# 21장 인산오탄당 경로와 육탄당 대사 경로

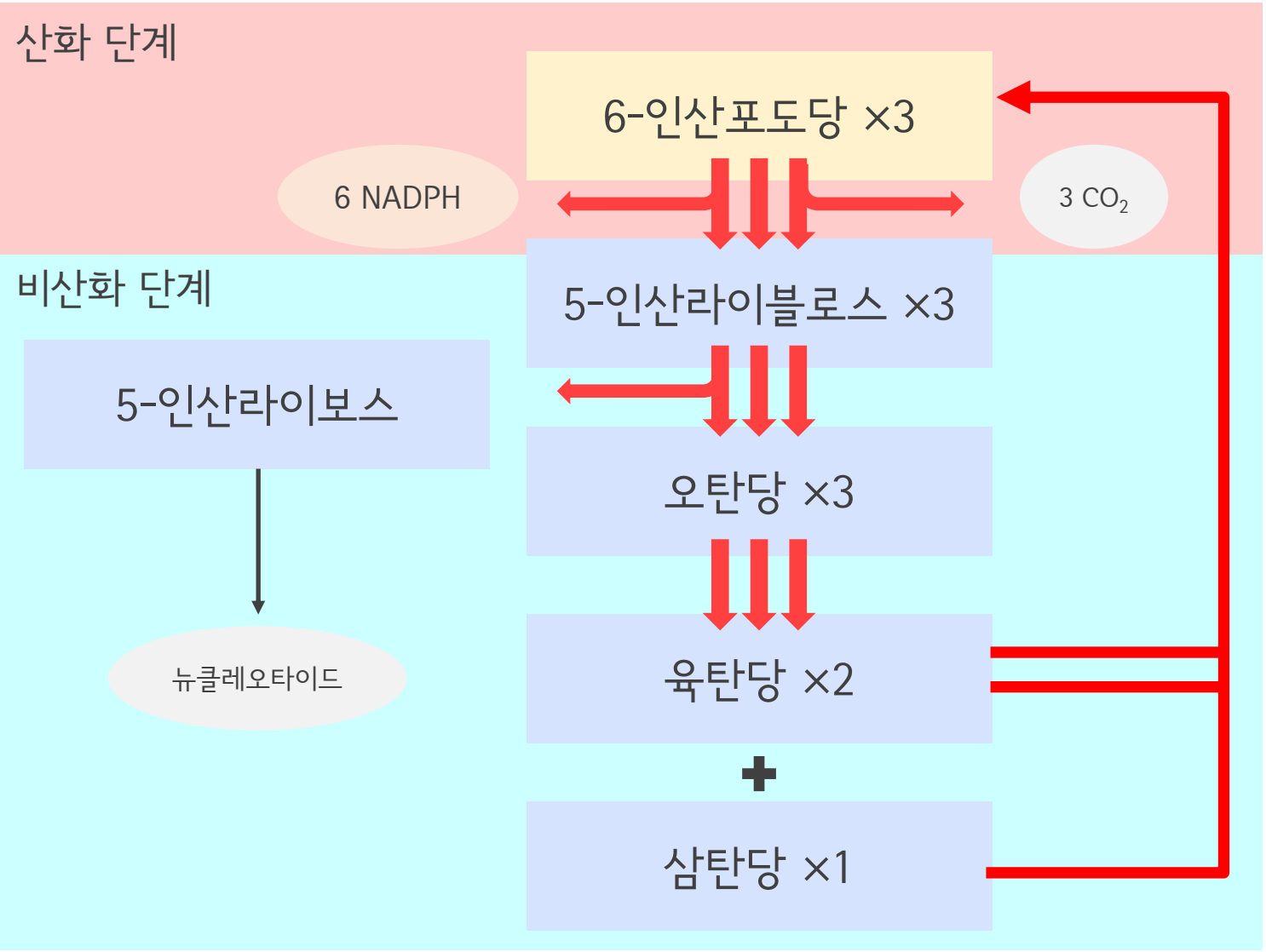
- 인산오탄당 경로와 역할
- 글루큐론산 합성
- 과도한 과당 섭취의 결과
- 갈락토스 합성과 생리적 중요성
- 관련 대사의 유전적 결손 관련 질병

# 생의학적 중요성

인산오탄당 경로 (pentose phosphate pathway)

- ATP 생성 X
- NADPH 생성 → 산화 스트레스 처리 위한 환원당량
- 라이보스 (ribose) 생성 → 뉴클레오타이드, 핵산 합성

# 인산오탄당 경로는 NADPH와 인산 라이보스를 만든다




1단계
G6P가 리불로오스-5P와 $CO_2$로 산화되면서 NADPH가 생성

2단계
리블로오스-5-P가 리보오스-5-P와 다른 오탄당으로 변환

3단계
3개의 오탄당들이 2개의 육탄당들과 1개의 삼탄당으로 변환

4단계
삼탄당과 육탄당에서 G6P가 생성되면, 순환 경로가 반복

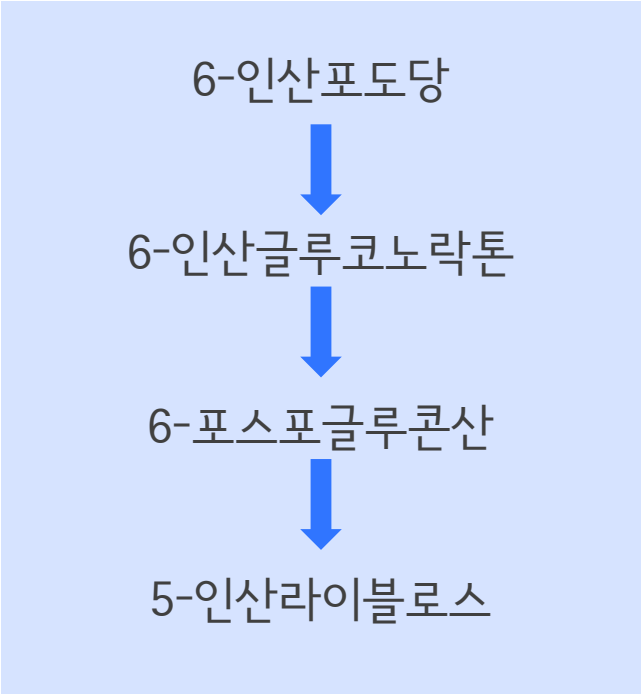
# 인산오탄당 경로는 세포액 내에서 일어난다

## 1단계: 산화적 비가역단계, NADPH로의 환원력 생성

산화
$NADP^+ \rightarrow NADPH$

가수분해

산화
$NADP^+ \rightarrow NADPH$




6-인산포도당 탈수소효소
(glucose 6-phosphate dehydrogenase, G6PD)

