

Лекція

Обмін вуглеводів.

**Регуляція та патологія
вуглеводного обміну**

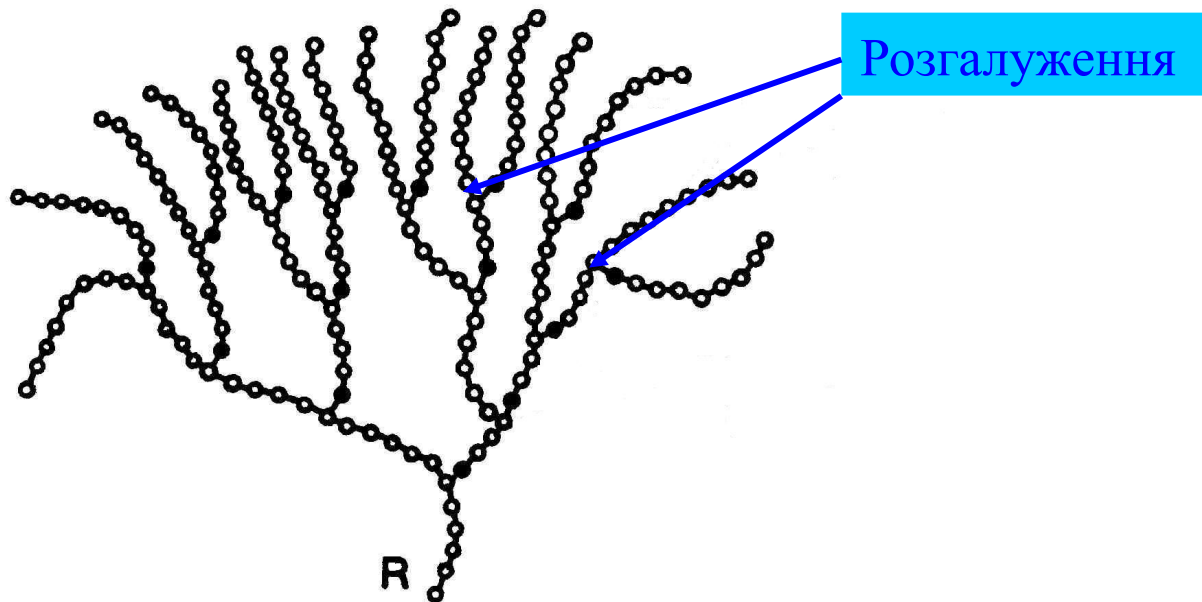
1. ОБМІН ГЛІКОГЕНУ

А) Глікоген: значення

Емпірична формула $(C_6H_{10}O_5)_n$.

