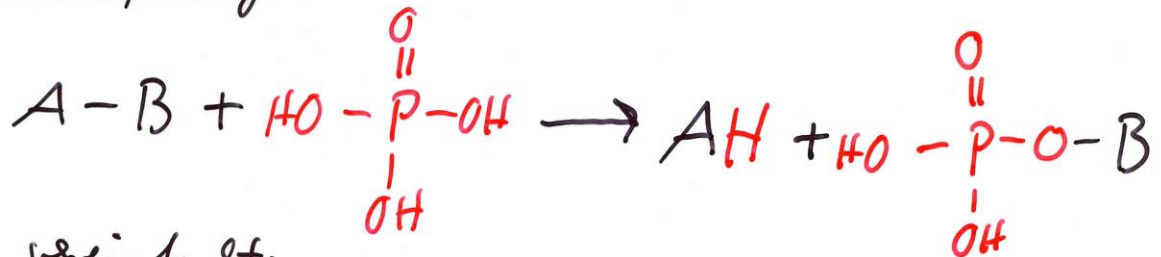


Hydrolase



Phosphorylase



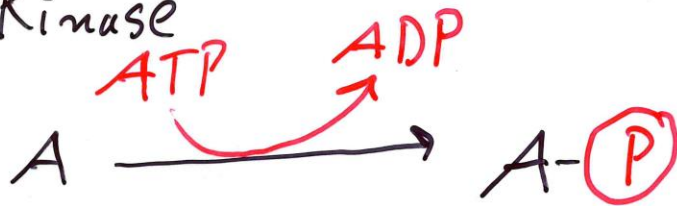
or in fact:



Phosphatase



Kinase



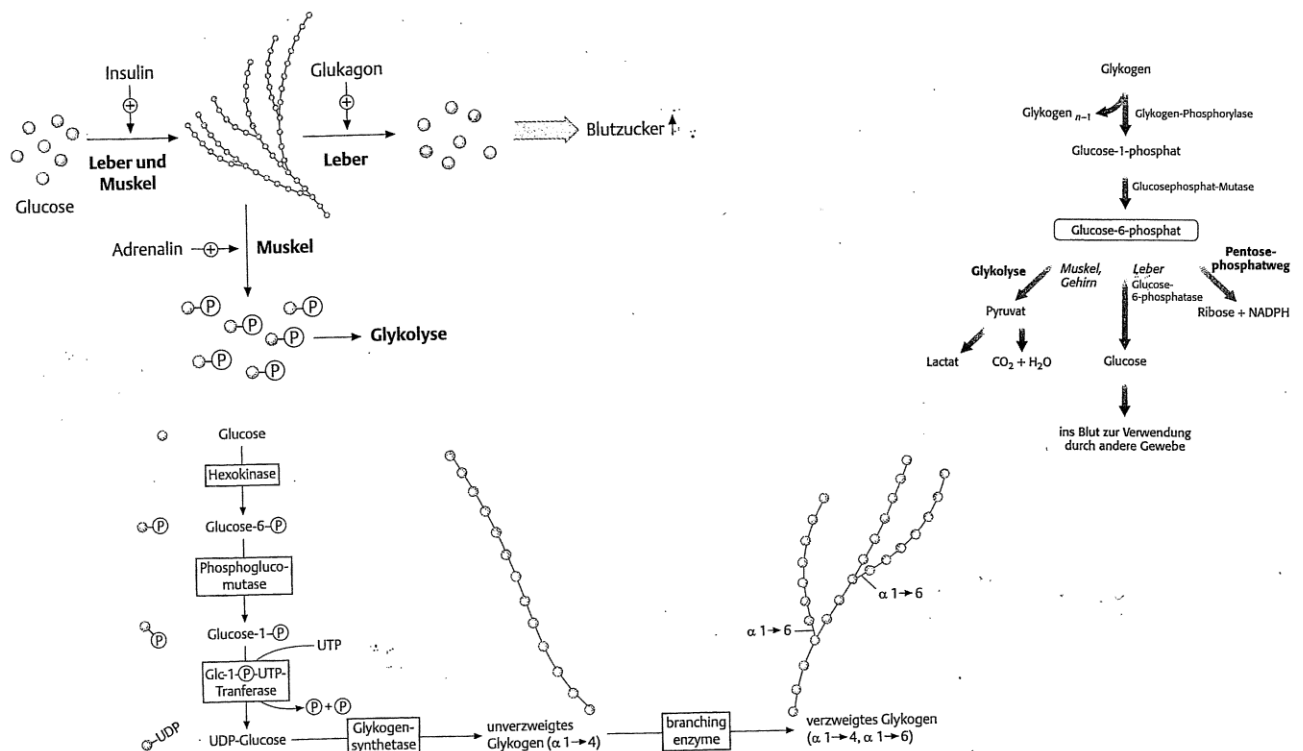


Abb. 2.33 Glykogenaufbau

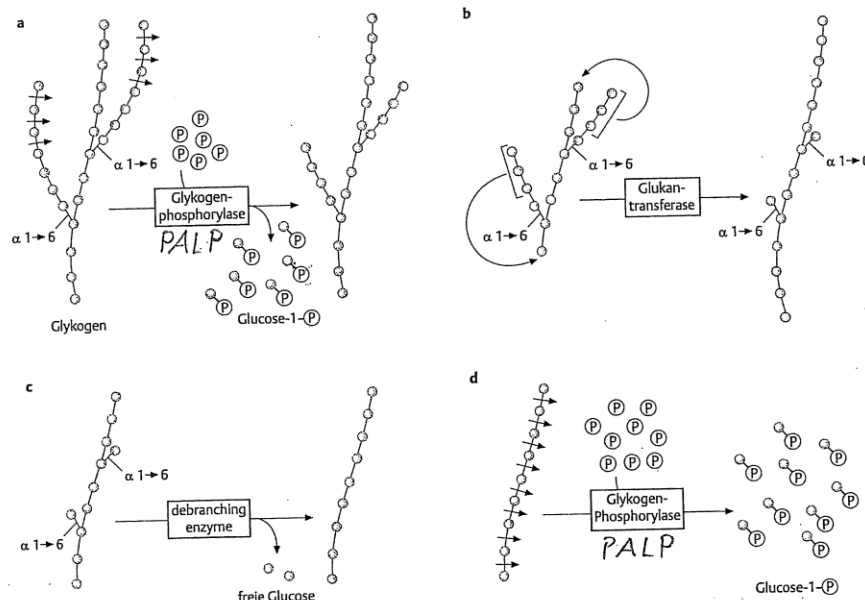


Abb. 2.34 Glykogenabbau: (a) Glykogenphosphorylase-Reaktion; (b) 1,4→1,6 Glukantransferase-Reaktion; (c) Amylo-1,6-Glucosidase-Reaktion (debranching enzyme)

