

QBQ0215N - GD8 - 15/10/20

1. A doença de Hers resulta da ausência de glicogênio fosforilase hepática e pode ser grave. Na doença de McArdle, a glicogênio fosforilase muscular está ausente. Embora a realização de exercício seja difícil para pacientes portadores de doença de McArdle, esta doença raramente representa uma ameaça à vida. Explique as manifestações diferentes da ausência de glicogênio fosforilase nos dois tecidos.

2. A V_{max} da glicogênio fosforilase no músculo esquelético é muito mais alta que a V_{max} da mesma enzima no fígado.

a) Por que a V_{max} da glicogênio fosforilase muscular precisa ser mais alta que a hepática?

b) Qual tipo de modificação covalente regula a glicogênio fosforilase e qual enzima é responsável por essa modificação?

c) Quais hormônios induzem a ativação da glicogênio fosforilase no músculo e no fígado?

d) Como o Ca^{2+} e o AMP regulam a atividade da glicogênio fosforilase muscular?

e) O que ocorre com a quantidade de glicogênio estocado na célula muscular quando há um aumento de Ca^{2+} e de AMP?

f) Qual a consequência da elevação de AMP para a glicólise?

3. Quais seriam as consequências para a estrutura e metabolismo do glicogênio se um distúrbio genético impactasse a atividade da enzima ramificadora?

4. Se hepatócitos fossem expostos à HCO_3^- marcado com ^{14}C , qual seria a distribuição da marcação na glicose?

5. Um menino de dois anos foi levado ao pronto-socorro, sofrendo de hipoglicemia grave. Examinado fisicamente, concluiu-se que ele apresentava hepatomegalia. Exames de laboratório indicaram que ele também apresentava hiperacidemia láctica e hiperuricemia. Uma biópsia do fígado mostrou que os hepatócitos continham quantidades maiores do que as normais de glicogênio, de estrutura normal.

Posteriormente, se concluiu que a criança apresentava deficiência em qual das seguintes enzimas? Explique.

- a. Glicogênio-sintase.
- b. Glicogênio-fosforilase.
- c. Glicose-6-fosfatase.
- d. Amilo α 1-6-glicosidase.
- e. Amilo α 1-4 α 1-6-transglicosidase.
- f. Nenhuma das alternativas.

6. O Metamizol é amplamente utilizado como antipirético e analgésico no Brasil. Este medicamento, no entanto, é um inibidor alostérico da Glicose-6-Fosfato Desidrogenase. Descreva que efeitos deletérios a nível celular você espera ver num paciente que já apresenta alguma deficiência na capacidade catalítica desta enzima, especialmente em células como as hemácias que não têm núcleo e não podem regular seus níveis enzimáticos. Explique com as reações apropriadas. Quais são as moléculas envolvidas?

7. A síntese de glicose pela gliconeogênese a partir do piruvato:

- a. Ocorre exclusivamente no citosol.
- b. É inibida por níveis elevados de glucagon.
- c. Requer a participação de biotina.
- d. Envolve lactato como intermediário.
- e. Requer oxidação/redução de FAD.