

Обмен белков и аминокислот

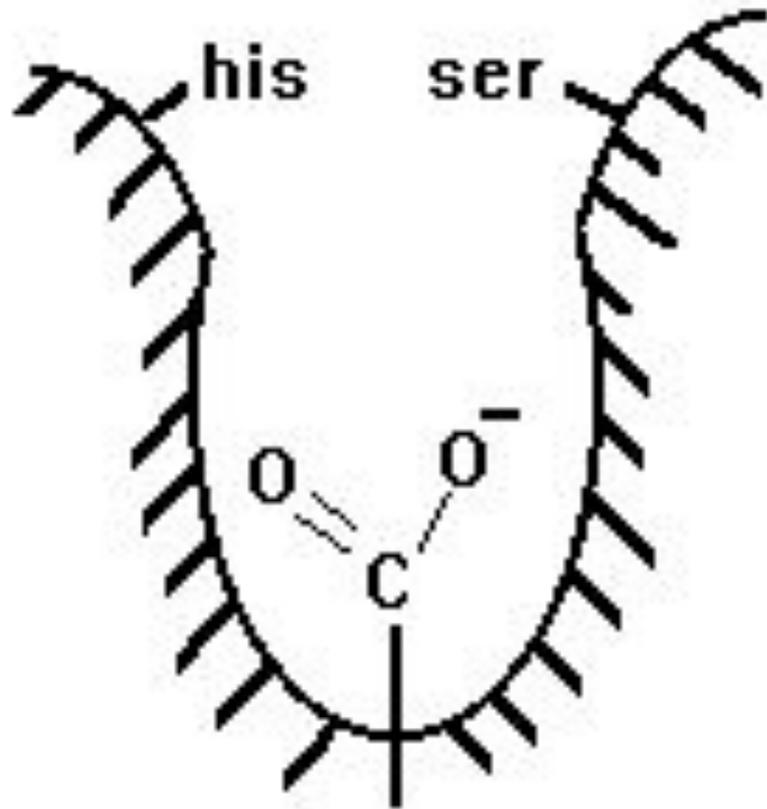
Продукты с высоким содержанием белка



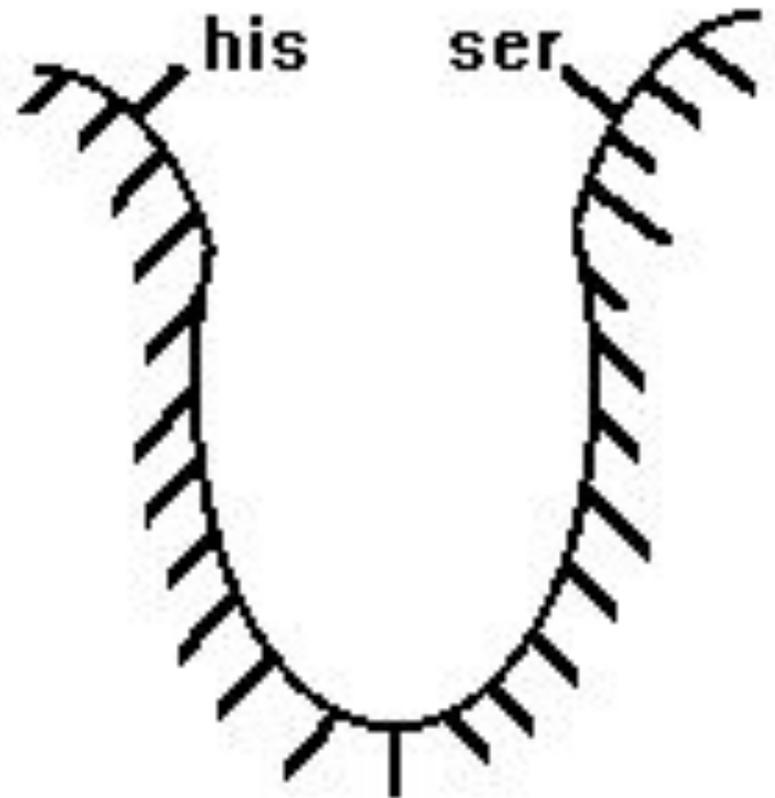
Классификация протеаз

- сериновые (сер, гис);
- цистеиновые (цис, гис);
- аспартильные (асп);
- металлопротеазы (ионы металлов, глу, гис);
- треониновые (тре, 1994);
- глутаминовые (глу, 2004).

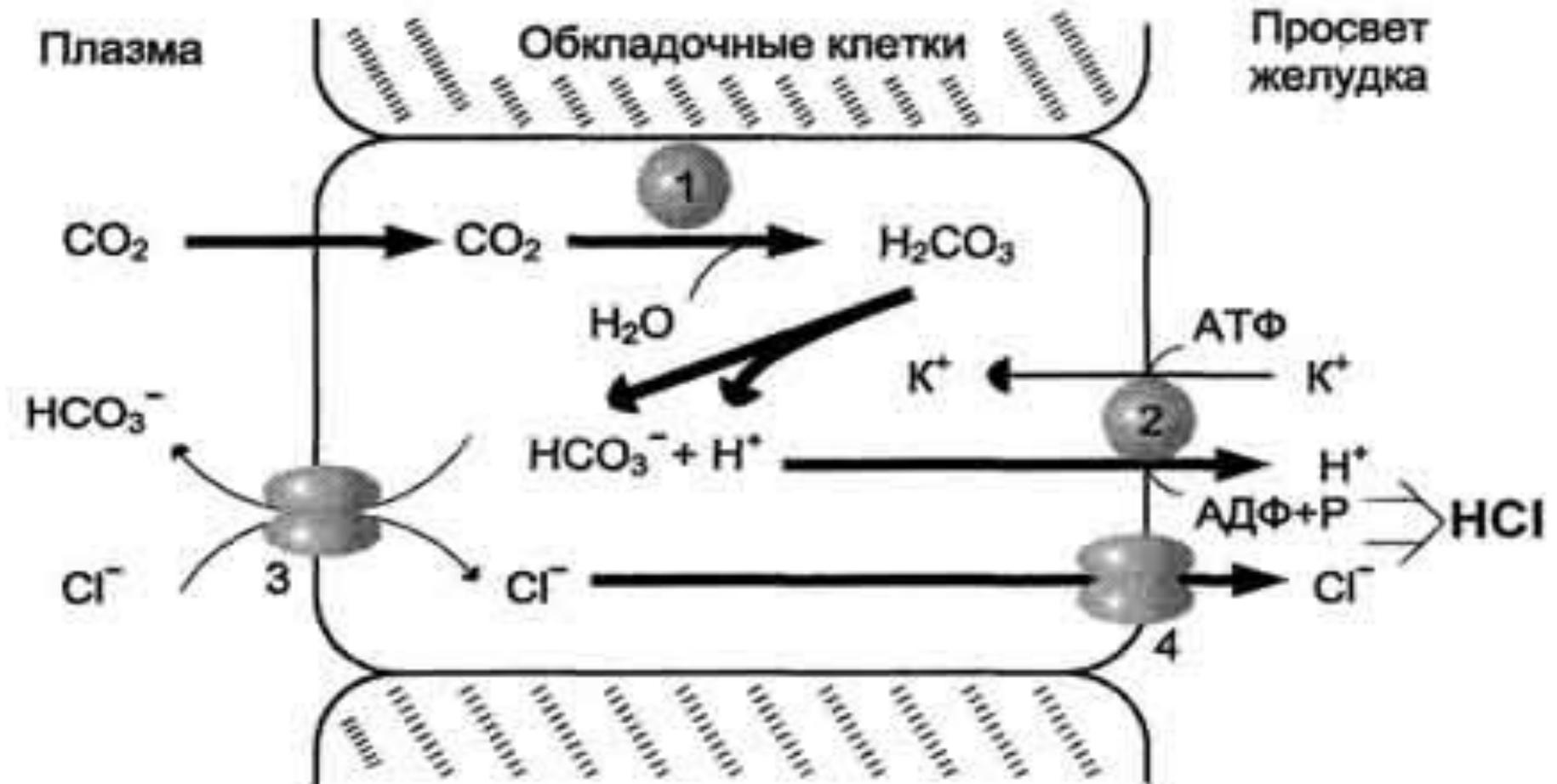
Активный центр трипсина



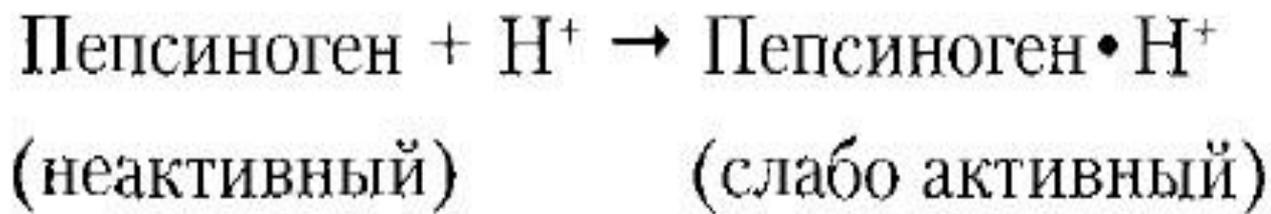
Активный центр химотрипсина



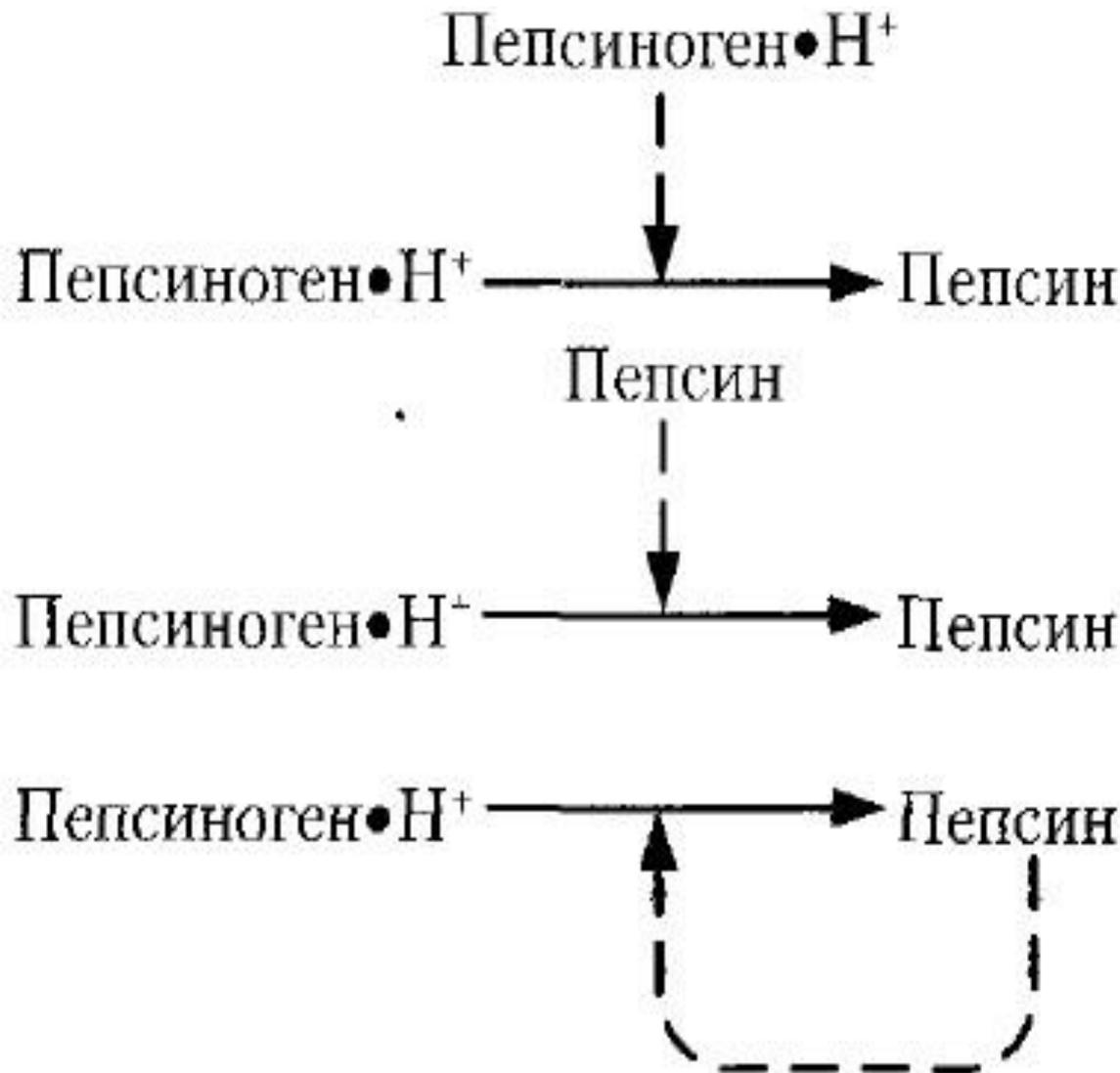
Образование соляной кислоты в желудке



- 1 - карбоангидраза; 2 - H⁺/K⁺- АТФ-аза;
3 - белки-переносчики анионов; 4 - хлоридный канал.



