#### LES ACIDES AMINES

#### I-INTRODUCTION

#### II-STRUCTURE DES ACIDES AMINES

#### III- LES PROPRIETES DES ACIDES AMINES

A-Les propriétés physico-chimiques des fonctions  $\alpha$ -carboxyle et  $\alpha$ -amine

- B-Propriétés physico-chimiques des chaînes latérales
- 1- Les acides aminés non polaires = apolaires = hydrophobes
- 2- Les acides aminés polaires non chargés
- 3- Les acides aminés polaires chargés
- C-Ionisation des aa et titration
- 1- Cas des acides aminés qui ont des chaînes latérales non ionisables
- 2- Cas des acides aminés qui ont trois fonctions ionisables
- D-Propriétés spectrales des acides aminés
- E-Fluorescence
- F- Réactivité des chaînes latérales des cystéines (formation et ouverture des ponts disulfures)

Protéines : combinaison de 20 acides aminés (aa)

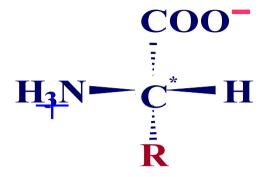
Moyenne des acides aminés ~ 128 Da Moyenne des résidus d'aminoacyl ~ 110 Da

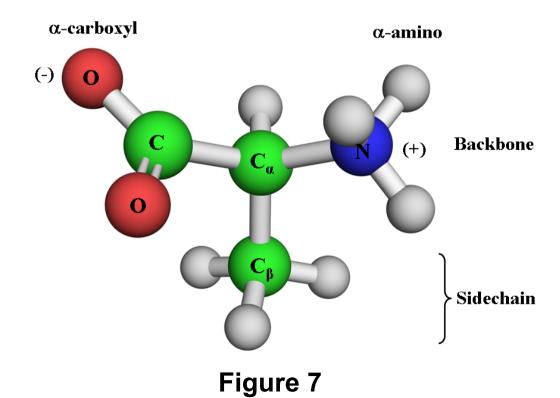
Macromolécules majoritaires dans les cellules (~ 50% du poids sec) Figure 5

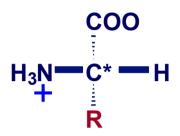
Nomenclature des acides aminés :

On utilise un code soit à <u>3 lettres</u> soit à <u>1 lettre</u>

Ala, A		
Gly, G	Acide aspartique	Asp, D
His, H	Acide glutamique	Glu, E
lle, I	<b>Asparagine</b>	Asn, N
•	Glutamine	Gln, Q
•	Arginine	Arg, R
•	Lysine	Lys, K
•	Phénylalanine	Phe, F
•	Tryptophane	Trp, W
•	Tyrosine	Tyr, Y
Thr, T		
	Gly, G His, H Ile, I Val, V Leu, L Pro, P Cys, C Met, M Ser, S	Gly, G His, H Acide aspartique Acide glutamique Asparagine Val, V Glutamine Arginine Leu, L Pro, P Cys, C Phénylalanine Tryptophane Ser, S Tyrosine

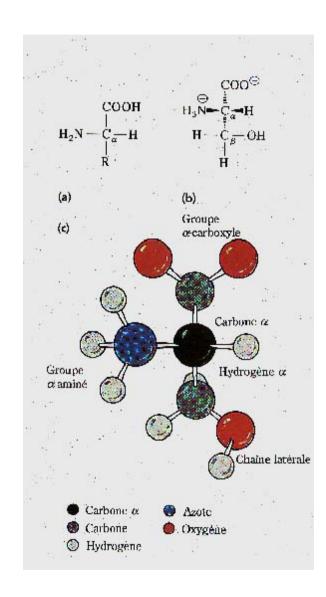




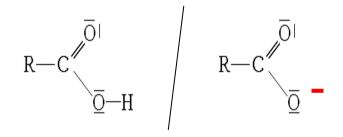


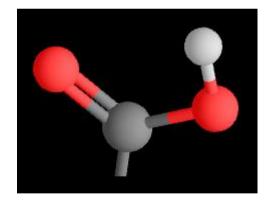
-1 C\* et 4 substituants

Structure de la chaîne latérale(Résidu) => nom de l'aa



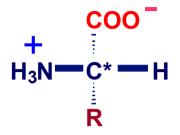
- •1 C\* et 4 substituants
  - -1 Fonction acide carboxylique/carboxylate



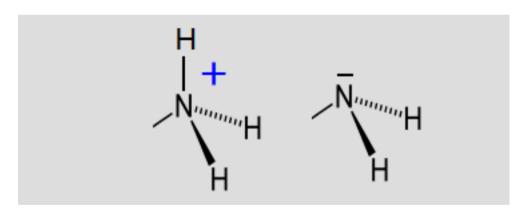


pKa environ 2

Structure de la chaîne latérale (Résidu) => nom de l'aa

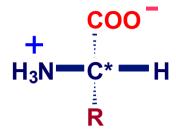


- •1 C\* et 4 substituants
  - -1 Fonction acide carboxylique/carboxylate
  - -1 Fonction amonium / amine primaire

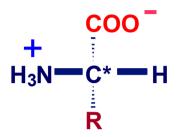


pKa environ 10

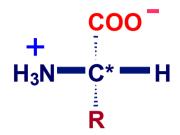
•Structure de la chaîne latérale (Résidu) => nom de l'aa



- •1 C\* et 4 substituants
  - -1 Fonction carboxylate / acide carboxylique
  - -1 Fonction amine primaire
  - -1 Proton, Hydrogène : H
- •Structure de la chaîne latérale (Résidu) => nom de l'aa

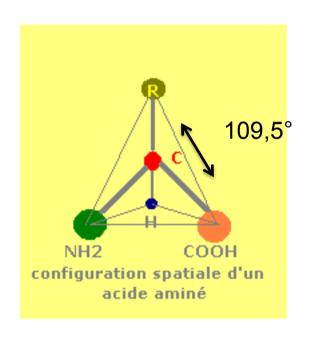


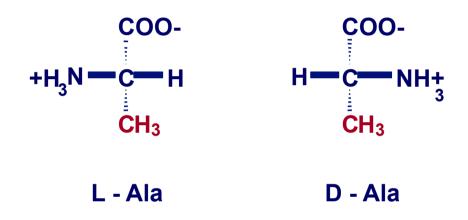
- •1 C\* et 4 substituants
  - -1 Fonction carboxylate / acide carboxylique
  - -1 Fonction amine primaire
  - -1 Proton, Hydrogène : H
  - -1 chaîne latérale ou «résidu de l'Amino-Acide» : R
- •Structure de la chaîne latérale (Résidu) => nom de l'aa



