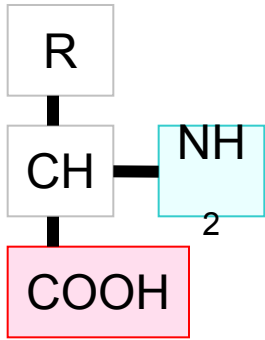


Лекція 9. Спеціалізовані шляхи обміну амінокислот

Амінокислоти: замінні та незамінні, глюкогенні та кетогенні. Метаболізм та значення ациклічних амінокислот: гліцину, серину, цистеїну, метіоніну, аспартату, глутамату та ін. Гомоцистеїн та його діагностичне значення. Особливості метаболізму та біологічне значення циклічних амінокислот: фенілаланіну, тирозину, триптофану, гістидину. Молекулярні хвороби (фенілкетонурія, алкаптонурія, цистинурія, альбінізм, гіпероксалатурія та ін).



Проміжний обмін АК – внутрішньоклітинні перетворення вільних АК

Спеціалізовані
шляхи обміну
АК

декарбоксилю
вання

дезамінуванн
я

трансамінува
ння

Відщепленн
я
COOH-групи
(CO₂)

Відщеплен
ня
NH₂-групи
(NH₃)

Переніс NH₂-
групи
з амінокислоти
на альфа-
кетокислоту

Класифікація АК за біологічною значимістю

Білки
та АК
їжі

Протеїногенні АК –
20 α -L-АК, що
входять до складу
білків

Білки та АК їжі,
синтез з АК,
 α -кетокислот,
