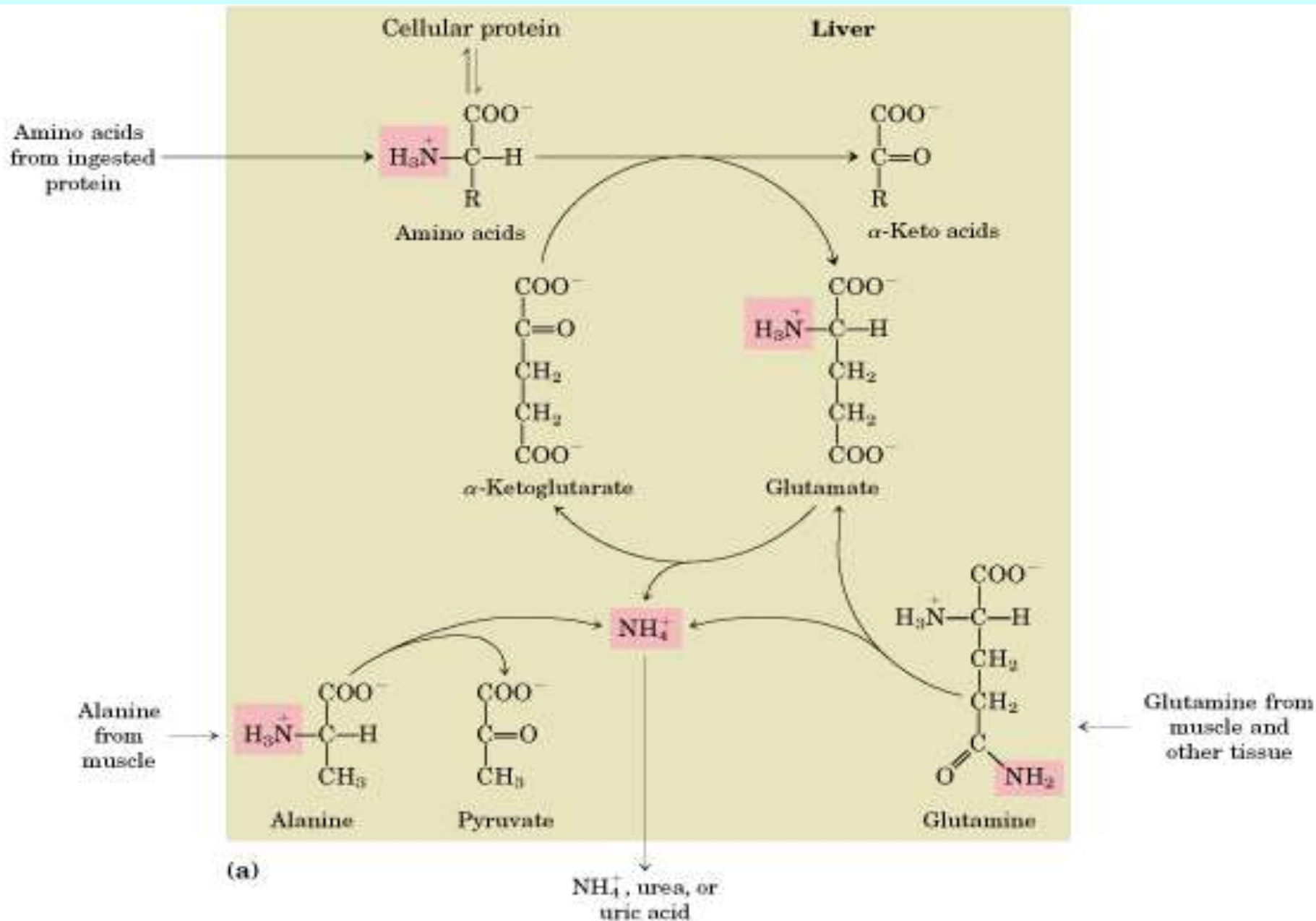
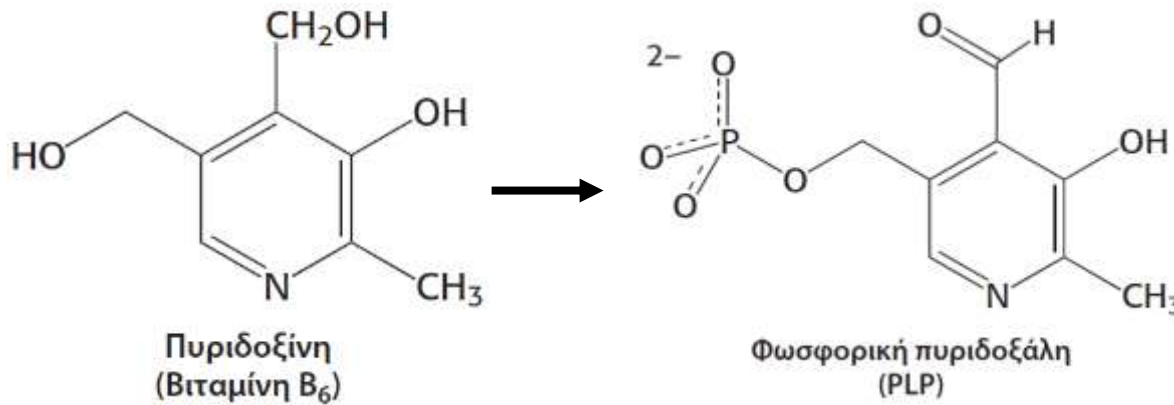
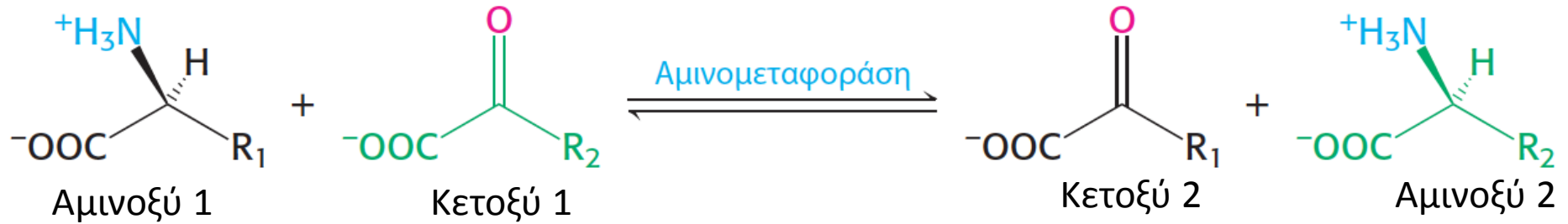


Το κύριο όργανο αποικοδόμησης των αμινοξέων είναι το ήπαρ, όπου είναι δυνατόν το άζωτο να απεκκριθεί με την μορφή ουρίας



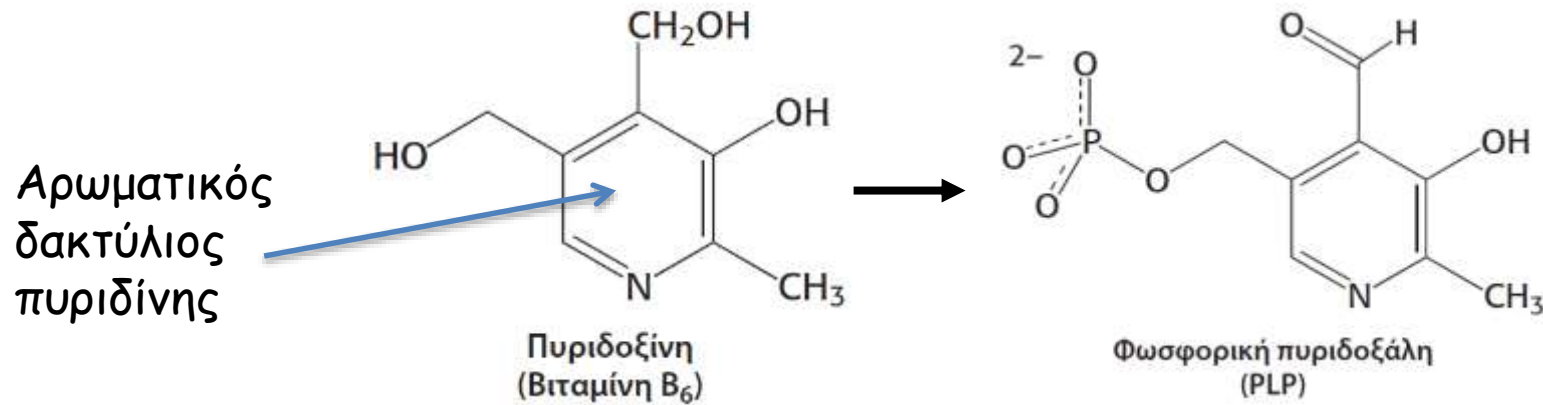
# Αντίδραση τρανσαμίνωσης

Η μεταφορά της α-αμινομάδας καταλύεται από τις αμινομεταφοράσες ή τρανσαμινάσες με συνένζυμο φωσφορική πυριδοξάλη (PLP)



