

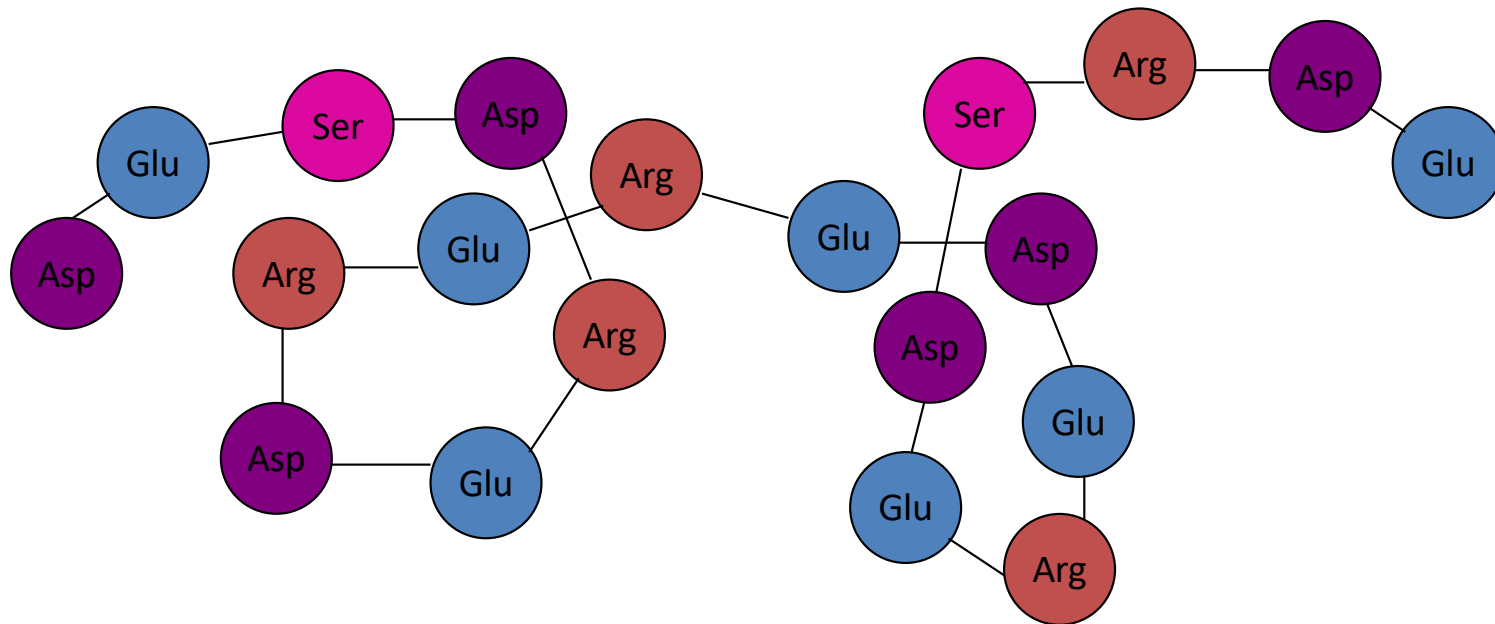


**PROTEINER OCH AMINOSYROR – DEL 2:  
AMINOSYRORNAS UPPBYGGNAD, FUNKTION OCH  
INDELNING**  
NIKLAS DAHRÉN



# Aminosyror bygger upp proteiner

- ✓ Alla proteiner är uppbyggda av olika aminosyror som är bundna till varandra med s.k. *peptidbindningar*. Det finns 20 olika aminosyror som bygger upp kroppens olika proteiner. Proteiner består av minst 50 aminosyror (men ofta flera hundra eller ännu mer) som binder till varandra i en eller flera långa kedjor. Många proteiner kan även ha metalljoner eller olika molekyler bundna till sig och som är viktiga för att proteinet ska kunna utföra sin uppgift. Proteinerna är veckade och bildar en unik 3-dimensionell struktur. Strukturen bestämmer proteinets funktion.



# Den allmänna strukturen av en aminosyra (i neutral, oladdad form)

- ✓ Alla aminosyror består av en centralt placerad kolatom (alfa-kolet), en aminogrupp (amingrupp), en karboxylgrupp, en ensam väteatom samt en sidokedja (R-grupp). Det som skiljer olika aminosyror från varandra är sidokedjan (R-gruppen). Sidokedjan är specifik för varje aminosyra och kan se ut på många olika sätt. Det är också den som gör att olika aminosyror kan ha olika egenskaper (t.ex. olika isoelektrisk punkt eller olika löslighet i vatten).

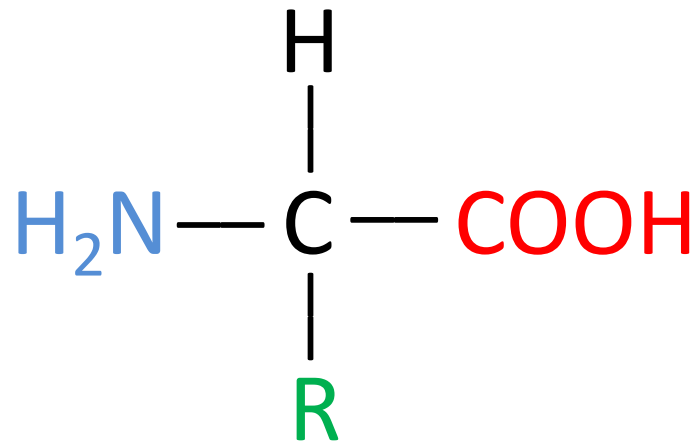
Central kolatom

Karboxylgrupp

Aminogrupp (amingrupp)

