

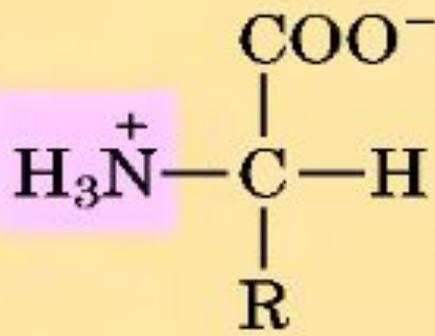
**ПРЕОБРАЗОВАНИЕ АМИНОКИСЛОТ
ПО РАДИКАЛУ.**

**ОБМЕН ФЕНИЛАЛАНИНА И
ТИРОЗИНА.**

Обмен серосодержащих аминокислот

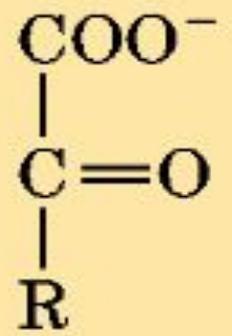
Непрямое дезаминирование (трансдезаминирование) – это последовательное осуществление двух реакций:

- трансаминирования любой аминокислоты с альфа-кетоглутаратом,
- окислительного дезаминирования глутамата с образованием свободного аммиака и регенерацией альфа-кетоглутарата

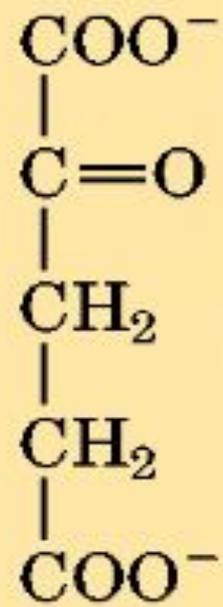


Аминокислота

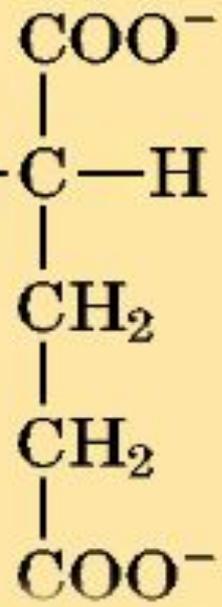
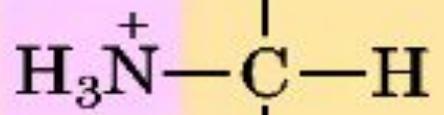
Аминотрансфераза



Кетокислота



Альфа-кетоглутарат



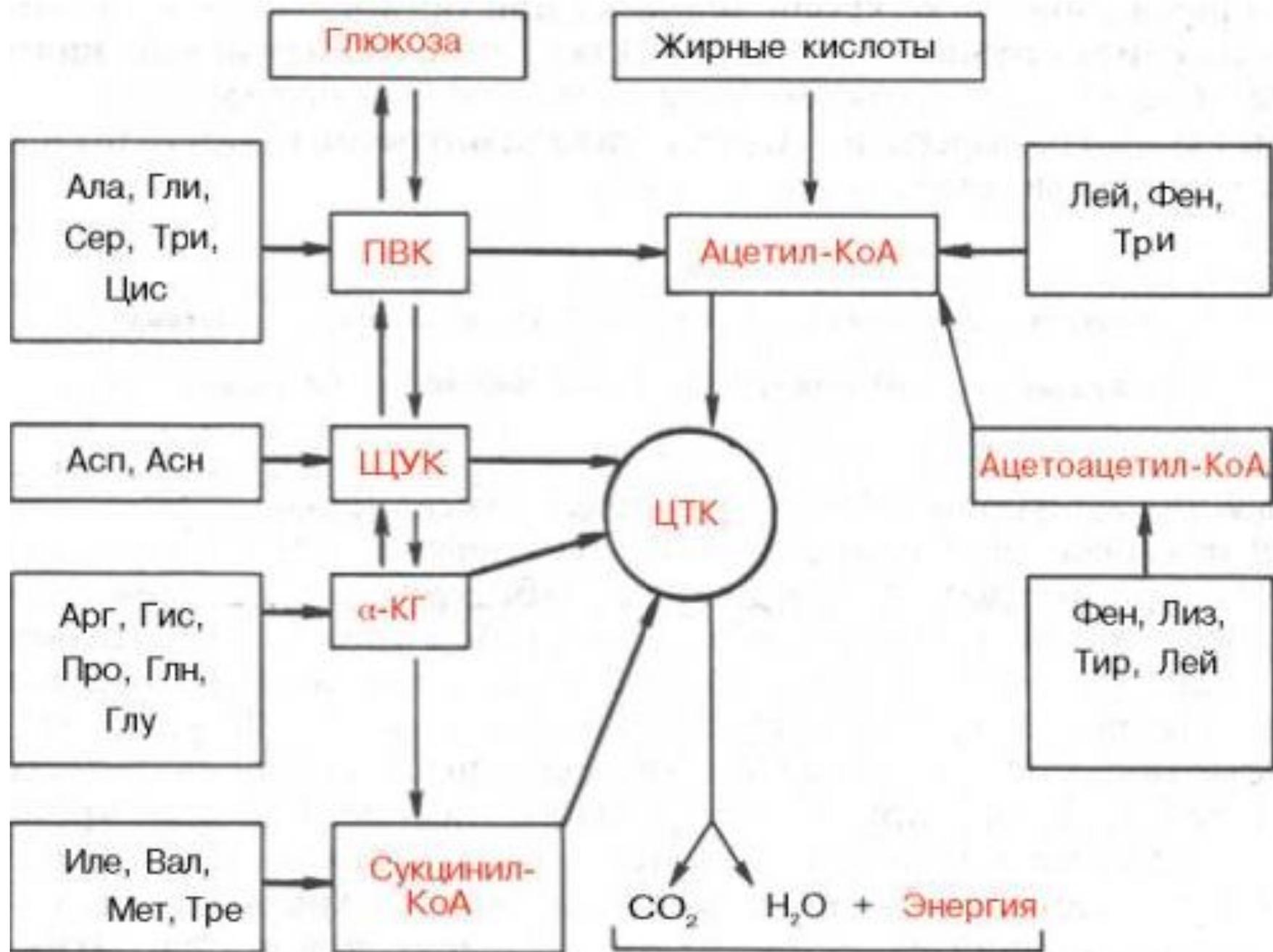
Глутамат



КЕТОГЕННЫЕ И ГЛИКОГЕННЫЕ АМИНОКИСЛОТЫ



Гликогенные аминокислоты	Гликокетогенные аминокислоты	Кетогенные аминокислоты
Аланин	Тирозин	Лейцин
Пролин	Изолейцин	Лизин
Аспарагин	Фенилаланин	
Серин	Триптофан	
Аспартат		
Цистеин		
Глицин		
Аргинин		
Глутамат		
Гистидин		
Глутамин		
Валин		
Треонин		
Метионин		