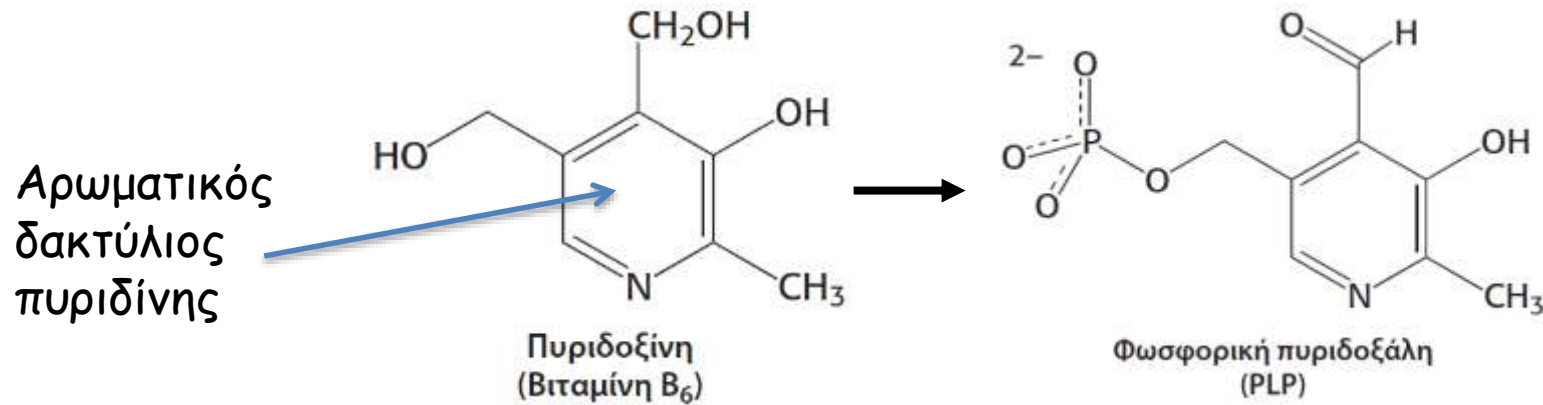
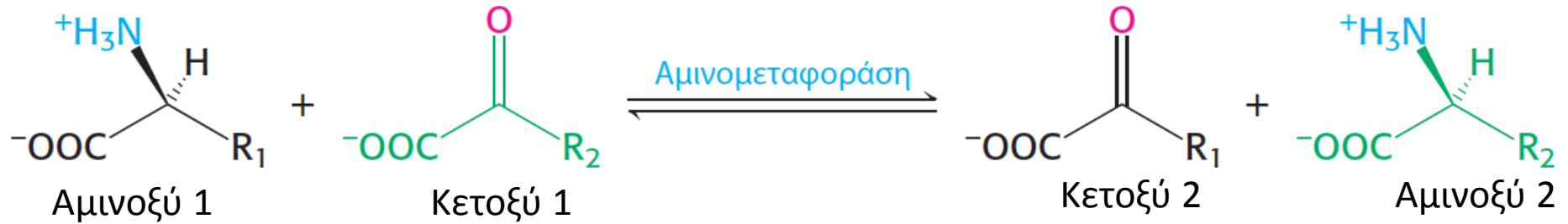
# Αντίδραση τρανσαμίνωσης

Η μεταφορά της α-αμινομάδας καταλύεται από τις αμινομεταφοράσες ή τρανσαμινάσες με συνένζυμο φωσφορική πυριδοξάλη (PLP)

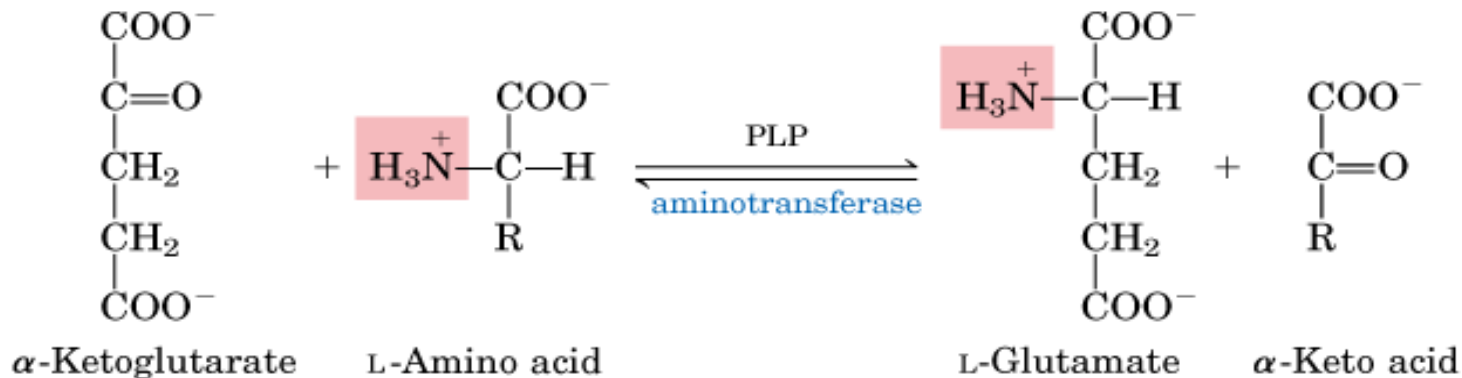


# Αντίδραση τρανσαμίνωσης

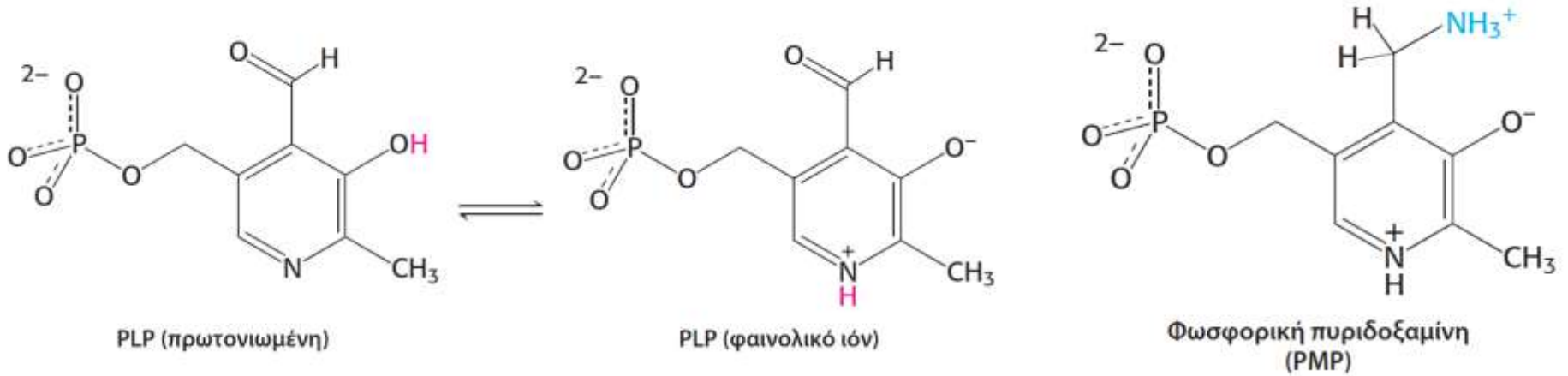
Η μεταφορά της α-αμινομάδας καταλύεται από τις αμινομεταφοράσες ή τρανσαμινάσες με συνένζυμο φωσφορική πυριδοξάλη (PLP)



