

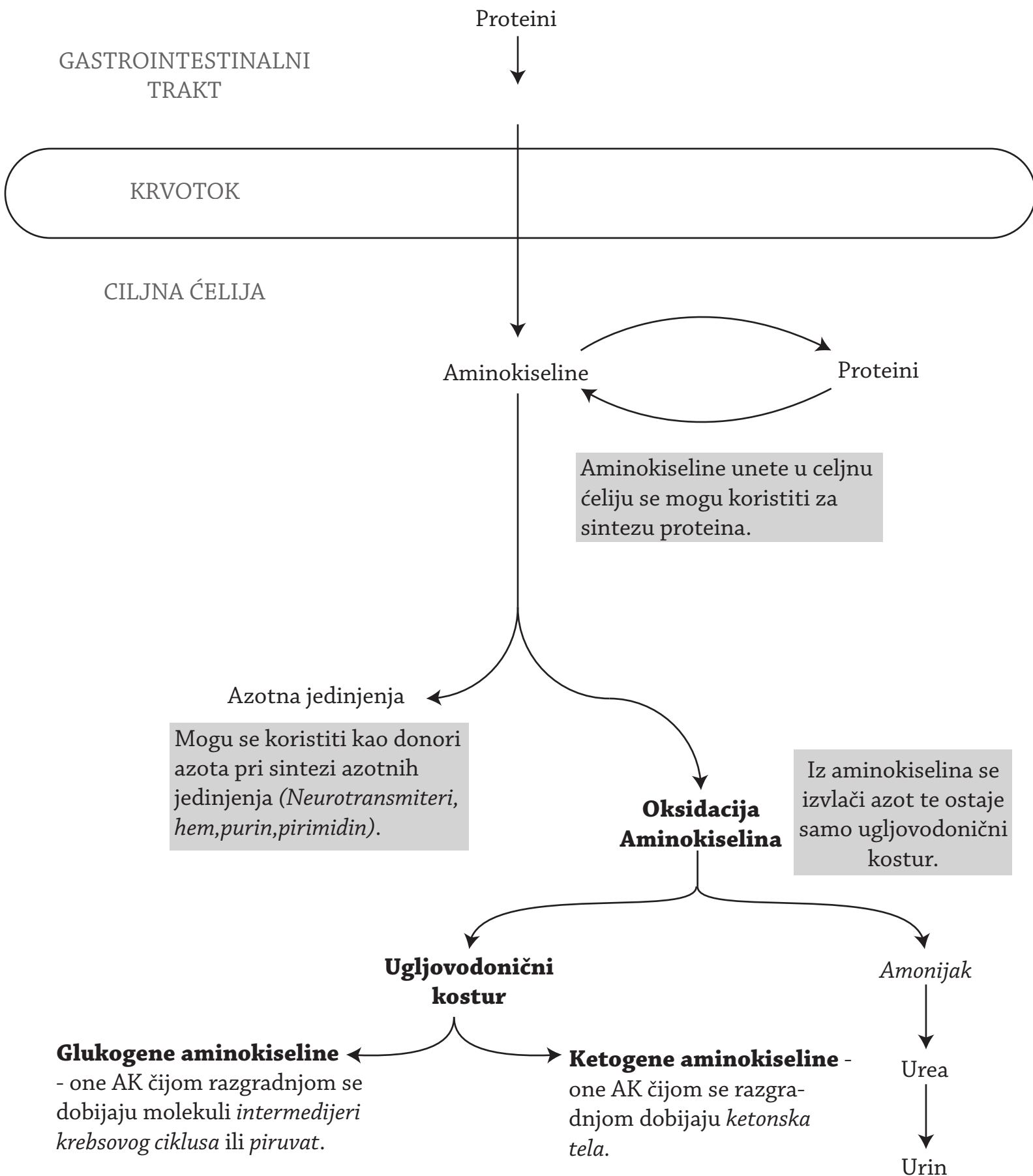


Medicinska

biohemija:

Lekcija 14:
Sinteza i razgradnja
aminokiselina

Sudbina ugljovodoničnog kostura

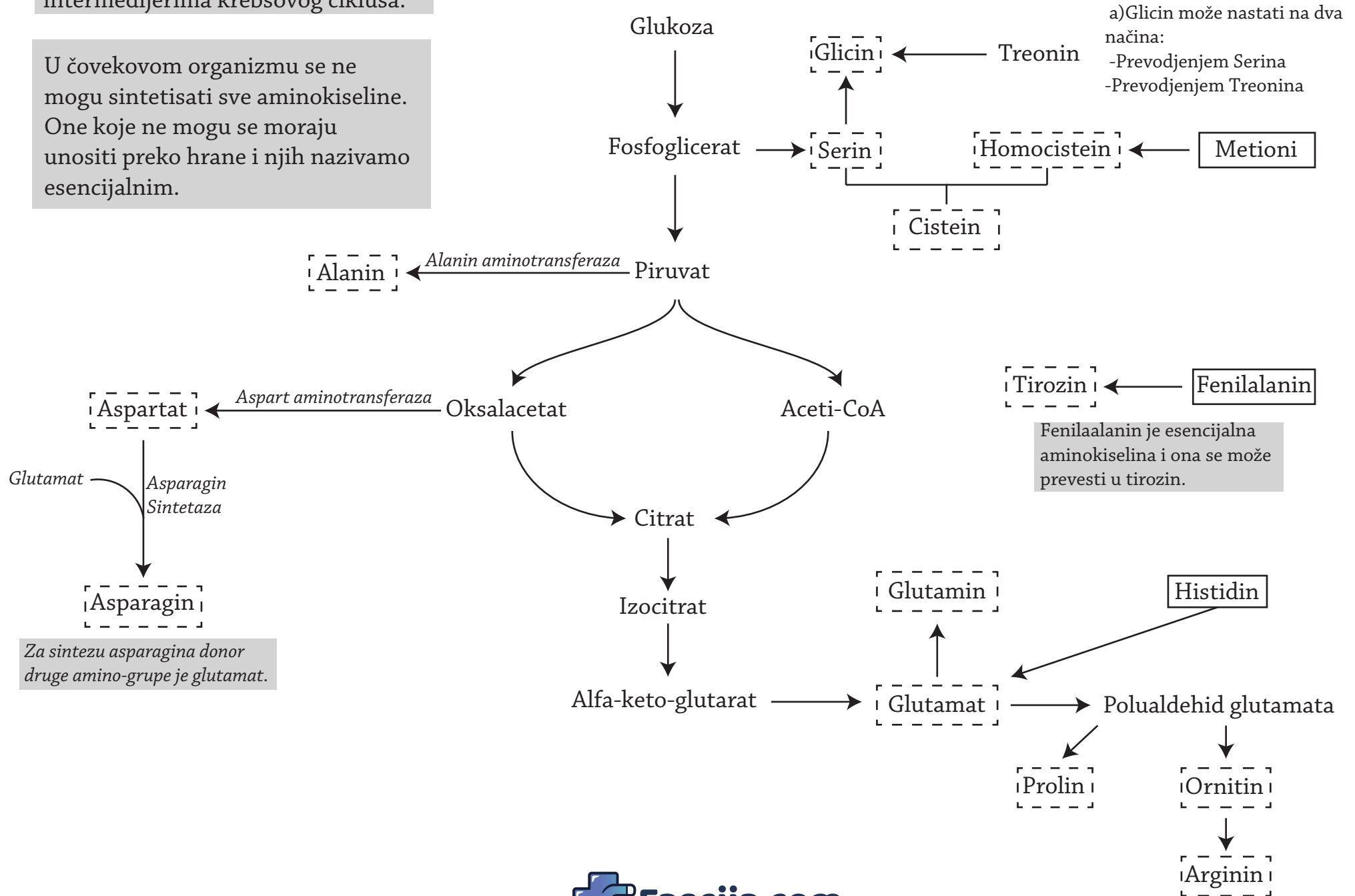


Amonijak dobijen deaminacijom aminokiselina se izlučuje iz organizma u obliku uree