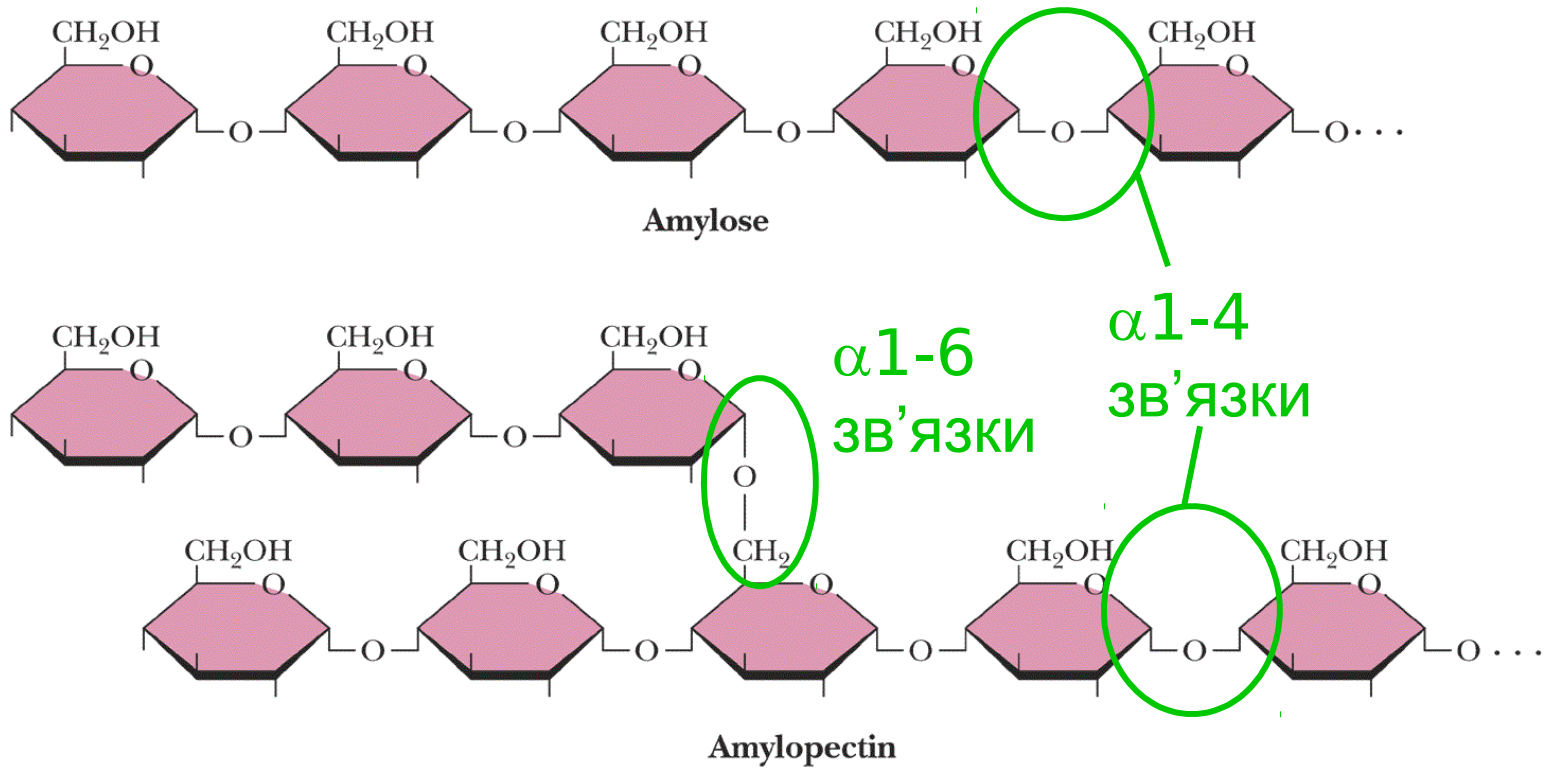
Молекулярна маса = $10^6 \div 10^8$ Да і більше.

Мономером є α , D-глюкоза.

