

Huliák Ildikó

Az élő szervezetekben előforduló szénhidrátok típusai és szerkezetük. Energiatranszformálás: lebontó anyagcserefolyamatok, a szénhidrátok lebontása, citrátkör, terminális oxidáció

Segédlet a BSc záróvizsgára való felkészüléshez

Jelen tananyag a Szegedi Tudományegyetemen készült az Európai Unió támogatásával.

Projekt azonosító: EFOP-3.4.3-16-2016-00014

Biokémia

Segédlet a BSc záróvizsgára való felkészüléshez

A záróvizsga tétel címe:

**Biokémia - Az élő szervezetekben előforduló szénhidrátok típusai és szerkezetük.
Energiatranszformálás: lebontó anyagcserefolyamatok, a szénhidrátok lebontása,
citrátkör, terminális oxidáció.**

Készítette: Huliák Ildikó

SZTE, 2020

Az élő szervezetekben előforduló szénhidrátok típusai és szerkezetük

- A **szénhidrátok** (polihidroxi-oxo-vegyületek): szén-, oxigén- és hidrogén atomokból felépülő szerves molekulák, összegképletük általánosan: $C_n(H_2O)_n$ $n > 2$
- Az oxigén atomok zöme **hidroxil-csoportokat** alkot, a maradék **keto-** vagy **aldehid-**csoportokat
- Jelentőségük, élő szervezetekben betöltött funkcióik az alábbiakban foglalható össze:
 - növényi szövetek váza, egyes állatok külső vázanyaga (cellulóz, kitin)
 - energiaforrás, tartalék tápanyag (keményítő, glikogén, asztali cukor, tejcukor, glükóz, fruktóz)
 - biológiailag aktív anyagok alkotói (nukleinsavak, koenzimek)
 - sejtfelszíni „azonosító” molekulák (pl. vércsoport antigének)

Az élő szervezetekben előforduló szénhidrátok csoportosítási szempontjai:

✓ **Monomerek száma alapján:**

- monoszacharidok (egyszerű cukrok)
- diszacharidok
- oligoszacharidok
- poliszacharidok

✓ **Szénatom szám alapján:**

- triózok (C3)
- tetrózok (C4)
- pentózok (C5)
- hexózok (C6)
- heptóz (C7)

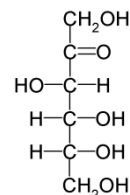
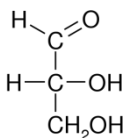
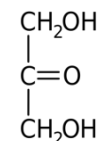
✓ **Funkciós csoport alapján:**

- aldózok (aldehid-csoport)
- ketózok (keto-csoport)

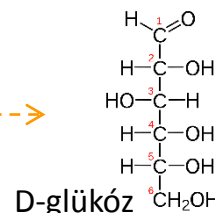
A legegyszerűbb monoszacharidok a:

- dihidroxiaceton
- D-glicerinaldehid

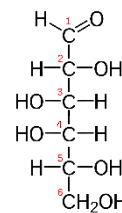
Belőlük leszármaztathatók az élő szervezetek anyagcseréjében fontosabb monoszacharidok



D-fruktóz



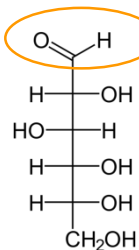
D-glükóz



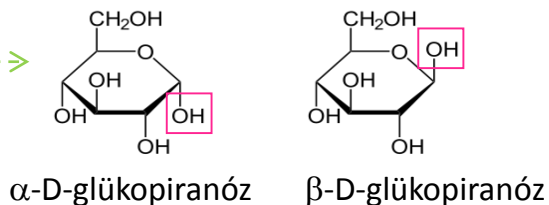
D-galaktóz

Az élő szervezetekben előforduló szénhidrátok típusai és szerkezetük

Nyílt láncú glükóz



Gyűrűvé záródott glükóz
(α és β anomer)



- A monoszacharidok vizes oldatban nagyrészt gyűrűs szerkezetűek

- A gyűrűvé záródás során az aldehid- vagy ketocsoportból **glikozidos hidroxilcsoport** lesz, mely reakcióképesebb, mint az alkoholos OH-csoport.

