

Кировский государственный медицинский
университет

ОСОБЕННОСТИ ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ.

- **Существуют специфические пути превращений протеиногенных АК.**
- **Синтезируются биологически активные продукты.**

Алифатические					Серосодержащие	
глицин (Gly, G)	аланин (Ala, A)	валин [★] (Val, V)	лейцин [★] (Leu, L)	изолейцин [★] (Ile, I)	цистеин (Cys, C)	метионин [★] (Met, M)
$\begin{array}{c} \\ \text{H} \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_3 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{H}_3\text{C}-\text{CH} \\ \\ \text{CH}_3 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{H}_3\text{C}-\text{CH} \\ \\ \text{CH}_3 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{H}_3\text{C}-\text{C}-\text{H} \\ \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CH}_3 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{SH} \\ 8,3 \\ \\ \text{pK}_a \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{S} \\ \\ \text{CH}_3 \end{array}$
полярность -2,4	-1,9	-2,0	-2,3	-2,2	-1,2	-1,5

Ароматические			Иминокислоты	Нейтральные	
фенилаланин [★] (Phe, F)	тирозин (Tyr, Y)	триптофан [★] (Trp, W)	пролин (Pro, P)	серин (Ser, S)	треонин [★] (Thr, T)
$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{C}_6\text{H}_5 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{C}_6\text{H}_4 \\ \\ \text{OH} \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{C}_8\text{H}_6\text{N} \\ \text{индолильная} \\ \text{система} \end{array}$	$\begin{array}{c} \text{COO}^- \\ \\ \text{CH} \\ / \quad \backslash \\ \text{HN} \quad \text{CH}_2 \\ \quad \\ \text{H}_2\text{C} \quad \text{CH}_2 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{OH} \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{H}_3\text{C}-\text{C}-\text{H} \\ \\ \text{OH} \end{array}$

★ незаменимые аминокислоты

 хиральный центр

Нейтральные		Кислые		Основные		
аспарагин (Asn, N)	глутамин (Gln, Q)	аспарагиновая кислота (Asp, D)	глутаминовая кислота (Glu, E)	гистидин (His, H)	лизин [★] (Lys, K)	аргинин (Arg, R)
$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CONH}_2 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CONH}_2 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{COO}^- \\ 4,0 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{COO}^- \\ 4,3 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{C}_4\text{H}_3\text{N}_2 \\ \text{имидазольное} \\ \text{кольцо} \\ 6,0 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{NH}_3^+ \\ 10,8 \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{CH}_2 \\ \\ \text{NH} \\ \\ \text{C} \\ / \quad \backslash \\ \text{H}_2\text{N} \quad \text{NH}_2 \\ 12,5 \end{array}$
+9,7	+9,4	+11,0	+10,2	+10,3	+15,0	+20,0

A. Протеиногенные аминокислоты

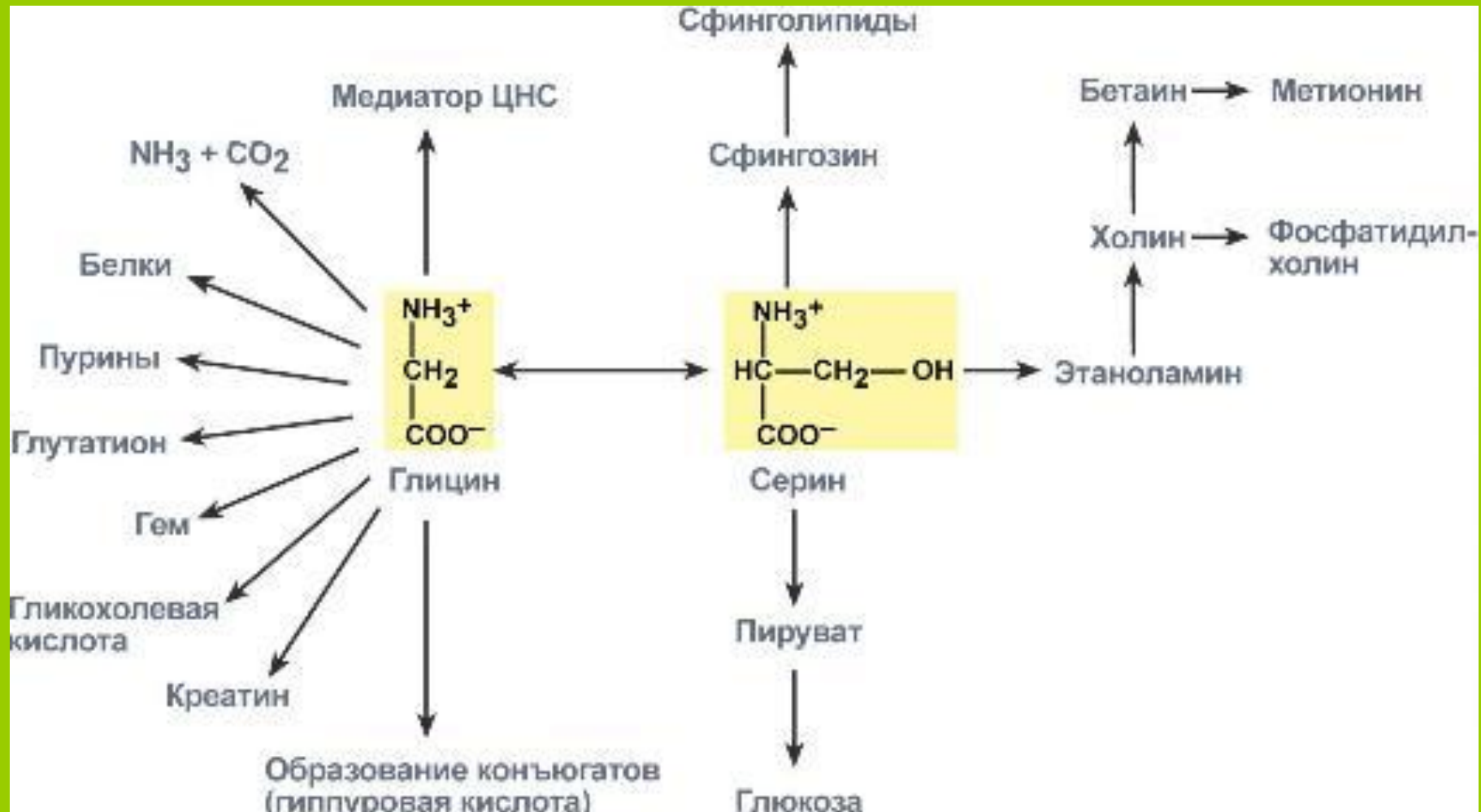
Обмен глицина и серина

- **Глицин – синтез из серина.
Реакцию катализирует серин-оксиметилтрансфераза..**

Обмен серина



Биороль глицина, серина



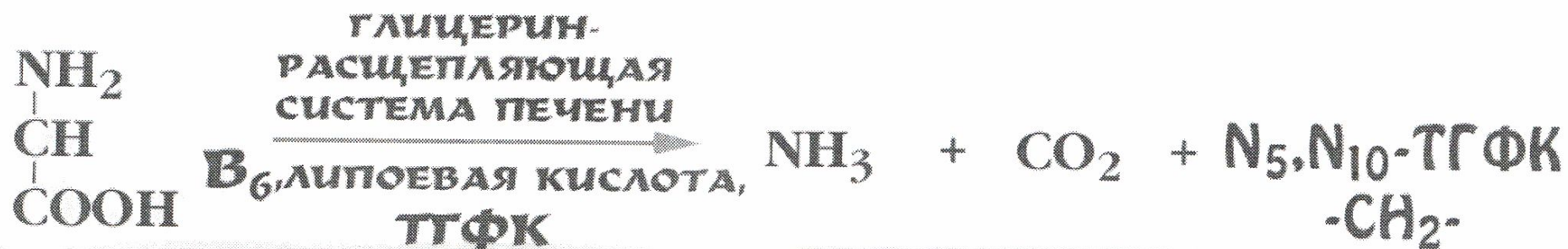
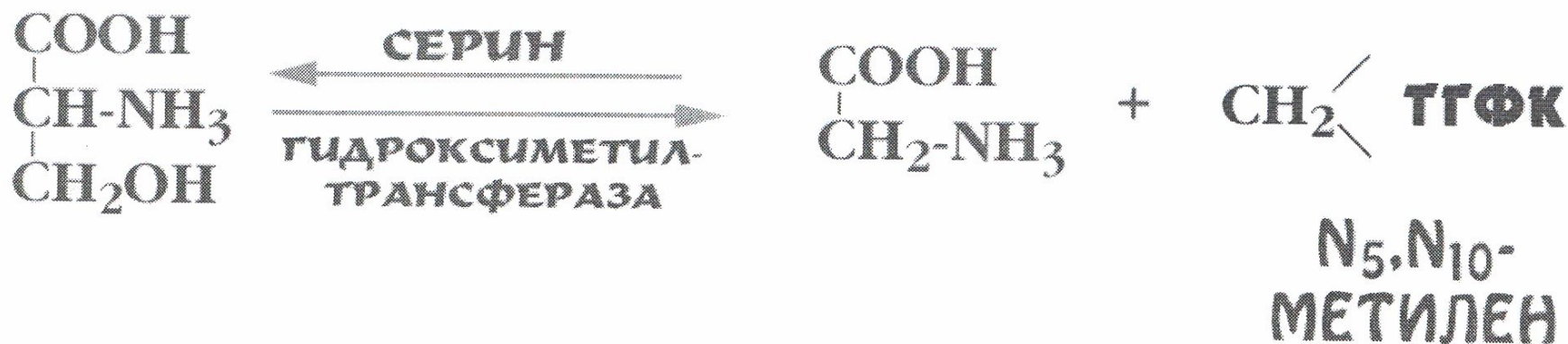
Распад Гли

