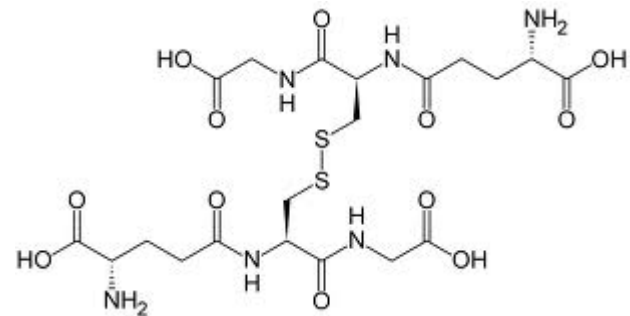
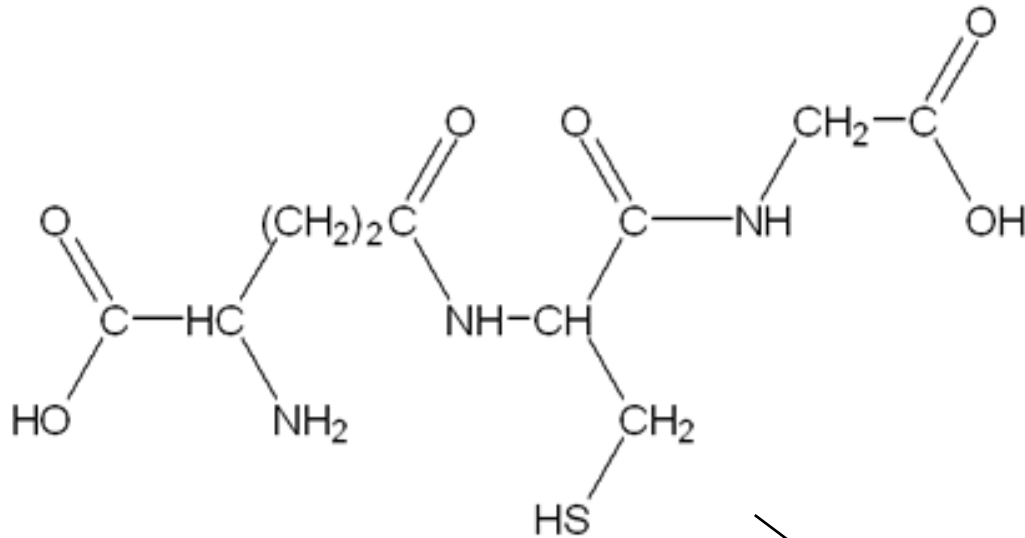


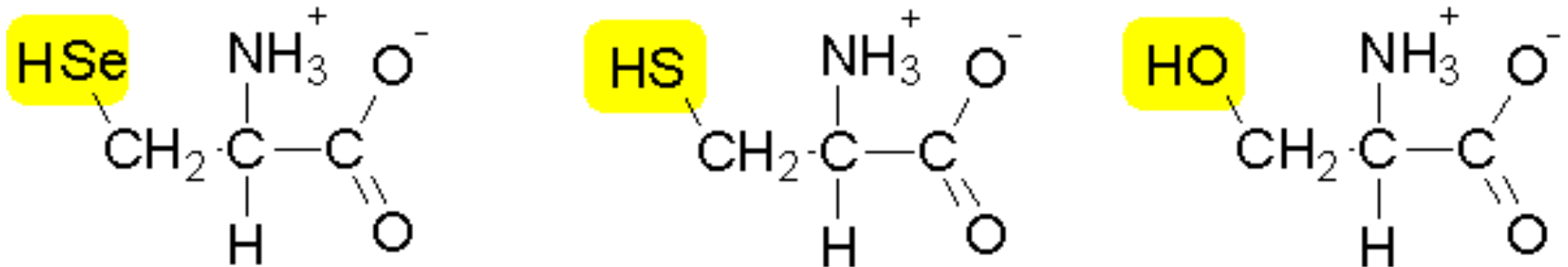
# **Vybrané části z učiva biochemie**

# 1. Aminokyseliny, peptidy a bílkoviny

# Glutathion

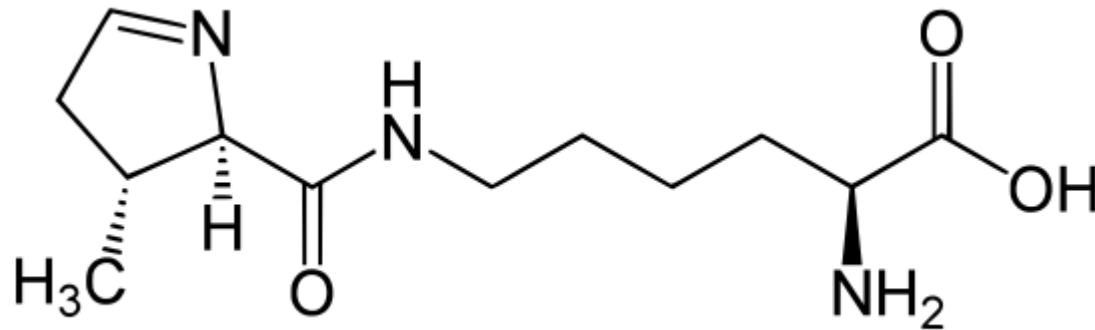


# Selenocystein, Sec



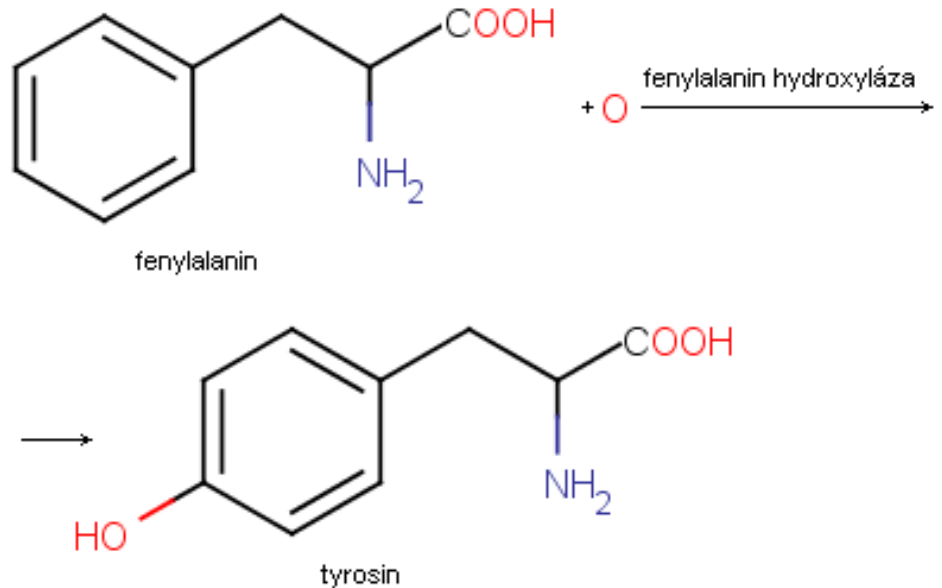
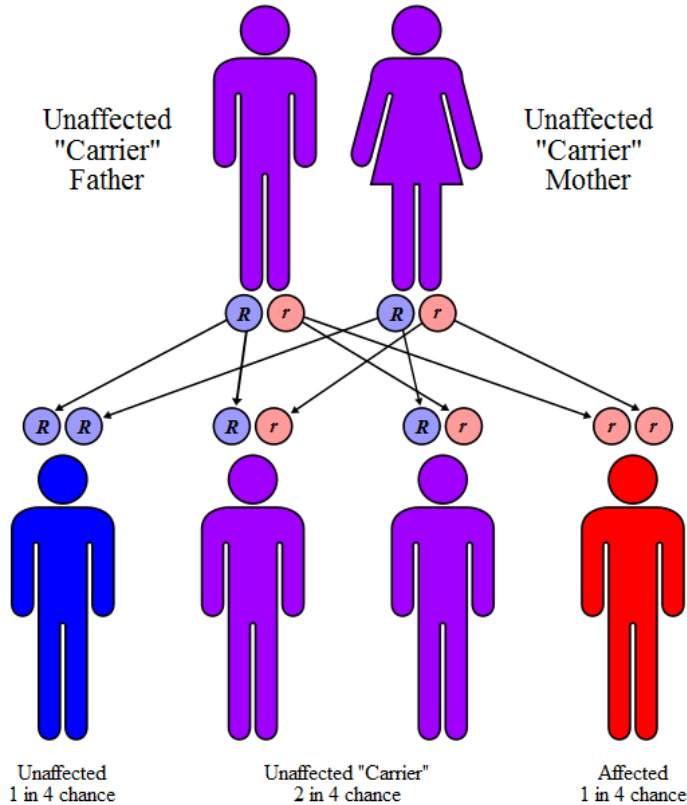
- 21. proteinogenní aminokyselina (kodon je UGA)
- asi u 35 selenoproteinů známe jejich funkci (enzymy),
- Selenocystein najdeme i v enzymech savců (glutathionperoxidasa) .
- protinádorový účinek Se
- objeveno 1986

