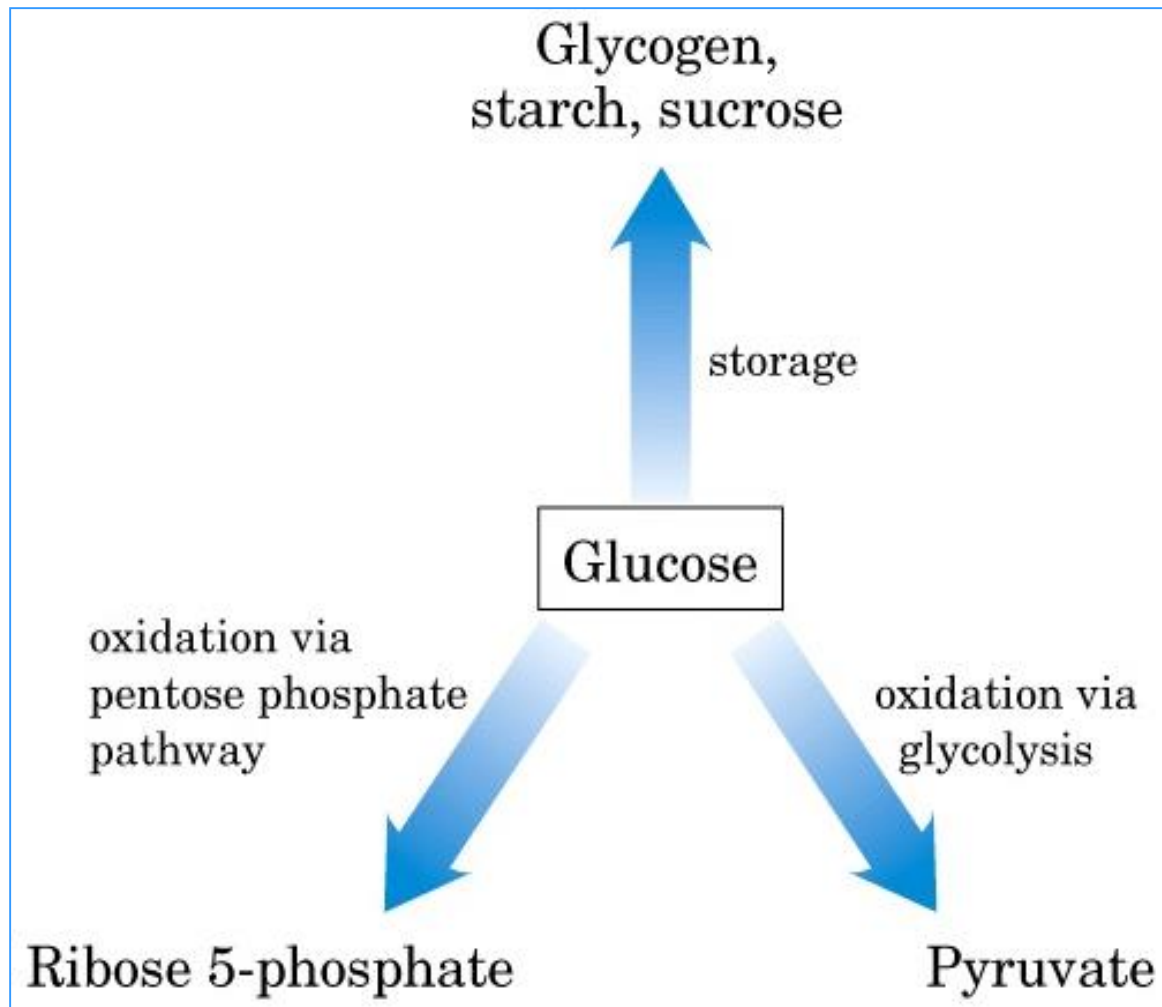
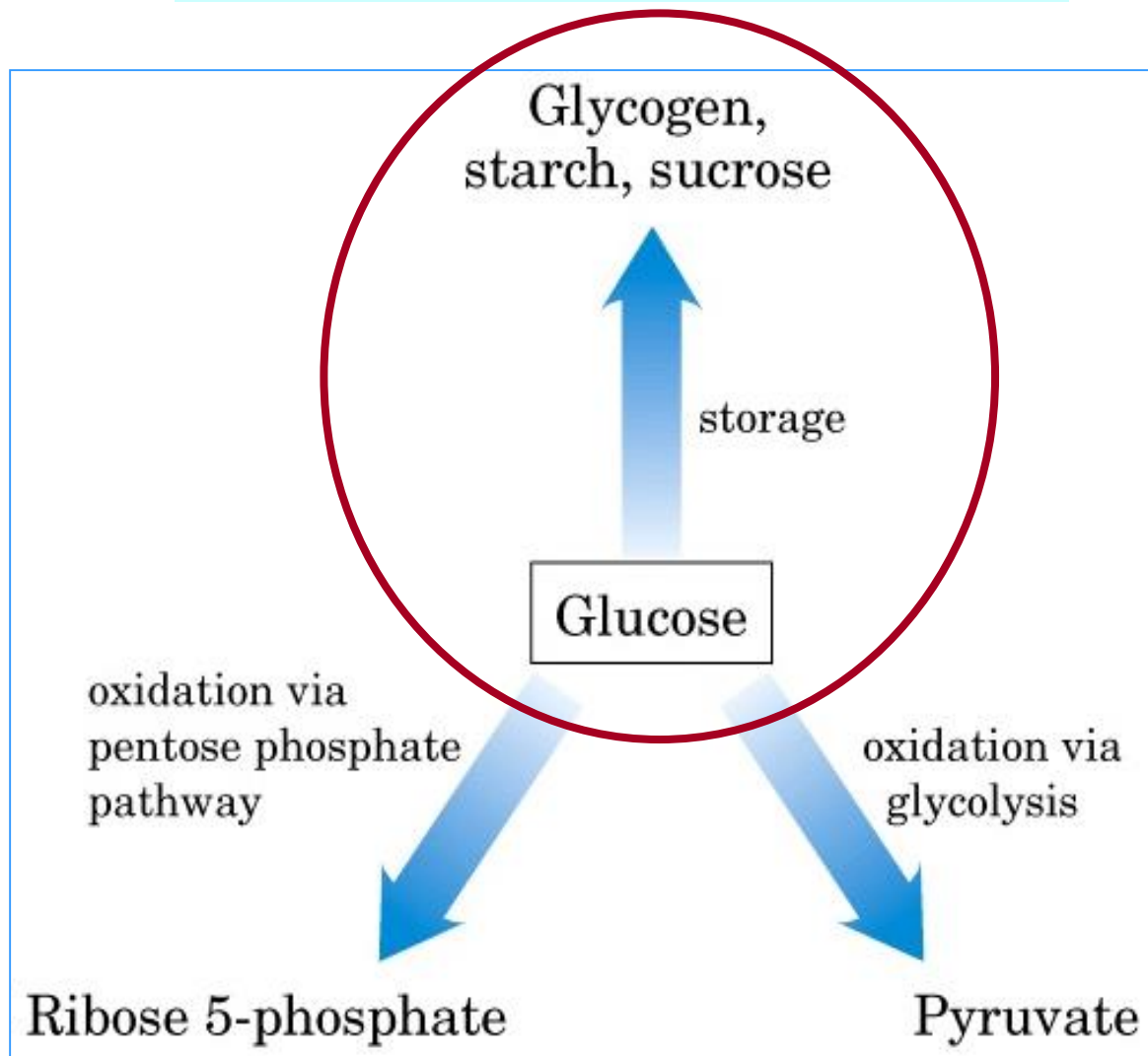


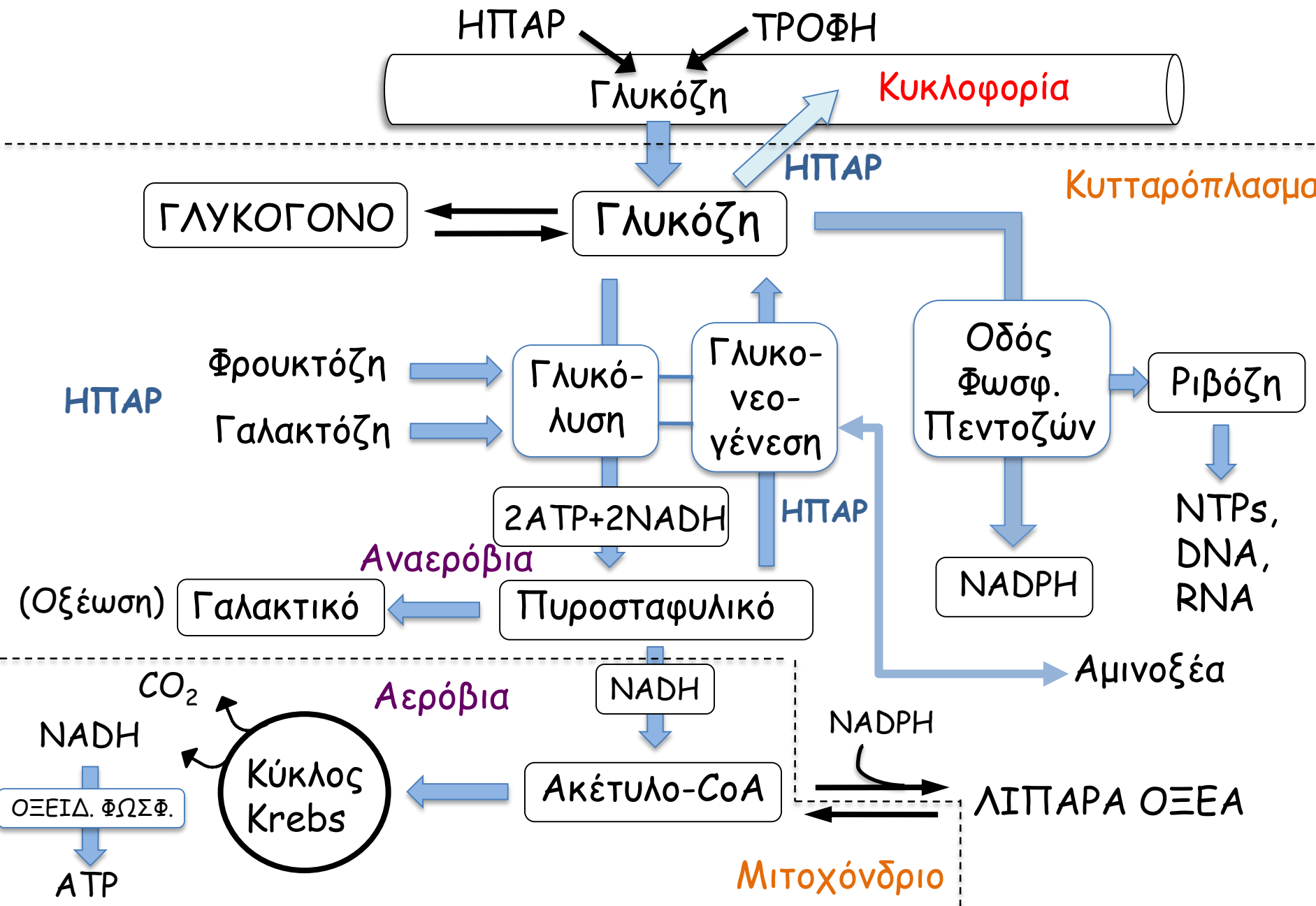
Μεταβολισμός του γλυκογόνου



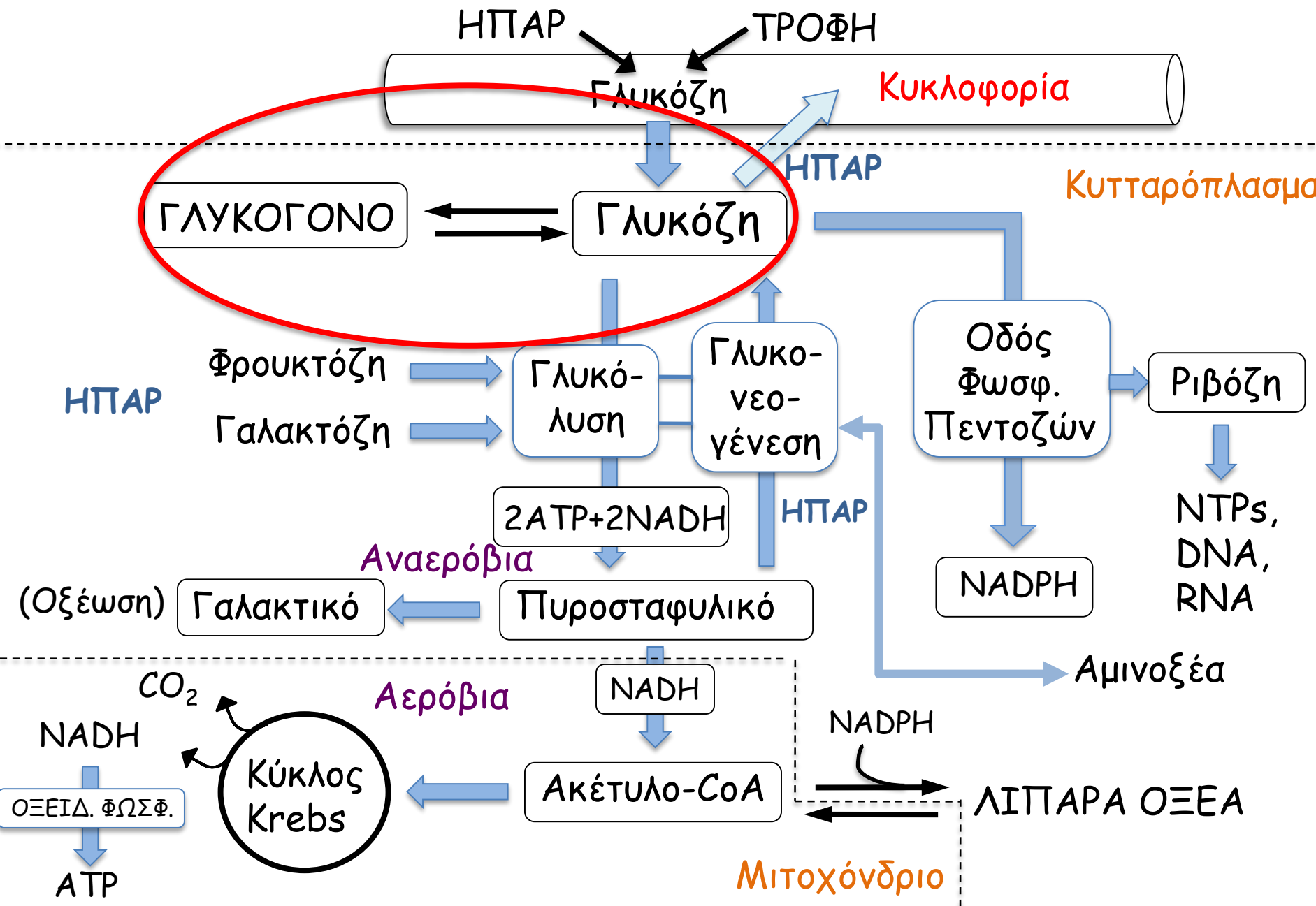
Μεταβολισμός του γλυκογόνου



Ανασκόπηση μεταβολισμού υδατανθρακών



Ανασκόπηση μεταβολισμού υδατανθρακών



Σύνοψη: Μεταβολισμός Γλυκογόνου

Δομή Γλυκογόνου

Γλυκογονόλυση

Φωσφορυλάση του γλυκογόνου (\rightarrow 1-P-γλυκόζη)

Συνένζυμο PLP

Ορμονική ρύθμιση

\uparrow φωσφορυλίωση (γλυκαγόνη, επινεφρίνη) $\rightarrow a$

\downarrow αποφωσφορυλίωση (PP1, ινσουλίνη) $\rightarrow b$

Αλλοστερική ρύθμιση

Ήπαρ (\downarrow γλυκόζη)

Μυς (\uparrow AMP, \downarrow ATP, 6-P-γλυκόζη)

Μεταφοράση

α -1,6 γλυκοσιδάση

Φωσφογλυκομουτάση

Φωσφατάση της 6-P-γλυκόζης (ήπαρ)

Σύνοψη: Μεταβολισμός Γλυκογόνου

Γλυκογονογένεση

Πυροφωσφορυλάση της UDP-γλυκόζης
Συνθάση του γλυκογόνου

Γλυκογενίνη (εκκινητής)

Ορμονική ρύθμιση

↓ φωσφορυλίωση (γλυκαγόνη) → *b*

↑ απόφωσφορυλίωση (PP1, ινσουλίνη) → *a*

Αλλοστερική ρύθμιση

↑ 6-P-γλυκόζη

Ένζυμο σχηματισμού διακλαδώσεων [γλυκόζυλο (4→6)-τρανσφεράση]

Πρωτεϊνική φωσφατάση 1 (PP1)

Νόσοι αποθήκευσης του γλυκογόνου

Νόσος Pompe (Τύπος II)

Νόσος Von Gierke (Τύπος I)

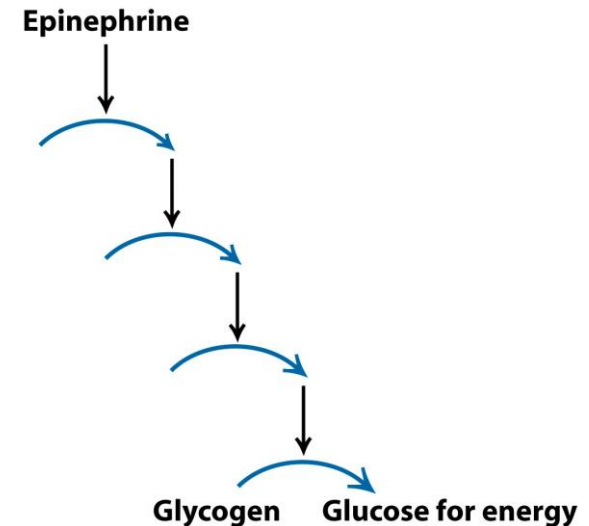
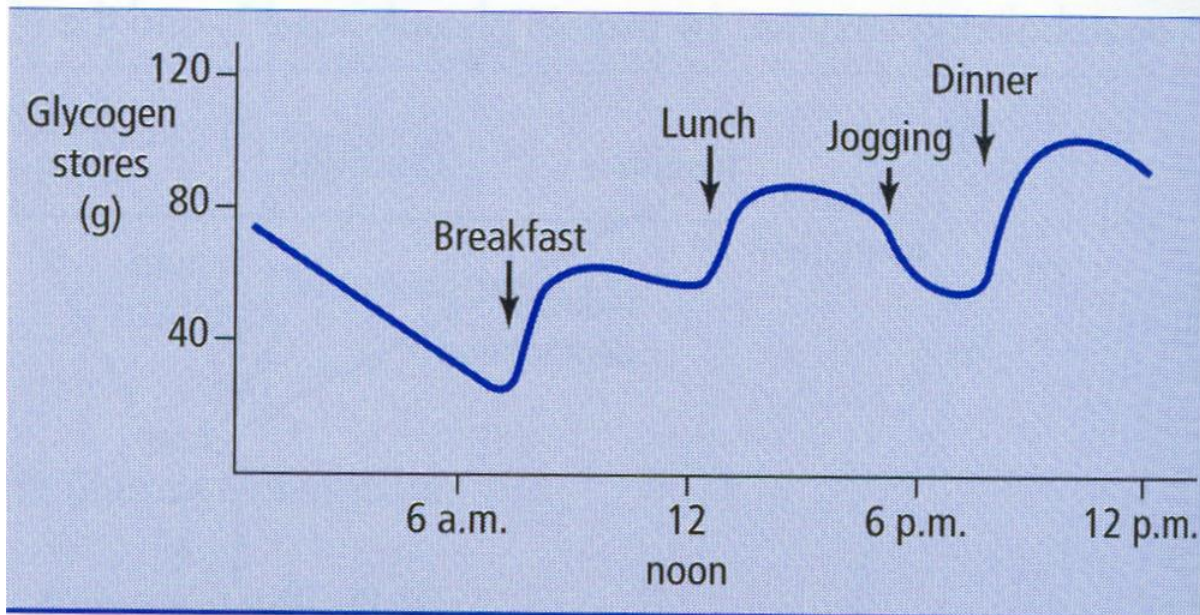
Νόσος McArdle (Τύπος V)

