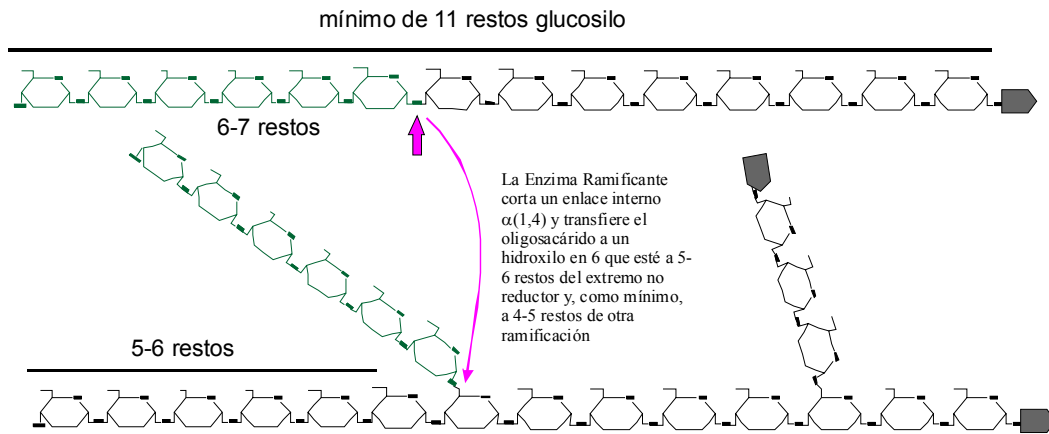
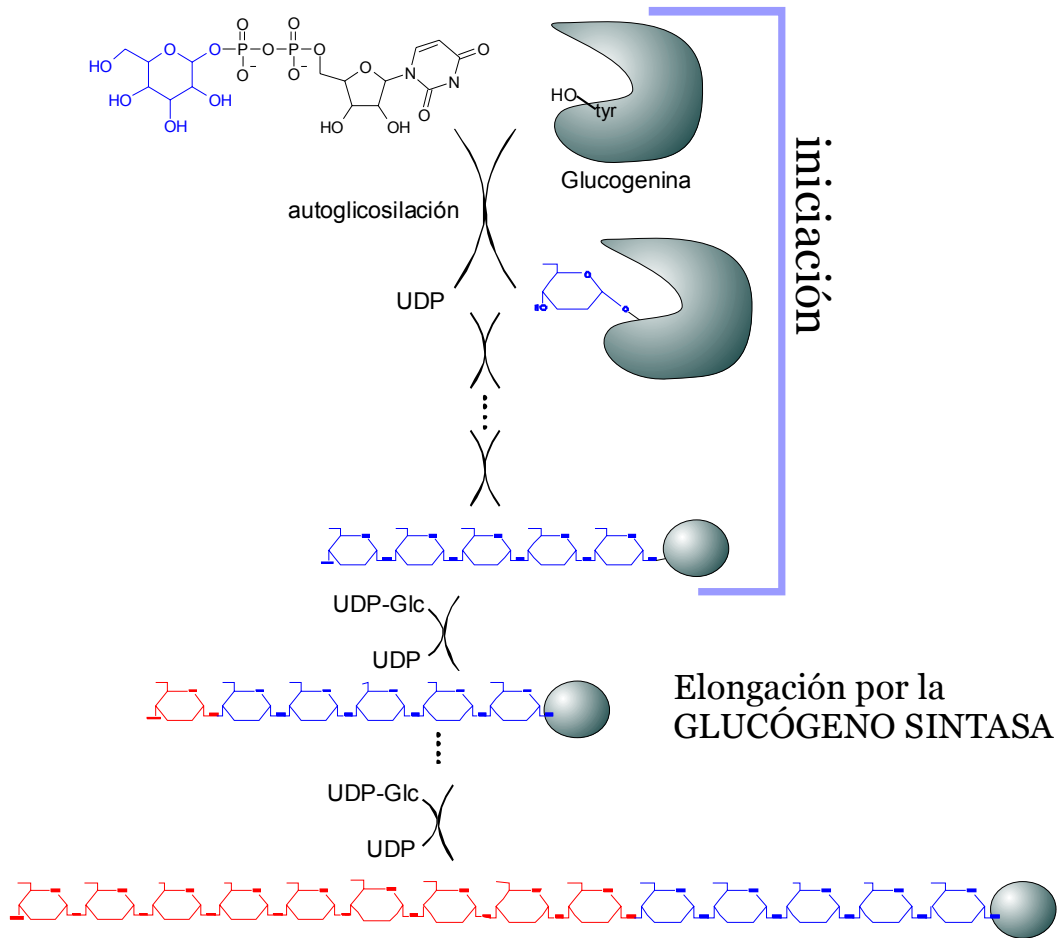