# Pyrolysin, Pyl



- 22. proteinogenní aminokyselina (kodon je UAG)
- Pyrolysin používají methan produkující archebakterie (archea) Methanosarcinaceae
- objeveno 2002

# Fenylketonurie



dědičné metabolické onemocnění spočívající v poruše přeměny aminokyseliny fenylalaninu na tyrosin

# Fenylketonurie: Guthrieho test

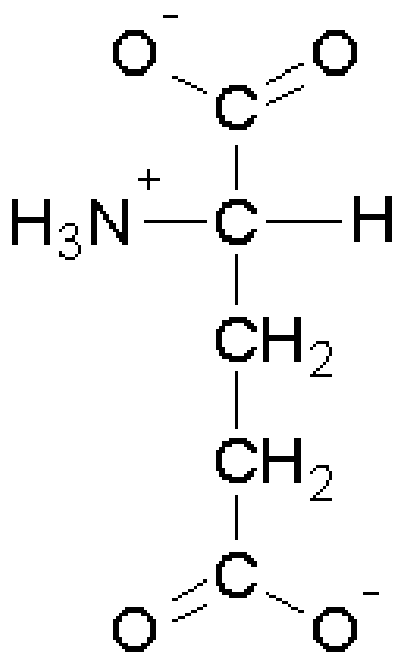


v ČR od r. 1975

1:9 000 narozených dětí v ČR (12 dětí ročně)

mentální retardace, epileptické záchvaty

# Syndrom čínských restaurací



Kyselina glutamová, E 620

Kikunae Ikeda (objevení)

Chuť – UMAMI („masová“ chuť)

mořská chaluha kumbu – koření

Nežádoucí účinky:

bolesti na hrudníku

pálení žáhy

bolesti hlavy

migrény

dosud nebyla prokázána škodlivost



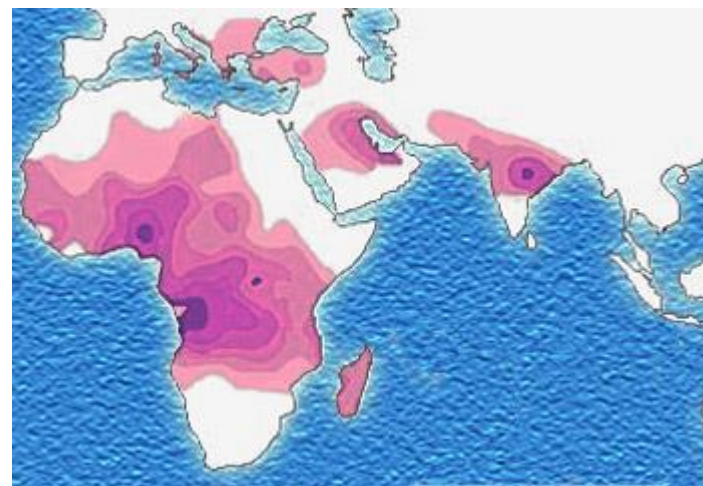
# Srpkovitá anemie

Postižený hemoglobin se liší od normálního hemoglobinu pouze v jedné AMK (glu nahrazeno valinem)  
Dědičné onemocnění (recesivní alela)  
Afrika – statisíce nemocných (malárie jen u zdravých)



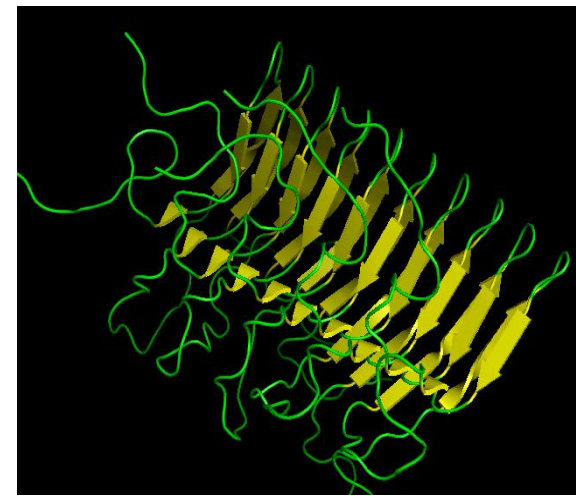
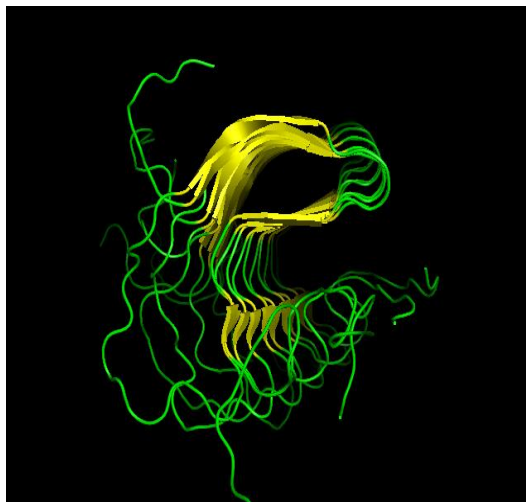
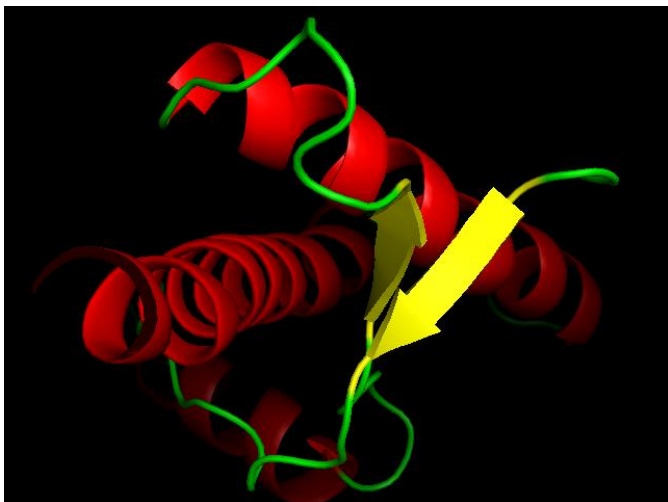
# Srpkovitá anemie

Nejčastějším příznakem je tzv. vazo-okluzivní krize (oběhová příhoda). Ta je způsobena tvarem červených krvinek, které blokují vlásečnice, omezují průtok krve a často poškozují orgány. Častost, vážnost a doba trvání této krize se velice různí. Oběhová příhoda způsobuje mnohačetné ucpávání cév vedoucích do orgánů a může vést až k místnímu rozpadu kostí, plic a jater. Často je tato krize provázena rozpadem sleziny a končí selháním kostní dřeně a oběhu.