- •1 C\* et 4 substituants
  - -1 Fonction carboxylate / acide carboxylique
  - **–1 Fonction amine primaire**
  - -1 Proton, Hydrogène : H
  - -1 chaîne latérale ou «résidu de l'Amino-Acide» : R
- Structure de la chaîne latérale (Résidu)
- => nom de l'aa

## Le Ca est asymétrique sauf pour Gly





2 configurations différentes

•aa naturels => série L  $^{+}H_{3}N$   $^{-}C_{-}H$   $^{-}C_{-}NH_{3}^{+}$   $^{-}C_{-}H_{3}$   $^{-}C_{-}H_{3}$   $^{-}C_{-}H_{3}$   $^{-}C_{-}H_{3}$   $^{-}C_{-}H_{3}$   $^{-}C_{-}H_{3}$   $^{-}C_{-}H_{3}$   $^{-}C_{-}H_{3}$ 

- •Exceptions (série D):
  - peptides à activité antibiotique
  - peptidoglycane des bactéries

Ionisation du groupement carboxyle

$$^{+}H_{3}N - CH - COOH \xrightarrow{-H^{+}\atop +H^{+}} {^{+}H_{3}N} - CH - COO^{-}\atop R$$

pka environ 2

Ionisation du groupement amine

$$^{+}H_{3}N - CH - COO^{-} \xrightarrow{\stackrel{-H^{+}}{\rightleftharpoons}} H_{2}N - CH - COO^{-}$$
 $R$ 

pka environ 10

Figure 16

## Acides aminés Aliphatiques

La Glycine, Gly, G

- H: hydrogène
  - Le plus petit des Aa
  - il apporte de la flexibilité dans les protéines
  - Une mutation par ce résidu d'Aa peut provoquer des « trous » dans la protéine

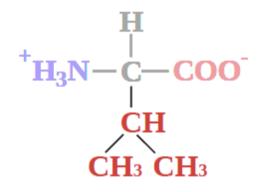
## Acides aminés hydrophobes - Aliphatiques

$$^{\dagger}$$
H $_{3}$ N $-$ C $-$ COO $^{-}$ CH $_{3}$ 

## L' Alanine, Ala, A

- CH₃: méthyl
  - C'est un petit Aa
  - C'est le résidu de choix pour étudier l'effet des mutations au laboratoire.

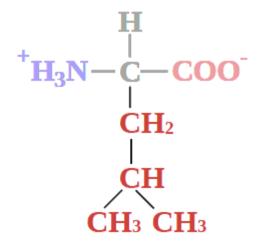
## Acides aminés hydrophobes - Aliphatiques



La Valine, Val, V

- CH(CH<sub>3</sub>)<sub>2</sub>: iso-propyl
  - C'est un gros Aa (encombré, ramifié β branché)
  - · Sa flexibilité est réduite
  - Il induit des stress d'encombrement important dans le coeur des protéine.

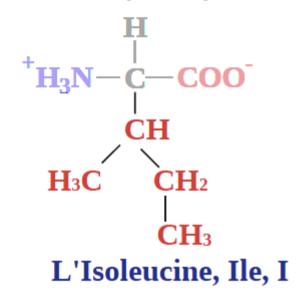
#### Acides aminés hydrophobes - Aliphatiques



La Leucine, Leu, L

- -CH2-CH(CH<sub>3</sub>)<sub>2</sub>: iso-butyl
  - C'est un grand Aa parmi les plus hydrophobes
  - C'est un constituant majeur des protéines de membranes.

#### Acides aminés hydrophobes - Aliphatiques

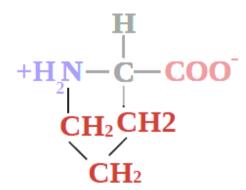


- -CH(CH3)C2H5: sec-butyl

(solubilité du butane : 61 mg/L d'eau)

- Combine les propriétés d'encombrement de V et de longueur de L
- C'est un constituant majeur des protéines des membranes.

#### Acides aminés hydrophobes - Aliphatiques

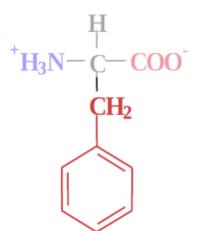


La Proline, Pro, P

#### - -CH2-CH2-CH2-:

- la chaîne latérale forme un cycle en se refermant sur la fonction amine. Celle ci devient une amine secondaire
- Cassure dans la structure des protéines

Acides aminés hydrophobes - Aromatiques (classement par rapport à la chaîne latérale)



La Phénylalanine: PHE, F

- CH2-C6H5 : benzène (solubilité du benzène : 1800 mg/L d'eau - Toluène seulement 530 mg/L)
  - absorbe (faiblement) la lumière UV à 257 nm (ε=200 M<sup>-1</sup>.cm<sup>-1</sup>)
  - Peut faire des interactions d'empilement avec d'autres résidus aromatiques

Acides aminés hydrophobes (soufré)

+H<sub>3</sub>N-C-COO
CH<sub>2</sub>
CH<sub>2</sub>
CH<sub>2</sub>
S

La methionine : MET, M

- -(CH2)2-S-CH3: Thio-ether
  - C'est un grand Aa parmi les plus hydrophobes
  - Il correspond au codon d'initiation de la synthèse peptidique (clivé par la Met-aminopeptidase)

Acides aminés hydrophobes - Aromatiques (classement par rapport à la chaîne latérale)

Le tryptophane : TRP, W

- CH2-C8H6N : Indole (solubilité de l'indole : 1900 mg/L d'eau)
  - absorbe la lumière UV à 280 nm (ε=5500 M<sup>-1</sup>.cm<sup>-1</sup>)
  - Peut faire des interactions d'empilement avec d'autres résidus aromatiques
  - Peut faire des liaisons hydrogène
  - Souvent dans des zones de polarité intermédiaire
  - Acide aminé fluorescent

