

# Proteine und Genwirkkette

## 1 Vielfältige Aufgaben

Für fast alle Lebensvorgänge spielen Proteine eine zentrale Rolle. Erstellen Sie anhand Ihres Vorwissens eine Liste von Aufgaben, die Proteine in Lebewesen übernehmen, und geben Sie, wenn möglich, Beispiele dafür an.

## 2 Genwirkkette: Synthese von Melanin

Der Aufbau, Umbau und Abbau von Stoffen in der Zelle verläuft meist nicht in einem, sondern in mehreren Schritten. Jeder Reaktionsschritt wird von einem eigenen Enzym katalysiert. Jedes dieser Enzyme wird von einem Gen codiert. Die Abfolge von aufeinander folgenden Reaktionsschritten nennt man Genwirkkette.

Der Farbstoff Melanin gibt unter anderem der Haut, den Haaren oder der Regenbogenhaut im Auge ihre Färbung. Am Anfang der Synthese steht die Aminosäure Tyrosin (Tyr), die in einem ersten Schritt in Dopa (Dihydroxyphenylalanin) umgewandelt wird. Aus diesem Zwischenprodukt entsteht Dopachrom und anschließend daraus Indol-5,6-chinon. Im letzten Schritt werden viele Indol-5,6-chinon-Moleküle zu komplexen Melanin-Molekülen zusammengefügt.

Erstellen Sie ein Schema zur Melanin-Synthese, indem Sie die Stoffe (Edukt, Zwischenprodukte, Endprodukt) in Kästen schreiben, die mit Reaktionspfeilen verbunden sind. Schreiben Sie über die Reaktionspfeile die Bezeichnungen für die jeweiligen Enzyme („Enzym 1“ usw.).

## 3 Erforschung einer Genwirkkette

George W. Beadle und Edward L. Tatum forschten 1940 am Schimmelpilz *Neurospora crassa*. Zunächst bestrahlten sie Pilzkulturen mit UV-Licht bzw. mit Röntgenstrahlung, um damit Veränderungen im Erbgut (Mutationen) zu bewirken.

Die intakte Variante des Pilzes (Wildtyp) kann aus einer Vorstufe die Aminosäure Arginin (Arg) herstellen, die der Pilz zum Aufbau seiner Proteine benötigt. Bestimmte mutierte Varianten des Pilzes können das nicht. Das zeigt sich darin, dass solche Pilzkulturen nicht wachsen, wenn man ihnen nur die Vorstufe zur Verfügung stellt.

Beadle und Tatum füllten Petrischalen mit Agar, dem unterschiedliche Nährlösungen zugesetzt waren (vgl. Tabelle), bestrichen den Agar dann mit Zellen des Wildtyps bzw. der verschiedenen mutierten Varianten des Pilzes und gaben die Petrischalen in einen Wärmeschrank. Sie protokollierten, wo Pilzkulturen wuchsen (+) und wo nicht (-).

	Nährlösung mit der Vorstufe allein	Nährlösung mit der Vorstufe und zusätzlich		
		Arginin	Ornithin	Citrullin
Wildtyp (Kontrolle)	+	+	+	+
Mutante 1	-	+	+	+
Mutante 2	-	+	-	+
Mutante 3	-	+	-	-

3.1 Beschreiben und interpretieren Sie die Ergebnisse dieser Untersuchung.

3.2 Erstellen Sie daraus eine Skizze für die Genwirkkette.

#### 4 Unterbrechung der Genwirkkette

Beim Menschen sind viele genetisch bedingte Abweichungen von der Norm beschrieben worden, unter anderem folgende:

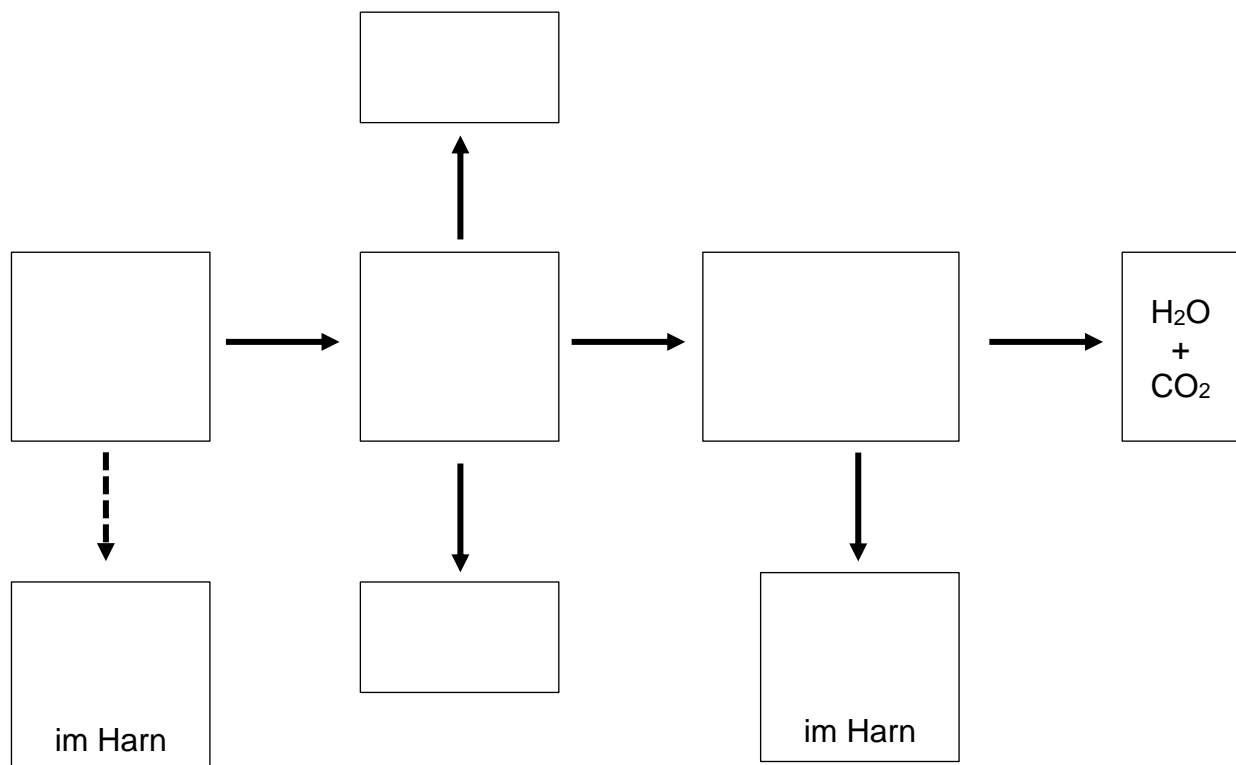
a) Albinismus (Häufigkeit: 1 von 20.000): sehr helle Haut, rote Augen, hohe Empfindlichkeit gegenüber Sonnenlicht. Ursache: Der Farbstoff Melanin, der aus Tyrosin hergestellt wird, fehlt ganz oder weitgehend, weil ein Enzym (meist die Tyrosinase, die Tyrosin in Dopa umwandelt) ganz oder weitgehend fehlt.

b) Phenylketonurie (Häufigkeit: 1 von 8.000): Der Harn enthält eine große Menge an Phenylketon. Ohne Behandlung führt dies zu schweren geistigen Entwicklungsstörungen v. a. bei Kindern. Ursache: Das Enzym Phenylalanin-Hydroxylase, das die Aminosäure Phenylalanin (Phe) in die Aminosäure Tyrosin (Tyr) umwandelt, fehlt ganz oder weitgehend. Phenylalanin wandelt sich spontan in Phenylketon um, das mit dem Urin abgegeben wird.

c) Alkaptonurie (Häufigkeit: 1 von 250.000): In den Gelenken und Knorpeln lagern sich Abbauprodukte aus dem Tyrosin-Stoffwechsel ab. Der Harn färbt sich bei Zugabe von Basen schwarz (der schwarze Stoff heißt Alkapton, das ist die oxidierte Form von Homogentisinsäure). Ursache: Überschüssiges Tyrosin wird – wie immer – in Homogentisinsäure umgewandelt. Das Enzym Homogentisinsäure-Oxidase, das die Homogentisinsäure so verändert, dass sie in die Zellatmung eingeschleust werden kann, fehlt ganz oder weitgehend.

d) Kretinismus (Häufigkeit: 1 von 5.000): Missbildungen des Skeletts, Sprachstörungen, Schwerhörigkeit bzw. Taubheit. Ursache: Mangel am Wachstumshormon Thyroxin, das in der Schilddrüse aus Tyrosin hergestellt wird, weil ein Enzym für diese Umwandlung fehlt.

