



FCB USP

# Proteínas

Metabolismo  
dos  
aminoácidos

*Profa. Dra. Ana Carolina Magalhães*

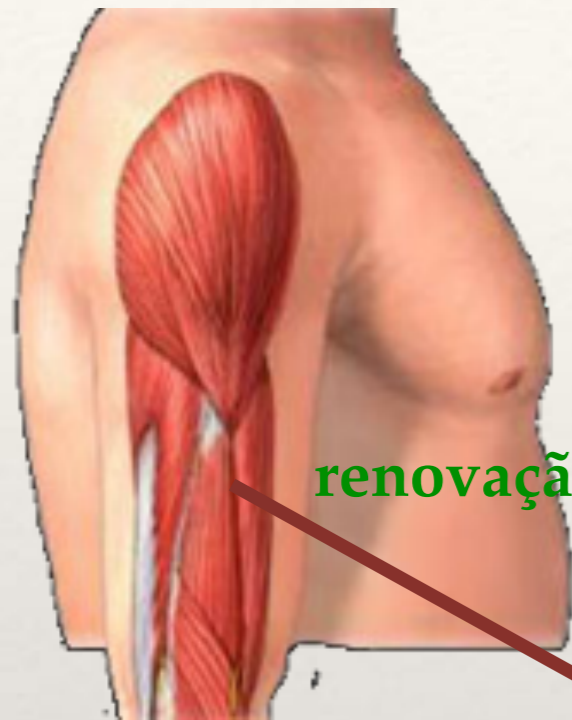
---

# Dúvidas

---

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

# Origem dos aminoácidos



renovação proteica



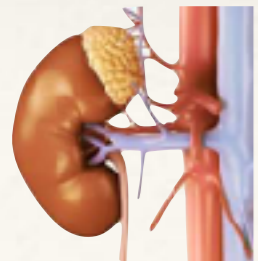
9 AAs essenciais  
11 AAs não essenciais



**Aminoácidos**



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

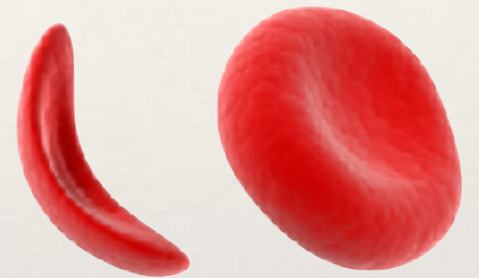


**Construção de proteínas**  
Precusores de bases nitrogenadas,  
neurotransmissores, porfirinas, creatinina...

# 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)




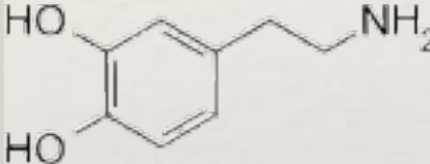
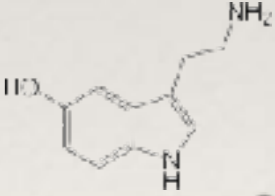
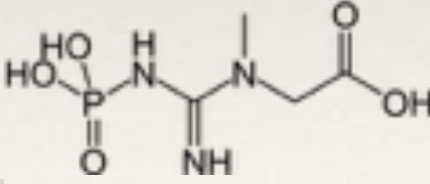
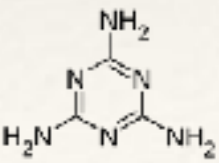
# Origem dos aminoácidos