ДЕКАРБОКСИЛИРОВАНИЕ АМИНОКИСЛОТ

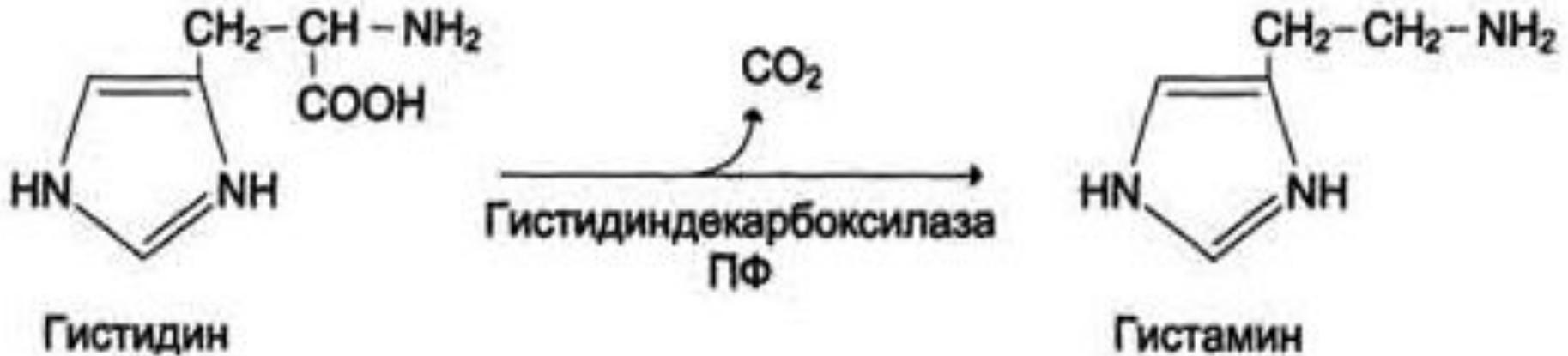


аминокислота

биоге́нный

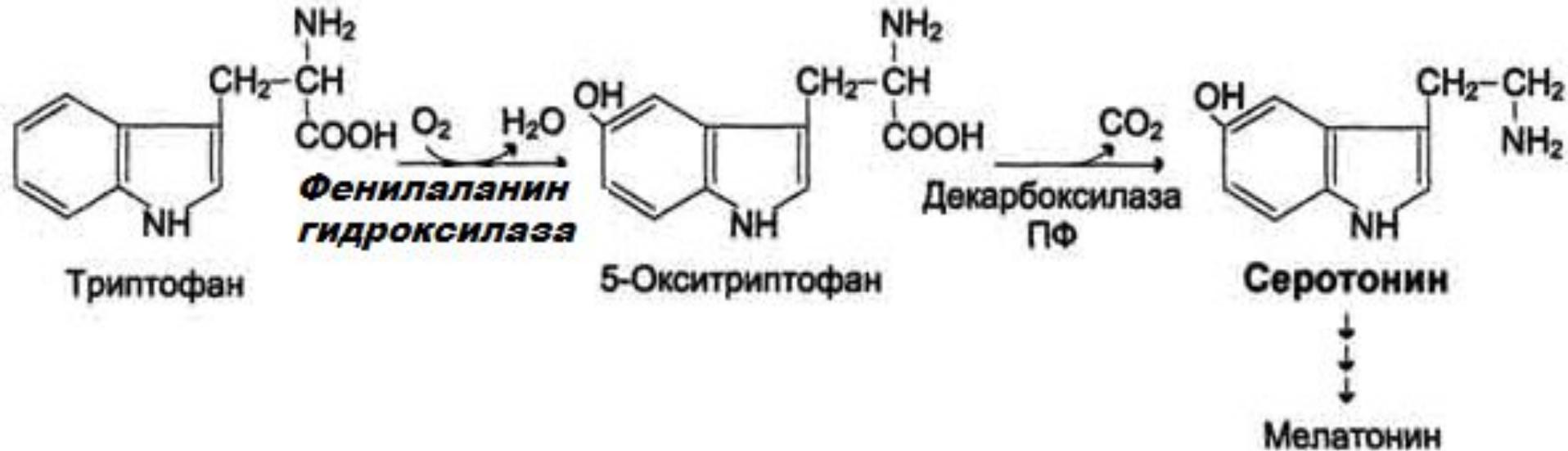
амин

ГИСТАМИН



- участвует в формировании воспалительной реакции (расширение сосудов, покраснение кожи, отёчность ткани);
- повышает проницаемость капилляров;
- вызывает аллергическую реакцию;
- стимулирует секрецию желудочного сока;
- сокращает гладкую мускулатуру лёгких, вызывает удушье;

СЕРОТОНИН



- стимулирует сокращение гладкой мускулатуры,
- оказывает сосудосуживающий эффект,
- регулирует АД, температуру тела, дыхание,
- обладает антидепрессантным действием.

