

E-生化学 (保健学科版 Ver1.07)

(IV) 蛋白の化学と代謝

D. アミノ酸の代謝

* D. アミノ酸の代謝

信州大学医学部保健学科検査技術科学専攻
准教授 日高 宏哉

E-mail: hiroyan@hsp.md.shinshu-u.ac.jp



IV. 蛋白質・アミノ酸の化学と代謝

D. アミノ酸の代謝

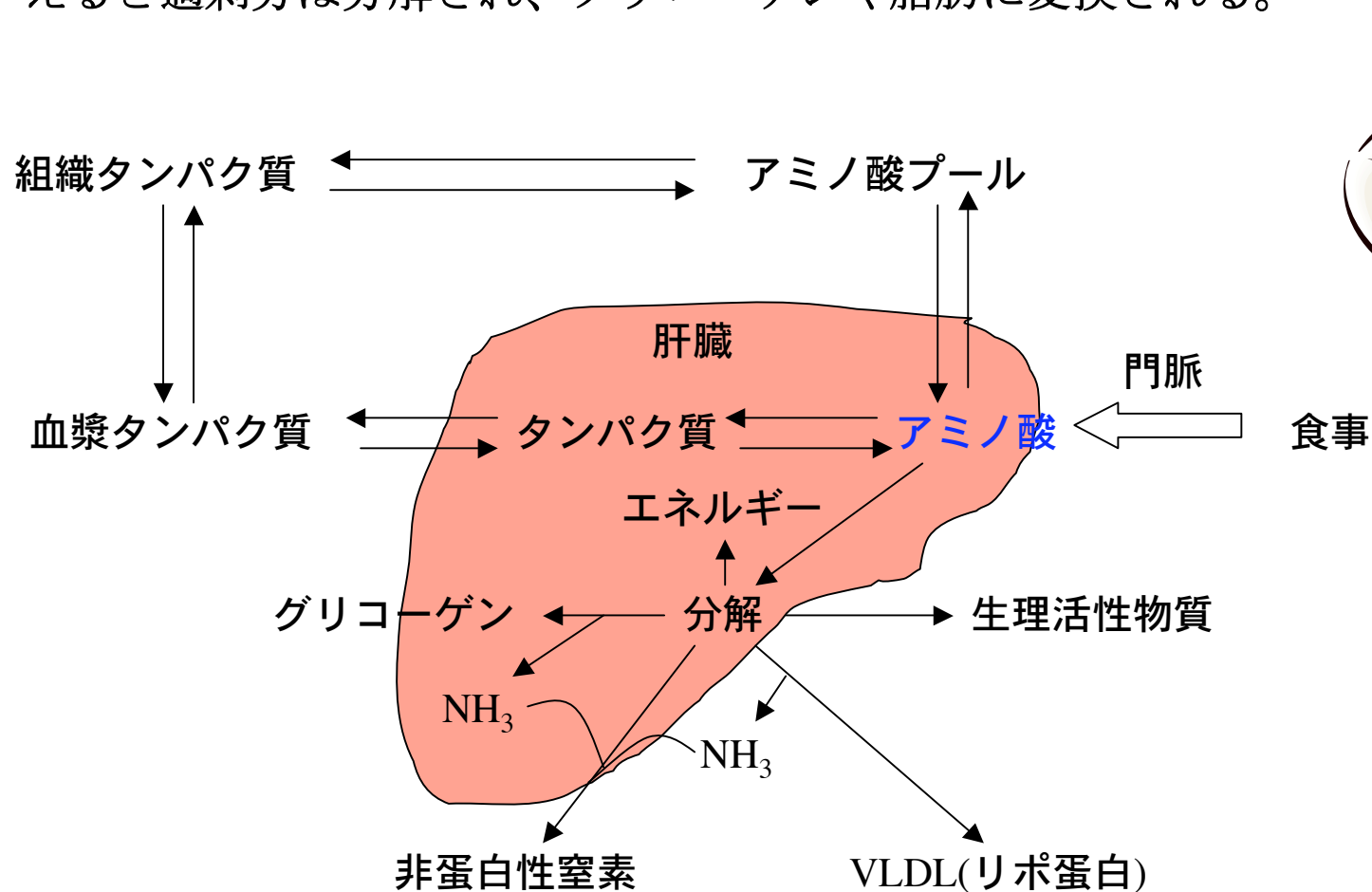
Index (アミノ酸の代謝)

