

**UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
FACULTAD DE CIENCIAS VETERINARIAS
CATEDRA DE BIOQUÍMICA**

**UNIDAD 6
METABOLISMO DE COMPUESTOS
NITROGENADOS
Curso anual 2011-2012**

Prof^a Emma Rueda de Arvelo

**Consultas a los estudiantes: En el Laboratorio de Enzimología y Toxicología
Cátedra de Bioquímica los días Martes, Miércoles y Viernes de 10 am a 12:00m**

Objetivo 1:

METABOLISMO DE AMINOACIDOS

4 SESIONES DE CLASES TEORICAS

- Fijación Biológica del nitrógeno
- Esquema general del metabolismo de aminoácidos
- Biosíntesis de aminoácidos no esenciales
- Catabolismo del nitrógeno de los aminoácidos
- Catabolismo del esqueleto carbonado de los aminoácidos
- Patologías relacionadas con alteraciones en el metabolismo

Bibliografía recomendada:

1. Bioquímica. Autores: McKee y McKee. Capítulos: 14 y 15.
2. Fundamentos de Bioquímica. Autores: Voet, Voet y Pratt. Capitulo 20
3. Bioquímica de Harper. Autores: Murray *et al.* Capítulos: 30 al 33

Objetivo 2:

METABOLISMO DE NUCLEOTIDOS

3 SESIONES DE CLASES TEORICAS

- Biosíntesis de nucleótidos púricos y pirimidínicos. Regulación.
- Catabolismo de los nucleótidos.
- Vías de recuperación de purinas y pirimidinas.
- Catabolismo de las bases nitrogenadas púricas y pirimidínicas.
- Aspectos clínicos relacionados con defectos en el metabolismo

Bibliografía:

1. Bioquímica. Autores: McKee y McKee. Capítulos: 14 y 15.
2. Bioquímica. Autores: Mathews y Van Holde. Capítulo 22.
3. Bioquímica de Harper. Autores: Murray *et al.* Capítulo: 36.

Objetivo 3:

FLUJO DE INFORMACION GENETICA

4 SESIONES DE CLASES TEORICAS

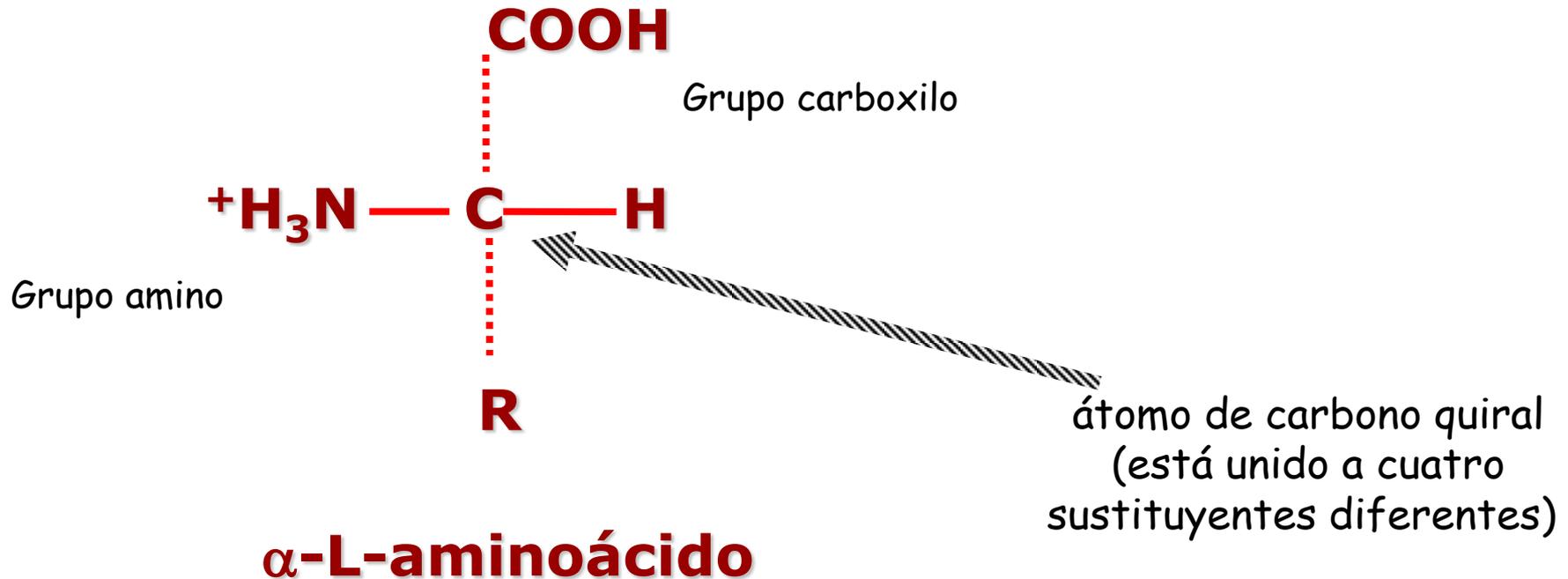
- **Visión integrada del flujo de Información Genética.**
- **Replicación (Síntesis de ADN).**
- **Transcripción (Síntesis de ARN).**
- **Traducción (Síntesis de proteínas).**
- **Enfermedades causadas por alteraciones en la traducción .**

Bibliografía recomendada:

1. **Bioquímica. Autores: McKee y McKee. Capítulos: 18 y 19.**

OBJETIVO 1:

METABOLISMO DE AMINOACIDOS



Recordando la estructura general de un aminoácido...

Fijación Biológica del Nitrógeno

Atmósfera



Gas inerte



Fijación del nitrógeno



Microorganismos

(bacterias llamadas Diazótrofos)

Bacterias de vida libre que habitan en los suelos

- *Azotobacter vinelandii*
- *Clostridium pasteurianum*
- *Klebsiella sp*
- *Nostoc muscorum*
- *Anabaena azollae*

• Bacterias simbióticas con raíces de plantas

- *Rhizobium sp*

Vegetales y
microorganismos



Amoníaco



Cultivo de caraota (*Phaseolus vulgaris*)

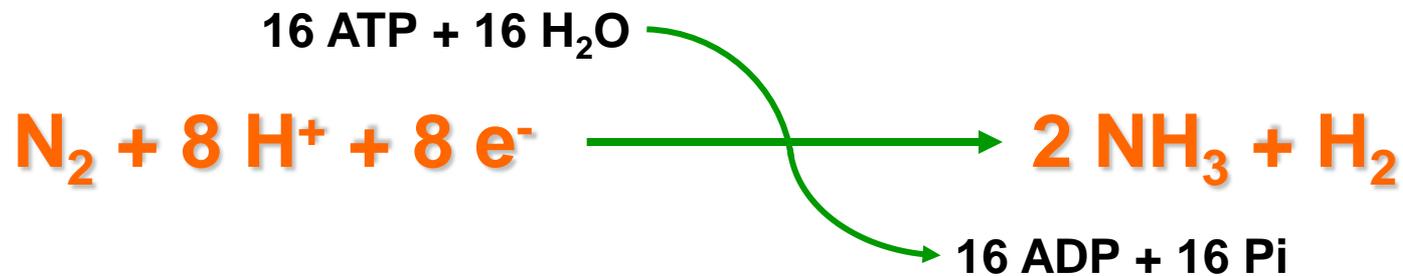
Algunas Bacterias fijadoras de nitrógeno viven en simbiosis con raíces de plantas:

• ***Rhizobium sp***

Nódulos de la raíz de una planta leguminosa como frijol, caraota, lentejas, soya...

