

# БЕЛКОВЫЙ ОБМЕН

**ЛЕКЦИЯ - 2**

# ПЛАН ЛЕКЦИИ

- **1. Общие пути обмена аминокислот.**
- **2. Обезвреживание аммиака в организме.**
- **3. Остаточный азот. Азотемия.**
- **4. Специфические пути обмена аминокислот**

# ОБЩИЕ ПУТИ ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ

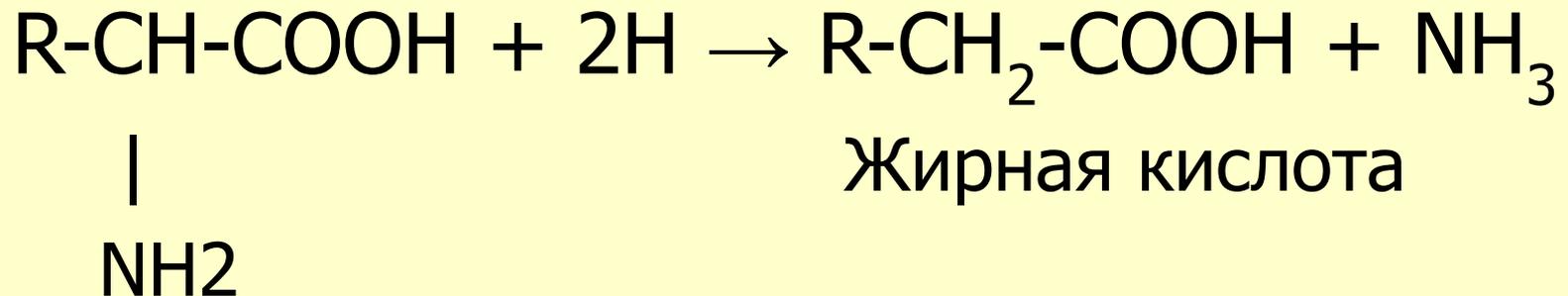
1. ДЕЗАМИНИРОВАНИЕ
2. ТРАНСАМИНИРОВАНИЕ  
(ПЕРЕАМИНИРОВАНИЕ)
3. ДЕКАРБОКСИЛИРОВАНИЕ
4. ГИДРОКСИЛИРОВАНИЕ
5. МЕТИЛИРОВАНИЕ
6. АЦЕТИЛИРОВАНИЕ
7. АМИДИРОВАНИЕ и др.

# ДЕЗАМИНИРОВАНИЕ

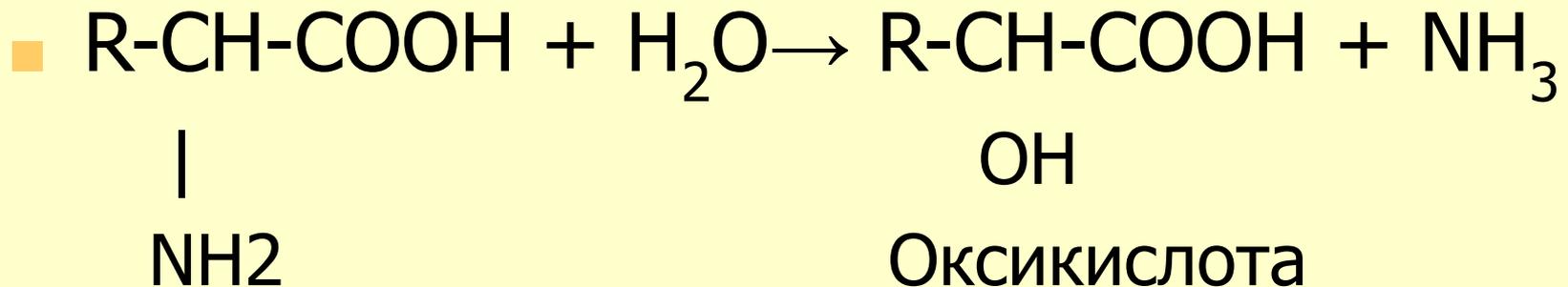
- Отщепление аминогруппы в виде  $\text{NH}_3$  с образованием безазотистого остатка
- **ТИПЫ ДЕЗАМИРИНОВАНИЯ:**
  - Восстановительное
  - Гидролитическое
  - Внутримолекулярное
  - Окислительное

