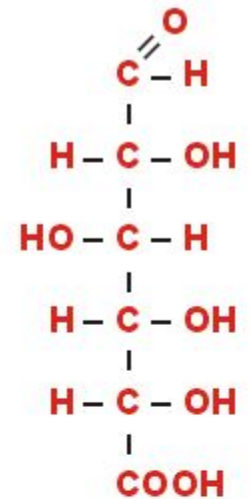


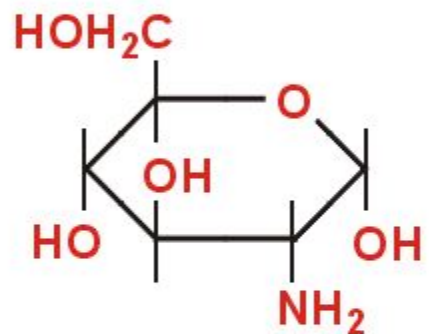


2004



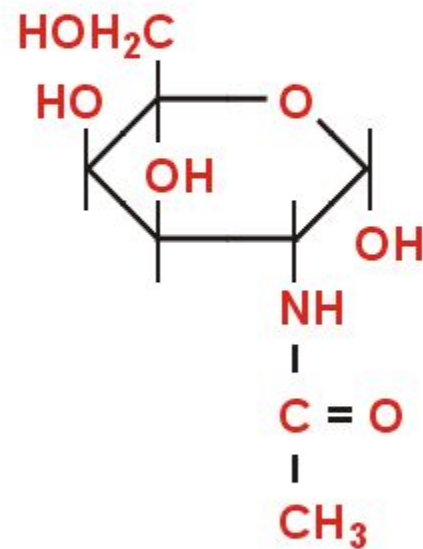
# Обмен углеводов





D - глюкозамин

N - ацетил - галактозамин





Гликозамингликан (ГАГ)

Хондроитинсульфат  
Гиалуроновая к-та  
Кератан сульфат

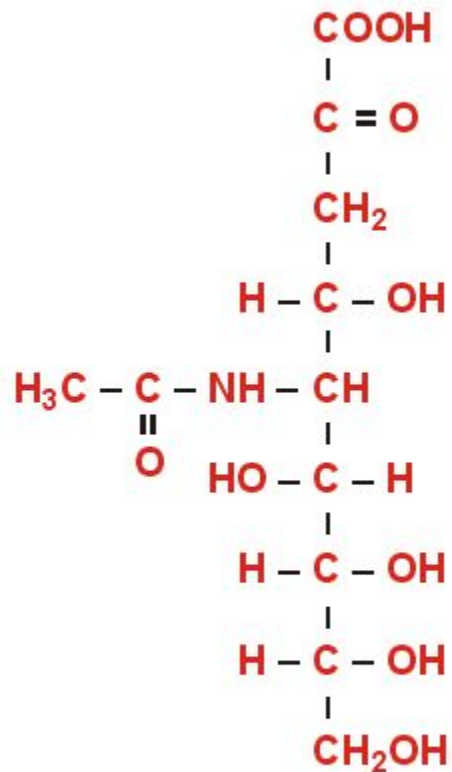
Повтор. единица

Глюкуроновая к-та-N-ацетил-галактозамин  
Глюкуроновая к-та-N-ацетил-глюкозамин  
Галактоза-N-ацетил-галактозамин

Мукополисахаридозы (гликозидозы)

### Некоторые типы гликолипидозов

| Название болезни                    | Продукты накопления                   | Дефектный фермент                       |
|-------------------------------------|---------------------------------------|---|
| Болезнь Гоше                        | Glc—Cer                               | Глюкоцереброзид-<br>β-глюкозидаза       |
| Болезнь Краббе                      | Gal—Cer                               | Галактоцеребро-<br>зид-β-галактозидаза  |
| Церамидлактозид-<br>липидоз         | Gal—Glc—Cer                           | Нейтральная β-га-<br>лактозидаза        |
| Метахроматическая<br>лейкодистрофия | Gal(3-OSO <sub>3</sub> )—Cer          | Арилсульфатаза А                        |
| Болезнь Фабри                       | Gal—Gal—Glc—Cer                       | Церамидтригексо-<br>зид-α-галактозидаза |
| Болезнь Тея — Сакса                 | GalNAc—Gal—Glc—Cer<br> <br>NeuNAc     | Гексозаминидаза А                       |
| Болезнь Зандгоффа                   | GalNAc—Gal—Gal—Glc—Cer                | Гексозаминидазы А<br>и В                |
| G <sub>M1</sub> -Ганглиозидоз       | Gal—GalNAc—Gal—Glc—Cer<br> <br>NeuNAc | β-Галактозидаза                         |



