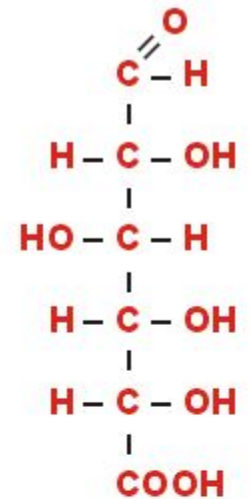


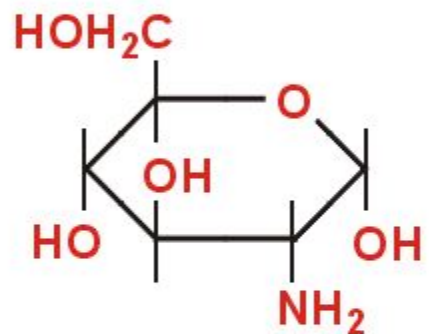


2004



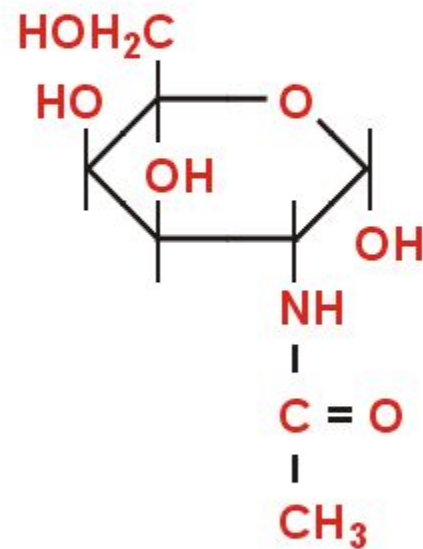
# Обмен углеводов





D - глюкозамин

N - ацетил - галактозамин





Гликозамингликан (ГАГ)

