

实用内分泌学

(进修班讲义)

前 言

遵照毛主席关于“应当积极地预防和医治人民的疾病，推广人民的医药卫生事业。”的教导，为了促进我省临床内分泌病防治工作的进一步开展，一九七五年，在上海第一医学院附属华山医院赴滇医疗队的支持和协助下，我局组织了昆明医学院及第一、二附属医院，省第一人民医院，昆明市延安医院等单位，举办了第一期全省“内分泌病防治学习班”，现将学习班讲义汇编成册，供有关医疗卫生人员学习参考。

本讲义分三部分。第一部分：临床内分泌学基础；第二部分：内分泌病；第三部分：内分泌病常用临床试验，同位素和X线等检查方法及临床内分泌学的进展简介等。

在资料整理中，得到了上海第一医学院附属华山医院、妇产科医院、人体解剖教研组和生物化学教研组等单位的大力支持，并请上海第一医学院附属华山医院内分泌小组和钟学礼教授进行审阅，在此特表谢意。

由于我们的政治思想和业务水平不高，写稿时间匆促，参考资料有限，本书的缺点、错误在所难免。务请广大工农兵和革命医务人员批评指正，提出宝贵意见。

云南省卫生局

一九七六年八月

实用内分泌学

目 录

第一部分 临床内分泌学基础

第一章 临床生物化学基础	1
第一节 酶	1
第二节 糖代谢	7
第三节 脂类代谢	35
第四节 蛋白质代谢	57
第二章 内分泌腺及组织的形态、结构和生理机能	76
第一节 甲状腺	76
第二节 甲状旁腺	78
第三节 肾上腺	79
第四节 下丘脑-脑垂体	81
第五节 胸 腺	84
第六节 松果体	84
第七节 胰小岛	85
第八节 性腺——卵巢及睾丸中内分泌组织	86

第二部分 内分泌病

内分泌病总论	93
内分泌病各论	107
第三章 下丘脑——垂体病	107
第一节 前(腺)脑垂体机能减退症	107
垂体性侏儒症	107
成人腺脑垂体机能减退症	109
第二节 前(腺)脑垂体机能亢进症	111
巨人症(巨大畸形)与肢端肥大症	111
第三节 嫌色细胞瘤	114
第四节 后(神经)脑垂体机能减退症——尿崩症	115
第四章 肾上腺病	121
第一节 肾上腺皮质机能减退症	121

慢性肾上腺皮质机能减退症	121
急性肾上腺皮质机能减退症	130
第二节 肾上腺皮质机能亢进症	138
皮质醇增多症(柯兴氏综合征)	138
肾上腺性变态综合征	146
原发性醛固酮增多症	149
第三节 嗜铬细胞瘤	153
第五章 甲状腺病	157
第一节 单纯性甲状腺肿(包括地方性甲状腺肿)	157
第二节 甲状腺机能减退症	161
第三节 甲状腺机能亢进症	167
第四节 甲状腺炎	179
第五节 甲状腺结节	182
第六章 甲状旁腺病	185
第一节 甲状旁腺机能减退症	185
第二节 甲状旁腺机能亢进症	187
第七章 性腺疾病	190
第一节 男性性机能减退症	190
第二节 月经生理	192
第三节 经绝期综合征	197
第四节 双侧多囊性卵巢综合征	198
第五节 功能性子宫出血	203
第六节 垂体性闭经	209
第八章 胰小岛内分泌病	215
第一节 糖尿病	215
第二节 胰岛细胞瘤(附低血糖症)	231
第九章 肥胖病	234

第三部分 同位素、放射检查与治疗,实验诊断及其他

第十章 放射性同位素在临床内分泌疾病方面的应用	238
第十一章 临床内分泌病的放射诊断与治疗	263
第十二章 常用临床内分泌试验	298
第一节 内分泌腺功能试验	298
第二节 激素的生化测定	312
第十三章 促肾上腺皮质激素及甾类肾上腺皮质激素的内科临床应用	325
第十四章 内分泌学的一些进展	338
〔附〕: 常用临床内分泌-代谢检验中各种激素及有关物质在血及尿中的正常值	353

第一部分 临床内分泌学基础

第一章 临床生物化学基础

第一节 酶

一、概述

生命过程的基本特征就是物质代谢。物质代谢包括多种多样的化学反应：食物的消化吸收，组织和细胞成分的合成，体内物质的氧化分解等等。这些在体内进行的化学反应（如蛋白质、糖、脂类的水解或氧化），如让它们在体外实验室进行，则不仅需要用强酸、强碱、加热或加压等强烈的条件，而且速度缓慢。但在生物体内，这些化学反应却能在温和条件下（温度在 37°C ，pH接近中性）迅速顺利地进行。为什么在生物体内的化学反应能如此迅速顺利的进行？这是由于生物体内有一类特殊的催化剂——酶。（也称为生物催化剂）。

酶是一类具有催化能力的蛋白质，能够加速化学反应，它的催化效能很高，比一般催化剂大千万倍以上。它是由机体活细胞产生的，酶类在体内的分布不是均匀的，但也不是杂乱无章的。各种酶在各器官、组织和细胞内存在的部位和含量都是极有规律的。酶和体内其他物质一样，也是处于不断合成、分解的代谢变动之中。当酶的数量和催化效能（酶活性）发生改变时，就影响到物质代谢过程。体内的代谢变化是由神经和激素的调节，某些激素就是通过对酶的影响来调节代谢过程的，某些药物也是通过对酶的影响而发挥其治疗作用的。因此，认识酶的本质、组成、特性以及影响酶作用的各种因素，对防治疾病有重要意义。

酶和一般催化剂的作用有共同的性质，但亦有不同的特性。其共同的性质是：只需极少量就可大大加速化学反应，而且在反应前后其性质和数量都无改变。同时，它们只能催化那些本身有可能进行的反应，而不能催化那些根本不能进行的反应。其不同的特性是：酶的催化效率高，如蔗糖酶催化蔗糖水解的速度比氢离子的催化效率大 2.5×10^{12} 倍。酶的特异性高，一般催化剂往往可以催化多种化学反应，如氢离子可以催化淀粉、蛋白质等许多物质的水解，而酶则具有严格的特异性，即对于其作用的对象（通常称为基质，作用物或底物）有很严格的选择性。如淀粉酶只能水解淀粉，对蛋白质和脂肪都没有水解作用。这样才能使人体内的物质代谢的化学过程按照一定的规律进行。

酶的命名通常依据以下原则：

（一）根据酶所作用的底物名称命名，如水解淀粉的酶叫淀粉酶；水解蛋白质的酶叫蛋白酶。对于作用于同一底物但来源不同的酶，可以在底物前面加上来源，以示区别。例如胃蛋白酶、胰蛋白酶等等。

（二）根据酶所催化的化学反应性质命名，如脱氢酶，转氨酶等。

此外，也可以结合上述两项原则综合命名，如乳酸脱氢酶是根据酶的底物是乳酸和催化的反应是脱氢而命名的。

酶的种类很多,根据酶所催化的反应性质可把酶分为六大类:

(一) 氧化还原酶类,促进电子或氢转移的酶类称为氧化酶或脱氢酶,如乳酸脱氢酶、细胞色素氧化酶等。

(二) 转移酶类,促进化学基团转移的酶类,如转氨酶、转酰基酶等。

(三) 水解酶类,促进水解反应的酶类,如蛋白酶、淀粉酶、酯酶等。

(四) 裂合酶类,促进一种化合物分裂为两种化合物,或由两种化合物合成一种化合物的反应的酶类,如碳酸酐酶、醛缩酶等。

(五) 异构酶类,促进同分异构体的互相转化的酶类,如磷酸葡萄糖变位酶等。

(六) 合成酶类,促进两分子化合物相互结合,同时使 ATP 分子中的高能磷酸键断裂的酶类,如谷氨酰胺合成酶等。

二、酶的化学本质

酶的化学本质是蛋白质,具有一般蛋白质的特性。许多物理因素(如高温)或化学因素(重金属离子、强酸、强碱等),可使酶变性,而丧失其特有的催化能力。酶按其化学组成可分为单纯蛋白质的酶和结合蛋白质的酶两大类。大多数水解酶类,如胃蛋白酶、胰蛋白酶、胰脂肪酶、胰淀粉酶都属于单纯蛋白质酶类,当这些酶被水解时,最终产物除氨基酸外并无其他物质。催化体内物质氧化还原作用的酶,如细胞色素氧化酶,乳酸脱氢酶等,则属于结合蛋白质酶类。结合蛋白质酶类分子中的蛋白质部分称为酶蛋白,非蛋白质部分称为辅酶(或辅基)。酶蛋白或辅酶单独存在时都没有催化活性,只有当两者结合在一起组成全酶,才具有催化活性。

酶蛋白(蛋白质部分) + 辅酶(非蛋白质部分) = 全酶(结合蛋白质)

辅酶是一类低分子的有机化合物,有时亦含金属元素,能够透析,不易被热所破坏。现已知大多数 B 族维生素是体内不少酶的辅酶组成成分,这些维生素通过构成酶的重要辅酶,起到维持人体正常生命活动的重要作用。体内重要的辅酶除了含维生素外,还有一类铁卟啉,它是细胞色素酶类的辅基。

现将含 B 族维生素的辅酶及其有关的主要酶类列表如下:

表 1-1

酶 名 称	辅 酶 名 称	所 含 B 族 维 生 素 名 称
各种脱氢酶	辅酶 I 或辅酶 II	含尼克酰胺(维生素 PP)
各种黄酶	磷酸核黄素或黄素腺嘌呤二核苷酸	含核黄素(维生素 B ₂)
转氨酶 氨基酸脱羧酶	磷酸吡哆醛	含吡哆醛(维生素 B ₆)
酰化酶	辅酶 A	含遍多酸(泛酸)
丙酮酸氧化脱羧酶系	焦磷酸硫胺素	含硫胺素(维生素 B ₁)

酶的催化活性取决于其分子结构的完整性(酶蛋白的空间构型和分子中各基团的完整)。但实验证明,酶分子中有的部分对酶活性影响不大,有的部分则为酶发挥作用所必需。酶分子中直接与底物结合,并催化底物变化的部分称为酶的活性中心。活性中心是酶具有催化能力的主要部分。酶的活性中心如受到破坏,酶就丧失活性。酶作用所以具有高度的特异性,原因

就在于各种酶各具有特异结构的活性中心，只能与特定的相应的底物结合，催化特定的反应。这就象一把锁需要一定的钥匙去开一样。可图示如下：

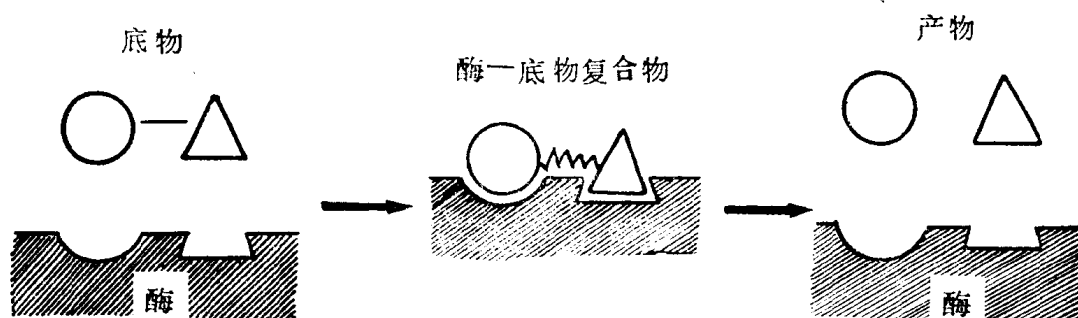


图 1-1 酶的作用(示意图)

三、影响酶活性(作用)的主要因素

酶的主要作用就是能催化一定化学反应的进行，酶的这种催化能力也称酶的活性。在酶作用下化学反应进行的速度就代表酶的活性。和一般化学反应一样，酶所催化的化学反应速度可以用单位时间内底物的减少或产物的生成速度来表示。也就是说酶活性的大小可以用单位时间内底物减少的数量或产物生成的数量来表示。影响酶活性的因素很多，与医疗实践关系密切的主要有温度、pH、激动剂和抑制剂。任何因素的变化都能引起酶促反应速度的改变，导致机体新陈代谢的失常。因此这些因素是影响生理机能的重要条件。

(一) 温度对酶活性的影响

一般化学反应的速度都随温度增高而加快，每增加温度 10°C 反应速度可增加 2—3 倍。酶催化的化学反应亦受温度的影响。但酶本身是蛋白质，具有不耐热性，随温度升高而发生不同程度的变性，从而减低或丧失其催化能力。酶作用的破坏，在 60°C 以上才显著增加；在 80°C 以上，绝大多数的酶都丧失其催化能力。

因此温度升高对酶催化的反应有两个相反的影响：一方面使反应速度加快，但另一方面使酶变性而减少有活性酶的数量，从而使反应速度减慢或终止。这两种影响作用的结果，使酶在一定温度下，催化的反应速度最快，此温度称为酶作用的最适温度。人体内大多数酶的最适温度为 $37^{\circ}\sim 40^{\circ}\text{C}$ 。

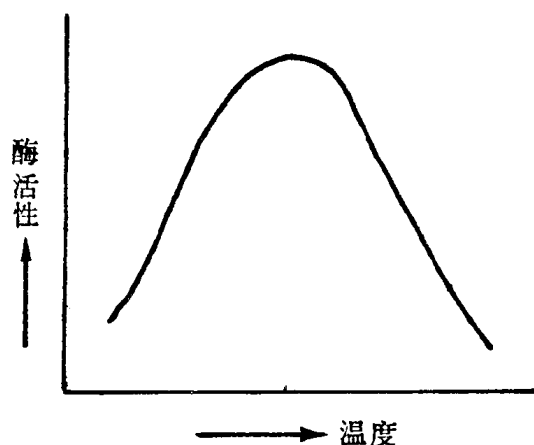


图 1-2 温度对酶作用的影响

酶的活性虽然随着温度降低而降低，但低温并不破坏酶蛋白。在 0°C 时，酶的催化作用几乎停止，但温度回升后酶又恢复活性。临床上的低温麻醉就是利用低温降低酶的活性，以减慢组织细胞的代谢速度，提高机体对氧和营养物质缺乏的耐受性，有利于手术治疗。低温保存菌种和生物制品，也是运用同一原理。

