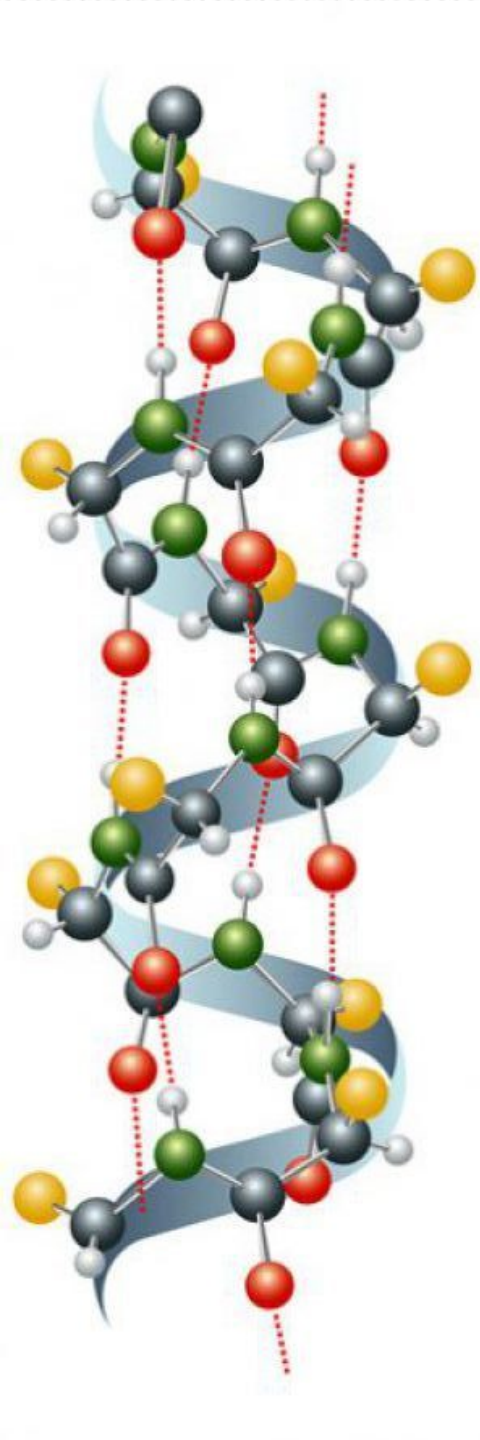


Лекция № 13

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

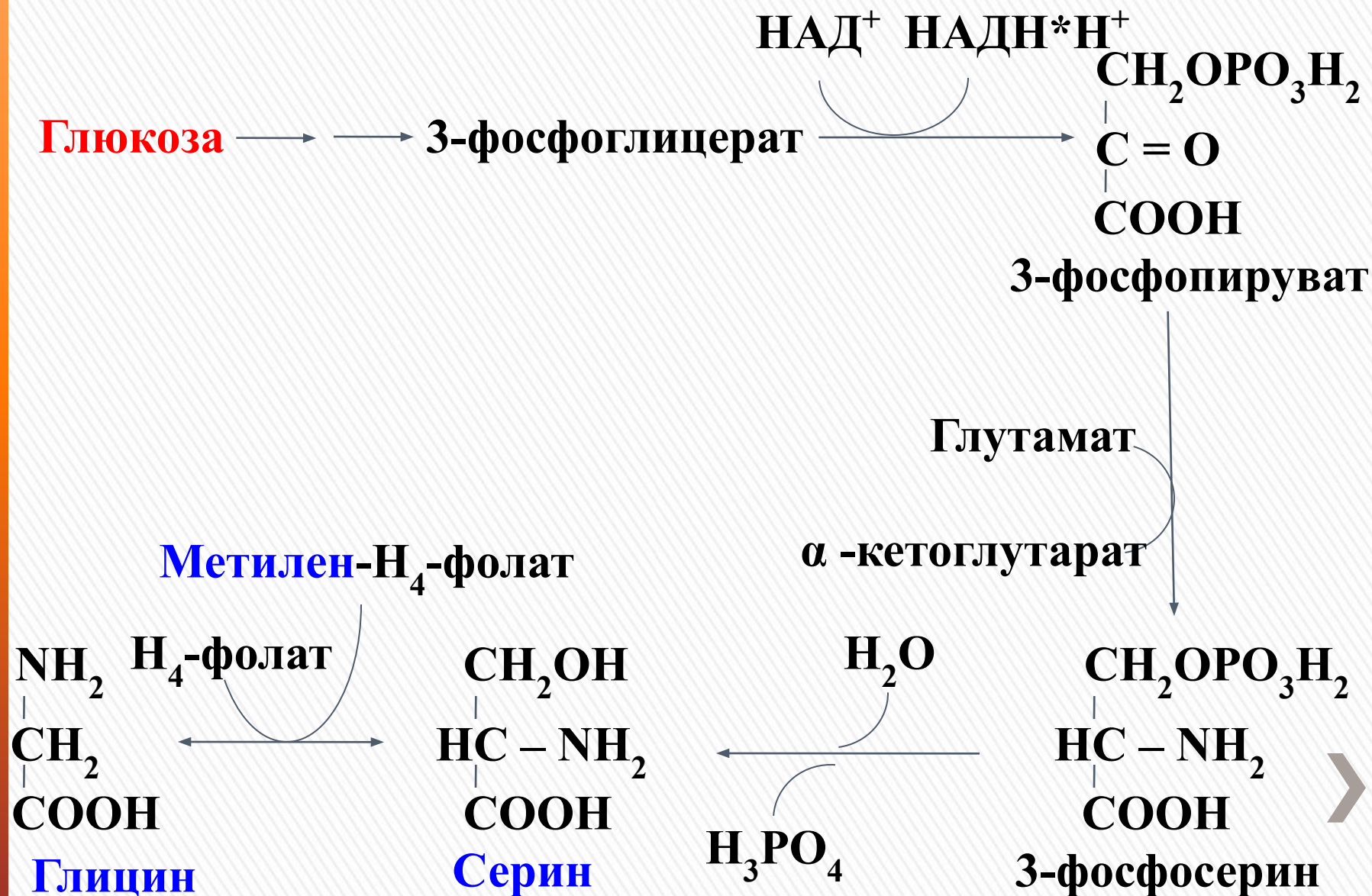
Гликогенные аминокислоты образуют промежуточные продукты ОПК (**пируват, α -кетоглутарат, сукцинил-КоА, фумарат, оксалоацетат**), идущие в процессе глюконеогенеза на синтез **глюкозы**.

