



ПАТОФИЗИОЛОГИЯ
УГЛЕВОДНОГО
МЕТАБОЛИЗМА

УГЛЕВОДЫ ПИЩИ

- крахмал
- сахароза
- лактоза
- глюкоза
- фруктоза

В сбалансированной диете
примерно **50%**
энергетических потребностей
организма должны быть
удовлетворены за счет
углеводов.

Аскорбиновая кислота
должна вводиться извне.

Для поступления глюкозы
в клетку нужен
переносчик, поскольку
молекула глюкозы
гидрофильна, а ПММ –
гидрофобна.

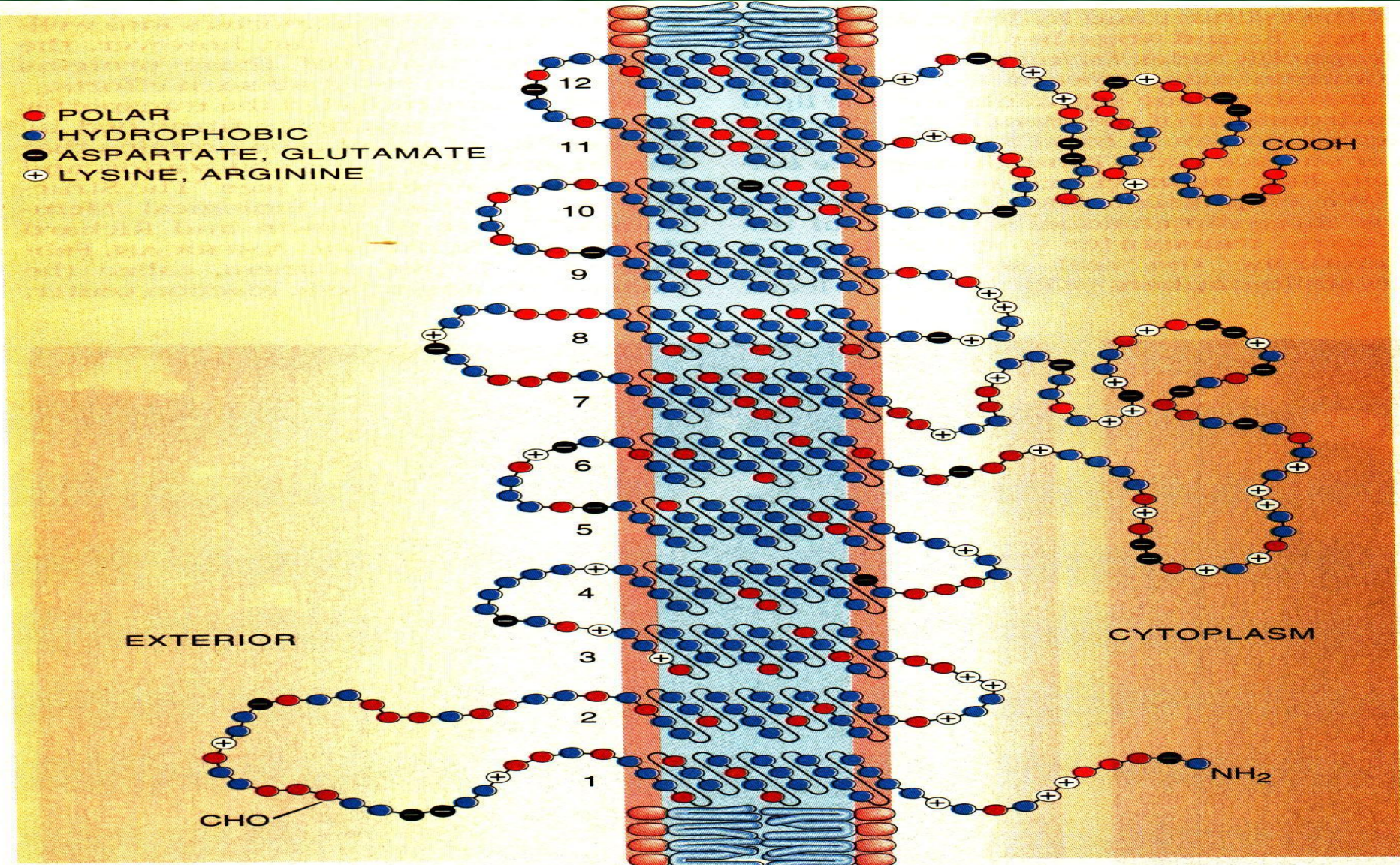
Первый переносчик был выделен из эритроцитов человека. Он представляет собою полипептидную цепь из **492** аминокислотных остатков, организованных в **25 сегментов**:

13 гидрофильных (располагаются внутри и вне клетки) и

12 гидрофобных (располагаются внутри ПМ).

Белок изгибается зигзагом, пересекая мембрану 12 раз.

