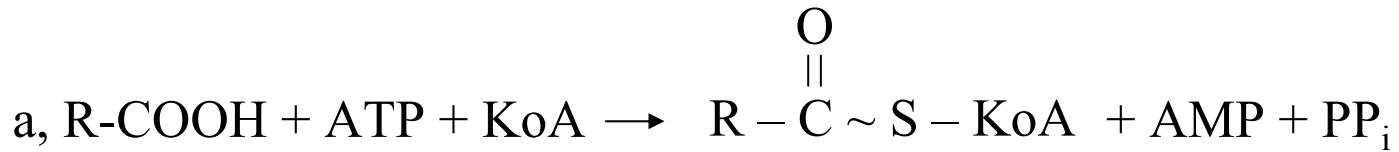


ZSÍRSAVAK OXIDÁCIÓJA

máj, vese, szív, vázizom

FRANZ KNOOP német biokémikus írta le először a mechanizmusát

1 lépés: a zsírsavak aktivációja (a sejt citoplazmájában, rövid zsírsavak < C12 nem aktiválódnak)

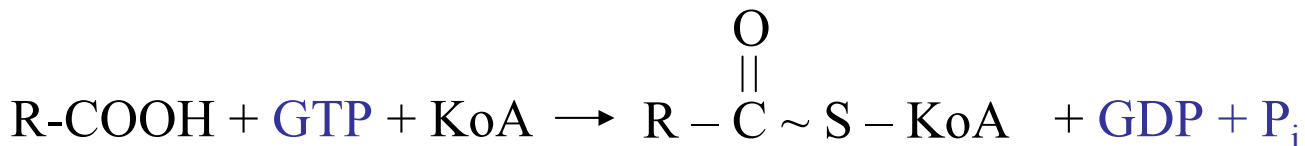


Acil-KoA szintetáz

3 izoenzime létezik, melyek a zsírsav hosszától függően vesznek részt a reakcióban

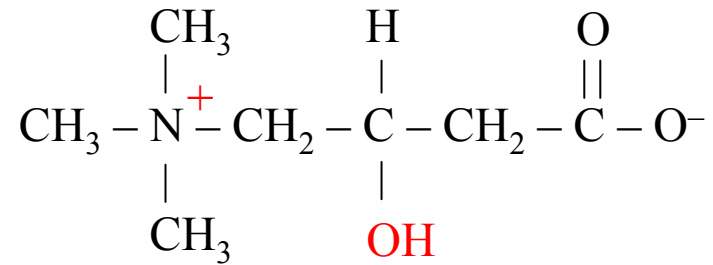


c, a mitokondriumban is található egy Acil-KoA szintetáz



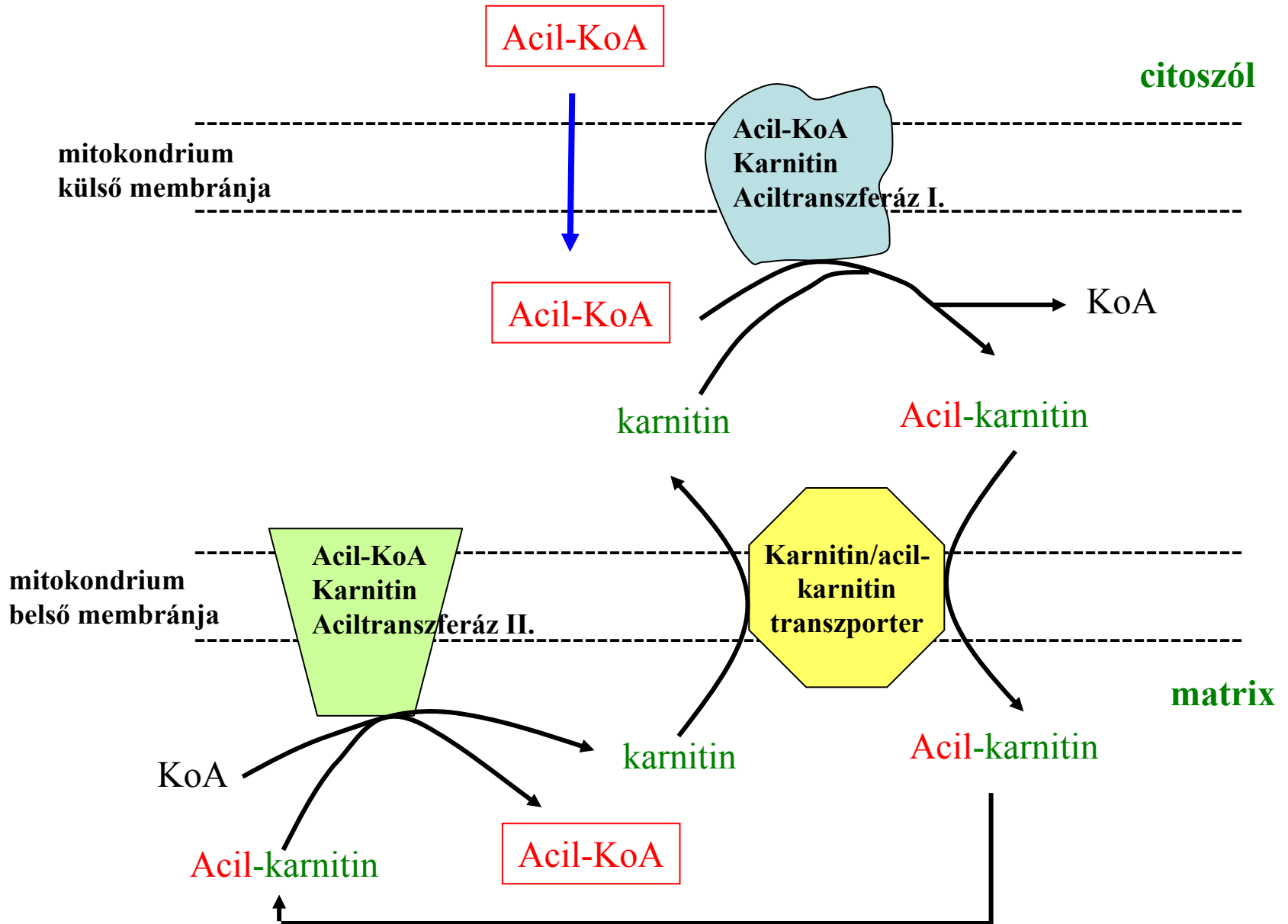
2. lépés: az aktivált zsírsavak **transzportja** a citoplazmából a mitokondriumba

A transzportban a karnitinnek van kulcsszerepe!



