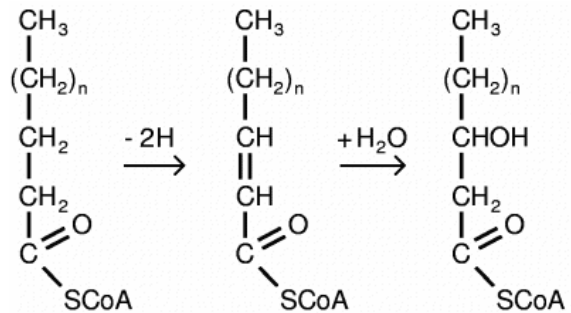


betaoxidation

st / löffler 427

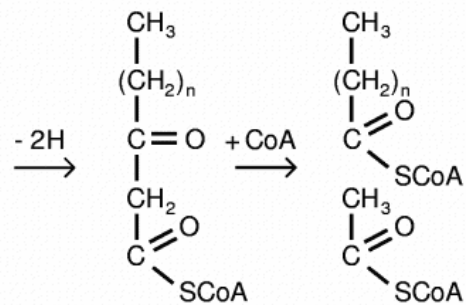
enzymatischer **Fettsäureabbau** in den **Mitochondrien** in vier Schritten mit Spaltung der Fettsäuren in **C2-Bruchstücke**, die entweder zur erneuten **Biosynthese von Fettsäuren** verwendet **oder** im **Zitronensäurezyklus** und in der Atmungskette zu CO_2 u. H_2O oxidiert werden:

1. **Dehydrierung:** nach ATP-abhängiger Aktivierung der Fettsäuren im Zytoplasma wird das entstandene Acyl-CoA mittels des Carriers Carnitin* in die Mitochondrien eingeschleust; dort erfolgt die erste Oxidation durch die FAD-abhängige Acyl-CoA-Dehydrogenase zu ungesättigten Fettsäuren mit trans-ständiger Doppelbindung.



2. **Hydratisierung:** Durch Addition von H_2O an die Doppelbindung werden die ungesättigten Fettsäuren in Betahydroxy-Acyl-CoA umgesetzt.

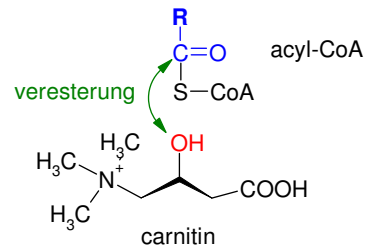
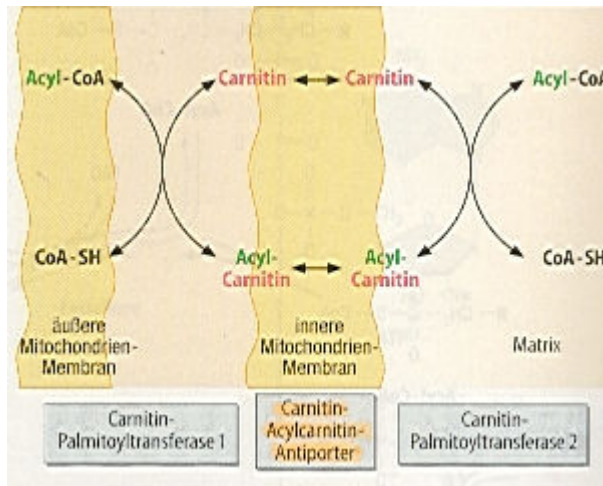
3. **Dehydrierung:** Nach Übertragung von Wasserstoff aus der Hydroxylgruppe an NAD entsteht Keto-Acyl-CoA, von dem durch



4. **thioklastische Spaltung** mit Betaketothiolase (eine Acyltransferase) Acetyl-CoA abgespalten wird u. der Acylrest auf CoA übertragen wird. Es entsteht eine um zwei C-Atome verkürzte Fettsäurekette als CoA-Verbindung, die erneut oxidiert werden kann.

Der Energiegewinn bei vollständiger Oxidation z.B. von Palmitinsäure entspricht dem Energiegehalt von 131 Molekülen ATP.

carnitin-transporter



löffler 430

- die enzyme der ***β-oxidation*** sind ***ausschliesslich in der matrix*** lokalisiert.
- der weitaus grösste teil des für diese verwendeten ***Acyl-CoA entsteht*** jedoch im ***cytosol***.
(aus lypolyse oder oder aufnahme von FA aus dem extrazellulären raum)
- ***acyl-CoA kann*** die ***innere*** mitochondrien-membran ***nicht passieren***

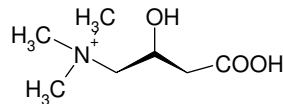
⇒ deshalb braucht es ein ***transportsystem***:

durch die carnitin-acyl-transferase 1 (cpt1) wird die ***acylgruppe auf carnitin umgepflanzt***. dabei wird CoA-SH freigesetzt.

acyl-carnitin wird im ***austausch*** gegen ein ***carnitin*** über den carnitin-acylcarnitin-antiporter ***durch die innere mitochondrienmembran geschleust***.

in der matrix wird die ***acylgruppe*** durch die carnitin-acyltransferase 2 (cpt2) wieder ***vom carnitin*** abgehängt und auf ein CoA-SH aufgeestert.

carnitin
Vitamin T



st / löffler 430

Natürliches Betain in tierischen Geweben, dient als ***Carrier von Acetyl- und Acyl-Gruppen*** durch die ***Mitochondrienmembran***