- **ГЛИЦИНРАСЩЕПЛЯЮЩАЯ СИСТЕМА (К.ТАДА)**
- **4 белка:**
- **P-белок (PLP)**
- **H-белок (ЛК)**
- **T-белок (ТГФК)**
- **L-белок (липоамид-дегидрогеназа)**

ГИПЕРГЛИЦИНЕМИЯ

- **Повышена конц. Гли в крови.
Блок генов, кодирующих синтез:
Р- белок или Т- белок**
- **Глициндекарбоксилаза
Резкое повреждение мозга,
судороги, гипотония, нарушение
дыхания**

ОБРАЗОВАНИЕ ГЛИЦИНА И ЕГО РОЛЬ



РОЛЬ ГЛИЦИНА
В СИНТЕЗЕ

ПУРИНЫ,
ПОРФИРИНЫ,
ГЛУТАТИОН,
КРЕАТИН,
ГЛЮКОЗА,
ГЛЮКОХОЛАТЫ,
СЕРИН, ТРЕОНИН

Фолиевая кислота

- Фолиевая к-та (витамин В9, витамин Вс, фолацин, фолат) включает три структурных фрагмента:

птеридин, 4-аминобензоат и глутаминовую кислоту.

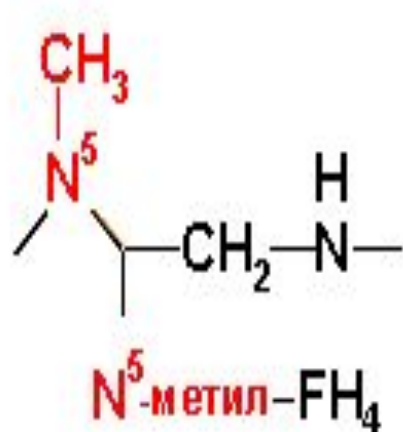
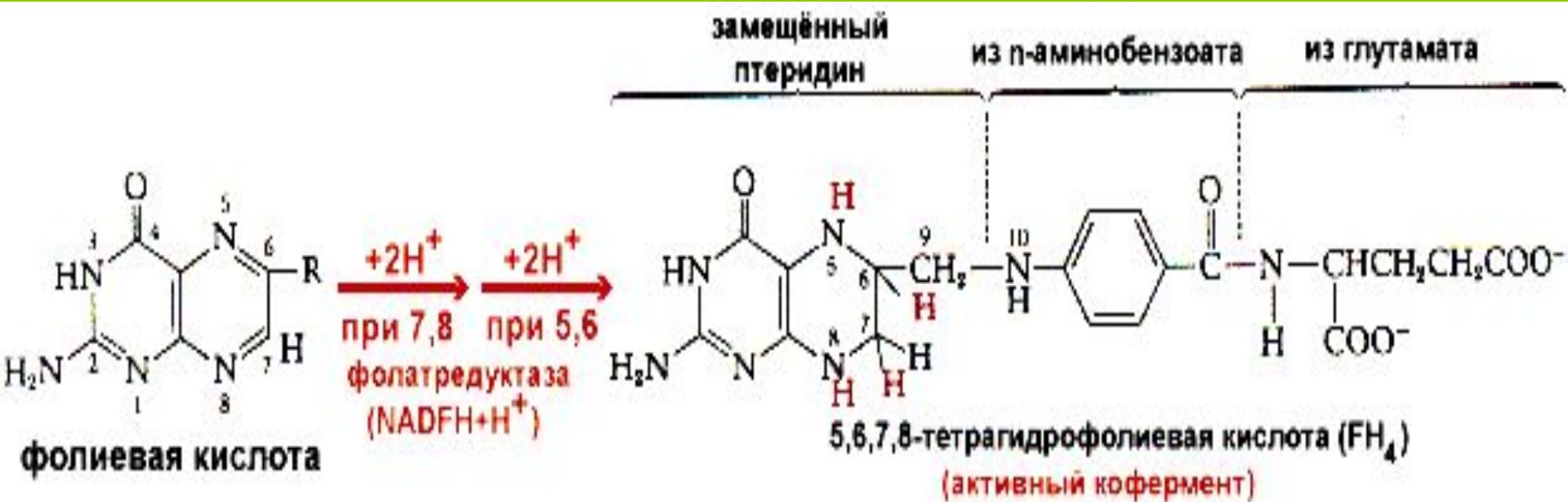
Фолиевая кислота



Тетрагидрофолевая кислота

- Фолатредуктаза с участием НАДФН синтезирует восстановленную фолиевую кислоту — тетрагидрофолиевую кислоту [ТГФК] — входит в состав ферментов, осуществляющих перенос одноуглеродных фрагментов (С1-метаболизм).

Тетрагидрофолиевая кислота



- **Перенос 1-углеродных групп:**
 - **Формильная,**
 - **метильная,**
 - **метиленовая**
 - **метенильная**
 - **оксиметильная**
 - **формииминогруппа.**

Дефицит витамина – *мегалобластическая анемия*

- **Тормозятся синтез нуклеопротеинов и созревание клеток, появляются аномальные предшественники эритроцитов — мегалоциты, развивается генерализованное поражение тканей, связанное с нарушением синтеза липидов и обмена аминокислот.**

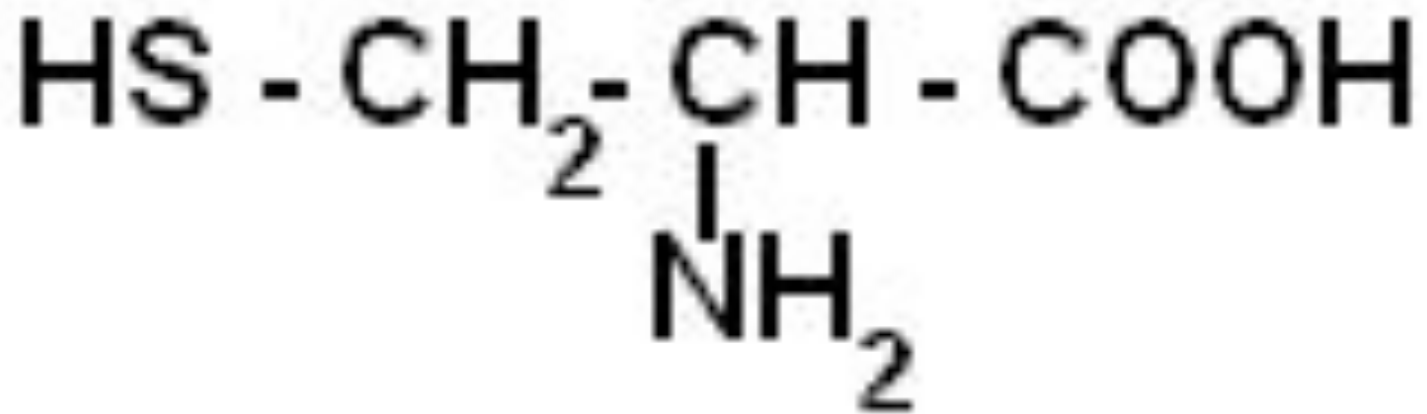
Сульфаниламиды

- В отличие от человека и животных микроорганизмы способны синтезировать фолиевую кислоту *de novo*. Рост микроорганизмов подавляется *сульфаниламидными препаратами*, которые как конкурентные ингибиторы блокируют включение 4-аминобензойной кислоты в биосинтез фолиевой кислоты .