4.1 Ergänzen Sie in den Kästen des folgenden Schemas der Genwirkketten anhand der Informationen die Namen der Stoffe (ohne Dopa).



4.2 Schreiben Sie die Kennbuchstaben a bis d dort an die Reaktionspfeile, wo das jeweilige Enzym fehlt.

4.3 Begründen Sie die Stoffe im Kasten ganz rechts.

## 5 Zahnschmelz

Der Zahnschmelz (wissenschaftlich: Enamelum), der die Kau- bzw. Schneidefläche unserer Zähne bildet, ist das härteste Material des menschlichen Körpers. Er besteht aus dem Mineral Hydroxylapatit (einem Calciumphosphat), das in eine Protein-Matrix eingebettet ist. Bei der Zahnentstehung formt das Protein Amelogenin Nanopartikel, die sich zu dünnen Bändern zusammenlagern und dadurch Kristallisationskeime für den Hydroxylapatit bilden.

Amelogenin ist reich an der Aminosäure Prolin (Pro), sein Gen liegt auf den Geschlechtschromosomen, aber in unterschiedlicher Form: Das Gen Amel-X auf dem X-Chromosom ist um sechs Basenpaare kürzer als das Gen Amel-Y auf dem Y-Chromosom. Amel-Y wird zehnmal weniger exprimiert als Amel-X.

5.1 Beurteilen Sie, ob die nachfolgenden Aussagen korrekt sind, verbessern Sie diese gegebenenfalls und begründen Sie Ihre Korrektur.

1	Im Zahnschmelz von Männern und Frauen findet man beide Formen des Proteins Amelogenin.
2	Die von Amel-X codierte Form von Amelogenin ist um sechs Aminosäuren kürzer als die von Amel-Y codierte.
3	In den Genen für Amelogenin kommt das Basentriplett GGX gehäuft vor (X steht dabei für jede der vier Kernbasen).
4	Im Zahnschmelz von Männern findet man beide Formen von Amelogenin ungefähr im Verhältnis 1 : 1.

5.2 2008 wurde bei Sevilla ein Grab aus der jüngeren Kupferzeit (3200-2500 Jahre vor unserer Zeitrechnung) freigelegt, das reiche Beigaben enthielt wie Elefantenzähne, Geräte aus Elfenbein oder Feuersteinklingen, was auf eine sehr bedeutende Persönlichkeit hindeutet. Das Geschlecht des nicht gut erhaltenen Skeletts konnte anhand der Knochen nicht identifiziert werden. Aufgrund der wertvollen Beigaben ging man aber davon aus, dass es sich um einen Herrscher handelt, der 2013 die Bezeichnung „Ivory Man“ erhielt. 2023 wurde mit Hilfe modernster Kriminaltechnik der Zahnschmelz eines seiner Backenzähne untersucht, wobei ausschließlich Amelogenin des X-Typs gefunden wurde.

Interpretieren Sie das Ergebnis von 2023 in archäologischer Hinsicht.

[Quellen: Karin Schlott: Die Kupferfürstin von Sevilla. In: Spektrum der Wissenschaft 9.2023, S. 20-22 / <https://flexikon.doccheck.com/de/Amelogenin>]

## Hinweise für die Lehrkraft:

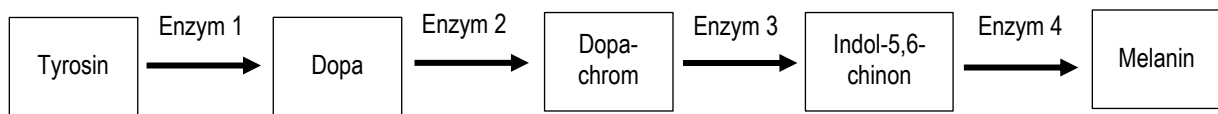
### Aufgabe 1:

Die Schüler nennen Aufgaben von Proteinen und ggf. Beispiele dazu aus ihrem Vorwissen. Im Unterricht werden die Antworten zusammengeführt und – am besten mediengestützt – ergänzt. (Vgl. *didaktisches Skript 1.5.1*)

### Aufgabe 2:

Mit der **Lernaufgabe 2** wiederholen die Schüler am Beispiel der Melanin-Synthese die Genwirkkette (9. Klasse) an einem konkreten Beispiel.

