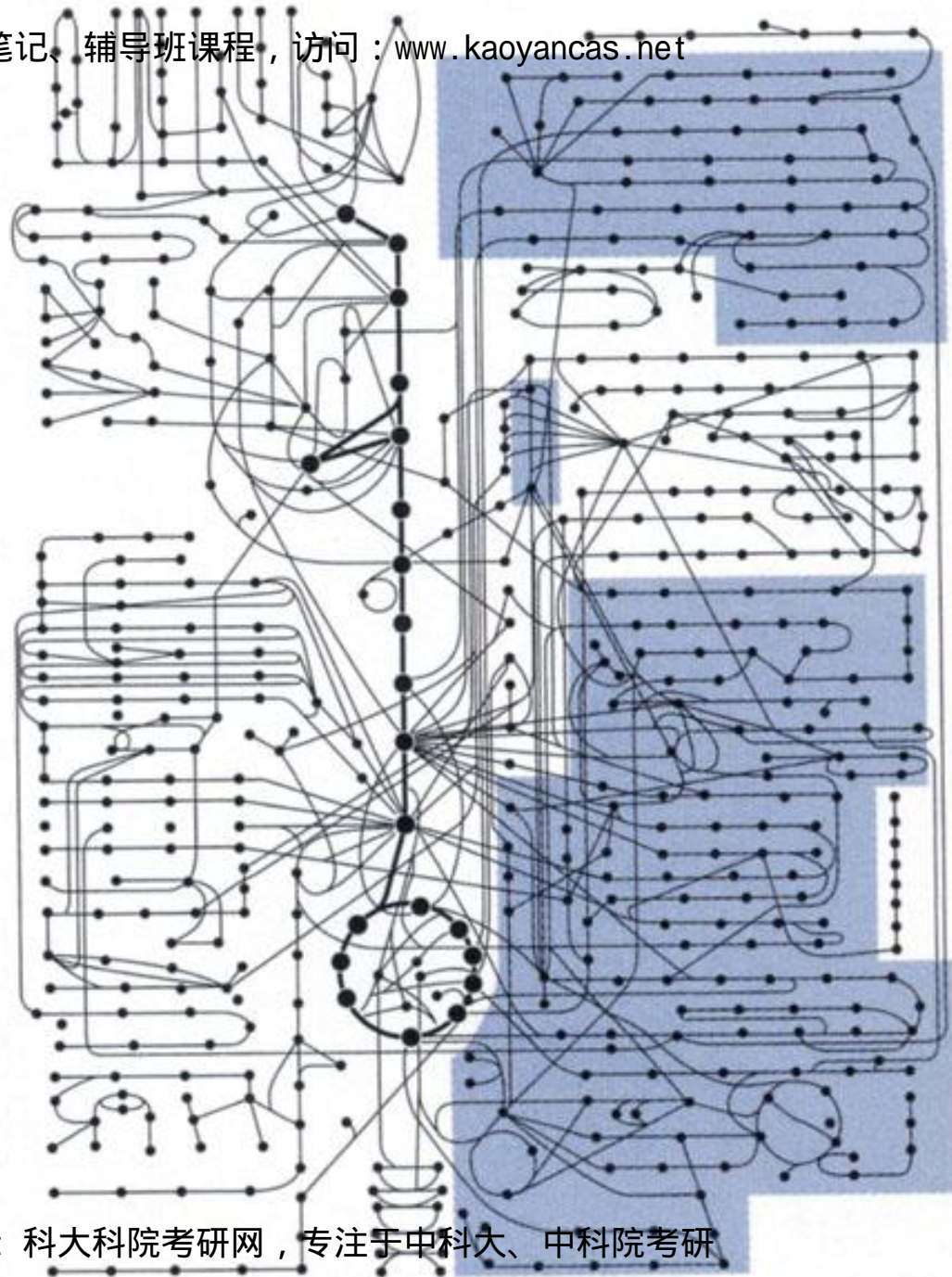


第30章

氨基酸的 分解代谢



一、氨基酸的来源和分解

(一) 氨基酸的来源

细胞可以有选择的降解蛋白质，蛋白质的存活期与其对细胞的代谢需求、营养状态和激素的作用相关。

真核细胞降解蛋白质有两种体系，**溶酶体**无选择的降解蛋白质，而**泛肽**给选择降解蛋白质加以标记，这一过程需要消耗ATP，有关的机制将在蛋白质生物合成一章介绍。

外源蛋白质在哺乳动物的消化道被分解为氨基酸才能吸收，一个70kg的人每天大约有400g的蛋白质周转，其中约1/4被降解或转变为葡萄糖，需要外源蛋白质补充，其余3/4在体内再循环。

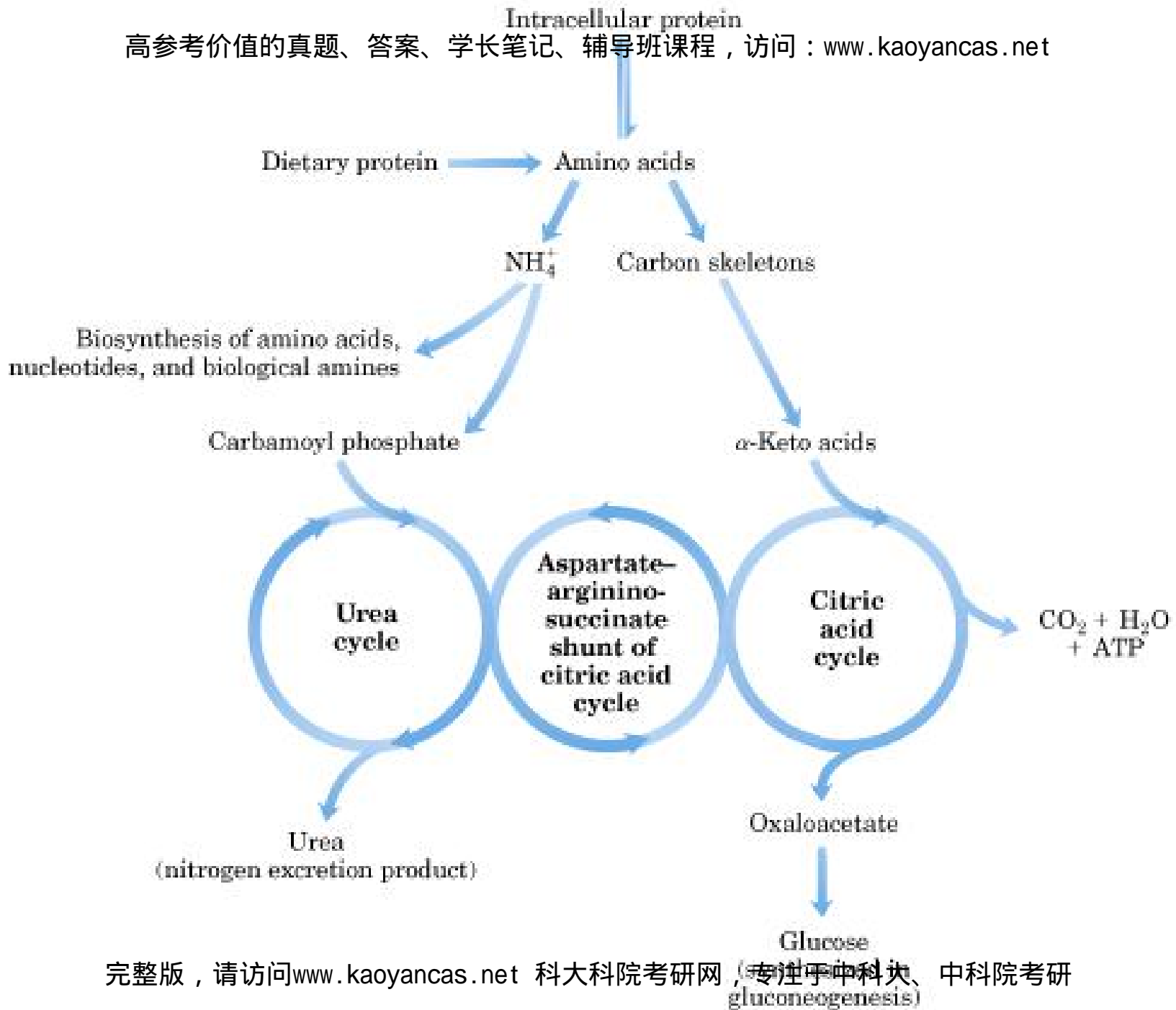
细胞内不同的蛋白质周转速度差别很大。

氨基酸的代谢有多条途径，可以再合成蛋白质，氧化分解或转化为糖类和脂类。

植物和多数细菌氨基酸的合成占主导地位，动物只能合成部分氨基酸，不能合成的氨基酸称作必需氨基酸，包括

Val, Ile, Leu, Thr, Met, Lys, Phe, Trp, His.

