

Orijinal Soru: Temel Bilimler 49

49. Aşağıdaki glikozaminoglikanlardan hangisi, proteoglikan agregatının yapısındaki kor proteine kovalent olarak bağlanmaz?

- A) Heparan sülfat
- B) Dermatan sülfat
- C) Kondroitin sülfat
- D) Hiyalüronik asit
- E) Keratan sülfat

Doğru Cevap:D

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR

16

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



- **NADPH oluşturan enzimler...** İzositrat dehidrojenaz (Sitozolik), Malik enzim, Glukoz-6-fosfat dehidrojenaz, 6-fosfoglukonolakton dehidrojenaz
- **NADPH'in kullanım alanları...** Yağ asit sentezi, glutatyonun indirgenmesi, serotonin sentezi, nitrik oksit sentezi, steroid sentezi, fagositoz

11. GLİKOZAMİNOGLİKANLAR

- **Glikozaminoglikanların (GAG) yapısı...** amino şeker (glukozamin veya galaktozamin) ve **asidik şekerden** (glukuronik asit veya L-iduronik asit) oluşan tekrarlayan disakkarid birimleri.
- **GAG'lar sülfat bakımından zengindir.** Sülfatın başlıca kaynağı fosfoadenozil fosfosülfat (PAPS) adı verilen aktif kükürt birimleridir.
- **Proteoglikanların yapısı:** bir proteine bağlı **onlarca glikozaminoglikan birimlerinden** oluşur.
- **Birden fazla monosakkarit türevi içeren karbonhidrat polimeri...** Heparin (Heparin bir glikozaminoglikan olup bu ailenin tamamı heteropolisakkarittir)
- **Proteoglikanların bulunduğu dokular...** deri, kıkırdak, tendon, ligament, aort, kornea, sinovyal sıvı, kan damarları, kalp kapakçıkları, bazal membran, mast hücreleri
- **GAG'lacın sentezi galoide gerçekleşir. Yıkımında ise**

Temel Bilimler 49. soru
Tusdata Biyokimya Hızlı Tekrar 1.
Fasikül Sayfa 016

- **Albümin, galaktosamin içeren glikozaminoglikanlar...** Kondroitin sülfat, Dermatan sülfat
- **Asit şeker (üronik asit) içermeyen, keratan sülfat**
- **Hyalüronik asid hariç** bütün GAG'lar, bir proteine kovalent bağlanarak proteoglikan birimlerini oluşturur. **Ayrıca kükürt (sülfat) içermeyen tek GAG hyalüronik asittir.**

- **Sülfat birimleri açısından en zengin** olan ve diğer GAG'ların aksine hücre içi bileşeni olan, **heparin.**
- **Heparin,** ayrıca lipoprotein lipazın aktivatörüdür.

"Glikozaminoglikanlar" başlıklı şekilde bakınız.

- Bazal membranların yapısında başlıca GAG, ayrıca hücre yüzeyinin bileşeni olan ve lipoprotein lipazı bağlayan GAG, **Heparan sülfat**
- **D-glukronik asit, C vitamini** (askorbik asit) öncüsüdür.
- **İnsanlarda** D-glukronik asitten L-askorbik asid sentezleyen L-glukonolakton oksidaz bulunmadığı için **C vitamini esansiyeldir.**
- İnsan metabolizmasında taşıyıcısı monofosfat olan tek nükleotid şeker; **N-asetil nöraminik asit'tir** (siyalik asit). (CMP- NANA)
- **Amino şeker sentezinde azotun kaynağı ...** Glutamin
- NADP bağımlı Ksilitol dehidrojenaz eksikliğinde **esansiyel pentozüri görülür ve idrarda L-Ksilüloz** artar.
- **Kaba yüz görünümü, hepatosplenomegali, korneada opasite, mental retardasyon, eklem deformitesi ve zeka geriliği** hangi hastalık grubunda... Mukopolisakkaridoz
- **Hurler sendromu (MPS I H):** α-L-iduronidaz eksik olup koroner arterlerde mukopolisakkarid birikimi sadece hurler sendromunda görülür.

- **Hunter sendromu (MPS II):** İduronat sülfataz eksik olup X'e bağlı olarak kalıtılır. İşitme kaybı ve retinal dejenerasyon görülür. Korneal bulanıklık yok.
- **Sanfilippo Sendromu (MPS III tip A-D):** Ağır sinir sistemi bozukluğu ve zeka geriliği.
- **Marquio Sendromu (MPS IV):** Zeka normal iken en ağır iskelet deformitesi bu tiptedir. **Keratan sülfat ve kondroitin sülfat birlikte arttığı tek durum.**
- **Dokularda keratan sülfat birikimi gözlenen mukopolisakkaridoz...** Marquio B sendromu
- **Hiyalüronik asit yıkım bozukluğu olan ...** Natowicz sendromu

12. GLİKOPROTEİNLER

- **Glikoproteinler,** proteinlere oligosakkaritlerin eklenmesi ile oluşur.
- **Glikoproteinlerin bulunduğu yerler...** Tüm plazma proteinleri (albümin ve prealbümin hariç), hormonlar (TSH, FSH, LH, hCG), lizozomal enzimler, hücre membran proteinleri, antikorlar, kan grubu belirleyicileri.
- **Albümin ve prealbümin hariç plazmadaki globüler proteinlerin hemen hemen hepsi glikoprotein.** Plazma proteinleri K'de sentezlenir ve depolanmadan plazmaya salınır.
- **Glikoproteinlerin sentez bölgesi... Granüllü Endoplazmik Retikulum (membrana bağlı ribozomlar)**
- **Glikozillenme nerede gerçekleşir...Endoplazmik Retikulum ve golgi**
- **Glikoproteinler oluşurken şekerler, serin veya treonin'e** bağlanırsa O-glikozid, **asparajin'e** bağlanırsa **N-glikozid oluşur.**
- N-bağı glikozidlerin sentezinde oligosakkaritlerin taşınması için... **dolikal (izopren türevidir)** ve onun fosforile türevi olan dolikal fosfata (bazen retinil fosfat) gerekir.
- **Tunikamisin** glikoprotein sentezini engelleyen bir inhibitördür.
- **Mannozidaz II inhibitörü ...** Swainsonin
- **Tunikamisin, dolikal fosfata oligosakkaritlerin bağlanmasını engelleyerek N-glikozid oluşumunu bozar.**
- **Deoksinojiromisin,** glikozidazı inhibe ederek glikoprotein sentezini bozar.
- **Eritrosit membranında bulunan majör transmembran glikoproteinleri...** Glikofarin ve Bant 3
- **N-bağı glikoproteinlerin lizozomlara taşınması sırasında mannoz birimlerinin fosforilasyonunun olmaması sonucu gelişen hastalık...** I-hücre hastalığı
- **Lizozomal depo hastalığı olan alfa mannozidazda yıkımı etkilenen bileşik...** Glikoprotein
- **Alfa-Mannozidoz, beta-mannozidoz, fukoizidoz, sialidoz, aspartil glikozaminüri ve Schindler hastalığı** glikoprotein yıkımının etkilendiği diğer hastalıklardır.
- **Proteinlere karbonhidratların enzimatik olmayan şekilde bağlanmasına glikasyon** denir.
- **Glikasyon reaksiyonları oluşum sıralaması...**
 - 1- Glukozun bir proteinin N-terminali ile Schiff bazı oluşturması
 - 2- Amadori yeniden düzenlenmesi ile ketoaminlere dönüşüm

Bir küçük spot...
TUS'ta çıkacağını
hissetmişiz demek ki...