Ο μεταβολισμός του γλυκογόνου

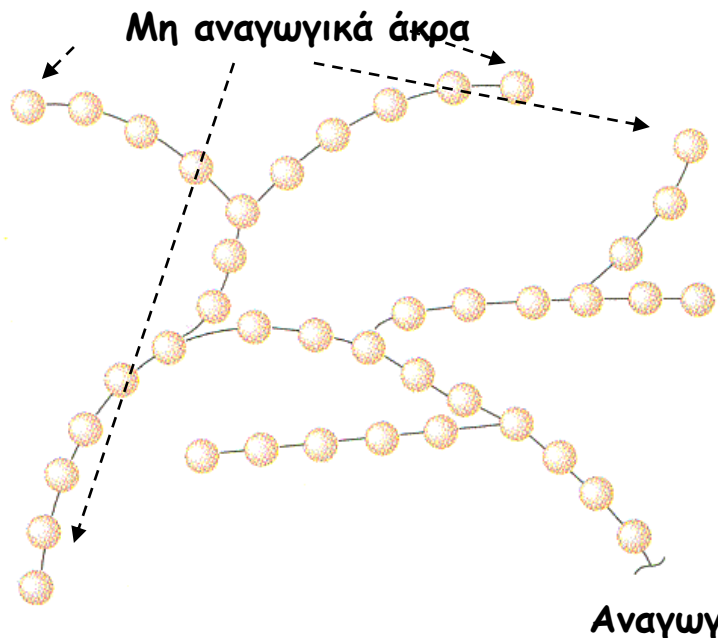
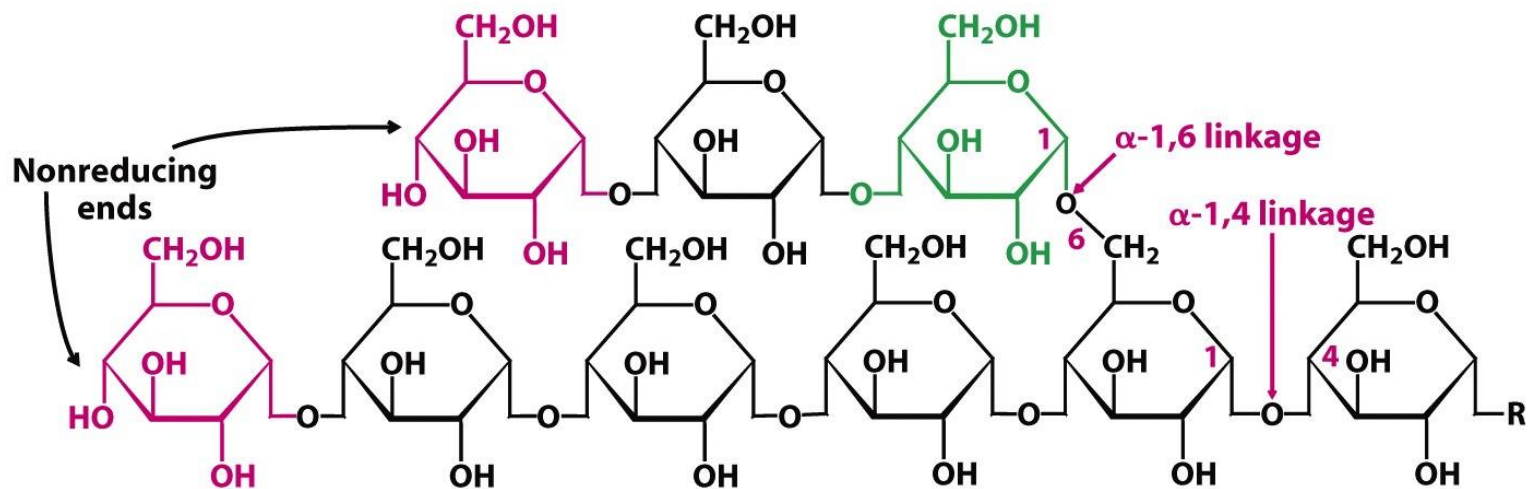
Γλυκογονόλυση - Γλυκογονογένεση

- ❖ Γλυκογόνο: μορφή αποθήκευσης της γλυκόζης (αποφυγή οσμωτικής απορρύθμισης)
- ❖ Άμεση και αναερόβια κινητοποίηση
- ❖ Αποθήκευση στο ήπαρ: 5-10% του βάρους, ~75 gr (ομοιοστασία της γλυκόζης στο αίμα)
- ❖ Αποθήκευση στους μυς: 1-2% του βάρους, ~250 gr (κάλυψη ενεργειακής κατανάλωσης μυών)

Οι αποθήκες γλυκογόνου του ήπατος αρκούν για περίπου **μία ημέρα**



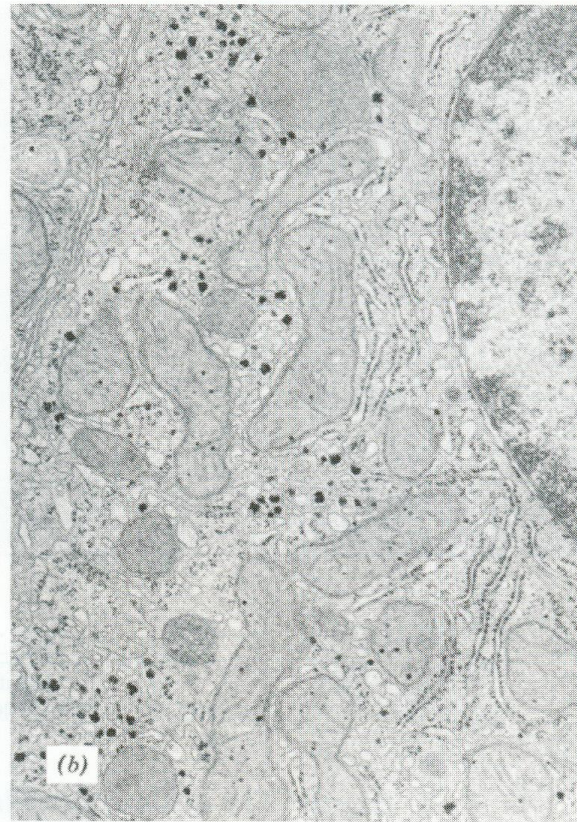
Δομή γλυκογόνου



- Διακλαδισμένο μόριο (περίπου κάθε 10 κατάλοιπα)
- ❖ καλύτερη διαλυτότητα
 - ❖ υψηλότερη πυκνότητα (συμπαγές)
 - ❖ μεγαλύτερη ταχύτητα σύνθεσης & αποικοδόμησης (πολλά μη αναγωγικά άκρα)



Καλή Θρέψη



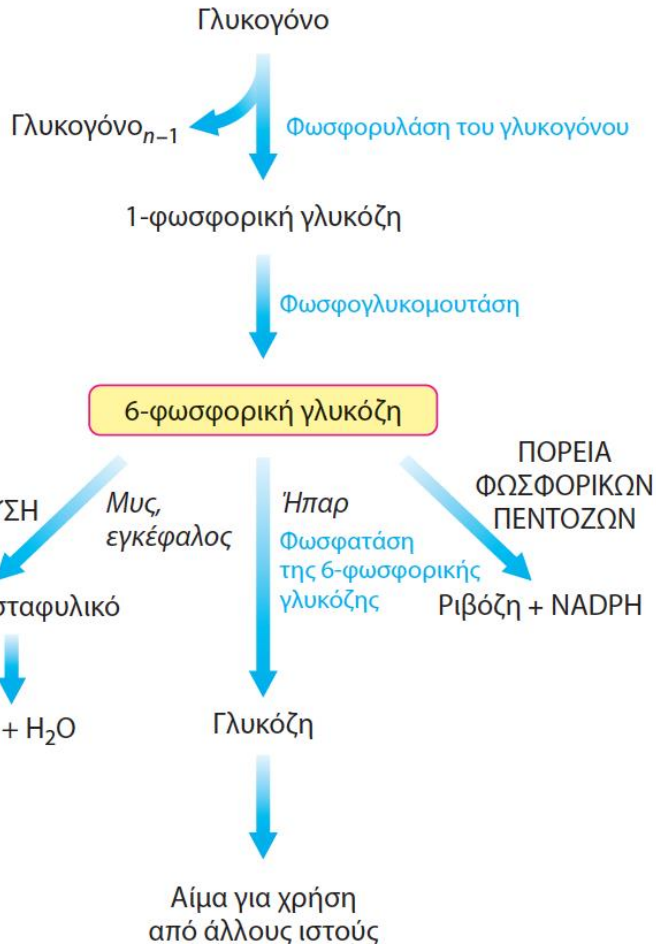
Νηστεία

Ήπαρ αρουραίου

Έως 55.000 μόρια
γλυκόζης ανά
«κοκκίο»
(β-σωματίδιο): 2.000
αναγωγικά άκρα

Ο αριθμός και το
μέγεθος των
κοκκίων αλλάζει
ανάλογα με την
κατάσταση σίτισης

Αποικοδόμηση του γλυκογόνου: Γλυκογονόλυση



Βασική αντίδραση:
Φωσφορόλυση
(φωσφορολυτική διάσπαση)

Ένζυμο:
Φωσφορυλάση του γλυκογόνου

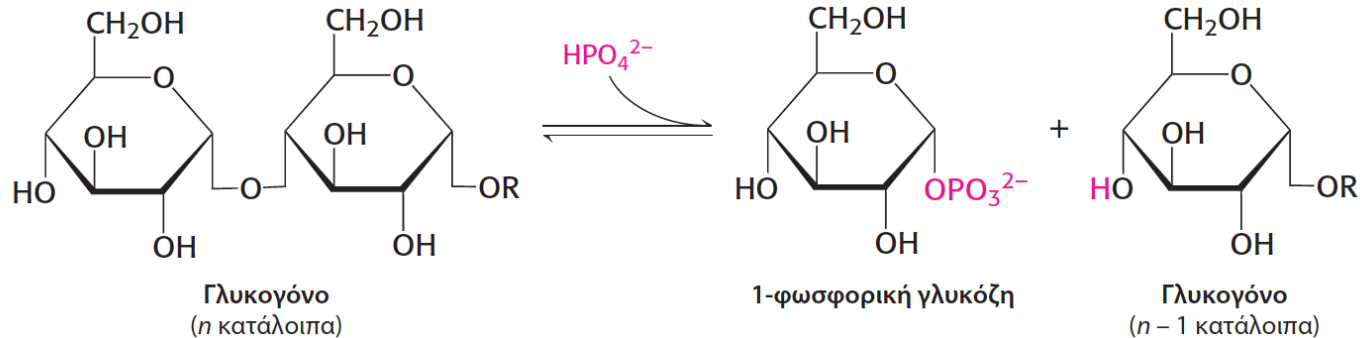
Προϊόν:

1-φωσφορική γλυκόζη →

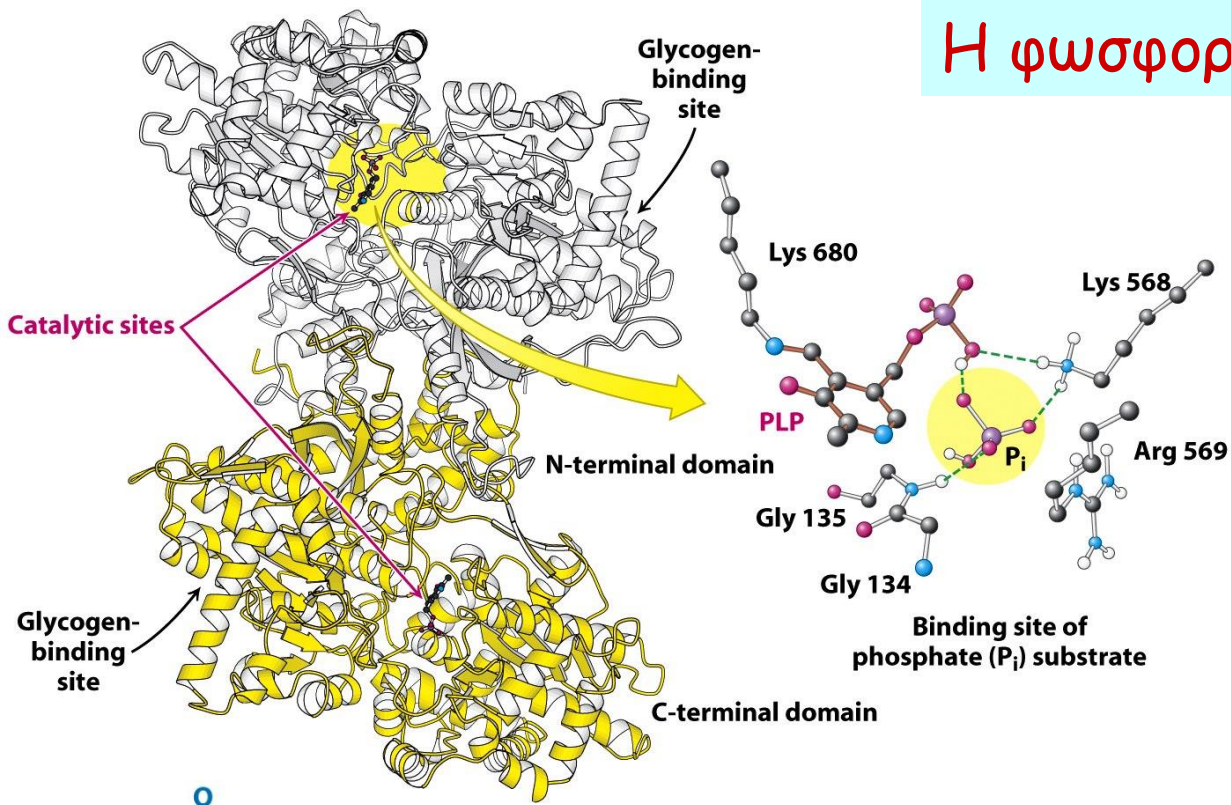
6-φωσφορική γλυκόζη

α. Ενεργειακό πλεονέκτημα

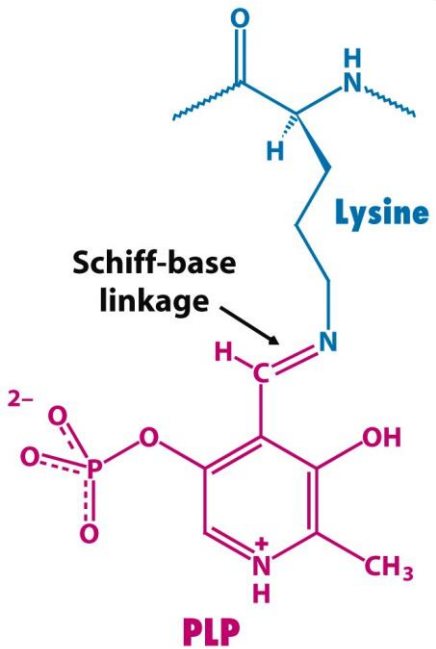
β. Εγκλωβισμός στο κύτταρο



Η φωσφορυλάση του γλυκογόνου



- Αποκλεισμός νερού, φωσφορόλυση και εξοικονόμηση ATP
- Το ενεργό κέντρο μακριά από τη θέση πρόσδεσης (το ένζυμο μπορεί να φωσφορολύσει πολλά κατάλοιπα χωρίς να αποκολληθεί από το υπόστρωμα-διεκπεραιωτικό ένζυμο)



Συνένζυμο
φωσφορική
πυριδοξάλη
(PLP,
βιταμίνη B6)

