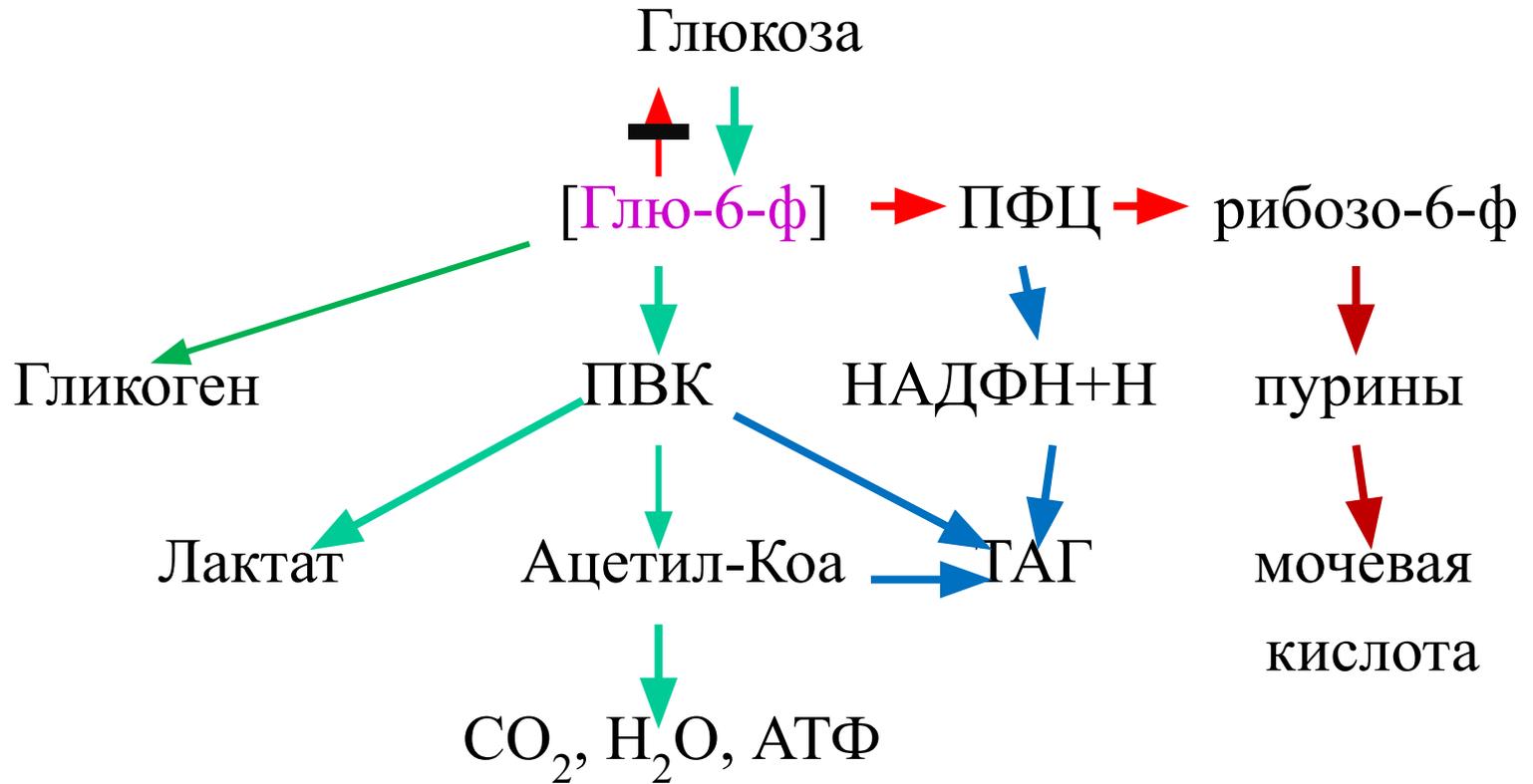




2004

Нарушения обмена при болезни Гирке



Нарушения обмена при болезни Гирке

Гепатомегалия

Лактатемия

Гипогликемия

Гиперлипидемия (ТГемия)

Гиперурикемия



Регуляция гликолиза и глюконеогенеза

Ингибиторы гликолиза

Глюкозо-6-ф.
ФЭП

++++

Глюкоза

Гл.-6-ф.

Ингибиторы глюконеогенеза

АТФ, НАДН

++++

Фр.-6-ф.

Фр.-1,6-диф.