# Priony

V mozkové tkáni savců - **prionové bílkoviny**  
vadá forma = **infekční prionová bílkovina**  
neznámá úloha v organismu (pravděpodobně se spolupodílí  
na výkonnosti dlouhodobé paměti)  
dvě různé konformace  
chybná konformace – tvorba agregátů (velmi stabilní),  
infekční prion (dokáže nakazit zdravé priony)



# Priony - prionopatie

Infekční bílkoviny jsou zodpovědné za vznik

**transmisivních spongiformních encefalopatií**

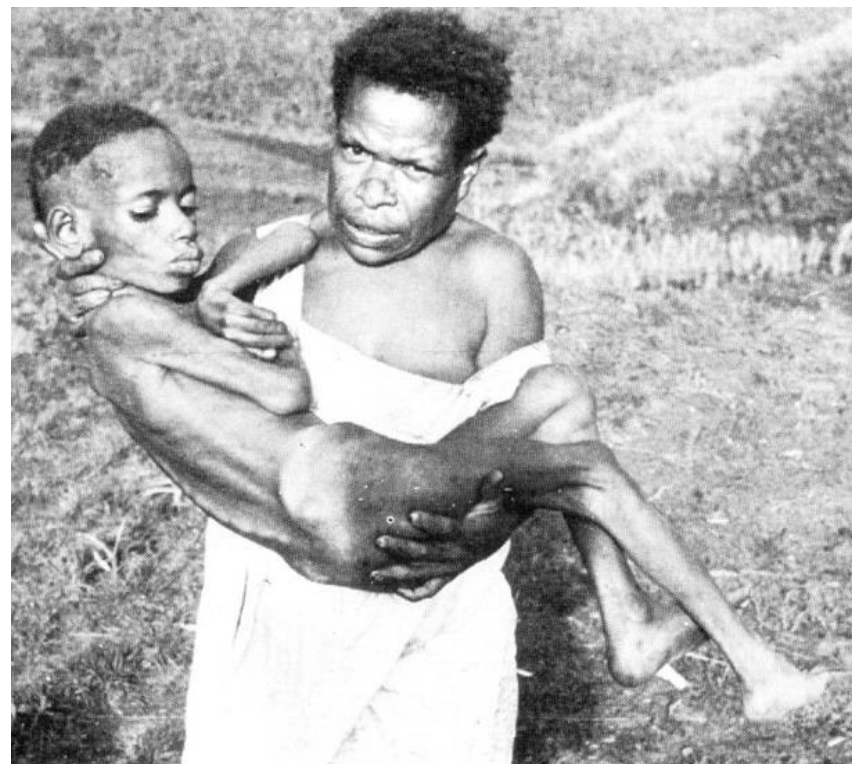
(*spongiformní* = houbovité; *encefalopatie* = nezánětlivé onemocnění mozku)

(neurodegenerativní onemocnění lidí i zvířat )

## KURU

(degenerativní onemocnění mozku)

nákaza se vyskytovala zejména u domorodých kmenů na Nové Guineji, které provozovaly rituální kanibalismus. Po několikaleté inkubaci se u nemocných objevil třes, ataxie, imobilita a následná smrt. Po potlačení kanibalismu zmizela i nemoc.





# Priony - prionopatie

Infekční bílkoviny jsou zodpovědné za vznik **transmisivních spongiformních encefalopatií**

(*spongiformní* = houbovité; *encefalopatie* = nezánettivé onemocnění mozku)  
(neurodegenerativní onemocnění lidí i zvířat )

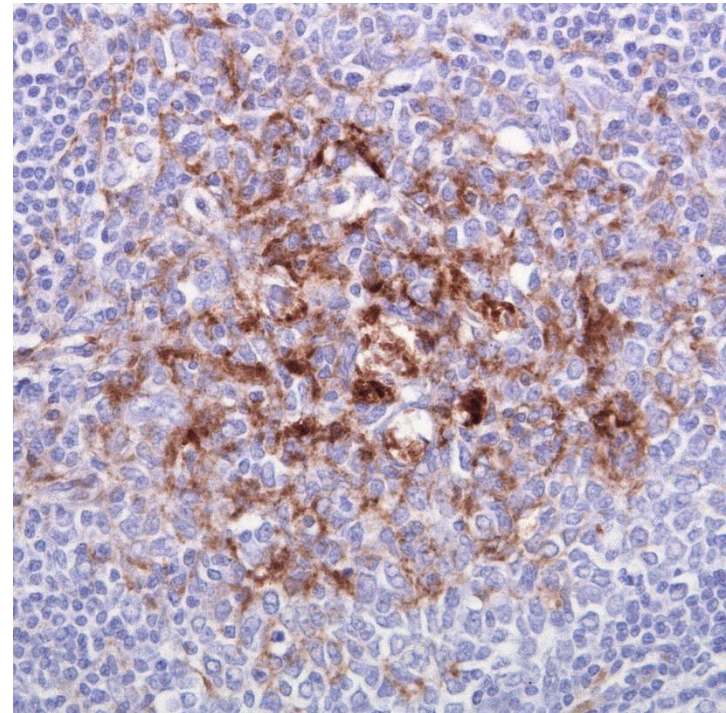
## CJD

(Creutzfeldt-Jakobova choroba)

je vždy smrtelná,  
pomalu postupující virová infekce  
centrálního nervového systému (tj.  
mozku a míchy).

Postihuje dospělé pacienty ve  
středním věku, s maximem po 50. roce  
života.

Vyskytuje se u osob obou pohlaví.  
Projevuje se demencí a křečemi.



# Priony - prionopatie

## **BSE**

(Bovinní spongiformní encefalopatie, Nemoc šílených krav)



## **Scrapie** (klusavka)

- onemocnění ovcí



## 2. Nukleové kyseliny

# Kdo byla Dolly?

- První úspěšně naklonovaný savec
- Použit genetický materiál 6leté ovce

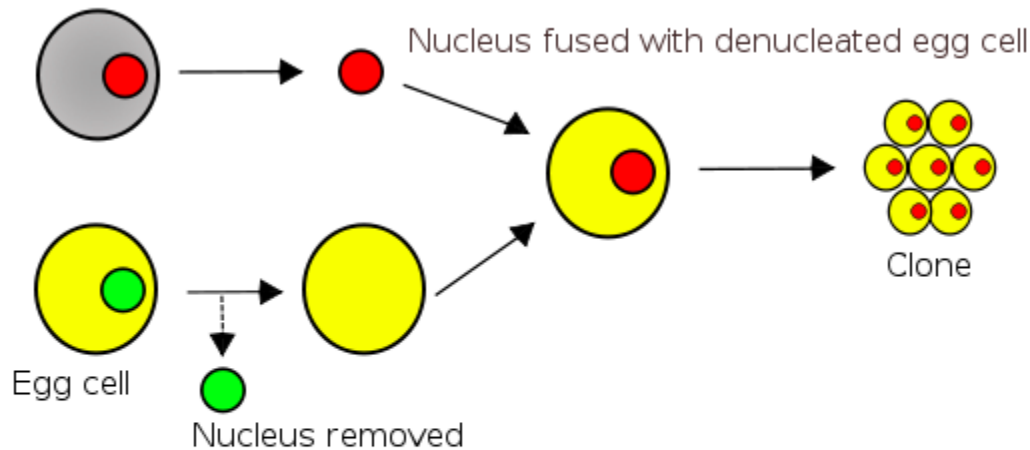




# NA – Klonování

Klonování obecně je pořizování identických kopií (klonů).  
Klonování DNA je tedy množení určitého úseku DNA.

