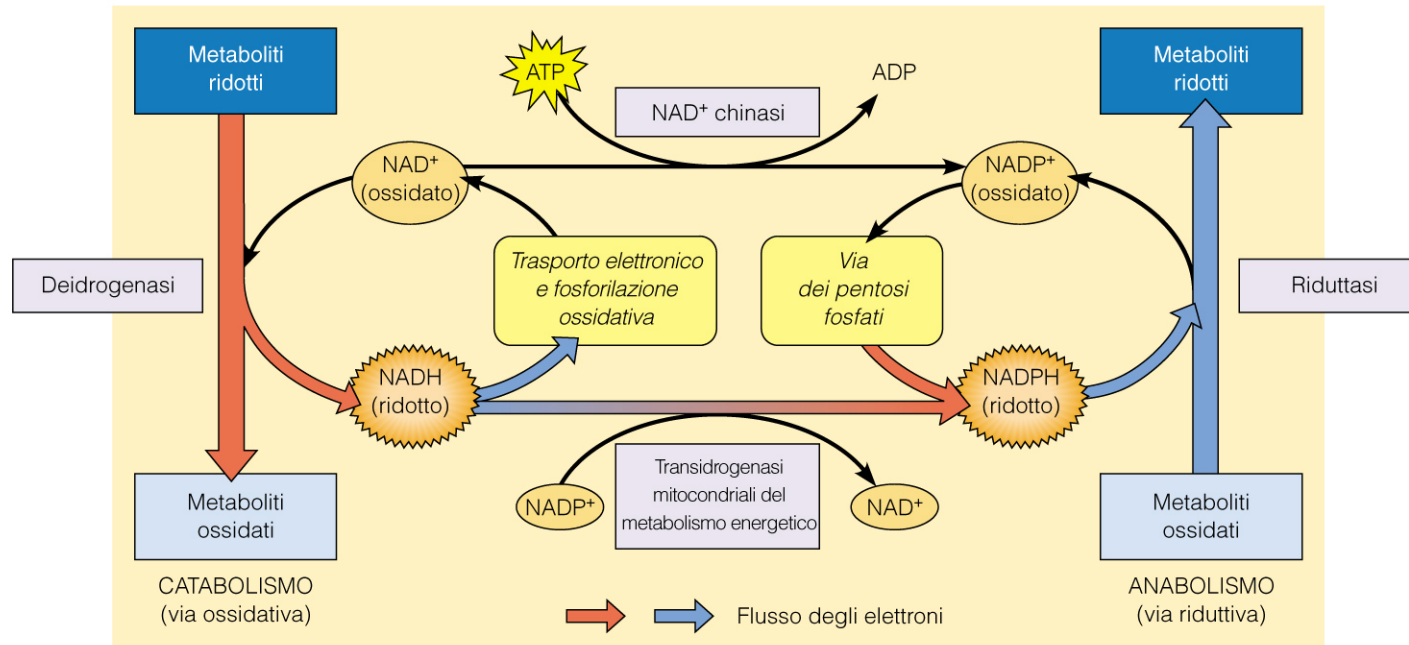
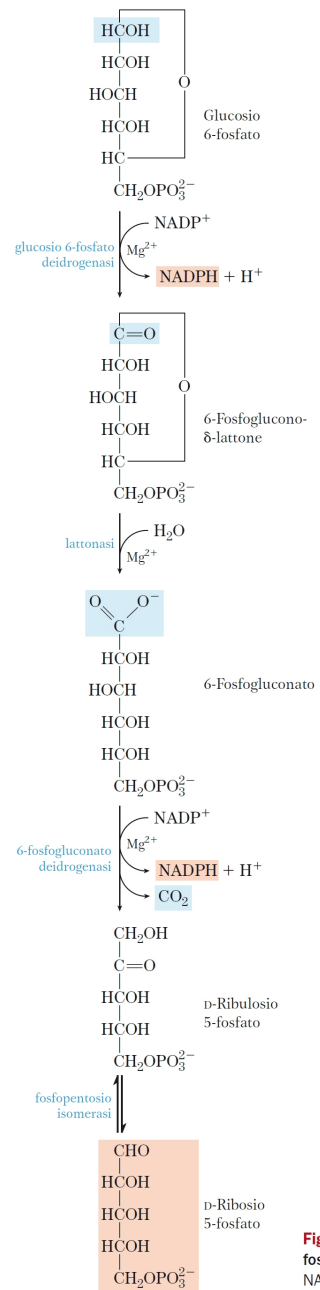
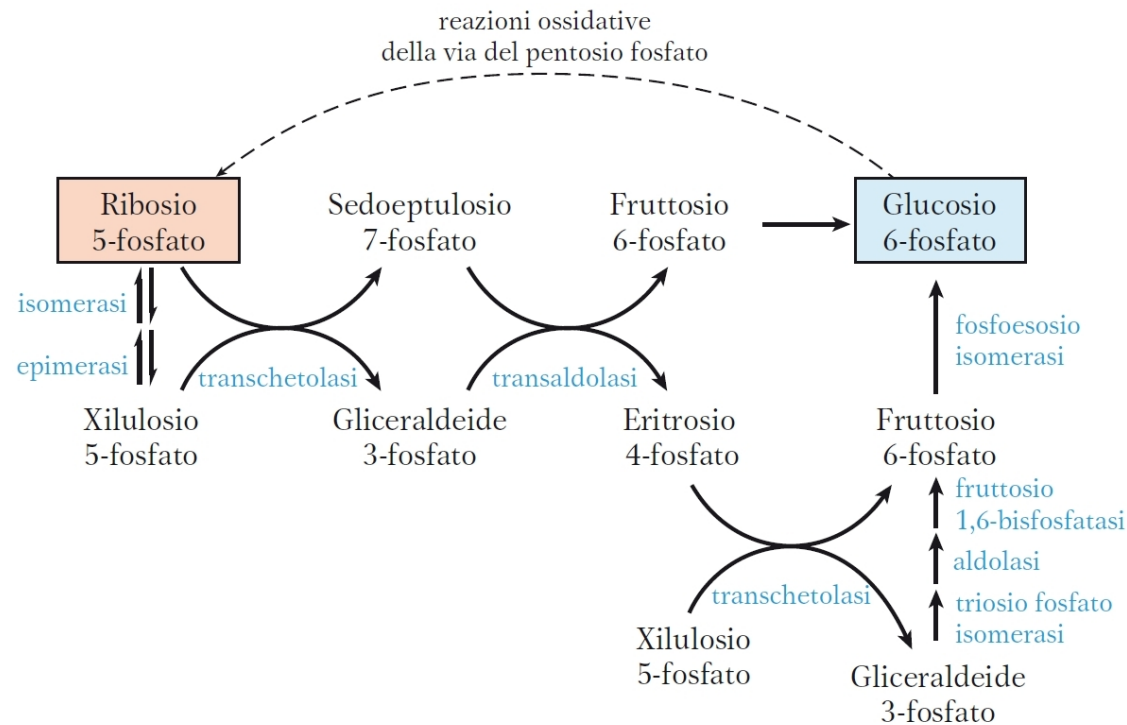


