



FOB USP

Proteínas

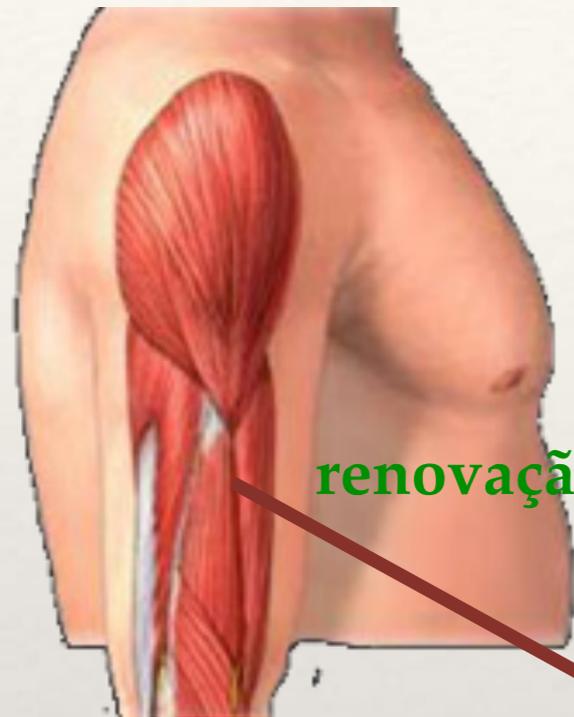
Metabolismo
dos
aminoácidos

Profa. Dra. Ana Carolina Magalhães

Dúvidas

- ❖ Quais são as etapas da degradação do aminoácidos?
- ❖ Como os aminoácidos são sintetizados? Definição de aminoácidos essenciais

Origem dos aminoácidos



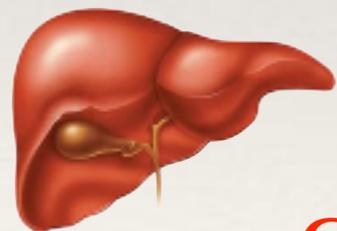
renovação proteica



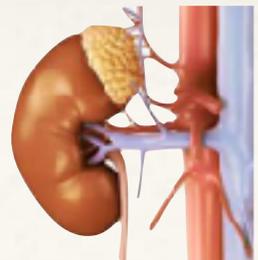
9 AAs essenciais
11 AAs não essenciais



Aminoácidos

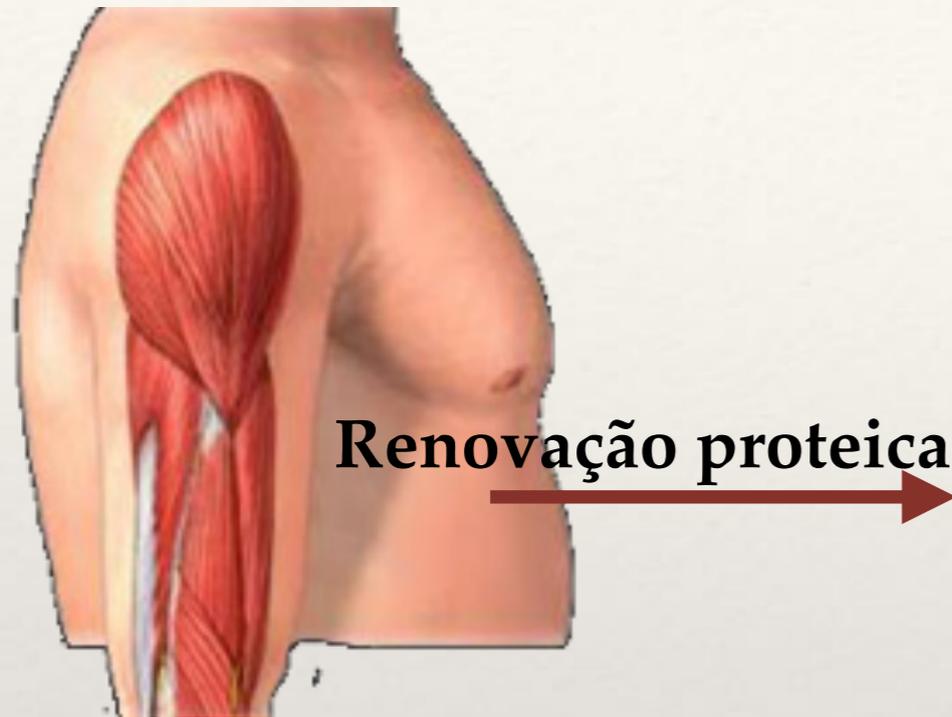


Gliconeogênese
Oxidação (10-15%)
Corpos cetônicos, lipídios



Construção de proteínas
Precusores de bases nitrogenadas,
neurotransmissores, porfirinas, creatinina...

Origem dos aminoácidos



- ❖ Proteínas mal sintetizadas ou submetidas ao estresse oxidativo.
- ❖ Proteínas têm meia vida.
- ❖ Aminoácidos não são armazenados.
- ❖ Degradação:
 - ❖ Lisossomos (catepsinas: proteínas de membrana, extracelular ou de meia vida longa)
 - ❖ Citosol (mediada por ubiquitina e proteassomo)



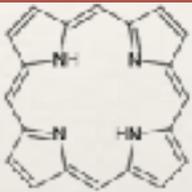
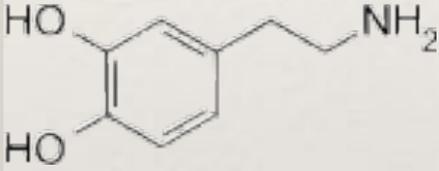
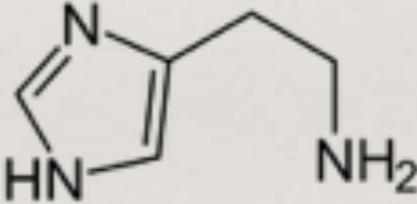
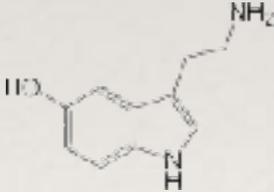
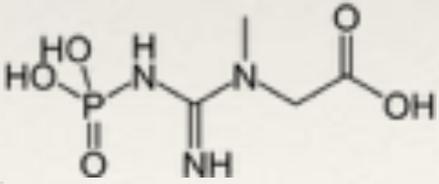
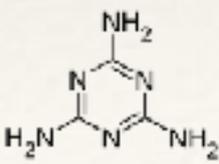
Origem dos aminoácidos



9 AMINOÁCIDOS ESSENCIAIS

- ❖ Atuação de enzimas do estômago, pâncreas e intestino para quebrar proteínas, facilitando a absorção de aminoácidos.
- ❖ *Doença celíaca: autoimune, derivada de lesões no intestino devido à alergia ao glúten (proteína do trigo e outros grãos).*

