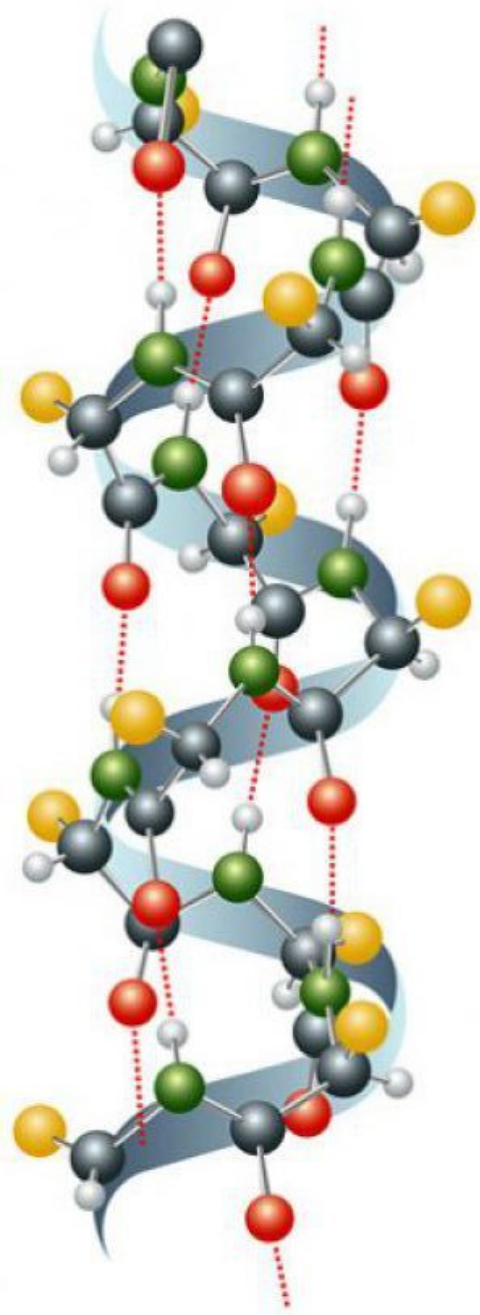


# Лекция № 13

## Индивидуальные пути обмена аминокислот – 1 часть

Индивидуальные пути обмена глицина, серина, цистеина, метионина, триптофана, гистидина и аргинина. Врожденные нарушения обмена серосодержащих аминокислот.





# Классификация аминокислот по судьбе безазотистого остатка

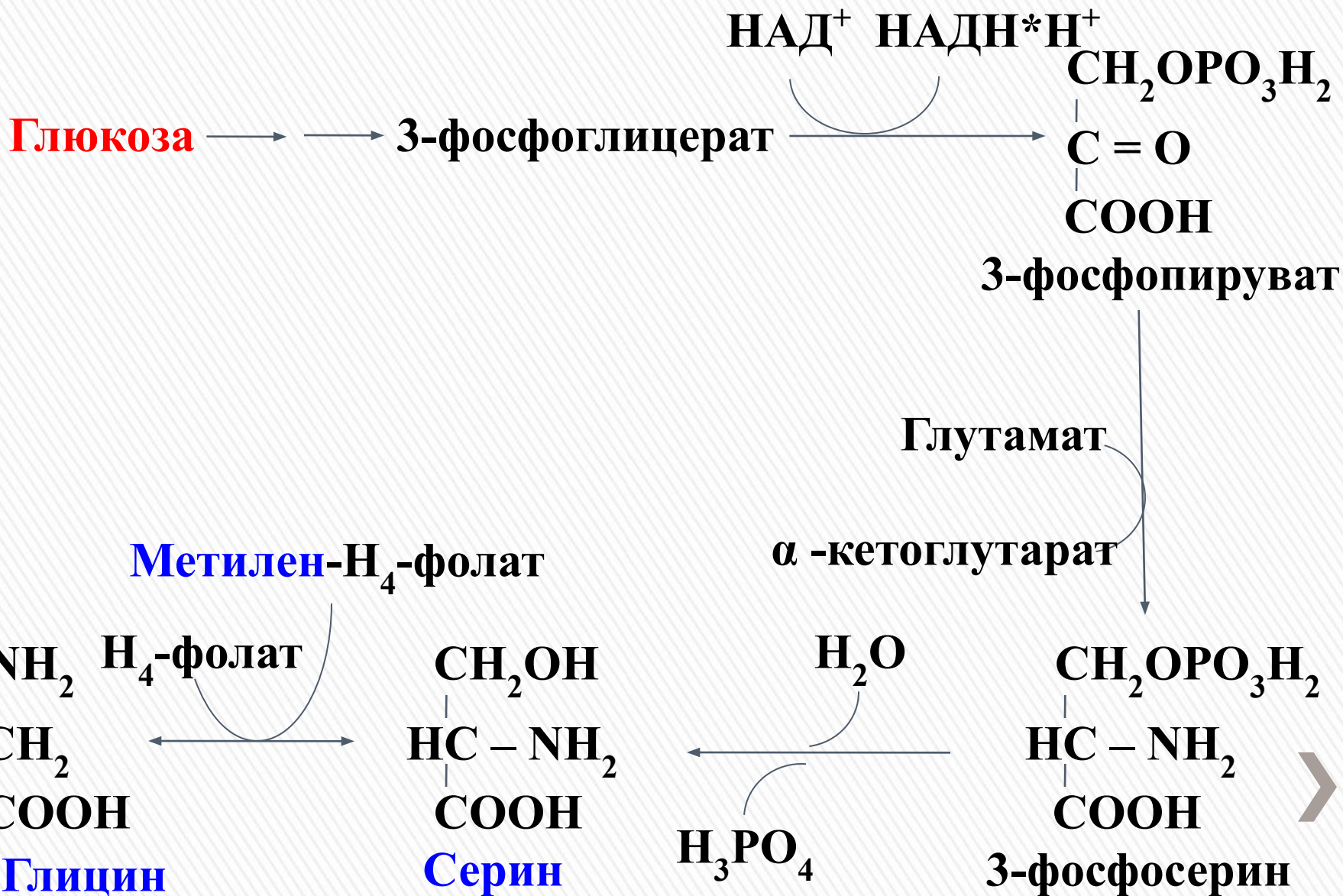
**Гликогенные аминокислоты** образуют промежуточные продукты ОПК (**пируват,  $\alpha$ -кетоглутарат, сукцинил-КоА, фумарат, оксалоацетат**), идущие в процессе глюконеогенеза на синтез **глюкозы**.

**Кетогенные аминокислоты** (**Лиз, Лей**) превращаются в ацетил-КоА из которого могут синтезироваться **кетонные тела**.

**Гликокетогенные** аминокислоты распадаются на два продукта – метаболит ОПК и ацетил-КоА (**Иле**) или ацетоацетат (**Три, Фен, Тир**), которые могут использоваться для синтеза как **глюкозы**, так и **кетонных тел**.



