

## Tema 26. CUESTIONES

- Si el  $pK'$  de la disociación del amonio es 9,3, ¿qué porcentaje estará en forma de  $NH_3$  y en forma  $NH_4^+$  a pH 7,4?
- Citar dos analogías entre el ciclo de glucosa-alanina y el ciclo de Cori
- El amonio producido en el músculo se transporta al hígado preferentemente en forma de Ala, pero podría hacerlo en forma de Gln, como otros tejidos: ¿por qué crees que se utiliza Ala para esta función?
- ¿Qué aminoácidos pueden sintetizarse directamente a partir de intermediarios del ciclo de Krebs por reacciones de transaminación?
- Dibuje la estructura y dé el nombre del  $\alpha$ -cetoácido resultante de la transaminación de los siguientes aminoácidos: Aspartato, Glutamato, Alanina, Fenilalanina
- Las manifestaciones clínicas de las deficiencias en el ciclo de la urea aparecen en el periodo neonatal. Los niños son normales al nacer pero a las 24 h empiezan a desarrollar letargia, hipotermia y apnea, acompañados de altos niveles de amonio en sangre. Dados las concentraciones de metabolitos en sangre que se indican abajo, determinar qué enzima del ciclo puede ser deficiente en cada caso:
 

Niño	Citrulina	Arginina	Amonio
A	Baja	Baja	Alta
B	Alta	Baja	Alta
C	Normal	Alta	Moderadamente alta
- En respuesta a la acidosis metabólica se observa que llega más Gln al riñón y menos al hígado: ¿cuál es la razón bioquímica?
- Escribir las reacciones y nombrar tres enzimas que permiten incorporar ión amonio/amoniaco en otras moléculas
- Una dieta de reducción de peso muy promocionada hace algunos años requería la ingestión diaria de "proteína líquida" (sopa de gelatina hidrolizada) agua y un surtido de vitaminas. Debían evitarse cualquier otra comida o bebida. La gente perdía generalmente entre 5 y 7 kilos en la primera semana. Los oponentes argumentaban que la pérdida se debía casi exclusivamente a agua por lo que se recuperaría casi inmediatamente cuando se volviera a la dieta normal. ¿Cuál es la base bioquímica argumento? ¿Cuáles son algunos de los peligros inherentes a esta dieta?
- Una dieta de reducción de peso muy promocionada hace algunos años requería la ingestión diaria de "proteína líquida" (sopa de gelatina hidrolizada) agua y un surtido de vitaminas. Debían evitarse cualquier otra comida o bebida. La gente perdía generalmente entre 5 y 7 kilos en la primera semana. Los oponentes argumentaban que la pérdida se debía casi exclusivamente a agua por lo que se recuperaría casi inmediatamente cuando se volviera a la dieta normal. ¿Cuál es la

base bioquímica argumento? ¿Cuáles son algunos de los peligros inherentes a esta dieta?

10. Cuando se añade  $^{15}\text{NH}_4^+$  a un homogenado de hígado se detecta urea marcada con  $^{15}\text{N}$  en un solo átomo de N a los pocos minutos. A tiempos más largos, aparecen marcados los dos átomos de N de la urea. Describe las reacciones bioquímicas que explican por qué no aparecen los dos N marcados desde el principio
11. ¿Qué diferencia la regulación del ciclo de la urea de regulación de la mayoría de las rutas metabólicas?
12. Los pacientes de cistinuria tienen mutado el gen de un transportador de aminoácidos (SLC3A1) y excretan cantidades anormalmente altas de cistina, así como Orn, Lys y Arg. Estos pacientes suelen sufrir cólicos por “piedras” de cistina. Hay otra enfermedad caracterizada por la aparición de altas concentraciones de Orn, Lys y Arg en orina, pero con niveles normales (muy bajos) de cistina a) ¿Qué es la cistina y cómo se forma?. b) ¿Qué características comparten los 4 aminoácidos citados que los hacen sustrato de un mismo transportador?. c) A partir de los datos aportados: ¿crees que hay otros transportadores de algunos de los aminoácidos citados, aparte del SLC3A1?. d) ¿Cómo distinguir entre aminoacidurias debidas a defectos en algún transportador y las debidas a defectos en alguna enzima del catabolismo del aminoácido? 13) En qué caso esperarías un mayor efecto en la síntesis de urea: un defecto en fumarasa o un defecto en Ala aminotransferasa?
13. Se incubaba un corte de hígado con malato marcado radiactivamente ( $^{14}\text{C}$ ) en el carbono 2 y con aspartato marcado con  $^{15}\text{N}$ . ¿En qué intermediarios o productos del ciclo de la urea aparecerá la radiactividad?
14. Un paciente con hiperamonemia tiene un defecto congénito en el ciclo de la urea. Se le ha remediado en buena medida con la administración de carbamil-glutamato, un análogo estructural del N-acetil-glutamato. Explicar cuál es la reacción enzimática que es defectuosa en este paciente