*Hinweise: Die genannten Stoffe stellen keine Lerninhalte dar! Die Darstellung ist vereinfacht, zwei Zwischenprodukte wurden weggelassen. (Vgl. didaktisches Skript)*



Tyrosin = 2-Amino-3-(4-hydroxyphenyl)-propionsäure

Dopa = L-3,4-Dihydroxyphenylalanin

Dopachrom = 5,6-Dioxo-2,3,5,6-tetrahydro-1H-indol-2-carbonsäure

Melanin: ein Polymer aus vielen Einzelbausteinen (brauner Farbstoff) *konkret: Eumelanin (im Unterschied zu Phäomelanin)*

### Aufgabe 3:

Auch wenn der LehrplanPLUS die Unterbrechung der Genwirkkette nur für Kurse mit erweitertem Anforderungsniveau fordert, kann es sinnvoll sein, diese Aufgabe auch in Kursen mit grundlegendem Anforderungsniveau zu stellen.

Ggf. erklären, dass ein Individuum, das eine Mutation besitzt, „Mutante“ genannt wird.

Die Lösung dieser Aufgabe wird etlichen Kursteilnehmern schwer fallen. Hilfestellungen:

- „Beschreiben Sie die Beobachtung bei jeder einzelnen mutierten Variante.“
- „Durch eine Mutation wird ein Gen so verändert, dass das dadurch codierte Enzym nicht mehr wirksam ist.“
- „Welche Stoffumwandlung findet bei der jeweiligen Variante nicht statt?“

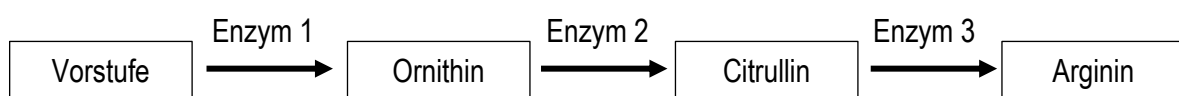
Alle Varianten wachsen, wenn Arginin zugegeben wird, denn das ist das Produkt der Genwirkkette, also der Stoff, der zum Bau von körpereigenen Proteinen benötigt wird.

Die Mutante 1 wächst auch bei Gabe von Citrullin bzw. Ornithin. Sie kann also aus jedem dieser beiden Stoffe Arginin herstellen. Was ihr fehlt, ist das Enzym zur Umwandlung der Vorstufe.

Die Mutante 2 wächst auch bei Gabe von Citrullin und kann deshalb aus Citrullin Arginin herstellen. Ornithin stellt also ein Zwischenprodukt dar, das in der Kette vor Citrullin steht. Das Enzym für diese Umwandlung fehlt dieser Variante.

Die Mutante 3 kann weder aus Ornithin noch aus Citrullin Arginin herstellen. Ihr fehlt das Enzym für den letzten Umwandlungsschritt.

Daraus ergibt sich folgende Genwirkkette:



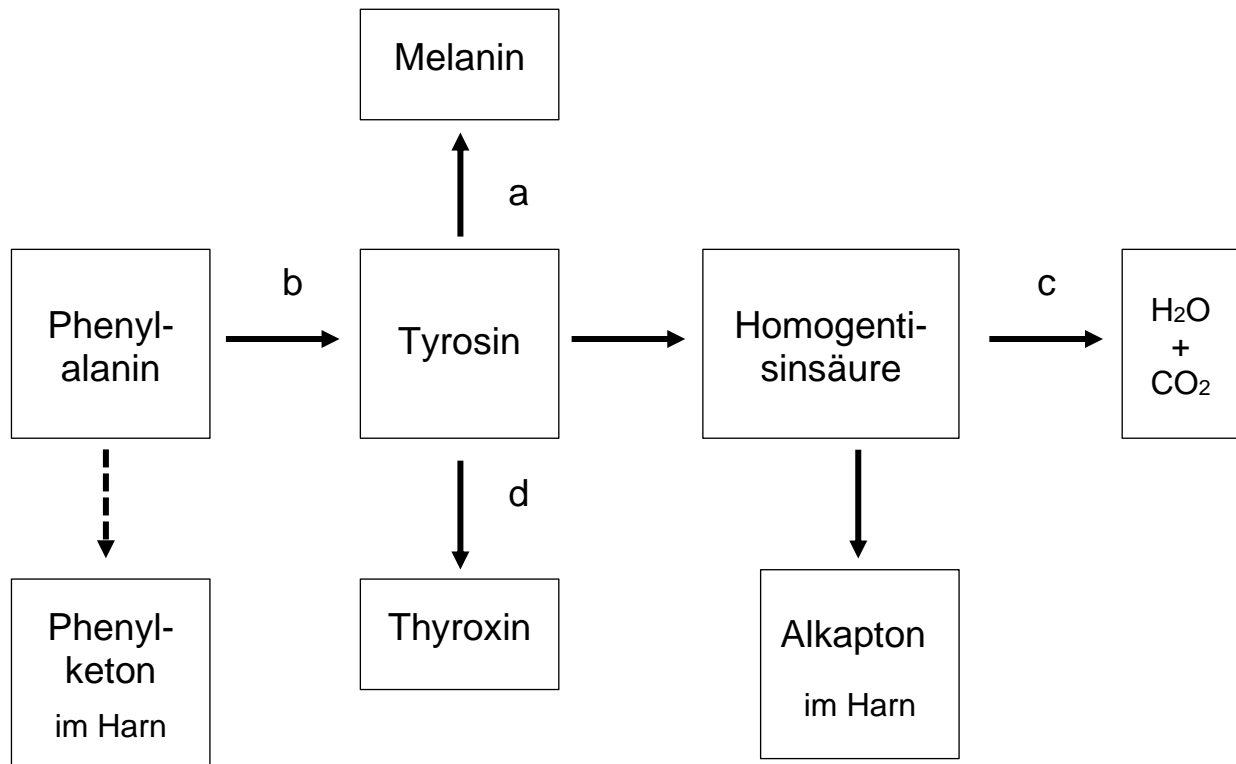
Enzym 1 ist bei der mutierten Variante 1 defekt, Enzym 2 bei der mutierten Variante 2, Enzym 3 bei der mutierten Variante 3.

#### Aufgabe 4:

#### Nur für Kurse mit erweitertem Anforderungsniveau.

Die Aufgabe beschreibt den Stoffwechsel-Klassiker für verschränkte Genwirkketten bei vier Stoffwechsel-Anomalien des Menschen.

Die Schüler entnehmen dem Text Informationen, um das vorgegebene Schema auszufüllen. Die Namen der jeweiligen Stoffe stellen keinen Lerninhalt dar.



4.3 Wasser und Kohlenstoffdioxid sind die Endprodukte der Zellatmung.

(Der Pfeil ganz links deutet die spontane Umwandlung ohne Enzym an.)

5 Aufgabe 5 ist eine Übungsaufgabe, die den genetischen Kontext in einen größeren Zusammenhang stellt und das Auswerten von Texten einübt.

#### 5.1

1	Im Zahnschmelz von Männern <b>und Frauen</b> findet man beide Formen des Proteins Amelogenin. <i>Frauen besitzen kein Y-Chromosom und damit auch nicht das Gen Amel-Y.</i>
2	Die von Amel-X codierte Form von Amelogenin ist um <b>sechs zwei</b> Aminosäuren kürzer als die von Amel-Y codierte. <i>Sechs Kernbasen codieren zwei Aminosäuren.</i>
3	In den Genen für Amelogenin kommt das Basentriplett <b>GGX</b> CCX gehäuft vor (X steht dabei für jede der vier Kernbasen). <i>Prolin kommt häufig vor und wird codiert durch CCA, CCC, CCG und CCU.</i>
4	Im Zahnschmelz von Männern kommen beide Formen von Amelogenin ungefähr im Verhältnis <b>1:4 X:Y = 10:1</b> vor. <i>Amel-Y wird zehnmal weniger exprimiert als Amel-X.</i>

5.2 Wenn Amel-Y nicht nachgewiesen werden konnte, handelt es sich bei dem Skelett ziemlich sicher nicht um einen Mann, sondern um eine Frau.

*In der Tat wird das Skelett jetzt als „Ivory Lady“ bezeichnet. Weitere Funde in der Umgebung deuten darauf hin, dass dort damals nicht Männer, sondern Frauen die Herrschaft ausübten.*

Thomas Nickl, November 2022 / August 2023