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

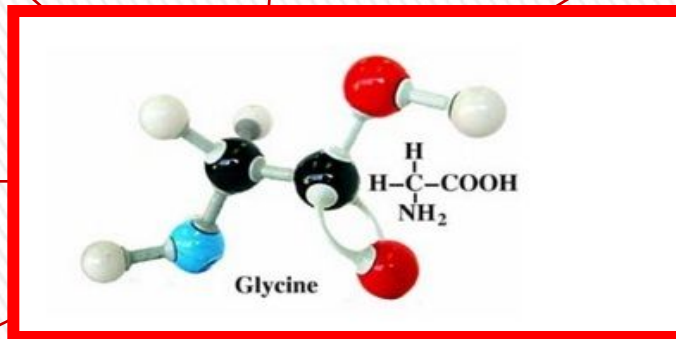
Белки

Креатинфосфат

Гем

Пуриновые
основания

Серин,
орнитин

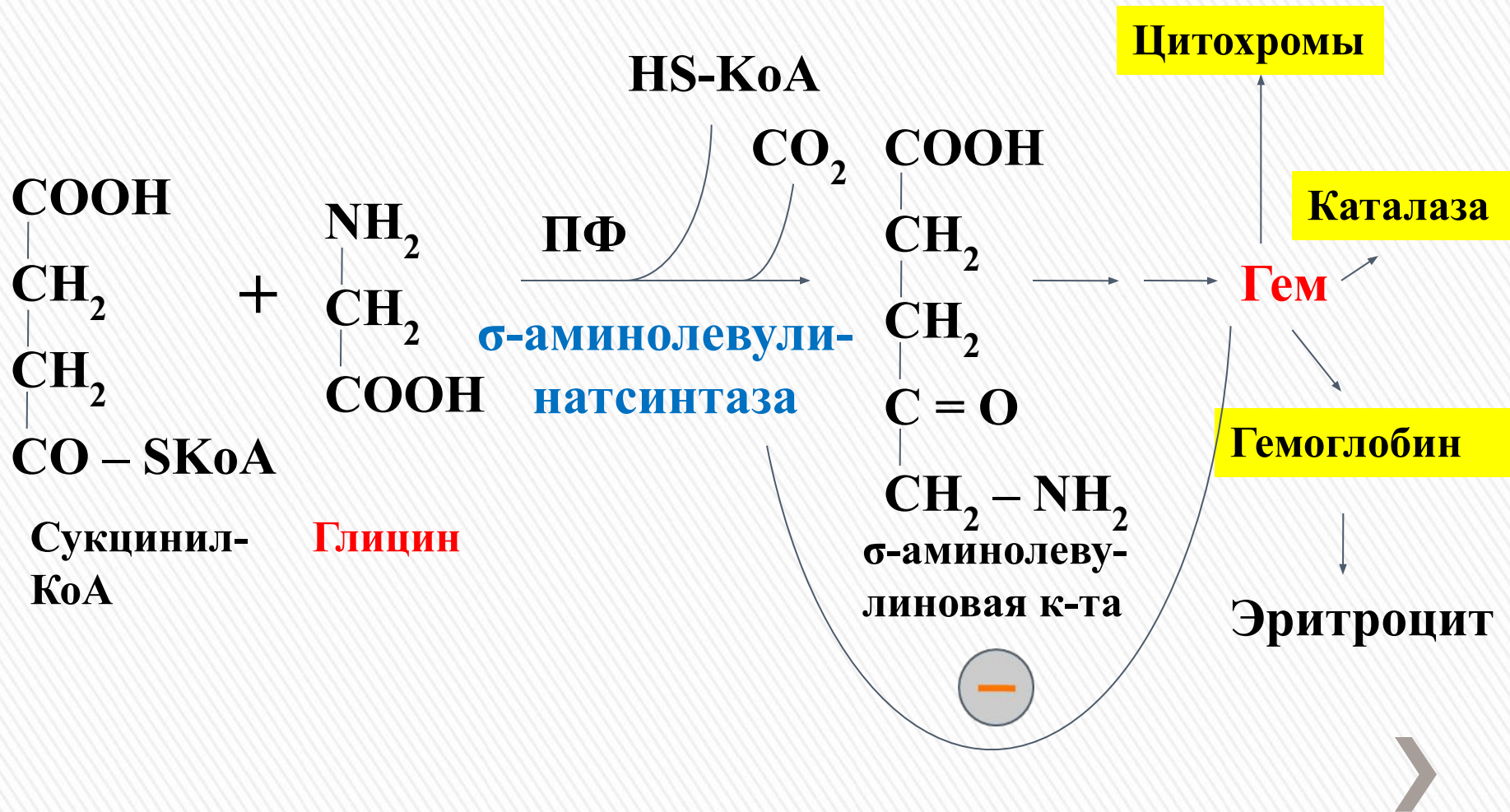


Парные
желчные
кислоты

Обезвреживающая
функция

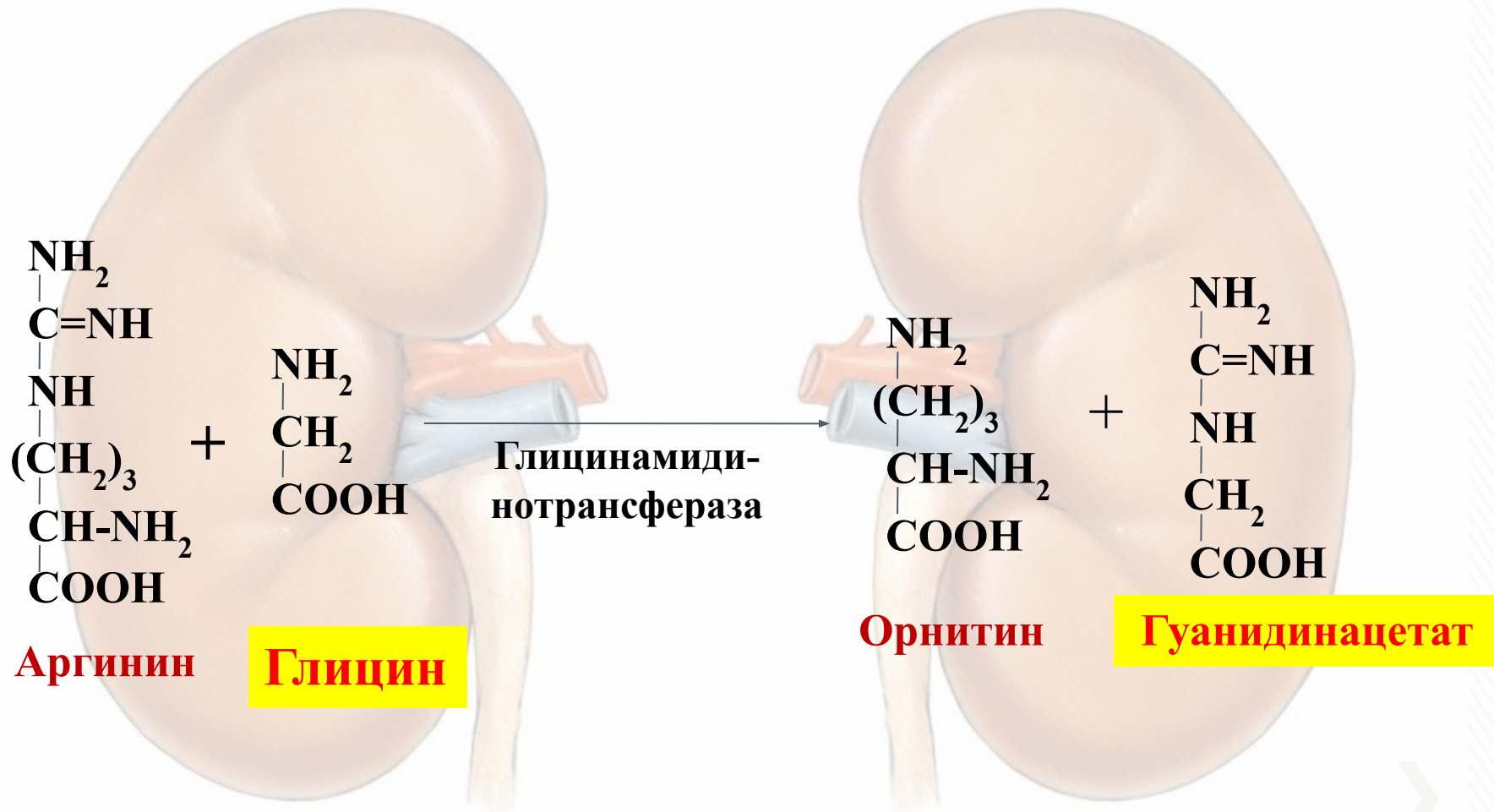
Нейромедиаторная
функция
(тормозной медиатор)

Глицин участвует в образовании гема



Синтез креатина

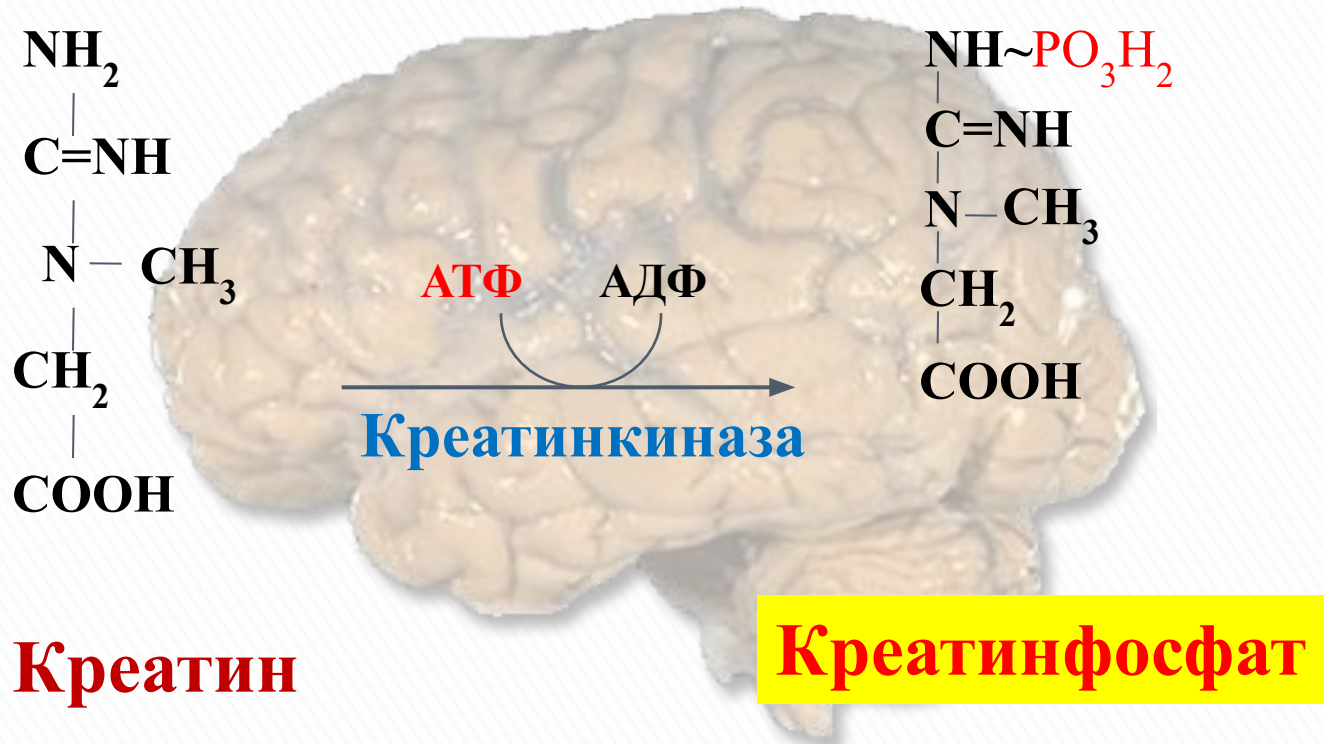
1. В почках образуется гуанидинацетат:



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



3. Мышцы и мозг – образование креатинфосфата





Биологическая роль креатинфосфата

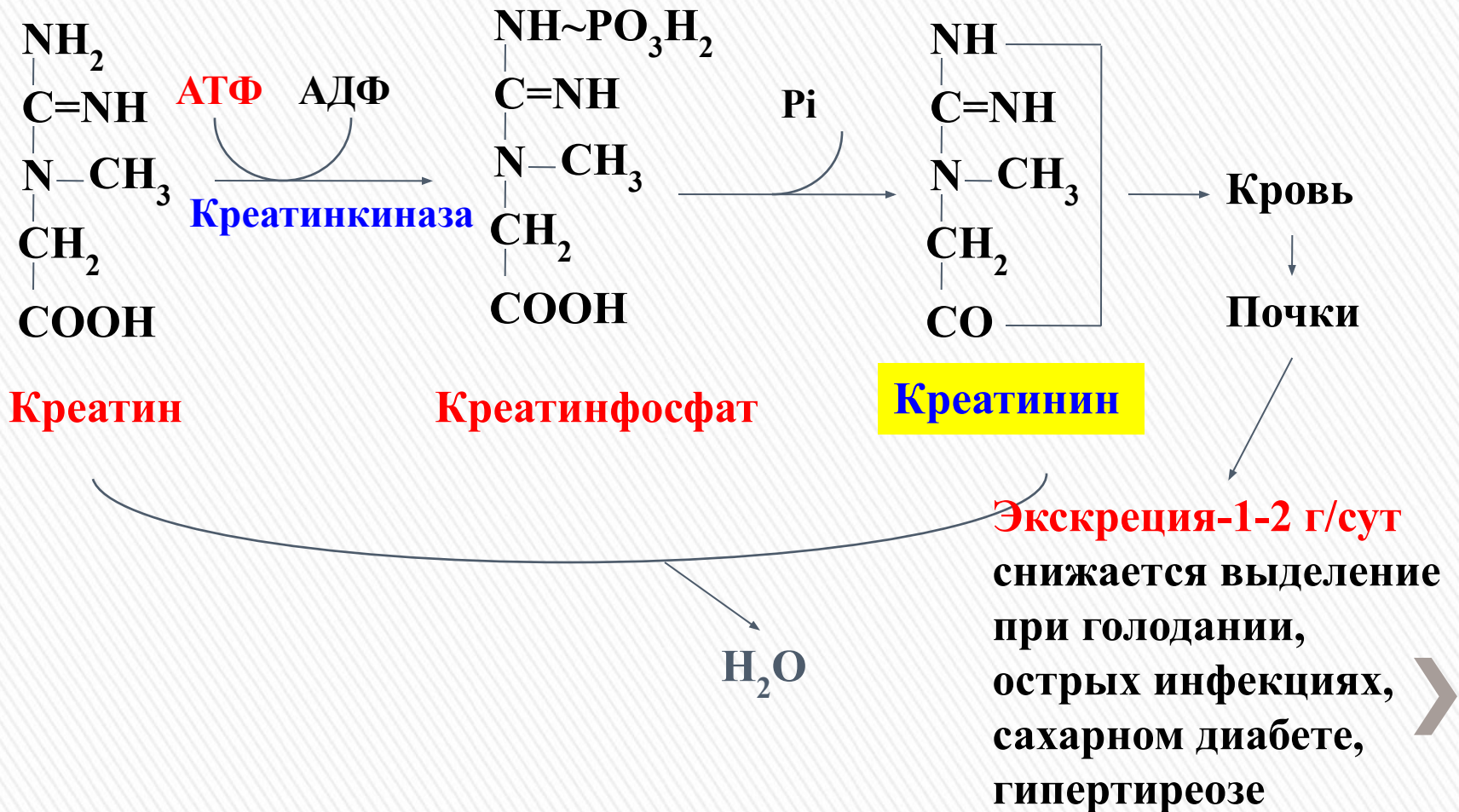
Цитозоль

Биологическая работа

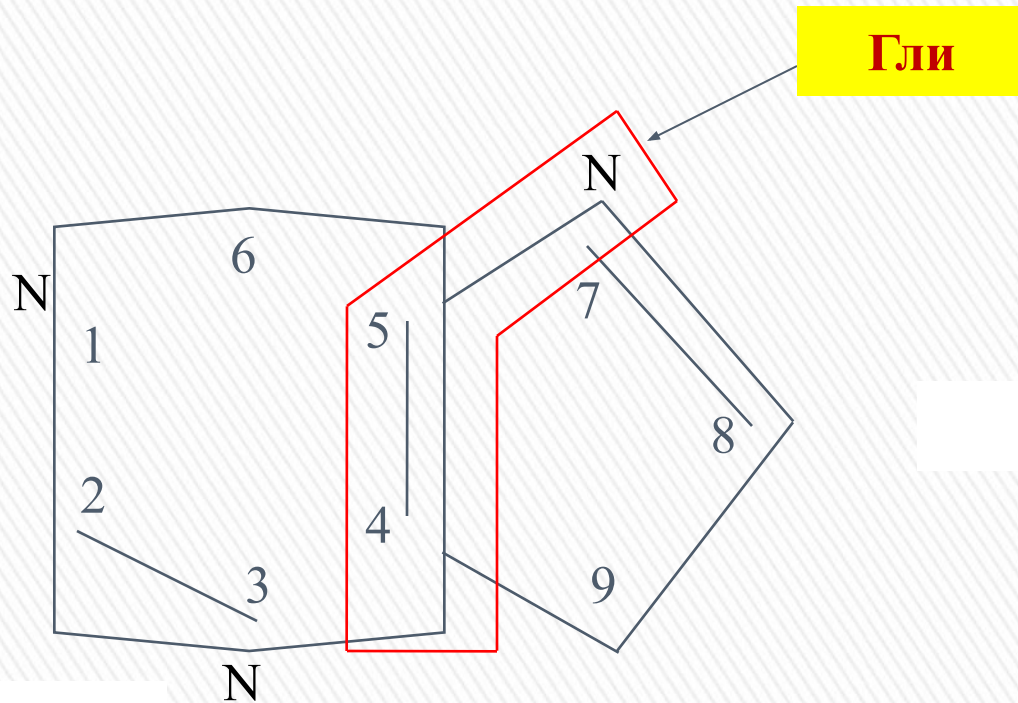
Митохондрия



4. Катаболизм креатина и креатинфосфата