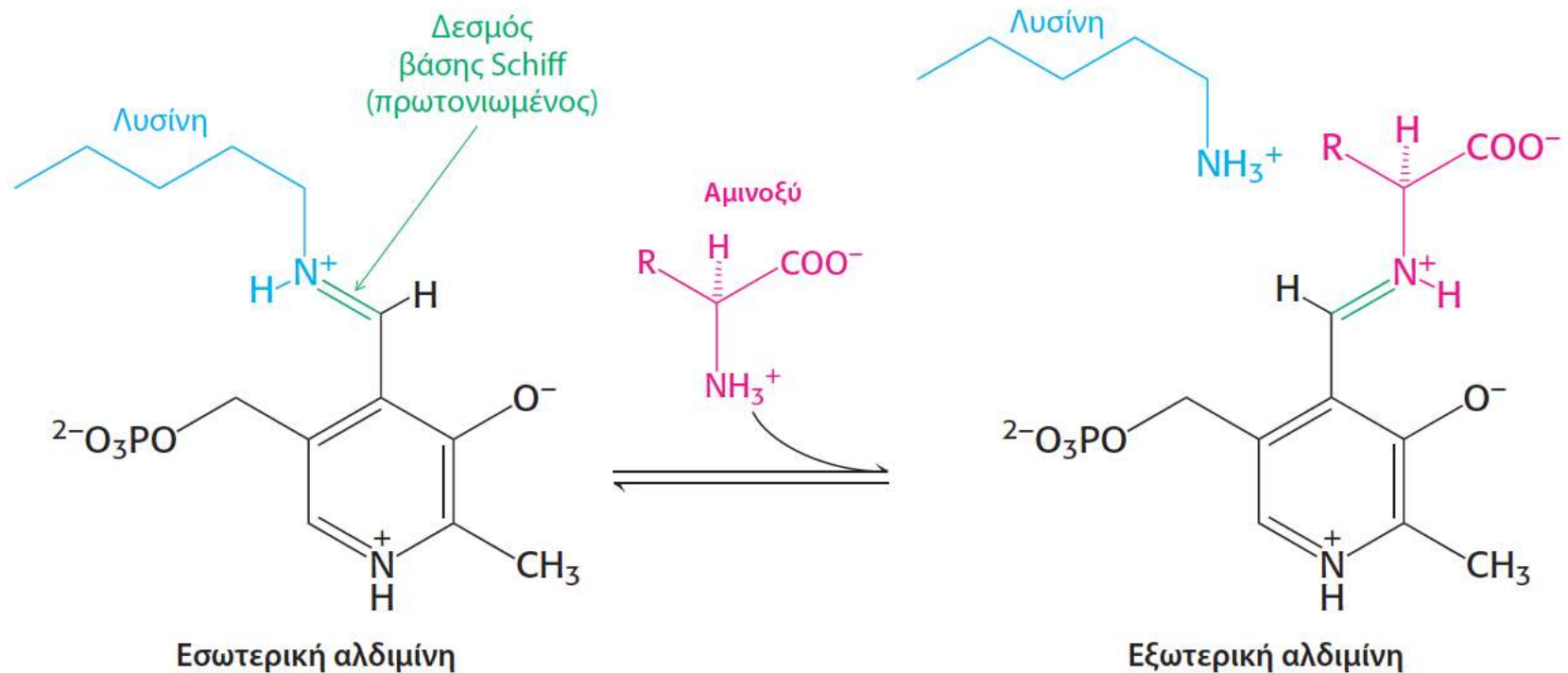
Το κυριότερο υπόστρωμα των τρανσαμινασών είναι το α-κετογλουταρικό



# Ο μηχανισμός της αντίδρασης τρανσαμίνωσης



**1ο στάδιο:** Δημιουργία βάσης Schiff με το εισερχόμενο αμινοξύ



**2ο στάδιο:** Μετακίνηση του διπλού δεσμού ανάμεσα στο N και το Cα του υποστρώματος και υδρόλυση του προς ένα κετοξύ και φωσφορική πυριδοξαμίνη

**Συνολικά:**

**Αμινοξύ 1**  $\rightleftharpoons$  **E-PLP**



**α-κετοξύ 1 + E-PMP**

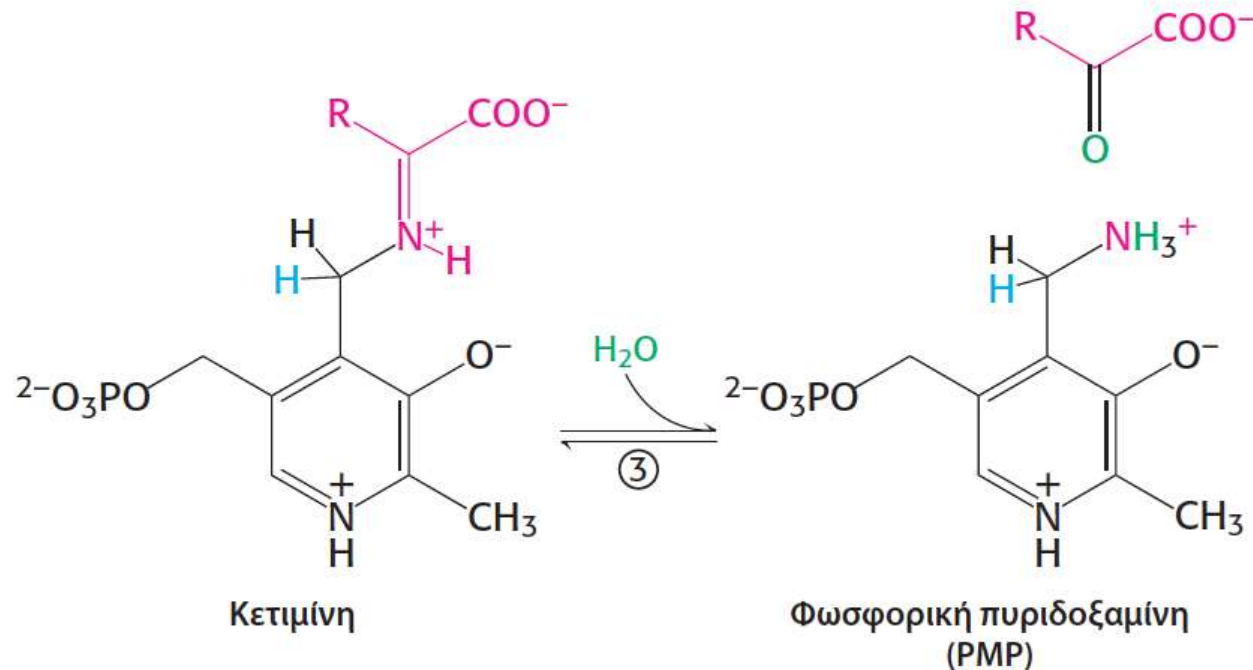
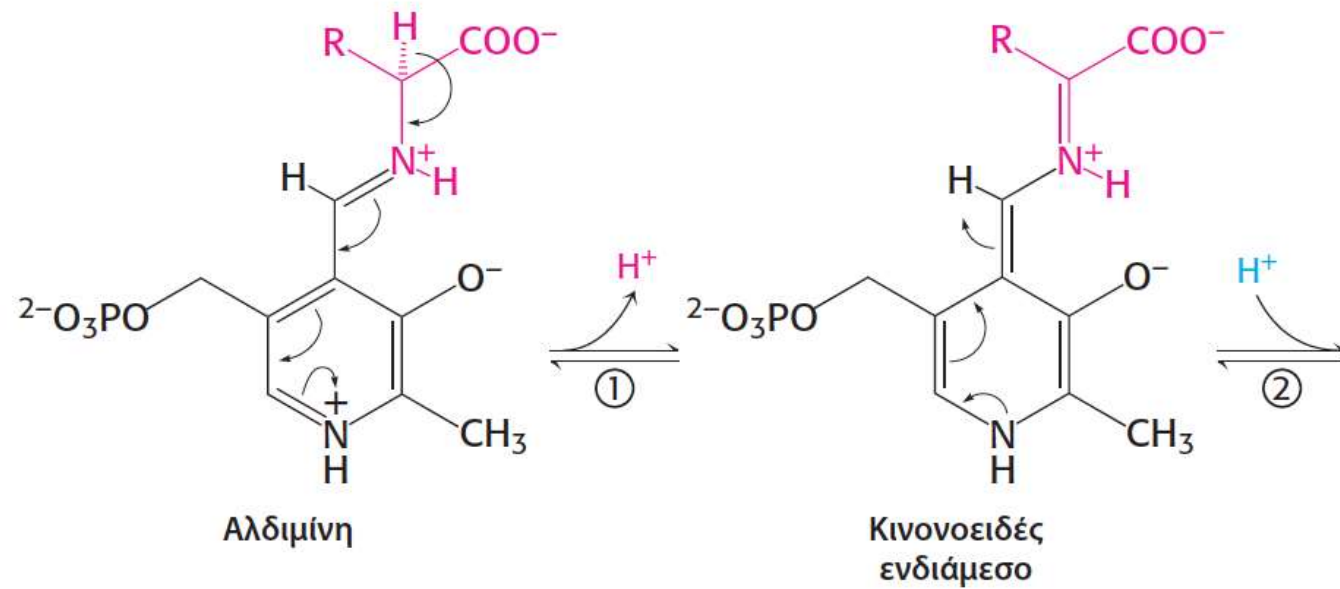
**3ο και 4ο στάδιο:**  
αντιστροφή των προηγούμενων σταδίων