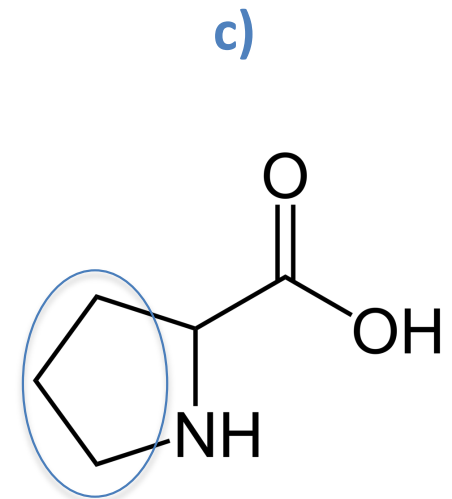
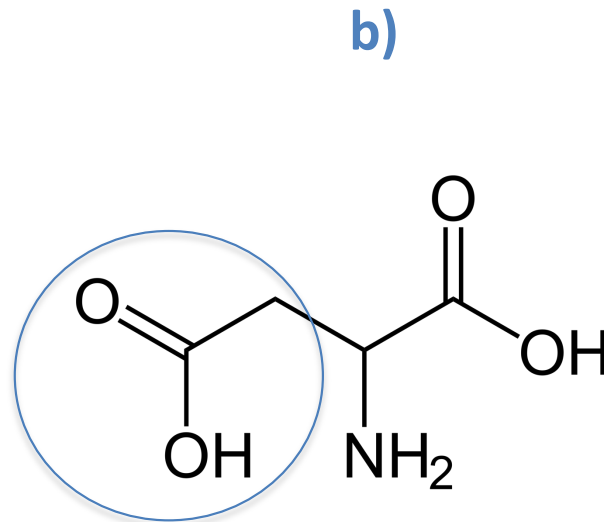
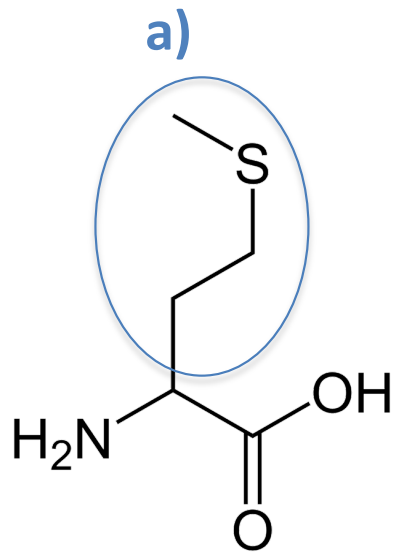
Sidokedja (R-grupp)

Ensam väteatom



# Uppgift 1:

Markera ut vart sidokedjorna är i resp. aminosyra



# Aminosyrornas funktioner

- 1. Behövs för proteinsyntesen:** Aminosyror är byggstenar för proteiner. I cellerna används aminosyror för att syntetisera proteiner genom att de binds samman i specifika sekvenser enligt instruktioner från cellens DNA. Denna process kallas proteinsyntesen och den sker i *ribosomerna* ("proteinfabriker") i cellerna. Proteinerna har i sin tur en rad viktiga funktioner i cellerna. Många proteiner fungerar t.ex. som enzymer.
- 2. Behövs för syntes av andra föreningar än proteiner:** Aminosyror kan även användas i kroppen för att syntetisera en rad olika föreningar som inte är proteiner, t.ex. kvävebaserna som ingår i nukleotiderna och glukos (druvsocker). Vissa aminosyror (t.ex. alanin) kan vid glukosbrist transporteras till levern och där omvandlas till glukos via en process som heter *glukoneogenesen*.
- 3. Energi:** Aminosyror (och proteiner) kan vid behov brytas ned för att producera energi i cellerna.
- 4. Signalering:** Aminosyror kan fungera som signalsubstanser i olika celler och i nervsystemet. T.ex. tillverkas signalsubstanserna/neurotransmittorerne glutamat, serotonin och dopamin från enskilda aminosyror. Dessa spelar en viktig roll i överföringen av signaler mellan nervceller och i regleringen av olika fysiologiska processer.

# 20 aminosyror bygger upp våra celler, vävnader och organ

- ✓ **Antalet aminosyror:** Över 500 aminosyror är kända men det är enbart 20 aminosyror som ingår i de proteiner som bygger upp våra celler, vävnader och organ.
- ✓ **Dessa 20 aminosyror bygger upp våra celler, vävnader och organ:**

- |                  |                 |
|------------------|-----------------|
| 1. Alanin        | 11. Leucin      |
| 2. Arginin       | 12. Lysin       |
| 3. Asparaginsyra | 13. Metionin    |
| 4. Asparagin     | 14. Fenylalanin |
| 5. Cystein       | 15. Prolin      |
| 6. Glutaminsyra  | 16. Serin       |
| 7. Glutamin      | 17. Treonin     |
| 8. Glycin        | 18. Tryptofan   |
| 9. Histidin      | 19. Tyrosin     |
| 10. Isoleucin    | 20. Valin       |

# Essentiella aminosyror

- ✓ **Essentiella aminosyror:** Det finns 9 aminosyror som betraktas som essentiella (livsnödvändiga) för den vuxna människokroppen. Dessa aminosyror är essentiella eftersom kroppen inte kan producera dem själv i tillräckliga mängder (från andra ämnen), så de måste erhållas genom kosten. Dessa aminosyror är grundläggande för proteinsyntesen och andra biologiska funktioner i kroppen, och det är viktigt att få tillräckliga mängder av dem genom kosten för att upprätthålla en hälsosam kropp.
- ✓ **Här är de 9 essentiella aminosyrorna:**
  1. Isoleucin
  2. Leucin
  3. Lysin
  4. Metionin
  5. Fenylalanin
  6. Treonin
  7. Tryptofan
  8. Valin
  9. Histidin (är essentiell för barn, men kan syntetiseras i vissa mängder hos vuxna)

# Aminosyrornas namn

1. **Fullständiga namn:** Varje aminosyra har ett fullständigt namn som används för att beskriva dess kemiska struktur. Exempel på fullständiga namn är "glycin", "fenylalanin" och "asparaginsyra".
2. **Trebokstavskoder:** För att göra det lite enklare när man vill hänvisa till aminosyror i en text eller i sekvensdata så används en trebokstavskod. Varje aminosyra representeras av de första tre bokstäverna i dess fullständiga namn. Exempel på trebokstavskoder är "Gly" för glycin, "Phe" för fenylalanin och "Asp" för asparaginsyra.
3. **Enbokstavskoder:** För att ytterligare förkorta hänvisningen till olika aminosyror används en enbokstavskod. Varje aminosyra representeras av en enda bokstav, vanligtvis (men inte alltid) den första bokstaven i dess fullständiga namn. Exempel på enbokstavskoder är "G" för glycin, "F" för fenylalanin och "D" för asparaginsyra.