Somatic body cell with desired genes

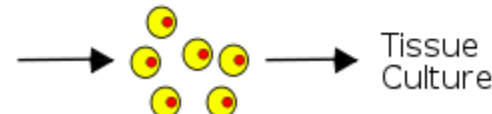


**Reprodukční klonování**

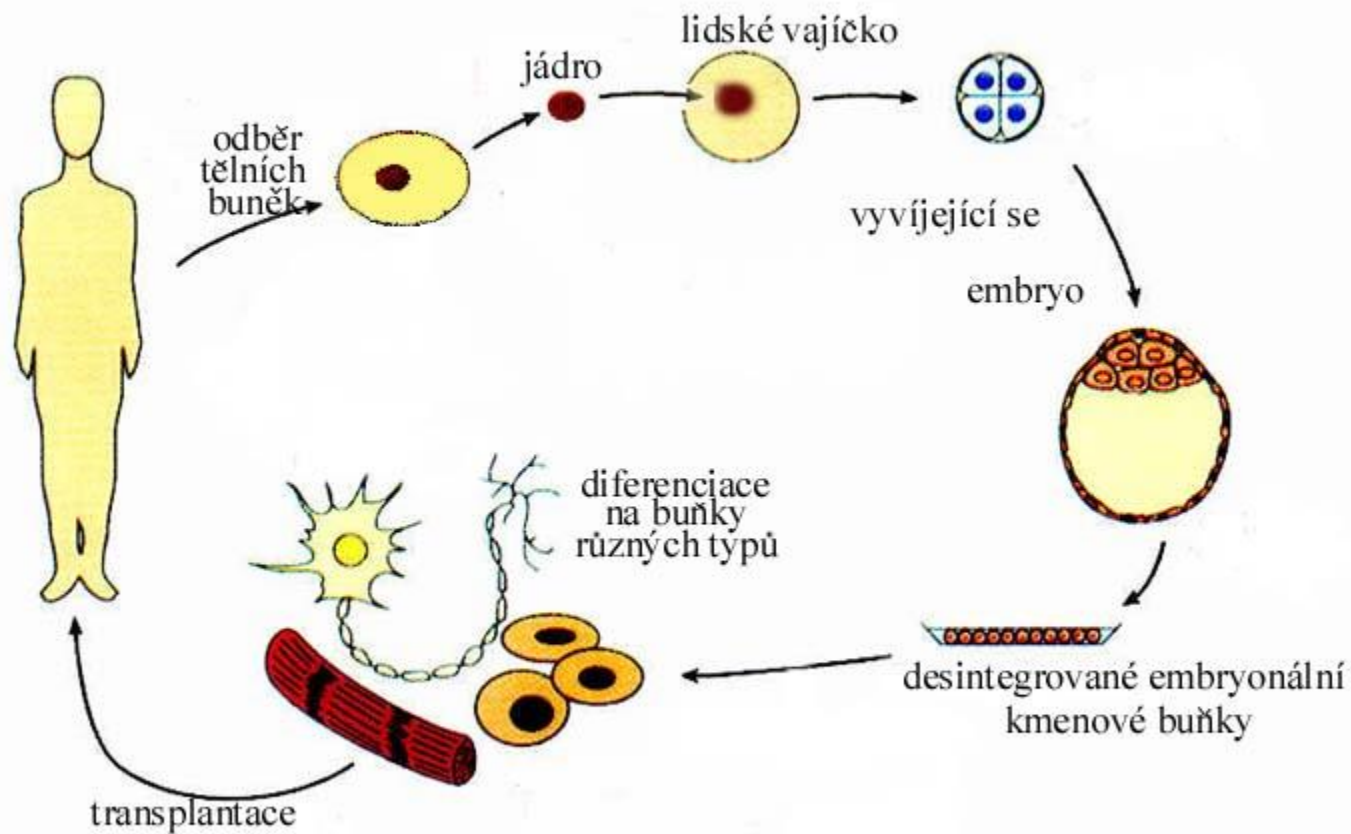


→ Náhradní matka

**Terapeutické klonování**



# NA – Klonování



# Klonování člověka

## Reprodukční klonování

- cíl: vytvoření živého lidského klonu
- ve většině demokratických zemí je zakázáno zákonem
- není prozkoumáno co se u klonovaných embryí přesně odehrává

## •Terapeutické klonování

- zaměřené na boj s lidskými nemocemi (např. choroby [srdce](#), [mozku](#), genetické choroby)
- z těla nemocného člověka jsou odebrána specializované somatické buňky a ty jsou přeneseny do enukleovaného oocytu – ze zárodku jsou vypěstovány embryonální kmenové buňky – široké využití
- při použití buněk pacienta je organizmus nevnímá jako cizí

# Kdo byla Dolly?

- První úspěšně naklonovaný savec
- Použit genetický materiál 6leté ovce



První klonovaná ovce:  
1986 Jádro z **embryonální buňky** bylo přeneseno do **vajíčka**, které bylo právě v metafázi druhého meiotického dělení a nabízelo zřejmě vhodné podmínky k přijetí jádra.

1997 ovce Dolly  
Jádra přenesená do oocyту pocházela z epitelu mléčné žlázy dospělé ovce.

# Fakta o Dolly



- Buňky v jejím těle neodpovídaly jejímu stáří
- Sužována chorobami – artritidou
- Smrt v 7 letech (běžně se tento druh ovcí dožívá 12 let)
- Jediné jehně ač bylo použito 277 párů buněk.



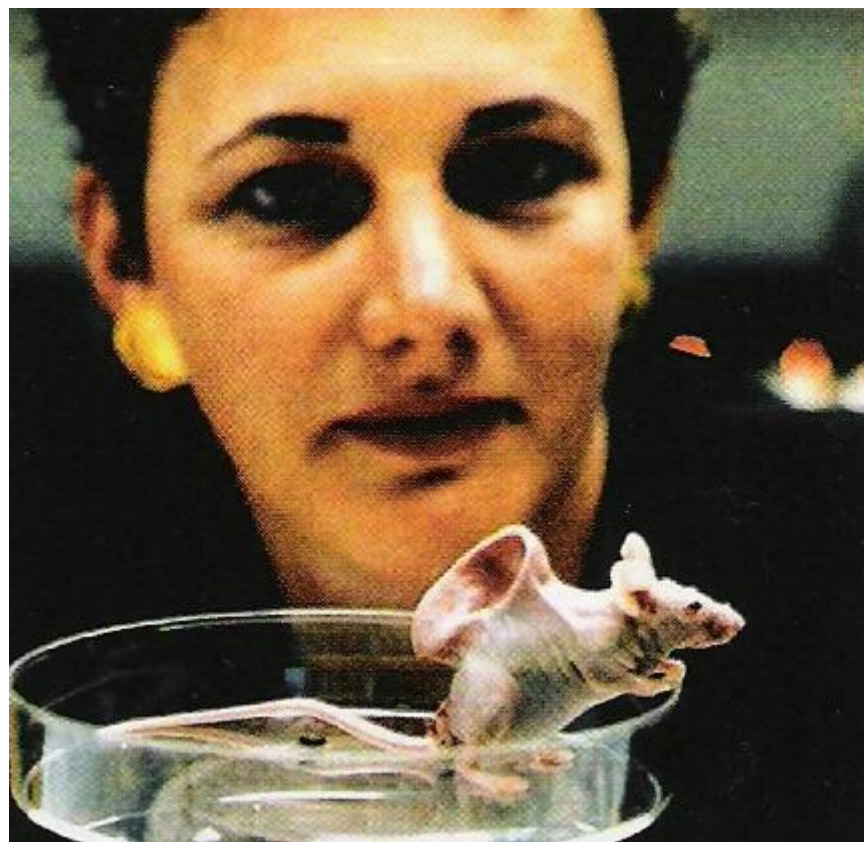
- Porodila 6 zdravých jehňat
- Obrovský vědecký význam



# Klonování - ano či ne?

- Klonování hospodářských zvířat
  - Jedinci s příznivými vlastnostmi
- Záchrana kriticky ohrožených druhů
- Pomoc neplodným párům
- Transplantace orgánů
- Léčba chorob
- Ze 100 přenosů úspěšné pouze 3
- Vrozené vývojové vady
- Nízký věk
- Etické problémy
- Legislativní problémy

# Myš s „uchem“



Tým vědců a lékařů z Bostonu vytvořil první umělou lidskou chrupavku mimo lidské tělo.



# NA – GMO

U GMO dochází k výměně genetického materiálu mezi různými organismy.



Kukuřice setá

V České republice zatím byla povolena pouze tzv. **Bt-kukuřice**, která je odolná vůči škodlivému motýlovi zavíječi (vnesen bakteriální gen pro produkci Bt-toxinu).

