

生命是永恒不断的创造，因为在它内部蕴含着过剩的精力，它不断流溢，越出时间和空间的界限，它不停地追求，以形形色色的自我表现的形式表现出来。

——泰戈尔

## 第一篇 生物大分子的结构与功能

### 第一章 氨基酸和蛋白质

#### 一、组成蛋白质的 20 种氨基酸的分类

##### 1、非极性氨基酸

包括：甘氨酸、丙氨酸、缬氨酸、亮氨酸、异亮氨酸、苯丙氨酸、脯氨酸

##### 2、极性氨基酸

极性中性氨基酸：色氨酸、酪氨酸、丝氨酸、半胱氨酸、蛋氨酸、天冬酰胺、谷氨酰胺、苏氨酸

酸性氨基酸：天冬氨酸、谷氨酸

碱性氨基酸：赖氨酸、精氨酸、组氨酸

其中：属于芳香族氨基酸的是：色氨酸、酪氨酸、苯丙氨酸

属于亚氨基酸的是：脯氨酸

含硫氨基酸包括：半胱氨酸、蛋氨酸

注意：在识记时可以只记第一个字，如碱性氨基酸包括：赖精组

#### 二、氨基酸的理化性质

##### 1、两性解离及等电点

氨基酸分子中有游离的氨基和游离的羧基，能与酸或碱类物质结合成盐，故它是一种两性电解质。在某一 P H 的溶液中，氨基酸解离成阳离子和阴离子的趋势及程度相等，成为兼性离子，呈电中性，此时溶液的 P H 称为该氨基酸的等电点。

##### 2、氨基酸的紫外吸收性质

芳香族氨基酸在 280nm 波长附近有最大的紫外吸收峰，由于大多数蛋白质含有这些氨基酸残基，氨基酸残基数与蛋白质含量成正比，故通过对 280nm 波长的紫外吸光度的测量可对蛋白质溶液进行定量分析。

##### 3、茚三酮反应

氨基酸的氨基与茚三酮水合物反应可生成蓝紫色化合物，此化合物最大吸收峰在 570nm 波长处。由于此吸收峰值的大小与氨基酸释放出的氨量成正比，因此可作为氨基酸定量分析方法。

#### 三、肽

两分子氨基酸可借一分子所含的氨基与另一分子所带的羧基脱去 1 分子水缩合成最简单的二肽。二肽中游离的氨基和羧基继续借脱水作用缩合成多肽。10 个以内氨基酸连接而成多肽称为寡肽；39 个氨基酸残基组成的促肾上腺皮质激素称为多肽；51 个氨基酸残基组成的胰岛素归为蛋白质。

多肽连中的自由氨基末端称为 N 端，自由羧基末端称为 C 端，命名从 N 端指向 C 端。

人体内存在许多具有生物活性的肽，重要的有：

谷胱甘肽（GSH）：是由谷、半胱和甘氨酸组成的三肽。半胱氨酸的巯基是该化合物的主要功能基团。GSH 的巯基具有还原性，可作为体内重要的还原剂保护体内蛋白质或酶分子中巯基免被氧化，使蛋白质或酶处于活性状态。

#### 四、蛋白质的分子结构

##### 1、蛋白质的一级结构：即蛋白质分子中氨基酸的排列顺序。

主要化学键：肽键，有些蛋白质还包含二硫键。

##### 2、蛋白质的高级结构：包括二级、三级、四级结构。

1) 蛋白质的二级结构：指蛋白质分子中某一段肽链的局部空间结构，也就是该段肽链骨架原子的

相对空间位置，并不涉及氨基酸残基侧链的构象。二级结构以一级结构为基础，多为短距离效应。可分为：

$\alpha$ -螺旋：多肽链主链围绕中心轴呈有规律地螺旋式上升，顺时针走向，即右手螺旋，每隔 3.6 个氨基酸残基上升一圈，螺距为 0.540nm。 $\alpha$ -螺旋的每个肽键的 N-H 和第四个肽键的羧基氧形成氢键，氢键的方向与螺旋长轴基本平行。

$\beta$ -折叠：多肽链充分伸展，各肽键平面折叠成锯齿状结构，侧链 R 基团交错位于锯齿状结构上下方；它们之间靠链间肽键羧基上的氧和亚氨基上的氢形成氢键维系构象稳定。

$\beta$ -转角：常发生于肽链进行 180 度回折时的转角上，常有 4 个氨基酸残基组成，第二个残基常为脯氨酸。

无规卷曲：无确定规律性的那段肽链。

主要化学键：氢键。

2) 蛋白质的三级结构：指整条肽链中全部氨基酸残基的相对空间位置，显示为长距离效应。

主要化学键：疏水键（最主要）、盐键、二硫键、氢键、范德华力。

3) 蛋白质的四级结构：对蛋白质分子的二、三级结构而言，只涉及一条多肽链卷曲而成的蛋白质。在体内有许多蛋白质分子含有二条或多条肽链，每一条多肽链都有其完整的三级结构，称为蛋白质的亚基，亚基与亚基之间呈特定的三维空间排布，并以非共价键相连接。这种蛋白质分子中各个亚基的空间排布及亚基接触部位的布局 and 相互作用，为四级结构。由一条肽链形成的蛋白质没有四级结构。

主要化学键：疏水键、氢键、离子键

## 五、蛋白质结构与功能关系

1、蛋白质一级结构是空间构象和特定生物学功能的基础。一级结构相似的多肽或蛋白质，其空间构象以及功能也相似。

尿素或盐酸胍可破坏次级键

$\beta$ -巯基乙醇可破坏二硫键

2、蛋白质空间结构是蛋白质特有性质和功能的结构基础。

肌红蛋白：只有三级结构的单链蛋白质，易与氧气结合，氧解离曲线呈直角双曲线。

血红蛋白：具有 4 个亚基组成的四级结构，可结合 4 分子氧。成人由两条  $\alpha$ -肽链（141 个氨基酸残基）和两条  $\beta$ -肽链（146 个氨基酸残基）组成。在氧分压较低时，与氧气结合较难，氧解离曲线呈 S 状曲线。因为：第一个亚基与氧气结合以后，促进第二及第三个亚基与氧气的结合，当前三个亚基与氧气结合后，又大大促进第四个亚基与氧气结合，称正协同效应。结合氧后由紧张态变为松弛态。

## 六、蛋白质的理化性质

1、蛋白质的两性电离：蛋白质两端的氨基和羧基及侧链中的某些基团，在一定的溶液 pH 条件下可解离成带负电荷或正电荷的基团。

2、蛋白质的沉淀：在适当条件下，蛋白质从溶液中析出现象。包括：

a. 丙酮沉淀，破坏水化层。也可用乙醇。

b. 盐析，将硫酸铵、硫酸钠或氯化钠等加入蛋白质溶液，破坏在水溶液中的稳定因素电荷而沉淀。

3、蛋白质变性：在某些物理和化学因素作用下，其特定的空间构象被破坏，从而导致其理化性质的改变和生物活性的丧失。主要为二硫键和非共价键的破坏，不涉及一级结构的改变。变性后，其溶解度降低，粘度增加，结晶能力消失，生物活性丧失，易被蛋白酶水解。常见的导致变性的因素有：加热、乙醇等有机溶剂、强酸、强碱、重金属离子及生物碱试剂、超声波、紫外线、震荡等。

4、蛋白质的紫外吸收：由于蛋白质分子中含有共轭双键的酪氨酸和色氨酸，因此在 280nm 处有特征性吸收峰，可用蛋白质定量测定。

5、蛋白质的呈色反应

a. 茚三酮反应：经水解后产生的氨基酸可发生此反应，详见二、3

b. 双缩脲反应：蛋白质和多肽分子中肽键在稀碱溶液中与硫酸铜共热，呈现紫色或红色。氨基酸不出现此反应。蛋白质水解加强，氨基酸浓度升高，双缩脲呈色深度下降，可检测蛋白质水解程度。

## 七、蛋白质的分离和纯化

1、沉淀，见六、2

2、电泳：蛋白质在高于或低于其等电点的溶液中是带电的，在电场中能向电场的正极或负极移动。根据支撑物不同，有薄膜电泳、凝胶电泳等。

3、透析：利用透析袋把大分子蛋白质与小分子化合物分开的方法。

4、层析：

a.离子交换层析，利用蛋白质的两性游离性质，在某一特定PH时，各蛋白质的电荷量及性质不同，故可以通过离子交换层析得以分离。如阴离子交换层析，含负电量小的蛋白质首先被洗脱下来。

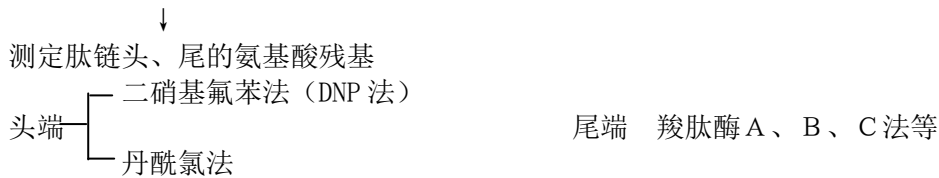
b.分子筛，又称凝胶过滤。小分子蛋白质进入孔内，滞留时间长，大分子蛋白质不能时入孔内而径直流出。

5、超速离心：既可以用来分离纯化蛋白质也可以用作测定蛋白质的分子量。不同蛋白质其密度与形态各不相同而分开。

## 八、多肽链中氨基酸序列分析

### a.分析纯化蛋白质的氨基酸残基组成

(蛋白质水解为个别氨基酸，测各氨基酸的量及在蛋白质中的百分组成)



↓

水解肽链，分别分析

胰凝乳蛋白酶 (糜蛋白酶) 法：水解芳香族氨基酸的羧基侧肽键

胰蛋白酶 法：水解赖氨酸、精氨酸的羧基侧肽键

溴化脲 法：水解蛋氨酸羧基侧的肽键

↓

Edman 降解法测定各肽段的氨基酸顺序

(氨基末端氨基酸的游离  $\alpha$ -氨基与异硫氰酸苯酯反应形成衍生物，用层析法鉴定氨基酸种类)