Активаци я пепсина



Активация трипсиногена

Энтеропептидаза



Трипсин

Химотрипсиноген

Химотрипсин

Проэластаза

Эластаза

Прокарибоксипептидаза

Карбоксипептидаза

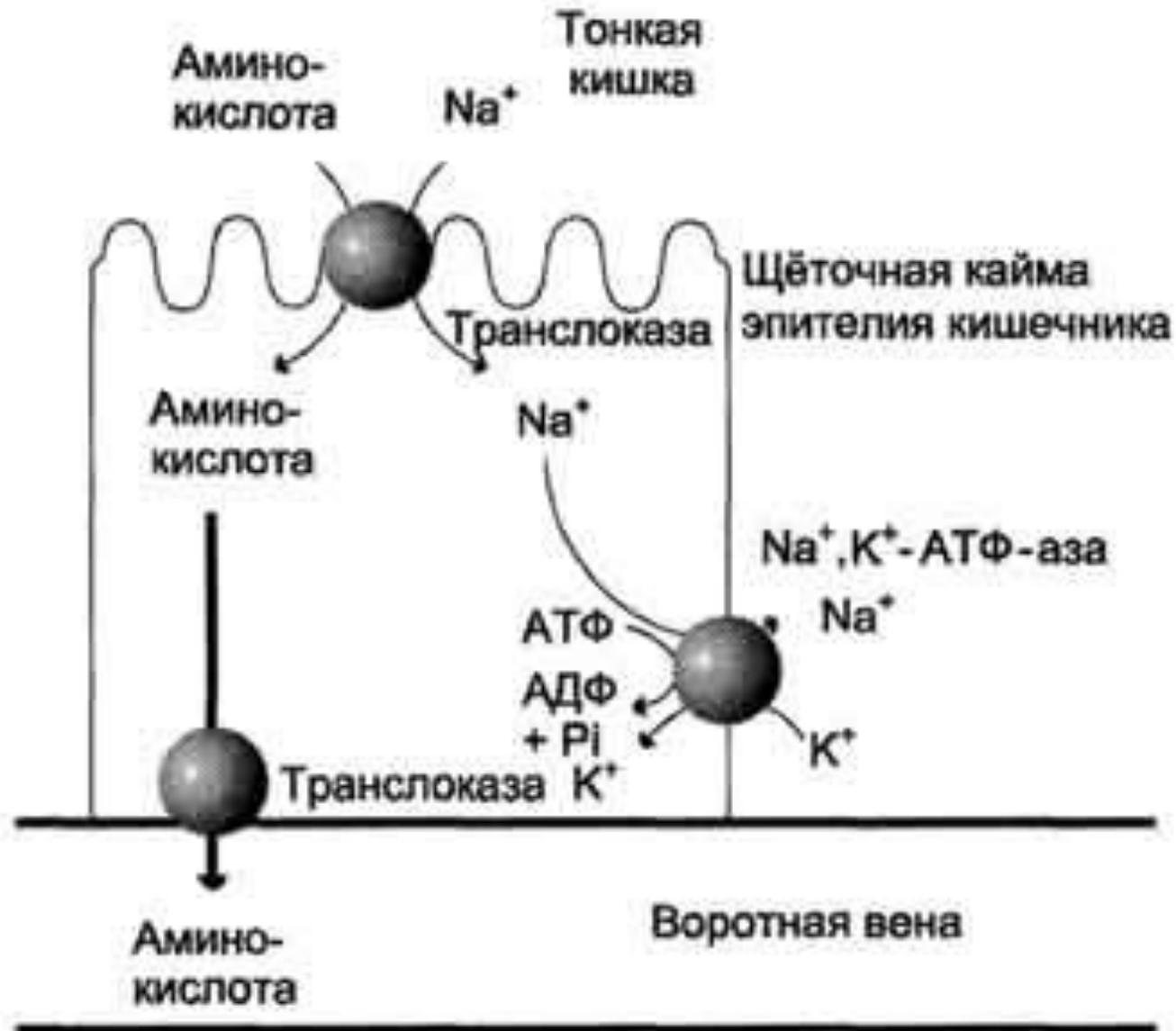
Активация протеаз кишечника



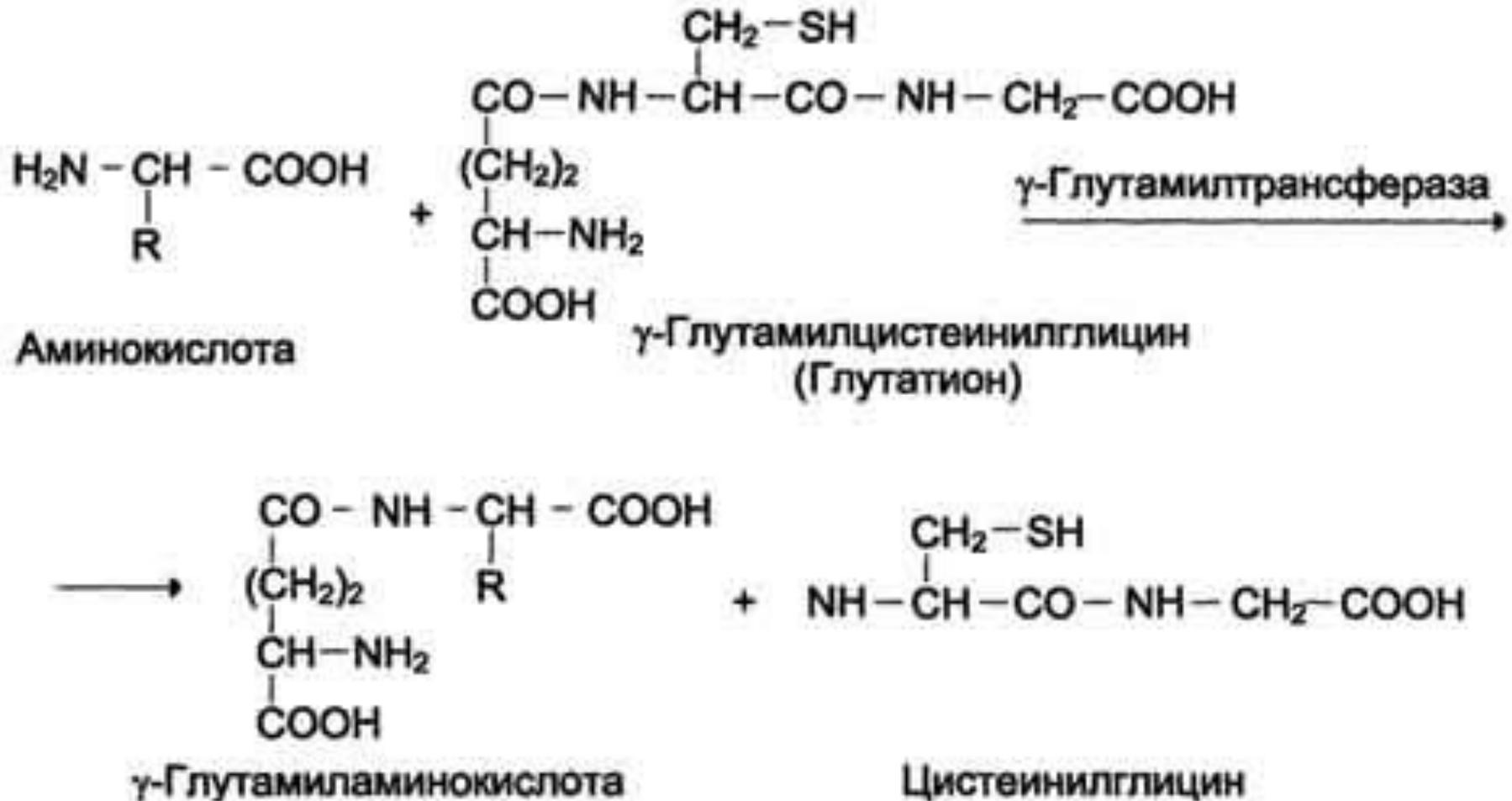
Избирательность действия пептидаз

| Фермент | Разрываемые пептидные связи |
|---------------------|--|
| Пепсин | Фенилаланин, тирозин, глутаминовая кислота |
| Трипсин | Лизин, аргинин |
| Химотрипсин | Триптофан, фенилаланин, тирозин |
| Эластаза | Глицин, аланин, серин |
| Карбоксипептидаза А | Триптофан, фенилаланин, тирозин, аланин, валин |
| Карбоксипептидаза В | Лизин, аргинин |

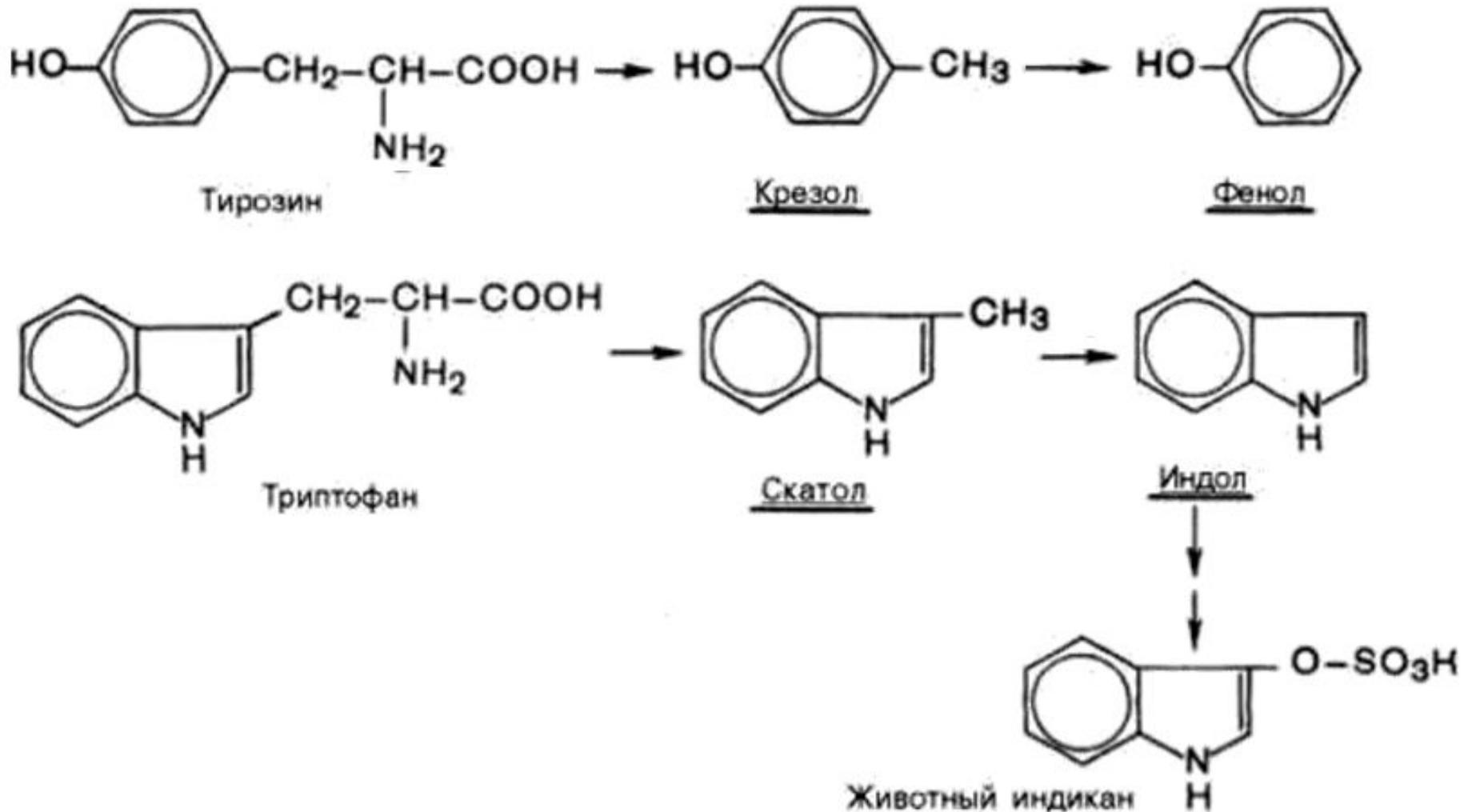
Всасывание аминокислот



γ-глутамилтрансферазный ЦИКЛ



Превращения аминокислот под действием микрофлоры кишечника



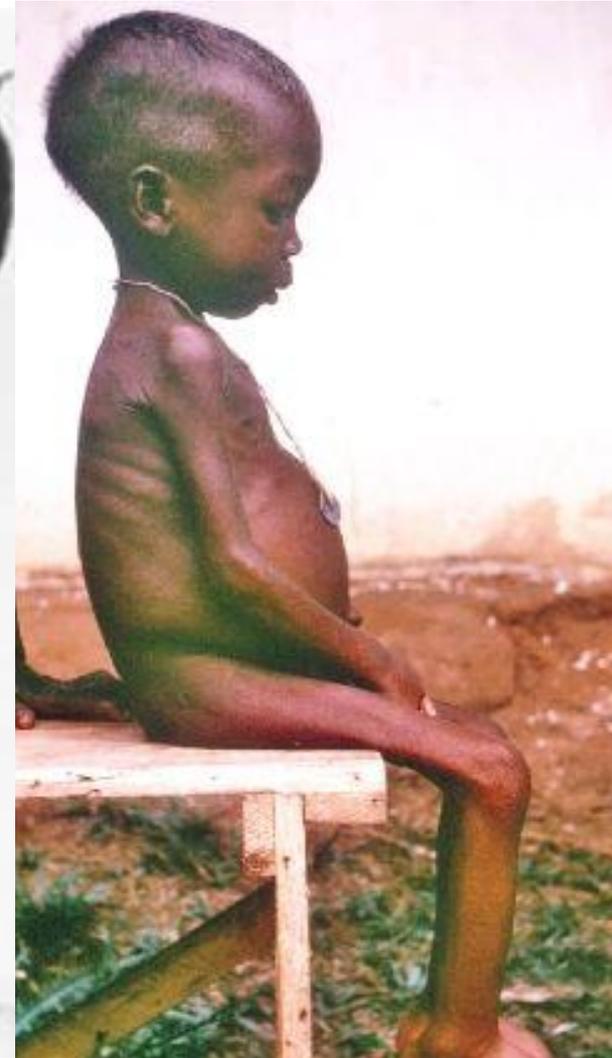
Убиквитинирование белков в протеасомах





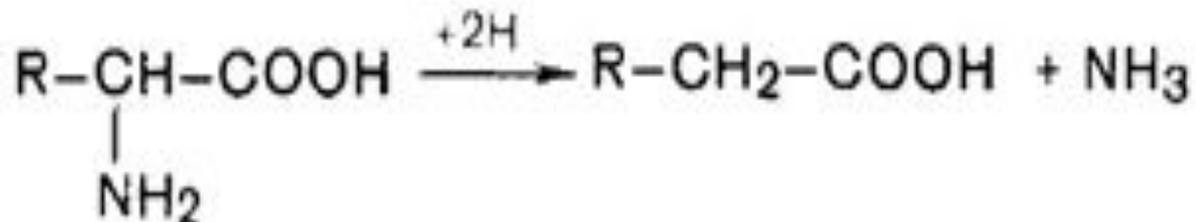
**Аврам Гершко,
Аарон Чехановер и Ирвин Роуз
Нобелевская премия по химии в
2004 г.**

Квашиоркор

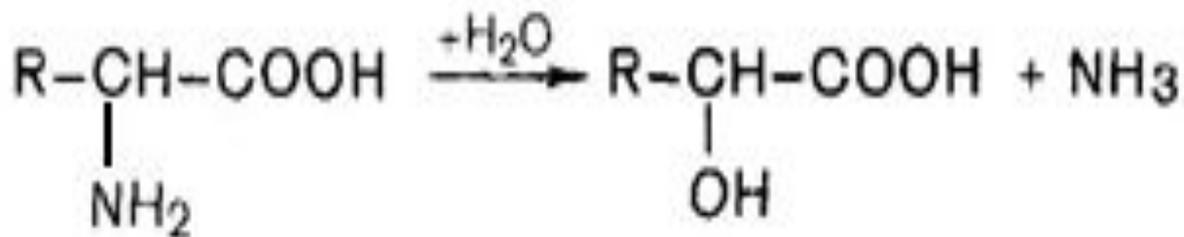


Реакции по аминогруппе

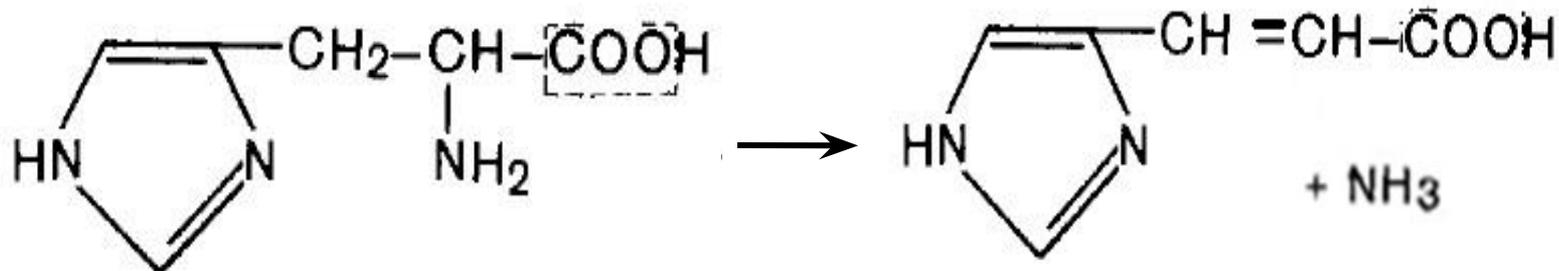
Восстановительное дезаминирование



Гидролитическое дезаминирование



Внутримолекулярное дезаминирование

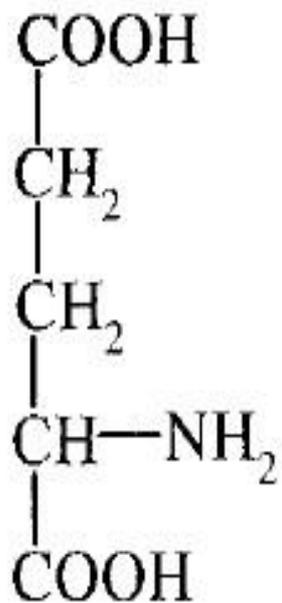
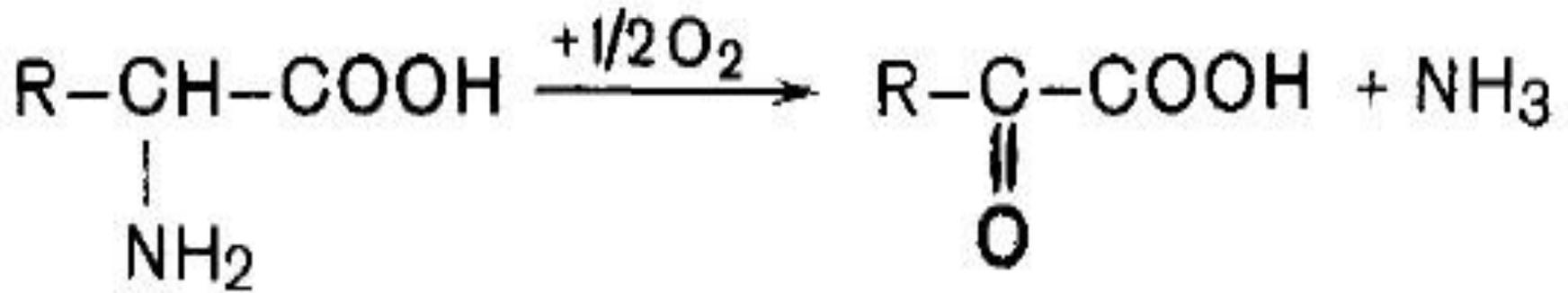


ГИСТИДИН

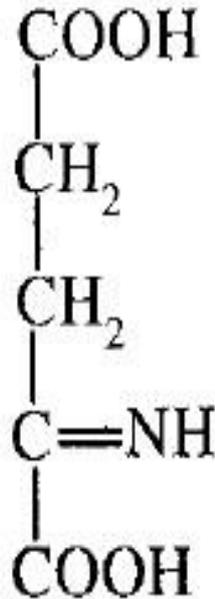
УРОКАНИНОВАЯ КИСЛОТА

Окислительное

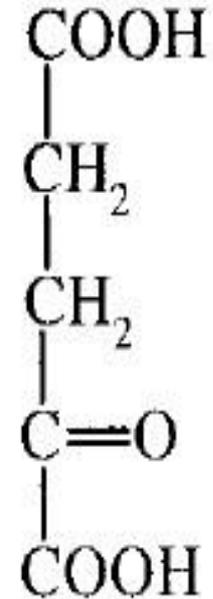
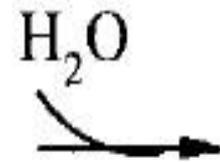
деаминирование