ПРЕДПОЛАГАЕМОЕ УСТРОЙСТВО ПЕРЕНОСЧИКА ГЛЮКОЗЫ



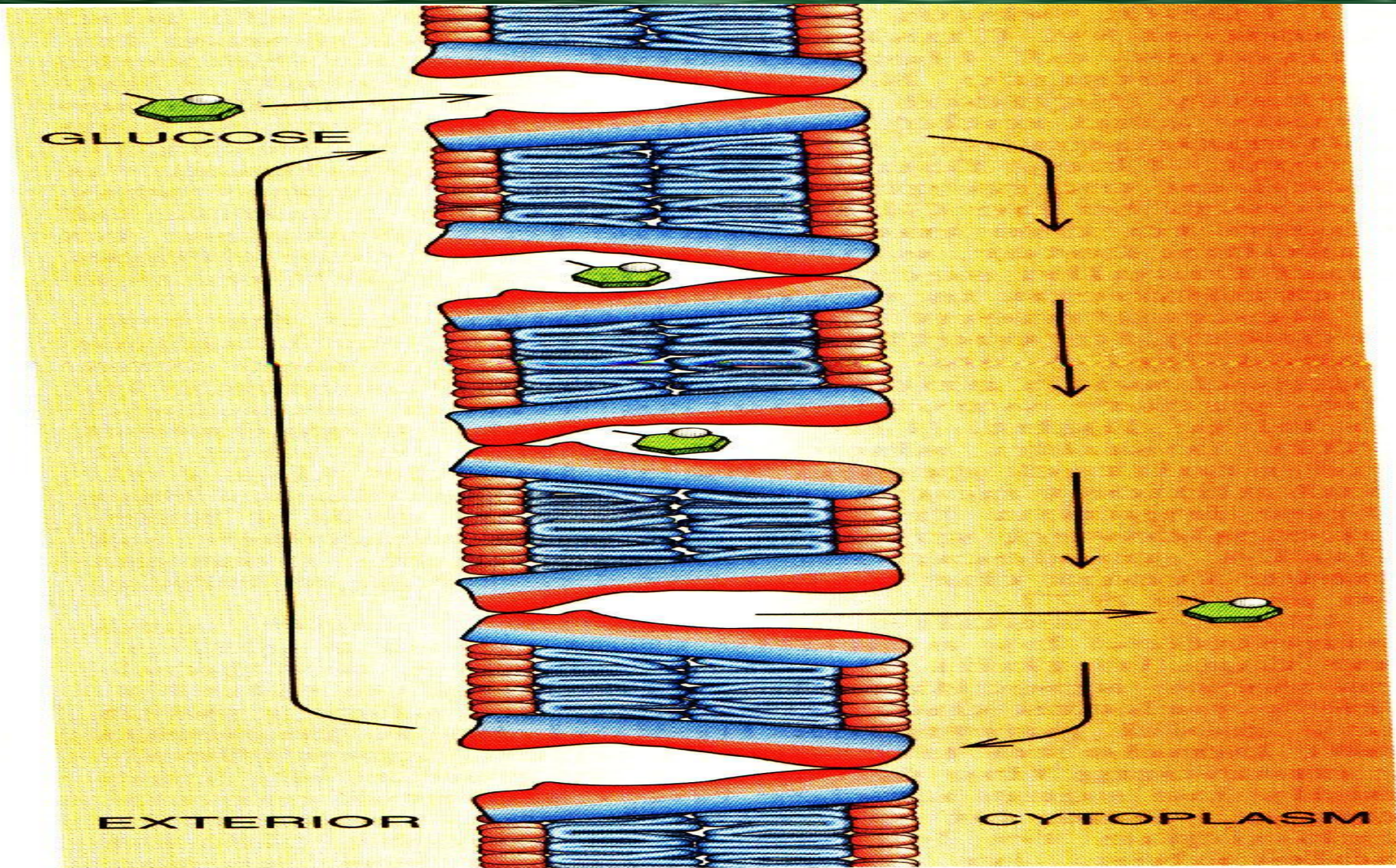
PROPOSED STRUCTURE of the transporter's 492 amino acids is depicted as a folded chain that traverses the lipid membrane in 12 segments. Amino acids having charged groups appear as (+) or (-). Because such groups are more stable in water than in lipid, most have been located outside the membrane rather than in it.

Белок-переносчик имеет
две конформации:

*одна связывает глюкозу на
внеклеточной стороне
мембраны, другая –
на внутриклеточной.*

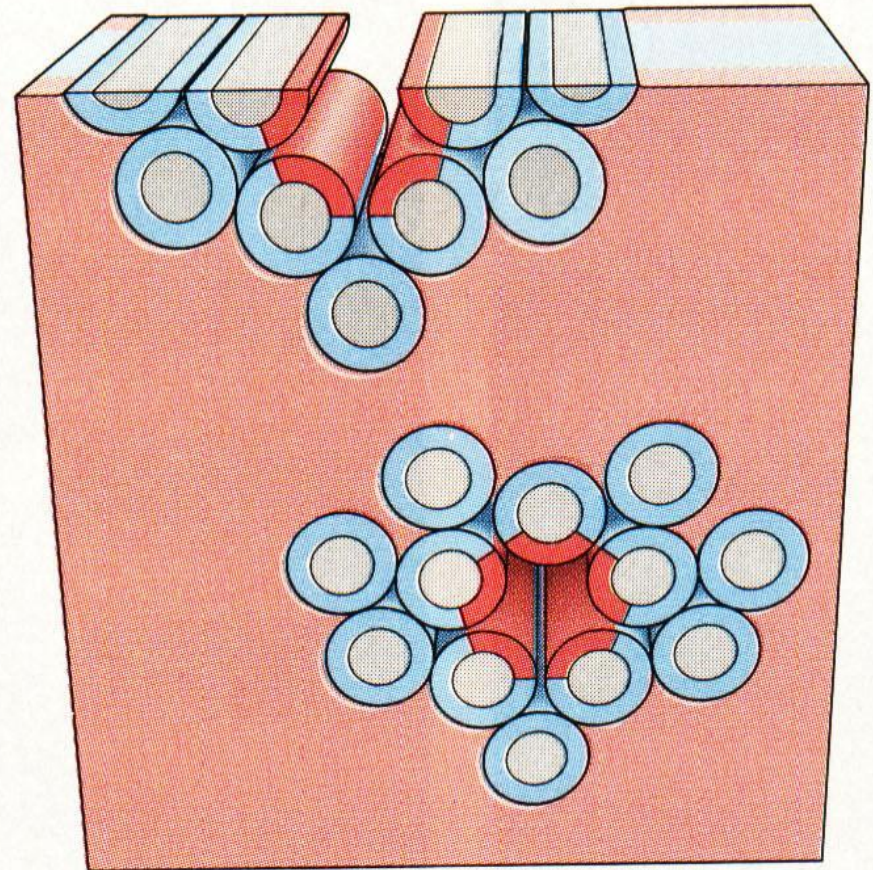
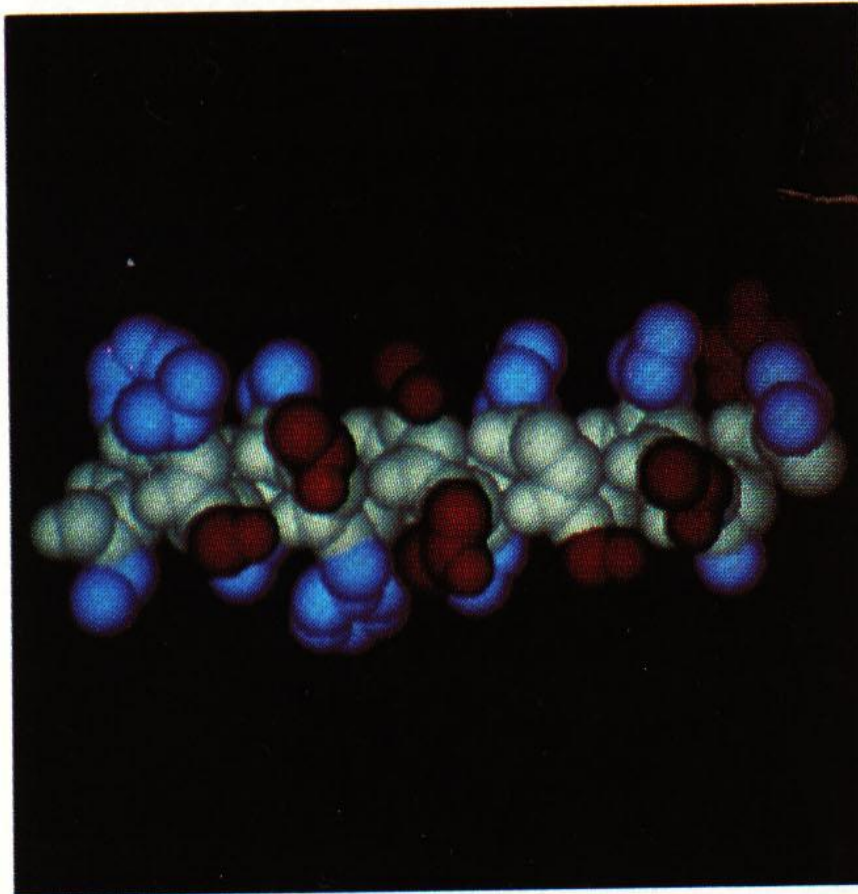
Конформационные изменения,
изолирующие контакт вне- и
внутриклеточного
компартов, направлены на
предотвращение проникновения
ионов натрия вместе с глюкозой
поскольку размер ионов натрия и
глюкозы сходен.

