

3. Cukry

struktura a funkce

- Cukry, více v rostlinách
- Energetický zdroj látkového metabolismu
- Skladují se jako rezervní polysacharidy (jaterní či svalový glykogen u živočichů, u rostlin škrobová zrna, inulin, rostlinné gumy a slizy)
- Stavební polysacharidy – nerozpustné ve vodě
 - Celulóza – z 10000 jednotek D-glukosy, u rostlin
 - Chytnin – z 10000 zbytků N-acetyl-D-glukosaminu (2-acetamido-2-deoxy- β -D-glukopyranosa)
- D-ribosa a 2-deoxy-D-ribosa – součást NK
- Glukosa a fruktosa – základní buněčné palivo
- Fosfoglykosidy – meziprodukty metabolických drah

ROZDĚLENÍ SACHARIDŮ

- Dle počtu jednotek obsažených v molekule:
 - Monosacharidy
 - Oligosacharidy (2-10 monosacharidů)
 - Polysacharidy (více než 10 monosacharidů)
- Hologlykosidy – obsahují jen sacharidové jednotky
- Heteroglykosidy – sacharidové jednotky vázány na necukerné (necukernou složku označujeme jako aglykon nebo genin a cukernou jako glykosyl)

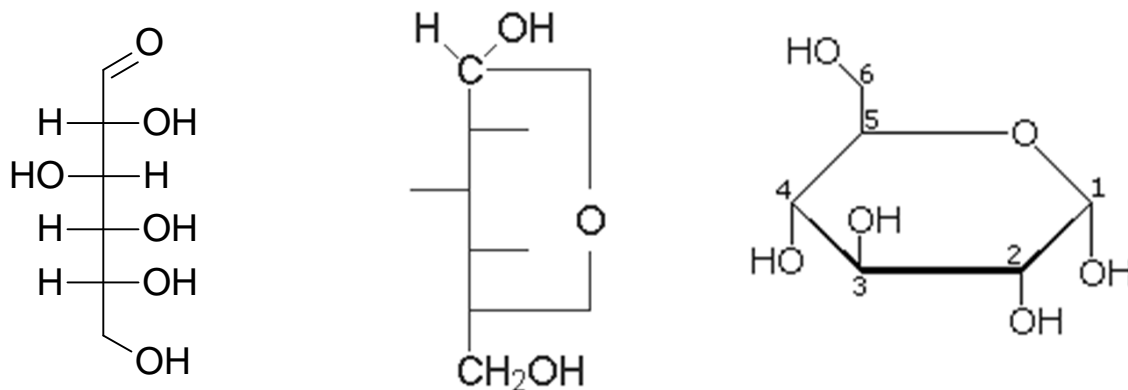


MONOSACHARIDY

- Obsahují alespoň 3 atomy uhlíku (triosy) s hydroxylovými skupinami a jednou funkční skupinou
- Aldosy – obsahují aldehydickou funkční skupinu
- Ketosy – obsahují ketonickou funkční skupinu
- Cukry obsahují asymetrický uhlík – řady D a L. k zápisu asymetrie využíváme Fischerovy vzorce
- Pentosy a hexosy přechází na cyklickou poloacetalovou formu – furanosy a pyranosy, zapisujeme vzorci Haworthovými
- Téměř výhradně řady D



- D-glukosa zapsaná Fischerovým vzorcem, Tollensovým vzorcem a Haworthovým vzorcem jako α -D-glukopyranosa:



- U každého monosacharidu nakresleného Tollensovým vzorcem existují dva anomery – α a β
- α anomery – ty anomery, které mají na C₁ a na posledním asymetrickém uhlíku stejnou konfiguraci
- β anomery – mají konfiguraci opačnou



PŘEVOD NA HAWORTHOVY VZORCE

- 1. Otočíme skupiny na reagujícím asymetrickém centru Fischerova vzorce tak, aby $-OH$ skupina byla v prodloužení páteře vzorce (a dostala se tak do roviny oxo skupiny)
- 2. Začneme psát vzorec od oxo skupiny tak, aby substituenty napravo Fischerova vzorce byly pod rovinou kruhu a ty nalevo nad rovinou kruhu
- 3. Provedeme poloacetálové spojení za vzniku anomeru a označíme jej podle Tollensova vzorce
- V případě, že vytváříme pětičlenný kruh – furanosu, musíme nejprve zjistit absolutní konfiguraci posledního asymetrického centra a pak použijeme stejný postup