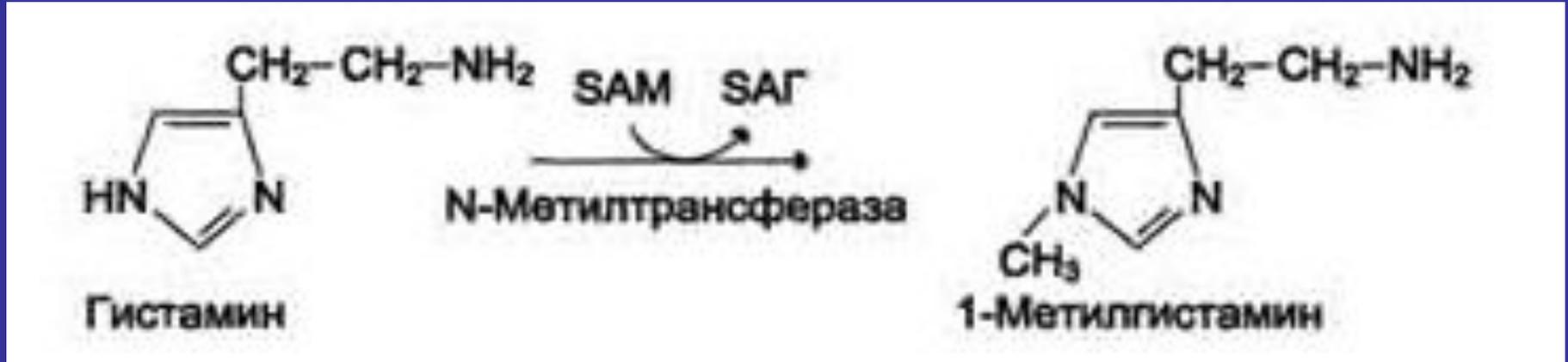
ГАММА-АМИНОМАСЛЯНАЯ КИСЛОТА (ГАМК)



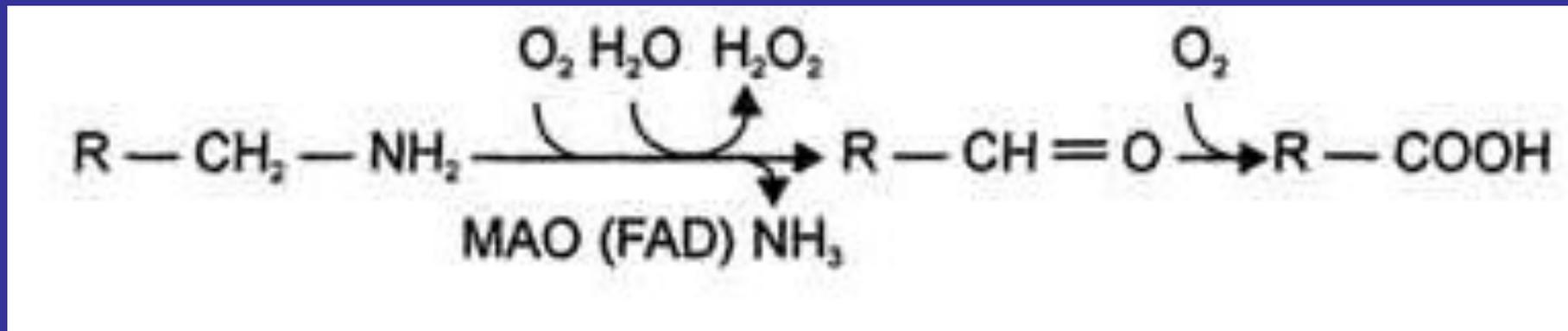
- тормозной медиатор высших отделов мозга
- повышает дыхательную активность нервной ткани;
- улучшает кровоснабжение головного мозга

