

Razgradnja aminokiselina – (2) Razgradnja ugljikovog skeleta

B. Mildner

Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao međuprodukti glavnih metaboličkih putova

Ugljikovi skeleti aminokiselina metaboliziraju do sedam glavnih metaboličkih međuprodukata: piruvata, acetil-CoA, acetoacetyl-CoA, α -ketoglutarata, sukcinil-CoA, fumarata i oksaloacetata.

Aminokiseline koje se razgrađuju do acetyl-CoA i acetoacetyl-CoA nazivaju se ketogenim aminokiselinama budući da se iz njih ne može sintetizirati glukoza.

Aminokiseline koje se razgrađuju na preostale međuprodukte (piruvat, α -ketoglutarat, sukcinil-CoA, fumarat i oksaloacetat) nazivaju se glukogenim aminokiselinama jer se iz ovih međuprodukata može sintetizirati glukoza.

Samo su leucin i lizin isključivo ketogene aminokiseline.

Razgradnja ugljikovog skeleta aminokiselina

Razgradnja pojedinačnih aminokiselina podijeljena je obzirom na metaboličke međuprodukte koji ulaze u citratni ciklus. Podjela aminokiselina na glukogene i na ketogene aminokiseline nije sasvim točna jer obzirom na metaboličko stanje organizma pojedine aminokiseline mogu biti i glukogene i ketogene. Pet aminokiselina: triptofan, fenilalanin, tirozin, treonin i izoleucin mogu biti i glukogene i ketogene. Leucin i lizin su isključivo ketogene aminokiseline.

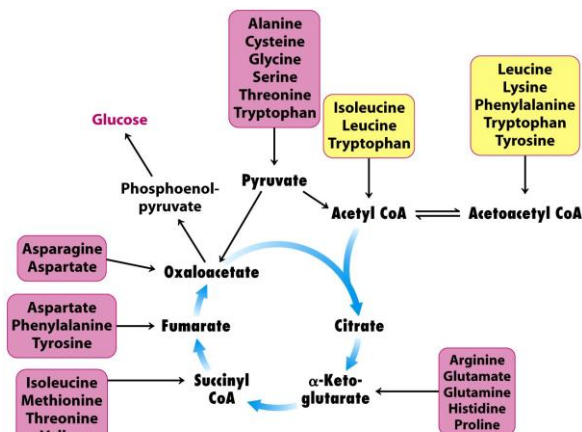


Figure 23-22
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

Prostetske skupine koje su važne za prijenos jedne ugljikove skupine

Različiti kofaktori prenose ugljikove skupine različitog oksidacijskog stupnja

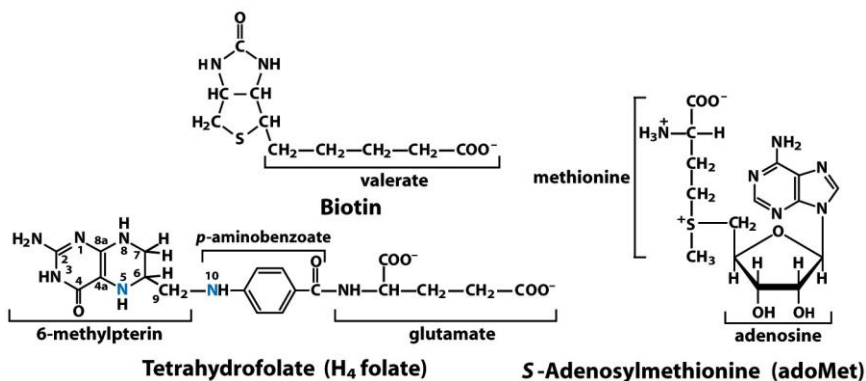


Figure 18-16
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Prostetske skupine koje su važne za prijenos jedne ugljikove skupine

Biotin prenosi najoksidiraniju ugljikovu skupinu, CO_2

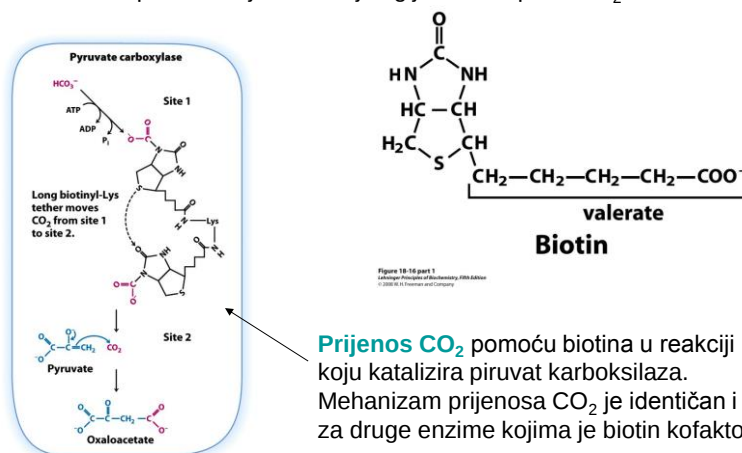
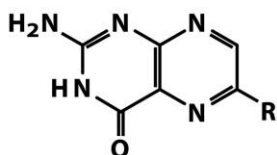


Figure 18-18
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W.H. Freeman and Company

Prijenos CO_2 pomoću biotina u reakciji koju katalizira piruvat karboksilaza. Mehanizam prijenosa CO_2 je identičan i za druge enzime kojima je biotin kofaktor.

Prostetske skupine koje su važne za prijenos jedne ugljikove skupine



Pterin

Plavo su označeni dušikovi atomi koji prenose jednu C jedinicu.

Tetrahidrofolat (H_4 folat) sintetiziraju bakterije. U oksidiranom obliku, folat je vitamin B_9 . Prijelaz folata u tetrahidrofolat katalizira dihidrofolat reduktaza.

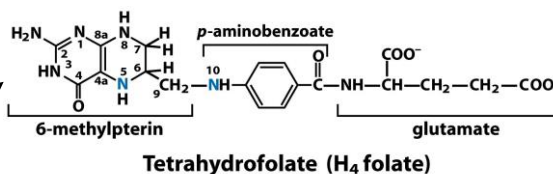


Figure 18-16 part 2
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W.H. Freeman and Company

Tetrahidrofolat izgrađuje pteridinski prsten, p-aminobenzoat i jedan ili više glutamata. H_4 folat prenosi jedinice od jednog C-atoma (jedinice koje su u različitim oksidacijskim stanjima) i naročito je važan kofaktor tijekom embriogeneze kao i tijekom razvoja živčanog sustava.

Sheme pretvorbe ugljikove jedinice na tetrahidrofolatu

1 C-skupina koja se prenosi, bez obzira na svoje oksidacijsko stanje, vezana je za N-5 ili N-10 tetrahidrofolata. Većina oblika H_4 folata mogu se pretvarati jedna u drugu pa služe za prijenos 1 C-skupina u različitim metaboličkim reakcijama. Glavni izvor 1 C-jedinice je ugljik koji se uklanja sa serina kako bi nastao glicin pa nastaje N^5 , N^{10} -metilentetrahidrofolat.