Intracellular protein
高参考价值的真题、答案、学长笔记、辅导班课程，访问：www.kaoyancas.net



完整版，请访问www.kaoyancas.net 科大科院考研网，专注于中科大、中科院考研

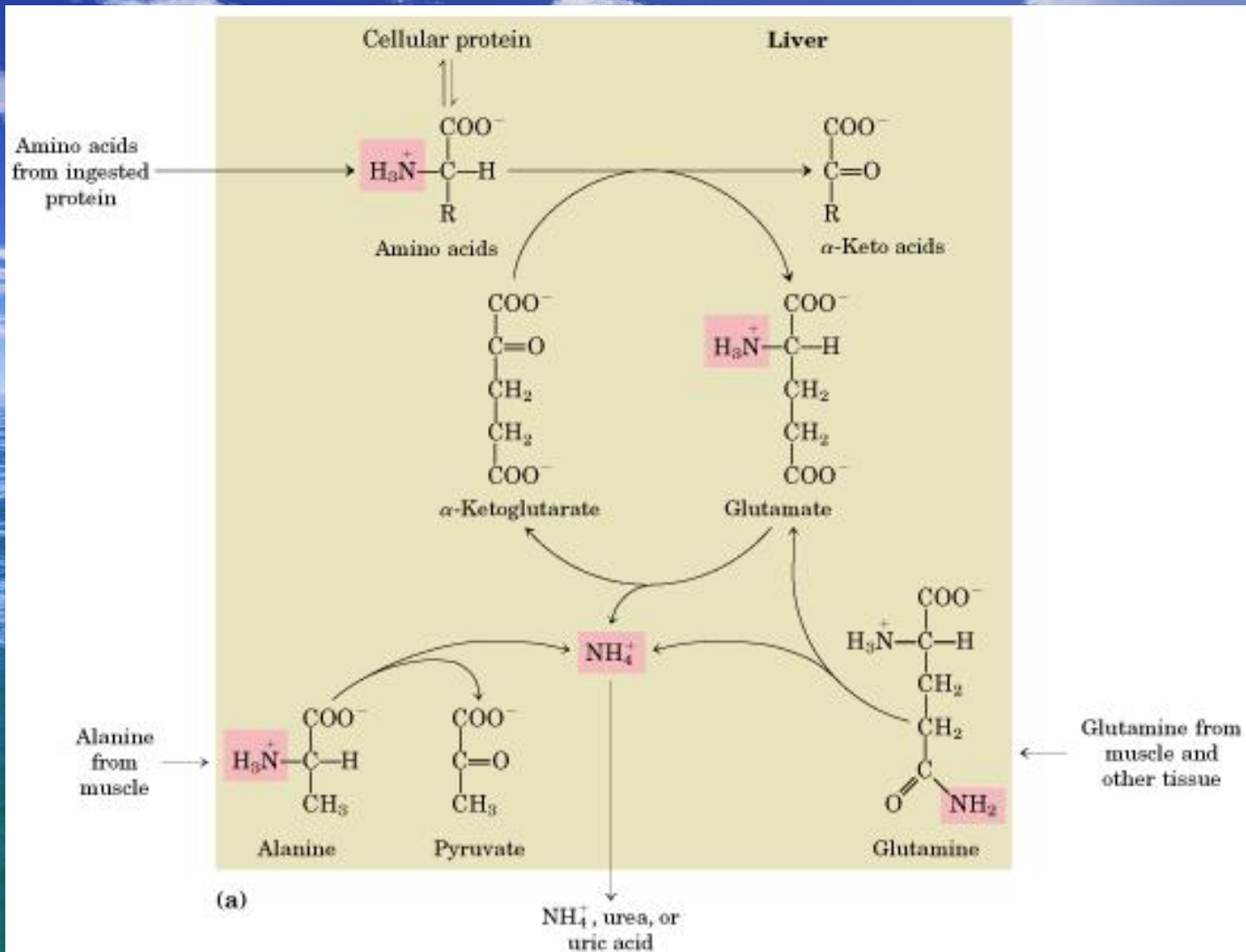
(二) 脱氨基作用和脱羧基作用

高参考价值的真题、答案、学长笔记 辅导班课程，访问：www.kaoyancas.net

(C) Nature & Human

<http://www3.coara.or.jp/~phoenix/>

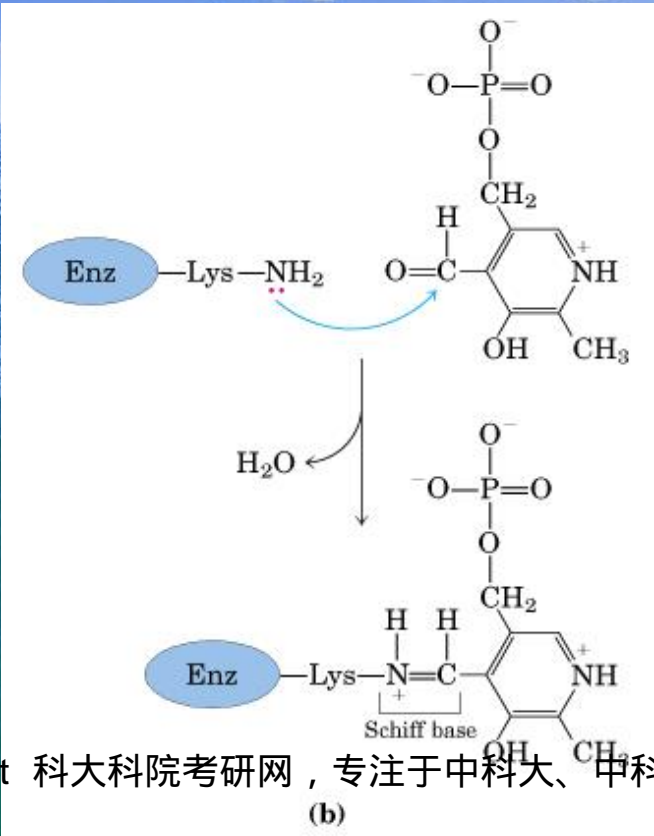
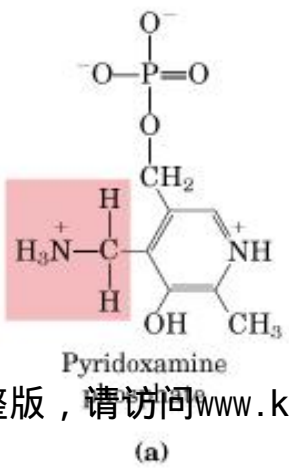
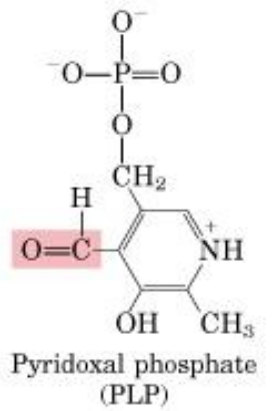
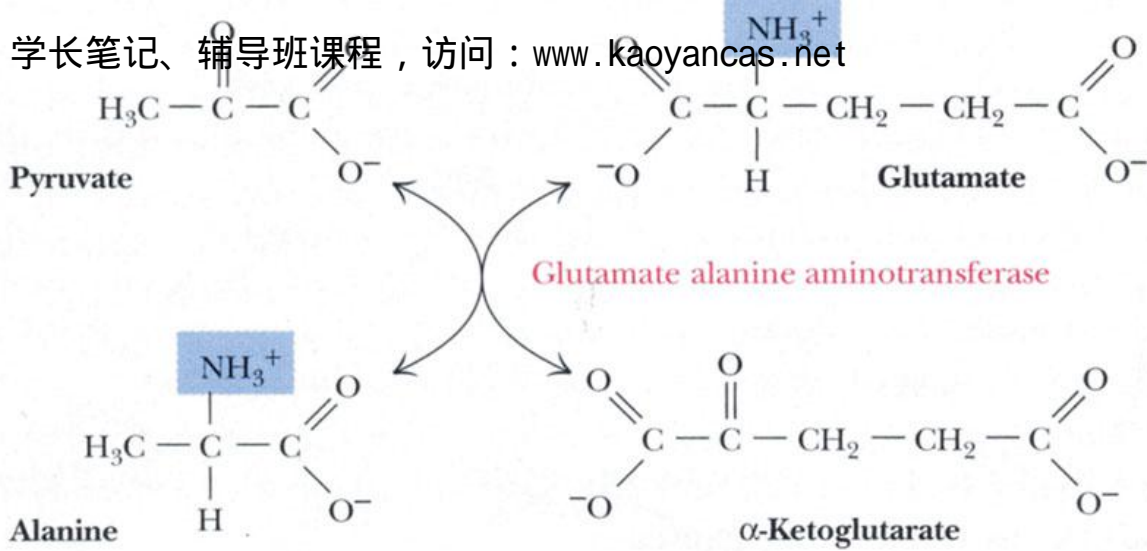
大多数氨基酸的脱氨基作用是将氨基转移到 α -酮戊二酸，或草酰乙酸，然后通过谷氨酸脱氢酶或嘌呤核苷酸循环脱氨基，称作**联合脱氨基作用**。因此，多数氨基酸的脱氨基作用是由氨基转移反应开始的，氨基转移反应的辅酶是PLP和PMP。

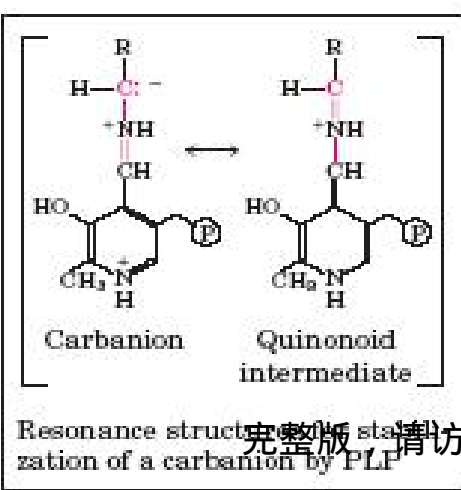
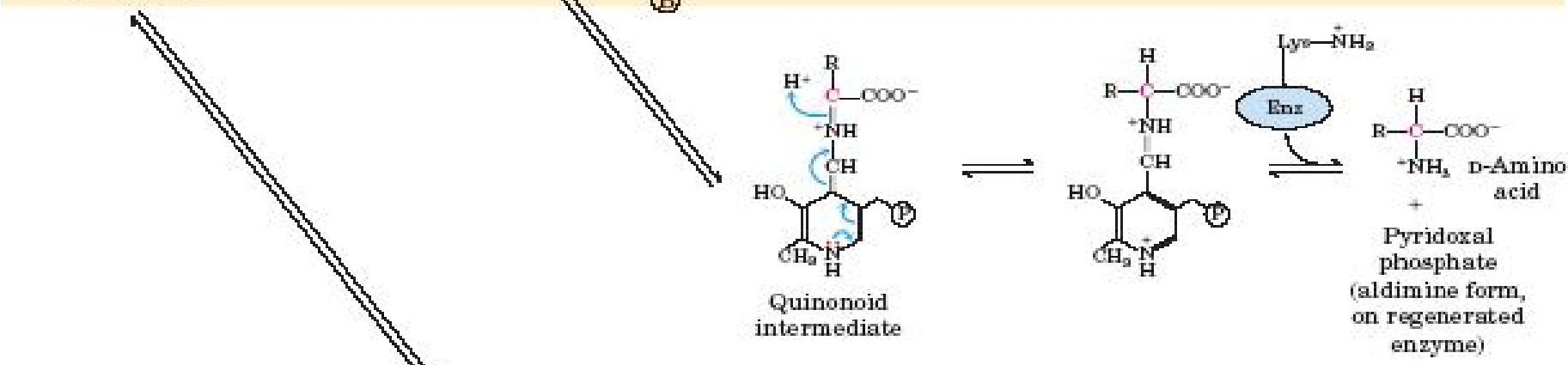
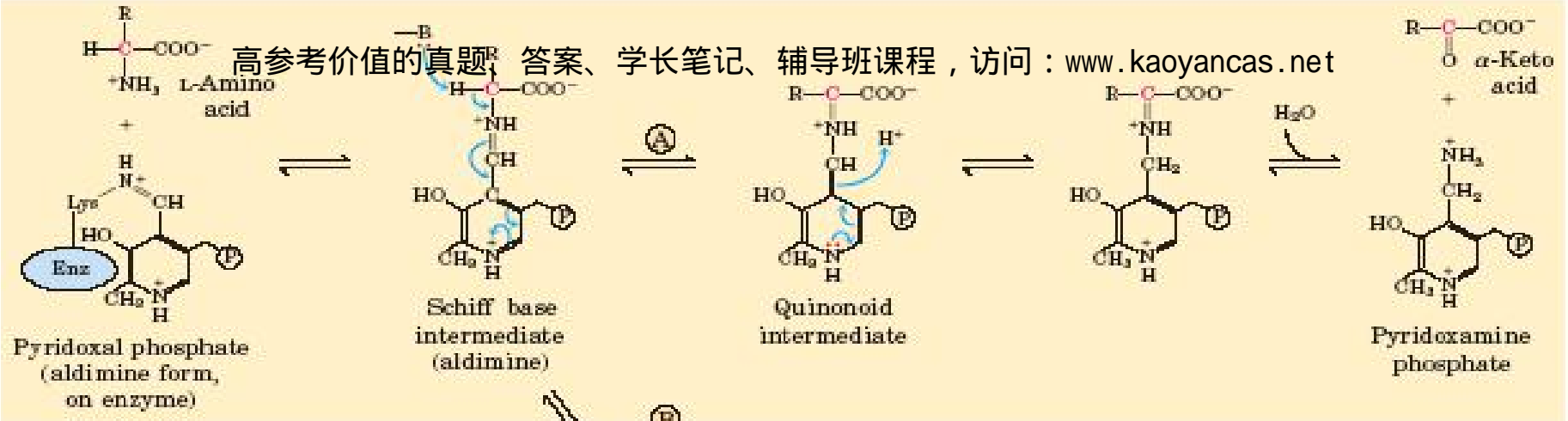


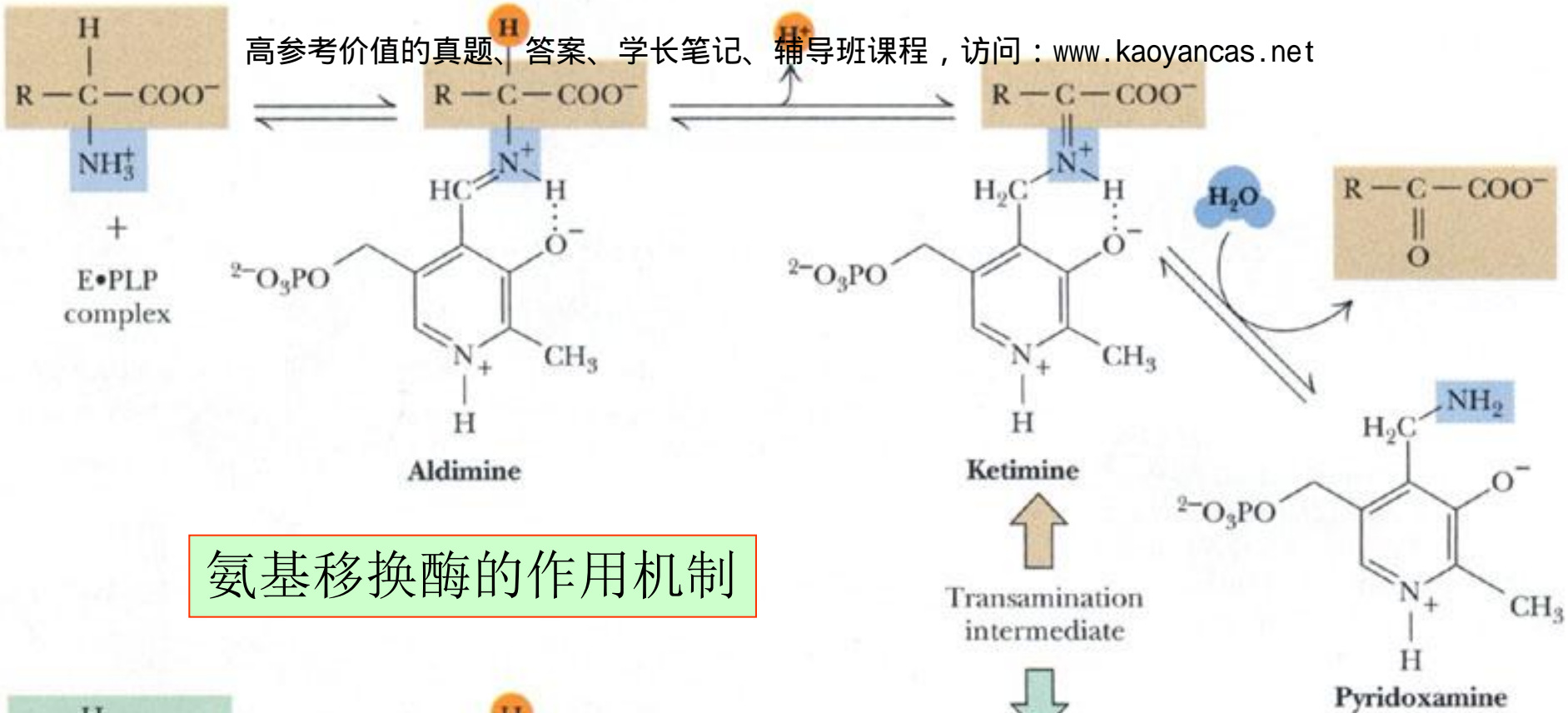
高参考价值的真题、答案、
氨基转移反应：

氨基酸1 + α -酮酸2 \rightleftharpoons α -
 酮酸1 + 氨基酸2

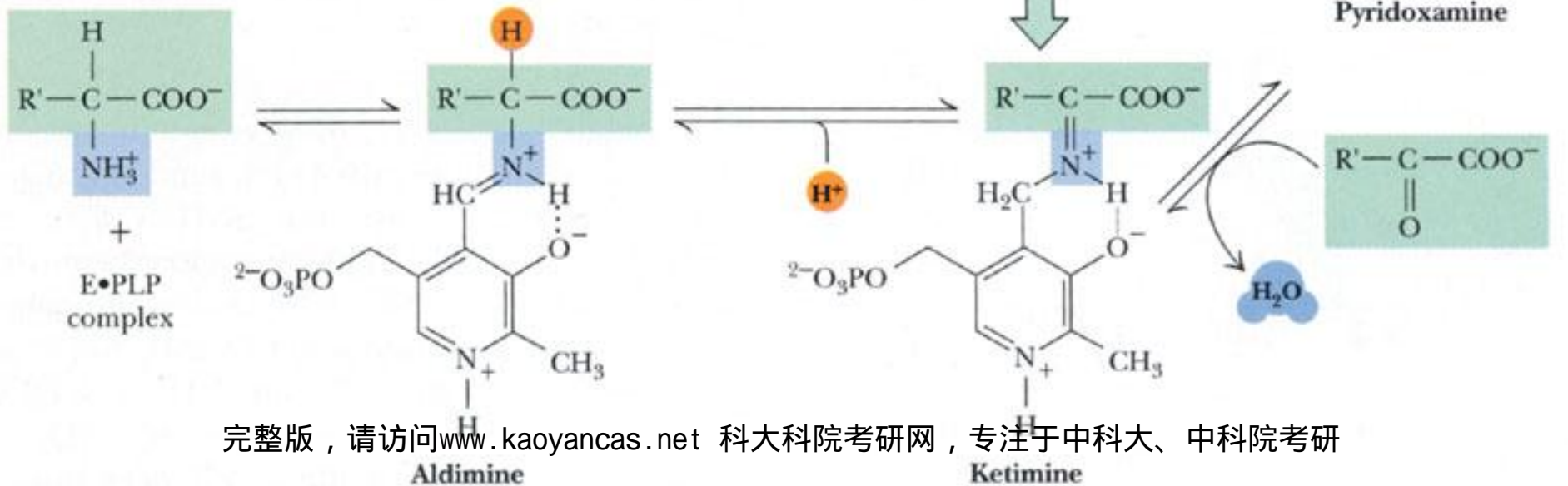
丙氨酸氨基移换
 酶催化的反应





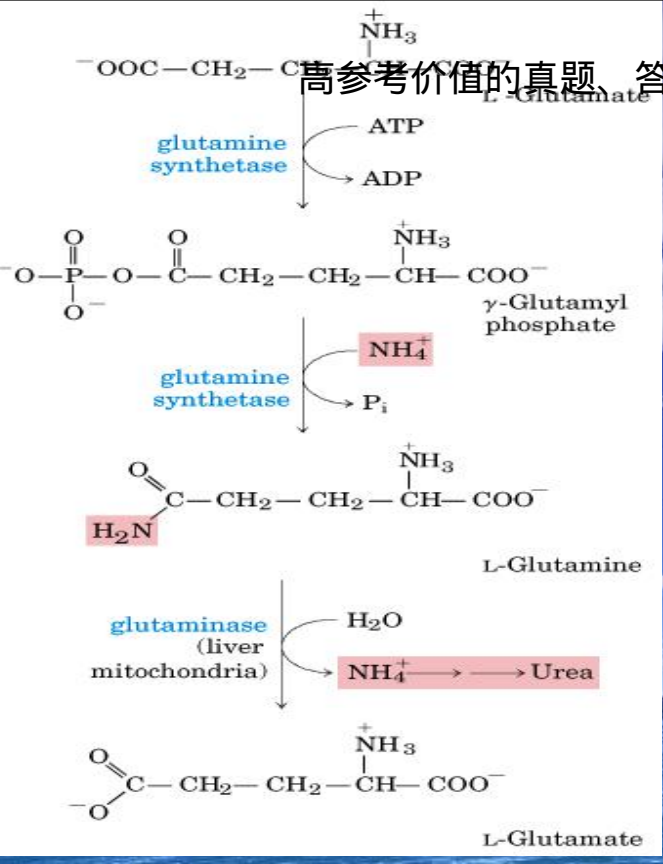


氨基移换酶的作用机制



氨通常要与

谷氨酸反应生成谷氨酰胺（中性，易通过细胞膜），经血液运输到肝脏。在肝脏再生成谷氨酸和氨，氨用于合成尿素。



在肌肉中，谷氨酸和丙酮酸生成丙氨酸和 α -酮戊二酸，丙氨酸经血液运输到肝脏。在肝脏中，丙氨酸和 α -酮戊二酸又生成谷氨酸和丙酮酸，丙酮酸转化为葡萄糖，谷氨酸氧化脱氨基，氨用于合成尿素。