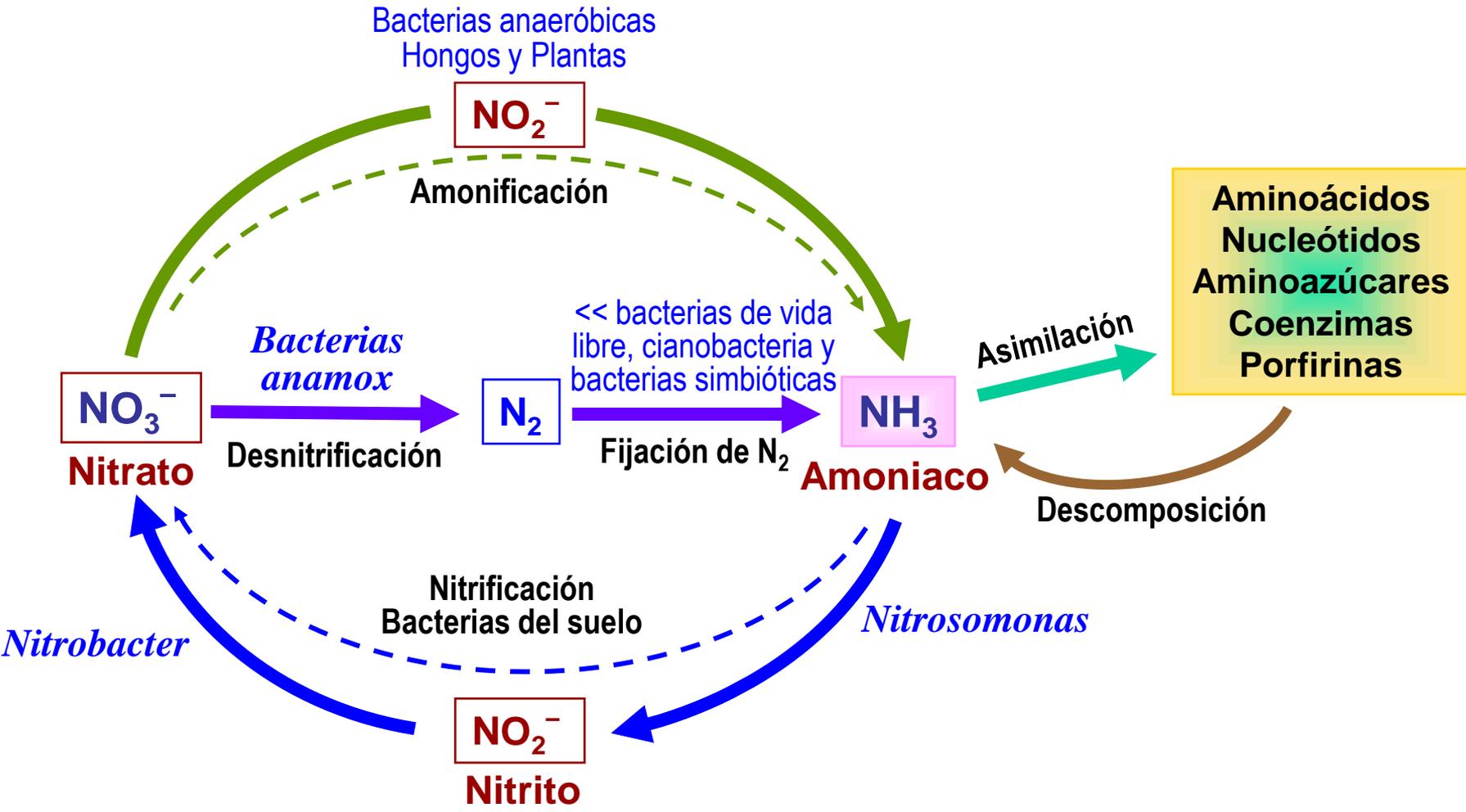
Fijación Biológica del Nitrógeno

Complejo nitrogenasa { *Dinitrogenasa*
Dinitrogenasa reductasa

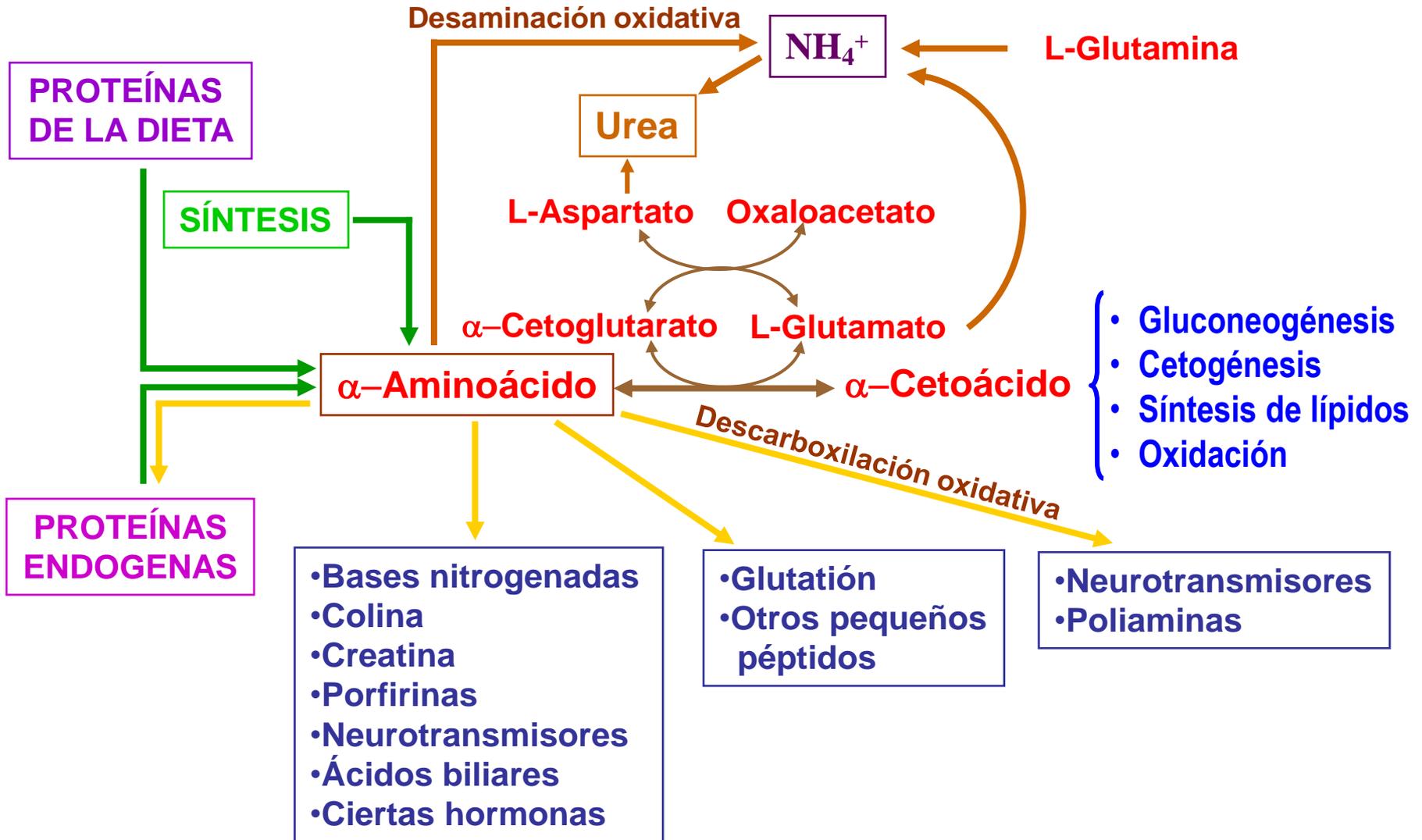


- La Coenzima NAD(P)H + H⁺ es la fuente de electrones que se requieren para la reducción del N₂
- Se hidrolizan 16 moléculas de ATP
- Es un proceso anaeróbico