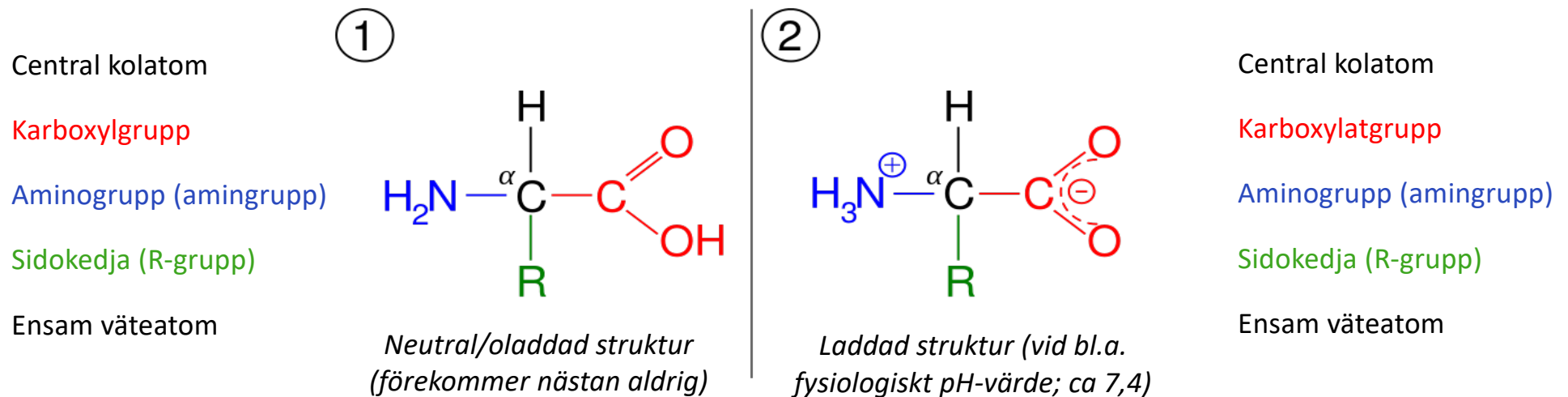
Dessa olika koder är användbara i olika sammanhang beroende på behoven. Fullständiga namn används vanligtvis när man diskuterar enskilda aminosyror i en mer detaljerad kontext, medan trebokstavskoder och enbokstavskoder är mer praktiska när man ska redogöra i textform för långa aminosyrasekvenser i proteiner.

Glycin – Gly – G



# Aminosyrorna har oftast en laddad struktur

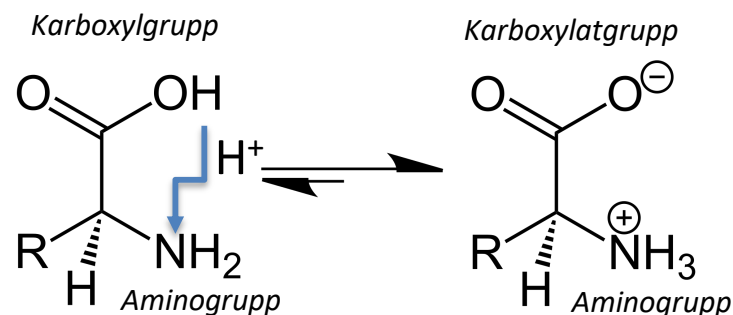
- ✓ Bilden till vänster visar den neutrala formen av en aminosyra medan bilden till höger visar hur de flesta aminosyror ser ut vid fysiologiskt pH-värde (ca 7,4). Fysiologiskt pH-värde är det pH-värde som råder i vårt blod och i våra vävnader.





# Aminosyrans karboxylgrupp kan avge en vätejon/proton (H<sup>+</sup>) till sin egen aminogrupp

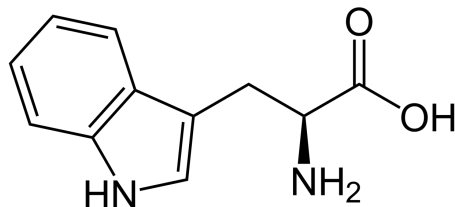
- ✓ Karboxylgruppen är en svag syra vilket innebär att den, vid fysiologiskt pH-värde, avger en proton/vätejon (H<sup>+</sup>). Karboxylgruppen blir då negativt laddad; COO<sup>-</sup>. Aminogruppen är en svag bas vilket innebär att den, vid fysiologiskt pH-värde, kan ta upp den proton/vätejon (H<sup>+</sup>) som karboxylgruppen har avgivet. Aminogruppen blir då positivt laddad; NH<sub>3</sub><sup>+</sup>.



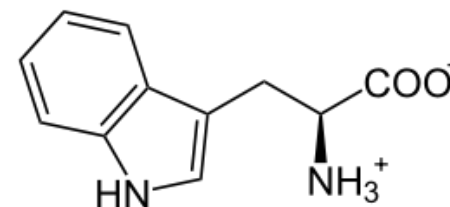
# Aminosyror uppträder oftast som zwitterjoner (amfojoner)

- ✓ **Zwitterjon (amfojon):** En zwitterjon är en molekyl med två eller flera funktionella grupper där minst en funktionell grupp har en positiv laddning och minst en funktionell grupp har en negativ laddning, samtidigt som nettoladdningen för hela molekylen är noll (vid ett specifikt pH-värde).
- ✓ **Aminosyror är oftast i form av zwitterjoner (amfojoner):** Aminosyror har mycket sällan utseendet som bild 1 visar. Vid fysiologiskt pH (ca 7,4) uppträder de flesta aminosyror som *zwitterjoner* (amfojoner) som bild 2 visar.

