



# ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения .....	9
Введение .....	13
<b>Раздел 1. Структура, свойства аминокислот и белков</b> ( <i>Л. А. Данилова, Е. Н. Красникова, Л. А. Литвиненко</i> ) .....	14
Аминокислоты .....	14
Функции аминокислот .....	14
Номенклатура аминокислот .....	15
Особенности строения протеиногенных аминокислот .....	19
Общие химические свойства аминокислот .....	20
Стереоизомерия аминокислот .....	23
Классификации аминокислот .....	24
Строение и функции белков .....	29
Функции белков .....	30
Уровни структуры белков .....	30
Денатурация белков .....	33
Методы изучения структуры белков .....	34
Физико-химические свойства белка .....	36
Коллоидно-осмотические свойства белков .....	36
Кислотно-основные и буферные свойства белков .....	38
<b>Раздел 2. Классификация белков</b> ( <i>Л. А. Литвиненко, И. В. Вольхина, Н. А. Чайка, Н. П. Раменская</i> ) ..	41
Простые белки .....	41
Сложные белки .....	44
Гликопротеины .....	45
Фосфопротеины .....	47
Липопротеины .....	48
Металлопротеины .....	50
Нуклеопротеины .....	51
Хромопротеины .....	51
<b>Раздел 3. Нуклеопротеины: строение, метаболизм</b> ( <i>Н. А. Чайка</i> ) .....	52
Строение и функции ДНК .....	52
Строение нуклеотидов и нуклеозидов .....	52
Уровни структуры ДНК .....	53
Строение и функции РНК .....	55
Метаболизм нуклеопротеинов .....	56
Распад эндогенных нуклеопротеинов .....	56
Биосинтез пуриновых нуклеотидов .....	59
«Пути спасения» пуриновых нуклеотидов (пути регенерации) .....	61
Биосинтез пиримидиновых нуклеотидов .....	62
Особенности биосинтеза дезоксирибонуклеотидов .....	64
Образование тимидиловых нуклеотидов .....	64

<b>Раздел 4. Гемопротейны</b> ( <i>Л. А. Данилова, Д. О. Иванов, Н. А. Чайка</i> )	65
Гемоглобин: строение, функции, типы и их производные	65
Онтогенетическая гетерогенность	68
Гемоглобинопатии	71
Синтез гемопротейнов и его нарушения	71
Биосинтез гема	71
Регуляция синтеза гемоглобина	73
Порфирины и порфирии	73
Распад гемопротейнов. Стадии превращения билирубина и нарушения его обмена	75
<b>Раздел 5. Нормы белка в питании</b> ( <i>Л. А. Данилова</i> )	81
Полноценность белкового питания	81
Азотистый баланс	82
Переваривание белков в желудочно-кишечном тракте	82
Желудочный сок	84
Панкреатический сок	85
Превращения аминокислот в толстом кишечнике	88
<b>Раздел 6. Превращение аминокислот в тканях</b> ( <i>Л. А. Данилова</i> )	91
Использование аминокислот после всасывания	91
Прямое дезаминирование аминокислот	91
Непрямое дезаминирование аминокислот	92
Диагностическое значение определения активности аминотрансфераз	93
Декарбоксилирование аминокислот	94
Обезвреживание биогенных аминов	95
Синтез креатина	96
Биологическая роль креатина	97
Пути образования и обезвреживания аммиака	99
Значение орнитинового цикла	101
Нарушения цикла синтеза мочевины	101
<b>Раздел 7. Обмен отдельных аминокислот</b> ( <i>Е. Г. Батоцыренова, Е. Н. Красникова</i> )	103
Метаболизм фенилаланина	103
Обмен тирозина в разных тканях	103
Катаболизм тирозина в печени	104
Превращение тирозина в меланоцитах	105
Превращение тирозина в щитовидной железе	105
Превращение тирозина в адпочечниках и нервной ткани (синтез катехоламинов)	107
Заболевания, связанные с нарушением обмена фенилаланина и тирозина	107
Метаболизм триптофана	110
Обмен серосодержащих аминокислот	113
Особенности обмена метионина	113
Особенности обмена цистеина	116

