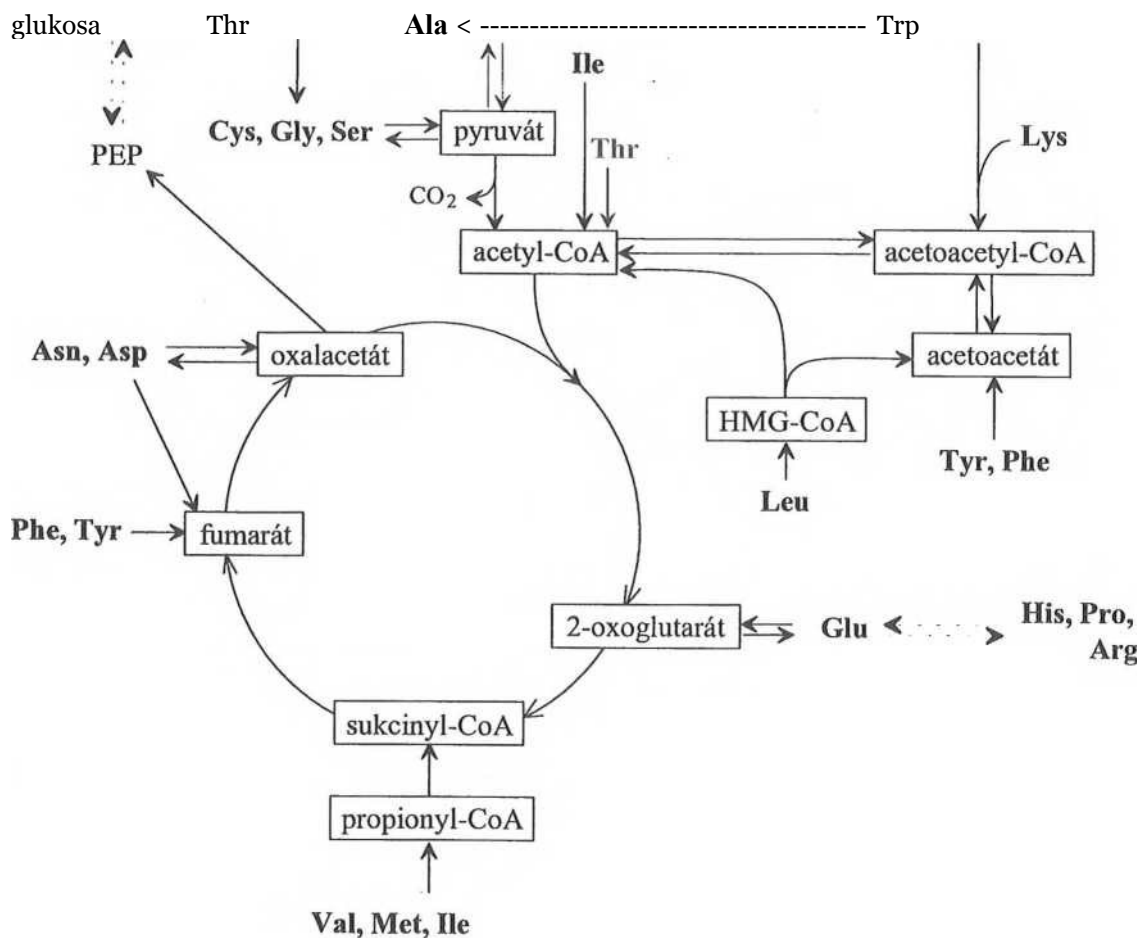




Struktura a názvy aminokyselin, základní typy jejich přeměn. Kofaktory transaminace, dekarboxylace, přenosu jednéuhlíkových zbytků, oxidace a redukce.

Přehled metabolismu uhlíkového skeletu některých aminokyselin

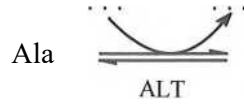


1. Které ze základních aminokyselin jsou pouze ketogenní, keto- i glukogenní a které pouze glukogenní?
2. Ze kterých aminokyselin vzniká acetyl-CoA?
3. Které aminokyseliny poskytují při svém odbourávání propionyl-CoA? Jak je tato látka dále přeměňována? Který kofaktor je při její přeměně potřebný?
4. Uveďte kofaktory a) aminotransferas; b) dekarboxylas.
5. Uveďte příklady dekarboxylas aminokyselin a produkty, které jejich činností vznikají.