1. アミノ酸のゆくえ
2. アミノ酸の代謝
3. アミノ基転移反応
4. アミノ基転移反応の例
5. 酸化的脱アミノ反応
6. アミノ酸から尿素サイクルへ
7. 肝臓での尿素回路(尿素サイクル)
8. アミノ酸の異化作用(炭素骨格)
9. 蛋白、アミノ酸の代謝異常症



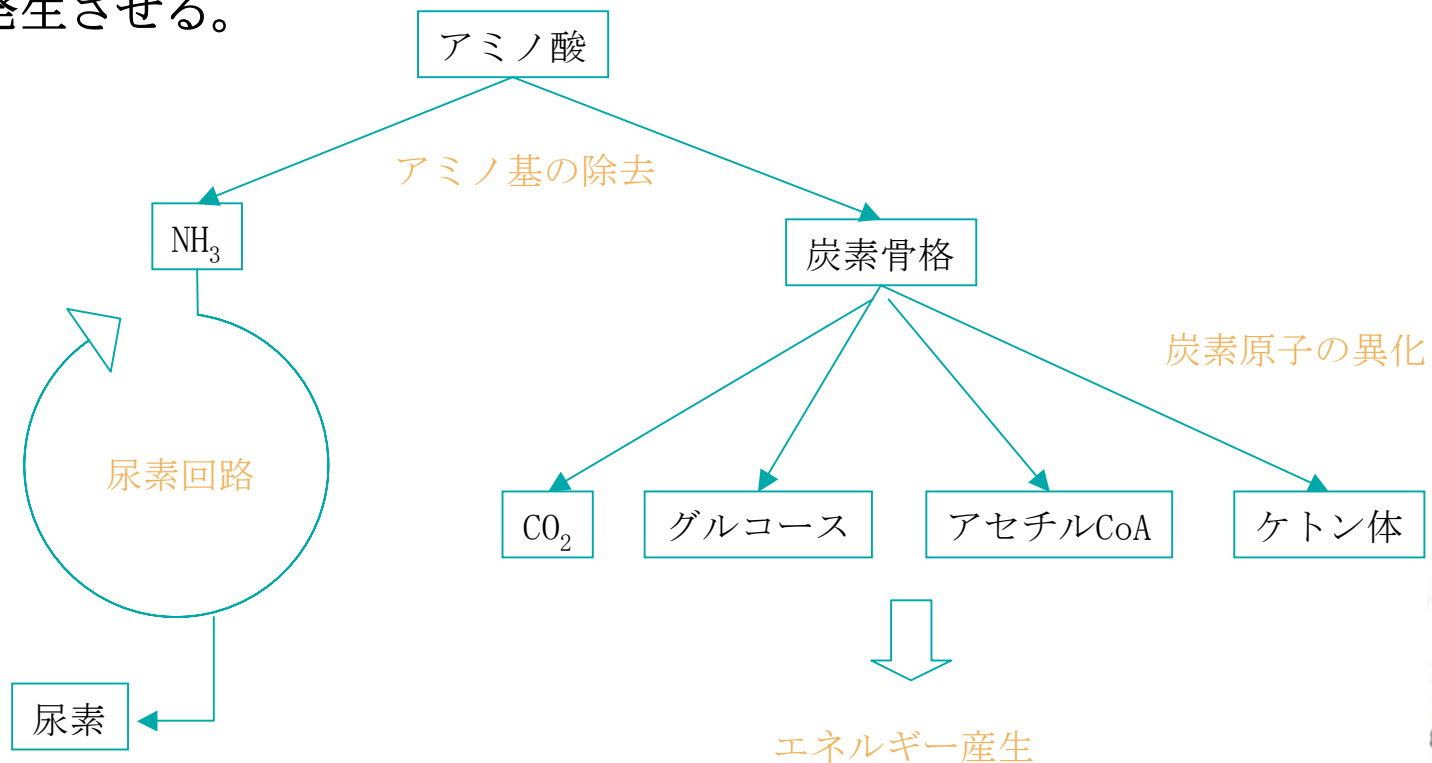
1. アミノ酸のゆくえ

- 吸収されたアミノ酸は門脈を通過して肝臓に入り、必要量の血清蛋白質などの合成に使われ、ほかにはアミノ酸プールに入る。アミノ酸プールも一定量を超えると過剰分は分解され、グリコーゲンや脂肪に変換される。