(二) pH 对酶活性的影响

pH 对酶促反应有明显影响，在其他条件不变时，酶只有在一定的 pH 范围内才呈现活性。若在某一 pH 时，酶的活性最高，此 pH 称为酶作用的最适 pH。离开这个 pH 范围，稍偏于酸或

稍偏于硷,酶活性即显著降低。溶液的 pH 距离最适 pH 愈远,酶活性也就愈低。这是因为酶是一种蛋白质,在不同的 pH 环境中,酶蛋白分子中各种化学基团的解离情况不同,同样某些具有解离性质的底物分子的基团解离也可不同,这种解离情况往往能够左右酶与底物的结合,从而影响酶促反应的速度。可能在不同解离状态的酶中,只有处于某一种解离状态的酶最容易和底物结合,活性最高。而过酸、过硷的环境还可以破坏酶蛋白分子,使酶丧失活性。人体内多数酶的最适 pH 近中性。如唾液淀粉酶的最适 pH 为 6.8。但也有一些酶,其最适 pH 偏酸性或偏硷性。例如胃蛋白酶的最适 pH 为 1.9 左右,所以在酸性胃液中能充分发挥作用;胰蛋白酶的最适 pH 为 9 左右,所以在硷性肠液中催化作用较强。

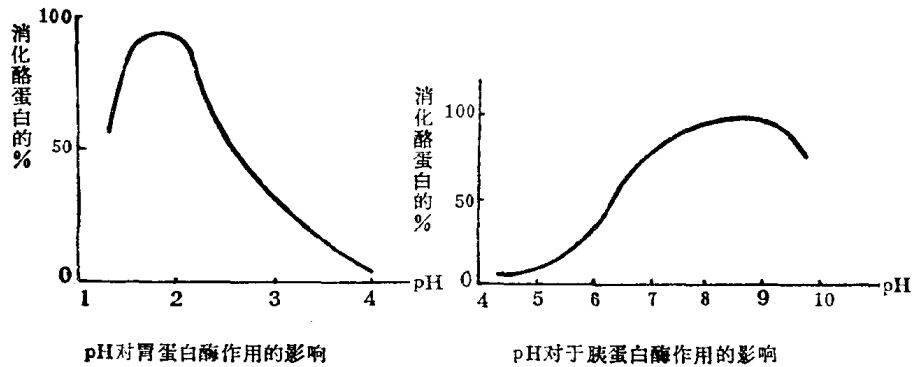


图 1-3 PH对酶活性的影响

由于 pH 对酶促反应的影响很大,故当病人发生酸或硷中毒时,由于体液 pH 发生变动,必然影响到细胞内酶的活性,导致代谢紊乱,使病情恶化。此外,在使用酶类药物时,必需注意配合最适 pH,来提高酶的活性。

(三) 激动剂和抑制剂对酶活性的影响

凡加进酶体系后,能够加强酶活性,即加速酶促反应速度的物质,称为酶的激动剂。例如唾液淀粉酶在有氯离子(Cl^-)存在时,活性即明显增强, Cl^- 就是唾液淀粉酶的激动剂。又如镁离子(Mg^{++})是许多磷酸激酶的激动剂。

凡能使酶活性降低或丧失的物质,称为酶的抑制剂。已知对人体有剧毒的物质多为酶的抑制剂。如氰化物是细胞色素氧化酶的抑制剂,氰化物中毒能中断组织呼吸,严重时可很快导致死亡。又如许多含有机磷的农药敌敌畏、敌百虫、1605、1059 等是胆硷酯酶的强烈抑制剂。抑制剂发挥抑制作用有下述两种情况:

1. 非竞争性抑制

造成这种抑制的原因是由于酶的活性中心遭到破坏或被某种物质不可逆地结合时,以致使酶失去活性。有机磷农药杀灭昆虫就是与胆硷酯酶的活性中心结合,使胆硷酯酶失去活性,不能分解乙酰胆硷为胆硷与乙酸。因此当人体遭有机磷农药中毒时,乙酰胆硷就在机体中堆积而引起植物神经系统功能紊乱导致机体中毒。氰化物可与细胞色素氧化酶辅基铁卟啉中的铁结合,使细胞色素氧化酶丧失活性,从而使组织呼吸受到抑制。人与动物如遭氰化物中毒,严重时可以在几分钟之内引起死亡。

2. 竞争性抑制

有一类抑制剂,与酶的底物结构相似,因此能和底物相竞争与酶的活性中心结合,如抑制剂占据了酶的活性中心,酶即不能与底物结合发挥其催化作用,因而抑制了酶的活性,这种抑

制作用称为竞争性抑制。抑制物霸占酶分子的多少，取决于抑制物浓度与底物浓度的相对大小，因此如增加底物浓度，酶与底物结合的机会就多，即可降低这种抑制作用。在临床治疗中许多药物的作用机制就是根据这种性质。如抗肿瘤药物 5-氟尿嘧啶的作用机制即基于此。正常时胸腺嘧啶合成酶能催化尿嘧啶转变成胸腺嘧啶。而 5-氟尿嘧啶与尿嘧啶的结构相似。因此，它能竞争性地与胸腺嘧啶合成酶的活性中心结合，使酶不能与尿嘧啶结合，从而抑制了酶的活性。使胸腺嘧啶的生成受到抑制，因而使核酸代谢发生障碍，抑制肿瘤的生长。

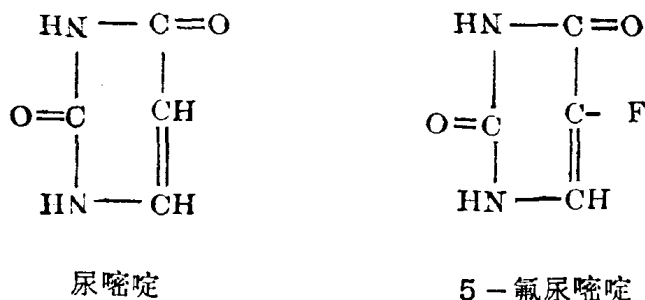


图 1-4 尿嘧啶与 5-氟尿嘧啶结构式

磺胺类药物所以能抑制细菌生长，是由于细菌生长时需要自身合成叶酸（是细菌生长繁殖必需的一种维生素）。对氨基苯甲酸是合成叶酸的原料之一，而磺胺类药物的结构与对氨基苯甲酸结构相类似，服用磺胺药物就可与细菌体内合成叶酸的酶相结合，以致使该酶丧失活性，叶酸就不能生成，细菌的生长就被抑制。由于是一种竞争性抑制，因此在临床上应用磺胺类药物必需在短期内达到足够浓度，才能收效。