Ciclo del nitrógeno en la naturaleza



Visión general del metabolismo de los aminoácidos



Aminoácidos nutricionalmente esenciales y no esenciales

Esenciales

Fenilalanina

Leucina

Lisina

Metionina

Isoleucina

Treonina

Triptófano

Valina

No esenciales

Alanina

Arginina

Asparagina

Aspartato

Cisteína

Glicina

Glutamato

Glutamina

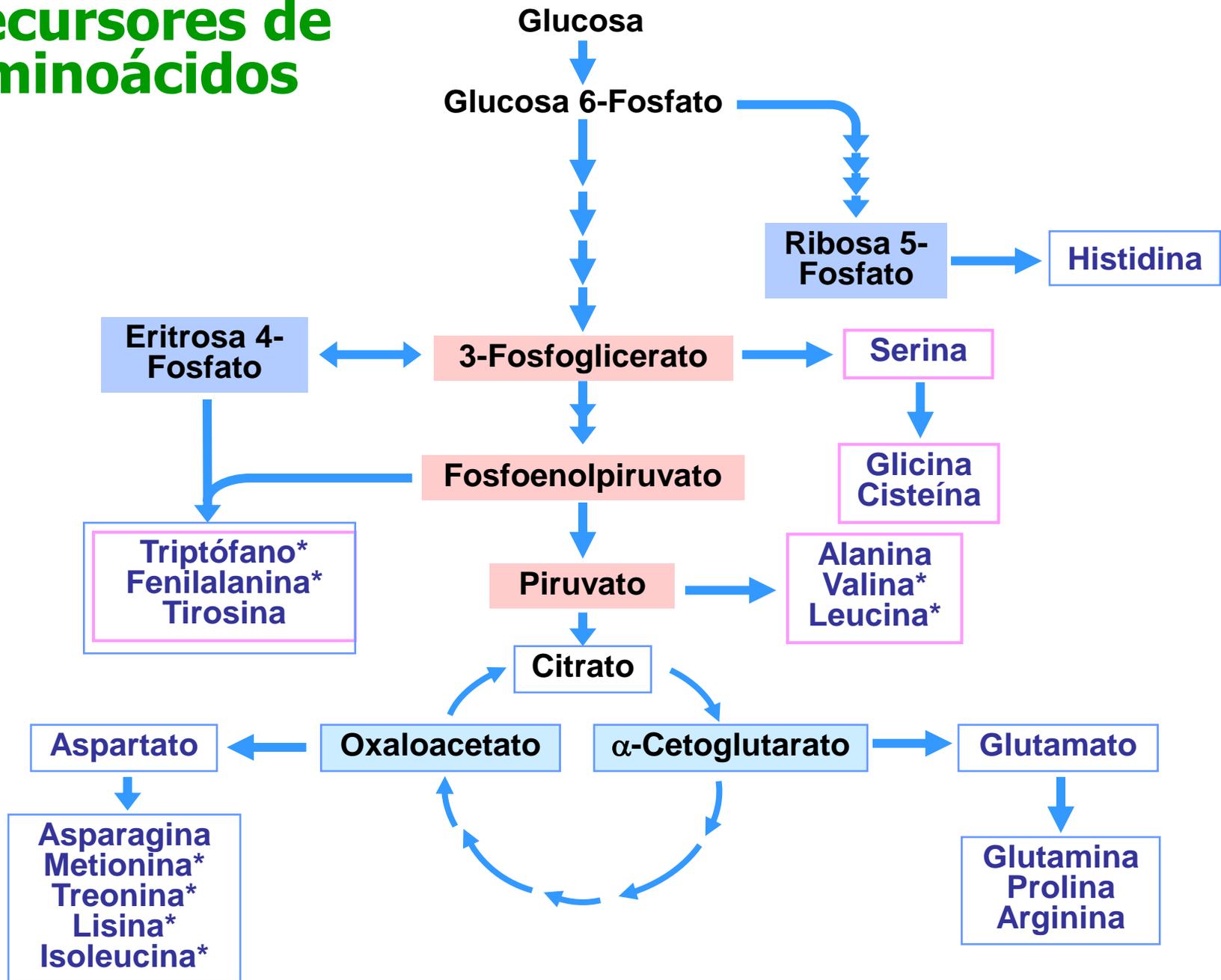
Histidina

Prolina

Serina

Tirosina

Precursores de aminoácidos



α -Cetoglutarato

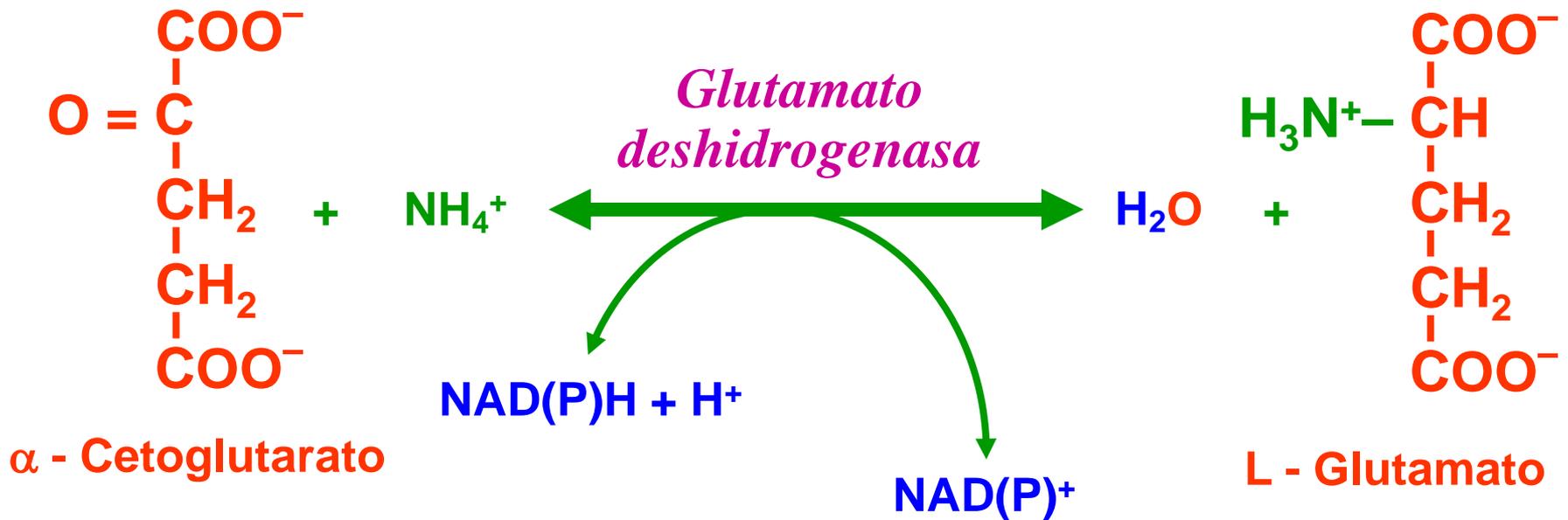


Glutamato



Glutamina
Prolina
Arginina

Biosíntesis del L- Glutamato

