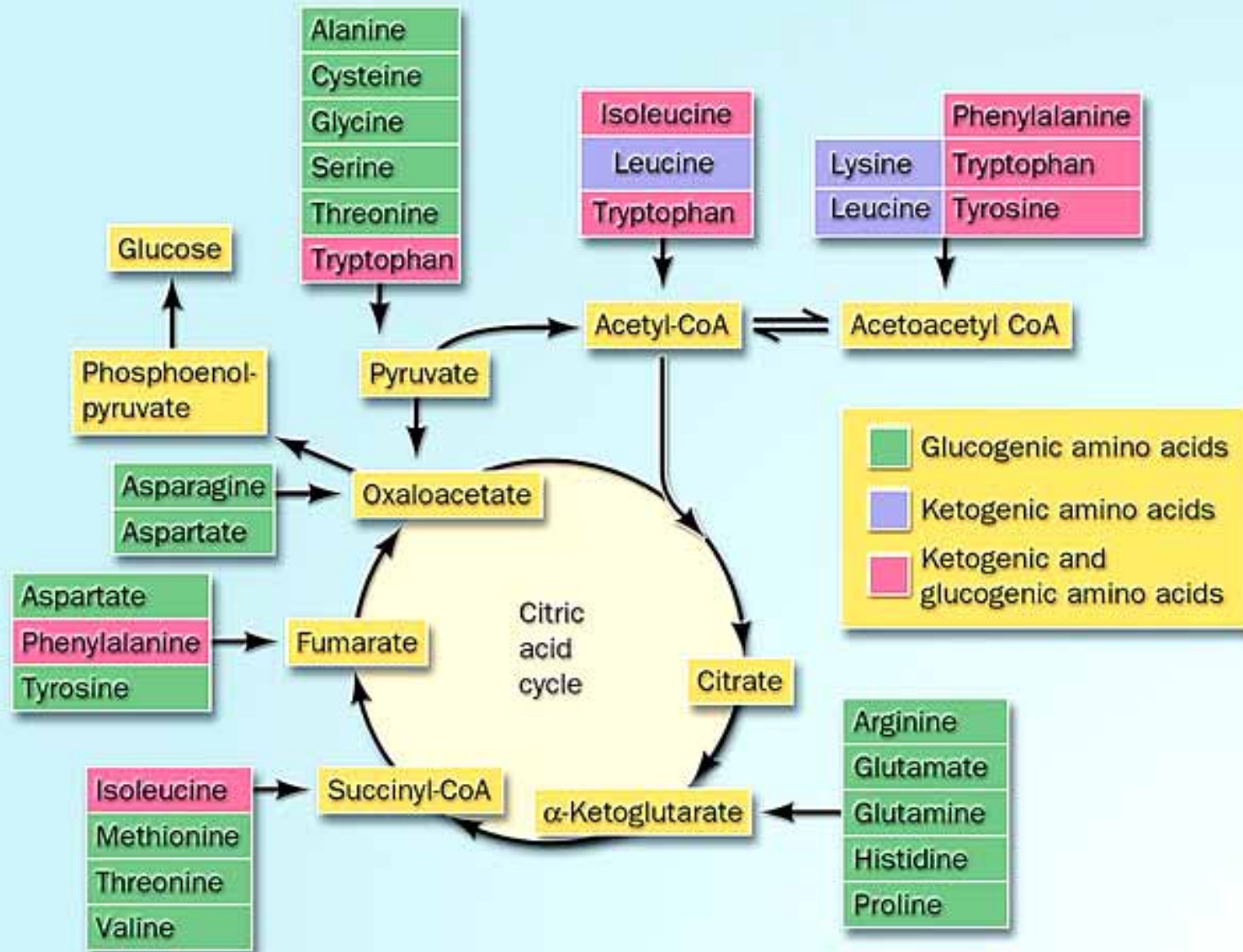


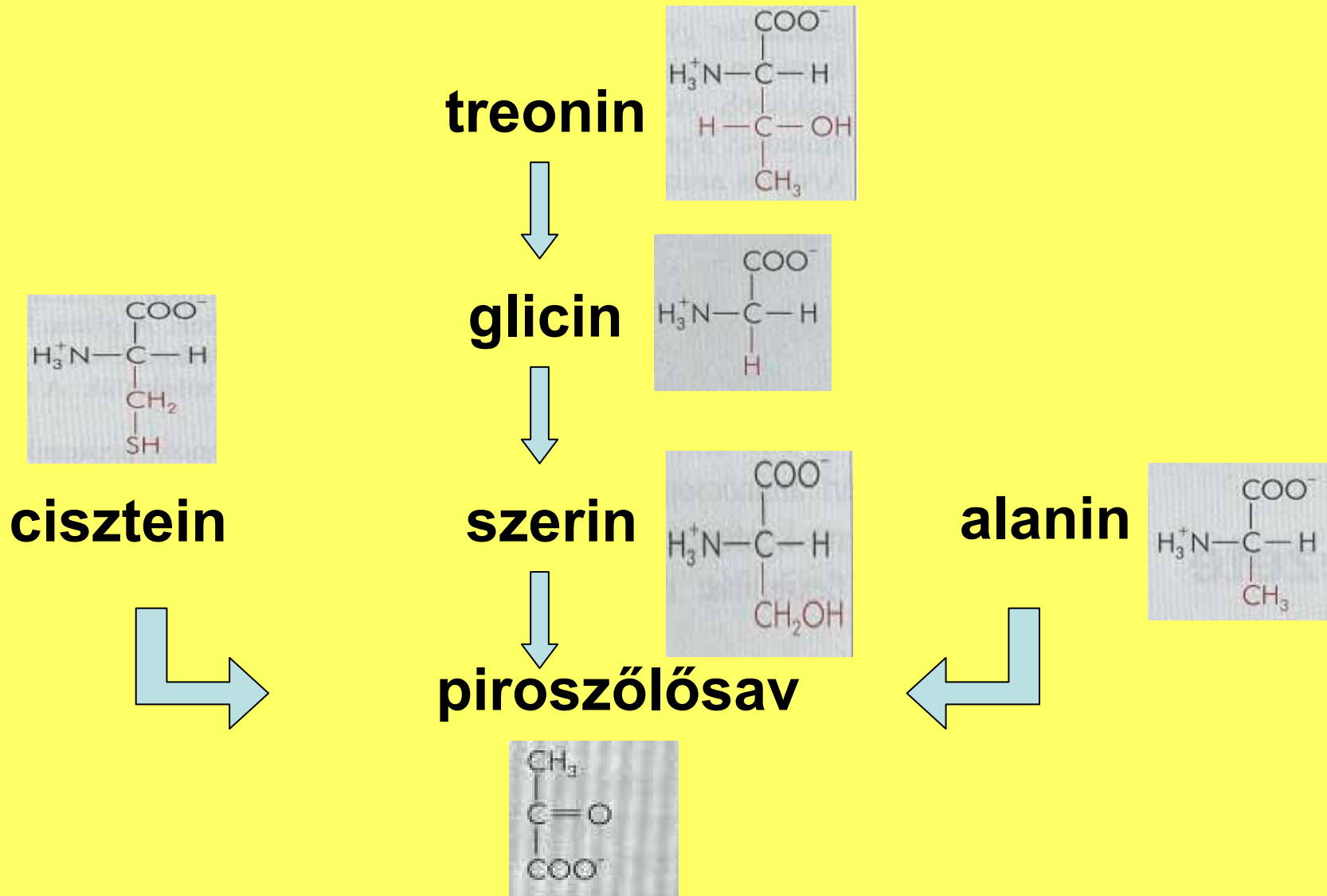
# A szénlánc sorsa



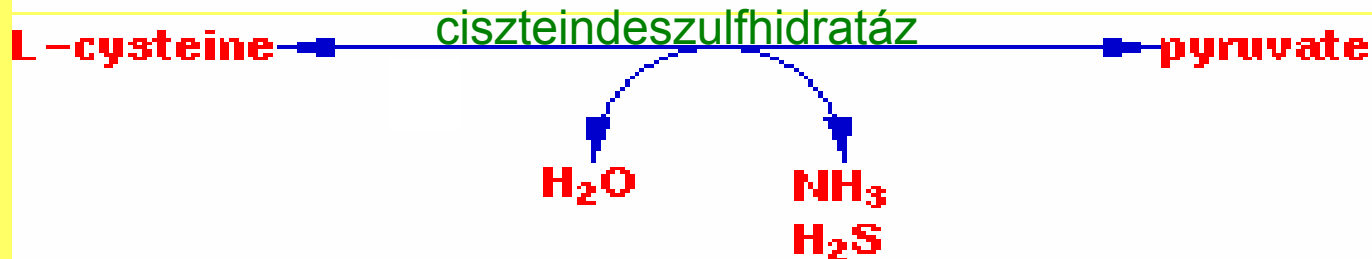
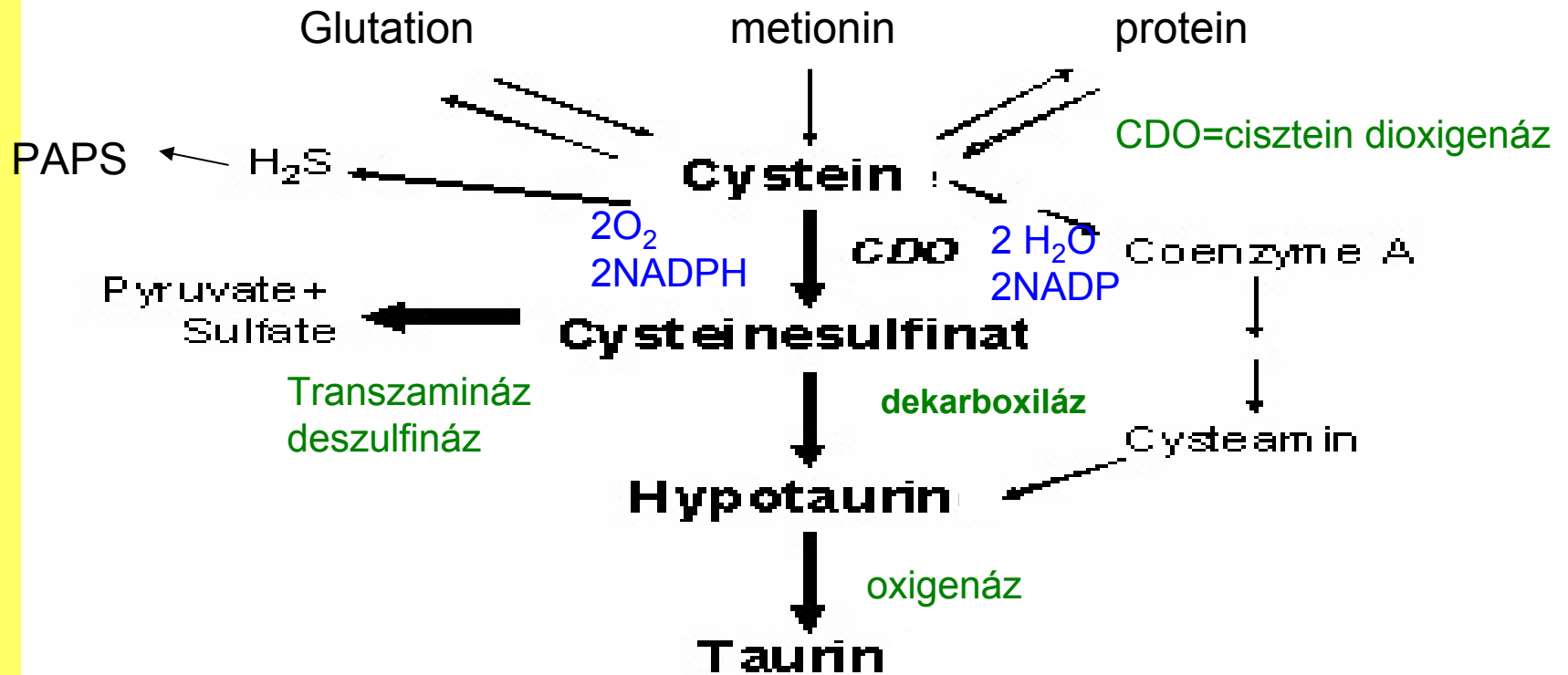
# Lebontási sorozatok

1. Piroszőlősav csoport
2. Acetoacetyl-CoA csoport
3.  $\alpha$ - keto-glutársav csoport
4. Szukcinil-CoA csoport
5. Fumársav csoport
6. Oxálecetsav csoport

