

## Disaccaridi

Unione di due monosaccaridi mediante legame glicosidico.  
 Il legame è definito  $\alpha$  o  $\beta$  a seconda dell'-OH anomero coinvolto nel legame glicosidico.  
 La numerazione è relativa al C anomero coinvolto nel legame.

**Riducenti:** se il legame glicosidico coinvolge uno solo degli -OH anomeri (maltosio, lattosio, cellobiosio)

**Non riducenti:** se entrambi gli -OH anomeri sono coinvolti nel legame glicosidico (saccarosio)

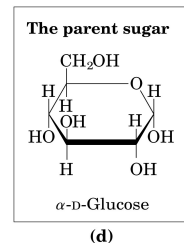
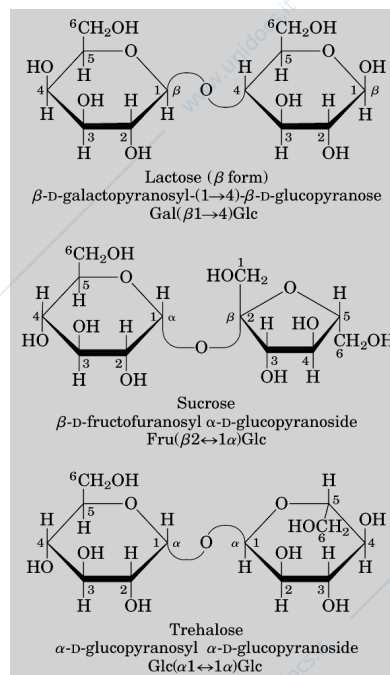
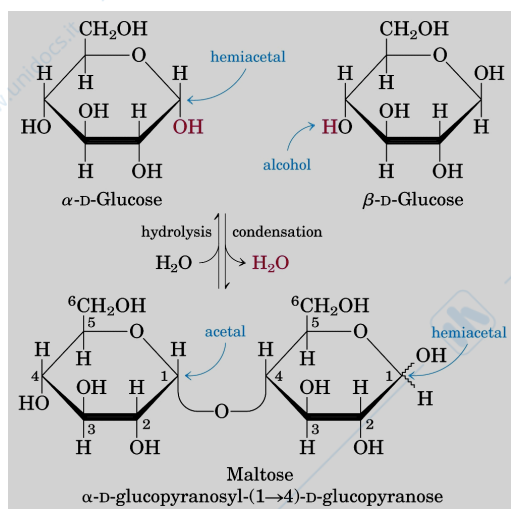
**Saccarosio:** Glc + Fru ( $\alpha$  2,1); derivante dalla canna da zucchero e dalla barbabietola

**Maltosio:** Glc + Glc ( $\alpha$  1,4); prodotto intermedio della degradazione dell'amido

**Lattosio:** Gal + Glc ( $\beta$  1,4); solo animale

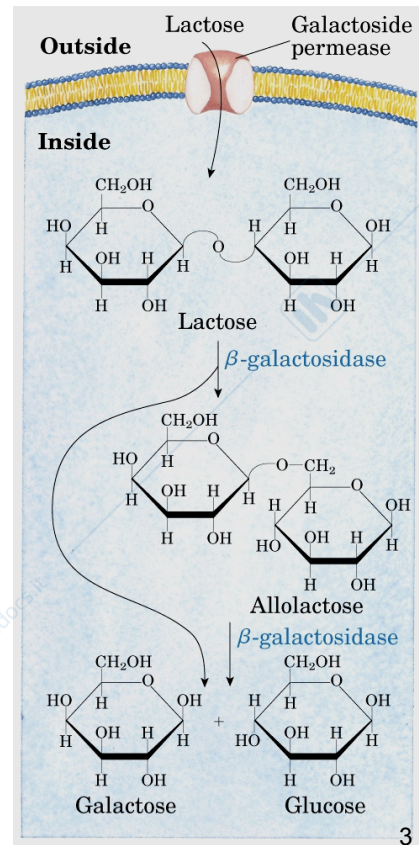
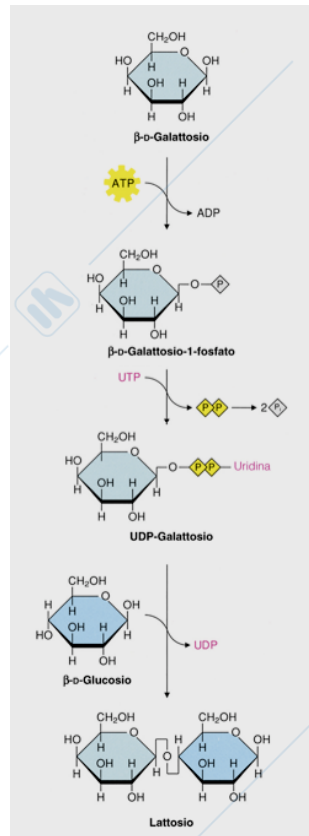
1