Conversão dos aminoácidos em produtos especializados

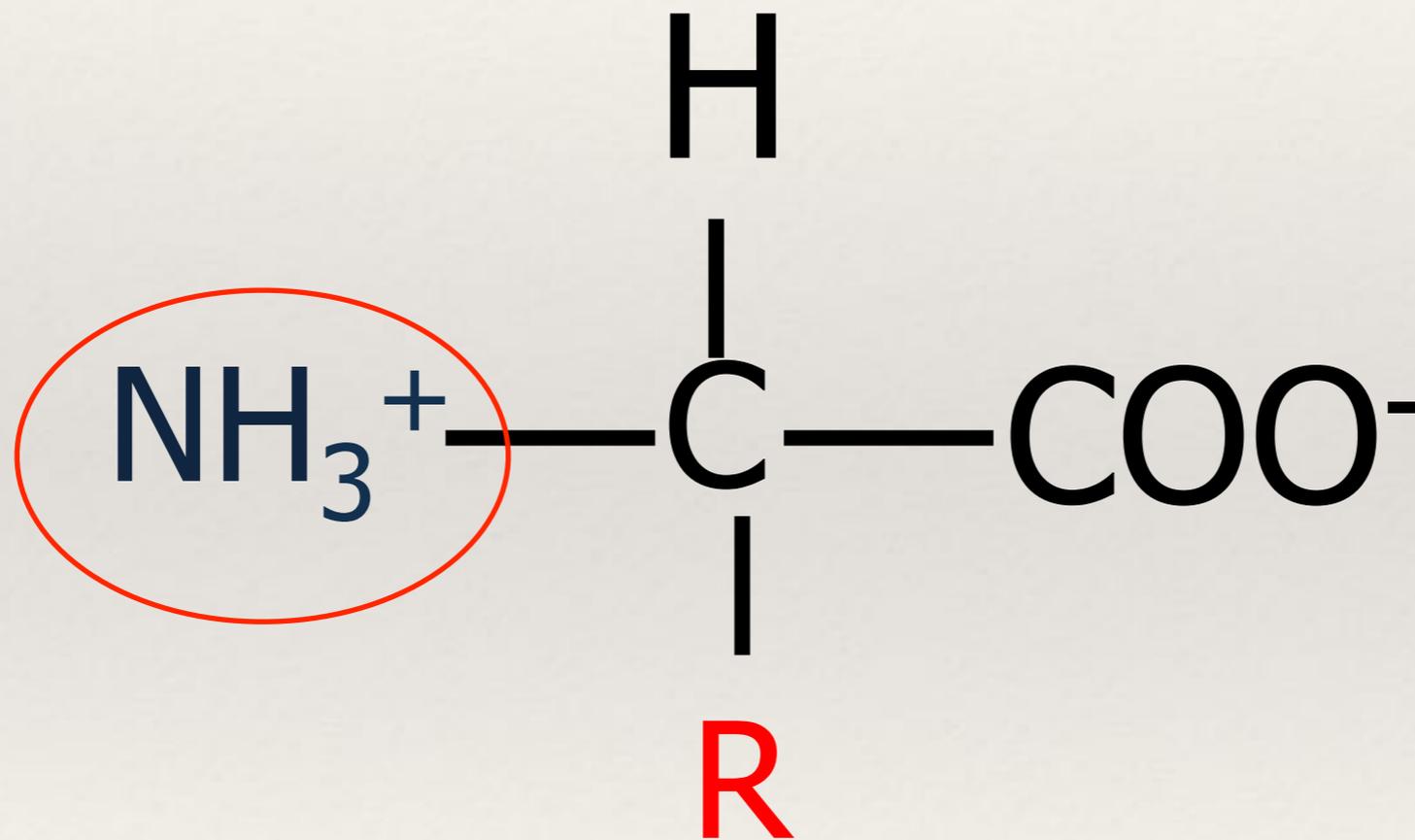
Tipos	Exemplo	Localização / Função	Estrutura Base
PORFIRINAS	Heme (Fe^{+2})	Grupo prostético da hemoglobina, mioglobina, citocromos, catalase	
CATECOLAMINAS (tirosina)	Dopamina, Noroadrenalina e adrenalina	Neurotransmissores e reguladores do metabolismo	
HISTAMINA (histidina)		Respostas alérgicas e inflamatórias Secreção de ácido no estômago neurotransmissão	
SEROTONINA (triptofano)		Dor, transtorno afetivo, sono, temperatura e pressão sanguínea	
CREATINA	arginina+ glicina+ metionina	Reserva energética muscular	
MELANINA (tirosina)		Pigmento que protege do efeito da luz solar	

