

臨床

生物化學快速學習指引

**CLINICAL
BIOCHEMISTRY
MADE RIDICULOUSLY
SIMPLE 2/E**

原著
Stephen Goldberg, M.D.

編譯
鄭皓中
國立台灣大學毒理學碩士



MedMaster, Inc., Miami



合記圖書出版社 發行

臨床

生物化學快速學習指引

CLINICAL BIOCHEMISTRY

MADE RIDICULOUSLY SIMPLE 2/E

原著

Stephen Goldberg, M.D.

編譯

鄭皓中

國立台灣大學毒理學碩士



MedMaster, Inc., Miami



合記圖書出版社 發行

CLINICAL BIOCHEMISTRY MADE RIDICULOUSLY SIMPLE 2e

By Stephen Goldberg, M.D.

ISBN 0-940780-30-5

Copyright © By MedMaster, Inc. , Miami, Florida

All rights reserved. This book is protected by copyright. No part of it may be reproduced, stored in a retrieval system, or transmitted in any form or by any mean, electronic, mechanical, photocopying, recording or otherwise, without written permission from the copyright owner.

Copyright©2003 by Ho-Chi Book Publishing Co.

All rights reserved. Published by arrangement with
MedMaster, Inc. , Miami, Florida

Ho-Chi Book Publishing Co.

Head Office 322-2 Ankang Road, NeiHu Dist., Taipei Taiwan 114 R.O.C.

TEL: (02)2794-0168 FAX: (02)2792-4702

1st Branch 249 Wu-Shing Street, Taipei 110, Taiwan, ROC

TEL: (02)2723-9404 FAX: (02)2723-0997

2nd Branch 7 Lane 12, Roosevelt Rd, Sec 4, Taipei 100, Taiwan.

TEL: (02)2365-1544 FAX: (02)2367-1266

3rd Branch 120 Shih-Pai Road, Sec 2, Taipei 112, Taiwan.

TEL: (02)2826-5375 FAX: (02)2823-9604

4th Branch 24 Yu-Der Road, Taichung(404), Taiwan

TEL: (04)2203-0795 FAX: (04)2202-5093

5th Branch 1 Pei-Peng 1st Street, Kaoshiung 800, Taiwan.

TEL: (07)322-6177 FAX: (07)323-5118

本書經原出版者授權翻譯、出版、發行；版權所有。
非經本公司書面同意，請勿以任何形式作翻印、攝影、
拷錄或轉載。

作者序

本書將焦點放在與臨床相關的生物化學，是針對醫學院學生以及其他相關的醫療專業人士而寫。研究生物化學的研究生與一般醫學院的學生對於生物化學知識的需求有很大的不同。研究生用書應強調研究的方法與某些重要機能；而一般醫學院學生用書應提供使學生明瞭疾病機轉、臨床檢驗結果與藥物作用的基本觀念背景。

使用這本書的第一步應先選擇閱讀與個人臨床經驗最相關的生物化學資訊，第二步則應嘗試將所得到的資訊表現出來，以獲得最佳的學習與記憶效果。

我已嘗試著將全面的觀念圖表呈現出來，而非注重在小的細節上。課堂上經常傳授給學生大量未經整合的知識，並期待學生可以將之消化吸收成為整體的觀念。不過學生通常無法將所有知識合而為一，其腦中所留下的只是某些瑣碎的片段以及部分的知識，並且在考試之後全部都忘光。本書嘗試著將主要的化學反應表現在一張生物化學樂園地圖上，這張地圖是本書的中心焦點，使讀者快速的對生物化學產生概念。利用圖產生整體的視野後，正文將重點放在更多詳細的臨床資料。本書描述生化知識時，嘗試著使用視覺心像、幽默的觀點及其他有助於記憶的方法，在此澄清，並非對這門領域不敬，而是利用更多的教學方法使醫學院學生學習更加的容易。

生物化學與細胞生物學、生理學、藥理學、微生物學、免疫學之間的分界並不是很明顯，但我必須在某方面作出相關釐清。因此某些主題如電解質、酸鹼平衡屬於生理學的範疇，在本書中並未討論。某些與藥理學和微生物學直接相關的觀點會直接簡短的表示出來。附錄複習了異構物及酵素反應的專有名詞。

站在臨床的觀點，本書並不強調化學結構。然而在某些必要的情況之下，本書將重要的化學結構列在附錄中以供讀者參考。

本書並無法取代一般的生物化學教科書，但是提供了全面性圖表的補充，以補一般生物化學教科書之不足。本書亦可用於廣泛性的複習。學者可以準備兩本書來學習生化，一本擁有大量圖表來建立全盤觀念，另一本為基本的生化教科書。非常感謝 Dr. Frans Huijing 在這本書所有相關領域上的協助；Dr. Bert Pressman 提供了很多有用的論述；Charles Messing 畫出生物化學樂園地圖、封面以及內文的圖表。感激 Boehringer-Mannheim Biochemical Co. 提供許多的結構索引及生化方程式。

譯序

生物化學一向是醫學院學生的必修科目，也是醫學的重要基礎。如何學好是每個學生重要的課題。在翻譯的過程中，我發現這是一本很不一樣的生物化學教科書。作者採用了全新的觀點來詮釋生物化學，在翻譯的過程中，也逐漸的了解作者的苦心，原來做學問，也可以用這麼生動的觀點來研究，這是從小就受東方教育的我所料想不到的。作者對生物化學的“另類思考”，開創了另一片天空，使生物化學得到更完美的解釋。

很感謝父母對我的栽培，也感謝合記圖書出版社能提供這本好書的翻譯機會，使我對生物化學有更寬廣的見解。更希望讀者能從本書中獲益。並祈各位進不吝批評指教。

鄭皓中
台灣大學毒理所碩士班

目 錄

CONTENTS

作者序		i
譯 序		iii
第 1 章	概觀生物化學樂園	1
第 2 章	主能源室.....	4
第 3 章	碳水化合物樂園	13
第 4 章	脂質樂園.....	17
第 5 章	胺基酸廣場	24
第 6 章	爵士樂園形劇場	30
第 7 章	DNA 歡樂屋	36
第 8 章	咯紫血基質樂園	40
第 9 章	醫療所	41
第 10 章	臨床回顧.....	48
第 11 章	生物化學樂園之外	71
附錄一	異構物	73
附錄二	酵素詞彙	74
結構索引		81
術語彙編		87
索引		88

