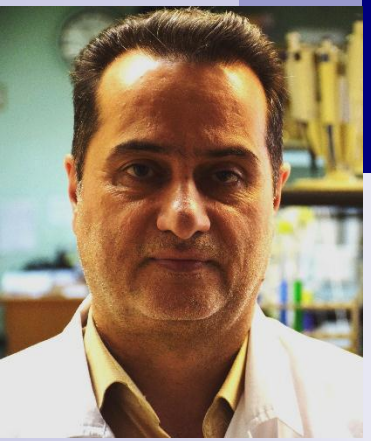
بسم الله الرحمن الرحیم

ساختار کربوهیدرات‌ها



مدرس : مجید سیرتی‌ثابت

دانشیار گروه بیوشیمی بالینی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

مطالب مورد بررسی

- طبقه‌بندی کربوهیدرات‌ها
- منوساکاریدها
- دی‌ساکاریدها
- الیگوساکاریدها
- پلی‌ساکاریدها
- پروتئوگلایکان‌ها
- گلیکوپروتئین‌ها

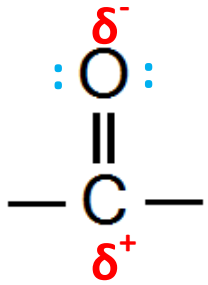
مطالب مورد بررسی

- طبقه‌بندی کربوهیدرات‌ها
  - آلدوزها و کتوزها
  - ریبوز، گلوکز، گالاکتوز، مانوز و فروکتوز
  - قندهای دُاکسی
  - قندهای آمینه
  - مشتقات استری قندها
- منوساکاریدها
  - منوساکاریدهای اسیدی
  - اسید سیالیک
  - اسید مورامیک
  - احیای منوساکاریدها
  - خاصیت احیاکنندگی منوساکاریدها
- دی‌ساکاریدها
  - پیوند گلیکوزیدی
  - دی‌ساکاریدهای احیاکننده
  - دی‌ساکاریدهای غیراحیاکننده
- الیگوساکاریدها
- پلی‌ساکاریدها
  - نشاسته، گلیکوژن، سلولز و کیتین
  - اینولین
  - اسید هیالورونیک
  - کندروئیتین‌سولفات
- پروتئوگلایکان‌ها
- گلیکوپروتئین‌ها

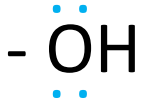
خصوصیات کربوهیدرات‌ها

کربوهیدرات‌ها ترکیباتی هستند که دارای گروه کربنیل و

چندین گروه هیدروکسیل هستند



گروه کربنیل



گروه هیدروکسیل

خصوصیات کربوهیدرات‌ها

فرمول بیش‌تر کربوهیدرات‌ها

به صورت $C_x(H_2O)_y$ است

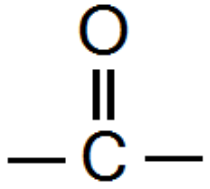
طبقه‌بندی کربوهیدرات‌ها

- منوساکاریدها (قندهای ساده)
- دی‌ساکاریدها
- الیگوساکاریدها
- پلی‌ساکاریدها

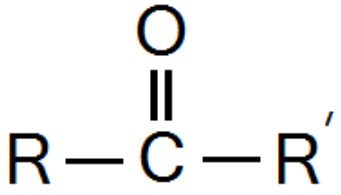
منوساکاریدها

منوساکاریدها

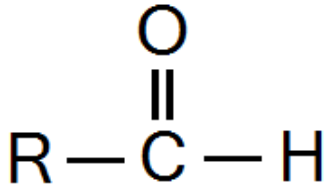
❖ منوساکاریدها ساده‌ترین قندها هستند و می‌توان آن‌ها را به عنوان پلی‌هیدروکسی آلدهید یا پلی‌هیدروکسی کتون (ستون) در نظر گرفت.



گروه کربنیل



کتون



آلدهید

منوساکاریدها

- منوساکاریدها ساده‌ترین قندها هستند و می‌توان آن‌ها را به عنوان پلی‌هیدروکسی آلدهید یا پلی‌هیدروکسی کتون (ستون) در نظر گرفت.

- منوساکاریدها را می‌توان به آلدوزها و کتوزها (ستوزها) تقسیم کرد.

منوساکاریدها

- منوساکاریدها ساده‌ترین قندها هستند و می‌توان آن‌ها را به عنوان پلی‌هیدروکسی آلدهید یا پلی‌هیدروکسی کتون (ستون) در نظر گرفت.

- منوساکاریدها را می‌توان به آلدوزها و کتوزها (ستوزها) تقسیم کرد.

- **منوساکاریدها را می‌توان بر اساس تعداد اتم‌های کربن سازنده آن‌ها طبقه‌بندی کرد.**

طبقه‌بندی منوساکاریدها

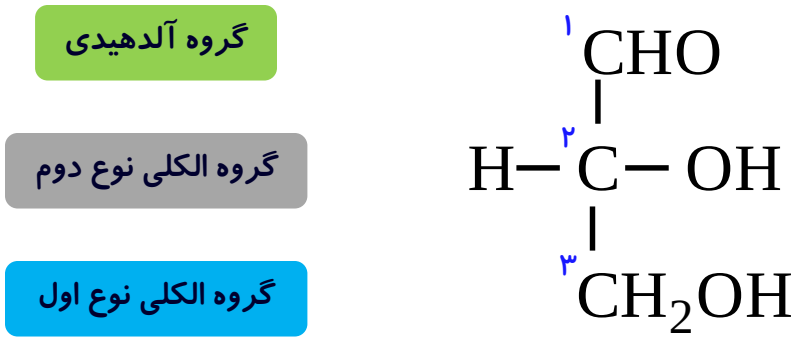
	آلدوز	کتوز
تریوز (سه اتم کربن)	آلدوزها و کتوزهایی که تعداد کربن برابر دارند با هم ایزومر هستند	
تتروز (چهار اتم کربن)		
پنتوز (پنج اتم کربن)		
هگزوز (شش اتم کربن)		

طبقه‌بندی منوساکاریدها

	آلدوز	کتوز
تریوز (سه اتم کربن)	گلیسرآلدهید (گلیسروز)	
تتروز (چهار اتم کربن)		
پنتوز (پنج اتم کربن)		
هگزوز (شش اتم کربن)		

طبقه‌بندی منوساکاریدها

	آلدوز	کتوز
تریوز (سه اتم کربن)	گلیسرآلدهید (گلیسروز)	
تتروز (چهار اتم کربن)		
پنتوز (پنج اتم کربن)		
هگزوز (شش اتم کربن)		

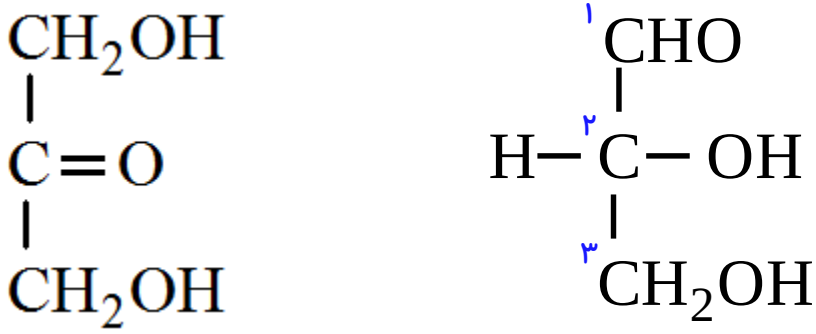


طبقه‌بندی منوساکاریدها

	آلدوز	کتوز
تریوز (سه اتم کربن)	گلیسرآلدهید (گلیسروز)	دی‌هیدروکسی‌استون
تتروز (چهار اتم کربن)		
پنتوز (پنج اتم کربن)		
هگزوز (شش اتم کربن)		

طبقه‌بندی منوساکاریدها

	آلدوز	کتوز
تریوز (سه اتم کربن)	گلیسرآلدهید (گلیسروز)	دی‌هیدروکسی‌استون
تتروز (چهار اتم کربن)		
پنتوز (پنج اتم کربن)		
هگزوز (شش اتم کربن)		



گلیسرآلدهید و دی‌هیدروکسی‌استون با هم ایزومر هستند

طبقه‌بندی منوساکاریدها

	آلدوز	کتوز
تریوز (سه اتم کربن)	گلیسرآلدهید	دی‌هیدروکسی‌استون
تتروز (چهار اتم کربن)	اریتروز – تره‌اوز	اریترولوز
پنتوز (پنج اتم کربن)		
هگزوز (شش اتم کربن)		

طبقه‌بندی منوساکاریدها

	آلدوز	کتوز
تریوز (سه اتم کربن)	گلیسرآلدهید	دی‌هیدروکسی‌استون
تتروز (چهار اتم کربن)	اریتروز – تره‌اوز	اریترولوز
پنتوز (پنج اتم کربن)	ریبوز – آرابینوز – گزیلوز	ریبولوز – گزیلولوز
هگزوز (شش اتم کربن)		

طبقه‌بندی منوساکاریدها

	آلدوز	کتوز
تریوز (سه اتم کربن)	گلیسرآلدهید	دی‌هیدروکسی‌استون
تتروز (چهار اتم کربن)	اریتروز – تره‌اوز	اریترولوز
پنتوز (پنج اتم کربن)	ریبوز – آرابینوز – گزیلوز	ریبولوز – گزیلولوز
هگزوز (شش اتم کربن)	**گلوکز – گالاکتوز – مانوز**	**فروکتوز**

طبقه‌بندی منوساکاریدها

	آلدوز	کتوز
تریوز (سه اتم کربن)	گلیسرآلدهید	دی‌هیدروکسی‌استون
تتروز (چهار اتم کربن)	اریتروز – تره‌اوز	اریترولوز
پنتوز (پنج اتم کربن)	ریبوز – آرابینوز – گزیلوز	ریبولوز – گزیلولوز
هگزوز (شش اتم کربن)	گلوکز – گالاکتوز – مانوز	فروکتوز

ویژگی‌های برخی از پنتوزهای مهم

قند	منبع	اهمیت بیوشیمیایی و بالینی
D – ریبوز	اسیدهای هسته‌ایی، میانجی متابولیک	یکی از اجزای ساختمانی برخی از نوکلئوتیدها، اسیدهای هسته‌ایی، و برخی از کوآنزیم‌ها از جمله کوآنزیم‌های فلاوینی (به صورت ریبیتول) و نیاسینی
D – ریبولوز	میانجی متابولیک	یکی از متابولیت‌های مسیر پنتوزفسفات
D – آرابینوز	صمغ‌های گیاهی	از اجزای تشکیل‌دهنده گلیکوپروتئین‌ها
D – گزیلوز	صمغ‌های گیاهی، پروتئوگلایکن‌ها، گلایکوزآمینوگلیکان‌ها	از اجزای تشکیل‌دهنده گلیکوپروتئین‌ها
D – گزیلولوز	میانجی متابولیک	ظاهر شدن در ادرار در پنتوزیوری اساسی

ویژگی‌های برخی از هگزوزهای مهم

قند	منبع	اهمیت بیوشیمیایی	اهمیت بالینی
D – گلوکز	آب میوه‌ها، هیدرولیز نشاسته، قند نیشکر یا چغندر، مالتوز و لاکتوز	سوخت متابولیک اصلی بافت‌ها، قند خون	ظاهر شدن در ادرار (گلوکزیوری) در دیابت قندی کنترل نشده به دلیل افزایش گلوکز خون (هایپرگلایسمی)
D – فروکتوز	آب میوه‌ها، عسل، هیدرولیز قند نیشکر یا چغندر و اینولین، ایزومریزاسیون آنزیمی شربت‌های گلوکز در تهیه مواد غذایی	متابولیزه شدن از طریق گلوکز یا به صورت مستقیم	تجمع فروکتوز و هایپوگلیسمی (کاهش گلوکز خون) در بیماری عدم تحمل ارثی فروکتوز
D – گالاکتوز	هیدرولیز لاکتوز	متابولیزه شدن از طریق گلوکز، ساخته شدن در غدد پستان جهت تولید لاکتوز شیر، از اجزای تشکیل‌دهنده گلیکوپروتئین‌ها و گلیکولیپیدها	ایجاد آب مروارید (کاتاراکت) در بیماری گالاکتوزمی ارثی در نتیجه اختلال در متابولیسم گالاکتوز
D – مانوز	هیدرولیز صمغ‌های مانانی گیاهی	از اجزای تشکیل‌دهنده گلیکوپروتئین‌ها	

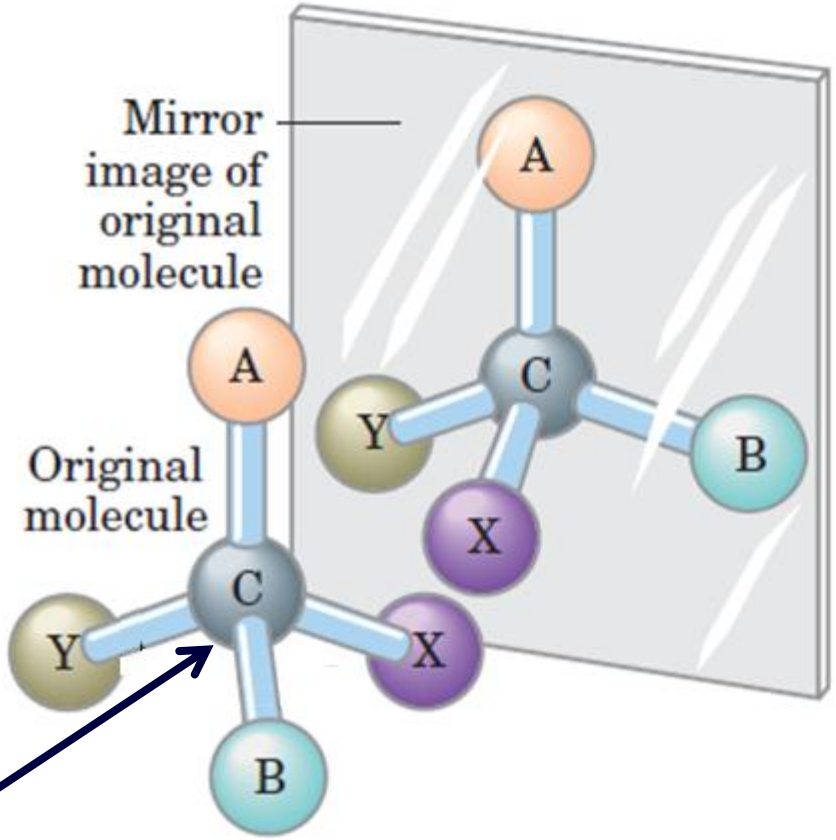
ایزومری نوری در منوساکاریدها

تمام منوساکاریدها به جز دی‌هیدروکسی‌استون دارای حداقل

یک اتم کربن نامتقارن هستند لذا ایزومری نوری در آن‌ها

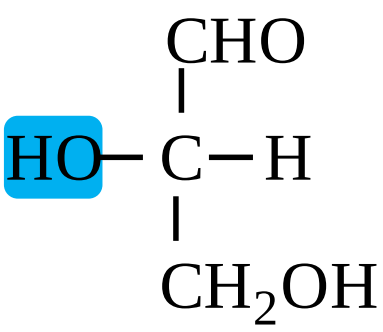
دیده می‌شود

ایزومری نوری

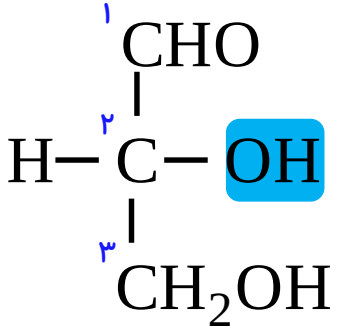


کربن نامتقارن

ایزومری نوری در گلیسرآلدهید

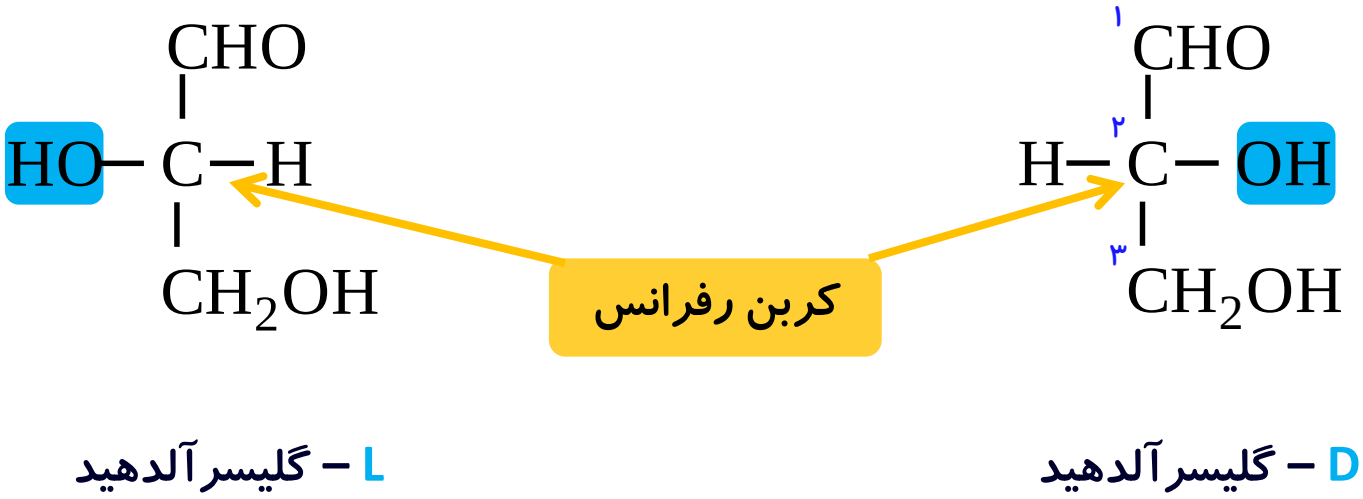


L – گلیسرآلدهید



D – گلیسرآلدهید

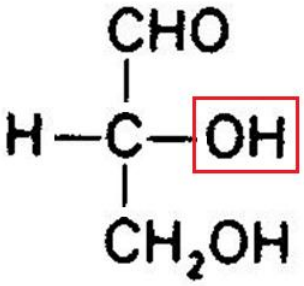
ایزومری نوری در گلیسرآلدهید



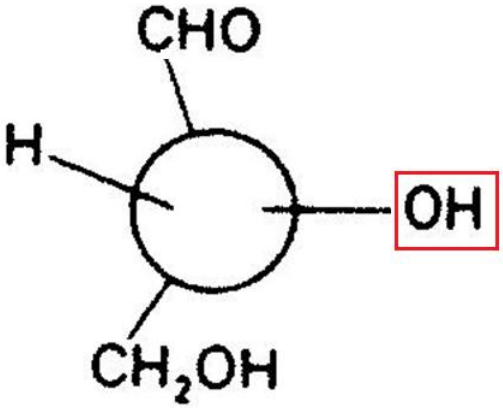
L – گلیسرآلدهید

D – گلیسرآلدهید

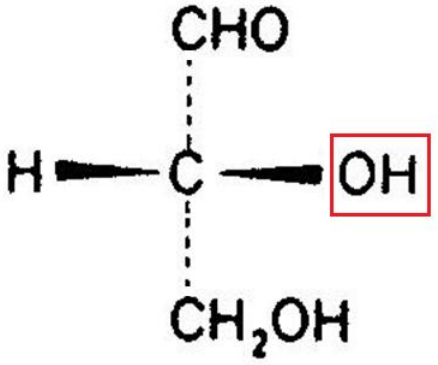
ساختار D - گلیسرآلدهید



Fischer projection



Ball and stick model

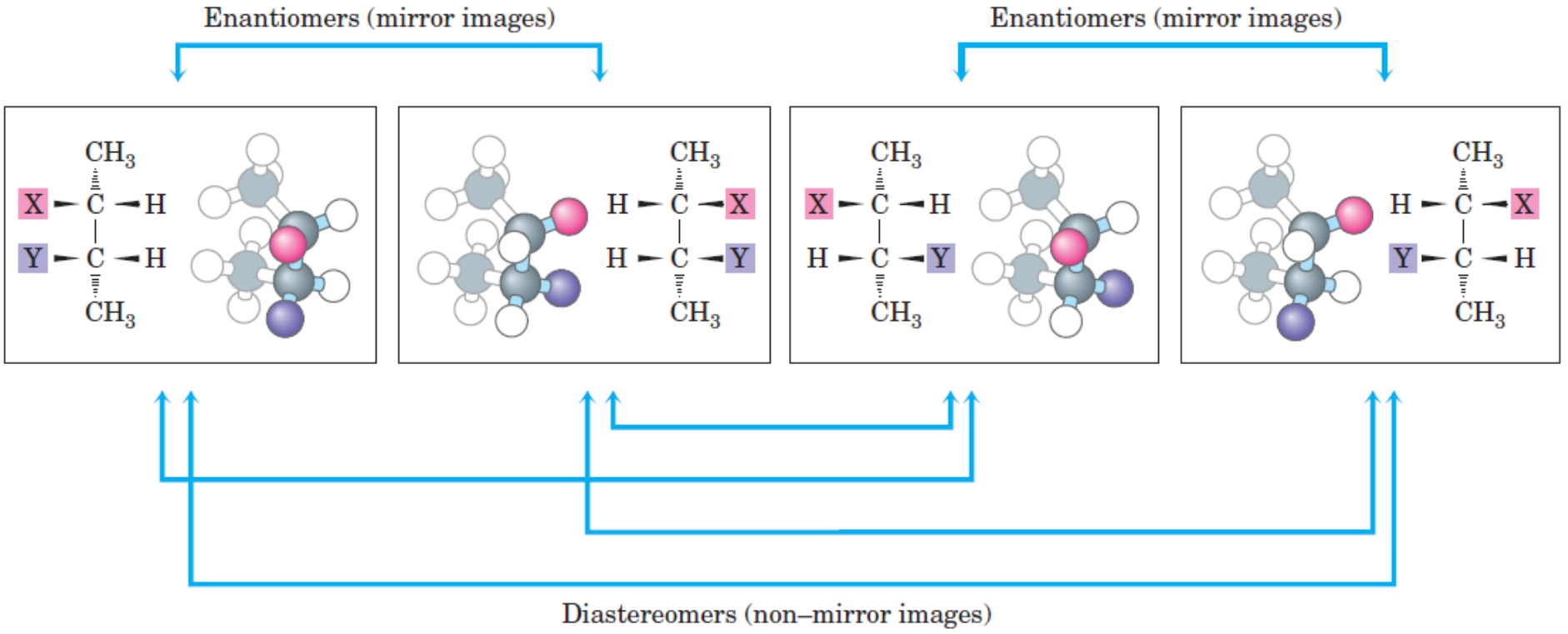


Perspective formula

انانتیومر و دیاسترومر

- تعداد ایزومرهای نوری یک ترکیب برابر 2^n است که n تعداد اتم‌های کربن نامتقارن در ترکیب است.
- اگر ترکیبی دارای دو کربن نامتقارن باشد، دارای چهار ایزومر نوری خواهد بود که این ایزومرها دو به دو تصویر آینه‌ای یک‌دیگر هستند و نسبت به هم انانتیومر هستند.
- ایزومرهای نوری که تصویر آینه‌ای یک‌دیگر نیستند نسبت به هم دیاسترومر هستند.

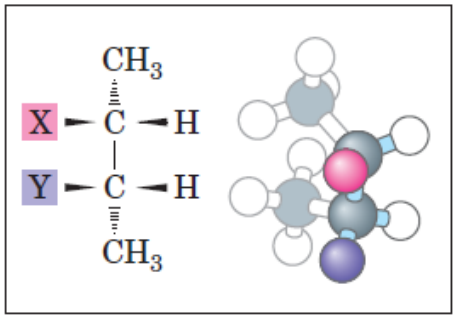
اگر ترکیبی دارای دو کربن نامتقارن باشد، دارای چهار ایزومر نوری خواهد بود که این ایزومرها دو به دو تصویر آینه‌ای یک‌دیگر هستند و نسبت به هم انانتیومر هستند. ایزومرهای نوری که تصویر آینه‌ای یک‌دیگر نیستند نسبت به هم دیاسترومر هستند

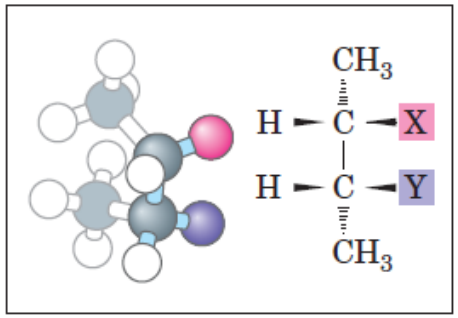


انانتیومر

انانتیومر

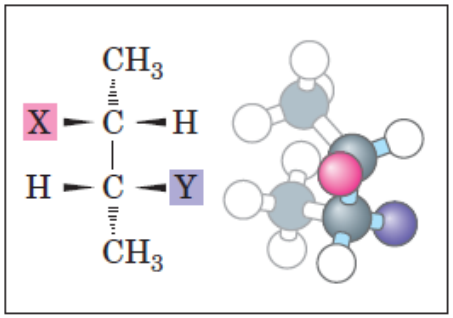
Enantiomers (mirror images)

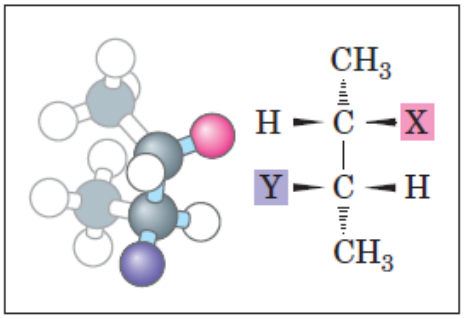




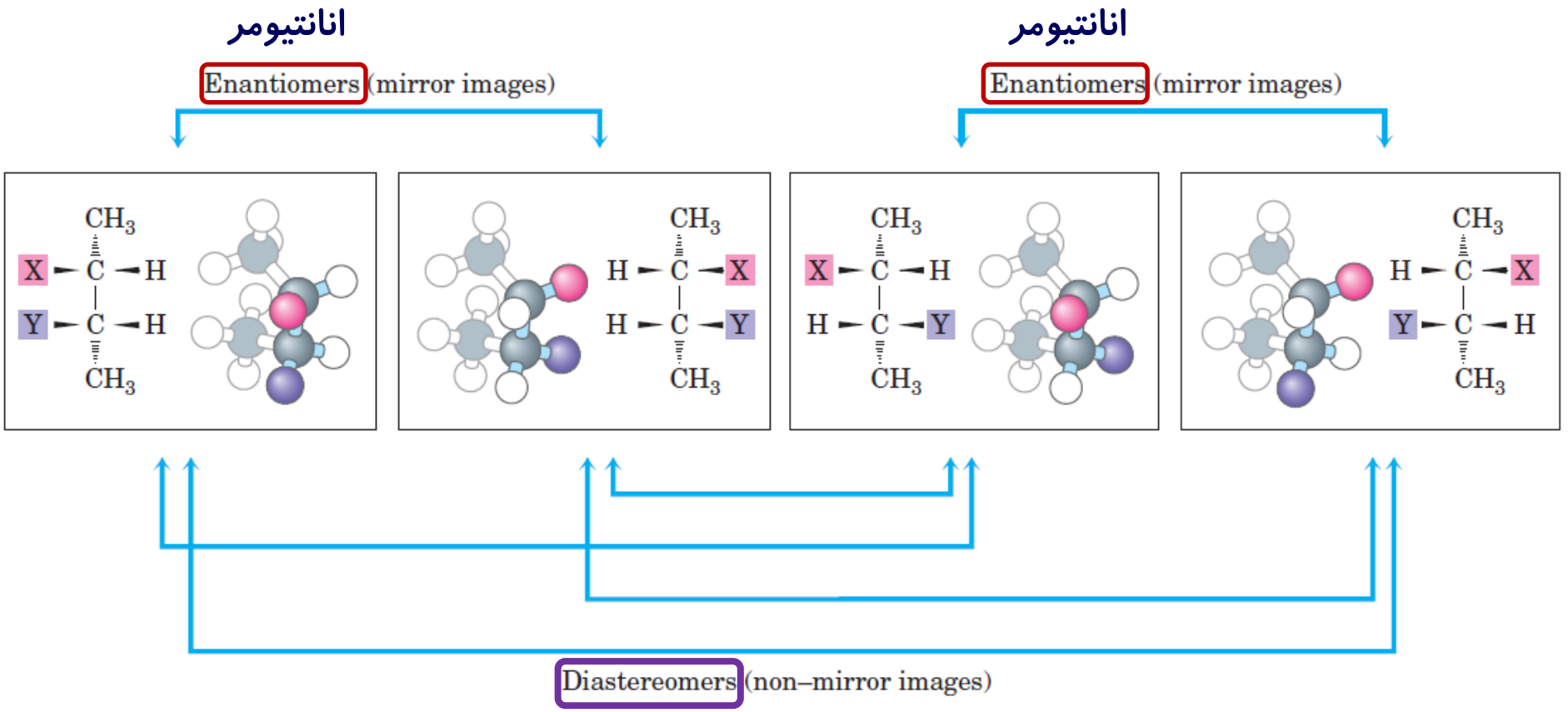
انانتیومر

Enantiomers (mirror images)

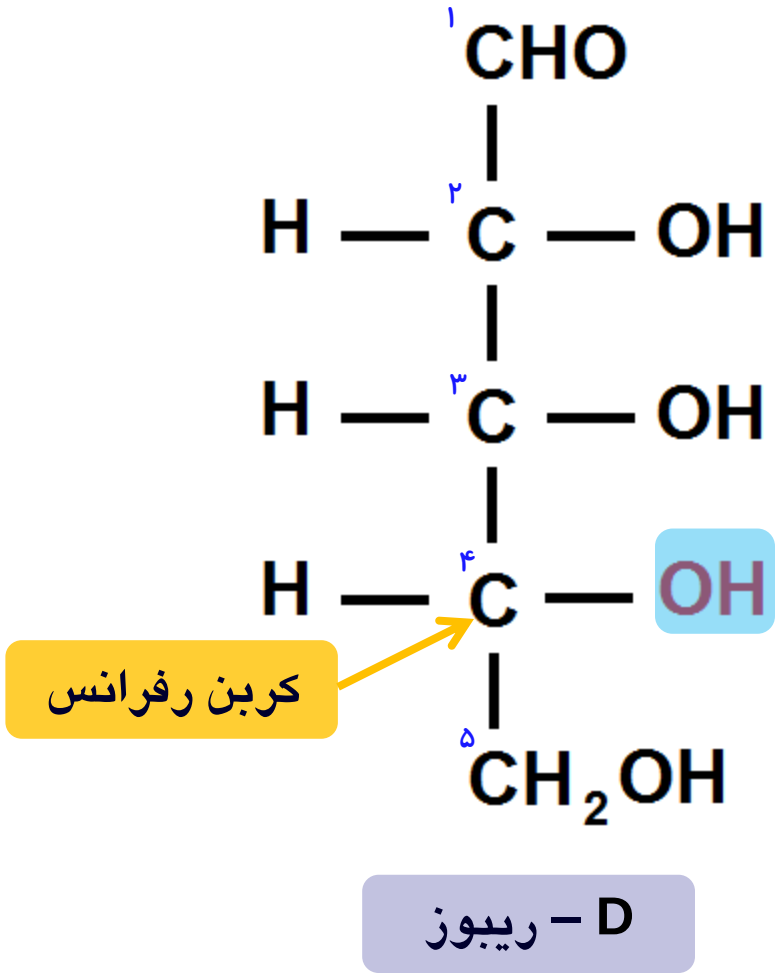




انانتیومر و دیاسترومر

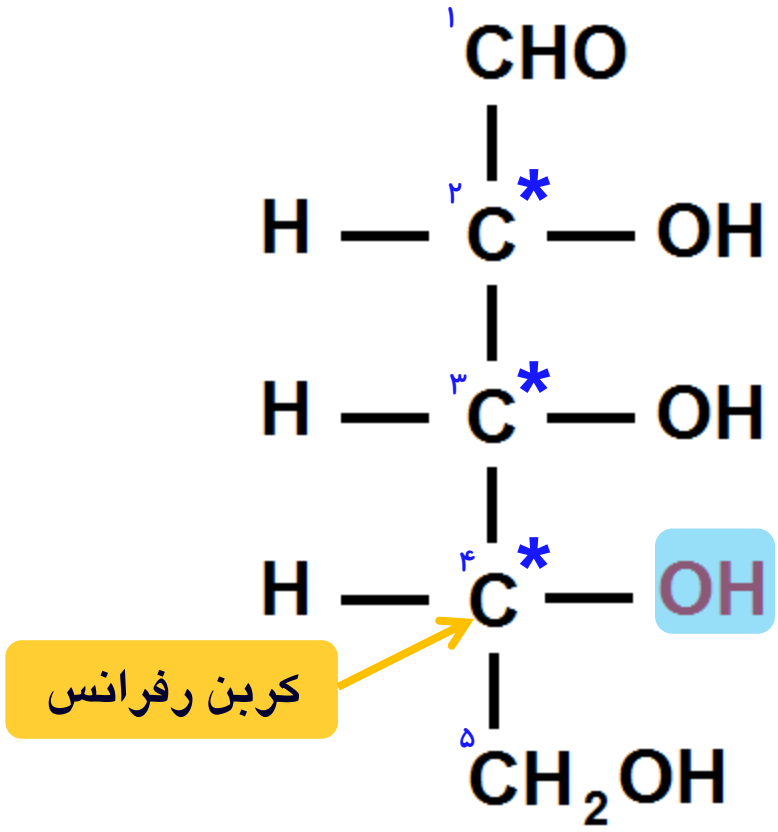


ساختمان ریبوز $C_5H_{10}O_5$



D – ریبوز

ساختمان ریبوز $C_5H_{10}O_5$



گروه آلدهیدی

گروه الکلی نوع دوم

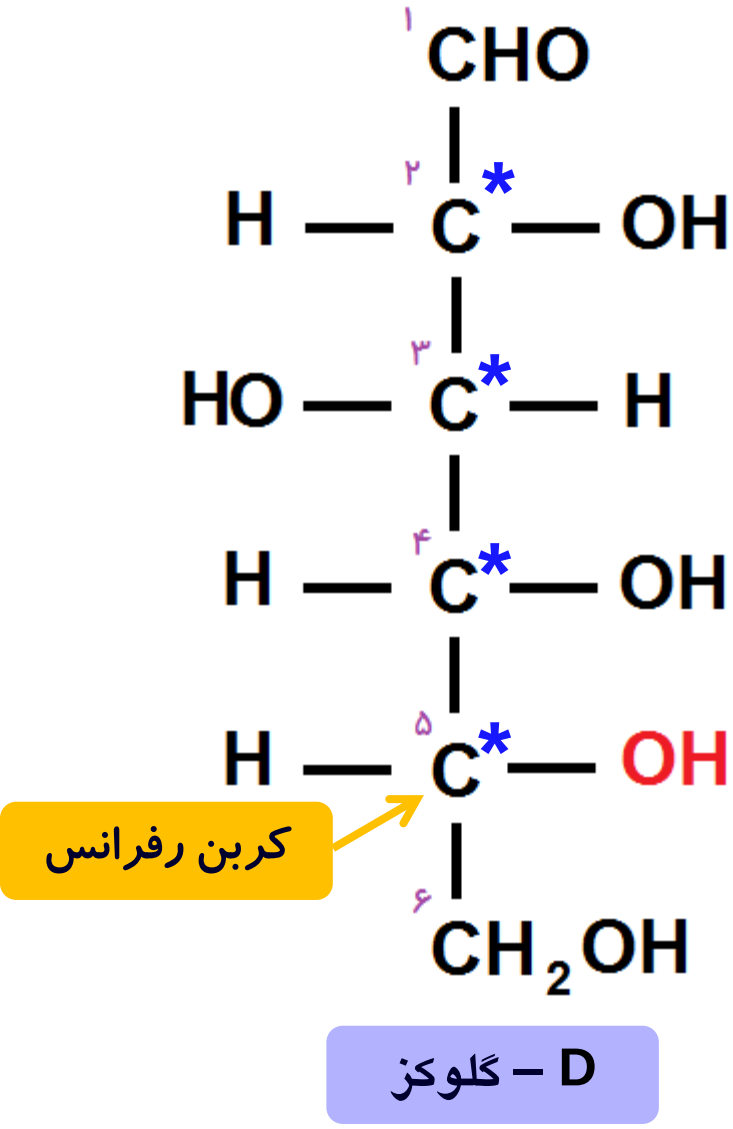
گروه الکلی نوع دوم

گروه الکلی نوع دوم

گروه الکلی نوع اول

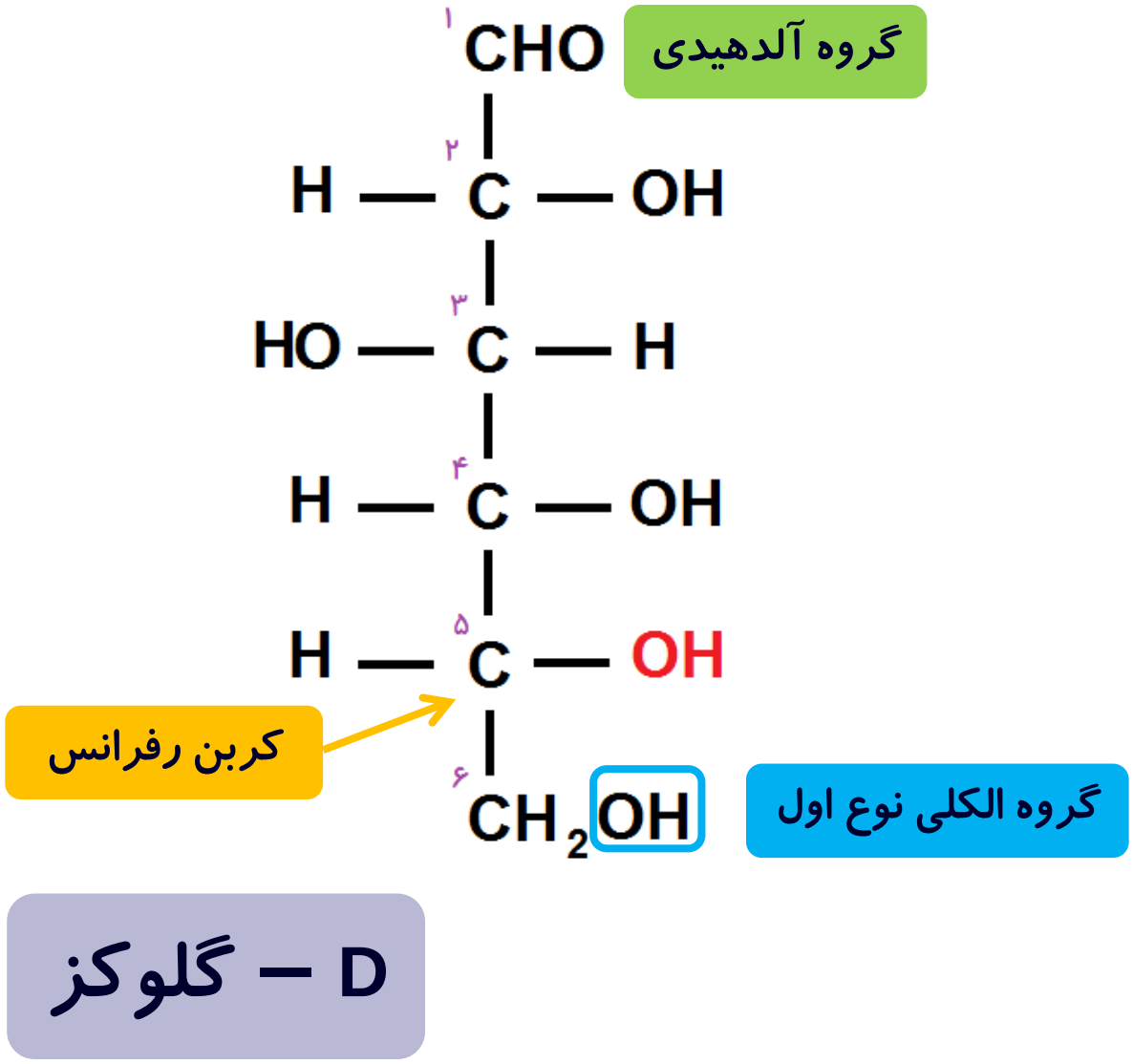
D – ریبوز

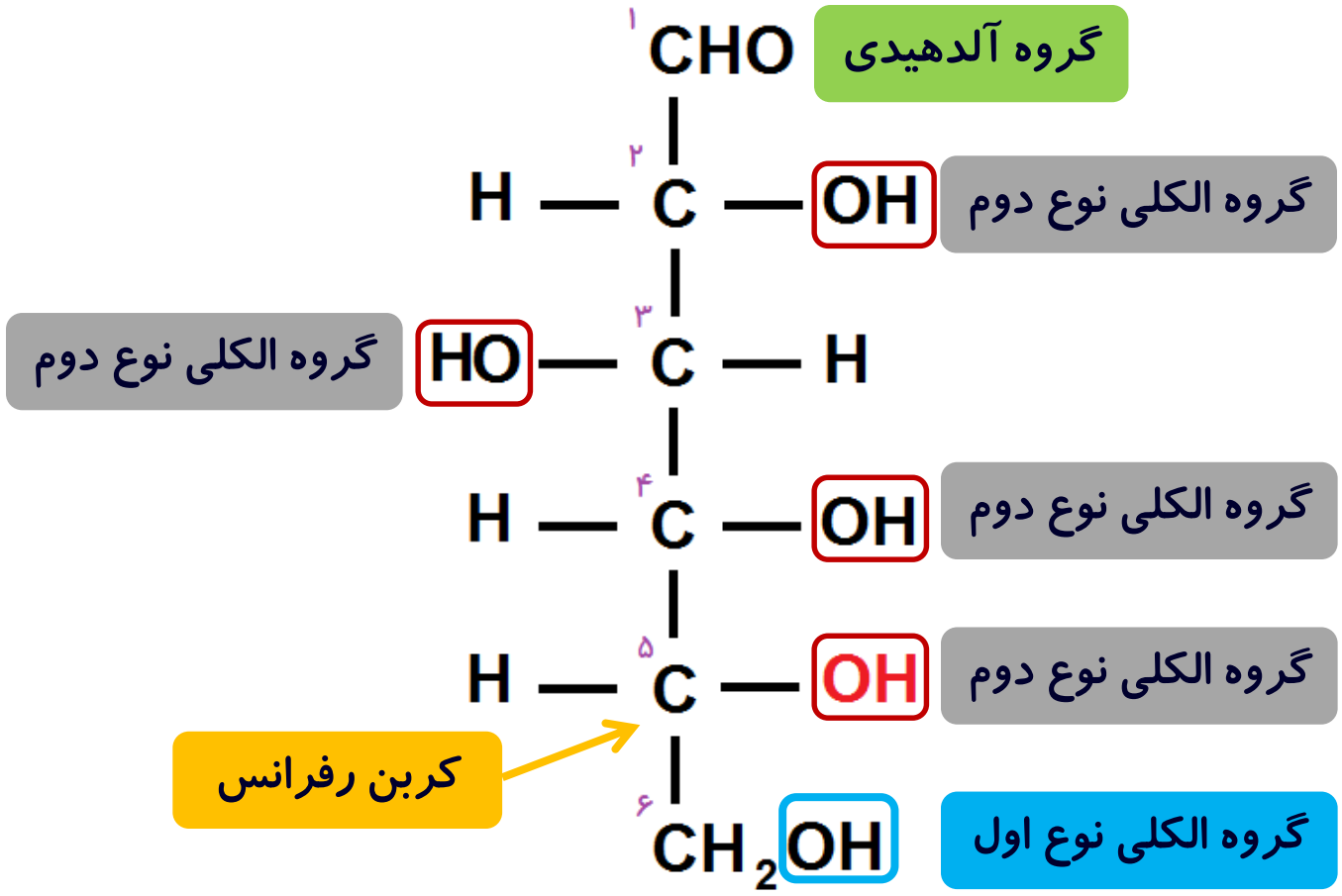
ساختمان گلوکز $C_6H_{12}O_6$

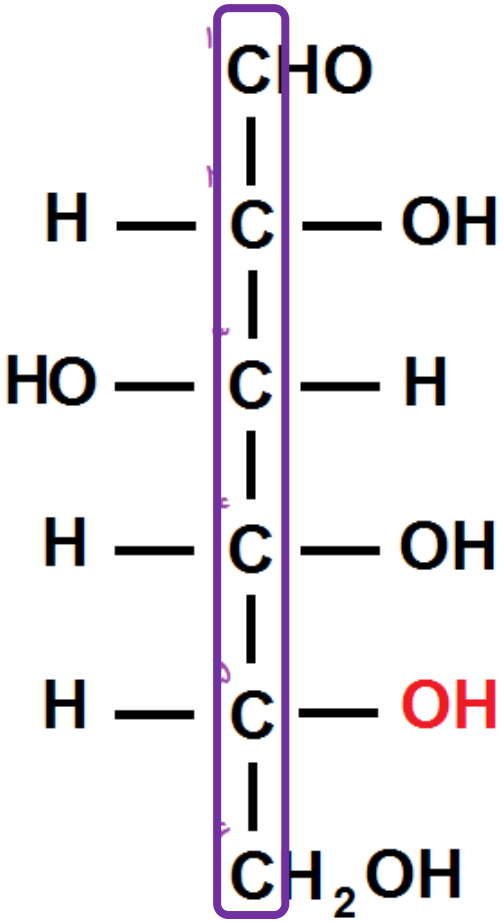


گلوکز (دکستروز) مهم‌ترین منوساکارید موجود در جانوران است که دارای شش اتم کربن است. در ساختار خطی گلوکز چهار اتم کربن نامتقارن مشاهده می‌شود.

