

PROTEİN VE AMİNO ASİT METABOLİZMASI

Prof. Dr. Serenay Elgün Ülkar

**Kaynak: Tıbbi Biyokimya, Prof. Dr. S. Elgün Ülkar, Hipokrat
Kitabevi, 2017**

Protein Sindirimi

Midede başlar.

İnce bağırsakta, pankreas ve bağırsak enzimlerinin yardımıyla devam eder.

- **Gastrin** (mideden) → Midede **HCl** ve **pepsin** salgısı
- İnce bağırsaktan sekretin ve kolesistokinin:
- **Sekretin** → bikarbonat
- **Kolesistokinin** → pankreas enzimleri: **tripsin**, **kimotripsin**, **elastaz**, **karboksipeptidazlar**

Protein Sindirimi

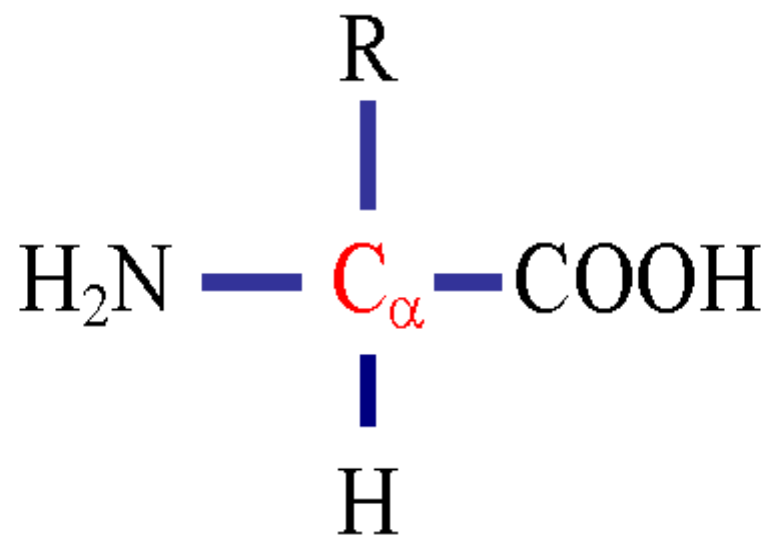
- İnce bağırsak enzimleri:
Aminopeptidazlar, dipeptidazlar
- Kana yalnız serbest amino asitler geçer.

