# Kohlenhydrate & Ethanol – Ergänzungsseiten

Diese Seiten enthalten alles, was auf Erdmanns Vorlesungsfolien steht, aber in deinem Lernskript fehlt. Ich habe alle 85 Folien der vier Foliensätze geprüft, als Text **und** als Bild. Druck die Seiten aus und heft sie hinten an dein Skript. Am besten schreibst du im Skript an die Stelle aus der Tabelle einen kleinen Vermerk, z. B. „→ E10“.

## Übersicht: wo die Ergänzungen hingehören

| Nr. | gehört zu | Skript-Seite | Folie | Thema |
|---|---|---|---|---|
| **E1** | 1.6 | 10 | VL 01 · Folie 12 | Alle Auslöser einer hämolytischen Krise beim G6P-DH-Mangel |
| **E2** | 2.1 | 18–19 | VL 02 · Folie 2 | Isomerie-Baum: die Beispiele von der Folie |
| **E3** | 2.2 | 20 | VL 02 · Folie 4 und 11 | Wer den $Na^+$-Gradienten für SGLT1 aufbaut |
| **E4** | 2.4 | 21 | VL 02 · Folie 8 | Klassische Galaktosämie: welche Organe Gal-1-P schädigt |
| **E5** | 2.7 | 24 | VL 02 · Folie 17 | Fructose-Malabsorption: was auf der Folie steht |
| **E6** | 2.8 | 26–27 | VL 02 · Folie 18 | Häufigkeitstabelle: die erworbene Störung zum Vergleich |
| **E7** | 2.8 | 26 | VL 02 · Folie 19 | Fall von Gierke: zwei Details |
| **E8** | 2.8 | 26 | VL 02 · Folie 23 | von Gierke: die zwei Wege zur Harnsäure und die Hyperlipidämie |
| **E9** | 3.6 | 39 | VL 03-04 · Folie 15 | Glykosaminoglykane: wie die Zucker verknüpft sind |
| **E10** | 3.8 | 40 | VL 03-04 · Folie 22 | Cytochrom P450 ist ein Häm-Enzym – der Reaktionsmechanismus |
| **E11** | 3.9 | 41 | VL 03-04 · Folie 24 | Naphthalin: erst Phase I, dann Glutathion |
| **E12** | 3.10 | 42–43 | VL 03-04 · Folie 27 | Vom Häm zum Bilirubin: die Enzyme |
| **E13** | 3.10 | 43 | VL 03-04 · Folie 28 | Ikterus: alle Ursachen von der Folie |
| **E14** | 4.2 | 49 | VL 05 · Folie 3 und 7 | Acetyl-CoA-Synthetase: ATP → AMP |

**Info:** Nicht aufgeführt sind Titelfolien, reine Lehrbuchschemata, die das Skript schon als Bild oder eigene Zeichnung enthält, und Stellen, die das Skript nur anders formuliert.

## E1 Alle Auslöser einer hämolytischen Krise beim G6P-DH-Mangel

gehört zu 1.6
Skript S. 10
VL 01 · Folie 12

Im Skript stehen nur Saubohnen, Erbsen, Johannisbeeren, ASS, Sulfonamide und „Malariamittel wie Primaquin“. Erdmanns Folie 12 nennt die vollständige Liste. Gemeinsam ist allen: Sie machen **oxidativen Stress** – und genau den kann der Erythrozyt ohne NADPH nicht abfangen.

| Auslöser | was es ist |
|---|---|
| **Bohnen**, vor allem Saubohnen | *Vicia faba* → daher „Favismus“; enthalten Vicin und Convicin |
| **Erbsen**, **Johannisbeeren** | Nahrungsmittel |
| **Acetylsalicylsäure** (ASS) | Schmerzmittel |
| **Metamizol** | Fiebersenker und Schmerzmittel aus der Gruppe der Nichtopioid-Analgetika |
| **Sulfonamide** | Antibiotika; verhindern die Bildung von Folsäure |
| **Vitamin K** und Derivate | – |
| **Naphthalin** | bizyklischer aromatischer Feststoff, sublimiert schon bei Raumtemperatur; früher Mottenkugeln, heute Ausgangsstoff für Lösungsmittel und Kunststoffe |
| **Anilin** und Derivate | aromatisches Amin, Ausgangsstoff für Farben und Kunstfasern |
| **Malariamittel** | Chloroquin, Chinin (hemmen die Häm-Polymerase von Plasmodium); Atovaquon, Proguanil (blockieren die Zellteilung des Erregers) |
| **Nitrofurane** | fungizid oder bakterizid; Mittel gegen Harnwegs- oder Wundinfektionen |