Хондроитинсульфат  
Гиалуроновая к-та  
Кератан сульфат

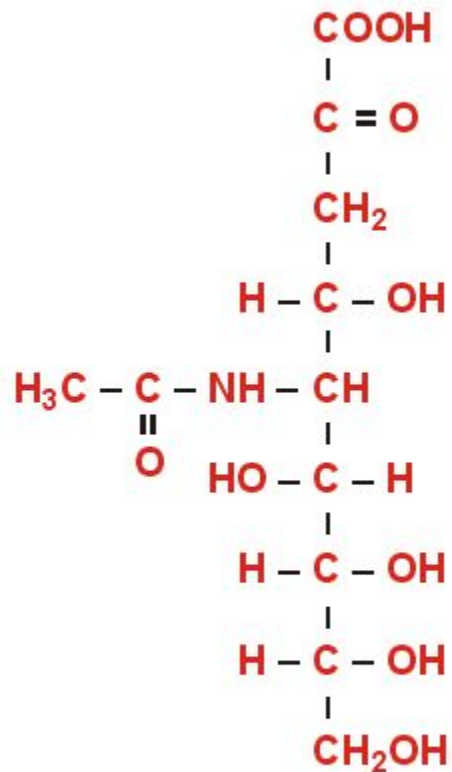
Повтор. единица

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



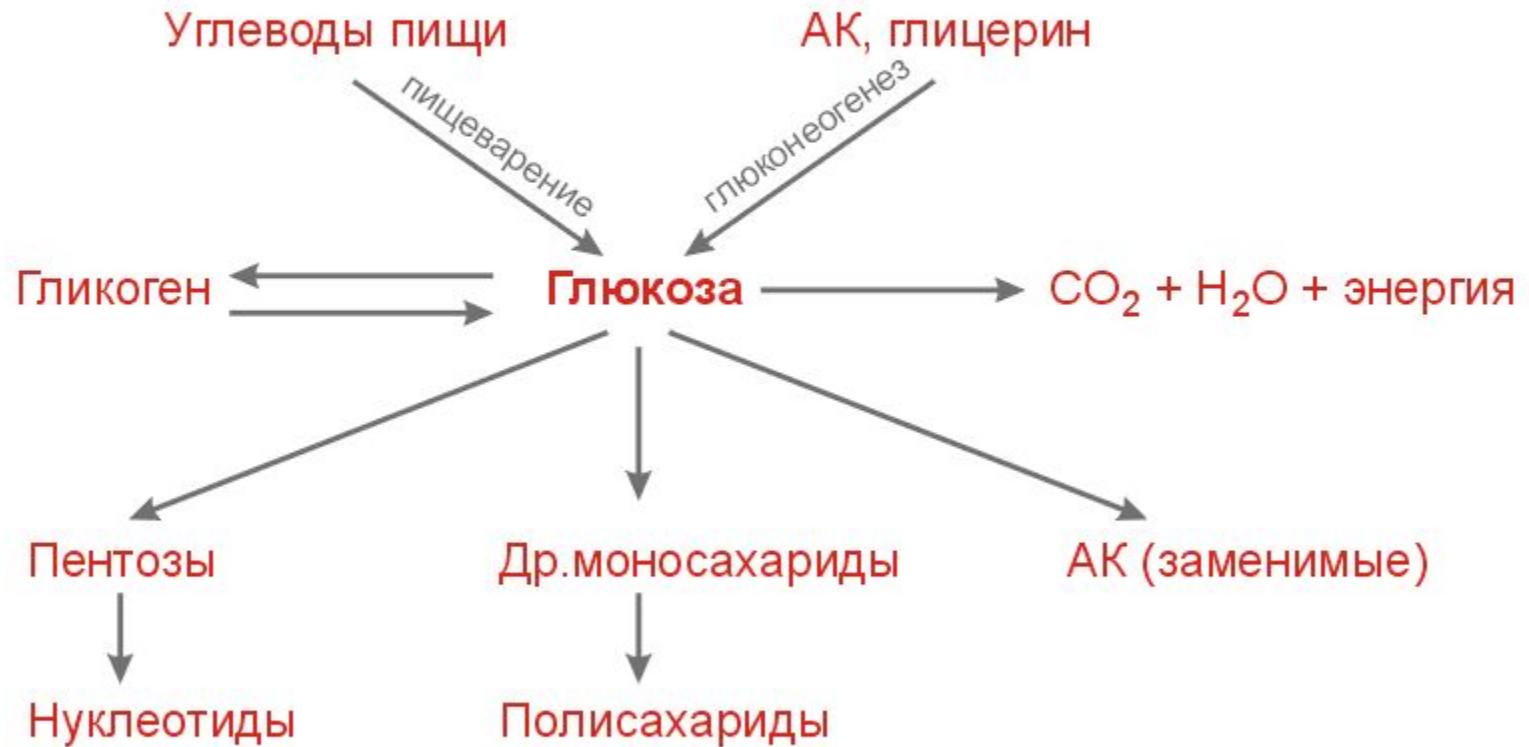
N-ацетилнейраминовая к-та

(ПВК + ацетилированный D-маннозамин)

