

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

Теоретичні питання

1. Метаболізм метіоніну, реакції трансметилування:
 - 1.1. Метаболічно активна форма метіоніну (S-аденозилметіонін);
 - 1.2. Участь метіоніну в реакціях трансметилування (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 трансметилування та синтезу цистеїну:

- 1.1. Запишіть реакцію утворення S-аденозилметіоніну:

- 1.2. Участь метіоніну в реакціях трансметилування в синтезі

Холін

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 _____

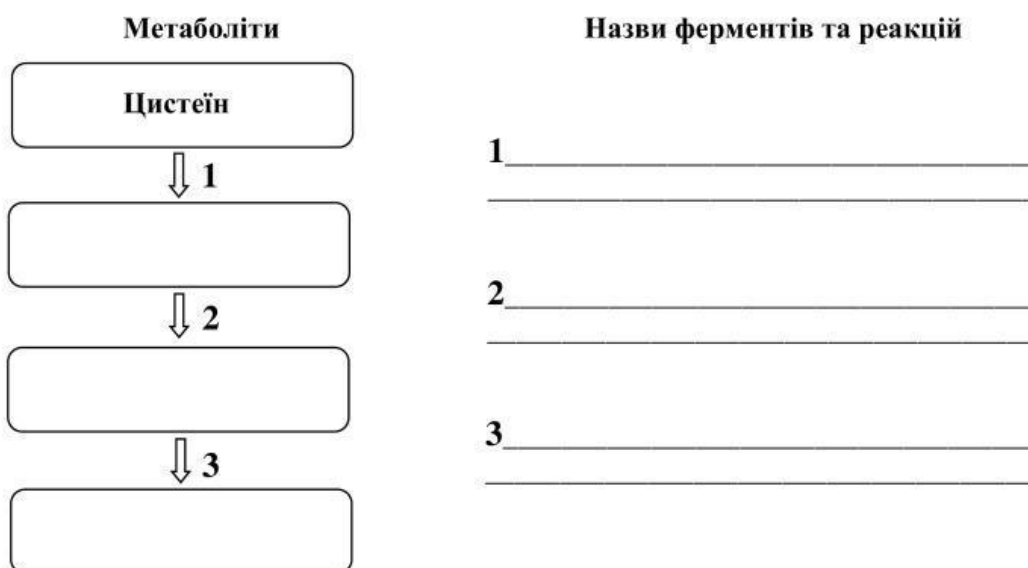
↓ 2	2 _____

↓ 3	3 _____

↓ 4	4 _____

↓ 5	5 _____

2.2. Схема утворення таурину:



2.3. Функції таурину:

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

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

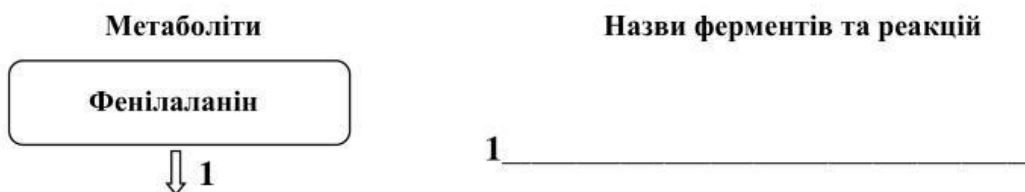
1. Запишіть реакцію синтезу аденозин-5-фосфатсульфату

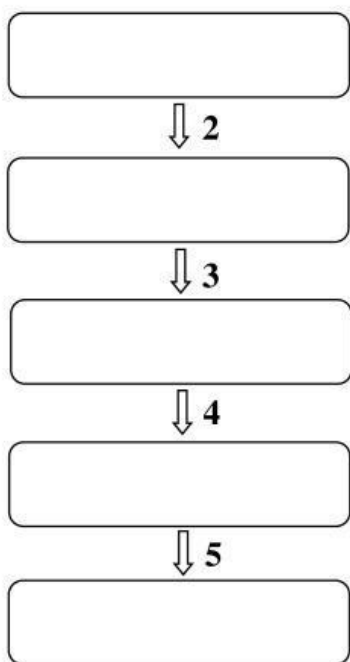
2. Запишіть реакцію синтезу 3-фосфоаденозин-5-фосфатсульфату

Обидві реакції каталізуються _____

3. Метаболізм фенілаланіну і тирозину.

3.1. Напишіть загальну схему синтезу адреналіну





2 _____

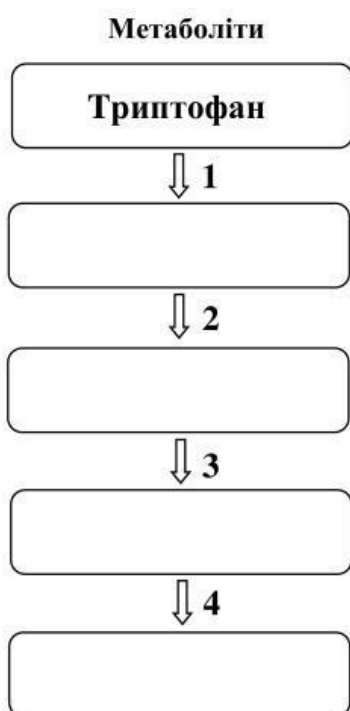
3 _____

4 _____

5 _____

4. Метаболізм триптофану.

Схема серотонінового шляху перетворення триптофану



Назви ферментів та реакцій

1 _____

2 _____

3 _____

4 _____

5. Порушення обміну амінокислот

Фенілкетонурія

Альбінізм

Алкаптонурія

Гомоцистинурія

Хвороба Хартнупа

Хвороба кленового сиропу

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