Ve schématech na následujících stránkách doplňte chybějící názvy a vzorce.

Methionin

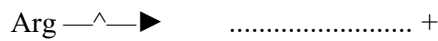
Alanin
Transaminace



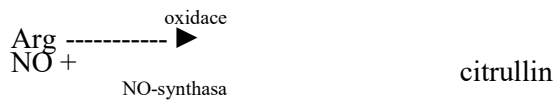
Arginin

A. Močovinový

cyklus . H₂O

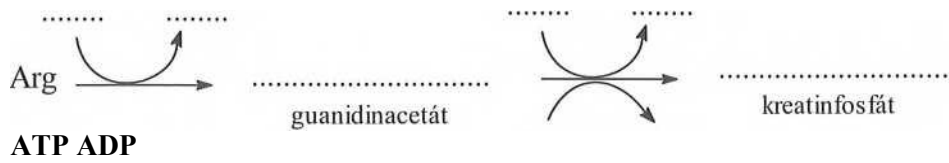


B. Tvorba oxidu dusnatého (nitroxidu)



C. Tvorba

kreatinfosfátu



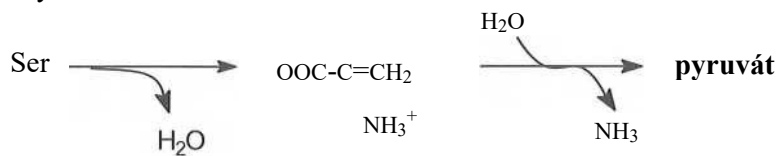
1. Které aminokyseliny jsou potřebné pro syntézu kreatinu?

2. Arg nemá specifickou aminotransferasu. Jakým způsobem jsou eliminovány atomy dusíku z Arg?

Serin

A. Dehydratační

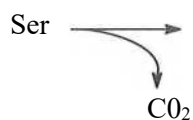
deaminace



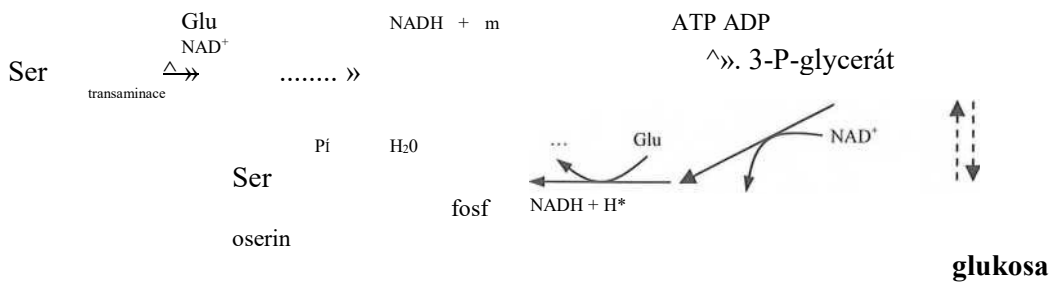
B. Přeměna na glycin



C. Dekarboxylace



D. **Methionin** Preměna na 3-fosfoglycerát



Reakce má význam pro glukoneogenezi, v opačném směru se jedná o hlavní cestu syntézy šejřinu (zdroje dvou jednoulíkových zbytků).