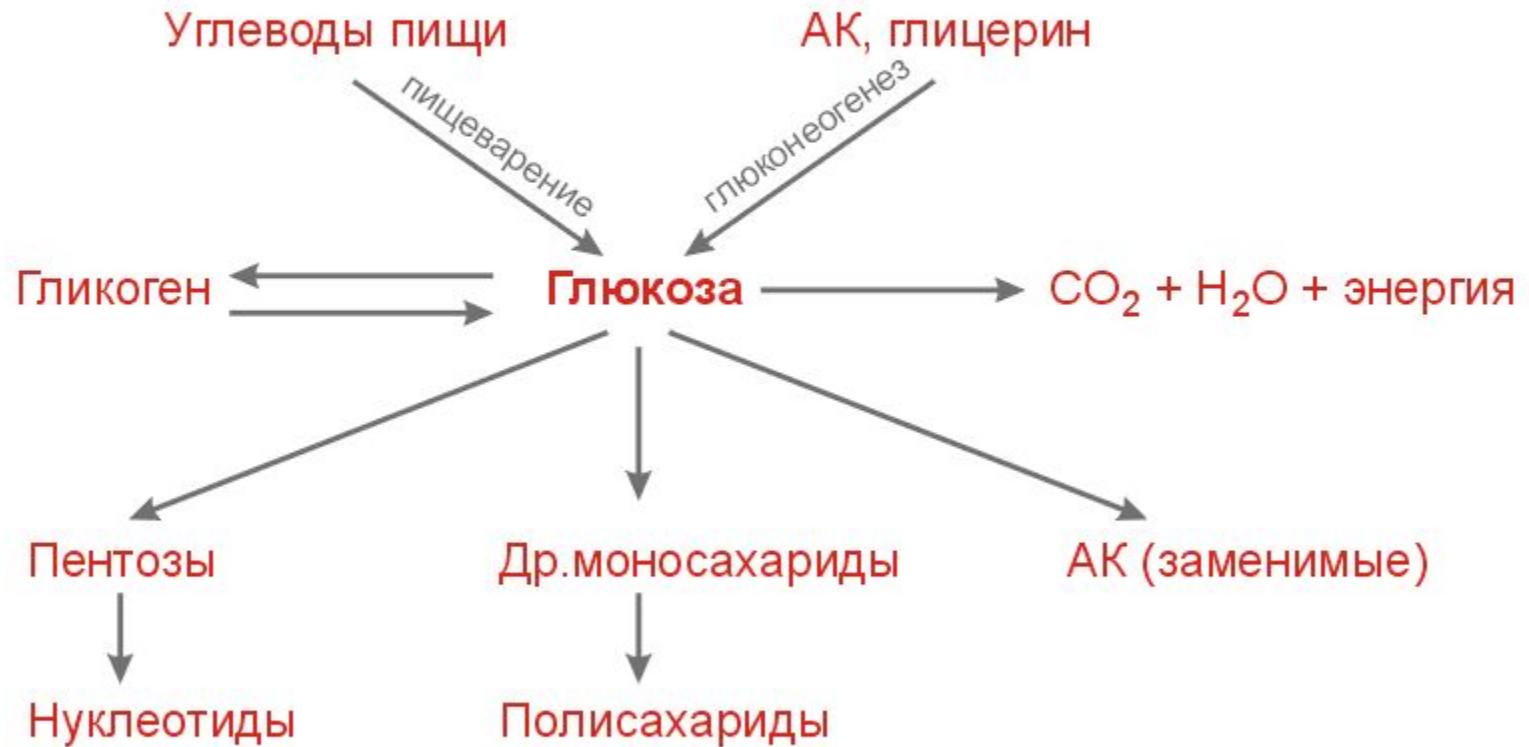
N-ацетилнейраминовая к-та

(ПВК + ацетилированный D-маннозамин)

