

Metabolismo do Glicogênio

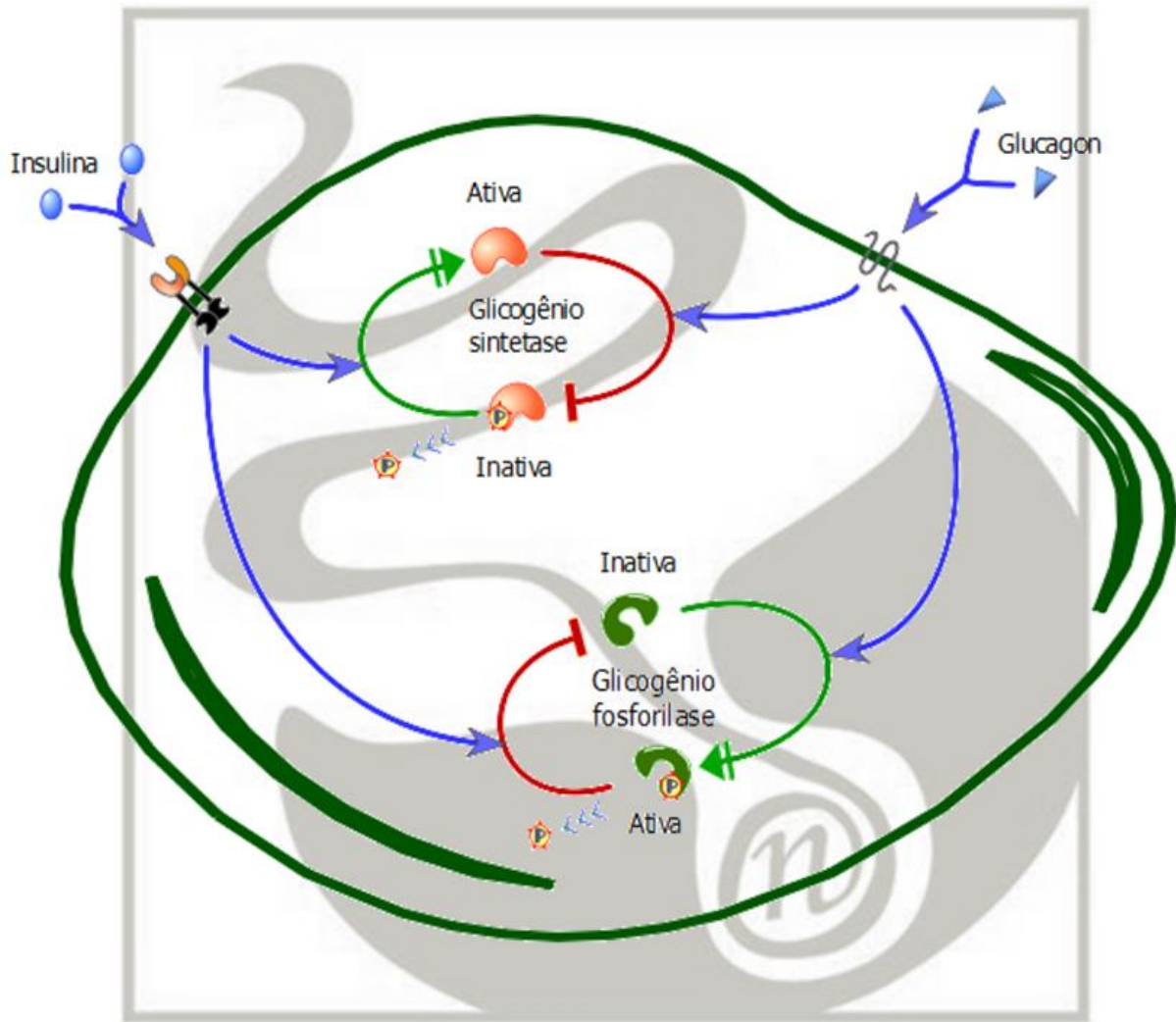
Regulação

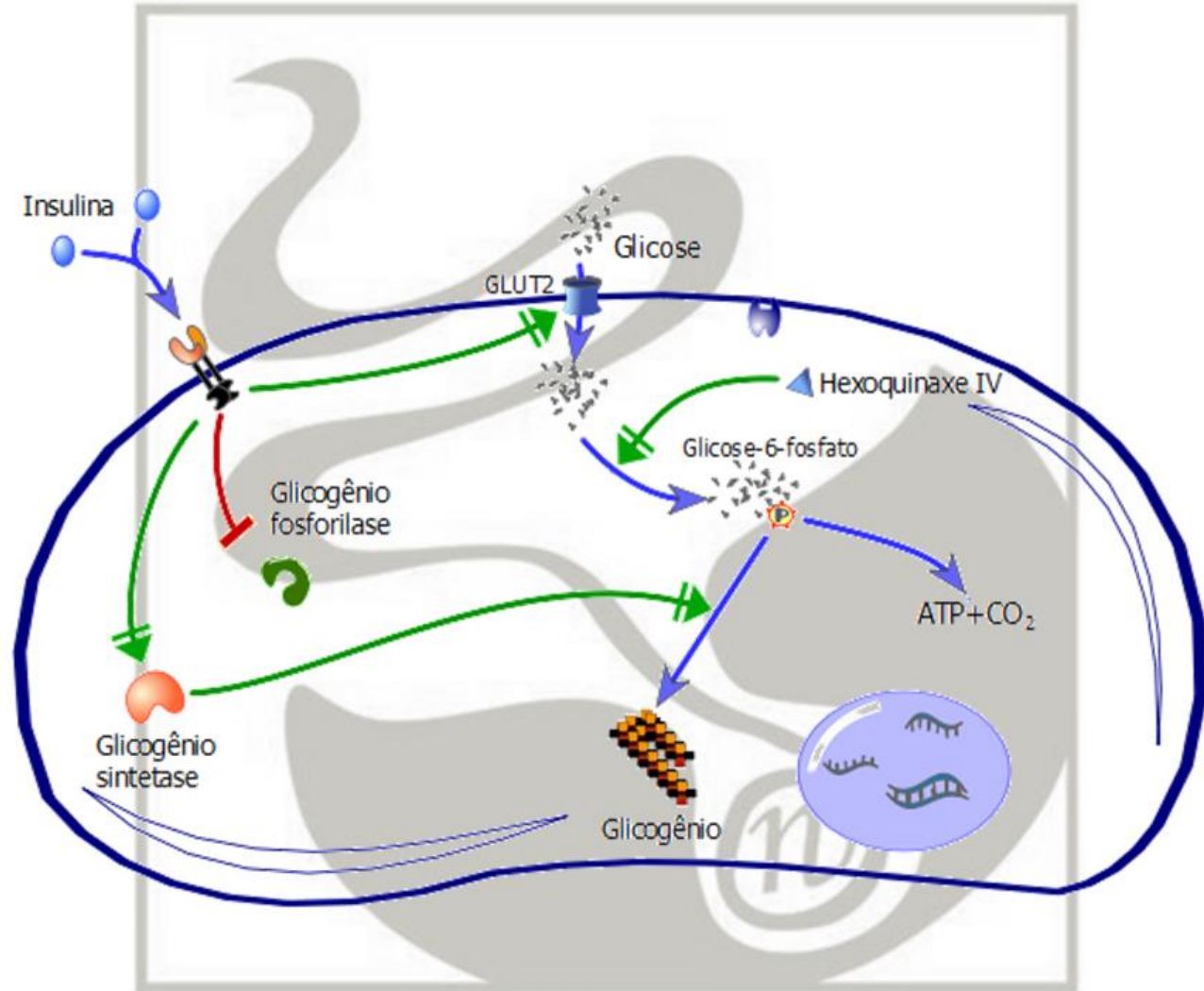


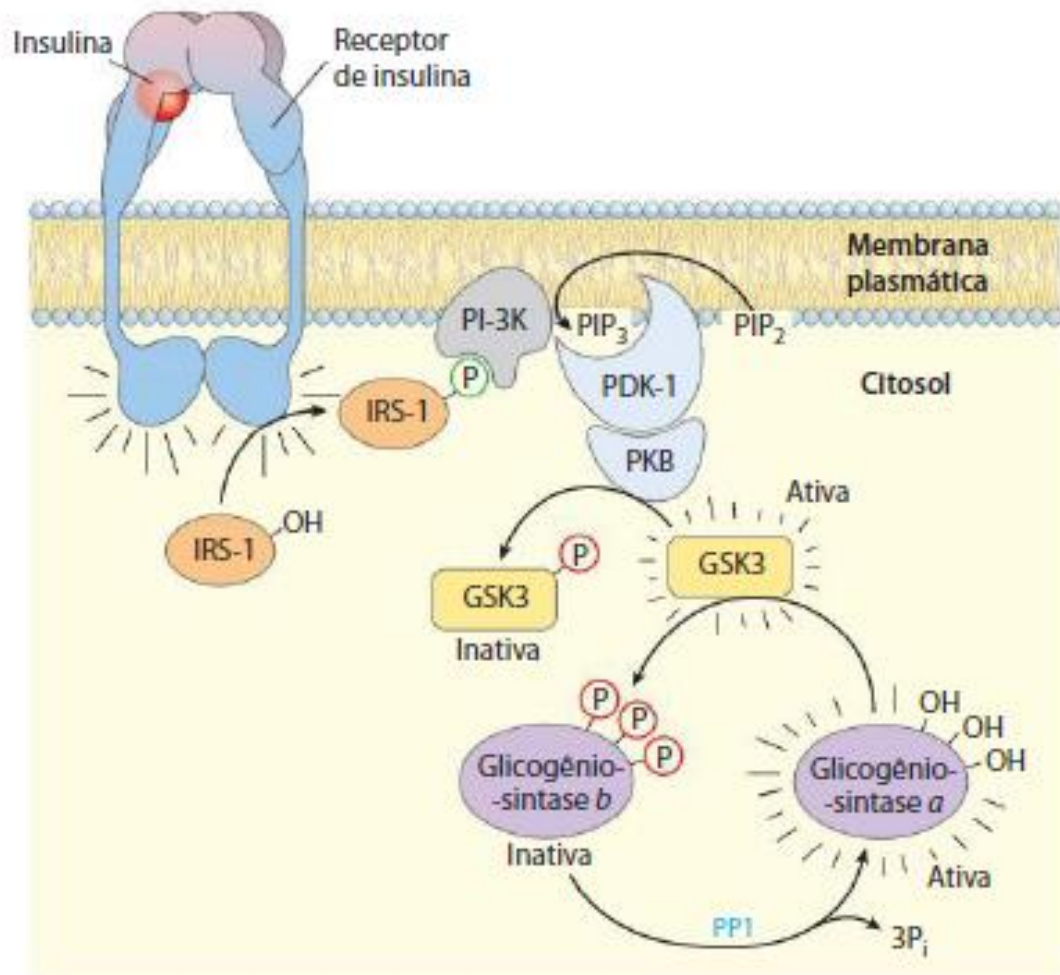
Ronaldo Bento Quaggio

