

TRANSAMINAZIONE DEGLI AMINOACIDI

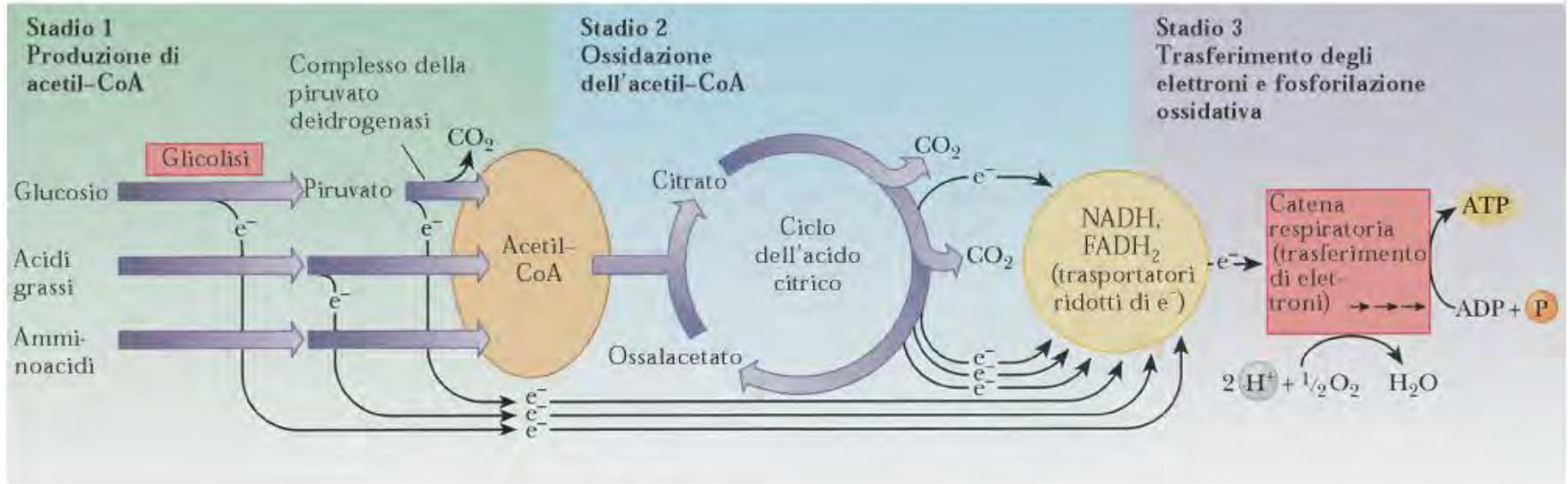
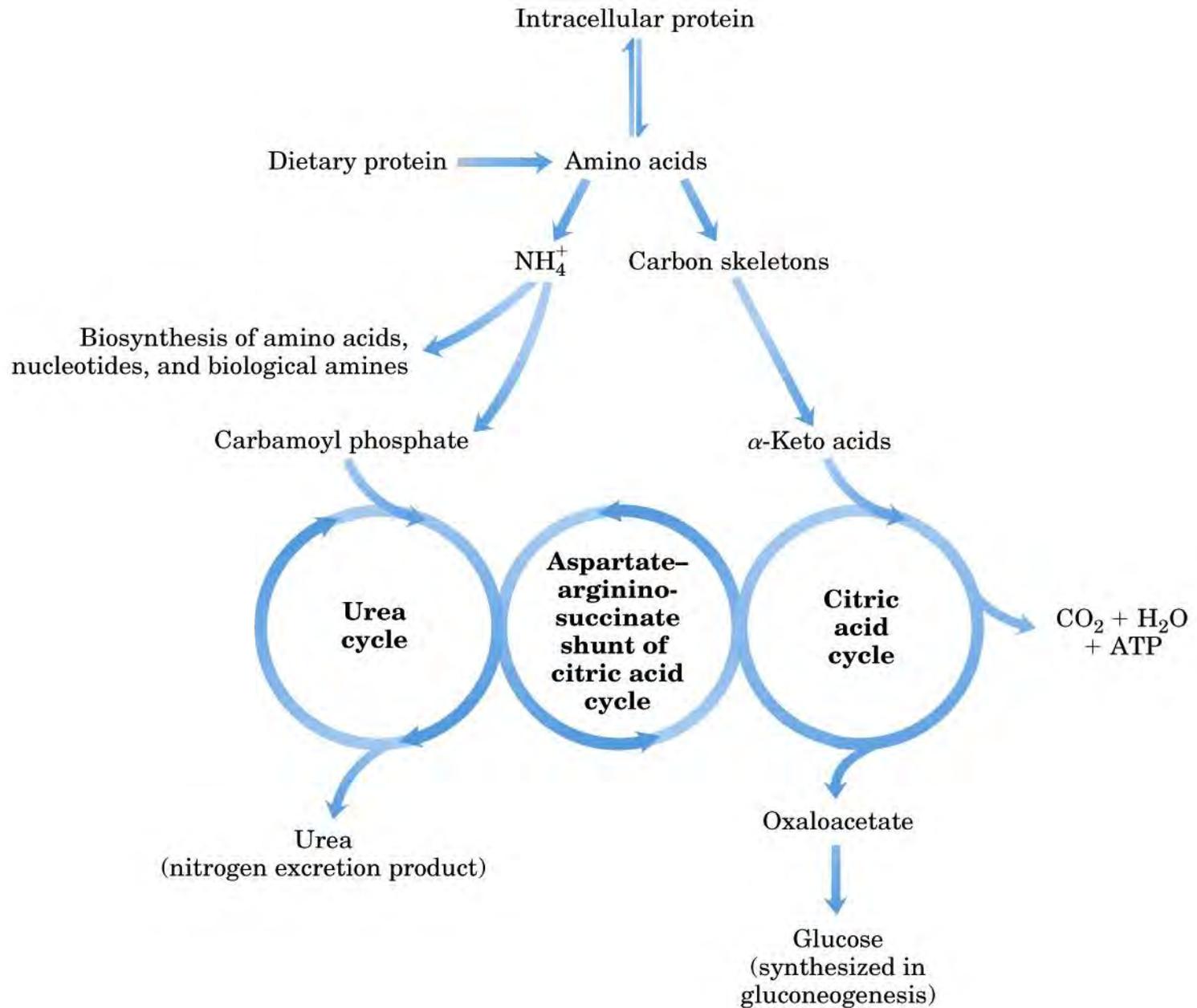


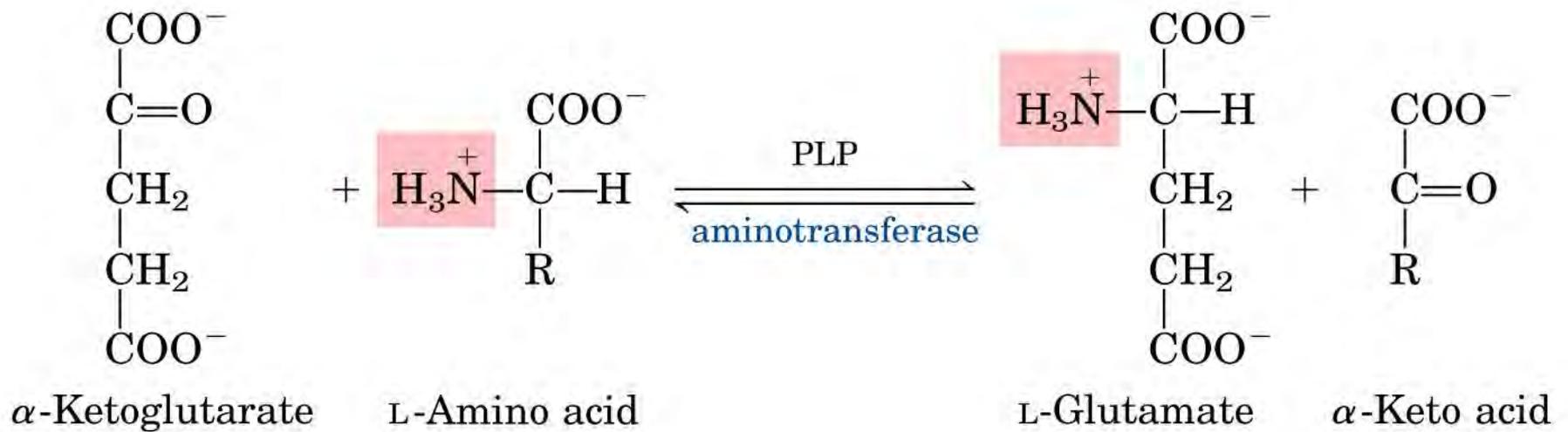
FIGURA 16.1

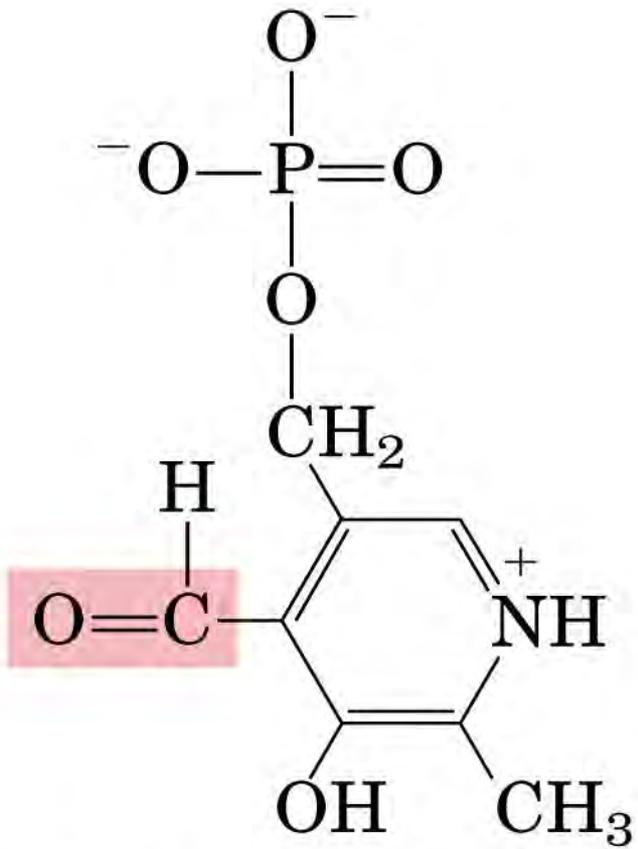
Il ciclo dell'acido citrico ha un ruolo centrale nel catabolismo. Gli amminoacidi, gli acidi grassi e il glucosio possono produrre tutti acetil-CoA nello stadio 1 del catabolismo. Nello stadio 2, l'acetil-CoA entra nel ciclo dell'acido citrico. Gli stadi 1 e 2 producono trasportatori di elettroni ridotti (qui mostrati come e^-). Nello stadio 3, gli elettroni entrano nella catena di trasporto degli elettroni, che produce ATP.