第一章 概觀生物化學樂園

AN OVERVIEW OF BIOCHEMISTRYLAND

生物化學的領域猶如一座很有趣的遊樂園。如圖 1-1 所見，生物化學樂園包含了以下的部分：主能源室，碳水化合物樂園，脂質樂園，胺基酸中央廣場，DNA 歡樂屋，咯紫血基質樂園，爵士樂園形劇場，與醫療所。圖 1-2 顯示了更詳細的細節，包括了本書章節與章節之間的關係，以及章節與各小節之間的關係。

- 1) 主能源室：就是圖中鑰匙狀的區域，是生物化學樂園中重要的能量來源。它的中央走廊（圖 1-2）通往一個被強力發電機〔氧化磷酸化 (oxidative phosphorylation)〕所驅動的費力斯轉盤〔克列伯氏循環 (Krebs Cycle)〕。主能源室位於酒吧〔酒精代謝 (alcohol metabolism)〕的旁邊。
- 2) 碳水化合物樂園：就是圖中像是一塊蛋糕狀的區域。其包含了一個小型的附屬能源屋（圖 1-2），一個碳水化合物儲藏室，一間冰淇淋店，以及一塊組合區。
- 3) 脂質樂園：這裡就像是三條熱狗串在一起的形狀，其西區包含了：磷脂閃耀 (Phosphatidylwink) 村，青蛙池，神經鞘古玩商店及一座脂質儲藏室。中區包含了兩座雲霄飛車軌道（上方與下方的軌道，包含了脂肪酸的生合成與代謝）還有一

座飄揚著悠揚歌聲的酮劇場。在東區，通過了五號海峽之後來到了黑暗且神秘的固醇森林，在探索性的秘密時，小心別掉入了膽汁沼澤。

- 4) 胺基酸中央廣場：胺基酸中央廣場遍及於生物化學樂園各處，並且連結許多的區域。本區還包含一個尿素鹽洗室。
- 5) DNA 歡樂屋：本區上演著許多突變與令人驚奇變性的餘興節目，本區還包含一個尿酸鹽洗室。
- 6) 咯紫血基質樂園：這裡會讓你體驗真實的血液與腸管的冒險。別忘了在這裡買個紙風車喔!!
- 7) 爵士樂園形劇場：這裡由三個劇團擔綱演出，分別是糖蛋白 (glycoproteins)，醣脂 (glycolipids) 和脂蛋白 (lipoproteins)。
- 8) 醫療所：醫療所是儲藏藥品的地方，包含了維他命 (vitamins)、荷爾蒙 (hormones) 及礦物質 (minerals)。在生物化學樂園建立一個醫療所是必要的，因為遊客隨時會有可能在遊玩的過程中遇上不同環境所導致的疾病，這些疾病地圖上都以紅色實心圓圈表示出來。遊客可以在本書的封底發現一章遊樂園的地圖及圖 1-1 和 1-2。它顯示了遊樂園各項詳細的細節。我們將在臨床回顧（第十章）討論這些地圖上的疾病。

