

ОГЛАВЛЕНИЕ

ЧАСТЬ I. ГЛИКОГЕН	5
1. СТРОЕНИЕ И БИОЛОГИЧЕСКАЯ РОЛЬ ГЛИКОГЕНА	5
1.1. Фосфаты в структуре гликогена	16
1.2. Глюкозамин	18
1.3. Белки, связанные с гликогеном	20
2. МЕТАБОЛИЗМ ГЛИКОГЕНА	21
2.1. Синтез гликогена	22
2.1.1. Фосфоглюкомутаза-1	22
2.1.2. Гликогенин	25
2.1.3. Гликогенсинтаза	31
2.1.4. Киназа-3 гликогенсинтазы	38
2.1.5. Протеинфосфатаза-1	42
2.1.6. Гликогенветвящий фермент	46
2.2. Распад гликогена	47
2.2.1. Гликогенолиз	48
2.2.2. Гликофагия	55
3. РЕГУЛЯЦИЯ СИНТЕЗА И РАСПАДА ГЛИКОГЕНА	61
3.1. Малин	63
3.2. Лафорин	68
3.3. АМФ-активируемая протеинкиназа	70
3.4. Мишень рапамицина млекопитающих (mTOR)	74
3.5. Гомоцистеин и обмен гликогена	75
4. ГЛИКОГЕН НЕЙТРОФИЛОВ	91
5. ГЛИКОГЕН МОЗГА	96
6. ГЛИКОГЕН В ЭМБРИОГЕНЕЗЕ	110
 ЧАСТЬ II. ГЛИКОГЕНОЗЫ	 112
1. ГЛИКОГЕНОЗ 0 ТИПА (GSD 0)	117
1.1. Гликогеноз 0a типа, GSD 0a	118
1.2. Гликогеноз 0b типа, мышечная форма, GSD 0b (OMIM 611556)	120
2. ГЛИКОГЕНОЗ I ТИПА	120
2.1. Гликогеноз Ia типа (GSD Ia)	120

2.2. Гликогеноз Ib типа	130
2.3. Синдром, относящийся к гликогенозу I типа (GSD I related syndrome, GSD Irs)	134
2.4. Гликогеноз Ic, Id типа	139
3. ГЛИКОГЕНОЗ II ТИПА	140
3.1. Гликогеноз IIb типа (GSD IIb)	146
3.2. Синдром комплекса туберозного склероза	151
4. ГЛИКОГЕНОЗ III ТИПА	153
5. ГЛИКОГЕНОЗ IV ТИПА	156
5.1. Амилопектинозы	159
5.1.1. <i>Болезнь Лафора</i>	163
5.1.2. <i>Болезнь полиглюкозановых тел взрослых</i>	169
6. ГЛИКОГЕНОЗ V ТИПА	172
6.1. Гликогеноз Vsp	173
7. ГЛИКОГЕНОЗ VI ТИПА	179
8. ГЛИКОГЕНОЗ VII ТИПА	180
9. ГЛИКОГЕНОЗ VIII ТИПА	181
10. ГЛИКОГЕНОЗ IX ТИПА	182
11. ГЛИКОГЕНОЗ X ТИПА	185
12. ГЛИКОГЕНОЗ XI ТИПА	187
13. ГЛИКОГЕНОЗ XII ТИПА	192
14. ГЛИКОГЕНОЗ XIII ТИПА	194
15. ГЛИКОГЕНОЗ XIV ТИПА	195
15.1. Врожденное нарушение гликозилирования I типа (CDG1T)	200
16. ГЛИКОГЕНОЗ XV ТИПА	204
17. ГЛИКОГЕННЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ	205
18. ЛЕГОЧНЫЙ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЙ ГЛИКОГЕНОЗ	211
ЛИТЕРАТУРА	215