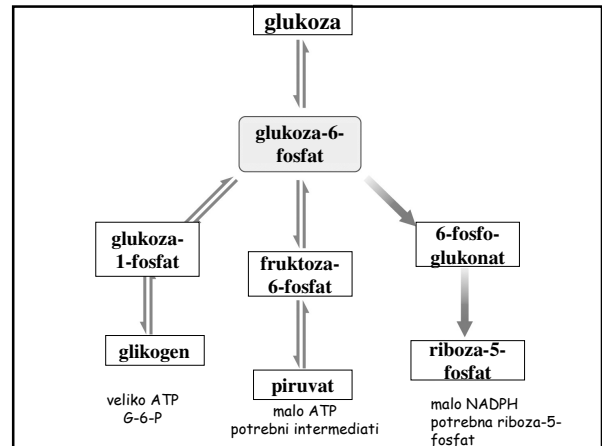
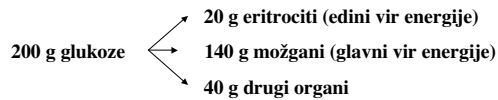


Glikogen

Metabolizem glikogena
Vloga UDP-glukoze v biosintezah



Dnevna poraba glukoze



Količina glukoze v krvi, zunajceličnem prostoru = 10 g !!!

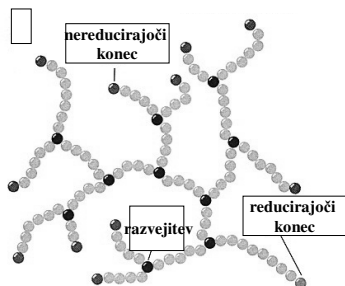
Kaj je vir potrebne glukoze???

- 1) Hrana
- 2) Skladiščena "polimerna glukoza" (glikogen)
- 3) "Na novo" sintetizirana glukoza (glukoneogeneza)

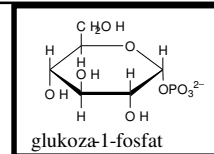
Glikogen je polimer sestavljen iz glukozičnih enot povezanih z:

- ♦ $\alpha(1 \rightarrow 4)$ glikozidno vezjo
- ♦ $\alpha(1 \rightarrow 6)$ glikozidno vezjo ob razvejitvah.