### Principali disaccaridi

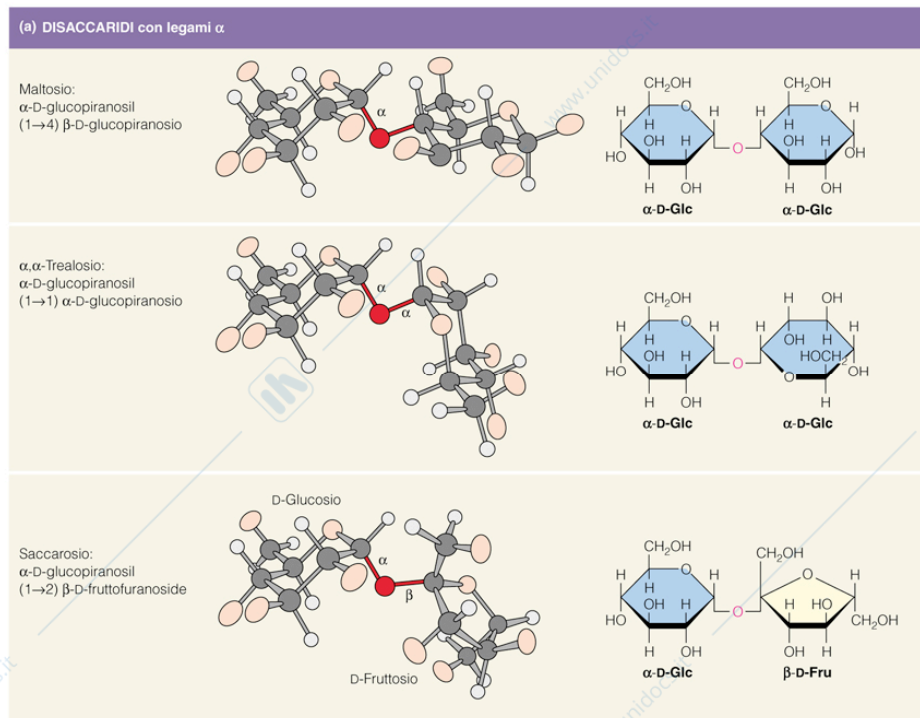


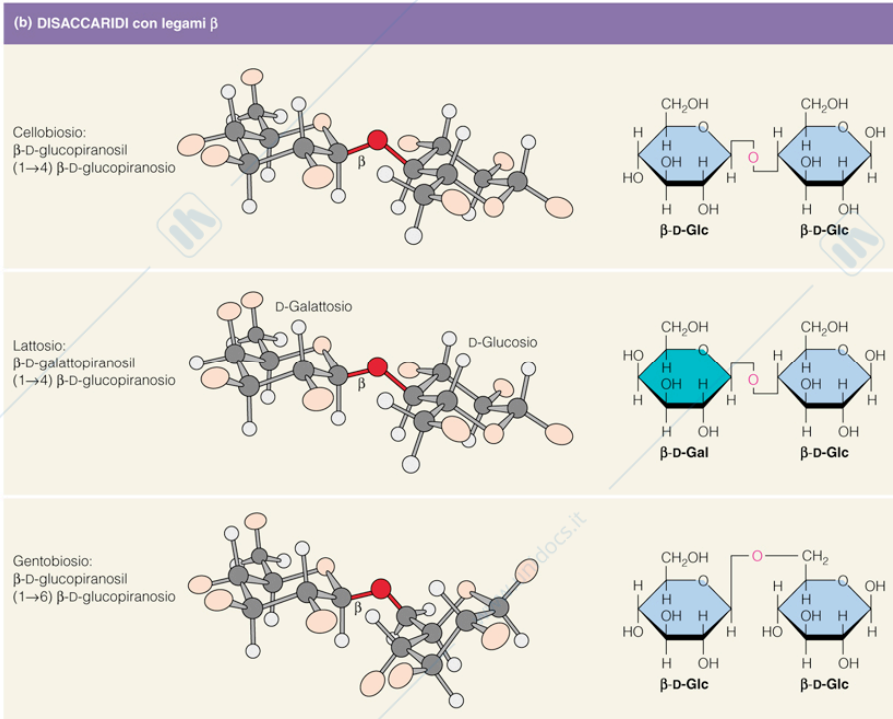
2

## Sintesi e degradazione del lattosio



## Principali disaccaridi





5

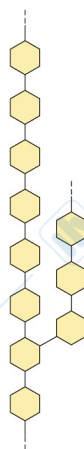
## Polisaccaridi

### Homopolysaccharides

Unbranched



Branched



### Heteropolysaccharides

Two monomer types, unbranched



Multiple monomer types, branched



6

## Principali polisaccaridi

table 9-2

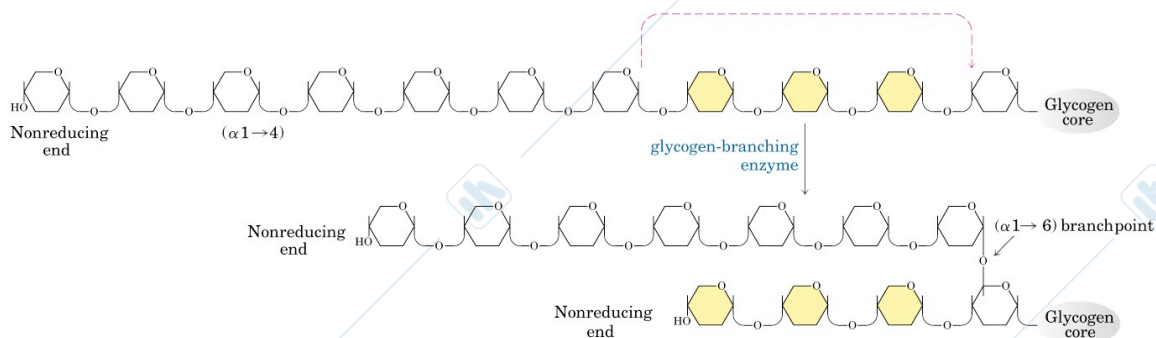
Structures and Roles of Some Polysaccharides				
Polymer	Type*	Repeating unit <sup>†</sup>	Size (number of monosaccharide units)	Roles
Starch				Energy storage: in plants
Amylose	Homo-	( $\alpha$ 1 $\rightarrow$ 4)Glc, linear	50–5,000	
Amylopectin	Homo-	( $\alpha$ 1 $\rightarrow$ 4)Glc, with ( $\alpha$ 1 $\rightarrow$ 6)Glc branches every 24 to 30 residues	Up to $10^6$	
Glycogen	Homo-	( $\alpha$ 1 $\rightarrow$ 4)Glc, with ( $\alpha$ 1 $\rightarrow$ 6)Glc branches every 8 to 12 residues	Up to 50,000	Energy storage: in bacteria and animal cells
Cellulose	Homo-	( $\beta$ 1 $\rightarrow$ 4)Glc	Up to 15,000	Structural: in plants, gives rigidity and strength to cell walls
Chitin	Homo-	( $\beta$ 1 $\rightarrow$ 4)GlcNAc	Very large	Structural: in insects, spiders, crustaceans, gives rigidity and strength to exoskeletons
Peptidoglycan	Hetero-; peptides attached	4)Mur2Ac( $\beta$ 1 $\rightarrow$ 4)GlcNAc( $\beta$ 1)	Very large	Structural: in bacteria, gives rigidity and strength to cell envelope
Hyaluronate (a glycosaminoglycan)	Hetero-; acidic	4)GlcA( $\beta$ 1 $\rightarrow$ 3)GlcNAc( $\beta$ 1)	Up to 100,000	Structural: in vertebrates, extracellular matrix of skin and connective tissue; viscosity and lubrication in joints

\* Each polymer is classified as a homopolysaccharide (homo-) or heteropolysaccharide (hetero-).

<sup>†</sup>The abbreviated names for the peptidoglycan and hyaluronate repeating units indicate that the polymer contains repeats of this disaccharide unit, with the GlcNAc of one disaccharide unit linked  $\beta$ (1 $\rightarrow$ 4) to the first residue of the next disaccharide unit.

