ایران عرضه
فروشگاه کالاهای دانلودی

بخشی از ترجمه مقاله

عنوان فارسی مقاله :

-2اتیل هیدراکریلیک اسیدورا در نارسایی دهیدروژناز Acyl-CoA با زنجیره کوتاه :تشخیص و کاربردهای مسیر R در اکسیداسیون Isoleucine

عنوان انگلیسی مقاله :

2-Ethylhydracrylic Aciduria in Short/Branched-Chain Acyl-CoA Dehydrogenase Deficiency: Application to Diagnosis and Implications for the R-Pathway of Isoleucine Oxidation

توجه !

این فایل تنها قسمتی از ترجمه میباشد. برای تهیه مقاله ترجمه شده کامل با فرمت ورد (قابل ویرایش) همراه با نسخه انگلیسی مقاله، اینجا کلیک نمایید.

ایران عرضه
فروشگاه کالاهای دانلودی

بخشی از ترجمه مقاله

Discussion

Deficiency of SBCAD leads to accumulation within the mitochondrion of its substrate, 2-methylbutyryl-CoA. This is transesterified with glycine by the mitochondrial enzyme acyl-CoA:glycine-*N*-acyltransferase (glycine-*N*-acylase) to form 2-MBG *(9)*. Detection of abnormal excretion of 2-MBG in the urine led to the discovery of SBCADD in the first patients identified with this disorder.

2-MBG and other biologically important acylglycines can be detected in urine by routine organic acid analysis, based on the GC retention times and mass spectra of their TMS derivatives *(10, 11)*. However, inadequate sensitivity of acylglycine detection (because of variable extraction, chromatographic instability, or failure of spectrum recognition) is a major cause for missed diagnosis of fatty acid oxidation and organic acid defects *(4)*. To overcome this problem, techniques have been developed for the specific determination of acylglycines based on stable-isotope dilution with chemical *(12)* or negative chemical ionization *(13)* GC-MS with selected-ion monitoring, and electrospray–tandem MS *(14)*. Because these techniques are not available or practicable for widespread routine use, the isolated 2-methylbutyrylglycinuria of SBCADD may be easily overlooked.

بحث

نارسایی SBCADD منجر به تراکم در درون میتوکندری لایه های فرعی اش، 2 – متیل بوتیریل- CoA، می شود. این ماده با گلیسین و توسط آنزیم میتوکندری بنام، آکیل – COA: گلاسین – ان – آکیل ترنسفراز، برای تشکیل 2-MBG، تبادل استری میکنند. شناسایی دفع غیرمعمولی 2-MBG در ادرار منجر به شناسایی SBCADD در بیماران گردید.

2-MBG و دیگر آکیل گلسین هایی که از نظر بیولوژیکی مهم هستند، می تواند در ادرار توسط تحلیل اسیدهای ارگانیک و معمولی، براساس زمان ابقای GC و طیف جرمی مشتقات TMS ، شناسایی شوند. هرچند، حساسیت ناکافی در شناسایی آکیل گلیسین (بخاطر عصاره گیری متفاوت، بی ثباتی در نمودارهای کروتوگرافی) دلیل اصلی عدم تشخیص اکسیداسیون اسیدهای چرب و نارسایی ها در اسید ارگانیک می باشد. برای غلبه بر این مشکل، تکنیک هایی برای تشخیص آکیل گلیسین براساس رقیق – ایزوتوپ – ثابت با یونیزاسیون شمیایی یا شیمیایی منفی GC-MS با کنترل یون موردنظر و MS الکترواسپری متوالی، ابداع شده است. چونکه این تکنیک ها برای استفاده گسترده قابل دسترس و قابل اطمینان نیستند، 2- متیل بوتیریل گلسینوریا ی SBCADD ممکن است بسادگی کنار گذاشته شود.

ایران عرضه
مرجع مقالات
ترجمه شده

توجه !

این فایل تنها قسمتی از ترجمه میباشد. برای تهیه مقاله ترجمه شده کامل با فرمت ورد (قابل ویرایش) همراه با نسخه انگلیسی مقاله، اینجا کلیک نمایید.

برای جستجوی جدیدترین مقالات ترجمه شده، اینجا کلیک نمایید.