**Figura 14.21** Schema generale della via del pentosio fosfato. Il NADPH che si forma nella fase ossidativa viene utilizzato per ridurre il glutatione, GSSG (vedi il Box 14.4) e per supportare le reazioni della biosintesi riduttiva. L'altro prodotto della fase ossidativa è il ribosio 5-fosfato, che serve come precursore di nucleotidi, coenzimi e acidi nucleici. Nelle cellule che non utilizzano il ribosio 5-fosfato per le reazioni di biosintesi, la fase non ossidativa ricicla sei molecole di pentosio in cinque di glucosio 6-fosfato, consentendo la produzione continua di NADPH e convertendo una molecola di glucosio 6-fosfato (in sei cicli) in CO<sub>2</sub>.

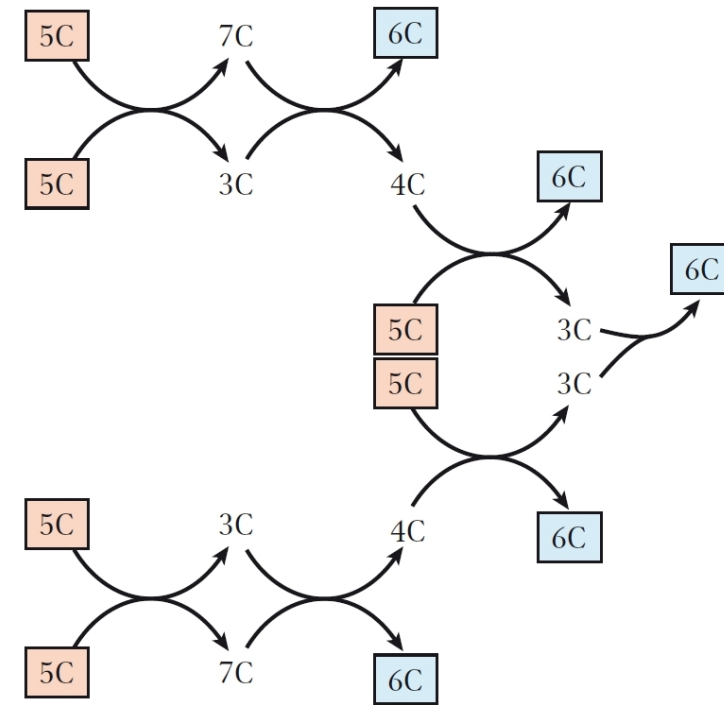




**Figura 14.22** Le reazioni ossidative della via del pentosio fosfato. I prodotti finali sono il ribosio 5-fosfato, la CO<sub>2</sub> e il NADPH.



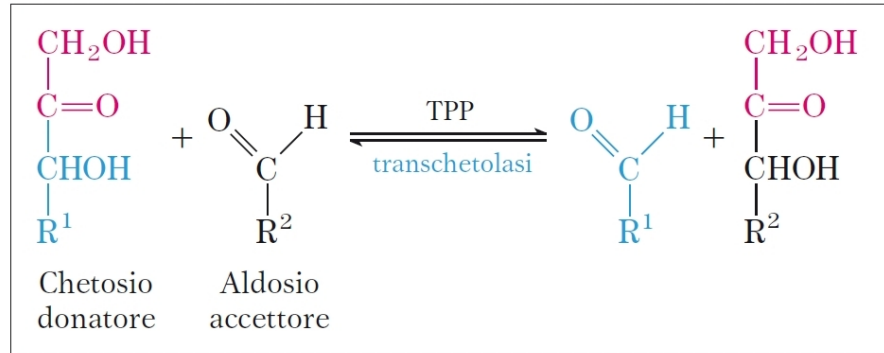
(a)



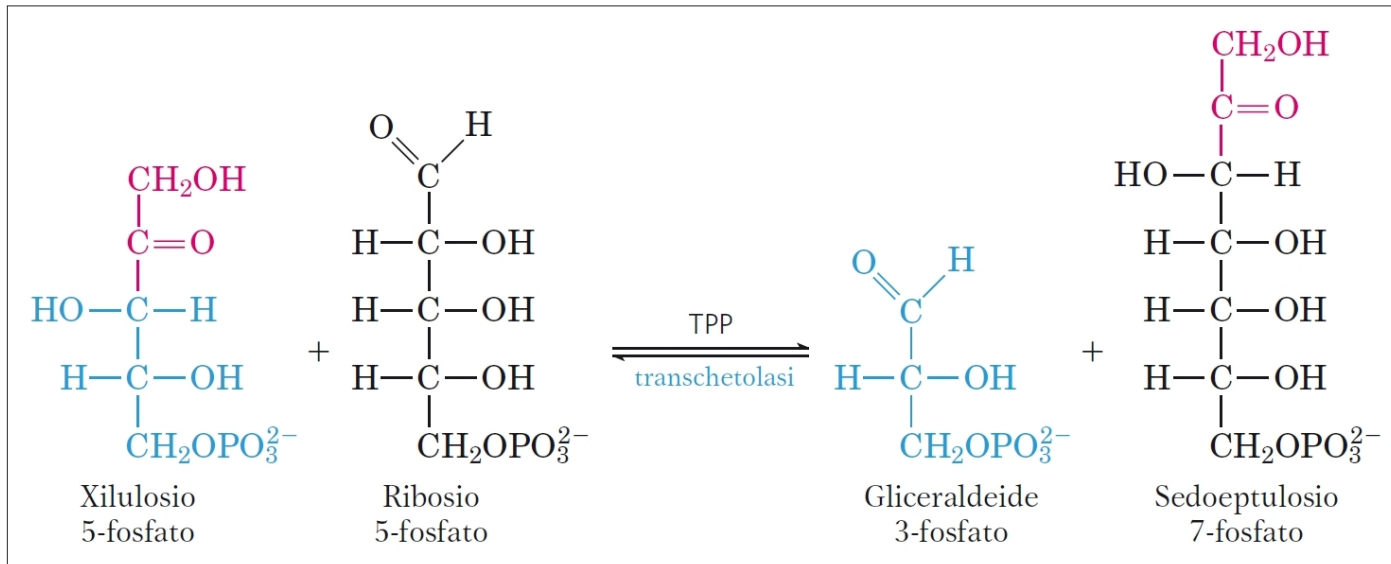
(b)

