитол;
- фруктоза может восстанавливаться в сорбитол и в маннитол благодаря новому асимметричному атому углерода.

*Сахароспирты функционируют как промежуточные продукты минорных метаболических путей.*

*Гиперпродукция сорбитола имеет клиническое значение у больных сахарным диабетом.*

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 32

УГЛЕВОДЫ. МОНОСАХАРИДЫ. ГЛЮКОЗА

5. Реакция восстановления глюкозы водородом

$$\begin{array}{c} \text{CH}_2 - \text{CH} - \text{CH} - \text{CH} - \text{CH} - \text{C} \\ | \quad | \quad | \quad | \quad | \quad // \\ \text{OH} \quad \text{OH} \quad \text{OH} \quad \text{OH} \quad \text{OH} \quad \text{O} \\ \text{H} \\ \text{глюкоза} \end{array} + \text{H}_2 \xrightarrow{\text{Ni}}$$
$$\xrightarrow{\text{Ni}} \begin{array}{c} \text{CH}_2 - \text{CH} - \text{CH} - \text{CH} - \text{CH} - \text{CH}_2 \\ | \quad | \quad | \quad | \quad | \quad | \\ \text{OH} \quad \text{OH} \quad \text{OH} \quad \text{OH} \quad \text{OH} \quad \text{OH} \\ \text{сорбит} \end{array}$$

Глюкоза может восстанавливаться водородом в шеститомный спирт сорбит.

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 33

### Аминосакхара

Аминосакхара – производные моносахаридов, у которых гидроксильная группа замещена аминной или ацетиламино- группами.

β-D-Fucose (Fuc)

β-D-Acetylglucosamine (GlcNAc)

β-D-Acetylglucosamine (GlcNAc)

Sialic acid (Sia)  
(N-Acetylneuraminic acid)

R =

- ГЛЮКОЗАМИН – продукт гидролиза хитина, основного компонента панциря насекомых и ракообразных;
- ГАЛАКТОЗАМИН обнаружен в хрящах и хондроитинсульфатах.

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---





Слайд 40

## Протеогликаны

- Протеогликаны являются основным компонентом межклеточного матрикса.
- Углеводным компонентом протеогликанов являются гликозаминогликаны.
- Гликозаминогликаны состоят из повторяющихся дисахаридных единиц.

---

---

---

---

---

---

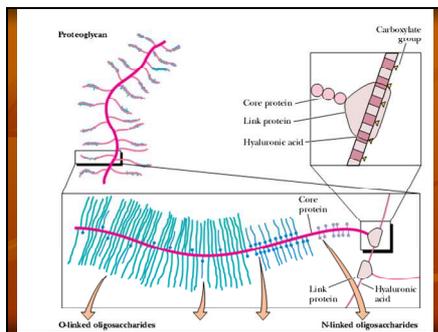
---

---

---

---

Слайд 41



---

---

---

---

---

---

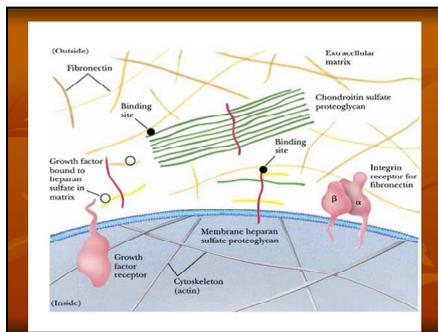
---

---

---

---

Слайд 42



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---





Слайд 49

### Внутриклеточный метаболизм глюкозы

Катаболические процессы

- анаэробный и аэробный распад глюкозы
- распад гликогена (гликогенолиз)

Анаболические процессы

- синтез глюкозы ( глюконеогенез)
- синтез гликогена (гликогенез)
- синтез пентоз (пентозофосфатный путь)

---

---

---

---

---

---

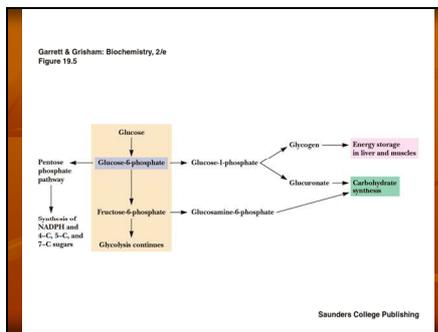
---

---

---

---

Слайд 50



---

---

---

---

---

---

---

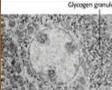
---

---

---

Слайд 51

### ГЛИКОГЕНЕЗ (синтез гликогена)

- Гликоген – основной резервный полисахарид, депонирующийся в печени и мышцах в виде гранул.
- При полимеризации глюкозы снижается растворимость образующейся молекулы гликогена и её влияние на осмотическое давление.
- Концентрация гликогена в печени достигает 5% её массы;
- Концентрация гликогена в мышцах составляет около 1%.

