

# Гексозомонофосфатный путь Пентозофосфатный путь

Гексозомонофосфатный путь [ГМП (НМВ), часто называемый также пентозофосфатным путем] является окислительным обменом веществ в цитоплазме, в котором, как и в гликолизе, исходным субстратом служит глюкозо-6-фосфат.

# Локализация пентозофосфатного цикла

- Печень, молочные и надпочечные железы, жировая ткань
- Эритроциты (НАДФН поддерживает восстановленное железо)
- Все ферменты находятся в цитозоле.
- НЕ проходит в скелетных мышцах.

## Tissues with active pentose phosphate pathways

Tissue	Function
Adrenal gland	Steroid synthesis
Liver	Fatty acid and cholesterol synthesis
Testes	Steroid synthesis
Adipose tissue	Fatty acid synthesis
Ovary	Steroid synthesis
Mammary gland	Fatty acid synthesis
Red blood cells	Maintenance of reduced glutathione

# Две фазы:

1) Окислительная фаза,

2) Неокислительная фаза  
(транскетолазная/  
трансальдолазная система)

PHASE 1  
(oxidative)

Glucose 6-phosphate

2 NADP<sup>+</sup>

2 NADPH

Ribulose 5-phosphate

Ribose 5-phosphate (C<sub>5</sub>)

Xylulose 5-phosphate (C<sub>5</sub>)

GAP (C<sub>3</sub>)

Sedoheptulose 7-phosphate (C<sub>7</sub>)

Fructose 6-phosphate (C<sub>6</sub>)

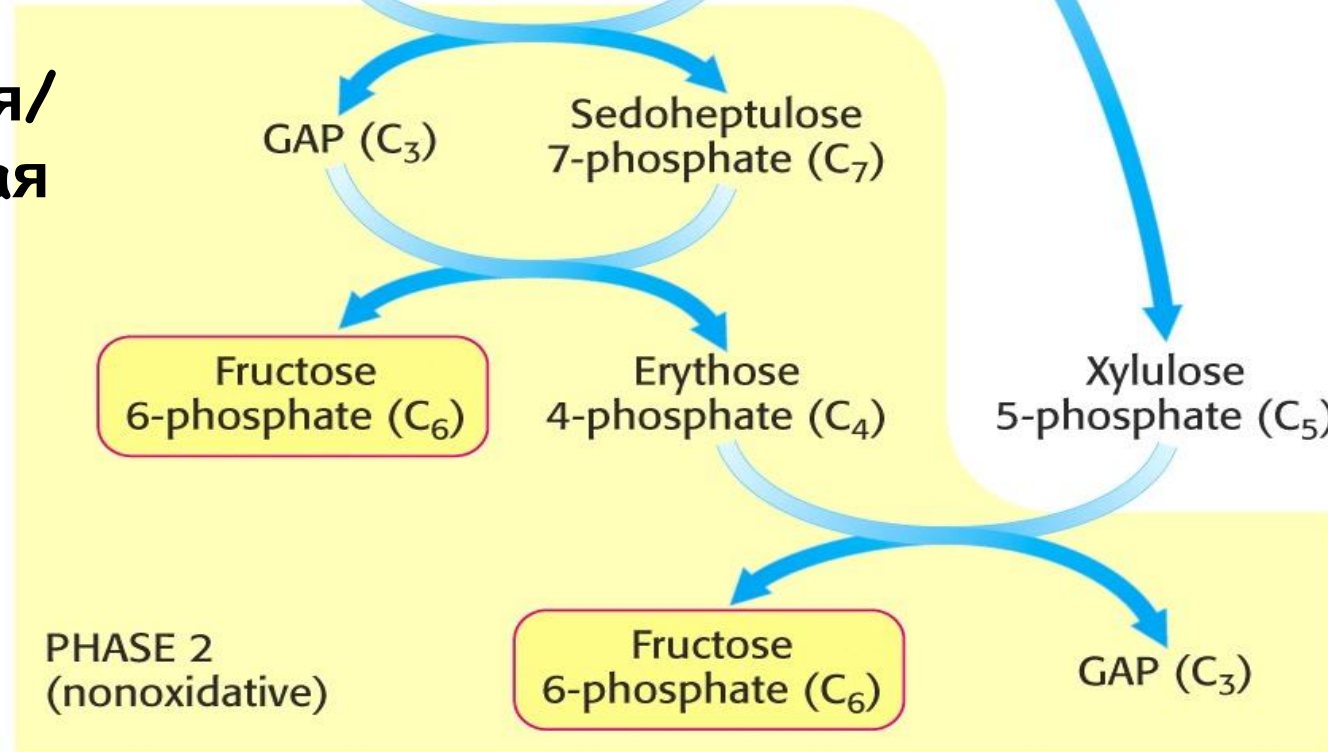
Erythrose 4-phosphate (C<sub>4</sub>)