Obavy:

obava z případné mutace těchto plodin,  
narušení přirozené rovnováhy v přírodě –  
narušení potravních řetězců  
obavy z alergických projevů.



# NA – GMO



**Normální zebřičky**



**svítící zebřičky – Danio Rerio, Glofish**

Jedná se o akvariijní ryby, do kterých byl vnesen gen mořské medúzy.

# NA – GMO



**Zlatá rýže** (gen pro tvorbu beta-karotenu)

Podle odhadů Světové zdravotnické organizace kvůli chybějícímu vitaminu A oslepne každoročně po celém světě na **500 tisíc dětí**.

# NA – GMO

transgenní hospodářská zvířata



<http://www.osel.cz/index.php?clanek=1804>

# NA – GMO

pyrotechnický plevel



Geneticky modifikovaný plevel huseníček mění barvu listů v přítomnosti oxidu dusičitého, uvolňovaného do půdy z výbušnin. Trsy barevně pozměněných rostlin tak prozradí, kde se v minovém poli skrývají miny.

# NA – GMO

## rajská vakcína

Geneticky modifikované rajče produkuje v plodech bílkovinu z viru vyvolávajícího závažná dětská průjmová onemocnění. Konzumace rajčat pak působí jako očkování „jedlou vakcínou“ proti původci průjmu.

# NA – GMO

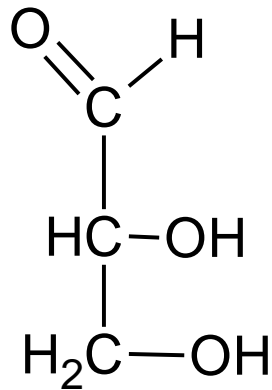
## Modrá růže

Přenosem genů pro tvorbu modrého barviva (delfinidinu) získala japonská firma Suntory „modrou“ růži. Barva květů je spíše „lila“. Je to tím, že o barvě rozhoduje i kyselost uvnitř buněk.

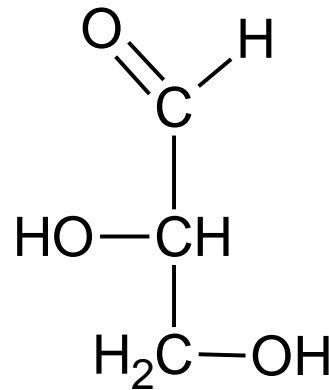


# 3. Sacharidy

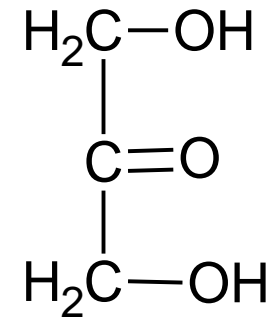
Obecný vzorec  $C_n(H_2O)_m$



*D-glyceraldehyd*

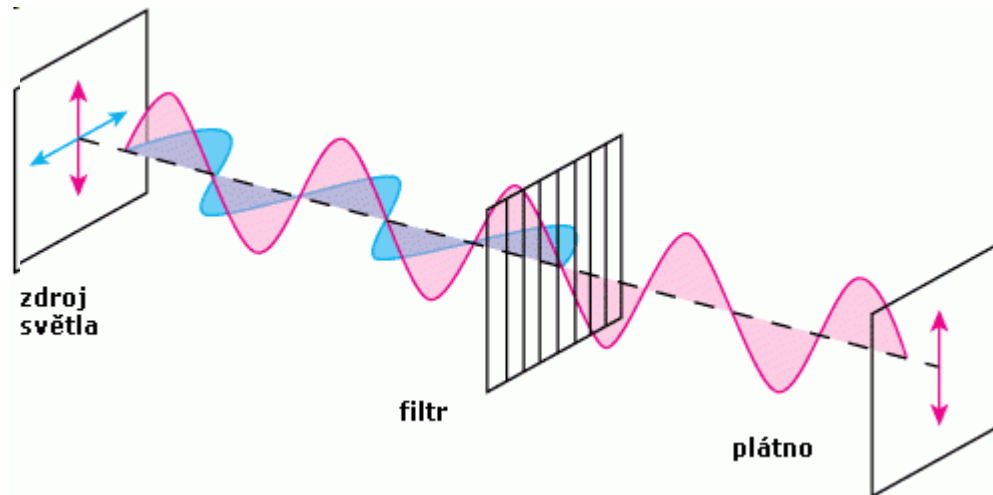


*L-glyceraldehyd*



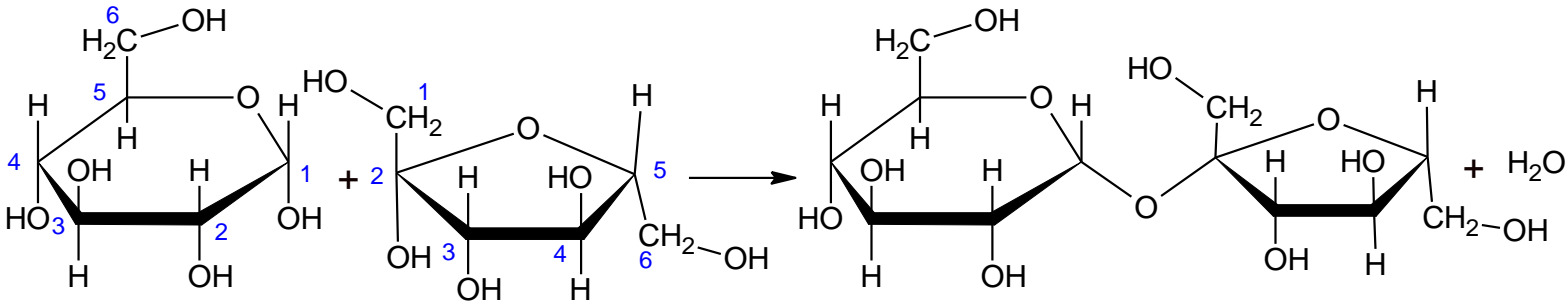
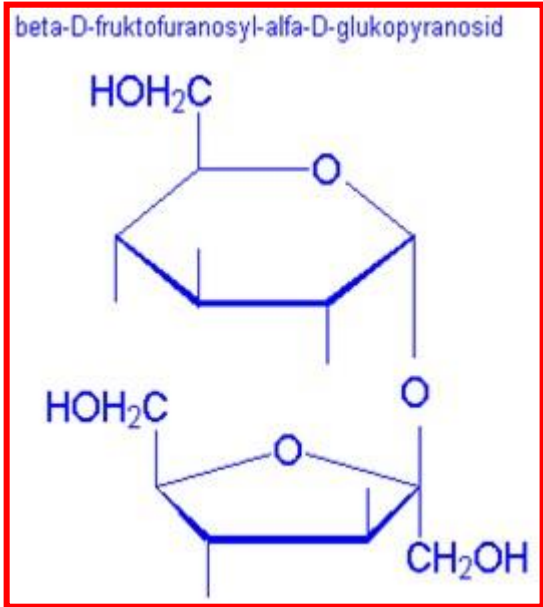
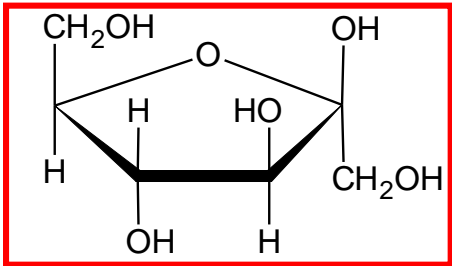
*dihydroxyaceton*

D- / L-





# Sacharosa



*α-D-glukopyranosa*

*β-D-fruktofuranosa*

*Sacharosa*  
32



# Poruchy metabolismu sacharidů

- **Laktosová intolerance**

- chybí laktasa. Laktosa se hromadí ve střevech. průjmy, křeče, bolesti břicha.
- Je vrozená nebo vzniká jako důsledek mnohých infekčních průjmových onemocnění, po užívání některých léků (antibiotik), a také při některých chronických onemocněních střeva, jako je Crohnova nemoc nebo celiakie.

