

## Proteins Metabolism

### أيض البروتينات:

تؤلف البروتينات نسبة 50% من وزن الخلية الجافة وهي ذات أوزان جزيئية عالية تشارك البروتينات في عمليات الهدم والبناء في الخلية وفي بناء الجسم كما تعمل كإنزيمات وهورمونات معينة وكذلك كمكونات رئيسة في الدم وتتوظف البروتينات في أجهزة النقل في الأنسجة المختلفة وفي حركة الجسم وكذلك في حماية الجسم من غزو البكتيريا وتعمل أيضا كمصدر للطاقة .

هضم وامتصاص البروتين

(1) في الفم : لا يحدث هضم للبروتينات .

(2) في المعدة : تفرز المعدة العصارة المعوية gastric juice من الخلايا الرئيسية والخلايا الجدارية المكونة للغشاء المخاطي للمعدة gastric mucosa والعصارة المعدية عبارة عن سائل اصفر اللون يحتوي على المركبات التالية :

(1) حامض HCl بنسبة تتراوح . 0.2 – 0.5 % PH

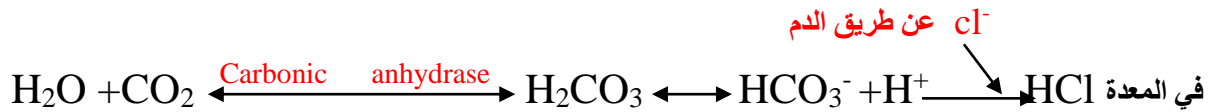
(2) انزيمات هاضمة وهي الرنين Renin والببسين . pepsin

(3) ماء بنسبة 97 – 99 % .

(4) املاح لاعضوية .

حامض HCl : يتم تكوينه من الخلايا الجدارية للغشاء المخاطي للمعدة كما في المعادلة التالية :

يتم هذا التفاعل في المعدة



إن انزيم كاربونيك انهيدريز يعمل على تكوين حامض الكاربونيك الذي يتفكك بدوره إلى بيكربونات وايون الهيدروجين الذي يتحد مع ايود الكلوريد الموجود في الدم فيتحول إلى حامض HCl في المعدة حيث يؤثر هذا الحامض على البروتينات

فيفقدها شكلها الثلاثي الهندسي وذلك بازالة الاواصر الهيدروجينية ماعدا الأواصر الببتيدية وبالنتيجة يزيل التواءات متعدد الببتيد ليسهل بذلك عمل الأنزيمات المحللة لهدم البروتين . إن الفائدة الأخرى للرقم الهيدروجيني الواطئ لحامض HCl هو قتل الكائنات المجهرية في المعدة .

### انزيم الببسين : Pepsin

ينتج هذا الانزيم عن الخلايا الرئيسية لغشاء المعدة ويكون بشكله غير الفعال Zymogen الذي يطلق عليه Pepsinogen ويتحول الأخير إلى الشكل الفعال بفعل حامض . HCl يحفز التحلل المائي للاحماض الأمينية . Met , Trp , Tyr

HCL

Pepsin → Pepsinogen

يعمل الببسين على تحطيم البروتين إلى Peptone & Proteases وذلك بمهاجمة أصرة الببتيد وكسرها متحولاً إلى متعدد الببتيدات ذوات أوزان جزيئية صغيرة مع أحماض أمينية :

Protein → Polypeptide + A – A

### انزيم الرنين : Renin

يفرز هذا الانزيم من الخلايا الرئيسية للغشاء المعدي ويعمل على تخثر الحليب تحوير (casein) بروتين الحليب وذلك لمنعه من العبور في القناة الهضمية ليسهل هدمه من قبل انزيم الببسين الذي يعمل على تحطيم الأصرة الببتيدية .  
(3) الهضم في البنكرياس : يفرز البنكرياس العصارة البنكرياسية ويتراوح الرقم الهيدروجيني لها  $PH = 7.5 - 8.0$  ويحتوي على الانزيمات التي يكون قسم منها زايوجين (غير فعال) وهي :

**Trypsinogen -1** : وهو الشكل الغير فعال يتحول إلى صورته الفعالة Trypsin بواسطة إزاحة الببتيد السداسي من النهاية الامينية لجزيئة التربسينوجين بفعل انزيم محلل يفرز من الغشاء المخاطي للامعاء الدقيقة

Entrokinen

Trypsinogen → Trypsin

يحلل التربسين الأواصر الببتيدية لخليط الببتيدات الصغيرة في الأمعاء الدقيقة والمتضمنة لمجاميع الكربونيل لكل من الكلايسين و الارجنين  
2 وهو انزيم حامل ينشط بواسطة التربسين

### Trypsin

Chymotrypsinogen → chymotrypsin

يحلل الكيموتربسين الاواصر الببتيدية المتضمنة لفينيل الاين Phe والتايروسين Tyr والتربتوفان . Trp

3 - **Proelastase** : يتحول هذا الانزيم من الشكل غير النشط إلى الشكل النشط المسمى elastase بواسطة التربسين

### Trypsin

Proelastase → Elastase

يحلل انزيم الايلاستيز الاواصر الببتيدية التي تربط الاحماض الامينية كلايسين Gly والانين Ala والسيرين . Ser

4 - **Procarboxy peptidase** : يفرز على شكل زايوجين غير فعال ويتحول إلى الشكل الفعال بواسطة التربسين

### Trypsin

Procarboxy peptidase → Carboxy peptidase

يهاجم هذا الانزيم الأصرة الببتيدية للحامض الاميني الأخير في النهاية الكابوكسيالية ويفصله عن الببتيد .

- **الهضم بواسطة الامعاء الدقيقة** : تحتوي الامعاء الدقيقة على انزيمات هاضمة تكمل عملية الهضم في المعدة والبنكرياس ومنها انزيم **Aminopeptidase** الذي يهاجم الاصرة الببتيدية الواقعة في النهاية النتروجينية **N-terminal** فيحرر الحامض الاميني الأول للببتيد ، فبواسطة الانزيمات الموجودة في الامعاء الدقيقة تتحول الببتيدات الثنائية والثلاثية إلى حوامض امينية جاهزة للامتصاص .

### انزيمات الامعاء

Peptides → Amino acids

## امتصاص ومصير الاحماض الامينية :

إن النواتج النهائية المتولدة من هضم البروتينات هي الأحماض الامينية من نوع (L) والتي تنتقل عن طريق النقل الفعال **Active transport** والذي يحتاج إلى الطاقة والصوديوم من الغشاء المخاطي للأمعاء الدقيقة عن طريق الدم إلى الكبد .  
تأخذ الاحماض الامينية في الكبد الاتجاهات الآتية :

- 1) تستخدم لصنع بروتينات بلازما الدم وبروتين خلايا الكبد .
- 2) تنتقل عن طريق الدم لصناعة بروتينات الانسجة المختلفة .
- 3) يتحول بعضاً منها مثل الانين Alanine إلى البايروفيت ثم إلى الكلوكوز في عملية الكلوكونيوجرز أو يتحول إلى الكلايوجين في عملية الكلايوجنسز .
- 4) تتحول بعض الأحماض الامينية إلى **Acetyl CoA** الذي يدخل دورة كريبس كمصدر لتوليد الطاقة أو يتحول إلى دهون .
- 5) يتحول الكلايسين في الكبد إلى البورفرين **Porphyrin** .
- 6) تتحول الأحماض الامينية عن طريق انتقال مجاميع الأمين إلى يوريا Urea في دورة اليوريا . **Urea cycle** .

## أيض الأحماض الأمينية Amino Acid Metabolism :

- تؤدي الاحماض الأمينية أربع وظائف أيضية هي :
- 1) تخدم كوحدة بناء لتكوين البروتينات .
  - 2) تخدم كوحدة بناء لمركبات عديدة كالدهون والهورمونات والنيوكليوتيدات والاحماض السكرية والبورفرين . **Porphyrins** .
  - 3) تخدم كماد أساس لإنتاج الطاقة من خلال دورة الحامض ثلاثي الكربوكسيل .
  - 4) تخدم كماد أساس لإنتاج الكلوكوز .

