

Block Kohlenhydrate

1.) Beschreiben Sie stichwortartig a) die Glykogenstruktur b) die Glykogensynthese

- a) Glykogen besteht aus Glucosemolekülen, welche 1,4-glykosidisch verbunden sind. In dieser Kette treten Verzweigungen auf, bei denen 2 Glucosemoleküle 1,6-glykosidisch verbunden sind. Die Verzweigung wird danach wieder 1,4-glykosidisch weitergeführt (Es treten also niemals mehrere 1,6-glykosidisch Verbundene Glucosen direkt hintereinander auf!!!!!!)
- b) Die Glykogensynthese findet vor allem in der Leber statt und ist NICHT Insulinabhängig!
- Glucose $\xrightarrow{\text{Glucose-6-Phosphat}}$ (durch Glucokinase bzw. Hexokinase unter ATP-Verbrauch)
 - Isomerisierung zum Glucose-1-Phosphat (durch Phosphoglucomutase)
 - Aktivierung des Glc-1-phosphats mit UTP, die Kopplung erfolgt durch die UDP-Glucose-Pyrophosphorylase (Glc-1-phosphat + UTP \longrightarrow UDP-Glucose + PPi). Die UDP-Glucose ist der Glucoselieferant (oder die Transportform) für die Glykogensynthese
 - Zum anbinden der UDP-Glucose muß eine Kette aus mindestens 4 1,4-verknüpften Glucosemolekülen vorliegen. Diese Kette wird von der Glykogen-Initiator-Synthase synthetisiert.
 - An das freie, nicht reduzierende OH-Ende der Starterkette wird die UDP-Glucose angeknüpft (durch die Glycogen-Synthase), wobei UDP abgespalten wird.
 - Die Herstellung der 1,6-glykosidischen Verzweigungen erfolgt durch die Amylo-(1,4)-(1,6)-Transglycosylase. (Synonym: Verzweigungsenzym o. Branching enzyme) Diese löst vom freien nicht-reduzierenden OH-Ende der Hauptkette (= 4' - Ende) ein Fragment von 6-7 Monosacchariden Länge ab und überträgt dieses auf eine 6'-OH-Gruppe irgendwo in der Mitte der Hauptkette.

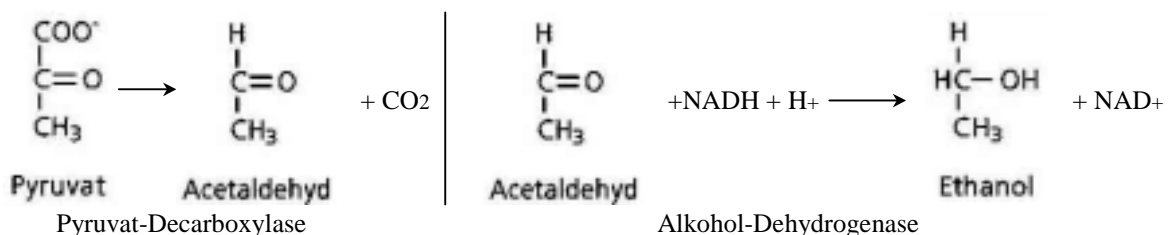
2.) Beschreiben Sie den Test zur Quantifizierung der Galaktose.

- Direkter Optisch-Enzymatischer Test
- β -D-Galaktose + NAD⁺ \longrightarrow β -D-Galaktonolacton + NADH+H⁺ (Enzym = Galaktosedehydrogenase)
- NAD im Überschuß zugeben
- Extinktionsmessung des NADH bei 365 nm
- Die aus der Extinktion errechnete NADH-Konzentration entspricht der Menge der umgesetzten Galaktose.

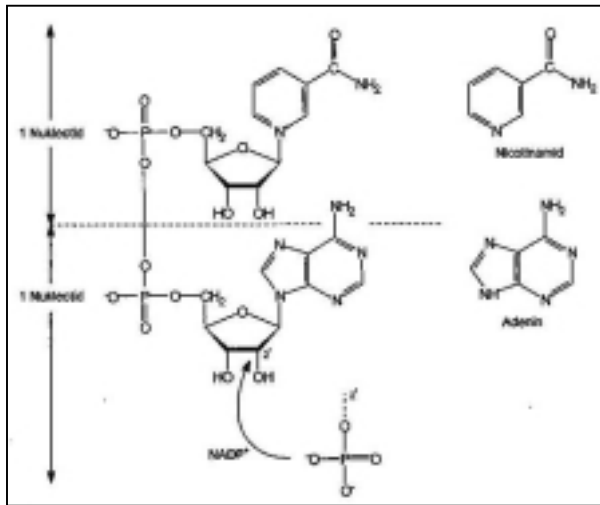
3.) Durch welche Merkmale ist die Galaktosämie gekennzeichnet?

