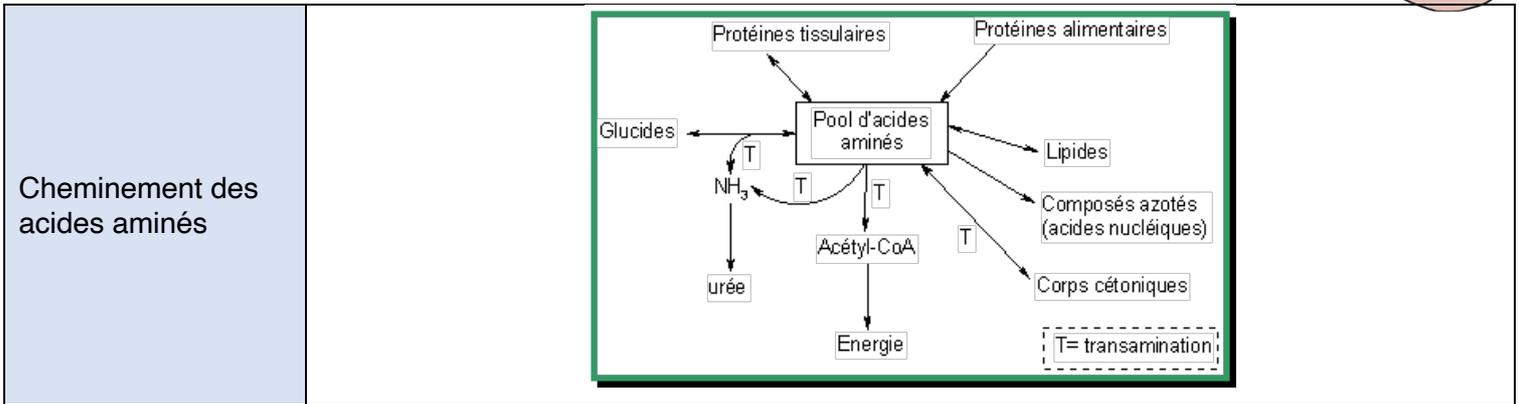
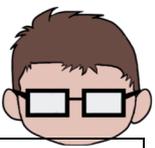


