

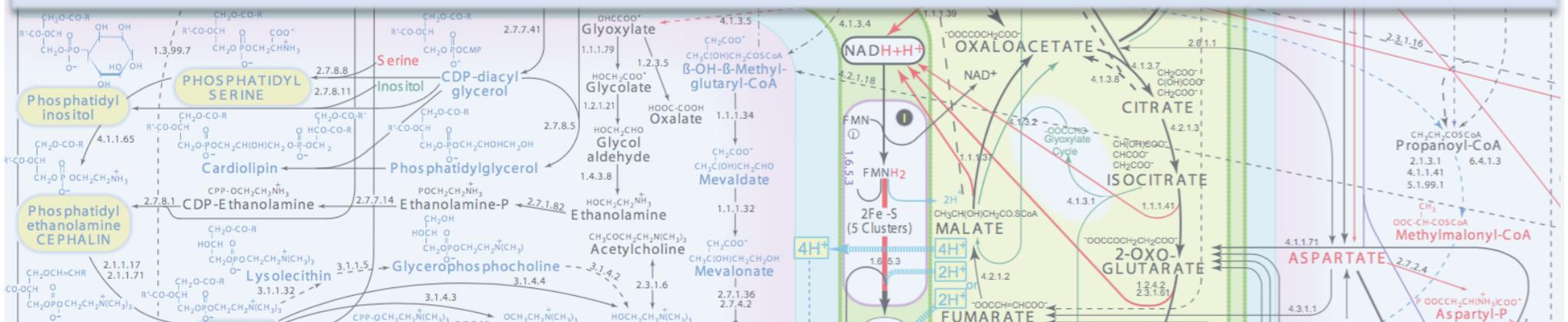
# МЕДИЦИНСКАЯ БИОХИМИЯ

Курс лекций кафедры фундаментальной медицины и биологии ВолгГМУ для направления подготовки: 06.03.01 «Биология», профиль Биохимия (уровень бакалавриата)



## ЛЕКЦИЯ №10:

### «Обмен аминокислот у человека (часть 2)».



# Принципы классификации аминокислот

| Незаменимые аминокислоты | Условно-заменимые аминокислоты | Заменимые аминокислоты | Частично заменимые аминокислоты |
|--------------------------|--------------------------------|------------------------|---------------------------------|
| фенилаланин              | тирозин                        | глицин                 | гистидин                        |
| метионин                 | цистеин                        | серин                  | аргинин                         |
| валин                    |                                | аланин                 |                                 |
| лейцин                   |                                | глутамат               |                                 |
| изолейцин                |                                | глутамин               |                                 |
| треонин                  |                                | аспартат               |                                 |
| триптофан                |                                | аспарагин              |                                 |
| лизин                    |                                | пролин                 |                                 |

# Принципы классификации аминокислот

| Незаменимые аминокислоты | Условно-заменимые аминокислоты |
|--------------------------|--------------------------------|
| <b>фенилаланин</b>       | <b>тирозин</b>                 |
| <b>метионин</b>          | <b>цистеин</b>                 |

валин

лейцин

изолейцин

треонин

триптофан

лизин

| Заменимые аминокислоты | Частично заменимые аминокислоты |
|------------------------|---------------------------------|
| <b>глицин</b>          | гистидин                        |
| <b>серин</b>           | аргинин                         |