2. アミノ酸の代謝

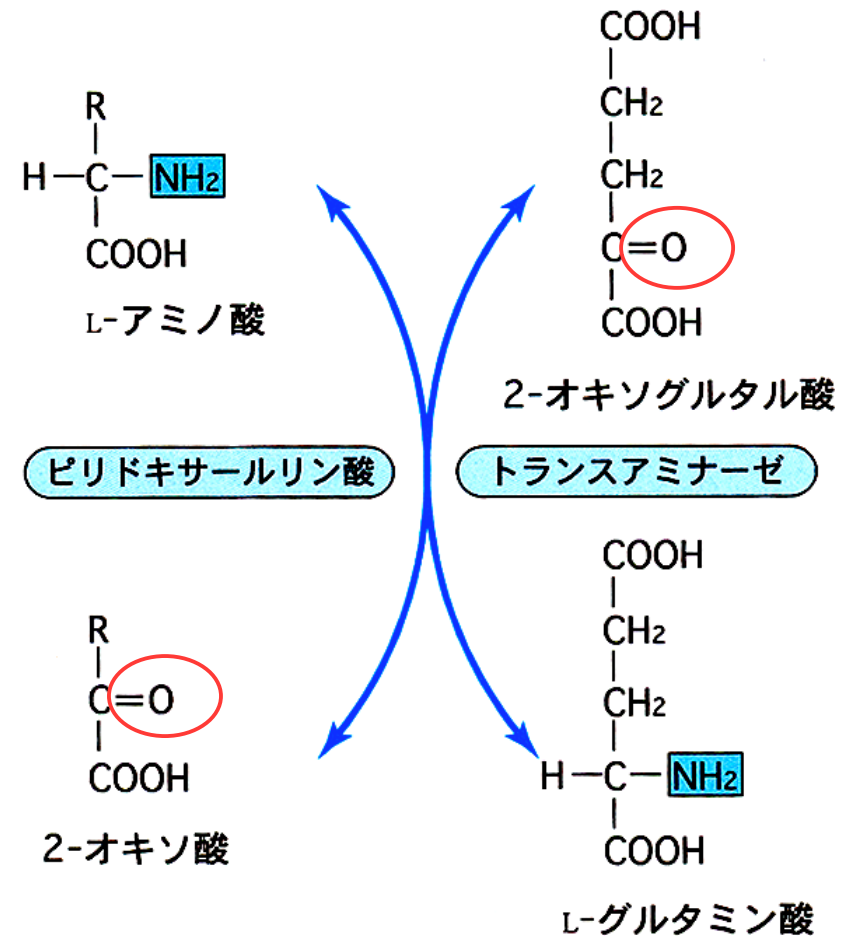
- 20種類のアミノ酸はそれぞれの経路で分解されるが、基本的にはアミノ基と炭素原子部分が別々の系に取り込まれて代謝されいく。アミノ基が除去、毒性のあるアンモニアが生成するが、すぐに尿素に変換されて尿として排出される。この反応過程を尿素回路という。
- 尿素回路は、ほ乳類の細胞がアミノ酸を分解するとき生じるアンモニアを解毒するための経路である。この反応のほとんどは肝細胞のミトコンドリアでおこる。またアミノ基が除去されて生じる炭素骨格は様々な経路で代謝され、エネルギーを発生させる。