DEGRADAZIONE OSSIDATIVA DEGLI AMINOACIDI

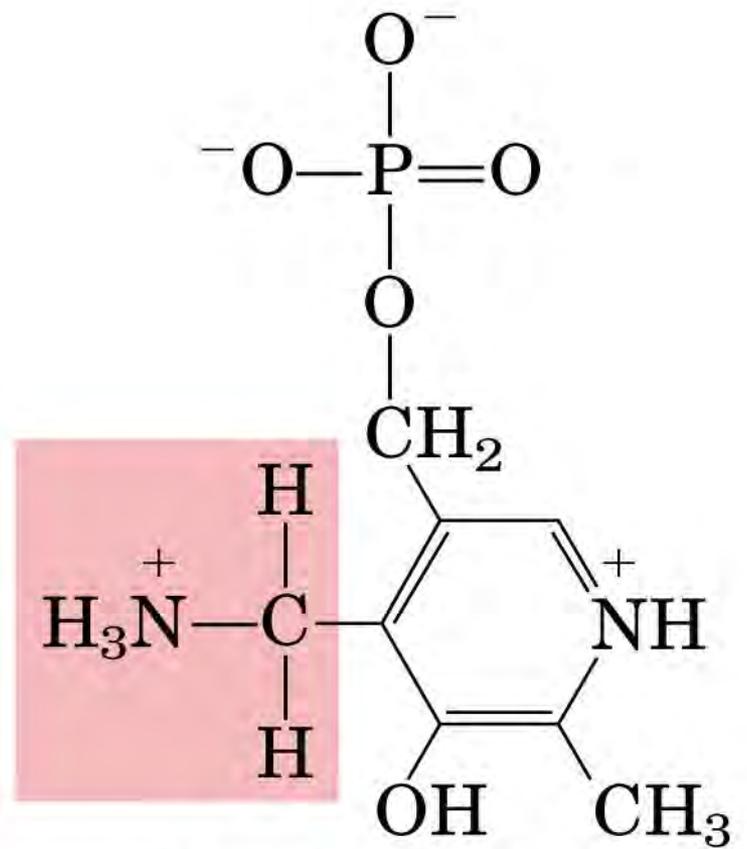
- quando la dieta è ricca di proteine
e gli aminoacidi ingeriti sono in eccesso rispetto al fabbisogno
per la biosintesi delle proteine
- a seguito del fisiologico ricambio (turnover) delle proteine
- durante il digiuno prolungato





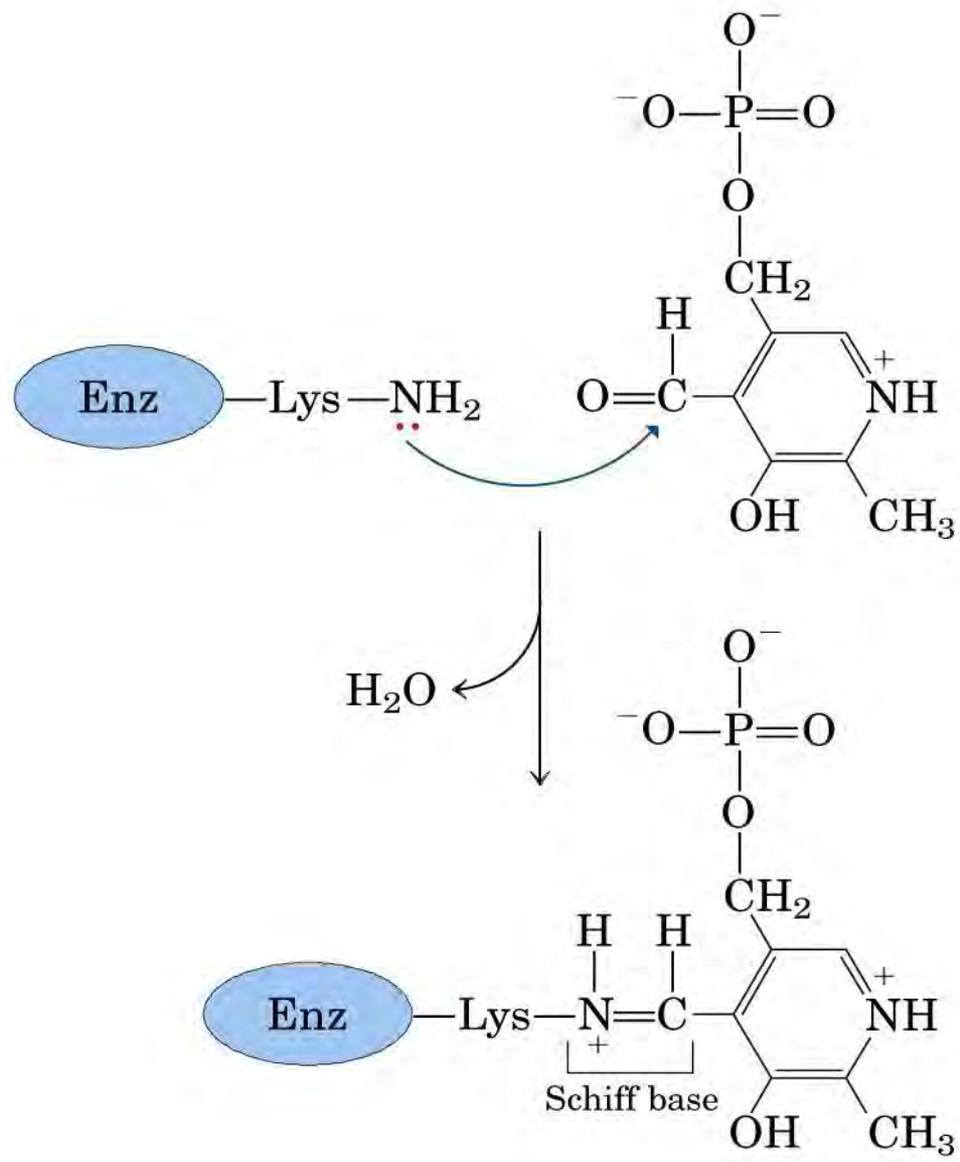


Pyridoxal phosphate
(PLP)