# BIOCHIMIE DES ACIDES AMINES

Introduction	<p>Les protéines sont les macromolécules organiques les plus abondantes dans les organismes vivants : 50% du poids sec des cellules et qui sont constamment renouvelées</p> <p>Rôle essentiel :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>→ Molécule de structure pour la cellule et les tissus</li> <li>→ Dans des fonctions essentielles dans la vie cellulaire (catalyse de réactions biochimiques : les enzymes ; transport de molécules et d'ions ; régulation de l'activité d'autres protéines...)</li> </ul>		
<b>Les acides aminés</b>			
Définition	<p>Acides aminés = unité de base des protéines, apportés soit par alimentation, soit par l'organisme</p> <p>Protéines = succession ordonnée d'acides aminés</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Peptide</b> = &lt;50 aa</li> <li>- <b>Protéine</b> = &gt;50aa</li> </ul>		
Structure	<p>Possède à la fois une <b>fonction acide</b> et une <b>fonction amine</b> (NH<sub>2</sub>), ces deux fonctions étant liées à un même atome de carbone</p> <div style="text-align: center;"> </div> <p>R = groupement variable propre à chaque acide aminé qui lui confère ses caractéristiques.</p> <p>On a au-dessus une forme non ionisée de l'acides aminés : a pH neutre, les acides aminés sont sous forme ionisé ce qui nous donne (grâce au groupement acide et au groupement amine) deux charges opposées = on appelle ça la forme zwitterion. Le pH pour lequel on trouve la forme zwitterionique est appelé point isoélectrique = pHi</p>		
Nomenclature et classification	<p><b>20 aa fondamentaux</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Suffisant pour fabriquer les milliers de protéines présentes dans un organisme vivant.</li> </ul> <p>Aa représentés dans une protéines par 3 lettres ou 1 seule</p> <p>Glycine gout sucré très utilisé dans l'industriel</p>		
AA essentiels	<p>Les aa qui <b>ne peuvent pas être fabriqués par l'organisme</b> = besoin d'apport alimentaire</p> <p>→ <b>8 chez l'homme</b> :</p> <table border="1" style="width: 100%;"> <tr> <td style="width: 50%; vertical-align: top;"> <p><b><i>Le Très Lyrique Trystan Fait Vachement Mouiller Iseult</i></b></p> <p><b><i>Les Histoire d'Argent</i></b></p> <p style="text-align: center;">(de rien ça me fait plaisir la famille)</p> </td> <td style="width: 50%; vertical-align: top;"> <p>Leucine / Thréonine / Lysine / Tryptophane / Phénylalanine / Valine / Méthionine / Isoleucine</p> <p>Histidine, Arginine</p> <p>→ Essentiel uniquement pour le NOURISSON = semi essentiels</p> </td> </tr> </table> <p>Lysine arginine tryptophane = les acides aminés essentiels les plus rares</p>	<p><b><i>Le Très Lyrique Trystan Fait Vachement Mouiller Iseult</i></b></p> <p><b><i>Les Histoire d'Argent</i></b></p> <p style="text-align: center;">(de rien ça me fait plaisir la famille)</p>	<p>Leucine / Thréonine / Lysine / Tryptophane / Phénylalanine / Valine / Méthionine / Isoleucine</p> <p>Histidine, Arginine</p> <p>→ Essentiel uniquement pour le NOURISSON = semi essentiels</p>
<p><b><i>Le Très Lyrique Trystan Fait Vachement Mouiller Iseult</i></b></p> <p><b><i>Les Histoire d'Argent</i></b></p> <p style="text-align: center;">(de rien ça me fait plaisir la famille)</p>	<p>Leucine / Thréonine / Lysine / Tryptophane / Phénylalanine / Valine / Méthionine / Isoleucine</p> <p>Histidine, Arginine</p> <p>→ Essentiel uniquement pour le NOURISSON = semi essentiels</p>		
AA non essentiels	Aa <b>pouvant être produit par l'organisme</b>		
Acides aminés et alimentation	<p>Ration alimentaire : doit apporter assez de chacun des acides aminés essentiels pour couvrir les besoins de l'organisme</p> <p>Pour préserver le cycle normal des protéines</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les protéines doivent représenter 10 à 15% des apports énergétiques totaux</li> </ul>		
Acides aminés limitant	<p>Acide aminé présent en la plus faible quantité dans un aliment</p> <p>Deux aliments dans un repas peuvent se compenser = complémentation protéique</p>		





**Catabolisme et pathologies**

<p><b>Dégradation des acides aminés</b></p>	<p>Pas de stockage des acides aminés : ce qui implique que l'excédent est dégradé          Dégradation : se fait principalement dans le foie          → 2 types de dégradation</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Transamination : par une transaminase : transfert réversible du groupement NH<sub>2</sub> d'un acide aminé vers un acide alpha cétonique</li> <li>- Désamination oxydative (minoritaire) → Libération d'ammoniac (a lieu dans le foie, rein)</li> </ul>	
<p><b>Devenir de l'ammoniac produit, transport</b></p>	<p>L'ammoniac est une molécule toxique dans sa forme libre.          Le glutamate formé est converti en glutamine (catalysé par une glutamine synthétase)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Glutamine = forme de transport non toxique de l'ammoniac              → Excrétée dans le sang où son taux est supérieur à celui des autres acides aminés</li> </ul> <p>Dans le foie : la glutamine donne du glutamate et de l'ammoniac pour être éliminés, cette réaction se faisant grâce à une glutaminase.          → C'est le cycle de l'urée : à la fin l'ammoniac est transformé en urée qui est une molécule neutre et soluble = facilement éliminé.</p>	
<p><b>Pathologies associées</b></p>	<p><b>Phénylcétonurie</b></p>	<p>Maladie génétique 1/16000          Associée à un défaut de dégradation de la phénylalanine et son accumulation dans le sang = toxique pour le cerveau          La cause = mutation du gène codant pour la phénylalanine hydroxylase</p>
	<p><b>Albinisme</b></p>	<p>Absence de pigmentation de la peau poil yeux          Déficit de production de la mélanine          Mutation au niveau du gène codant pour la tyrosinase = participe à la synthèse de mélanine à partir de l'aa tyrosine          Un excès de phénylalanine aboutit à l'inhibition de l'activité de la tyrosinase ce qui aboutit également à une diminution de la synthèse de tyrosine</p>
	<p><b>Maladie génétiques du métabolisme de l'urée</b></p>	<p>Defaut d'une des 4 enzymes du cycle de l'urée          Conséquences = accumulation d'ammoniac          Mortalité &gt;50%</p>