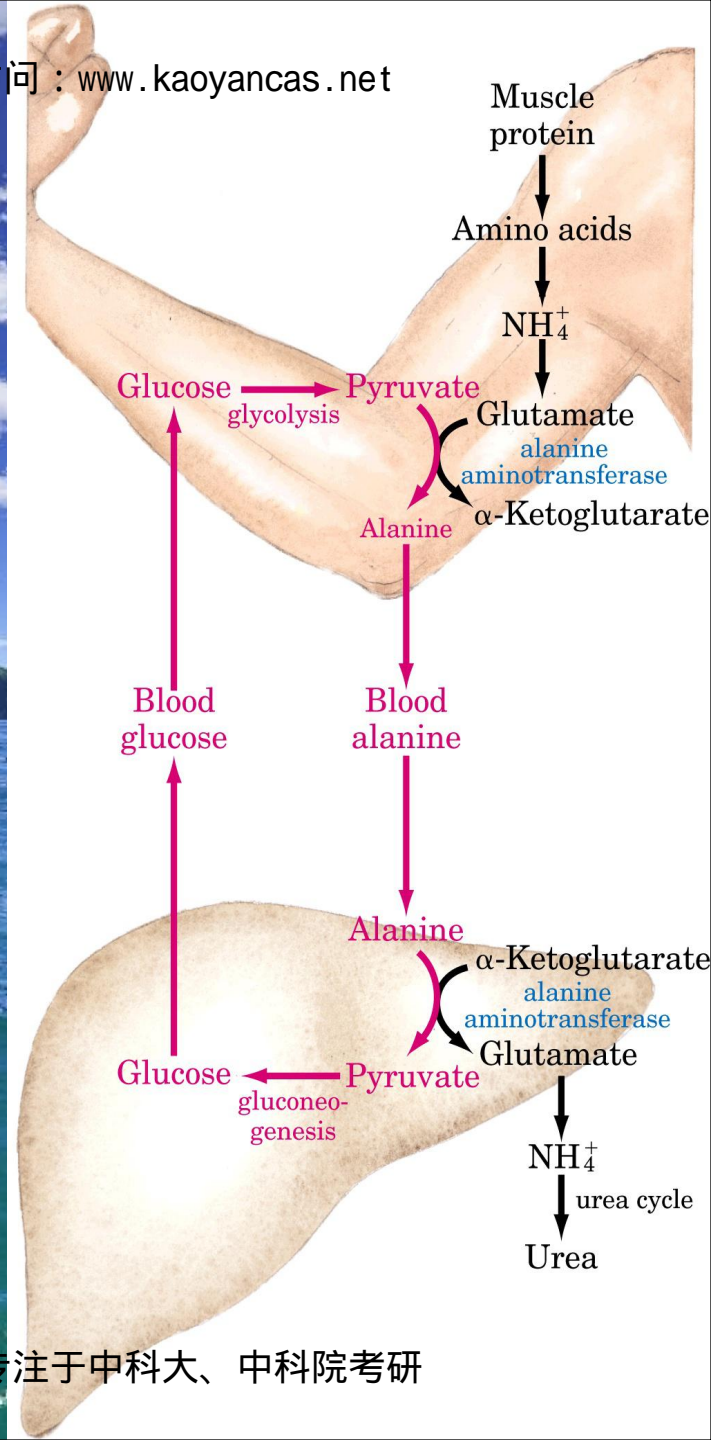
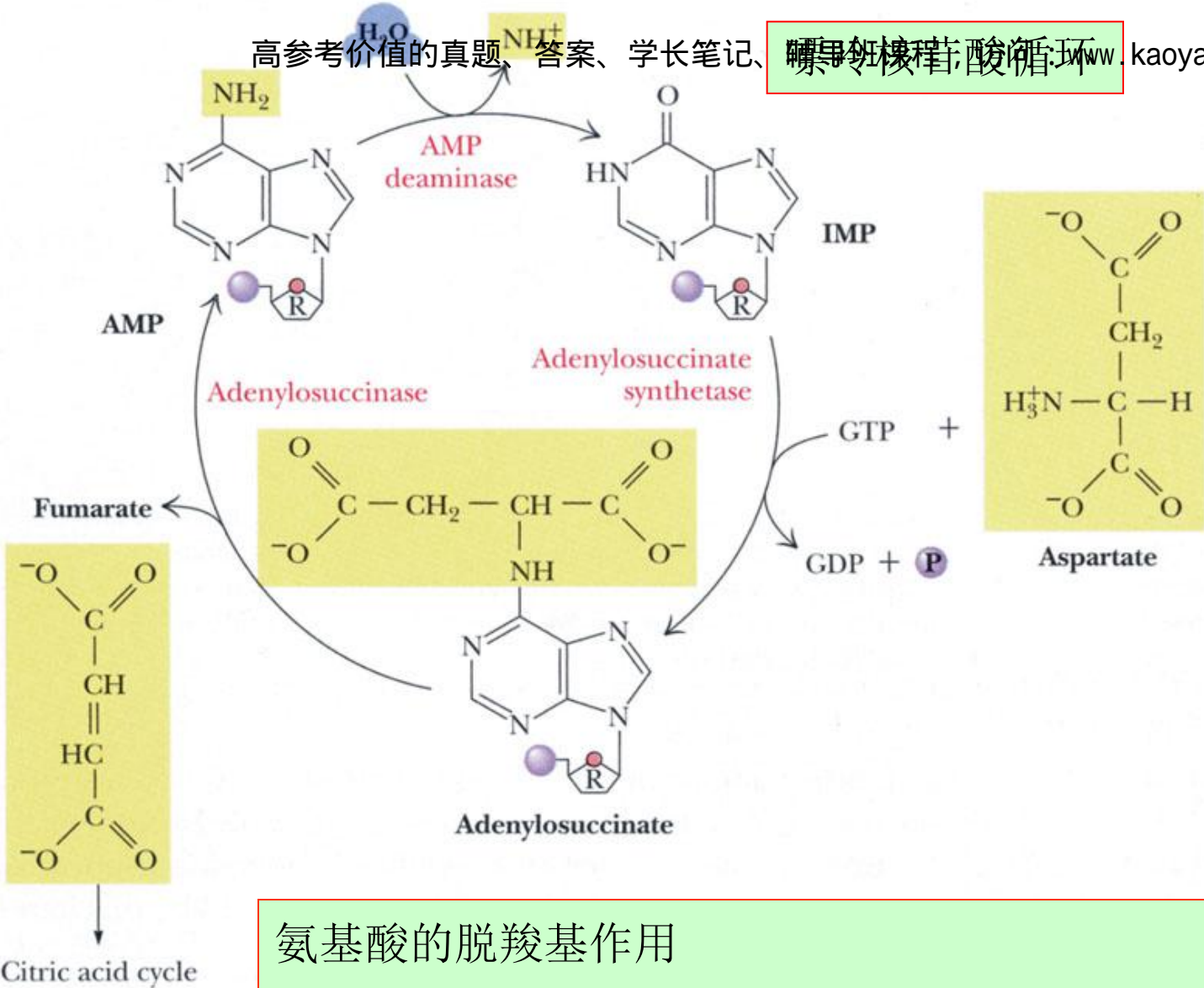


FIGURE 18-9 Glucose-alanine cycle. Alanine serves as a carrier of ammonia and of the carbon skeleton of pyruvate from skeletal muscle to liver. The ammonia is excreted and the pyruvate is used to produce glucose, which is returned to the muscle.