Glycin

A. Hlavní dráha katabolismu bb- folát
 $\text{Gly} \rightarrow \text{CO}_2 + \text{NH}_3$

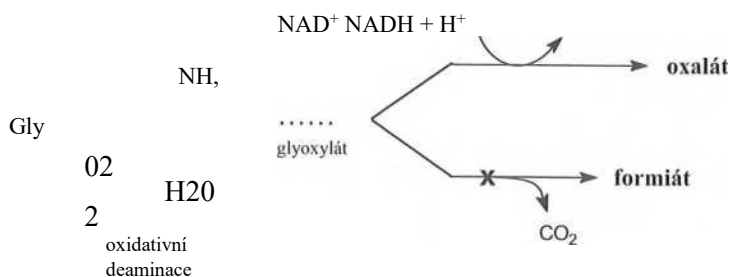
V

$\text{NAD}^+ \rightarrow \text{NADH} + \text{H}^+$

B. Přeměna na serin

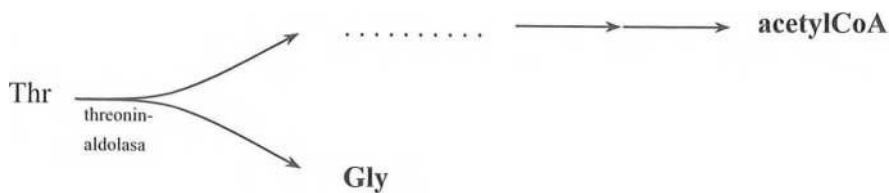
Gly Ser pyruvát

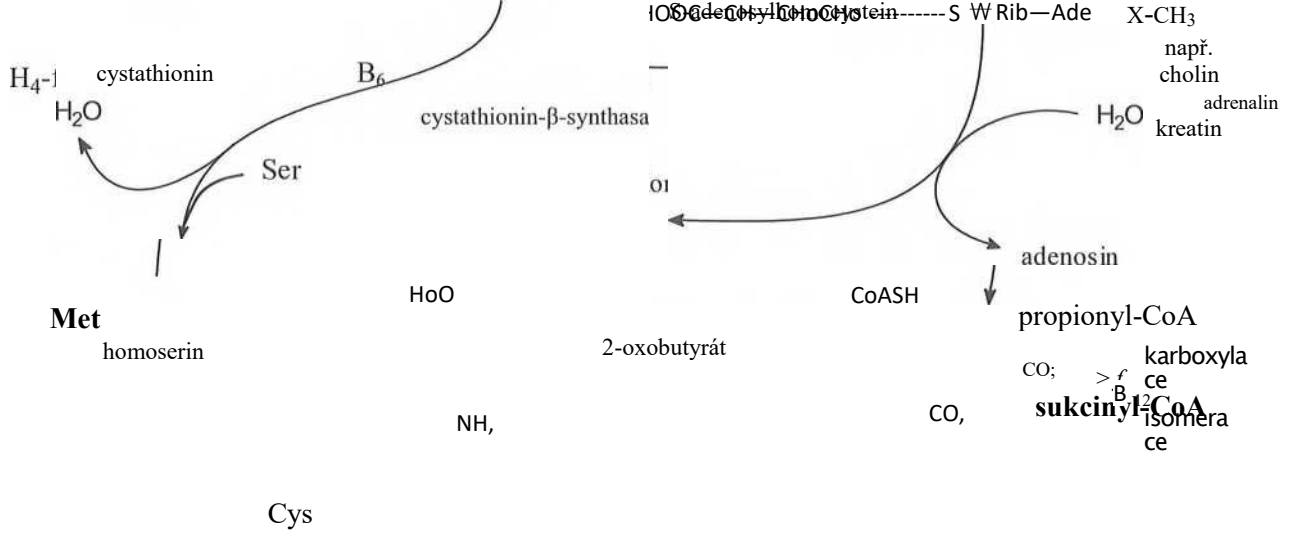
C. Vedlejší dráhy katabolismu



X ... primární hyperoxalurie, kalciumoxalátová urolitiáza

Threonin

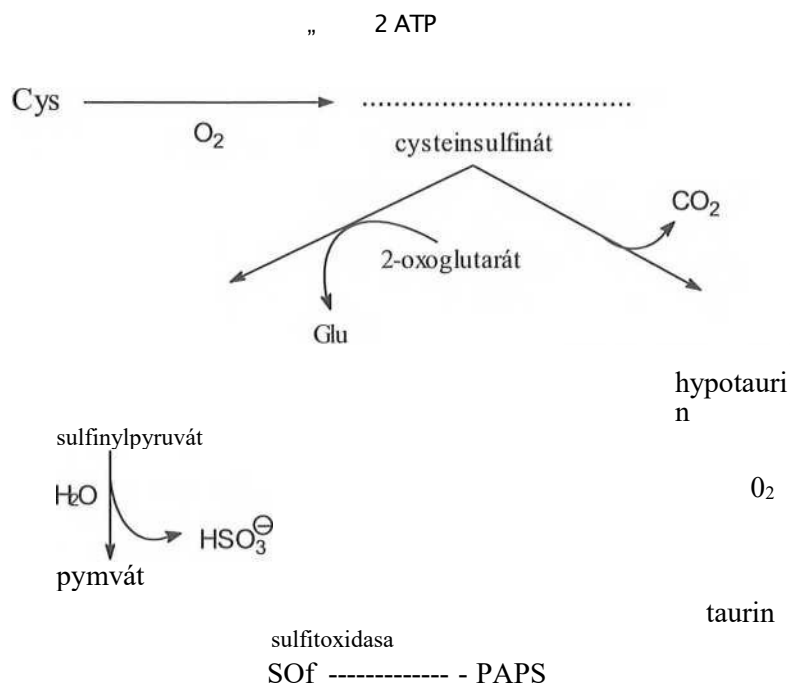




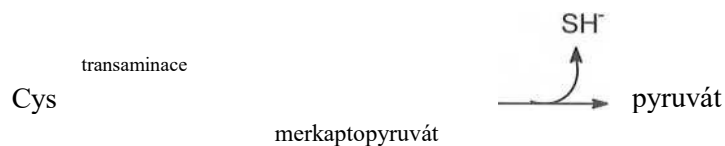
3. Při deficitu vitamínu B₁₂ vzniká hyperhomocysteinemie. Která další látka se bude v organismu tvořit ve zvýšeném množství a které se bude nedostávat?
4. Při enzymovém defektu enzymu methylenetetrahydrofolátreduktasy se zvyšuje riziko vzniku aterosklerózy. Kteří metabolit se hromadí v krvi (též str. 26)?
5. Met nemá specifickou aminotransferasu. Jakým způsobem je eliminován dusík z Met?

Selenocystein

A. Hlavní dráha katabolismu



B. Vedlejší dráha katabolismu

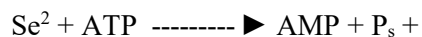


1. Které aminokyseliny nebo jejich deriváty slouží ke konjugaci žlučových kyselin?
2. Který kofaktor je součástí sulfitoxidasy?
3. Proč při dostatečném příjmu Met a Phe nejsou Cys a Tyr esenciálními aminokyselinami?
4. Jaký je význam taurinu v metabolismu?
5. Jaký je význam PAPS v metabolismu?
6. Která látka je produktem dekarboxylace cysteinu. Napište název kofaktoru, v jehož struktuře je tato látka obsažena.

Selenocystein