DEGRADAÇÃO

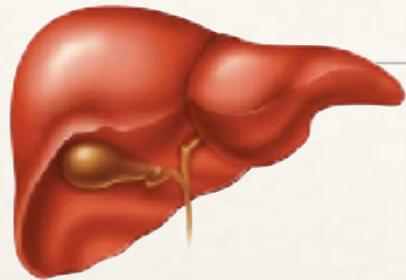
Etapas

Degradação dos aminoácidos

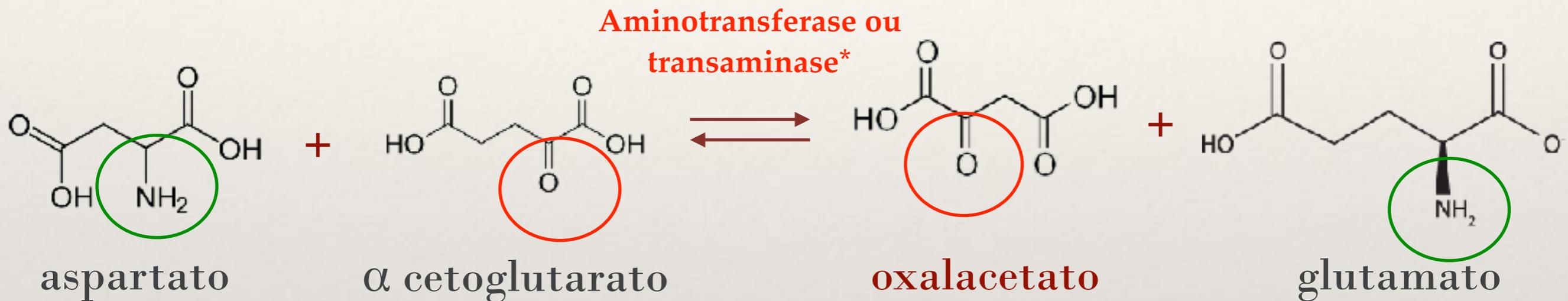
Remoção do Nitrogênio



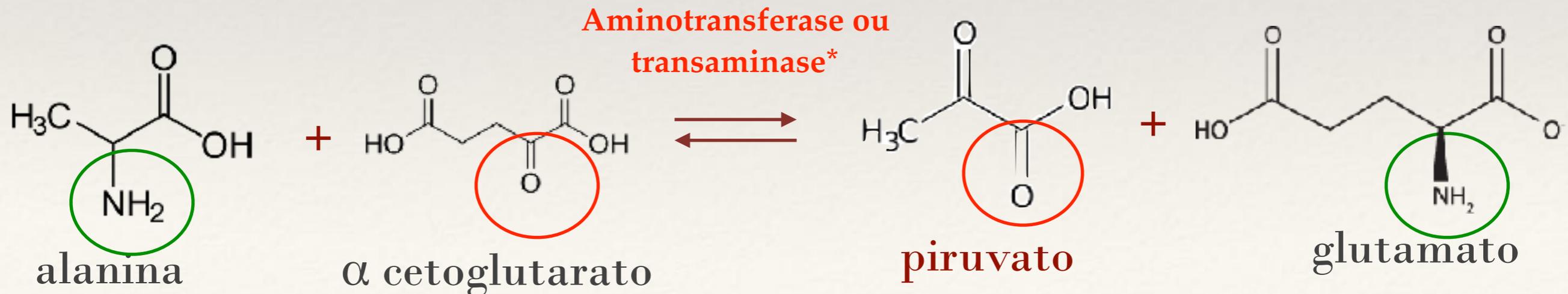
Degradação dos aminoácidos



Remoção do Nitrogênio

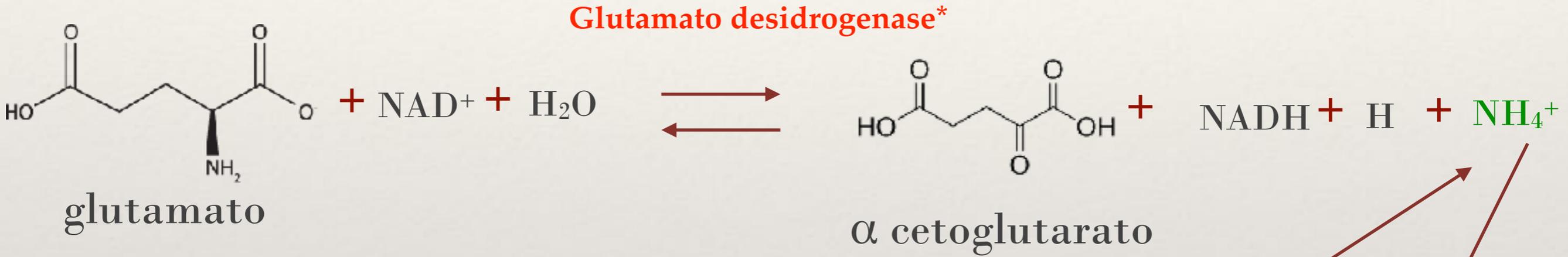
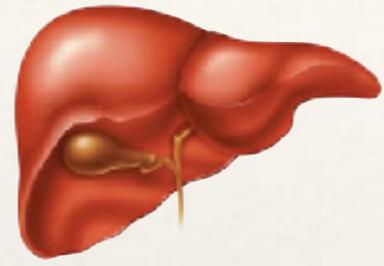


* Piroxidal-fosfato (vit. B₆)



Degradação dos aminoácidos

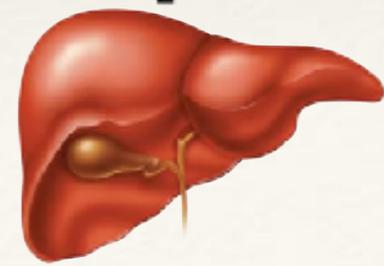
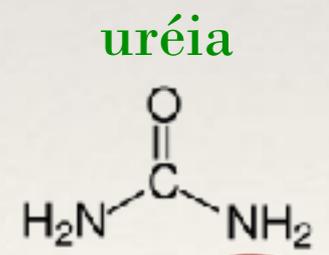
Remoção do Nitrogênio