АМФ, (АДФ)

++++

АТФ, НАДН

++++

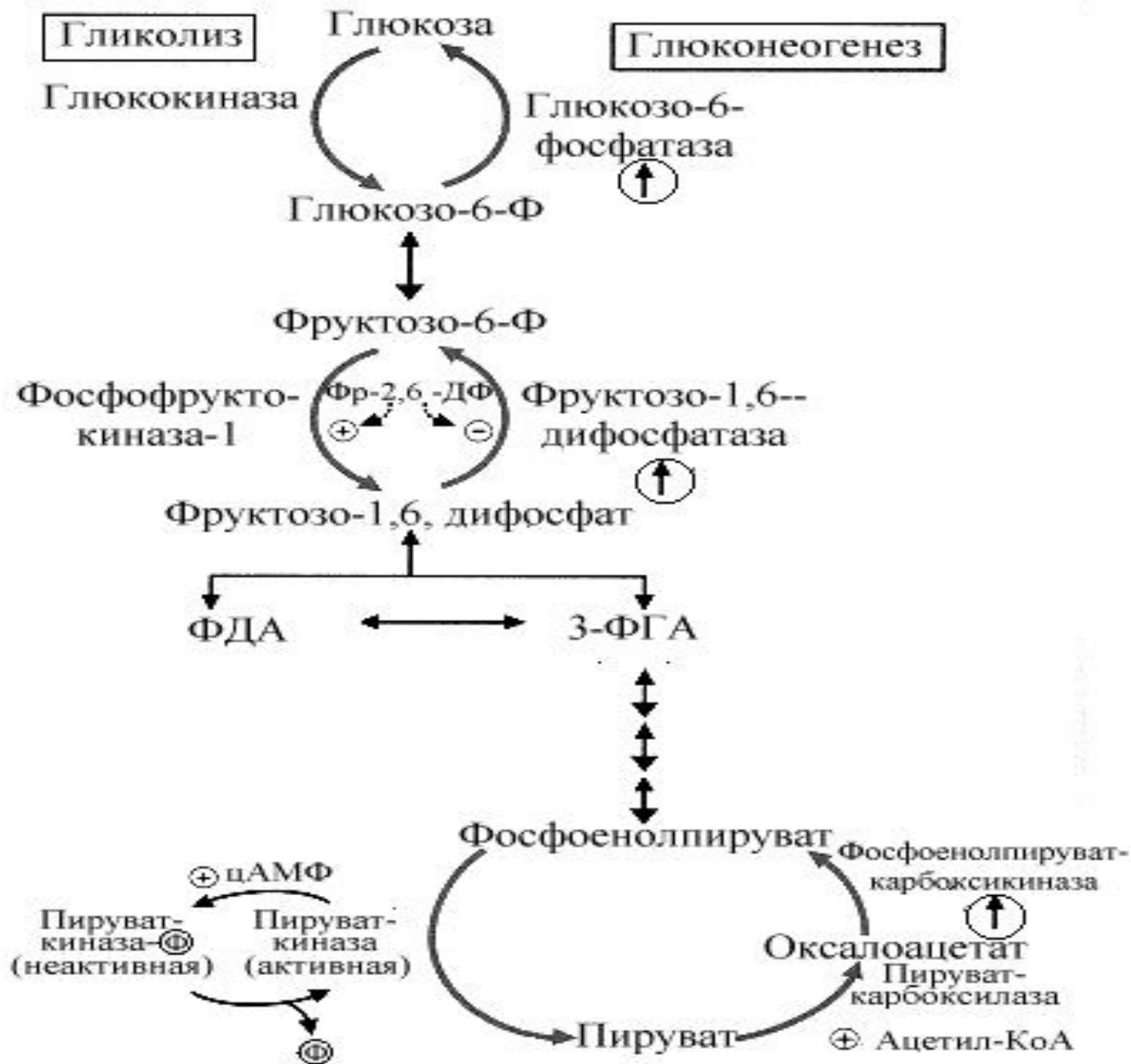
ФЭП

Пируват

Оксалоацетат

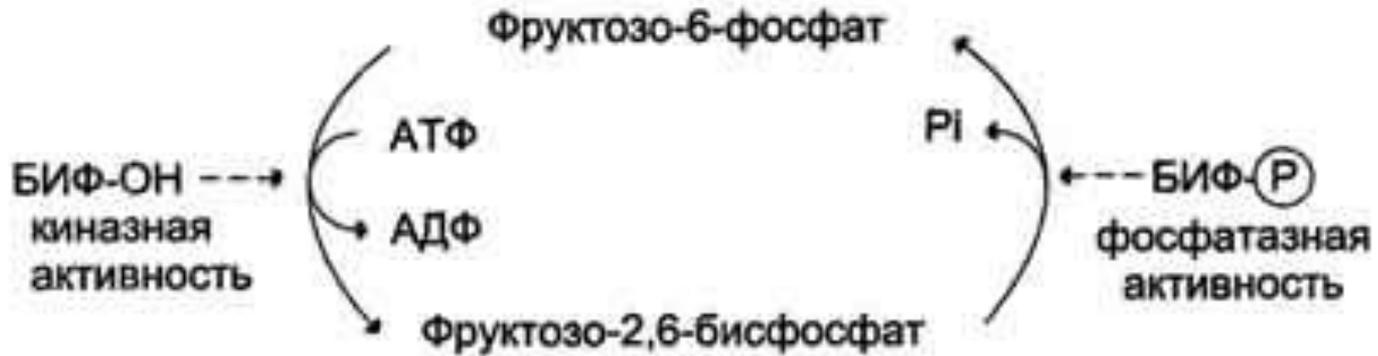
АДФ, (АМФ)