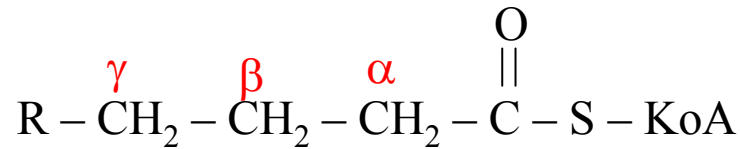
karnitin

AZ ACIL-KARNITIN/KARNITIN TRANSZPORTRENDSZER



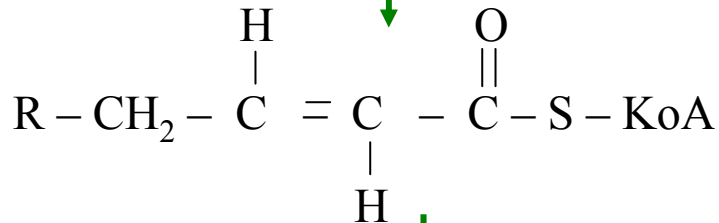
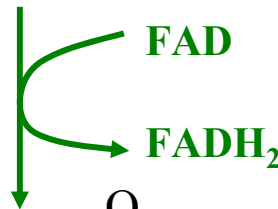
PÁROS SZÉNATOMSZÁMÚ, TELÍTETT ZSÍRSAVAK β -OXIDÁCIÓJA

3. lépés



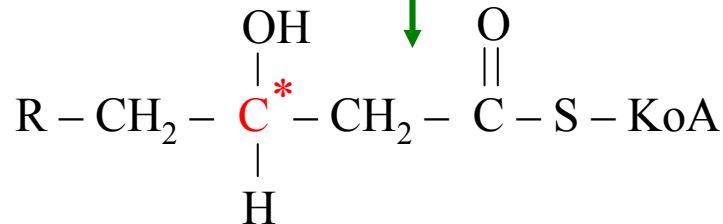
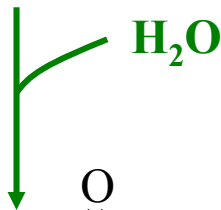
Palmitoil-KoA (C16)

Acil-KoA dehidrogenáz

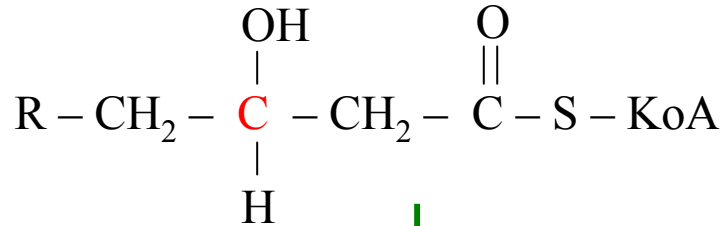


Transz-enoil-KoA

Enoil-KoA hidratáz

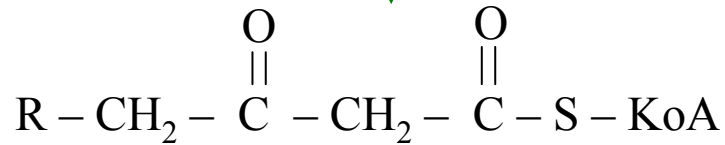
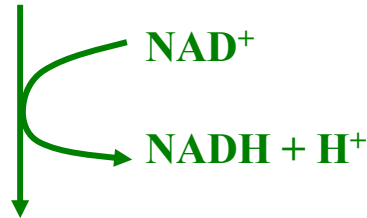


L- β -hidroxiacil-KoA



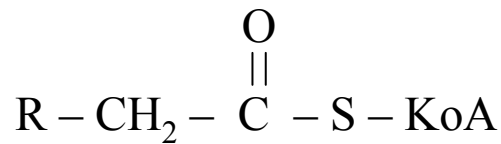
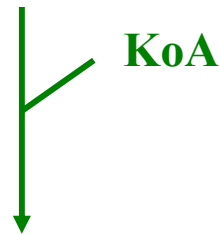
L-β-hidroxiacil-KoA

**β-hidroxiacil-KoA
dehidrogenáz**



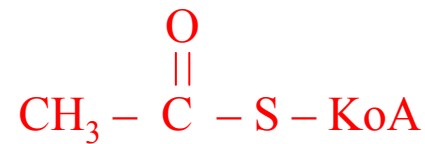
β-ketoacil-KoA

**Acil-KoA aciltranszferáz
v. TIOLÁZ**



Mirisztoil-KoA(C14)

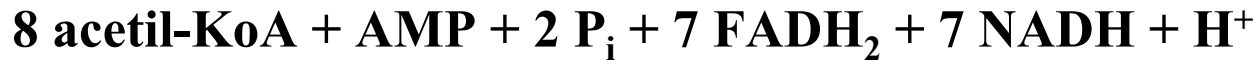
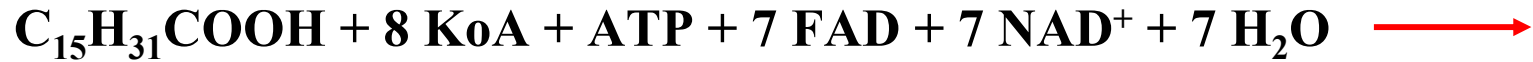
+



Acetil-KoA

A PALMITINSAV β -OXIDÁCIÓJÁNAK ENERGIAMÉRLEGE

(Tankönyvünk szerint)



ATP termelés:

8 acetil-KoA	8 x 12 = 96 ATP
7 FADH ₂	7 x 2 = 14 ATP
7 NADH + H ⁺	7 x 3 = 21 ATP

131 ATP

DE!!