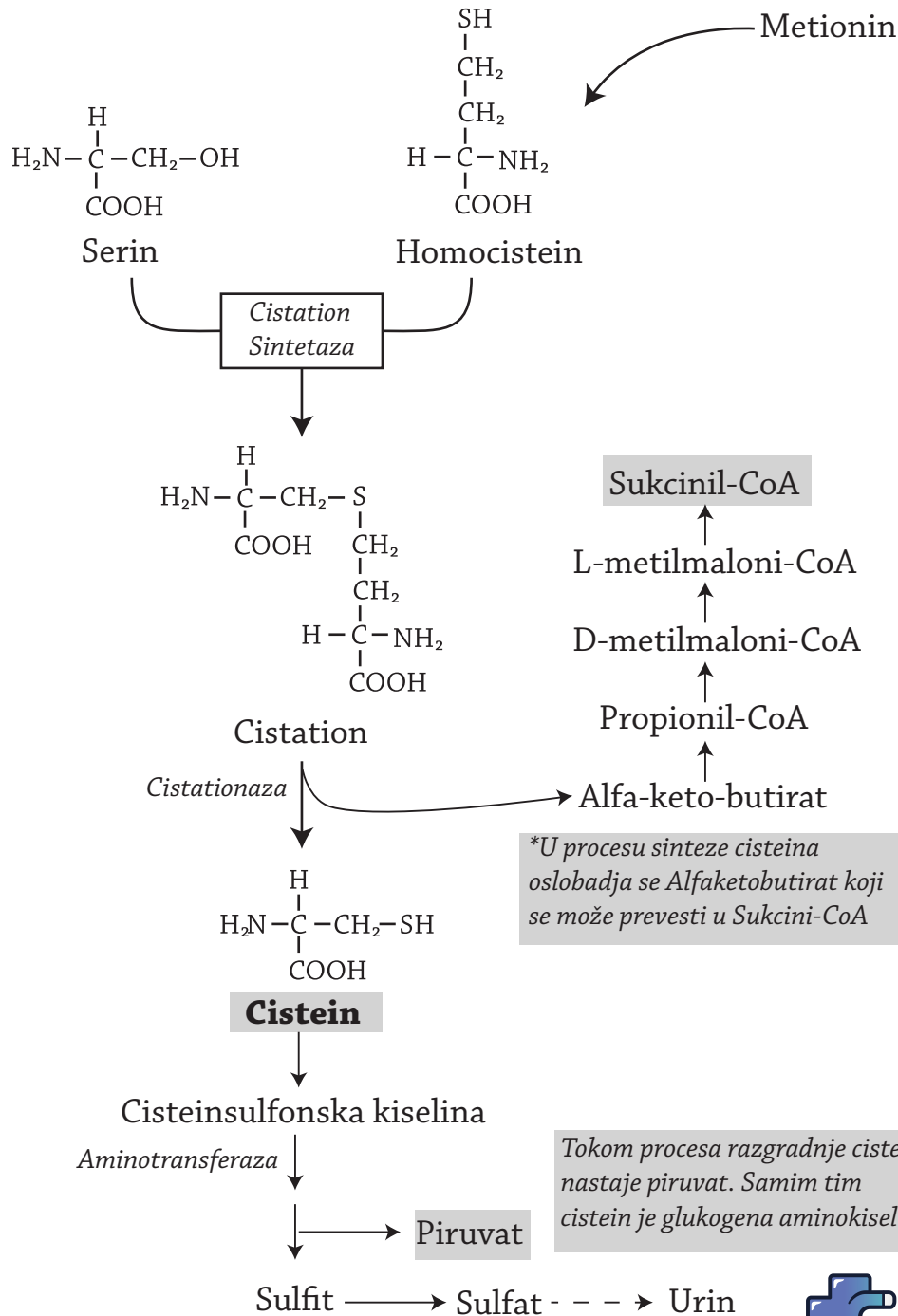
Sinteza neesencijalnih aminokiselina započinje intermedijerima glikolize i intermedijerima krebsovog ciklusa.