++++

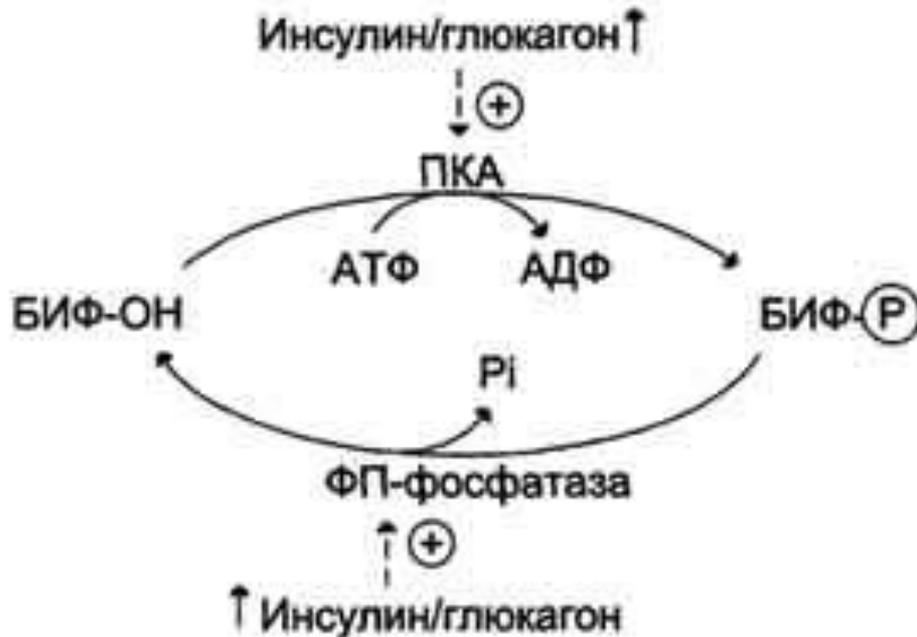


Регуляция фруктозо 2,6-дифосфатом

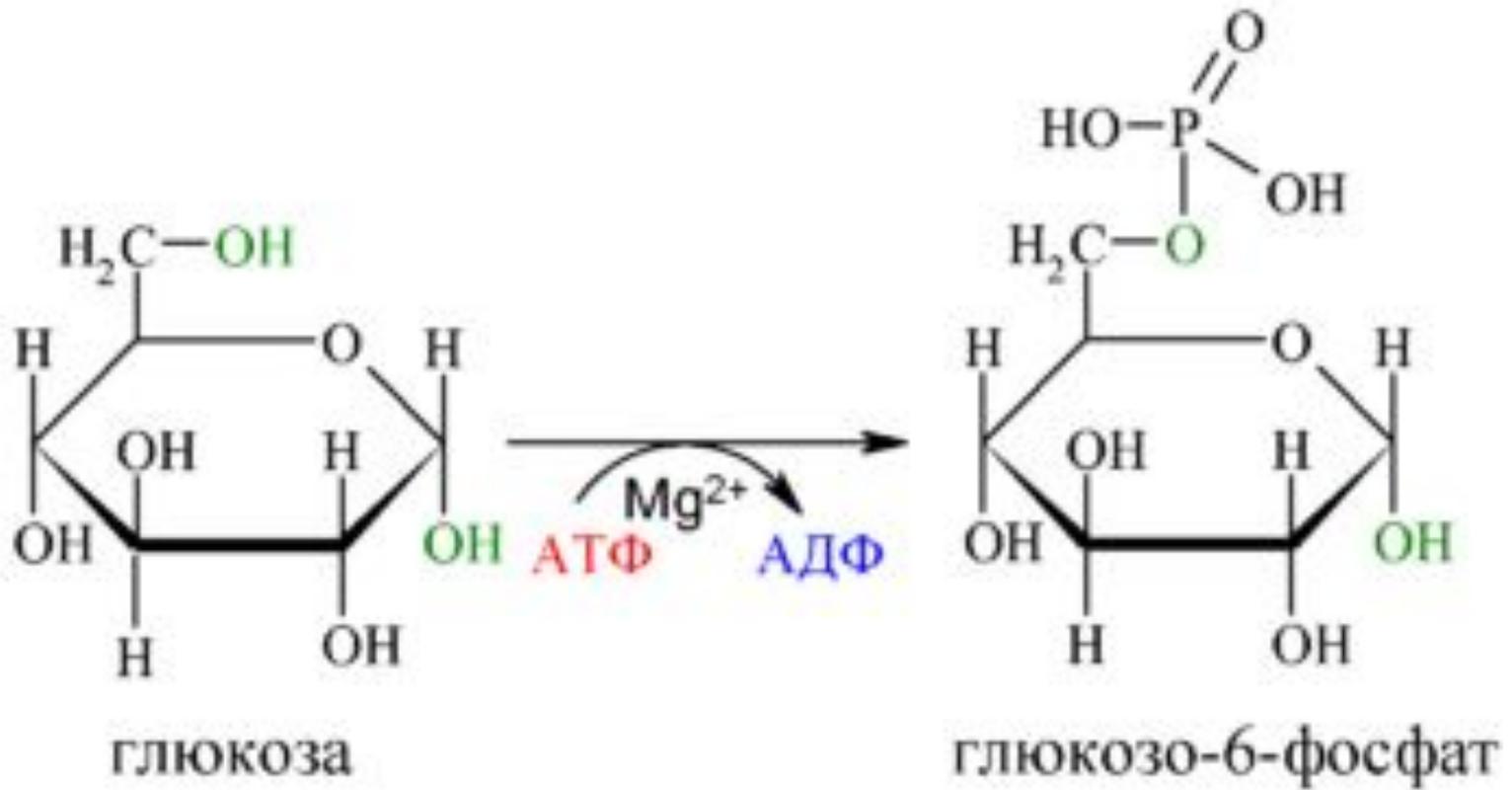