Acides aminés polaires non chargés

$$^{+}$$
H<sub>3</sub>N $-$ C $-$ COO $^{-}$   $^{+}$ H<sub>3</sub>N $-$ C $-$ COO $^{-}$   $^{-}$ H<sub>3</sub>N $-$ C $-$ COO $^{-}$   $^{-}$ H $-$ C $-$ OH $^{-}$   $^{-}$ CH<sub>3</sub>

SER, S THR, T

# Les chaînes latérales peuvent participer à des liaisons hydrogène

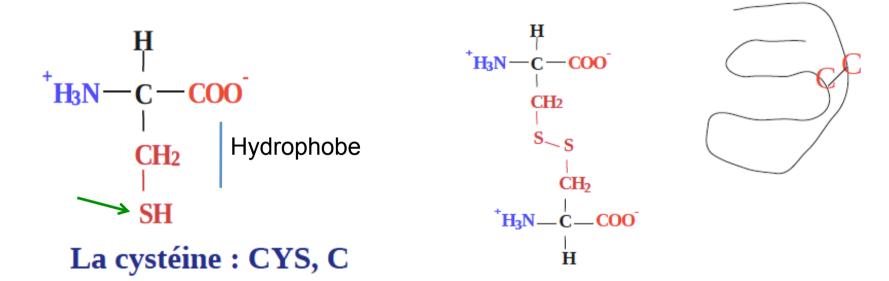
Acides aminés polaires non chargés

$$H_{3}N-C-COO$$
 $H_{3}N-C-COO$ 
 $CH_{2}$ 
 $CH_{2}$ 

Les chaînes latérales peuvent participer à des liaisons hydrogène

- -CONH2: Amide
- Les chaînes latérales peuvent participer à des liaisons hydrogène
- La fonction amide ne peut jamais être chargée contrairement au carboxylate présent dans Asp et Glu

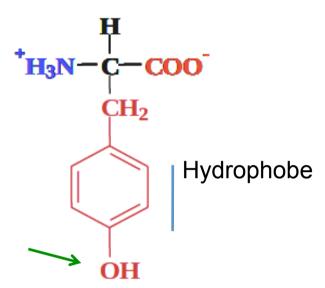
Les acides aminés qui présentent une fonction ionisables dans leur R



- -CH2-S-H: Sulfhydryle ou thiol
  - Très réactif (oxydo-réduction), dans le site actif de nombreuses enzymes
  - Permet la formation de pont dissulfure (cystine) dans la structure des protéines

Les acides aminés qui présentent une fonction ionisables dans leur R

La Tyrosine : TYR, Y



- CH2-C6H5OH: Phénol (solubilité du phénol: 83000 mg/L d'eau)
  - absorbe la lumière UV à 275 nm (ε=1400 M<sup>-1</sup>.cm<sup>-1</sup>)
  - Peut faire des interactions d'empilement avec d'autres résidus aromatiques
  - Peut faire des liaisons hydrogène
  - Souvent dans des zones de polarité intermédiaire
  - Ionisable !!!

Les acides aminés qui présentent une fonction ionisables dans leur R Acides aminés hydrophiles acides

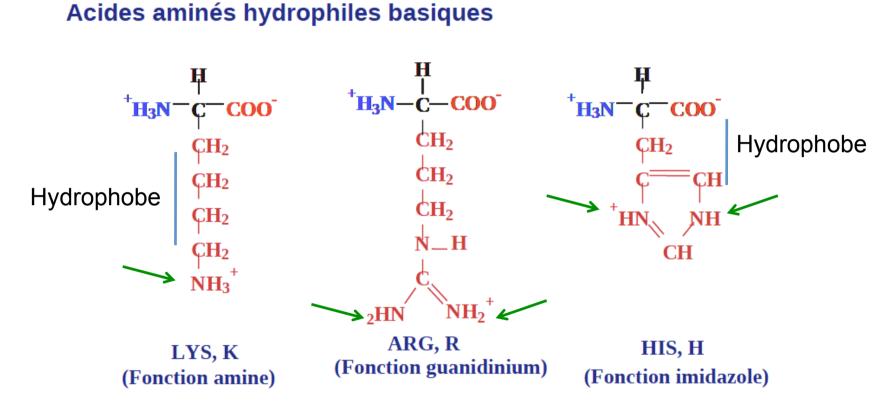
Aspartate: ASP, D

Glutamate: GLU, E

- -COO : fonction carboxylate
- Toujours chargés négativement aux pH physiologiques (env 7)
- Peut participer à des liaisons hydrogène

Figure 30

Les acides aminés qui présentent une fonction ionisable dans leur R Acides aminés hydrophiles basiques



 Toujours chargés positivement aux pH physiologiques (env 7)

- Perd sa charge après le pH physiologique
- Site actif enzymatique

Figure 31

Aspartic acid or glutamic acid	-c(OH ← −c(O + H+	4.4
Histidine	$\begin{array}{c} \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\ \\$	6.5
Cysteine	—s—H <del>←                                   </del>	8.5
Tyrosine	—————————————————————————————————————	10.0
Lysine	H -N+-H <del>  </del> -N-H + H <sup>+</sup> - H H	10.0
Arginine	$\begin{array}{c} H \\ -N - C \\ N^{+} - H \end{array} \longrightarrow \begin{array}{c} -N - C \\ N - H \\ N - H \end{array} + H^{+}$	12.0

Figure 32

#### TEST D'EVALUATION

Obligatoire

Nominatif

15h

SALLE 305

Le test se compose de 30 questions auxquelles vous devrez répondre en 20 min.

Il se fera en salle info, Vous aurez donc besoin de votre identifiant et mot de passe.

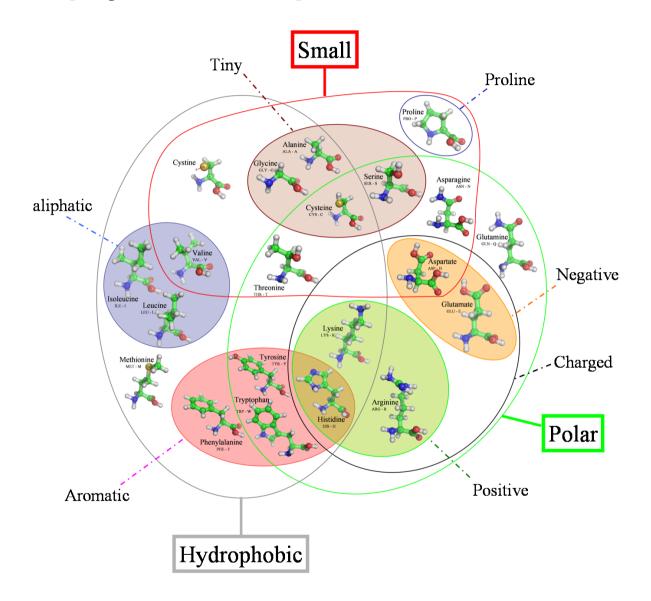


Figure 33

#### PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 1 (sur 2 pages):

Relation entre les structures et les propriétés chimiques des acides aminés.