аланин

глутамат

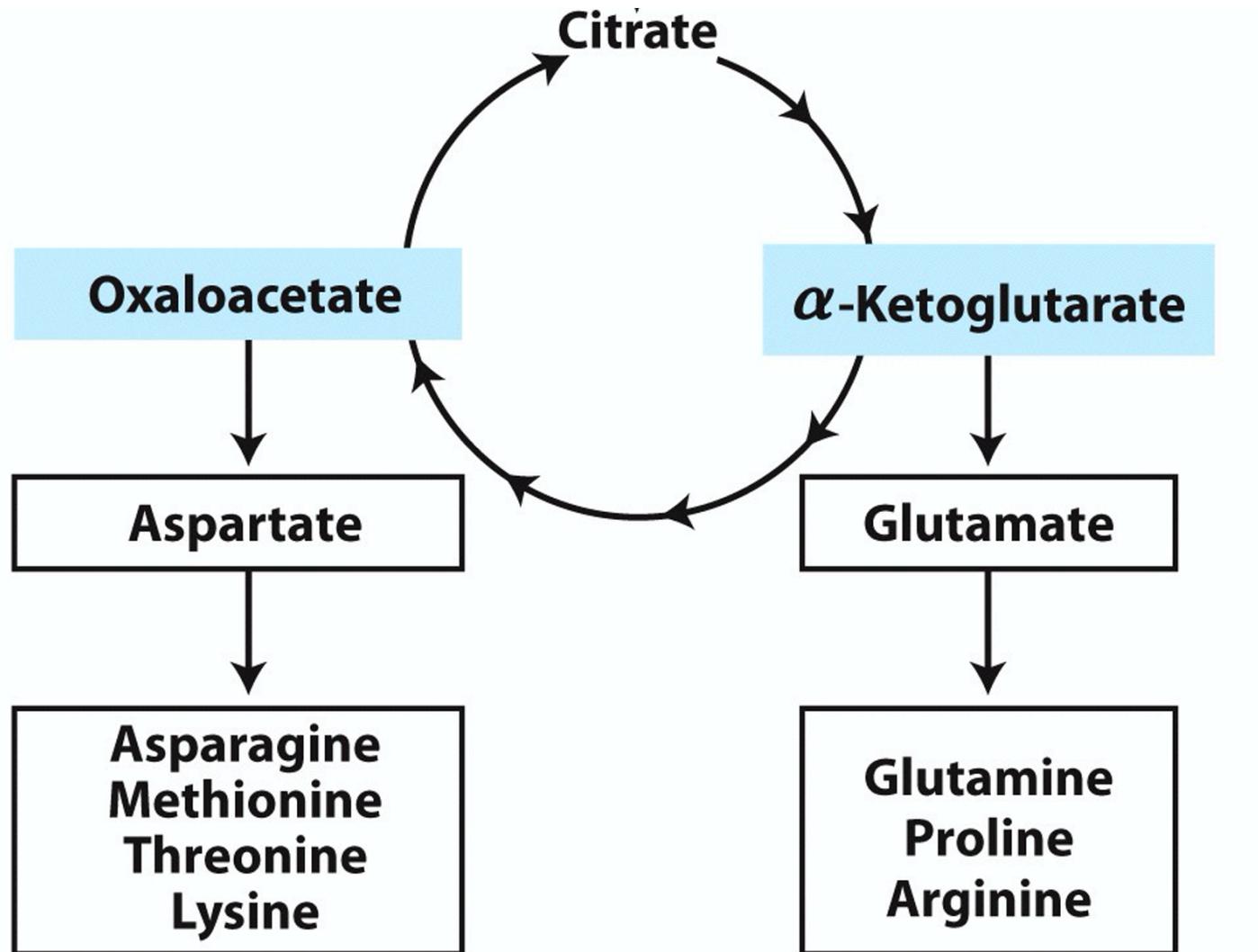
глутамин

аспартат

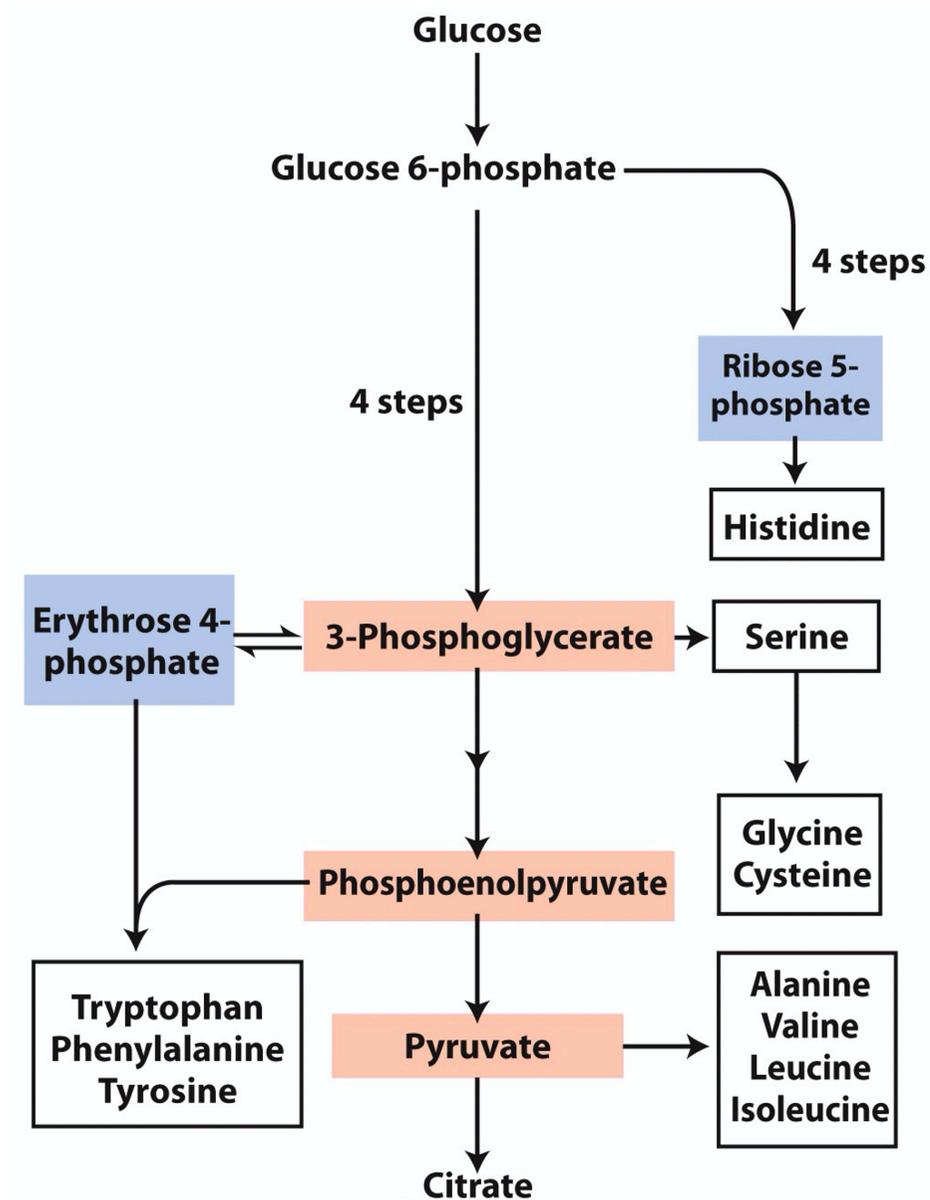
аспарагин

пролин

# Связь ЦТК и метаболизма аминокислот

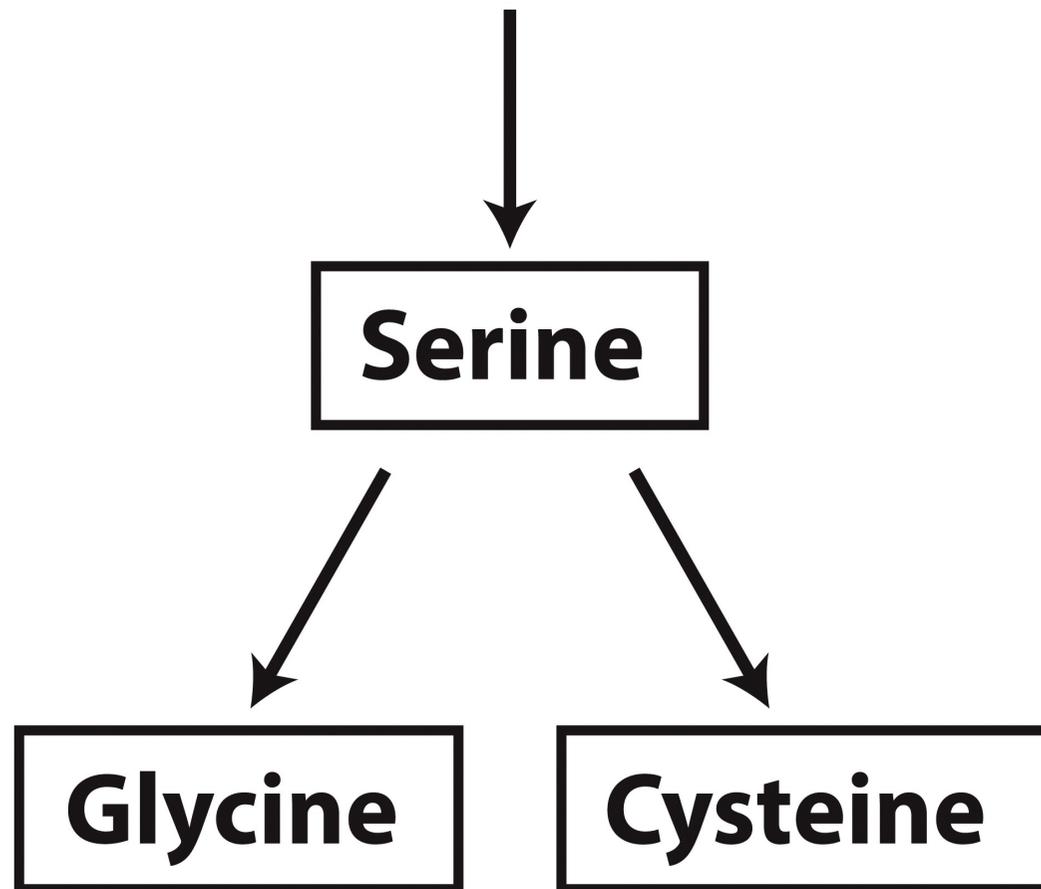


# Связь гликолиза и метаболизма аминокислот

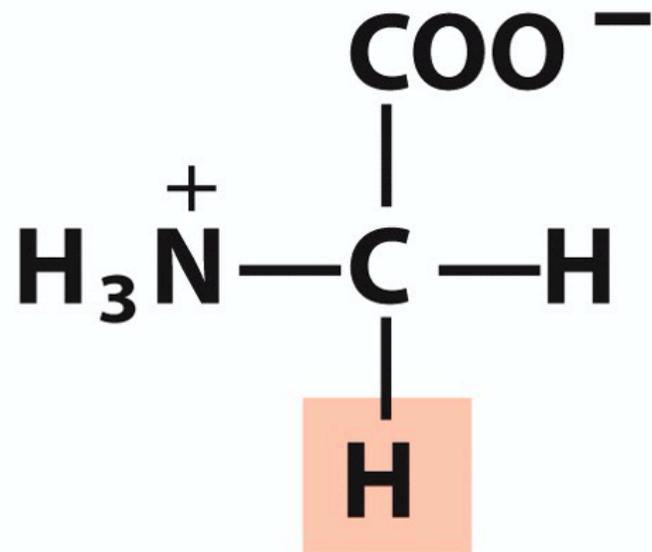


# Связь гликолиза и метаболизма аминокислот

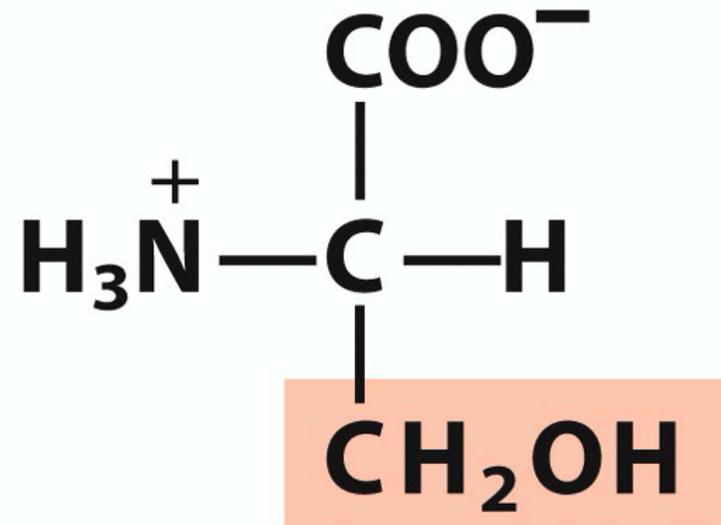
**3-Phosphoglycerate**



# Серин и глицин

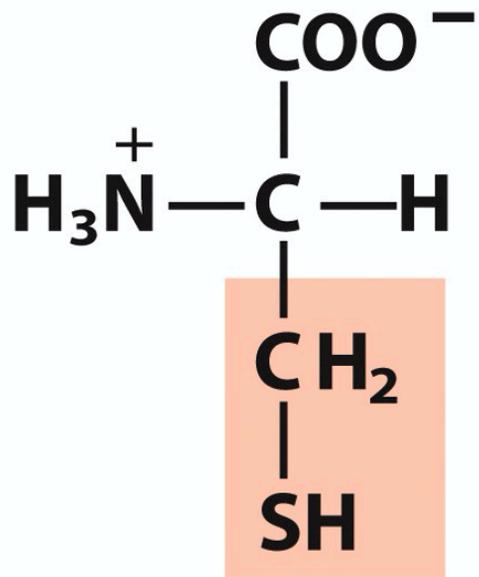


**Glycine**

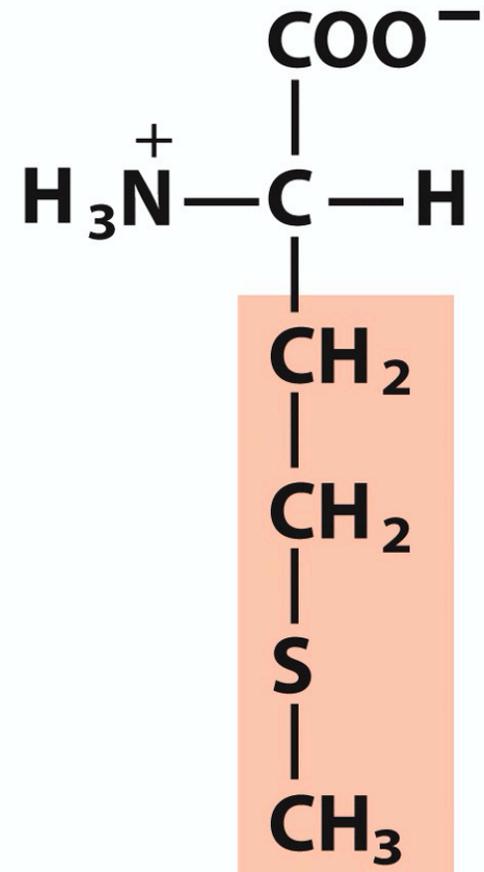


**Serine**

# Метионин и цистеин

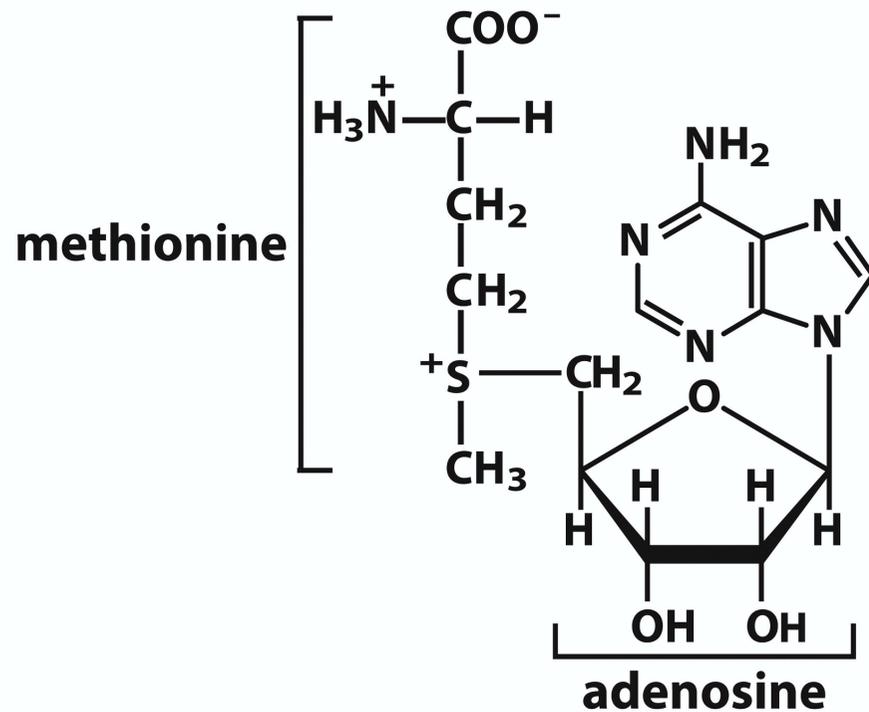


**Cysteine**



**Methionine**

# Метаболизм серосодержащих аминокислот

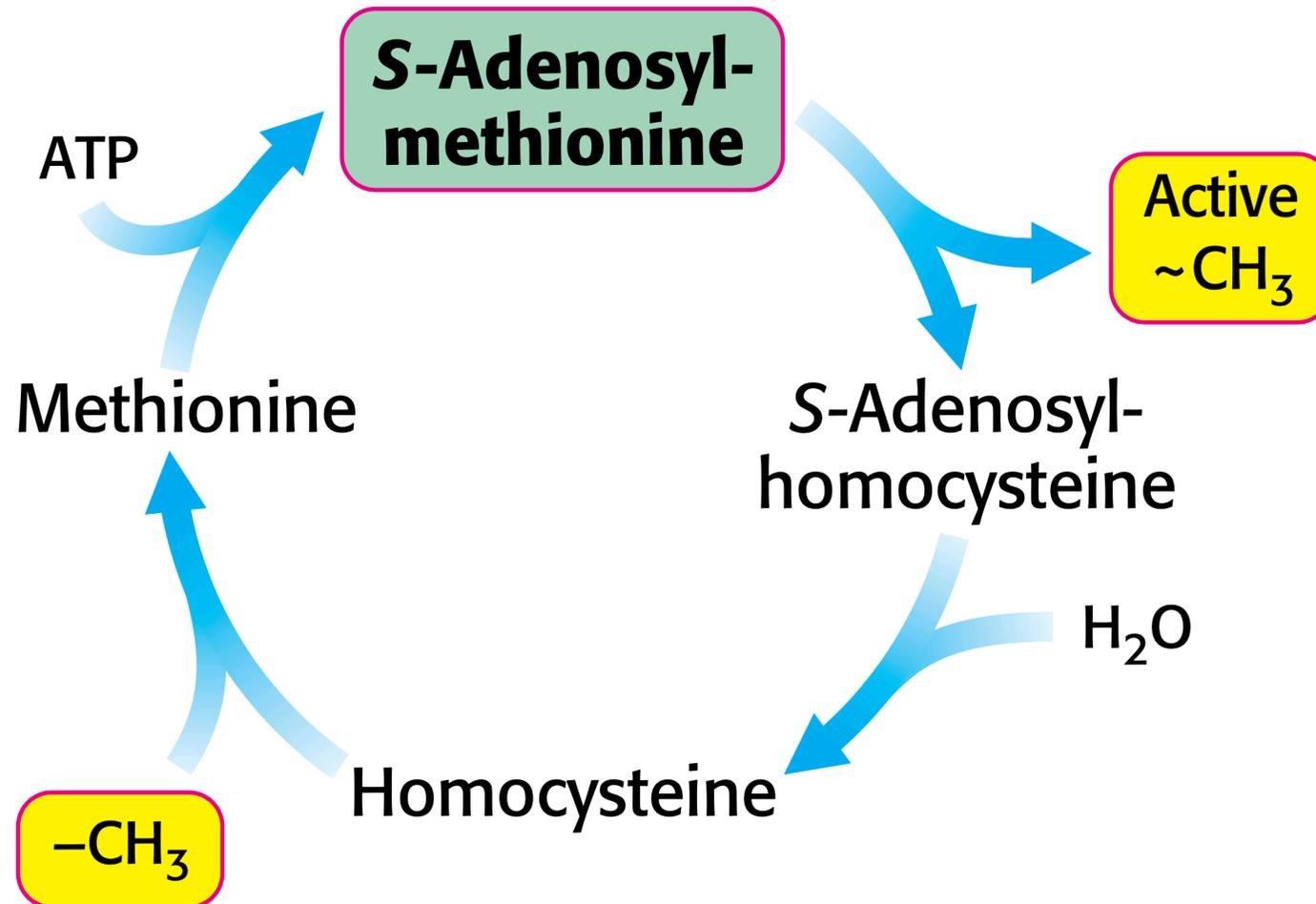


**S-Adenosylmethionine (adoMet)**

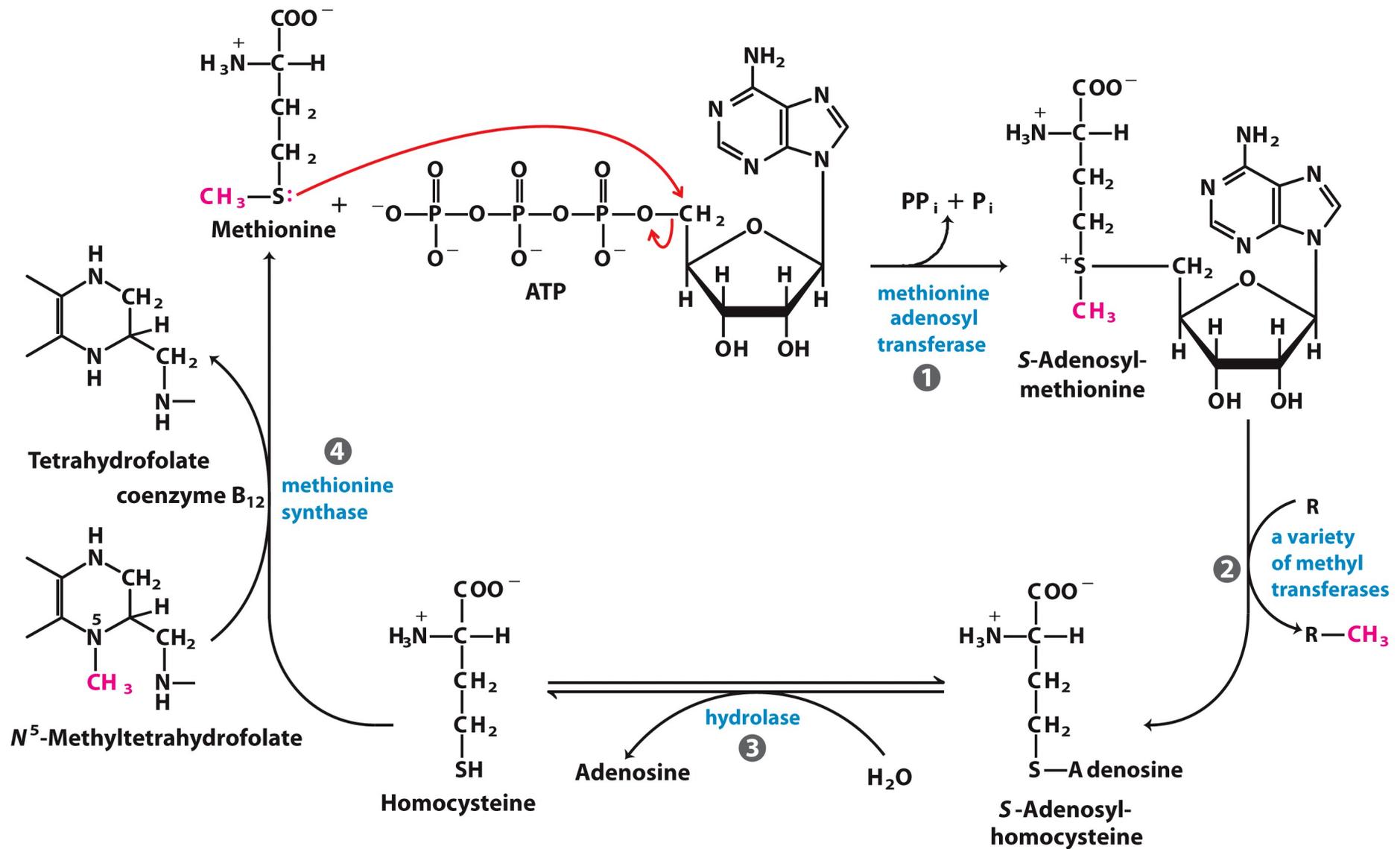
**S-аденозилметионин (SAM) – активная форма метионина.**