U čovekovom organizmu se ne mogu sintetisati sve aminokiseline. One koje ne mogu se moraju unositi preko hrane i njih nazivamo esencijalnim.

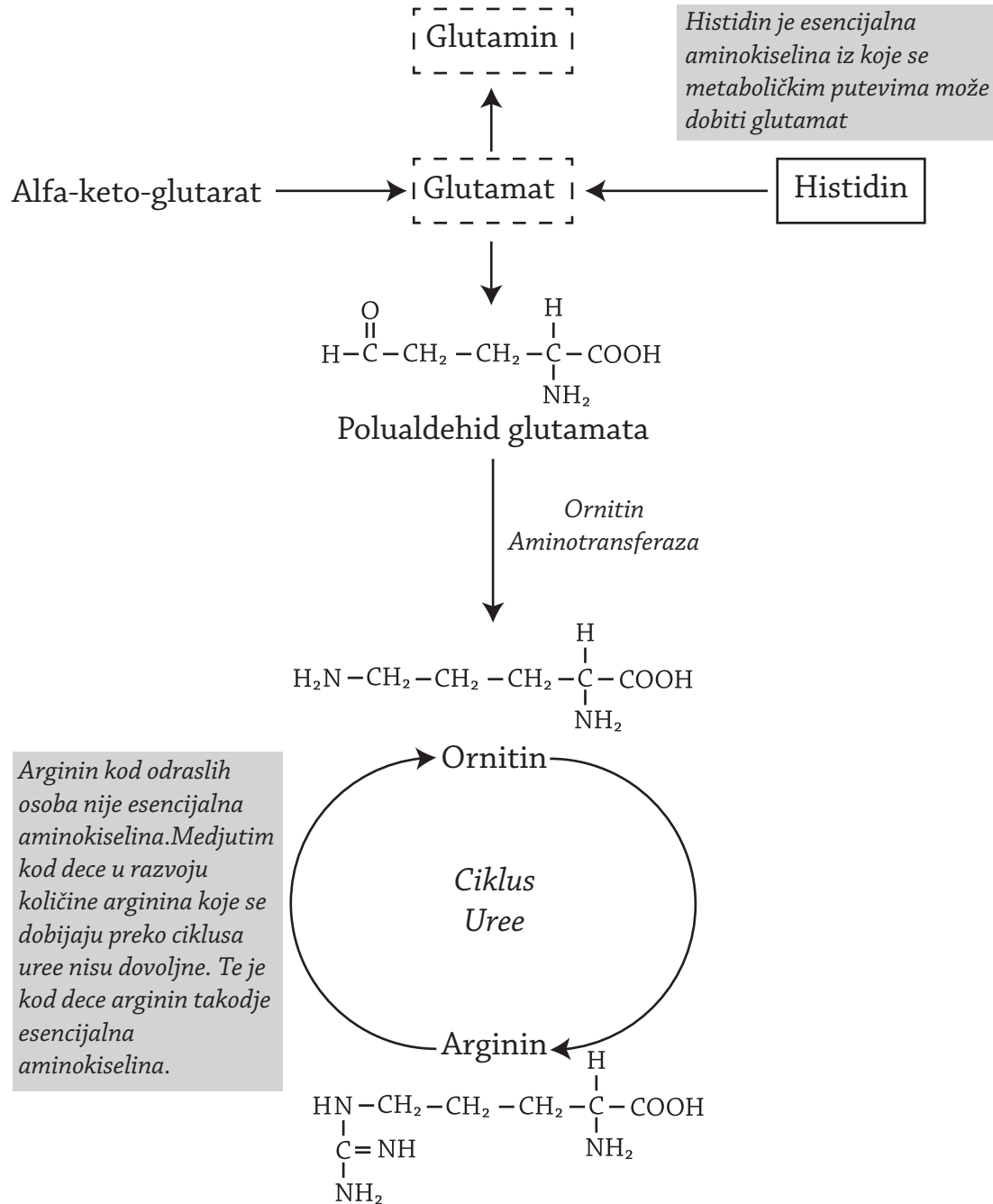
Sinteza aminokiselina



Sinteza cisteina



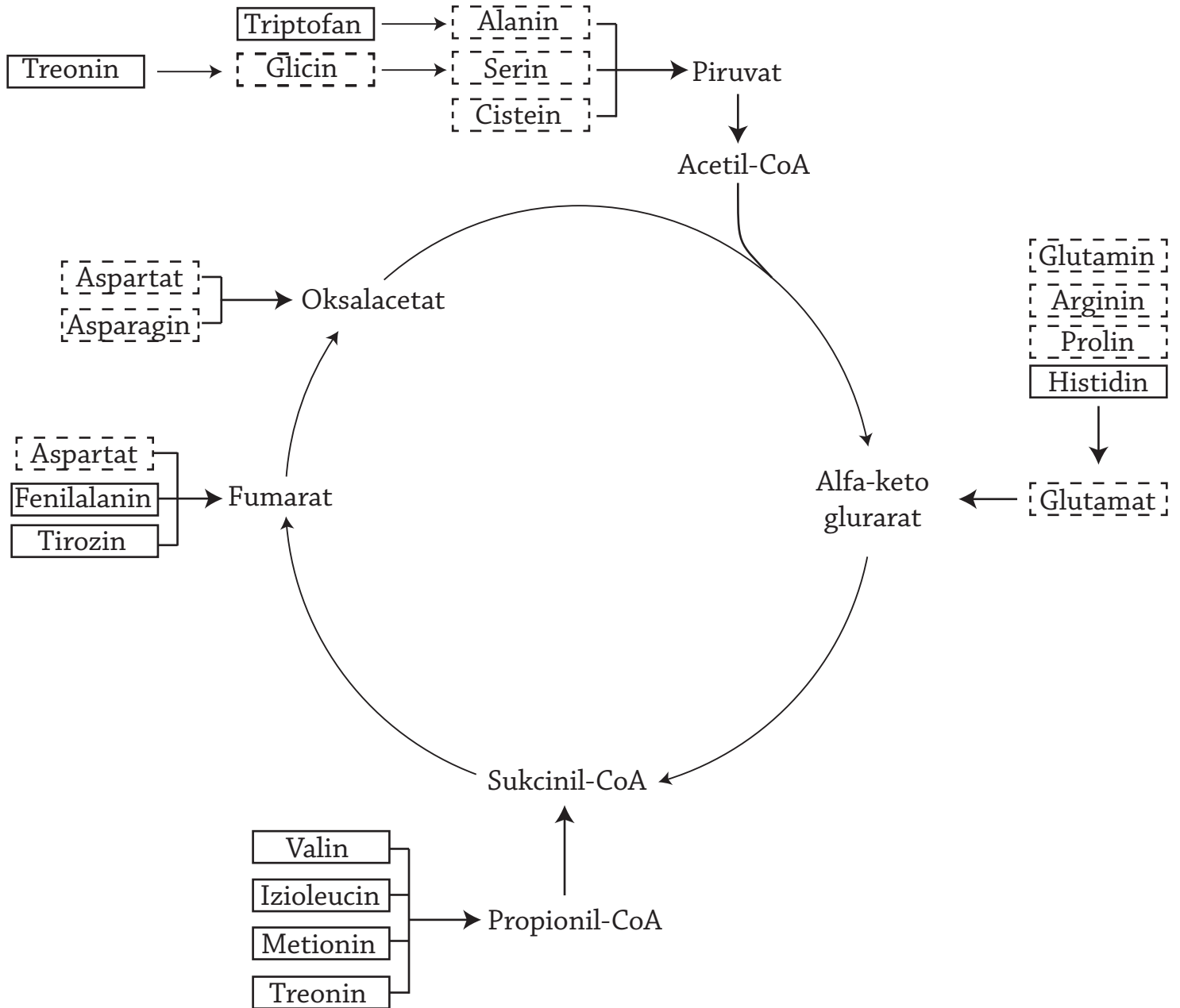