Les structures et les propriétés chimiques des acides aminés sont cruciales pour comprendre les fonctions biologiques des protéines. Les structures des chaînes latérales R de 16 acides aminés sont données.

Nommez l'acide aminé qui contient chaque structure et désignez la chaîne latérale R avec la description la plus appropriée à ses propriétés, de (1) à (12). Quelques descriptions peuvent être utilisées plusieurs fois.

$$(1)$$
 —H

(7) 
$$-CH_2$$

#### (2) — $CH_3$

$$(3) \longrightarrow CH_{3}$$

$$CH_{3}$$

(8) —
$$CH_2$$
— $OH$ 

$$(4)$$
 — $CH_2$   $CH_2$   $CH_2$ 

$$(9) - CH_2 - C O$$

(10) — 
$$CH_2$$
 —  $CH_2$  —  $C$   $O^-$ 

(6) —
$$CH_2$$
 —

$$(11)$$
 —  $CH_2$  —  $CH_2$  —  $S$  —  $CH_3$ 

$$(12)$$
 —  $CH_2$  —  $SH$ 

(13) —
$$CH_2$$
 $N$ 
 $H$ 

$$(14)$$
 —  $CH_2$  —  $C$  —  $NH_2$   $\parallel$   $O$ 

(8) —
$$CH_2$$
 — $OH$  — $CH_2$  — $CH_2$  — $OH$  — $OH_2$  — $OH$  — $OH_2$  — $OH$  — $O$ 

(11) —
$$CH_2$$
— $CH_2$ — $CH_3$  (16) — $CH_2$ — $CH_2$ — $CH_2$ — $CH_2$ — $CH_2$ — $NH_3$ 

#### PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 1 (Suite):

- 1-Petit groupement R polaire contenant un groupe hydroxyle; cet acide aminé est important dans le site actif de certaines enzymes.
- 2-Provoque le plus petit encombrement stérique.
- 3-Ce groupement R est chargé positivement à pH physiologique.
- 4-Groupement R contenant un sulfure; neutre à tous les pH.
- 5-Groupement R aromatique, hydrophobe et neutre à tous les pH.
- 6-Hydrocarbone saturé, important dans les interactions hydrophobes.
- 7-Groupement R avec un groupement imidazole; c'est un groupement important dans le site actif de certaines enzymes.
- 8-Le seul acide aminé possédant un groupement substitué  $\alpha$ -imine; il influence le repliement protéique en formant un coude dans la chaîne.
- 9-Groupement R négativement chargé à pH 7.
- 10-Un groupement R aromatique capable de former des liaisons hydrogènes.
- 11-II forme des ponts disulfures entre les chaînes polypeptidiques.
- 12-Quand ce groupement R polaire mais non chargé est hydrolysé, l'acide aminé est converti en un autre acide aminé qui possède un groupement R chargé négativement à pH proche de 7

Cas de Gly, Ala, Val, Leu, Ile, Met, Pro, Phe, Trp, Ser, Thr, Asn, Gln

$$^{+}$$
H $_{3}$ N  $-$  CH  $-$  COOH  $\stackrel{-H^{+}}{\Longrightarrow}$   $^{+}$ H $_{3}$ N  $-$  CH  $-$  COO  $\stackrel{-H^{+}}{\Longrightarrow}$  H $_{2}$ N  $-$  CH  $-$  COO R pka environ 2 R pka environ 10 R (cation) vers la zone de pH très acide (Zwitterion) (Zwitterion) vers la zone de pH très alcalin

R non ionisable

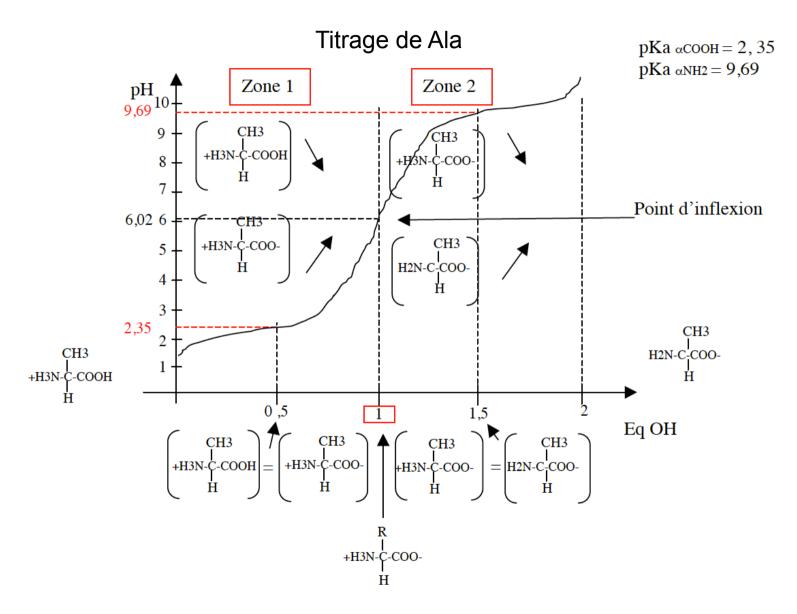


Figure 35

Prédominance des espèces en fonction du pH

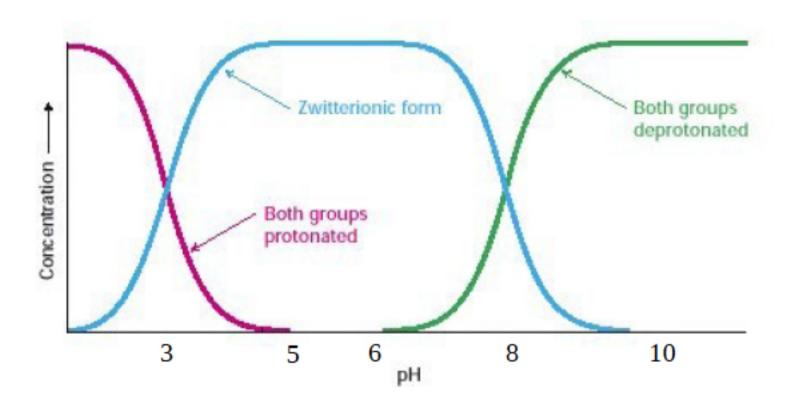


Figure 36

## ·Calcul du degré d'ionisation en fonction du pH :

Acide:

$$pH = pKa + log \frac{[COO]}{[COOH]}$$

Acide conjugué d'une base :

$$pH = pKa + log \frac{[B]}{[BH^+]}$$

→ Charge nette d'un aa

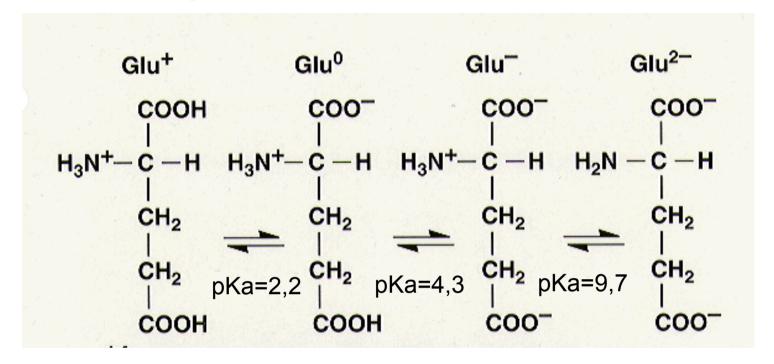
## PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 2:

Déterminer le pHi approximatif d'une solution aqueuse de valine en faisant apparaître les différentes formes ioniques dans l'écriture des équilibres successifs de déprotonation (pKa<sub>1</sub>=2.28 et pKa<sub>2</sub>=9.72).

Cas de Asp, Glu, Lys, Arg, His, Tyr, Cys

Aspartic acid or glutamic acid	$-c \stackrel{\circ}{\bigcirc} \longrightarrow -c \stackrel{\circ}{\bigcirc} + H^{+}$	4.4
Histidine	HN <sup>+</sup> NH W NH + H <sup>+</sup>	6.5
Cysteine	—s—н <del>——</del> —s⁻ + н⁺	8.5
Tyrosine	-(O)-O+ H+	10.0
Lysine	H	10.0
Arginine	$\begin{array}{c} H \\ -N - C \\ N^{+} - H \end{array} \longrightarrow \begin{array}{c} -N - C \\ N - H \\ -N - C \\ N - H \end{array} + H^{+}$	12.0

Figure 38



Point isoélectrique (pHi)

pHi = 
$$\frac{pKa_1 + pKa_2}{2}$$
 soit pHi = 3,2  
Figure 40

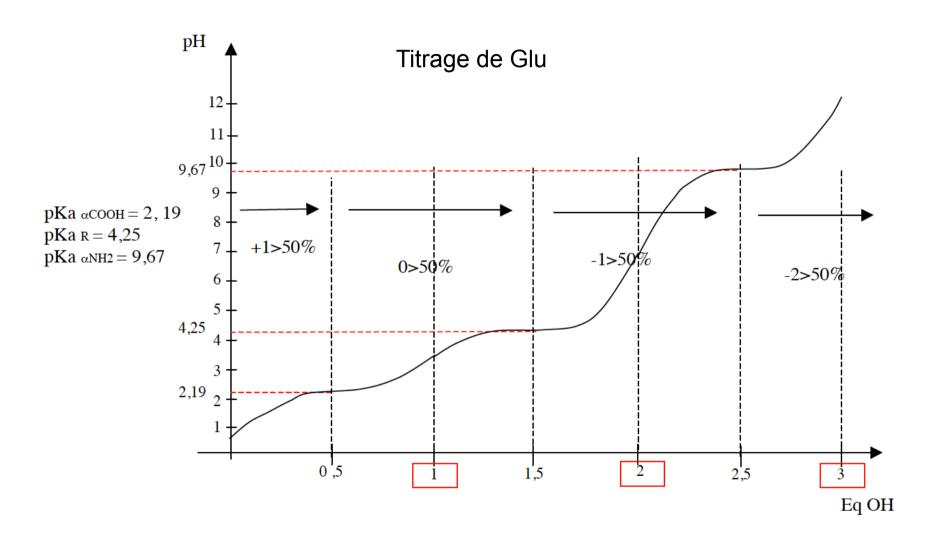


Figure 39

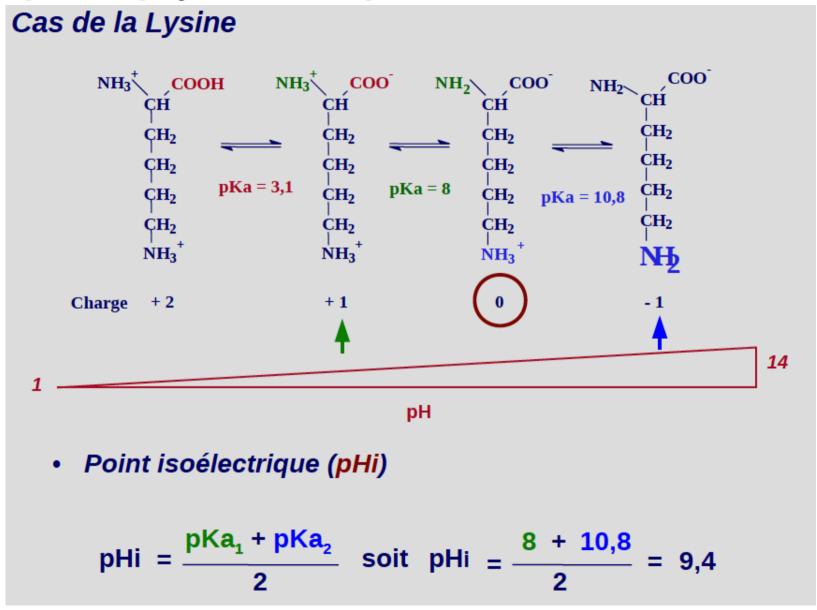


Figure 41

## TEST D'EVALUATION

Obligatoire

**Nominatif** 

15h

**SALLE 305** 

Le test se compose de 30 questions auxquelles vous devrez répondre en 20 min.