글루코노락톤 하이들로레이스
(gluconolactone hydrolase)

6-인산글루콘산 탈수소효소
(6-phosphogluconatae dehydrogenase)

# 인산오탄당 경로는 세포액 내에서 일어난다

2단계: 비산화적 가역단계, 오탄당 인산의 대체 운명

효소: 인산라이보스 케토아이소머레이스

반응: 5-인산라이블로스의 일부가 5-인산라이보스로 변환

→ 핵산과 뉴클레오타이드 생성

3단계: 육탄당과 삼탄당 인산의 생성

효소: 트랜스케톨레이스, 트랜스알돌레이스

3 6-인산포도당 → 2 6-인산과당 + 3-인산글리세르알데하이드

# 인산오탄당 경로는 세포액 내에서 일어난다

- 인산오탄당 경로는 에너지 생성 목적이 아님
- 세포의 주요 요구에 따라 주요 산물이 결정

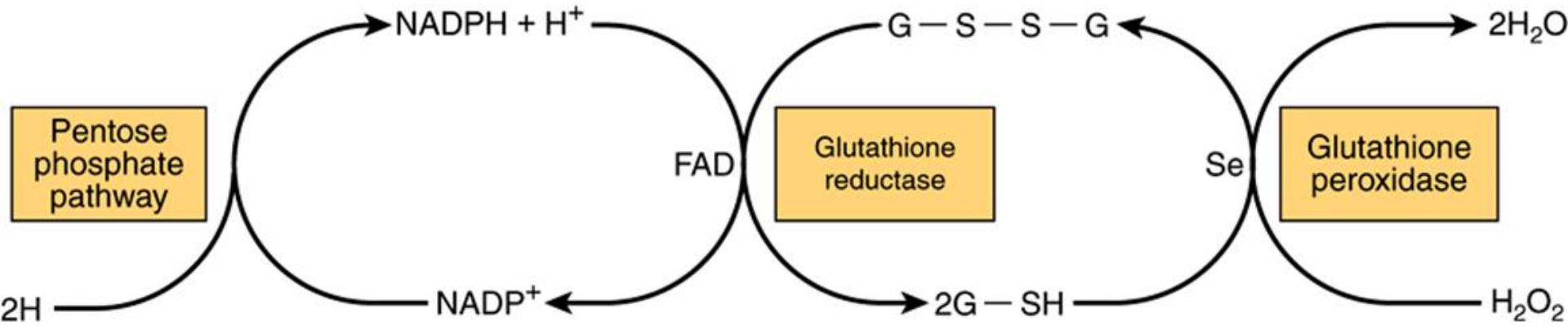
뉴클레오타이드 필요 → 주요 산물은 5-인산라이보스
환원력 (NAPD) 필요 → 6-인산과당이 6-인산포도당으로 변환
에너지 필요 → 인산과당과 인산글리세르산알데하이드가
해당과정을 거쳐 시트르산 회로로 들어감

# 인산오탄당 경로는 세포액 내에서 일어난다

- 간, 지방조직, 부신피질, 갑상선, 적혈구, 고환, 수유중인 유방에서 활발
- 비수유기 유방과 골격근에서 활성이 낮음
- 활성이 높은 조직: 지방산, 스테로이드, 글루타싸이온 합성

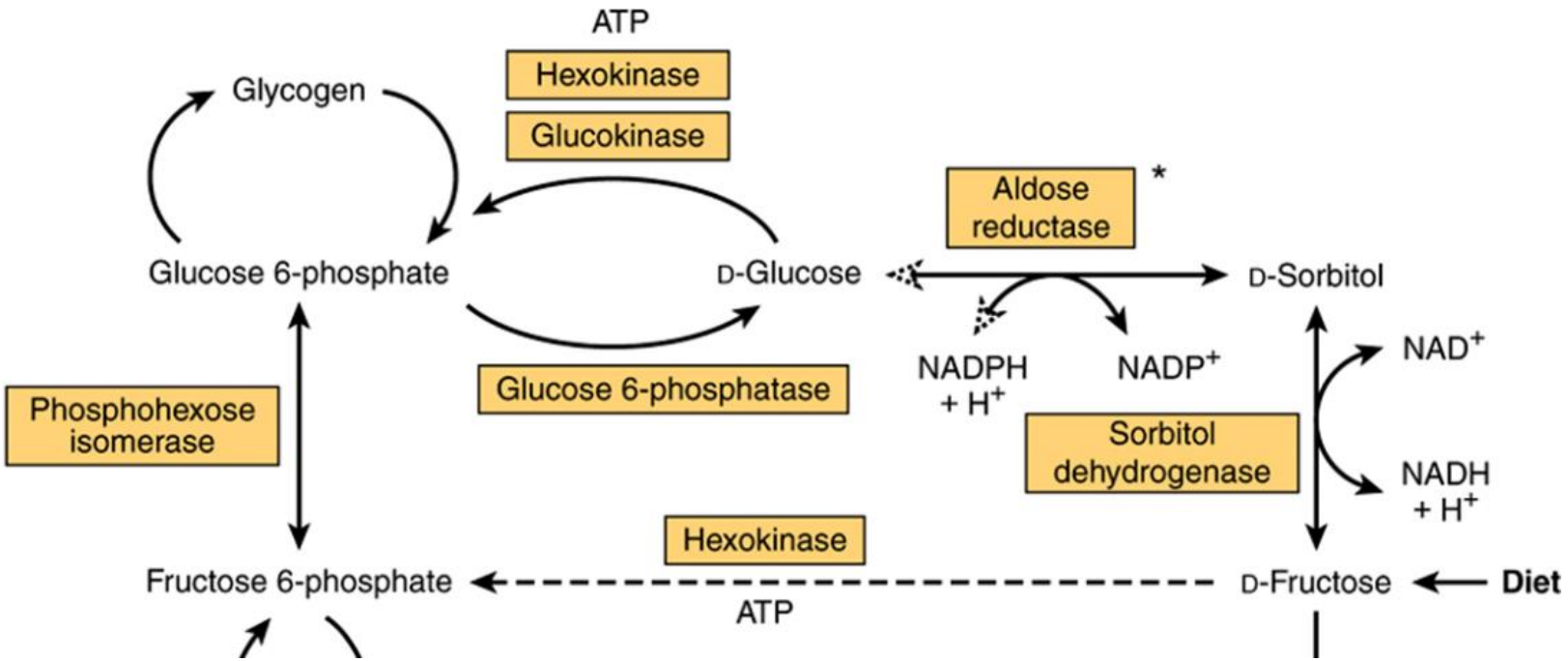
- 라이보스는 거의 모든 조직에서 합성
- 인산오탄당 경로의 비산화적 단계 (2, 3단계)로 합성