ПРОНИКНОВЕНИЕ ГЛЮКОЗЫ В КЛЕТКУ



GLUCOSE ENTERS A CELL by binding to a transporter in an outward-facing conformation. Next the transporter reconfirms, closing the pore to the outside and opening it to the cytoplasm. The glucose then dissociates. (This representation is not drawn to scale.)

ПРЕДПОЛАГАЕМАЯ ПОРА ДЛЯ ГЛЮКОЗЫ



PENTAGONAL PORE is postulated to consist of five helical segments of the transporter molecule, such as segment number 8 (*left*). If the helices were to face their lipid-loving sides (*blue*) toward the membrane and their glucose-binding sides (*red*) inward, they would create a channel that could accommodate a glucose molecule.

Переносчики глюкозы обозначаются

GluT и пронумерованы по мере их открытия. *Все пять белков осуществляют перенос глюкозы по градиенту концентрации.*

GluT 1 содержится в больших количествах *в эндотелии, выстилающем кровеносные сосуды, образующие ГЭБ.*

GluT 1 обеспечивает стабильный поток ГЛЮКОЗЫ В МОЗГ.

GluT 2 обнаружен в органах,
выделяющих глюкозу в кровь
(кишечник, печень, почки) и в
B-клетках панкреатических
островков.

Изменения уровня глюкозы в
процессе приема пищи и при
нагрузке передаются гепатоцитам и
B-клеткам ПО через **GluT 2**.