# ДЕЗАМИНИРОВАНИЕ

- **ВОССТАНОВИТЕЛЬНОЕ:**



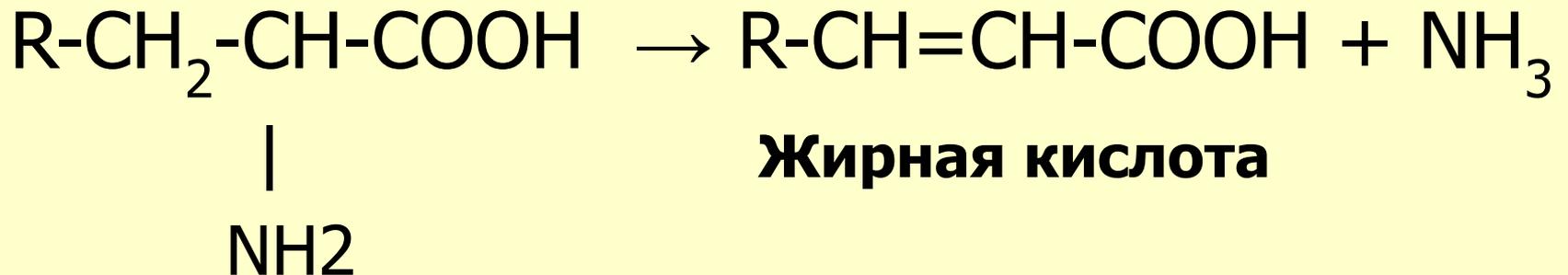
- **ГИДРОЛИТИЧЕСКОЕ:**



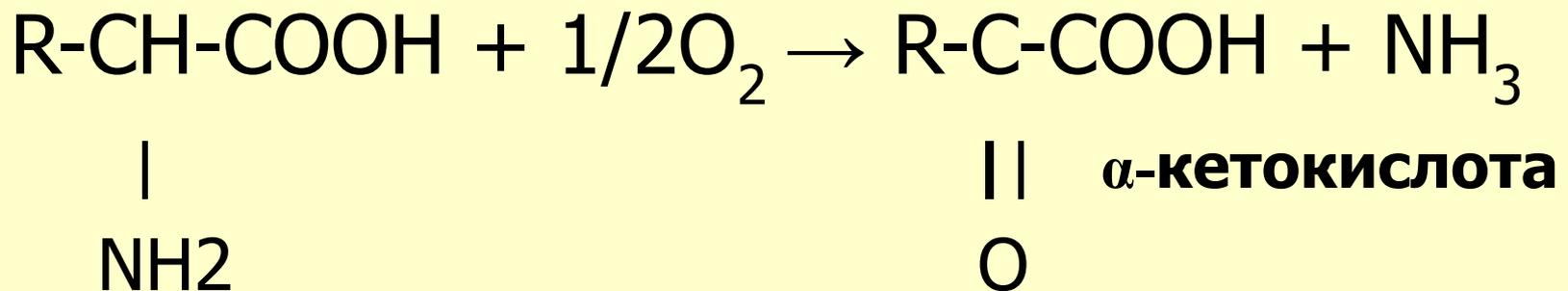
# ДЕЗАМИНИРОВАНИЕ

(продолжение)

## ■ ВНУТРИМОЛЕКУЛЯРНОЕ:



## ■ ОКИСЛИТЕЛЬНОЕ:

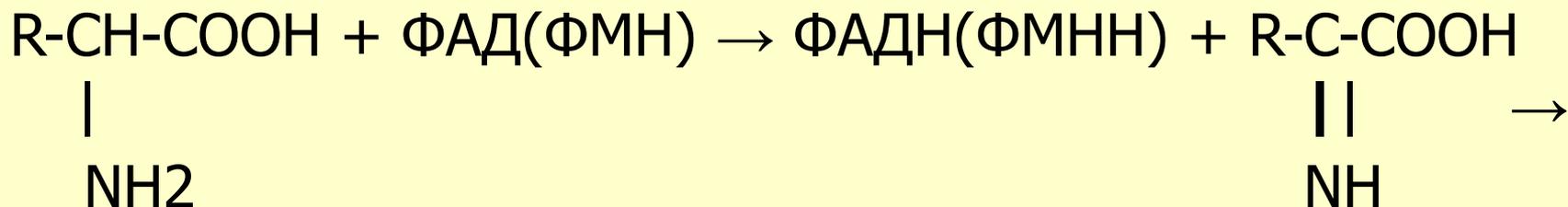


# МЕХАНИЗМ

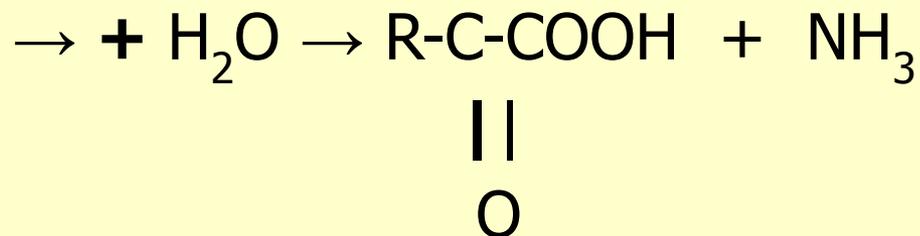
## окислительного дезаминирования

- ФМН-зависимая оксидаза - L-аминокислоты
- ФАД-зависимая оксидаза - D-аминокислоты

