

4 Kohlenhydrate und Citratzyklus

Chemie der Kohlenhydrate

4.1 Was versteht man unter Isomerie, Epimerie und Anomerie ?

Isomerie: Moleküle mit gleicher Summenformel und Molekülmasse, aber unterschiedlicher Struktur

Anomerie: Durch Halbacetalbildung entsteht ein neues Asymmetriezentrum. Daraus ergeben sich zusätzliche isomere Formen, die man als Anomere bezeichnet.

Epimerie: Stereoisomere Formen, die sich nur in einem Asymmetriezentrum unterscheiden

4.2 a) Wie viele Isomere der offenkettigen Form einer Aldohehexose gibt es ? b) Geben Sie eine allgemeine Formel an, mit der sich die Zahl der Isomere bestimmen lässt.

16 stereoisomere Formen; Formel: 2^n (n = Anzahl der Asymmetriezentren)

4.3 Definieren Sie die Begriffe Aldose und Ketose.

Aldose: Polyhydroxyaldehyd; Ketose: Polyhydroxyketon

4.4 Was versteht man unter einer Furanose und Pyranose und woher stammen diese Begrifflichkeiten?

Furanose: Fünfring; Pyranose: Sechsring; entstehen durch Halbacetalbildung von Monosaccharide; Grundlage für die Bezeichnungen sind Furan und Pyran

4.5 Nenne Sie Beispiele für eine a) Pentose, b) Aldohehexose und c) Ketohehexose.

Pentose: Ribose (Bausteine von Nukleotiden), Aldohehexose: Glucose (Energieförderer), Ketohehexose: Fructose (Ausgangsverbindung für die Synthese von Aminozuckern)

4.6 Nennen Sie Beispiele für Monosaccharide, die a) ein Acetal bilden und b) ein Ketal bilden.

a) Glucose b) Fructose

4.7 Erläutern Sie, wie analytisch zwischen der D- oder L-Konfiguration von Monosacchariden unterschieden werden kann.

D- und L-Glucose können mit dem Polarimeter unter Ausnutzung ihrer unterschiedlichen optischen Aktivität bestimmt werden.

Durch eine optisch aktive Substanz wird die Schwingungsebene von linear polarisiertem Licht abgelenkt.

4.8 a) Zwischen welchen Gruppen können glykosidische Bindungen zwischen zwei Monosacchariden auftreten ? b) Was ist die Grundlage für diese Variabilität ?

a) α - und β -glykosidisch; zwischen verschiedenen C-Atomen 1,4; 1,6; 1,3 etc. b) durch Halbacetalbildung entsteht ein neues Asymmetriezentrum, welches die Grundlage für diese Bindungstypen ist.

4.9 Nennen Sie unterschiedliche Arten von glykosidischen Bindungen.

O- glykosidisch: z.B. bei Maltose

N-glykosidisch : z.B. bei Nukleotiden wie ATP (zwischen Adenin und Ribose)

4.10 a) Welche drei AS können glykosyliert werden ? b) Nennen Sie drei typische Monosaccharide derartiger Oligosaccharidreste.

a) N-Glykosidisch: Asparagin, O-glykosidisch: Serin, Threonin

b) Galactose, Glucose, N-Acetylgalactosamin

4.11 In welchen Kompartimenten der Zelle finden Glykosylierungen statt?

ER (N-glykosidisch), Golgi-Apparat (O-glykosidisch)

4.12 a) Wie muss ein Monosaccharid aktiviert werden, damit eine glykosidische Bindung gebildet werden kann ? b) Beschreiben Sie die chemische Struktur dieser aktivierten Vorstufe.

a) als UDP aktiviertes Monosaccharid b) bestehend aus Uracil, Ribose, 2 Phosphaten, Monosaccharid

4.13 In welchen Verbindungen findet man die N-Acetylneuraminsäure (Sialinsäure) ?

Glykoproteine, Glykolipide (Ganglioside)

4.14 Welches Disaccharid entsteht als Hydrolyseprodukt der Stärke ?

Maltose: zwei D-Glukosemoleküle, die α -1,4-glykosidisch verbunden sind

4.15 Beschreiben Sie die strukturellen und funktionelle Unterschiede zwischen Glykogen und Stärke.

Stärke: Homoglycan; bestehend aus D-Glucosemolekülen; zwei Fraktionen: Amylose (α -1,4-glykosidisch) mit Helixstruktur und Amylopektin (α -1,4-glykosidisch und α -1,6-glykosidisch) mit strauchartiger Struktur; Funktion: Speicherkohlenhydrat in Pflanzen