<b>Раздел 8. Матричные синтезы (Е. Г. Батоцыренова)</b> .....	119
Синтез ДНК .....	119
Терминация репликации .....	120
Репарация ДНК .....	122
Болезни, ассоциированные с нарушением системы репарации .....	123
Транскрипция генетической информации .....	124
Этапы транскрипции .....	125
Терминация транскрипции .....	126
Посттранскрипционный процессинг .....	127
Полиаденилирование .....	128
Альтернативный процессинг РНК .....	129
РНК-зависимый синтез РНК или ДНК .....	130
Трансляция генетической информации (синтез белка) .....	132
Этапы белкового синтеза .....	133
Регуляция синтеза белка .....	138
Отрицательная регуляция .....	138
<b>Раздел 9. Углеводы (Л. А. Данилова, Л. А. Литвиненко)</b> .....	142
Функции углеводов .....	142
Переваривание и всасывание углеводов в желудочно-кишечном тракте ..	142
Судьба углеводов после всасывания .....	144
Обмен гликогена .....	145
Гликолиз .....	147
Глюконеогенез .....	152
Аэробный распад углеводов .....	155
Пентозофосфатный путь превращения глюкозы .....	160
Возрастные особенности обмена углеводов .....	162
Регуляция углеводного обмена .....	162
Факторы, влияющие на гомеостаз глюкозы .....	162
Нарушения углеводного обмена .....	169
Сахарный диабет .....	169
Наследственные нарушения углеводного обмена .....	173
Методы исследования углеводного обмена .....	176
<b>Раздел 10. Липиды (Н. П. Раменская)</b> .....	179
Представители липидов, их строение, классификация .....	179
Переваривание липидов в желудочно-кишечном тракте .....	181
Метаболизм липидов в тканях .....	184
Синтез жирных кислот .....	184
Синтез триацилглицеринов и глицерофосфолипидов .....	186
Синтез фосфолипидов .....	187
Мобилизация триацилглицеринов из жировой ткани и других органов ..	187
$\beta$ -Окисление жирных кислот .....	188
Синтез холестерина .....	191
Кетоновые тела .....	193
Роль печени в липидном обмене .....	195
Регуляция липидного обмена .....	195

<b>Раздел 11. Биологическое окисление (Л. А. Данилова)</b> .....	197
Стадии катаболизма пищевых компонентов .....	197
Способы образования и основные источники АТФ .....	198
Основные источники восстановительных эквивалентов НАДН .....	200
Образование восстановительного эквивалента НАДН .....	200
Основные источники восстановительных эквивалентов ФАДН <sub>2</sub> .....	201
Окислительно-восстановительные ферменты .....	202
Роль митохондрий в транспорте электронов. Строение АТФ-синтазы. . .	203
Строение АТФ-синтазы .....	203
Комплексы дыхательной цепи .....	204
Ингибиторы и разобщители цепи переноса электронов .....	210
Варианты дыхательной цепи .....	210
Возрастные особенности энергетического обмена .....	212
Пути использования кислорода .....	212
Активные формы кислорода .....	214
Защитные антиоксидантные системы .....	215
<b>Раздел 12. Витамины (Н. А. Чайка)</b> .....	216
Общая характеристика витаминов .....	216
Флавиновые кофакторы .....	217
Никотинамидные кофакторы .....	218
Тиаминовые коферменты .....	219
Пиридоксиновые коферменты .....	220
Пантотеновая кислота .....	221
Фолиевая кислота .....	222
Биотин .....	223
Витамин С .....	224
Витамин А .....	225
Витамин D .....	226
Витамин Е .....	227
Витамин К .....	229
<b>Раздел 13. Гормоны (И. В. Вольхина, Л. А. Данилова)</b> .....	230
Характеристика и классификация гормонов .....	230
Классификации гормонов .....	230
Механизм действия гормонов .....	233
Мембранно-внутриклеточный механизм действия гормонов .....	233
Инактивация гормонального сигнала .....	234
Регуляция активности ферментов с помощью циклических нуклеотидов . .	234
Регуляция распада гликогена .....	235
Регуляция с помощью метаболитов фосфатидилинозитола .....	236
Цитозольный механизм действия гормонов .....	238
Гормоны гипофиза .....	238
Гормоны передней доли гипофиза .....	238
Гормоны задней доли гипофиза (нейрогипофиза) .....	239
Гормоны промежуточной (средней) доли гипофиза .....	240
Гормоны щитовидной и паращитовидной желез .....	240