- U monosacharidů existují enantiomery, diastereoizomery a epimery
- Epimery jsou v podstatě diastereoizomery se změnou konfigurace pouze na jednom asymetrickém uhlíku
- Mutarotace – změna optické aktivity čerstvých roztoků a její ustálení na určité hodnotě teprve za určitou dobu, příčinou mutarotace je ustavování rovnováhy mezi α a β anomery, další příčinou je rovněž ustavování rovnováhy mezi pyranosovými a furanosovými formami
- β -anomery jsou energeticky výhodnější



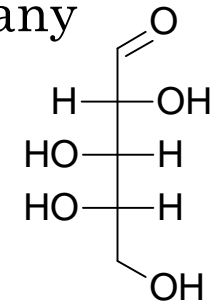
NEJROZŠÍŘENĚJŠÍ MONOSACHARIDY

- 1. D-glukosa
 - Nejrozšířenější přírodní monosacharid
 - Může se připravit krystalizací z rostlinných šťáv, zejména z hroznů vinné révy, ale hlavní metodou její výroby je kyselá nebo enzymatická hydrolýza rostlinného škrobu
 - Nachází se ve včelím medu a krvi živočichů
- 2. D-fruktosa
 - Druhý nejrozšířenější monosacharid
 - Vyskytuje se v některém ovoci a v medu
 - V roztoku existuje ve furanosní formě, připravuje se hydrolýzou sacharosy, inulinu nebo enzymovou konverzí glukosy jako tzv. fruktosový sirup
 - Je sladší než sacharosa



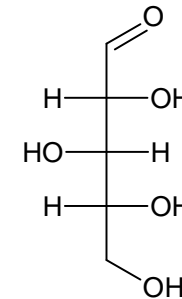
○ 3. L-arabinosa

- V rostlinách ve formě polysacharidů zvaných arabany
- Připravuje se z arabské gummy, třešňové gummy a vyloužených řepných řízků



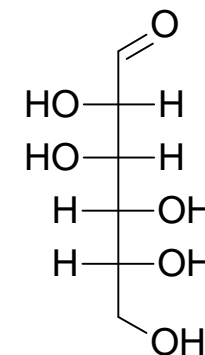
○ 4. D-xylosa

- Ve zdřevnatělých rostlinných buňkách ve formě polysacharidů – xylanů
- Získává se hydrolýzou dřevné gummy



○ 5. D-manosa

- Je rezervním polysacharidem v mnohých semenech rostlin, např. ve svatojánském chlebu
- Tvoří polysacharid mannan



DISACHARIDY A POLYSACHARIDY

- Vznik reakcí poloacetalových hydroxylů s –OH skupinami dalších cukrů – vznik glykosidové vazby
- Vzniklý vícemolekulový anhydropolymer nazýváme O-glykosid
- Stejná reakce může proběhnout s amidy nebo thioly, pak nazýváme N-glykosidy resp. S-glykosidy
- Vstupuje-li do O-glykosidové vazby poloacetalovým hydroxylem pouze jedna složka disacharidu vzniká redukující cukr
- Systémový název je typu glykosyl-glykosa, např. maltosa je O- α -D-glukopyranosyl-(1 \rightarrow 4)- α -D-glukopyranosa
- Je stavební jednotkou škrobu



- Jestliže se na O-glykosidové vazbě podílejí obě jednotky svými poloacetalovými hydroxyly – vzniká neredukující disacharid
- Systémový název je typu glylosyl-glykosid, např. sacharosa je O-β-D-fruktofuranosyl(2→1)-α-D-glukopyranosid
- Disacharid cellobiosa je stavební jednotkou polysacharidu celulosy, ze které ji získáváme parciální hydrolysou.



TRISACHARIDY

- Rafinosa – O- α -D-galaktopyranosyl-(1 \rightarrow 6)-O- α -D-glukopyranosyl-(1 \rightarrow 2)- β -D-fruktofuranosid
- Opatrnou hydrolýzou zředěnými kyselinami, nebo enzymem invertasou (obsaženou ve svrchních pivovarských kvasnicích) se štěpí na disacharid melibiosu a D-fruktosu
- Další hydrolýzou za vyšší teploty, nebo koncentrovanými kyselinami, nebo enzymem melibiasou se štěpí i melibiosa na galaktosu a glukosu
- Při hydrolýze škrobu vzniká vedle maltosy i trisacharid maltotriosa – O- α -D-glukopyranosyl-(1 \rightarrow 4)-O- α -D-glukopyranosyl-(1 \rightarrow 4)-D-glukopyranosa