# Глицин, серин - (заменяемые, гликогенные) - синтез



# Биологическая роль глицина

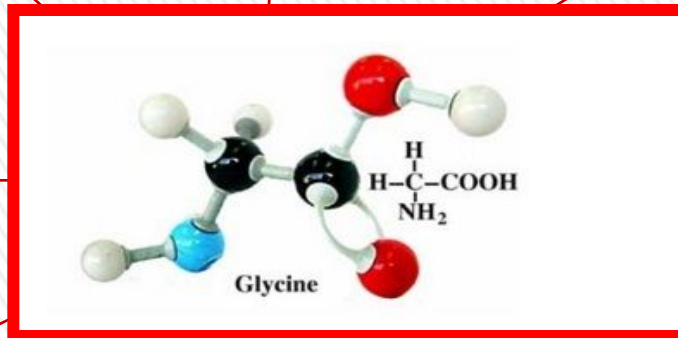
Белки

Креатинфосфат

Гем

Пуриновые  
основания

Серин,  
орнитин

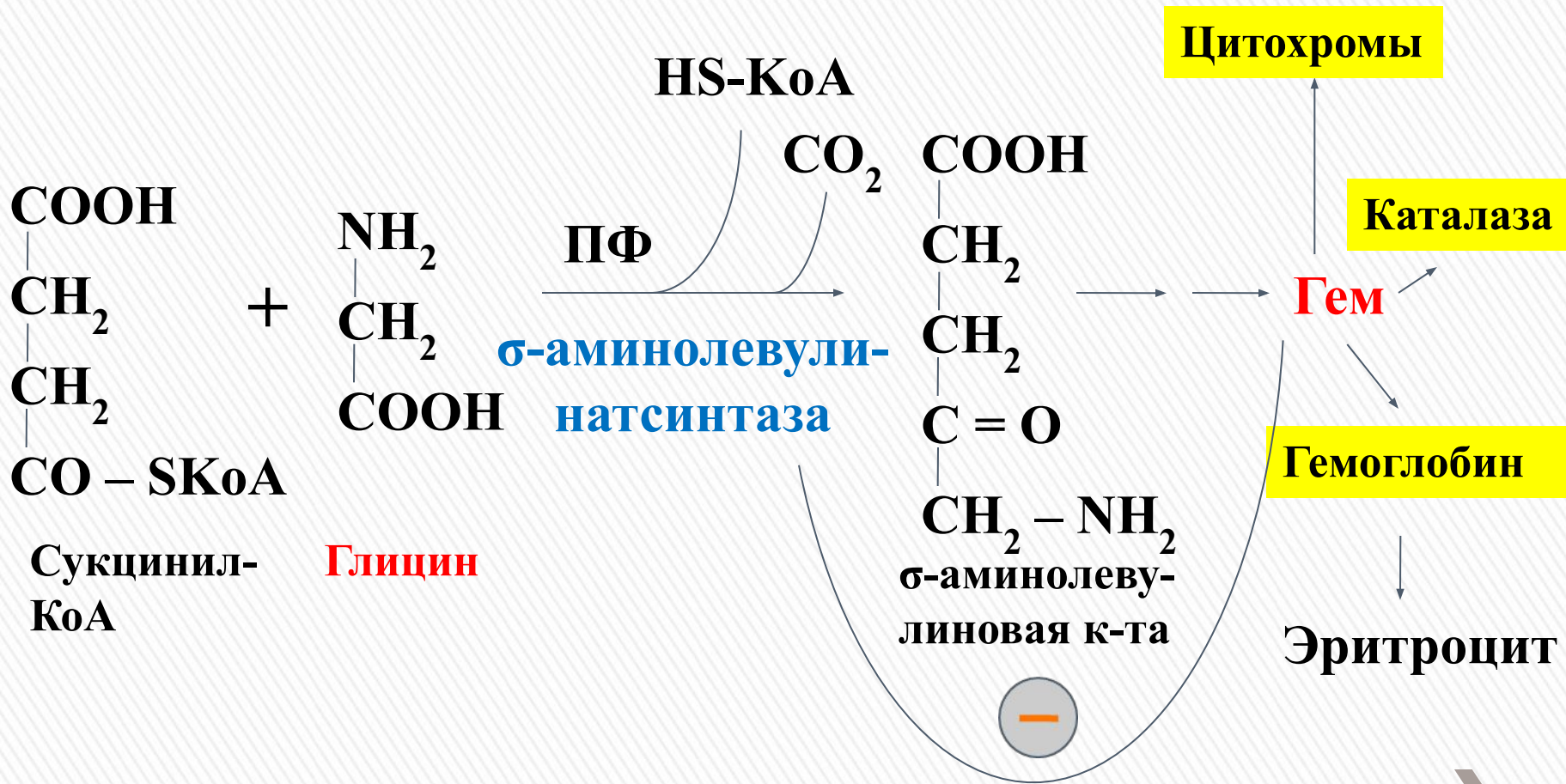


Парные  
желчные  
кислоты

Обезвреживающая  
функция

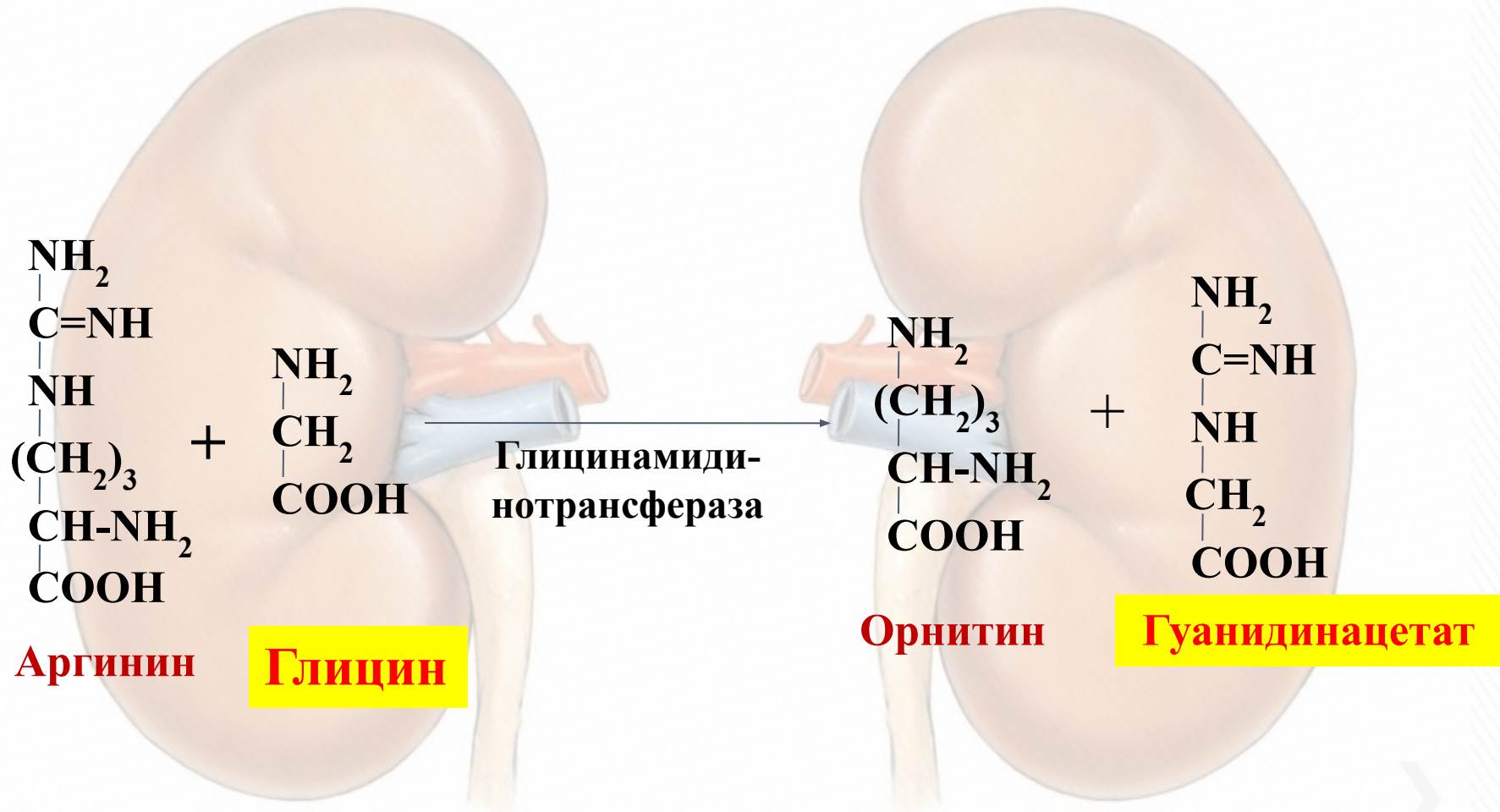
Нейромедиаторная  
функция  
(тормозной медиатор)

# Глицин участвует в образовании гема



# Синтез креатина

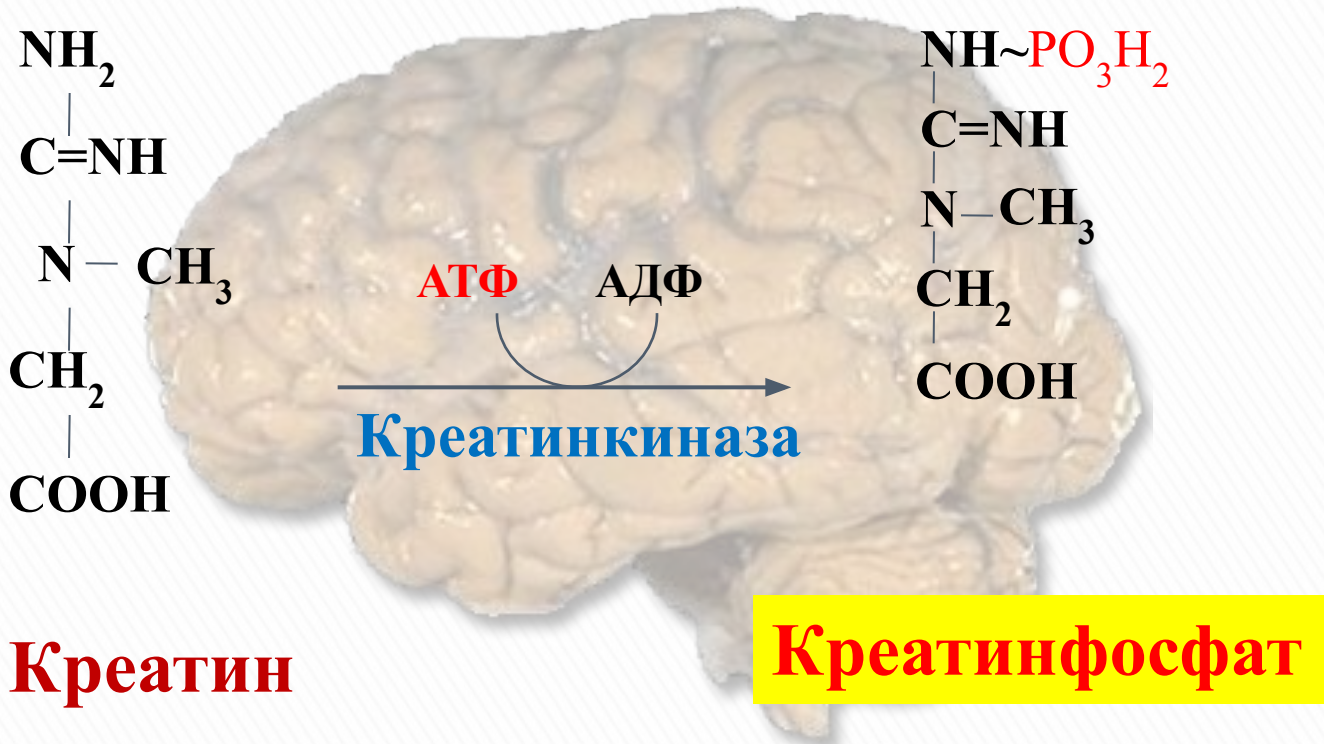
## 1. В почках образуется гуанидинацетат:



## 2. Гуанидинацетат с кровотоком поступает в печень, где образуется креатин



### 3. Мышцы и мозг – образование креатинфосфата



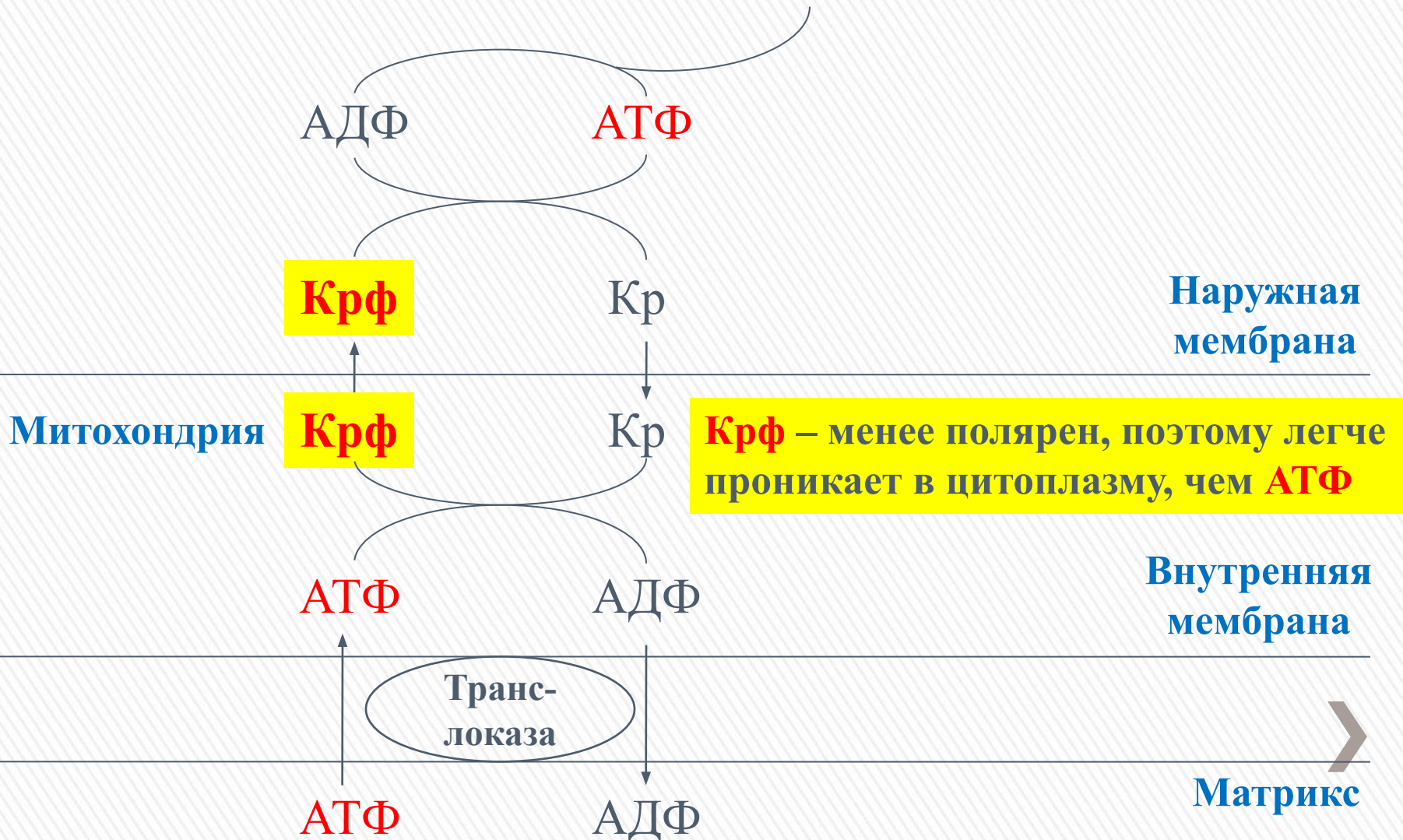




# Биологическая роль креатинфосфата

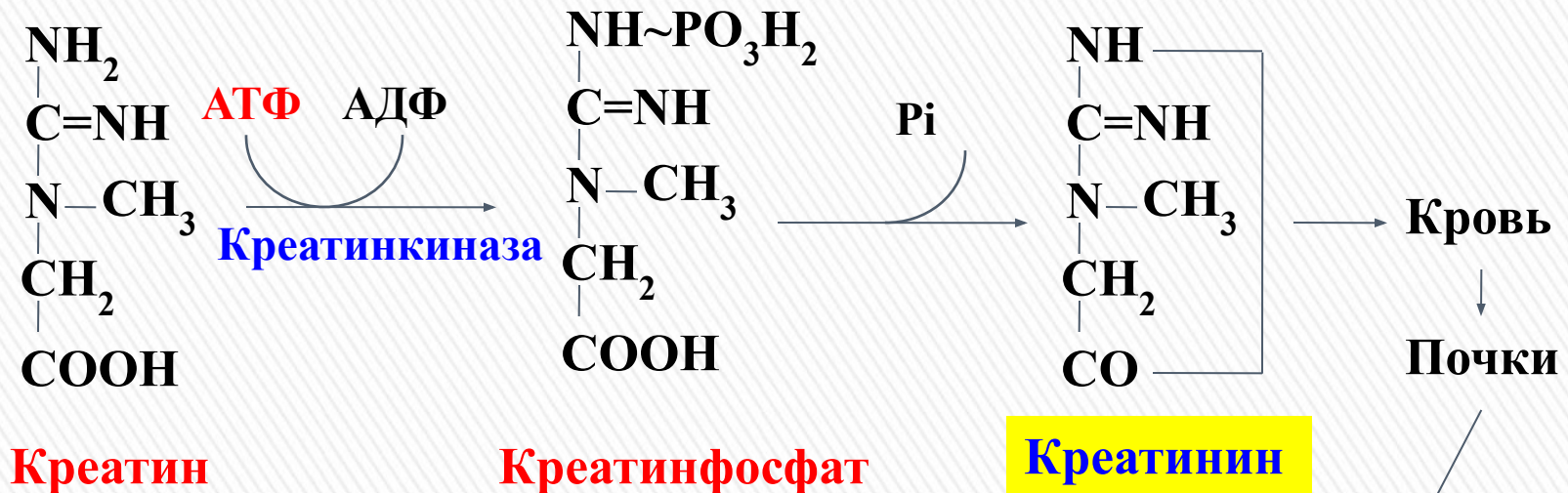
Цитозоль

Биологическая работа



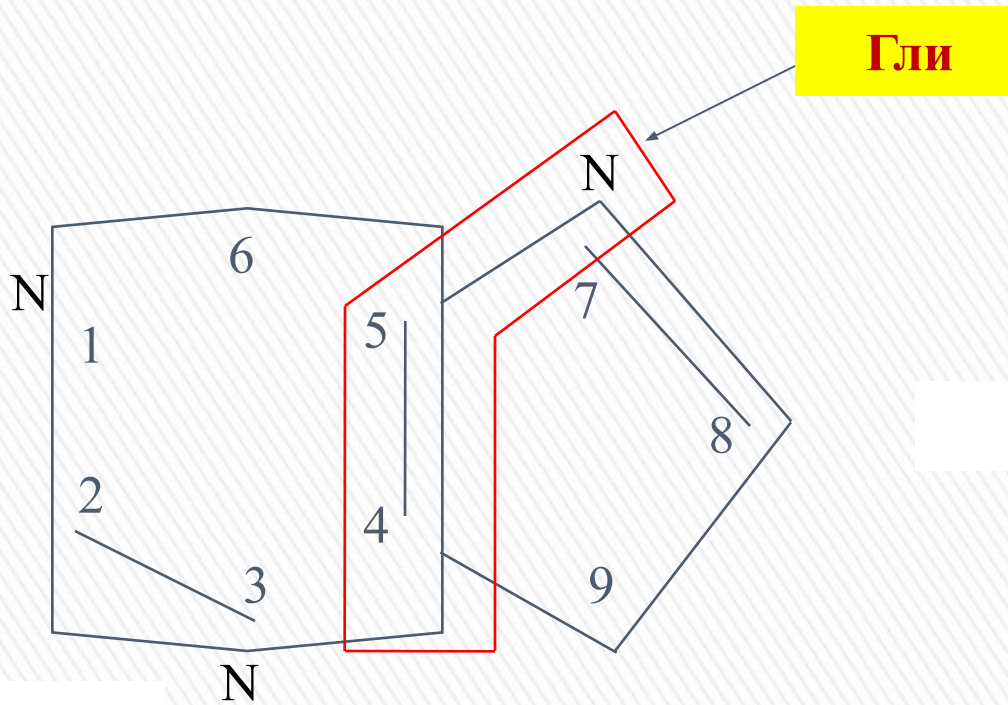


## 4. Катаболизм креатина и креатинфосфата



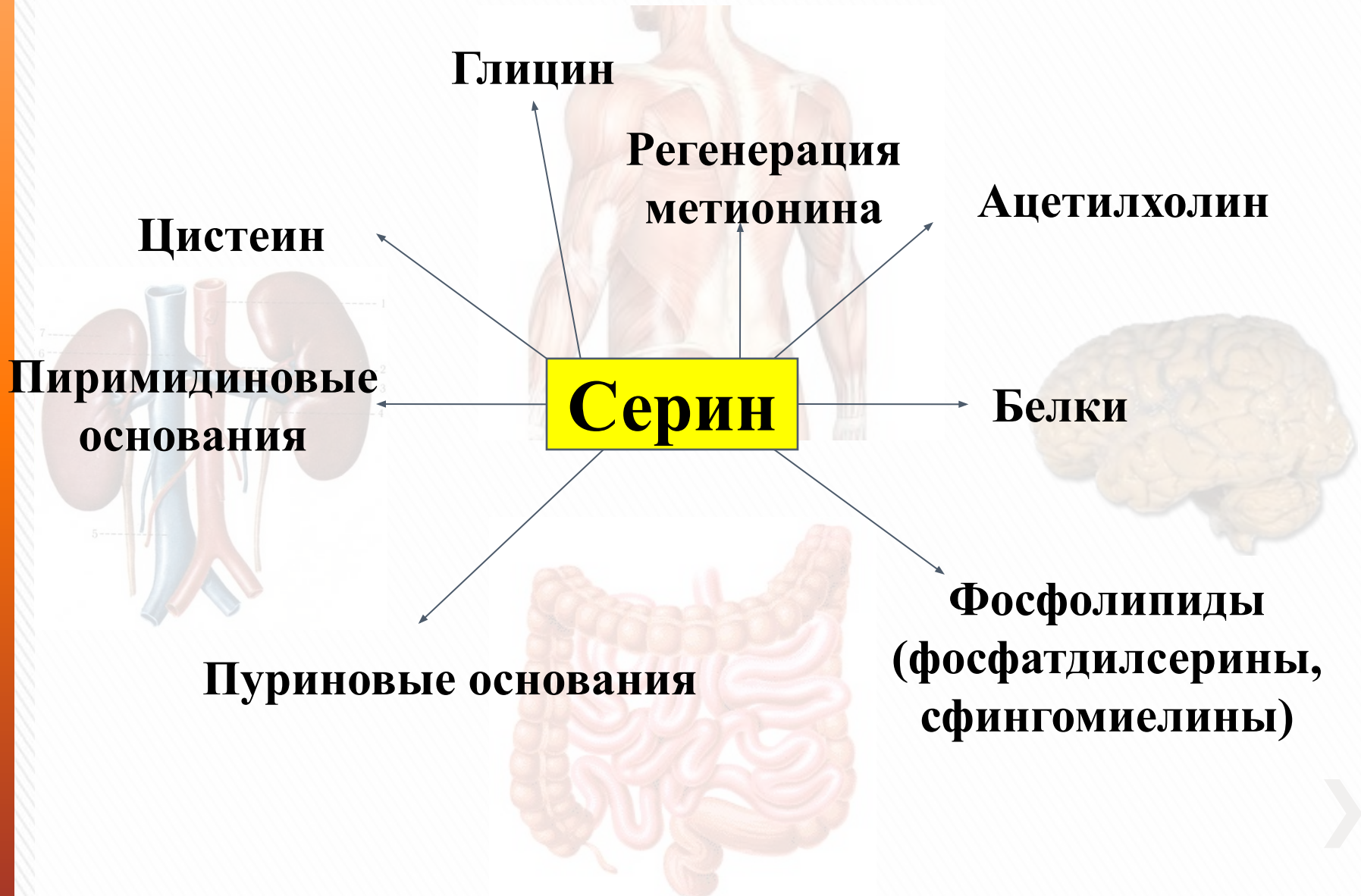
**Экскреция-1-2 г/сут**  
снижается выделение  
при голодании,  
острых инфекциях,  
сахарном диабете,  
гипертиреозе