Сиаловые кислоты



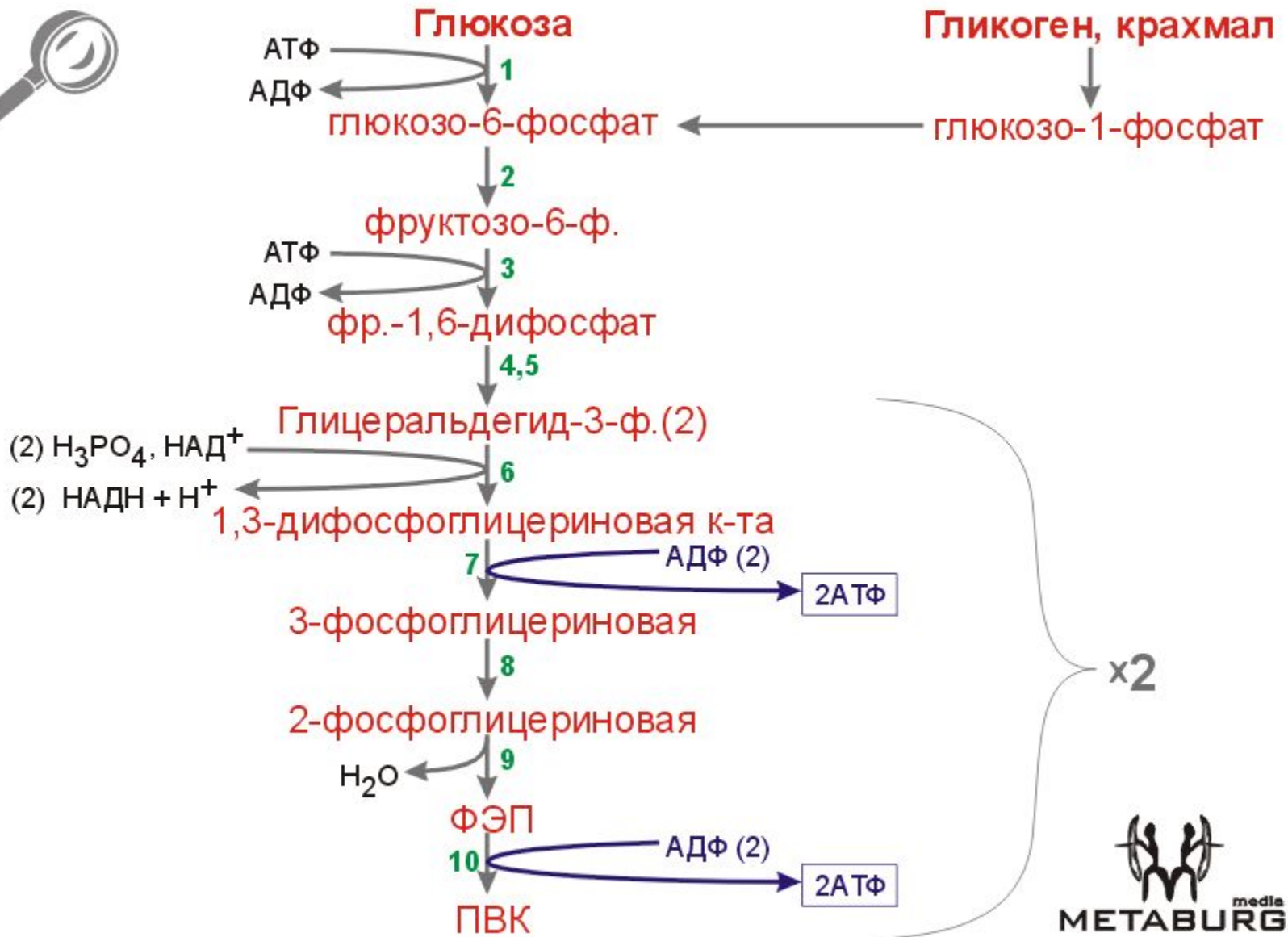
## Общая схема метаболизма глюкозы





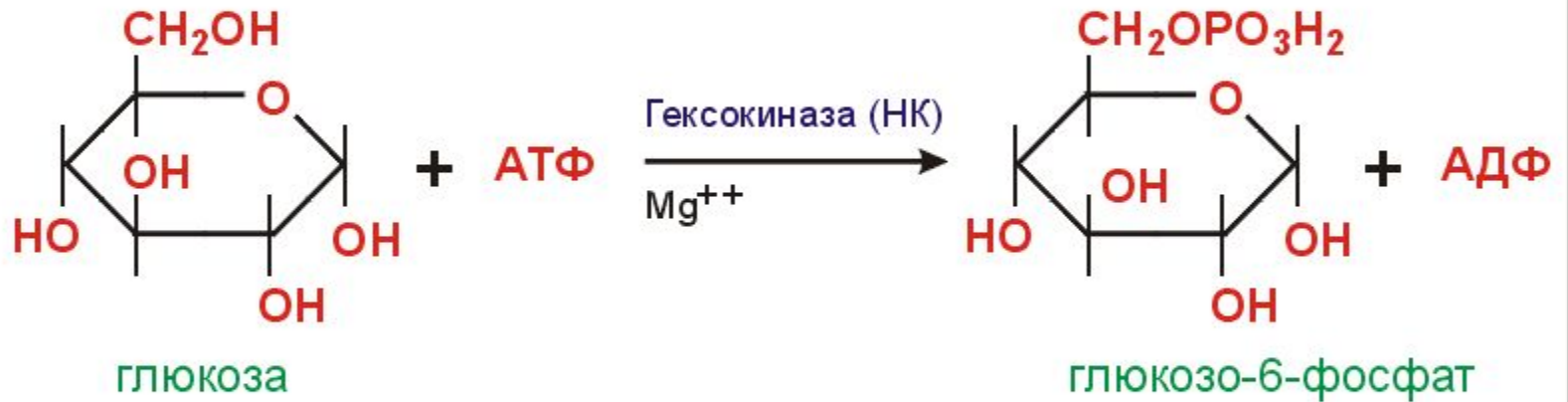
Костычев, Лебедев, Embden, Meyerhof





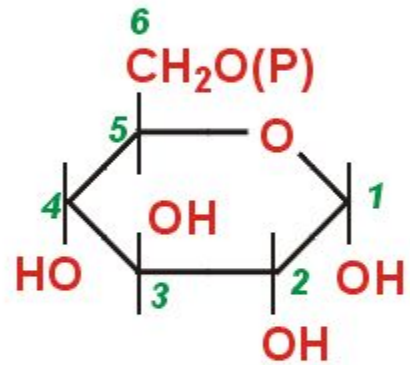


1.



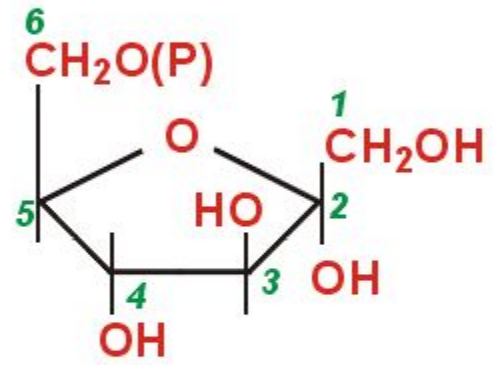


2.