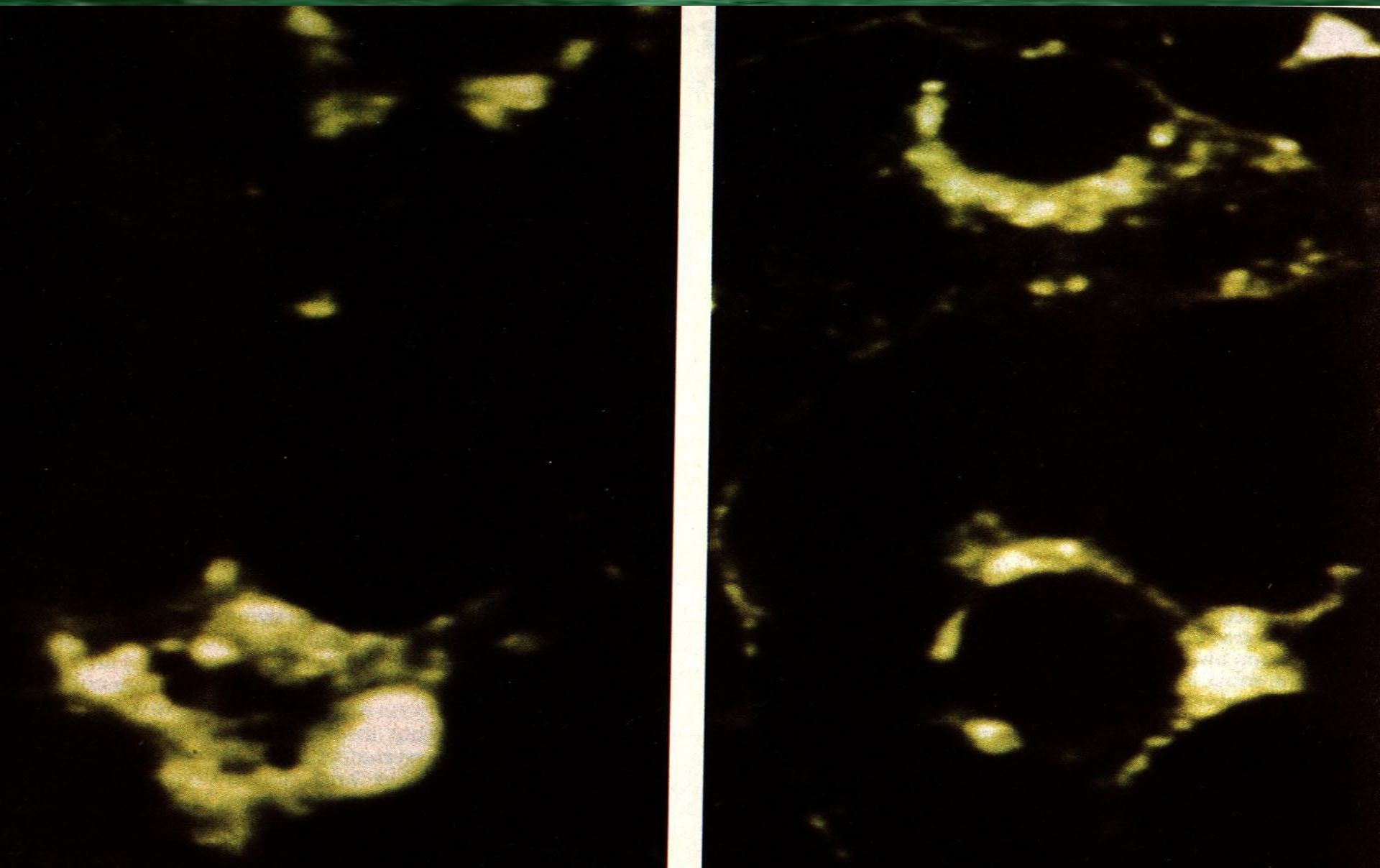
GluT 3 имеется *в нейронах
мозга.*

Обладая большим, чем **GluT 1**,
сродством к глюкозе,
переносчик **GluT 3**
гарантирует постоянный приток
глюкозы к нейронам мозга.

Glut 4 – *главный
переносчик глюкозы в
МИО- и ЛИПОцитах.*

Его особенность - этот белок перемещается из внутренних компартментов клетки к ее поверхности и обратно.

ПЕРЕНОСЧИКИ ГЛЮКОЗЫ В ЛИПОЦИТАХ



□ ТЗ индуцирует
формирование *переносчика*
глюкозы **GLUT 4**,
беспечивая и базальный, и
инсулинзависимый
транспорт ГЛЮКОЗЫ В
МИО- И ЛИПОЦИТЫ.

Glut 5 встречается
главным образом в тонкой
кишке.

Подробности его
функционирования пока
неизвестны.

Семейство белков-переносчиков

GluT отлично от

ко-транспортера,

белка-переносчика,

транспортирующего глюкозу

против градиента

концентрации.

Энергию для переноса глюкозы
ко-транспортером обеспечивает
сопряженный перенос ионов **Na** по
градиенту концентрации **Na**.

Благодаря такому механизму, *клетки,*
выстилающие просвет кишечника и
почек, способны поглощать глюкозу
при очень низкой концентрации в пище
и моче; затем глюкоза переходит в
*кровь при участии **GluT 2**.*

Инсулин и *переносчики* ГЛЮКОЗЫ

НАИБОЛЕЕ ВЫРАЖЕН ОТВЕТ НА

ИНСУЛИН у **GLUT 4** (МИО- И

ЛИПОЦИТЫ):

СВЯЗЫВАНИЕ **ИНСУЛИНА** СО

СВОИМ РЕЦЕПТОРОМ

СТИМУЛИРУЕТ ВКЛЮЧЕНИЕ

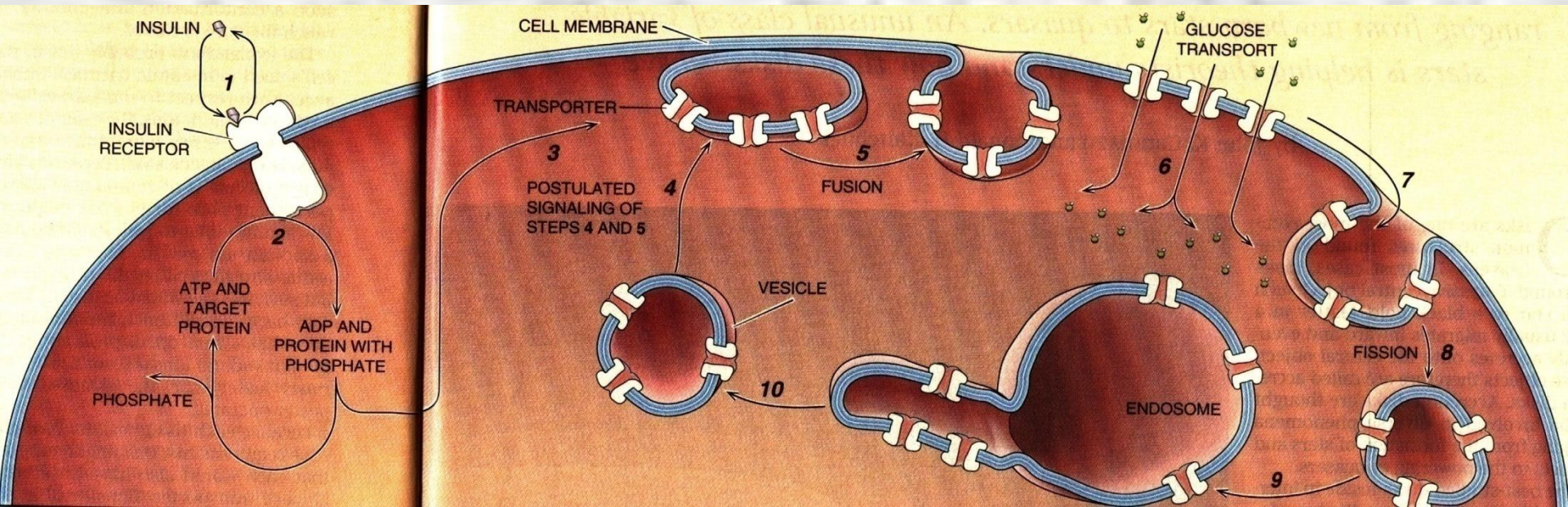
ПЕРЕНОСЧИКА В ПМ;