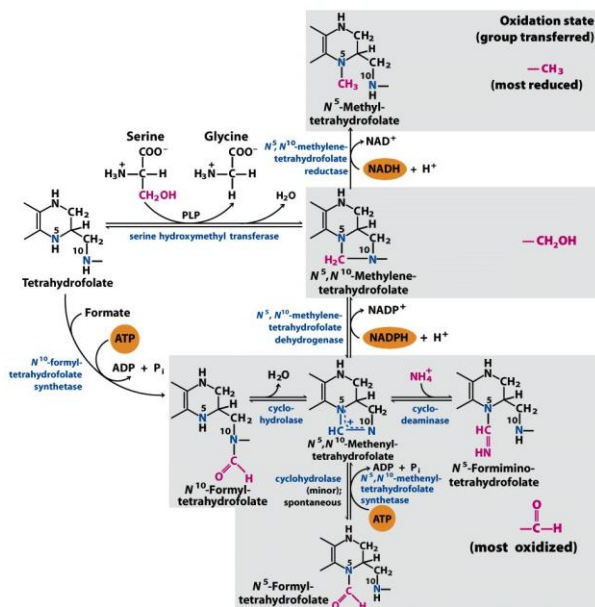
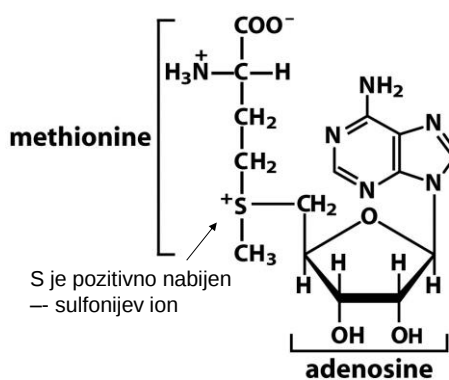


Figure 18-17
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Prostetske skupine koje su važne za prijenos jedne ugljikove skupine

S-adenozilmetionin najčešće prenosi metilne skupine tijekom metaboličkih reakcija.

N-5 skupina H_4 može prenositi metilnu skupinu, potencijal prijenosa $-CH_3$ skupine sa H_4 folata načešće nije dovoljan za većinu metaboličkih reakcija. Metilna skupina na S-adenozilmetioninu 1000 puta je reaktivnija od metilne skupine vezane za tetrahidrofolat.



S-Adenosylmethionine (adoMet)

Figure 18-16 part 3
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Aktivni ciklus metilne skupine

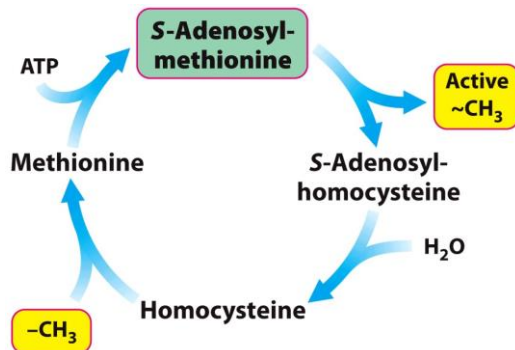


Figure 17-8
Biochemistry: A Short Course, Second Edition
© 2013 W. H. Freeman and Company

Metilna skupina metionina se aktivira kada nastaje S-adenozilmetionin.

(1) Prijenosom metilne skupine metionina na 5'-deoksiadenozin nastaje S-adenozilmetionin. Prijenosom metilne skupine sa S-adenozilmetionina na neki akceptor, nastaje (2) S-adenozilhomocistein koji se u (3) razlaže na homocistein i adenzin. Metionin se regenerira reakcijom (4) koju katalizira metionin sintaza te u reakciji s ATP ponovno nastaje S-adenozilmetionin.

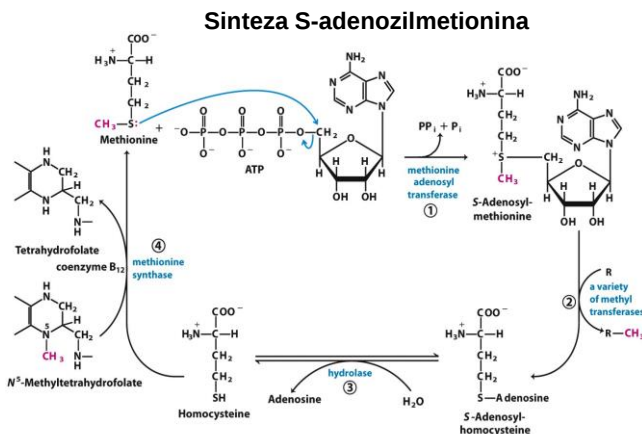


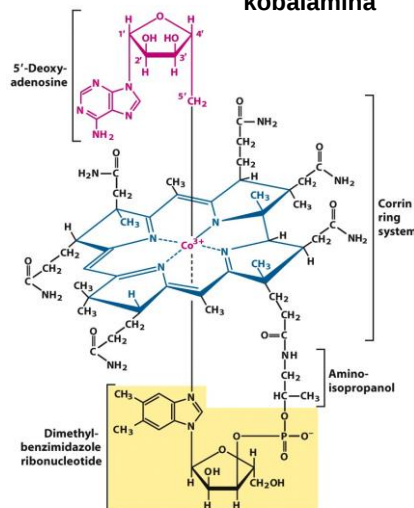
Figure 18-18
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Kod sisavaca i nekih bakterija u reakciji (4) metil se s N⁵-metiltetrafolata prvo prenosi na kobalamin, koji potječe od koenzima B₁₂. Nastaje metilkobalamin koji je donor metilne skupine kojom iz homocisteina nastaje metionin. Nastali 5'-deoksiadenozil u (1) može istisnuti metilnu skupinu metilkobalamina pa ponovno nastaje koenzim B₁₂.

Prostetske skupine koje su važne za prijenos jedne ugljikove skupine

Neke anemije nastaju zbog pomanjkanja kobalamina. Nastanak anemije može se povezati sa sintezom metionina. **Kobalamin** preuzima metilnu skupinu s N^5 - H_4 tetrahidrofolata (vidjeti i prethodnu sliku!). Ako nema B_{12} , nagomilava se $CH_3-N^5-H_4$ jer se ne može utrošiti u sintezi metionina.

Struktura kobalamina



Box 17-2 figure 2
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao međuprodukti glavnih metaboličkih putova

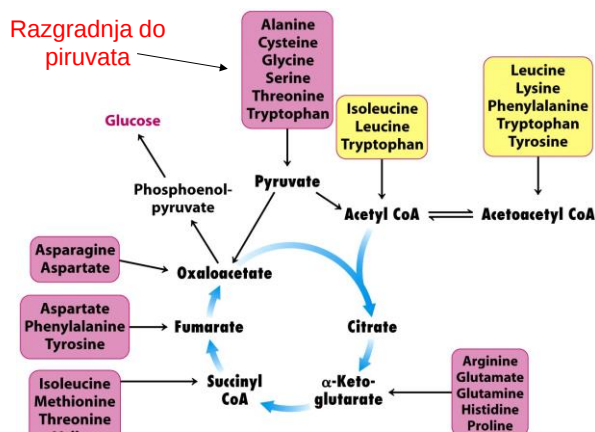


Figure 23-22
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao međuprodukti glavnih metaboličkih putova

6 aminokiselina razgrađuje se do piruvata

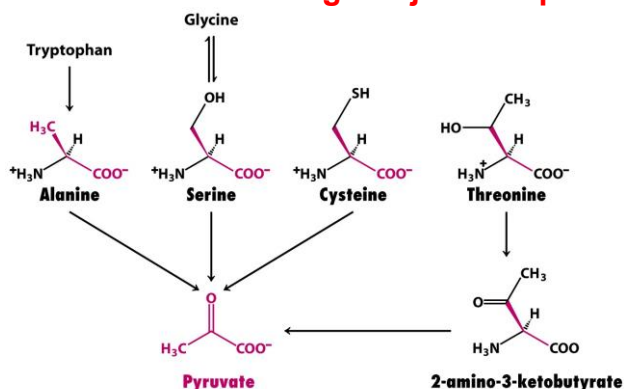


Figure 23-23
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

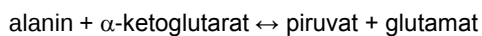
Alanin i serin lako se pretvaraju u piruvat djelovanjem alanin aminotransferaze odnosno serin dehidrataze.

Za ostale aminokiseline putovi razgradnje su složeniji.