А



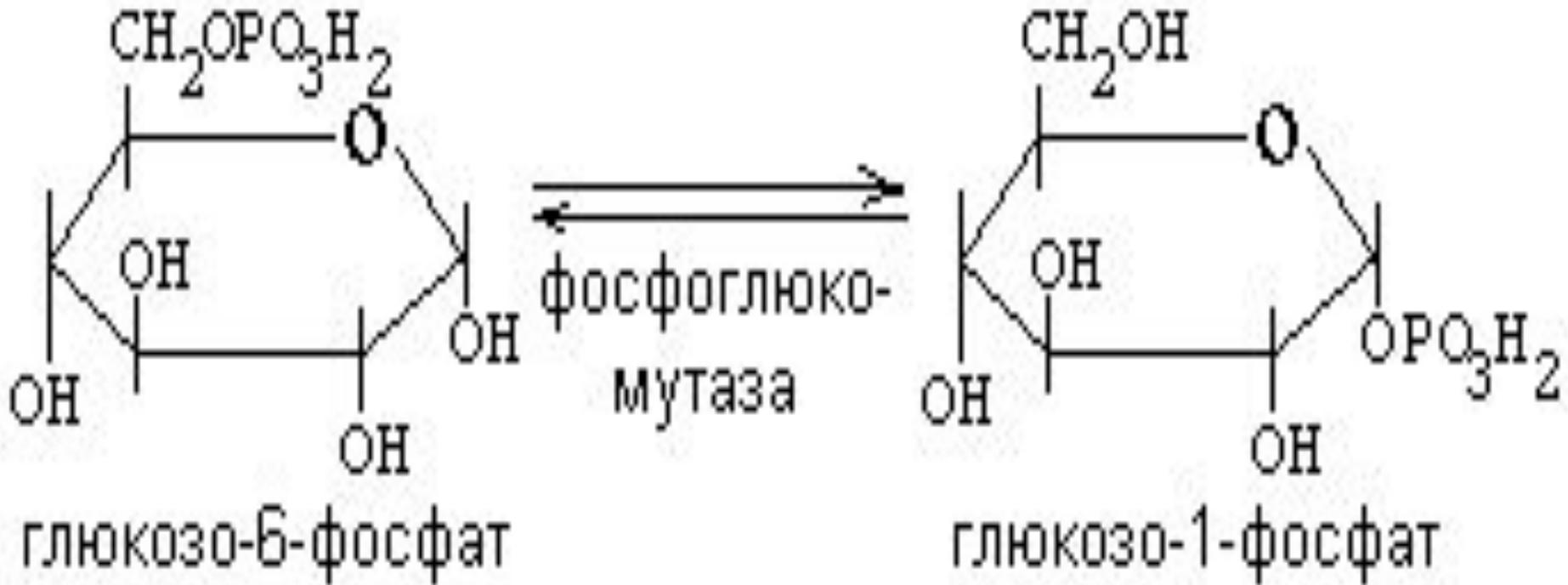
Б

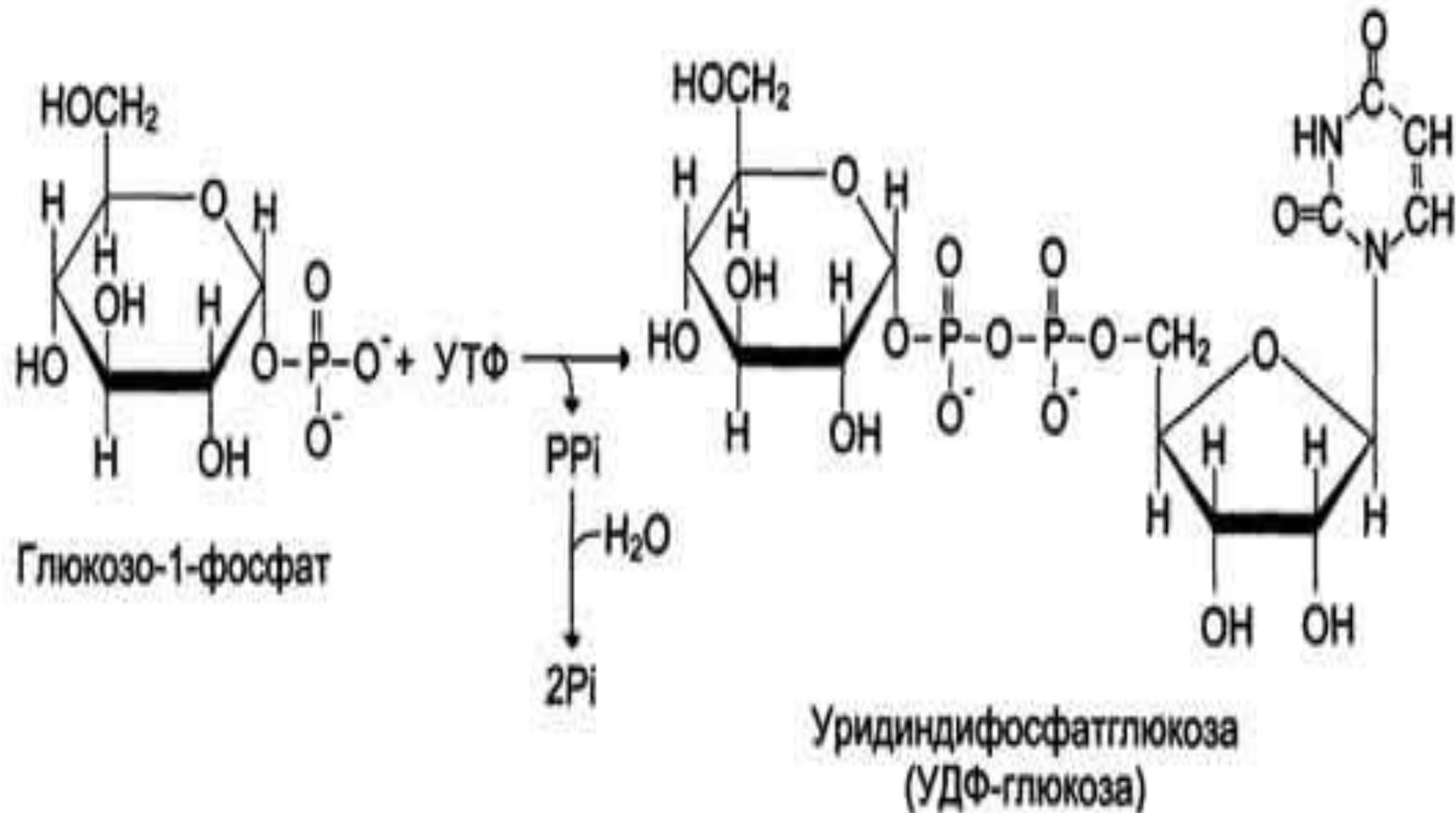