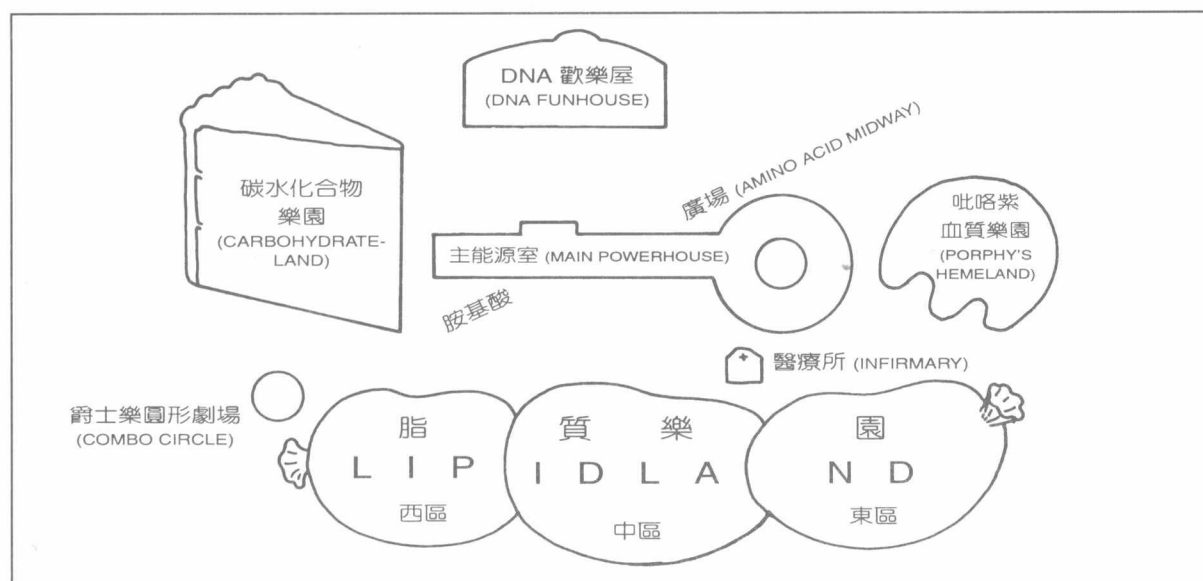


圖 1-1 想像中的生物化學樂園

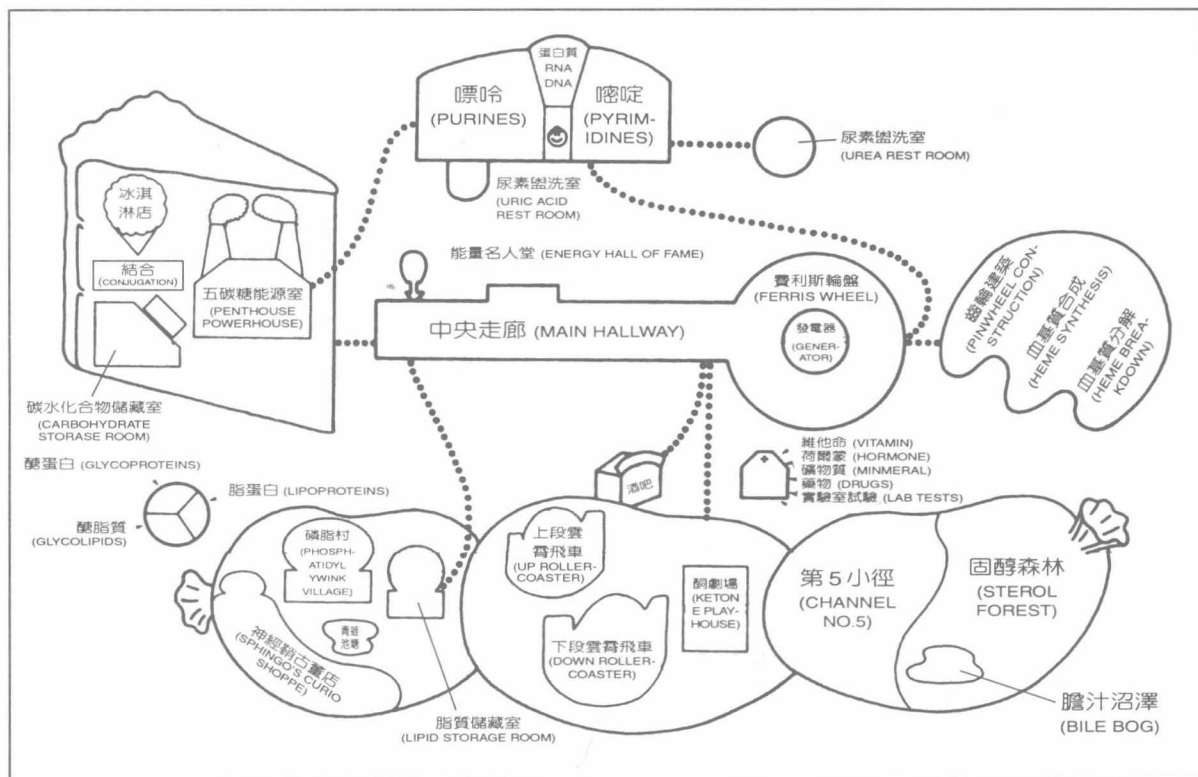


圖 1-2 近觀生物化學樂園

生物化學樂園在哪裡？ (Where is Biochemistryland?)

生物化學樂園的地圖是觀察關鍵體內生化反應的方式。雖然這張地圖與任何已知的人體解剖圖不相符，但是我認為沒有必要為不同的生化反應應該在哪發生感到困擾。為什麼不簡單的畫個肝、腸子、肌肉、腦等，並將發生生化反應的位置指出來，使學生明瞭反應的發生處？這樣做的問題是有些生化反應同時在不同的器官系統中發生。假如個別的器官被一一的畫出來，並標上所有的生化反應，那路徑會變的很複雜並且無法在地圖上表示出來。若希望將個別的反应表達出來，則需要一個不一樣的格式。就整體而言，這張生物化學地圖遵循這個能夠正確的理解生化的原則。

雖然這張地圖不標示出器官，但是它對於臨床人員了解哪些反應對應到哪些不同的器官是很重要的參考。某些反應在全身都會發生〔例如：糖解作用 (glycolysis)〕，其它的反应則限制在特定

的器官中（例如：甲狀腺素的產生）。當一個化學反應具有器官的特異性，偵測出該化學物質不正常的量的變化時可以警告醫師該器官可能產生不正常的病理變化。例如，血清中SGPT (ALT) 上升提供了肝功能可能受到傷害的線索。為了明瞭某些解剖位置上會發生的化學反應在臨床上的重要性，每一章的結尾皆包含生化反應與身體位置相關性的討論。

如何使用這本書？ (How To Use This Book?)

本書封底的地圖是本書所有章節的重點，因此閱讀時將地圖在你面前打開來。書末頁的結構索引幫助使用者辨認特殊的生物化學結構。雖然臨床上不重視結構，但是這對反應的流程非常的重要。

地圖上每一個紅色圓圈所指的數字代表著一種疾病，它將在臨床回顧這個章節中被討論。紅圈中的數字對應著臨床回顧章節中的數字。舉例

來說，紅圈中的數字是 36，此情況對應著臨床回顧章節中的 #36。你也許會希望等到所有章節都閱讀完之後再了解所有的疾病。或者，你希望再讀完每一章之後即了解其臨床上的關聯。含有維他命的結構在地圖上是以綠色表現出來。本書中會提到本書封底地圖上的某些位置。如 G-4 是指

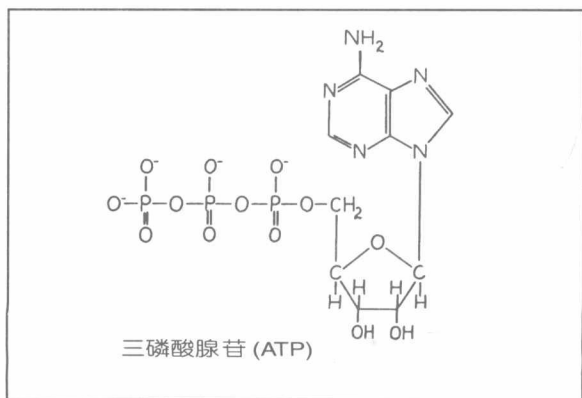
地圖上座標 G-4 的位置。在專有名詞方面 “-ate” 與 “ic acid” 可互為替換的 (如 pyruvate 與 pyruvic acid)。“-ate” 代表著 ($-\text{COO}^-$) 而 “ic acid” 代表著 ($-\text{COOH}$)。附錄一回顧異構物的專有名詞；附錄二詳細說明酵素分類的專有名詞。