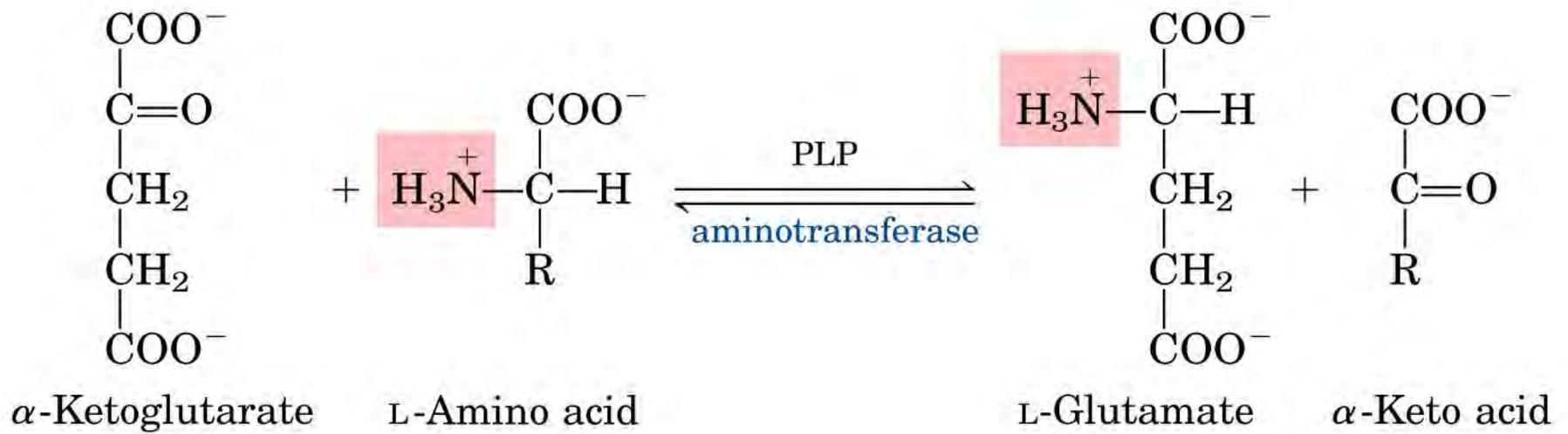


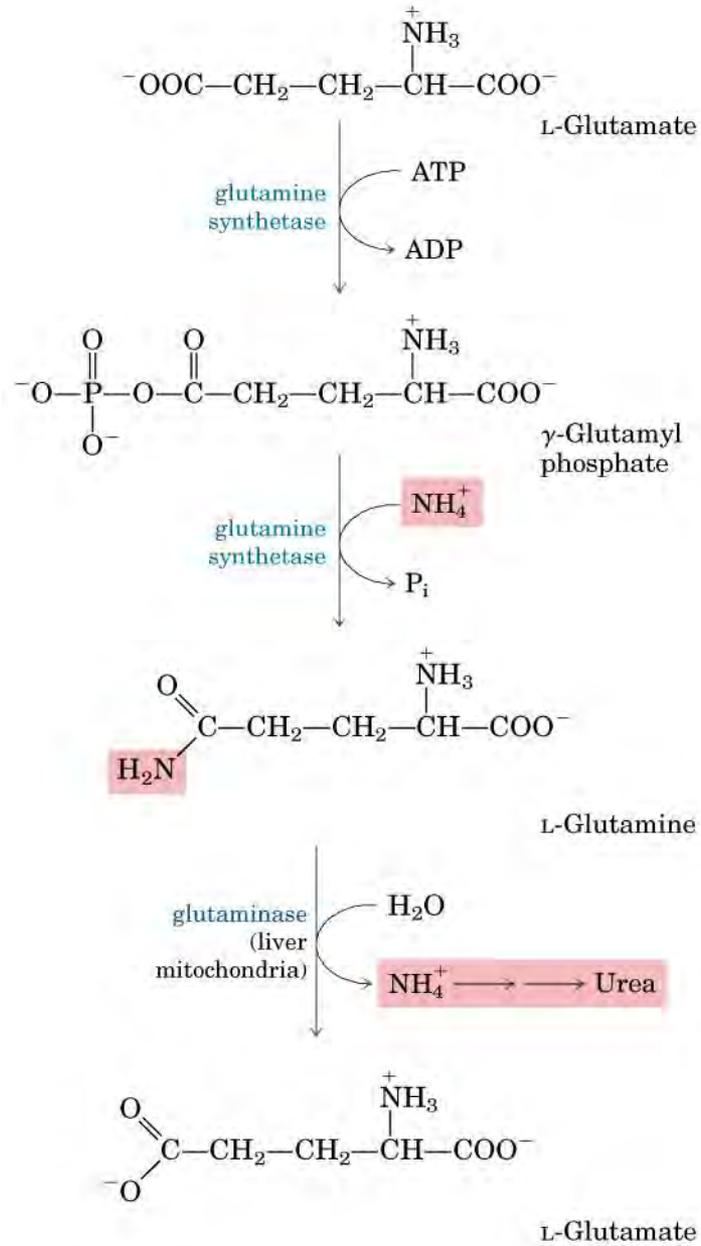
Pyridoxamine
phosphate

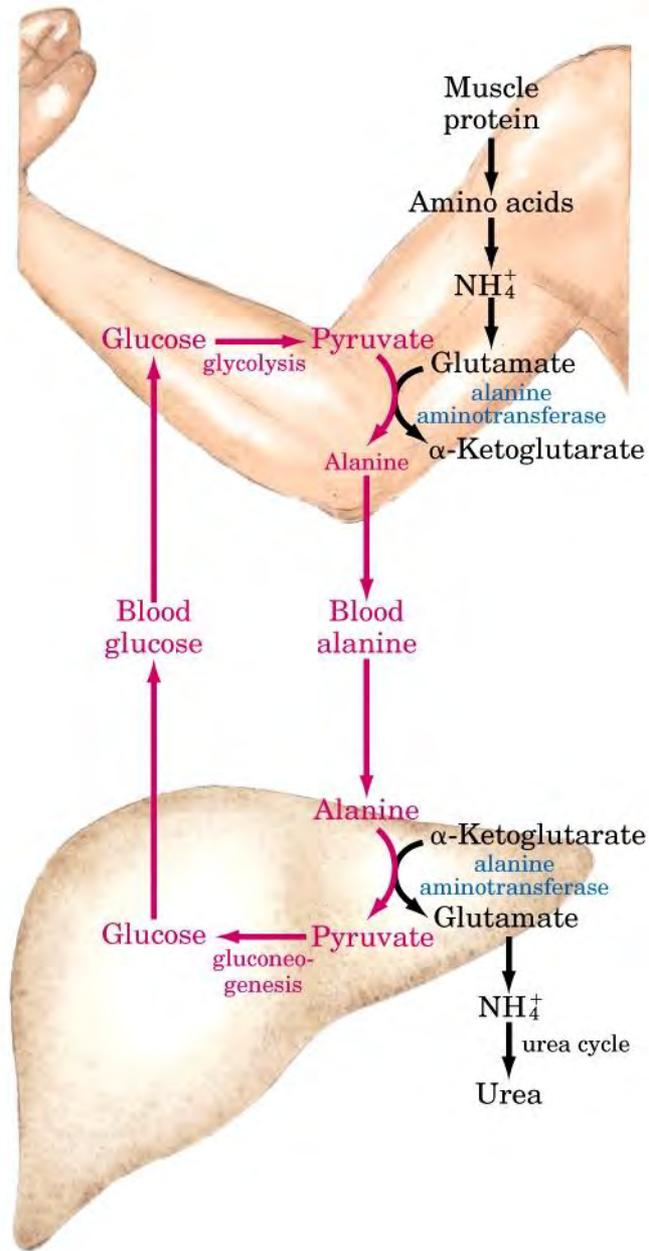
(a)

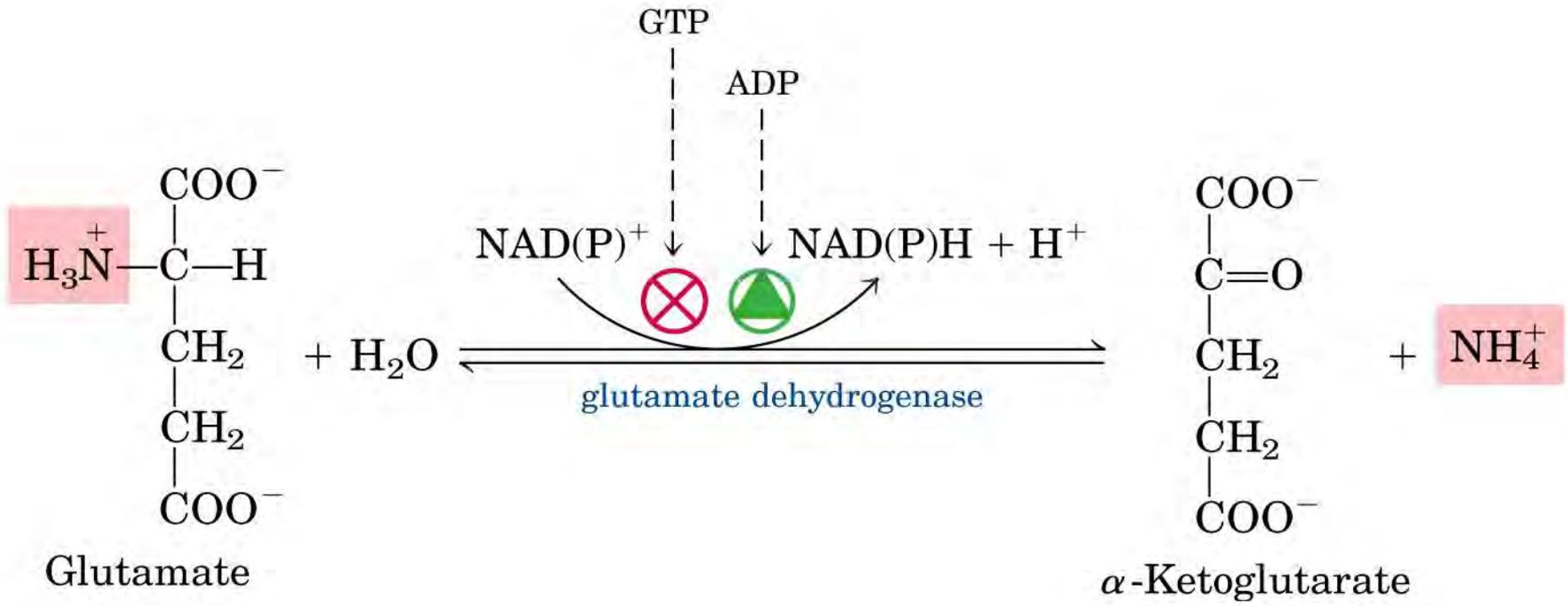


(b)