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

# DEGRADAÇÃO

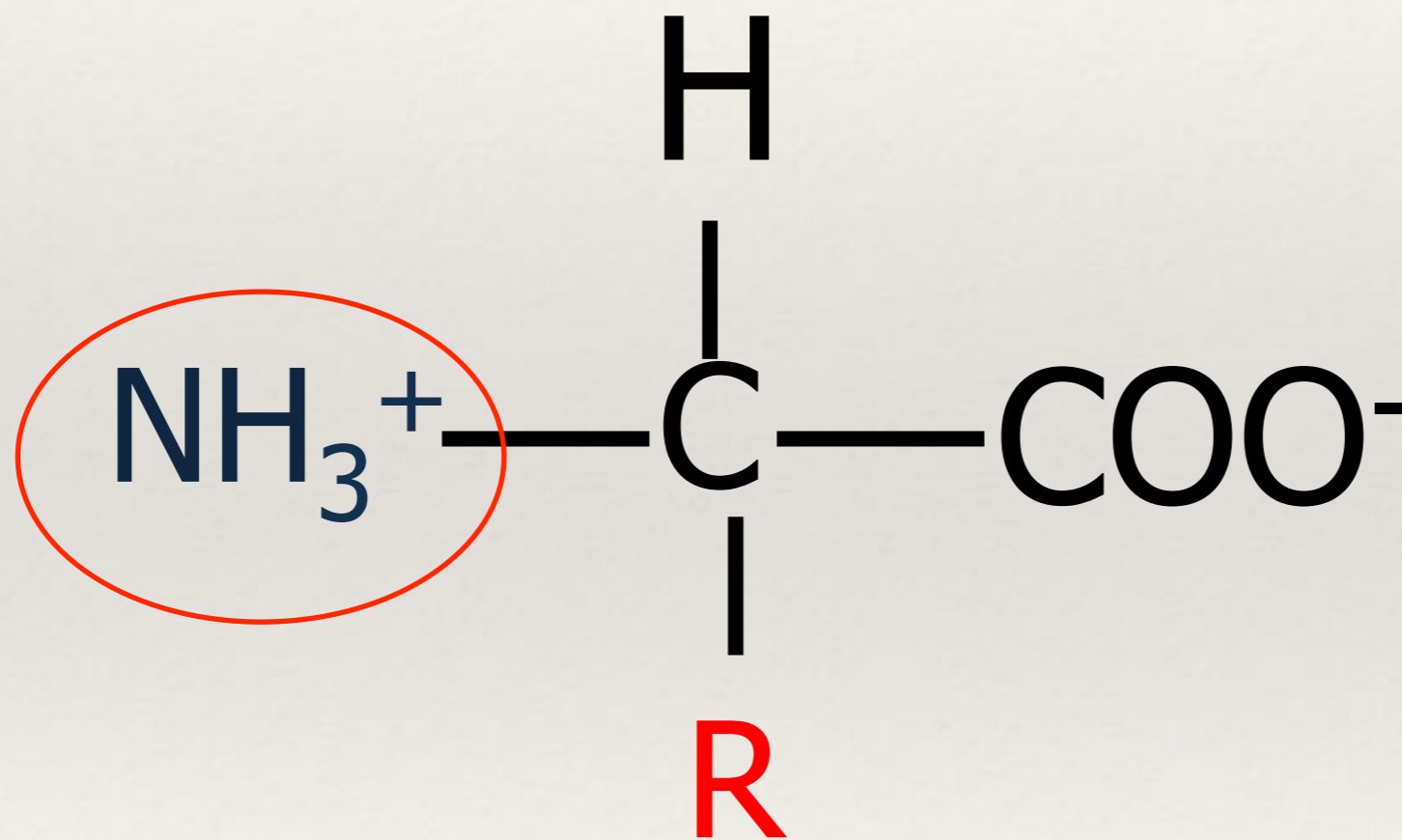
*Etapas*

---

# Degradação dos aminoácidos

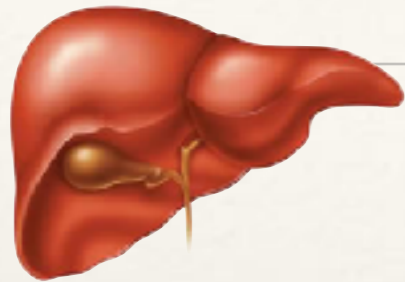
---

*Remoção do Nitrogênio*

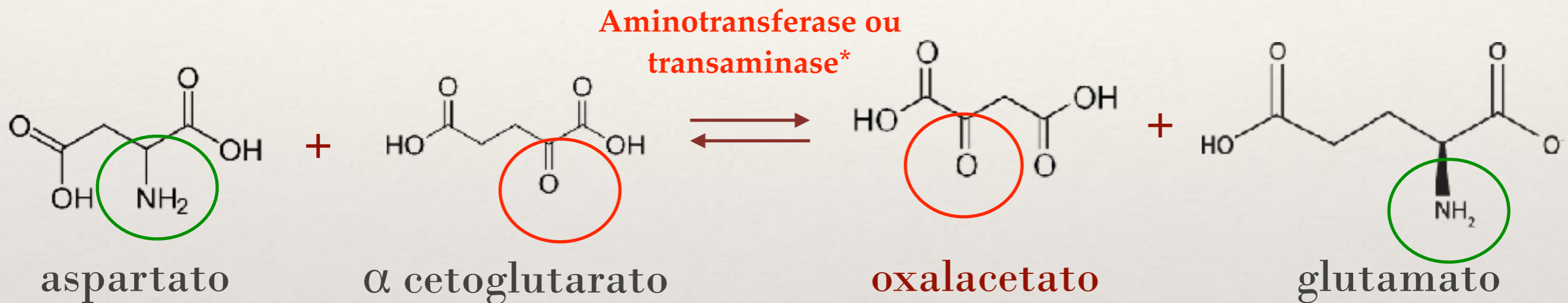