monoszacharid

+ monoszacharid

kondenzáció ($- \text{H}_2\text{O}$)



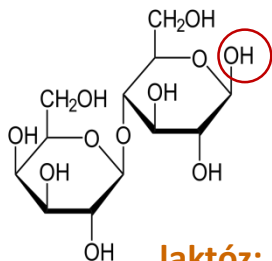
diszacharid

hidrolízis ($+ \text{H}_2\text{O}$)



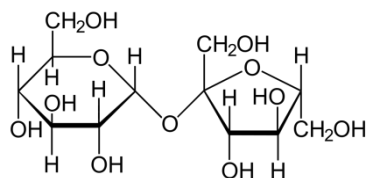
A monoszacharidok összekapcsolódásával di-, oligo- és poliszacharidok jönnek létre. A monomerek összekapcsolódását vízkilépés kíséri, a kötés kialakításában részt vesz legalább az egyik glikozidos OH-csoport. Ennek ellentétes folyamata az összetett szénhidrátok bontása, a hidrolízis, mely során víz segítségével hasítódnak a monomereket összetartó glikozidos kötések.

Táplálkozás élettani és szervezetünk energiatermelése szempontjából a legfontosabb diszacharidok a szacharóz (asztali cukor) és a laktóz (tejcukor).



laktóz:

- β -D-galaktóz + β -D-glükóz
- β -1,4-glikozidos kötés



szacharóz (szukróz):

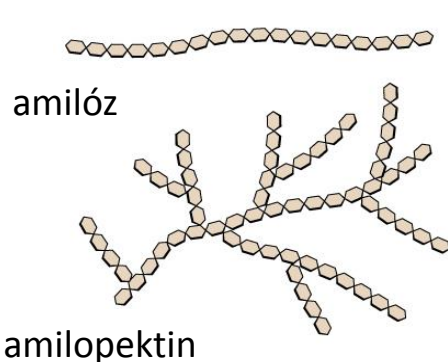
- α -D-galaktóz + β -D-fruktóz
- α -1,2-glikozidos kötés

Az oligoszacharidok néhány monoszacharid összekapcsolódásával jönnek létre, legtöbbször glikolipidek, glikoproteinek alkotói.

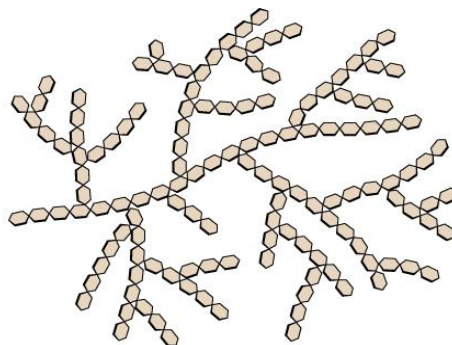
Főbb funkcióik a szervezetben: sejtfelszíni antigének kialakítása (pl. ABO vércsoport), sejtadhéziós folyamatok résztvevői, prebiotikumok.

Az élő szervezetekben előforduló szénhidrátok típusai és szerkezetük

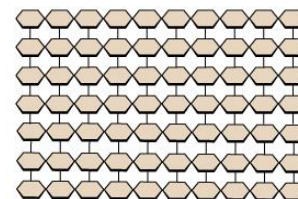
- A keményítő és a glikogén egyaránt α -D-glükóz egységekből felépülő homoglikánok
- Az elágazást nem tartalmazó részekben α -1,4-glikozidos kötéseket, az elágazásoknál α -1,6-glikozidos kötéseket találunk
- A keményítő növényi, míg a glikogén állati tartalék szénhidrát tápanyag.
- Táplálkozás élettani szempontból számunkra a keményítő a legfontosabb poliszacharid, napi szénhidrát fogyasztásunk jelentős részét ez a szénhidrát makromolekula adja.
- A cellulóz β -D-glükózegységekből felépülő homoglikán, elágazást nem tartalmazó, lineáris poliszacharid. Kötések a monomerek között: β -1,4-glikozidos kötés. Számunkra emészthetetlen, azonban fontos rostforrás.