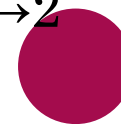


POLYSACHARIDY

- Rezervní x stavební
- **Rostlinné škroby**
 - z amylosy (20%) a amylopektinu (80%)
 - Amylosa – ve vodě rozpustná, skládá se z maltosových řetězců spojovaných vazbou (1→4)
 - Vytváří dlouhé lineární řetězce svinuté do levotočivého helixu, Mr od 40 000 do 150 000
 - Amylopektin – ve vodě nerozpustný, skládá se z větvených řetězců, které mají základ v maltosovém řetězci, který je větvený vazbou (1→6) asi po 20-30 glukosových jednotkách
- **Chitin**
 - Stavební polysacharid bezobratlých živočichů
 - tvoří i buněčné stěny některých mikroorganismů (*Aspergillus niger*)



- **Glykogen**
 - Živočišný zásobní polysacharid
 - Stavba jako amylopektin, jen je častěji větvený (po 12 glukosových jednotkách)
- **Inulin**
 - Rezervní sacharid hlíznatých a oddenkových rostlin
 - Z 28 až 30 D-fruktofuranosových jednotek vázaných (2→1) β-glykosidovými vazbami
 - V žitě, pšenici a chřestu se nacházejí levany skládající se z fruktosových jednotek spojených (2→6) β-glykosidovou vazbou
- **Dextrany – želatinující glukany**
 - Tvoří je některé mikroorganismy a řasy
 - Složeny z α-D-glukopyranos vázaných převážně (50-97%) vazbami 1→6, menší část je vázaná vazbami 1→4, 1→3, 1→2
 - Používají se v medicíně jako náhražka krevní plazmy



○ Agarosa (agar)


- Produkováný řasami
- Lineární polysacharid galaktan, obsahující na každých devět zbytků β -D-galaktosy jeden zbytek α -L-galaktosy s esterově vázanou kyselinou sírovou na uhlíku C_6 . D-galaktosové jednotky jsou vázány (1 \rightarrow 3) glykosidovými vazbami. α -L-galaktosové jednotky jsou spojeny se čtvrtým uhlíkem zbytku D-galaktosy.

○ Celulosa


- Stavební polysacharid u rostlin
- Nejrozšířenější organická sloučenina biosféry
- Vlákňité molekuly složené z 1 400 až 10 000 zbytků D-glukosy spojených β (1 \rightarrow 4) glykosidovými vazbami
- V ovoci a v rostlinných pletivech jsou přítomny částečně methylované poly-D-galakturonové kyseliny s α (1 \rightarrow 4) vazbami nazývané pektiny



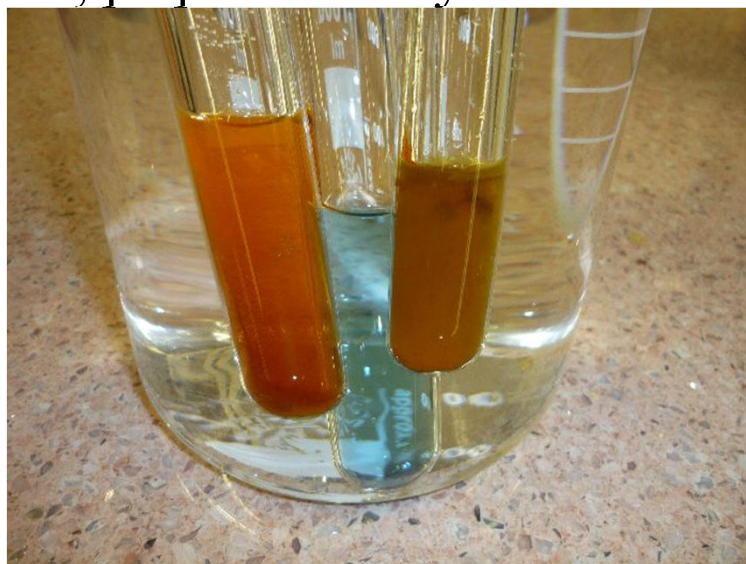
BIOLOGICKÉ FUNKCE CUKRŮ

- Jedna z hlavních živin heterotrofních organismů
 - Tvoří asi 60% potravy člověka; ve vyspělých státech se spotřebuje asi 160 g škrobu, 120 g sacharosy, 30 g laktosy a 10 g monosacharidů na osobu/den
 - V živé přírodě plní sacharidy tyto úlohy:
 - 1. Jeden z hlavních zdrojů energie organotrofů (b. palivo) 17 kJ/g
 - 2. Zdroj uhlíku pro syntézu buněčných složek
 - 3. Hlavní rezervní forma chemické energie (škrob, glykogen, inulin)
 - 4. Některé polysacharidy jsou strukturními složkami buněk, tkání a pletiv (celulosa, chitiny, proteoglykany)
 - 5. Součást nukleotidů, kofaktorů enzymů, rostlinných heteroglykosidů a tvoří prosthetické skupiny bílkovin, glykoproteinů a proteoglykanů
- 