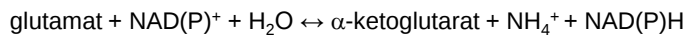
Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao međuprodukti glavnih metaboličkih putova

Razgradnja alanina

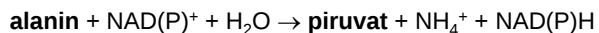
Alanin aminotransferaza katalizira:

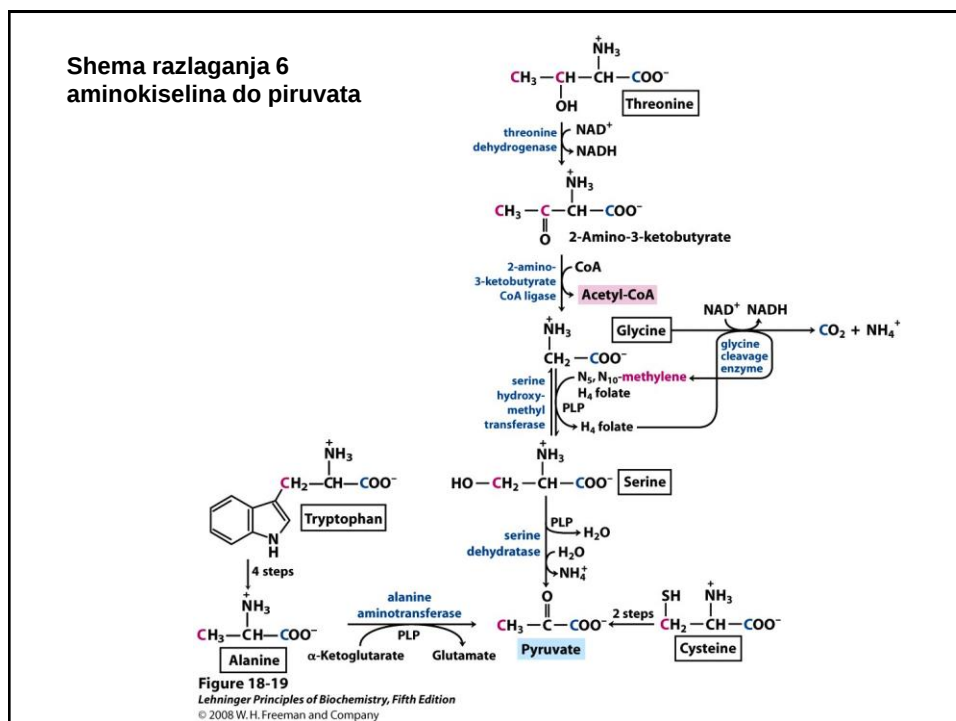
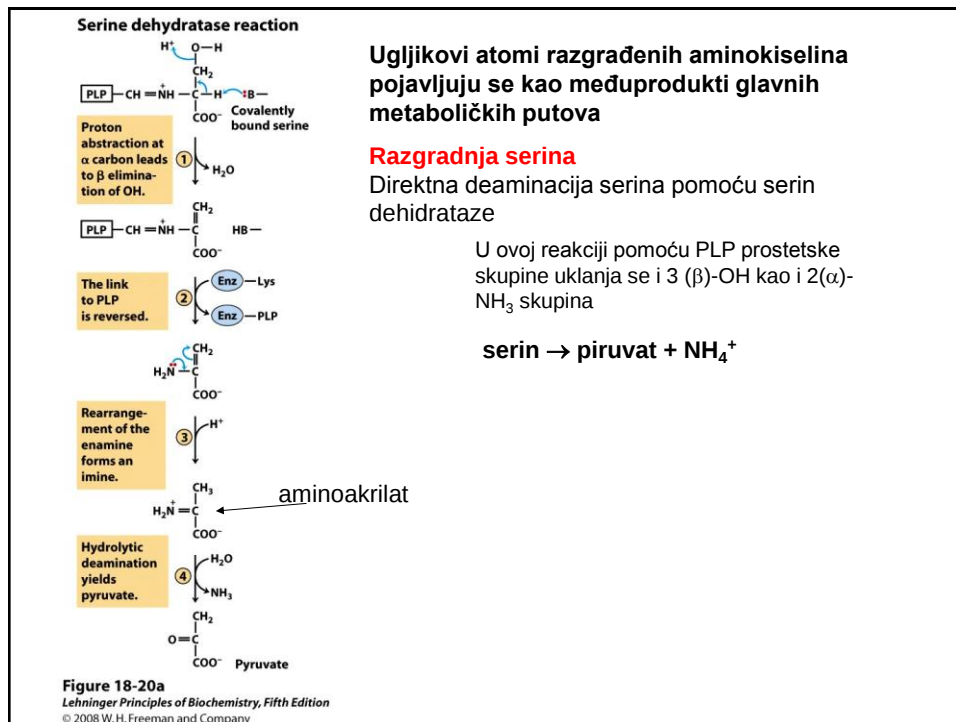


Oksidativna deaminacija glutamata (glutamat dehidrogenaza):



Ukupni zbroj ove dvije reakcije je:





Serine hydroxymethyltransferase reaction

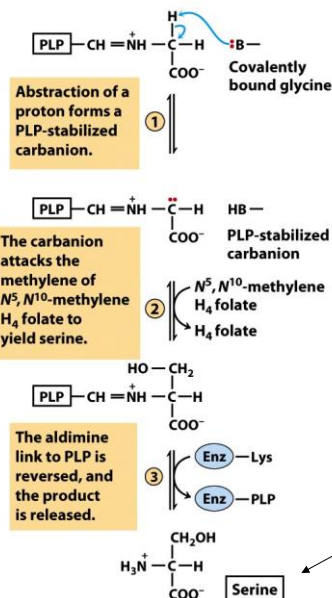


Figure 18-20b
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Katabolizam glicina

(1)

sinteza serina i razgradnja serina do piruvata

Ovo je jedini put da se glicin razgradi do piruvata.

Reakciju katalizira serinska hidroksimetiltransferaza a prostetske skupine su PLP i H₄ folat.

Sintetizirani serin u reakciji koju katalizira serinska dehidrataza prelazi u piruvat.

Glycine cleavage enzyme reaction

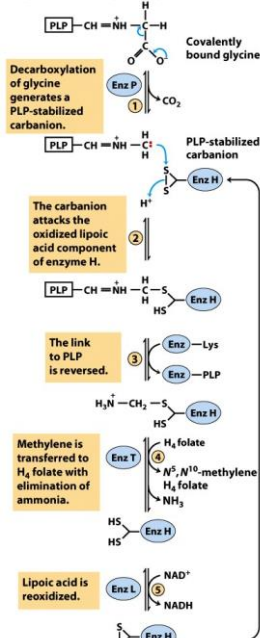


Figure 18-20c
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Katabolizam glicina (2)

Razgradnja glicina do CO₂ i NH₃ i prienos metilenske jedinice na druge supstrate (glycine cleavage enzyme)

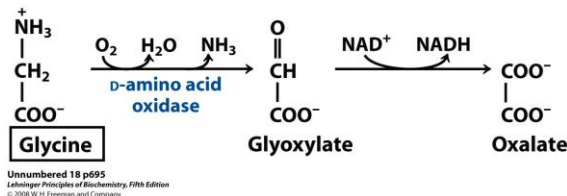
Ovaj put razgradnje glicina je najčešći. Razgradnju katalizira "glycine cleavage enzyme" – enzim koji se naziva i glicin sintazom ili enzim H. Enzim se sastoji od 4 podjedinice: P, H, T i L. Ukupna reakcija je reverzibilna. Drugi C atom glicina prenosi N⁵, N¹⁰-metilentetrahidrofolat i ta se C-jedinica koristi u biosintetskim reakcijama.

Ljudi, kojima je poremećena aktivnost "glycine cleavage" enzima pate od neketonske hiperglicinemije. Kod tih pacijenata vrlo su visoke koncentracije glicina u krvi. Ova bolest očituje se u mentalnom poremećaju i vrlo rano dovodi do smrti. Visoke koncentracije glicina su inhibirajući neurotransmitori, pa to vjerojatno objašnjava zašto kod pacijenata kojima je defektan "glycine cleavage" enzim dolazi do neuroloških problema.