Сиаловые кислоты



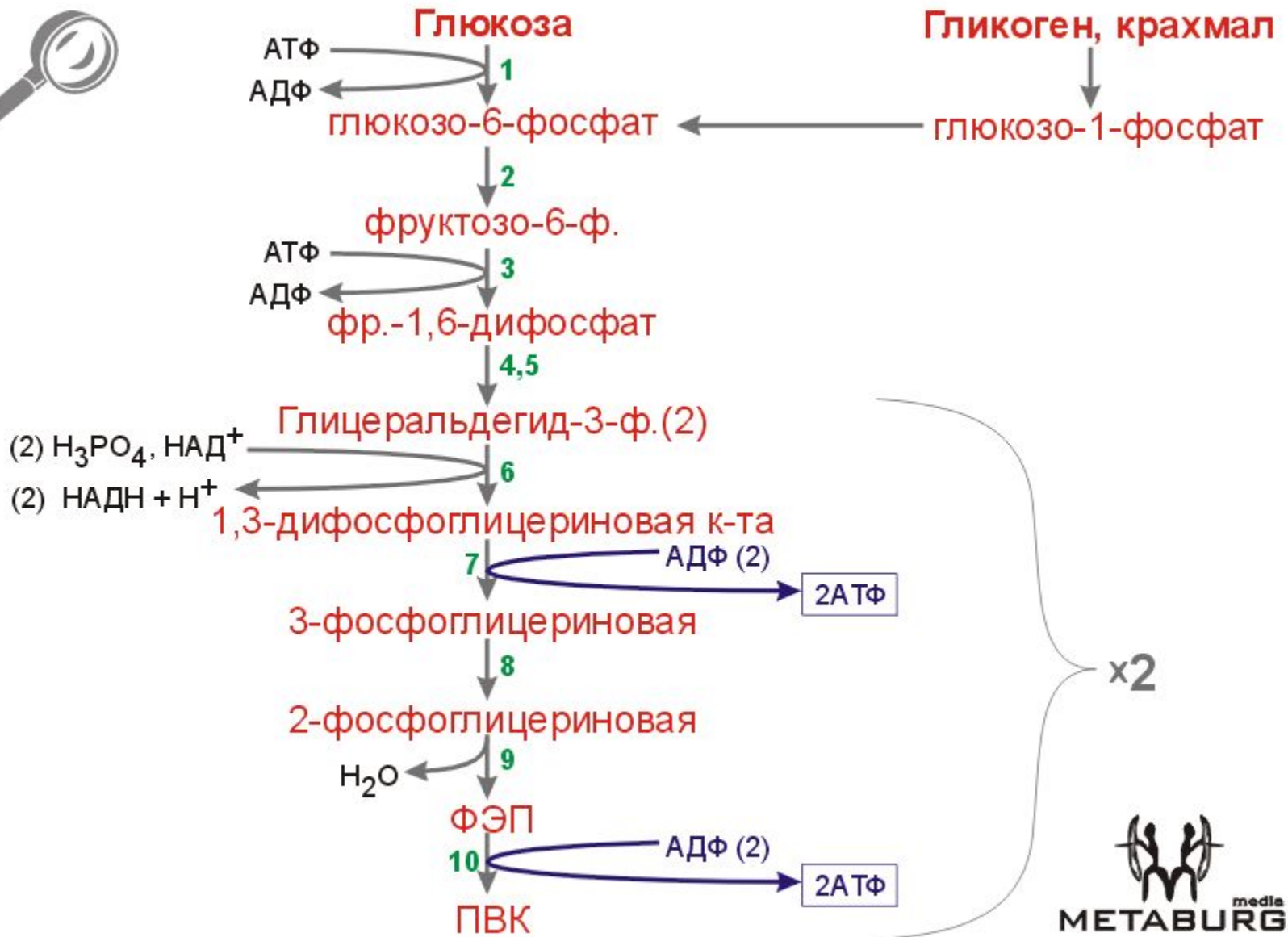
## Общая схема метаболизма глюкозы





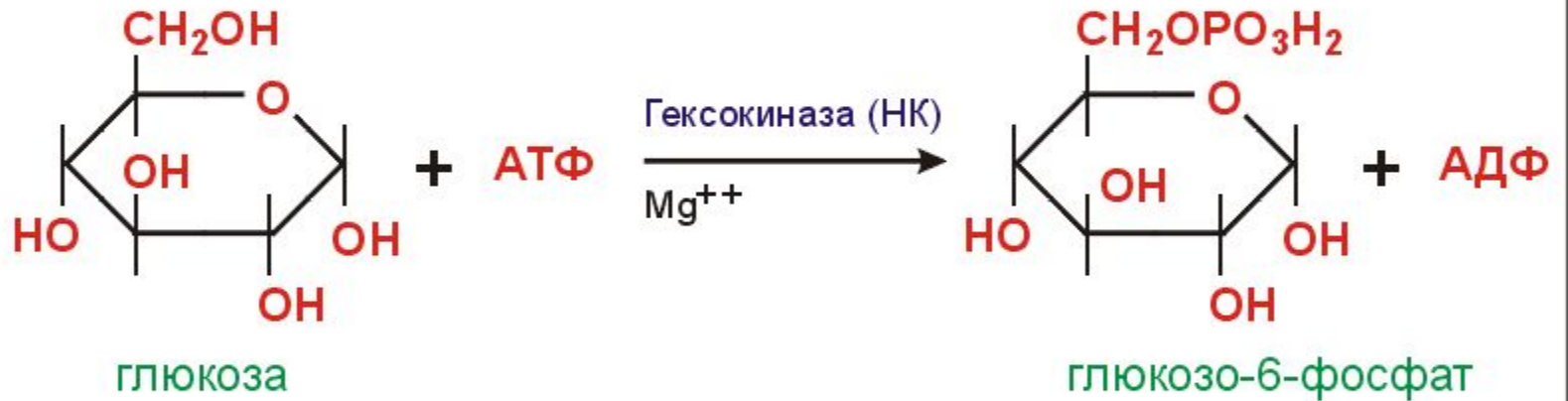
Костычев, Лебедев, Embden, Meyerhof





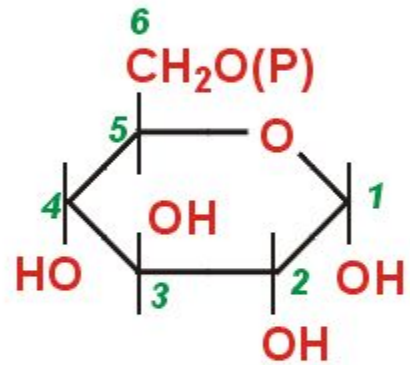


1.



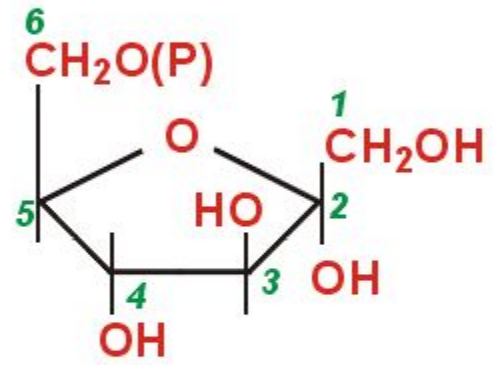


2.