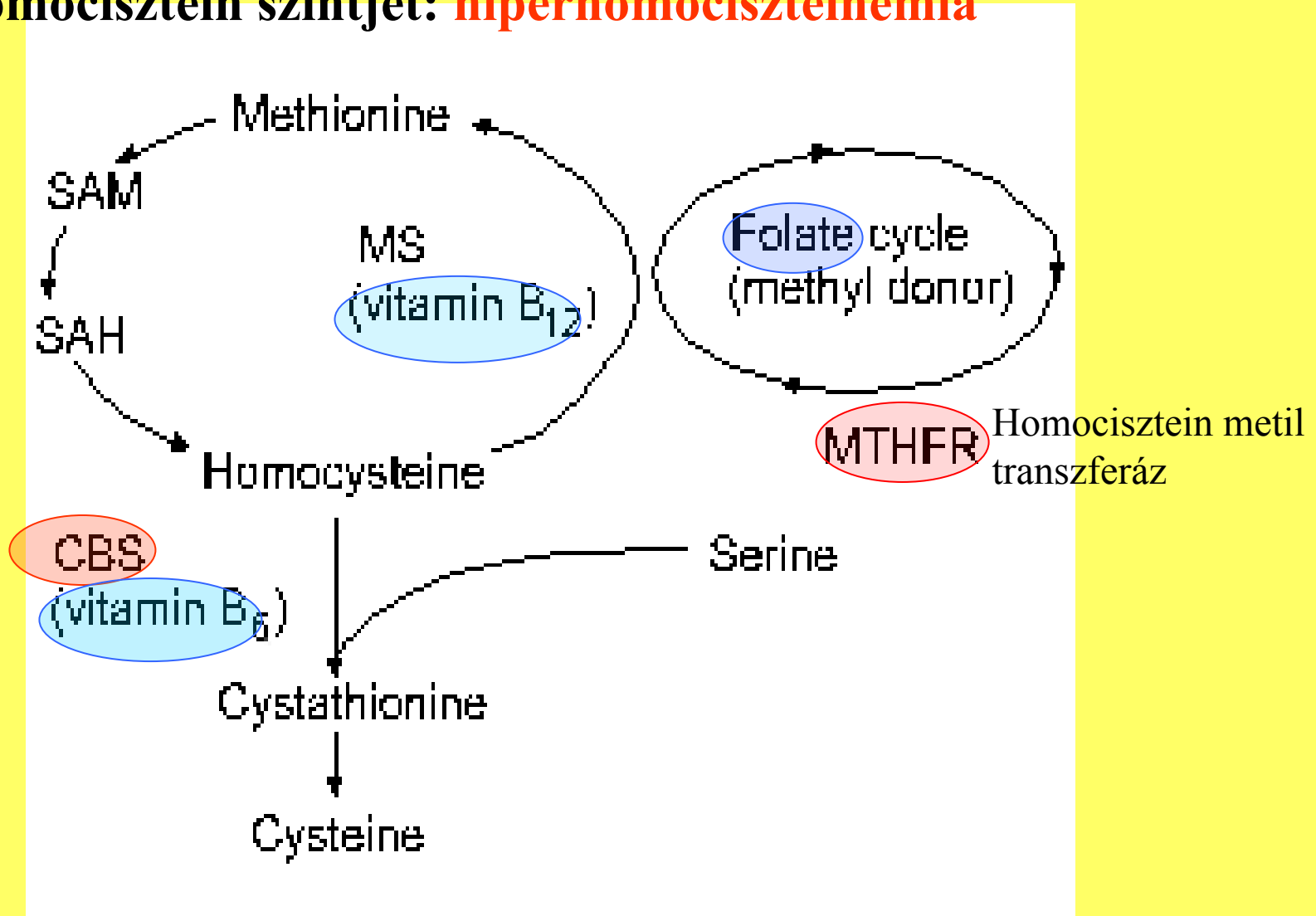
# 1. Piroszőlősavvá bomló aminosavak



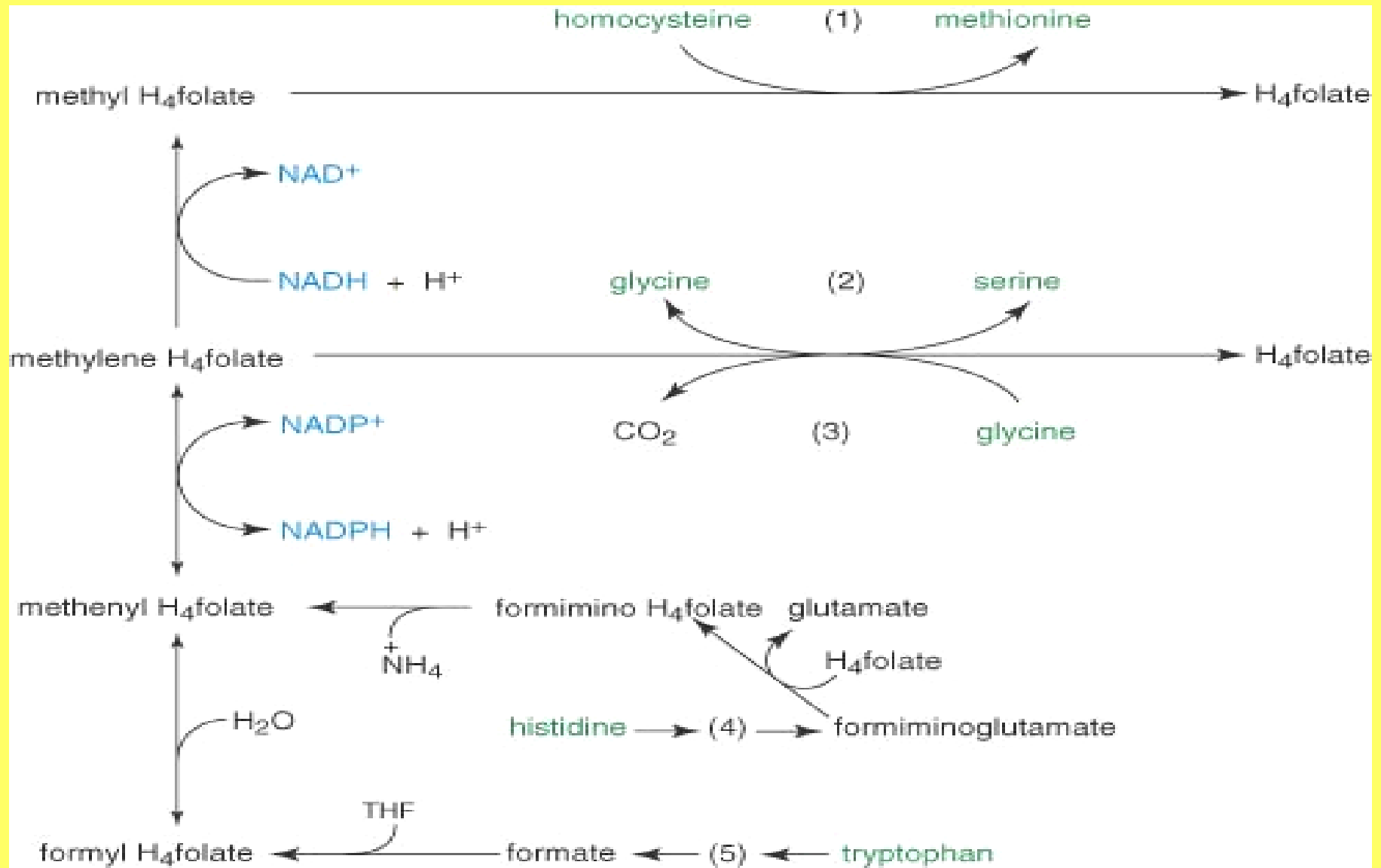
# Cisztein metabolizmus

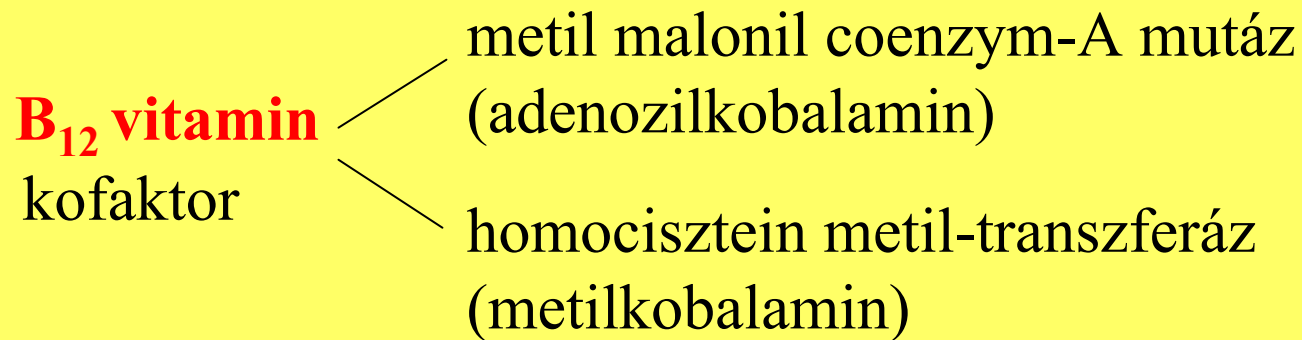


A homocisztein lebontásának károsodása növeli a plazma homocisztein szintjét: **hiperhomociszteinémia**



# Fólsavhoz kötődő „C1”-intermedierek különböző oxidációságúak





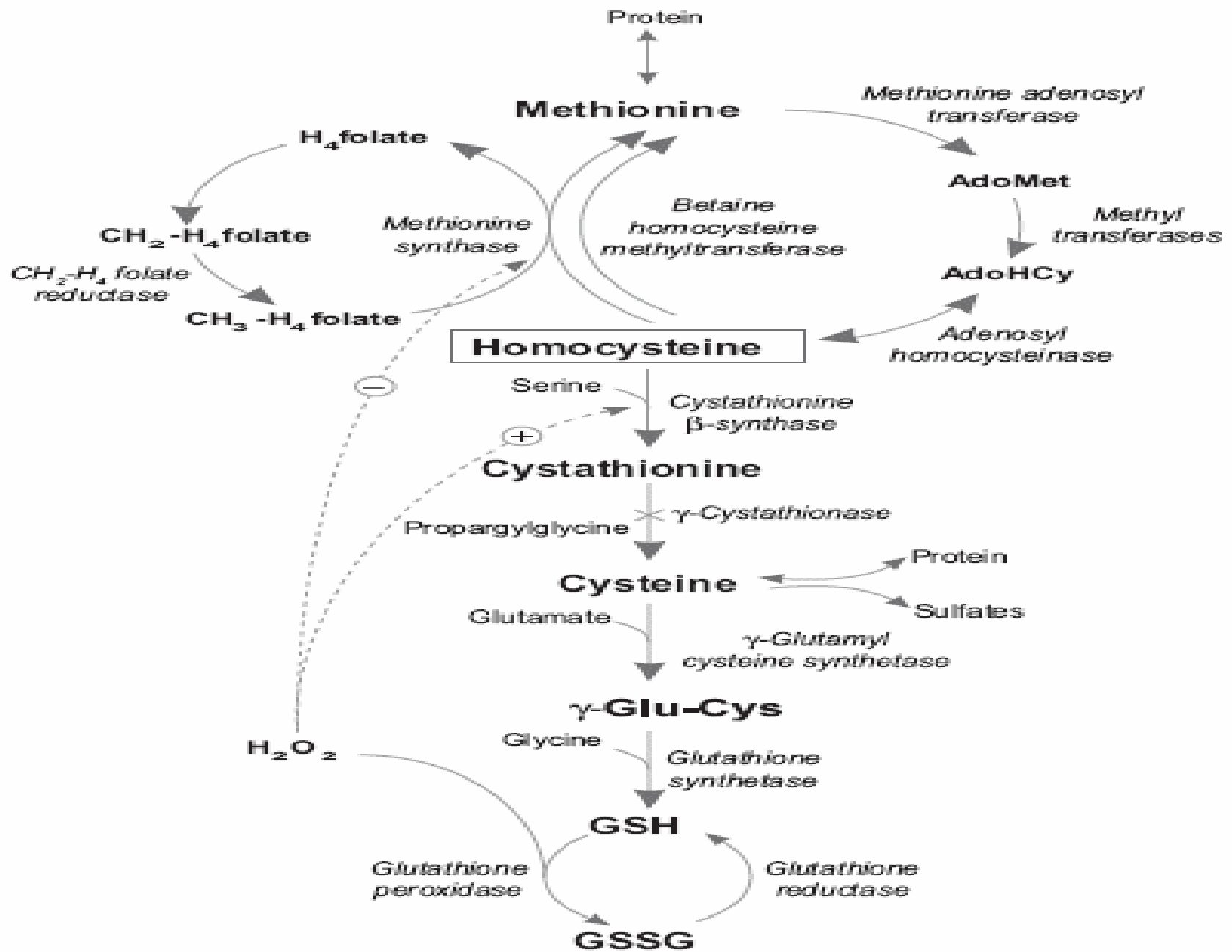
Felvétel: belső faktor függő

B<sub>12</sub> vitamin hiány: “**folát csapda**” felszaporodik a THF legredukáltabb formája,

- nukleotid szintézis gátlás
- sejtproliferáció gátlás – megaloblasztos anémia
- B<sub>12</sub> és tetrahydrofólsav együttes adása

B<sub>12</sub> vitamin hiány: **homocisztein-metiltranszferáz aktivitás csökkenése**  
emelkedett homocisztein → ateroszklerózis,  
csökkent metionin → idegrendszeri problémák