Egy ATP, illetve 2 nagyenergiájú kötés felhasználására volt szükség a zsírsavak aktiválásához, tehát:

$$131 \text{ ATP} - 2 \text{ ATP} = 129 \text{ ATP}$$

A PALMITINSÁV β -OXIDÁCIÓJÁNAK ENERGIAMÉRLEGE II.

2005-ös tankönyvi adatok szerint (Lehninger, Devlin)

Megmérték, hogy



Valós ATP termelés:

8 acetyl-KoA	8 x 10	= 80 ATP
7 FADH ₂	7 x 1.5	= 10,5 ATP
7 NADH + H ⁺	7 x 2,5	= 17,5 ATP

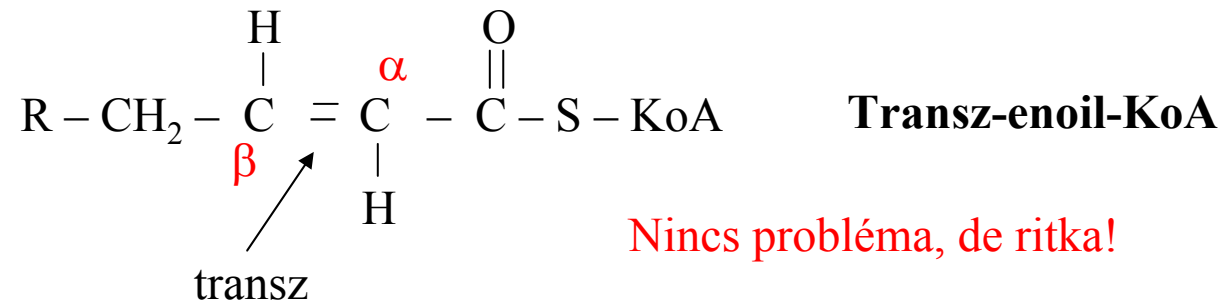
108 ATP

Egy ATP, illetve 2 nagyenergiájú kötés felhasználására volt szükség a zsírsavak aktiválásához, tehát:

$$108 \text{ ATP} - 2 \text{ ATP} = 106 \text{ ATP}$$

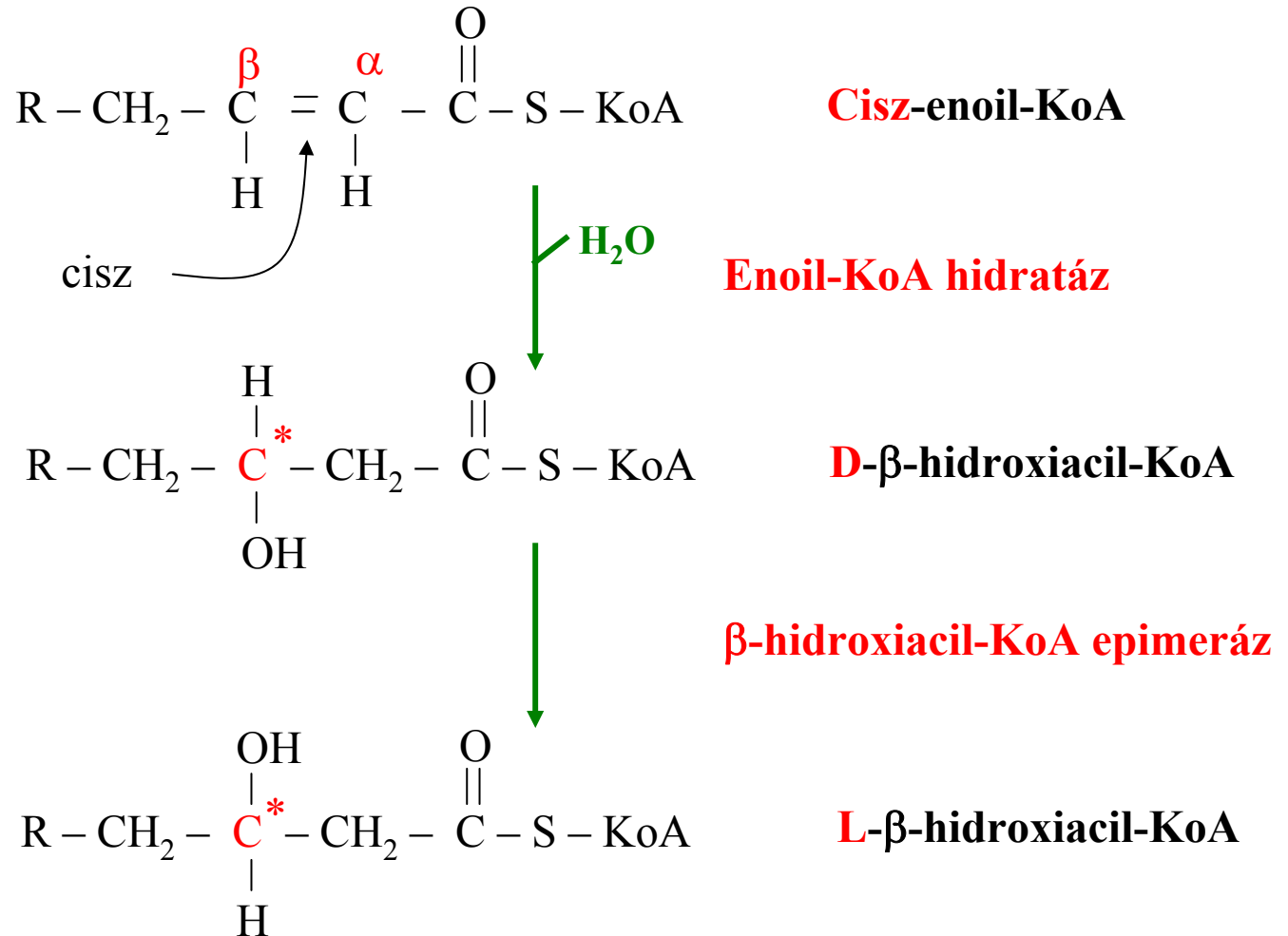
TELÍTETLEN ZSÍRSAVAK β -OXIDÁCIÓJA

1,



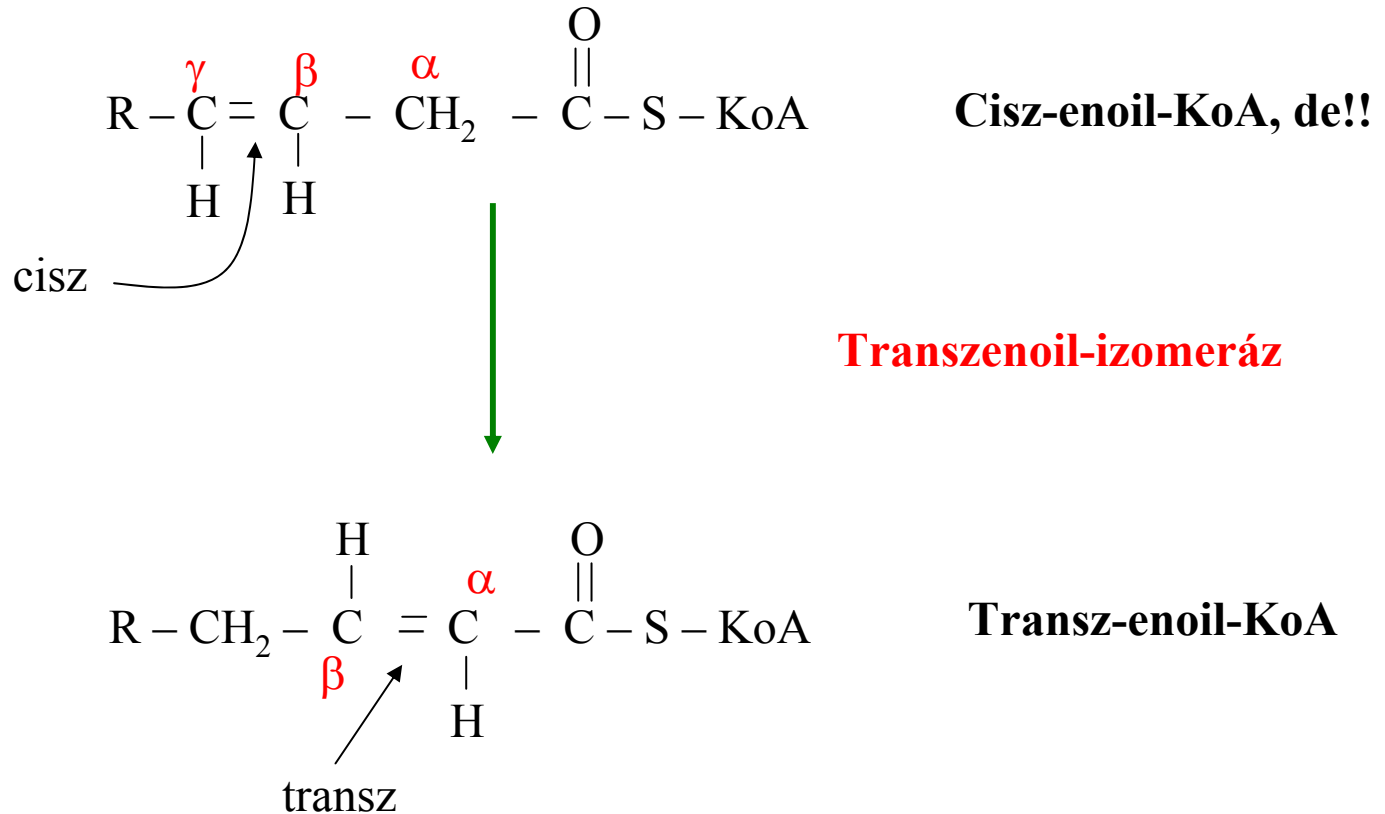
TELÍTETLEN ZSÍRSÁVAK β -OXIDÁCIÓJA

2,



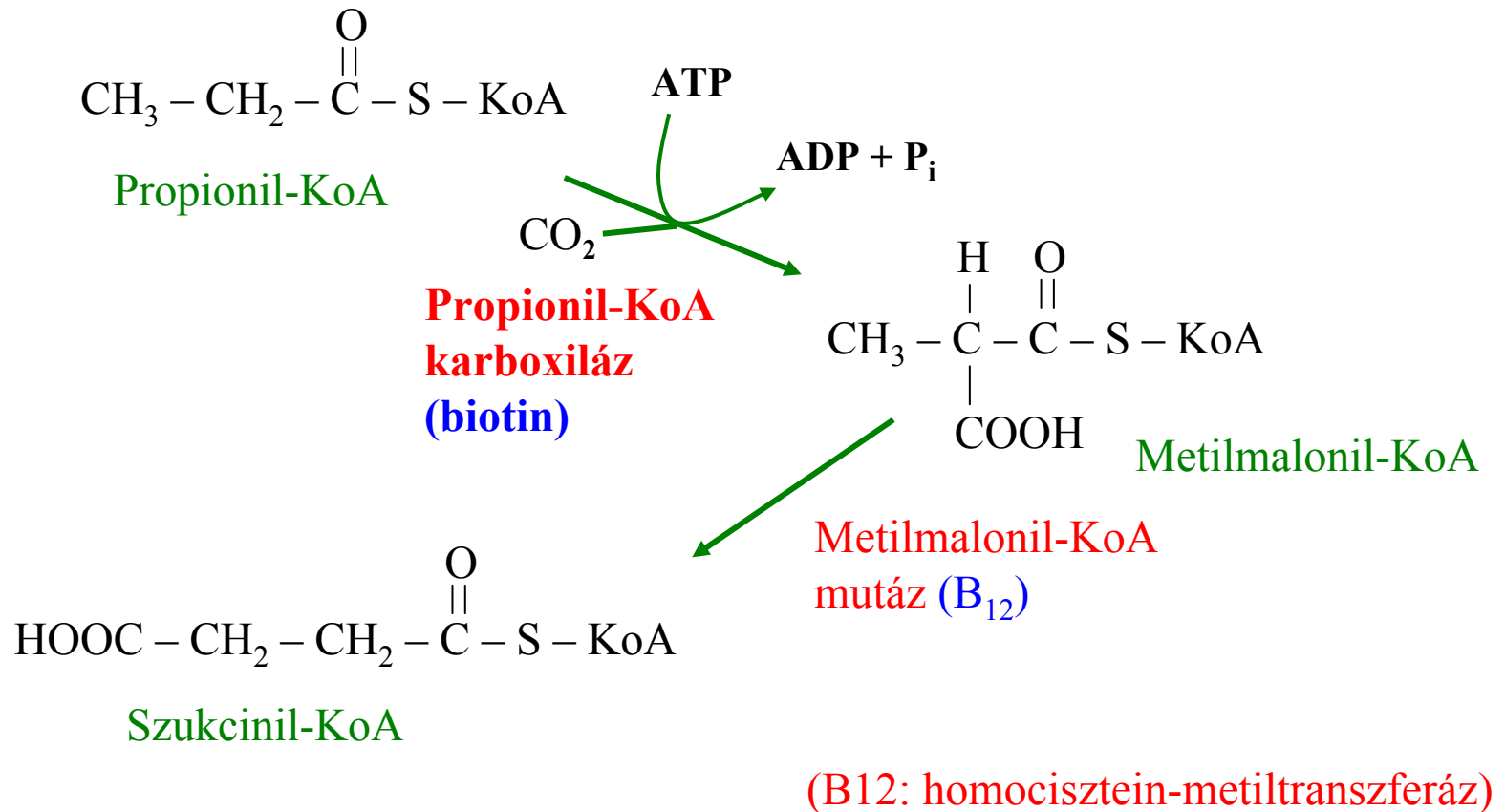
TELÍTETLEN ZSÍRSÁVAK β -OXIDÁCIÓJA