- **Diabetes Mellitus = úplavice cukrová**

- I. typu (autoimunitní onemocnění, zničené buňky slinivky břišní, které produkují inzulín)
- II. typu (snížená citlivost na inzulín)
- Těhotenský diabetes

# Pozdní komplikace diabetu (PKD)



Neléčená dlouhotrvající  
hyperglykemie

Glykace bílkovin

Oxidační stres v organismu

## **Komplikace diabetu:**

diabetická nefropatie

(poškození cév obalujících glomeruly ledvin),

diabetická retinopatie

(poškození cév vyživujících sítnici oka),

diabetická neuropatie

(poškození funkce všech druhů nervů) – gangrény, diabetická noha

# 4. Lipidy

# Mastná kyselina

více než 10C (12C – 36C)

jednoduché (i větvené)

nasyčené i nenasycené

dvojná vazba cis (i trans)

většinou nekonjugované

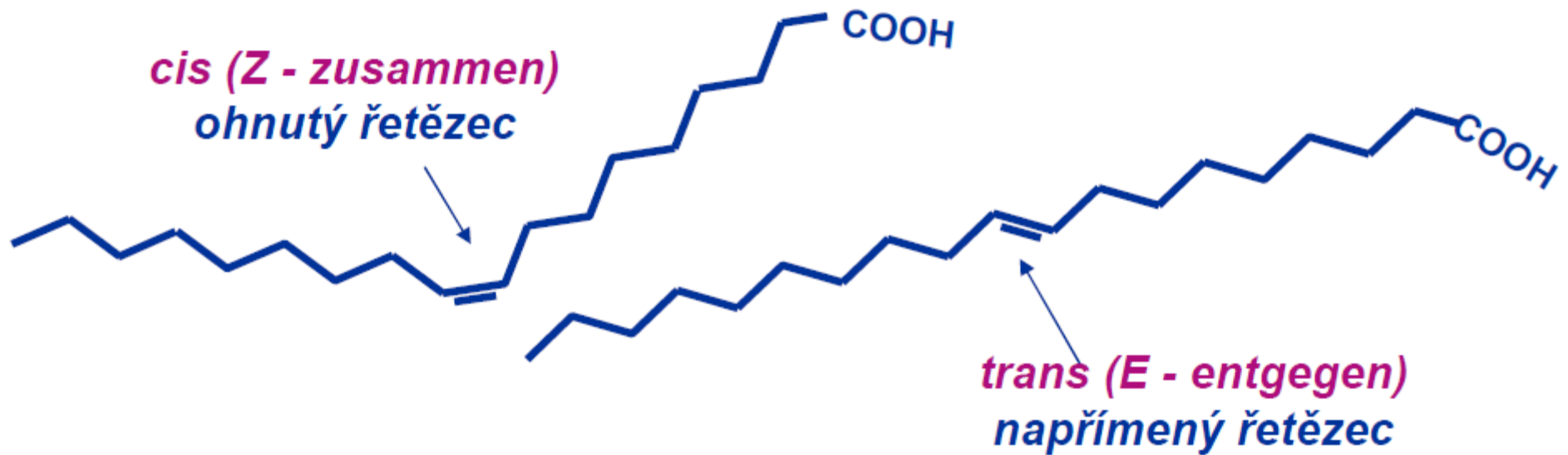
saponifikovatelné (zmýdelnitelné zás. hydrolyzou)

pro živočichy esenciální:

k. linolová

k. alfa-linolenová

# Mastná kyselina



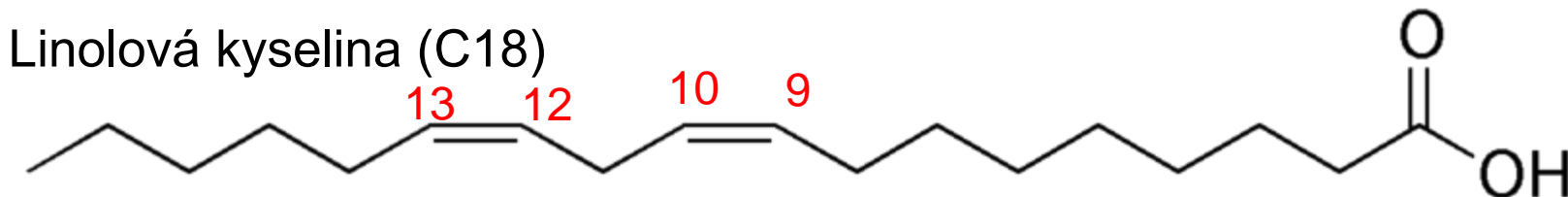
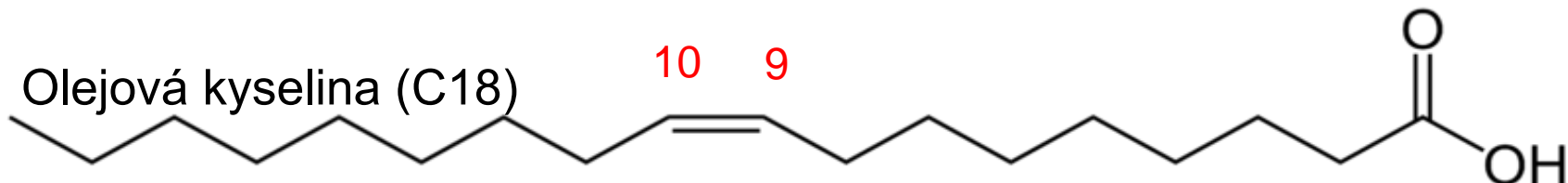
# Mastné kyseliny - názvosloví

triviální: k. olejová  
systematické: k. *cis*-oktadec-9-enová

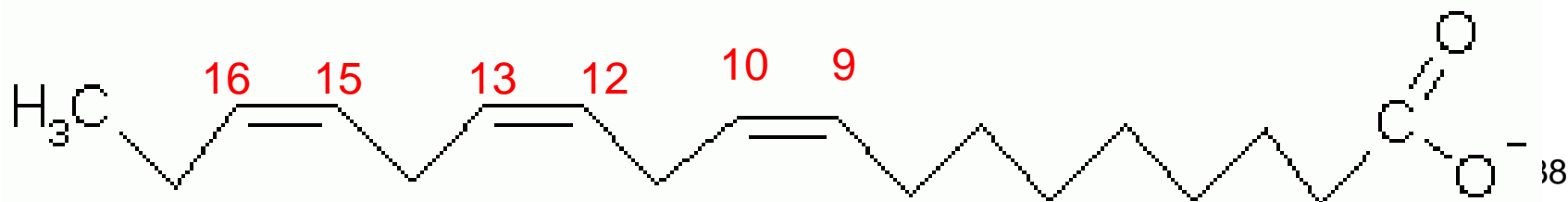
zkrácený zápis: např. linolová: **(C18:2)  $\Delta^{9,12}$**

$\Delta$ : poloha dvojně vazby od  $-\text{COOH}$

$\omega$ : poloha dvojně vazby od  $-\text{CH}_3$  (např.  $\omega$ -3)



Linolenová kyselina (C18)

