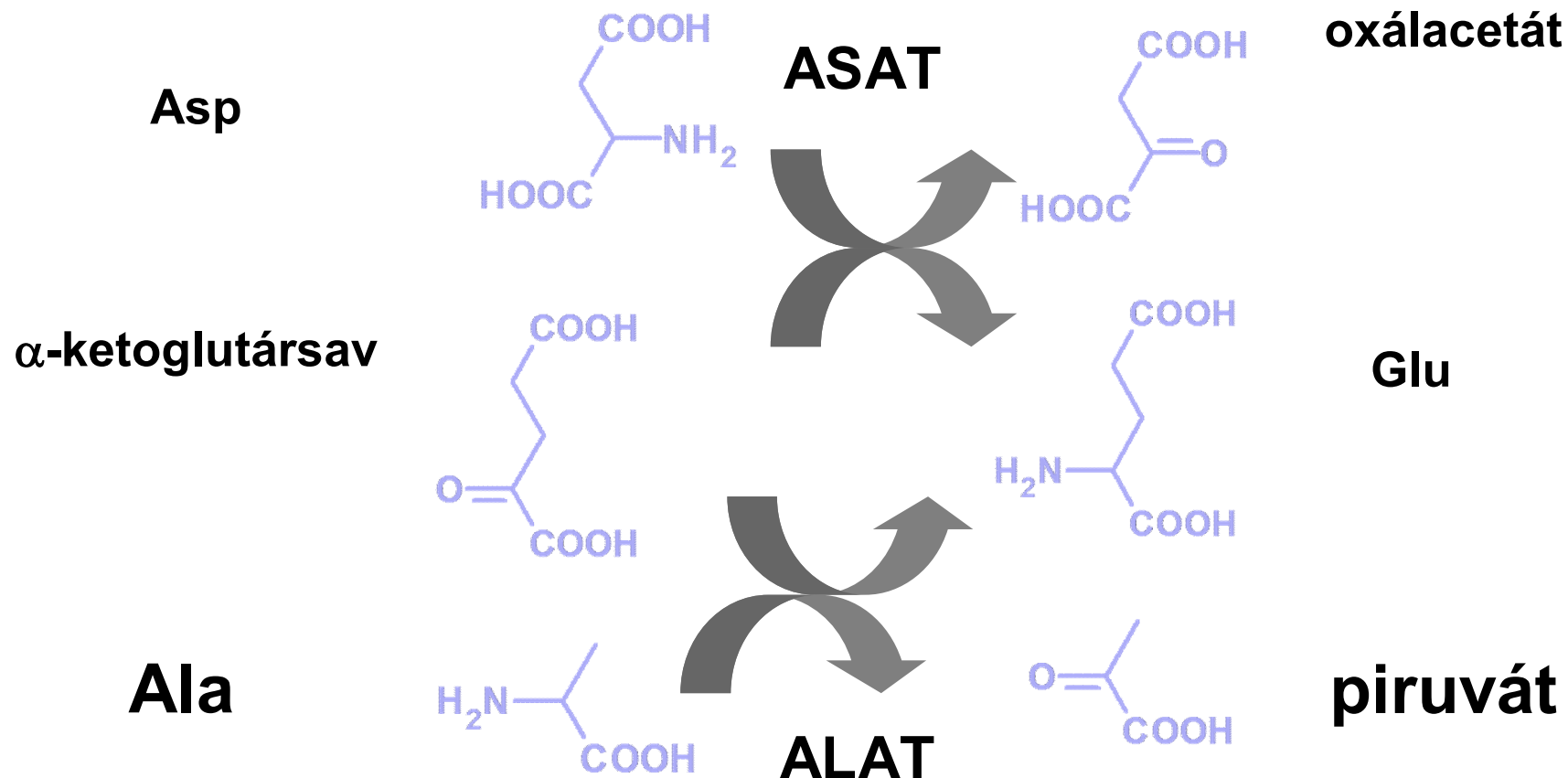


AMINOSAV

ANYAGCSERE

Az AS nitrogénjének eltávolítása

1. Hidrolízis (NH_3 eltávolítás az Asn és Gln amid csoportjából)
2. Transzamináció (amino és oxo csoport cseréje; AS és α -ketosav párok, transzamináz vagy aminotranszferáz; kofaktor: B_6 vitamin (PLP))



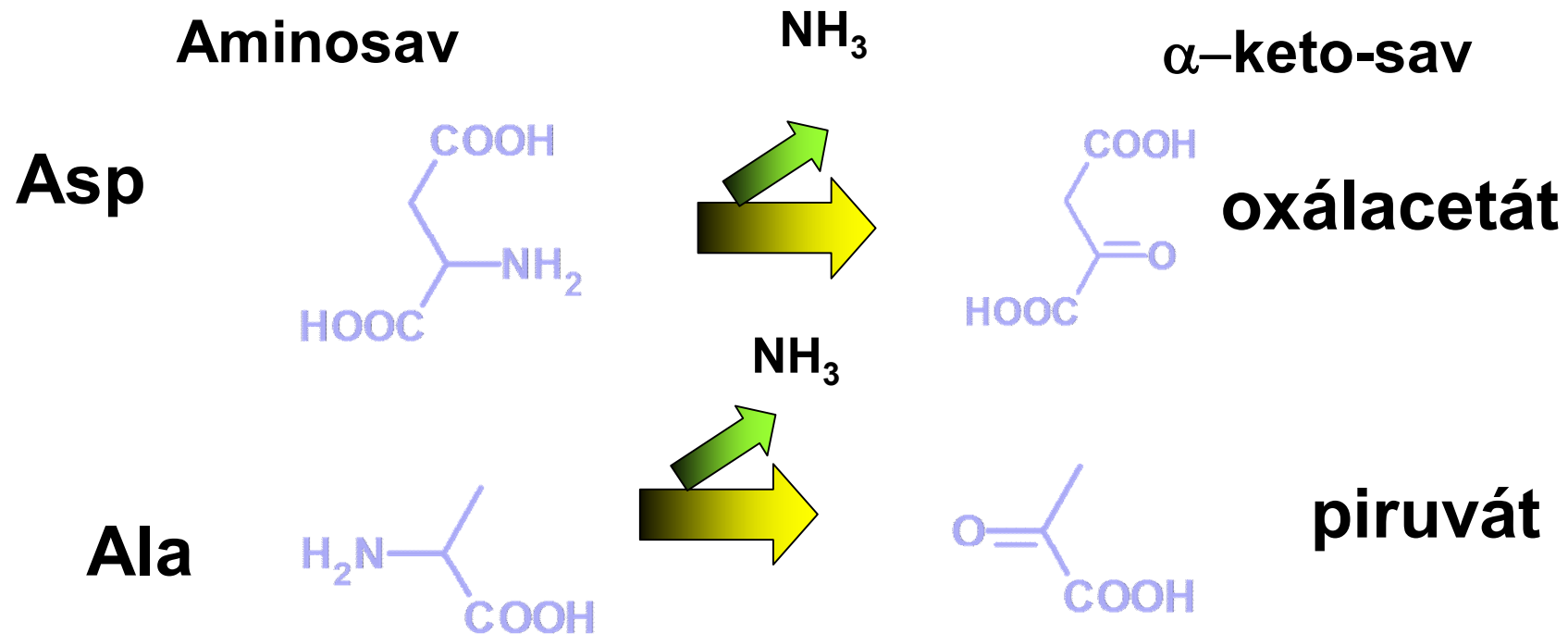
Az AS nitrogénjének eltávolítása

3. Dezaminálás (NH₃ válik szabaddá)

A. Oxidatív dezaminálás (AS iminosav ketosav; NAD(P)⁺ vagy O₂)

B. Nemoxidatív dezaminálás (AS ammónia liáz, kettős kötés keletkezése, pl. His)

A. Oxidatív dezamináció:



Ammónia sorsa

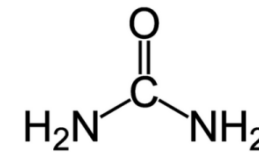
Nélkülözhetetlen az aminosavak, nukleotidok szintéziséhez

Toxikus a központi idegrendszerre

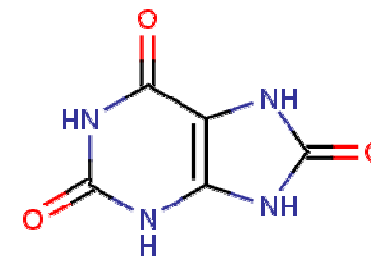
NH₃ eredete - az aminosavak, nukleinsavak lebontása
bélbaktériumok terméke ~40%

NH₃ eliminálása:

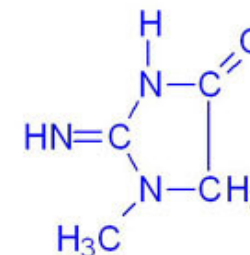
- glutamin szintézis glutaminsavból
- Urea (májban szintetizálódik, vesében ürül)
- NH₄⁺ ürülhet a vesében
- Húgysav (purin lebontás, ürítés a vesében)
- Fehérje vesztes (haj, bőr, vérzés, stb.)
- AS származékok (pl. kreatinin)