閱讀本書之前先將圖 1-1、1-2 牢記在心。

第二章 主能源室

THE MAIN POWERHOUSE

生物化學樂園需要能源來維持正常運作。能量的來源有好幾種。能源的終極來源是太陽，使植物經由光合成作用從二氧化碳與水合成葡萄糖。生物化學樂園並不是直接以火的形式來燃燒葡萄糖產生能量。並且人體無法承受燃燒所產生的溫度。因此人體利用另一種形式的能量，將葡萄糖或其他分子分解成二氧化碳與水。這種能量最重要的形式即是三磷酸腺苷 (adenosine triphosphate) 分子。三磷酸腺苷被當作重要的能量來源去驅動許多的生化反應。粗略的估計，我們一天用掉超過一半體重的三磷酸腺苷。



三磷酸腺苷是一種能被有效率利用的能量包，但它卻不是一種能量儲存的良好形式，因為它在形成之後就必須被很快利用掉。良好的能量儲存形式乃是肝醣 (glycogen) (在碳水化合物儲存區) 與三酸甘油酯 (triglyceride) (在脂質儲存區)。當身體需要時，這些儲存能量的分子會被分解並產生三磷酸腺苷。

讓我們開始主能源室旅程並且參觀能量名人堂。

能量名人堂 (The Energy Hall Of Fame)

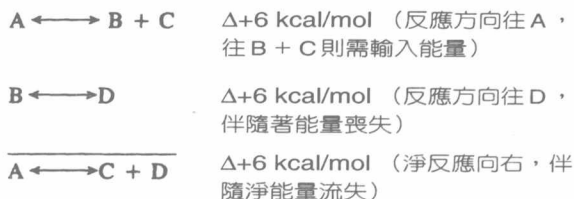
若三磷酸腺苷是能源分子的唯一形式，則能量名人堂的內容將是十分貧乏，事實上除了三磷酸腺苷之外還有許許多多的分子供給能量。在很

多情況下，具有能量的分子在傳遞能量的過程中也能順便對某些化學反應作出貢獻。例如在生物化學樂園中一般情況下，三磷酸腺苷能夠傳遞一個磷酸根。對於別的分來說也許可以傳遞一至二個碳基團、氫原子、電子或其他 (見圖 2-1)。而體內的高能分子並不完全列在圖 2-1 中，能夠進入能量名人堂是因為其作用在生物化學樂園中很普遍。在圖中的特殊地點，其他的分子也會貢獻能源。舉個例子來說，PEP 為具有非常高能量的分子，在以下的反應中，它可以提供一個磷酸根使雙磷酸腺苷 (adenosine diphosphate) 轉變成三磷酸腺苷。



還原性物質在化學反應中提供一個氫原子或是電子 (氧化性物質接受一個氫原子或電子)。例如雙核苷酸腺苷菸草醯胺、NADPH 與二氫雙核苷酸腺苷黃素都是在反應時釋放能量的還原性物質，這些分子被認為具有“還原力”。一般情況下，透過 NADPH 這一類能量分子的被利用使分子在合成的過程中被還原。NADPH 與雙核苷酸腺苷菸草醯胺不一樣的地方在於 NADPH 大部分提供各式各樣生合成反應過程中所需要的能量而不是只產生三磷酸腺苷。我們將會在接下來的部分 (氧化磷酸化) 討論到雙核苷酸腺苷菸草醯胺與二氫雙核苷酸腺苷黃素如何被利用來產生三磷酸腺苷。

化學反應的方向是朝穩定方向鍵結與從高能量到低能量的方向，這些釋出能量也許會消散或是被捕捉後再利用，像是製造三磷酸腺苷分子。有一個重要的原則：



當數個反應同時發生時，最後的結果取決於

高能分子 (HIGH ENERGY-MOLECULE)

轉移基團 (GROUP TRANSFERRED)

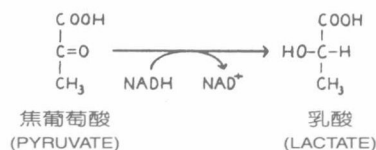
A. ATP、磷酸肌酸、UTP、GTP。例：



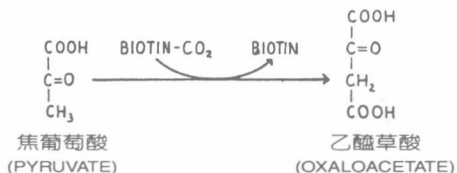
磷酸根 (PHOSPHORYL)

B. NADH、NADPH、FADH₂。

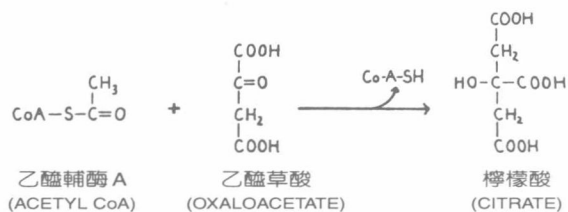
例：

電子、氫
(ELECTRONS, HYDROGEN)

C. 生物素 (Biotin)。例：

二氧化碳 (CO₂)

D. 乙醯輔酶 A (縮寫為 CoA or CoA-SH)。例：

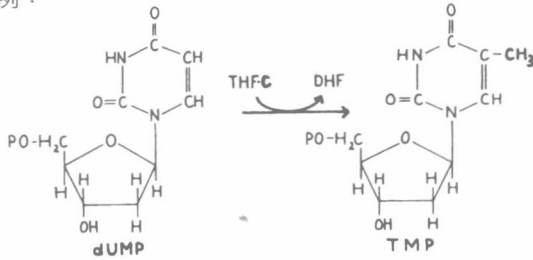


醯基 (ACYL)