Гормоны поджелудочной железы .....	242
Гормоны надпочечников .....	243
Гормоны мозгового слоя надпочечников .....	243
Гормоны коркового слоя надпочечников (кортикостероиды) .....	244
Минералокортикоиды (альдостерон, дезоксикортикостерон) .....	245
Гормоны половых желез .....	245
Тканевые гормоны .....	246
<b>Раздел 14. Биохимия крови (Л. А. Литвиненко, Н. А. Чайка) .....</b>	<b>247</b>
Водно-солевой обмен. Минеральный состав крови .....	249
Физико-химические свойства воды .....	249
Регуляция электролитного баланса .....	252
Водно-электролитные нарушения (дисгидрии) .....	255
Фосфорно-кальциевый обмен .....	255
Кислотно-основное состояние .....	256
Показатели КОС .....	258
Нарушения КОС .....	259
Белки плазмы крови .....	260
Возрастные особенности содержания белков в плазме крови .....	263
Ферменты плазмы крови .....	263
Энзимные профили некоторых органов .....	265
Характеристики некоторых ферментов плазмы крови .....	265
<b>Раздел 15. Биохимия почек и мочи (Л. А. Литвиненко) .....</b>	<b>270</b>
Функции почек .....	270
Этапы мочеобразования .....	271
Химический состав мочи .....	274
Участие почек в регуляции КОС .....	275
Физико-химические показатели мочи .....	277
Патологические компоненты мочи .....	278
<b>Раздел 16. Биохимия мышечной ткани (Н. П. Раменская) .....</b>	<b>280</b>
Группы мышц и строение саркомера .....	280
Химический состав мышечной ткани .....	282
Белки мышечной ткани .....	283
Энергетический обмен мышечной ткани .....	284
Механизм мышечного сокращения и его регуляция .....	285
Нарушения метаболизма в мышечной ткани .....	288
<b>Раздел 17. Биохимия нервной ткани (Н. П. Раменская) .....</b>	<b>289</b>
Особенности химического состава нервной ткани .....	289
Белки нервной ткани .....	289
Особенности азотистого обмена в нервной ткани .....	291
Источники глутамата .....	291
Образование аммиака в нервной ткани .....	292
Обезвреживание аммиака в ЦНС .....	293
Обмен липидов в нервной ткани .....	293
Особенности энергетического обмена головного мозга .....	294
Медиаторы ЦНС .....	295

---

---

<b>Раздел 18. Биохимия соединительной ткани (И. В. Вольхина, Л. А. Данилова) . . .</b>	<b>296</b>
Клеточный состав соединительной ткани . . . . .	296
Структура внеклеточного матрикса . . . . .	297
Коллаген, эластин . . . . .	298
Катаболизм коллагена . . . . .	301
Гликопротеины и протеогликаны . . . . .	302
Неколлагеновые структурные гликопротеины . . . . .	304
<b>Раздел 19. Ферменты (Н. П. Раменская) . . . . .</b>	<b>306</b>
Особенности ферментов как биокатализаторов . . . . .	306
Химическая природа и строение ферментов . . . . .	306
Классификация и номенклатура ферментов . . . . .	307
Кинетика ферментативных реакций . . . . .	308
Механизм ферментативного катализа . . . . .	308
Специфичность действия ферментов . . . . .	314
Модели взаимодействия фермента с субстратом . . . . .	315
Изоферменты . . . . .	315
Единицы ферментативной активности . . . . .	316
Регуляция активности ферментов . . . . .	316
<b>Контрольные вопросы (задачи) . . . . .</b>	<b>318</b>
<b>Ответы . . . . .</b>	<b>323</b>
<b>Литература . . . . .</b>	<b>332</b>

## УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

- 2,3-БФГ – 2,3-бисфосфоглицерат  
СО – окись углерода (угарный газ)  
dAMФ – дезоксиаденозин-монофосфат  
dTMФ – дезокситимидин-монофосфат  
dTТФ – дезокситимидинтрифосфат  
dЦМФ – дезоксицитидин-монофосфат  
IQ – интеллектуальный индекс  
GLUT (ГЛЮТ) – глюкозные транспортеры  
H<sub>2</sub>БП – дигидробиоптерин  
H<sub>4</sub>БП – тетрагидробиоптерин  
Hb – гемоглобин  
HbA (adult) – гемоглобин взрослого человека  
HbA<sub>1c</sub> – гликированный гемоглобин  
HbCO – карбоксигемоглобин  
HbF – фетальный гемоглобин  
HbS – аномальный гемоглобин S  
HCl – соляная кислота  
Hr – гаптоглобин  
Ht – гематокрит  
K<sub>m</sub> – константа Михаэлиса  
MetHb – метгемоглобин  
pI (ИЭТ) – изоэлектрическая точка  
Rh – резус-фактор  
SAM – S-аденозилметионин  
SAH (SAG) – S-аденозилгомоцистеин  
V – скорость  
V<sub>max</sub> – максимальная скорость  
A – актин  
АД – артериальное давление  
АДГ – вазопрессин (антидиуретический гормон)  
АДФ – аденозиндифосфат  
АЗТ – азидотимидин  
АКТГ – адренкортикотропный гормон  
АЛК (δ-АЛК) – аминолевулиновая кислота  
АЛТ – аланинаминотрансфераза  
АМФ – аденозинмонофосфат  
АПБ (HS-АПБ) – ацилпереносящий белок  
АПФ – ангиотензинпревращающий фермент  
АРС-аза – аминоксил-тРНК-синтетаза  
АСТ – аспаратаминотрансфераза  
АТФ – аденозинтрифосфат  
Ацетил-КоА – ацетилкоэнзим А  
АФК – активные формы кислорода  
БДГ – билирубиндиглюкуронид  
БМГ – билирубинмоноглюкуронид  
БНГ – болезни накопления гликогена