Amino asit Metabolizması

I. Amino asitlerden azot ayrılma reaksiyonları

1- TRANSAMİNASYON

2- GLUTAMATIN OKSİDATİF DEAMİNASYONU

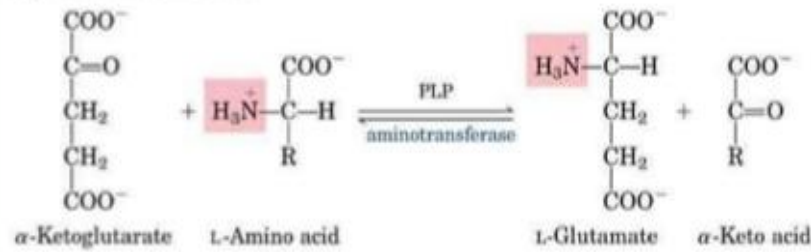


1. Transaminasyon

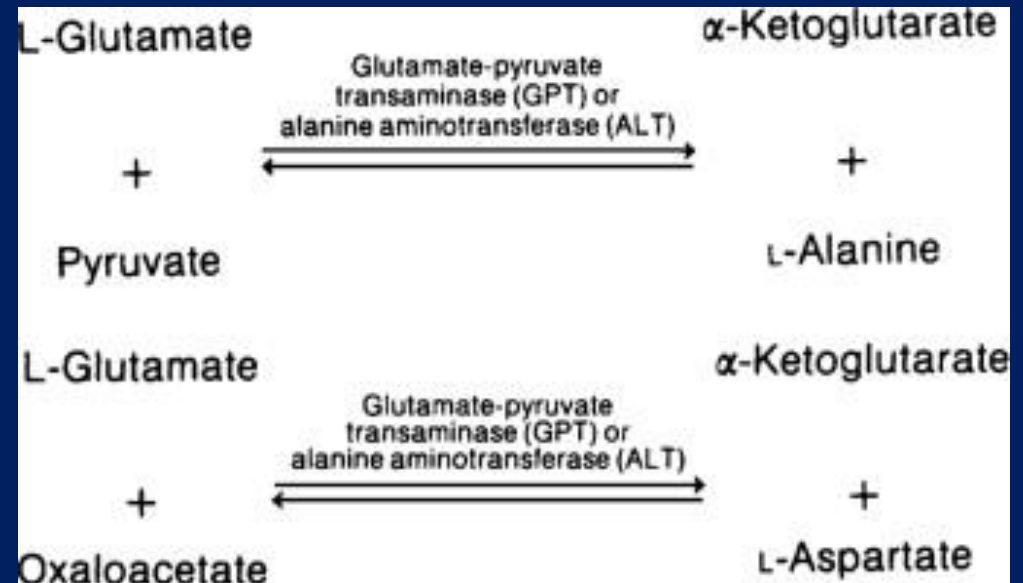
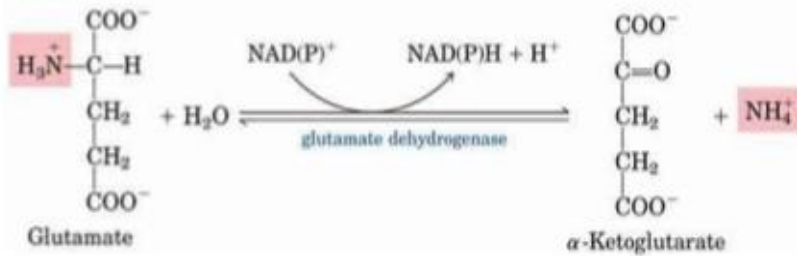
- Bir amino asidin amino grubu bir keto aside taşınır.
- Serbest amonyak açığa çıkmaz.
- Koenzim *pridoksal fosfat*tır.

- Geri dönüşümlüdür.
- Sitoplazma veya mitokondride olabilir.
- Metabolik ve klinik açıdan en önemli transaminazlar **ALT (alanin transaminaz)** ve **AST (aspartat transaminaz)**'dir.

A) Transamination



B) Deamination



2. Glutamatın oksidatif deaminasyonu

- Glutamattan deaminasyonla amonyak serbestleşir.
- Enzim **glutamat dehidrogenaz**dır.
- Koenzim NAD/NADP'dir.
- Mitokondride olur.

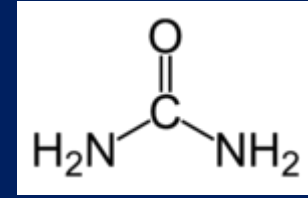
Amonyak kaynakları:

- 1- Amino asit metabolizması
- 2- Bağırsağa gelen ürenin bakteriler tarafından parçalanması
- 3- Hormon, nörotransmitter, nükleotid gibi azotlu bileşiklerin yıkımı

Amonyak Zararsızlaştırma Yolları:

- 1- Üre döngüsü (karaciğer)
- 2- Serbest amonyağın **glutamin** içinde taşınması ya da depolanması (karaciğer, beyin, kas)
- 3- Amonyanın kanda alanin içinde taşınmasını sağlayan **glukoz-alanin döngüsü** (Kas ve karaciğer arasında)

