Гексозомонофосфатный путь
Пентозофосфатный путь

Гексозомонофосфатный путь [ГМП (HMW), 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**
- **Эритроцити** (НАДФН поддерживает восстановленное железо)
- Все ферменты находятся **в цитозоле.**
- **НЕ проходит в скелетных мышцах**.

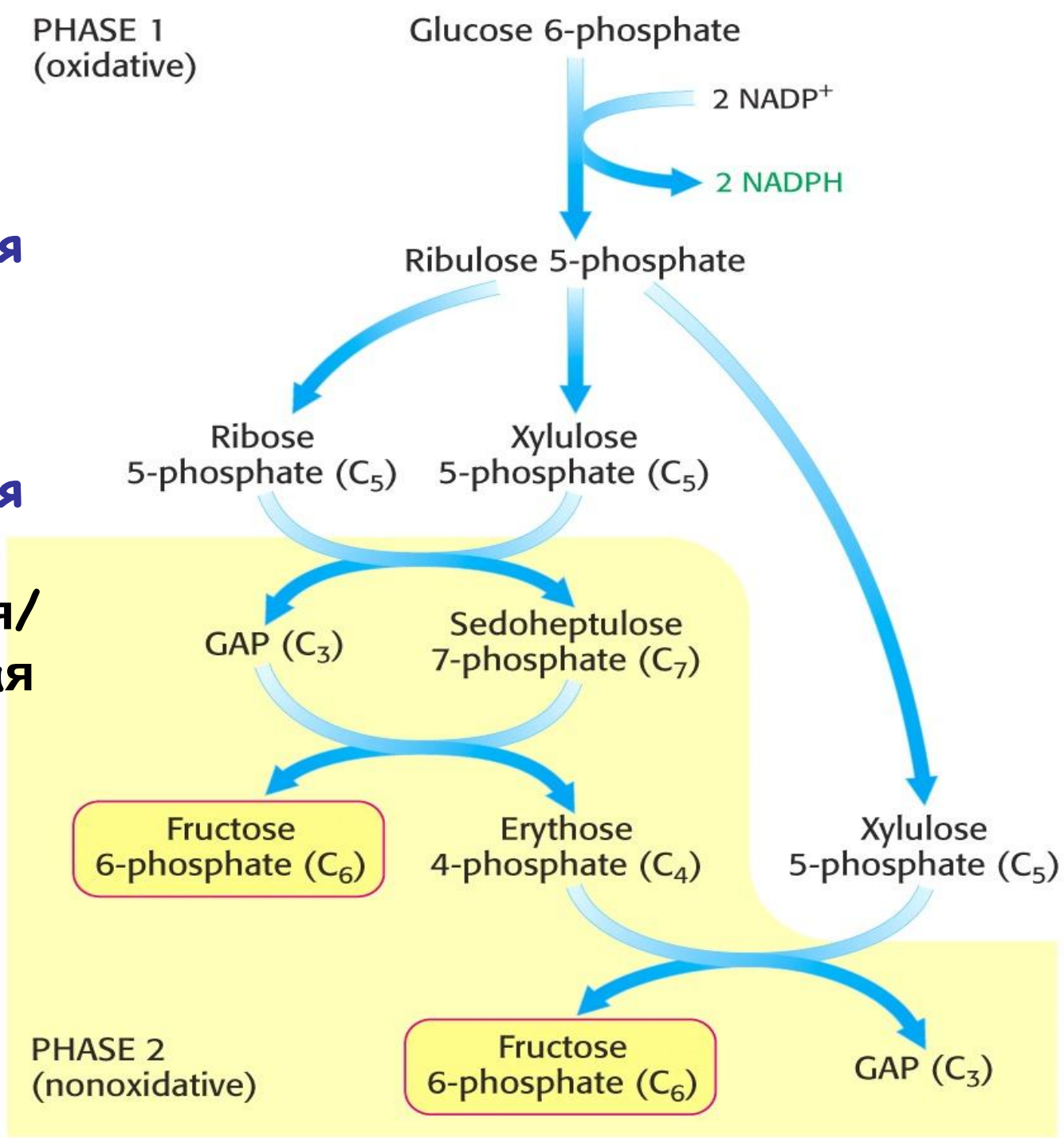
Tissues with active pentose phosphate pathways