CHEMICKÉ REAKCE CUKRŮ

- Reakce ovlivňuje přítomnost ketonické/aldehydické skupiny, dále reaktivní poloacetálový hydroxyl a primární a sekundární alkoholické skupiny
 - Rozdělení na redukující a neredukující:
 - Cukry obsahující aldehydickou a často i ketonickou skupinu redukují v alkalickém prostředí soli měďnaté, stříbrné, bismutité nebo rtuťnaté na sloučeniny o nižším mocenství, příp. až na kovy
 - Nejznámějšími činidly založenými na redukci iontů Cu^{2+} jsou činidla Fehlingovo a Benedictovo
 - Fehlingovo činidlo se skládá ze dvou oddělených roztoků
 - Fehling I: obsahuje ve 100 ml vody 7 g krystalického CuSO_4
Fehling II: obsahuje ve 100 ml vody 14 g NaOH a 46 g vínanu sodno-draselného
 - Oba roztoky se mísí těsně před použitím v poměru 1:1
- 

- Benedictovo činidlo se připraví rozpuštěním 1,7 g krystalického CuSO_4 ve 20 ml vody a tento roztok se smíchá s roztokem 17 g citranu sodného a 10 g Na_2CO_3 v 80 ml vody
- Vlastní důkaz redukujících cukrů provádíme zahřátím asi 5 ml jednoho z činidel s 10 až 50 mg vzorku na vroucí vodní lázni po dobu několika minut
- V pozitivním případě vznikne žlutooranžové, červené nebo i zelené zbarvení, případně se vyloučí sraženina oxidu měďnatého



http://www.studiumchemie.cz/databaze_pokusu/1_Redukujici_cukry.JPG



- Tollensovo činidlo – založeno na oxidačních schopnostech komplexu $[\text{Ag}(\text{NH}_3)_2]^+$
- 1 ml 5% vodného roztoku AgNO_3 , několik kapek 5% vodného NH_4OH a vyloučený Ag_2O se rozpustí ve 2% NH_4OH
- K tomuto roztoku přidáme asi 10 mg zkoumané sloučeniny a po protřepání necháme stát asi 10 minut
- Nezakalí-li se roztok vyloučeným stříbrem, zahřeje se na 35°C
- Nedojde-li ani pak k vyloučení stříbra, nebo ke vzniku stříbrného zrcátka na stěně, je test negativní
- Nejobecnější reakcí cukrů je reakce s α -naftolem (Molishova reakce)
- Založena na štěpení cukrů minerální kyselinou za vzniku furfurolu, který poskytuje s α -naftolem červenofialové zbarvení



- Pro kvantitativní stanovení aldós a ketos se především využívá Fehlingova činidla za přesně specifikovaných podmínek, protože reakce není stechiometrická
- Vyloučený CuO se stanovuje vážkově, nebo jej lze redukovat na Cu₂O, resp. redukovat elektrolyticky až na kovovou měď
- Stanovení glukosy v krvi se provádí pomocí reakce s ferrikyanidem draselným v alkalickém prostředí, vzniklý ferrikyanid se vysráží jako zinečnatá sůl a nezreagovaný ferrikyanid se stanoví jodometricky



REAKCE NA HYDROXYSKUPINÁCH

○ 1. Glykosidy

- Deriváty cyklických forem monosacharidů, u nichž je vodík poloacetalového hydroxyly nahrazen alkylem nebo arylem
- Jednoduché glykosidy se připravují působením bezvodých alkoholů na monosacharidy v přítomnosti katalytického množství HCl
- Vzniká směs obou anomerů, kterou je nutno dále dělit
- Při vyšší koncentraci HCl za varu vznikají převážně pyranosidy, za teploty 20-25°C a při nízké koncentraci HCl vznikají hlavně furanosidy
- Přírodní glykosidy obsahují převážně fenolické substituenty, enzymem emulsinem je můžeme rozštěpit na cukernou složku a genin



○ 2. Ethers

- Reakcí cukrů s alkyljodidy (nejčastěji CH_3I) za působení oxidu stříbrného nebo působením dimethylsulfátu v alkalickém prostředí vznikají na všech uhlících etherové skupiny
- Alkylová skupina na poloacetalové skupině se od ostatních ale liší, je vázána glykosidovou vazbou a je možné ji v kyselém prostředí hydrolyticky odštěpit
- Ostatní alkyl skupiny jsou vázány pravými a tedy značně pevnými etherovými vazbami