### b.通过核酸推演氨基酸序列。

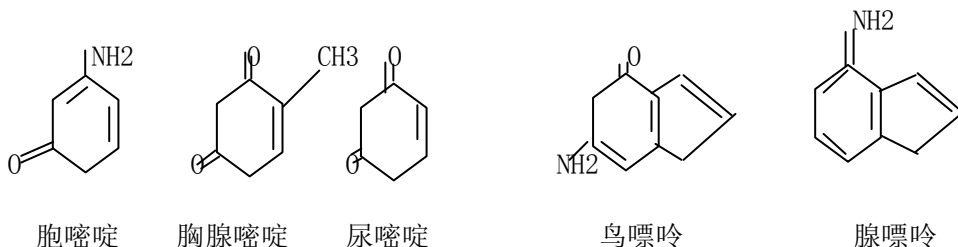
## 第二章 核酸的结构与功能

一、核酸的分子组成：基本组成单位是核苷酸，而核苷酸则由碱基、戊糖和磷酸三种成分连接而成。

两类核酸：脱氧核糖核酸 (DNA)，存在于细胞核和线粒体内。

核糖核酸 (RNA)，存在于细胞质和细胞核内。

### 1、碱基：



嘌呤和嘧啶环中均含有共轭双键，因此对波长 **260nm** 左右的紫外光有较强吸收，这一重要的理化性质被用于对核酸、核苷酸、核苷及碱基进行定性定量分析。

2、戊糖：DNA 分子的核苷酸的糖是  $\beta$ -D-2-脱氧核糖，RNA 中为  $\beta$ -D-核糖。

3、磷酸：生物体内多数核苷酸的磷酸基团位于核糖的第五位碳原子上。

## 二、核酸的一级结构

核苷酸在多肽链上的排列顺序为核酸的一级结构，核苷酸之间通过 3'，5' 磷酸二酯键连接。

## 三、DNA 的空间结构与功能

### 1、DNA 的二级结构

DNA 双螺旋结构是核酸的二级结构。双螺旋的骨架由 糖和磷酸基构成，两股链之间的碱基互补配对，是遗传信息传递者，DNA 半保留复制的基础，结构要点：

a.DNA 是一反向平行的互补双链结构 亲水的脱氧核糖基和磷酸基骨架位于双链的外侧，而碱基位于内侧，碱基之间以氢键相结合，其中，腺嘌呤始终与胸腺嘧啶配对，形成两个氢键，鸟嘌呤始终与胞嘧啶配对，形成三个氢键。

b.DNA 是右手螺旋结构 螺旋直径为 2nm。每旋转一周包含了 10 个碱基，每个碱基的旋转角度为 36 度。螺距为 3.4nm，每个碱基平面之间的距离为 0.34nm。

c.DNA 双螺旋结构稳定的维系 横向靠互补碱基的氢键维系，纵向则靠碱基平面间的疏水性堆积力维持，尤以后者为重要。

### 2、DNA 的三级结构

三级结构是在双螺旋基础上进一步扭曲形成超螺旋，使体积压缩。在真核生物细胞核内，DNA 三级结构与一组组蛋白共同组成核小体。在核小体的基础上，DNA 链经反复折叠形成染色体。

### 3、功能

DNA 的基本功能就是作为生物遗传信息复制的模板和基因转录的模板，它是生命遗传繁殖的物质基础，也是个体生命活动的基础。

DNA 中的核糖和磷酸构成的分子骨架是没有差别的，不同区段的 DNA 分子只是碱基的排列顺序不同。

## 四、RNA 的空间结构与功能

DNA 是遗传信息的载体，而遗传作用是由蛋白质功能来体现的，在两者之间 RNA 起着中介作用。其种类繁多，分子较小，一般以单链存在，可有局部二级结构，各类 RNA 在遗传信息表达为氨基酸序列过程中发挥不同作用。如：

名 称	功 能
核蛋白体 RNA (rRNA)	核蛋白体组成成分
信使 RNA (mRNA)	蛋白质合成模板
转运 RNA (tRNA)	转运氨基酸
不均一核 RNA (HnRNA)	成熟 mRNA 的前体
小核 RNA (SnRNA)	参与 HnRNA 的剪接、转运
小核仁 RNA (SnoRNA)	rRNA 的加工和修饰

### 1、信使 RNA (半衰期最短)

1) hnRNA 为 mRNA 的初级产物，经过剪接切除内含子，拼接外显子，成为成熟的 mRNA 并移位到细胞质

2) 大多数的真核 mRNA 在转录后 5' 末端加上一个 7-甲基鸟嘌呤及三磷酸鸟苷帽子，帽子结构在 mRNA 作为模板翻译成蛋白质的过程中具有促进核蛋白体与 mRNA 的结合，加速翻译起始速度的作用，同时可以增强 mRNA 的稳定性。3' 末端多了一个多聚腺苷酸尾巴，可能与 mRNA 从核内向胞质的转位及 mRNA 的稳定性有关。

3) 功能是把核内 DNA 的碱基顺序，按照碱基互补的原则，抄录并转送至胞质，以决定蛋白质合成的氨基酸排列顺序。mRNA 分子上每 3 个核苷酸为一组，决定肽链上某一个氨基酸，为三联体密码。

### 2、转运 RNA (分子量最小)

1) tRNA 分子中含有 10%~20% 稀有碱基，包括双氢尿嘧啶，假尿嘧啶和甲基化的嘌呤等。

2) 二级结构为三叶草形，位于左右两侧的环状结构分别称为 DHU 环和 T $\psi$  环，位于下方的环叫作反密码环。反密码环中间的 3 个碱基为反密码子，与 mRNA 上相应的三联体密码子形成碱基互补。所有



tRNA3' 末端均有相同的 CCA-OH 结构。

3) 三级结构为倒 L 型。

4) 功能是在细胞蛋白质合成过程中作为各种氨基酸的戴本并将其转呈给 mRNA。

3、核蛋白体 RNA (含量最多)

1) 原核生物的 rRNA 的小亚基为 16S, 大亚基为 5S、23S; 真核生物的 rRNA 的小亚基为 18S, 大亚基为 5S、5.8S、28S。真核生物的 18SrRNA 的二级结构呈花状。

2) rRNA 与核糖体蛋白共同构成核糖体, 它是蛋白质合成机器——核蛋白体的组成成分, 参与蛋白质的合成。

4、核酶: 某些 RNA 分子本身具有自我催化能, 可以完成 rRNA 的剪接。这种具有催化作用的 RNA 称为核酶。

## 五、核酸的理化性质

### 1、DNA 的变性

在某些理化因素作用下, 如加热, DNA 分子互补碱基对之间的氢键断裂, 使 DNA 双螺旋结构松散, 变成单链, 即为变性。监测是否发生变性的一个最常用的指标是 DNA 在紫外区 260nm 波长处的吸光值变化。解链过程中, 吸光值增加, 并与解链程度有一定的比例关系, 称为 DNA 的增色效应。紫外光吸收值达到最大值的 50% 时的温度称为 DNA 的解链温度 (Tm), 一种 DNA 分子的 Tm 值大小与其所含碱基中的 G+C 比例相关, G+C 比例越高, Tm 值越高。

### 2、DNA 的复性和杂交

变性 DNA 在适当条件下, 两条互补链可重新恢复天然的双螺旋构象, 这一现象称为复性, 其过程为退火, 产生减色效应。不同来源的核酸变性后, 合并一起复性, 只要这些核苷酸序列可以形成碱基互配对, 就会形成杂化双链, 这一过程为杂交。杂交可发生于 DNA-DNA 之间, RNA-RNA 之间以及 RNA-DNA 之间。

## 六、核酸酶 (注意与核酶区别)

指所有可以水解核酸的酶, 在细胞内催化核酸的降解。可分为 DNA 酶和 RNA 酶; 外切酶和内切酶; 其中一部分具有严格的序列依赖性, 称为限制性内切酶。

## 第三章 酶

### 一、酶的组成

单纯酶: 仅由氨基酸残基构成的酶。

结合酶: 酶蛋白: 决定反应的特异性;

辅助因子: 决定反应的种类与性质; 可以为金属离子或小分子有机化合物。

可分为辅酶: 与酶蛋白结合疏松, 可以用透析或超滤方法除去。

辅基: 与酶蛋白结合紧密, 不能用透析或超滤方法除去。

酶蛋白与辅助因子结合形成的复合物称为全酶, 只有全酶才有催化作用。

参与组成辅酶的维生素

转移的基团	辅酶或辅基	所含维生素
氢原子	NAD <sup>+</sup> 、NADP <sup>+</sup>	尼克酰胺 (维生素 PP)
	FMN、FAD	维生素 B2
醛基	TPP	维生素 B1
酰基	辅酶 A、硫辛酸	泛酸、硫辛酸
烷基	钴胺类辅酶类	维生素 B12
二氧化碳	生物素	生物素
氨基	磷酸吡哆醛	吡哆醛 (维生素 B6)

甲基、等一 碳单位	四氢叶酸	叶酸
--------------	------	----

## 二、酶的活性中心

酶的活性中心由酶作用的必需基团组成，这些必需基团在空间位置上接近组成特定的空间结构，能与底物特异地结合并将底物转化为产物。对结合酶来说，辅助因子参与酶活性中心的组成。但有一些必需基团并不参加活性中心的组成。

## 三、酶反应动力学

酶促反应的速度取决于底物浓度、酶浓度、PH、温度、激动剂和抑制剂等。

### 1、底物浓度

1) 在底物浓度较低时，反应速度随底物浓度的增加而上升，加大底物浓度，反应速度趋缓，底物浓度进一步增高，反应速度不再随底物浓度增大而加快，达最大反应速度，此时酶的活性中心被底物饱和。

### 2) 米氏方程式

$$V = V_{\max} [S] / K_m + [S]$$

a.米氏常数  $K_m$  值等于酶促反应速度为最大速度一半时的底物浓度。

b. $K_m$  值愈小，酶与底物的亲和力愈大。

c. $K_m$  值是酶的特征性常数之一，只与酶的结构、酶所催化的底物和反应环境如温度、PH、离子强度有关，与酶的浓度无关。

d. $V_{\max}$  是酶完全被底物饱和时的反应速度，与酶浓度呈正比。

### 2、酶浓度

在酶促反应系统中，当底物浓度大大超过酶浓度，使酶被底物饱和时，反应速度与酶的浓度成正比关系。

### 3、温度

温度对酶促反应速度具有双重影响。升高温度一方面可加快酶促反应速度，同时也增加酶的变性。酶促反应最快时的环境温度称为酶促反应的最适温度。酶的活性虽然随温度的下降而降低，但低温一般不使酶破坏。