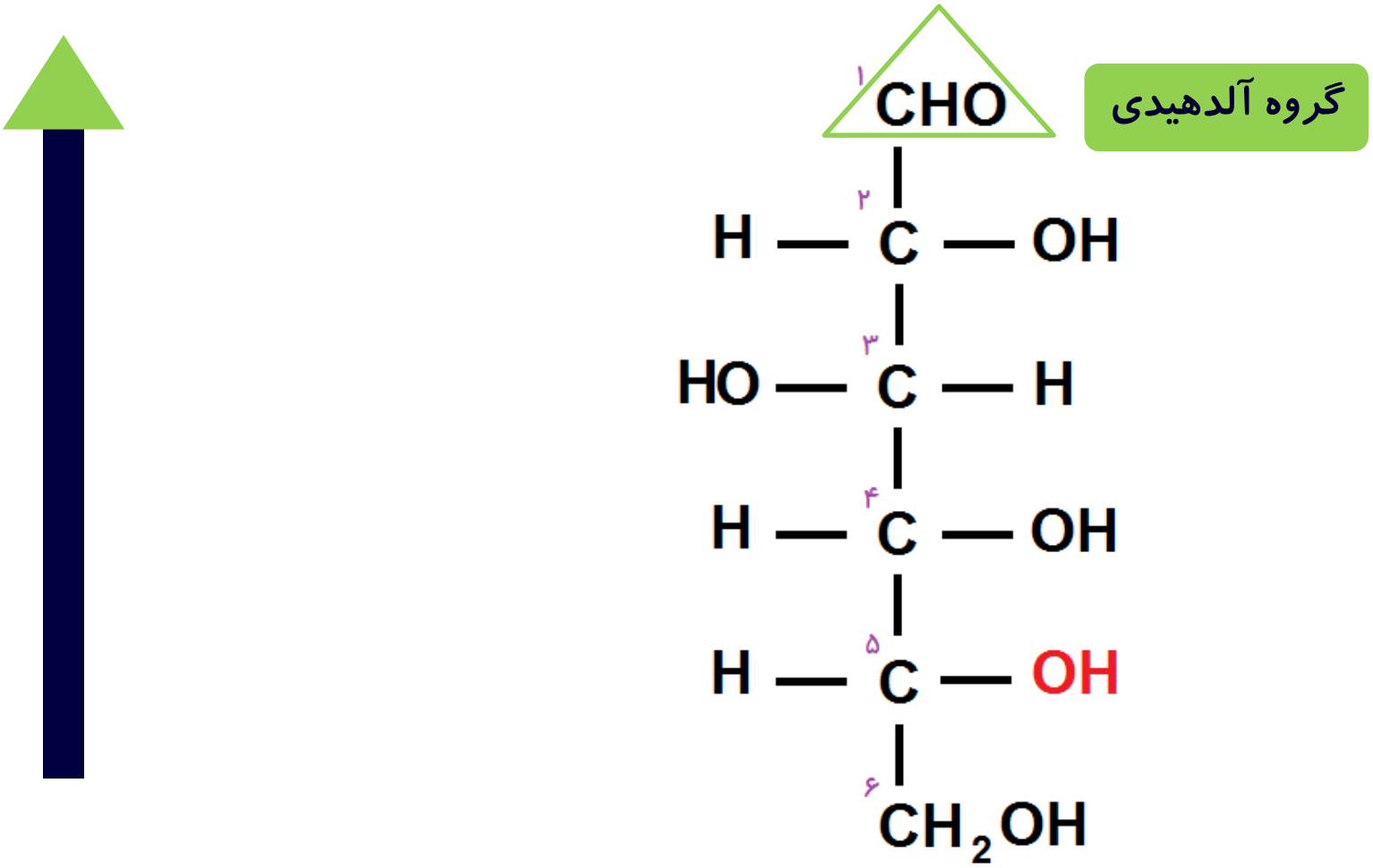
$C_6H_{12}O_6$

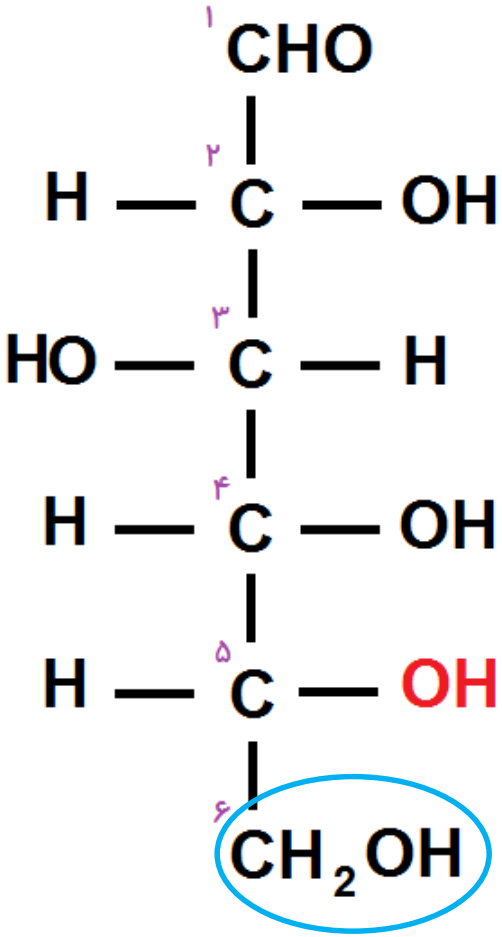

گروه آلدهیدی
CHO
H — C — OH
HO — C — H
H — C — OH
H — C — OH
CH2OH
گروه الکلی نوع اول
کربن رفرانس
D – گلوکز


گروه آلدهیدی
گروه الکلی نوع دوم
گروه الکلی نوع دوم
گروه الکلی نوع دوم
گروه الکلی نوع دوم
گروه الکلی نوع اول
کربن رفرانس
CHO
OH
HO
OH
OH
CH2OH
H
C



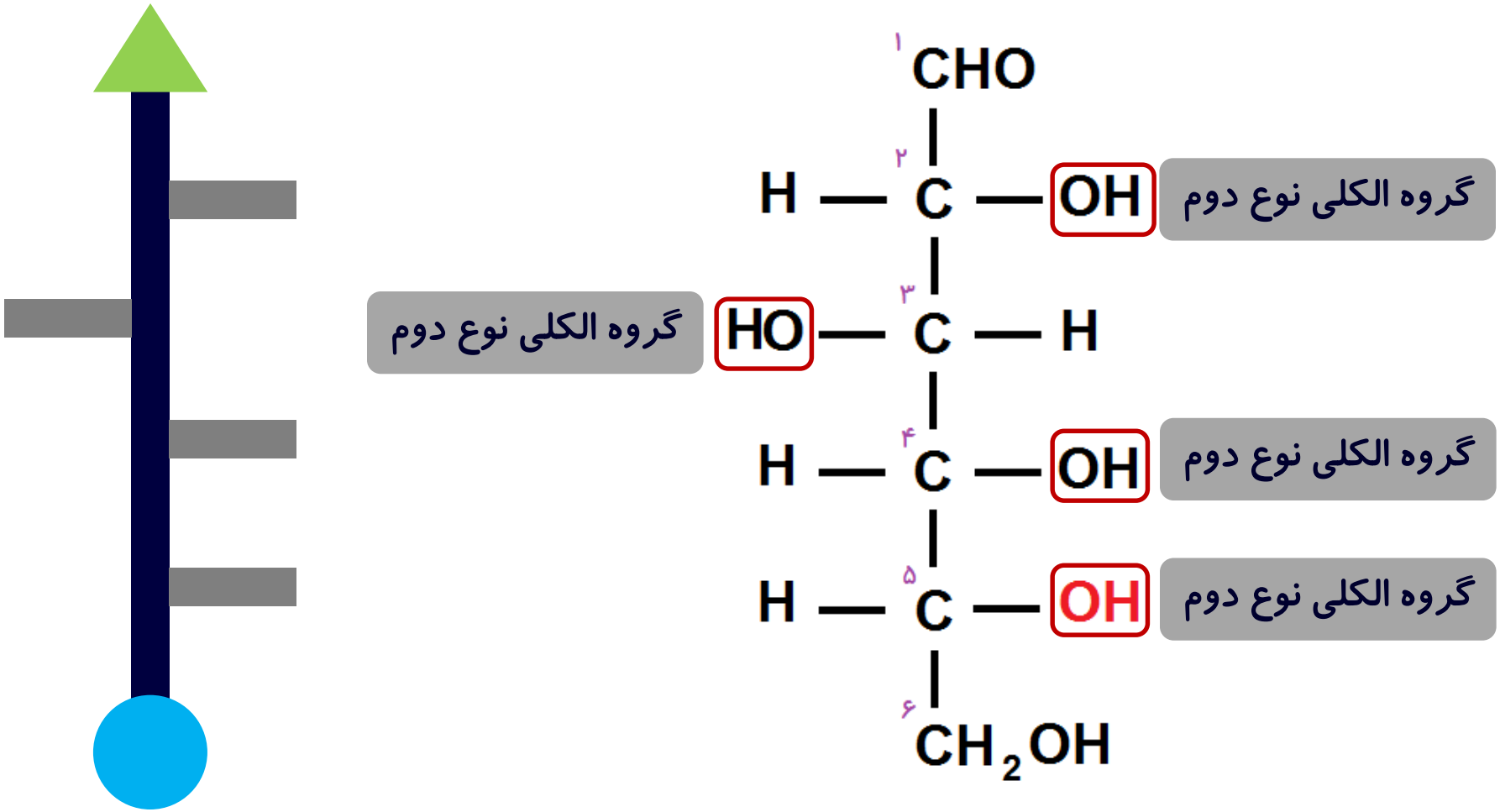
D – گلوکز


گروه آلدهیدی
CHO
H — C — OH
HO — C — H
H — C — OH
H — C — OH
CH2OH
D – گلوکز

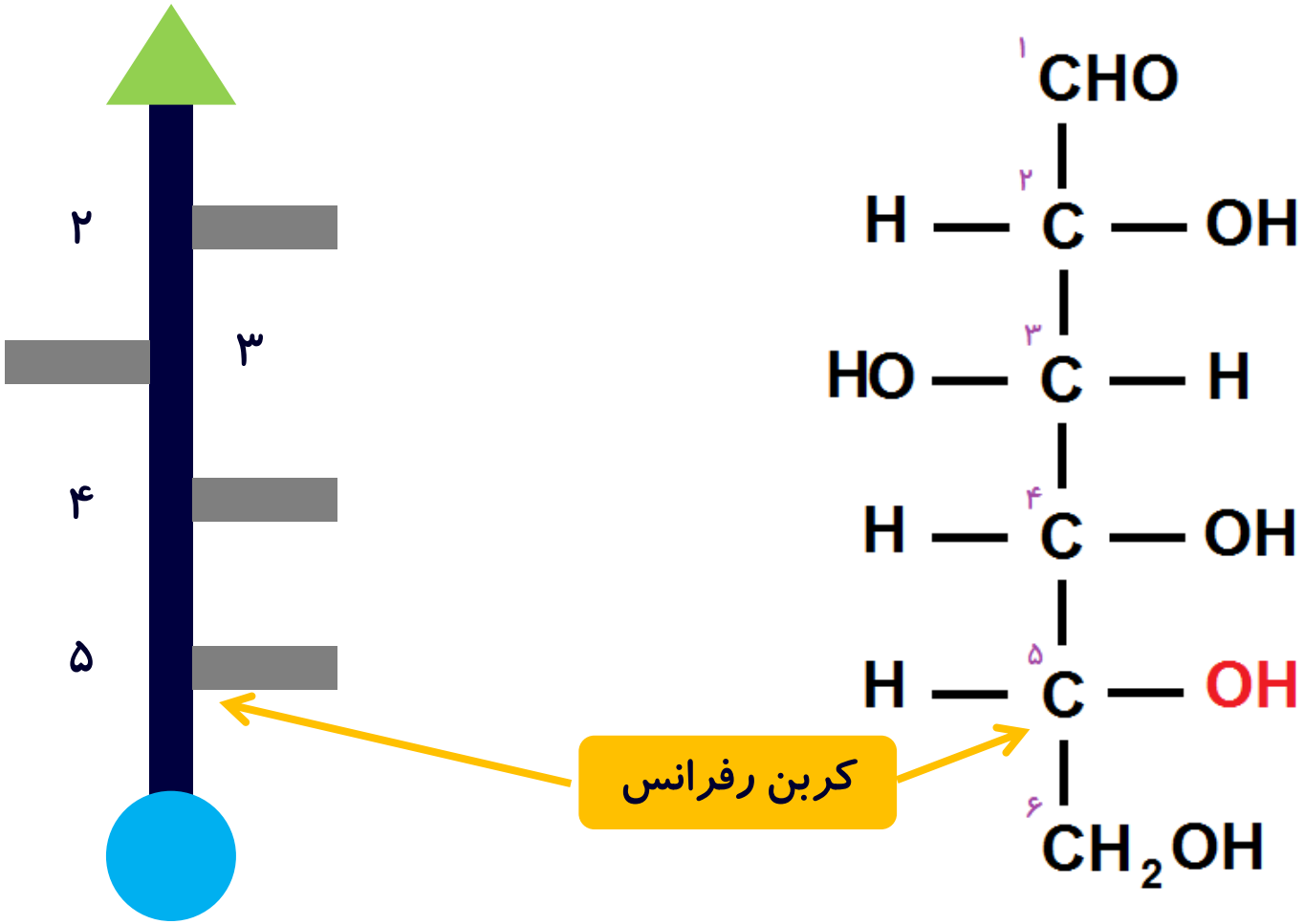


گروه الکلی نوع اول

D – گلوکز

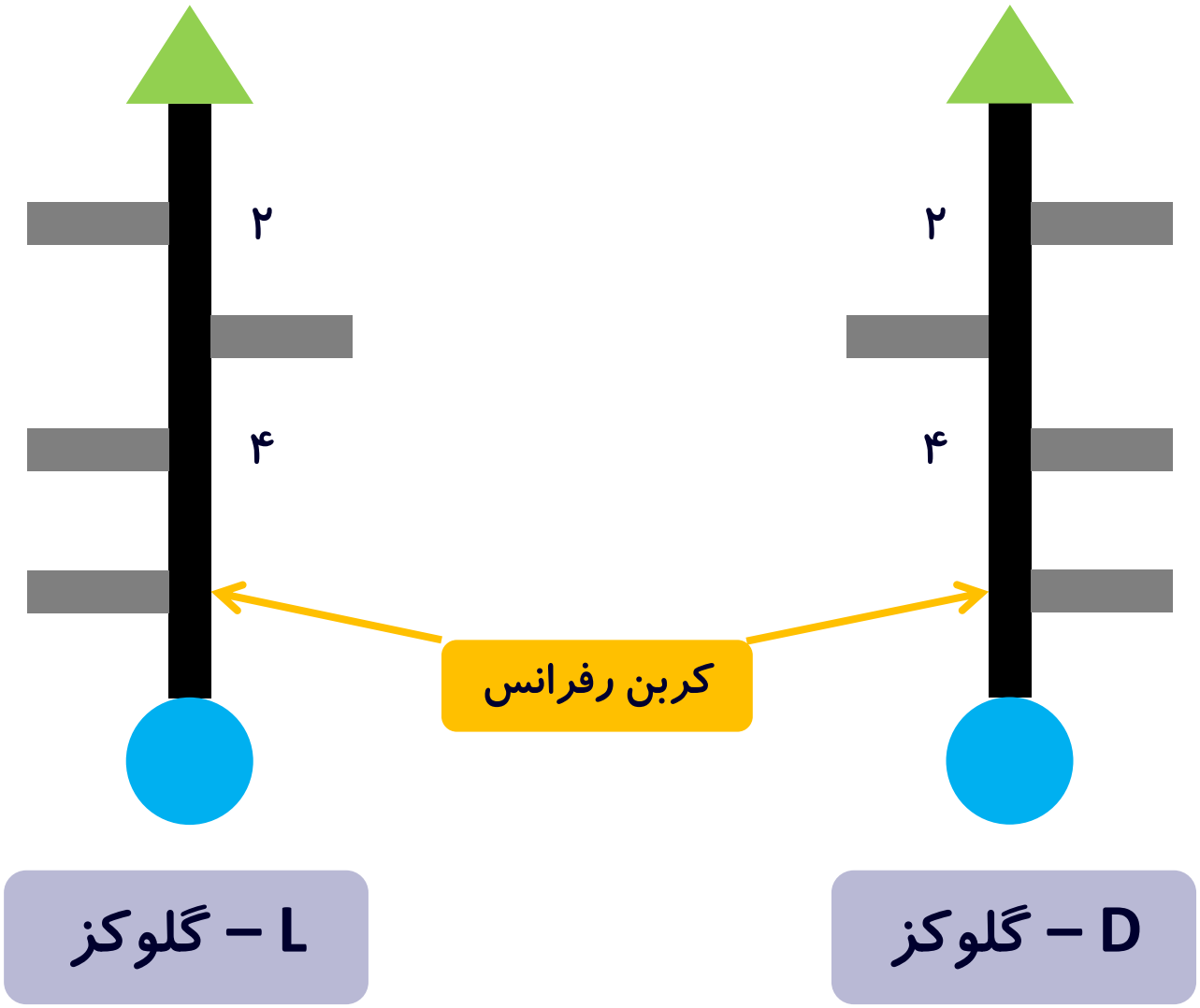

CHO
H — C — OH
HO — C — H
H — C — OH
H — C — OH
CH2OH
گروه الکلی نوع دوم
گروه الکلی نوع دوم
گروه الکلی نوع دوم
گروه الکلی نوع دوم

D – گلوکز

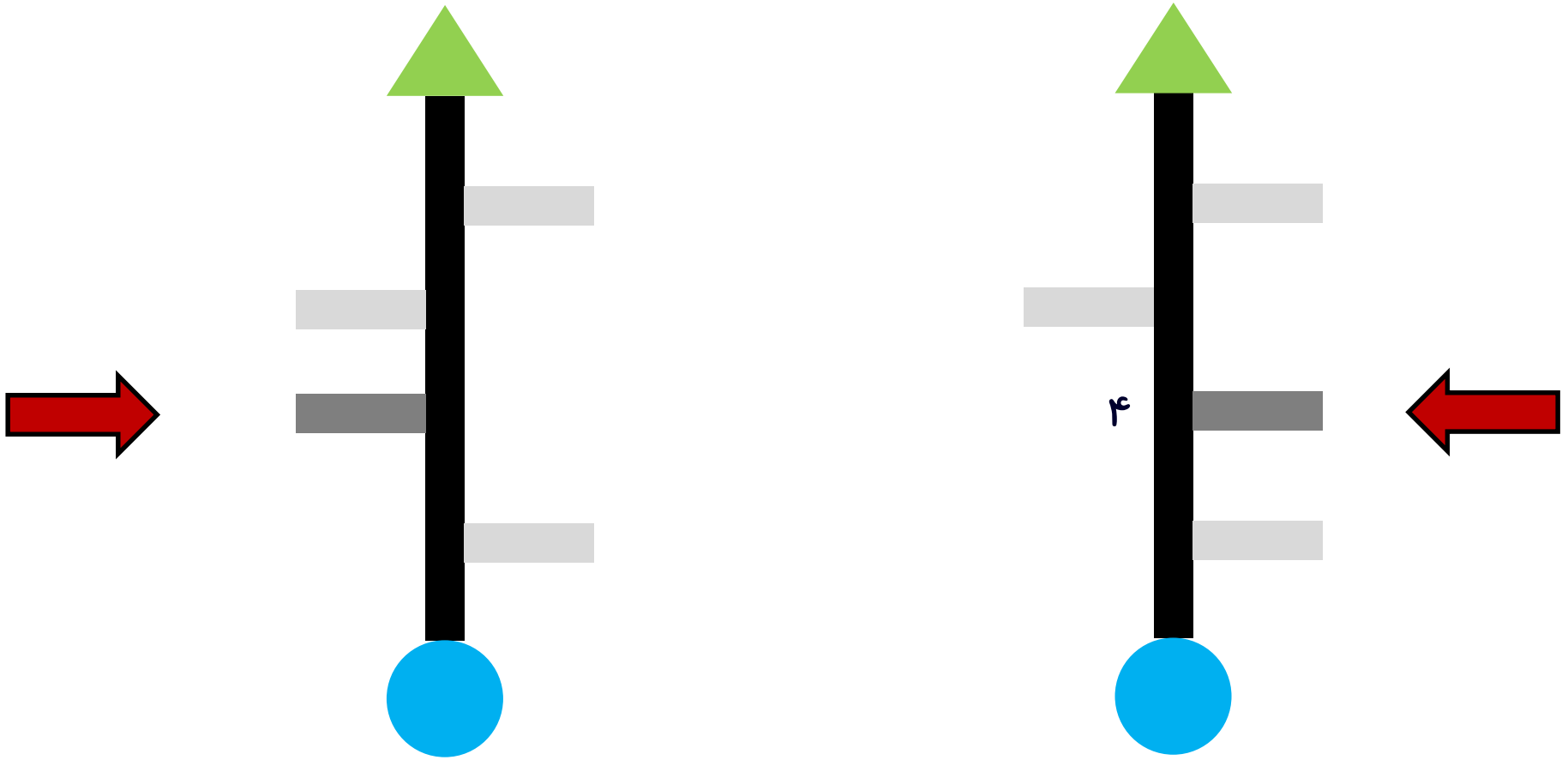


D – گلوکز

ساختمان D – گلوکز و L – گلوکز

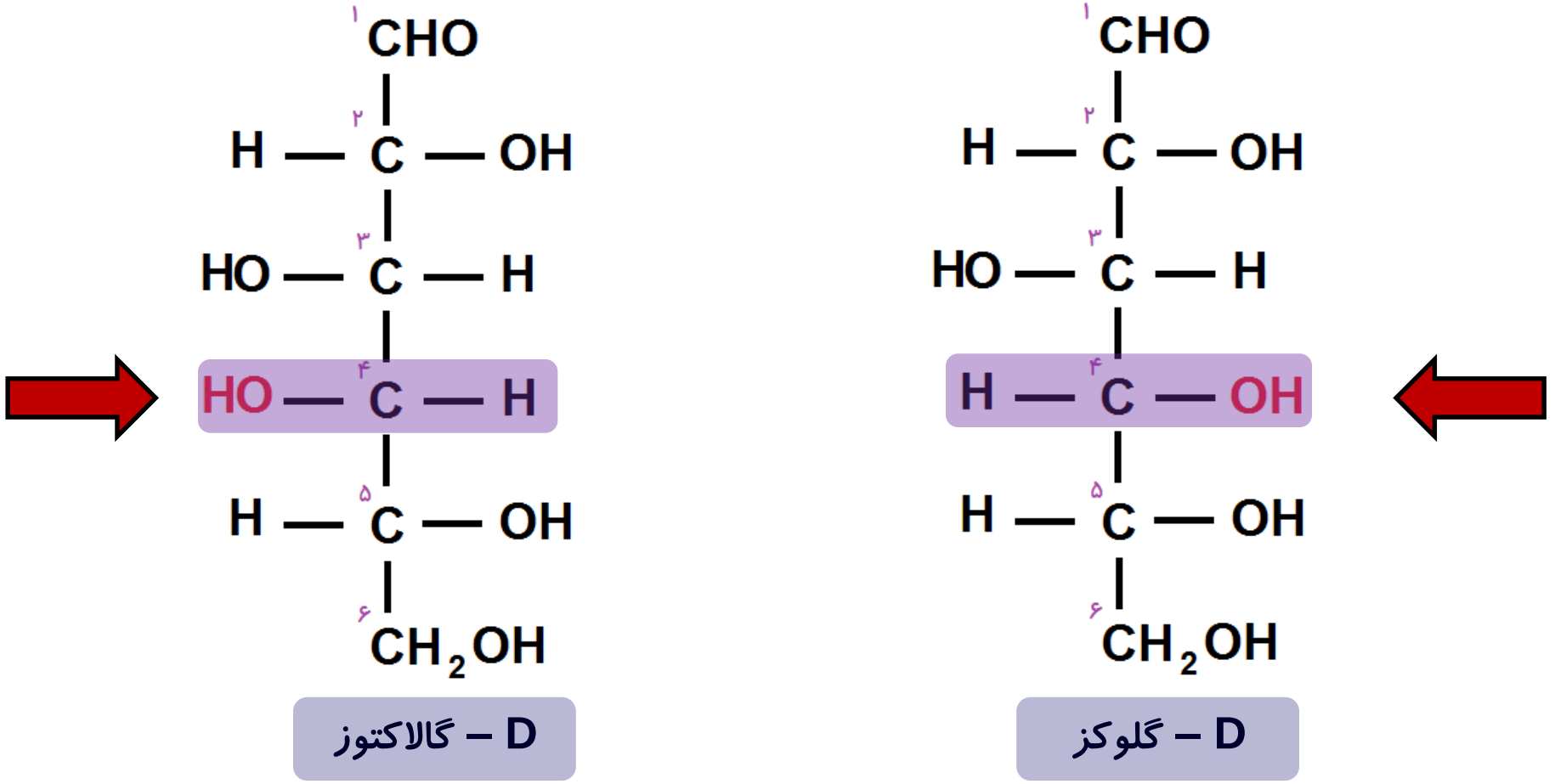


ساختمان D – گلوکز و D – گالاکتوز



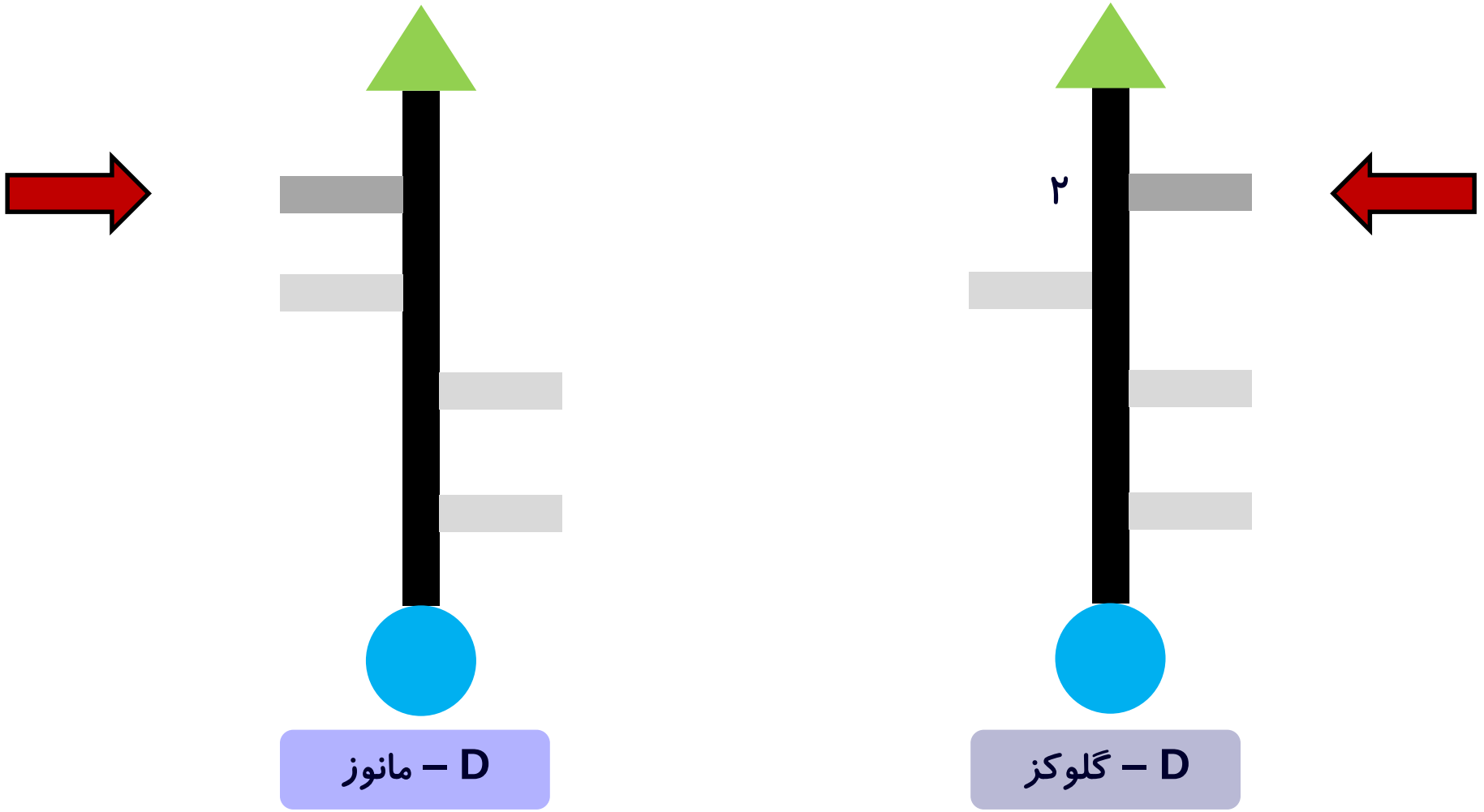
D – گلوکز و D – گالاکتوز نسبت به هم اپیمر هستند

ساختمان D – گلوکز و D – گالاکتوز



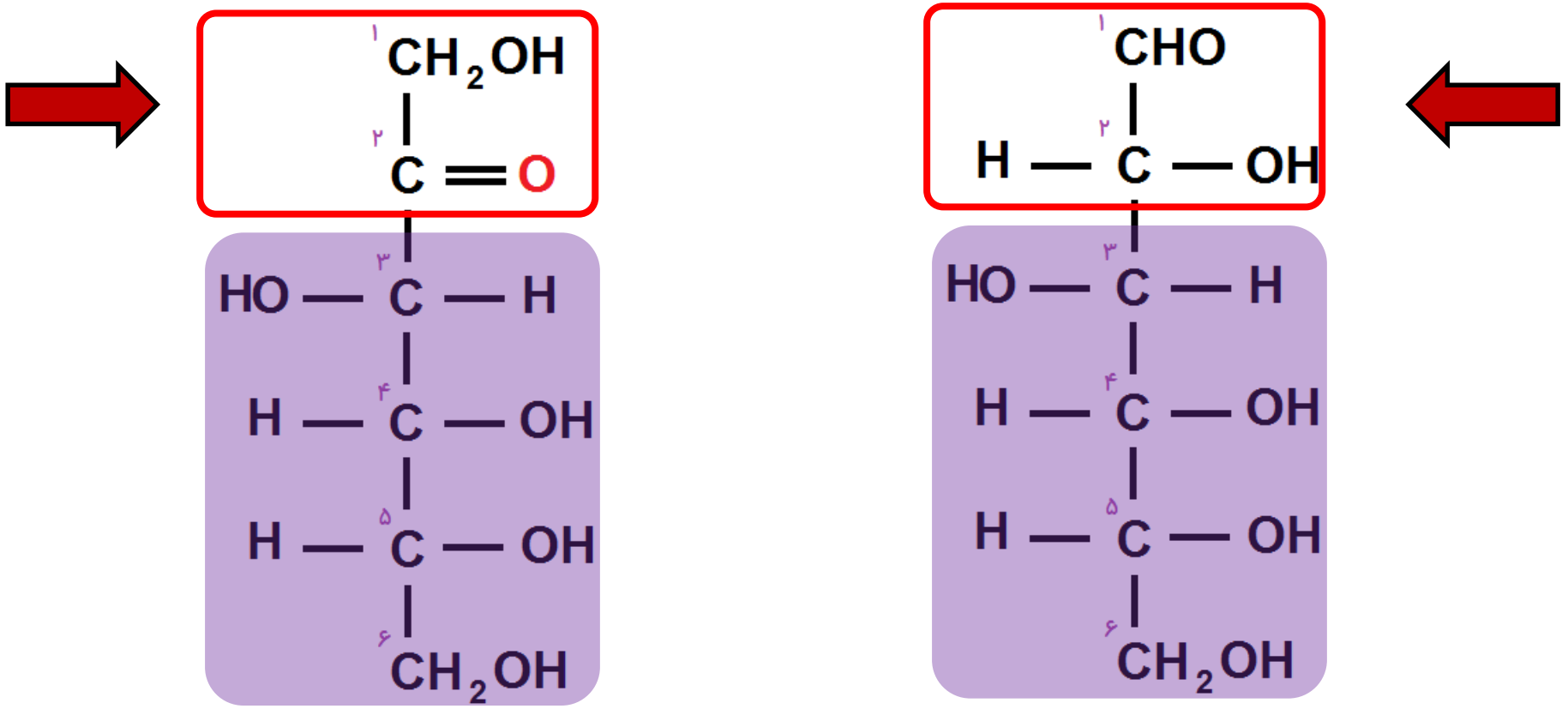
D – گلوکز و D – گالاکتوز نسبت به هم اپیمر هستند

ساختمان D – گلوکز و D – مانوز



D – گلوکز و D – مانوز نسبت به هم اپیمر هستند

ساختار فروکتوز

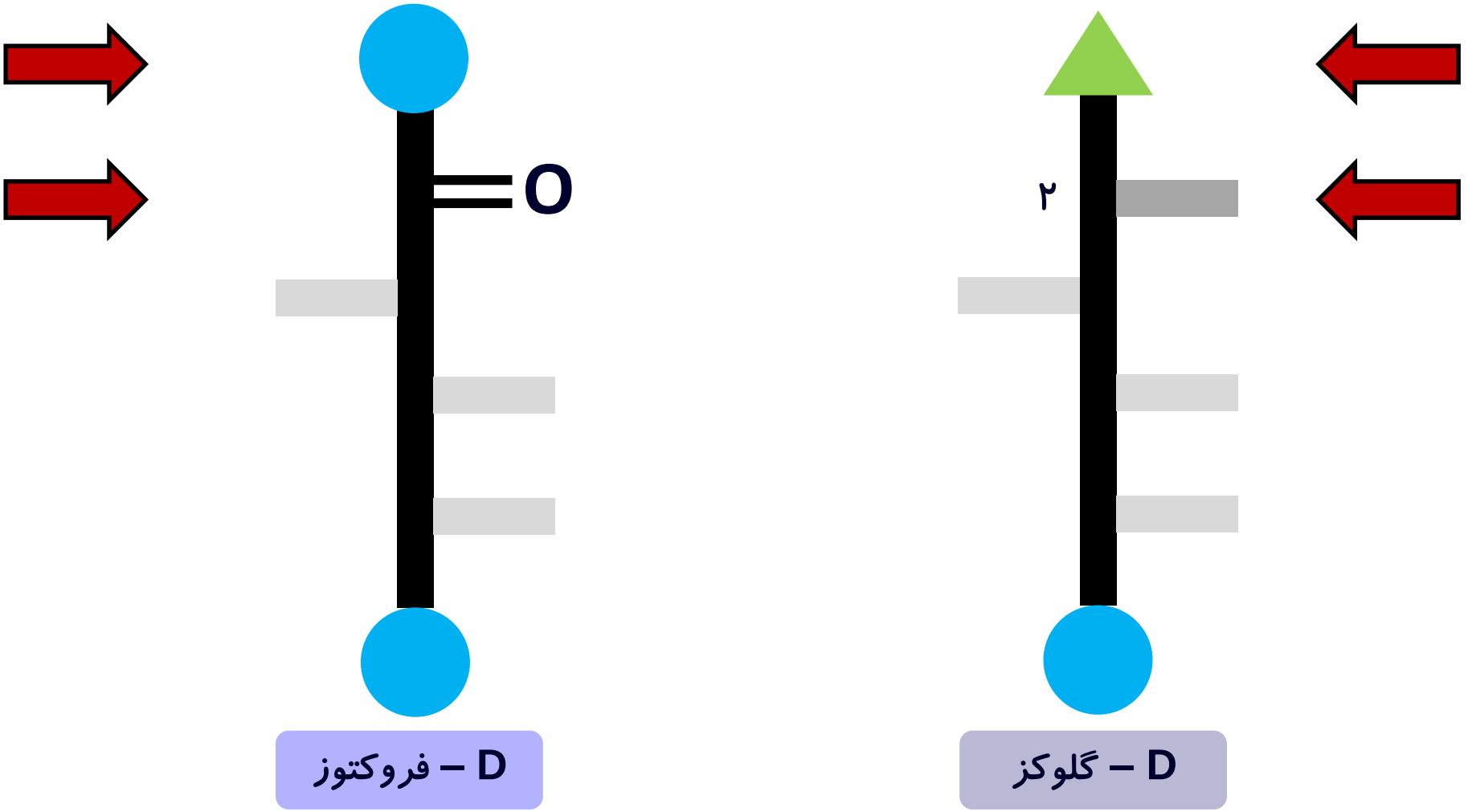


D – گلوکز

D – فروکتوز

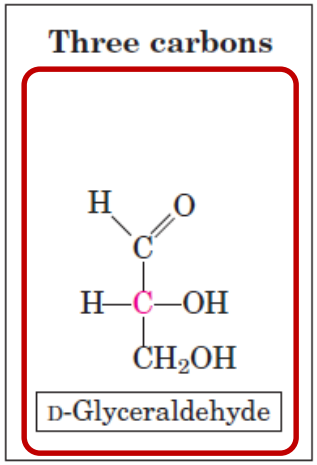
D – گلوکز و D – فروکتوز نسبت به هم ایزومر هستند