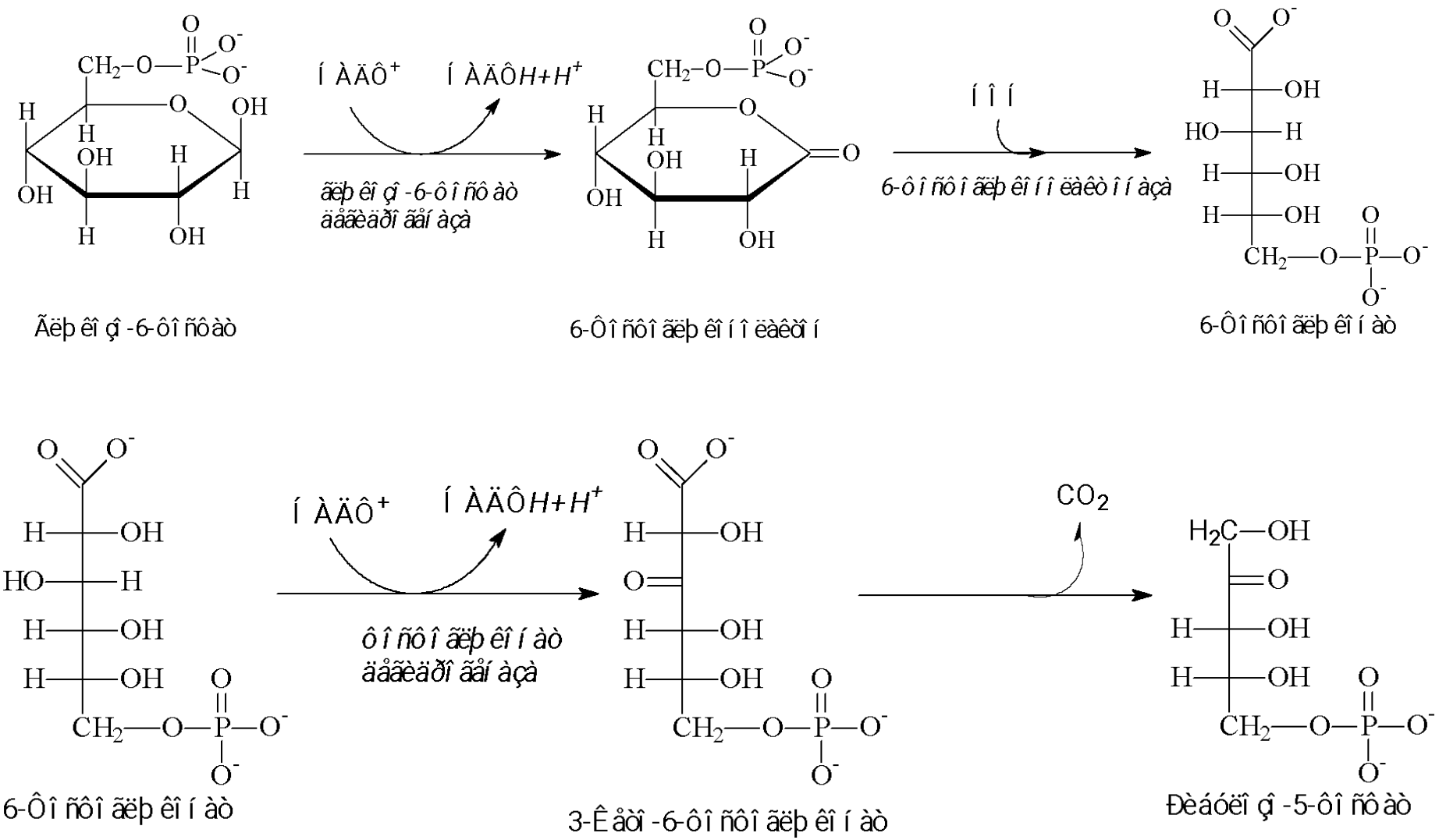
Tissue	Function
Adrenal gland	Steroid synthesis
Liver	Fatty acid and cholesterol synthesis
Testes	Steroid synthesis
Adipose tissue	Fatty acid synthesis
Ovary	Steroid synthesis
Mammary gland	Fatty acid synthesis
Red blood cells	Maintenance of reduced glutathione