глутамат



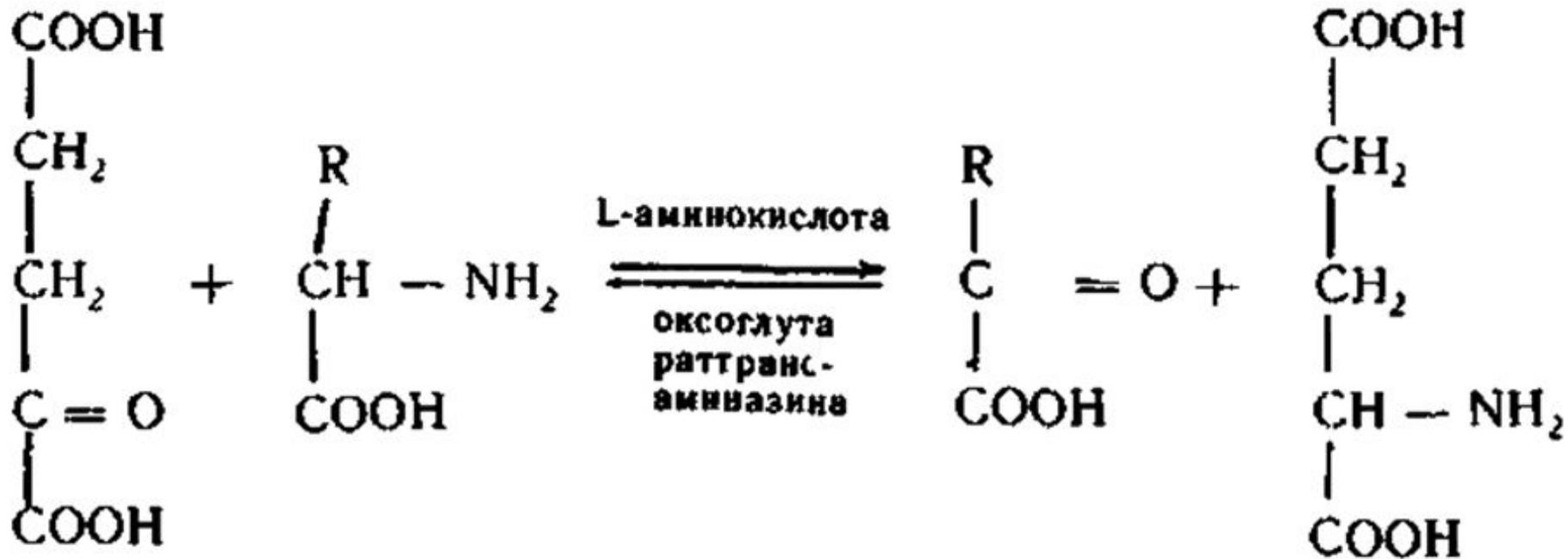
α -иминоглутарат

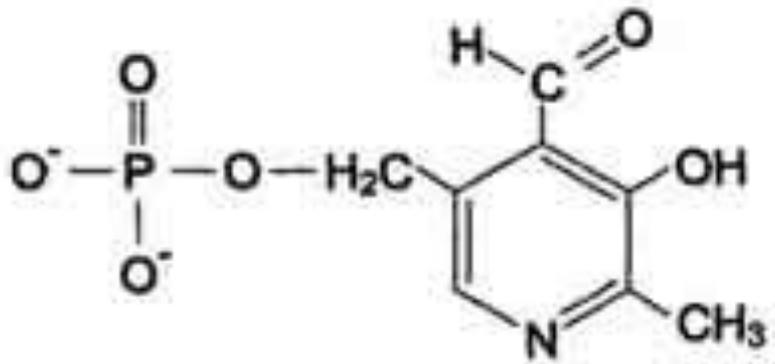


α -кетоглутарат

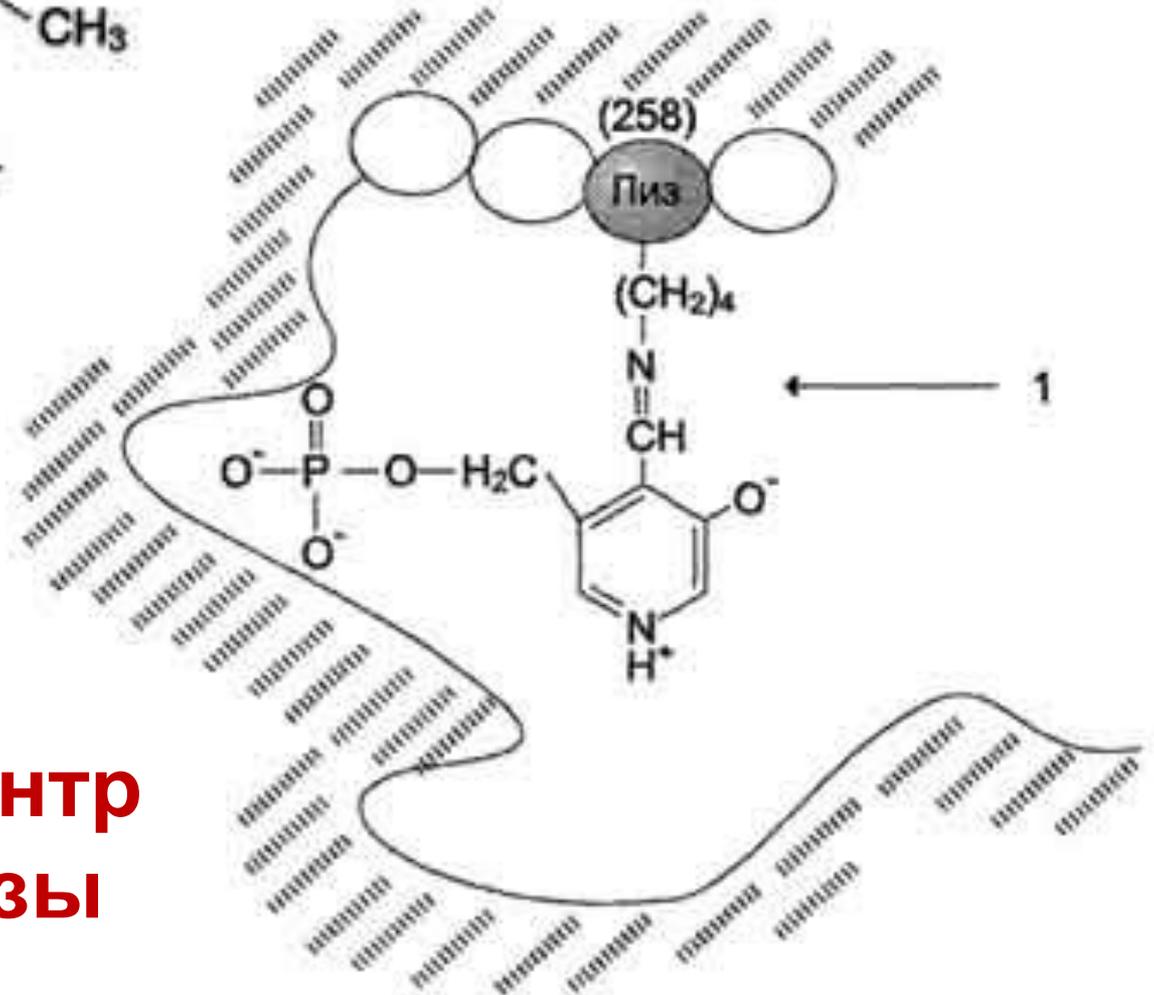


Трансаминирование





Пиридоксальфосфат



**Активный центр
трансаминазы**

Определение активности трансаминаз

**Аспартат + α -кетоглутарат \rightarrow
оксалоацетат + глутамат**

**Аланин + α -кетоглутарат \rightarrow
пируват + глутамат**

Активность аминотрансфераз в тканях человека (Ед/г белка)

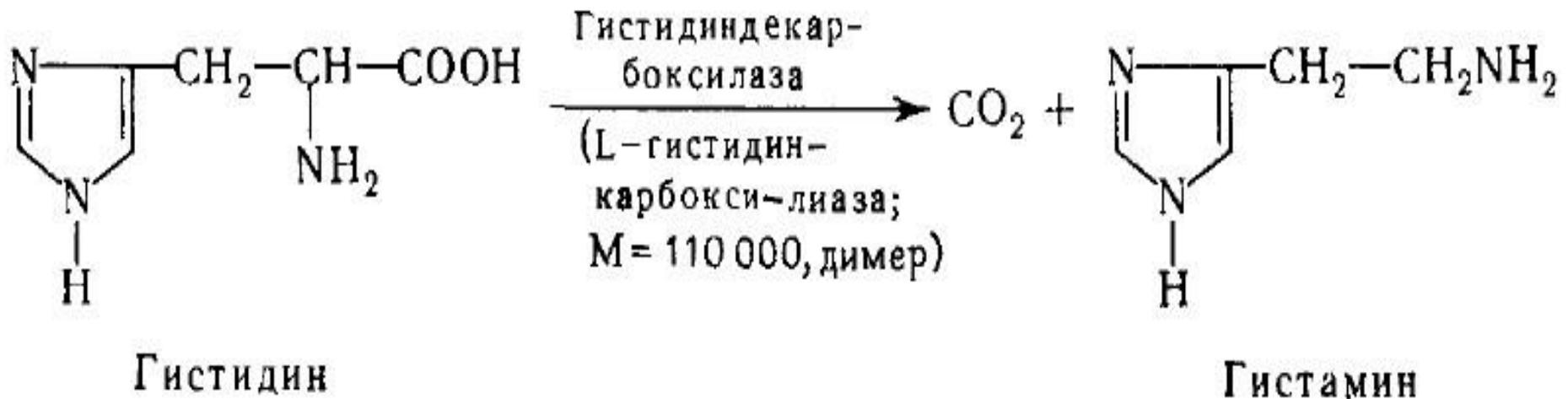
| Ткани | АсАТ | АлАТ |
|-----------------------------|-------------|-------------|
| Сердце | 1166 | 66 |
| Печень | 612 | 358 |
| Головной мозг (кора) | 1230 | 8 |
| Скелетная мышца | 357 | 33 |
| Поджелудочная железа | 86 | 20 |

**Коэффициент
де Ритиса = $\frac{\text{АСТ}}{\text{АЛТ}}$**

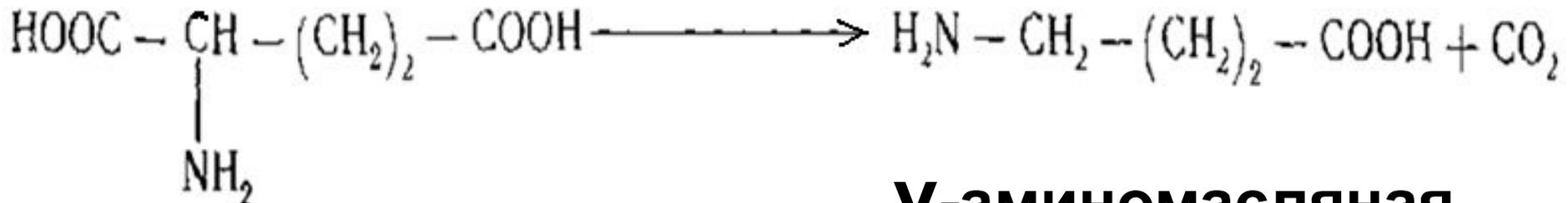
Инфаркт миокарда $DRr > 1,3$

Вирусный гепатит $DRr < 1$

Декарбоксилирование



Декарбоксилирование



Глутаминовая кислота

**Г-аминомасляная
кислота**



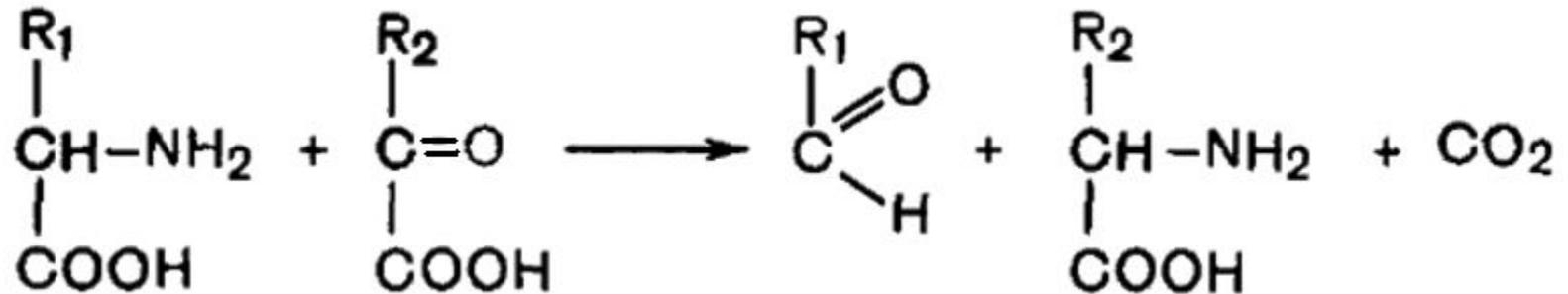
Аспарагиновая кислота

Аланин

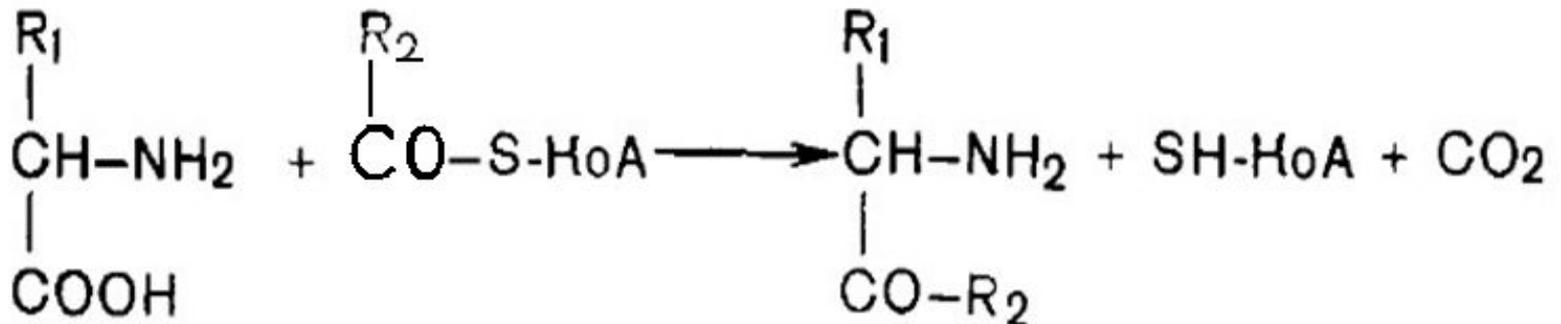
ω-декарбоксилирование



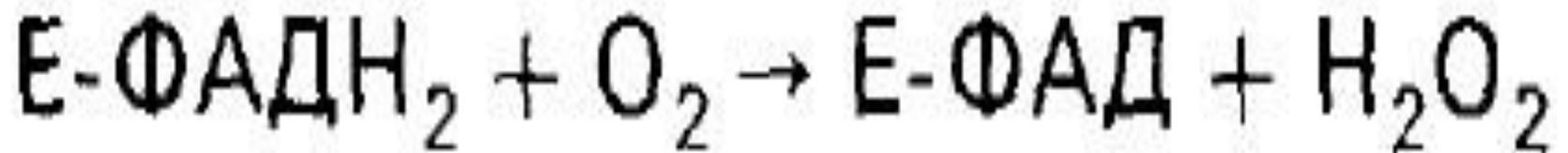
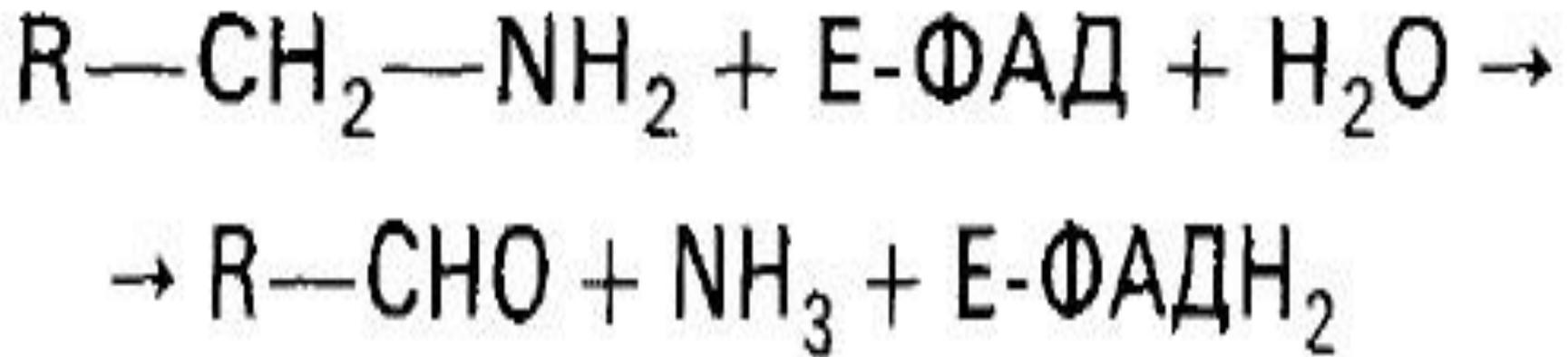
Декарбоксилирование, связанное с реакцией трансаминирования



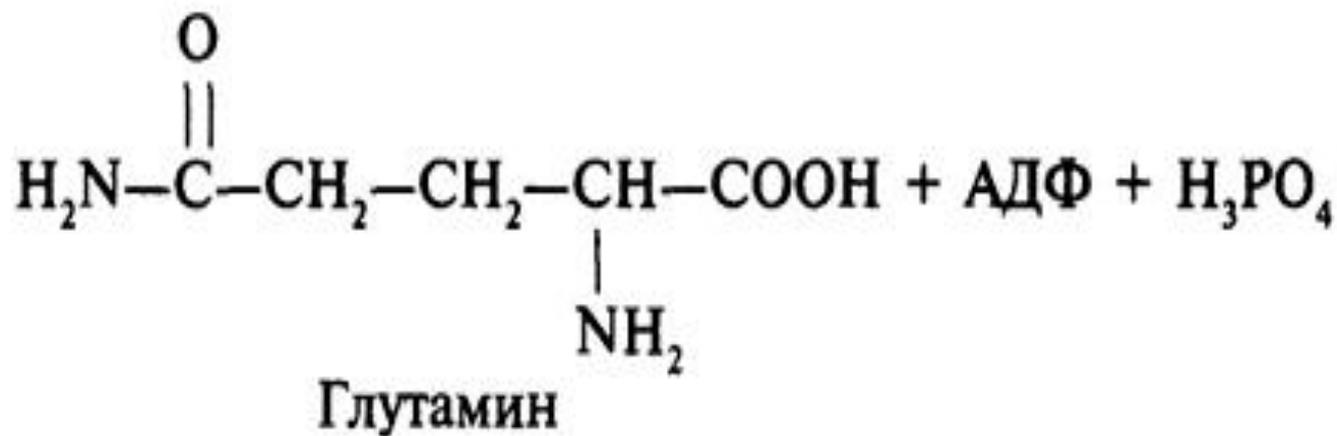
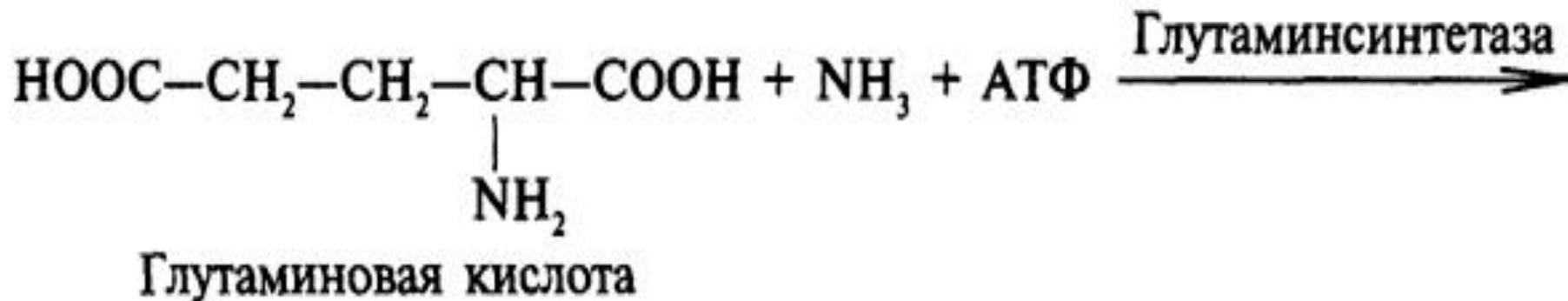
Декарбоксилирование, связанное с реакцией конденсации двух молекул