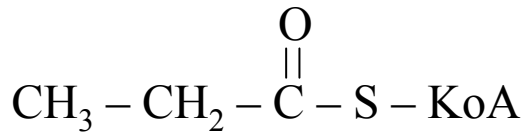
3,



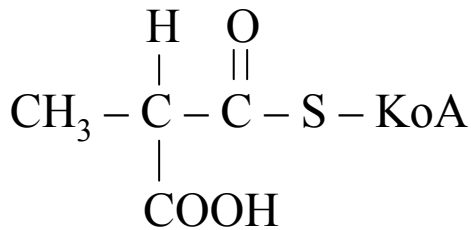
PÁRATLAN SZÉNATOMSZÁMÚ ZSÍRSAVAK β -OXIDÁCIÓJA

Páratlan szénatomszámú zsírsavak β -oxidációja során számos **acetyl-KoA** és egy **propionil-KoA** keletkezik.

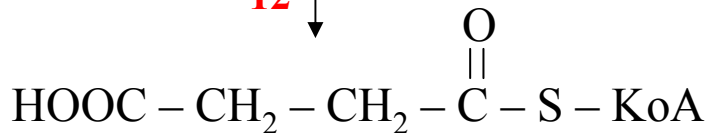
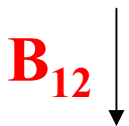