**Τελικά:**

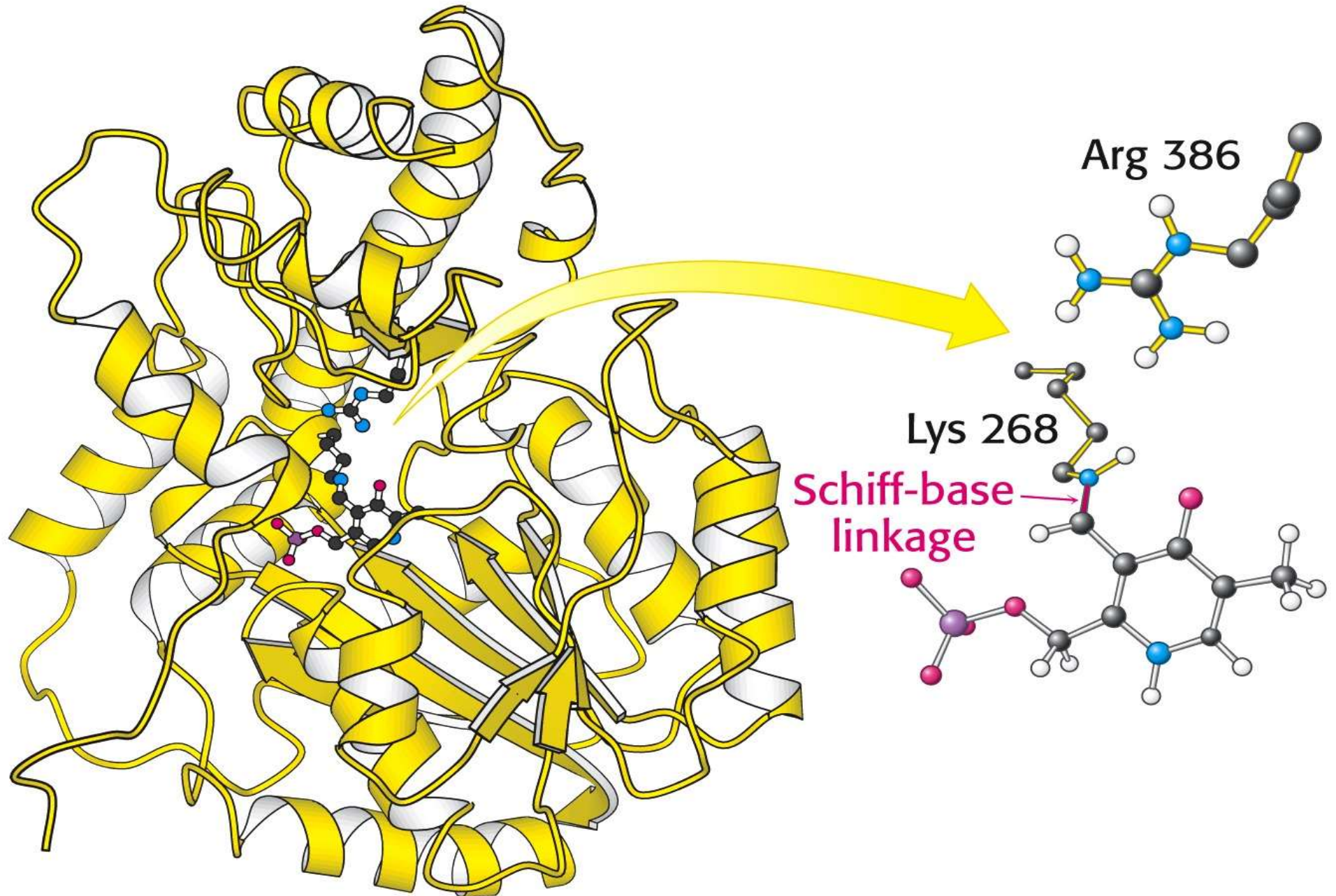
**Αμινοξύ 1**  $\rightleftharpoons$  **α-κετοξύ 2**



