Тема 21. Спеціалізовані шляхи обміну амінокислот. Метаболізм метіоніну, цистеїну, фенілаланіну, тирозину і триптофану. Ензимопатології обміну амінокислот.

Теоретичні питання

1. Метаболізм метіоніну, реакції трансметилювання:
   1.1. Метаболічно активна форма метіоніну (S-аденозилметіонін);
   1.2. Участь метіоніну в реакціях трансметилювання (синтез холіну, креатину, адреналіну) і синтезі цистеїну.
2. Метаболізм цистеїну:
   2.1. Синтез цистеїну;
   2.2. Схема утворення таурину з цистеїну, їх біологічна роль.
   2.3. Утворення 3-фосфоаденозин-5-фосфатсульфату з цистеїну, його біологічна роль.
3. Особливості метаболізму циклічних амінокислот. Метаболізм фенілаланіну і тирозину:
   3.1. Утворення тирозину з фенілаланіну;
   3.2. Утворення фенілпіровиноградної кислоти та фенілацетату з фенілаланіну;
   3.3. Синтез йодтиронінів, адреналіну, меланіну з тирозину;
4. Метаболізм триптофану.
5. Порушення обміну фенілаланіну і тирозину (фенілкетонурія, альбінізм, алкаптонурія, гомоцистинурія). Метаболічні дефекти метаболізму триптофану (хвороба Хартнупа) і метаболізму амінокислот з розгалуженим ланцюгом (хвороба кленового сиропу).

Навчальні запитання і завдання

1. Метаболізм метіоніну, реакції трансметилювання та синтезу цистеїну:

1.1. Запишіть реакцію утворення S-аденозилметіоніну:

1.2. Участь метіоніну в реакціях трансметилювання в синтезі

Холін

LIVEWORKSHEETS

Креатин

Адреналін

1.3. Напишіть реакцію за участю метіоніну при синтезі цистеїну:

2. Метаболізм цистеїну:

2.1. Синтез цистеїну з метіоніну. Запишіть схему.

Метаболіти	**Назви ферментів та реакцій**
Метіонін	
⇩ **1**	**1**_____
⇩ **2**	**2**_____
⇩ **3**	**3**_____
⇩ **4**	**4**_____
⇩ **5**	**5**_____

LIVEWORKSHEETS

2.2. Схема утворення таурину:

Метаболіти	**Назви ферментів та реакцій**
Цистеїн	
⇩ **1**	**1**_____
	_____
⇩ **2**	**2**_____
	_____
⇩ **3**	**3**_____
	_____

2.3. Функції таурину:

1._____
2._____
3._____
4._____
5._____
6._____

2.4. Утворення 3-фосфоаденозин-5-фосфатсульфату з цистеїну:

1. Запишіть реакцію синтезу аденозин-5-фосфатсульфату

_____

2. Запишіть реакцію синтезу 3-фосфоаденозин-5-фосфатсульфату

_____

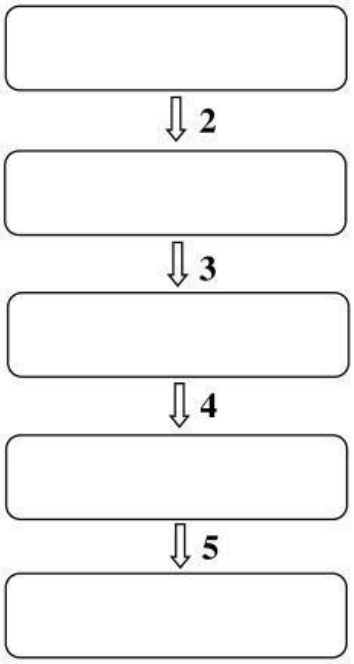
Обидві реакції каталізуються _____

3. Метаболізм фенілаланіну і тирозину.

3.1. Напишіть загальну схему синтезу адреналіну

Метаболіти	**Назви ферментів та реакцій**
Фенілаланін	
⇩ **1**	**1**_____
	_____

LIVEWORKSHEETS



2_____
_____

3_____
_____

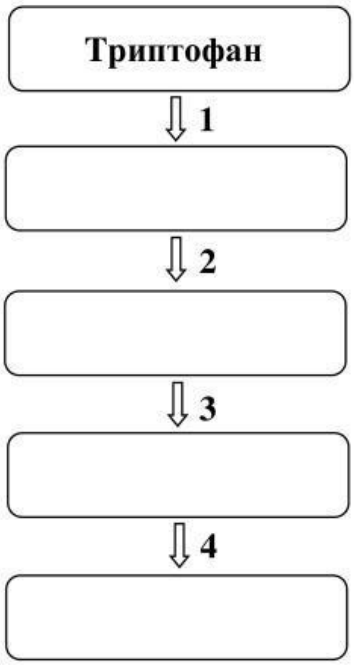
4_____
_____

5_____
_____

4. Метаболізм триптофану.

Схема серотонінового шляху перетворення триптофану

Метаболіти



Назви ферментів та реакцій

1_____
_____

2_____
_____

3_____
_____

4_____
_____

LIVEWORKSHEETS

5. Порушення обміну амінокислот

Фенілкетонурія

_____
_____
_____
_____
_____

Альбінізм

_____
_____
_____
_____
_____

Алкаптонурія

_____
_____
_____
_____
_____

Гомоцистинурія

_____
_____
_____
_____
_____

Хвороба Хартнупа

_____
_____
_____
_____
_____

Хвороба кленового сиропу

_____
_____
_____
_____
_____

LIVEWORKSHEETS

Рекомендована література:

1**.** Біологічна і біоорганічна хімія: у 2 книгах: підручник. Кн. 2. Біологічна хімія (ВНЗ IV р. а.) / за ред. Ю.І. Губського, І.В. Ніженковської. Вид**.:**ВСВ "Медицина", 2014. – 272 с.

2.Біологічна і біоорганічна хімія: у 2 кн.: підручник. Кн. 1. Біоорганічна хімія (ВНЗ IV р. а.) / за ред. Б.С. Зіменковського, І.В. Ніженковської. Вид.:ВСВ "Медицина", 2016. – 272 с.

3. Губський Ю.І. «Біологічна хімія». – Київ-Тернопіль «Укрмедкнига», 2000. – с. 508

LIVEWORKSHEETS