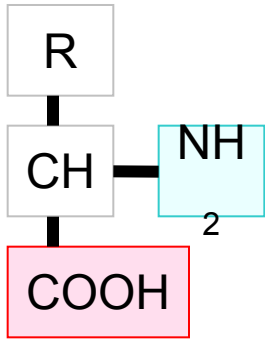


# Лекція 9. Спеціалізовані шляхи обміну амінокислот

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  
(CO<sub>2</sub>)

Відщеплен  
ня  
NH<sub>2</sub>-групи  
(NH<sub>3</sub>)

Переніс NH<sub>2</sub>-  
групи  
з амінокислоти  
на альфа-  
кетокислоту

## Класифікація АК за біологічною значимістю

Білки  
та АК  
їжі

**Протеїногенні АК –**  
20  $\alpha$ -L-АК, що  
входять до складу  
білків

Білки та АК їжі,  
синтез з АК,  
 $\alpha$ -кетокислот,  
ліпідів,  
вуглеводів

**Незамінні  
(8)**

*essential*

**Лізин**  
**Лейцин**  
**Ізолейцин**  
**Фенілаланін**  
**Треонін**  
**Триптофан**  
**Метіонін**  
**Валін**

**Частково  
замінні (2)**

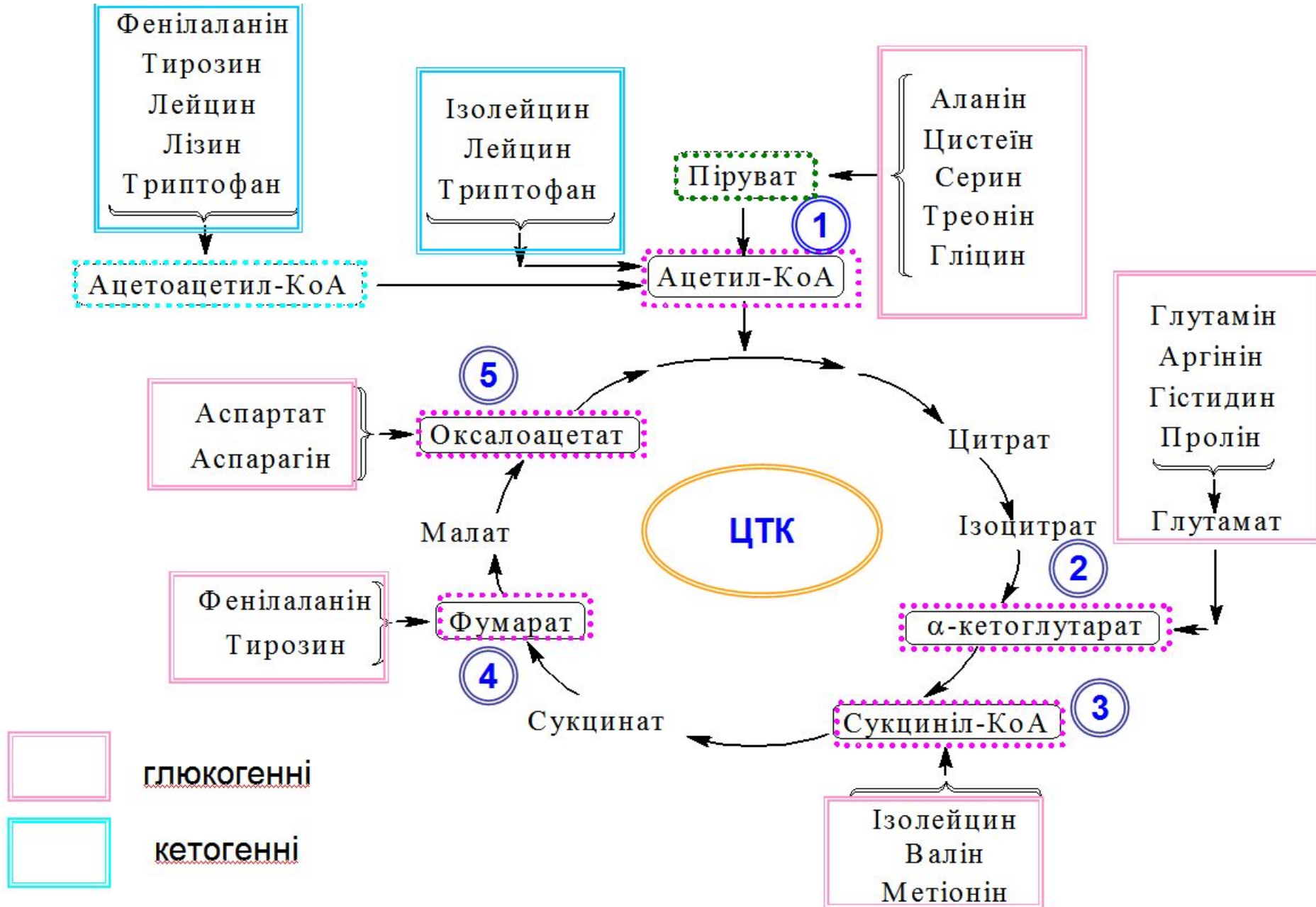