# 인산오탄당 경로와 글루타싸이온 퍼옥시데이스가 적혈구 용혈을 막는다

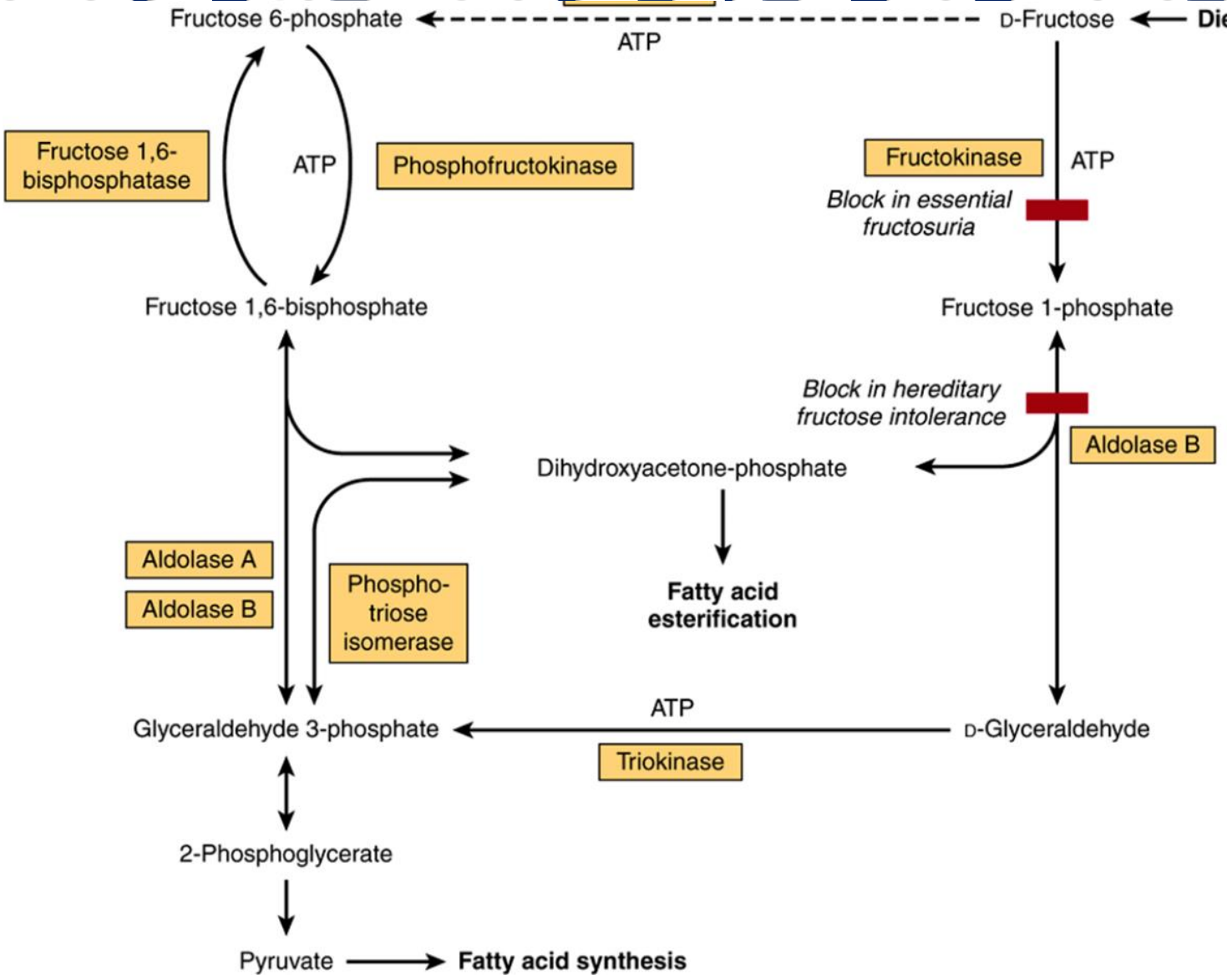


# 대량의 과당 섭취는 대사상 심각한 결과를 가져온다

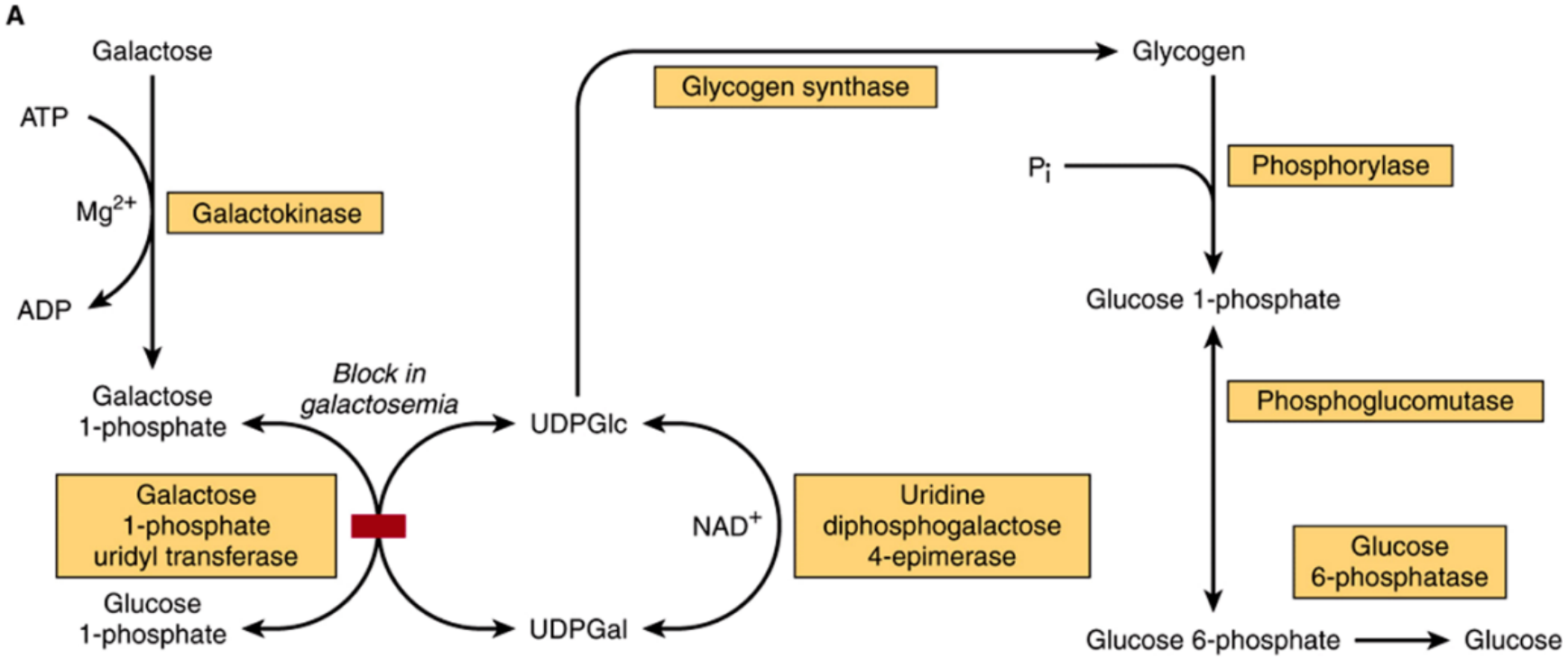
- 과당은 간에서 포도당보다 더 빨리 당분해 됨
- 지방산 합성, 지방산의 에스터화가 촉진 → VLDL 분비 증가
  → 혈중 트리글리세라이드 (TG) 증가 → LDL 증가