Glykogen: Homoglycan; bestehend aus D-Glucose (α -1,4-glykosidisch und α -1,6-glykosidisch); strauchartige Struktur wie Amylopektin der Stärke, jedoch mit stärkerem Verzweigungsgrad; Funktion: Speicherkohlenhydrat im tierischen Organismus

4.16 a) Wie unterscheiden sich die Polysaccharide Stärke und Cellulose hinsichtlich der Struktur und Funktion ? b) Welches sind die verdauungsphysiologischen Konsequenzen dieser Unterschiede ?

a) Stärke: Homoglycan; bestehend aus D-Glucosemolekülen; zwei Fraktionen: Amylose (α -1,4-glykosidisch) mit Helixstruktur und Amylopektin (α -1,4-glykosidisch und α -1,6-glykosidisch) mit strauchartiger Struktur; Funktion: Speicherkohlenhydrat in Pflanzen

Cellulose: Homoglycan bestehend aus D-Glucose, allerdings β -1,4-glykosidisch verknüpft; Funktion: Strukturbestandteil pflanzlicher Zellwände.

b) β -Glykosidische Bindungen können von menschlichen Verdauungsenzymen nicht abgebaut werden; jedoch sind sie von Mikroorganismen im Dickdarm abbaubar (Funktion als Ballaststoffe).

4.17 Erläutern Sie die ernährungsphysiologische Bedeutung der Cellulose.

Cellulose gehört zu den ernährungsphysiologisch wichtigen Ballaststoffe: Ballaststoffe können nicht von menschlichen Verdauungsenzymen abgebaut werden. Sie gelangen in den Dickdarm und werden dort von Mikroorganismen hydrolysiert. Positive Effekte:

- wichtig für eine günstig zusammengesetzte Darmflora
- reduziert die Passagezeit des Darminhalts (Schutz vor Darmkrebs)
- verringert den Blutzuckeranstieg (günstiger glykämischer Index)
- greift in enterohepatische Kreisläufe ein (z.B.: für Gallensäuren)
- sättigender Effekt

4.18 a) Wie ist ein Peptidoglykan aufgebaut ? b) Welches Arzneimittel verhindern die Quervernetzung ?

a) Peptidoglykane bestehen aus sich repetitiv wiederholenden Disacchariden und einer Proteinkomponente

b) Bakteriell Murein ist ein Peptidoglykan und besteht aus sich repetitiv wiederholenden Disacchariden mit N-Acetylglucosamin und N-Acetylmuraminsäure. Die Kohlenhydratketten werden über Peptide miteinander vernetzt. Penicillin hemmt die Transpeptidase, die die Vernetzung der Kohlenhydratketten katalysiert.

4.19 a) Wie ist ein Proteoglykan aufgebaut ? b) Welche funktionell wichtigen Eigenschaften haben die vorkommenden Monosaccharide ?

a) Es handelt sich um Verbindungen aus Kohlenhydraten und Proteinen, die kovalent verbunden sind. Der Kohlenhydratanteil besteht aus sich repetitiv wiederholenden Disaccharideinheiten und ist linear strukturiert. Man spricht beim Kohlenhydratanteil auch von Glykosaminoglykanen, da immer Aminozucker vorhanden sind. b) Polar, hygroskopisch (Chondroitinsulfat, Heparin)

4.20 a) Wie ist ein Glykosaminoglykan aufgebaut ? b) Wo erfolgt der zelluläre Abbau dieser Stoffklasse ? c) Zu welcher Klasse gehören die abbauenden Enzyme ? d) Wie nennt man das Krankheitsbild, das durch einen gestörten Glykosaminoglykanabbau resultiert ?

a) bestehen aus sich repetitiv wiederholenden Disacchariden mit Aminosackern und Glucuronsäuren (z.B. das Glykosaminoglykan Hyaluronsäure) b) Lysosomen c) lysosomale Hydrolasen (saures pH-Optimum) d) Mucopolysaccharidosen

4.21 a) Definieren Sie den Begriff „Glycocalyx“. b) Wie können Zuckerketten an der Plasmamembran verankert sein ?

a) Kohlenhydratreste der Membran, die zum Extrazellulärraum ausgerichtet sind; sie können mit Proteinen oder Lipiden verbunden sein; Funktionen: Bindung von Leukozyten, Endozytose, Antigencharakter, mechanischer Schutz, Verdauungsschutz im Gastrointestinaltrakt b) durch Proteine und Lipide