**Merke:** Primaquin steht nicht auf Erdmanns Folie (es kommt aus via medici), ist aber ebenfalls ein klassischer Auslöser.

## E2 Isomerie-Baum: die Beispiele von der Folie

gehört zu 2.1
Skript S. 18–19
VL 02 · Folie 2

Erdmanns Stammbaum hat zwei Beispiele, die im Skript fehlen:

- **„Übrige Isomere“** (also Konstitutionsisomere): neben Fructose/Glucose auch **Furanosen/Pyranosen** – derselbe Zucker als Fünfring oder als Sechsring. Im Ring ist ein anderes O-Atom mit dem C1 verknüpft, also eine andere Verknüpfung.
- **„Übrige Diastereomere“** (keine Epimere): **Glucose/Idose**. Sie unterscheiden sich an mehr als einem Stereozentrum (C2, C3 und C4), sind aber keine Spiegelbilder.

Der Baum in einer Zeile: Isomere → Stereoisomere → Diastereomere → Epimere → **Anomere**. Anomere sind also eine Untergruppe der Epimere (Unterschied nur am Halbacetal-C-Atom, z. B. α-/β-Glucose).

## E3 Wer den $Na^+$-Gradienten für SGLT1 aufbaut

gehört zu 2.2
Skript S. 20
VL 02 · Folie 4 und 11

Das Skript sagt, SGLT1 „nutzt den $Na^+$-Gradienten“. Auf der Folie ist auch eingezeichnet, woher er kommt: Die **$Na^+/K^+$-ATPase** in der **basolateralen** Membran pumpt unter ATP-Verbrauch **3 $Na^+$ hinaus und 2 $K^+$ hinein**. So bleibt die $Na^+$-Konzentration im Enterozyten niedrig, und SGLT1 kann auf der luminalen Seite pro Zucker **2 $Na^+$** mit hineinnehmen.

**Merke:** Deshalb heißt der Glucose- und Galaktosetransport **sekundär** aktiv: Das ATP verbraucht die $Na^+/K^+$-ATPase, nicht SGLT1 selbst.

## E4 Klassische Galaktosämie: welche Organe Gal-1-P schädigt

gehört zu 2.4
Skript S. 21
VL 02 · Folie 8

Folie 8 im Wortlaut zusammengefasst: Die Krankheit beruht auf dem **nahezu vollständigen Fehlen** der Galaktose-1-phosphat-Uridyltransferase. Gal-1-P kann nicht zu Glucose-1-P umgewandelt werden. Die hohen Gal-1-P-Konzentrationen schädigen **Leber, Niere, Gehirn und Augenlinse**. Dazu kommen kaum beherrschbare Hypoglykämien. Therapie: lactosefreie Diät.

Im Skript fehlt davon nur die **Niere** (Leber, Gehirn/Retardierung und Katarakt stehen drin).

## E5 Fructose-Malabsorption: was auf der Folie steht

gehört zu 2.7
Skript S. 24
VL 02 · Folie 17

Hier weicht das Skript von der Folie ab. Das Skript übernimmt Erdmanns *Skripttext* („erworben, 15–30 %“). Auf der **Folie** steht mehr – und etwas anderes:

- GLUT5 kann durch **angeborene oder erworbene** Störungen beeinträchtigt sein.
- Die intestinale Fructoseintoleranz kann **vorübergehend oder lebenslang** bestehen.
- Schätzungen zufolge leiden **jedes dritte Kind und jeder dritte Erwachsene zeitweise** an einer Fructose-Malabsorption.
- **Sehr große Mengen** Fructose (**35–50 g pro Stunde**) überlasten den Transporter bei den **meisten Menschen** – auch Gesunde bekommen dann eine Malabsorption, mit oder ohne Beschwerden.