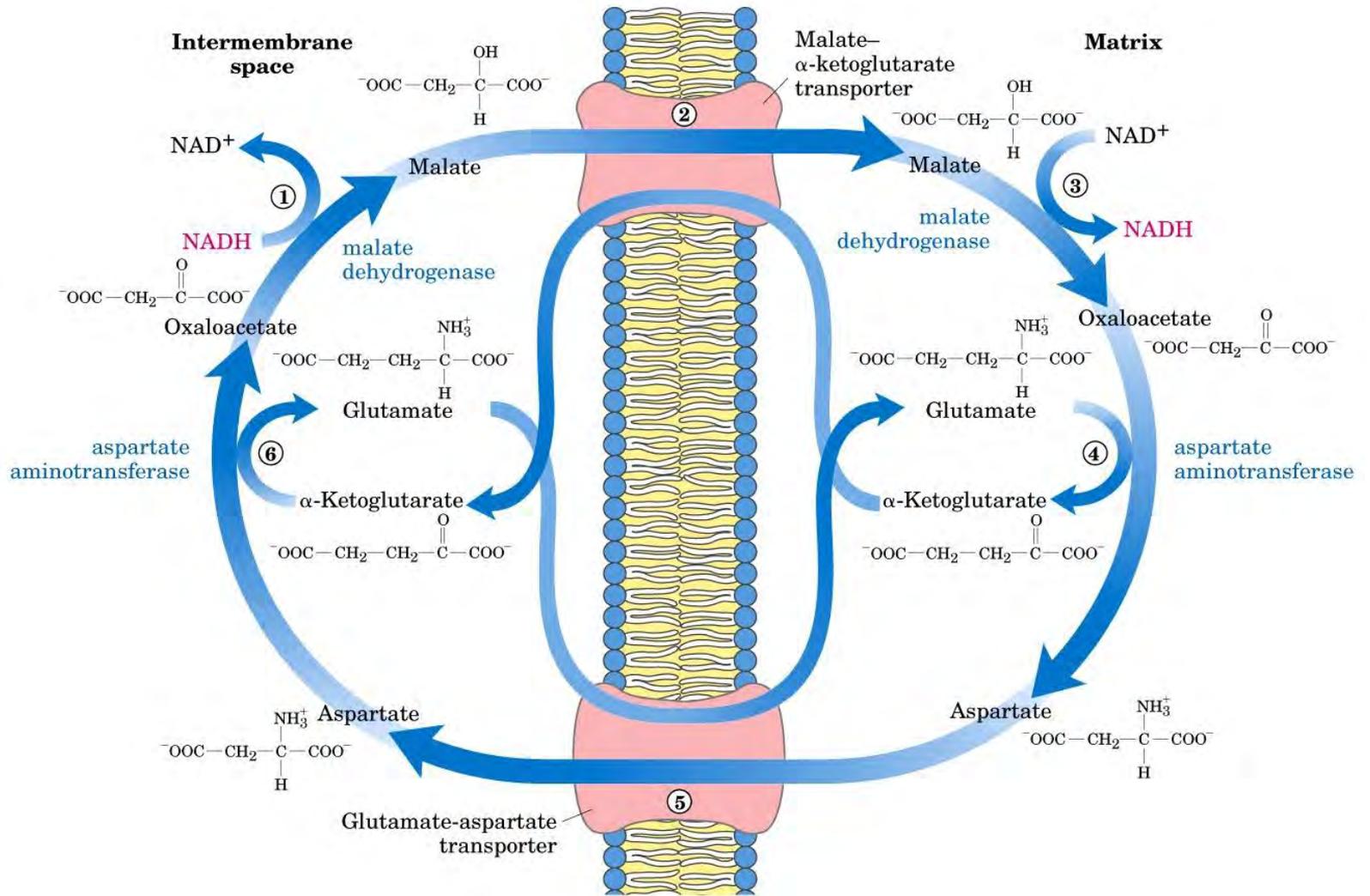


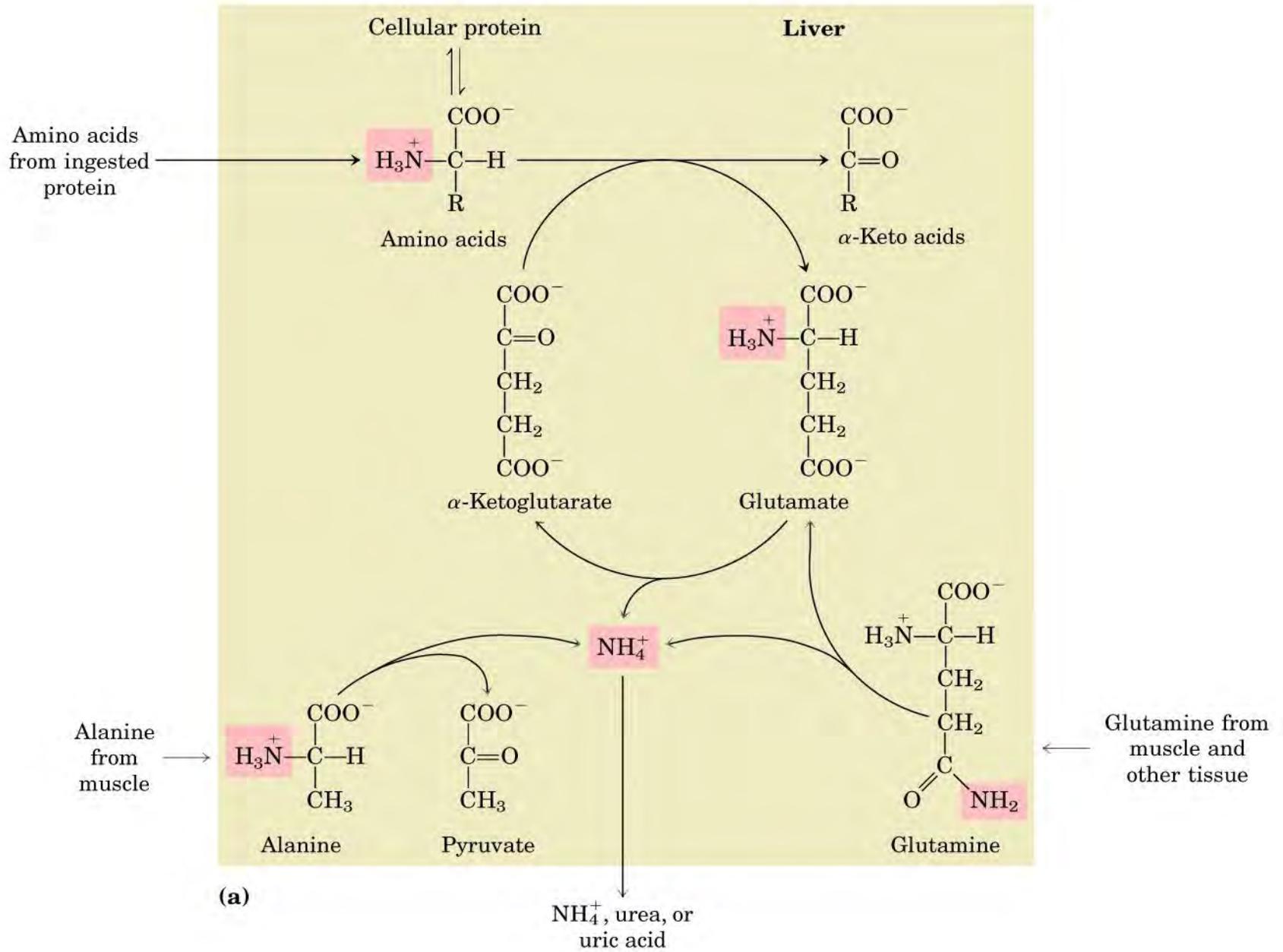


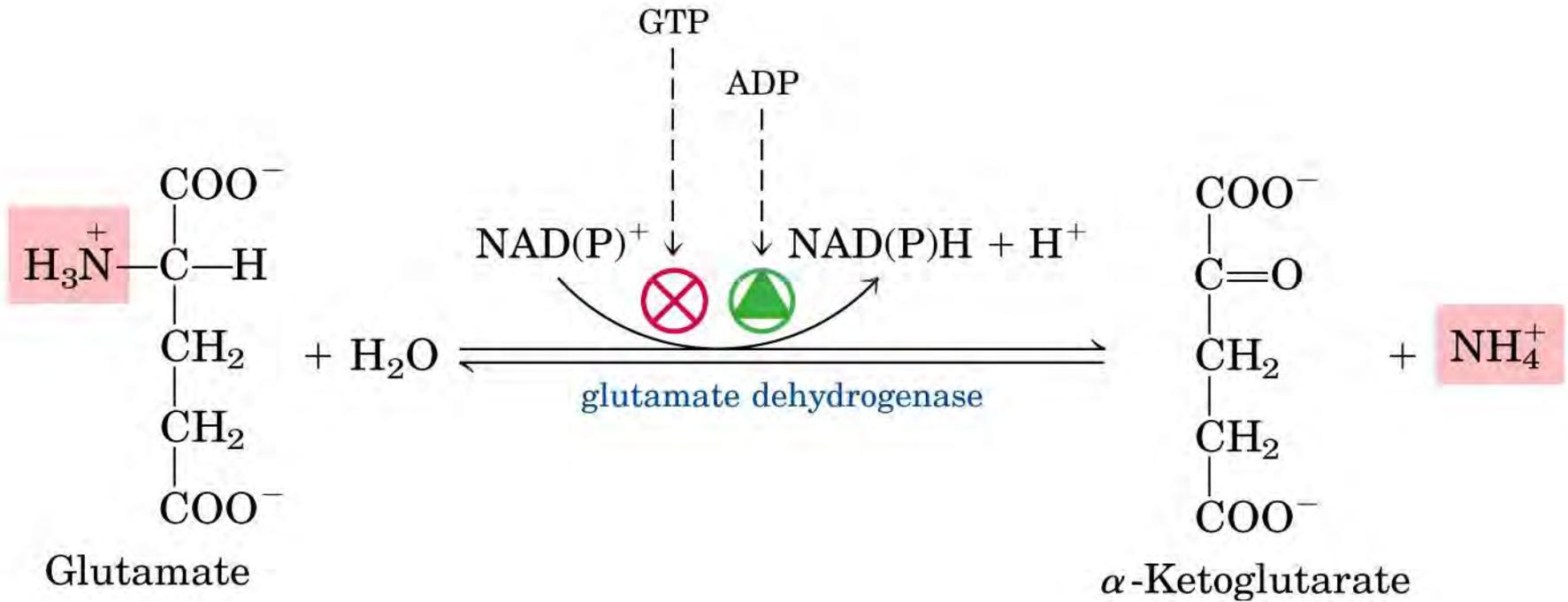




SHUTTLE MALATO-ASPARTATO







CICLO DELL'UREA