Kohlenhydratverdauung

4.22 a) Nennen Sie Beispiele für Disaccharidasen. b) Wo sind diese Enzyme im Körper lokalisiert ?

a) Lactase, Maltase, Isomaltase b) im Bürstensaum des Dünndarms

4.23 a) Welche Disaccharide werden mit der Nahrung aufgenommen ? b) In welchen Lebensmitteln kommen sie vor ? c) Wie erfolgt die Verdauung dieser Zucker ?

a) Saccharose, Lactose, Maltose b) Saccharose: Obst, Zuckerrübe, Zuckerrohr; Lactose: Milch; Maltose: keimendes Getreide, Kartoffeln, Bier b) durch Disaccharidasen im Bürstensaum des Dünndarms (Maltase, Isomaltase, Saccharase, Lactase)

4.24 Mit welchen Transportmechanismen wird Glucose in eine Darmepithelzelle aufgenommen und schließlich in das Blut abgegeben ?

Die Aufnahme von Glucose in die Enterozyten erfolgt durch den Natrium-Glucose-Symporter (SGLT). Dies ist ein sekundär aktiver Transport, der durch einen elektrochemischen Na^+ -Gradienten angetrieben wird. Dieser Gradient wird durch die Na^+/K^+ -ATPase aufgebaut.

Die Glucose gelangt dann über den GLUT-2 von den Enterozyten ins Blut. Hier liegt eine erleichterte passive Diffusion vor, die entlang eines Konzentrationsgefälles stattfindet.

4.25 a) Was ist das Substrat und Produkt der Lactase-Reaktion ? b) Wo ist die Lactase im menschlichen Körper lokalisiert ?

a) Substrat: Lactose ; Produkte: Glucose und Galactose b) Dünndarm, Bürstensaum

4.26 Erläutern Sie die Verdauung und Resorption der Laktose im Darm.

Lactose wird durch die Lactase des Bürstensaums im Dünndarms hydrolysiert. Die entstandenen Monosaccharide, Glucose und Galactose, werden in einem sekundär aktiven Symport mit Natrium resorbiert. (sekundär aktiver Transport: angetrieben durch die basolaterale Natrium-Kalium-ATPase).

4.27 Warum führt ein Laktasemangel zu gastrointestinalen Beschwerden ?

Lactose gelangt unverändert in den Dickdarm und wird dort durch Mikroorganismen abgebaut.

Glykolyse

4.28 a) Welche Enzyme können die Glucose am C6-Atom phosphorylieren ? b) Was ist die Funktion dieser Phosphorylierung ?

a) Hexokinase und Glucokinase b) Glucose wird intrazellulär gebunden und für die nachfolgenden Reaktionen aktiviert.

4.29 a) Welche Reaktion wird von der Hexokinase und Glucokinase katalysiert ? b) Welches Isoenzym findet man in der Leber ?

a) $\text{Glucose} + \text{ATP} \rightarrow \text{Glucose-6-phosphat} + \text{ADP}$ b) Glucokinase

4.30 a) Welcher Cofaktor wird bei der glykolytischen Oxidation von Glycerinaldehyd-3-phosphat reduziert ? b) Nennen Sie Beispiele der Verstoffwechslung des reduzierten Cofaktors.

a) NAD^+ b) aerobe Bedingungen: mitochondrial zur ATP-Bildung verwendet; anaerobe Bedingungen: Reduktion von Pyruvat zu Laktat

4.31 Nennen Sie energiereiche Zwischenprodukte der Glykolyse, die zur ATP-Bildung verwendet werden können.

1,3-Bisphosphoglycerat (Säureanhydridbindung), Phosphoenolpyruvat (Phosphoenolgruppe)

4.32 Welches sind die regulierten Enzyme in der Glykolyse ?

Hexokinase, Phosphofruktokinase 1, Pyruvat-Kinase

4.33 a) Welche Reaktion wird durch die Phosphofruktokinase-1 katalysiert ? b) Erläutern Sie das Prinzip der allosterischen Enzymkontrolle durch ATP.

a) $\text{Fructose-6-phosphat} + \text{ATP} \rightarrow \text{Fructose-1,6-bisphosphat} + \text{ADP}$
b) Allosterische Enzyme besitzen neben dem aktiven Zentrum ein allosterisches Zentrum für die Bindung von Effektoren. Effektoren können dabei die T-(tense)Form oder die R-(relaxed)Form des Enzyms stabilisieren. Solche, die die R-Form stabilisieren, wirken als

Aktivatoren. ATP stabilisiert die T-Form der PFK1 und wirkt daher als allosterischer Inhibitor des Enzyms.