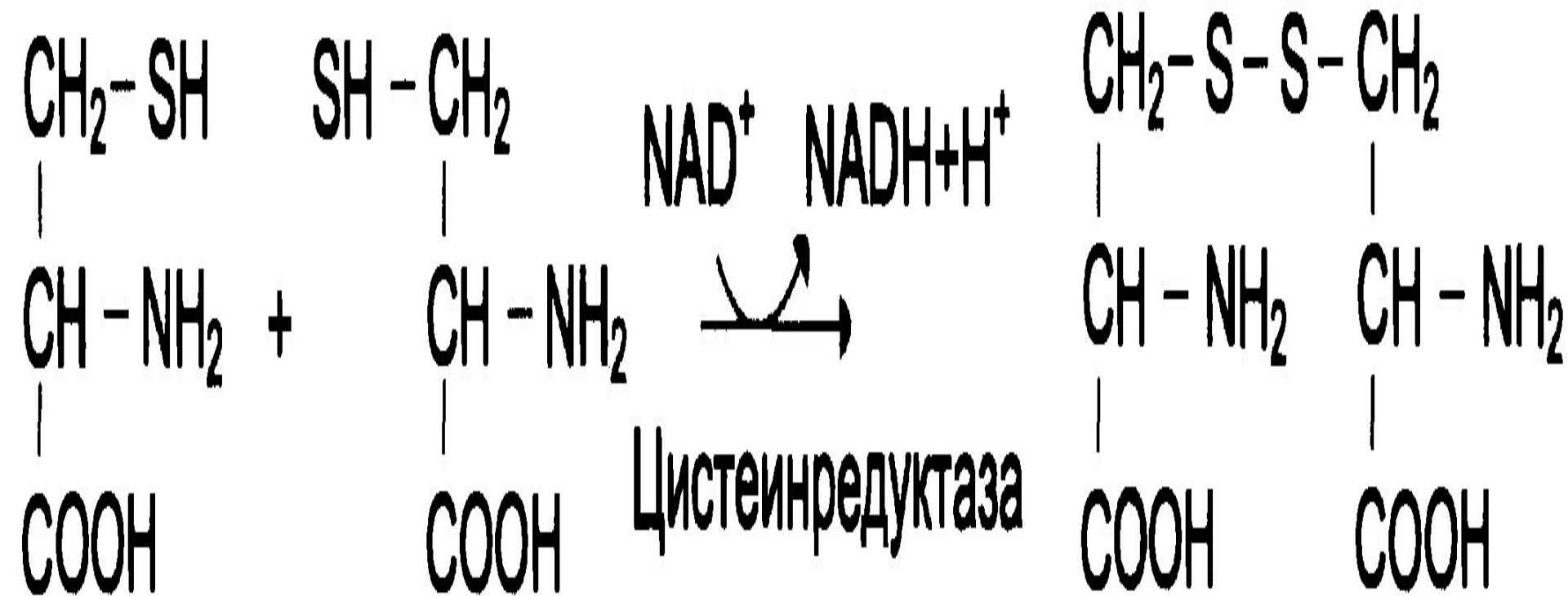
Серосодержащие аминокислоты

- Цистеин. Цистин, метионин

ЦИСТЕИН



Цистеин --- цистин

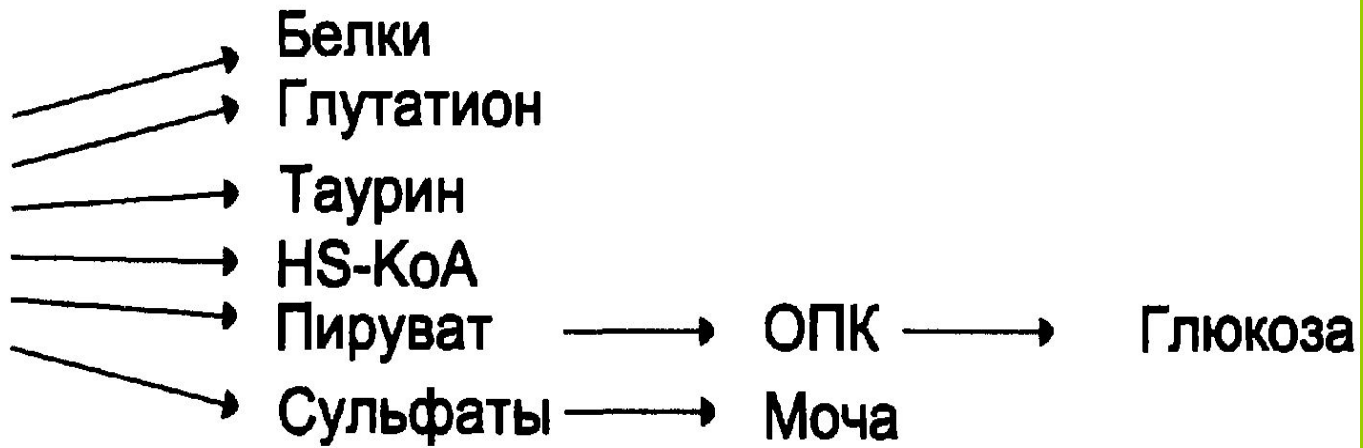


Цистеин

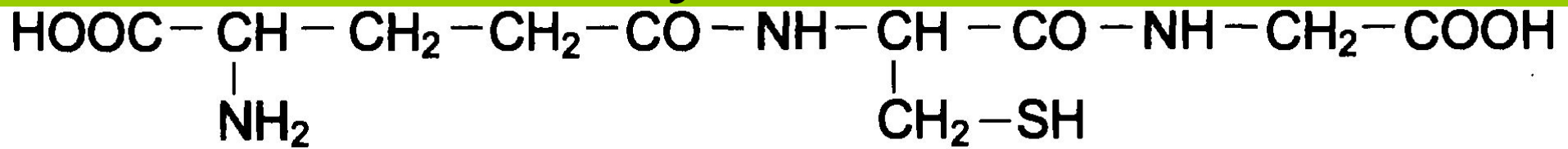
Цистеин

Цистин

Цистеин

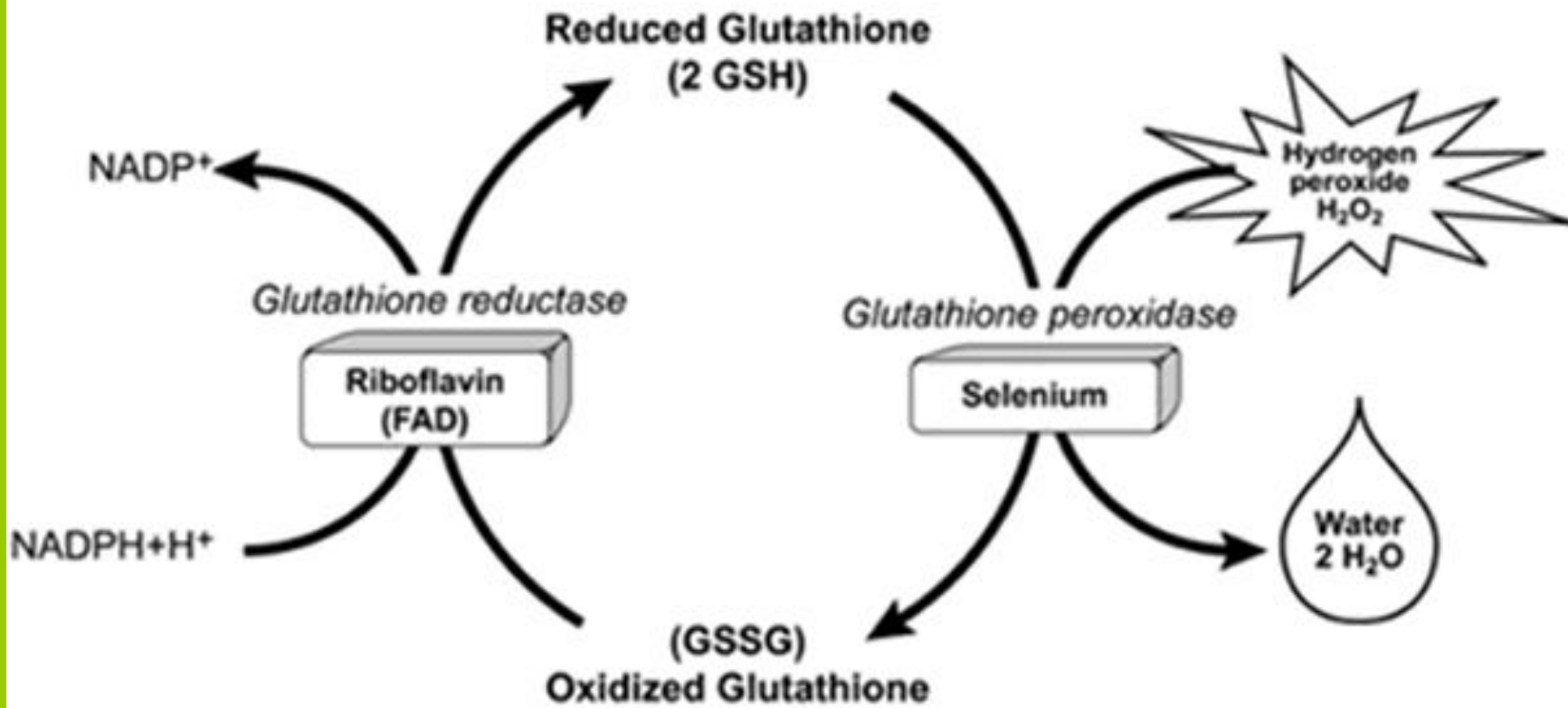


Глутатион

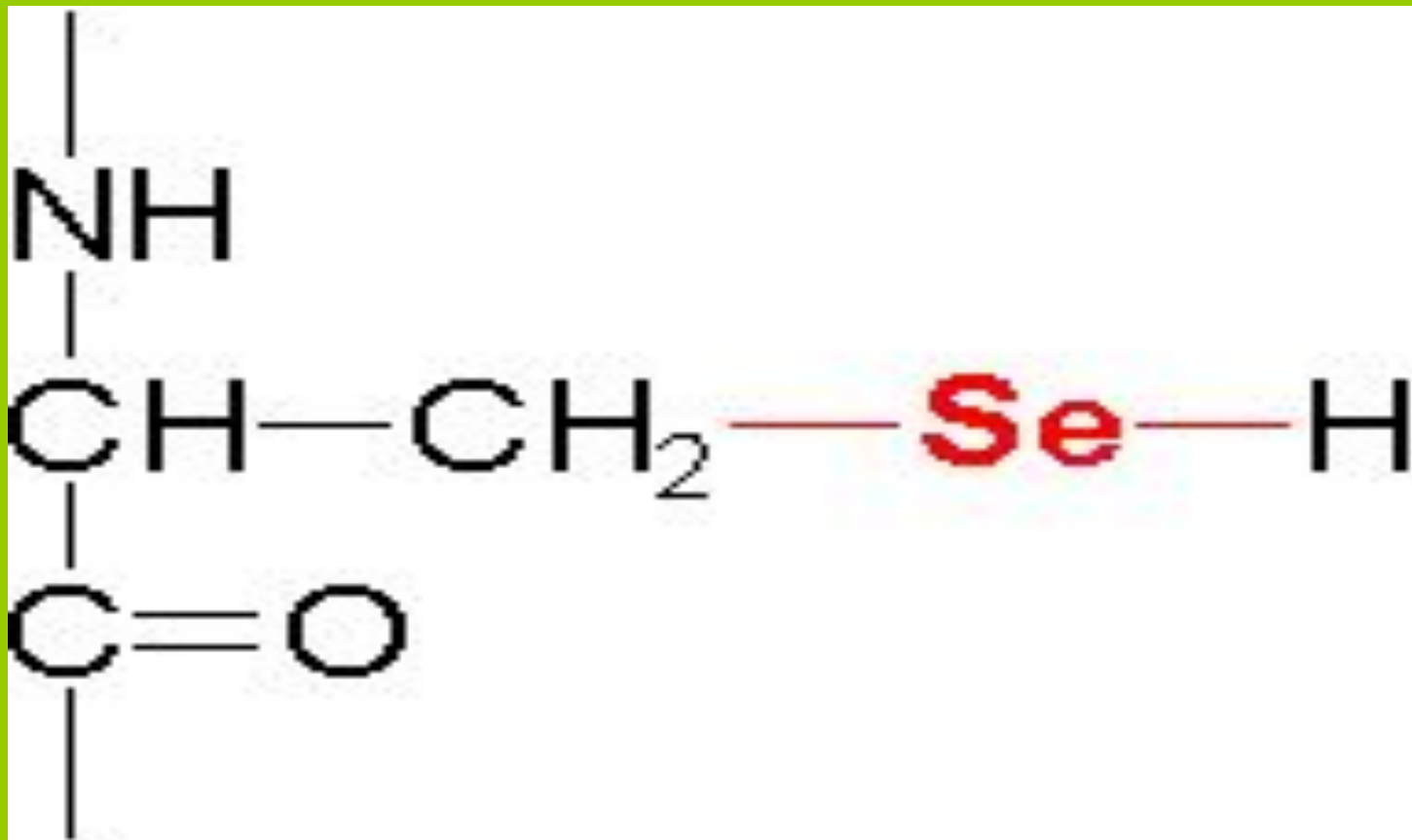