- Ursachen der Galaktosämie sind entweder Mangel an UDP-Glucose-Galaktose-1-phosphat-Uridyltransferase (ist wirklich nur 1 Wort) oder an Galaktokinase.
- Es kommt dadurch zur Anhäufung von Galaktose und Galaktitol in Leber, Augenlinse, Hirn, (Niere, Nebenniere und Erythrozyten).
- Erstmaliges Auftreten der Krankheit meist bereits in der Stillzeit (Muttermilch ist sehr Galaktosereich)
- Symptome: Erbrechen, Diarrhoe, Apathie, Leberzirrhose (im Extremfall bis zum Leberzerfallskoma), renale Acidose (weil Galaktose-1-Phosphat die H⁺ Sekretion stört), oft Trübung der Augenlinse durch Galaktitol (sammelt sich in der Linse an und zieht osmotisch bedingt viel Wasser nach) = Katarakt
- Therapie: Lactose/Galaktose - Diät

4.) Stellen sie formelmäßig die Umsetzung von Pyruvat zu Ethanol dar und geben an, welche Enzyme an dieser Umsetzung beteiligt sind.



- 5.) Geben sie die Strukturformel von NAD⁺ an und erklären sie kurz, in welcher Eigenschaft sich das NAD⁺ vom NADH unterscheidet.



- NAD = Nicotinamid-Adenin-Dinukleotid
- Unterschied zum NADH: das NADH hat ein zusätzliches Absorptionsmaximum im Bereich von ca. 340 nm. (Bei 290 nm haben beide ein Maximum)

- 6.) Beschreiben sie stichwortartig den intrazellulären Abbau von Glykogen.

- Beteiligt sind 3 Enzyme, die intrazellulär an das Glykogen gebunden sind und einen Multienzymkomplex bilden
- Ablauf:
 - 1) Hormonelle Aktivierung der Phosphorylase, sie spaltet Glucosereste vom nichtreduzierenden Ende ab. Es entsteht Glucose-1-Phosphat
 - 2) Die Phosphoglucomutase wandelt Glucose-1-Phosphat in Glucose-6-Phosphat um
 - 3) a) Dephosphorylierung des Glucose-6-Phosphats zu Glucose durch die Glucose-6-Phosphatase (nur in der Leber)
b) Glucose-6-Phosphat dient als Ausgangsstoff für die Glykolyse
 - 4) die Phosphorylase (siehe 1)) kann keine 1,6-glykosidischen Bindungen spalten und stoppt daher mit dem Abbau 4 Glucosemoleküle vor einer Verzweigung
 - 5) die Oligo-(α 1,4 - α 1,6)-Transglycosylase spaltet ein Fragment von 3 Glucoseresten ab und bindet es (1,4-glykosidisch) an das freie, nichtreduzierende Ende der Hauptkette
 - 6) das verbleibende, 1,6-glykosidisch gebundene Glucosemolekül wird durch die Amylo-(1,6)-Glucosidase hydrolytisch gespalten, es entsteht also freie Glucose (ohne Phosphatrest).
 - 7) Die Phosphorylase kann weiterarbeiten.....

- 7.) Beschreiben sie stichwortartig die vollständige Spaltung von Glykogen a) im Reagenzglas (siehe Praktikumsversuch b) in der Leber

- a.) Glykogen wird durch die Amyloglucosidase in einzelne freie Glucosemoleküle gespalten (die Amyloglucosidase ist eine Exoglycosidase des Schimmelpilzes *Aspergillus niger*, sie spaltet sowohl 1,4 als auch 1,6-glykosidische Bindungen)
- b.) Siehe 6.)

- 8.) Beschreiben sie den Test zur Quantifizierung von Glucose.