Razgradnja glicina (3)

Pretvorba glicina u oksalat

Akiralni glicin je supstrat enzima koji oksidira D-aminokiseline. D-amino oksidaza nalazi se u velikim količinama u bubregu. Vjeruje se da služi za detoksifikaciju D-aminokiselina koje potječu od D-aminokiselina bakterijskog zida ili od D-aminokiselina koje nastaju tijekom termičke obrade hrane.



Gliksilat je supstrat hepatske laktat dehidrogenaze.

Oksalat koji nastaje kao završni produkt ove reakcije u bubrezima je medicinski značajan jer s kalcijem kompleksira u kalcijev oksalat. Bubrežni kamenci sadrže više od 75% kristala kalcijevog oksalata.

Katabolizam treonina

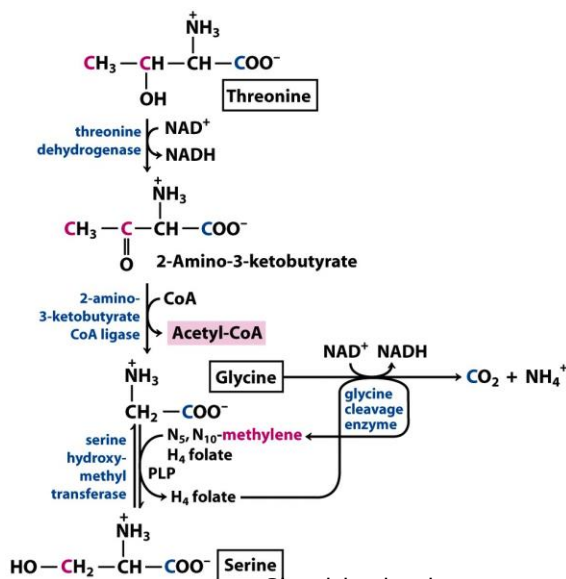
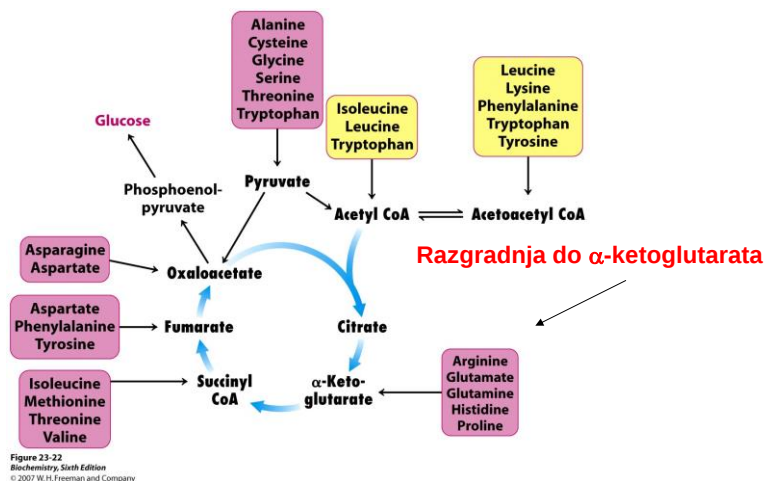


Figure 18-19 part 1
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Sintetizirani serin u reakciji koju katalizira serinska dehidrataza prelazi u piruvat.

Dva su puta razgradnje treonina. Jednim se dobiva piruvat, a drugim suksinil CoA. Ovdje je prikazan put kojim se preko glicina dobiva piruvat. U prvom koraku treonin se djelovanjem treonin dehidrogenaze prevodi u 2-amino-3-ketobutirat. To je relativno neznačajan korak za metabolizam treonina i u ljudi čini tek 10 – 30 % katabolizma treonina. U laboratorijskim uvjetima serin hidroksimetil transferaza provodi pregradnju treonina u glicin i acetaldehid u jednom koraku. Ova reakcija nije značajna za katabolizam treonina u sisavaca.

Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao
međuprodukti glavnih metaboličkih putova
5 aminokiselina razgrađuju se do α -ketoglutarata



Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao
međuprodukti glavnih metaboličkih putova
5 aminokiselina razgrađuju se do α -ketoglutarata

Glutamat se deaminira te nastaje α -ketoglutarat.

Histidin se pretvara u α -ketoglutarat u nizu reakcija za koje je potreban tetrahidrofolat.

Prolin i arginin se pretvaraju u glutamat- γ -semialdehid, a nakon toga u glutamat.

Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao međuprodukti glavnih metaboličkih putova