其他的脱氨基作用

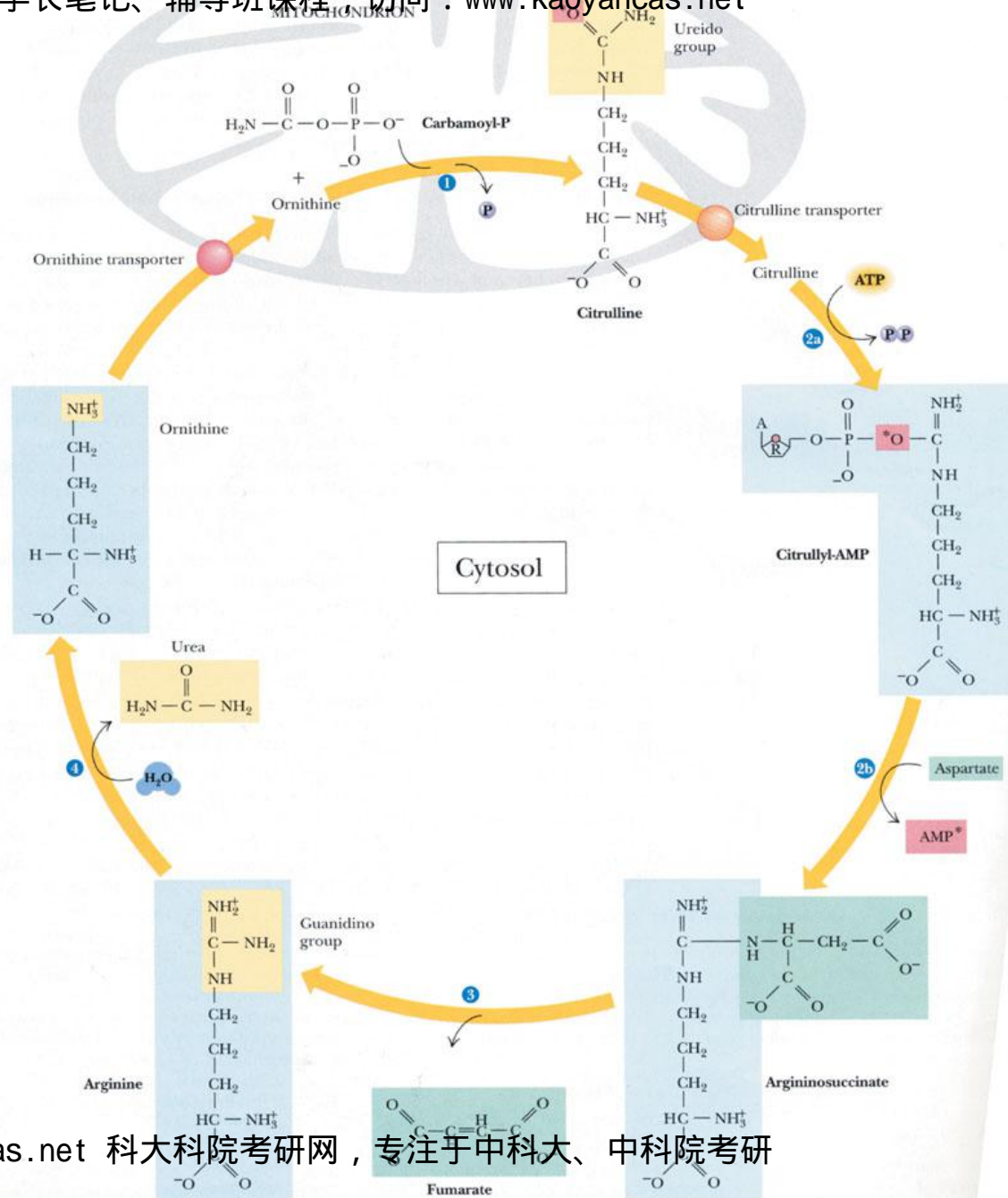
氨基酸氧化酶以FAD为辅基，有些氨基酸可以通过脱水、还原等机制脱氨基。

氨基酸的脱羧基作用

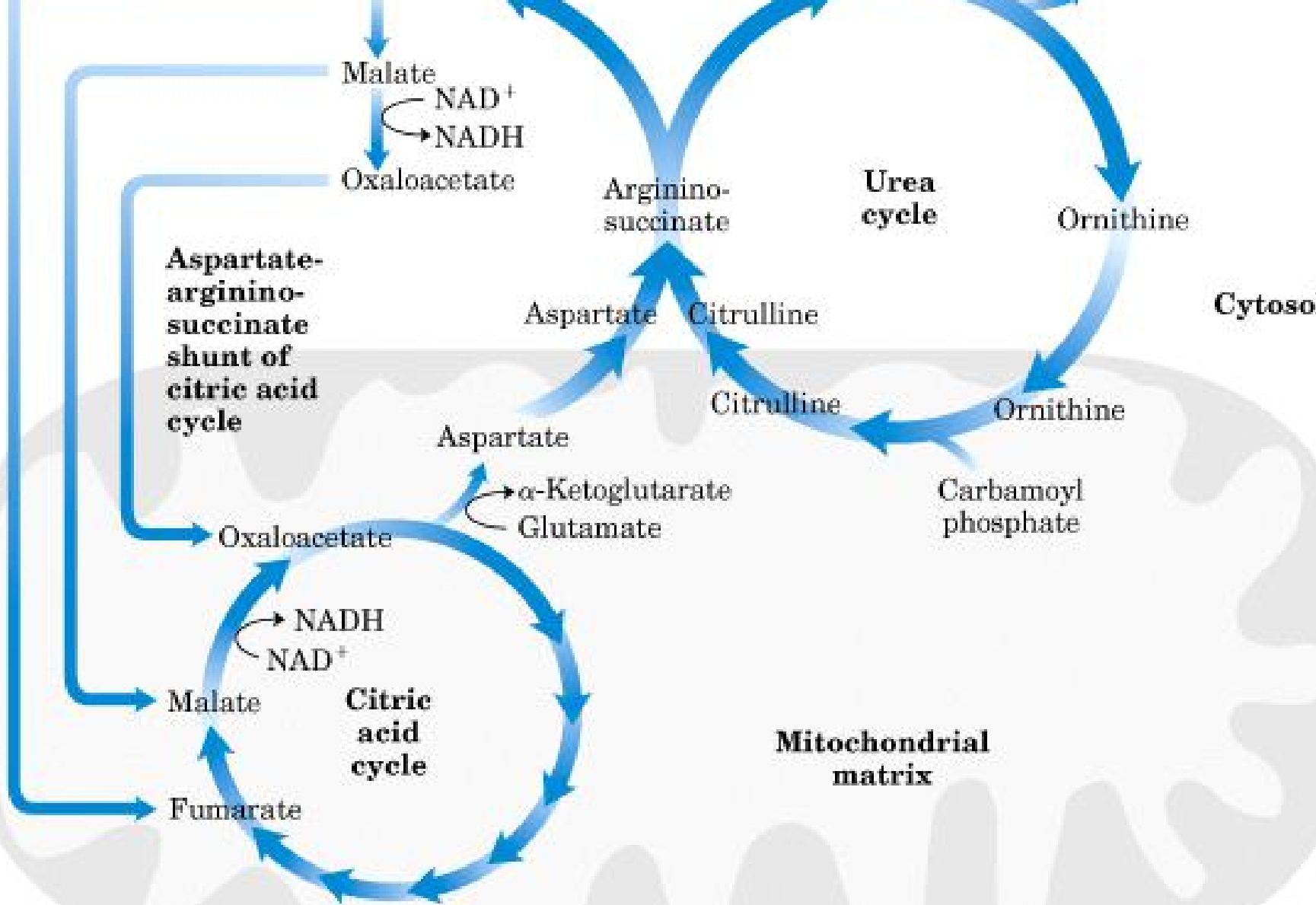
氨基酸脱羧基生成的胺类有不少是生理活性物质，如γ-氨基丁酸是重要的神经递质，组胺有降血压作用，酪胺有升血压作用。过多的胺类有毒，可以被氧化成醛类和氨，醛类氧化成脂肪酸，氨生成尿素。

二、尿素的形成

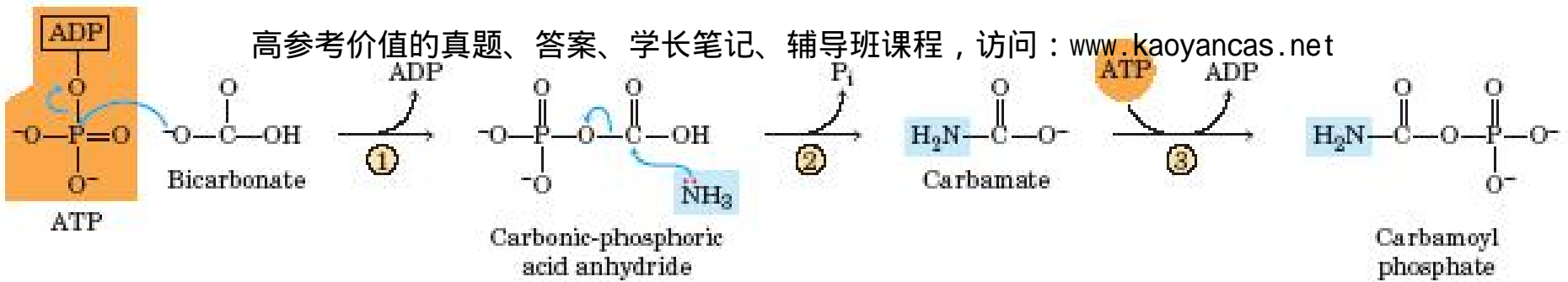
Hans Krebs等发现在肝脏切片悬浮液中加入鸟氨酸，瓜氨酸和精氨酸可以促进尿素生成，早就知道精氨酸可以分解生成鸟氨酸和尿素，尿素循环因此提出。



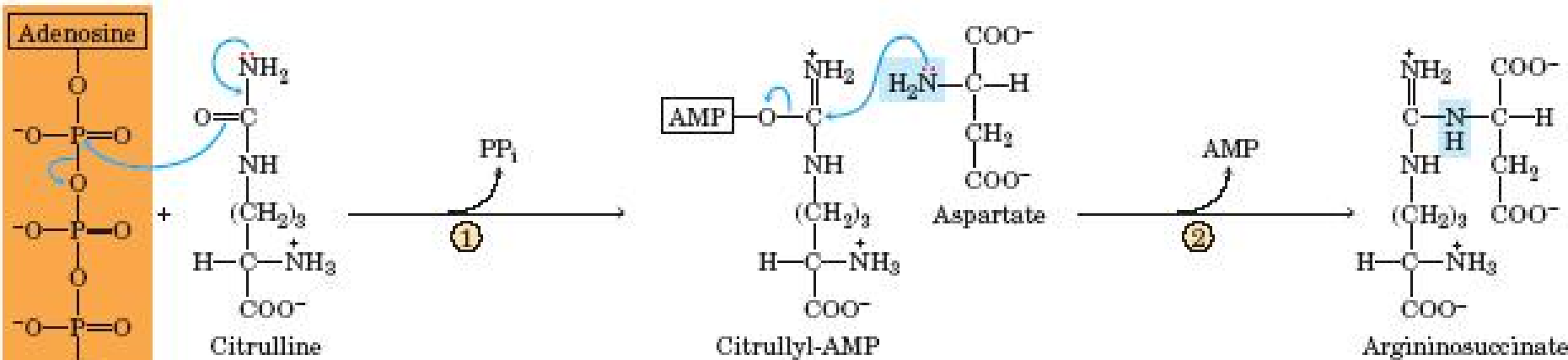
高参考价值的真题答案、学长笔记、辅导班课程，访问www.kaoyancas.net



完整版，请访问www.kaoyancas.net 科大科院考研网，专注于中科大、中科院考研



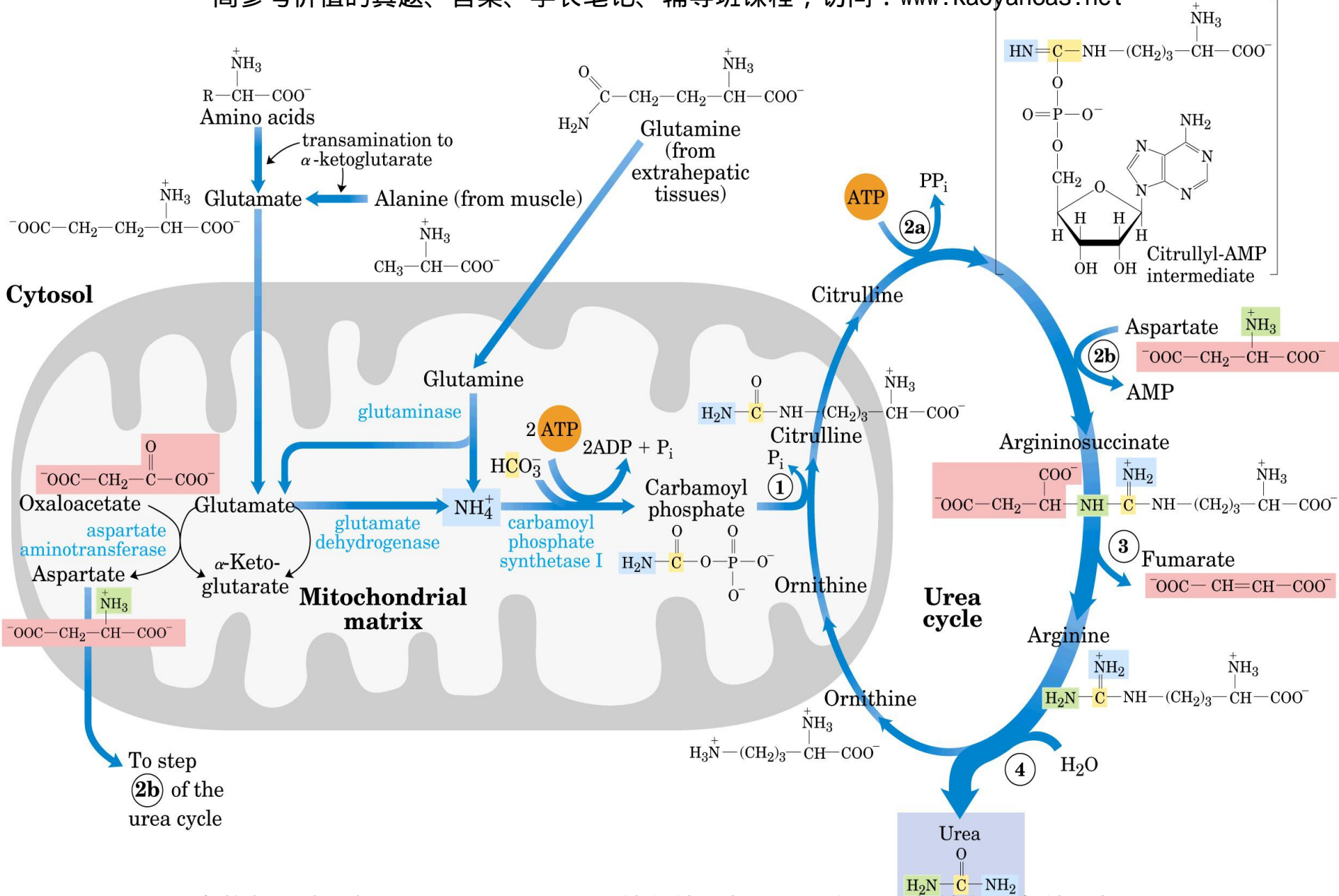
(a)



(b)

MECHANISM FIGURE 18-11 Nitrogen-acquiring reactions in the synthesis of urea. The urea nitrogens are acquired in two reactions, each requiring ATP. (a) In the reaction catalyzed by carbamoyl phosphate synthetase I, the first nitrogen enters from ammonia. The terminal phosphate groups of two molecules of ATP are used to form one molecule of carbamoyl phosphate. The ureido oxygen of citrulline is activated by the addition of AMP in step ①; this sets up the addition of aspartate in step ②, with AMP (including the ureido oxygen)

tion steps ① and ③). **Carbamoyl Phosphate Synthetase I Mechanism** (b) In the reaction catalyzed by argininosuccinate synthetase, the second nitrogen enters from aspartate. The ureido oxygen of citrulline is activated by the addition of AMP in step ①; this sets up the addition of aspartate in step ②, with AMP (including the ureido oxygen)



尿素循环的调节

最新整理的真题、答案、学长笔记、辅导班课程，访问：www.kaoyancas.net

(C) Nature & Human

尿素循环的第一步反应由氨甲酰磷酸合成酶催化，该酶是调控尿素循环的关键酶，其别构效应剂是N-乙酰谷氨酸。

N-乙酰谷氨酸是在N-乙酰谷氨酸合酶的催化下，由谷氨酸和乙酰-CoA合成的，体内氨的浓度增高时，谷氨酸的浓度会增高，引起N-乙酰谷氨酸合成的增加，N-乙酰谷氨酸激活氨甲酰磷酸合成酶，使尿素循环加速。

尿素循环的其他酶由他们的底物控制，除精氨酸酶外，其他酶的不足使底物增加，引起反应速度的增加，因此，尿素的生成量不会有很大的降低，但底物浓度过高，会使尿素循环逆行，血氨浓度增高，引起高血氨症。

高血氨症可能是 α -酮戊二酸含量过低，影响了柠檬酸循环，另外，谷氨酸被转化为谷氨酰胺，使其含量下降，会影响神经传导（谷氨酸和 γ -氨基丁酸是重要的神经递质）。