глюкозо-6-фосфат

Гексозо-фосфат-изомераза



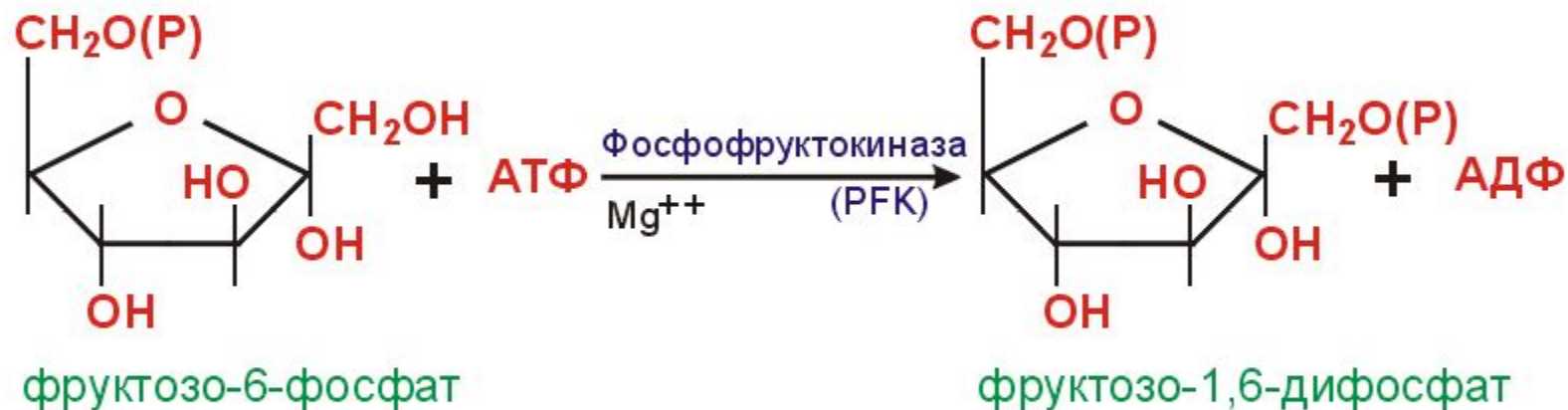
фруктозо-6-фосфат



METABURG media

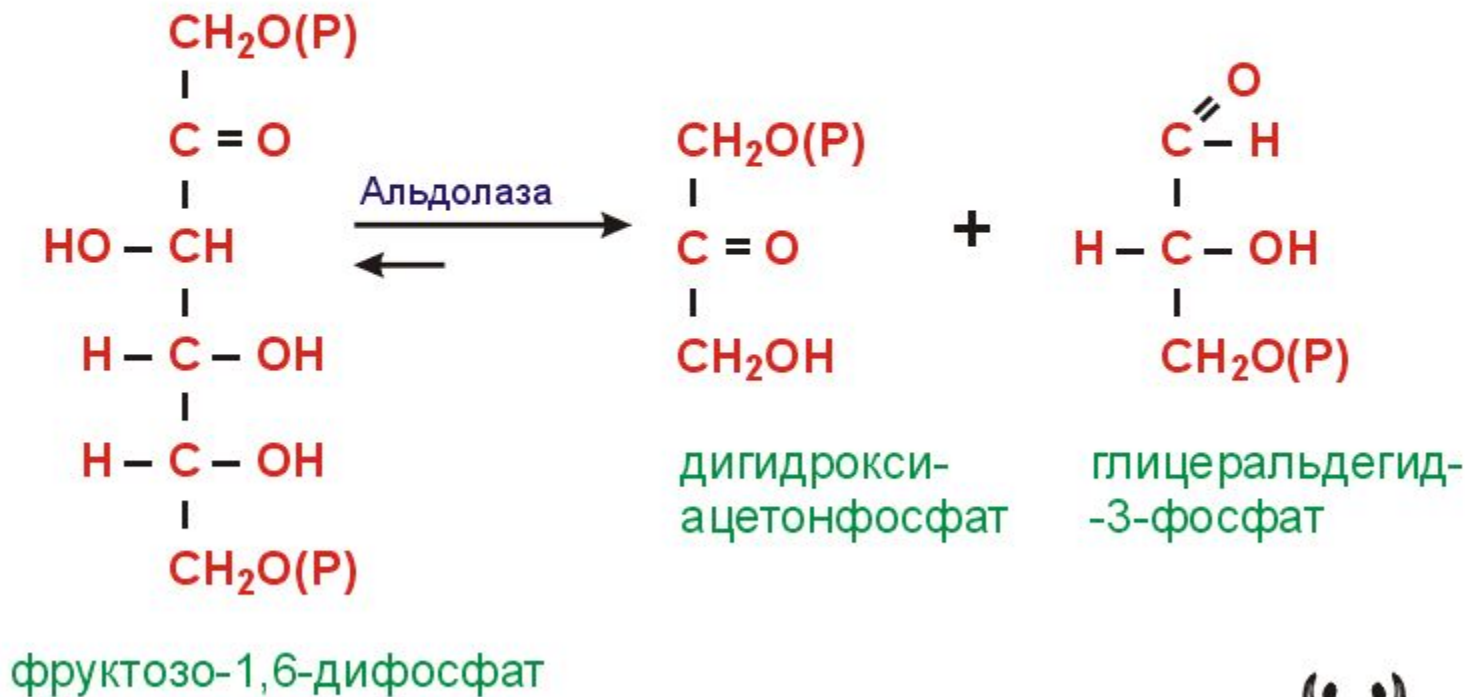


3.



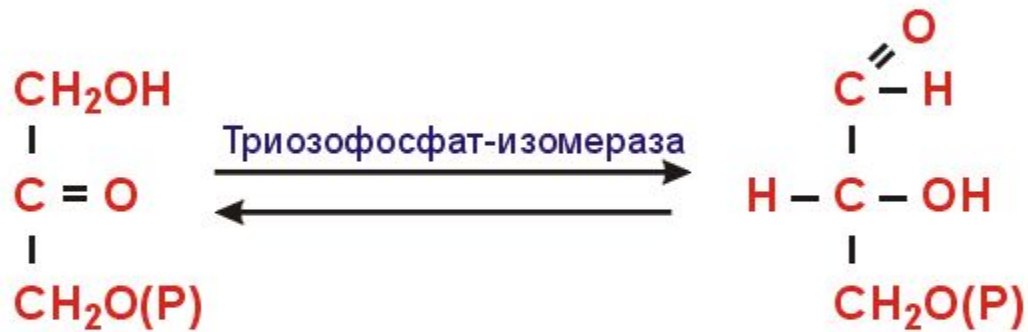


4.





5.

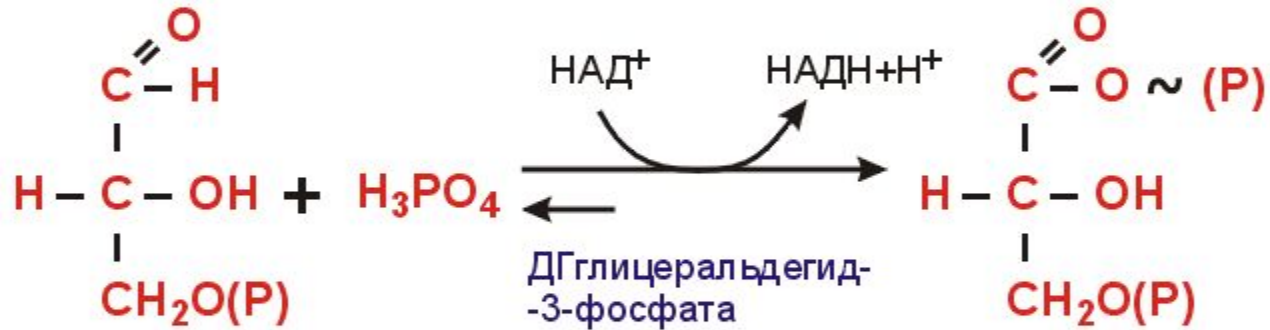


дигидроксиацетонфосфат

глицеральдегид-3-фосфат



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



глицеральдегид-3-фосфат

1,3 - дифосфоглицериновая к-та



## 7. Субстратное фосфорилирование



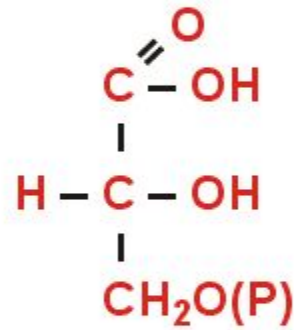
1,3 - дифосфоглицерат

3-фосфоглицериновая к-та



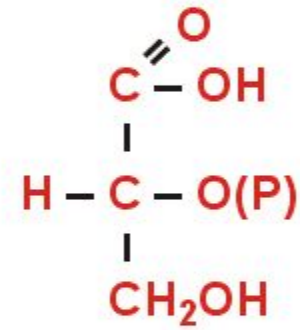


8.



3-ф.-глицерат

Фосфоглицеромутаза



2-фосфо-глицериновая к-та



9.