**Figura 14.23** Reazioni non ossidative della via del pentosio fosfato. (a) Queste reazioni convertono pentosi fosfato in esosi fosfato, consentendo alle reazioni ossidative (vedi la Figura 14.22) di proseguire. La transchetolasi e la transaldolasi sono enzimi specifici di questa via metabolica; gli altri enzimi fanno parte anche della glicolisi e della gluconeogenesi. (b) Rappresentazione schematica della via metabolica che, a partire da sei molecole di pentosio (5C), porta alla sintesi

di cinque esosi (6C). La serie di interconversioni mostrate in (a) deve ripetersi due volte. Ogni reazione qui indicata è reversibile. Le frecce unidirezionali vogliono solo rendere chiara la direzione delle reazioni in condizioni di una continua ossidazione del glucosio 6-fosfato. Nelle reazioni della fotosintesi indipendenti dalla luce la direzione delle reazioni mostrate si inverte (vedi la Figura 20.37).



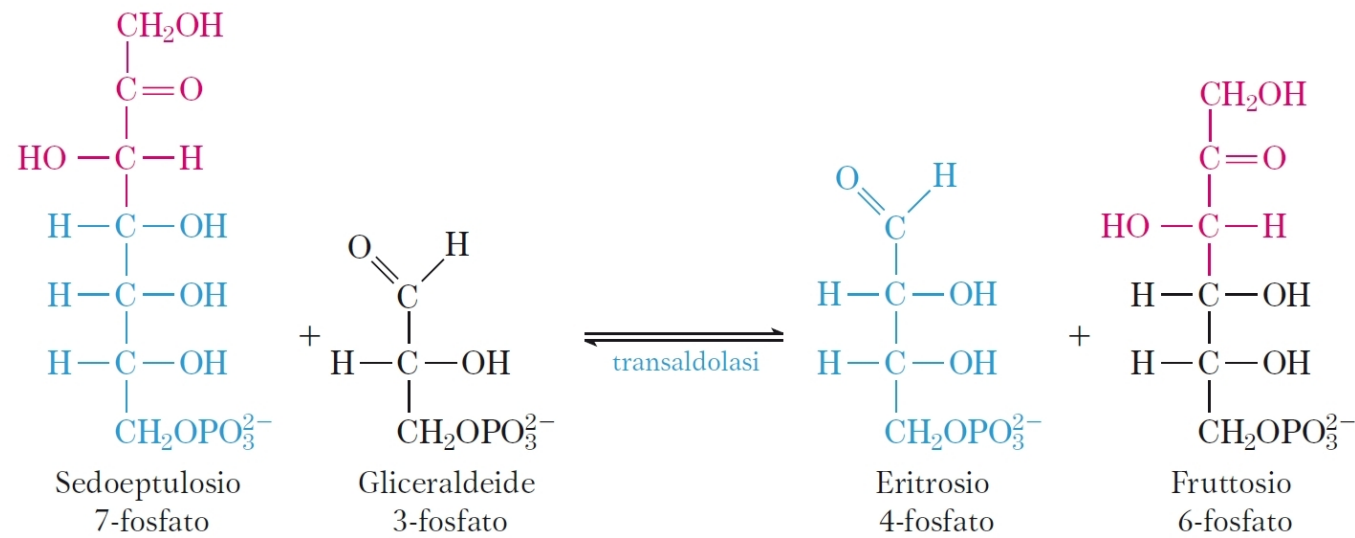
(a)



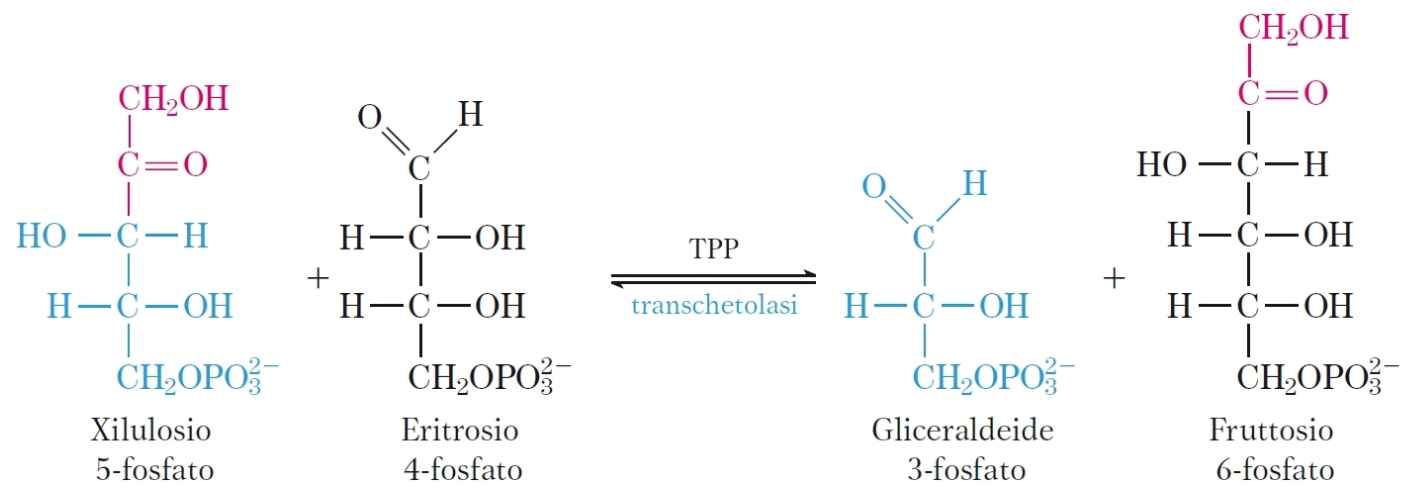
(b)