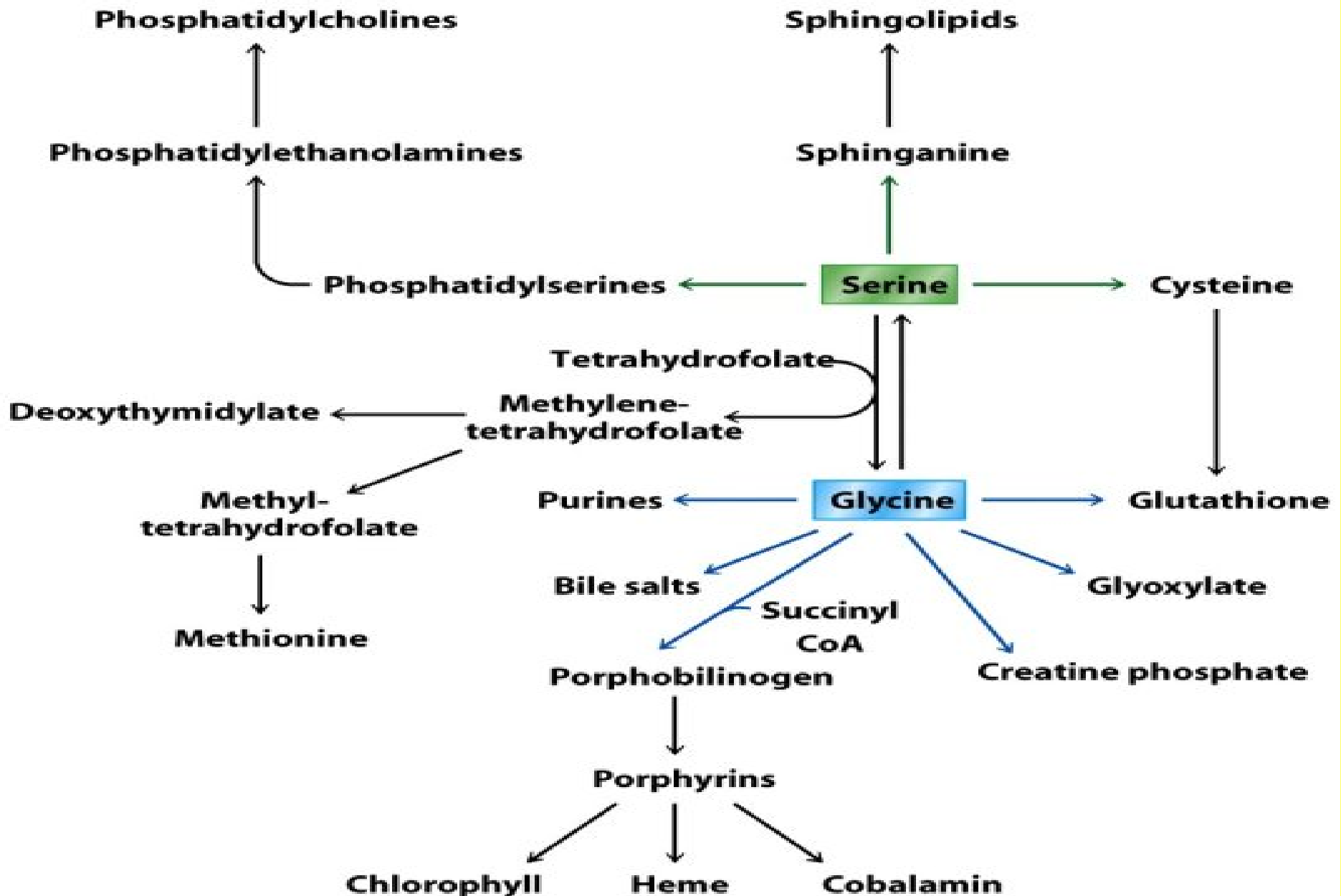




# Hiperhomociszteinémia (Hcys)

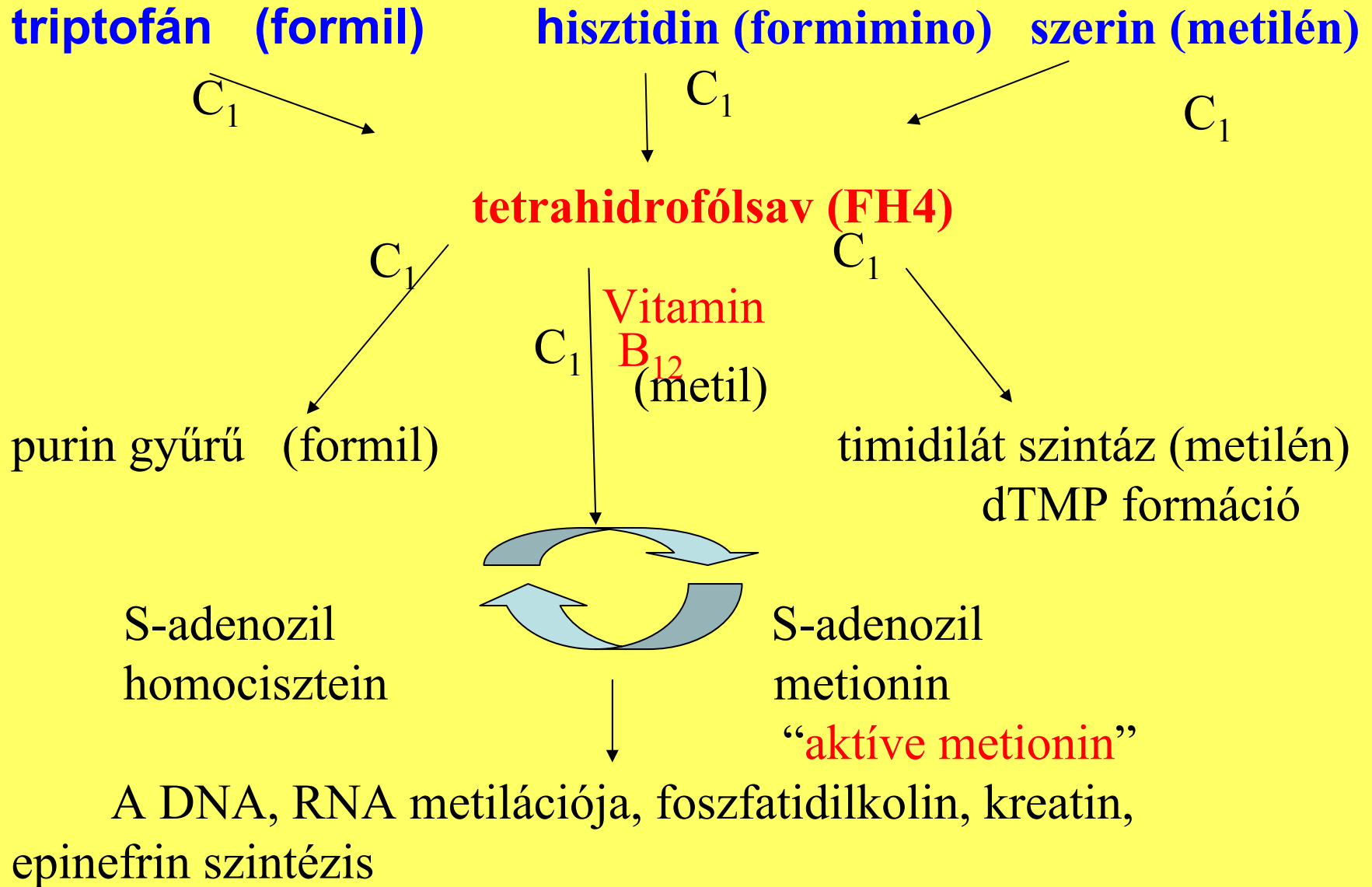
- Kockázati tényező: kardiovasculáris betegség, trombozis
- Hcys szintet befolyásolja: genetikai tényezők (cisztetion beta szintáz hiány)
- Dohányzás , koffein életkor, mozgás
- Következmény : prooxidáns, ROS képződését indukálja, NO szintáz szerepe

# Szerin és a glicin szerepe





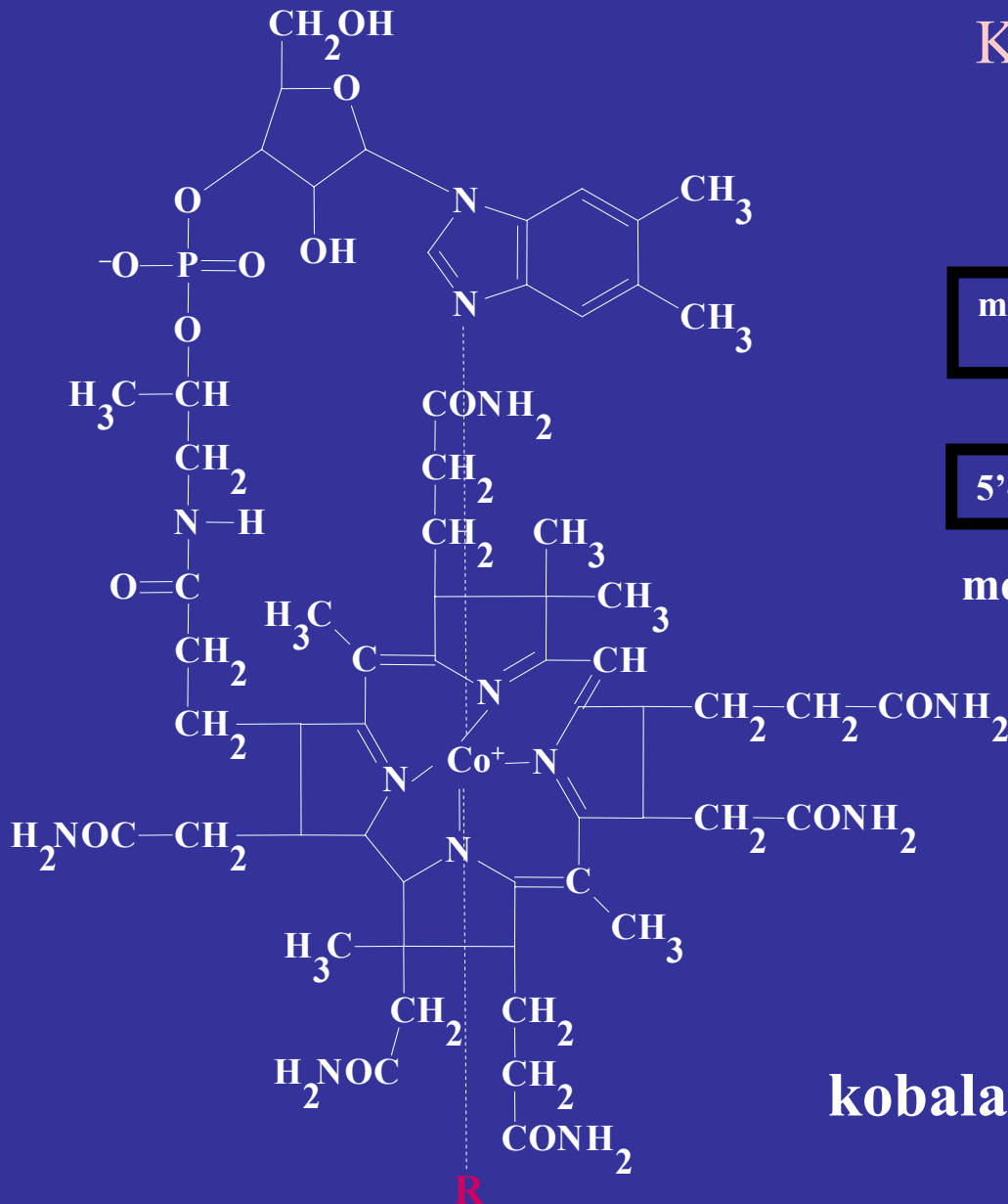
# C<sub>1</sub> töredék szállítása



# B12 vitamin szerepe

- homocisztein metil-transzferáz
- B12 vitamin hiány: **“folát csapda”** felszaporodik a THF legredukáltabb formája,
- nukleotid szintézis gátlás
- sejtproliferáció gátlás
- megaloblasztos anémia
- B12 és tetrahidrofólsav együttes adása
- B12 vitamin hiány: **homocisztein-metiltranszferáz aktivitás csökkenése**  
emelkedett homocisztein      ateroszklerózis,  
csökkent metionin      idegrendszeri problémák