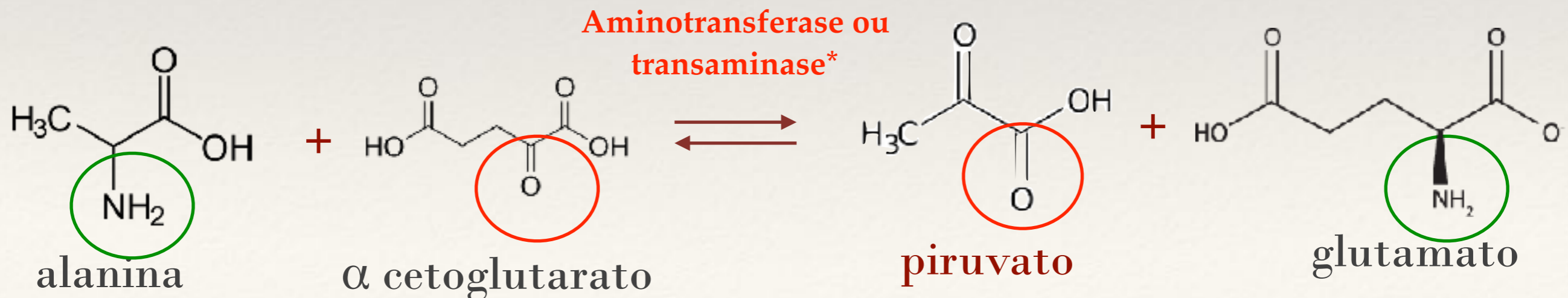
# Degradação dos aminoácidos



## Remoção do Nitrogênio

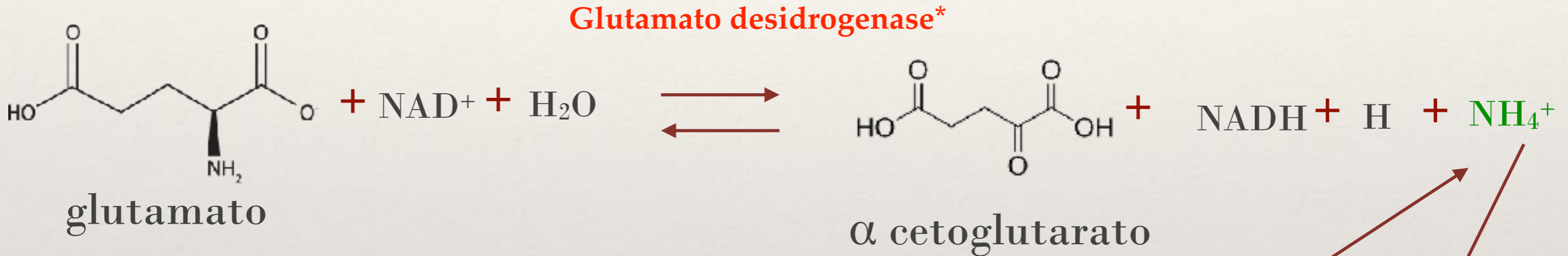
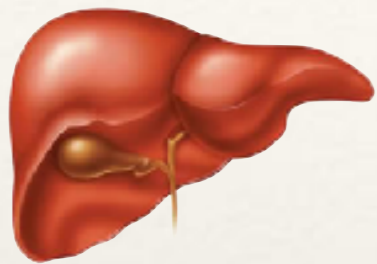


\* Piroxidal-fosfato (vit. B<sub>6</sub>)