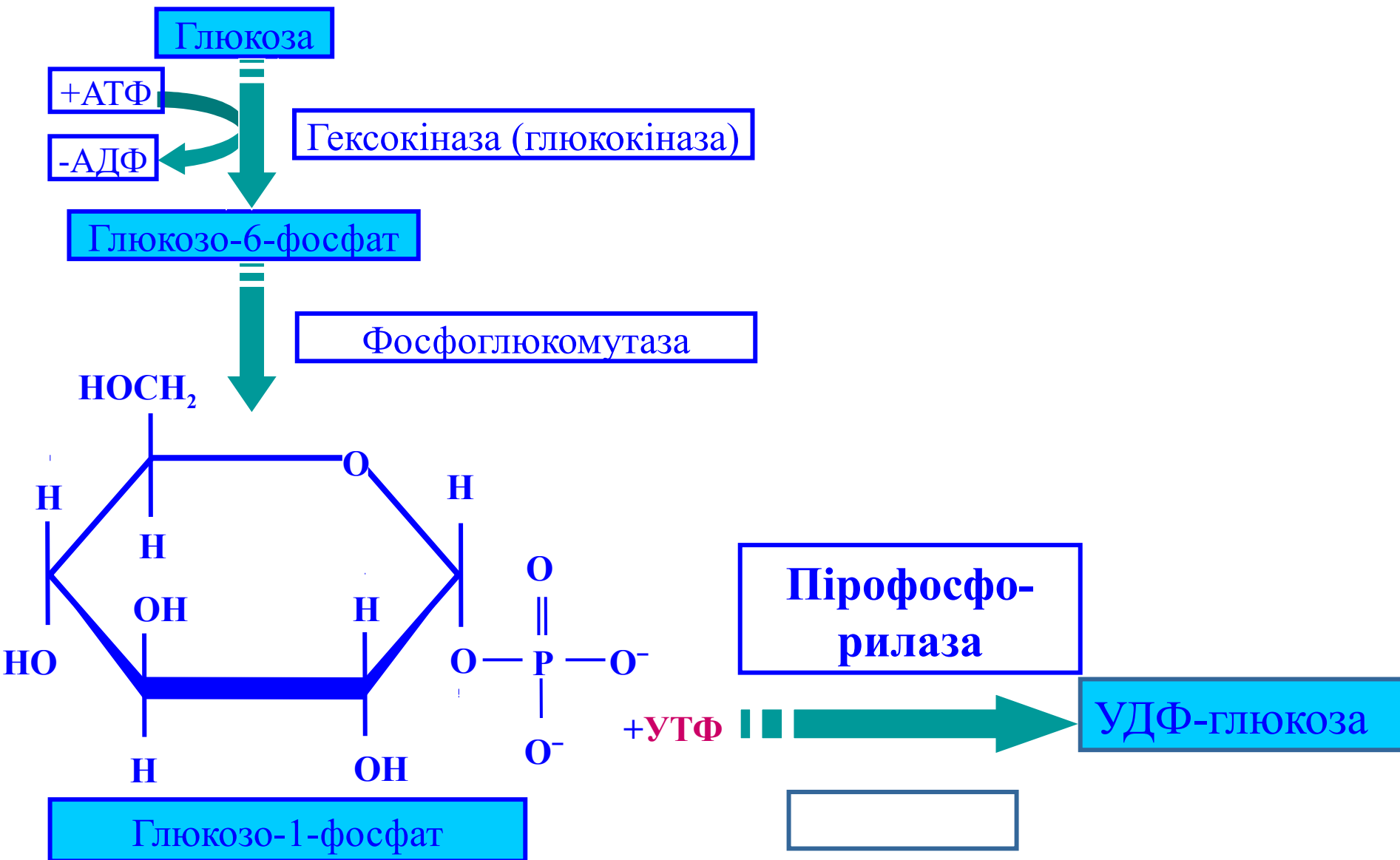


Б) Будова глікогену