Glutamat



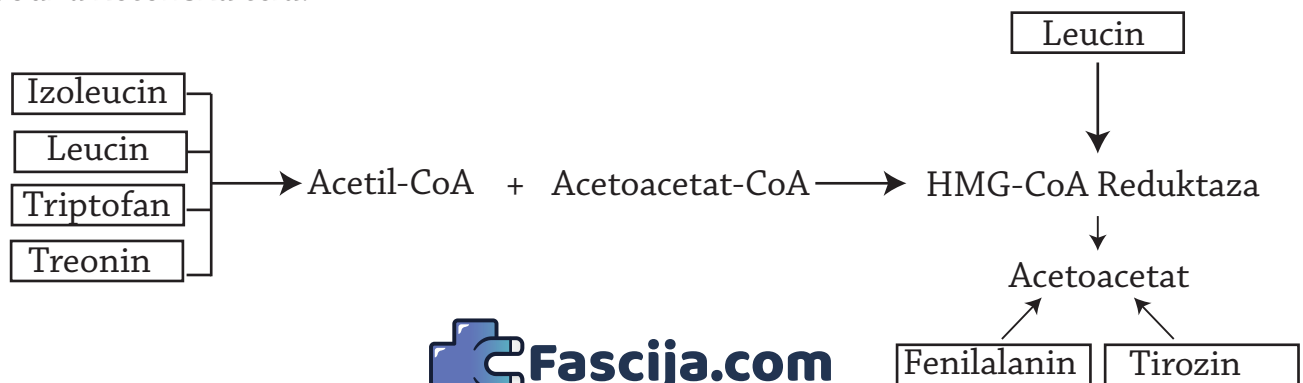
Razgradnja aminokiselina

Razgradnjom aminokiselina se dobijaju **glukogeni** i **ketogeni** ugljovodonični proizvodi i azot koji se prevodi u ureu.

A) **Glukogene aminokiseline** - one