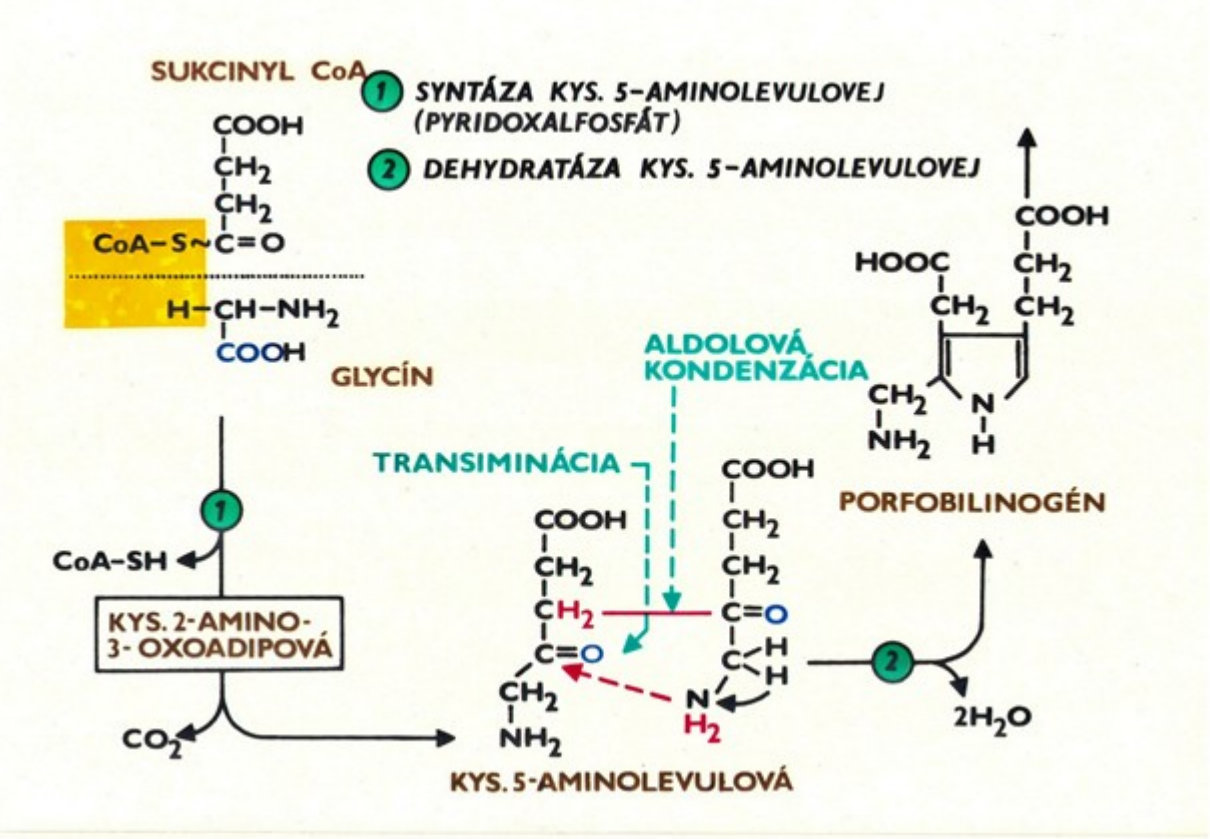
C4182
Biochemie II

05-Funkce bílkovin, typické příklady
C2- Hem

FRVŠ **1647/2012**

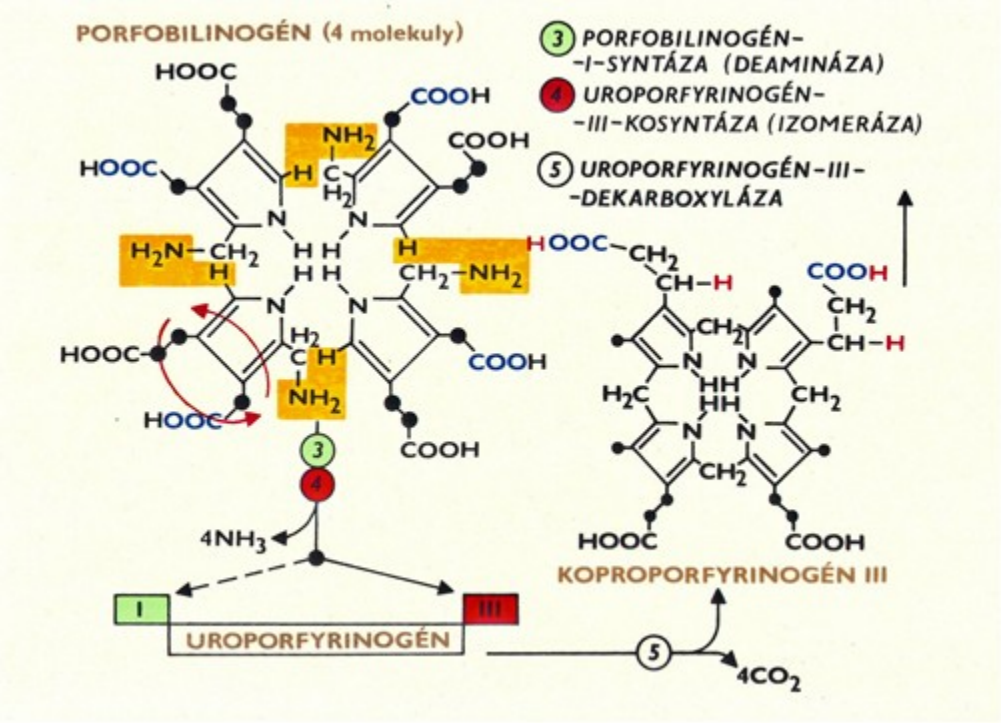
Porfyriny

- Biosyntéza hemu
  - Aktivní sukcinát z TCA, Gly