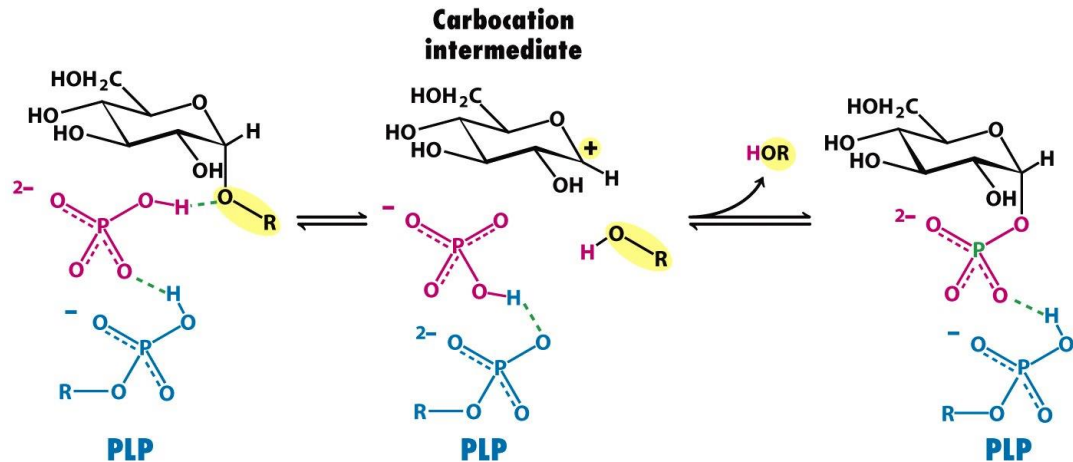
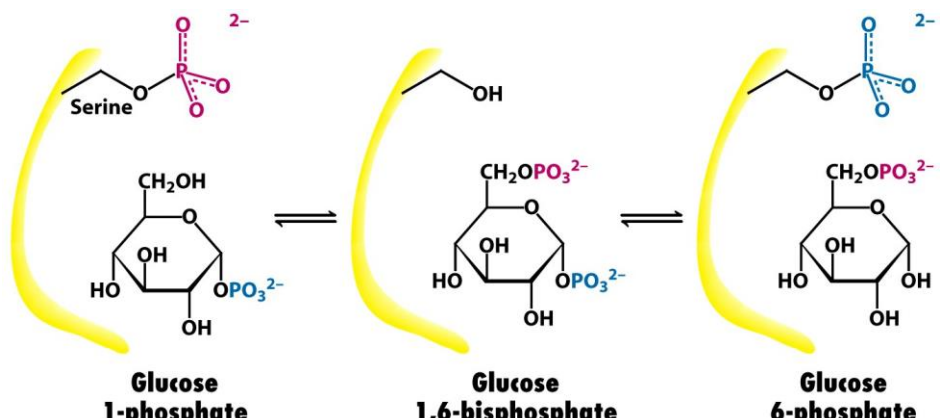
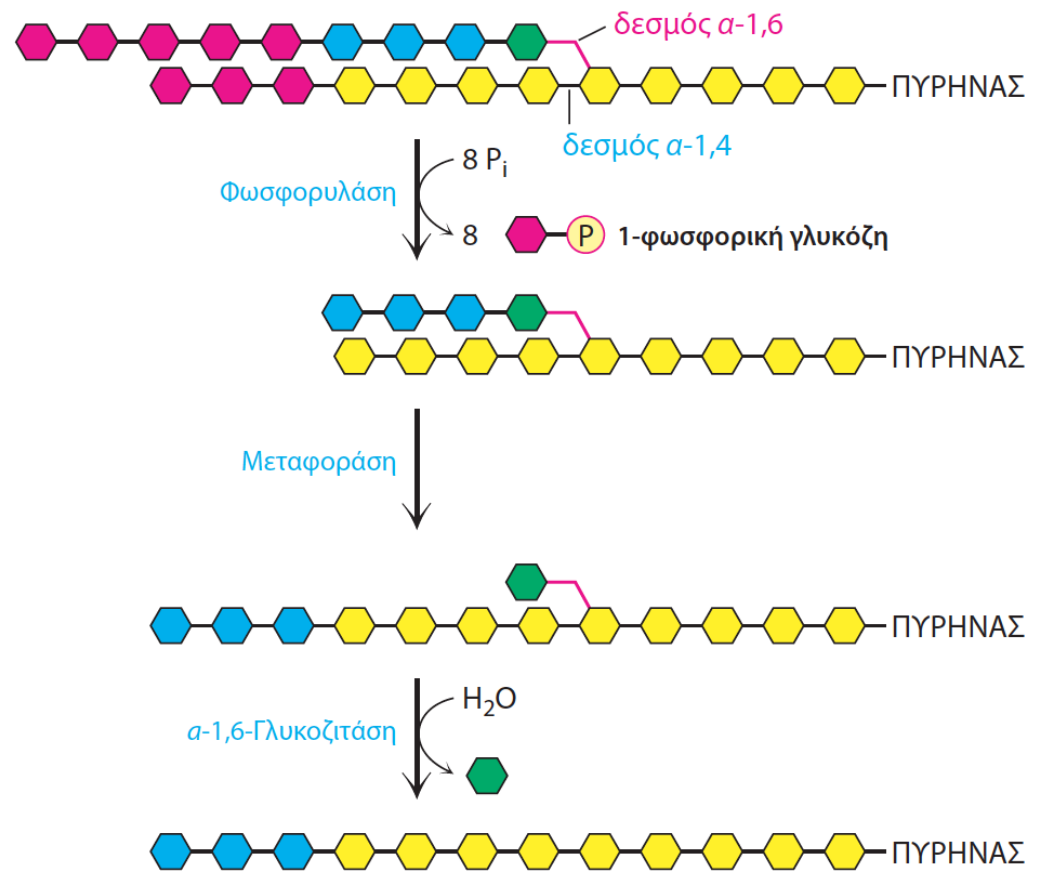


Figure 21-8
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

Πλήρης κινητοποίηση του γλυκογόνου



❖ **Φωσφορύλωση** α-1,4 δεσμών από τη φωσφορυλάση του γλυκογόνου μέχρι 4 κατάλοιπα πριν διακλάδωση

❖ **Μεταφορά** 3 καταλοίπων από τη μεταφοράση

❖ **Υδρόλυση** α-1,6 δεσμού από την α-1,6 γλυκοσιδάση (ένζυμο αποδιακλάδωσης)

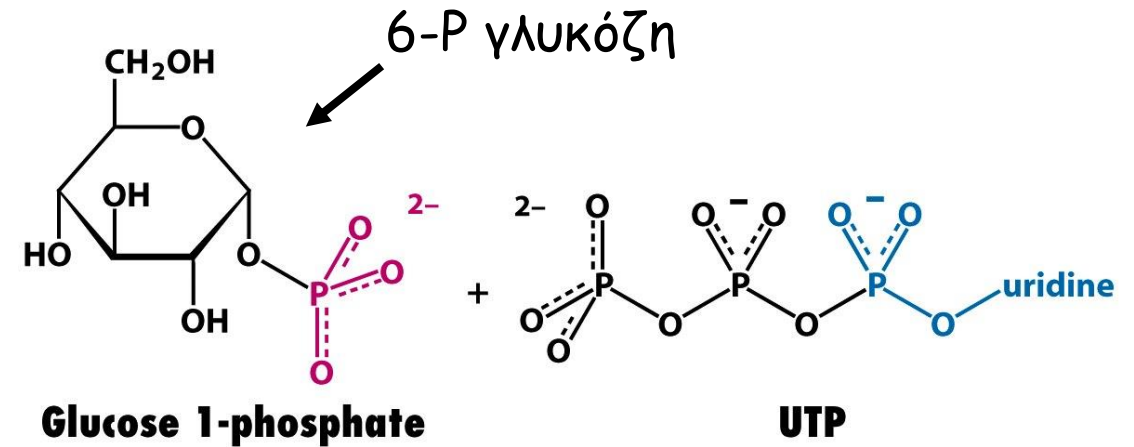
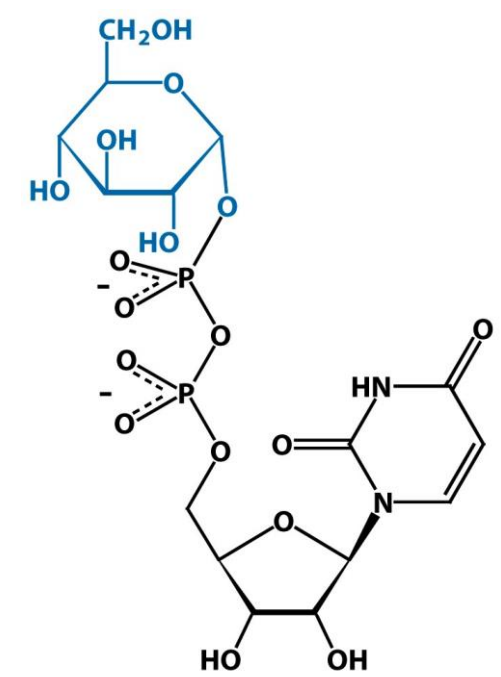
❖ **Μετατροπή** της 1-P-γλυκόζης σε 6-P-γλυκόζη από την φωσφογλυκομουτάση

❖ **Μετατροπή** της 6-P-γλυκόζης σε γλυκόζη μόνο στο ήπαρ από τη φωσφατάση της 6-P-γλυκόζης (στον αυλό της μεμβράνης του ΕΔ)

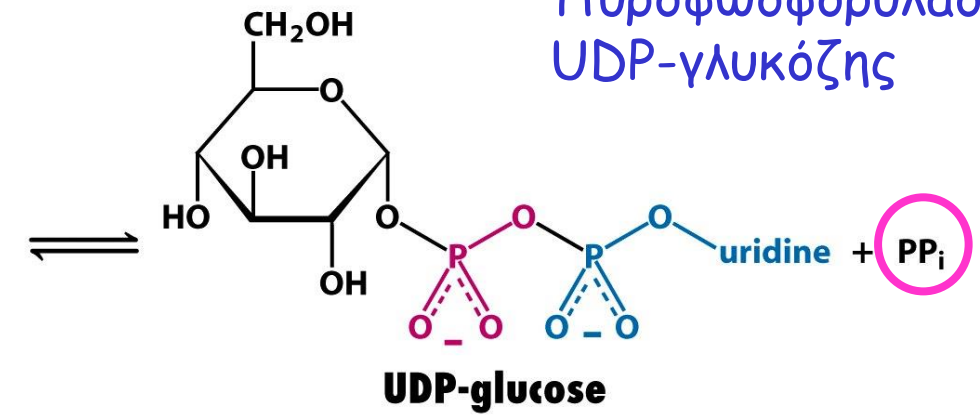
Σύνθεση του γλυκογόνου: Γλυκογονογένεση

Ένζυμο: Συνθάση του γλυκογόνου

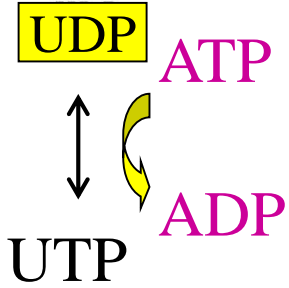
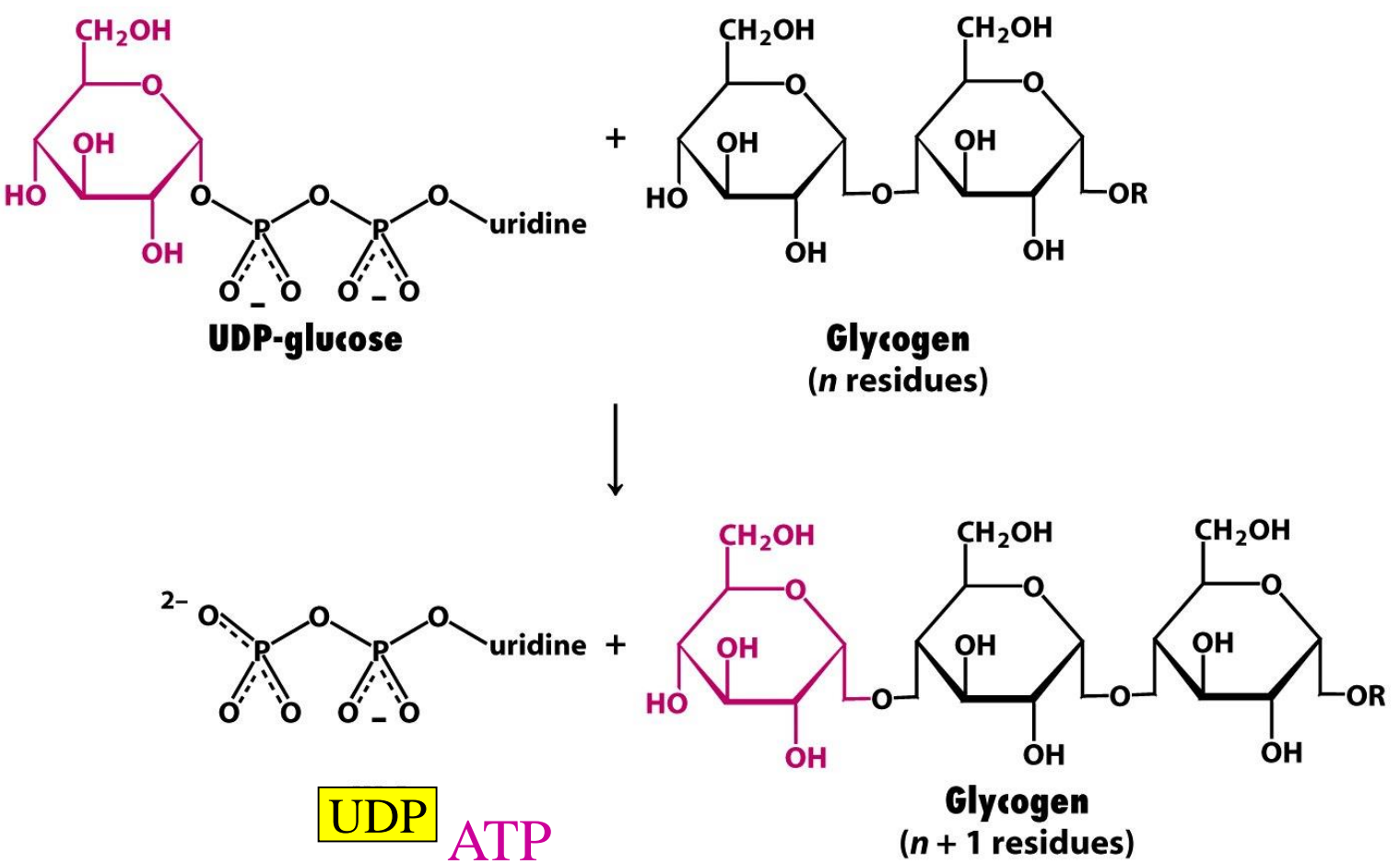
Υπόστρωμα: Ουριδινοδιφωσφορική γλυκόζη (UDP-γλυκόζη), ενεργοποιημένη μορφή της γλυκόζης



Πυροφωσφορυλάση της UDP-γλυκόζης



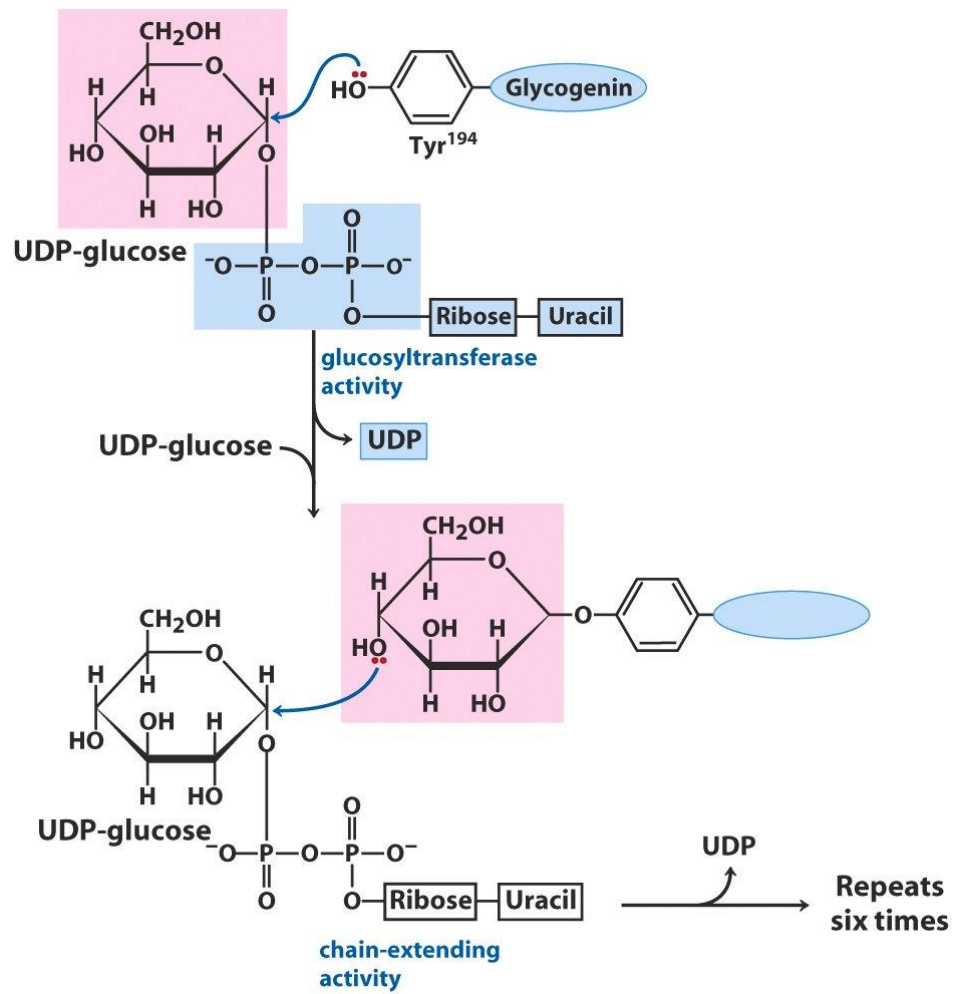
Η συνθάση του γλυκογόνου προσθέτει γλυκοζυλικές μονάδες στα μη αναγωγικά άκρα του γλυκογόνου



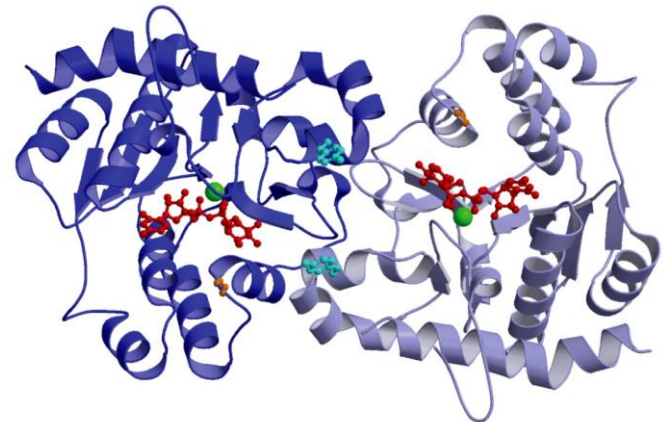
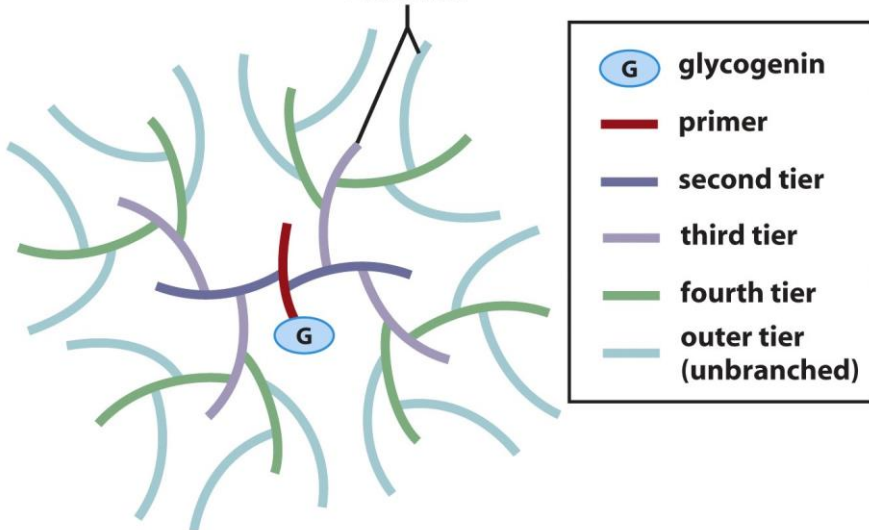
Αποθηκεύονται 30 ATP καταναλώνοντας 1 (κόστος αποθήκευσης 3%)