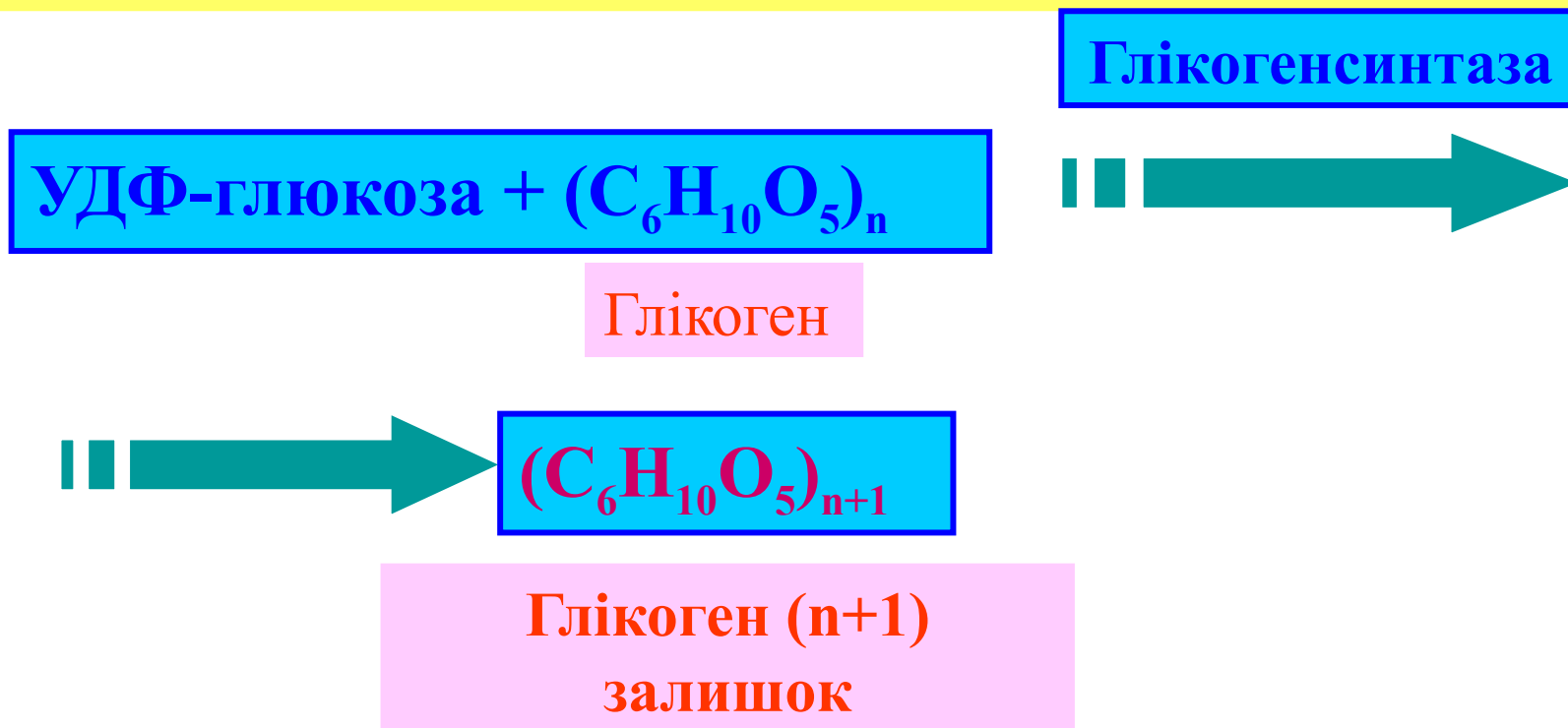
Garrett/Grisham, Biochemistry with a Human Focus
Figure 7.21