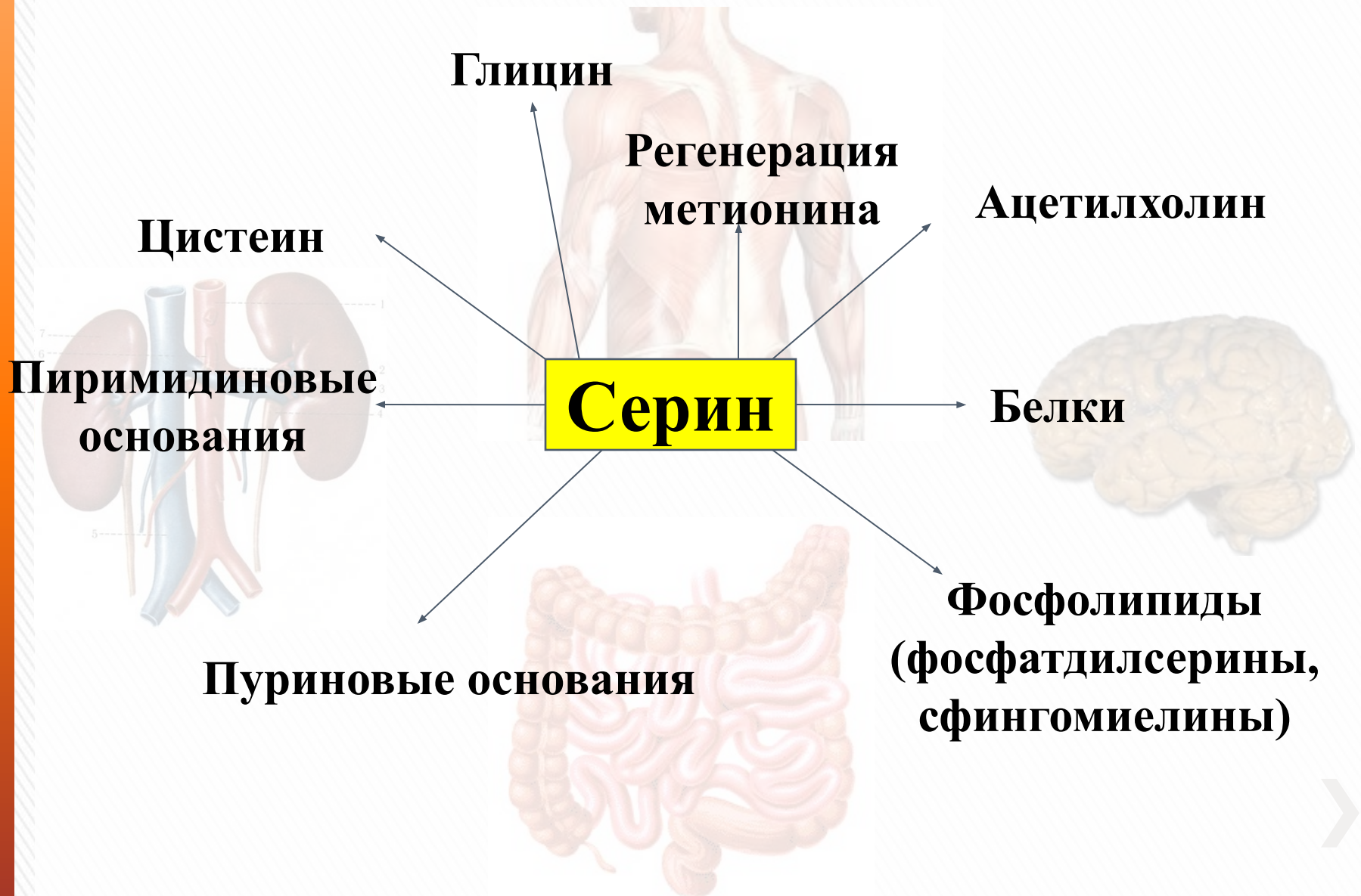


Синтез пуриновых оснований

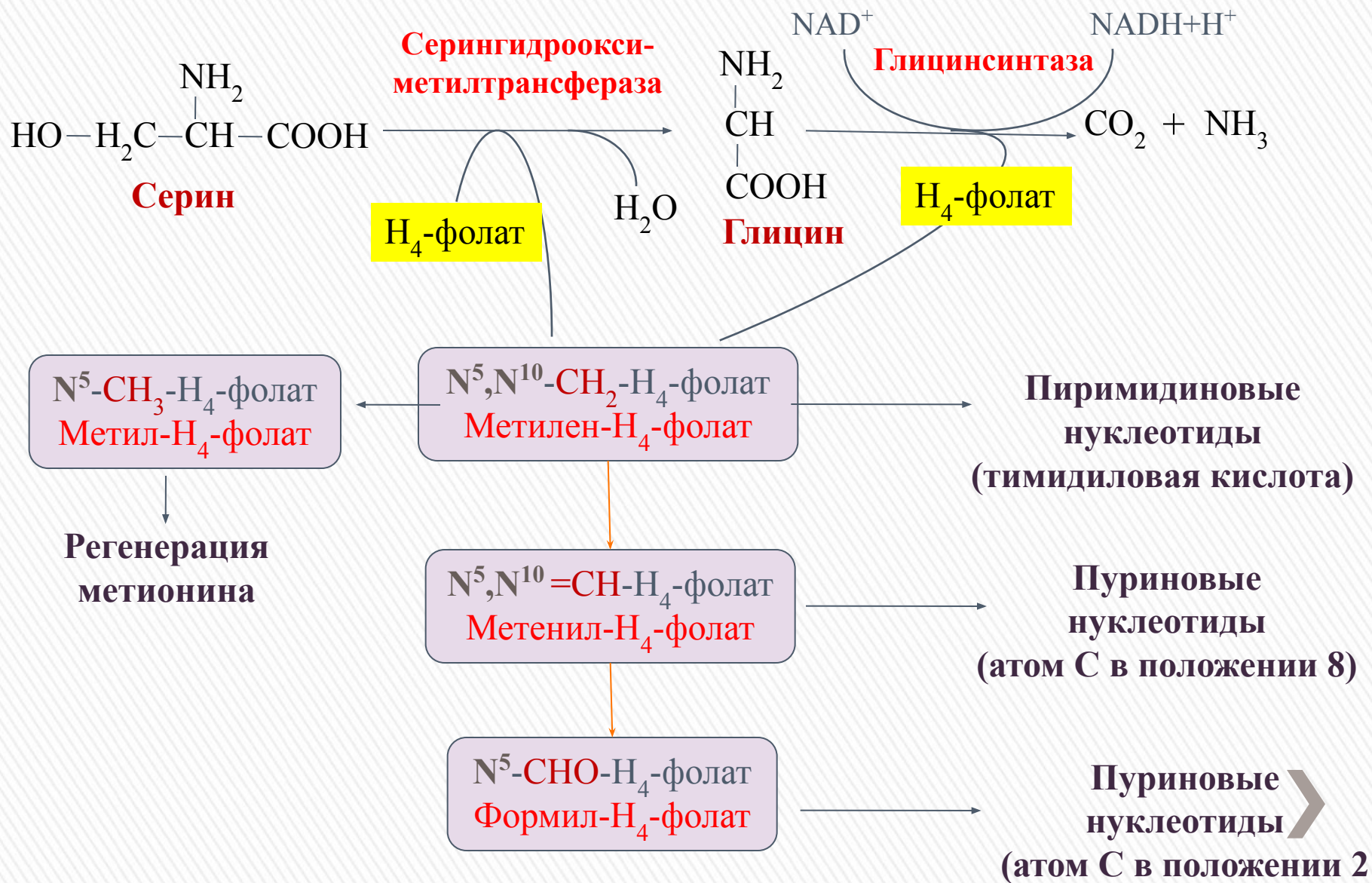




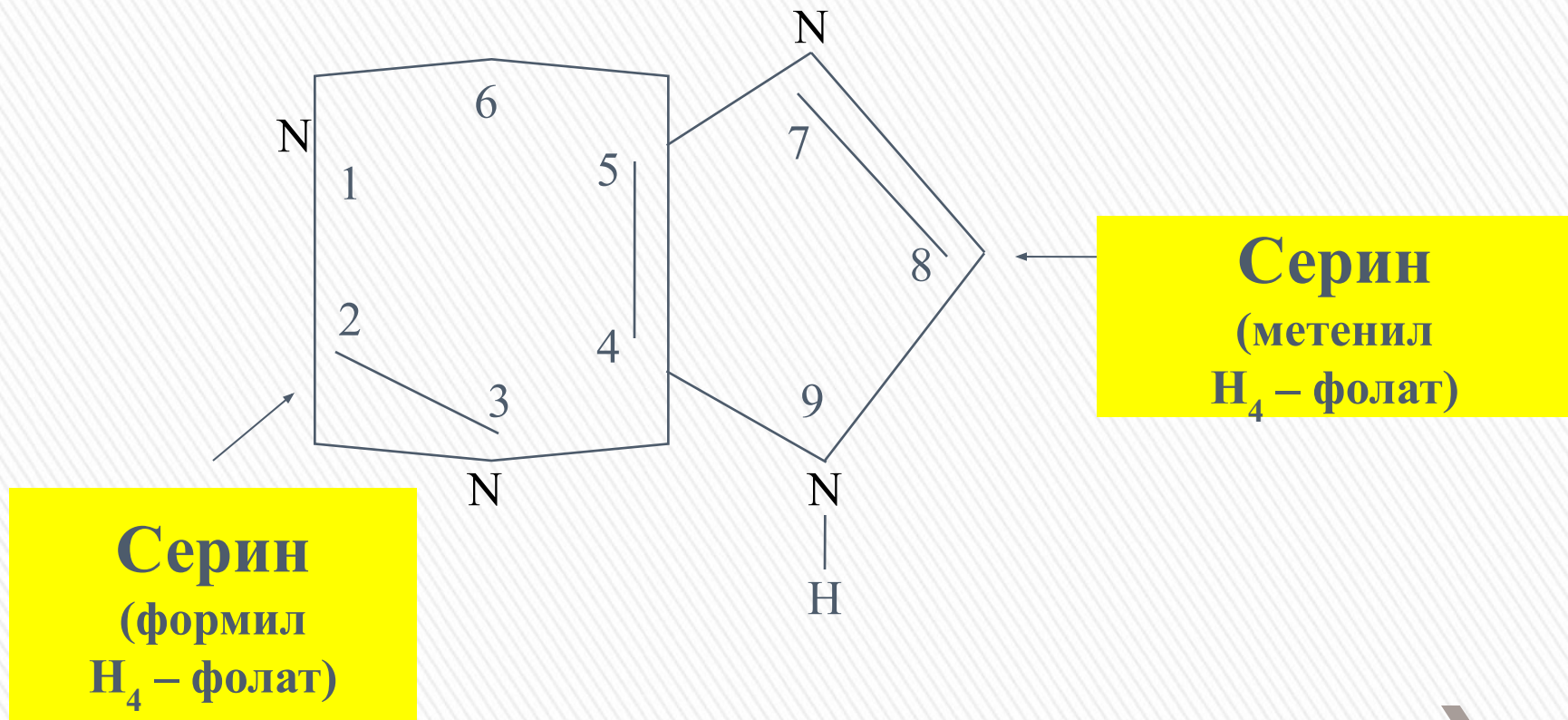
Биологическая роль серина



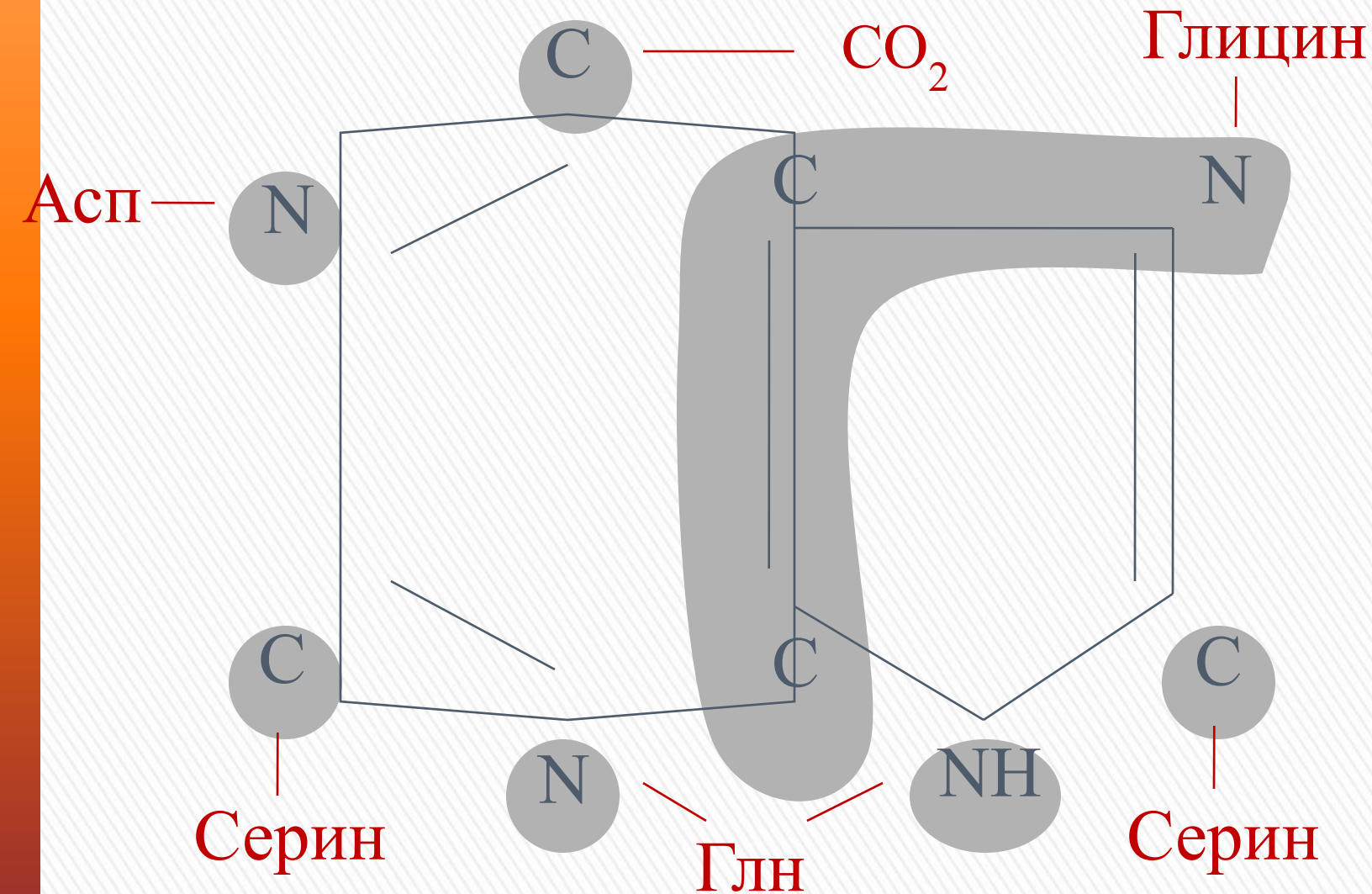
Биологическая роль одноуглеродных групп серина