Η συνθάση του γλυκογόνου χρειάζεται εκκινητή

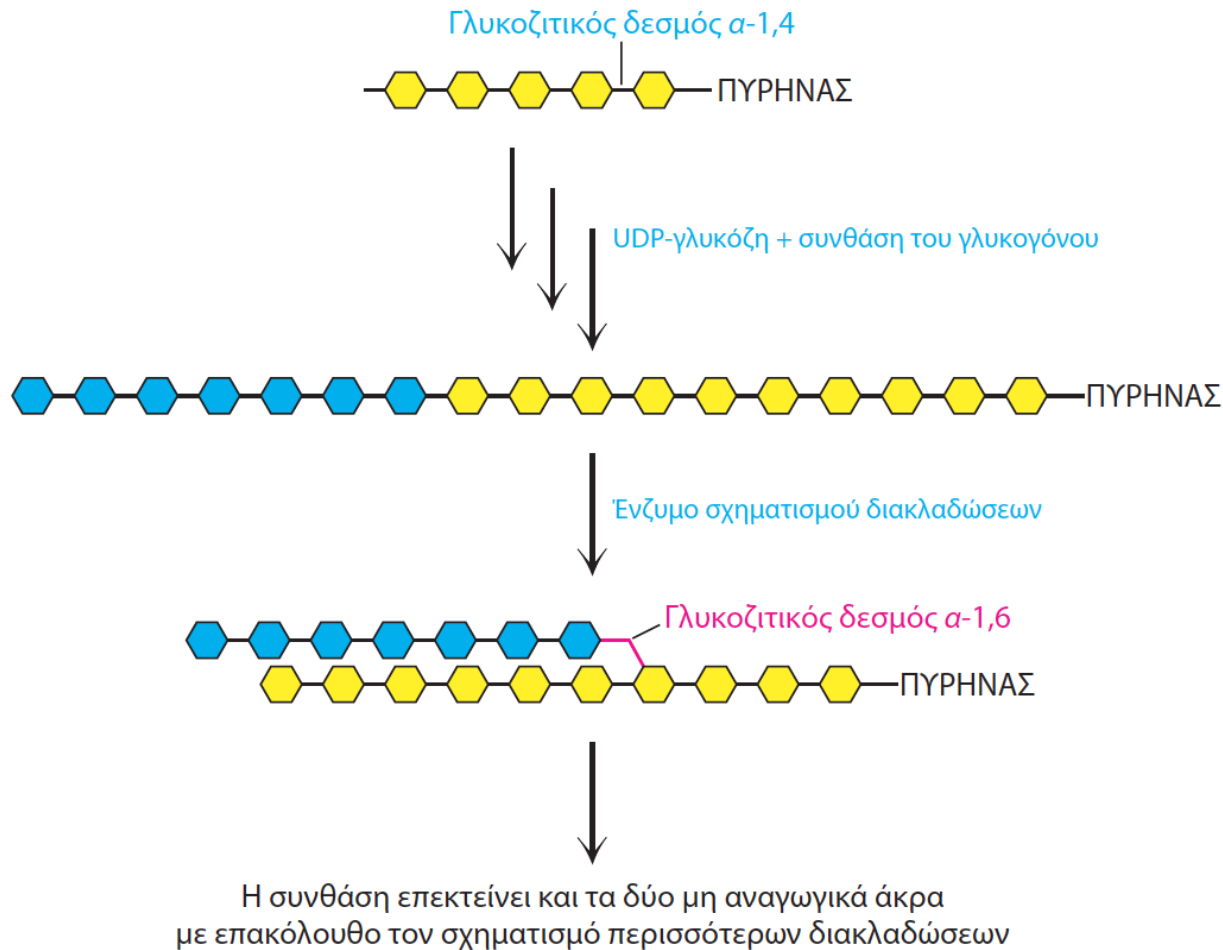
Γλυκογενίνη (πρωτεΐνη ~ 300 αα):
εκκινητής για τη συνθάση του
γλυκογόνου
Αυτογλυκοζυλιώνεται από UDP-
γλυκόζη σε μία τυροσίνη



Each chain has
12 to 14 glucose
residues



Η σύνθεση του γλυκογόνου απαιτεί δημιουργία διακλαδώσεων



Το ένζυμο σχηματισμού διακλαδώσεων ή γλυκόζυλο (4 \rightarrow 6)-τρανσφεράση διασπά α -1,4 δεσμούς και δημιουργεί α -1,6 δεσμούς

Συντονισμένη ρύθμιση του μεταβολισμού του γλυκογόνου

Ρύθμιση της διάσπασης του γλυκογόνου

Η φωσφορυλάση του γλυκογόνου ρυθμίζεται

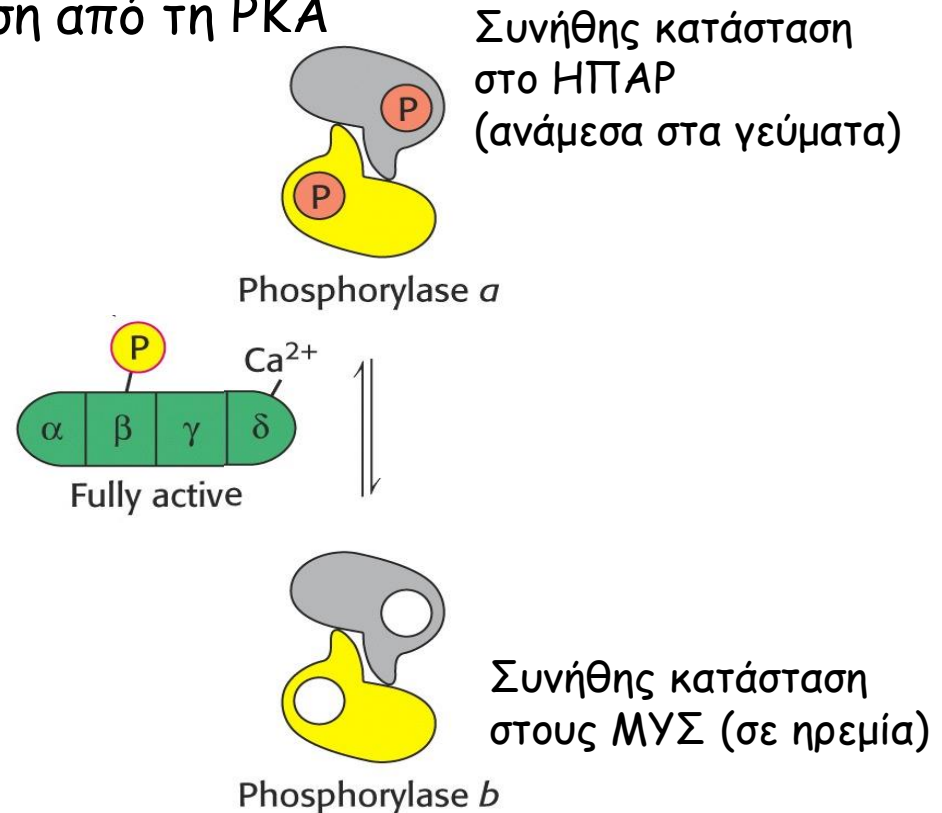
A. Ορμονικά με ομοιοπολική τροποποίηση
(εξυπηρέτηση αναγκών οργανισμού)

B. Αλλοστερικά από την ενεργειακή κατάσταση
(εξυπηρέτηση αναγκών κυττάρου)

Ρύθμιση της φωσφορυλάσης με αντιστρεπτή φωσφορυλίωση

Η φωσφορυλάση ενεργοποιείται (σε μορφή *a*) με φωσφορυλίωση από τη κινάση της φωσφορυλάσης

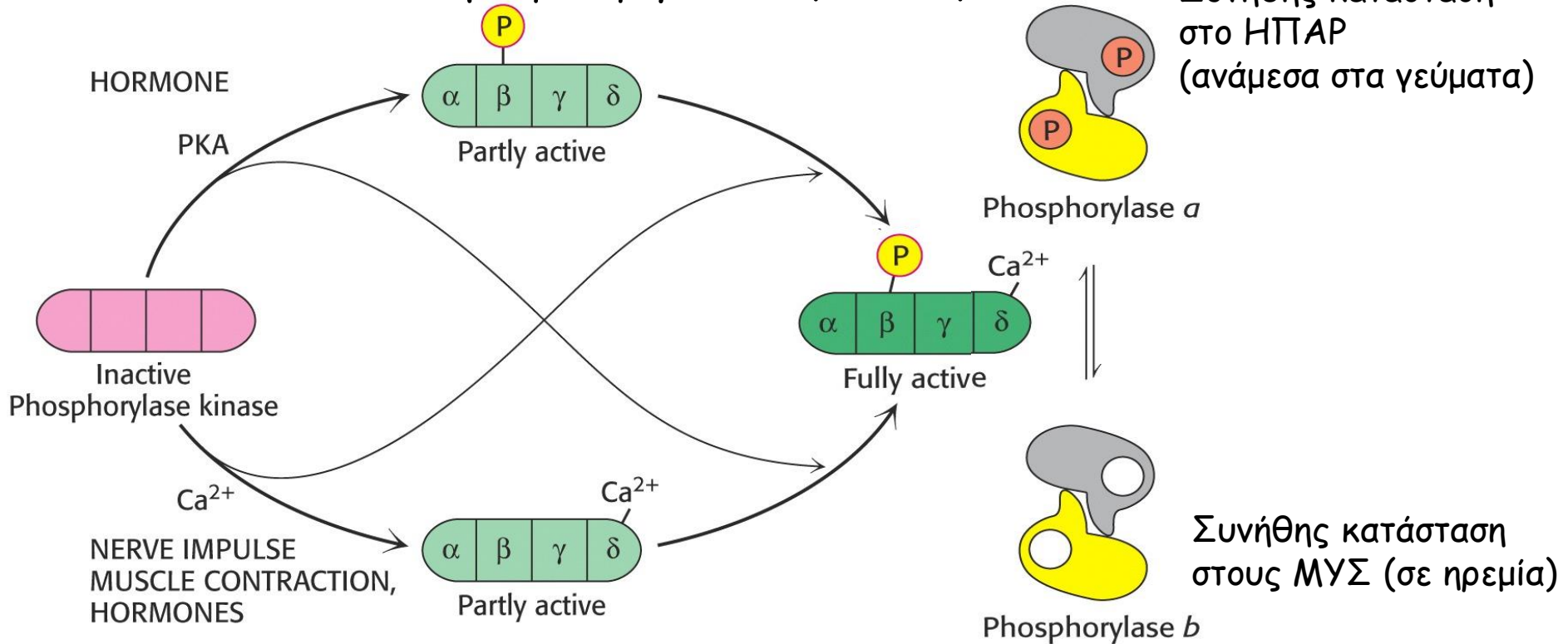
Η κινάση της φωσφορυλάσης επίσης ενεργοποιείται από το Ca^{++} και με φωσφορυλίωση από τη ΡΚΑ



Ρύθμιση της φωσφορυλάσης με αντιστρεπτή φωσφορυλίωση

Η φωσφορυλάση ενεργοποιείται (σε μορφή *a*) με φωσφορυλίωση από τη κινάση της φωσφορυλάσης

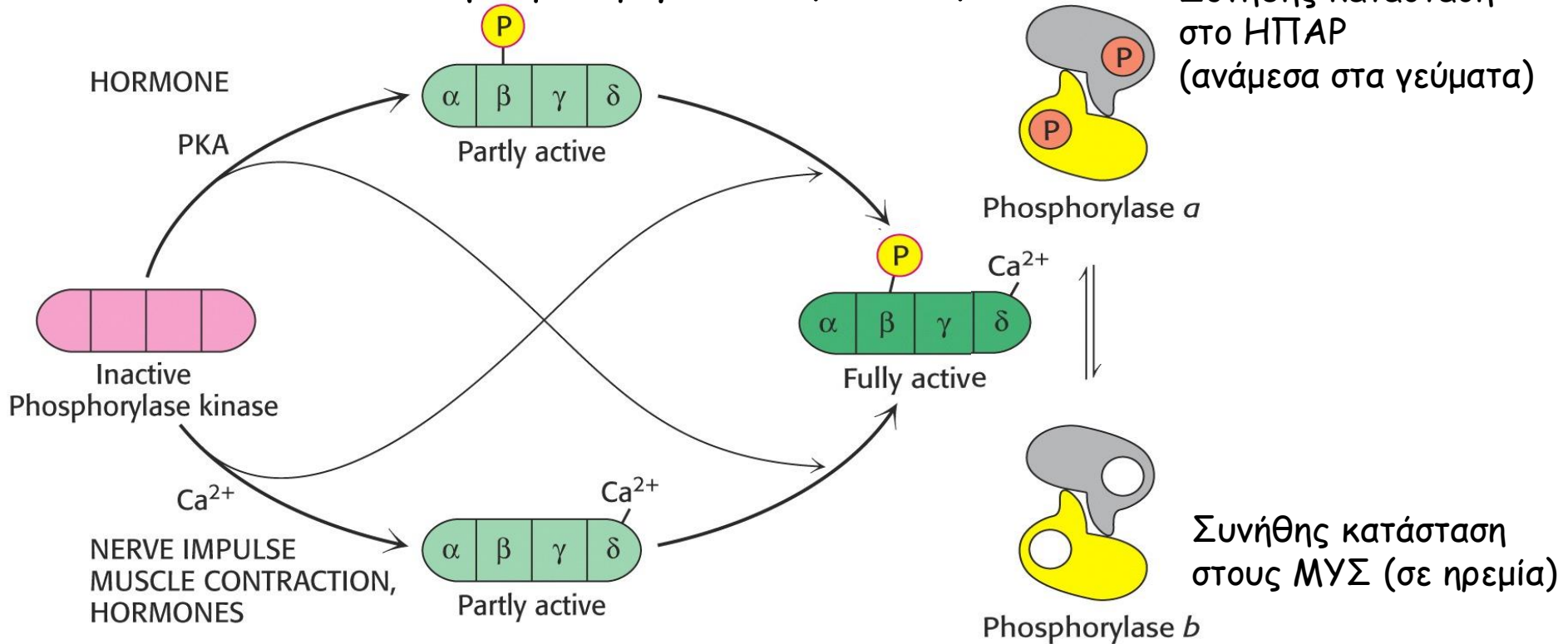
Η κινάση της φωσφορυλάσης επίσης ενεργοποιείται από το Ca^{2+} και με φωσφορυλίωση από τη PKA



Ρύθμιση της φωσφορυλάσης με αντιστρεπτή φωσφορυλίωση

Η φωσφορυλάση ενεργοποιείται (σε μορφή *a*) με φωσφορυλίωση από τη **κινάση της φωσφορυλάσης**

Η **κινάση της φωσφορυλάσης** επίσης ενεργοποιείται από το Ca^{2+} και με φωσφορυλίωση από τη PKA



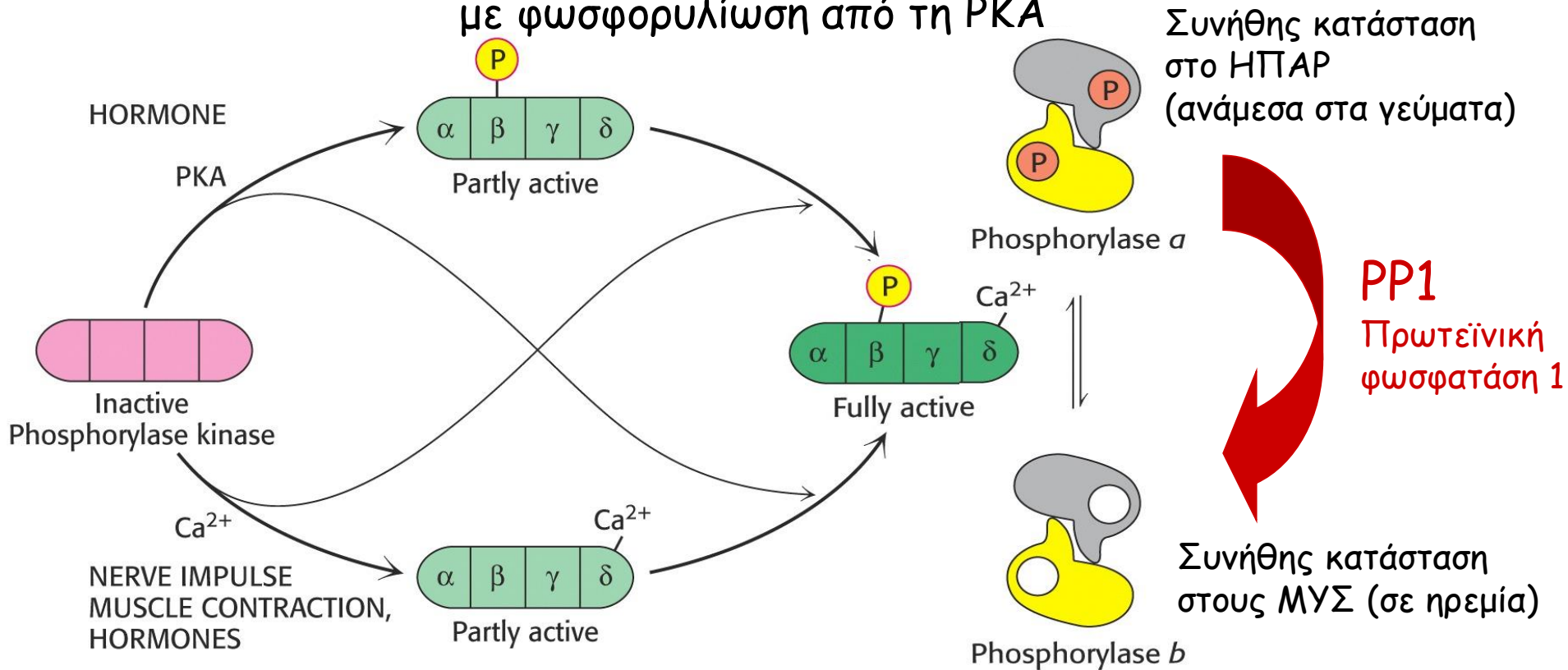
Η φωσφορυλάση απενεργοποιείται (σε μορφή *b*) με αποφωσφορυλίωση από τη **πρωτεϊνική φωσφατάση 1 (PP1)**

Και η **κινάση της φωσφορυλάσης** απενεργοποιείται με αποφωσφορυλίωση από τη **πρωτεϊνική φωσφατάση 1 (PP1)**

Ρύθμιση της φωσφορυλάσης με αντιστρεπτή φωσφορυλίωση

Η φωσφορυλάση ενεργοποιείται (σε μορφή *a*) με φωσφορυλίωση από τη **κινάση της φωσφορυλάσης**

Η **κινάση της φωσφορυλάσης** επίσης ενεργοποιείται από το Ca^{2+} και με φωσφορυλίωση από τη PKA