Il se fera en salle info, et vous aurez donc besoin de votre identifiant et mot de passe.

### PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 3:

Déterminer le pHi approximatif de solutions aqueuses d'acide glutamique et d'histidine en faisant apparaître les différentes formes ioniques dans l'écriture des équilibres successifs de déprotonation. Que pouvez-vous dire sur le caractère acido-basique de ces acides aminés à pH 7 ?

On donne:

	рКа αСООН	рКа αΝΗ3	pKa R
Glu	2,19	9,67	4,25
His	1,82	9,17	6,0

**EXERCICE 4**: L'arginine en solution peut se déprotoner suivants des équilibres successifs de constante  $k_1$ ,  $k_2$ ,  $k_3$ .

- 1- Connaissant  $pK_1$ ,  $pK_2$  et  $pK_3$ ,(2.17, 9.04, 12.48) déterminer le pHi approximatif de l'arginine.
- 2- Calculer le pourcentage des différentes formes ioniques aux pH suivants : 3,0 ; 10,75 et 12,48 pour une solution d'arginine 1M.

**EXERCICE 5** : Pour l'acide aspartique en solution aqueuse, on a constaté à pH 5,0 que 6,75% des espèces chimiques présentes sont électriquement neutres. En déduire le pKa associé à l'équilibre de déprotonation de cette espèce.

### PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 6:

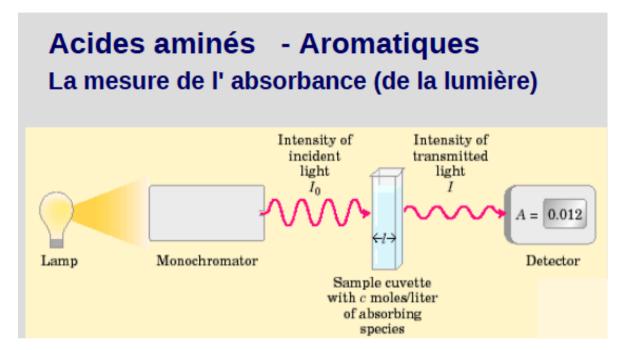
Pour la tyrosine en solution aqueuse, les pKa sont les suivants :  $pKa1(\alpha-COOH) = 2,2$   $pKa2(\alpha-NH3+) = 9,1$  pKa3(R) = 10,07

Sachant que 40% de la tyrosine est non chargée, on demande de calculer le ou les pH possibles pour une solution de tyrosine exactement molaire.

### PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 7:

- 1- Ecrire la formule développée de l'histidine, ainsi que les différentes formes ioniques possibles de cet acide aminé.
- 2- Calculer le pKaR du groupement ionisable de la chaine latérale de l'histidine.
- 3- L'histidine est-elle susceptible d'exercer un pouvoir tampon à pH = 6? Justifier la réponse.

Données: pKa( $\alpha$ -COOH)= 1.82 ; pKa( $\alpha$ -NH2)= 9.17; pHi= 7.59



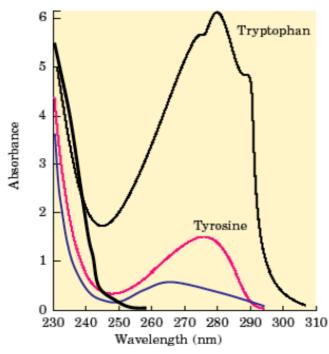


Figure 42

ayant une absorbance à 280 nm de 0,04.

Le coefficient d'extinction molaire est :  $\epsilon^{M}$  <sub>280</sub>= 5430 M<sup>-1</sup>.cm<sup>-1</sup>

Le coefficient d'extinction spécifique est :  $\epsilon^{\%}_{280}$ = 10.1 g<sup>-1</sup>.100mL. cm<sup>-1</sup>

résultat en pourcentage!!! 10%=10g/100mL

Loi de Beer-Lambert

Abs = 
$$\varepsilon$$
 . L . C

$$C = Abs/\epsilon \cdot L$$

pour un trajet optique de 1 cm:  $C = Abs/\epsilon$ 



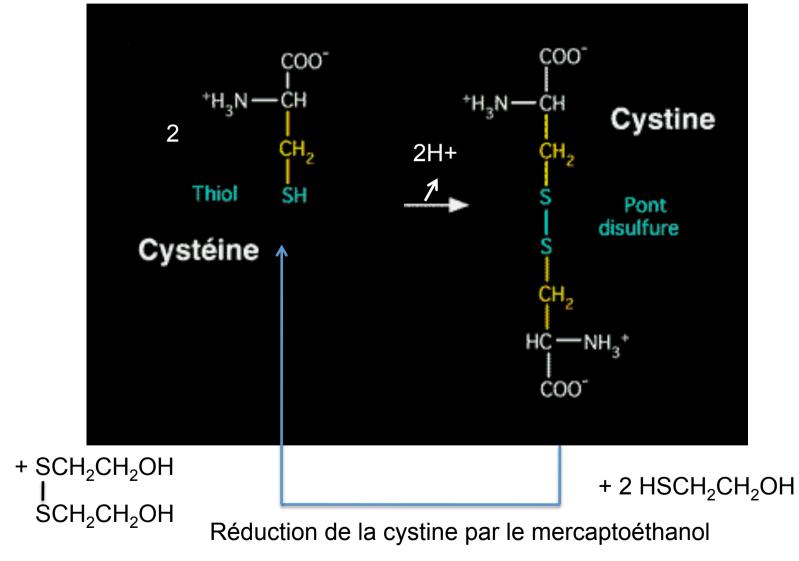


Figure 43

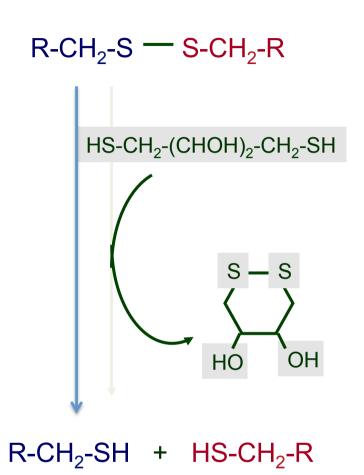
## Clivage des ponts disulfures

Action d'agents réducteurs :

