

第8单元 氨基酸代谢和核苷酸代谢

（一）名词解释

1. 联合脱氨作用； 2. 嘌呤核苷酸循环； 3. 鸟氨酸循环； 4. 转氨基作用； 5. 抗代谢物

（二）填空

1. 体内尿素合成的直接前体是_____，它水解后生成尿素和_____，后者又与_____反应，生成_____，这一产物再与_____反应，最终合成尿素，这就是尿素循环。尿素循环的后半部分是在_____中进行的。
2. 氨基甲酰磷酸合成酶 I 定位于细胞内的_____，它催化_____和_____等合成氨基甲酰磷酸，_____是此酶的激活剂。
3. 谷氨酸在谷氨酸脱羧酶作用下生成抑制性神经递质_____。
4. 嘧啶核苷酸从头合成的第一个核苷酸是_____，嘌呤核苷酸从头合成的第一个核苷酸是_____。
5. 从 IMP 合成 GMP 需要消耗_____，而从 IMP 合成 AMP 需要消耗_____作为能源物质。

（三）选择题（在备选答案中选出 1 个或多个正确答案）

1. 下列哪种氨基酸与尿素循环无关
A. 赖氨酸 B. 天冬氨酸 C. 鸟氨酸 D. 瓜氨酸 E. 精氨酸
2. 肌肉组织中，氨基酸脱氨的主要方式是
A. 联合脱氨基作用 B. L-谷氨酸氧化脱氨基作用 C. 转氨基作用
D. 鸟氨酸循环 E. 嘌呤核苷酸循环
3. 尿素循环与三羧酸循环是通过哪些中间产物的代谢联结起来的
A. 天冬氨酸 B. 草酰乙酸 C. 天冬氨酸与延胡索酸
D. 瓜氨酸 E. 天冬氨酸与瓜氨酸
4. 催化 α -酮戊二酸和 NH_3 生成相应含氮化合物的酶是
A. 谷丙转氨酶 B. 谷草转氨酶 C. L-谷氨酰转肽酶
D. 谷氨酸脱氢酶 E. 谷氨酰胺合成酶
5. 缺乏哪一种酶可导致 PKU (苯丙酮尿症)
A. 苯丙氨酸羟化酶 B. 苯丙氨酸-酮戊二酸转氨酶 C. 尿黑酸氧化酶
D. 多巴脱羧酶 E. 丙氨酸-丁氨酸硫醚合成酶
6. 下列哪种物质不是嘌呤核苷酸从头合成的直接原料？
A. 甘氨酸 B. 天冬氨酸 C. 苯丙氨酸 D. CO_2 E. 一碳单位
7. 在细胞中自 UMP 合成 dTMP 的有关反应涉及
A. 四氢叶酸衍生物传递一碳单位 B. 四氢叶酸氧化成二氢叶酸
C. 中间产物为 dUDP D. 受 5-氟尿嘧啶的抑制 E. 受 6-巯基嘌呤的抑制

（四）判断题

1. L-氨基酸氧化酶是参与氨基酸脱氨基作用的主要酶。
2. 一般来说，在哺乳动物体内由蛋白质氧化分解产生能量的效率低于糖或脂肪的氧化分解。
3. alanine-glucose 循环同时解决了因长时饥饿而产生的氨的毒害和对葡萄糖的需要。
4. 嘌呤核苷酸的从头合成是先闭环，再形成 N 糖苷键。
5. dUMP 转变为 dTMP 的甲基供体是携带甲基的 FH_4 。

（五）分析与计算

1. 简述体内联合脱氨基作用的特点和意义。
2. 在氨基酸的生物合成中，哪些氨基酸与三羧酸循环中间物有关？哪些氨基酸与糖酵解

和戊糖磷酸途径有直接联系？

3. 糖和氨基酸与核苷酸代谢有何联系？

参考答案

（一）名词解释

1. 氨基酸的 α -氨基通过转氨基作用转移到 α -酮戊二酸分子上，生成相应的 α -酮酸和谷氨酸，然后谷氨酸在 L-谷氨酸脱氢酶的催化下，重新生成 α -酮戊二酸并释放出氨。这种将转氨基作用和 L-谷氨酸脱氢酶的氧化脱氨作用结合起来的脱氨方式称为联合脱氨作用。

