**ЗАНЯТИЕ 4**

**Тема 5.4 «Специфические пути обмена**

**аминокислот и их нарушения»**

Обоснование темы. Изучение специфических путей метаболизма аминокислот имеет важное значение для понимания механизмов развития энзимопатий, например алкаптонурии и фенилкетонурии. Вместе с тем, к числу веществ, образующихся из аминокислот, относятся биогенные амины, изучение механизма образования которых позволит глубже понять принципы функционирования мозга, а также патогенез аллергии.

Цель занятия.

1. изучить образование и обезвреживание биогенных аминов;
2. уметь объяснять биологическую роль биогенных аминов;
3. узнать биологическую роль процесса трансметилирования и роль S-аденозилметионина;
4. изучить особенности обмена фенилаланина и тирозина;
5. знать нарушения обмена аминокислот - фенилкетонурия, алкаптонурия, альбинизм;
6. познакомить с методом определения креатинина в моче.

Основные понятия темы

Специфические пути катаболизма аминокислот. Трансметилирование. Обмен фенилаланина и тирозина и его нарушения (фенилкетонурия, алкаптонурия, альбинизм). Образование биогенных аминов в ходе реакции декарбоксилирования аминокислот.

# **ВОПРОСЫ К ЗАНЯТИЮ**

1. Трансметилирование. Роль S – аденозилметионина.
2. Биосинтез креатина, карнитина, катехоламинов, фосфатидилхолина, анзерина. Роль метионина в этих процессах.
3. Особенности обмена аминокислот фенилаланина и тирозина.
4. Наследственные нарушения обмена аминокислот. Фенилкетонурия. Алкаптонурия. Альбинизм.

# **МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ**

# **К ПРАКТИЧЕСКОЙ ЧАСТИ ЗАНЯТИЯ**

**Лабораторная работа 1**

**Определение содержания креатинина в моче**

Принцип метода: креатинин при взаимодействии с пикриновой кислотой в щелочной среде образует окрашенные соединения, интенсивность окраски которых прямо пропорциональна концентрации креатинина в моче.

Ход работы: в мерную пробирку наливают 0,1 мл мочи, прибавляют 4 капли 10% раствора NaOH и 0,15 мл насыщенного раствора пикриновой кислоты. Одновременно ставят контроль, наливая в мерную пробирку вместо мочи 0,1 мл дист. Н2О. Перемешивают содержимое пробирок, оставляют на 5 минут. Доводят дист. Н2О до объема 10 мл, тщательно перемешивают и фотометрируют против контроля на ФЭК с зеленым светофильтром в кювете на 5 мм. Получив оптическую плотность раствора, по калибровочному графику определяют количество креатинина в 0,1 мл мочи. Далее пересчитывают его концентрацию на суточное количество мочи. Для пересчета в единицы СИ (ммоль/сут) используют коэффициент 8,84. В норме содержание креатинина в моче составляет 4,4-17,7 ммоль/сут.

Результат:

Вывод:

Клинико-диагностическое значение: повышенное выделение креатинина с мочой (гиперкреатининурия) – наблюдается при избыточном приеме мясной пищи, травме мышц, синдроме длительного раздавливания, тяжелой мышечной работе, лихорадочных состояниях. Пониженное содержание креатинина в моче (гипокреатининурия) – отмечается при хроническом нефрите, мышечной атрофии, в старческом возрасте.

# **ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ**

1. Дайте ответы на следующие вопросы:

а) перечислите и изобразите пути использования фенилаланина и тирозина в различных тканях;

б) укажите, в чем заключается биологическая роль метионина;

в) назовите, недостаточность какого нейромедиатора приводит к болезни Паркинсона: напишите реакцию его синтеза и инактивации.

1. Решите следующие ситуационные задачи.

№ 1

Творог содержит все незаменимые аминокислоты, в том числе большое количество метионина. Известно, что при жировом перерождении печени больным рекомендуют употреблять в пищу много творога. Объясните, почему такая диета может улучшить состояние больного.

№ 2

Пептид, поступивший в организм с пищей, содержал фенилаланин, все атомы которого были мечены 14С. Позже меченые атомы были обнаружены в ацетоацетате и глюкозе. Объясните это, подтвердив соответствующими схемами.

ОСНОВНАЯ УЧЕБНАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Биологическая химия [Текст]: учебник / под ред. чл.-корр. РАН, проф. С.Е. Северина.-М.:ГЭОТАР - Медиа, 2012.- 624 с.

# ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Березов, Т.Т. Биохимия [Текст]: учебник / Т.Т.Березов, Б.Ф. Коровкин.-М.: Медицина, 2007.- 704 с.
2. Биологическая химия [Текст] : учебник для мед. вузов / Е.С. Северин [и др.]. – М.: МИА, 2008.- 368 с.
3. Чиркин, А.А. Биохимия / А.А. Чиркин, Е.О. Данченко.- М.: Медицинская литература, 2010.- 605 с.