4.34 Erläutern Sie den Unterschied zwischen der „feed-forward“ und der „feed-back“ Regulation der Phosphofruktokinase-1 (PFK-1).

Feed forward: Fructose-2,6-Bisphosphat (allosterischer Aktivator des K-Typs) → fördert die weitere Umsetzung von Fru-6-phosphat in der Glykolyse

Feed back: ATP oder Citrat (Endprodukte des Energiestoffwechsels) → hemmen die Anfangsreaktionen

4.35 Nennen Sie Beispiele für positive und negative Effektoren der PFK-1.

positiver Regulator: Fructose-2,6-bisphosphat; negativer Regulator: ATP, Citrat

4.36 In welcher Reaktion wird Fructose-2,6-Bisphosphat gebildet ?

aus Fructose-6-phosphat durch PFK-2

4.37 a) Welche regulatorische Funktion hat Fructose-2,6-bisphosphat bei der hepatischen Glykolyse ? b) Durch welche Hormone wird die Regulation gesteuert ?

Glukagon und Adrenalin: Fructose-2,6-bisphosphat Spiegel ↓ (Glykolyse ↓)

Mechanismus: Interkonversion (Phosphorylierung eines Tandemenzyms, bestehend aus der Phosphofruktokinase-2 (PFK-2) und der Fructose-2,6-bisphosphatase); durch Phosphorylierung wird die Phosphataseaktivität des Tandemenzyms gesteigert

Insulin: Fructose-2,6-bisphosphat Spiegel ↑ (Glykolyse ↑)

Mechanismus: bewirkt eine Dephosphorylierung des Tandemenzyms und fördert damit PFK-2-Aktivität

4.38 Wie kann die Aktivität der PFK1 a) langfristig und b) kurzfristig reguliert werden?

a) Enzyminduktion durch Insulin b) allosterische Kontrolle durch ATP, Citrat Fructose-2,6-bisphosphat

4.39 Beschreiben Sie die Mechanismen der Enzymaktivierung und der Enzyminduktion als Regulatoren der Glykolyse.

Induktion: Wirkung am genetischen Apparat durch Insulin (Enzymmenge ↑)

Enzymaktivierung: Unmittelbare allosterische Wechselwirkung zwischen Effektor und Enzym

4.40 Nennen Sie drei negative Effektoren der Glykolyse.

ATP, Citrat, Alanin

4.41 Beschreiben Sie die Laktatdehydrogenase (LDH) Reaktion.

reversible Reduktion von Pyruvat zu Laktat mit Hilfe von $\text{NADH} + \text{H}^+$

4.42 a) Wo ist LDH lokalisiert ? b) Unter welchen pathophysiologischen Bedingungen kommt es zum Anstieg des LDH-Spiegels im Plasma ?

a) In der Zelle (Cytosol) b) Leberschaden, Herzinfarkt, hämolytische Anämie etc.

4.43 a) Wie lautet das Endprodukt der Glykolyse ? b) Wie wird diese Verbindung unter anaeroben Bedingungen metabolisiert ? c) Was ist der physiologische Sinn dieser Reaktion ?

a) Pyruvat b) Lactat c) Die LDH-Reaktion ermöglicht die Regeneration von NAD^+ für die Glycerinaldehyd-3-phosphat-DHG Reaktion, um die Glykolyse als einzigen, unter anaeroben Bedingungen, energieerzeugenden Prozess aufrecht zu erhalten.

4.44 Wie wird in der Muskulatur gebildetes Laktat verstoffwechselt ?

aus der Muskelzelle ausgeschleust und in der Leber für die Gluconeogenese verwendet (Cori Zyklus)

4.45 Vergleichen Sie die ATP-Ausbeute aus Glukose unter aeroben und anaeroben Bedingungen ?

Sauerstoffmangel: Glykolyse liefert 2 mol ATP pro Mol Glukose und
aerobe Bedingungen: 36 – 38 mol ATP pro mol Glukose

4.46 Wie kann ATP im anaeroben Stoffwechsel des Muskels regeneriert werden ?

Kreatinphosphat, Glykolyse

4.47 Wie wird Fructose für die nachfolgende Verwertung in der Glykolyse metabolisiert ?

Fructose + ATP → Fructose-1-phosphat (Enzym: Fructokinase)