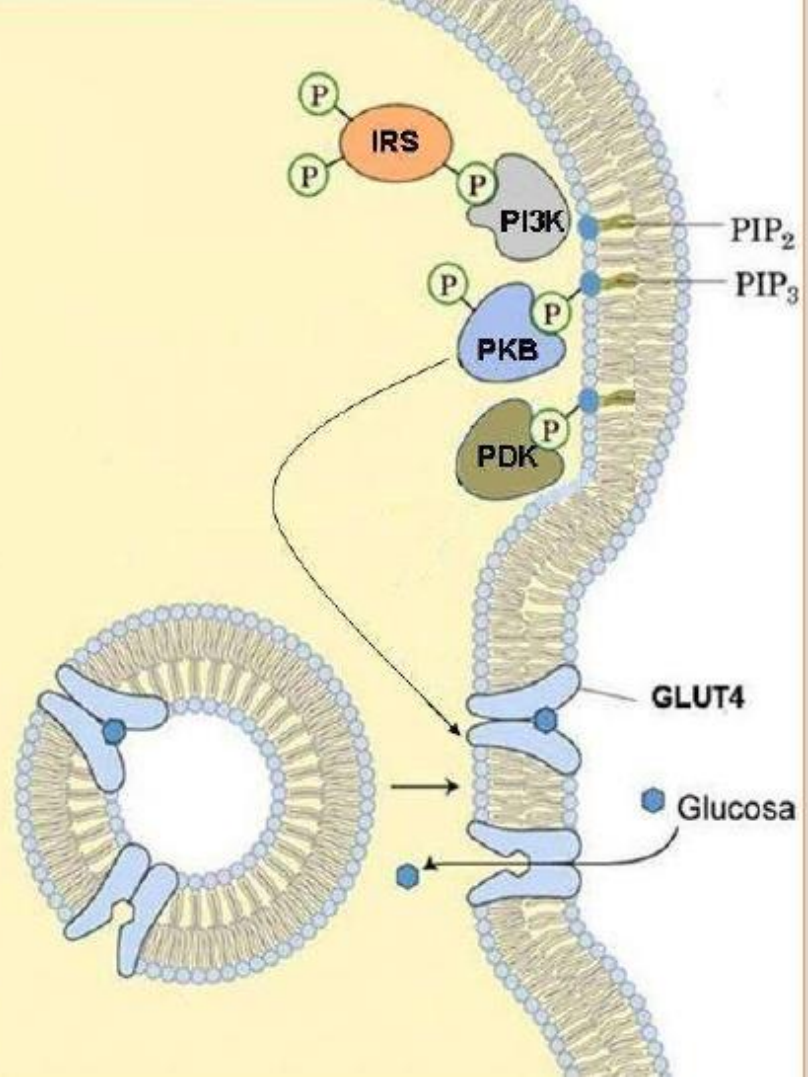
QBQ0204 - Bioquímica

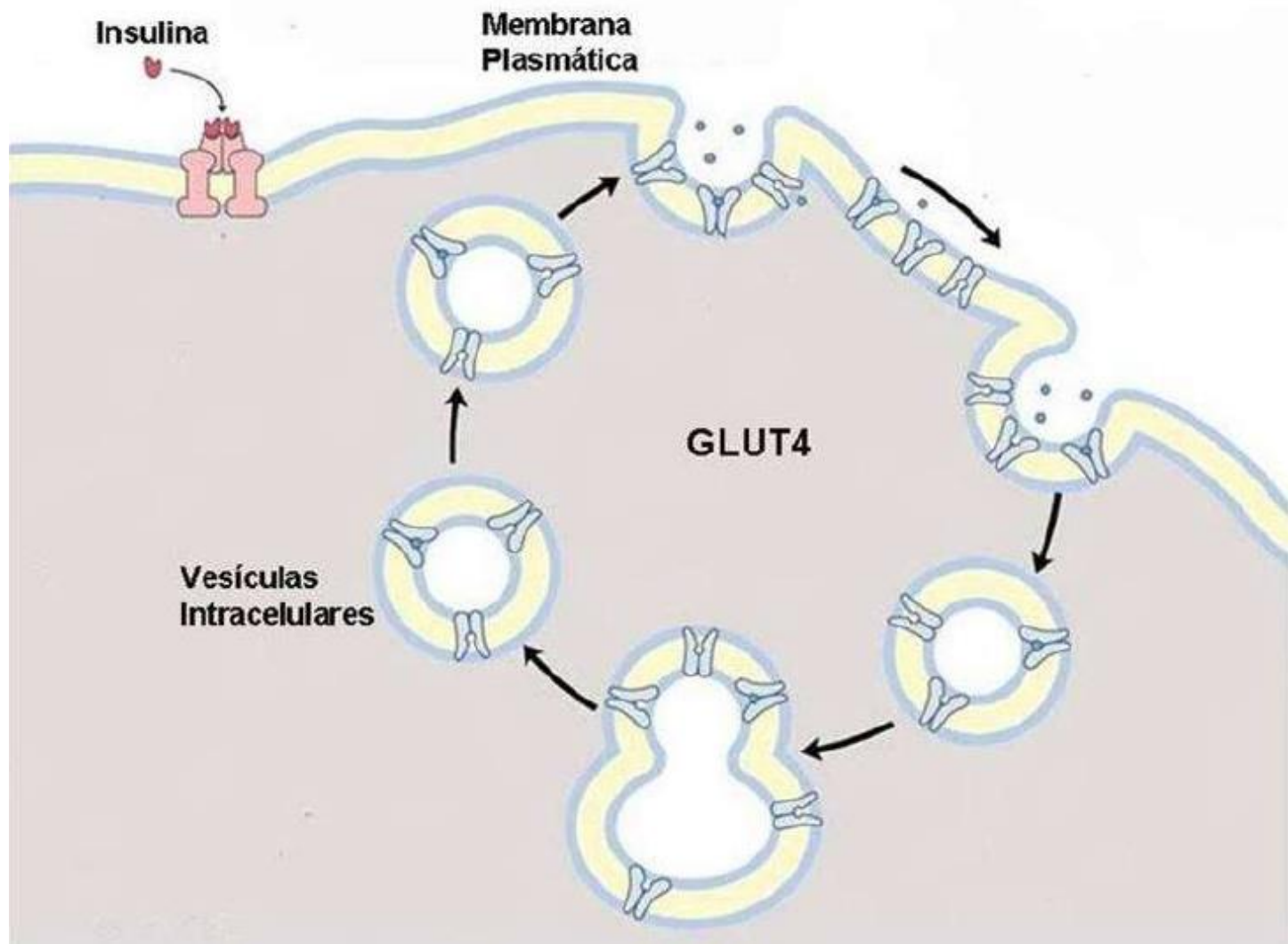
Estrutura de Biomoléculas e Metabolismo



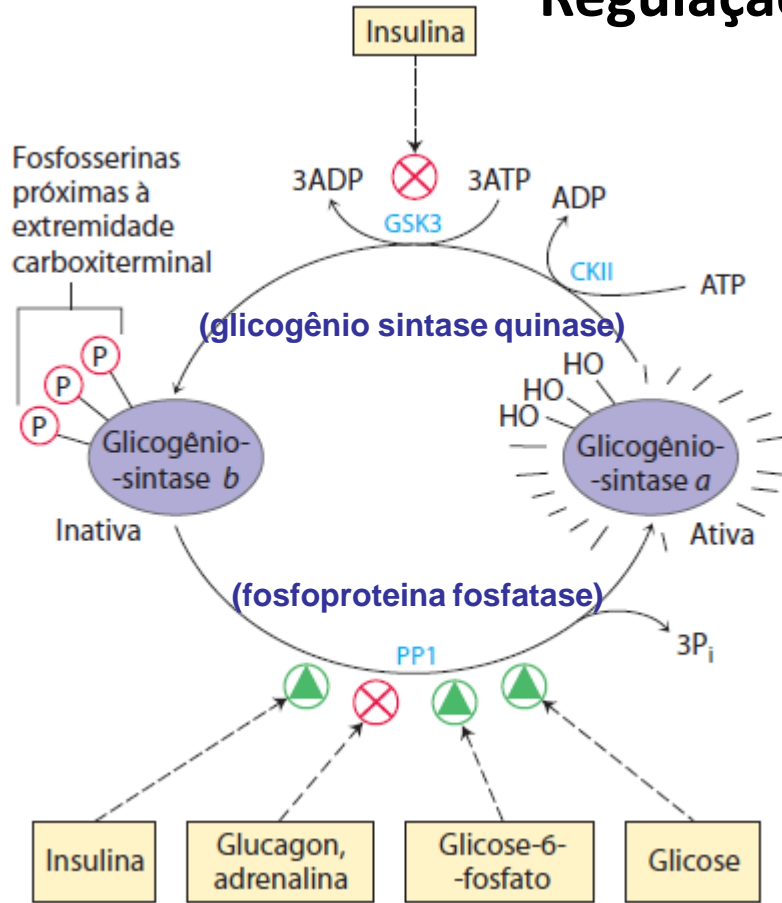