○ 3. Acetaly a ketaly

- Reakcí cukrů s aldehydy nebo ketony v kyselém prostředí vznikají cyklické acetaly nebo ketaly
- S aldehydy vznikají obvykle šestičlenné kruhy s ketony kruhy pětičlenné



- Tyto reakce se používají pro chránění -OH skupin při reakcích cukrů v Z prostředí, v K prostředí se tyto deriváty štěpí a -OH skupiny se regenerují.
- D-glukosa + aceton → diacetonglukosa

○ 4. Acetylderiváty

- Reakcí cukrů s acetanhydridem v přítomnosti pyridinu vznikají peracetylderiváty
- Acetyl na poloacetalovém hydroxyly lze hydrolyticky odštěpit působením malého množství kyseliny octové v ethanolu
- Působením bromovodíku v bezvodé CH_3COOH nebo v etheru na peracetylovanou glukosu získáme velmi reaktivní O-peracetylglukosylbromid, používaný k dalším syntézám, např. deoxycukrů.
- Acetylové chránící skupiny se odstraní alkalickou hydrolysou



REAKCE NA KARBONYLOVÉ SKUPINĚ

• 1. Fenyldiazony a osazony

- Fenyldiazony monosacharidů vznikají reakcí ekvimolárních množství cukrů a fenyldiazinu (FD) v slabě kyselém prostředí
- Této reakce se využívá k charakterizaci, příp. k izolaci cukru ze směsi
- Z diazinů lze cukr regenerovat působením benzaldehydu nebo hydrolysou HCl
- Přebytkem FD vzniká z cukrů v slabě kyselém prostředí bisfenyldiazon čili osazon, ve vodě téměř nerozpustný
- Touto reakcí ale zaniká C₂ asymetrický uhlík proto epimerní C₂ aldosa a odpovídající ketosa poskytují stejný osazon – D-glukosa, D-manosa a D-fruktosa poskytují stejný osazon.
- Z osazonů nelze regenerovat původní cukr, hydrolysou osazonů vznikají osony jejichž redukcí lze získat ketosa

○ 2. Oxidace – kyseliny aldonové, aldarové a alduronové

- Oxidací cukrů vznikají kyseliny z nichž nejjednodušeji připravíme kyseliny aldonové
- Působením bromové vody nebo bromem v přítomnosti uhličitanu vápenatého získáme z D-glukosy kyselinu D-glukonovou atd.
- Kalcium D-glukonát se využívá ve farmacii jako zdroj vápníku
- Energickou oxidací kyselinou dusičnou připravíme kyseliny aldarové – glukosy vzniká kyselina D-glukarová (D-cukrová), z galaktosy kyselina meso-galaktarová (slizová)
- Oxidací primární alkoholické skupiny při zachování aldehydové skupiny získáme kyseliny uronové
- Kyselina glukuronová – v játrech, slouží jako detoxikační prostředek, váže toxické látky glykosidovou vazbou
- Vzniklé glykosidy jsou rozpustné a vylučují se močí. Chemická syntéza kyseliny glukuronové je složitějším pochodem za použití chránících skupin



○ 3. Redukce

- Redukcí aldehydické nebo ketonické skupiny cukrů získáváme alkoholické cukry
- Jejich počet je menší než aldos a ketos vzhledem k jejich jednodušší stavbě
- Redukcí ketos vzniká nové asymetrické centrum a proto je výsledkem redukce ketosy směs dvou alkoholických cukrů
- Některé alkoholické cukry mají rovinu symetrie a jsou opticky inaktivní, ostatní existují v D a L formě
- Alkoholické cukry se nejčastěji připravují redukcí aldos vodíkem na Raney niklu, nověji pomocí enzymu nebo hydridu sodnaboritého
- Větší význam má pouze sorbit jako sladidlo pro diabetiky



- **4. Aminocukry**

- Nejrozšířenějšími jsou D-glukosamin a D-galaktosamin
- Součástí živočišných polysacharidů chitinů a glykoproteinů chrupavek
- Vznikají v živých objektech z příslušných monosacharidů pravděpodobně přes osony

- **5. Neuranové kyseliny**

- Aldolovou kondenzací acetylovaných 2-aminocukrů a C_3 karboxylové kyseliny vznikají neuranové kyseliny, které jsou důležitou součástí strukturních polysacharidů bakteriálních stěn
- Kondenzací mannosaminu a fosfoenolpyruvátu vzniká neuraminová kyselina
- Volná se v přírodě nevyskytuje, ale existuje ve 20 přírodních N- a O-acetyl derivátech, nazývaných sialové kyseliny
- Na vnější straně buněčných membrán, bývají klíčovou součástí Ag determinant, podílejí se i na specifitě antigenů systému AB0