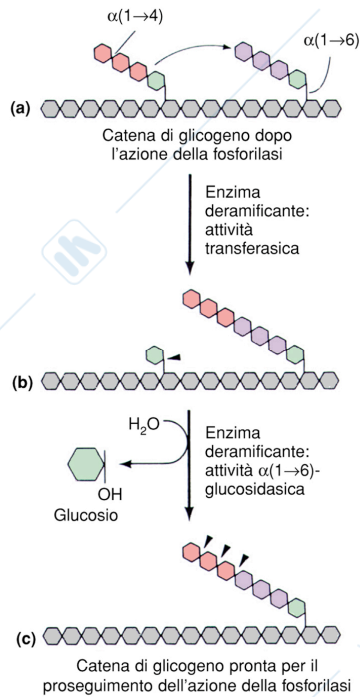
7

### Glicogeno Omopolisaccaride animale di riserva Ramificato $\alpha$ 1,4 Glc con $\alpha$ 1,6 Glc



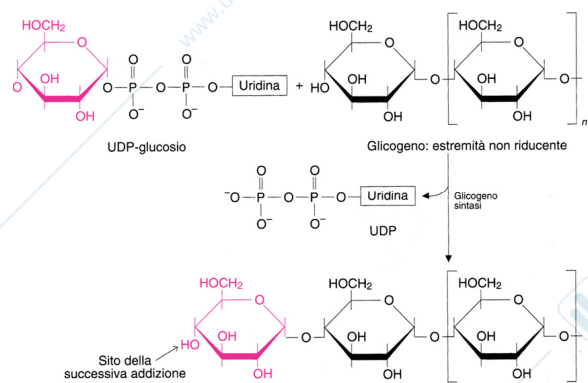
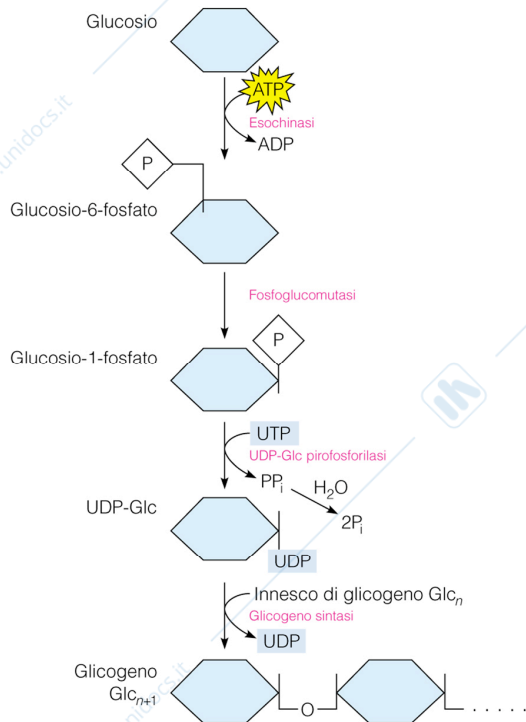
8





11

## Sintesi del glicogeno



12

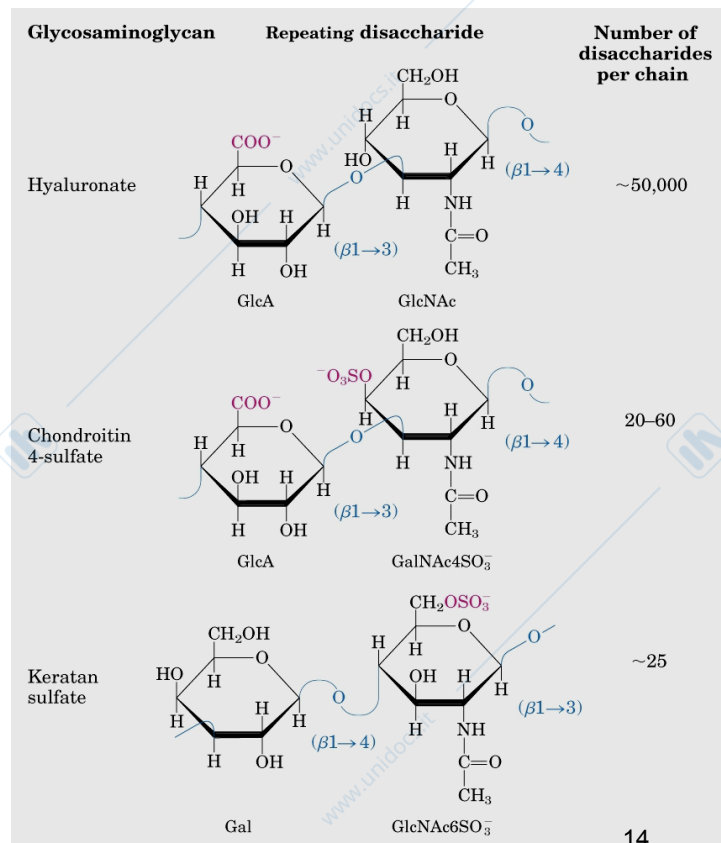
**Cellulosa:**  
 Omopolisaccaride vegetale  
 $\beta$  1,4 Glc  
 Il cellubiosio è il prodotto della parziale idrolisi della cellulosa

**Amido:**  
 Omopolisaccaride vegetale nutrizionale  
 I granuli contengono due omopolimeri:  
 Amilosio:  $\alpha$  1,4 Glc; lineare  
 Amilopectina:  $\alpha$  1,4 Glc con  $\alpha$  1,6 Glc; ramificato

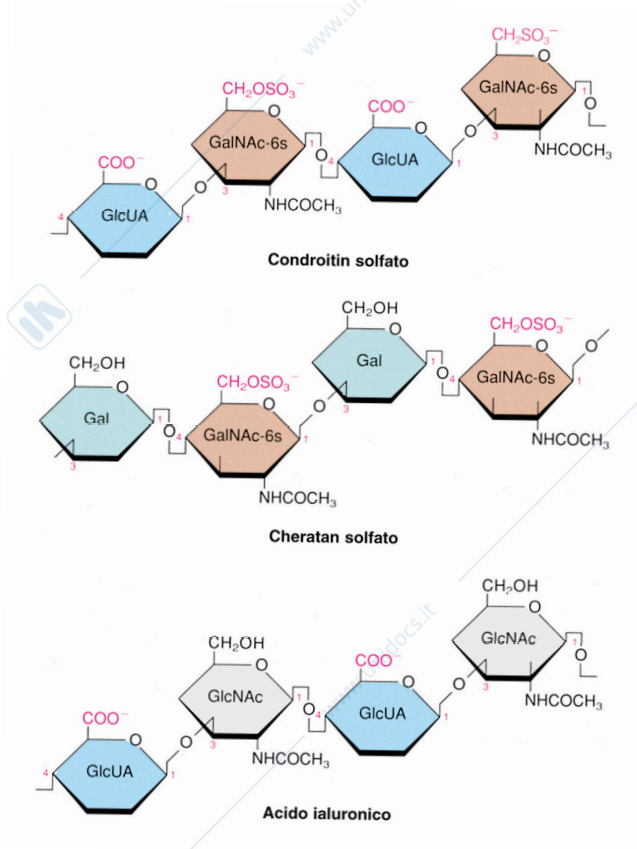
13

## Eteropolisaccaridi

### Glicosamminoglicani (GAG)



14



15

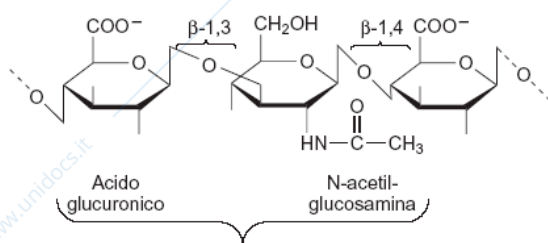


Fig. 1.6 Frammento di una molecola di acido ialuronico.