Две фазы:

1) **Окислительная фаза,**

2) **Неокислительная фаза (транскетолазная/ трансальдолазная система)**

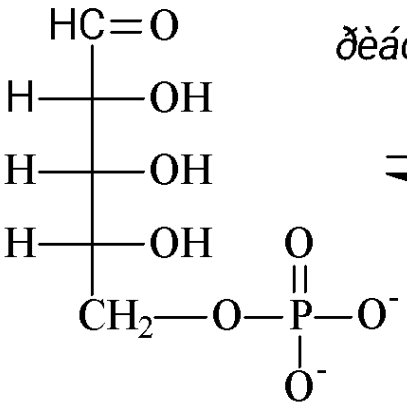



Í ÀÄÔ+
Í ÀÄÔH+H+
ãëþêîçî-6-ôîñôàò
äåãèäðîãåíàçà
Í Î Í
6-ôîñôîãëþêîíîëàêòîíàçà
Ãëþêîçî-6-ôîñôàò
6-Ôîñôîãëþêîíîëàêòîí
6-Ôîñôîãëþêîíàò
Í ÀÄÔ+
Í ÀÄÔH+H+
ôîñôîãëþêîíàò
äåãèäðîãåíàçà
CO2
6-Ôîñôîãëþêîíàò
3-Êåòî-6-ôîñôîãëþêîíàò
Ðèáóëîçî-5-ôîñôàò

Неокислительная фаза

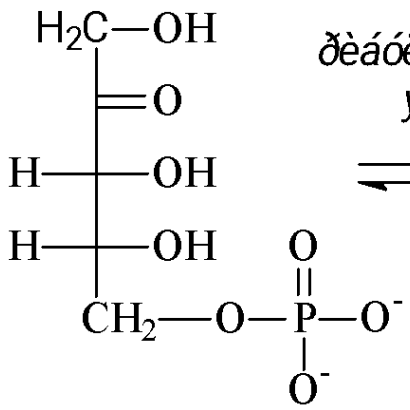
Взаимопревращения катализируется транскетолазой и трансальдолазой