Tabelle 21.1: Glykogenspeicherkrankheiten

Typ	Enzymdefekte	betroffenes Organ	Glykogen im betroffenen Organ	klinische Erscheinungen
I von Gierke'sche Krankheit	Glucose-6-phosphatase oder Transportsystem	Leber und Niere	Menge erhöht, Struktur normal	starke Vergrößerung der Leber, Entwicklungsstörungen, schwere Hypoglykämie, Ketose, Hyperurikämie, Hyperlipidämie
II Pompe'sche Krankheit	α -1,4-Glucosidase (lysosomal)	alle Organe	Menge stark erhöht, Struktur normal	Herzinsuffizienz; ruft den Tod hervor, gewöhnlich vor dem 2. Lebensjahr
III Cori'sche Krankheit	Amylo-1,6-Glucosidase (debranching enzyme)	Muskel und Leber	Menge erhöht, kurze äußere Zweige	wie bei Typ I, aber milderer Verlauf
IV Andersen'sche Krankheit	branching enzyme (α -1,4→ α 1,6)	Leber und Milz	Menge normal, sehr lange äußere Zweige	progressive Leberzirrhose; Leberschäden rufen den Tod hervor, gewöhnlich vor dem 2. Lebensjahr
V McArdle'sche Krankheit	Phosphorylase	Muskulatur	Menge leicht erhöht, Struktur normal	begrenzte Fähigkeit, schwere körperliche Arbeit zu leisten (infolge schmerzhafter Muskelkrämpfe); Patient ansonsten normal und gut entwickelt
VI Hers'sche Krankheit	Phosphorylase	Leber	Menge erhöht	wie bei Typ I, aber milderer Verlauf
VII	Phosphofructokinase	Muskulatur	Menge erhöht, Struktur normal	wie bei Typ V
VIII	Phosphorylase-Kinase	Leber	Menge erhöht, Struktur normal	schwache Lebervergrößerung, schwache Hypoglykämie

Anmerkung: Die Krankheitstypen I bis VII werden autosomal rezessiv vererbt, Typ VIII ist geschlechtsgebunden.

Glycogen

Verzweigung
alle 8-12 Monomere

Glycogen-Struktur

Amglopektin

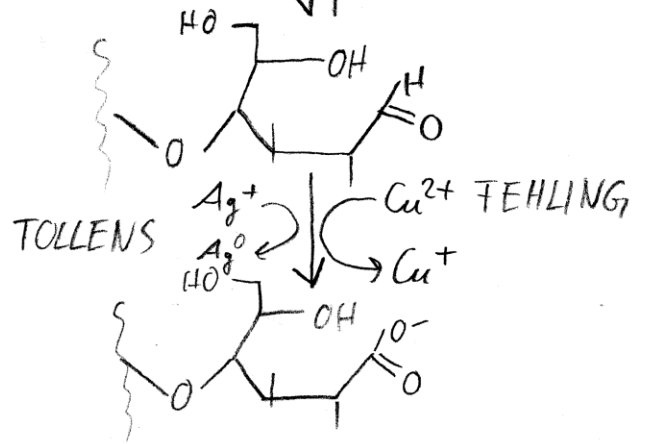
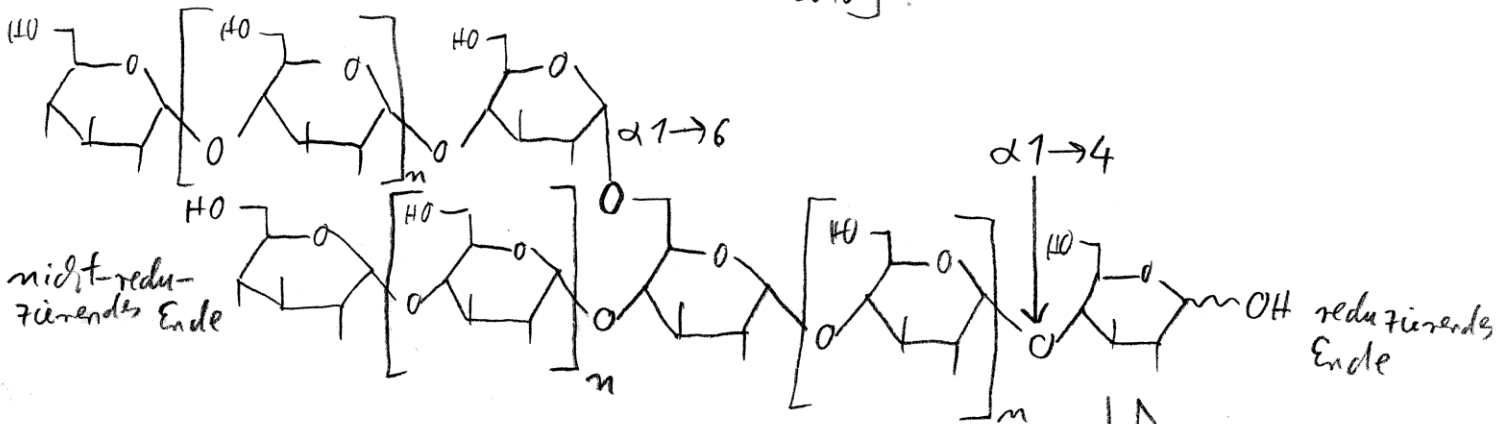
" ~25

