

## Cofattori nel catabolismo degli amminoacidi

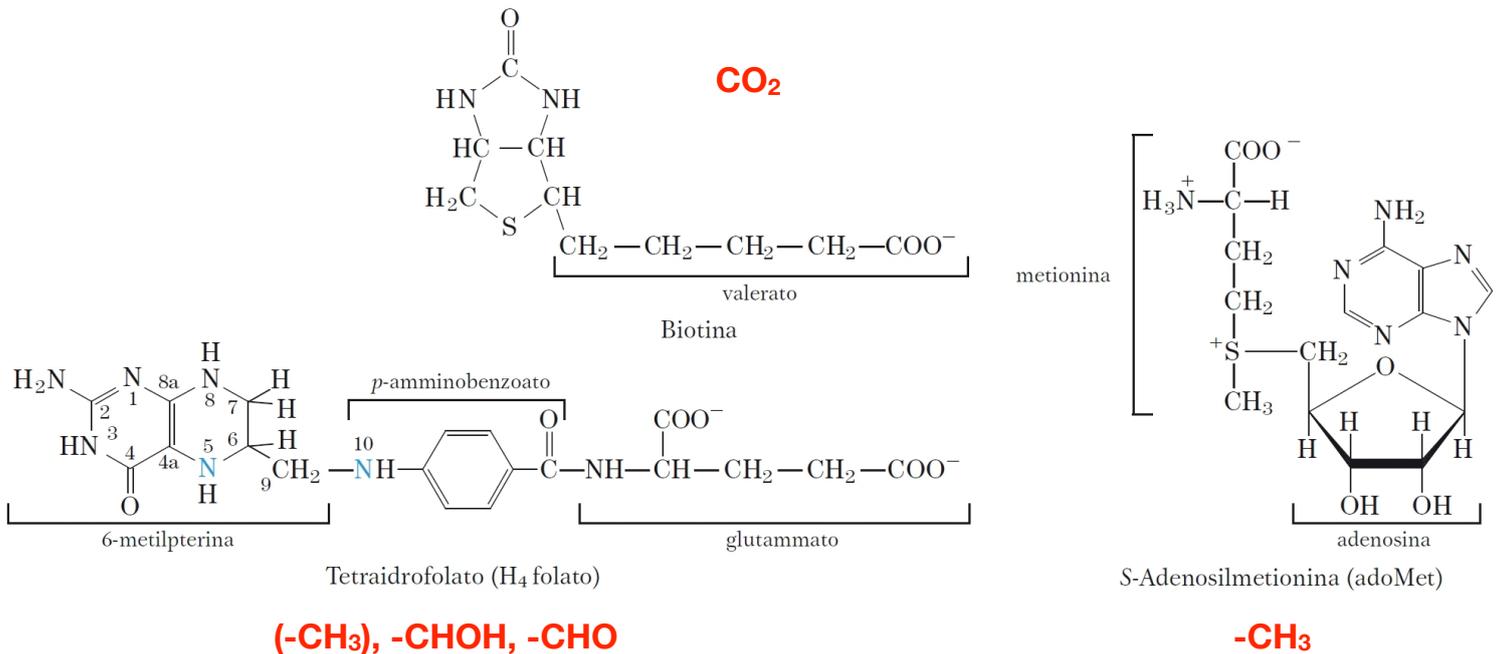
### - trasferimento di unità monocarboniose -

Le reazioni di degradazione degli aa sono molto complesse, ma in sostanza alla fine, dopo la reazione di transaminazione, portano ad ottenere dai vari amminoacidi sostanzialmente molecole che entrano nel ciclo di Krebs o corpi chetonici. Da un singolo aa si possono ottenere diverse molecole.

In alcune reazioni metaboliche (sia **cataboliche** che **anaboliche**) sono previsti dei trasferimenti di unità monocarboniose a vari livelli di ossidazione e per queste operazioni sono essenziali tre diversi cofattori:

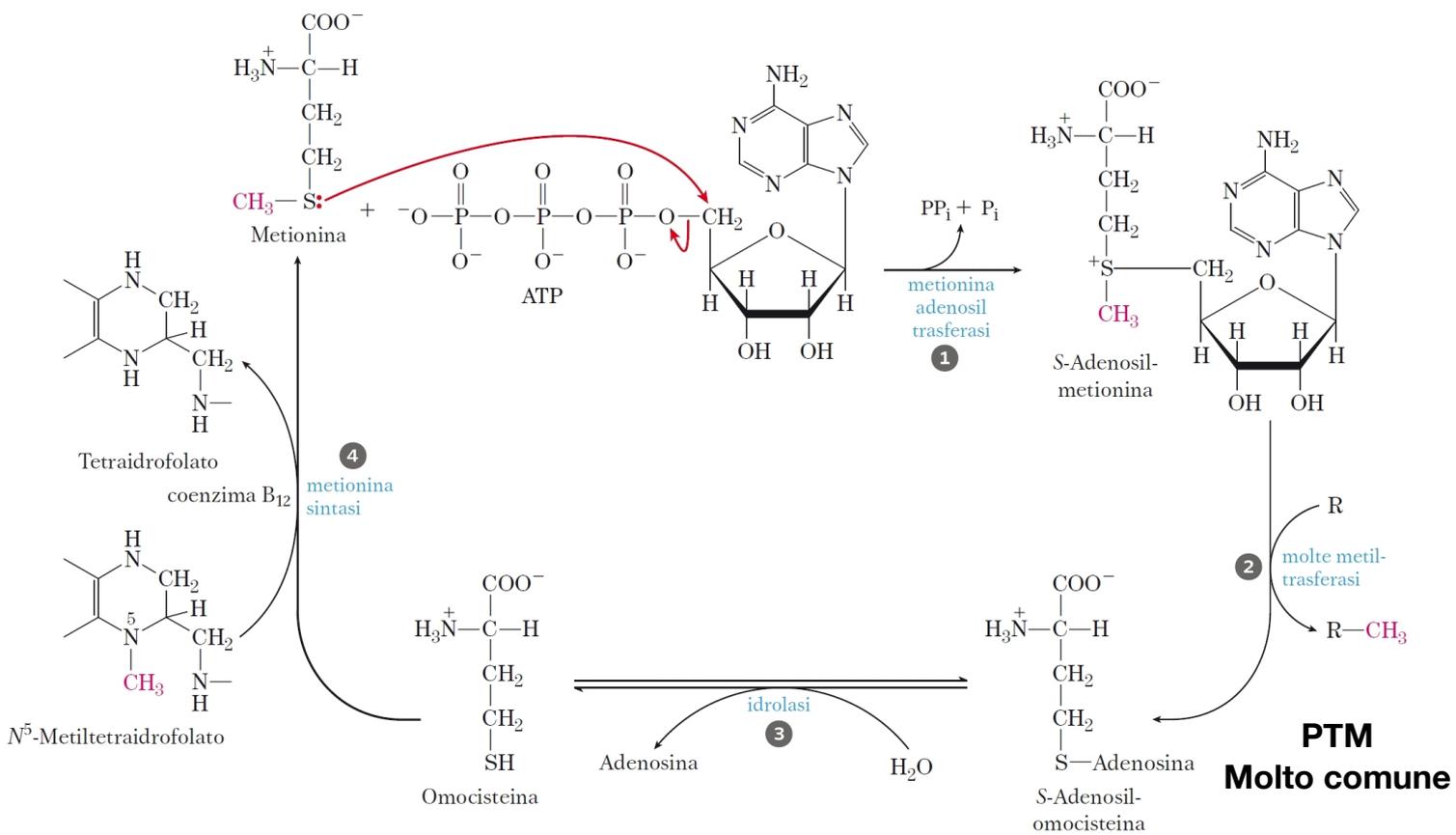
### Biotina, Tetraidrofolato, S-Adenosilmetionina

Questi cofattori si diversificano sostanzialmente per il grado di ossidazione del gruppo carbonioso che contribuiscono a trasferire.





## S-Adenosilmetionina



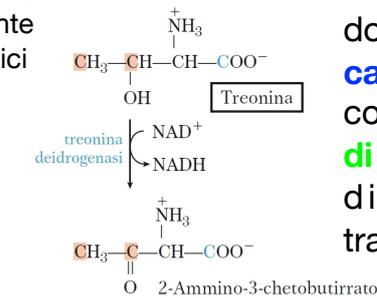
## Degradazione degli aa - Degradazione a Piruvato ( ma non solo)

Come sottolineato in precedenza, alcuni aa sono esclusivamente chetogenici, altri esclusivamente glucogenici, alcuni sono sia cheto e glucogenici

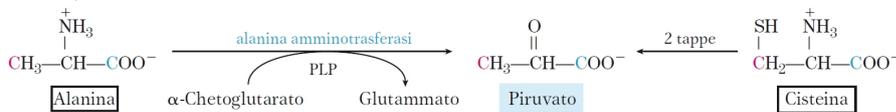
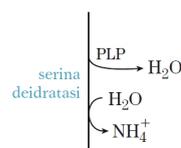
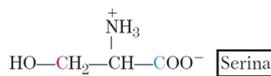
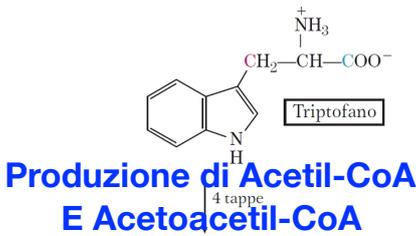
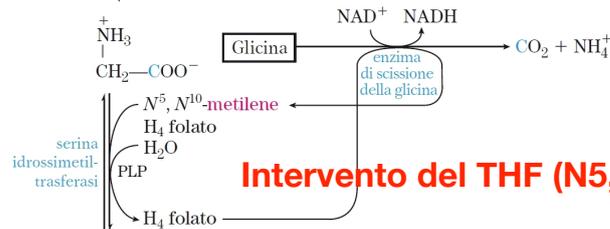
In particolare:

- Triptofano
- Treonina,
- Fenilalanina
- Isoleucina
- Tirosina

Diverse **malattie genetiche** sono dovute a difetti negli **enzimi del catabolismo degli aa** che portano come conseguenza all'**accumulo di intermedi** che possono essere di per se tossici o essere trasformati in prodotti tossici

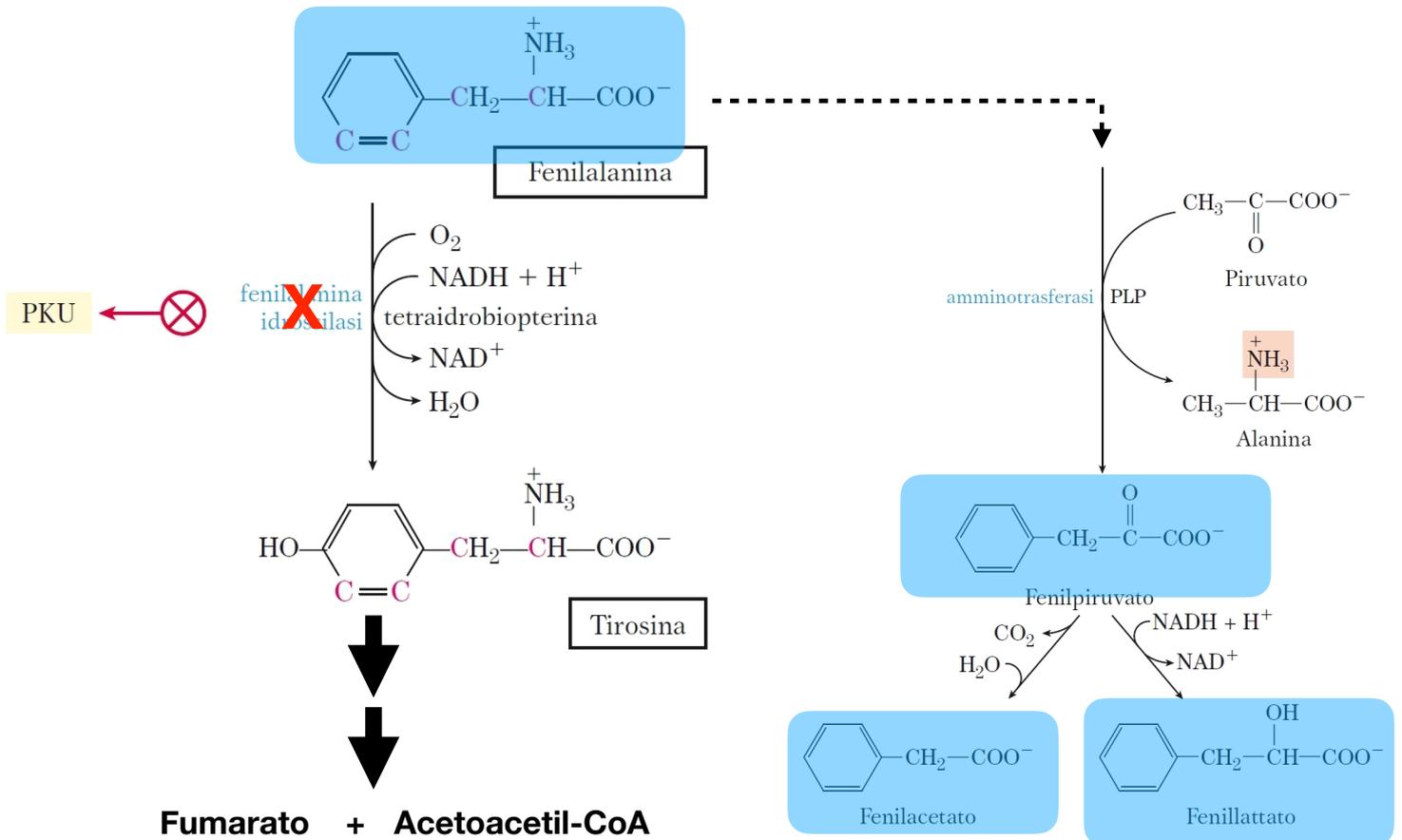


**Notare il ruolo chiave delle aminotrasferasi**



## Fenilchetonuria - PKU (difetto genetico a carico della fenilalanina idrossilasi)

Il difetto genetico a carico della **fenilalanina idrossilasi** comporta accumulo di fenilalanina che viene sottoposta a reazioni alternative portando all'accumulo di fenilpiruvato, fenilacetato e fenillattato. Si hanno quindi effetti tossici per il sistema nervoso centrale e se non trattata molto precocemente, ovvero in fase neonatale, può compromettere il normale sviluppo del sistema nervoso centrale



## Catabolismo degli amminoacidi ramificati (Val, Ile, Leu)

Strategia: transaminazione seguita da decarbossilazione => derivati dell'acil-CoA  
(degradazione acidi grassi a catena ramificata)  
extraepatica (muscolo, rene, tessuto adiposo, cervello)