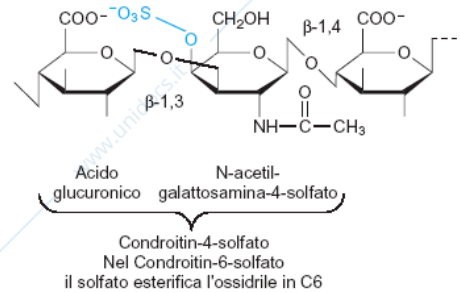


Fig. 1.7 Frammento di una molecola di condroitin-4-solfato.

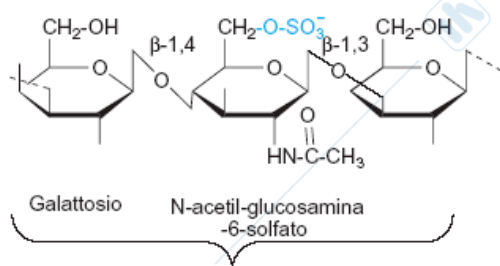


Fig. 1.8 Frammento di una molecola di cheratansolfato.

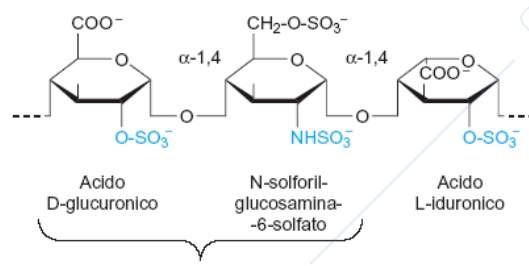
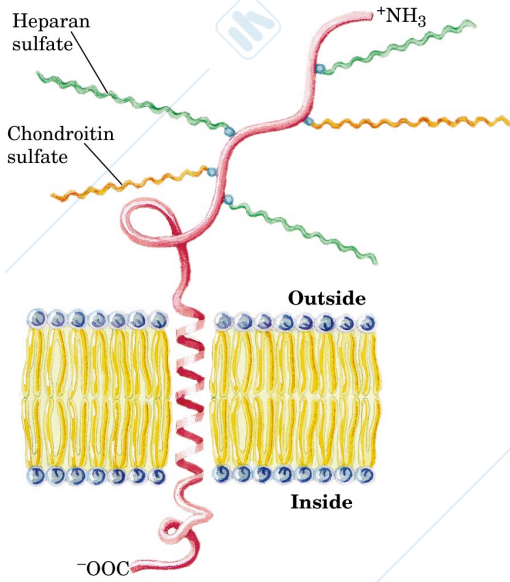
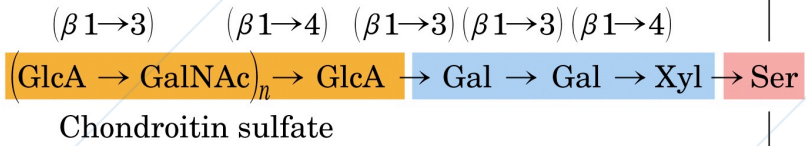


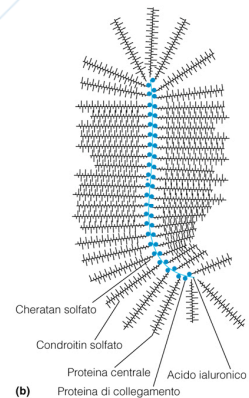
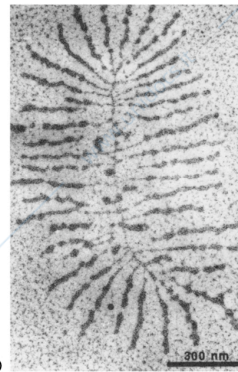
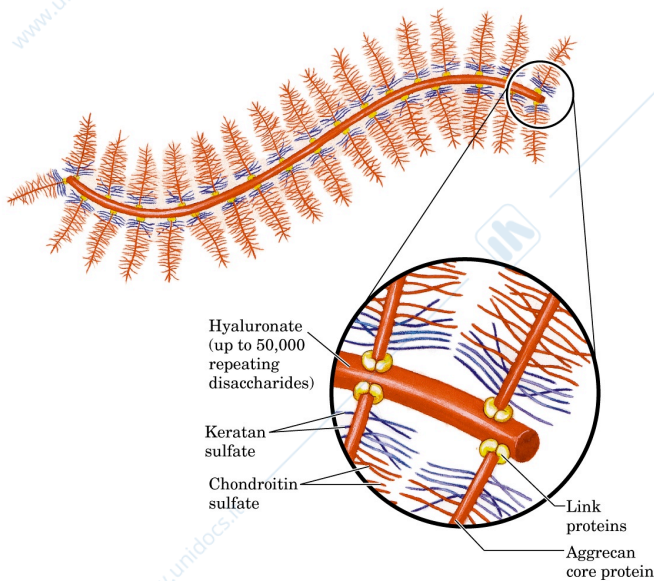
Fig. 1.9 Frammento di una molecola di eparina.