**Метионин является донором метильной группы при биосинтезе различных веществ.**

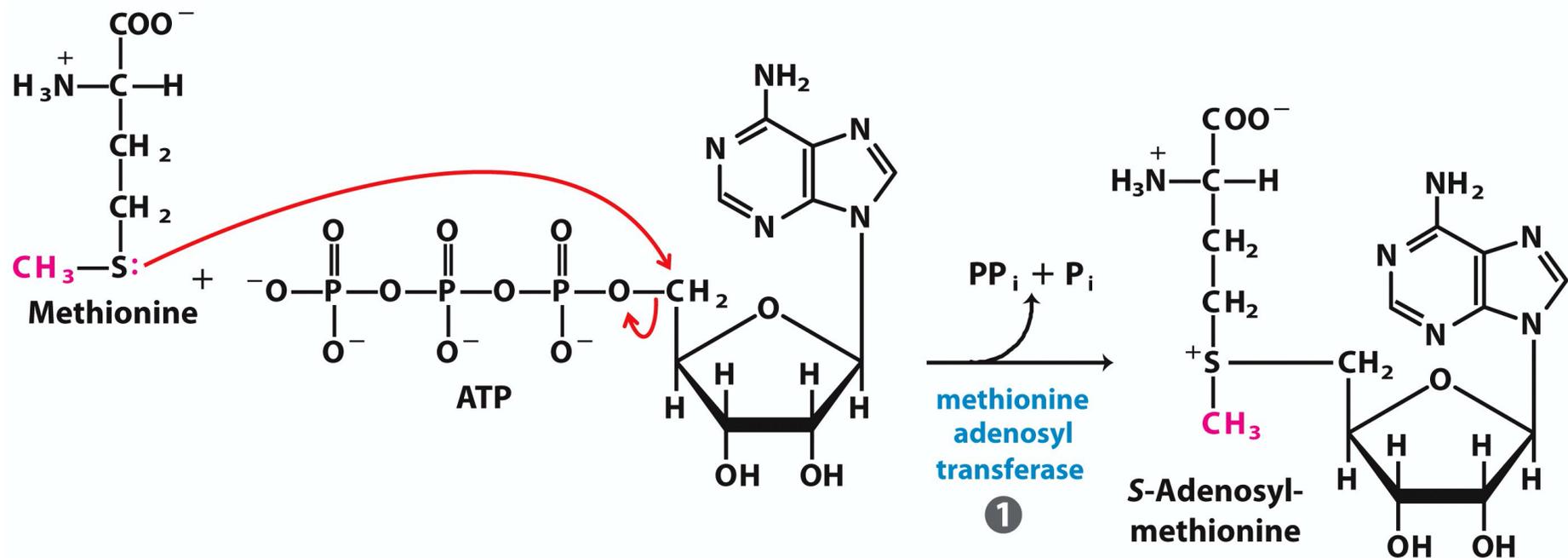
# Метаболизм серосодержащих аминокислот



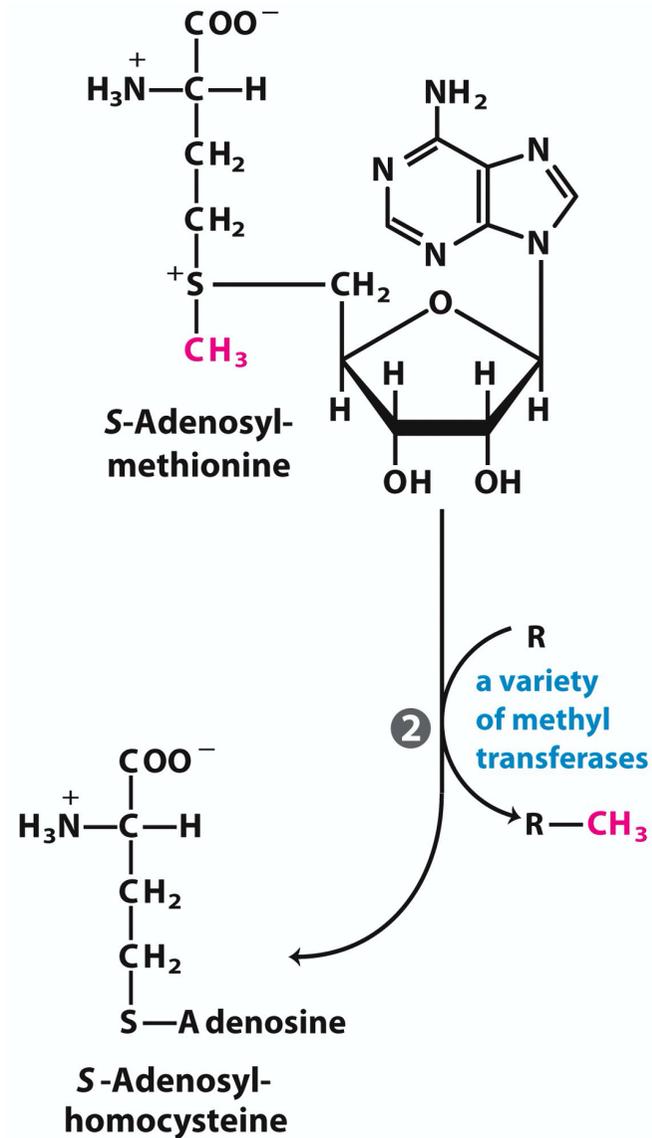
# Метаболизм серосодержащих аминокислот



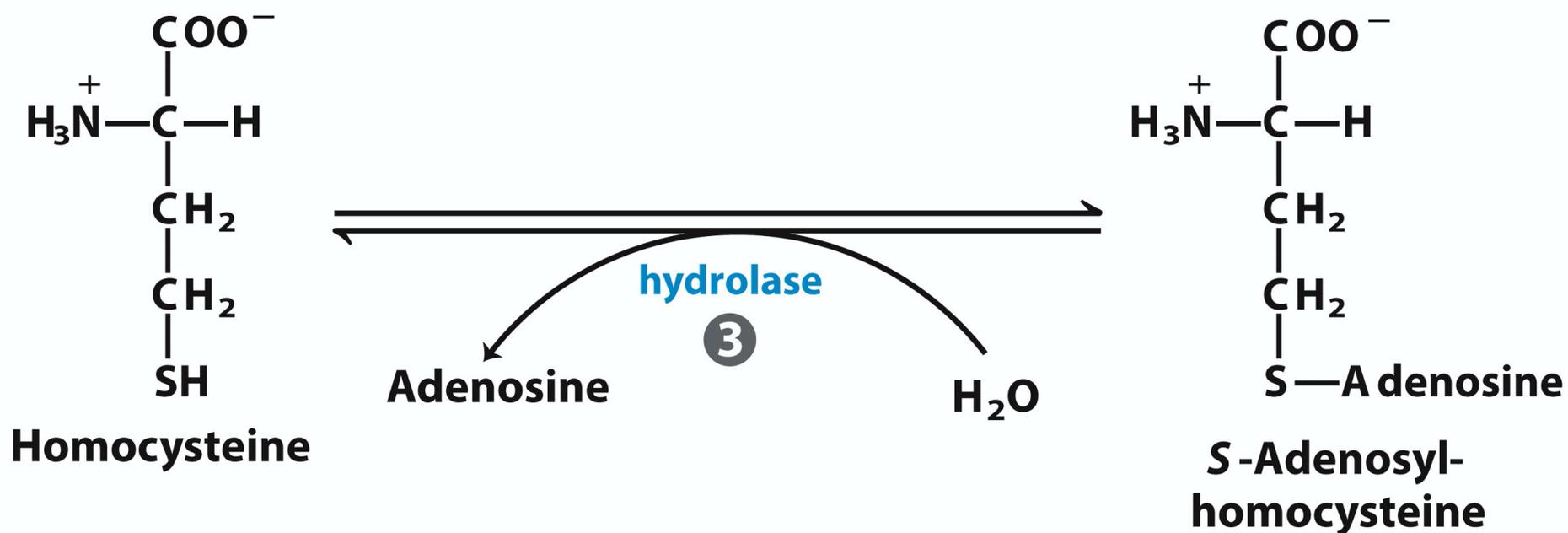
# Метаболизм серосодержащих аминокислот



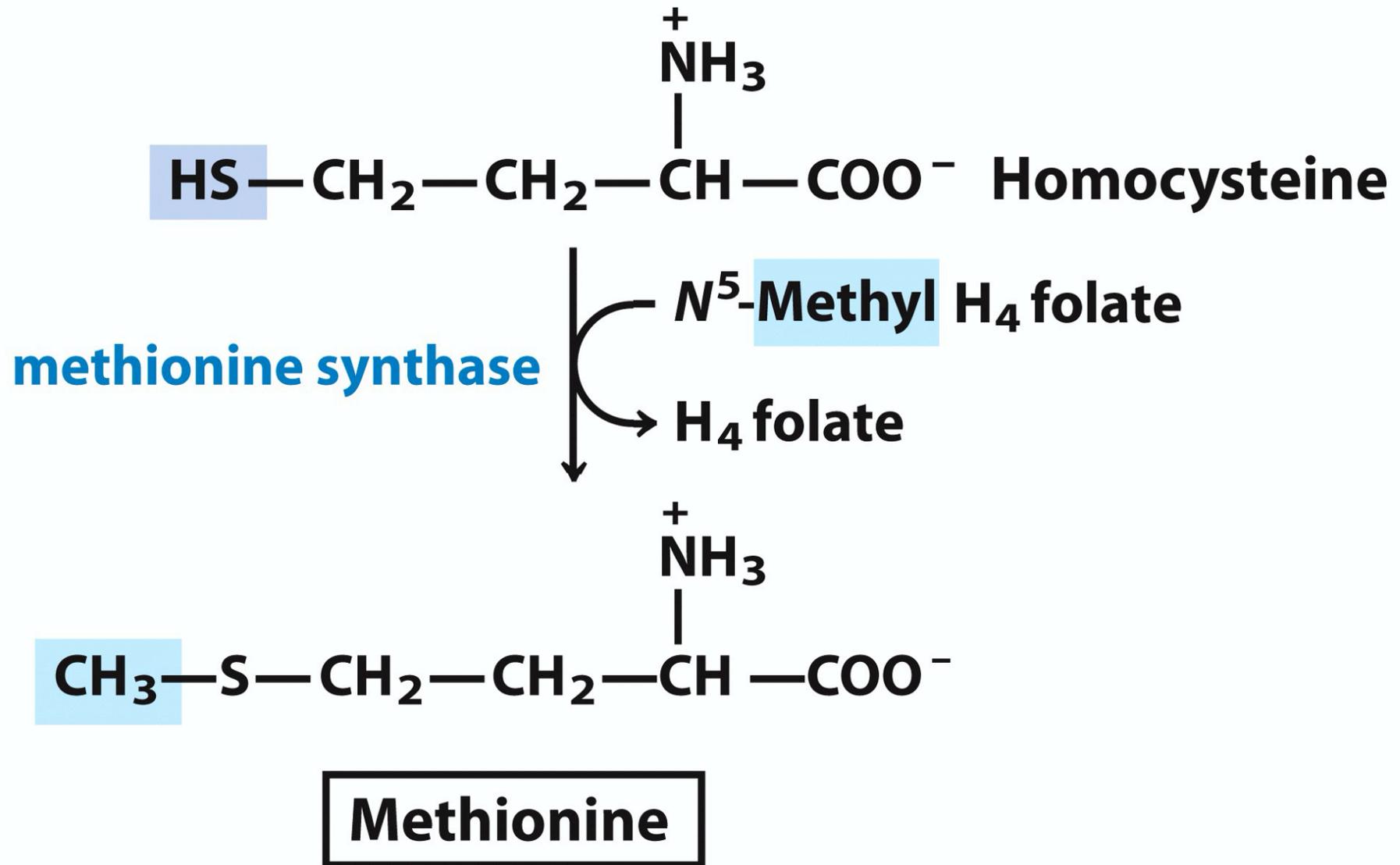
# Метаболизм серосодержащих аминокислот



# Метаболизм серосодержащих аминокислот



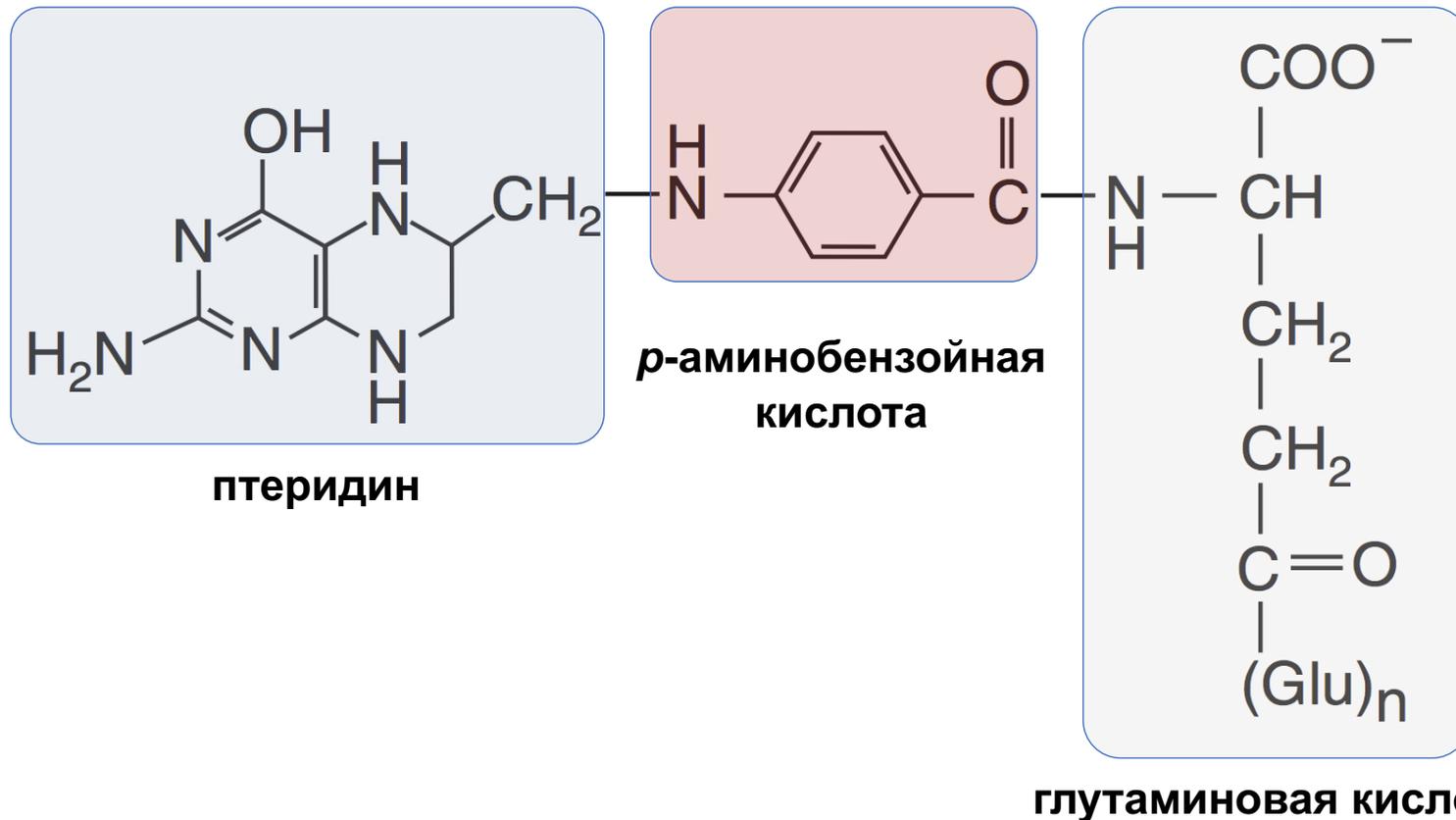
# Метаболизм серосодержащих аминокислот



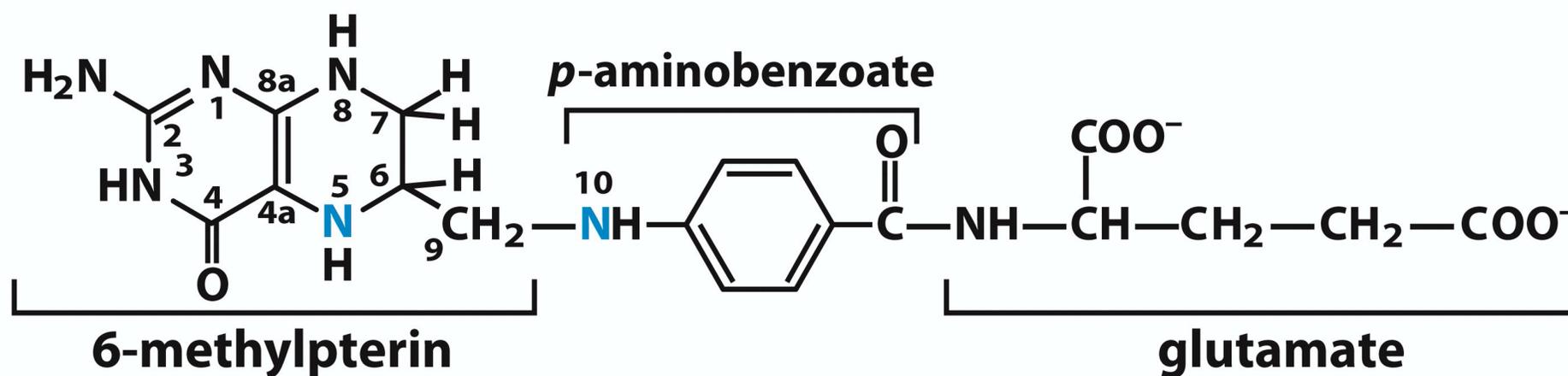
# Метаболизм фолатов

## Витамин B<sub>9</sub> (фолиевая кислота): биологическая роль

Тетрагидрофолат (H<sub>4</sub>-фолат) – активная форма фолиевой кислоты



# Метаболизм фолатов

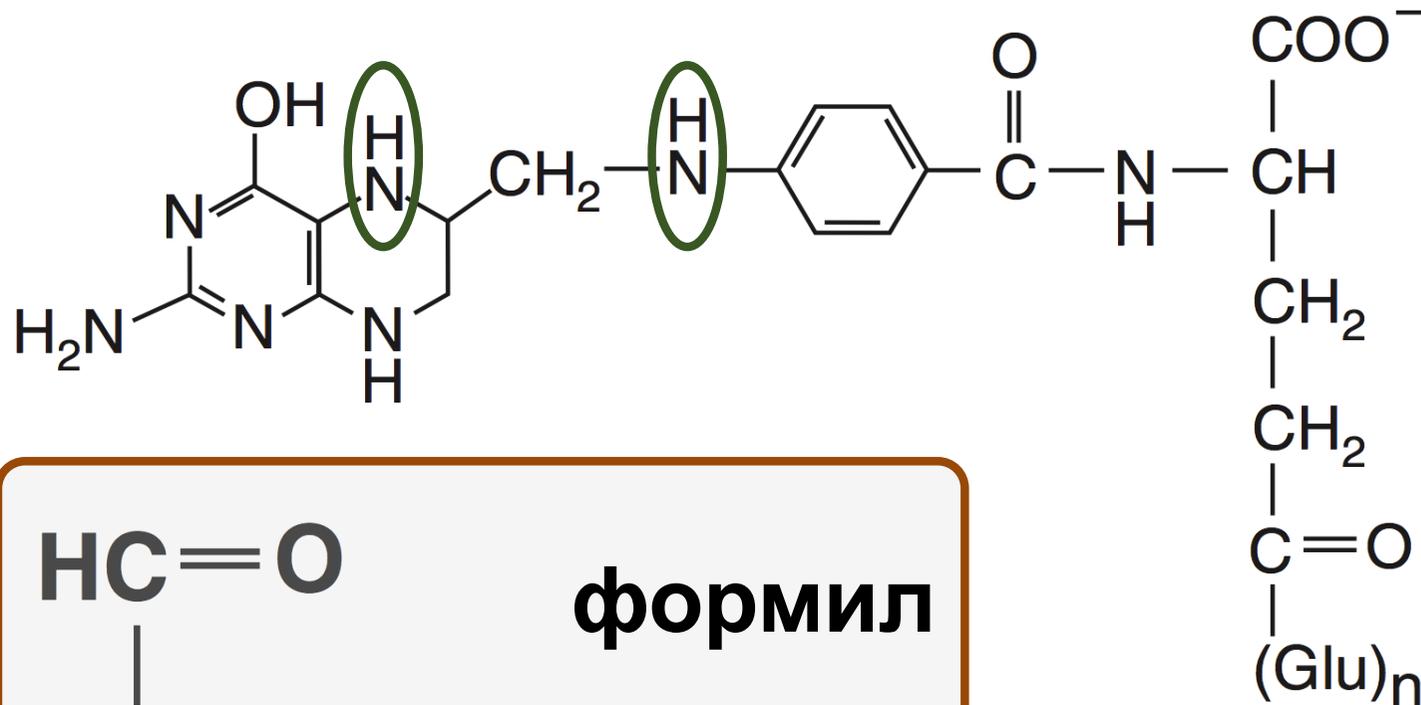


**Tetrahydrofolate (H<sub>4</sub> folate)**

# Метаболизм фолатов

## Витамин B<sub>9</sub> (фолиевая кислота): биологическая роль

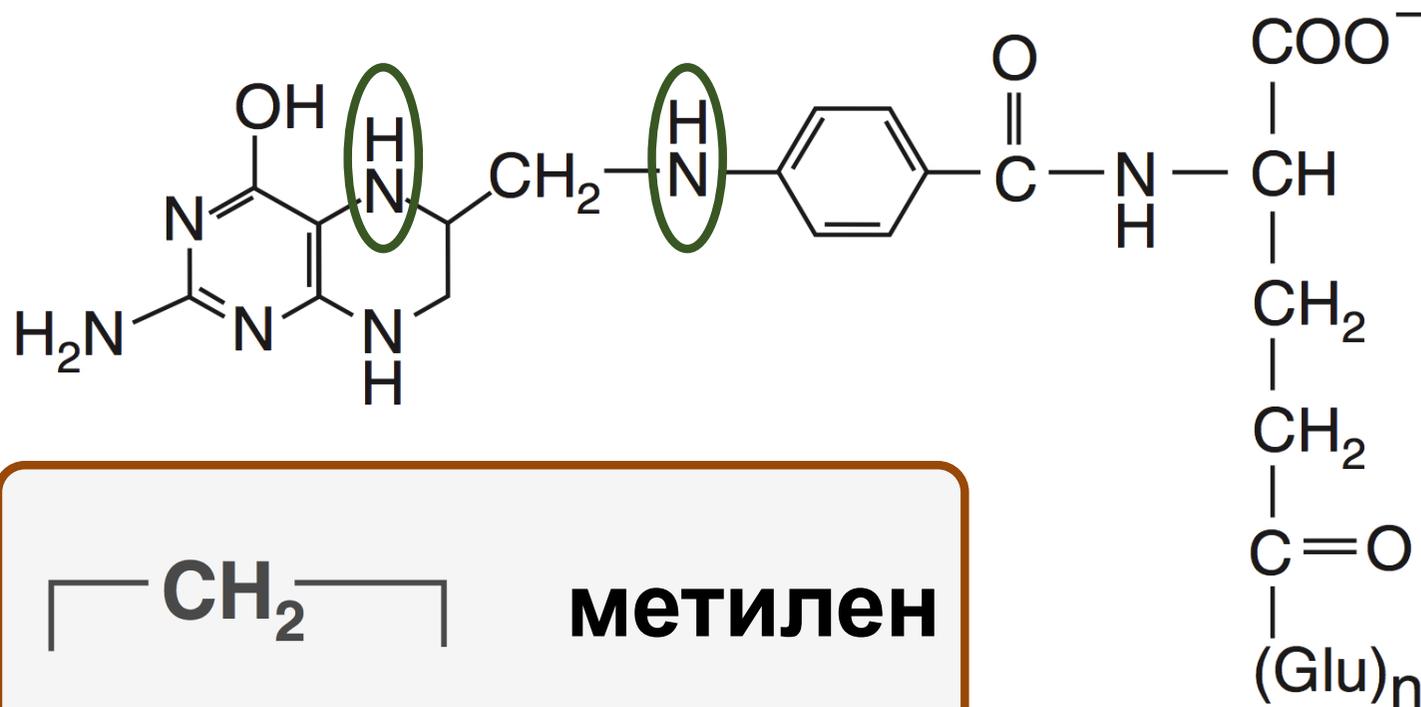
Основная функция – перенос одноуглеродных фрагментов