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



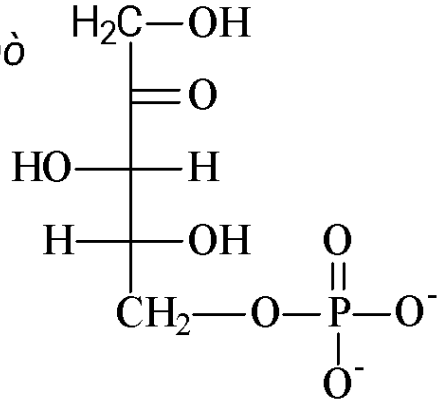
Ðèáîçî -5-ôîñôàò

ðèáóëîçî -5-ôîñôàò èçîìåðàçà

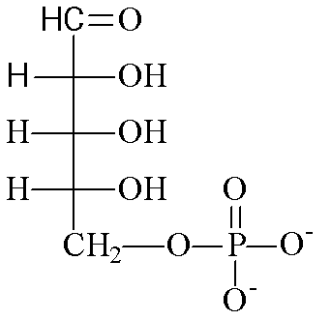


Ðèáóëîçî -5-ôîñôàò

ðèáóëîçî -5-ôîñôàò ýïèìåðàçà

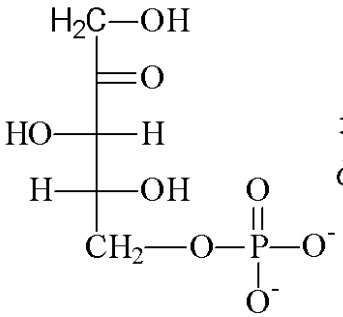


Êñèëóëîçî -5-ôîñôàò



ðèáîçî -5-ôîñôàò

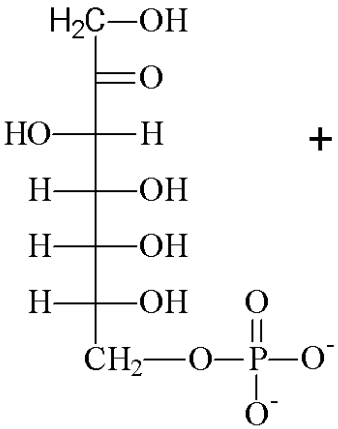
+



êñèëóëîçî -5-ôîñôàò

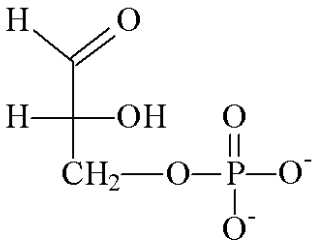
ÒÏÔ

ò ðàí ñêåòî ëàçà

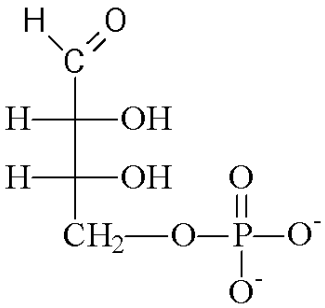


ñåäîãåïòóëîçî -7-ôîñôàò

+

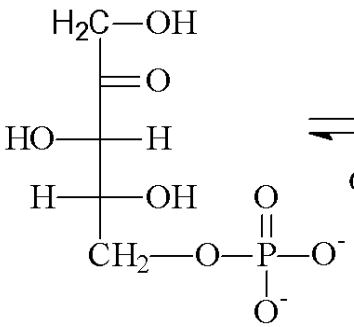


ãëèöåðàëüäåãèä-3-ôîñôàò



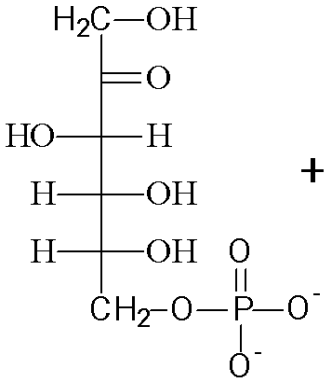
Ýðèòðî çî -4-ôî ñôàò

+



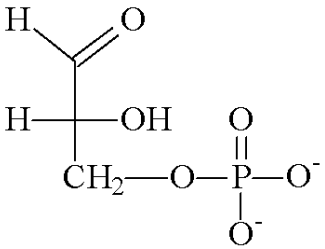
Êñèëóëî çî -5-ôî ñôàò

ò ðàí ñêåòî ë ëàçà

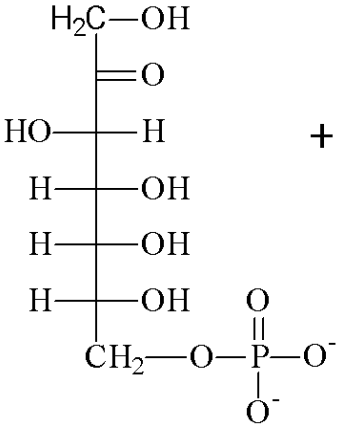


Ô ðóêòî çî -6-ôî ñôàò

+

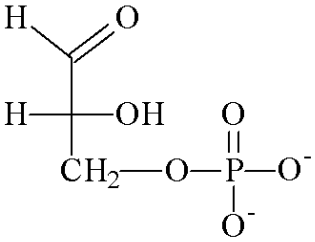


Ãëèöåðàëüäåãèä-3-ôî ñôàò

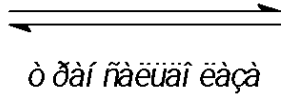


Ñåäî ãåï òóëî çî -7-ôî ñôàò

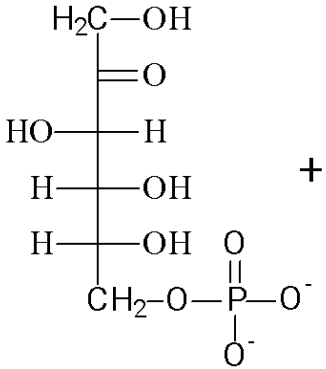
+



Ãëèöåðàëüäåãèä-3-ôî ñôàò

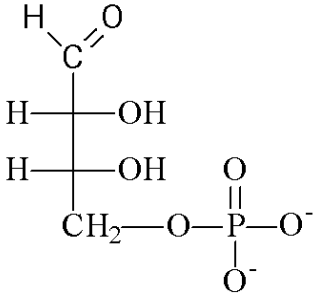


ò ðàí ñàëüàî ëàçà