TRÁVENÍ SACHARIDŮ

- Sacharidová složka tvoří více než polovinu naší potravy
- Trávení sacharidů začíná již v ústech – do ústní dutiny je secernována α -amylasa (α -1,4-glukosidasa) slinných žláz, dříve známá pod názvem ptyalin
- Tato α -amylasa štěpí základní polysacharidy potravy – škrob a glykogen
- Štěpení glykogenu a škrobu v ústech na dextriny až maltosu je kvantitativně málo významné
- Amylasy je v prostředí o pH 4 a nižším, tedy v žaludku, inaktivována



- V žaludku pokračuje částečné trávení polysacharidů kyselou hydrolýzou
- Směs dextrinů a maltosy postupuje do tenkého střeva, kde dochází opět k enzymatickému trávení polysacharidů, katalyzovanému pankreatickou α -amylasou
- Pro působení α -amylasy jsou v tenkém střevě vhodné podmínky, protože vlivem pankreatické šťávy a střevního sekretu se trávenina neutralizuje; pH prostředí je v tenkém střevě kolem 7,5 - 8,0, takže se pohybuje v oblasti pH optima pankreatické amylasy, tj. 7,1
- Disacharidy přijaté potravou (sacharosa, laktosa) nebo vzniklé rozštěpením polysacharidů potravy (maltosa, isomaltosa) jsou štěpeny střevními disacharidasami

- Produkce jednotlivých disacharidů je lokalizována do určitých oblastí stěny tenkého střeva
- Část sacharidů, která prošla nestrávena horní částí gastrointestinálního traktu, může být rozštěpena působením střevní flóry tlustého střeva
- Lidský organismus není vybaven enzymy, které by štěpily polysacharid celulosu, ačkoliv struktura celulosy se v zásadě liší od struktury škrobu a glykogenu jen velmi málo



RESORPCE SACHARIDŮ

- Cukry se vstřebávají ve formě monosacharidů, nejvíce je zastoupena glukosa, dále fruktosa a galaktosa
- Disacharidy nejsou významněji resorbovány
- Největší podíl monosacharidů se vstřebává v jejunu
- Nejrychleji se vstřebává galaktosa a glukosa, fruktosa se resorbuje ve srovnání s nimi asi poloviční rychlostí
- Galaktosa a glukosa jsou vstřebávány vedle prosté difúze především aktivním transportem
- Podmínkou afinity cukrů k specifickému nosiči a tím k aktivnímu transportu je pyranosový cukr s D-konfigurací na 2. uhlíku (D-cukr) a jedním nebo více atomy uhlíku na C₅



- Řada jiných cukrů (např. pentosy) může přecházet přes buněčnou membránu pouze prostou difúzí a jejich resorpce je proto pomalejší
- Fruktosa je pravděpodobně transportována mechanismem usnadněné difúze ve směru koncentračního gradientu
- Aktivní transport glukosy a galaktosy při resorpci ze střeva je založen na spoluúčasti iontů Na^+ :
- “Sodíková pumpa”, představovaná ATPasou závislou na Na^+ a K^+ (Na^+K^+ -dependentní ATPasa), čerpá sodné ionty ven z buňky (v našem případě z enterocytu do střevního lumen)
- Jde vlastně o aktivní přenos přes buněčnou membránu, který je po energetické stránce kryt štěpením ATP



- Činností “sodíkové pumpy” se vytváří koncentrační spád Na^+ - tím je v extracelulárním prostoru udržována vysoká koncentrace sodíku ve srovnání s intracelulárním prostředím
- Draslík je přitom přenášen opačným směrem, tj. do buňky, kde je jeho koncentrace ve srovnání s extracelulárním prostorem vysoká
- Proti “sodíkové pumpě” působí naopak tendence k vyrovnání koncentrace sodíku vně a uvnitř buňky
- Na membráně se sodík může vázat na molekule specifického nosiče a přesunem z vnějšku do nitra buňky (ve směru koncentračního spádu) molekulu nosiče otáčet



- Na jiném místě molekuly nosiče se váže glukosa, která je v důsledku otáčení nosiče rovněž přenášena z extracelulárního prostoru do nitra buňky
- Udržování koncentračního gradientu sodíku “sodíkovou pumpou” je tedy podmínkou pro uskutečnění přenosu glukosy z mimobuněčného prostoru do buňky specifickým nosičem s afinitou pro sodík a glukosu
- Společný přenos těchto dvou molekul do buňky se nazývá symport, nebo též kotransport
- Symport je obecnějším transportním mechanismem, podobně se přenáší aminokyseliny a žlučové kyseliny
- Symport cukrů se kromě resorpce ve střevě uplatňuje též v ledvinách při zpětné resorpci glukosy z primární moče v ledvinových tubulech