酶的最适温度不是酶的特征性常数，它与反应进行的时间有关。

### 4、PH

酶活性受其反应环境的PH影响，且不同的酶对PH有不同要求，酶活性最大的某一PH值为酶的最适PH值，如胃蛋白酶的最适PH约为1.8，肝精氨酸酶最适PH为9.8，但多数酶的最适PH接近中性。

最适PH不是酶的特征性常数，它受底物浓度、缓冲液的种类与浓度、以及酶的纯度等因素影响。

### 5、激活剂

使酶由无活性或使酶活性增加的物质称为酶的激活剂，大多为金属离子，也有许多有机化合物激活剂。分为必需激活剂和非必需激活剂。

### 6、抑制剂

凡能使酶的催化活性下降而不引起酶蛋白变性的物质统称为酶的抑制剂。大多与酶的活性中心内、外必需基团相结合，从而抑制酶的催化活性。可分为：

1) 不可逆性抑制剂：以共价键与酶活性中心上的必需基团相结合，使酶失活。此种抑制剂不能用透析、超滤等方法去除。又可分为：

a.专一性抑制剂：如农药敌百虫、敌敌畏等有机磷化合物能特异地与胆碱酯酶活性中心丝氨酸残基的羟基结合，使酶失活，解磷定可解除有机磷化合物对羟基酶的抑制作用。

b.非专一性抑制剂：如低浓度的重金属离子如汞离子、银离子可与酶分子的巯基结合，使酶失活，二巯基丙醇可解毒。化学毒气路易士气是一种含砷的化合物，能抑制体内的巯基酶而使人畜中毒。

2) 可逆性抑制剂：通常以非共价键与酶和(或)酶-底物复合物可逆性结合，使酶活性降低或消失。采用透析或超滤的方法可将抑制剂除去，使酶恢复活性。可分为：

a.竞争性抑制剂：与底物竞争酶的活性中心，从而阻碍酶与底物结合形成中间产物。如丙二酸对琥珀酸脱氢酶的抑制作用；磺胺类药物由于化学结构与对氨基苯甲酸相似，是二氢叶酸合成酶的竞争抑制

剂, 抑制二氢叶酸的合成; 许多抗代谢的抗癌药物, 如氨甲蝶呤 (MTX)、5-氟尿嘧啶 (5-FU)、6-巯基嘌呤 (6-MP) 等, 几乎都是酶的竞争性抑制剂, 分别抑制四氢叶酸、脱氧胸苷酸及嘌呤核苷酸的合成。

Vmax 不变, Km 值增大

b. 非竞争性抑制剂: 与酶活性中心外的必需基团结合, 不影响酶与底物的结合, 酶和底物的结合也不影响与抑制剂的结合。

Vmax 降低, Km 值不变

c. 反竞争性抑制剂: 仅与酶和底物形成的中间产物结合, 使中间产物的量下降。

Vmax、Km 均降低

#### 四、酶活性的调节

##### 1、酶原的激活

有些酶在细胞内合成或初分泌时只是酶的无活性前体, 必须在一定条件下, 这些酶的前体水解一个或几个特定的肽键, 致使构象发生改变, 表现出酶的活性。酶原的激活实际上是酶的活性中心形成或暴露的过程。生理意义是避免细胞产生的蛋白酶对细胞进行自身消化, 并使酶在特定的部位环境中发挥作用, 保证体内代谢正常进行。

##### 2、变构酶

体内一些代谢物可以与某些酶分子活性中心外的某一部可逆地结合, 使酶发生变构并改变其催化活性, 有变构激活与变构抑制。

##### 3、酶的共价修饰调节

酶蛋白肽链上的一些基团可与某种化学基团发生可逆的共价结合, 从而改变酶的活性, 这一过程称为酶的共价修饰。在共价修饰过程中, 酶发生无活性与有活性两种形式的互变。酶的共价修饰包括磷酸化与脱磷酸化、乙酰化与脱乙酰化、甲基化与脱甲基化、腺苷化与脱腺苷化等, 其中以磷酸化修饰最为常见。

#### 五、同工酶

同工酶是指催化相同的化学反应, 而酶蛋白的分子结构、理化性质乃至免疫学性质不同的一组酶。同工酶是由不同基因或等位基因编码的多肽链, 或由同一基因转录生成的不同 mRNA 翻译的不同多肽链组成的蛋白质。翻译后经修饰生成的多分子形式不在同工酶之列。同工酶存在于同一种属或同一个体的不同组织或同一细胞的不同亚细胞结构中。

如乳酸脱氢酶是四聚体酶。亚基有两型: 骨骼肌型 (M 型) 和心肌型 (H 型)。两型亚基以不同比例组成五种同工酶, 如 LDH1 (HHHH)、LDH2 (HHHM) 等。它们具有不同的电泳速度, 对同一底物表现不同的 Km 值。单个亚基无酶的催化活性。心肌、肾以 LDH1 为主, 肝、骨骼肌以 LDH5 为主。

肌酸激酶是二聚体, 亚基有 M 型 (肌型) 和 B 型 (脑型) 两种。脑中含 CK1 (BB 型); 骨骼肌中含 CK3 (MM 型); CK2 (MB 型) 仅见于心肌。

## 第四章 维生素

### 一、脂溶性维生素

#### 1、维生素 A

作用: 与眼视觉有关, 合成视紫红质的原料; 维持上皮组织结构完整; 促进生长发育。缺乏可引起夜盲症、干眼病等。

#### 2、维生素 D

作用: 调节钙磷代谢, 促进钙磷吸收。缺乏儿童引起佝偻病, 成人引起软骨病。

#### 3、维生素 E

作用: 体内最重要的抗氧化剂, 保护生物膜的结构与功能; 促进血红蛋白代谢; 动物实验发现与性器官的成熟与胚胎发育有关。

#### 4、维生素 K

作用：与肝脏合成凝血因子II、VII、IX、X有关。  
缺乏时可引起凝血时间延长，血块回缩不良。

## 二、水溶性维生素

### 1、维生素 B1

又名硫胺素，体内的活性型为焦磷酸硫胺素（TPP）

TPP是 $\alpha$ -酮酸氧化脱羧酶和转酮醇酶的辅酶，并可抑制胆碱酯酶的活性，缺乏时可引起脚气病和（或）末梢神经炎。

### 2、维生素 B2

又名核黄素，体内的活性型为黄素单核苷酸（FMN）和黄素腺嘌呤二核苷酸（FAD）

FMN和FAD是体内氧化还原酶的辅基，缺乏时可引起口角炎、唇炎、阴囊炎、眼睑炎等症。

### 3、维生素 PP

包括尼克酸及尼克酰胺，肝内能将色氨酸转变成维生素PP，体内的活性型包括尼克酰胺腺嘌呤二核苷酸（NAD<sup>+</sup>）和尼克酰胺腺嘌呤二核苷酸磷酸（NADP<sup>+</sup>）。

NAD<sup>+</sup>和NADP<sup>+</sup>在体内是多种不需氧脱氢酶的辅酶，缺乏时称为癞皮症，主要表现为皮炎、腹泻及痴呆。

### 4、维生素 B6

包括吡哆醇、吡哆醛及吡哆胺，体内活性型为磷酸吡哆醛和磷酸吡哆胺。

磷酸吡哆醛是氨基酸代谢中的转氨酶及脱羧酶的辅酶，也是 $\delta$ -氨基 $\gamma$ -酮戊酸（ALA）合成酶的辅酶。

### 5、泛酸

又称遍多酸，在体内的活性型为辅酶A及酰基载体蛋白（ACP）。

在体内辅酶A及酰基载体蛋白（ACP）构成酰基转移酶的辅酶。

### 6、生物素

生物素是体内多种羧化酶的辅酶，如丙酮酸羧化酶，参与二氧化碳的羧化过程。

### 7、叶酸

以四氢叶酸的形式参与一碳基团的转移，一碳单位在体内参加多种物质的合成，如嘌呤、胸腺嘧啶核苷酸等。叶酸缺乏时，DNA合成受抑制，骨髓幼红细胞DNA合成减少，造成巨幼红细胞贫血。

### 8、维生素 B12

又名钴胺素，唯一含金属元素的维生素。

参与同型半胱氨酸甲基化生成蛋氨酸的反应，催化这一反应的蛋氨酸合成酶（又称甲基转移酶）的辅基是维生素B12，它参与甲基的转移。一方面不利于蛋氨酸的生成，同时也影响四氢叶酸的再生，最终影响嘌呤、嘧啶的合成，而导致核酸合成障碍，产生巨幼红细胞性贫血。

### 9、维生素 C

促进胶原蛋白的合成；是催化胆固醇转变成7- $\alpha$ 羟胆固醇反应的7- $\alpha$ 羟化酶的辅酶；参与芳香族氨基酸的代谢；增加铁的吸收；参与体内氧化还原反应，保护巯基等作用。