# Degradação dos aminoácidos

## Remoção do Nitrogênio

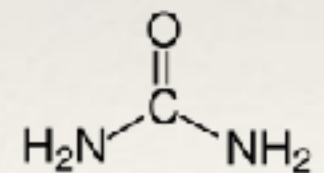


\* Regulação alostérica +: ADP e GDP

\* Serina  
\* Treonina

Desidratase

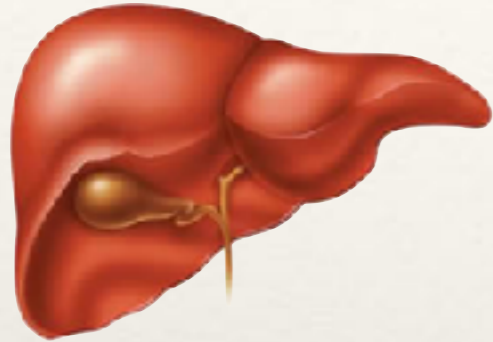
uréia



---

# Degradação dos aminoácidos

---

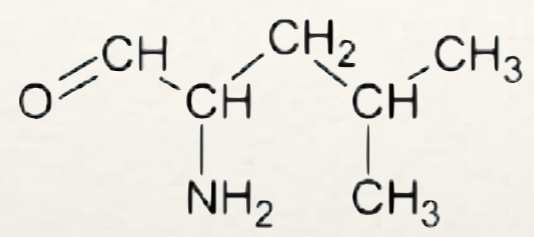


*Remoção do Nitrogênio*

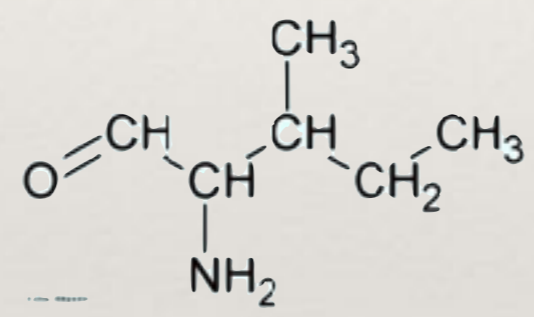


# Degradação dos aminoácidos

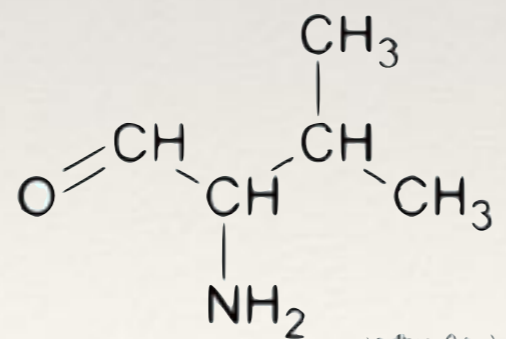
## Remoção do Nitrogênio



Leucina

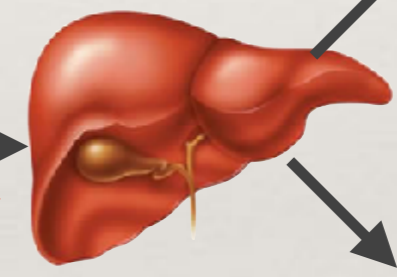