圖 2-1 能量名人堂中的例子。這些分子不但會傳遞能量而且也會轉移特殊基團。Acyl, RCO—；ADP, adenosine diphosphate 雙磷酸腺苷；ATP, adenosine triphosphate 三磷酸腺苷；dUMP, deoxyuridine monophosphate 單磷酸去氧尿核苷；FAD, flavin adenine dinucleotide 雙核苷酸腺苷黃素；GTP, guanosine triphosphate 三磷酸鳥糞苷；NADH, nicotinamide adenine dinucleotide 雙核苷酸腺苷菸草醯胺；NADP, nicotinamide adenine dinucleotide phosphate 磷酸雙核苷酸腺苷菸草醯胺；P, phosphate 磷酸；TMP, thymidine monophosphate 單磷酸胸腺核苷；UDP, uridine diphosphate 雙磷酸尿核苷；UTP, uridine triphosphate 三磷酸尿核苷。

E. 活化的四氫葉酸 (THF-C)

例：



單碳
(SINGLE CARBONS)

F. 硫胺焦磷酸鹽 (Thpp) (轉移基團做活化的中間產物)

例：



醛類
(ALDEHYDE)

G. S-核腺苷甲硫胺酸

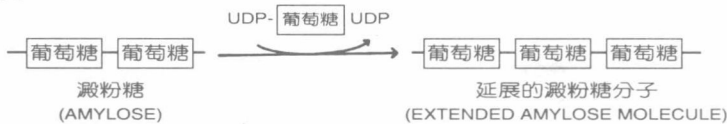
例：



甲基
(METHYL)

H. 雙磷酸尿核苷葡萄糖 (UDP-glucose)

例：



葡萄糖
(GLUCOSE)

圖 2-1 (續前頁)

淨能量的消耗。因此以上反應式的淨反應方向為向右 (A 反應變成 C + D)，即使第一個反應 (A → B + C) 有向左移動的趨勢。

熱力學第一定律：能量守恆。方程式一邊的能量總和等於另一邊的能量總和。根據**熱力學第二定律**，物質傾向由整齊的狀態朝向混亂的狀態，**熵 (entropy)** 被用來描述其混亂的狀態。例如將氣體分子鎖在容器內，當我們將容器打開時內部的氣體分子也隨之逸出，擴散至空氣中。熱能從溫度較高的物體轉移至溫度較低的物體。化學反應朝著能量散逸的方向進行。若是考慮到人體的方面，則以上的觀點會讓我們感到些許的困惑，因為人體將簡單分子合成複雜的分子，從小的結構合成複雜大型的結構。而人體每天都在成長而不是衰老，人體看來好像創造很穩定的秩

序而不是大型的混亂。然而，這並不與熱力學第二定律相衝突。儘管人體結構與功能中，化學反應在某種程度上朝著穩定的秩序進行，在發生反應過程中，它們伴隨著能量的散逸與大量的混亂。我們並沒有見到能源的散逸反而見到物質有秩序的一面。最後的結果仍然符合熱力學第二定律。人體如何發展進行如此複雜的反應，是另一方面的課題。這牽涉到化學發展推測性的討論，然而，這並不是本書相關的學術領域。

化學反應會被特定的蛋白質或是特定的 RNA 分子所催化，這種蛋白被稱為**酵素**而這類的 RNA 分子則稱之為“**ribozyme**”。酵素並不提供額外的能量，也不改變反應的方向。反應最終方向不變，最終結果不變。酵素改變的只是加快原本反應的速度。

