

Seminar 20.
Razgradnja aminokiselina

B. Mildner

Rješenja zadaće 20.

1. B	11. D	21. A	31. C
2. D	12. B	22. B	32. C
3. B	13. D	23. D	33. C
4. D	14. B	24. C	34. D
5. C	15. D	25. D	35. B
6. D	16. A	26. B	36. B
7. D	17. C	27. A	37. D
8. D	18. A	28. C	38. B
9. C	19. A	29. B	39. C
10. B	20. A	30. A	40. A

1. Iz kojeg će navedenog para aminokiselina nastajati piruvat?

- a) alanina i serina;
- b) serina i treonina;
- c) alanina i aspartata.

2. Početni korak u razgradnji fenilalanina je pretvorba fenilalanina u jednu od 20 uobičajenih aminokiselina. Pretvorbu provodi enzim fenilalanin hidroksilaza. Ovom reakcijom:

- a) uklanja se fenolni prsten fenilalanina te nastaje alanin;
- b) dodaje se fenolna –OH skupina te nastaje tirozin;
- c) otvara se i reducira aromatski prsten te nastaje izoleucin.

3. U pretvorbi fenilalanina u tirozin, izvor kisika je:

- a) voda;
- b) kisik;
- c) nepoznat.

4. Što od navedenog nije točno o fenilketonuriji?

- a) netretirana fenilketonurija dovodi do mentalne retardacije;
- b) prenositelji ove genetske bolesti imaju smanjenu aktivnost fenilalanin hidroksilaze;
- c) pacijenti koji imaju fenilketonuriju hrane se hranom koja ne sadrži fenilalanin.

5. Koja se aminokiselina pretvara u tirozin tijekom svoje razgradnje?

- a) fenilalanin
- b) triptofan
- c) metionin

6. Tetrahidrofolat (THF) i njegovi derivati prenose _____ između različitih supstrata.

- a) elektrone
- b) acilne skupine
- c) jedinice od 1C-atoma

7. Aminokiseline serin, alanin i cistein razgrađuju se do:

- a) fumarata
- b) piruvata
- c) sukcinata

8. U genetskoj bolesti „javorovog sirupa“ (ketonurija razgranalog lanca) metabolički defekt je

- a) u nedostatku vitamina niacina
- b) u oksidativnoj dekarboksilaciji
- c) u sintezi razgranalog lanca

9. Od navedenih aminokiselina:

1. izoleucin
2. valin
3. histidin
4. arginin
5. tirozin

koje su aminokiseline i ketogene i glukogene?

- a) 1. i 5.
- b) 2. i 4.
- c) 1, 3. i 5.

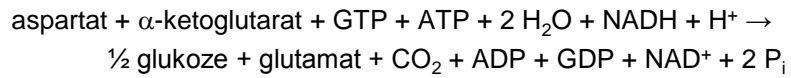
10. Serin i cistein ulaze u citratni ciklus kao acetil-CoA nakon pretvorbe u:

- a) oksaloacetat
- b) propionat
- c) piruvat.

Zadatak 1.

Napišite stehiometrijsku jednadžbu pretvorbe aspartata u glukozu ako je oksaloacetat preteča. Koji koenzimi sudjeluju u ovim pretvorbama?

Rješenje zadatka 1.



Potrebni koenzimi su: piridoksal fosfat za transaminaciju
NAD⁺/NADH za redoks reakcije

Zadatak 2.

Analizom urina novorođenčeta s 2,4-dinitrofenilhidrazonom ustanovila se pozitivna reakcija. 2,4-dinitrofenilhidrazin reagira s α -ketokiselinama te se mogu dokazati α -ketokiseline u urinu. Daljom analizom dokazane su visoke koncentracije piruvata, α -ketoglutarata te α -ketokiselina valina, izoleucina i leucina. Identificirajte najvjerojatniji molekularni defekt.

Rješenje zadatka 2.

Analitički rezultati ukazuju da su 3 enzima – piruvat dehidrogenaza, α -ketoglutarat dehidrogenaza i dehidrogenaza razgrananih lanaca – deficitarna. Najvjerojatnije, zajednička E3 podjedinica ovih enzima ili nedostaje ili je defektna.

Zadatak 3.

Zbog čega pacijenti koji imaju fenil-ke-tonuriju moraju izbjegavati umjetno sladilo aspartam. (Aspartam je L-aspartil-L-fenilalanin metilester).

Rješenje zadatka 3

Aspartam, dipeptidni ester hidrolizira se u L-aspartat i L-fenilalanin. Visoke koncentracije fenilalanina štetne su za pacijente koji boluju od fenilketonurije.

Zadatak 4.

Nekoliko dana kako započne dugotrajno gladovanje, dolazi do povećanog izlučivanja dušika (više nego što je to kada se konzumira hrana). Nakon nekoliko tjedana, brzina izlučivanja dušika se smanjuje i izlučivanje se nastavlja ovom usporenom brzinom. Nakon što su se istrošile zalihe triacilglicerola izlučivanje dušika se ponovno povećava.

- a) Što uzrokuje početno veliko izlučivanje dušika?
- b) Zašto dolazi do smanjenja izlučivanja dušika nakon nekoliko tjedana?
- c) Zašto se ponovno povećava izlučivanje dušika nakon što su potrošene zalihe lipida?

Rješenje zadatka 4.

- a) Trošenje zaliha glikogena. Kada se one istroše, proteini se moraju razgrađivati kako bi se održala koncentracija glukoze u mozgu. Aminokiseline se deaminiraju i atomi dušika se izlučuju kao ureja.
- b) Mozak se adaptirao te koristi ketonska tijela koja nastaju katabolizmom masnih kiselina – mozak u toj fazi dobiva energiju razgradnjom masnih kiselina.
- c) Kada su istrošene sve zalihe glikogena i lipida, jedino dostupno metaboličko gorivo su proteini, te njihovom razgradnjom ponovno dolazi do povećanog izlučivanja dušika.

Zadatak 5.

Izoleucin se razgrađuje u acetil-CoA i sukcinil-CoA. Pretpostavite slijed reakcija razgradnje izoleucina.

Rješenje zadatka 5.

- Deaminacija u α -keto- β -metilvalerijat
- Oksidativna dekarboksilacija i vezanje CoA – dehidrogenaza razgrananih lanaca
- oksidacija
- Hidratacija
- Oksidacija
- Tioliza kojom se dobiva acetil-CoA i propionil-CoA
- Pretvorba propionil-CoA u sukcinil-CoA.