

Tema 17. METABOLISMO DEL GLUCÓGENO.

1. *Rupturas hidrolítica y fosforolítica.* Responder si las siguientes afirmaciones son verdaderas o falsas, justificando la respuesta.

- Fosforolisis: ruptura secuencial de unidades de monosacáridos para la movilización de los depósitos de glucógeno
- Fosforolisis: ruptura secuencial de unidades de monosacáridos para la digestión del glucógeno de la dieta
- La fosforolisis libera glucosa. La hidrólisis libera glucosa-1-fosfato
- Hidrólisis: energéticamente ventajosa sobre la fosforolisis
- Hidrólisis: necesaria para la digestión de los glúcidos de la dieta, ya que para su absorción y transporte no pueden estar fosforilado

2. *Regulación de la glucógeno fosforilasa.* En el tejido muscular la velocidad de conversión del glucógeno en glucosa-6-P viene determinada por la proporción entre fosforilasa *a* (activa) y fosforilasa *b* (menos activa). Determinar qué le sucede a la velocidad de degradación del glucógeno si una preparación muscular que contiene glucógeno fosforilasa se trata con:

(a) fosforilasa *b* quinasa y ATP; (b) fosforilasa *a* fosfatasa; (c) adrenalina.

3. Responder si las siguientes afirmaciones son verdaderas o falsas, justificando la respuesta.

- La glucógeno sintasa es regulada por fosforilación dependiente de hormona y es activa en su forma fosforilada
- La glucógeno sintasa y la glucógeno fosforilasa normalmente actúan simultáneamente
- La glucógeno sintasa y la glucógeno fosforilasa están reguladas de forma recíproca
- La síntesis de glucógeno requiere la conversión de glucosa-1-fosfato en UDP-glucosa
- La fosforilasa fosfatasa elimina grupos fosfato de residuos de Ser de la glucógeno fosforilasa y la convierte en su forma más activa

4. Indicar cual de las siguientes afirmaciones es falsa. Entre los efectos de la adrenalina sobre el metabolismo glucídico están:

- activación de la glucogenolisis en hígado
- inhibición de la glucógeno sintasa
- estimulación de la glucogenolisis en músculo
- inhibición de la adenilato ciclasa
- fosforilación de la glucógeno fosforilasa

5. Indicar cual de las siguientes afirmaciones es falsa.

- El glucagón se libera en respuesta a bajas concentraciones de glucosa en sangre
- El glucagón activa la glucogenolisis e inhibe la glucogenogénesis hepática
- La insulina facilita la captación de glucosa por los miocitos vía externalización de GLUT4
- La insulina activa la glucógeno sintasa y por tanto la glucogenogénesis
- La insulina y el glucagón se liberan en respuesta al estrés (“luchar o huir”)

6. *Defectos enzimáticos en el metabolismo glucídico.* A continuación se presentan cuatro casos clínicos. Para cada uno, determinar cual es el enzima defectuoso y elegir el tratamiento adecuado a partir de la lista adjunta.

Caso A. El paciente presenta vómitos y diarrea poco después de la ingestión de leche. Se le hace una prueba de tolerancia a la lactosa (el paciente ingiere una cantidad estándar de lactosa midiéndose a intervalos la concentración de glucosa y galactosa en el plasma sanguíneo. En los individuos normales los valores aumentan hasta un máximo en aproximadamente 1 h para disminuir seguidamente). La concentración sanguínea de glucosa y galactosa en el paciente no aumenta sino que permanece constante. Explique por qué la glucosa y galactosa aumentan y después disminuyen en los individuos normales. ¿por qué no aumentan en el paciente?

Caso B. El paciente desarrolla vómitos y diarrea después de la ingestión de leche. Se encuentra que su sangre tiene una concentración baja de glucosa pero muy superior a la normal de azúcares reductores. La orina da una prueba positiva para la galactosa. ¿Por qué aparecen azúcares reductores en sangre y galactosa en orina?

Caso C. El paciente se queja de calambres musculares dolorosos cuando realiza ejercicio físico vigoroso, siendo por lo demás normal. Una biopsia muscular indica que la concentración de glucógeno es muy superior a la de los individuos normales. ¿por qué aumenta el glucógeno?

Caso D. La paciente es letárgica, su hígado está hipertrofiado y una biopsia del mismo muestra grandes cantidades de glucógeno. También tiene un nivel de glucosa sanguínea inferior al normal. Explique el motivo de la baja concentración de glucosa sanguínea en esta paciente.

Enzima defectuoso:

- a) Fosfofructoquinasa-1 muscular
- b) Fosfomanosa isomerasa
- c) Galactosa-1-P-uridil transferasa
- d) Glucógeno fosforilasa hepática
- e) Triosa quinasa
- f) Lactasa de la mucosa intestinal
- g) Maltasa de la mucosa intestinal

Tratamiento

- 1) Correr 5 km cada día
- 2) Dieta sin grasas
- 3) Dieta pobre en lactosa
- 4) Evitar el ejercicio vigoroso
- 5) Grandes dosis de niacina (precursor del NAD)
- 6) Alimentación frecuente y regular

