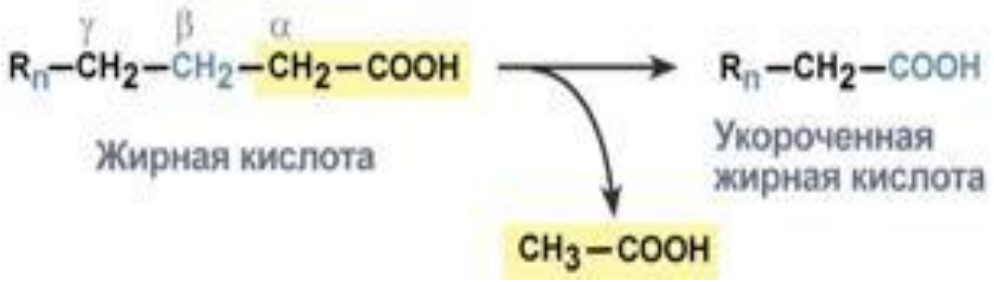
# БЕТА-ОКИСЛЕНИЕ ЖИРНЫХ КИСЛОТ

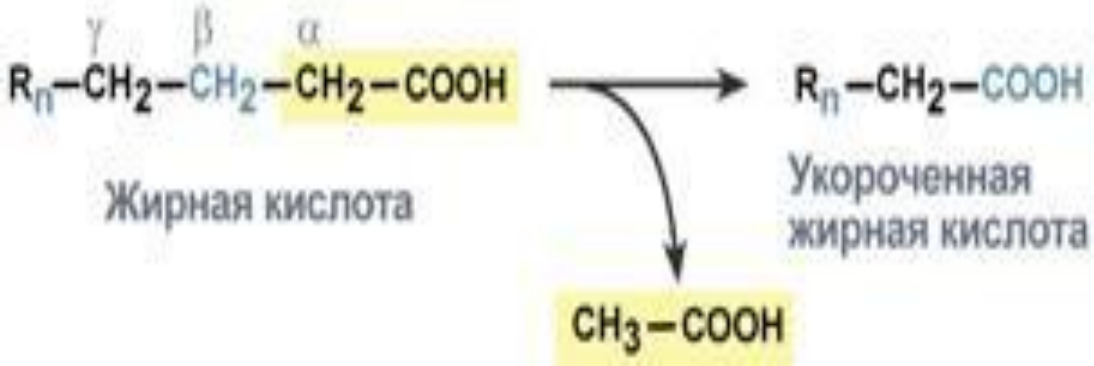
**(β-окисление)**

# β-окисление

- Для преобразования энергии, заключенной в жирных кислотах, в энергию связей АТФ существует метаболический путь окисления жирных кислот до $CO_2$ и воды, тесно связанный с циклом трикарбоновых кислот и дыхательной цепью. Этот путь называется **β-окисление**, т.к. происходит окисление 3-го углеродного атома жирной кислоты (β-положение) в карбоксильную группу, одновременно от кислоты отщепляется ацетильная группа, включающая $C^1$ и $C^2$ исходной жирной кислоты.



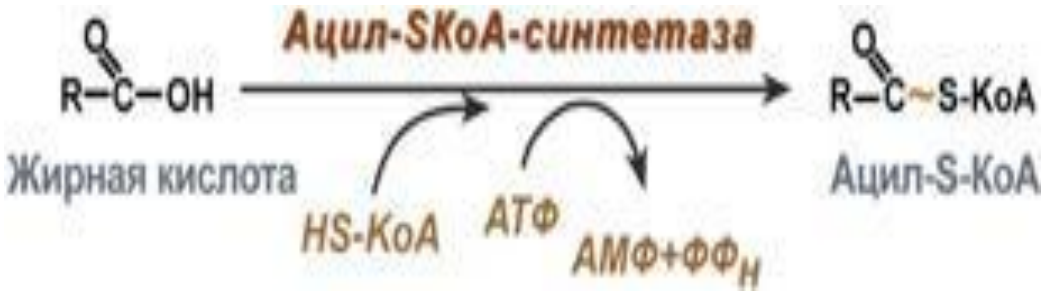
# β-окисление




- Реакции β-окисления происходят в **митохондриях** большинства клеток организма (кроме нервных клеток). Для окисления используются жирные кислоты, поступающие в цитозоль из крови или появляющиеся при липолизе собственных внутриклеточных триацилглицеринов.