PŮSOBENÍ STŘEVNÍ FLÓRY NA SACHARIDY

- Většina požitá potrava se resorbuje z tenkého střeva
- Zbytek přechází do tlustého střeva
- Zde je resorbována podstatná část vody, čímž dochází k zahuštění obsahu střev
- V tlustém střevě se za fyziologických okolností vyskytují nepatogenní bakterie – střevní flóra
- Zdrojem výživy pro střevní flóru jsou zbytky potravy, které jejím působením podléhají kvasným a hnilobným procesům
- Působením střevních bakterií jsou cukry přeměňovány na kyselinu mléčnou a octovou, které mj. snižují pH střevního obsahu



PORUCHY TRÁVENÍ A RESORPCE CUKRŮ

- Vznikají v důsledku nedostatečného působení trávicích enzymů
- Původ v onemocnění orgánů, které tyto enzymy produkují (v případě sacharidů tedy zejména onemocnění pankreatu a střevní sliznice), v uzávěru pankreatického vývodu (produkovaný enzym se nedostane do střeva)
- Při těchto onemocněních a poruchách trpí zpravidla i trávení lipidů a bílkovin
- Vedle toho existují méně časté, ale z biochemického hlediska zajímavé vrozené defekty jednotlivých enzymů, štěpících sacharidy



- Nejčastějším příznakem porušeného trávení cukrů jsou průjmy (diarrhoe)
- Bývají podmíněny osmoticky, protože nestrávené molekuly nejsou vstřebávány a zvyšují osmotický tlak střevního obsahu
- Tím se snižuje i vstřebávání vody – stolice se nezahušťuje
- Nestrávené sacharidy podléhají ve zvýšené míře kvasným procesům (tvoří se kyselina mléčná a octová, jak už bylo uvedeno).
- Z izolovaných enzymových defektů jsou známy deficity disacharidas



○ 1. Intolerance sacharosy

- Deficit sacharasy a isomaltasy
- Sacharosa není strávena a působí osmotický průjem, spojený s křečemi v břiše a pocity nadýmání
- Stav se upraví dietou bez příjmu sacharosy

○ 2. Intolerance laktosy

- Deficit laktasy
- Stejné projevy jako u intolerance sacharosy
- Projevuje se hlavně v kojeneckém období
- Náhrada mléka za stravu bez laktosy
- Trávení laktosy je omezeno i u normálních zdravých lidí
- Zhorší se obvykle následkem střevních chorob (záněty střevní sliznice)
- U nemocných je pak možno najít sekundárně sníženou aktivitu laktasy



- Ačkoliv se střevní sliznice jeví pro disacharidy prakticky neprostupná, objevují se u některých jedinců, postižených defektem disacharidas, příslušné disacharidy v moči
- Jde zřejmě o zvýšenou prostupnost střeva pro disacharidy, které však nemohou být metabolizovány a jsou proto v nezměněné formě vylučovány močí
- Vlastní resorpce cukrů bývá porušena při vrozených defektech jejich transportu přes membránu enterocytů
- Někdy se porucha transportu pozoruje i v ledvinách
- V takovém případě vázne na jedné straně vstřebávání cukru ze střeva do krve, na druhé straně vznikají jeho ztráty močí v důsledku poruchy zpětné resorpce v ledvinných tubulech



○ 3. Malabsorpce cukrů

- Osmotický průjem a dehydratace, způsobená ztrátami tekutin
- Z transportních defektů, působících poruchy resorpce cukrů, je známa malabsorpce glukosy a galaktosy
- Při této vrozené chorobě chybí specifický nosič, kterým je cukr transportován z lumen střeva do enterocytu
- Obdobně bývají postiženy i buňky proximálního tubulu ledvin



VYŠETŘOVÁNÍ PORUCH TRÁVENÍ A RESORPCE CUKRŮ

○ 3 způsoby:

○ 1. Bilanční zkoušky

- Podává per os známé množství látky (glykogenu nebo škrobu) a sleduje se množství vylučované stolicí

○ 2. Resorpční zkoušky

- Podává se nízkomolekulární látka (glukosa nebo galaktosa) a sleduje se koncentrace v krvi
- Ovšem koncentrace látek v krvi je ovlivňována řadou jiných, často i významnějších faktorů (metabolismus, vylučování, ukládání v tkáních)