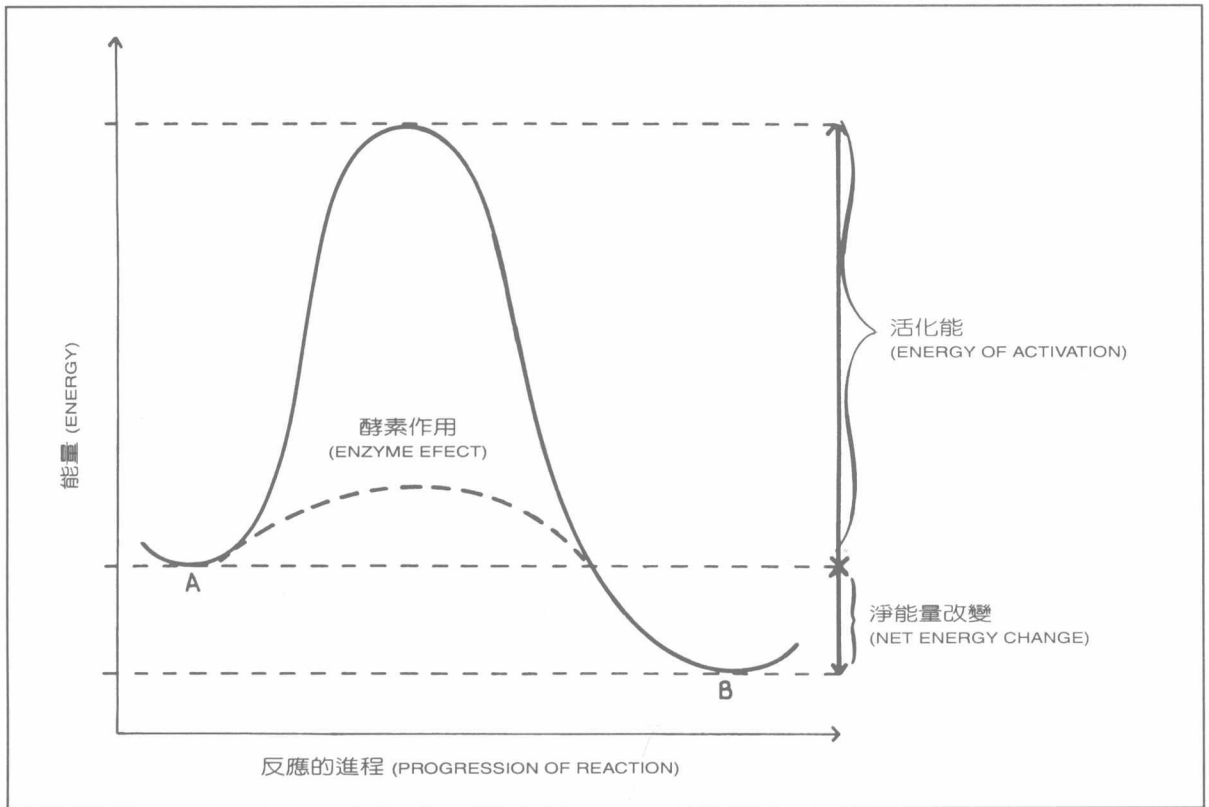


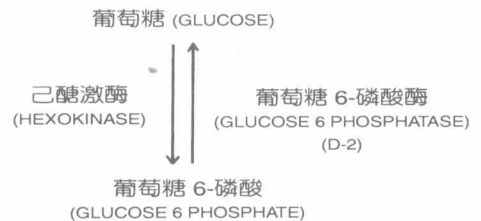
圖 2-2 活化的能源山峰。假如從 A 到 B 需要相當高的能量來活化，那麼由 A 到 B 的反應可能會需要很長時間。降低活化的能源山峰會加速反應進行。

通常，受質在反應中需要某種能量來反應（活化能）。在某個時間，有些分子隨機地比其他分子具有較高的能量。這些分子能輕易的跨越活化能的限制而完成反應。這個過程被酵素所加速，酵素最大的作用就是降低活化能使更多分子完成反應。

反應的方向是根據反應裡淨能量的改變與反應物的濃度。然而反應的速度並不依賴淨能量的改變。就算淨能量的改變很大，反應的速度可能依然很慢。反應的速度是根據活化能的大小，與淨能量的改變有本質上的不同（圖 2-2）。溫度上升亦能增加反應的速率，因為使分子移動的更快速，並增加彼此的碰撞，使分子更容易跨過活化能的障礙。另外，反應速率也會被受質與產物的濃度所決定。

假使根據以上的理論，酵素並不改變反應的方向，我們就會發現在生物化學的領域中有一個

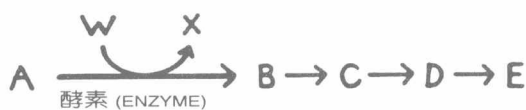
迷惑：很多生化反應如下圖般都有雙向箭頭，某種作用下，反應就某個方向進行，換成另一種的作用則是另一個方向。例如：



己糖激酶加速往葡萄糖 6-磷酸反應的方向，而葡萄糖 6-磷酸酶加速了往葡萄糖作用的方向。然而，當我們對這兩個反應作更深入的探討，我們會發現兩個反應其實是完全不同的，根據反應

的方向包含兩種不同的受質。一個反應是葡萄糖 + 三磷酸腺苷形成葡萄糖 6-磷酸 + 雙磷酸腺苷；另一個反應是葡萄糖 6-磷酸 + 水形成葡萄糖和 P_i (無機磷酸根)。對某一反應的受質作用之酶實際上並不對另一個方向反應。反應的發生事實上依賴著特殊的受質與酵素的有效性。例如葡萄糖 6-磷酸並不存在於肌肉細胞，因此，肌肉細胞並不會利用葡萄糖 6-磷酸來製造葡萄糖。

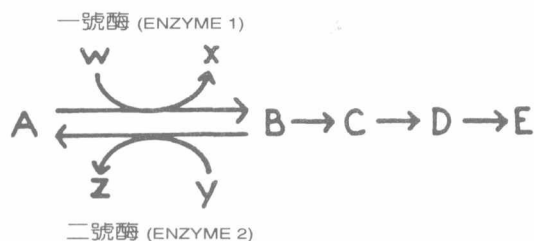
酵素對於化學反應最大的貢獻在於增加反應的速率，這因此可以解釋為何生化反應利用不同的酵素來進行雙向的反應。例如，考慮以下的反應鏈：



A 與 W 是受質 (A and W are substrates)

B 與 X 是產物 (B and X are products)

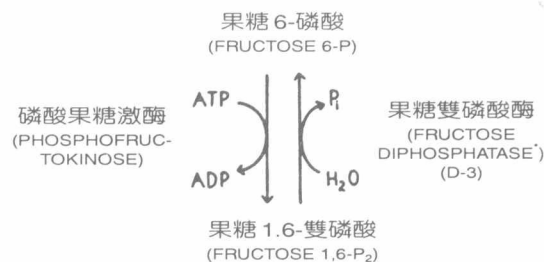
若加入大量的 E 則 A 到 B 的反應可能會造成某個程度上逆轉〔試比較如下的反應 $Ag^{++} + Cl^{-} \rightarrow AgCl_2$ (沉澱) 加入過量的 $AgCl_2$ 則反應趨勢依然向右〕。假如反應鏈如下，則反應的方向將有戲劇性的改變。一號酶使反應由 A 向 B；二號酶使反應由 B 向 A。若是最終產物 E 回饋性抑制一號酶



(負回饋)，而刺激了二號酶的作用 (正回饋)，則 A 往 B 的作用會遲緩多，而 B 往 A 的作用就會快上許多。在額外 E 的存在下，最後反應方向具有戲劇性的改變。

一般來說，往一個方向進行的酵素反應，不會同時存在著同位置發生相反方向的反應。另外，反應間會彼此競爭，產生一個持續不斷消耗能量的循環。例如見右上圖：

當兩方向的反應共同作用時，構成持續不斷的循環，會大量利用三磷酸腺苷並產生熱量。有些動物利用這點在冬眠時製造熱能。於人體疾病



* 新的專有名詞是 bisphosphatase

的狀況下可能會發生如此的雙向反應，同時因為產熱使體溫不正常增高，而導致死亡。目前認為是惡性高體溫 (*malignant hyperthermia*) 發生的原因，這是一種極少數的情況，某些人在接觸到乙烷麻醉劑或是這類的化學藥品時，所產生之特殊現象。為了避免雙向反應間彼此競爭的情況，人體通常採取負回饋 (或正回饋) 的策略，來確保兩種反應不會同時作用。或者，雖然教科書上將反應寫在一起，但是人體將這類的反應分離，置於不同的胞器或器官中作用。通常，人體中合成作用會與生物降解作用分離。圖 2-3，2-4 中簡要說明不同細胞胞器 (見圖 2-3) 或不同器官 (見圖 2-4) 中發生的反應，可作為往後閱讀本書時的參考。