2. 通过连续的转氨基作用把氨基酸的氨基转移到草酰乙酸分子上，生成天冬氨酸。天冬氨酸再在腺苷琥珀酸合成酶催化下与次黄苷酸缩合成腺苷琥珀酸，腺苷琥珀酸裂解生成延胡索酸和腺苷酸，最后腺苷酸经腺苷酸脱氨酶作用生成次黄苷酸和氨，将氨基酸分子的氨脱去。由于次黄苷酸参与了该循环，故称为嘌呤核苷酸循环。

3. 氨、 CO_2 合成氨基甲酰磷酸后，与鸟氨酸结合生成瓜氨酸，再与另一分子氨生成精氨酸，随后在精氨酸酶催化下水解生成尿素并重新释放出鸟氨酸。机体利用氨基酸代谢产生的氨和 CO_2 合成尿素，解除氨毒的这种过程称为是尿素循环。在尿素循环中，由于鸟氨酸可循环利用，因此尿素循环又称为鸟氨酸循环。

4. 在转氨酶作用下，一种 α -氨基酸的氨基转移给 α -酮酸，生成新的 α -氨基酸，原来的 α -氨基酸则转变成新的 α -酮酸。这种转氨酶催化的氨基在 α -氨基酸和 α -酮酸之间转移的过程称为转氨基作用。

5. 抗代谢物是指嘌呤、嘧啶、叶酸和某些氨基酸的结构类似物进入机体后，通过竞争性抑制或以假乱真等方式干扰或阻断核苷酸的正常合成代谢，从而达到抑制核酸、蛋白质合成以及细胞增殖的作用。这类物质总称为抗代谢物。

（二）填空

1. 精氨酸，鸟氨酸，氨基甲酰磷酸，瓜氨酸，天冬氨酸，细胞质； 2. 线粒体， CO_2 ， NH_3 ，N-乙酰谷氨酸； 3. γ -氨基丁酸； 4. 乳清苷酸，次黄嘌呤核苷酸； 5. ATP，GTP。

（三）选择题

1. (A) 尿素循环涉及三种碱性氨基酸鸟氨酸、瓜氨酸、精氨酸。天冬氨酸是尿素循环中氨基的直接供体，赖氨酸和尿素循环无直接关系。

2. (E) 嘌呤核苷酸循环需要三种酶，即腺苷酸脱氨酶、腺苷琥珀酸合成酶及腺苷琥珀酸裂解酶，它们在肌肉组织中最丰富，而 L-谷氨酸脱氢酶在肌肉组织中含量很少。在肝、肾组织中，氨基酸脱氨主要是以转氨酶和 L-谷氨酸脱氢酶的联合作用脱氨基。

3. (C) 天冬氨酸在尿素循环中起着提供氨基的作用，天冬氨酸可以由草酰乙酸与谷氨酸经转氨基作用而来，尿素循环中精氨酸琥珀酸裂解产生的延胡索酸可以经三羧酸循环转变成草酰乙酸，后者接受转氨基作用产生的氨基合成天冬氨酸，所以说通过天冬氨酸与延胡索酸使尿素循环与三羧酸循环联结在一起。

4. (D) L-谷氨酸脱氢酶广泛存在于动植物、微生物体中，而且活性很强，尤其在人体肝、肾组织中活性更强，最适 pH 值近中性，它可以催化 L-谷氨酸的氧化脱氨作用。但从机体内 L-谷氨酸脱氢酶催化反应的情况看，该反应的平衡常数倾向于逆向反应即 L-谷氨酸的合成。