ПРИ СНИЖЕНИИ КОНЦЕНТРАЦИИ

ИНСУЛИНА – БЕЛОК –

ПЕРЕНОСЧИК НАКАПЛИВАЕТСЯ В

Выступающая часть рецептора к инсулину связывает инсулин (1), а внутренняя часть (2) вызывает фосфорилирование белка-мишени, что сопровождается распадом АТФ на АДФ и Ф. Предполагается, что белок-мишень вызывает перемещение переносчиков глюкозы (3) в составе цитоплазматических везикул (4) к плазматической мембране с последующим встраиванием везикул в мембрану (5) и ускорением транспорта глюкозы (6). Транспортёры возвращаются во внутреннее пространство клетки через инвагинации мембраны (7), слияние инвагинатов (8) с эндосомами большего размера (9) и сегрегации в тубулярные выпячивания с образованием новых везикул, содержащих переносчики (10). Пока инсулин контактирует с рецептором, везикулы продолжают включаться в состав ПМ. Снижение уровней инсулина прерывает цикл и транспортёры скапливаются в гиалоплазме в составе везикул .



Тиреоидные гормоны и всасывание глюкозы в ЖКТ

- Тиреоидные гормоны **ускоряют** всасывание глюкозы в ЖКТ.
- При гипотирозе всасывание углеводов из ЖКТ **замедлено**.
- Гипотиреоидные б-е и тиреоидэктомизированные животные **высоко толерантны** к глюкозе.

Комментарий к патогенезу ИНСД

Животные модели ИНСД могут иметь следующие дефекты:

□ сниженное содержание

GluT 2 в В-клетках ПО

(аномально низкий уровень переносчика

GluT 2 коррелирует с ослабленной секрецией инсулина в ответ на повышение содержания глюкозы в крови);

□ **дефект хотя бы одного из белков-переносчиков в ПМ МИОЦИТОВ**

(**80%** утилизации глюкозы в условиях нагрузки глюкозой приходится на миоциты, в которых глюкоза превращается в гликоген. У б-х ИНСД отложения гликогена в мышцах **в 2 раза меньше**, чем у здоровых);

□ другие возможные

пострецепторные дефекты:

□ *на этапе сигнализации о*

движении-переброске переносчиков

к мембране,

□ *на этапах циркуляции*

переносчика в гиалоплазме,

отшнуровывания от мембраны,

включения в состав ПМ...

Метаболизм
углеводов и его
гормональный
контроль

Главное место превращения углеводов
пищи – **гепатоциты**.

ГЛЮ диффундирует в клетку через
GluT2 и сразу подвергается
фосфорилированию в ходе

гексокиназной реакции: фосфатные

эфиры ГЛЮ и ФРУ уже не могут преодолеть
ПМ, и реакции гликолиза и пентозного цикла
эффективно изолируются в пределах
внутриклеточного отсека.

Гепатоцит способен
превращать избыток глюкозы
в гликоген, что позволяет
создать запас
недиффундирующей глюкозы
без сопутствующего
осмотического набухания.

Гексокиназная (глюкокиназная)

реакция стимулируется

Инсулином, который

«конкурирует» за *гексокиназу* с

глюкокортикоидами (стимулируют распад Глю-6-фосфата, активируя *Глю-6-фосфатазу*).

Гликогеногенез

□ Стимулируют :

ИНСУЛИН

□ переводит *фосфоорилазу* в неактивную форму;

□ активируя *гексокиназу*, обеспечивает гликогеногенез субстратом (Глю-6-фофат).

ГЛЮКОКОРТИКОИДЫ:

□ активируют синтез *гликогенсинтетазы*.

□ **Тормозят:**

□ **катехоламины**

«противодействуют» инсулину,

□ **ГЛЮКАГОН** (антагонист активации
гликогенсинтазы),

□ **тироидные гормоны** (стимулируют гликогенолиз, что сопровождается □ уровня гликогена, уровня АТФ, а в кардиомиоцитах – и АТФ, и креатинфосфата).

Гормональный контроль гликогенолиза

СТИМУЛИРУЮТ:

ГЛЮКАГОН (клетки-мишени: гепатоцит и липоцит) - цАМФ - зависимая активация *киназы фосфорилазы*

КАТЕХОЛАМИНЫ (клетки - мишени: гепатоцит, миоцит, липоцит) цАМФ - зависимая активация *киназы фосфорилазы*)

ТИРОИДНЫЕ ГОРМОНЫ;

ТОРМОЗЯТ:

ИНСУЛИН переводит *фосфорилазу* в неактивную форму.

СТГ

ГЛИКОЛИЗ

(путь превращения 1 моля Глю в 2 моля лактата с образованием 2 молей АТФ в анаэробных условиях; если кислорода в цитоплазме много, гликолиз идет до пирувата. **В гепатоците 2/3 глюкозы окисляется в гликолизе**):

- обеспечивает АТФ реакции фосфорилирования,
- фосфотриозы м. б. использованы в синтезе жиров,
- пируват – источник оксалоацетата в анаплеротическом пути,
- пируват м.б. использован для синтеза аланина, аспартата и др. соединений (через оксалоацетат).

Гормональный контроль реакций

гликолиза :

СТИМУЛИРУЮТ:

Инсулин

(стимулятор

фосфофруктокиназы (ФФК) и

пируваткиназы (ПВК) ,

Тироидные гормоны –
(стимуляторы активности
ключевых ферментов
гликолиза).

Тормозят:

Соматотропин –
(ингибитор ферментов
гликолиза)

Пируват ДГ - система реакций

(образовавшийся в гликолизе Пир диффундирует в митохондрии, где превращается в ацетил-Ко А, окислительное декарбоксилирование Пир)

Гормональный контроль пируват

ДГ комплекса:

- стимулируется инсулином,
- инактивируется гипоксией.

ЦТК (Кребса)

(Ацетил Ко А подвергается декарбоксилированию и дегидрированию. Водород акцептируется НАД: атомы водорода становятся донорами электронов в реакциях переноса электронов по дыхательной цепи и окислительного фосфорилирования.)