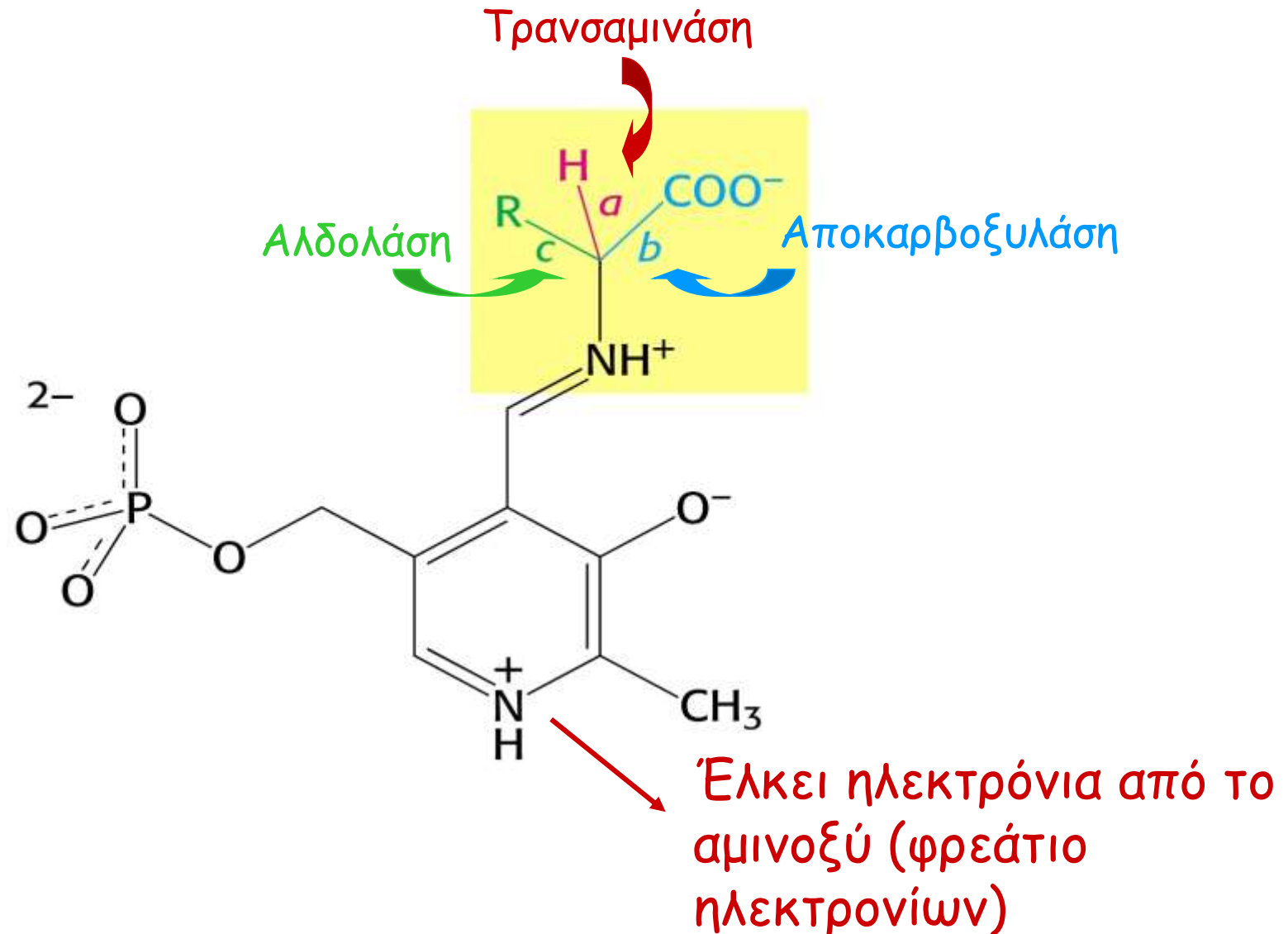
**Αμινοξύ 2 + α-κετοξύ 1**



# Η μοριακή δομή της αμινομεταφοράς του ασπαραγινικού

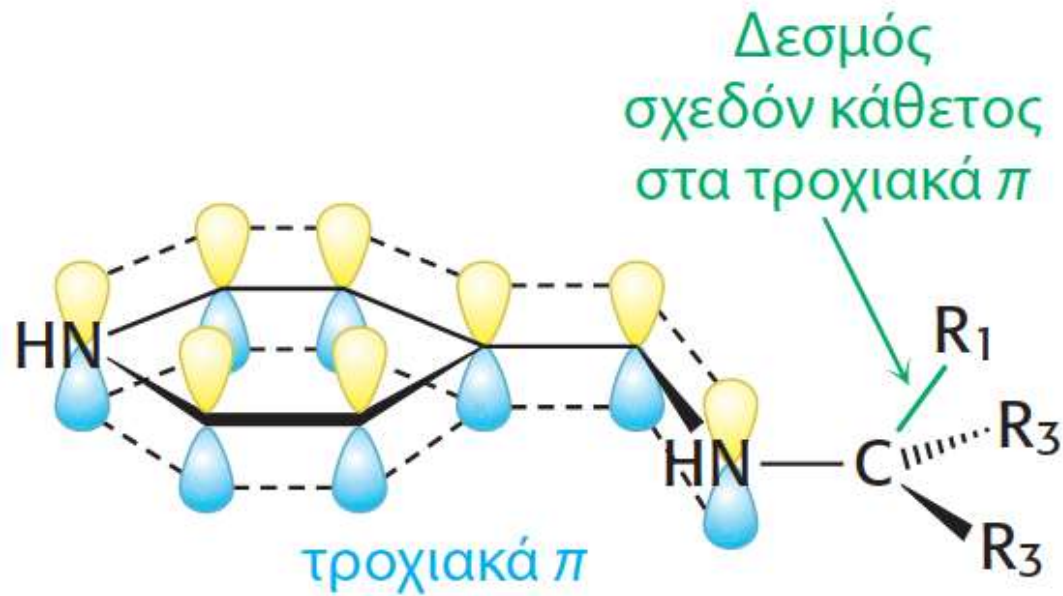


Η PLP συμμετέχει και σε απαμινώσεις, αποκαρβοξυλιώσεις, ρακεμοποιήσεις και αλδολικές διασπάσεις των αμινοξέων



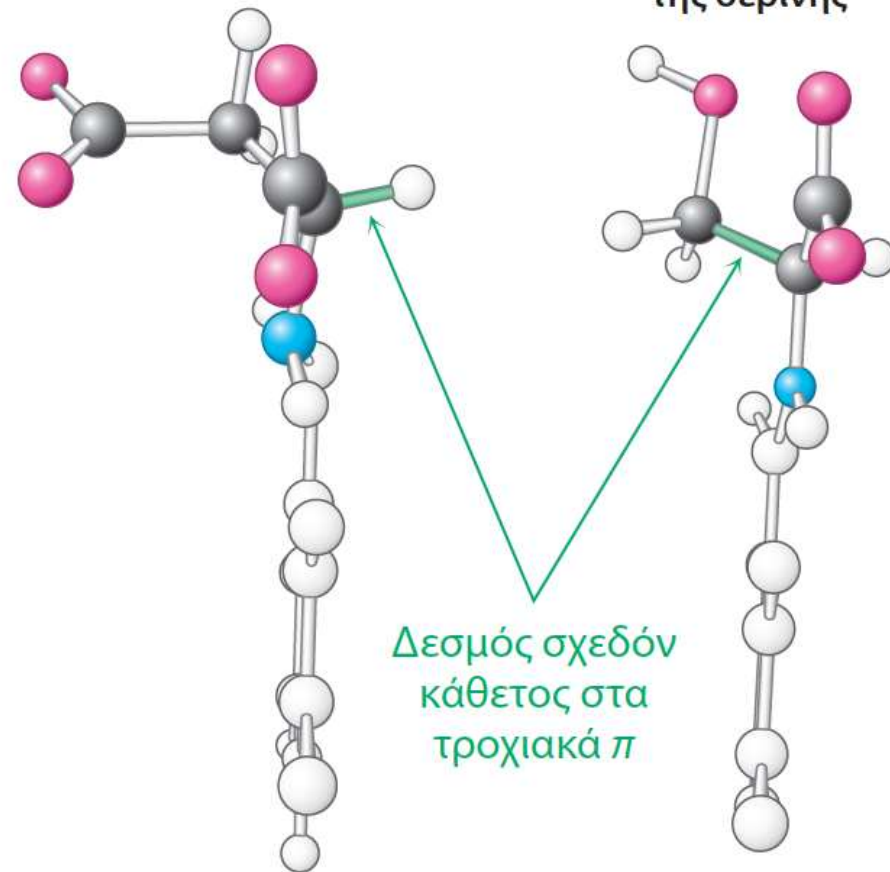


Ο δεσμός που διασπάται είναι κάθετος στα π τροχιακά της PLP  
(στεreo-ηλεκτρονικός έλεγχος)