Isoleucina



Valina

Alanina  
Glutamina\*

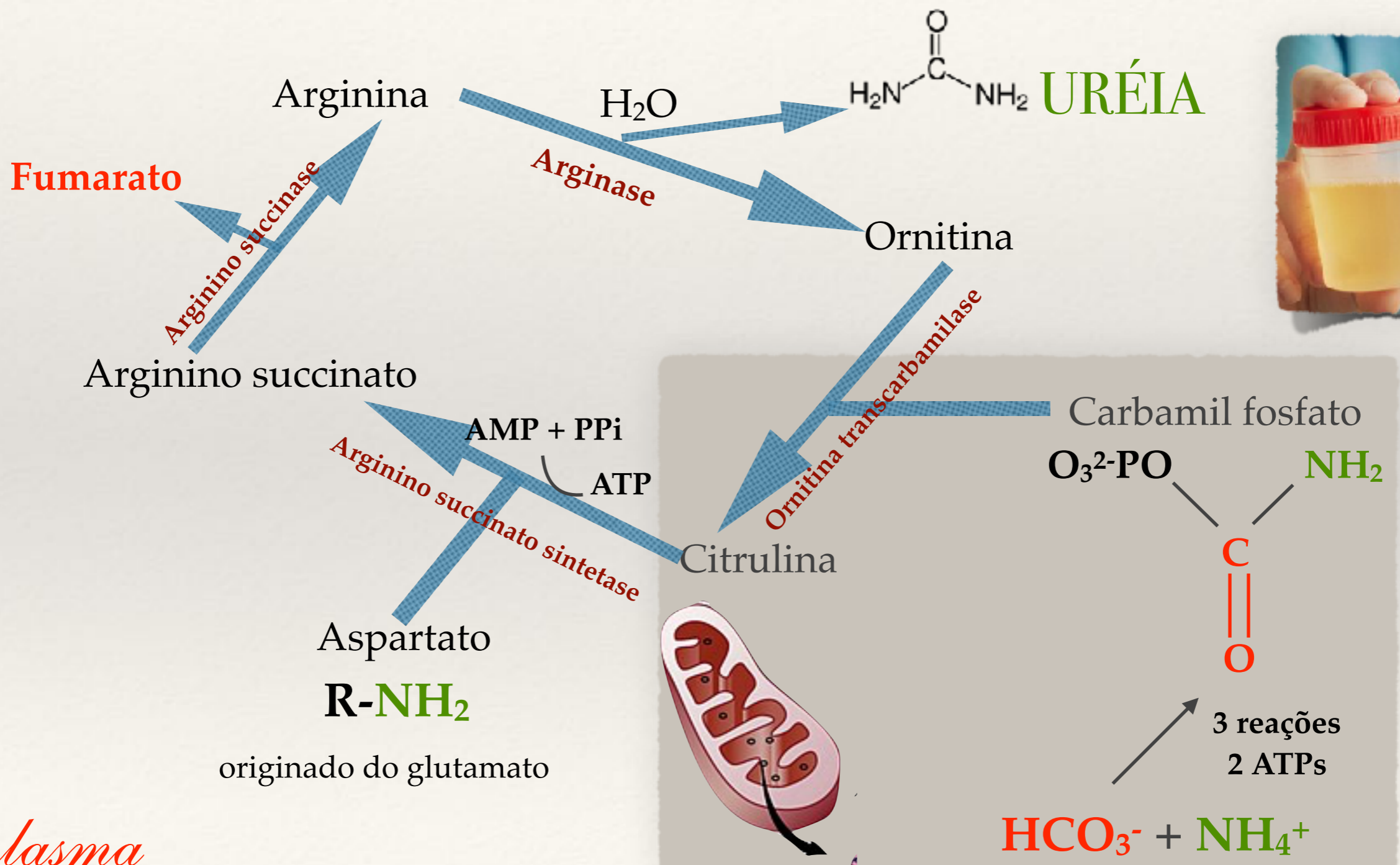


\*Rins -NH<sub>4</sub><sup>+</sup> - balanço ácido-básico

Músculo não possui enzimas do ciclo da ureia

# Degradação dos aminoácidos

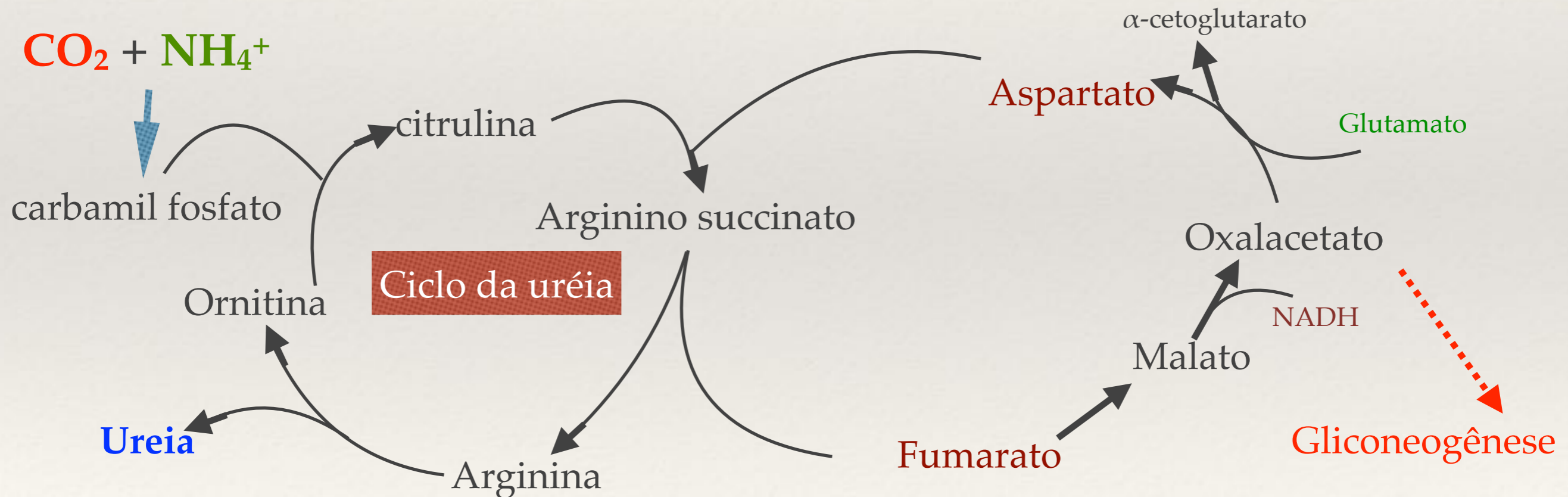
*Ciclo da uréia*



*Citoplasma*

# Degradação dos aminoácidos

*Ciclo da uréia*

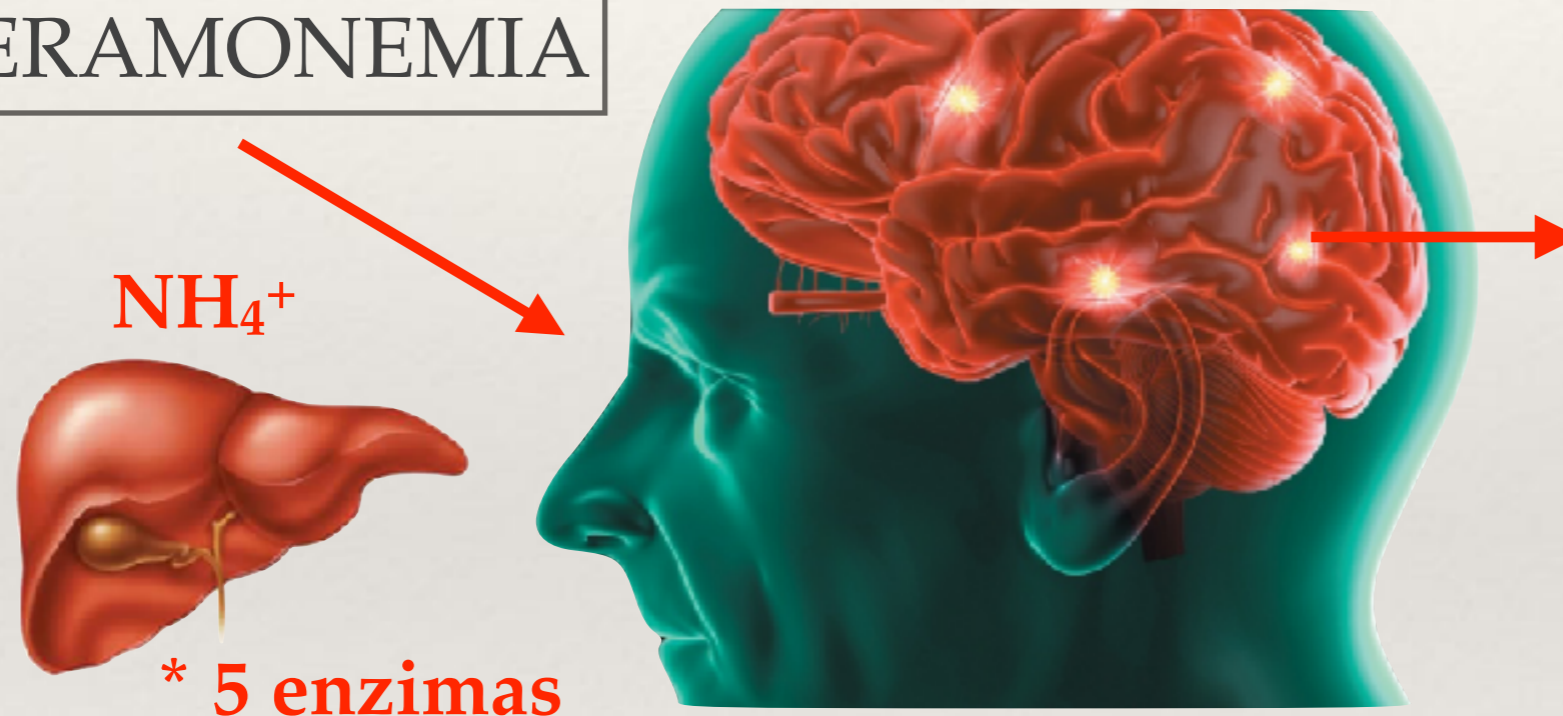


# Degradação dos aminoácidos



*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

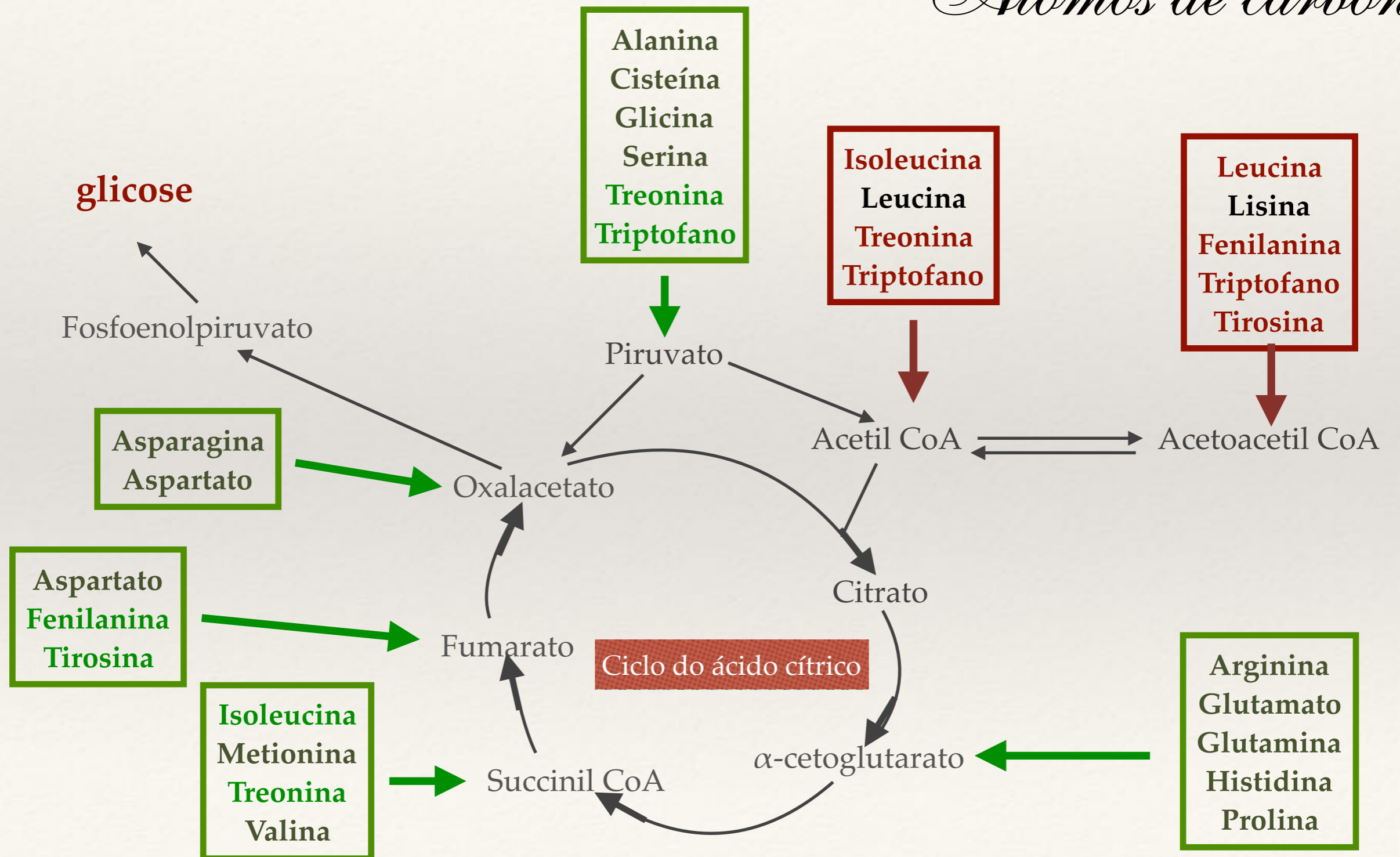
