

Über 400 Abbildungen:
Veranschaulichen komplexe
Zusammenhänge

2 Kapitel 7 · Stoffwechsel von Proteinen und Aminosäuren

7 Stoffwechsel von Proteinen und Aminosäuren

GKI 12.5.1–12.5.4; 13.3; 14.4.1–14.4.3

Einleitung

Der tägliche Proteinumsatz des Menschen liegt etwa zehnmal höher als die Proteinzufuhr und –ausscheidung. Die rasch ablaufende Proteolyse zu Aminosäuren wird dabei von intra- oder extrazellulären Proteasen katalysiert. Die Aminosäuren dienen als Bausteine für die Körperproteine, als Stickstoff- bzw. Aminogruppendonatoren für andere stickstoffhaltige Verbindungen, als Substrate für die Gluconeogenese und sie können als Signalmoleküle wirken.

Dieses Kapitel beschreibt den Abbau der Proteine und das Schicksal von Aminogruppe und Kohlenstoffskelett der unterschiedlichen Aminosäuren. Anschließend werden Störungen des Proteinstoffwechsels und die daraus entstehenden Krankheitsbilder dargestellt.

7.1 Abbau von Proteinen

Eine ausgeglichene Proteinbilanz des Erwachsenen lässt sich bei einer täglichen **Proteinzufuhr** von wenigstens 32 g hochwertigem Protein aufrechterhalten. Dementsprechend werden unter diesen Bedingungen stickstoffhaltige Verbindungen im Urin ausgeschieden, die einer Menge von mindestens 32 g Protein entsprechen.

Ungeachtet dieser Tatsache ist der **Proteinumsatz** wesentlich höher und liegt bei ca. 200–300 g/Tag (Tabelle 7.1). Dies bedeutet, dass neben der Proteinbiosynthese

Tabelle 7.1 Umsatz verschiedener Proteine des Menschen in Gramm pro 24 Stunden

	Proteinumsatz (g/24h)
Muskelproteine	75
Intestinale Sekrete	70
Leukocytenproteine	20
Albumin	12
Hämoglobin	8
Immunglobulin	2
Fibrinogen	2

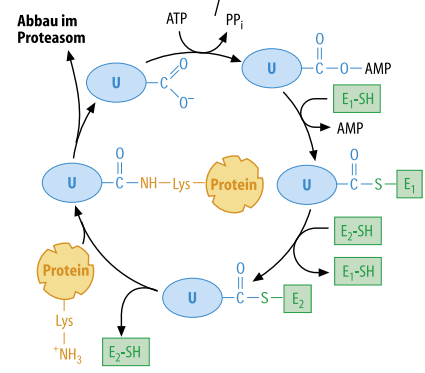


Abb. 7.2 Mechanismus der Ubiquitierung von Proteinen. In dem dargestellten Ubiquitierungszyklus wird der Ubiquitinrest (blau) als Thioester über die Transferproteine E1 und E2 (grün) auf das Substrat übertragen. Über die Natur der Erkennungssignale zur Ubiquitierung ist noch nicht viel bekannt (Einzelheiten ► Text)

Beide Aminotransferasen haben beträchtliche Bedeutung in der praktischen Medizin, da sie bei Schädigungen von Leber bzw. Myocard aus dem geschädigten Gewebe ins Blut austreten und dort zu diagnostischen Zwecken nachgewiesen werden können (► Kap. 4.5). Die gleichzeitige Bestimmung der ALAT und ASAT bietet die Möglichkeit, zwischen Erkrankungen der Leber und des Herzmuskels zu unterscheiden. Wegen der hohen Aktivität beider Aminotransferasen in der Leber sind bei Erkrankungen dieses Organs beide Enzymaktivitäten im Serum erhöht. Da der Herzmuskel zwar hohe ASAT- aber nur geringe ALAT-Aktivitäten besitzt, ist bei Erkrankungen des Herzmuskels (z. B. Myocardinfarkt) die ASAT-, nicht aber die ALAT-Aktivität im Serum erhöht.

In Kürze

Die Kohlenstoffskelette der essentiellen Aminosäuren können vom Organismus nicht synthetisiert werden und müssen deshalb mit der Nahrung zugeführt werden.