5 aminokiselina razgrađuju se do α -ketoglutarata

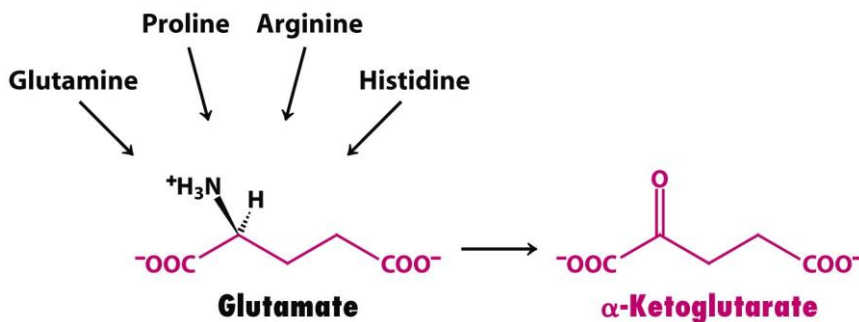


Figure 23-24
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

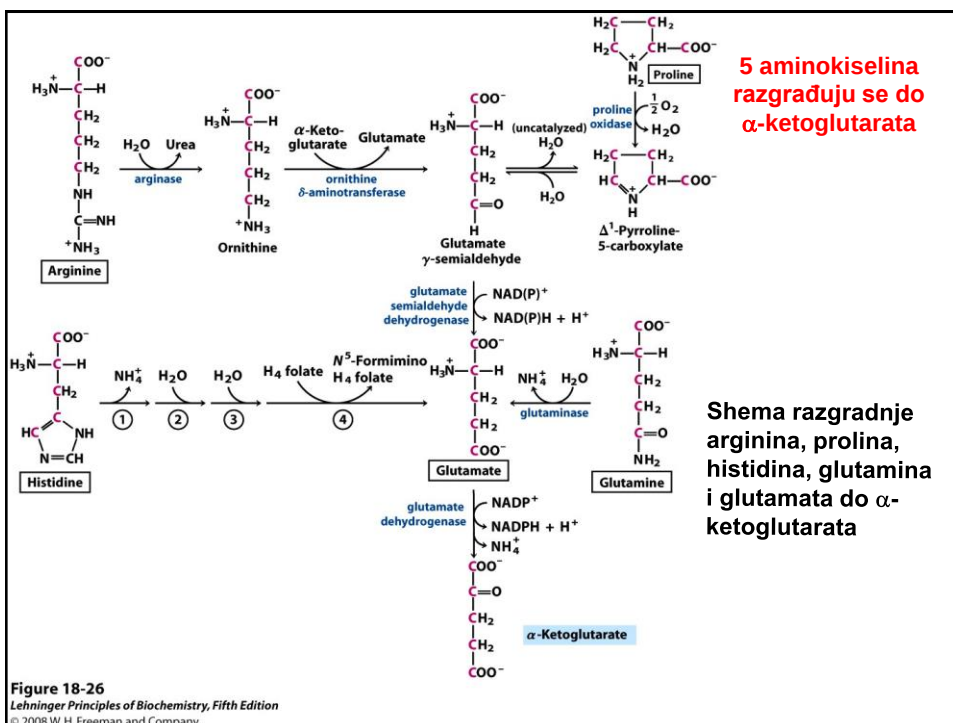


Figure 18-26
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

5 aminokiselina razgrađuju se do α -ketoglutarata

Razgradnja histidina

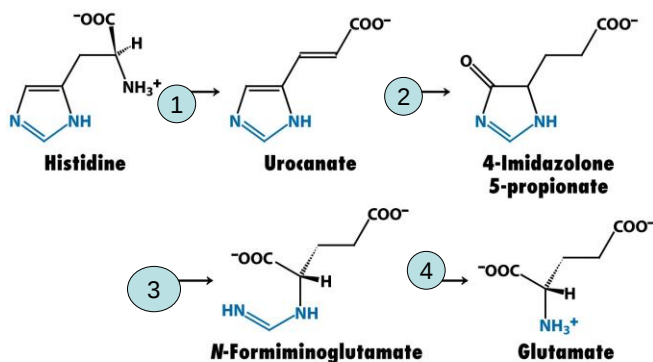


Figure 23-25
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

- (1) Histidin amonijak liaza; (2) urokanat hidrataza; (3) imidazon-propionaza; (4) glutamat-formimino transferaza

Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao međuprodukti glavnih metaboličkih putova

4 aminokiseline razgrađuju se do sukcinil CoA

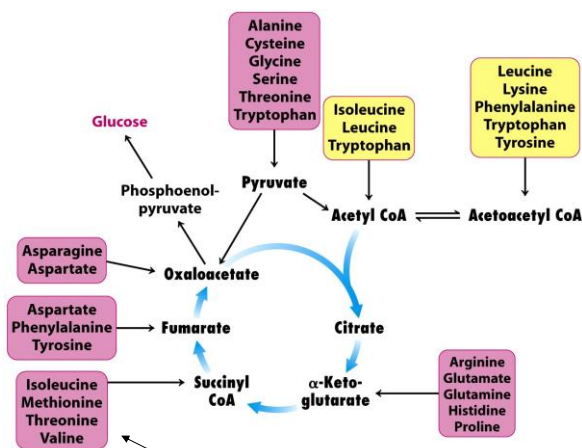


Figure 23-22
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

Razgradnja do sukcinil CoA

Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao
međuprodukti glavnih metaboličkih putova
4 aminokiseline razgrađuju se do sukcinil CoA

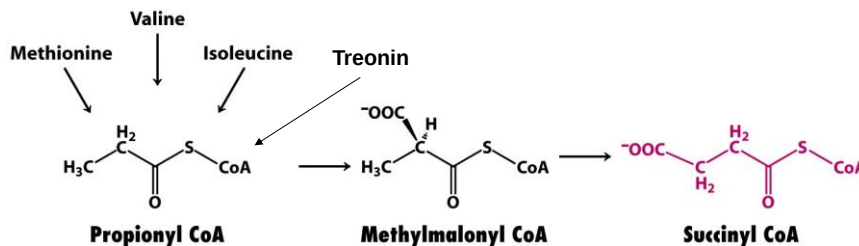


Figure 23-27
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

Sukcinil-CoA je produkt razgradnje nepolarnih aminokiselina. Metionin, leucin i valin pretvaraju se u propionil-CoA koji se zatim metabolizira u sukcinil-CoA, a kofaktor u pretvorbi je vitamin B₁₂.

**Shema razgradnje
aminokiselina do sukcinil
CoA**

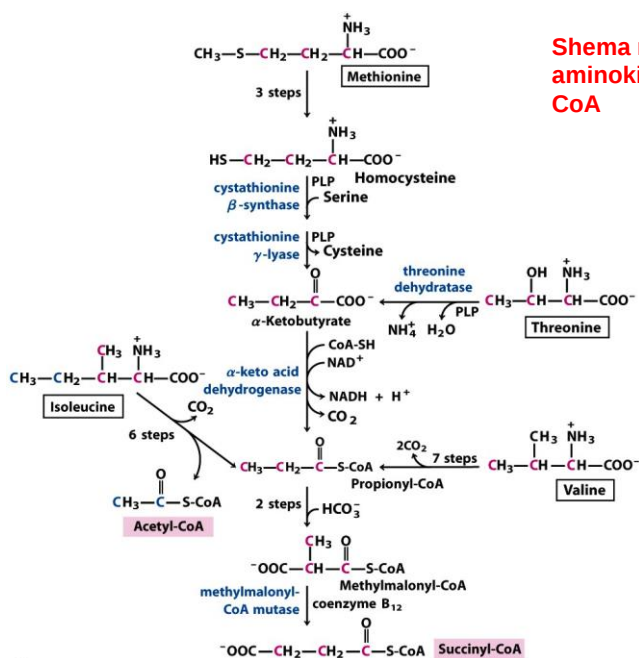


Figure 18-27
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Preferirana razgradnja treonina u ljudi. Treonin se treonin dehidratazom, reakcija je analogna serin dehidratazi, pregrađuje u α-ketobutirat.

4 aminokiseline razgrađuju se do sukcinil CoA

Razgradnja metionina do sukcinil CoA

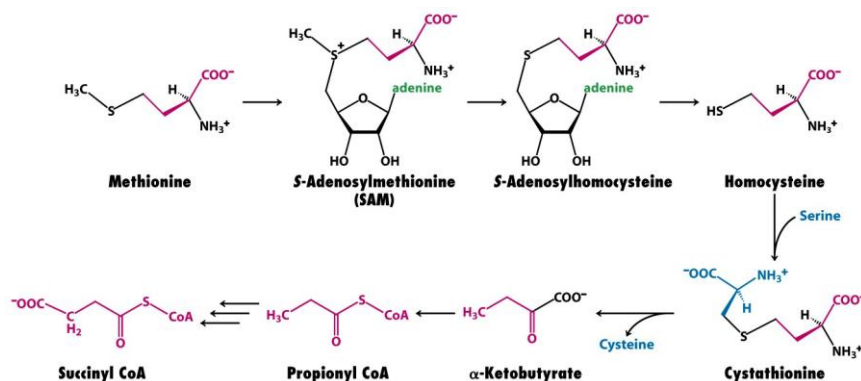


Figure 23-28
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W.H. Freeman and Company

Za razgradnju metionina potreban je S-adenozilmetionin.

S-adenozilmetionin donor je metilnih skupina u različitim biokemijskim reakcijama.

Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao

međuprodukti glavnih metaboličkih putova

2 se aminokiseline razgrađuju do oksaloacetata

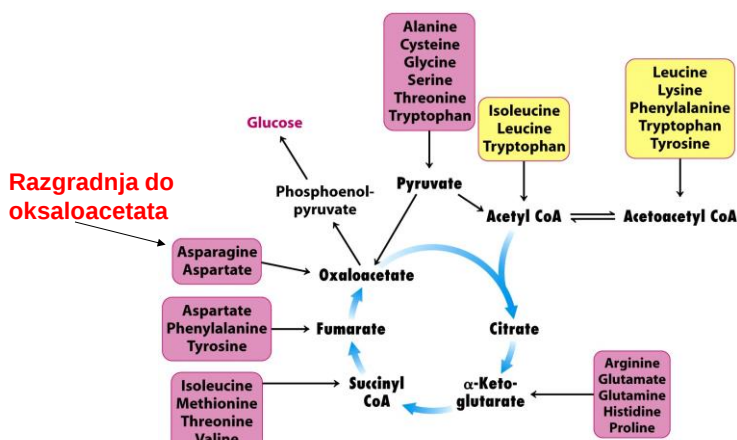


Figure 23-22
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W.H. Freeman and Company

Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao međuprodukti glavnih metaboličkih putova

Asparagin i aspartat razgrađuju se do oksaloacetata

Asparaginaza hidrolizira asparagin u aspartat i NH_4^+ .

Aspartat se pretvara u oksaloacetat djelovanjem aspartat-aminotransferaze.