ساختمان D – گلوکز و D – فروکتوز

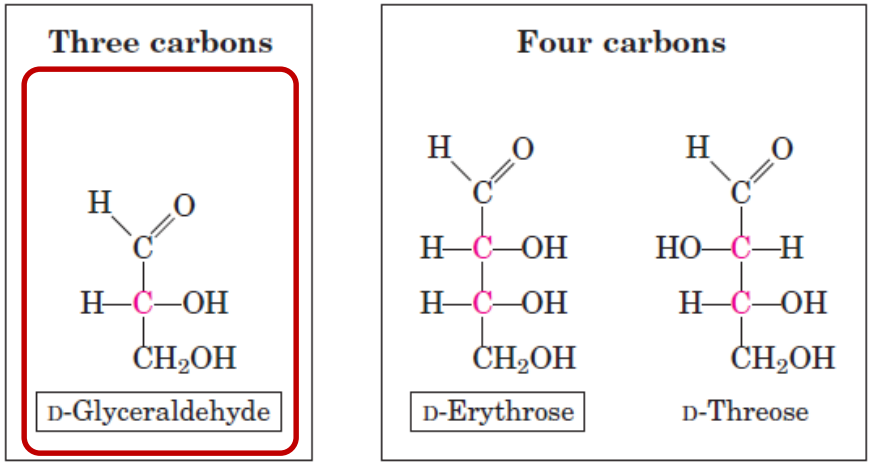


D – گلوکز و D – فروکتوز نسبت به هم ایزومر هستند

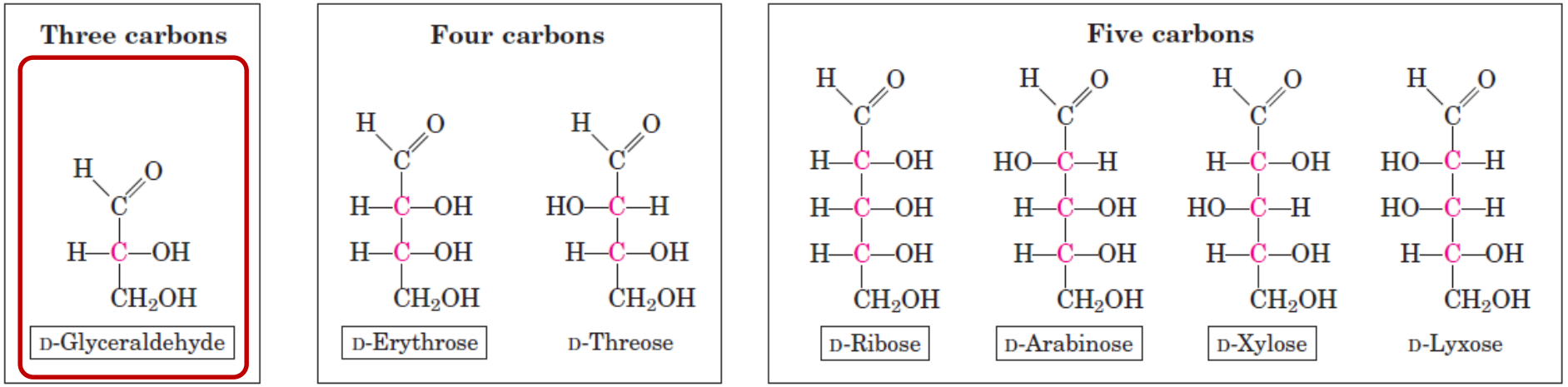
شکل خطی قندهای آلدوزی نوع D



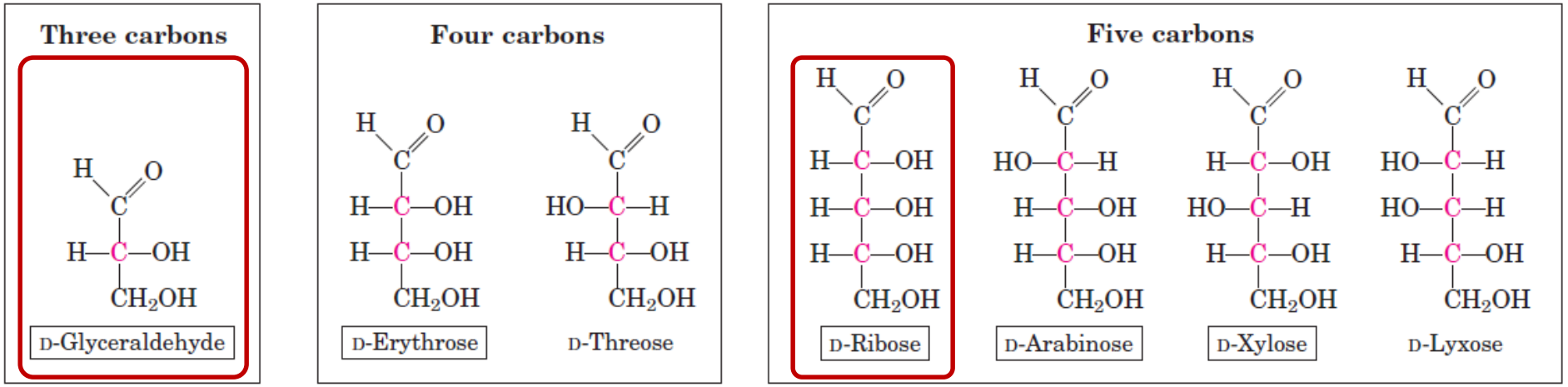
شکل خطی قندهای آلدوزی نوع D



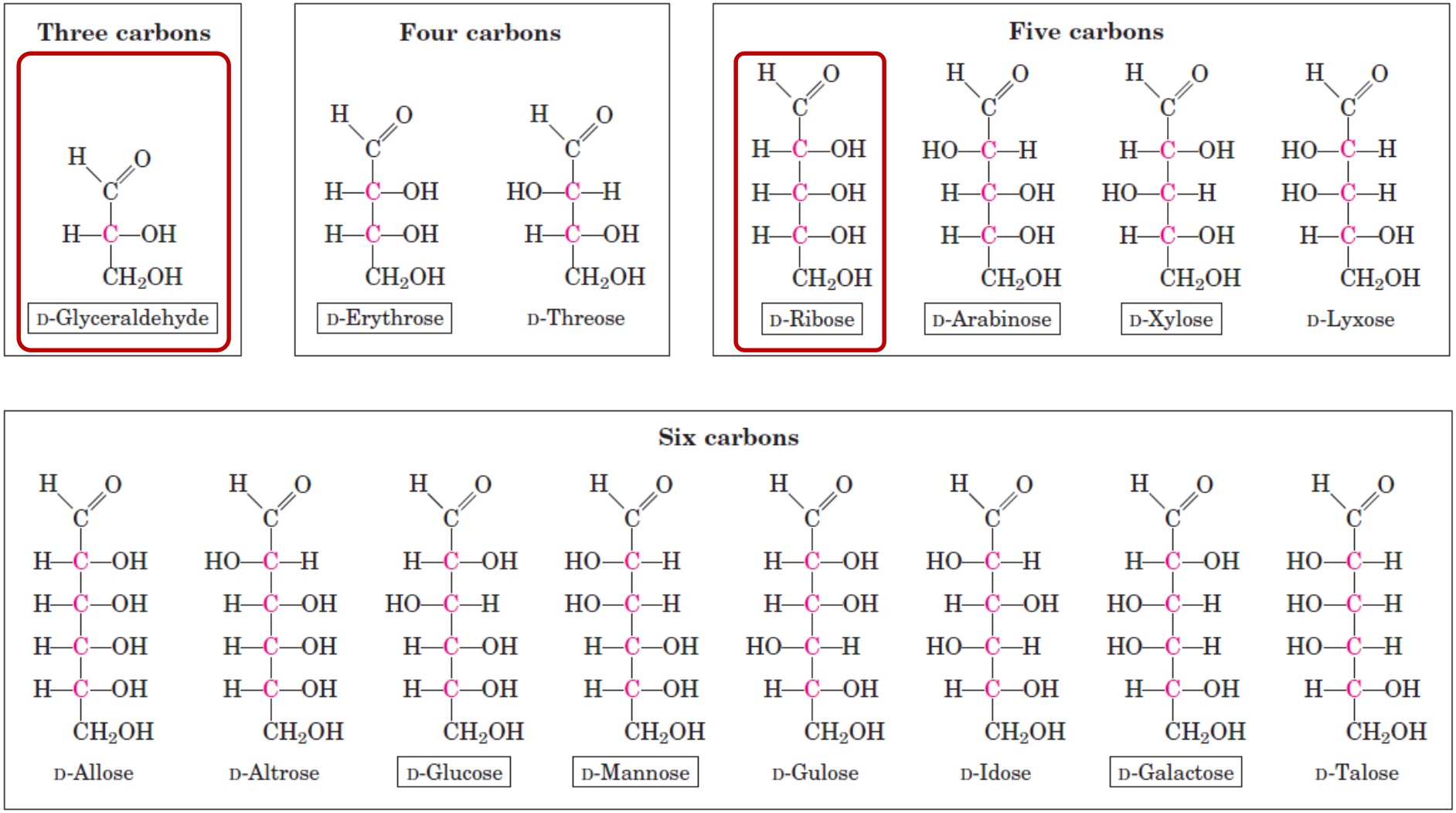
شکل خطی قندهای آلدوزی نوع D



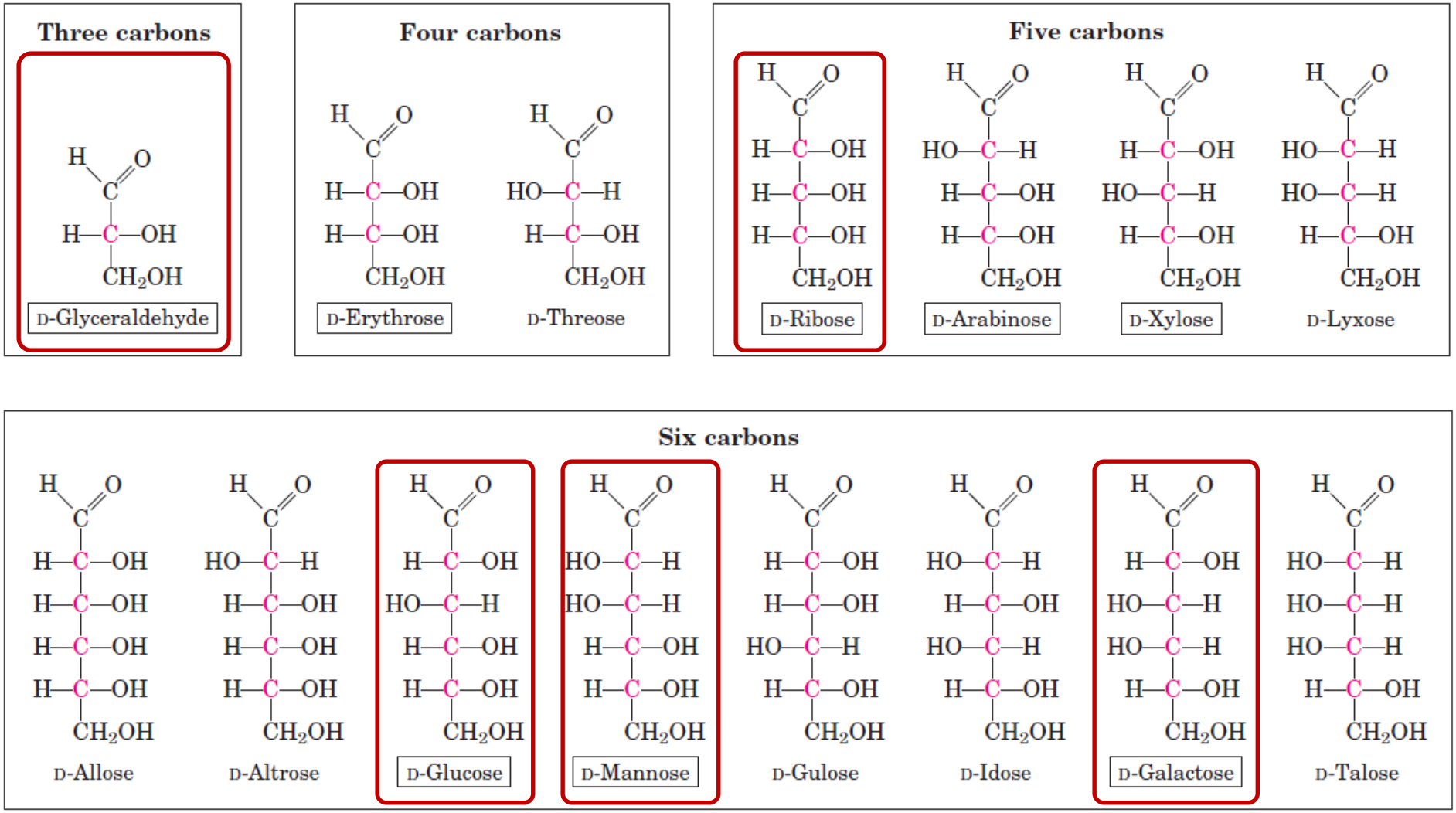
شکل خطی قندهای آلدوزی نوع D



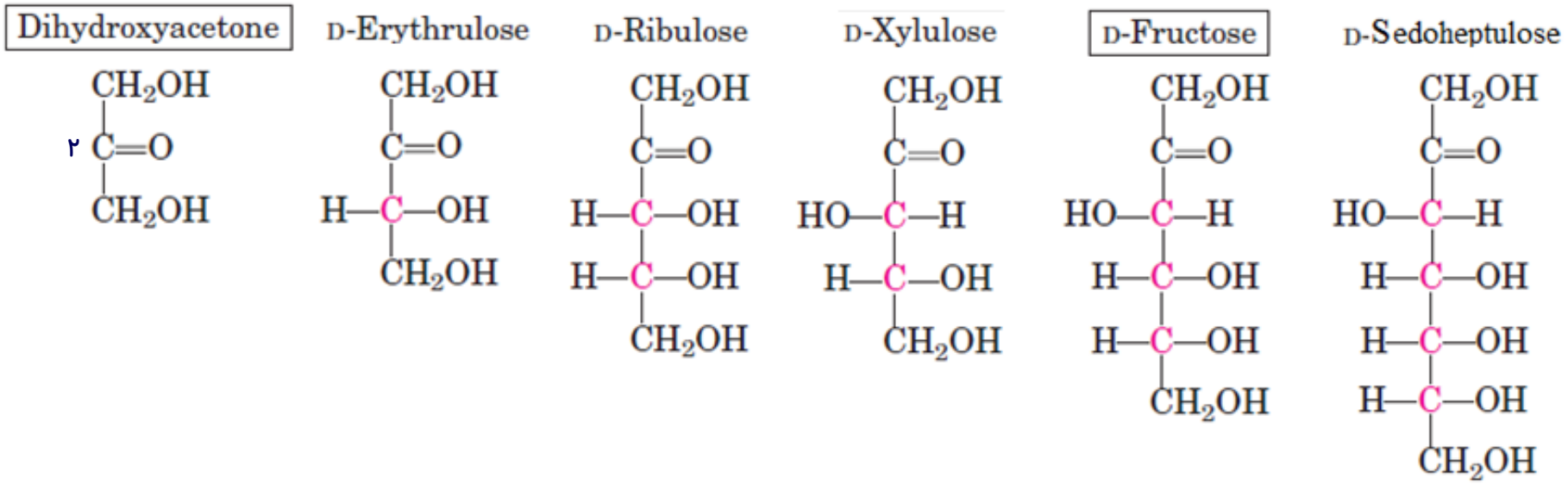
شکل خطی قندهای آلدوزی نوع D



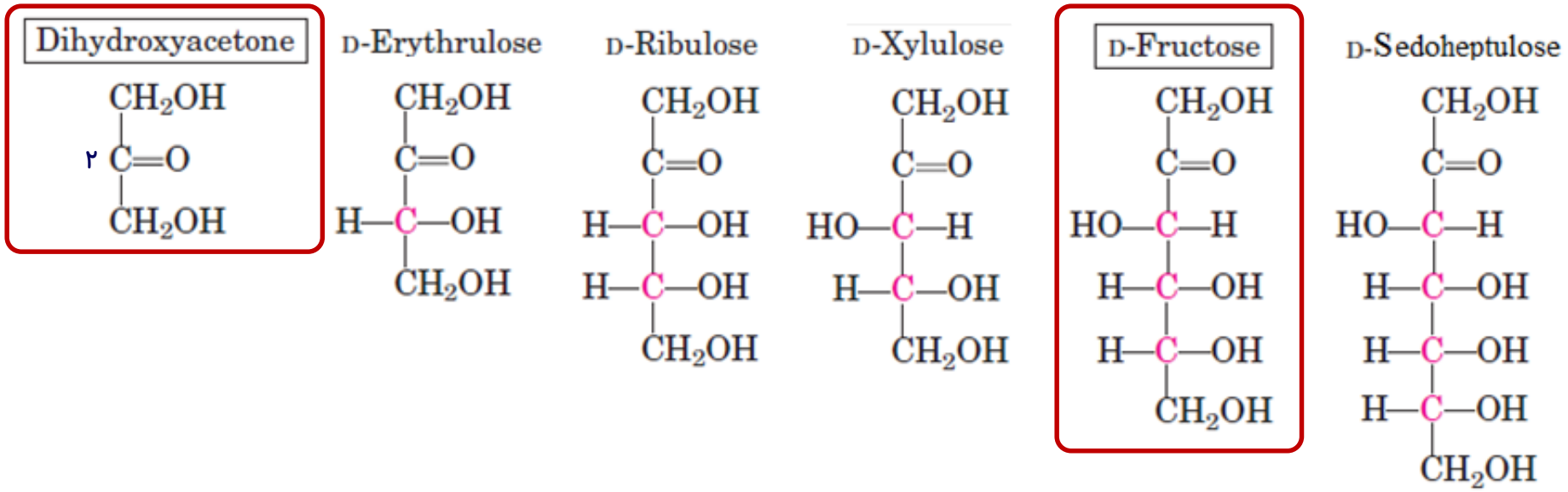
شکل خطی قندهای آلدوزی نوع D



شکل خطی قندهای کتوزی نوع D

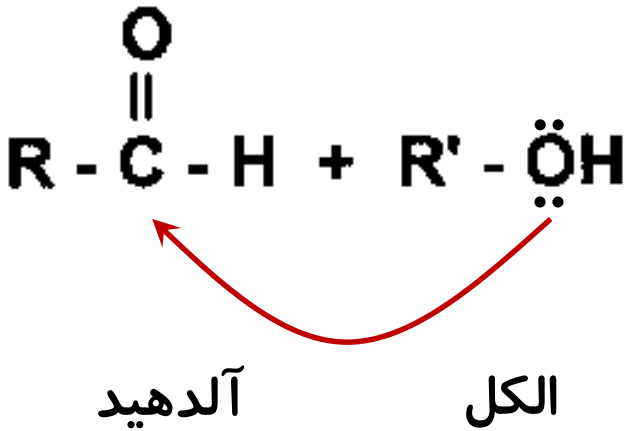


شکل خطی قندهای کتوزی نوع D

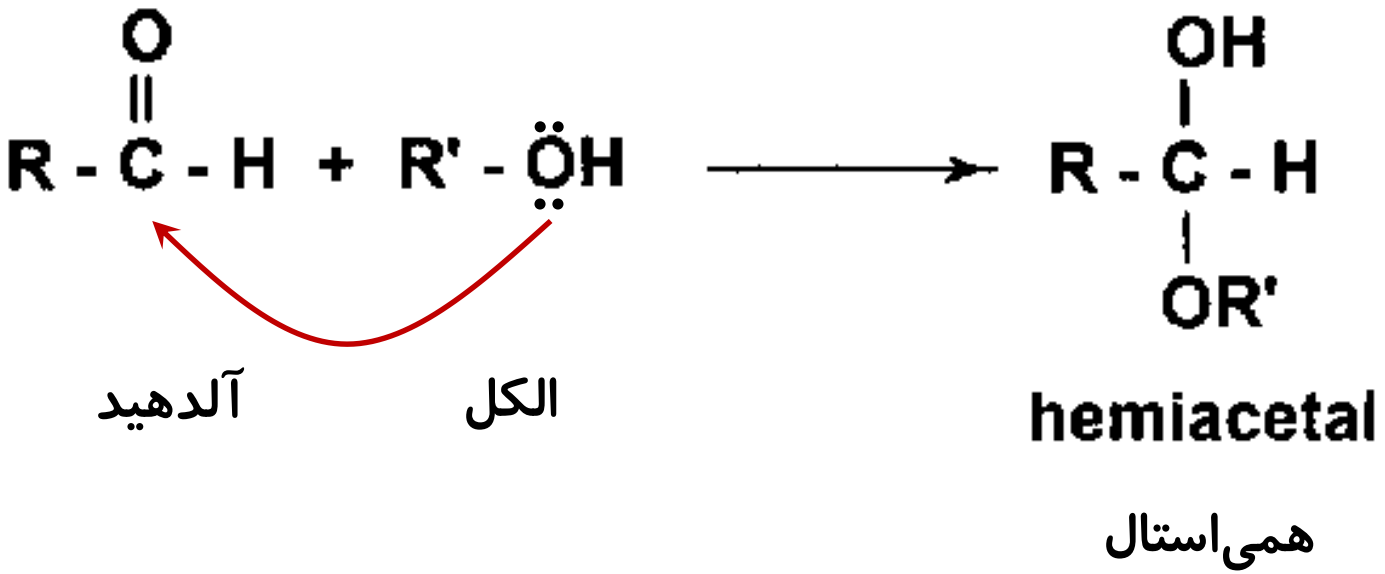


ساختار حلقوی منوساکاریدها

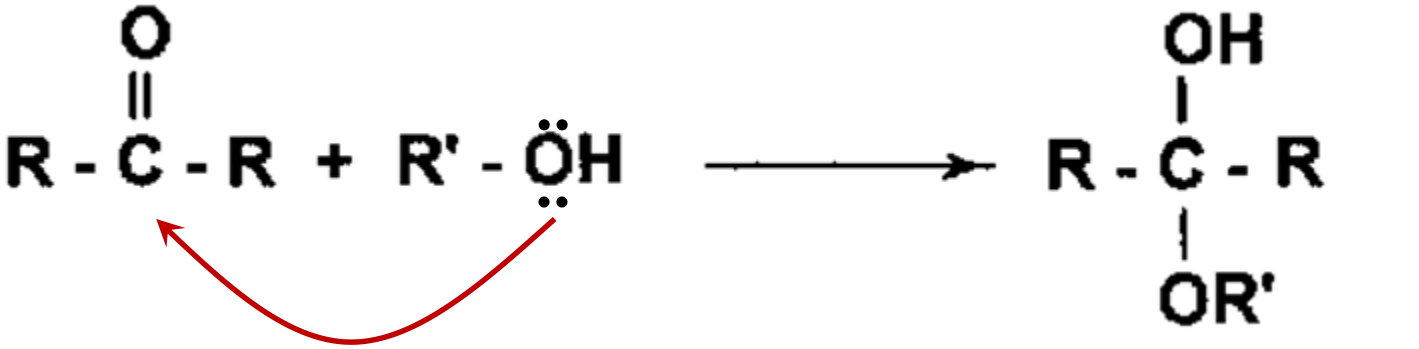
واکنش آلدهید با الکل و ایجاد همی‌استال



واکنش آلدهید با الکل و ایجاد همی‌استال



واکنش کتون با الکل و ایجاد همی‌کتال



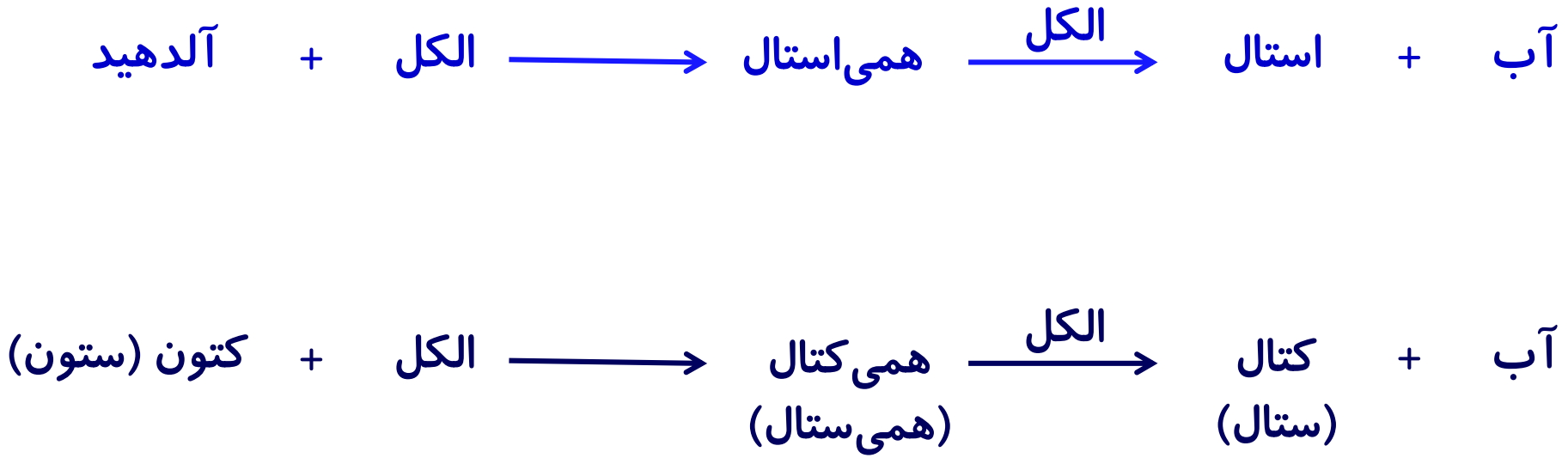
کتون الکل همی‌کتال یا همی‌ستال

همی‌استال و همی‌کتال (همی‌ستال)

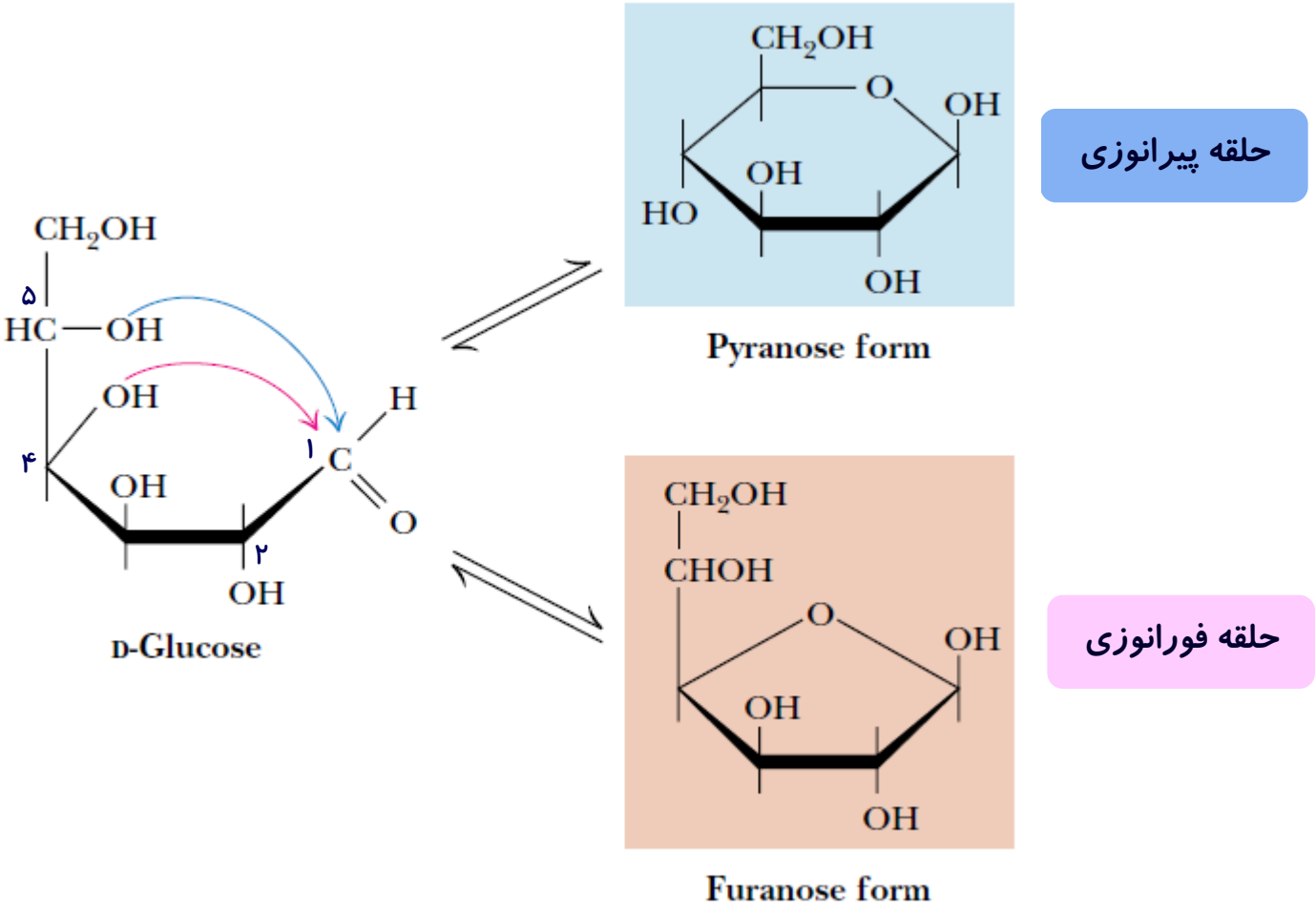
همی‌استال ⟶ الکل + آلدهید

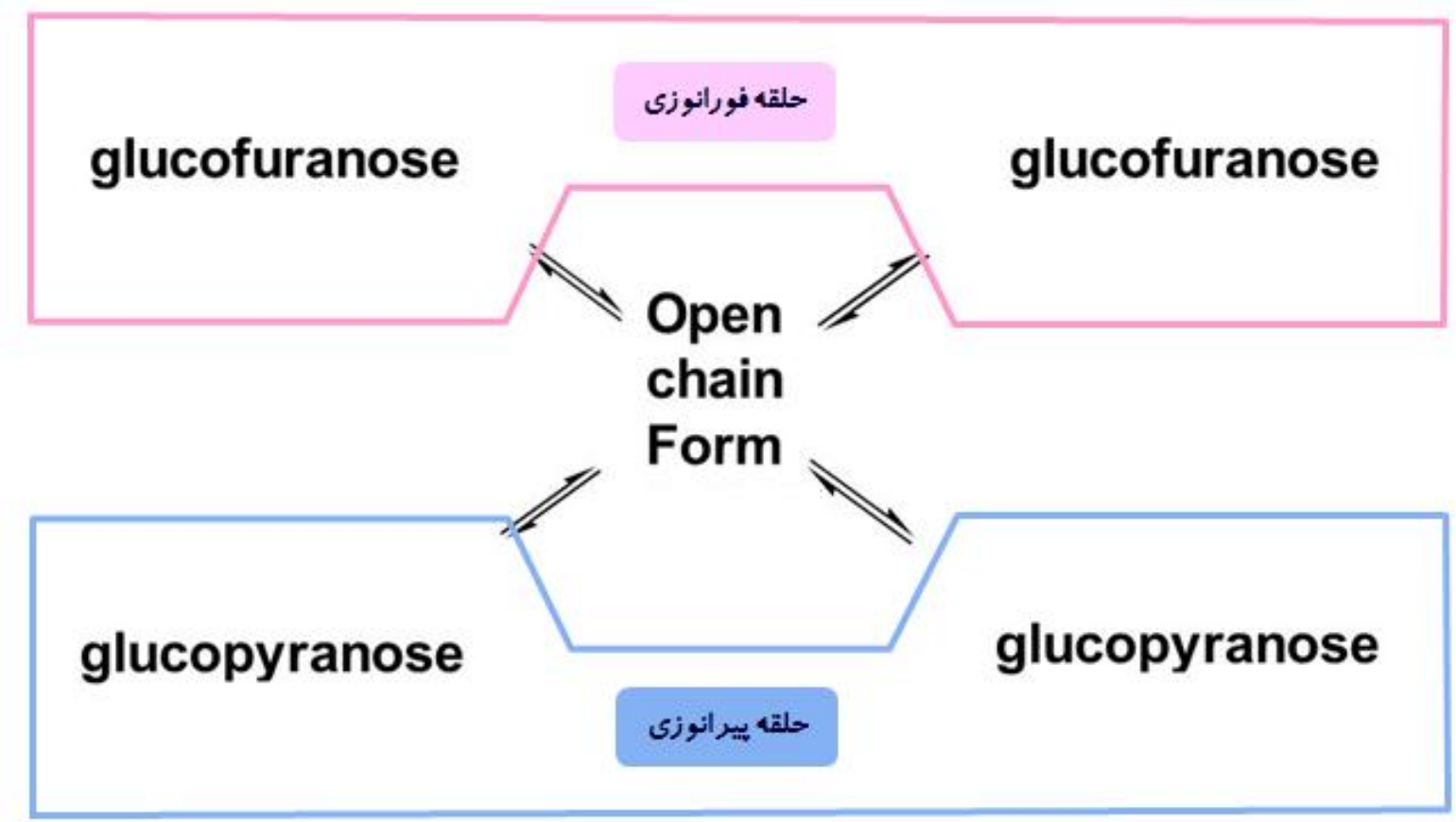
همی‌کتال (همی‌ستال) ⟶ الکل + کتون (ستون)

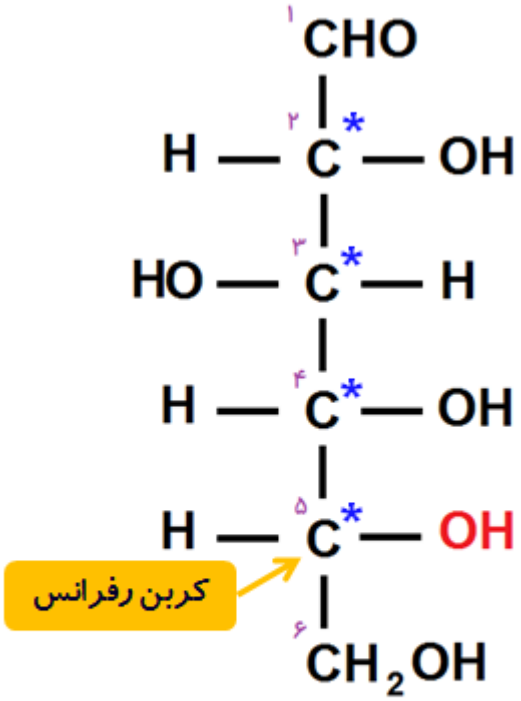
استال و کتال (ستال)



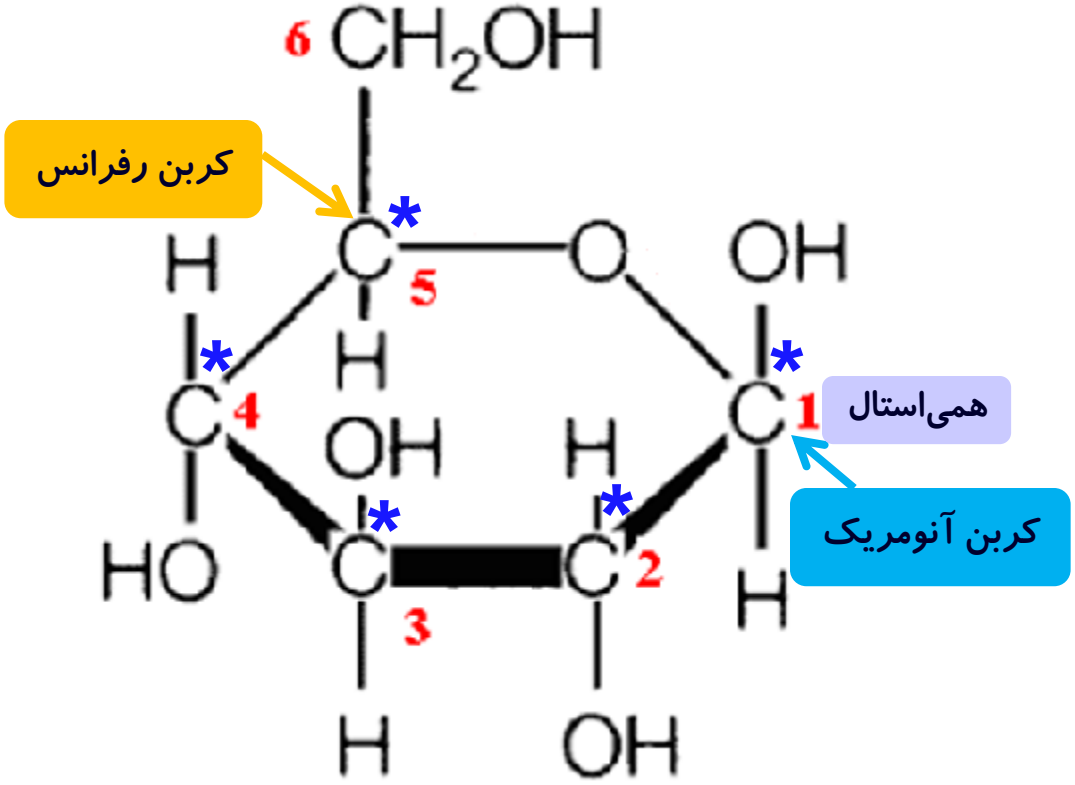
ساختار حلقوی گلوکز

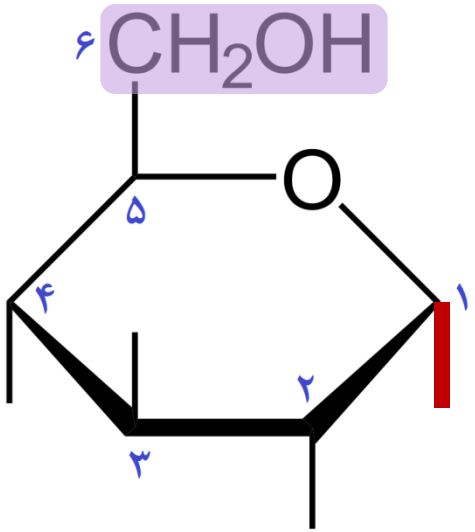



حلقه فورانوزی
glucofuranose
glucofuranose
Open
chain
Form
glucopyranose
glucopyranose
حلقه پیرانوزی

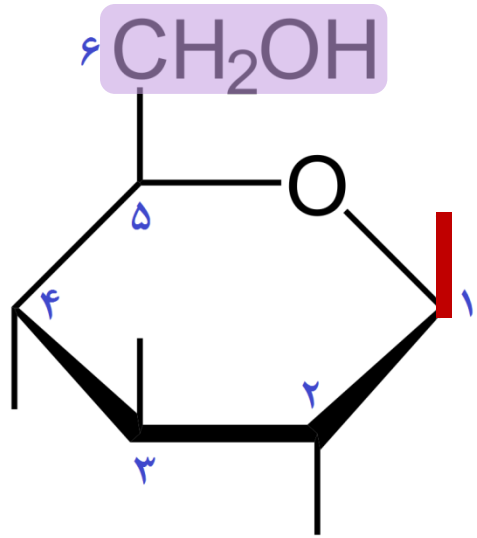

CHO
H — C* — OH
HO — C* — H
H — C* — OH
H — C* — OH
CH2OH
کربن رفرانس

D – گلوکز


کربن رفرانس
همی‌استال
کربن آنومریک

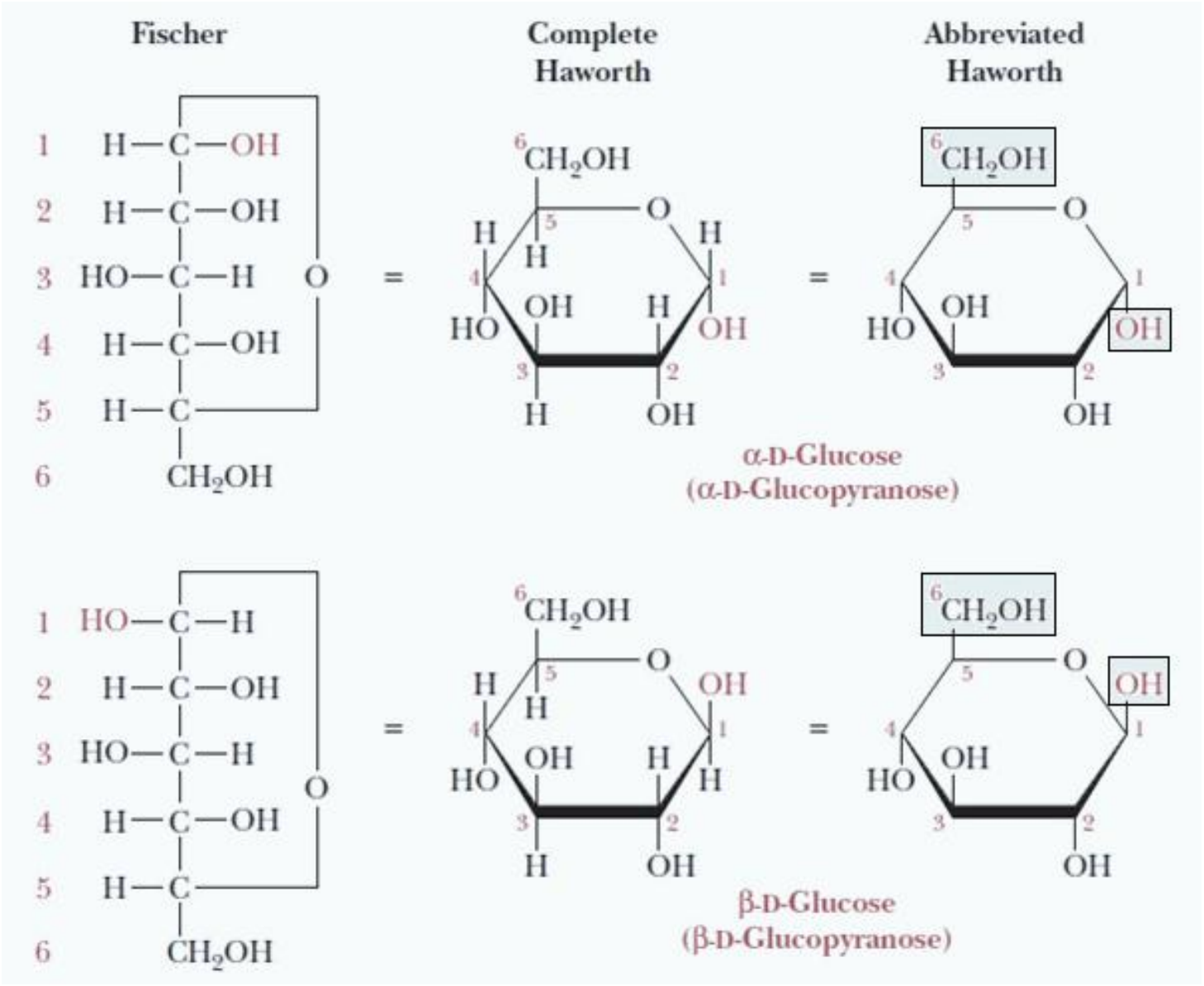


α – D – گلوکوپیرانوز

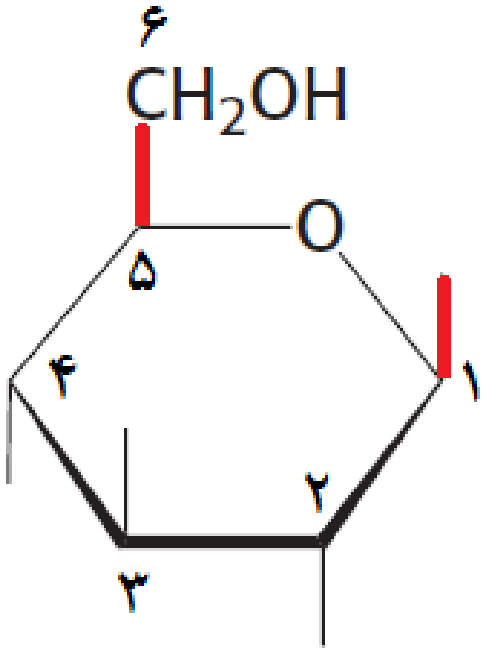


β – D – گلوکوپیرانوز

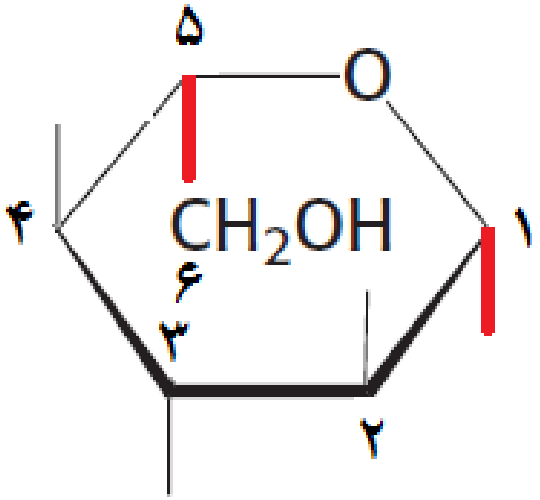
فرم آلفا و بتای یک ترکیب نسبت به هم آنومر هستند و می‌توانند در حالت محلول به هم تبدیل شوند که به آن خاصیت موتاروتاسیون می‌گویند