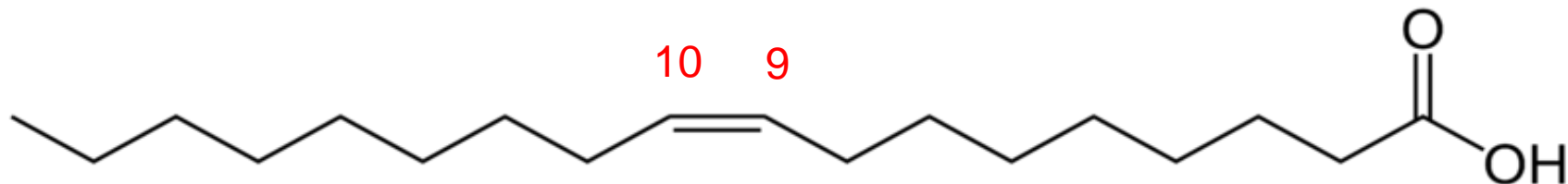


# Mastné kyseliny

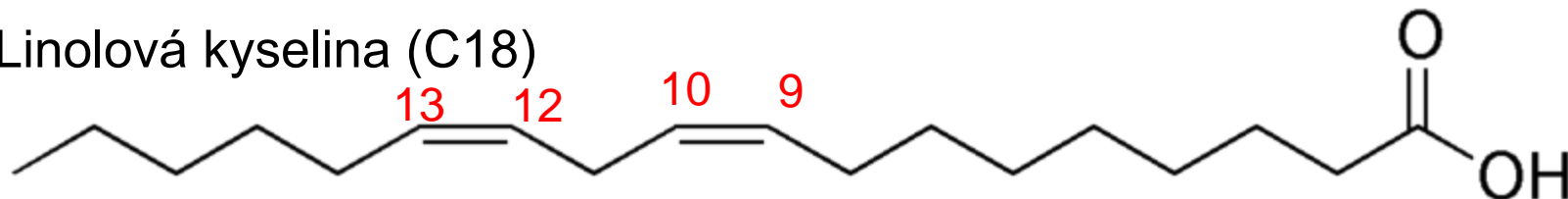
Palmitová kyselina (C16)  $C_{15}H_{31}COOH$

Stearová kyselina (C18)  $C_{17}H_{35}COOH$

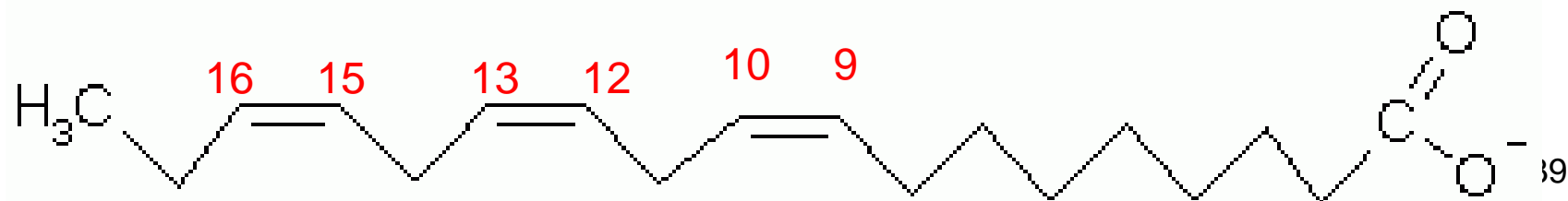
Olejová kyselina (C18)  $CH_3(CH_2)_7CH=CH(CH_2)_7COOH$



Linolová kyselina (C18)

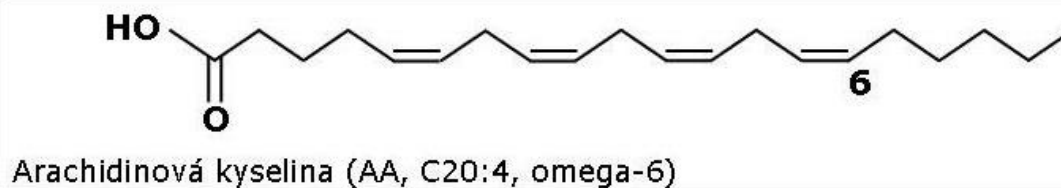
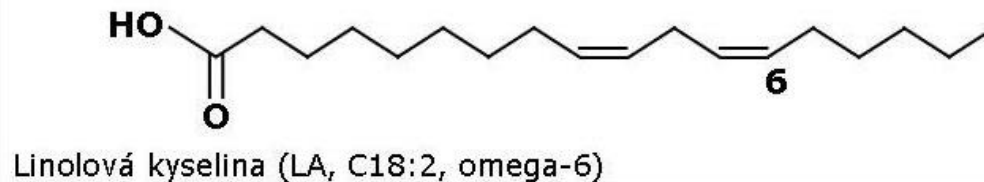
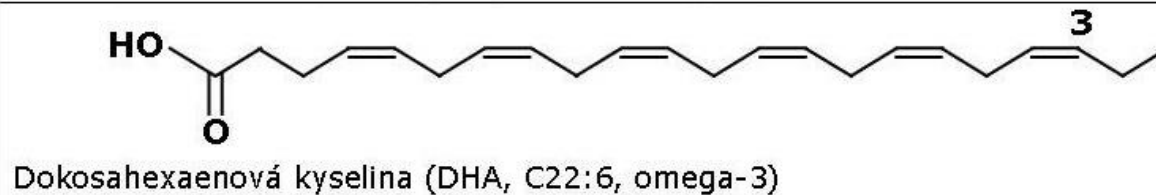
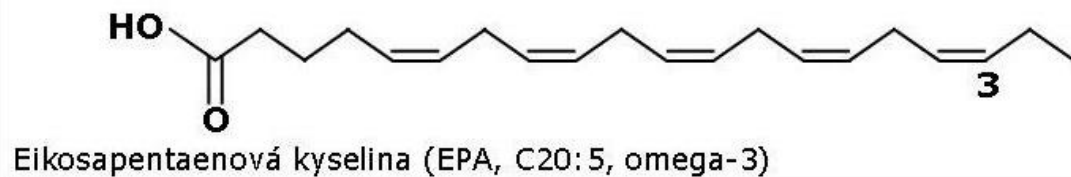
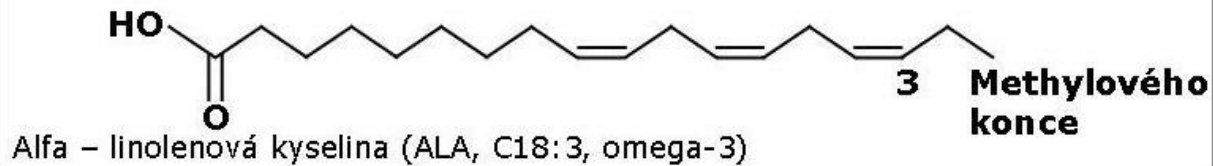


Linolenová kyselina (C18)



# omega MK

**Tab. 1 MASTNÉ KYSELINY OMEGA-3 A OMEGA-6**





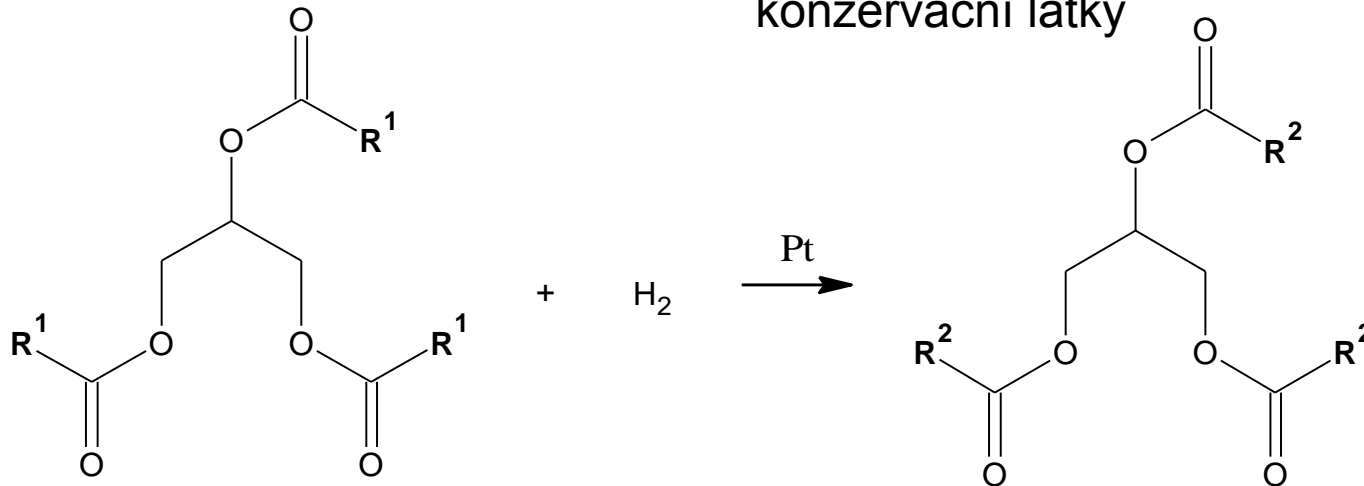
# Máslo x Margarín

## Máslo:

82-84 % mléčný tuk  
(60-70 % nasycených MK,  
do 4 % nenasyc. MK)  
cholesterol (0,25 g ve 100 g)

