

Merksätze Kapitel 18

Stoffwechsel der Proteine und Aminosäuren

18.1 Abbau von Proteinen

Im menschlichen Organismus werden jeden Tag 1–2% des Gesamtproteins abgebaut. Der intrazelluläre Abbau von Proteinen geschieht in vom Rest der Zelle abgeschlossenen Räumen: im Innern der Proteasomen für den ubiquitinkontrollierten Abbau schadhafter Proteine und in den membranumschlossenen Lysosomen für den nichtselektiven Abbau.

18.2 Abbau der Aminosäuren: Weg des Stickstoffs

Harnstoff, das hauptsächliche Endprodukt des N-Stoffwechsels bei Säugern, wird aus Ammoniak, CO₂ und der Aminogruppe von Aspartat im Harnstoffzyklus gebildet. Die Reaktionen laufen vorwiegend in der Leber ab, zum Teil in den Mitochondrien, zum Teil im Cytosol. Pro Zyklus werden 4 energiereiche Phosphatbindungen gespalten. Die Entsorgung hat ihren Preis!

18.3 Abbau der Aminosäuren: Weg des Kohlenstoffs

Das C-Skelett aller Aminosäuren wird unter Normalbedingungen zu CO₂ und H₂O abgebaut; im Hungerzustand baut jedoch die Leber Aminosäuren aus den Muskeln um zu Glucose (glucogene Aminosäuren) oder zu Ketonkörpern und Fettsäuren (ketogene Aminosäuren), welche peripheren Organen (Gehirn!) zur Energiegewinnung zur Verfügung gestellt werden. Aus gewissen Aminosäuren (Tyr, Trp, His) entstehen durch Decarboxylierung und Hydroxylierung die als Neurotransmitter, Mediatoren und Hormone wirksamen biogenen Amine.

18.4 Störungen im Abbau von Aminosäuren

Von den zahlreichen erblichen Störungen des Aminosäurenstoffwechsels ist die Phenylketonurie die wichtigste. Sie wird durch Defekte der Phenylalaninhydroxylase verursacht: Erhöhte Konzentrationen von Phenylalanin hemmen die Passage anderer grosser neutraler Aminosäuren durch die Blut-Hirn-Schranke; der Aminosäuremangel stört die Gehirnentwicklung auf schwerste Weise. Rechtzeitige Diagnose (Neugeborenen-Screening!) und Therapie (phenylalaninarme Ernährung) verhindern die gravierenden Folgen.

18.5 Synthese von Aminosäuren

Von den 20 in Proteinen vorkommenden Aminosäuren sind beim Menschen 9 essenziell, d.h. müssen mit der Nahrung zugeführt werden: verzweigtkettige Val, Leu, Ile; basische Lys, His; hydroxyliert Thr, S-haltig Met, aromatische Phe, Trp

18.6 C₁-Stoffwechsel

C₁-Einheiten sind für manche Biosynthesen die limitierenden Vorstufen, sie werden nicht in den Hauptstoffwechselketten gebildet und sind Mangelware. C₁-Übertrager sind Tetrahydrofolsäure (THF) und S-Adenosylmethionin (SAM). Ohne C₁-Einheiten können weder Nucleinsäuren noch Proteine synthetisiert werden. C₁-Einheiten sind eine Achillesferse des Stoffwechsels. Ihr Stoffwechsel ist daher interessant für medikamentöse Interventionen (Bakteriostatika, Cytostatika).

18.7 Synthesen, an denen Aminosäuren beteiligt sind: Kreatin und Porphyrine

Diverse Aminosäuren sind Vorstufen für die Synthese N-haltiger Verbindungen wie Kreatin, Protoporphyrin (organische Komponente von Häm), Purin- und Pyrimidinnucleotide.