"

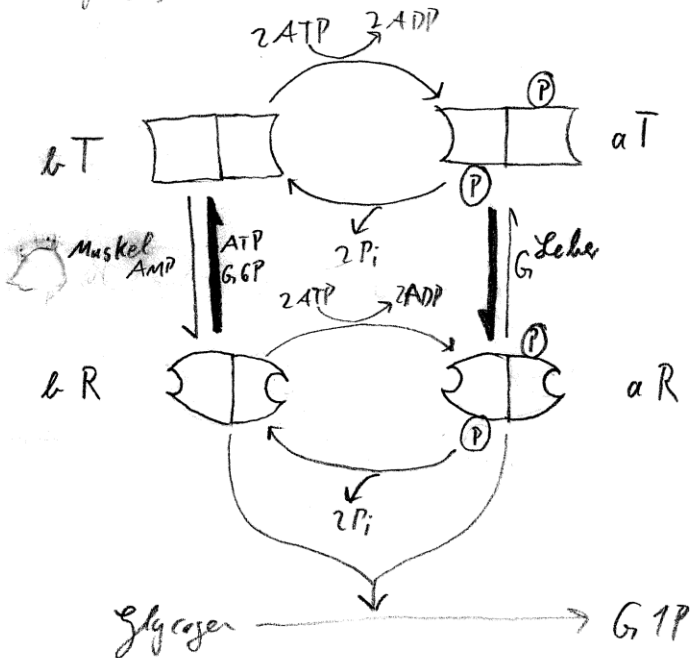
80%
20% } Stärke

Amglose

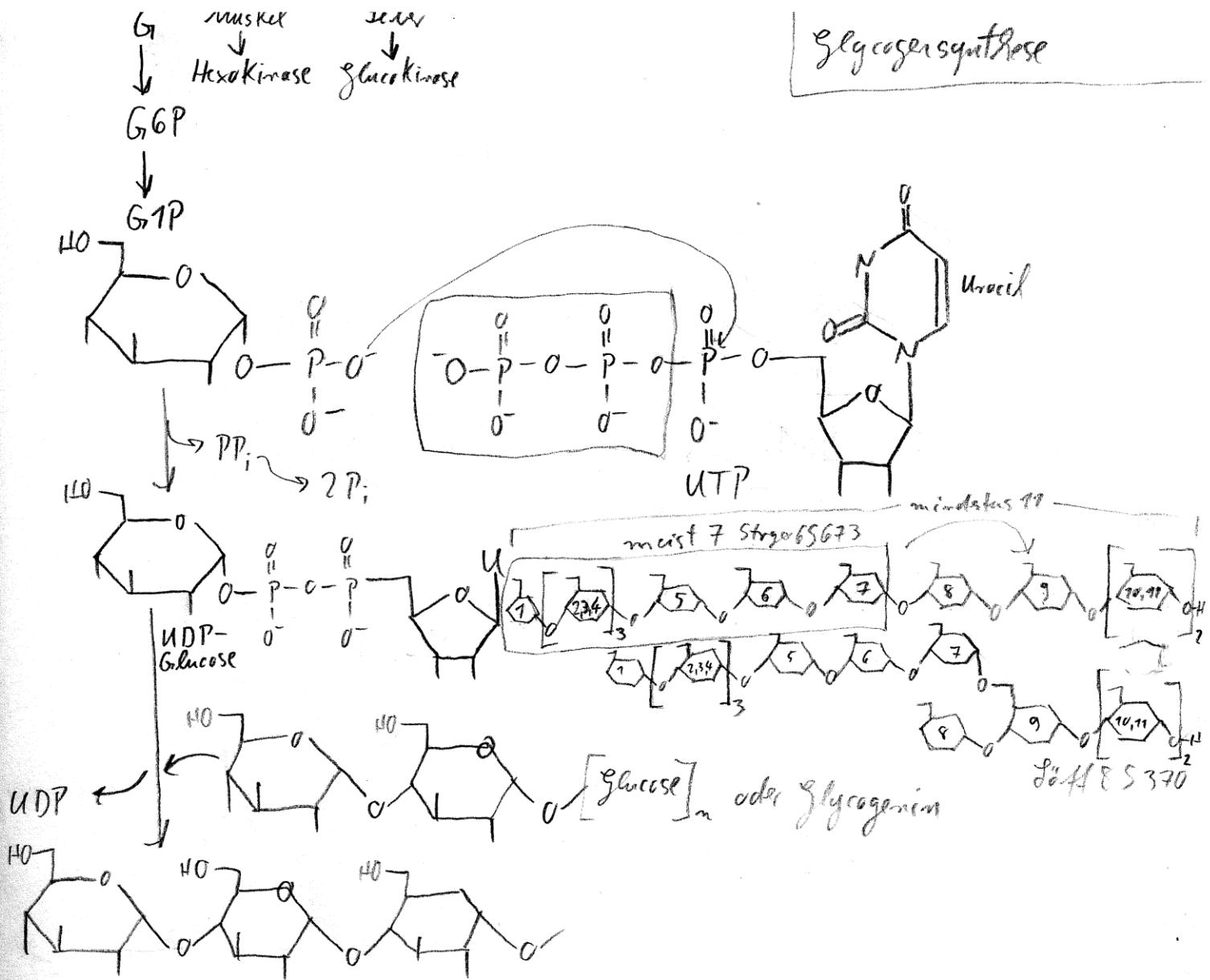
Keine