*Átomos de carbono*

Intermediários do metabolismo



# Degradação dos aminoácidos

*Átomos de carbono*



# Degradação dos aminoácidos

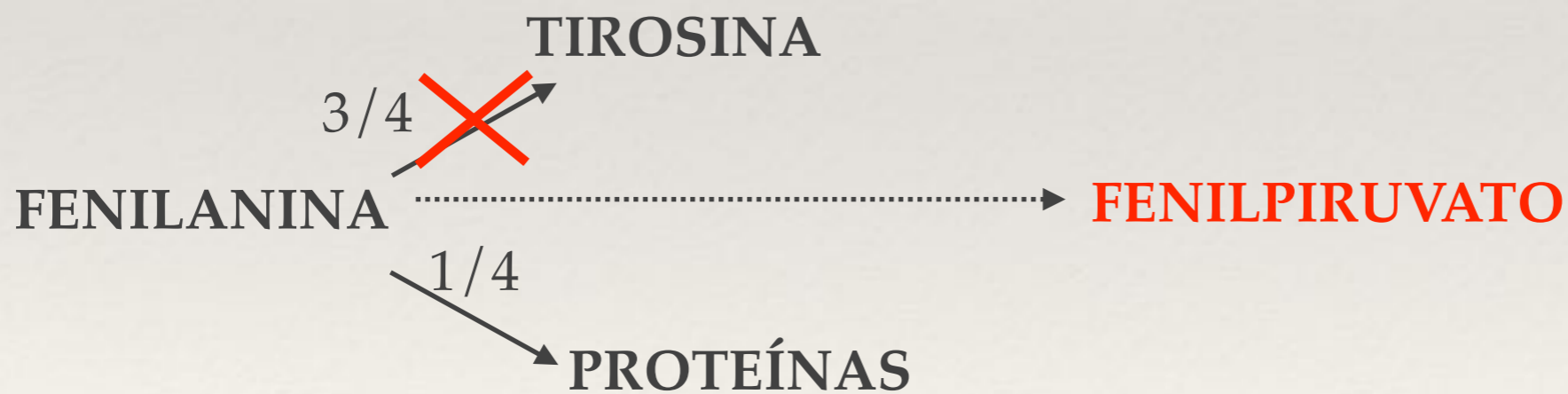


*Erros inatos do metabolismo*



## 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 $\beta$ -sintase	Escoliose, fraqueza muscular, retardo mental, cabelo loiro fino
Hiperlisinemia	$\alpha$ - Aminoalípico semialdeído desidrogenase	Convulsões, reatardo 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)

