

生物化学名词解释-代谢部分

代谢概论

1. 代谢的三大要素

能量、还原力、构建元件。

2. 高能分子

体内氧化分解中，一些化合物通过能量转移得到了部分能量，这些化合物既容易水解又能在水解中释放出大量自由能（25 或 30 kJ/mol 以上）的一类分子的总称，分为磷氧键型、氮磷键型、硫酯键型、甲硫键型四类，以磷氧键型化合物最为常见。高能磷酸键的说法不确切。

3. 能荷

$$\text{能荷} = \frac{[\text{ATP}] + \frac{1}{2}[\text{ADP}]}{[\text{ATP}] + [\text{ADP}] + [\text{AMP}]}$$

能荷在 0---1 之间变动，细胞的能荷在 0.80---0.95 之间。

生物氧化

1. 生物氧化

有机物在生物体内氧化分解成 CO_2 和水并释放能量的过程。也称为细胞呼吸或细胞氧化。

狭义的生物氧化概念是代谢中间物脱氢生成的还原型辅酶 NADH 和 FADH_2 经电子传递链(呼吸链)传递给分子氧生成水，并伴随着 ADP 磷酸化生成 ATP 。

2. 电子传递链（呼吸链）

线粒体内膜上一系列酶或辅酶作为递氢体或递电子体，按一定的顺序排列在内膜上，组成递氢或递电子体系。

3. 底物水平磷酸化

代谢底物在分解代谢中，形成某些高能中间代谢物，这些高能中间代谢物中的高能键，可通过酶促磷酸基团转移反应，直接使 ADP 磷酸化生成 ATP 作用。和氧的存在与否无关。 $\text{X}\sim\text{P} + \text{ADP} \rightarrow \text{XH} + \text{ATP}$

4. 氧化磷酸化（电子传递链水平磷酸化）

电子($\text{NADH} + \text{H}^+$ 或 FADH_2)从被氧化的底物传递到氧的过程中，放出的自由能推动 ADP 合酶合成 ATP ，故又称电子传递水平磷酸化，实质是一个能量的偶联过程。是需氧生物获得 ATP 的主要方式，是生物体内能量转移的主要环节，需要氧分子的参与。

5. ATP 合酶/基粒/复合体 V

被称为最小的分子马达。包括九聚体 ($\alpha_3\beta_3\gamma\delta\epsilon$) 的头部 (F_1) 和基部 (F_o)，酶的活性中心在头部的 β 亚基。 F_1 的功能：催化 ADP 和 P_i 发生磷酸化生成 ATP 。 F_o 具有质子通道的作用，它能传送质子通过膜到达 F_1 的催化部位。

6. 解偶联作用

能破坏氧化磷酸化反应中电子传递与磷酸化的偶联,使得电子传递过程正常,但不伴随 ATP 的生成,氧化释放出的能量全部以热能形式释放。
解偶联剂有化学解偶联剂(DNP)、离子载体解偶联剂(缬氨霉素)、天然解偶联剂(生热素蛋白 UCP)

糖代谢

1. 激酶(kinase)

从 ATP 转移磷酸基团到受体上或者将底上的磷酸基团转移到 ADP 上的酶。
激酶的活性需要 Mg^{2+} (或 Mn^{2+})作为激活因子。

2. 丙酮酸脱氢酶复合体/系

在线粒体基质内,催化丙酮酸生成乙酰-CoA 的反应。是一个多酶复合体,由三种酶和六种辅助因子(丙酮酸脱氢酶、二氢硫辛酸转乙酰酶、二氢硫辛酸脱氢酶、TPP、硫辛酸、CoASH、FAD、 NAD^+ 、 Mg^{2+} 。)组成,催化连续的 5 步反应。

3. 糖酵解

1 分子葡萄糖在无氧条件下分解为 2 分子的丙酮酸,并净生成 2ATP 的代谢途径。

4. 乙醇发酵

缺氧条件下,糖酵解产生的 NADH 还原乙醛,得到乙醇的过程。

5. 苹果酸-天冬氨酸穿梭

分别在细胞质和线粒体的 Asp-转氨酶、苹果酸脱氢酶(辅酶为 NAD^+)酶的作用下,通过苹果酸将细胞质中的 $NADH+H^+$ 运入线粒体中,进入电子传递链,生成 2.5ATP。而苹果酸又变为天冬氨酸穿梭出线粒体,进入细胞质,进行下一轮运输。这种运输 $NADH+H^+$ 的穿梭系统主要存在于肝、肾和心肌细胞。