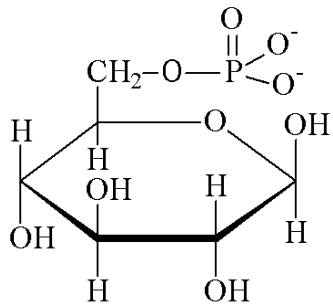
Xylulose 5-phosphate (C<sub>5</sub>)

PHASE 2  
(nonoxidative)

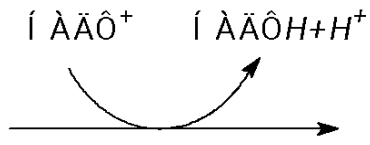
Fructose 6-phosphate (C<sub>6</sub>)

GAP (C<sub>3</sub>)

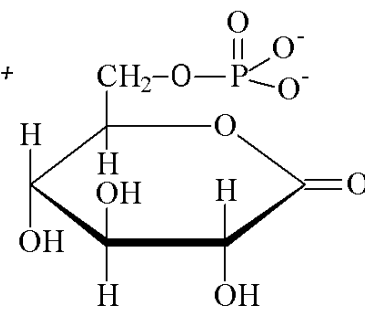




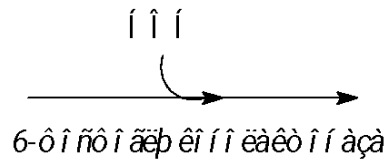
Àëþ êî çî -6-ôî ñò àò



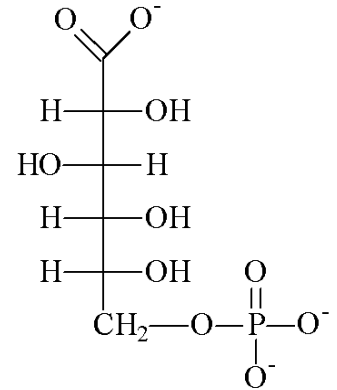
ãëþ êî çî -6-ôî ñò àò  
ääãëäðî äáí àçà



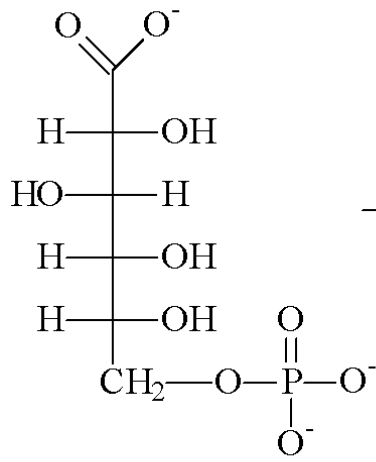
6-Ôî ñòî äëþ êî í î èàèð í



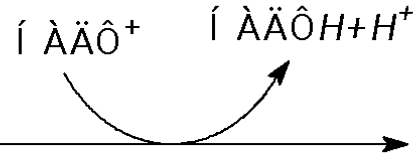
6-ôî ñòî äëþ êî í î èàèð í àçà



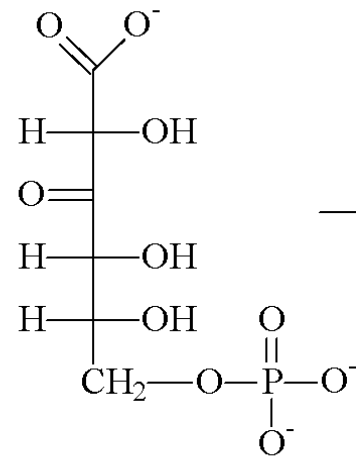
6-Ôî ñòî äëþ êî í àò



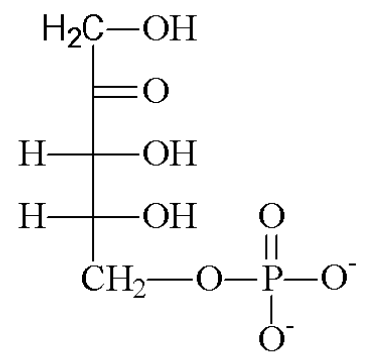
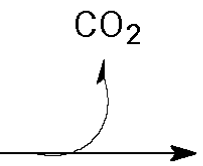