Propionil-KoA



Metil-malonil-KoA



Szukcinil-KoA

A propionil-KoA, illetve metil-malonil-KoA átalakítása szukcinil-KoA-vá a következő molekulák lebontásakor figyelhető meg:

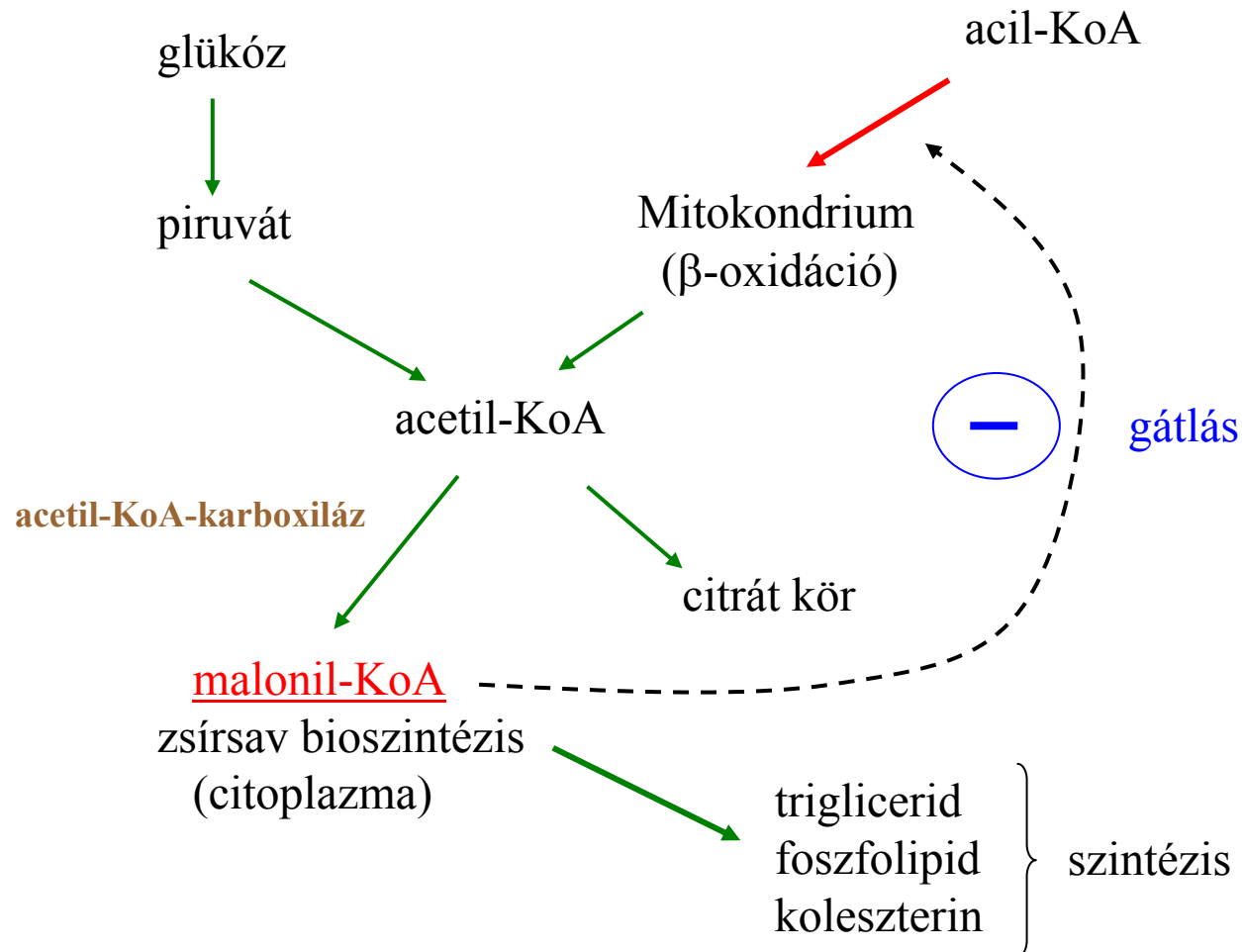
1, zsírsavanyagcsereben: páratlan szénatomszámú zsírsavak lebontása