## 第二篇 物质代谢及其调节

### 第一章 糖代谢

#### 一、糖酵解

##### 1、过程：

见图 1-1

糖酵解过程中包含两个底物水平磷酸化：一为1,3-二磷酸甘油酸转变为3-磷酸甘油酸；二为磷酸烯醇式丙酮酸转变为丙酮酸。

##### 2、调节

###### 1) 6-磷酸果糖激酶-1



变构抑制剂: ATP、柠檬酸

变构激活剂: AMP、ADP、1, 6-双磷酸果糖 (产物反馈激, 比较少见) 和 2, 6-双磷酸果糖 (最强的激活剂)。

2) 丙酮酸激酶

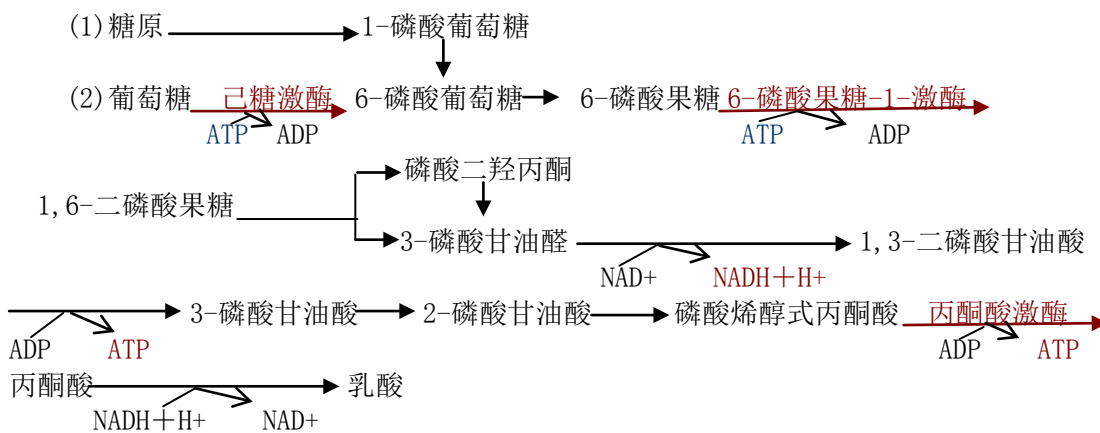
变构抑制剂: ATP、肝内的丙氨酸

变构激活剂: 1, 6-双磷酸果糖

3) 葡萄糖激酶

变构抑制剂: 长链脂酰辅酶 A

注: 此项无需死记硬背, 理解基础上记忆是很容易的, 如知道糖酵解是产生能量的, 那么有 ATP 等能量形式存在, 则可抑制该反应, 以利节能, 上述的柠檬酸经三羧酸循环也是可以产生能量的, 因此也起抑制作用; 产物一般来说是反馈抑制的; 但也有特殊, 如上述的 1, 6-双磷酸果糖。特殊的需要记忆, 只属少数。以下类同。关于共价修饰的调节, 只需记住几个特殊的即可, 下面章节提及。



注: 红色表示该酶为该反应的限速酶; 蓝色 ATP 表示消耗, 红色 ATP 和 NADH 等表示生成的能量或可以转变为能量的物质。以下类同。

(图 1-1)

### 3、生理意义

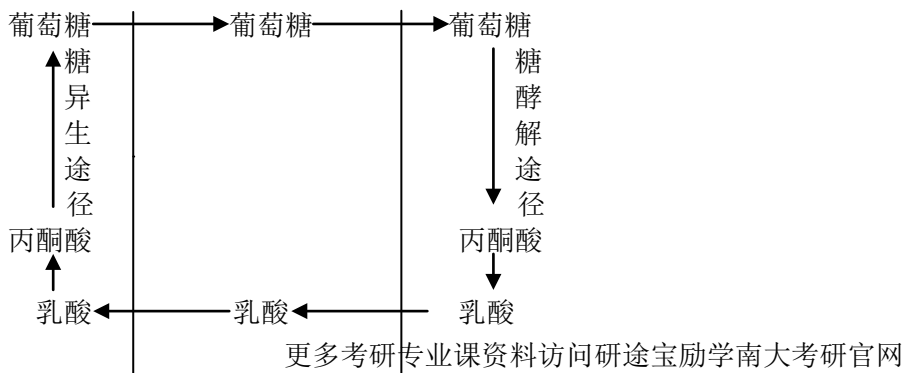
1) 迅速提供能量, 尤其对肌肉收缩更为重要。若反应按 (1) 进行, 可净生成 3 分子 ATP, 若反应按 (2) 进行, 可净生成 2 分子 ATP; 另外, 酵解过程中生成的 2 个 NADH 在有氧条件下经电子传递链, 发生氧化磷酸化, 可生成更多的 ATP, 但在缺氧条件下丙酮酸转化为乳酸将消耗 NADH, 无 NADH 净生成。

2) 成熟红细胞完全依赖糖酵解供能, 神经、白细胞、骨髓等代谢极为活跃, 即使不缺氧也常由糖酵解提供部分能量。

3) 红细胞内 1, 3-二磷酸甘油酸转变成的 2, 3-二磷酸甘油酸可与血红蛋白结合, 使氧气与血红蛋白结合力下降, 释放氧气。

4) 肌肉中产生的乳酸、丙氨酸 (由丙酮酸转变) 在肝脏中能作为糖异生的原料, 生成葡萄糖。

### 4、乳酸循环



(肝) (血液) (肌肉)

乳酸循环是由于肝内糖异生活跃，又有葡萄糖-6-磷酸酶可水解6-磷酸葡萄糖，释出葡萄糖。肌肉除糖异生活性低外，又没有葡萄糖-6-磷酸酶。

生理意义：避免损失乳酸以及防止因乳酸堆积引起酸中毒。

## 二、糖有氧氧化

### 1、过程

1)、经糖酵解过程生成丙酮酸

2)、丙酮酸  $\xrightarrow{\text{丙酮酸脱氢酶复合体}}$  乙酰辅酶 A



限速酶的辅酶有：TPP、FAD、NAD<sup>+</sup>、CoA 及硫辛酸

3)、三羧酸循环

草酰乙酸 + 乙酰辅酶 A  $\xrightarrow{\text{柠檬酸合成酶}}$  柠檬酸  $\rightarrow$  异柠檬酸  $\xrightarrow{\text{异柠檬酸脱氢酶}}$



$\alpha$ -酮戊二酸  $\xrightarrow{\alpha\text{-酮戊二酸脱氢酶复合体}}$  琥珀酰 CoA  $\xrightarrow{\text{琥珀酰 CoA 合成酶}}$  琥珀酸



琥珀酸  $\xrightarrow{\text{琥珀酸脱氢酶}}$  延胡索酸  $\xrightarrow{\text{延胡索酸酶}}$  苹果酸  $\xrightarrow{\text{苹果酸脱氢酶}}$  草酰乙酸



三羧酸循环中限速酶  $\alpha$ -酮戊二酸脱氢酶复合体的辅酶与丙酮酸脱氢酶复合体的辅酶同。

三羧酸循环中有一个底物水平磷酸化，即琥珀酰 CoA 转变成琥珀酸，生成 GTP；加上糖酵解过程中的两个，本书中共三个底物水平磷酸化。

### 2、调节

1) 丙酮酸脱氢酶复合体

抑制：乙酰辅酶 A、NADH、ATP

激活：AMP、钙离子

2) 异柠檬酸脱氢酶和  $\alpha$ -酮戊二酸脱氢酶

NADH、ATP 反馈抑制

### 3、生理意义

1) 基本生理功能是氧化供能。

2) 三羧酸循环是体内糖、脂肪和蛋白质三大营养物质代谢的最终共同途径。

3) 三羧酸循环也是三大代谢联系的枢纽。

### 4、有氧氧化生成的 ATP

葡萄糖有氧氧化生成的 ATP

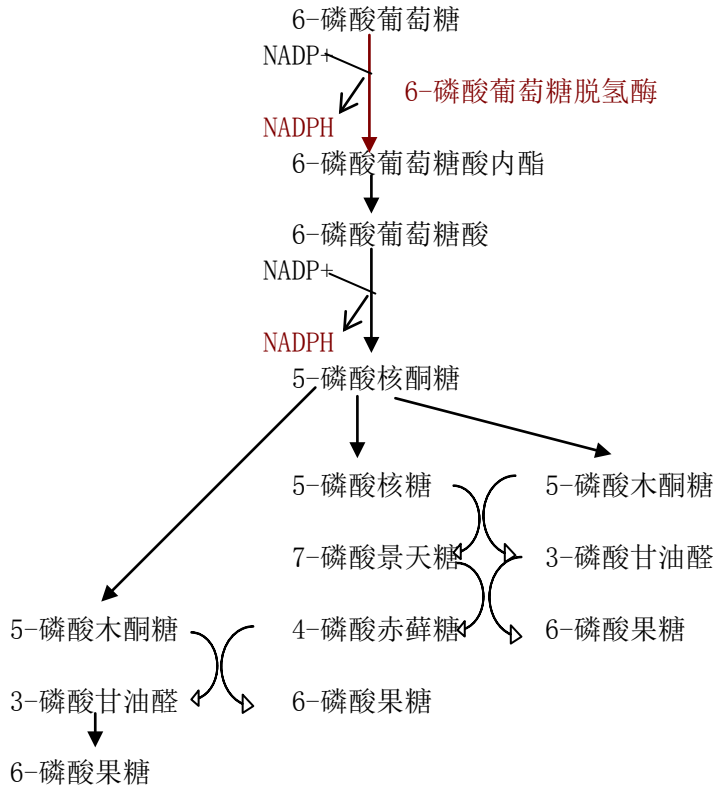
	反 应	辅酶	ATP
第一阶段	葡萄糖 6-磷酸葡萄糖		-1
	6-磷酸果糖 1, 6 双磷酸果糖		-1
	2*3-磷酸甘油醛 2*1, 3-二磷酸甘油酸	NAD <sup>+</sup>	2*3 或 2*2 (详见)
	2*1, 3-二磷酸甘油酸 2*3-磷酸甘油酸		2*1
	2*磷酸烯醇式丙酮酸 2*丙酮酸		2*1
第二阶段	2*丙酮酸 2*乙酰 CoA	NAD <sup>+</sup>	2*3
第三阶段	2*异柠檬酸 2* $\alpha$ -酮戊二酸	NAD <sup>+</sup>	2*3
	2* $\alpha$ -酮戊二酸 2*琥珀酰 CoA	NAD <sup>+</sup>	2*3
	2*琥珀酰 CoA 2*琥珀酸		2*1
	2*琥珀酸 2*延胡索酸	FAD	2*2
	2*苹果酸 2*草酰乙酸	NAD <sup>+</sup>	2*3
净生成			38 或 36 个 ATP