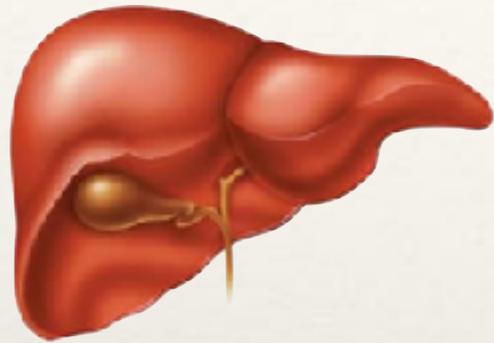
* Regulação alostérica +: ADP e GDP

- * Serina
- * Treonina

Desidratase



Degradação dos aminoácidos

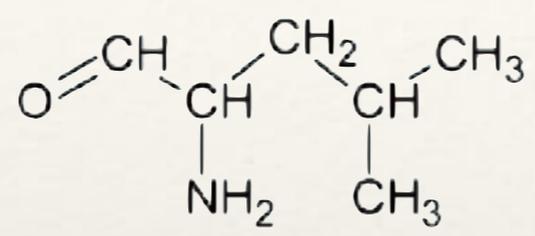


Remoção do Nitrogênio

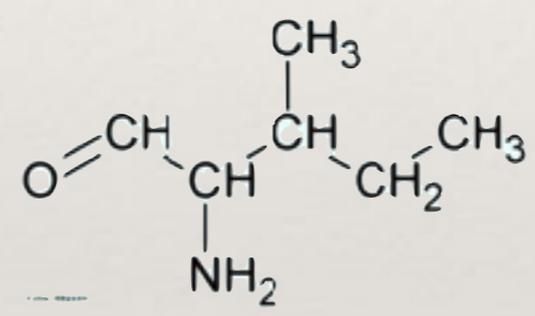


Degradação dos aminoácidos

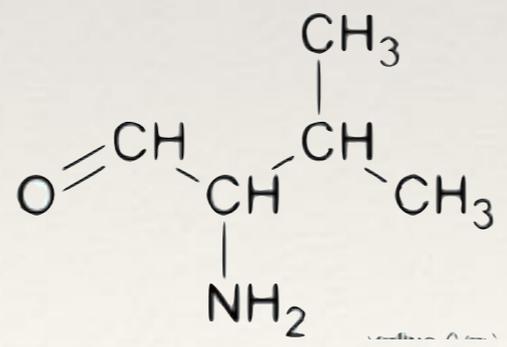
Remoção do Nitrogênio



Leucina

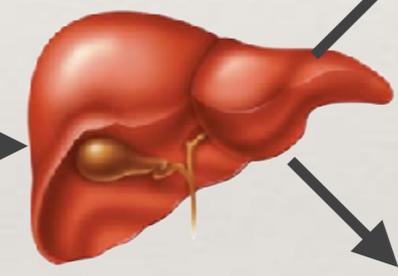


Isoleucina



Valina

Alanina
Glutamina*

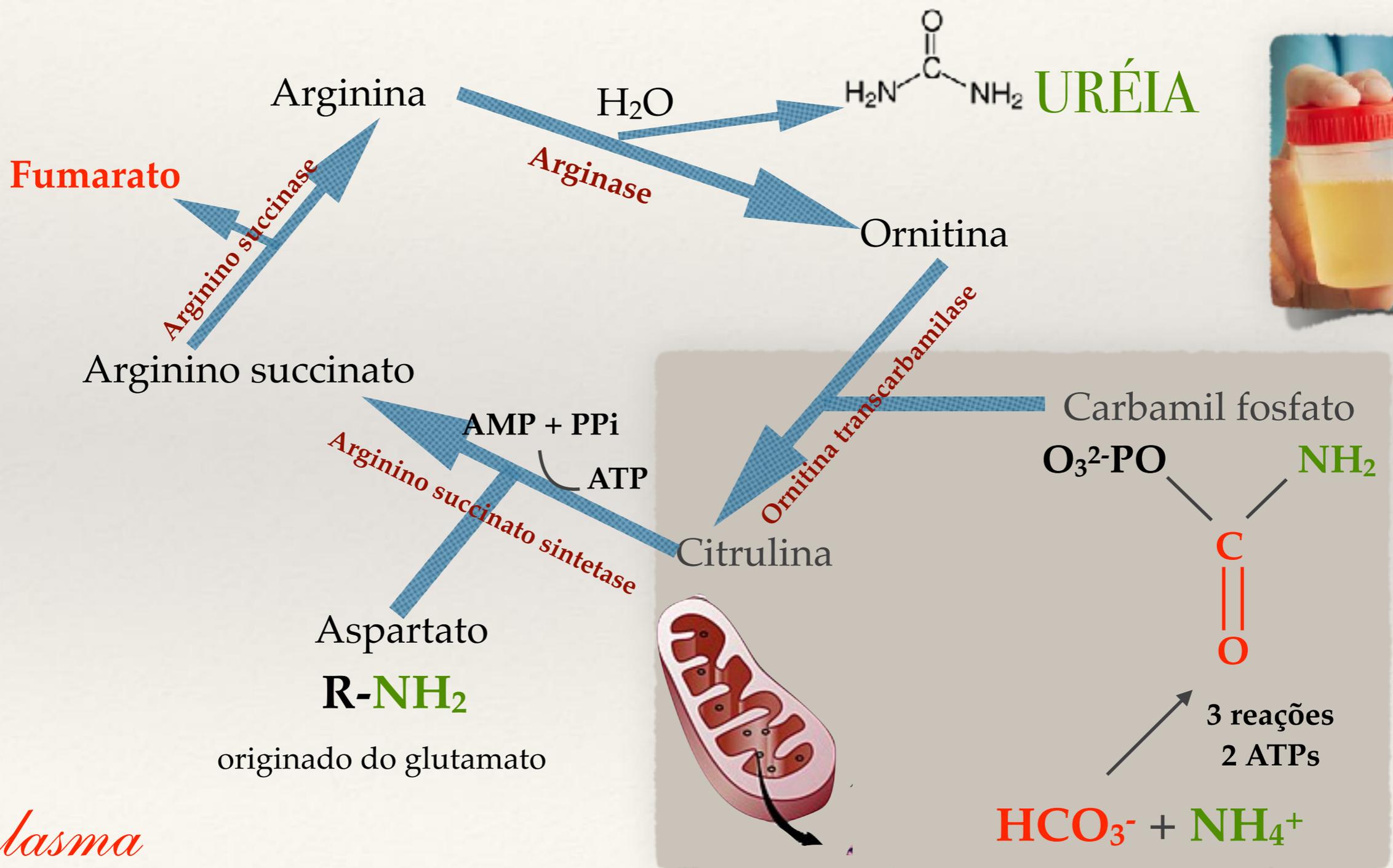


*Rins -NH₄⁺ - balanço ácido-básico

Músculo não possui enzimas do ciclo da ureia

Degradação dos aminoácidos

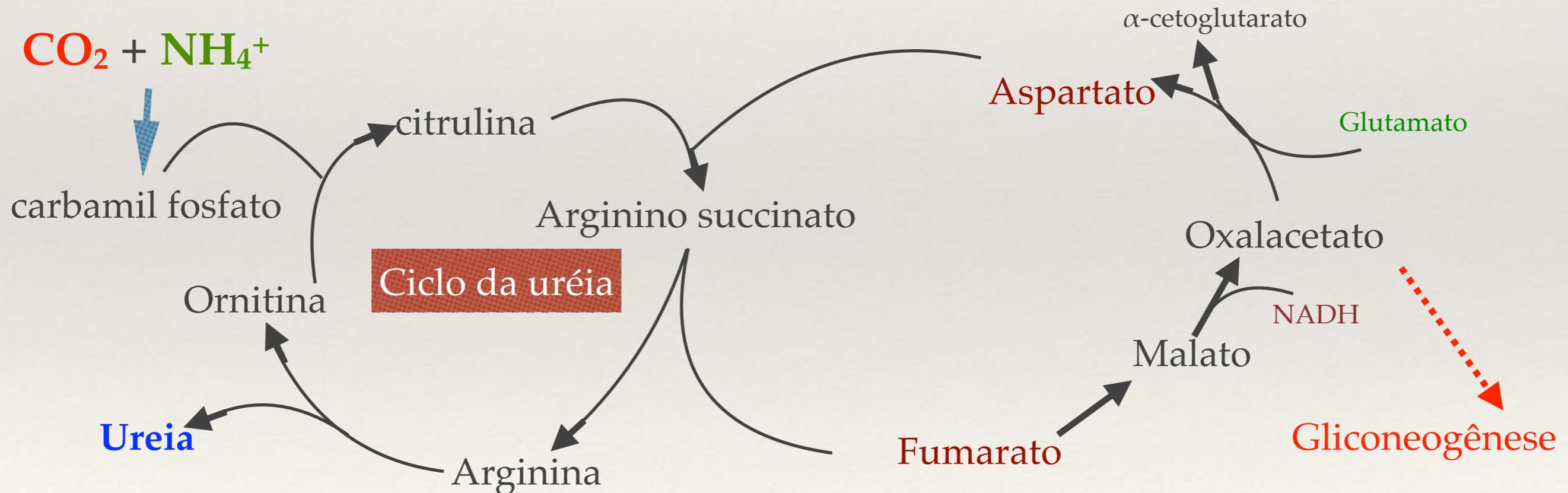
Ciclo da uréia



Citoplasma

Degradação dos aminoácidos

Ciclo da uréia

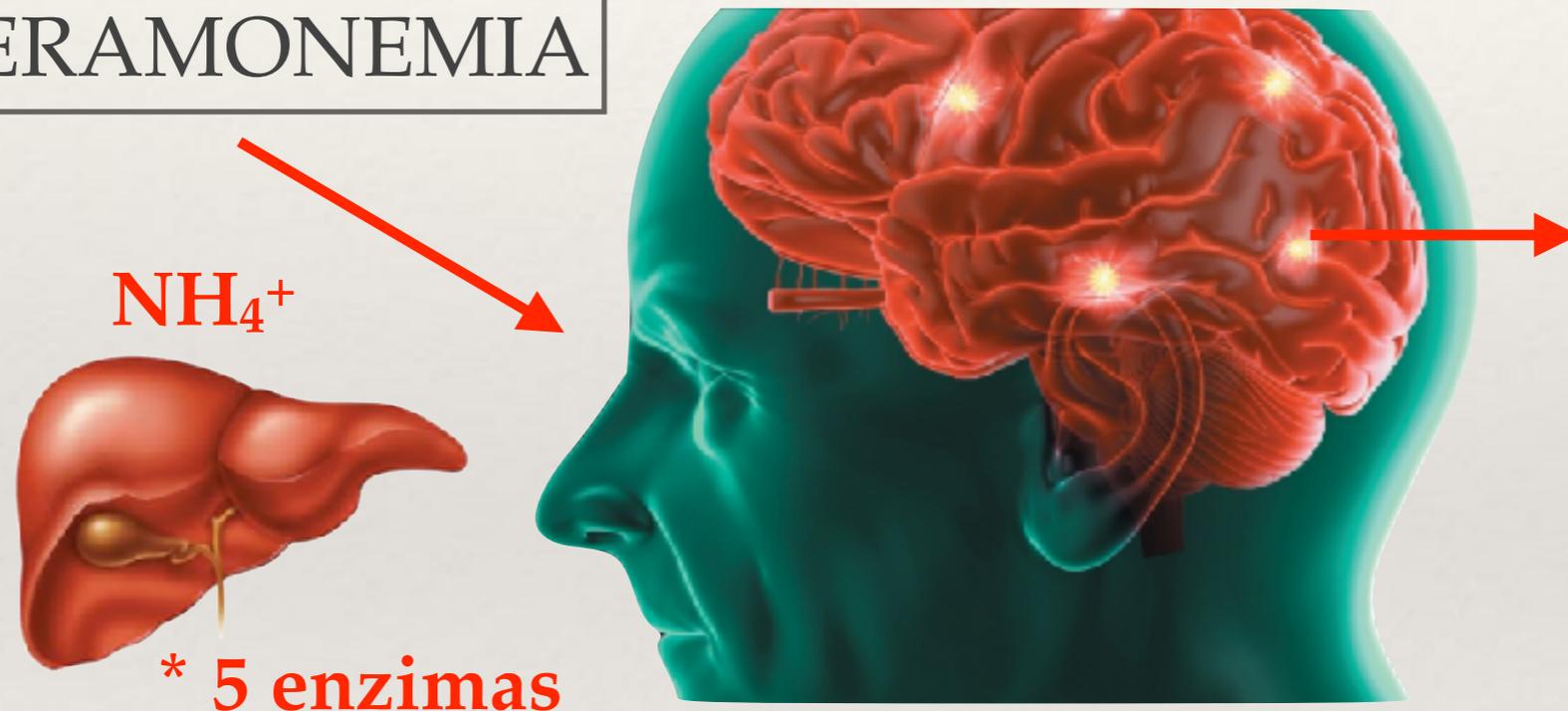


Degradação dos aminoácidos



Defeitos hereditários no Ciclo da uréia

HIPERAMONEMIA



***Pode ocorrer em alcoólatras**



Qual das seguintes alternativas está correta sobre o ciclo da uréia?

- a) Os dois átomos de nitrogênio da ureia entram no ciclo como amônia e alanina
- b) A uréia é produzida diretamente pela hidrólise da ornitina
- c) O ATP é necessário para a reação em que a argininosuccinato é transformada em arginina
- d) A uréia urinária aumenta em dieta rica em proteínas
- e) O ciclo da uréia ocorre exclusivamente no citosol

Um recém-nascido, após 24 h, entrou em estágio letárgico. Um exame de sepse mostrou-se negativo. Após 56 h, o bebê começou a apresentar convulsão. Os níveis plasmáticos de amônia eram de 1000 $\mu\text{mol/L}$ (normal: 5-50) e o nível de arginino succinato estava elevado. Qual a enzima deficiente e qual composto também estaria elevado nesta situação?

- a) Arginase, asparagina
- b) Argininosuccinase, glutamina
- c) Arginase, glutamina
- d) Argininosuccinase, asparagina
- e) Argininosuccinato sintase, uréia