Регуляция работы ЦТК:

Регуляторная роль *оксалоацетата* определяется тем, что первым субстратом, с которым взаимодействует ацетил КоА в цикле, есть *оксалоацетат*.

Ферментативное карбоксилирование пирувата до *оксалоацетата* происходит в матриксе митохондрий под влиянием *пируваткарбоксилазы*.

□ Другие регуляторные ферменты:

цитратсинтаза (угнетается АТФ и НАД.Н)

изоцитрат ДГ

(стимулируется АДФ)

сукцинат ДГ.

Гормональный контроль ЦТК

осуществляет

ИНСУЛИН через

повышение активности

цитратсинтазы,

изоцитрат ДГ,

СДГ.

ПЕНТОЗНЫЙ ЦИКЛ

(прямое окисление глюкозы, гексозомонофосфатный шунт; в гепатоците 1/3 глюкозы окисляется по этому пути).

Прямое превращение 1 моля Глю в 6 молей CO_2 и 12 молей НАДФ.Н в анаэробных условиях.

Энергетические эквиваленты используются в биосинтетических реакциях, требующих участия **НАДФ.Н**;

Удовлетворяются потребности клетки в **рибозе**.

Гормональный контроль пентозного цикла

осуществляют:

СТИМУЛЯЦИЯ:

Инсулин

1) окислительного этапа цикла, активность

Глю-6-фосфат ДГ

2) неокислительного этапа цикла, активность

транскетолазы.

Тироидные гормоны

(стимуляция активности *Глю-6-фосфат ДГ* и

6-фосфоглюконат ДГ).

Окислительное фосфорилирование

(процесс, при котором выделение энергии при окислении субстратов сопряжено с синтезом АТФ):

первый пункт сопряжения – перенос двух электронов и водорода от восстановленного **НАД** на **ФАД**;

второй – перенос электронов от цитохрома **b** на гем цитохрома **c**;

третий – перенос электронов от цитохрома **a₃** на **кислород**.)

Гормональный контроль окислительного фосфорилирования определяется, прежде всего, уровнем гормонов **ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ:**

- стимуляция активности *Na-K-АТФазы*,

□ СТИМУЛЯЦИЯ АКТИВНОСТИ
МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ *альфа-*
глицерофосфатДГ,

□ СТИМУЛЯЦИЯ АКТИВНОСТИ
СДГ И
цитохромоксидазы,

разобшение дыхания
и фосфорилирования в
первом пункте
сопряжения,

«латентное» разобшение
второго пункта
сопряжения.

ГлюкоНЕОгенез

(образование глюкозы de novo из углеводных и неуглеводных продуктов: лактат анаэробного гликолиза, аминокислоты, глицерин, оксалоацетат, пируват...)

Ключевые ферменты:

- Глю-6-фосфатаза,
- Фруктозо-1,6-дифосфатаза,
- Пируваткарбоксилаза,
- Фосфоэнолпируваткарбоксикиназа.

Гормональный контроль

глюконеогенеза:

ГЛЮКАГОН

(стимулирует *ключевые ферменты*,

гормончувствительную липазу в

гепатоцитах,

тормозит синтез белка на рибосомах,

обеспечивая таким образом
глюконеогенез субстратами.)

□ Глюкокортикоиды

(□ стимулируют *ключевые ферменты* глюконеогенеза,

□ **распад жиров** (стимуляция *липазы*),

□ **распад белков** (аминокислоты используются как субстраты в

глюконеогенезе).

СТГ

- стимулирует *ключевые ферменты*,
- ЛИПОЛИЗ**,
- угнетает **ГЛИКОЛИЗ**).

□ Т₃, Т₄

□ стимулируют
глюконеогенез,

□ ускоряют распад
инсулина в гепатоцитах.

ОСОБЕННОСТИ
МЕТАБОЛИЗМА
УГЛЕВОДОВ В
РАЗЛИЧНЫХ
ОРГАНАХ И
ТКАНЯХ

МЫШЦЫ

1. Цель миоцита – мышечное сокращение, для которого следует наиболее эффективно использовать глюкозу для образования АТФ.

Миоциты богаты *ферментами гликолиза*, **большим количеством митохондрий**, обеспечивающим эффективную работу ЦТК и окислительного фосфорилирования. **Накопление лактата происходит лишь в условиях крайнего утомления.**

Основные энергетические потребности всех типов мышц удовлетворяются в основном за счет окисления продуктов метаболизма жиров.

2. В миоцитах отсутствуют *ключевые ферменты глюконеогенеза*, 3.

Мембрана миоцита **не имеет рецепторов для глюкагона**.

4. *Гексокиназа* миоцита

не подконтрольна (!) инсулину.

5. В миоците отсутствует *Глю-6-фосфатаза* и использование глюкозы ограничено исключительно внутриклеточным метаболизмом.

6. Различны *субъединицы* *изоферментов ЛДГ* в кардиомиоцитах (*H₄*) и в скелетной мышце (*M₄*).

Кардиомиоциты содержат так много митохондрий, **что работают по сути в аэробных условиях.**

Кардиомиоцит окисляет не только **пируват**, но и поступающий из других органов с кровью **лактат.**

Напротив, в скелетной мышце
максимальна активность ферментов
гликолиза и пируват превращается
в лактат.

Образовавшийся лактат
диффундирует в ПЕЧЕНЬ, где
используется для ресинтеза глюкозы, или в
сердце, где окисляется.

МОЗГ

Если в крови, поступающей к мозгу, уровень глюкозы снижается в **2** раза, то в течение нескольких секунд наступает потеря сознания, а через несколько минут – смерть.

Для обеспечения освобождения достаточного количества энергии катаболизм глюкозы осуществляется **аэробно.**

Мозг *более*

высокочувствителен к

ГИПОКСЕМИИ, чем к

ГИПОГЛИКЕМИИ.

**В условиях длительного голодания
для обеспечения ЦТК субстратами**

МОЗГ может приспособиться к

использованию КЕТОНОВ.