Окислительное дезаминирование биогенных аминов



Первичное связывание аммиака

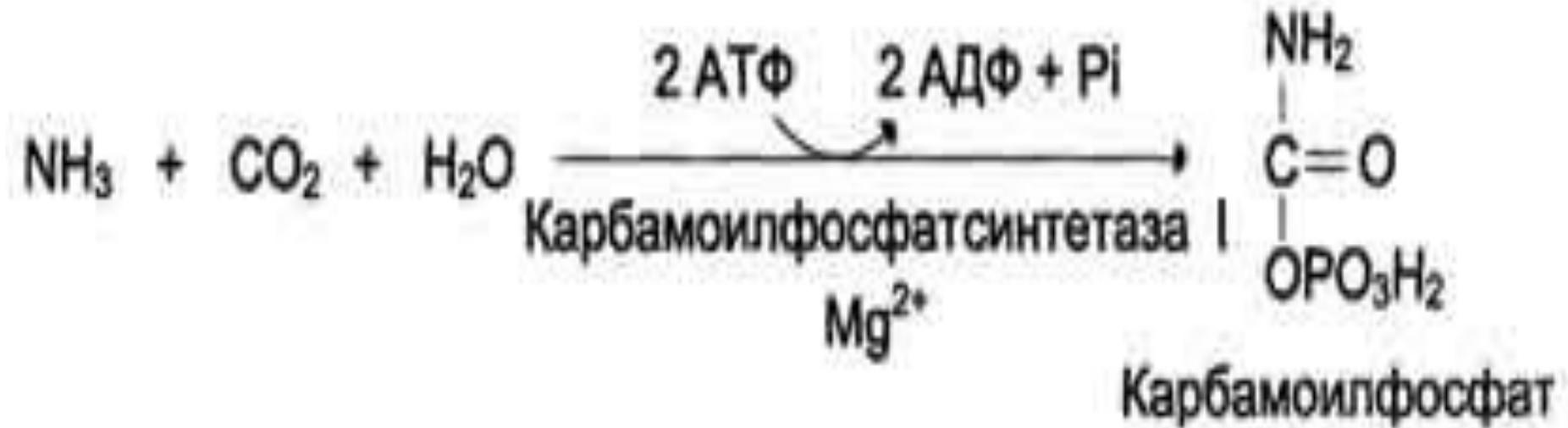


Глюкозо – аланиновый цикл

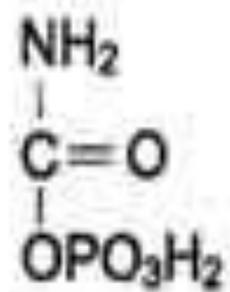


Орнитиновый цикл

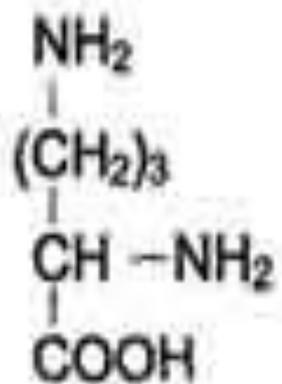
1



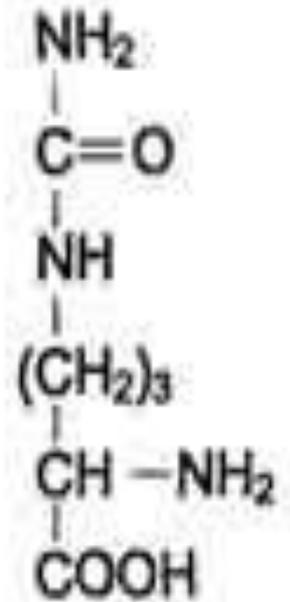
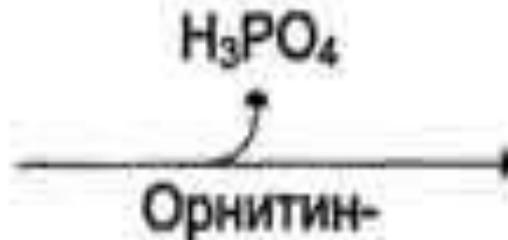
2



+



карбамоилтрансфераза

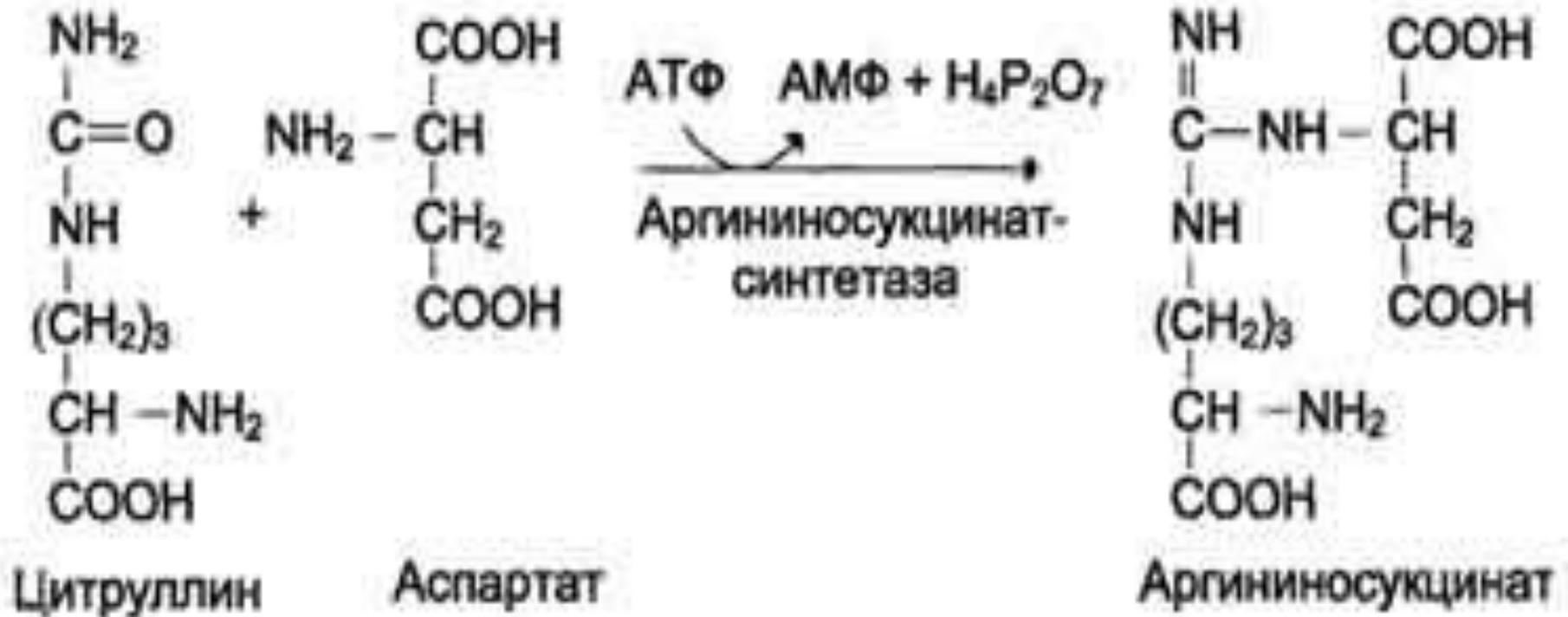


Карбамоилфосфат

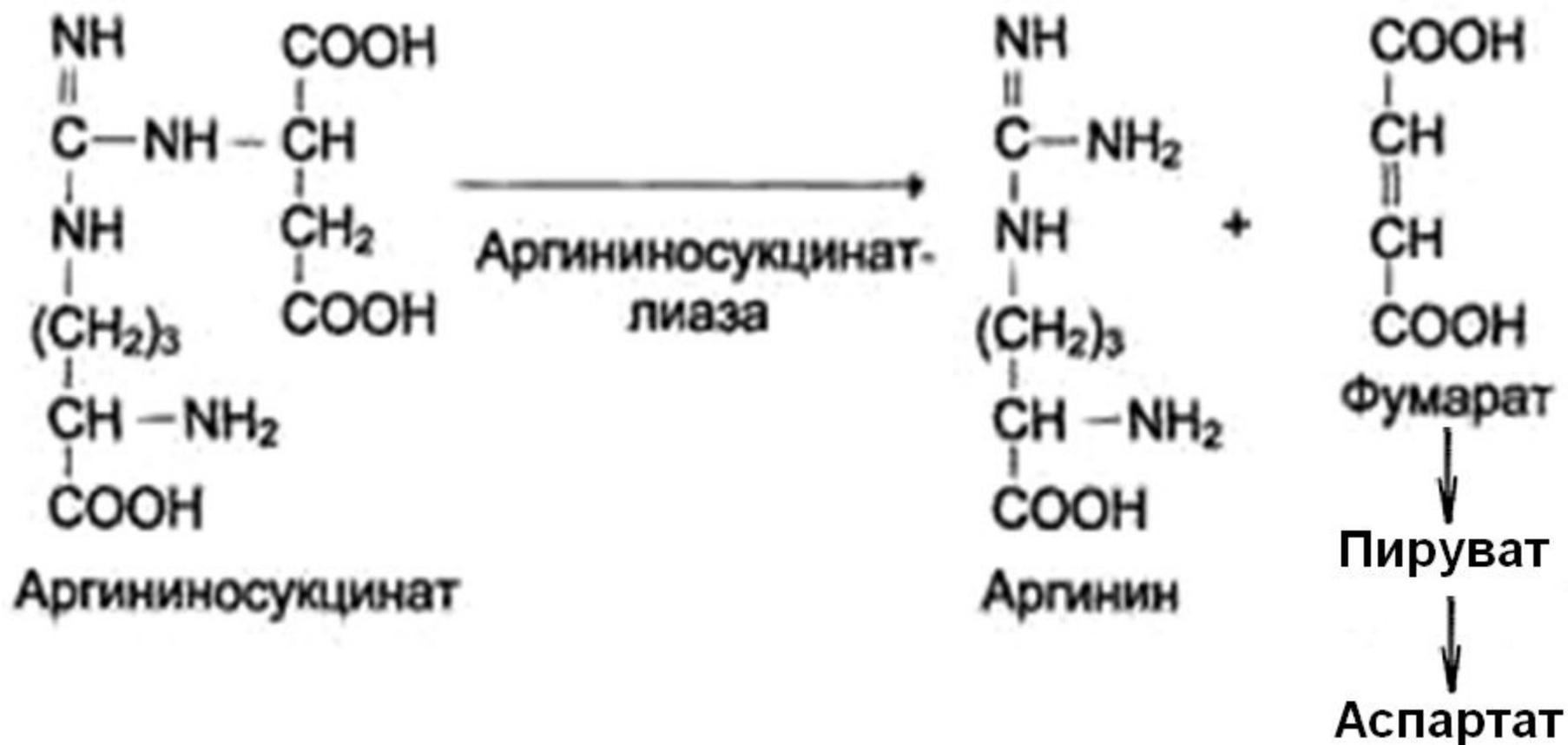
Орнитин

Цитруллин

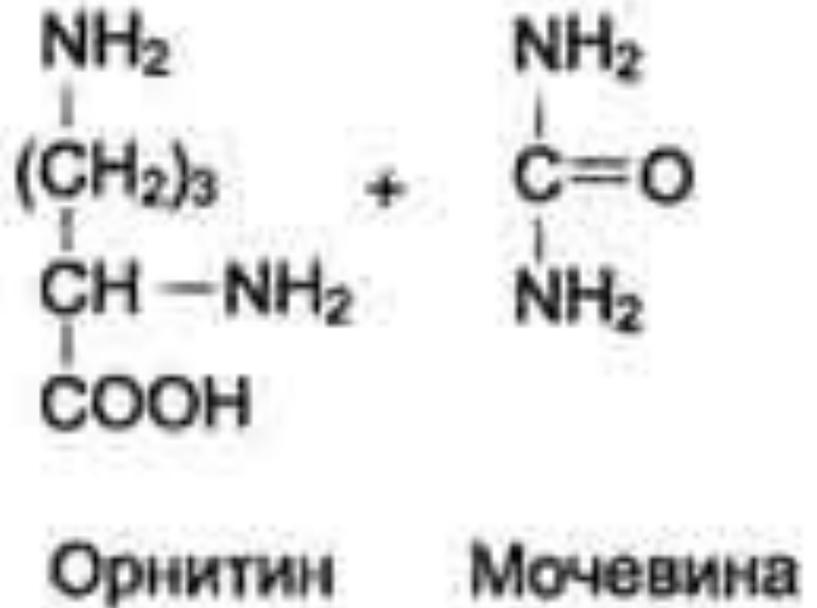
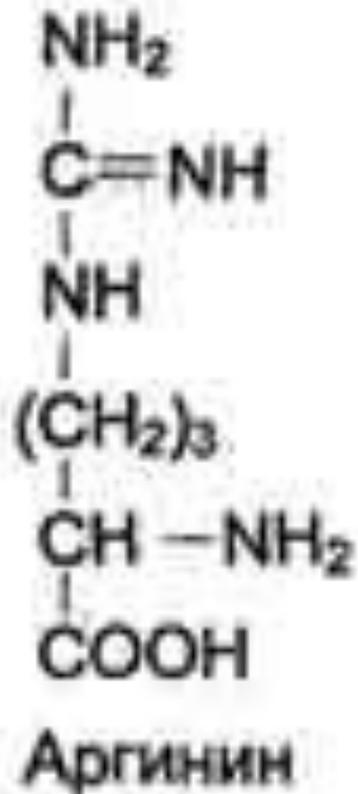
3