- Гамма-глутамил-цистеинил-глицин
- Восстановленный глутатион Г-SH
Фермент глутатионпероксидаза
Глутатион окисленный Г-S-S-G

**ВОССТАНОВЛЕНИЕ -
ГЛУТАТИОНРЕДУКТАЗА**



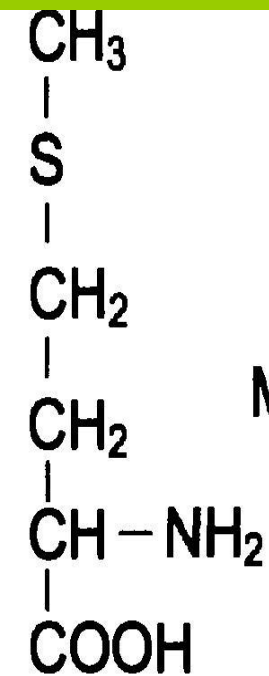
Глутатиопероксидаза



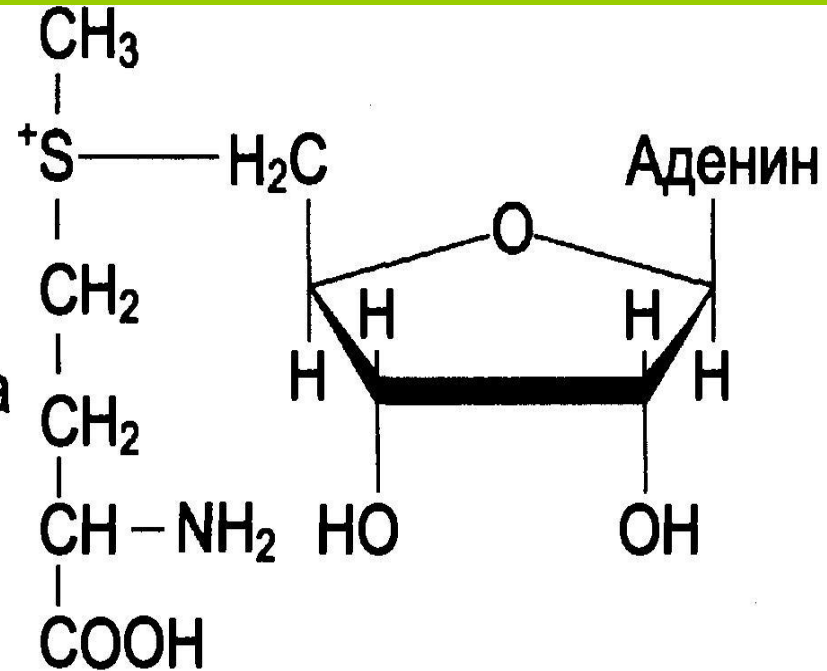
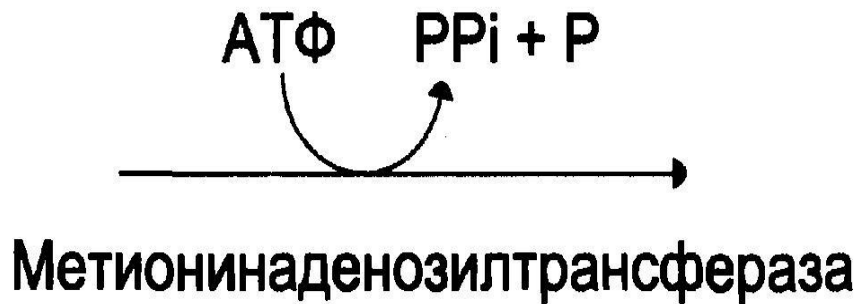
Роль Г-SH