II. ÜRE DÖNGÜSÜ

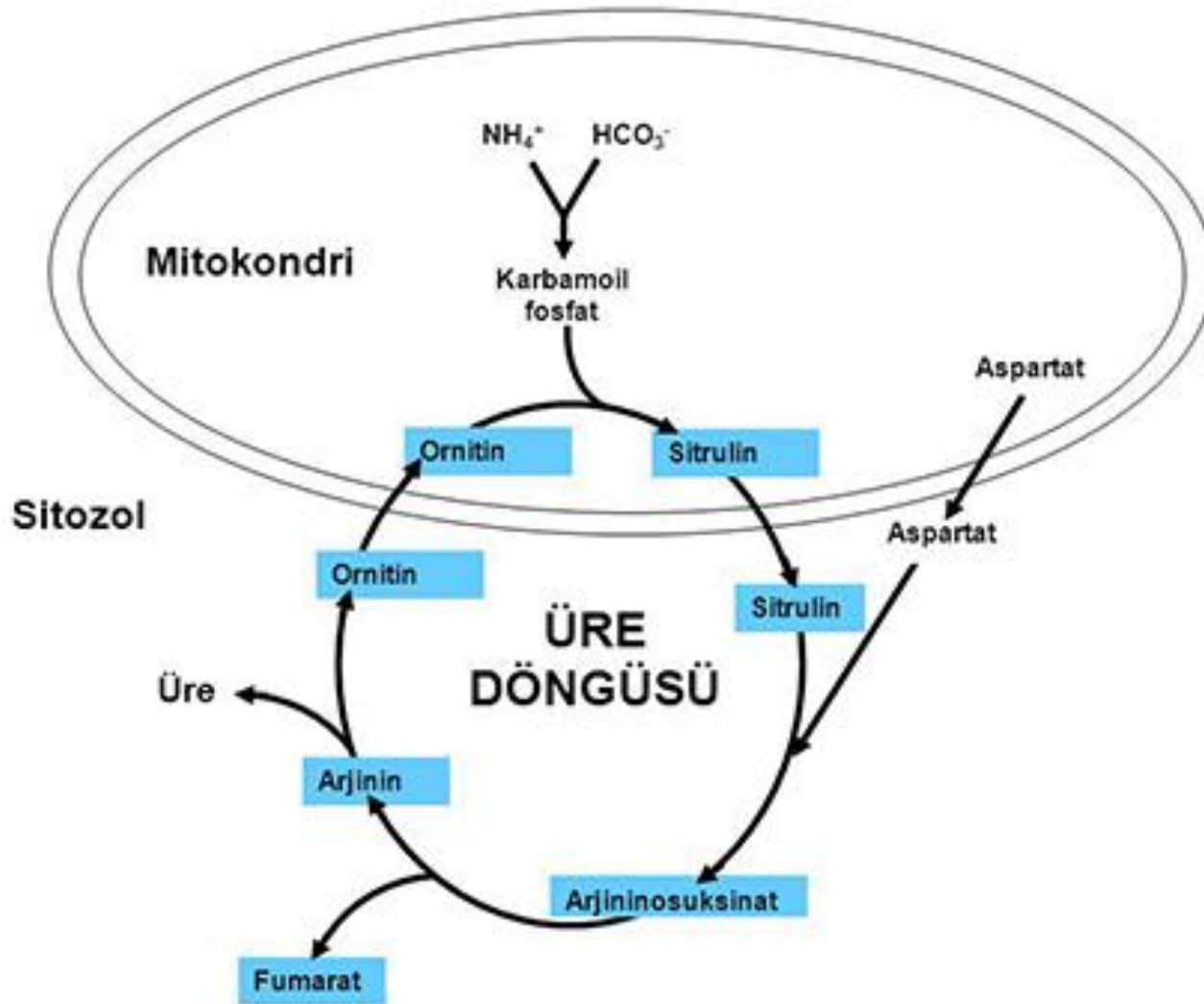


Üre

- Üre amino asitlerden gelen amonyağın başlıca atılım yoludur.
- İdrardaki azotlu bileşiklerin %90 nı oluşturur.
- Üre döngüsü yalnız karaciğerde gerçekleşir.

- Reaksiyonların bir kısmı mitokondride, bir kısmı sitozolde olur.
- Üre suda çözünür. Başlıca idrarla, daha az oranda da bağırsaktan atılır.
- Ürenin bir azotu serbest **amonyak**, diğeri **aspartat**, karbon ve oksijeni de **CO₂**'den gelir.