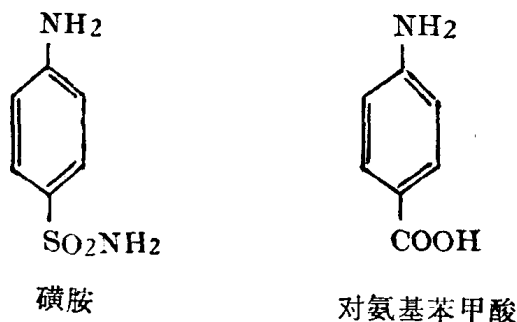


图 1-5 磺胺与对氨基苯甲酸的结构式

此外，凡能使蛋白质变性或沉淀的物质也能破坏酶使酶丧失活性。此类抑制剂的抑制作用无选择性。一般将它列为蛋白质变性剂，不称为抑制剂。

酶元及酶元的致活：

某些酶刚从细胞内产生出来时并无活性，必须经过适当的物质作用后，才变成有活性的酶。这类无活性的，酶的前身物质称为酶元。常见的酶元有胃蛋白酶元、胰蛋白酶元、糜蛋白酶元和凝血酶元等。刚从胃腺细胞分泌出来的胃蛋白酶元是没有活性的，只有在盐酸作用下转变成胃蛋白酶后，才能催化蛋白质的水解。肠液中的肠激酶能激活胰蛋白酶元变成胰蛋白酶。使无活性的酶元变成有活性的酶的作用称为酶元的致活作用。这些酶以酶元形式存在有重要的生理意义。如上述各种水解蛋白质的酶是以无活性的酶元状态分泌出消化腺细胞的，这样就可以避免消化腺体本身（也是由蛋白质组成）被自己制造的酶水解破坏，当到了胃肠道内再由酶元转变成有活性的酶，胃肠道表面有粘膜层保护就不致被酶作用。急性胰腺炎时，胰

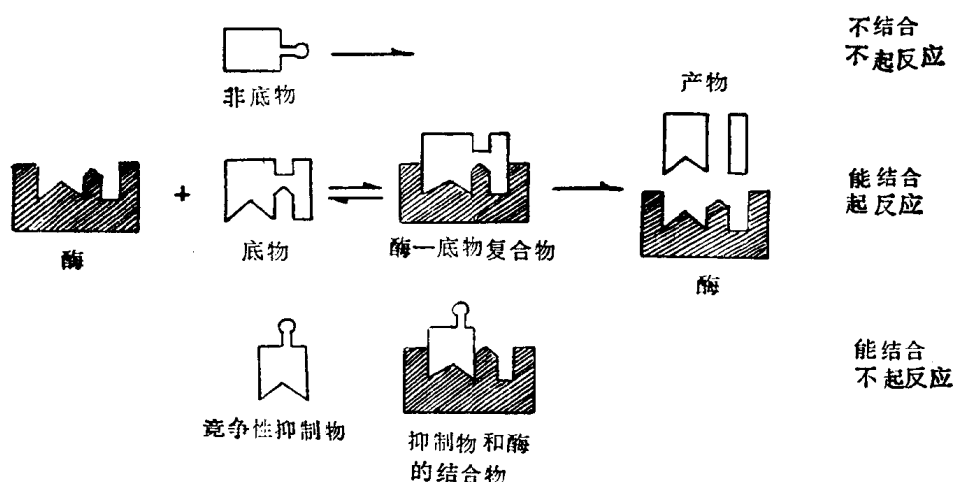


图 1-6 酶作用特异性和竞争性抑制作用(示意图)

腺组织坏死其原因之一，就是部分胰蛋白酶元在胰腺内被致活转变为胰蛋白酶消化胰腺组织所造成的。

四、酶的知识在医疗实践中的一些应用

随着临床实践以及有关酶的知识的不断发展，酶在医学上的重要性越来越引起人们的注意。在阐明某些疾病的发病机制，疾病的诊断以及治疗中都广泛地应用了酶学的知识。

(一) 用于阐明某些疾病的发病机制方面

现在逐渐地了解到某些疾病的发生是由于某种酶的不足或缺乏或酶的作用被抑制所致。如蚕豆黄，这种病人由于红细胞内缺乏 6-磷酸葡萄糖脱氢酶，红细胞脆性增加，这类病人对于蚕豆易于发生溶血，引起溶血性黄疸。白化病患者就是因先天性缺乏酪氨酸酶，使黑色素生成障碍而引起的。已确知有机磷农药中毒，乃由于有机磷抑制了胆碱酯酶，使胆碱能神经末梢释放的乙酰胆碱不能及时破坏，在体内堆积而引起类似胆碱能神经过度兴奋的中毒症状。

(二) 用于诊断疾病方面

血清或其他体液中的酶活性的测定，可以为某些疾病的诊断提供参考。一般认为正常人的血清或其他体液中均含有若干种酶，且具有一定的酶活性范围，当机体组织发生炎症、坏死或恶性肿瘤情况时，血清或其他体液中某些酶活性可以增加或降低。例如急性胰腺炎、流行性腮腺炎时，血清以及尿中淀粉酶活性增高。肝炎患者血中谷丙转氨酶(G.P.T.)活性增高；又如前列腺中酸性磷酸酶活性较高，故当发生前列腺癌时，血清中此酶活性往往升高。因此血清或其他体液中各种酶活性的测定，对于临床诊断有一定帮助。

近临床还测定各种同功酶的活性，来帮助疾病的鉴别诊断。同功酶是指一类具有相同的催化功能，但其蛋白质分子结构不同，在化学、物理及免疫学性质上有差别的酶。例如血清中乳酸脱氢酶，用电泳或层析办法可分为 5 种，都能催化乳酸脱氢反应，同时这 5 种同功酶又分别主要来自不同的器官组织参见糖代谢有关部分。故当心肌梗死时，主要是乳酸脱氢酶 1 增加，而肝癌或急性肝炎时，主要是乳酸脱氢酶 5 增高。白血病时乳酸脱氢酶 4 增高。由于很多疾病均可致血清乳酸脱氢酶活性增高，故单作乳酸脱氢酶活性测定尚难鉴别是哪个脏器的病变，此时应作乳酸脱氢酶同功酶的测定，以帮助鉴别诊断。

(三) 用于治疗疾病方面

应用酶制剂治疗疾病已经成为现代医学中的重要课题。如胃蛋白酶、多酶片，可以帮助消

化,改善患者的消化能力。糜蛋白酶、纤维蛋白酶用以清除已经形成的血栓和清洁创面肉芽组织等。现将用于治疗的酶类列表如下:

表 1-2 用于治疗酶制剂

酶 的 名 称	临 床 用 途
α -糜蛋白酶	溶解坏死组织。用于预防治疗粘连、白内障、溃疡、脓肿、脓胸等。
透明质酸酶	加速皮下或肌肉的药物吸收、或局部血肿扩散吸收。
菠萝蛋白酶	用于外科各种炎症、水肿、血肿、各种血栓。
溶菌酶	对粘膜有消炎和抑制出血的作用,用于呼吸系统和耳鼻疾患。
细胞色素	用于脑溢血、脑软化、脑动脉硬化及心绞痛、心肌梗死等疾病。

此外,人们利用能选择性抑制某些酶活性的化学物质,来达到抑菌、杀菌或治疗肿瘤等的目的,为化学治疗的研究开辟了广阔的途径。如磺胺类药物和许多抗菌素能抑制细菌生长所必需的酶体系,故有抗菌作用;许多抗肿瘤药物都能抑制细胞内与核酸和蛋白质合成有关的酶体系,抑制细胞的分化和增生,以对抗肿瘤的生长。还有硫氧嘧啶能抑制碘化酶,从而抑制了甲状腺素的合成,可用来治疗甲状腺机能亢进。