# Синтез пуриновых оснований



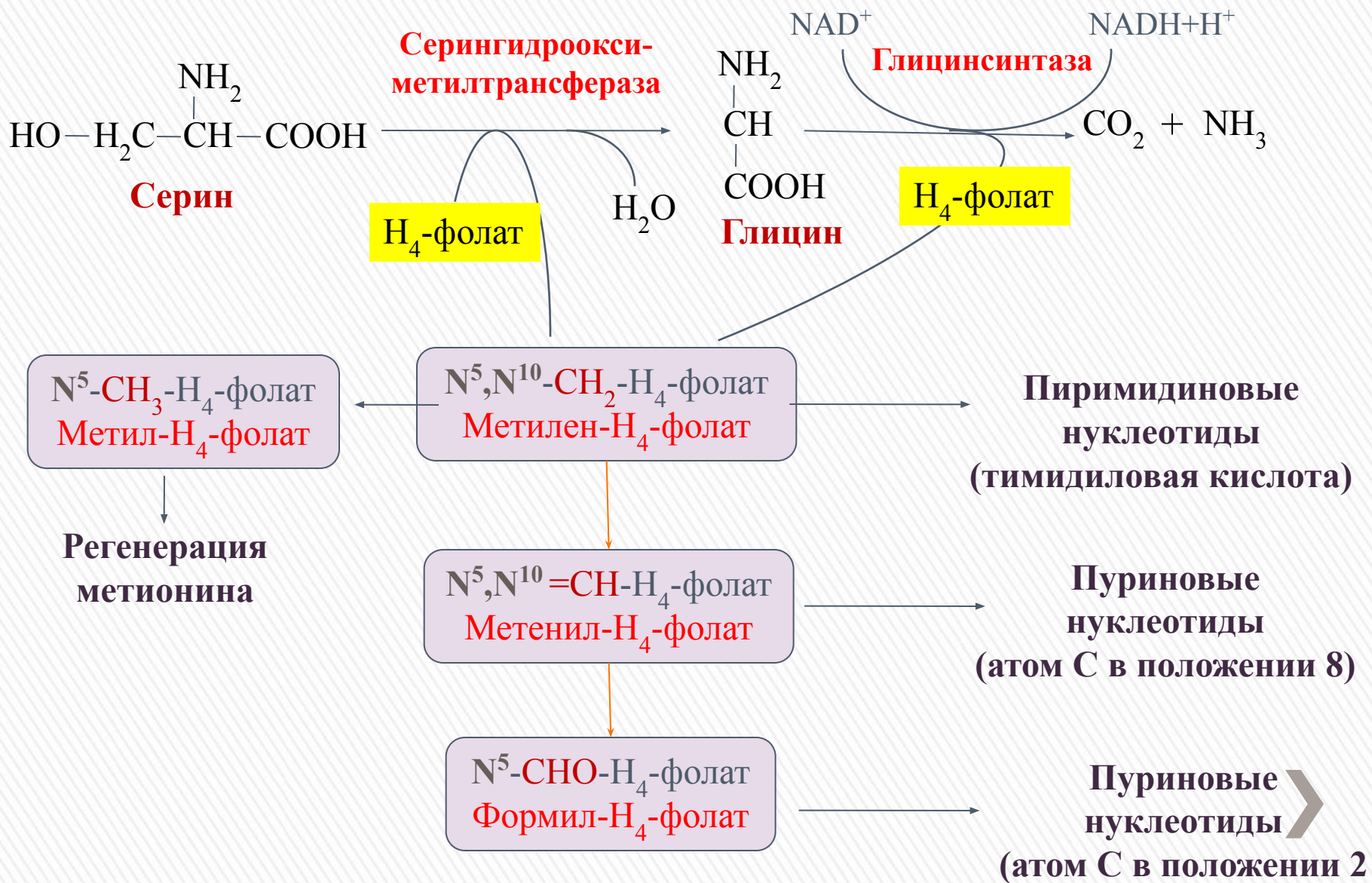


# Биологическая роль серина



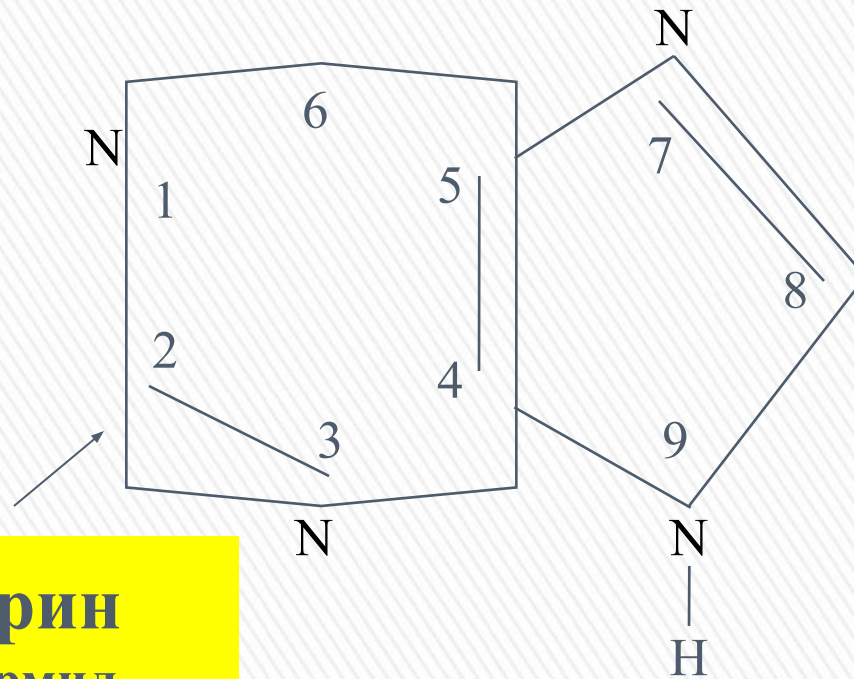


# Биологическая роль одноуглеродных групп серина





# Участие в синтезе пуриновых оснований



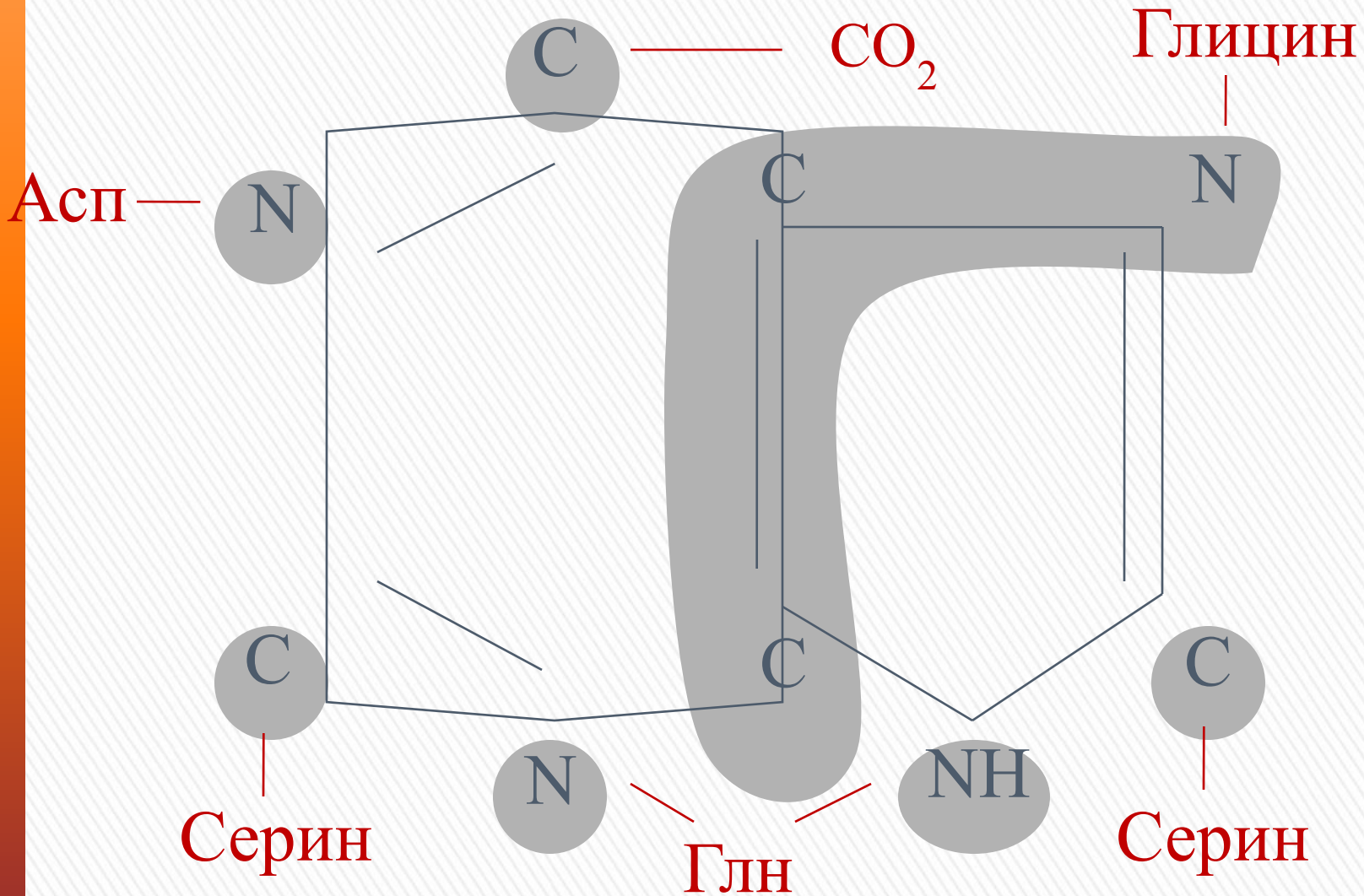
**Серин**  
(формил  
N<sub>4</sub> – фолат)