Degradação dos aminoácidos

Átomos de carbono

Intermediários do metabolismo

20 aminoácidos

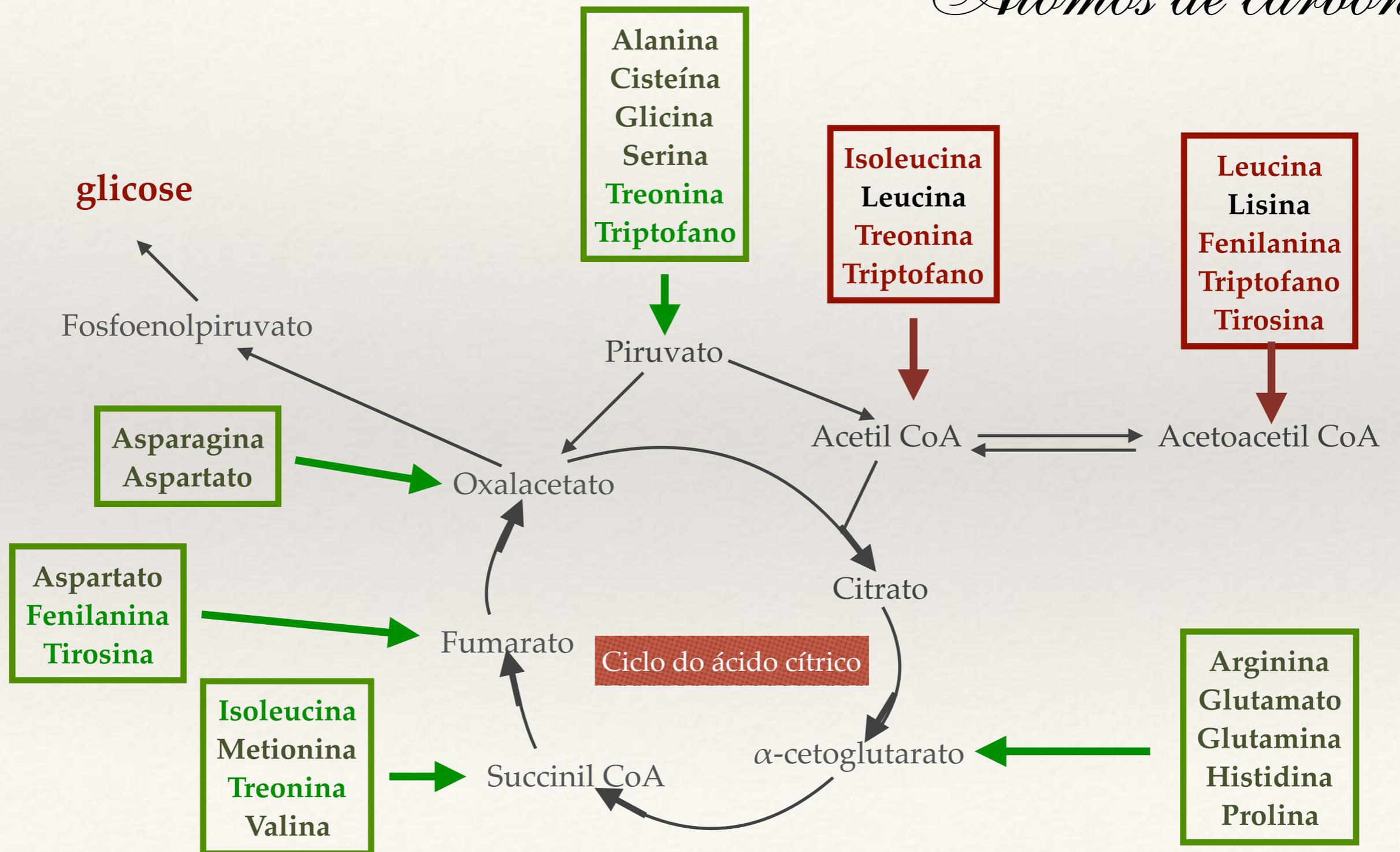


Piruvato
acetil CoA
acetoacetil CoA
α -cetogluturato
succinil CoA
fumarato
oxalacetato



Degradação dos aminoácidos

Átomos de carbono



Degradação dos aminoácidos

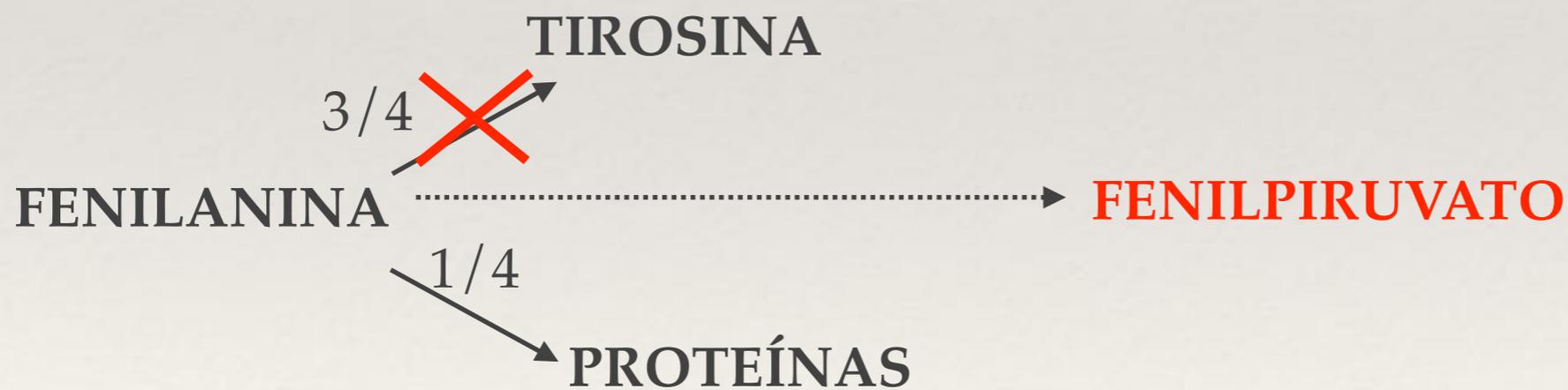


Erros inatos do metabolismo



Fenilcetonúria

- Ausência ou deficiência da fenilalanina hidroxilase



Retardo mental

Degradação dos aminoácidos

Erros inatos do metabolismo



- ❖ Herança autossômica recessiva
- ❖ 1 a cada 15.000 a 20.000 nascimentos
- ❖ 20x mais fenilalanina no sangue
- ❖ Tratamento: Dieta pobre em fenilalanina



Teste do Pezinho

Rn de: ANA CAROLINA MAGALHÃES

Data de Nascimento: 21/03/2018

Amostra em PAPEL FILTRO

Exame Nº: 541617

Data da Coleta: 26/03/2018

Qualidade da Amostra: BCA

EXAME: AMPLIADO

TESTE	RESULTADO	VALOR DE REFERÊNCIA
Biotinidase Neonatal Método: Fluorimétrico quantitativo	125,0 U	Superior a 70,0 U
Cromatografia de aminoácidos Método: Cromatografia de Camada Delgada	NORMAL	NORMAL
Glicose 6 Fosfato Desidrogenase Método: Fluorimétrico quantitativo	5,40 U/gHb	Superior a 2,5 U/gHb
Galactosemia Neonatal Método: Enzimático quantitativo	5,30 mg/dl	0,90 a 10,00 mg/dl
17OH Hidroxiprogesterona Método: Fluorimétrico	5,70 ng/ml	até 30,0 ng/ml
T4 Neonatal Método: Fluorimétrico	12,40 ug/dl	acima de 6,1 ug/dl
TSH Neonatal Método: Fluorimétrico	1,00µUL/mL%	Normal até 6,00µUL/mL%
PKu Neonatal Método: Fluorimétrico	1,20mg/dl	Normal até 3,00mg/dl
IRT Tripsina Imuno Reativa Método: Fluorimétrico	25,4Cng/ml	Normal até 80,00ng/ml
Hb Hemoglobinopatias Método: Focalização Isoelétrica	FAS **	Normal: FA

Encontre o erro!

Triagem Neonatal Ampliada realizada pelo Laboratório - APAE São Caetano - Parceria APAE Bauru
OBSERVAÇÕES

Degradação dos aminoácidos



Erros inatos do metabolismo

Doença	Deficiência enzimática	Sintomas
Citrulinemia	Arginino succinato liase	Letargia, convulsões, tensão muscular reduzida
Tirosinemia	enzimas da degradação da tirosina	Fraqueza, automutilação, lesão hepática, retardo mental
Albinismo	tirosinase	Ausência de pigmentação
Homocistinúria	cistationa β -sintase	Escoliose, fraqueza muscular, retardo mental, cabelo loiro fino
Hiperlisinemia	α - Aminoalcoólico semialdeído desidrogenase	Convulsões, retardo mental, ausência de tonus muscular, ataxia