# Метаболизм фолатов

## Витамин B<sub>9</sub> (фолиевая кислота): биологическая роль

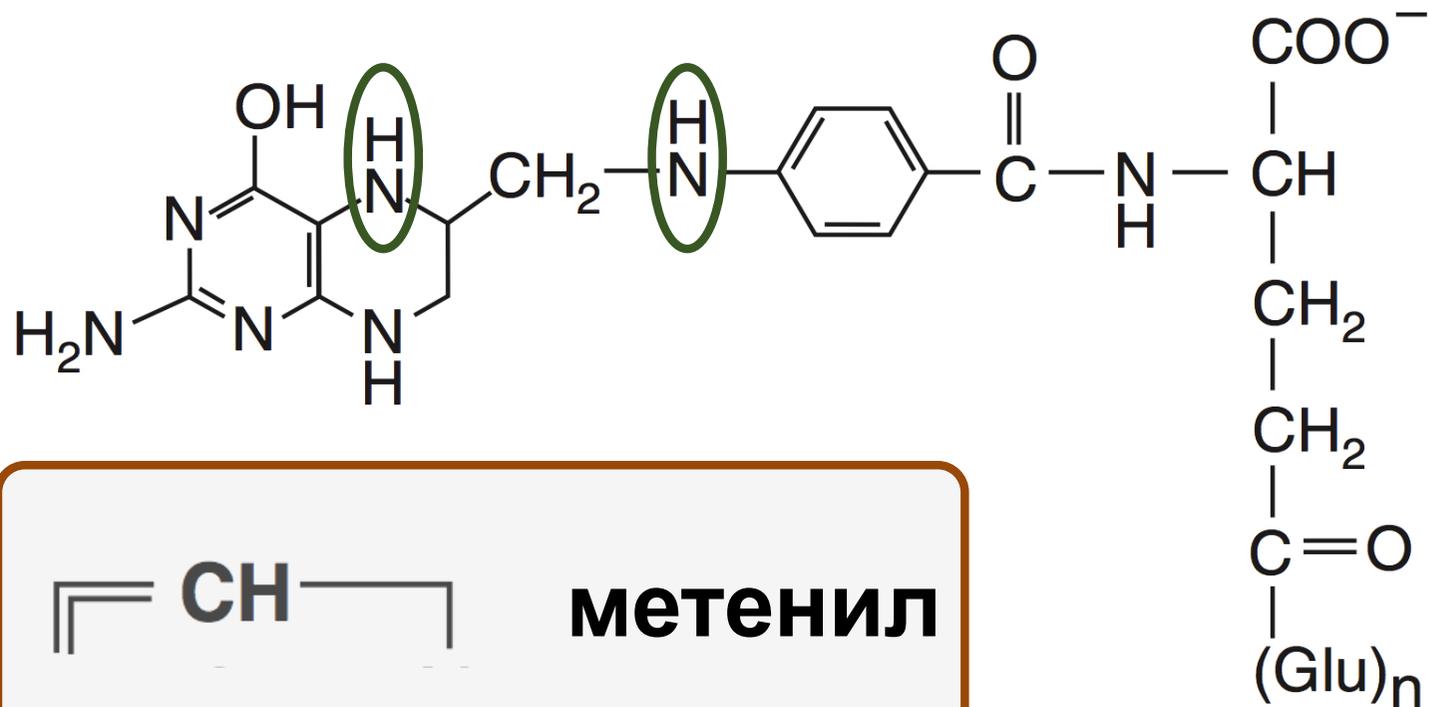
Основная функция – перенос одноуглеродных фрагментов



# Метаболизм фолатов

## Витамин B<sub>9</sub> (фолиевая кислота): биологическая роль

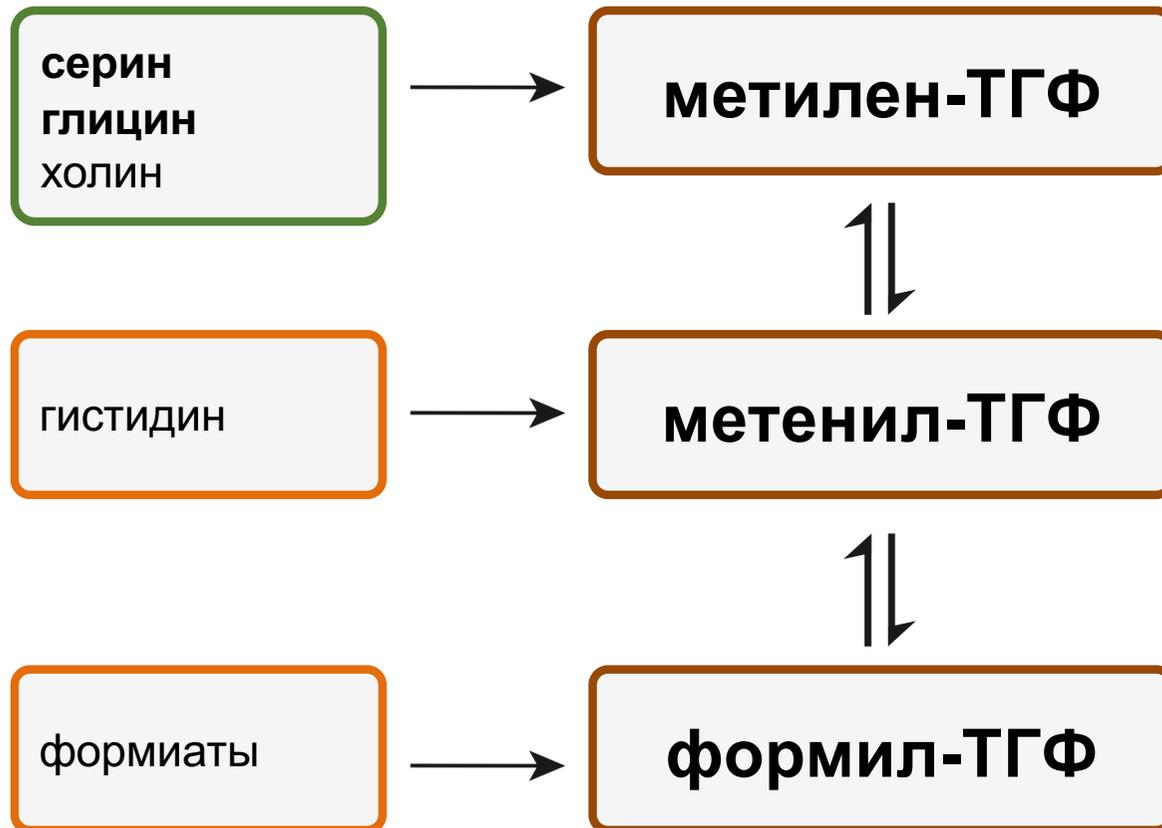
Основная функция – перенос одноуглеродных фрагментов