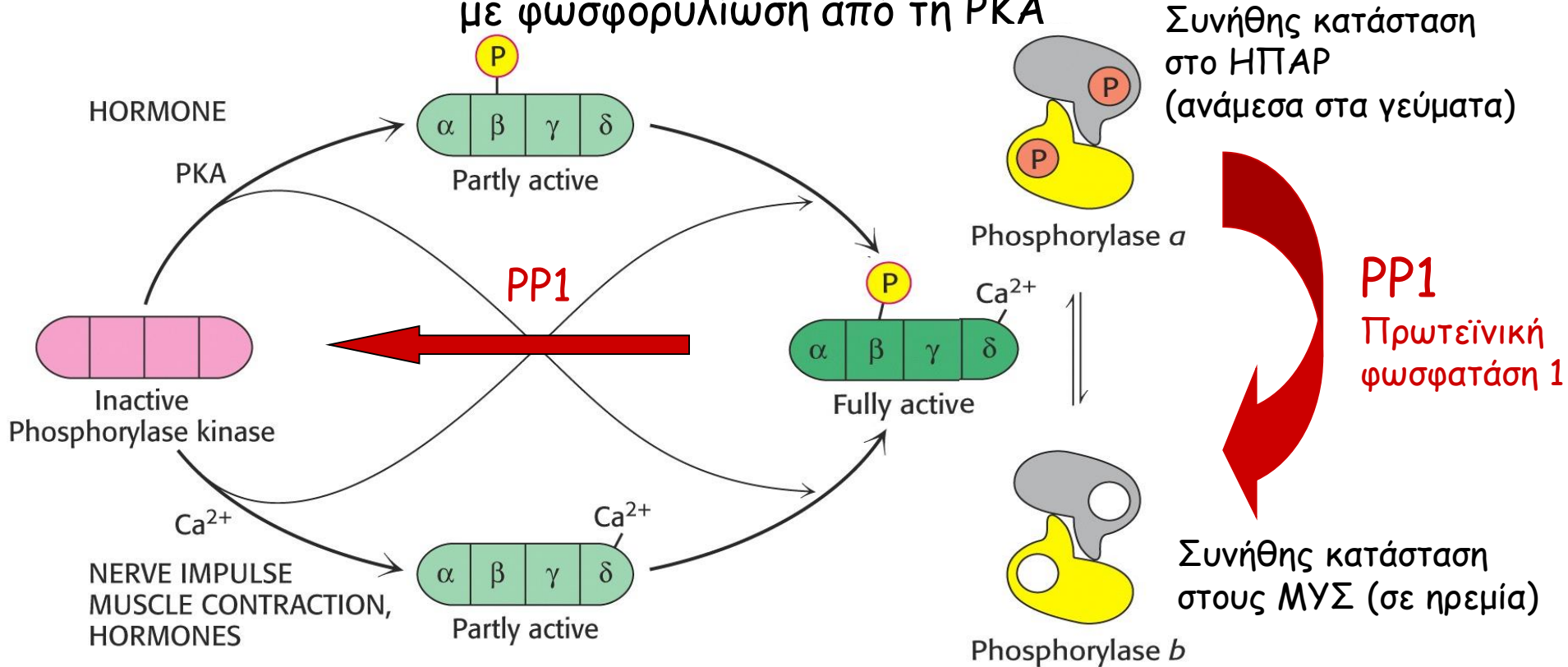
Η φωσφορυλάση απενεργοποιείται (σε μορφή *b*) με αποφωσφορυλίωση από τη **πρωτεϊνική φωσφατάση 1 (PP1)**

Και η **κινάση της φωσφορυλάσης** απενεργοποιείται με αποφωσφορυλίωση από τη **πρωτεϊνική φωσφατάση 1 (PP1)**

Ρύθμιση της φωσφορυλάσης με αντιστρεπτή φωσφορυλίωση

Η φωσφορυλάση ενεργοποιείται (σε μορφή *a*) με φωσφορυλίωση από τη **κινάση της φωσφορυλάσης**

Η **κινάση της φωσφορυλάσης** επίσης ενεργοποιείται από το Ca^{2+} και με φωσφορυλίωση από τη PKA

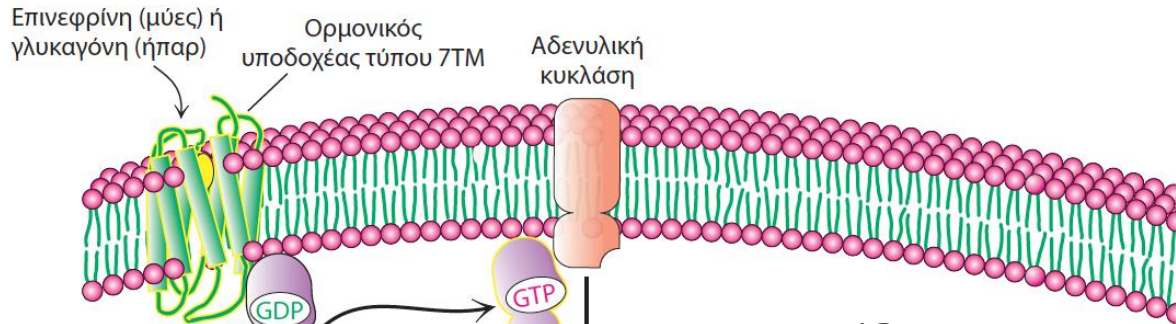


Η φωσφορυλάση απενεργοποιείται (σε μορφή *b*) με αποφωσφορυλίωση από τη **πρωτεϊνική φωσφατάση 1 (PP1)**

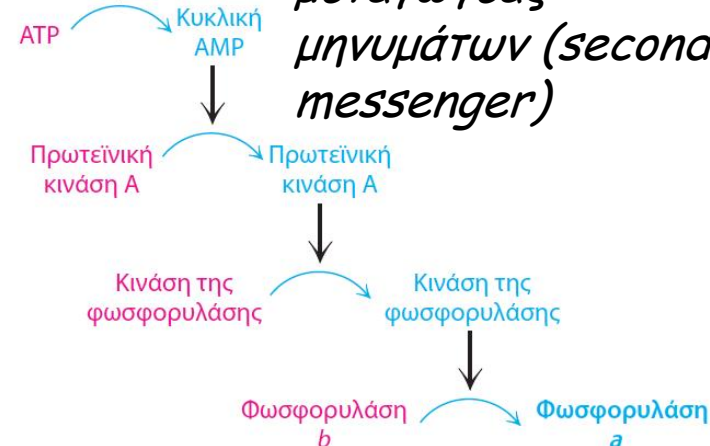
Και η **κινάση της φωσφορυλάσης** απενεργοποιείται με αποφωσφορυλίωση από τη **πρωτεϊνική φωσφατάση 1 (PP1)**

Ρύθμιση της φωσφορυλάσης από ορμόνες

Η **επινεφρίνη** (αδρεναλίνη), ορμόνη (κατεχολαμίνη) που εκκρίνεται από τον μυελό των επινεφριδίων κατά την προετοιμασία για δράση (fight-or-flight) και η **γλυκαγόνη**, ορμόνη που εκκρίνεται σε κατάσταση ασιτίας **αυξάνουν** την αποικοδόμηση του γλυκογόνου μέσω φωσφορυλίωσης και ενεργοποίησης της **φωσφορυλάσης** στους μύς και στο ήπαρ, αντίστοιχα.

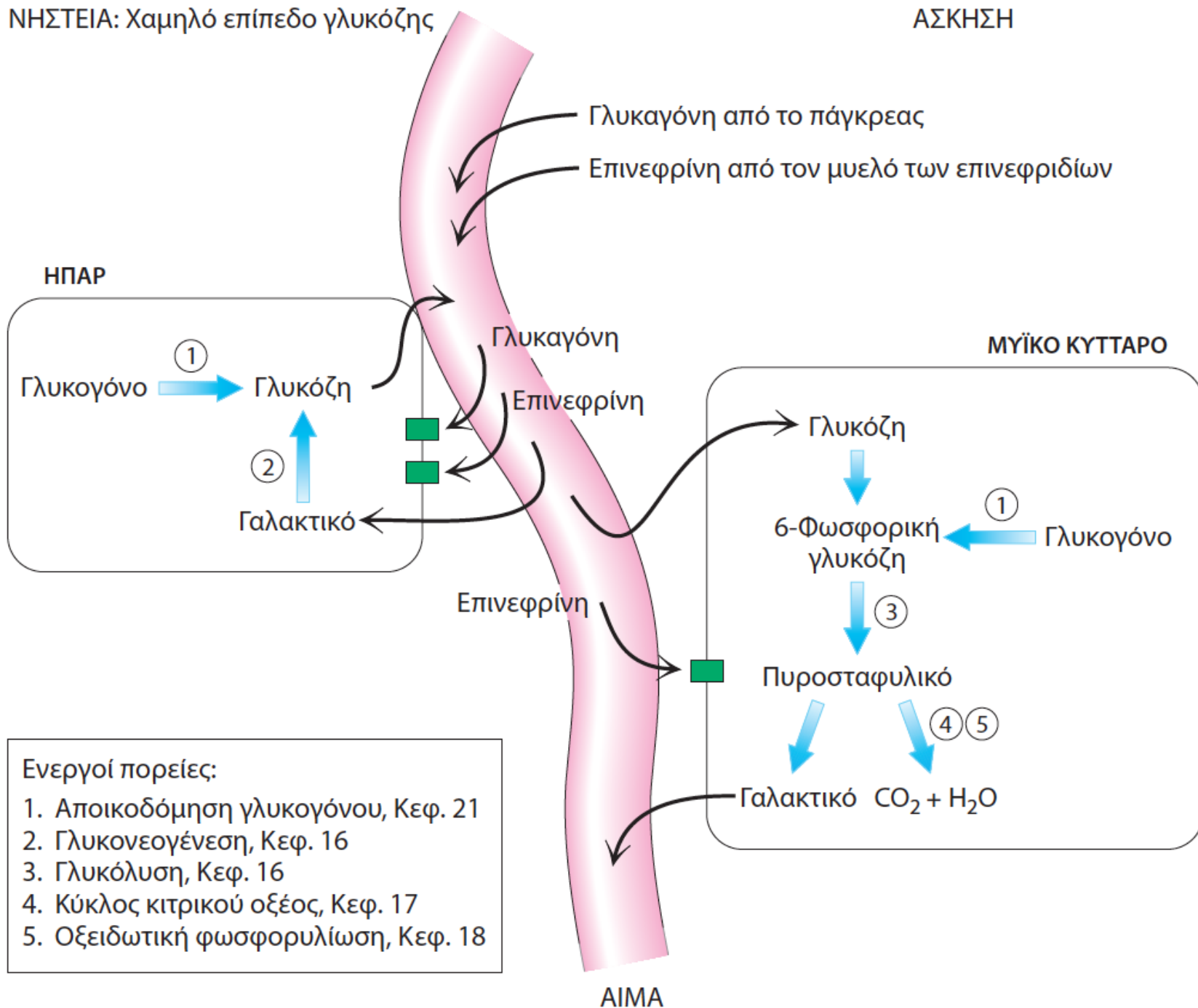


cAMP:
ενδοκυττάριος μεταγωγέας μηνυμάτων (*second messenger*)



ΝΗΣΤΕΙΑ: Χαμηλό επίπεδο γλυκόζης

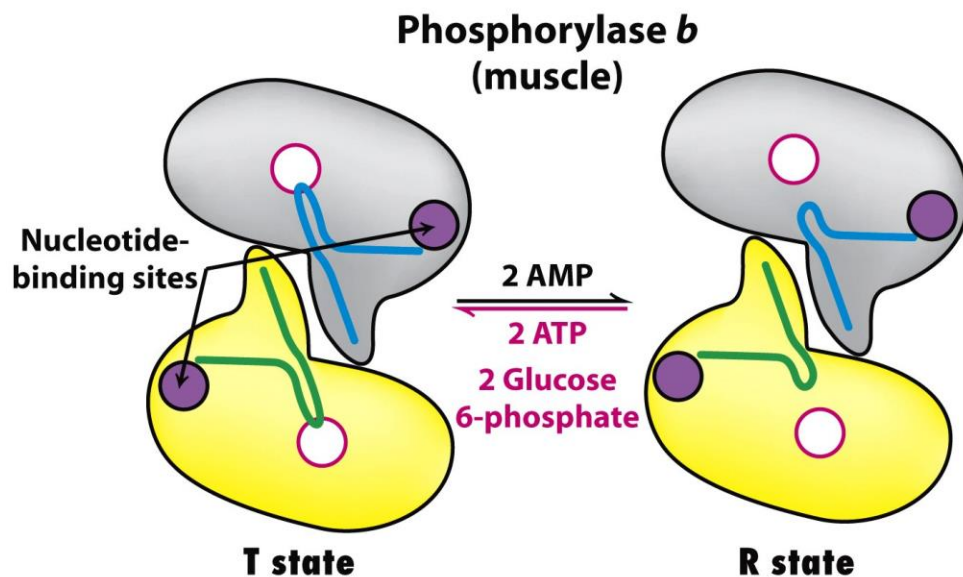
ΑΣΚΗΣΗ



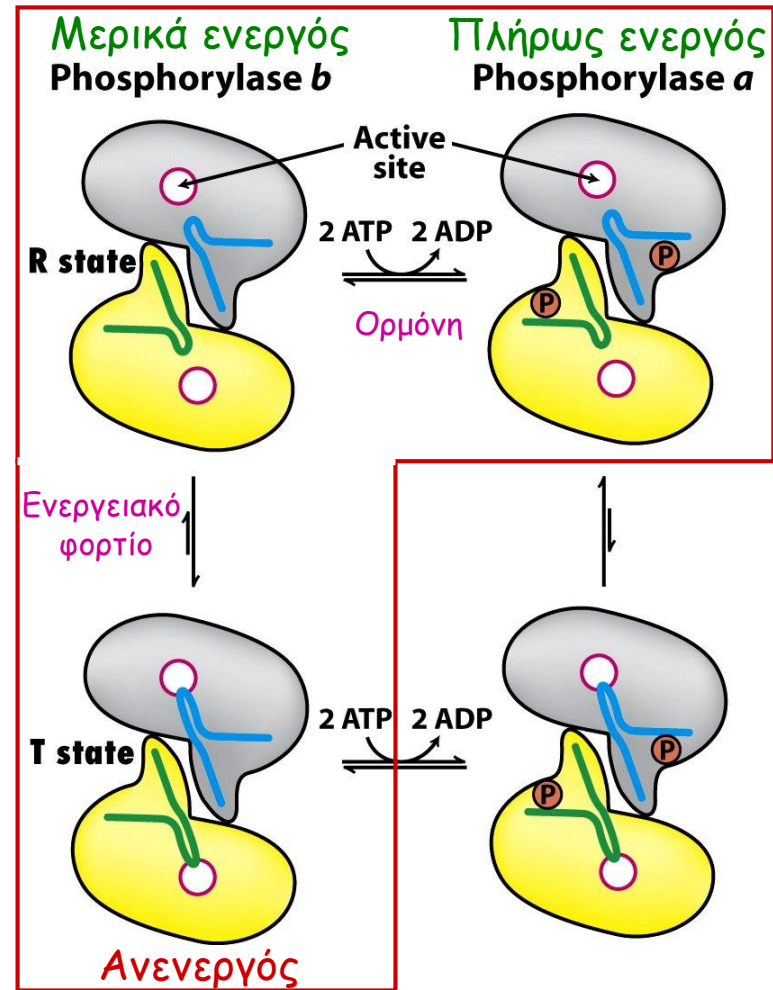
Ρύθμιση της φωσφορυλάσης αλλοστερικά

ΣΤΟΥΣ ΜΥΣ:

Το **AMP** είναι **θετικός** αλλοστερικός τελεστής: ενεργοποιεί την **φωσφορυλάση b** και αυξάνει την διάσπαση του γλυκογόνου



Το **ATP** και η **6-φωσφορική γλυκόζη** (αναστολή από επανατροφοδότηση) είναι **αρνητικοί** αλλοστερικοί τελεστές: απενεργοποιούν την **φωσφορυλάση b** και αναστέλλουν την διάσπαση του γλυκογόνου

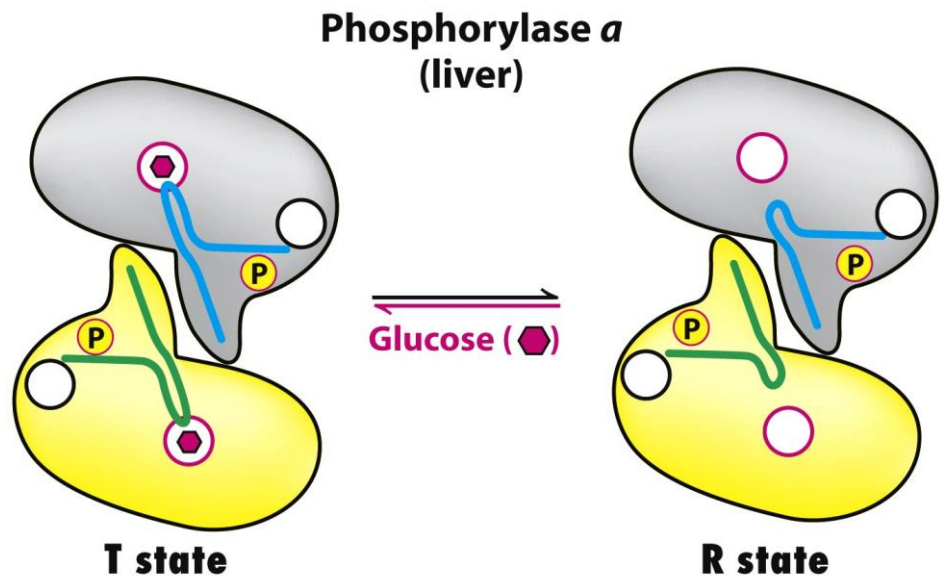


Η **6-φωσφορική γλυκόζη** που παράγεται από την διάσπαση του γλυκογόνου στους μύς, παραμένει στους μύς και οξειδώνεται

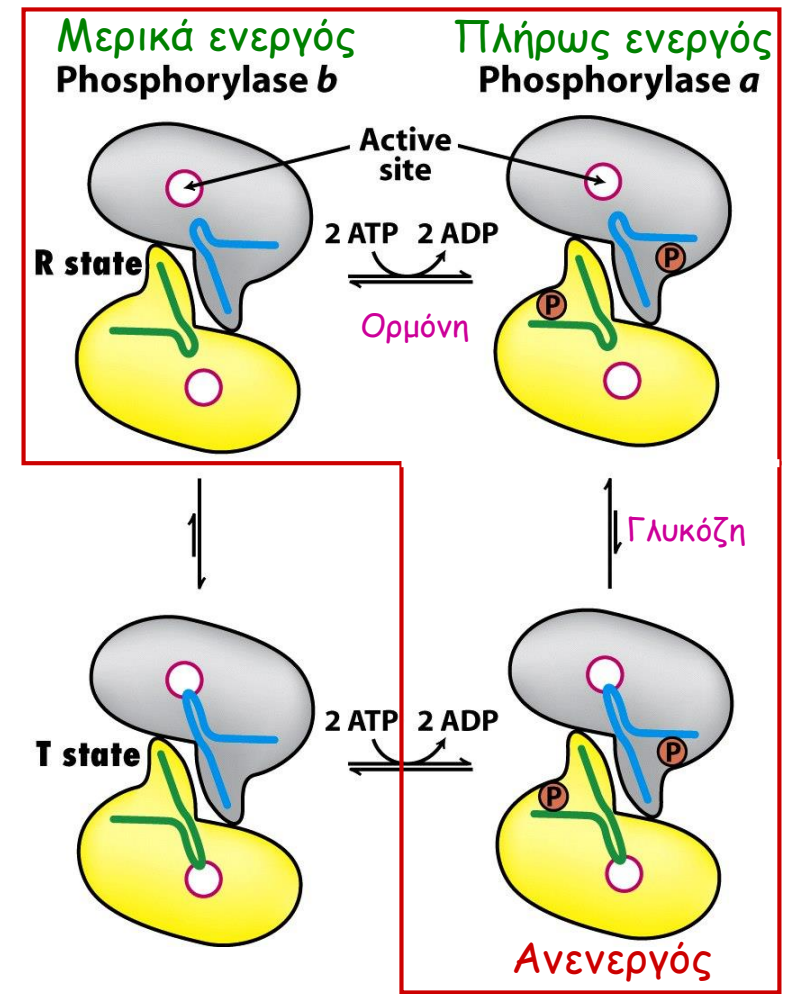
ΣΤΟ ΗΠΑΡ:

Ρύθμιση της φωσφορυλάσης αλλοστερικά

Η φωσφορυλάση του ήπατος είναι ισοένζυμο της φωσφορυλάσης των μυών. Παρόμοια δομή, διαφορετική ρύθμιση.