酵素的作用應該與荷爾蒙的作用區分清楚。酵素在控制反應速率上扮演直接作用的角色；荷爾蒙直接或間接的影響酶合成和活化的程度。

讓我們進入能源之屋的精華部分，中央走廊 (糖解與糖質新生) 與費力斯轉盤 (克列伯氏循環)。

中央走廊與費力斯轉盤 (The Main Hallway and the Ferris Wheel)

使能源之屋順利運作維持功能基本的因素是將葡萄糖這樣的 6 碳糖分解成兩個 3 碳糖。這發生在中央走廊的入口處，而形成了甘油醛-3-磷酸 (glyceraldehyde 3-phosphate)。接著失去一個碳而形成了乙醯輔酶 A，它是費力斯轉盤的關鍵燃料。想像一下，有兩個乘客進入費力斯轉盤，坐下，轉了一圈之後走出去。這一圈的座位數並沒有任何改變。相似的，2 個碳進入克列伯氏循環，或是從乙醯輔酶 A 變成乙醯基進入克列伯氏循環，這兩個碳以二氧化碳的形式釋放出去，因此克列伯氏循環中的內容物還是不變 (雖然進去的兩個碳與出去的兩個碳不同，但是原則不變)。

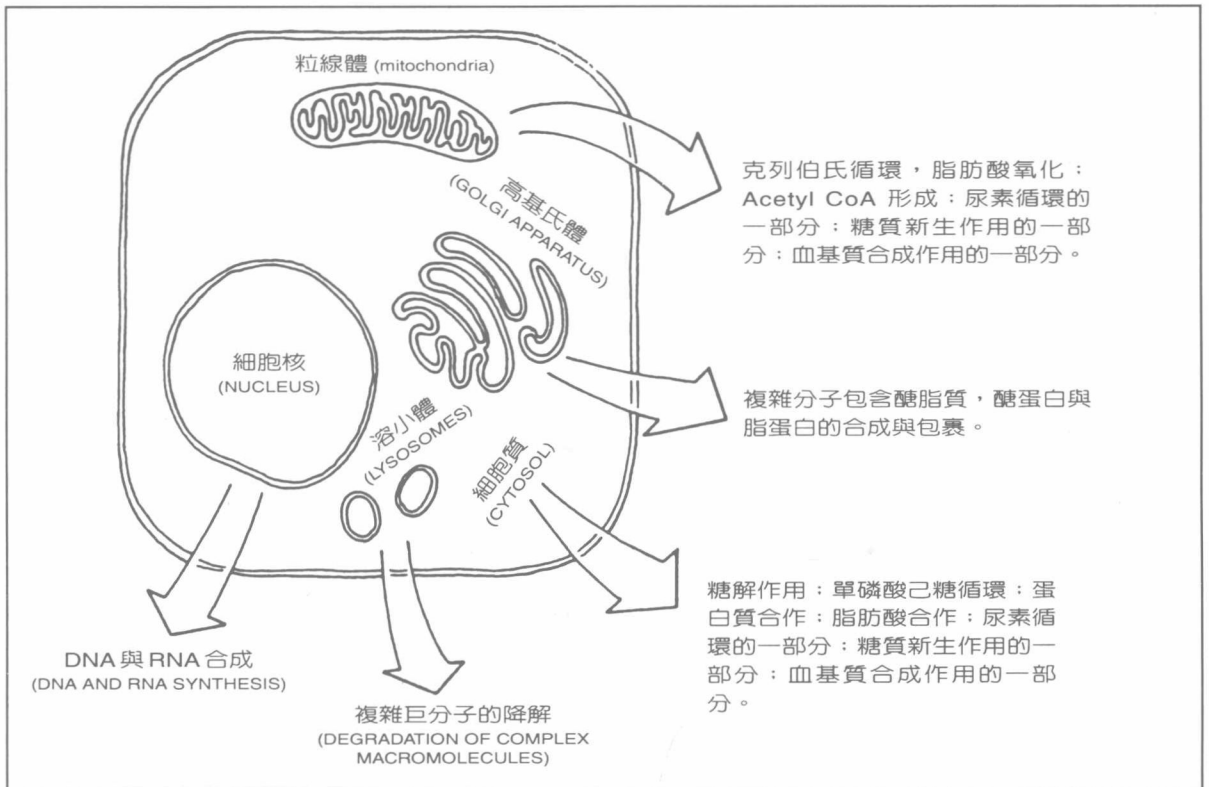


圖 2-3 一些重要生化反應的細胞內位置。

管家（一般）器官功能 [HOUSEKEEPING (GENERALIZED) ORGAN FUNCTIONS]

脂肪酸氧化 (*) (**)
 糖解作用
 肝糖合成與分解
 克列伯氏循環與氧化磷酸化反應 (**)
 蛋白質合成 (**)

(*) 除了腦以外

(**) 除了成熟紅血球以外

特殊器官功能 (SPECIALIZED ORGAN FUNCTIONS)

脂肪酸合成
 糖質新生
 血基質合成
 單磷酸己糖循環
 胺基酸合成與分解
 尿素合成
 膽固醇與膽酸合成
 固醇類荷爾蒙合成

主要位置 (MAJOR SITES)