6. 3-磷酸甘油穿梭

胞液中的 NADH 在两种不同的 3-磷酸甘油脱氢酶的催化下,以 3-磷酸甘油为载体穿梭往返于胞质和线粒体之间,间接转变为线粒体内膜上的 $FADH_2$ 而进入呼吸链和氧化磷酸化途径,生成 1.5ATP,这种过程称为磷酸甘油穿梭。这种运输 $NADH+H^+$ 的穿梭系统主要存在于骨骼肌、脑及飞翔肌。

7. 三羧酸循环

在有氧条件下,糖酵解产物丙酮酸氧化脱羧形成乙酰-CoA,乙酰-CoA 通过一个循环被彻底氧化为 CO_2 。也称 Krebs 循环(Krebs 提出)、柠檬酸循环(第一个产物是柠檬酸

CAC)、三羧酸循环(柠檬酸有三个羧基, TCA)

TCA 是糖、蛋白质、脂肪酸氧化分解代谢的共同途径,具有重要的生理意义。

8. 磷酸戊糖途径

由 3 分子葡萄糖-6-P 起始,产生 NADPH、 CO_2 和磷酸戊糖等中间物。糖分解代谢途径多样性的体现。

9. Cori 循环

肌肉中葡萄糖经糖酵解生成乳酸,乳酸经血液运送到肝脏,肝脏将乳酸异生成葡萄糖。葡萄糖释放入血液后又有被肌肉摄取,该途径称之。是一耗能的途径。

10. 转酮酶

转移一个 2C 单位，其供体是酮糖，而受体是醛糖。以硫胺素焦磷酸(TPP)为辅酶，其作用机理与丙酮酸脱氢酶系中 TPP 类似。

11. 转醛酶

转移一个 3C 单位，其供体是酮糖，而受体是醛糖。无需辅酶，作用机理与转酮酶相似。

12. 多功能酶

指一些多酶体系在进化过程中由于基因的融合，多种不同催化功能的酶存在于一条多肽链中，这类酶称为多功能酶。

如：脂肪酸合酶（脊椎动物）为多功能酶；糖原脱枝酶的肽链上有两个起不同作用的活性部位，称双功能酶。

13. 多酶复合体/系

指由几种不同功能的酶彼此聚合形成的多酶复合体，催化连续的反应，提高效率，便于调控。如：丙酮酸脱氢酶系、 α -酮戊二酸脱氢酶系。

14. 糖原素蛋白

该蛋白质作为糖原合成的引物，在其 Tyr 葡萄糖基转移酶活性的催化下，将 UDP-Glc 上葡萄糖分子的 C1 结合到糖原素蛋白的 Tyr 的-OH 上，使其糖基化。然后连续添加 6 个 UDP-Glc，即通过自身催化，用 7 个糖单位作为引物（自身催化的活性到此结束）。接下来，在与其紧密结合的糖原合酶的催化亚基作用下，使糖原糖链在引物基础上不断延伸。

15. 级联系统

在连锁代谢反应中，一个酶被激活后，其它的酶被连续激活，导致原始调节信号的逐级放大。

脂代谢

1. 脂肪的动员

存储的脂肪在脂肪酶的作用下，逐步水解为脂肪酸和甘油，脂肪酸在线粒体基质中氧化，甘油在胞质中降解。以供其它组织利用，该过程称之。

2. 脂肪酸

一类不溶于水而易溶于有机溶剂的大分子，由 C、H、O 元素构成，分子骨架由 C 原子串联而成，之间由共价键相连，中间的碳原子上都连接有两个 H 原子。一端为-CH₃ (ω 端或 n 端)，另一端为-COOH (α 端)。分为饱和、不饱和、奇数、偶数等种类。

3. β -氧化

指脂肪酸在一系列酶的作用下，在 α, β -碳原子间断裂， β -碳原子氧化成羧基碳，生成 2 碳的乙酰-CoA 和比原来少 2 个碳原子的脂肪酸。部位：线粒体基质。

4. α -氧化

以具有 3-18 碳的游离脂肪酸作为底物，有分子氧间接参与，经脂肪酸过氧化酶催化作用，由 α -碳原子开始氧化，氧化产物是失去 1 个碳原子的脂肪酸。

5. ω -氧化

在肝、肾细胞的内质网，游离脂肪酸（5C、6C、10C、12C）在混合功能氧化酶等酶的催化下，其 ω 碳（末端甲基碳）原子发生氧化，生成 ω -羟脂酸，继

而氧化成 α,ω -二羧酸（从两端行 β -氧化降解）的过程。

6. 混合功能氧化酶(单加氧酶)