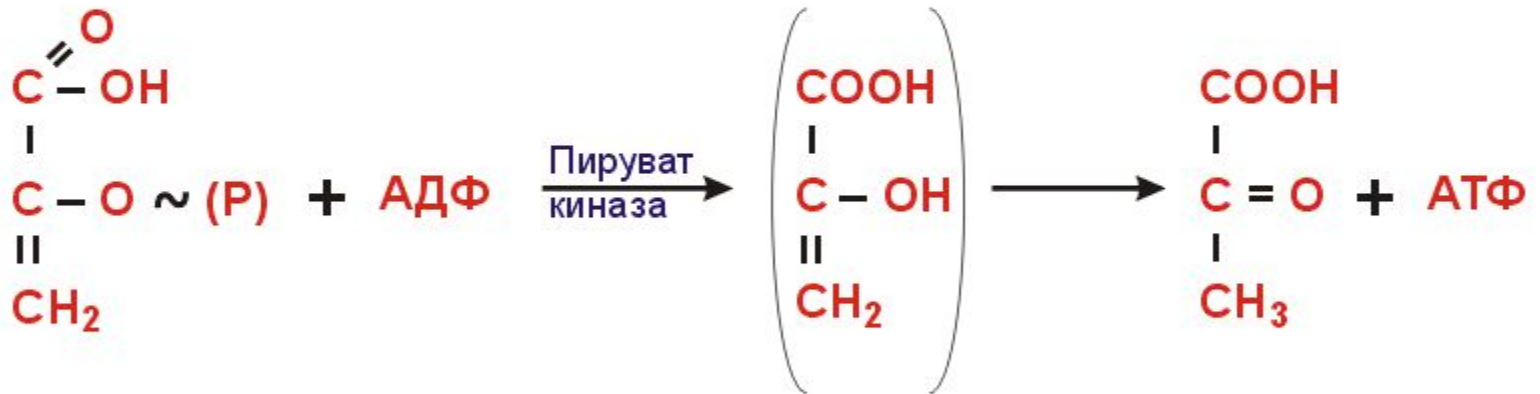


2-фосфо-глицериновая к-та

ФЭП (фосфоенол-  
пировиноградная)

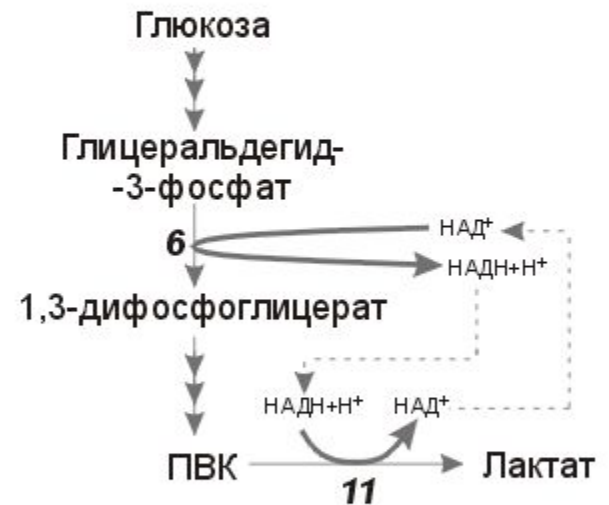
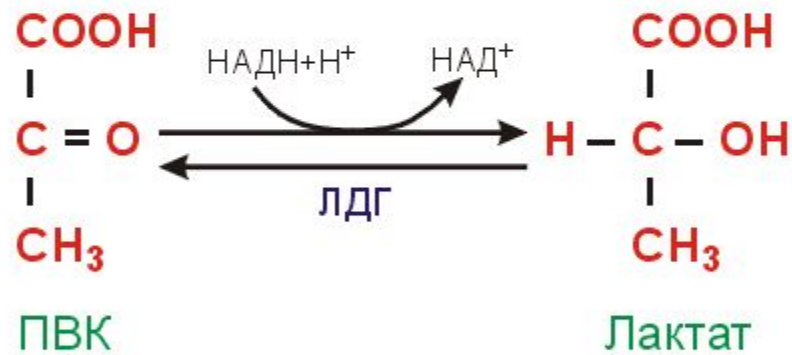