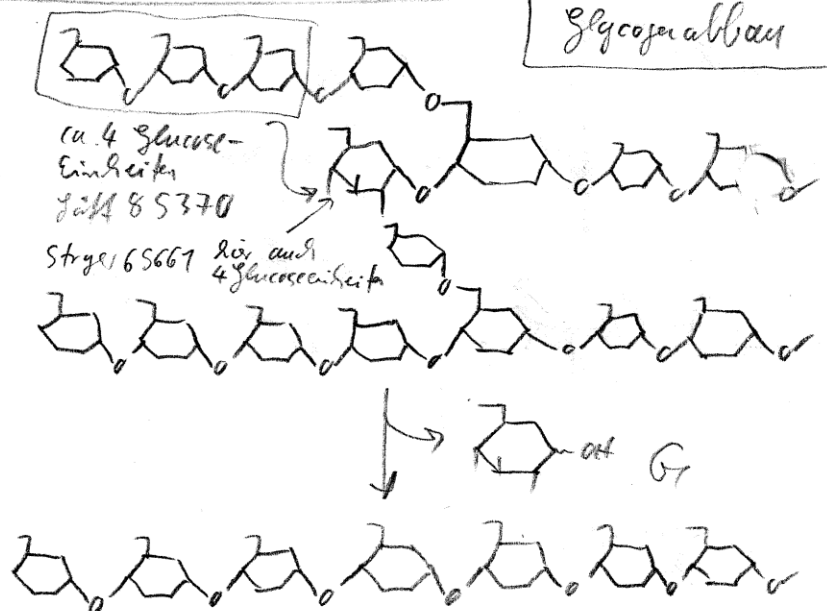
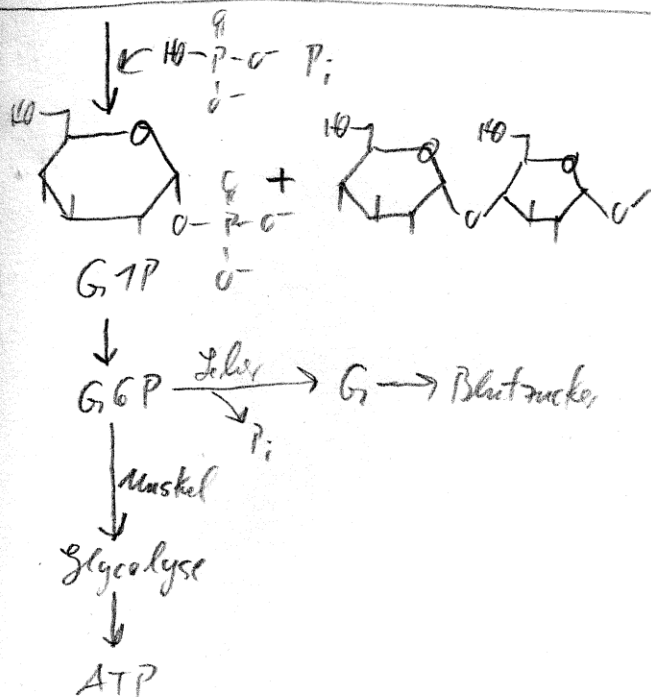
Strg 65666 Glycogen-Phosphorylase