- Устранение H_2O_2 ;
 - Детоксикация ксенобиотиков;
 - Кофактор глутамильного цикла;
 - Синтез простагландинов и лейкотриенов;
 - Активирует ферменты, поддерживая SH группы в восстановл. форме;
- ДАК ---ВАК; инактивация инсулина.

Синтез S-аденозилметионина

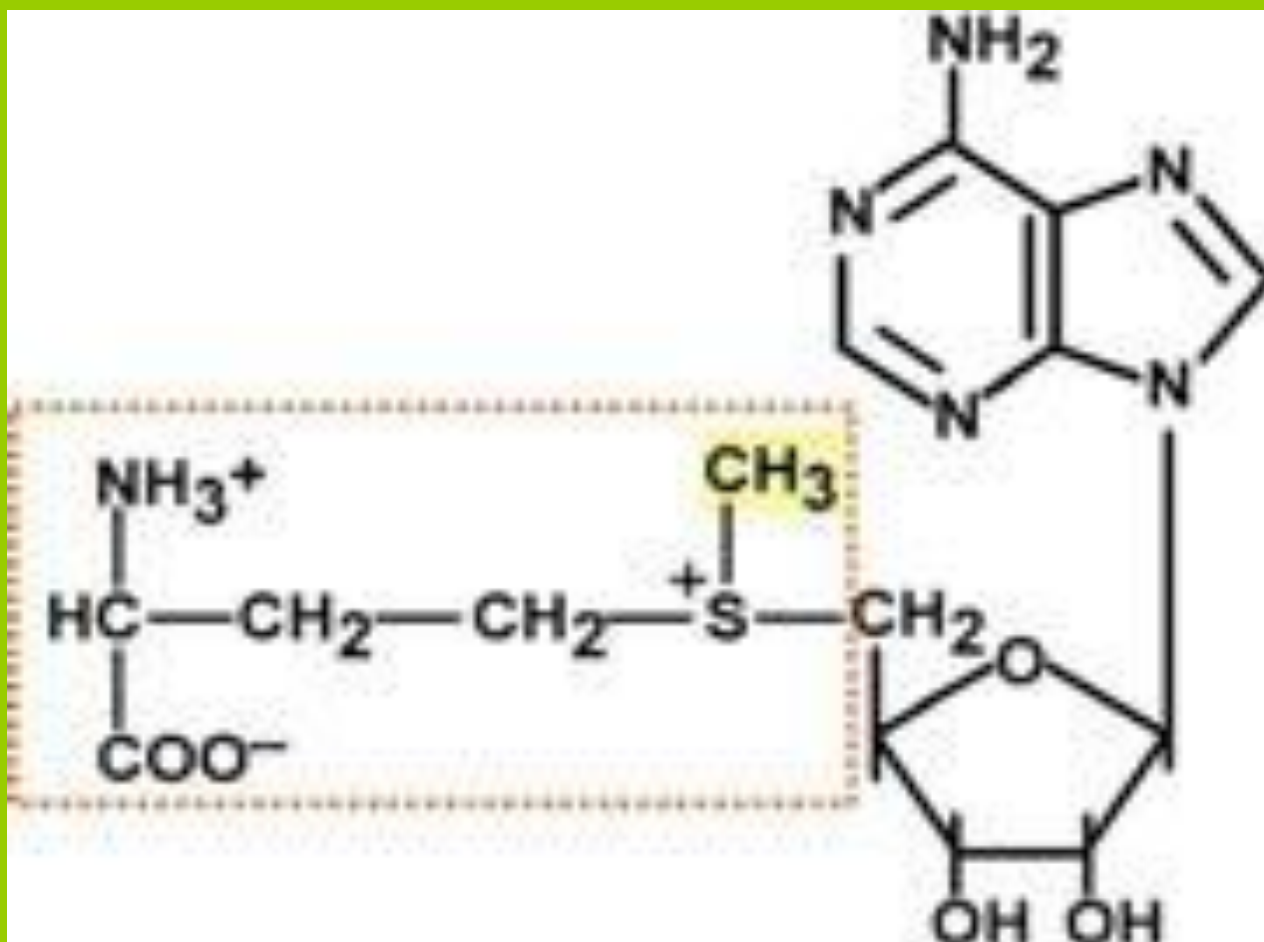


Метионин



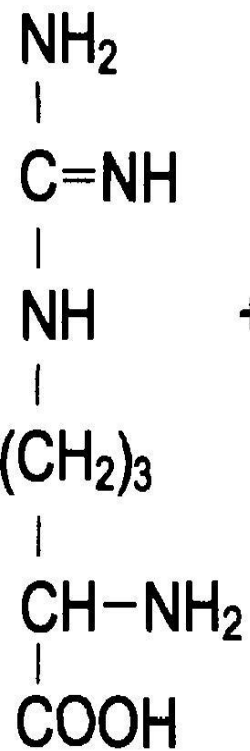
S-аденозилметионин
(SAM)

S-аденозинметионин



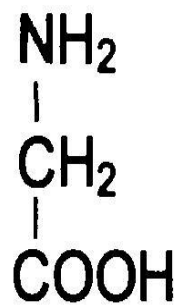


Синтез Гуанидинацетата

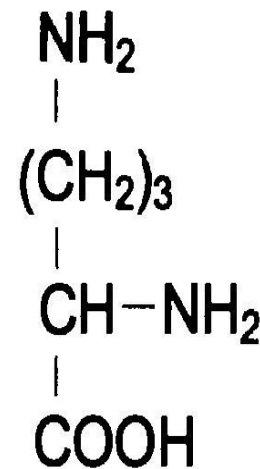
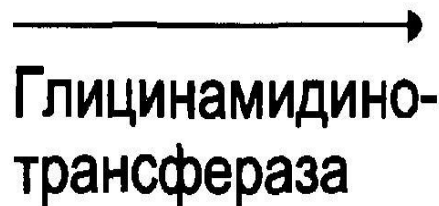