Vzniká kotranslačně ze šejnu navázaného na tRNA pro selenocystein. Seryl-tRNA je přeměněna na selenocysteyl-tRNA reakcí se selenofosfátem. Selenocysteyl-tRNA se specificky váže s elongačním faktorem a je transportována na ribosom. Selenocystein je kodován tripletem UGA, což je normálně stop-kodon. Pro jeho rozpoznání jako kodonu pro selenocystein je potřebný rozpoznávací element v nekódující části mRNA.

Vznik selenofosfátu



Selenofosfát

Příklady enzymů obsahujících selenocystein: thioredoxinreduktasa, glutathionperoxidasa, deiodinasa

7. Jakou roli má v buňkách glutathionperoxidasa?

Aspartát



Asp

B. Močovinový

cyklus

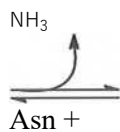


C. Dekarboxylace



Selenocystein
Asparagin

Deamidace



Glutamát

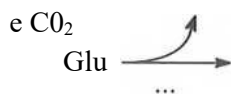
A. Transaminace



B. Dehydrogenační deaminace

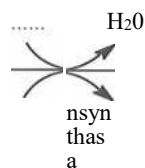


C. Dekarboxylace



Glutamin

A. Syntéza



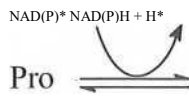
B. Deamidace



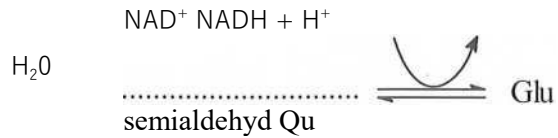
glutaminasa

Prolin Selenocystein

A. Katabolismus

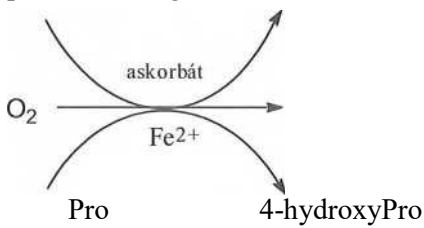


A¹ -pyrrolin-5-karboxylát



B. Hydroxy lace

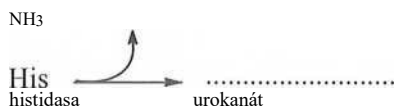
prolinu 2-oxoglutarát



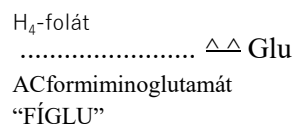
1. Jaký je obecný název enzymu, katalyzujícího hydroxylaci prolinu?
2. Aminokyselina Pro nemá specifickou aminotransferasu. Jakým způsobem je z ní eliminován dusík?