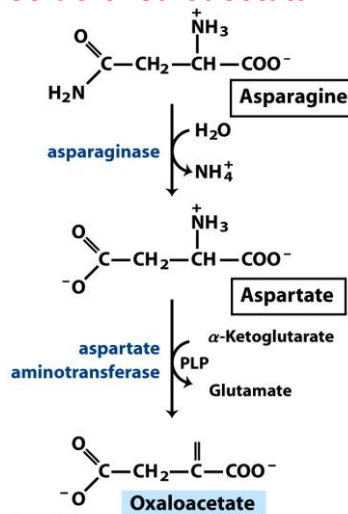


Figure 18-29
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao međuprodukti glavnih metaboličkih putova

Razlaganjem razgrananih aminokiselina nastaju acetil-CoA, acetoacetyl-CoA i/ili suksinil-CoA

Razgranja ketogenih amonokiselina

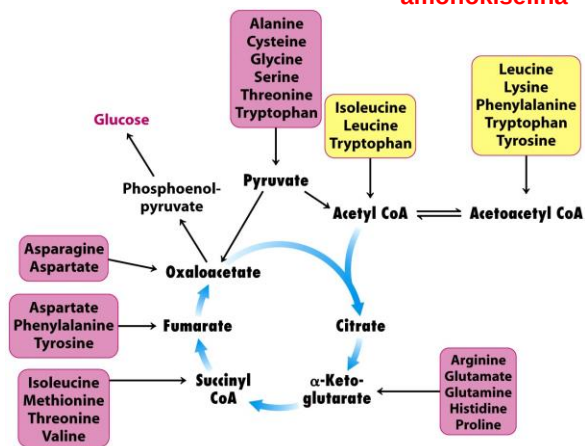
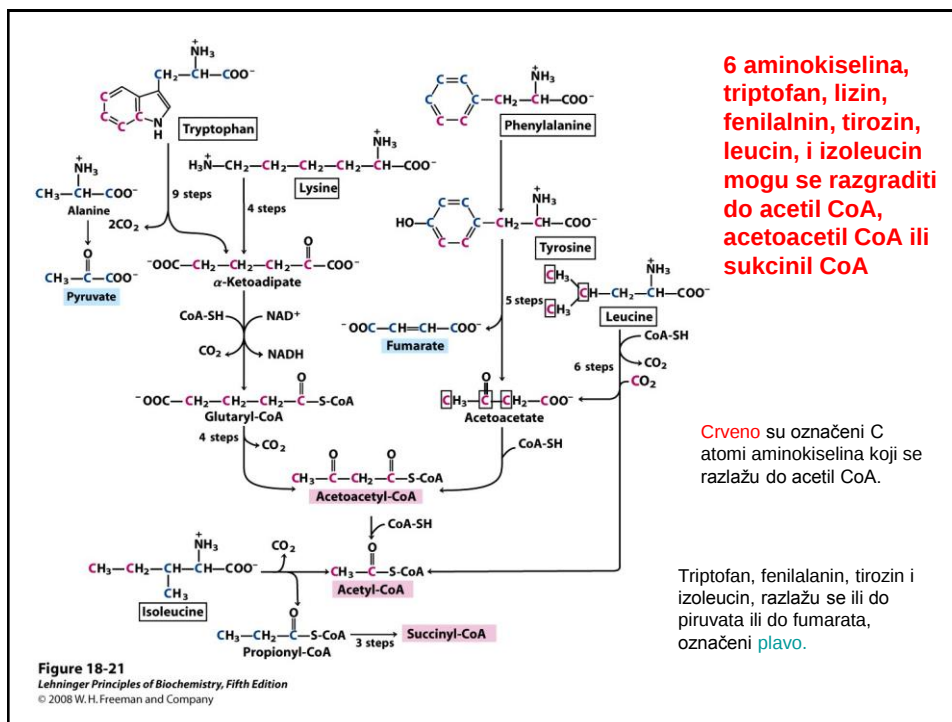


Figure 23-22
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company



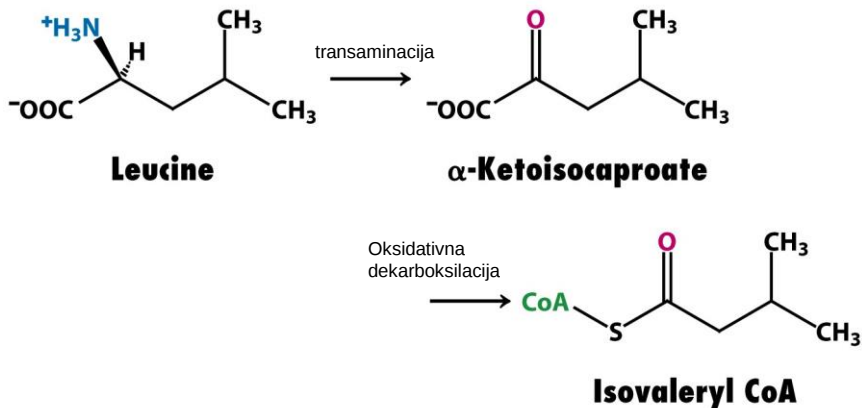
Ugljikovi atomi razgrađenih aminokiselina pojavljuju se kao međuprodukti glavnih metaboličkih putova

Razlaganjem razgrananih aminokiselina nastaju acetyl-CoA, acetoacetyl-CoA i/ili sukcinil-CoA

Razgranane aminokiseline, leucin, izoleucin i valin, pretvaraju se u acetyl-CoA i acetoacetyl-CoA nizom reakcija koje su slične reakcijama citratnog ciklusa odnosno reakcijama oksidacije masnih kiselina.

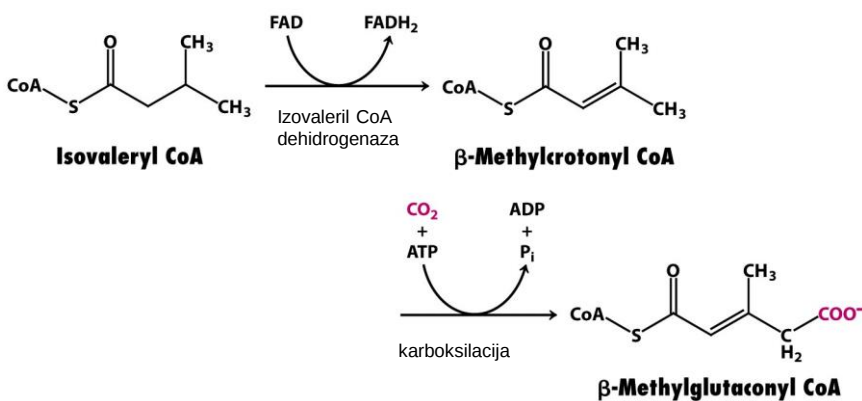
Kompleks dehidrogenaza razgrananih aminokiselina, a nalazi se u mišićima, sličan je kompleksu piruvat dehidrogenaze odnosno kompleksu α -ketodehidrogenaze.