5. (A) 苯丙酮尿症是由于患者体内缺乏苯丙氨酸羟化酶所致。苯丙氨酸羟化酶催化苯丙氨酸转化为酪氨酸。

6. (C) 嘌呤核苷酸从头合成的直接原料有甘氨酸、天冬氨酸、 CO_2 和一碳单位。

7. (A, B, C, D) dTMP 是通过 dUMP 的甲基化生成的，dUMP 来自两个不同的途径，一是 dUDP 水解，另一是 dCMP 的脱氨基，后者为主要途径。dUMP 在 TMP 合成酶的作用下，以 ^5N ，

^{10}N -甲基四氢叶酸为一碳单位供体，可甲基化生成 dTMP。在此反应中，四氢叶酸不但供给一碳单位，还是还原剂，其本身被氧化成二氢叶酸。二氢叶酸通过二氢叶酸还原酶的催化，从 NADPH 获得氢又变成四氢叶酸。

（三）判断题

1. 错。L-氨基酸氧化酶在机体组织中分布不普遍，最适 pH 值 10 左右，在正常生理条件下活性也不够强，所以不是氨基酸脱氨基的主要酶。
2. 对。蛋白质水解产生的氨基酸经过氧化分解产生水、二氧化碳、ATP 和氨，氨在哺乳动物体内需经过尿素循环生成尿素，这种过程需要消耗 ATP。
3. 错。丙氨酸-葡萄糖循环是机体内氨的重要转运方式，氨毒害的解除主要是通过尿素循环将氨转变成尿素来实现的。
4. 错。嘌呤核苷酸的从头合成是先形成 N 糖苷键后闭环。
5. 错。在该反应中， N^5N^{10} -亚甲基 FH_4 被转化成 FH_2 。

（五）分析与计算

1. 联合脱氨基有两个途径，一是氨基酸的 α -氨基先通过转氨基作用转移到 α -酮戊二酸，生成相应的 α -酮酸和谷氨酸，然后谷氨酸在谷氨酸脱氢酶的催化下，脱氨基生成 α -酮戊二酸的同时释放氨。二是嘌呤核苷酸循环的联合脱氨基作用。因为大部分氨基酸不能直接氧化脱去氨基，而只有转氨基作用是普遍存在的，但转氨基作用并没有最终脱掉氨基，所以体内通过联合脱氨基作用，使得蛋白质降解的所有氨基酸都可以脱氨基生成氨，满足机体脱氨基的需要。

2. 三羧酸循环的中间体 α -酮戊二酸可为谷氨酸族氨基酸提供骨架原子，包括谷氨酸、谷氨酰胺、鸟氨酸、精氨酸；中间体草酰乙酸可为天冬氨酸、天冬酰胺、甲硫氨酸、苏氨酸、赖氨酸提供骨架原子。糖酵解中的中间体丙酮酸和甘油酸-3-磷酸是丙氨酸、缬氨酸、亮氨酸、甘氨酸、半胱氨酸碳骨架的来源。糖酵解中的磷酸烯醇式丙酮酸和戊糖磷酸途径中的赤鲜糖-4-磷酸是植物、微生物体内合成苯丙氨酸、色氨酸和酪氨酸碳骨架的直接来源；戊糖磷酸途径生成的核糖-5-磷酸是组氨酸合成的重要前体。

3. 糖代谢提供了核苷酸生物合成的糖基。磷酸戊糖途径产生的 5-磷酸核糖在磷酸核糖焦磷酸激酶的作用下形成磷酸核糖焦磷酸 (PRPP)，它是嘌呤核苷酸和嘧啶核苷酸糖基的供体。碱基的合成主要由氨基酸提供氮源和碳源，而且氨基酸衍生的一碳单位也为碱基合成提供碳源。具体讲，嘌呤环 1 位 N 由天冬氨酸提供，2 位、8 位 C 由一碳单位提供，3 位、9 位 N 由谷氨酰胺提供，4 位、5 位 C 和 7 位 N 由甘氨酸提供，6 位由 CO_2 提供。嘧啶环则是由谷氨酰胺提供第 3 位 N， CO_2 提供 2 位 C，天冬氨酸提供了剩余 C、N 原子。