## Características del metabolismo del glucógeno y glucosa en hígado y músculo

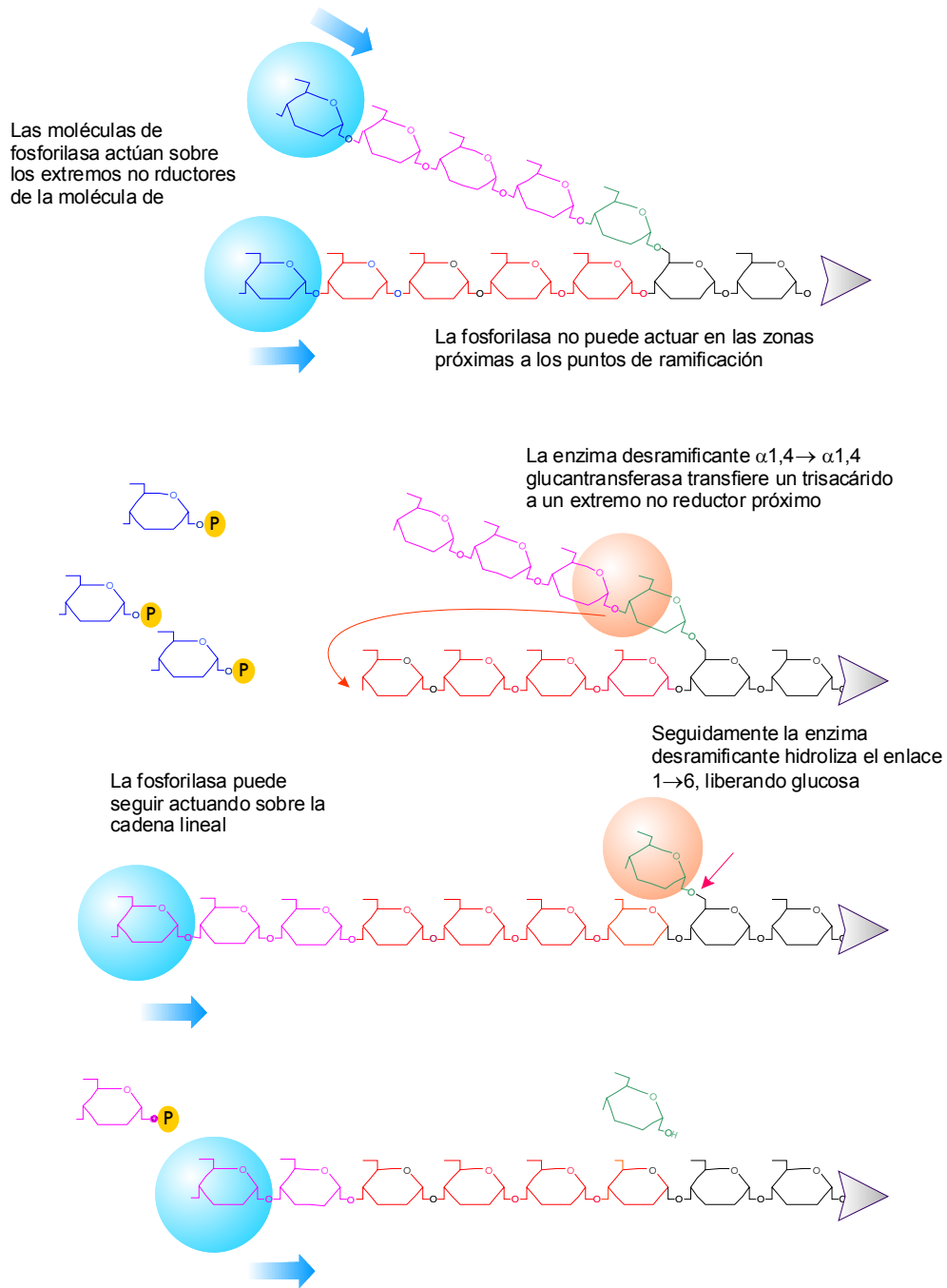
	Hígado	Músculo esquelético
	Mantenimiento de la glucemia (aprox 5 mM glucosa). Exportador o importador neto de glucosa, según el estado fisiológico del organismo	Importador de glucosa.
Función de la glucolisis	Transformar el exceso de glucosa (no almacenable como glucógeno) en ácidos grasos. Poco importante para la obtención de ATP.	Obtención de ATP en la contracción muscular rápida
Función de la gluconeogénesis	Importante. Síntesis de glucosa (para exportarla) a partir de lactato, aminoácidos o glicerol .	Poco importante. Relleno de sus reservas de glucógeno
Glc-6-P fosfatasa	Sí la posee	No la posee
Función del glucógeno	Almacén de glucosa para exportación	Almacén de glucosa para el ejercicio brusco, anaerobio
Principal inhibidor de la glucógeno-fosforilasa	glucosa (favorece la defosforilación de la forma a)	glucosa-6-fosfato (impide la activación por AMP de la forma b)
Efecto de la insulina	No afecta a la entrada de glucosa. Aumenta la síntesis de glucógeno y la glucolisis	Aumenta la síntesis e inhibe la degradación del glucógeno. Aumenta la entrada de glucosa Aumenta la glucolisis
Efecto del glucagón	Aumenta la glucogenólisis Disminuye la glucolisis Aumenta la gluconeogénesis	No lo tiene
Efecto de la adrenalina	Aumenta la glucogenólisis Disminuye la glucolisis Aumenta la gluconeogénesis	Aumenta la glucogenólisis Aumenta la glucolisis
Efecto de la glucosa libre	Aumenta la síntesis de glucógeno	No tiene efecto directo como tal.