### 5、巴斯德效应

有氧化抑制糖酵解的现象。

### 三、磷酸戊糖途径

#### 1、过程



#### 2、生理意义

1) 为核酸的生物合成提供 5-磷酸核糖，肌组织内缺乏 6-磷酸葡萄糖脱氢酶，磷酸核糖可经酵解途径的中间产物 3-磷酸甘油醛和 6-磷酸果糖经基团转移反应生成。

#### 2) 提供 NADPH

a. NADPH 是供氢体，参加各种生物合成反应，如从乙酰辅酶 A 合成脂酸、胆固醇； $\alpha$ -酮戊二酸与 NADPH 及氨生成谷氨酸，谷氨酸可与其他  $\alpha$ -酮酸进行转氨基反应而生成相应的氨基酸。

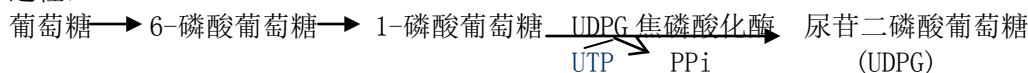
b. NADPH 是谷胱甘肽还原酶的辅酶，对维持细胞中还原型谷胱甘肽的正常含量进而保护巯基酶的活性及维持红细胞膜完整性很重要，并可保持血红蛋白铁于二价。

c. NADPH 参与体内羟化反应，有些羟化反应与生物合成有关，如从胆固醇合成胆汁酸、类固醇激素等；有些羟化反应则与生物转化有关。

### 四、糖原合成与分解

#### 1、合成

过程：



注：1) UDPG 可看作是活性葡萄糖，在体内充作葡萄糖供体。

2) 糖原引物是指原有的细胞内较小的糖原分子，游离葡萄糖不能作为 UDPG 的葡萄糖基的受体。

3) 葡萄糖基转移给糖原引物的糖链末端，形成  $\alpha$ -1, 4 糖苷键。在糖原合酶作用下，糖链只能

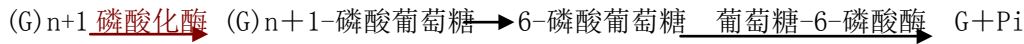
更多考研专业课资料访问研途宝励学南大考研官网

延长,不能形成分支。当糖链长度达到12~18个葡萄糖基时,分支酶将约6~7个葡萄糖基转移至邻近的糖链上,以 $\alpha$ -1,6糖苷键相接。

调节:糖原合成酶的共价修饰调节。

2、分解

过程:



注:1)磷酸化酶只能分解 $\alpha$ -1,4糖苷键,对 $\alpha$ -1,6糖苷键无作用。

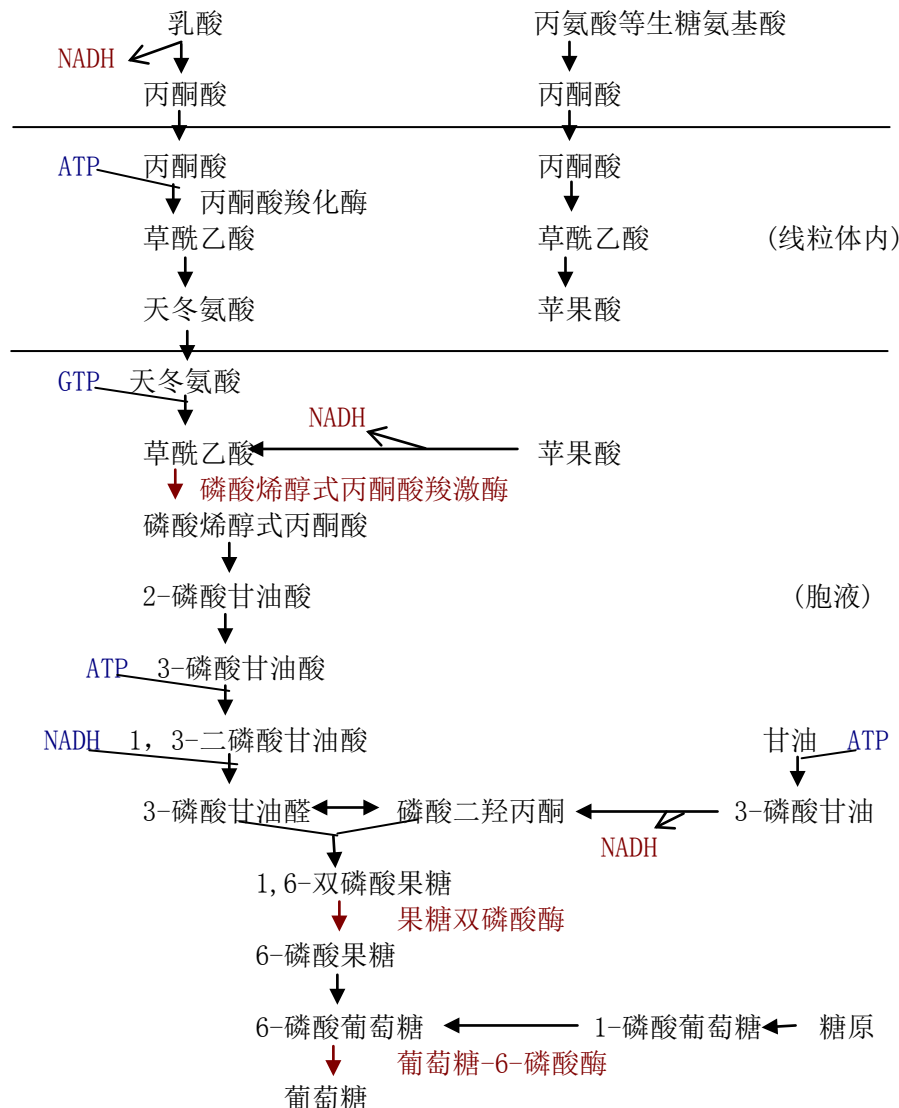
2)糖链分解至离分支处约4个葡萄糖基时,转移酶把3个葡萄糖基转移至邻近糖链的末端,仍以 $\alpha$ -1,4糖苷键相接,剩下1个以 $\alpha$ -1,6糖苷键与糖链形成分支的葡萄糖基被 $\alpha$ -1,6葡萄糖苷酶水解成游离葡萄糖。转移酶与 $\alpha$ -1,6葡萄糖苷酶是同一酶的不同活性,合称脱支酶。

3)最终产物中约85%为1-磷酸葡萄糖,其余为游离葡萄糖。

调节:磷酸化酶受共价修饰调节,葡萄糖起变构抑制作用。

## 五、糖异生途径

1、过程



注意:1)糖异生过程中丙酮酸不能直接转变为磷酸烯醇式丙酮酸,需经过草酰乙酸的中间步骤,由于草酰乙酸羧化酶仅存在于线粒体内,故胞液中的丙酮酸必须进入线粒体,才能羧化生成草酰乙酸。但是,草酰乙酸不能直接透过线粒体膜,需借助两种方式将其转运入胞液:一是经苹果酸途径,多数为



以丙酮酸或生糖氨基酸为原料异生成糖时；另一种是经天冬氨酸途径，多数为乳酸为原料异生成糖时。

2) 在糖异生过程中，1, 3-二磷酸甘油酸还原成 3-磷酸甘油醛时，需 NADH，当以乳酸为原料异生成糖时，其脱氢生成丙酮酸时已在胞液中产生了 NADH 以供利用；而以生糖氨基酸为原料进行糖异生时，NADH 则必须由线粒体内提供，可来自脂酸  $\beta$ -氧化或三羧酸循环。

3) 甘油异生成糖耗一个 ATP，同时也生成一个 NADH

2、 调节

2,6-双磷酸果糖的水平是肝内调节糖的分解或糖异生反应方向的主要信号，糖酵解加强，则糖异生减弱；反之亦然。

3、 生理意义

1) 空腹或饥饿时依赖氨基酸、甘油等异生成糖，以维持血糖水平恒定。

2) 补充肝糖原，摄入的相当一部分葡萄糖先分解成丙酮酸、乳酸等三碳化合物，后者再异生成糖原。合成糖原的这条途径称三碳途径。

3) 调节酸碱平衡，长期饥饿进，肾糖异生增强，有利于维持酸碱平衡。

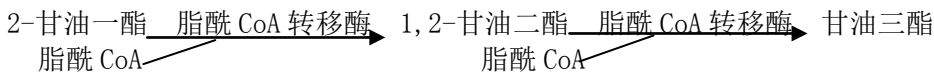
## 第二章 脂类代谢

### 一、甘油三酯的合成代谢

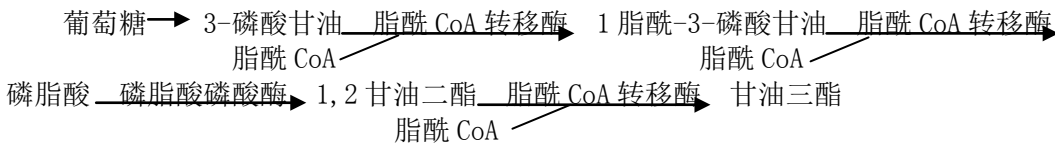
合成部位：肝、脂肪组织、小肠，其中肝的合成能力最强。

合成原料：甘油、脂肪酸

1、 甘油一酯途径（小肠粘膜细胞）



2、 甘油二酯途径（肝细胞及脂肪细胞）



### 二、甘油三酯的分解代谢

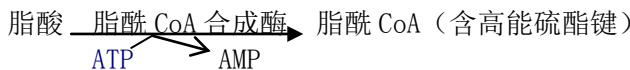
1、 脂肪的动员 储存在脂肪细胞中的脂肪被脂肪酶逐步水解为游离脂肪酸（FFA）及甘油并释放入血以供其它组织氧化利用的过程。



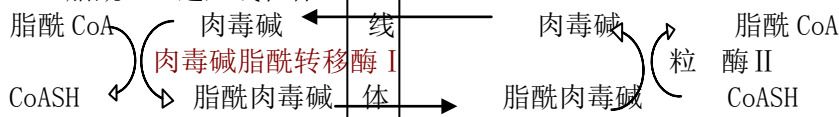
$\alpha$ -磷酸甘油  $\rightarrow$  磷酸二羟丙酮  $\rightarrow$  糖酵解或糖异生途径