第二节 糖 代 谢

一、糖的化学

糖类又称碳水化合物(Carbohydrates)可分为四类。

(一)单糖:根据单糖分子中所含碳原子数目的不同,分别称为丙糖、丁糖、戊糖和己糖等。

1. 丙糖是含三个碳原子的糖,人体内有甘油醛和二羟丙酮两种形式存在。



2. 戊糖是含五个碳原子的糖类,构成人体核酸的 *D*-核糖和 *D*-脱氧核糖都是戊醛糖。

3. 己糖是含六个碳原子的糖类,最常见的有 *D*-葡萄糖, *D*-半乳糖, *D*-甘露糖和 *D*-果糖等。前三者都是己醛糖,后一种是己酮糖。现以 *D*-葡萄糖为例说明其化学分子结构。糖的结构可以认为是多元羟基醛(醛糖)和多元羟基酮(酮糖)。葡萄糖是六元多羟的己醛糖。*D*-葡萄糖的第一位碳原子的醛基易于与第五位碳原子的醇基缩合生成一环状半缩醛结构,这样葡萄糖第一位碳原子上形成新的羟基,如果伸向右侧时就生成 α -*D*-葡萄糖,其旋光为右旋 + 112°;若羟基伸向左侧时就生成 β -*D*-葡萄糖,其旋光为右旋 + 19°。

(二)二糖是由两分子结构相同或不同的单糖脱去一分子水缩合而成。常见的有麦芽糖、乳糖、蔗糖和纤维素二糖等。除纤维素二糖外,其余二糖在人体营养方面具有重要意义。

麦芽糖是两分子葡萄糖在一个葡萄糖的第一位碳原子和另一葡萄糖的第四位碳原子上脱去一分子水,以 1:4 糖苷键相联结。

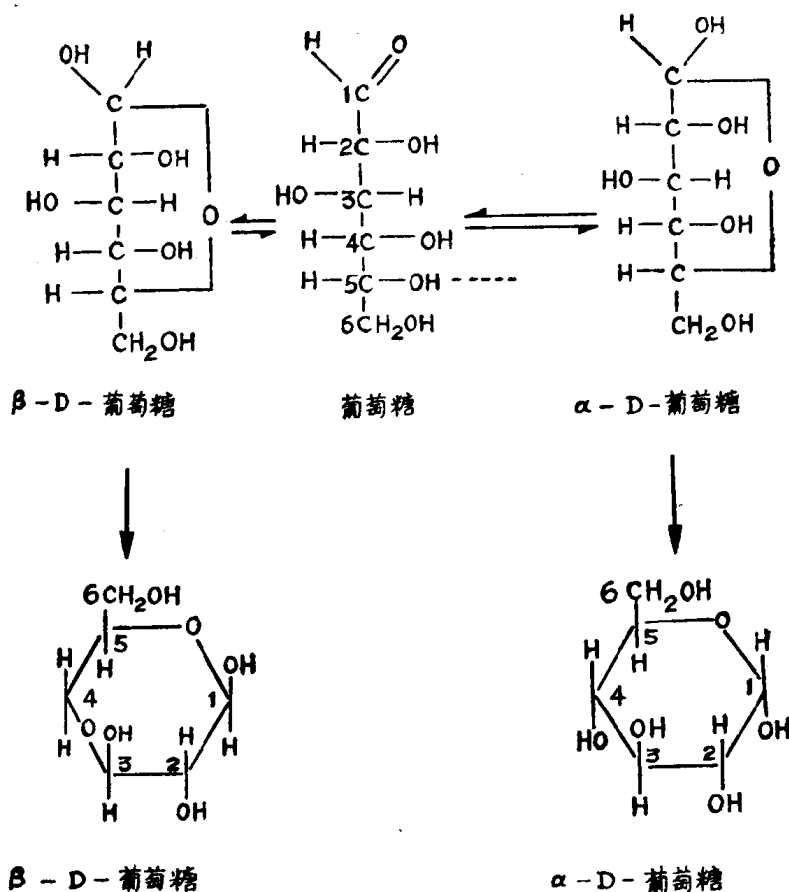


图1-7 D-葡萄糖的结构式

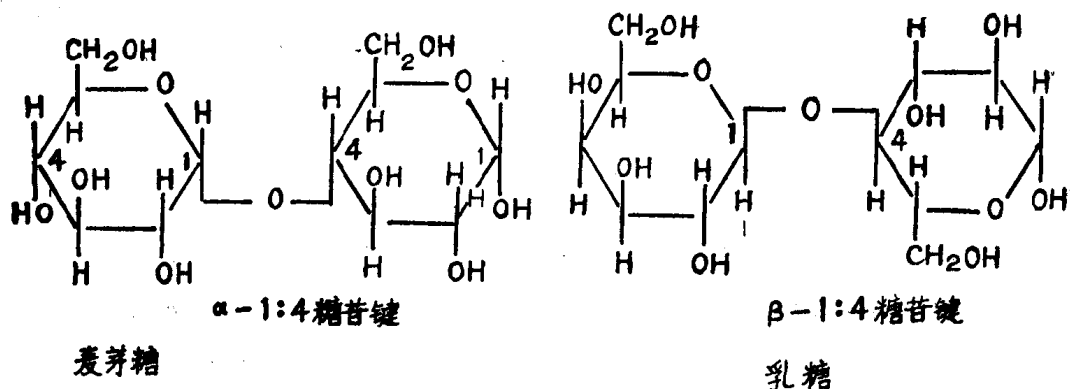


图1-8 麦芽糖和乳糖结构式

蔗糖是一分子葡萄糖和一分子果糖构成的二糖。

乳糖是一分子半乳糖和一分子葡萄糖构成的二糖。

(三) 多糖是由很多个单糖聚合而成的高分子有机化合物。

1. 淀粉是植物中贮存能量的一类多糖,由若干D-葡萄糖分子籍 α -1:4糖苷键连接而成,分子量可达几百万。淀粉以其分子内葡萄糖间连接方式和是否分枝而分为直链淀粉和枝链淀粉两种。直链淀粉只有 α -1:4糖苷键的连接方式,因而淀粉呈直链不分枝。枝链淀粉除葡萄糖间籍 α -1:4糖苷键连接外,每8-12个葡萄糖分子后面有 α -1:6糖苷键的连接方式,这样淀

粉反复分枝以至使分子量增大。

2. 糖元是动物组织中贮存的一种多糖形式,结构与分枝淀粉相似,分枝更多,分子量更大,可达几千万的分子量。

3. 纤维素是植物界中最丰富的组成结构的多糖,这类多糖是由 *D*-葡萄糖聚合而成,葡萄糖分子间是藉 β -1:4 糖苷键相连接,人体消化液中没有消化纤维素 β -糖苷键的酶,因而植物中的纤维素不被人体消化,吸收和利用。