Аргинин

+

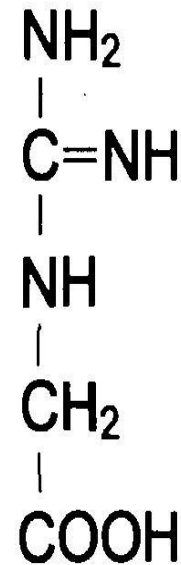


Глицин



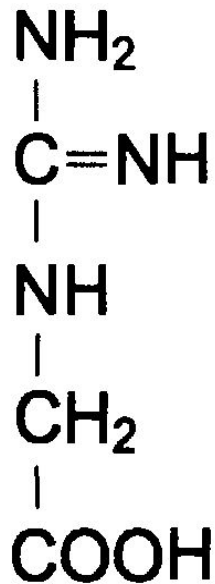
Орнитин

+

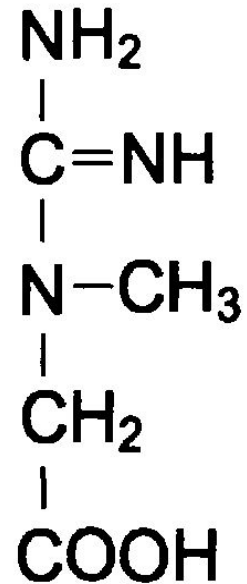


Гуанидинацетат

Синтез Креатина

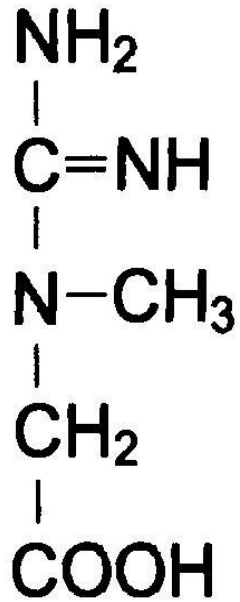


Гуанидинацетат



Креатин

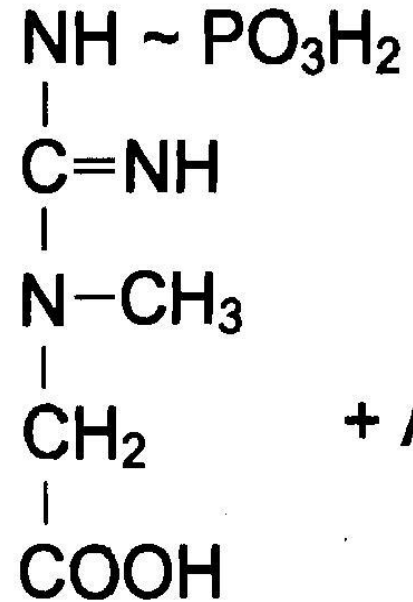
Синтез Креатинфосфата



+ АТФ

В покое мышце

В работающей мышце

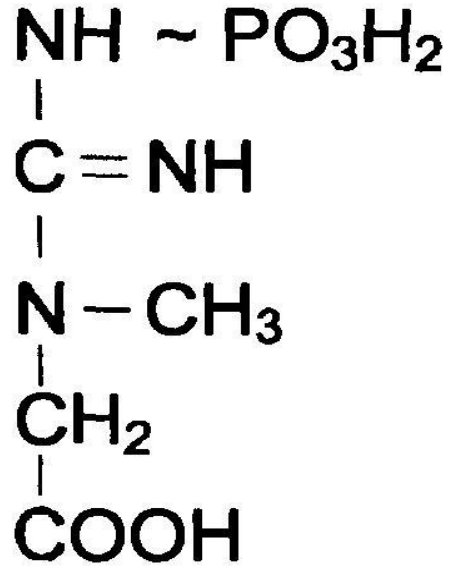


+ АДФ

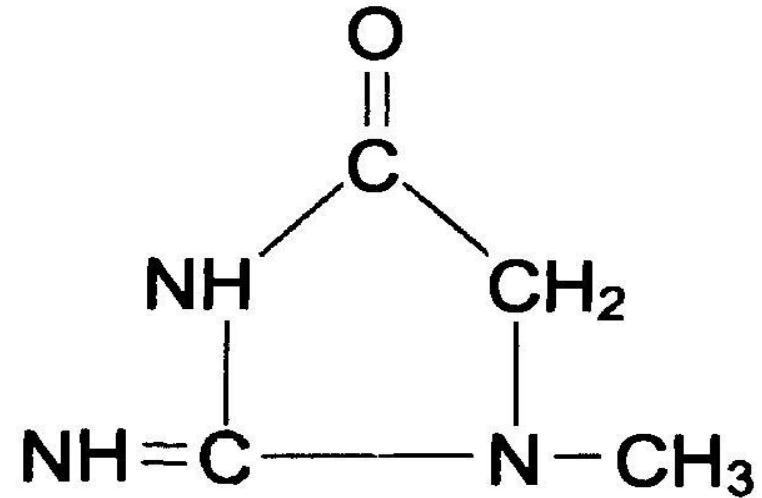
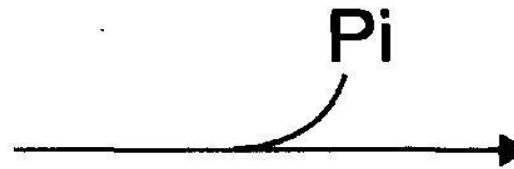
Креатин

Креатинфосфат

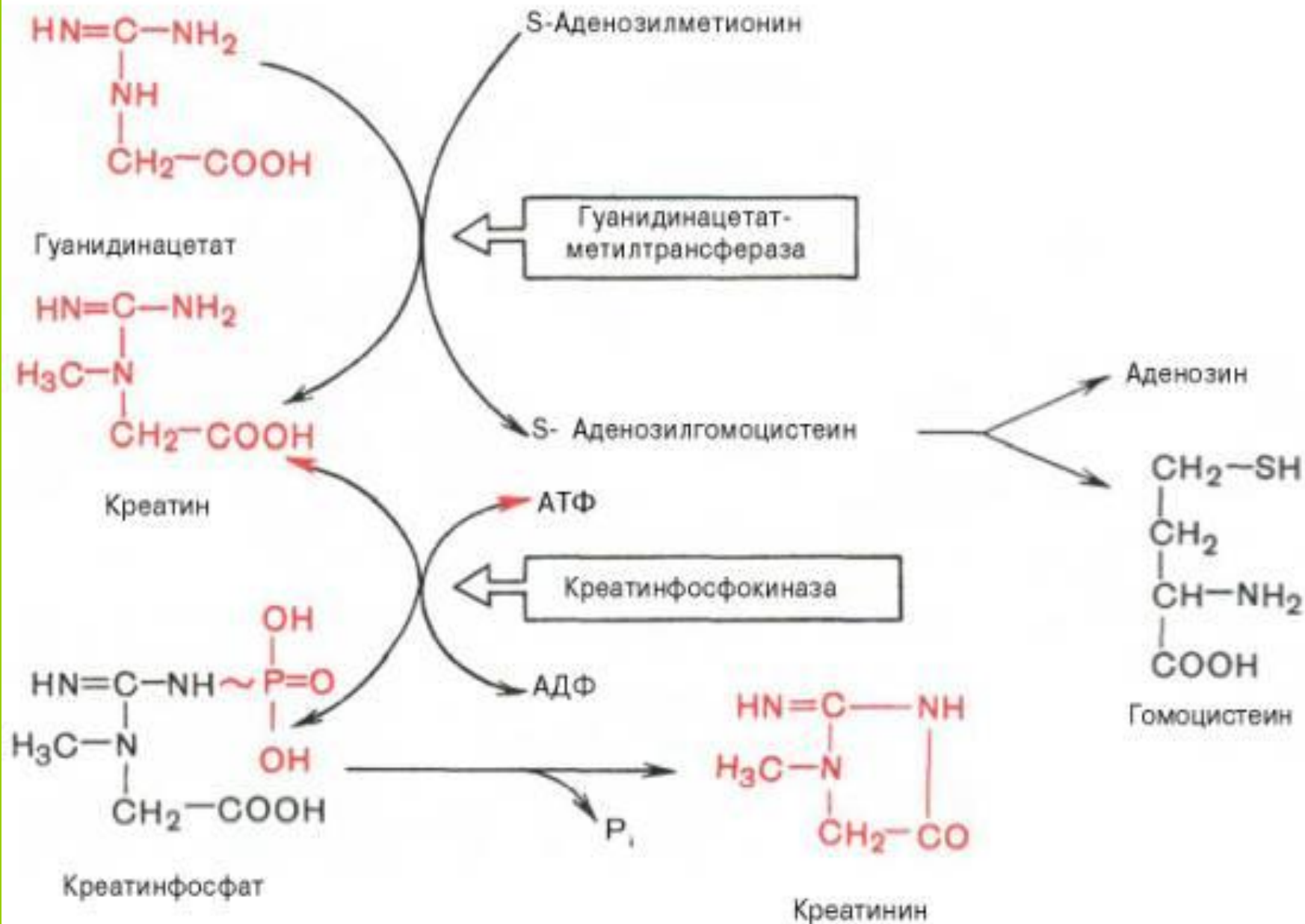
Синтез Креатинина



Креатинфосфат



Креатинин

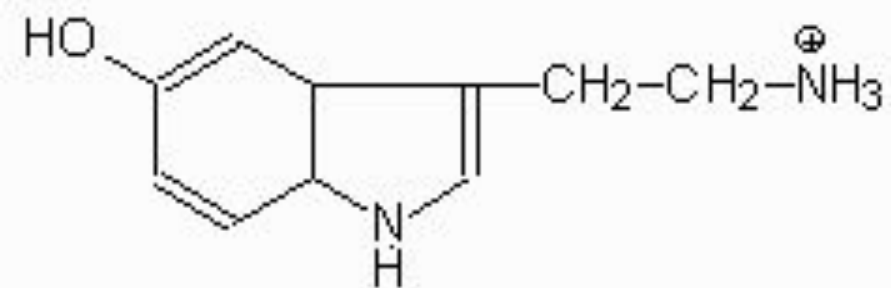


- Креатин: почки, печень, подж. ж-за
0,1-0,4 г/кг;
- Скелетные мышцы – 25-55 г/кг;
- Сердце – 15-30 г/кг;
ГМ – 10-15 г/кг
- С мочой у детей – креатин и креатинин
- У взрослых креатинин - 4,4-17,6 ммоль/сутки