Fructose-1-phosphat → Glycerinaldehyd + Dihydroxyacetonphosphat (Enzym: Aldolase B)

Dihydroxyacetonphosphat kann direkt in der Glykolyse weiterverwertet werden. Glycerinaldehyd kann durch eine Triose-Kinase zu Glycerinaldehyd-3-phosphat phosphoryliert werden und dann in der Glykolyse umgesetzt werden. Alternativ kann Glycerinaldehyd durch eine Aldehyd-DHG zu Glycerol reduziert werden und schließlich mit der Glycerolkinase zu Glycerol-3-phosphat umgesetzt werden. Glycerol-3-phosphat wird letztlich durch die Glycerol-3-phosphat-DHG zu Dihydroxyacetonphosphat oxidiert.

4.48 a) Wodurch entsteht die Fructoseintoleranz ? b) Erklären Sie das Symptom der Hypoglycämie bei dieser Stoffwechselerkrankung.

a) Enzymdefekt: Aldolase-B-Mangel b) Fructose-1-phosphat reichert sich an und hemmt die Phosphorylase a. Dadurch wird der Glykogenabbau gehemmt.

Pentosephosphatweg

4.49 Was sind die Hauptfunktionen des Pentosephosphatwegs ?

Bereitstellung von NADPH+H⁺ (Redoxäquivalent für reduktive Biosynthesen)
Bildung von Ribose-5-Phosphat (Nukleotidsynthese)

4.50 a) Welcher Metabolit des Pentosephosphatwegs wird für die Nukleotidbiosynthese benötigt ? b) In welcher Phase des Zellzyklus wird diese Verbindung benötigt ?

a) Ribose-5-phosphat b) S-Phase

4.51 Wie werden NADPH und Ribose-5-phosphat aus dem PPZ verstoffwechselt ?

NADPH: Fettsäuresynthese, Cholesterinsynthese,
Ribose-5-Phosphat: Nukleotidsynthese

4.52 a) An welcher Reaktion des PPZ ist Thiaminpyrophosphat beteiligt ? b) Welches Vitamin ist Vorstufe dieses Cofaktors ? c) Welche Krankheit entsteht beim Mangel an diesem Vitamin ?

a) Transketolasereaktion; b) Thiamin (Vitamin B1); c) Beri-Beri

4.53 Welche Zellen sind hinsichtlich des ATP Bedarfs von Glykolyse und Pentosephosphatzyklus abhängig ?

Erythrozyten (da Mitochondrien fehlen)

Glykogenstoffwechsel

4.54 In welcher Form wird Glykogen in der Zelle gespeichert ?

als Glykogengranula (Makromolekül), umhüllt von Enzymmolekülen

4.55 Weshalb erfolgt eine Abspeicherung von überschüssiger Glukose als Polysaccharid ?

freie Glukose ist osmotisch aktiv und würde Wasser anziehen

4.56 In welchem Gewebe findet man die höchste Glykogenmenge ?

Muskulatur (150-300 g)

4.57 Wieso kann Muskelglykogen nicht für die Homöostase des Blutzuckerspiegels verwendet werden?

es fehlt die Glucose-6-phosphatase, so dass keine freie Glucose gebildet werden kann.

4.58 a) Welches ist das wichtigste Enzym der Glykogenese ? b) Welches ist das wichtigste Enzym der Glykogenolyse ? c) Welchen Einfluss hat die zelluläre cAMP Konzentration auf den Glykogenstoffwechsel ?

a) Glykogen-Synthase (UDPG-Glykogen-Glucosyltransferase) b) Phosphorylase a c) Glykogensynthase wird durch cAMP gehemmt und die Phosphorylase a wird aktiviert

4.59 Welche Reaktion katalysiert eine Glykosyltransferase ?

Anheftung von UDP-aktivierten Monosacchariden an Substrate

4.60 Beschreiben Sie den Reaktionsmechanismus des Glykogenabbaus durch die Phosphorylase a.

Phosphorolytische Spaltung mit Hilfe von ortho-Phosphat; Glucosemoleküle werden vom 4-OH-Ende abgespalten unter Bildung von Glucose-1-Phosphat (Coenzym: PALP)

4.61 Was ist der Unterschied zwischen einer Hydrolyse und einer Phosphorolyse ?

Hydrolyse: Spaltung mit Wasser (α -Amylase); Phosphorolyse: Spaltung mit ortho-Phosphat (Phosphorylase a)