- БОФ — белки острой фазы  
БТШ — белки теплового шока  
ВИЧ — вирус иммунодефицита человека  
ВКМ (МКМ) — внеклеточный (межклеточный) матрикс соединительной ткани  
ГАГ — гликозаминогликаны  
ГАМК —  $\gamma$ -аминомасляная кислота  
ГГТ — гамма-глутамилтрансфераза  
ГДФ — гуанозиндифосфат  
ГМГ-КоА —  $\beta$ -гидрокси- $\beta$ -метилглутарил-КоА  
ГМФ — гуанозинмонофосфат  
ГОТ (СГОТ) — сывороточная глутамат-оксалоацетат-трансфераза  
ГП — гликопротеины  
ГПТ (СППТ) — сывороточная глутамат-пируват-трансфераза  
ГТФ — гуанозинтрифосфат  
ГФРТ — гипоксантин-фосфорибозил-трансфераза  
ГЭБ — гематоэнцефалический барьер  
ДАГ (ДГ) — диацилглицерин  
ДАО — диаминоксидаза  
ДАФ — диоксиацетонфосфат  
ДИТ — дийодтирозин  
ДНК — дезоксирибонуклеиновая кислота  
ДНП — дезоксирибонуклеопротеины  
ДОФА — диоксифенилаланин  
ЖК — жирные кислоты  
ЖКТ — желудочно-кишечный тракт  
ИМФ — инозинмонофосфат  
ИТФ — инозитол-1,4,5-трифосфат  
ИЭТ — изоэлектрическая точка  
КАТФ — карнитинацилтрансфераза  
КЗП — кальмодулин-зависимая протеинкиназа  
КОС — кислотно-основное состояние  
КПП — конечные продукты гликирования  
КПД — коэффициент полезного действия  
КПП — карбоксиполипептидаза  
КТ — кетоновые тела  
КФ — классификация ферментов  
КФК — креатинфосфокиназа  
КФС — карбамоилфосфатсинтетаза  
ЛДГ — лактатдегидрогеназа  
ЛП — липопротеины  
ЛПВП — липопротеины высокой плотности  
ЛПНП — липопротеины низкой плотности  
ЛПОНП — липопротеины очень низкой плотности  
ЛТГ — лактотропный гормон (пролактин)  
ЛХАТ — лецитин-холестерин-ацилтрансфераза  
М — миозин  
МАГ (МГ) — моноацилглицерин  
МАО — моноаминоксидаза

- МИТ – монойодтирозин  
МКМ (ВКМ) – межклеточный (внеклеточный) матрикс  
мРНК – матричная РНК  
МСГ – меланоцитстимулирующие гормоны (меланотропины)  
НАД – никотинамидадениндинуклеотид  
НАДФ – никотинамидадениндинуклеотидфосфат  
НМФ – нуклеозидмонофосфат  
НСБ – нейроспецифические белки  
НТФ – нуклеозидтрифосфат  
НФ – нейрофизины  
ОМФ – оротидин-5'-монофосфат  
ПАО – полиаминоксидаза  
ПБГ – порфобилиноген  
ПВК – пировиноградная кислота  
ПГ – протеогликаны  
ПДГ – пируватдегидрогеназный комплекс  
ПОЛ – перекисное окисление липидов  
ППВ – почечный порог выведения  
проКПП А и В – прокарибоксиполипептидазы А и В  
ПТТГ – пероральный тест на толерантность к глюкозе  
ПФ – пиридоксальфосфат  
ПФП – пентозофосфатный путь  
ПФЦ (ПФП) – пентозофосфатный цикл (путь) распада глюкозы  
ПЦР – полимеразно-цепная реакция  
РНК – рибонуклеиновая кислота  
РНП – рибонуклеопротеины  
рРНК – рибосомальные РНК  
РСБ – ретинол-связывающий белок  
РЭС – ретикулоэндотелиальная система  
СГП – собственно гликопротеины  
СД – сахарный диабет  
СЖК – свободные жирные кислоты  
СКФ – скорость клубочковой фильтрации  
СР – саркоплазматический ретикулум  
СТГ – соматотропный гормон  
T<sub>3</sub> – трийодтиронин  
T<sub>4</sub> – тетраiodтиронин (тироксин)  
ТАГ (ТГ) – триацилглицерин  
ТГФК – тетрагидрофолиевая кислота  
ТЕ – титрационные единицы  
ТМ – тропомиозин  
ТМФ – тимидинмонофосфат  
Тн – тропонин  
ТПФ (ТДФ) – тиаминпирофосфат (тиаминдифосфат)  
тРНК – транспортные РНК  
ТТГ – тиреотропный гормон  
ТТФ – тиаминтрифосфат  
УДФ – уридиндифосфат