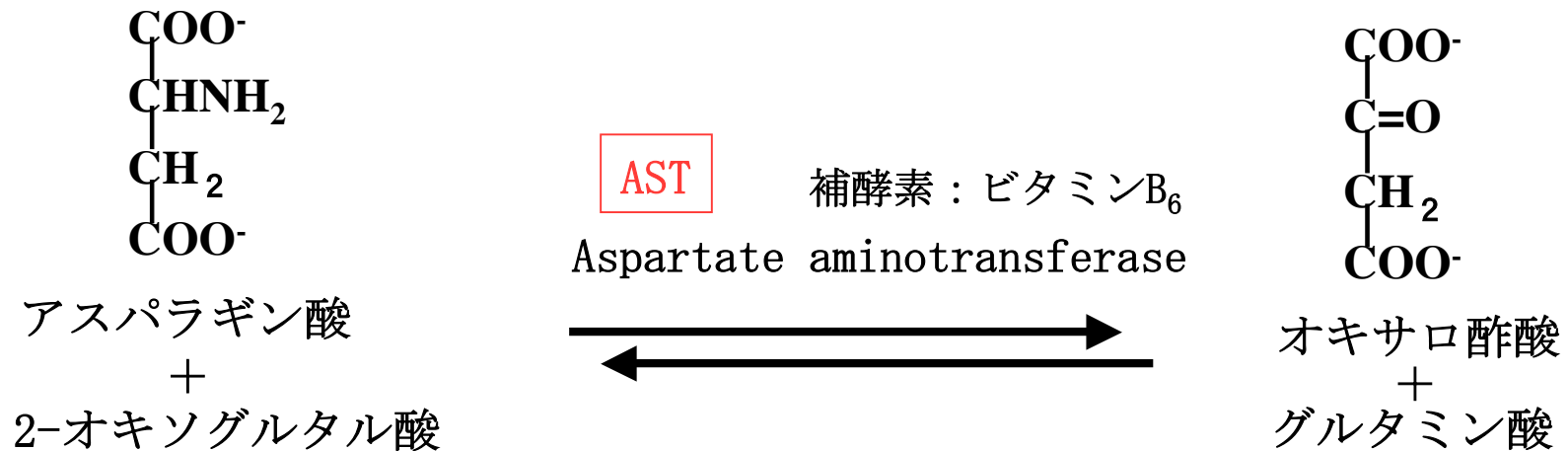
3. アミノ基転移反応

アミノ酸の異化作用(アミノ基)

- アミノ基転移反応はアミノ酸のアミノ基を取り除く反応のこと。
- アミノ基転移反応では、アミノ基転移酵素(トランスアミナーゼ)により、アミノ酸のアミノ基(NH₂)とα-ケト酸(2-オキソグルタル酸)のケト基(>C=O)を相互転換する反応である。
- ピリドキサルリン酸を補酵素とする。
- アミノ酸のアミノ基はグルタミン酸として保持される。
- この反応はミトコンドリアマトリックスで起こる。