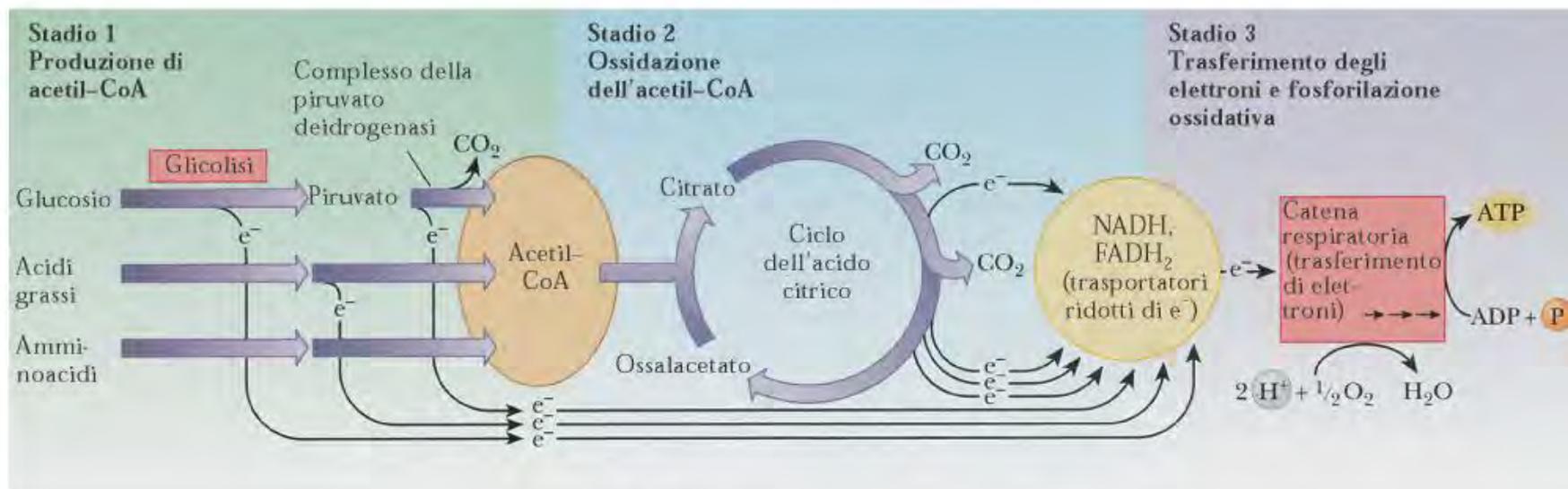
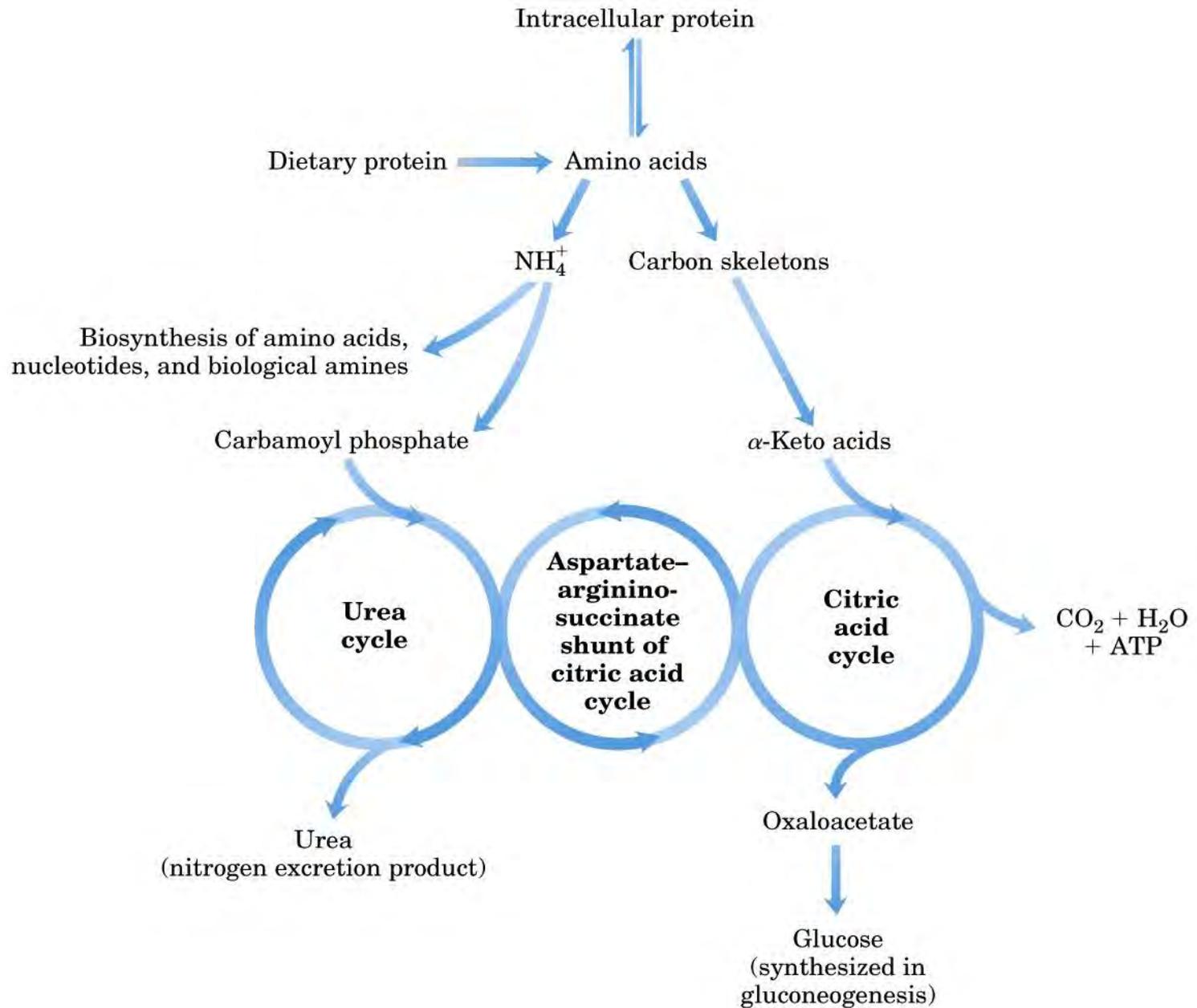
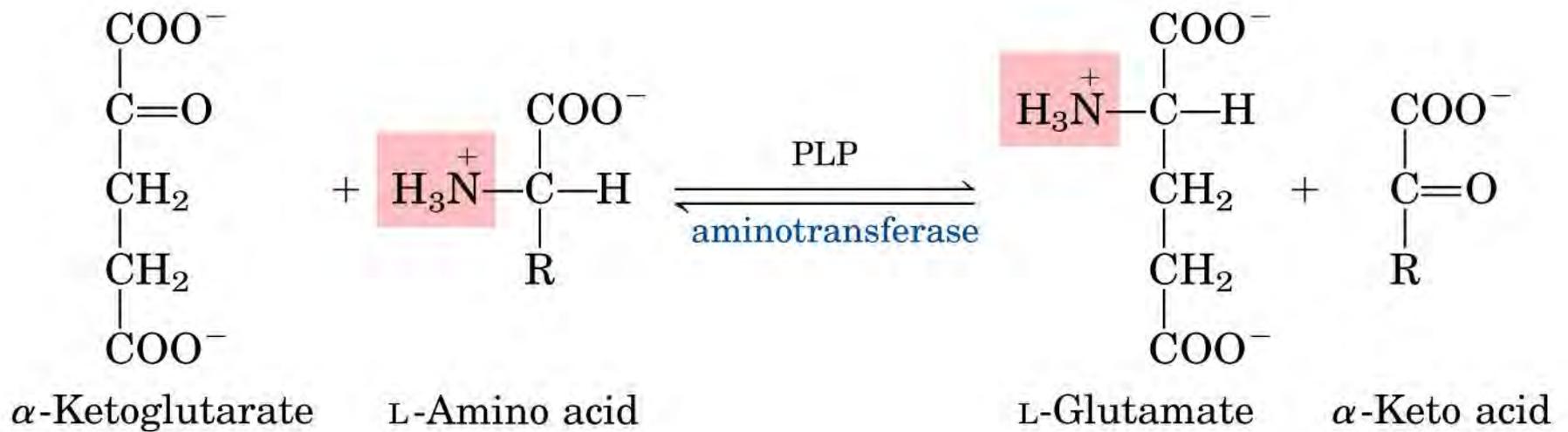
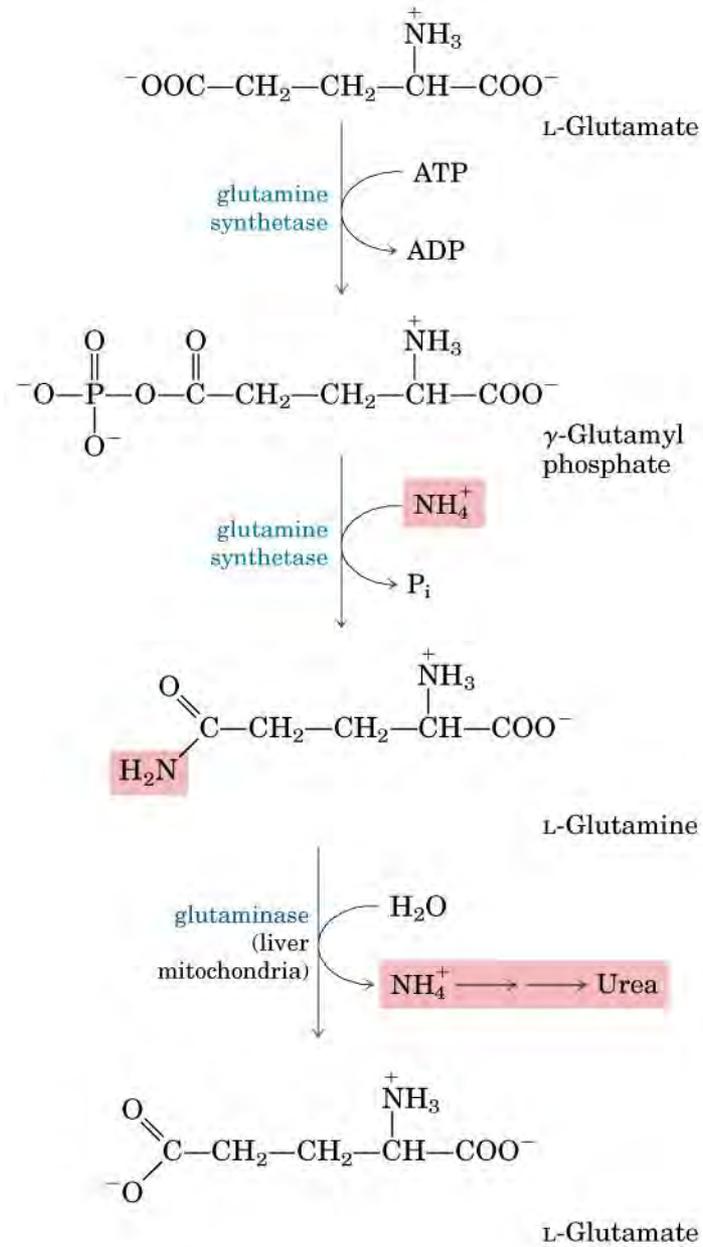