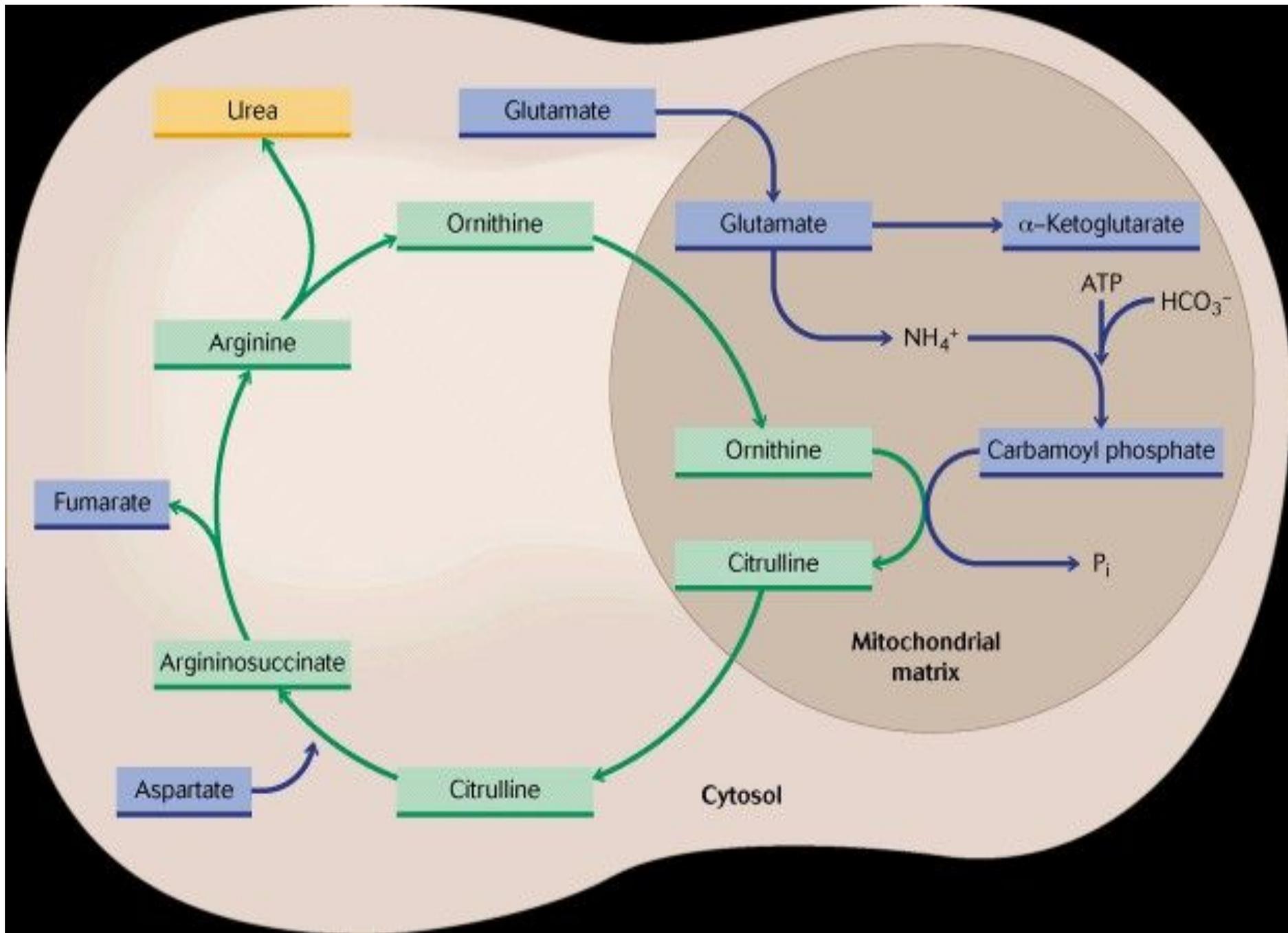


4

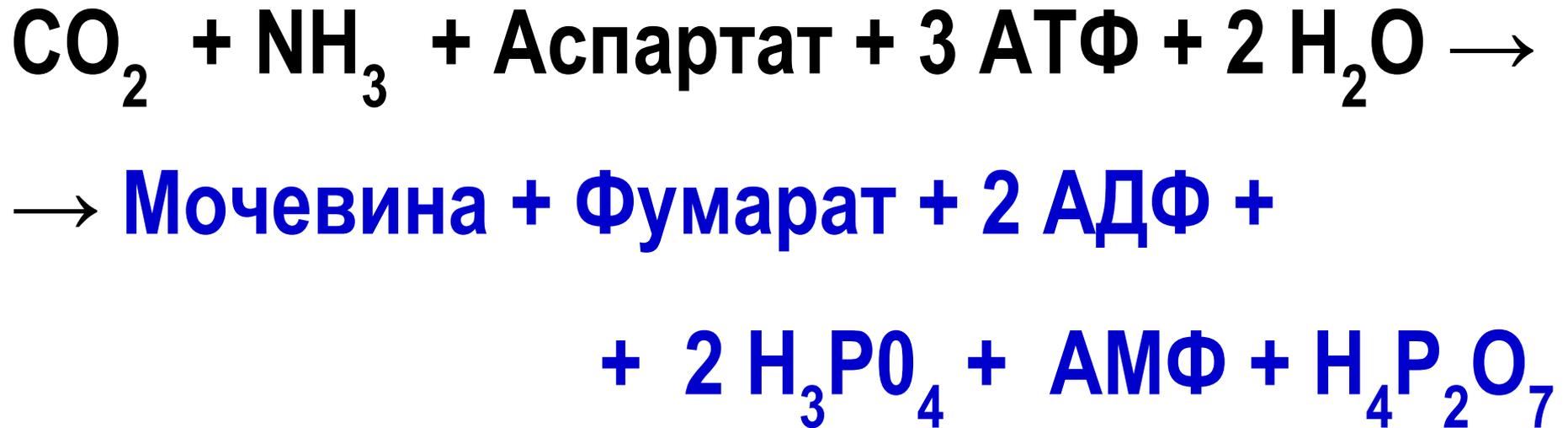


5





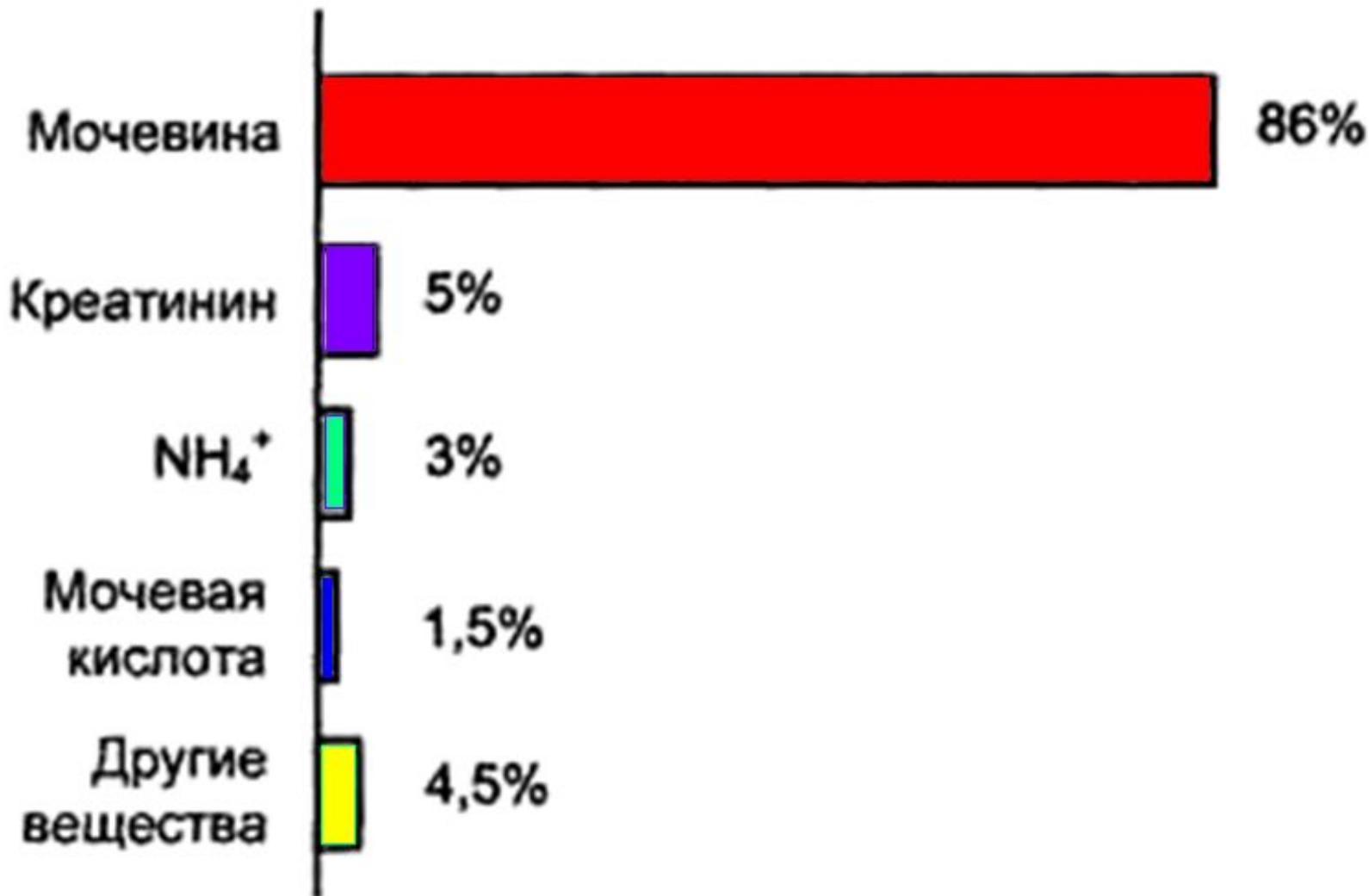
Суммарное уравнение



КОЛИЧЕСТВО

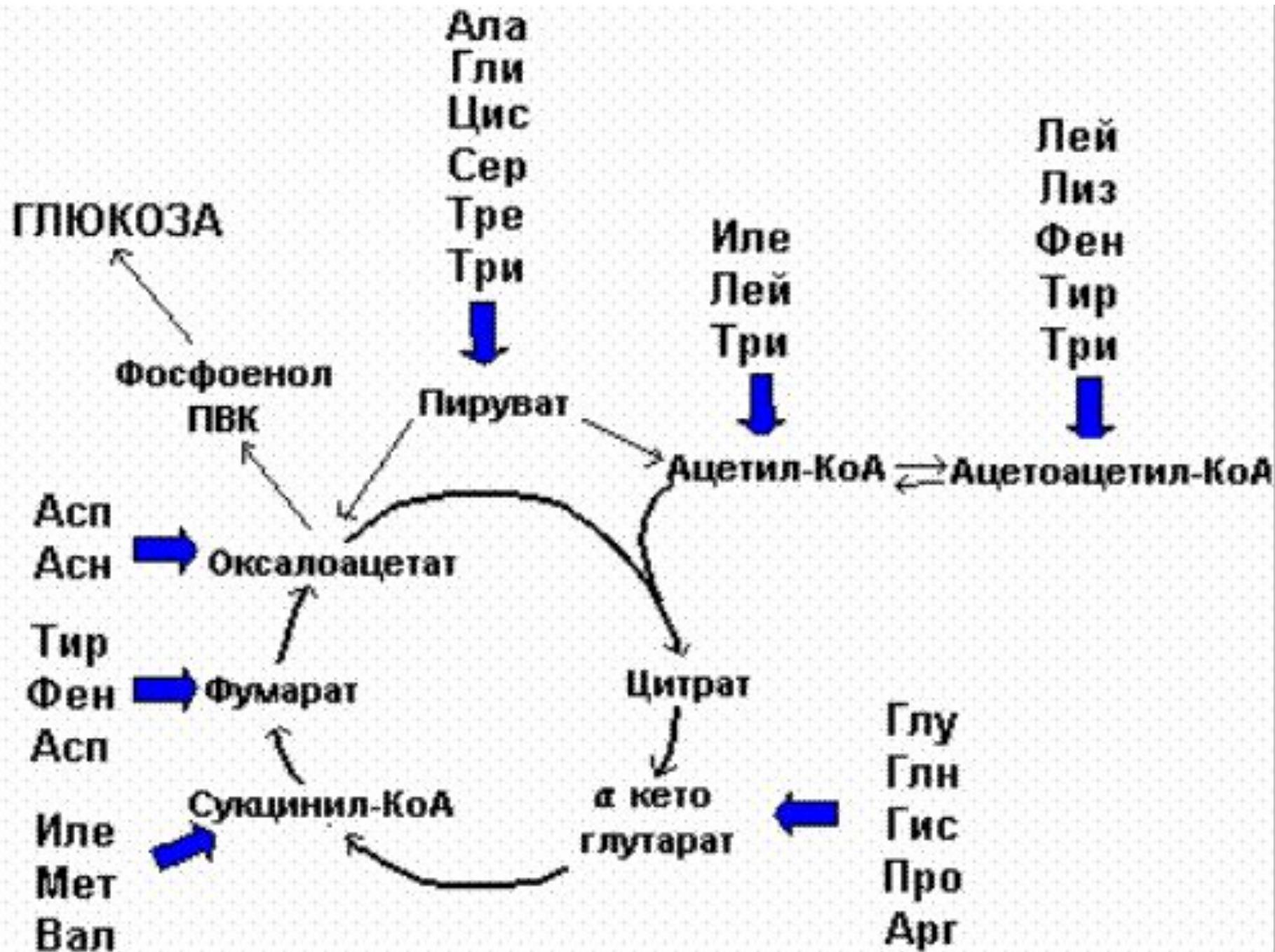
азотсодержащих веществ в

МОЧЕ

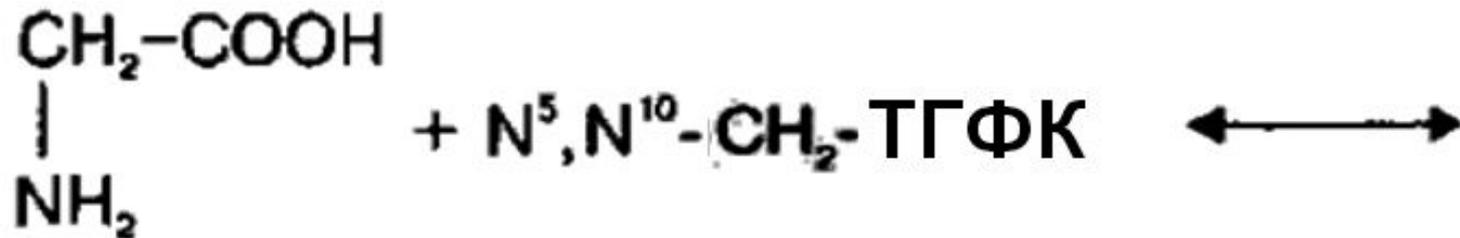
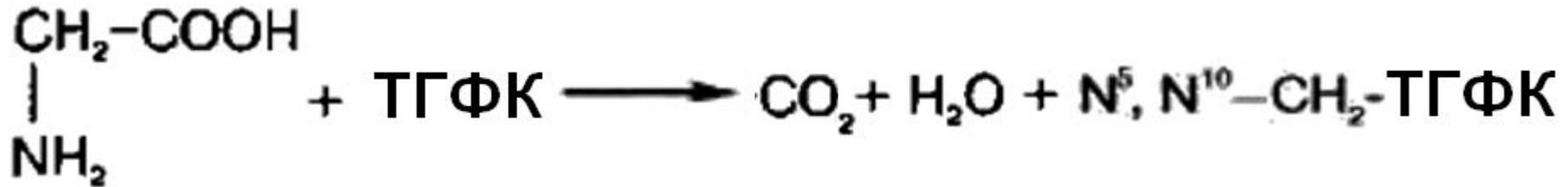


Наследственные нарушения орнитинового цикла

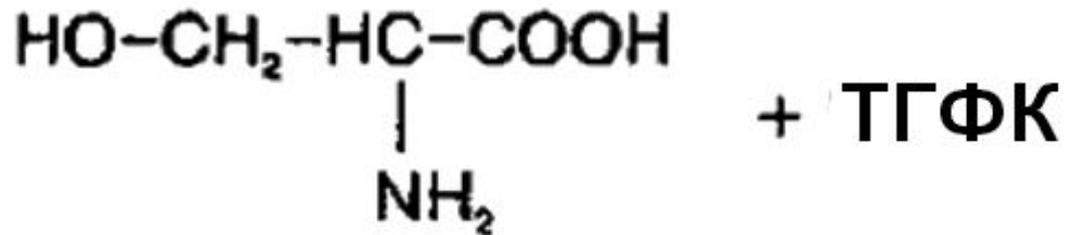
| Заболевание | Дефект фермента | Тип наследования | Клинические проявления | Метаболиты, кровь |
|--------------------------|-------------------------------|---------------------------|---|-------------------------------|
| Гипер-аммониемия, тип I | Карбамоил-фосфат-синтетаза I | Аутосомно-рецессивный | В течение 24-48 ч после рождения кома, смерть | Глн Ала NH ₃ |
| Гипер-аммониемия, тип II | Орнитин-карбамоил-трансфераза | Сцепленный с X-хромосомой | Гипотония, снижение толерантности к белкам | Глн Ала NH ₃ |