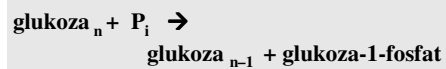
Glikogen



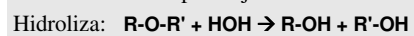
Razgradnja glikogena

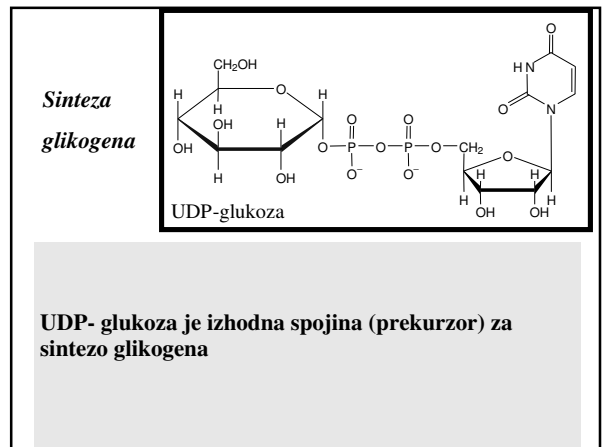
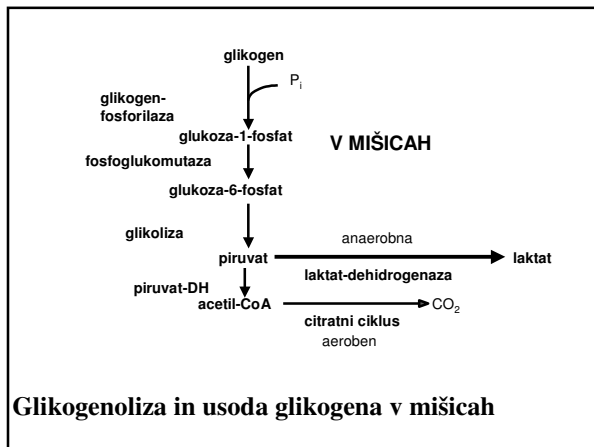
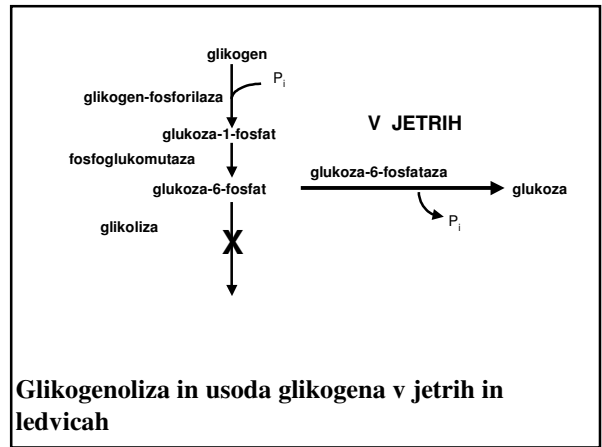
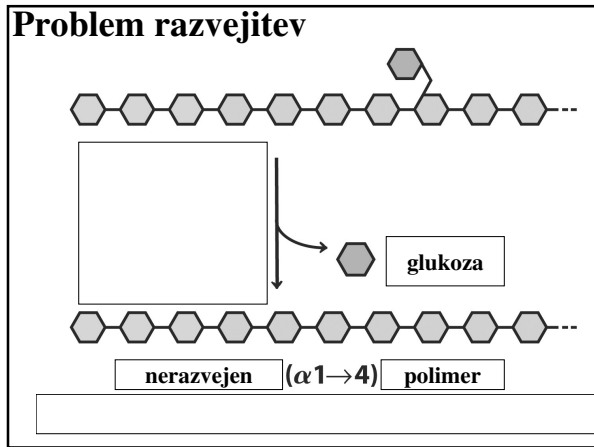
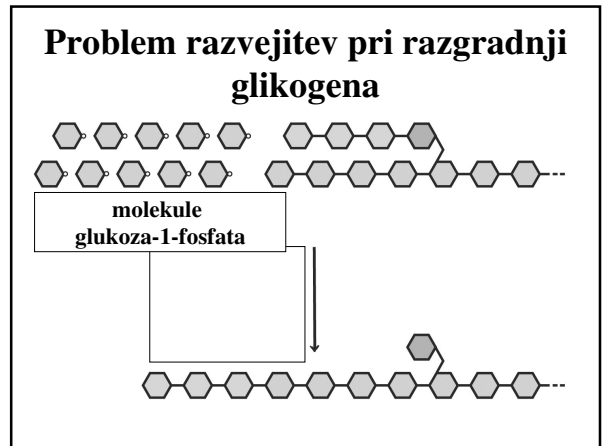
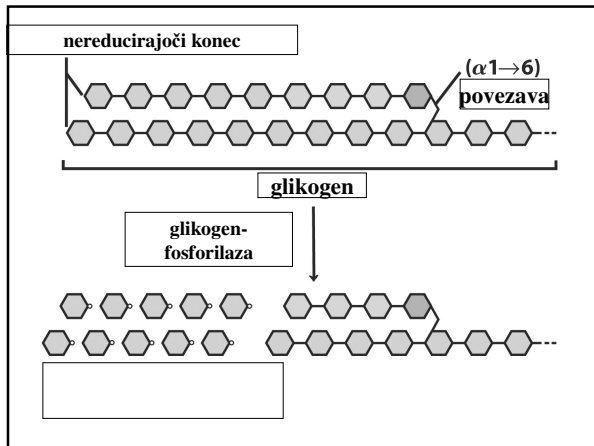


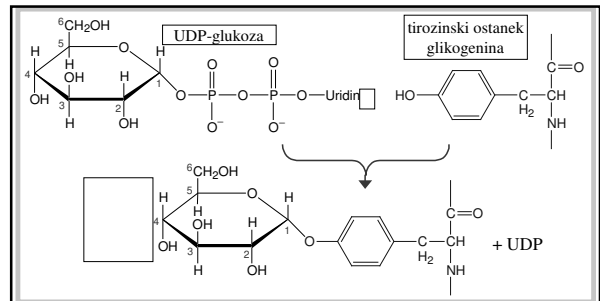
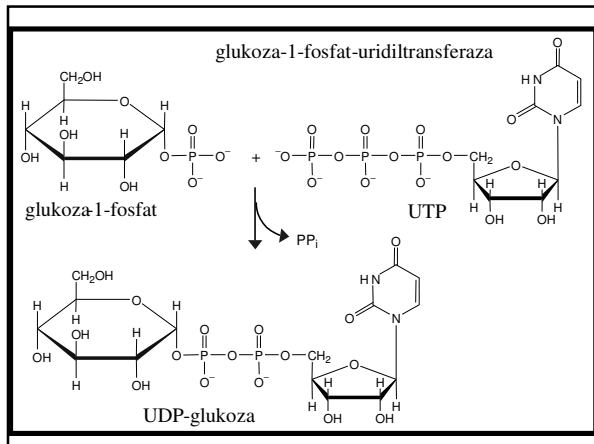
Glikogen- fosforilaza : fosforolitična cepitev $\alpha(1 \rightarrow 4)$ glikozidnih vezi v glikogenu