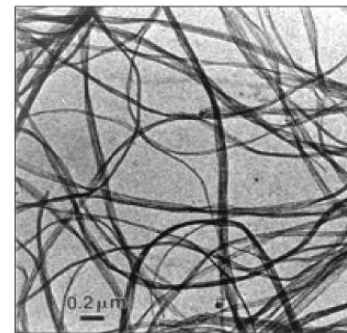
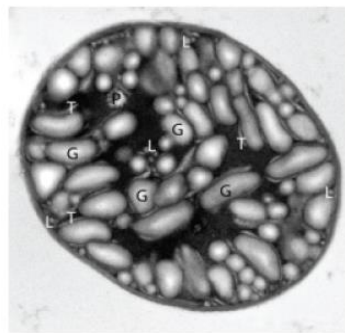
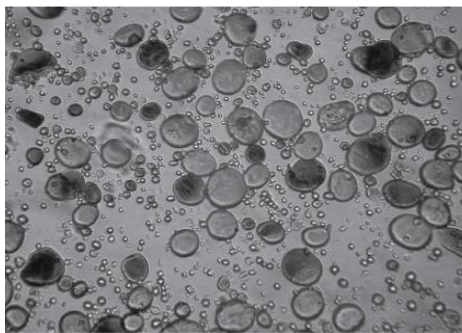
keményítő