ИНАКТИВАЦИЯ БИОГЕННЫХ АМИНОВ

1) метилирование под действием метилтрансфераз

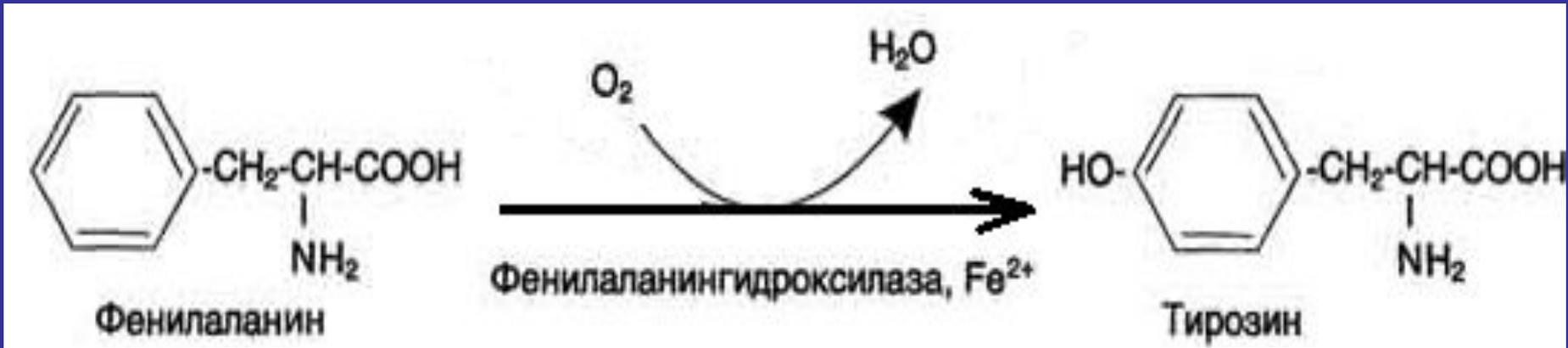


2) окисление моноаминооксидазами

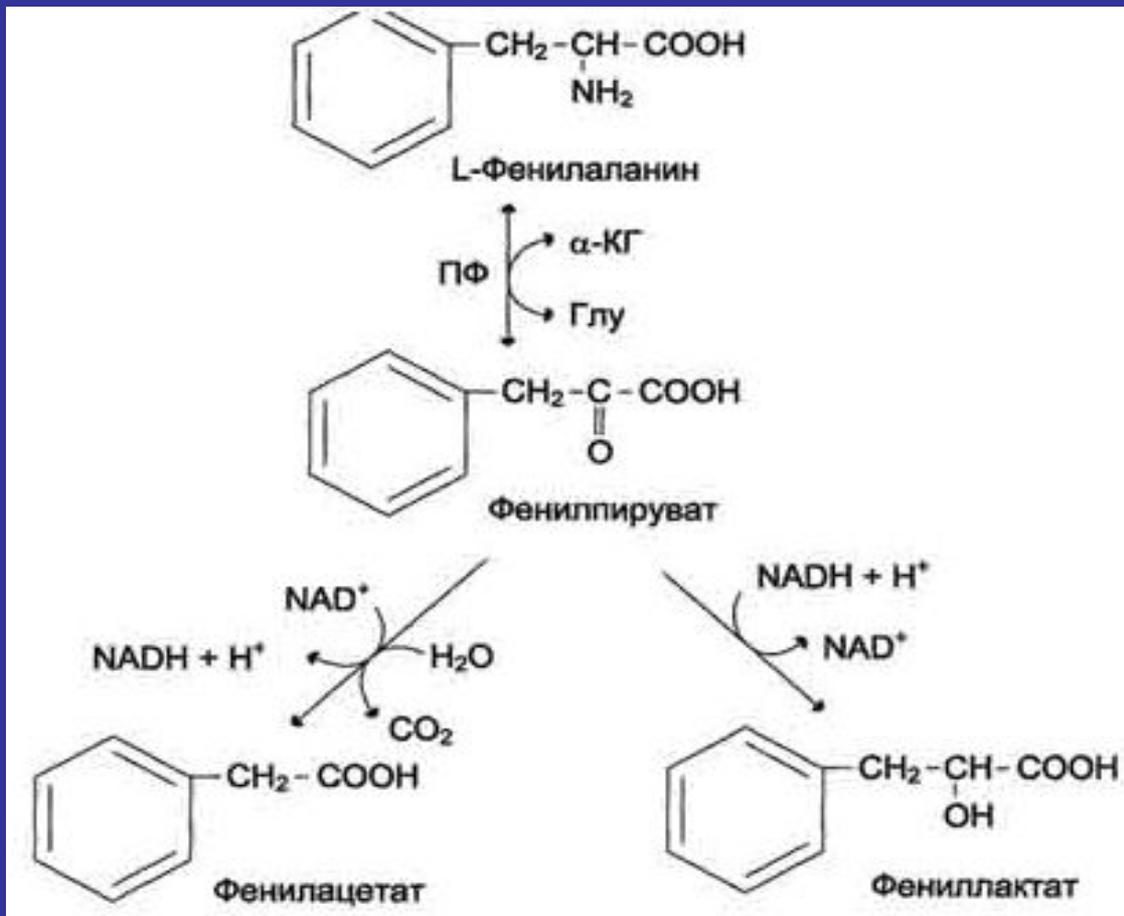


**Метаболические превращения
аминокислот по радикалу.
Особенности преобразований
циклических аминокислот
(фенилаланина и тирозина)**

ОБМЕН ФЕНИЛАЛАНИНА



При дефекте фенилаланин-гидроксилазы фенилаланин подвергается трансаминированию с α -кетоглутаратом.



Фенилкетонурия



Схема превращений тирозина в различных тканях организма

ТИРОЗИН

```
graph TD; Tyrosine[ТИРОЗИН] --> Liver[В печени]; Tyrosine --> Adrenal[В надпочечниках]; Tyrosine --> Skin[В коже и радужке]; Tyrosine --> Thyroid[В щитовидной железе];
```