**Аргінін**  
**Гістидин**

**Замінні  
(10)**

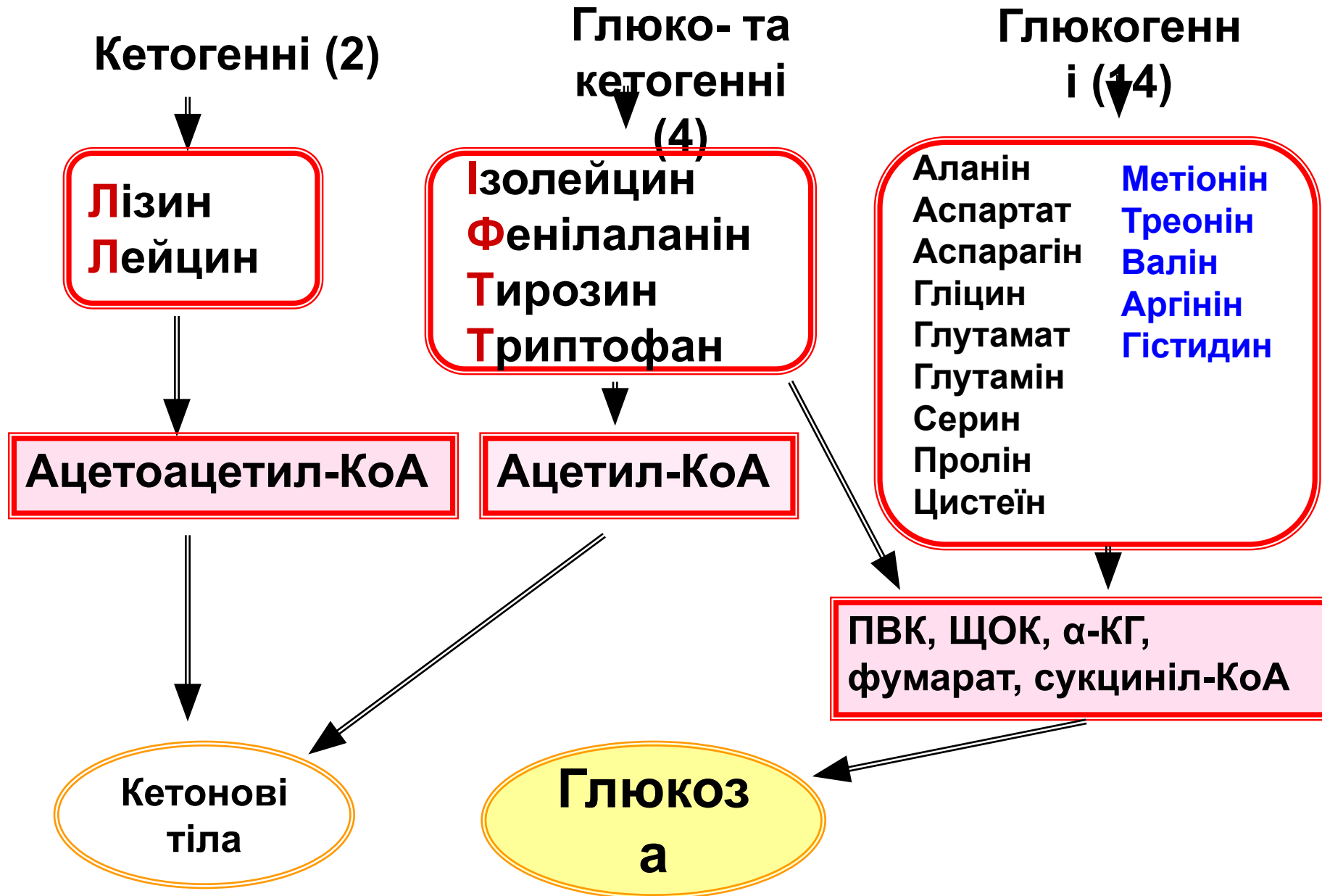
*nonessential*

**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-  
фосфо  
глице  
рат

Цистеїн

Серин

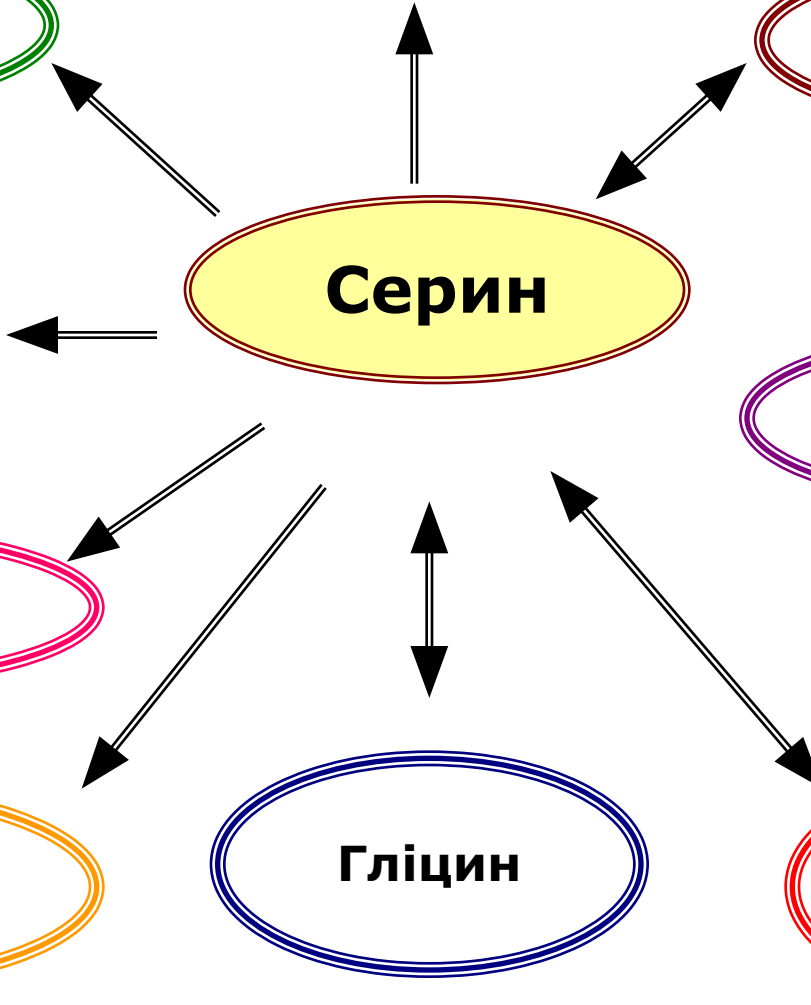
Глюкоза

Холін,  
етаноламін