ÜRE Döngüsü



Üre ölçümü:

- Serum/plazma, 24 saatlik idrar
- Serum/plazma için referans değer:
15-39 mg/dL
- İdrarda: erkek için 14-26 mg/kg/gün, kadında 11-20 mg/kg/gün
- Kan üre azotu (BUN) olarak da sonuç verilebilir, referans değer: 7-18 mg/dL

BUN'u 2.14 ile çarparak üre değeri elde edilebilir.

Üremi (Kanda üre yükselmesi)

nedenleri:

- **Prerenal;** Şok, kan kaybı, dehidrasyon, yanık, yüksek ateş
- **Renal;** Akut böbrek yetmezliği, kronik böbrek hastalığı
- **Postrenal;** taş, tümör, iltihap ve prostat büyümesi nedeniyle idrar yollarında tıkanma

Amino asit Sınıflandırması

- Kaynağına göre:

Esansiyel

Non-esansiyel

- Metabolizmasına göre:

Glukojenik (glukoz sentezi)

Ketojenik (yağ asiti, keton sentezi)

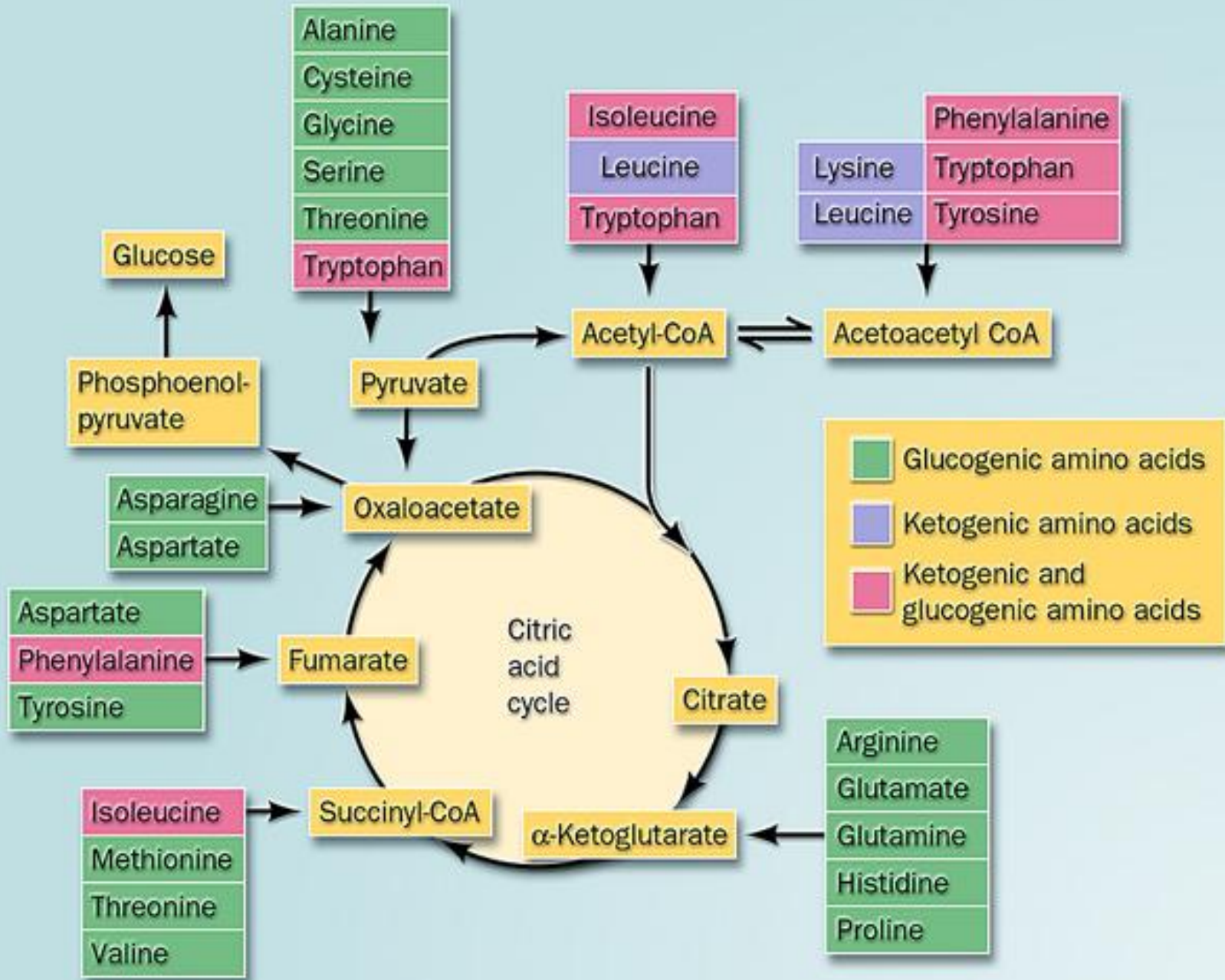
Hem glukojenik hem ketojenik

Arginin ve histidin yarı esansiyeldir; erişkinde esansiyel değildirler. Ancak büyüme çağındaki çocuklarda üretim olmasına rağmen yetersiz kalır.

Besinlerle alım gerektiğinden yarı esansiyel kabul edilirler.

Amino asitlerden açığa çıkan karbon iskeletleri

- Okzaloasetat (glukojenik)
- α -ketoglutarat (glukojenik)
- Piruvat (glukojenik)
- Fumarat (glukojenik)
- Süksinil koA (glukojenik)
- Asetil koA, asetoasetil koA (ketojenik)



Fenilketonüri (FKÜ)

- Fenilalaninin tirozine dönüştüren *Fenilalanin hidroksilaz* enzimi eksiktir.
- Tüm yenidoğanların taranması zorunludur. Beslenme sonrası min.48 saat sonra
- Zeka geriliği (1 yaş), yürüme-konuşma bozukluğu, hiperaktivite, tremor, mikroensefali, büyüme geriliği, melanin eksikliği, idrarda küf kokusu
- Tedavi: Özel diyetle fenilalanin alımı kısıtlanır. İlk 1 hafta içinde başlanmalıdır.