## مصادر الاحماض الأمينية في الجسم :

إن وجود الاحماض الأمينية في الجسم يأتي من مصدرين هما :

- 1- الجزء الاكبر من الاحماض الأمينية ناجم عن البروتين الغذائي .
- 2- من تقويض بروتينات الجسم نفسه **endogenous** من خلال بعض الحالات كالجوع وسوء التغذية .

## أيض الاحماض الأمينية :

يتضمن أيض الاحماض الأمينية المسارين التقويضي **Catabolic** والبنائي **Anabolic** لتلك الاحماض .

### 1- المسار التقويضي للاحماض الأمينية : عند تناول الأحماض الأمينية بكميات

كبيرة جدا أو عندما يستعمل البروتين الموجود في الجسم وقوداً . كما في حالة الامتناع عن الاكل أو الإصابة بمرض داء السكر . فعند تلك الظروف يتم تقويض الاحماض الأمينية حيث تدخل دورة الحامض ثلاثي الكاربوكسيل لإنتاج الطاقة بشكل **ATP**، أما المجاميع الأمينية فإنها تدخل دورة اليوريا لإنتاج اليوريا ومركبات نتروجينية إفرازية .

### 2. المسار البنائي للاحماض الامينية Biosynthesis :

يتضمن المسار البنائي بناء او تخليق الاحماض الأمينية غير الأساسية **non- essential amino acids** التي تبني في جسم الانسان .

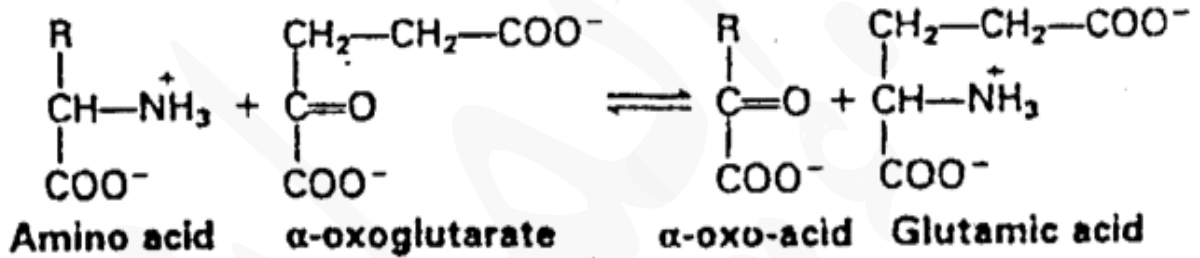
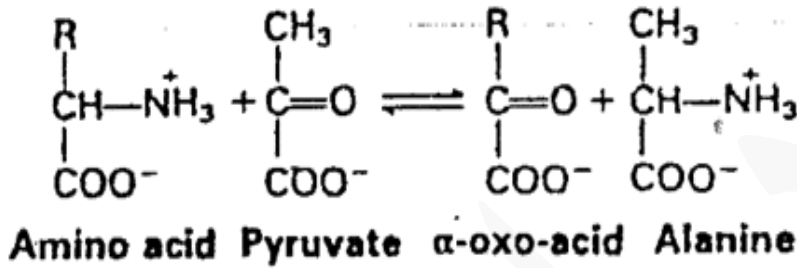
### المسار التقويضي للاحماض الأمينية : Amino acid catabolism :

تنتقل المجاميع الأمينية للأحماض الامينية العشرين من نوع الفا إلى مركب **الفا- كيتو كلوتاريت** أو **البايروفيت** بسلسلة من التفاعلات يطلق عليها انتقال المجاميع الأمينية **Transamination** أو **Aminotransferase** وتتم هذه التفاعلات في كل من سايتوبلازم وما يتكوندريا الخلية ، ينتج عن هذا التفاعل **الكلوتاميت** أو **الالانين** كما في الشكل ( 1 ) . أما **الكلوتاميت** فإن جزءاً منه يدخل في تفاعل انتقال المجاميع الامينية مرة أخرى لتكوين الأسبارتيت **aspartate** أما الجزء الآخر من الكلوتاميت فيزال منه مجموعة الأمين بالأكسدة بوساطة أنزيم كلوتاميت

ديهيدروجينيز **Glutamate dehydrogenase** لتوليد الجزء الأكبر من **الأمونيا**  
لتوليد **اليوريا** . **والشكل التالي** يوضح توليد الكلوتاميت من الأحماض الأمينية أما  
الالانين فإنه يتحول في الكبد إلى البايروفيت ومنه إلى الكوكوز بواسطة مسار  
الكلوكونيوجنز .

ديهيدروجينيز  
الكلوكونيوجنز

## تفاعل انتقال المجموعة الامينية Transamination تتم بواسطة انزيمات Transaminase



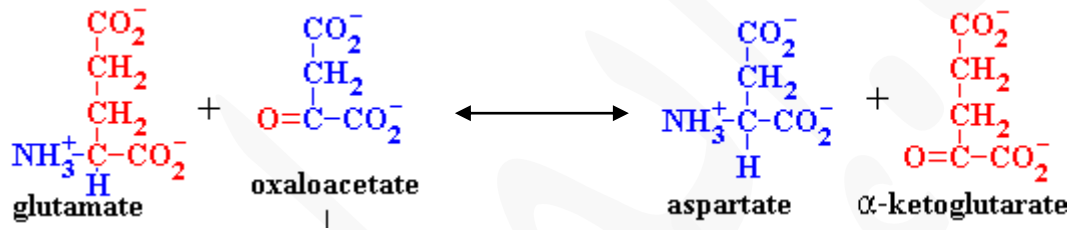
Transamination reactions catalysed by aminotransferases

وأكثر انزيمات الترانس فريز شيوعا هو :

1. كلوتاميت بايروفيت ترانس أمينيز (GPT) Gultamate Pyruvate transaminases  
ويحفز التفاعل العكس الآتي :

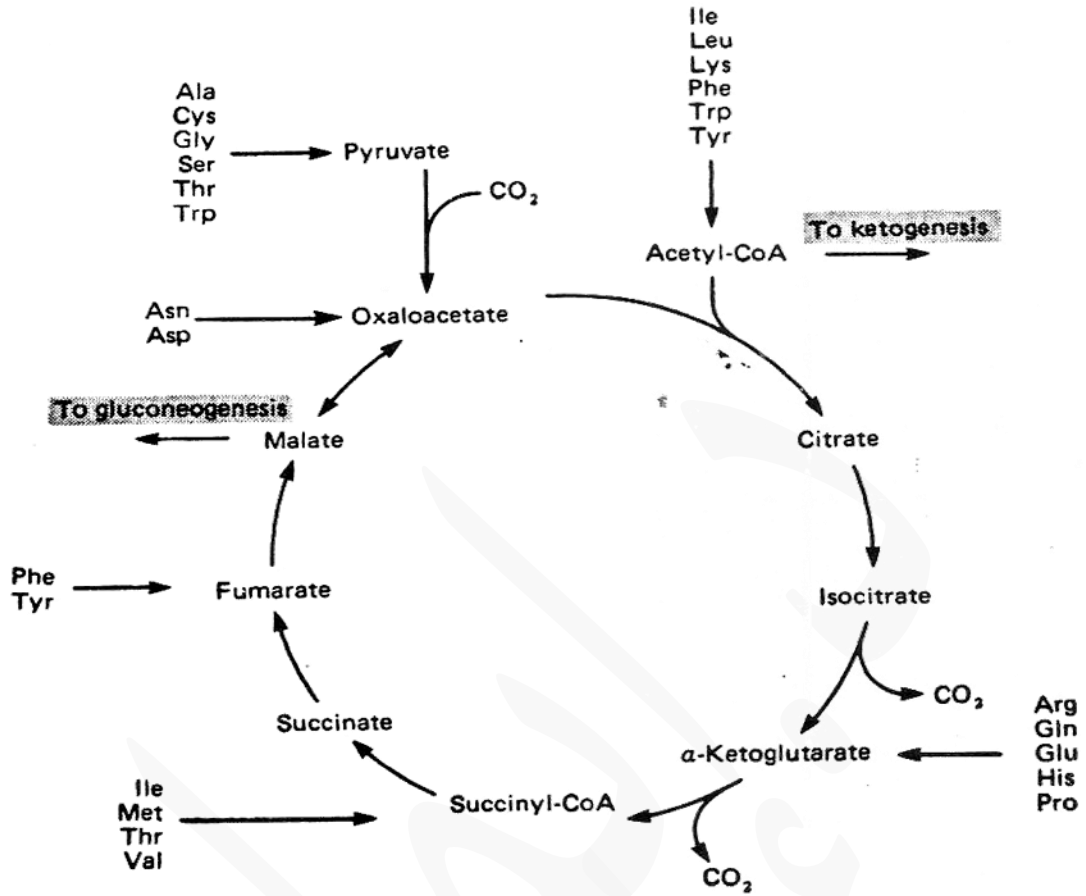
2. كلوتاميت اوكزالواستيت ترانزامينيز Glutamate oxaloacetate transaminase (GOT)

يحصل في هذه التفاعلات انتقال مجموعة الامين التي تتبادل بالموقع مع مجموعة الكربونيل بين الحامضين المتفاعلين ونحصل على احماض امينية جديدة مرادفة للاحماض المتفاعلة ويتم هذا التفاعل بوجود انزيمات الترانس امينيز.