**Info:** Erdmanns Skript unterscheidet außerdem die Begriffe: **Malabsorption** = ein Teil der Fructose erreicht den Dickdarm; **intestinale Intoleranz** = dazu kommen Beschwerden (Durchfall, Blähungen, Schmerzen).

**Klausurfalle:** Wird nach der Häufigkeit gefragt, prüf die Formulierung: „ca. 15–30 % der Bevölkerung“ (Skript) oder „jeder Dritte zeitweise“ (Folie). Beides stammt von Erdmann.

## E6 Häufigkeitstabelle: die erworbene Störung zum Vergleich

gehört zu 2.8
Skript S. 26–27
VL 02 · Folie 18

Die Tabelle auf Folie 18 beginnt mit einer Zeile, die im Skript fehlt – als Vergleich für die angeborenen Störungen:

**Erworben: Diabetes mellitus Typ 1** (Insulinmangel) – **1 : 350** bis zum 18. Lebensjahr. Damit ist er bei Kindern und Jugendlichen viel häufiger als alle angeborenen Kohlenhydrat-Defekte (HFI 1 : 20 000, Galaktosämie 1 : 40 000, Glykogenosen ≤ 1 : 100 000).

## E7 Fall von Gierke: zwei Details

gehört zu 2.8
Skript S. 26
VL 02 · Folie 19

- Die Diät enthielt Glucose in einer Menge von etwa **2 g/kg** alle 4 Stunden.
- Unter der Maisstärke zeigten die Bluttests **fast normale Blutlipidwerte** – Lactat und Harnsäure blieben aber erhöht (deshalb mit 5 Jahren Allopurinol).

## E8 von Gierke: die zwei Wege zur Harnsäure und die Hyperlipidämie

gehört zu 2.8
Skript S. 26
VL 02 · Folie 23

Das Bild von Folie 23 ist im Skript, aber zwei Wege darauf werden im Text nicht erklärt:

- **Hyperurikämie über zwei Wege.** (1) Synthese: Glucose-6-P → PPW → Ribose-5-P → mehr Purinsynthese (IMP) → Harnsäure (steht im Skript). (2) **Abbau**: Die Leberzelle verbraucht ATP (ATP → ADP → … → IMP); das IMP wird zu **Harnsäure abgebaut**. Beide Wege enden bei IMP und dann Harnsäure.
- **Hyperlipidämie – Fettsäuren, Triglyceride und Cholesterin.** Im Skript steht nur Pyruvat → Acetyl-CoA → Fettsäuren. Auf der Folie zusätzlich: Aus DHAP macht die **Glycerin-3-phosphat-Dehydrogenase (GPD1)** Glycerin-3-phosphat, das Rückgrat der **Triglyceride**. Und Acetyl-CoA geht auch in die **Cholesterinsynthese**.

Die fünf roten Kästen der Folie: **Hypoglykämie · Lactatazidose · Hyperalaninämie · Hyperlipidämie · Hyperurikämie**.

## E9 Glykosaminoglykane: wie die Zucker verknüpft sind

gehört zu 3.6
Skript S. 39
VL 03-04 · Folie 15

Folie 15 zeigt die Wiederholungseinheiten mit ihren glykosidischen Bindungen:

| GAG | Wiederholungseinheit |
|---|---|
| **Hyaluronsäure** | Glucuronsäure **β(1→3)** N-Acetylglucosamin; zur nächsten Einheit **β(1→4)** |
| **Chondroitin-6-sulfat** | Glucuronsäure **β(1→3)** N-Acetylgalaktosamin-6-sulfat; zur nächsten Einheit **β(1→4)** |