---

---

---

---

---

---

---

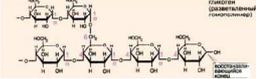
---

---

---

Слайд 52

### Метаболизм гликогена



Гликоген (растворимый полисахарид)

Гликоген служит в животном организме резервом углеводов, из которого по мере метаболической потребности могут высвобождаться глюкозофосфат или глюкоза. Хранение в организме собственно глюкозы неприемлемо из-за ее высокой растворимости: высокие концентрации глюкозы создают в клетке высокогипертоническую среду, что приводит к притоку воды. Напротив, нерастворимый гликоген осмотически почти неактивен.

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 53

### Функция гликогена в печени и мышцах



**Печень**  
Гликоген  
↓  
Глюкозо-6-фосфат  
Глюкозо-6-фосфатазы  
↓  
Глюкоза  
↓  
кровь  
Глюкоза

**Мышца**  
Гликоген  
↓  
Глюкозо-6-фосфат  
↓  
Энергия

Гликоген печени используется для поддержания физиологической концентрации глюкозы в крови

Мышечный гликоген является источником глюкозы для клеток данной ткани

---

---

---

---

---

---

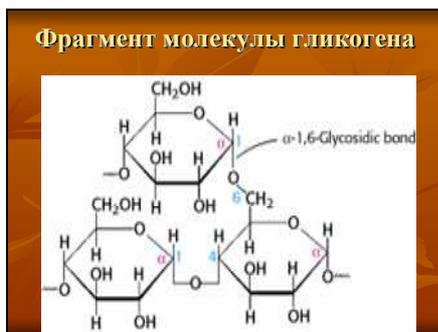
---

---

---

---

Слайд 54



---

---

---

---

---

---

---

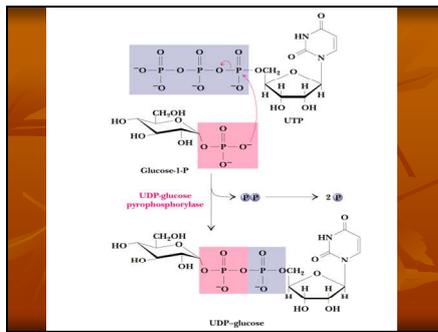
---

---

---



Слайд 58



---

---

---

---

---

---

---

---

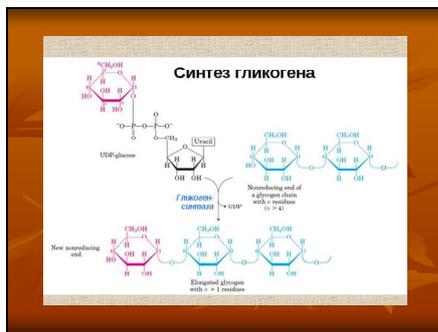
---

---

---

---

Слайд 59



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 60

**Образование  $\alpha$ 1,4 гликозидных связей**

- Белок гликогенин образует сердцевину гранулы гликогена
- Первый остаток глюкозы присоединяется к белку через HO-группу тирозинового остатка
- Гликоген синтаза переносит остаток глюкозы с УДФ- глюкозы на C-4 гидроксильную группу нередуцирующего конца

