

Aminosäuren, Stickstoff, Harnstoffzyklus

Stickstoff-haltige Verbindungen

Aminosäuren & Proteine

Purine, Pyrimidine & Nucleinsäuren

Biogene Amine (Histamin, Serotonin)

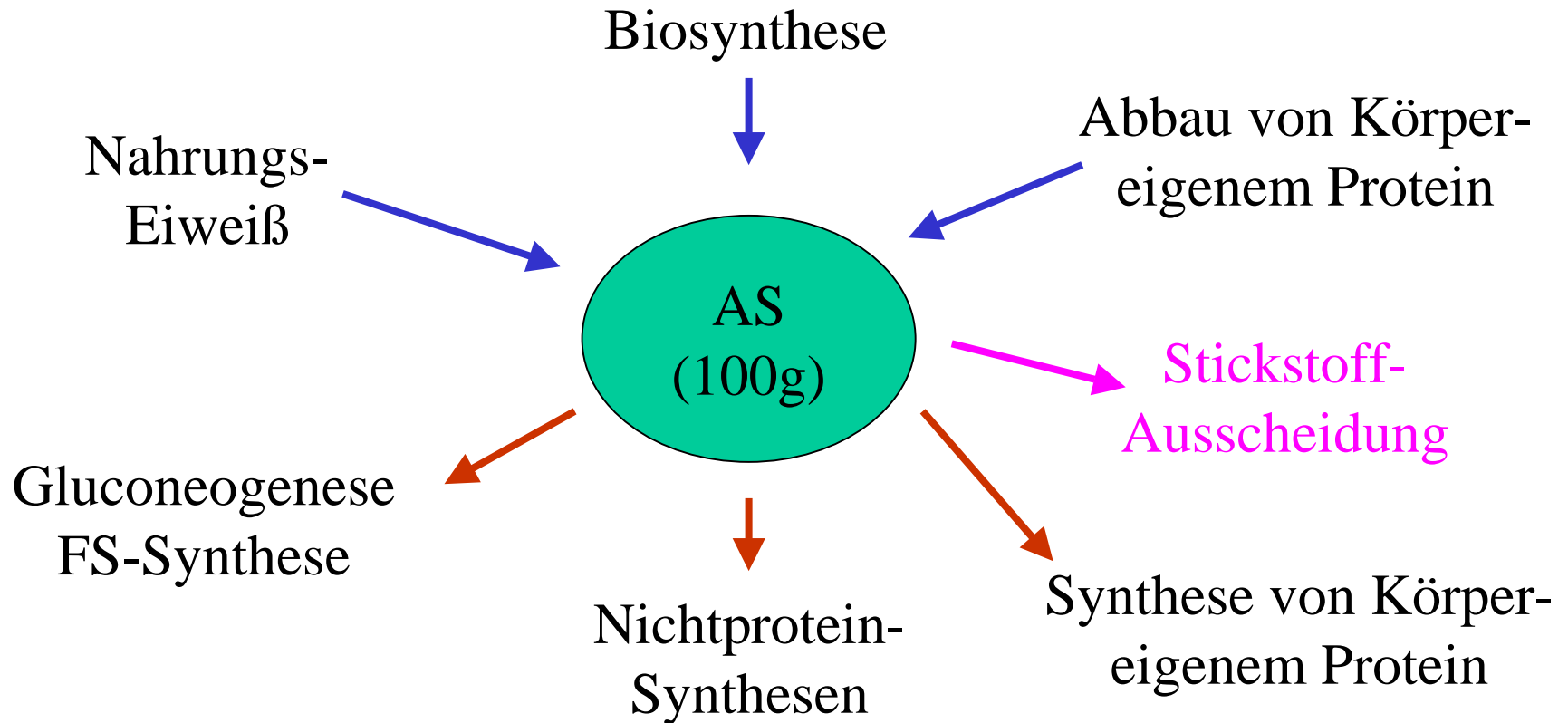
Polyamine (Spermin)

Kreatin

Porphyrine

Aminozucker

Aminosäurepool



Fakten zum Protein-Stoffwechsel

Für einen Menschen mit 70 kg Körpergewicht gilt:

Protein-Gewicht: 10 kg

Protein-Neusynthese: 300 g/Tag

Obligater Stickstoffverlust (entsprechend 32g
Protein)

Ausgleich über die Nahrung (biologische Wertigkeit
wichtig)