尿素循环的任何一种酶完全丧失，会使新生儿死亡。

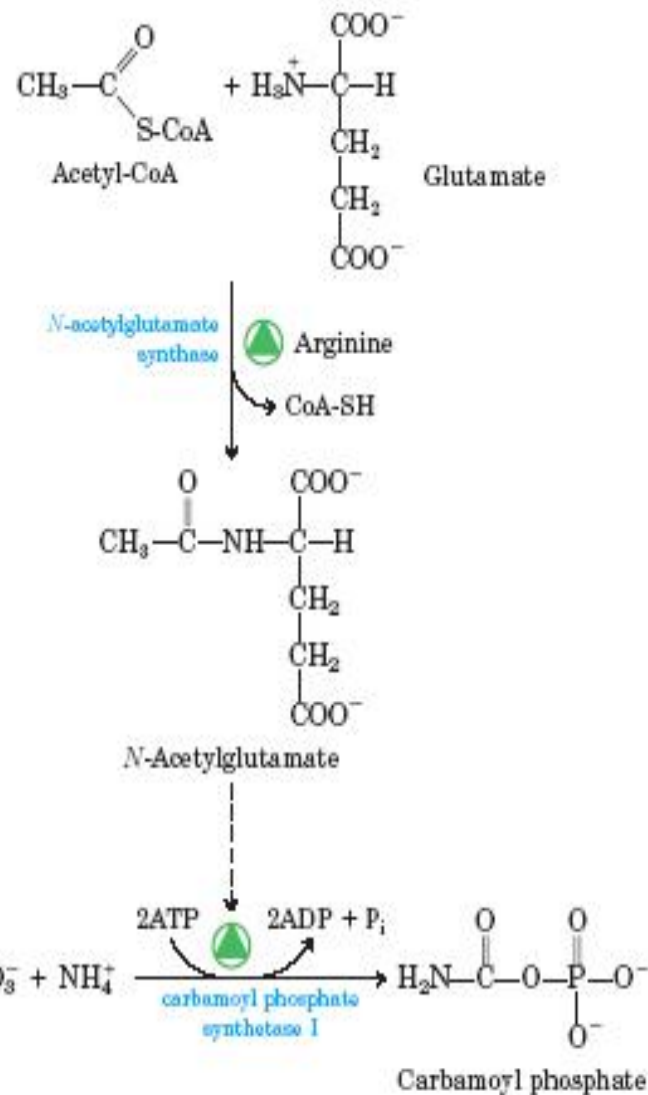
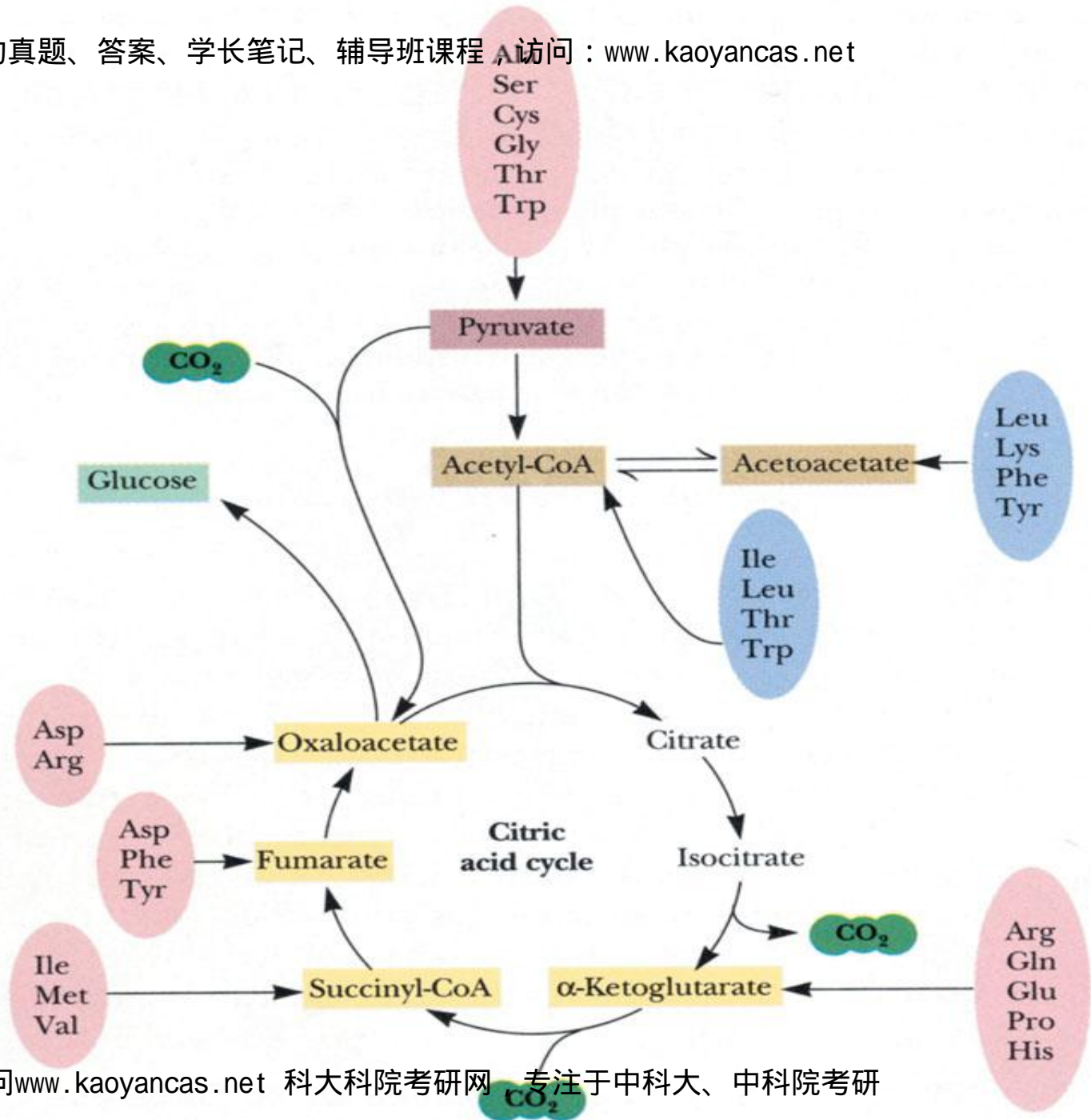


FIGURE 18-13 Synthesis of N-acetylglutamate and its activation of carbamoyl phosphate synthetase I.

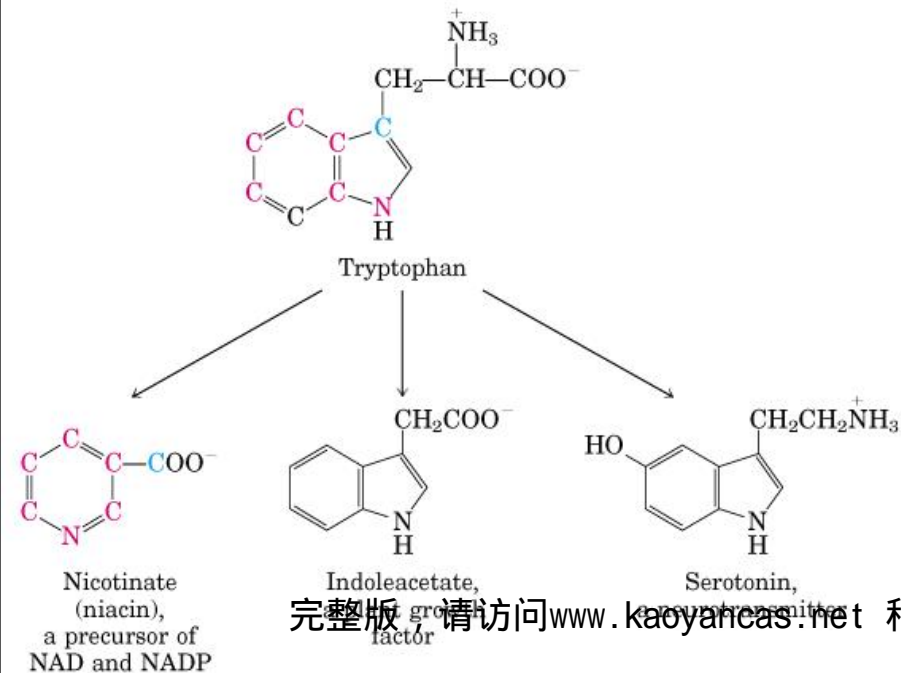
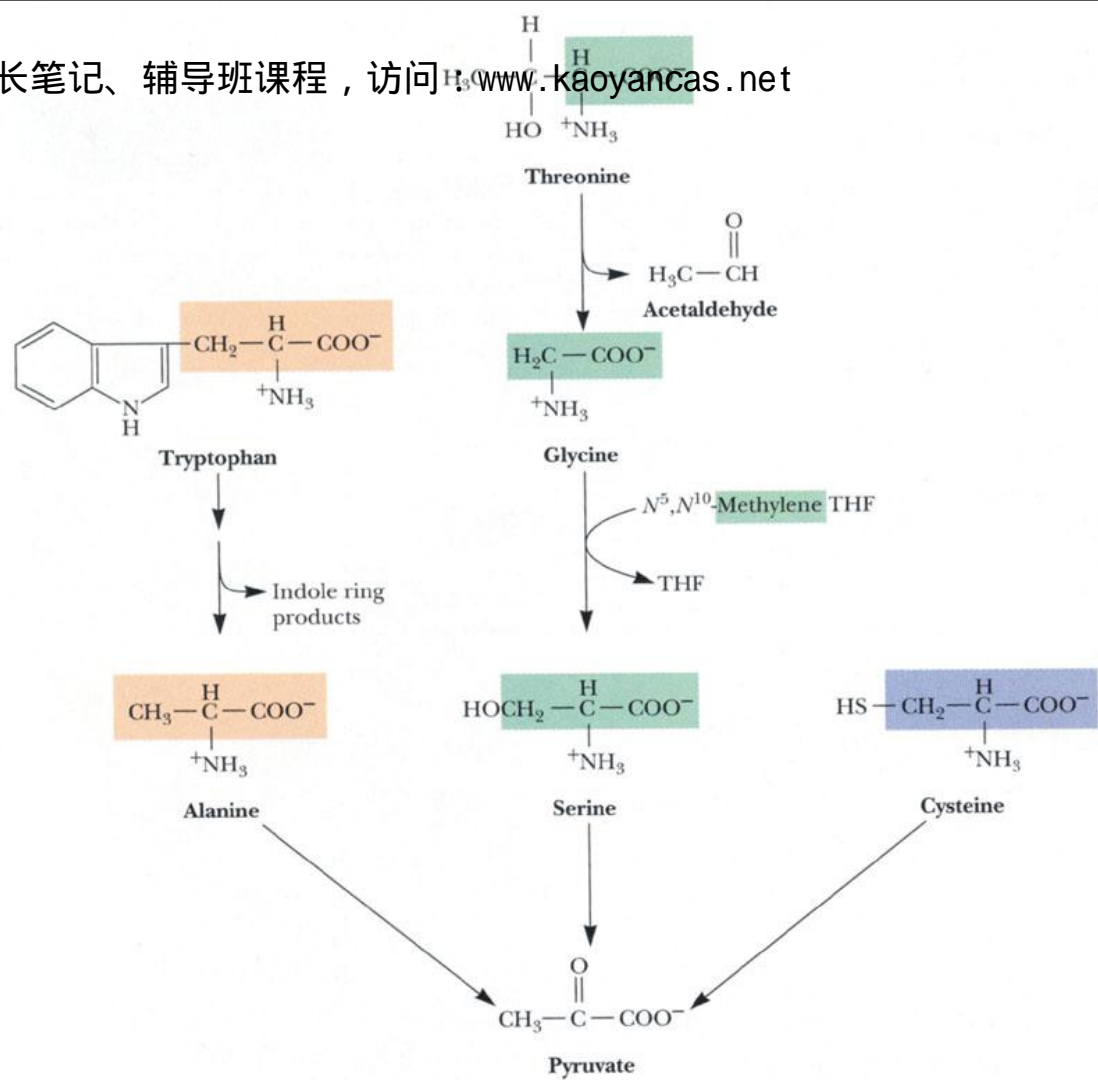
完整版，请访问www.kaoyancas.net 科大科院考研网，专注于中科大、中科院考研