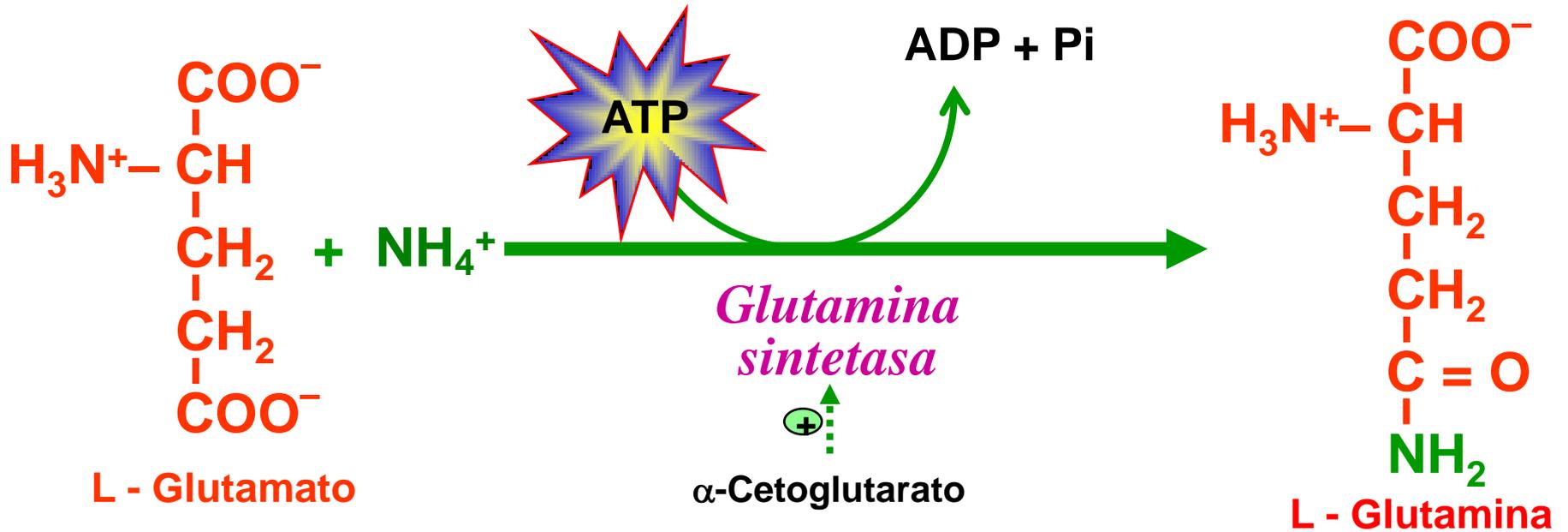


Esta enzima se encuentra en las mitocondrias y en el citosol

Baja carga energética desplaza el equilibrio de la reacción hacia la formación de α -Cetoglutarato, intermediario del ciclo de Krebs.

El Glutamato es fuente de grupo α -amino en las reacciones de transaminación. En el cerebro funciona como neurotransmisor.

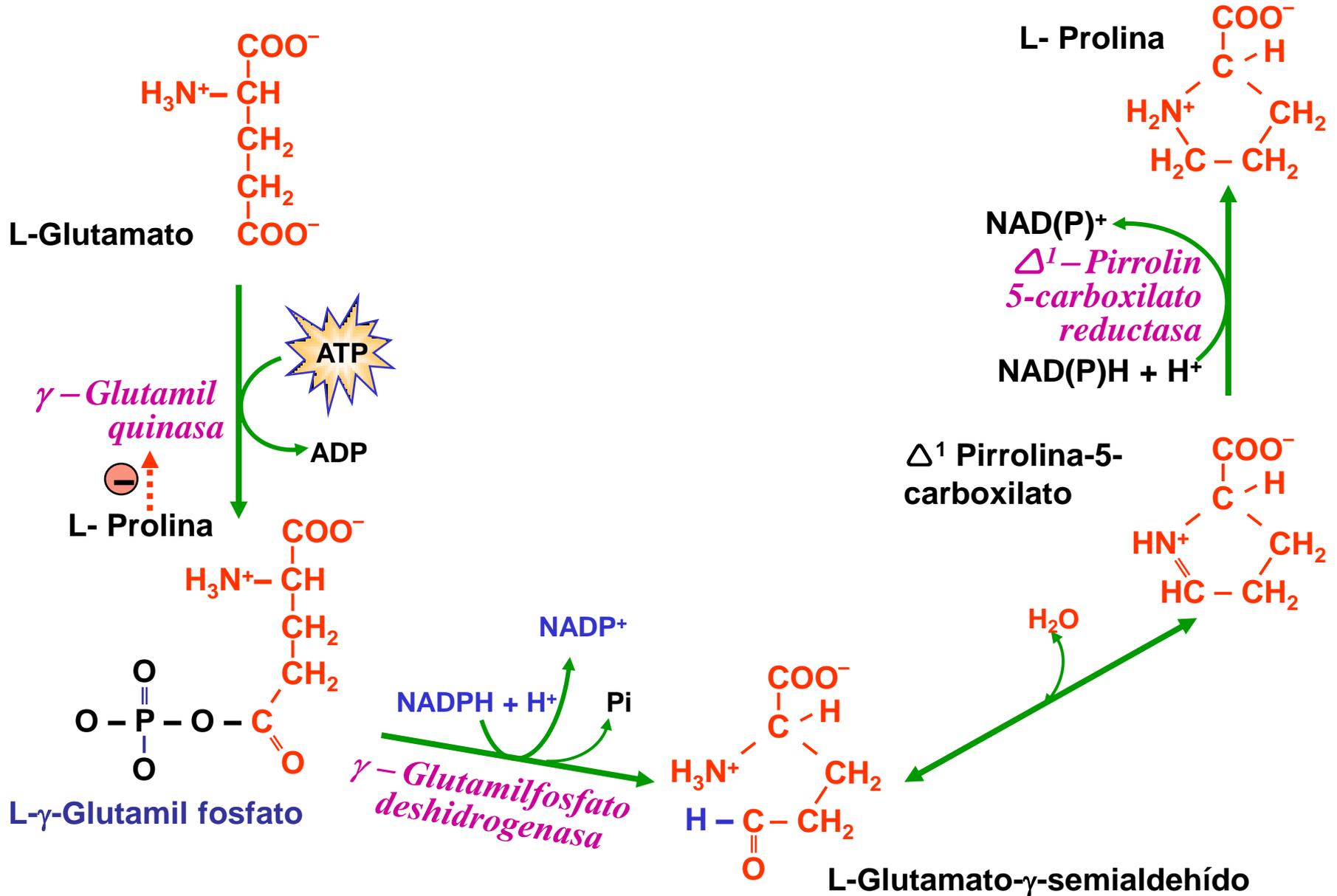
Biosíntesis de L- Glutamina



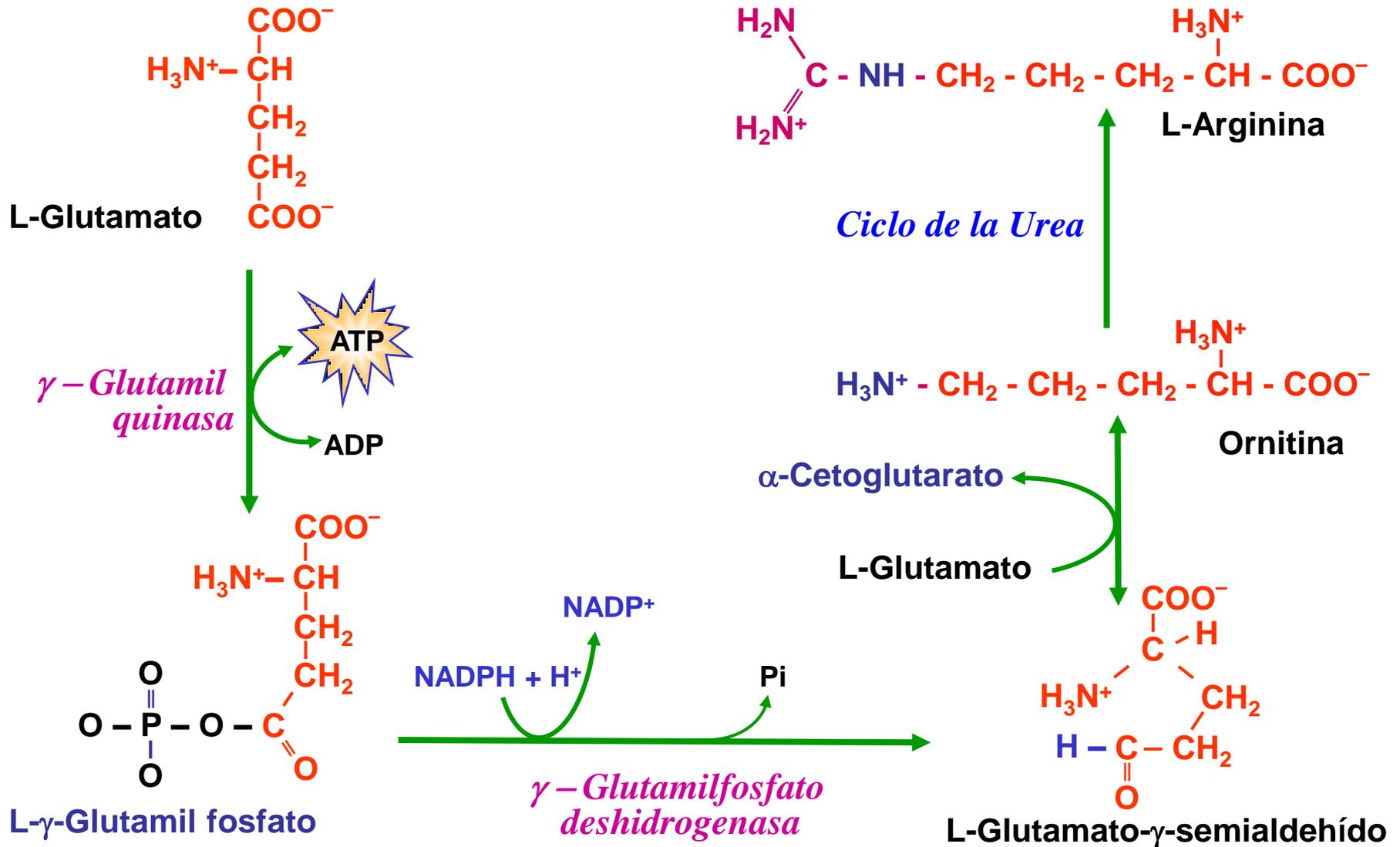
Se produce en diversos tejidos de los mamíferos: Hígado, cerebro, riñón, músculo e intestino.