**Серин**  
(метенил  
N<sub>4</sub> – фолат)



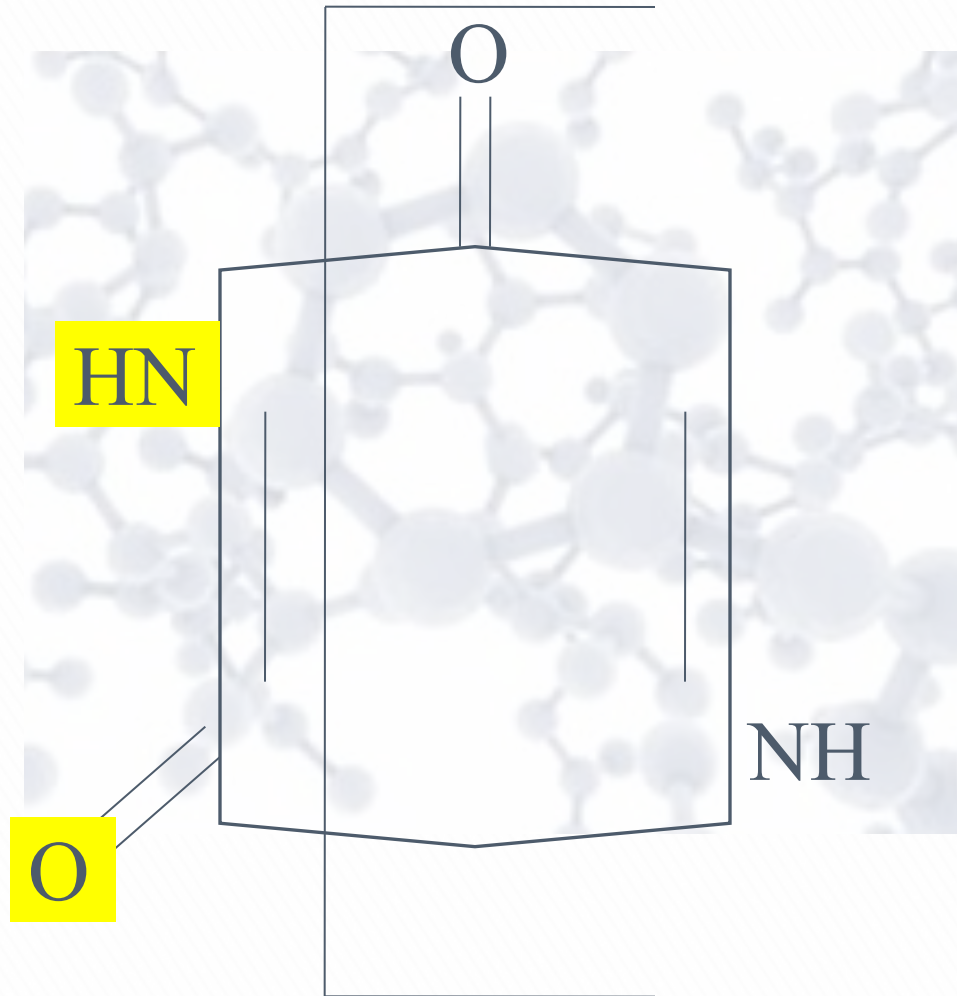


# Использование глицина и серина для синтеза пуринов





# Участие в синтезе пиримидиновых оснований





# Участие в синтезе ацетилхолина

**Серин**

CO<sub>2</sub>

**Сериндекарбоксилаза  
ПФ**

**Этаноламин**

3 SAM

3 SAГ

**Этаноламинметилтрансфераза**

**Холин**

HS-КоА

**Ацетил-КоА**

**Холинацетилтрансфераза**

**АЦЕТИЛХОЛИН**



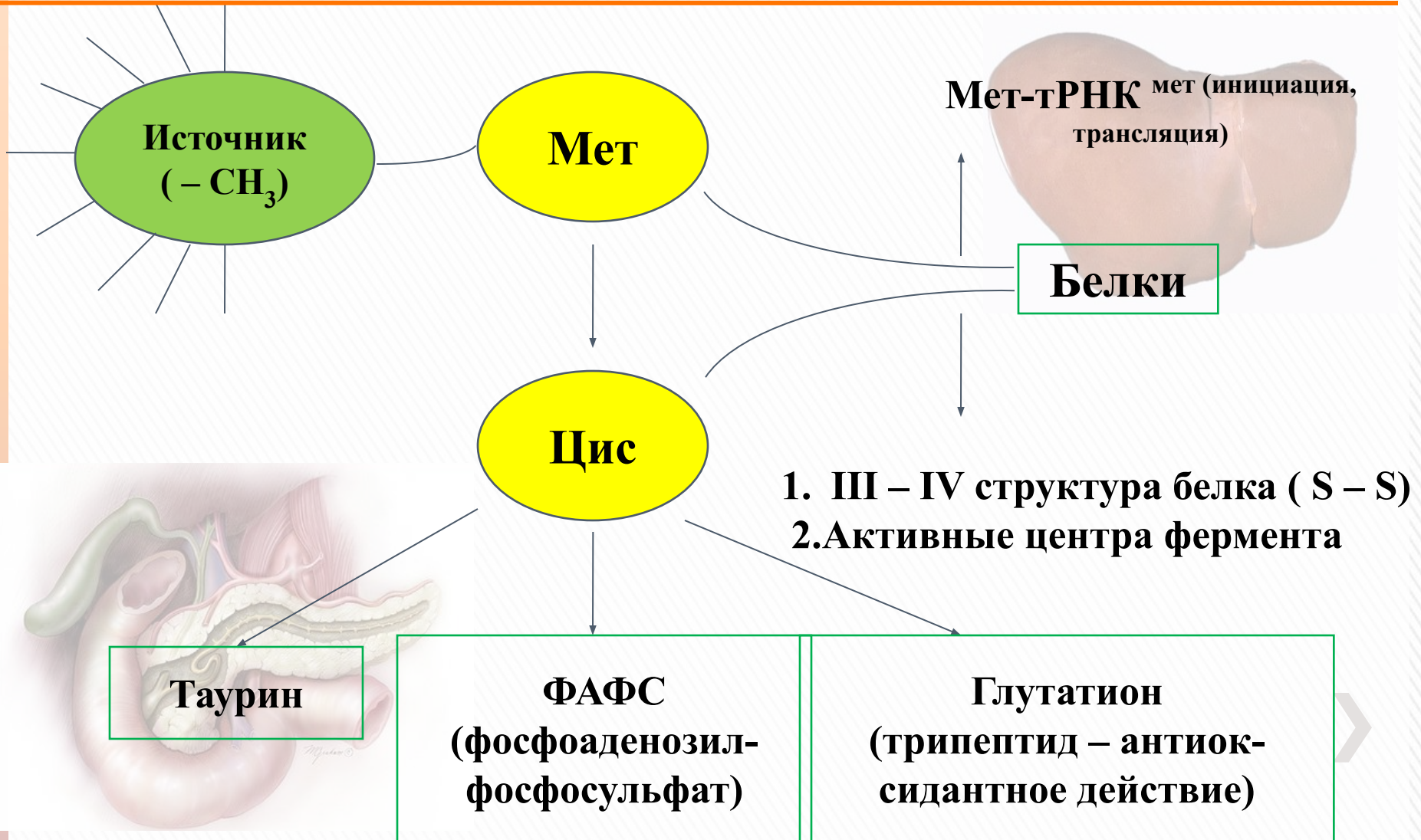
# Образование ацетилхолина из серина



Образуется в нервных клетках, нейромедиатор вегетативной нервной системы

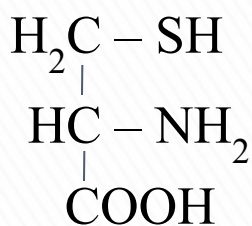


# Биологическая роль серосодержащих аминокислот (**МЕТ** —гликогенная, незаменимая, **ЦИС**- гликогенная, условнозаменимая)

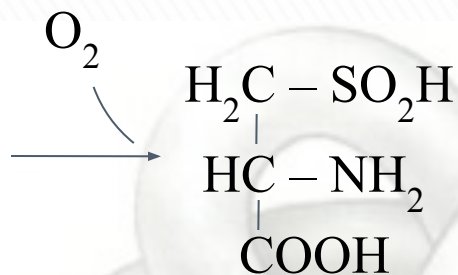




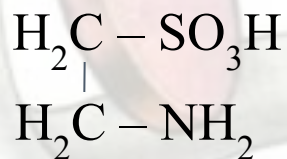
# Цистеин - синтез таурина, активной формы серной кислоты



**Цистеин**



**Цистеинсульфоновая  
кислота**



**Таурин**

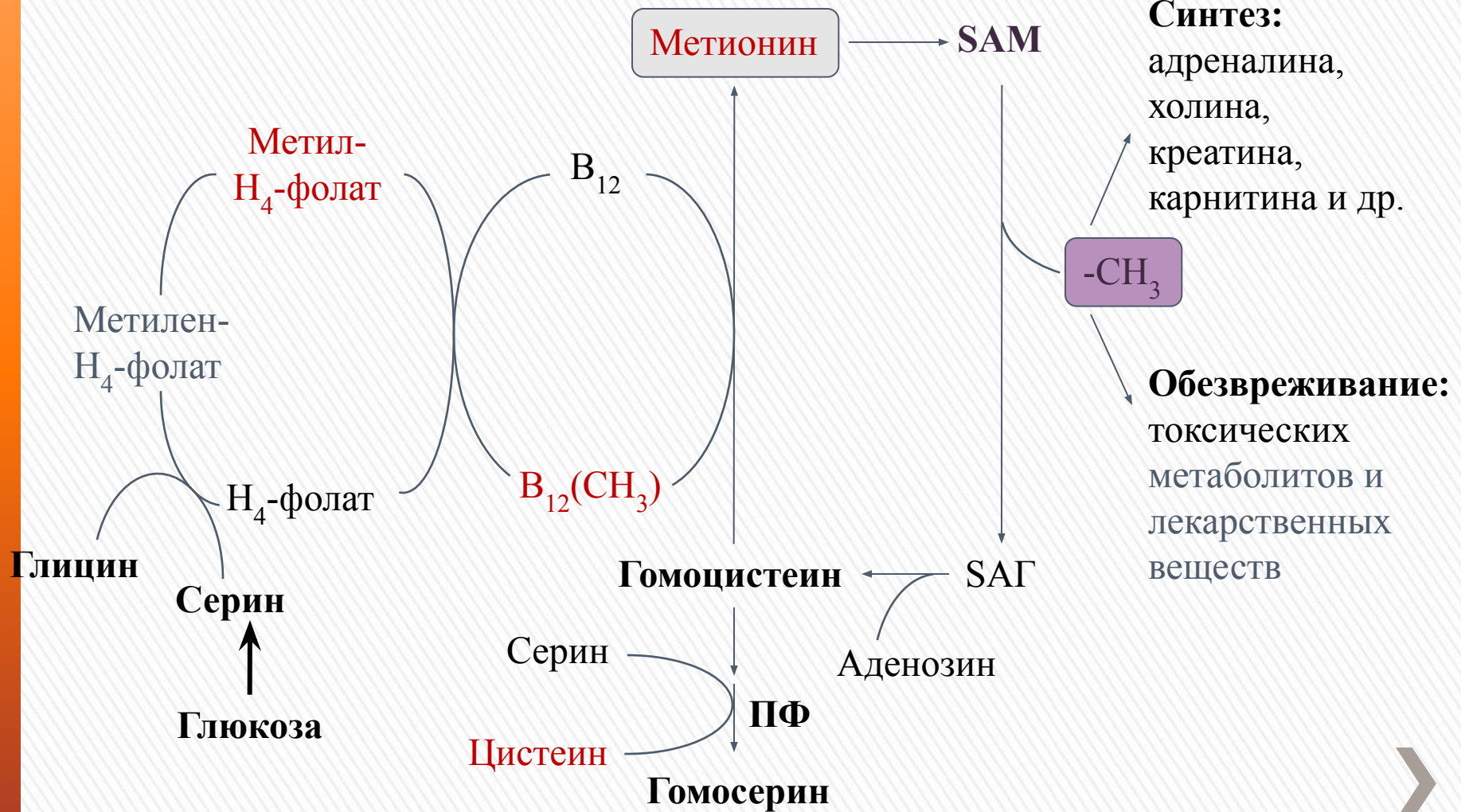
(для синтеза парных желчных  
кислот, медиатор нервной  
системы)

**ФАФС**

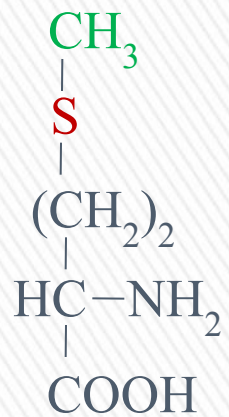
**Фосфоаденозилфосульфат**  
(активная форма серной кислота -  
обезвреживание продуктов гниения  
аминокислот, лекарственных  
препаратов и др.)