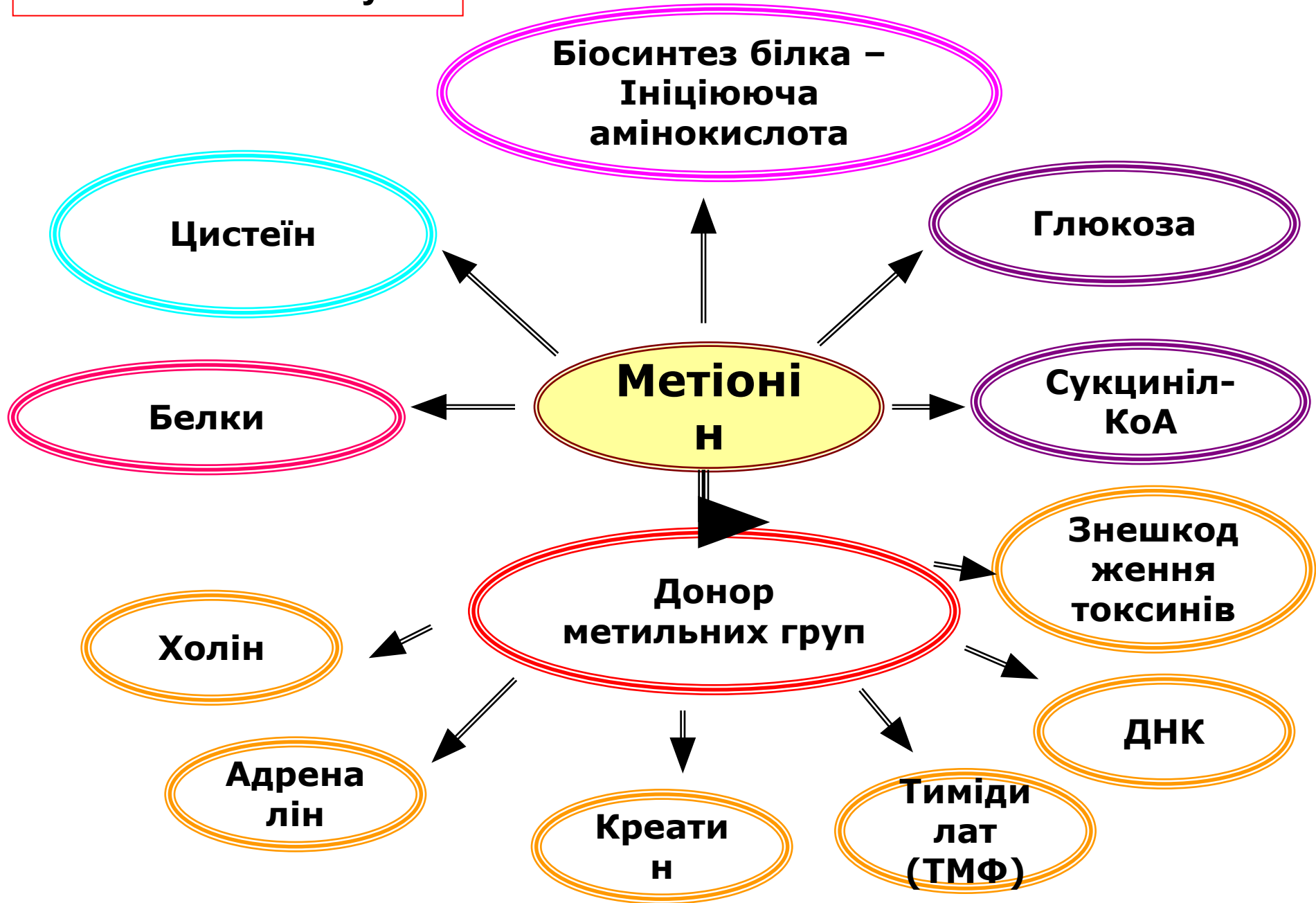
Фосфоліпіди  
Сфінголіпід  
и

Гліцин

Метиле  
н-  
ТГФК



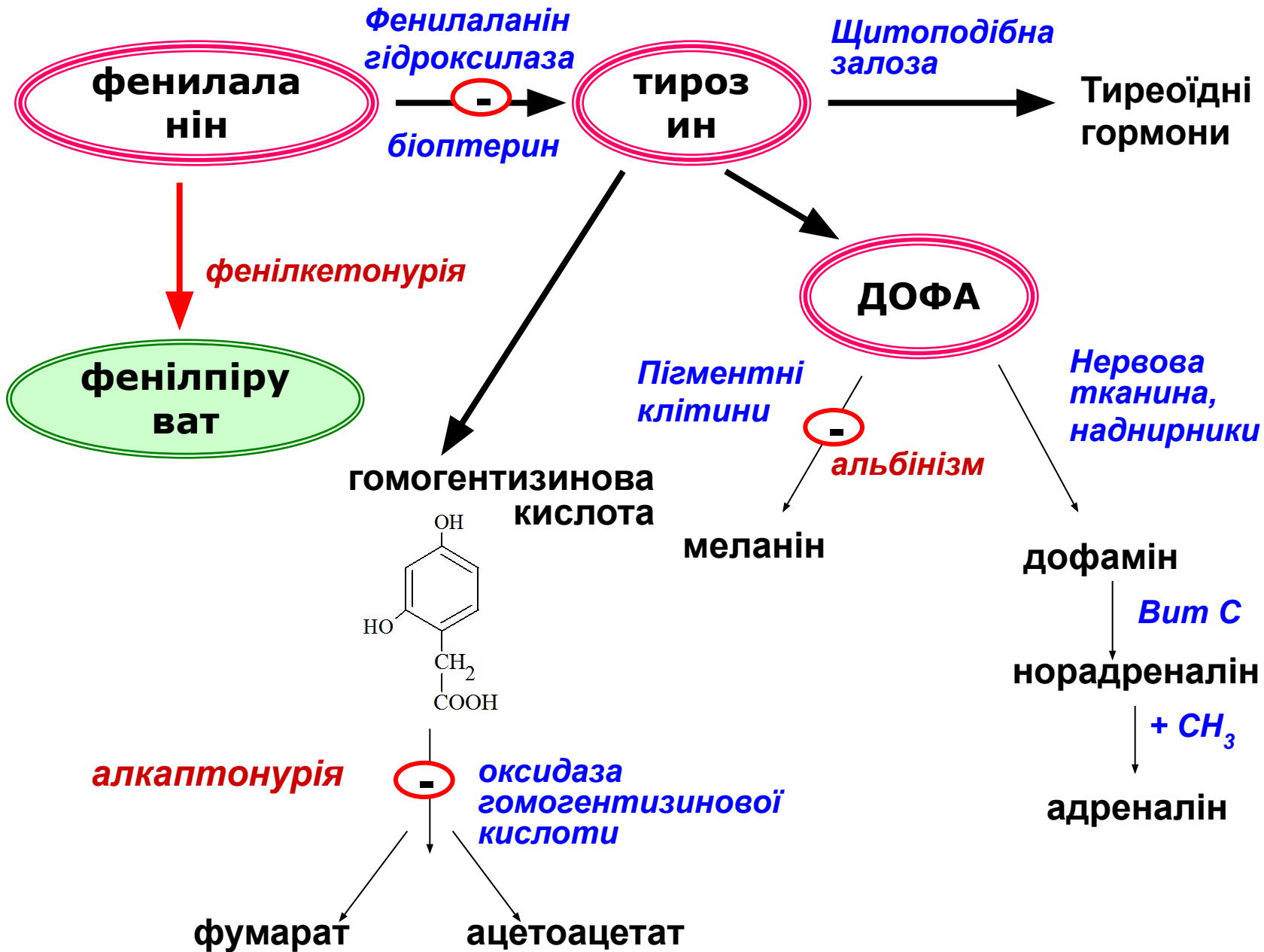
# Значення метіоніну



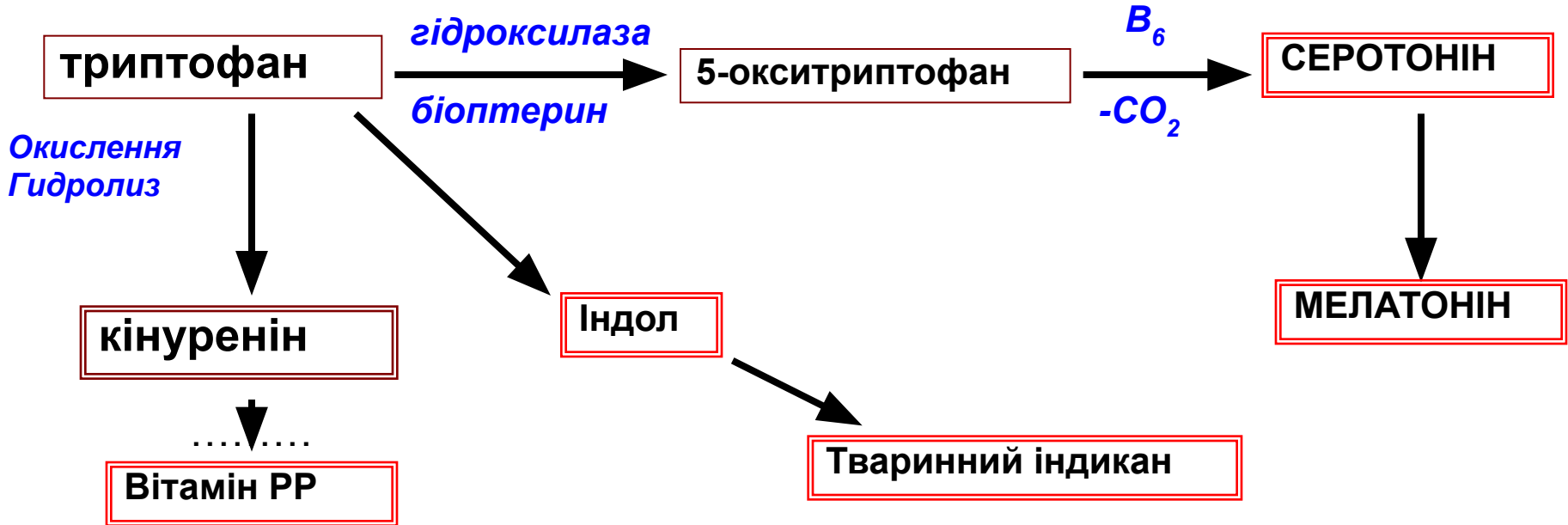
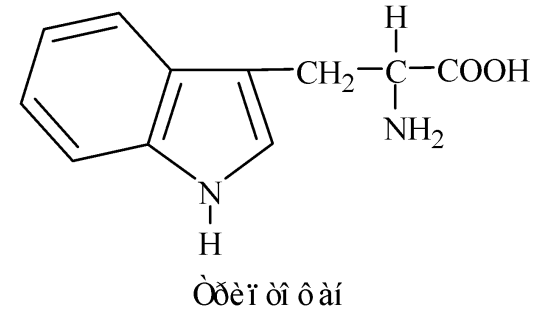