### تقويض الهياكل الكربونية للاحماض الامينية بواسطة دورة الحامض الثلاثي الكربوكسيل

تتحول جميع الأحماض الأمينية إلى مركبات وسطية من دورة الحامض ثلاثي الكربوكسيل (الشكل 3) فالاحماض الأمينية التي تتحول إلى بايروفيت و اوكزالواستيت وفيوماريت وسكنايل CoA والفا-كيتو كلوتاريت تؤدي بالتالي إلى تكوين الكلوكوز عن طريق مسار الكلوكونيوجنز . وتدعى هذه الأحماض الأمينية كلوكوجينك **Glucogenic** (أو كلايوجينيك glycogenic) أما الاحماض الأمينية التي تتحول إلى اسيتايل CoA ، فإنها لا تتحول إلى كلوكوز وتدعى كيتوجنز **Ketogenesis** وعلى هذا الأساس تصنف الأحماض الأمينية إلى كلوكوجنز **glucogenesis** وكيتوجنز **Ketogenesis** كما في الجدول ( 1 )



الشكل (3) تتقوض الاحماض الامينية الى بايروفيت واسيتايل مساعد الانزيم A ومركبات وسطية لدورة الحامض

ثلاثي الكربوكسيل

Glucogenic Only	Ketogenic + Glucogenic	Ketogenic Only
Alanine Arginine Aspartate (+Asn) Cysteine Glutamate (+Gln) Glycine Histidine Methionine Proline Serine Threonine Valine	Phenylalanine Tyrosine Isoleucine Tryptophan	Leucine Lysine (?)

### التقصيرات الجينية لتقويض بعض الأحماض الأمينية

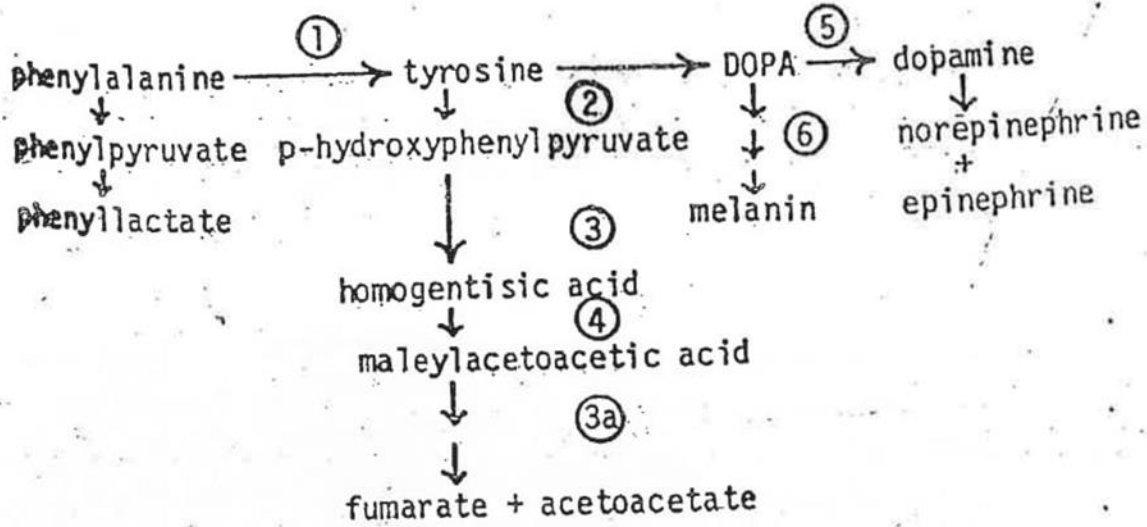
#### Genetic defects of some amino acid Catobolism

هناك عدد من القصور الجيني خلال عملية تقويض الأحماض الأمينية في الإنسان . إذ لوحظ أن عدداً من الأحماض الامينية له تركيز عال في الدم عن الحد الطبيعي وسبب ذلك يعزى إلى وجود طفرات وراثية أدت إلى فقدان بعض الأنزيمات الداخلة في المسارات التقويضية .

#### مسار فينيل الانين – تايروسين Phenylalanine-tyrosine pathway

يمثل الشكل (4) المسار التقويضي للفينيل الانين والثايروسين ، وتشير الأرقام على الاسهم إلى تلك الأنزيمات المفقودة بسبب القصور الجيني (1) نقص في انزيم فينيل الانين هيدروكسليز **Phenylalanine hydroxylase** الذي يحول فينيل الانين إلى ثايروسين وينجم عن هذا النقص تجمع فينيل الانين الذي يتحول قسم منه إلى فينيل بايروفيت **phenyl pyruvate** وفينيل لاكنيت

**phenyl lactate** و يطلق على هذا المرض الوراثي اسم **phenyl ketonuria** وغالباً غالباً ما تختصر إلى **PKU** واعراض المرض تأخير النمو الطبيعي للدماغ وتخلف عقلي شديد .



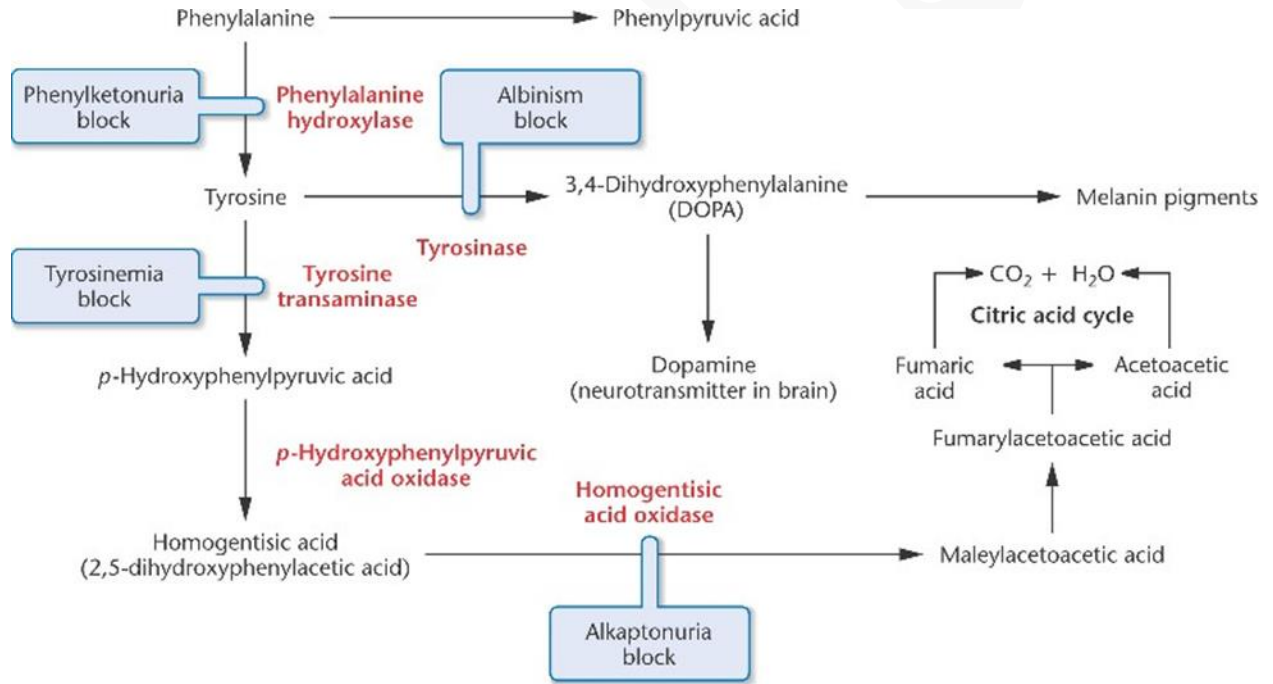
شكل (4) ايض فينيل - تايروسين

(2) و (3) و (3a) نقص في انزيمات **تايروسين ترانز اميناز tyrosine transaminases** التي تحول **التايروسين** إلى مسار **بارا-هيدروكسي فينيل بايروفيت p-hydroxy phenyl pyruvate** في المسار رقم (3) و (3a) إن نقص هذه الانزيمات يؤدي إلى تجمع **التايروسين** او تجمع **بارا-هيدروكسي فينيل الانين** في الدم والادرار . إن أعراض هذا المرض الوراثي هي **التخلف العقلي** .