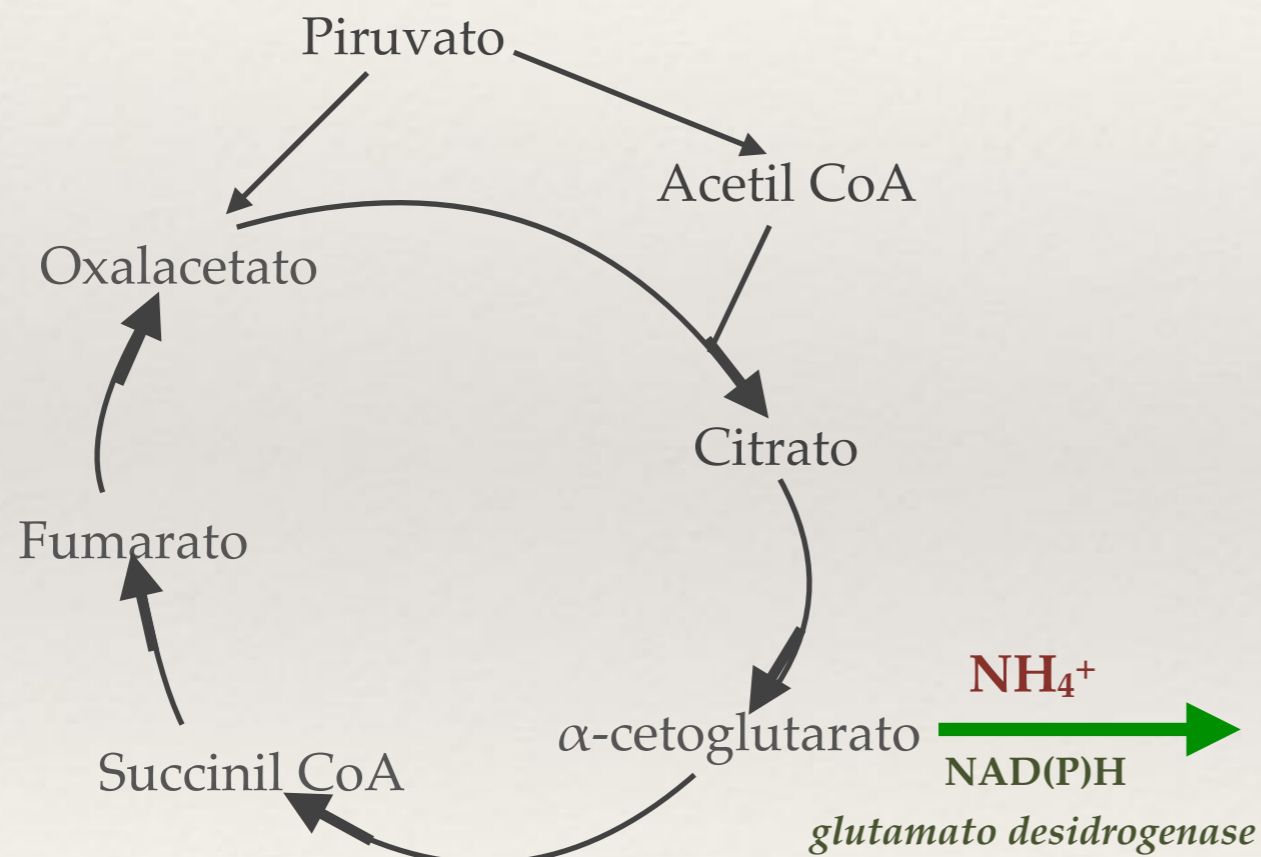


**SÍNTESE**

*Etapas*

# Síntese dos aminoácidos

## *Incorporação da amônia*



Glicólise, Ciclo de Krebs, via da pentose

cetoácido

Outros aminoácidos

$\alpha$ -amina

Glutamato

$\text{NH}_4^+$

ATP

Glutamina

glutamina sintase

# Síntese dos aminoácidos

## *Aminoácidos essenciais e não essenciais*

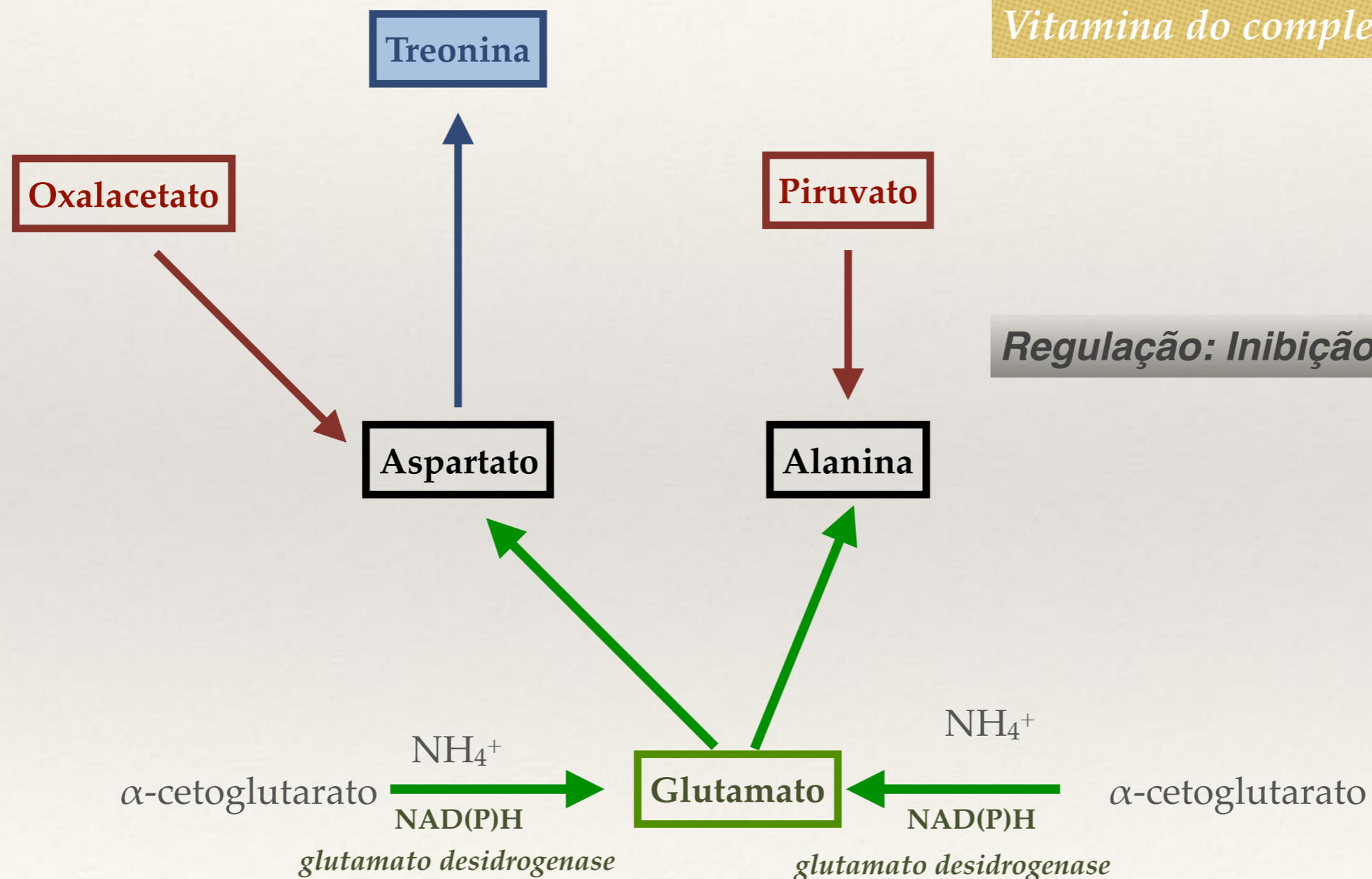


Essenciais	Não essenciais
Fenilalanina	Aspartato
Histidina	Glutamato
Isoleucina	Alanina
Leucina	Arginina
Lisina	Asparagina
Metionina	Cisteína
Treonina	Glicina