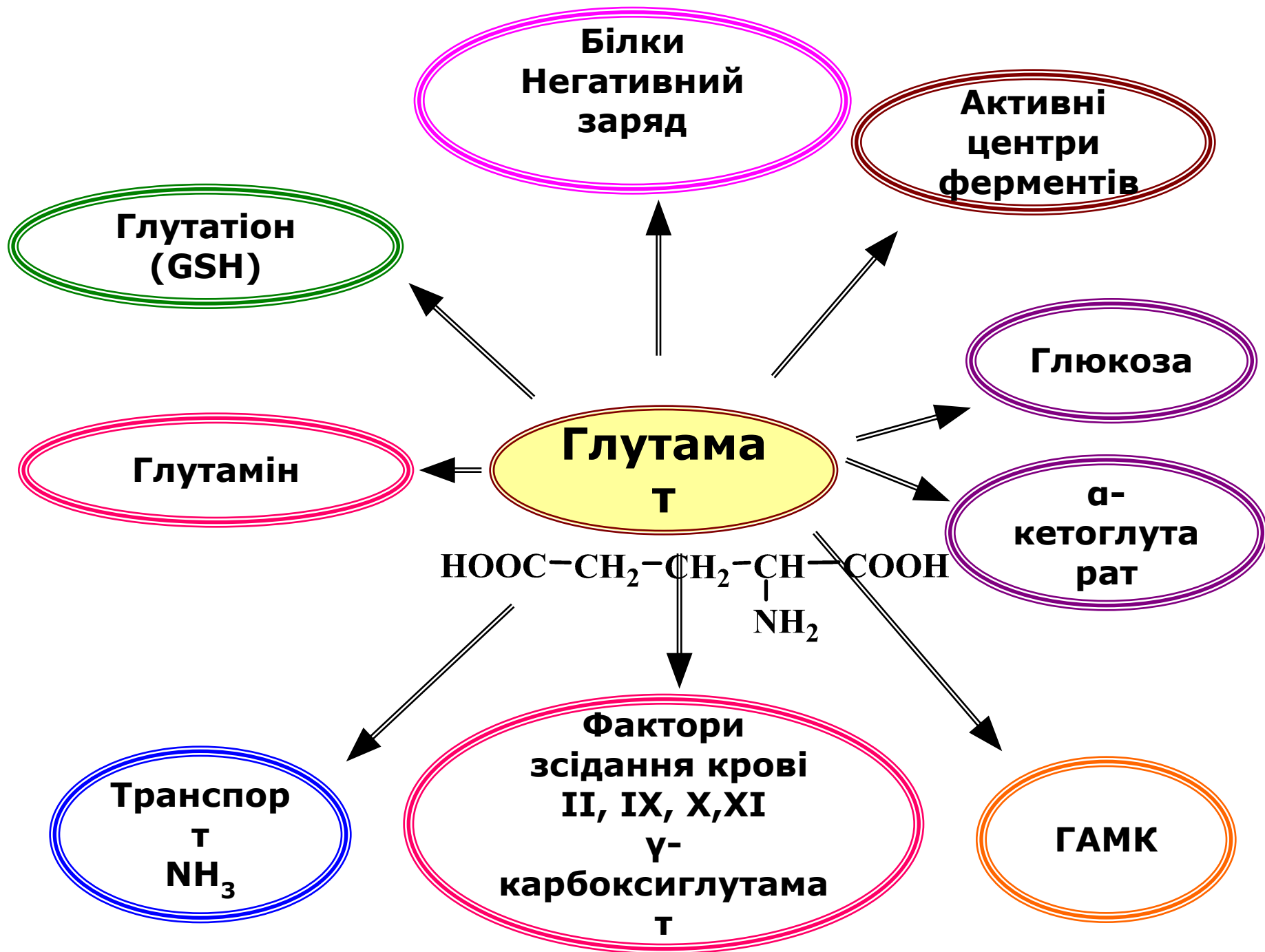
# Значення цистеїну

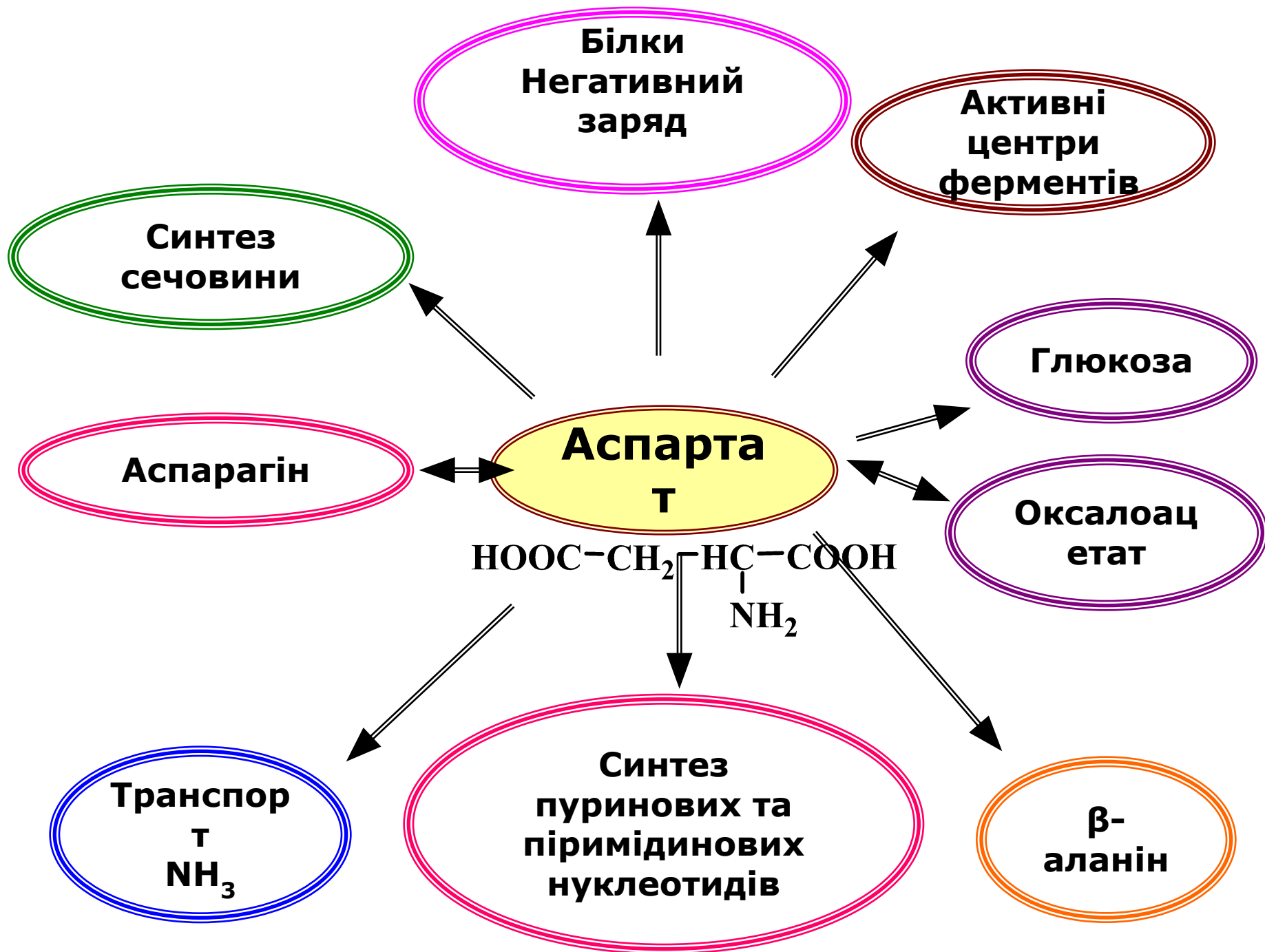




# Триптофан – незамінна, глюко- та кетогенна АК





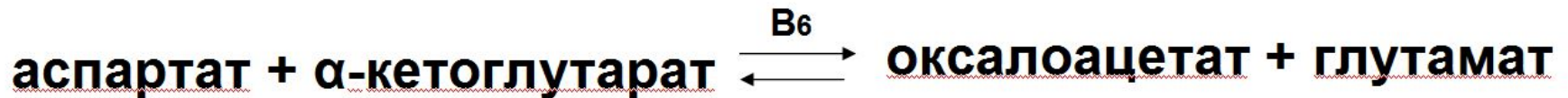