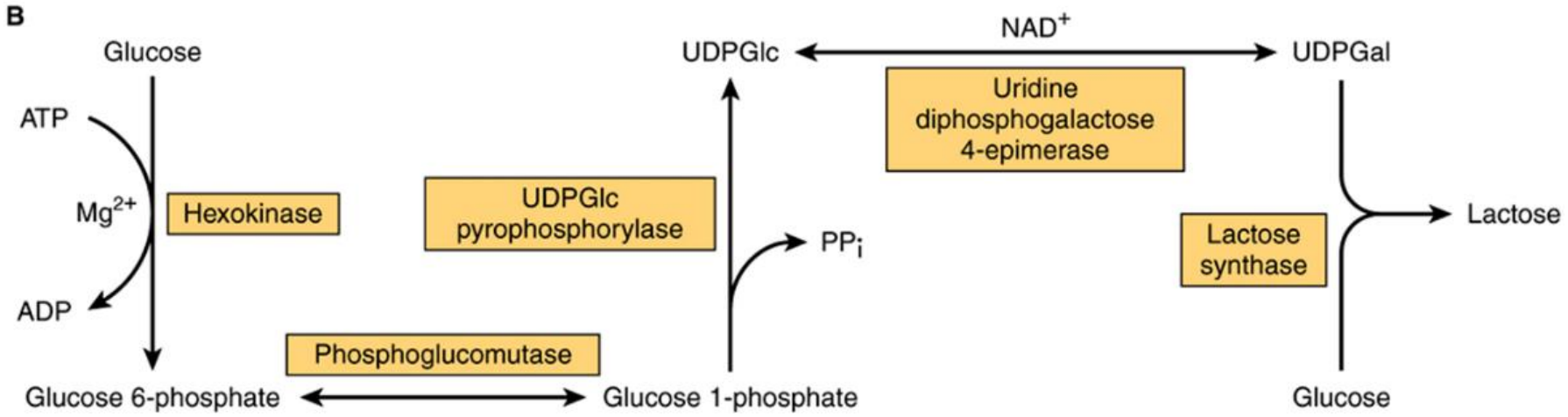
# 대량의 과당 섭취는 대사상 심각한 결과를 가져온다



# 갈락토스는 젖당, 당지질, 단백질글라이칸 및 당단백질 합성에 사용된다



# 갈락토스는 젖당, 당지질, 단백질글라이칸 및 당단백질 합성에 사용된다



# 임상적 측면

포도당-6-인산탈수소효소 결핍 (Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency, G6PDD)

- X염색체 열성유전, 탄수화물 물질대사의 선천적 이상
- 지중해 및 아프리카 기원 사람들에게 일반적
- 효소 질병 중 가장 흔함
- 말라리아에 부분/완전히 보호, 면역 → 선택적 이점
- 용혈성 빈혈 (hemolytic anemia): G6PD는 산화로 부터 적혈구를 보호하는데, 효소가 충분하지 않아서 적혈구가 파괴

# 임상적 측면

본태성 펜토오스뇨증 (Essential pentosuria)

- L-자일룰로스 환원효소 결핍
- L-자일룰로스가 자일리톨로 바뀌지 못하고 소변으로 배설

본태성 과당뇨증

- 상염색체 열성유전, 2번 염색체 이상
- 간에서 프럭토카이네이스 결핍
- 유전적 과당불내증: 심한 저혈당, 과당 섭취시 구토

# 임상적 측면

당뇨성 백내장 (diabetic cataract)

- 포도당 증가 시: 일반 세포 - 인슐린 작용
- 수정체, 말초신경, 사구체 (인슐린 작용 X) → 소비톨 경로를 통해 포도당을 소비톨로 소비
- 과당과 소비톨이 수정체 내에 축적이 되면서 삼투성 손상
  → 수정체에 혼탁이 발생

# 임상적 측면

갈락토스혈증 (galactosemias)

- 상염색체 열성유전, 9번 염색체 GALT 유전자 이상
- 갈락토스를 대사하지 못하여 축적
- 유리딜 트랜스퍼레이스 결핍
- 갈락티톨 생성 → 수정체에 침착, 백내장
- 유아는 며칠-몇 주 이내 식욕부진, 심한 구토, 설사, 성장 지연
- 갈락토스 없는 대체 식품 섭취 (ex-매일유업 특수분유)
- 평생 식이 제한