aminokiseline čijom se razgradnjom dobija piruvat ili intermedijeri krebsovog ciklusa

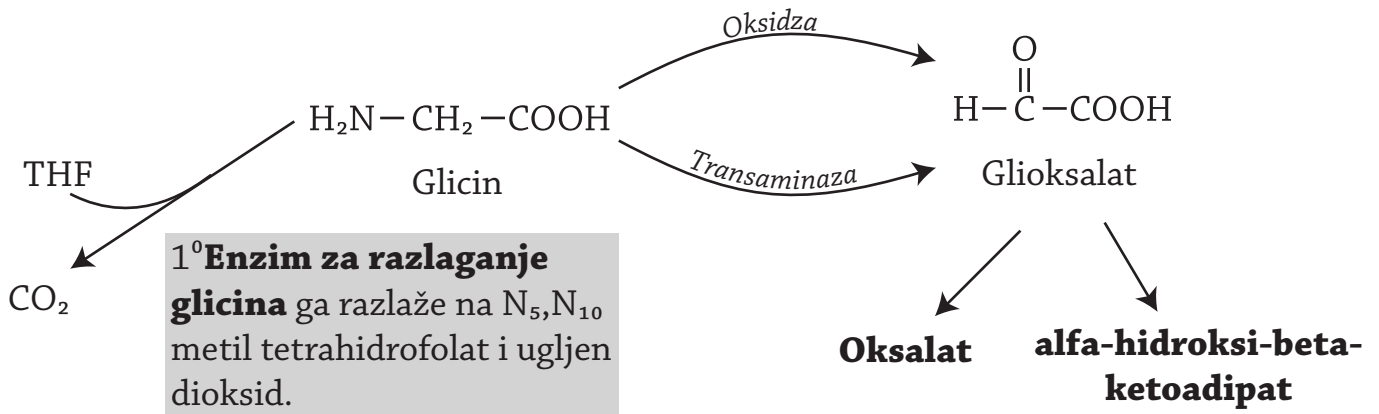


B) **Ketogene** - one aminokiseline čijom se razgradnjom dobijaju ketonska tela ili Acetil-CoA koji se prevodi u ketonska tela.