**Figura 14.24** La prima reazione catalizzata dalla transchetolasi.

(a) La reazione generale catalizzata dalla transchetolasi è il trasferimento di un gruppo a due atomi di carbonio, che si lega transitoriamente alla TPP legata all'enzima, da un chetoso donatore a un aldoso accettore. (b) Conversione di due pentosi fosfato in un triosio fosfato e in uno zucchero fosforilato a sette atomi di carbonio, il sedoepulosio 7-fosfato.

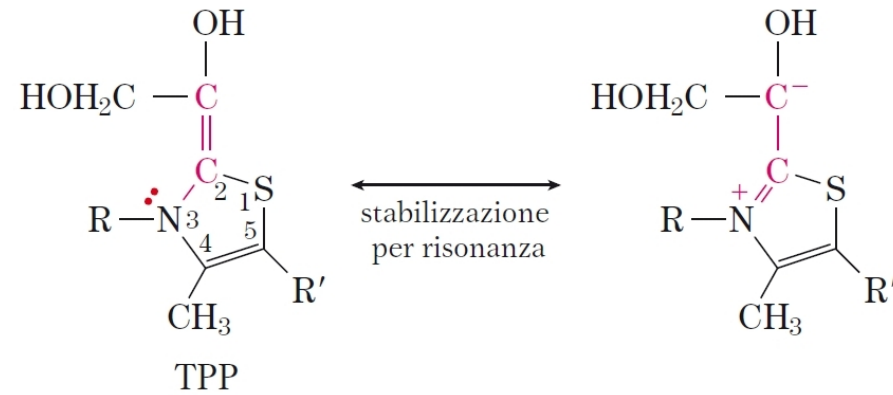


**Figura 14.25** La reazione catalizzata dalla transaldolasi.

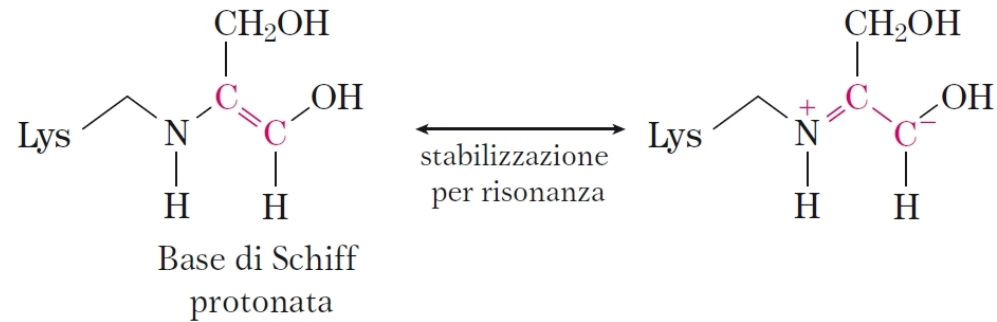


**Figura 14.26** La seconda reazione catalizzata dalla transchetolasi.

**(a) Transchetolasi**

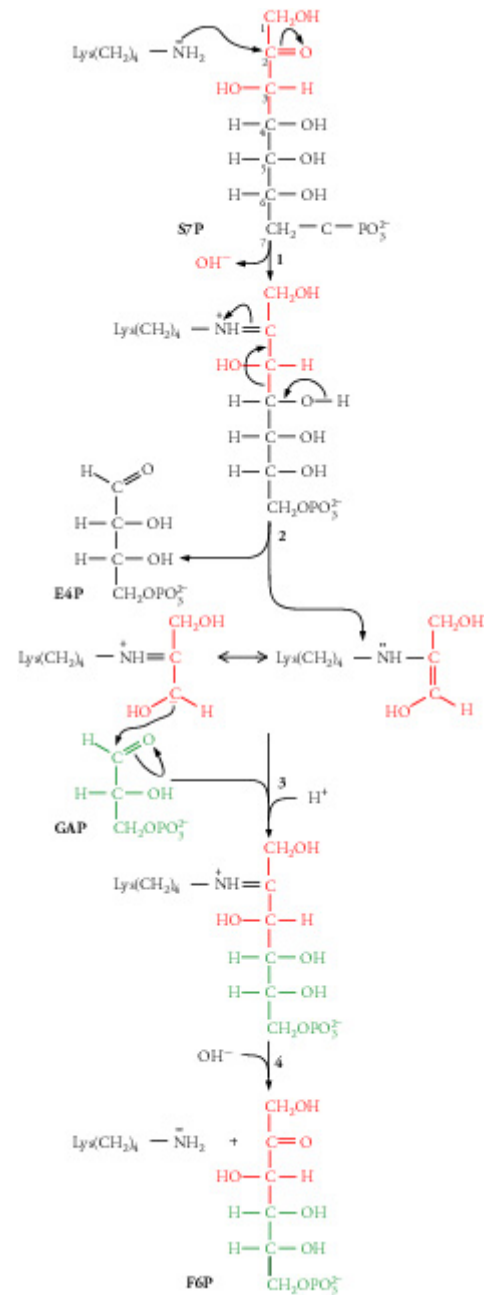
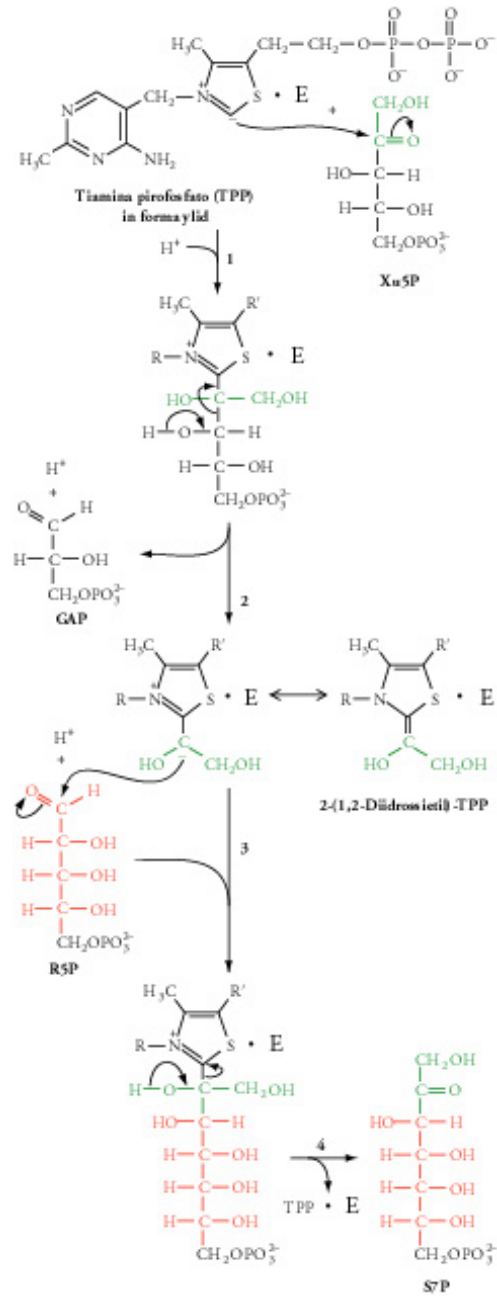