глюкозо-6-фосфат

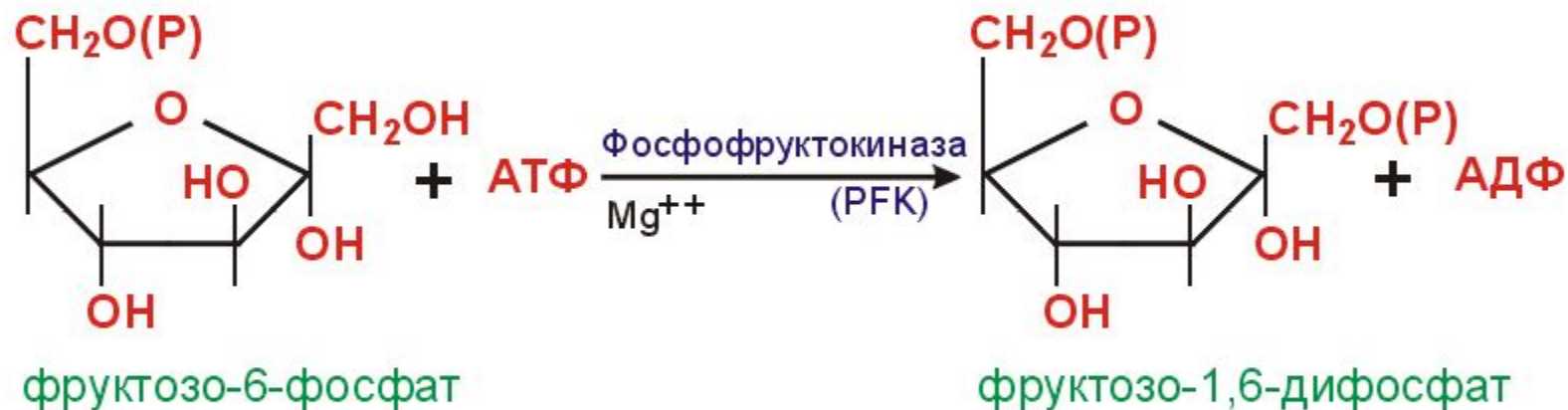
Гексозо-фосфат-изомераза



фруктозо-6-фосфат

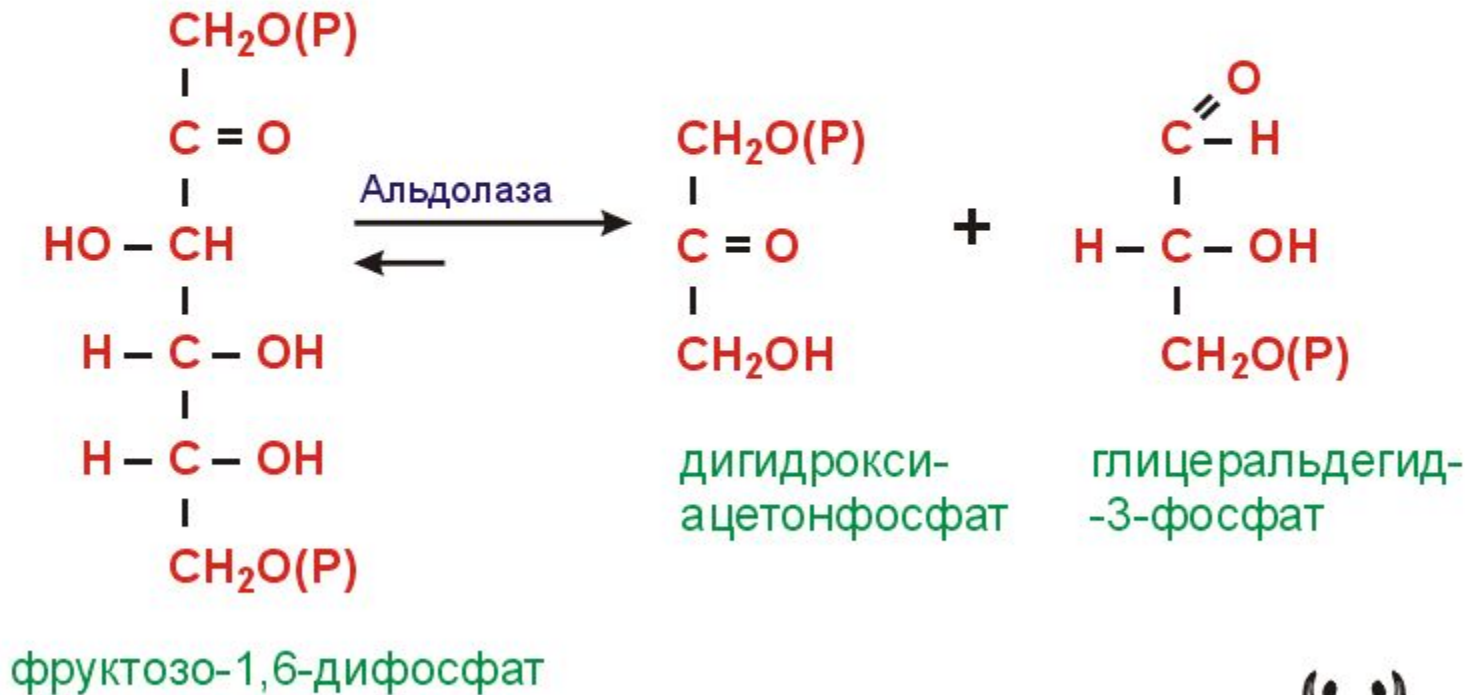


3.



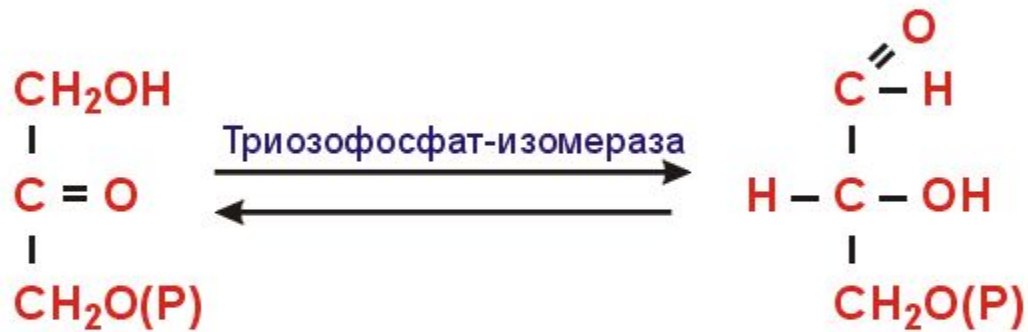


4.





5.

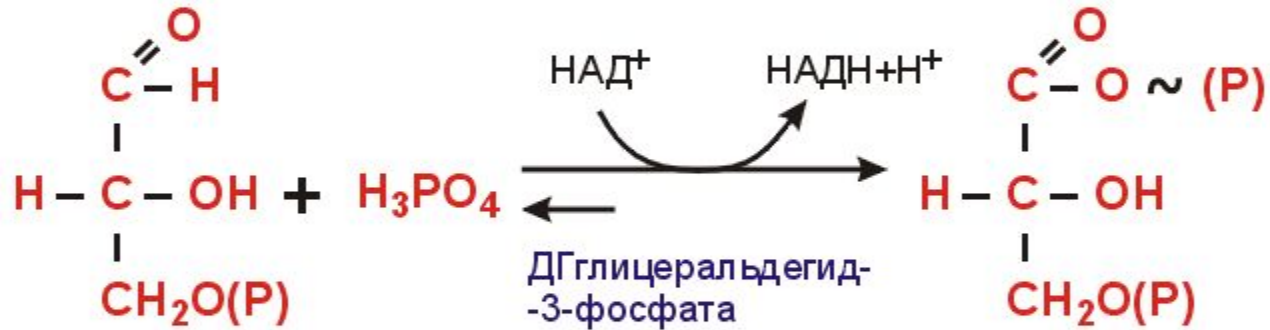


дигидроксиацетонфосфат

глицеральдегид-3-фосфат



**6.** II этап (перед каждой реакцией: x2)



глицеральдегид-3-фосфат

1,3 - дифосфоглицериновая к-та



## 7. Субстратное фосфорилирование



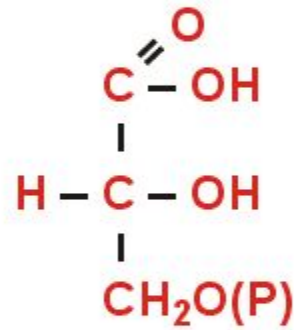
1,3 - дифосфоглицерат

3-фосфоглицериновая к-та



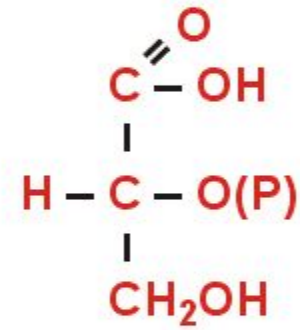


8.