肝、脂肪細胞
 肝腎
 骨髓
 肝、脂肪細胞、腎上腺皮質、乳腺、紅血球
 肝
 肝
 肝
 腎上腺皮質、性腺

圖 2-4 一些關鍵生化反應的器官定位。

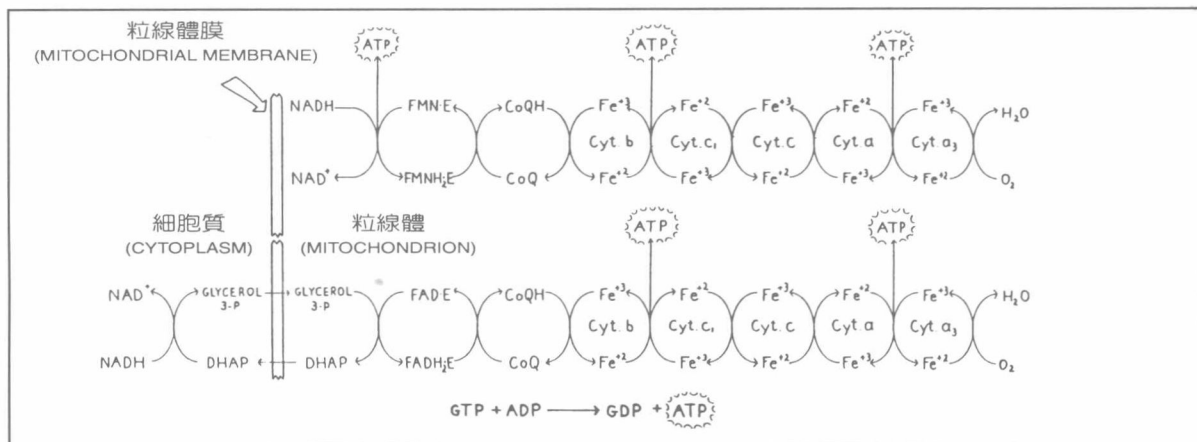


圖 2-5 費利斯輪盤發電器：氧化磷酸化反應。粒線體內 NADH 產生 3 個 ATP。FADH₂ 產生 2 個 ATP。粒線體外 NADH（在中央走廊旁的細胞質所產生）只有產生 2 個 ATP。這是由於細胞質 NADH 不能穿越粒線體膜的結果。它必須經由甘油 3-磷酸 (Glycerol Phosphate Shuttle) 才能辦到，但是當這麼做時，會失去產生一個 ATP 的電位。一個 GTP 產生一個 ATP。細胞色素 Cyt., cytochrome。細胞色素是透過血鐵質原子價改變而參與電子傳遞鏈的含血基質蛋白。FMN, flavin mononucleotide 單核苷酸黃素；CoQH, coenzyme Q 輔酶 Q；DHAP, dihydroxyacetone phosphate 磷酸雙氫丙酮；FAD, flavin adenine dinucleotide 雙核苷酸腺苷黃素；NAD, nicotinamide adenine dinucleotide 雙核苷酸腺苷菸草醯胺。

分解這兩個碳形成二氧化碳所產生的能量被用來形成三磷酸腺苷。少部分的三磷酸腺苷在糖解作用中形成，但是大部分的三磷酸腺苷在克列伯氏循環與氧化磷酸化中形成（圖 2-5）。

進入費力斯轉盤的乙醯輔酶 A 可以透過分解葡萄糖，或脂肪酸的降解（氧化）以及某些胺基酸的轉化來再補充。然而，費力斯轉盤的位置是如何得來的？或是當需要時如何補充？這些座位並不能被乙醯輔酶 A 代替，它祇不過是乘客而已。費力斯轉盤中的化學物質在能被儲存於某些能轉化為克列伯氏循環中間物的胺基酸中。那也是一個很重要的步驟，使焦葡萄糖能直接轉化為乙醯草酸 (D-8)。

讓我們將目光移至書封底的地圖上，我們看到果糖是另外可以被分解成兩個三碳糖的六碳糖，它也可以被當作燃料來供應主能源室。

就像之前提到的，大多數的三磷酸腺苷是透過克列伯氏循環製造，特別是利用氧化磷酸化反應。然而克列伯氏循環需要氧來保持運轉。當缺乏氧時無氧糖解作用 (anaerobic glycolysis) 就會發生（見地圖中央走廊部分），並產生一些三磷酸腺苷。然而為了此反應的發生，在甘油醛-3-磷酸 (glyceraldehyde 3-P) 與 1,3 雙磷酸甘油酸 (1,3P₂-glycerate) 間步驟所產生的雙核苷酸腺苷菸草醯胺需要變回 NAD⁺ 以供後面的步驟再利用。正常來

說，NAD⁺ 的復原發生在氧化磷酸化中，此為需氧反應。缺氧時以焦葡萄糖變成乳酸 (lactate) 來取代，使 NAD⁺ 被消耗。因此在激烈運動時，血中產生大量的乳酸。

雖然三磷酸腺苷是克列伯氏循環作用的副產品，但這在費力斯轉盤顯然不僅僅是好看而已。三磷酸腺苷並不直接從費力斯轉盤脫離。反而這些直接脫離費力斯轉盤的雙核苷酸腺苷菸草醯胺、二氫雙核苷酸腺苷黃素與三磷酸鳥糞苷分子被利用來在費力斯轉盤發電機中產生三磷酸腺苷（圖 2-5）。在有氧的情況下，雙核苷酸腺苷菸草醯胺與二氫雙核苷酸腺苷黃素提供電子使其通過精細的反應鏈並釋放能量使雙磷酸腺苷轉成三磷酸腺苷。氧化磷酸化這個名詞指的是費力斯轉盤發電機中發生的事件：一連串的反应在有氧的情況下發生氧化作用；同一條鏈上將雙磷酸腺苷磷酸化成為三磷酸腺苷。氧化作用與磷酸化作用被認為是共同作用。舉個例子，氧化作用同時伴隨著三磷酸腺苷的產生。

氧化作用會被雙磷酸腺苷的存在所刺激。當缺乏雙磷酸腺苷時，氧化作用隨之減慢。這提供了一個控制的機轉，使氧化作用的速率能夠符合三磷酸腺苷的需求。因此，當三磷酸腺苷的量降低時（雙磷酸腺苷的量增加），氧化作用加速進行；當三磷酸腺苷的量增加（雙磷酸腺苷的量減少），氧化作用減慢進行。