---

---

---

---

---

---

---

---

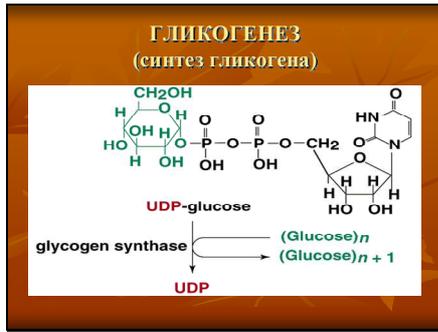
---

---

---

---

Слайд 61



---

---

---

---

---

---

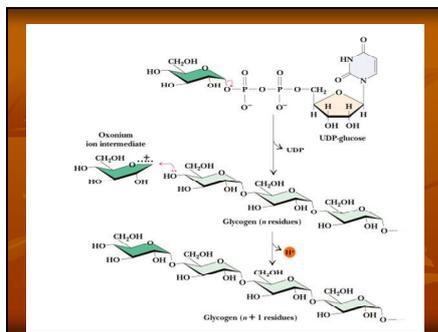
---

---

---

---

Слайд 62



---

---

---

---

---

---

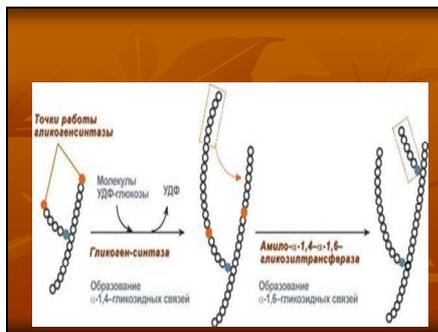
---

---

---

---

Слайд 63



---

---

---

---

---

---

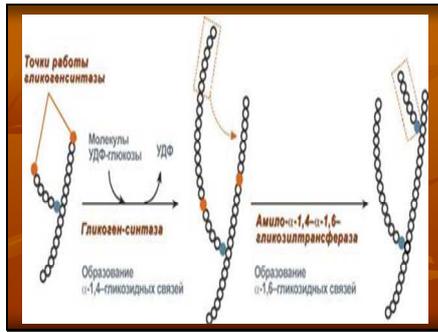
---

---

---

---

Слайд 64



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 65



---

---

---

---

---

---

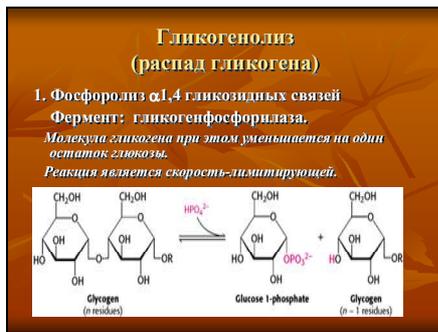
---

---

---

---

Слайд 66



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



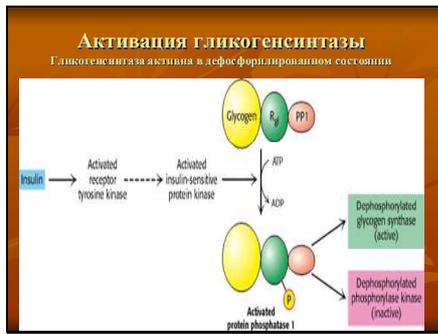








Слайд 82



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 83

**Глюкогон и адреналин**

- Оба усиливают распад гликогена, но по разным причинам
- Адреналин («fight or flight hormone») быстро мобилизует большое количество гликогена
- Глюкогон отвечает за поддержание постоянного уровня глюкозы в крови путём мобилизации гликогена и активации глюконеогенеза в печени

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 84

**Гликогенолиз**

- Мышечный гликоген является источником глюкозы для самой клетки.
- Гликоген печени используется главным образом для поддержания физиологической концентрации глюкозы в крови.

*Различия обусловлены тем, что в клетке печени присутствует фермент глюкозо-6-фосфатаза, катализирующая отщепление фосфатной группы и образование свободной глюкозы, после чего глюкоза поступает в кровоток. В клетках мышц нет этого фермента, и распад гликогена идет только до образования глюкозо-6-фосфата, который затем используется в клетке.*

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



Слайд 88

### Типы нарушения обмена гликогена

- Гликогенозы – заболевания, обусловленные дефектом ферментов, участвующих в распаде гликогена
- Агликогеноз – заболевание, возникающее в результате дефекта гликогенсинтазы

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 89

Болезни накопления гликогена		
гликогенозы	поврежденное звено метаболизма	проявления
I типа (болезнь Гирке)	низкая активность или отсутствие глюкозо-6-фосфатазы	-желтуха печени и извитых почечных канальцев -аномалии гликогена -сниженная, резистивная к адреналину и глюкагону -гиперлипемия, кетоз -избыточное образование ФРПФ и пуринов, гиперурикемия
II типа (болезнь Помпе)	отсутствие лизосомальной глюкозидазы	-накопление гликогена в лизосомах -кардиомиопатия
III типа (болезнь Форбса)	отсутствие деацетилазы	сниженная, кетоз
IV типа (болезнь Андерсона)	отсутствие ветвящего фермента	сниженная, цирроз печени, желтуха, летальный исход в 1-ый год жизни
V типа (синдром Мак-Арда)	отсутствие мышечной фосфорилазы	накопление гликогена в скелетных мышцах, пониженная физическая выносливость

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Слайд 90

### Glycogen Storage Diseases

- Type 0
- Type I - von Gierke's disease
- Type Ib
- Type Ic
- Type II - Pompe disease
- Type IIb - Danon disease
- Type III - Cori disease or Forbes disease
- Type IV - Anderson disease
- Type V - McArdle disease
- Type VI - Hers disease
- Type VII - Fauriol disease
- Type VIII
- Type IX
- Type XI - Fanconi-Bickel syndrome

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