Degradação dos aminoácidos

Erros inatos do metabolismo



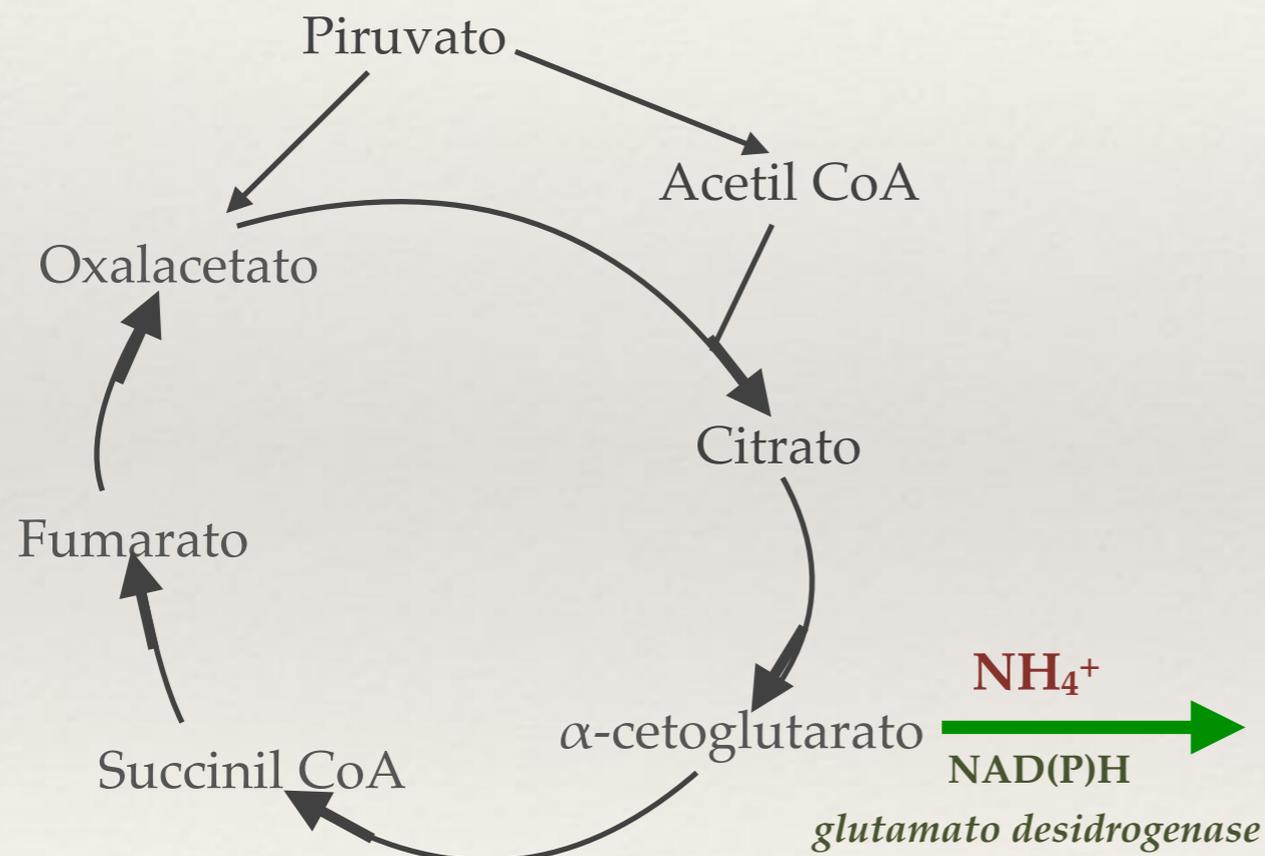
- ❖ Deficiência na síntese de melanina, que é originada da oxidação da tirosina à DOPA (3,4-diidroxifenilalanina)

SÍNTESE

Etapas

Síntese dos aminoácidos

Incorporação da amônia



Glicólise, Ciclo de Krebs, via da pentose

cetoácido

Outros aminoácidos

α -amina

Glutamato

NH_4^+

ATP

Glutamina

glutamina sintase

Síntese dos aminoácidos

Aminoácidos essenciais e não essenciais

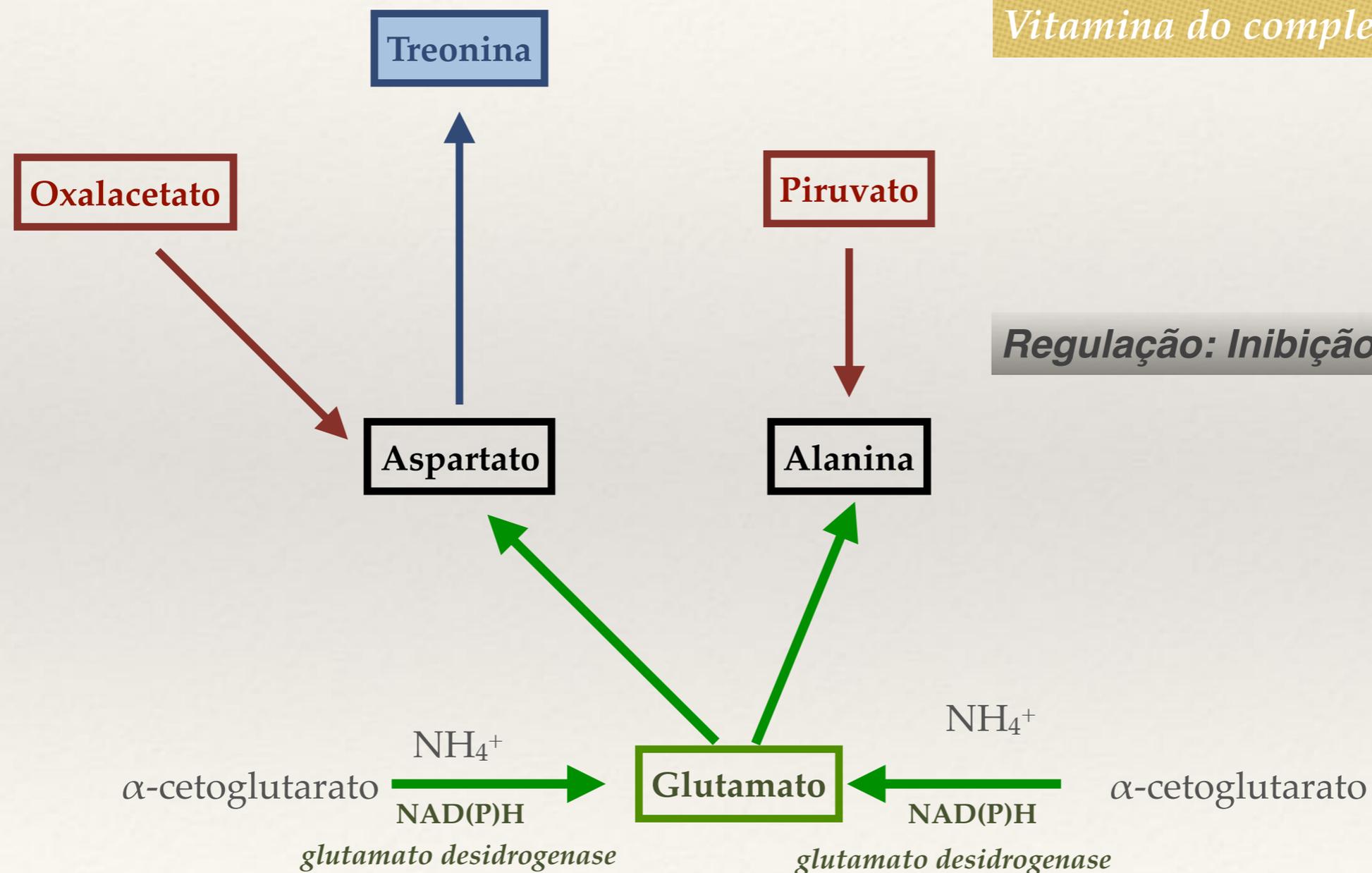


Essenciais	Não essenciais
Fenilalanina	Aspartato
Histidina	Glutamato
Isoleucina	Alanina
Leucina	Arginina
Lisina	Asparagina
Metionina	Cisteína
Treonina	Glicina
Triptofano	Glutamina
Valina	Prolina
	Serina
	Tirosina