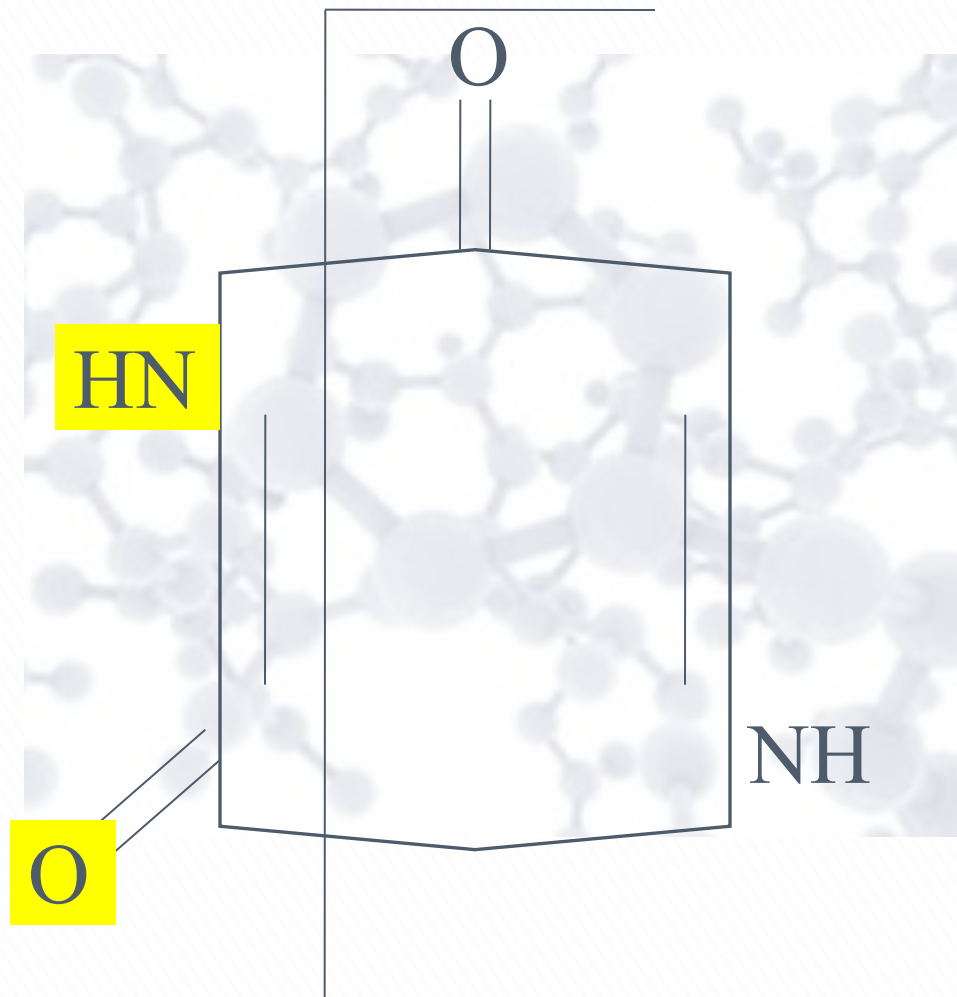
Участие в синтезе пуриновых оснований



Использование глицина и серина для синтеза пуринов



Участие в синтезе пиримидиновых оснований



Участие в синтезе ацетилхолина

Серин

CO_2

**Сериндекарбоксилаза
ПФ**

Этаноламин

3 SAM

3 SAГ

Этаноламинметилтрансфераза

Холин

HS-KoA

Ацетил-KoA

Холинацетилтрансфераза

Ацетилхолин



Образование ацетилхолина из серина

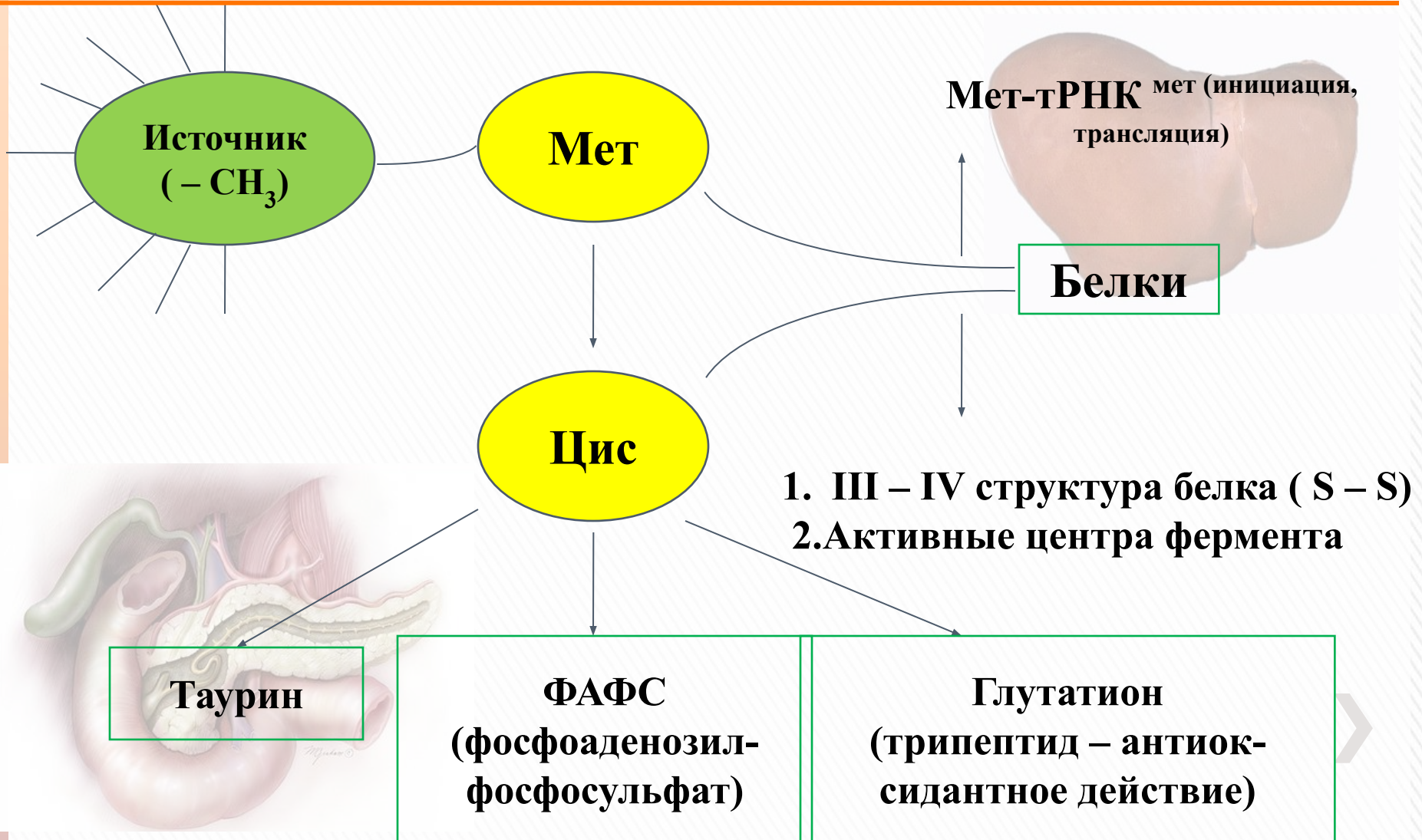


Образуется в нервных клетках, нейромедиатор вегетативной нервной системы

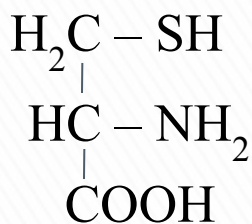


Биологическая роль серосодержащих аминокислот

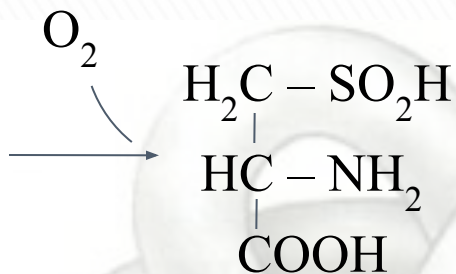
(**МЕТ** —гликогенная, незаменимая,
ЦИС— гликогенная, условнозаменимая)



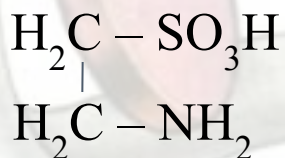
Цистеин - синтез таурина, активной формы серной кислоты



Цистеин



**Цистеинсульфоная
кислота**



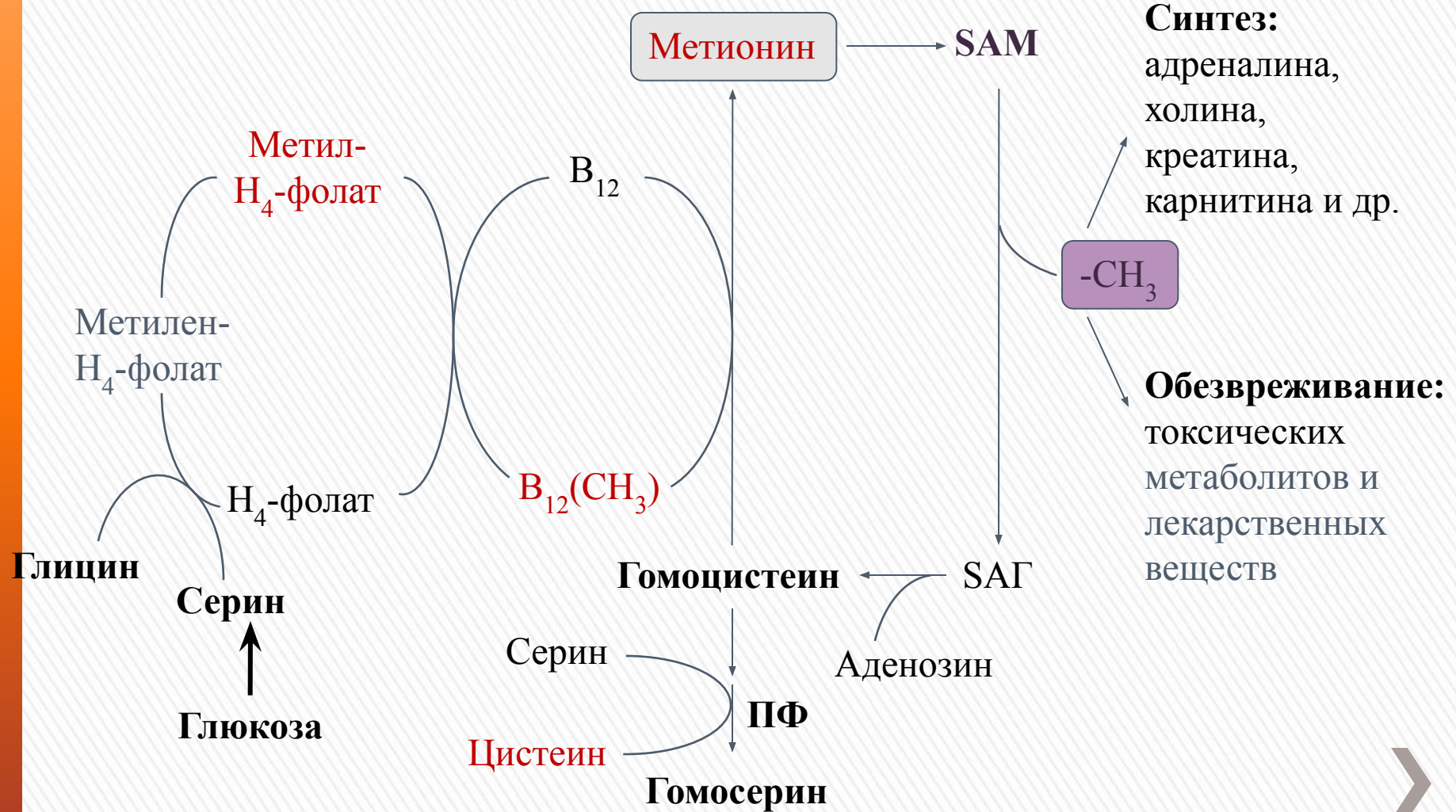
Таурин

(для синтеза парных желчных
кислот, медиатор нервной
системы)