Ô ðóêòî çî -6-ôî ñôàò

+



Ýðèòðî çî -4-ôî ñôàò

Суммарное уравнение пентозофосфатного пути:

3 глюкозо-6-фосфат + 6 $NADP^+$ → $3CO_2$ + 6 (NADPH + H^+) + 2 фруктозо-6-фосфат + глицеральдегид-3-фосфат.

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 НАДФ*Н* для восстановления окисленного глутатиона (GSSG) в восстановленный глутатион (GSH), эта реакция катализируется глутатионредуктазой :

$$\mathbf{GSSG + NADPH + H^+ \longrightarrow 2\ GSH + NADP^+}$$

Восстановленный глутатион разрушает в эритроцитах H_2O_2 в ходе реакции, катализируемой глутатионпероксидазой :

$$\mathbf{2\ GSH + H_2O_2 \longrightarrow GSSG + 2\ H_2O}$$

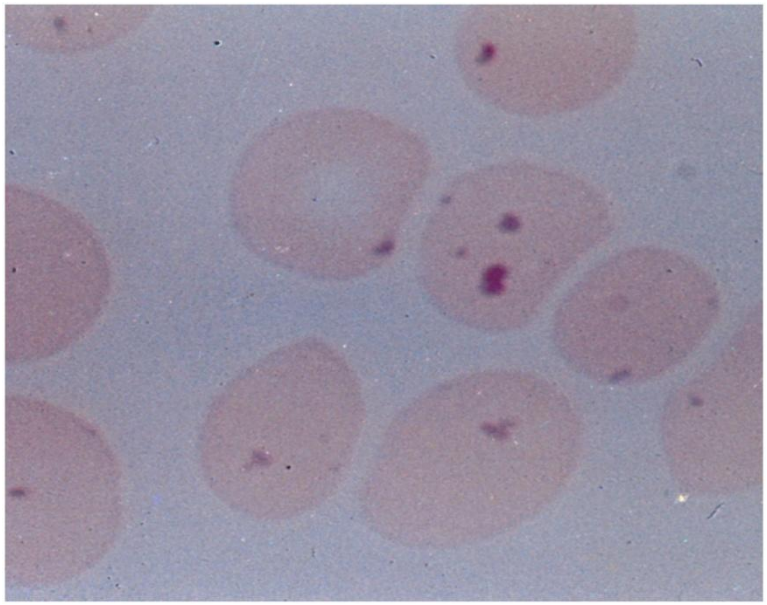
Накопление H_2O_2 может сократить время жизни эритроцитов путем повышения скорости окисления гемоглобина в метгемоглобин.

Дефицит глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы – **энзимопатия,** которая поражает сотни миллионов людей.
10% людей средиземноморского региона имеют этот генетический дефект.

Эритроциты со сниженым 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.