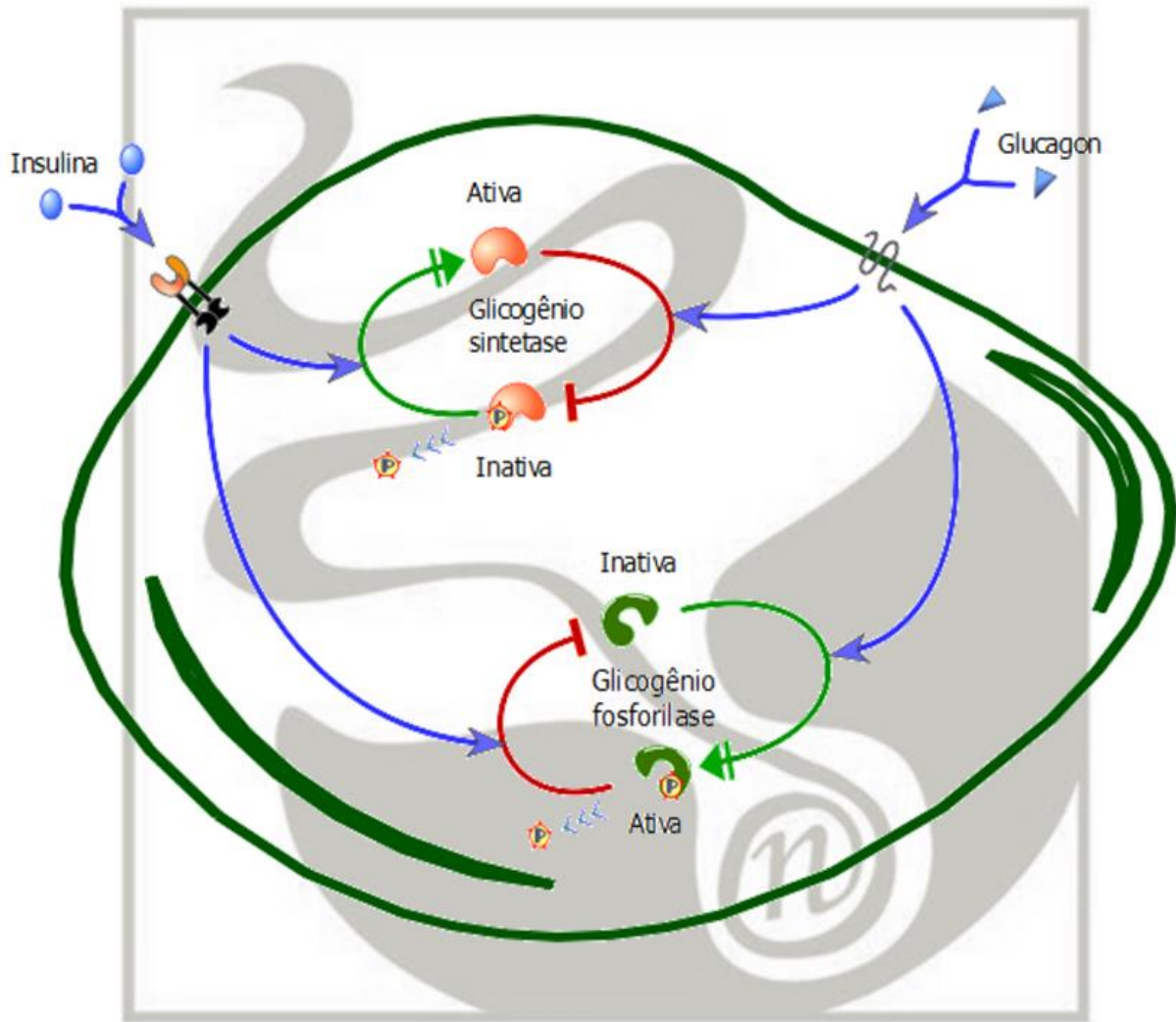


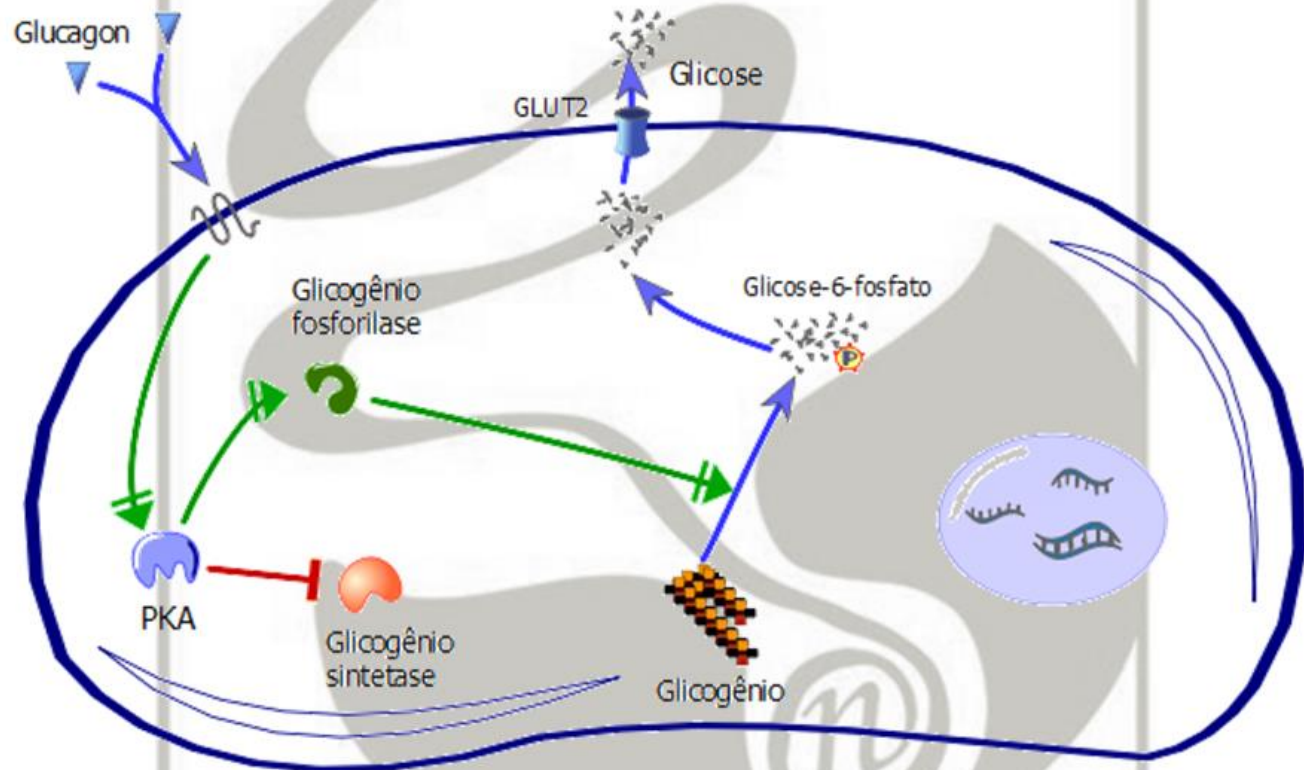


Regulação da Glicogênio Sintase



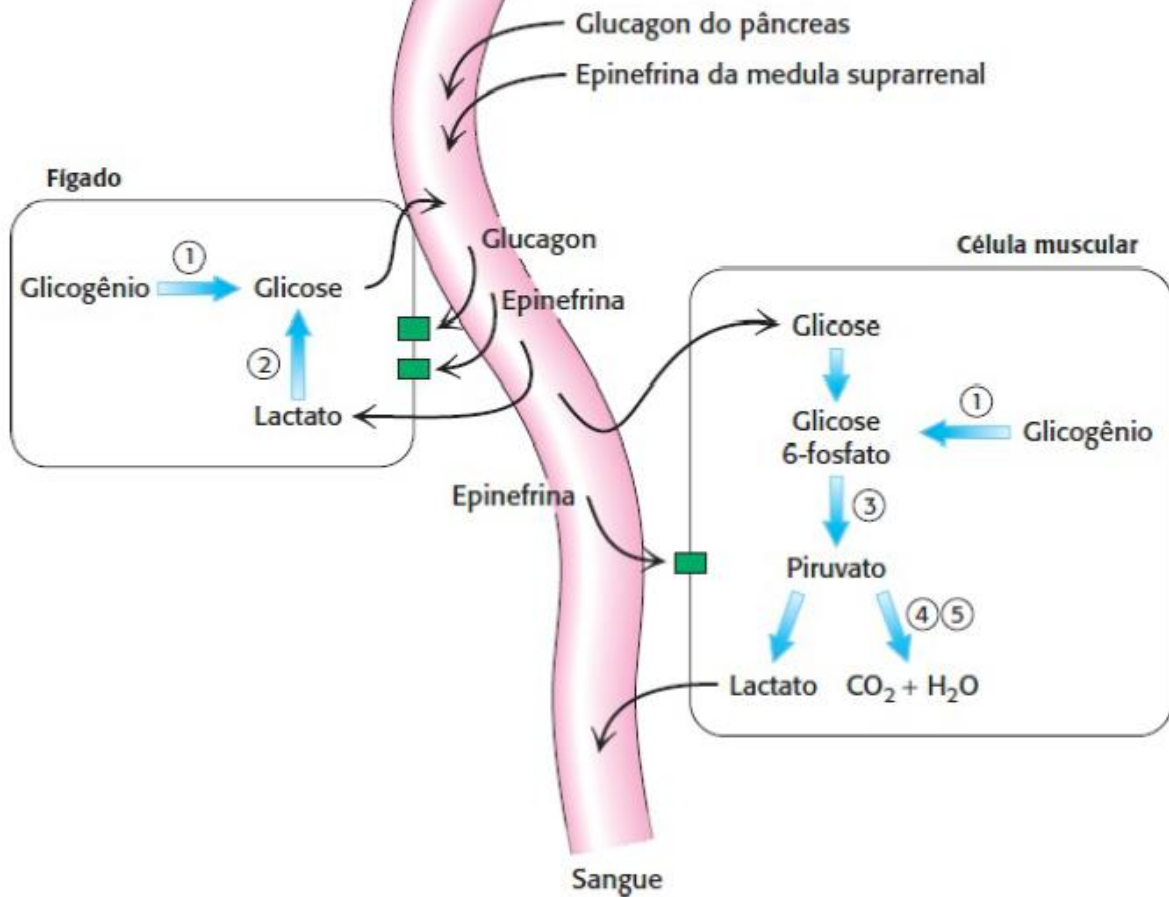
- Forma fosforilada é inativa
- Insulina inibe fosforilação
- Insulina estimula desfosforilação
- Glucagon/Adrenalina - fosforilação
 - ↑ fígado
 - ↑ músculo
- Glicose (6 P) - ativador PP1