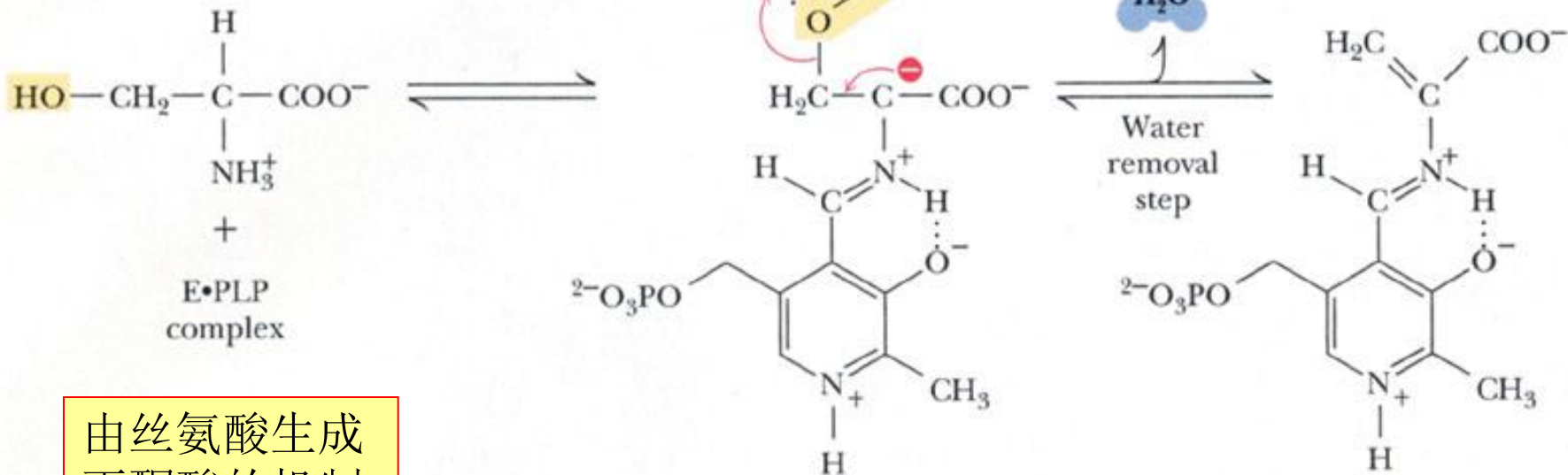
三、氨基酸 碳骨架的氧化 化途径



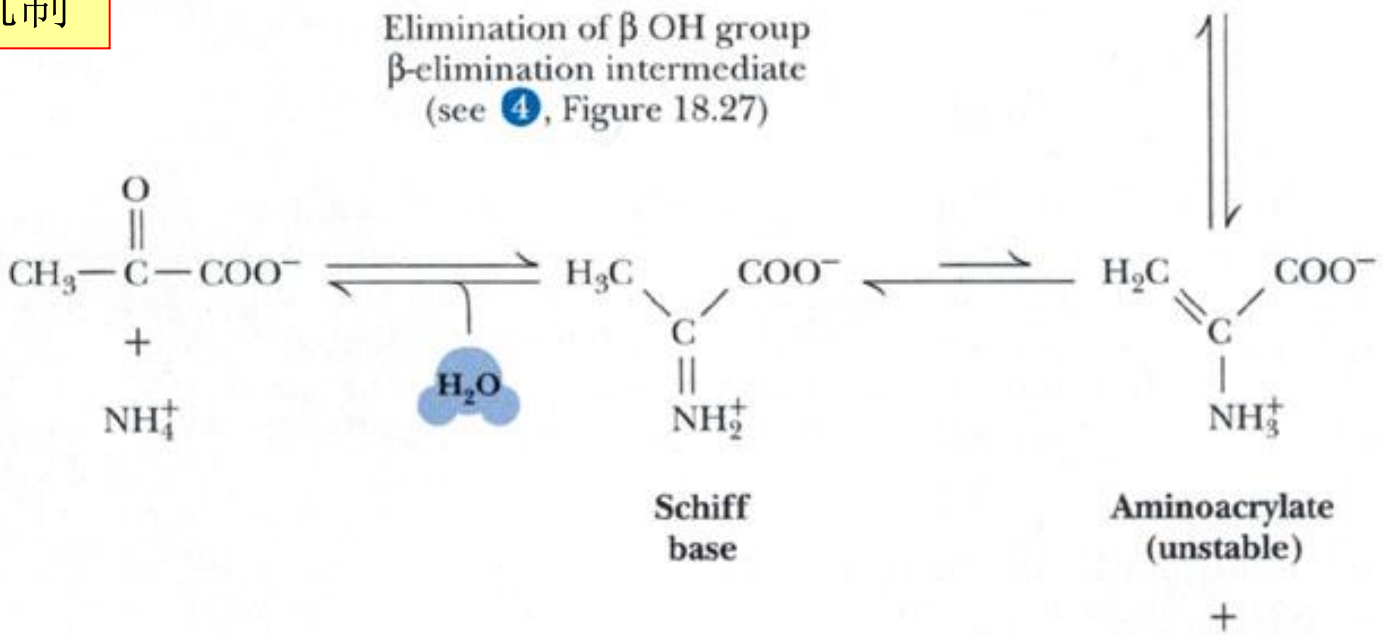
(一) 形成乙酰-CoA的途径

1. 经丙酮酸形成乙酰-CoA





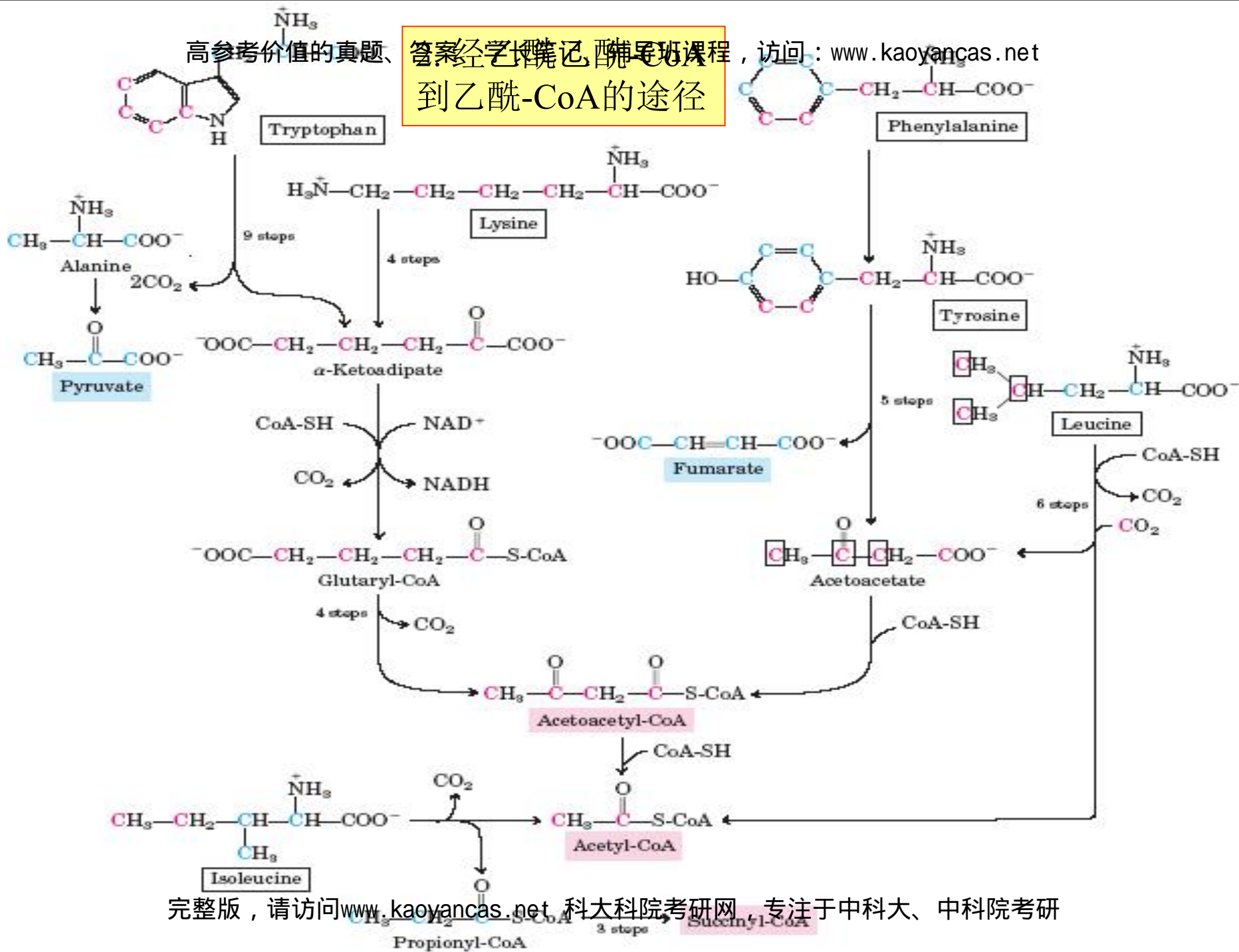
由丝氨酸生成
丙酮酸的机制



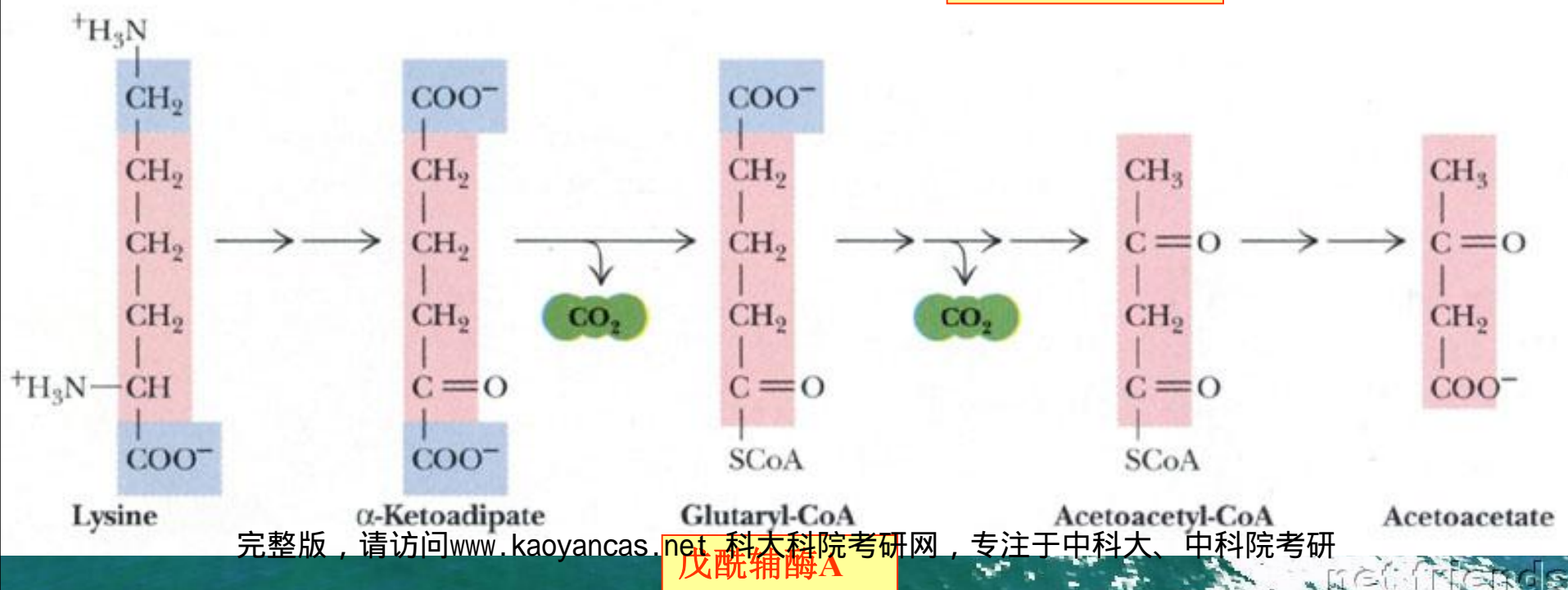
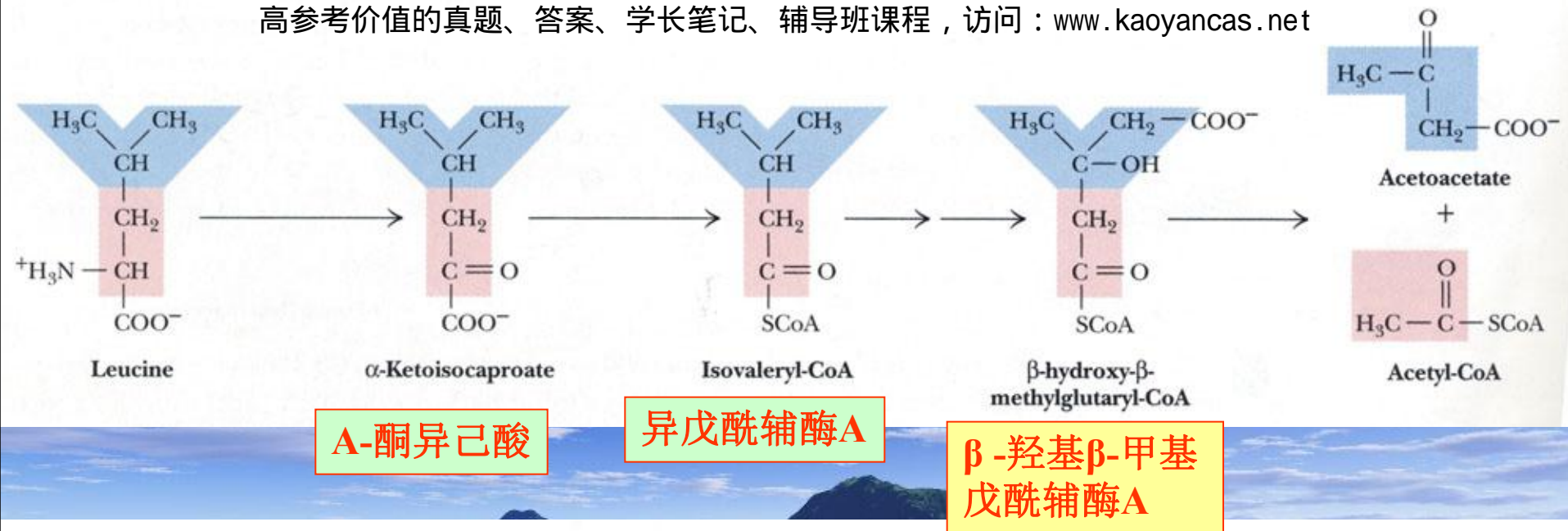
高参考价值的真题、

答案经学长笔记、辅导课程，
到乙酰-CoA的途径

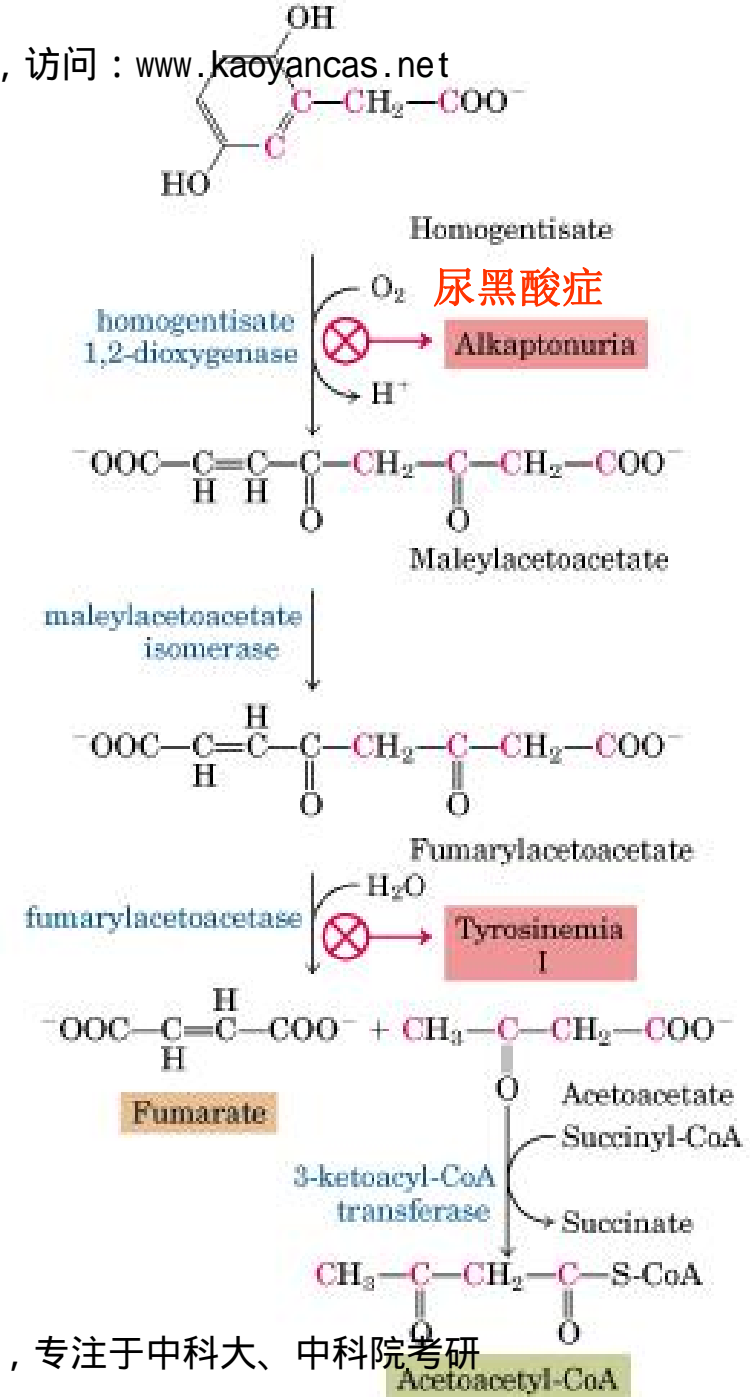
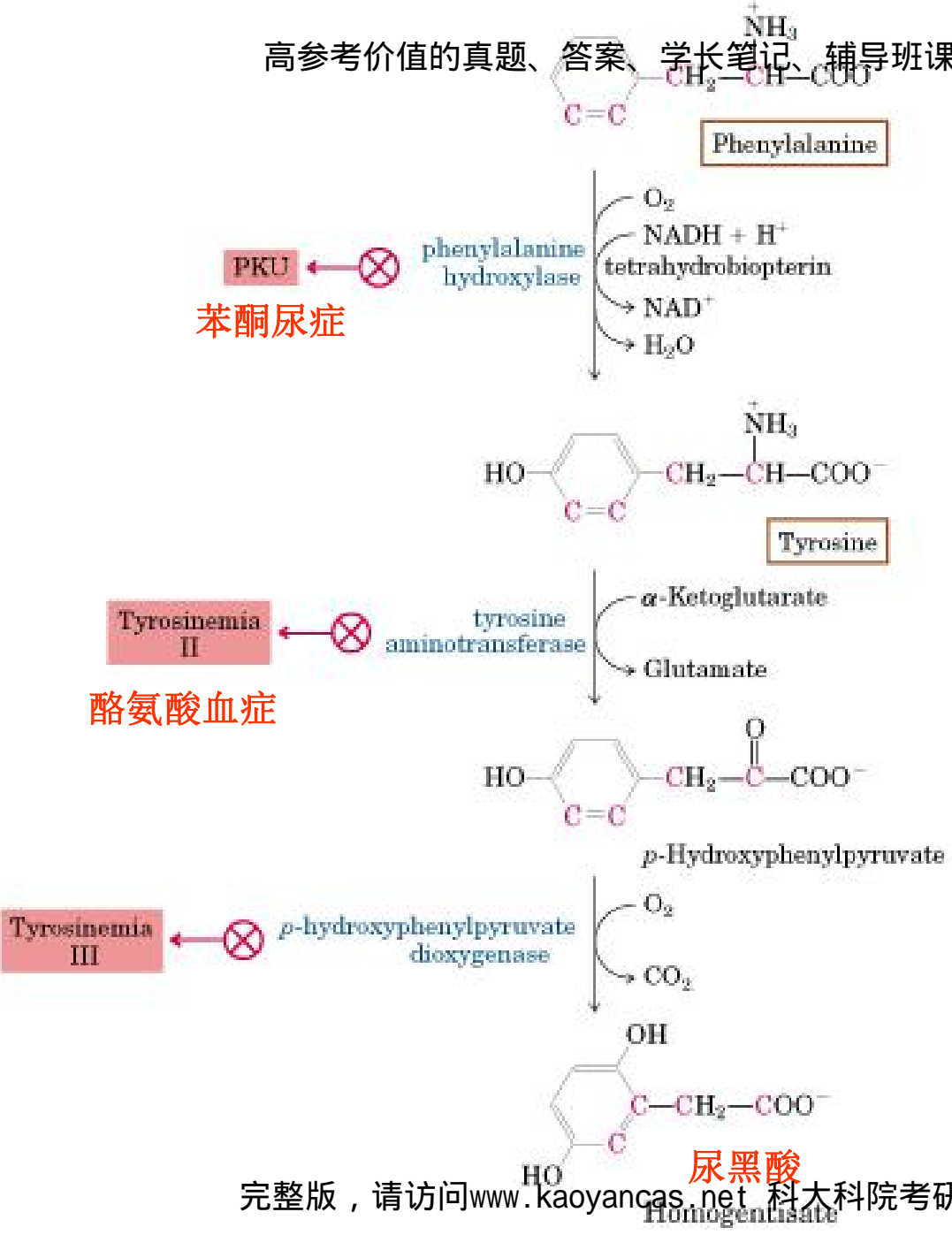
访问：www.kaoyancas.net