6-Ôî ñòî äëþ êî í àò



ô î ñòî äëþ êî í àò  
ääãëäðî äáí àçà



3-Ê àðî -6-ôî ñòî äëþ êî í àò



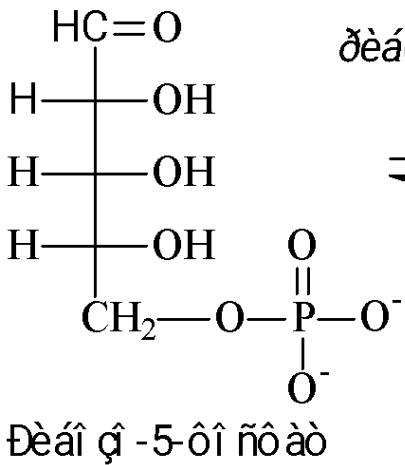
Ðèáóëî çî -5-ôî ñò àò



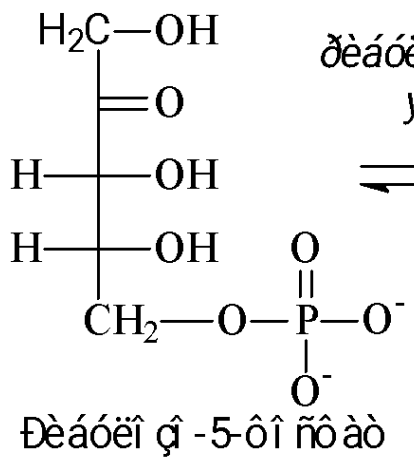
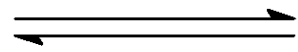
# Неоокислительная фаза

Взаимопревращения катализируются  
транскетолазой и трансальдолазой

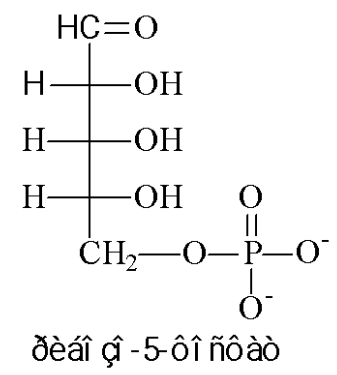
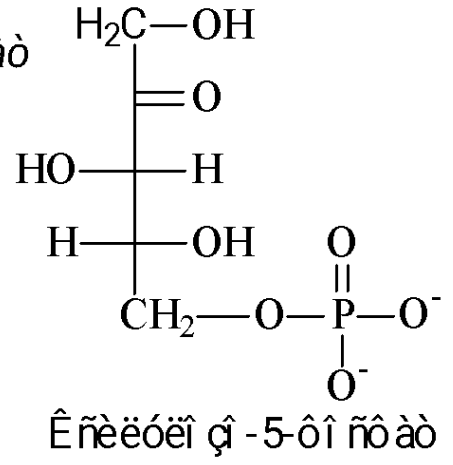
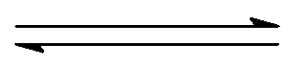
- *Транскетолаза* и *трансальдолаза* имеют широкую субстратную специфичность
- катализируют обмен двух- и трехуглеводных фрагментов между сахарами
- Для обоих ферментов один субстрат является **альдозой**, другой - **кетозой**