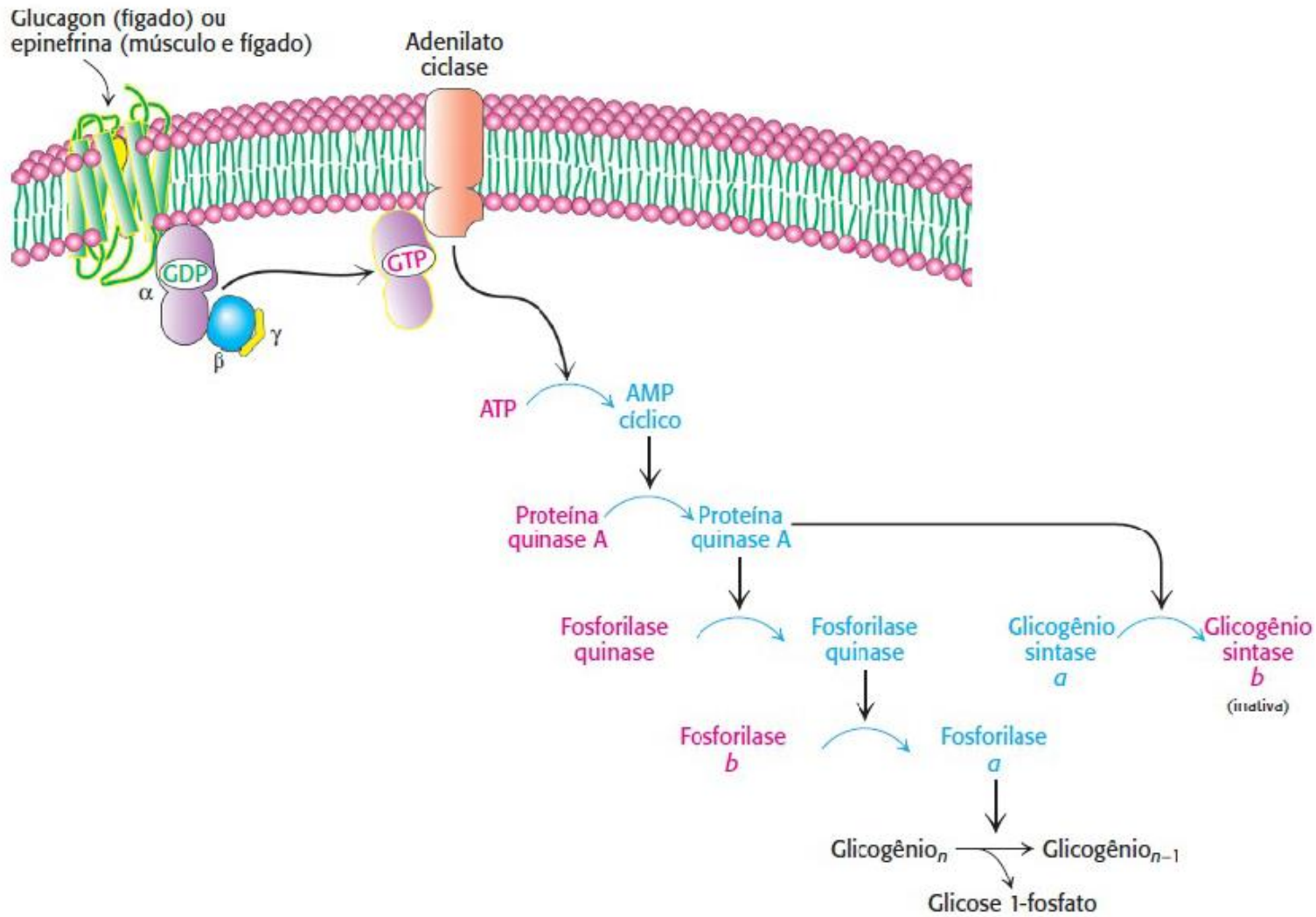


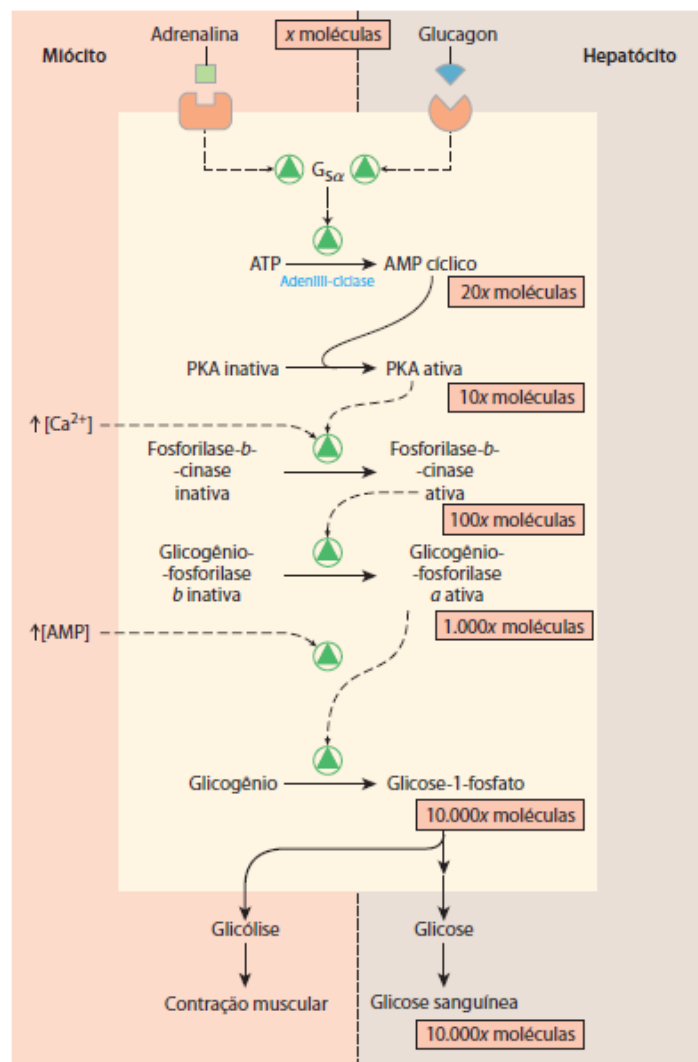


Jejum: baixo nível de glicose

Exercício

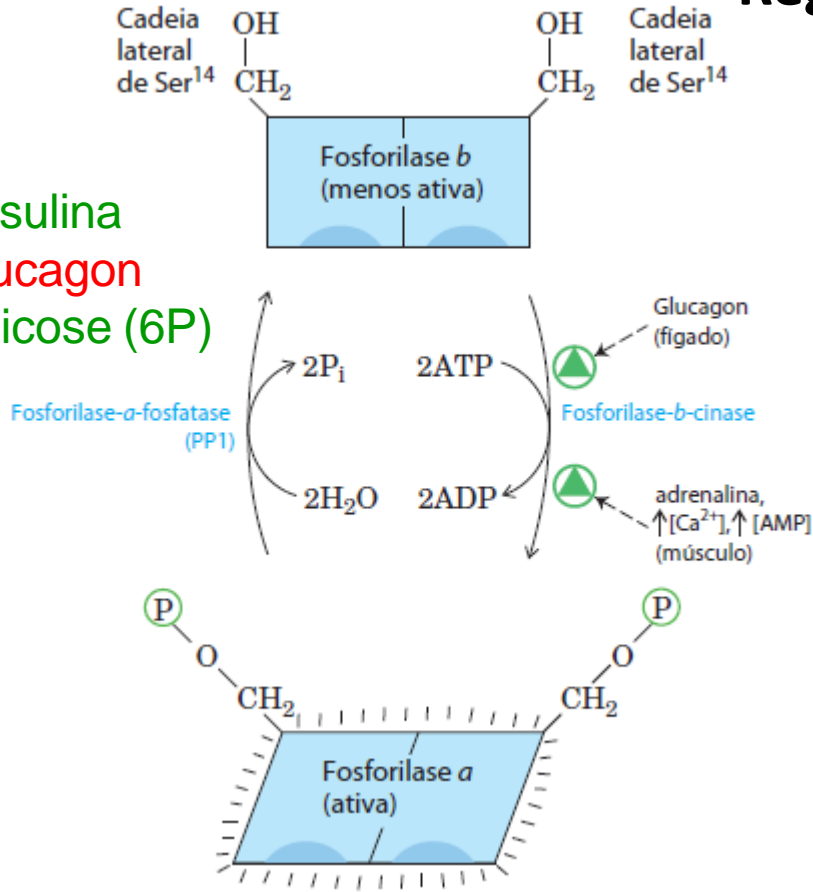