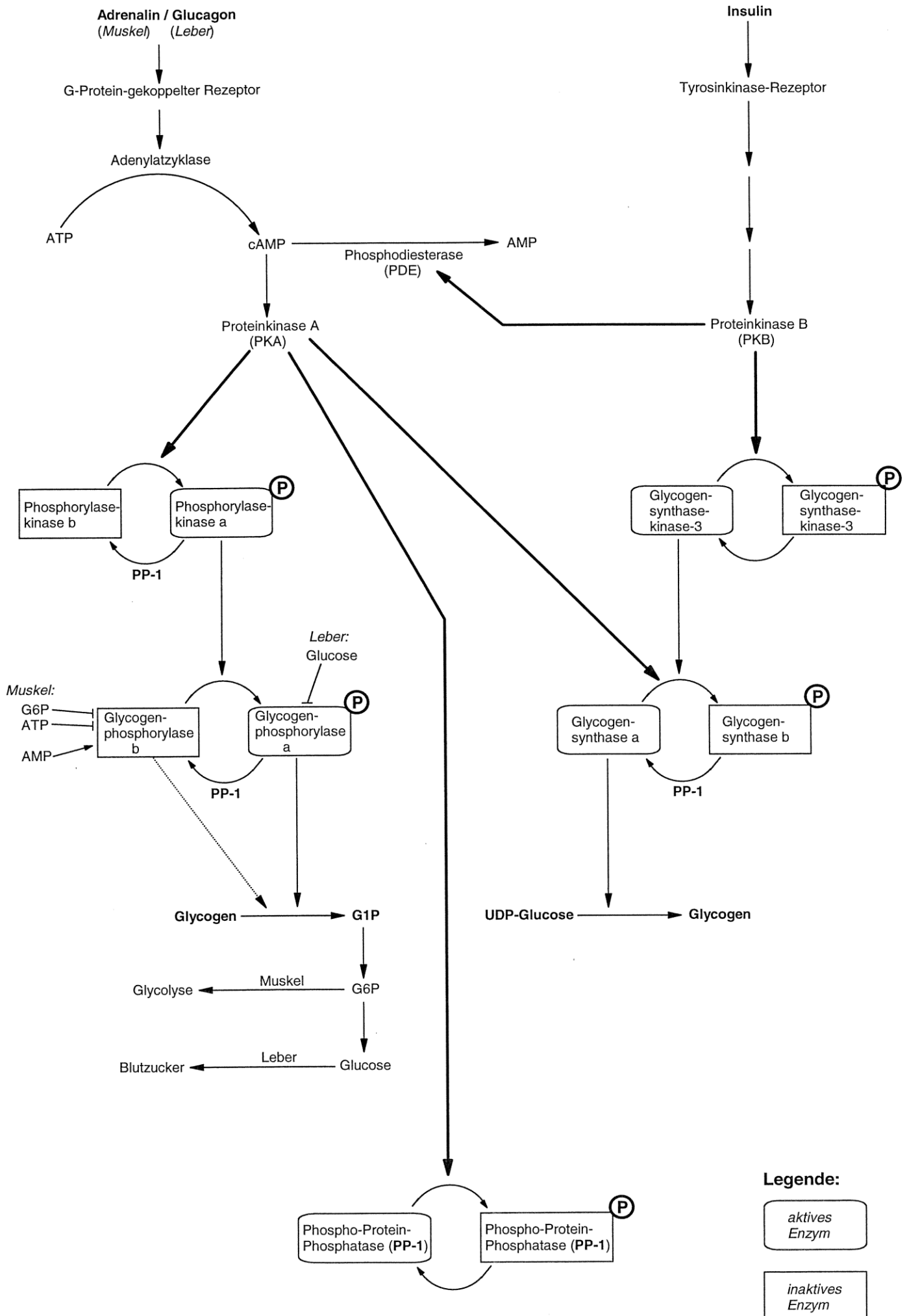


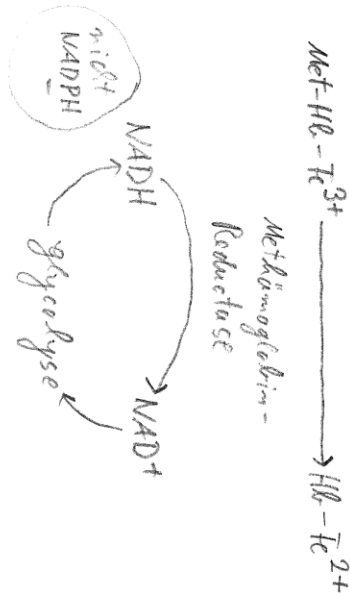