Fenilalanin

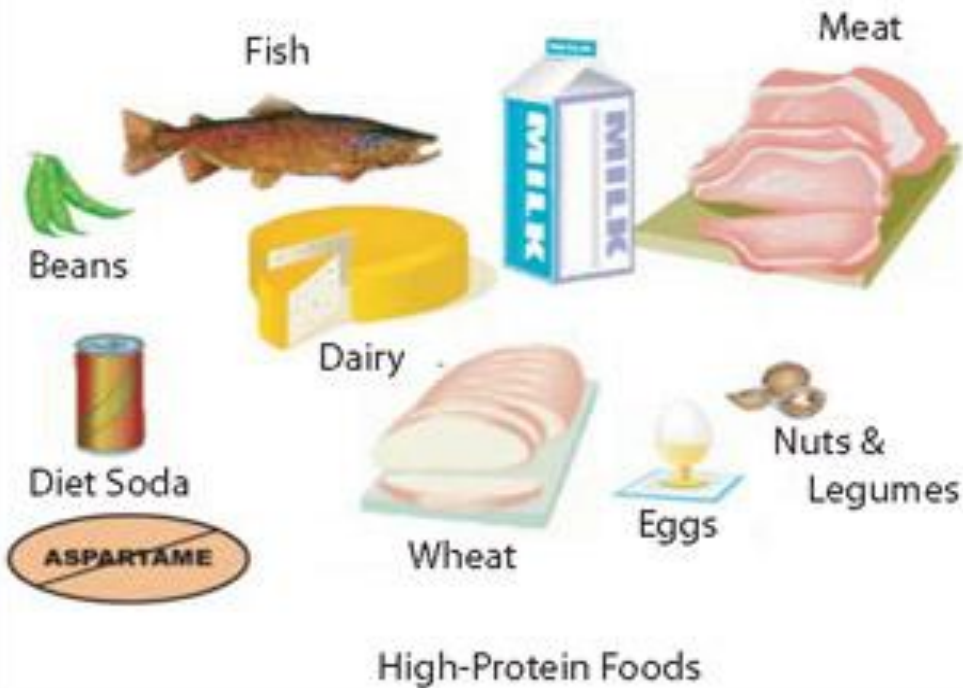


Tirozin

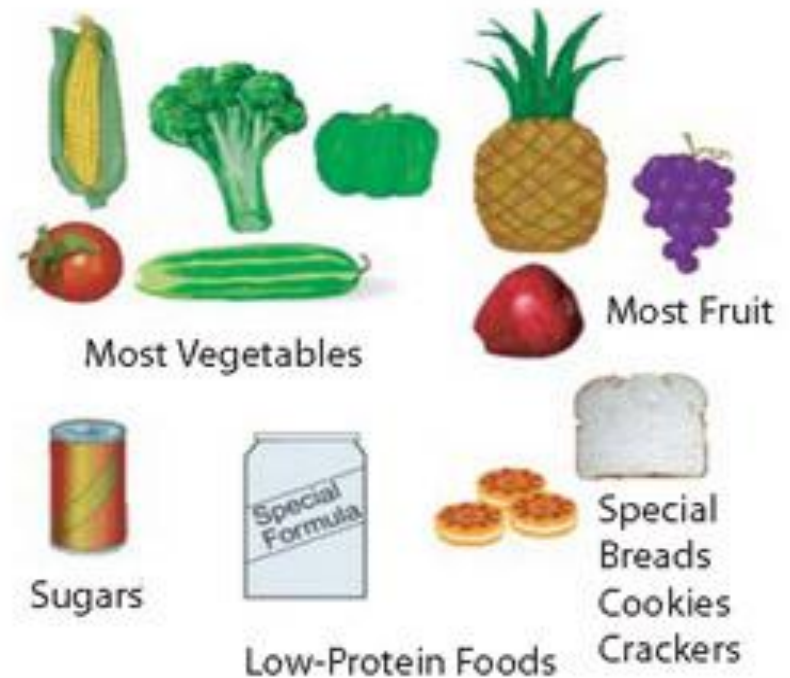


Fenilketonüri Diyeti

High Phenylalanine Foods:

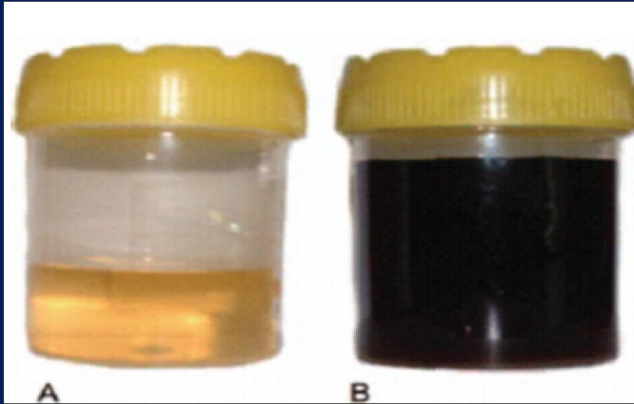


Low Phenylalanine Foods:



Alkaptonüri

- Tirozin metabolizmasındaki *homogentisat oksidaz* enziminin genetik eksikliği
- İdrar beklemekle siyah döner (Siyah idrar hastalığı).
- Orta yaşta büyük eklemlerde artrit, kıkırdak dokusunda pigmentasyon, kalsifikasyon ve inflamasyon olur.
- Semptomatik tedavi yapılır.



Akçaağaç Şurubu İdrar Hastalığı

Dalı zincirli amino asitlerin metabolizmasında yer alan dalı zincirli *α -keto asit dehidrogenaz* enzim eksikliği

- Kanda ve idrarda bu amino asitler birikir.
- İdrarda yanık şeker kokusu vardır.
- Beslenme güçlüğü, kusma ve dehidrasyon, asidoz olur.
- Tedavi edilmezse ileri derecede zeka ve gelişme geriliği ile ölüm olabilir.
- Erken tanı ve tedavi (diyet) gereklidir.