Triptofano	Glutamina
Valina	Prolina
	Serina
	Tirosina

# Síntese dos aminoácidos

*Transaminação simples*

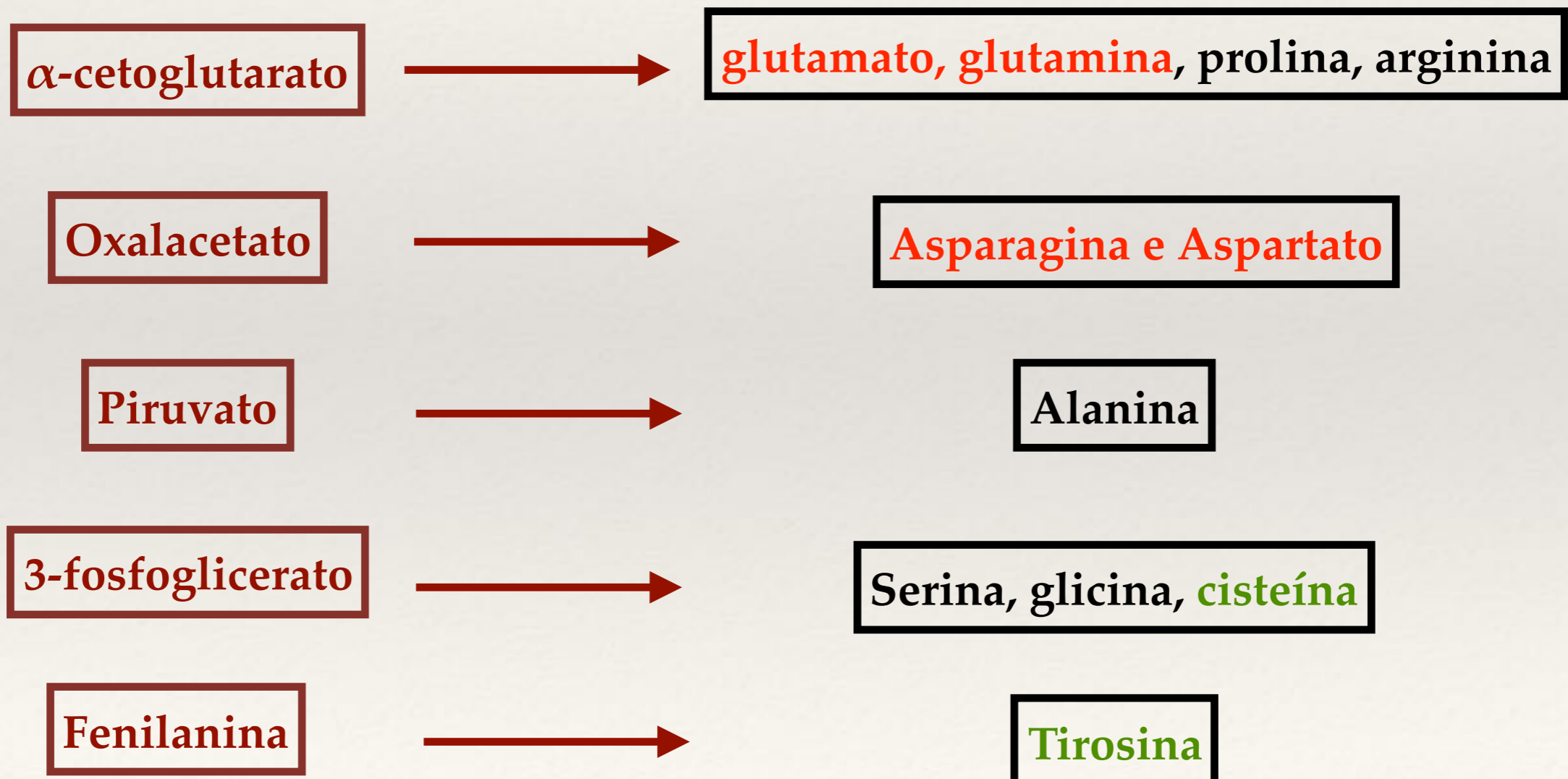
*Vitamina do complexo B e derivados*



*Regulação: Inibição por feedback*

# 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](mailto:usp.recicla@fob.usp.br) ou [acm@usp.br](mailto:acm@usp.br)

site: [hotsite.bauru.sp.gov.br/simab/](http://hotsite.bauru.sp.gov.br/simab/)

[even3.com.br/xxsimab/](http://even3.com.br/xxsimab/)

APOIO:



PATROCÍNIO:



Obrigada!

[acm@fob.usp.br](mailto:acm@fob.usp.br)