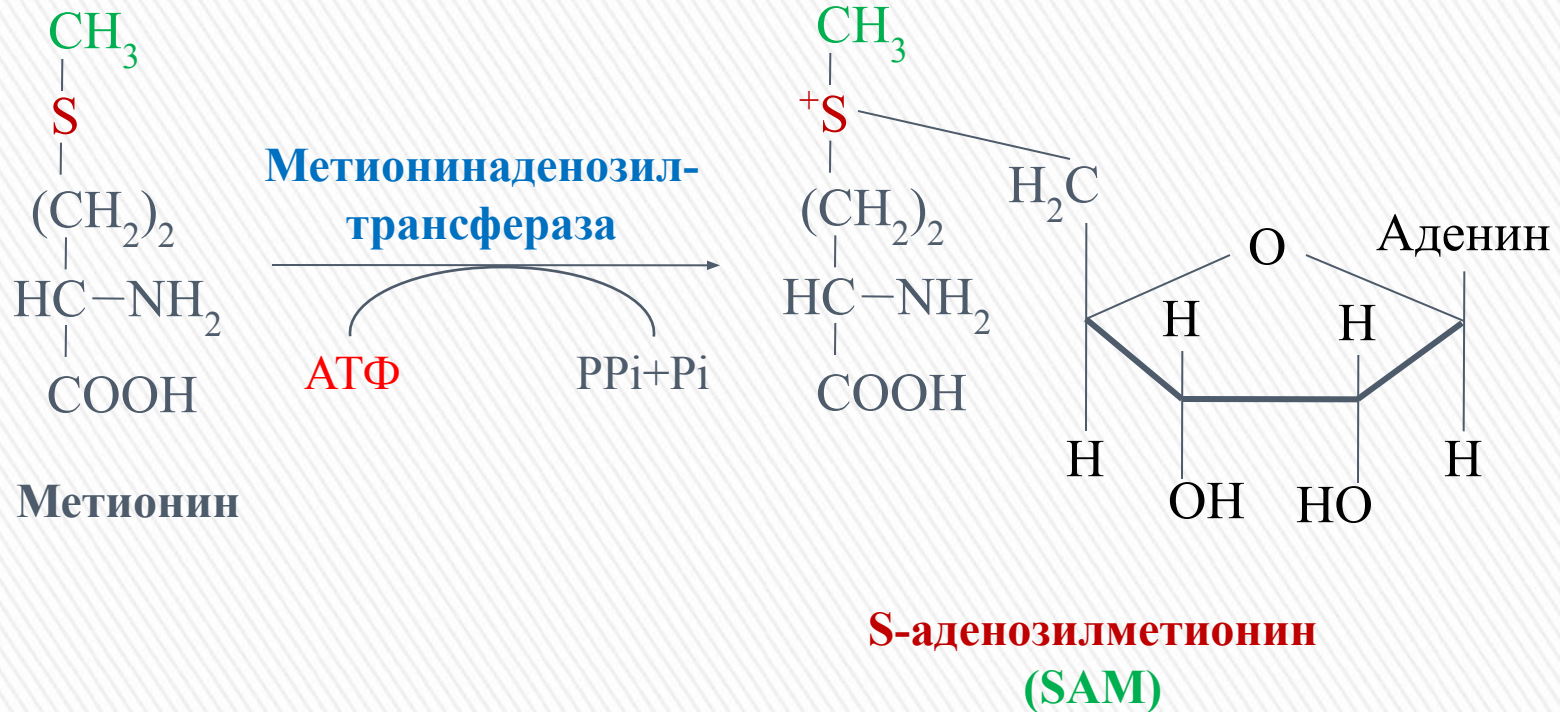
ФАФС

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

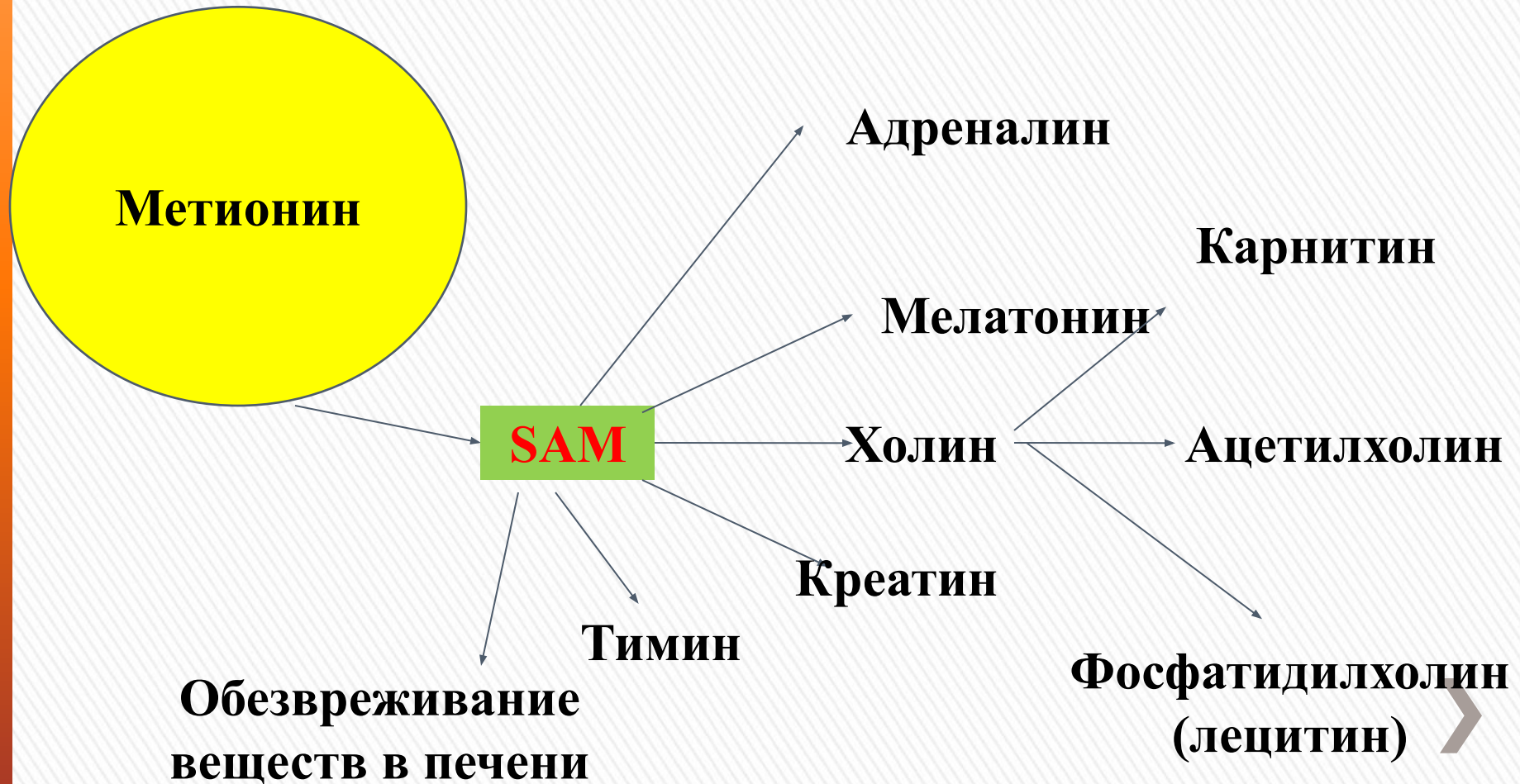
Метаболизм метионина



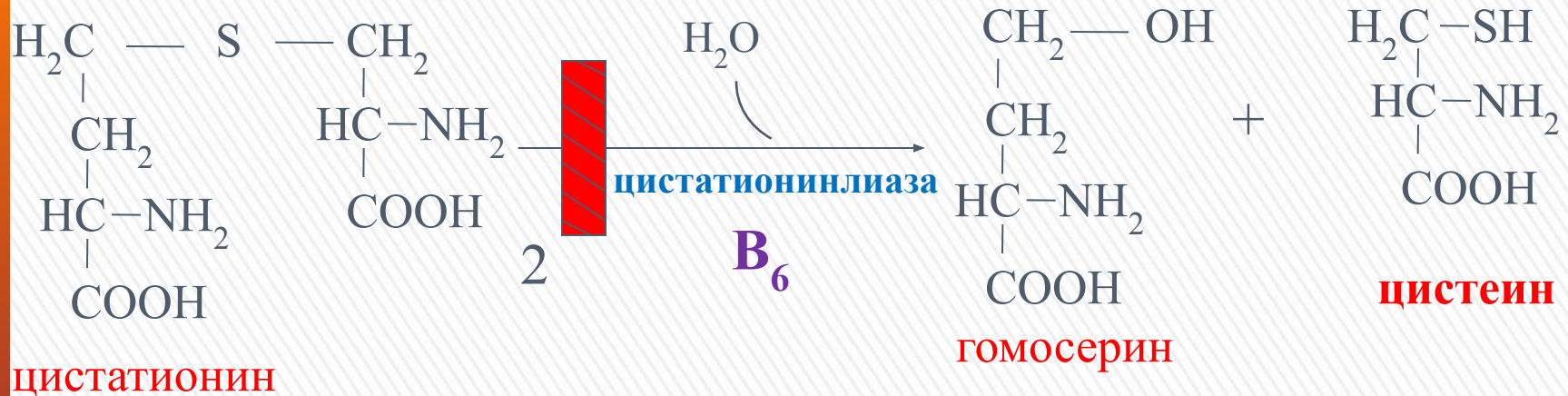
Образование S-аденозилметионина



Биологическая роль метильной группы метионина



Метионин участвует в синтезе цистеина



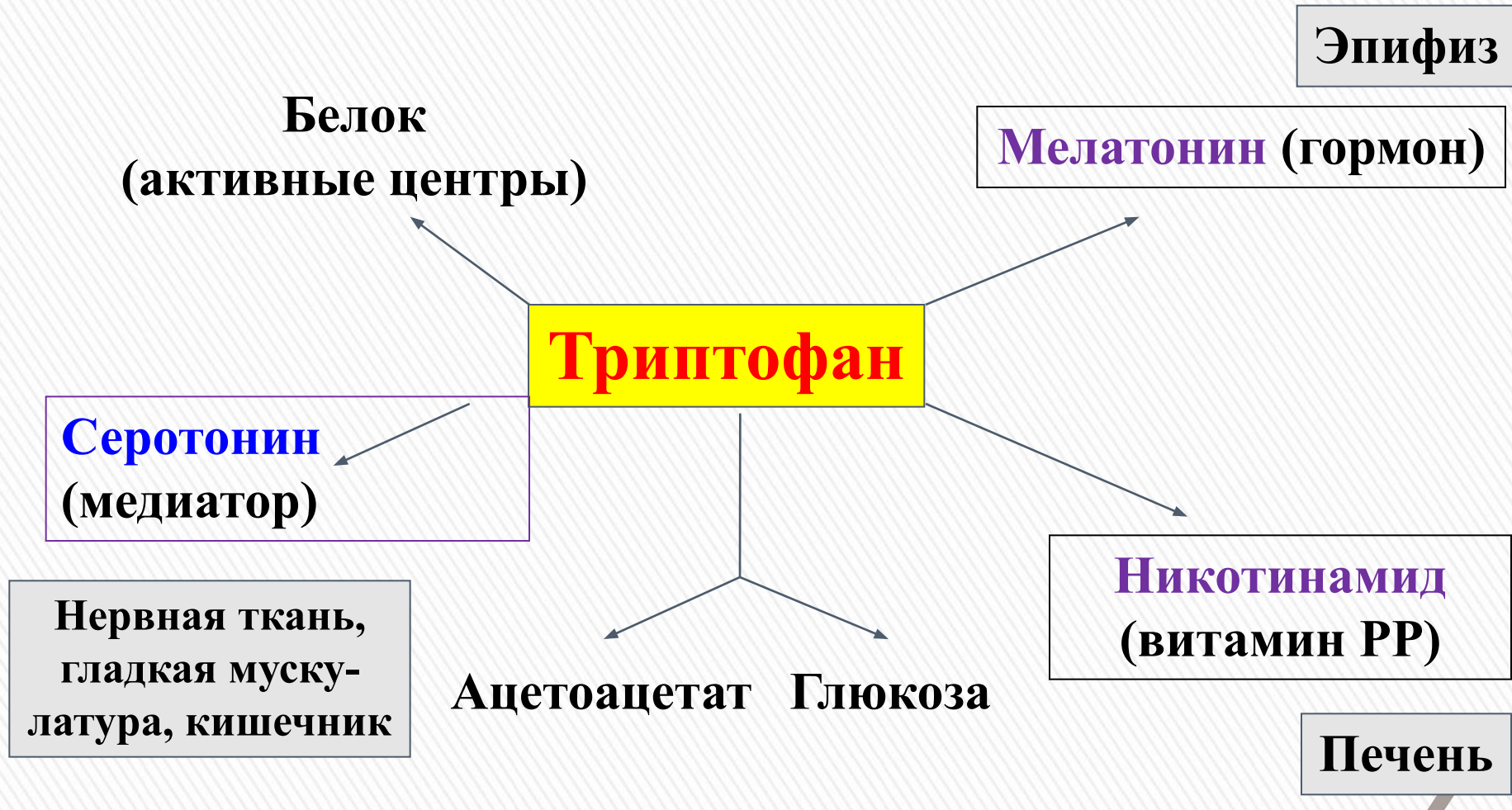


Врожденные нарушения обмена метионина и цистеина