  - Syntéza porfobilinogenu



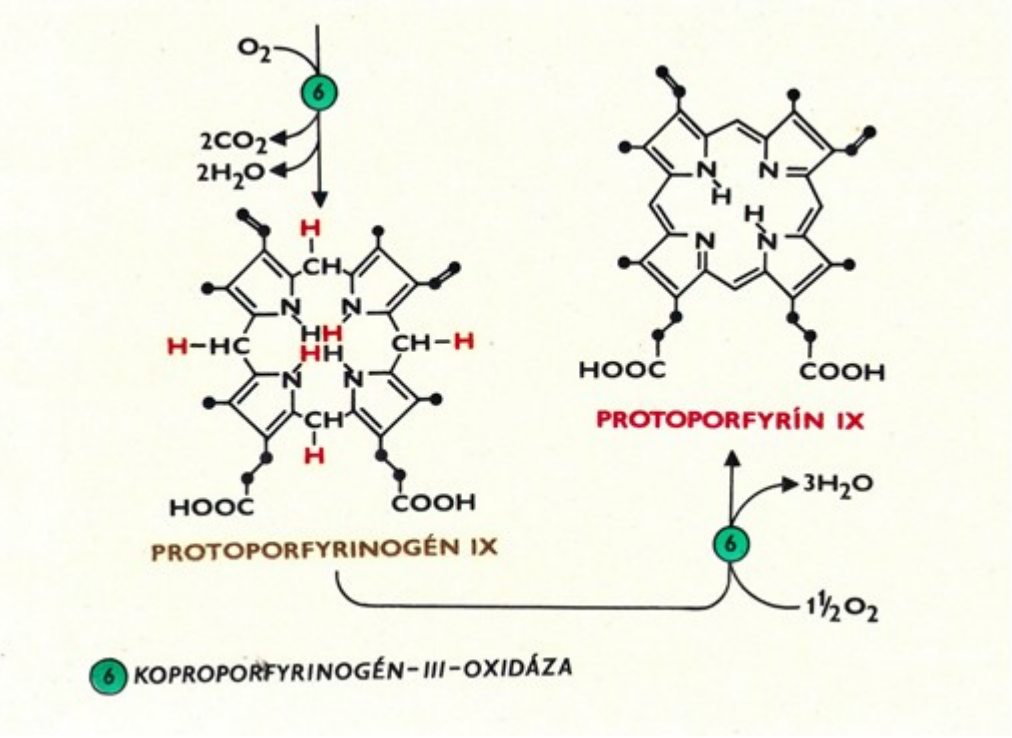
Syntéza hemu

- Tvorba koproporfyrinogenu III
  - Fyziologický, I patologický, II a IV syntetické
  - Otočení porfobilinogenu