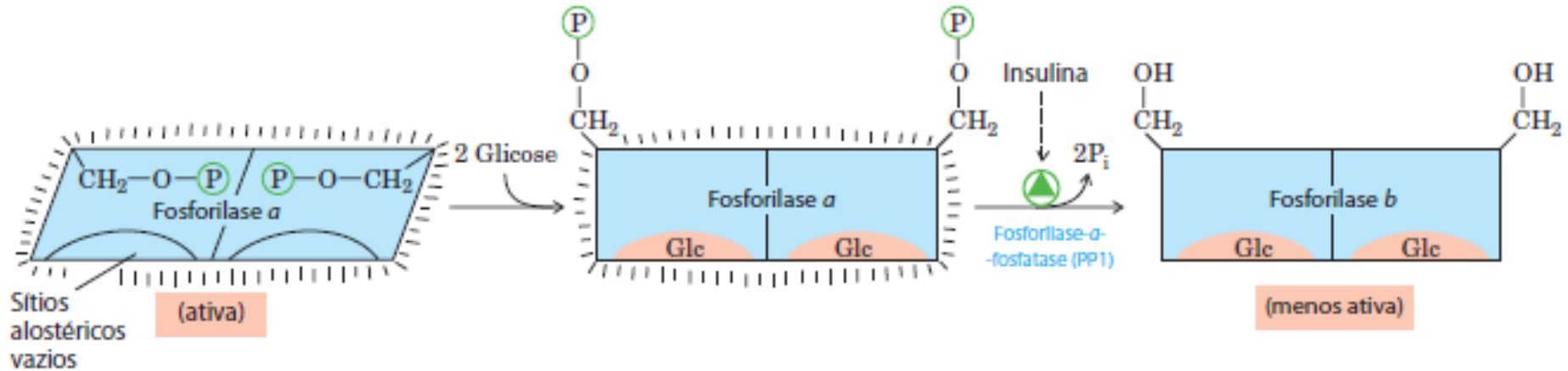
Regulação da Glicogênio Fosforilase

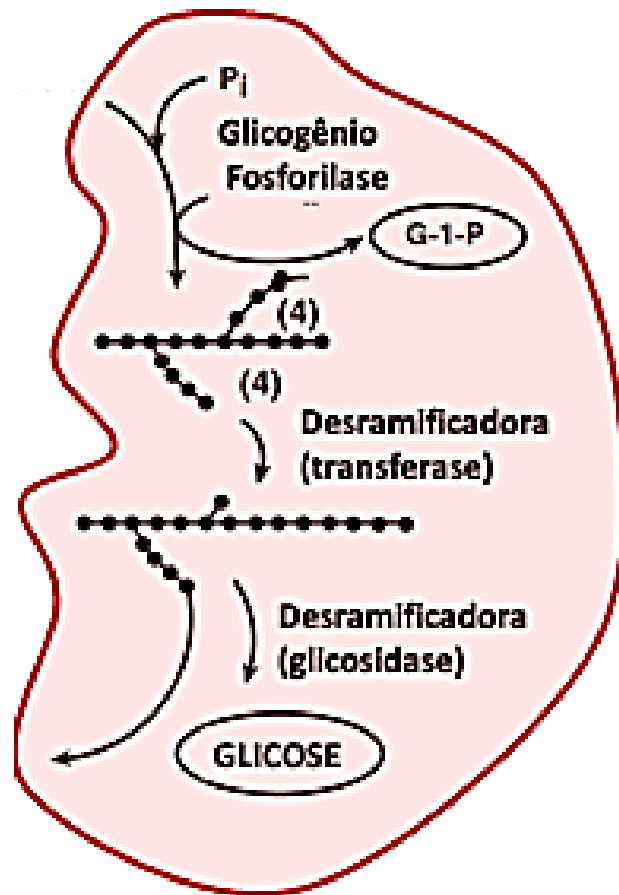
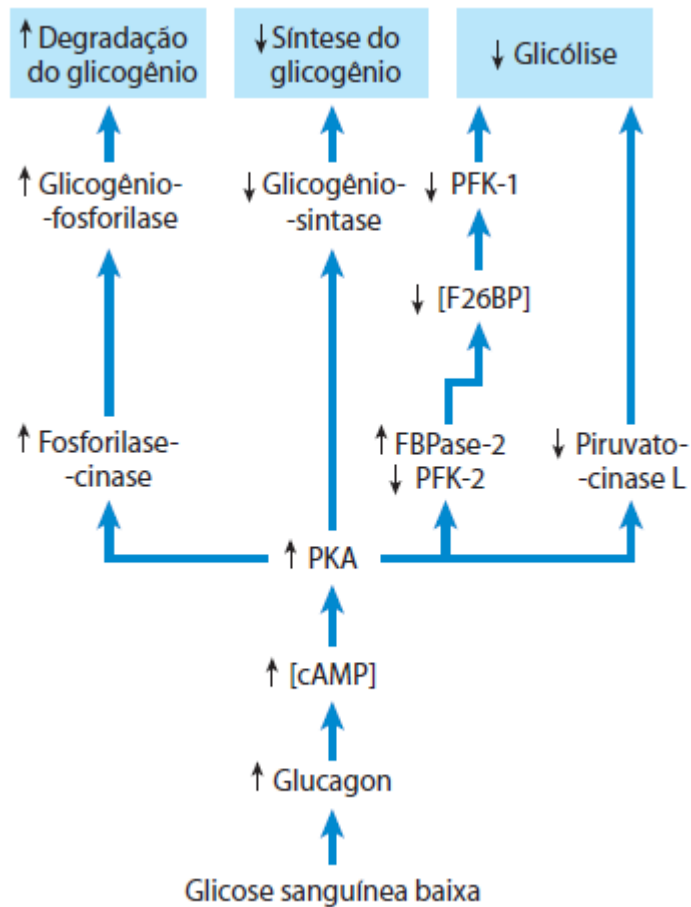
+ insulina
- glucagon
+ glicose (6P)