Aminosäuremangel-Erkrankung: Kwashiorkor

Aminosäurestoffwechsel

Essentielle Aminosäuren: **8**

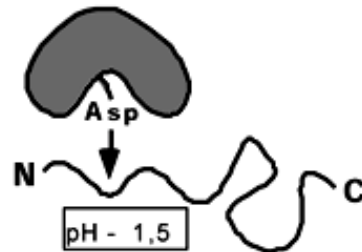
Lysin, Methionin, Threonin, Isoleucin
(Aspartatfamilie)

Valin, Leucin (Pyruvatfamilie)

Phenylalanin, Tryptophan (Shikimisäure-
Familie)

Exogene Proteolyse

Magen

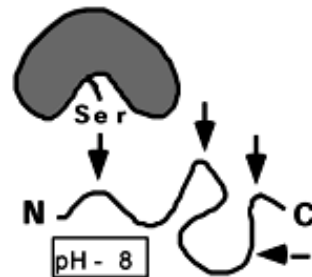


Aspartat-Proteinase (pH 2 - 5)

Pepsin A: ↓ Tyr ↓, ↓ Phe ↓

Pepsin C: Phe ↓ Met (Gastricisin / Chymosin)

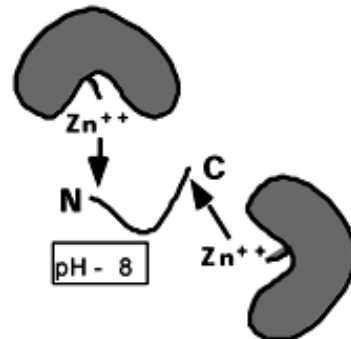
Dünndarm



Serin-Proteinasen (pH 7 - 9)

Chymotrypsin A: Tyr ↓, Phe ↓, Trp ↓, Leu ↓

Trypsin: Arg ↓, Lys ↓



Metall-Peptidasen (pH 7 - 9)

Carboxypeptidase A: - ↓ chymotrp. C-Term.

Carboxypeptidase B: - ↓ bas. C-Terminus

Aminopeptidase: N-Terminus - ↓



Dipeptidasen

Endogene Proteolyse

Zytosolisch:

Proteasom-Abbau nach Ubiquitinierung

Lysosomal: durch Hydrolasen (pH 3-7)

Kathepsin B (Cys-Protease)

Kathepsin D (Asp-Protease)

Unterschiedliche Lebensdauer einzelner Proteine

Möglichkeit der Regulation

Aminosäurestoffwechsel

Enge Verbindungen zum

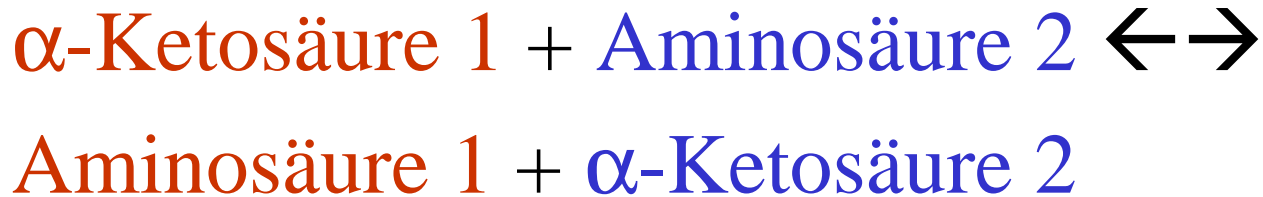
- Kohlenhydrat-Stoffwechsel
- Fettsäure-Stoffwechsel

Bedeutung der α -Ketosäuren

Pyruvat, Oxalacetat, α -Ketoglutarat

Glucogene vs. ketogene Aminosäuren

Transaminierungs-Reaktion

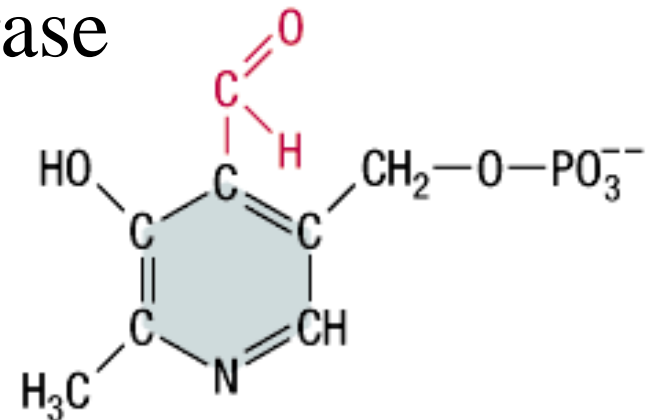


Beteiligtes Enzym:

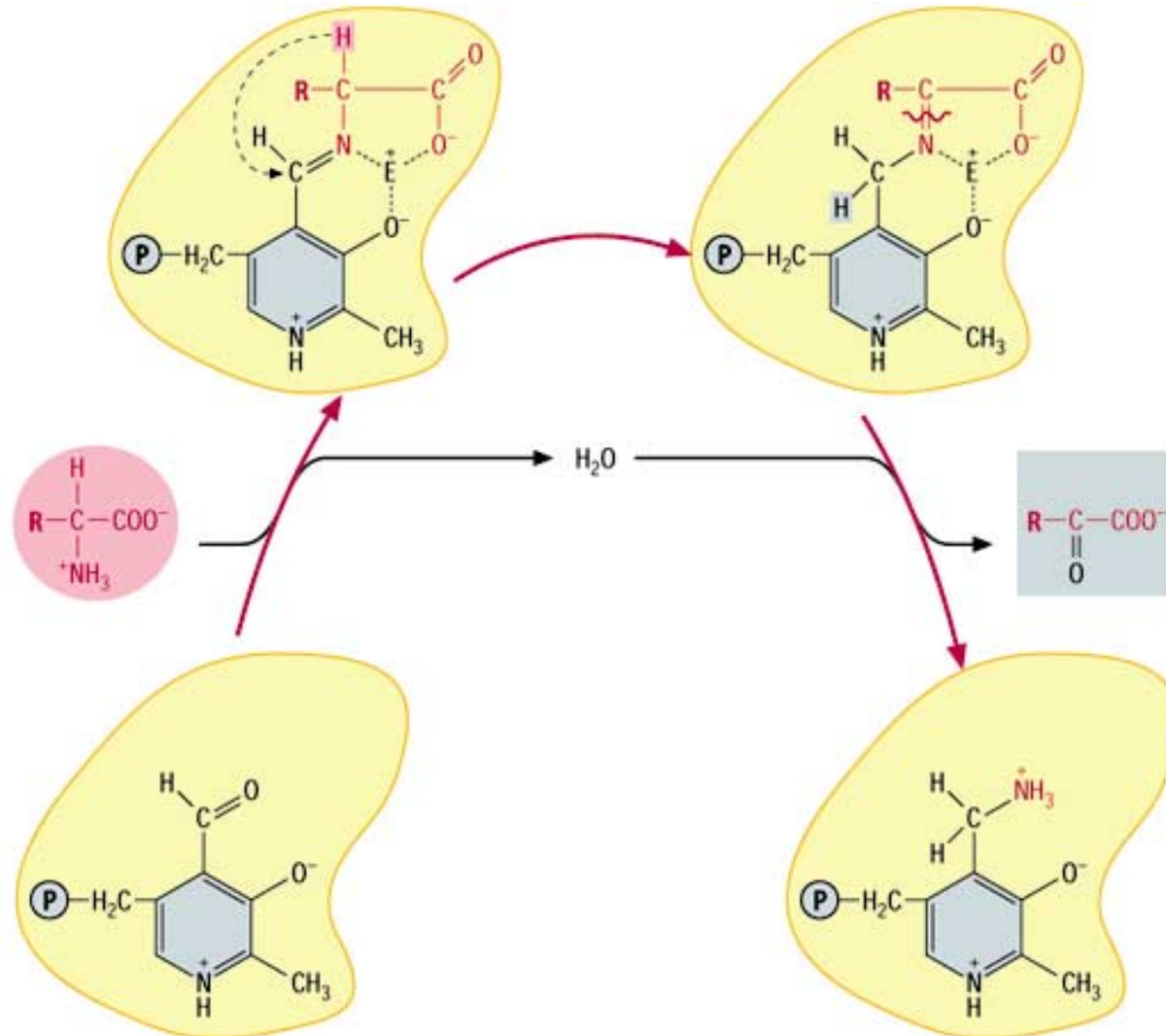
Transaminase/Aminotransferase

Beteiligtes Coenzym:

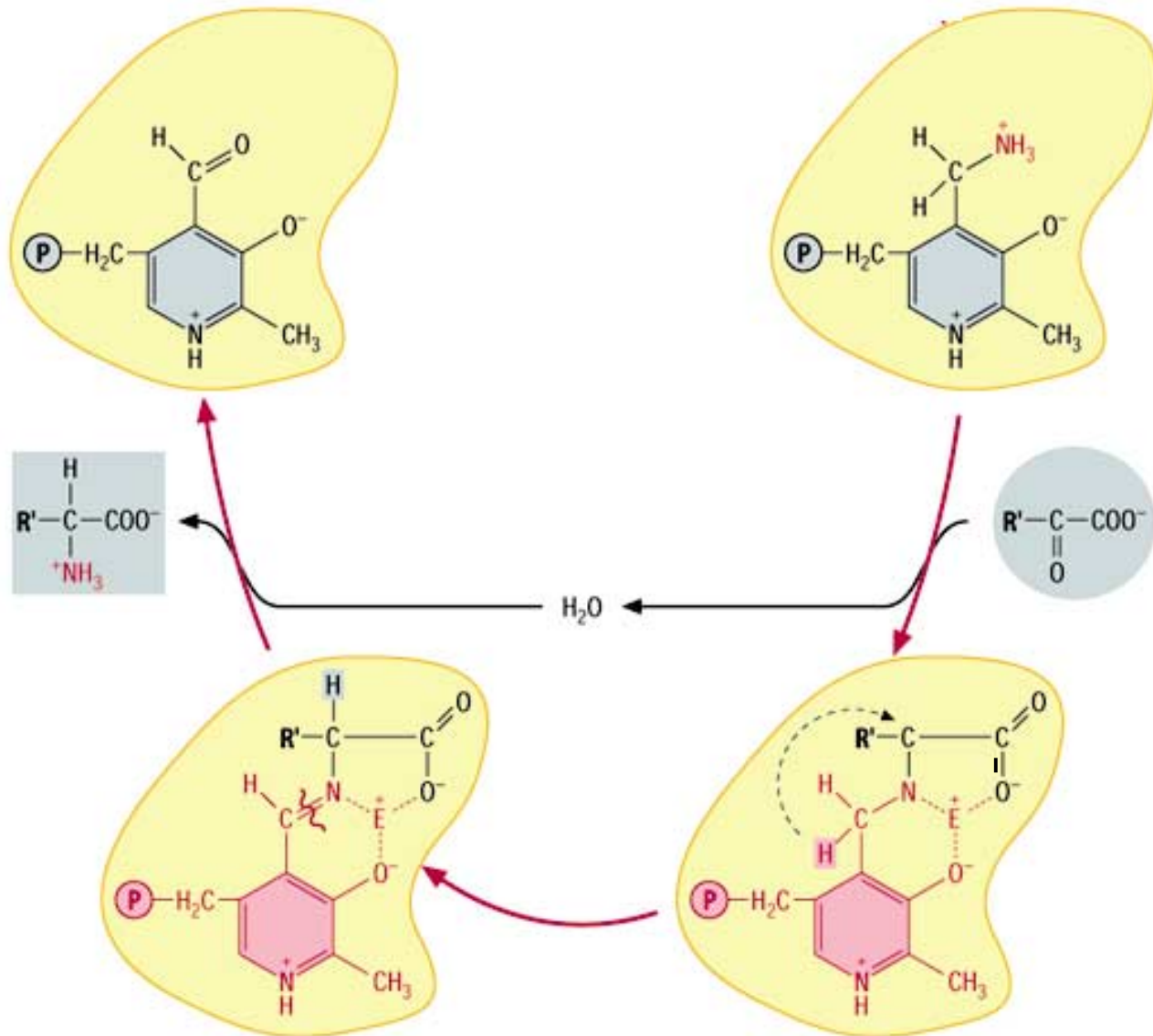
Pyridoxalphosphat (Vit B₆)



Transaminierungsreaktion I



Transaminierungsreaktion II



Transaminierungsreaktionen

Aspartat-Aminotransferase (ASAT)

= Glutamat-Oxalacetat-Transaminase (GOT)

Aspartat + α -Ketoglutarat \leftrightarrow

Oxalacetat + Glutamat

Alanin-Aminotransferase (ALAT)

= Glutamat-Pyruvat-Transaminase (GPT)