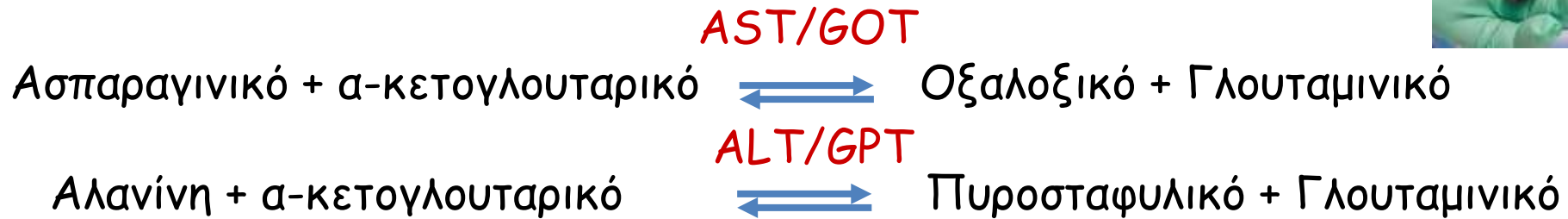


Αμινομεταφοράση  
του ασπαραγινικού

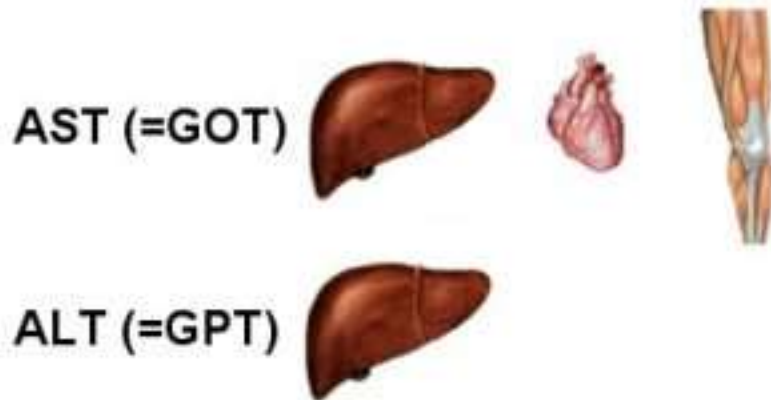
Υδροξυ-μεθυλο-  
μεταφοράση  
της σερίνης



# Η κλινική σημασία των τρανσαμινασών

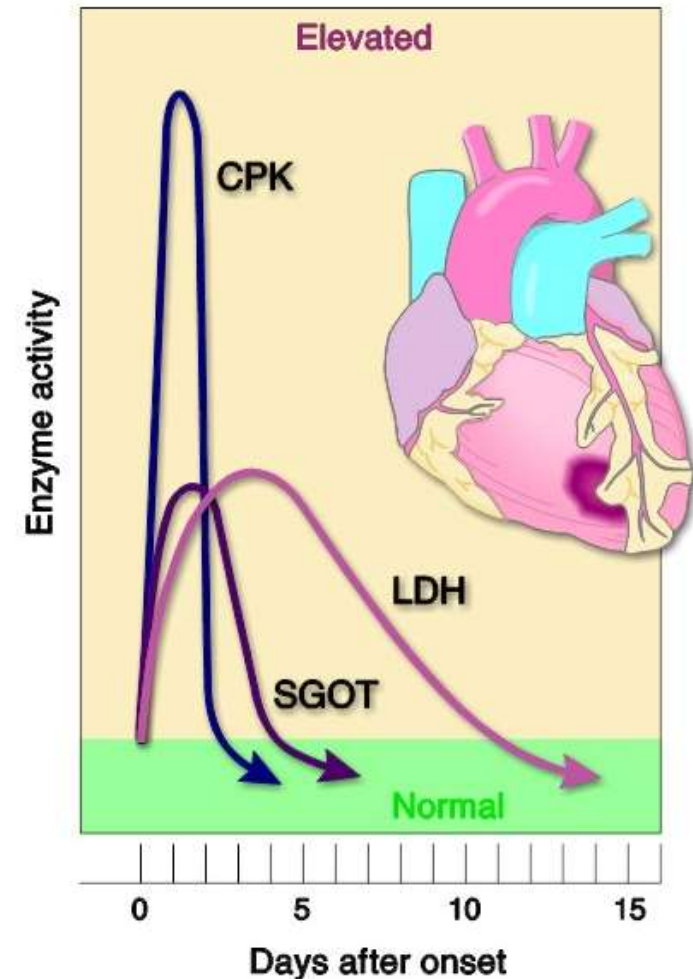


**AST/GOT ↑ : ήπαρ, καρδιακοί και σκελετικοί μύς**



**ALT/GPT ↑ : ήπαρ**

Οι τρανσαμινάσες AST και ALT έχουν πολύ σημαντική διαγνωστική σημασία:  
Σε περίπτωση βλάβης του ήπατος ή της καρδιάς τα επίπεδα τους στον ορό αυξάνουν σημαντικά

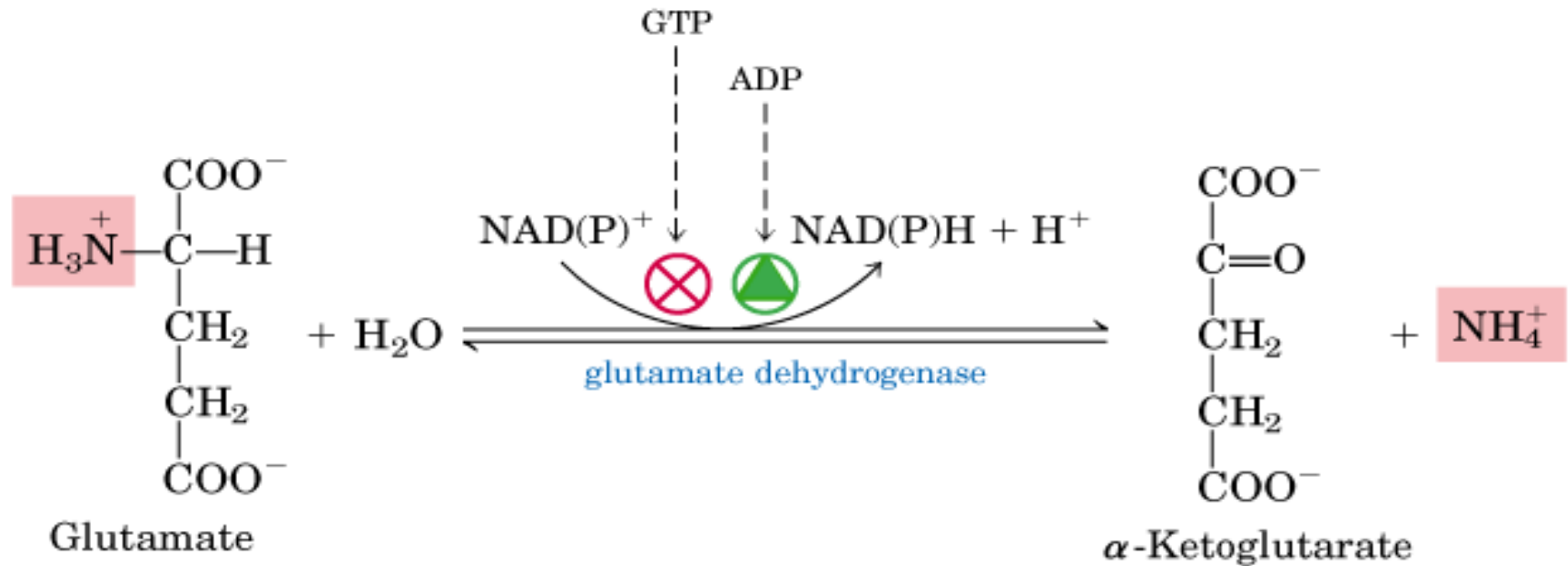


# Οξειδωτική απαμίνωση του γλουταμινικού

**Ένζυμο:** Αφυδρογονάση του γλουταμινικού (αλλοστερικά ρυθμιζόμενο, η μείωση του ενεργειακού φορτίου επιταχύνει την οξείδωση των αμινοξέων)