4. アミノ基転移反応の例

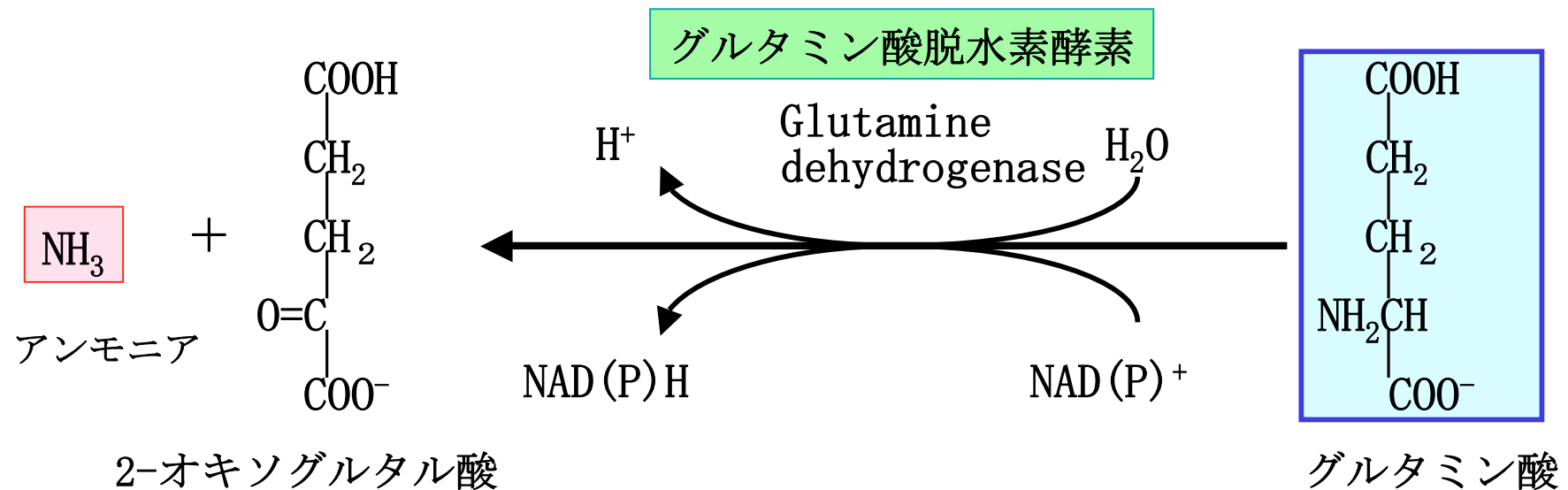


*ASTやALTは、肝臓や筋肉に多く存在する酵素だが、肝臓や筋肉細胞が壊れると血中に遊出してくるので、肝臓や