Fischer
Complete Haworth
Abbreviated Haworth
α-D-Glucose
(α-D-Glucopyranose)
β-D-Glucose
(β-D-Glucopyranose)

ساختار D و L گلوکوپیرانوز

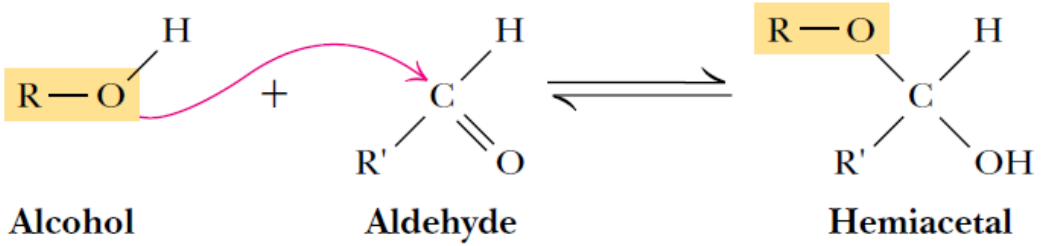


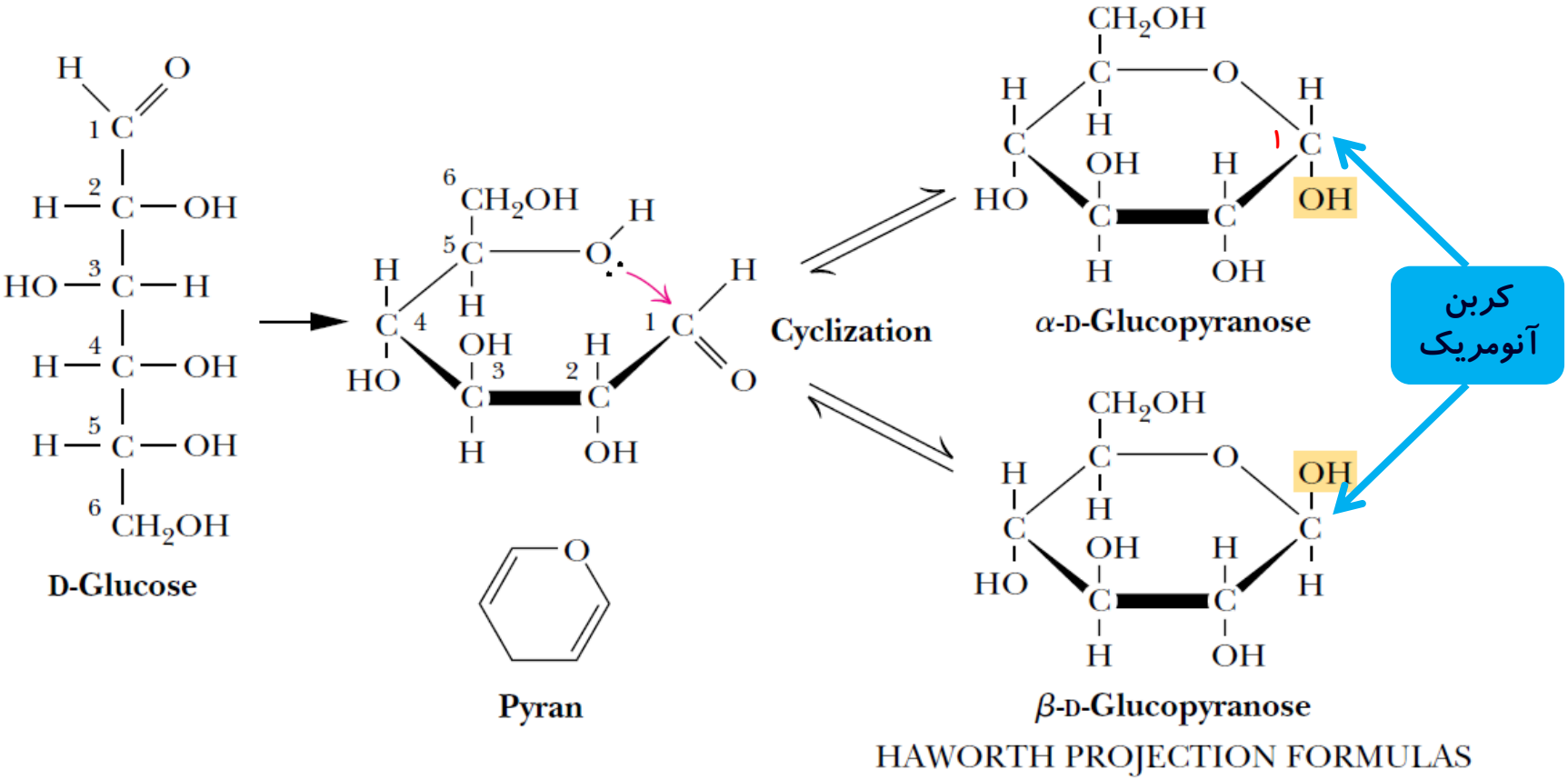
بتا – D – گلوکوپیرانوز

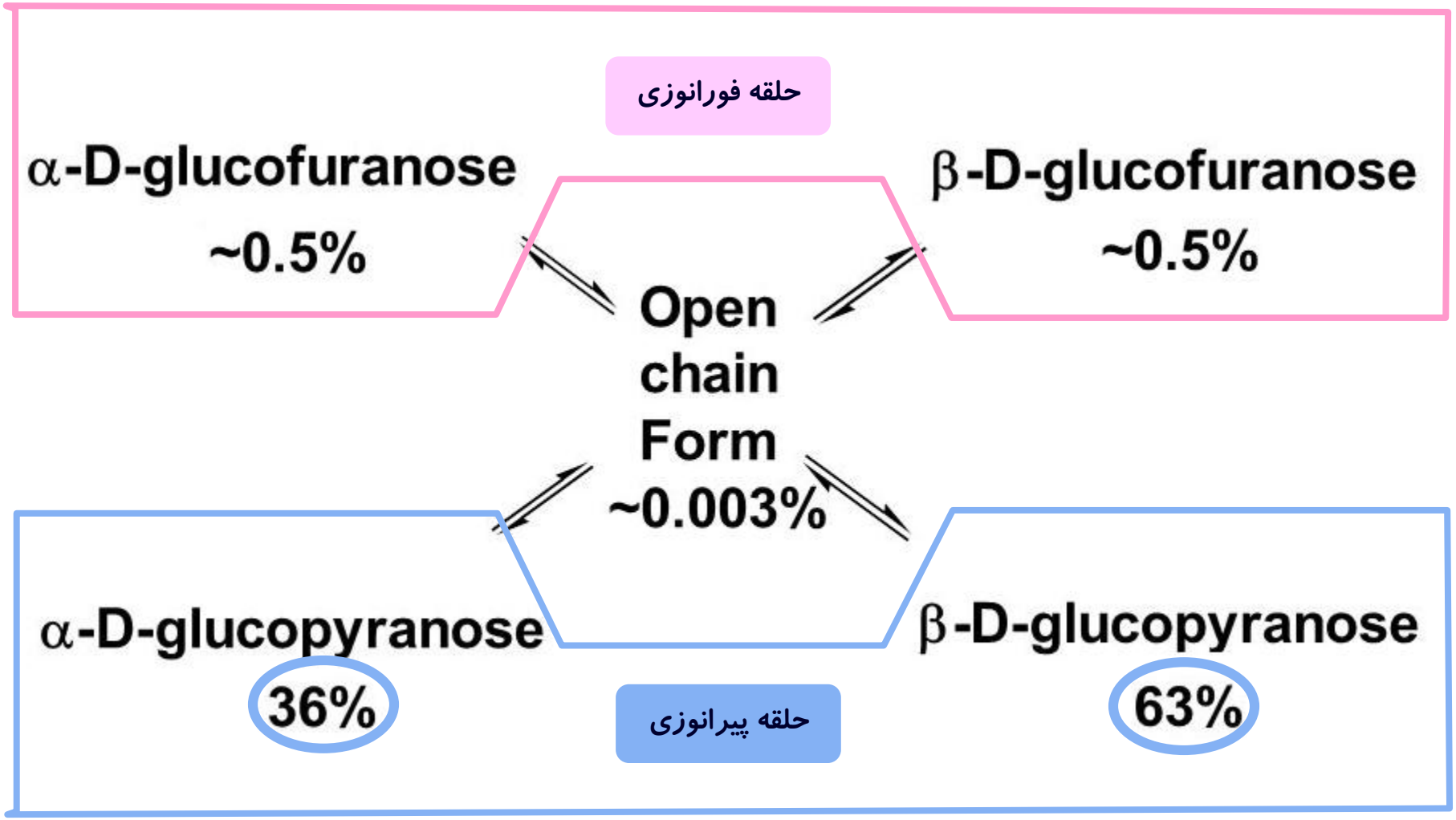


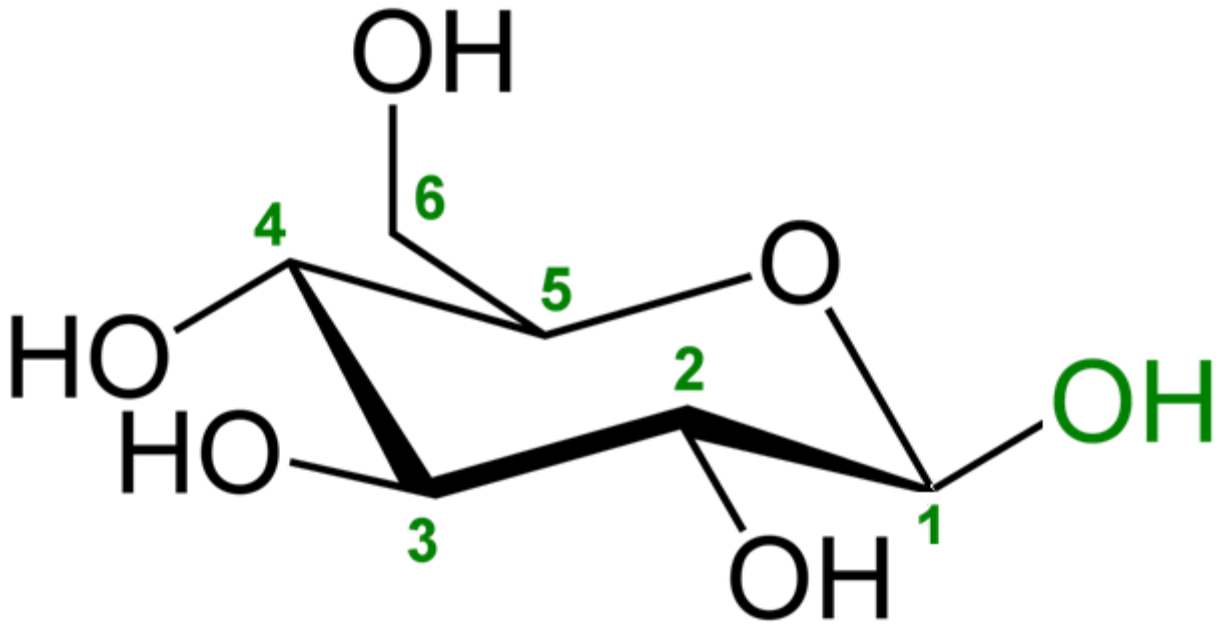
بتا – L – گلوکوپیرانوز

در حالت حلقوی آلدوزها، کربن آنومریک کربن شماره یک است



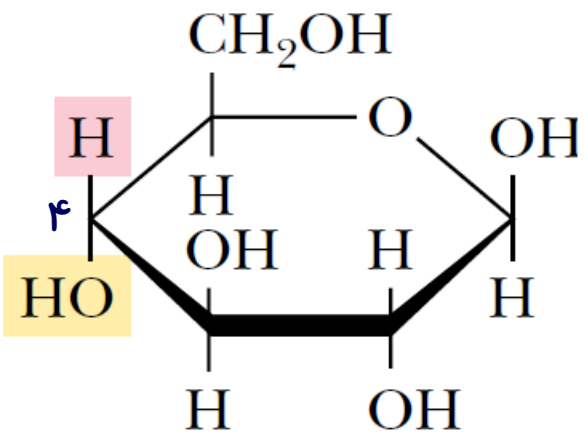



حلقه فورانوزی
α-D-glucofuranose
~0.5%
β-D-glucofuranose
~0.5%
Open
chain
Form
~0.003%
α-D-glucopyranose
36%
β-D-glucopyranose
63%
حلقه پیرانوزی