Обмен глицина и серина



глицин



серин

Обмен серусодержащих аминокислот

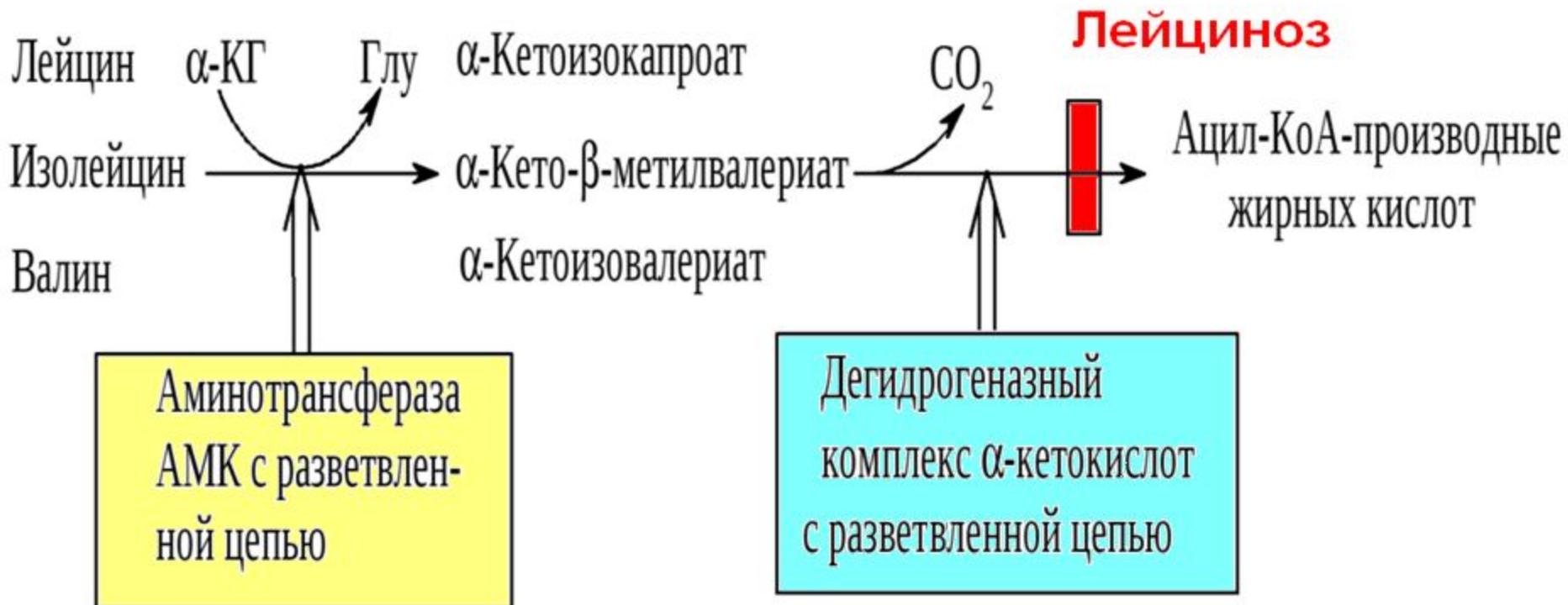
Метионин + АТФ →

S-аденозилметионин + $\text{H}_4\text{P}_2\text{O}_7$ + H_3PO_4

Обмен цистеина



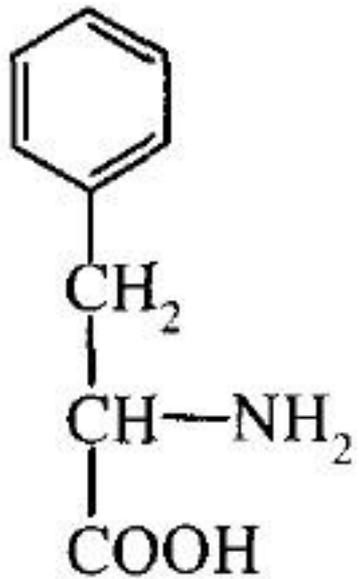
Обмен аминокислот с разветвленной цепью



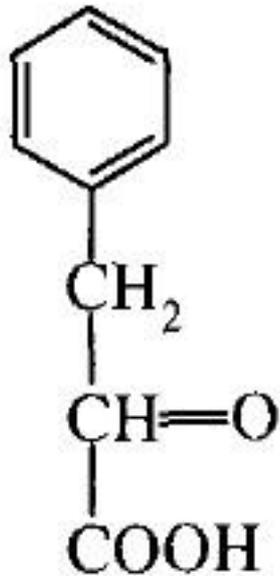
Окисление фенилаланина



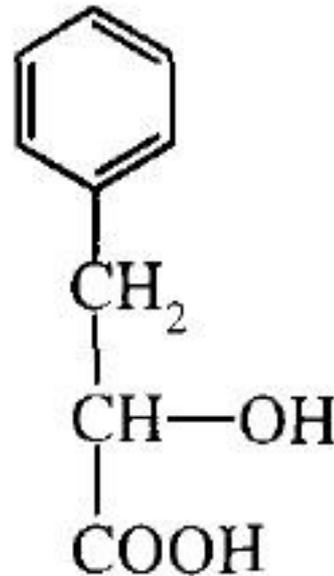
Фенилкетонурия



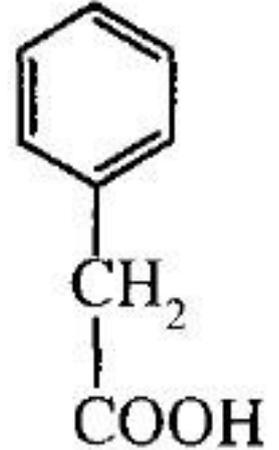
фенилаланин



фенилпируват

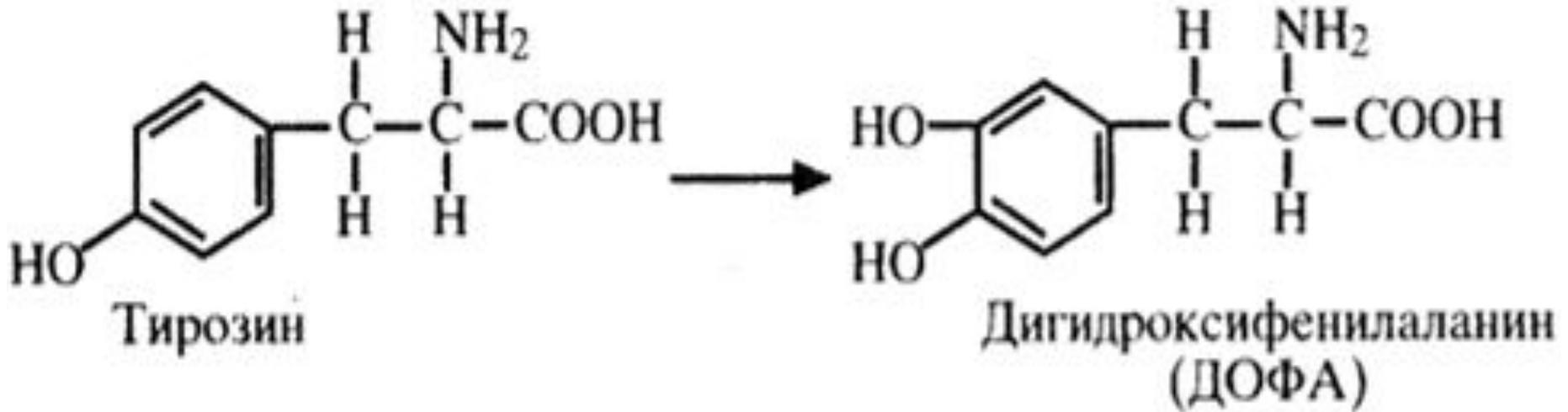


фениллактат



фенилацетат

Метаболизм тирозина

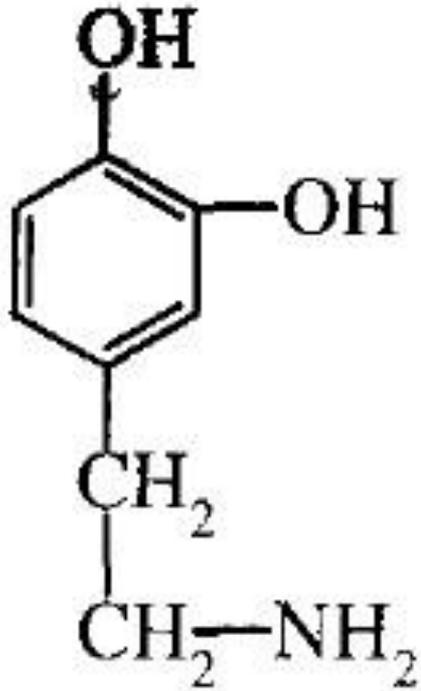




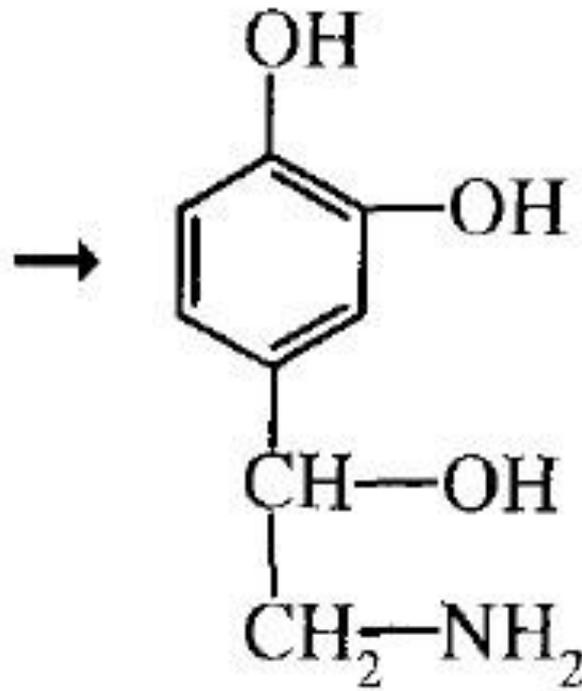
Альбинизм



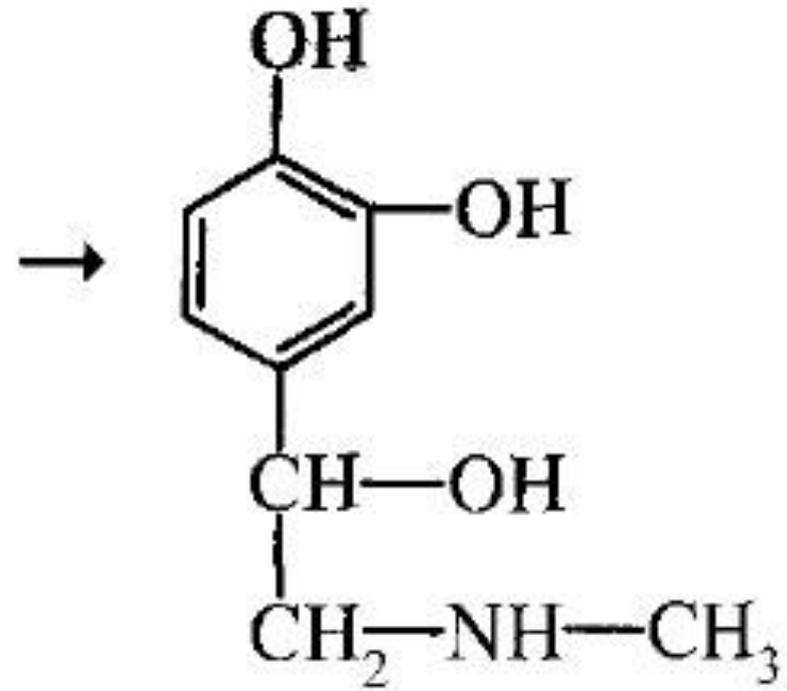
Катехоламины



дофамин



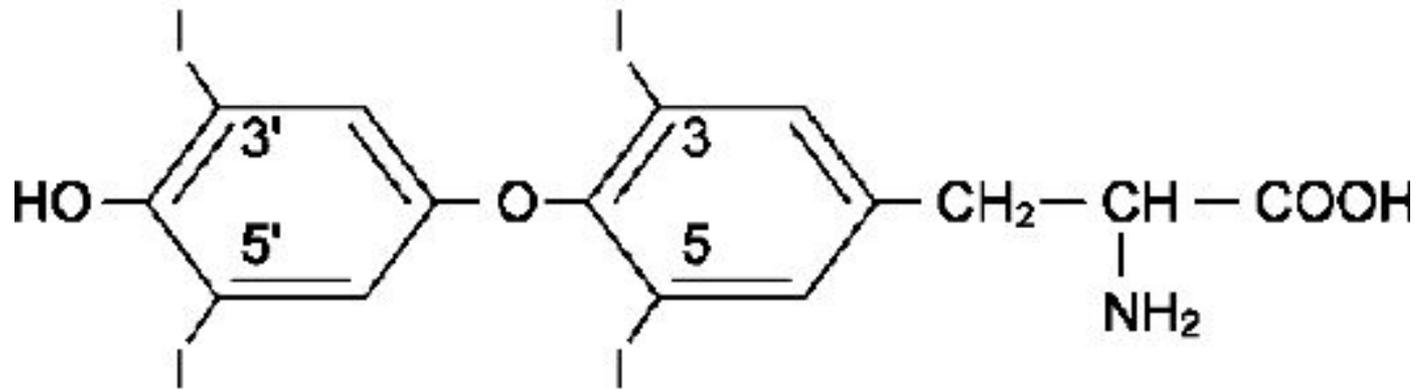
норадреналин



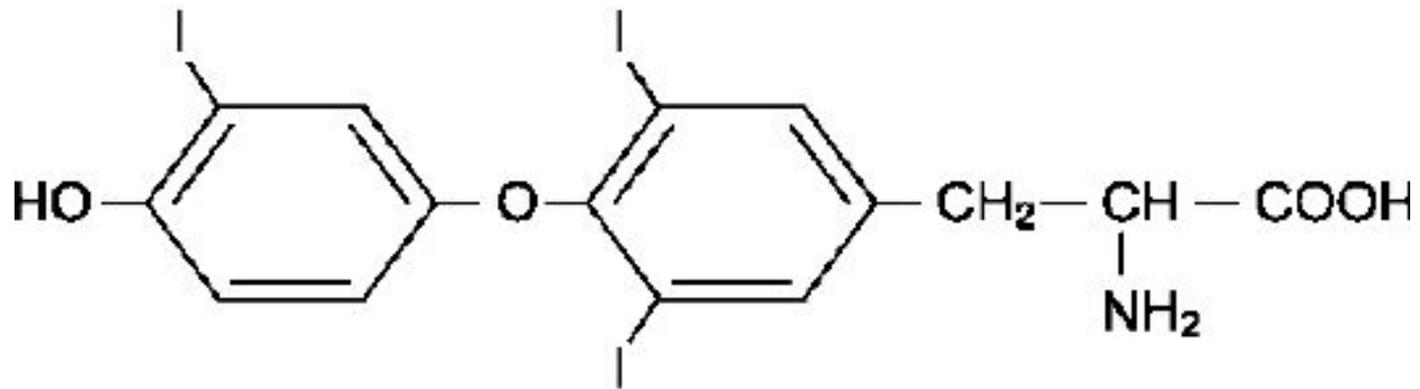
адреналин

Гормоны щитовидной

железы



3, 5, 3', 5'-Тетрайодтиронин (Т₄)

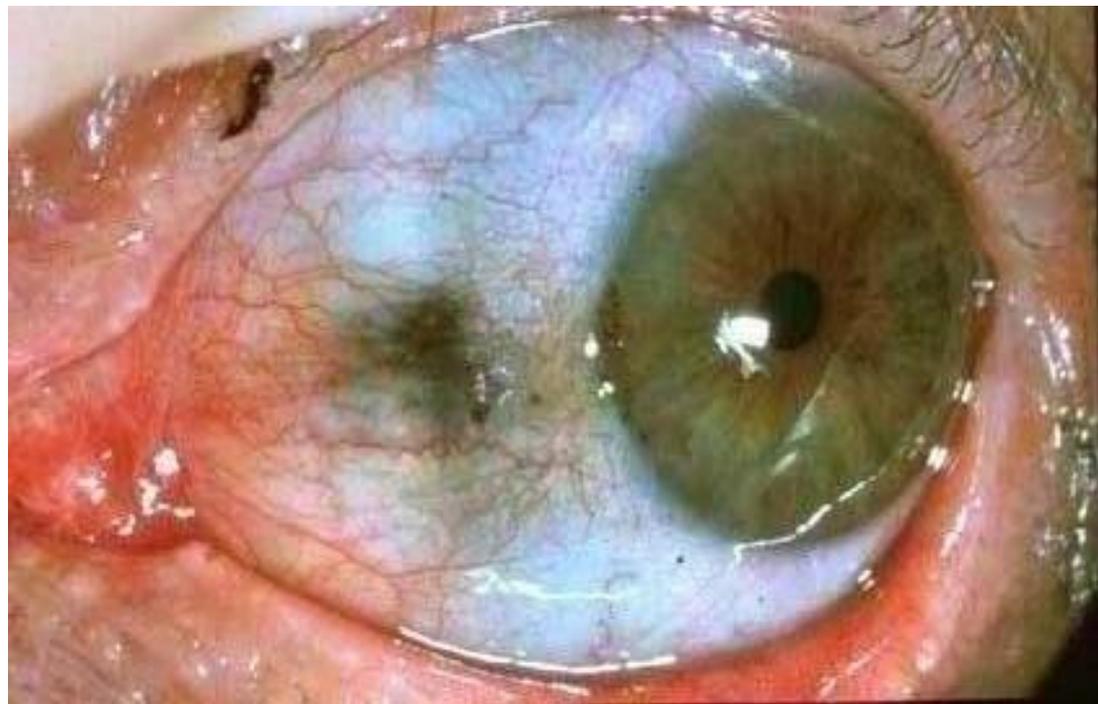


3, 5, 3'-Трийодтиронин (Т₃)