ліпідів,
вуглеводів

**Незамінні
(8)**

essential

Лізин
Лейцин
Ізолейцин
Фенілаланін
Треонін
Триптофан
Метіонін
Валін

**Частково
замінні (2)**

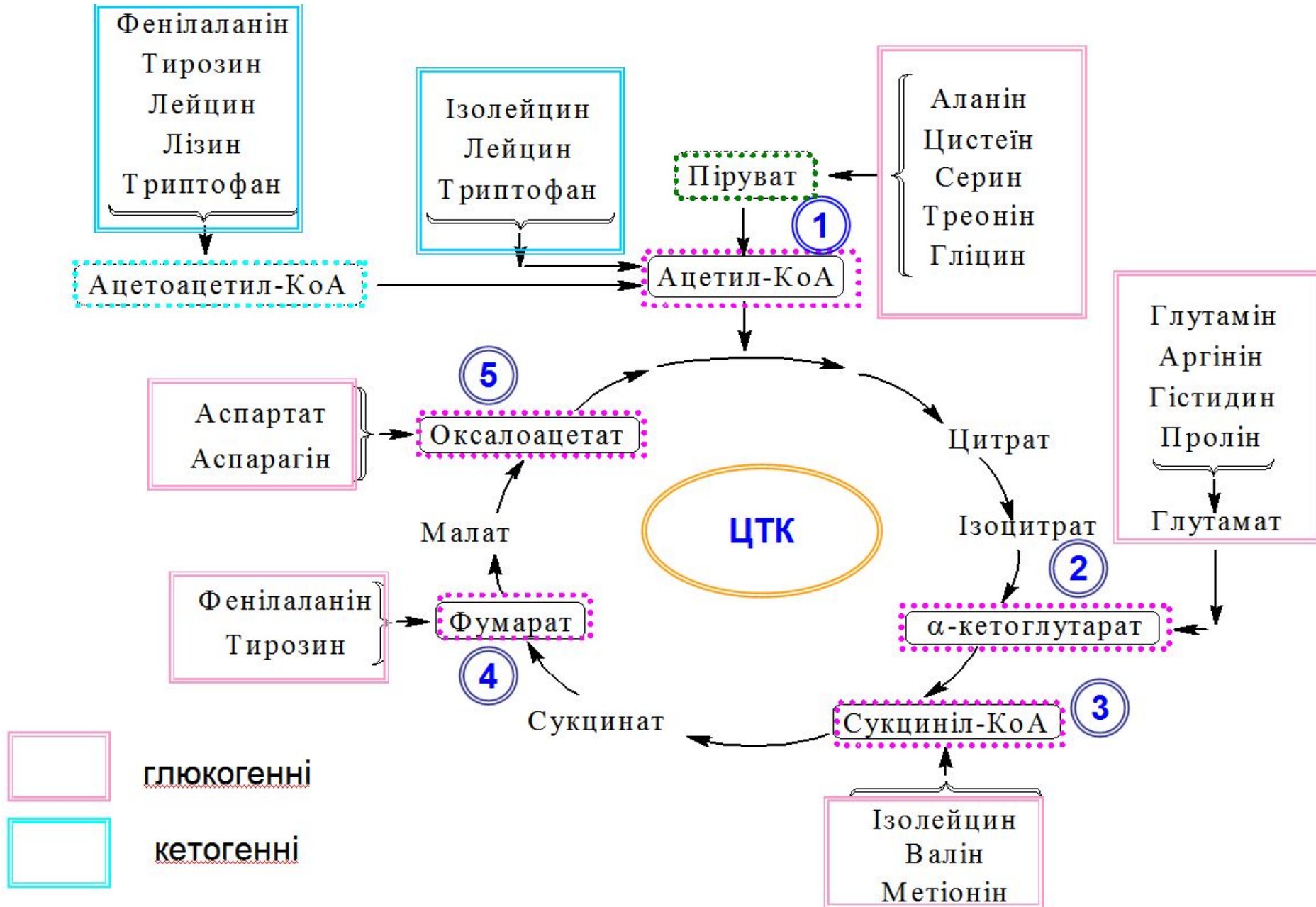
Аргінін
Гістидин

**Замінні
(10)**

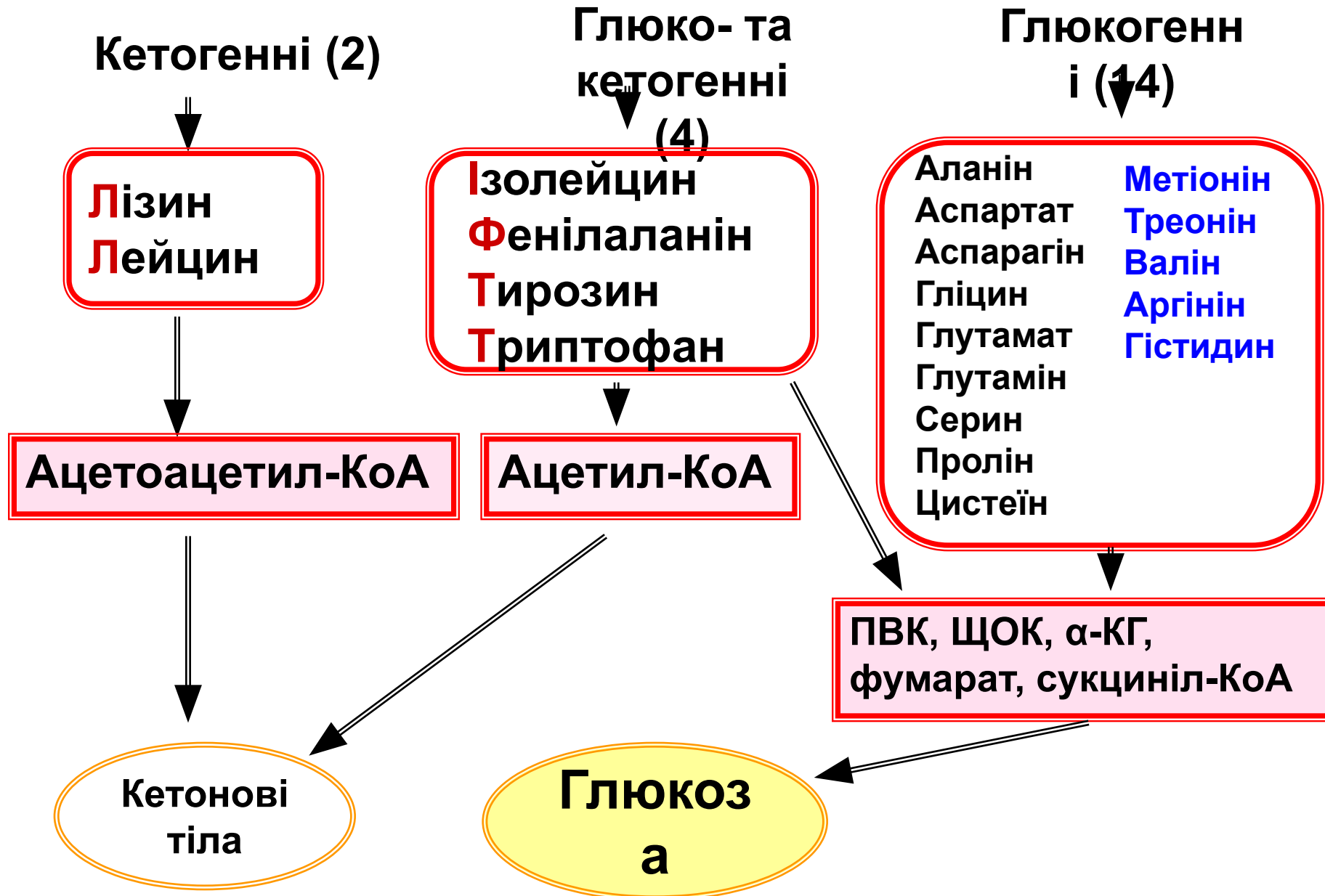
nonessential

Аланін
Аспартат
Аспарагін
Гліцин
Глутамат