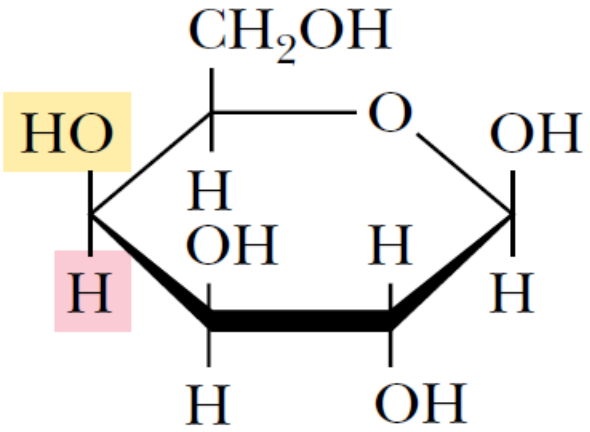


β-D-Glucopyranose

ساختار حلقوی گلوکز و گالاکتوز



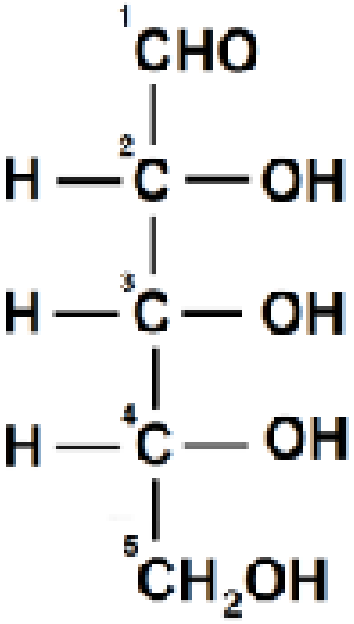
β – D – گلوکوپیرانوز



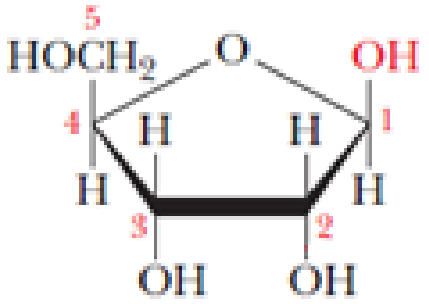
β – D – گالاکتوپیرانوز

D – گلوکز و D – گالاکتوز نسبت به هم اپیمر هستند

ساختار بتا – D – ریبوفورانوز

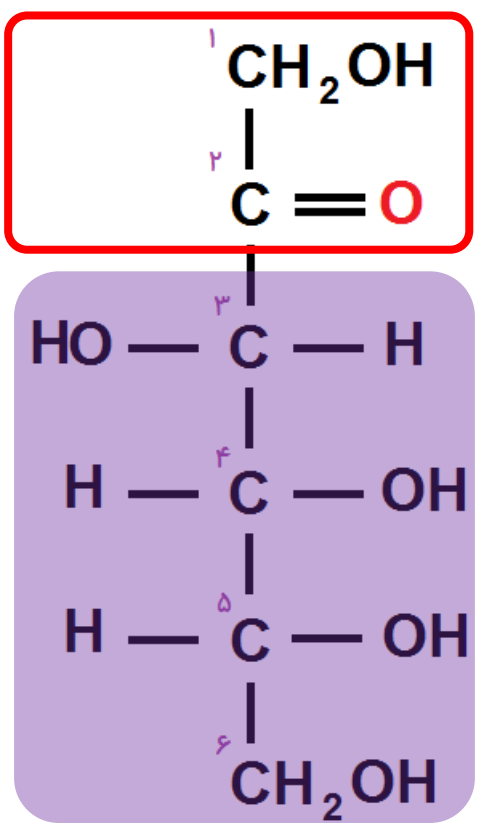


D – ریبوز

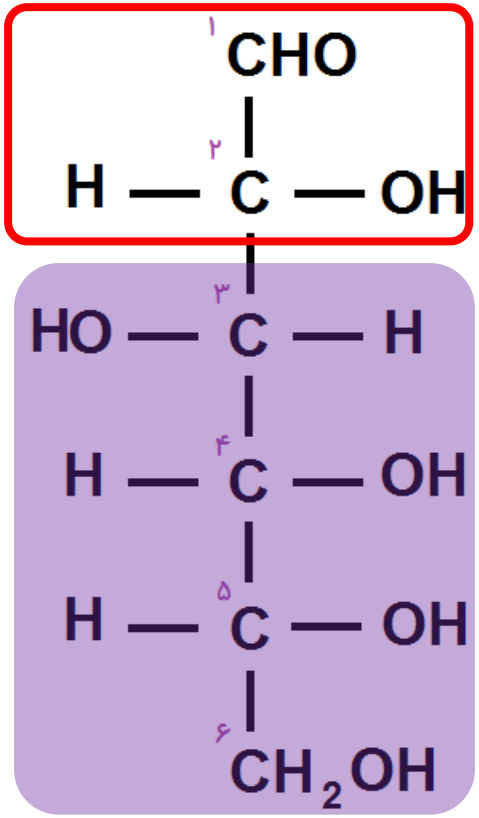


بتا – D – ریبوفورانوز

ساختار فروکتوز



D – فروکتوز

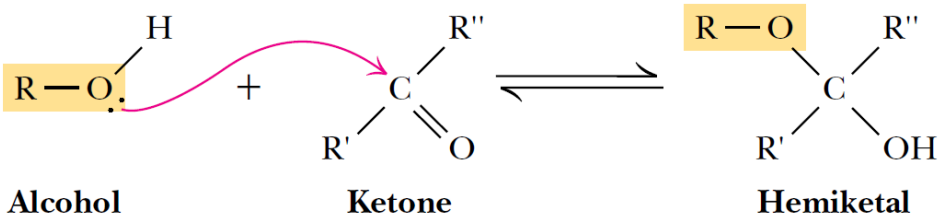


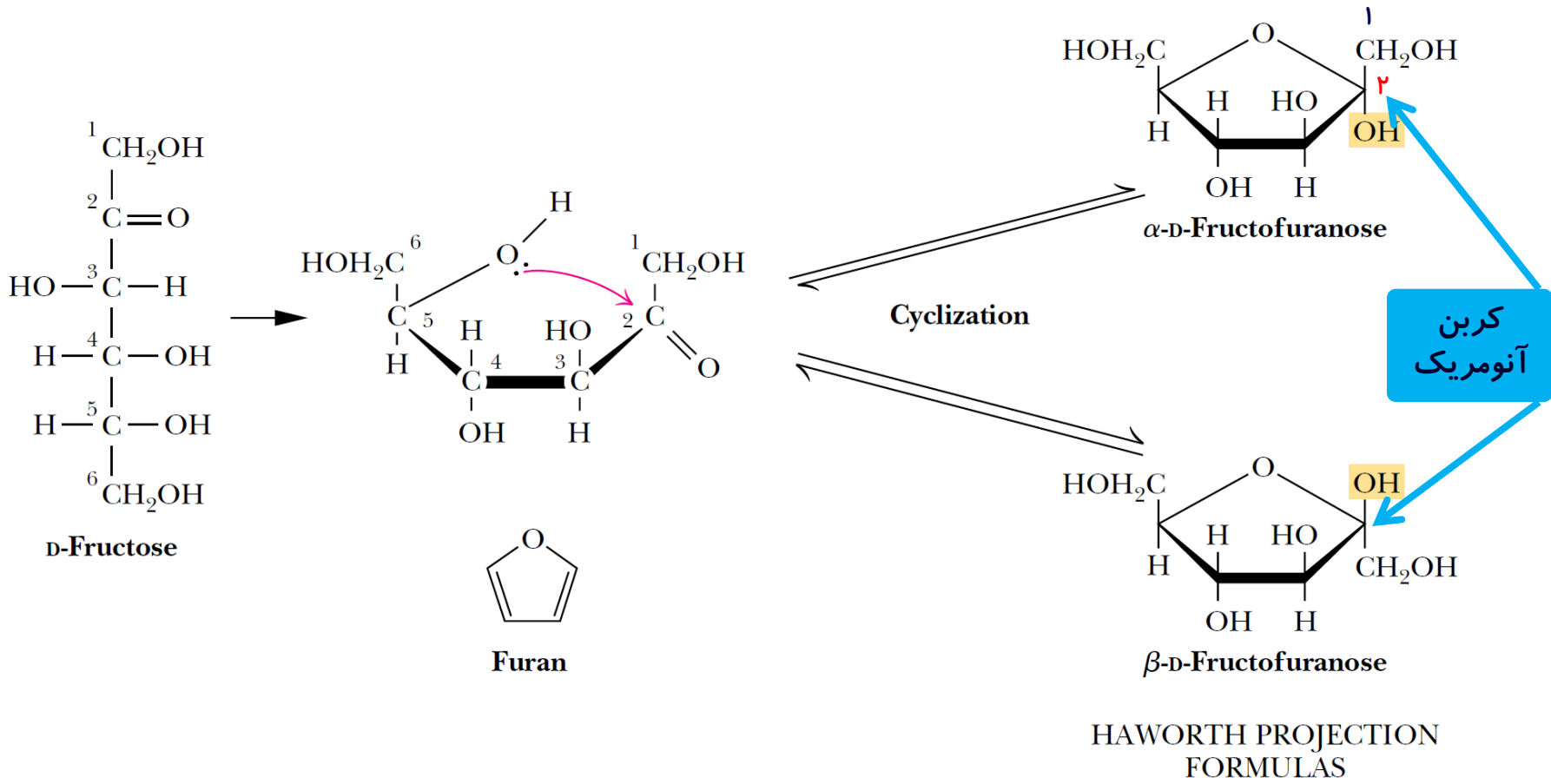
D – گلوکز

D – گلوکز و D – فروکتوز نسبت به هم ایزومر هستند

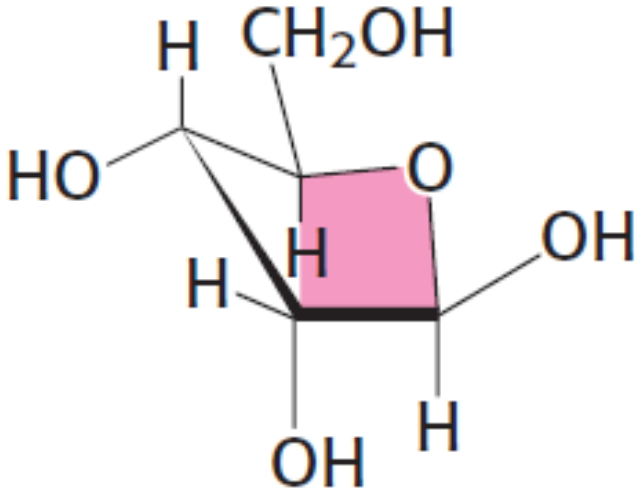
در حالت حلقوی کتوزها، کربن

آنومریک کربن شماره دو است

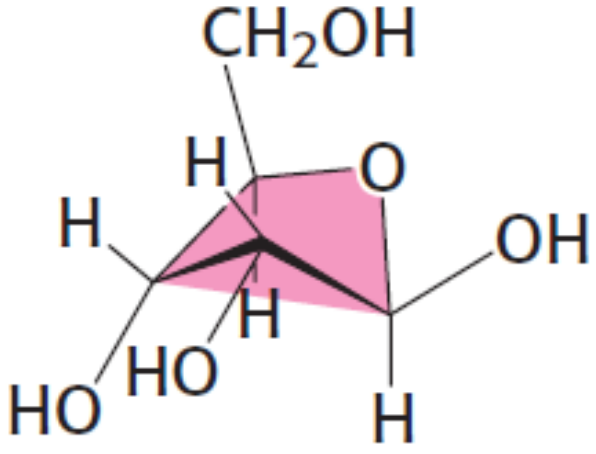




ساختار کربن ۲ – اندو و کربن ۳ – اندو



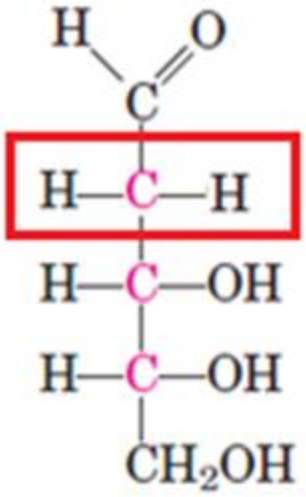
C-3-endo



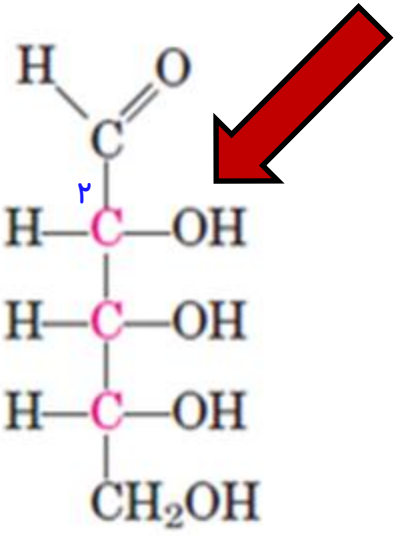
C-2-endo

مشتقات منوساکاریدها

قندهای دأکسی



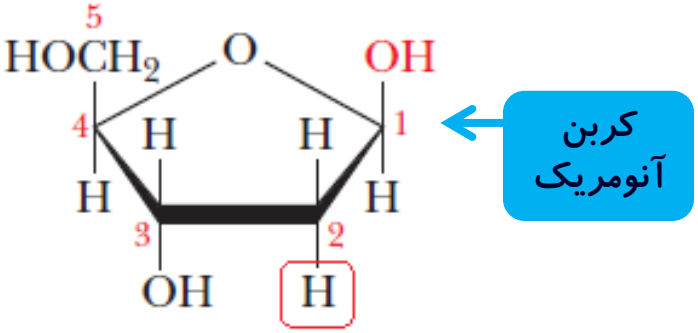
۲ – دأکسی - D - ریبوز



D - ریبوز

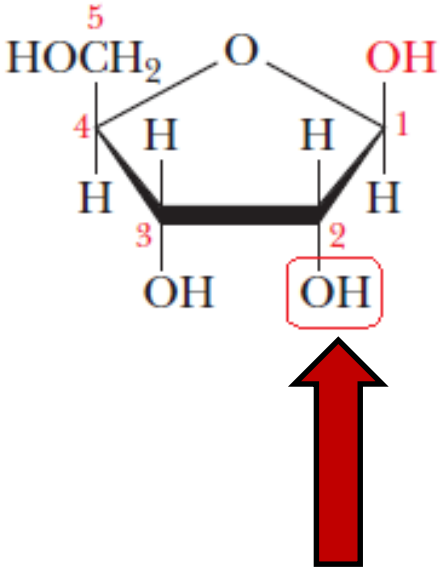
ریبوز و دآکسی‌ریبوز

بتا – D – دآکسی‌ریبوفورانوز

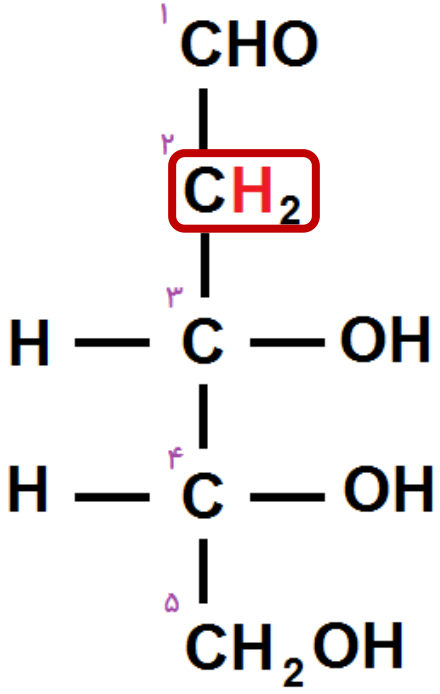


کربن آنومریک

بتا – D – ریبوفورانوز



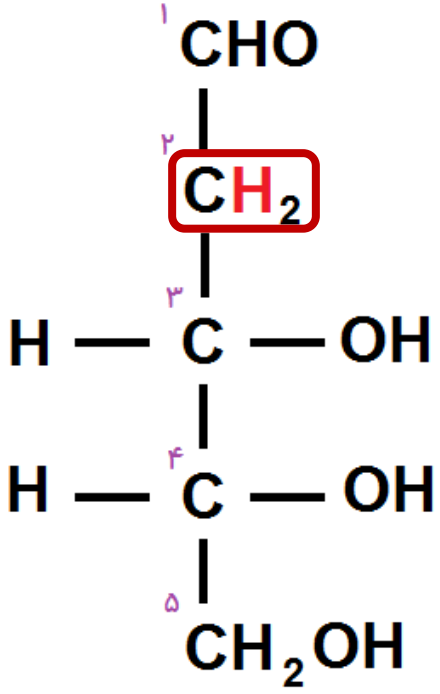
قندهای داُکسی



فرم داُکسی ریبوز

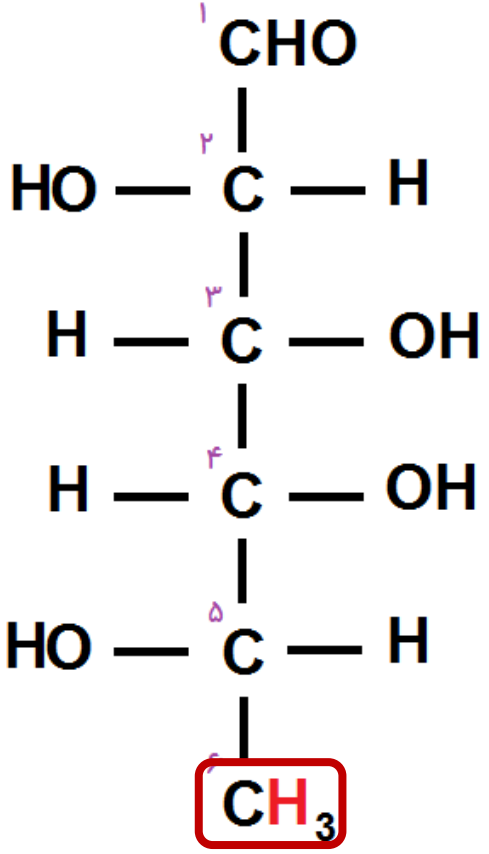
۲- داُکسی - D – ریبوز

قندهای دآکسی



فرم دآکسی ریبوز

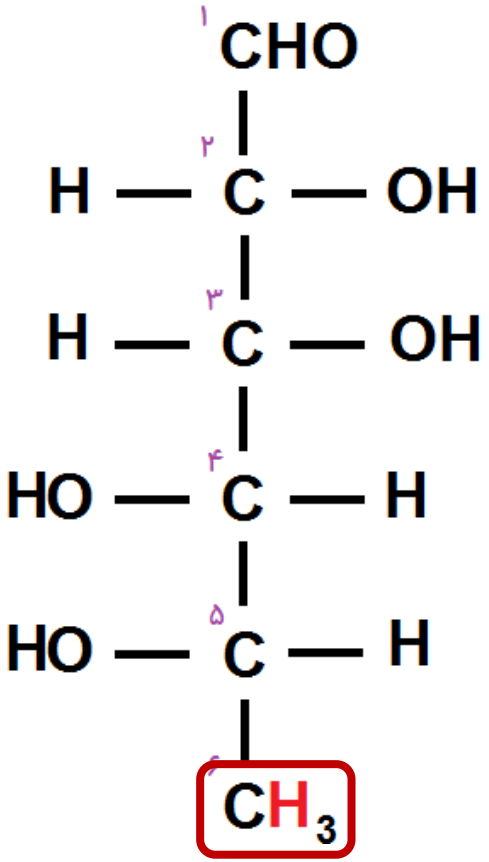
۲- دآکسی - D – ریبوز



فرم دآکسی گالاکتوز

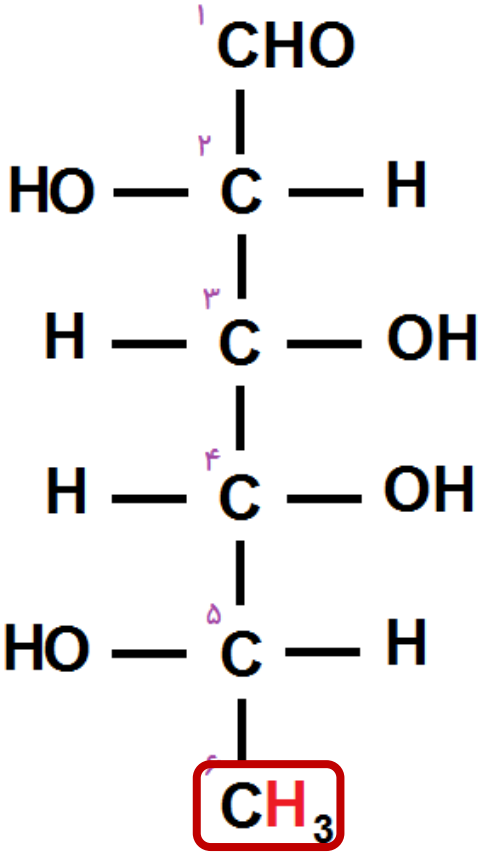
L - فوکوز

قندهای دأکسی



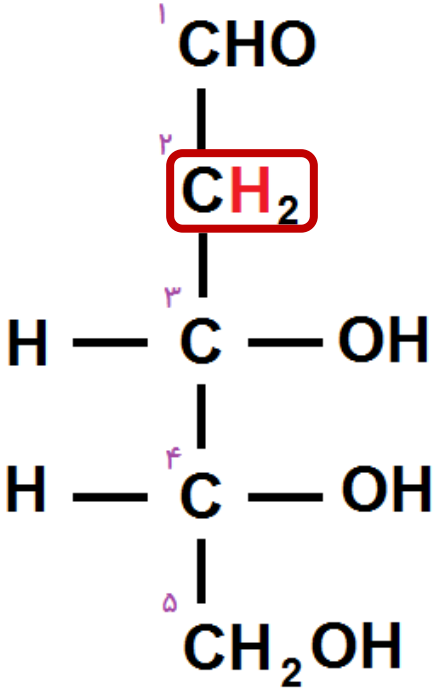
فرم دأکسی مانوز

L - رامنوز



فرم دأکسی گالاکتوز

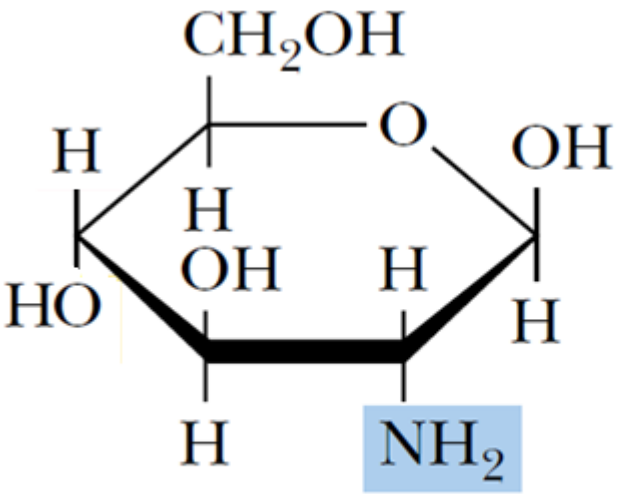
L - فوکوز



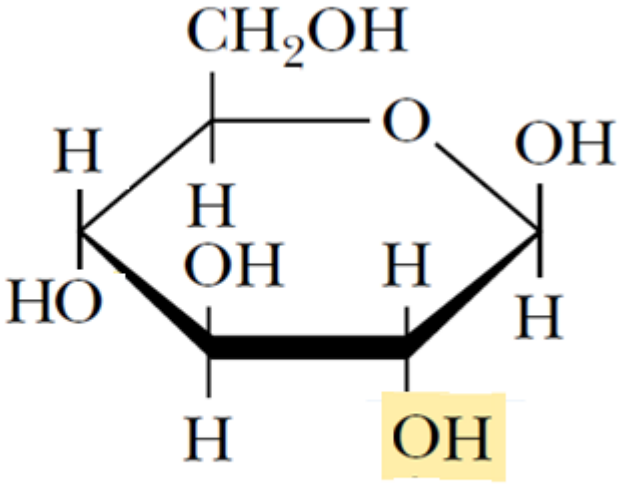
فرم دأکسی ریبوز

۲- دأکسی - D – ریبوز

قندهای آمینه

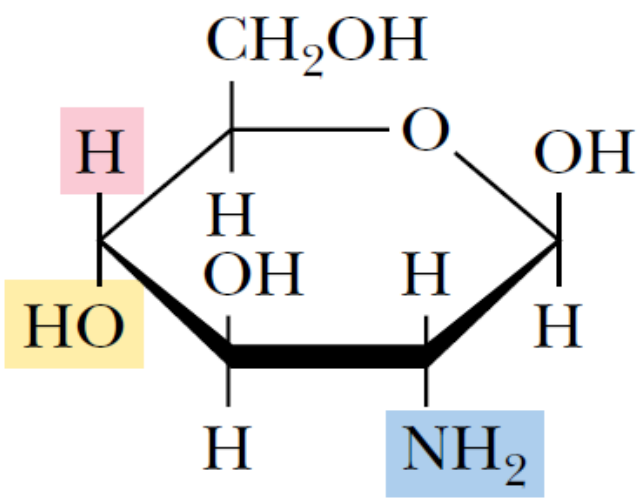


β-D-Glucosamine

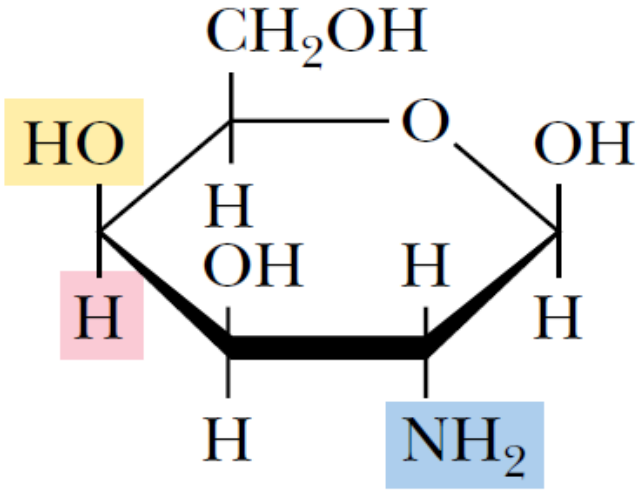


β-D-Glucose

گلوکزآمین و گالاکتوزآمین

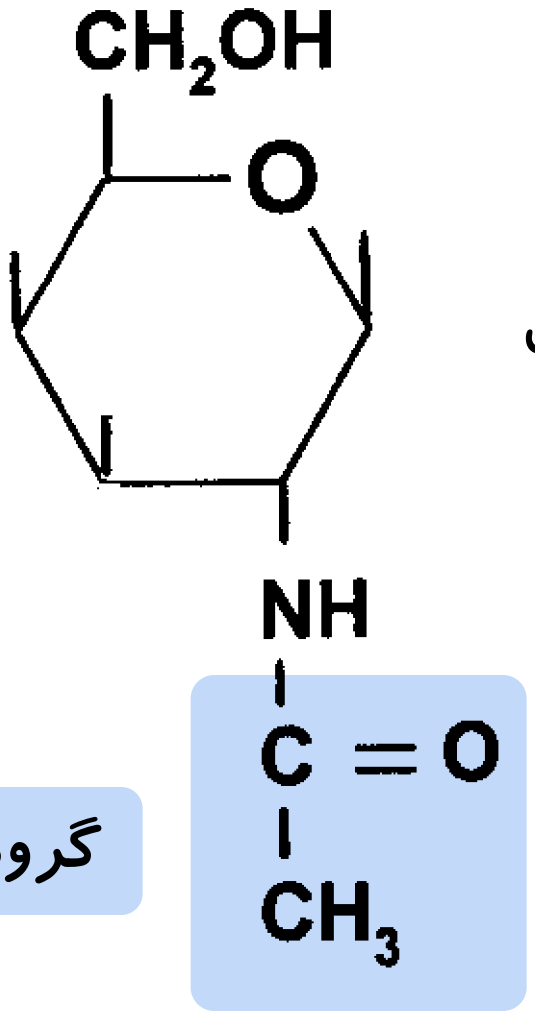


β-D-Glucosamine



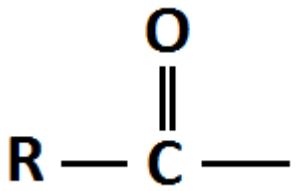
β-D-Galactosamine

قندهای آمینه

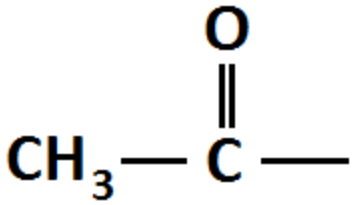


بتا–N–D–استیل گالاکتوزآمین

گروه استیل

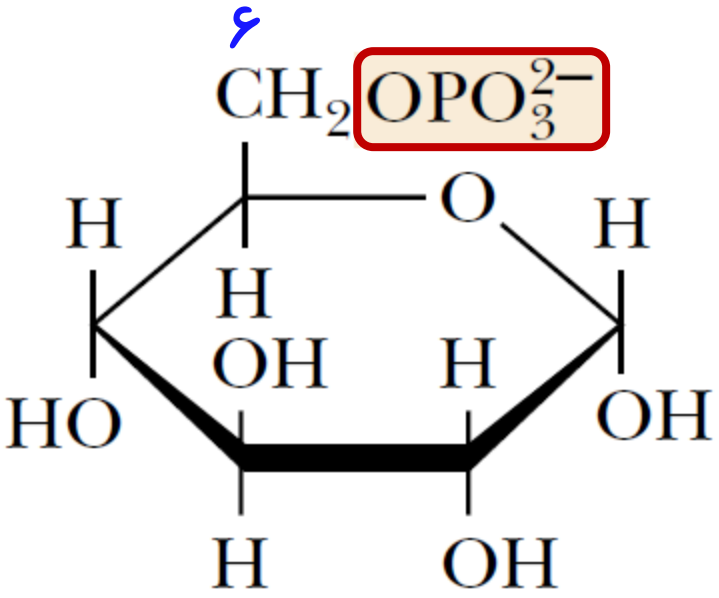


آسیل



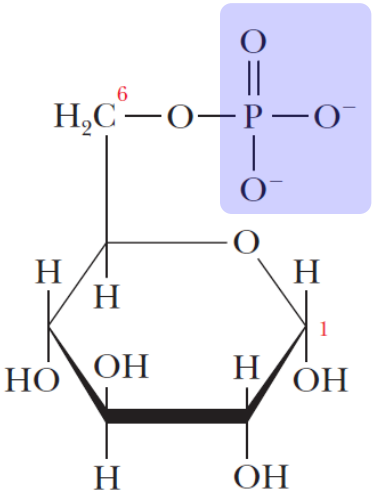
استیل

مشتقات استری قندها



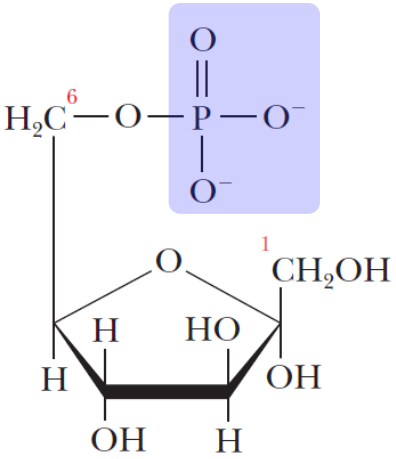
گلوکز – ۶ – فسفات

مشتقات استری قندها



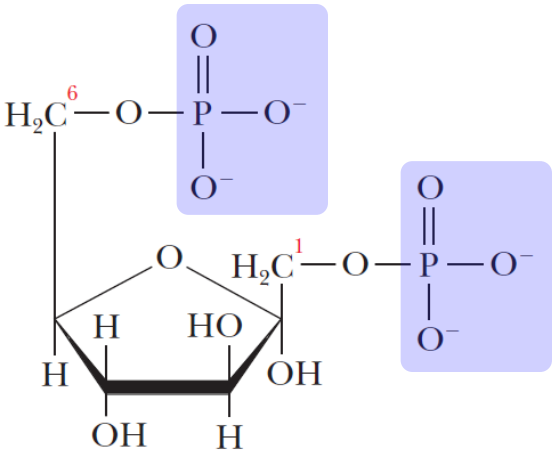
Glucose-6-phosphate

گلوکز – ۶ – فسفات



Fructose-6-phosphate

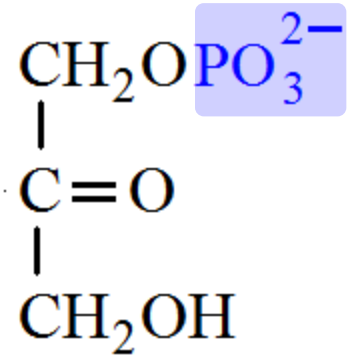
فروکتوز – ۶ – فسفات



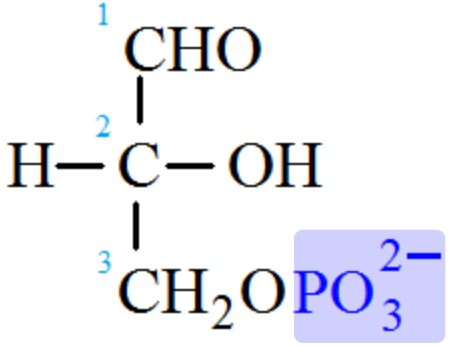
Fructose-1,6-*bis*phosphate

فروکتوز – ۱ و ۶ – بیس‌فسفات

مشتقات استری قندها

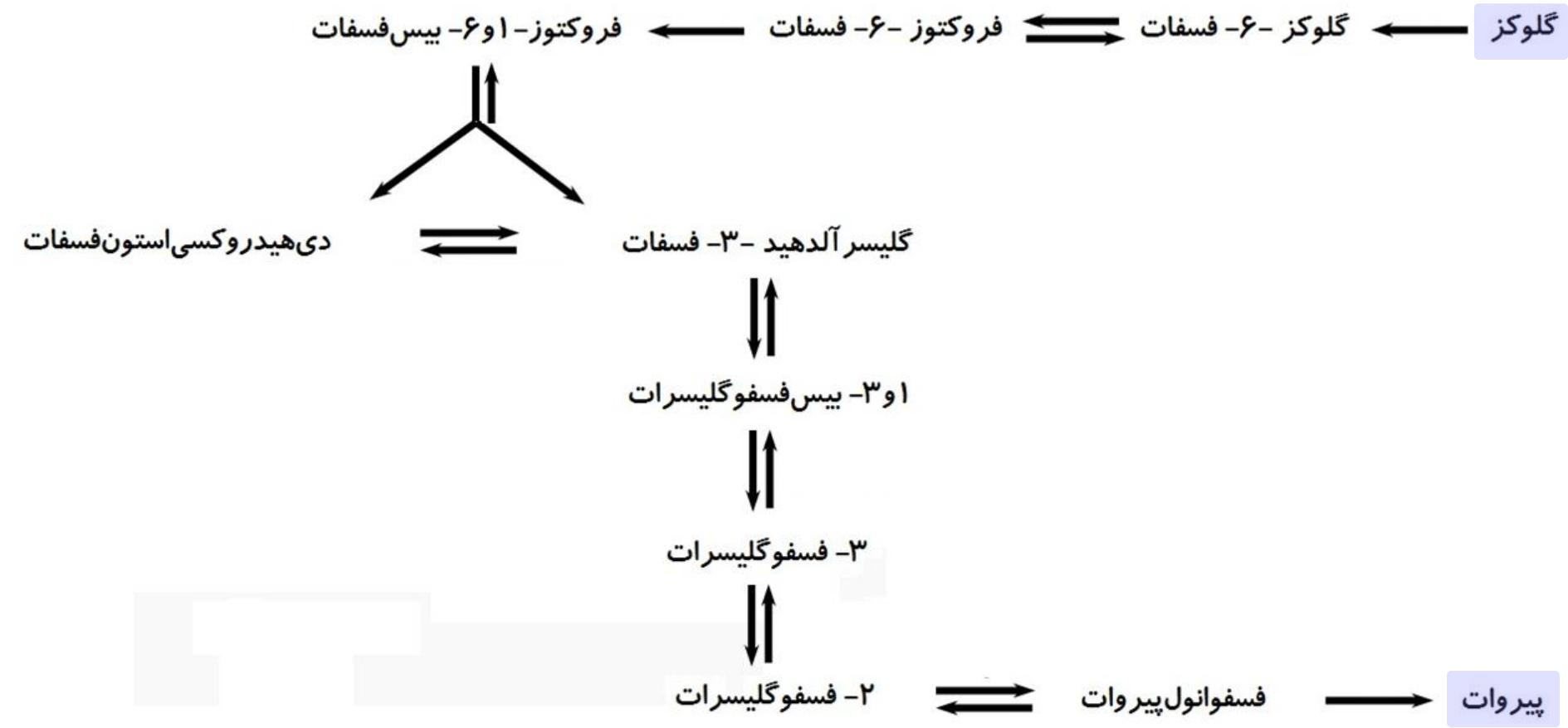


دی‌هیدروکسی‌استون‌فسفات

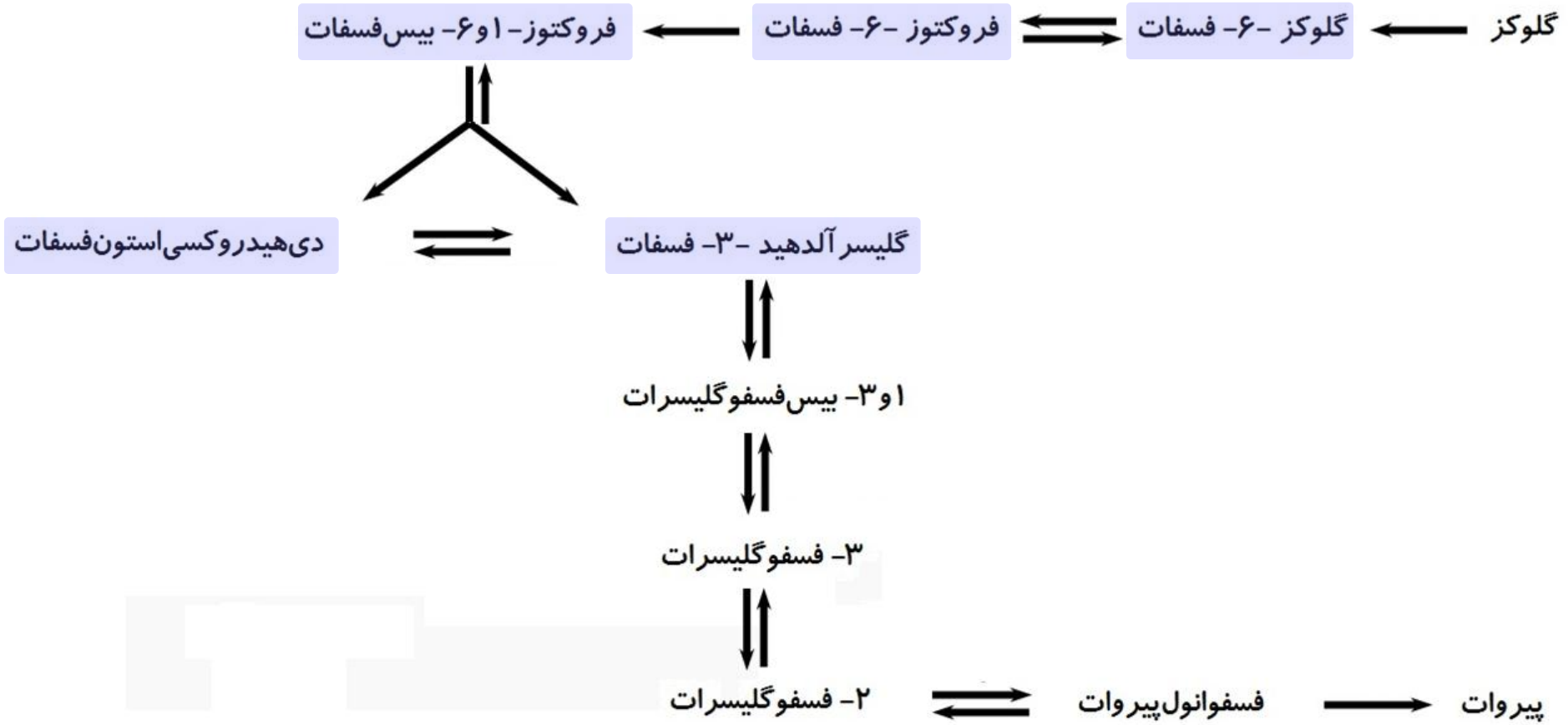


گلیسر آلدهید-۳- فسفات

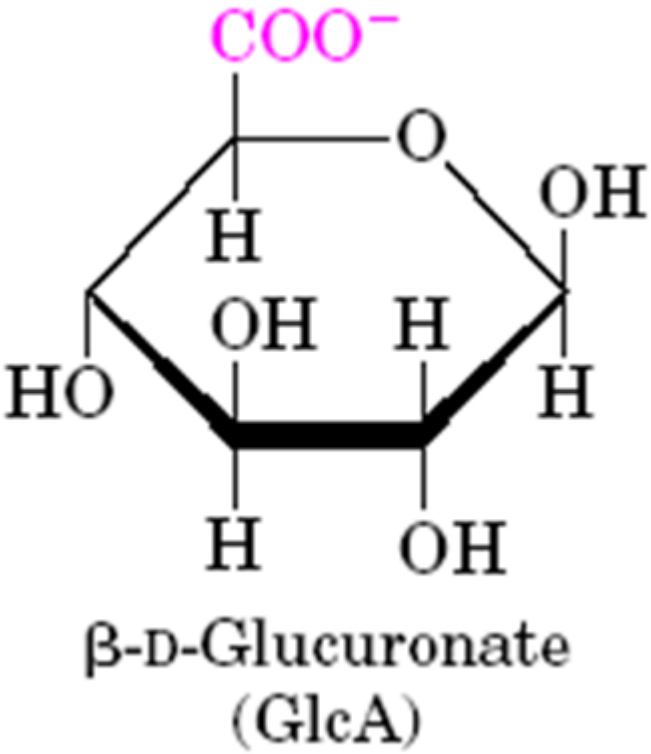
مسیر گلیکولیز



مسیر گلیکولیز



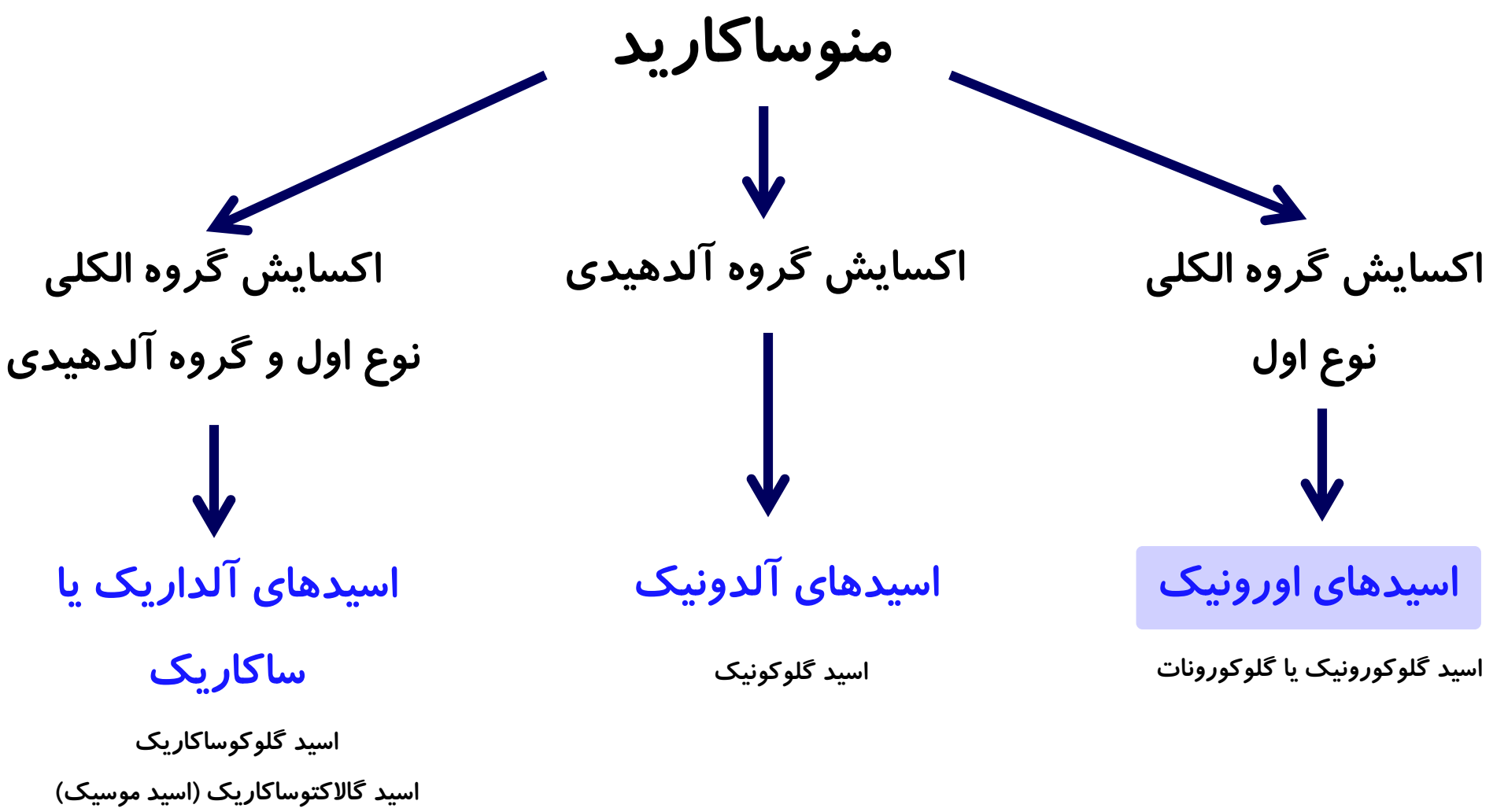
منوساکاریدهای اسیدی



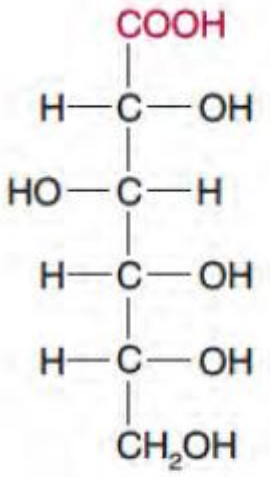
β-D-Glucuronate
(GlcA)

منوساکاریدهای اسیدی که از اکسایش گروه الکلی نوع اول منوساکاریدها و تبدیل آن به گروه اسید کربوکسیلیک حاصل می‌شوند به عنوان اسیدهای اورونیک شناخته می‌شوند. از اسیدهای اورونیک می‌توان به β – D – اسید گلوکورونیک (گلوکورونات) اشاره کرد.

منوساکاریدهای اسیدی

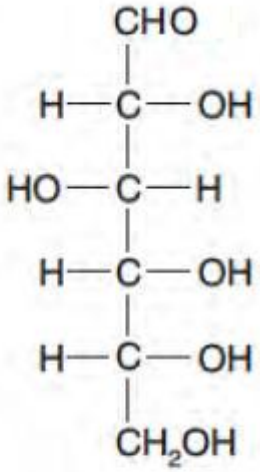


اسیدهای آلدونیک



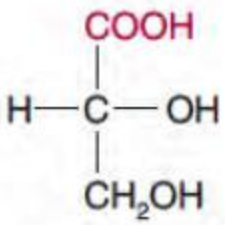
گلوکونیک اسید

(گلوکونات)



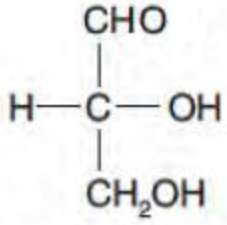
گلوکز

اسیدهای آلدونیک



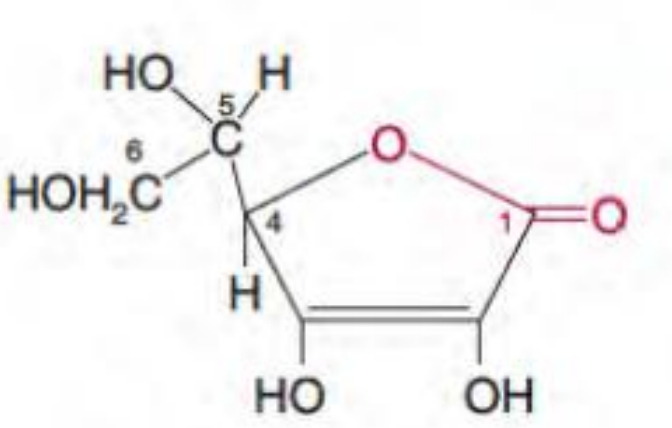
گلیسریک اسید

(گلیسرات)



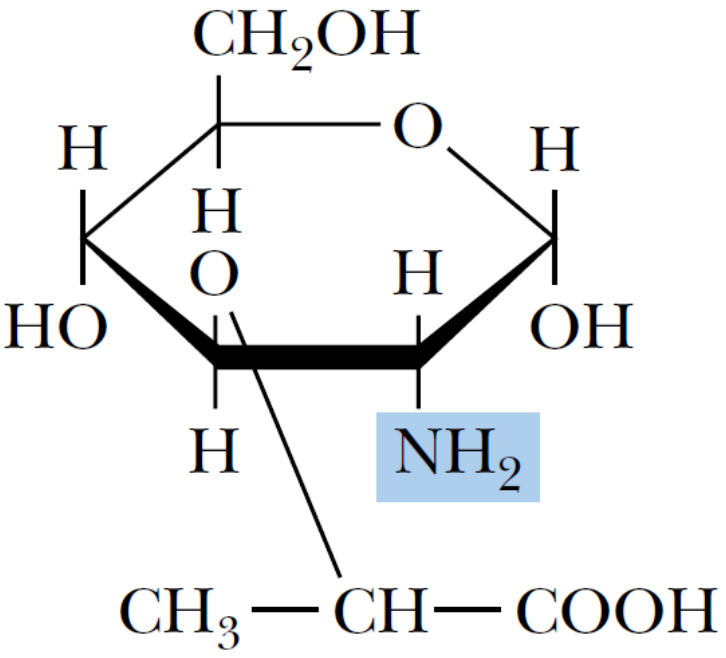
گلیسرآلدهید

لاکتون (استر حلقوی)



ساختار اسید آسکوربیک

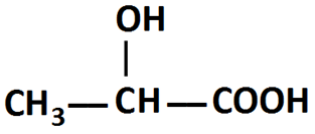
اسید مورامیک



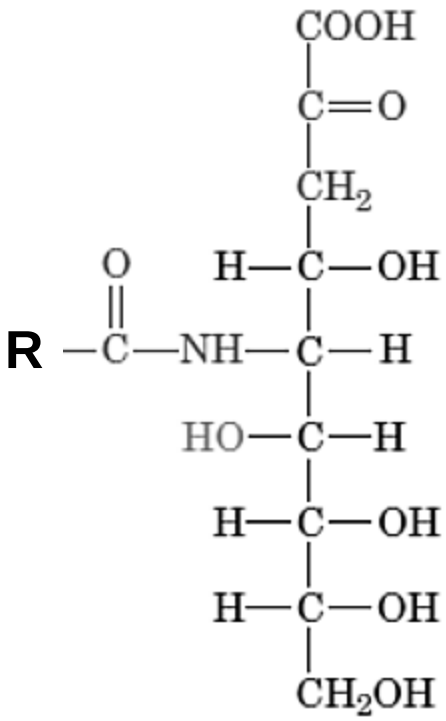
Muramic acid

گلوکزآمین

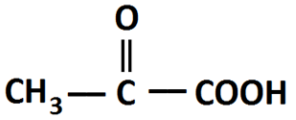
اسید لاکتیک



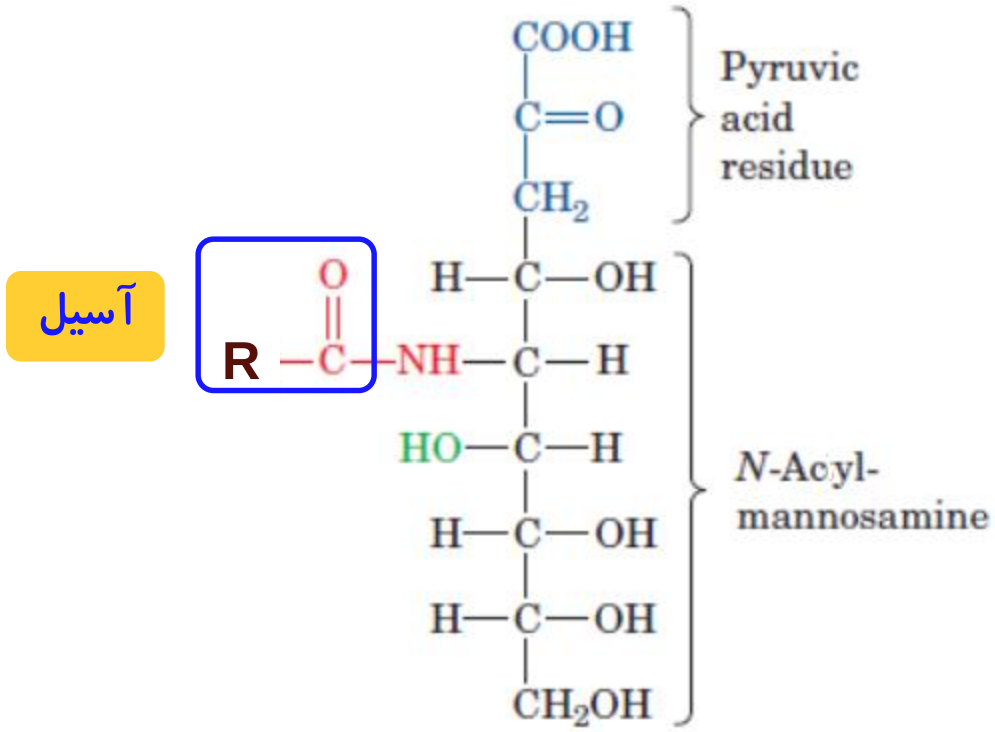
اسید سیالیک



اسید سیالیک



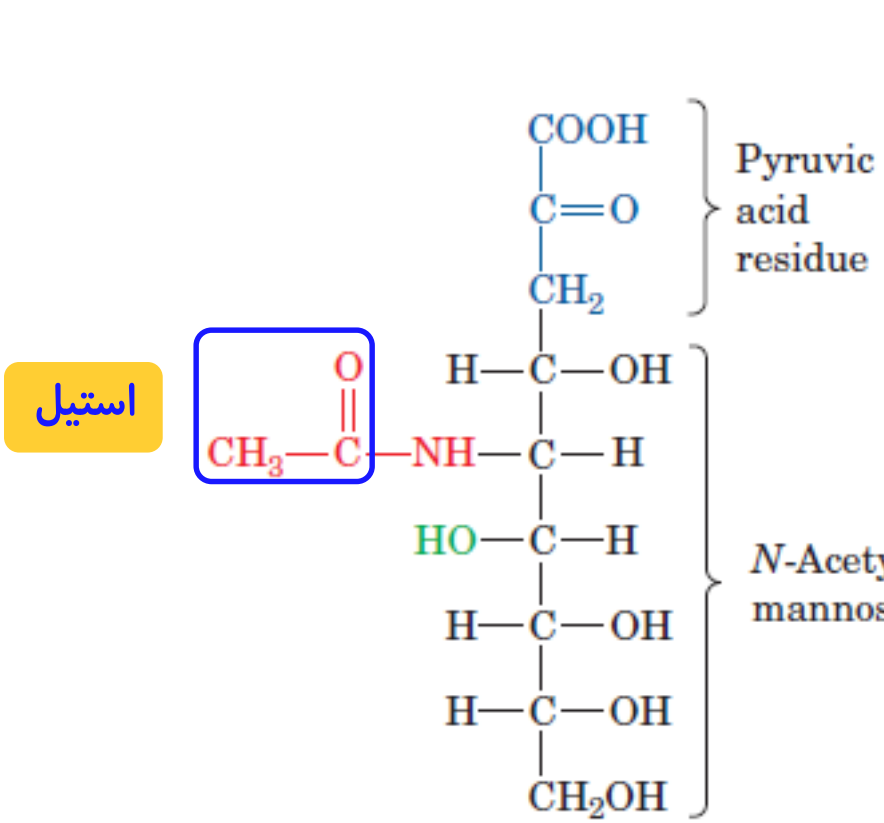
اسید پیرویک

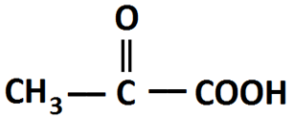


آسیل

N – آسیل‌مانوزآمین

اسید سیالیک





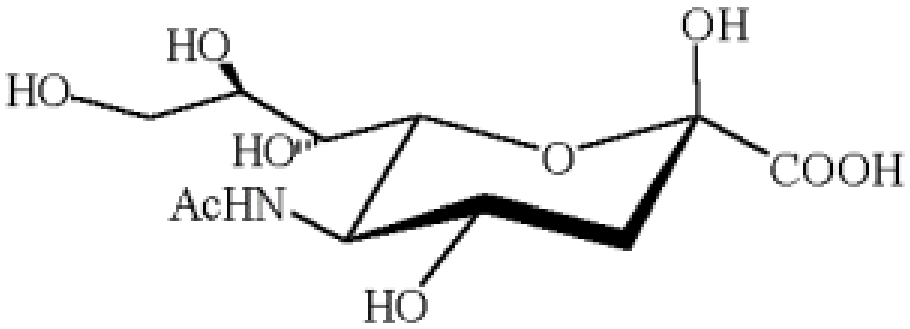
اسید پیرویک

استیل

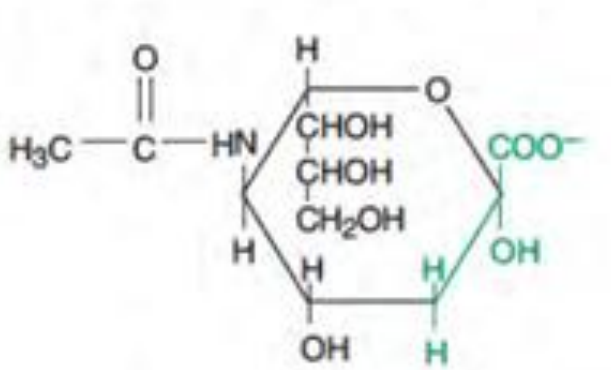
N – استیل‌مانوزآمین

N – استیل‌نورآمینیک اسید (NANA)

اسید سیالیک



$C_{11}H_{19}NO_9$



N – استیل‌نورآمینیک اسید (NANA)

احیای منوساکاریدها

منوساکاریدها در اثر احیا تبدیل به ترکیبات پلی‌هیدروکسی (Alditol) می‌شوند.

ترکیب پلی‌هیدروکسی ⟶ منوساکارید

احیای منوساکاریدها

منوساکاریدها در اثر احیا تبدیل به ترکیبات پلی‌هیدروکسی (Alditol) می‌شوند.

ترکیب پلی‌هیدروکسی		منوساکارید
ریبیتول	←	ریبوز
گلوسیتول (سوربیتول)	←	گلوکز
مانیتول	←	مانوز
گالاکتیتول (دالسیتول)	←	گالاکتوز
گلوسیتول + مانیتول	←	فروکتوز

تبدیل گلوکز به سوربیتول

- الکل‌ها به آسانی نمی‌توانند از غشای سلول عبور کنند و در سلول تجمع می‌یابند و باعث افزایش فشار اسمزی و تجمع آب می‌شوند.
- در بیماری دیابت قندی به علت افزایش قند خون و در نتیجه افزایش نفوذ آن به قرنیه چشم، گلوکز توسط آنزیم آلدوز ردکتاز به سوربیتول تبدیل می‌شود و سوربیتول حاصل مقدار زیادی آب در اطراف خود جمع می‌کند و باعث آب مروارید (کاتاراکت) می‌شود.

خاصیت احیاکنندگی منوساکاریدها

منوساکاریدها در محیط قلیایی ضعیف خاصیت احیاکنندگی دارند و می‌توانند یون‌های فلزی مانند کاتیون دو ظرفیتی مس را احیا کنند (اساس واکنش بندیکت).

خاصیت احیاکنندگی منوساکاریدها

منوساکاریدها در محیط قلیایی ضعیف خاصیت احیاکنندگی دارند و می‌توانند یون‌های فلزی مانند کاتیون دو ظرفیتی مس را احیا کنند (اساس واکنش بندیکت).

هیدروکسید مس I + منوساکارید اکسید شده ⟶ هیدروکسید مس II + منوساکارید

هیدروکسید مس I ایجاد شده در اثر حرارت به رسوب آجری رنگ اکسید مس I تبدیل می‌شود.

دی‌ساکاریدها

دی‌ساکاریدها

- دی‌ساکاریدها از دو واحد منوساکاریدی ساخته شده‌اند.

  - دی‌ساکاریدهای احیاکننده (مانند مالتوز، لاکتوز و سلوبیوز)

  - دی‌ساکاریدهای غیراحیاکننده (مانند سوکروز یا ساکاروز و تره‌هالوز)

دی‌ساکاریدها

- دی‌ساکاریدها از دو واحد منوساکاریدی ساخته شده‌اند.

  - دی‌ساکاریدهای احیاکننده (مانند مالتوز، لاکتوز و سلوبیوز)

  - دی‌ساکاریدهای غیراحیاکننده (مانند سوکروز یا ساکاروز و تره‌هالوز)

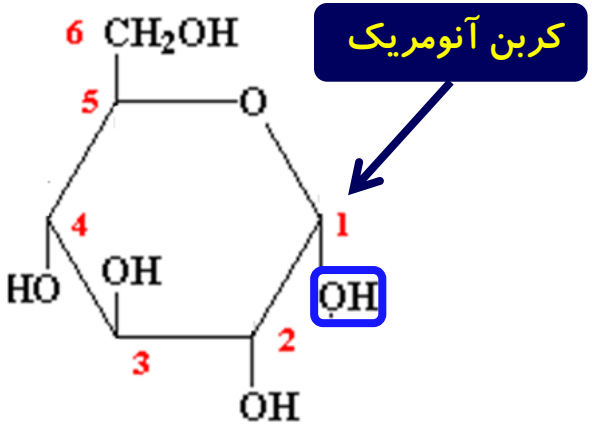
- دی‌ساکاریدهای احیاکننده دارای خاصیت موتاروتاسیون هستند.

پیوند گلیکوزیدی (اوزیدی)

- واحدهای منوساکاریدی در دی‌ساکاریدها از طریق پیوند گلیکوزیدی (اوزیدی) به یک‌دیگر متصل می‌شوند.

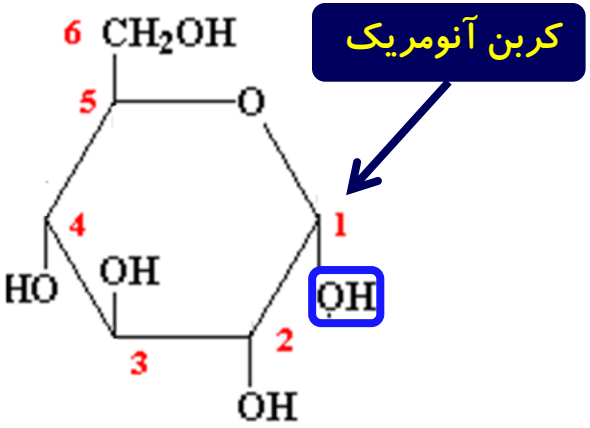
پیوند گلیکوزیدی (اوزیدی)

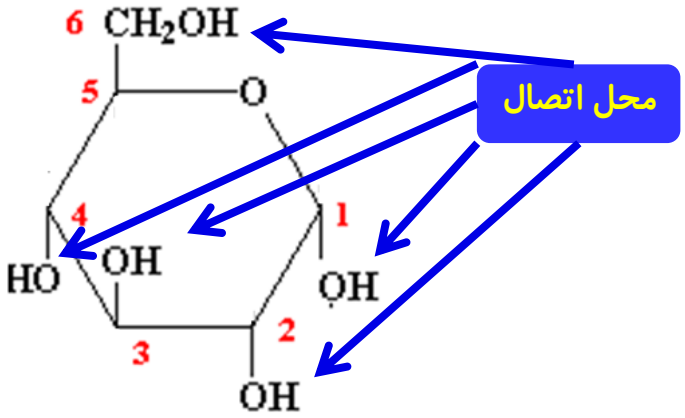
- واحدهای منوساکاریدی در دی‌ساکاریدها از طریق پیوند گلیکوزیدی (اوزیدی) به یک‌دیگر متصل می‌شوند.
- این پیوند از واکنش گروه هیدروکسیل متصل به کربن آنومریک با گروه الکلی یا گروه آمین به وجود می‌آید.



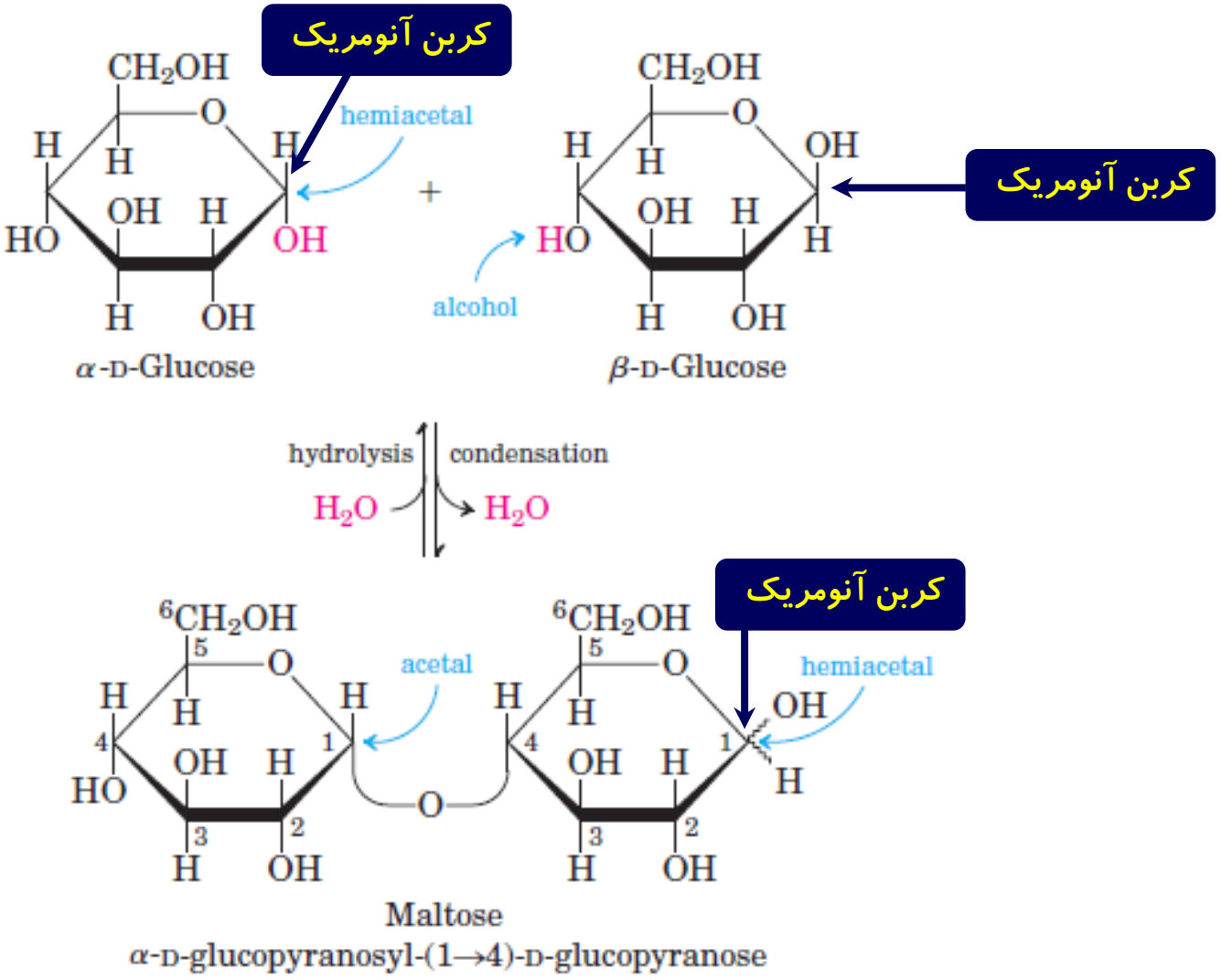
پیوند گلیکوزیدی (اوزیدی)

- واحدهای منوساکاریدی در دی‌ساکاریدها از طریق پیوند گلیکوزیدی (اوزیدی) به یک‌دیگر متصل می‌شوند.
- این پیوند از واکنش گروه هیدروکسیل متصل به کربن آنومریک با گروه الکلی یا گروه آمین به وجود می‌آید.

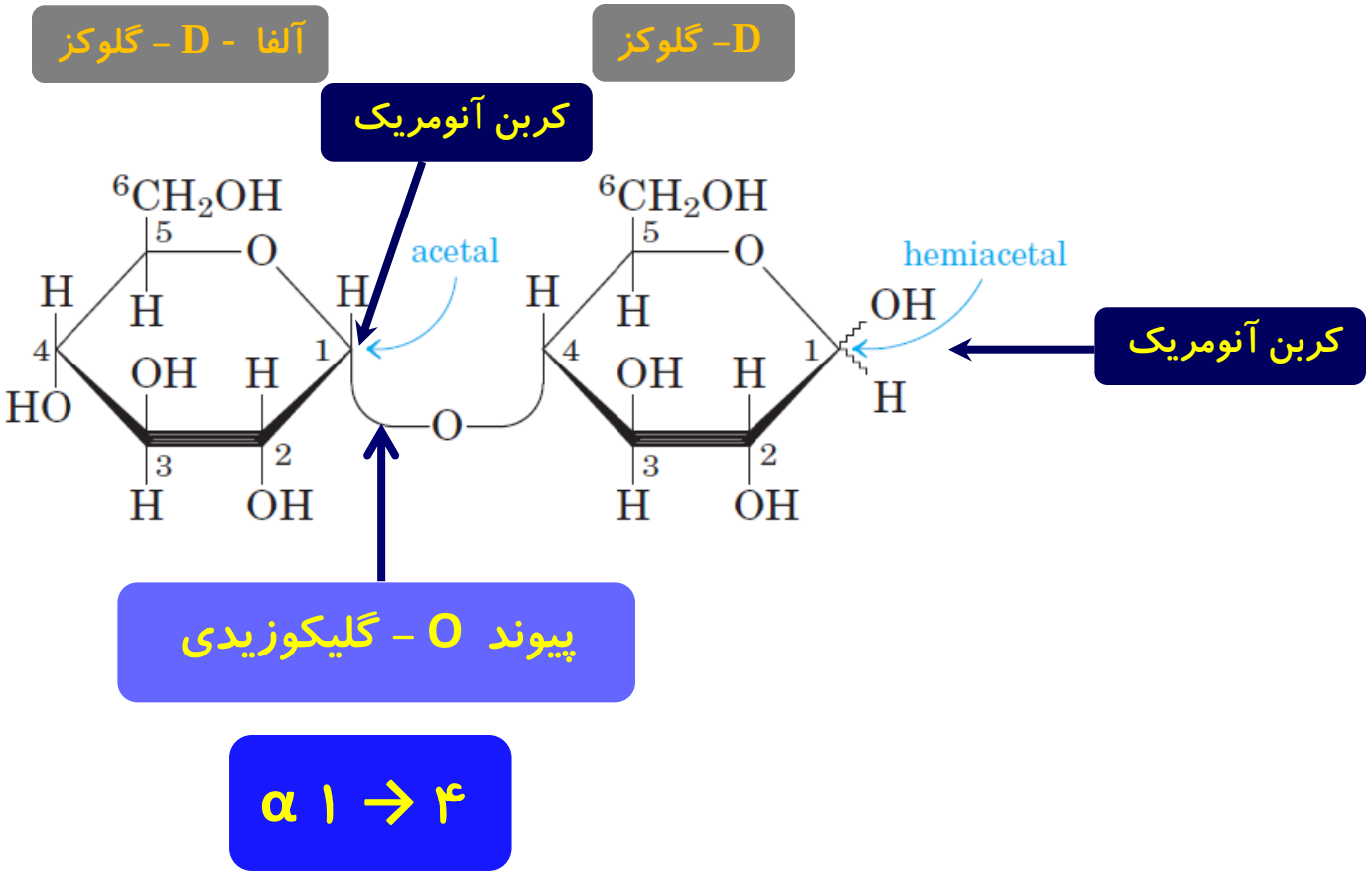




تشکیل مالتوز از گلوکز



پیوند گلیکوزیدی (اوزیدی)



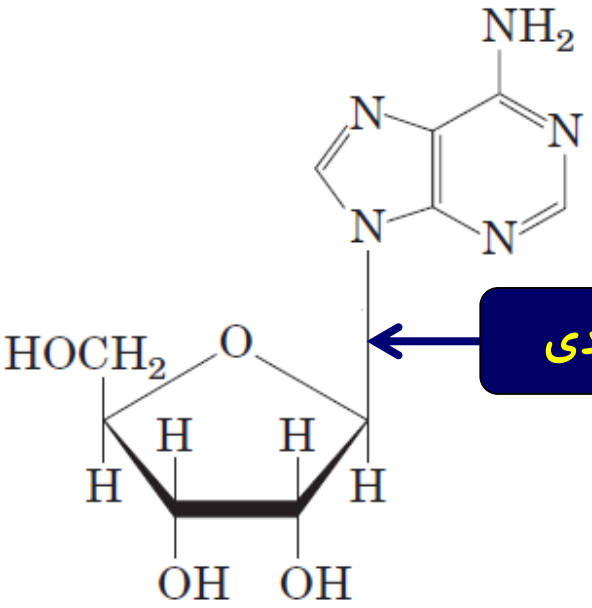
پیوند گلیکوزیدی (اوزیدی)

از طریق پیوند گلیکوزیدی ترکیبات غیرقندی نیز می‌توانند به کربوهیدرات متصل شوند

که در این حالت قسمت متصل شده را ریشه آگلیکون می‌نامند.