Наследственные ферментопатии

Синдромы мальабсорбции –
«ферментный блок» на этапе
всасывания.

Эти синдромы относят к категории наследственных *аутосомно-рецессивных ферментопатий*.

Этиологически они связаны с недостатком *лактазы, инвертазы* или *мальтазы*.

В клинике такого рода патологии
всегда имеют ведущими
симптомами:

- бродильный понос,
- эксикоз,
- вторичная
гипотрофия.

Понос вызывают нерасщепленные дисахариды или невсосавшиеся моносахариды, поступившие в более дистальные отделы кишечника.

Изменение

осмотического давления (1) и бактериальное брожение (2)

обуславливают **усиленную перистальтику и понос.**

При врожденной **алактазии** и врожденном нарушении всасывания

ГЛЮКОЗЫ и **ГАЛАКТОЗЫ**

СИМПТОМЫ проявляются **ПОСЛЕ**

ПЕРВЫХ прикладываний к

грудю.

При врожденном недостатке
инвертазы или *мальтазы*

симптоматика появляется при
переходе на искусственное
вскармливание

(введение в организм **сахара** и
крахмала).

Синдромы мальабсорбции –
«ферментный блок» в межуточном
обмене углеводов.

Эти синдромы редки, но опасны в связи с токсическим действием некоторых промежуточных продуктов обмена.

Галактоземия – классический пример токсичности предшественника.

Галактоза — продукт

переваривания *лактозы*.

Причин этой патологии две:



недостаток *галактокиназы*

ИЛИ



недостаток *галактозо-1-*

фосфат-уридилтрансферазы.

В организме накапливаются нерасщепленные и **ТОКСИЧНЫЕ** галактоза и галактозо-1-фосфат. Избыток галактозы превращается в **ТОКСИЧНЫЙ ГАЛАКТИТОЛ**, влияющий на:

- нейроны → умственная отсталость,
- роговицу → катаракта в молодом возрасте.

Исключение из рациона
молока и других
источников галактозы
позволяет предотвратить
развитие патологических
признаков!!!

Лабораторно:

резко увеличено содержание

- галактозы (до 1г/л),
 - галактозурия,
 - билирубинемия,
 - протеинурия,
- гипераминноацидурия.

Фруктоземия

(непереносимость фруктозы).

Аутосомно-рецессивная форма патологии. Причина – отсутствие

альдозазы фруктозо-1-фосфата.

Накопление фруктозо-1-фосфата тормозит

активность *фосфоглюкомутазы*

(превращает глю-1-ф в глю-6-ф)

торможение распада гликогена

ГИПОГЛИКЕМИЯ.

В клинике **фруктоземии**
после приема фруктового сахара или
фруктов возникает

- ГИПОГЛИКЕМИЯ, ДРОЖЬ, ПОТЛИВОСТЬ,
рвота, нарушение сознания;
- транзиторная желтуха,
протеинурия;
- ВОЗМОЖНЫ СПЛЕНО- И
гепатомегалия, цирроз печени.

Доброкачественная эссенциальная фруктозурия

Характеризуется повышенным содержанием фруктозы в моче, что м.б. основанием ошибочного диагноза – диабет.

Суть патогенеза – отсутствие *фруктокиназы*. В результате фруктоза не превращается во фру-1-фосфат, и свободная фруктоза выделяется с мочой.

ГЛИКОГЕНОЗЫ

ГЛИКОГЕНОЗЫ –

генетически детерминированные
формы патологии, при которых
нарушение нормальных
ферментативных реакций в
вызывает избыточное
отложение гликогена.

I типа, *гепаторенальный* тип,
болезнь Гирке

Edgar Otto Conrad von Gierke

(9 February 1877, Breslau - 21 October 1945).

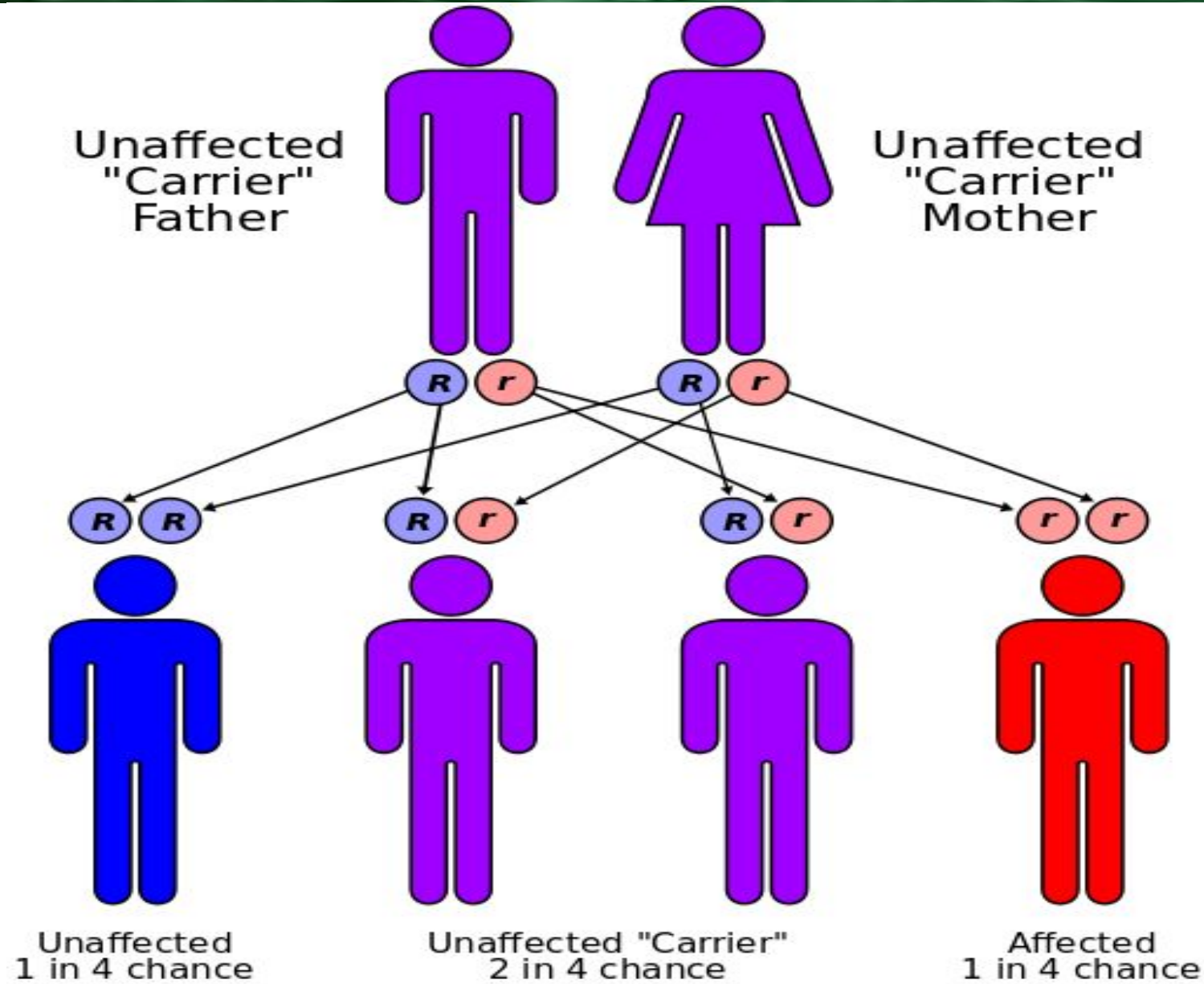
Встречается чаще всего.