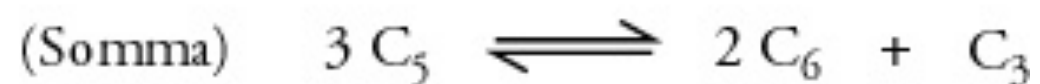
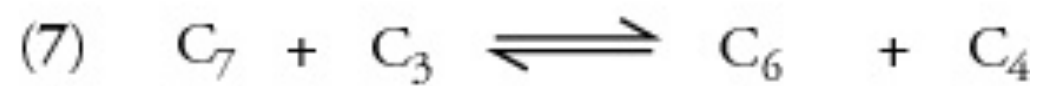
**(b) Transaldolasi**

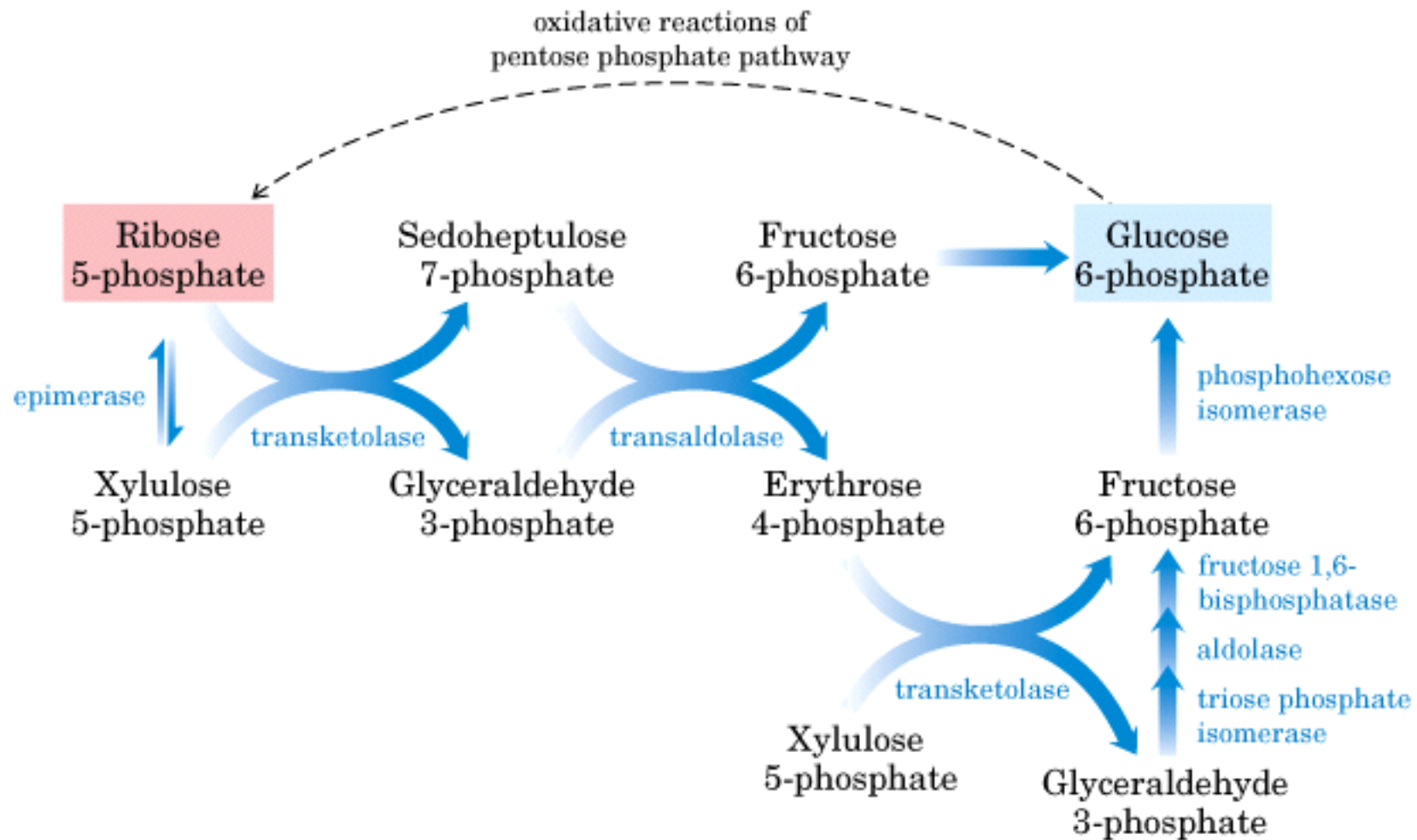


**Figura 14.27** Intermedi carbanionici stabilizzati da interazioni covalenti con la transaldolasi e la transchetolasi. (a) L'anello della TPP stabilizza il carbanione nel gruppo diidrossietilico trasportato dalla transchetolasi; vedi la Figura 14.15 per il meccanismo chimico di azione della TPP. (b) Nella reazione transaldolasica la base di Schiff protonata che si forma tra l' $\epsilon$ -amminogruppo di una catena laterale di Lys e il substrato stabilizza il carbanione C-3 formato dopo la scissione aldolica.

