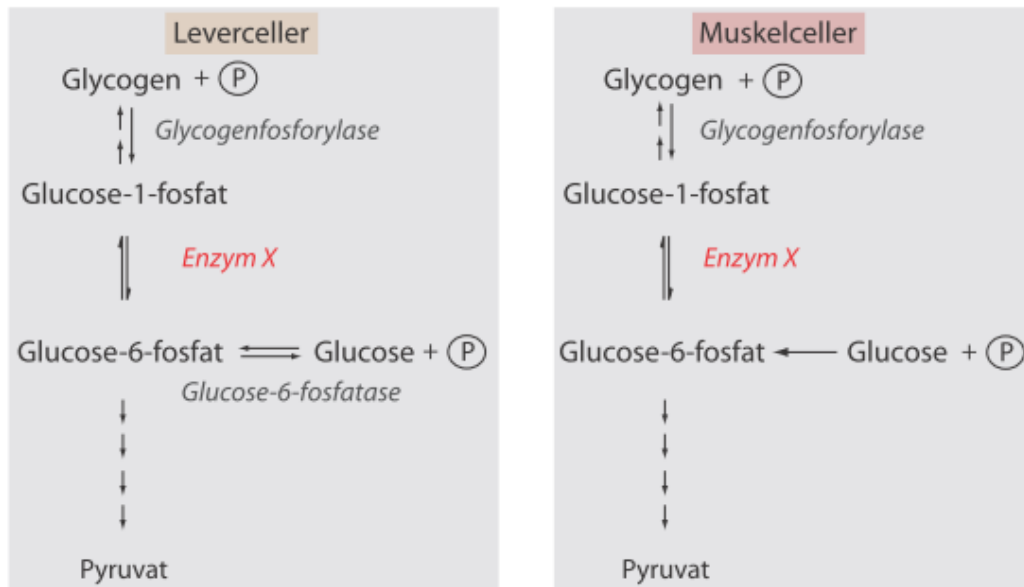


Opgave 2. *Glycogenolyse*

Glycogen oplagret i lever- og muskelceller kan ved glycogenolyse spaltes til glucose-1-fosfat. Det sker ved hjælp af enzymet glycogenfosforylase, se *figur 1*. Det er forskellige glycogenfosforylase-enzymmer, der står for spaltningen af glycogen i leveren og musklerne.

Enzymet glucose-6-fosfatase findes kun i leverceller, se *figur 1*.



Figur 1.
Omdannelse af glycogen i leverceller og i muskelceller.

1. Angiv den enzymgruppe, enzym X i *figur 1* tilhører. Begrund dit svar.

Glucose-6-fosfat kan ikke transporteres gennem cellemembranen. Det kan glucose, idet det transporteres gennem cellemembranen ved faciliteret diffusion.

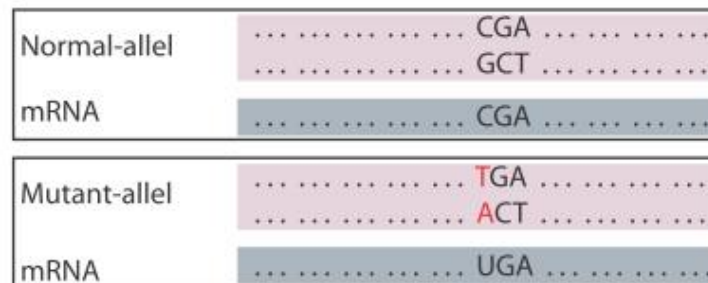
2. Forklar, hvilken betydning levercellers indhold af glucose-6-fosfatase har for at holde et passende niveau af glucose i blodet.

En sjælden arvelig sygdom, McArdles sygdom, er kendetegnet ved mangel på enzymet glycogenfosforylase i musklerne. Patienter med denne sygdom er ikke i stand til at udføre hårdt fysisk arbejde, men de kan udmærket udføre fysisk arbejde af moderat intensitet.

Patienterne rådes til altid at have lidt glucose på sig.

3. Giv forslag til, hvorfor patienter med McArdles sygdom kun kan gennemføre arbejde af moderat intensitet.
4. Forklar, hvorfor disse patienter rådes til altid at have glucose på sig.

75 % af sygdomstilfældene skyldes en basesubstitution i genet, der koder for glycogenfosforylase i muskelceller, se *figur 2*.



Figur 2.

Basesubstitutionen, der medfører McArdles sygdom er vist med rødt.

5. Forklar, hvorfor mutationen vist i *figur 2*, kan resultere i McArdles sygdom.