**1-я стадия:**



**2-я стадия:**

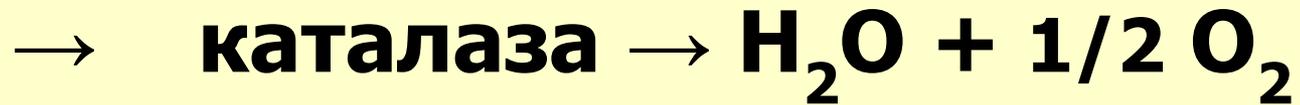


**иминокислота**

**$\alpha$ -кетокислота**

# МЕХАНИЗМ

окислительного дезаминирования



# ТРАНСАМИНИРОВАНИЕ (ПЕРЕАМИНИРОВАНИЕ)

- Межмолекулярный перенос аминогруппы ( $\text{NH}_2$ ) от аминокислоты на  $\alpha$ -кетокислоту без образования аммиака.

- СУММАРНАЯ РЕАКЦИЯ:

**глутамат + пируват  $\rightarrow$  аминотрансфераза  $\rightarrow$   
 $\alpha$ -кетоглутарат + аланин  
(кофермент - пиридоксаль-5-фосфат)**

# МЕХАНИЗМ ТРАНСАМИНИРОВАНИЯ

**1-я стадия:**



**2-я стадия:**



# НЕПРЯМОЕ ДЕЗАМИНИРОВАНИЕ АК- ТРАНСДЕЗАМИНИРОВАНИЕ

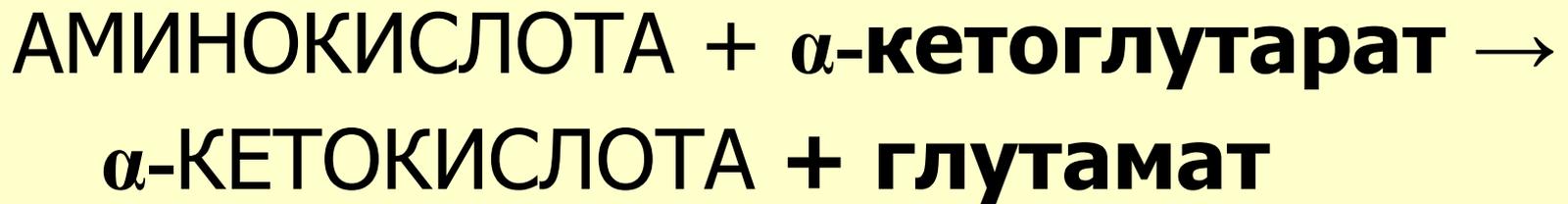
- ТОЛЬКО **глутаминовая кислота** способна к окислительному дезаминированию и образованию аммиака в физиологических условиях,
- **ГЛУТАМАТДЕГИДРОГЕНАЗА -НАД(Ф)-зависимая** - дезаминирование L-глутаминовой кислоты:



- ВСЕ аминокислоты имеют трансаминазы

# МЕХАНИЗМ ТРАНСДЕЗАМИНИРОВАНИЕ

1-я стадия (трансаминирование):



2-я стадия (дезаминирование):



# ДЕКАРБОКСИЛИРОВАНИЕ

- $\alpha$ -Декарбоксилирование - процесс отщепления от аминокислот  $\text{CO}_2$  с образованием **БИОГЕННЫХ АМИНОВ**:
  - Триптофан  $\rightarrow$  **триптамин**,
  - 5-окситриптофан  $\rightarrow$  **серотонин**,
  - Фенилаланин  $\rightarrow$  **ДОФА**  $\rightarrow$  **дофамин**,
  - Гистидин  $\rightarrow$  **гистамин**,
  - Глутаминовая кислота  $\rightarrow$  **ГАМК**,
  - Орнитин  $\rightarrow$  **путресцин**