urea



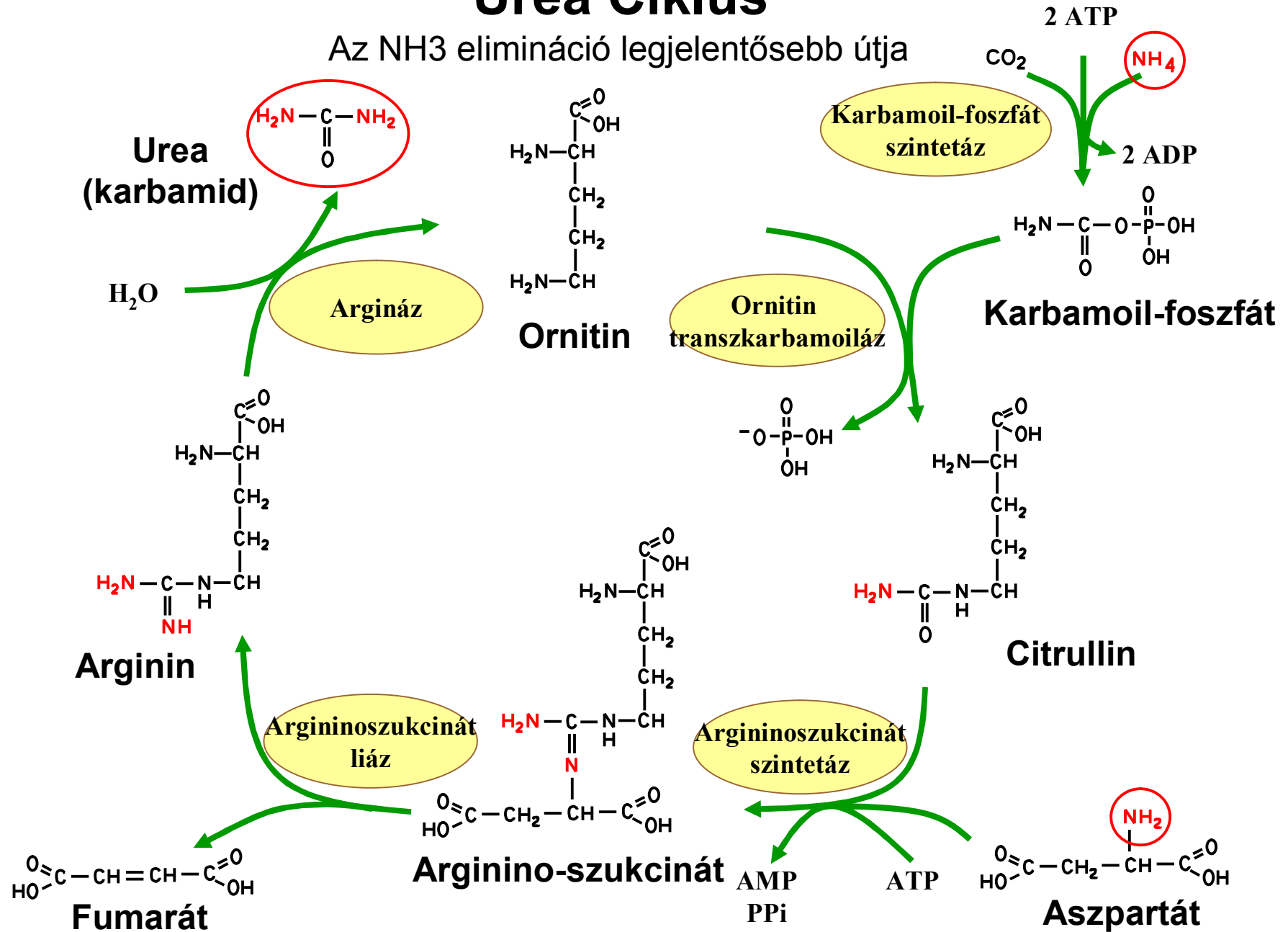
húgysav



kreatinin

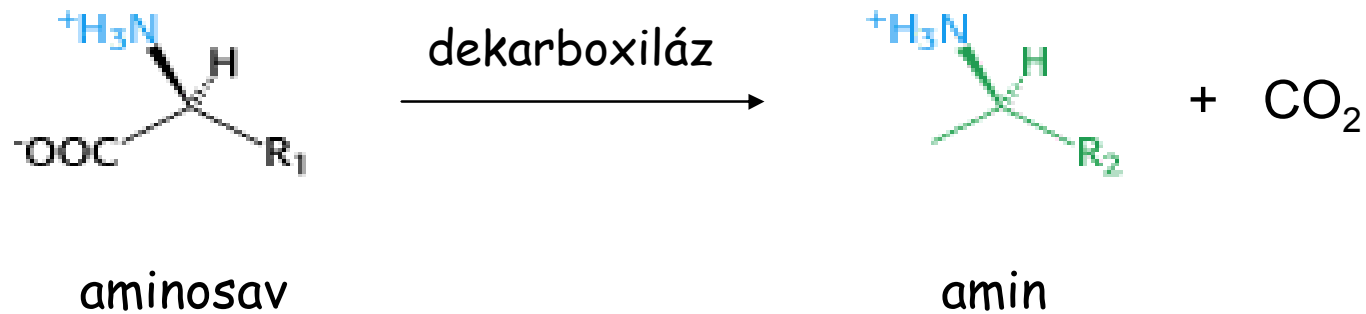
Urea Ciklus

Az NH₃ elimináció legjelentősebb útja



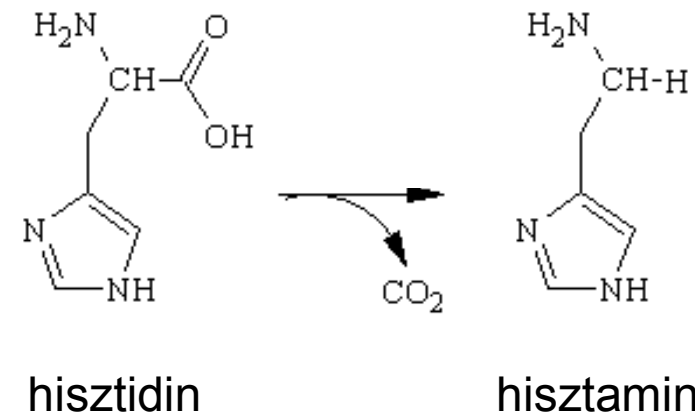
Dekarboxilálás

a dekarboxilálás általános sémája:



- az aminosavból a karboxilcsoport eltávolításával amin képződik

- konkrét példa:
hisztidinből hisztamin képződés



C1 töredékek keletkezése, szállítása és felhasználása

C1 töredék = egy szénatomot tartalmazó molekulatöredékek

Metil (-CH₃)

metilén (-CH₂-)

metenil (=CH-)

formil (-CHO)

formimino (-CHNH)

CO₂

C1 töredékek keletkezése

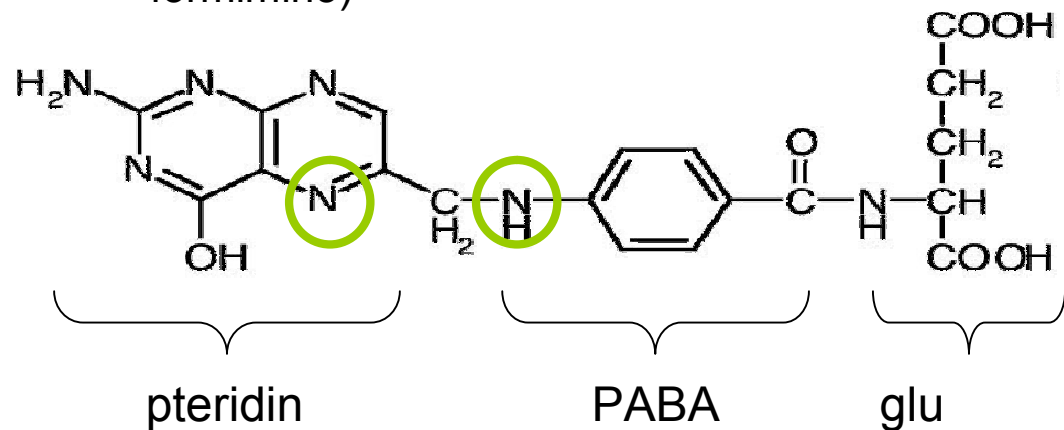
- Főként az AS metabolizmus során.
- Metionin (metil)
- Szerin, Glicin, Kolin (metilén)
- Hisztidin (formimino)
- Triptofán (formil)

C1 töredékek felhasználása

Szerin, Metionin, TMP & DNS,
Purin bázisok szintézisére,
valamint CO₂ keletkezés

C1 töredékek szállítása

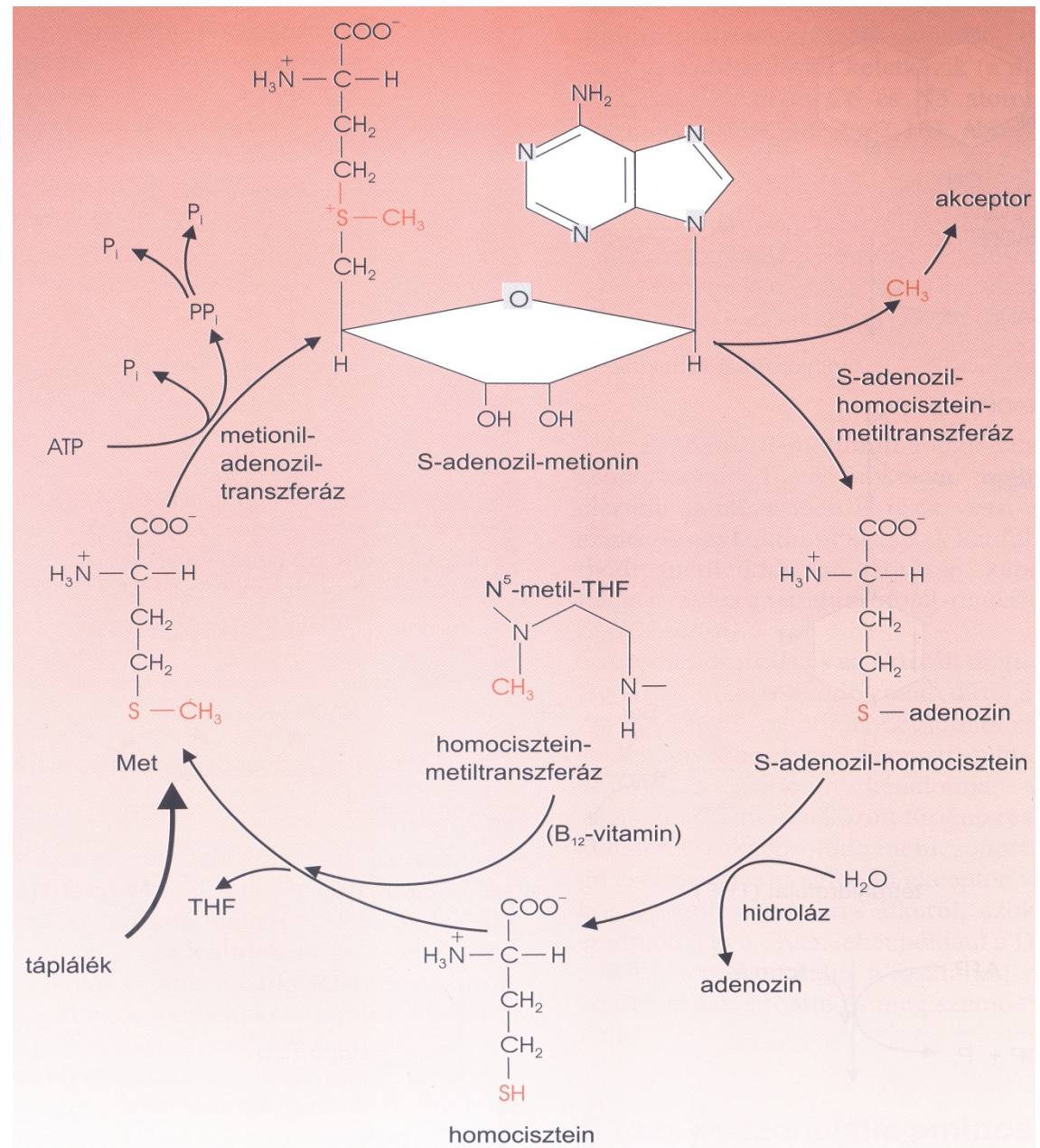
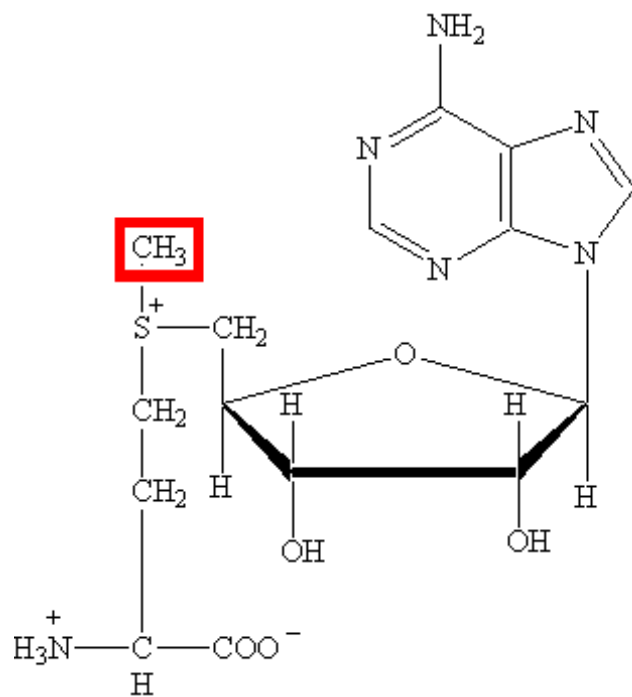
- S-adenozilmetionin (SAM, metil csoport)
- Biotin (CO₂, karboxilációs reakciók)
- Tetrahidrofolát (THF; metil, metilén, metenil, formil, formimino)