## 10. Субстратное фосфорилирование





# 11. Анаэробный гликолиз



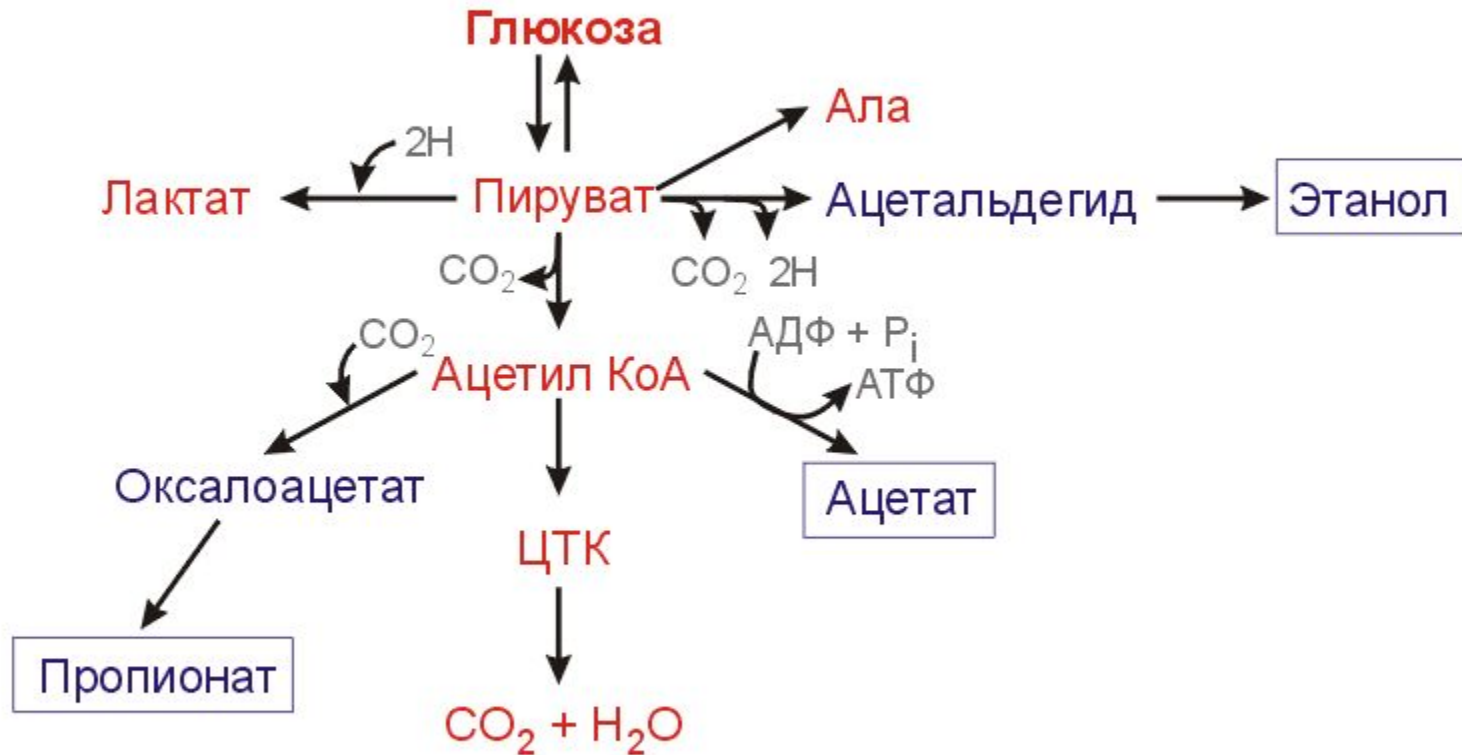


## Сумарный результат анаэробного гликолиза



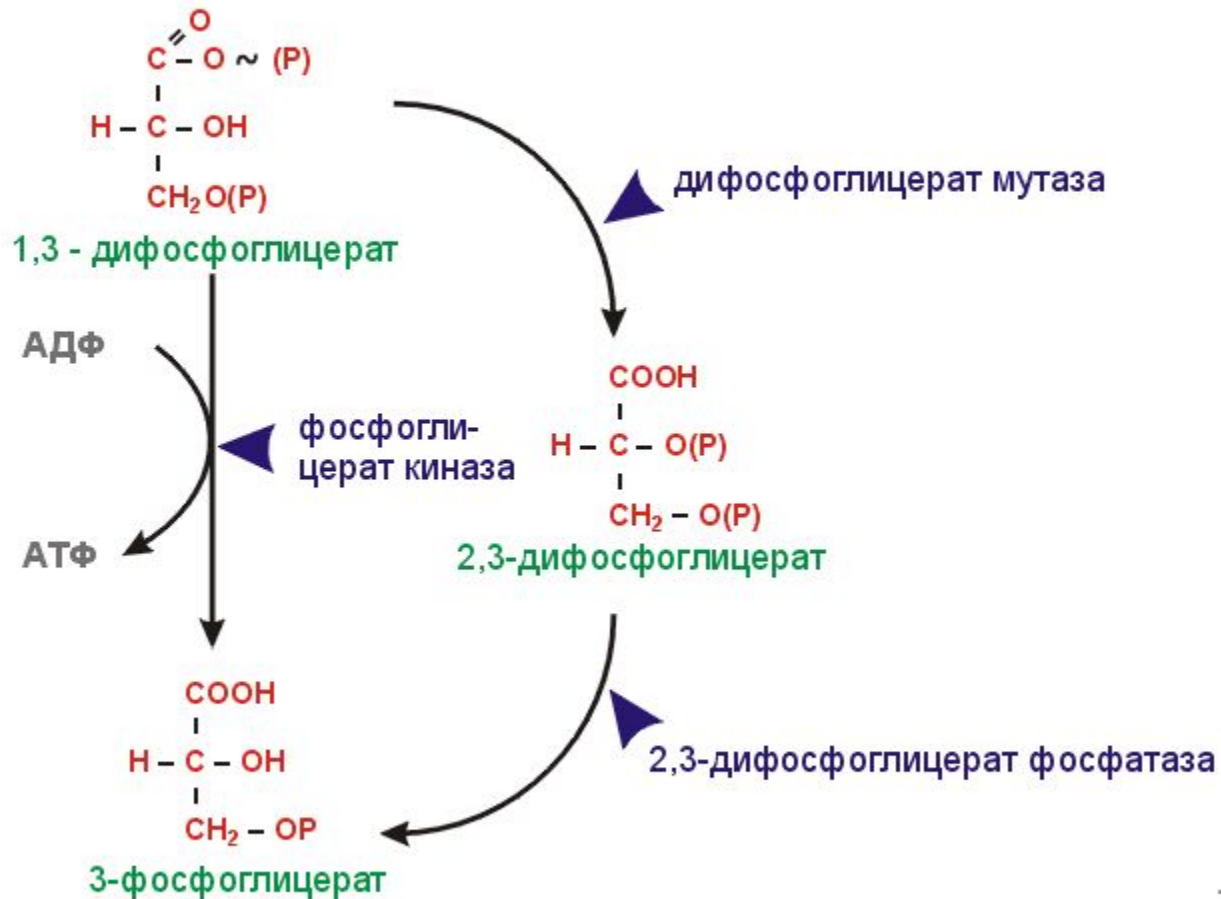


## Возможные пути превращения