# Метаболизм фолатов

Витамин B<sub>9</sub> (фолиевая кислота):  
биологическая роль

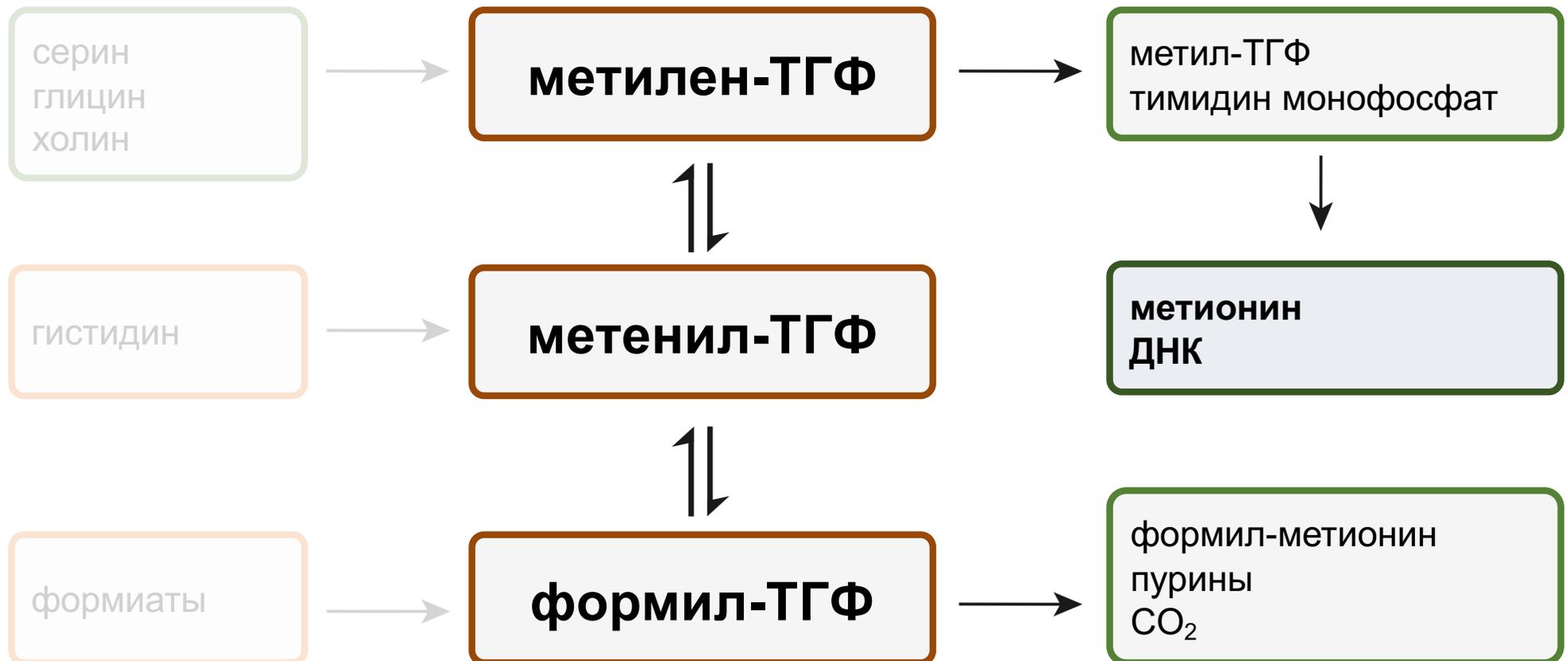
Источники одноуглеродных фрагментов



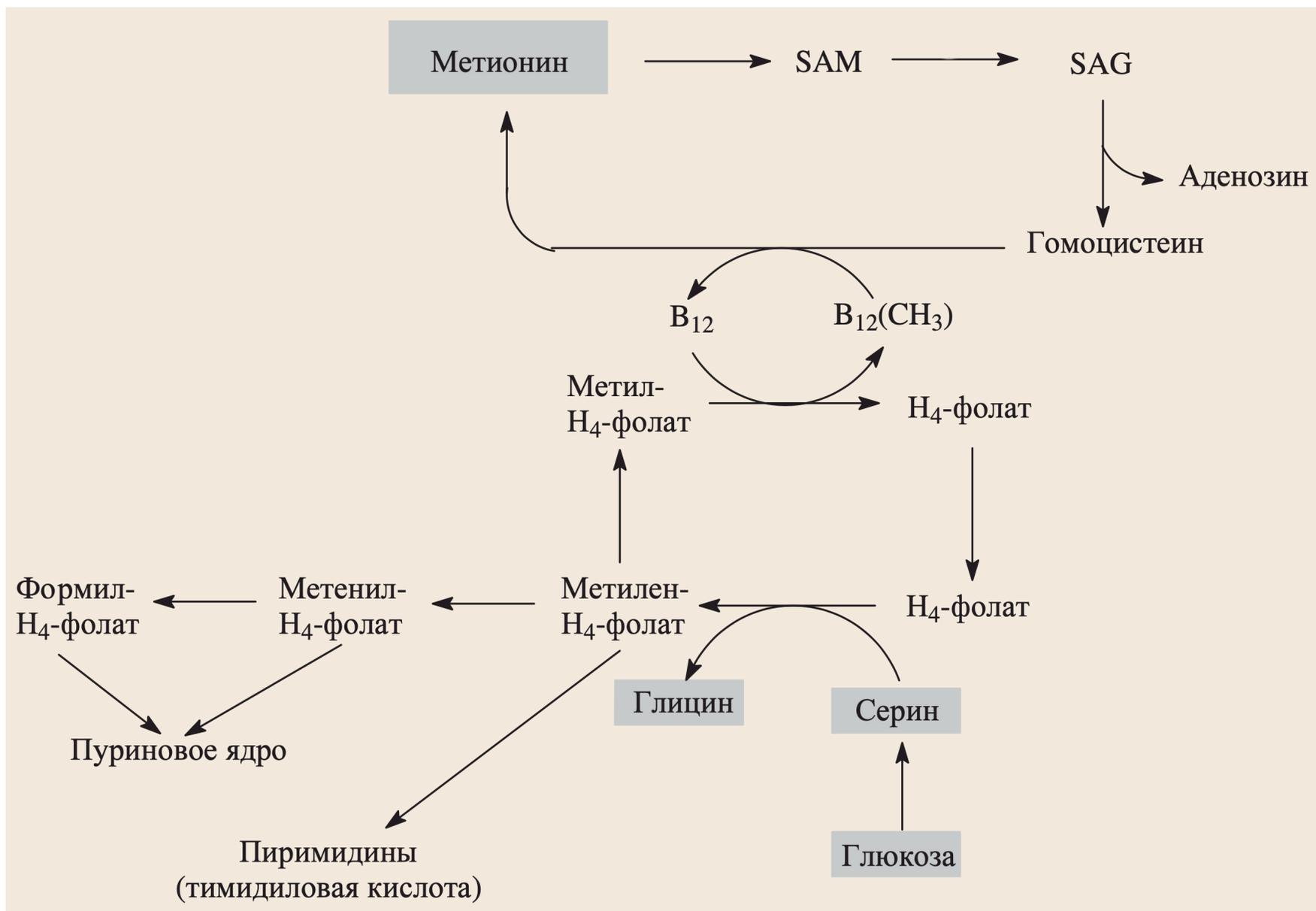
# Метаболизм фолатов

Витамин B<sub>9</sub> (фолиевая кислота):  
биологическая роль

Использование одноуглеродных фрагментов



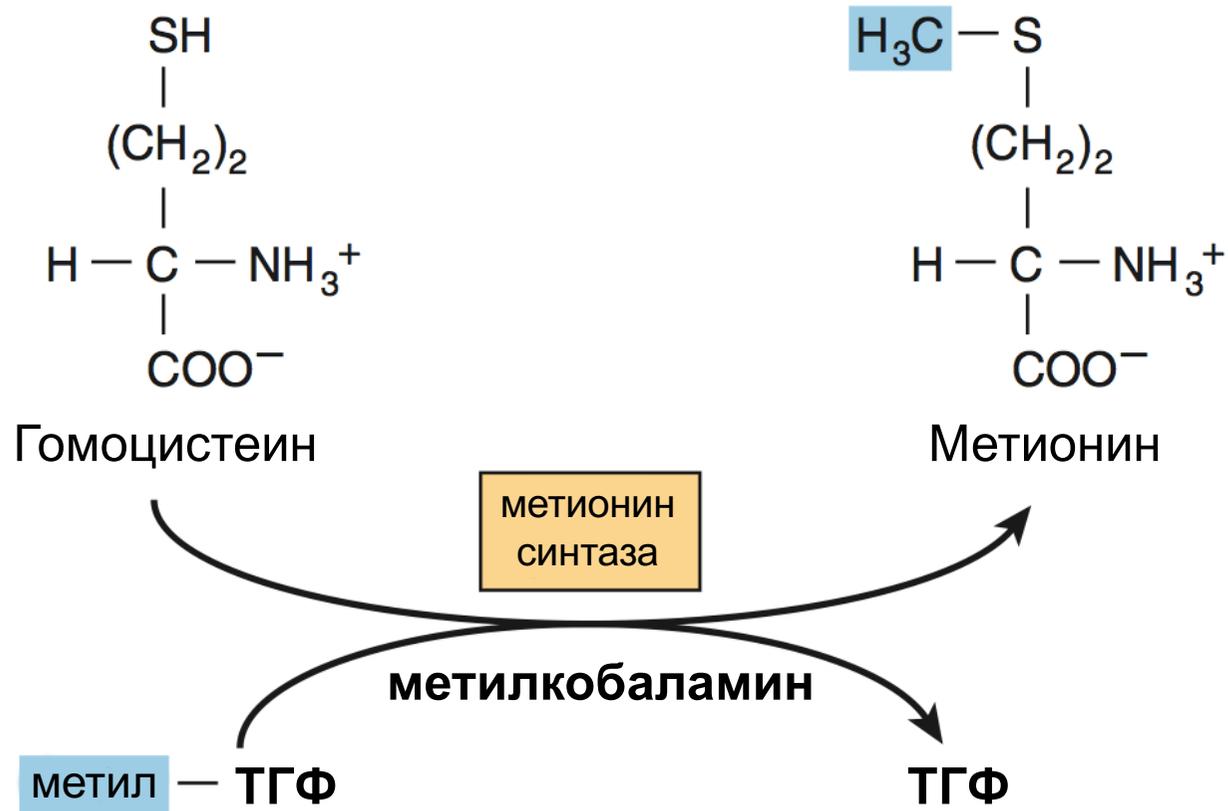
# Метаболизм фолатов



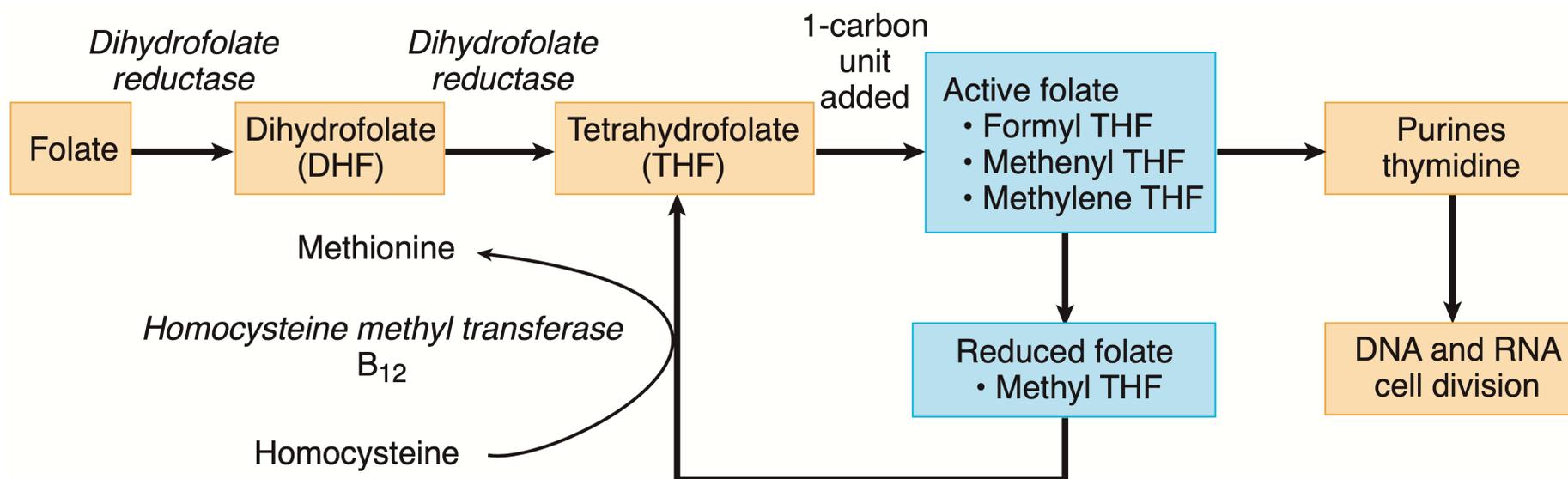
# Водорастворимые витамины

## Витамин B<sub>9</sub> (фолиевая кислота): биологическая роль

### Использование одноуглеродных фрагментов



# Метаболизм фолатов



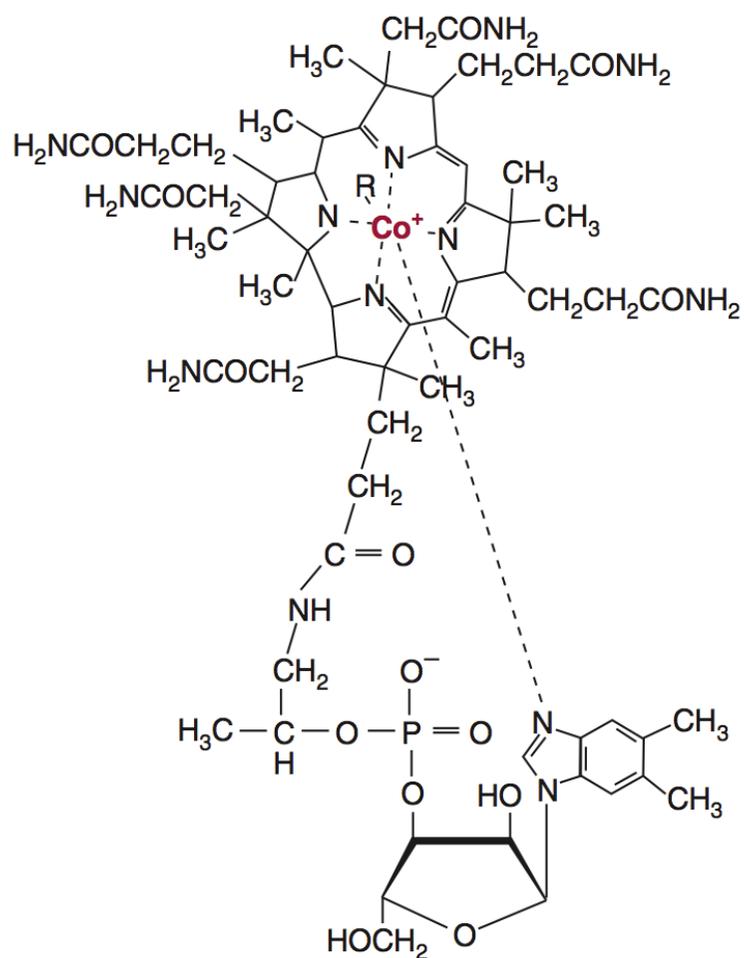
# Метаболизм фолатов

## Витамин В<sub>9</sub> (фолиевая кислота): СИМПТОМЫ ГИПОВИТАМИНОЗА

- **Нарушение кроветворения** (фолиеводефицитная, макроцитарная анемия, лейкопения).
- **Поражение нервной системы** (врождённые дефекты нервной трубки).
- **Нарушение регенерации эпителиальных тканей** (в частности, слизистой оболочки ЖКТ).

# Метаболизм фолатов

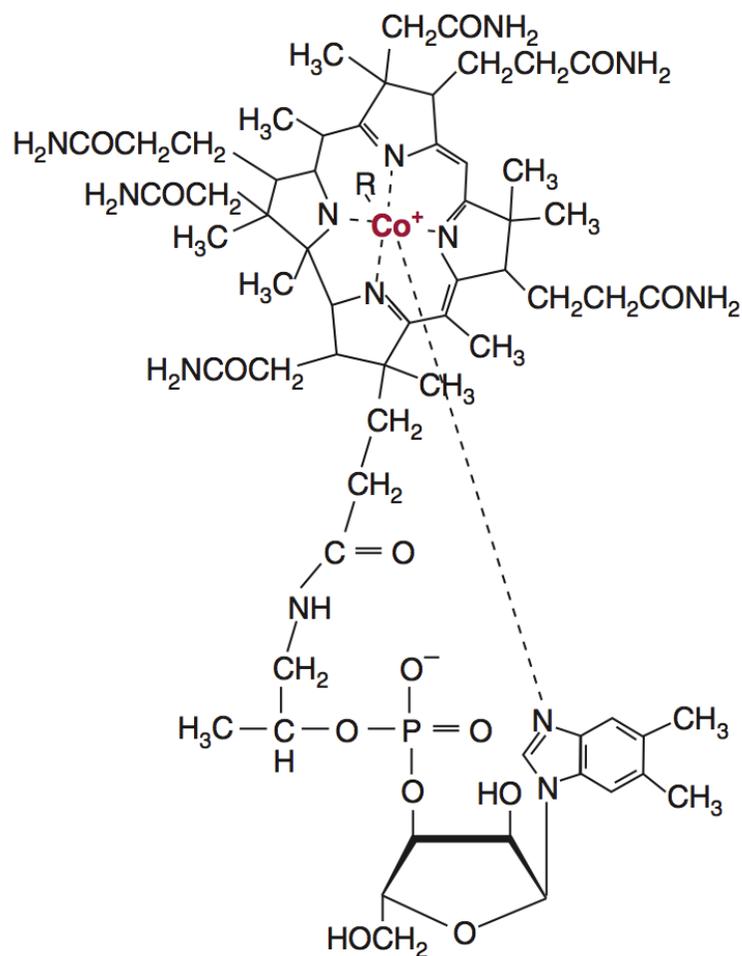
## Витамин В<sub>12</sub> (кобаламин): биологическая роль



- Витамин В<sub>12</sub> содержится **только в пище животного происхождения** (при этом синтезируется почти исключительно микроорганизмами).
- Витамин В<sub>12</sub> - единственный витамин, содержащий в своём составе металл **кобальт**.
- Эффективное всасывание витамина В<sub>12</sub> происходит в тонком кишечнике после образования витамином комплекса с **внутренним фактором (фактором Касла)** — гликопротеином, секретлируемым в желудке.

# Метаболизм фолатов

## Витамин В<sub>12</sub> (кобаламин): биологическое значение



- Транспорт кобаламинов в плазме крови осуществляют специфические белки-переносчики **транскобаламины**, из которых наибольшее значение имеет транскобаламин II, поскольку лишь он участвует в передаче витамина В<sub>12</sub> костному мозгу, а также в депо.
- Витамин В<sub>12</sub> (кобаламин) существуют в организме человека в двух коферментных формах: **дезоксиаденозилкобаламин** и **метилкобаламин**, из которых последняя преобладает в плазме крови.

# Метаболизм фолатов

## Витамин В<sub>12</sub> (кобаламин): биологическая роль

### Метилкобаламин

(кофермент метионин синтазы в плазме крови и цитоплазме):

- синтез нуклеиновых кислот (ДНК и РНК);
- синтез **метионина** из гомоцистеина.

### Дезоксиаденозилкобаламин

(кофермент метилмалонил-КоА-мутаза в митохондриях):

- синтез липопротеинов в миелиновой ткани;
- синтез глутатиона.

# Метаболизм фолатов

## Витамин В<sub>12</sub> (кобаламин): СИМПТОМЫ ГИПОВИТАМИНОЗА

**Нарушение  
кровообразования**  
(мегалобластная анемия)

- увеличение размеров эритроцитов;
- снижение количества эритроцитов в кровотоке;
- снижение концентрации гемоглобина в крови;

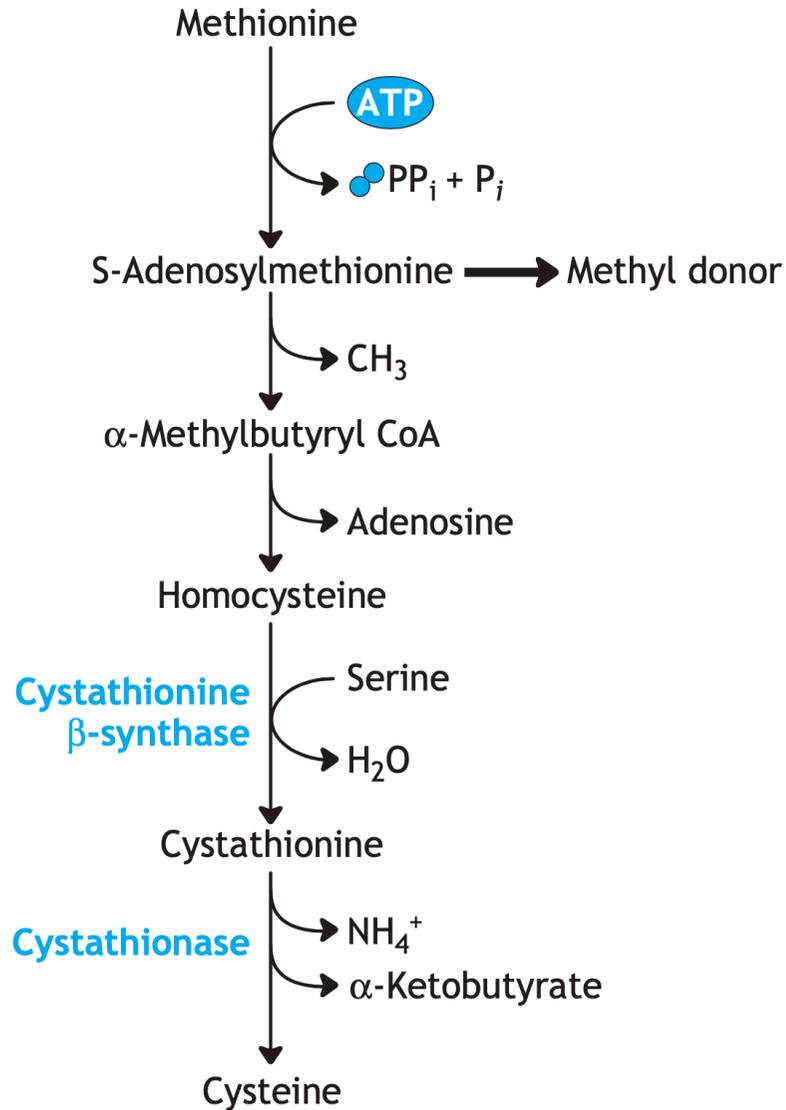
**Поражение нервной  
системы**

- онемение конечностей;
- слабость, нарушение координации;
- психические нарушения

**Поражение  
пищеварительной  
системы**

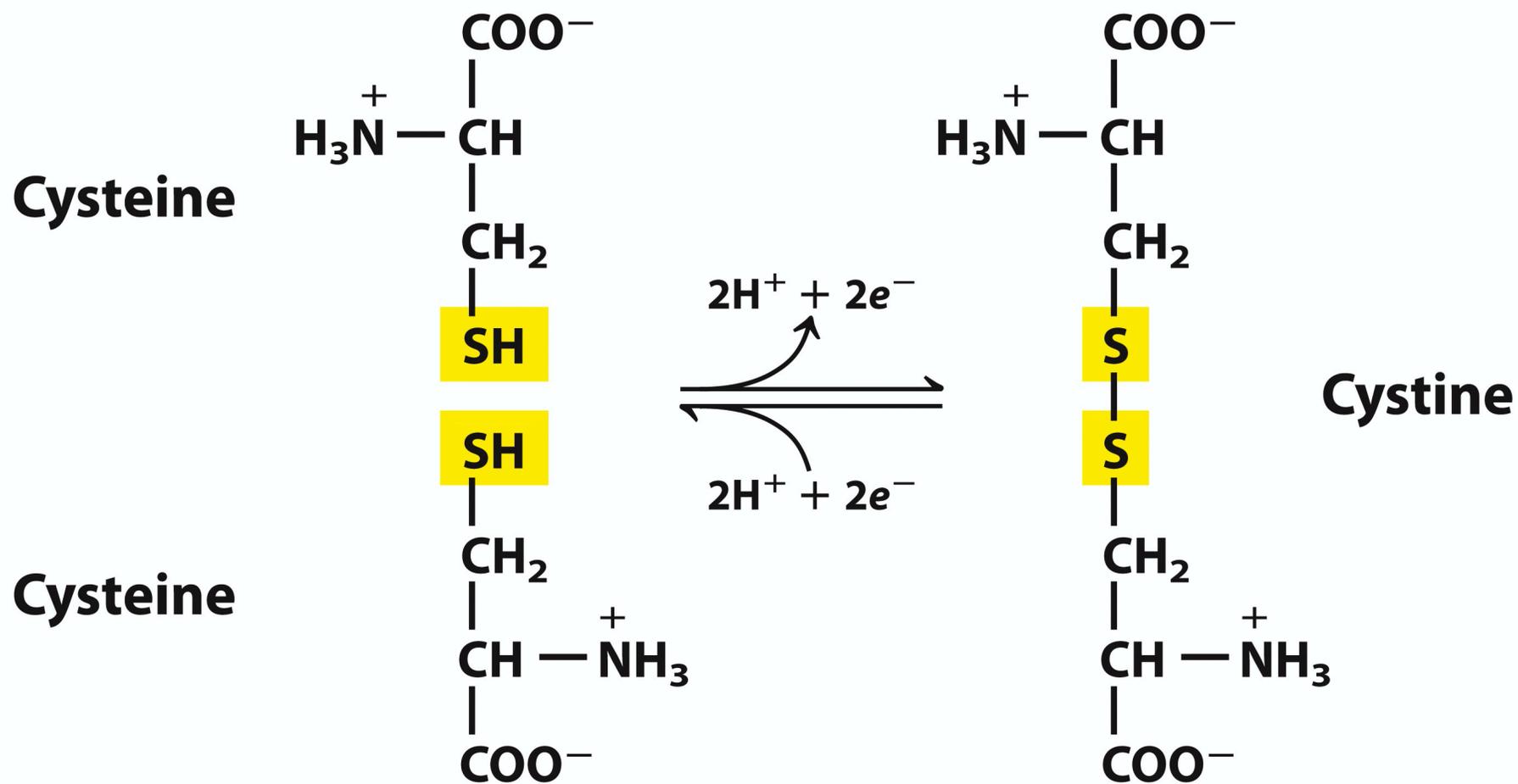
- болезненные трещины в углах рта;
- глоссит («лакированный язык»);
- диспептические расстройства и др.

