

07.12.2022

Ich habe eine Frage bezüglich der lang- bzw. kurzkettigen Fettsäuren im POL-Fall CPTII-Mangel und Ismail Dursun.

Man unterscheidet in der β -Oxidation ja den Abbau von Fettsäuren in Peroxisomen und in Mitochondrien, aber welche Fettsäuren werden denn jetzt wo abgebaut und wieso sollte Ismail Dursun v.a. Auf die langkettigen Fettsäuren verzichten?

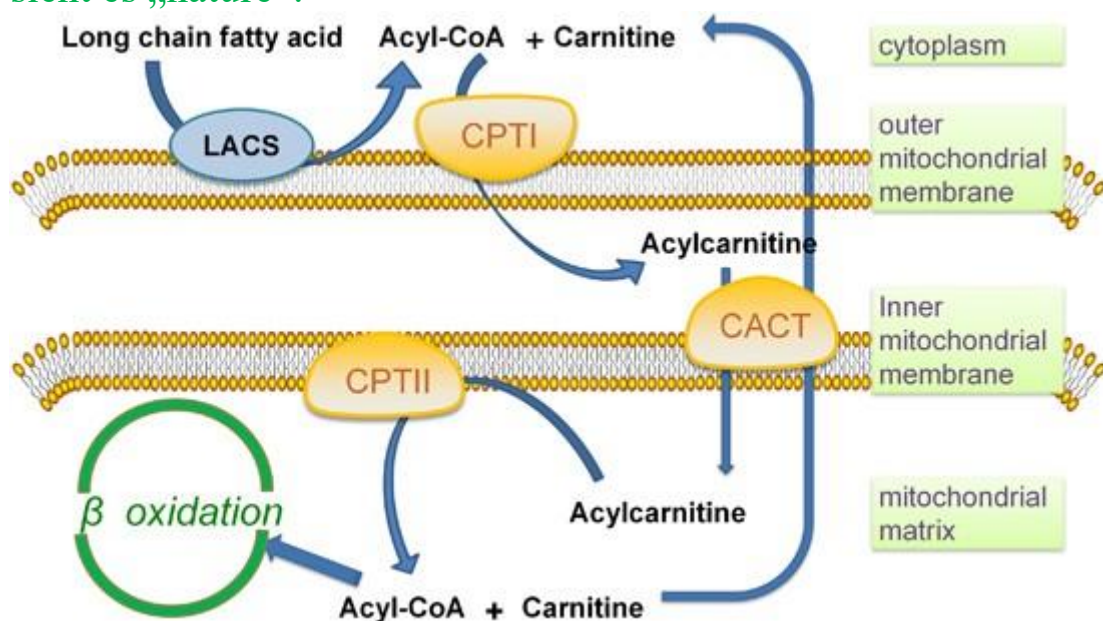
Da liegt wohl ein Missverständnis vor: Es gibt kurzkettige Fettsäuren (unter 16 C-Atome). Sie gehen ohne Transporter ins Mitochondrium. Langkettige Fettsäuren (16-18 C-Atome) werden über CPT ins Mitochondrium transportiert und sehr langkettige Fettsäuren (werden manchmal auch nur als langkettig bezeichnet) (über 18 C-Atome) werden unter anderem im Peroxisom abgebaut. kurzkettige und sehr langkettige Fettsäuren sind eher selten.