16

# Proteoglicani



17



18

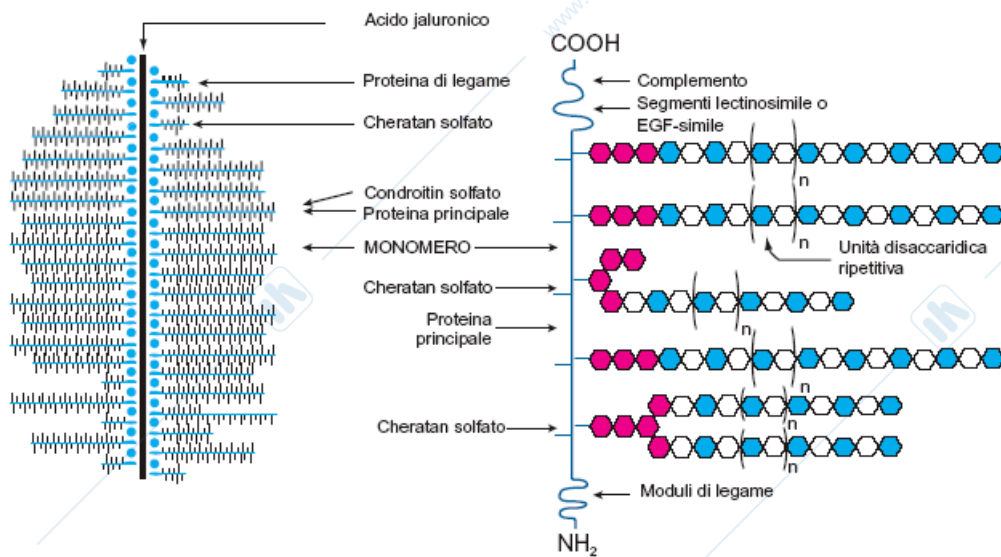
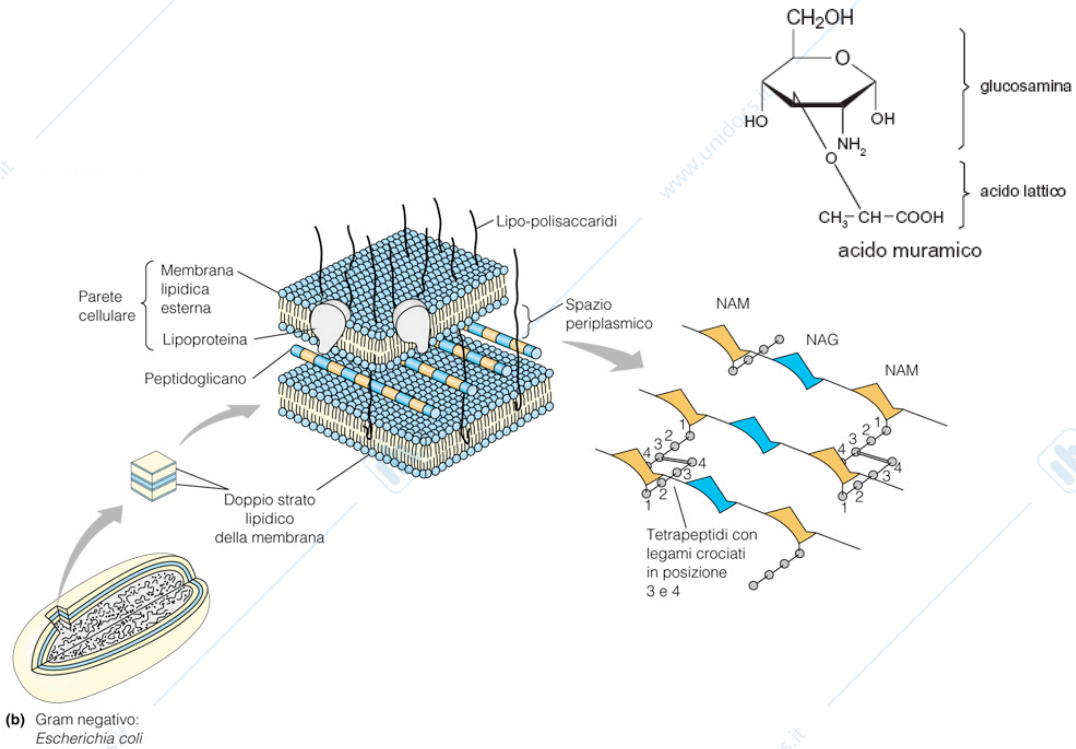


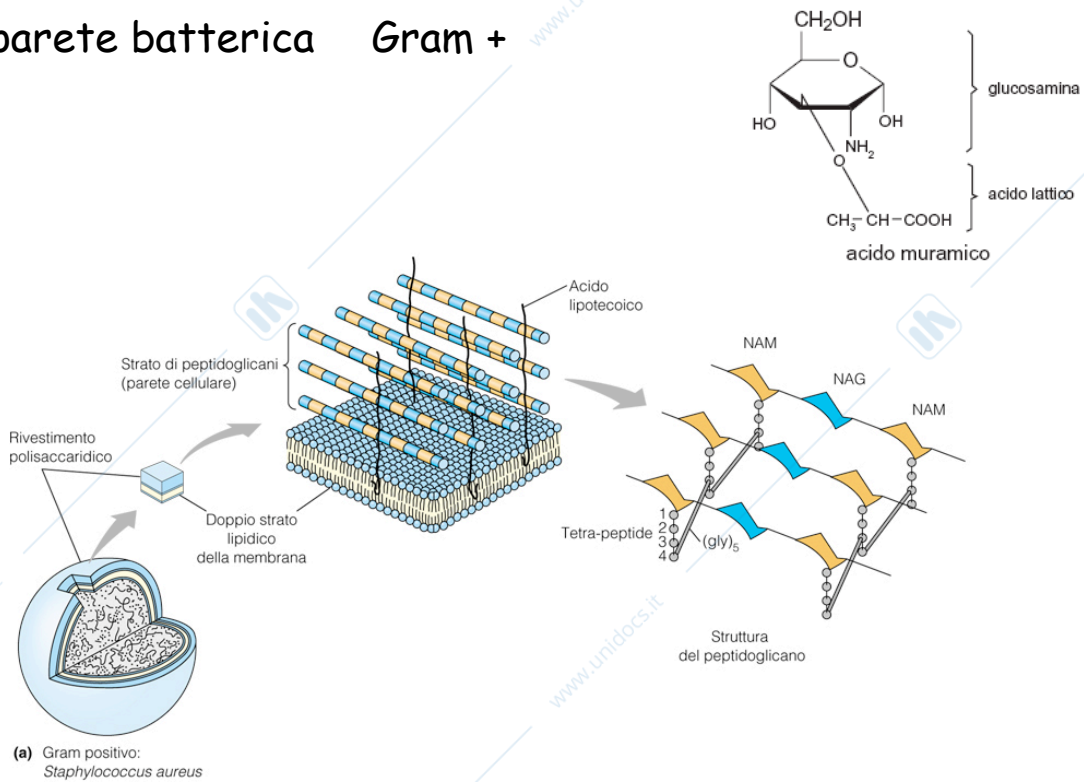
Fig. 1.11 *Proteoglicani della cartilagine (aggregati)*. Monomeri di proteoglicani (costituiti da una proteina principale, sulla quale sono inserite catene di cheratanosolfato e condroitinosolfato) emergono lateralmente ad intervalli regolari e da entrambi i lati di un filamento centrale di acido ialuronico. Ciascun monomero è ancorato all'acido ialuronico mediante la porzione di legame della proteina principale. Ciascun monomero contiene circa 100 catene di condroitinosolfato (costituite da un centinaio di resti saccaridici) e 30 catene di cheratanosolfato (ognuna con una cinquantina di resti saccaridici, ancorate alla proteina principale). L'aggregato è composto da 100-200 monomeri inseriti sull'unica molecola di acido ialuronico. La parte di destra della figura riporta lo schema strutturale di un monomero con indicazione di alcuni segmenti particolarmente significativi della proteina principale e delle porzioni saccaridiche di giunzione fra la proteina principale e le catene glicosaminoglicaniche.