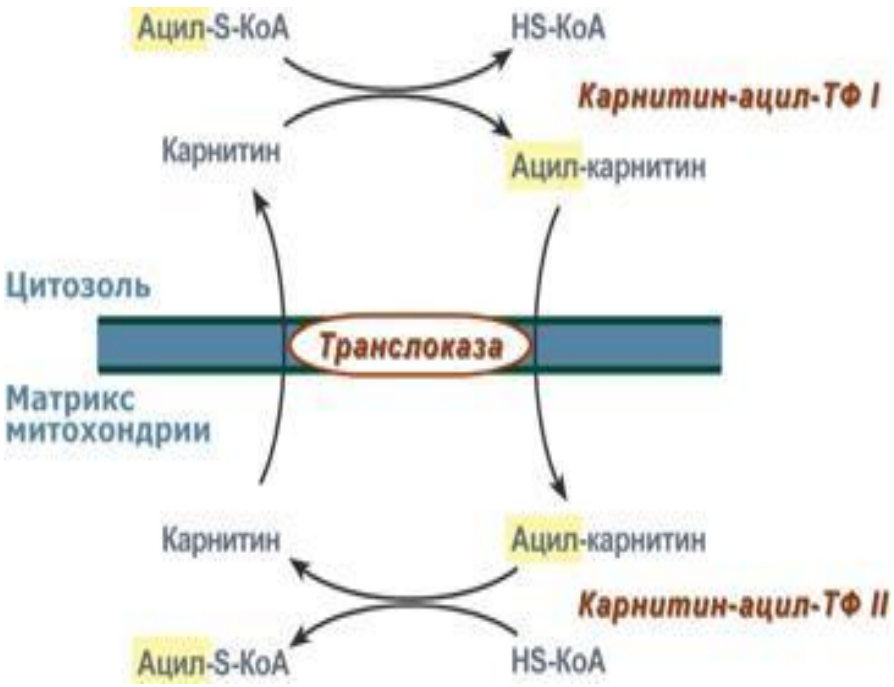
# Этапы окисления жирных кислот

- 1. Прежде, чем проникнуть в матрикс митохондрий и окислиться, жирная кислота должна **активироваться** в цитозоле. Это осуществляется присоединением к ней коэнзима А с образованием ацил-S-КоА. Ацил-S-КоА является высокоэнергетическим соединением. Необратимость реакции достигается гидролизом дифосфата на две молекулы фосфорной кислоты.



# Этапы окисления жирных кислот

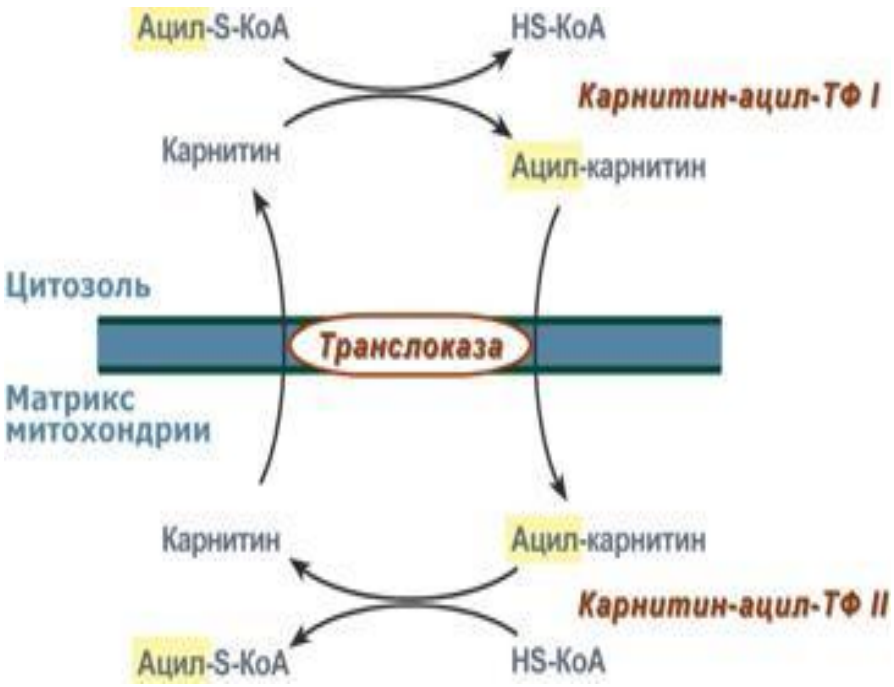
- 2. Ацил-S-КоА не способен проходить через митохондриальную мембрану, поэтому существует способ его переноса в комплексе с витаминоподобным веществом карнитином. На наружной мембране митохондрий имеется фермент **карнитин-ацилтрансфераза I**.