*Aminosyran tryptofan i neutral form (oladdad struktur)*

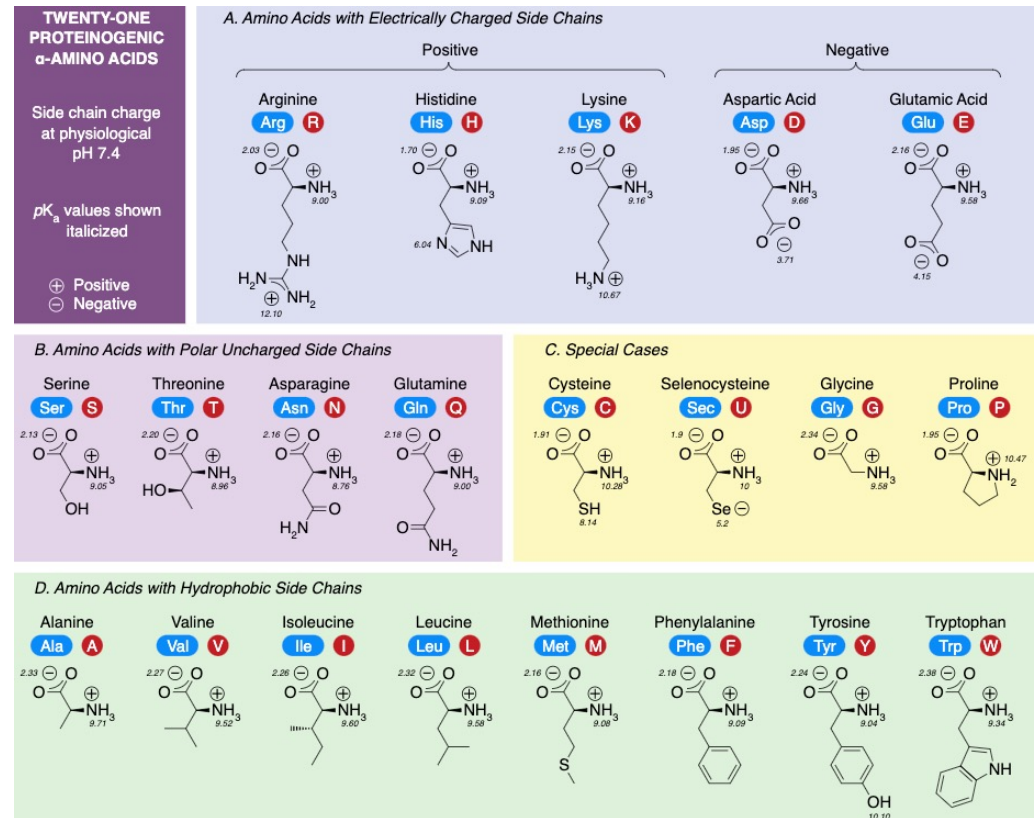


*Aminosyran tryptofan i zwitterjonform (laddad struktur)*



# Aminosyrornas laddningar vid fysiologiskt pH-värde (ca 7,4)

- ✓ Tabellen visar att alla aminosyror har en laddad struktur vid fysiologiskt pH-värde.
- ✓ Tabellen visar också att de flesta aminosyror är elektriskt neutrala vid fysiologiskt pH-värde (lika många positiva som negativa laddningar) och därmed är zwitterjoner.
- ✓ De flesta av aminosyrorna på den övre raden har sidokedjor som bär på antingen positiva eller negativa laddningar vilket gör att dessa aminosyror inte är elektriskt neutrala vid fysiologiskt pH-värde och därmed inte är zwitterjoner. Dessa aminosyror kommer dock kunna bli zwitterjoner om pH-värdet förändras.

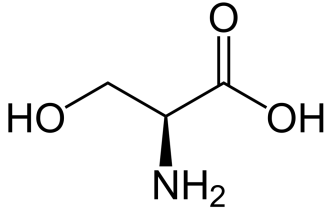
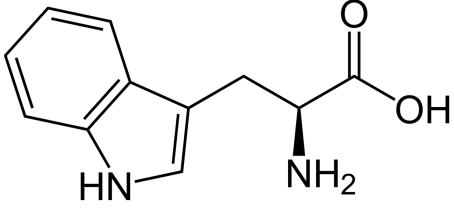
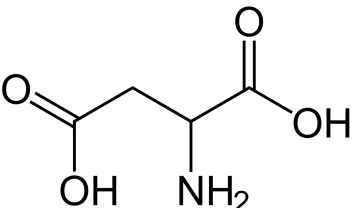
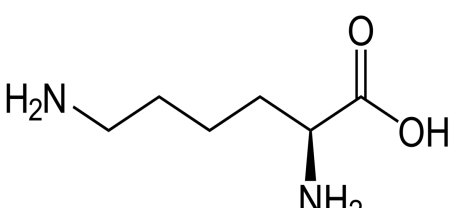


Bildkälla: By TungstenEinsteinium - Own work, CC BY-SA 4.0, <https://commons.wikimedia.org/w/index.php?curid=117005436>