Синтез гликогена

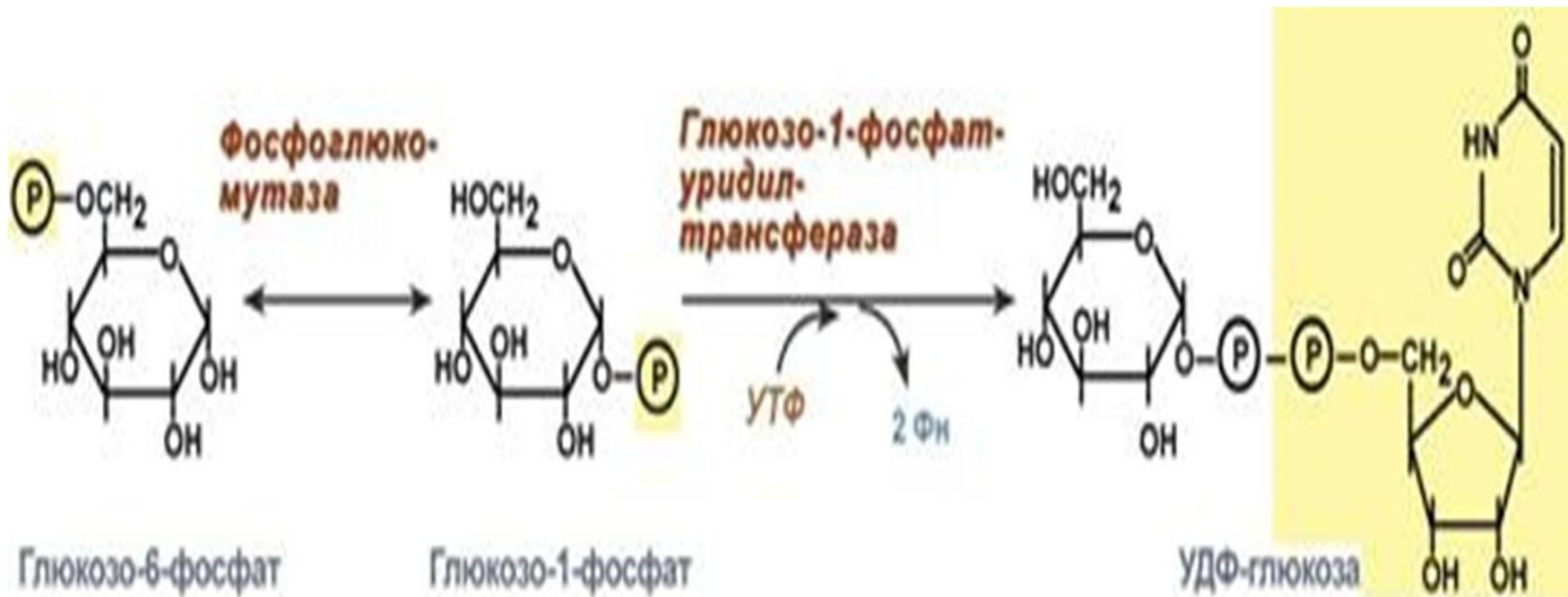


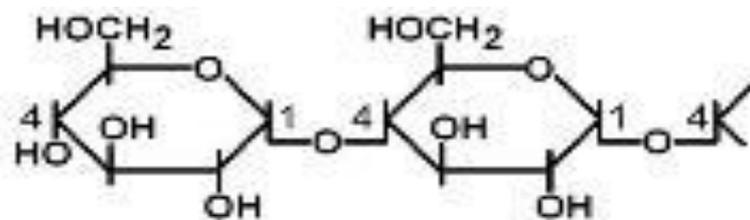