Η γλυκόζη είναι **αρνητικός** αλλοστερικός τελεστής: απενεργοποιεί την **φωσφορυλάση a** και αναστέλλει την διάσπαση του γλυκογόνου. Η επάρκεια της γλυκόζης (π.χ. από την διατροφή) σταματά την κινητοποίηση του γλυκογόνου ανεξάρτητα από το ενεργειακό φορτίο του ηπατοκυττάρου.

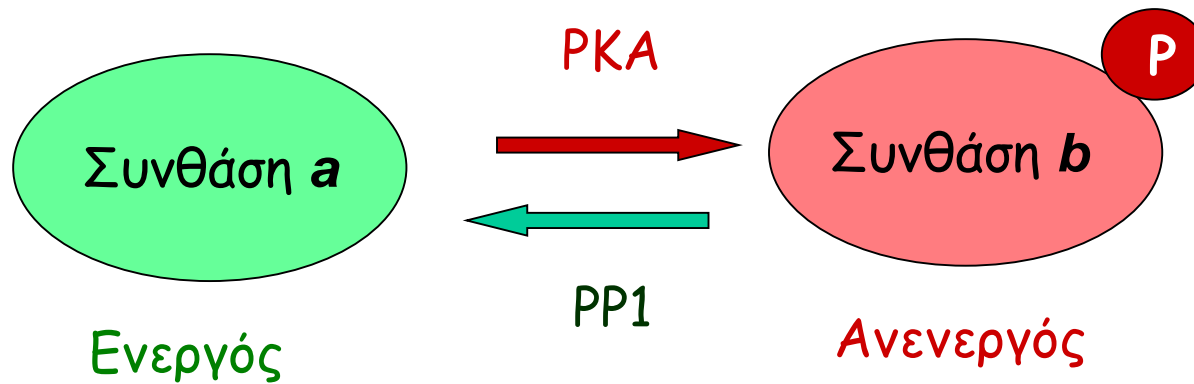


Η 6-φωσφορική γλυκόζη που παράγεται από την διάσπαση του γλυκογόνου στο ήπαρ εξάγεται στους άλλους ιστούς

Συντονισμένη ρύθμιση του μεταβολισμού του γλυκογόνου

Ρύθμιση της συνθάσης του γλυκογόνου

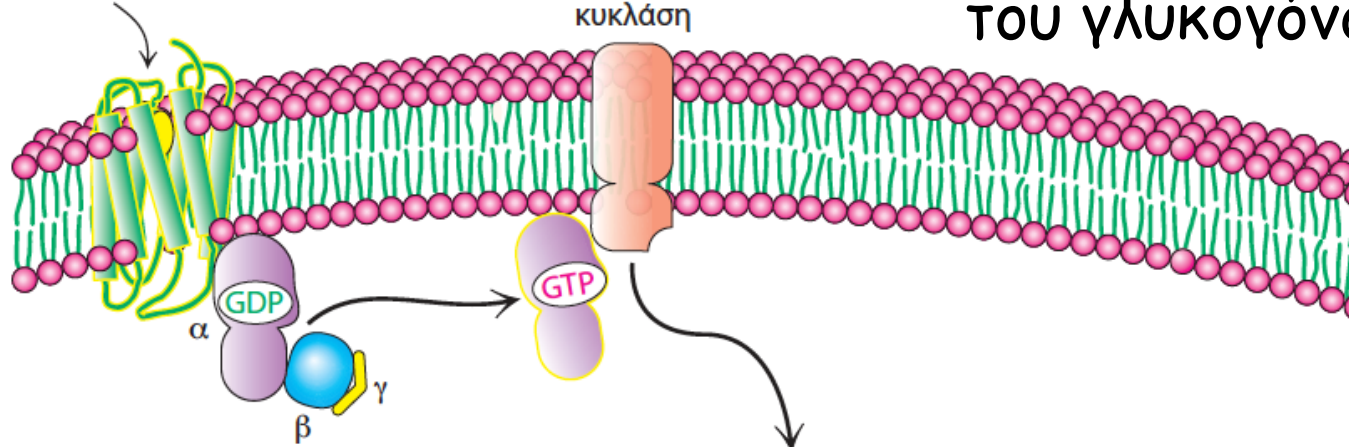
A. Ορμονικά με ομοιοπολική τροποποίηση (αναστολή από φωσφορυλίωση)



B. Αλλοστερικά η μορφή b ενεργοποιείται από την 6-φωσφορική γλυκόζη

ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΑΣΚΗΣΗ Ή ΤΗ ΝΗΣΤΕΙΑ

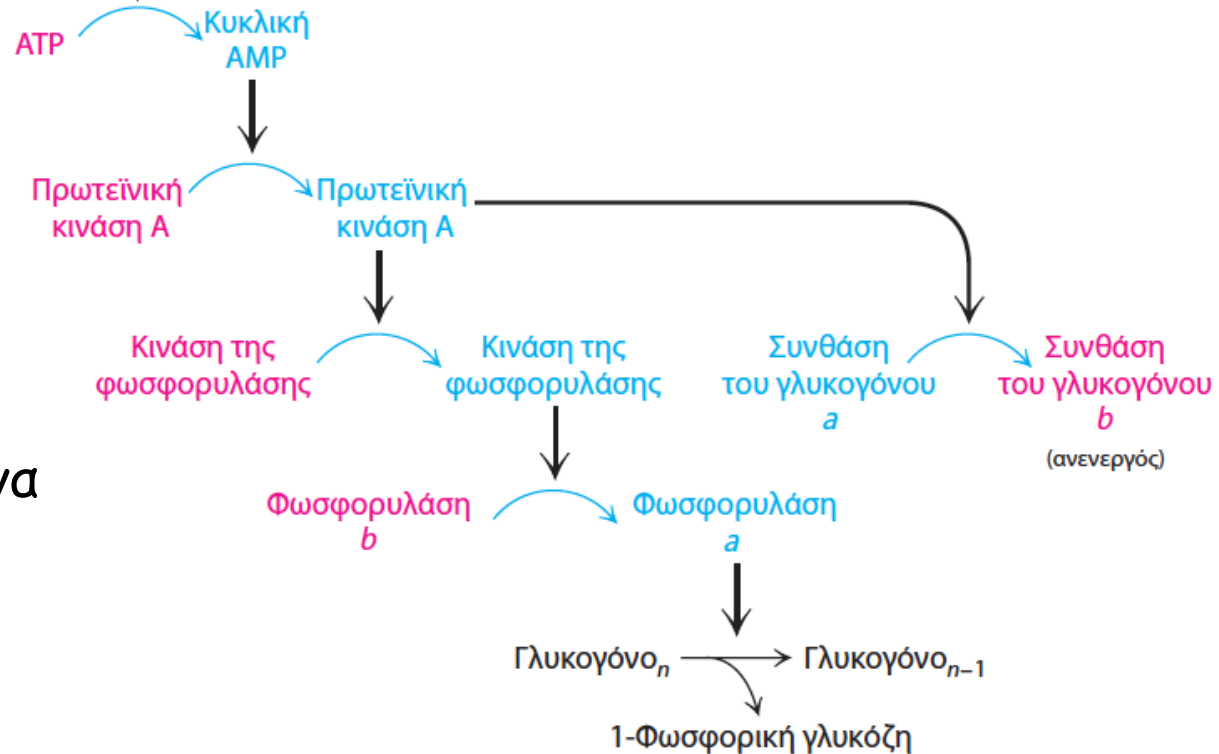
Γλυκαγόνη (ήπαρ) ή
επινεφρίνη (μυς και ήπαρ)



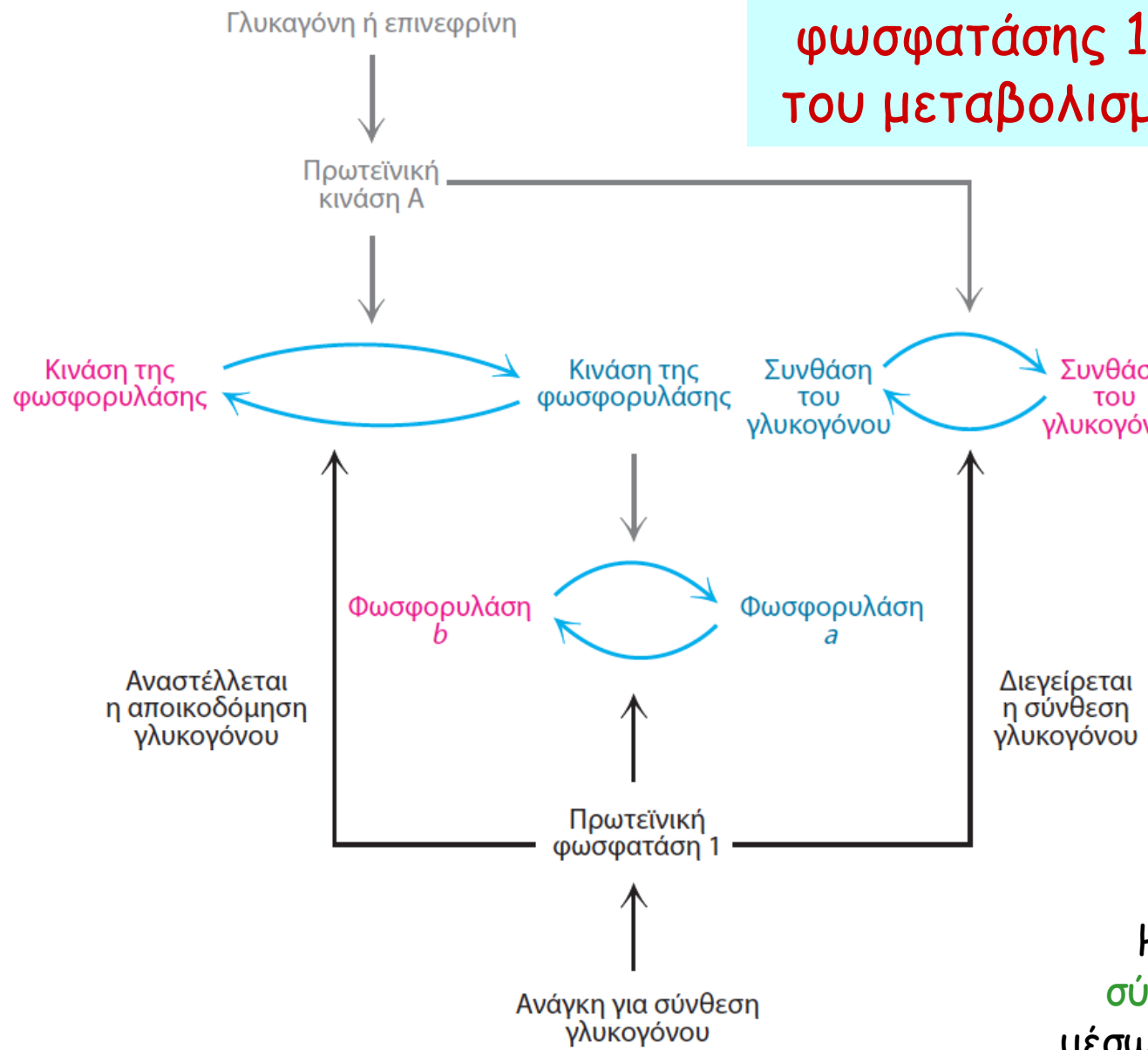
Αδενυλική
κυκλάση

Αντίρροπη ρύθμιση αποικοδόμησης και σύνθεσης του γλυκογόνου

Κατά την άσκηση ή
την ασιτία, η συνθάση
απενεργοποιείται με
ταυτόχρονη ενεργοποίηση
της φωσφορυλάσης ώστε να
παραχθεί γλυκόζη



Ο ρόλος της πρωτεϊνικής φωσφατάσης 1 (PP1) στη ρύθμιση του μεταβολισμού του γλυκογόνου



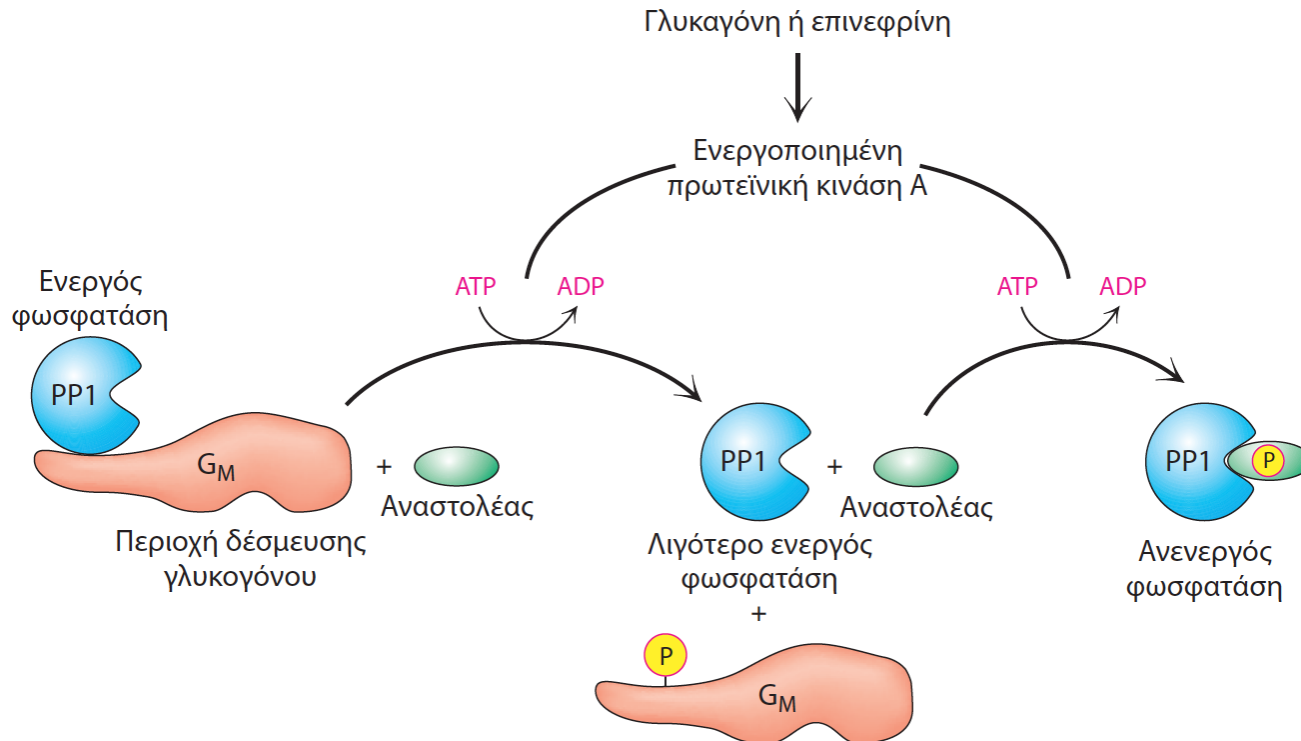
Η PP1 μειώνει τον ρυθμό αποικοδόμησης του γλυκογόνου αντιστρέφοντας τις επιδράσεις του καταρράκτη φωσφορυλίωσης μέσω αποφωσφορυλίωσης της φωσφορυλάσης α και της κινάσης της φωσφορυλάσης

Η PP1 επιταχύνει την σύνθεση του γλυκογόνου μέσω αποφωσφορυλίωσης και ενεργοποίησης της συνθάσης

Ο ρόλος της πρωτεϊνικής φωσφατάσης 1 (PP1) στη ρύθμιση του μεταβολισμού του γλυκογόνου

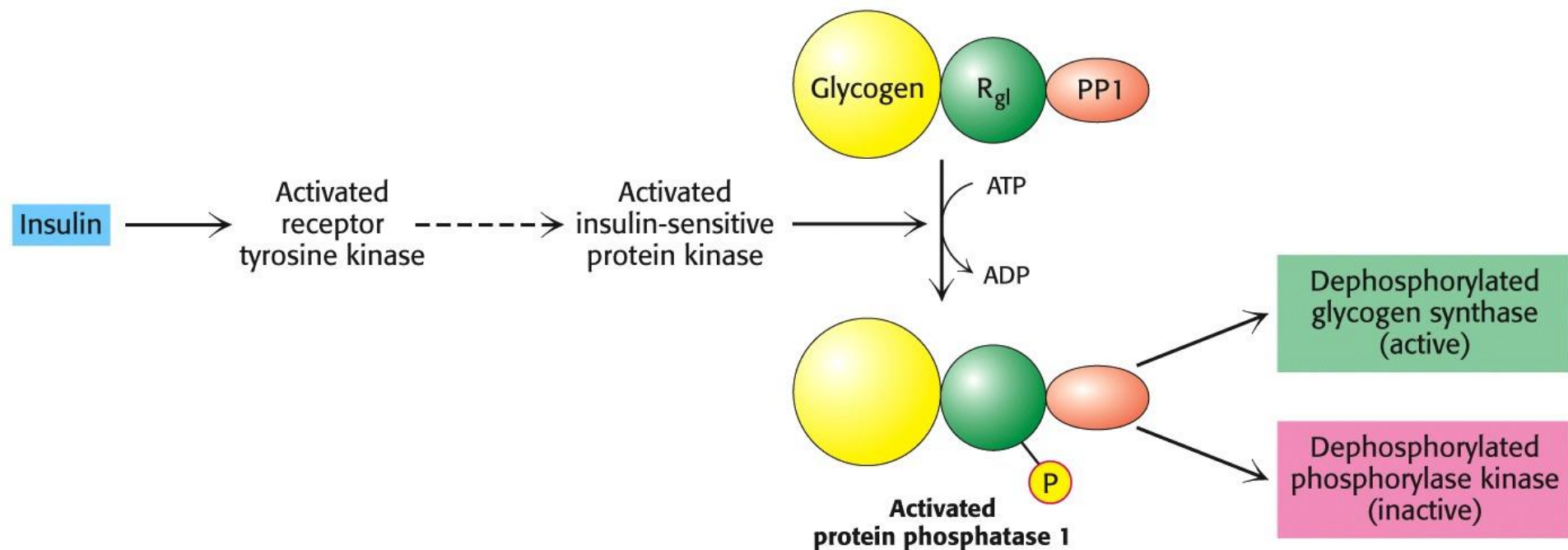
Η PP1 (καταλυτική υπομονάδα) ενεργοποιείται και συνδέεται με το γλυκογόνο μέσω της ρυθμιστικής υπομονάδας G_M ενώ απενεργοποιείται μέσω της σύνδεσης της με τον αναστολέα.