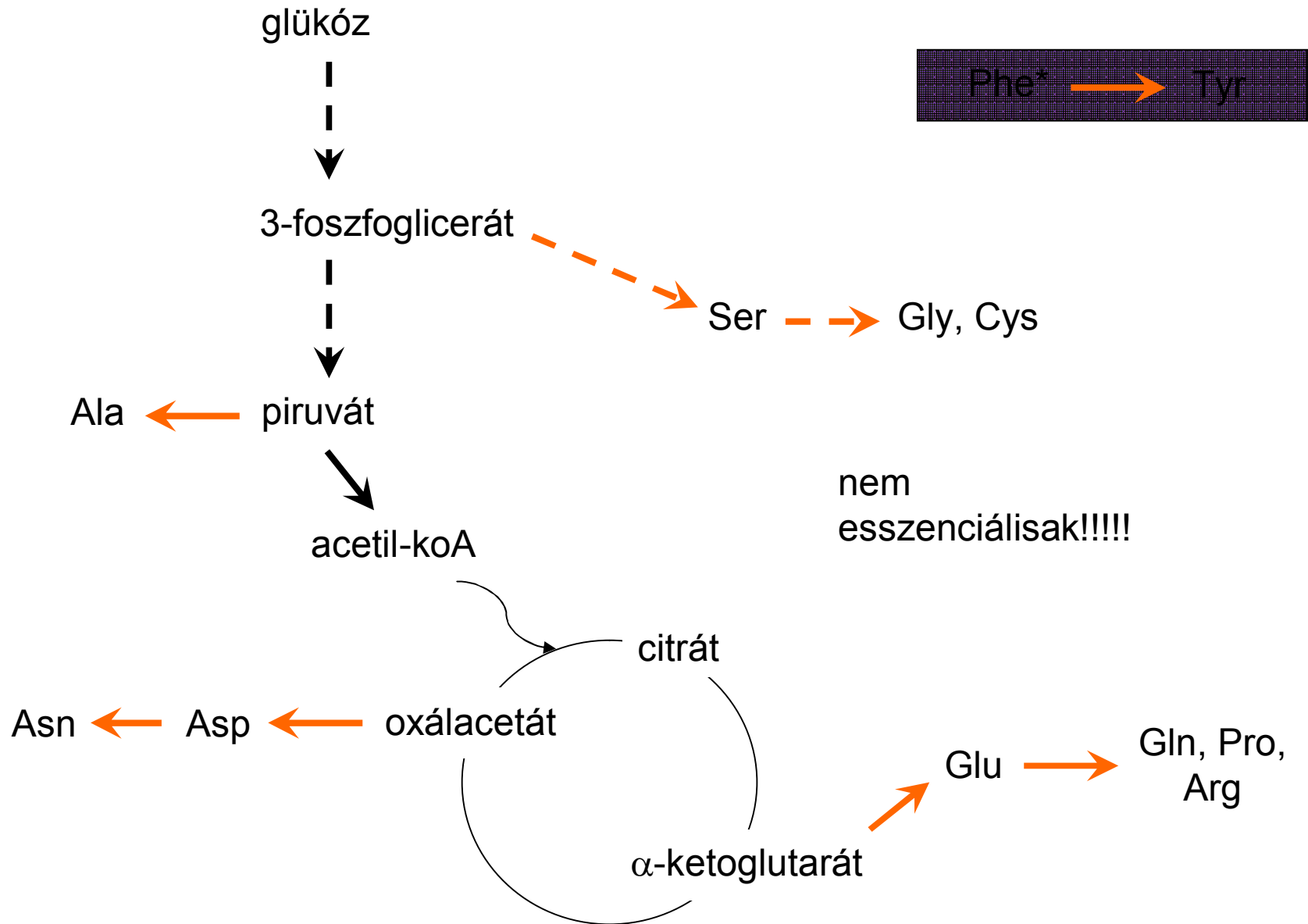
a szállítás mellett a C1 töredékek egymásba is alakulhatnak

C1 töredékek szállítása: S-adenozil-metionin (SAM)

legjelentősebb metilcsoport szállító, donor



Aminosavak szintézisének lehetőségei



Aminosavak szénlácának sorsa

Ketogén aminosavak: acetil-CoA-vá vagy acetoacetil-CoA-vá alakulnak.

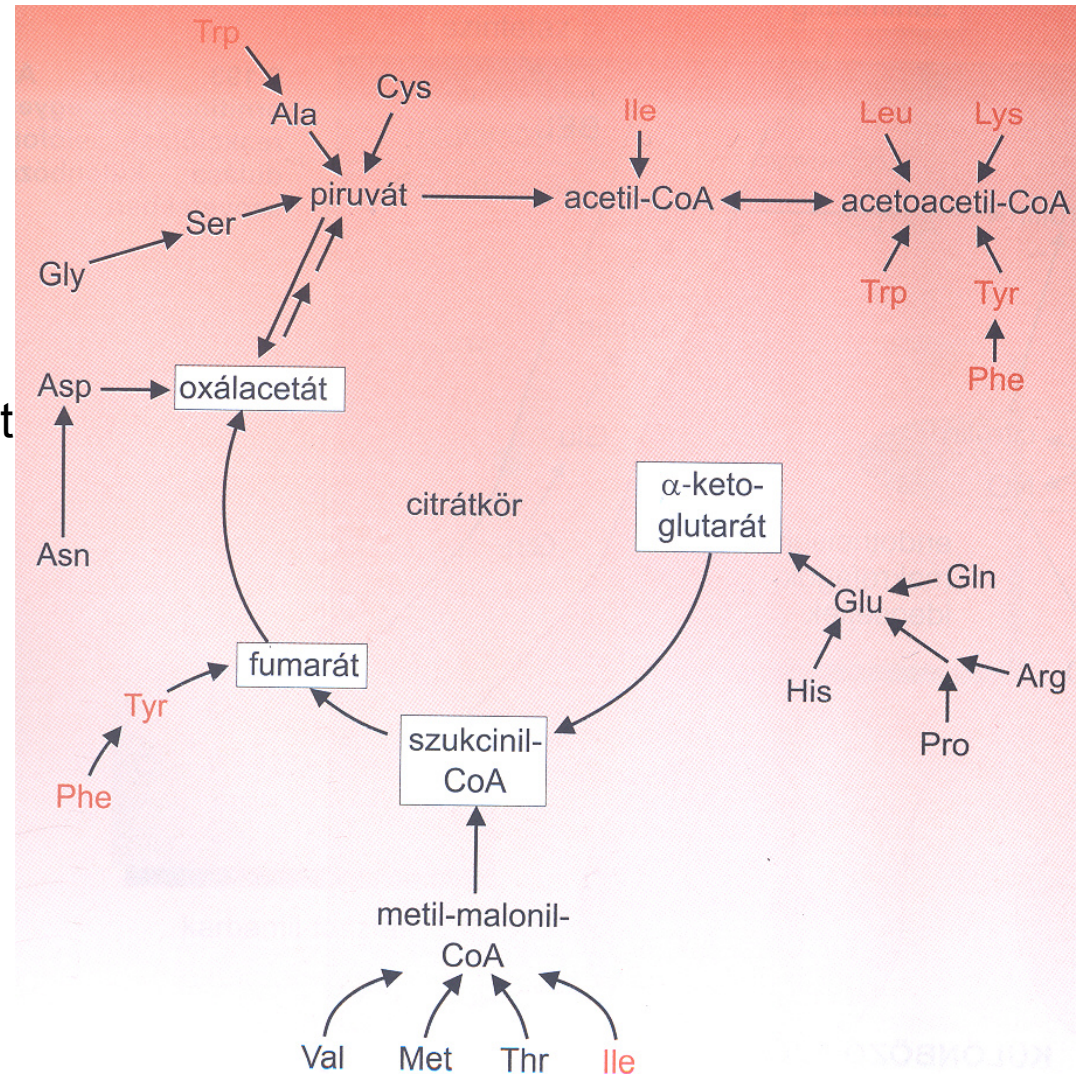
Citrátkör feltöltésre és glükoneogenezisre nem használódnak fel. Tisztán

ketogén: *Leu* és *Lys*.

Glükogén aminosavak:

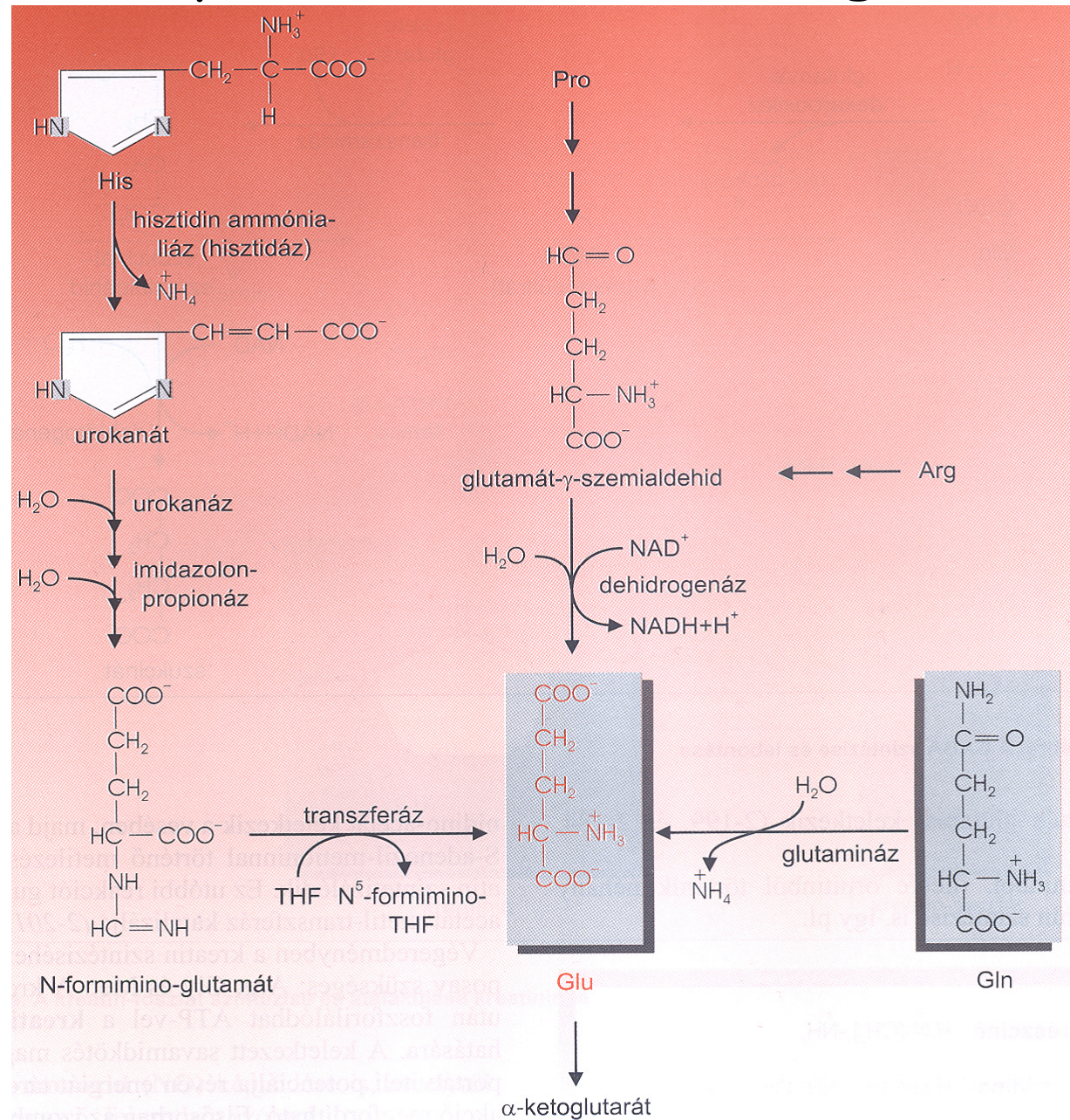
lebontásuk piruvátot vagy citrátkör intermediert eredményez, ezért glükóz szintetizálódhat belőlük. Emellett Ac-CoA-vá is alakulhatnak.