Наследуется аутосомно - рецессивно.

Суть: недостаточность

глюкозо-6-фосфатазы .

АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНЫЙ ТИП НАСЛЕДОВАНИЯ



Организм б-го неспособен превратить
глюкозо-6-фосфат в **глюкозу**.

**Накопление гликогена в *гепато-*
*и нефроцитах***

связано с подавлением процесса
удаления **глюкозо-6-фосфата**

(предшественник субстрата *гликогенсинтазы* и
активатор ее *D-формы*).

Недостаток ГЛЮКОЗЫ крови

низкие уровни инсулина

усиление липолиза

липемия

ацетонемия (ацидоз)

ацетонурия.

Для таких б-х характерно:

✈️ *низкие натощаковые уровни глюкозы* и редуцированный подъем сахара в ответ на **ГЛЮКАГОН** и **адреналин**.

✈️ *повышенные уровни лактата (лактат-ацидоз), пирувата, триглицеридов, холестерина и мочевой кислоты.*

Даже непродолжительное голодание
ведет к ГИПОГЛИКЕМИИ. В тяжелых
случаях гипогликемия может
привести к судорогам.

Результат хронически низких
уровней инсулина –
замедление роста.

Больные дети имеют короткое туловище,
большой живот и увеличенную печень

(гепатомегалия – наиболее заметный признак!

Обусловлена и накоплением гликогена, и
накоплением липидов.).

Почки увеличены, селезенка нормальна.

Дети отстают в физическом развитии.

В постпубертатный период –
гиперурикемия и ее клинические
осложнения.

II типа,

по-преимуществу гликогеноз мышц,

б-нь Помпе (Pompe),

cardiomegalia glycogenica diffusa,

GAA deficiency,

acid maltase deficiency,

alpha-1,4-glucosidase deficiency.

Ген, кодирующий

кислую глюкозидазу,

картирован на 17 хромосоме

(локус c17q25).

Наледование – аутосомно-
рецессивное.

ГЛИКОГЕН накапливается в ЛИЗОСОМАХ клеток различных тканей, особенно часто поражаются лизосомы

- **кардиомиоцитов,**
- **гладкой мускулатуры и**
- **скелетных мышц.**

III типа, гепатомышечный
тип,
ограниченный декстриноз,
болезнь Форбса, болезнь Кори
(Примерно $\frac{1}{4}$ гликогенозов,
протекающих с увеличением печени.)

Дефект *амило-1,6-
глюкозидазы*

*(катализирует гидролиз 1-6
связей в молекуле гликогена =
debranching enzyme)*

- накопление гликогена**
 - гепатомегалия.**

Для б-го характерна гепатомегалия
как результат накопления гликогена.

Гликоген имеет короткие наружные
ветви.

*Гликогенолиз возможен только как
результат фосфорилирования молекул
глюкозы патологически коротких цепей.*
Гликогеноз протекает доброкачественно
и не угрожает жизни ребенка.

IV типа, болезнь Андерсена

Проявляется в раннем детстве

как печеночная

недостаточность

(желтуха, асцит).

Сопровождается циррозом
печени и приводит к смерти.

Патогенез: *дефицит ветвящего фермента.*

Содержание гликогена в печени
обычно нормально, но
структура гликогена нарушена:
гликоген имеет очень длинные
наружные ветви
(результат дефицита *ветвящего
фермента*).

VI типа, болезнь Херса

Недостаток или отсутствие

фосфоорилазы □

накопление гликогена

нормальной структуры.

Больные подвержены

ГИПОГЛИКЕМИИ и ацидозу.

Мышечные гликогенозы

II типа, генерализованный

гликогеноз, гликогенная

кардиомегалия, болезнь Помпе.

Около 10% от всех гликогенозов.

Наиболее злокачественная форма –
больные умирают в грудном возрасте.

Отсутствие лизосомной **альфа 1,4-
глюкозидазы.**

V типа, болезнь Мак-Ардля.

**Поражаются только
скелетные мышцы.**

Встречется наиболее редко.

Полное отсутствие

***фосфоорилазы** в миоцитах,
в гепатоцитах – в норме.*

Поскольку активность
фосфоорилазы в печени

соответствует норме,

гипогликемия не обнаруживается.

Симптомы б-ни обычно выражены

незначительно, за исключением **мышечных**

судорог, наступающих при тяжелой

физической нагрузке.

VII типа

Редкие случаи.

В мышцах резко снижены
уровни

фосфофруктокиназы

(1-3% от нормы).

Больные способны
переносить умеренные
физические нагрузки,
как и при гликогенозе
типа **V**.