Синтез гликогена



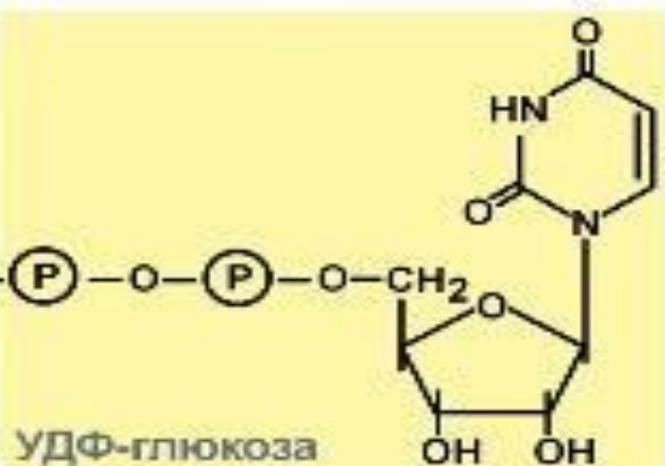
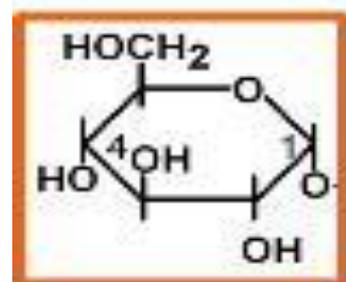