2, aminosav anyagcsereben: valin, izoleucin, metionin és treonin lebontásakor szintén propionil-KoA keletkezik

3, nukleotid anyagcsereben: a timin lebontásában, ahol β-amino-izobutirát keletkezik, mely metil-malonil-KoA-vá alakul tovább

A ZSÍRSAV OXIDÁCIÓ SZABÁLYOZÁSA I.

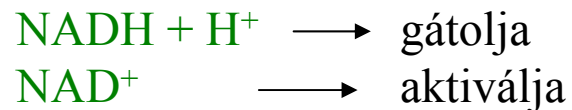
Májban:



A ZSÍRSAV OXIDÁCIÓ SZABÁLYOZÁSA II.

1, A **malonil-KoA** gátolja az **acil-KoA/karnitin aciltranszferáz I-t**. Ez az enzim katalizálja a β -oxidáció sebesség meghatározó lépését (az aktivált zsírsavak bejutását a mitokondriumba).

2, A **β -hidroxiacil-KoA dehidrogenáz** allosztérikus enzim



3, magas acetyl-KoA gátolja a tioláz által katalizált reakciót

TÉLI ÁLMOT ALVÓ **GRIZZLY** MEDVE ÉS A β -OXIDÁCIÓ



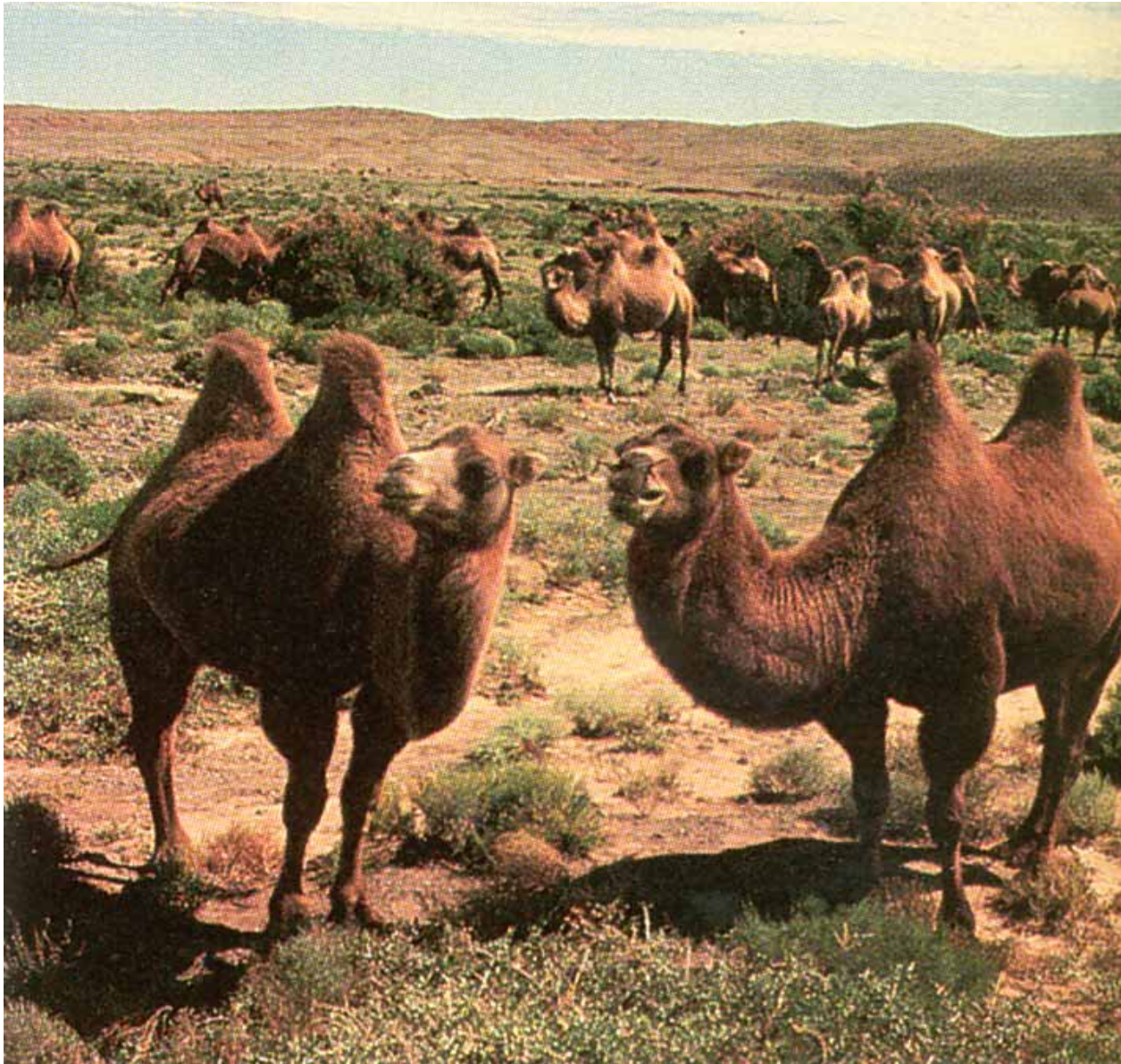


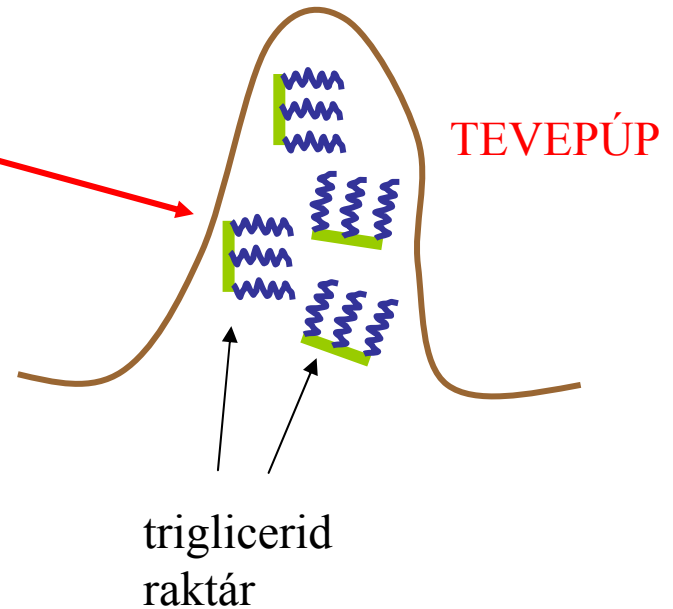
- 7 hónapig alszik
- 32 -35 °C a testhőmérséklete a barlangban
- 25000 kJ/nap az energiaszükséglete
- nem eszik, nem iszik, nem

A maci csak zsírsavoxidációból fedezi energia, illetve víz igényét!!!

Sőt, a trigliceridek glicerín részéből glükózt állít elő → vércukor

A TEVE ÉS A β -OXIDÁCIÓ





A teve napokig kibírja víz nélkül!

Ok: a zsírsavak β -oxidációja révén egyrészt **energiát** termel a trigliceridek (púp) terhére, másrészt a β -oxidációja melléktermékeként **vizet** állít elő!

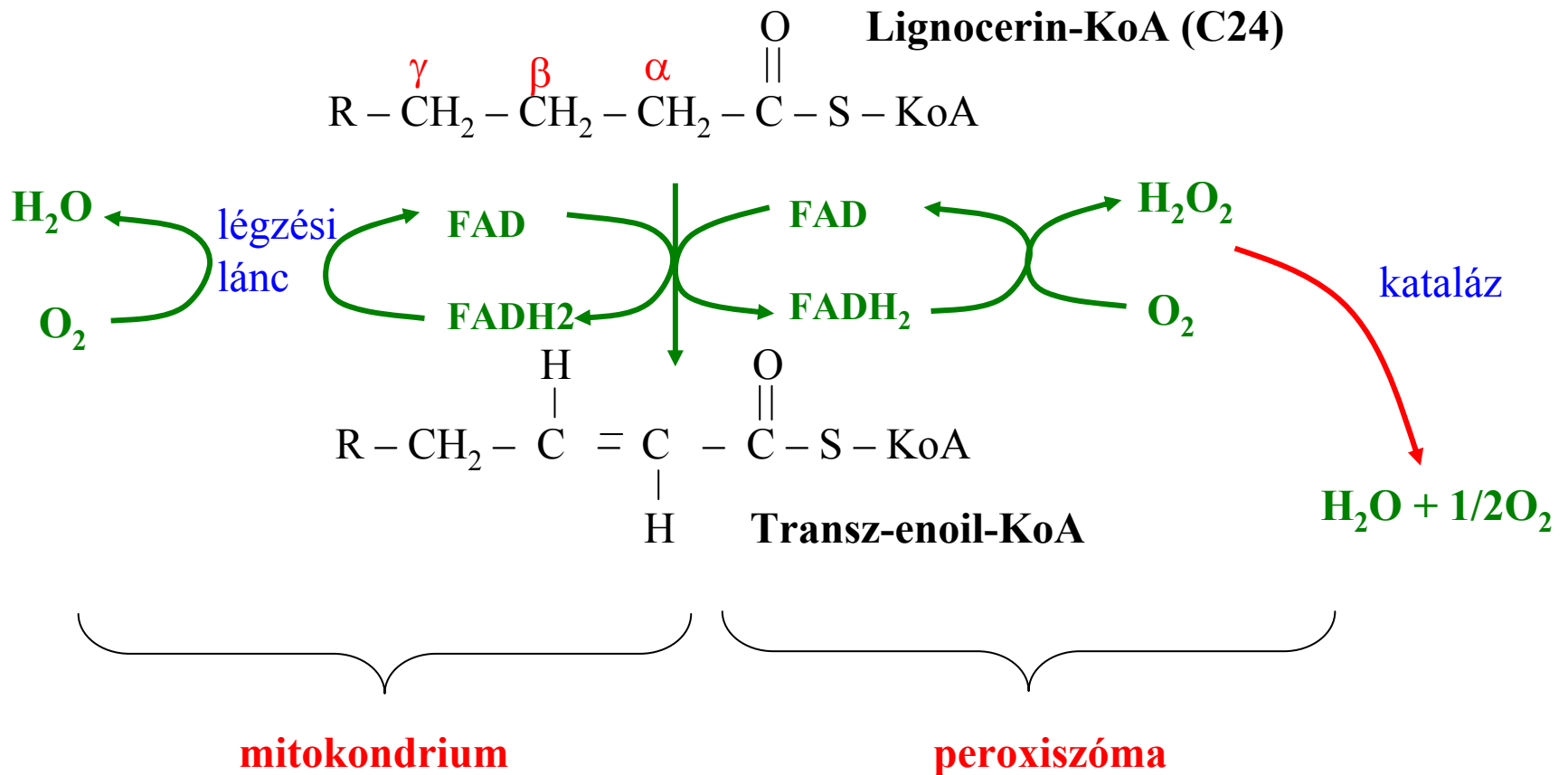


MS: 256 32 db hidrogén van benne \longrightarrow 16 db H_2O - 7 db H_2O ($9 \times 18=162$)