# Метаболизм метионина



# Образование S-аденозилметионина

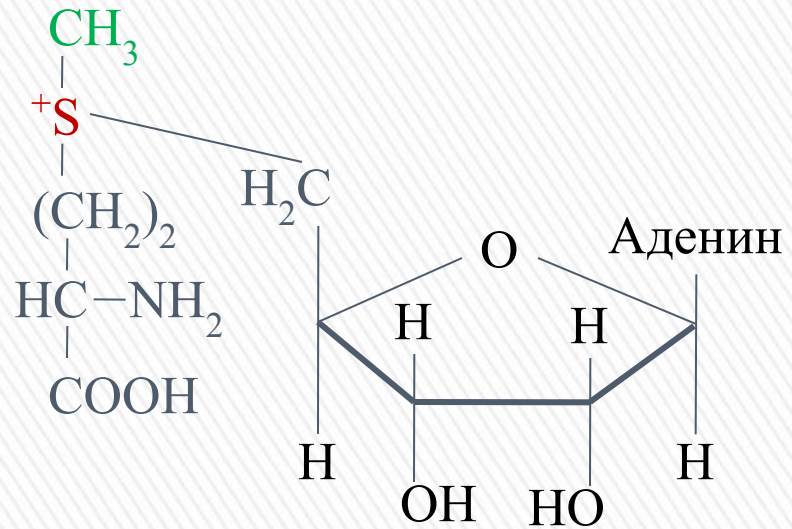


**Метионин**

**Метионаденозил-  
трансфераза**

**АТФ**

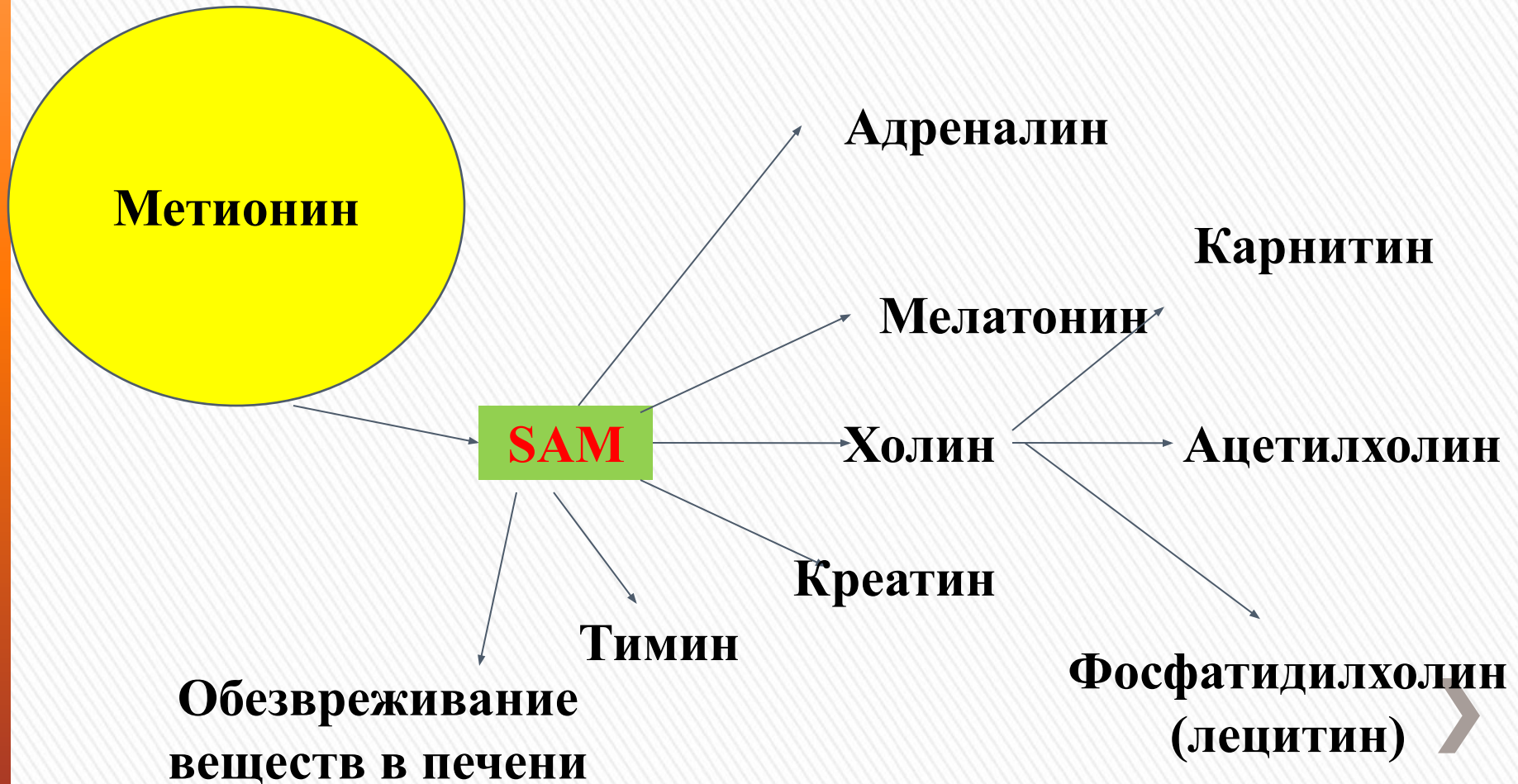
**PPi+Pi**



**S-аденозилметионин  
(SAM)**

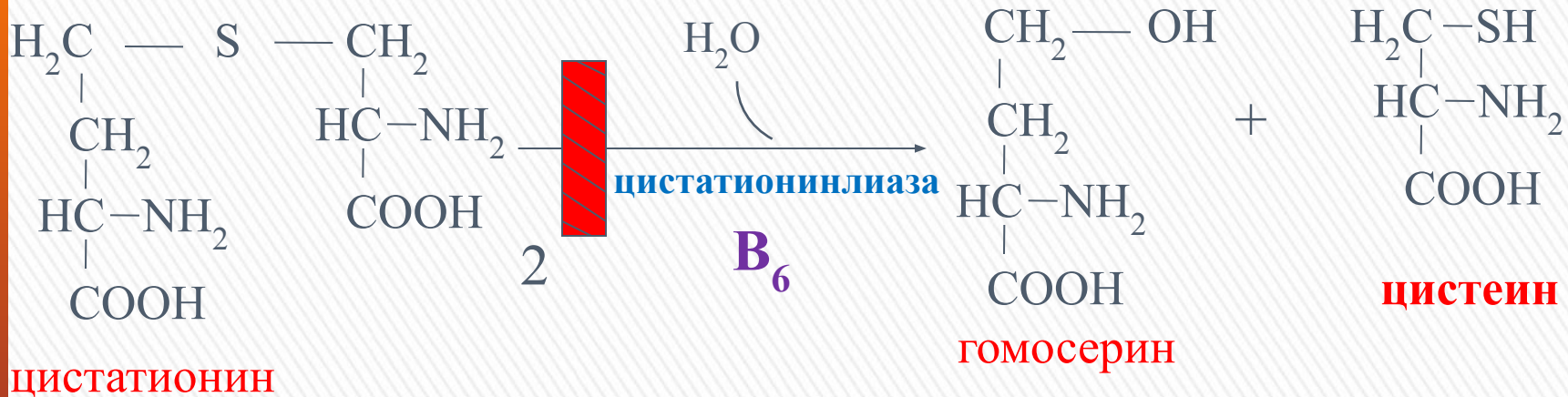


# Биологическая роль метильной группы метионина





# Метионин участвует в синтезе цистеина





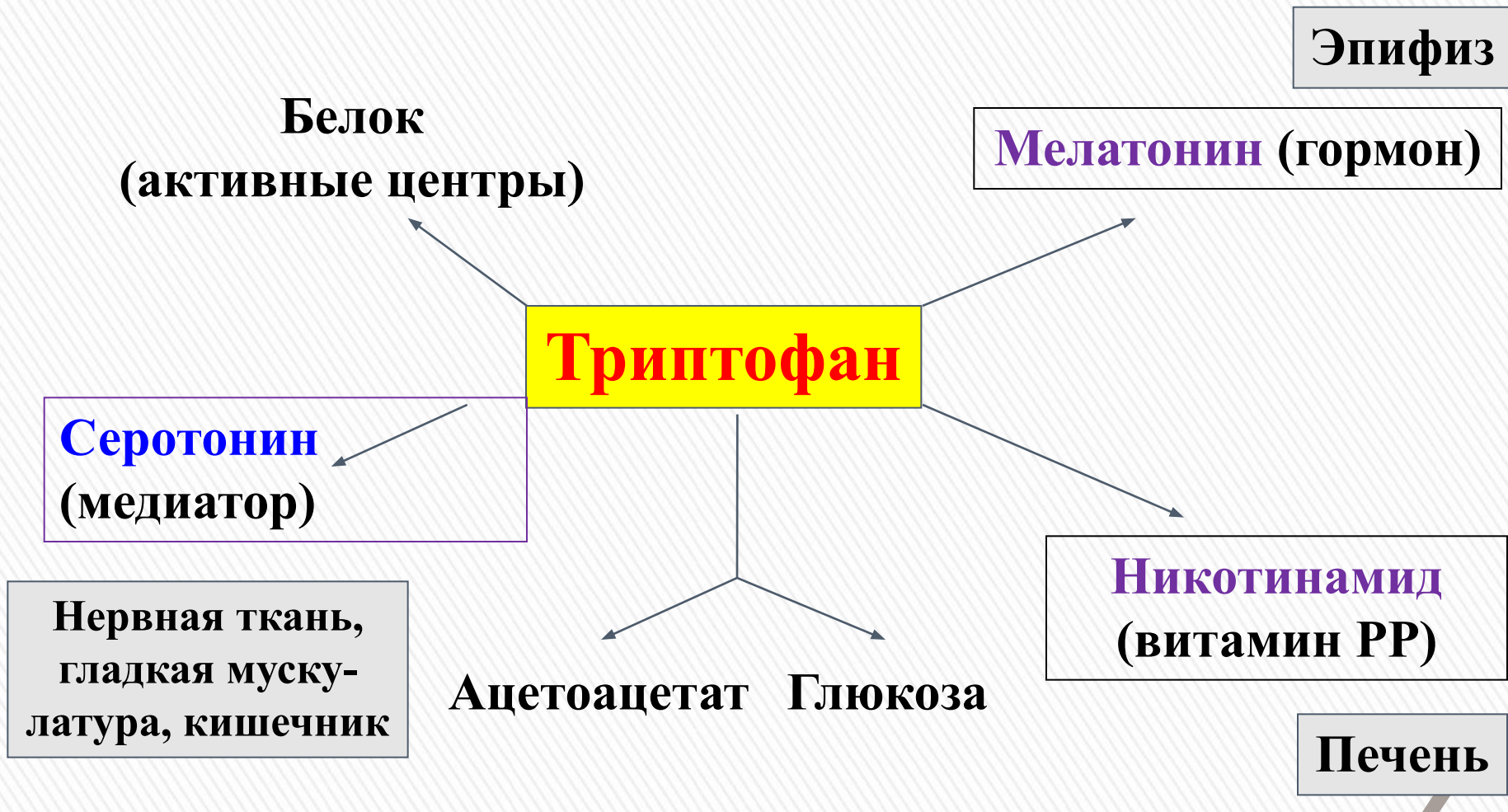


# Врожденные нарушения обмена метионина и цистеина

Название болезни	Причина нарушения	Признаки нарушения	Лечение
<b>Гомоцистеинурия</b>	Генетический дефект <b>цистотинонсинтазы</b> (1:20 тыс), гомоцистеин ингибирует некоторые ферменты соединительной, мышечной и нервной ткани	Нарушения формирования скелета, вывих хрусталика, психические расстройства, тромбоэмболии, нарушение со стороны сердечно-сосудистой системы. Биохимия: повышение в крови содержания гомоцистеина, гомоцистина, гомоцистеинурия	Мегавитаминотерапия
<b>Цистотинонинурия</b>	Дефект <b>цистотинонлиазы</b>	Биохимия: повышение в крови содержания цистотинонина, цистотинонинурия. Ряд людей здоровы с этим дефектом, часть – отставание в умственном развитии	Мегавитаминотерапия