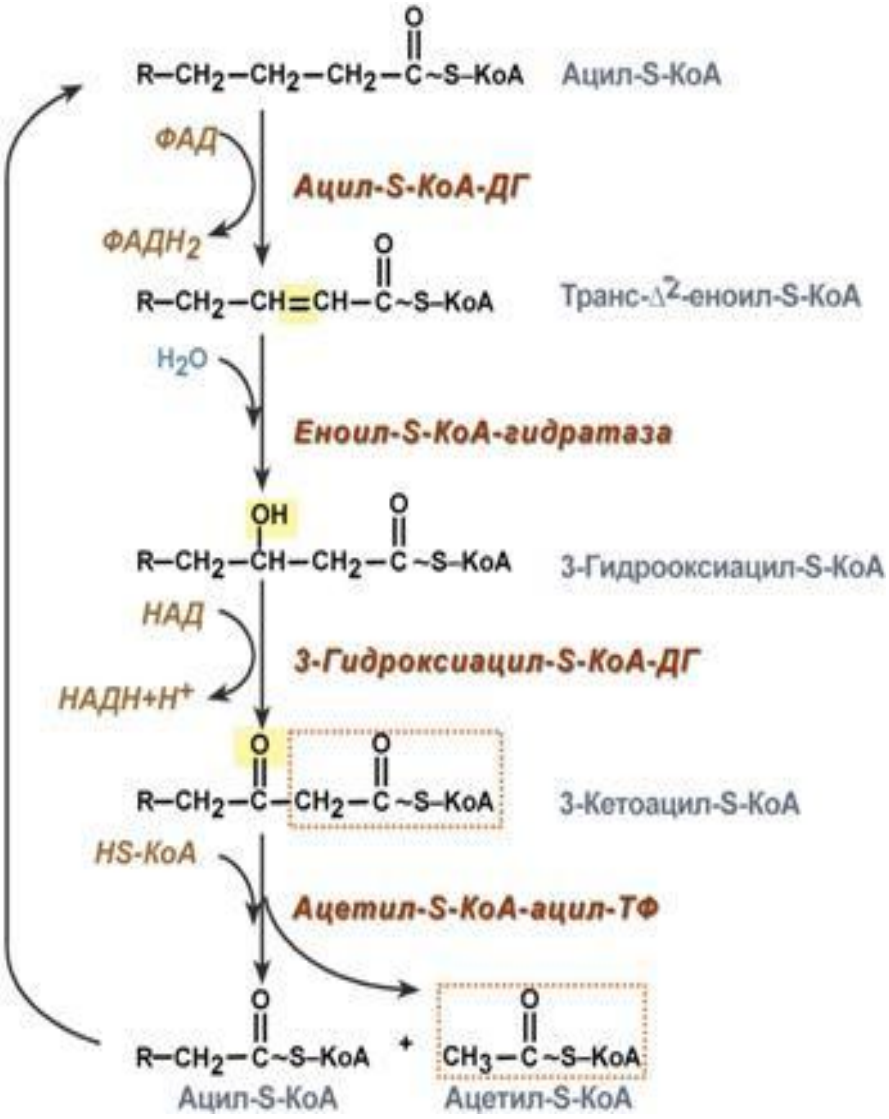

Карнитин синтезируется в печени и почках и затем транспортируется в остальные органы. Во **внутриутробном** периоде и в **первые годы** жизни значение карнитина для организма чрезвычайно велико. Энергообеспечение нервной системы **детского** организма и, в частности, головного мозга осуществляется за счет двух параллельных процессов: карнитин-зависимого окисления жирных кислот и аэробного окисления глюкозы. Карнитин необходим для роста головного и спинного мозга, для взаимодействия всех отделов нервной системы, ответственных за движение и взаимодействие мышц. Существуют исследования, связывающие с недостатком карнитина **детский церебральный паралич** и феномен "**смерти в колыбели**".

# Этапы окисления жирных кислот

- 2. Ацил-S-КоА не способен проходить через митохондриальную мембрану, поэтому существует способ его переноса в комплексе с витаминоподобным веществом карнитином. На наружной мембране митохондрий имеется фермент **карнитин-ацилтрансфераза I**.




Карнитин синтезируется в печени и почках и затем транспортируется в остальные органы. Во **внутриутробном** периоде и в **первые годы** жизни значение карнитина для организма чрезвычайно велико. Энергообеспечение нервной системы **детского** организма и, в частности, головного мозга осуществляется за счет двух параллельных процессов: карнитин-зависимого окисления жирных кислот и аэробного окисления глюкозы. Карнитин необходим для роста головного и спинного мозга, для взаимодействия всех отделов нервной системы, ответственных за движение и взаимодействие мышц. Существуют исследования, связывающие с недостатком карнитина **детский церебральный паралич** и феномен "**смерти в колыбели**".

# Этапы окисления жирных кислот

- 3. После связывания с карнитином жирная кислота переносится через мембрану транслоказой. Здесь на внутренней стороне мембраны фермент карнитин-ацилтрансфераза II вновь образует ацил-S-КоА который вступает на путь β-окисления.
- 4. Процесс собственно **β-окисления** состоит из 4-х реакций, повторяющихся циклически. В них последовательно происходит **окисление** (ацил-SКоА-дегидрогеназа), **гидратирование** (еноил-SКоА-гидратаза) и вновь **окисление** 3-го атома углерода (гидроксиацил-SКоА-дегидрогеназа). В последней, трансферазной, реакции от жирной кислоты отщепляется ацетил-SКоА. К оставшейся (укороченной на два углерода) жирной кислоте присоединяется HS-КоА, и она возвращается к первой реакции. Все повторяется до тех пор, пока в последнем цикле не образуются два ацетил-SКоА.