# Метаболизм серосодержащих аминокислот



**Метионин является предшественником цистеина.**

# Метаболизм серосодержащих аминокислот



# Метаболизм серосодержащих аминокислот

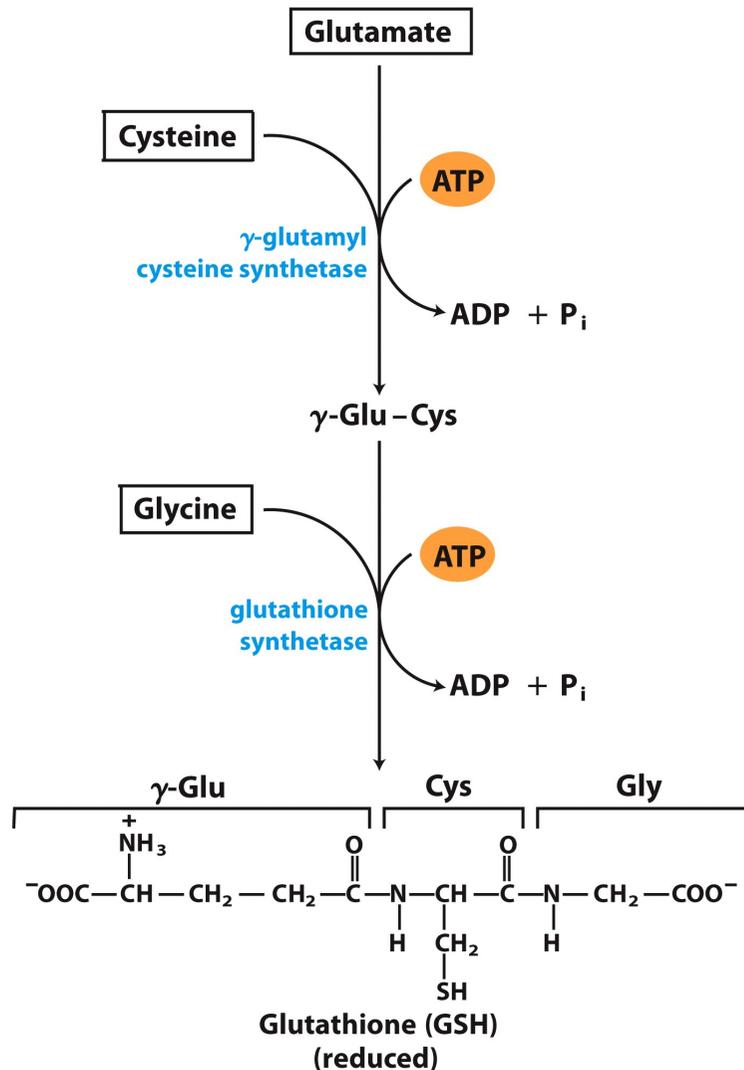


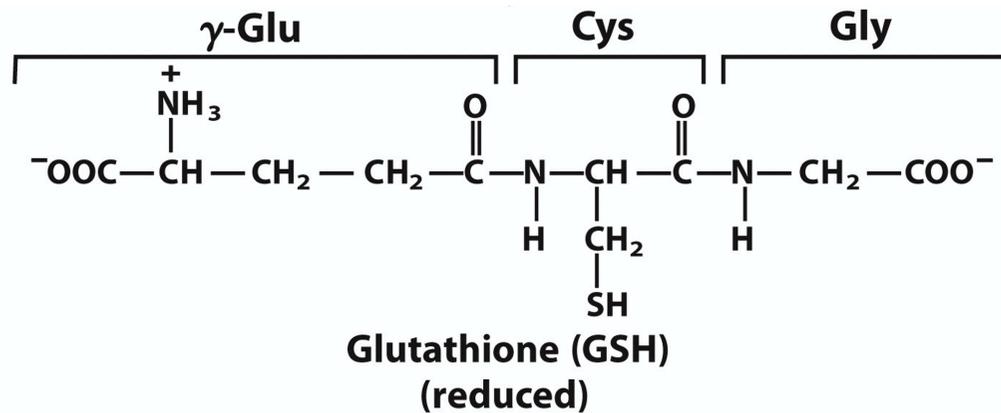
Figure 22-29a

Lehninger Principles of Biochemistry, Sixth Edition  
© 2013 W. H. Freeman and Company

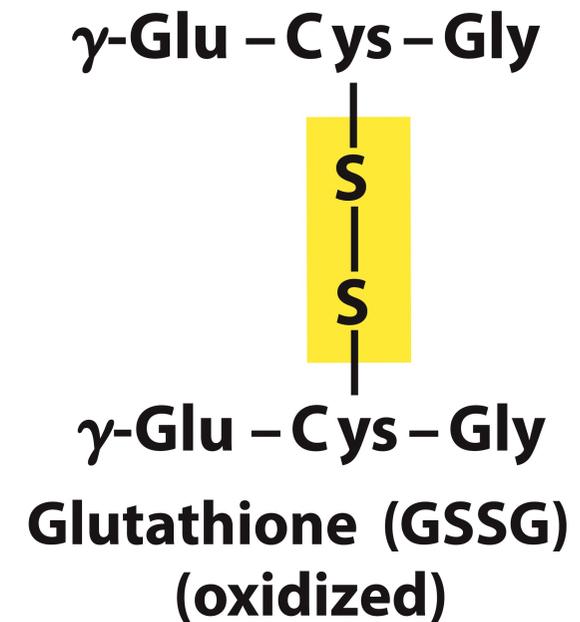
Цистеин, наряду с глицином и глутаматом участвует в синтезе **глутатиона** – важнейшего элемента защитных антиоксидатных систем клетки.