○ 3. Zkoušky vylučování

- Sleduje se eliminace perorálně podané látky močí
- Jako testovací látka se požívá D-xylosa, která se vstřebává v jejunu (stejně jako glukosa), je v těle málo metabolizována a rychle se vylučuje ledvinami
- Nejčastější příčinou průjmů jsou ovšem střevní infekce
- Střevní patogenní mikroorganismy produkují enterotoxiny, které působí na systém adenylátcyklasa-cAMP, jehož aktivací je stimulován transport hydrogenuhličitanů, Na^+ a vody z enterocytů do střevního lumen
- Trávení a resorpce sacharidů jsou při těchto chorobách porušeny nepřímo – v důsledku zrychlené pasáže střevem a vlivem změněných osmotických poměrů



OSUD RESORBOVANÝCH SACHARIDŮ

- Z trávicího procesu získává organismus tři základní monosacharidy – glukosu, fruktosu a galaktosu
- Při běžné stravě značně převažuje glukosa, která se přeměňuje hned několika metabolickými procesy
- Glykolýza je cesta, kterou se získává energie (štěpením glukosy)
- Vznikla původně u anaerobních organismů jako anaerobní glykolýza, ve které se glukosa přeměňuje na kyselinu mléčnou
- U člověka probíhá ve svalech při intenzivní fyzické práci, kdy přísun kyslíku nestačí pokrýt potřebu aerobního odbourávání živin



- Za aerobních podmínek navazuje na glykolýzu citrátový cyklus a dýchací řetězec s oxidativní fosforylací
- Spojením těchto metabolických cest dochází k úplné oxidaci glukosy na vodu a oxid uhličitý za přesunu energie do energeticky bohatých fosfátů (ATP)
- Alternativou ke glykolýze a citrátovému cyklu je pentosový (hexosamonofosfátový) zkrat
- V něm se glukosa oxiduje postupně na CO_2 a H_2O
- Význam této cesty spočívá zejména v zisku pentos (ribosa je využívána při syntéze NK) a redukovaného NADPH, který slouží jako donor vodíků při různých redukcích v organismu



- Pokud je větší přísun glukosy, než se může aktuálně využít, vytváří si organismus energetické rezervy
- Z glukosy tak vzniká glykogenézou v játrech a svalech zásobní polysacharid glykogen
- Jinou cestou vytváření zásob je lipogenéza, tj. syntéza mastných kyselin a dále tuků v tukové tkáni z acetylkoenzymu A, pocházejícího z oxidace glukosy
- Jestliže je naopak okamžitá potřeba energie, využívají se zásoby glykogenu v procesu glykogenolýzy
- Glykogenolýzou v játrech vzniká glukosa, která se uvolňuje do krevního oběhu a je k dispozici tkáním, zejména mozku
- Ve svalech pak na štěpení glykogenu na glukosafosfát navazují přímo glykolytické reakce



- Pokud nemá organismus energetické zásoby ani dostatečný přísun živin, využívá některých nízkomolekulárních necukerných látek k tvorbě glukosy
- Tento proces se nazývá glukoneogenéza – využívá např. produkty štěpení glukosy, z nichž nejvýznamnější je laktát
- Laktát vzniklý ve svalech přechází do krve a s ní se dostává do jater, kde se nachází kompletní enzymová výbava pro glukoneogenézu a vytvářejí z dodávaného laktátu glukosu
- Vzniklá glukosa přechází do krve a je opět k dispozici jako energetický zdroj pro tkáň
- Popsaný metabolický cyklus se nazývá Coriho nebo laktátový cyklus



- Vedle laktátu může být jako transportní metabolit přesouván ze svalu do jater též alanin. Alanin vzniká z pyruvátu (a naopak) transaminační reakcí
- Dalšími zdroji glukosy mohou být např. glycerol a glukogenní aminokyseliny
- Někdy se hovoří i o glukosoalaninovém cyklu:
 - Za hladovění se štěpí svalové bílkoviny, uvolněný alanin se dostává krevní cestou do jater, kde z něho vzniká glukosa
 - Uvolněná aminoskupina alaninu přechází do močoviny



ZDROJE

- Mathews, Ch. K. – Halde, K. E. – Ahern, K. G., *Biochemistry*, 3. vydání, San Francisco, Benjamin Cummings, 1999, 1186 s., ISBN 99-043683
- Voet, D. – Voet, J. G. – Pratt, Ch. W., *Fundamentals of Biochemistry: life at the molecular level*, 2. vydání, USA, Willey, 2006, 1264 s., ISBN 0-471-21495-7