(b) Gram negativo: *Escherichia coli*

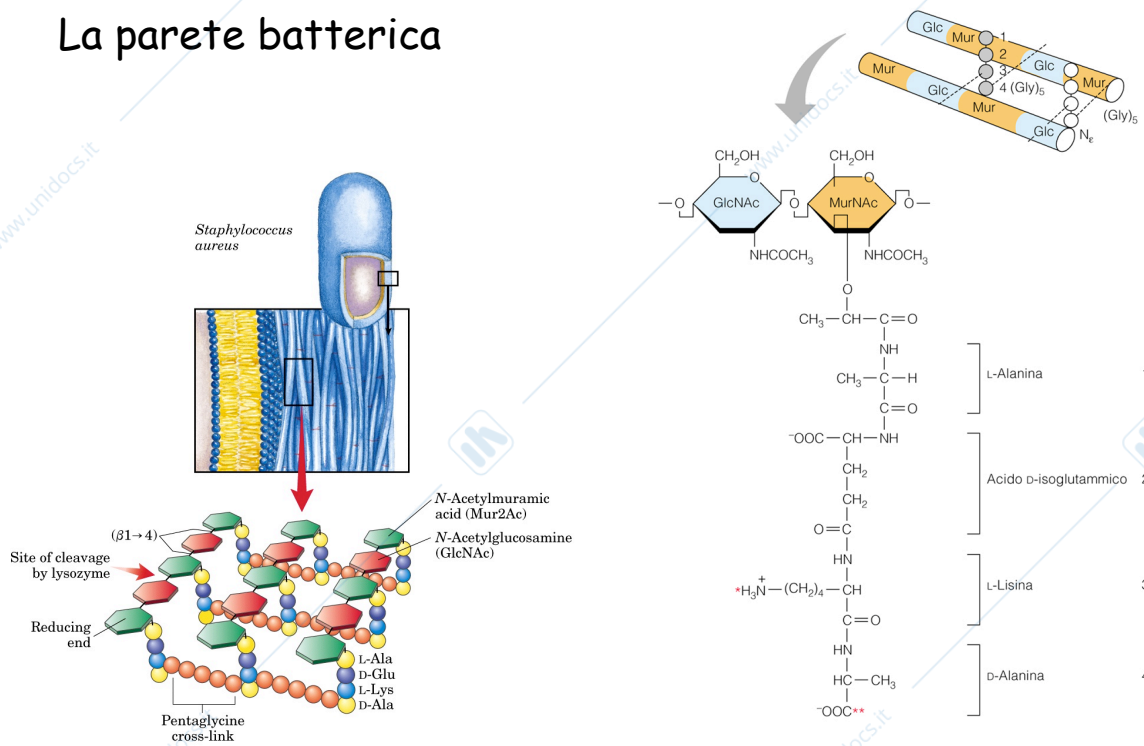
La parete batterica Gram -

## La parete batterica Gram +



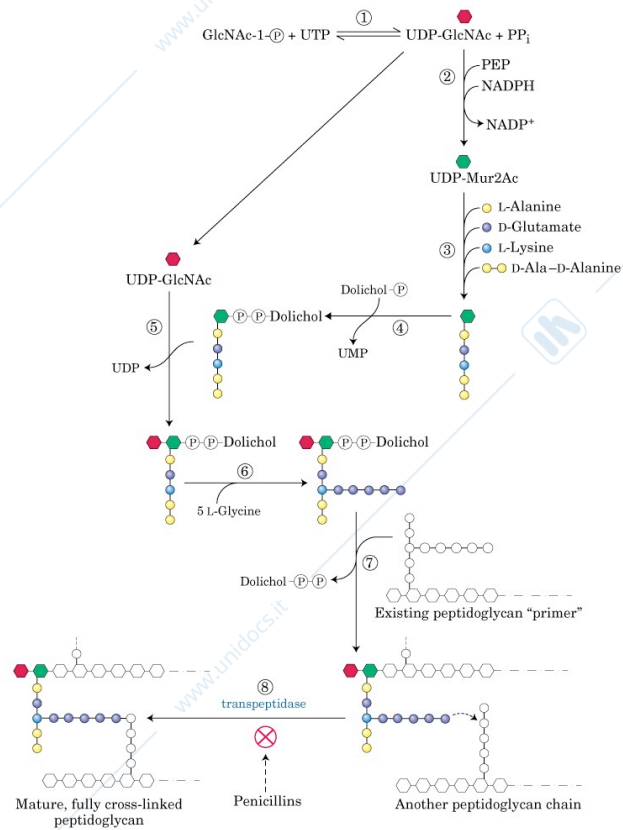
21

## La parete batterica



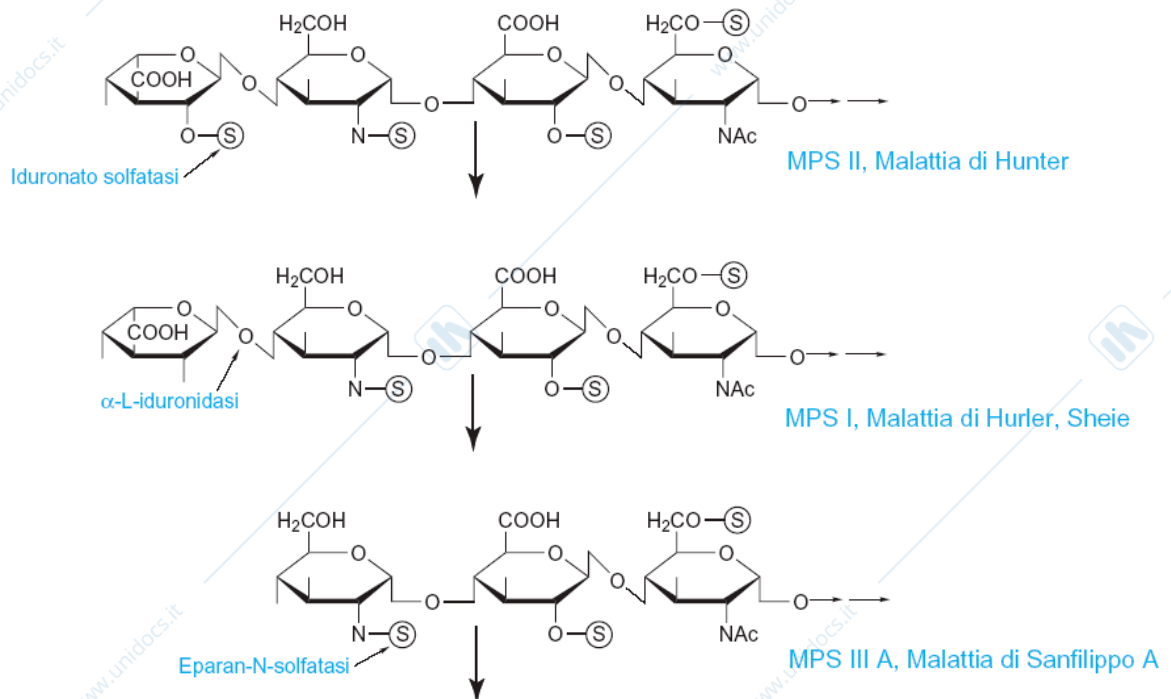
22

## Sintesi del peptidoglicano: azione della penicillina

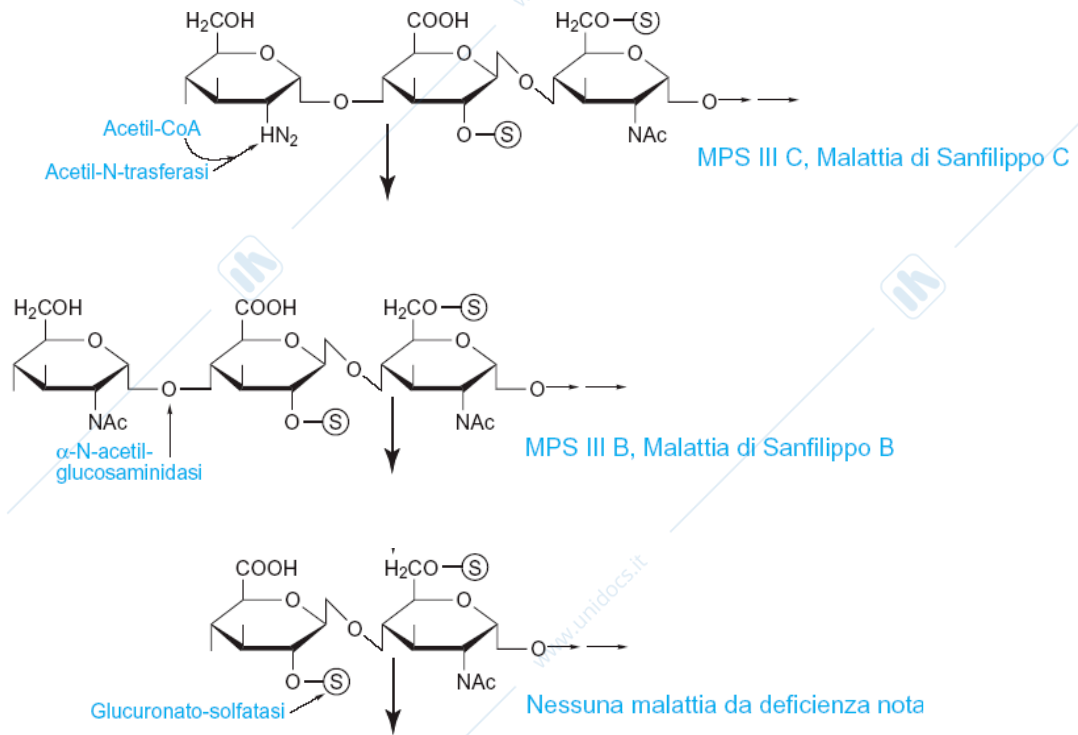


23

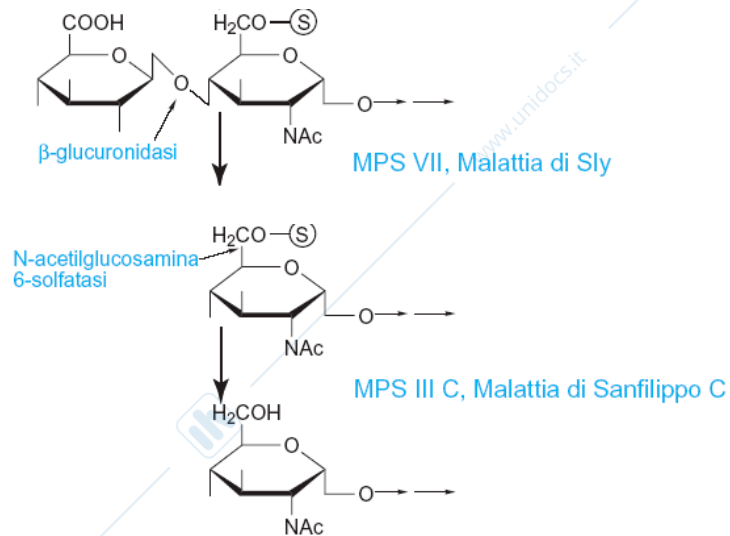
## Degradazione dei GAG emalattie associate



24



25



**Fig. 18.21** Sequenza delle tappe di degradazione dell'eparan-solfato. Sono indicati, per ciascuna tappa, l'enzima implicato e la malattia derivante dalla carenza geneticamente determinata dello stesso enzima. Ac = acetile.

26

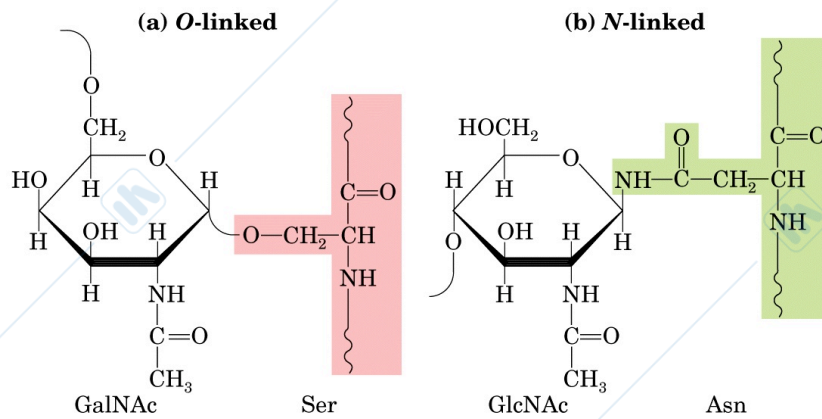
Numero di classificazione	Eponimo, Malattia di	Segni clinici principali	Enzima carente	Glicosaminoglicano interessato
MPS I H (grave)	Hurler	Opacità corneale, disostosi multipla, organomegalia, disordini cardiaci, ritardo mentale, morte nell'infanzia	-L-iduronidasi	Dermatan-solfato, eparan-solfato
MPS I S (lieve)	Scheie	Opacità corneale, rigidità articolare, intelligenza normale, aspettativa di vita normale	-L-iduronidasi	Dermatan-solfato, eparan-solfato
MPS I H/S (intermedia)	Hurler/Scheie	Fenotipo intermedio fra MPS I H e MPS I S	-L-iduronidasi	Dermatan-solfato, eparan-solfato
MPS II (grave)	Hunter	Disostosi multipla, organomegalia, ritardo mentale, morte prima dei 15 anni	Iduronato solfatasi	Dermatan-solfato, eparan-solfato

