

Metabolismus aminokyselin skupiny 2-oxoglutarátu, sukcinyl-CoA, s rozvětveným řetězcem

- **2-oxoglutarát:** arginin, histidin, prolin, glutamin, kys. glutamová
- **sukcinyl-CoA:** methionin, valin, threonin, izoleucin
- **s rozvětveným řetězcem:** valin, leucin, izoleucin

2-oxoglutarát

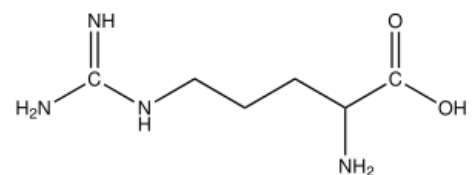
Arginin

- poloesenciální: v době vývoje dětí musí být přijímán potravou
- syntetizován v močovinovém cyklu a v ledvinách kvůli nedostatečné aktivitě arginázy

citrullin + aspartát + ATP --> argininosukcinát + AMP + PPi

argininosukcinát --> arginin + fumarát

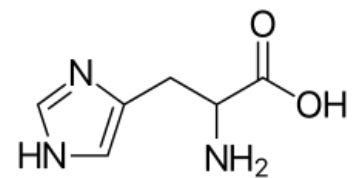
- podílí se na syntéze kreatinu, oxidu dusnatého



Arginin

Histidin

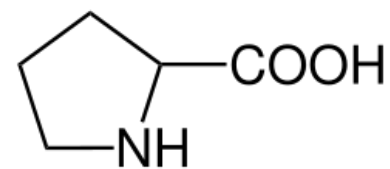
- esenciální
- metabolizuje se neoxidativní deaminací pomocí histidázy na urokonát --> glutamát --> 2-oxoglutarát
- substrát pro tvorbu karnosinu (spolu s *beta*-alaninem) a anserinů - dipeptidy ve svazech, které aktivují myozinovou ATPázu
- dekarboxylací vzniká **histamín** - v žírných buňkách a v granulech bazofilů



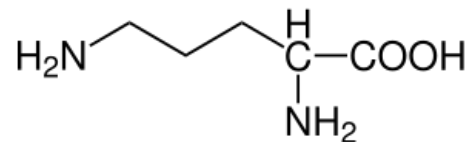
Histidin

Prolin

- neesenciální iminokyselina
- vzniká z 2-oxoglutarátu za přítomnosti ATP a NADH za vzniku 5-glutamát semialdehydu, ten spontánně cyklizuje na pyrrolin-5-karboxylát -> hydrogenací vzniká prolin
- pokud proběhne transaminace glutamátového semialdehydu --> ornitin
- v proteinech pojiva; hydroxylace prolinu zvyšuje rigiditu (hlavně v kolagenních vláknech)



Prolin



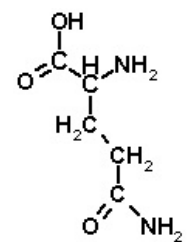
Ornitin

Glutamin

- neesenciální
- na glutamát (--> 2-oxoglutarát) a amoniak působením glutaminázy

Kyselina glutamová (glutamát)

- neesenciální, klíčová pro metabolismus AMK
- podílí se na transaminační, glutamátdehydrogenázové, glutaminsyntetázové a glutaminázové reakci
- syntéza i degradace transaminací
- glutaman je zdrojem pro syntézu glutathionu a GABA



Glutamin

Sukcinyl-CoA

Methionin

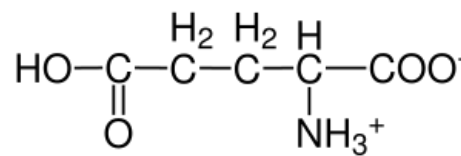
- esenciální

- při nadbytku je uhlíkový skelet využij jako zdroj E anebo na glukoneogenezi, síra je zachována v cysteinu

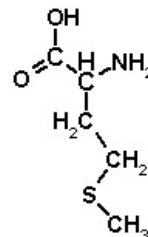
- reakce katalyzovaná methioninadenosyltransferázou, všechny fosfátové skupiny se uvolní a vzniká S-adenosylmethionin neboli aktivní methionin schopný methylovat jiné látky

- po uvolnění methylových skupin z SAM vzniká S-adenosylhomocystein, který je rozštěpená na homocystein
- po sloučení homocysteinu se seríнем --> cystathion, který je rozštěpen na *alfa*-ketoglutarát, cystein a amoniak

- resyntéza methioninu pomocí homocysteinmethyltransferázy s kofaktorem vit. B12 (kobalamin) a methylová skupiny pochází z N-metyltetrahydrofolátu



Kyselina glutamová



methionin

Valin, Leucin, Isoleucin

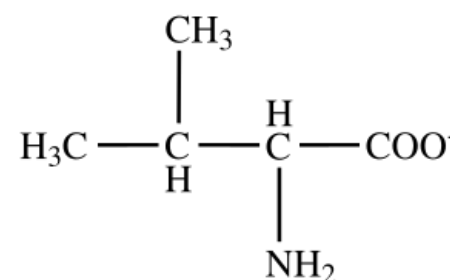
- esenciální, rozvětvená

První 2 reakce jsou shodné - nejprve transaminací vzniká *alfa*-ketokyselina, která podléhá oxidativní dekarboxylaci mitochondriálním komplexem za vzniku acyl-CoA --> dehydrogenace za vzniku nenasyceného thiolacyl CoA --> vzniká NADH a CO2

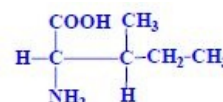
- aminotransferázy ve 3 izoenzymech v cytosole a mitochondriích, kdy 2 jsou schopné transaminovat všechny 3 AMK, 1 je specifická pro leucin

Dále reakce, která je pro valin a isoleucin podobná --> vznik propionyl-CoA a acetylCoA (propionyl se přemění na sukcinyl CoA).

Leucin je přeměněn kaskádou reakcí až na acetacetát a acetylCoA.



Valin

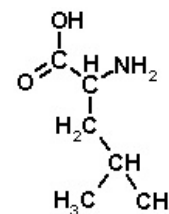


Isoleucin

Threonin

- esenciální, polární se 2 chirálními uhlíky

- rozkládá se threoninaldolásoy na glycín a acetaldehyd --> acetát a acetylCoA



Leucin

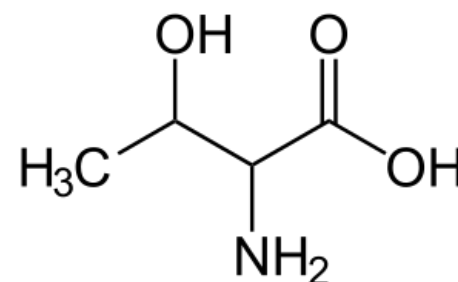
Odkazy

Související články

- Aminokyseliny
- Metabolismus aminokyselin

Použitá literatura

Reference



Threonin