# B<sub>12</sub>-vitamin



Kobalt 2 axiális liganduma

- dimetil-benzimidazol
- felszívódás: –OH

mitokondrium

citoplazma

5'-deoxiadenozil

–CH<sub>3</sub>

metil-malonil-koA mutáz

homoCys-metil-transzferáz

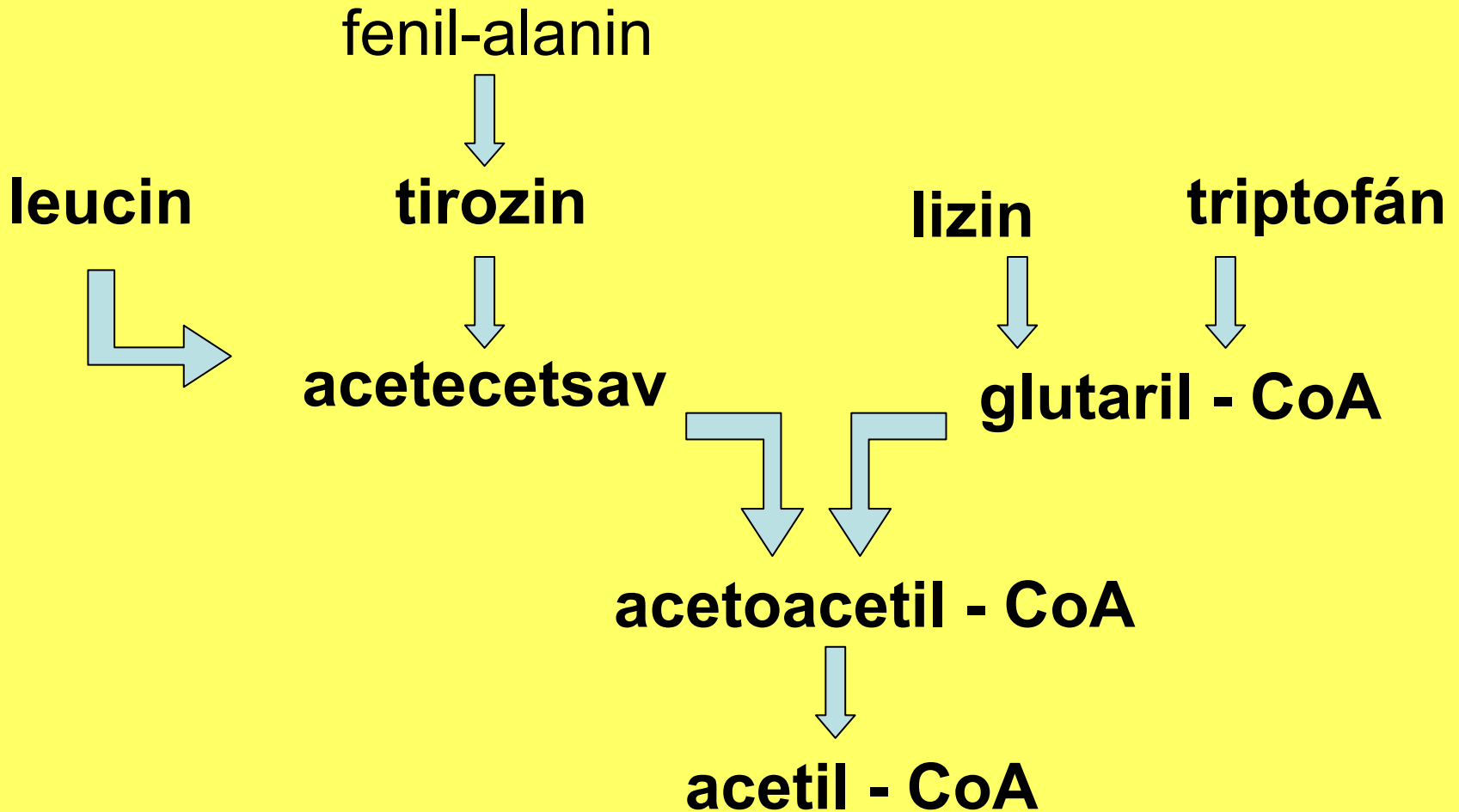
korrin váz

4 pirrol gyűrű

kobalamin

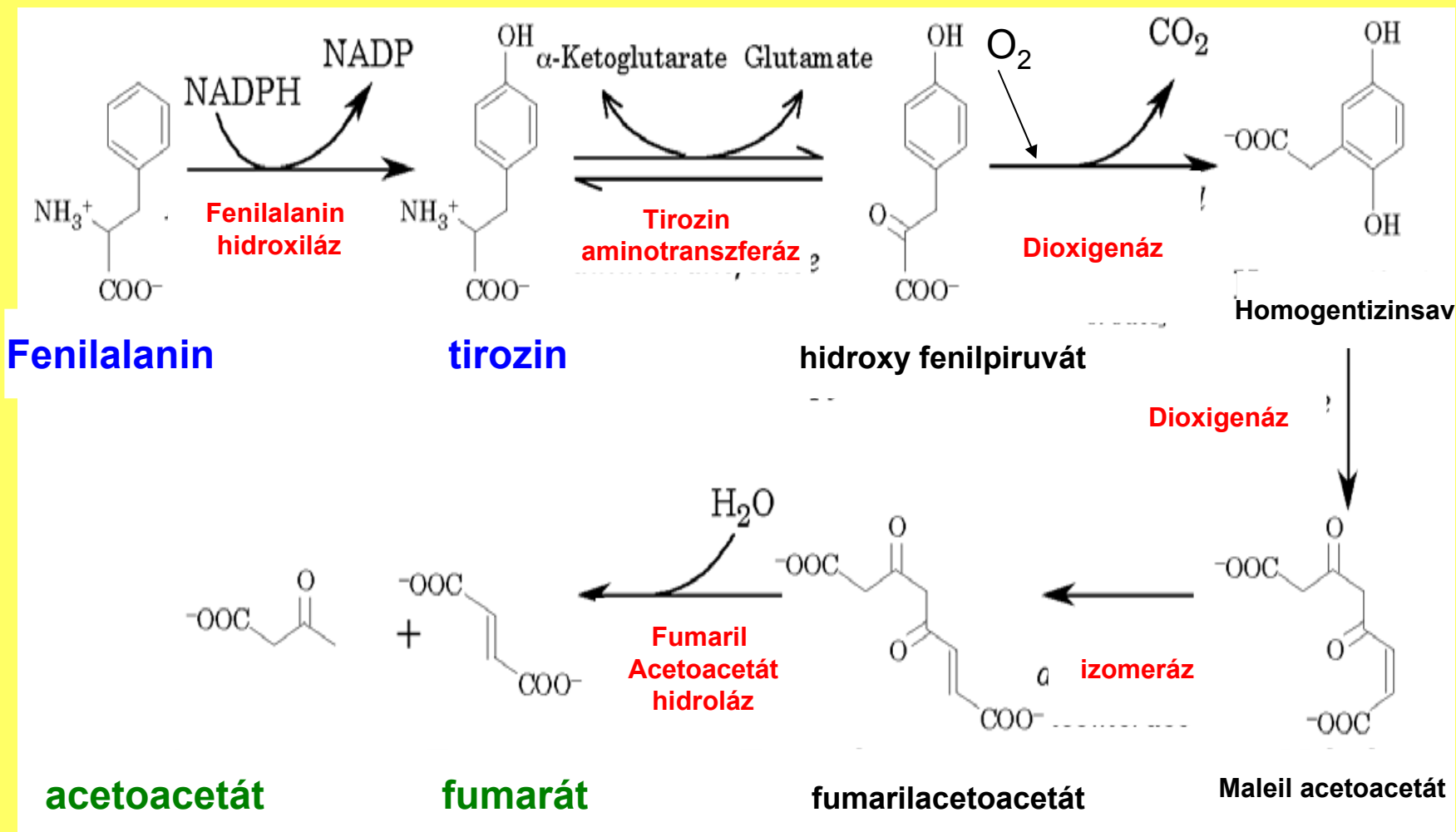
## 2. Acetoacetyl-CoA csoport lebontása

(fenil-alanin és tirozin lebontása, catecholaminok szintézise)



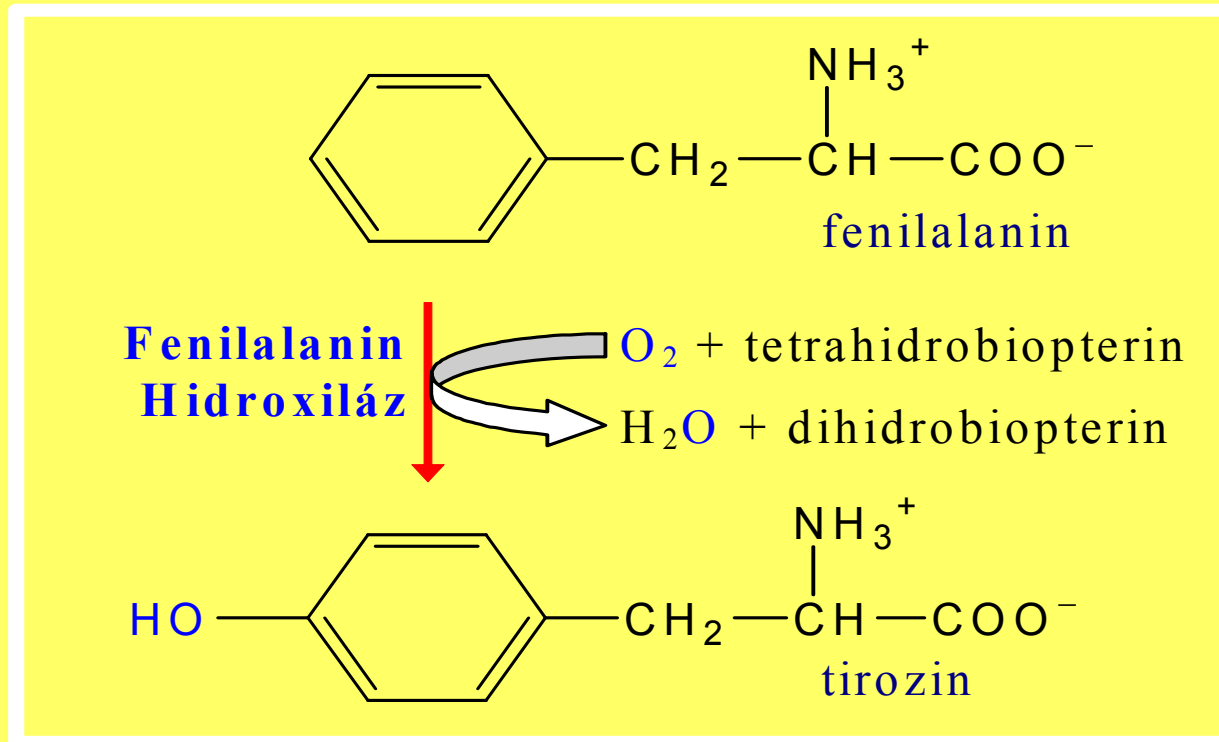


# Fenilalanin tirozin anyagcsere



# Fenilalanin tirozin anyagcsere

Gluko-és ketoplasztikus



**kevert típusú oxidáció** → az  $\text{O}_2$  egyik O atomja a  $\text{H}_2\text{O}$ -ba kerül, míg a másik az aminosavban jelenik meg

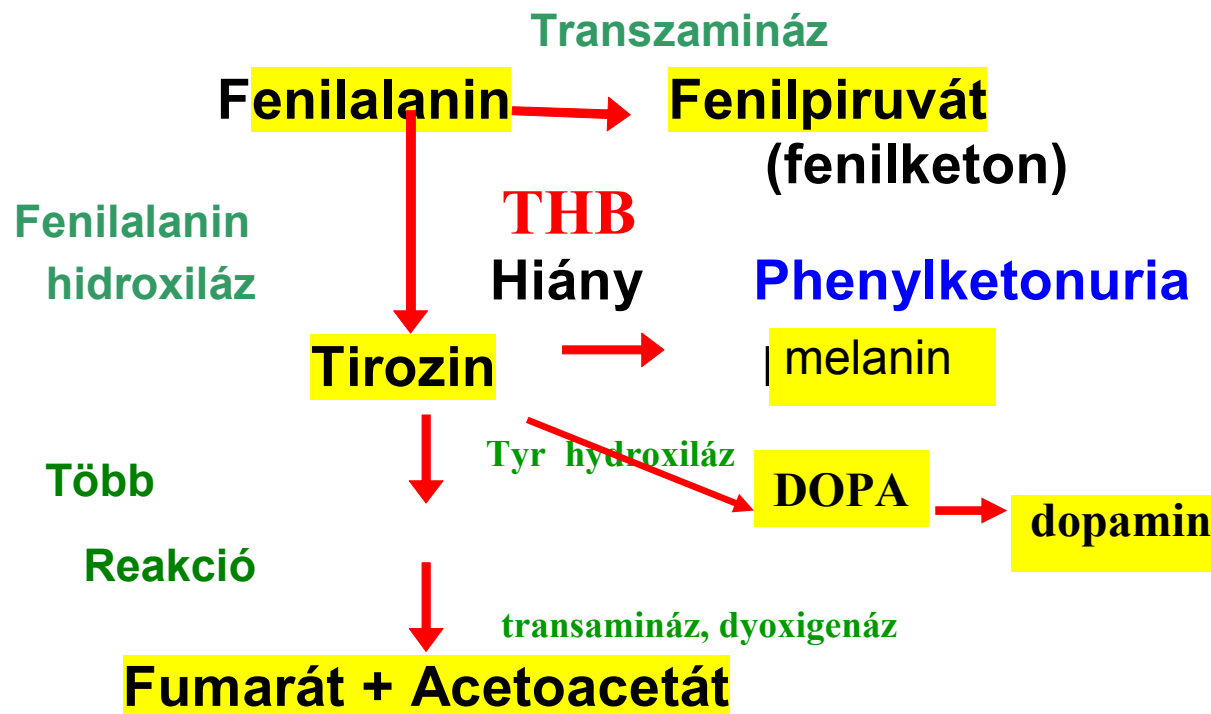
# Phenylketonuria(PKU)

betegséghez vezet :

**Fenilalanin hidroxiláz**  
genetikus hiány;

**Tetrahydrobiopterin (THB)**  
kofaktor elégtelenség

(trp hidroxiláz, NOS)



Fenilalanin és fenilpiruvát

felhalmozódik a vérben, vizeletben, károsítja a myelint az idegsejtekben.

1:9 000 gyakoriság.