ΚΑΤΑ ΤΗ ΔΙΑΡΚΕΙΑ ΑΣΚΗΣΗΣ Ή ΝΗΣΤΕΙΑΣ

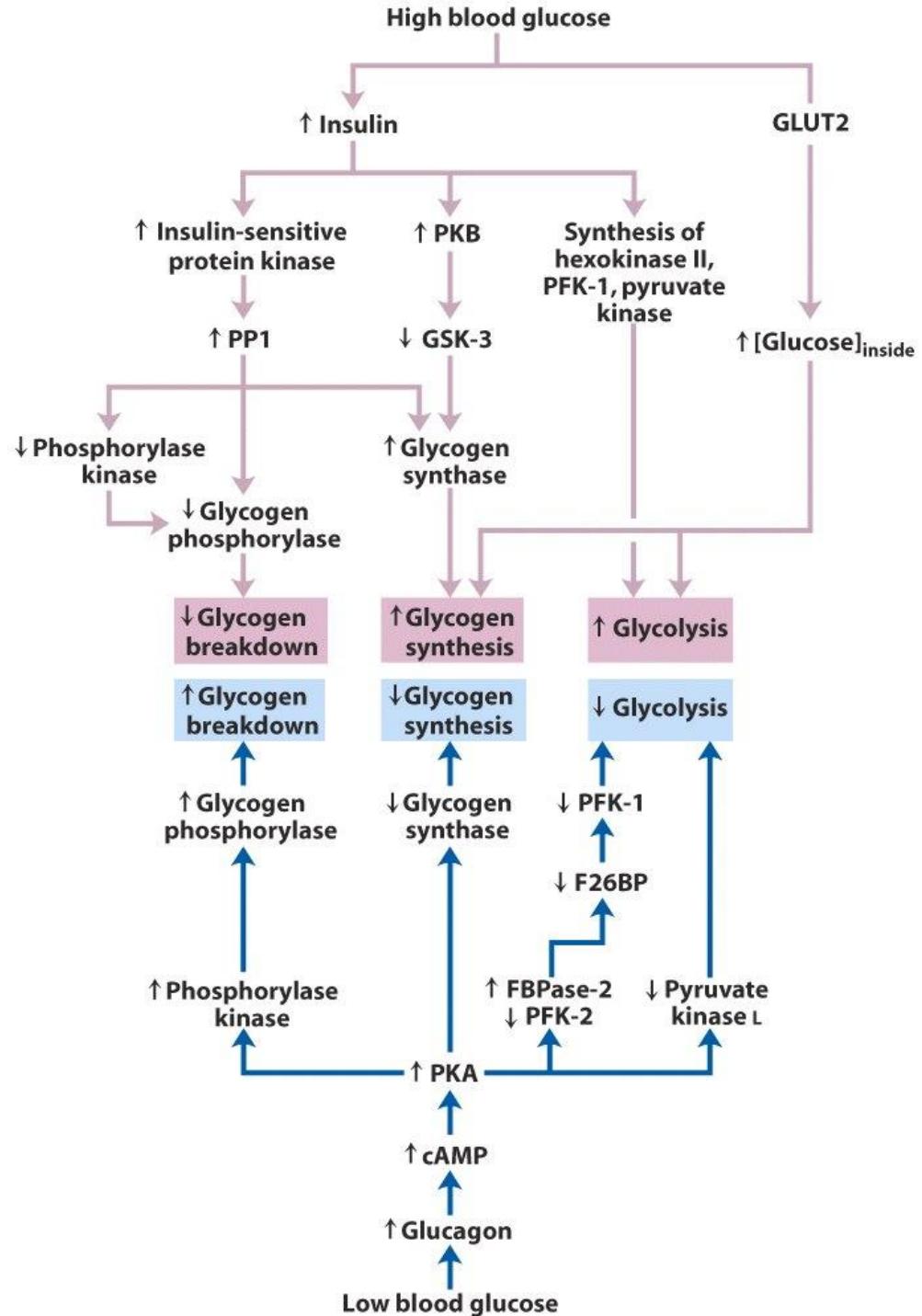


Όταν υπάρχει ανάγκη αποικοδόμησης γλυκογόνου άρα ενεργοποίηση της κινάσης Α, η PP1 απενεργοποιείται λόγω φωσφορυλίωσης της ρυθμιστικής υπομονάδας και του αναστολέα.

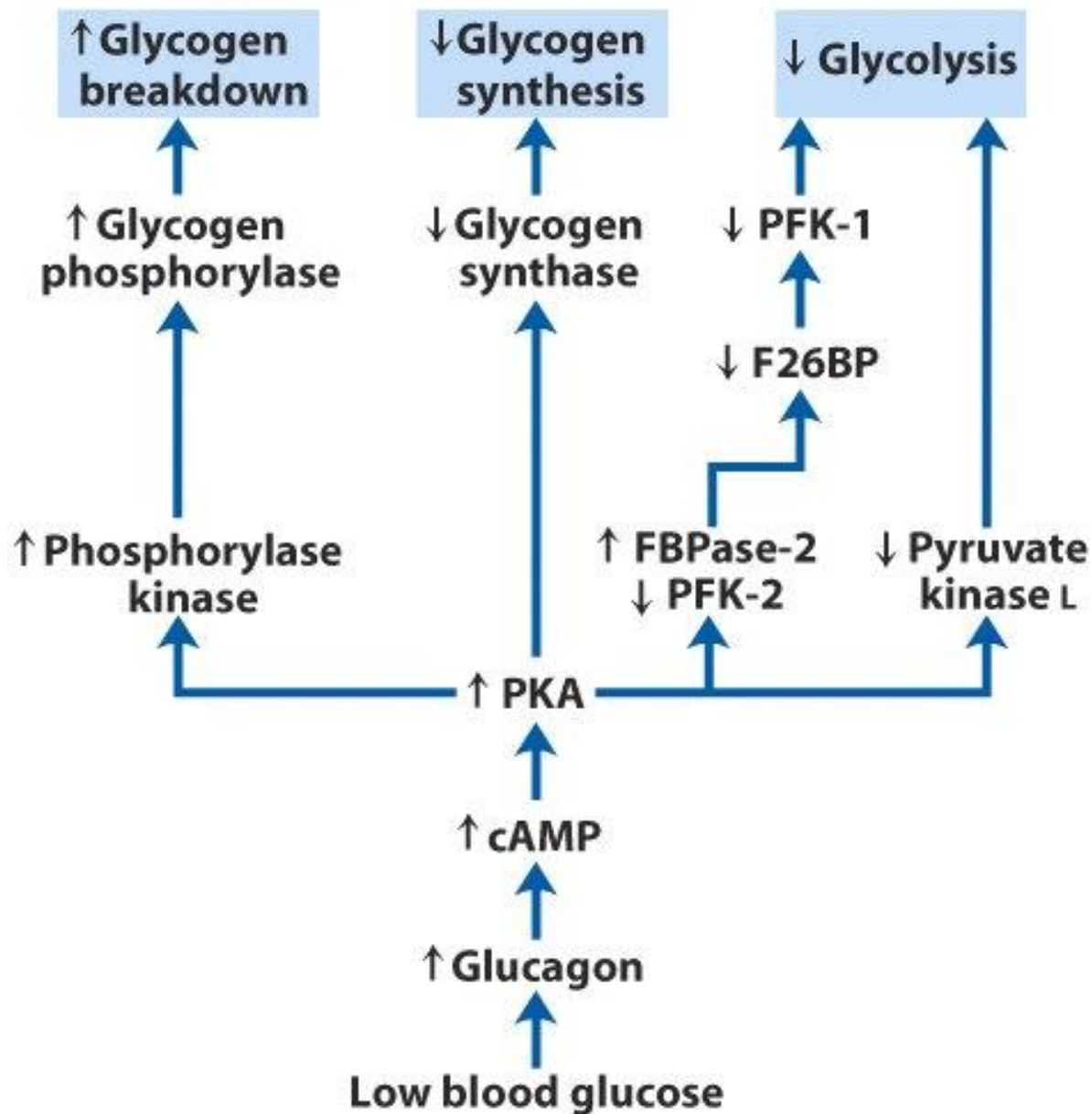
Όταν υπάρχει ανάγκη σύνθεσης γλυκογόνου, μετά από ένα γεύμα (υψηλά επίπεδα γλυκόζης στο αίμα) και σαν αποτέλεσμα της δράσης της **ινσουλίνης**, η **PP1** ενεργοποιείται μέσω της σύνδεσης με την ρυθμιστική υπομονάδα και το γλυκογόνο και αποφωσφορυλιώνει την κινάση της φωσφορυλάσης (παύει η γλυκογονόλυση) και την συνθάση του γλυκογόνου (αυξάνεται η γλυκογονογένεση)



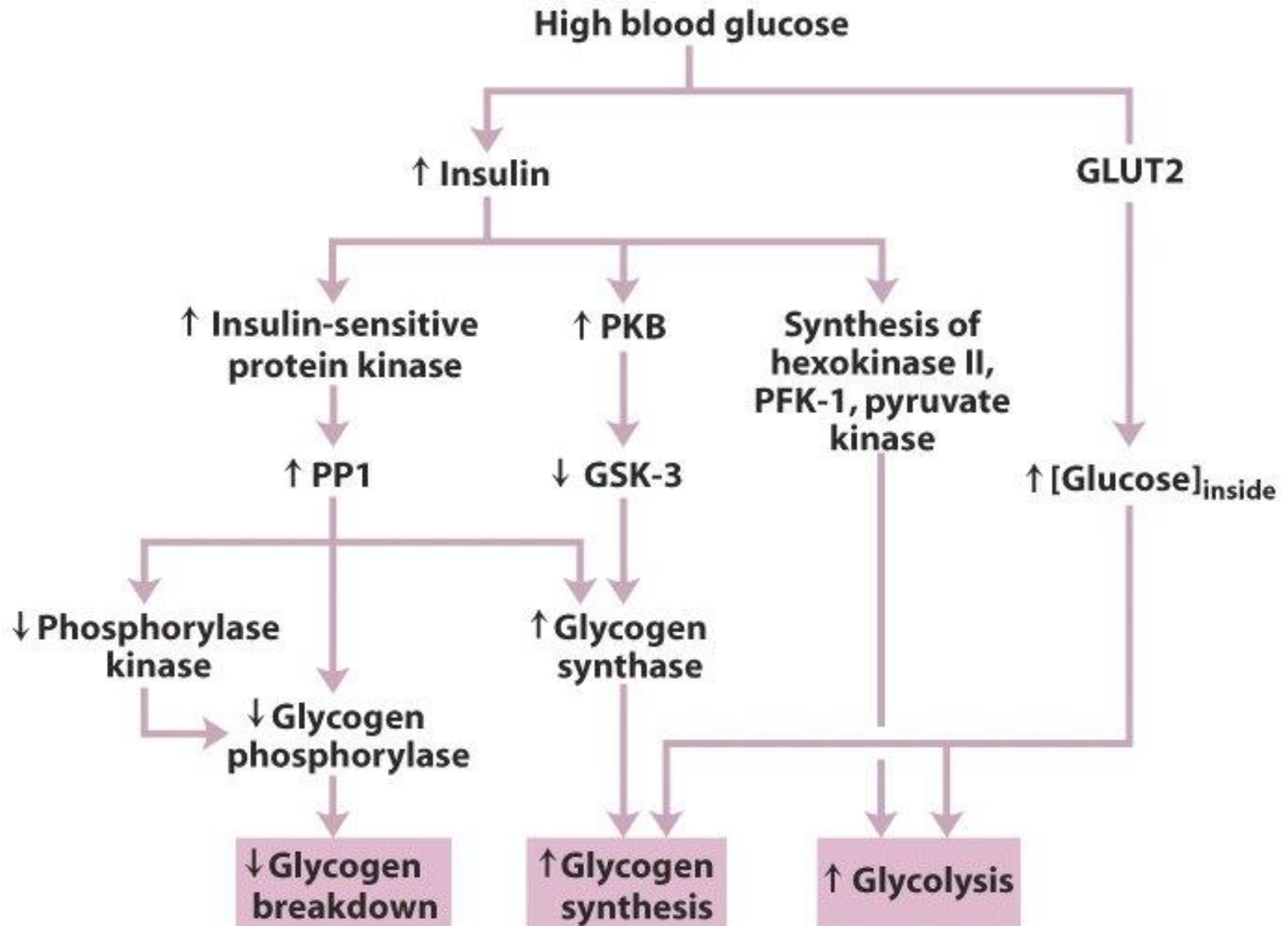
Ορμονική ρύθμιση
του μεταβολισμού
των υδατανθράκων στο
ηπατοκύτταρο



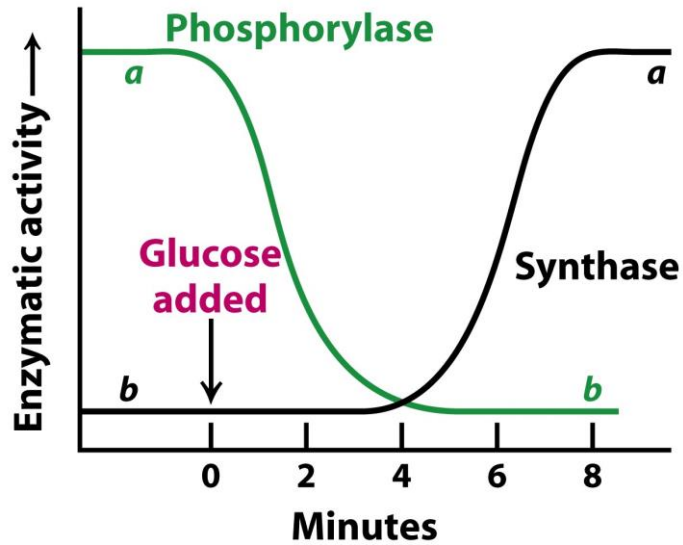
Ορμονική ρύθμιση του μεταβολισμού των υδατανθράκων στο ηπατοκύτταρο



Ορμονική ρύθμιση του μεταβολισμού των υδατανθράκων στο ηπατοκύτταρο



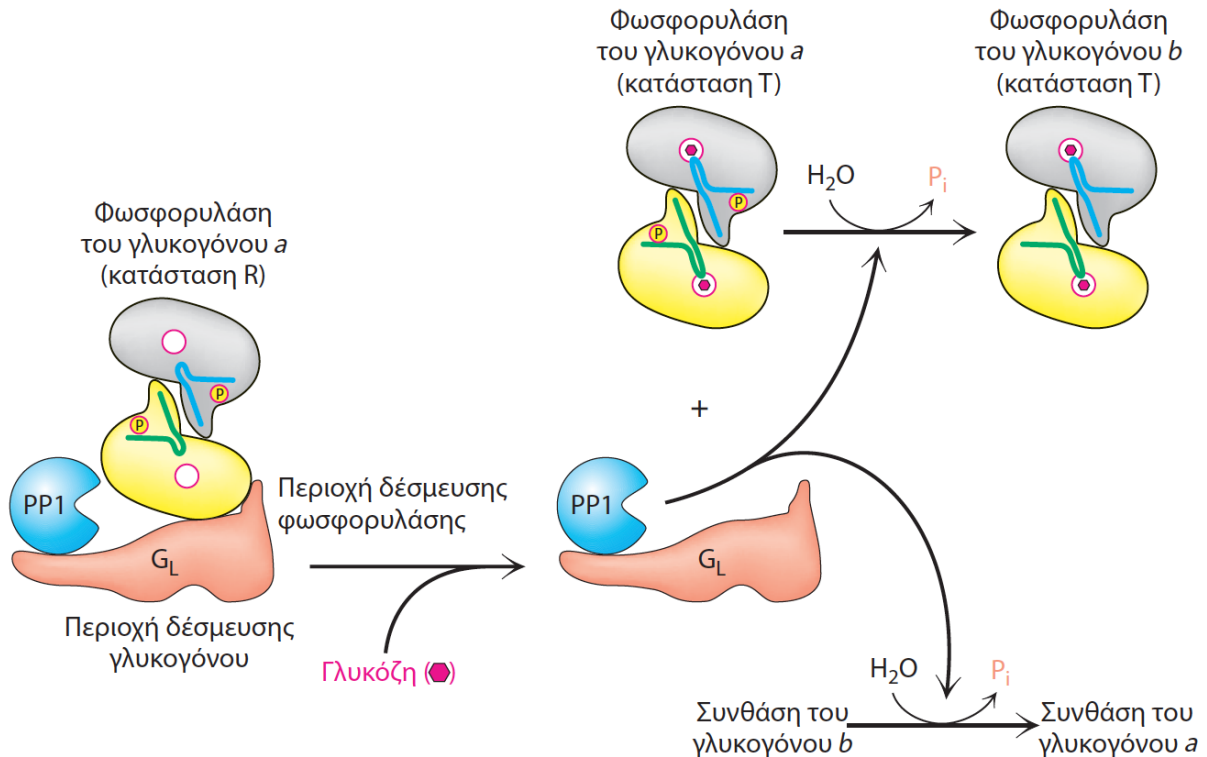
Αυτόνομη (μη ορμονικά ελεγχόμενη) λειτουργία του ήπατος στην ομοιοστασία της γλυκόζης



- Η PP1 δρα στη φωσφορυλάση a **μόνο** μετά τη μετατροπή R→T (μέσω γλυκόζης)
- Περιορισμένος αριθμός μορίων PP1 (σε σχέση με φωσφορυλάση) που δεσμεύεται ισχυρά στη ενεργή φωσφορυλάση και αποδεσμεύεται μετά την σύνδεση της γλυκόζης.
- Άρα η συνθάση μπορεί να ενεργοποιηθεί από την PP1 **μόνο** αφού η φωσφορυλάση απενεργοποιηθεί

Figure 21-21
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

Η φωσφορυλάση a του ήπατος δρα ως αισθητήρας της γλυκόζης



Νόσοι αποθήκευσης του γλυκογόνου: αδυναμία αποικοδόμησης γλυκογόνου

Πίνακας 21.1 Νόσοι αποθήκευσης γλυκογόνου

Τύπος	Ένζυμο που λείπει	Όργανο που προσβάλλεται	Γλυκογόνο στο όργανο που προσβάλλεται	Κλινικά χαρακτηριστικά
I ΝΟΣΟΣ VON GIERKE	Φωσφατάση της 6-φωσφορικής γλυκόζης	Ήπαρ και νεφροί	Αυξημένη ποσότητα, κανονική δομή.	Διογκωμένο ήπαρ. Αδυναμία ανάπτυξης. Πολύ σοβαρή υπογλυκαιμία, κέτωση, υπερουρικαιμία, υπερλιπιδαιμία.
II ΝΟΣΟΣ POMPE	α -1,4-Γλυκοζιτάση (λυσσοσωματική)	Όλα τα όργανα	Πολύ αυξημένη ποσότητα, κανονική δομή.	Οι ασθενείς πεθαίνουν συνήθως πριν κλείσουν δύο έτη ζωής, από καρδιοαναπνευστική ανεπάρκεια.
III ΝΟΣΟΣ CORI	Αμυλο-1,6-γλυκοζιτάση (ένζυμο αποδιακλάδωσης)	Μύες και ήπαρ	Αυξημένη ποσότητα, μικρές εξωτερικές διακλαδώσεις.	Όπως η τύπου I, με ηπιότερη όμως εξέλιξη.
IV ΝΟΣΟΣ ANDERSEN	Ένζυμο διακλάδωσης (α -1,4 \rightarrow α -1,6)	Ήπαρ και σπλήνας	Κανονική ποσότητα, πολύ επιμήκεις εξωτερικές διακλαδώσεις.	Σταδιακή κίρρωση του ήπατος. Η προκύπτουσα ηπατική ανεπάρκεια προκαλεί τον θάνατο συνήθως πριν από την ηλικία των δύο ετών.
V ΝΟΣΟΣ McARDLE	Φωσφορυλάση του γλυκογόνου	Μύες	Ελαφρώς αυξημένη ποσότητα, κανονική δομή.	Περιορισμένη δυνατότητα για έντονη άσκηση, λόγω επώδυνων μυϊκών συσπάσεων. Κατά τα άλλα, οι ασθενείς είναι φυσιολογικοί και η ανάπτυξή τους κανονική.
VI ΝΟΣΟΣ HERS	Φωσφορυλάση του γλυκογόνου	Ήπαρ	Αυξημένη ποσότητα.	Όπως και η τύπου I, με ηπιότερη όμως πορεία.
VII	Φωσφοφρουκτοκινάση	Μύες	Αυξημένη ποσότητα, κανονική δομή.	Όπως και η τύπου V.
VIII	Κινάση της φωσφορυλάσης	Ήπαρ	Αυξημένη ποσότητα, κανονική δομή.	Μικρής έκτασης διόγκωση του ήπατος. Ήπια υπογλυκαιμία.