Histidin

A. Katabolismus



2 H₂O

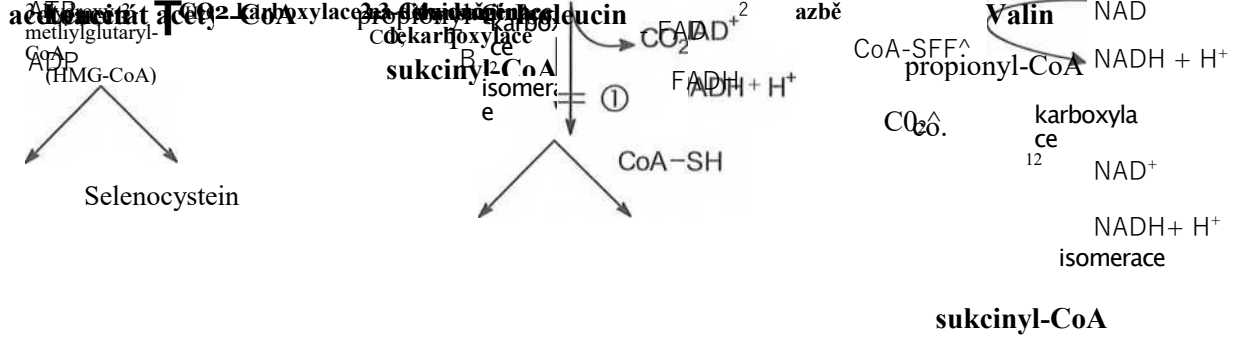


B.

Dekarboxylace



3. Který heterocyklus je základem histidinu?
4. Kteří kofaktori jsou součástí dekarboxylasy histidinu?
5. Testem na nedostatek tetrahydrofolátu je zátěž histidinem. V moči se při deficitu tetrahydrofolátu nachází zvýšené množství formiminoglutamátu. Vysvětlete.
6. Histidin nemá specifickou aminotransferasu. Jakým způsobem je eliminován α-dusík z Histidinu?

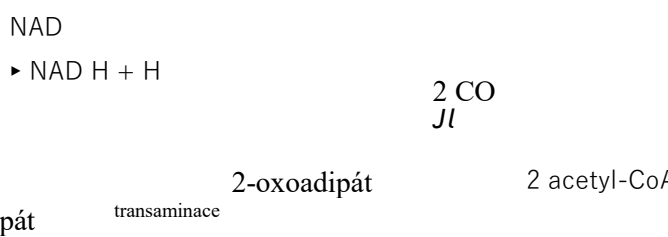
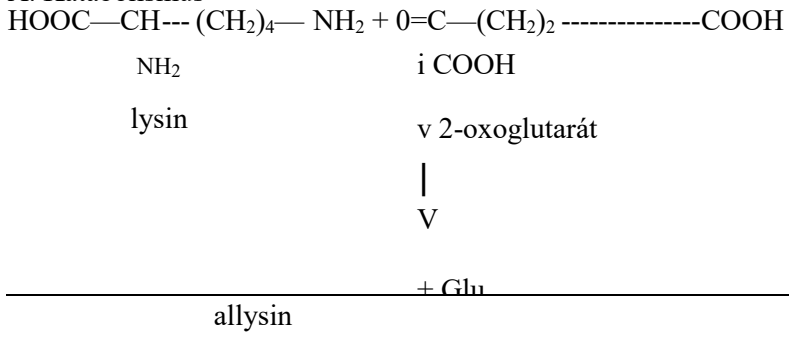


© (deficit dehydrogenasy rozvětvených 2-oxokyselin) ketonurie s výskytem oxokyselin s rozvětveným řetězcem (nemoc javorového sirupu "maple syrup urine disease")

7. Co bývá příčinou methylmalonové acidurie? Při metabolismu kterých aminokyselin se může za jistých podmínek projevit?

Lys

A. Katabolismus



Metabolismus Lys není v savčích buňkách přesně znám, Lys je též glukogenní.