Razgradnja aminokiselina

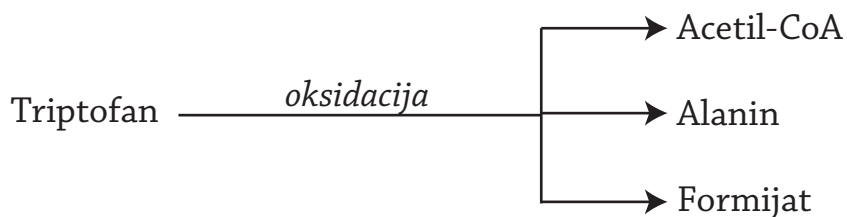
A) **Glicin** - može se razgraditi na dva načina



2° Oksidazom i transaminazom glicin se može prevesti u glioksalat. Glioksalat se može oksidovati do oksalata. U ovom obliku oksalat se taloži u bubrezima i uzročnik je kamena u bubregu.

2) **Metionin** - razgradnja metionina predstavlja ustvari proces sinteze cisteina. Produkti razgradnje metionina jesu Alfa-keto-butirat koji se prevodi do *sukcinil-CoA* i *Cistein*. Moguće je i od homocisteina ponovo dobiti metionin međutim potrebno je prisustvo *Vitamina B12* i *THF* u suprotnom dolazi do pojave homocisteinemije.