A fehérje alkotó 20 aminosav szénláncá hétféle molekulává alakulhat: *piruvát*, *acetil-CoA*, *acetoacetil-CoA*, *alfa-ketoglutarát*, *szukcinil-CoA*, *fumarát* és *oxálacetát*.



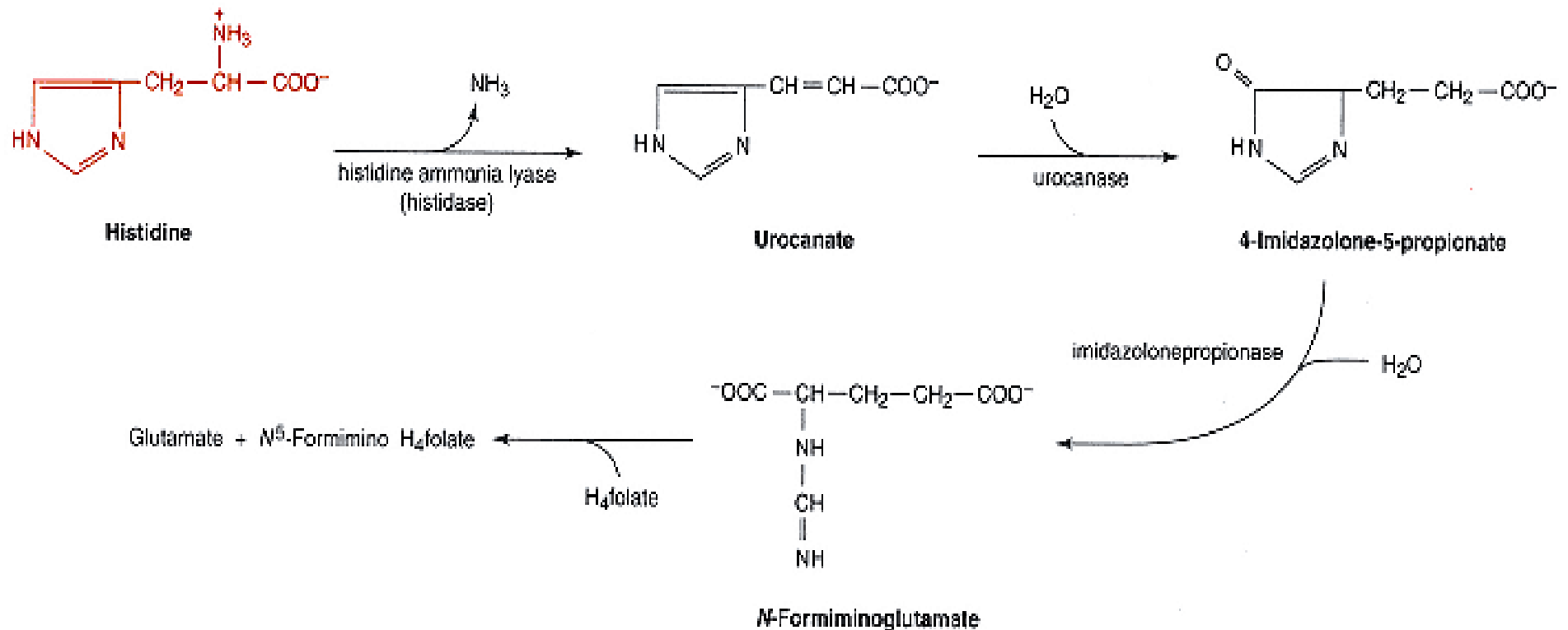
α-ketoglutarát csoport: Glu, Gln, Pro, Arg, His

ARGININ, GLUTAMIN, HISZTIDIN, PROLIN LEBONTÁSA



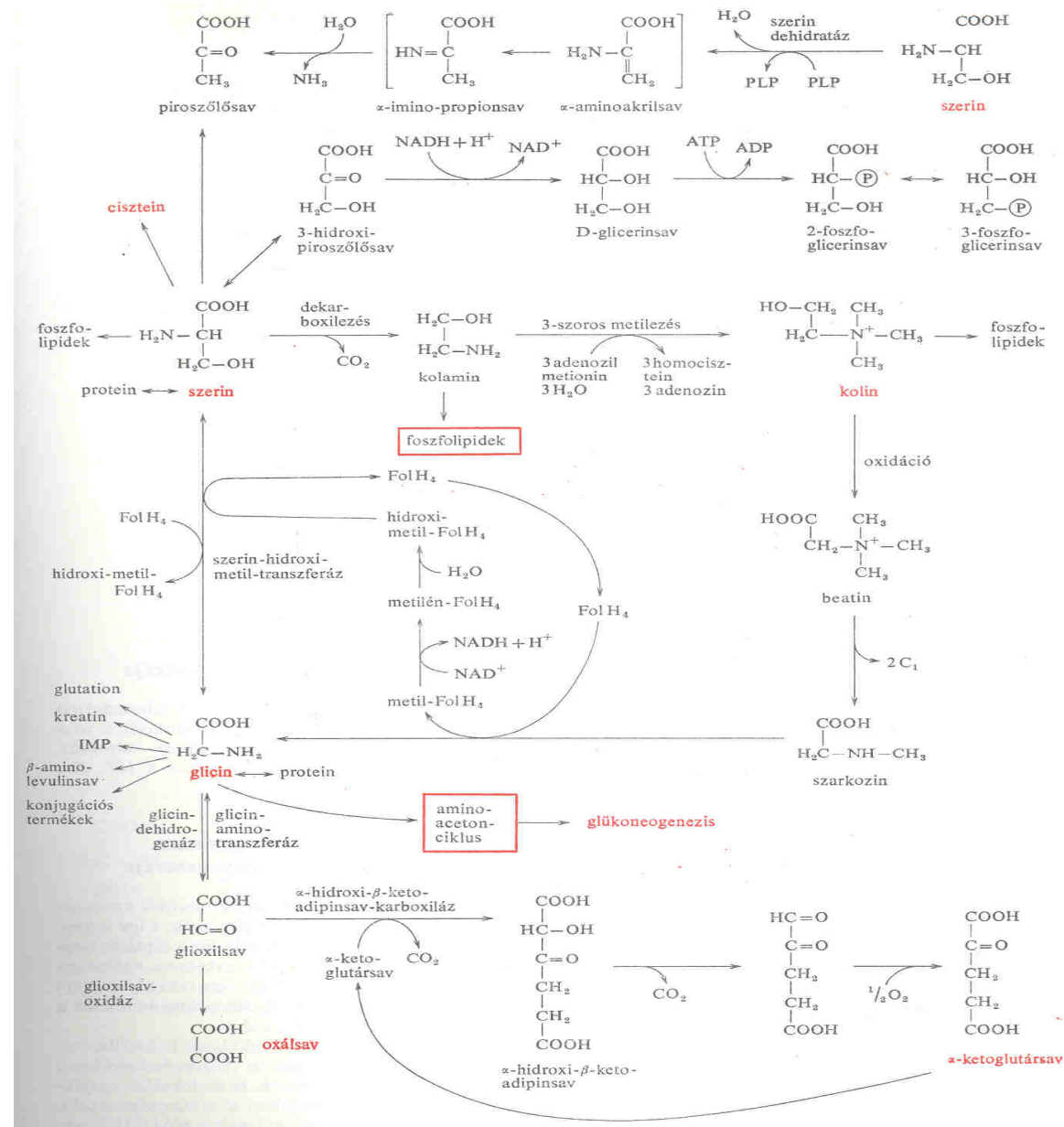
α -ketoglutarát csoport: Glu, Gln, Pro, Arg, His

HISZTIDIN LEBONTÁSA



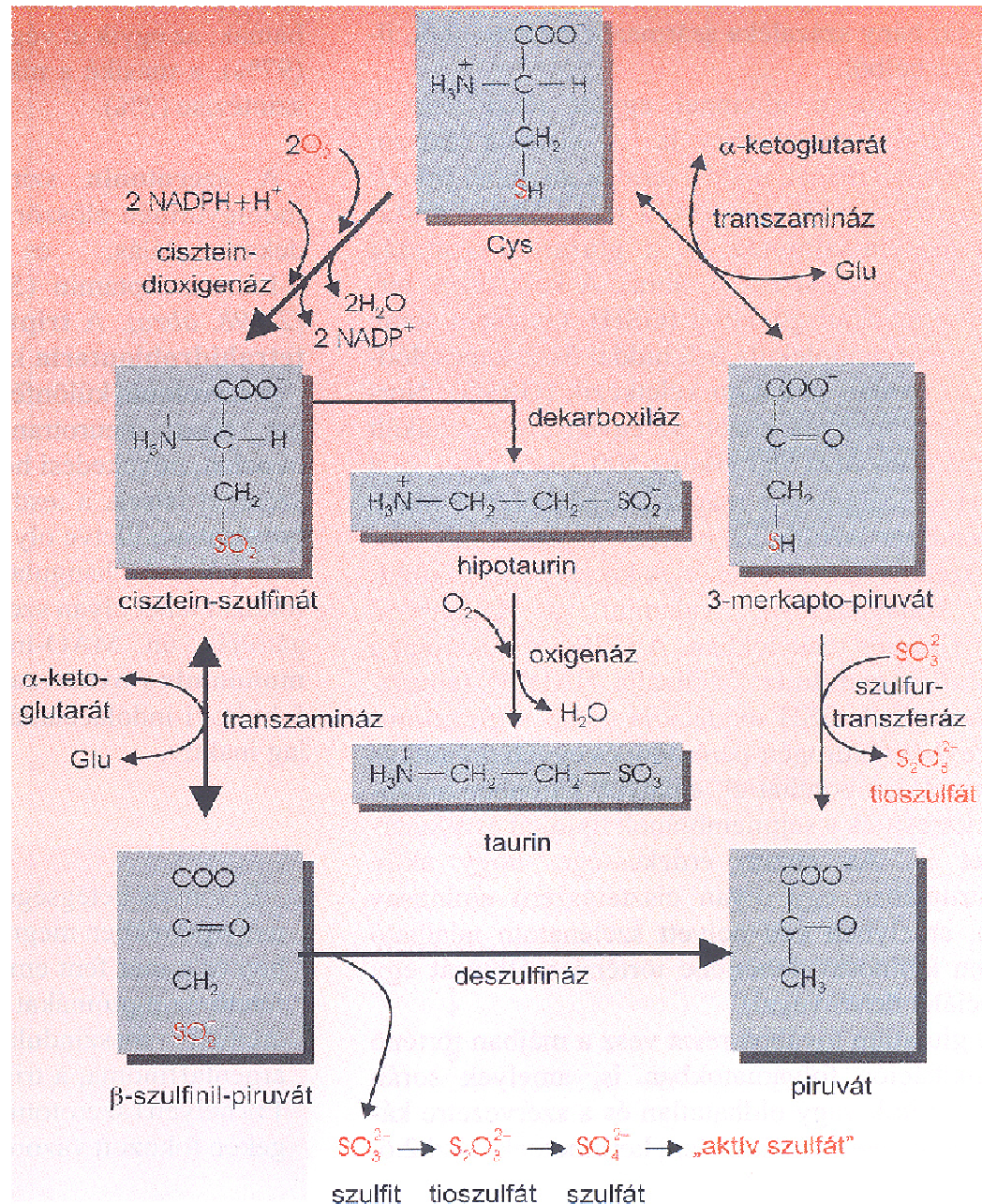
A piruvát csoport: Gly, Ser, Ala, Cys, Trp

