

## Галактоза

Галактозата е моносахарид кој е помалку благ во однос на глюкозата. Во природата се наоѓа само во врзана состојба, влегува во составот на повеќе различни растителни полисахариди: агар-агар, галактини, пектини, сапонини, хемицелулоза и друго. Во човечкиот организам влегува во состав на специфичните супстанции на крвните групи, како и во ганглиозидите. Во форма на галактозамин влегува во состав на мукополосахаридите и ганглиозидите. Заедно со глюкозата влегува во изградба на млечниот шеќер, односно лактозата.

### Метаболизам на галактоза

D-галактозата главно се добива при хидролиза на дисахаридот лактоза, особено присутна во млекото.

Главниот пат за утилизација на галактозата вклучува нејзина конверзија во галактоза-1-фосфат со учество на АТФ и под каталитичко дејство на ензимот галактокиназа.

Трансформацијата на галактоза-1-фосфат во глюкоза-1-фосфат вклучува епимеризација на 4тиот јаглероден атом. Меѓутоа, галактоза -1- фосфатот мора метаболички да се активира пред да се случи епимеризацијата. Оваа активација се одвива со учество на уридин дифосфат-глюкоза (UDP-G), во една трансферазна реакција.

При оваа трансферазна реакција катализиран од ензимот уридил трансфераза се добива UDP-галактоза и глюкоза-1-фосфат. Глюкоза-1-фосфатот под каталитичко дејство на ензимот фосфоглукомутаза, се претвара во глюкоза-6-фосфат и се вклучува во гликолизата. UDP-галактозата под дејство на ензимот UDP-галактозо-4-епимераза се епимеризира во UDP-глюкоза.

### Нарушување на метаболизмот на глюкозата – Галактоземија

Поимот галактоземија означува “галактоза во крвта”. Станува збор за наследна болест која се наследува автозомно рецесивно. Резултат е на недостаток на ензим кој учествува во метаболизмот на галактозата. Тоа води до различни компликации и може да има фатален исход. Галактоземијата често се помешува со лактозна интолеранција, меѓутоа галактоземијата е далеку посериозна состојба затоа што ако една галактоземична особа внесе галактоза тоа може да предизвика трајни последици како резултат на натрупувањето на токсини во организмот. Исто така друга разлика помеѓу овие две состојби е и тоа што лактозната интолеранција може да се појави подоцна во животот, а галактоземијата е наследна болест која веднаш после раѓањето се манифестира.

### ЕПИДЕМИОЛОГИЈА

#### Инциденца:

Тип 1: 1/30,000 до 1/60,000 класична галактоземија

Тип 2: Поретка, помалку од 1/100,000

Тип 3: Многу ретка

#### Возраст:

Неонатален напад, некои компликации се јавуваат подоцна во животот

#### Пол:

М:Ж подеднаква застапеност

#### Генетска карта на галактоземија

Најголемиот број на автозомно – рецесивни наследни болести се ензимопатии каде во хомозиготите нема активности кои одговараат на одреден ензим, или пак таа активност односно тој ензим е застапен во трагови.

Во хетерозиготите обично активноста на ензимот е сведена на 50% од активноста на здравите хомозиготи. Галактоземијата е автозомно рецесиво метаболичко нарушување. Гените за трите

клучни ензими се на различни автозомни хромозоми ( 9, 17 и 1). При тоа мора да се наследи дефектен алел и од двата родители за да се ефектуира заболувањето.

**----- OSTATAK TEKSTA NIJE PRIKAZAN. CEO RAD MOŽETE PREUZETI NA SAJTU. -----**

[www.maturskiradovi.net](http://www.maturskiradovi.net)

**MOŽETE NAS KONTAKTIRATI NA E-MAIL: [maturskiradovi.net@gmail.com](mailto:maturskiradovi.net@gmail.com)**