ПВК. Брожения



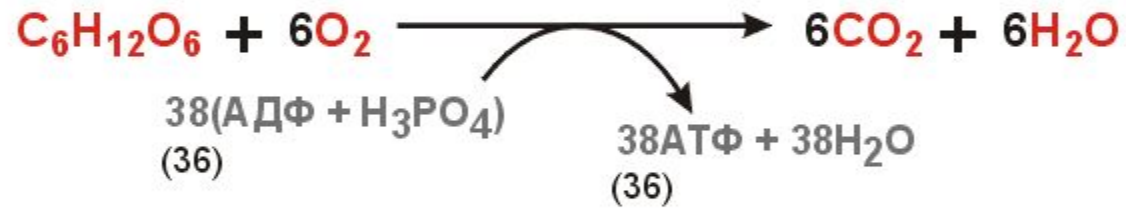


## 2-3-дифосфоглицератный цикл в эритроцитах млекопитающих

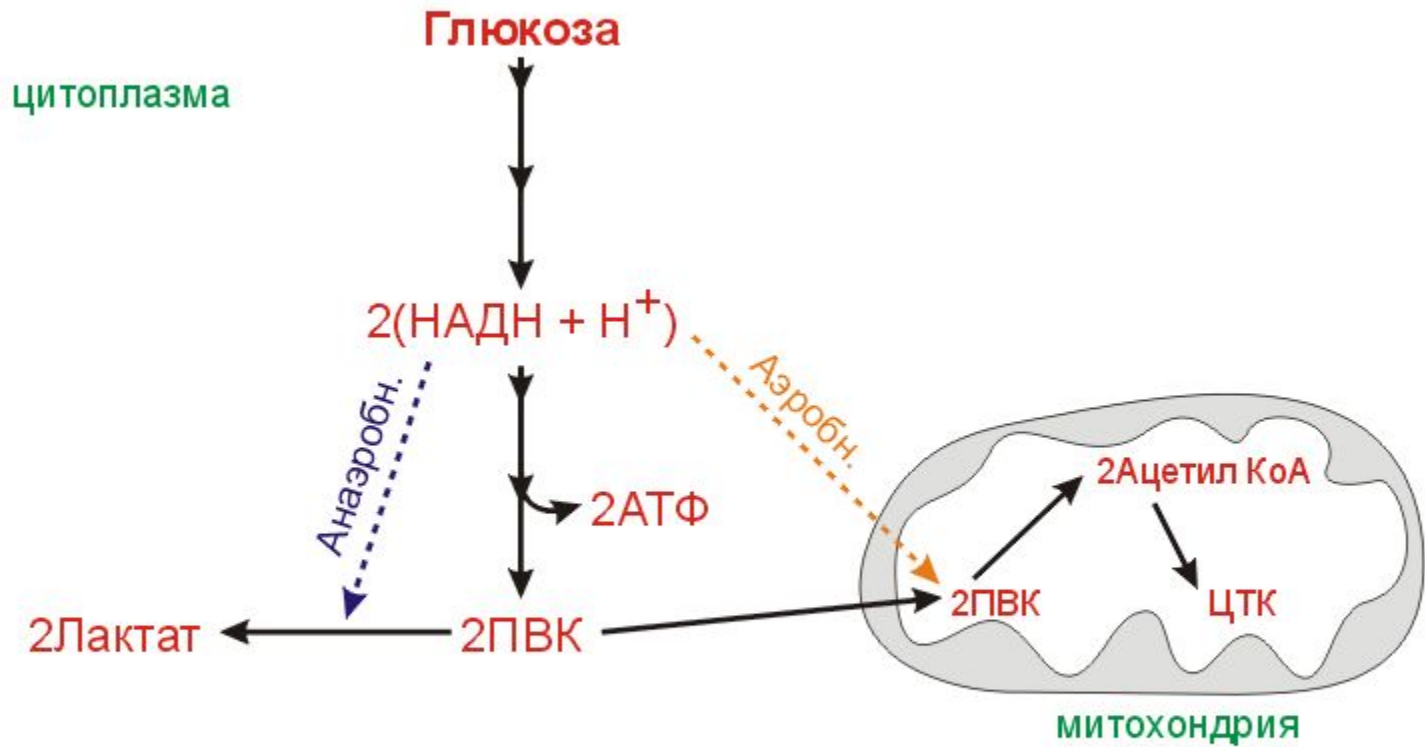




## Катаболизм глюкозы в аэробных условиях







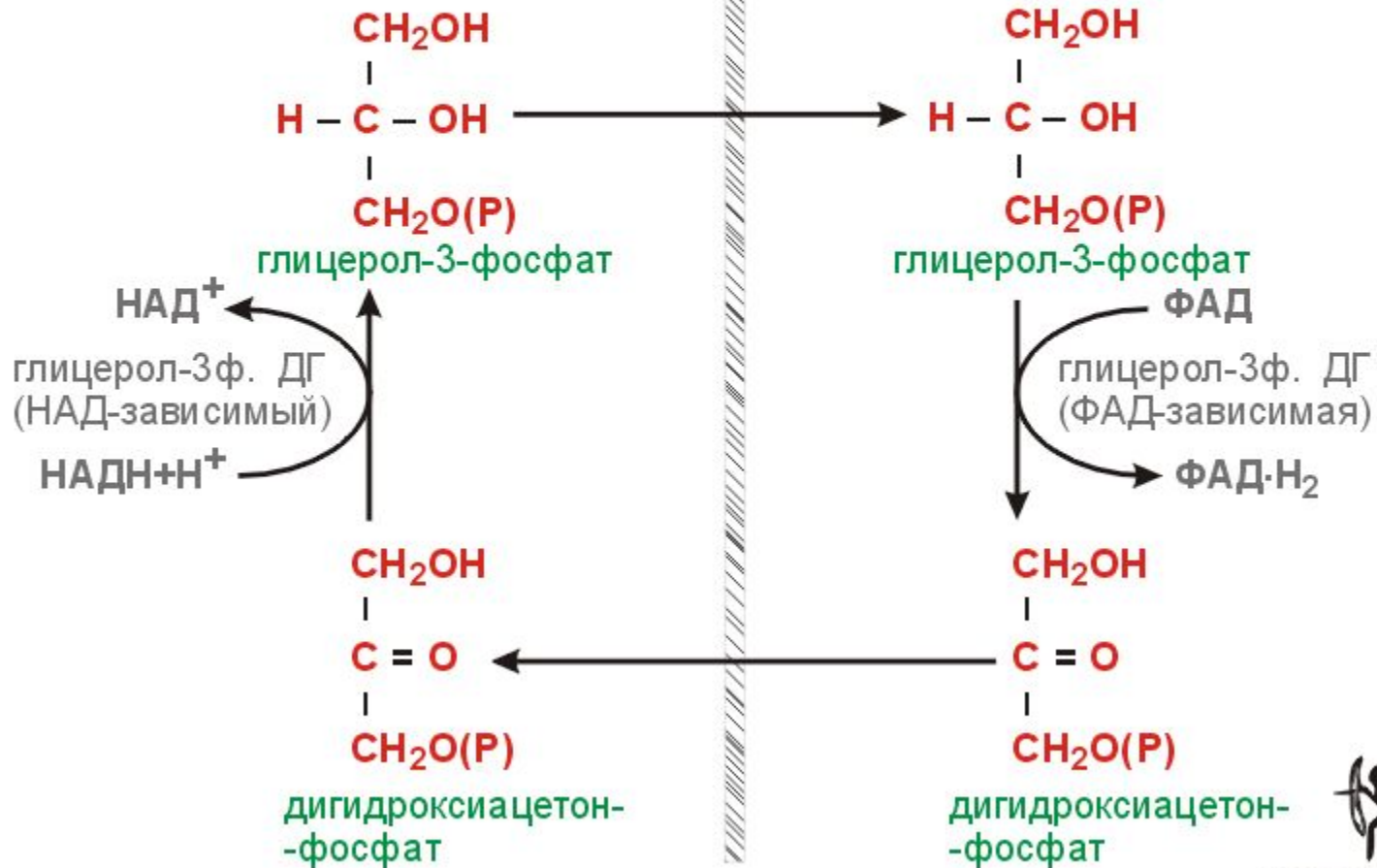