Síntese dos aminoácidos

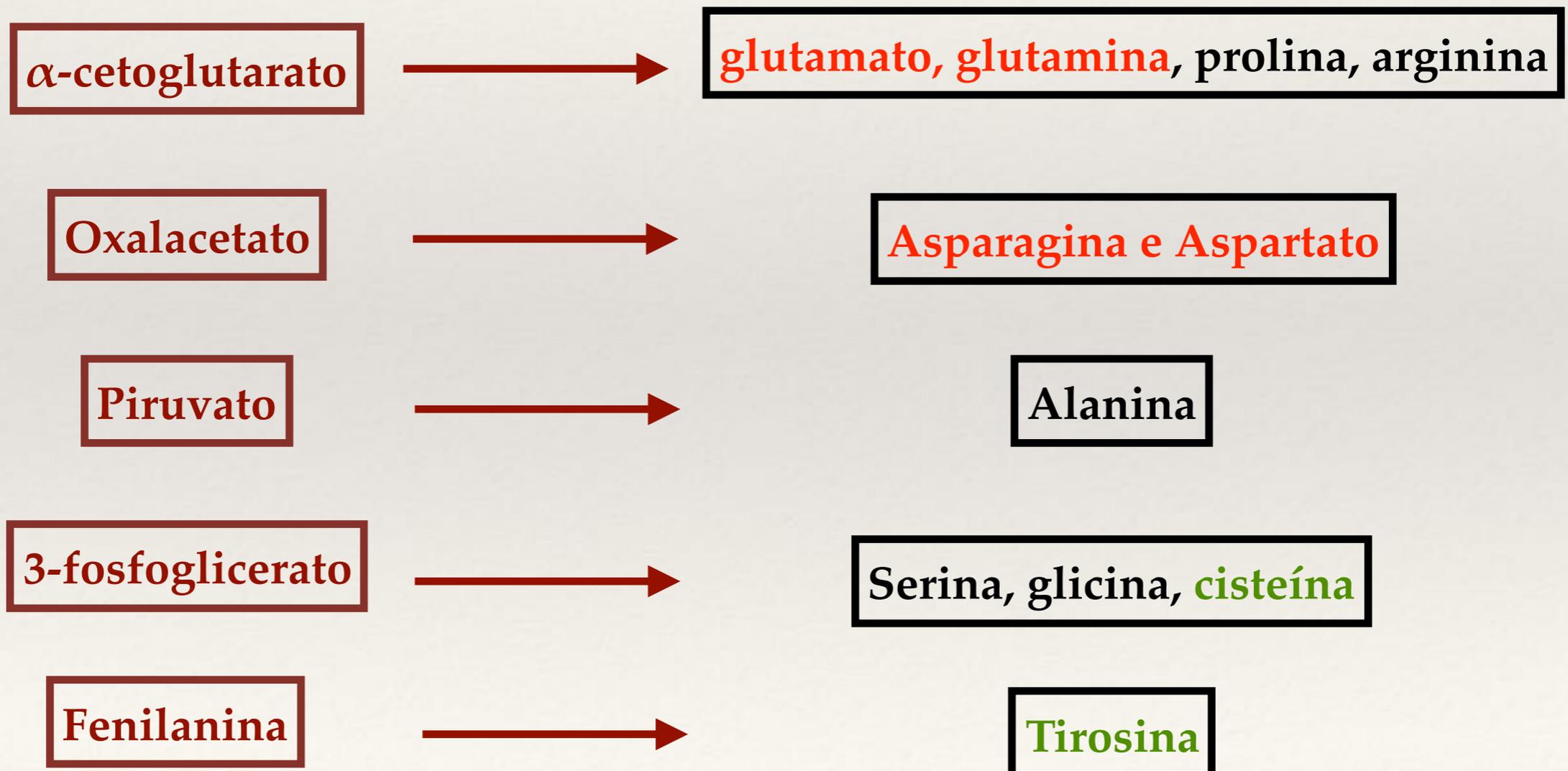
Transaminação simples

Vitamina do complexo B e derivados



Síntese dos aminoácidos

Cetoácidos Precursores



Qual das seguintes alternativas está correta?

- a) O aumento da gliconeogênese a partir de aminoácidos resulta em diminuição na síntese de uréia
- b) Todos os aminoácidos essenciais são glicogênicos
- c) A ornitina e citrulina são encontradas em proteínas teciduais
- d) A cisteína é um aminoácido essencial em indivíduos com ingestão muito baixa de metionina
- e) Na presença de fontes adequadas de tirosina na dieta, a fenilalanina não é um aminoácido essencial

Qual das seguintes alternativas está correta a respeito de um bebê com fenilcetonúria?

- a) A tirosina é um aminoácido não essencial para o bebê
- b) Níveis elevados de fenilpiruvato aparecem na urina
- c) A terapia deve ser iniciada apenas após 1 ano de vida
- d) O teste do pezinho deve ser feito dentro de 24h do nascimento
- e) Na fase adulta, não há necessidade de tratamento

Conclusão

Os processos de síntese e degradação dos aminoácidos são essenciais para a construção de moléculas contendo nitrogênio e eliminação de seu excesso, de forma a manter o equilíbrio nitrogenado.

V SEMANA DO MEIO AMBIENTE USP/BAURU

(V SMA-USP BAURU)

XX SIMAB

"Cidade Sustentável:
Bauru mais Verde e Azul"

DATA:
3 a 7 de junho
LOCAL:
FOB-USP



designed by freepik.com

TODOS
OS DIAS

Bate papo sobre o plano de gestão ambiental do Campus

03/06

Roda de conversa sobre adubo caseiro (vagas limitadas)

04/06

Campanha: "Diga não ao desperdício no restaurante universitário do Campus USP Bauru"

04/06

I-kitchen: oficina de culinária sustentável (vagas limitadas)

05/06

Entrega do composto orgânico

05/06

Treinamento sobre gestão de resíduos (apenas para funcionários da limpeza)

05/06

Feira de Troca sustentável

06/06

Integração Junina no CRUSP (apenas para moradores do CRUSP)

07/06

Dia sem Carro – Pró Meio Ambiente e Saúde!

Mais informações

tel: 3226-6018 (Denise)

e-mail: usp.recicla@fob.usp.br ou acm@usp.br

site: hotsite.bauru.sp.gov.br/simab/

even3.com.br/xxsimab/

APOIO:



PATROCÍNIO:



Obrigada!

acm@fob.usp.br