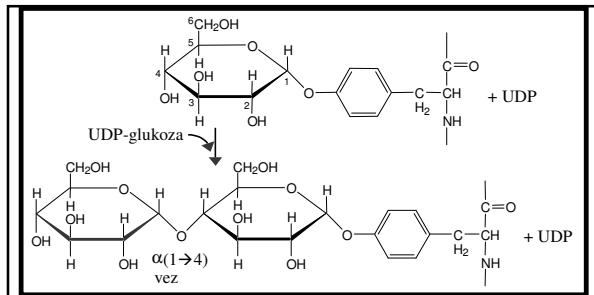
Fosforolizo lahko primerjamo s hidrolizo:







Glikogenin je encim, ki katalizira glikozilacijo lastnega tirozinskega ostanka.

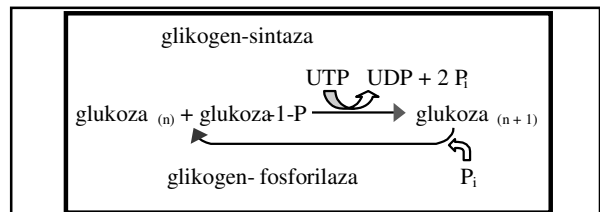
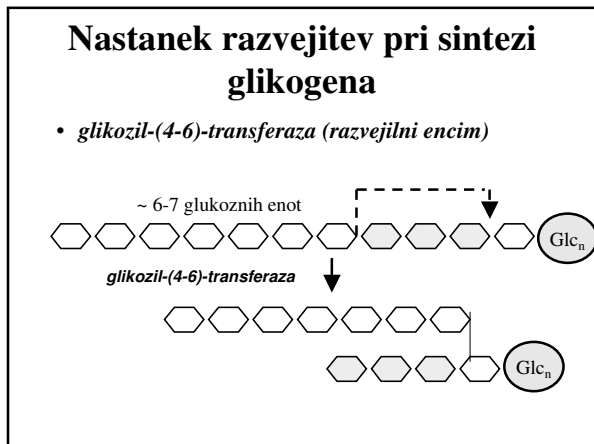


Ko glikogenin doda kakšnih 8 glukoznih enot, začne na ta oligosaharidni začetnik dodajati glukozne enote **glikogen-sintaza**.

Glikogen-sintaza podaljšuje verigo glikogena, nastaja nova **α(1→4)** glikozidna vez:

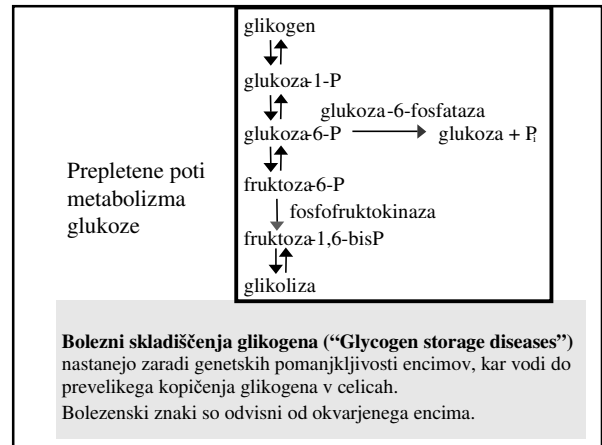
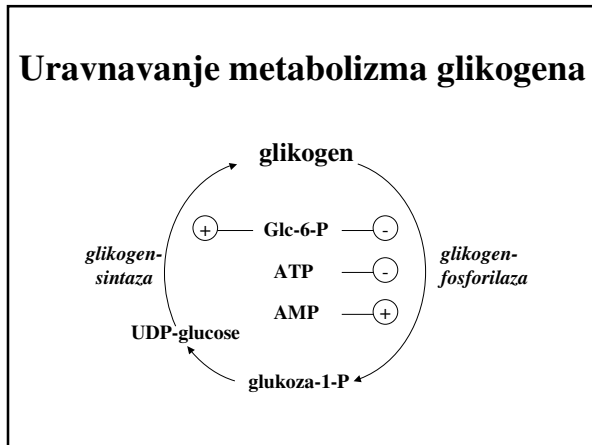
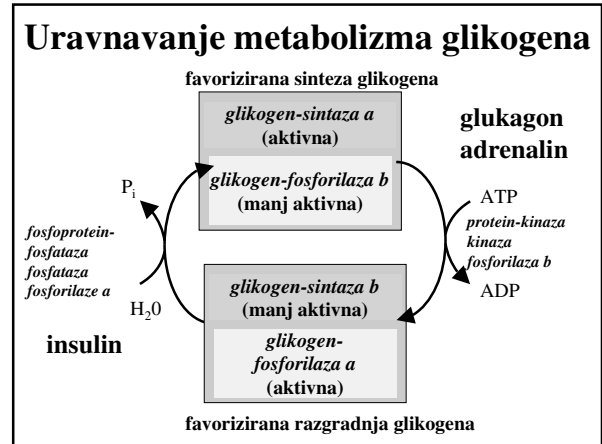
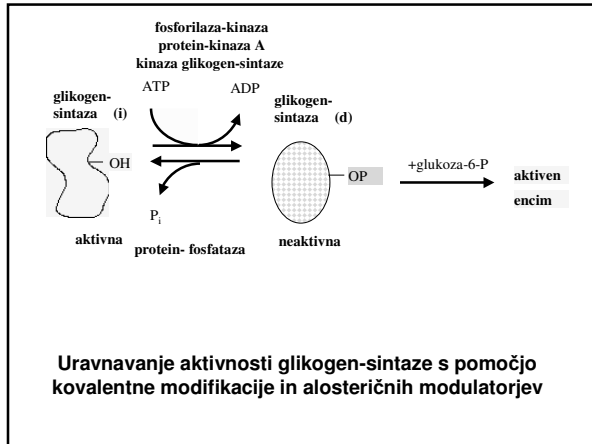
glukoza_n + UDP-glukoza → glukoza_{n+1} + UDP