آدنین

ریبوز



پیوند N - گلیکوزیدی

آدنوزین

نوکلئوزید

واحدهای سازنده دی‌ساکاریدهای مهم

دی‌ساکارید	واحد سازنده	نوع اتصال	واحد سازنده
مالتوز (احیاکننده)	D- گلوکز	α ۱ → ۴	آلفا – D – گلوکز
سلوبیوز (احیاکننده)	D- گلوکز	β ۱ → ۴	بتا – D – گلوکز
لاکتوز (احیاکننده)	D- گلوکز	β ۱ → ۴	بتا – D – گالاکتوز
لاکتولوز (احیاکننده)	D - فروکتوز	α ۱ → ۴	آلفا – D – گالاکتوز
ایزومالتوز (احیاکننده)	D- گلوکز	α ۱ → ۶	آلفا – D – گلوکز

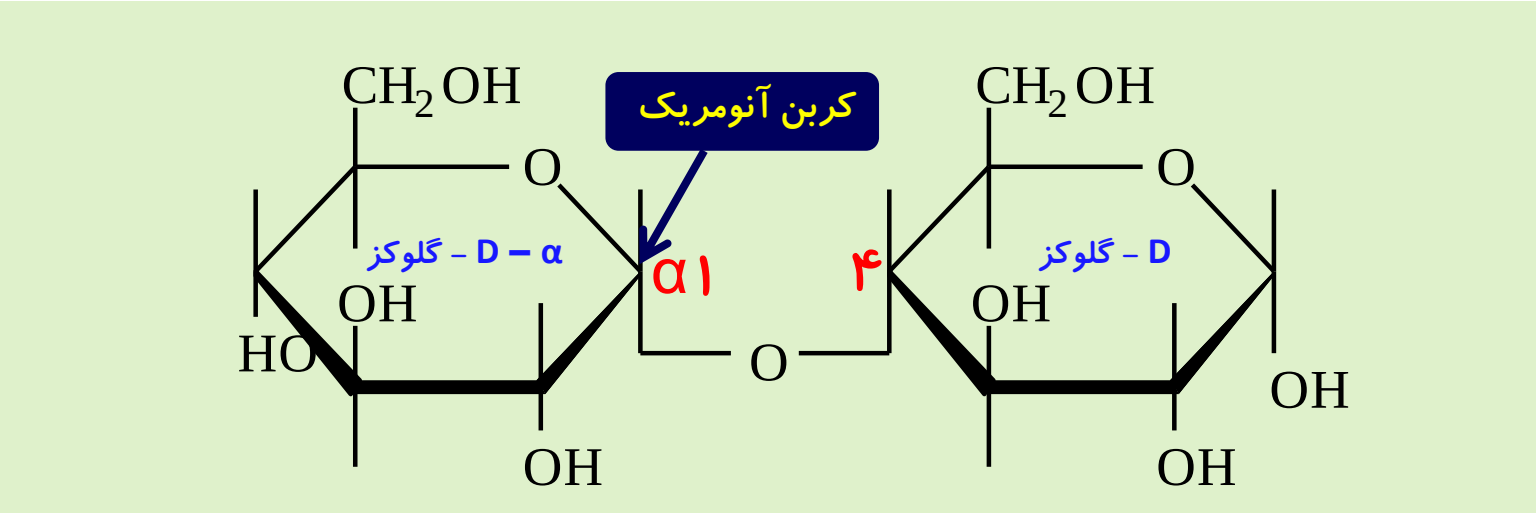
واحدهای سازنده دی‌ساکاریدهای مهم

دی‌ساکارید	واحد سازنده	نوع اتصال	واحد سازنده
مالتوز (احیاکننده)	D- گلوکز	۴ ← ۱ α	آلفا – D – گلوکز
سلوبیوز (احیاکننده)	D- گلوکز	۴ ← ۱ β	بتا – D – گلوکز
لاکتوز (احیاکننده)	D- گلوکز	۴ ← ۱ β	بتا – D – گالاکتوز
لاکتولوز (احیاکننده)	D – فروکتوز	۴ ← ۱ α	آلفا – D – گالاکتوز
ایزومالتوز (احیاکننده)	D- گلوکز	۶ ← ۱ α	آلفا – D – گلوکز
ساکاروز یا سوکروز (غیراحیاکننده)	بتا – D – فروکتوز	۲ β ← ۱ α	آلفا – D – گلوکز
ترهالوز (غیراحیاکننده)	آلفا – D – گلوکز	۱ α ← ۱ α	آلفا – D – گلوکز

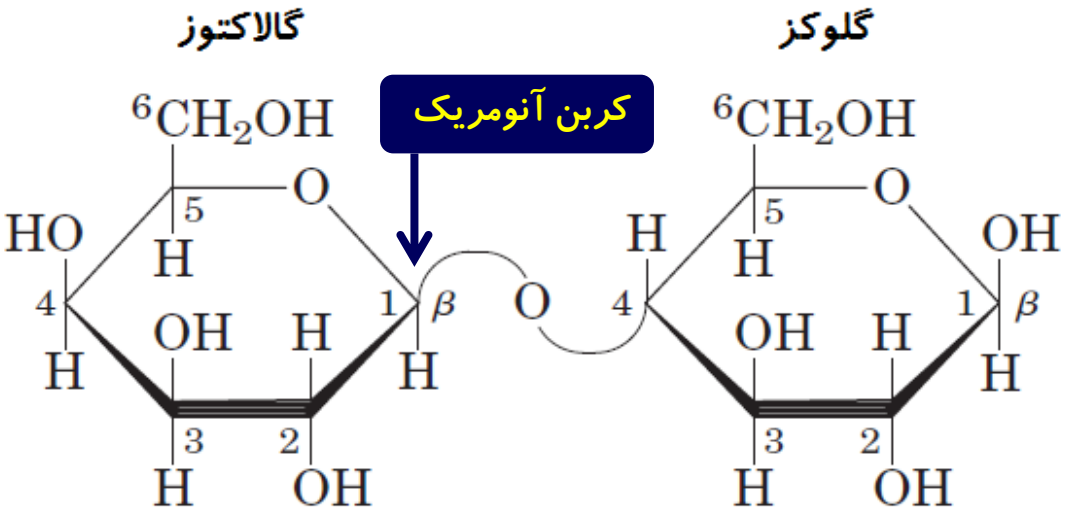
Maltose

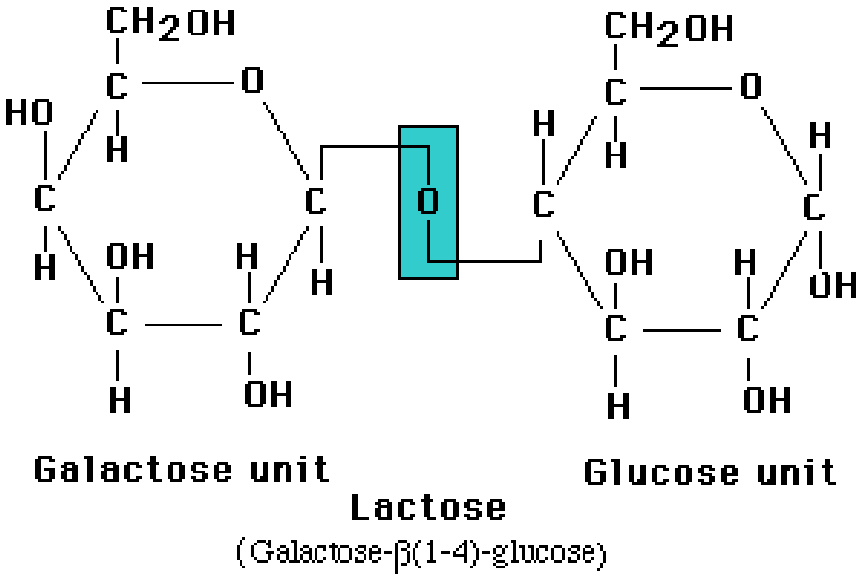
α-D-Glucopyranosyl (α1→ 4) α-D-Glucopyranose

Glc (α1 → 4) Glc



لاکتوز

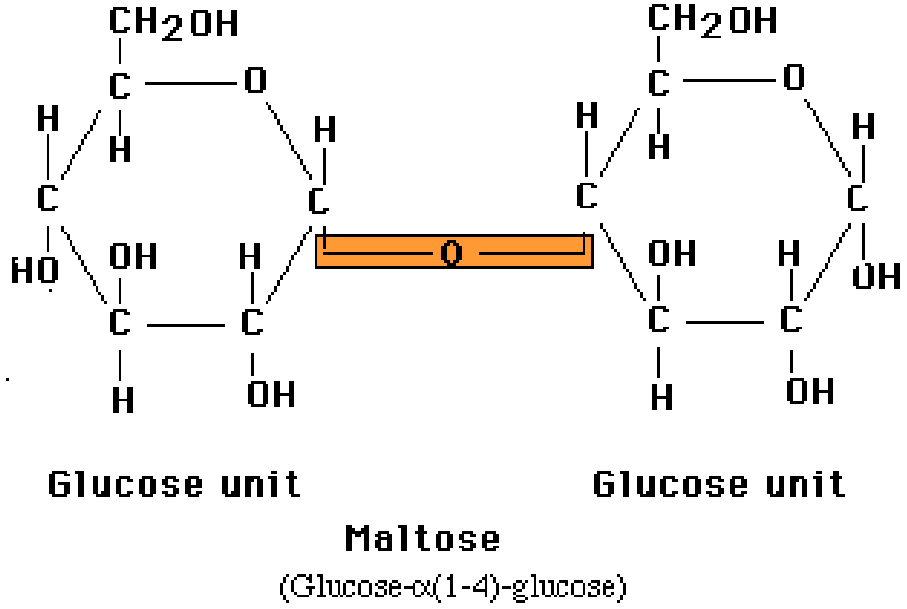

گالاکتوز
گلوکز
کربن آنومریک
$^6CH_2OH$
HO
OH
O
β
Lactose (β form)
β-D-galactopyranosyl-(β1→4)-β-D-glucopyranose
Gal(β1→4)Glc



لاکتوز

گلوکز + گالاکتوز

β ۱ → ۴

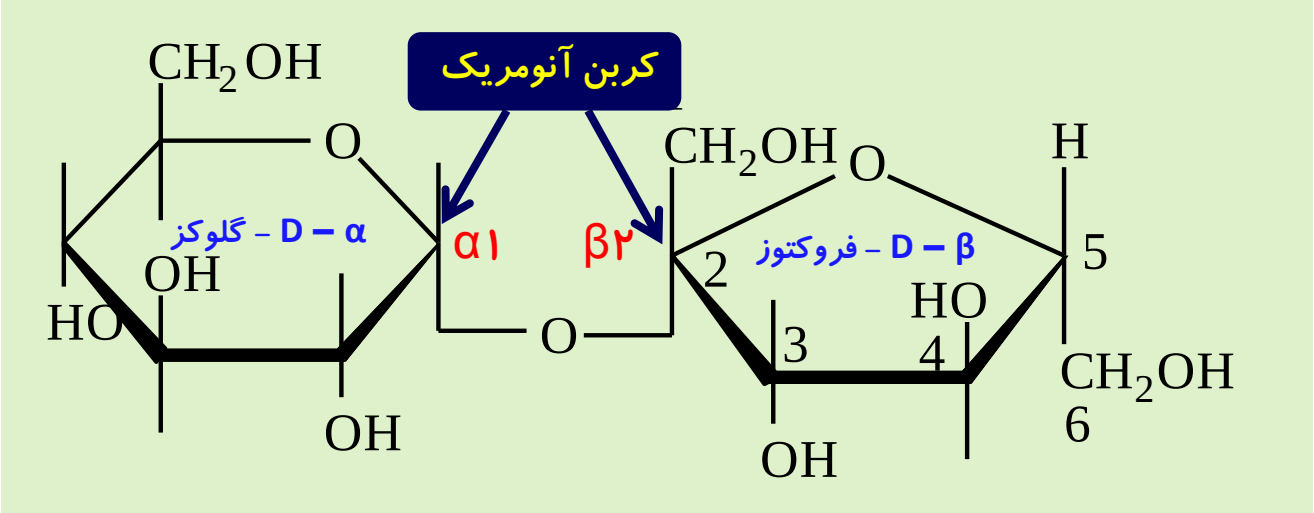


مالتوز

گلوکز + گلوکز

α ۱ → ۴

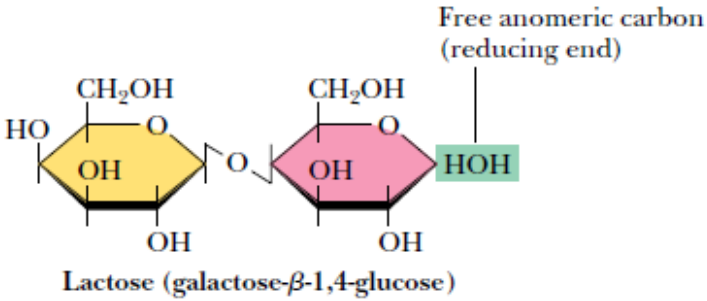
سوکروز (ساکاروز)



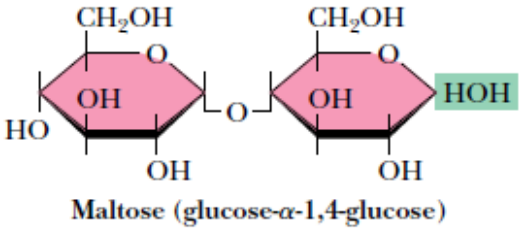
Sucrose

α-D-Glucopyranosyl (α1⟶ β2) β-D-Fructofuranoside

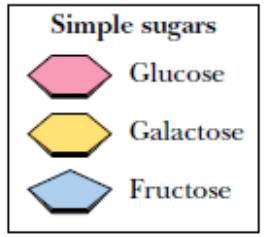
(α1 ⟶ β2)

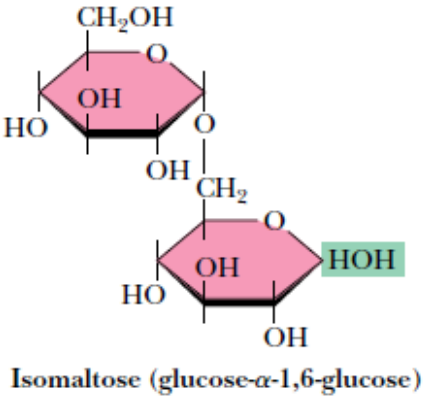


لاکتوز

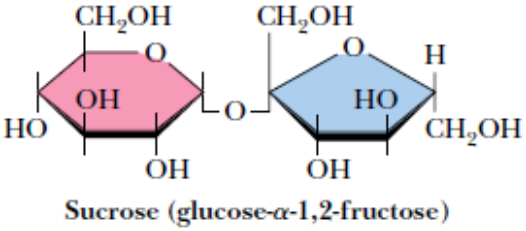


مالتوز

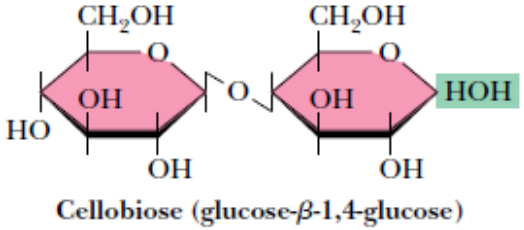




ایزومالتوز



سوکروز (ساکاروز)



سلوبیوز

آنزیم‌های دی‌ساکاریداز

دی‌ساکاریدها به وسیله آنزیم‌های دی‌ساکاریداز آبکافت (هیدرولیز) می‌شوند.

آنزیم‌های دی‌ساکاریداز

دی‌ساکاریدها به وسیله آنزیم‌های دی‌ساکاریداز آبکافت (هیدرولیز) می‌شوند.

گلوکز + گلوکز $\xrightarrow{\text{مالتاز}}$ آب + مالتوز

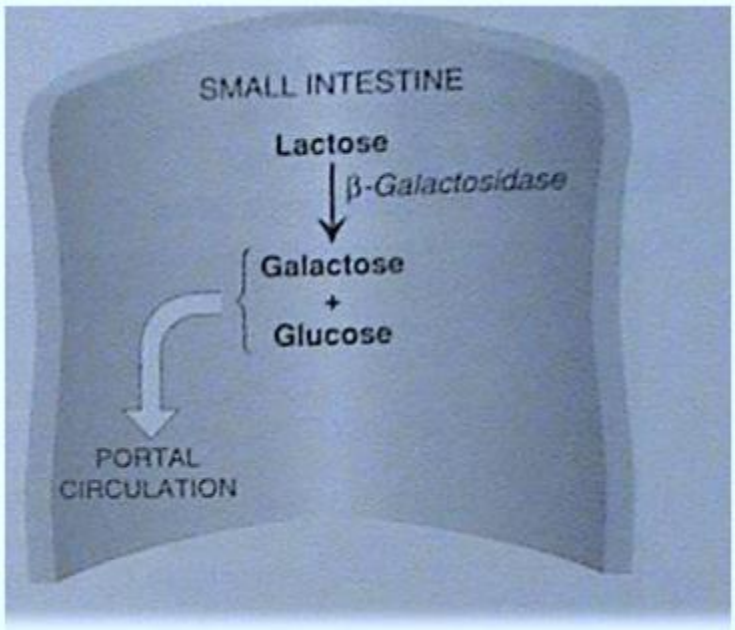
گلوکز + گالاکتوز $\xrightarrow{\text{لاکتاز}}$ آب + لاکتوز (قند شیر)

فروکتوز + گلوکز $\xrightarrow{\text{سوکراز}}$ آب + سوکروز (قند نیشکر)

لاکتاز (Lactase)

لاکتاز (بتا گالاکتوزیداز) از آنزیم‌های دی‌ساکاریداز است که لاکتوز را به گلوکز و

گالاکتوز تبدیل می‌کند.

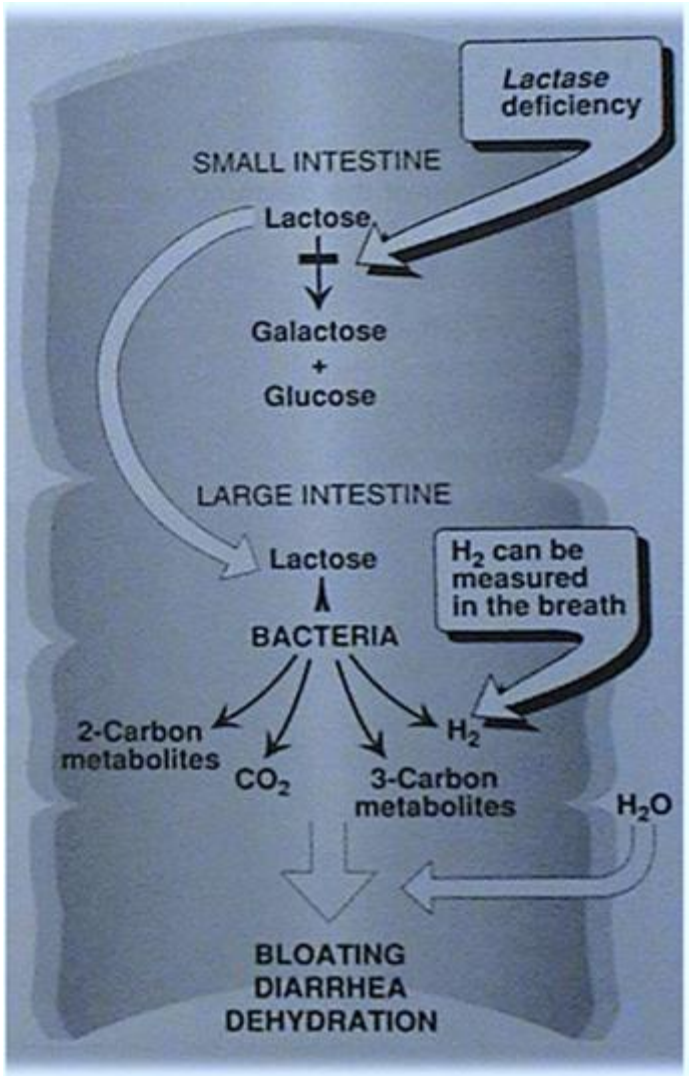


اختلال عملکرد لاکتاز

اختلال عملکرد لاکتاز سبب اختلال در هضم و جذب لاکتوز می‌شود:

- نقص ارثی لاکتاز (بتا گالاکتوزیداز) (Congenital Lactase Deficiency)
- عدم تحمل لاکتوز (Lactose intolerance)

اختلال عملکرد لاکتاز



Lippincotts Illustrated Reviews Biochemistry

ویژگی‌های برخی از دی‌ساکاریدهای مهم

قند	ترکیب	منبع	اهمیت بالینی
مالتوز	O-α-D-glucopyranosyl-(1→4)-α-D-glucopyranose	هیدرولیز آنزیمی نشاسته (آمیلاز)، غلات در حال جوانه زدن و مالت	
ایزومالتوز	O-α-D-glucopyranosyl-(1→6)-α-D-glucopyranose	هیدرولیز آنزیمی نشاسته (محل‌های شاخه در آمیلوپکتین)	
لاکتوز	O-β-D-galactopyranosyl-(1→4)-β-D-glucopyranose	شیر (و بسیاری از ترکیبات دارویی به عنوان پرکننده)	کمبود لاکتاز (آلاکتازی) منجر به عدم تحمل لاکتوز می‌شود که همراه با اسهال و نفخ است. ممکن است در بارداری از طریق ادرار دفع شود.
لاکتولوز	O-α-D-galactopyranosyl-(1→4)-β-D-fructofuranose	شیر گرم شده (مقدار کم)، به طور عمده مصنوعی	توسط آنزیم‌های روده هیدرولیز نمی‌شود اما می‌تواند توسط باکتری‌های روده تخمیر شود. به عنوان یک مُلین اسموتیک ملایم استفاده می‌شود.
سوکروز	O-α-D-glucopyranosyl-(1→2)-β-D-fructofuranoside	قند نیشکر و چغندر، ذرت و برخی میوه‌ها و سبزیجات	کمبود ژنتیکی سوکراز که نادر است منجر به عدم تحمل سوکروز می‌شود که همراه با اسهال و نفخ است.
ترهالوز	O-α-D-glucopyranosyl-(1→1)-α-D-glucopyranoside	مخمرها و قارچ‌ها، قند اصلی هُمولنف حشرات، کمک به پایداری ساختار پروتئین‌ها	

RELATIVE SWEETNESS OF DIFFERENT SUGARS

Sugars	Sucrose	100
	Glucose	74
	Fructose	174
	Lactose	16
	Maltose	32
	Galactose	32
Reducing sugars	Sorbitol	60
	Xylitol	100
Dipeptide	Aspartame	18000

الیگوساکاریدها

الیگوساکاریدها

- الیگوساکاریدها از سه الی ده واحد منوساکاریدی تشکیل شده‌اند.
- در الیگوساکاریدها واحدهای منوساکاریدی از طریق پیوند O-گلیکوزیدی به یک‌دیگر متصل می‌شوند.

پلی ساکاریدها

پلی‌ساکاریدها

- پلی‌ساکاریدها کربوهیدرات‌هایی هستند که دارای بیش از ده واحد منوساکاریدی هستند. این ترکیبات در سیستم‌های زیستی دارای نقش ذخیره‌ای و ساختمانی هستند.
- در پلی‌ساکاریدها واحدهای منوساکاریدی از طریق پیوند O-گلیکوزیدی به یک‌دیگر متصل می‌شوند.
- پلی‌ساکاریدها را به دوگروه هُموپلی‌ساکارید و هِتروپلی‌ساکارید تقسیم می‌کنند.
- همه پلی‌ساکاریدها غیراحیاکننده هستند.

همو و هترو پلی‌ساکاریدها

- هُموپلی‌ساکاریدها از واحدهای یکسان ساخته شده‌اند مانند نشاسته، گلیکوژن، سلولز، کیتین و اینولین.

همو و هترو پلی‌ساکاریدها

- هُموپلی‌ساکاریدها از واحدهای یکسان ساخته شده‌اند مانند نشاسته، گلیگوژن، سلولز، کیتین و اینولین.

- هُموپلی‌ساکاریدهایی را که از واحدهای گلوکز تشکیل شده‌اند گلوکوزان و آن‌هایی که ازواحدهای فروکتوز ساخته شده‌اند را فروکتوزان می‌نامند.

همو و هترو پلی‌ساکاریدها

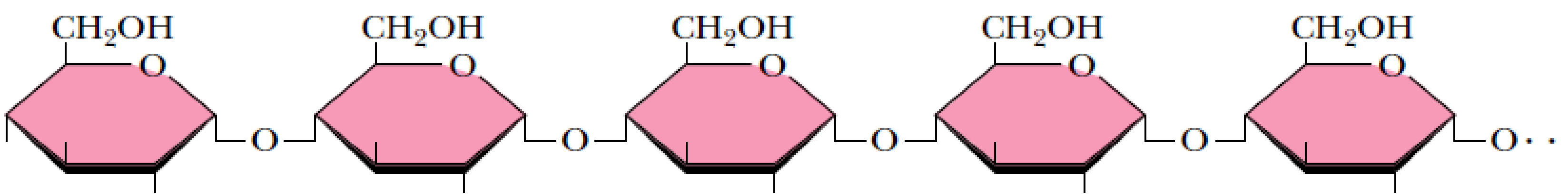
- هُموپلی‌ساکاریدها از واحدهای یکسان ساخته شده‌اند مانند نشاسته، گلیگوژن، سلولز، کیتین و اینولین.
- هُموپلی‌ساکاریدهایی را که از واحدهای گلوکز تشکیل شده‌اند گلوکوزان و آن‌هایی که ازواحدهای فروکتوز ساخته شده‌اند را فروکتوزان می‌نامند.
- هِتروپلی‌ساکاریدها از واحدهای متفاوت ساخته شده‌اند مانند قسمت کربوهیدراتی دیواره سلولی باکتری، آگار، آگاروز، اسید هیالورونیک، کُندروئیتین سولفات، درماتان سولفات، کراتان سولفات، هپاران سولفات و هپارین

نشاسته

- نشاسته پلیمری از واحدهای α – D – گلوکز است که در گیاهان به عنوان ذخیره‌کننده گلوکز عمل می‌کند. نشاسته از دو نوع زیرواحد به نام آمیلوز و آمیلوپکتین ساخته شده است.

نشاسته

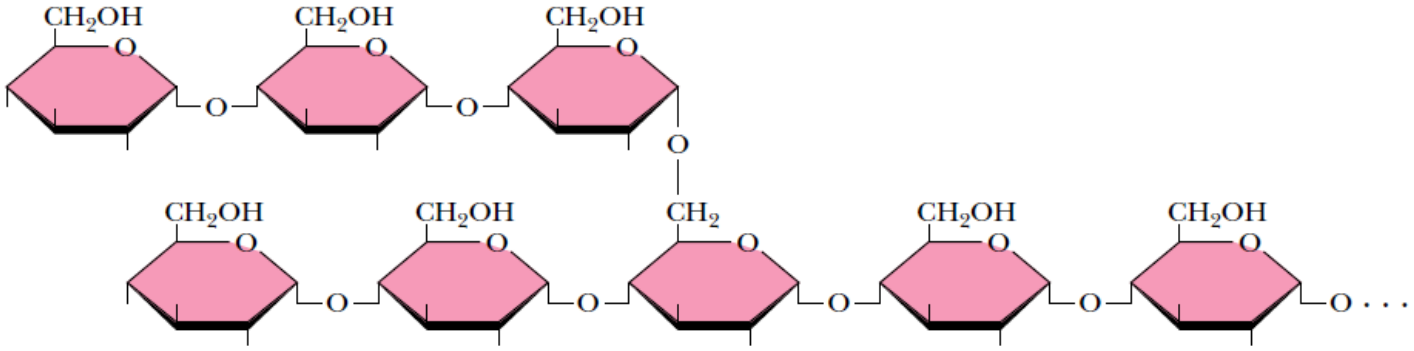
- نشاسته پلیمری از واحدهای α – D – گلوکز است که در گیاهان به عنوان ذخیره‌کننده گلوکز عمل می‌کند. نشاسته از دو نوع زیرواحد به نام آمیلوز و آمیلوپکتین ساخته شده است.
- در آمیلوز تنها اتصالات آلفا ۱ به ۴ بین واحدهای α – D – گلوکز مشاهده می‌شود و ساختمان آن به صورت خطی (بدون انشعاب) است.



Amylose

نشاسته

- نشاسته پلیمری از واحدهای α – D – گلوکز است که در گیاهان به عنوان ذخیره‌کننده گلوکز عمل می‌کند. نشاسته از دو نوع زیرواحد به نام آمیلوز و آمیلوپکتین ساخته شده است.
- در آمیلوز تنها اتصالات آلفا ۱ به ۴ بین واحدهای α – D – گلوکز مشاهده می‌شود و ساختمان آن به صورت خطی (بدون انشعاب) است.
- آمیلوپکتین به صورت شاخه‌دار است و در آن علاوه بر اتصالات آلفا ۱ به ۴، اتصالات آلفا ۱ به ۶ نیز دیده می‌شود که سبب انشعاب می‌شود. به طور معمول بین هر دو انشعاب حدود ۲۴ الی ۳۰ واحد گلوکز مشاهده می‌شود.

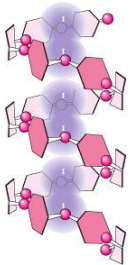


Amylopectin

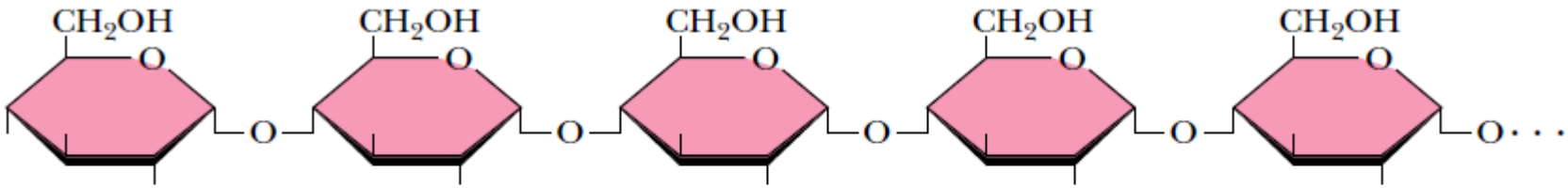
Biochemistry Garrett & Grisham 5th ed 2013

نشاسته

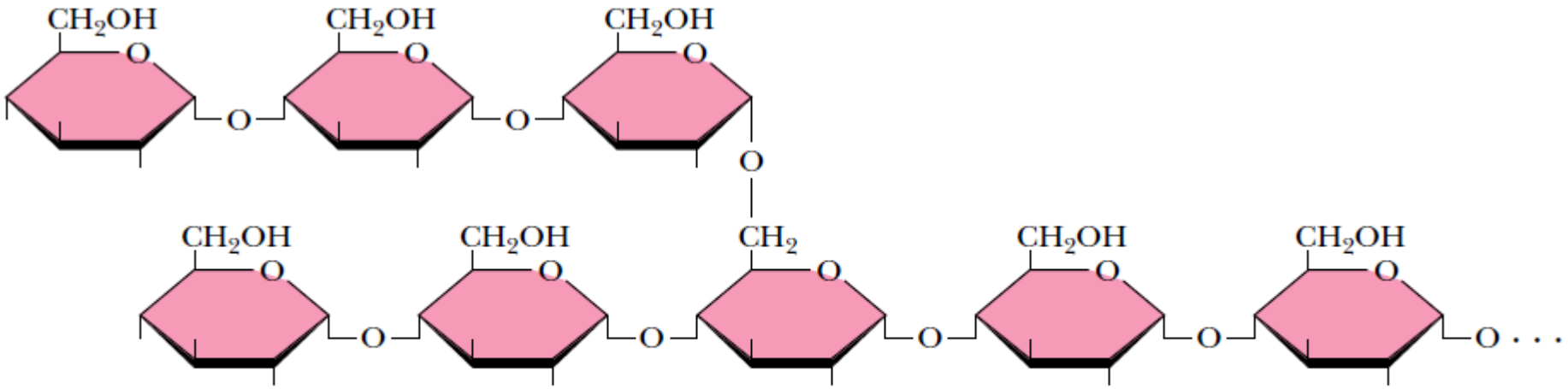
- نشاسته پلیمری از واحدهای α – D – گلوکز است که در گیاهان به عنوان ذخیره‌کننده گلوکز عمل می‌کند. نشاسته از دو نوع زیرواحد به نام آمیلوز و آمیلوپکتین ساخته شده است.
- در آمیلوز تنها اتصالات آلفا ۱ به ۴ بین واحدهای α – D – گلوکز مشاهده می‌شود و ساختمان آن به صورت خطی (بدون انشعاب) است.
- آمیلوپکتین به صورت شاخه‌دار است و در آن علاوه بر اتصالات آلفا ۱ به ۴، اتصالات آلفا ۱ به ۶ نیز دیده می‌شود که سبب انشعاب می‌شود. به طور معمول بین هر دو انشعاب حدود ۲۴ الی ۳۰ واحد گلوکز مشاهده می‌شود.
- حدود ۲۰ درصد نشاسته دارای ساختمان مشابه آمیلوز و ۸۰ درصد به صورت آمیلوپکتین است. وزن مولکولی نشاسته حدود چند میلیون است.



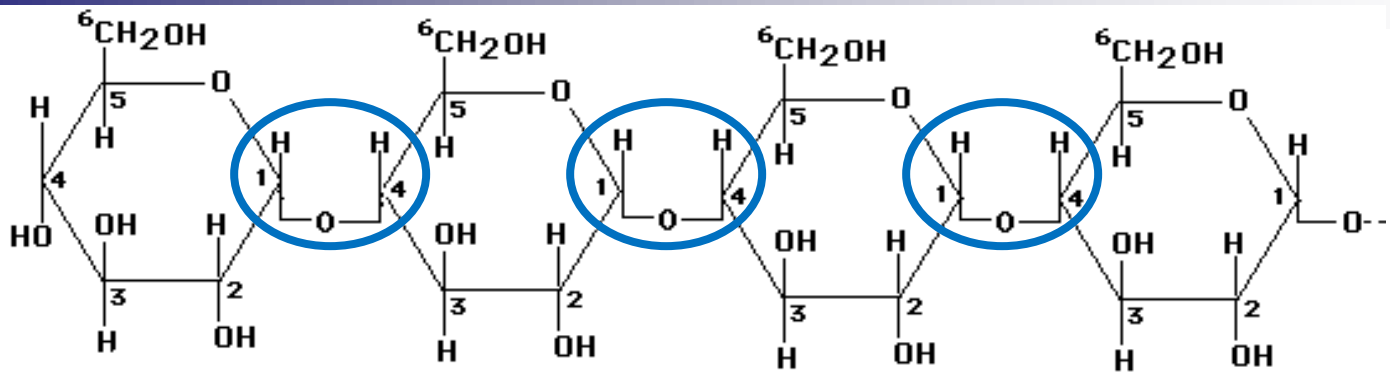
- محلول لوگل (ید در محلول یدیدپتاسیم) در مجاورت نشاسته آبی می‌شود.