В печени

Трансаминирование, окисление, образование конечных продуктов

В
надпочеч-
никах

Окисление, декарбоксилирование, синтез катехоламинов

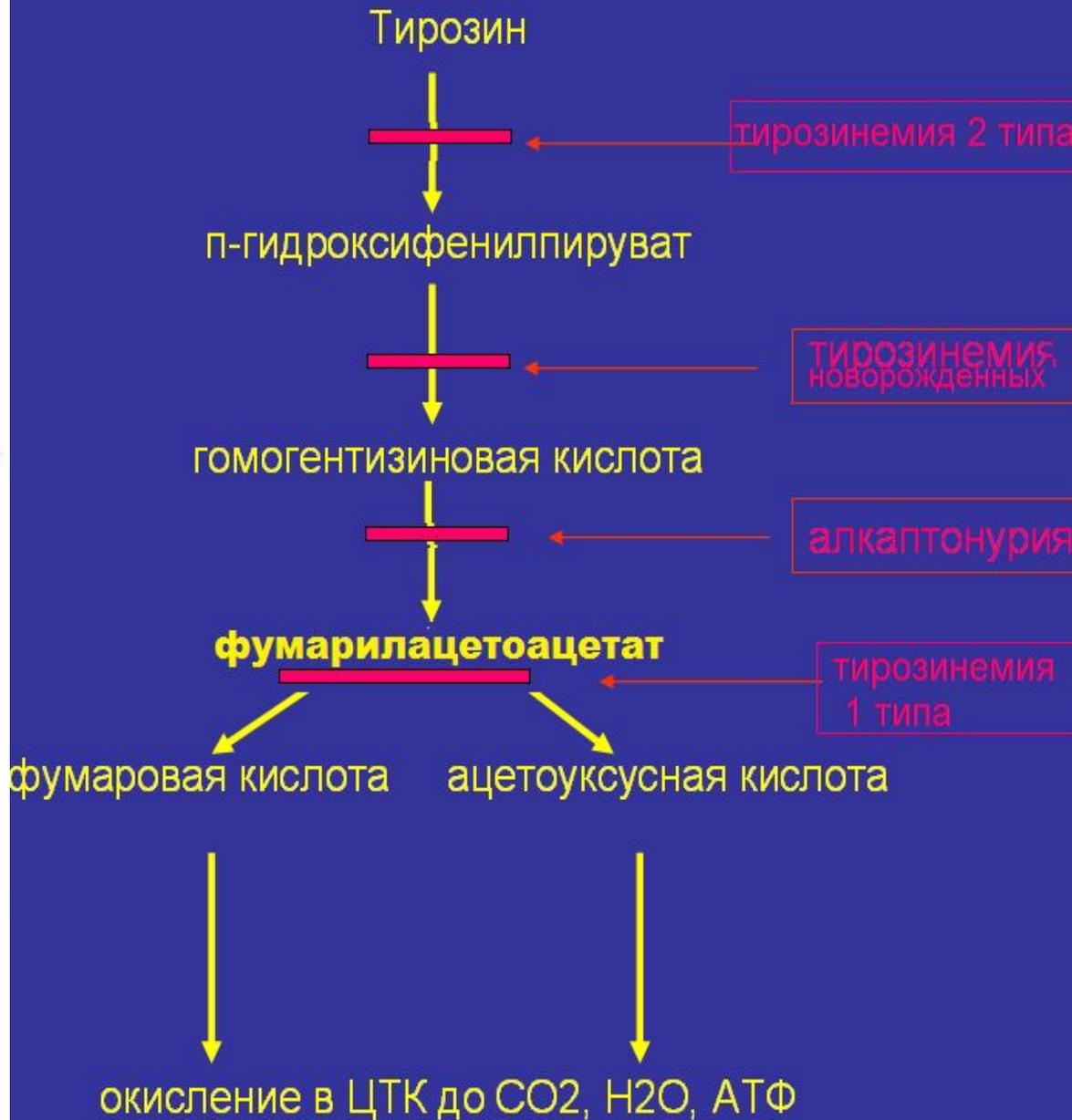
В коже и
радужке

Окисление, циклизация, декарбоксилирование, синтез меланина

В щитовид-
ной железе

Йодирование, конденсация, синтез тиреоидных гормонов

В печени



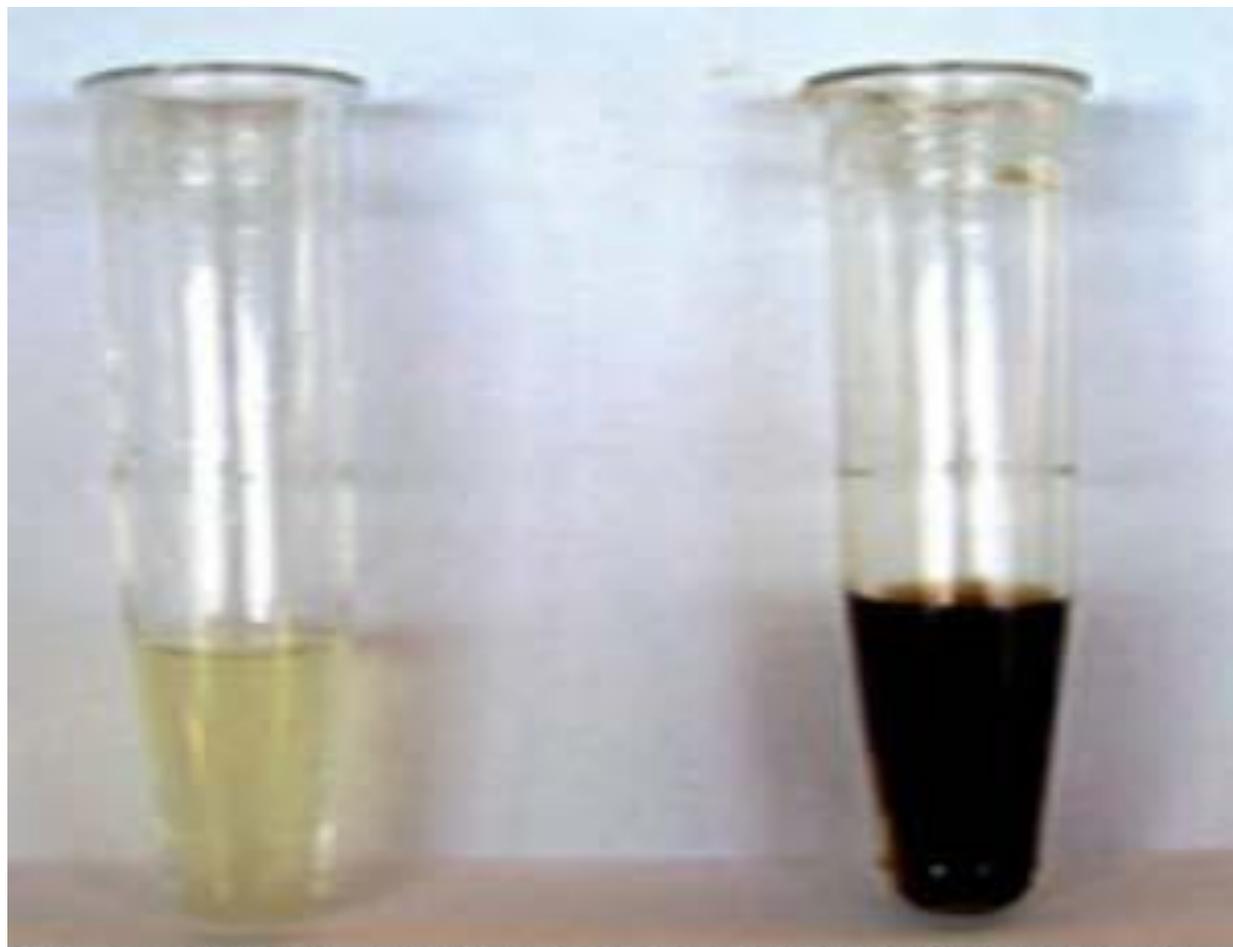
Тирозинемия (дефект п-гидроксифенилпируватоксидазы)



Алкаптонурия (дефект гомогентизатоксидазы)