Alanin + α -Ketoglutarat \leftrightarrow

Pyruvat + Glutamat

Aminosäurestoffwechsel

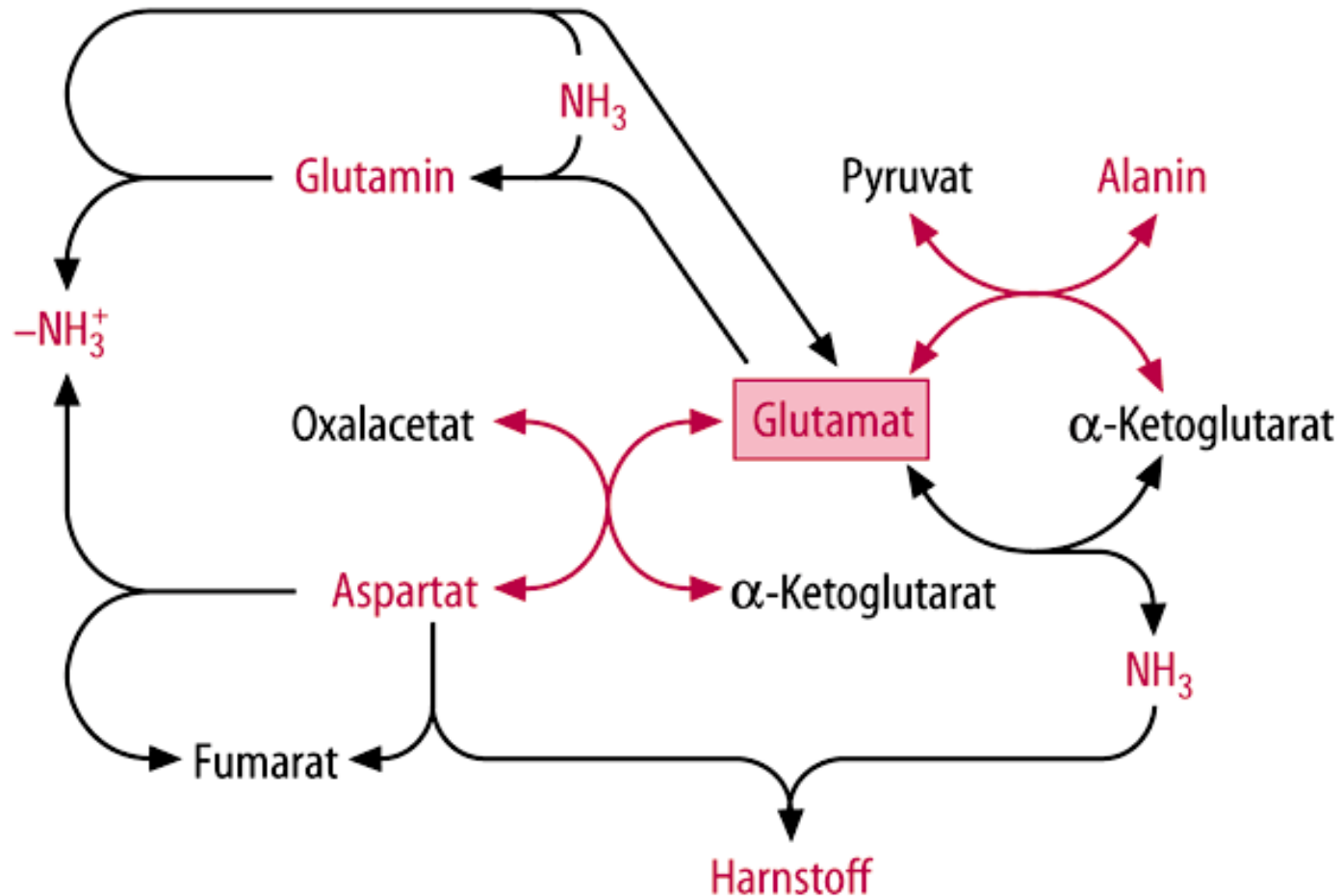
Aminosäuren sind durch ein Netz von Transaminierungs-Reaktionen miteinander verknüpft.

Als Donator/Akzeptor des Aminostickstoffs dienen v.a. Alanin, Aspartat und Glutamat.