Amylose

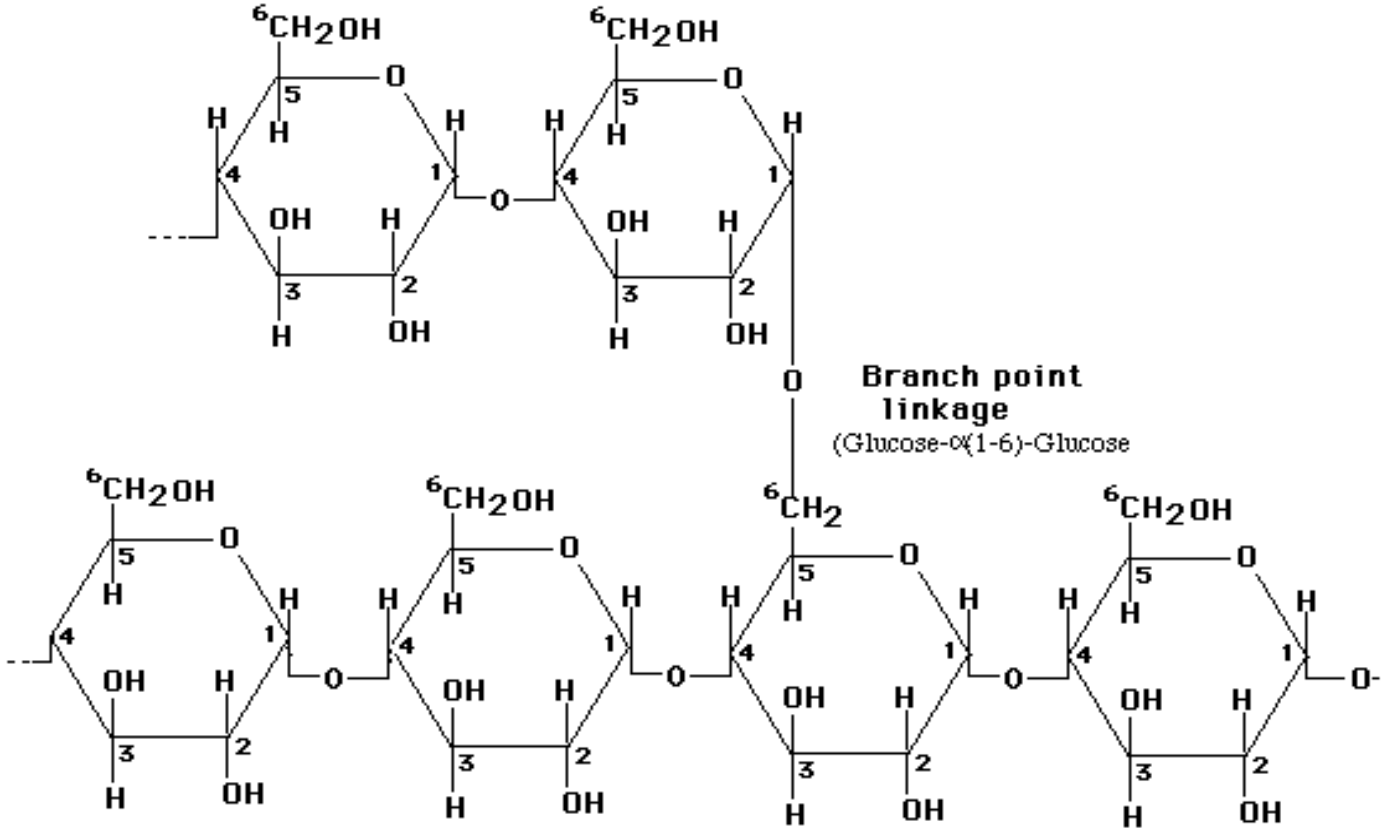


Amylopectin



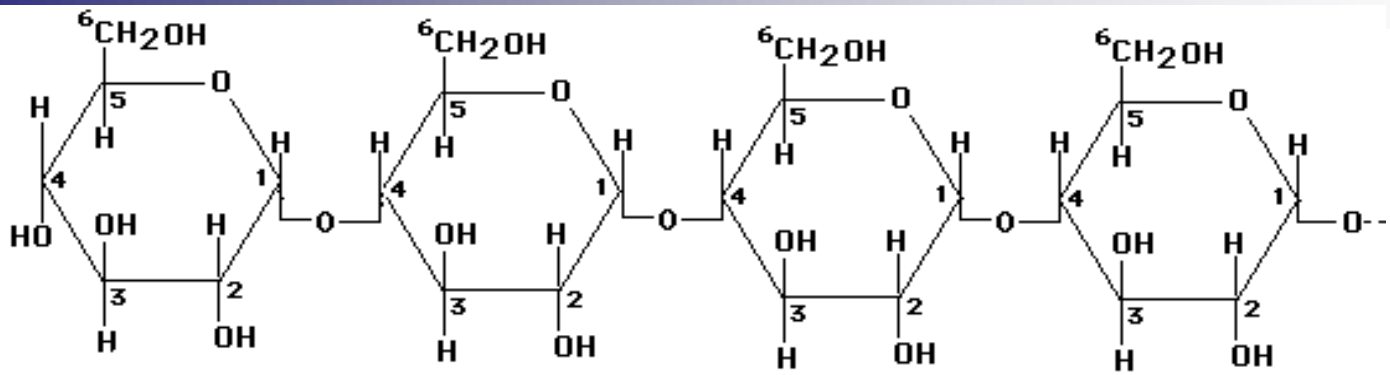
(a) Amylose

(Glucose-∝(1-4)-Glucose



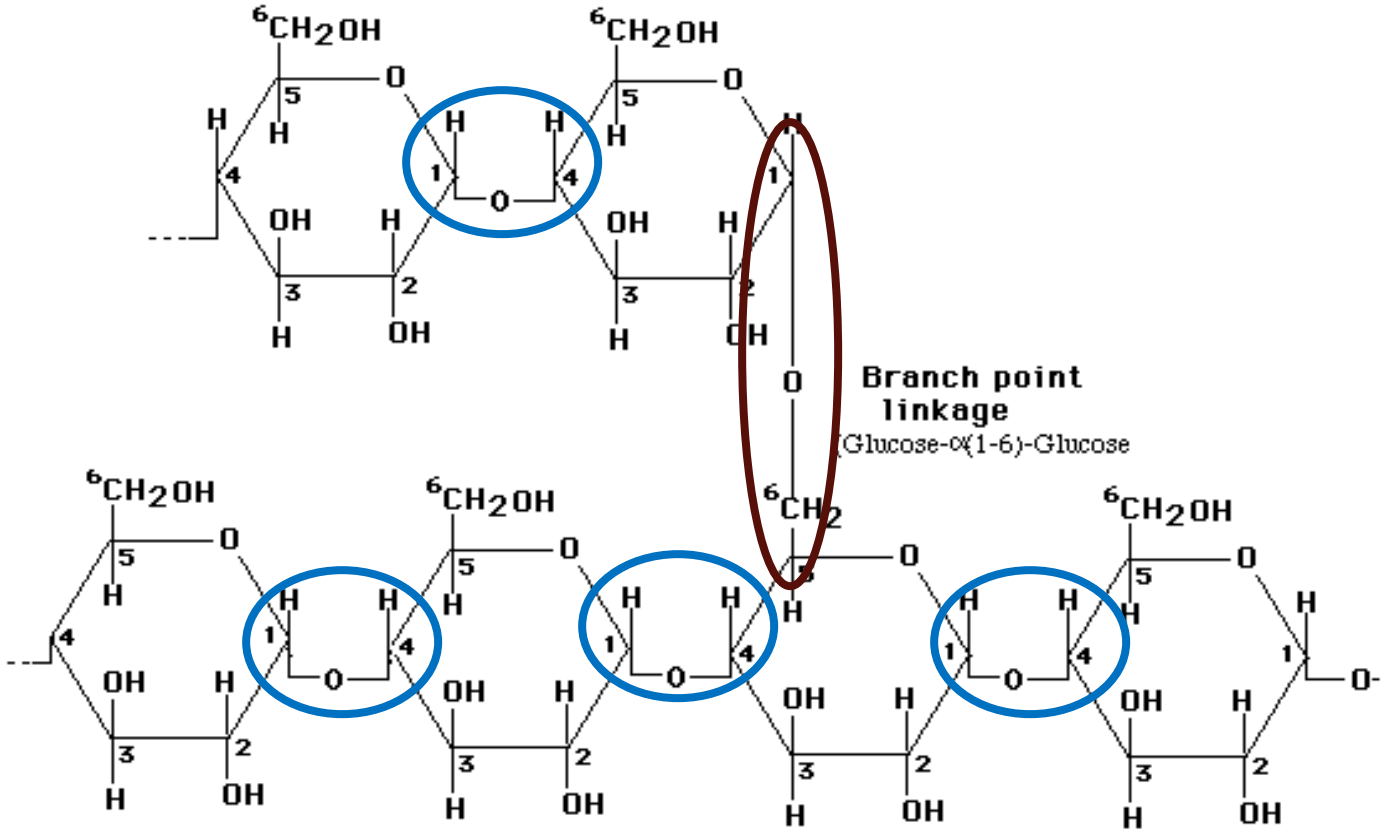
Branch point linkage

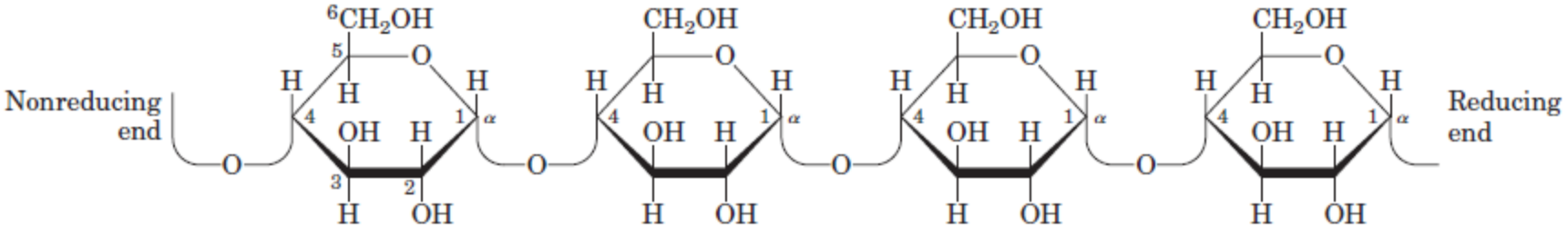
(Glucose-∝(1-6)-Glucose



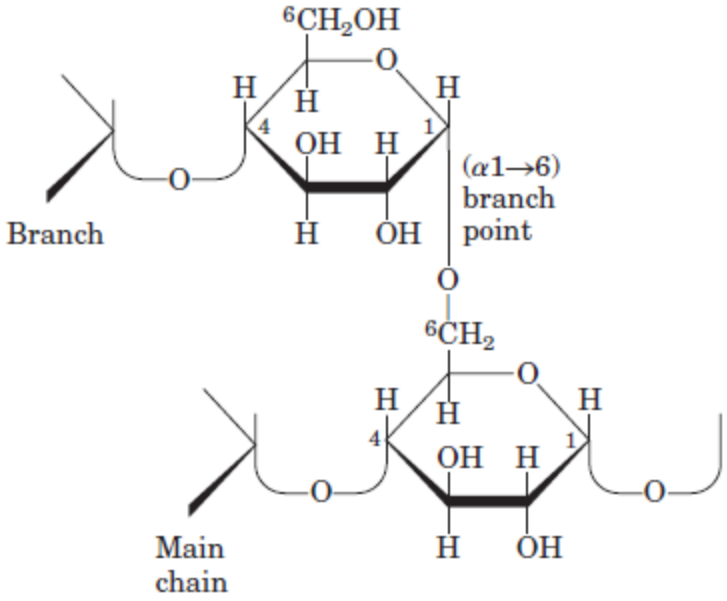
(a) Amylose

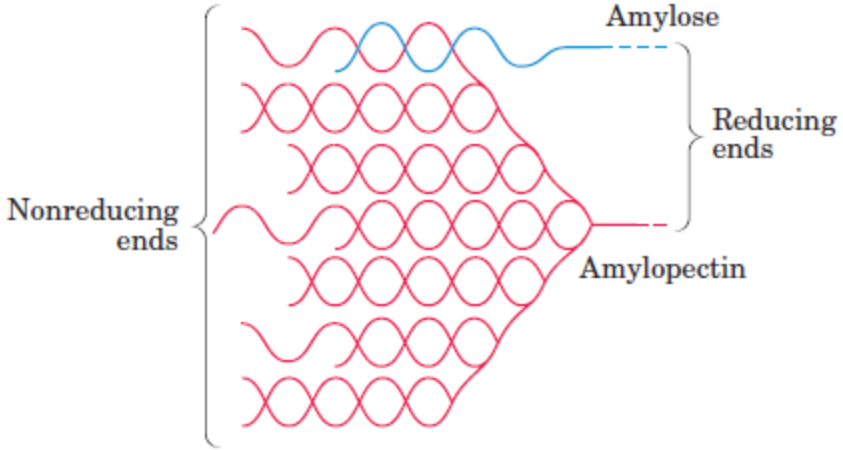
(Glucose-∝(1-4)-Glucose




Nonreducing end
Reducing end

Amylose

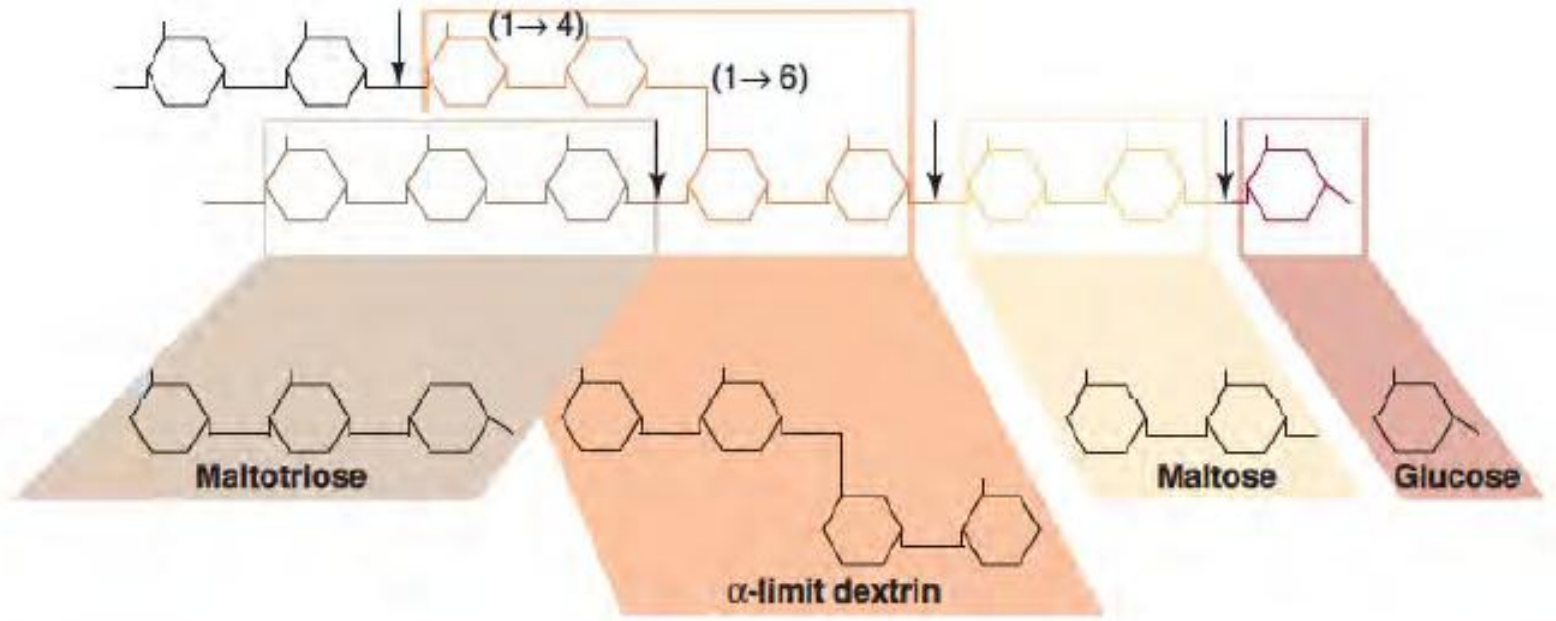

Branch
(α1→6) branch point
Main chain


Amylose
Reducing ends
Nonreducing ends
Amylopectin

مشخصات آمیلوز و آمیلوپکتین

	آمیلوز	آمیلوپکتین
درصد	۲۰- ۱۵	۸۵-۸۰
ساختمان	مارپیچی بدون انشعاب	شاخه‌دار
نوع اتصالات	α ۱→ ۴	α ۱→ ۴ α ۱→ ۶
واکنش با ید	رنگ آبی	رنگ قرمز

ترکیبات حاصل از اثر آلفاآمیلاز موجود در شیره لوزالمعده و بزاق روی آمیلوپکتین



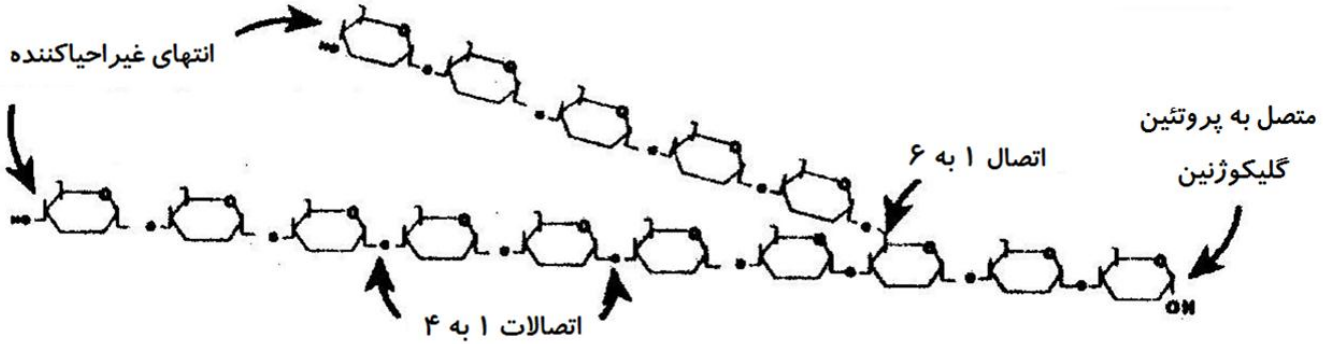
شاخص گلایسمی

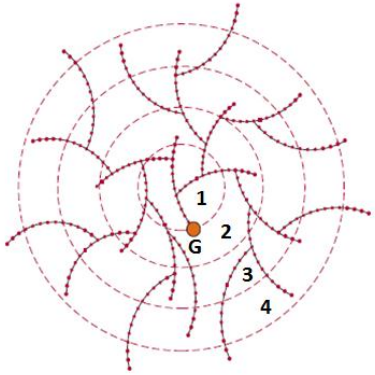
- شاخص گلایسمی (ایندکس گلایسمیک) یک غذای حاوی کربوهیدرات معیاری در ارتباط با قابلیت هضم آن است که بر اساس میزان افزایش غلظت گلوکز خون پس از مصرف آن در مقایسه با مقدار معادل گلوکز یا یک غذای مرجع مانند نان سفید یا برنج آب‌پز تعیین می‌شود. شاخص گلایسمی از ۱ (یا ۱۰۰ درصد) برای نشاسته‌هایی که به راحتی در روده کوچک هیدرولیز می‌شوند تا صفر برای آن‌هایی که به هیچ وجه هیدرولیز نمی‌شوند متغیر است.

گلیکوژن

- گلیکوژن فرم ذخیره گلوکز در جانوران است.
- ساختمان گلیکوژن مشابه آمیلوپکتین است اما دارای انشعابات بیش‌تری است.
- هر انشعاب در گلیکوژن از حدود حدود ۱۲ الی ۱۵ واحدگلوکز ساخته شده‌است.
- گلیکوژن در مجاورت محلول لوگل رنگ قهوه‌ای ایجاد می‌کند.

گلیکوژن

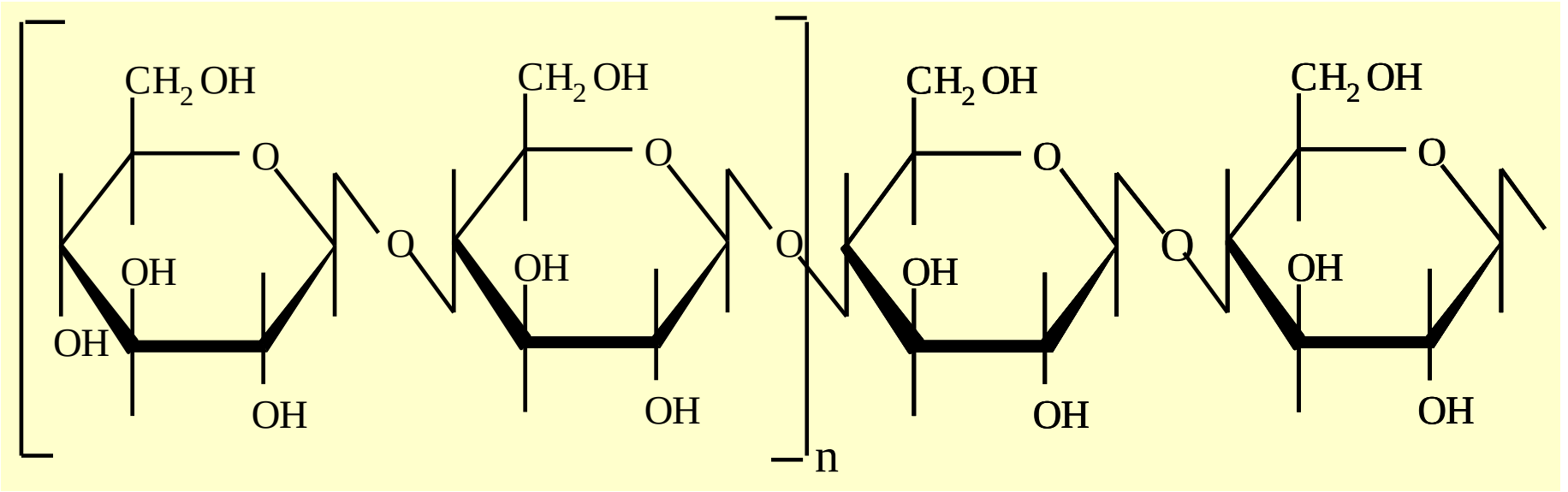




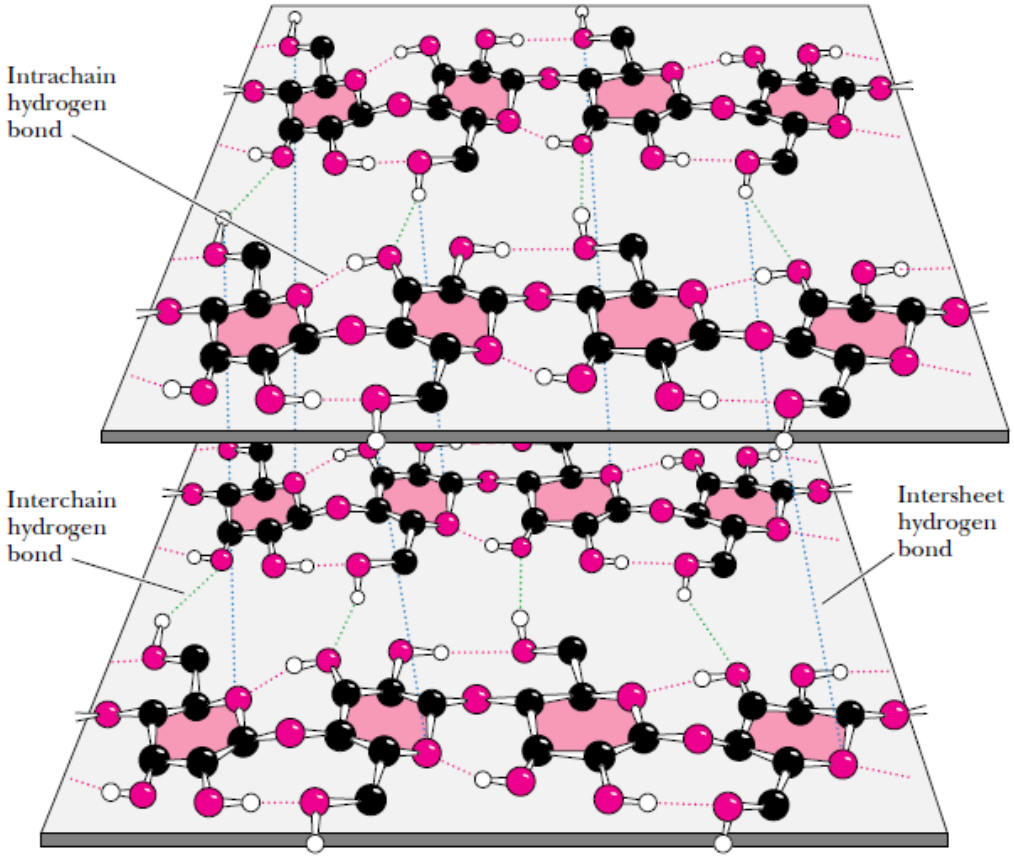
گلیکوژن غیراحیاکننده است

سلولز

سلولز از واحدهای بتا-D-گلوکز با اتصالات بتا ۱ به ۴ ساخته شده‌است.



سلولز



رشته‌های سلولز قرارگرفته در کنار یک‌دیگر می‌توانند با ایجاد پیوند هیدروژنی بین خود، صفحه‌ای را به وجود آورند، درحالی که آمیلوز در محیط آبی به صورت میسلی مارپیچی مشاهده می‌شود.

کیتین

کیتین از واحدهای تکراری β - N - D – استیل‌گلوکزآمین با اتصالات

بتا ۱ به ۴ ساخته شده است و در پوشش خارجی سخت‌پوستان و

حشرات وجود دارد.

اینولین

- اینولین از واحدهای تکراری فروکتوز تشکیل شده است، لذا فروکتوزان است.
- اینولین از واحدهای β - D – فروکتوفورانوز با اتصالات بتا ۲ به ۱ ساخته شده است و در ریشه برخی گیاهان مثل سیر، پیاز و کوکب وجود دارد.
- از اینولین برای اندازه‌گیری میزان سرعت فیلتراسیون گلومرولی (GFR) در کلیه‌ها استفاده می‌کنند.

کلیرانس

- با اندازه‌گیری کلیرانس برخی از مواد توسط کلیه‌ها می‌توان سرعت GFR را ارزیابی کرد.
- کلیرانس به مقداری از سرم یا پلاسما اطلاق می‌شود که در واحد زمان (یک دقیقه) به طور کامل از یک ماده به خصوص پاک‌سازی می‌شود.
- اندازه‌گیری GFR با استفاده از آزمایش کلیرانس مستلزم تعیین غلظت پلاسمایی و ادراری ماده‌ای است که در گلومرول‌های کلیه فیلتر می‌شود اما، دوباره توسط توبول‌های کلیه جذب و ترشح نمی‌شود. غلظت این ماده در پلاسما باید در طول دوره جمع‌آوری ادرار ثابت باشد.

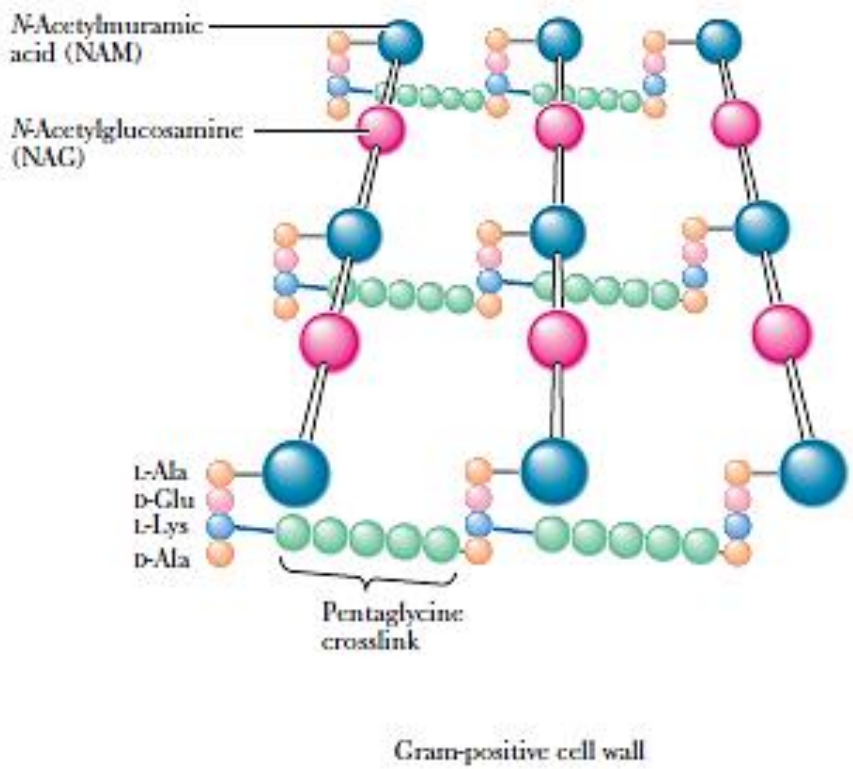
$$\text{Clearance (mL/min)} = \frac{U\ (mg/dL)}{S\ (mg/dL)} \times V\ (mL/min)$$

S : (mg/dL) غلظت ماده در سرم U : (mg/dL) غلظت ماده در ادرار V : (mL/min) حجم ادرار

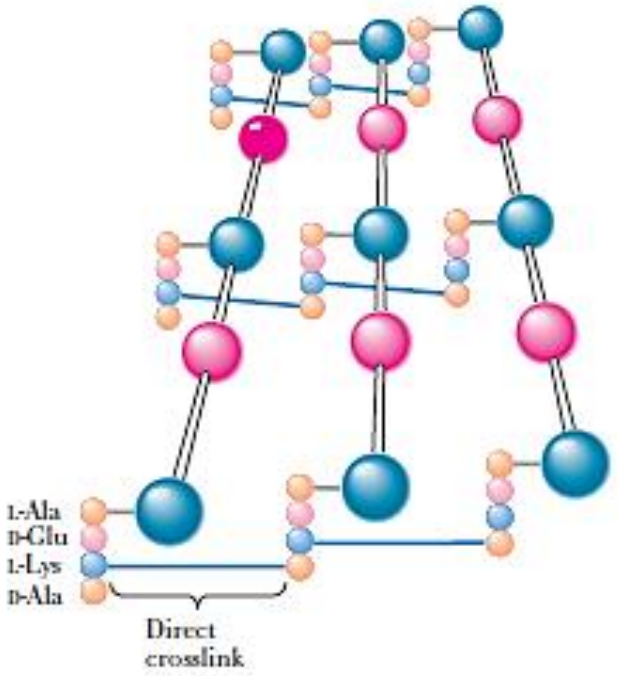
قسمت کربوهیدراتی دیواره سلولی باکتری

- دیواره سلولی باکتری از قسمت کربوهیدراتی و پپتیدی تشکیل شده است.
- قسمت کربوهیدراتی دیواره سلولی باکتری از واحدهای β - N - D - استیل‌گلوکزآمین (GlcNAc) و β – N - D - استیل‌اسید مورامیک با اتصالات O– گلیکوزیدی بتا یک به چهار ساخته شده‌است که به صورت متناوب تکرار شده‌اند.
- رشته‌های کربوهیدراتی دیواره سلولی باکتری توسط پپتیدها به وسیله پیوند عرضی به هم متصل می‌شوند و شبکه کیسه مانند را ایجاد می‌کنند.
- آنزیم لیزوزیم پیوند O– گلیکوزیدی بتا یک به چهار را در این ساختار آبکافت می‌کند.
- آنتی‌بیوتیک پنی‌سیلین از ساخته شدن این دیواره ممانعت می‌کند.

دیواره سلولی باکتری



Gram-positive cell wall



Gram-negative cell wall

آگار و آگاروز

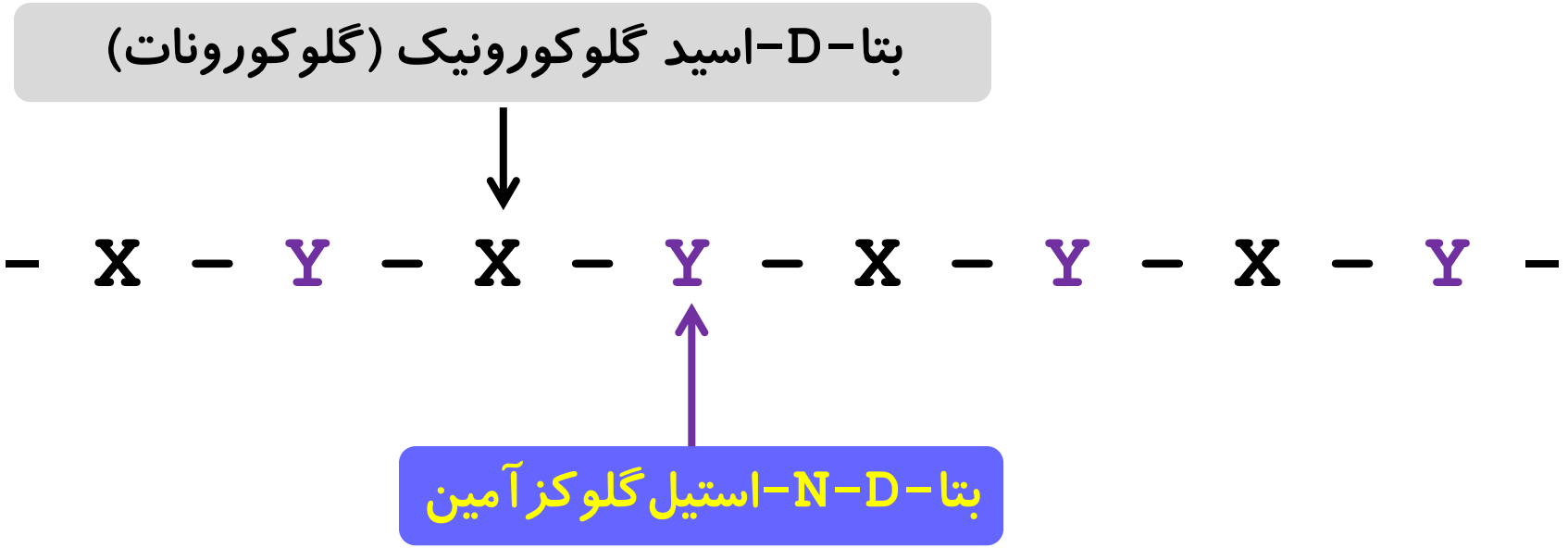
- آگار در برخی از جلبک‌های دریایی قرمز وجود دارد و در ساختار آن D – گالاکتوز و مشتقی از L – گالاکتوز وجود دارد. به برخی از واحدهای سازنده آگار سولفات و پیروات متصل است. از آگار در آزمایشگاه جهت ایجاد سطحی برای رشد کلونی‌های باکتری استفاده می‌شود.
- آگاروز از اجزای تشکیل‌دهنده آگار است که حداقل گروه‌های باردار سولفات و پیروات را دارد و در آزمایشگاه از آن جهت تهیه ژل برای الکتروفورز استفاده می‌شود.

اسید هیالورونیک

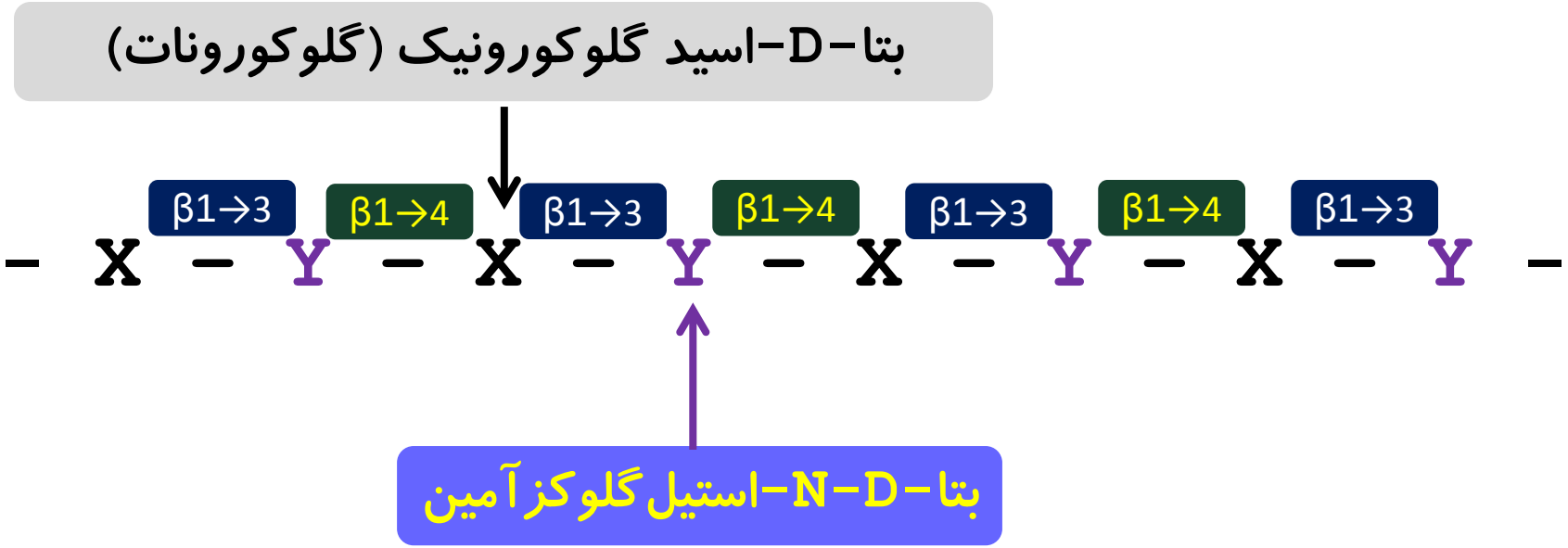
اسید هیالورونیک هتروپلی‌ساکاریدیست که از واحدهای بتا - N - D - استیل گلوکزآمین

و β – D - اسید گلوکورونیک ساخته شده‌است.

اسید هیالورونیک

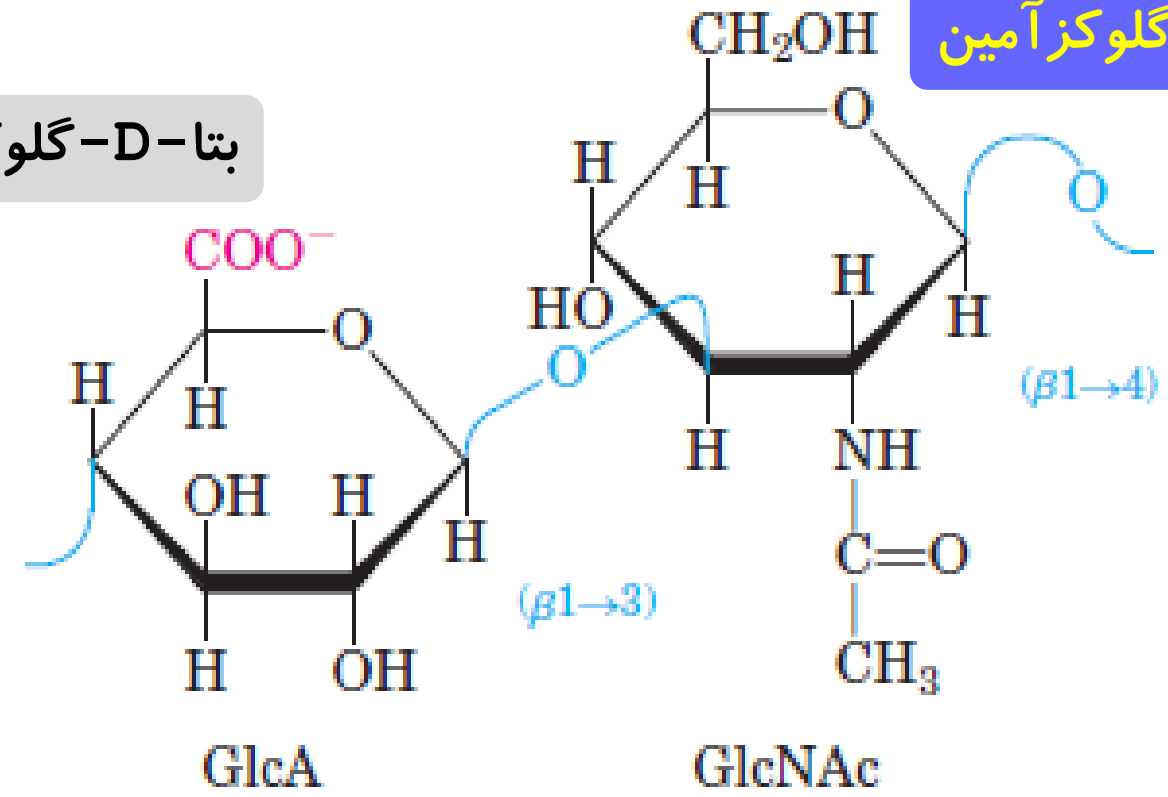


اسید هیالورونیک



بتا–N–D–استیل گلوکزآمین

بتا–D–گلوکورونات



اسید هیالورونیک تنها هتروپلی‌ساکارید فاقد گروه سولفات است

اسید هیالورونیک

- اسید هیالورونیک حاوی بیش از صدهزار واحد منوساکاریدی است و جرم مولی آن چند میلیون است. محلول حاوی این ترکیب شفاف با ویسکوزیته زیاد است.
- این ترکیب در بافت همبند مهره‌داران (غضروف و تاندون) وجود دارد.
- اسید هیالورونیک مفاصل به عنوان ماده روان‌کننده مفصل (در مایع سینوویال مفصل) عمل می‌کند.
- این ترکیب باعث حالت ژله مانند در زجاجیه چشم انسان می‌شود.
- اسید هیالورونیک یکی از اجرای مهم ماده زمینه‌ای (ماتریکس) خارج سلولی (ECM) است.
- آنزیم هیالورونیداز این اسید را آبکافت می‌کند.

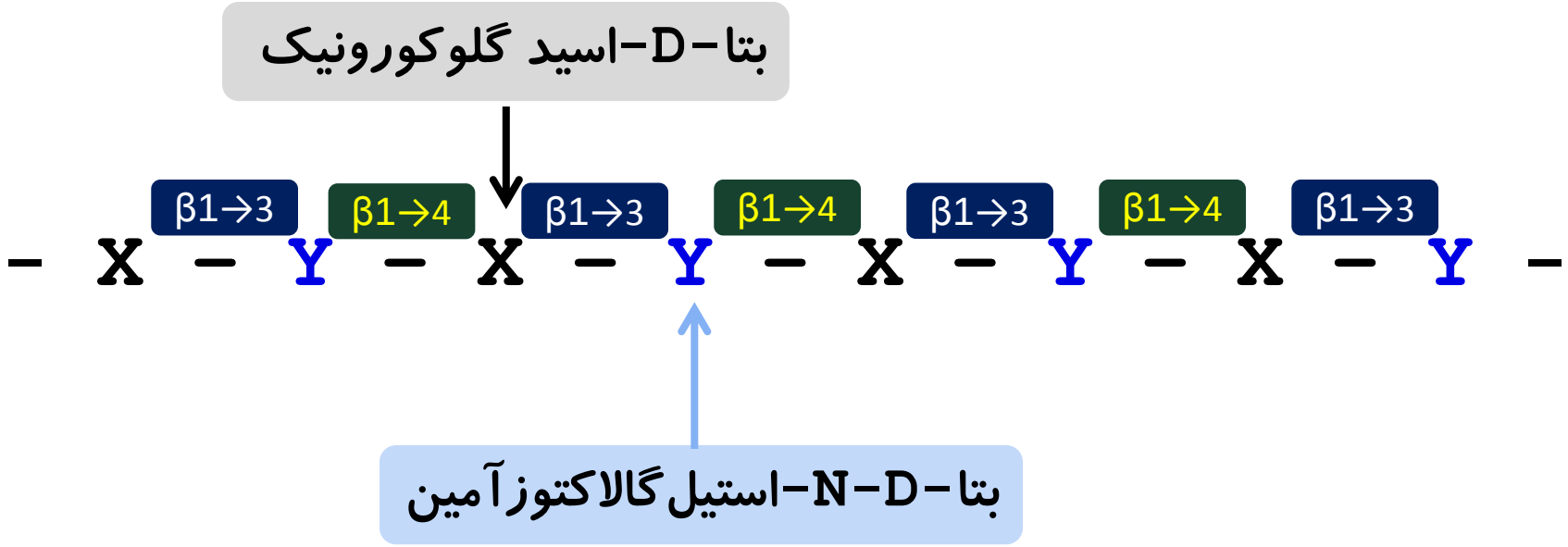
کندروئیتین سولفات

ساختمان کندروئیتین مشابه اسید هیالورونیک است با این تفاوت که به جای

بتا N - D – استیل گلوکزآمین، در آن β - N - D – استیل گالاکتوزآمین

مشاهده می‌شود که کربن‌های‌شماره چهار یا شش در آن سولفاته شده‌اند.

کندروئیتین


بتا-D-اسید گلوکورونیک
β1→3
β1→4
β1→3
β1→4
β1→3
β1→4
β1→3
- X - Y - X - Y - X - Y - X - Y -
بتا-D-N-استیل گالاکتوزآمین

اسید هیالورونیک و کندروئیتین سولفات‌ها از

اجزای ساختمانی پروتئوگلایکان‌ها هستند

پروتئوگلایکان‌ها

پروتئوگلایکان‌ها

- پروتئوگلایکان‌ها از قسمت کربوهیدراتی و پروتئینی ساخته شده‌اند.
- به قسمت کربوهیدراتی این ترکیبات، موکوپلی‌ساکارید یا گلایکوزآمینوگلایکان می‌گویند.
- در پروتئوگلایکن‌ها قسمت کربوهیدراتی حجم وسیعی از مولکول را تشکیل می‌دهد.