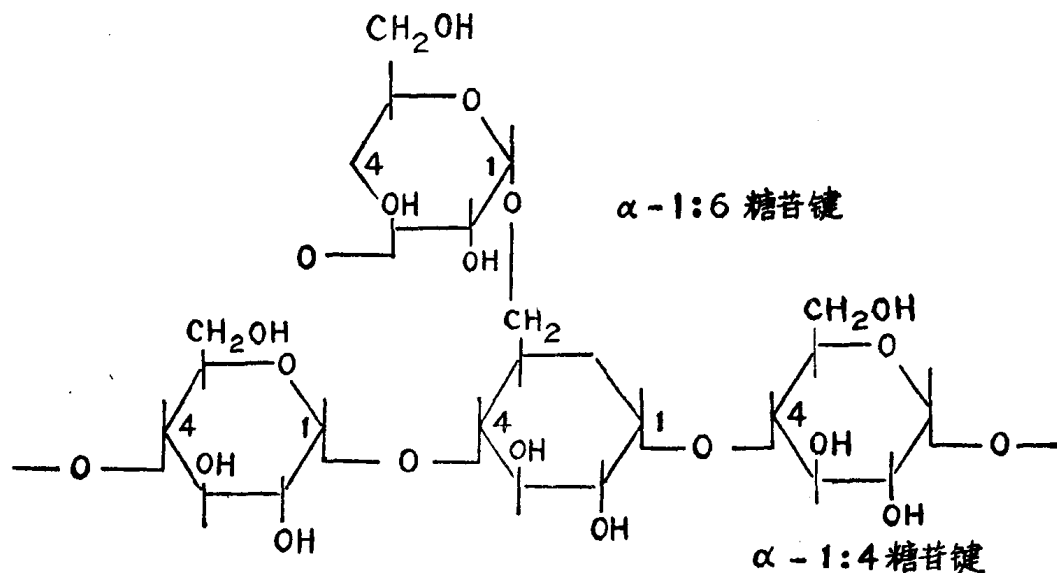


图1-9 分枝淀粉的分子结构

(四) 粘多糖是一类含氮的多糖,如透明质酸,硫酸软骨素。前者是由 *D*-葡萄糖醛酸和 *N*-乙酰-*D*-氨基葡萄糖的聚合物;而后者是由 *D*-葡萄糖醛酸和 *N*-乙酰-*D*-氨基半乳糖-4-硫酸的聚合物。

二、糖的生理功能

糖类是人体食物中含量最多的成份,成人每天吃进约 350~500 克的糖。糖在人体内的主要生理功能是氧化分解,供给机体生命活动时所需的能量。一般说来,人体每天所需的能量 70% 以上是由糖供给。一克糖在体内完全氧化分解约释放 4 仟卡的热能。糖还是组织细胞的组成成份,如核糖和脱氧核糖是细胞内核酸的成份,粘多糖在结缔组织的基质和其它细胞间质中起着组成的作用。

三、糖的消化和吸收

食物中的糖类主要是淀粉,有时还有少量蔗糖、乳糖和麦芽糖。淀粉在口腔唾液淀粉酶的作用下,开始消化,进入胃后,由于胃酸易使唾液淀粉酶失活,故淀粉主要在肠内受胰 α -淀粉酶的作用进行消化,淀粉酶使淀粉水解成麦芽糖和糊精。最近查明,肠液中并无二糖酶。二糖酶是存在于肠粘膜细胞内,如乳糖酶存在于十二指肠和空肠上段粘膜细胞;而蔗糖酶和麦芽糖酶存在于小肠下段粘膜细胞。这些二糖酶分别将乳糖水解成葡萄糖和半乳糖;蔗糖水解成葡萄糖和果糖;麦芽糖水解成两分子葡萄糖。

消化生成的葡萄糖和半乳糖是以主动运输的形式吸收的。肠粘膜上皮的主动运输是需能的过程并与细胞膜结合的载体所调节的钠泵有关。当葡萄糖吸收入细胞内时,细胞的钠泵将

Na^+ 排出到细胞外液, K^+ 进入细胞内液, 促使葡萄糖在细胞内合成糖元。果糖吸收较慢, 主要是扩散吸收。

四、糖代谢的概况

食物中糖消化的主要产物是葡萄糖, 葡萄糖由小肠吸收后, 经门静脉进入肝脏, 其中一部分在肝脏进行代谢, 一部分经肝静脉进入血循环, 运送到脑、肾、肌肉等肝外组织进行代谢。

葡萄糖在体内的代谢可概括为下述几种主要代谢途径:

糖的磷酸化: 葡萄糖经磷酸化生成磷酸葡萄糖, 这是糖的活化过程。

糖的无氧酵解: 在肝脏或肌肉内, 在相对缺氧的情况下, 将糖元或葡萄糖氧化分解成丙酮酸, 并还原成乳酸的代谢过程。

糖的有氧氧化和三羧酸循环途径: 在供氧充足的情况下, 将糖元或葡萄糖氧化分解生成的丙酮酸, 再氧化脱羧生成乙酰辅酶 A, 乙酰辅酶 A 经三羧酸循环彻底氧化成二氧化碳, 并生成水和能量的过程。