# Метаболизм серосодержащих аминокислот

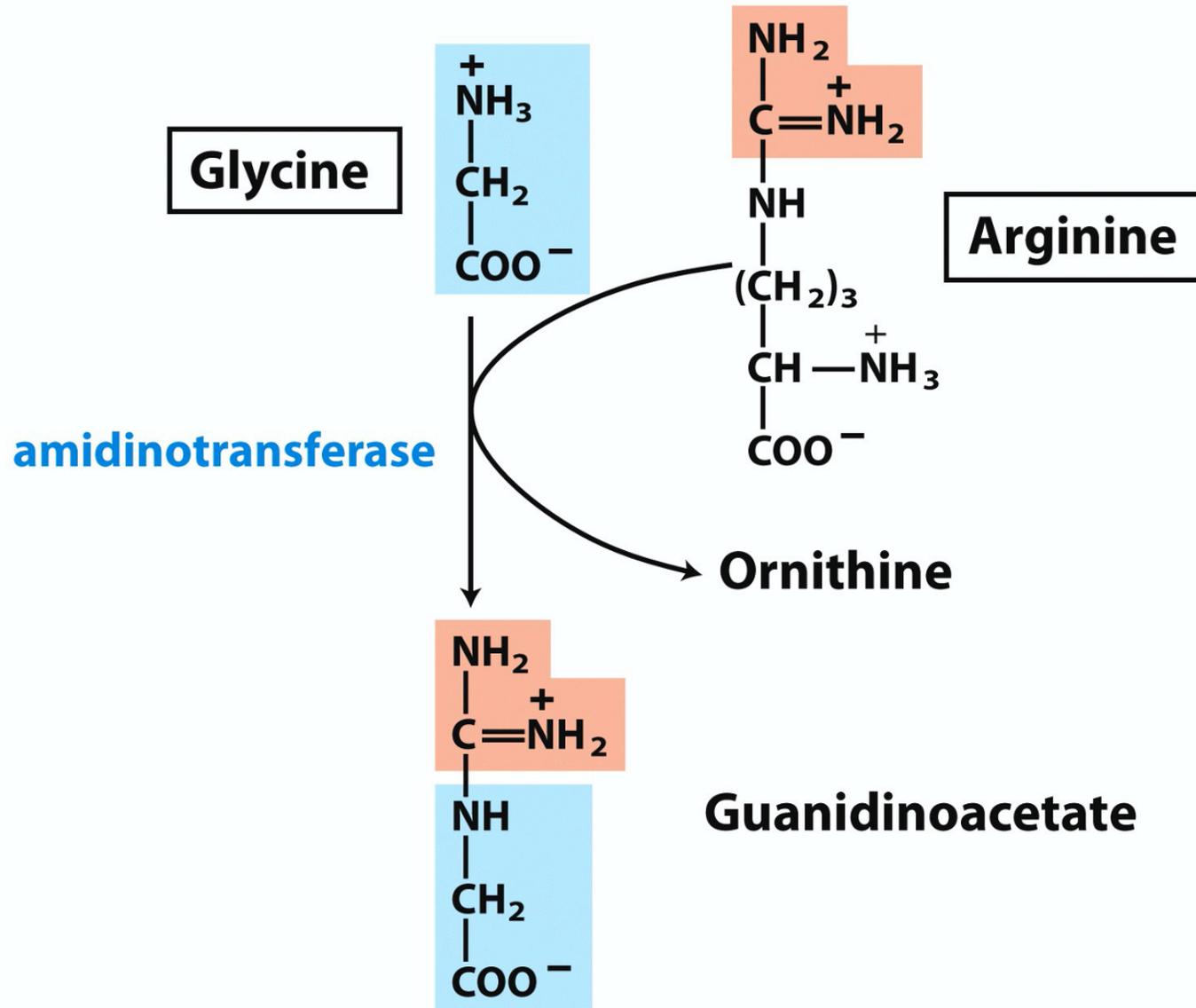
Восстановленная  
форма глутатиона



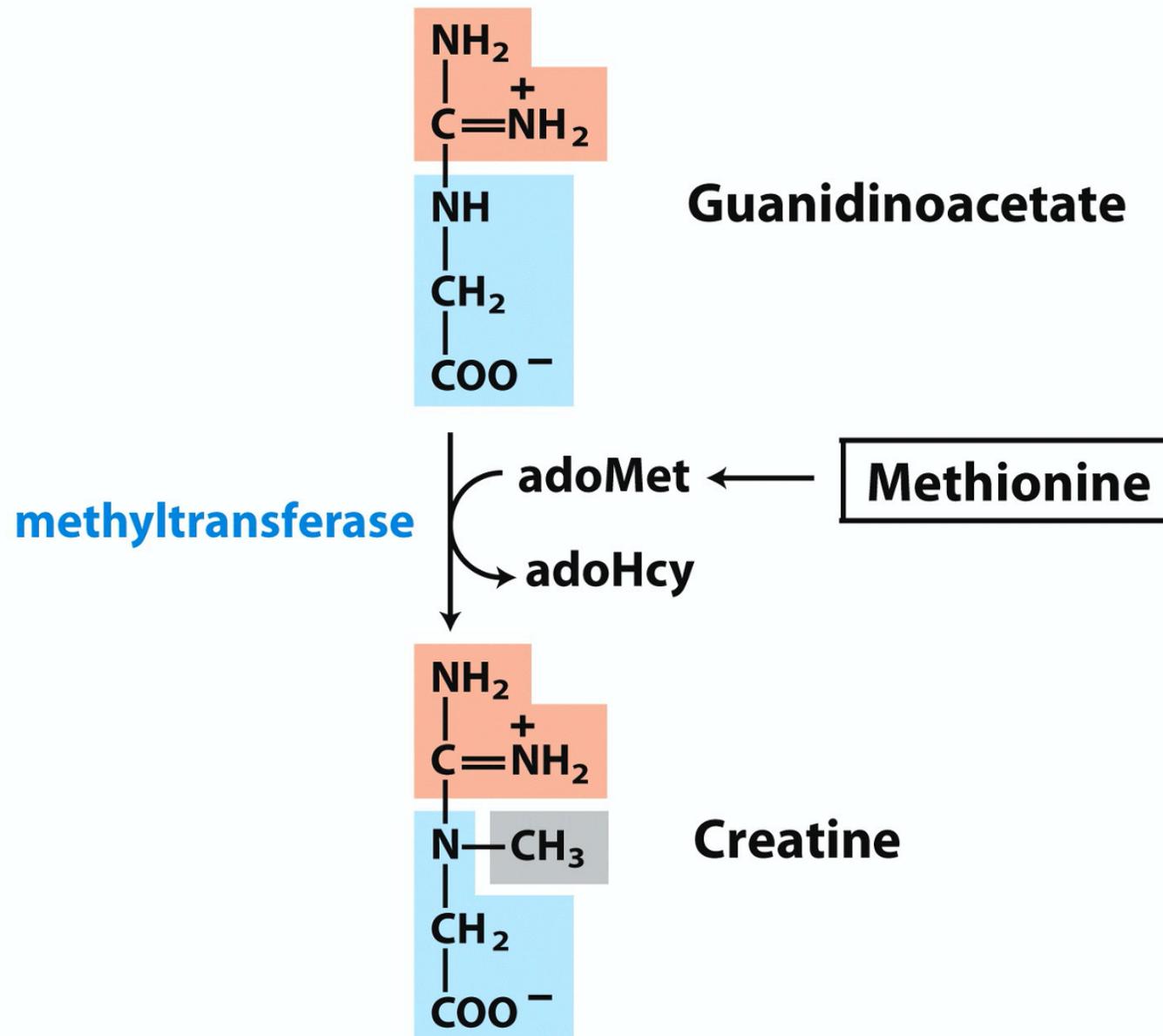
Окисленная  
форма глутатиона



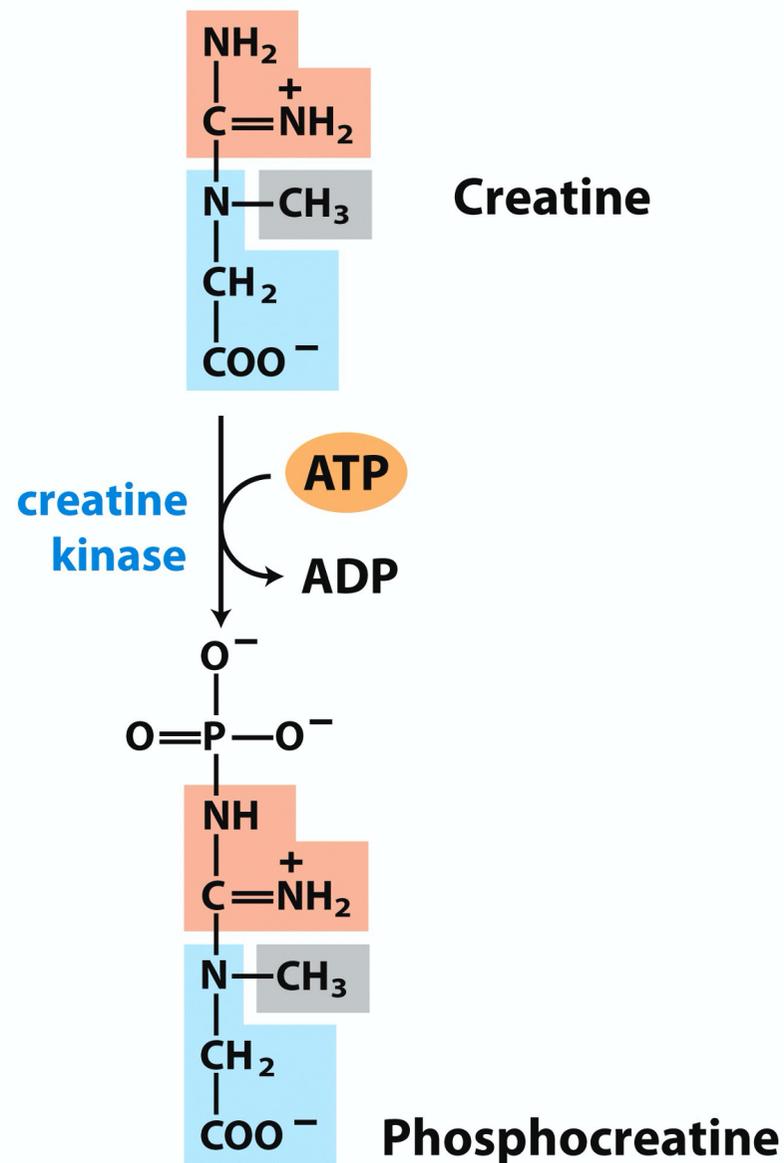
# Метаболизм серосодержащих аминокислот



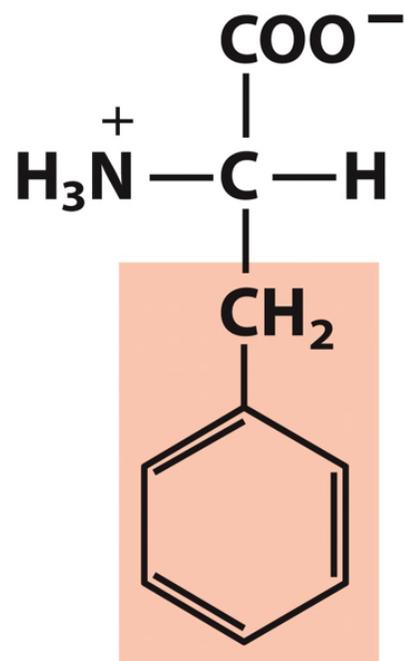
# Метаболизм серосодержащих аминокислот



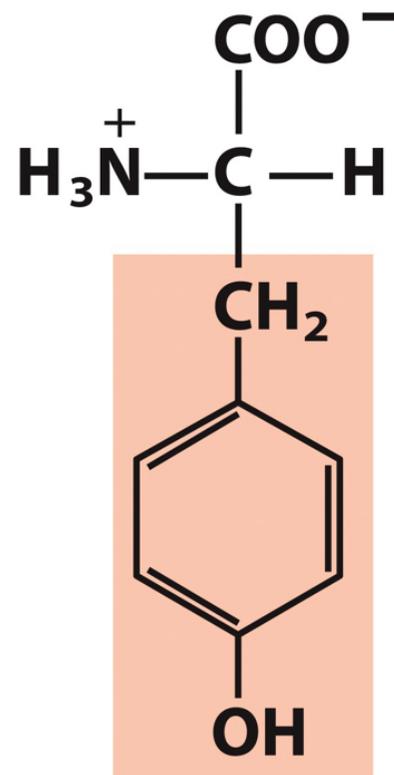
# Метаболизм серосодержащих аминокислот



# Метаболизм фенилаланина и тирозина

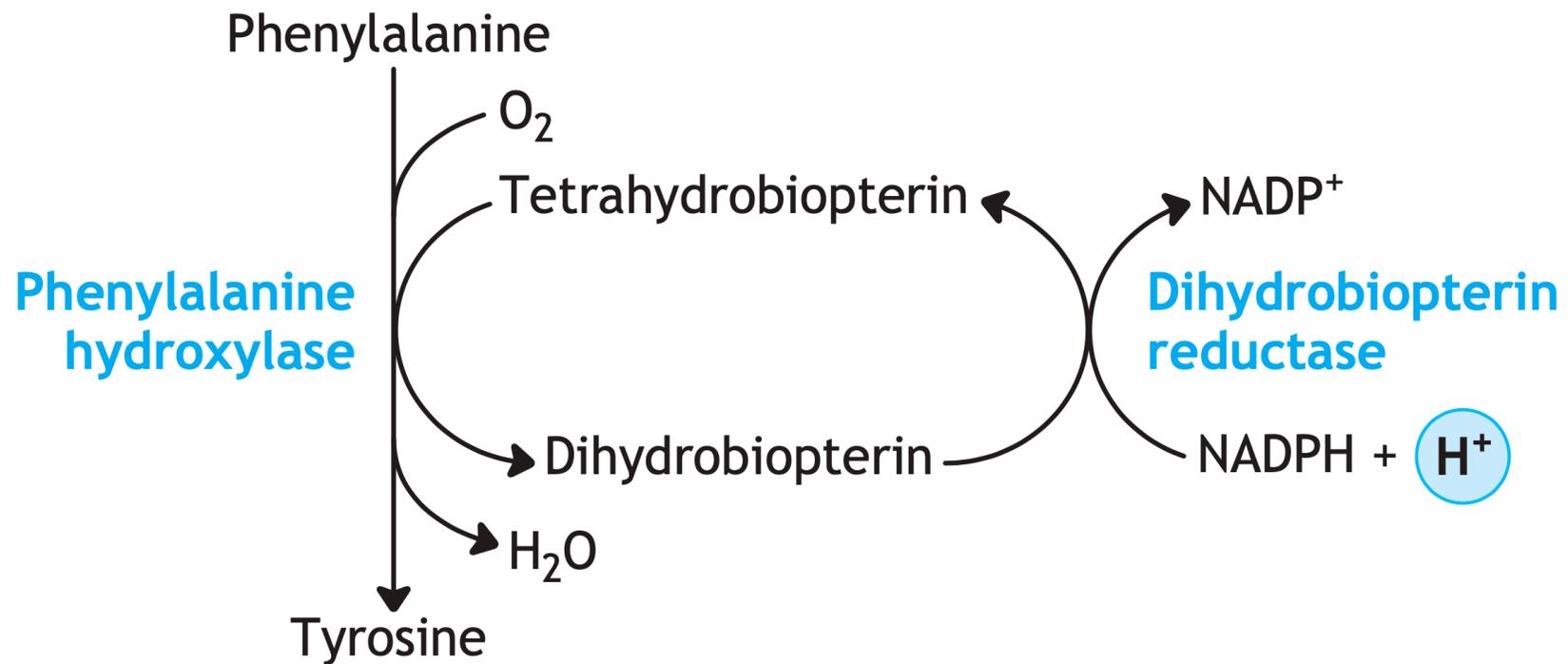


фенилаланин



тирозин

# Метаболизм фенилаланина и тирозина



# Метаболизм фенилаланина и тирозина

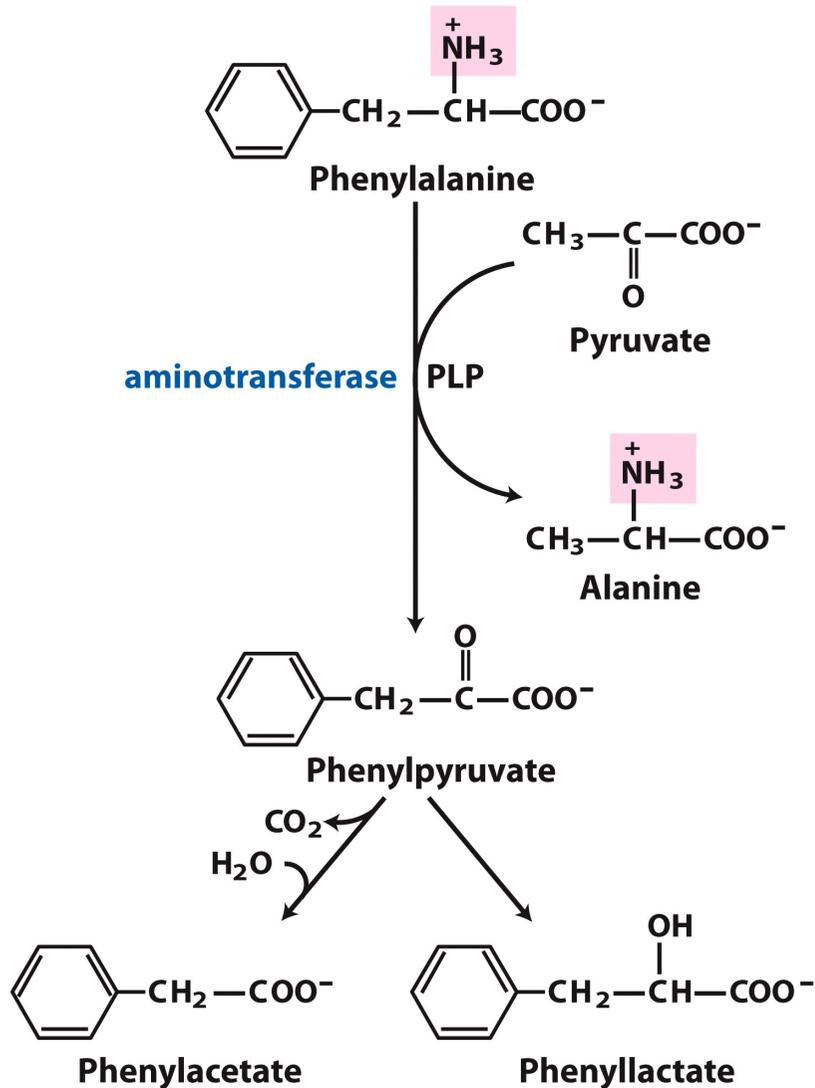
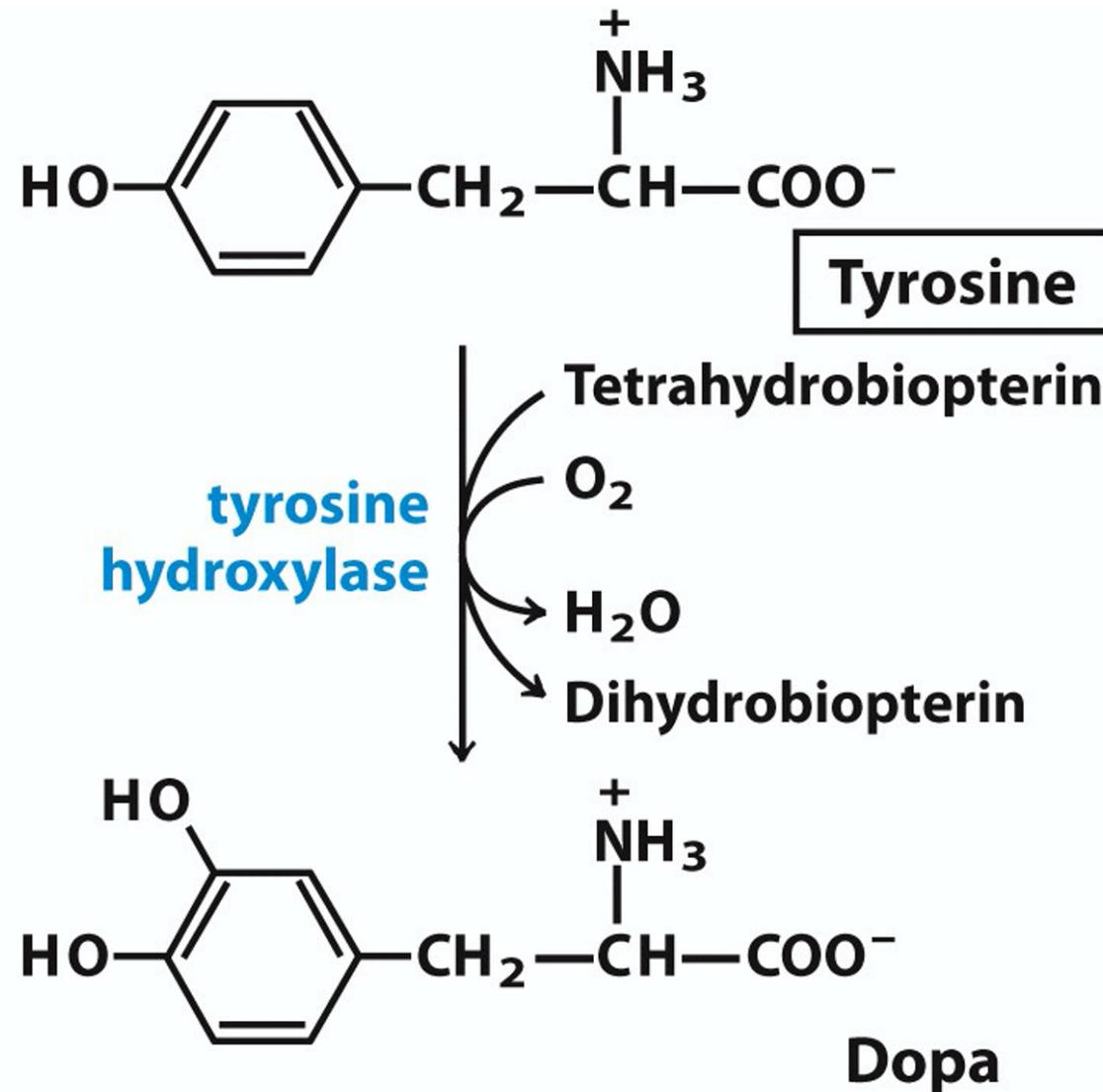


Figure 18-25  
Lehninger Principles of Biochemistry, Sixth Edition  
© 2013 W. H. Freeman and Company

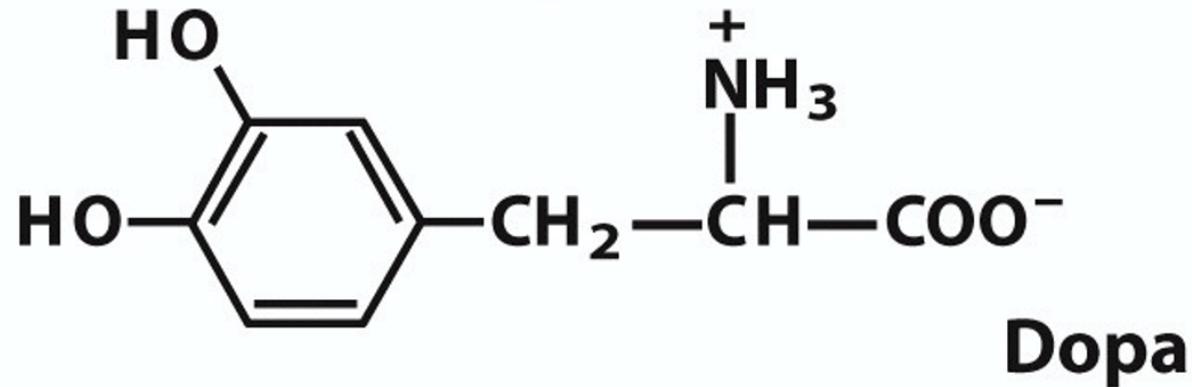
Дефект ферменты фенилаланингидроксилазы приводит к накоплению фенилаланина.

Избыток фенилаланина вступает в реакцию дезаминирования, что приводит к накоплению токсичных продуктов и развитию **фенилкетонурии (ФКУ)**.