21.11.2020

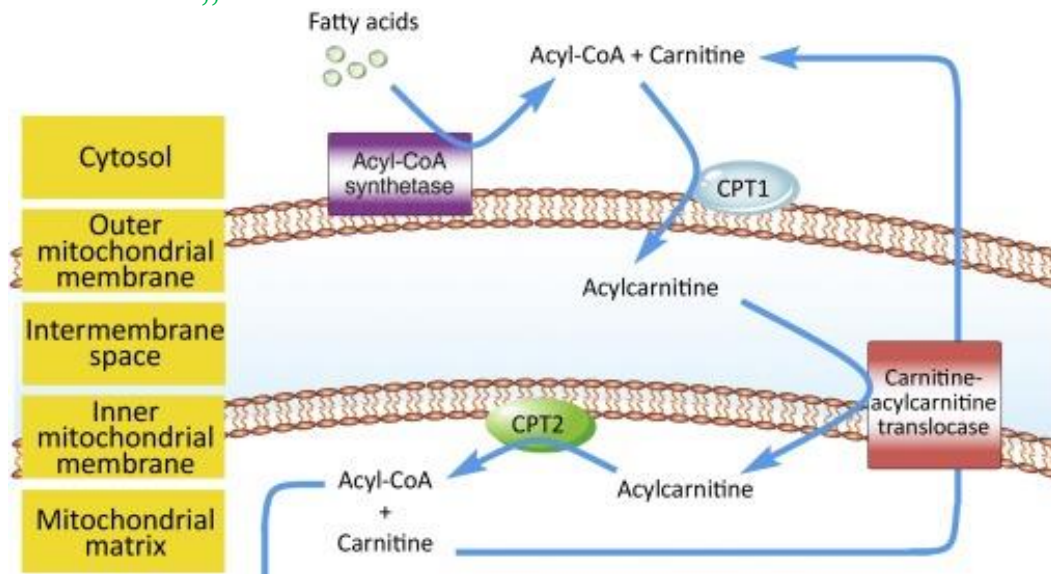
„Ich habe heute mit meiner Lerngruppe die Beta-Oxidation und den CPT2 – Mangel wiederholt. Dabei sind wir auf unterschiedliche Beschreibungen der Lokalisation von CPT1 und 2 gestoßen. Einige Quellen geben an, dass sich CPT1 an der äußeren mitoch. Membran befindet (diese ist doch eigentlich durch Porine permeabel?) und andere (bspw. der Horn) geben an, dass sich CPT1 an der Außenseite der inneren Mitochondrienmembran befindet. Können Sie uns hierbei weiterhelfen?“

Siehe Frage am 25.10.2020 weiter unten.

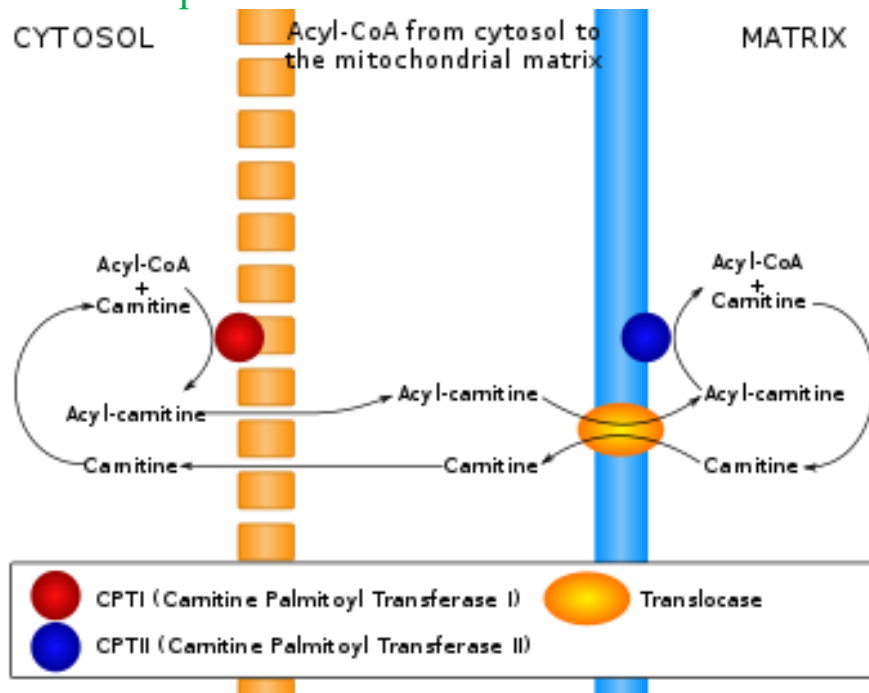
So sieht es „nature“:



Und so sieht es „cell“:



Und das meint Wikipedia:



Ich vermute also Außenseite äußere Membran. Aber wie bereits gesagt. Ich weiß es leider selbst auch nicht.

25.10.2020

„Vielen Dank für Ihr aktuelles Video und die dazugehörigen Folien (CPT-Mangel). Zwei kurze Fragen habe ich dazu:

Folie 14: Die Abbildung suggeriert, dass Acyl-CoA in den Intermembranraum gelangt und dort CPT1 Carnitin auf auf Acyl überträgt. Geschieht das nicht auf der Cytosol-Seite der äußeren Mitochondrienmembran, von wo aus das gebildete Acyl-Carnitin durch Porine in den Intermembranraum des Mitochondriums gelangen kann?