Глутамін
Серин
Пролін
Тирозин
Цистеїн

Включення вуглецевих скелетів АК в ЦТК



Глюкогенні (глюкопластичні) та кетогенні (кетопластичні) амінокислоти



Значення гліцину



Значення серину

Активні центри
ферментів
серинові протеїнази
ацетилхолінестераза

Піруват

3-
фосфоглїце
рат

Цистеїн

Серин

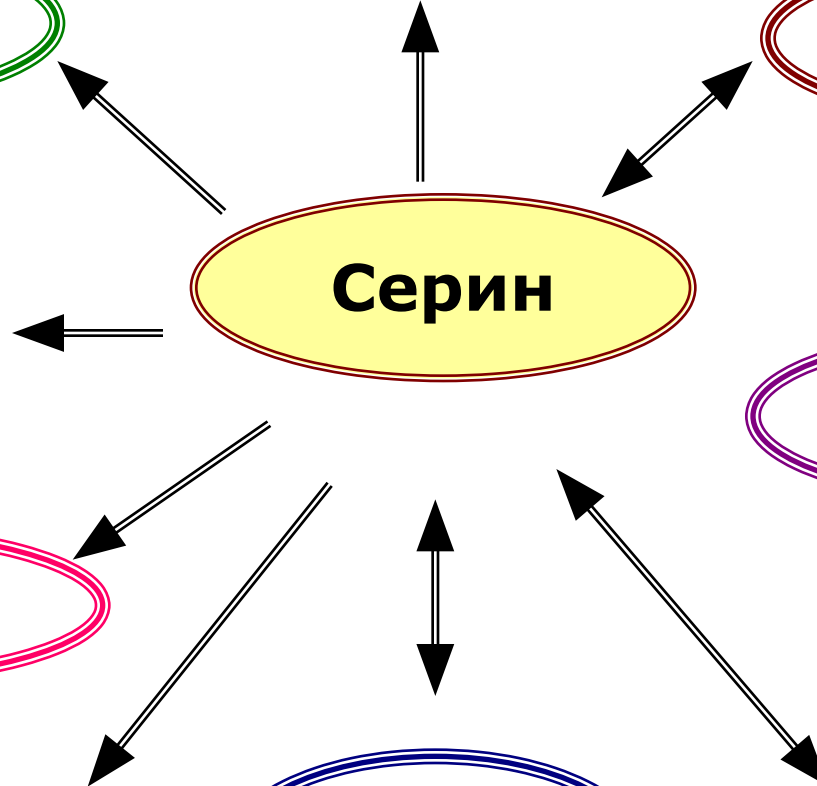