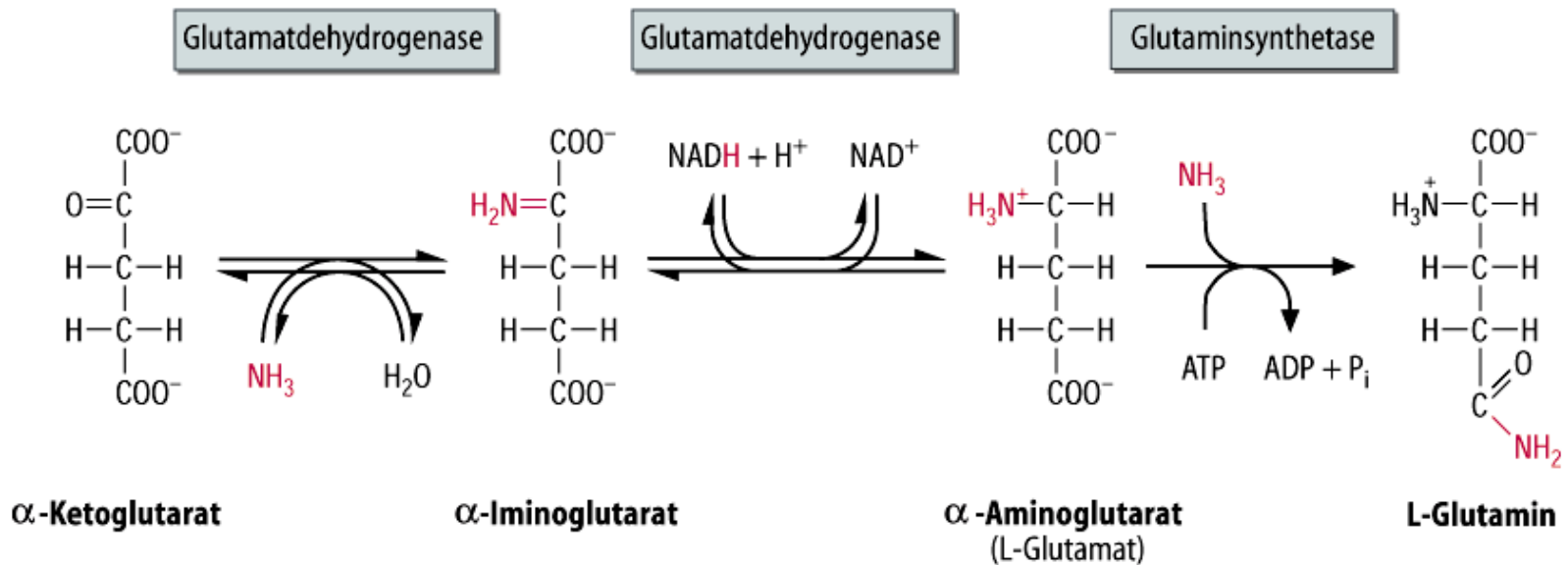
Alanin ist der Haupttransportstoff für Aminogruppen im Blutplasma.

Glutamat stellt die Drehscheibe des Aminostoffwechsels dar.

Glutamat als Drehscheibe des Aminostickstoffs



Fixierung von Ammoniak in Glutamat (& Glutamin)



Beseitigung des Aminostickstoffs

Toxizität von NH_3 : Ammoniakvergiftung

(Flattertremor d. Hände, verwaschene Sprache, Sehstörungen)

Ammoniakausscheidung: Ammonotelie

Harnstoffausscheidung: Ureotelie

Harnsäureausscheidung: Uricotelie

Harnstoffzyklus

= Krebs-Henseleit-Cyclus

Stoffwechselweg der Leber

Teils mitochondrial, teils cytosolisch

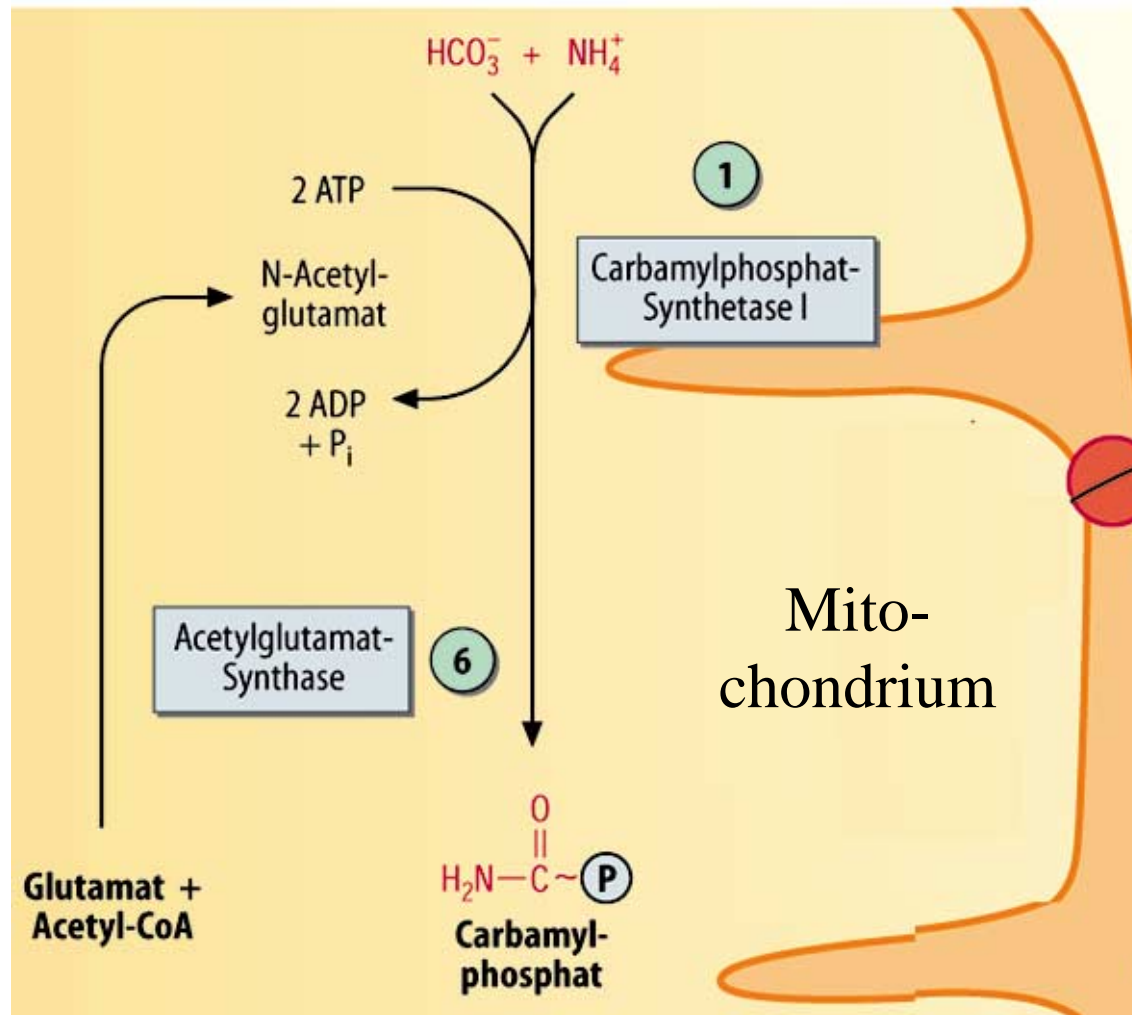
Hauptbiosyntheseweg:

30g (0,5 mol)/Tag

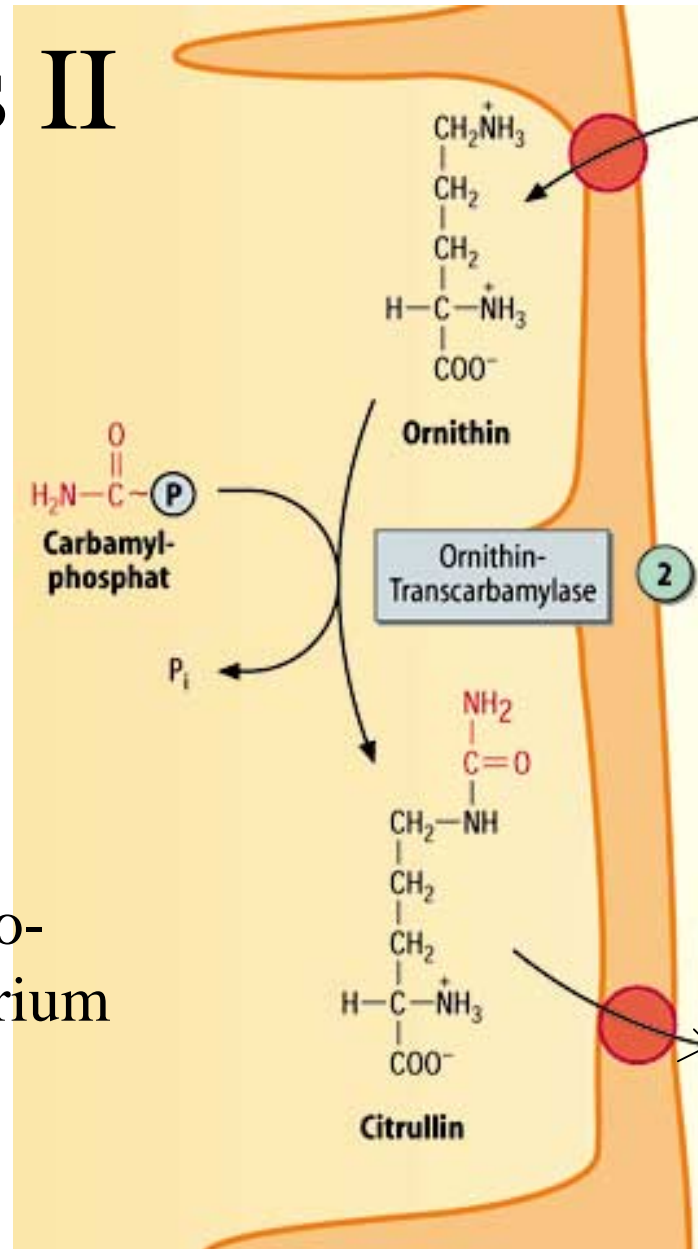
bei proteinreicher Nahrung:

90g (1,5 mol)/Tag

Harnstoffzyklus I

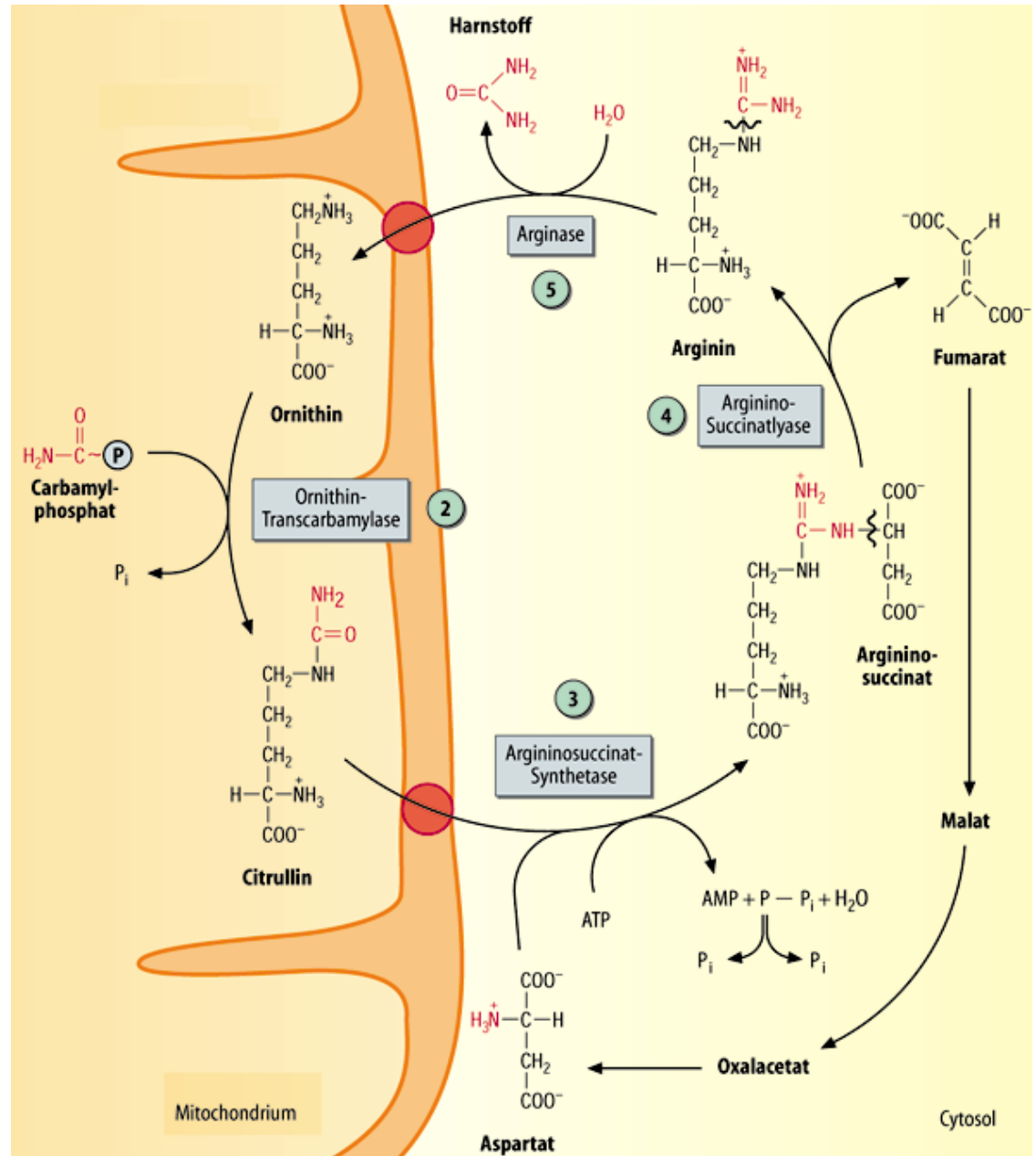


Harnstoffzyklus II



Mito-
chondrium

Harnstoffzyklus III



Genetische Harnstoffzyklus-Defekte

Enzym	Krankheit
Carbamyl-P-Synthetase	Hyperammonämie I
Ornithintranscarbamylase	Hyperammonämie II
Argininosuccinat-Synthetase	Citrullinämie
Argininosuccinat-Lyase	Arginin-Bernsteinsäure-Krankheit
Arginase	Hyperargininämie
NAc-Glutamat-Synthase	Nac-Glutamat-Mangel