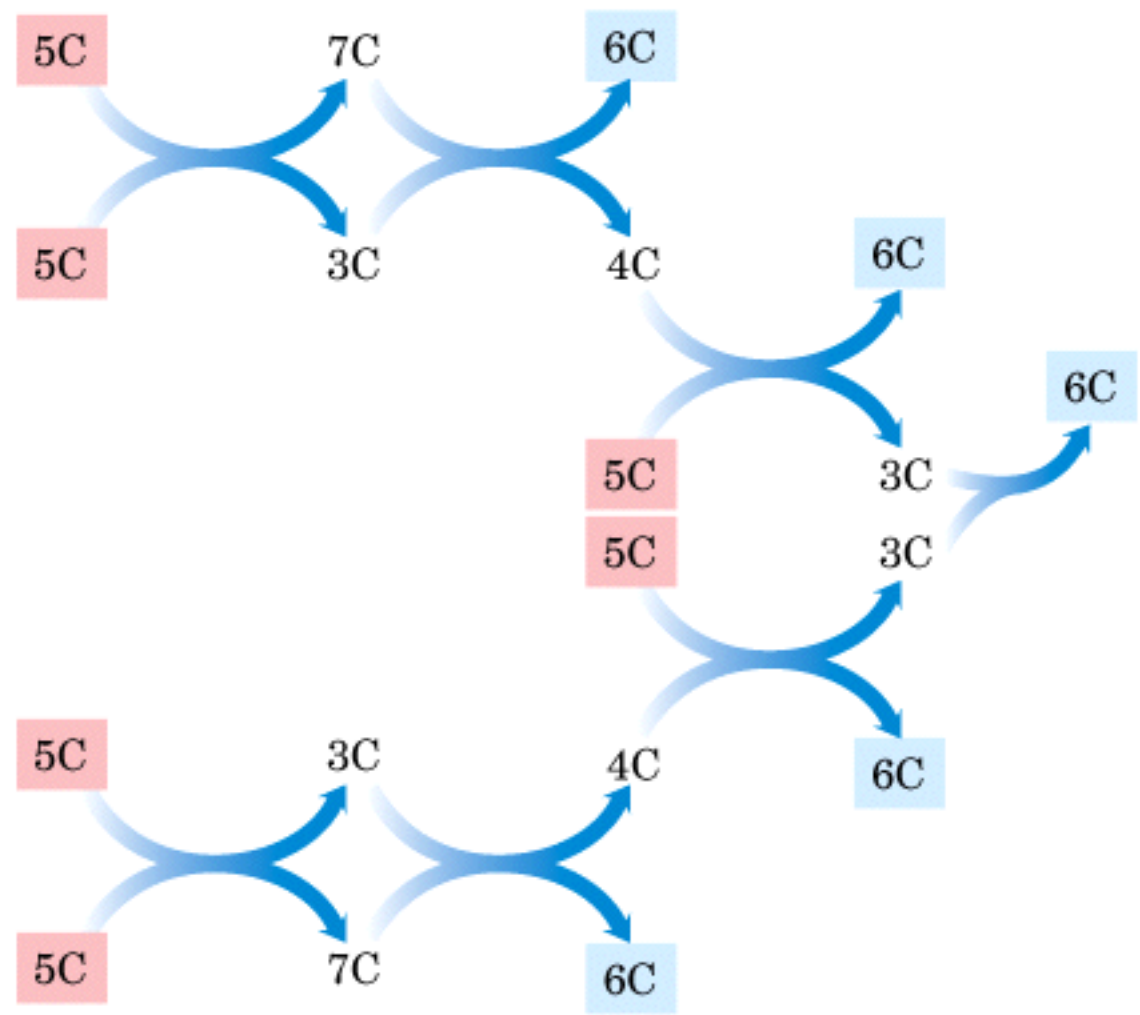




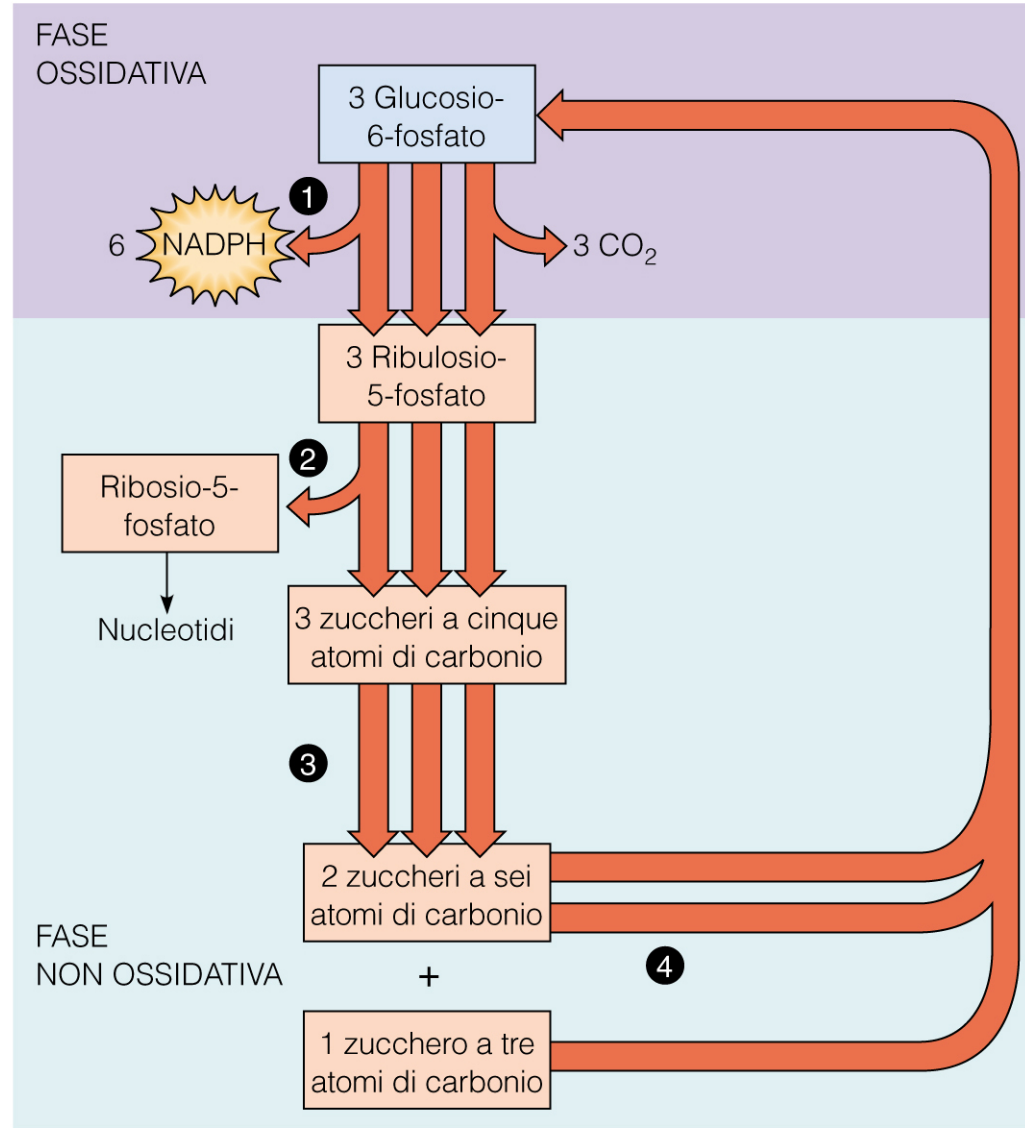