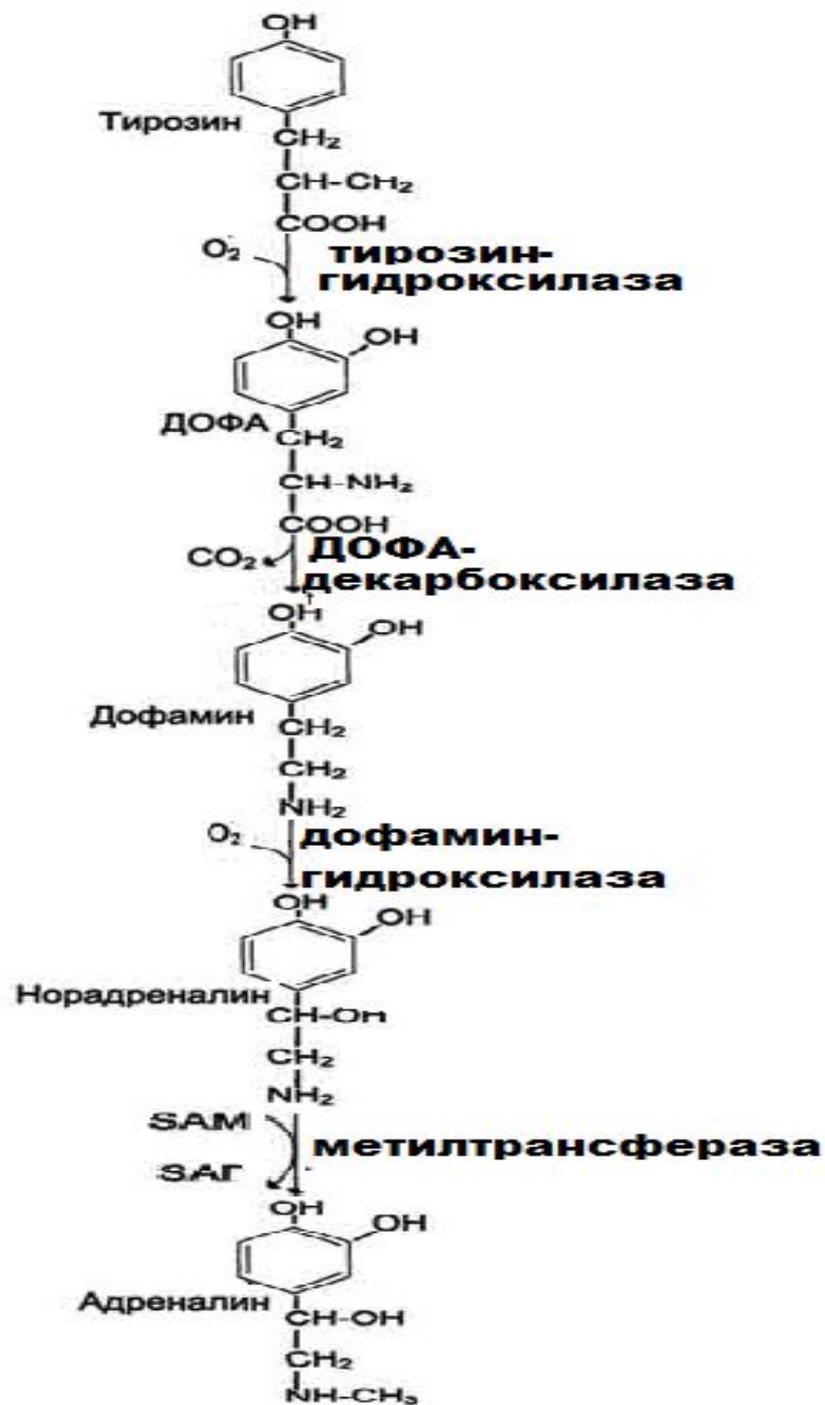


Охроноз при алкаптонурии



Цвет нормальной мочи (слева) и мочи больного алкаптонурией (справа) через 24 ч.

В надпочечниках



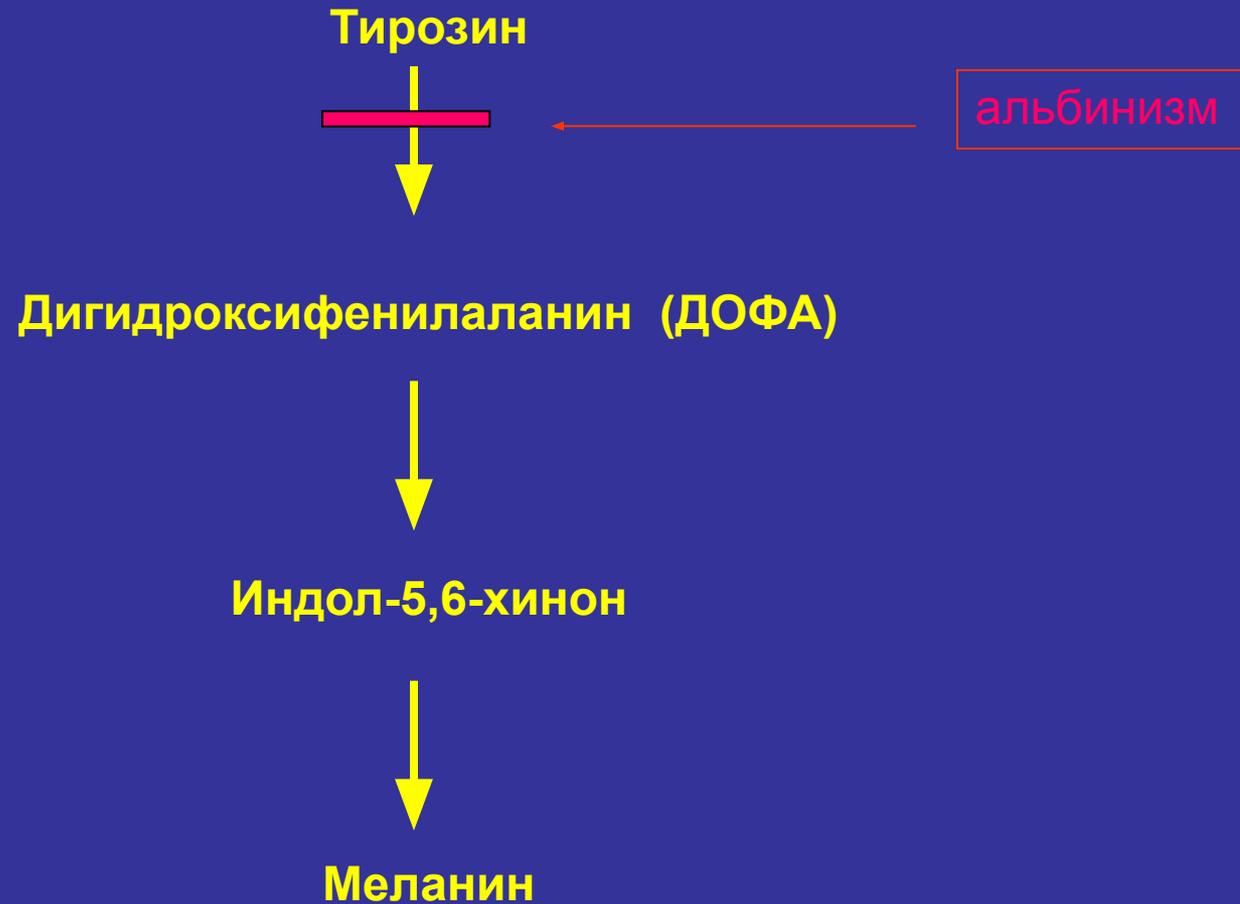
Тирозин
↓
Дигидроксифенилаланин (ДОФА)