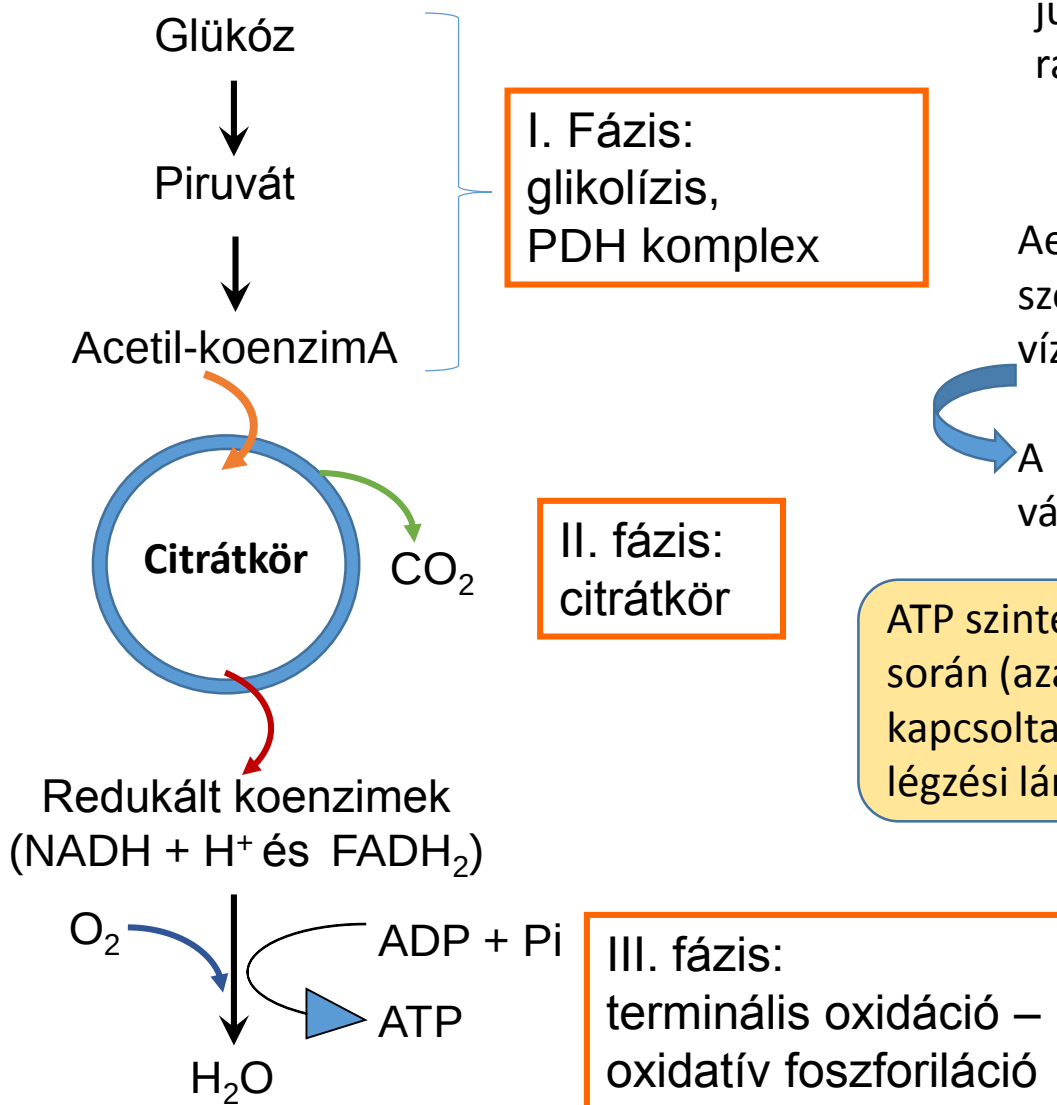
glikogén



cellulóz



Biológiai oxidáció, energiatranszformálás a szénhidrátokból kiindulva



- ✓ Sejtjeink anyagcseréje a katabolikus (lebontó) és anabolikus (felépítő) folyamatok összessége.
- ✓ Katabolikus folyamatok: a szervezetbe jutó táplálék, illetve a szervezetben raktározott makromolekulák lebontása

Aerob körülmények között a szerves molekulák széntartalma CO₂-dá, míg a hidrogén tartalma vízzé oxidálódik (biológiai oxidáció)

A redox reakciókhoz kapcsolódó szabadenergia változás terhére ATP szintézis történik.

ATP szintézis történhet **szubsztrátszintű foszforiláció** során (azaz makroerg molekula kötésének hasításához kapcsoltn) és az **oxidatív foszforiláció** során (azaz a légzési lánc működéséhez kapcsoltn).

A szénhidrátok biológiai oxidációja során az I. fázist jelentő központi anyagcsere folyamat a **glikolízis**.

Biológiai oxidáció, energiatranszformálás a szénhidrátokból kiindulva

A szénhidrát anyagcsere központi folyamata: a glikolízis

- univerzális energiatermelő folyamat, mely minden sejtünkben lejátszódhat
- anaerob körülmények között is van ATP termelés (pl. hosszan működő vázizomszövet)
- az intermediér anyagcserében fontos szerep (intermedierek biztosítása más folyamatokhoz)
- az anyagcsereút enzimeit a sejtek citoplazmájában lokalizálódnak
- a glikolízis során 1 molekula glükóz lebontásával 2 molekula piruvát keletkezik
- a glikolízist 2 szakaszra bonthatjuk: hexóz szakasz és trióz szakasz

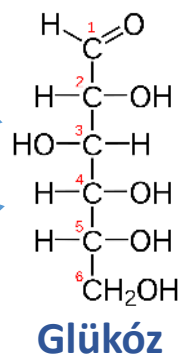
Hogyan/milyen forrásból jutnak a sejtek glükózhoz?

Táplálékkal felvett szénhidrátok
(főként keményítő, asztali cukor, tejcukor)
emésztése révén

Tápcsatorna emésztő enzimeit
(amiláz, oligo- és diszacharidázok)

Glikogén-foszforyláz, debranching enzim/
glükoneogenezis enzimreakciói

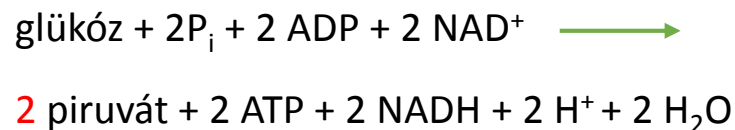
Raktározott szénhidrát tápanyag
(glikogén) lebontása révén, illetve a
máj általi glükoneogenezis révén



glikolízis



A glikolízis energiamérlege:



Aerob körülmények között a keletkező
piruvát ~90%-a acetyl-CoA-vá oxidálódik
a piruvát-dehidrogenáz (PDH) multienzim
komplex által, a reakcióhoz kapcsolódóan
NADH + H⁺ képződik.