ДЕКАРБОКСИЛИРОВАНИЕ аминокислот

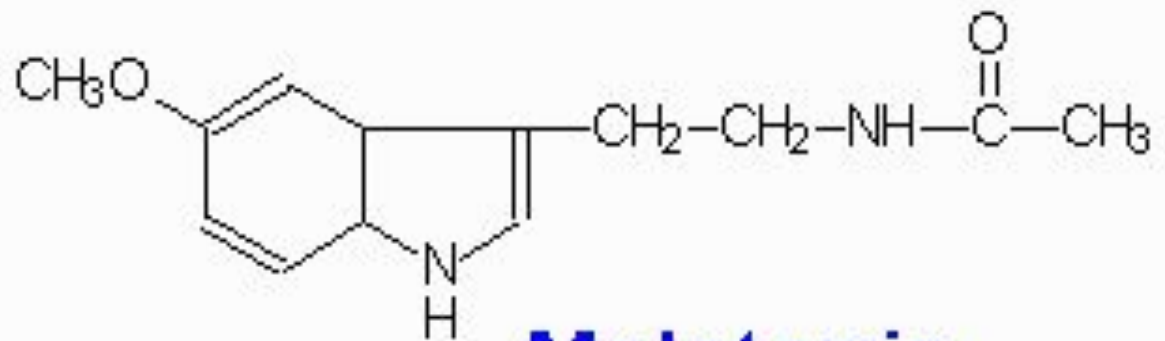
- Отщепление альфа-карбоксильной группы от АК в виде CO_2 .
- Продуктами реакции являются биогенные амины.
- Ферменты декарбоксилазы содержат простетическую группу – пиридоксальфосфат.

Серотонин, мелатонин



Serotonin

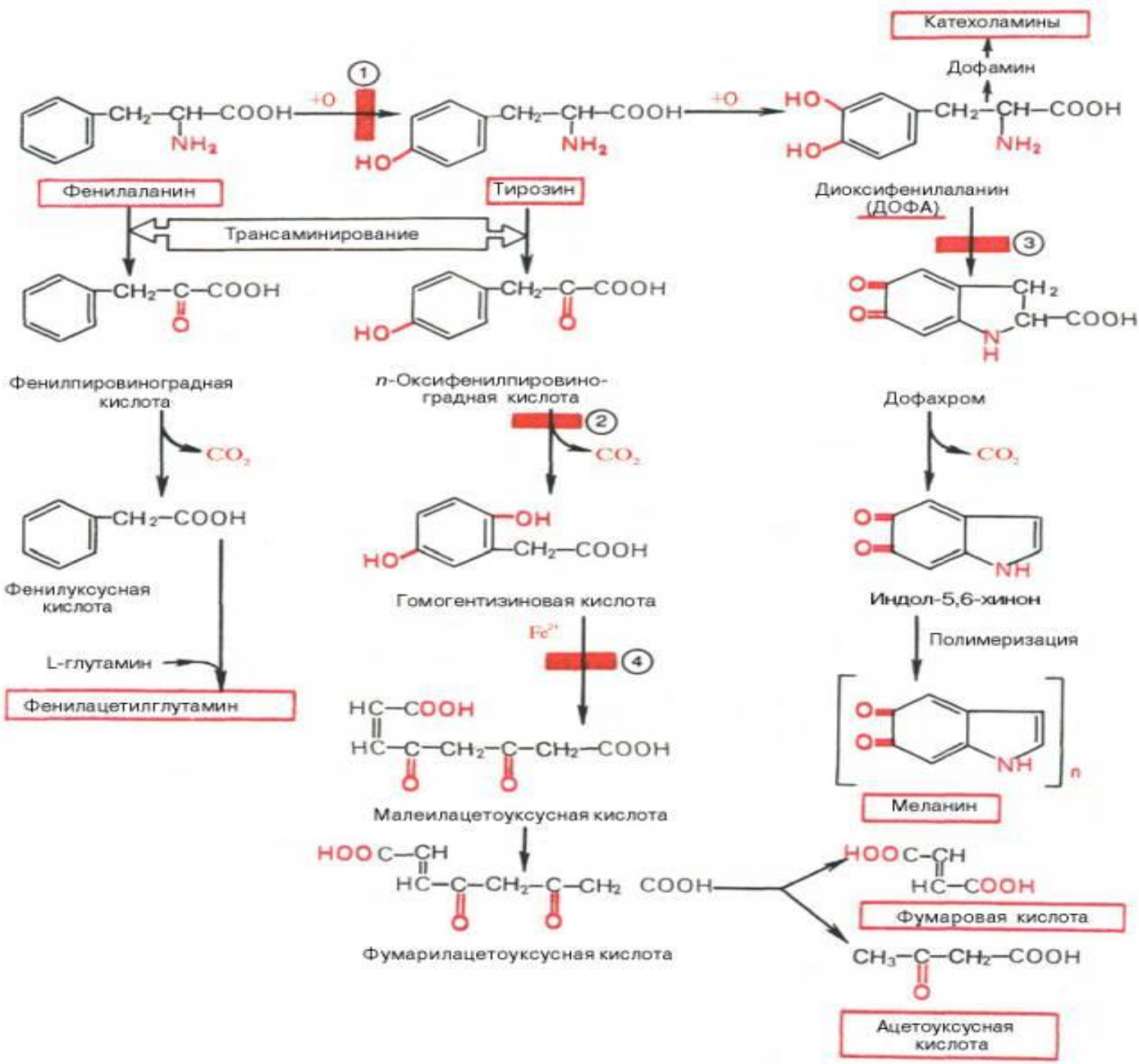
(5-hydroxytryptamine)