SZERIN ÉS GLICIN LEBONTÁSA



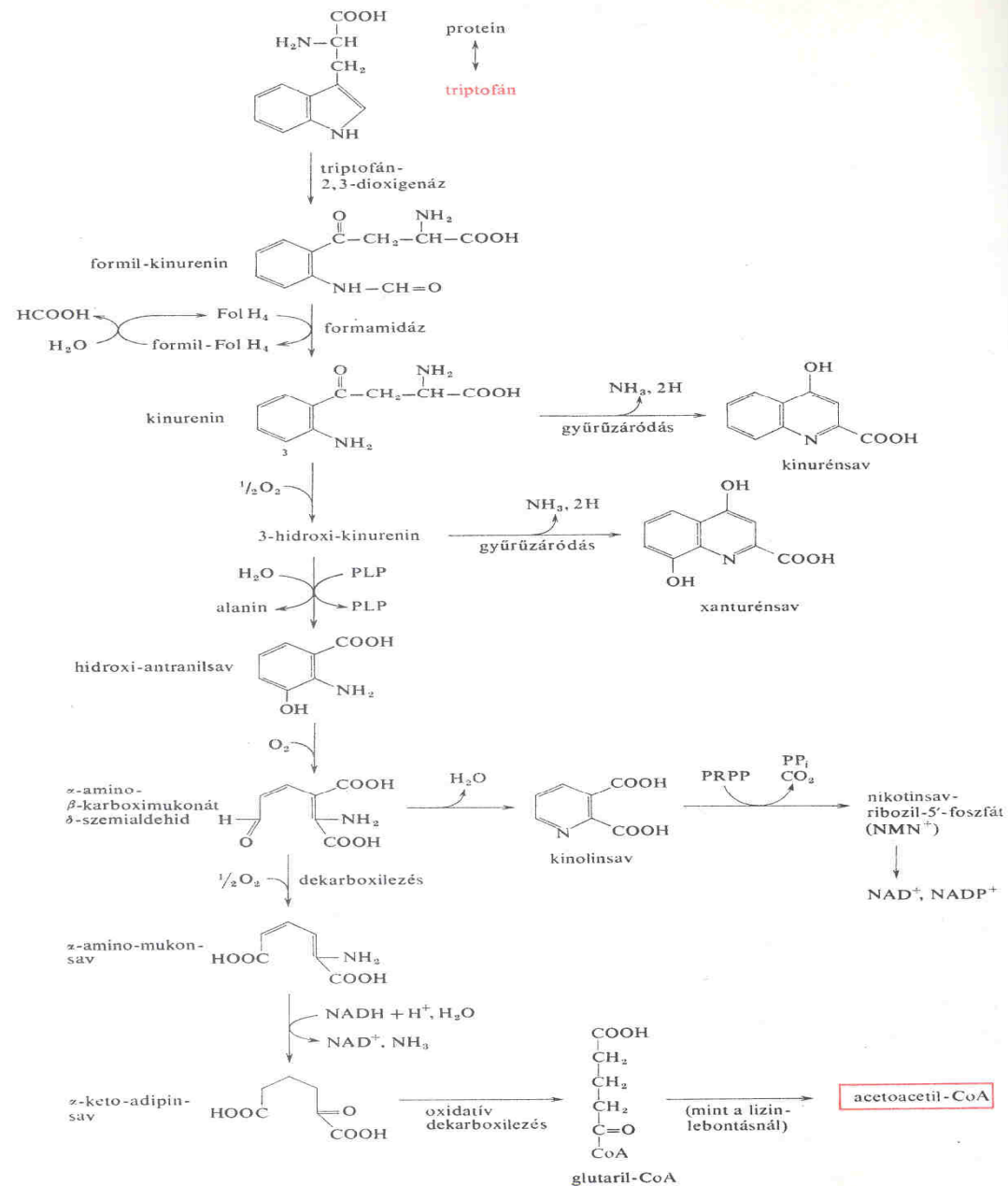
A piruvát csoport: Gly, Ser, Ala, Cys, Trp

CISZTEIN LEBONTÁSA



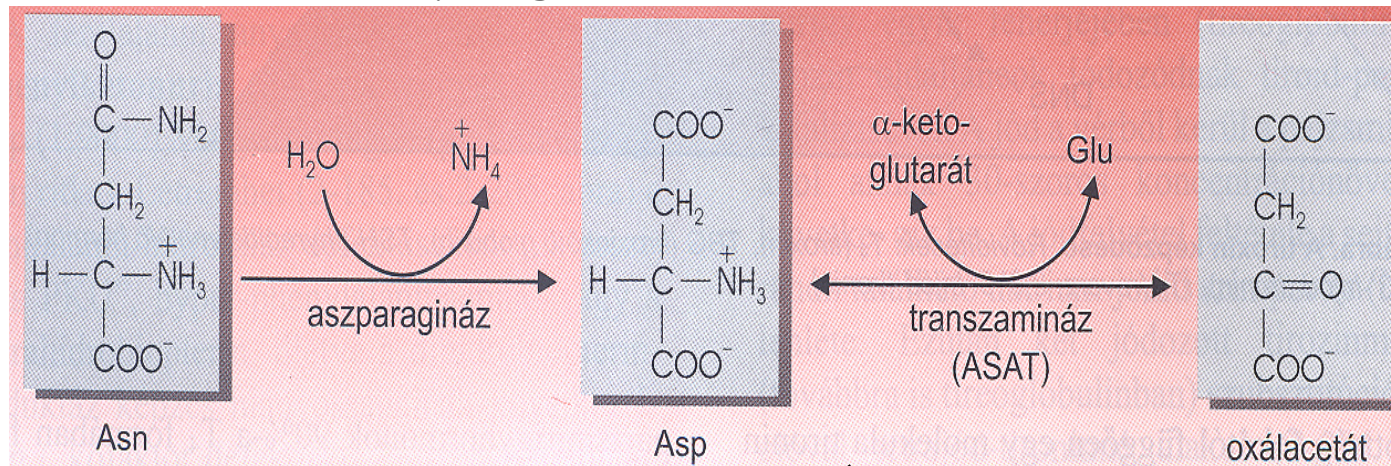
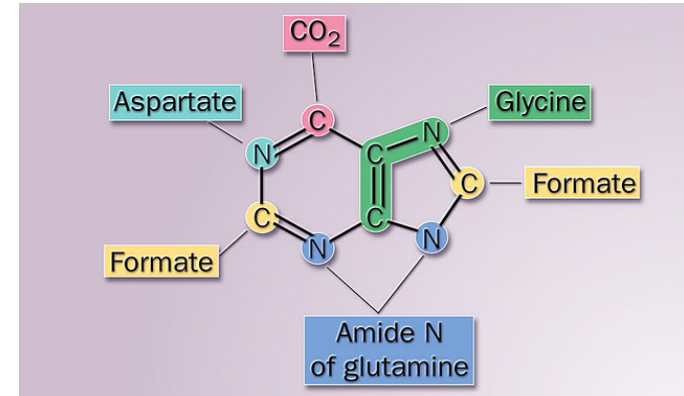
A piruvát csoport: Gly, Ser, Ala, Cys, Trp

TRIPTOFÁN LEBONTÁSA

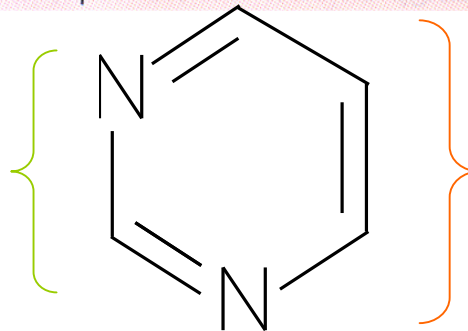


oxálacetát csoport: Asp, Asn

- ✓ glükoplasztikus aminosavak
- ✓ Asp: transzaminálás \longrightarrow oxálacetát
- ✓ nukleotidok szintézise
urea ciklus (urea egyik nitrogénje!)
- ✓ Asn dezaminálás: aszparagináz



Karbamil-foszfátból
származik



Aszpartátból
származik

AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

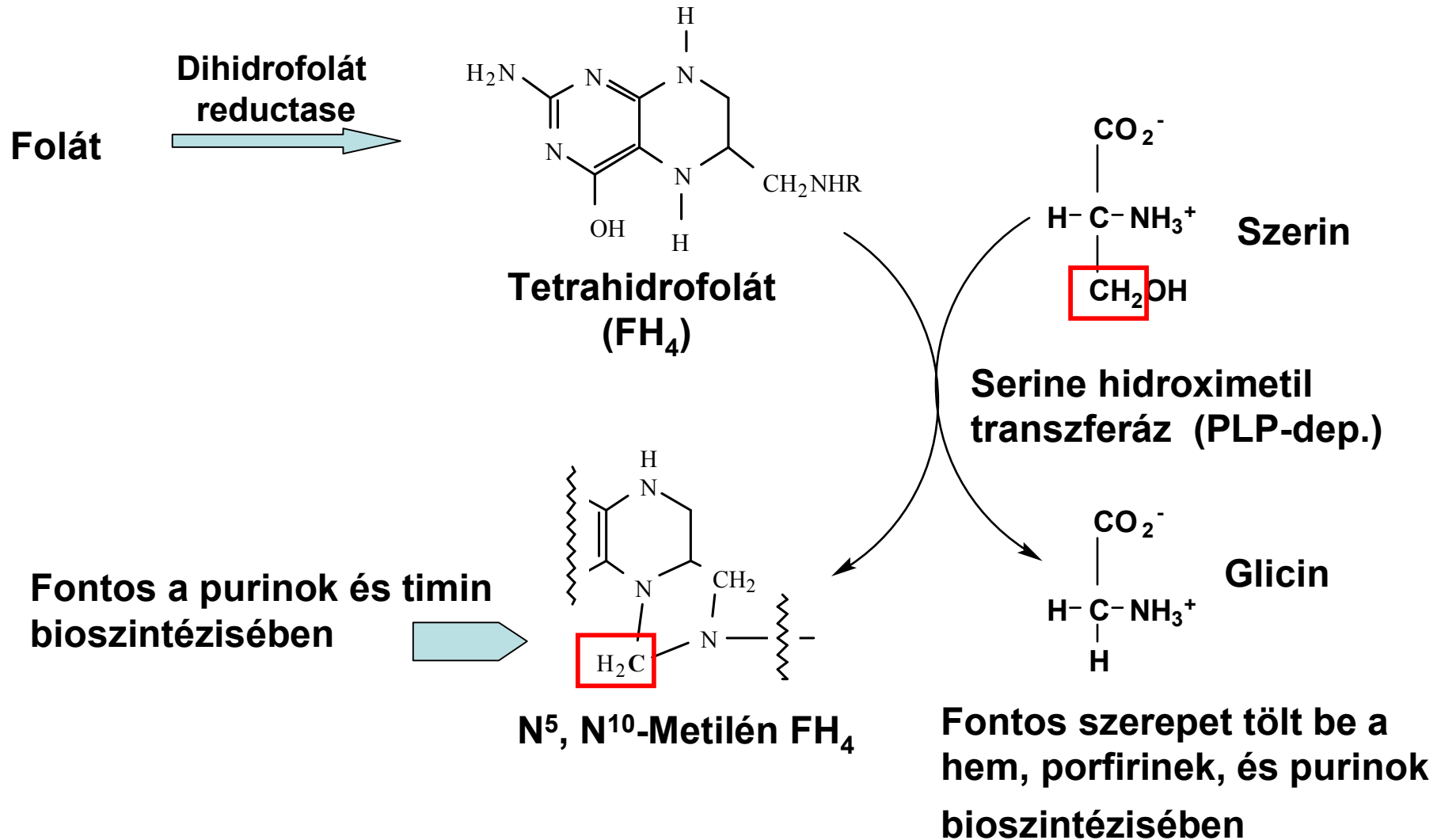
Szerin

- Glicin
- Cisztein
- Etanolamin
- Kolin (acetil-kolin)
- foszfolipidek
 - (foszfatidil szerin,
 - foszfatidil etanolamin,
 - foszfatidil kolin,
 - szfingozin és származékai)
- C1 töredék