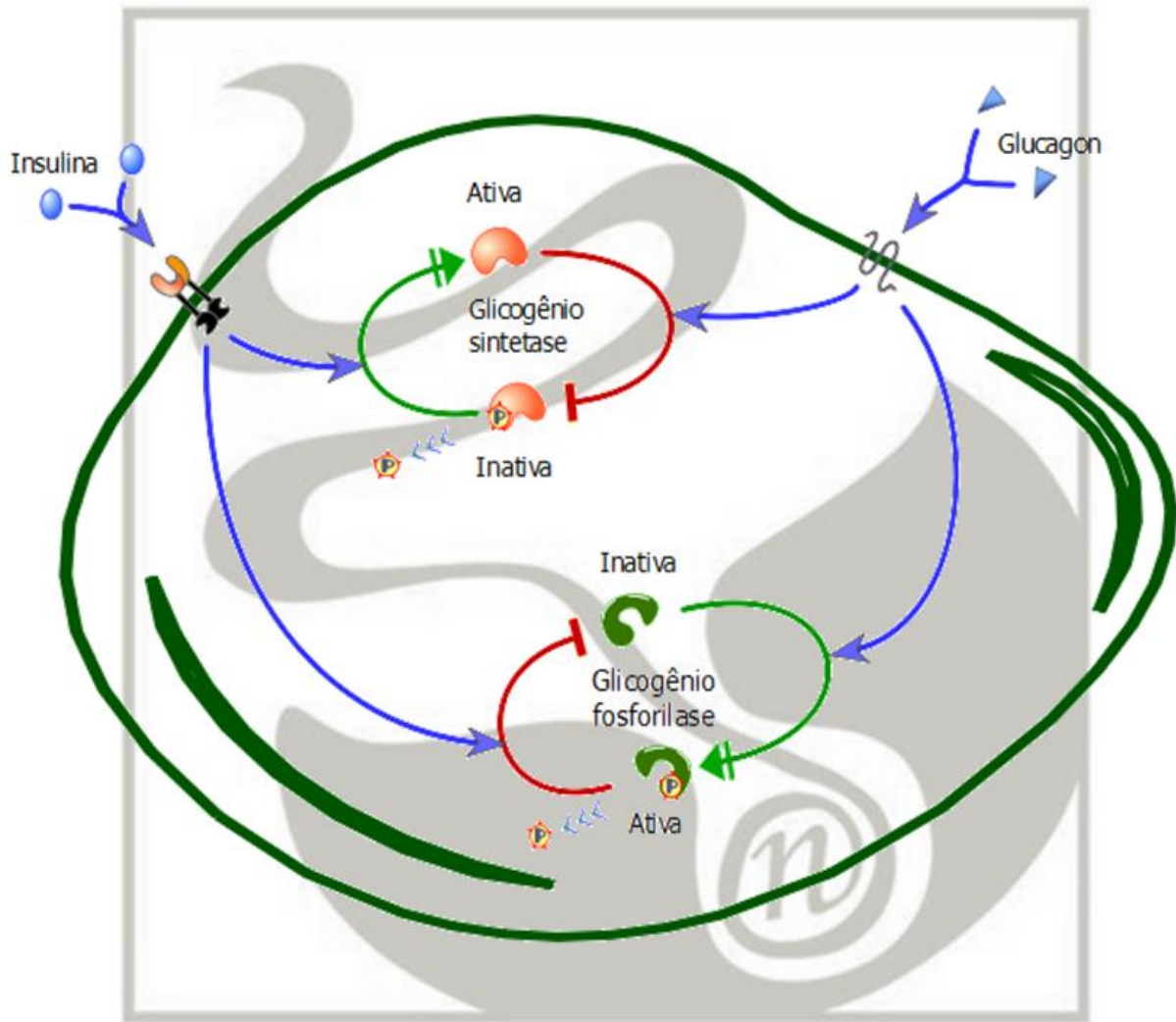
- Forma fosforilada é mais ativa
- Insulina ativa desfosforilação
- Glicose (6 P) ativa PP1
- Glucagon/Adrenalina = fosforilação
- Ca²⁺ e AMP ativam fosforilação