此酶系催化氧分子中的一个氧原子加到作用物分子上，另一个氧原子被 $\text{NADPH}+\text{H}^+$ 还原成水。

7. 酮体

在肝内组织能生成，供肝外组织利用的能量，由乙酰乙酸、 β -羟丁酸、丙酮组成。

8. ACP (acyl carrier protein)

酰基载体蛋白；一种分子质量较小的酸性蛋白质，是脂肪酸合酶中的核心组分，但不具催化作用。其有磷酸泛酰巯基乙胺长臂，在脂肪酸合成过程中，它作为合成中间物的载体。含有一个 4-磷酸泛酰巯基乙胺辅基，通过磷酸酯键共价地与（含有 77 个残基的肽链中的）丝氨酸残基的羟基相连接。在脂肪酸合成过程中，它作为合成中间物的载体。

9. 肉毒碱转运系统

脂肪酸分解过程中：长链脂酰 CoA 通过与极性肉毒碱结合成脂酰-肉毒碱的形式从细胞质中转运到线粒体基质的循环穿梭系统，从而使活化的脂肪酸在线粒体内进一步氧化。

10. 柠檬酸-丙酮酸穿梭

线粒体内乙-CoA 与草酰乙酸结合形成柠檬酸，由三羧酸载体穿过线粒体膜，再由胞质柠檬酸裂解酶裂解成 OAA 和乙酰 CoA（可用于脂肪酸的合成）。OAA 又被 NADH 还原成苹果酸再经氧化脱羧产生 CO_2 、NADPH 和丙酮酸。丙酮酸进入线粒体，在羧化酶催化下形成 OAA，又一次参加乙酰-CoA 转运循环。

氨基酸代谢

1. 泛素

由 76 个氨基酸组成的多肽，在需要能量（ATP）的降解过程中起重要作用。它像标签贴在被降解蛋白质上，将要被降解蛋白质运到细胞内的蛋白酶体（“垃圾处理厂”）处理。蛋白质就被切成由 7 至 9 个氨基酸组成的短链。

2. 转氨作用

在转氨酶(辅酶为 PLP)的催化下， α -氨基酸和 α -酮酸之间发生的氨基转移反应。使原来的氨基酸转变成相应的酮酸，而原来的酮酸转变成相应的氨基酸。不同的氨基酸以 Glu 形式收集氨基，用于生成新的氨基酸，使体内氨基酸达到平衡。Gly, Thr, Pro, Lys 不能进行转氨基作用。

3. 联合脱氨作用

在转氨酶（辅酶是 PLP）和谷氨酸脱氢酶（辅酶是 NADP^+ ）的作用下，将转氨基作用和氧化脱氨基作用偶联在一起的脱氨方式。大多数氨基酸都通过联合脱氨基作用脱去氨基。

4. 尿素循环

因中间代谢物有鸟氨酸，尿素循环也称为鸟氨酸循环。在肝脏线粒体和细胞质

中将氨基酸代谢中脱下的氨经过循环反应生成尿素的过程,反应共消耗 4ATP。限速酶为氨甲酰磷酸合成酶 I(CPSI)和精氨琥珀酸合成酶。

5. 生酮氨基酸

氨基酸脱氨后的碳架可转化为乙酰-CoA 或乙酰乙酸-CoA,它们是合成脂肪的前体。这些产物在饥饿、糖尿病等情况下,可转变为酮体(乙酰乙酸、 β -羟丁酸和丙酮),Leu 和 Lys 是严格生酮的。

6. 生糖氨基酸:氨基酸的碳架可生成丙酮酸和三羧酸循环的中间产物,经糖异生作用可转化为葡萄糖,有 13 种。

7. 一碳单位

指某些氨基酸分解代谢过程中产生含有一个碳原子的基团,包括甲基、亚甲基等。

8. 蛋白酶体

在真核生物和古细菌中普遍存在的、在一些原核生物中也存在的一种多亚基的巨型蛋白质复合物。在真核生物中其广泛分布于细胞质和核中,26S 蛋白酶体由 20S 催化核心(有 28 个同源的亚基,这些亚基位排列成 4 个环,每个环有 7 个亚基。有些 β 亚基的氨基端-端处于活性位点。)和 2 个 19S 的调控亚基组成。