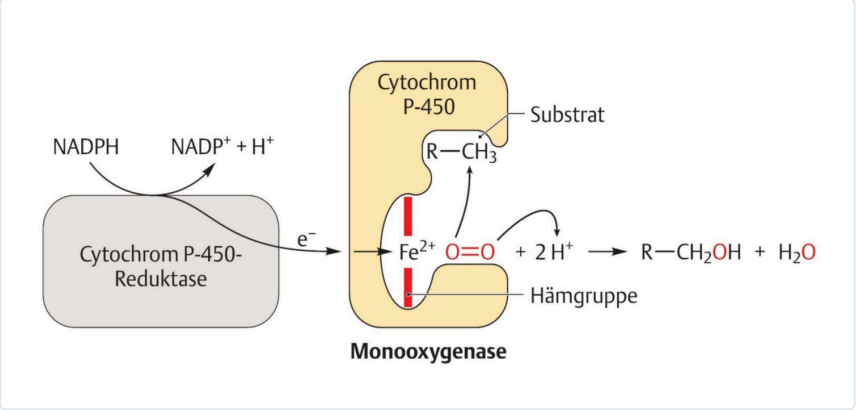
Das Sulfat sitzt beim Chondroitin-6-sulfat – wie der Name sagt – am **C6** des N-Acetylgalaktosamins.

## E10 Cytochrom P450 ist ein Häm-Enzym – der Reaktionsmechanismus

gehört zu 3.8
Skript S. 40
VL 03-04 · Folie 22

Das ist die Lücke, die dir aufgefallen ist. Folie 22 zeigt, **wie** eine Monooxygenase arbeitet:

- Cytochrom P450 trägt eine **Hämgruppe**. Ihr **Eisen ($Fe^{2+}$)** bindet das **$O_2$** – genau dort, wo das Substrat (R–$CH_3$) gebunden ist.
- Die Elektronen kommen von **NADPH** über die **Cytochrom-P450-Reduktase**, ein eigenes Enzym.
- Bilanz: **$R–CH_3 + O_2 + 2\,H^+ + 2\,e^- \rightarrow R–CH_2OH + H_2O$**. Ein O-Atom landet im Substrat (Hydroxylierung), das andere im Wasser.




Reaktionsmechanismus der Monooxygenasen: NADPH → P450-Reduktase → $Fe^{2+}$ der Hämgruppe bindet $O_2$ (VL 03-04, Folie 22)

**Merke:** Das erklärt auch den Namen aus 3.8: Kohlenmonoxid bindet an das **Häm-Eisen** – dann absorbiert das Enzym bei 450 nm. „Cytochrom" heißen alle Häm-Proteine, die Elektronen übertragen (wie die Cytochrome der Atmungskette).

**Info:** Auch das **MEOS** aus Kapitel 4 ist Cytochrom P450 (CYP2E1) – also ebenfalls ein Häm-Enzym, das $O_2$ und NADPH braucht.

## E11 Naphthalin: erst Phase I, dann Glutathion

gehört zu 3.9
Skript S. 41
VL 03-04 · Folie 24

Im Skript wird Glutathion direkt an Naphthalin gehängt. Auf Folie 24 läuft es in zwei Phasen:

1. **Phase I:** Cytochrom P450 macht aus Naphthalin ein **Epoxid**.
2. **Phase II:** Die **Glutathion-S-Transferase** hängt Glutathion (Glu–Cys–Gly) mit der SH-Gruppe an das Epoxid → Glutathionkonjugat.
3. Glu und Gly werden abgespalten; das übrige Cystein wird mit **Acetyl-CoA** acetyliert → **Mercaptursäure** (N-acetyliertes Cystein) → Niere.