Biosíntesis del glucógeno:



Actuación de la Enzima Ramificante  $\alpha(1,4)(1,6)$  transglucosidasa

## Degradación intracelular del glucógeno



## Enfermedades genéticas del metabolismo del glucógeno

Tipo	Nombre común de la enfermedad	Deficiencia enzimática	Organo afectado	Estructura del glucógeno	Aspectos clínicos
Ia	von Gierke	glucosa-6-fosfato fosfatasa	hígado	normal, muy abundante	hipoglucemia severa; hiperlipemia, cetosis, hepatomegalia, muerte
Ib		transportador de Glc-6-P al lumen del RE (1)	hígado	normal, muy abundante	igual que el anterior
II	Pompe	$\alpha$ -glucosidasa lisosómica (2)	todos	acumulo de glucógeno en los lisosomas	Muerte antes de 1 año
III	Cori	enzima desramificante	todos	incrementado; cadenas exteriores muy cortas	Como el tipo I, pero menos grave
IV	Andersen	enzima ramificante	hígado	cantidad normal; cadenas muy largas sin ramificar	Cirrosis. Muerte antes de los 2-4 años.
V	Mc Ardle	glucógeno fosforilasa	músculo	normal; ligero exceso	Normal, excepto incapacidad para realizar ejercicios violentos y repentinos
VI	Hers	glucógeno fosforilasa	hígado	normal; cantidad aumentada	Cómo el tipo I, pero más benigno
VII		fosfofructokinasa	músculo	Cómo tipo V	Cómo tipo V
VIII	Tauri	SPK	hígado	Normal, en exceso	Moderada hipoglucemia
IX		glucógeno sintasa	hígado	normal, muy escaso	

- 1) La glucosa-6-fosfato no se hidroliza a glucosa en el citosol, sino en el lumen del retículo endoplásmico
- 2) No se conoce la función normal de esta glicosidasa lisosomal