

OBSAH

1	Metabolismus	7
1.1	Bioenergetika	8
1.1.1	Adenosintrifosfát	10
1.1.2	Potenciál přenosu fosforýlu	11
1.2	Oxidace energeticky bohatých sloučenin jako zdroj energie	12
1.3	V metabolických drahách se jednotlivé motivy opakují	13
1.3.1	Reakce v metabolických drahách jsou regulovány	17
1.4	Transdukce signálu	18
1.4.1	Receptory se sedmi transmembránovými šroubovicemi	19
1.4.2	Hydrolýzou fosfatidylinositolbisfosfátu za katalýzy fosfolipasou C jsou tvořeny inositol-1,4,5-trisfosfát a diacylglycerol	20
1.4.3	Ion vápníku jako druhý posel	23
1.4.4	Některé receptory v reakci na vazbu signální molekuly dimerizují	23
1.4.5	Receptory s tyrosinkinasovou aktivitou	25
1.5	Enzymy	26
1.5.1	Enzymy a volná energie	26
1.5.2	Kinetické vlastnosti enzymů – model Michaelis–Mentenové	29
1.5.3	Inhibice enzymů specifickými molekulami	36
1.6	Strategie regulace nejen enzymů	40
2	Metabolismus sacharidů	41
2.1	Monosacharidy	42
2.1.1	Glukosa	47
2.2	Glykolýza	48
2.2.1	Produkce adenosintrifosfátu v glykolýze	54
2.2.2	Další osud pyruvátu	57
2.2.3	Regulace glykolýzy	58
2.3	Glukoneogeneze	60
2.3.1	Regulace glukoneogeneze	63
2.4	Udržování hladiny glukosy v krvi	64
2.4.1	Hladina glukosy v krvi po jídle	64

2.4.2	Hladina glukosy v krvi během lačnění.....	64
2.4.3	Hladina glukosy v krvi při dlouhodobém hladovění.....	64
2.4.4	Hladina glukosy v krvi během zátěže	65
2.5	Poruchy metabolismu glukosy	66
2.6	Glykogen	68
2.6.1	Odbourávání glykogenu.....	69
2.6.2	Syntéza glykogenu	72
2.6.3	Regulace syntézy a odbourávání glykogenu.....	75
2.6.4	Glykogenosy	77
2.7	Pentosový cyklus.....	80
2.7.1	Regulace pentosového cyklu.....	84
2.7.2	Nikotinamidadenindinukleotidfosfát	85
2.7.3	Glukosa-6-fosfátdehydrogenasa a ochrana proti reaktivním sloučeninám kyslíku 85	
2.7.4	Poruchy pentosového cyklu	86
2.8	Metabolismus fruktosy, galaktosy a kyseliny glukuronové	88
2.8.1	Poruchy metabolismu fruktosy, galaktosy a kyseliny glukuronové	94
2.9	Laboratorní diagnostika metabolismu sacharidů.....	96
3	Metabolismus aminokyselin	99
3.1	Aminokyseliny	100
3.1.1	Struktura aminokyselin	100
3.1.2	Náboj na aminokyselinách	104
3.1.3	Interakce aminokyselin	105
3.1.4	Peptidová vazba	106
3.2	Trávení bílkovin	107
3.3	Odbourání aminokyselin	111
3.3.1	Odstranění dusíku z molekuly aminokyselin	111
3.3.2	Transport dusíku z periferních tkání do jater	114
3.4	Cyklus močoviny.....	116
3.4.1	Regulace cyklu močoviny	119
3.4.2	Vrozené poruchy cyklu močoviny	119

3.5	Odbourání uhlíkatých koster jednotlivých aminokyselin	124
3.5.1	Aminokyseliny, které jsou přeměněny na pyruvát	124
3.5.2	Aminokyseliny, které jsou přeměněny na oxalacetát	126
3.5.3	Aminokyseliny, které jsou přeměněny na α -oxoglutarát.....	127
3.5.4	Aminokyseliny, které jsou přeměněny na sukcylnylkoenzym A	129
3.5.5	Aminokyseliny, které jsou přeměněny na fumarát.....	134
3.5.6	Aminokyseliny, které jsou přeměněny na acetyl-S-CoA nebo acetoacetát	137
3.5.7	Produkty odvozené od aminokyselin.....	139
3.5.8	Poruchy při odbourání uhlíkatých koster jednotlivých aminokyselin	142
3.6	Laboratorní diagnostika metabolismu aminokyselin	147
4	Metabolismus lipidů.....	149
4.1	Struktura lipidů	150
4.1.1	Mastné kyseliny	150
4.1.2	Komplexní lipidy	151
4.2	Trávení lipidů z potravy.....	155
4.3	Transport lipidů krví	156
4.3.1	Složení lipoproteinů.....	156
4.3.2	Metabolismus lipoproteinů.....	157
4.3.3	Poruchy metabolismu lipoproteinů.....	159
4.4	Metabolismus mastných kyselin.....	161
4.4.1	Oxidace mastných kyselin.....	161
4.4.2	Syntéza a utilizace ketolátek.....	170
4.4.3	Poruchy odbourání mastných kyselin.....	173
4.4.4	Syntéza mastných kyselin.....	175
4.4.5	Syntéza triacylglycerolů	182
4.4.6	Syntéza fosfolipidů	184
4.5	Metabolismus cholesterolu	189
4.5.1	Regulace syntézy cholesterolu.....	193
4.5.2	Deriváty cholesterolu.....	193
4.6	Metabolismus eikosanoidů	196

4.7	Laboratorní diagnostika metabolismu lipidů.....	197
5	Syntéza a odbourávání hemu	199
5.1	Syntéza hemu	200
5.1.1	Poruchy v syntéze hemu (porfyrie).....	204
5.2	Odbourávání hemu	205
5.2.1	Poruchy metabolismu bilirubinu.....	207
5.3	Laboratorní diagnostika porfyrie a hyperbilirubinemie	209
6	Metabolismus nukleotidů.....	211
6.1	Syntéza purinových nukleotidů	212
6.2	Syntéza pyrimidinových nukleotidů.....	220
6.3	Regulace biosyntézy purinových a pyrimidinových nukleotidů	225
6.4	Odbourání purinových a pyrimidinových nukleotidů	226
6.5	Poruchy v metabolismu purinových a pyrimidinových nukleotidů	229
6.6	Laboratorní diagnostika metabolismu purinových a pyrimidinových nukleotidů ..	232
	Seznam obrázků	233
	Seznam tabulek	236
	Poruchy metabolismu fruktózy, galaktózy a kyseliny glukuronové	244
	Laboratorní diagnostika metabolismu sacharidů	246
	Metabolismus aminokyselin	249
	Aminokyseliny	251
	1.1.1 Struktura aminokyselin	251
	1.1.2 Náboj na aminokyselinách	252
	1.1.3 Interakce aminokyselin	253
	1.1.4 Peptidová vazba	254
	Trávení bílkovin	257
	Odbourání aminokyselin	258
	1.2.1 Odstranění dusíku z molekuly aminokyseliny	259
	1.2.2 Transport dusíku z periferních tkání	260
	1.2.3 Cyklus močoviny	261
	1.4.1 Regulace cyklu močoviny	264
	1.4.2 Rovněž poruchy cyklu močoviny	264