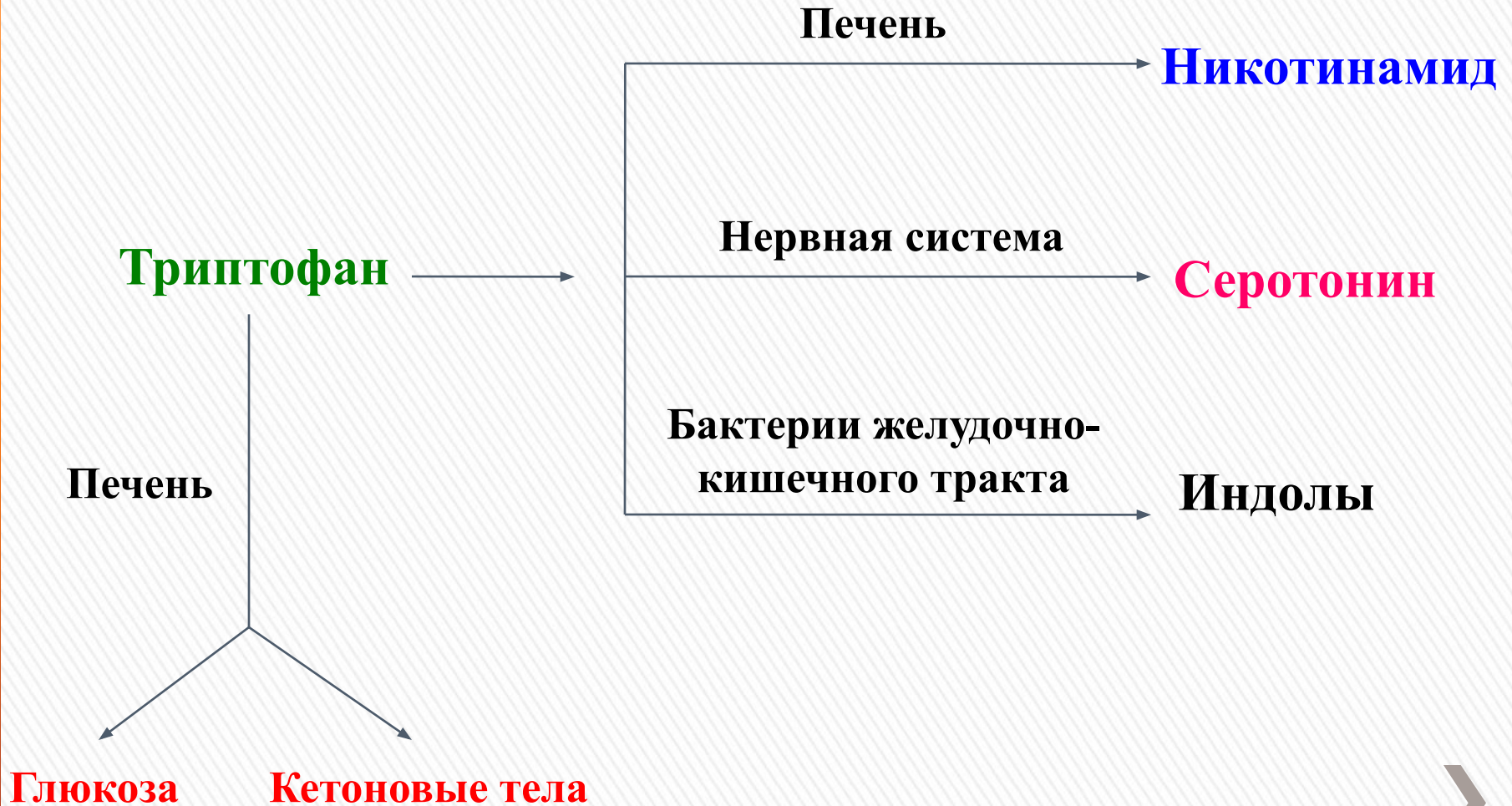
Название болезни	Причина нарушения	Признаки нарушения	Лечение
Гомоцистеинурия	Генетический дефект цистотинонисинтазы (1:20 тыс), гомоцистеин ингибирует некоторые ферменты соединительной, мышечной и нервной ткани	Нарушения формирования скелета, вывих хрусталика, психические расстройства, тромбоэмболии,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



Биологическая роль триптофана (незаменимая, гликокетогенная)