Verweise im Text – machen auf
Abbildungen, Tabellen und Kapitel
aufmerksam

In Kürze: Kurzrepetitorium
für's schnelle Wiederholen
vor der Prüfung

Leitsystem: Schnelle
Orientierung über die
Kapitel und Anhang

Was habe ich zur Prüfung schon gelernt?
Zur Orientierung im
Gegenstandskatalog

Einleitung: Führt Sie
in wenigen Sätzen ins
Thema

Inhaltliche Struktur:
Klare Gliederung
durch alle Kapitel

Tabellen: Geben
eine kurze Übersicht
über die wichtigsten
Fakten

Schlüsselbegriffe:

Sind fett hervorgehoben

Navigation: Wo bin ich? Seitenzahl und Kapitelnummer für die schnelle Orientierung

3

7

7.5 · Pathobiochemie

7.5 Pathobiochemie**7.5.1 Störungen der Ammoniakausscheidung betreffen häufig die Leber und führen zu Störungen des Gehirnstoffwechsels**

Eine Reihe von Erkrankungen, z. B. Virusinfekte, Alkohol- oder Medikamentenmissbrauch, führen zu einer **chronischen Leberschädigung**. Dies hat folgende Konsequenzen:

- Es kommt zu erhöhten **Ammoniakkonzentrationen** im Blut.
- Große Mengen des anfallenden Ammoniaks werden durch die **Muskulatur** und das **Gehirn** extrahiert und fixiert.

7.5.2 Enzymdefekte des Harnstoffzyklus gehen mit erhöhten Blutammoniak-Konzentrationen einher

Enzymatische Defekte des Harnstoffzyklus können alle am Zyklus beteiligten Enzyme betreffen (■ Tabelle 7.6). Als homozygote Enzymdefekte kommen sie bei Neugeborenen mit einer Häufigkeit von etwa 1 : 25 000 vor..

In Kürze

- Bei schweren Leberschädigungen tritt häufig eine Minderung der Ammoniakeliminierung auf. Der erhöhte Ammoniakspiegel im Blut führt u. a. zur Entstehung einer Enzephalopathie.

Pathobiochemie:

Sie finden eine klinikorientierte Darstellung biochemischer Fakten in der grünen Klammer

Fall 9 Cholestase

- ⑦ Eine 57-jährige Lehrerin ist seit 5 Jahren wegen chronischer Müdigkeit berentet. Damals lagen auch leicht erhöhte Leberwerte vor. Früher war sie nie ernstlich krank gewesen, in den letzten 3 Jahren hat die Patientin 5 kg Gewicht verloren. Medikamente nimmt sie keine ein. Die Mutter der Patientin ist an Leberversagen verstorben.



■ Abb F9 Fortgeschrittene Cholestase bei primär biliärer Leberzirrhose.

- ④ Die Laboruntersuchungen ergeben eine mit 7,3 mg/dl (normal < 1,3 mg/dl) erhöhte Serum-Bilirubinkonzentration, überwiegend in der direkten Form (6,1 mg/dl).
- ⑤ Die weitere Abklärung ergibt positive antimitochondriale Antikörper und eine erhöhte Immunglobulin M-Fraktion und somit die Diagnose einer **primär biliären Zirrhose**.

? Fragen:

1. Warum ist der Stuhl der Patientin hell?
2. Warum ist nur die intravenöse Gabe von Vitamin K wirksam?

Fälle: 13 Fälle aus dem Alltag einer Klinik zeigen Ihnen beispielhaft die enge Verknüpfung von Biochemie mit Diagnostik und Therapie

Antworten zu Fall 9**④ Cholestase**

Unter dem Begriff der Cholestase versteht man den Rückstau von Bilirubin, Gallensäuren und anderen Gallenbestandteilen durch verminderten oder fehlenden Abfluss von Galle in den Darm.

- ✓ **1. Fehlen der Bilirubinabbauprodukte im Stuhl:** Das beim Häm-Abbau entstehende Bilirubin (► Kap. 18.1.7) wird normalerweise im Darm zu Stercobilin umgebaut.
- ✓ **2. Fehlende Vitamin K-Resorption.** Eine Voraussetzung für die Resorption des fettlöslichen Vitamin K ist dessen Einbau in die mit Hilfe von Gallensäuren gebildeten Micellen (► Kap. 20.3.3).

Fragen und Antworten zum Fall:

Testen Sie sich vor Ihrer mündlichen Prüfung



<http://www.springer.com/978-3-540-76511-0>

Basiswissen Biochemie

mit Pathobiochemie

Löffler, G.

2008, XIII, 509 S., Softcover

ISBN: 978-3-540-76511-0