# Aminosyrorna kan delas in i 4 grupper utifrån sidokedjornas (R-gruppernas) struktur

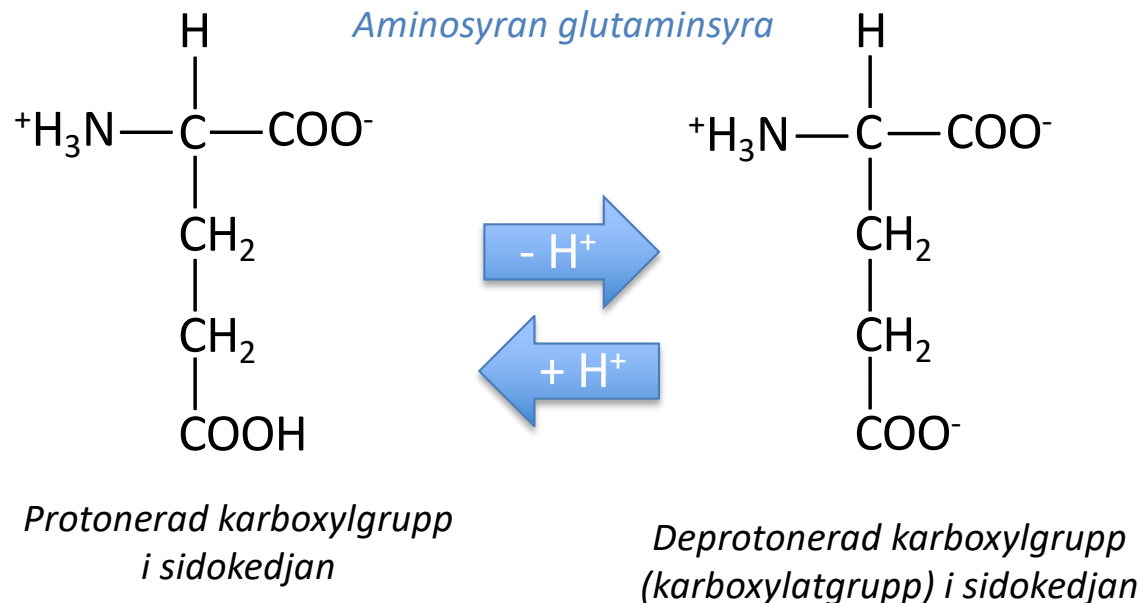
1. **Aminosyror med polära, oladdade, sidokedjor (hydrofila):** Polära aminosyror har en polär sidokedja som är löslig i vatten eftersom den kan binda till vattenmolekyler genom vätebindningar eller vanliga dipol-dipolbindningar. Polära sidokedjor innehåller oftast polära hydroxylgrupper (-OH) eller tiolgrupper (-SH).
2. **Aminosyror med opolära sidokedjor (hydrofoba):** Opolära aminosyror har en opolär sidokedja, ofta bestående av kolvätegrupper. Sidokedjan kan inte binda till vatten med vätebindningar eller vanliga dipol-dipolbindningar och är därför olöslig i vatten. Ibland kan den opolära sidokedjan innehålla en polär grupp men är ändå opolär och olöslig i vatten eftersom den opolära delen av sidokedjan är mycket större och får mycket större betydelse för sidokedjans egenskaper.
3. **Aminosyror med sura sidokedjor (negativt laddade):** Sura aminosyror har en sidokedja som kan fungera som en syra och avge  $H^+$ . Sidokedjan får då en negativ laddning och kan då skapa en bindning till positivt laddade delar av andra molekyler, t.ex. till vattenmolekyler. Sura sidokedjor innehåller i neutral form den sura karboxylgruppen (-COOH), denna kommer avge en  $H^+$  och omvandlas då till en negativt laddad karboxylatgrupp (-COO<sup>-</sup>).
4. **Aminosyror med basiska sidokedjor (positivt laddade):** Basiska aminosyror har en sidokedja som kan fungera som en bas och uppta en  $H^+$ . Sidokedjan får då en positiv laddning och kan då skapa en bindning till negativt laddade delar av andra molekyler, t.ex. till vattenmolekyler. Basiska sidokedjor innehåller i neutral form den basiska aminogruppen (-NH<sub>2</sub>), denna kommer uppta en  $H^+$  och omvandlas då till en positivt laddad aminogrupp (-NH<sub>3</sub><sup>+</sup>), en s.k. *protonerad aminogrupp*.

# Aminosyrorna kan delas in i 4 grupper utifrån sidokedjornas (R-gruppernas) struktur

Aminosyror med polära, oladdade, sidokedjor (hydrofila):	Aminosyror med opolära sidokedjor (hydrofoba):	Aminosyror med sura sidokedjor (negativt laddade):	Aminosyror med basiska sidokedjor (positivt laddade):
<p><i>Cystein, Serin, Treonin, Tyrosin, Asparagin, Glutamin</i></p>	<p><i>Alanin, Glycin, Valin, Leucin, Isoleucin, Prolin, Metionin, Fenylalanin, Tryptofan</i></p>	<p><i>Asparaginsyra, Glutaminsyra</i></p>	<p><i>Lysin, Arginin, Histidin</i></p>
<p>Serin</p> 	<p>Tryptofan</p> 	<p>Asparaginsyra</p> 	<p>Lysin</p> 

# Sura sidokedjor (R-grupper) kan avge en vätejon/proton

- ✓ Vid relativt lågt pH-värde (hög omgivande koncentration av  $H^+$ ) så är karboxylgruppen i sidokedjan *protonerad* (som på bild 1).
- ✓ Om pH-värdet höjs (lägre omgivande koncentration av  $H^+$ ) så kommer karboxylgruppen i sidokedjan att kunna avge sin vätejon/proton (som på bild 2) och bli *deprotonerad*.
- ✓ Karboxylgrupper fungerar bra som syror eftersom den karboxylatgrupp ( $-COO^-$ ) som bildas efter att  $H^+$  har lossnat är en stabil grupp p.g.a. delokaliserade elektroner.