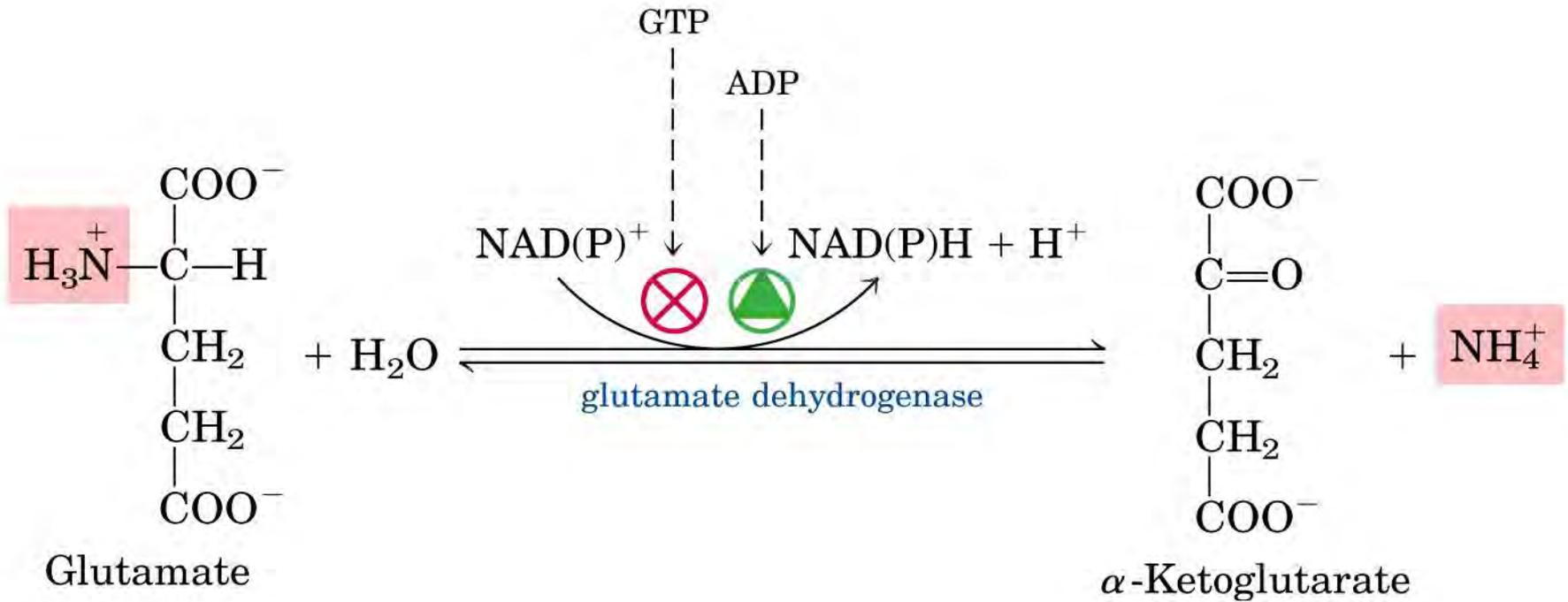
FIGURA 16.1

Il ciclo dell'acido citrico ha un ruolo centrale nel catabolismo. Gli amminoacidi, gli acidi grassi e il glucosio possono produrre tutti acetil-CoA nello stadio 1 del catabolismo. Nello stadio 2, l'acetil-CoA entra nel ciclo dell'acido citrico. Gli stadi 1 e 2 producono trasportatori di elettroni ridotti (qui mostrati come e^-). Nello stadio 3, gli elettroni entrano nella catena di trasporto degli elettroni, che produce ATP.





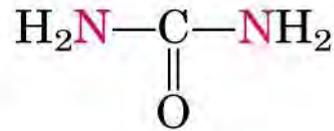






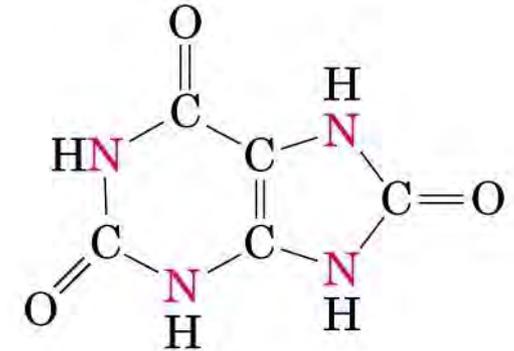
Ammonia (as ammonium ion)

Ammonotelic animals:
most aquatic vertebrates,
such as bony fishes and
the larvae of amphibia



Urea

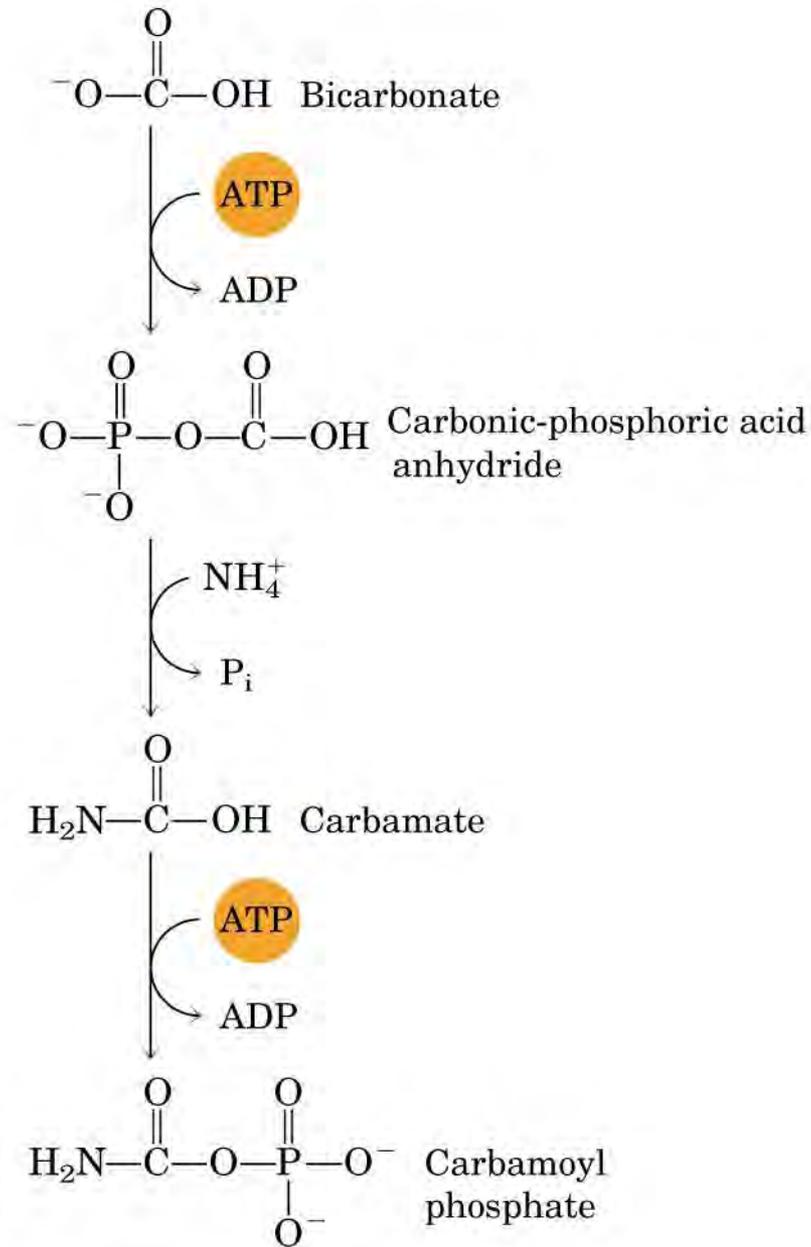
Ureotelic animals:
many terrestrial
vertebrates; also sharks