Razgradnja leucina – jedina isključivo ketogena aminokiselina (1)



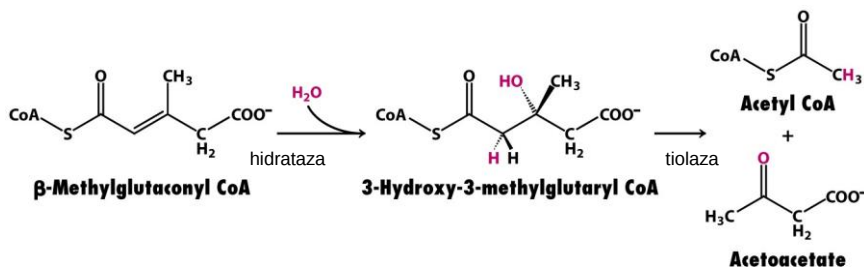
Unnumbered figure pg 670a
Biochemistry, Sixth Edition
 © 2007 W. H. Freeman and Company

Razgradnja leucina – jedina isključivo ketogena aminokiselina (2)



Unnumbered figure pg 670b
Biochemistry, Sixth Edition
 © 2007 W. H. Freeman and Company

Razgradnja leucina – jedina isključivo ketogena aminokiselina (3)



Unnumbered figure pg 670c
 Biochemistry, Sixth Edition
 © 2007 W. H. Freeman and Company

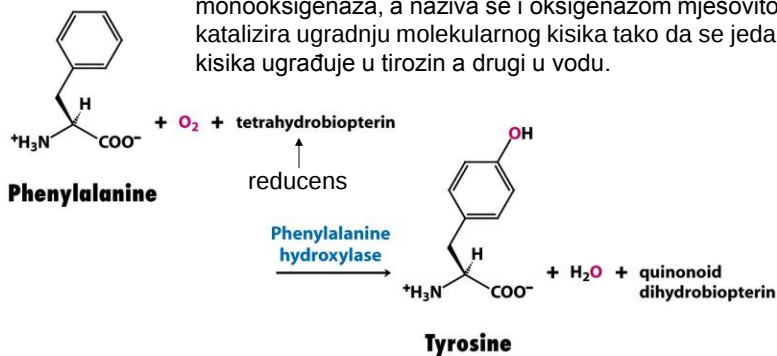
Razgradni putovi valina i izoleucina slični su putu razgradnje leucina. Nakon transaminacije i oksidativne dekarboksilacije kako bi se dobili CoA derivati, naredne reakcije su slične onima kod oksidacije masnih kiselina. Isoleucin se razgrađuje do acetil CoA i propionil CoA, a razgradnjom valina dobiva se CO_2 i propionil CoA.

Razlaganje aromatskih aminokiselina

Oksigenaze su neophodne za razlaganje aromatskih aminokiselina

katabolizam fenilalanina

Reakciju katalizira fenilalanin hidroksilaza. To je monooksigenaza, a naziva se i oksigenazom mješovitog tipa – katalizira ugradnju molekularnog kisika tako da se jedan atom kisika ugrađuje u tirozin a drugi u vodu.



Unnumbered figure pg 671
 Biochemistry, Sixth Edition
 © 2007 W. H. Freeman and Company

Razlaganje aromatskih aminokiselina

Oksigenaze su neophodne za razlaganje aromatskih aminokiselina

Uloga tetrahidrobiopterina u hidroksilaciji fenilalanina

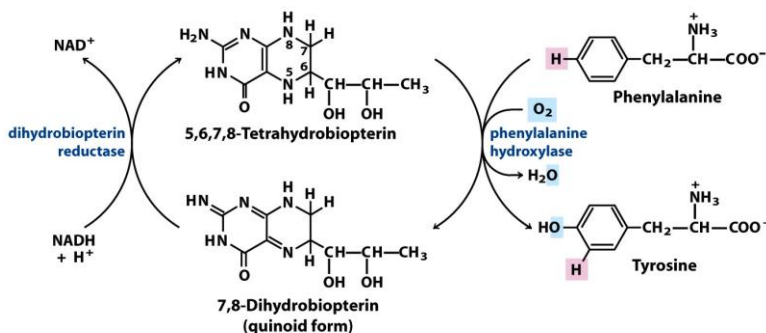
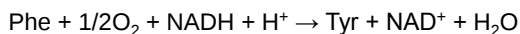


Figure 18-24
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Sumarna reakcija kojom se fenilalanin pretvara u tirozin:



Tirozin se metabolizira do fumarata i acetoacetata.

Razlaganje aromatskih aminokiselina

Reakcije pomoću kojih se fenilalanin i tirozin razgrađuju do fumarata i acetoacetata

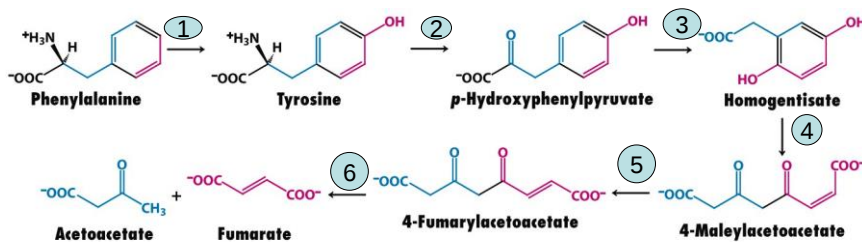


Figure 23-30
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

- (1) Fenilalanin hidroksilaza; (2) tirozin aminotransferaza; (3) p-hidroksifenilpiruvat dioksigenaza; (4) homogentisat 1,2 dioksigenaza; (5) maleilacetoacetat izomeraza; (6) fumarilacetoacetaza

Razlaganje aromatskih aminokiselina

Za razgradnju triptofana potrebno je nekoliko oksidaza

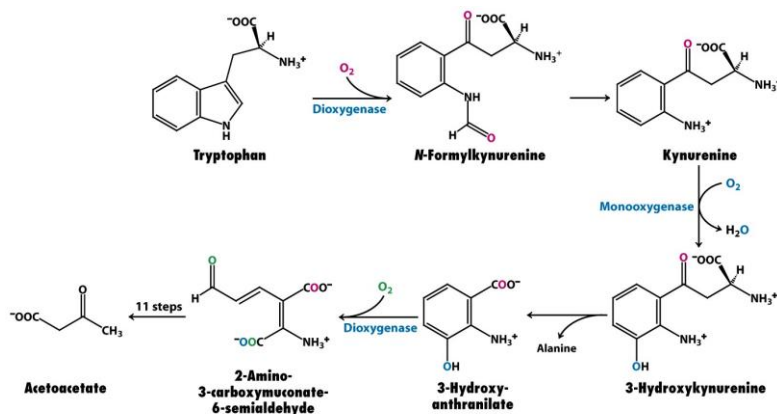


Figure 23-31
Biochemistry, Sixth Edition
© 2007 W. H. Freeman and Company

Gotovo sve aromatske prstene cijepaju dioksigenaze. Dioksigenaze ugrađuju dva kisikova atoma u produkt i koriste se za razgradnju aromatskih prstenova.

Nasljedne greške u enzimima koji sudjeluju u metabolizmu aminokiselina dovode do nepotpune razgradnje aminokiselina

- Fenilketonurija nastaje zbog defektne fenilalanin hidroksilaze.
- Ketoaceturija nastaje zbog defektnih aktivnosti dehidrogenaza razgrananih masnih kiselina

Razgradnja fenilalanina i tirozina

(žuto su osjenčane bolesti do kojih dolazi zbog defektnog enzima)

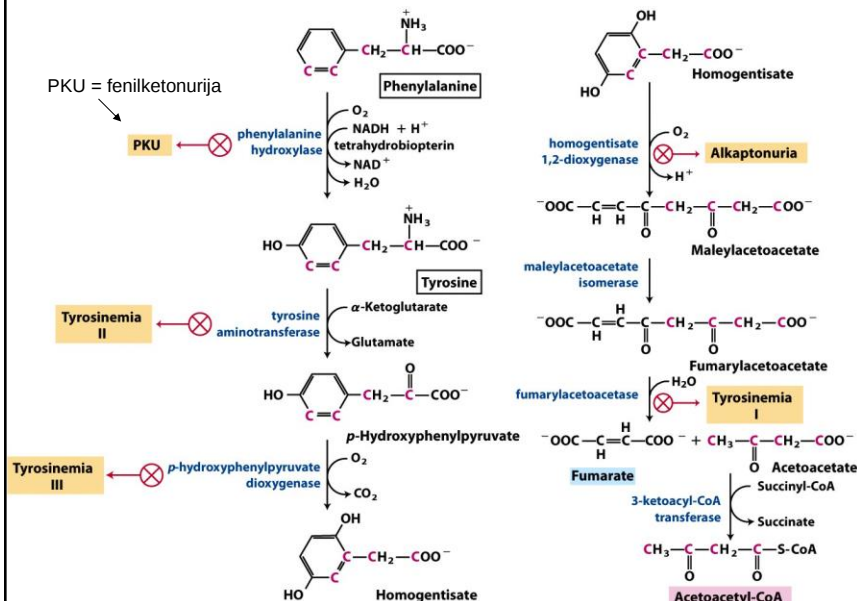


Figure 18-23
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Razgradnja fenilalanina u pacijenata s PKU