(4) نقص انزيم **حامض هوموجنتسك اوكسيداز Homogentisic acid oxidase** وهذا الانزيم يحول **حامض هوموجنتسك** إلى **ماليل استواستيت maleylacetoacetate** . إن نقص هذا الانزيم عند الافراد المصابين يؤدي بهم إلى إفراز **حامض الهوموجنتسك** في اليوريا الذي يتحول بعد مدة إلى اللون الأسود إذ يتبلر **حامض الهوموجنتسك** إلى صبغة **الميلانين melanin السوداء** ، وتعرف هذه الحالة باسم **الكابتونيوريا alkaptonuria** .

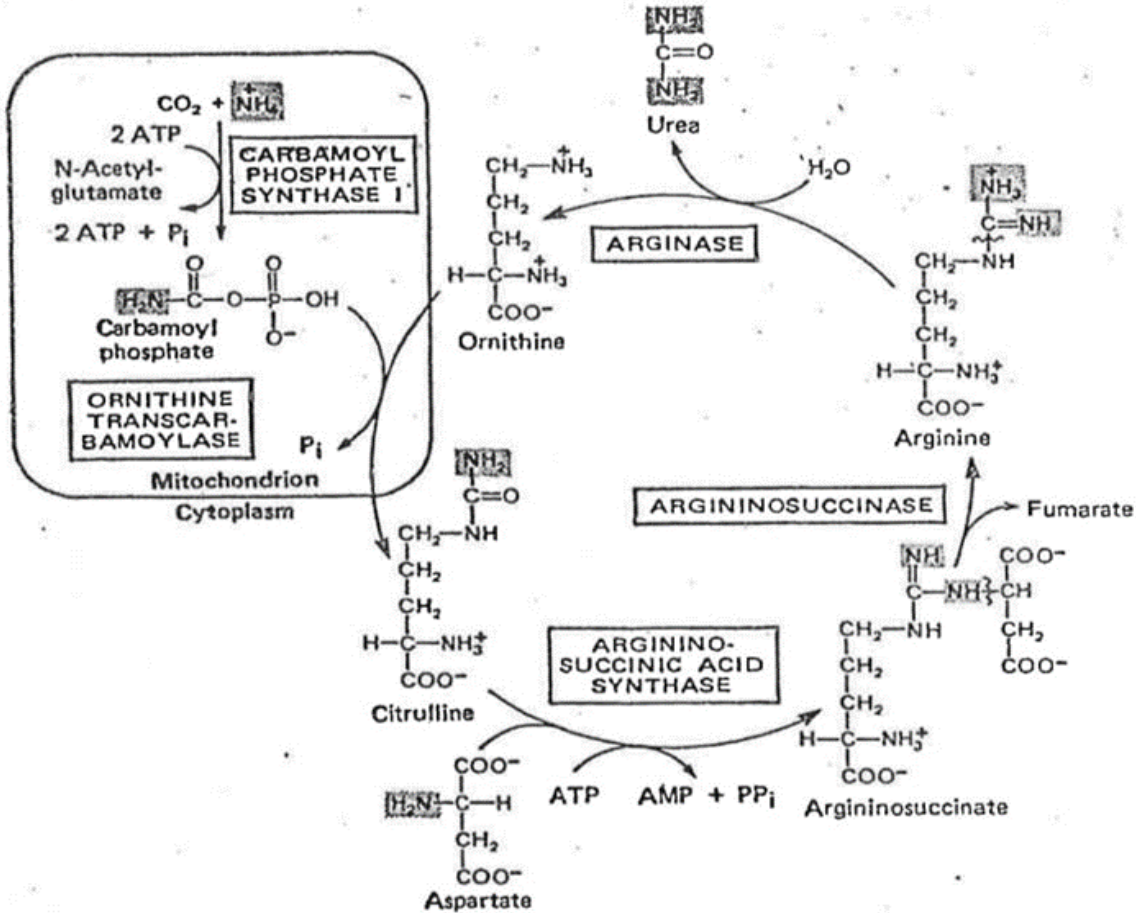
(5) نقص انزيم **Dopamine hydroxylase** الذي يحول **Dopa** إلى دوبامين **Dopamine** مما يؤدي إلى تجمع الدوبا ونقص الدوبامين . إن فقدان هذا الانزيم عند الاشخاص المصابين يؤدي إلى مرض وراثي يدعى **Parkinson** وأعراضه الرعشة وفقدان التوازن .

(6) نقص انزيم **تايروزيناز Tyrosinase** يعمل هذا الانزيم على تحويل **التايروسين** إلى صبغة **الميلانين** ويؤدي نقصه إلى تجمع **التايروسين** أما أعراض المرض فهي فقدان صبغة الميلانين من الجلد والعين والشعر ويدعى هذا المرض **بالبرص albinism** .



## دورة اليوريا Urea Cycle

إن الانسجة الرئيسية لتكوين اليوريا هي **الكبد والكلية** ، وهناك انسجة أخرى تنتج اليوريا ولكن بكميات قليلة جدا ، كالعضلات والجلد وخلايا الدماغ . إن جميع هذه الانسجة تمتلك الانزيمات الضرورية لدورة اليوريا . إن جزءاً من الدورة يتم في الماييتوكوندريا والجزء الآخر في **السايتوبلازم** . إن مجاميع الامين المتحررة عن طريق إزاحة الأمين **deamination** وعن طريق نقل مجموعة الأمين بواسطة ترانز امينز **transaminase** إلى كلوتاميت واسبارتيت والانيين تتحول جميعها إلى يوريا عند الإنسان . ويمثل الشكل ( 5 ) دورة



شكل (5) دوره اليوريا

## بعض ملامح دورة اليوريا :

1. تدخل الامونيا الدورة باتحادها مع ثاني أوكسيد الكربون وجزئتين من ATP لتكوين

كاربامويل فوسفات **Carbamoyl phosphate** .

2. يتحد كاربامويل فوسفات مع الاورنثين **Ornithine** لتكوين السترولين **Citrulline** إن عملية

تكوين كاربامويل فوسفات وارتباطه مع الاورنثين يتم في حشوة المايكوندريا

. **Mitochondrial matrix**

أما بقية تفاعلات تكوين اليوريا فإنها تتم في الساييتوبلازم .

3. يتكثف الاسبارتيت مع السترولين لتكوين ارجينوسكسينيت **arginino succinate** يستهلك

في هذا التفاعل جزيئة واحدة من ATP .