- Dador de grupos aminos para la síntesis de purinas, pirimidina y aminoazúcares.
- Fuente de energía importante para el riñón y el intestino delgado.
- Forma de almacenamiento y transporte seguro del amoníaco.

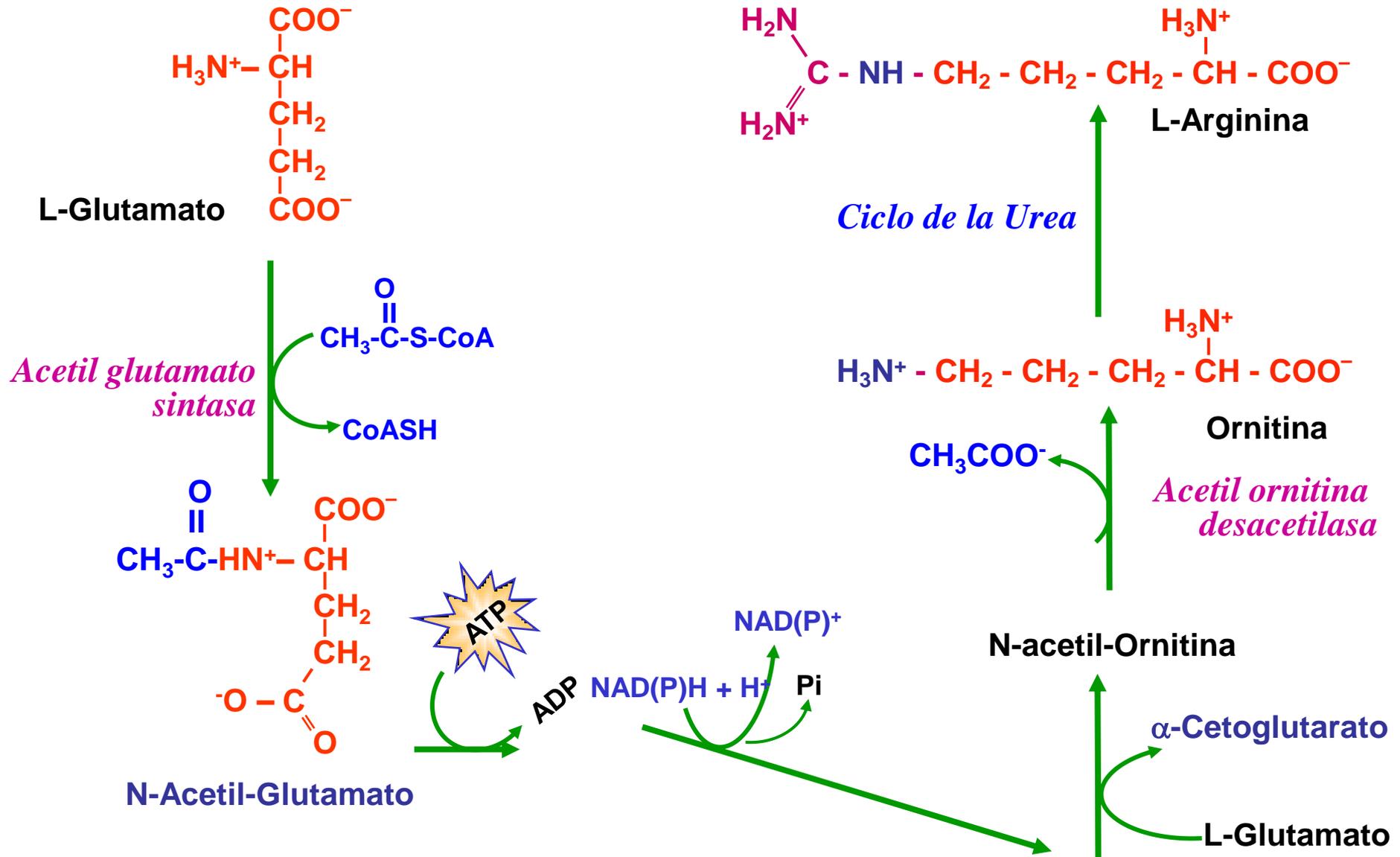
Biosíntesis de L- Prolina



Biosíntesis de L- Arginina



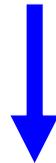
Biosíntesis de L-Arginina



Oxalacetato

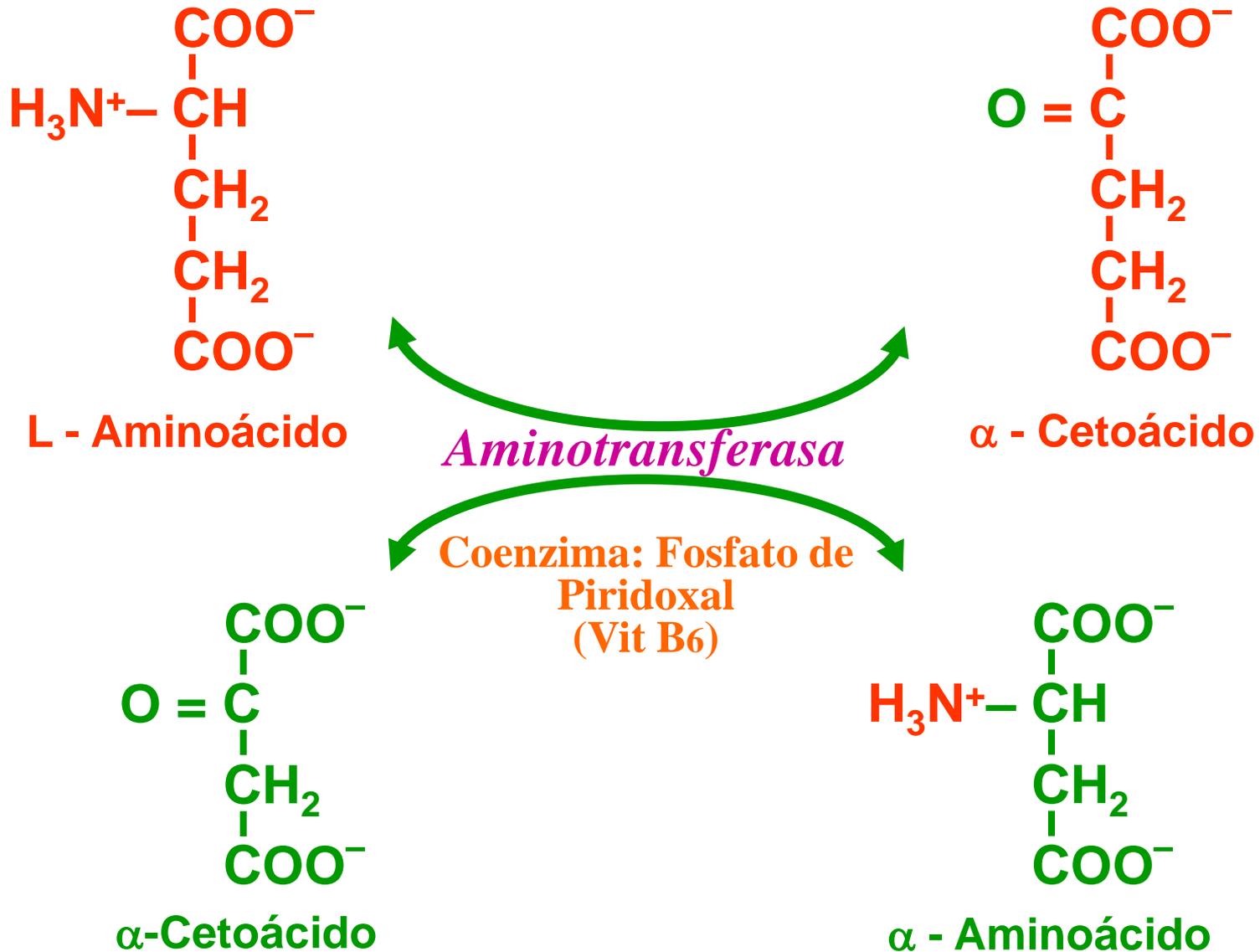


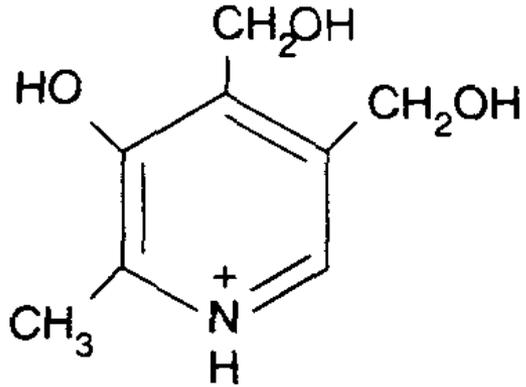
Aspartato



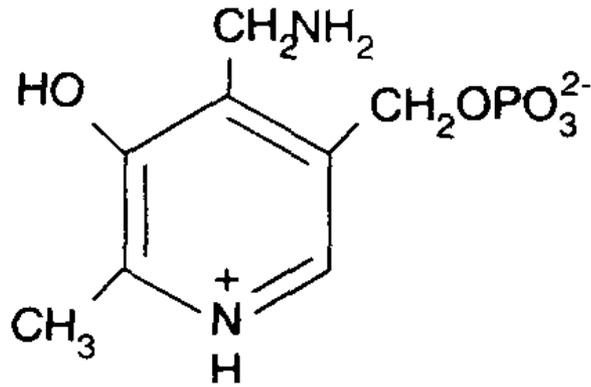
Asparagina

Reacción de Transaminación

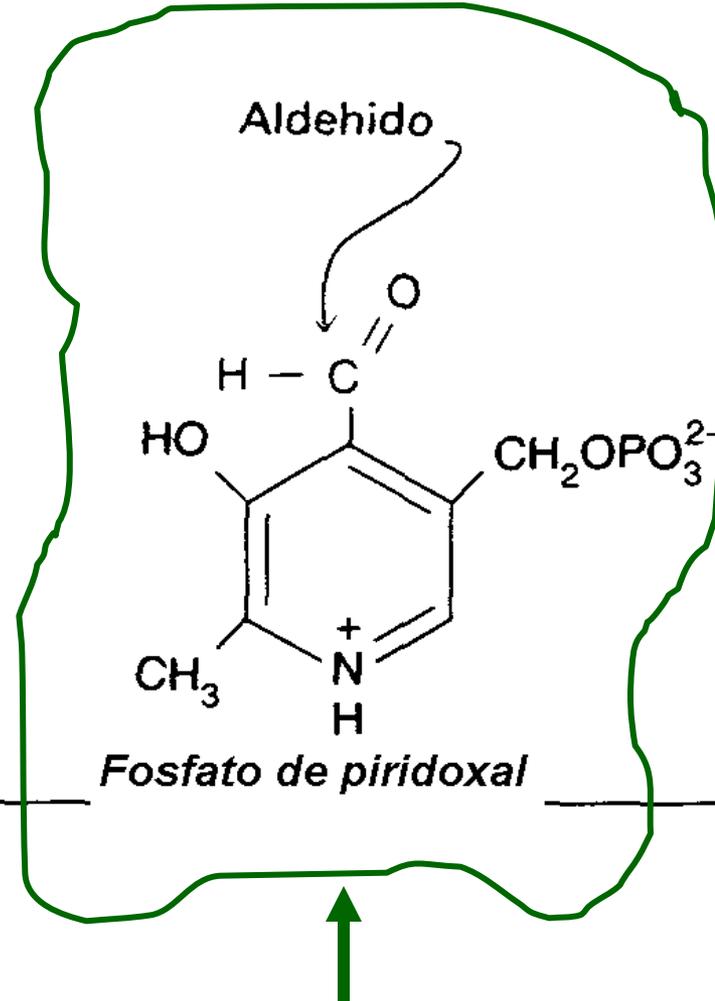




Piridoxina

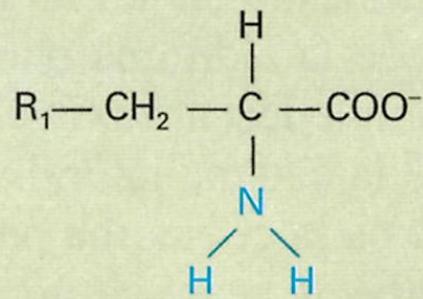


Fosfato de piridoxamina

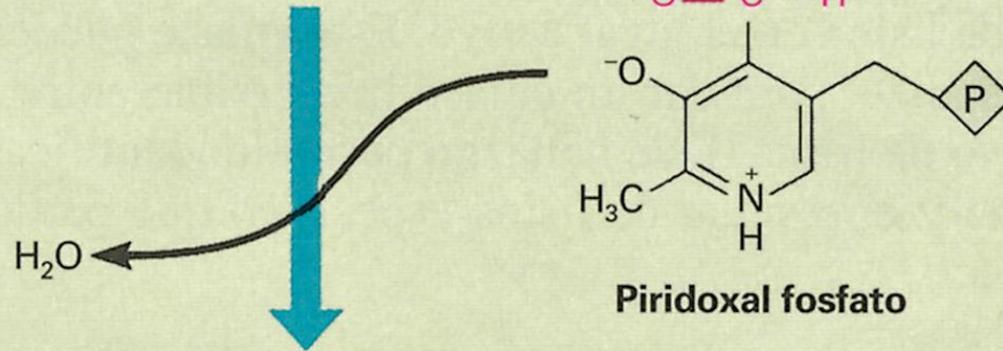


Fosfato de piridoxal

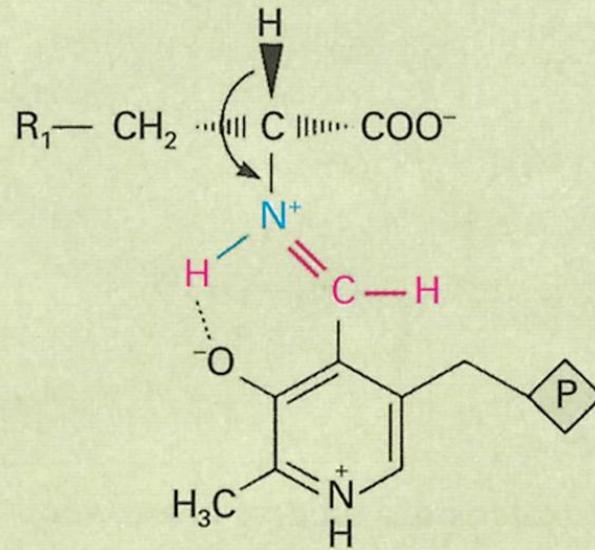
**Coenzima de las reacciones
De transaminación**