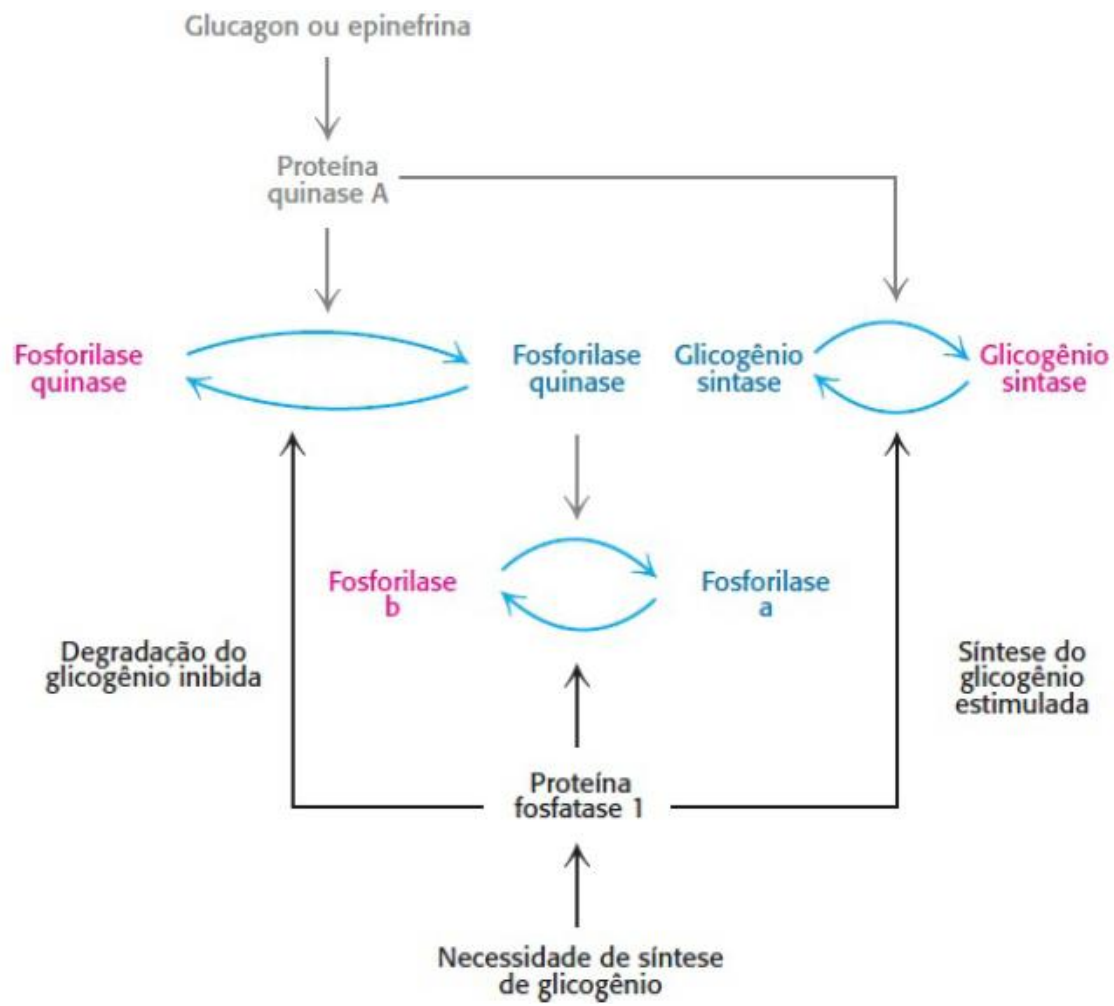
A Glicogênio-Fosforilase do fígado como sensor de glicose

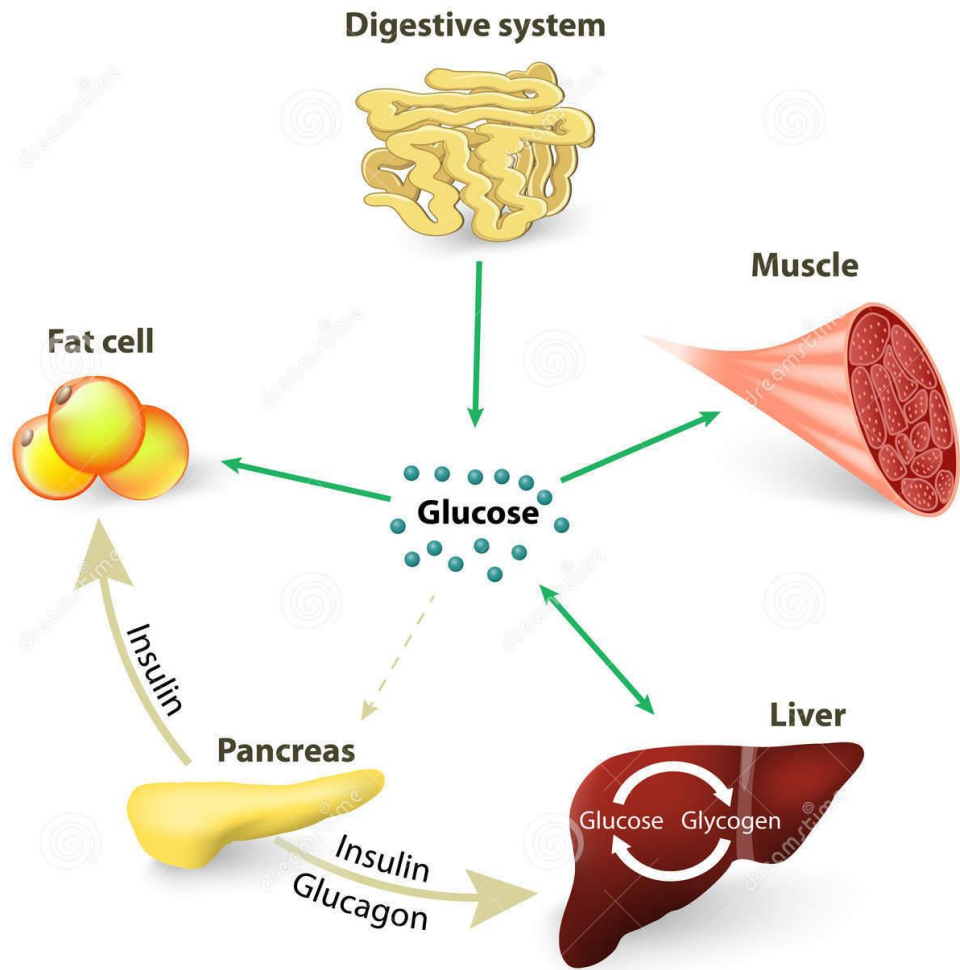




Degradação







Doenças de armazenamento do Glicogénio

Doença	Enzima Defeituosa	Órgão Afectado	Glicogénio no órgão afectado	Características Clínicas
De Von Gierke	Glicose 6-fosfatase ou sistema de transporte	Fígado e Rim	Quantidade Aumentada	Dilatação maciça do fígado; atrasos do desenvolvimento; hipoglicémia grave
De Pompe	A -1,4-Glicosidade	Todos	Aumento maciço da quantidade	Insuficiência cardiorespiratória; causa morte(<10 anos)
De Cori	Amilo – 1,6-glicosidade	Músculo e Fígado	Quantidade Aumentada	= Von Gierke mas com evolução mais suave
De Anderson	Enzima Ramificadora	Fígado e Baço	Quantidade normal	Cirrose progressiva do fígado; insuficiência hepática
De McArdle	Fosforilase	Músculo	Quantidade aumentada	Cãibras musculares dolorosas
De Hers	Fosforilase	Fígado	Quantidade aumentada	= Von Gierke mas com evolução mais suave