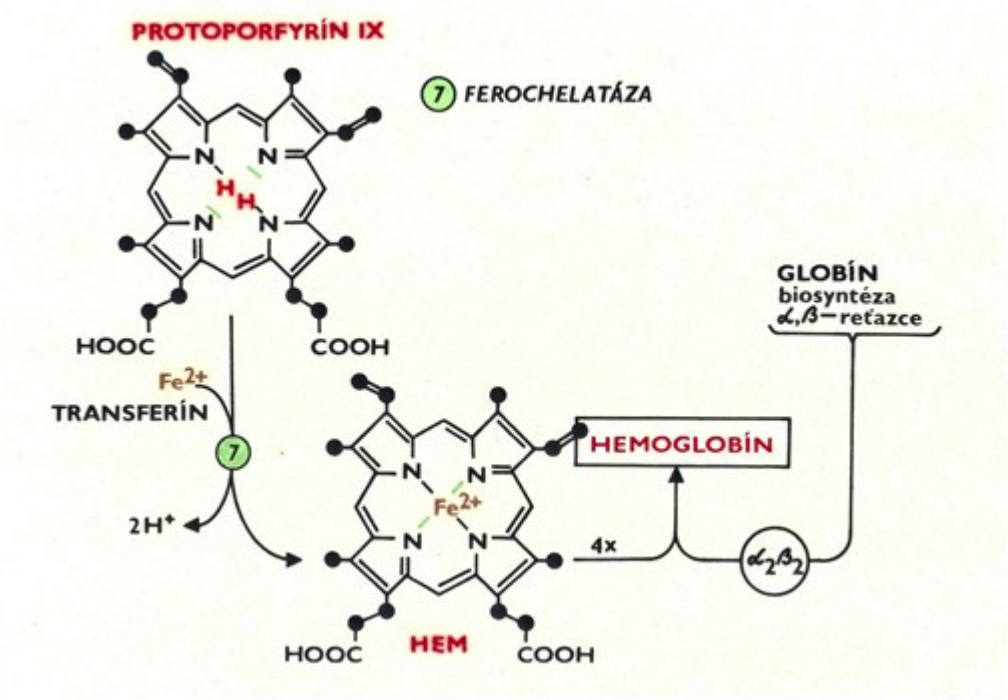
Syntéza hemu

- Tvorba protoporfyrinu IX – základ hemu
  - Dekarboxylace, dehydrogenace
  - Konjugovaný systém – zbarvení