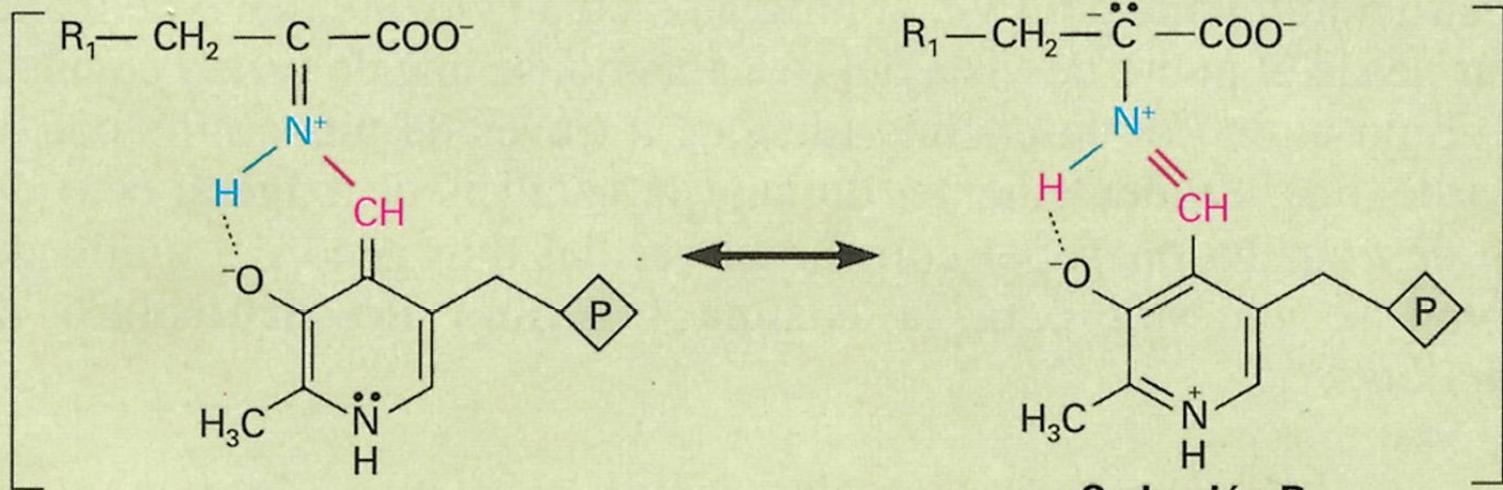
Aminoácido R₁



Piridoxal fosfato

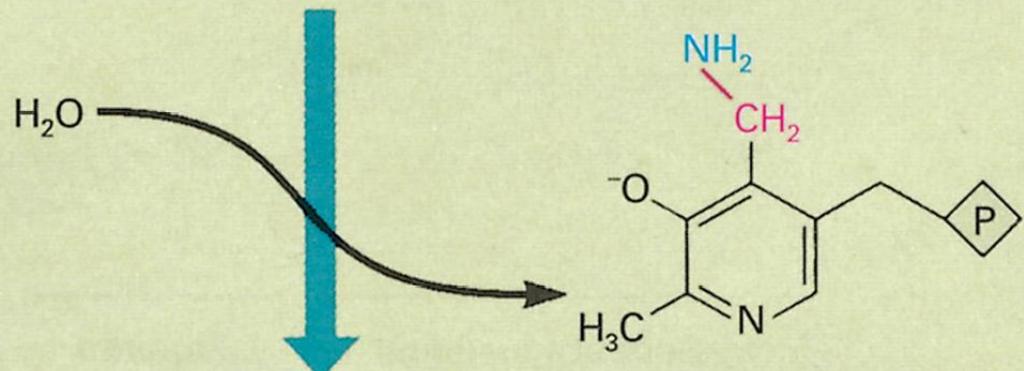


Base de Schiff-R₁

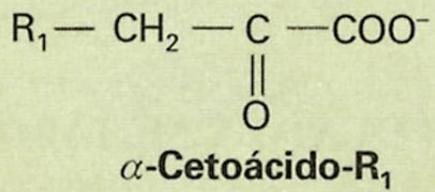


Intermediario quinonoide

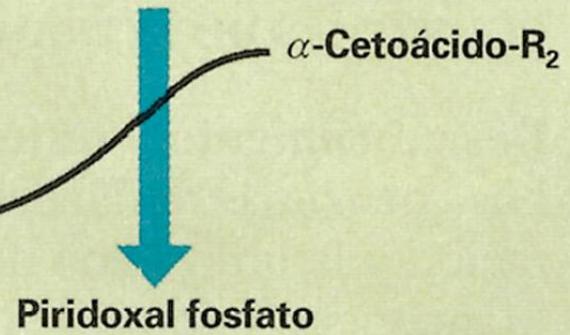
Carbanión-R₁



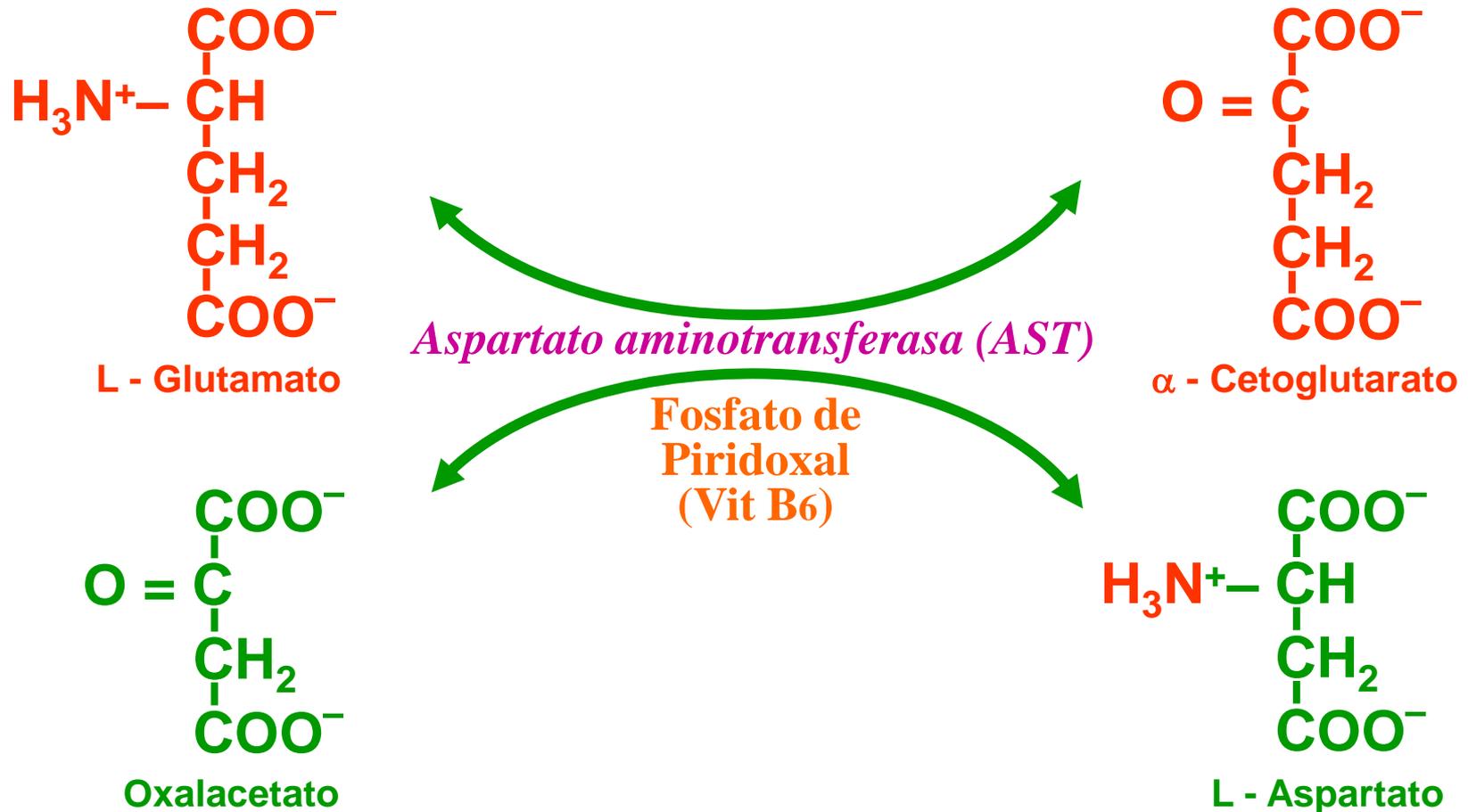
Piridoxamina fosfato



Aminoácido-R₂

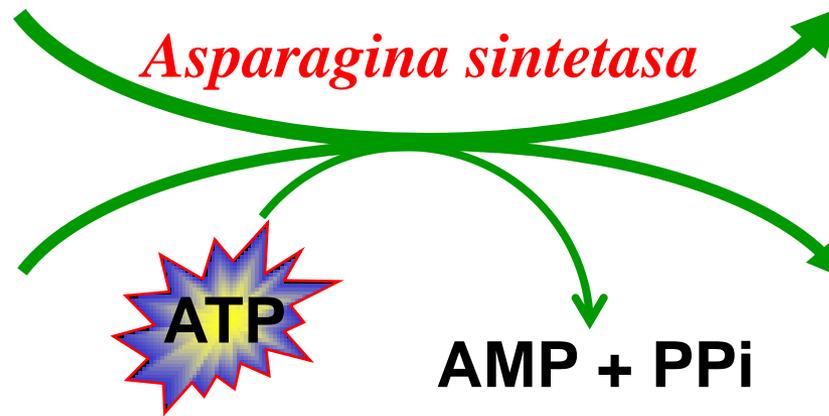
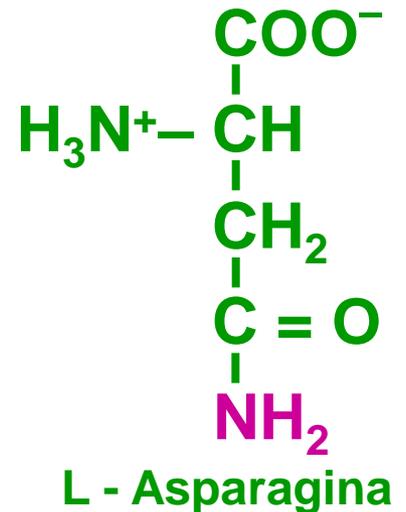
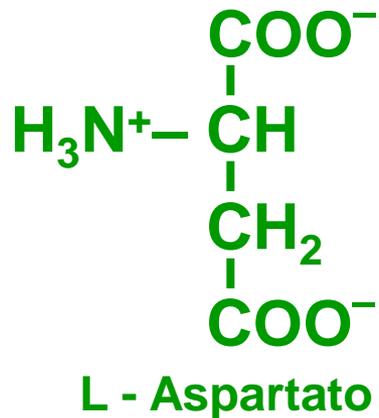
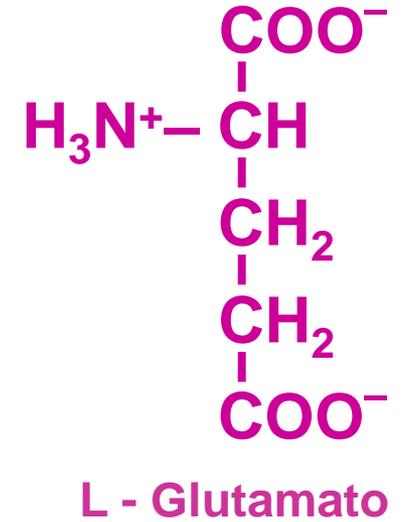
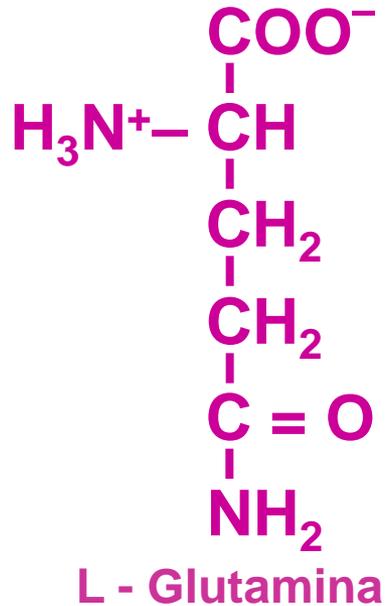


Biosíntesis del L- Aspartato

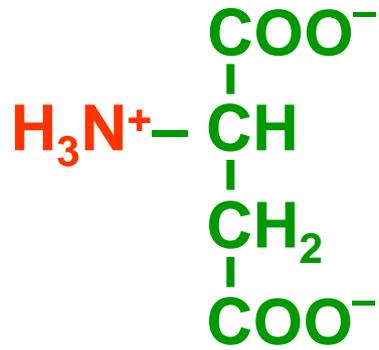


El Aspartato es fuente de nitrógeno para la síntesis de urea y carbonos para la síntesis de fumarato (CK). También es precursor en la síntesis de nucleótidos.

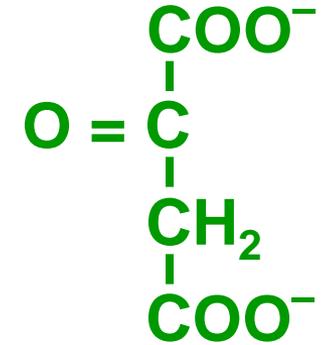
Biosíntesis de L- Asparagina



Biosíntesis del L- Glutamato por transaminación



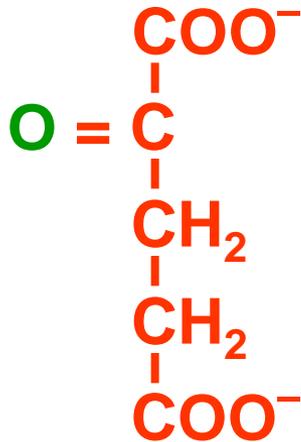
α - Aminoácido



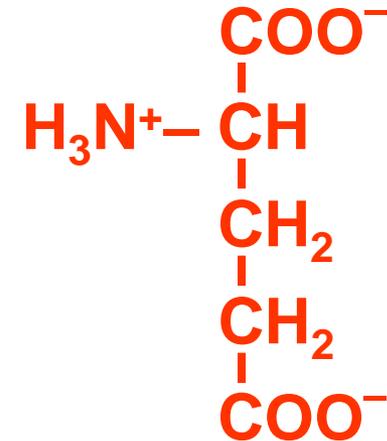
α -Cetoácido

Aminotransferasa

Coenzima: Fosfato de
Piridoxal
(Vit B6)