# Глицерофосфатный челночный механизм

Цитозоль

Мембрана

Митохонд. матрикс



METABURG media

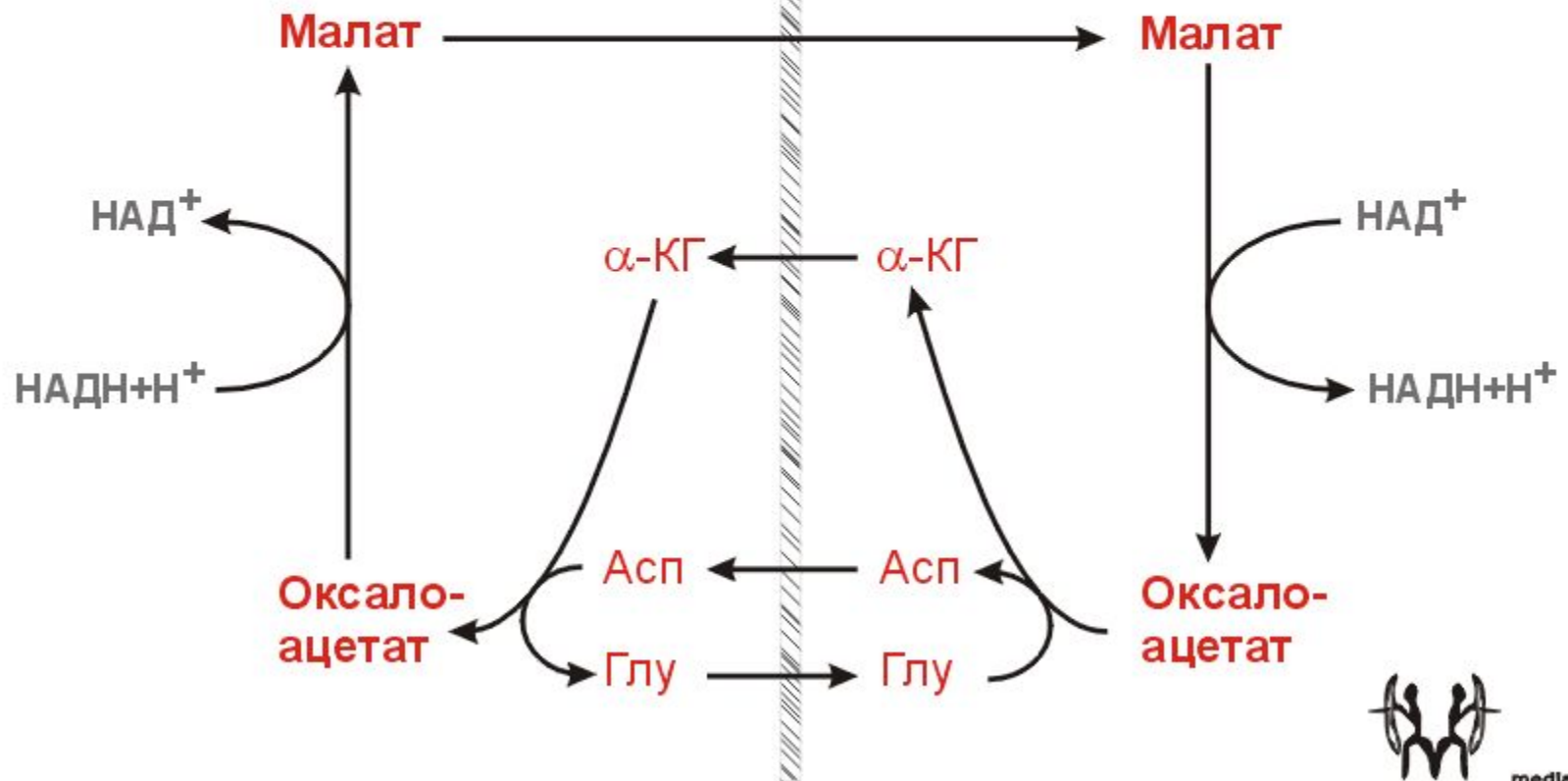


# Малат-аспартатный челночный механизм

Цитозоль

Мембрана

Митохондр. матрикс





2004