- Gekoppelt optisch-enzymatischer Test

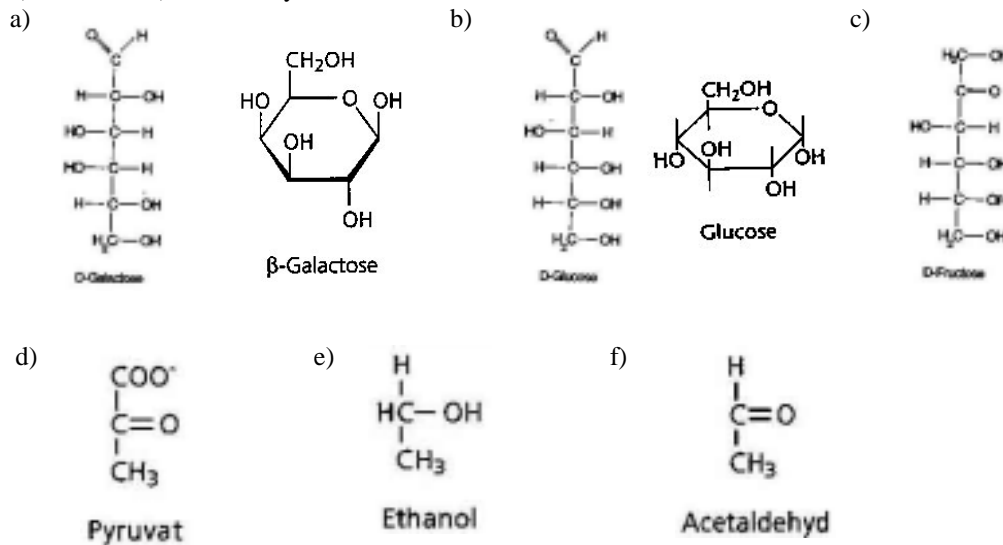
 1. β -D-Glucose + ATP \longrightarrow β -D-Glucose-6-Phosphat (Enzym: Glucokinase oder Hexokinase)
 2. β -D-Glucose-6-Phosphat + NADP⁺ \longrightarrow 6-Phospho-D-Gluconolacton + NADPH + H⁺ (Enzym: Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase)

 - Messung der Extinktion von NADPH bei 365 nm
 - Ausrechnen der Konzentration des NADPH (Lambert-Beersches Gesetz)
 - Die Konzentration des NADPH entspricht der Menge der umgesetzten Glucose

9.) Was versteht man unter Ethanolischer Gärung?

- = Alkoholische Gärung, anaerobe Glycolyse und Abbau des anfallenden Pyruvats durch Hefezellen zu Ethanol
- Ablauf der Glycolyse: Siehe Buch ;-] (würde den Rahmen sprengen) ,Produkt der Glycolyse = Pyruvat
- Pyruvat \rightarrow Acetaldehyd + CO₂ (unter Säurekatalyse durch die Pyruvat-Decarboxylase)
- Acetaldehyd + NADH + H⁺ \rightarrow Ethanol + NAD⁺ (durch die Alkoholdehydrogenase)
- siehe auch 4.)
- Bilanz: Glucose + 2ADP + 2Pi \rightarrow 2 Ethanol + 2 ATP + 2 CO₂ + 2 H₂O

10.) Geben sie die Strukturformeln an a) Galaktose b) Glucose c) Fructose d)Pyruvat
e) Ethanol f) Acetaldehyd



11.) Beschreiben sie stichwortartig den Abbau von Glykogen im Intestinaltrakt

- Die 1,4- α -glycosidischen Bindungen des Glykogens werden im Mund und Duodenum durch α -Amylase (Synonym: Ptyalin) gespalten in Maltose (Disaccharid aus 2 Glucosen) und sog. Grenzdextrine (sie entstehen durch die α -1,6-Bindungen, die von der Amylase nicht gespalten werden können).
- Disaccharide können vom Dünndarm nicht!! resorbiert werden und müssen daher vor der Aufnahme in Monosaccharide gespalten werden, dies geschieht durch Enzyme, welche in der Glycokalix der Mikrovilli lokalisiert sind.
- Maltose wird hydrolytisch gespalten durch die α -Glucosidase (Synonym: Maltase)
Die 1,6-Glykosidischen Bindungen werden gespalten durch die Oligo-1,6-Glucosidase (Synonym: Isomaltase)
Es entsteht in jedem Falle freie Glucose!!!! (nicht phosphoryliert, daher wichtiger Unterschied zur Glykogenspaltung in der Leber!!!!!!!)
- Die anfallende Glucose wird durch sekundär aktiven Kotransport mit Natrium in die Mucosazellen und dann passiv weiter in den Pfortaderkreislauf befördert und gelangt so in die Leber

12.) Bei der Konzentrationsbestimmung der Galaktose (Versuch 2) ermitteln sie in einem Küvettenvolumen von 2 ml ein ΔE von 0,15. Wie hoch ist die Konzentration der Galaktose in Ihrer Probelösung, wenn Sie für die Bestimmung 50 μ l Probelösung haben?

- $(0,15 * 2) / 3,4 = 0,088$ ($c = (\Delta E * V) / \epsilon$) $\epsilon_{\text{NADPH}} = 3,40 \text{ cm}^2 / \mu\text{mol}$)
- 50 μ l enthalten also 0,088 μmol , daher ist die Konzentration = 1,76 mmol/l
($0,088 \mu\text{mol} / 50 \mu\text{l} = 0,00176 \mu\text{mol} / \mu\text{l} = 0,00176 \text{ mol/l} = 1,76 \text{ mmol/l}$)