# 요약

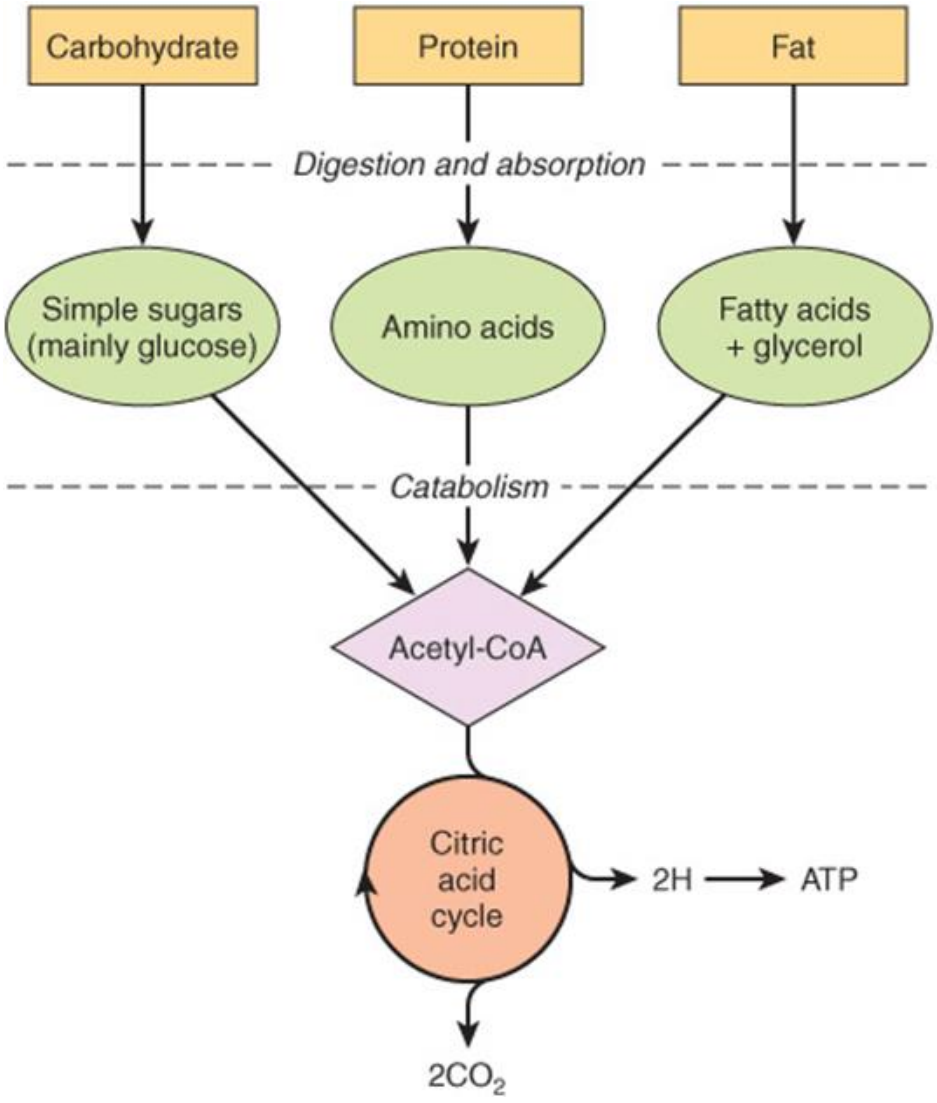
- 인산오탄당 경로는 세포액에 존재
- 포도당을 산화 → NADPH 생성, ATP 생성 X
- 비가역적 산화단계 (단계 1) + 가역적 비산화단계 (단계 2, 3)
- 적혈구에서 글루타싸이온을 환원 상태로 유지
- 과당은 지방산 합성과 간의 트리글리세라이드 합성 촉진
- 수유 중인 젖샘에서 포도당 → 갈락토스

# 16장 대사의 개관 & 대사 연료 공급

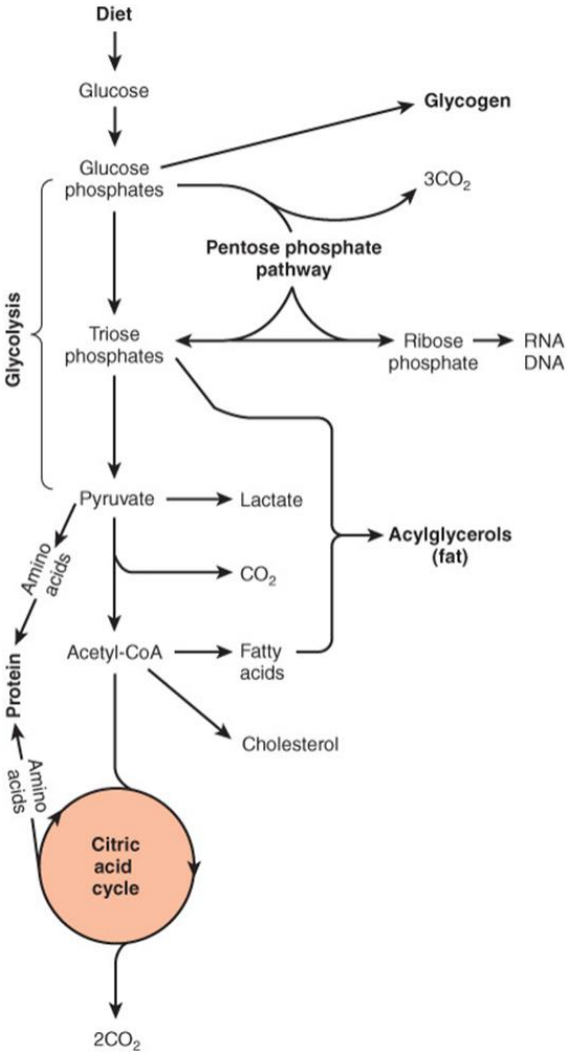
- 동화대사, 이화대사 경로
- 탄수화물, 지질과 아미노산 대사
- 대사경로를 통한 대사물의 흐름 조절
- 공복 시에 대사연료의 흡수와 이동