筋肉細胞の損傷の目安となる(臨床検査に応用される)

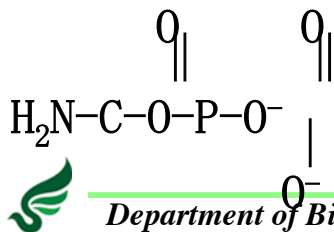
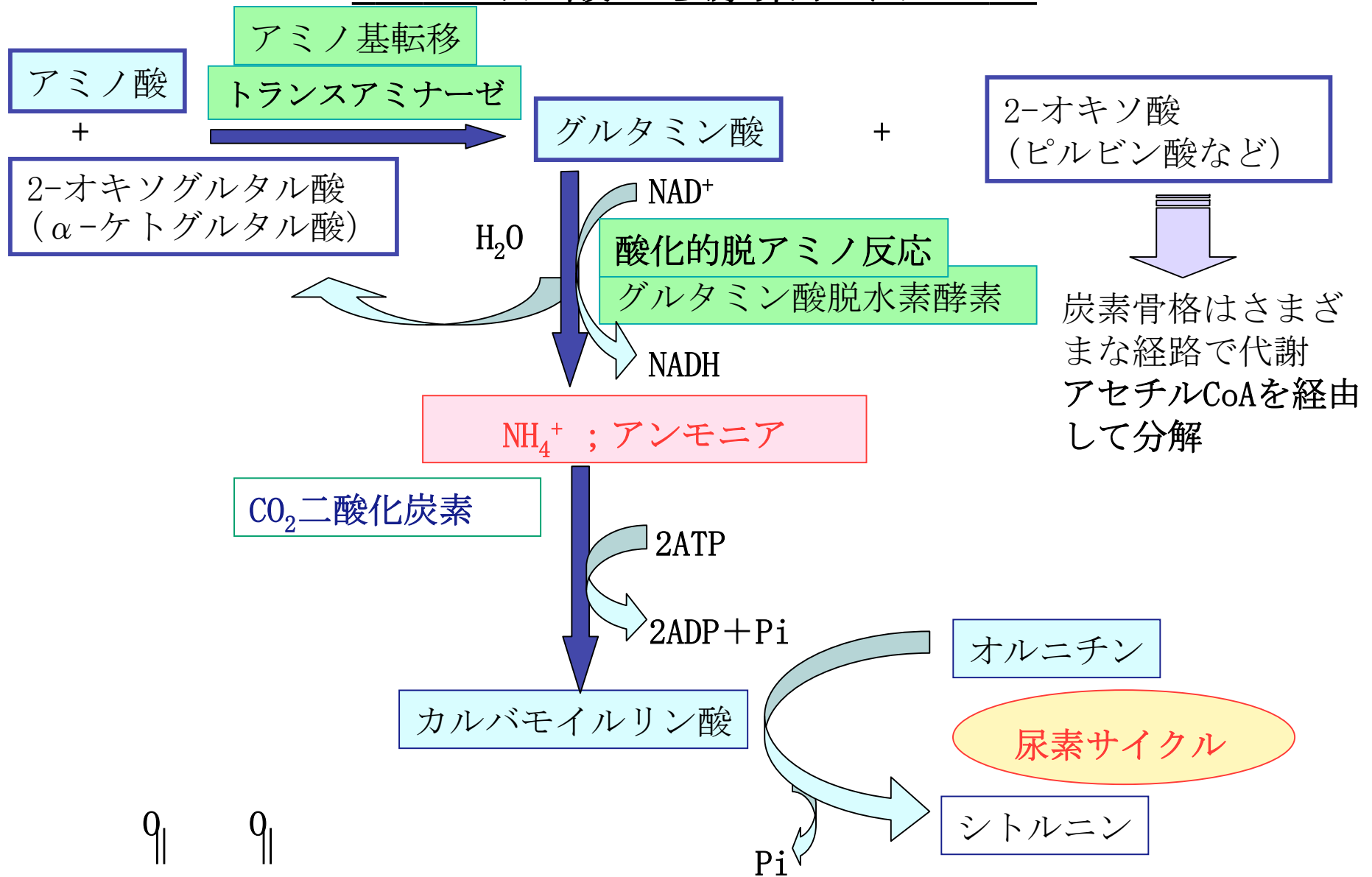