4. ينفلق الارجينوسكسينيت إلى الفيوماريت **fumarate** والارجنين **arginine** ويتحلل الارجنين

بعد ذلك إلى يوريا مع توليد الاورنثين مرة أخرى ليصبح مهيباً للدورة الثانية . ويمكن كتابة

المعادلة الكلية الاجمالية لتكوين اليوريا كما يأتي :



## تنظيم دورة اليوريا

تنتظم دورة اليوريا عن طريق اثنين من الانزيمات المنظمة allosteric

1. **انزيم كلوتاميت ديهيدروجين Glutamate dehydrogenase** :

يزود هذا الانزيم الجزء الاكبر من الامونيا لغرض تحويلها إلى يوريا :



ينشط هذا الانزيم بواسطة ADP و GDP في حين يتثبط بزيادة تراكيز ATP و GTP وبعبارة

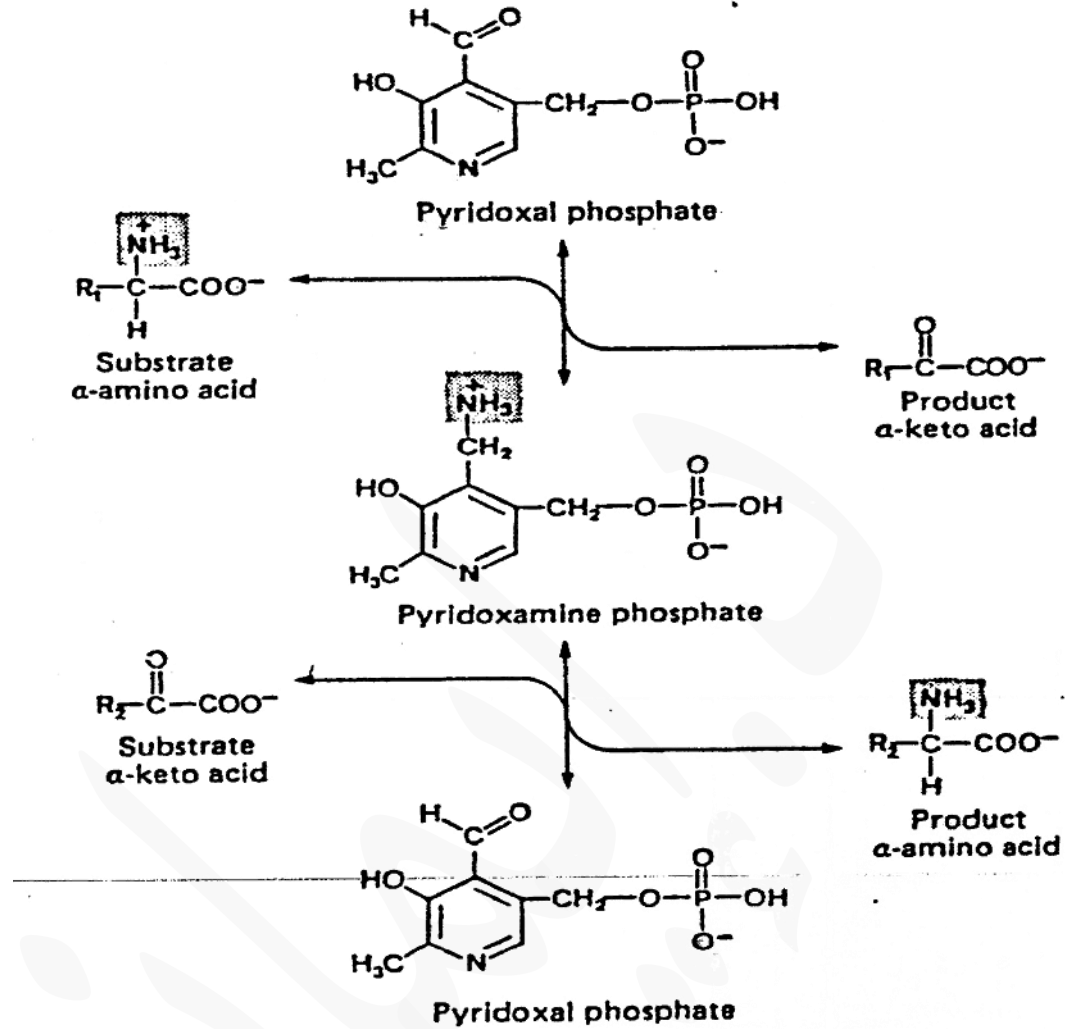
أخرى تنتظم الدورة بحسب حاجة الخلية للطاقة .

## 2. أنزيم كاربامويل فوسفيت سنثيز Carbamoyl phosphate synthetase :

ينشط هذا الانزيم بواسطة N-acetyl glutamate ويتكون هذا المركب من تفاعل الكلوتاميت مع اسيتايل CoA عندما توجد الاحماض الأمينية بكمية وافرة في الكبد ، وبالتالي فإن دورة اليوريا تنشط تباعا لذلك . وقد اثبتت الدراسات أنه عند تناول غذاء غني جدا بالبروتين أو عند حالات الجوع الشديد تنشط انزيمات دورة اليوريا بين 5 - 10 مرات أعلى مما لو احتوى الغذاء على نسبة واطئة من البروتين .

### آلية انتقال المجاميع الامينية Mechanism of transamination

تدخل عملية انتقال المجاميع الامينية في كل من حالات بناء anabolic وتقويض Catabolic الاحماض الامينية وتتضمن التفاعلات انتقال مجموعة الفـا-أمين الحامض الاميني إلى الفـا-كاربون للحامض الكيتوني Keto acid مكونة بذلك حامضا أمينيا و كيتونيا جديدين ، كما في الشكل (6) ويتحفز انتقال المجاميع الأمينية بعدد كبير من انزيمات الترانس امينيز Transaminases (ويطلق عليها أيضا amino transferases) .

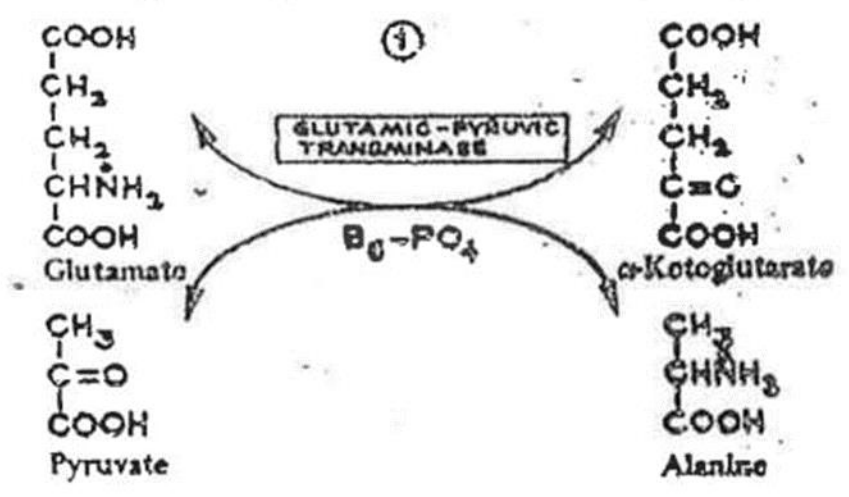


شكل (6) آلية انتقال المجماميع الامينية ويعمل البريدوكسال فوسفيت كوسيط حامل للمجاميع الامينية

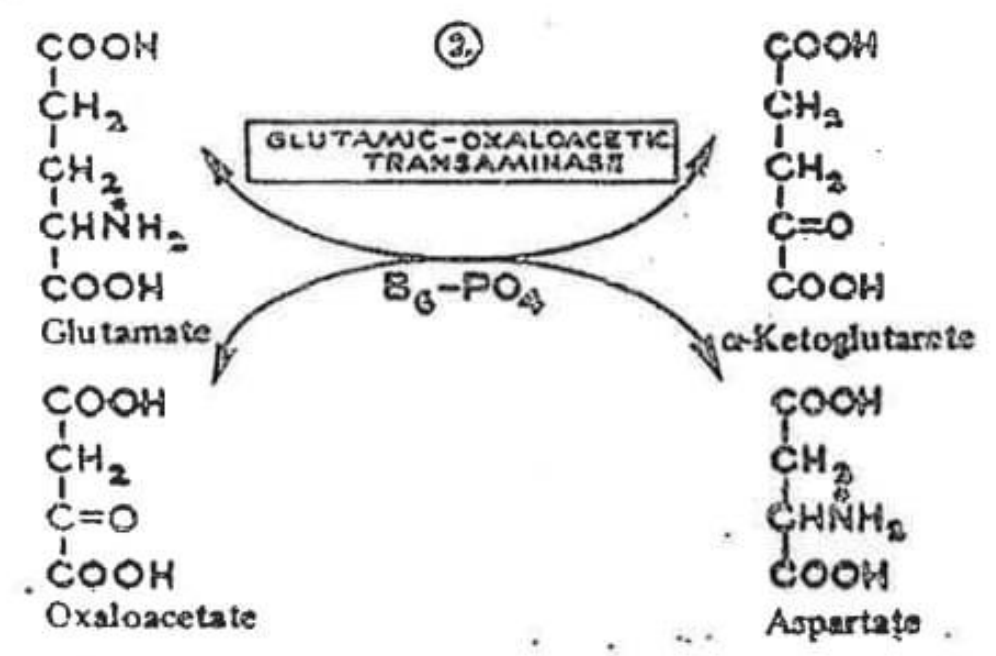
وأكثر انزيمات الترانس فريز شيوعا هو :

3. كلوتاميت بايروفيت ترانس أمينيز (GPT) Glutamate Pyruvate transaminases

ويحفز التفاعل العكس الآتي :



4. كلوتاميت اوكزالواستيت ترانزامينز  
Glutamate oxaloacetate transaminase (GOT)



إن جميع تفاعلات انتقال المجاميع الامينية يستخدم آلية مشتركة مستعملة بـ **بيريدوكسال فوسفيت** **Pyridoxal phosphate** مساعداً للأنزيم **Coenzyme** حيث يقوم بنقل مجموعة الامين المطلوب نقلها فيتحول إلى مركب وسطي يدعى **بيرودوكسامين فوسفيت** ويمنحها إلى الحامض الكيتوني ، وتكون النتيجة تكوين حامض اميني وآخر كيتوني جديدين (راجع الشكل 6) .