27

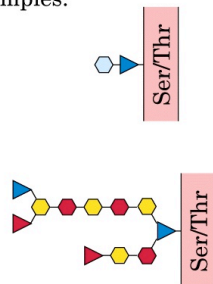
MPS II (lieve)	Hunter	Bassa statura, intelligenza normale, aspettativa di vita dai 20 ai 60 anni	Iduronato solfatasi	Dermatan-solfato, eparan-solfato
MPS III A	Sanfilippo A	Deterioramento mentale profondo, ipereccitabilità, lievi anomalie somatiche	Eparan-N-solfatasi	Eparan-solfato
MPS III B	Sanfilippo B	Fenotipo simile alla MPS III A	-N-acetil-glucosaminidasi	Eparan-solfato
MPS III C	Sanfilippo C	Fenotipo simile alla MPS III A	N-acetilglucosamina-6-solfatasi	Eparan-solfato
MPS IV A (molto lieve)	Morquio A	Anomalie scheletriche caratteristiche, opacità corneale, ipoplasia dentale	Galattosio-6-solfatasi	Cheratan-solfato, condroitin-6-solfato
MPS IV B	Morquio B	Fenotipo simile alla MPS IV A	-galattosidasi	Cheratan-solfato
MPS VI	Maroteaux-Lamy	Disostosi multipla, opacità corneale, intelligenza normale, sopravvivenza fino all'adolescenza nella forma più grave	N-acetilgalattosamina-4-solfatasi	Dermatan-solfato
MPS V	Sly	Disostosi multipla epatosplenomegalia, ampio spettro di severità includente l'idrope fetale e la forma neonatale	-glucuronidasi	Dermatan-solfato, Eparan-solfato, Condroitin-4 e 6-solfato

28

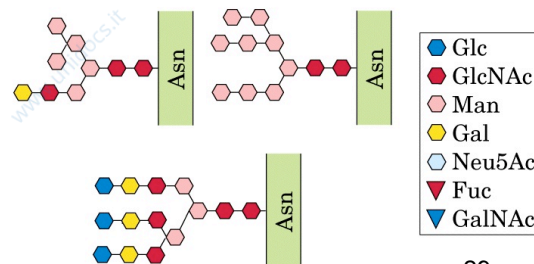
## Glicoproteine



Examples:

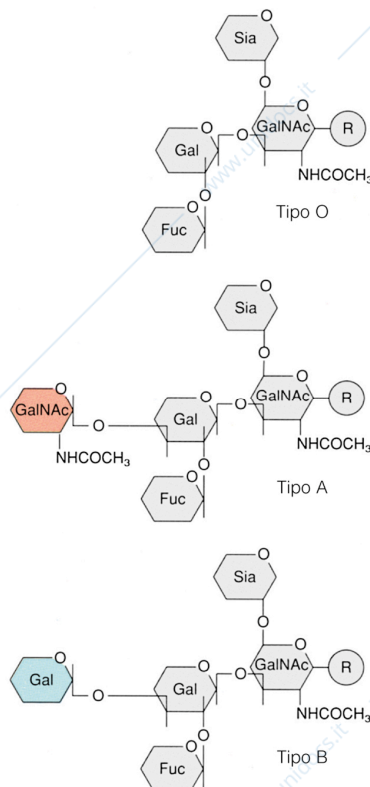


Examples:



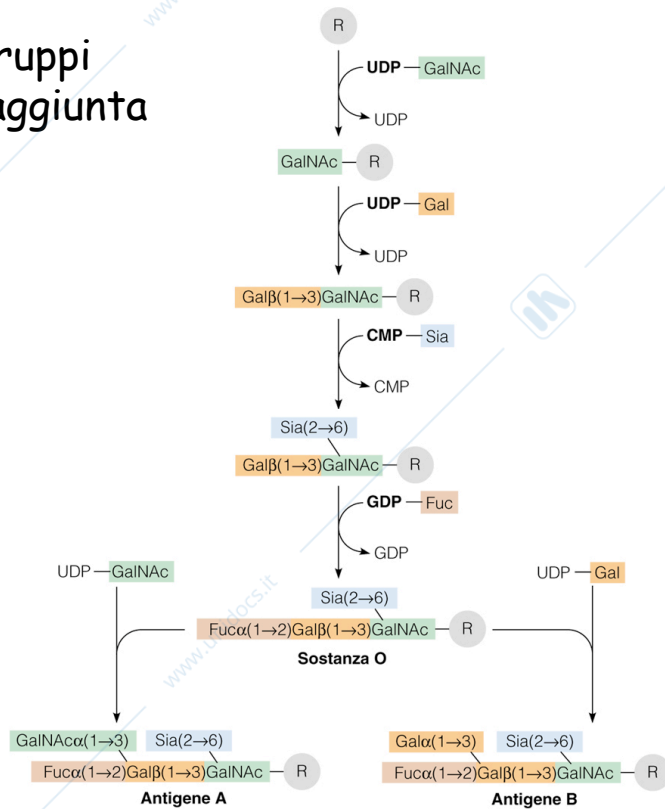
29

## I gruppi sanguigni



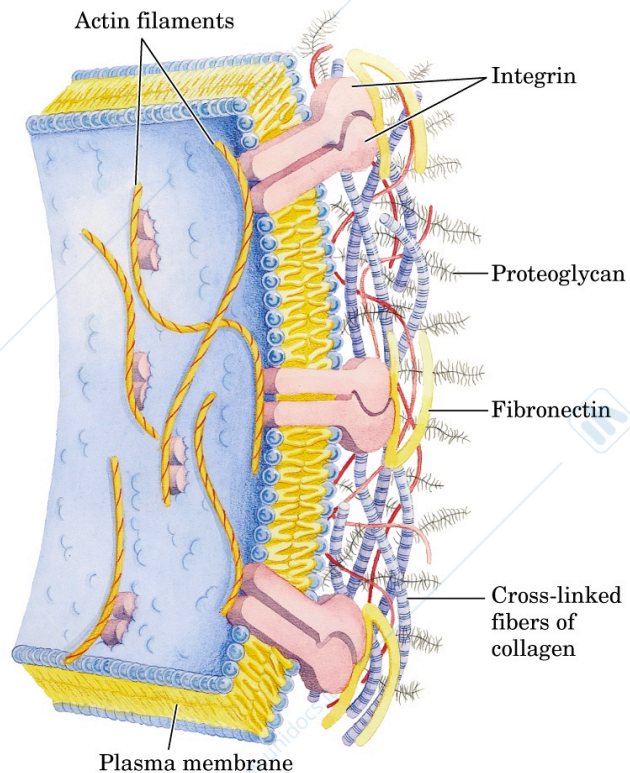
30

La sintesi dei diversi gruppi Sanguigni avviene per aggiunta successiva di unità saccaridiche



31

Struttura della membrana plasmatica



32