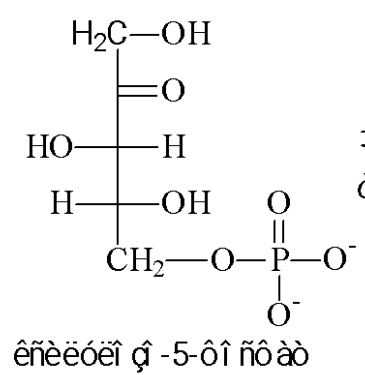
đèáóëî ģ -5-ôî ñô àò  
èģ ì áđàçà



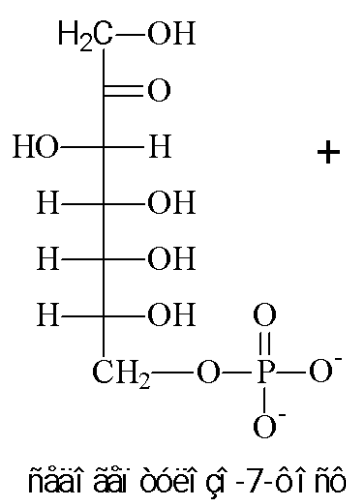
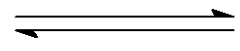
đèáóëî ģ -5-ôî ñô àò  
ýî èì áđàçà