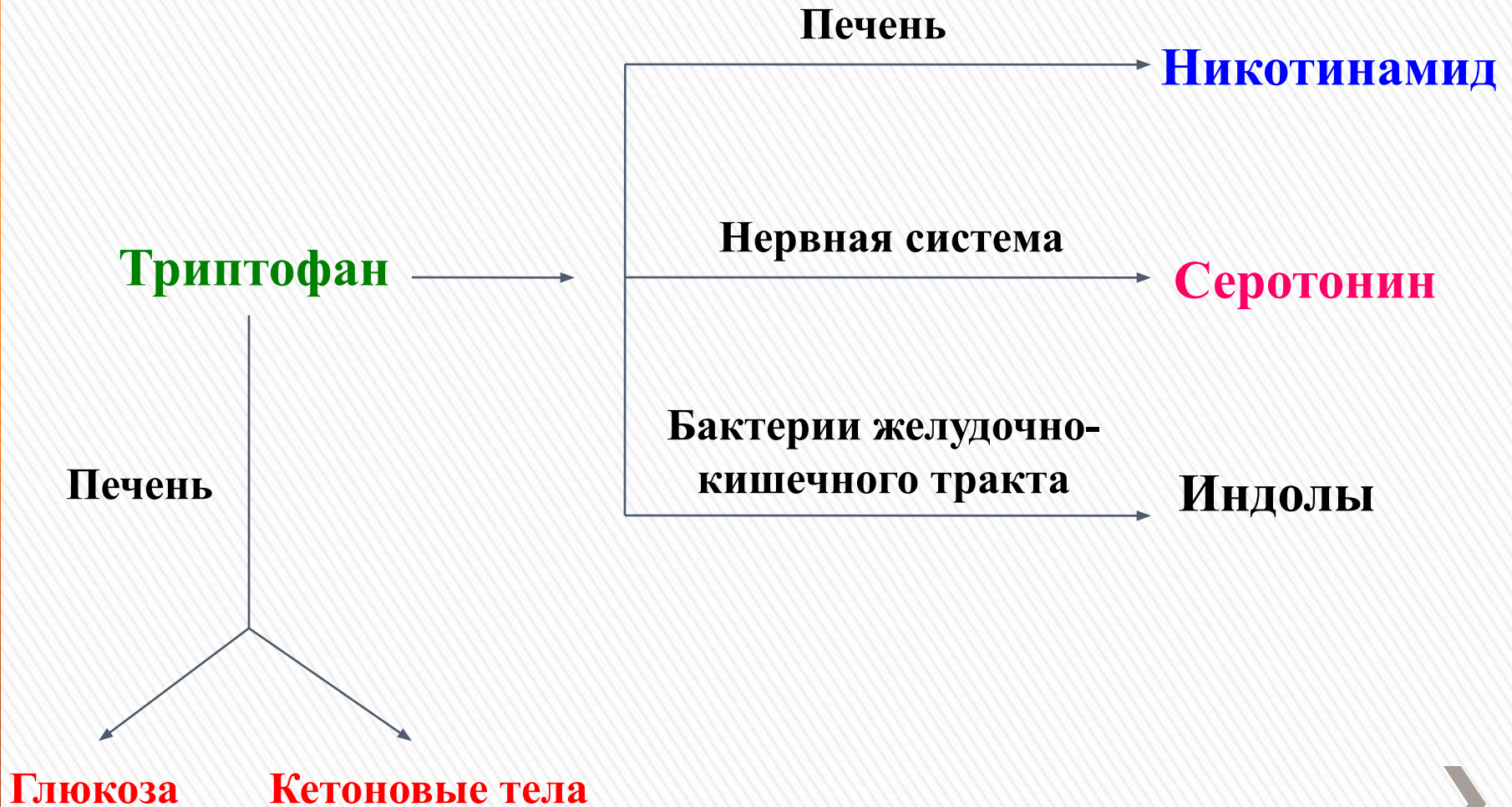


# Биологическая роль триптофана (незаменимая, гликокетогенная)



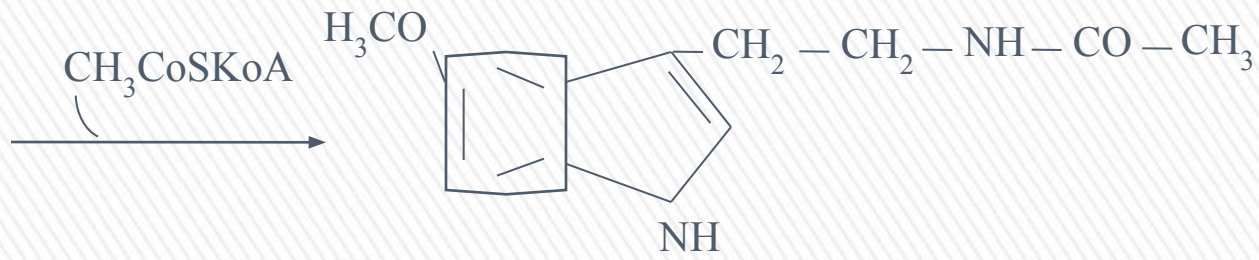
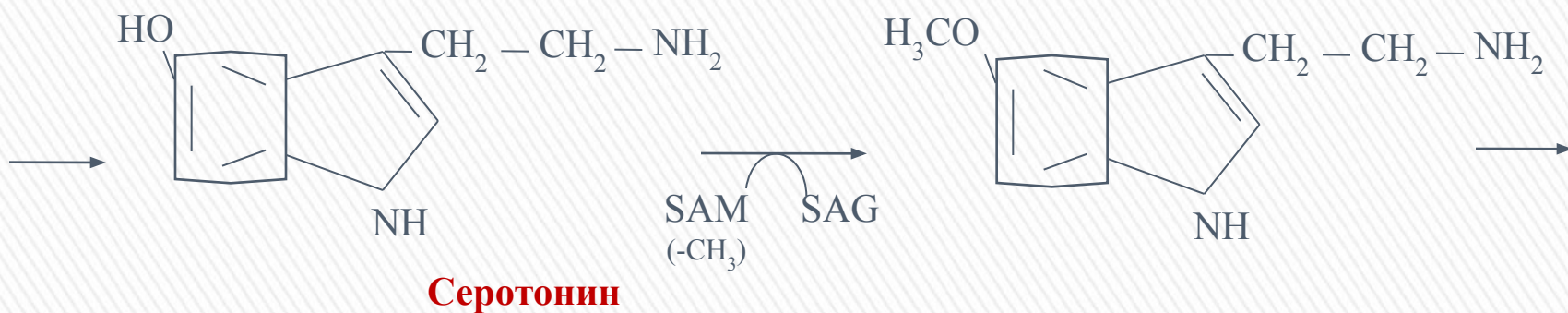
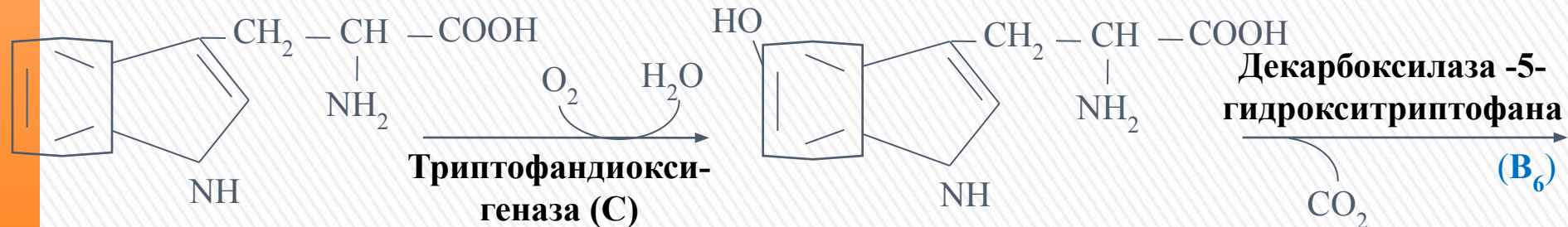