5. 酸化脱アミノ反応

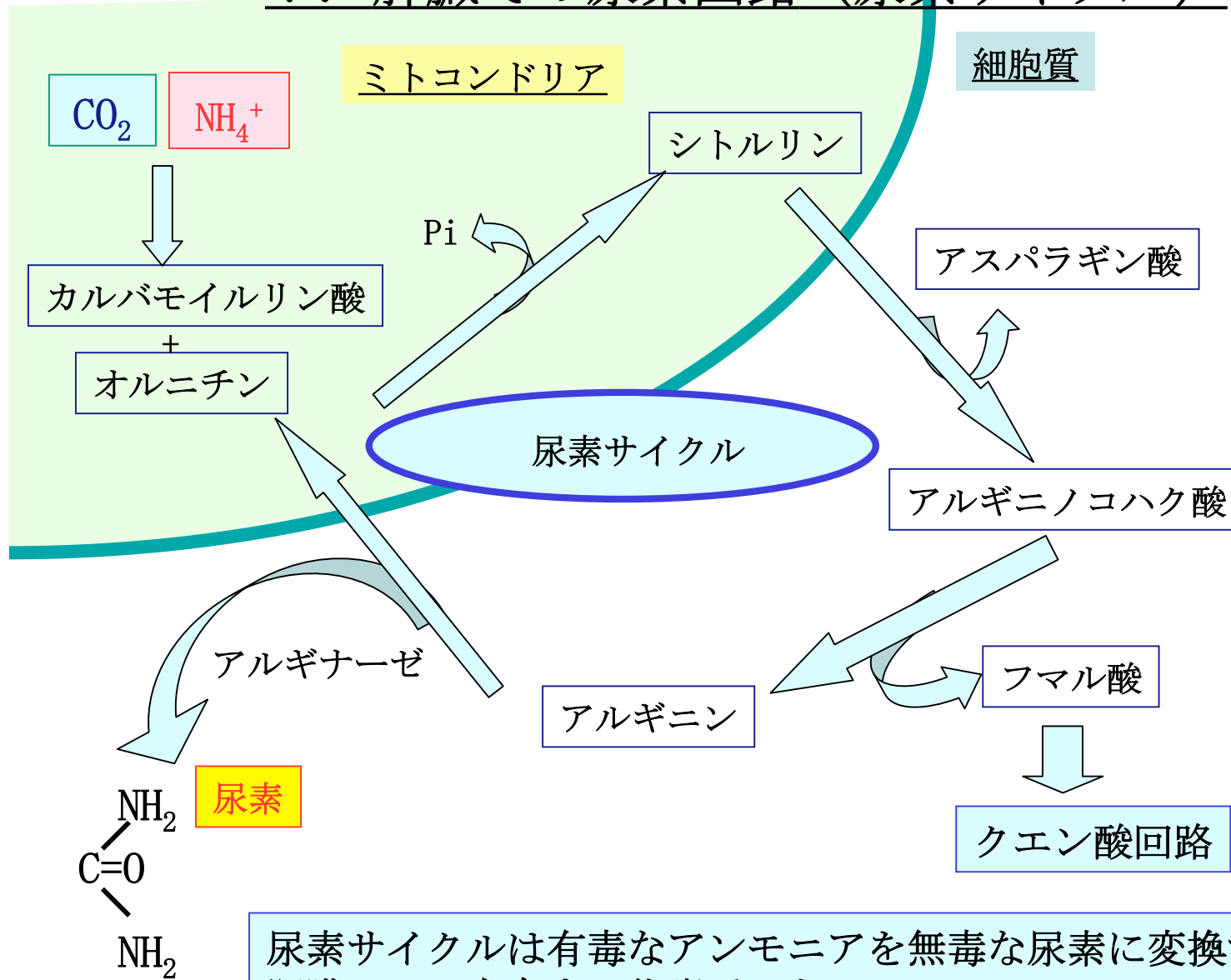
- ・アミノ基転移反応で生成されたグルタミン酸は、グルタミン酸脱水素酵素の作用で、酸化脱アミノ反応を受け、有毒なアンモニアを生成する。



