

# Instuderingsfrågor till "Aminosyrametabolism"

## Föreläsare: Martin Lidell

---

1. Beskriv den generella strukturen för en  $\alpha$ -aminosyra.
2. Aminosyror kan vara proteinogena och icke-proteinogena. Vad menas med detta? Ge ett par exempel på aminosyror som tillhör den senare kategorin.
3. Förutom att utgöra byggstenar i proteiner har aminosyror andra mycket viktiga funktioner. Ge exempel på ett par andra viktiga funktioner för aminosyror.
4. Hur får vi tillgång till aminosyror?
5. Beskriv översiktligt proteiners nedbrytning till aminosyror i mag-tarmkanalen.
6. Hur tar sig aminosyror över cellmembran?
7. Vad menas med att en aminosyra är essentiell? Vilka aminosyror är essentiella?
8. Vissa aminosyror sägs vara konditionellt essentiella. Vad menas med detta?
9. Från vilka fem prekursorer bildar vi människor de icke-essentiella aminosyrorna? Dessa prekursorer kommer att utgöra kolskelettet av de syntetiserade aminosyrorna.
10. Så kallade aminotransferaser spelar en viktig roll både vid syntes och nedbrytning av aminosyror. Beskriv den generella reaktionsformeln för de så kallade transamineringsreaktioner som katalyseras av denna enzymgrupp.
11. ALT och AST är två mycket viktiga aminotransferaser. Vilka är de fullständiga namnen på dessa båda enzymer och vilka reaktioner katalyserar de?
12. Vid transamineringsreaktioner används oftast ett specifikt "aminogruppdonator/aminogruppacceptor-par". Vilket?
13. Bestämning av plasmanivåerna av ALT och AST används vid klinisk diagnostik. Vad är en ökad halt av dessa enzymer i blodet ett tecken på?
14. En specifik aminosyra utgör en viktig donator av aminogrunder vid syntes av andra aminosyror. Vilken är aminosyran och via vilken typ av reaktion bildas denna aminosyra framförallt? Aminosyran utgör även en prekursor från vilken tre icke-essentiella aminosyror kan bildas. Vilka?
15. Vilken ärftlig enzymdefekt ger upphov till fenylketonuri? Varför är det viktigt att fastställa diagnosen tidigt och hur behandlas fenylketonuri?

16. Fenyylketonuri har gett namnet åt den nyföddhetscreening (PKU-provet) som utförs i Sverige sedan 1965. Vad är syftet med denna screening?
17. Vid nedbrytning av aminosyror kan molekylernas kolskelett omvandlas till sju olika metaboliter. Vilka är metaboliterna och vad kan de användas till?
18. Degradation av aminosyror sker huvudsakligen i ett specifikt organ. Vilket? Speciellt en annan vävnad kan använda kolskeletten från de så kallade grenade aminosyrorna (branched-chain amino acids), dvs leucin, isoleucin och valin, som energikälla. Vilken vävnad rör det sig om?
19. Varför utgör deaminering av aminosyror en utmaning för oss? Hur har vi löst detta problem?
20. Vid nedbrytningen av många aminosyror överförs deras aminogrupp till  $\alpha$ -ketoglutarat och glutamat bildas. Med hjälp av ett i huvudsak leverspecifikt enzym kan glutamat sedan genomgå så kallad oxidativ deaminering. Vilket är enzymet, var i cellen hittar vi enzymet och vilka produkter bildas i reaktionen?
21. Ange några aminosyror som kan avge kvävet genom direkt deaminering (dvs ej genom oxidativ deaminering). Vilken kväveinnehållande förening bildas?
22. Den ammoniak som bildas vid katabolism av aminosyror är celltoxisk och måste metaboliseras vidare. Beskriv omvandlingen av ammoniak till den utsöndringsprodukt som lämnar kroppen via urinen. Vilka steg i syntesvägen är energikrävande? Vilket är det hastighetsreglerande steget och hur regleras det? Var i cellen sker de olika reaktionerna? Från vilka föreningar härstammar de olika delarna av utsöndringsprodukten?
23. Vilken funktion har ureacykeln och var i kroppen sker denna cykel? Vad händer vid defekter i denna cykel? Ge ett exempel på en ärftlig sjukdom vilken orsakar en defekt ureacykel.
24. Vilka metaboliter kopplar ureacykeln med citronsyracykeln?
25. Hur transporteras kväve från skelettmuskulatur till levern och vad innebär den så kallade alanin-glukos cykeln?
26. Hur transporteras ammoniak från övriga organ till levern?
27. Vilka är rollerna för glutaminsyntetas och glutaminas vid transport av ammoniak till levern?
28. Definiera begreppen glukogena respektive ketogena aminosyror. Ge exempel på några glukogena och ketogena aminosyror.
29. Varför kan rent ketogena aminosyror inte användas för syntes av glukos?
30. Vilka aminosyror kan via transaminering omvandlas direkt till glykolys- eller citronsyracykel-intermediärer?