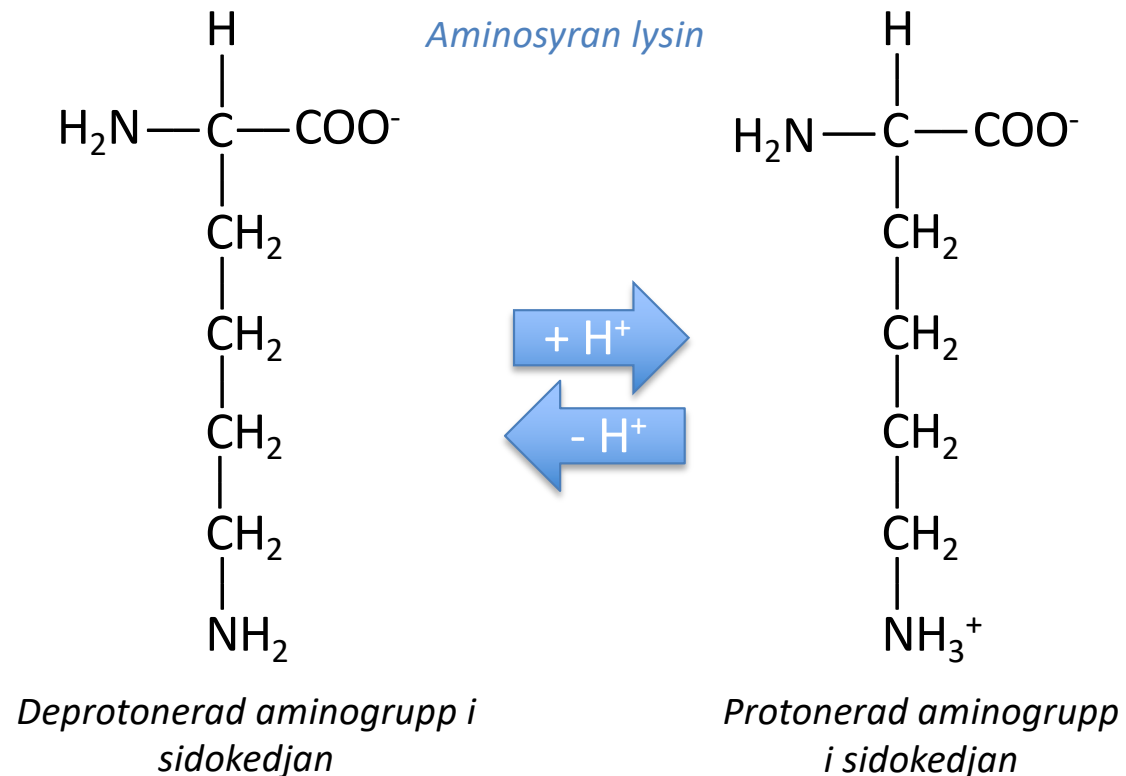


*Protonerad:* Tagit upp en vätejon/proton ( $H^+$ )  
*Deprotonerad:* Avgett en vätejon/proton ( $H^+$ )



# Basiska sidokedjor (R-grupper) kan uppta en vätejon/proton

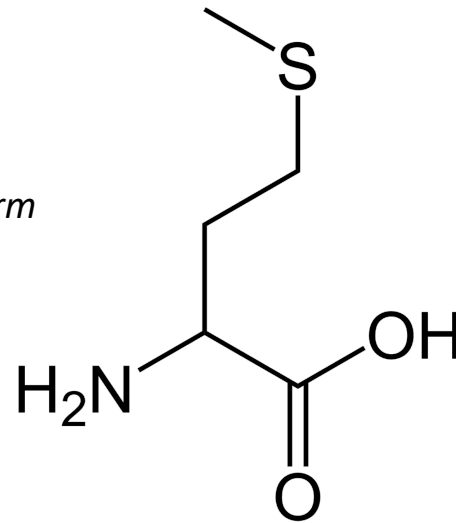
- ✓ Vid relativt höga pH-värden (låg omgivande koncentration av  $H^+$ ) är aminogruppen i sidokedjan deprotonerad (som på bild 1).
- ✓ Om pH-värdet sjunker (högre omgivande koncentration av  $H^+$ ) så kommer aminogruppen i sidokedjan protoneras (som på bild 2).
- ✓ Aminogrudder fungerar som baser eftersom kväveatomen har ett fritt elektronpar som kan binda en vätejon/proton ( $H^+$ ).



## Uppgift 2:

Vilken grupp av aminosyror tillhör metionin?