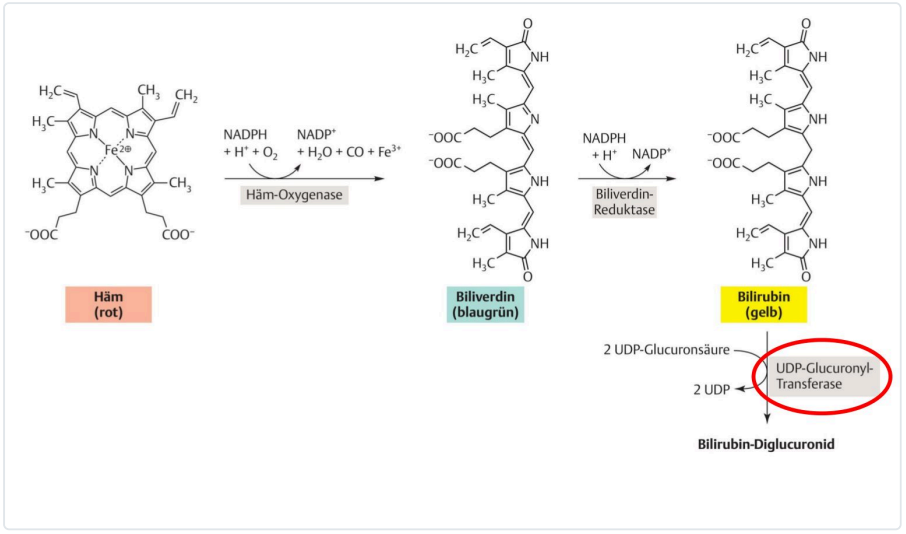
Die Folie fasst das so zusammen: „Cytochrom-P450-abhängige Epoxidierung und anschließende Konjugation eines aromatischen Kohlenwasserstoffs (Naphthalin) mit Glutathion".

## E12 Vom Häm zum Bilirubin: die Enzyme

gehört zu 3.10
Skript S. 42–43
VL 03-04 · Folie 27

Das Skript verweist hier auf Prof. Leichert. Auf Erdmanns Folie 27 stehen die Schritte aber schon:

| Schritt | Enzym | was dabei passiert |
|---|---|---|
| Häm (**rot**) → Biliverdin (**blaugrün**) | Häm-Oxygenase | NADPH + $O_2$ werden verbraucht; der Ring wird geöffnet, frei werden **CO**, **$Fe^{3+}$** und $H_2O$ |
| Biliverdin → Bilirubin (**gelb**) | Biliverdin-Reduktase | NADPH wird verbraucht |
| Bilirubin → Bilirubin-Diglucuronid | UDP-Glucuronyl-Transferase | 2 UDP-Glucuronsäure → 2 UDP |




Glucuronidierung von Bilirubin, das beim Abbau von Häm entsteht (VL 03-04, Folie 27)

**Merke:** Die Farben erklären den blauen Fleck: rot (Häm) → blaugrün (Biliverdin) → gelb (Bilirubin). Die Häm-Oxygenase ist die wichtigste körpereigene Quelle von CO.

## E13 Ikterus: alle Ursachen von der Folie

gehört zu 3.10
Skript S. 43
VL 03-04 · Folie 28

| Ikterus | Ursachen laut Folie 28 | Bilirubin |
|---|---|---|
| prähepatisch | hämolytische Anämie, Thalassämien, **Transfusionen** | unkonjugiert ↑↑, konjugiert nur leicht ↑ |
| intrahepatisch | **Stoffwechselerkrankungen**, Hepatitis, Zirrhose, **Krebs**, **Medikamente („Drugs“)** | beide ↑ |
| posthepatisch | Blockade des Gallenflusses: Gallensteine, **Tumoren** | konjugiert ↑↑, unkonjugiert nur leicht ↑ |

Fett gedruckt ist, was im Skript fehlt. Die Pfeile auf der Folie zeigen außerdem: Es steigt immer auch das jeweils **andere** Bilirubin etwas mit – nur eben viel weniger.

## E14 Acetyl-CoA-Synthetase: ATP → AMP

gehört zu 4.2
Skript S. 49
VL 05 · Folie 3 und 7

Im Skript steht nur „unter ATP-Verbrauch“. Auf der Folie genauer: Acetat + CoA-SH + **ATP → Acetyl-CoA + AMP + $PP_i$**. Weil das ATP bis zum AMP gespalten wird, kostet die Aktivierung **zwei energiereiche Bindungen** (das $PP_i$ wird anschließend gespalten).

Folie 7 betont außerdem den Ort: Der Abbau von Acetaldehyd zu Acetat findet in den **Mitochondrien** statt (ALDH2, steht im Skript in der Tabelle).