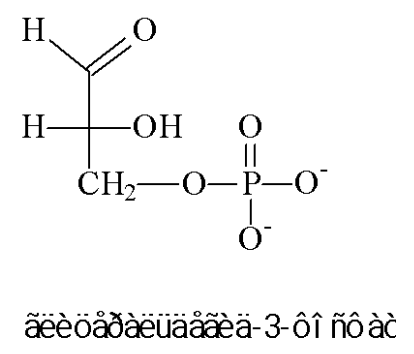
+

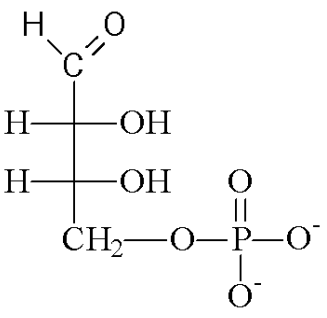


Òï ô  
ò đái ñêáò ì èàçà



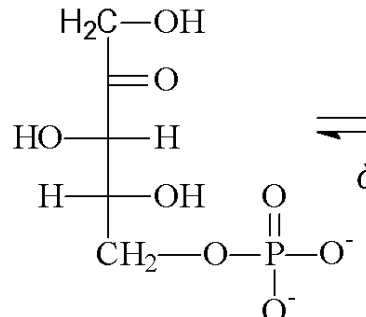
+



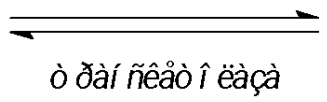


Ý ðeòðí ģ -4-ôí ñò àò

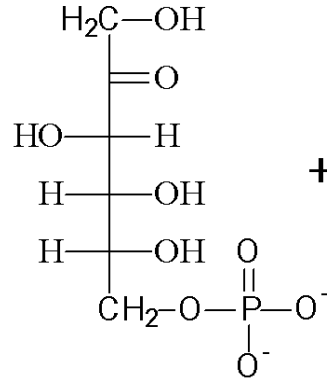
+



Ê ñeèéèí ģ -5-ôí ñò àò

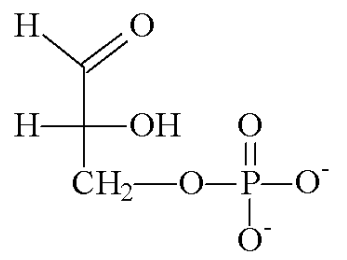


ò ðáí ñèàò í èàçà

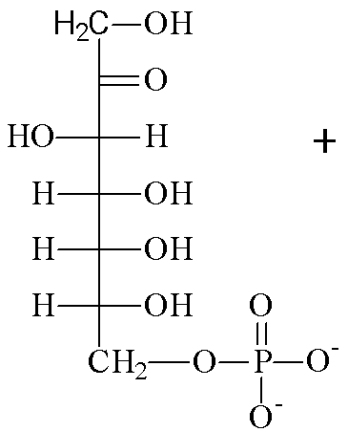


Ô ðóéèí ģ -6-ôí ñò àò

+

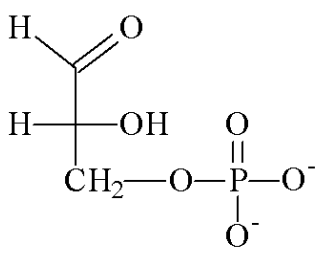


Ãèèòðàèüüáãèä-3-ôí ñò àò

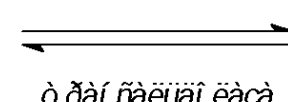


Ñááí ãáí ðéèí ģ -7-ôí ñò àò

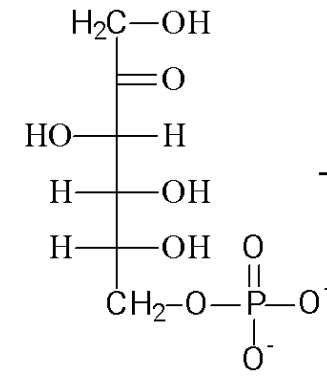
+



Ãèèòðàèüüáãèä-3-ôí ñò àò

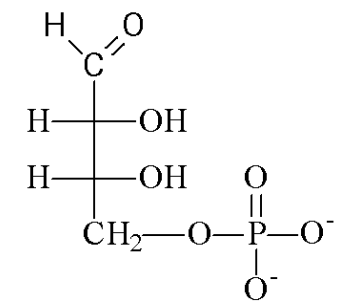


ò ðáí ñèüüí èàçà



Ô ðóéèí ģ -6-ôí ñò àò

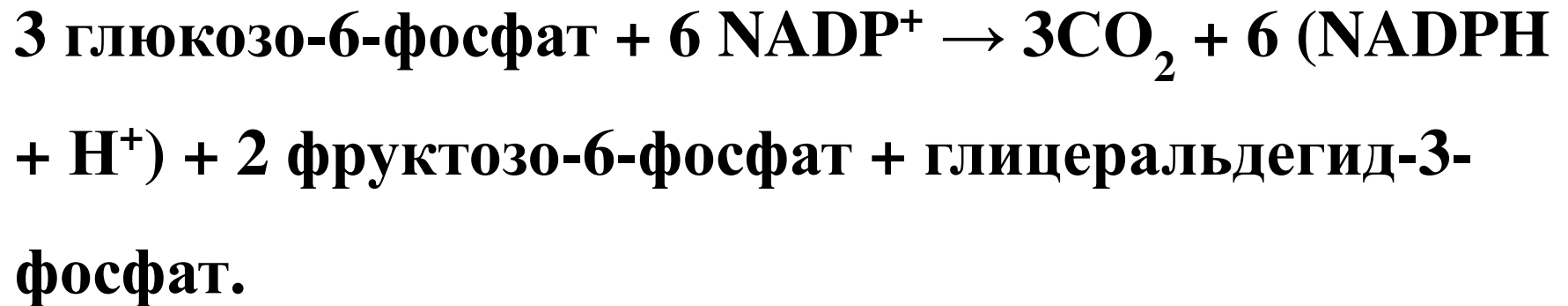
+



Ý ðeòðí ģ -4-ôí ñò àò



Суммарное уравнение пентозофосфатного пути:





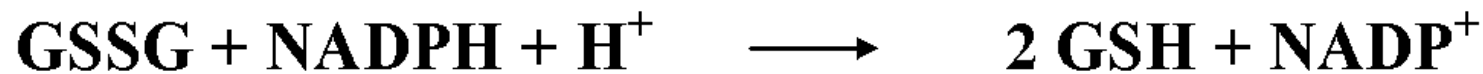
# Роль пентозофосфатного пути

- (1) Синтез **НАДФН** (для биосинтеза жирных кислот и стероидов)
- (2) Синтез **рибозо-5-фосфата** (для биосинтеза ДНК и РНК и некоторых кофакторов)
- (3) Обеспечивает **метаболизм "необычных сахаров"** (4, 5 и 7 карбонов).

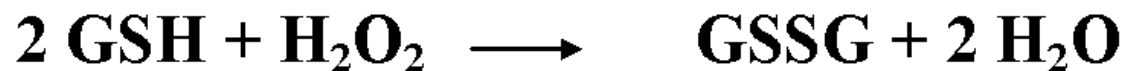
В пентозофосфатном цикле **АТФ** не синтезируется.

## Пентозофосфатный путь: клинические аспекты

Пентозофосфатный путь в эритроцитах поставляет НАДФН для восстановления окисленного глутатиона (GSSG) в восстановленный глутатион (GSH), эта реакция катализируется глутатионредуктазой :



Восстановленный глутатион разрушает в эритроцитах  $\text{H}_2\text{O}_2$  в ходе реакции, катализируемой глутатионпероксидазой :



Накопление  $\text{H}_2\text{O}_2$  может сократить время жизни эритроцитов путем повышения скорости окисления гемоглобина в метгемоглобин.

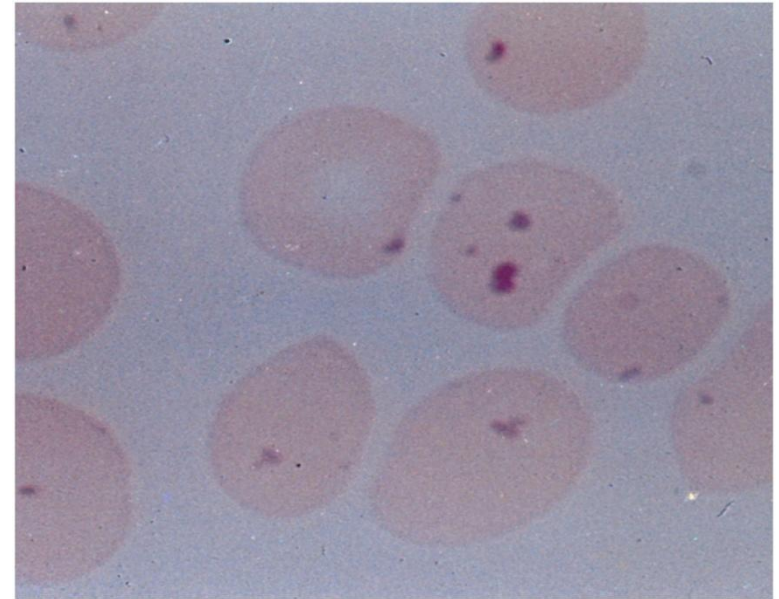
**Дефицит глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы** – энзимопатия, которая поражает сотни миллионов людей.

**10% людей** средиземноморского региона имеют этот генетический дефект.

**Эритроциты** со сниженным уровнем восстановленного глутатиона более **чувствительны к гемолизу** и легко разрушаются, особенно при **интоксикациях лекарствами** (например, антималярийными препаратами).

Те же последствия вызывает у некоторых людей употребление в пищу бобов (*Vicia faba*).

В тяжелых случаях массивная деструкция эритроцитов может привести к смерти.



**Эритроциты, которые содержат тельца Хейнца.**



16-12