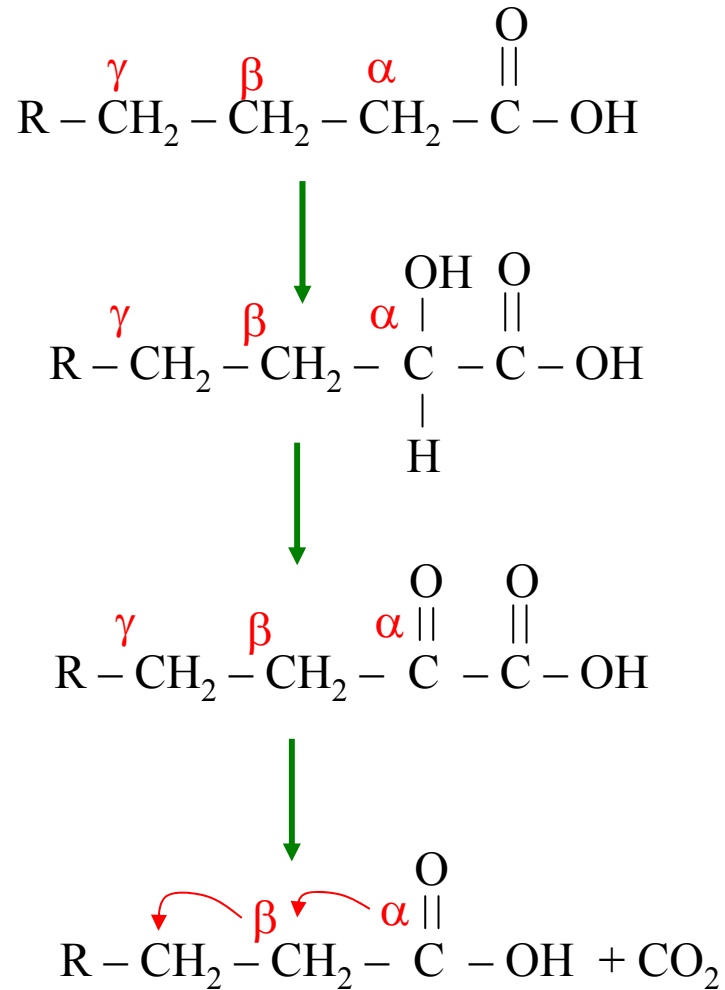
Így gyakorlatilag 1 kg zsírból 6 dl vizet tud a TEVE előállítani!

β -OXIDÁCIÓ A PEROXISZÓMÁKBAN

Nagyon hosszú szénláncú zsírsavak oxidációja a peroxiszómákban történik!

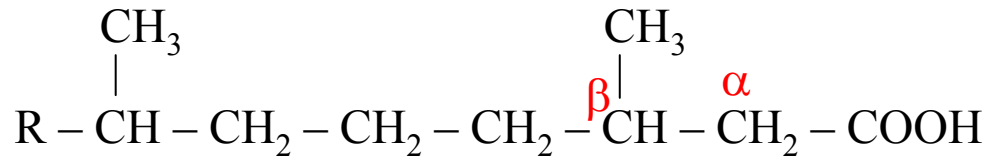


ZSÍRSÁVAK α -OXIDÁCIÓJA

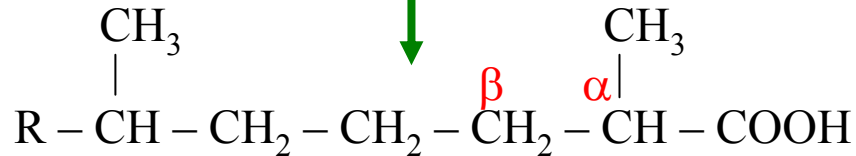


FITOLOK:

- a klorofillban (növények) található speciális zsírsav
- állatok megeszik
- tehéntej, disznózsír tartalmazza



α -oxidáció



β -oxidáció

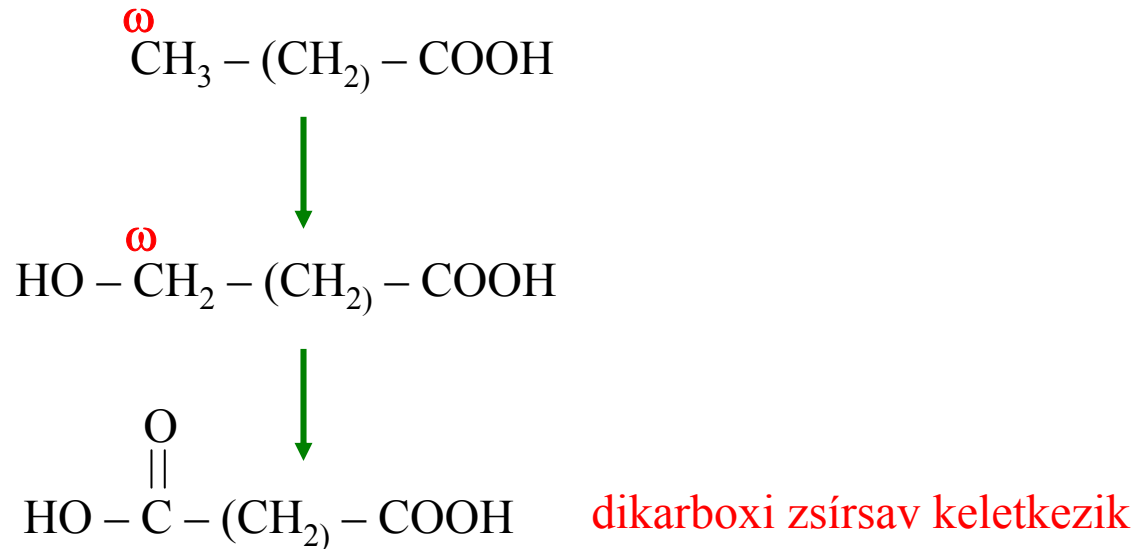


propionsav

Refsum-betegség:

- ritka genetikai betegség
- α -oxidáció hiánya
- fitánsav származékok felszaporodása
- idegrendszeri problémák

ZSÍRSÁVAK ω (omega)-OXIDÁCIÓJA



- endoplazmatikus retikulumban történik az omega-oxidáció
- kevert funkciójú (v. mono-) oxigenáz katalizálja a folyamatot