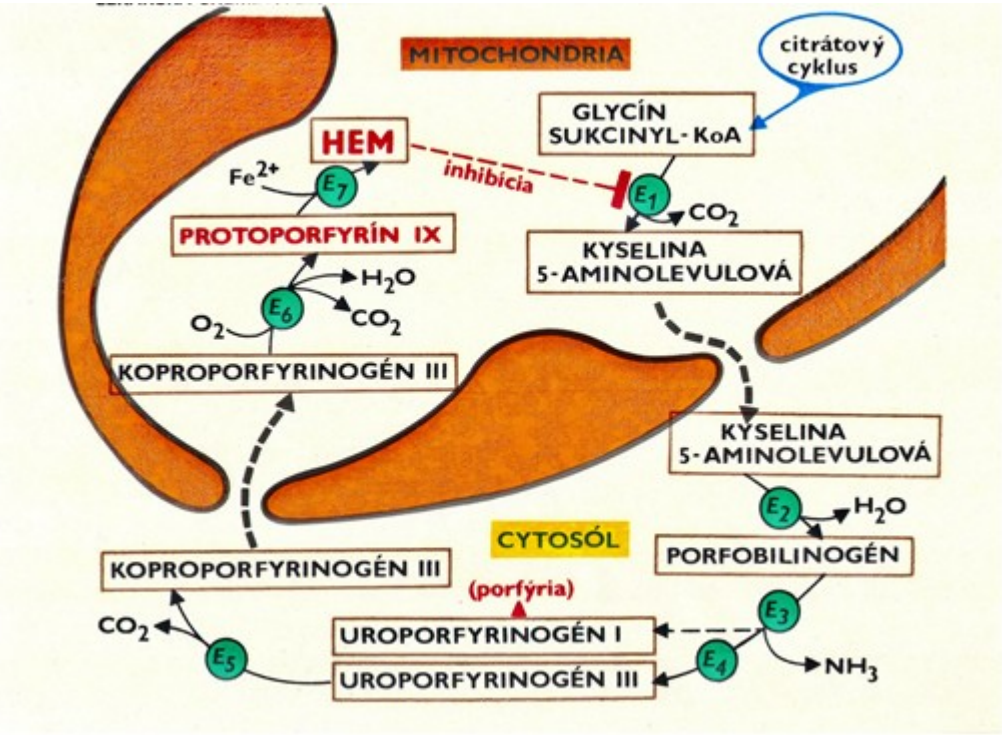
Syntéza hemu

- Chelatace Fe^{2+}
  - Vazba na apoprotein



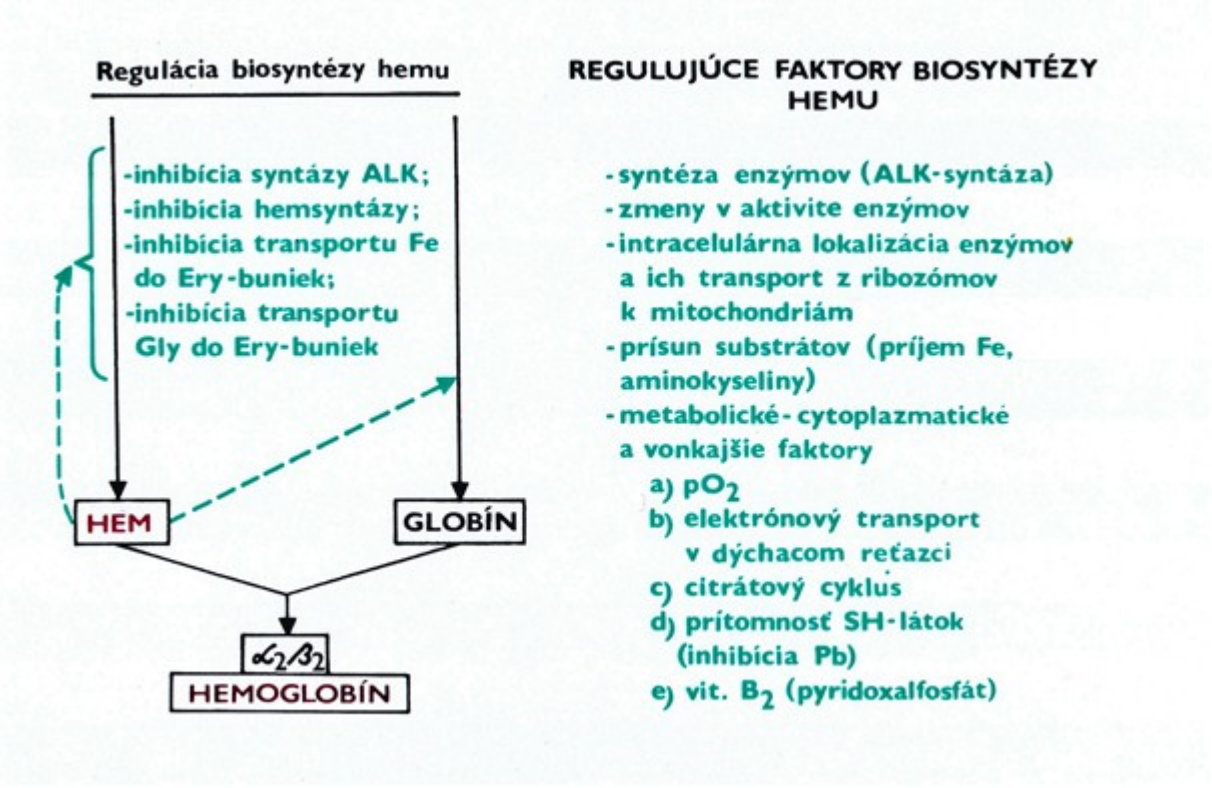
Syntéza hemu

- Lokalizace syntézy
  - Regulace zpětnou vazbou



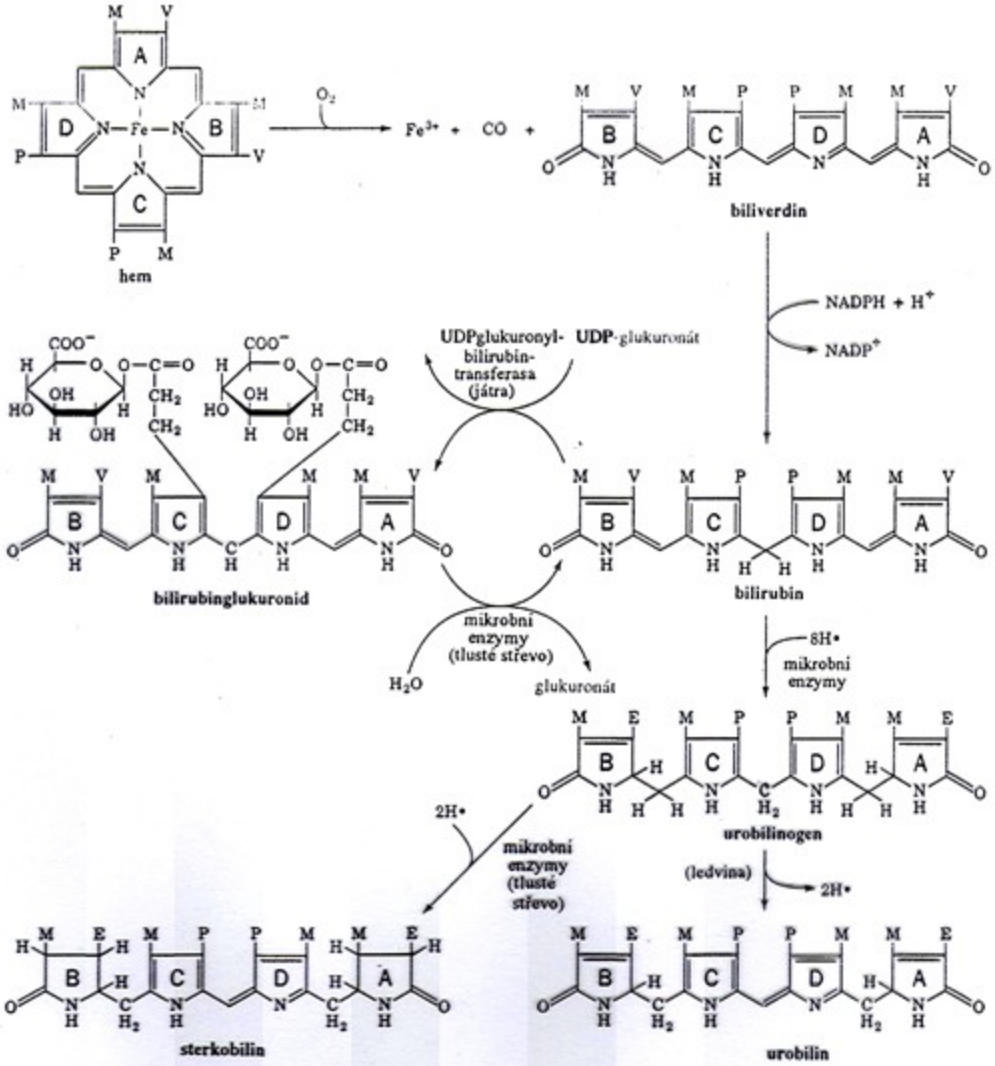
Syntéza hemu

- Regulační místa - úrovně



Odbourání hemoglobinu a hemu

- Vyřazené erytrocyty
  - Rovnováha ve fyziologickém stavu
  - Patologické stavy
- Štěpení na apoproteinu
  - Verdoglobin
- Uvolnění z apoproteinu
  - Biliverdin
- Bilirubin
  - Redukcí biliverdinu
  - Konjugace s 2 glukuronáty – transport
  - Vylučování žlučí (žlučová barviva
  - Zvýšení – marker patologických stavů
- Produkty střevní mikroflory a ledvin
  - Redukce – sterkobilin, urobilin


hem
biliverdin
NADPH + H+
NADP+
UDPglukuronyl-bilirubin-transferasa (játra)
UDP-glukuronát
bilirubinglukuronid
bilirubin
mikrobní enzymy (tlusté střevo)
H2O
glukuronát
8H•
mikrobní enzymy
urobilinogen
2H•
mikrobní enzymy (tlusté střevo)
(ledvina)
2H•
sterkobilin
urobilin