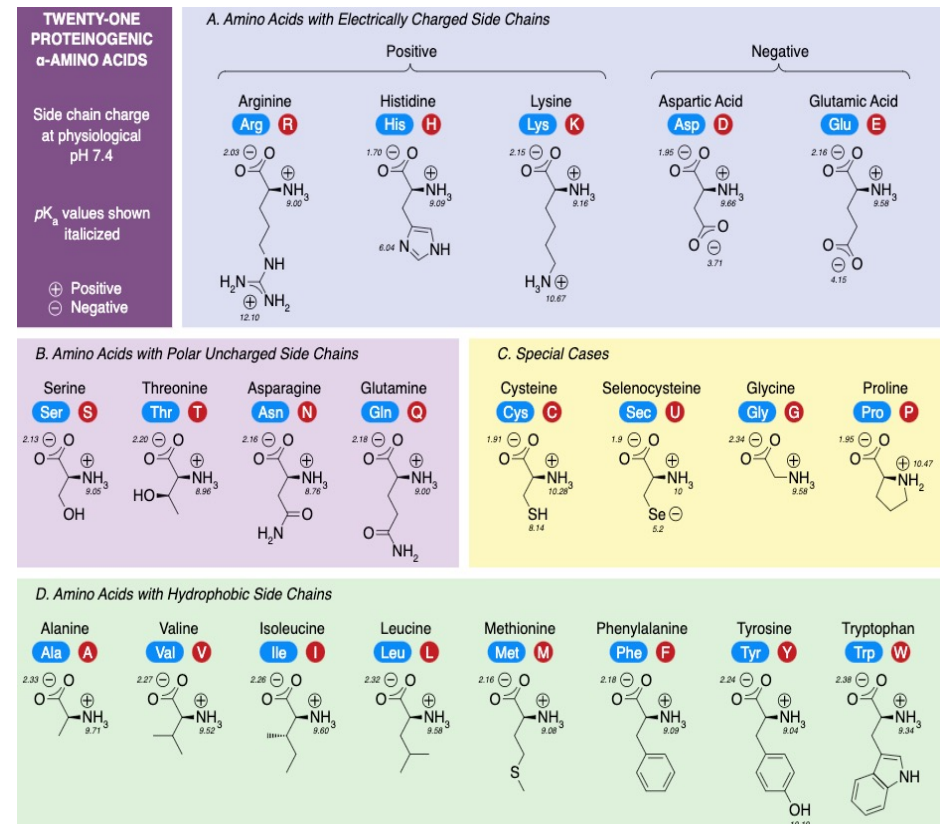
*Metionin i neutral/oladdad form*



**Svar:** Aminosyror med opolära sidokedjor (hydrofoba).

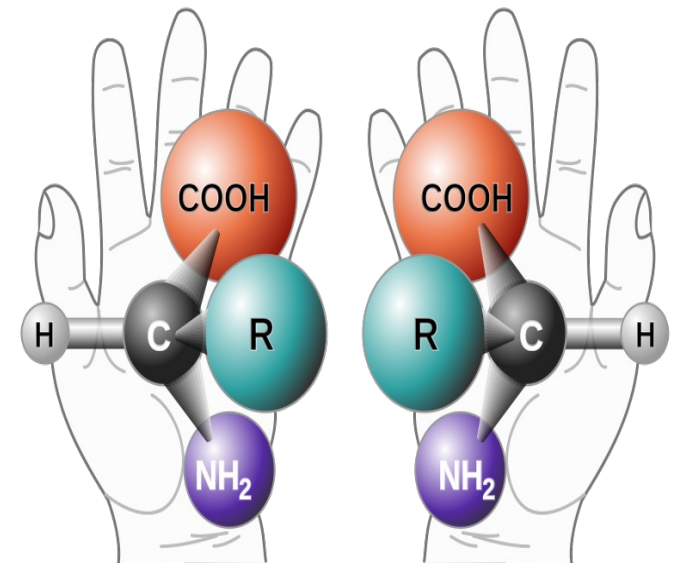
# Ett alternativt sätt att dela in aminosyror

- ✓ Det finns flera olika sätt att dela in aminosyror på. På bilden till höger visas ett alternativt sätt jämfört med den tidigare presenterade indelningen.
- ✓ En viktig skillnad jämfört med den andra indelningen (som presenterades tidigare) är att man inte har "sur" och en "basisk" grupp utan istället en grupp som innehåller alla aminosyror som har en elektriskt laddad sidokedja (både positiva och negativa) vid fysiologiskt pH-värde (den översta gruppen på bilden).
- ✓ En annan skillnad är att man också har valt att plocka ut vissa aminosyror från de andra grupperna och placera dem i en grupp som kallas för "specialfall".
- ✓ Ytterligare en skillnad är att tyrosin här klassas som en opolär/hydrofob aminosyra.



# Alla aminosyror (förutom glycin) förekommer i två olika varianter/former, s.k. enantiomerer

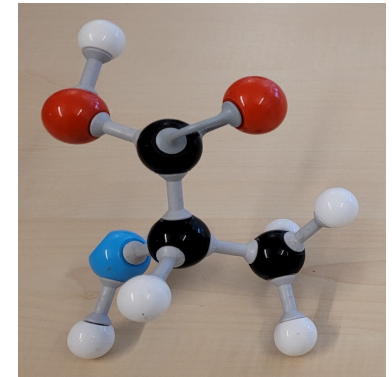
- ✓ **Enantiomerer/spegelbildsisomerer:** På bilden syns två varianter/former av en aminosyra. De förhåller sig till varandra på samma sätt som vänster och höger hand. Om vi t.ex. vrider den högra molekylen 180 grader och lägger den ovanpå den vänstra molekylen så kommer de inte vara exakt likadana, de har nämligen olika "rymdstruktur" (atomerna pekar i olika riktning). De är inte likadana men de är däremot varandras spegelbilder. Man säger att de är *enantiomerer* eller *spegelbildsisomerer*.
- ✓ **Kirala atomer:** För att en kemisk förening ska förekomma i form av olika enantiomerer (spegelbildsisomerer) krävs det att det finns minst en kirala atom (asymmetrisk atom). Kirala atomer är atomer som binder 4 olika atomer/atomgrupper vilket möjliggör olika rymdstrukturer beroende på i vilken riktning i rymden atomerna pekar. Begreppet "kirala" är taget från det grekiska ordet för hand (cheir).
- ✓ **Optiskt centrum/asymmetriskt centrum:** Platsen där den kirala atomen sitter kallas också för molekylen optiska eller asymmetriska centrum. Aminosyroras optiska/asymmetriska centrum är alfa-kolet.



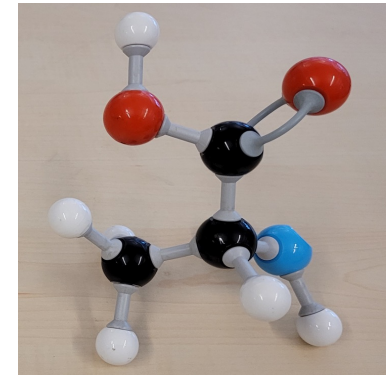
Bildkälla: Av Chirality with hands.jpg: Ukjentderivative work: --  
περήλιο © - Chirality with hands.jpg, Offentlig eiendom,  
<https://commons.wikimedia.org/w/index.php?curid=17071045>

# Två olika enantiomerer av aminosyror: L och D

- ✓ **Två huvudtyper av enantiomerer:** Enantiomerer är molekyler som är spegelbilder av varandra. Inom aminosyrornas värld finns två huvudtyper av enantiomerer, nämligen L och D. Namnet "L" härstammar från det latinska ordet *laevus*, vilket betyder "vänster". Namnet "D" härstammar från det latinska ordet *dexter*, vilket betyder "höger". Om vi bygger en molekylmodell av en aminosyra och placerar den ensamma väteatomen pekandes mot observatören, kommer aminogruppen att befinna sig till vänster om den centrala kolatomen om det är en L-aminosyra och till höger om den om det är en D-aminosyra. De båda enantiomererna har inte exakt samma 3D-struktur utan är varandras spegelbilder.
- ✓ **L-aminosyror:** Denna typ av enantiomerer är den absolut vanligaste i levande organismer och är en viktig byggsten för proteiner. De flesta organismer, inklusive människan, kan enbart använda sig av L-aminosyror i proteinsyntesen och i andra biokemiska processer.
- ✓ **D-aminosyror:** Denna typ av enantiomerer är mycket mindre vanliga i biologiska system, men förekommer i vissa organismer och miljöer. T.ex. finns det olika bakterier i marken och i sjöar och hav som producerar dessa.
- ✓ **Varför inte D-aminosyror i våra celler?:** D-aminosyror har en annan 3-dimensionell struktur jämfört med L-aminosyror, vilket gör att de inte kan binda till olika enzymer, receptorer etc. i och på våra celler, vilka är specialiserade på L-aminosyrornas struktur.



