

## SÍNTESE E DEGRADAÇÃO DO GLICOGÊNIO

01. Esquematizar simplificada a estrutura da molécula do glicogênio indicando os terminais não redutores, redutor e pontos de ramificação e mostrar as ações das seguintes enzimas envolvidas na degradação do polissacarídeo a glicose-6-fosfato:

(a) fosforilase, (b) transferase (enzima de desramificação), (c)  $\alpha$ -1,6-glicosidase, (d) fosfoglicomutase

02. Lehninger, Princípios de Bioquímica, Capítulo 20, Problema 10. Uma amostra de tecido de fígado foi obtida "post-mortem" do corpo de um paciente, o qual acreditava-se ser geneticamente deficiente em uma das enzimas do metabolismo de carboidratos. Um homogenato da amostra do fígado mostrou as seguintes características:

1. Degradou glicogênio a glicose-6-fosfato
2. Foi incapaz de sintetizar glicogênio a partir de qualquer açúcar mais simples, ou utilizar galactose como fonte de energia, e
3. Sintetizou glicose-6-fosfato a partir de lactato.

Qual das três enzimas seguintes é deficiente?

(a) glicogênio fosforilase, (b) frutose bifosfatase, (c) UDP-glicose pirofosforilase  
Fornecer razões para sua escolha

03. Nível alto de insulina no sangue indica que o organismo está bem nutrido (período logo após a refeição). Nível baixo, por outro lado denota estado de jejum. Glucagon age de maneira oposta à de insulina. Adrenalina tem ação semelhante à do glucagon. Relacionar estas afirmações com o papel destes hormônios na síntese e degradação do glicogênio.

04. Existem várias doenças relacionadas com alterações no metabolismo do glicogênio. Nestas doenças certas enzimas são produzidas em forma defeituosa, ou em quantidade deficientes ou mesmo não são produzidas.

Indicar, nos casos assinalados, na sequência das reações metabólicas, o passo que é afetado e o que isto implica na síntese e/ou degradação do glicogênio.

nome da doença	enzima deficiente
Von Gierke	glicose-6-fosfatase
Cori	$\alpha$ -1,6-glicosidase
McArdle	fosforilase de músculo
Andersen	enzima ramificadora