3-ф.-глицерат

Фосфоглицеромутаза



2-фосфо-глицериновая к-та



9.

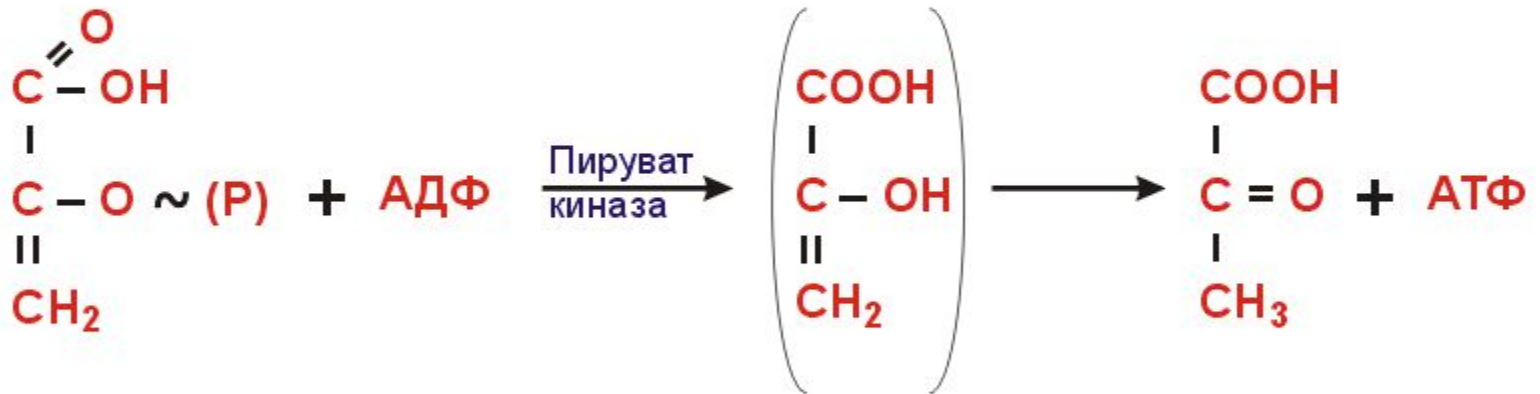


2-фосфо-глицериновая к-та

ФЭП (фосфоенол-  
пировиноградная)

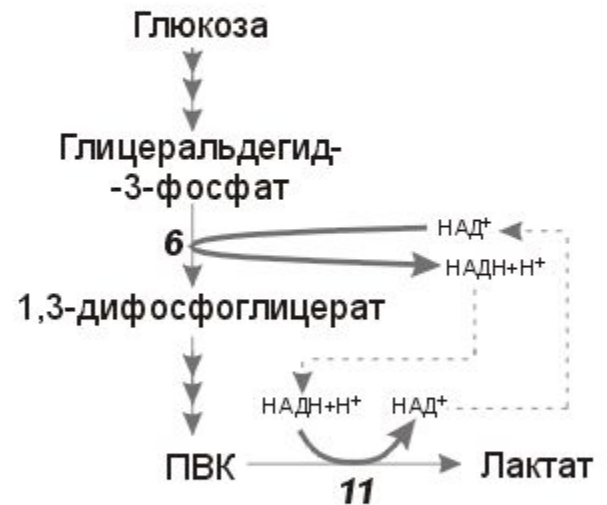
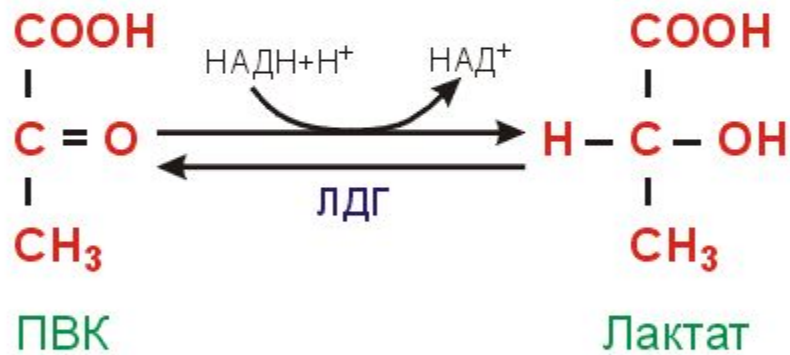