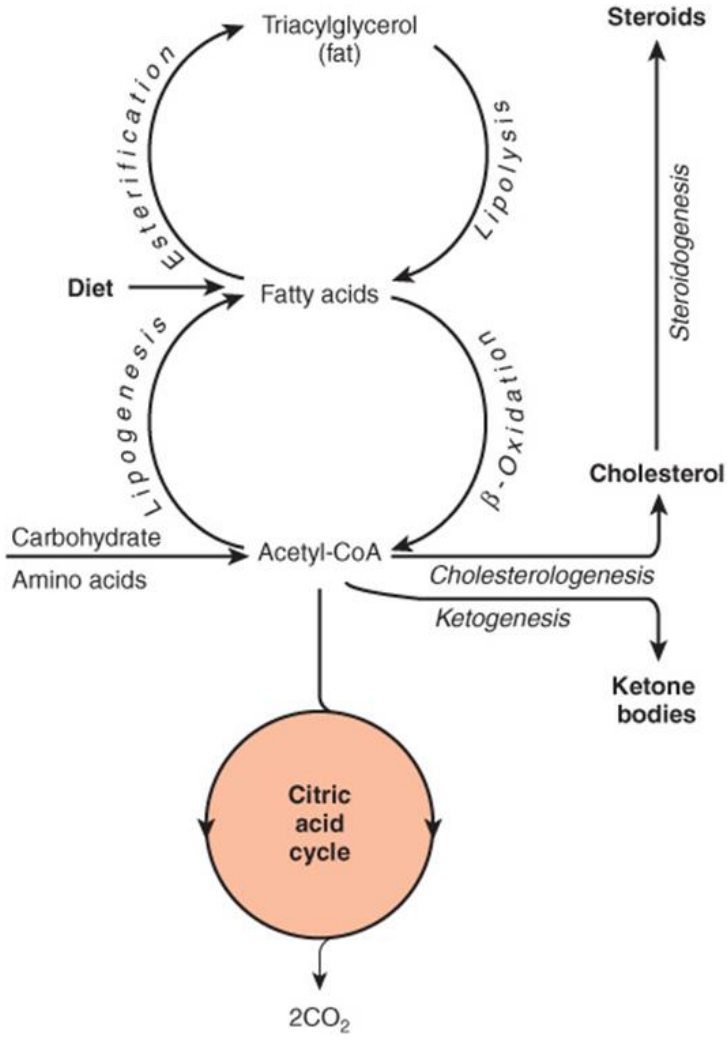
# 소화의 주 생성물을 가공하는 경로들

- 식이 식이로 섭취되는 탄수화물, 지질, 단백질의 소화 생성물을 가공할 필요가 있음
- 포도당, 지방산과 글리세롤, 아미노산
- 소화의 모든 생성물들은 공통의 생성물인 아세틸-CoA로 대사되며, 이는 다시 시트르산 회로에 의해서 산화



# 탄수화물 대사는 포도당의 공급과 운명의 중심에 있다



# 탄수화물 대사는 포도당의 공급과 운명의 중심에 있다

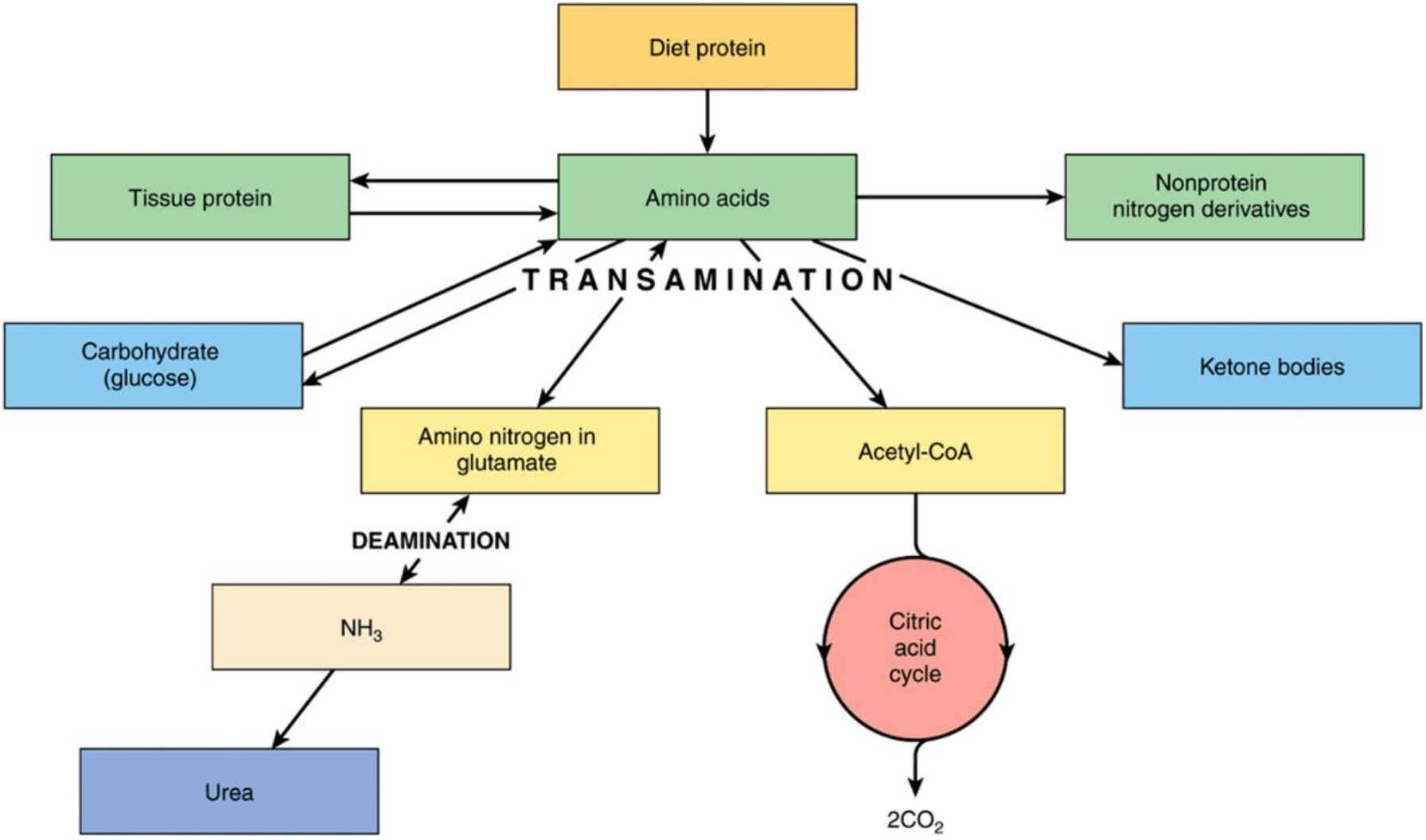
- 포도당은 당분해 경로에 의해 파이루브산으로 대사
- 유산소 조직: 파이루브산 → 아세틸-CoA → 시트르산 회로 → 산화인산화 ($CO_2$와 $H_2O$)

# 지질 대사는 주로 지방산과 콜레스테롤에 대한 것이다

- 긴사슬지방산의 공급원: 식이지질과 탄수화물과 아미노산으로부터 유래한 아세틸-CoA로부터 생합성
- 지방산은 아세틸-CoA로 산화(β-산화)되거나 글리세롤과 에스터화

  → 체내의 주된 저장연료인 트라이아실글리세롤(지방)형성
- 아세틸-CoA처럼 시트르산 회로를 통해 $CO_2$와 $H_2O$로 산화
- 콜레트세톨과 다른 스테로이드의 전구물질
- 간에서 지속된 공복상태에서 중요한 연료인 케톤체를 형성

# 많은 아미노산 대사에는 아미노기전달(transamination)이 관여한다



# 많은 아미노산 대사에는 아미노기전달(transamination)이 관여한다

아미노산은 단백질 합성에 필요

필수아미노산: 체내에서 합성될 수 없어서 식이를 통해 공급

- 나머지는 식이로 공급되기도 하고, 다른 아미노산으로부터 아미노기전달을 의해서 형성될 수 있음

- 페닐알라닌, 트립토판, 발린, 류신, 이소류신, 메티오닌, 트레오닌, 라이신, 히스티딘 + 아르기닌 (어린이)