В) Синтез глікогену - глікогенез



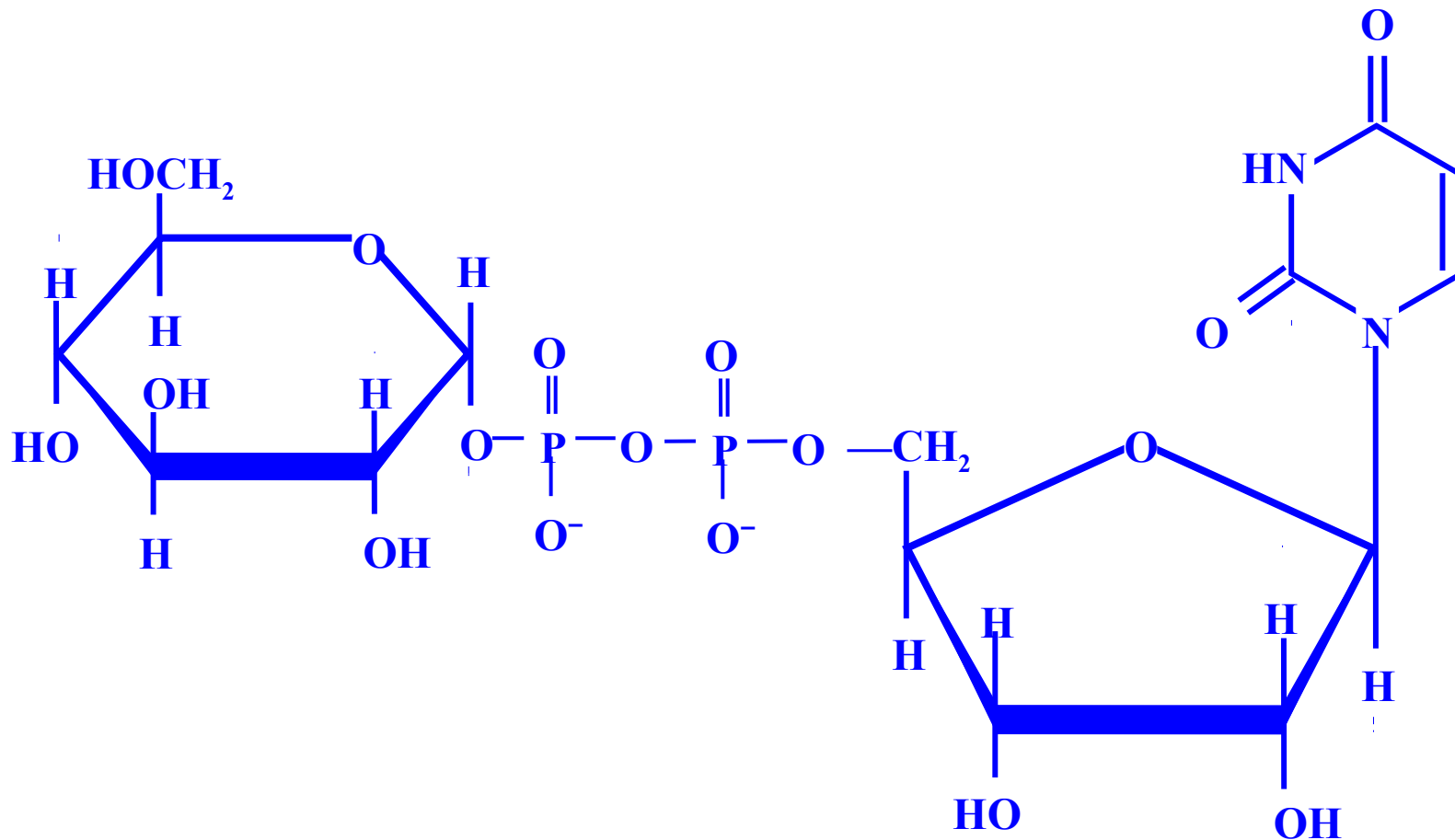
ГЛІКОГЕНЕЗ



Глікогенсинтаза каталізує утворення $\alpha,1 \rightarrow 4$ глікозидних зв'язків в лінійних ланцюгах.

Глікогенрозгалужуючий фермент (*трансглікозидаза*) каталізує утворення $\alpha,1 \rightarrow 6$ глікозидних зв'язків в місцях розгалуження глікогену.

УДФ-глюкоза



Глікогенез. Висновки:

Активується - в абсорбтивний період
(через 2 год. після їжі)

Місце синтезу - цитоплазма печінки та
скелетних м'язів

Глікогенсинтетаза – головний фермент
синтезу

Г) Розпад глікогену-глікогеноліз

1. Іде шляхом фосфоролітичного розщеплення
2. Регуляція здійснюється гормонами:
адреналіном та глюкагоном
3. Механізм – каскадний, аденілатциклазний, з
утворенням вторинного месенджера цАМФ
4. Основний фермент – глікогенфосфорилаза.
Її кофактором є піридоксальфосфат (віт.В6)

Гормональна регуляція розщеплення глікогену



Д) ПАТОЛОГІЯ обміну ГЛІКОГЕНУ

ГЛІКОГЕНОЗИ – спадкові захворювання
дефектів ферментів **катаболізму** глікогену

А) хвороба Гірке (дефект) -глюкозо-6-фосфатаза

Б) хвороба Мак-Ардля - глікогенфосфорилаза

АГЛІКОГЕНОЗИ – спадкові захворювання
дефектів ферментів **синтезу** глікогену

дефект ферменту - глікогенсинтетаза

2. ГЛІКОКОН'ЮГАТИ (глікопротеїни) це складні комплекси білків та углеводів

Класифікація:

1 кл. ВЛАСНЕ ГЛІКОПРОТЕЇНИ: побудовані з полімерної білкової частини + невелика (2-15 МС) вуглеводна: ксилоза, галактоза, нейрамінова кислота, маноза, глюкоза

2 кл. ПРОТЕОГЛІКАНИ: побудовані з невеликої білкової частини + складний вуглеводний полімер - глікозаміноглікан (90-95%): гіалуронова кислота, хондроїтинсульфати.

Утворюють основну речовину міжклітинного матриксу сполучної тканини

Метаболізм глікокон'югатів:

а) О-зв'язані: вуглевод + білок через **ОН-групи** АК серин, треонін. **Синтез** іде на ЕПС. Донорами вуглеводів є **нуклеотид-цукри**: УДФ-галактоза, N-ацетилгалактозамін та ін;

б) N-зв'язані: вуглеводний компонент+ білок через **NH₂-групи** лізину, аргініну. **Синтез** іде за участю спирту- **доліхолфосфату**.