完整版，请访问www.kaoyancas.net 科大科院考研网 专注于中科大、中科院考研

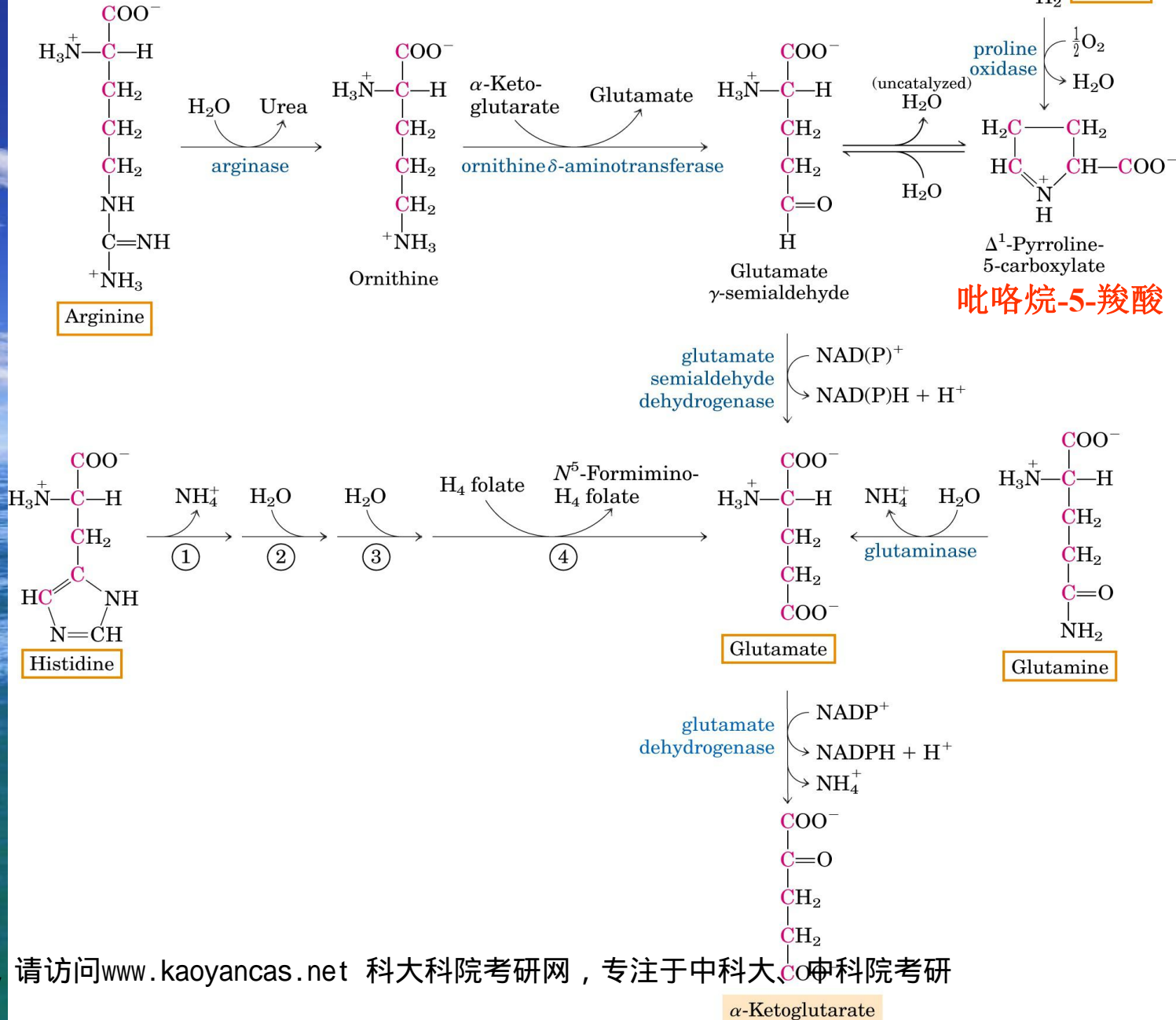


高参考价值的真题、答案、学长笔记、辅导班课程，访问：www.kaoyancas.net



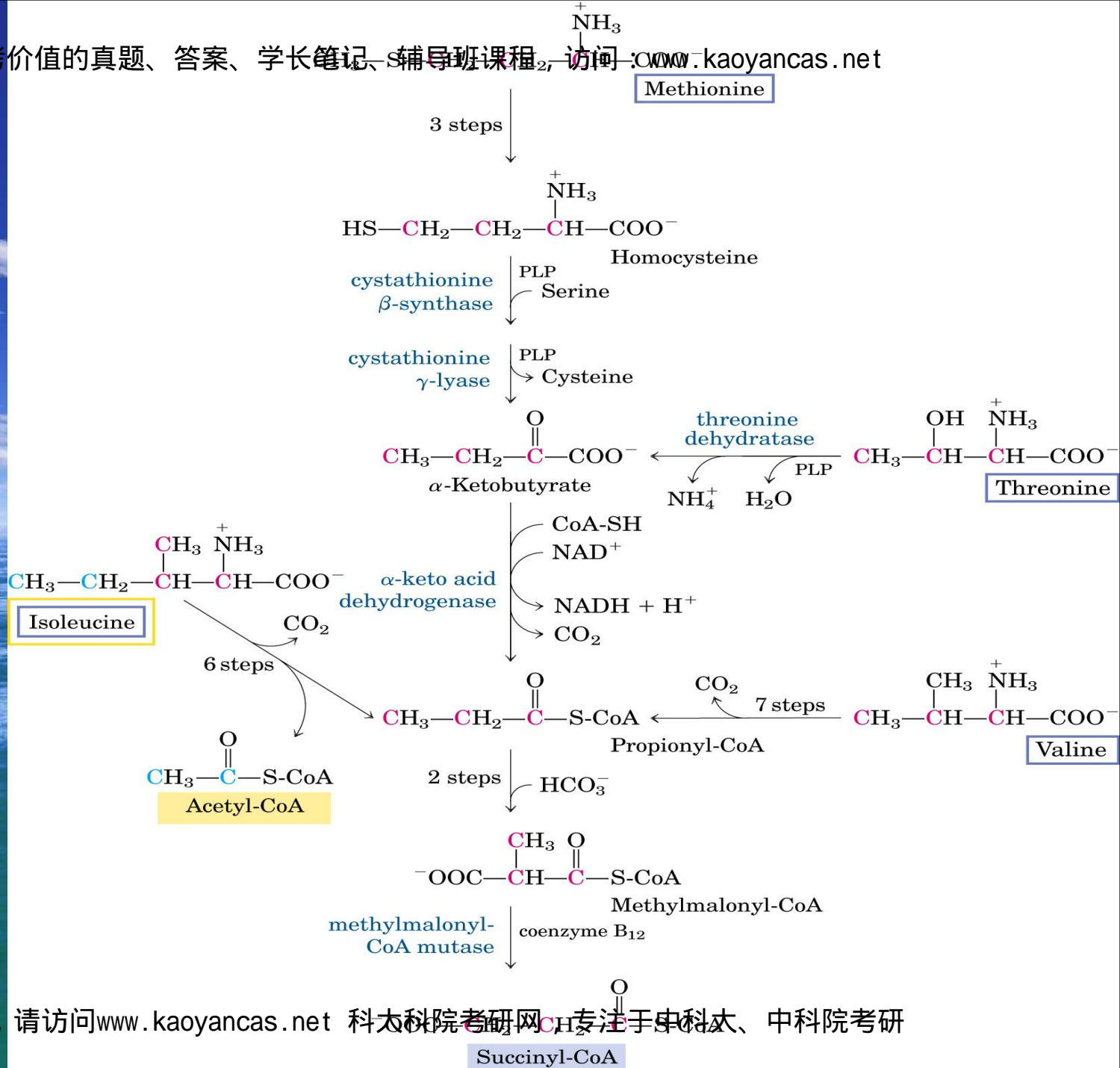
完整版，请访问www.kaoyancas.net 科大科院考研网，专注于中科大、中科院考研

(二) α -酮戊二酸途径

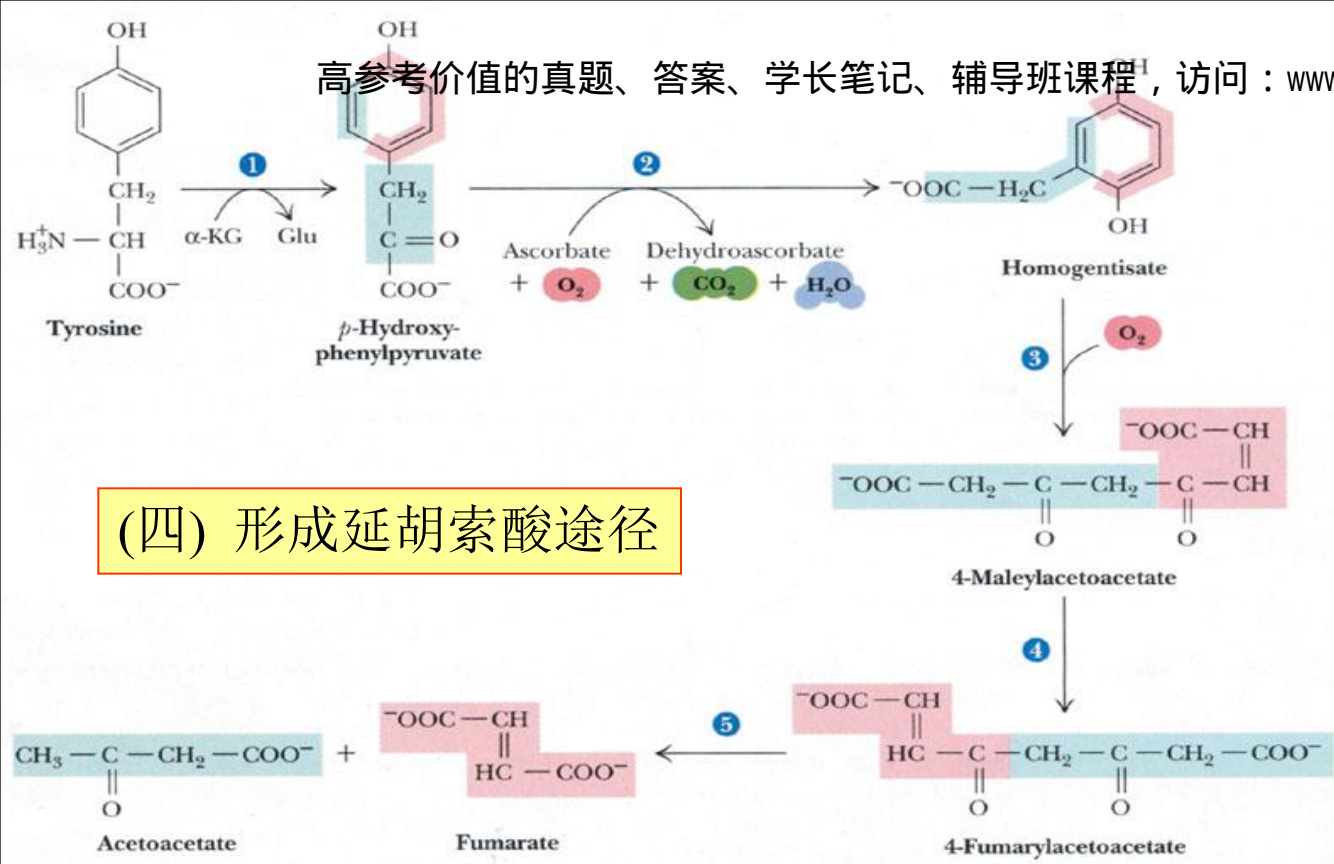


(三) 形成琥珀酰-CoA的途径

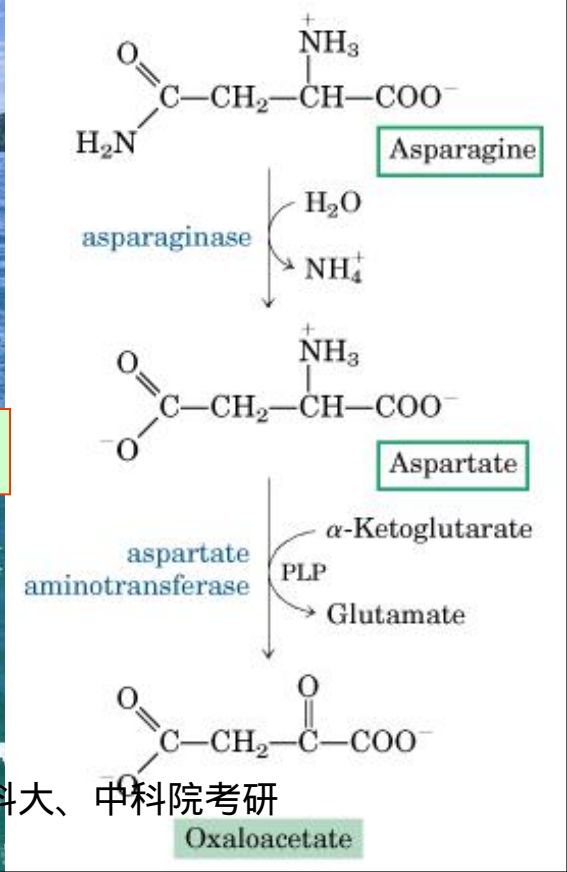
高参考价值的真题、答案、学长笔记、辅导班课程，访问：www.kaoyancas.net