- УДФГК – уридиндифосфоглюкуроновая кислота  
УМФ – уридин-5'-монофосфат  
УТФ – уридинтрифосфат  
УФО – ультрафиолетовое облучение  
ФАД – флавинадениндинуклеотид  
ФАФС – фосфоаденозинфосфосульфат  
ФГА – фосфоглицериновый альдегид (глицеральдегид-3-фосфат)  
ФЕП (ФЕПВК) – фосфоенолпирииноградная кислота  
ФЛ – фосфолипиды  
ФМН – флавинмононуклеотид  
Ф<sub>n</sub> (P<sub>i</sub>) – фосфат неорганический  
ФРН – фактор роста нервов  
ФРПФ – фосфорибозилпирофосфат  
ФСГ – фолликулостимулирующий гормон  
ФФК – фосфофруктокиназа  
ФФ<sub>n</sub> (PP<sub>i</sub>) – пирофосфат  
ФХ – фосфатидилхолин  
ХМ – хиломикроны  
ХС – холестерин (ол)  
ХТ – химотрипсиноген  
ХЭ – холинэстераза  
цАМФ – циклический аденозинмонофосфат  
цГМФ – циклический гуанозинмонофосфат  
ЦДФ – цитидиндифосфат  
ЦМФ – цитидинмонофосфат  
ЦНС – центральная нервная система  
ЦПЭ – цепь переноса электронов  
ЦТК – цикл трикарбоновых кислот (цикл Кребса)  
ЦТФ – цитидинтрифосфат  
ЩУК – щавелевоуксусная кислота  
ЭПС (ЭПР) – эндоплазматическая сеть (эндоплазматический ретикулум)  
SAM – S-аденозилметионин

## ВВЕДЕНИЕ

Данный учебник представляет основные концепции биологической химии для студентов, аспирантов, врачей различных специализаций. Возможность осуществления данной задачи основана на многолетнем опыте преподавания этой дисциплины коллективом преподавателей кафедры биологической химии Санкт-Петербургского государственного педиатрического университета. На первое место при изложении общих понятий биохимии была поставлена цель — доступность в усвоении основных биохимических процессов и биохимической терминологии. В связи с этим текст учебника представлен в наиболее понятной для усвоения материала форме. Кроме того, практически в каждом разделе учебника показана связь биохимии с медициной. В большинстве разделов даны описания заболеваний, возникающих в связи с нарушением метаболизма.

Отличительной чертой учебника является возрастной аспект. Представлены нормативные биохимические показатели, наиболее часто используемые в диагностике заболеваний как у взрослых лиц, так и у детей с момента рождения и до достижения совершеннолетия.

Подробно излагается гетерогенная система гемоглобина. Его структура, функции, смена типов гемоглобина в онтогенезе. Описаны заболевания, связанные с нарушением структуры гемоглобина — гемоглобинопатии. Посттрансляционные модификации белков показаны на примере гликированных гемоглобинов, определение которых важно в диагностике не только сахарного диабета, но и других заболеваний.

В учебнике даны принятые в биохимии условные сокращения (аббревиатуры). В приложении предложены ситуационные задачи. Изложенный материал соответствует федеральным государственным образовательным стандартам биохимии ФГОС ВО.

## Раздел 1

# СТРУКТУРА, СВОЙСТВА АМИНОКИСЛОТ И БЕЛКОВ

## АМИНОКИСЛОТЫ

**Аминокислоты** — это органические соединения, содержащие в своем составе одновременно кислотную и аминогруппы.

**Протеиногенные аминокислоты** — это аминокислоты, которые кодируются генетическим кодом и включаются в белки в процессе их синтеза. По химическому строению все протеиногенные аминокислоты являются производными карбоновых кислот, в которых  $C^{\alpha}$ -атом водорода замещен на аминогруппу.

Все многообразие белков построено из 20 протеиногенных аминокислот.

Протеиногенные аминокислоты узнаются специфическими ферментами — аминоацил-транспортными РНК-синтетазами, имеющими абсолютную субстратную специфичность по отношению к двум субстратам (аминокислоте и транспортной рибонуклеиновой кислоте с антикодоном). Универсальным генетическим кодом кодируются 20 аминокислот.

## Функции аминокислот

1. Являются мономерами для синтеза белков.
2. Служат донорами азота для синтеза всех азотсодержащих небелковых соединений, в том числе нуклеотидов, гема, креатина, биогенных аминов, холина и др.
3. Являются практически единственным источником серы, используемой для синтеза всех серосодержащих соединений: гликолипидов, гликопротеинов, фосфоаденозинфосфосульфата (ФАФС) — активной формы серной кислоты, необходимой для обезвреживания токсичных продуктов и ксенобиотиков в печени.
4. Используются для синтеза углеводов и липидов.
5. Выполняют энергетическую функцию. При катаболизме аминокислот освобождается 16,8 кДж/энергии, как и при окислении глюкозы, что обеспечивает 10 % суточной потребности в энергии.
6. Отдельные аминокислоты выполняют специфические функции (табл. 1).