Oder kann Acyl-CoA tatsächlich in wesentlichen Mengen in den Intermembranraum gelangen?

Die Abbildungen im Netz widersprechen sich, was die genaue Lokalisation von CPT1 betrifft. Fest steht, es ist ein Membranenzym der äußeren mitochondrialen Membran. Acyl-Carnitin geht aufgrund seiner Kleinheit ganz sicher besser durch die Porine, als Acyl-CoA. Insofern wäre es schlauer, die Reaktion tatsächlich an der äußeren Seite der äußeren Membran zu lokalisieren. Vielleicht ist demnach die Abb. auf Folie 14 falsch. Genau weiß ich es aber leider auch nicht. Folie 16: ACS ist einmal eingetragen in der Outermembrane für die LCFAs, einmal steht es links unterhalb der Innermembrane. Wofür steht die Abkürzung (Acyl-CoA-Synthetase, Acyl-Carnitin-...) ? Meint sie in beiden Fällen das gleiche?

Über eine kurze Klärung würde ich mich sehr freuen.“

Es gibt zwei ACS (Acyl-CoA-Synthetasen), eine für die langkettigen Fettsäuren (LCFAs) und eine für die mit kürzeren Ketten (MCFAs).

20.10.2020

„gehören die Themen (Fettsäuresynthese, Malat-Asparat-Schuttle und Citrat-Malat-Schuttle) nicht zu unserem Pol Fall ?

Oder kommen sie in einem anderen Pol Fall vor ?“

Zum Pol Fall gehört grundsätzlich immer das, was ich in den Vorlesungsfolien und in meinen Vorlesungsvideos zeige. Es wird in meinem Unterricht nicht die komplette Biochemie abgedeckt (aber halt auch nicht geprüft) werden.

19.10.2020

„In Ihrem Video sagen Sie, dass die Beta-Oxidation nur funktioniert, wenn Sauerstoff vorhanden ist. Warum geht sie denn bei Sauerstoff-Mangel nicht? Ansonsten ein Danke für das sehr verständliche Video.“ Sauerstoff ist die ursächliche Triebkraft für die beta-Oxidation. O_2 will zu H_2O reduziert werden, zieht so zu sagen an den Elektronen der Fettsäure, die dann oxidiert wird. Die Elektronen landen aber über Umwege auf dem Sauerstoff. Sie werden über NADH und $FADH_2$ zunächst zwischengespeichert. Das passiert sowohl direkt in der beta-Oxidation als auch im Citratzyklus. NADH und $FADH_2$ liefern dann die Elektronen in der Atmungskette ab, und erst dort entsteht aus Sauerstoff durch Reduktion Wasser (und aus ADP wird ATP). Bei

Sauerstoffmangel fehlt die Triebkraft. Folglich kommen Atmungskette, Citratzyklus und beta-Oxidation zum Erliegen.

19.10.2020

„wenn ich fragen darf was ist der Sinn dass CoA nicht mit Acyl CoA ins Mitochondrium reingeht ? woher kommt die CoA , die im Mitochondrium vorhanden ist ?“

1) Vom Acyl-CoA wird im Mitochondrium ja nur der Acyl-Teil in der β -Oxidation abgebaut. CoA wäre so zu sagen übrig und müsste wieder aus dem Mitochondrium raus ins Zytosol. Da CoA viel größer als Carnitin ist, wäre das zwar möglich, aber sehr aufwendig. Der zweite Grund ist der, dass der CoA Pool im Mitochondrium ein anderer, als der im Zytosol ist, was für regulatorische Prozesse wichtig ist („The compartmentation of CoA in all eukaryotes appears to be closely regulated, with cytosol and organelles maintaining separate CoA pools whose levels can modulate fluxes through CoA-dependent reactions“). Durch das Carnitin-Acyltransferase-System wird gewährleistet, dass mitochondriales CoA im Mitochondrium und zytosolisches CoA im Zytosol bleibt.

2) CoA wird im Zytosol synthetisiert und gelangt über einen Transporter (SLC25A42) ins Mitochondrium.