糖元生成: 由葡萄糖合成糖元的作用称为糖元生成(glycogenesis)。

糖的异生: 由非糖物质如氨基酸、甘油或乳酸生成糖元或葡萄糖的代谢过程。

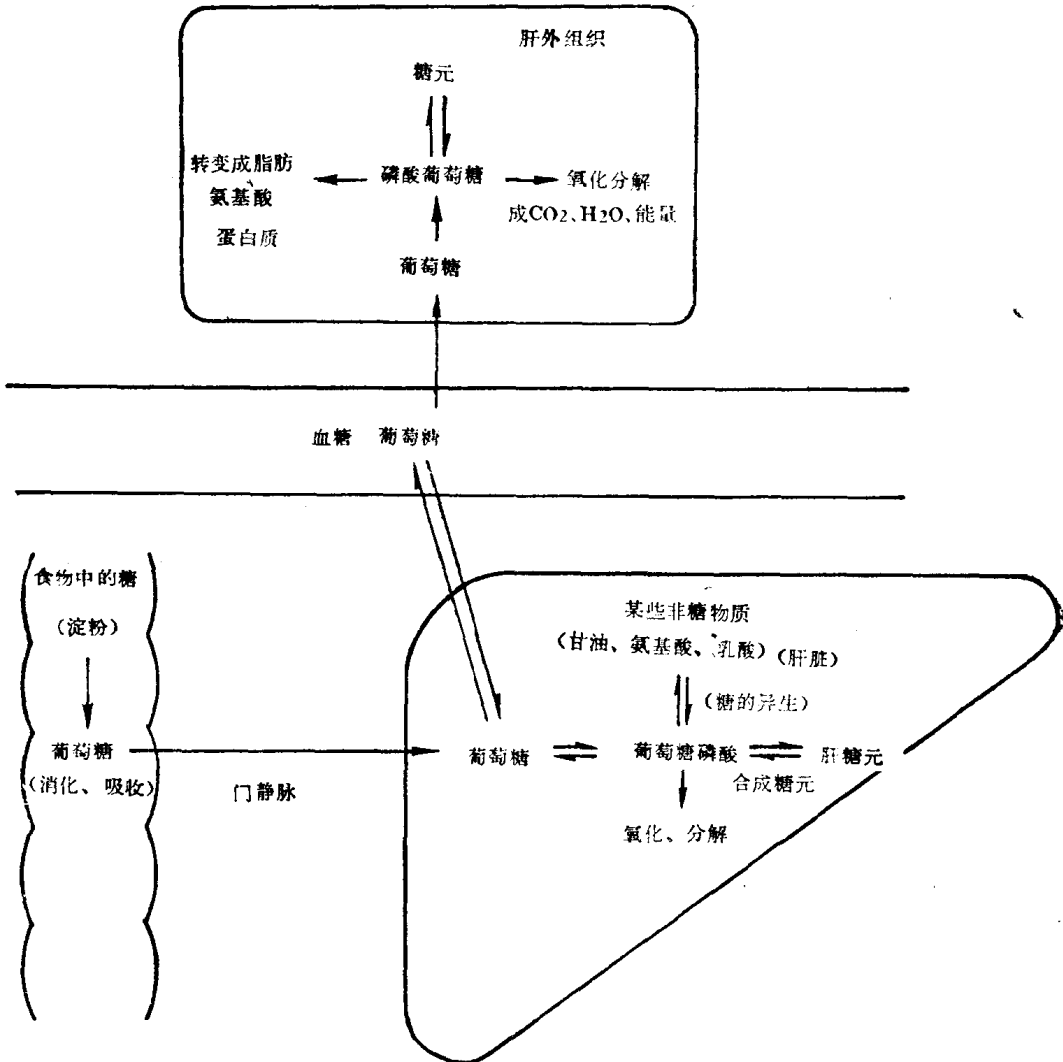


图 1-10 糖代谢的一般概况

糖的磷酸戊糖通路,是另外一条将葡萄糖首先氧化分解成磷酸戊糖,再氧化分解成二氧化碳和水的代谢旁路。

糖在进行上述的代谢过程中,是互相联系和互相影响的。其中,糖元合成是糖在体内的贮存方式,糖的氧化分解是糖供给机体能量的主要方式,而血糖则是体内运输的重要形式。

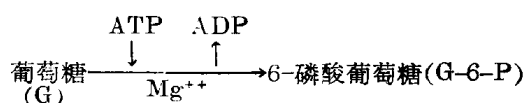
五、糖的氧化分解

糖是人体最重要的供能物质,糖的分解代谢主要有三条途径:1.在供氧不足的条件下,糖元或葡萄糖分解成乳酸,同时释放较少的能量,称为糖的无氧酵解;2.在供氧充足的条件下,糖元或葡萄糖彻底氧化分解成二氧化碳和水,同时释放出大量能量的过程,称为糖的有氧氧化;3.某些组织内,糖还可以循磷酸戊糖旁路进行氧化分解。

(一) 糖的酵解途径

葡萄糖在肝脏和肌肉细胞内酵解成丙酮酸,还原成乳酸是由一系列酶催化的连续反应过程,其主要步骤如下:

1. 葡萄糖磷酸化成 6-磷酸葡萄糖:是由葡萄糖渗入细胞,在葡萄糖激酶的催化下,三磷酸腺苷(ATP)供给能量,生成 6-磷酸葡萄糖和二磷酸腺苷(ADP),这是糖代谢的关键步骤之一。若由糖元开始,则糖元经磷酸化酶作用生成 1-磷酸葡萄糖,再转变成 6-磷酸葡萄糖。



葡萄糖激酶的浓度受血糖含量的影响, Mg^{++} 激活酶的活性。

三磷酸腺苷(ATP)是体内需能反应和一切生理活动的直接供能物质,由一分子腺苷及三分子磷酸组成。其磷酸基间的化学键含能较高,称“高能磷酸键”,通常以“~”表示高能键,三磷酸腺苷(ATP)末端的磷酸键断裂时,变成二磷酸腺苷和磷酸,并释放约 7.3 仟卡热能/克分子。

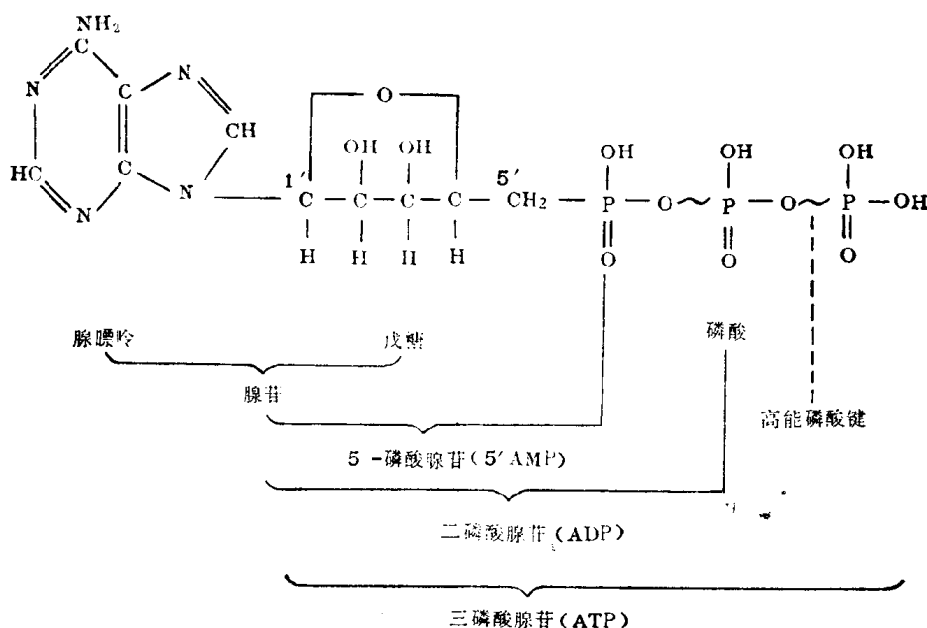
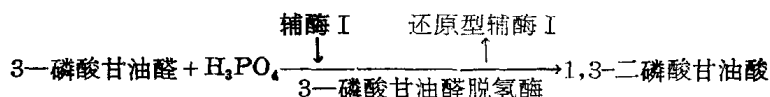


图 1-11 三磷酸腺苷(ATP)

2. 6-磷酸葡萄糖藉磷酸己糖同分异构酶催化, 转变成 6-磷酸果糖; 6-磷酸果糖在磷酸果糖激酶催化下, 被磷酸化生成 1,6 二磷酸果糖, 这是不可逆的反应。此酶在调节糖酵解速率中起重要作用, 高浓度的 ATP 或柠檬酸抑制酶活性, 而 ADP 或 AMP(一磷酸腺苷)使酶激活。

3. 1,6 二磷酸果糖在醛缩酶的催化下, 分解成两分子丙糖磷酸酯, 即一分子 3-磷酸甘油醛和一分子磷酸二羟丙酮, 这两种磷酸丙糖可互变。

4. 3-磷酸甘油醛在 3-磷酸甘油醛脱氢酶催化下, 脱氢, 并加磷酸生成 1,3 二磷酸甘油酸, 反应步骤是:

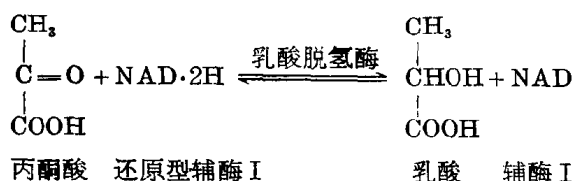


3-磷酸甘油醛脱氢酶是由四个亚基组成, 每一亚基都含一个硫氢基(-SH), 此酶受汞(Hg^+)和碘乙酰胺或碘乙酸所抑制。

5. 1,3 二磷酸甘油酸将其含的一个高能磷酸键转移给二磷酸腺苷(ADP)生成 3-磷酸甘油酸和 ATP。再经磷酸甘油酸变位酶催化生成 2-磷酸甘油酸。

2-磷酸甘油酸藉烯醇化酶催化首先生成烯醇式磷酸丙酮酸, 后者再经丙酮酸激酶作用生成丙酮酸。烯醇化酶需要 Mg^{++} , 并被氟所抑制。近来发现有一种先天性非球形细胞溶血性贫血是由于糖酵解过程中, 以丙酮酸激酶缺乏为代表的遗传性酶缺损, 称为丙酮酸激酶缺乏症, 为常染色体隐性遗传。这是因为红细胞能量供应主要来源于糖酵解, 丙酮酸激酶缺乏时, 红细胞内三磷酸腺苷的生成障碍, 离子泵的作用和细胞膜完整受到影响, 以致红细胞寿命缩短, 易于溶血。

6. 丙酮酸还原成乳酸: 如果供氧不足, 丙酮酸在乳酸脱氢酶作用下, 接受 3-磷酸甘油醛脱氢生成还原型辅酶 I($\text{NAD}2\text{H}$)所传来的氢, 使丙酮酸还原成乳酸。



乳酸脱氢酶(LDH)有几种同功酶(isozymes), 具有活性的乳酸脱氢酶(分子量 = 130,000)是由 M 和 H 型的四个亚基构成的四聚体。在不同的组织中, 为了担负起不同的生理功能, 而有不同类型的乳酸脱氢酶的同功酶。心肌在需氧条件下, 收缩做功, 所以, 主要由 H 四个亚基构成的 LDH 同功酶(LDH-H_4), 含这种同功酶的组织, 丙酮酸易于氧化生成二氧化碳, 水和能量。但丙酮酸能抑制 LDH-H_4 的活性, 其结果酶使乳酸转变成丙酮酸。骨骼肌则与心肌不同, 主要含 LDH-M_4 同功酶, 在缺氧条件下, 将大量丙酮酸转变成乳酸, 丙酮酸对骨骼肌乳酸脱氢酶同功酶的抑制作用较弱。

人体内各组织 LDH 同功酶的亚基组成, 及相对活性受其代谢活动类型影响而有所不同。如果细胞通透性增加或细胞损伤和破坏, 酶进入血内, 使血清 LDH 浓度增加, 血清 LDH 同功酶的类型可表明受累的组织器官, 例如, 心肌梗塞患者在梗死发作后 72 小时内 LDH(主要是 H_4 和 H_2M_2)同功酶的含量增加, 可持续一周。

乳酸脱氢酶可用电泳(聚丙烯酰胺凝胶或醋酸纤维薄膜电泳)在 $\text{pH}8.8, 0.05$ 离子强度缓冲

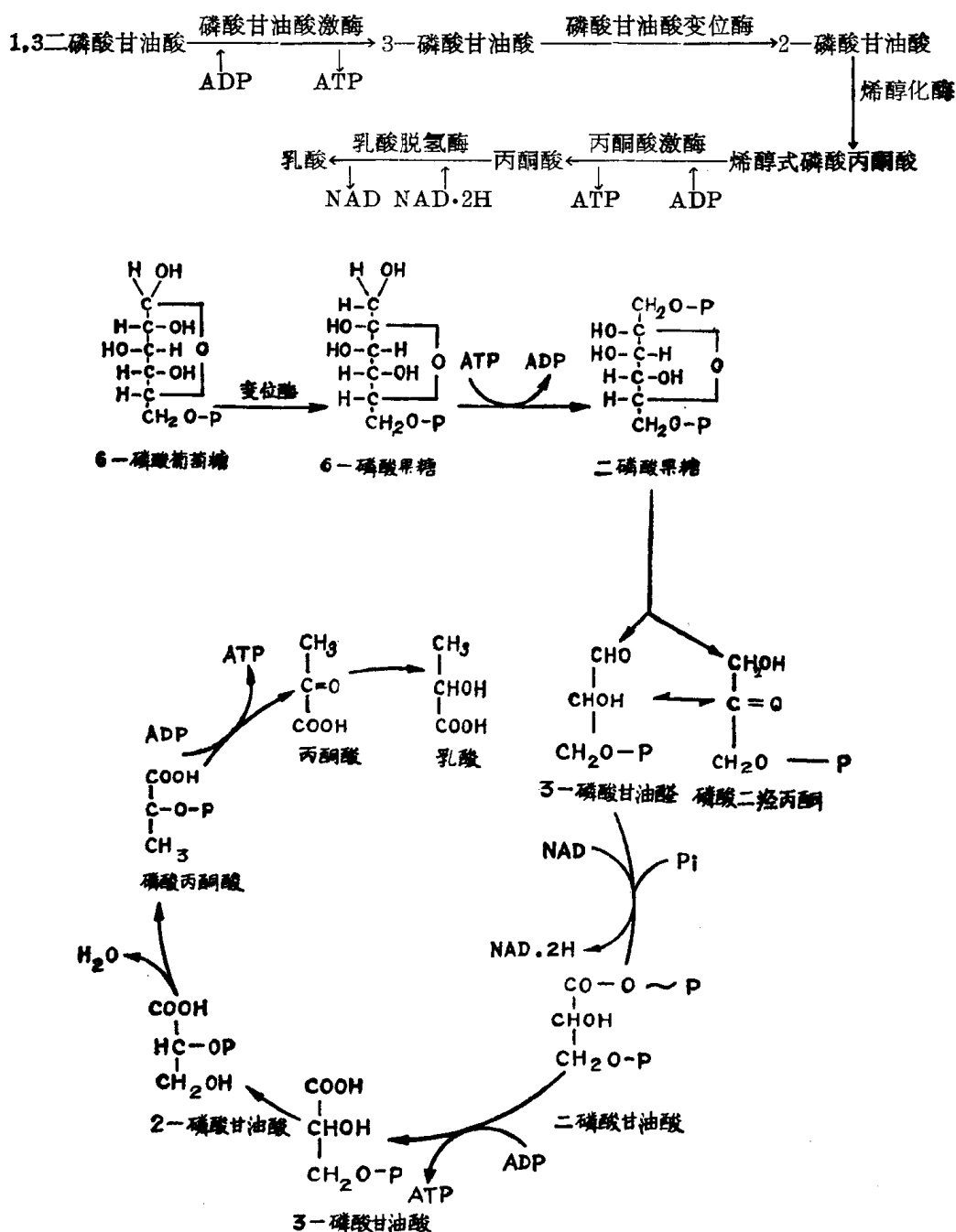


图 1-12 糖酵解途径

液中分离成各区带。由于 M 亚基的电荷比 H 亚基少，在酶中含 M 亚基愈少而 H 亚基愈多，愈向阳极移动，这样电泳成 M_4 、 HM_3 、 H_2M_2 、 H_3M 和 H_4 五条区带。