Glicin

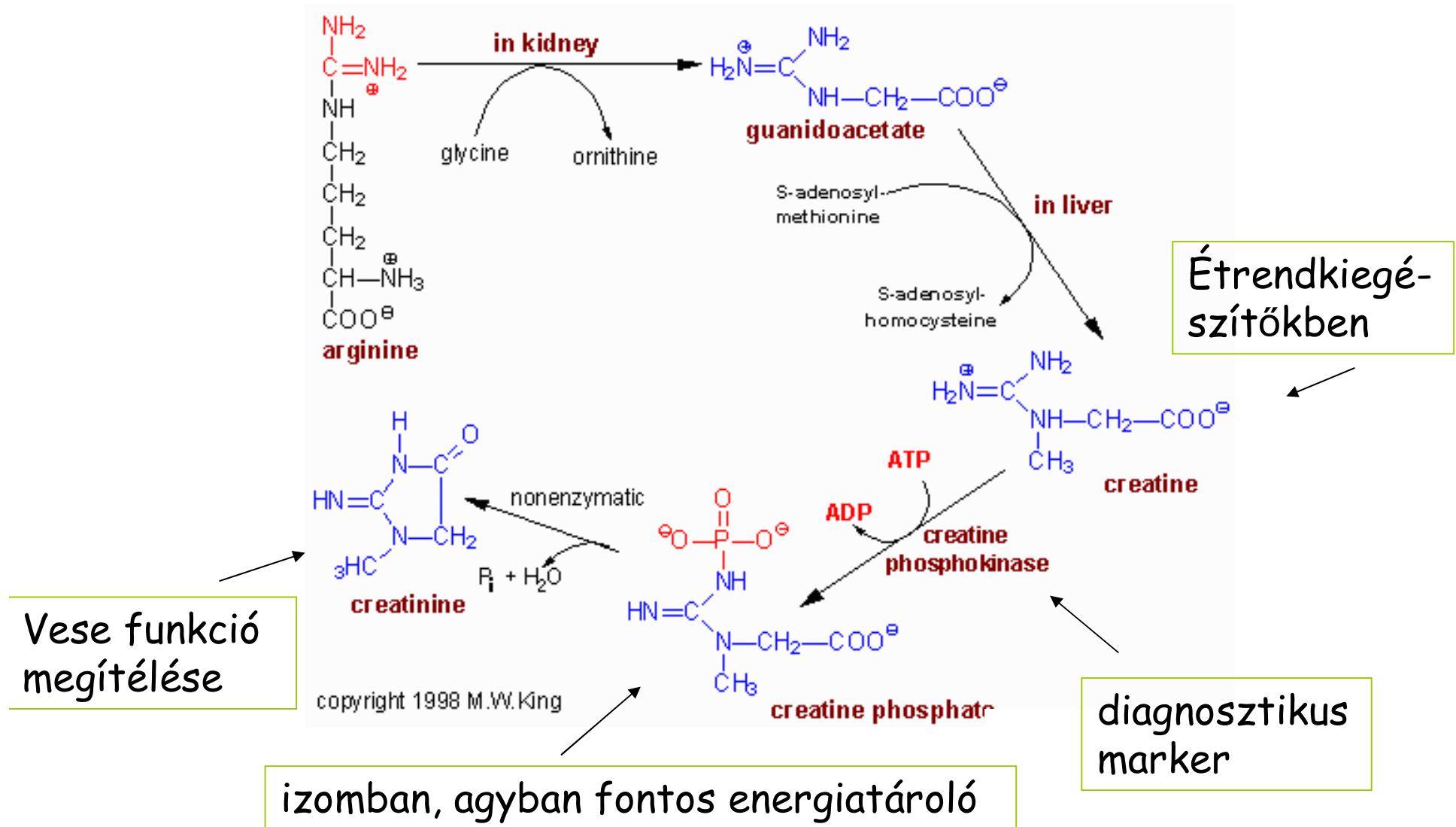
- Szerin
- Kreatin~P (kreatin, kreatinin)
- Purin bázisok
- Porfirinek (DALA)
- Glutation
- Konjugációs termékek (pl
epesavak)
- Oxalát

Szerin - Glicin átalakítás



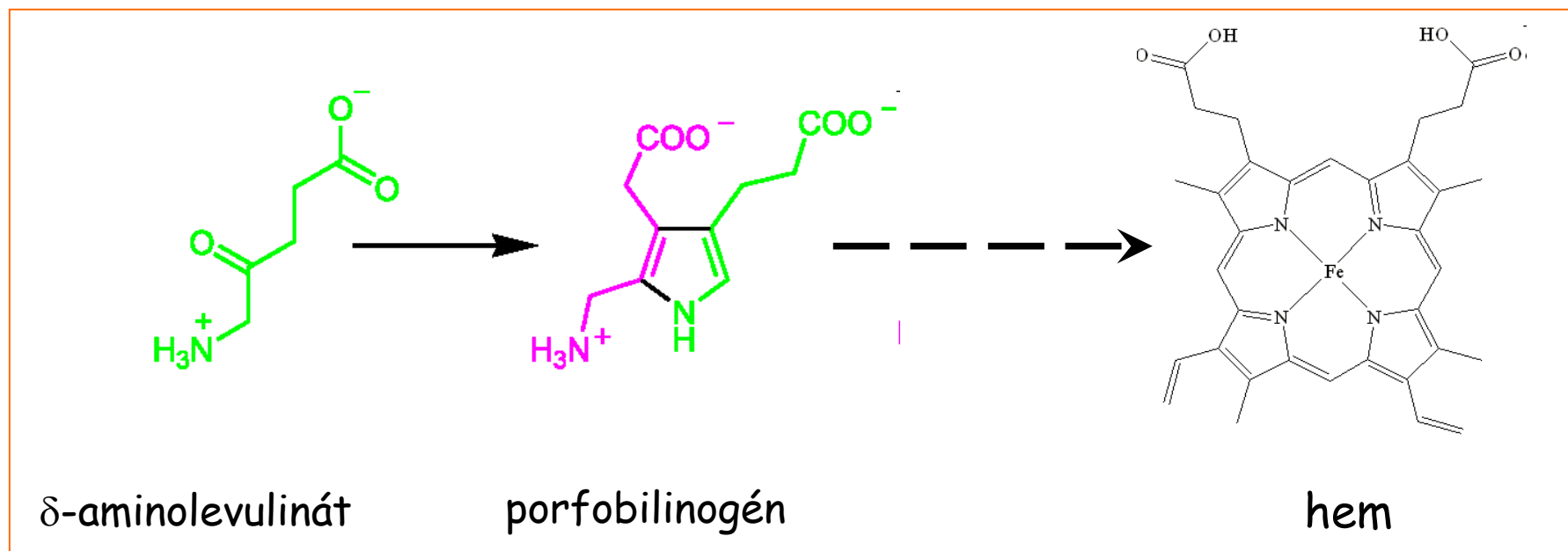
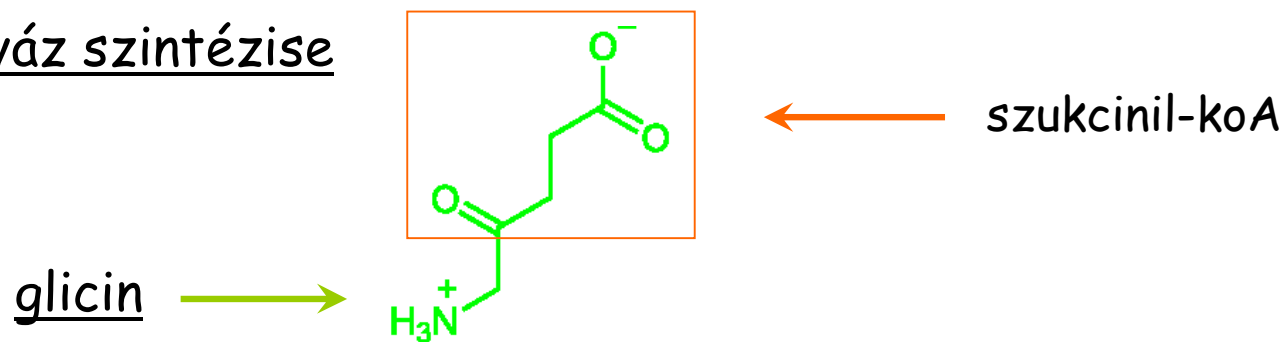
Kreatin, foszfo kreatin, kreatinin szintézise

kreatin szintézis



Glicin

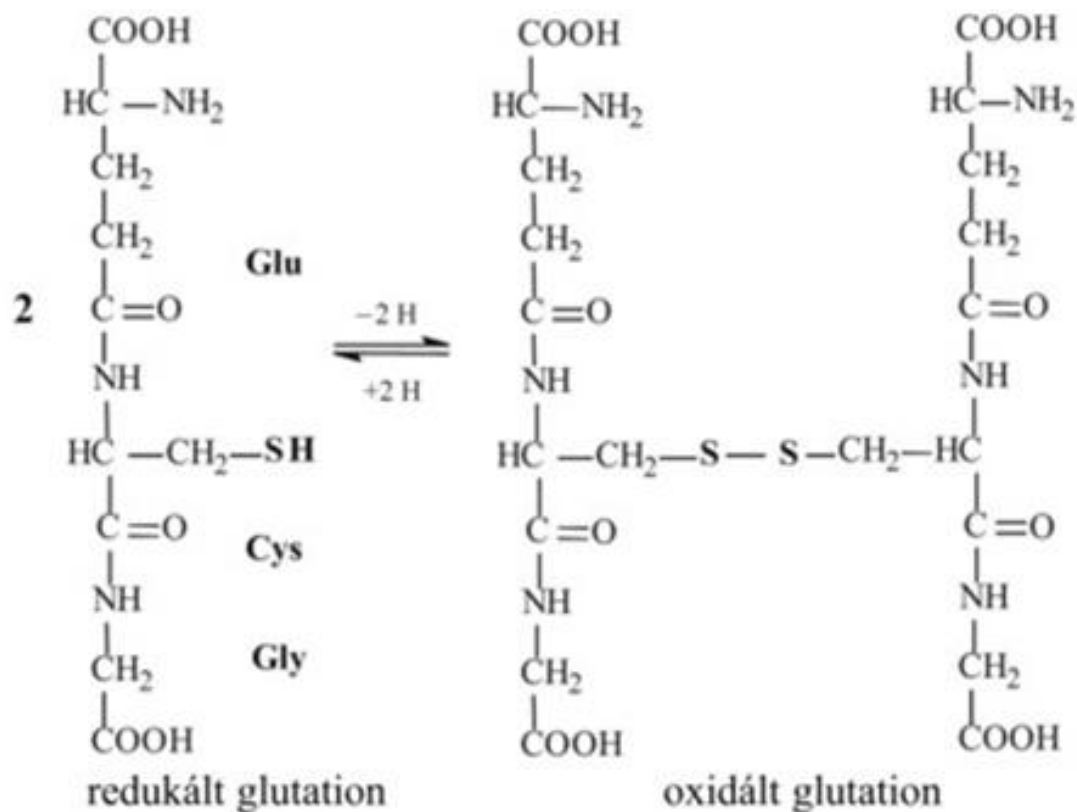
porfirin váz szintézise



Glu, Cys, Gly,

glutation

- ✓ fontos antioxidáns (vvt!, glükóz-6-foszfát-dehidrogenáz hiány)
- ✓ detoxifikációs folyamatok résztvevője



AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

Cisztein

- Glutation
- Cisztin
- Aktív szulfát
- taurin

Hisztidin

- Hisztamin
- Glu

Metionin

- SAM
- Homocisztein
- Cisztein

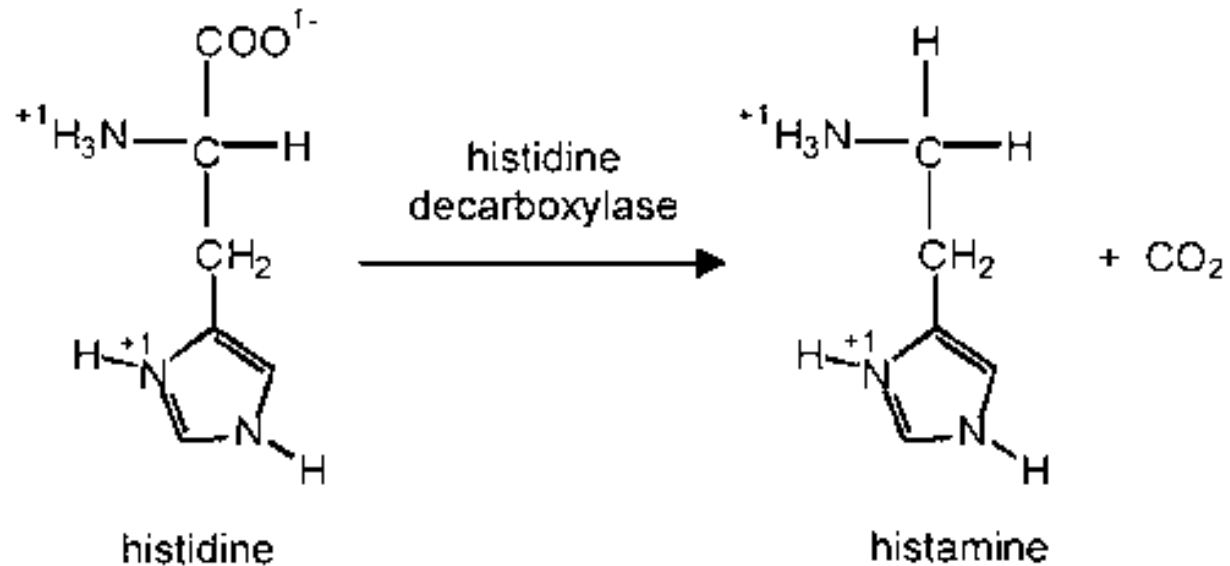
Triptofán

- triptamin
- Szerotonin
- Ala
- kinurenin
- Nikotinsav ribozil-5-P
- melatonin

AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

Hisztamin

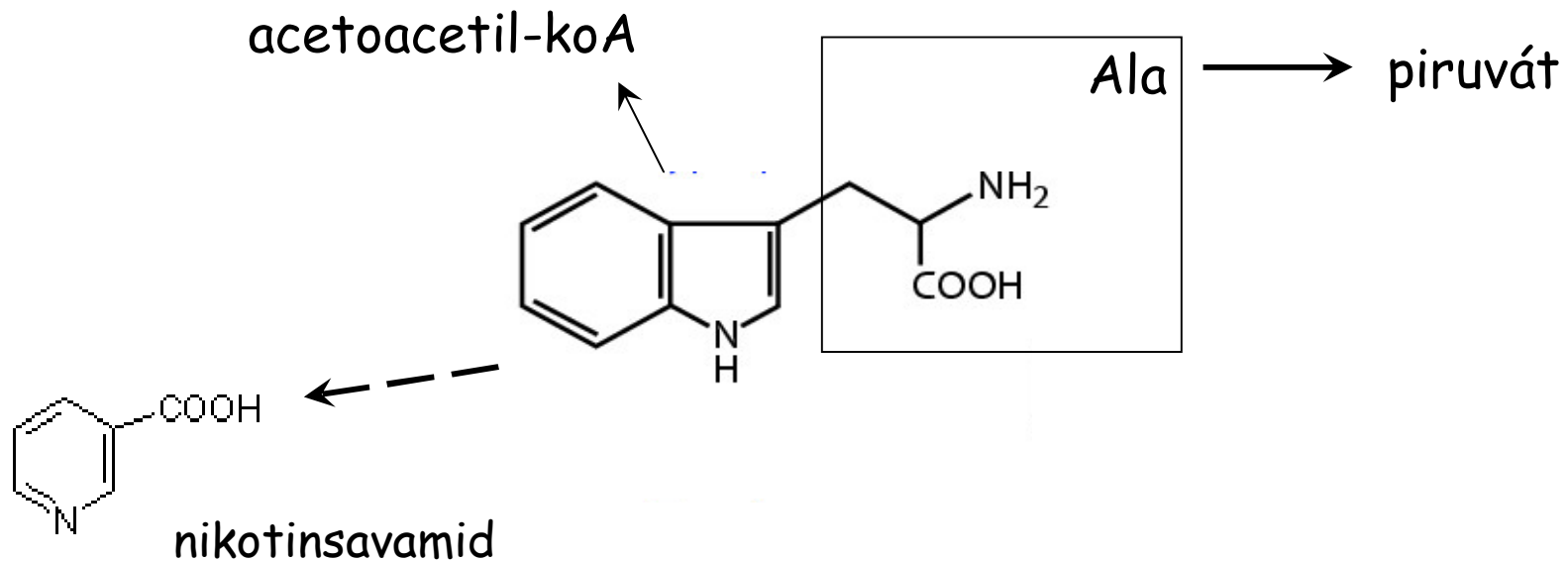
- a hisztidin dekarboxilálásával képződik
- tüdőben, gyomorban, hízósejtekben
- hatásai:
 - * vasodilatáció (ödéma) (H1)
 - * vérnyomás csökkenés (H1)
 - * tüdőben: bronchuskonstrikció (H1)
 - * gyomorban: sósav szekréció (H2)
- allergiás reakciók mediátora



AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

Triptofán

- ✓ vegyes lebomlású aminosav: piruvát és acetoacetyl-koA
- ✓ 99%-a lebomlik, 1%-ból biogén amin képződik
- ✓ NAD⁺ szintézis (3%)

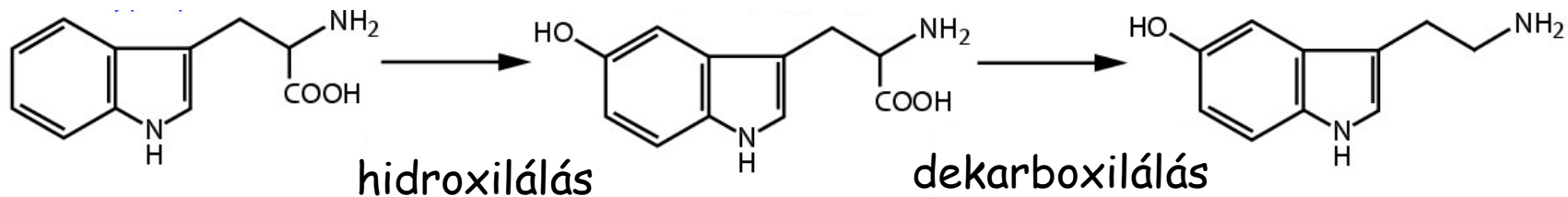


AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

Szerotonin = 5-hidroxi-triptamin

biológiai szerepe:

- normális magatartási folyamatokban van szerepe (hangulat)
- Alvás- ébrenlét szabályozása
- Étvágy szabályozása
- Testhőmérséklet szabályozása
- Vazokonstriktiót okoz



tryptofán

5-hidroxi-triptofán

5-hidroxi-triptamin
(szerotonin)

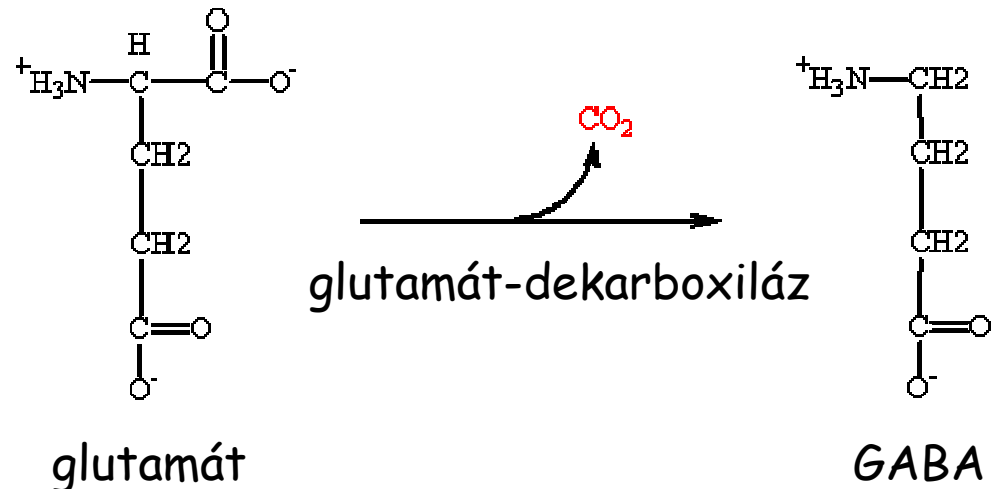
AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

Glutamát:

- Gln
- Purin bázisok
- Pirimidin bázisok
- γ -amino-vaajsav (GABA)
- Pro
- Arg
- glutation
- α -keto-glutarát

a γ -amino-vaajsav (GABA) szintézise

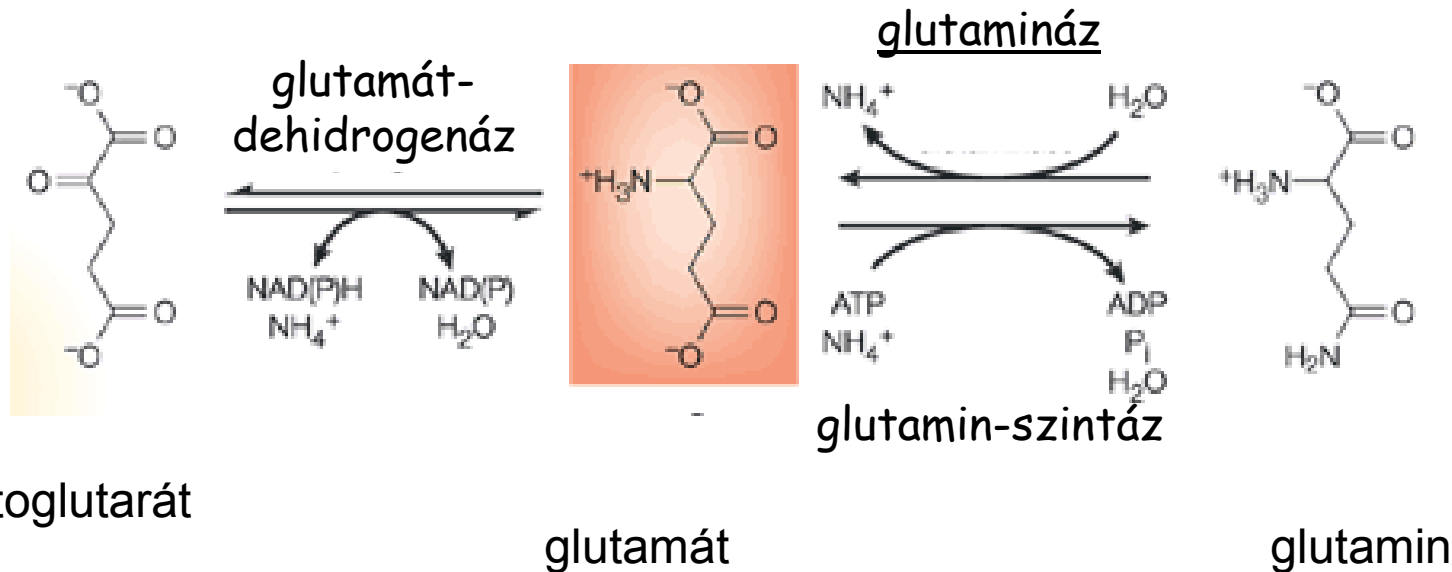
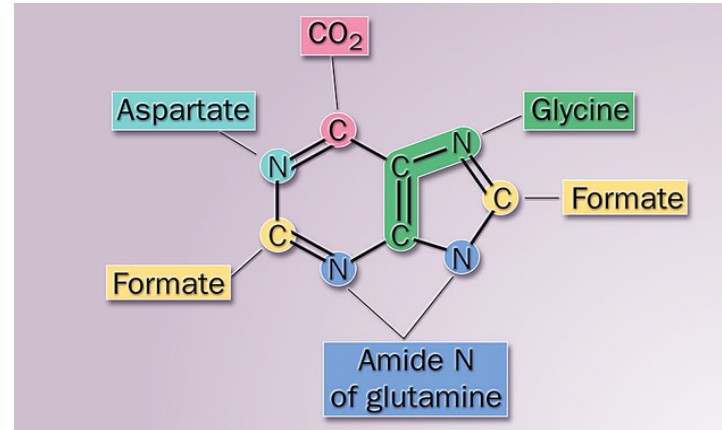
- ✓ a központi idegrendszer legfőbb gátló neurotranszmittere
- ✓ ionotróp és metabotróp receptorokat aktivált
- ✓ szintézise: glutamát dekarboxiláció



AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

Glutamát:

purin nukleotidok szintézise

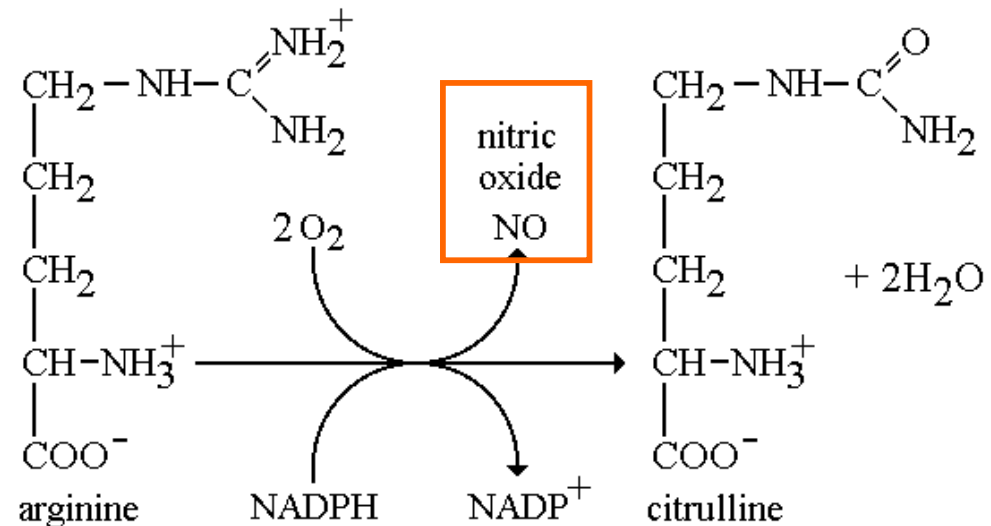


AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

Arginin: -Glu
-Urea
-kreatin
-Pro
-NO

nitrogén-monoxid

szintézis:



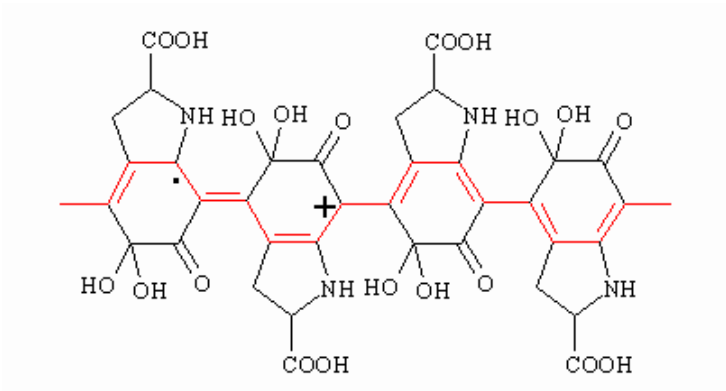
- ✓ enzim: nitrogén-monoxid-szintáz
3 izoforma: neuronális, endoteliális, indukálható
- ✓ biológiai hatás: értágító, szabadgyök (immunvédekezés),
neuro-transzmitter, szöveti mediátor

AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

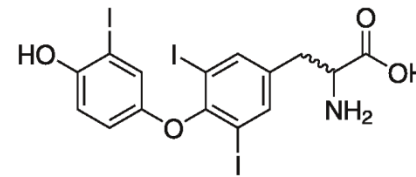
Fenilalanin

- Tyr
- T3 & T4
- DOPA
- Dopamin
- Noradrenalin
- Adrenalin
- Melanin

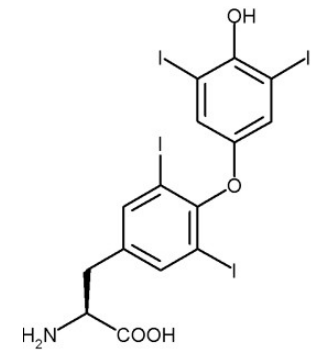
melanin pigment



pajzsmirigy hormonok:



trijód-tironin (T3)

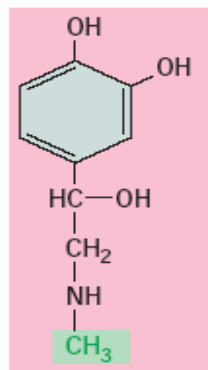


tetrajód-tironin
(tiroxin, T4)

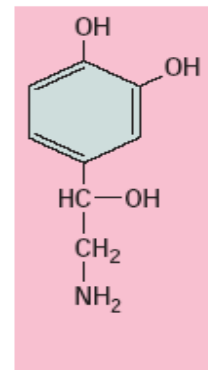
AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

katecholamin
neurotranszmitterek
szintézise

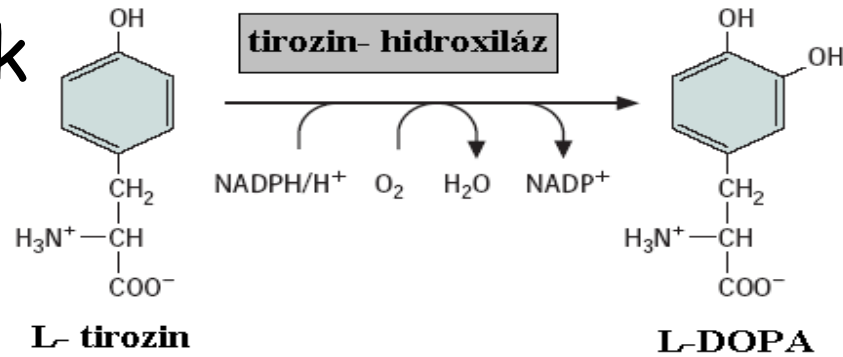
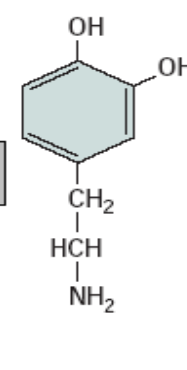
mellékvesevelő
kromaffin sejtek



feniletanolamin-N-
metiltransferáz

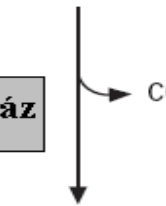


dopamin-β-
hidroxiláz

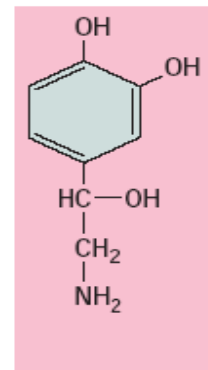


DOPA-
dekarboxiláz

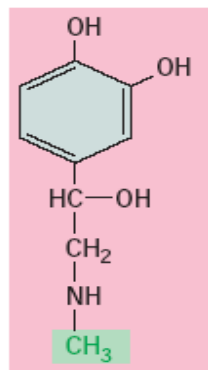
CO₂



dopamin-β-
hidroxiláz

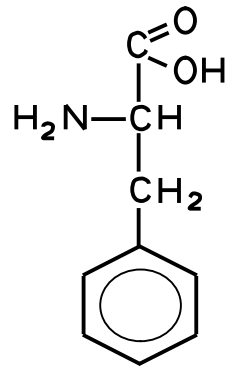


feniletanolamin-N-
metiltransferáz



AS-k átalakítása N-tartalmú vegyületekké

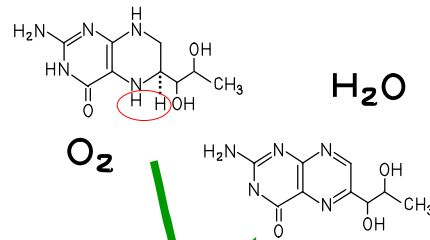
Fenilketonuria



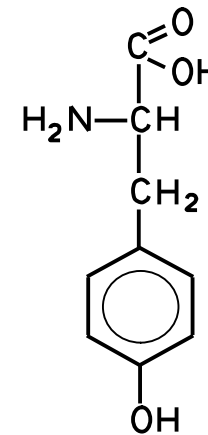
Fenilalanin



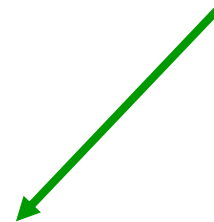
Fenilpiruvát



Fenilalanin
hidroxiláz



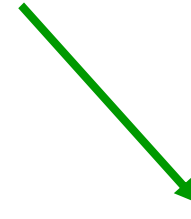
Tirozin



Tiroxin



Adrenalin
Noradrenalin



Melanin