B. Přeměna na karnitin



karnitin

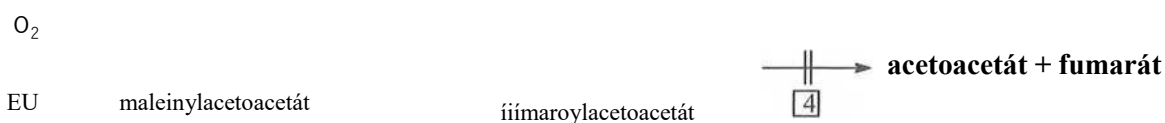
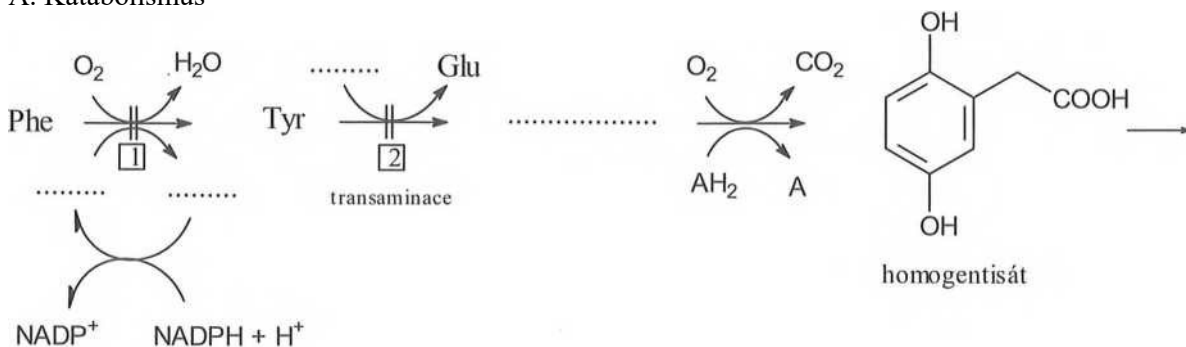
A. Tvorba příčných můstků v kolagenu



8. Aminokyselina Lys nemá specifickou aminotransferasu. Jakým způsobem jsou eliminovány atomy dusíku z molekuly?

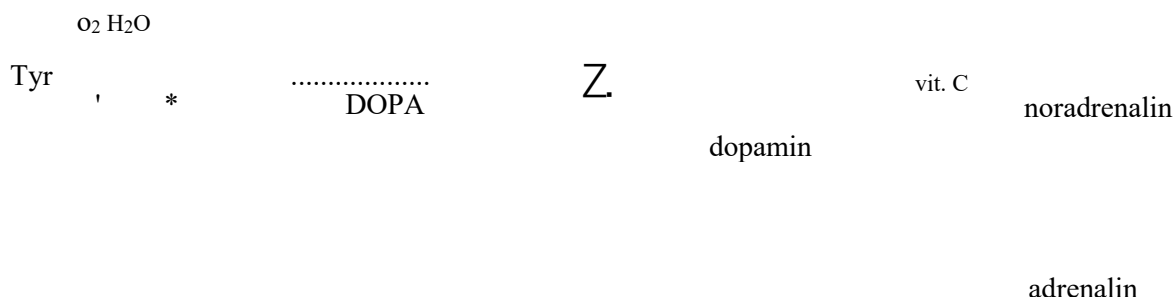
Selekcijni test
Fenylalanin Tyrosin

A. Katabolismus



26. Která látka je donorem vodíku v reakci, při níž vzniká homogentisát?
 27. Jaké produkty se hromadí v krvi a následně vylučují močí při deficitu fenylalaninhydroxylasy a jak se tato choroba nazývá?

B. Přeměna na katecholaminy



28. Jakým typem reakce je přeměňována DOPA na dopamin?
 29. Která látka vzniká z dopaminu působením dopamin-P-hydroxylasy?