4.62 a) Welches Endprodukt entsteht in der Phosphorylase a Reaktion ? b) Wie wird dieses Endprodukt metabolisiert, um von der Zelle freigesetzt zu werden?

a) Glucose-1-Phosphat b) die Phosphoglucomutase erzeugt Glucose-6-Phosphat; die Glucose-6-Phosphatase bildet freie Glukose

4.63 Welche glykogenspaltenden Enzyme findet man a) in der Zelle und b) im Gastrointestinaltrakt?

a) Phosphorylase a, Amylo-1,6-Glucosidase, Amylo-1,4-Glucosidase c) Amylase, Maltase, Isomaltase

4.64 Weshalb sind verschiedene Enzyme für den Glykogenabbau erforderlich ?

Es werden Enzyme für den Abbau von 1,6- und 1,4-glykosidischen Bindungen benötigt.

4.65 a) Wie beeinflusst Glukagon den Glykogenstoffwechsel ? b) Über welchen zellulären second messenger wird die Glukagonwirkung vermittelt ? c) Wie erfolgt die Inaktivierung dieses second-messengers ?

a) fördert den Abbau von Glykogen und hemmt die Glykogensynthese b) über cAMP, wodurch die Proteinkinase A aktiviert wird c) durch die Phosphodiesterase

4.66 Wie erfolgt die Signalübertragung nach Bindung von Glukagon an den Rezeptor bis zu den Enzymen des Glykogenstoffwechsels ?

Der Glukagon-Rezeptor ist ein G-Protein gekoppelter Rezeptor. Nach Bindung von Glukagon wird an der α -Untereinheit des G-Proteins GDP durch GTP ausgetauscht. Die α -Untereinheit mit gebundenem GTP aktiviert die Adenylatzyklase, die cAMP aus ATP bildet.

Durch cAMP wird die Proteinkinase A aktiviert. Die Proteinkinase A phosphoryliert und aktiviert die Phosphorylase Kinase, die die Glykogen-Phosphorylase durch Phosphorylierung aktiviert. Die Phosphorylase a baut phosphorolytisch Glykogen ab. Gleichzeitig wird die Glykogen-Synthase durch Phosphorylierung inaktiviert. Damit wird die Glykogen-Synthese gehemmt.

4.67 Wie wird die Glykogen-Phosphorylase durch Interkonversion reguliert ?

durch reversible Phosphorylierung und Aktivierung der Glykogen-Phosphorylase a mittels der Phosphorylase-Kinase unter Glukagon und Adrenalin Einfluss

4.68 Wie beeinflusst ein hoher cAMP Spiegel a) den Glykogenstoffwechsel, b) die Glykolyse und c) die Lipolyse ?

a) Glykogenolyse gefördert b) gehemmt (in der Leber!) c) gefördert

4.69 a) Wie wird cAMP abgebaut ? b) Welches Hormon beeinflusst diesen Abbau ?

a) Phosphodiesterase b) Insulin aktiviert die Phosphodiesterase und beschleunigt den cAMP-Abbau.

4.70 Nennen Sie Schritte der Glykolyse und des Glykogenstoffwechsels, die von Insulin und Glukagon beeinflusst werden.

Glykolyse:

PFK-1: Die Bildung des allosterischen Aktivators Fructose-2,6-bisphosphat wird (in der Leber!) durch Insulin gefördert und durch Glukagon gehemmt (Interkonversion).

Glykogen Stoffwechsel:

Die Phosphorylase a wird unter Glukagonwirkung durch Phosphorylierung aktiviert und durch Insulin durch Dephosphorylierung inaktiviert.

4.71 Wie verändert sich die Glykogen-Struktur bei Defekten folgender Enzyme: a) Debranching Enzym, b) Phosphorylase ?

a) Verkürzte Endzweige des Glykogens; b) Struktur normal

4.72 Beschreiben Sie die Auswirkungen eines genetisch bedingten Mangels an Debranching Enzym.

Die Menge des Glykogens ist stark erhöht (Glykogenose). Die Glykogenstruktur ist verändert mit typischen kurzen äußeren Zweigen.

Gluconeogenese

4.73 Formulieren Sie die spezifischen Reaktionen der Gluconeogenese.

Pyruvatcarboxylase:

$\text{Pyruvat} + \text{ATP} + \text{CO}_2 \rightarrow \text{Oxalacetat} + \text{ADP} + \text{Pi}$ (Biotinabhängig)