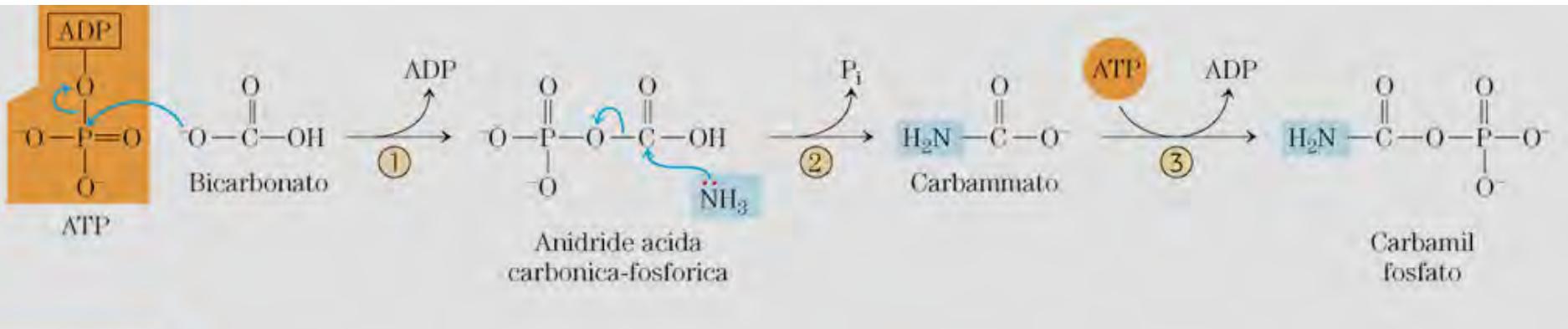


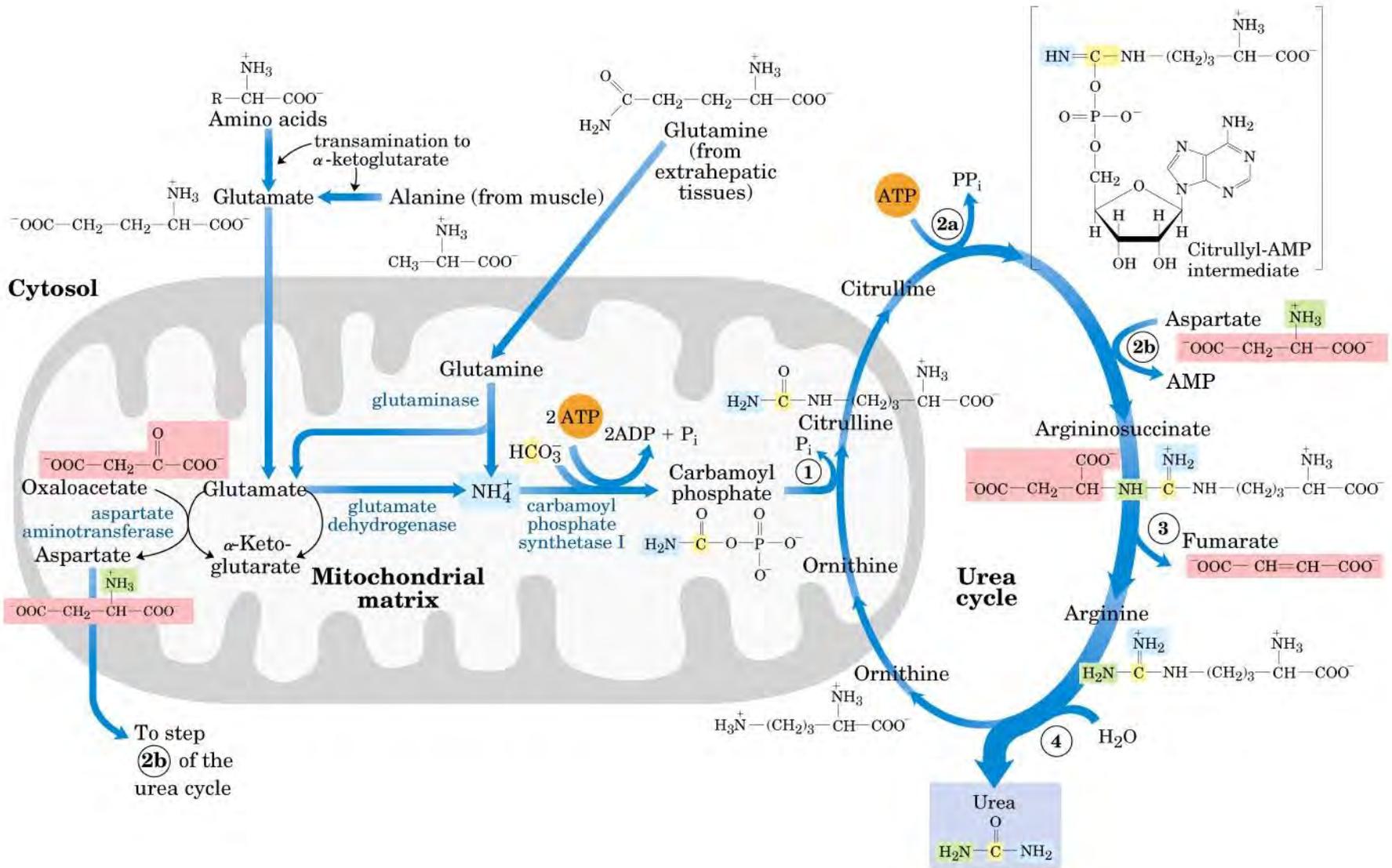
Uric acid

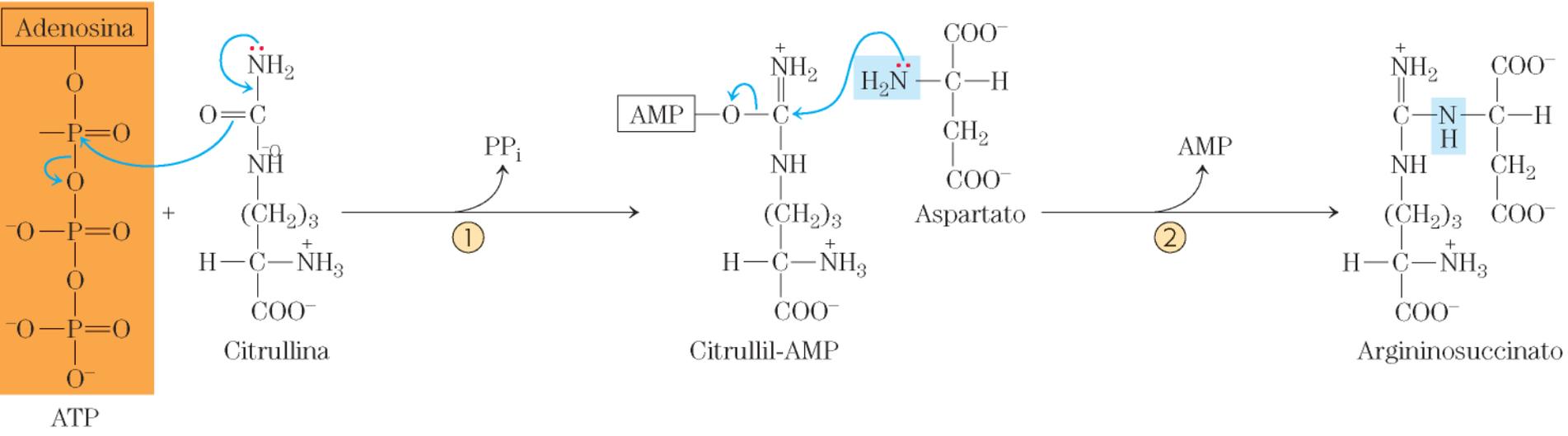
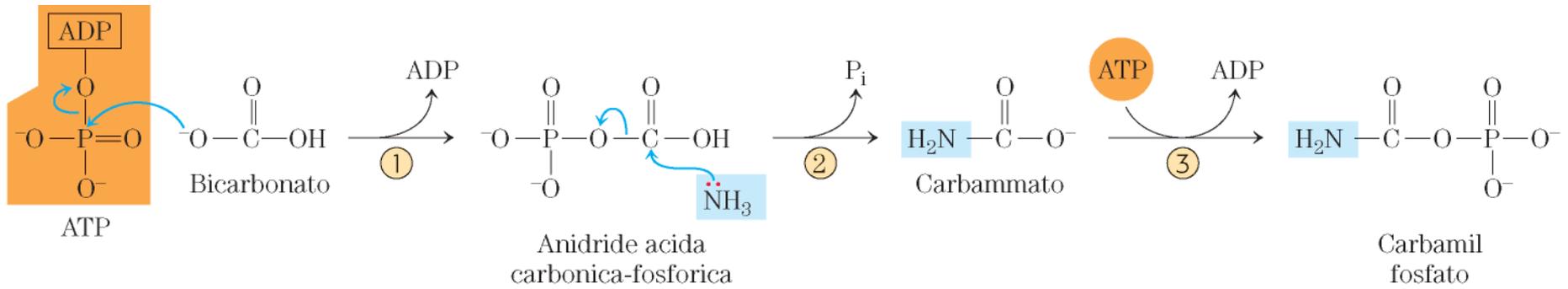
Uricotelic animals:
birds, reptiles

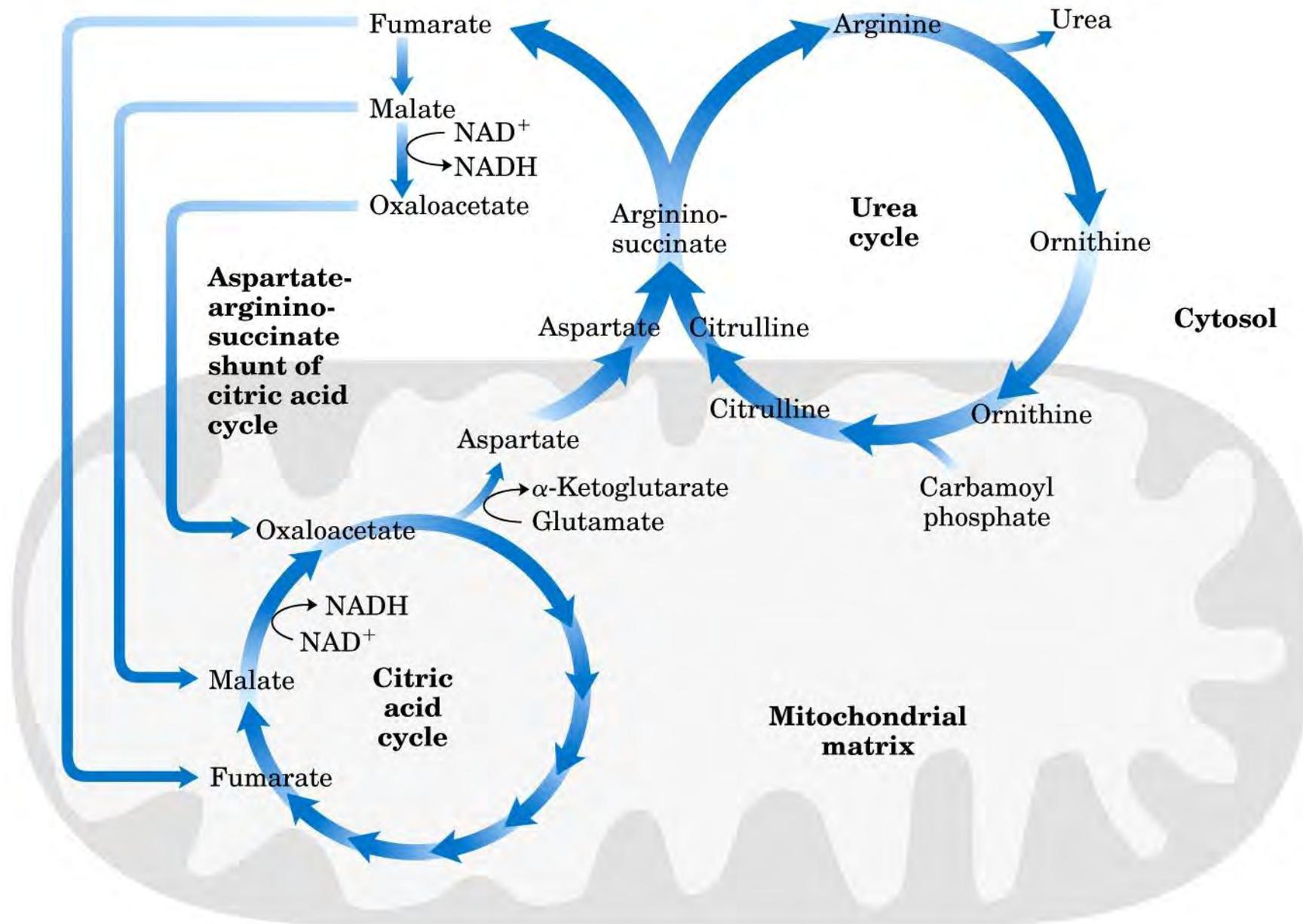
(b)