蛋白酶体具有多种蛋白水解酶活性,并具有泛素依赖性。

9. 苯丙酮尿症(PKU)

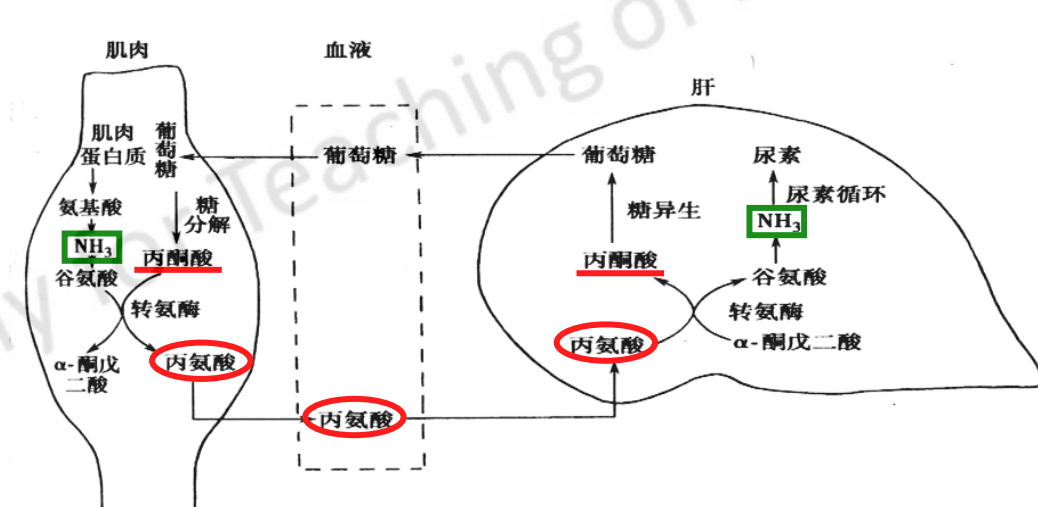
苯丙氨酸羟化酶缺失,无法转变 Phe 为 Tyr,尿中出现 Phe 和苯丙酮酸。是人类发现的第一个遗传缺陷症。

10. 白化病

缺乏酪氨酸酶,导致黑色素的合成受阻,患者皮肤和毛发呈白色。

11. Ala-葡萄糖循环

肌肉和肝脏之间进行氨的转运的一种方式。肌肉中的氨基酸经转氨作用将氨基转移给丙酮酸生成 Ala,Ala 经血液运送至肝脏;肝脏中的 Ala 经联合脱氨作用释放出氨合成尿素,同时生成的丙酮酸经糖异生变为葡萄糖,葡萄糖再经血液循环转运至肌肉重新分解产生丙酮酸。



核苷酸代谢

1. 痛风

是尿酸过量生产或尿酸排泄不充分引起的尿酸堆积造成的，尿酸结晶堆积在软骨、软组织、肾脏以及关节处。在关节处的沉积会造成剧烈的疼痛。采用别嘌呤醇治疗,抑制黄嘌呤氧化酶，减少尿酸的生成。

2. 别嘌呤醇

次黄嘌呤的结构类似物，可抑制黄嘌呤氧化酶的活性，减少尿酸形成，用于治疗痛风。

3. 嘌呤核苷酸从头合成途径

以磷酸核糖、氨基酸、 CO_2 和 NH_3 等小分子为原料，从头合成嘌呤核苷酸，是嘌呤核苷酸合成的主要方式。

4. 嘌呤核苷酸补救合成途径

当从头合成途径受阻时，可利用体内已有的嘌呤碱或嘌呤核苷合成嘌呤核苷酸，是更经济的合成方式。

5. 嘧啶核苷酸从头合成途径

以 Gln、Asp、 CO_2 小分子为原料，从头合成嘧啶核苷酸，是嘧啶核苷酸合成的主要方式。

6. 嘧啶核苷酸补救合成途径

当从头合成途径受阻时，可利用体内已有的嘧啶碱或嘧啶核苷合成嘌呤核苷酸，是更经济的合成方式。

7. Lesch-Nyhan 综合症

也称之自毁容貌症，人体中的嘌呤核苷酸大多是通过从头合成途径合成，但脑中的嘌呤核苷酸主要是通过补救合成途径来完成。但若脑细胞遗传性缺乏次黄嘌呤-鸟嘌呤磷酸核糖转移酶，则嘌呤核苷酸补救合成途径受阻，导致患者中枢神经系统功能失常，智力发育不正常，爱挑衅和自残。