گلایکوزآمینوگلایکان‌ها

اسید اورونیک + قند آمین‌دار

اسید هیالورونیک ← $(\text{گلوکورونیک اسید} + \text{N- استیل گلوکزآمین})_n$

گلایکوزآمینوگلایکان‌ها

اسید اورونیک + قند آمین‌دار

اسید هیالورونیک ← $(\text{گلوکورونیک اسید} + \text{N- استیل گلوکزآمین})_n$

کندروئیتین سولفات ← $(\text{گلوکورونیک اسید} + \text{N- استیل گالاکتوزآمین‌سولفات})_n$

گلایکوزآمینوگلایکان‌ها

اسید اورونیک + قند آمین‌دار

اسید هیالورونیک ← $(_n$(گلوکورونیک اسید + N- استیل گلوکزآمین)

کندروئیتین سولفات ← $(_n$(گلوکورونیک اسید + N- استیل گالاکتوزآمین‌سولفات)

درماتان سولفات ← $(_n$(آیدورونیک اسید + N- استیل گالاکتوزآمین‌سولفات)

گلایکوزآمینوگلایکان‌ها

اسید اورونیک + قند آمین‌دار

اسید هیالورونیک ← $(\text{گلوکورونیک اسید} + \text{N}-\text{استیل گلوکزآمین})_n$

کندروئیتین سولفات ← $(\text{گلوکورونیک اسید} + \text{N}-\text{استیل گالاکتوزآمین‌سولفات})_n$

درماتان سولفات ← $(\text{آیدورونیک اسید} + \text{N}-\text{استیل گالاکتوزآمین‌سولفات})_n$

هپاران سولفات ← $(\text{گلوکورونیک / آیدورونیک اسید} + \text{N}-\text{استیل گلوکزآمین‌سولفات})_n$

گلایکوزآمینوگلایکان‌ها

اسید اورونیک + قند آمین‌دار

اسید هیالورونیک ← $(\text{گلوکورونیک اسید} + \text{N- استیل گلوکزآمین})_n$

کندروئیتین سولفات ← $(\text{گلوکورونیک اسید} + \text{N- استیل گالاکتوزآمین‌سولفات})_n$

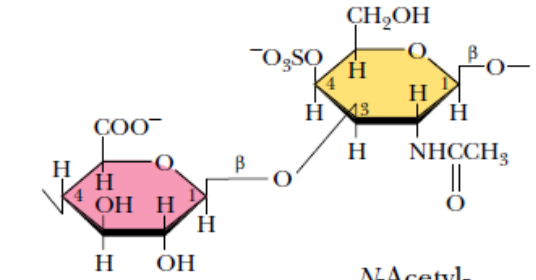
درماتان سولفات ← $(\text{آیدورونیک اسید} + \text{N- استیل گالاکتوزآمین‌سولفات})_n$

هپاران سولفات ← $(\text{گلوکورونیک / آیدورونیک اسید} + \text{N- استیل گلوکزآمین‌سولفات})_n$

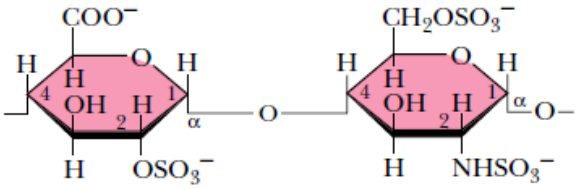
کراتان سولفات ← $(\text{گالاکتوز} + \text{N- استیل گلوکزآمین‌سولفات})_n$ ⌦

هپارین

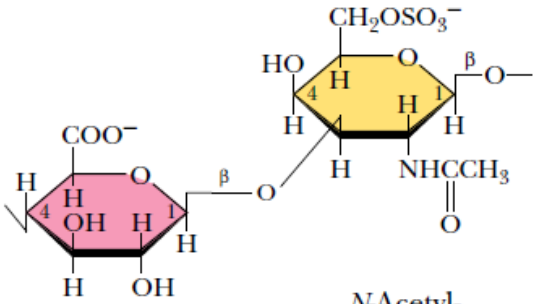
- هپارین تا حدودی مشابه هپاران‌سولفات است اما گروه‌های سولفات در آن بیش‌تر است.
- هپارین دارای خاصیت ضدانعقادی است.
- به دلیل حضور اسید اورونیک و سولفات در ساختار هپارین بیش‌ترین چگالی بار منفی را هپارین در میان تمامی ماکرومولکول‌های شناخته شده دارد و خاصیت اسیدی آن از بقیه بیش‌تر است.



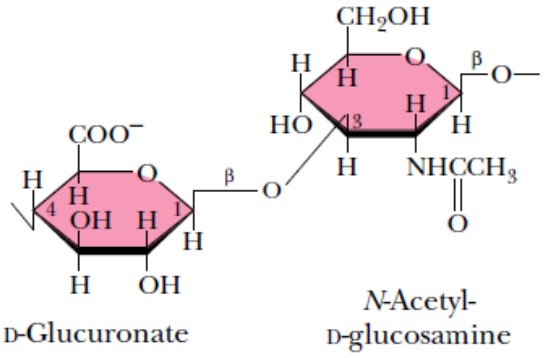
Chondroitin-4-sulfate



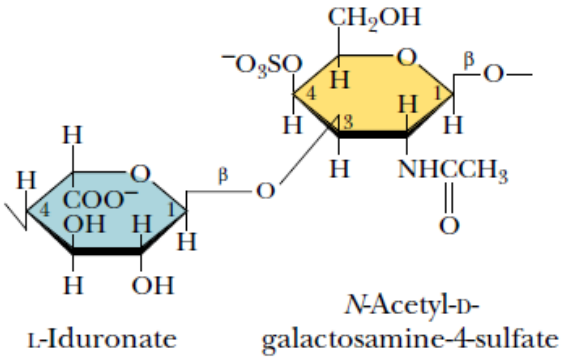
Heparin



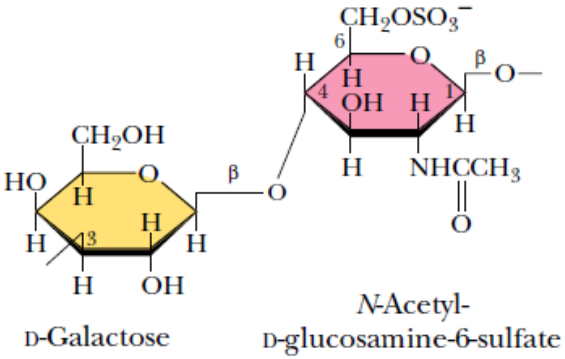
Chondroitin-6-sulfate



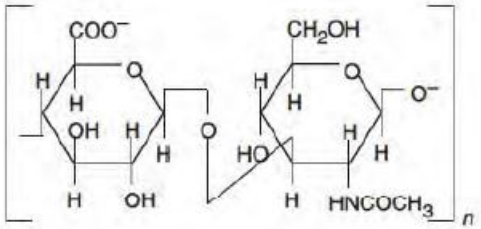
Hyaluronate



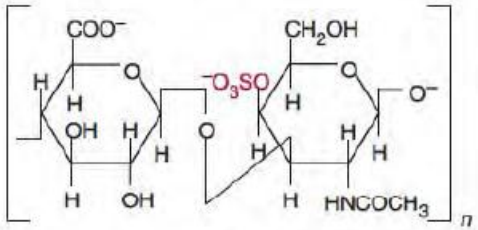
Dermatan sulfate



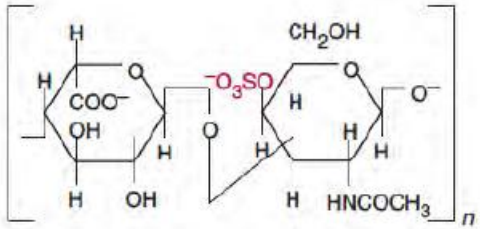
Keratan sulfate



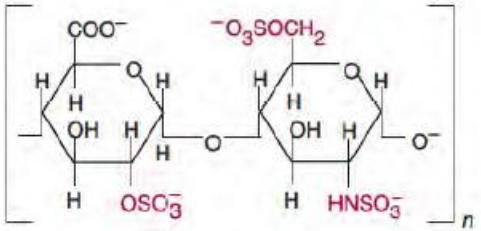
Repeat unit of hyaluronic acid



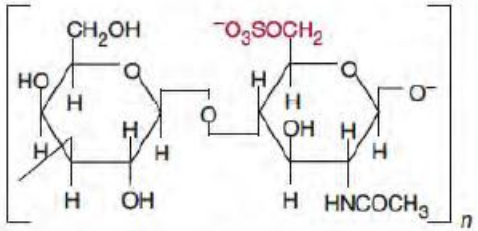
Repeat unit of chondroitin 4-sulfate



Repeat unit of dermatan sulfate



Repeat unit of heparin

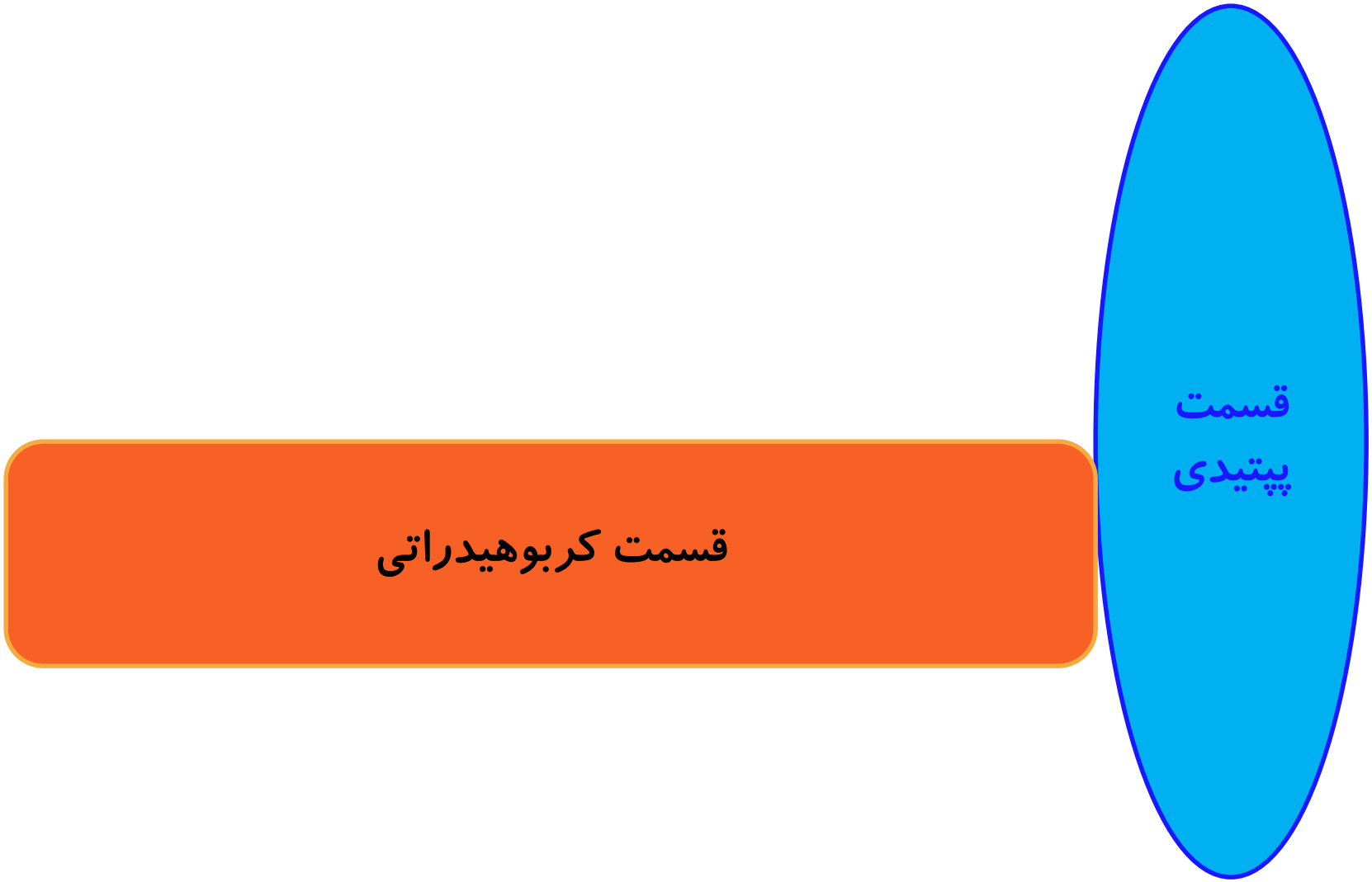


Repeat unit of keratan sulfate

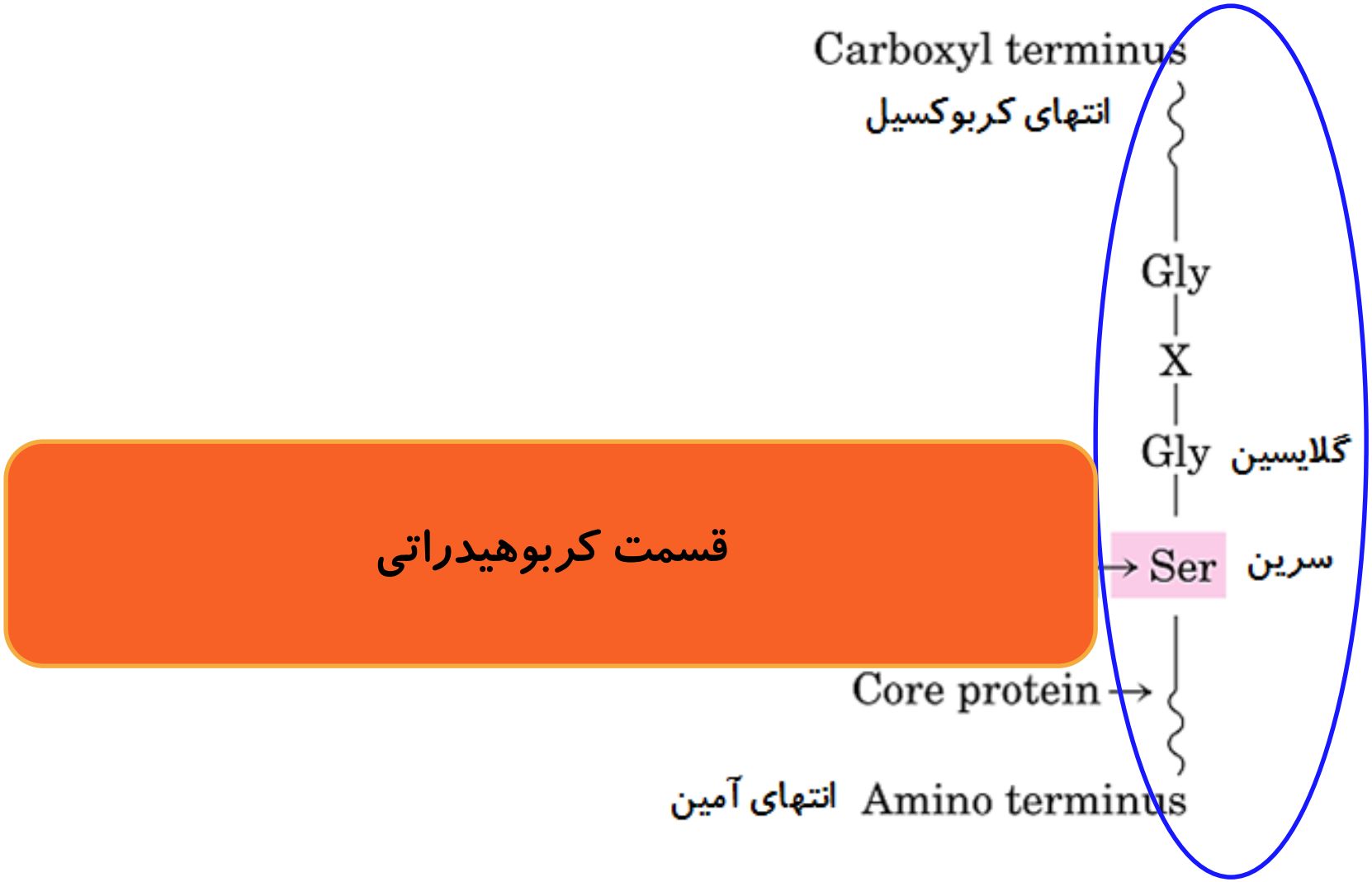
پروتئوگلایکان‌ها

- پروتئوگلایکان‌ها ماکرومولکول‌هایی در سطح سلول یا ماده زمینه‌ای (ماتریکس) خارج سلولی هستند که در آن‌ها یک یا چند زنجیره گلایکوزآمینوگلایکانی به طور کووالان به یک پروتئین غشایی یا ترشحی اتصال یافته است.
- در این ماکرومولکول‌ها، یک رابط تری‌ساکاریدی، گلایکوزآمینوگلیکان را (از طریق کربن آنومری قند گزیلوز) به ریشه اسید آمینه سرین موجود در بخش پروتئینی متصل می‌کند.

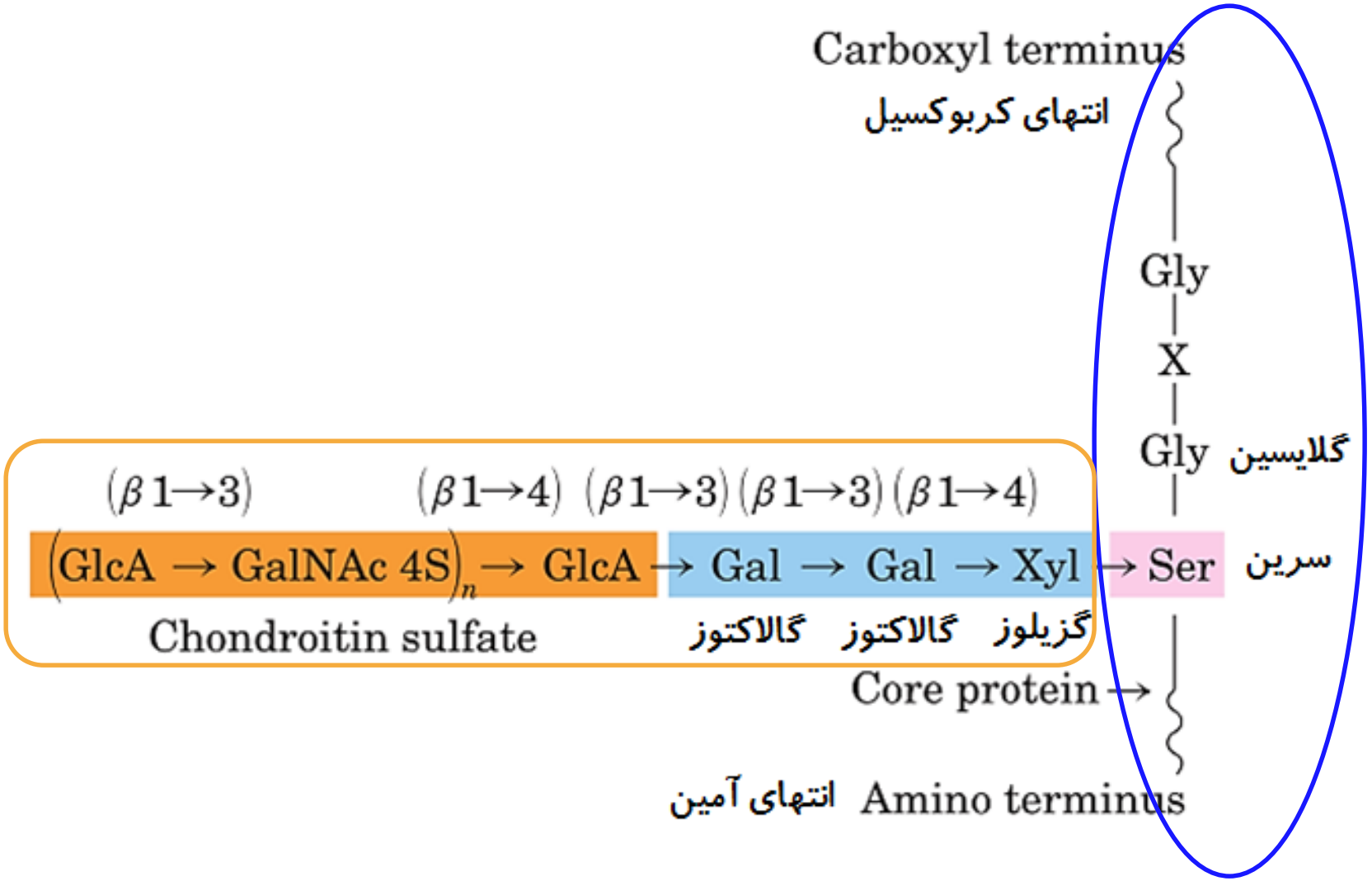
نحوه اتصال گلایکوزآمینوگلایکان به پروتئین در پروتئوگلایکان‌ها



نحوه اتصال گلایکوزآمینوگلایکان به پروتئین در پروتئوگلایکان‌ها

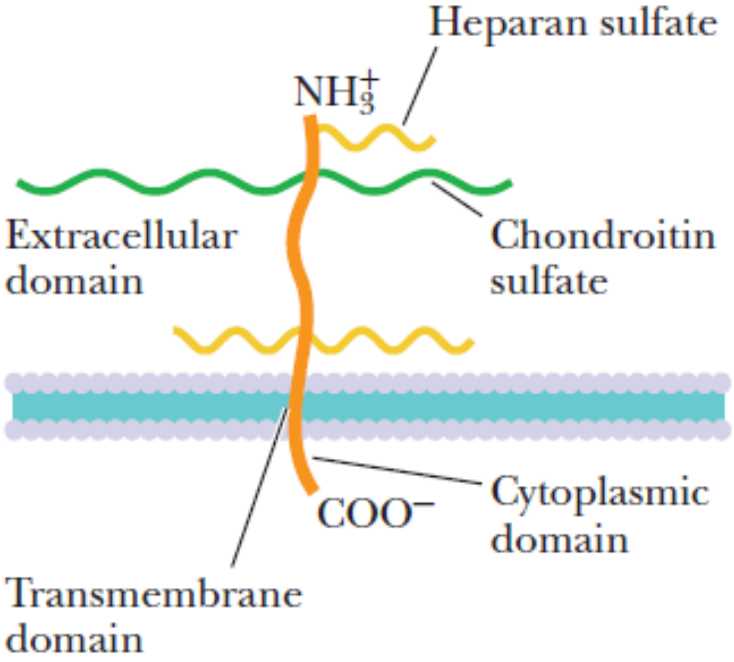


نحوه اتصال گلایکوزآمینوگلایکان به پروتئین در پروتئوگلایکان‌ها



سیندکان‌ها و گلیپیکان‌ها

- **سیندکان‌ها** (Syndecans) **و گلیپیکان‌ها** (Glypicans) **دو خانواده مهم از پروتئوگلایکان‌های غشایی حاوی هپاران‌سولفات هستند.**
- **در سیندکان‌ها علاوه بر هپاران‌سولفات کندروئیتین‌سولفات نیز وجود دارد.**



سیندکان‌ها و گلیپیکان‌ها

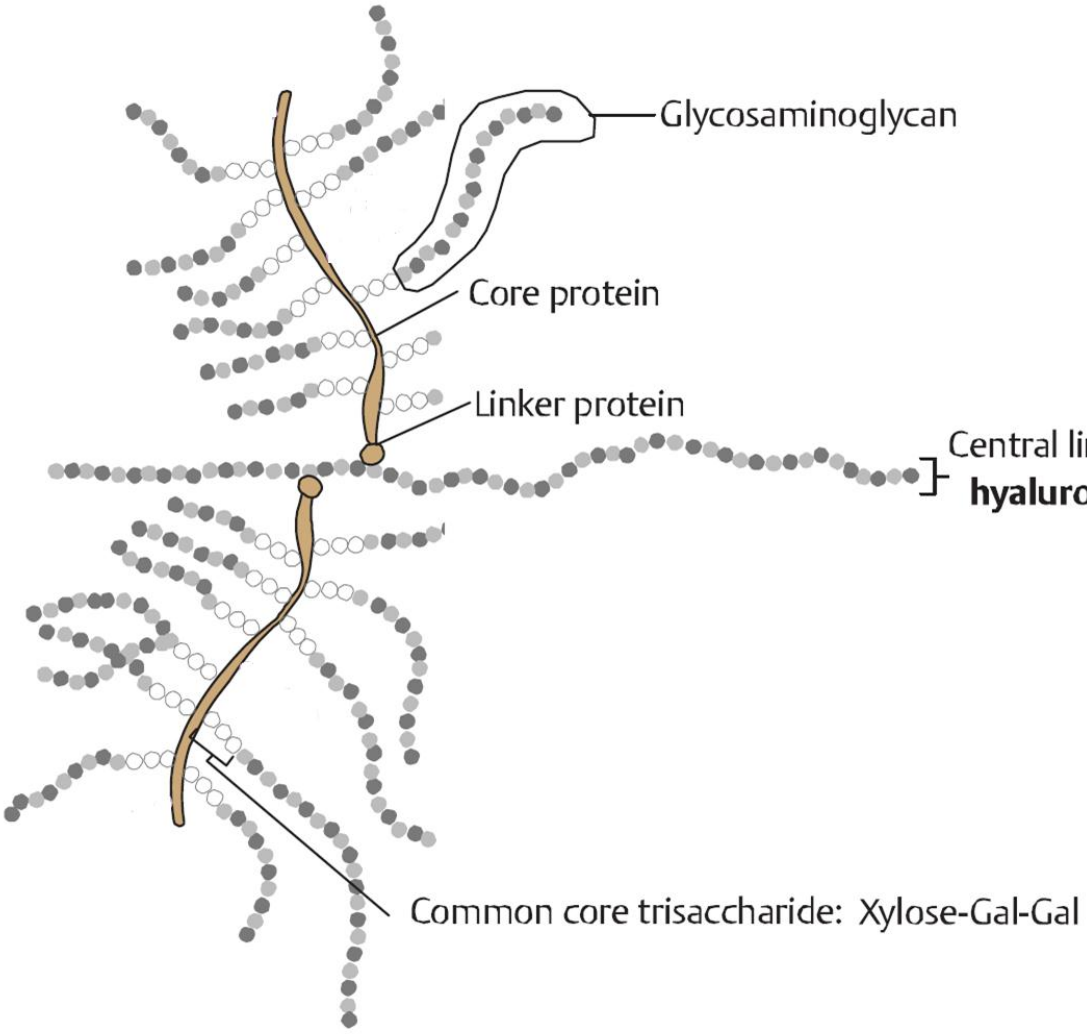
- سیندکان‌ها (Syndecans) و گلیپیکان‌ها (Glypicans) دو خانواده مهم از پروتئوگلایکان‌های غشایی حاوی هپاران‌سولفات هستند.
- در سیندکان‌ها علاوه بر هپاران‌سولفات کندروئیتین‌سولفات نیز وجود دارد.
- گلیپیکان‌ها به وسیله یک لنگر لیپیدی که مشتقی از لیپید غشایی فسفاتیدیل‌اینوزیتول است به غشا متصل می‌شوند.
- این پروتئوگلایکان‌ها در ماده زمینه‌ای (ماتریکس) خارج سلولی (ECM) نیز وجود دارند. پروتئازی در ECM روی قسمت خارج سلولی این پروتئوگلایکان‌ها نزدیک غشای سلولی اثر می‌گذارد و سبب آزاد شدن قسمت خارج سلولی این پروتئوگلایکان‌ها به ECM می‌شود.

تجمعات پروتئوگلایکانی

- برخی از پروتئوگلایکان‌ها می‌توانند تجمعات پروتئوگلایکانی را در ماده زمینه‌ای (ماتریکس) خارج سلولی به وجود آورند.

- در این تجمعات تعداد زیادی از پروتئوگلایکان‌ها (پروتئین‌های مرکزی) در کنار اسید هیالورونیک قرار می‌گیرند. این هسته‌های پروتئینی پروتئوگلایکانی با کمک پپتیدهای اتصالی در کنار اسید هیالورونیک قرار می‌گیرند.

تجمعات پروتئوگلایکانی



اسید هیالورونیک

موکوپلی‌ساکاریدوز

موکوپلی‌ساکاریدوز به بیماری‌هایی اطلاق می‌شود که در آن‌ها

اختلال در متابولیسم موکوپلی‌ساکاریدها مشاهده می‌شود.

موکوپلی‌ساکاریدوز

- موکوپلی‌ساکاریدوز به بیماری‌هایی اطلاق می‌شود که در آن‌ها اختلال در متابولیسم موکوپلی‌ساکاریدها مشاهده می‌شود.
- از جمله این بیماری‌ها می‌توان به سندروم هورلر (Hurler)، سندروم هانتر (Hunter) و سندروم سان‌فیلیپو (Sanfilippo) اشاره کرد.
- اغلب این بیماران دچار صورت خشن، کدورت قرنیه، سفتی مفاصل و عقب‌ماندگی ذهنی هستند.
- سندروم سان‌فیلیپو رایج‌ترین نوع موکوپلی‌ساکاریدوز و سندروم هورلر شدیدترین نوع موکوپلی‌ساکاریدوز هستند.

گلیکوپروتئین ها

گلیکوپروتئین‌ها

- گلیکوپروتئین‌ها مولکول‌هایی هستند که در آن‌ها یک یا چند اولیگوساکارید با اتصال کووالان به پروتئین اتصال دارند.

گلیکوپروتئین‌ها

- گلیکوپروتئین‌ها مولکول‌هایی هستند که در آن‌ها یک یا چند اولیگوساکارید با اتصال کووالان به پروتئین اتصال دارند.
- در این مولکول‌ها بخش‌های کربوهیدراتی کوچک و از نظر ساختمانی متنوع هستند.

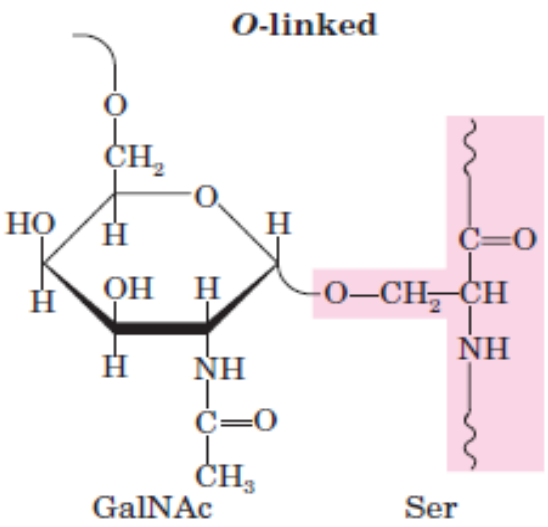
گلیکوپروتئین‌ها

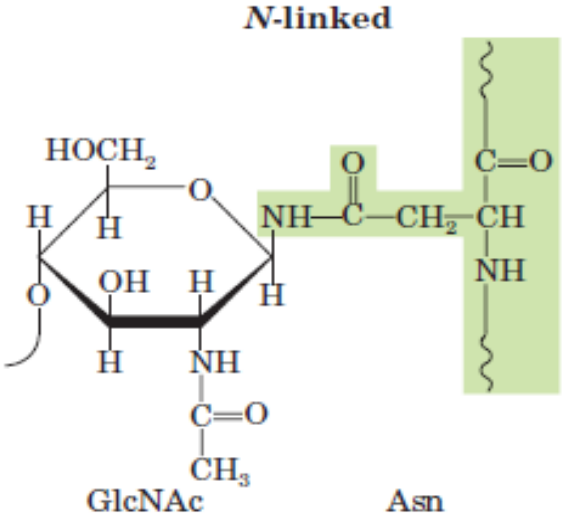
- گلیکوپروتئین‌ها مولکول‌هایی هستند که در آن‌ها یک یا چند اولیگوساکارید با اتصال کووالان به پروتئین اتصال دارند.
- در این مولکول‌ها بخش‌های کربوهیدراتی کوچک و از نظر ساختمانی متنوع هستند.
- این اتصال به عنوان یک اتصال گلیکوزیدی بین کربن آنومریک قند و گروه هیدروکسیل یک ریشه سرین (Ser) و تره‌اونین (Thr) (اتصال از نوع O - Link) یا نیتروژن آمیدی یک ریشه آسپارژین (Asn) (اتصال از نوع N - Link) صورت می‌گیرد.

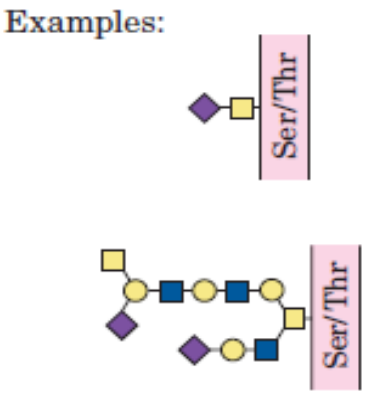
گلیکوپروتئین‌ها

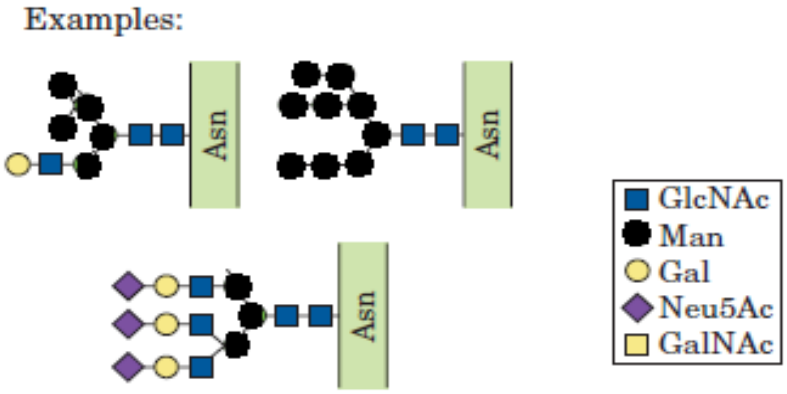
- گلیکوپروتئین‌ها مولکول‌هایی هستند که در آن‌ها یک یا چند اولیگوساکارید با اتصال کووالان به پروتئین اتصال دارند.
- در این مولکول‌ها بخش‌های کربوهیدراتی کوچک و از نظر ساختمانی متنوع هستند.
- این اتصال به عنوان یک اتصال گلیکوزیدی بین کربن آنومریک قند و گروه هیدروکسیل یک ریشه سرین (Ser) و تره‌اونین (Thr) (اتصال از نوع O - Link) یا نیتروژن آمیدی یک ریشه آسپارژین (Asn) (اتصال از نوع N - Link) صورت می‌گیرد.
- گلوکز (Glc)، گالاکتوز (Gal)، مانوز (Man)، N– استیل‌گلوکزآمین، N– استیل‌گالاکتوزآمین، β- L – فوکوز در ناحیه کربوهیدراتی گلیکوپروتئین‌ها مشاهده می‌شوند.

گلیکوپروتئین‌ها

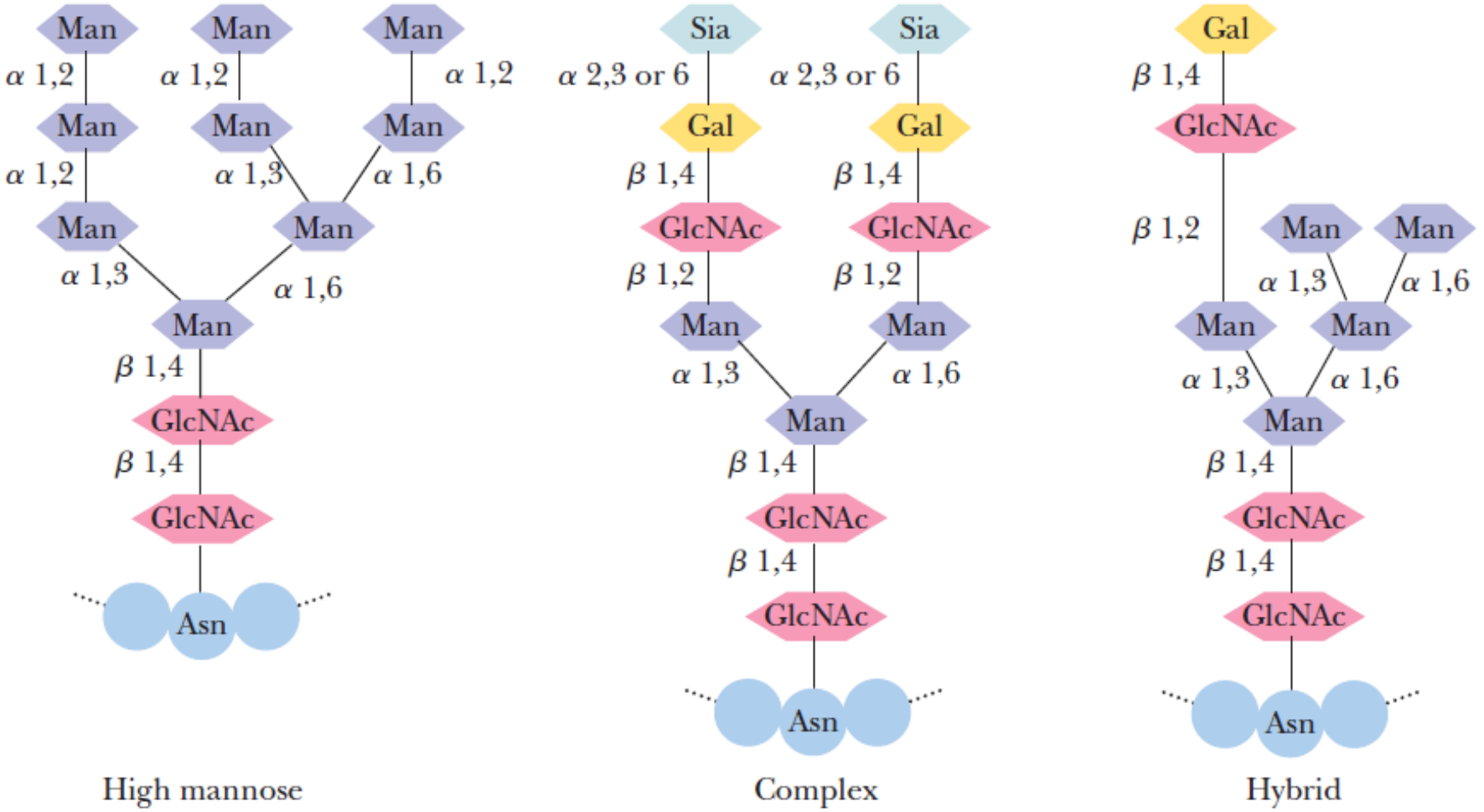




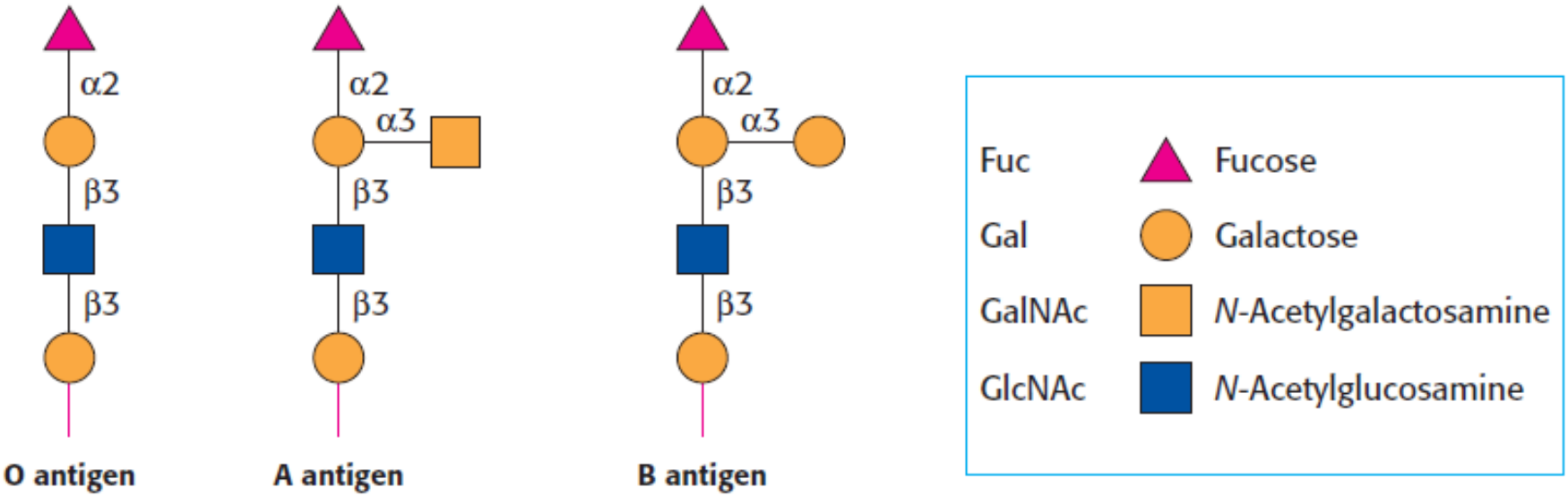




انواع گلیکوپروتئین‌های دارای اتصال N



گروه‌های خونی ABO



O antigen **A antigen** **B antigen**

گلیکوفورین

- گلیکوفورین گلیکوپروتئین سرتاسری (اینتگرال) اصلی در غشای گلبول قرمز انسان است.
- این گلیکوپروتئین حاوی ۱۳۰ اسیدآمینه است.
- قسمت‌های کربوهیدراتی در گلیکوفورین به ناحیه انتهای آمین متصل هستند که در خارج سلول قرار دارد.
- حدود ۵ درصد وزن غشای سلولی را کربوهیدرات تشکیل می‌دهد که گلایکوکالیکس نامیده می‌شود.

بیماری سلول I

- بیماری سلول I (موکولیپیدوز نوع II) از جمله بیماری‌های ذخیره لیزوزومی است که اختلال متابولیک ارثی نادر است که با ویژگی چهره خشن، ناهنجاری‌های اسکلتی و عقب‌ماندگی ذهنی مشخص می‌شود.
- این بیماری ناشی از نقص در آنزیم فسفوترانسفراز در دستگاه گلژی است. این آنزیم فسفات را به مانوز موجود در گلیکوپروتئین‌های خاصی در دستگاه گلژی منتقل می‌کند. این پروتئین‌ها به عنوان آنزیم‌های کاتابولیک برای تجزیه طبیعی مواد در لیزوزوم‌ها عمل می‌کنند.
- مانوز-۶-فسفات به عنوان نشانگری عمل می‌کند که بیان‌گر این است که پروتئین مورد نظر به لیزوزوم‌های درون سلول منتقل شود. بدون این نشانگر، پروتئین به خارج از سلول ترشح می‌شود که مسیر پیش‌فرض پروتئین‌هایی است که در دستگاه گلژی قرار دارند. این بیماری به دلیل عدم تبدیل مانوز به مانوز-۶-فسفات در قسمت الیگوساکاریدی برخی از گلیکوپروتئین‌ها در دستگاه گلژی ایجاد می‌شود.

لکتین

- لکتین‌ها پروتئین‌هایی هستند که در تمام موجودات وجود دارند و دارای تمایل جهت اتصال به کربوهیدرات‌ها هستند.
- لکتین‌ها می‌توانند به قسمت کربوهیدراتی گلیکوپروتئین‌ها متصل شوند.
- کانکاناوالین A نوعی لکتین گیاهی است که به واحدهای واحدهای آلفا-گلوکز و آلفا-مانوز تمایل دارد.

مطالب بررسی شده

- ✓ طبقه‌بندی کربوهیدرات‌ها
- ✓ منوساکاریدها
  - ✓ آلدوزها و کتوزها
  - ✓ ریبوز، گلوکز، گالاکتوز، مانوز و فروکتوز
  - ✓ قندهای دأکسی
  - ✓ قندهای آمینه
  - ✓ مشتقات استری قندها
  - ✓ منوساکاریدهای اسیدی
  - ✓ اسید سیالیک
  - ✓ اسید مورامیک
  - ✓ احیای منوساکاریدها
  - ✓ خاصیت احیاکنندگی منوساکاریدها
- ✓ دی‌ساکاریدها
  - ✓ پیوند گلیکوزیدی
  - ✓ دی‌ساکاریدهای احیاکننده
  - ✓ دی‌ساکاریدهای غیراحیاکننده
- ✓ الیگوساکاریدها
- ✓ پلی‌ساکاریدها
  - ✓ نشاسته، گلیکوژن، سلولز و کیتین
  - ✓ اینولین
  - ✓ اسید هیالورونیک
  - ✓ کندروئیتین‌سولفات
- ✓ پروتئوگلایکان‌ها
- ✓ گلیکوپروتئین‌ها