# Метаболизм фенилаланина и тирозина



# Метаболизм фенилаланина и тирозина



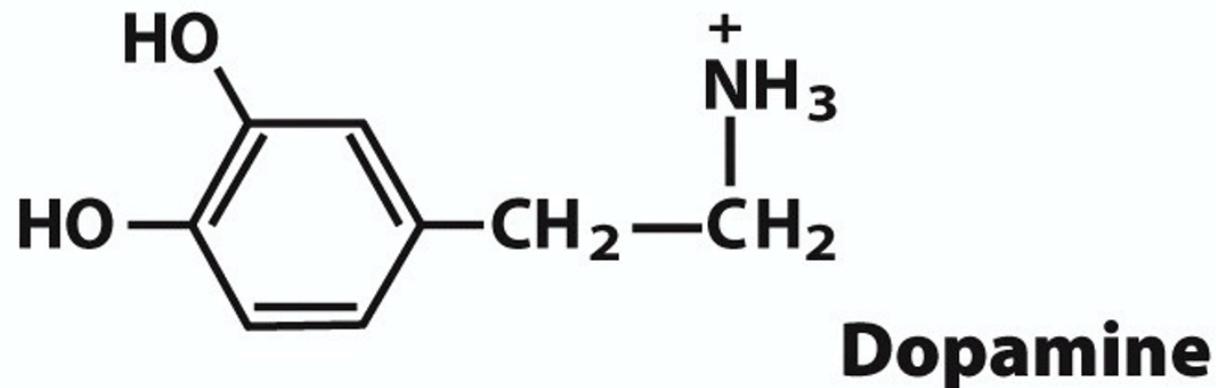
aromatic  
amino acid  
decarboxylase

PLP

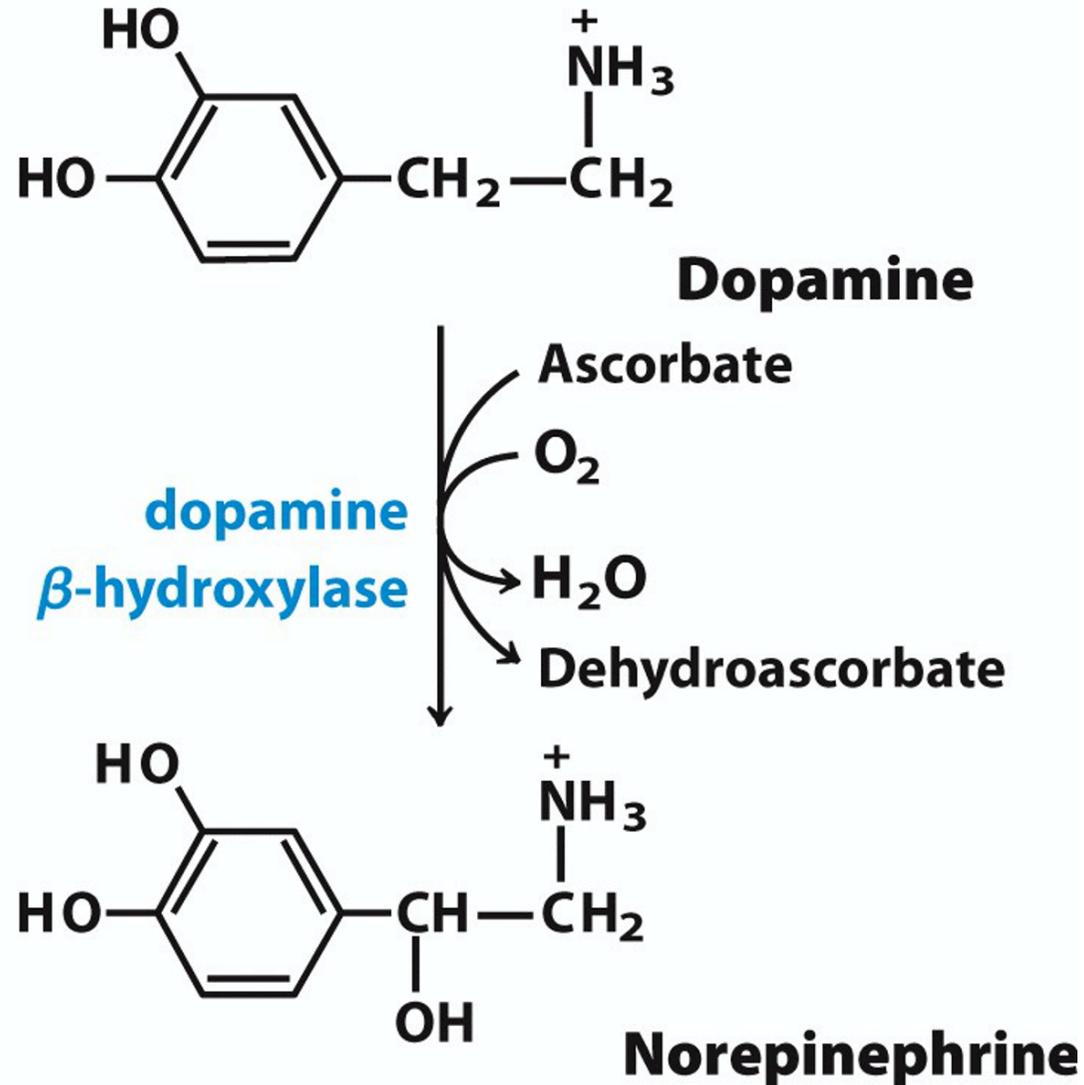
CO<sub>2</sub>



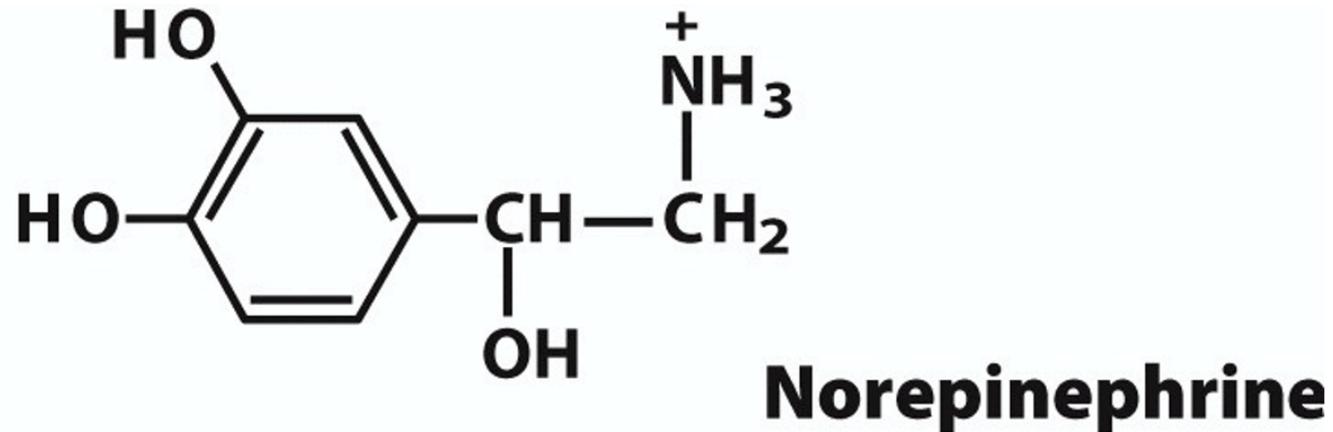
A vertical arrow points downwards from the enzyme name to the product. A curved arrow branches off to the right from the main arrow, pointing to CO<sub>2</sub>, indicating the release of carbon dioxide during the decarboxylation reaction.



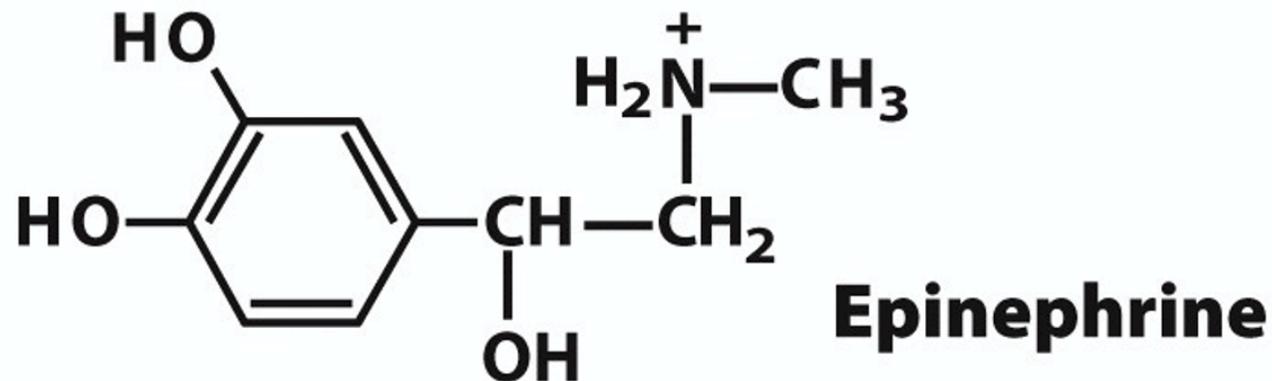
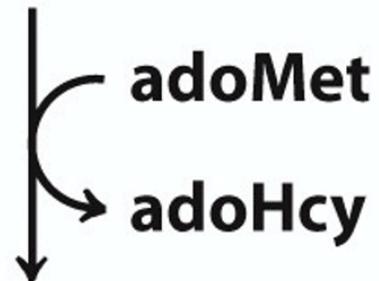
# Метаболизм фенилаланина и тирозина



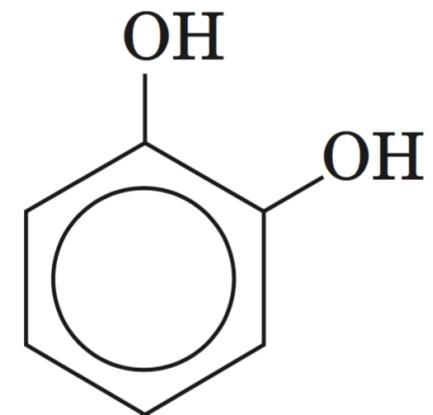
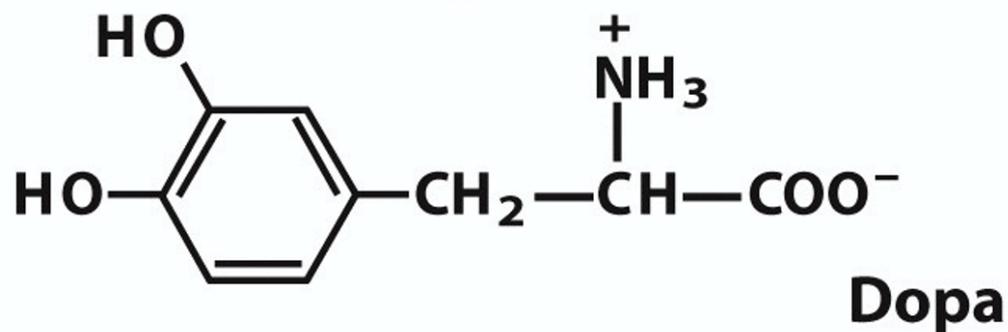
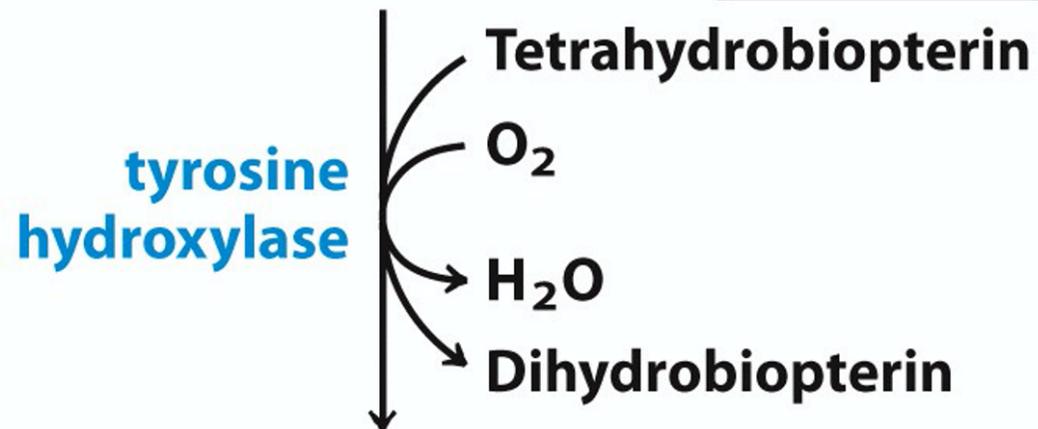
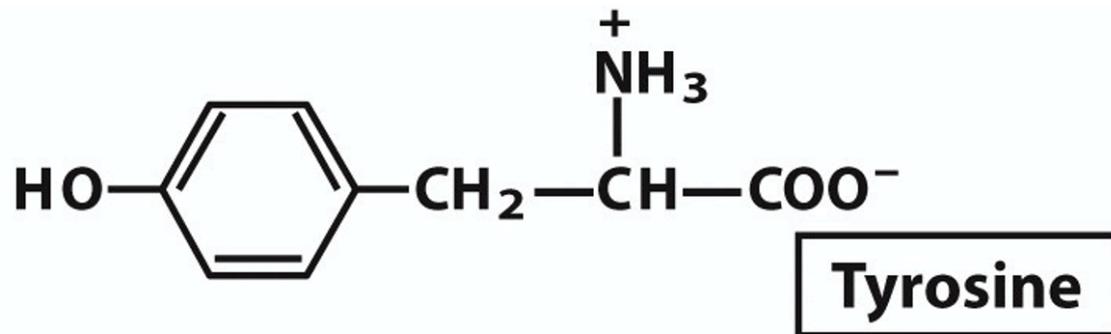
# Метаболизм фенилаланина и тирозина



phenylethanolamine  
*N*-methyltransferase

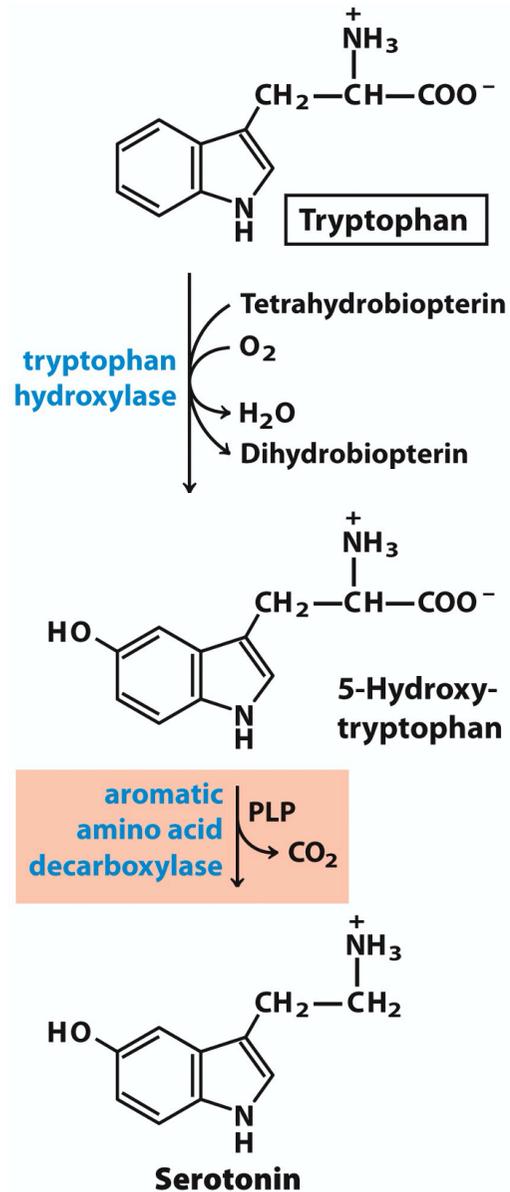


# Биогенные амины: катехоламины



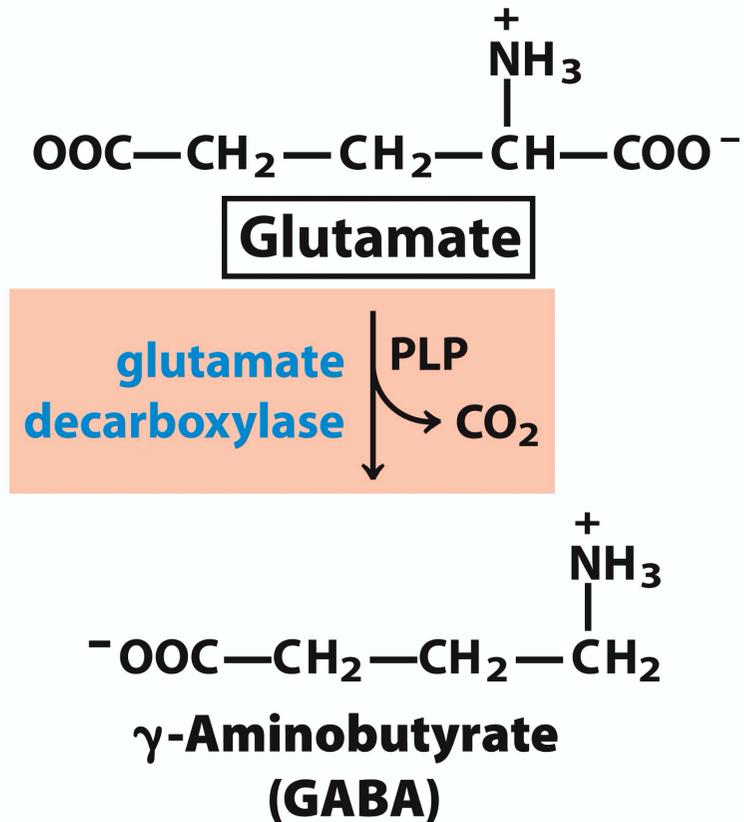
**Catechol**

# Биогенные амины



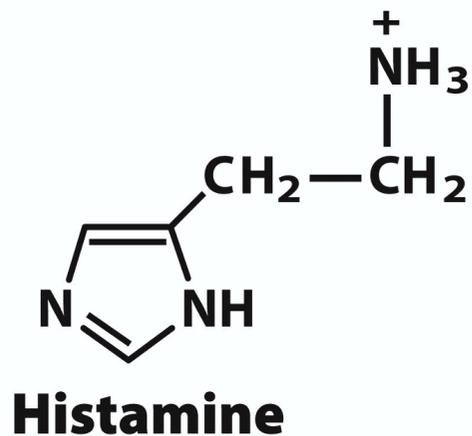
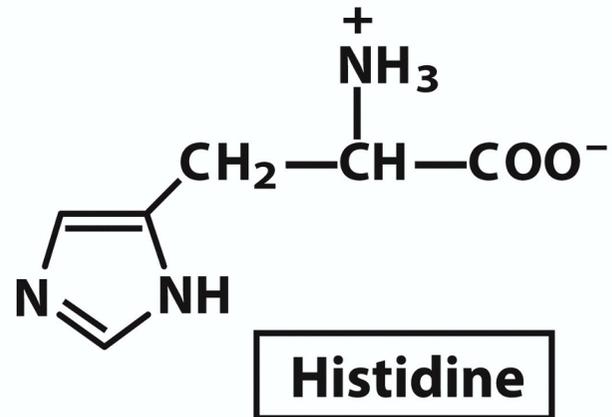
Триптофан является предшественником нейромедиатора **серотонина**.

# Биогенные амины



Глутамат является предшественником гамма-аминомасляной кислоты – важнейшего тормозного нейромедиатора

# Биогенные амины



Гистидин является предшественником **гистамина** – одного из ключевых медиаторов аллергических реакций немедленного типа.