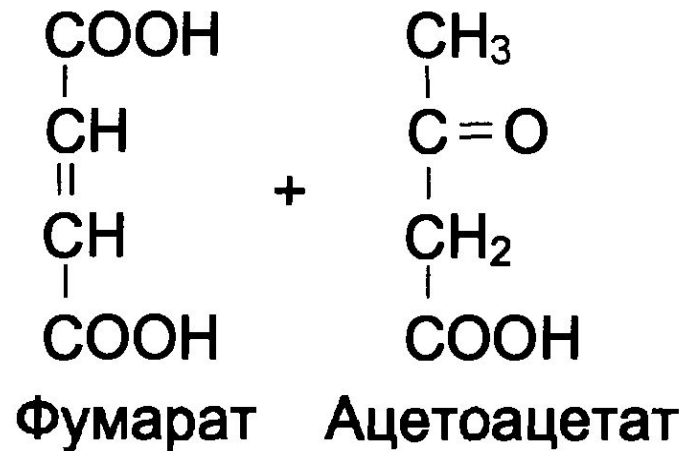
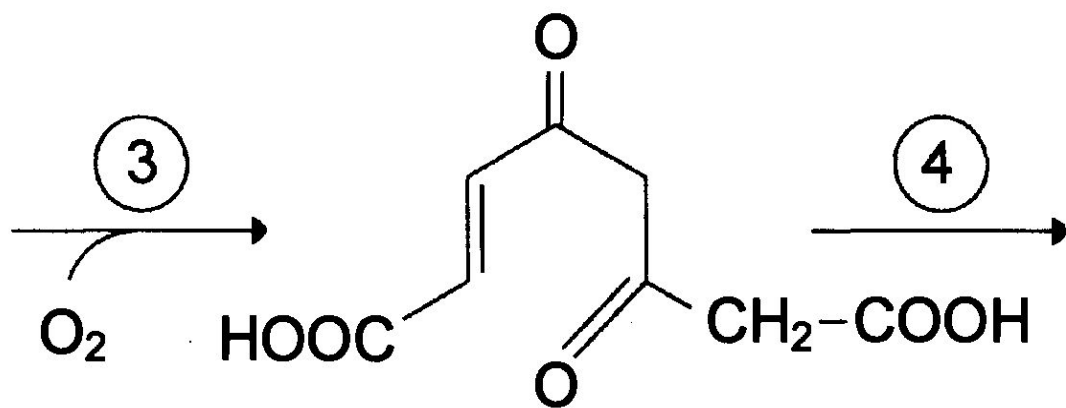
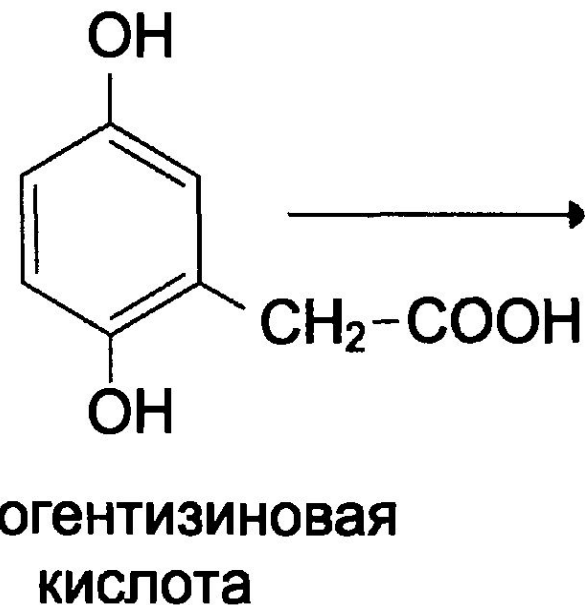
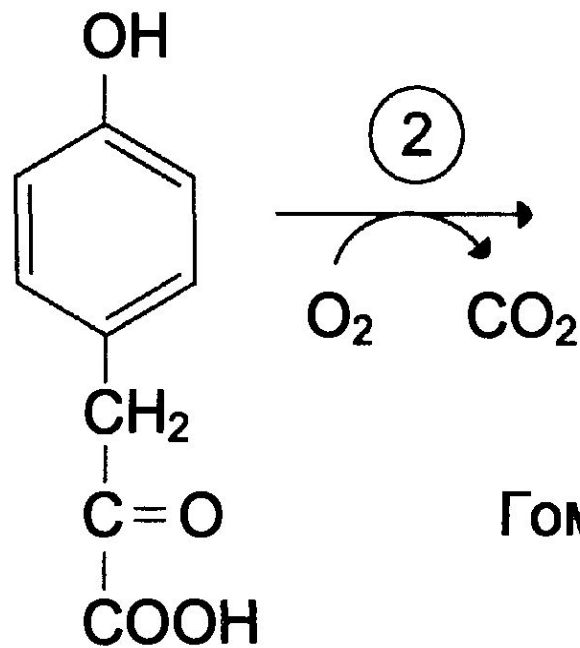
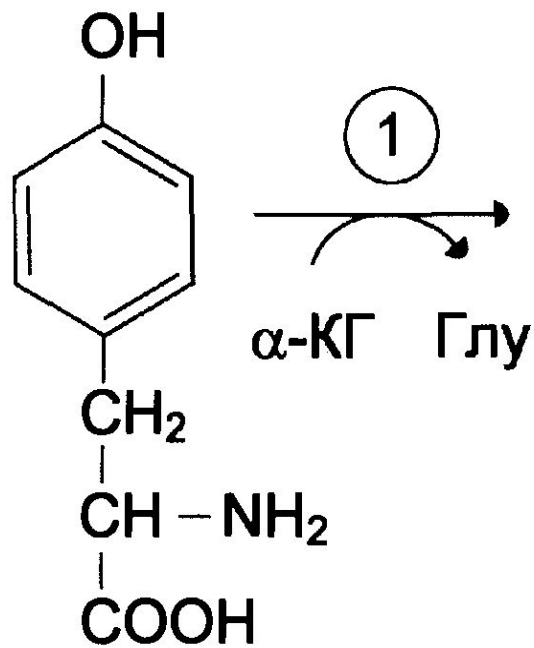


Melatonin

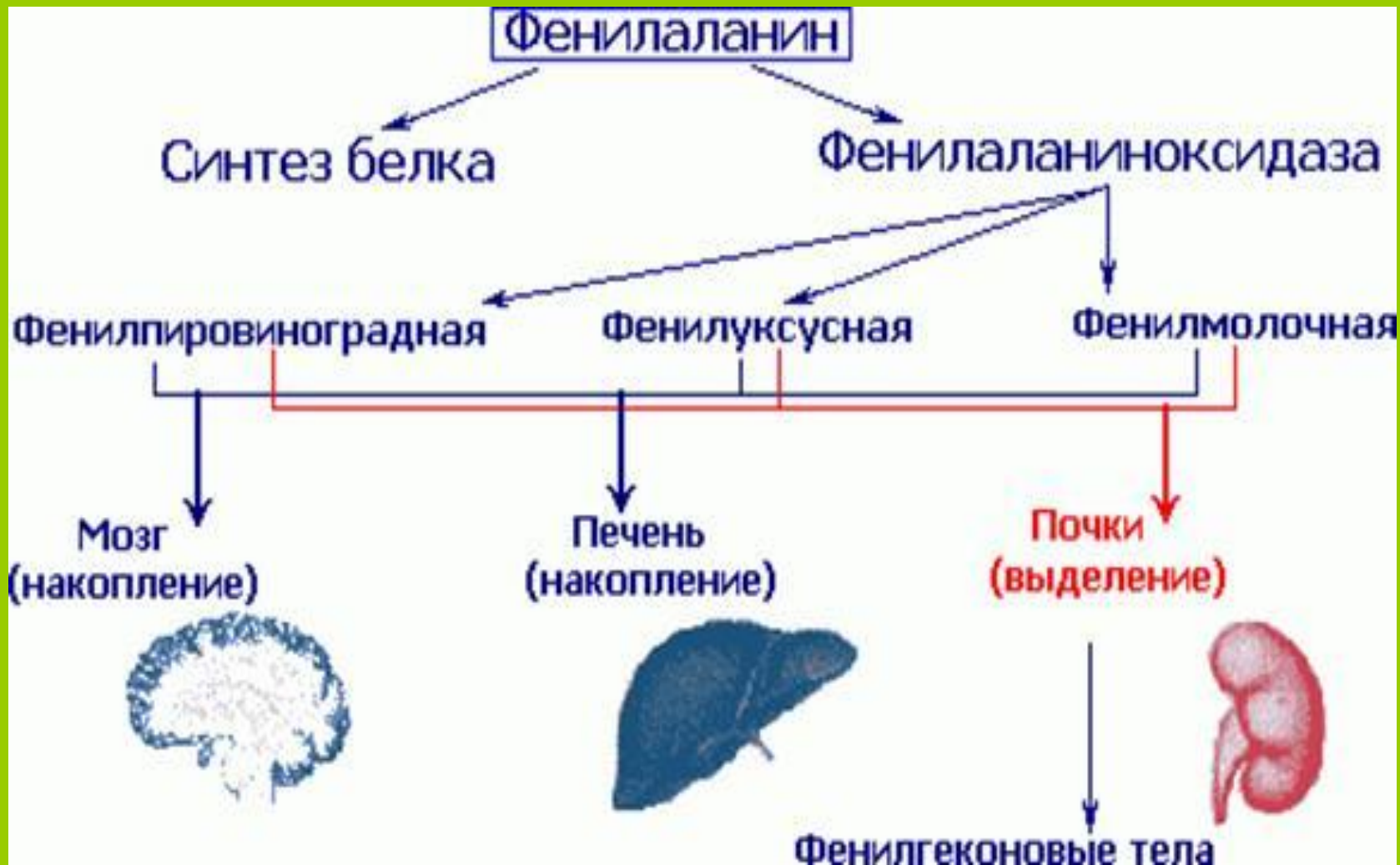
Особенности обмена Фен и Тир

- Окисление до конечных продуктов с разрывом кольца;
- Образование пигментов - меланинов;
- Образование гормонов (ЩЖ и мозг. в-во НП) – тироксина, адреналина, норадреналина;
- Декарбоксилирование





Фенилкетонурия



БОЛЕЗНИ

- **Фенилкетонурия**
- **Тирозинемия**
- **Алкаптонурия**
- **Альбинизм**

- **БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!**