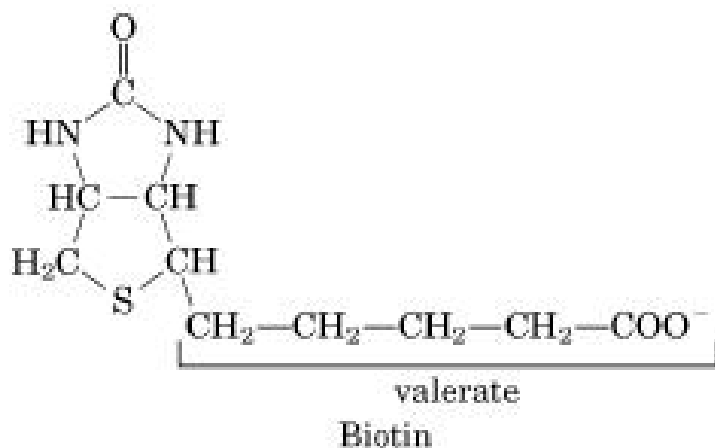
完整版，请访问www.kaoyancas.net 科大科院考研网，专注于中科大、中科院考研



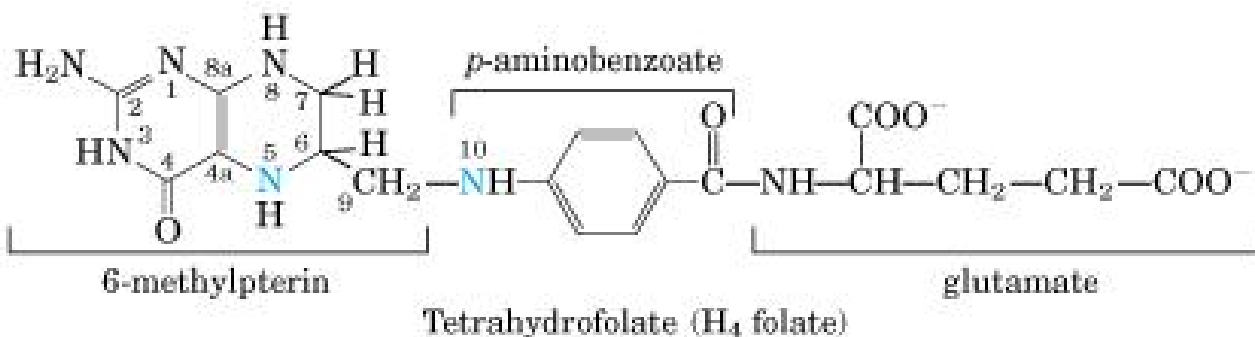
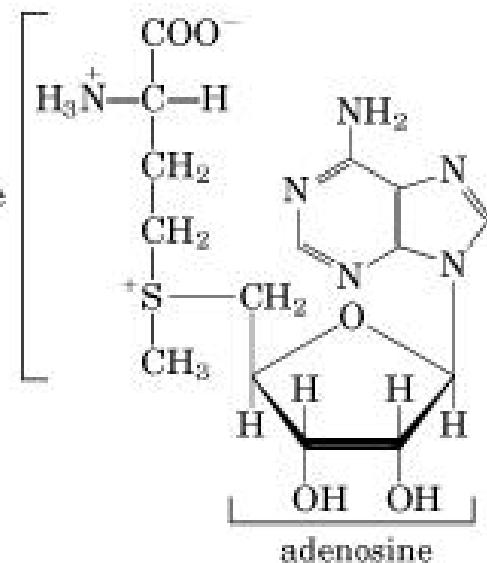
(五) 形成草酰乙酸途径



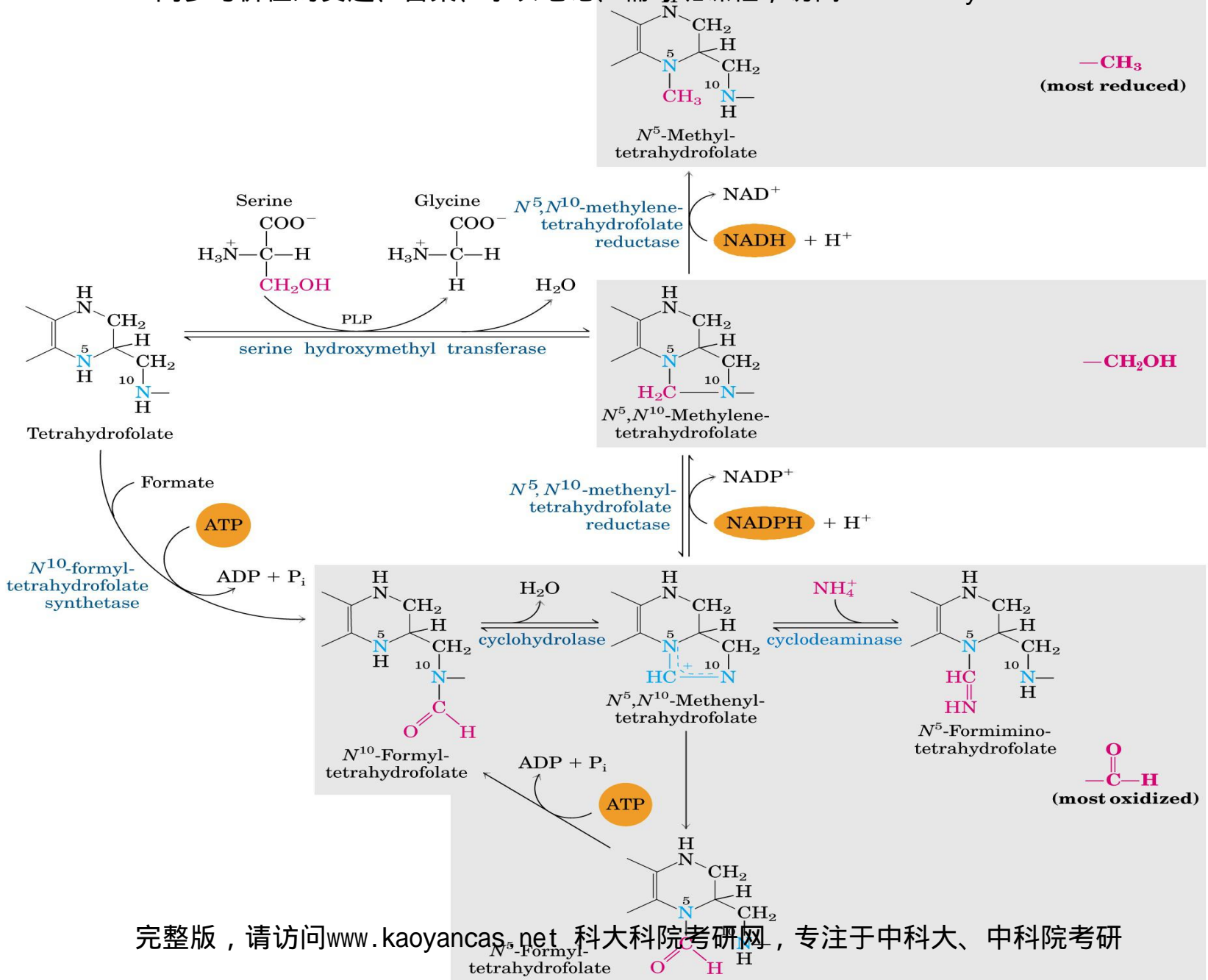
(六) 氨基酸与一碳单位



methionine



高参考价值的真题、答案、学长笔记、辅导班课程，访问：www.kaoyancas.net



完整版，请访问www.kaoyancas.net 科大科院考研网，专注于中科大、中科院考研

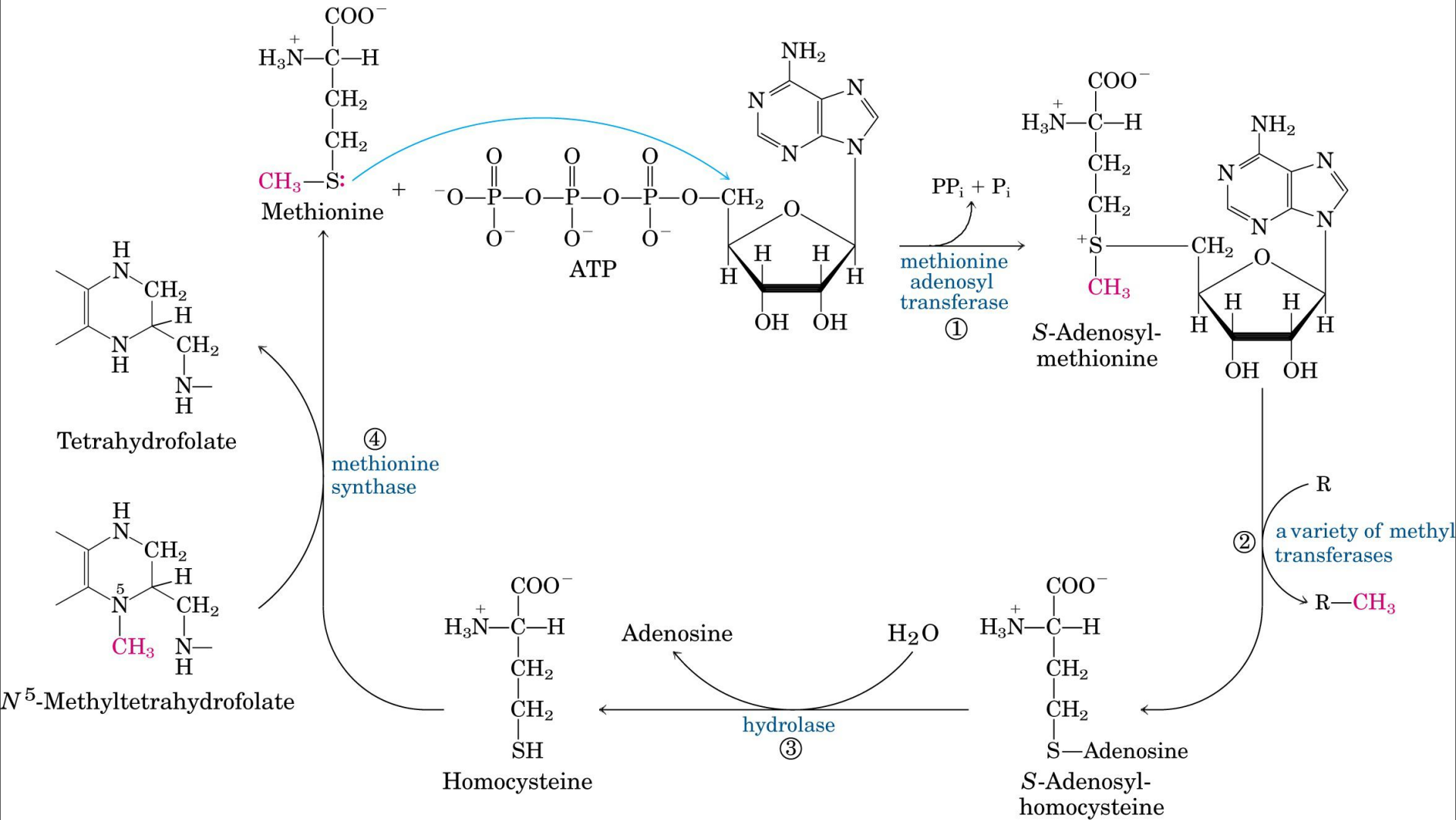


表 30-3 先天性氨基酸代谢缺陷症

病名	涉及的氨基酸代谢途径	临床症状	代谢缺陷
精氨酸血和高血氨症 (argininemia and hyperammonemia)	精氨酸和尿素循环	智力迟钝, 血中出现精氨酸及氨	缺乏精氨酸酶
鸟氨酸血和高血氨症 (ornithinemia and hyperammonemia)	尿素循环	新生儿死亡、昏睡、惊厥智力迟钝	缺乏氨甲酰磷酸合成酶, 鸟氨酸脱羧酶
高甘氨酸血症 (hyperglycinemia)	甘氨酸	严重的智力迟钝	甘氨酸代谢系统疾患
高组氨酸血症 (hyperhistidinemia)	组氨酸	语言缺陷, 某些情况有智力迟钝	组氨酸酶缺欠
枫糖尿素 (MSUD) (maple syrup urine disease) (又称分支链酮尿素)	异亮氨酸, 亮氨酸, 缬氨酸	新生儿呕吐、惊厥、死亡, 严重的智力迟钝	分支链酮酸脱氢酶复合体缺欠
甲基丙二酸血症 (methylmalonic acidemia)	异亮氨酸、甲硫氨酸、苏氨酸及缬氨酸	除血中积累甲基丙二酸外, 其他症状同上	缺乏甲基丙二酰 - CoA、变位酶 (有些病人对维生素 B ₁₂ 治疗有反应)
异戊酸血症 (isovaleric acidemia)	亮氨酸	新生儿呕吐、酸中毒、昏睡及昏迷, 生存者智力迟钝	缺乏异戊酰 - CoA 脱氢酶
高赖氨酸血症 (hyperlysinemia)	赖氨酸	智力迟钝, 同时某些非中枢神经系统不正常	缺乏赖氨酸 - 酮戊二酸还原酶
高胱氨酸尿症 (homocystinuria)	甲硫氨酸	智力迟钝, 眼疾, 骨质疏松、骨结构不正常	胱氨酸 - 甲硫氨酸转氨酶缺乏

续表

病名	涉及的氨基酸代谢途径	临床症状	代谢缺陷
苯丙酮尿症和高苯丙氨酸尿症 (phenylketonuria and hyperphenylalaninemia)	苯丙氨酸	新生儿呕吐,智力迟钝以及其他神经疾患	缺乏苯丙氨酸 L-单加氧酶
高脯氨酸血症 I 型 (hyperprolinemia type I)	脯氨酸	临床检验除血中含有过量脯氨酸外,未发现其他症状	缺乏脯氨酸氧化酶,脯氨酸脱氢酶
尿黑酸症 (alkaptonuria)	酪氨酸	尿中含有尿黑酸,在碱性条件下,在空气中变黑。成人皮肤和软骨变黑,发展成关节炎。	缺乏尿黑酸氧化酶
白化病 (albinism)		最普通的类型是眼皮肤白化。使头发变为白色,皮肤呈粉色。非惧光,眼睛缺少色素	缺失黑色素细胞的酪氨酸酶

基本要求

1. 熟悉蛋白质的降解途径。
2. 掌握氨基酸脱氨基和脱羧基作用的途径。 **(重点)**
3. 掌握尿素的合成途径。 **(重点)**
4. 熟悉氨基酸碳骨架的氧化途径。
5. 熟悉由氨基酸衍生的其他重要物质的合成。
6. 熟悉重要的氨基酸代谢缺陷症。