A glikolízis folyamata

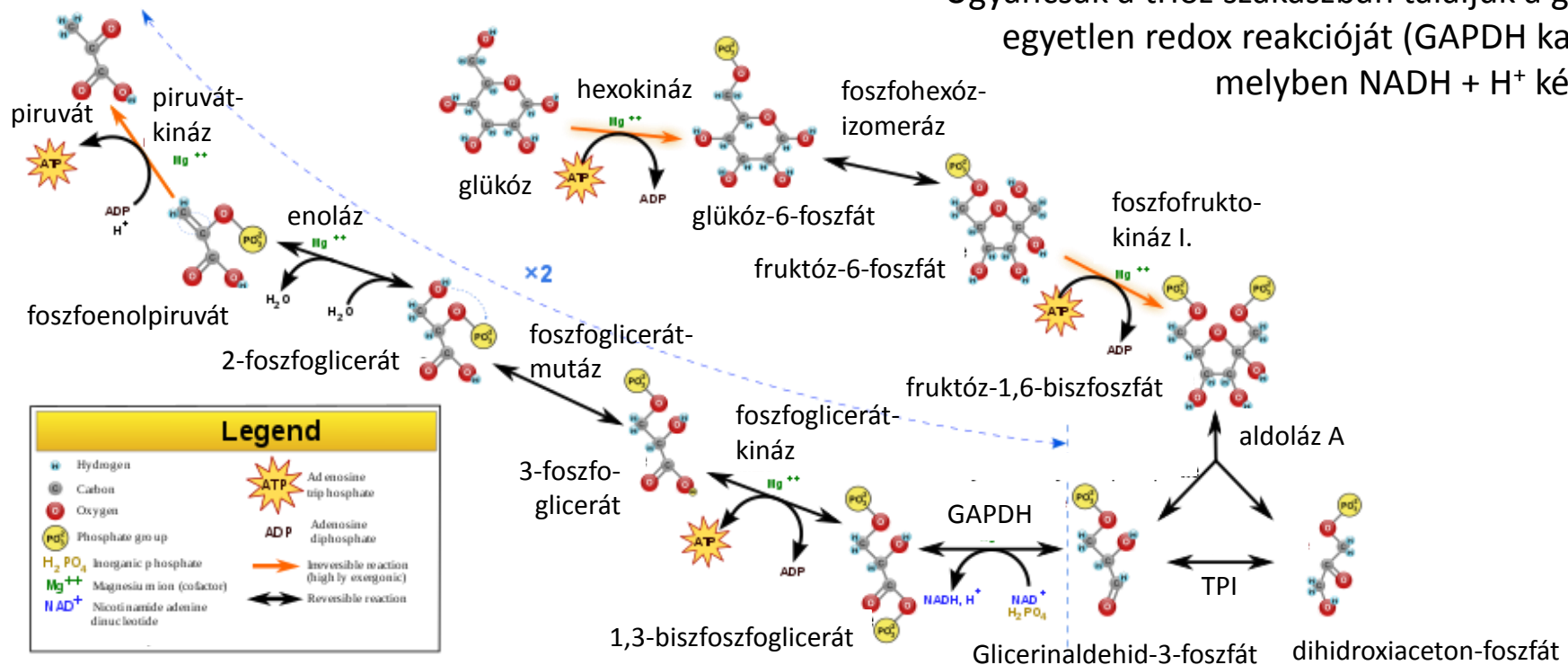
Hexóz szakasz: - hexóz-foszfát vegyületek reakcióit jelenti.

- a glükóz molekulából fruktóz-1,6-biszfoszfát képződik, mely a hexóz szakasz végén két hasonló szerkezetű trióz-foszfátra hasad
- a szakaszban 2 ATP befektetése történik, és a szabályozás is főként itt valósul meg (foszfofruktokináz I)

Trióz szakasz: - trióz-foszfát intermedierek reakció játszódnak le

- a glükózból keletkezett 2 glicerinaldehid molekula 2 piruvát molekulává alakul
- 2 szubsztrátszintű foszforilációs reakció azonosítható, melyekben ATP képződik a légzési lánctól függetlenül.
- Az ATP szintézishez kellő energiát a makroerg molekulák (1,3-biszfoszfoglicerát és foszfoenolpiruvát) nagyenergiájú kötésének hasítása biztosítja.