**Συνένζυμο:**  $\text{NAD}^+$  ή  $\text{NADP}^+$

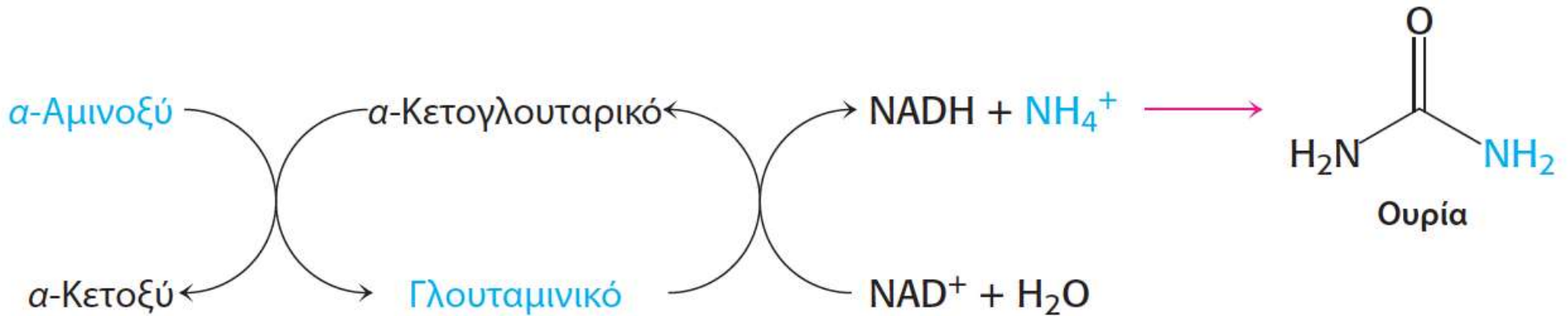
**Τόπος:** Μιτοχονδριακή μήτρα στο ήπαρ



**Παθοβιοχημεία:** Σύνδρομο υπερινσουλιניσμού - υπεραμμωνιαϊας. Προκαλείται από μετάλλαξη στο αλλοστερικό κέντρο της αφυδρογονάσης με αποτέλεσμα τη διαρκή ενεργοποίηση του ενζύμου.

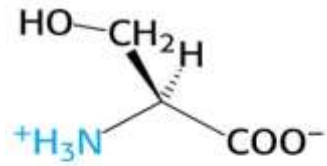


Το άθροισμα των αντιδρασεων τρανσαμίνωσης και οξειδωτικής απαμίνωσης του γλουταμινικού οδηγεί στην απελευθέρωση της α-αμινομάδας ως ιόν αμμωνίου

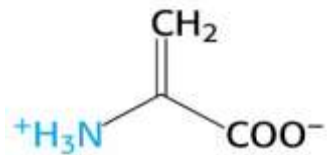
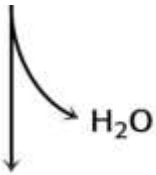


# Υδρολυτική απαμίνωση

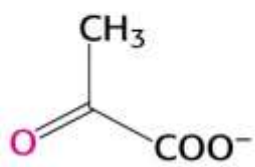
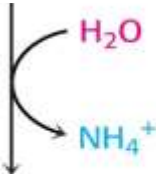
Η σερίνη και η θρεονίνη (περιεχουν -OH) απαμινώνονται μη οξειδωτικά



Σερίνη



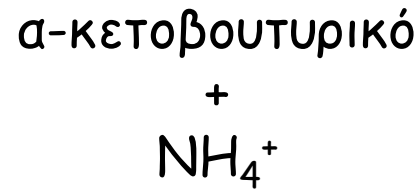
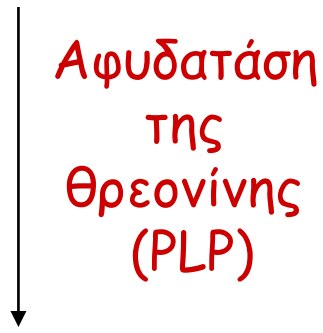
Αμινοακρυλικό



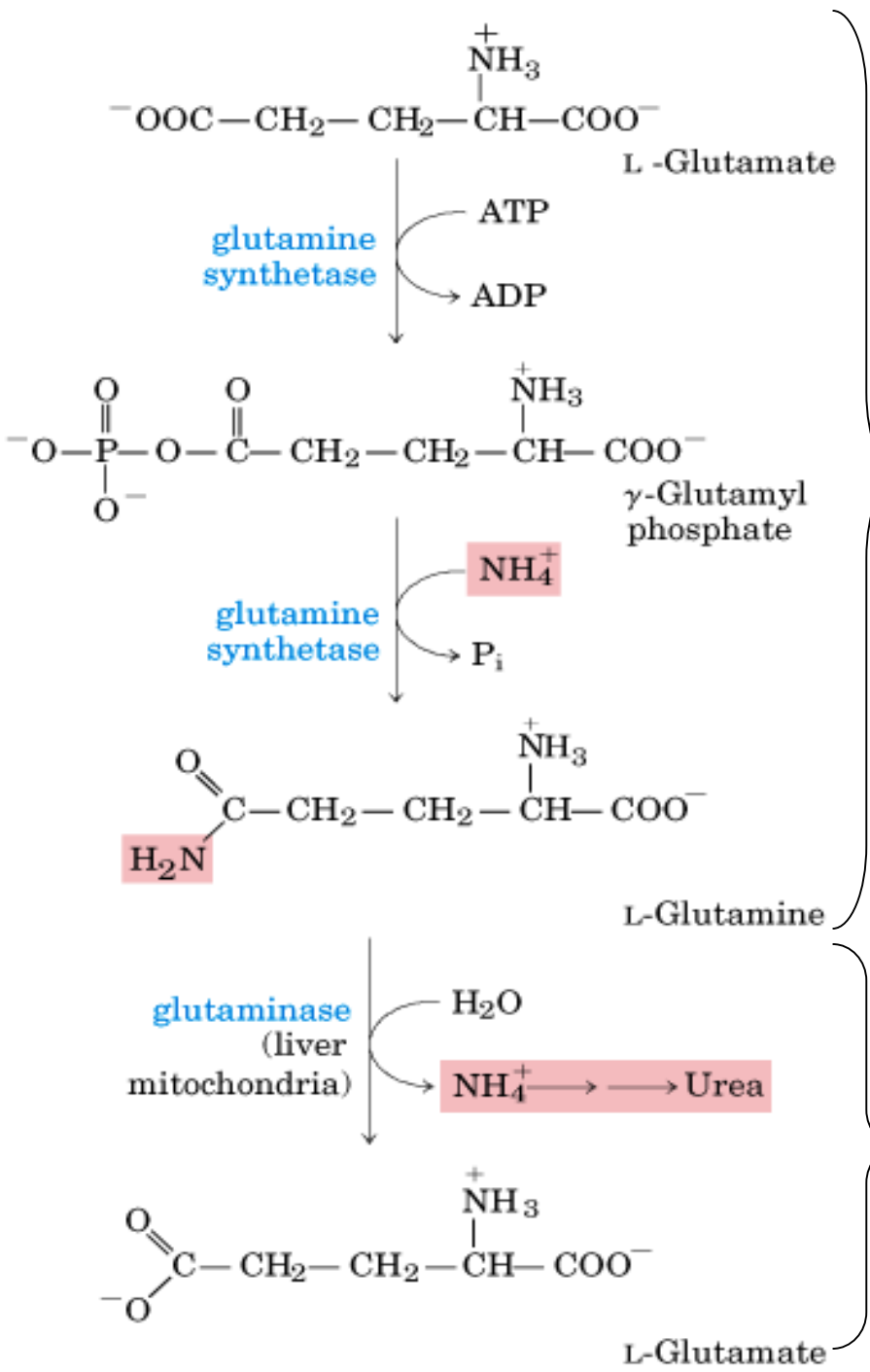
Πυροσταφυλικό

Αφυδατάση  
της  
σερίνης  
(PLP)

Θρεονίνη



# Η υδρόλυση της γλουταμίνης



Στους ιστούς

Η γλουταμίνη λειτουργεί ως μη-τοξικός μεταφορέας αμμωνίας από τους ιστούς στο ήπαρ και ως πηγή αμινομάδων για βιοσύνθεση.