# Обмен триптофана





# Синтез серотонина (гладкая мускулатура, кишечник) и мелатонина (эпифиз)



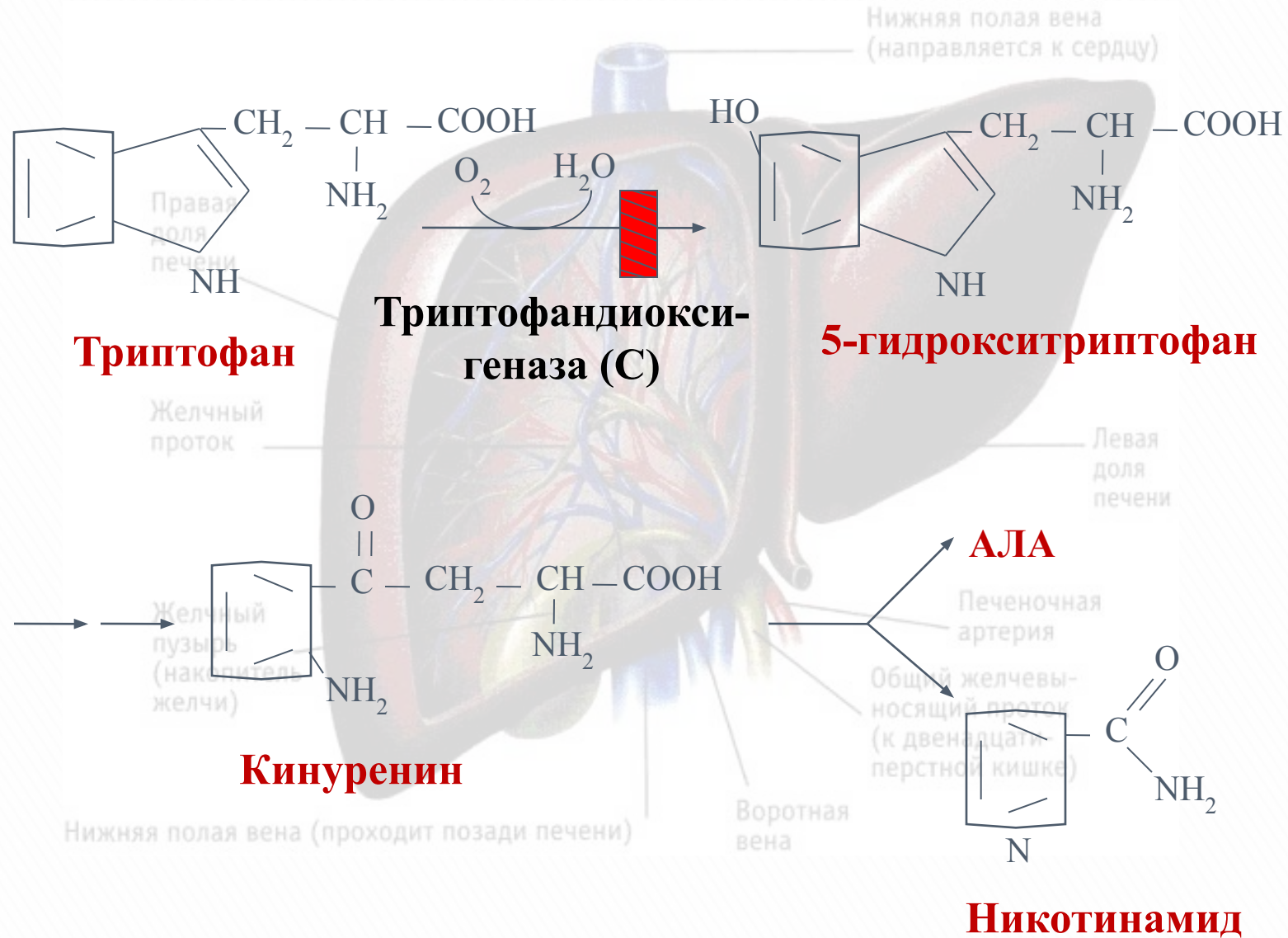


# Биологическая роль серотонина

- 1. Стимулирует сокращения гладкой мускулатуры, перистальтику кишечника;**
- 2. Оказывает сосудосуживающее действие, регулирует АД, t, дыхание;**
- 3. Обладает антидепрессивным действием;**
- 4. Участвует в аллергических реакциях.**



# Синтез витамина РР





# Врожденное нарушение обмена триптофана - **болезнь Хартнупа**

Возникает метаболический дефект связан с генетическим дефектом фермента **триптофандиоксигеназы** или врожденным **нарушением всасывания триптофана** в кишечнике и **реабсорбции в почках**.

Основными клиническими и лабораторными проявлениями являются пеллагроподобные кожные проявления (**дерматит**), **диарея**, задержка умственного развития (**дименция**) (**гиповитаминоз 3 Д**), психические расстройства, аттаксия, гипераминоацидурия.

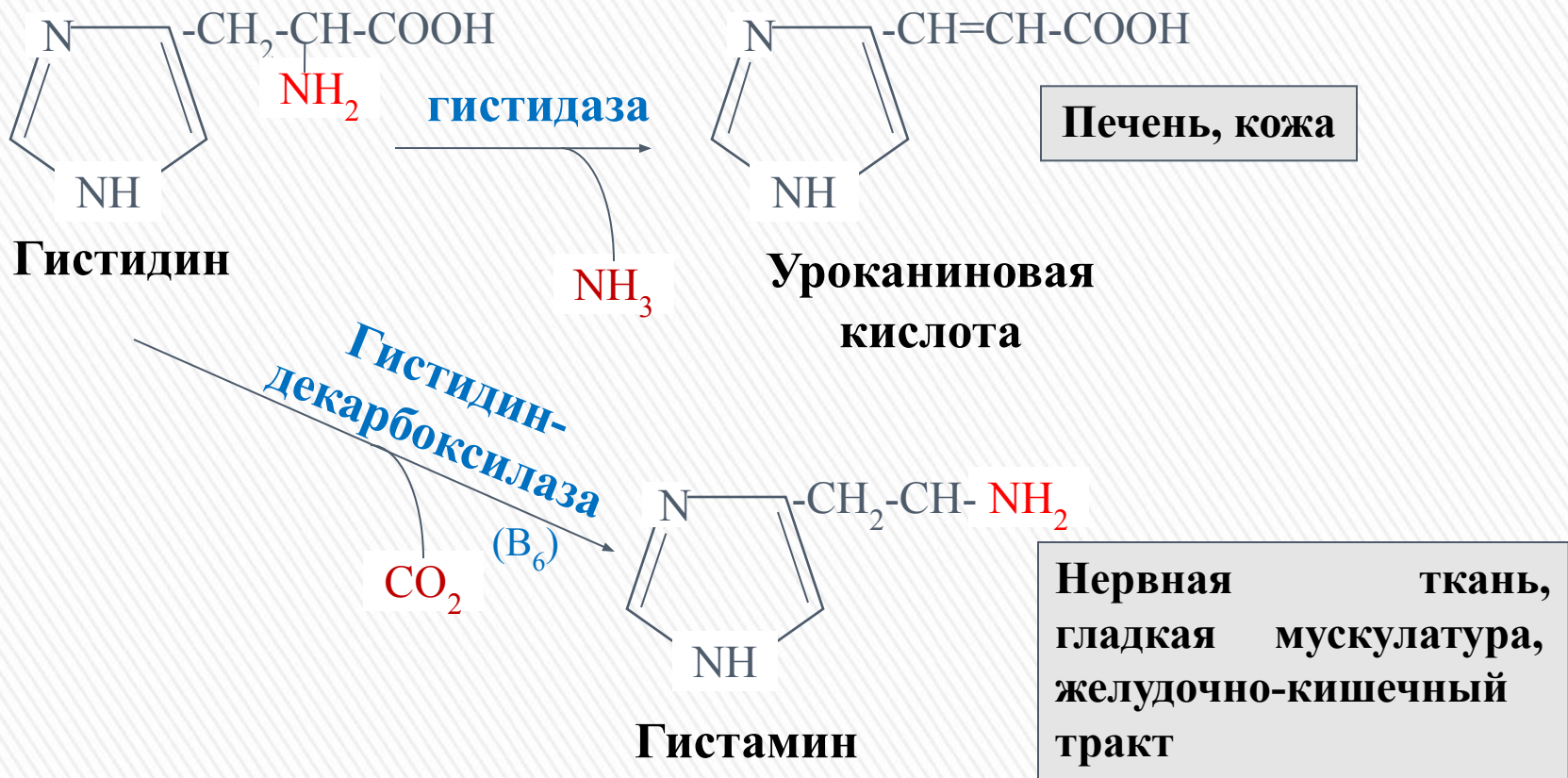
триптофандиоксигеназа

Триптофан



5-гидрокситриптофан

# Гистидин (гликогенная, частично заменимая)



Наследственный дефект **гистидазы** вызывает накопление **гистидина** и развитие **ГИСТИДИНЕМИИ**, которая проявляется задержкой в умственном и физическом развитии детей.

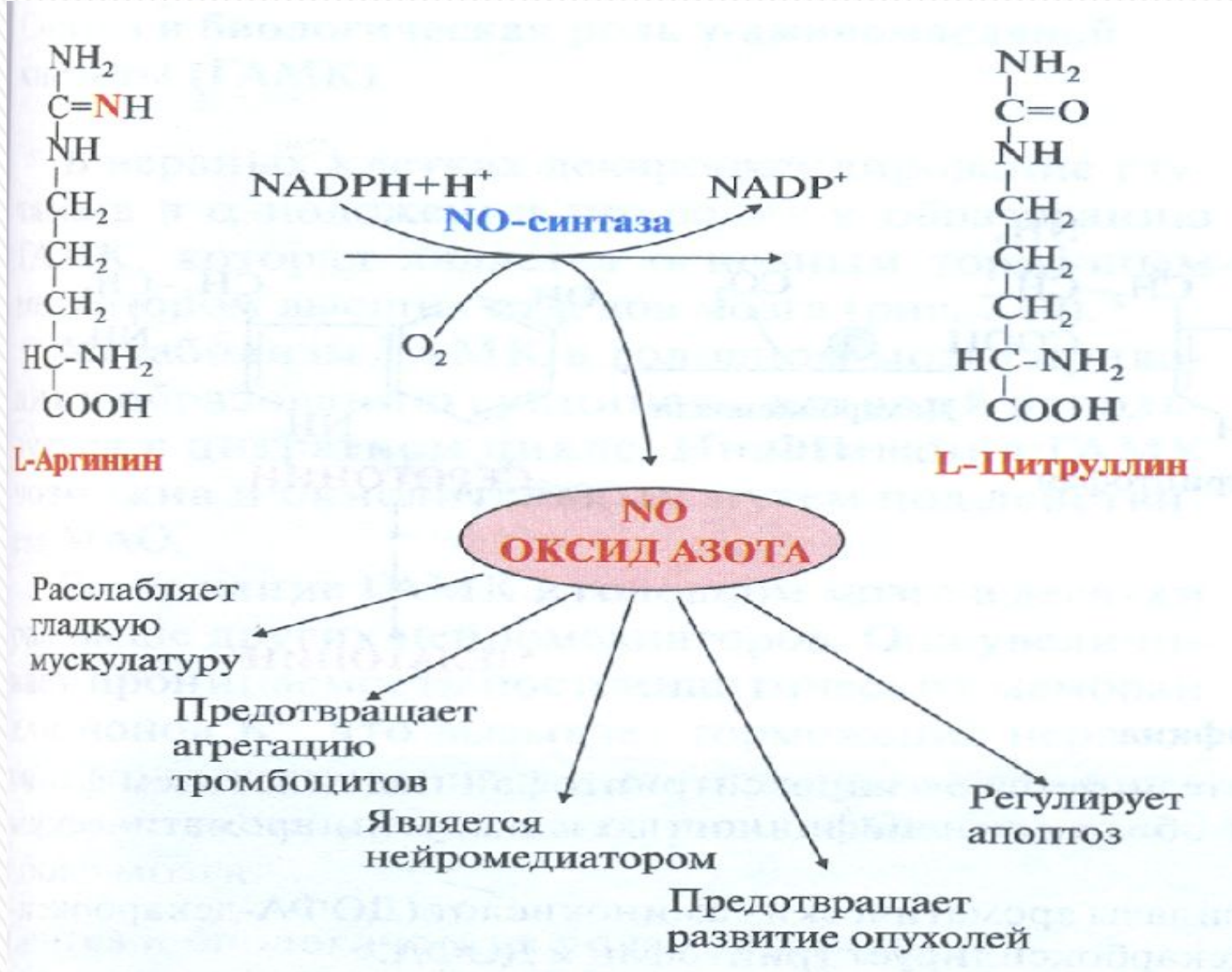




# Биологическая роль аргинина (гликогенная, частично заменимая)

1. Используется в синтезе **креатина**, который в виде креатинфосфата способен служить источником энергии для работы мышц человека и млекопитающих.
2. В мышцах беспозвоночных **аргининосукцинат** выполняет энергетическую функцию.
3. Служит предшественником **орнитина**.
4. Является источником **NO** в организме.

# Биосинтез и биологическая роль оксида азота



Благодарю за внимание