### الاهمية الحيوية لانزيمات النقل :

تستخدم مستويات **GOT و GPT** في مصل الدم serum ويطلق عليها **GPT SGOT** مؤشرات عن وجود تلف لنسيج معين إذ يتحرر هذان الأنزيمان من مصل الدم فيتراوح معدل فعاليتها في الحالة الطبيعية ما بين 4 – 30 وحدة / لتر وعند حدوث أمراض قلبية فإن فعالية أنزيم **SGOT** تزداد عن معدلها كما تزداد فعالية أنزيم **SGPT** عن معدلها في حالة حدوث أمراض كبدية .

### التركيب الحيوي للاحماض الامينية Biosynthesis of amino acids

إن في كل نسيج من أنسجة الجسم بروتينات يتم بناؤها وأخرى يتم تقويضها . يتم بناء البروتين عندما توجد الاحماض الامينية العشرون بكمية وافرة ولا يستطيع الإنسان بناء جميع هذه الاحماض الامينية ، وعليه فهي تقسم على قسمين من حيث قابلية تخليقها داخل جسم الإنسان :

#### **1. الاحماض الامينية الأساسية Essential amino acids :**

وهي تلك الاحماض الامينية التي لا يستطيع الإنسان تخليقها داخل جسمه ولذا يجب توفرها له عن طريق الغذاء وعددها عشرة احماض امينية كما هي موضحة في الجدول (2) .

## 2. الاحماض الامينية غير الاساسية : Non-essential amino acids

وهي تلك الاحماض الامينية التي يمكن بناؤها داخل جسم الإنسان وعددها عشرة احماض امينية (الجدول 2) .

الجدول ( 2 ) الاحماض الامينية الاساسية وغير الاساسية

Nutritionally Essential	Nutritionally Nonessential
Arg	Ala
His	Asp
Ile	Asn
Leu	Cys
Lys	Glu
Met	Gln
Phe	Gly
Thr	Pro
Rp	Ser
Val	Tyr

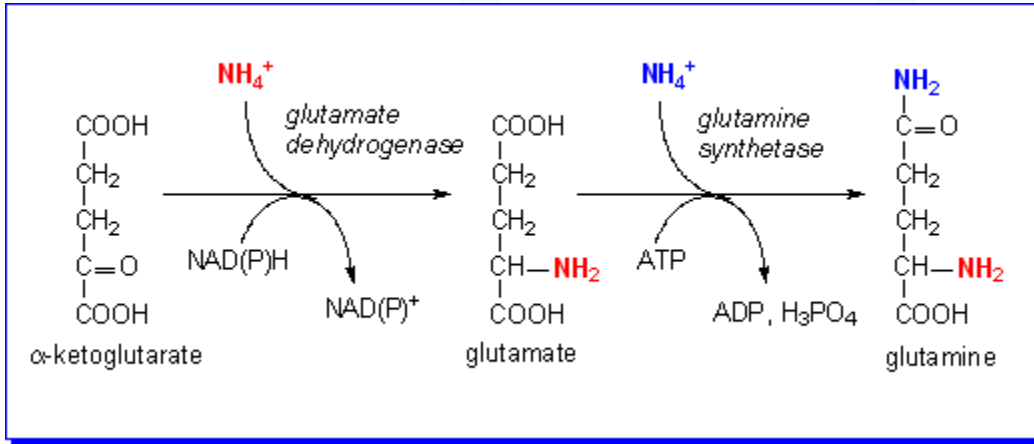
### التركيب الحيوي للاحماض الامينية غير الاساسية :

تبنى الاحماض الامينية غير الاساسية بواسطة ثلاث طرق بنائية عامة :

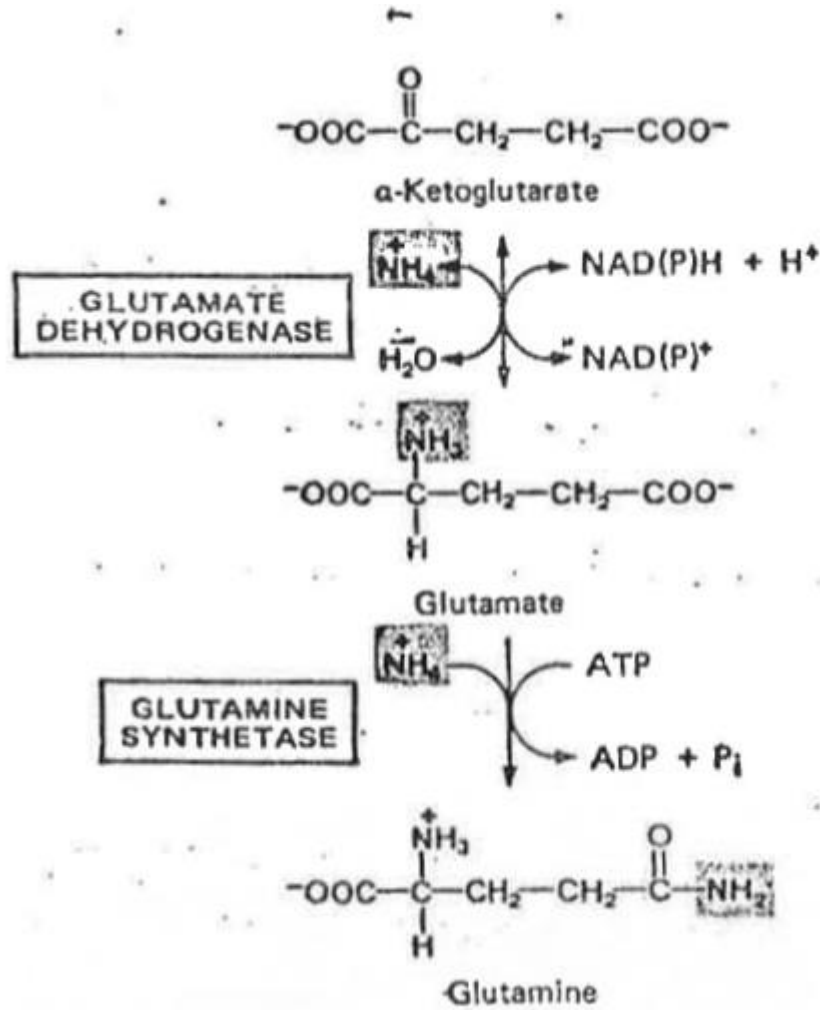
1. عن طريق اضافة الامونيا **assimilation** .
2. انتقال مجاميع الامين **Transamination** .
3. **التحويلات** التي تتم عند تحويل الاحماض الامينية.