**Mentális retardáció keletkezik, ha a kezelés nem kezdődik el közvetlenül a születés után.** A kezelés során csökkenteni kell a **fenilalanin felvételt, a növekedéshez szükséges szintig.**

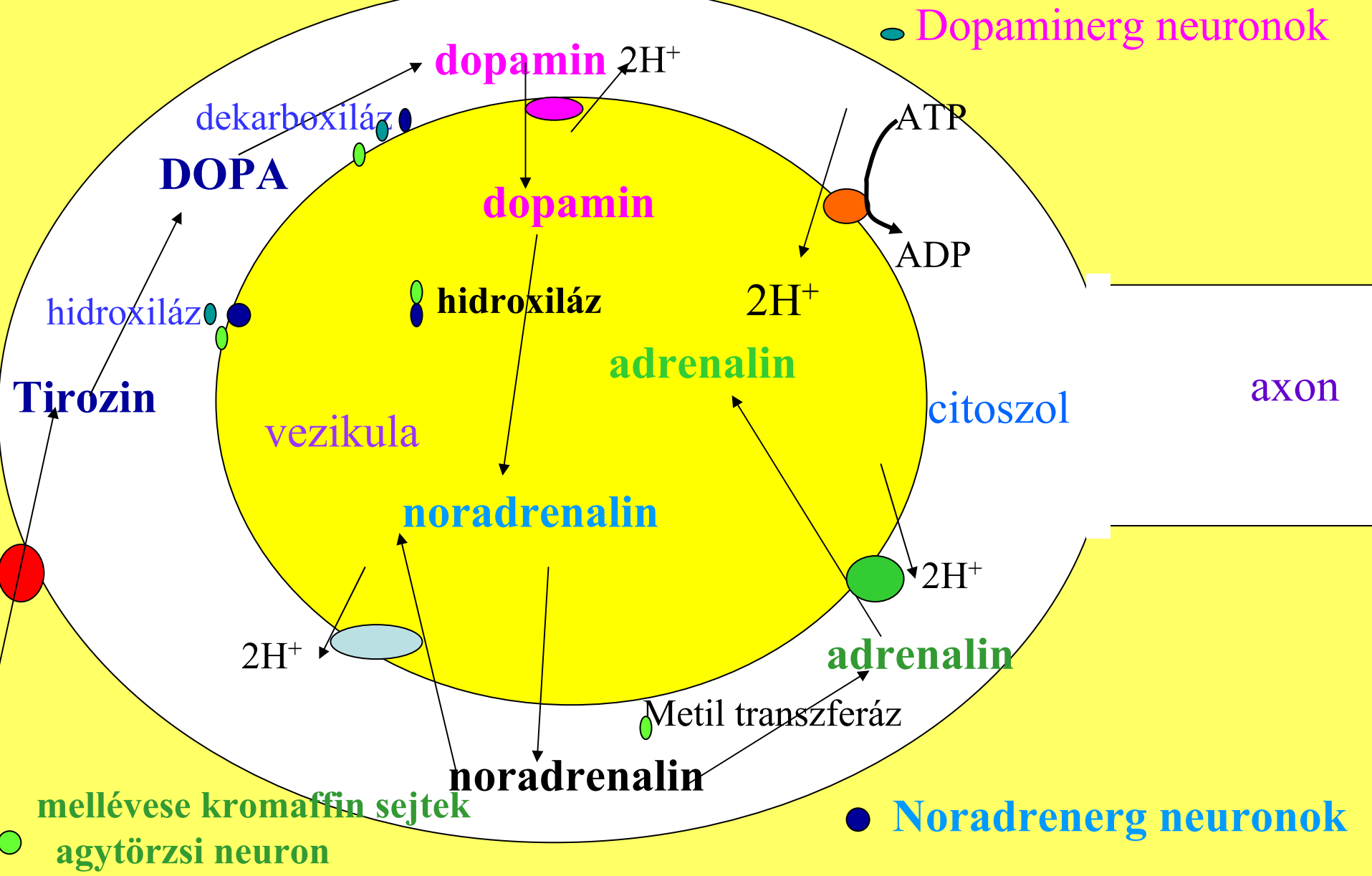
Fenilketonuriában a diétának feltétlenül tartalmaznia kell tirozint.

## KATEKOLAMIN SZINTÉZIS

- **Tirozin hidroxiláz:** sebesség meghatározó, kevert funkciójú oxigenáz, kofaktora biopterin, Ca/calmodulin, tartós neurális aktivitás →enzimindukció ↑
- **DOPA dekarboxiláz:** alacsony  $K_m$  , nagy  $V_{max}$ . (nem specifikus) aromás dekarboxiláz
- Dopamin  $\beta$  hidroxiláz : kevert funkciójú oxigenáz , Cu aszkorbát, tartós neurális aktivitás →enzimindukció ↑
- Feniletanolamin metiltranszferáz: Metil donor S-adenozil metionin, kortikoszteroidok→enzimindukció ↑

# Dopamin, noradrenalin, adrenalin

## szintézis



# TRIPTOFÁN

**triptofán**

Dioxigenáz  
Tryptofán pirroláz

N-formil-kinurenin

1%

↓ hidroxyláz  
(THB)

szerotonin

(5-hidroxi-triptamin)

MAO

5-hidroxiindolacetát

formil

kinurenin formamidáz

Formil THF

kinurenin

kinurenináz  
B6

alanin

piruvát

3-hidroxi-antranilát

nikotinát, NAD<sup>+</sup>

acetoacetyl-CoA

3%

97 %

**Szerotonin:**

neurotranszmitter.

Testhőmérséklet alvás,  
hangulat

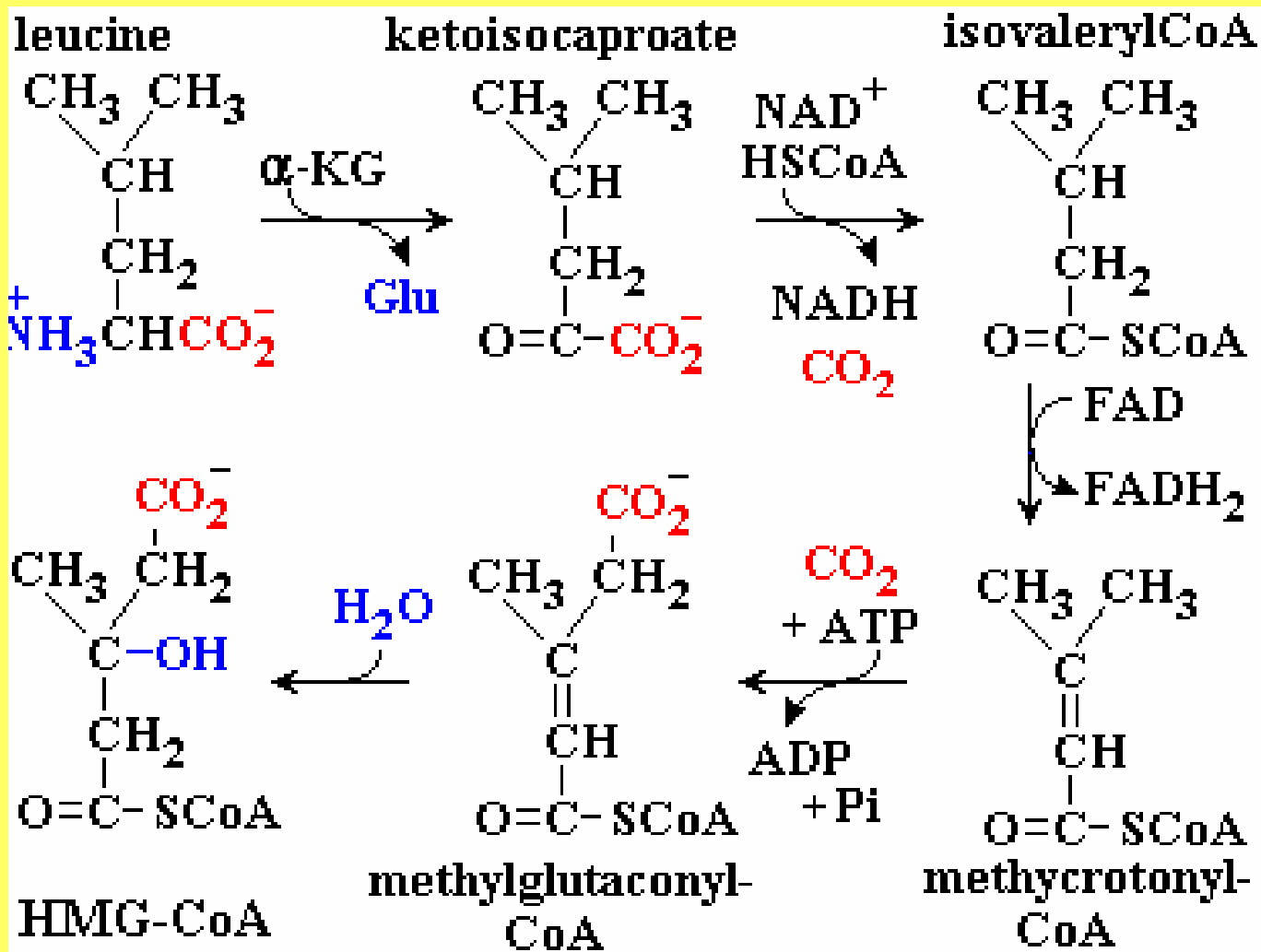
Vazokonstriktió

**Melatonin:** tobozmirigy

Cirkadian ritmus

**melatonin**  
**N-acetil-5-metoxitriptamin**

# Leucin elágazó szénláncú as

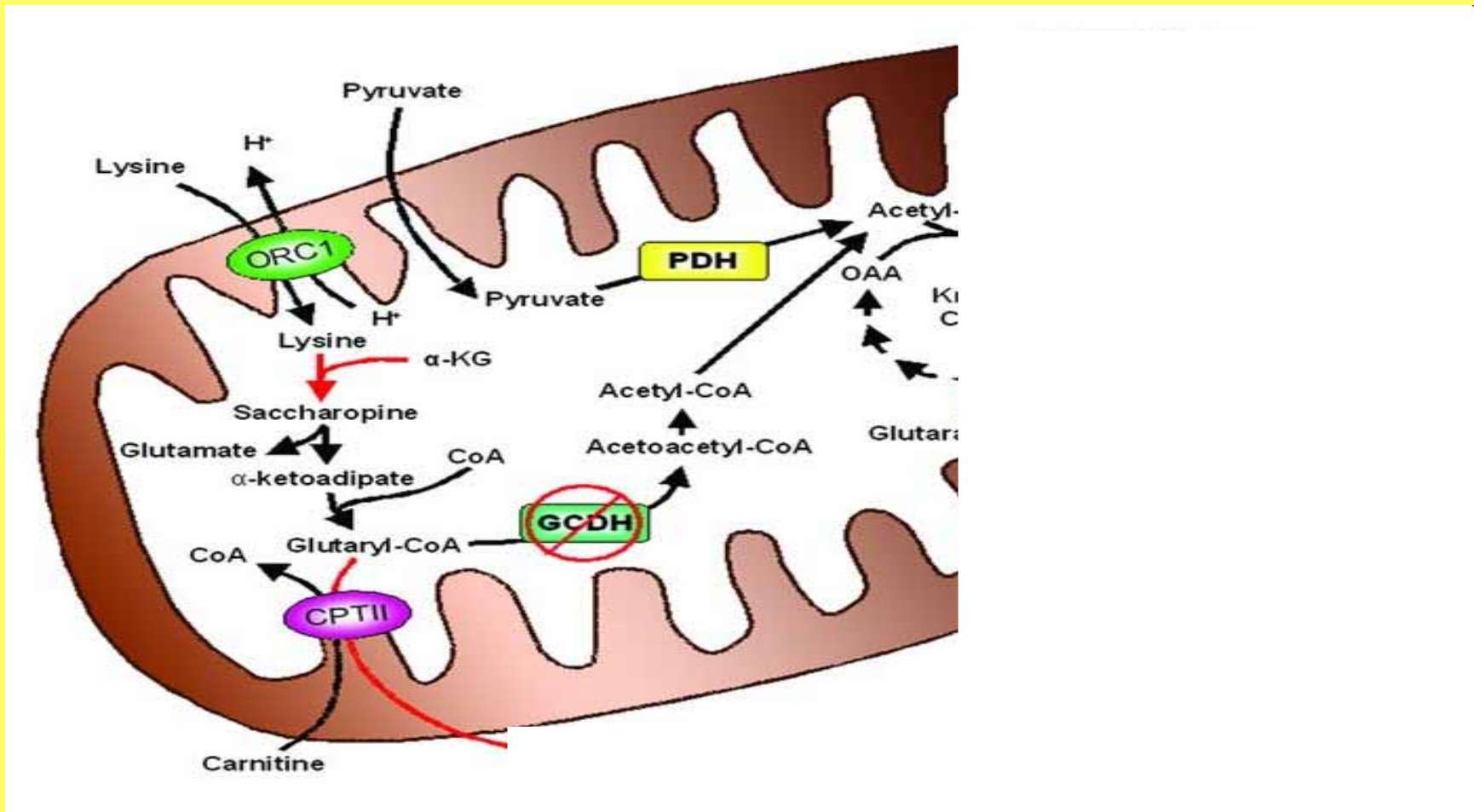


# 3 hidroxil-3 metil- glutarilsav uria

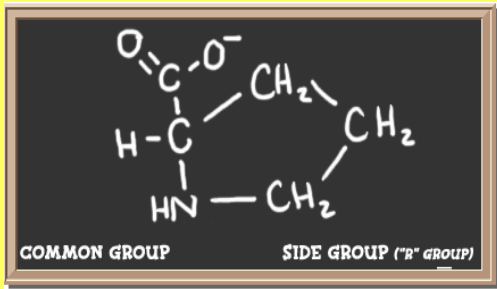
- 3 hidroxil-3 metil- glutaril-KoA hiány
- Tünetek: hányás, hipotónia,
- letargia , kóma
- Metabolikus acidózis, hipoglikémia
- Ketontest szintézis nincs,
- Hiprerammonémia
- Leucin szény étrend



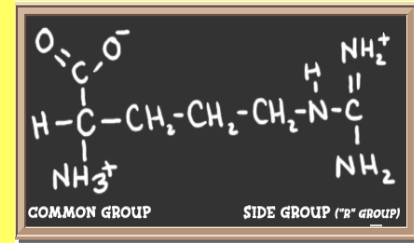
# Lizin lebontás



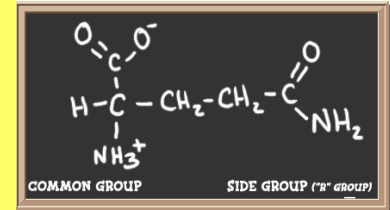
# 3. $\alpha$ - keto-glutársav csoport lebontása