↓
Дофамин

↓
Норадреналин

↓
Адреналин

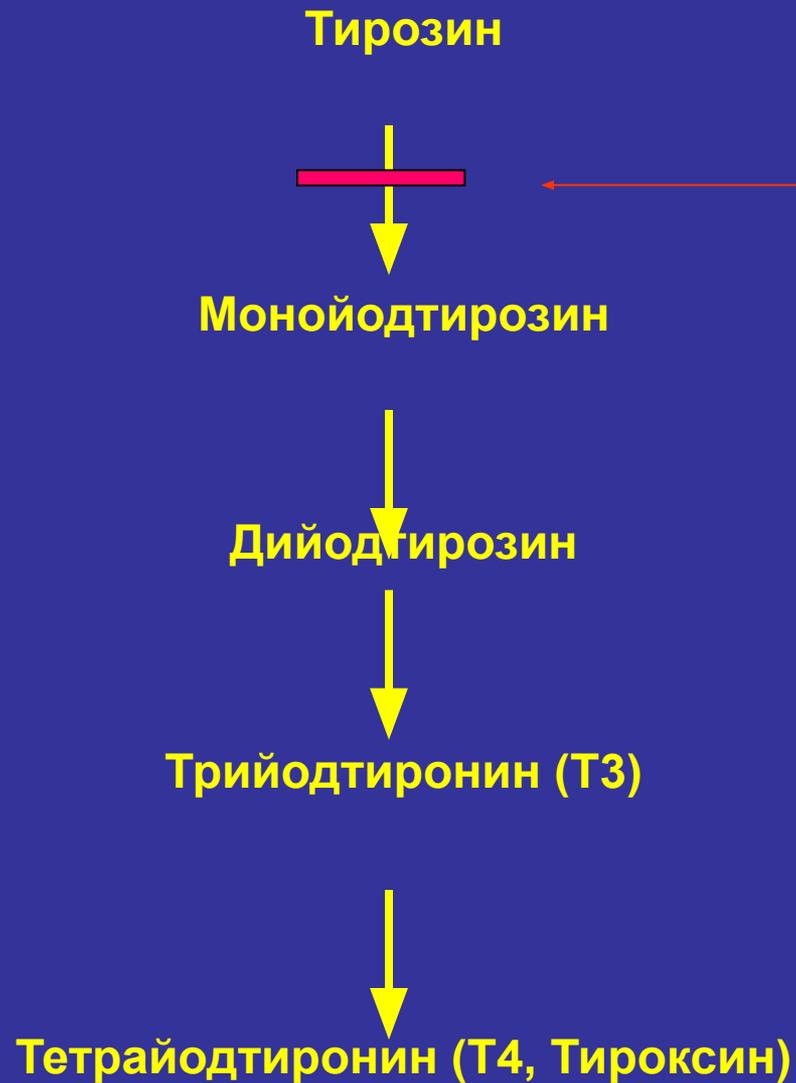
В коже и радужке



Альбинизм (дефект тирозиназы)



В щитовидной железе



Myxedema & Cretinism



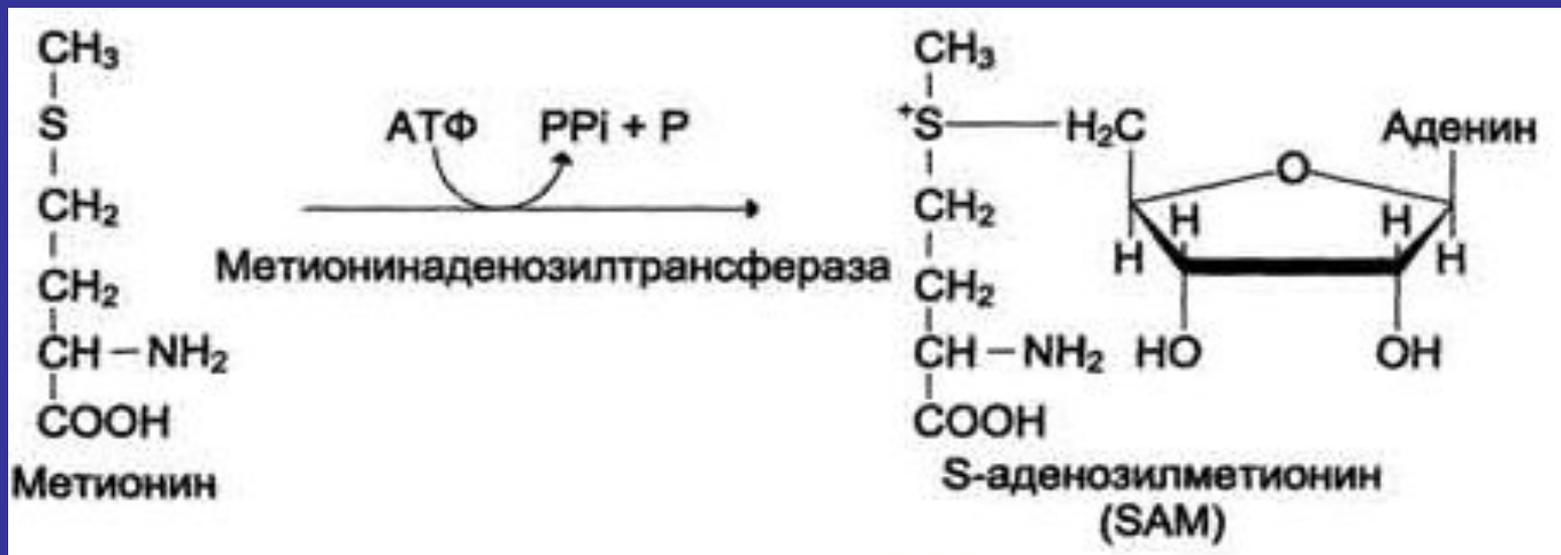
Myxedema



Cretinism

Реакция трансметилирования- перенос метильной группы метионина на соответствующий акцептор