Вуглеводний компонент підвищує стабільність білкової молекули, захищає від руйнівної дії ферментів.

Патологія: глікозидози (мукополісахаридози)

Рідкі, уроджені, спадкові захворювання - ензимопатії, генетичних дефектів ферментів-глікозидаз деградації (старіння) вуглеводних компонентів протеогліканів.

ОЗНАКИ:

- порушення структури сполучної тканини,
- накопичення глікозаміногліканів – (хондроїтинсульфатів) в крові та сечі,
- патологія кісток, суглобів,
- затримка психо-фізичного розвитку дитини

3. РЕГУЛЯЦІЯ ВУГЛЕВОДНОГО ОБМІНУ

Норма вмісту глюкози в крові 3,3-5,5 ммоль/л

за орто-толуїдиновим та

глюкозооксидазним методами

Норма вмісту цукру в крові 4,44-6,66 ммоль/л;

метод Хагедорна-Йенсена

Регулюють сталий рівень глюкози в крові:

1. ЦНС

2. ПЕЧІНКА

3. ГОРМОНИ

КОНТРІНСУЛЯРНІ ГОРМОНИ- підвищують вміст глюкози в крові

- Адреналін - *розпад глікогену* в м'язах та печінці. *Механізм дії - аденілатциклазний*
- Глюкагон – посилює розпад глікогену в печінці
- АКТГ та глюкокортикоїди активують *глюконеогенез*, при надлишку - викликають “стероїдний діабет”
- Соматотропний гормон посилює *глюконеогенез*
- Тироксин активує *основний обмін*

ІНСУЛІН

знижує рівень глюкози в крові

БІОЛОГІЧНІ ефекти:

- 1. Підвищує проникність** клітинних мембран *(інсулінзалежних тканин- скелетних м'язів, жирової тканини і печінки)* **ДЛЯ ГЛЮКОЗИ**
- 2. Сприяє окисленню глюкози в клітинах**
- 3. Активує синтез жирів з глюкози**
- 4. Гальмує глюконеогенез і мобілізацію глікогену печінки**

Процеси, що впливають на рівень глікемії

Підвищують:

- **Всмоктування глюкози в ШКТ**
- **Мобілізація глікогену**
- **Глюконеогенез**



Знижують:

- **Окислення глюкози в мозку, м'язах та інших органах**
- **Синтез глікогену в печінці та м'язах**
- **Ліпогенез-синтез жирів з глюкози в печінці та**

4. ПАТОЛОГІЯ

вуглеводного обміну



А. ГІПЕРГЛІКЕМІЯ

**підвищення вмісту глюкози в крові
($>5,5$ ммоль/л):**

- а) аліментарна;**
- б) емоційна**
- в) інсулінодефіцитна**
- г) ендокринна**

Б. ГІПОГЛІКЕМІЯ – зниження рівня

ГЛЮКОЗИ В КРОВІ ($<3,3$ ммоль/л):