Синтез гликогена





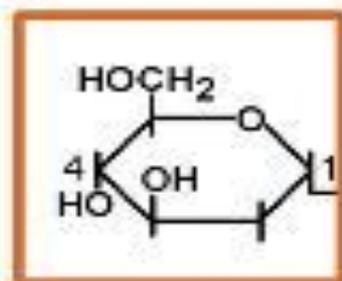
Концевой участок гликогена



УДФ-глюкоза

Гликогенсинтаза

УДФ



Концевой участок гликогена

Синтез гликогена

Точки работы
гликогенсинтазы



Молекулы
УДФ-глюкозы УДФ

Гликоген-синтаза

Образование
 α -1,4-гликозидных связей



**Амило- α -1,4- α -1,6-
гликозилтрансфераза**

Образование
 α -1,6-гликозидных связей

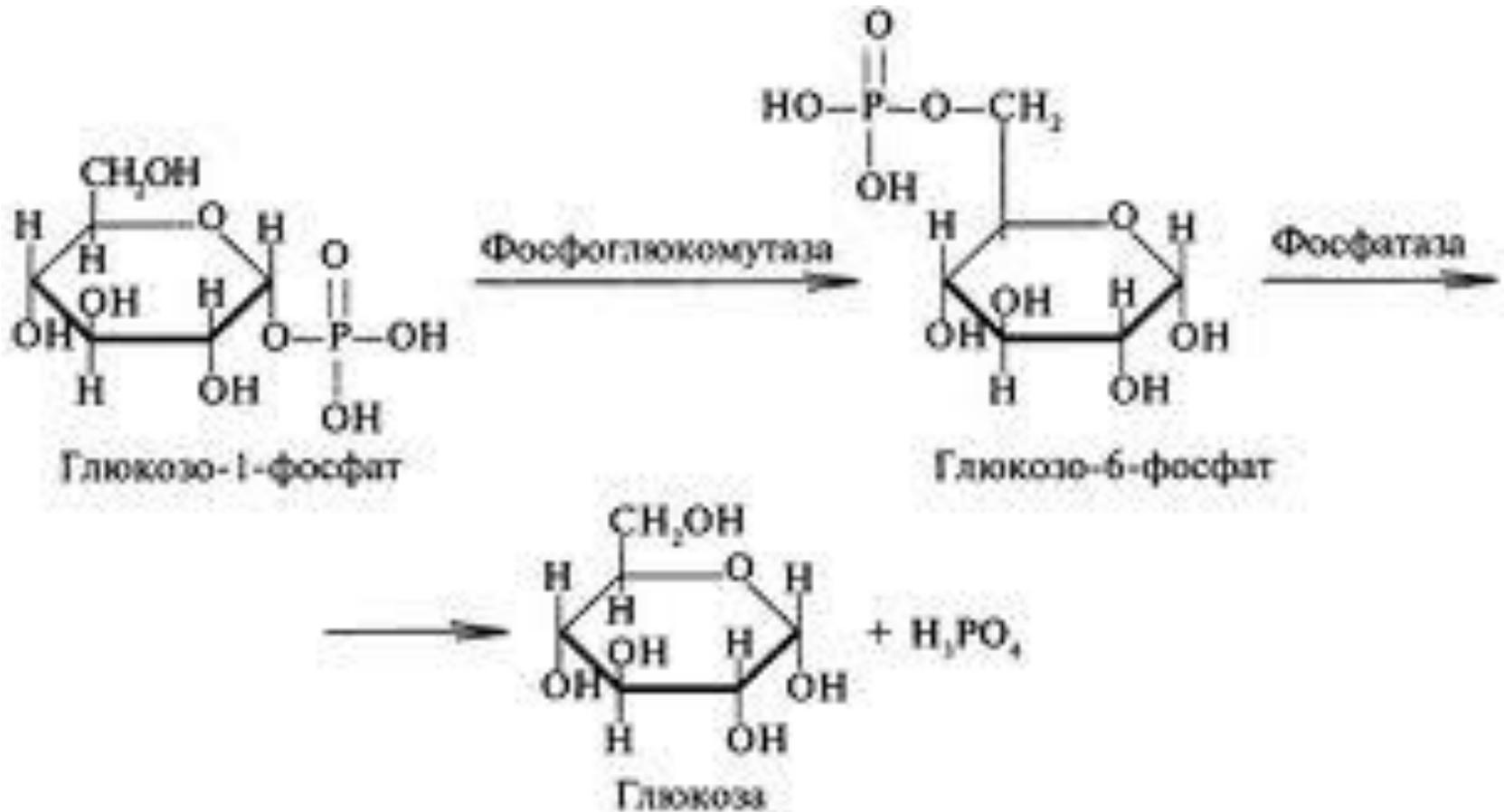




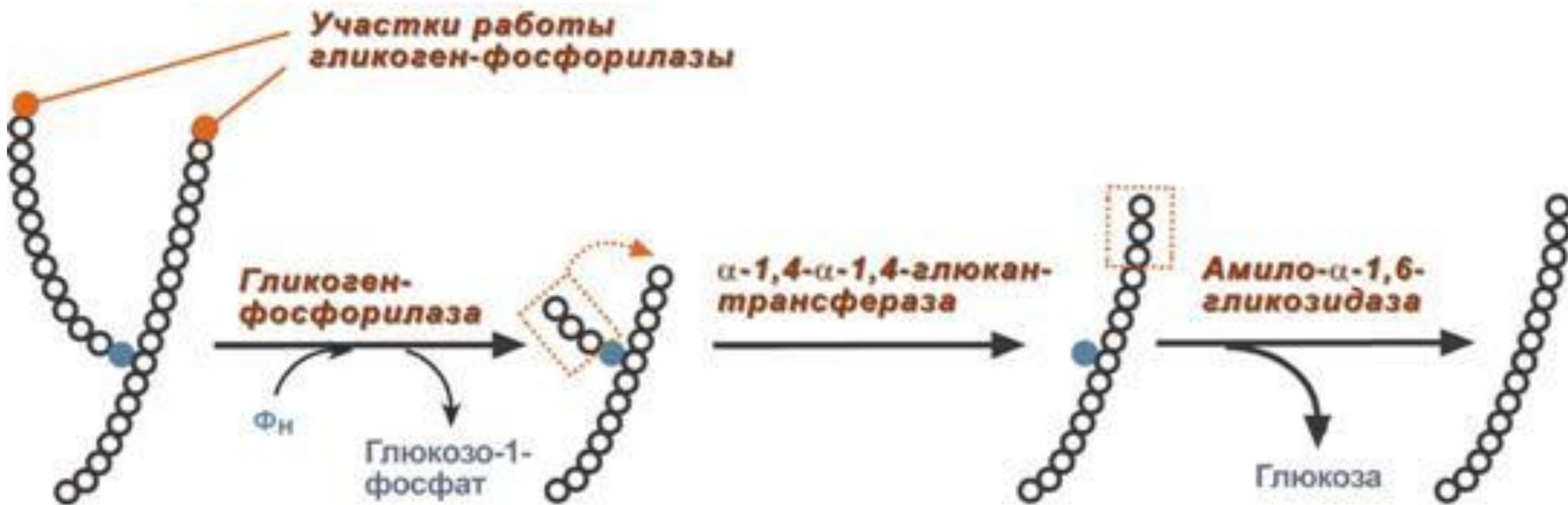
Гликогенолиз



Мобилизация гликогена в печени



Распад гликогена





Каскадная регуляция активности гликогенфосфорилазы и гликоген синтазы

Адреналин или глюкагон

(неакт.)
Аденилатциклаза

(акт.)
Аденилатциклаза

АТФ

ц-АМФ

(неакт.)
Протеин
киназа

(акт.)
Протеин
киназа

(неакт.)
Киназа
Фосфорилазы

(акт.)
Киназа
Фосфорилазы

(неакт.)
Фосфорилаза b

(акт.)
Фосфорилаза a

Гликоген

глюкозо-1-ф.

Синтез
гликогена



(акт.)
Гликоген
синтаза I
(independent)

(неакт.)
Гликоген
синтаза D
(dependent)



METABURG media



Гликогенозы

Тип	Название болезни	Дефектный фермент	Ткань, подвергающаяся изменениям в первую очередь	Примеч.
I	von Gierke	Глюкозо-6-фосфатаза	Печень, почки	
II	Pompe	α -1-4-глюкозидаза	Все органы	
III	Cori, Forbes	Амилло-1-6-глюкозидаза (устраняющий ветвление)	Печень, сердце, мышцы.	
IV	Andersen	Гликозил 4-6 трансфераза (фермент ветвления)	Печень, селезенка, мышцы	
V	Mc Ardle	Фосфорилаза мышечной ткани	Мышцы	
VI	Hers	Фосфорилаза печени	Печень	



2004