Глюкоза

Холін,
етаноламін

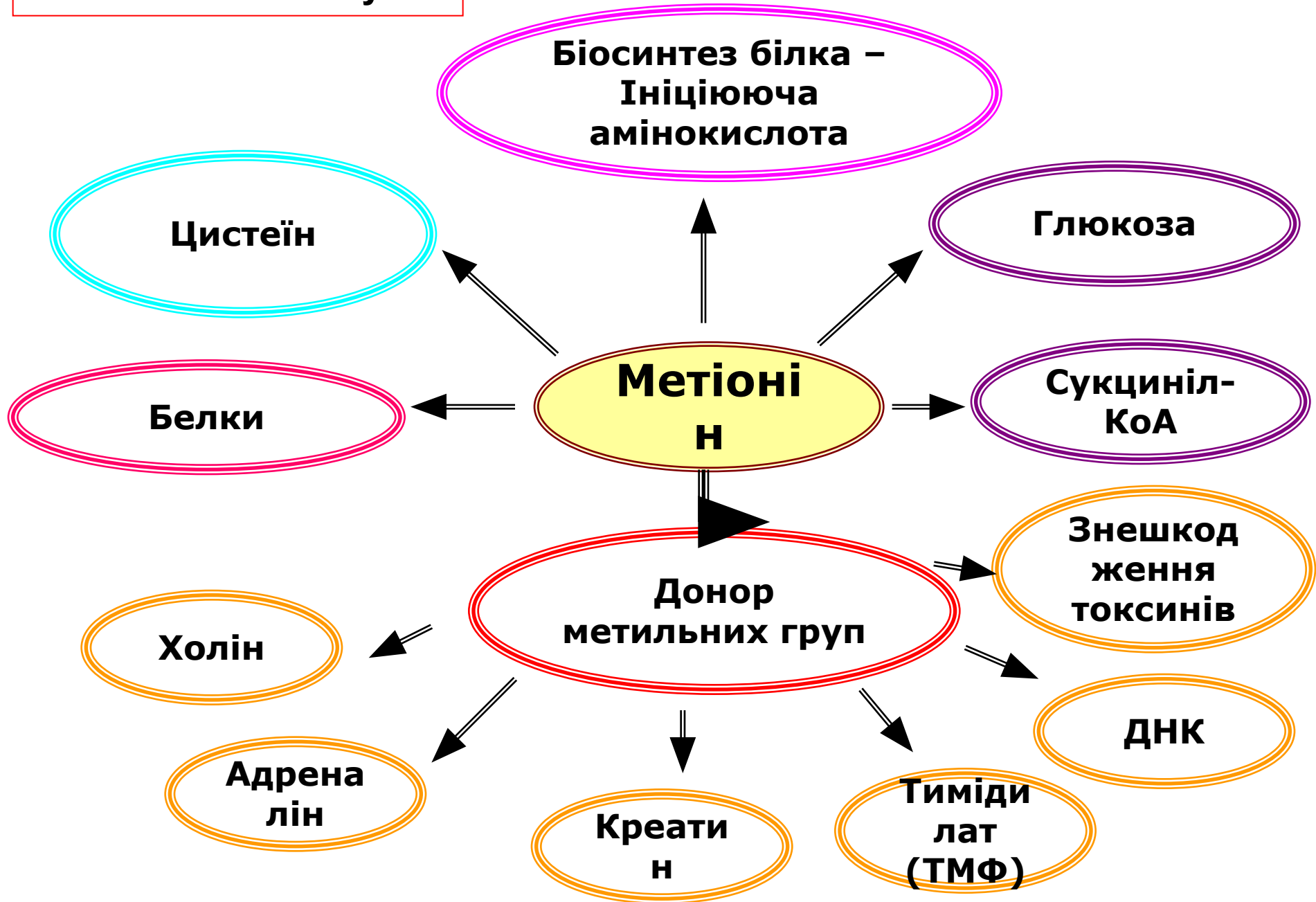
Фосфоліпіди
Сфінголіпід
и

Гліцин

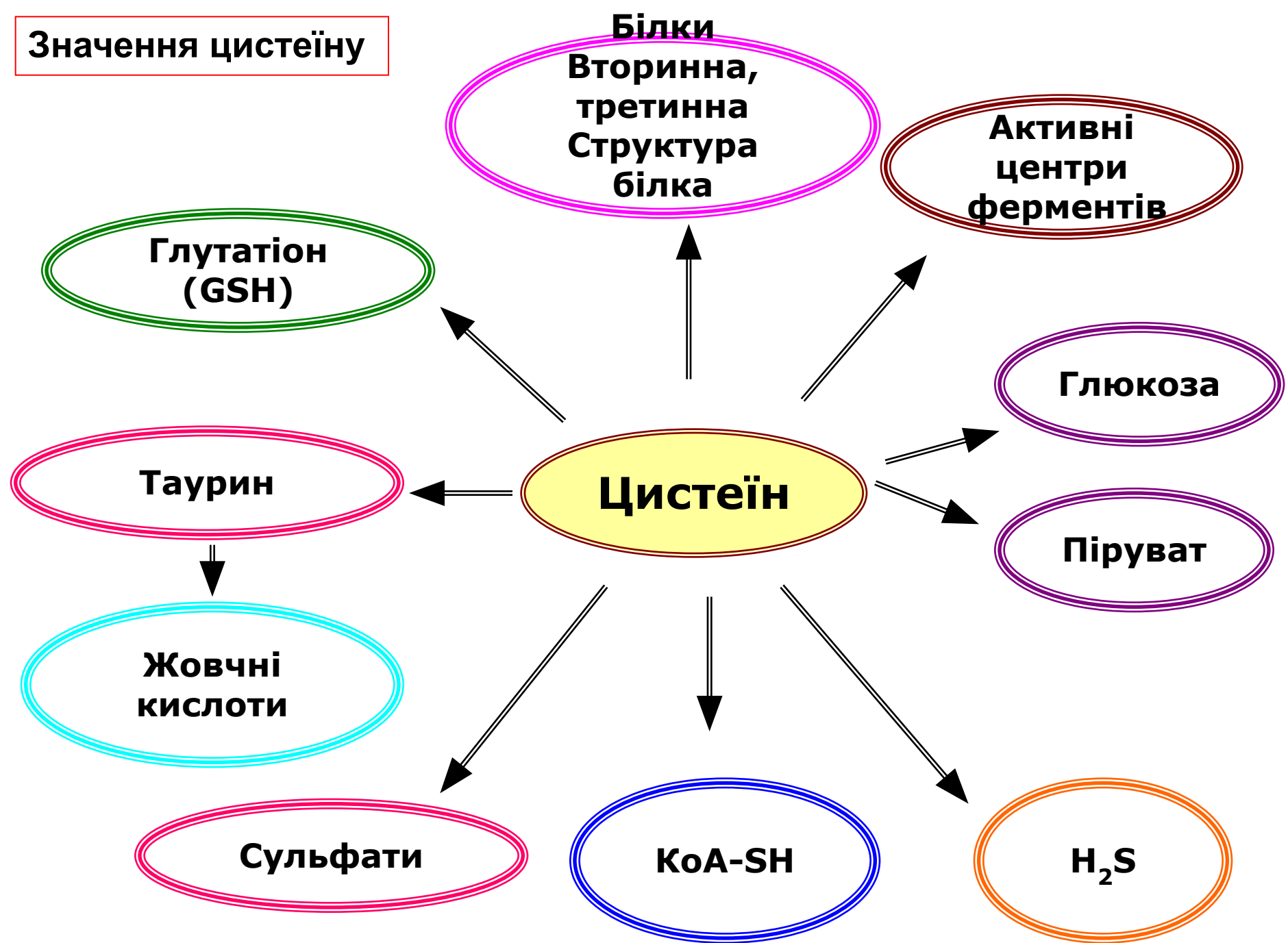
Метилен-
ТГФК

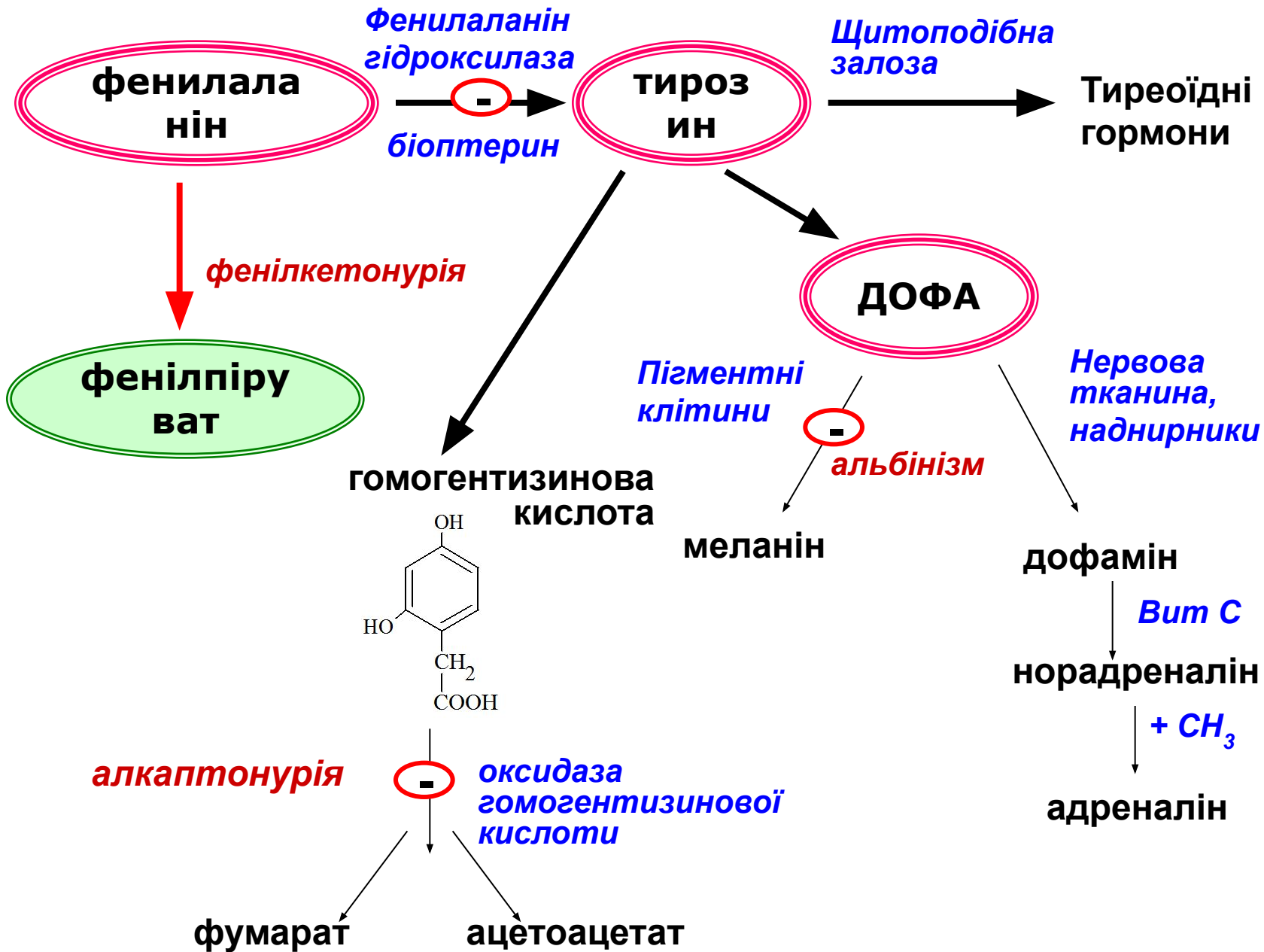


Значення метіоніну

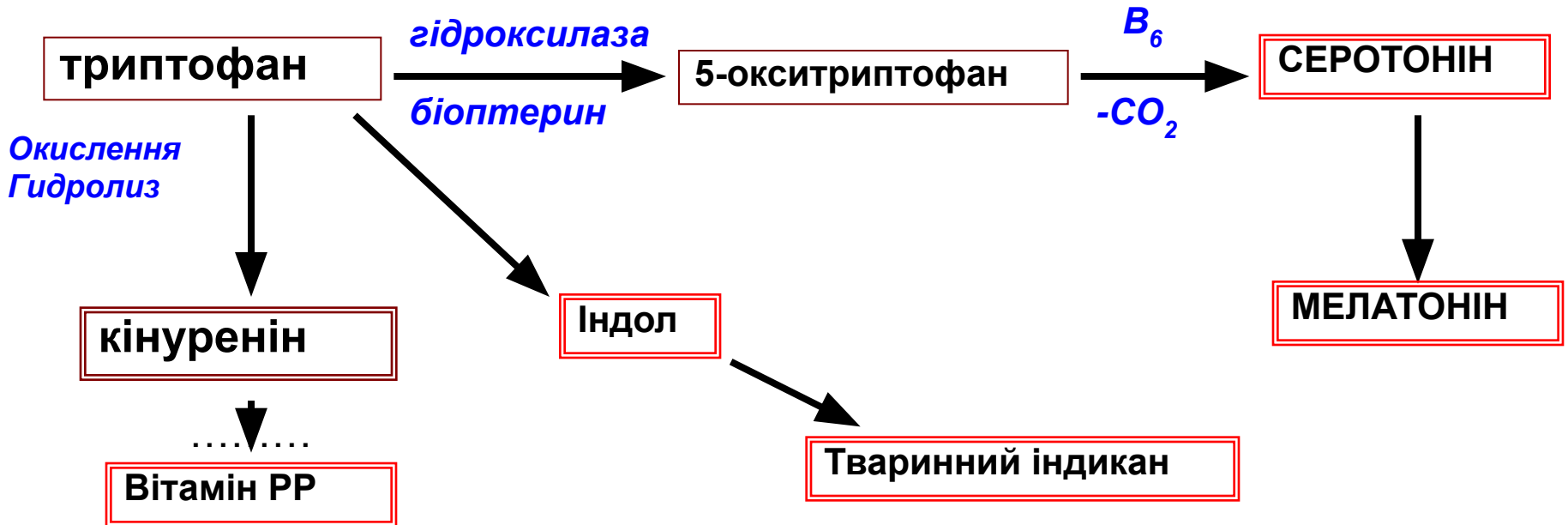
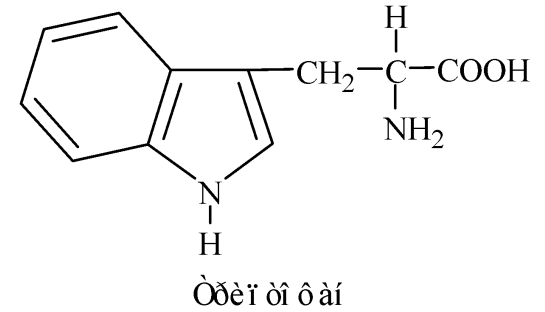