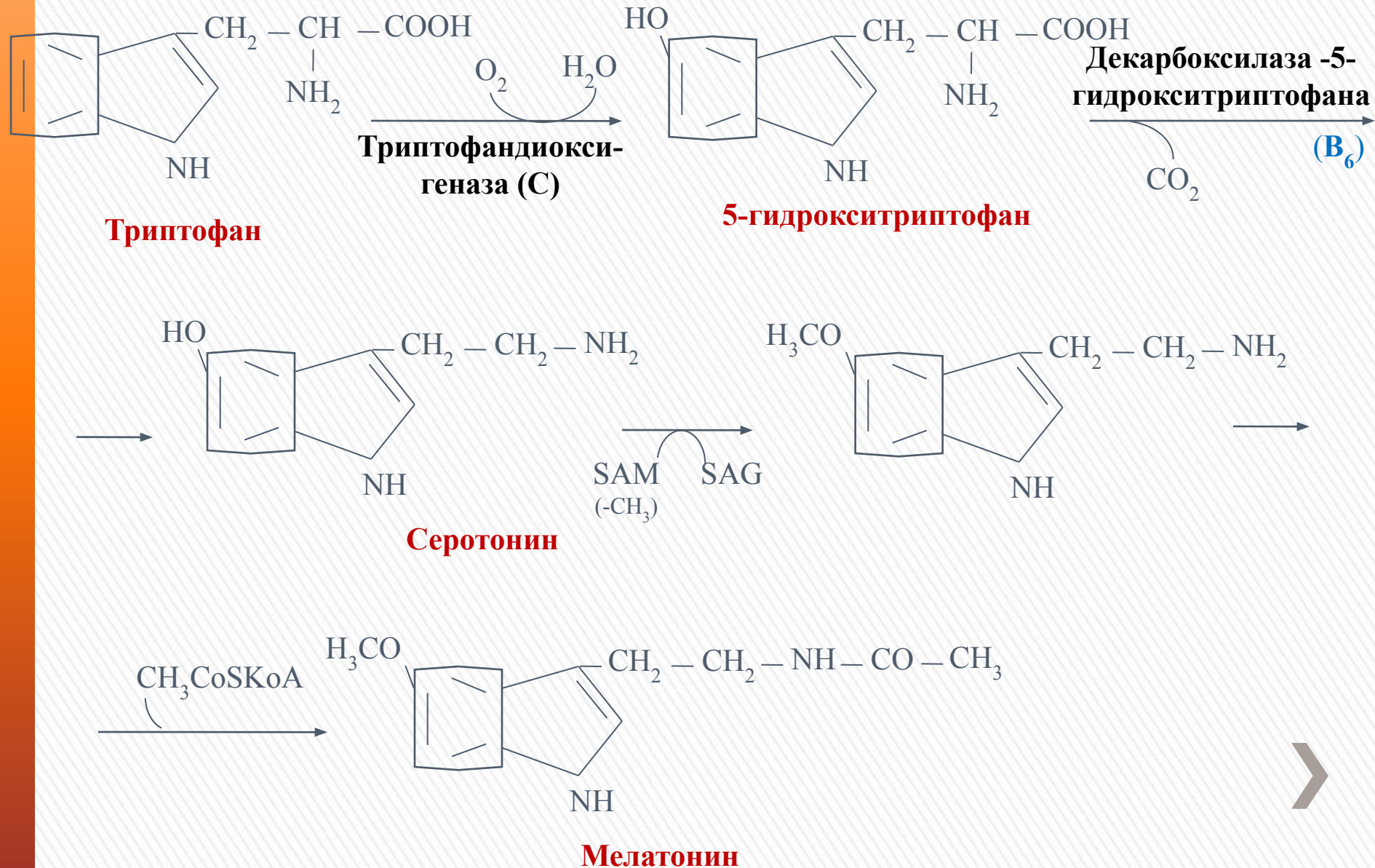


Обмен триптофана





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



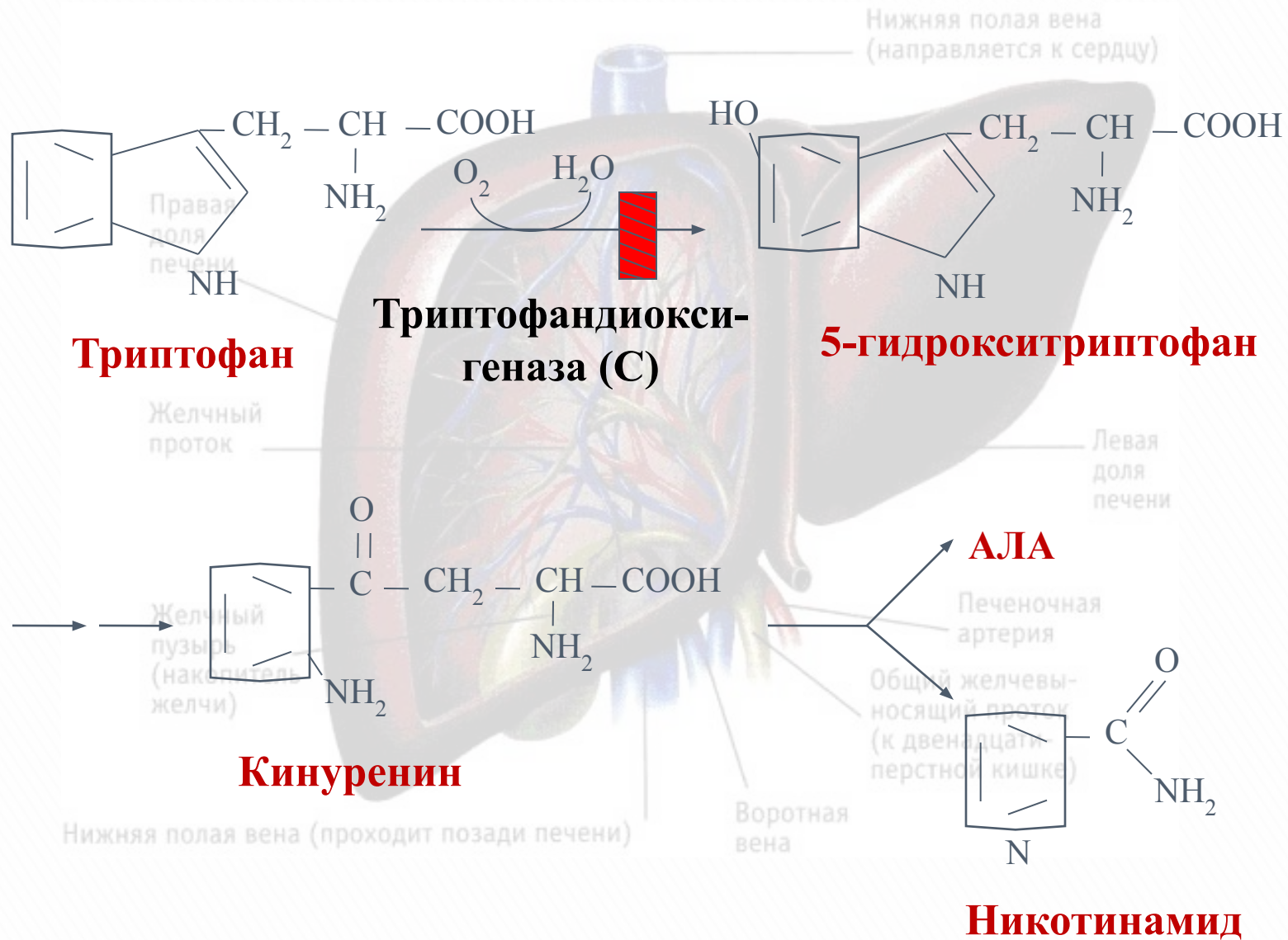


Биологическая роль серотонина

- 1. Стимулирует сокращения гладкой мускулатуры, перистальтику кишечника;**
- 2. Оказывает сосудосуживающее действием, 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.

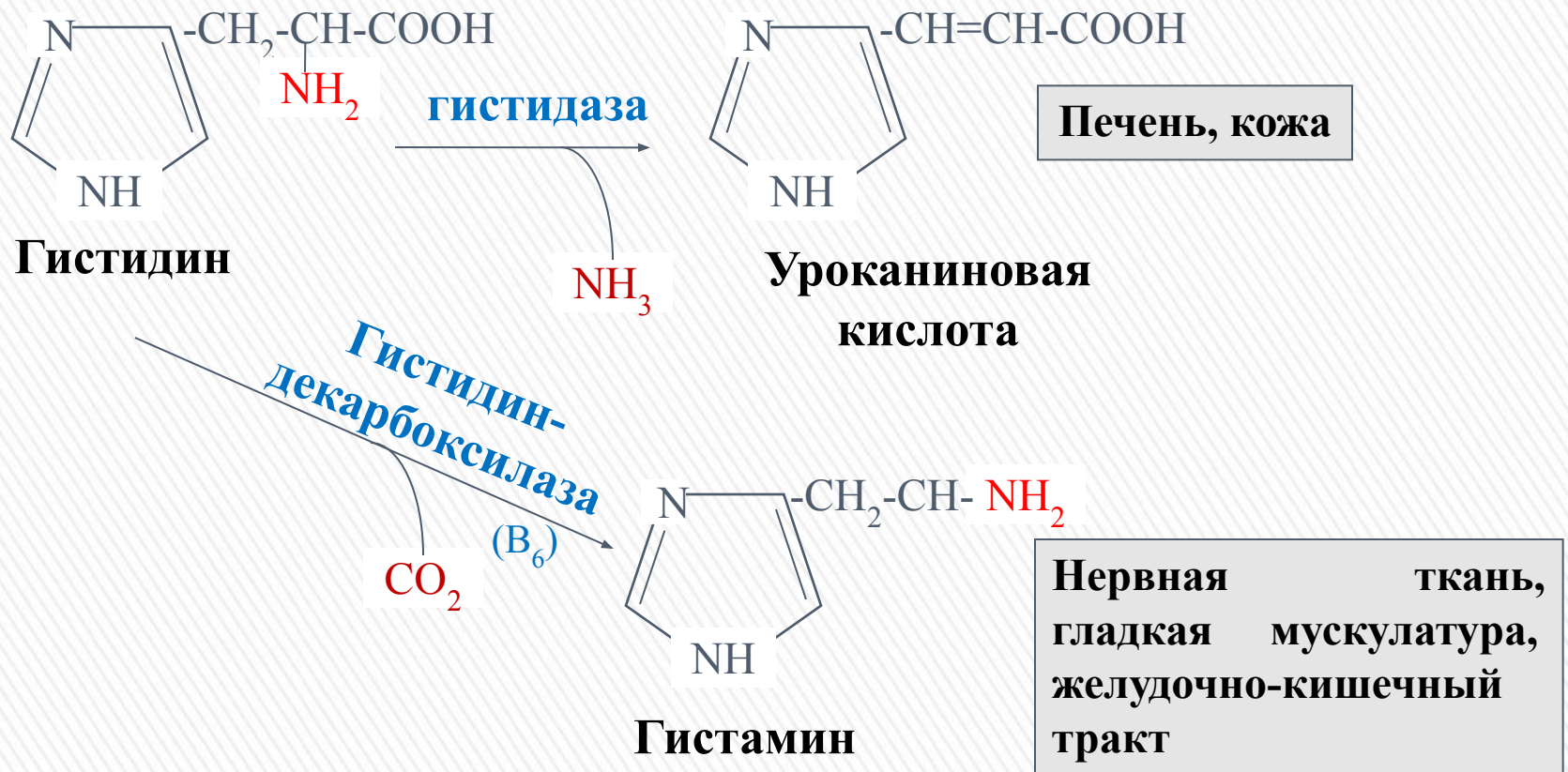
триптофандиоксигеназа

Триптофан



5-гидрокситриптофан

Гистидин (гликогенная, частично заменимая)



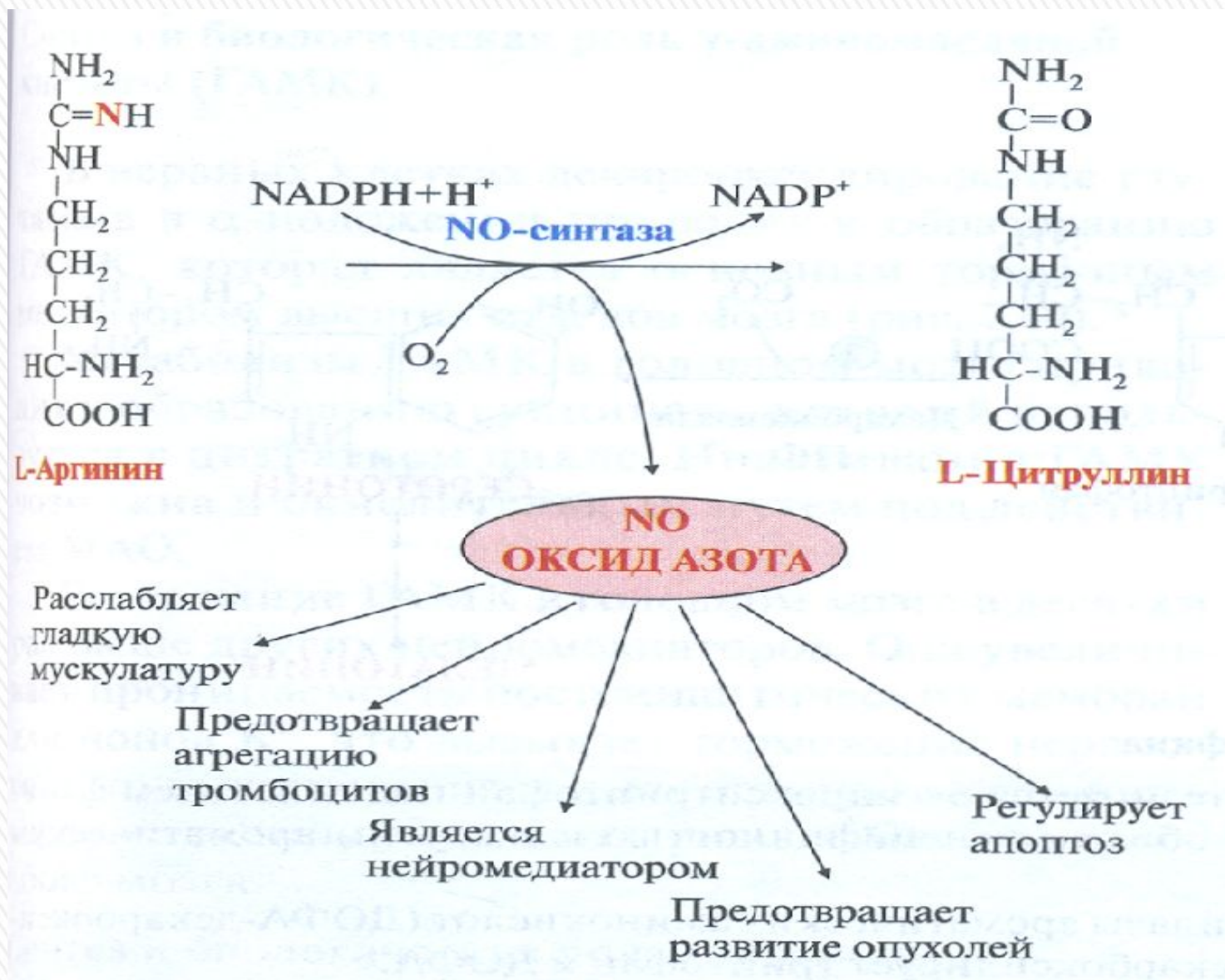
Наследственный дефект **гистидазы** вызывает накопление **гистидина** и развитие **ГИСТИДИНЕМИИ**, которая проявляется задержкой в умственном и физическом развитии детей.



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