Катаболизм тирозина

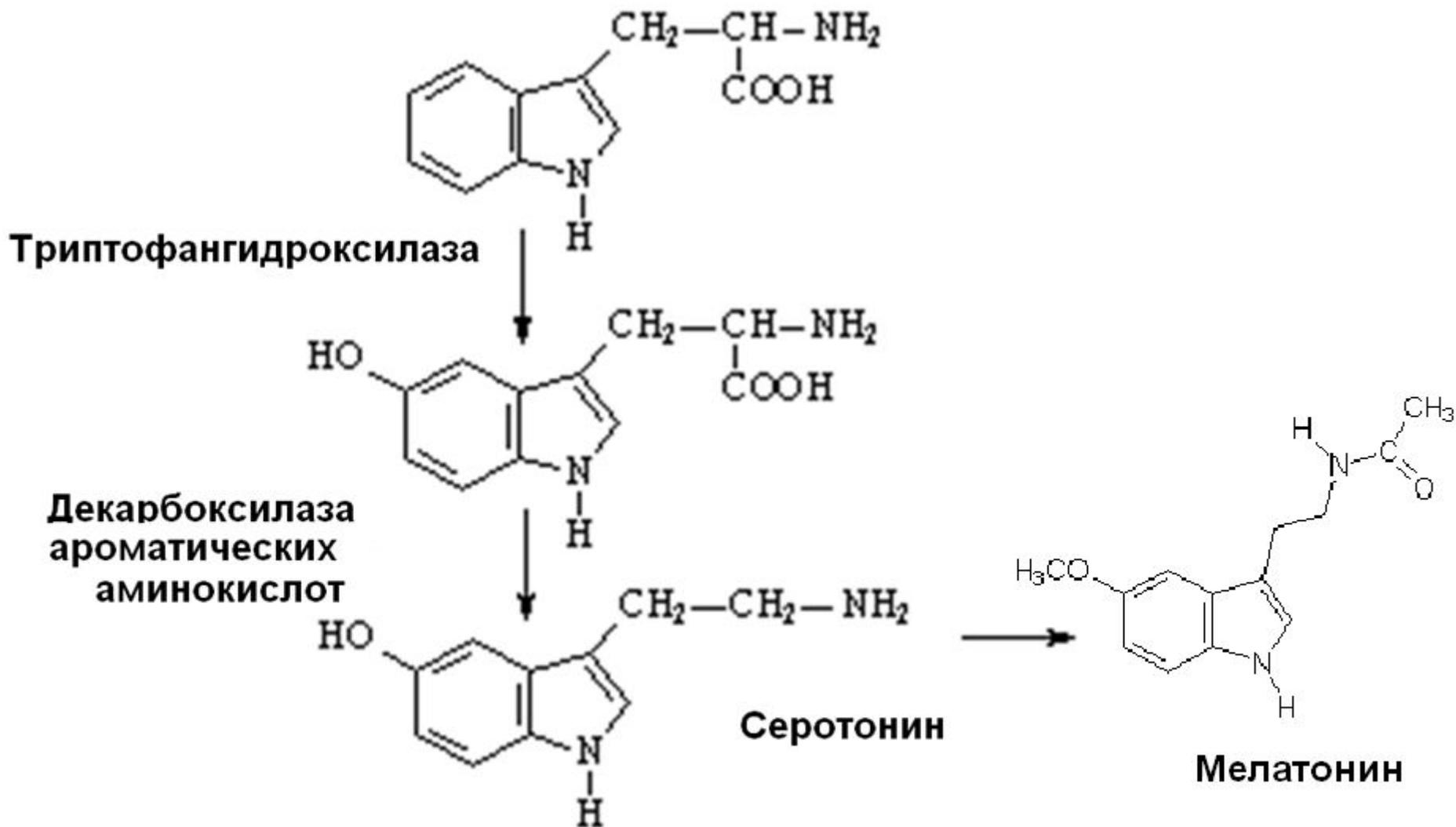


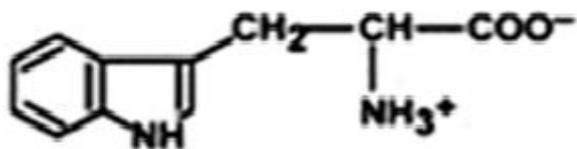
Алкаптонурия



Метаболизм триптофана

Серотониновый путь





Триптофан

Окисление
Гидролиз

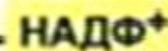
Кинуренин

Окисление

2-Акролеил-3-аминофумарат

Аланин

Фосфорибозил-
дифосфат



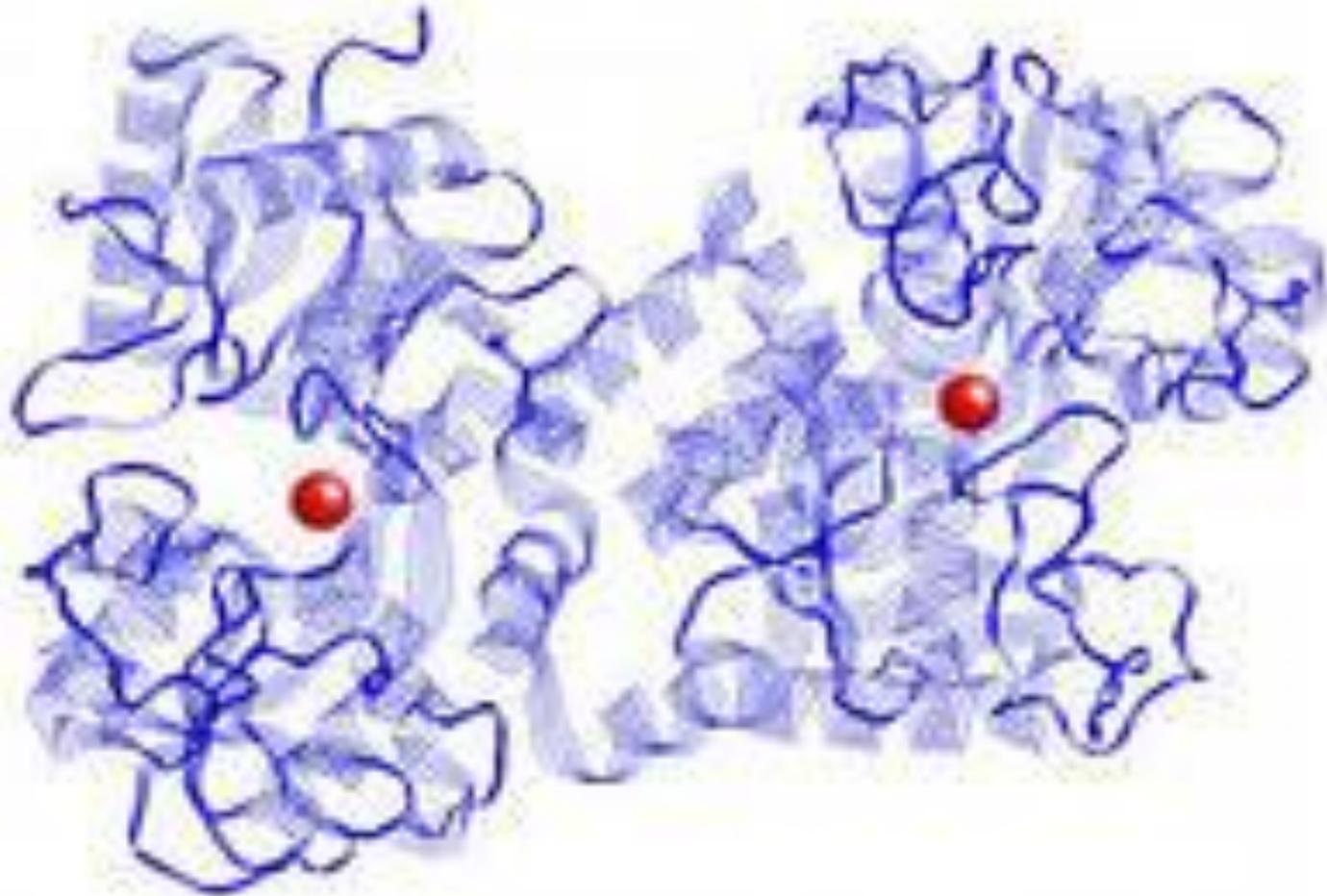
**ОЛИЗМ
эфана
ЧИНОВЫ
ТЬ**

ОБМЕН СЛОЖНЫХ БЕЛКОВ

Железо

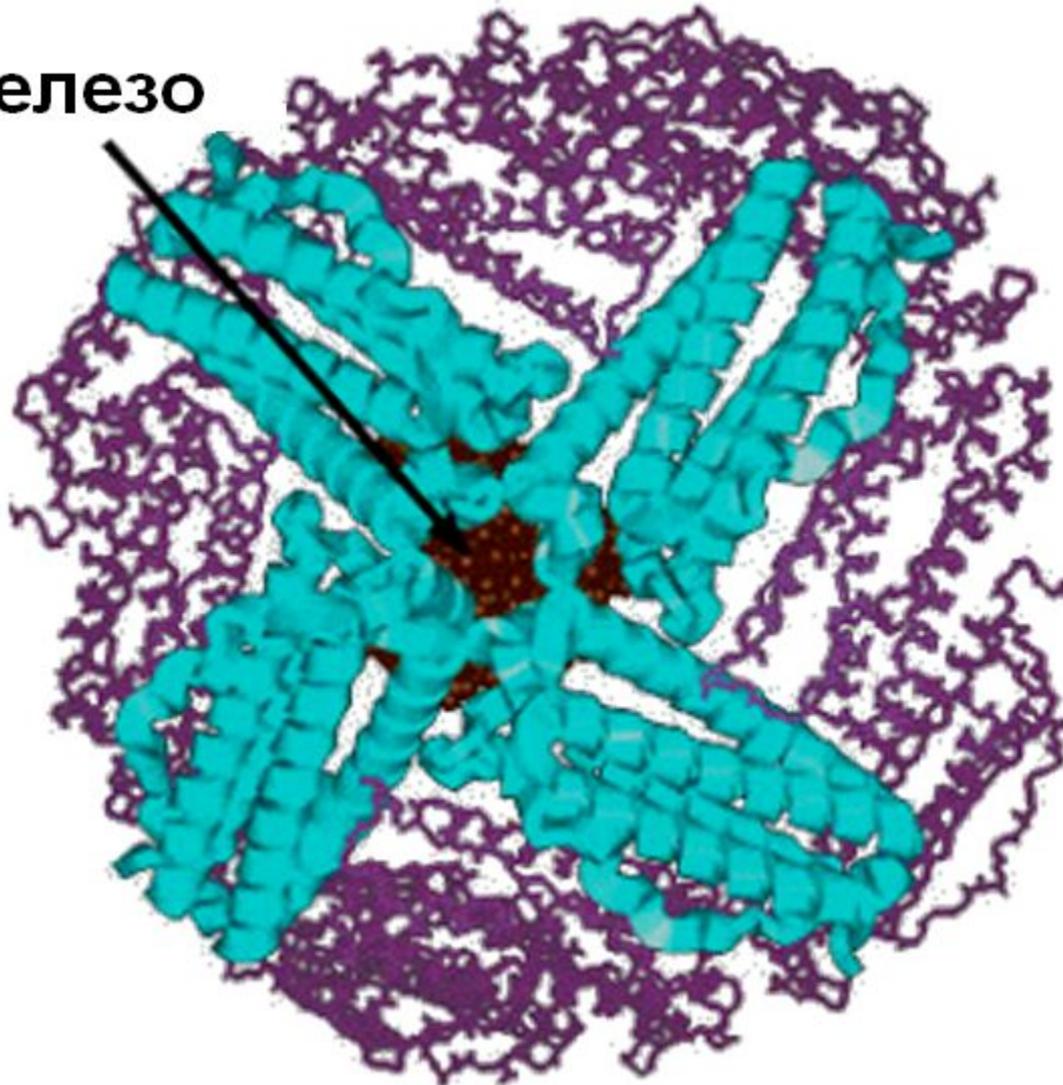


Трансферрин

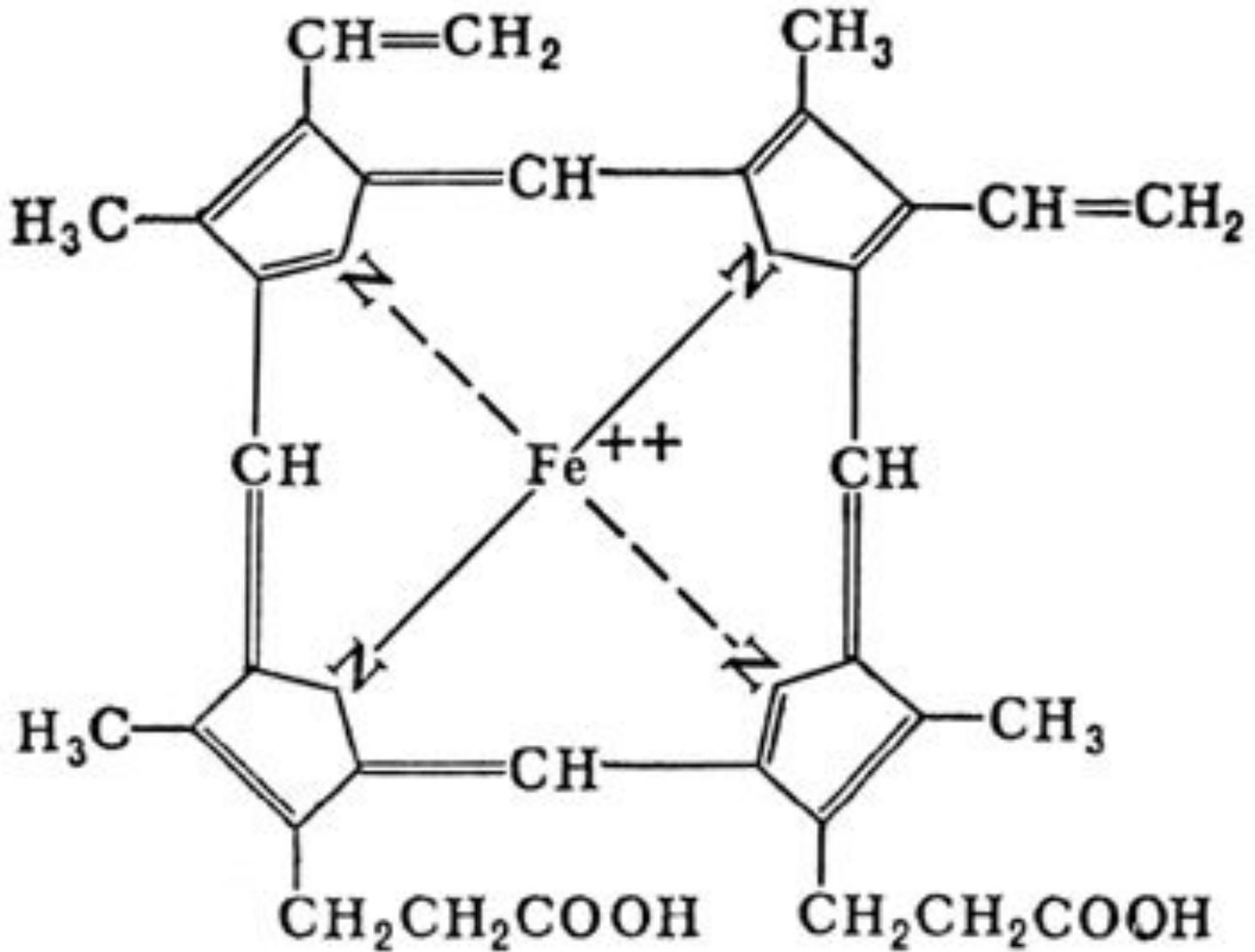


Ферритин

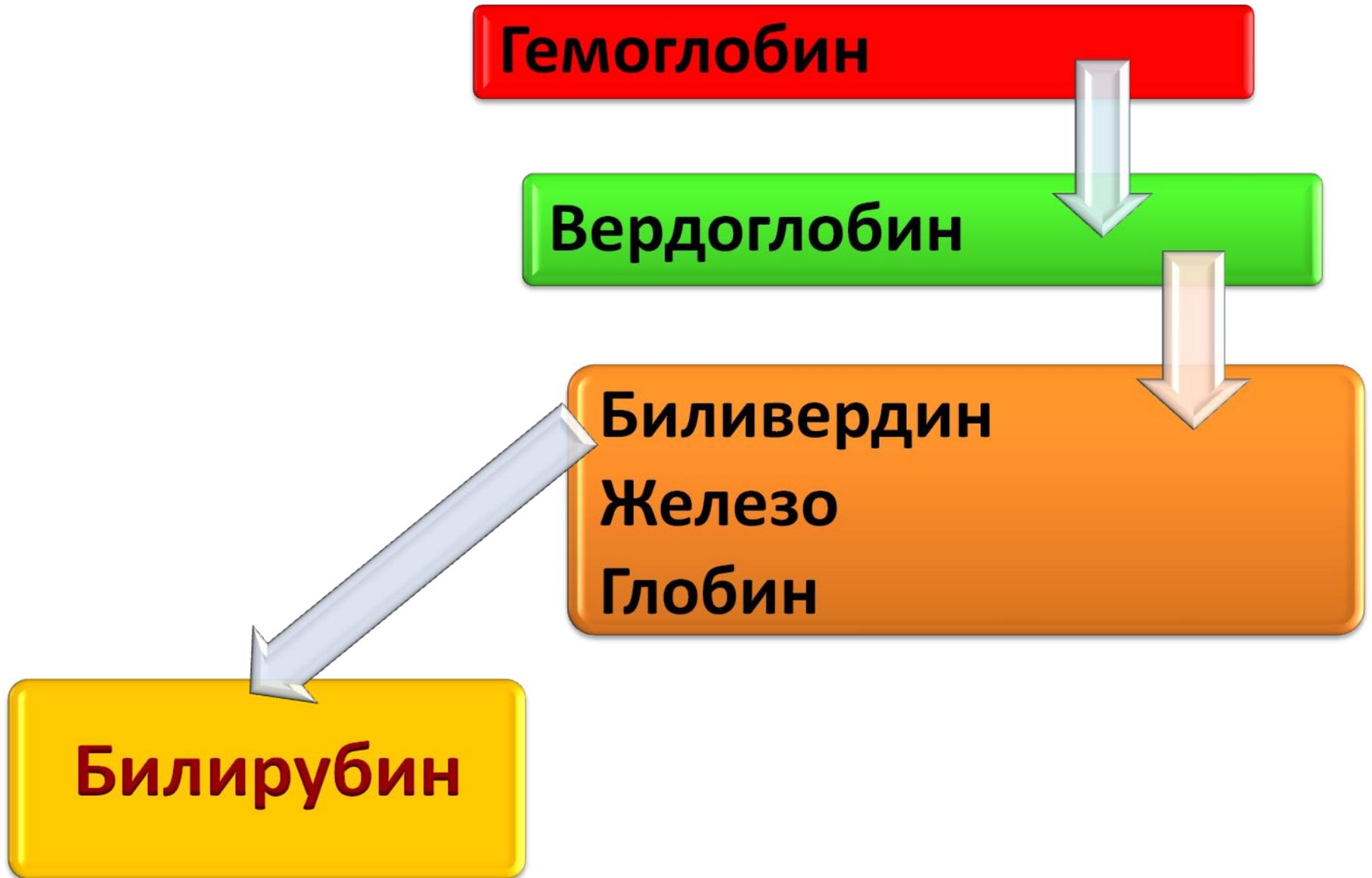
железо



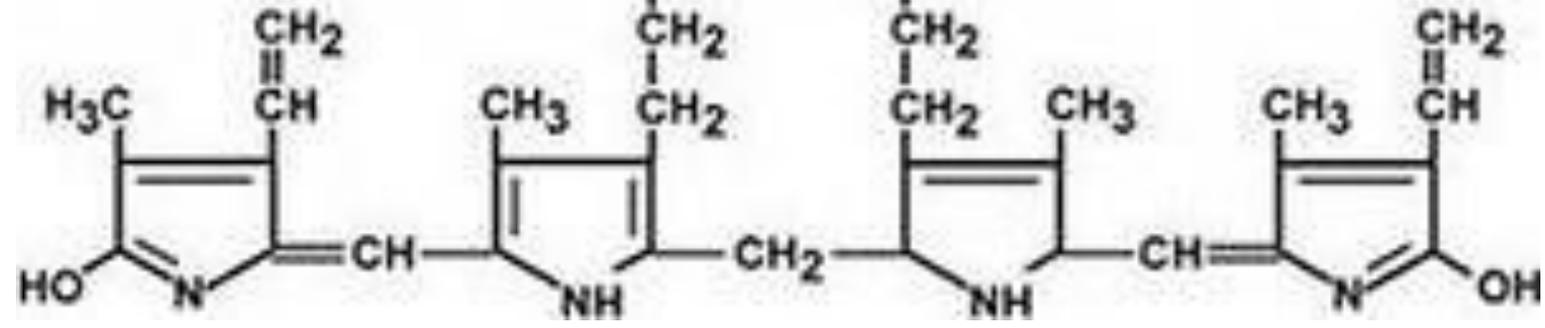
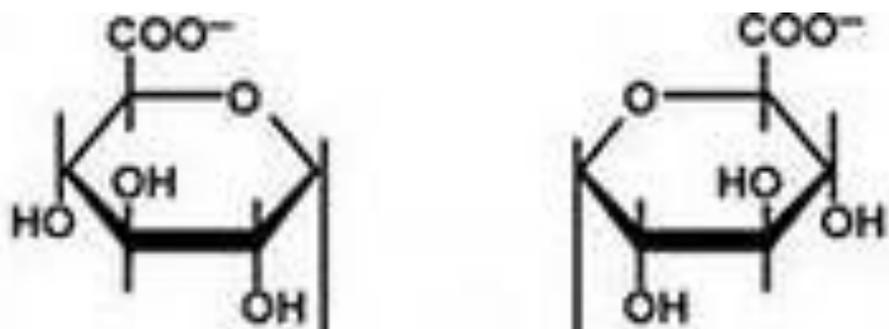
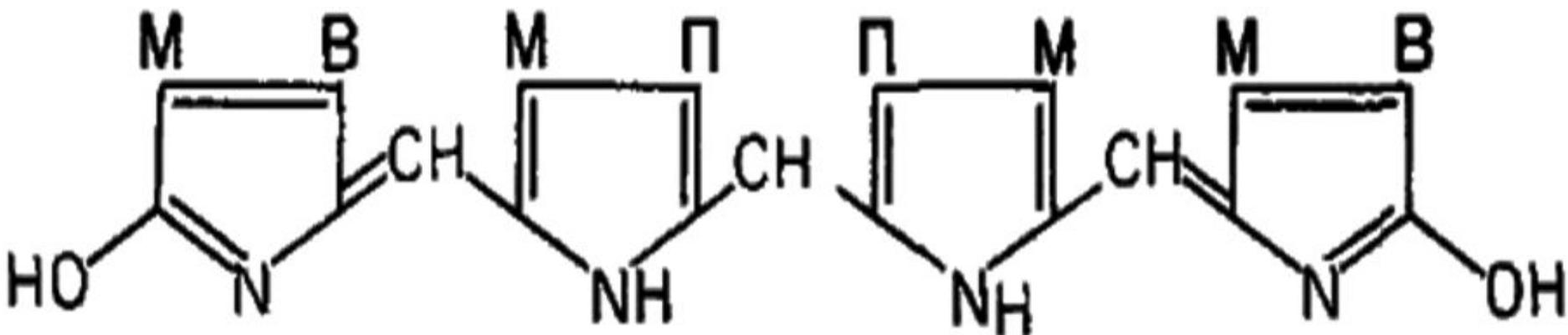
Гем