1. **аліментарна**

2. **ендокринна**

3. **інсулінова**

4. **фізіологічна**

В. ГЛЮКОЗУРІЯ – **поява глюкози в сечі**

а) гіперглікемічна: аліментарна, діабетична

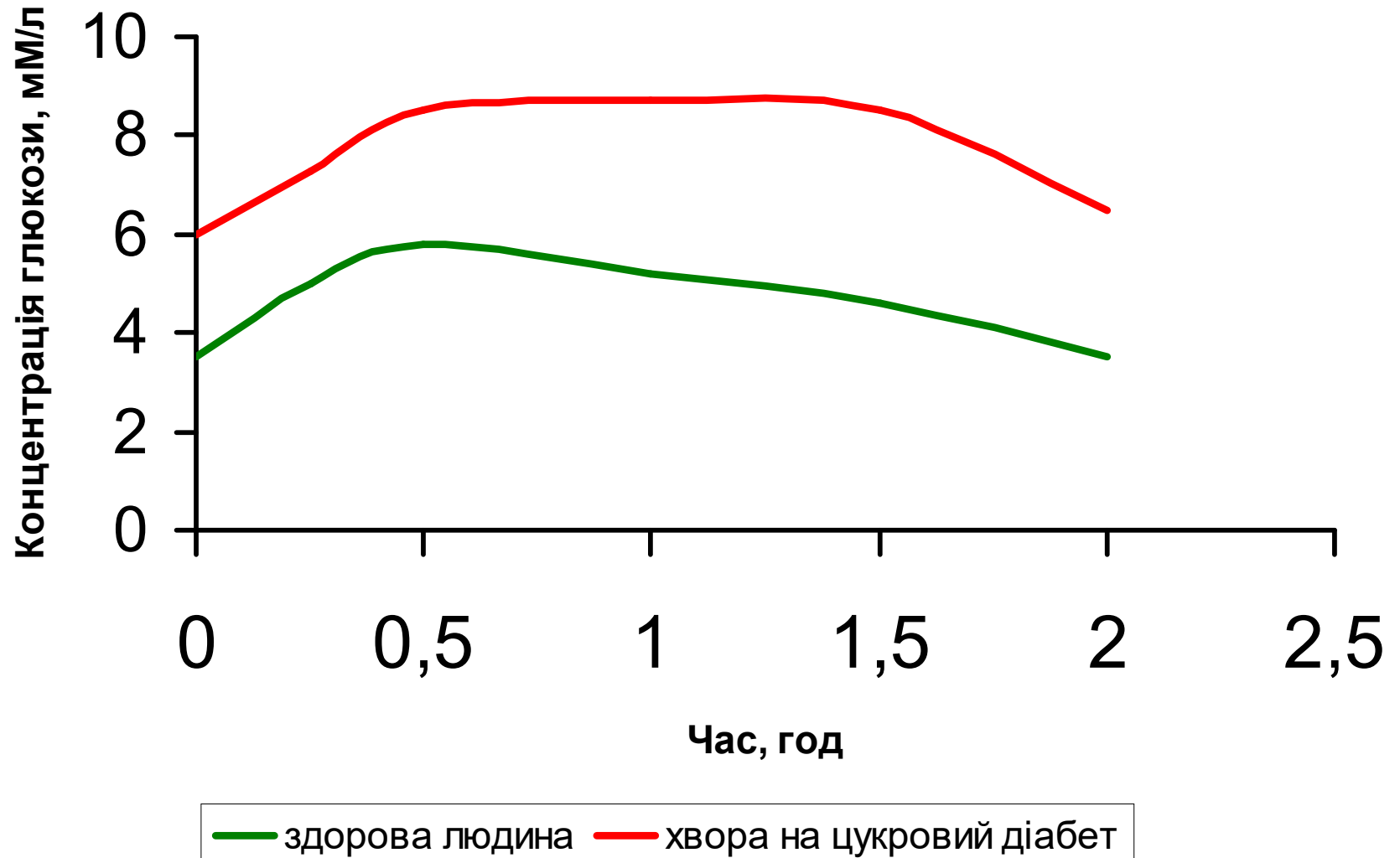
б) ниркова: якщо рівень глюкози в крові

перевищує **нирковий поріг (8,8-10,0 мМоль/л)**

БІОХІМІЧНІ ПОКАЗНИКИ ЦУКРОВОГО ДІАБЕТУ:

- 1. Гіперглікемія
- 2. Глюкозурія
- 3. Кетонемія
- +4. Кетонурія = Кетоз
- 5. Кетоацидоз- зсув рН крові в кислий бік внаслідок накопичення “кетонових тіл”
- 6. Глікозильований, патологічний *Hb* в крові

Цукрові криві



Критерії ВООЗ діагностики цукрового діабету (ЦД)

| Час процедури | Межа норми мМ/л | ПТДГ | ЦД |
|-------------------|-----------------|-------------|-------------|
| Натще | 3,3-5,5 | До 6,7 | Більше 6,7 |
| Через 30-60-90 хв | До 11,1 | Більше 11,1 | --- |
| Через 2 години | До 7,8 | 7,8-11,1 | Більше 11,1 |

Глюкозо-толерантні тести