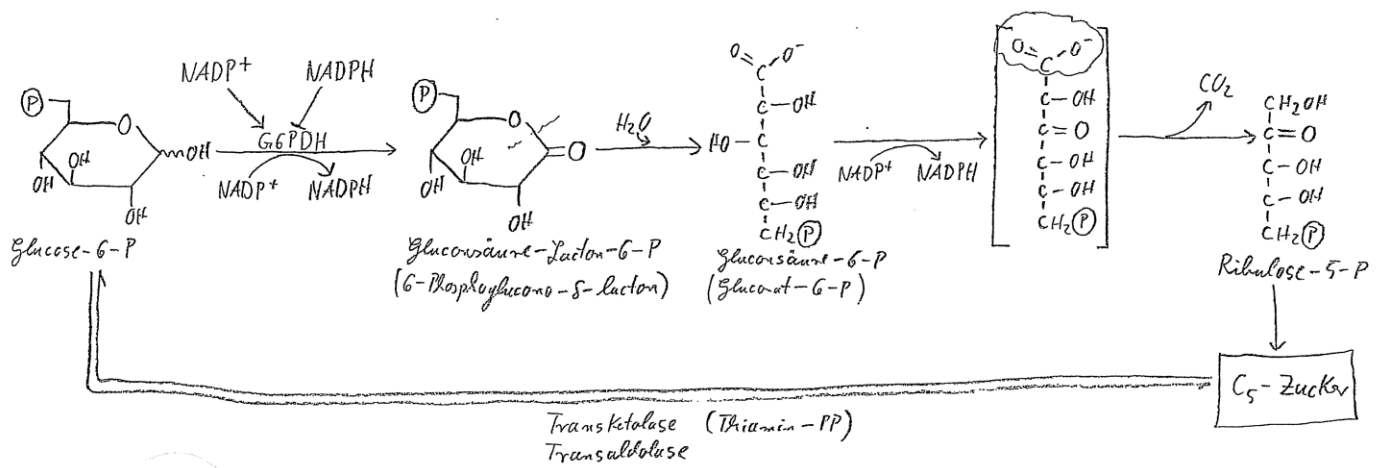
Glycogensynthese