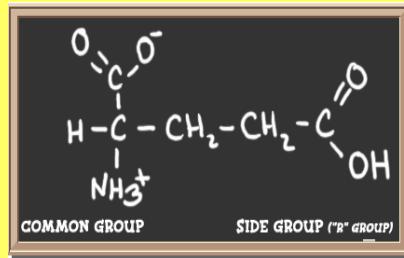
**prolin**



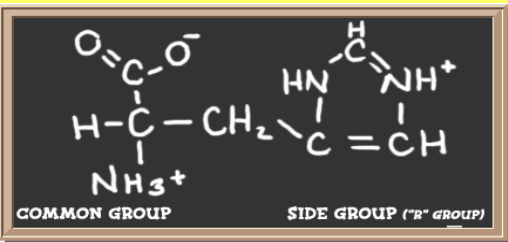
**arginin**



**glutamin**

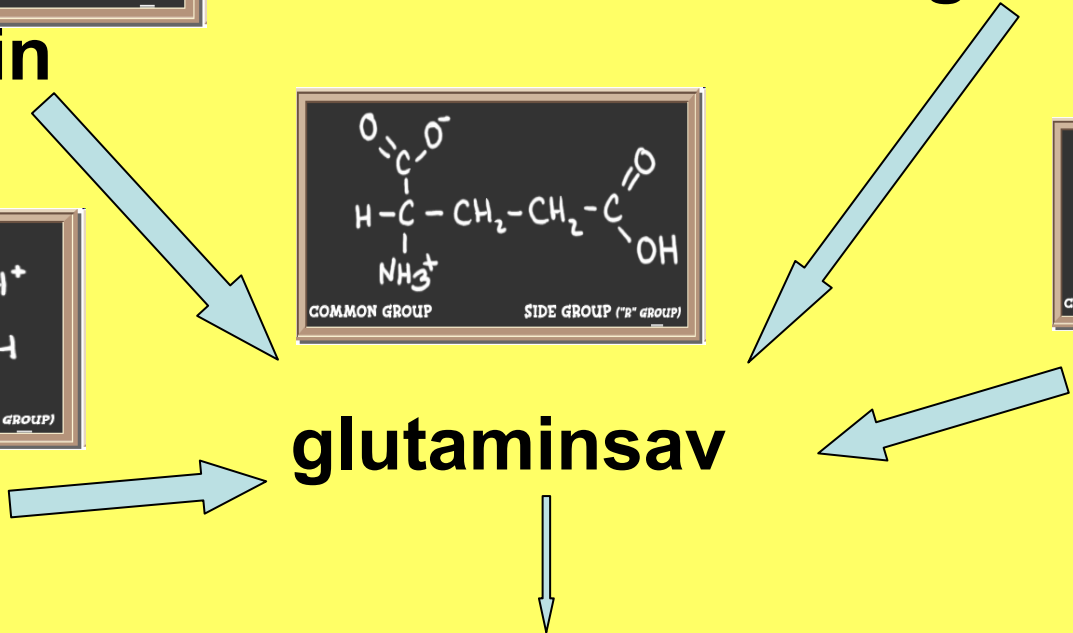


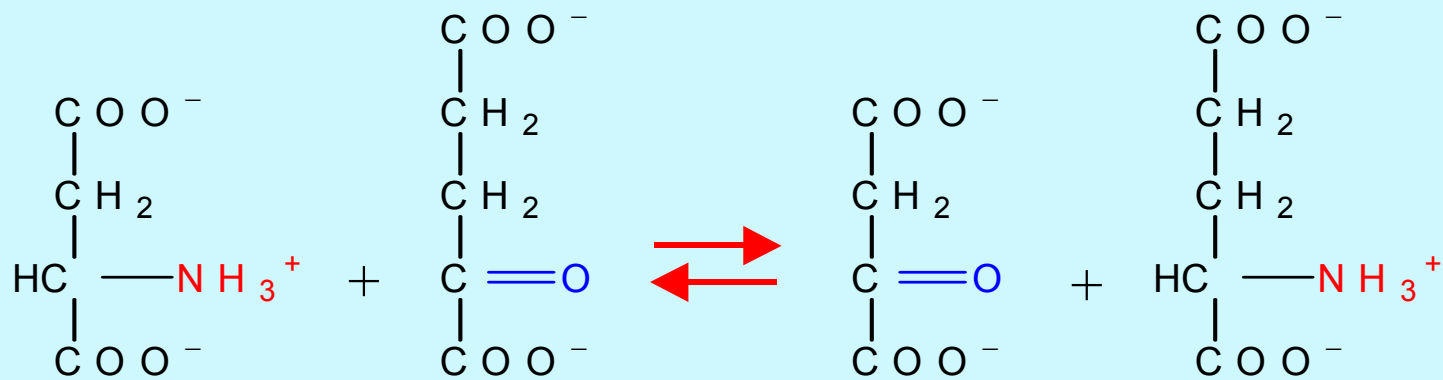
**glutaminsav**



**hisztidin**

$\alpha$ -keto-glutársav

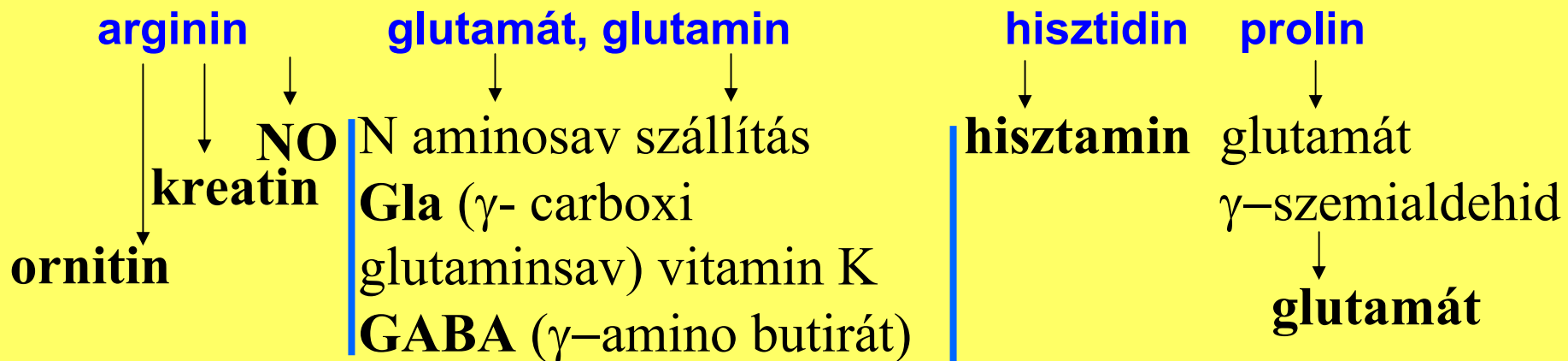




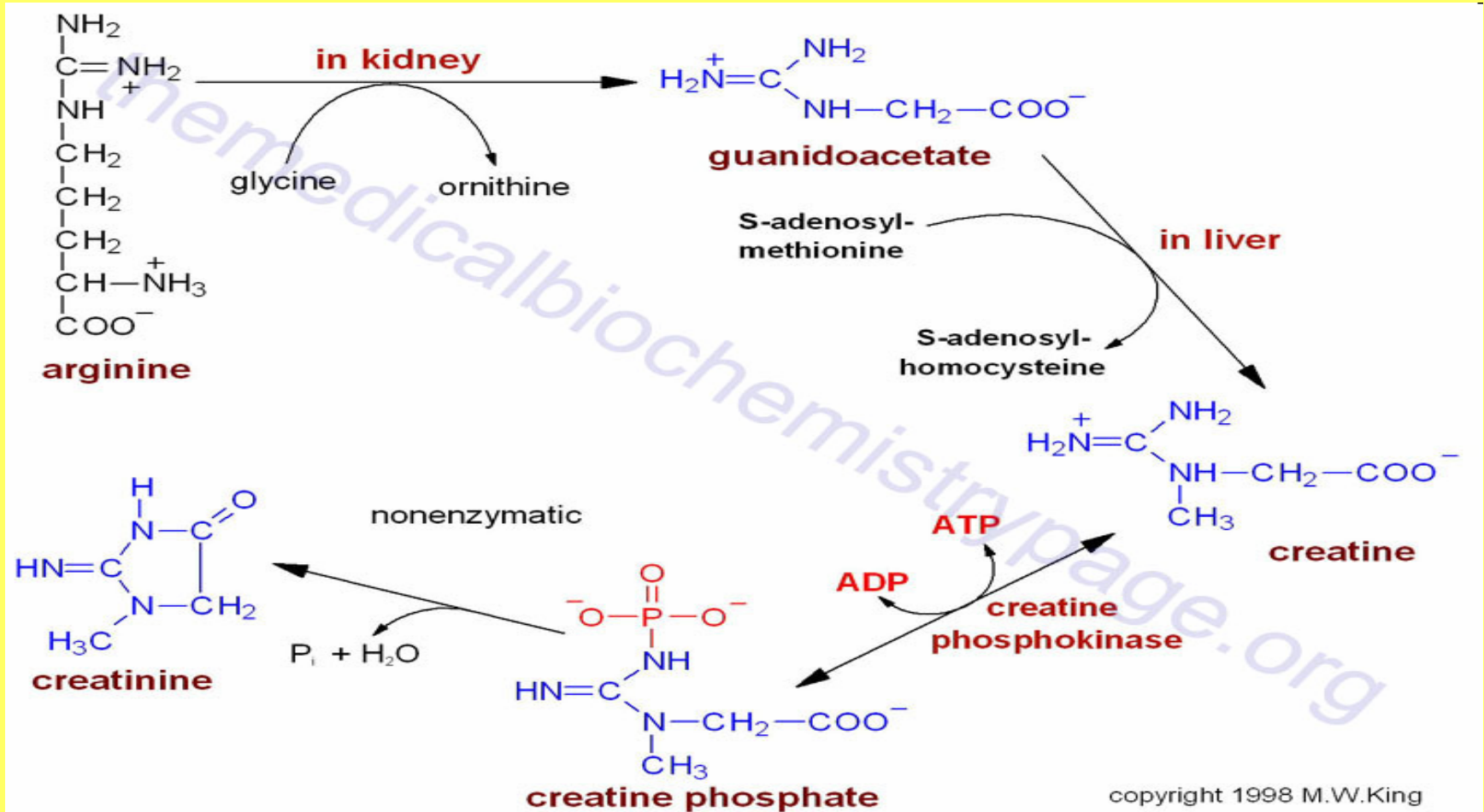
aspartate    α-ketoglutarate    oxaloacetate    glutamate

Aminotransferase (Transaminase)