2、 脂肪酸的  $\beta$ -氧化

1) 脂肪酸活化（胞液中）



2) 脂酰 CoA 进入线粒体



3) 脂肪酸  $\beta$ -氧化

脂酰 CoA 进入线粒体基质后，进行脱氢、加水、再脱氢及硫解等四步连续反应，生成 1 分子比原来少 2 个碳原子的脂酰 CoA、1 分子乙酰 CoA、1 分子 FADH<sub>2</sub> 和 1 分子 NADH。以上生成的比原来少 2 个碳原子的脂酰 CoA，可再进行脱氢、加水、再脱氢及硫解反应。如此反复进行，以至彻底。

4) 能量生成

以软脂酸为例，共进行 7 次  $\beta$ -氧化，生成 7 分子 FADH<sub>2</sub>、7 分子 NADH 及 8 分子乙酰 CoA，即共生成  $(7 \times 2) + (7 \times 3) + (8 \times 12) - 2 = 129$

5) 过氧化酶体脂酸氧化 主要是使不能进入线粒体的廿碳, 廿二碳脂酸先氧化成较短链脂酸, 以便进入线粒体内分解氧化, 对较短链脂酸无效。

### 三、酮体的生成和利用

组织特点: 肝内生成肝外用。

合成部位: 肝细胞的线粒体中。

酮体组成: 乙酰乙酸、 $\beta$ -羟丁酸、丙酮。

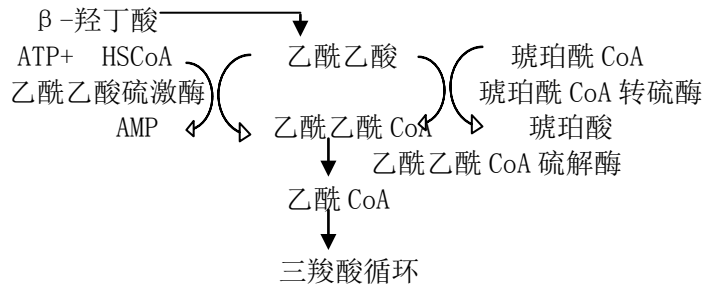
#### 1、生成

脂肪酸  $\xrightarrow{\beta\text{-氧化}}$   $2 \times$  乙酰 CoA  $\rightarrow$  乙酰乙酰 CoA  $\xrightarrow{\text{HMGCoA 合成酶}}$  羟甲基戊二酸单酰 CoA (HMGCoA)



#### 2、利用

##### 1)



2) 丙酮可随尿排出体外, 部分丙酮可在一系列酶作用下转变为丙酮酸或乳酸, 进而异生成糖。在血中酮体剧烈升高时, 从肺直接呼出。

### 四、脂酸的合成代谢

#### 1、软脂酸的合成

合成部位: 线粒体外胞液中, 肝是体体合成脂酸的主要场所。

合成原料: 乙酰 CoA、ATP、NADPH、 $\text{HCO}_3^-$ 、 $\text{Mn}^{++}$ 等。

合成过程:

1) 线粒体内的乙酰 CoA 不能自由透过线粒体内膜, 主要通过柠檬酸-丙酮酸循环转移至胞液中。

2) 乙酰 CoA  $\xrightarrow{\text{乙酰 CoA 羧化酶}}$  丙二酰 CoA

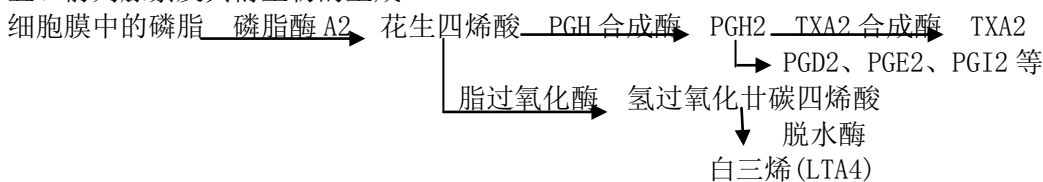
ATP

3) 丙二酰 CoA 通过酰基转移、缩合、还原、脱水、再还原等步骤, 碳原子由 2 增加至 4 个。经过 7 次循环, 生成 16 个碳原子的软脂酸。更长碳链的脂酸则是对软脂酸的加工, 使其碳链延长。在内质网脂酸碳链延长酶体系的作用下, 一般可将脂酸碳链延长至二十四碳, 以十八碳的硬脂酸最多; 在线粒体脂酸延长酶体系的催化下, 一般可延长脂酸碳链至 24 或 26 个碳原子, 而以硬脂酸最多。

#### 2、不饱和脂酸的合成

人体含有的不饱和脂酸主要有软油酸、油酸、亚油酸, 亚麻酸及花生四烯酸等, 前两种单不饱和脂酸可由人体自身合成, 而后三种多不饱和脂酸, 必须从食物摄取。

### 五、前列腺素及其衍生物的生成



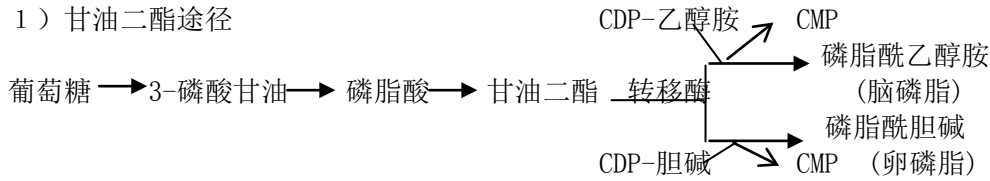
### 六、甘油磷脂的合成与代谢

更多考研专业课资料访问研途宝励学南大考研官网

1、合成

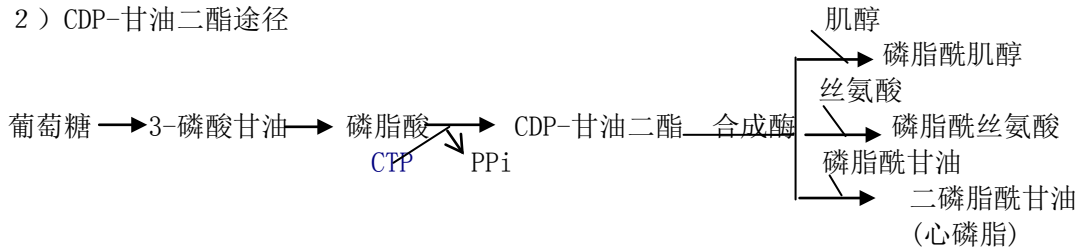
除需ATP外，还需CTP参加。CTP在磷脂合成中特别重要，它为合成CDP-乙醇胺、CDP-胆碱及CDP-甘油二酯等活化中间物所必需。

1) 甘油二酯途径



脑磷脂及卵磷脂主要通过此途径合成，这两类磷脂在体内含量最多。

2) CDP-甘油二酯途径



此外，磷脂酰胆碱亦可由磷脂酰乙醇胺从S-腺苷甲硫氨酸获得甲基生成；磷脂酰丝氨酸可由磷脂酰乙醇胺羧化生成。

2、降解

生物体内存在能使甘油磷脂水解的多种磷脂酶类，根据其作用的键的特异性不同，分为磷脂酶A1和A2，磷脂酶B，磷脂酶C和磷脂酶D。

磷脂酶A2特异地催化磷酸甘油酯中2位上的酯键水解，生成多不饱和脂肪酸和溶血磷脂。后者在磷脂酶B作用，生成脂肪酸及甘油磷酸胆碱或甘油磷酸乙醇胺，再经甘油酸胆碱水解酶分解为甘油及磷酸胆碱。磷脂酶A1催化磷酸甘油酯1位上的酯键水解，产物是脂肪酸和溶血磷脂。

七、胆固醇代谢

1、

合成

合成部位：肝是主要场所，合成酶系存在于胞液及光面内质网中。

合成原料：乙酰 CoA (经柠檬酸-丙酮酸循环由线粒体转移至胞液中)、ATP、NADPH 等。

合成过程：

1)

甲羟戊酸的合成 (胞液

中)



2)

鲨烯的合成 (胞液中)

3) 胆固醇的合成 (滑面内质网膜上)

合成调节：

1) 饥饿与饱食 饥饿可抑制肝合成胆固醇，相反，摄取高糖、高饱和脂肪膳食后，肝 HMGCoA 还原酶活性增加，胆固醇合成增加。

2)

胆固醇 胆固醇可反馈抑制

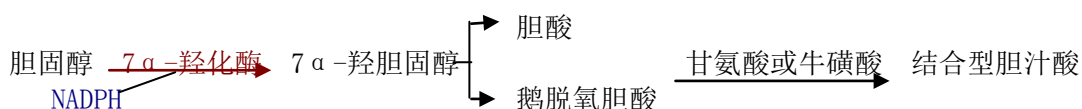
制肝胆固醇的合成。主要抑制 HMGCoA 还原酶活性。

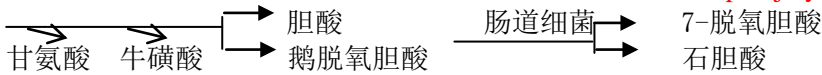
3) 激素 胰岛素及甲状腺素能诱导肝 HMGCoA 还原酶的合成，增加胆固醇的合成。胰高血糖素及皮质醇则能抑制并降低 HMGCoA 还原酶的活性，因而减少胆固醇的合成；甲状腺素除能促进合成外，又促进胆固醇在肝转变为胆汁酸，且后一作用较强，因而甲亢时患者血清胆固醇含量反而下降。

2、

转化

1) 胆固醇在肝中转化成胆汁酸是胆固醇在体内代谢的主要去路，基本步骤为：





2) 转化为类固醇激素 胆固醇是肾上腺皮质、睾丸, 卵巢等内分泌腺合成及分泌类固醇激素的原料, 如睾丸酮、皮质醇、雄激素、雌二醇及孕酮等。

3) 转化为7-脱氢胆固醇 在皮肤, 胆固醇可氧化为7-脱氢胆固醇, 后者经紫外光照射转变为维生素D。

### 3、胆固醇酯的合成

细胞内游离胆固醇在脂酰胆固醇脂酰转移酶 (ACAT) 的催化下, 生成胆固醇酯;