# Клініко-діагностичне значення трансаміназ

## 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

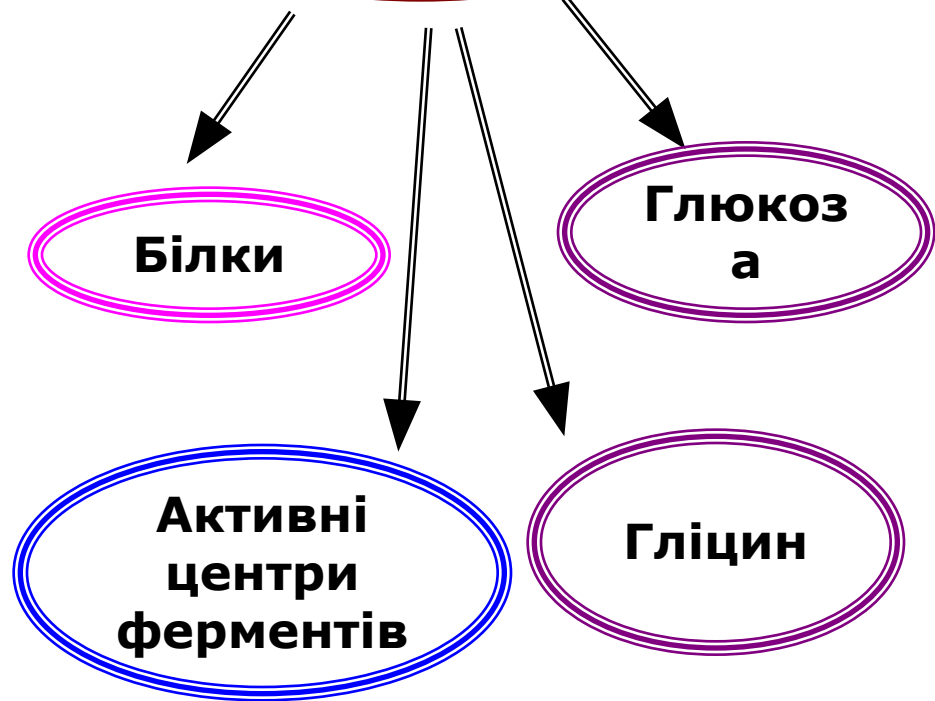
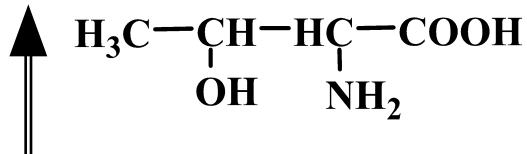