# СУДЬБА $\alpha$ -КЕТОКИСЛОТ

- **Синтетический путь метаболизма** - восстановительное аминирование с образованием заменимых аминокислот,
- **Глюкогенный путь метаболизма** - образование глюкозы,
- **Кетогенный путь метаболизма** - образование жирных кислот и кетоновых тел,
- **Окислительный путь метаболизма** - образование компонентов цикла Кребса

# БИОСИНТЕЗ

## заменяемых аминокислот

- **$\alpha$ -кетоглутарат** → глутамат, глутамин, пролин
- **оксалоацетат** → аспартат, аспарагин
- **пируват** → аланин
- **3-фосфоглицерат** → серин, глицин, цистеин
- **фенилаланин** → тирозин

# ОБЕЗВРЕЖИВАНИЕ АММИАКА

- Биосинтез мочевины в печени (орнитиновый цикл мочевинообразования)
- Связывание аммиака  $\alpha$ -кетоглутаратом с образованием глутаминовой кислоты,
- Биосинтез глутамина и аспарагина,
- Биосинтез аминокислот из  $\alpha$ -кетокислот,
- Образование аммонийных солей в почках, креатина, креатинина.

# ОСТАТОЧНЫЙ АЗОТ

- Небелковый азот плазмы крови:
  - МОЧЕВИНА - 50%,
  - АМИНОКИСЛОТЫ - 25%,
  - Мочевая кислота - 5%,
  - Креатин - 5%,
  - Креатинин - 2,5%,
  - Аммиак, индикан - 0.5%,
  - Пектины, нуклеотиды, билирубин - 12%

# АЗОТЕМИЯ

## ■ **АБСОЛЮТНАЯ:**

- продукционная (за счет аминокислот - распад белка),
- ретенционная ( за счет мочевины - нарушение выделительной функции почек).

## ■ **ОТНОСИТЕЛЬНАЯ** (обезвоживание организма)

# ГЛИЦИН

Серин ↔ **ГЛИЦИН** ↔ Треонин



**глутатион**

**креатин**

**тканевые белки**

**глюкоза**

**липиды**

**гем**

**пурины (ДНК, РНК)**

**желчные кислоты**

**муравьиная кислота**

**гиппуровая кислота**

# МЕТИОНИН

- Метионин + АТФ → денозилметионин
- донор  $\text{CH}_3$  группы. СИНТЕЗ:
  - Адреналина,
  - Креатина, карнитина
  - N-метилникотинамида
  - Фосфатидилхолина,
  - Мелатонина,
  - Нуклеотидов,

# ЦИСТЕИН

- Третичная структура белков,
- Образование глутатиона,
- Активный центр ферментов,
- Восстановительные свойства,
- Окисляется в таурин (желчные кислоты),
- Синтез гепарина, гликолипидов,
- Синтез хондроитинсульфата,
- Входит в состав КоА

# ФЕНИЛАЛАНИН, ТИРОЗИН

- Синтез катехоламинов:  
адреналин, норадреналин, дофамин
- Синтез меланина
- Синтез гормонов щитовидной железы

## **ТРИПТОФАН**

- Синтез серотонина
- Синтез никотинамида (НАД)

# ГЛУТАМИНОВАЯ КИСЛОТА

- Синтез глутатиона
- Образование глутамина
- Биосинтез пуриновых и пиримидиновых нуклеотидов
- Синтез аminosахаров
- Синтез фолиевой кислоты у человека
- Реакции трансдезаминирования

# АСПАРАГИНОВАЯ КИСЛОТА

- Орнитиновый цикл синтеза мочевины
- Биосинтез углеводов
- Биосинтез пуриновых и пиримидиновых нуклеотидов
- Синтез ацетиласпарагиновой кислоты в ткани мозга
- Реакции трансдезаминирования

# НАРУШЕНИЕ БЕЛКОВОГО ОБМЕНА

- ГИПЕРАМИНОАЦИДЕМИЯ - увеличение АК в крови (нарушен синтез мочевины, усилен распад белка)
- ГИПЕРАМИНОАЦИДУРИЯ - увеличение АК в моче (нарушение дезаминирования и трансаминирования АК)
- Патология печени, инфекции, опухоли, травмы, комы, гипертиреоз, избыток глюкокортикоидов - гиперкортицизм

# НАРУШЕНИЕ БЕЛКОВОГО ОБМЕНА

- НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ:
  - ЦИСТИНУРИЯ - избыток цистина, лизина, аргинина, орнитина (камни в почках)
  - ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ - дефект фенилаланин-гидроксилазы,
  - АЛЬКАПТОНУРИЯ - дефект оксидазы гомогентизиновой кислоты,
  - АЛЬБИНИЗМ - дефект тирозиназы