## 1- تحضير حامض الكلوتاميك :

يحضر حامض الكلوتاميك من الامونيا وحامض الفا-كيتوكلوتاريك بتحفيز من انزيم كلوتاميت ديهيدروجينيز *glutamate dehydrogenase* بوجود مساعد الانزيم NADH أو NADPH والكلوتاميت الناتج يتحول بإضافة وبتحفيز انزيم كلوتاميت سنثيز إلى كلوتامين glutamine كما في المعادلة (الشكل 7) أو (الشكل 8) :



الشكل (7) تحضير حامض الكلوتاميك والكلوتامين



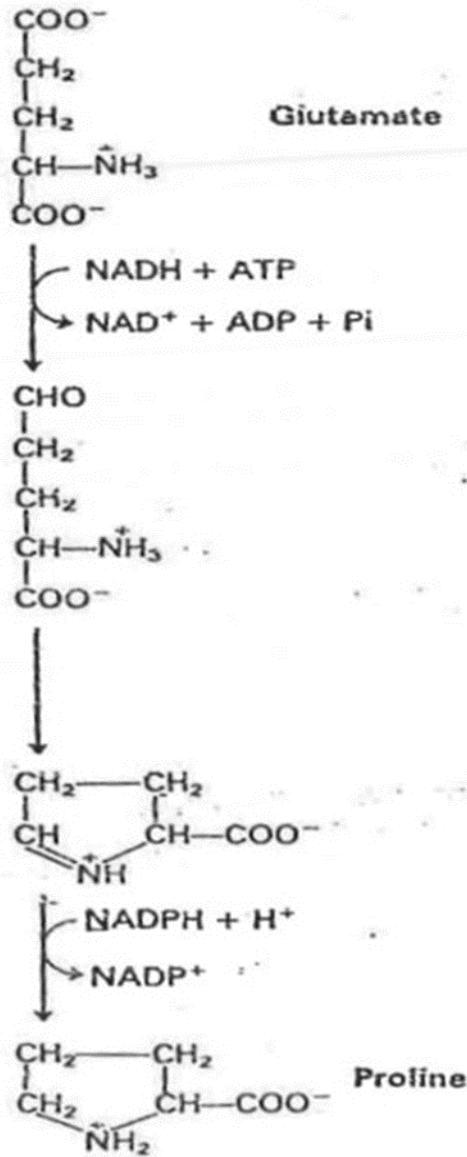
الشكل (8) تحضير حامض الكلوتاميك والكلوتامين

## 2- تحضير الالانين والكلوتاميت والاسبارتيت :

يتم تحضير هذه الاحماض الثلاثة بواسطة تفاعل انتقال مجموعة الامين **Transamination** إلى كل من **البايروفيت** و**الفا-كيتوكلوتاريت** و**الاوكلواستيت** على التوالي (راجع انتقال مجموعة الامين).

### 3- تحضير البرولين Proline :

يحضر البرولين من الكلوتاميت كما هو موضح في المسار (الشكل 9):

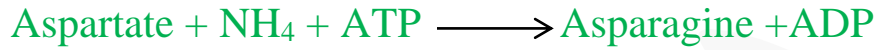
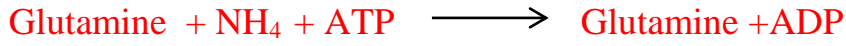


الشكل (8) تحضير البرولين من الكلوتاميت

#### 4- تحضير الكلوتامين والاسبارجين glutamine and asparagine:

يتم تحضير الكلوتامين والاسبارجين من الكلوتاميت والاسبارتيت على التوالي بوجود

الامونيا ATP كما في التفاعل:



#### 5- تحضير السيرين:

1- يحضر السيرين الشكل (9) من 3- فوسفو كليسيريت

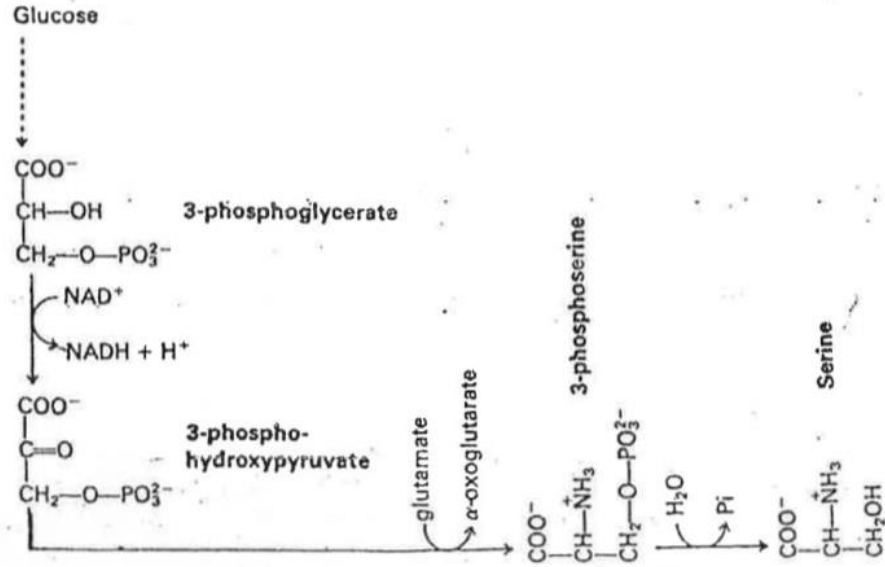
**3-phosphoglycerate** وهو احد النواتج الوسيه لمسار الكلايكولسز. تتأكسد

مجموعه الهيدروكسيل لهذا المركب بوساطه  $\text{NAD}^+$  لينتج 3- فوسفو هيدروكسي

بايروفيت **3-hydroxypyruvate** وبعمليه انتقال مجموعه امينيه

**Transamination** من حامض الكلوتاميك ينتج 3-فوسفو سيرين الذي يعاني بعد ذلك

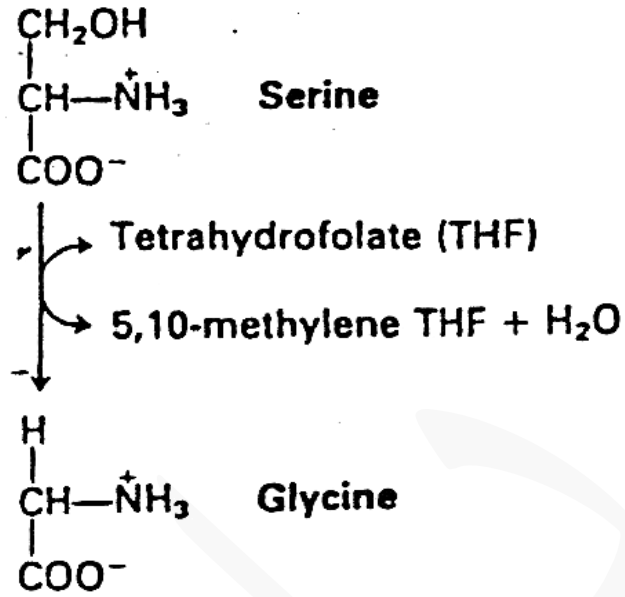
تحللاً مائياً بوساطه انزيم سيرين فوسفاتيز **serine phosphatase** لينتج السيرين .



الشكل (9) تحضير سيرين من الكلوکوز

#### 6- تحضير الكلايسين :

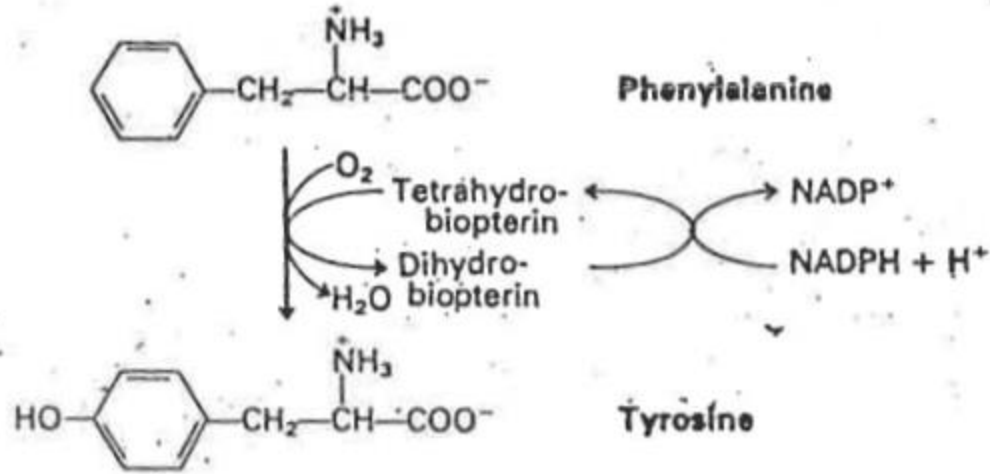
يعد السيرين المصدر المباشر للكلايسين وذلك **بإزالة ذرة كربون** واحدة من **السيرين** الموجودة في الموقع بتا (الشكل 10 ) ، وتتم هذه العملية بواسطة مساعد الانزيم **تتراهيدروفولت FH<sub>4</sub>** الذي يستخدم كمستقبل لذرة كربون بتا من السيرين ، وبعد انفلاق ذرة الكربون من السيرين يتكون الكلايسين . إن ذرة الكربون المزالة من السيرين تكون **جسر المثلين methylene bridge** بين ذرة النتروجين 5 و 10 للتتراهيدروفوليت لينتج N<sup>5</sup> و N<sup>10</sup> مثلين تتراهيدروفوليت