- Ugyancsak a trióz szakaszban találjuk a glikolízis egyetlen redox reakcióját (GAPDH katalízis), melyben $\text{NADH} + \text{H}^+$ képződik.

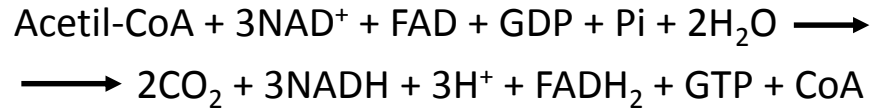


GAPDH: glicerinaldehid-3-foszfát-dehidrogenáz; TPI: trióz-foszfát-izomeráz

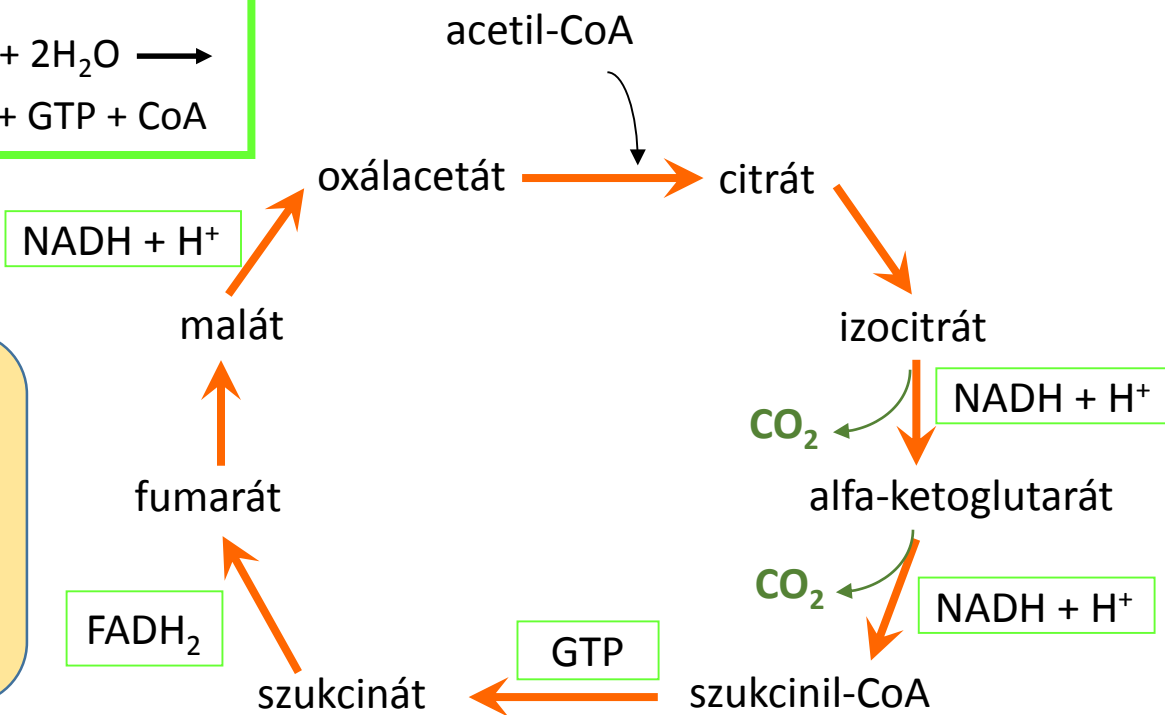
A biológiai oxidáció II. fázisa: a citrátkör

- ✓ A tápanyagok biológiai oxidációjának közös szakasza, emellett a sejt anyagcseréjének középpontja, elosztórendszere, összehangolója
- ✓ A enzimeit a mitokondrium mátrixában találhatók
- ✓ A ciklusba belépő acetyl-CoA az enzimreakciók során oxidálódik: a szénatomok oxidációja CO_2 -t eredményez, míg hidrogénjei elektronszállító koenzimekre (NAD^+ , FAD) kerülnek, majd innen a terminális oxidációba lépve vízzé oxidálódnak.
- ✓ A citrátkör működésének legfőbb szabályzója a sejt ATP/ADP és $\text{NADH} + \text{H}^+/\text{NAD}^+$ aránya