血浆中游离胆固醇在卵磷脂胆固醇脂酰转移酶 (LCAT) 的催化下, 生成胆固醇酯和溶血卵磷脂。

## 八、血浆脂蛋白

### 1、分类

1) 电泳法:  $\alpha$ 、前 $\beta$ 、 $\beta$ 及乳糜微粒

2) 超速离心法: 乳糜微粒(含脂最多), 极低密度脂蛋白(VLDL)、低密度脂蛋白(LDL)和高密度脂蛋白(HDL), 分别相当于电泳分离的CM、前 $\beta$ -脂蛋白、 $\beta$ -脂蛋白及 $\alpha$ -脂蛋白等四类。

### 2、组成

血浆脂蛋白主要由蛋白质、甘油三酯、磷脂、胆固醇及其酯组成。乳糜微粒含甘油三酯最多, 蛋白质最少, 故密度最小; VLDL含甘油三酯亦多, 但其蛋白质含量高于CM; LDL含胆固醇及胆固醇酯最多; 含蛋白质最多, 故密度最高。

血浆脂蛋白中的蛋白质部分, 基本功能是运载脂类, 称载脂蛋白。HDL的载脂蛋白主要为apoA, LDL的载脂蛋白主要为apoB100, VLDL的载脂蛋白主要为apoB、apoC, CM的载脂蛋白主要为apoC。

### 3、生理功用及代谢

1) CM 运输外源性甘油三酯及胆固醇的主要形式。成熟的CM含有apoC II, 可激活脂蛋白脂肪酶(LPL), LPL可使CM中的甘油三酯及磷脂逐步水解, 产生甘油、脂酸及溶血磷脂等, 同时其表面的载脂蛋白连同表面的磷脂及胆固醇离开CM, 逐步变小, 最后转变成为CM残粒。

2) VLDL 运输内源性甘油三酯的主要形式。VLDL的甘油三酯在LPL作用下, 逐步水解, 同时其表面的apoC、磷脂及胆固醇向HDL转移, 而HDL的胆固醇酯又转移到VLDL。最后只剩下胆固醇酯, 转变为LDL。

3) LDL 转运肝合成的内源性胆固醇的主要形式。肝是降解LDL的主要器官。apoB100水解为氨基酸, 其中的胆固醇酯被胆固醇酯酶水解为游离胆固醇及脂酸。游离胆固醇在调节细胞胆固醇代谢上具有重要作用: ①抑制内质网HMGCoA还原酶; ②在转录水平上抑制细胞LDL受体蛋白质的合成, 减少对LDL的摄取; ③激活ACAT的活性, 使游离胆固醇酯化成胆固醇酯在胞液中储存。

4) HDL 逆向转运胆固醇。HDL表面的apo I是LCAT的激活剂, LCAT可催化HDL生成溶血卵磷脂及胆固醇酯。

## 九、高脂血症

### 高脂蛋白血症分型

分型	脂蛋白变化	血脂变化
I	CM ↑	甘油三酯 ↑ ↑ ↑
II a	LDL ↑	胆固醇 ↑ ↑
II b	LDL、VLDL ↑	胆固醇 ↑ ↑ 甘油三酯 ↑ ↑
III	IDL ↑	胆固醇 ↑ ↑ 甘油三酯 ↑ ↑
IV	VLDL ↑	甘油三酯 ↑ ↑
V	VLDL、CM ↑	甘油三酯 ↑ ↑ ↑

注: IDL是中间密度脂蛋白, 为VLDL向LDL的过度状态。

家族性高胆固醇血症的重要原因是LDL受体缺陷

## 第三章 氨基酸代谢



一、营养必需氨基酸

简记为：缬、异、亮、苏、蛋、赖、苯、色

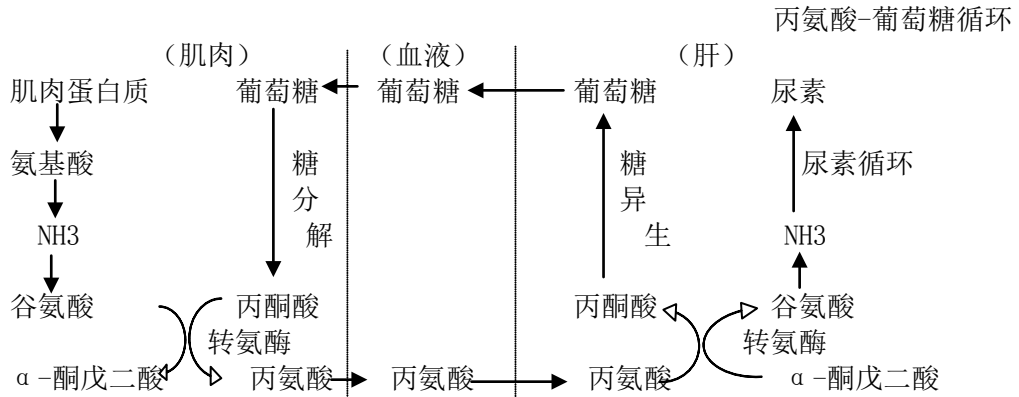
二、体内氨的来源和转运

1、

- 1) 氨基酸经脱氨基作用产生的氨是体内氨的主要来源;
- 2) 由肠道吸收的氨; 即肠内氨基酸在肠道细菌作用下产生的氨和肠道尿素经细菌尿素酶水解产生的氨。
- 3) 肾小管上皮细胞分泌的氨主要来自谷氨酰胺在谷氨酰胺酶的催化下水解生成的氨。

2、转运

1)

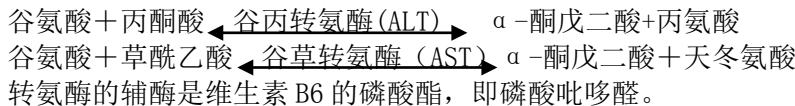


2) 谷氨酰胺的运氨作用

谷氨酰胺主要从脑、肌肉等组织向肝或肾运氨。氨与谷氨酰胺在谷氨酰胺合成酶催化下生成谷氨酰胺，由血液输送到肝或肾，经谷氨酰胺酶水解成谷氨酸和氨。可以认为，谷氨酰胺既是氨的解毒产物，也是氨的储存及运输形式。

三、氨基酸的脱氨基作用

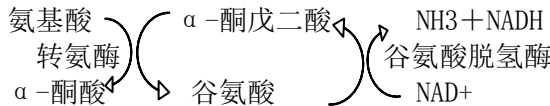
1、转氨基作用 转氨酶催化某一氨基酸的α-氨基转移到另一种α-酮酸的酮基上，生成相应的氨基酸；原来的氨基酸则转变成α-酮酸。既是氨基酸的分解代谢过程，也是体内某些氨基酸合成的重要途径。除赖氨酸、脯氨酸及羟脯氨酸外，体内大多数氨基酸可以参与转氨基作用。如：



2、L-谷氨酸氧化脱氨基作用

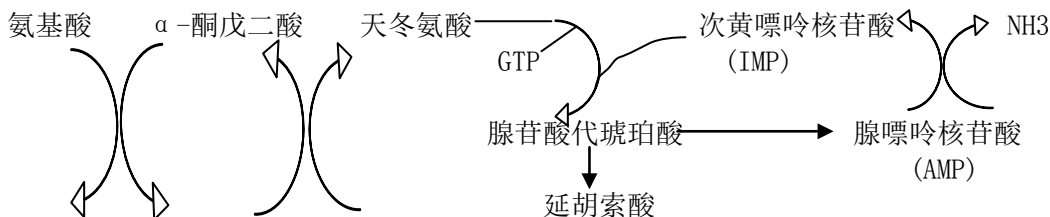


3、联合脱氨基作用



4、嘌呤核苷酸循环

上述联合脱氨基作用主要在肝、肾等组织中进行。骨骼肌和心肌中主要通过嘌呤核苷酸循环脱去氨基。



$\alpha$ -酮酸 L-谷氨酸

苹果酸

5、氨基酸脱氨基后生成的 $\alpha$ -酮酸可以转变成糖及脂类，在体内可以转变成糖的氨基酸称为生糖氨基酸；能转变成酮体者称为生酮氨基酸；二者兼有者称为生糖兼生酮氨基酸。只要记住生酮氨基酸包括：亮、赖；生糖兼生酮氨基酸包括异亮、苏、色、酪、苯丙；其余为生糖氨基酸。

#### 四、氨基酸的脱羧基作用

1、L-谷氨酸  $\xrightarrow{\text{L-谷氨酸脱羧酶}}$   $\gamma$ -氨基丁酸(GABA)

GABA为抑制性神经递质。

2、L-半胱氨酸  $\rightarrow$  磺酸丙氨酸  $\xrightarrow{\text{磺酸丙氨酸脱羧酶}}$  牛磺酸

牛磺酸是结合型胆汁酸的组成成分。

3、L-组氨酸  $\xrightarrow{\text{组氨酸脱羧酶}}$  组胺

组胺是一种强烈的血管舒张剂，并能增加毛细血管的通透性。

4、色氨酸  $\xrightarrow{\text{色氨酸羟化酶}}$  5-羟色氨酸  $\xrightarrow{\text{5-羟色氨酸脱羧酶}}$  5-羟色胺(5-HT)

脑内的5-羟色胺可作为神经递质，具有抑制作用；在外周组织，有收缩血管作用。

5、L-鸟氨酸  $\xrightarrow{\text{鸟氨酸脱羧酶}}$  腐胺  $\xrightarrow{\text{脱羧基 SAM}}$  精脒  $\xrightarrow{\text{脱羧基 SAM}}$  精胺