6. アミノ酸から尿素サイクルへ



7. 肝臓での尿素回路 (尿素サイクル)

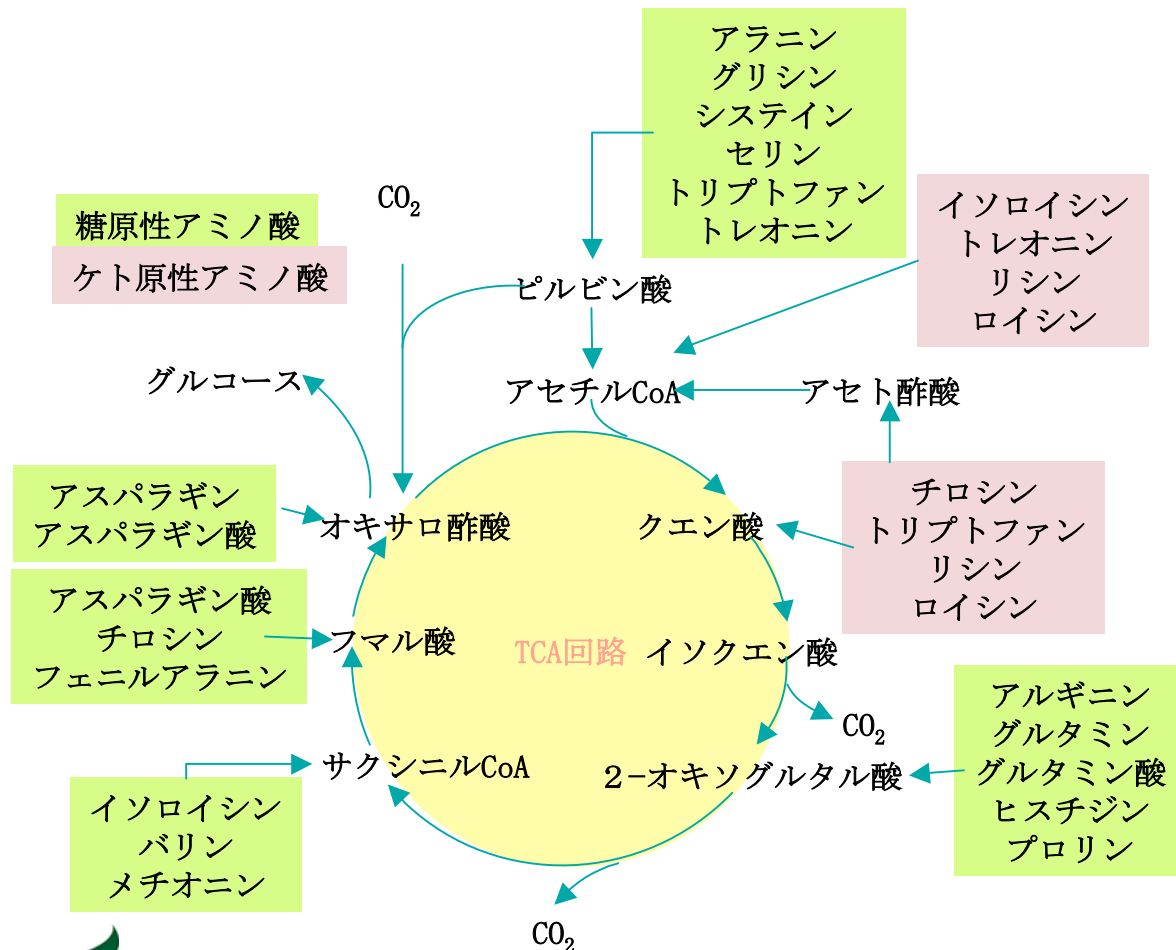


尿素サイクルは有毒なアンモニアを無毒な尿素に変換する経路で、肝臓にのみ存在する代謝系である。



8. アミノ酸の異化作用(炭素骨格)

- アミノ酸からアミノ基が取り除かれた残りの炭素骨格(α -ケト酸)は、最終的にクエン酸回路の中間物質に変換され水と二酸化炭素に分解されるか、糖や脂肪酸に合成される。



- 糖原性アミノ酸は分解でピルビン酸、2-オキソグルタル酸、スクシニルCoA、フマル酸、オキサロ酢酸を生成し、糖新生の前駆体となる
- ケト原性アミノ酸は分解でアセチルCoAまたはアセト酢酸を生じ、脂肪酸またはケトン体を生成する。



9. 蛋白、アミノ酸の代謝異常症

- 蛋白やアミノ酸の先天的代謝異常は、遺伝子の異常により引き起こされる代謝疾患で、生成された蛋白が酵素や受容体や各種の反応に関する蛋白として十分に正常な機能をしない。

1) アミノ酸の先天性代謝異常

- a) フェニルケトン症、b) 先天性チロシン代謝血症、c) アルカプトン症など

2) アミノ酸の変異：蛋白を形成するポリペプチドのアミノ酸配列で1個または複数のアミノ酸が異なるアミノ酸に変換している(塩基1個の異常)。アポ蛋白E、トランスサイレチン(TTR)など



理解度確認小テスト(4-D)

- Q.1 : アミノ酸の代謝の説明で間違っているのはどれか？ 2つ選択しなさい。
- 1) アミノ酸の代謝経路は全て同じである。
 - 2) ほ乳類では、アミノ酸は最終的にアンモニアとして排出される。
 - 3) アミノ酸の分解経路では、アミノ基と炭素原子部分に分かれて代謝されていく
 - 4) 尿素回路はアンモニアを解毒する経路である。
 - 5) 炭素原子部分は最終的にエネルギーを発生させる。
- Q.2 : アミノ基の異化の説明で間違っているのはどれか？ 2つ選択しなさい。
- 1) アミノ基転移反応に働く酵素は α -アミラーゼである。
 - 2) アミノ基転移反応は細胞質で起こる。
 - 3) アミノ酸のアミノ基はグルタミン酸として保持される。
 - 4) アミノ基転移反応はアミノ酸のアミノ基を取り除く反応のことである。
 - 5) ピリドキサーリン酸を補酵素とする。
- Q.3 : 尿素回路に含まれないものはどれか？ 1つ選択しなさい。
- 1) シトルリン
 - 2) オキサロ酢酸
 - 3) アルギニン
 - 4) アルギノコハク酸
 - 5) オルニチン