Таблица 1

### Специфические функции отдельных аминокислот

Аминокислота	Биологическая роль
Глицин	Нейромедиатор, оказывает тормозящее действие на нейроны
Цистеин	Антиоксидант. Предшественник глутатиона. При окислении образует цистин, дисульфидные мостики, стабилизирующие третичную структуру белков

Окончание табл. 1

Аминокислота	Биологическая роль
Метионин	Донор метильных групп при синтезе адреналина, холина, креатина и др. Является липотропным фактором
Фенилаланин	Предшественник тирозина, биогенного амина фенилэтиламина
Тирозин	Предшественник диоксифенилаланина (ДОФА), катехоламинов (дофамина, адреналина, норадреналина), тиреоидных гормонов (тиронинов), меланина
Триптофан	Предшественник триптамина, серотонина, мелатонина, кофактора никотинамидадениндинуклеотида (НАД <sup>+</sup> )
Лизин	Предшественник карнитина
Аргинин	Предшественник оксида азота, креатина
Гистидин	Предшественник гистамина
Аспарагиновая кислота	Нейромедиатор центральной нервной системы. Метаболит орнитинового цикла, метаболит цикла трикарбоновых кислот
Аспарагин	Синтез N-связанных гликопротеидов
Глутаминовая кислота	Возбуждающий нейромедиатор. Предшественник $\gamma$ -аминомасляной кислоты (ГАМК), тормозящего медиатора
Глутамин	Транспортная нетоксичная форма аммиака

Кроме протеиногенных аминокислот важную роль в обмене веществ играют и некоторые непротеиногенные аминокислоты, например орнитин ( $\alpha$ ,  $\delta$ -диаминовалериановая кислота) и цитруллин ( $\alpha$ -амино- $\delta$ -карбамидовалериановая кислота), принимающие участие в цикле синтеза мочевины;  $\gamma$ -аминомасляная кислота — продукт  $\alpha$ -декарбоксилирования глутаминовой кислоты, тормозной нейромедиатор, в качестве фармакологического препарата использующийся при лечении эпилепсии;  $\beta$ -аланин — структурный компонент важного кофактора реакций ацилирования HS-коэнзима А.

### Номенклатура аминокислот

Для названий аминокислот используют 3 типа номенклатуры — тривиальную, рациональную и систематическую номенклатуру IUPAC (табл. 2).

**Тривиальные названия** произошли в основном от исходных материалов, из которых они были впервые выделены; например, аспарагин (от лат. *asparagus* — спаржа), глутамин и глутаминовая кислота (от нем. *das gluten* — клейковина), серин (от греч. *seros* — шелковичный червь, из шелка). Другие названия связаны с методами выделения: триптофан выделен при расщеплении белка трипсином, аргинин (от лат. *argentum* — серебро) впервые был получен в виде серебряной соли.

Названия аминокислот по **рациональной номенклатуре** получают, добавляя приставку амино- к тривиальному названию карбоновой кислоты с указанием положения аминогруппы по отношению к карбоксильной греческой буквой ( $\alpha$ ,  $\beta$ ,  $\gamma$ ,  $\delta$ ). Большинство протеиногенных аминокислот являются производными короткоцепочечных насыщенных карбоновых кислот C2—C6.

Таблица 2


## Номенклатура аминокислот

Типы номенклатур		Систематическое название IUPAC	
Аминокислота	Тривиальное название	Рациональное название	
<i>Производные этановой кислоты</i>			
$\begin{array}{c} \text{H}-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Глицин (гликокол)	$\alpha$ -аминоуксусная кислота	2-аминоэтановая кислота
<i>Производные пропановой кислоты</i>			
$\begin{array}{c} \text{CH}_3-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Аланин	$\alpha$ -аминопропионовая кислота	2-аминопропановая кислота
$\begin{array}{c} \text{HO}-\text{CH}_2-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Серин	$\alpha$ -амино- $\beta$ -окси-пропионовая кислота	2-амино-3-гидрокси-пропановая кислота
$\begin{array}{c} \text{HS}-\text{CH}_2-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Цистеин	$\alpha$ -амино- $\beta$ -тио-пропионовая кислота	2-амино-3-меркапто-пропановая кислота
$\begin{array}{c} \text{C}_6\text{H}_5-\text{CH}_2-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Фенилаланин	$\alpha$ -амино- $\beta$ -фенил-пропионовая кислота	2-амино-3-фенил-пропановая кислота
$\begin{array}{c} \text{HO}-\text{C}_6\text{H}_4-\text{CH}_2-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Тирозин	$\alpha$ -амино- $\beta$ -окси-фенилпропионовая кислота	2-амино-3-(4-гидроксифенил)-пропановая кислота
$\begin{array}{c} \text{C}_8\text{H}_7\text{N}-\text{CH}_2-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Триптофан	$\alpha$ -амино- $\beta$ -индоллил-пропионовая кислота	2-амино-3-индоллил-пропановая кислота
$\begin{array}{c} \text{N}-\text{CH}_2-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Гистидин	$\alpha$ -амино- $\beta$ -имидазол-пропионовая кислота	2-амино-3-(1H-имидазол-4-ил)-пропановая кислота