精脒与精胺是调节细胞生长的重要物质。合称为多胺类物质。

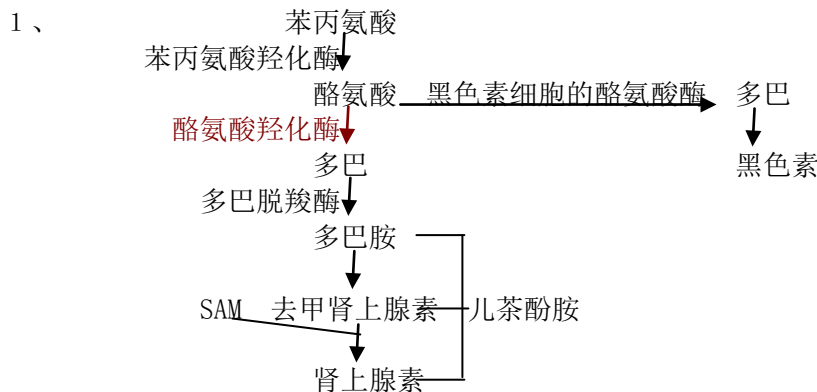
#### 五、一碳单位

一碳单位来源于组、色、甘、丝，体内的一碳单位有：甲基、甲烯基、甲炔基、甲酰基及亚氨基， $\text{CO}_2$ 不属于一碳单位。

四氢叶酸是一碳单位代谢的辅酶。

主要生理功用是作为合成嘌呤及嘧啶的原料。如  $\text{N}^{10}\text{-CH}_0\text{-FH}_4$  与  $\text{N}^5, \text{H}^{10}\text{-CH-FH}_4$  分别提供嘌呤合成时  $\text{C}_2$  与  $\text{C}_8$  的来源； $\text{N}^5, \text{N}^{10}\text{-CH}_2\text{-FH}_4$  提供胸苷酸合成时甲基的来源。由此可见，一碳单位将氨基酸与核酸代谢紧密联系起来。

#### 六、芳香族氨基酸（色、酪、苯丙）的代谢



苯酮酸尿症：当苯丙氨酸羟化酶先天性缺乏时，苯丙氨酸不能转变为酪氨酸，体内苯丙氨酸蓄积，并经转氨基作用生成苯丙酮酸，再进一步转变成苯乙酸等衍生物。此时尿中出现大量苯丙酮酸等代谢产物，称为苯酮酸尿症。

白化病：人体缺乏酪氨酸酶，黑色素合成障碍，皮肤、毛发等发白，称为白化病。

2、色氨酸

- 1) 生成5-羟色胺
- 2) 生成一碳单位
- 3) 可分解产生尼克酸，这是体内合成维生素的特例。

#### 七、含硫氨基酸（甲硫、半胱、胱）代谢

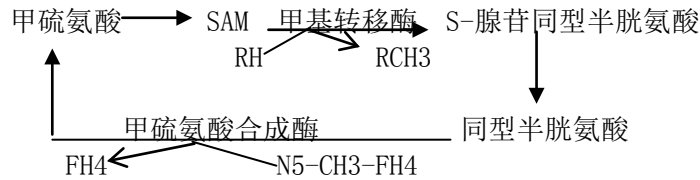
1、甲硫氨酸  $\xrightarrow{\quad}$  S-腺苷甲硫氨酸(SAM)

更多考研专业课资料访问研途宝励学南大考研官网

ATP PPi

SAM 中的甲基为活性甲基，通过转甲基作用可以生成多种含甲基的重要生理活性物质。SAM 是体内最重要的甲基直接供给体。

## 2、甲硫氨酸循环



N5-CH3-FH4 可看成体内甲基的间接供体，甲硫氨酸合成酶辅酶为维生素 B12。

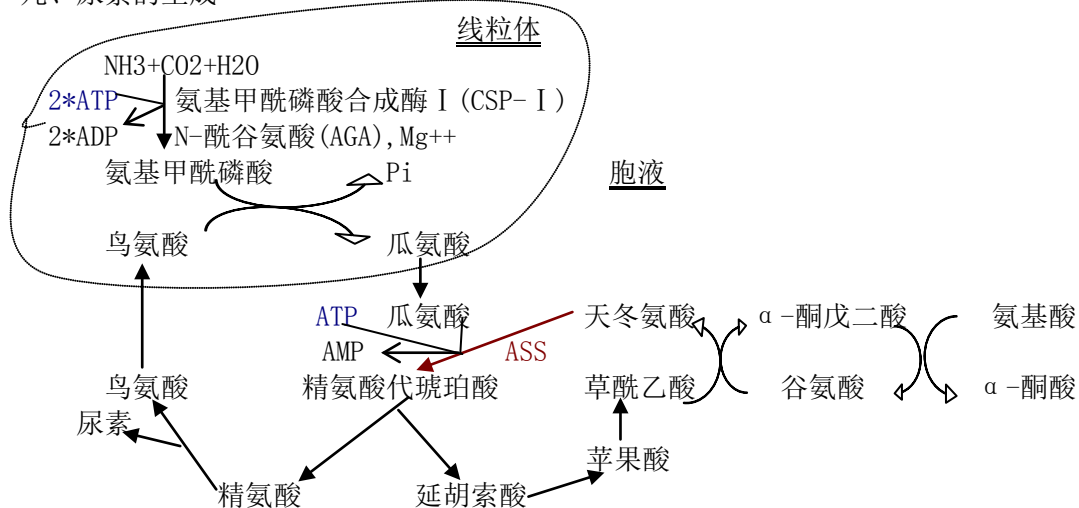
3、肌酸的合成 肌酸以甘氨酸为骨架，由精氨酸提供脒基，SAM 供给甲基而合成。在肌酸激酶催化下，肌酸转变成磷酸肌酸，并储存 ATP 的高能磷酸键。

4、体内硫酸根主要来源于半胱氨酸，一部分以无机盐形式随尿排出，另一部分则经 ATP 活化成活性硫酸根，即 3'-磷酸腺苷-5'-磷酸硫酸 (PAPS)。

## 八、氨基酸衍生的重要含氮化合物

化合物	氨基酸前体
嘌呤碱	天冬氨酸、谷氨酰胺、甘氨酸
嘧啶碱	天冬氨酸
血红素、细胞色素	甘氨酸
肌酸、磷酸肌酸	甘氨酸、精氨酸、蛋氨酸
尼克酸	色氨酸
儿茶酚胺类	苯丙氨酸、酪氨酸
甲状腺素	酪氨酸
黑色素	苯丙氨酸、酪氨酸
精胺、精脒	蛋氨酸、鸟氨酸

## 九、尿素的生成



ASS: 精氨酸代琥珀酸合成酶

尿素分子中的 2 个氮原子，1 个来自氨，另 1 个来自天冬氨酸，而天冬氨酸又可由其他氨基酸通过转氨基作用而生成。

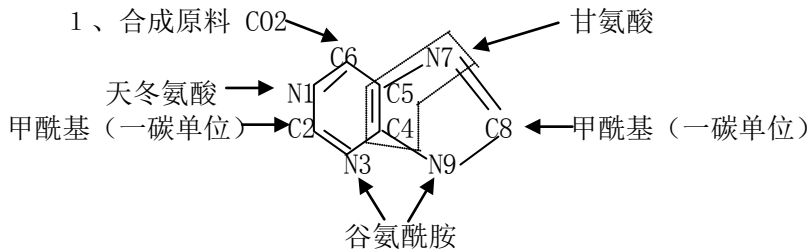
线粒体中以氨为氮源，通过 CSP-I 合成氨基甲酰磷酸，并进一步合成尿素；在胞液中以谷氨酰胺为氮源，通过 CSP-II，催化合成氨基甲酰磷酸，并进一步参与嘧啶的合成。CSP-I 的活性可用为肝细胞分化程度的指标之一；CSP-II 的活性可作为细胞增殖程度的指标之一。

氨基甲酰磷酸的生成是尿素合成的重要步骤。AGA 是 CSP- I 的变构激动剂，精氨酸是 AGA 合成酶的激活剂。

### 第三章 核苷酸代谢

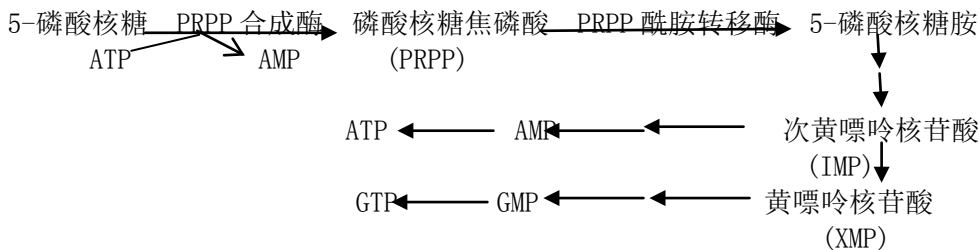
#### 一、嘌呤核苷酸代谢

##### 1、合成原料



##### 2、合成过程

###### 1) 从头合成:



嘌呤核苷酸是在磷酸核糖分子上逐步合成的，而不是首先单独合成嘌呤碱然后再与磷酸核糖结合而成的。

###### 2)

##### 补救合成:

利用体内游离的嘌呤或嘌呤核苷，经过简单的反应过程，合成嘌呤核苷酸。生理意义为：一方面在于可以节省从头合成时能量和一些氨基酸的消耗；另一方面，体内某些组织器官，如脑、骨髓等由于缺乏从头合成的酶体系，只能进行补救合成。

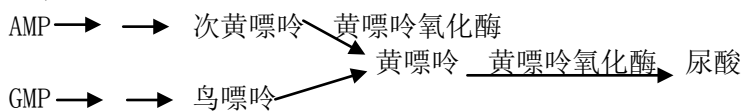
###### 3、

##### 脱氧核苷酸的生成

脱氧核苷酸的生成是在二磷酸核苷水平上，由核糖核苷酸还原酶催化，核糖核苷酸 C2 上的羟基被氢取代生成。

###### 4、

##### 分解产物



人体内嘌呤碱最终分解生成尿酸，随尿排出体外。

痛风症患者血中尿酸含量升高。临床上常用别嘌呤醇治疗痛风症，这是因为别嘌呤醇与次黄嘌呤结构类似，可抑制黄嘌呤氧化酶，从而抑制尿酸的生成。

###### 5、

##### 抗代谢物

更多考研真题、笔记、讲义等专业课资料，欢迎加入 2018 南京大学考研群：104232973；或者加学姐微信：yantubao977，可以找学姐免费领取，每人限领一份。

如果有想报 2018 考研专业课辅导班的同学，可以点击了解：<http://www.yantubao.com/zt/product2018?fromcode=2010>，或者加学姐微信：yantubao977，详细咨询。