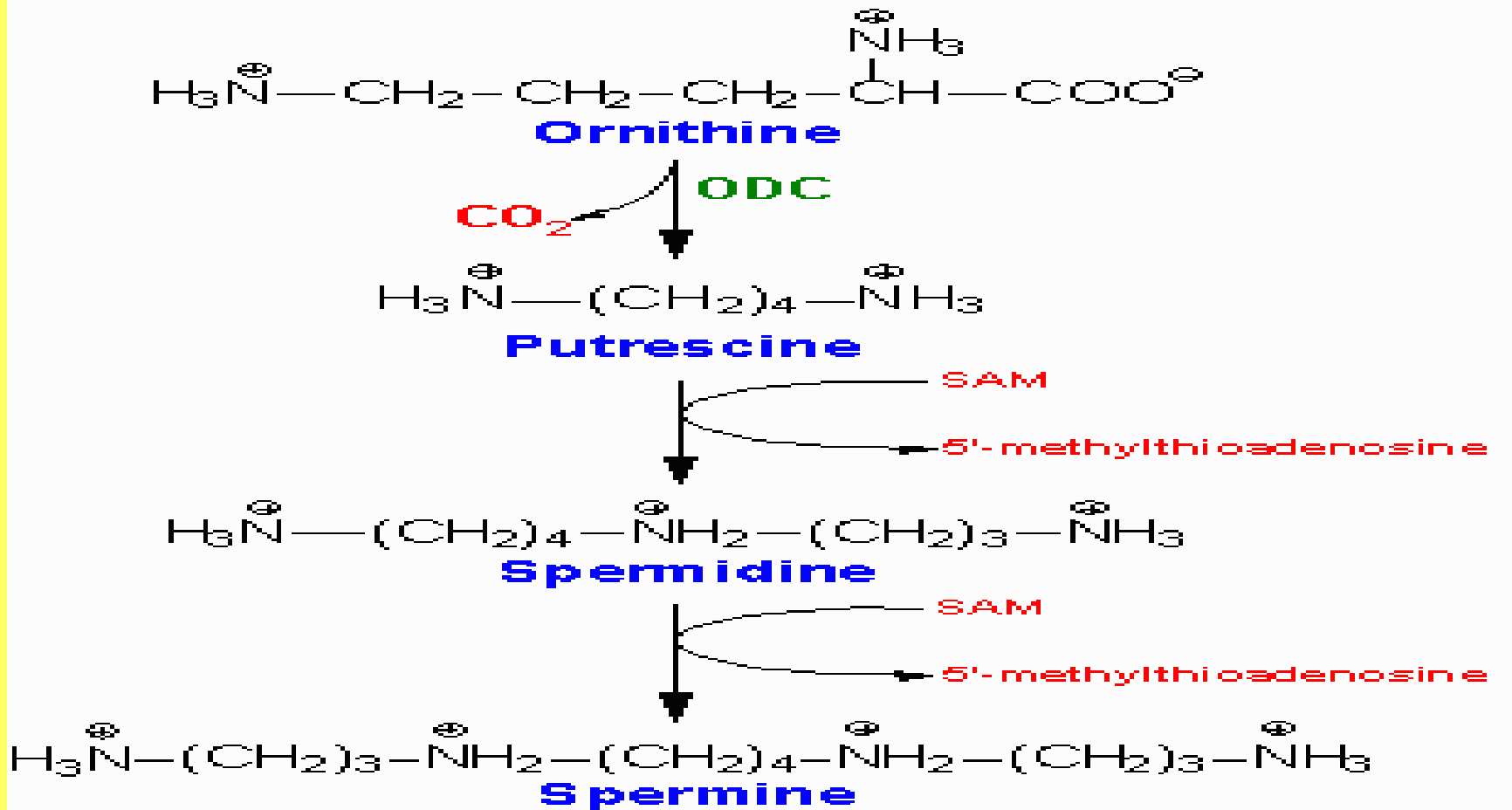
## Az α-ketoglutarát



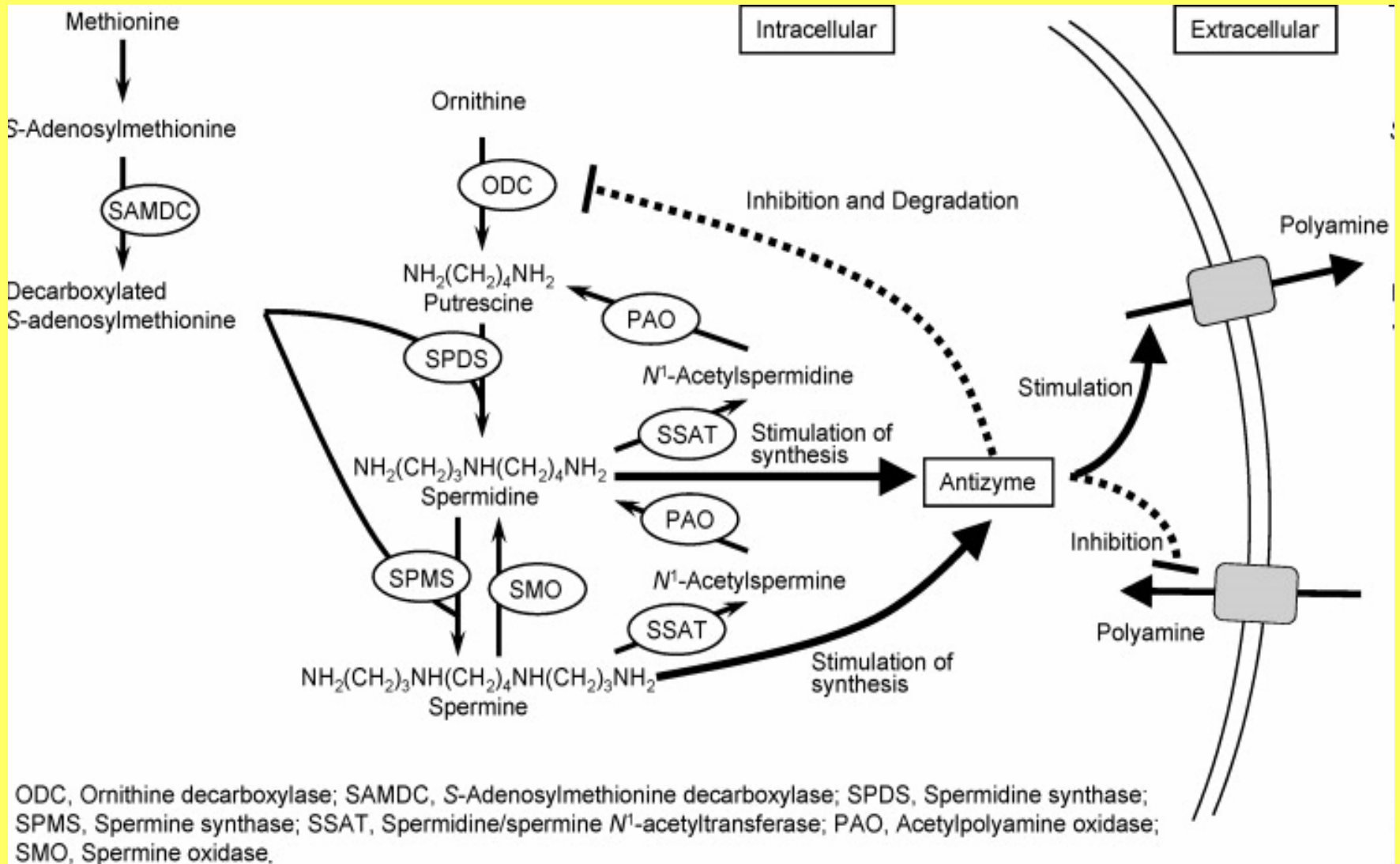
# Kreatin szintézis



# POLIAMINOK



# Poliaminok: növekedési faktorok : DNS replikáció, sejt proliferáció, homeosztázis



# Hisztidin



$\text{N}^5$ -formimino-THF  
keletkezik

Dekarboxiláció:  $\xrightarrow{\text{Hisztidin dekarboxiláz}}$  hisztamin

Allergiás reakcióban szabadul fel

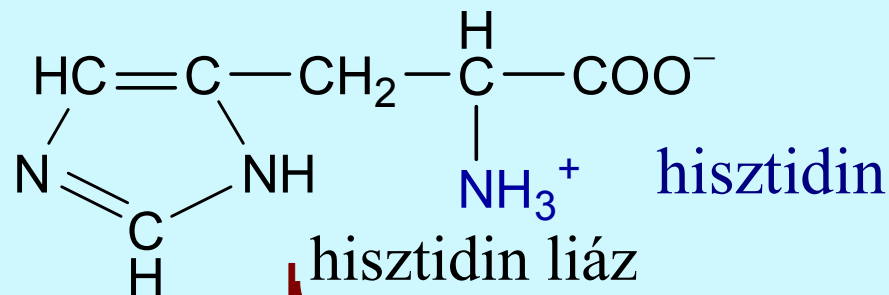
Hatás: érfal dilatáció

Ödéma

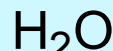
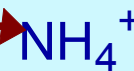
Vérnyomás csökkenés (shock)

bronhus kontrakció

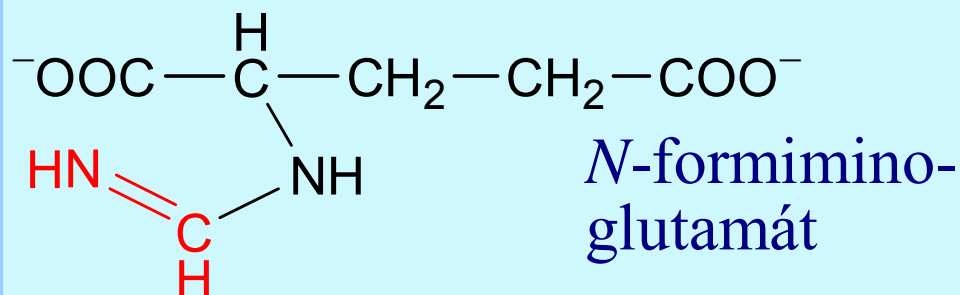
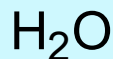
gyomor sósav szekréció