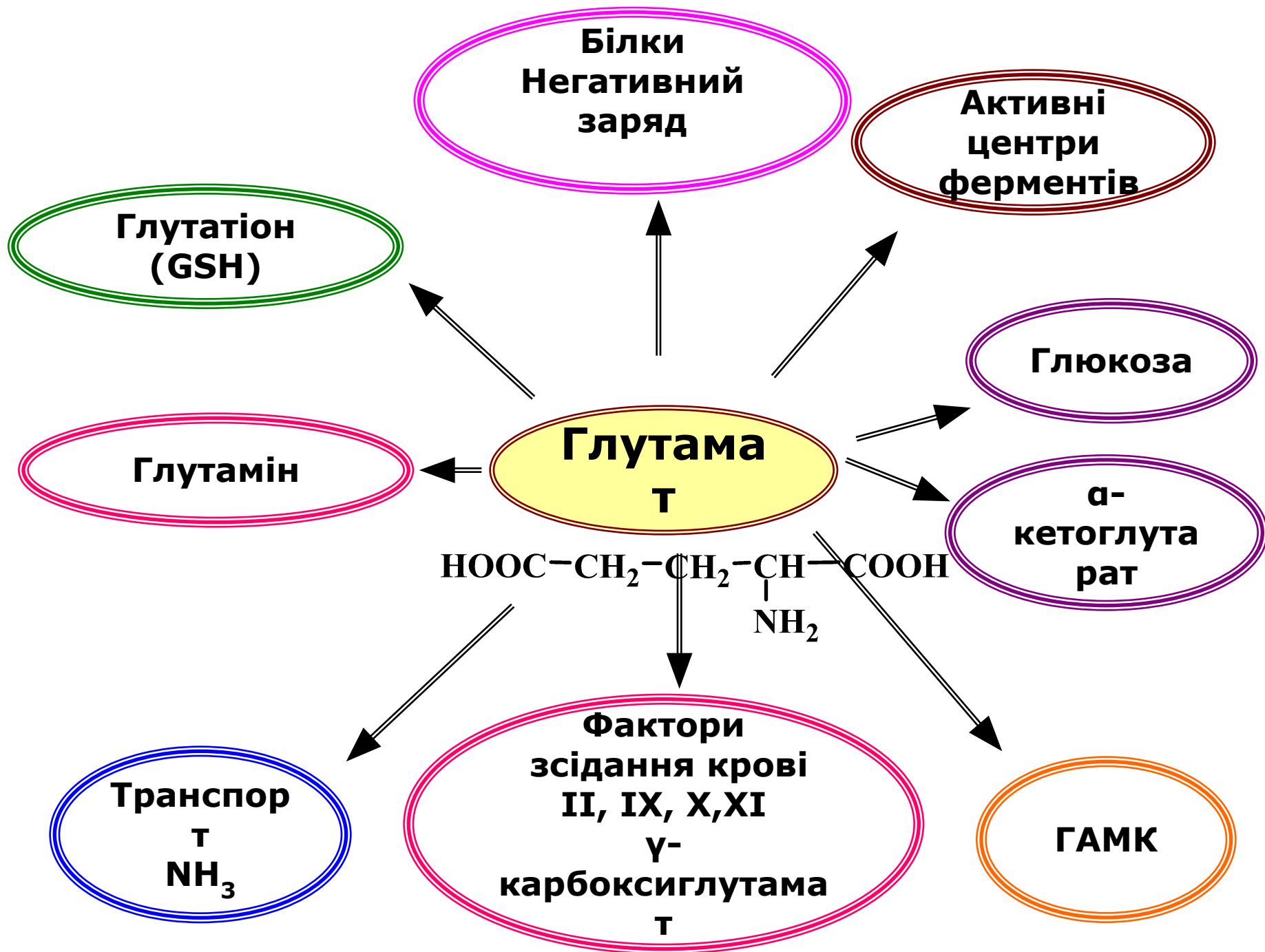
Значення цистеїну

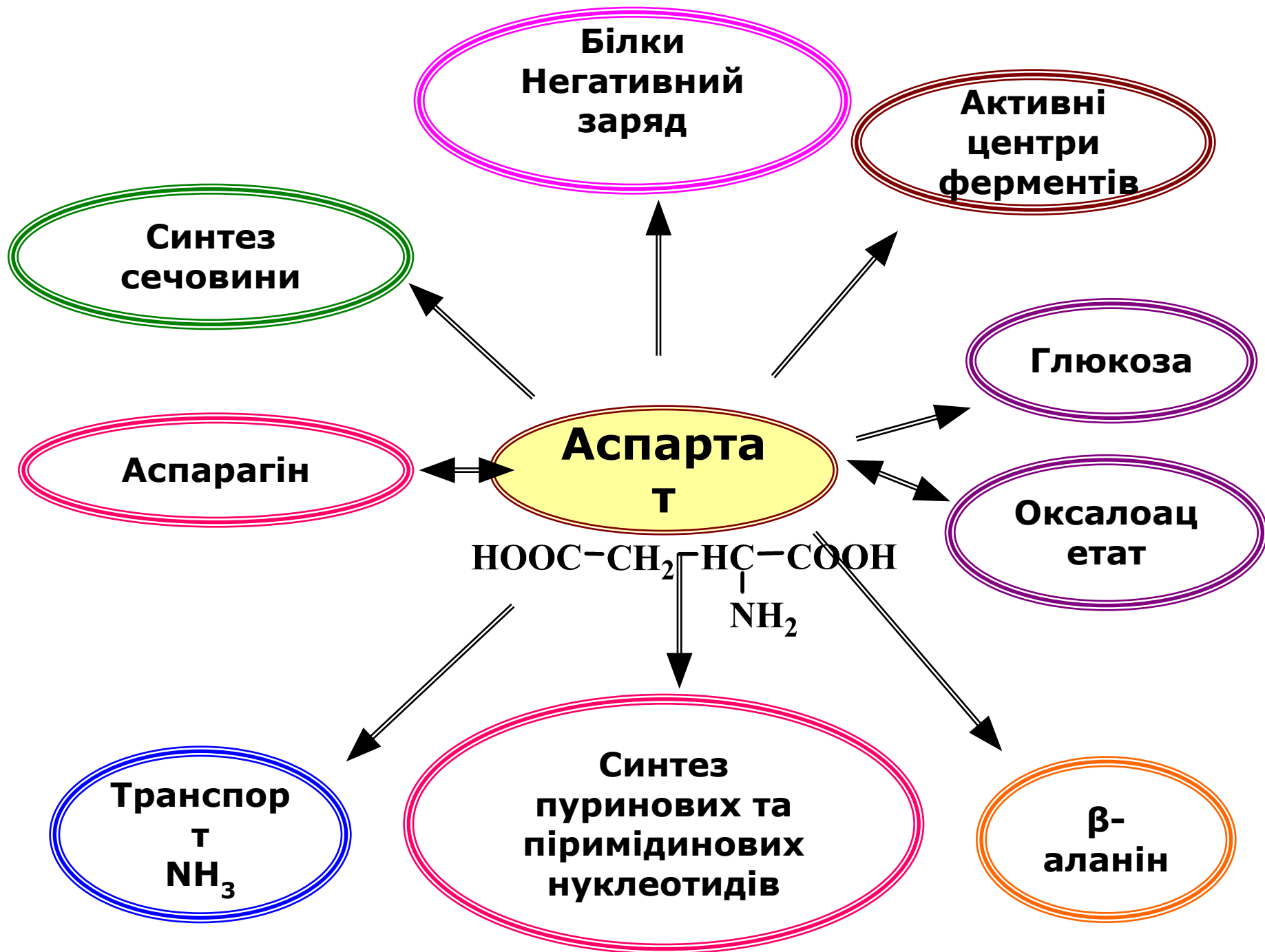




Триптофан – незамінна, глюко- та кетогенна АК





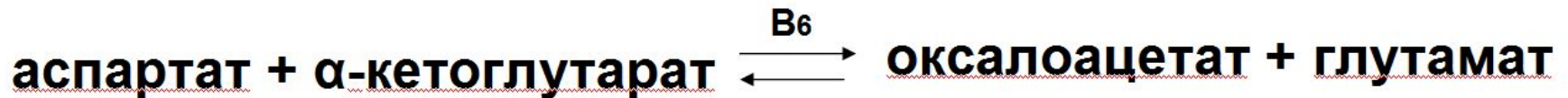


Клініко-діагностичне значення трансаміназ

Аланінамінотрансфераза (АЛТ)



Аспартатамінотрансфераза (АСТ)



Норма

АЛТ - 0,1- 0,68 ммоль/(год*л)

АСТ - 0,1-0,45 ммоль/(год*л)

Коефіцієнт де Рітіса:

АСТ / АЛТ = 0,9 -1,3



Інфаркт міокарду

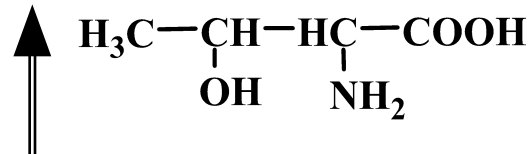
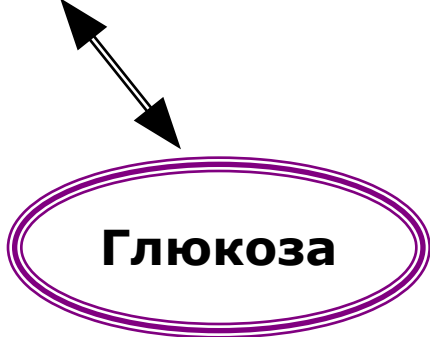
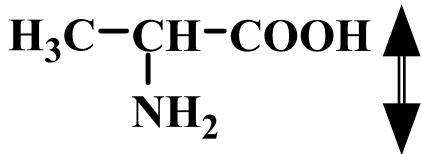


↑↑↑ АСТ

Гепатит, цироз



↑↑↑ АЛТ



Ензимопатії обміну амінокислот

Порушення обміну АК:	Патологія:
фенілаланіну - дефіцит фенілаланінгідроксилази	Фенілкетонемія, фенілкетонурія, фенілпіровиноградна олігофренія
тирозину – дефіцит тирозинази дефіцит оксидази гомогентизинової к-ти	альбінізм алкаптонурія
валіну, лейцину, ізолейцину – дефіцит дегідрогенази розгалужених α-кетокислот	хвороба кленового сиропу
Цистеїну та цистину, аліфатичних АК (порушення реабсорбції в нирках)	цистинурія, цистиноз, цистинові камні
гліцину	гіпероксалурія
метіоніну, гомоцистеїну	гіпергомоцистеїнемія, гомоцистинурія
триптофану та інших нейтральних АК (порушення реабсорбції АК в нирках)	хвороба Хартнупа