3) **Triptofan**

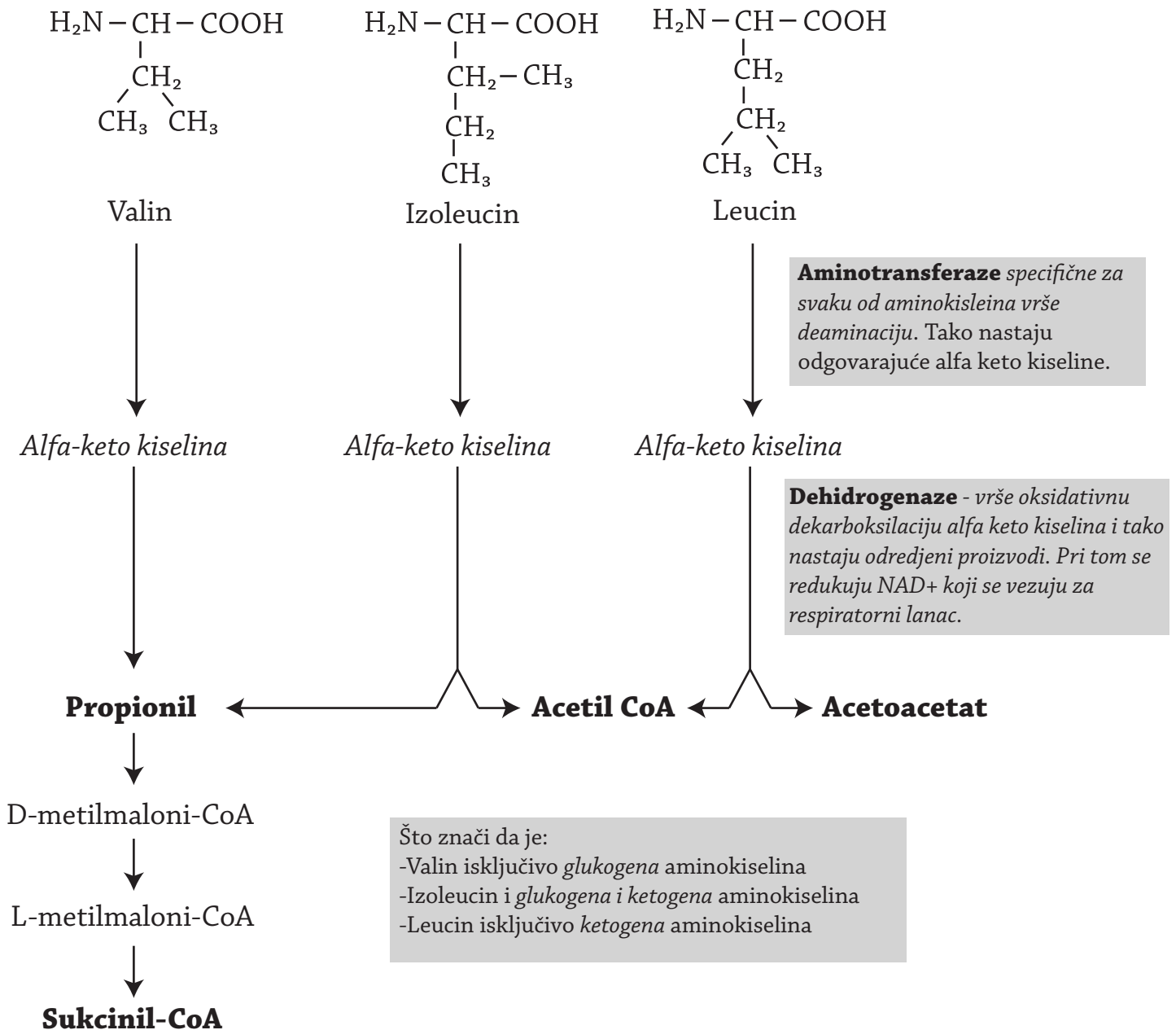


*Razlaganjem triptofana nastaju Acetil-CoA i Alanin te je ova aminokiselina i glukogena i ketogena.

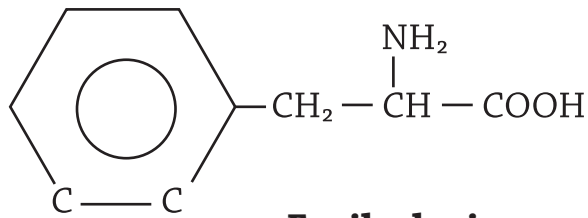
*Razgradnjom triptofanovog prstena nastaju NAD^+ i NADP^+ ovo smanjuje potrebu za niacinom u organizmu.

4) Aminoksieline račvastog niza

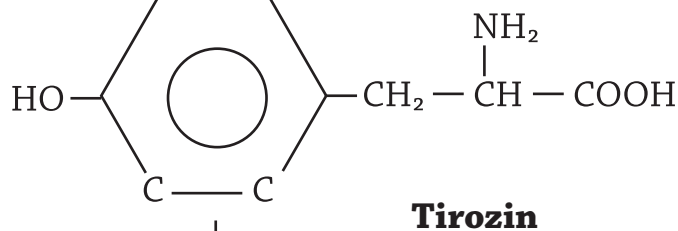
- Predstavljaju *univerzalne hranljive materije*
- U proseku su oko *25% sadržaja proteina*
- Razgradjuju se u mitohondrijama *svih ćelija* a najviše u *miocitima*



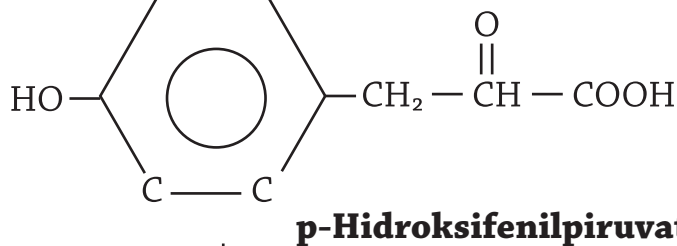
5) Fenilaalanin i tirozin



Fenilketonurija  Fenilalanil-Hidroksilaza



Tirozinemija II  Tirozin aminotransferaza



Homogentizad

Alkeptonurija  Homogentizad oksidaza

Tirozinemija I  Fumaril-Acetoacetat hidroksilaza

Fumarat

Acetoacetat

Tirozinemija II - defekt tirozin-ameinotransferaze. Poremećaj na nivou očiju i CNS-a.

Kod alkeptonurije defekt homogentizad-oksidaze dovodi do nagomilavanja homogentizada tako velika količina počinje da autooksiduje. Nastaje tamno jedinjenje koje boji urin. Hronično se nagomilava u zglobovima.

Tirozinemija I - defekt fumaril-acetoacetat hidroksilaze koji dovodi do insuficijencije jetre, promene mirisa urina i smrti u roku od godinu dana po rođenju.

*Fenilalanin i tirozin su glukogene i ketogene aminokiseline