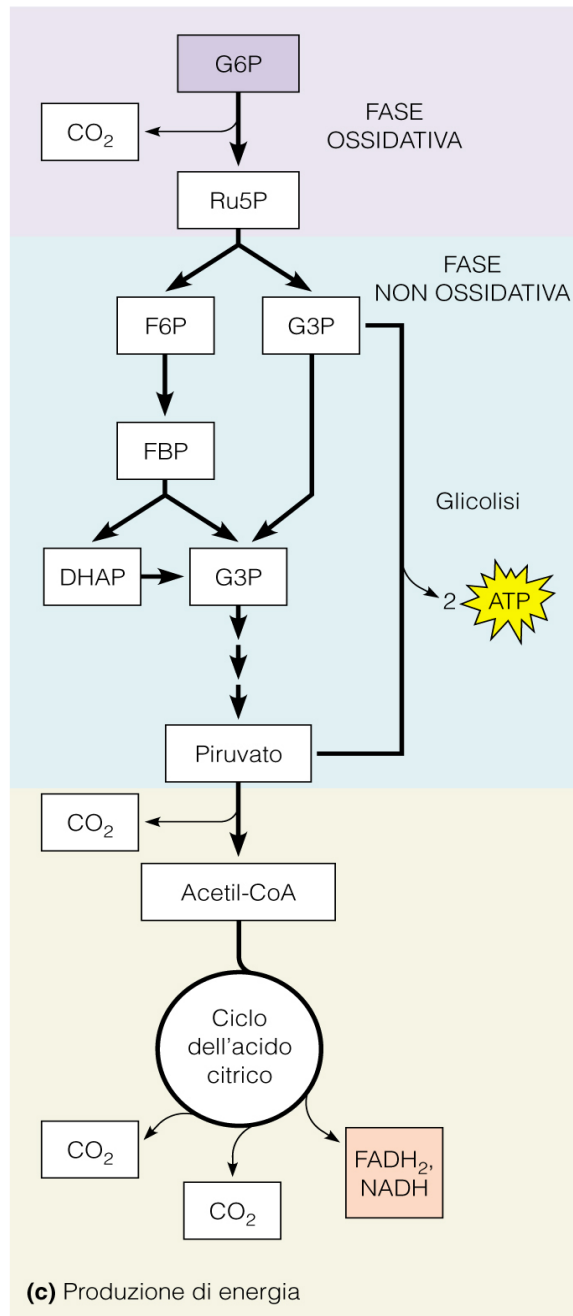


(a)

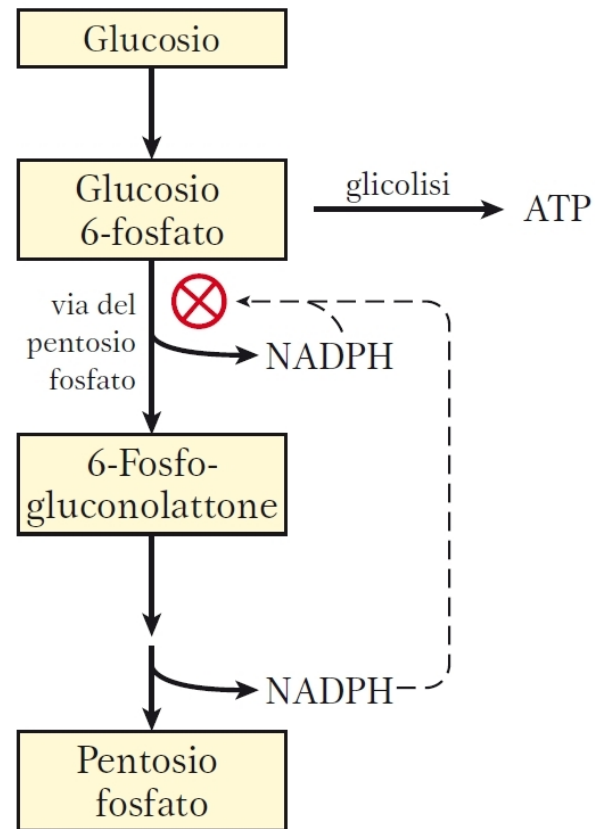


(b)