hisztidin liáz

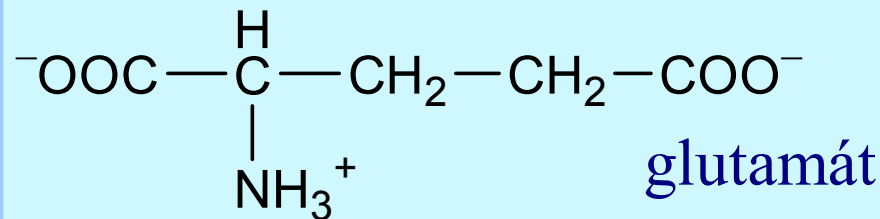


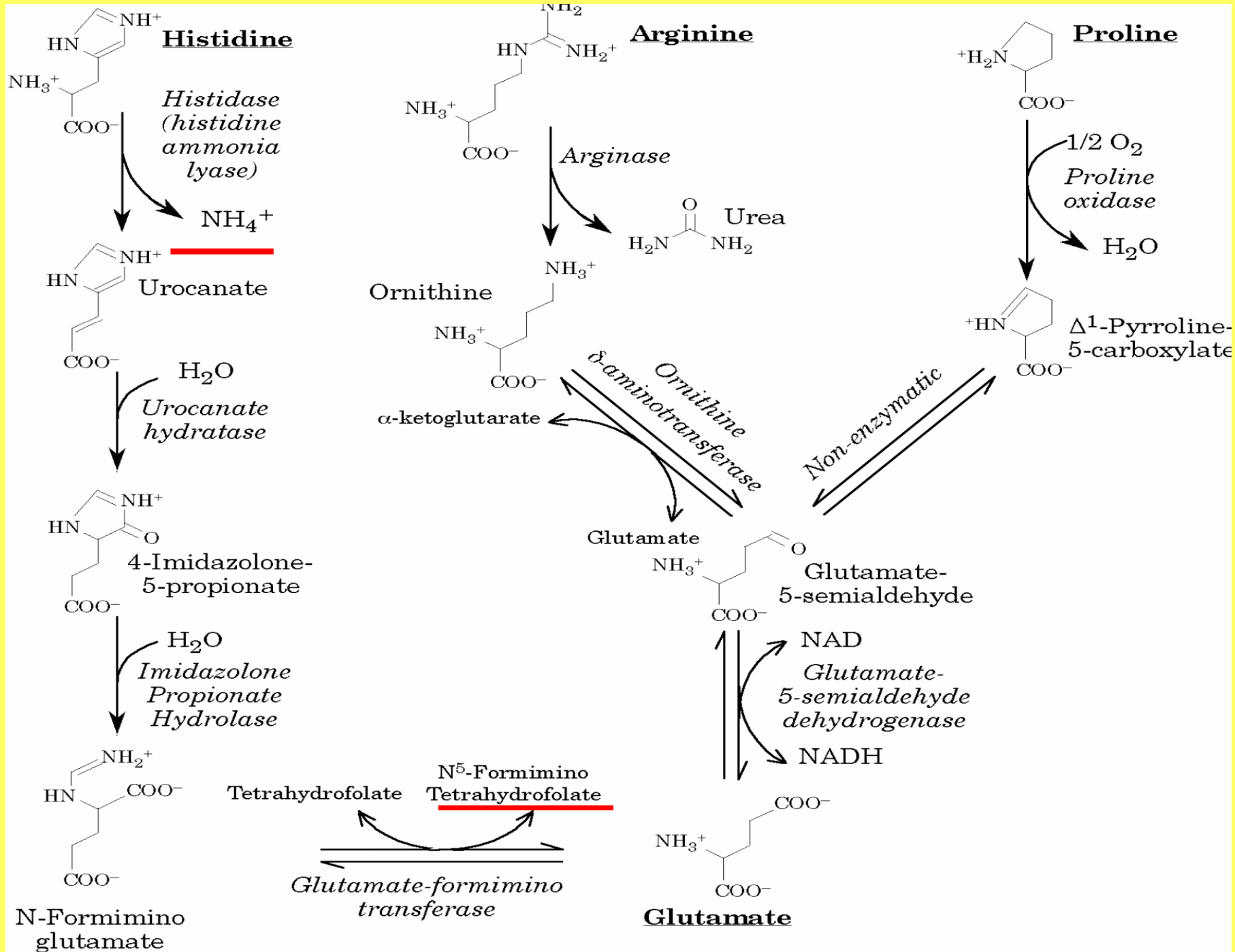
urokanáz



THF

$\text{N}^5$ -formimino-THF

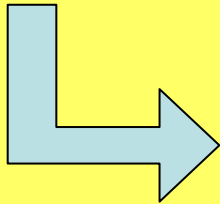






# Szukcinil-CoA csoport lebontása

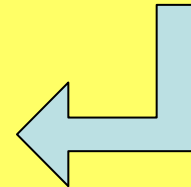
treonin



metionin



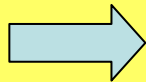
izoleucin



propionil - CoA



valin

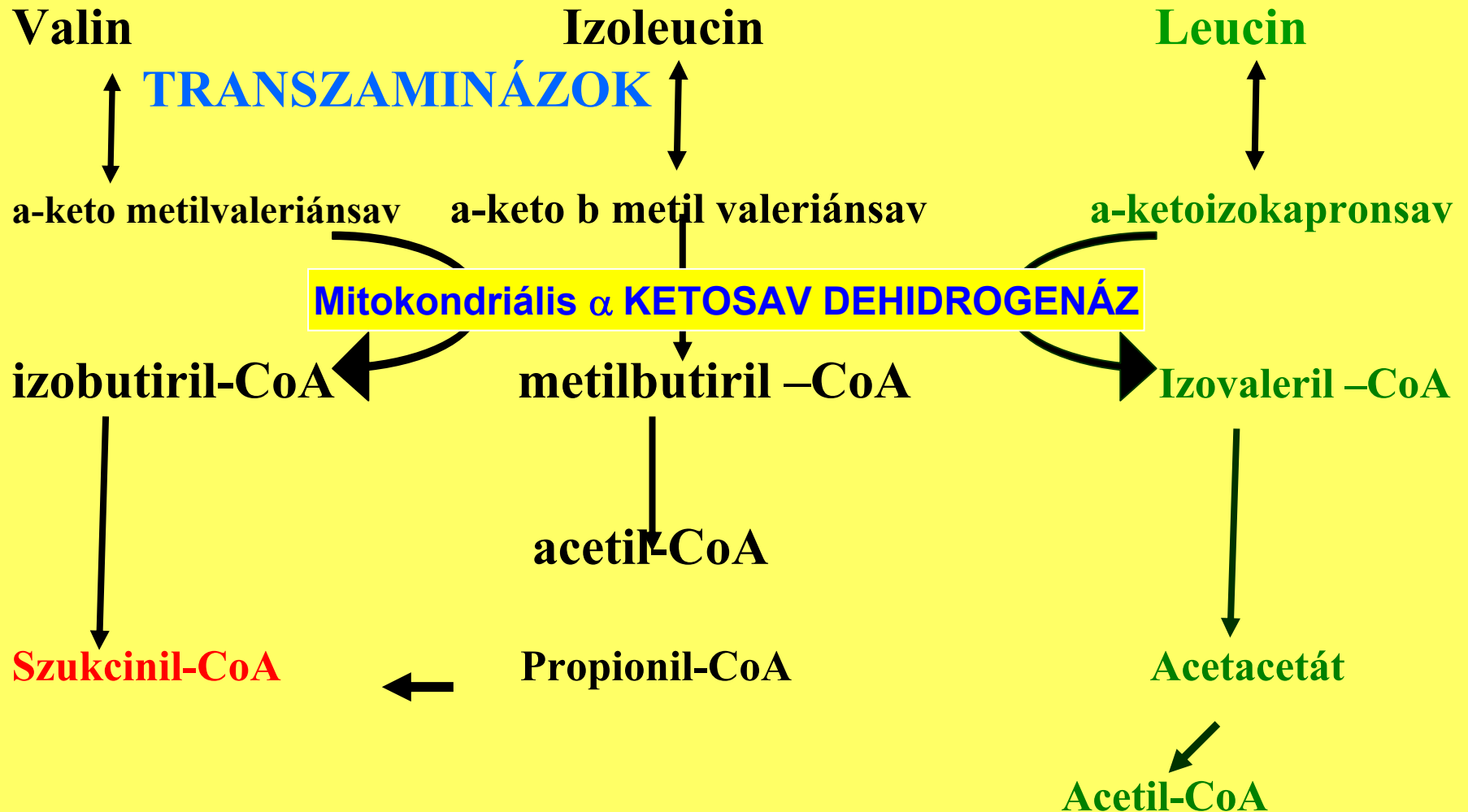


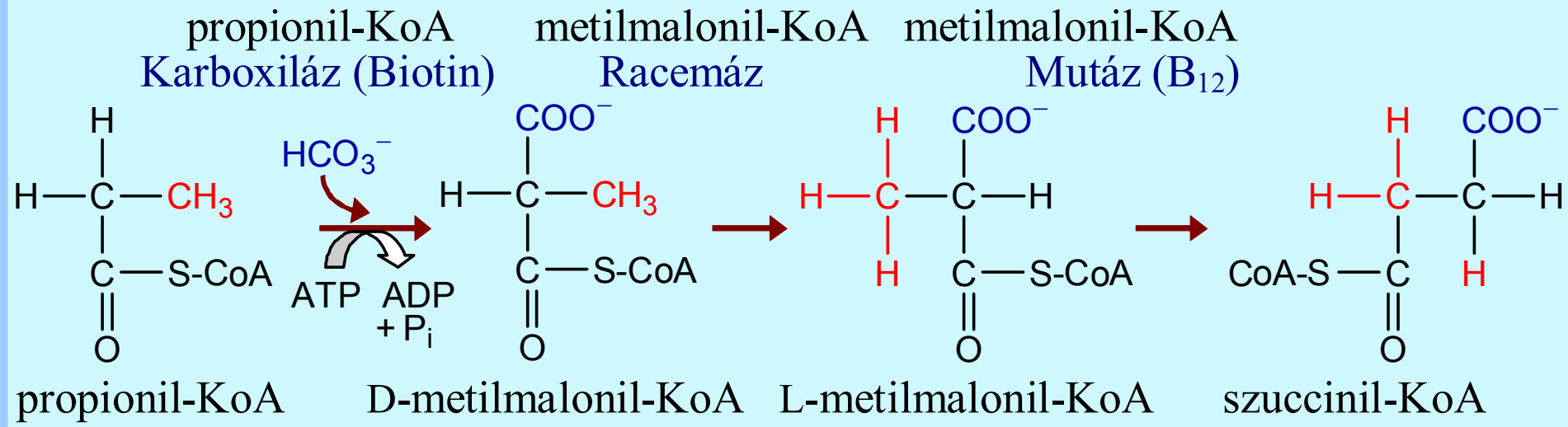
metilmalonil - CoA



szukcinil - CoA

# Az elágazó szénláncú aminosavak lebontása





Propionil-KoA - metilmaloniil-KoA-vá alakul

Racemáz - L-izomer.

Metilmaloniil-KoA Mutáz – molekuláris átrendeződés:

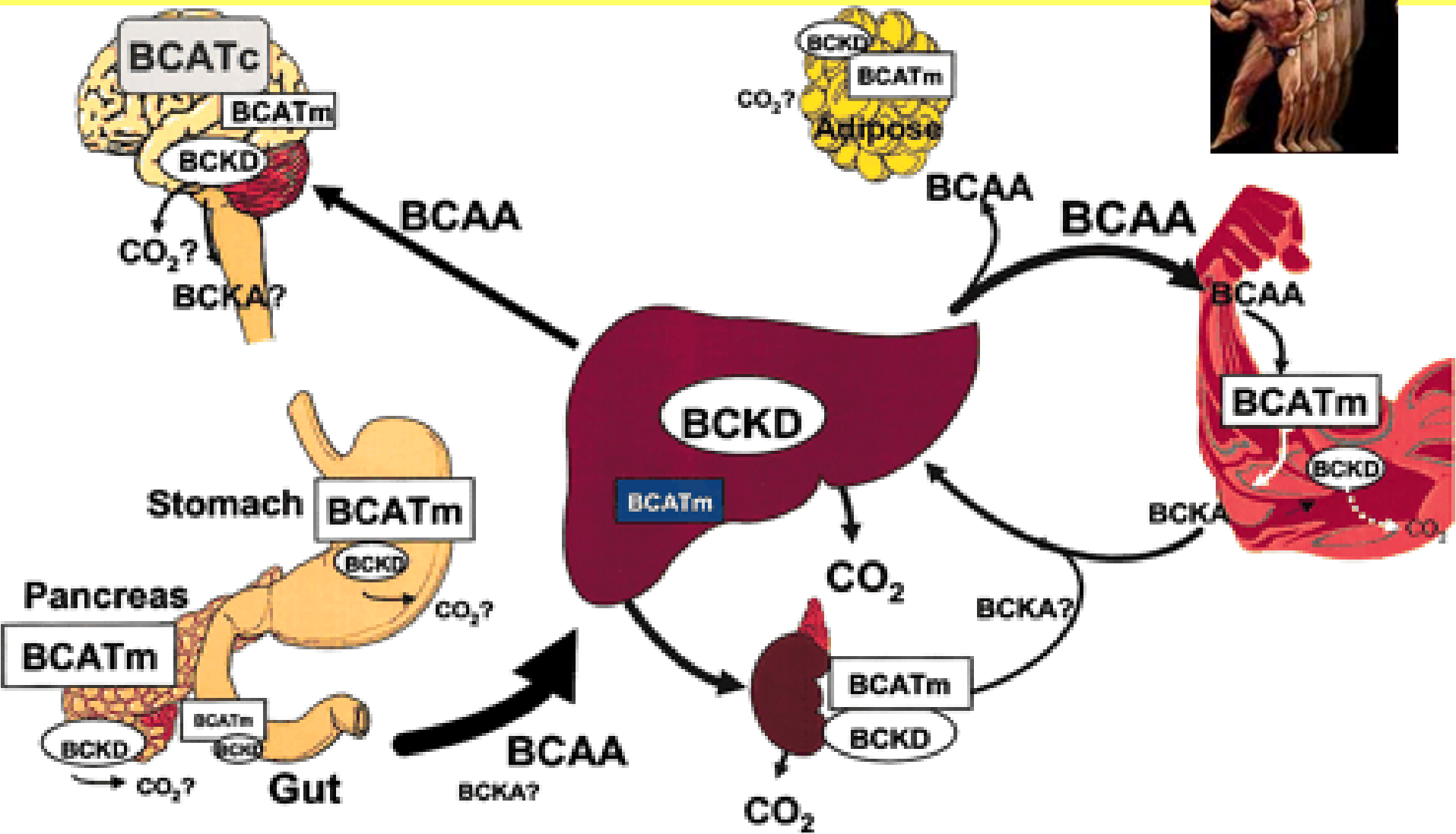
metilmaloniil-KoA elágazó lánca      szukcinil-KoA lineáris lánca.

**Koenzim B12** (vitamin B12+ATP, adenzilkobalamin)-  
metilmaloniil-KoA mutáz kofaktora

# Mitokondriális a KETOSAV DEHIDROGENÁZ

- Jávorfaszirup betegség
- Vizelet szaga, idegrendszeri tünetek
- A trp és az elágazó as azonos transzportere van

# Elágazó szénláncú aminosavak metabolizmusa



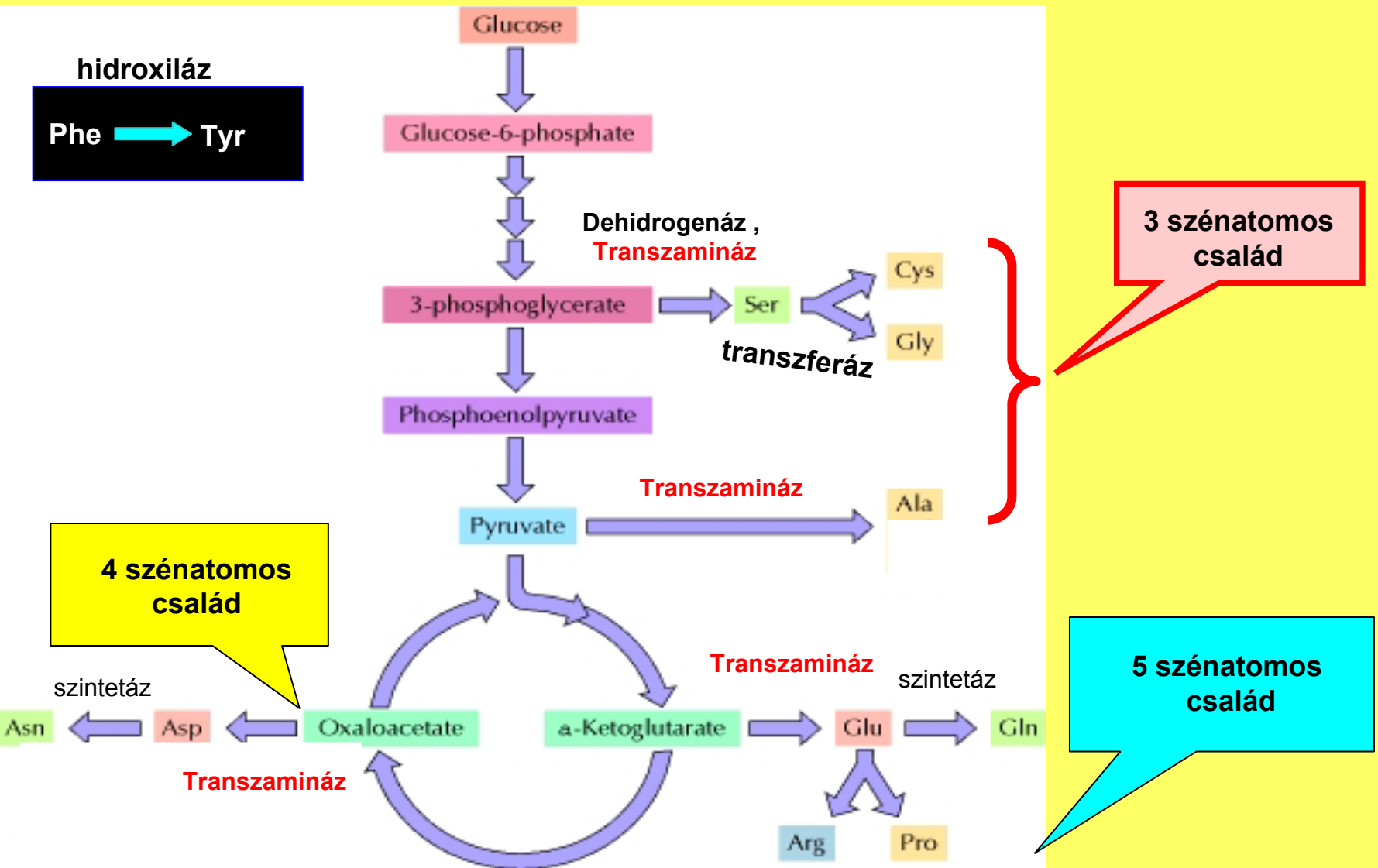
## 5. Fumársav csoport

- tirozin, fenilalanin, aszpartát

## 6. Oxálecetsav csoport

- aszparagin, aszparaginsav

# A nem esszenciális aminosavak szintézise



# Szintézis enzimei

- Transzaminázok: pir **ala**
- ketoglutarát **glu**
- oa **asp**
- glu semialdehid szintetáz, transzamináz : **orn**  
ureaciklus enzimei –**arg**
- glu semialdehid szintetáz, dehidratáz, reduktáz **prolin**
  
- Dehidrogenáz , transzamináz **ser**
- Hidroximetil transzferáz **gly**
- Hidroxiláz **tyr**