Στο ήπαρ

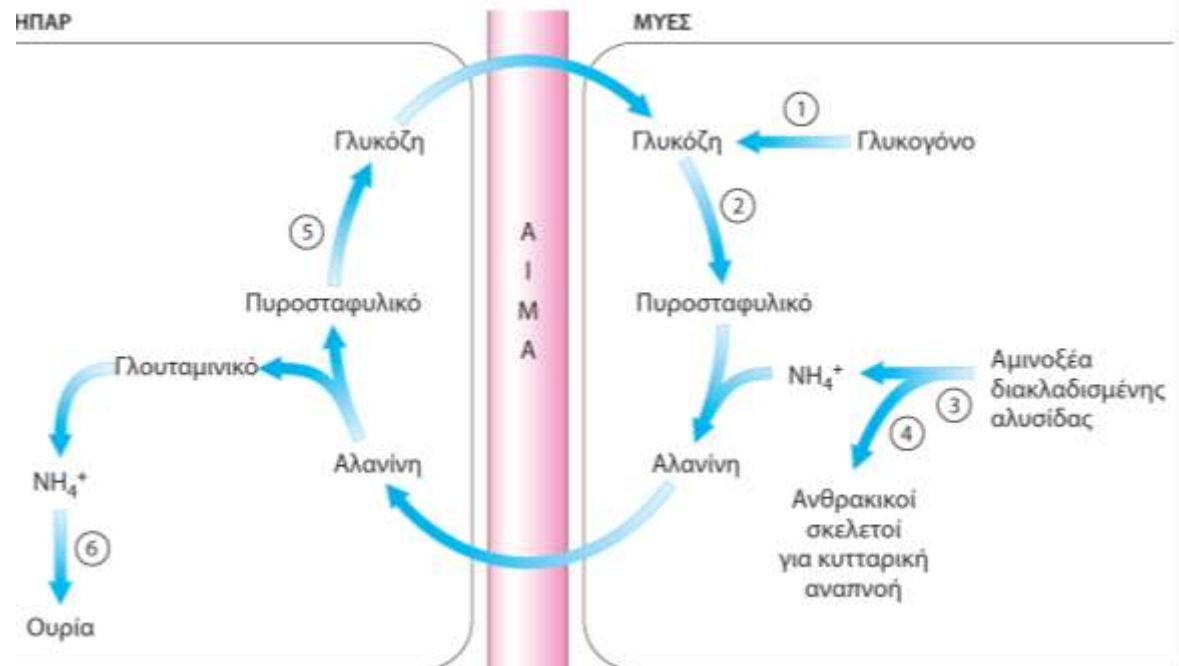
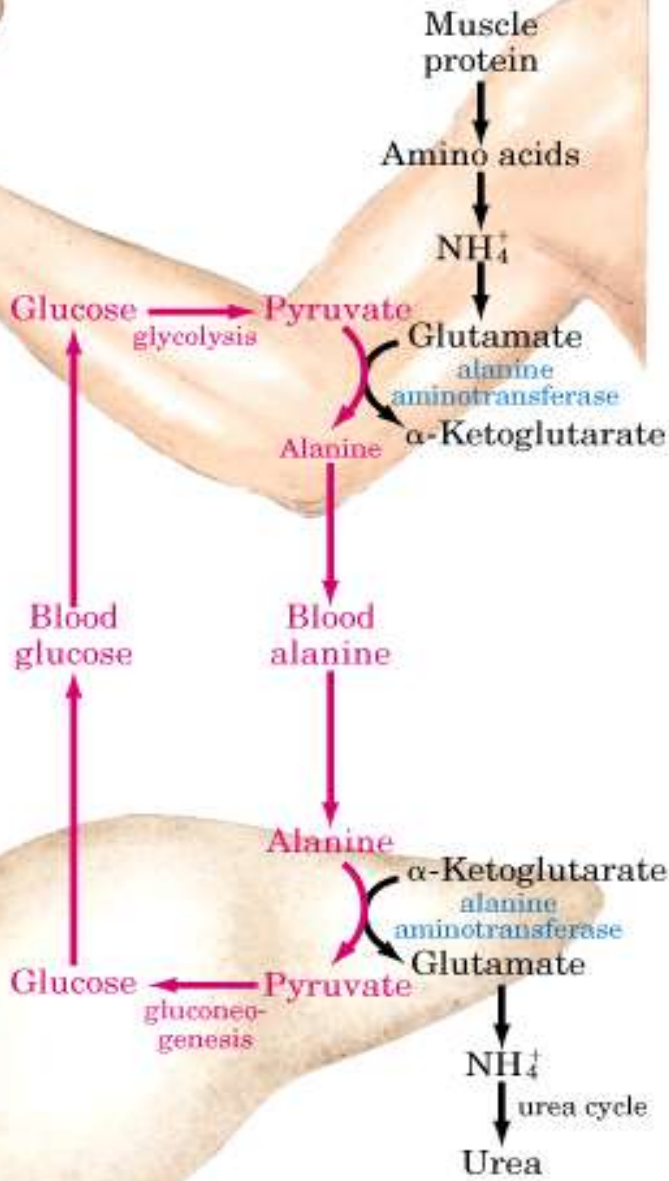
# Μεταφορά αμινομάδων στο ήπαρ

Ο ρόλος της γλουταμίνης και της αλανίνης

## Ο κύκλος της γλυκόζης - αλανίνης

**Πρόβλημα:** Στους μυς παράγονται πυροσταφυλικό από τη γλυκόλυση και  $\text{NH}_4^+$  από τον καταβολισμό των αμινοξέων. Και τα δυο πρέπει να καταλήξουν στο ήπαρ για παραγωγή γλυκόζης και σχηματισμό ουρίας.

**Λύση:** Το πυροσταφυλικό και το  $\text{NH}_4^+$  μεταφέρονται με την μορφή αλανίνης.



# Σύνοψη: Πέψη και Αποικοδόμηση Πρωτεϊνών

Πέψη πρωτεϊνών

Αποικοδόμηση των ενδοκυττάρων πρωτεϊνών:  
Ουβικιτίνη και Πρωτεόσωμα

Απομάκρυνση του αζώτου

Τρανσαμίνωση

Αμινομεταφοράσες (τρανσαμινάσες)

Φωσφορική πυριδοξάλη (PLP)

Κλινική σημασία

Οξειδωτική απαμίνωση

Υδρολυτική απαμίνωση

Υδρόλυση της γλουταμίνης

Κύκλος της γλυκόζης - αλανίνης



Οι αμινομεταφορές:

A. Συνήθως απαιτούν α-κετοβουτυρικό ή γλουταμίνη ως ένα από τα αντιδρώντα.

B. Καταλύουν αντιδράσεις που οδηγούν σε καθαρή απώλεια ή παραγωγή αμινοξέων.

Γ. Καταλύουν μη αντιστρεπτές αντιδράσεις.

Δ. Απαιτούν φωσφορική πυριδοξάλη ως απαραίτητο συμπράγοντα για την αντίδραση.

Ε. Δεν έχουν την ικανότητα κατάλυσης αντιδράσεων τρανσαμίνωσης με απαραίτητα αμινοξέα.

Οι αμινομεταφορές:

A. Συνήθως απαιτούν α-κετοβουτυρικό ή γλουταμίνη ως ένα από τα αντιδρώντα.

B. Καταλύουν αντιδράσεις που οδηγούν σε καθαρή απώλεια ή παραγωγή αμινοξέων.

Γ. Καταλύουν μη αντιστρεπτές αντιδράσεις.

Δ. Απαιτούν φωσφορική πυριδοξάλη ως απαραίτητο συμπράγοντα για την αντίδραση.

Ε. Δεν έχουν την ικανότητα κατάλυσης αντιδράσεων τρανσαμίνωσης με απαραίτητα αμινοξέα.