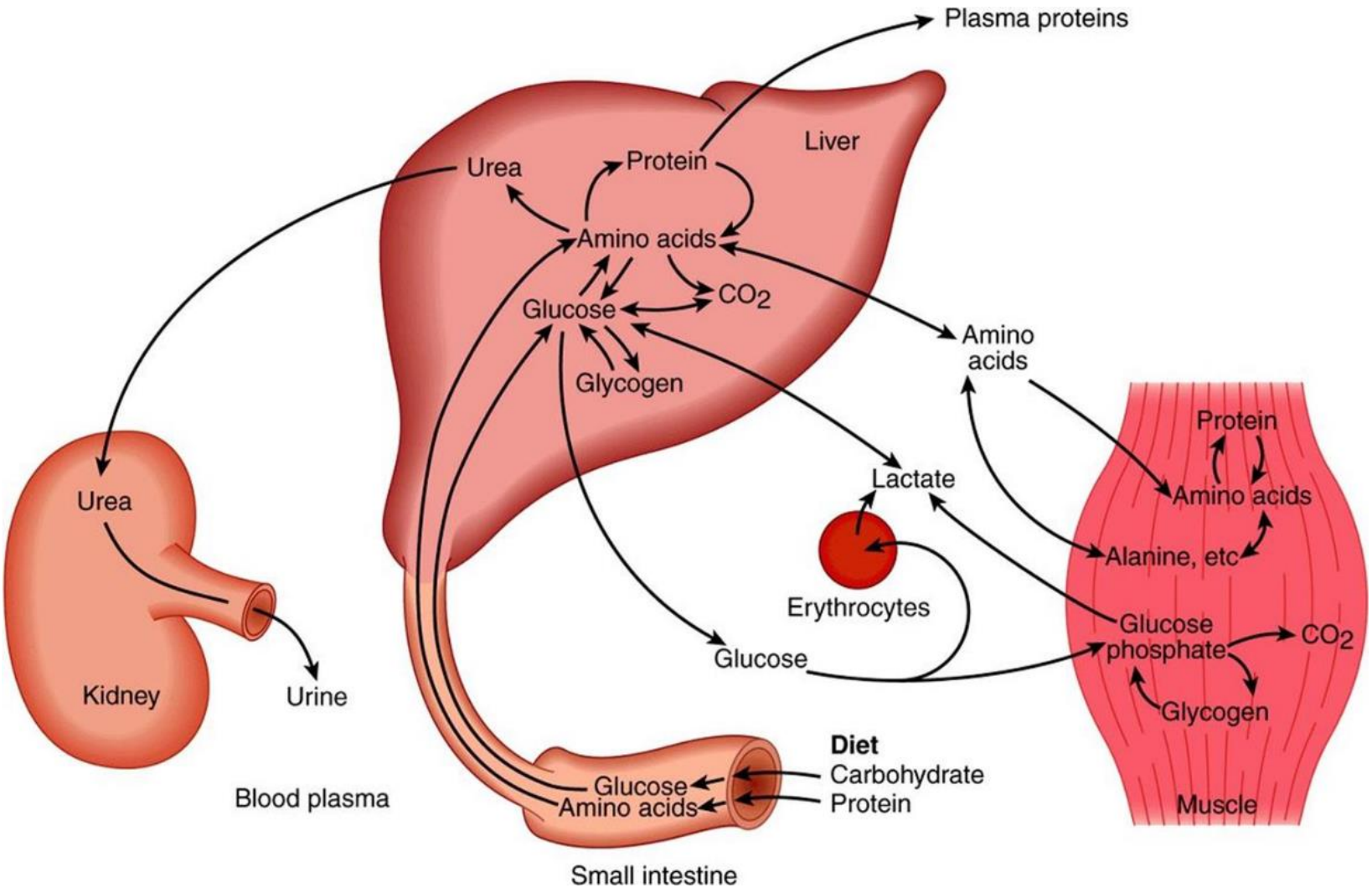
# 많은 아미노산 대사에는 아미노기전달(transamination)이 관여한다

- 아미노기전달: 아미노산질소를 얻는 과정
- 탈아민화(deamination) 반응후에 요소로 배출

아미노기전달후에 남아있는 탄소골격

- 시트르산 회로를 통해 $CO_2$로 산화
- 포도당을 합성(포도당신생성)
- 지방산을 합성하는데 쓰이는 케톤체 형성
- 퓨린, 피리미딘, 에피네프린, 타이록신 같은 호르몬, 신경전달물질 전구체