Окончание табл. 2

Аминокислота	Тривиальное название	Рациональное название	Систематическое название IUPAC
<i>Производные бутановой (масляной) кислоты</i>			
$\begin{array}{c} \text{CH}_3-\text{CH}-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{CH}_3 \text{ NH}_2 \end{array}$	Валин	$\alpha$ -амино- $\beta$ -метил-масляная кислота	2-амино-3-метил-бутановая кислота
$\begin{array}{c} \text{CH}_3-\text{CH}-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{OH} \text{ NH}_2 \end{array}$	Треонин	$\alpha$ -амино- $\beta$ -окси-масляная кислота	2-амино-3-гидроксибутановая кислота
$\begin{array}{c} \text{CH}_3-\text{S}-\text{CH}_2-\text{CH}_2-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Метионин	$\alpha$ -амино- $\beta$ -метилтио-масляная кислота	2-амино-4-(метилтио)-бутановая кислота
<i>Производные пентановой кислоты</i>			
$\begin{array}{c} \text{CH}_3-\text{CH}-\text{CH}_2-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{CH}_3 \text{ NH}_2 \end{array}$	Лейцин	$\alpha$ -амино-изокапроновая кислота	2-амино-4-метил-пентановая кислота
$\begin{array}{c} \text{CH}_3-\text{CH}_2-\text{CH}-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{CH}_3 \text{ NH}_2 \end{array}$	Изолейцин	$\alpha$ -амино- $\beta$ -метил-валериановая кислота	2-амино-3-метил-пентановая кислота
$\begin{array}{c} \text{H}_2\text{N}-\text{C}-\text{NH}-(\text{CH}_2)_3-\text{CH}-\text{COOH} \\    \\ \text{NH} \text{ NH}_2 \end{array}$	Аргинин	$\alpha$ -амино- $\delta$ -гуанидил- $\beta$ -валерияновая кислота	2-амино-5-(диаминометилденамино) пентановая кислота
<i>Производные гексановой кислоты</i>			
$\begin{array}{c} \text{H}_2\text{N}-(\text{CH}_2)_4-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Лизин	$\alpha$ , $\epsilon$ -диаминокапроновая кислота	2,6-диаминогексановая кислота
<i>Производные других карбоновых кислот</i>			
$\begin{array}{c} \text{HOOC}-\text{CH}_2-\text{CH}-\text{COOH} \\   \\ \text{NH}_2 \end{array}$	Аспарагиновая кислота	$\alpha$ -аминоянтарная кислота	2-аминобутандиовая кислота



$\text{HOOC}-(\text{CH}_2)_2-\underset{\text{NH}_2}{\text{CH}}-\text{COOH}$	Глутаминовая кислота	$\alpha$ -аминоглутаровая кислота	2-аминопентандиовая кислота
$\text{H}_2\text{N}-\underset{\text{O}}{\parallel}{\text{C}}-\text{CH}_2-\underset{\text{NH}_2}{\text{CH}}-\text{COOH}$	Аспарагин	$\beta$ -амид аспарагиновой кислоты	2-аминобутанамид-4-овая кислота
$\text{H}_2\text{N}-\underset{\text{O}}{\parallel}{\text{C}}-(\text{CH}_2)_2-\underset{\text{NH}_2}{\text{CH}}-\text{COOH}$	Глутамин	$\gamma$ -амидглутаминовой кислоты	2-минопентанамид-5-овая кислота
	Пролин	Пирролидин- $\alpha$ -карбоновая кислота	Пирролидин-2-карбоновая кислота

Но тривиальные названия аминокислот не дают представления о строении карбоновой кислоты и радикала, их необходимо знать.

**Систематическая номенклатура IUPAC** предполагает однозначное соответствие названия структуре соединения. Названия аминокислот производят из названия кислоты с приставкой *амино-*; положение аминогруппы указывается цифрой.

Чтобы дать систематические названия аминокислотам, необходимо выполнить следующее:

1. Найти главную углеродную цепь — это самая длинная цепь атомов углерода, включающая атом углерода карбонильной группы.

