

مقاله آموزشی

اساس بیوشیمیایی موکوپلی ساکاریدوزها و روش های تشخیصی

سیاوش قادری سهی*

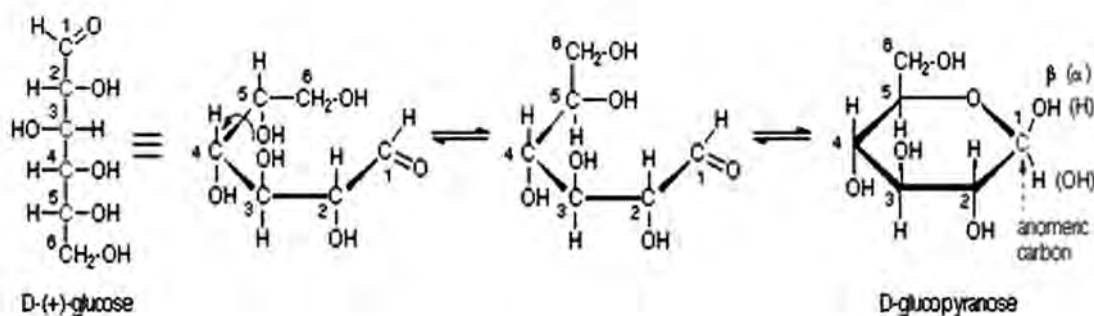
مقدمه

موکوپلی ساکاریدوزها طیفی از بیماری های ذخیره ای لیزوزمی هستند که به دلیل نقص آنزیمی در تجزیه گلیکوز آمینوگلیکان ها^۱ (GAG) ایجاد می شوند. برای فهم هر چه بیشتر مکانیسم ایجاد بیماری و روش های تشخیصی آن بهتر است در ابتدا با ساختار گلیکوز آمینوگلیکان ها و نقش آنها در بافت های مختلف آشنا شویم. در این بحث سعی شده است به طور خلاصه با ساختار شیمیایی GAG ها آشنا شویم و در ادامه روش های تشخیصی بیماری با استناد به این ساختمان های شیمیایی ارائه شده اند و در انتها نیز درباره تغییرات آسیب شناختی این بیماری بحث شده است.

گلیکوز آمینوگلیکان ها (GAG)

گلیکوز آمینوگلیکان ترکیب پلی ساکاریدی بدون انشعابی است که از

واحدهای دی ساکاریدی تکراری تشکیل شده است. یکی از اجزاء این واحد دی ساکاریدی همواره یک قند آمینی است که ممکن است یکی از دو قند D-گلوکز آمین^۲ یا D-گالاکتوز آمین^۳ باشد، جزء دوم آن اسید اورونیک^۴ است که ممکن است L-گلوکورونیک اسید^۵ (GlcUA) یا ۵-ایپمر آن، L-ایدورونیک اسید^۶ (IdUA) باشد (۱). قبل از بحث بیشتر در مورد GAG ها لازم است با چند اصطلاح آشنا شویم. شکل ۱ ساختار گلوکز را به شکل مستقیم و به صورت پیرانوز نشان می دهد. ایزومرهای D و L بر اساس وضعیت قرارگیری گروه -OH در اطراف اتم کربن مجاور کربن انتهایی متصل به الکل نوع اول (اتم کربن شماره ۵ گلوکز) تعیین می شوند، به طوری که اگر گروه -OH در سمت راست باشد ایزومر D و اگر در سمت چپ باشد ایزومر L نامیده می شود.



شکل ۱: در سمت راست، شکل مستقیم مولکول گلوکز ارائه شده است. D یا L بودن بر اساس وضعیت قرارگیری گروه -OH در اطراف اتم کربن ۵ تعیین می شوند به طوری که اگر گروه -OH در سمت راست باشد ایزومر D و اگر در سمت چپ باشد ایزومر L نامیده می شود. در ادامه شکل روند تشکیل حلقه پیرانوز نشان داده شده است.

1- Glycosaminoglycans
3- D-Galactosamine
5- L-Glucuronic Acid

2-D-Glucosamine
4- Uronic Acid
6- L-Iduronic Acid

*سیاوش قادری سهی، MD

تهران: شهرک غرب، میدان صنعت، مرکز پاتولوژی و ژنتیک کریمی نژاد - نجم آبادی

تلفن: ۵-۸۸۳۶۳۹۵۲، E-mail: sghaderi@razi.tums.ac.ir