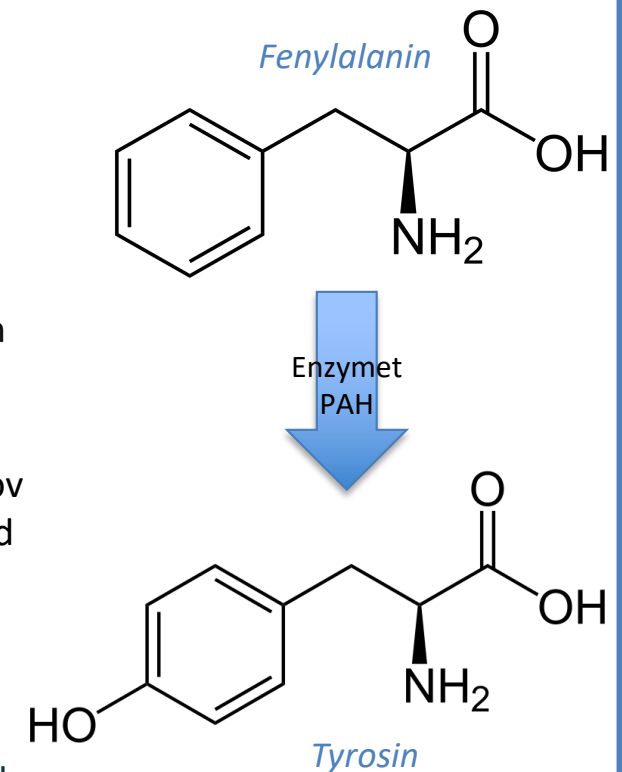
Aminosyran L-alanin  
("vänster hand")



Aminosyran D-alanin  
("höger hand")

# Sjukdomen fenylketonuri (PKU)

- ✓ **Vad är fenylketonuri (PKU)?:** *Fenylketonuri*, även kallat PKU, är en ärftlig sjukdom (autosomal recessiv monogen sjukdom) som innebär nedsatt förmåga att omvandla aminosyran *fenylalanin* till aminosyran *tyrosin*. Detta leder till höga nivåer av fenylalanin i blodet. Sjukdomen kan leda till skador på hjärnan och nervsystemet, vilket kan resultera i utvecklingsstörningar och andra symtom.
- ✓ **Vad beror PKU på?:** Sjukdomen uppkommer p.g.a. en mutation i genen som kodar för enzymet *fenylalaninhydroxylas* (PAH). Detta enzym bildas i levern och har till uppgift att omvandla aminosyran fenylalanin till aminosyran tyrosin. Om inte enzymet fungerar som det ska så ansamlas fenylalanin i kroppen.
- ✓ **Hur diagnosticeras PKU?:** Diagnosen ställs genom ett s.k. *PKU-prov*. Ett blodprov tas från den nyföddes hæl eller hand och sedan analyseras fenylalaninnivån med olika metoder (även många andra sjukdomar analyseras samtidigt).
- ✓ **Hur behandlas PKU?:** Behandlingen består främst av en anpassad diet med ett lågt proteinintag (och därmed lågt fenylalaninintag). Ibland finns behov av kosttillskott med andra aminosyror. Det finns även ett par mediciner som kan öka omvandlingen av fenylalanin till tyrosin eller till andra ämnen.



## Film: Fenylketonuri (PKU)



Källa: <https://www.youtube.com/watch?v=wJnhoU0IJc>



# Repetition:

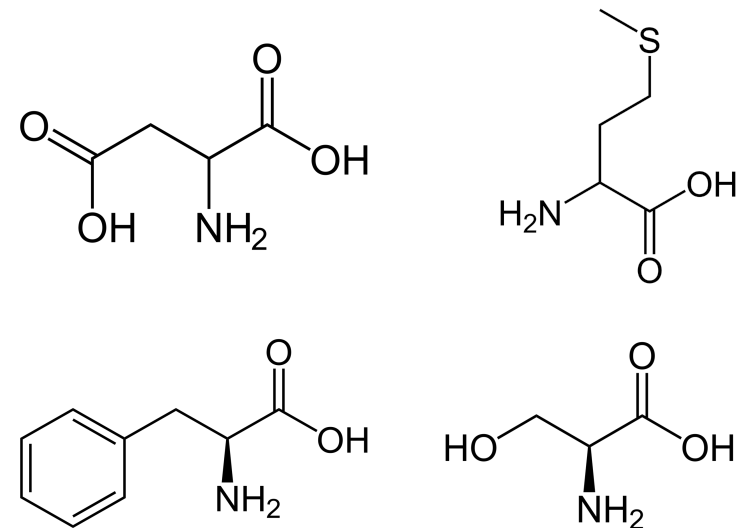
## Förklara följande begrepp:

- Aminogrupp
- Karboxylgrupp
- Karboxylatgrupp
- Sidokedja (R-grupp)
- Essentiella aminosyror
- Amfolyt
- Zwitterjon (amfojon)
- Enantiomerer/spegelbilsisomerer
- L- och D-aminosyror

## Redogör:

- Redogör för aminosyrornas funktioner.
- Redogör för tre olika sätt att namnge aminosyror.
- Redogör för den allmänna strukturen av en aminosyra (neutral/oladdad form) samt strukturen vid fysiologiskt pH.
- Förklara skillnaden mellan syror, baser och amfolyter.
- Redogör för indelningen av aminosyror utifrån sidokedjornas (R-gruppernas) struktur.
- Redogör för sjukdomen fenylketonuri.

## Vilken grupp tillhör följande aminosyror?:







**Se gärna fler filmer på:**  
[kemilektioner.se](http://kemilektioner.se)  
[youtube.com/kemilektioner](https://youtube.com/kemilektioner)