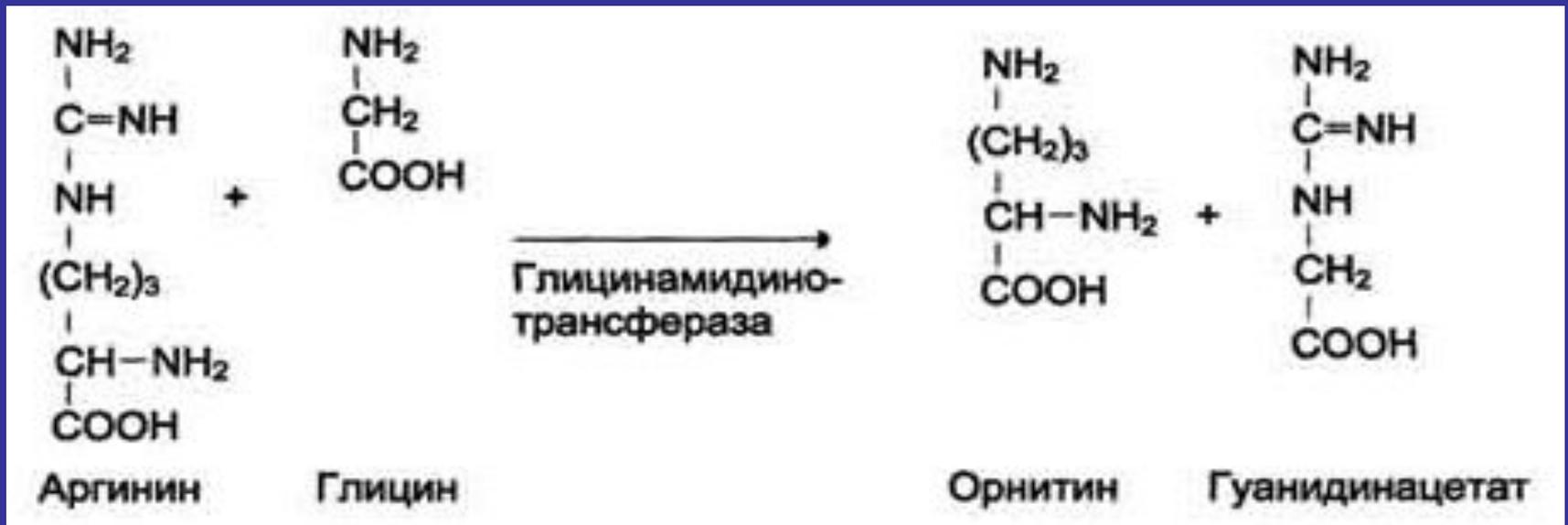
Донор метильной группы - активная форма метионина: **S**-аденозилметионин (**SAM**) - образующаяся в результате присоединения метионина к молекуле аденозина



Отщепление метильной группы от **SAM** и перенос её на соединение-акцептор катализируют ферменты метилтрансферазы. **SAM** в ходе реакции превращается в **S**-аденозилгомоцистеин (**САГ**).

СИНТЕЗ КРЕАТИНА

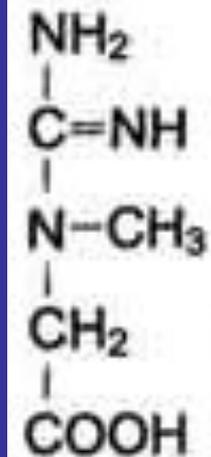
В ПОЧКАХ:



В ПЕЧЕНИ:

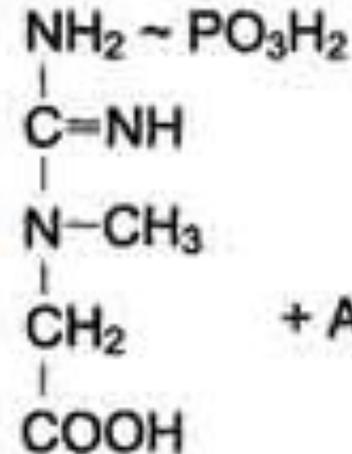
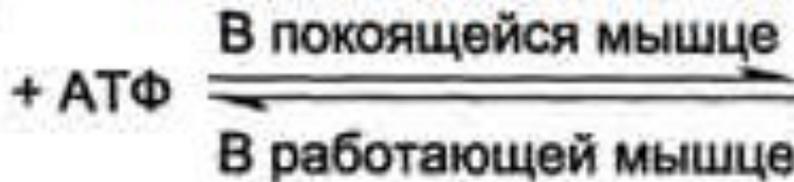


В МЫШЦАХ И МОЗГЕ

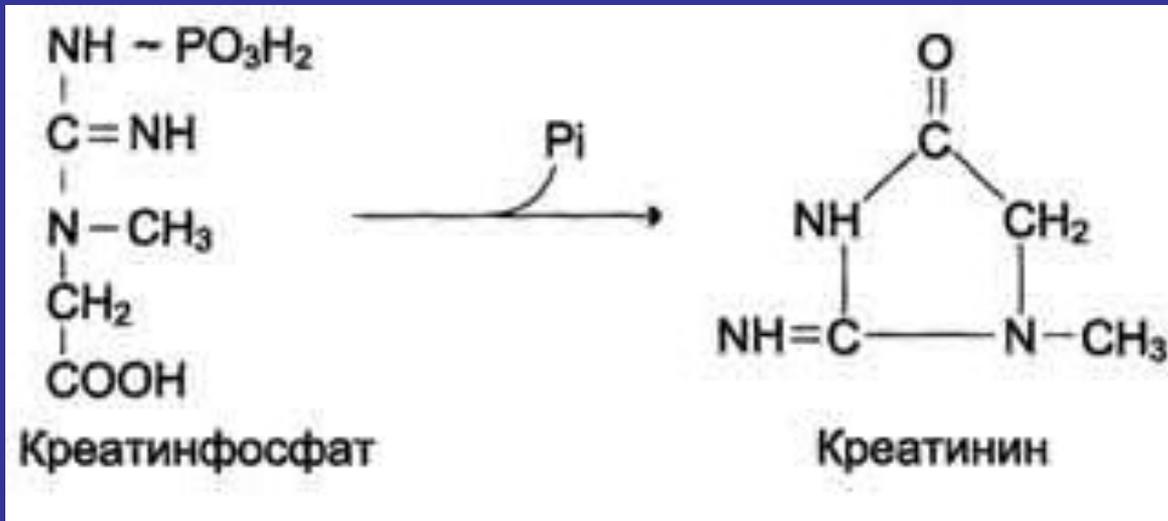


Креатин

КРЕАТИНКИНАЗА



Креатинфосфат



Креатинфосфат

Креатинин

Изоферменты креатинкиназы