Распад гемоглобина



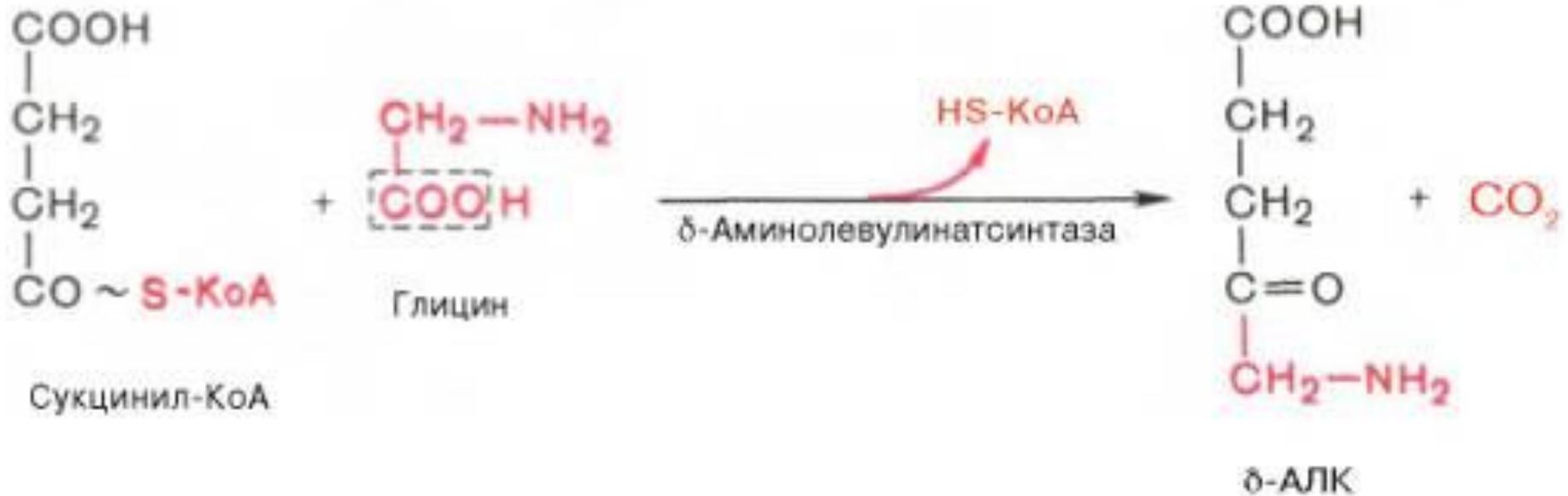
Билирубин



Желтуха



Синтез гемоглобина



Синтез гемоглобина

сукцинил-КоА + глицин



5-аминолевулиновая
кислота



Порфобилиноген



Гем

+

Глобин



Гемоглобин

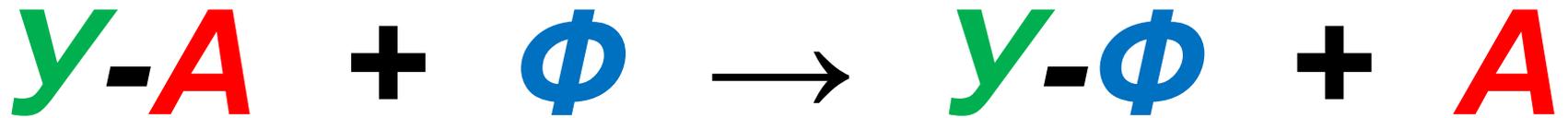


Порфири я



**Обмен
нуклеиновых
кислот**

Распад нуклеозидфосфатов



Распад пуриновых оснований

аденин

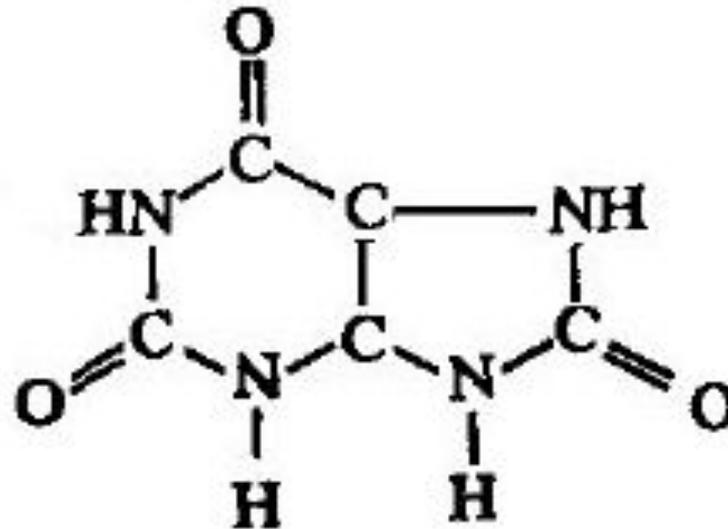


ГИПОКСАНТИН

гуанин



ксантин



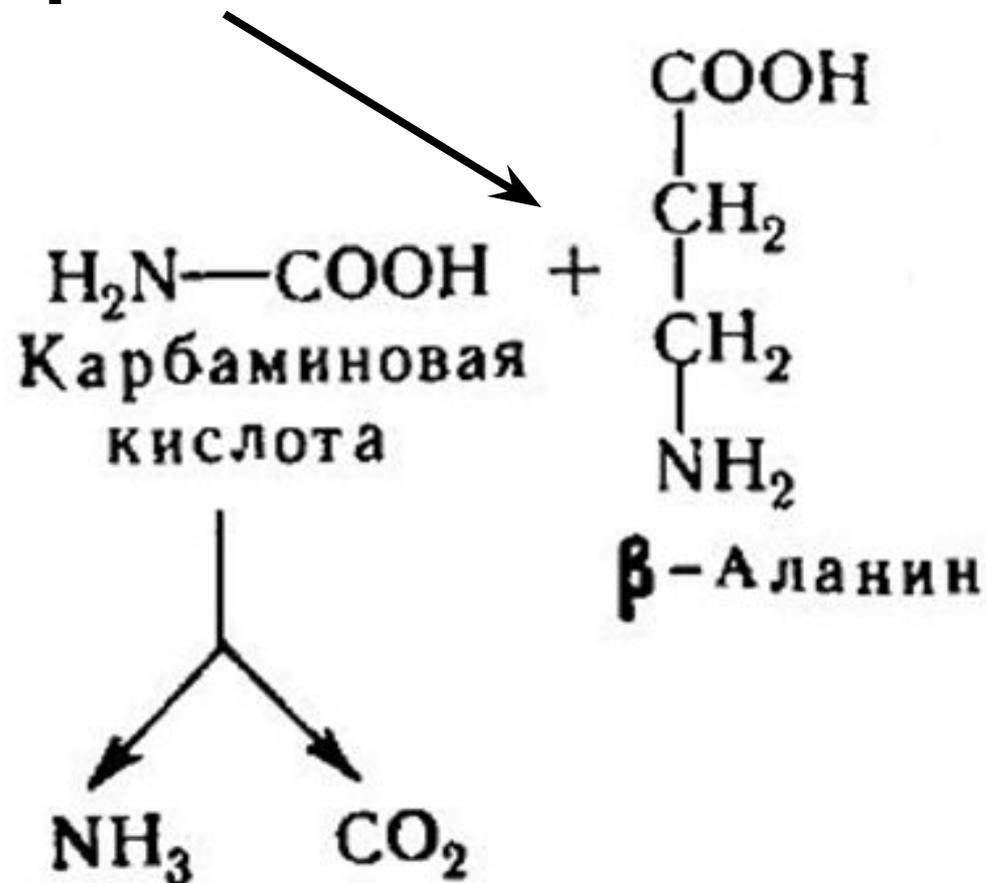
**Мочевая
кислота**

Подагра

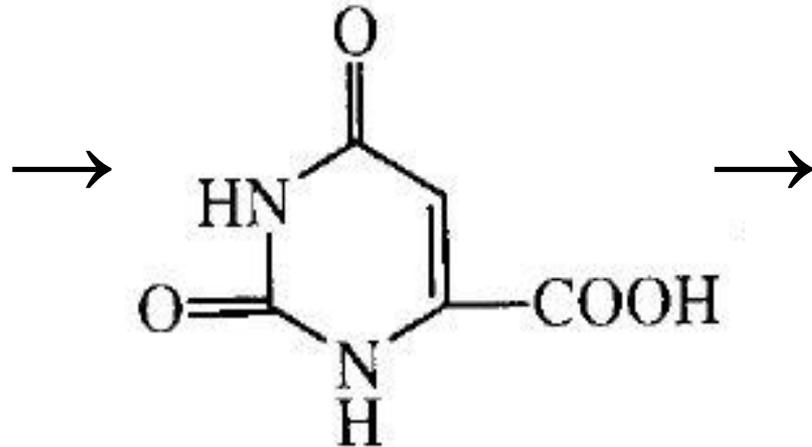
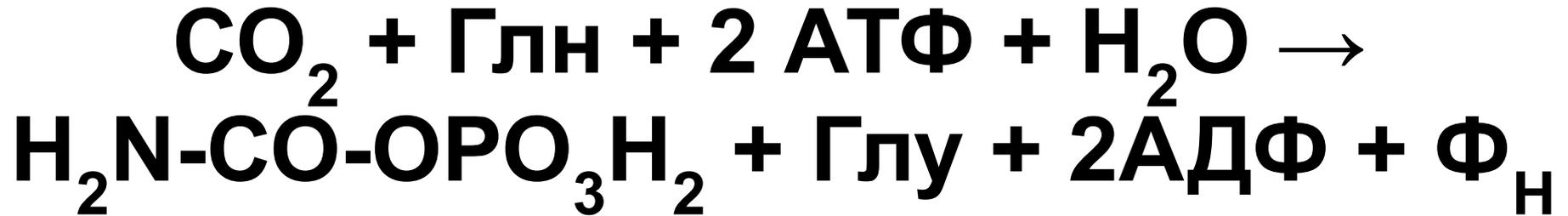


Распад пиримидиновых оснований

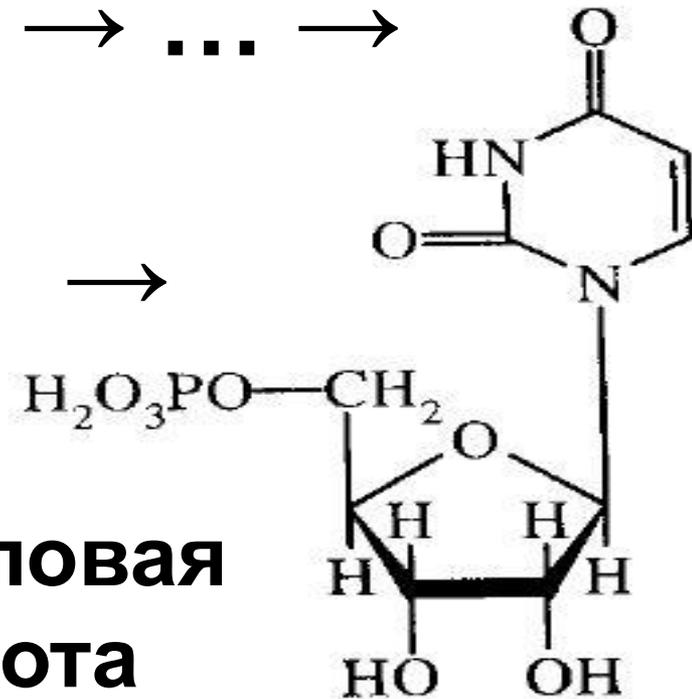
ЦИТОЗИН → урацил



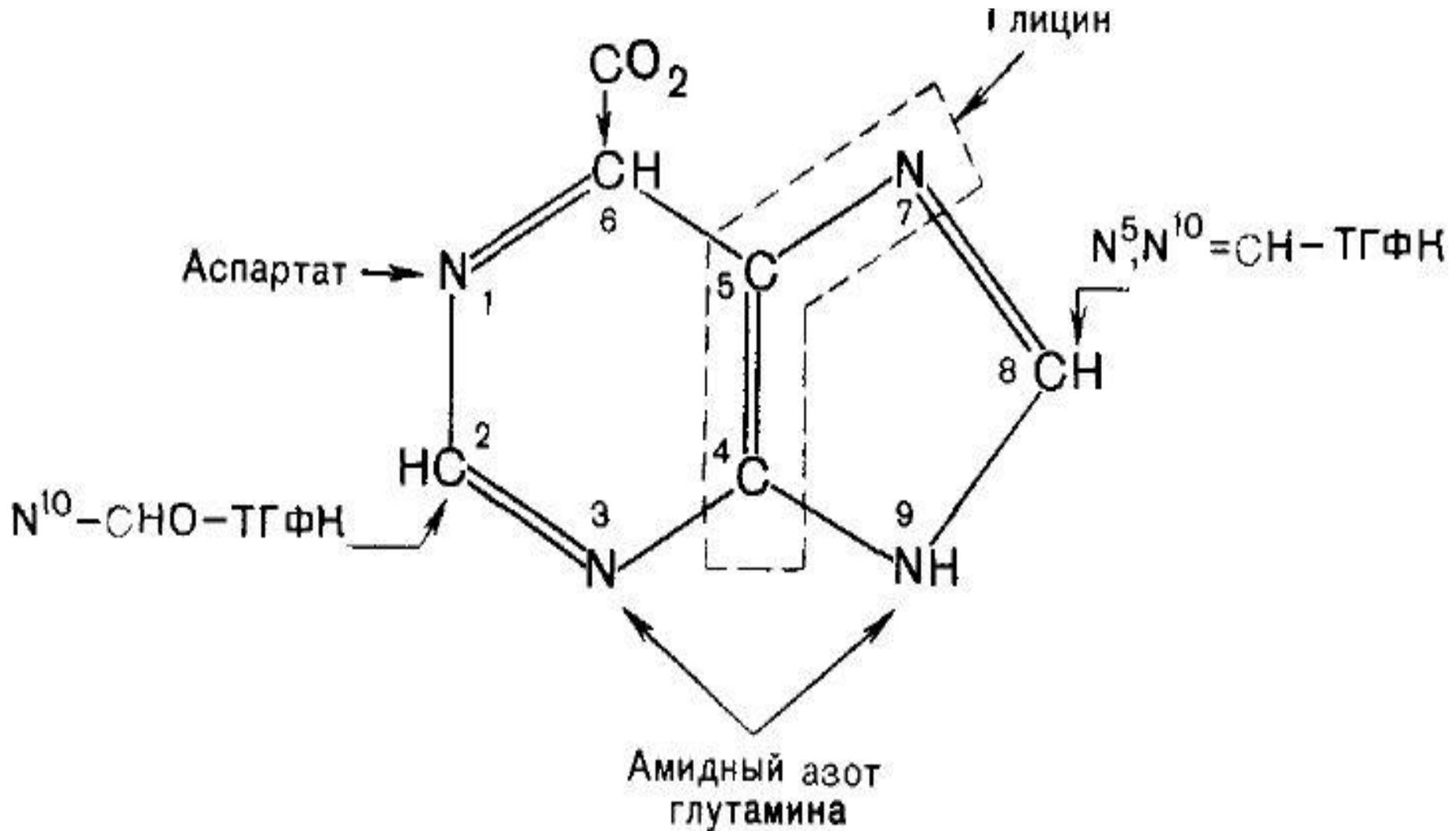
Синтез пиримидиновых нуклеотидов

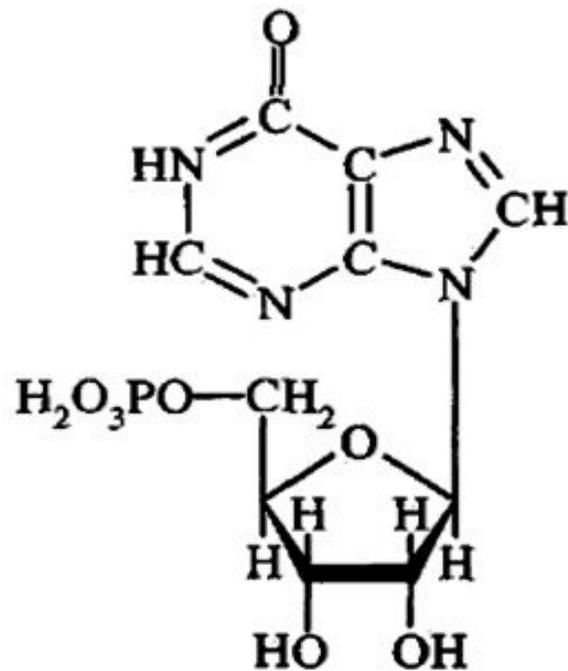


уридилловая
кислота



Биосинтез пуриновых оснований





ИНОЗИНОВАЯ КИСЛОТА

Инозин-5'-фосфат Ксантозин-5'-фосфат



Синтез дезоксирибонуклеотидов