Σημείωση: Οι τύποι I έως VII κληρονομούνται ως αυτοσωματικοί υπολειπόμενοι. Ο τύπος VIII είναι φυλοσύνδετος.

Νόσος Pompe (Τύπος ΙΙ)

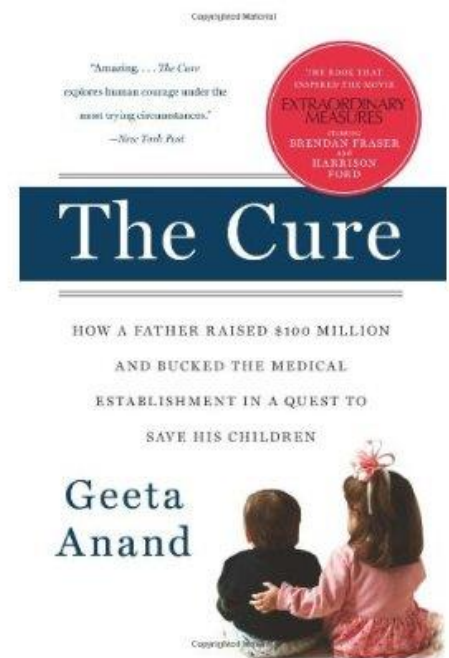
ή ανεπάρκεια της όξινης μαλτάσης.

Κληρονομική ανεπάρκεια της λυσοσωμικής όξινης α-γλυκοσιδάσης. Ένα μικρό ποσοστό (1-3%) του γλυκογόνου αποικοδομείται στο λυσόσωμα.

Η ανεπάρκεια του ενζύμου οδηγεί σε συσσώρευση του γλυκογόνου στα λυσοσωμάτια και βλάβες στη λειτουργία τους που οδηγούν στην καταστροφή αρχικά μυικών και στη συνέχεια νευρικών και άλλων κυττάρων.

Καρδιομεγαλία, υποτονία, καρδιομυοπάθεια, αναπνευστική ανεπάρκεια κλπ.

Από το 2006, επιχειρείται θεραπεία "ενζυμικής αντικατάστασης" με τη χρήση ανασυνδυασμένου ενζύμου που παράγεται σε κυτταροκαλλιέργειες και χορηγείται ενδοφλέβια στους ασθενείς (κόστος: 300.000\$ /έτος).

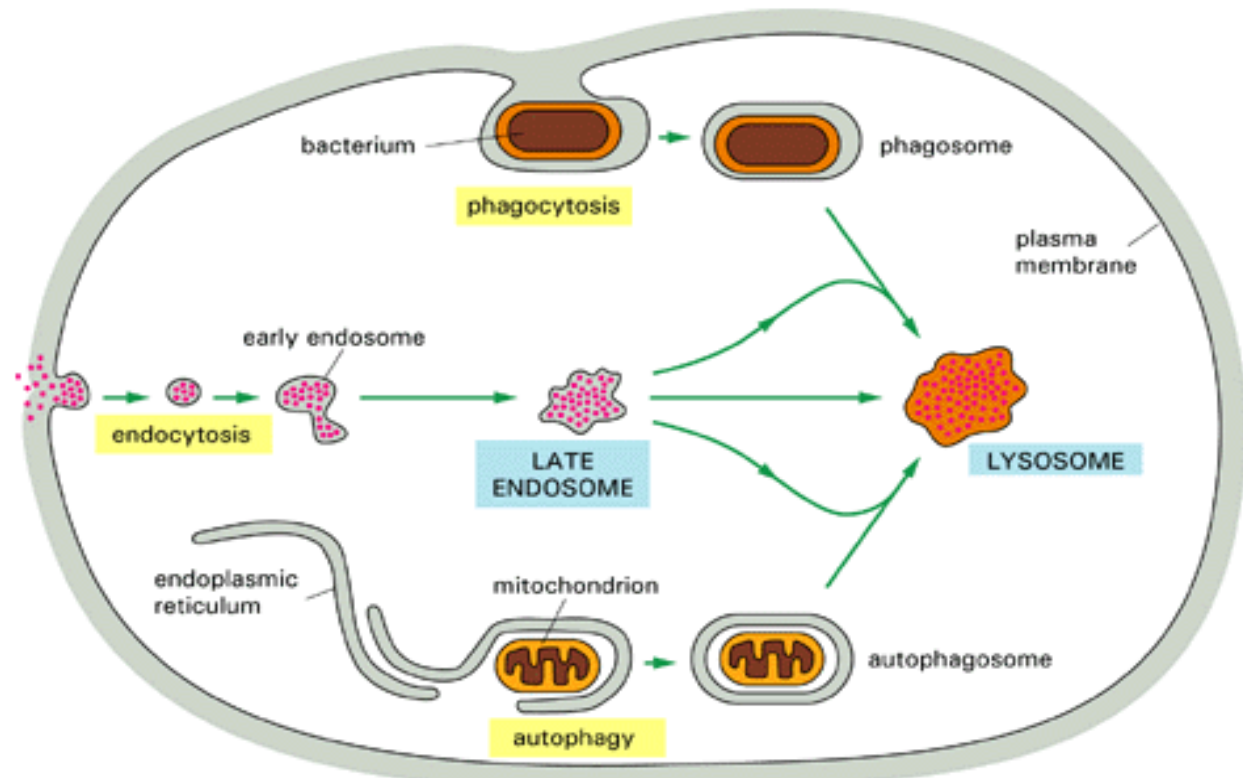
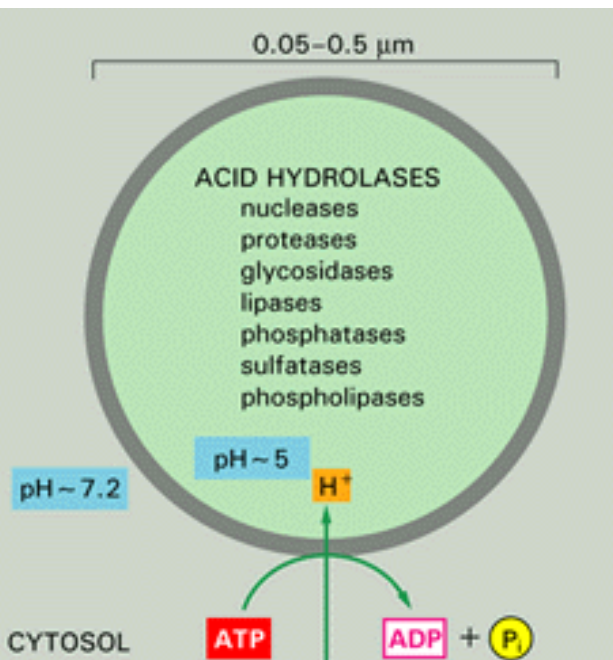
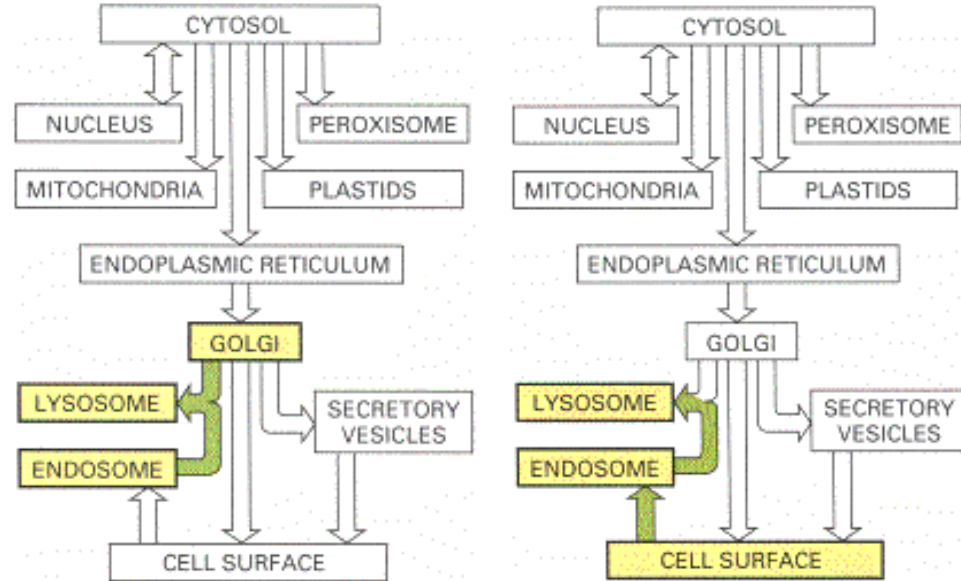


Μεταφορά από το δίκτυο του trans Golgi και την κυτταρική επιφάνεια στα λυσοσωμάτια.

Τα λυσοσωμάτια αποτελούν τα κύρια οργανίδια ενδοκυττάριας πέψης.

Τρεις οδοί προς αποικοδόμηση στα λυσοσωμάτια.

Τα λυσοσωμάτια έχουν την ικανότητα να προσλαμβάνουν πρωτεΐνες από το εξωτερικό των κυττάρων.

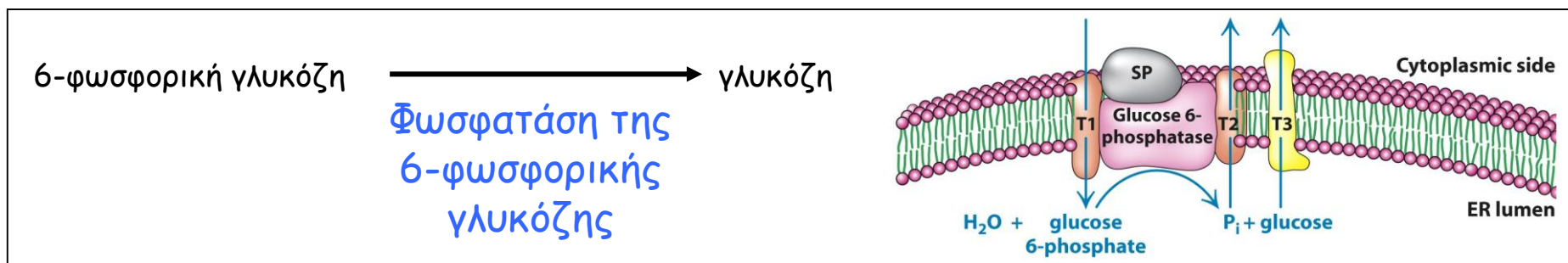


Νόσος Von Gierke (Τύπος I)

Διόγκωση της κοιλιακής χώρας και του ήπατος, Υπογλυκαιμία, Μη απόκριση σε επινεφρίνη ή γλυκαγόνη

A. Κληρονομική ανεπάρκεια της φωσφατάσης της 6-φωσφορικής γλυκόζης του ήπατος

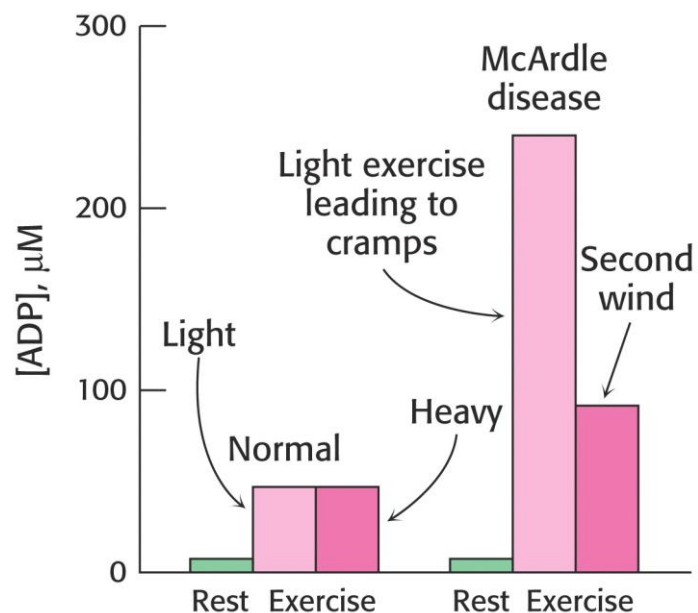
B. Μετάλλαξη στον μεταφορέα της 6-φωσφορικής γλυκόζης



Νόσος McArdle (Τύπος V)

Αδυναμία εκτέλεσης δύσκολων ασκήσεων λόγω επώδυνων μυϊκών συσπάσεων (κραμπών)

Απώλεια δραστηριότητας φωσφορυλάσης μυών
Υψηλά επίπεδα ADP μετά από άσκηση
Πολύ χαμηλός ρυθμός γλυκόλυσης



Σύνοψη: Μεταβολισμός Γλυκογόνου

Δομή Γλυκογόνου

Γλυκογονόλυση

Φωσφορυλάση του γλυκογόνου (\rightarrow 1-P-γλυκόζη)

Συνένζυμο PLP

Ορμονική ρύθμιση

\uparrow φωσφορυλίωση (γλυκαγόνη, επινεφρίνη) $\rightarrow a$

\downarrow αποφωσφορυλίωση (PP1, ινσουλίνη) $\rightarrow b$

Αλλοστερική ρύθμιση

Ήπαρ (\downarrow γλυκόζη)

Μυς (\uparrow AMP, \downarrow ATP, 6-P-γλυκόζη)

Μεταφοράση

α -1,6 γλυκοσιδάση

Φωσφογλυκομουτάση

Φωσφατάση της 6-P-γλυκόζης (ήπαρ)

Σύνοψη: Μεταβολισμός Γλυκογόνου

Γλυκογονογένεση

Πυροφωσφορυλάση της UDP-γλυκόζης
Συνθάση του γλυκογόνου

Γλυκογενίνη (εκκινητής)

Ορμονική ρύθμιση

↓ φωσφορυλίωση (γλυκαγόνη) → *b*

↑ απόφωσφορυλίωση (PP1, ινσουλίνη) → *a*

Αλλοστερική ρύθμιση

↑ 6-P-γλυκόζη

Ένζυμο σχηματισμού διακλαδώσεων [γλυκόζυλο (4→6)-τρανσφεράση]

Πρωτεϊνική φωσφατάση 1 (PP1)

Νόσοι αποθήκευσης του γλυκογόνου

Νόσος Pompe (Τύπος II)

Νόσος Von Gierke (Τύπος I)

Νόσος McArdle (Τύπος V)

Η φωσφορυλάση του γλυκογόνου:

A. Ενεργοποιείται με αποφωσφορυλίωση.

B. Ενεργοποιείται από την επινεφρίνη.

Γ. Φωσφορυλιώνει το γλυκογόνο.

Δ. Έχει ως συνένζυμο βιοτίνη.

E. Ενεργοποιείται αλλοστερικά από τη γλυκόζη στο ήπαρ.

Η φωσφορυλάση του γλυκογόνου:

A. Ενεργοποιείται με αποφωσφορυλίωση.

B. Ενεργοποιείται από την επινεφρίνη.

Γ. Φωσφορυλιώνει το γλυκογόνο.

Δ. Έχει ως συνένζυμο βιοτίνη.

Ε. Ενεργοποιείται αλλοστερικά από τη γλυκόζη στο ήπαρ.

Η φωσφορυλάση του γλυκογόνου:

A. Ενεργοποιείται με αποφωσφορυλίωση.

B. Ενεργοποιείται από την επινεφρίνη.

Γ. Φωσφορυλιώνει το γλυκογόνο.

Δ. Έχει ως συνένζυμο βιοτίνη.

Ε. Ενεργοποιείται αλλοστερικά από τη γλυκόζη στο ήπαρ.

Όταν η γλυκόζη του αίματος είναι χαμηλή (κατά την ασιτία), στο ήπαρ

A. Μειώνεται η γλυκονεογένεση

B. Μειώνεται η γλυκογονόλυση

Γ. Αναστέλλεται η συνθάση του γλυκογόνου

Δ. Αναστέλλεται η κινάση της φωσφορυλάσης του γλυκογόνου

Ε. Ενεργοποιείται η γλυκόλυση

Η φωσφορυλάση του γλυκογόνου:

A. Ενεργοποιείται με αποφωσφορυλίωση.

B. Ενεργοποιείται από την επινεφρίνη.

Γ. Φωσφορυλιώνει το γλυκογόνο.

Δ. Έχει ως συνένζυμο βιοτίνη.

Ε. Ενεργοποιείται αλλοστερικά από τη γλυκόζη στο ήπαρ.

Όταν η γλυκόζη του αίματος είναι χαμηλή (κατά την ασιτία), στο ήπαρ

A. Μειώνεται η γλυκονεογένεση

B. Μειώνεται η γλυκογονόλυση

Γ. Αναστέλλεται η συνθάση του γλυκογόνου

Δ. Αναστέλλεται η κινάση της φωσφορυλάσης του γλυκογόνου

Ε. Ενεργοποιείται η γλυκόλυση

Η φωσφορυλάση του γλυκογόνου:

A. Ενεργοποιείται με αποφωσφορυλίωση.

B. Ενεργοποιείται από την επινεφρίνη.

Γ. Φωσφορυλιώνει το γλυκογόνο.

Δ. Έχει ως συνένζυμο βιοτίνη.

Ε. Ενεργοποιείται αλλοστερικά από τη γλυκόζη στο ήπαρ.

Όταν η γλυκόζη του αίματος είναι χαμηλή (κατά την ασιτία), στο ήπαρ

A. Μειώνεται η γλυκονεογένεση

B. Μειώνεται η γλυκογονόλυση

Γ. Αναστέλλεται η συνθάση του γλυκογόνου

Δ. Αναστέλλεται η κινάση της φωσφορυλάσης του γλυκογόνου

Ε. Ενεργοποιείται η γλυκόλυση