α - Cetoglutarato



L - Glutamato

3-Fosfoglicerato

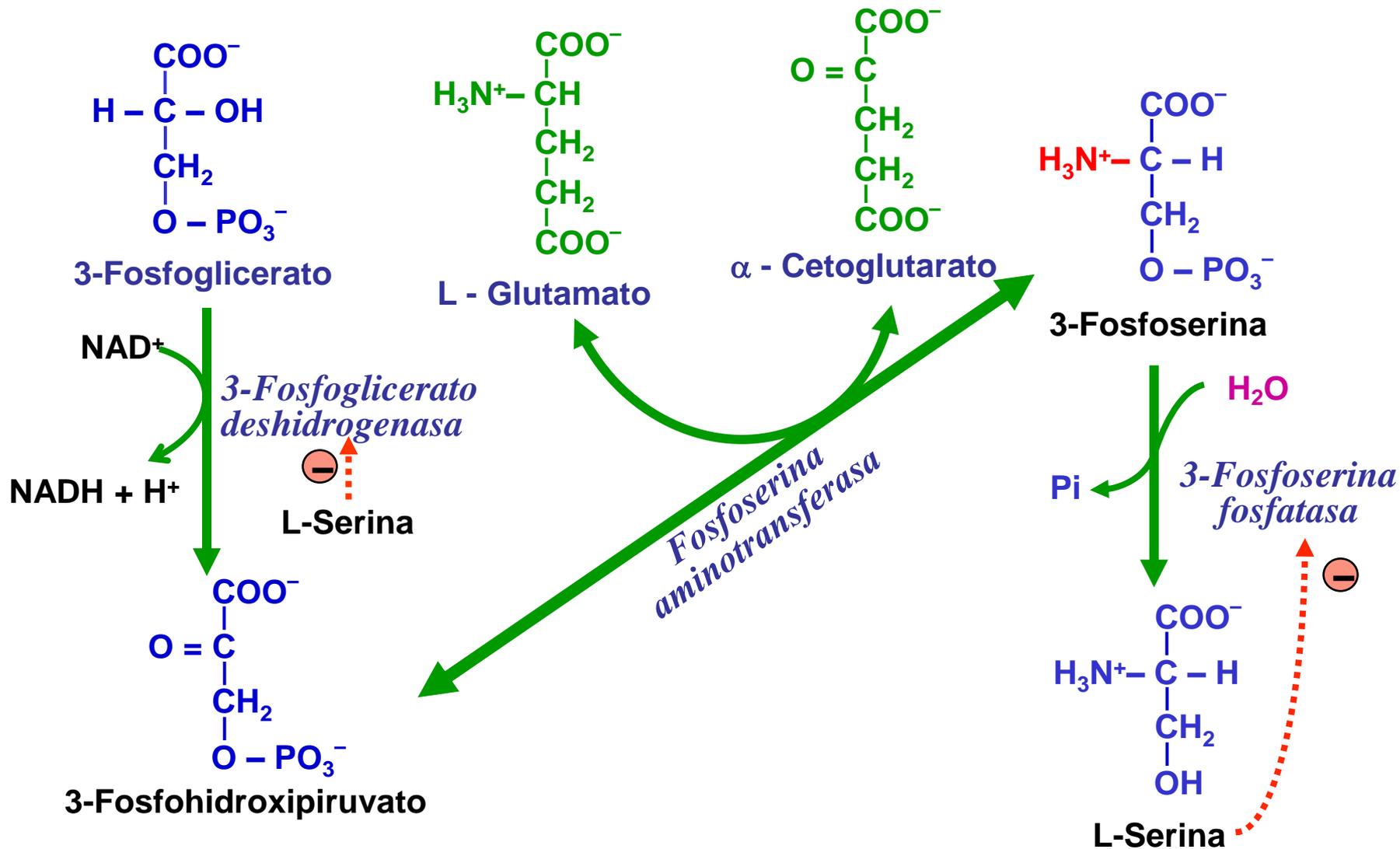


Serina



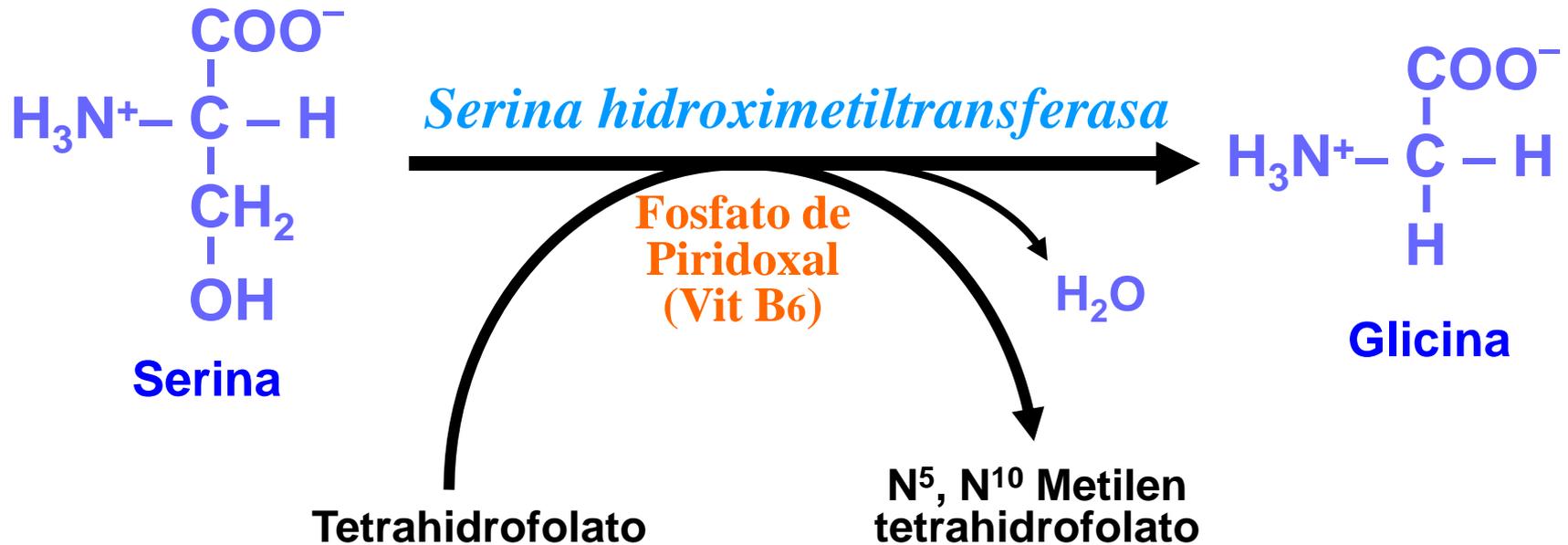
**Glicina
Cisteína**

Biosíntesis de L- Serina



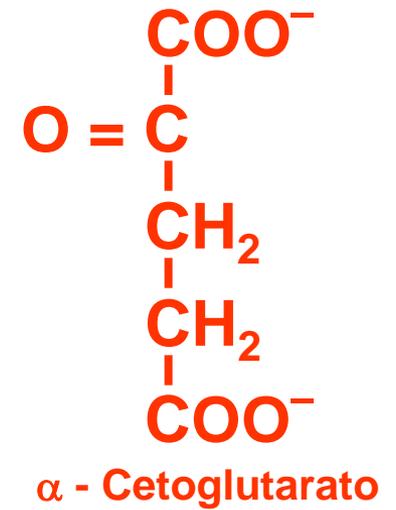
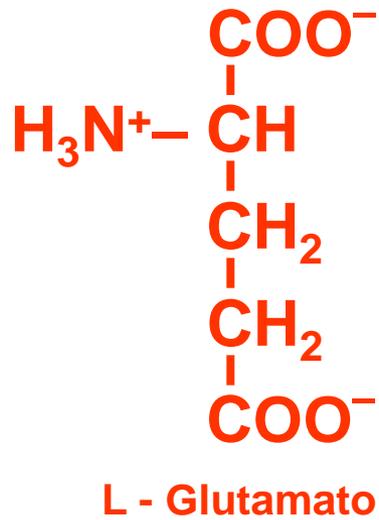
La Serina es precursora de etanolamina y esfingosina

Biosíntesis de L-Glicina



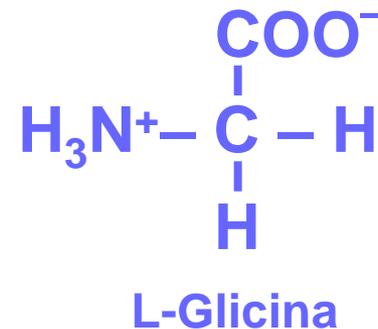
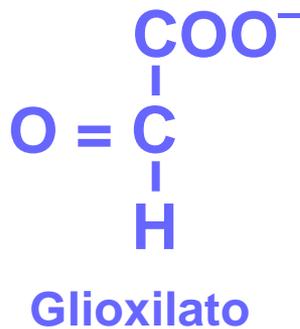
La Glicina es precursora en la síntesis de purinas, porfirina y glutatión. En el cerebro es un neurotransmisor

Biosíntesis de L- Glicina

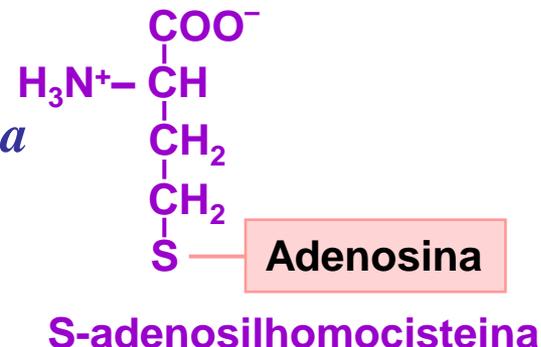
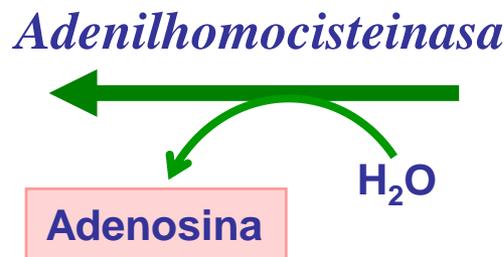
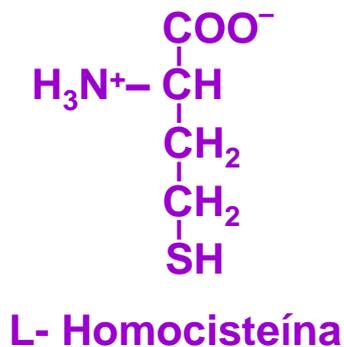
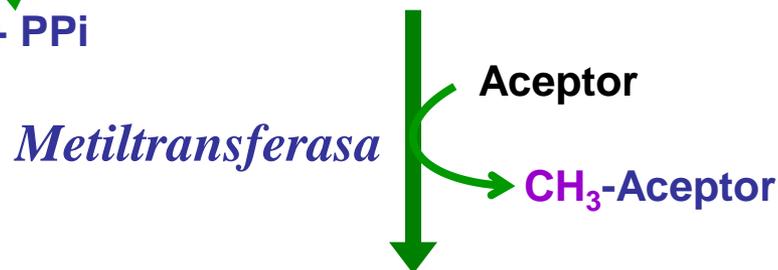
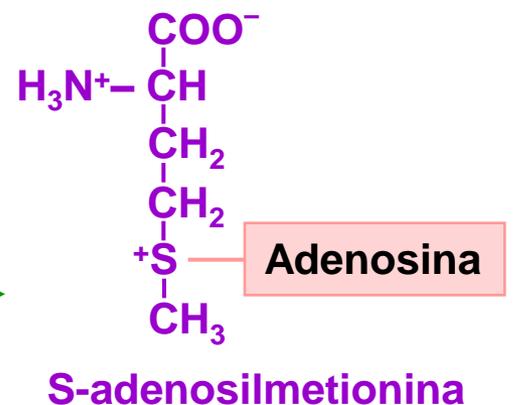
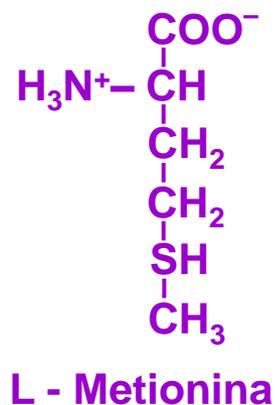