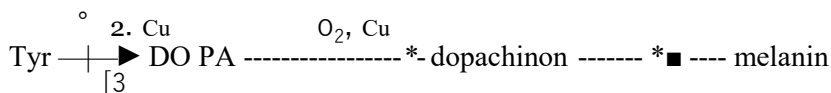
C. Přeměna na tyreoidální hormony



thyroxin

Selenocystein

A. Přeměna na kožní pigmenty



Poruchy při metabolismu fenylalaninu a tyrosinu

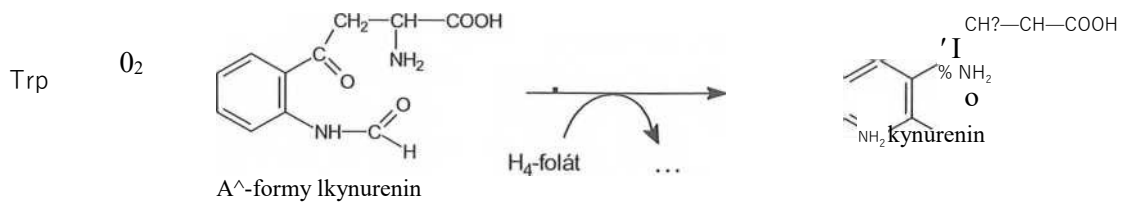
Název nemoci	Enzymová porucha	Nález v moči	Symptomy
Hyperfenylalaninemie typ I (fenylketonurie)	1	t Phe, fenylypyruvát, fenylyacetát, fenylylaktát, fenylylacetylglutamin	záchvaty, psychózy, "myší zápach"
Hypertyrosinemie typ II	2	í Tyr	
Alkaptonurie	3	T homogentisát	tmavá moč
Hypertyrosinemie typ I	4	Ť Tyr	průjmy, zvracení, "zápach po hlávkovém zelí"
Albinismus	5		absence očních a kožních pigmentů

Enzymové poruchy: m fenylalaninhydroxylasa, m tyrosintransaminasa, [3] homogentisátóxygenasa, 0 fimaroylacetoacetáthydroxylasa, [5] tyrosinhydroxylasa

30. Odvodte vznik katabolitů fenylalaninu při fenylketonurii.
31. Projevem alkaptonurie je tmavá moč. Pokuste se vysvětlit, co způsobuje tmavou barvu s ohledem na charakter metabolitu, který je do moče vylučován.
32. Pokuste se zdůvodnit, proč při léčbě dětí s hyperfenylalaninemií způsobenou nedostatkem tetrahydrobiopterinu nedostačuje nízkofenylalaninová léčba, ale podávají se prekurzory katecholaminů nebo přímo tetrahydrobiopterin.

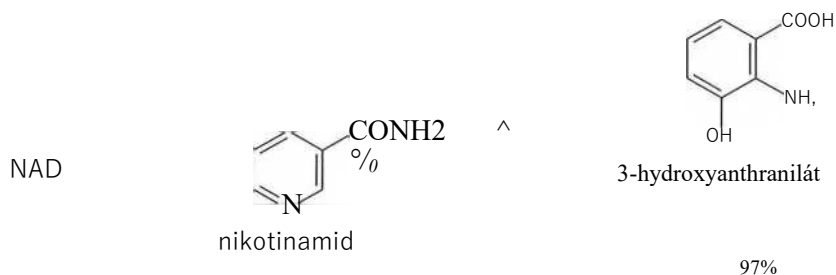
Selenocystein
Tryptofan

A. Katabolismus a tvorba nikotinamidu



3-hydroxykynurenin

Ala

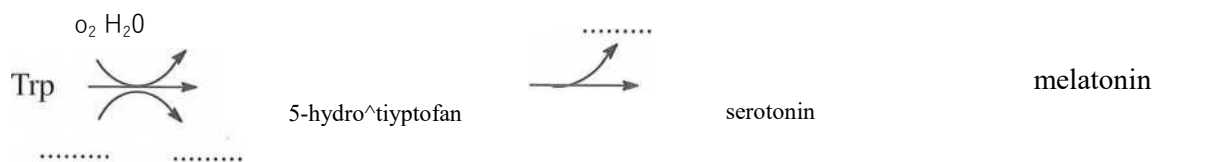


2-oxoadipát

B. Dekarboxylace



A. Přeměna



33. Za hlavní faktor vyvolávající onemocnění pelagra je pokládán nedostatek nikotinové kyseliny. Vysvětlete, proč v oblastech s převahou kukuřičné stravy je tato choroba častá (vezměte v úvahu vliv jednostranné stravy a zastoupení aminokyselin v kukuřici)?

34. Které aminokyseliny poskytují při svém katabolismu jednovuhlíkové zbytky?

35. Která aminokyselina je hlavním dodavatelem jednovuhlíkových zbytků? Zdůvodněte.
 2 acetyl-CoA