

Močovinový cyklus

Ureosyntetický cyklus (*močovinový, ornithinový*) slouží k odbourávání dusíku z těla za pomoci hydrofilní **močoviny**. Močovina se pak vyloučí společně s močí ven z těla a tělo se tak zbaví toxického amoniaku.

Močovinový cyklus obecně

Močovinový cyklus probíhá pouze v **játrech**, kde dochází k reakcím amoniaku s dalšími složkami cyklu. Produktem je močovina, která putuje krevním oběhem do ledvin, kde se vylučuje ve vodném prostředí. Na buněčné úrovni se v cyklu rozlišují dvě etapy – v mitochondrii a v cytosolu.

Zdrojem amoniaku jsou především **aminokyseliny**, částečně metabolismy purinů a pyrimidinů, syntéza hemu nebo bakterie tlustého střeva.

Vyloučení toxického amoniaku je naprosto zásadní pro přežití jedince. Molekuly NH_3 jsou pro tělo toxické a již malá koncentrace může být smrtelná. Nejcitlivější je na koncentraci amoniaku v krvi **mozek**. Dusík je proto přenášen zabudován v aminokyselinách (glutamát) nebo v netoxické protonizované formě NH_4^+ . V jaké formě se amoniak ocitne závisí i na pH.

Poruchy cyklu močoviny jsou provázeny neurologickými příznaky, od mírných až po mentální retardaci, poruchy vědomí a smrt.

Jednotlivé reakce

Močovinový cyklus se sestává z těchto reakcí^[1]:

- Vstup amoniaku do ornithinového cyklu:**
 - $\text{NH}_3 + \text{CO}_2 + 2 \text{ATP} \rightarrow \text{karbamoylfosfát} + \text{Pi} + 2 \text{ADP}$
 - katalyzováno enzymem **karbamoylfosfátsyntetasa**, ten pro svou činnost vyžaduje přítomnost Mg^{2+} a **N-acetylglutamátu**
 - probíhá v **matrix mitochondrie**
- Reakce karbamoylfosfátu s ornithinem:**
 - karbamoylfosfát + ornithin \rightarrow citrullin + Pi
 - katalyzována **L-ornithin-karbamoyltransferasou**
 - probíhá v **matrix mitochondrie**
- Reakce citrulinu a aspartátu**
 - citrulin + ATP + aspartát \rightarrow argininosukcinát + AMP + PPi
 - katalyzuje **argininsukcinátsyntetasa**
 - probíhá v **cytosolu**
- Štěpení argininosukcinátu**
 - argininosukcinát \rightleftharpoons arginin + fumarát
 - katalyzuje **argininsukcinasa**
 - probíhá v **cytosolu**
 - fumarát se může účastnit citrátového cyklu
- Tvorba močoviny**
 - arginin \rightarrow ornithin + močovina
 - katalyzuje **argininasa**
 - probíhá v **cytosolu**
 - močovina přechází do krve, ornithin se vrací do matrix mitochondrie

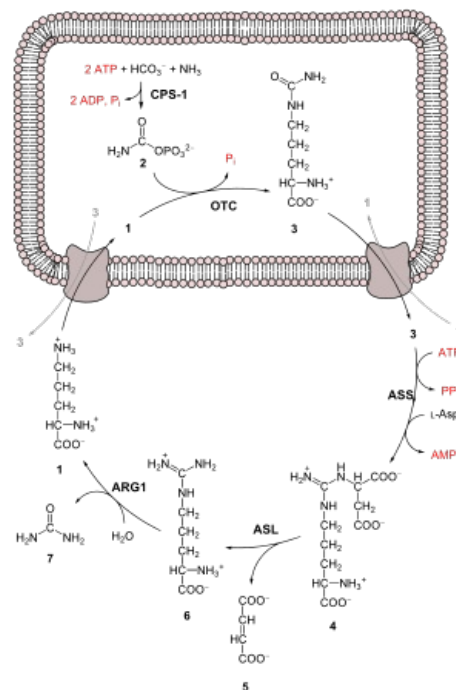


Schéma reakcí: **1** – ornithin, **2** – karbamoylfosfát, **3** – citrullin, **4** – argininosukcinát, **5** – fumarát, **6** – arginin, **7** – močovina, **L-Asp** – L-aspartát, **CPS-1** – karbamoylfosfátsyntetasa, **OTC** – ornitinkarbamoyltransferasa, **ASS** – argininsukcinátsyntetasa, **ASL** – argininsukcinasa, **ARG1** – arginasa

Regulace močovinového cyklu

Cyklus je regulován:

- aktivita **karbamoylfosfátsyntasy** je pod vlivem allosterického efektoru **N-acetylglutamátu**
- koncentrací **ornithinu** v mitochondrii pro první krok cyklu
- zvýšenou nebo sníženou **degradací aminokyselin**

Odkazy

Související články

- Poruchy cyklu močoviny
- Aminokyseliny

- Močovina

Reference

1. MURRAY, Robert K. *Harperova Biochemie*. 2. vydání. Jinočany : H&H, 2002. 0 s. s. 313. ISBN 80-7319-013-3.

Použitá literatura

- LEDVINA, Miroslav, et al. *Biochemie pro studující medicíny. I. díl*. 2. vydání. Praha : Karolinum, 2009. 269 s. s. 226-228. ISBN 978-80-246-1416-8.
- MURRAY, Robert K. *Harperova biochemie*. 2. vydání. Jinočany : H&H, 2002. 0 s. s. 312-315. ISBN 80-7319-013-3.