# 조직과 장기 수준에서 혈액 순환이 대사를 통합한다



# 조직과 장기 수준에서 혈액 순환이 대사를 통합한다

단백질과 탄수화물의 소화 → 아미노산과 포도당 → 간 문맥을 통하여 흡수 → 혈중 농도 조절

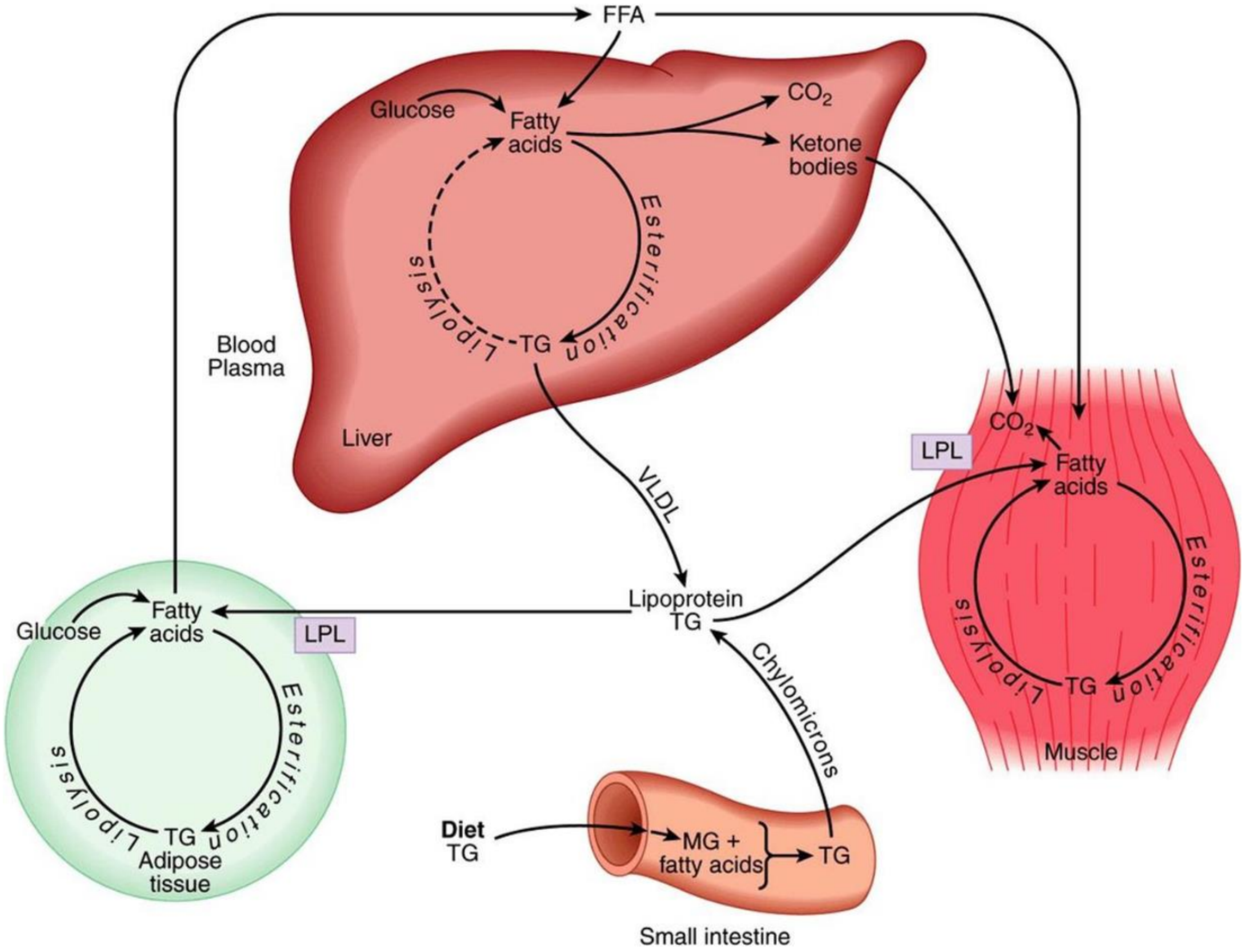
포도당

- 글리코겐 생성: 포도당 요구량 초과, 간과 근육에 저장
- 글리코겐 분해: 식사 사이 혈장 유지
- 포도당신생성: 락트산, 아미노산, 글리세롤 등으로
- 뇌와 적혈구에서 연료로 사용

단백질

- 혈장단백질 (알부민) 합성
- 탈아민화를 통해 요소 생산

# 조직과 장기 수준에서 혈액 순환이 대사를 통합한다

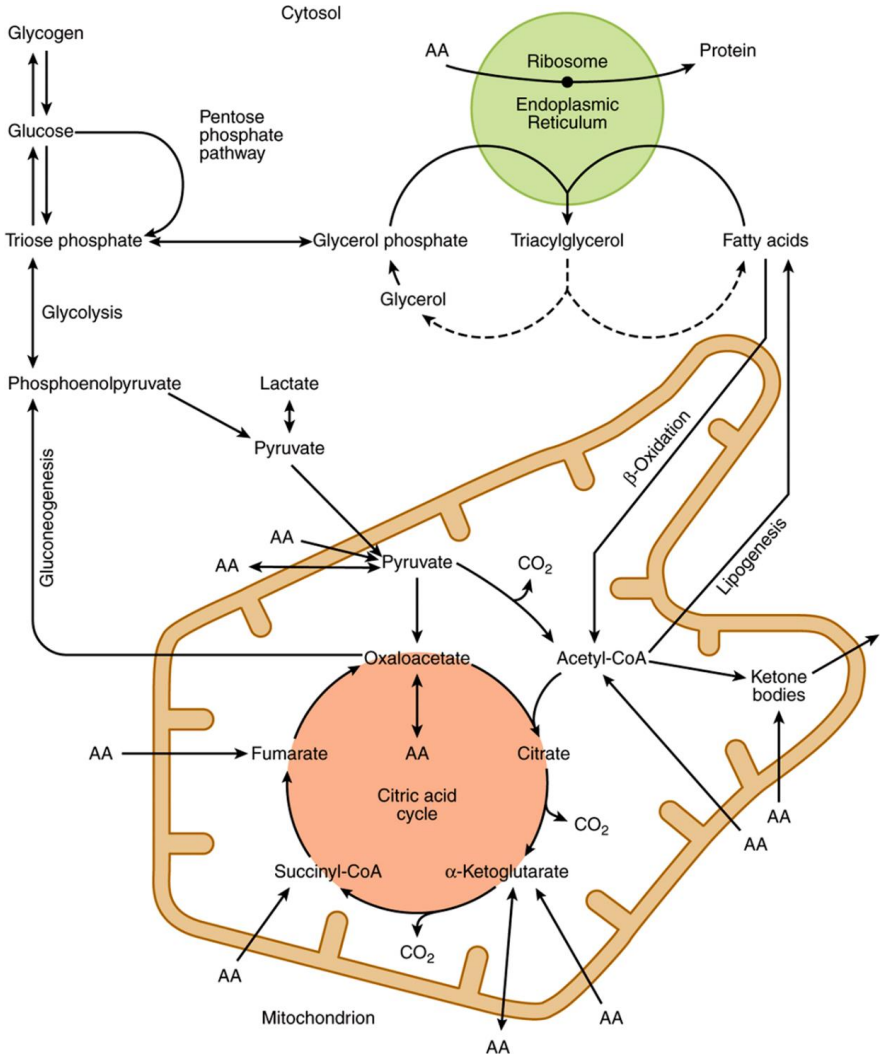


# 조직과 장기 수준에서 혈액 순환이 대사를 통합한다

지질: 트라이아실글리세롤, 지방산으로 가수분해 → 에스터화

- 지단백질과 카일로마이크론 형태로 림프계로 분비 → 혈류
- 지단백질 라이페이스에 의해 대사
- 지질 생성: 지방과 간에서 탄수화물로부터
- 지질 분해: 글리세롤과 지방산으로 순환계 내로 유리
- 케톤체 생성

# 세포 이하 수준에서 보면 당분해는 세포질에서 일어나고 시트르산 회로는 사립체 내에서 일어난다



# 조직과 장기 수준에서 혈액 순환이 대사를 통합한다

사립체

- 호흡사슬과 ATP 합성
- 시트르산 회로
- 지방산의 베타-산화, 케톤 생성

세포질

- 당분해
- 인산오탄당경로
- 지방산 합성
- 포도당신생성

# 많은 대사연료들은 상호전환이 가능하다

적혈구: 사립체X, 무산소 당분해와 인산오탄당 경로 의존

뇌: 케톤체로 20% 에너지 충당 가능

- 공복과 기아에서 뇌와 적혈구를 위해 간과 근육에 저장된 글리코겐을 이용하여 대사연료 확보
- 임신시 태아는 포도당 요구량 증가
- 수유기에 락토스 합성을 위해 포도당 요구량 증가

- 심장과 같은 조직에서: 케톤체>지방산>글루코스