2. Пронумеровать атомы углерода в главной цепи, начиная с атома углерода карбоксильной группы.

3. Указать номер атома углерода в главной цепи, соединенного со второй обязательной функциональной группой — аминогруппой, и назвать ее.

4. Если имеются другие заместители, то указать номер атома углерода в главной цепи, у которого есть заместитель, и дать название заместителю. Если заместителей несколько, расположить их по алфавиту. Перед названием одинаковых заместителей указать номер атома углерода, с которым они связаны, используя умножающие приставки (*ди-*, *три-*).

5. В конце названия добавить суффикс «-овая» и слово «кислота».

**Обозначения аминокислот.** Протеиногенные аминокислоты имеют трехбуквенное и однобуквенное обозначение на латинице. В русскоязычной литературе используют и трехбуквенные обозначения в кириллице. Однобуквенные обозначения используют исключительно для написания последовательностей аминокислот, пептидов и белков.

### ***Особенности строения протеиногенных аминокислот***

1. Протеиногенными аминокислотами являются только  $\alpha$ -аминокислоты (рис. 1).

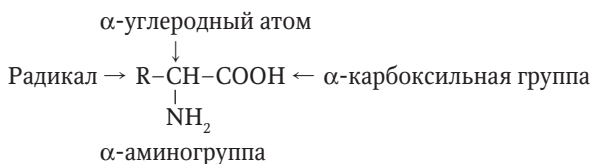
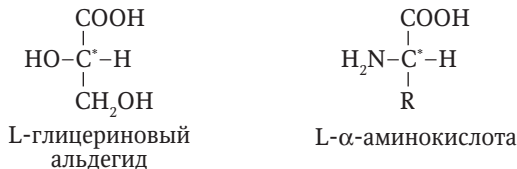


Рис. 1. Строение  $\alpha$ -аминокислоты

Фрагмент этой структуры, содержащий  $\text{C}_\alpha$ -углеродный атом, связанный с амино- и карбоксильной группами, является одинаковым для всех протеиногенных аминокислот, кроме пролина. **Радикал (R)** — заместитель одного атома водорода у  $\text{C}_\alpha$ -углеродного атома — является абсолютно индивидуальным для каждой аминокислоты.

2. Все протеиногенные аминокислоты относятся к L-ряду, то есть  $\alpha$ -аминогруппа расположена слева от хирального атома  $\text{C}^*$  (рис. 2).

Рис. 2. Строение L- $\alpha$ -аминокислоты

### Общие химические свойства аминокислот

1. Кислотно-основные свойства.
2. Образование пептидной связи.
3. Реакции аминокислот, характерные для  $\alpha$ -карбоксильной группы.
4. Реакции аминокислот, характерные для  $\alpha$ -аминогруппы.

**Кислотно-основные свойства аминокислот.** Аминокислоты являются **амфотерными** соединениями, то есть вступают в реакцию и с кислотой и со щелочью, что обусловлено наличием в составе молекулы одновременно кислотной ( $-\text{COOH}$ ) и основной ( $-\text{NH}_2$ ) групп. В кристаллическом состоянии они существуют в виде внутренних солей (биполярных ионов, цвиттер-ионов), образующихся в результате внутримолекулярного переноса протона от кислотной карбоксильной группы к основной аминогруппе (рис. 3).

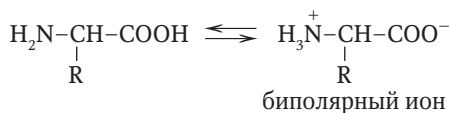


Рис. 3. Образование биполярного иона

Ионное строение аминокислот подтверждается их физическими свойствами. Аминокислоты — нелетучие кристаллические вещества с высокими температурами плавления. Они нерастворимы в неполярных органических растворителях и растворимы в воде.

В водном растворе  $\alpha$ -аминокислота существует в виде равновесной смеси биполярного иона, катионной и анионной форм молекулы (рис. 4).

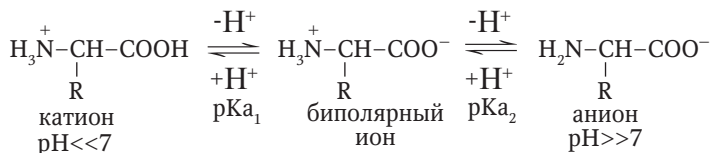


Рис. 4. Образование катионной и анионной форм аминокислоты

По теории кислот и оснований Бренстеда, кислотами являются все вещества, способные отдать протон, а основаниями — все те, которые способны его связать. В водном растворе  $\text{COOH}$ -группа проявляет свойства кислоты, являясь донором протона и превращается в сопряженное основание  $-\text{COO}^-$  (акцептор протона).