## 10. Субстратное фосфорилирование





# 11. Анаэробный гликолиз



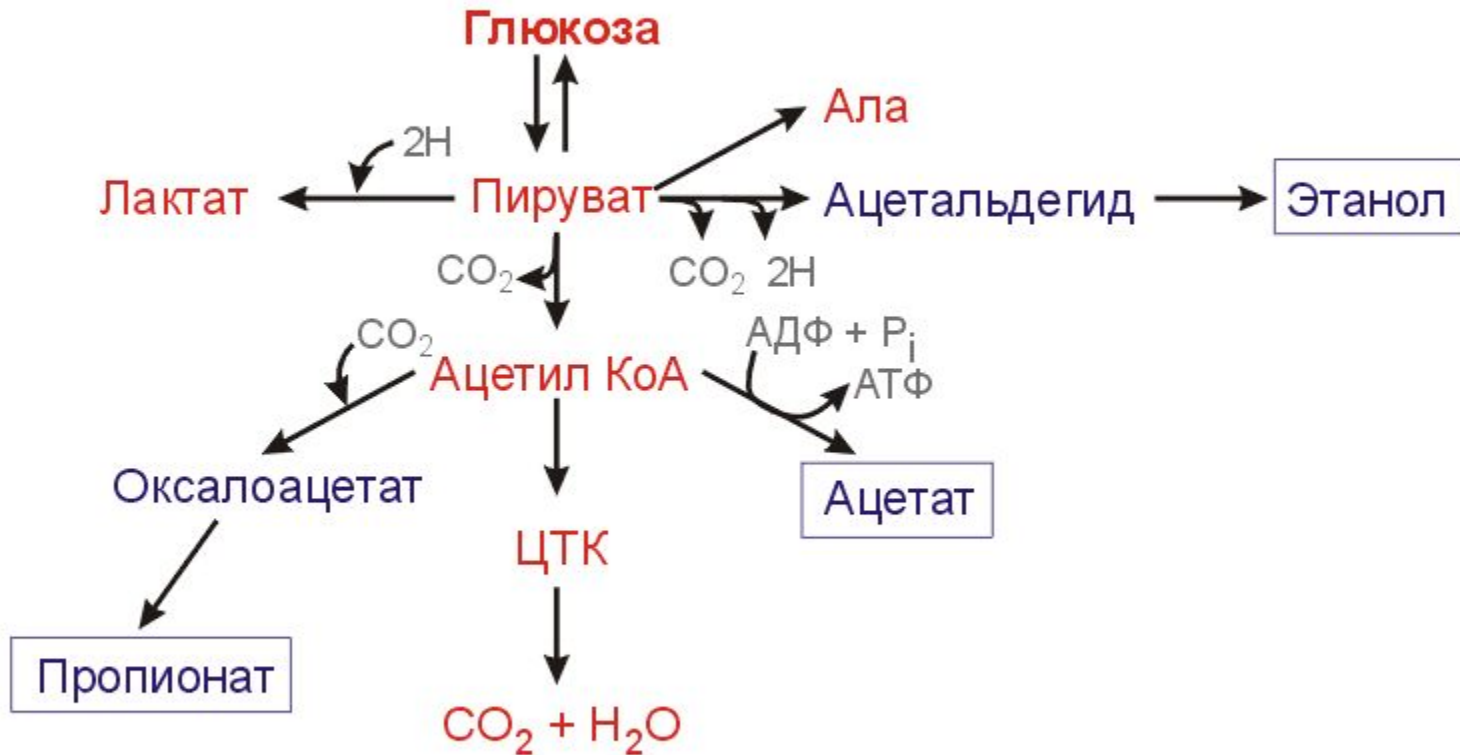


## Сумарный результат анаэробного гликолиза



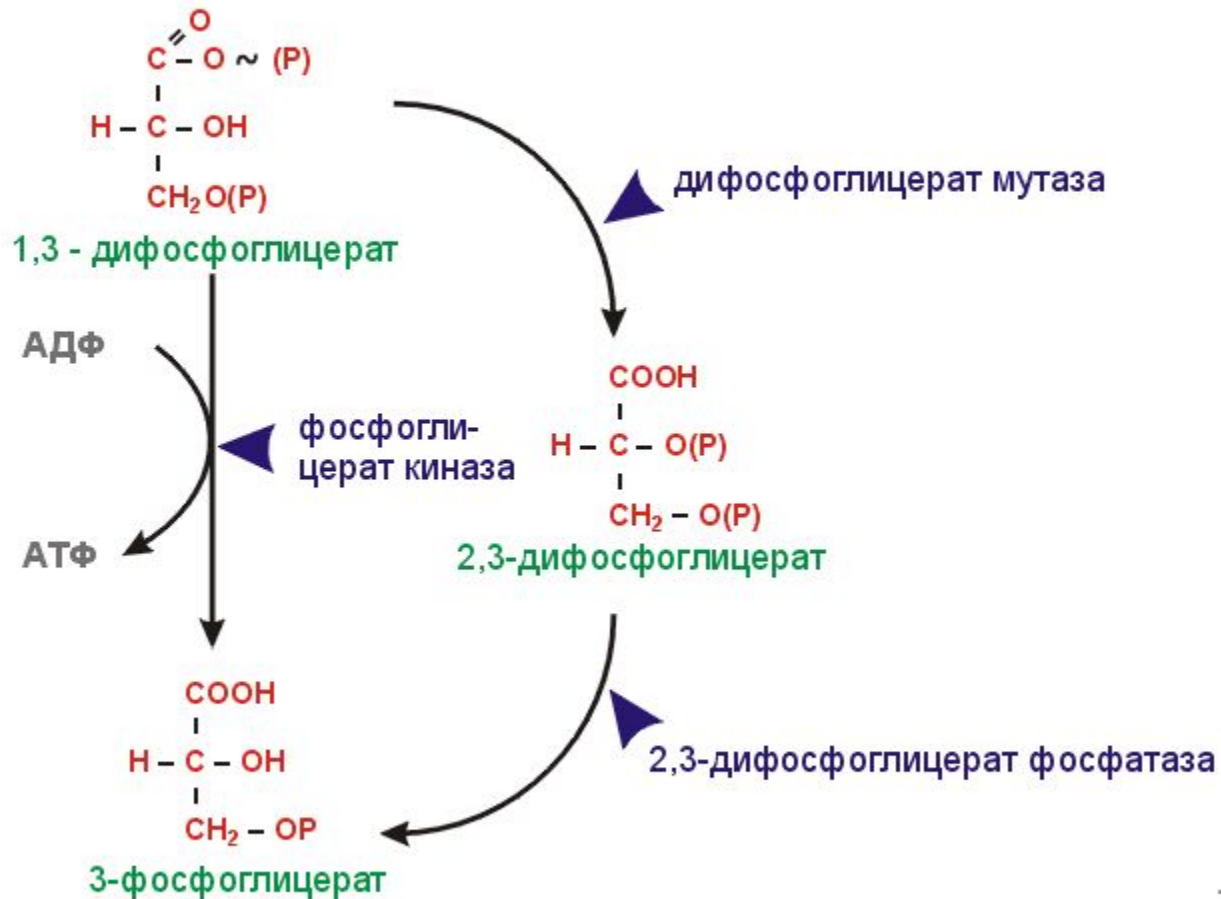


## Возможные пути превращения