Dodaten “**branching enzyme**” omogoči nastanek **α(1→6)** vezi.

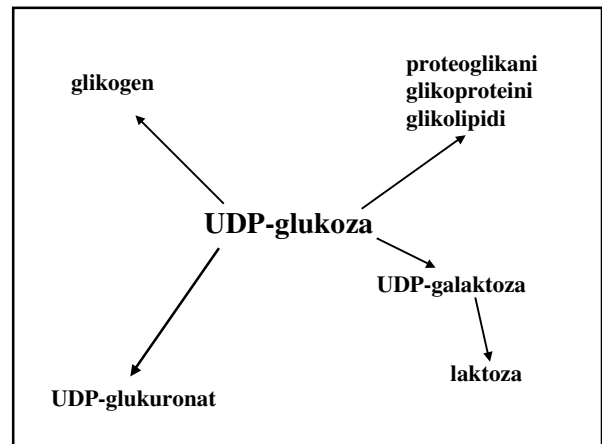


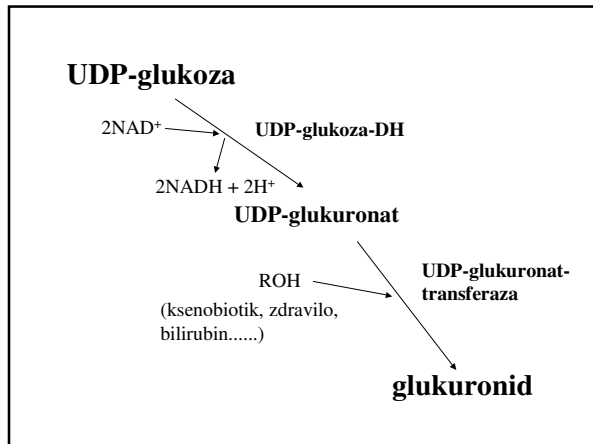
Sinteza & razgradnja glikogena sta spontana procesa.

Procesa sta recipročno uravnavana.



Bolezni skladiščenja glikogena	Simptomi , ki spremljajo akumulacijo glikogena
Tip I , okvarjena jetrna glukoza-6-fosfataza (von Gierke-jeva bolezen)	hipoglikemija ob stradanju, povečanje jeter
Tip IV , okvarjen razvejilni encim v večih organih, vključno z jetri (Andersen-ova bolezen)	težave z jetri in zgodnja smrt
Tip V , v mišicah okvarjena glikogen-fosforilaza (McArdle-ova bolezen)	krči v mišicah pri vadbi
Tip VII , v mišicah okvarjena fosfofruktokinaza	težave pri gibanju





Uravnavanje sinteze laktoze

- Sinteza laktoze podobna sintezi glikogena
- **Pred rojstvom:**
 - *galaktoziltransferaza (E)* sodeluje pri sintezi glikoproteinov
$$\text{UDP-D-galaktoza} + \text{N-acetilglukozamin} \xrightarrow{E} \text{D-galaktozil-N-acetil-D-glukozamin} + \text{UDP}$$
- **Po rojstvu:**
 - *E* veže α -laktalbumin in K_m encima za glukozo se drastično zmanjša
$$\text{UDP-D-galaktozae} + \text{D-glukoza} \xrightarrow{E, \alpha-LA} \text{D-laktoza} + \text{UDP}$$