A citrátkör energiamérlege:



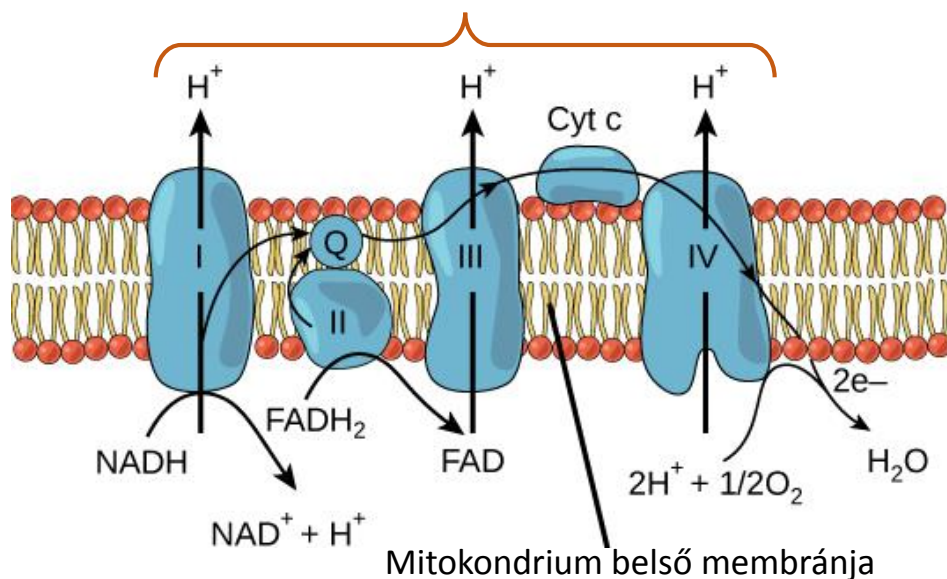
A citrátkör egyes lépéseinek részleteit „Az élő szervezetekben előforduló lipidek típusai és szerkezetük. Energiatranszformálás: lebontó anyagcserefolyamatok, a lipidek és az aminosavak lebontása” című tétel olvasóleckéjében találják meg.



A biológiai oxidáció III. fázisa: a terminális oxidáció

- ✓ A terminális oxidáció a mitokondriumban történik, redox reakciók (elektrontranszferek) sorozata
- ✓ A terminális oxidációban a kulcsszerepet a légzési lánc komplexei játsszák: a redox reakciókra képes fehérjék 4 komplexbe rendeződnek. A légzési lánc fehérjék elrendeződésének alapja a redoxpotenciálok sorrendje ($\text{NADH} + \text{H}^+/\text{NAD}^+$ elektród = $-0,32 \text{ V}$ $\longrightarrow$ $\frac{1}{2} \text{O}_2/\text{H}_2\text{O}$ elektród = $+0,82 \text{ V}$)
- ✓ A terminális oxidáció során a $\text{NADH} + \text{H}^+$ és a FADH_2 által leadott elektronok redox rendszerről redox rendszerre vándorolnak, míg a folyamat végén az oxigén molekulát vízzé redukálják
- ✓ A fehérjekomplexek tagjai elektron felvételre-leadásra alkalmas prosztetikus csoportokat vagy fémionokat tartalmaznak (FAD/FMN, vas-kén fehérjék, citokrómok, $\text{Cu}^+/\text{Cu}^{2+}$)
- ✓ A légzési lánc redox reakcióival együtt járó szabadenergia változás terhére a légzési lánc I., III., és IV. komplexei H^+ ionokat juttatnak ki a mitokondrium mátrixából az intermembrán térbe

A légzési lánc 4 fehérjekomplexe (I.-IV.) és a két mobilis elektronszállító (Q=ubikinon, Cyt c=citokróm c)



A $\text{NADH} + \text{H}^+$ által leadott elektronok útja:

I. komplex – ubikinon – III. komplex – citokróm c – IV. komplex – O_2

A FADH_2 által leadott elektronok útja:

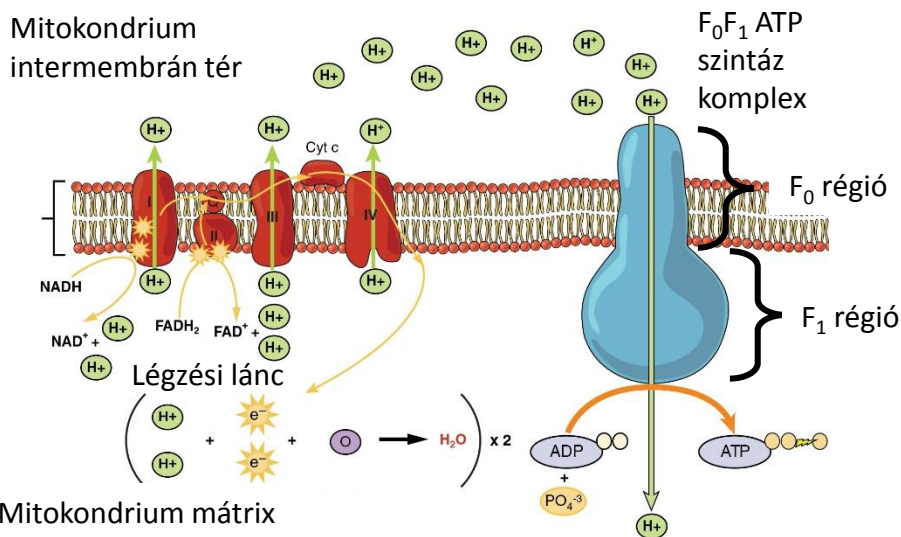
II. komplex – ubikinon – III. komplex – citokróm c – IV. komplex – O_2

Mobilis elektronszállítók a légzési láncban

- Ubikinon (koenzim Q10): az I. és II. komplextől viszi át az elektronokat a III. komplexhez. Izoprén láncot tartalmazó lipofil molekula, 1 vagy 2 elektront szállít.
- Citokróm c: kovalensen kapcsolt hem csoportot tartalmaz, 1 elektront szállít a III.-ról a IV. komplexre.

A terminális oxidációhoz kapcsolt oxidatív foszforiláció

- ✓ A légzési lánc működése során a mitokondrium mátrixból az intermembrán térbe kipumpált protonok révén kémiai és elektromos potenciál különbség alakul ki a belső membrán két oldala között (proton motoros erő).
- ✓ A protonok számára a membrán nem átjárható, visszaáramlásuk néhány kivételtől eltekintve (pl. UCP szétkapcsoló fehérjék működése) az F_0F_1 ATP szintáz komplexen keresztül történhet



Az ATP szintáz F_0 része átível a mitokondrium belső membránján és az általa képzett protoncsatornán keresztül a protonok koncentráció gradiensüknek megfelelő irányban visszaáramlanak a mátrixba.

A gradiens megszüntetése miatt energia szabadul fel, melyet az ADP foszforilációjára használunk fel. Így tehát az oxidatív foszforiláció ($\text{ADP} \rightarrow \text{ATP}$) a légzési lánchoz kapcsoltn történik.

Az ATP szintézis mechanizmusa: a mátrix felé irányuló F_1 régió 3 $\alpha\beta$ és 1-1 $\gamma\delta\epsilon$ alegységből épül fel.

Az ATP foszforilációt az $\alpha\beta$ egységek végzik, a három $\alpha\beta$ alegység egyidejűleg három eltérő konformációs állapotban van a γ alegység helyzetének függvényében (L-loose, T-tight, O-open konformációk).

Amikor az F_0 részen protonok haladnak keresztül, a γ alegység 120°-kal elfordul, így mindig egy újabb „O” konformációjú alegységről válhat le egy ATP.

Egy $\text{NADH} + \text{H}^+$ oxidációjához kapcsoltan 3 ATP, míg a FADH_2 oxidációhoz kapcsoltan 2 ATP szintetizálódik. Így egy molekula glükóz teljes biológiai oxidációja 36-38 ATP szintézisét eredményezi.