ПВК. Брожения



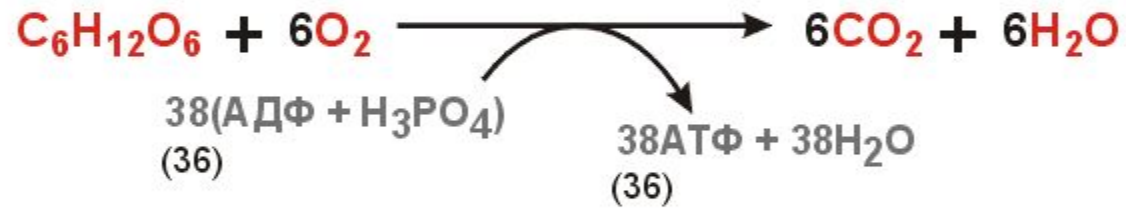


## 2-3-дифосфоглицератный цикл в эритроцитах млекопитающих

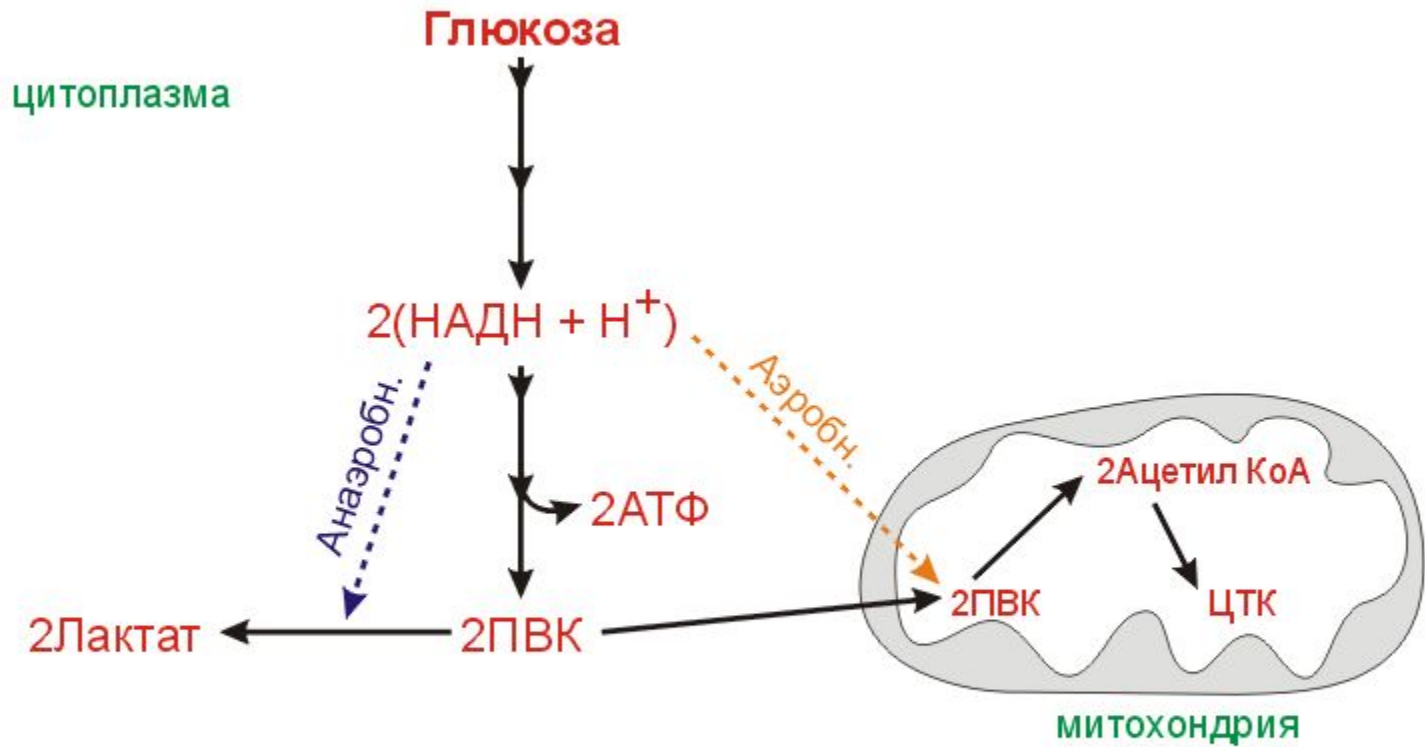




## Катаболизм глюкозы в аэробных условиях







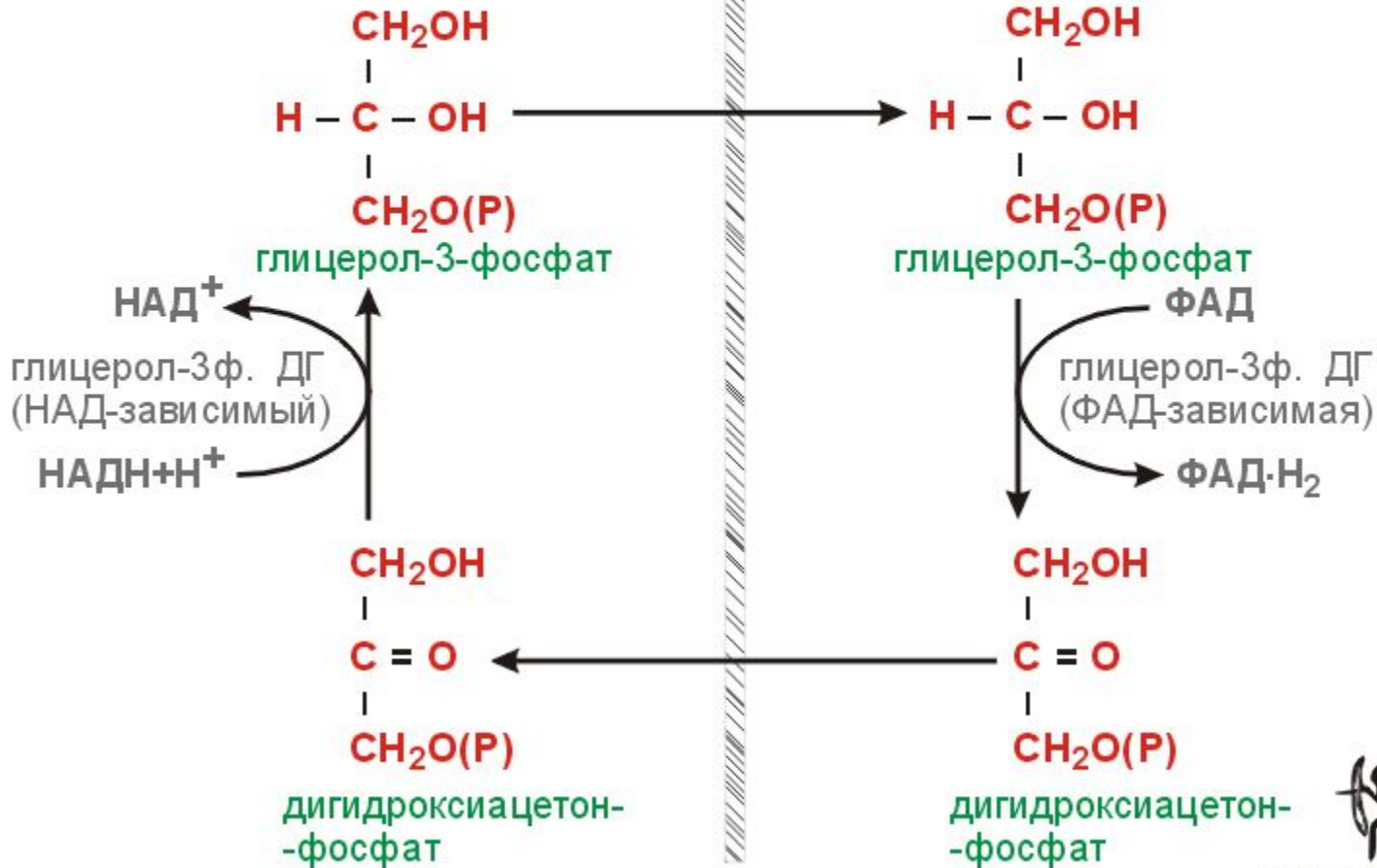