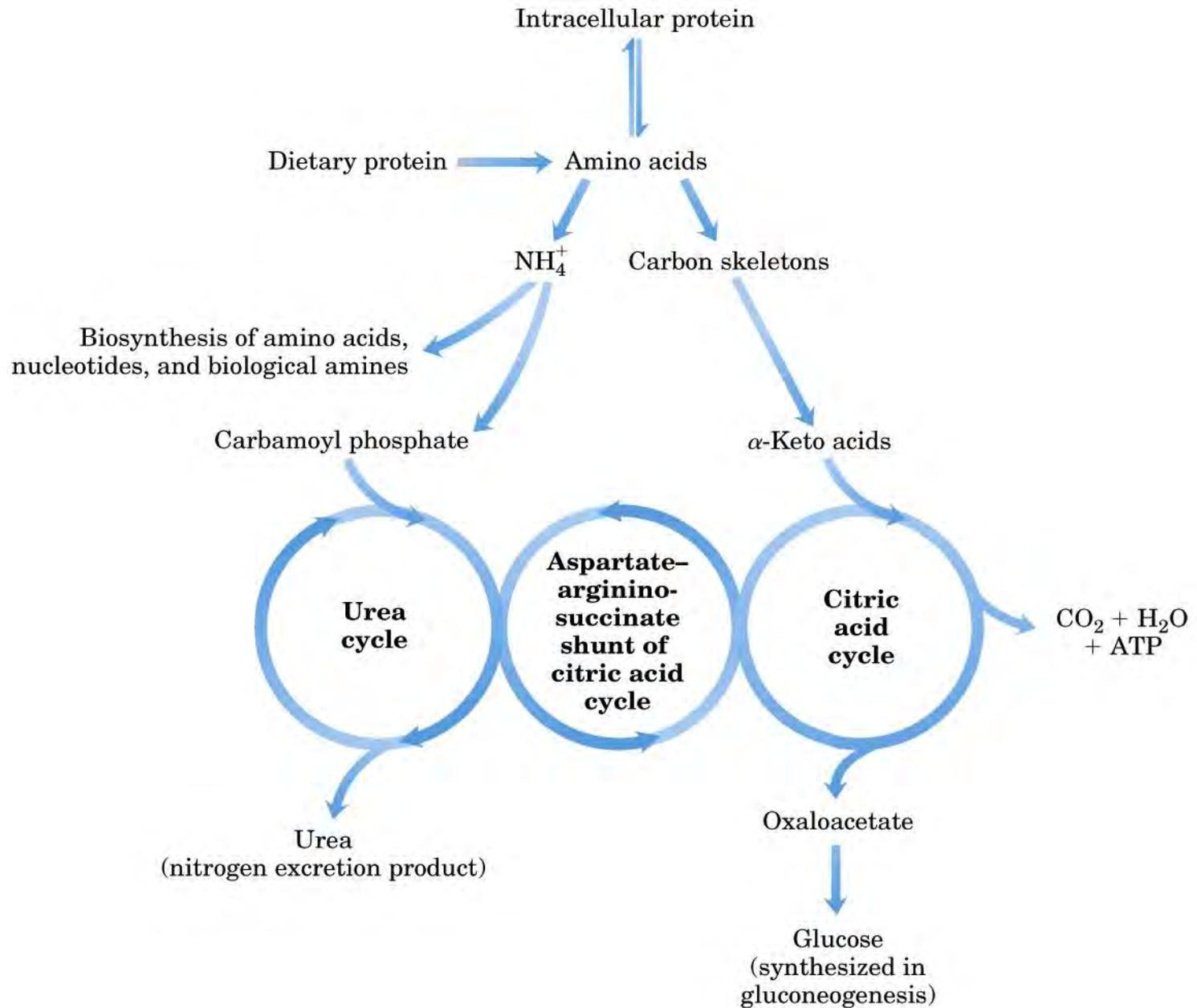












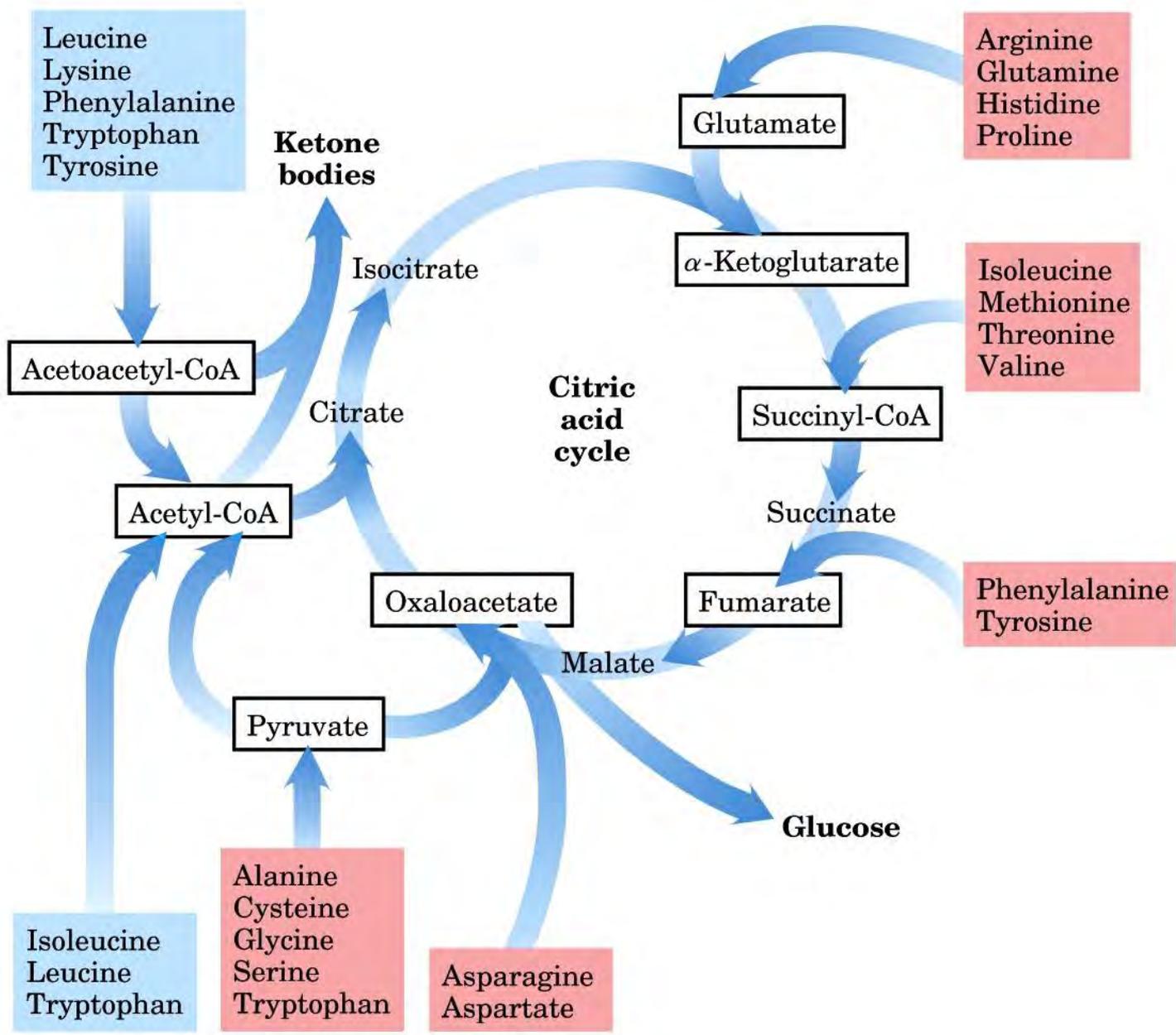


table 18-2

Some Human Genetic Disorders Affecting Amino Acid Catabolism				
Medical condition	Approximate incidence (per 100,000 births)	Defective process	Defective enzyme	Symptoms and effects
Albinism	3	Melanin synthesis from tyrosine	Tyrosine 3-mono-oxygenase (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	Argininosuccinate lyase	Vomiting, convulsions
Carbamoyl phosphate synthetase I deficiency	>0.5	Urea synthesis	Carbamoyl phosphate synthetase I	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

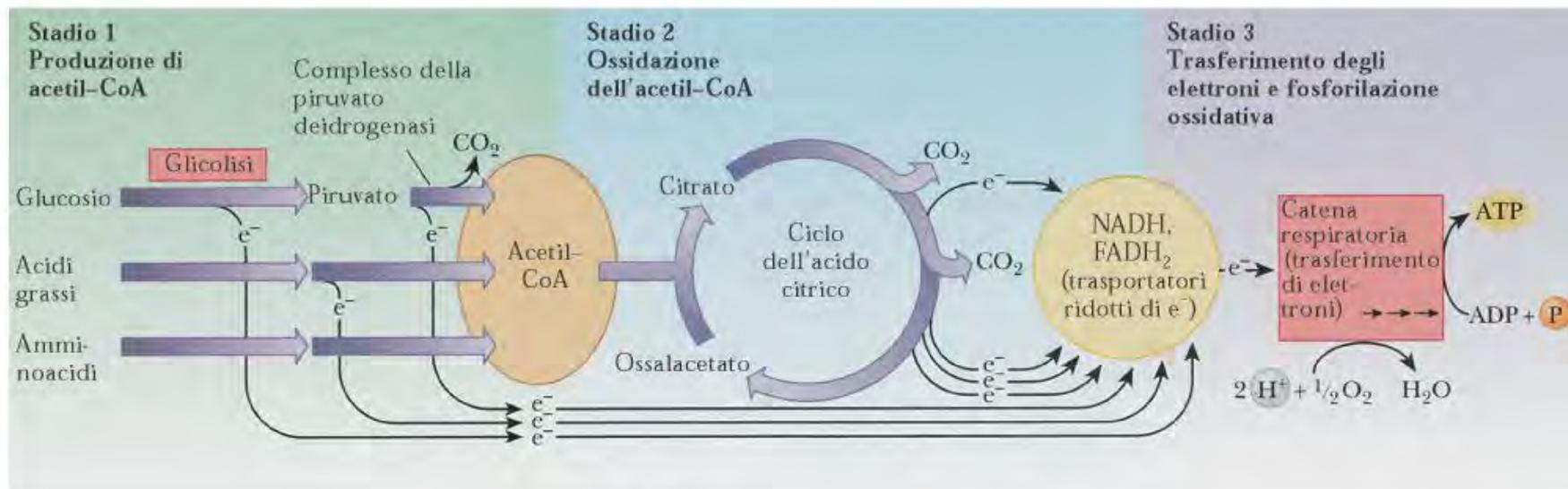


FIGURA 16.1

Il ciclo dell'acido citrico ha un ruolo centrale nel catabolismo. Gli amminoacidi, gli acidi grassi e il glucosio possono produrre tutti acetil-CoA nello stadio 1 del catabolismo. Nello stadio 2, l'acetil-CoA entra nel ciclo dell'acido citrico. Gli stadi 1 e 2 producono trasportatori di elettroni ridotti (qui mostrati come e⁻). Nello stadio 3, gli elettroni entrano nella catena di trasporto degli elettroni, che produce ATP.

Compartimentazione delle vie metaboliche



O₂ e metabolismo

Il metabolismo è ossidativo in quanto in quanto si basa sull'ossidazione delle sostanze nutrienti

Richiede la presenza di ossigeno molecolare, cioè avviene in condizioni aerobiche, perché l'ossigeno molecolare è accettore degli elettroni nella catena respiratoria mitocondriale

Le vie metaboliche che producono NADH o FADH₂ (Krebs, b-ossidazione...) possono avvenire solo in condizioni aerobiche, perché l'O₂ è necessario per la riossidazione dei nucleotidi ridotti

In temporanea o permanente condizione di carenza di ossigeno (anaerobiosi), l'unica via catabolica sostenibile è la glicolisi, con produzione di lattato