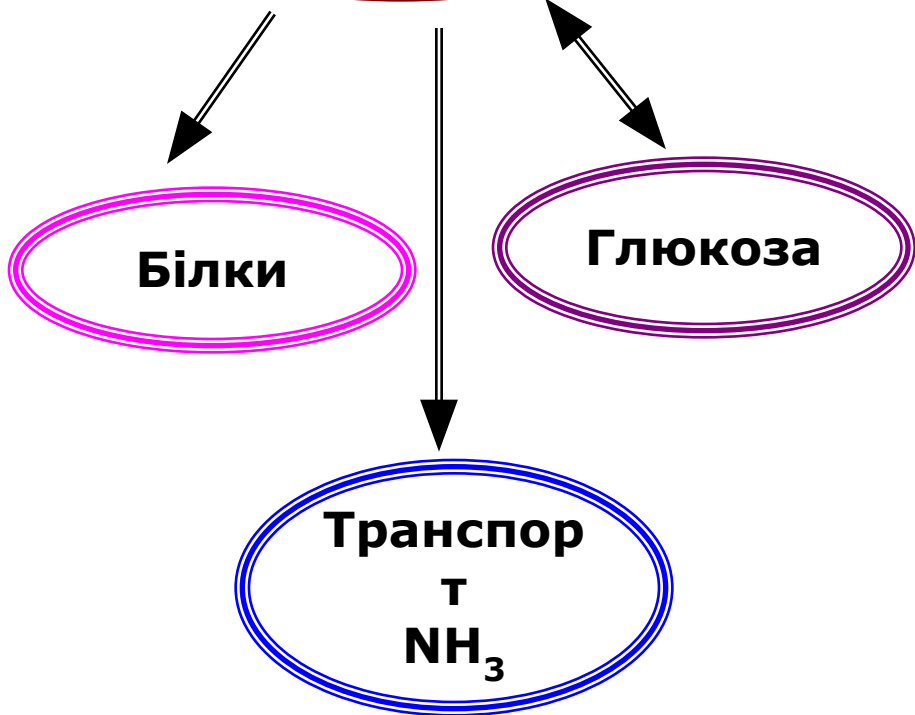
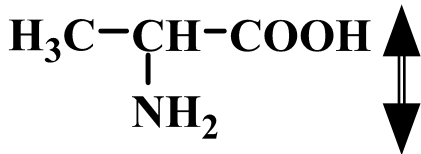


↑↑↑ АСТ

### Гепатит, цироз



↑↑↑ АЛТ



## Ензимопатії обміну амінокислот

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