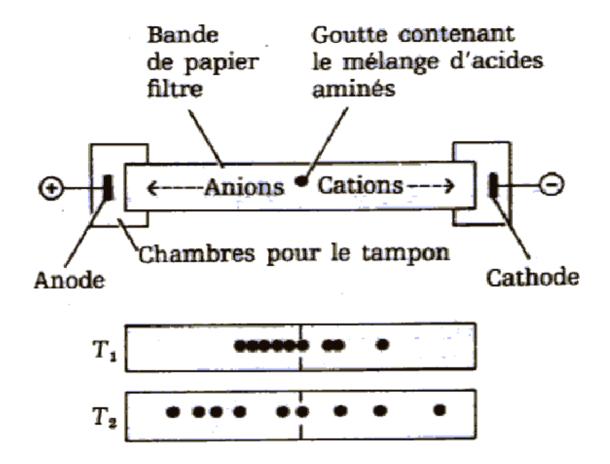
Dithiothréitol (DTT)

β-mercaptoéthanol HOCH<sub>2</sub>CH<sub>2</sub>SH

clivent les ponts disulfures



## 1. Electrophorèse papier (voir exercice III.9)



La séparation se fait selon la charge nette (prévisible à un pH donné)

Figure 44

### PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 9:

On se propose de séparer par électrophorèse sur papier un mélange d'acides aminés contenant VAL, GLU, HIS, et ARG.

Le principe de l'électrophorèse sur papier est schématisé sur la figure 44.

1-D'après les valeurs de leur pHi déterminées précédemment, dessiner la bande du résultat théorique attendu de la migration à pH 3,2. 6, 3,22, 7.6, 10.76

2-Pour obtenir une meilleure séparation des acides aminés sur la bande, quel pH de la solution tampon peut-on choisir ?

## 2. Chromatographie couche mince (voir exercice III.10)

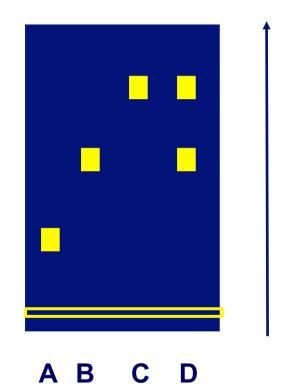
## Séparation fonction de l'affinité

- \* pour le support (papier, polaire)
- \* pour le solvant (plus apolaire)

- + simple et rapide
- ne sépare pas tous les aa

migration du solvant

réaction à la ninhydrine Figure 45

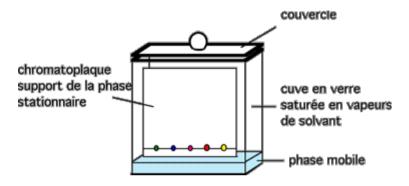


A peptideB & C témoins aaD hydrolysat

#### PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 10 (sur 4 pages) :

Séparation d'un mélange d'acides aminés par CCM

Rf = <u>Distance parcourue par la molécule (h)</u> Distance parcourue par le solvant (H)



<u>Figure 1</u>: Schéma représentant un montage de chromatographie sur couche mince. Les points multicolores représentés au-dessus de la phase mobile correspondent aux dépôts des échantillons à analyser (schéma reproduit à partir de <a href="http://www.snv.jussieu.fr/bmedia/lafont/chromato/A2.html">http://www.snv.jussieu.fr/bmedia/lafont/chromato/A2.html</a>).

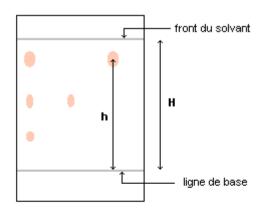


Figure 2: Schéma représentant un chromatogramme après révélation (reproduit à partir de : http://www.web-sciences.com/fiches2d/fiche6/fiche6.php).

### PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 10 (Suite)

1- La CCM peut être utilisée pour séparer un mélange d'acides aminés et est utilisée en routine pour détecter des anomalies du métabolisme des acides aminés.

Dans le cas de l'analyse de mélange d'acides aminés, la phase stationnaire est constituée d'un support polaire de cellulose et d'une phase mobile apolaire constituée d'un mélange de butanol/acétone/acide acétique/eau.

Un acide aminé hydrophile migre-t-il rapidement ou lentement ? Qu'en est-il d'un acide aminé hydrophobe ? Quel acide aminé aura le Rf le plus grand ?

2-Vous travaillez dans un laboratoire d'analyses médicales. Vous souhaitez analyser par chromatographie sur couche mince le plasma sanguin de 3 patients (« B », « C » et « D »). Ces patients présentent des disfonctionnements du métabolisme provoquant des anomalies au niveau de la concentration de certains acides aminés dans le plasma sanguin. Vous disposez également d'un plasma contrôle d'un patient sain « A » et de standards pour 16 acides aminés.

Pourquoi est-il important de disposer d'un plasma contrôle d'un patient sain « A » ? De disposer de standards ?

### PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 10 (Suite)

3- Vous effectuez une expérience de CCM (Fig. 3) en déposant vos standards et échantillons de la façon suivante :

1- Asparagine Et 2- Alanine Patient « A » · Plasma normal 3- Lysine 4- Arginine Patient « B » : Plasma pathologique 5- Glutamine Patient « C » : Plasma pathologique 6- Glycine Patient « D » : Plasma pathologique 7- Methionine 8- Proline 9- Isoleucine 10- Valine 11- Leucine 12- Thréonine 13- Sérine

14- Tyrosine

16- Citrulline

15- Phénylalanine

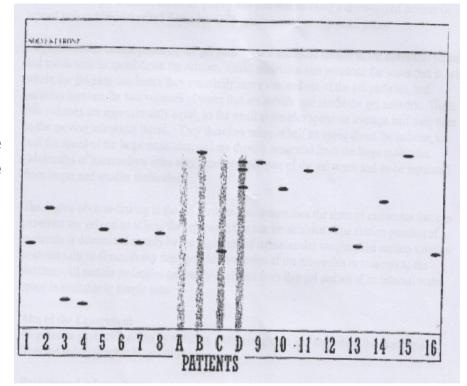


Figure 3 : Diagramme représentant un résultat d'analyse en CCM.

Identifier les acides aminés déposés en positions 3 et 4. Comment pouvez-vous expliquer les faibles Rfs de ces acides aminés ? Est-il logique que ces deux acides aminés présentent des Rfs similaires ?