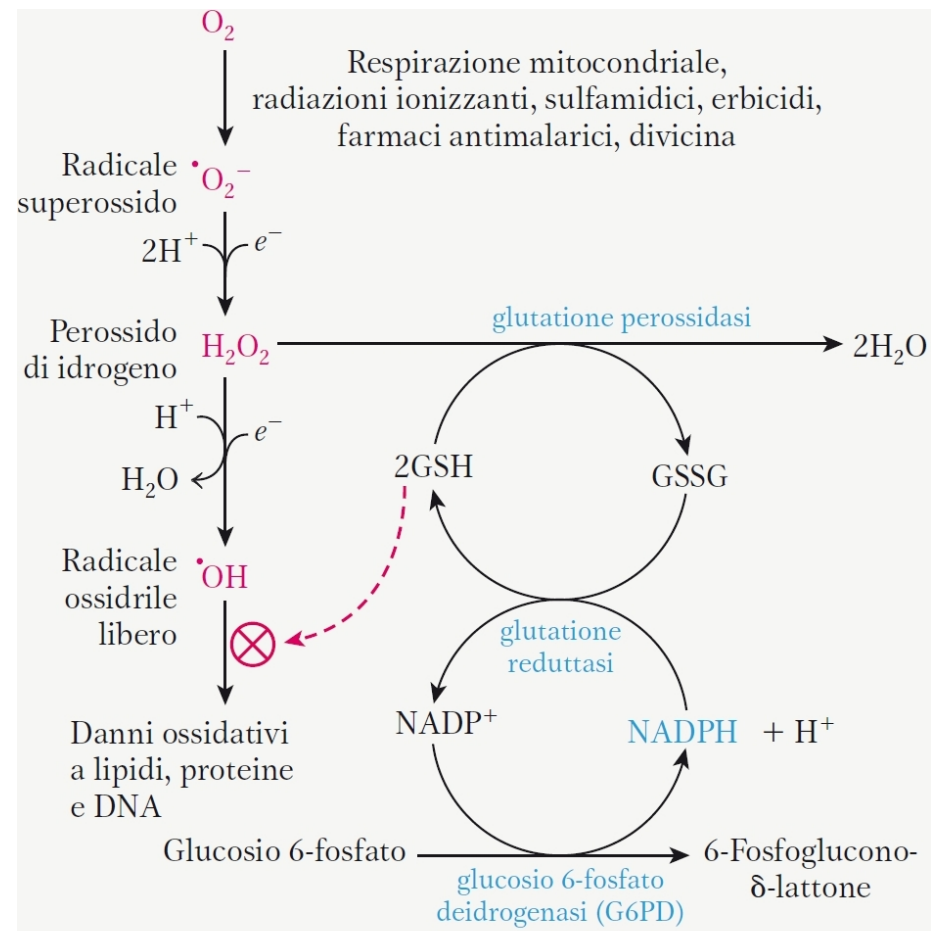




(c) Produzione di energia

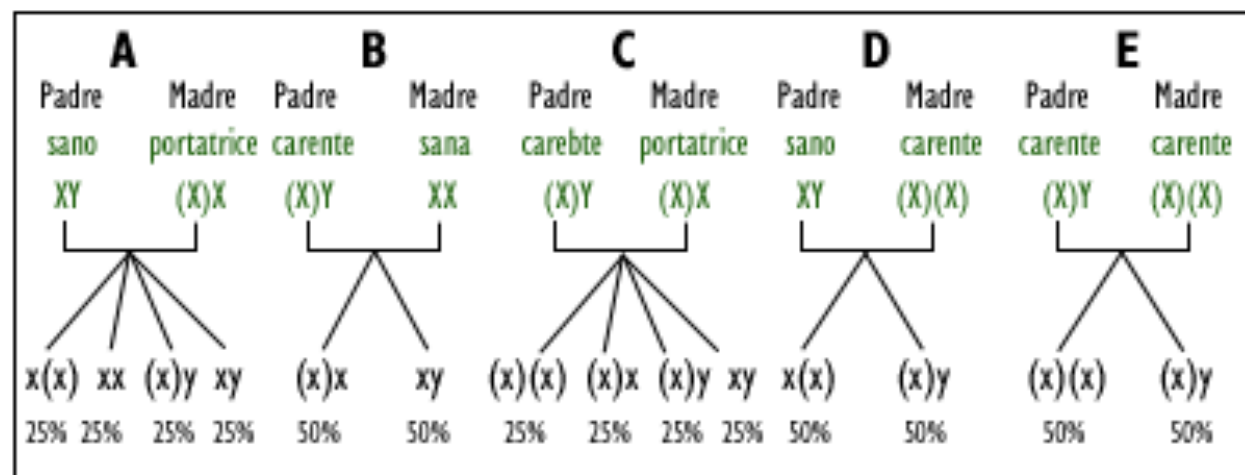


**Figura 14.28** Ruolo del NADPH nella regolazione della ripartizione del glucosio 6-fosfato tra la glicolisi e la via del pentosio fosfato. Quando la velocità di formazione del NADPH è superiore a quella del suo utilizzo nelle biosintesi riduttive e nella riduzione del glutatione (vedi la Figura 14.21), la [NADPH] aumenta e inibisce il primo enzima della via del pentosio fosfato. Ne risulta una maggiore disponibilità di glucosio 6-fosfato per la glicolisi.



**Figura 1** Ruolo del NADPH e del glutatione nella protezione delle cellule contro i derivati reattivi dell'ossigeno. Il glutatione ridotto (GSH) protegge la cellula degradando il perossido di idrogeno e i radicali ossidrilici liberi. La rigenerazione di GSH dalla sua forma ossidata (GSSG) richiede il NADPH prodotto nella reazione catalizzata dalla glucosio 6-fosfato deidrogenasi.





X Cromosoma normale (X) Cromosoma con mutazione

Trasmissione ereditaria del deficit di G6PD