# Глицерофосфатный челночный механизм

Цитозоль

Мембрана

Митохонд. матрикс



METABURG media

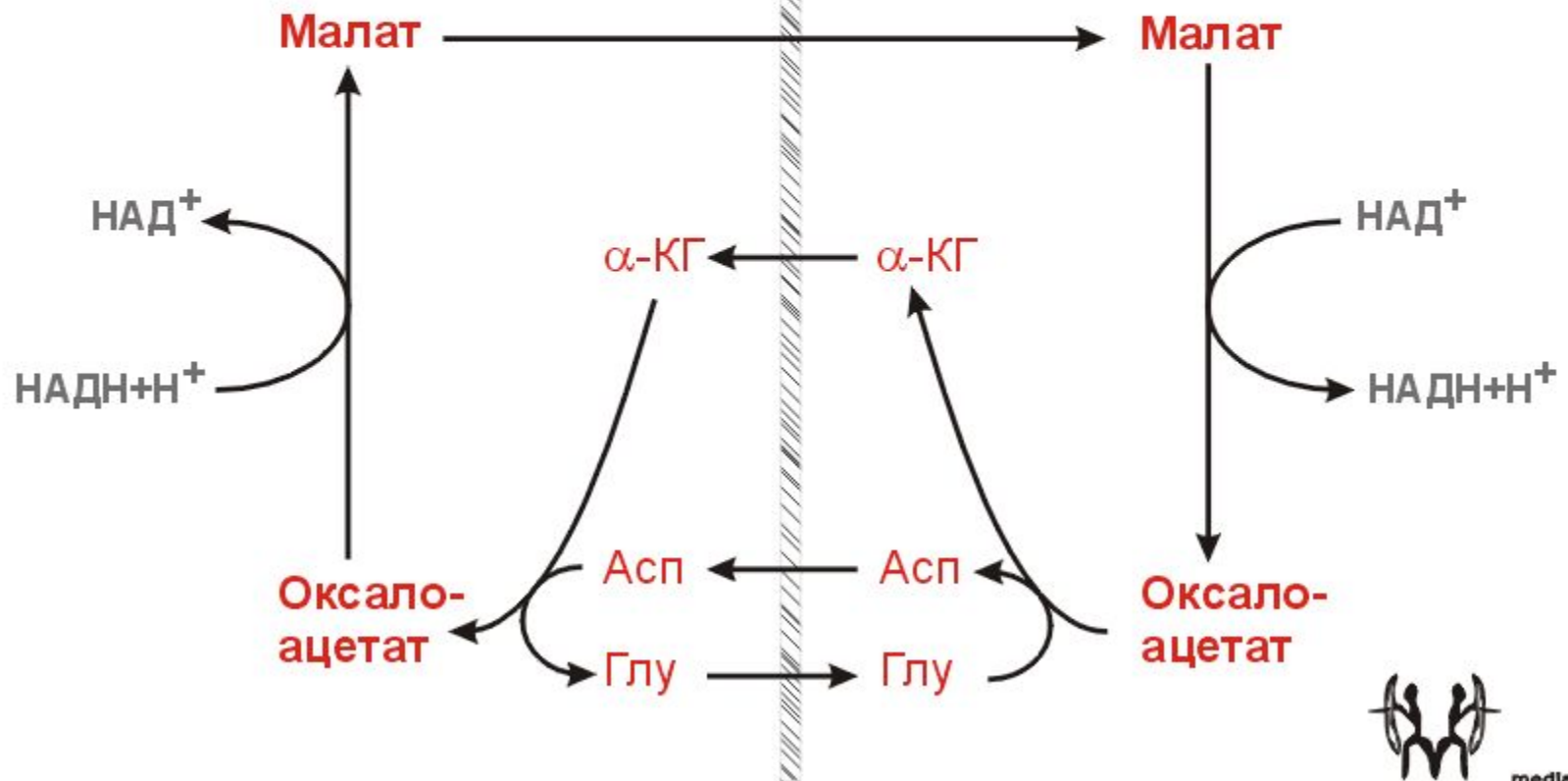


# Малат-аспартатный челночный механизм

Цитозоль

Мембрана

Митохондр. матрикс





2004