Fenilketonurija (PKU) je vjerojatno najpoznatija bolest u metabolizmu aminokiselina. PKU nastaje zbog nedostatka ili greške u fenilalanin hidroksilazi ili rjeđe, zbog nedostatka biopterina. Fenilalanin se ne može hidroksilirati pa ne dolazi do sinteze tirozina. Obično, oko 75% fenilalanina prelazi u tirozin, a preostalih 25% ugrađuje se u proteine. Zbog ogromnog viška fenilalanina u PKU pacijentima aktivira se alternativni put razgradnje fenilalanina. Najranija dijagnoza fenilpiruvata provodila se dodatkom FeCl_3 u urin. Ako je prisutan fenilpiruvat urin postaje maslinasto zelen.

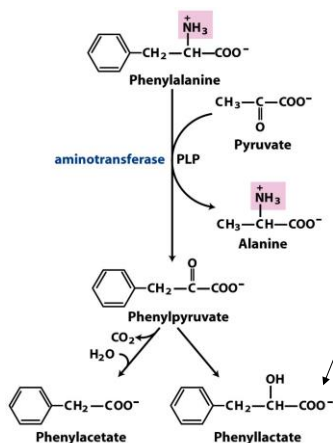


Figure 18-25
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Fenillaktat daje karakterističan miris urinu, pa se bolest u novorođenčadi otkrivala na taj način.

U PKU fenilpiruvat se nakuplja u tkivima, krvi i urinu. Urin može sadržavati i fenilacetat i fenillaktat.

3 aminokiseline s granatim bočnim skupinama (valin, izoleucin i leucin) oksidiraju se kao metaboličko gorivo u mišićima, masnom tkivu, bubregu i mozgu. Ova ekstrahepatička tkiva imaju eksprimiran enzim, “**branched chain α -keto acid dehydrogenase complex**” koji se ne nalazi u jetrima. Ovaj enzim katalizira deaminacije sve tri aminokiseline a nakon toga i oksidativnu dekarboksilaciju ovih aminokiselina. **Reakcije koje provodi ovaj enzim slične su reakcijama koje kataliziraju kompleksi piruvat dehidrogenaze i α -ketoglutarat dehidrogenaze.** Sva tri enzimska kompleksa imaju po 5 prostetskih skupina: TPP, FAD, NAD, lipoat i koenzim A.

Ketoaccedurija izaziva mentalnu i fizičku retardiranost osim ako se pacijenti ne podvrgnu dijeti koja je siromašna valinom, izoleucinom i leucinom.

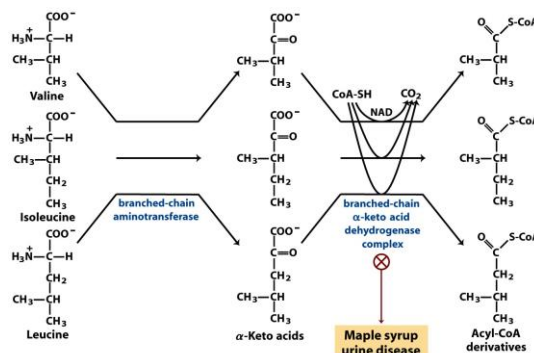


Figure 18-28
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

U urinu pacijenata s ketoaccedurijom, izlučuje se višak nemetaboliziranih razgranatih aminokiselina – miris na sirup od javora.

Neke genetske bolesti koje nastaju zbog defektnog metabolizma aminokiselina

Medical condition	Approximate incidence (per 100,000 births)	Defective process	Defective enzyme	Symptoms and effects
Albinism	<3	Melanin synthesis from tyrosine	Tyrosine 3-monooxygenase (tyrosinase)	Lack of pigmentation; white hair, pink skin
Alkaptonuria	<0.4	Tyrosine degradation	Homogentisate 1,2-dioxygenase	Dark pigment in urine; late-developing arthritis
Argininemia	<0.5	Urea synthesis	Arginase	Mental retardation
Argininosuccinic acidemia	<1.5	Urea synthesis	Argininosuccinase	Vomiting; convulsions
Carbamoyl phosphate synthetase 1 deficiency	<0.5	Urea synthesis	Carbamoyl phosphate synthetase 1	Lethargy; convulsions; early death
Homocystinuria	<0.5	Methionine degradation	Cystathionine β -synthase	Faulty bone development; mental retardation
Maple syrup urine disease (branched-chain ketoaciduria)	<0.4	Isoleucine, leucine, and valine degradation	Branched-chain α -keto acid dehydrogenase complex	Vomiting; convulsions; mental retardation; early death
Methylmalonic acidemia	<0.5	Conversion of propionyl-CoA to succinyl-CoA	Methylmalonyl-CoA mutase	Vomiting; convulsions; mental retardation; early death
Phenylketonuria	<8	Conversion of phenylalanine to tyrosine	Phenylalanine hydroxylase	Neonatal vomiting; mental retardation

Table 18-2
Lehninger Principles of Biochemistry, Fifth Edition
© 2008 W. H. Freeman and Company

Sažetak-1

- Nakon što im se uklonila amino skupina, aminokiseline se oksidiraju u spojeve koji se, kao međuprodukti citratnog ciklusa, mogu oksidirati do CO_2 i H_2O . Za provedbu ovih reakcija enzimi koriste nekoliko prostetskih skupina kao što su: biotin, piridoksal fosfat, terahidrofolat, S-adenozilmetionin, a biopterin se koristi za oksidaciju aromatskog prstena.
- Ovisno o krajnjem produktu do kojeg se razgrađuju, iz razgradnih produkata nekih aminokiselina nastaju ketonska tijela, iz nekih glukoza, a iz nekih i glukoza i ketonska tijela. Razgradnja aminokiselina integrirana je u intermedijarni metabolizam i razgradnja aminokiselina može biti ključna za preživljavanje.
- Ugljikovi atomi aminokiselina ulaze u citratni ciklus kao pet međuprodukata ciklusa: acetil-CoA, α -ketoglutarat, sukcinil-CoA, fumarat i oksaloacetat. Neke se razgrađuju do piruvata, pa u ciklus mogu ući ili kao acetil-CoA ili kao oksaloacetat.

Sažetak-2

- Aminokiseline kojima nastaje piruvat su: alanin, cistein, glicin, serin, treonin i triptofan. Iz leucina, lizina, fenilalanina i triptofana nastaje acetoacetat koji se razgrađuje do acetil-CoA. Iz izoleucina, leucina, triptofana i treonina može doći do direktnog nastajanja acetil-CoA.
- Razgradnjom arginina, glutamata, glutamina, histidina i prolina nastaje α -ketoglutarat, a razgradnjom izoleucina, metionina, treonina i valina nastaje sukcinil-CoA. Četiri ugljikova atoma fenilalanina i tirozina razgrađuju se u fumarat. Oksaloacetat nastaje razgradnjom asparagina i aspartata.
- Aminokiseline s razgrananim ugljikovim skeletom (leucin, izoleucin i valin) ne razgrađuju se u jetrima, nego se njihova razgradnja provodi u ekstrahepatičkim tkivima.
- Nekoliko teških bolesti nastaje zbog genetskih pogrešaka u enzimima kojima se provodi razgradnja aminokiselina.