Glycose album







20.19 Der Pentosephosphatweg. Dieser Stoffwechselweg besteht 1) aus einer NADPH-erzeugenden oxidativen Phase und 2) einer nichtoxidativen Phase, die phosphorylierte Kohlenhydrate ineinander umwandelt.

ATP $\leftarrow$ Glycolyse / Gluconeogenese

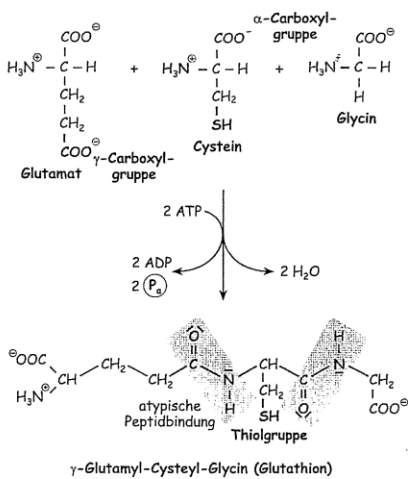
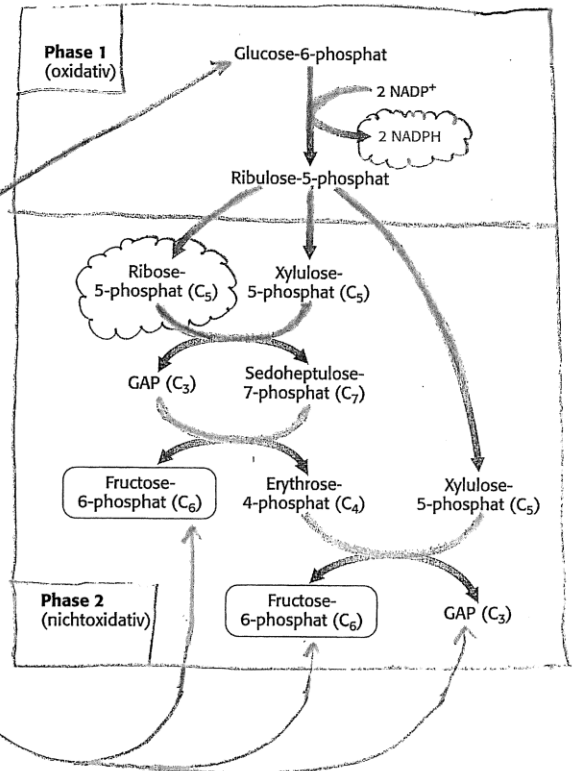


Tabelle 20.2: Stoffwechselwege, die NADPH benötigen

Synthesen
 Fettsäurebiosynthese
 Cholesterinbiosynthese
 Biosynthese von Neurotransmittern
 Nucleotidbiosynthese

Entgiftung
 Reduktion von oxidiertem Glutathion
 Cytochrom-P₄₅₀-Monooxygenasen

Tabelle 20.4: Gewebe mit aktivem Pentosephosphatweg

Gewebe	Funktion
Nebennieren	Steroidsynthese
Leber	Fettsäure- und Cholesterinsynthese
Hoden	Steroidsynthese
Fettgewebe	Fettsäuresynthese
Ovar	Steroidsynthese
Milchdrüse	Fettsäuresynthese
Erythrocyten	Erhaltung von reduziertem Glutathion