Pourquoi le Rf de l'asparagine est-il plus important que celui de ces deux acides aminés ? Expliquer vos réponses en représentant la structure chimique de chaque acide aminé.

### PARTIE III (ACIDES AMINES), EXERCICE 10 (Suite)

- 4 Quel est l'acide aminé présentant le Rf le plus important ? Cela vous paraît-il logique ? Expliquer votre réponse.
- 5 En vous appuyant sur la figure 3, indiquer quels sont les acides aminés présents en quantités anormales chez les patients « B », « C » et « D » .
- 6- Etant expert dans le métabolisme des acides aminés, vous savez que :

  La phénylcétonurie est une maladie génétique à l'origine de retard mentaux due à une
  dégradation enzymatique défectueuse de la phénylalanine qui s'accumule alors à des niveaux

dégradation enzymatique défectueuse de la phénylalanine qui s'accumule alors à des niveaux toxiques dans le sang.

La maladie du sirop d'érable est maladie génétique due à un problème de dégradation enzymatique de la leucine, de l'isoleucine et de la valine qui s'accumulent dans l'organisme à des niveaux toxiques. Ces accumulations peuvent conduire à une dégénérescence du système nerveux.

La citrullinémie est une maladie génétique due à une déficience enzymatique au sein du cycle de l'urée menant à une accumulation de citrulline et à terme à une accumulation d'ammoniac, hautement toxique pour l'organisme. La citrullinémie peut se manifester de façon très diverse allant de l'absence de manifestations à des cas mortels.

En prenant en considération ces données, déterminer de quelle maladie souffrent les patients « B », « C » et « D ».

aa non essentiels (11)

Ala, A

Arg, R

Asn, N

Asp, D

Cys, C

Glu, E

GIn, Q

Gly, G

Pro, P

Ser, S

Tyr, Y

aa essentiels (9)
(non synthétisés
par la cellule, donc
apport exogène)

His, H

lle, I

Leu, L

Lys, K

Met, M

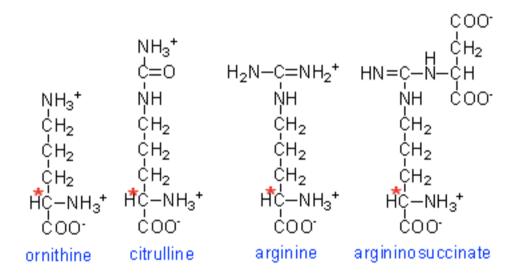
Phe, F

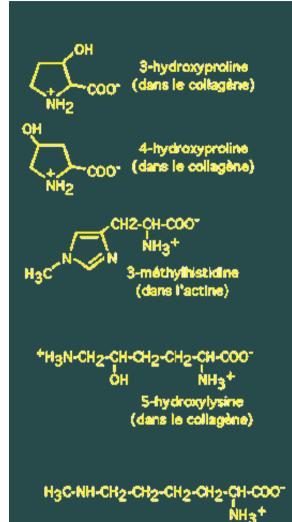
Thr, T

Trp, W

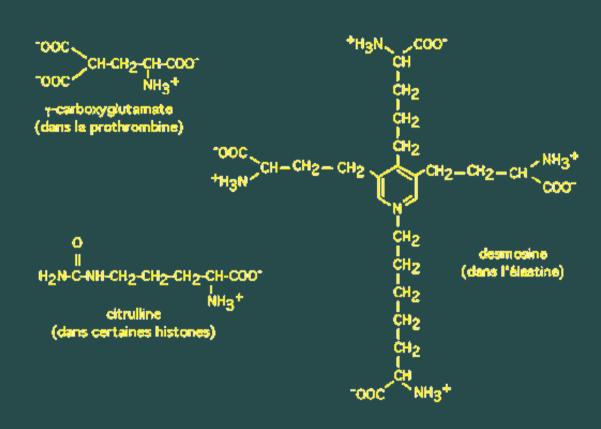
Val, V

## ...Il en existe d'autres!





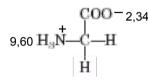
7-měthyllysine (dane la myosine)



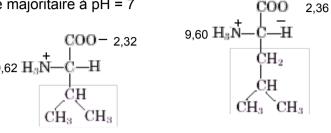
## II-Structure des acides aminés

La valeur du pKa est indiquée pour chacune des fonctions ionisables, MM= masse molaire (en g/mole) La structure des acides aminés donnée ici est la forme ionique majoritaire à pH = 7





9,69 
$$H_3$$
N $-$ C $-$ H $|$ C $H_3$  $|$ 



Leucine; Leu; L pHi=5,98; MM=131

Isoleucine; Ile; I pHi=6,02; MM=131

Proline; Pro; P pHi=6,30; MM=115

#### Acides aminés soufrés

$$\begin{array}{c} \textbf{COO-} \textbf{2,28} \\ \textbf{9,21} \ \textbf{H}_{3} \ \textbf{N} - \textbf{C} - \textbf{H} \\ \hline \textbf{CH}_{2} \\ \textbf{CH}_{2} \\ \textbf{S} \\ \textbf{I} \\ \textbf{CH}_{3} \end{array}$$

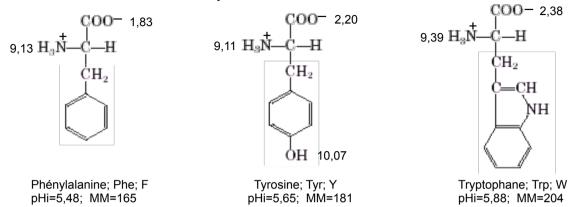
Méthionine; Met; M pHi=5,75; MM=149 Cystéine; Cys; C pHi=5,02; MM=121

#### Acides aminés hydroxylés

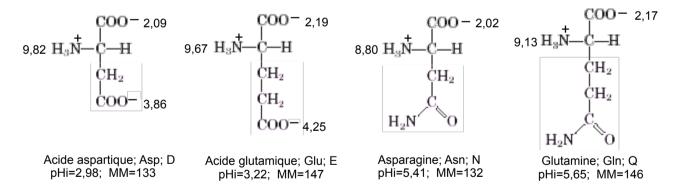
Figure 2

## II-Structure des acides aminés

#### Acides aminés aromatiques



#### Acides aminés dicarboxyliques et leurs amides



## II-Structure des acides aminés

#### Acides aminés dibasiques