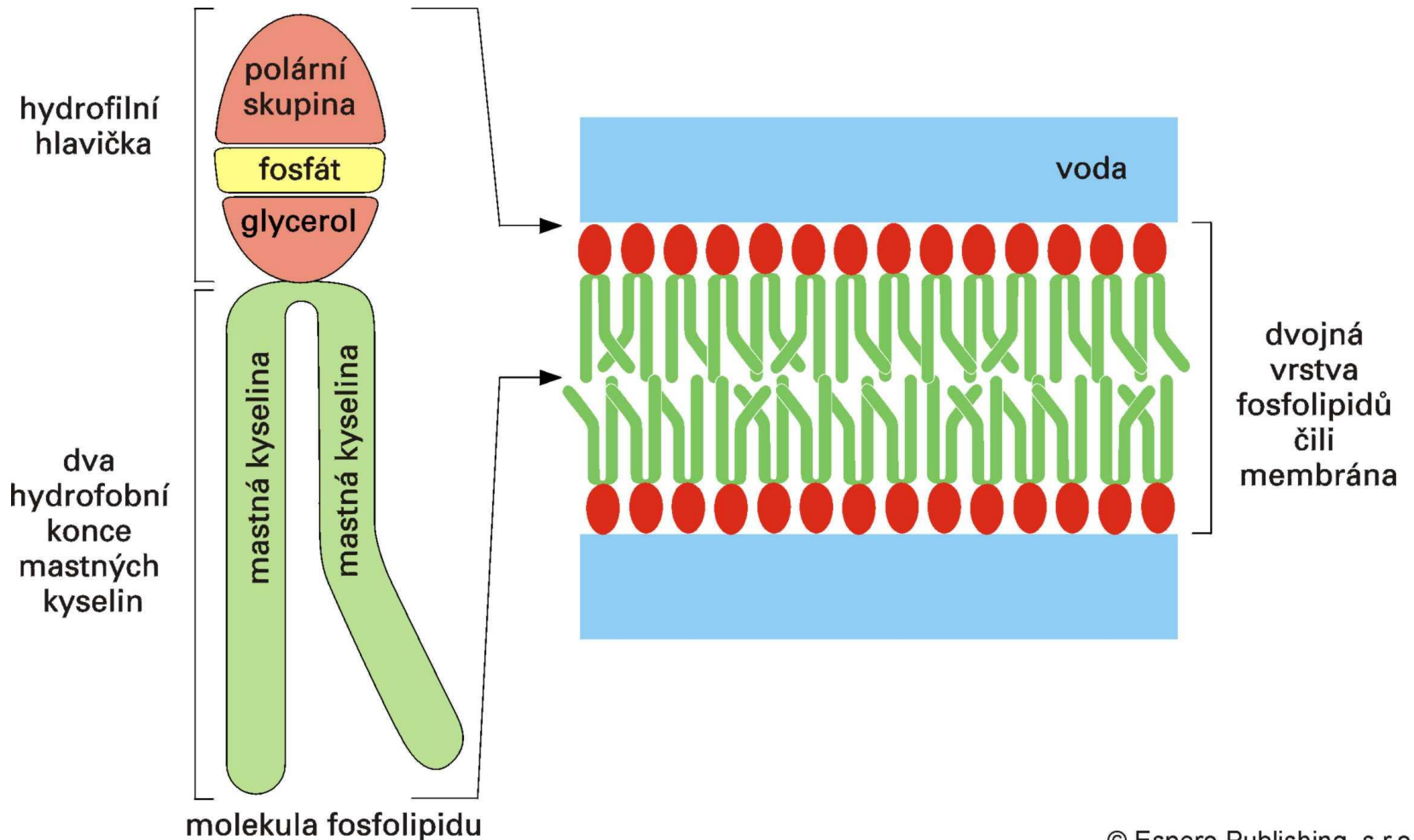
## Margarín:

70-75 % rostlinného tuku  
(10 % nasycených MK,  
40 % nenasyc. MK)  
neobsahuje cholesterol  
možný výskyt trans-MK (max. do 1 %)  
barviva  
konzervační látky

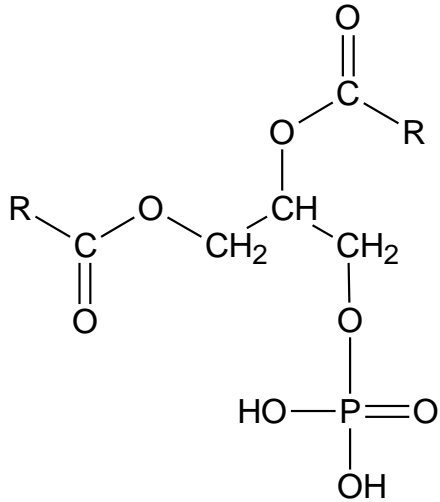


Katalytická hydrogenace olejů

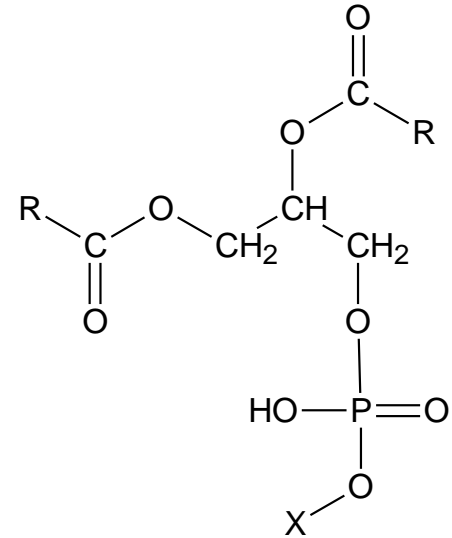
# Struktura fosfolipidů a jejich orientace v membráně



## a) Glycerolfosfolipidy



*Kyselina fosfatidová*



*Fosfoacylglycerol*

X = další alkohol

# 5. Trávení

Během procesu **trávení** dochází za pomoci **hydrolytických enzymů** k rozkladu potravy na jednodušší látky.



# 6. Metabolismus

**Metabolismus** jsou všechny chemické procesy, při nichž dochází k přeměně **látek** (látková výměna) a **energií** (energetická výměna) v buňkách a živých organismech.

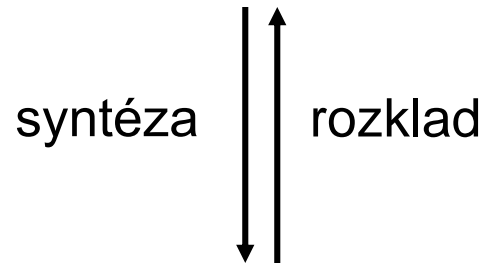
**Metabolit** je produkt metabolismu.

# Anabolismus a katabolismus

**Anabolismus**

Látky chemicky jednodušší  
+ energie

**Katabolismus**



Látky chemicky složitější

Anabolické reakce jsou především **endergonické** (energii spotřebovávají).

Katabolické reakce jsou především **exergonické** (energii uvolňují).

# Rozdíly v energetickém výtěžku

Energie uvolněná	Zisk (počet molekul)		
	ATP	NADH	FADH <sub>2</sub>
při <b>úplné oxidaci</b> 1 molekuly <b>glukosy</b> (M= 180 g)	<b>4</b>	<b>10</b>	<b>2</b>
při <b>anerobním odbourávání</b> 1 molekuly <b>glukosy</b>	<b>2</b>	0	0
při úplném odbourání 1 molekuly <b>kyseliny palmitové</b> (M= 256 g)	<b>7</b>	<b>31</b>	<b>15</b>