الشكل (10) تحضير الكلايسين من السيرين

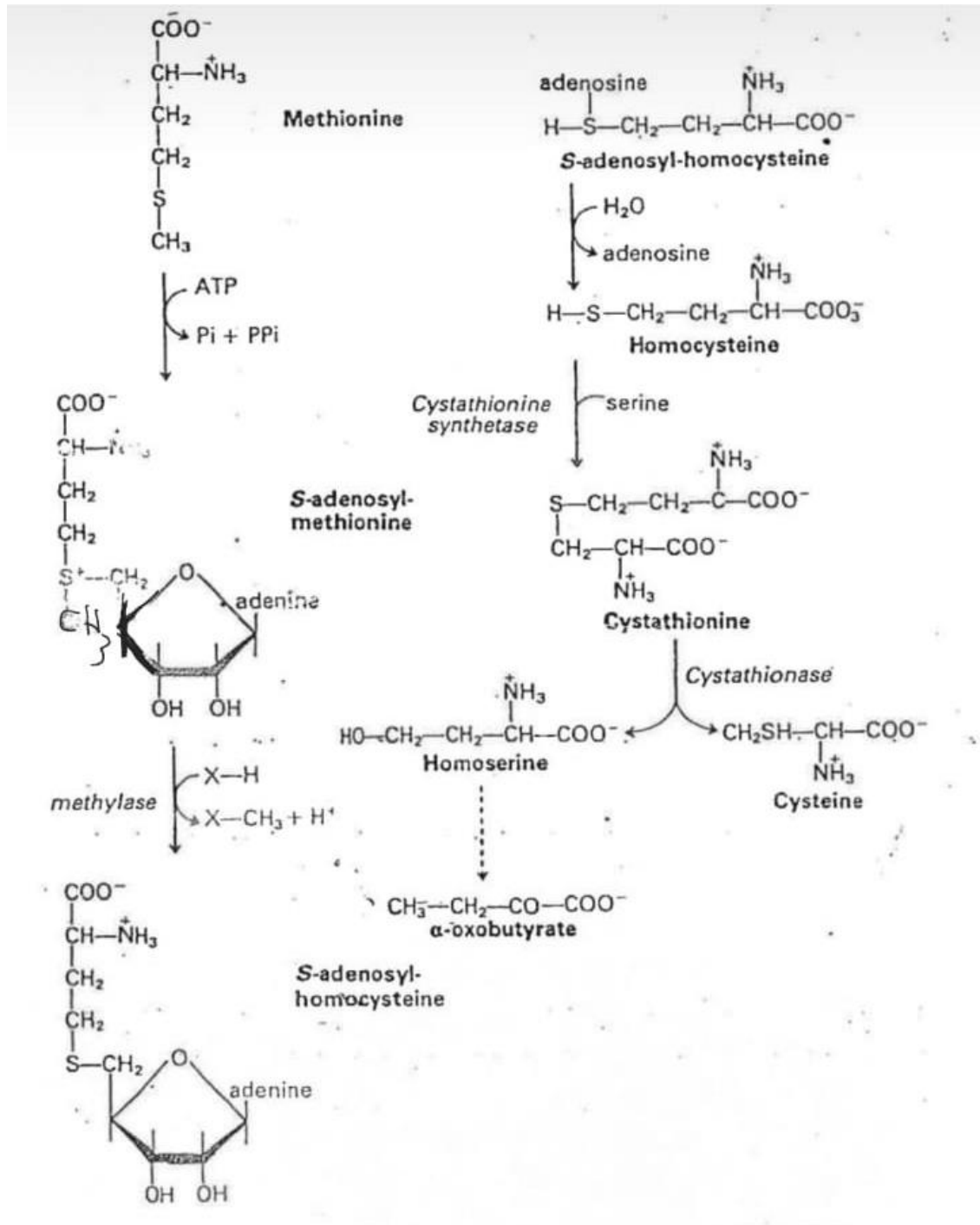
### 7- التايروسين Tyrosine :

يتكون التايروسين من الفينيل الانين وذلك بإضافة مجموعة الهيدروكسيل عن طريق انزيم فينيل الانين هيدروكسليز Phenylalanine hydroxylase ويحتاج هذا التفاعل إلى NADPH كما هو موضح في المعادلة :



8- السستين Cysteine :

يحضر السستين من الميثيونين Methionine والموضحة بالمسار (11) ويمكن توضيح المسار بالخطوات الآتية :



الشكل (11) تحضير السستين من الميثونين

1- يتحول الميثونين بوساطه ATP الى الشكل الفعال اس-ادنوسيل ميثونين

**S-adenosyl methionine** الذي يفقد مجموعته المثليل من ذره الكبريت ليصبح

اس -ادنوسيل هوموسستين **S- adenosyl homocysteine**

2- يعاني اس - ادنوسيل هوموسستين تحللاً مائياً لينتج هوموسستين بشكل طليق

3- يتفاعل هوموسستين مع السيرين بوساطه انزيم سستاثاينونين سنثتيز

**Cystathionine synthetase** لينتج سستاثاينونين **Cystathionine**

4- يحفز انزيم سستاثاينونيز **Cystathimase** انفلاق سستاثاينونين لتكوين السستين

الطليق والفا-كيتوكلوتاريت .

ان النتيجة النهائية من هذا المسار هي **احلال مجموعته OH** في السيرين بمجموعه

**SH** ونلاحظ من المسار ان الهيكل الكربوني للسستين ينشأ من السيرين ,في حين ان

ذره الكبريت تنشأ من المثيونين .

### التركيب الحيوي للهيم **Heme biosynthesis**:

الهيم هي المجموعة الترقيعية (الرابطه) **Prosthetic** للهيموكلوبين وتتألف جزيئة الهيم من

ذرة الحديدوز  $Fe^{+2}$  المرتبطة مع جزيئة **البورفرين Porphyrin** وجزيئة البورفرين مشتقة من

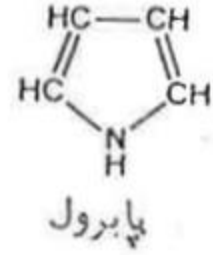
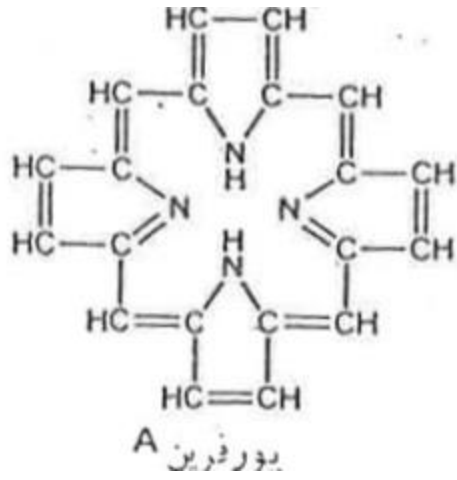
أربع جزيئات من البايروول **Pyrrole** ، كما هي موضحة في الشكل (12) ولا يوجد البورفرين

فقط في تركيب الهيموكلوبين ، وإنما هو موجود أيضا في الساييتوكروم **Cytochrome**

والكلوروفيل **Chlorophyll** وفيتامين  $B_{12}$  إن خطوات بناء الهيم موضحة في الشكل (13) والتي

تبدأ وتنتهي في الماييتوكونديريا وهناك ثلاث تفاعلات تتم في الساييتوبلازم . إن الأنسجة الرئيسة

المكونة للهيم هي الكبد ونخاع العظم .



الشكل (12) جزيئه اليورفرين مشتقه من البايروول