Glicina aminotransferasa

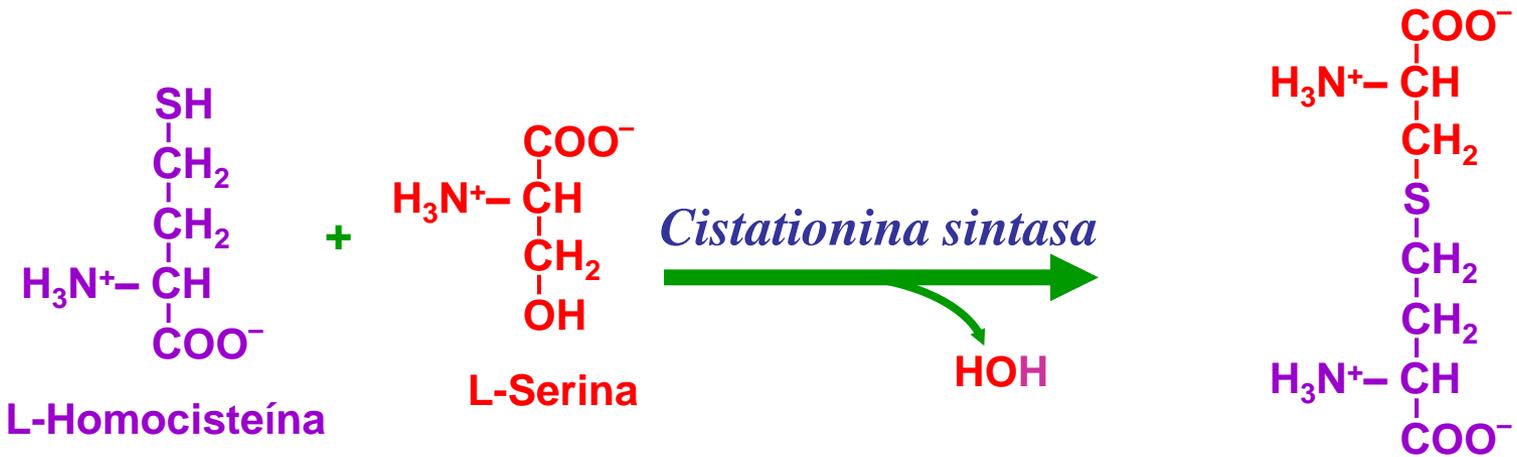
Fosfato de
Piridoxal
(Vit B6)



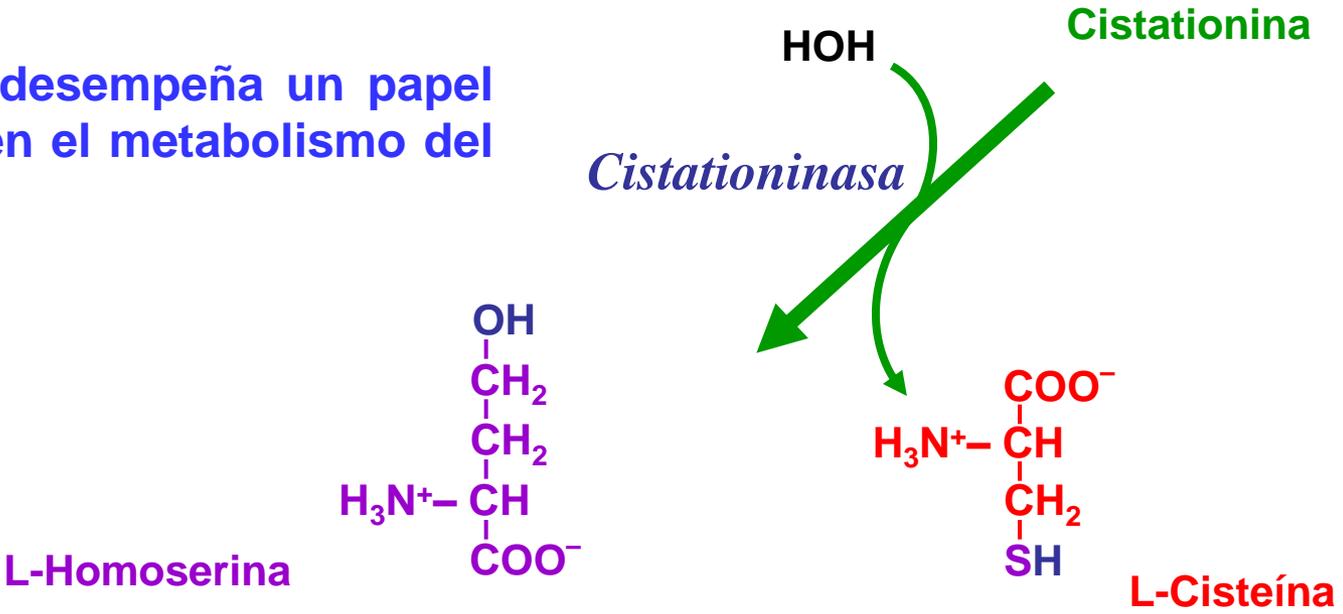
Biosíntesis de L- Cisteína



Biosíntesis de L-Cisteína



La Cisteína desempeña un papel importante en el metabolismo del azufre.

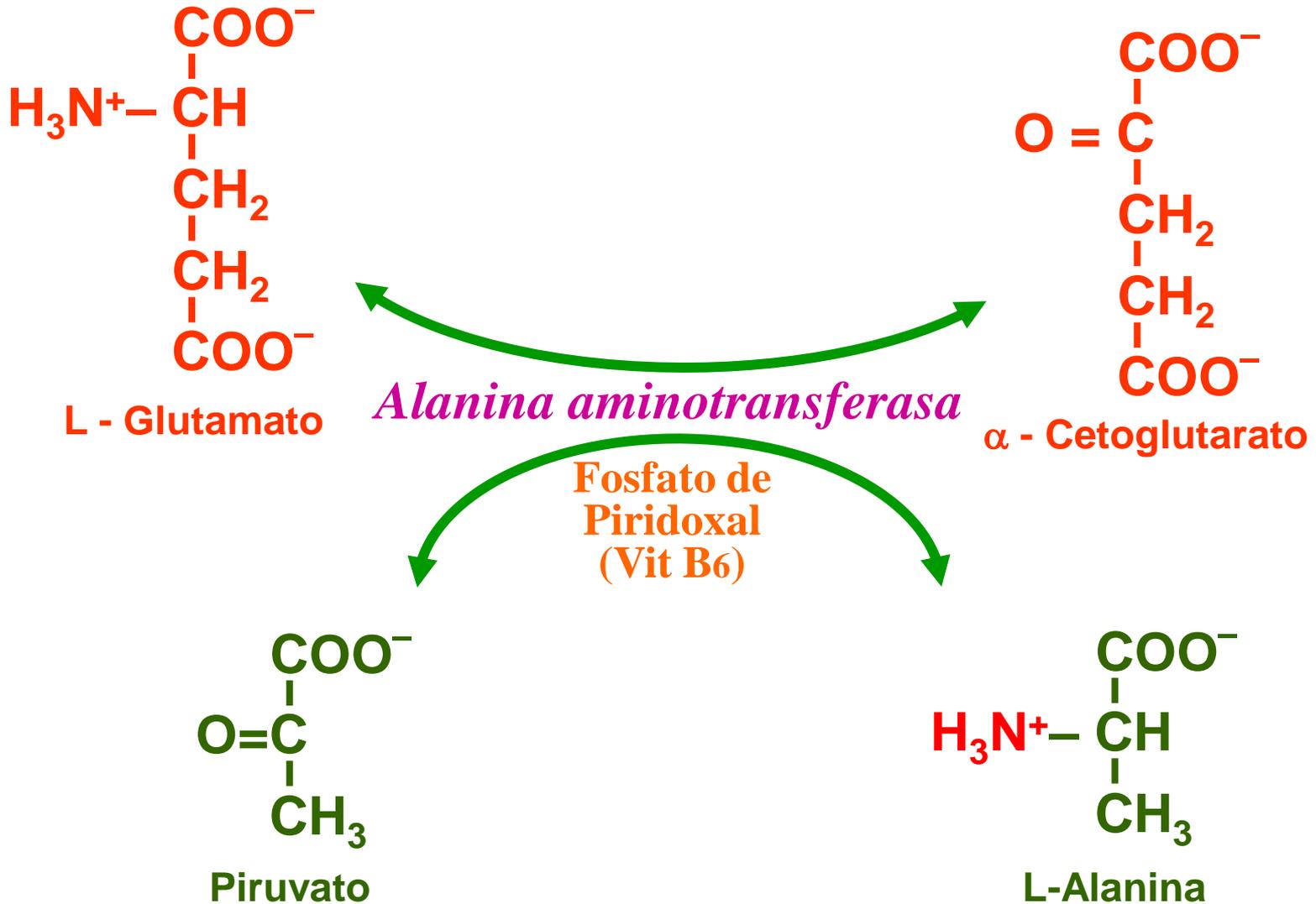


Piruvato



Alanina

Biosíntesis de L- Alanina



Eritrosa-4-fosfato

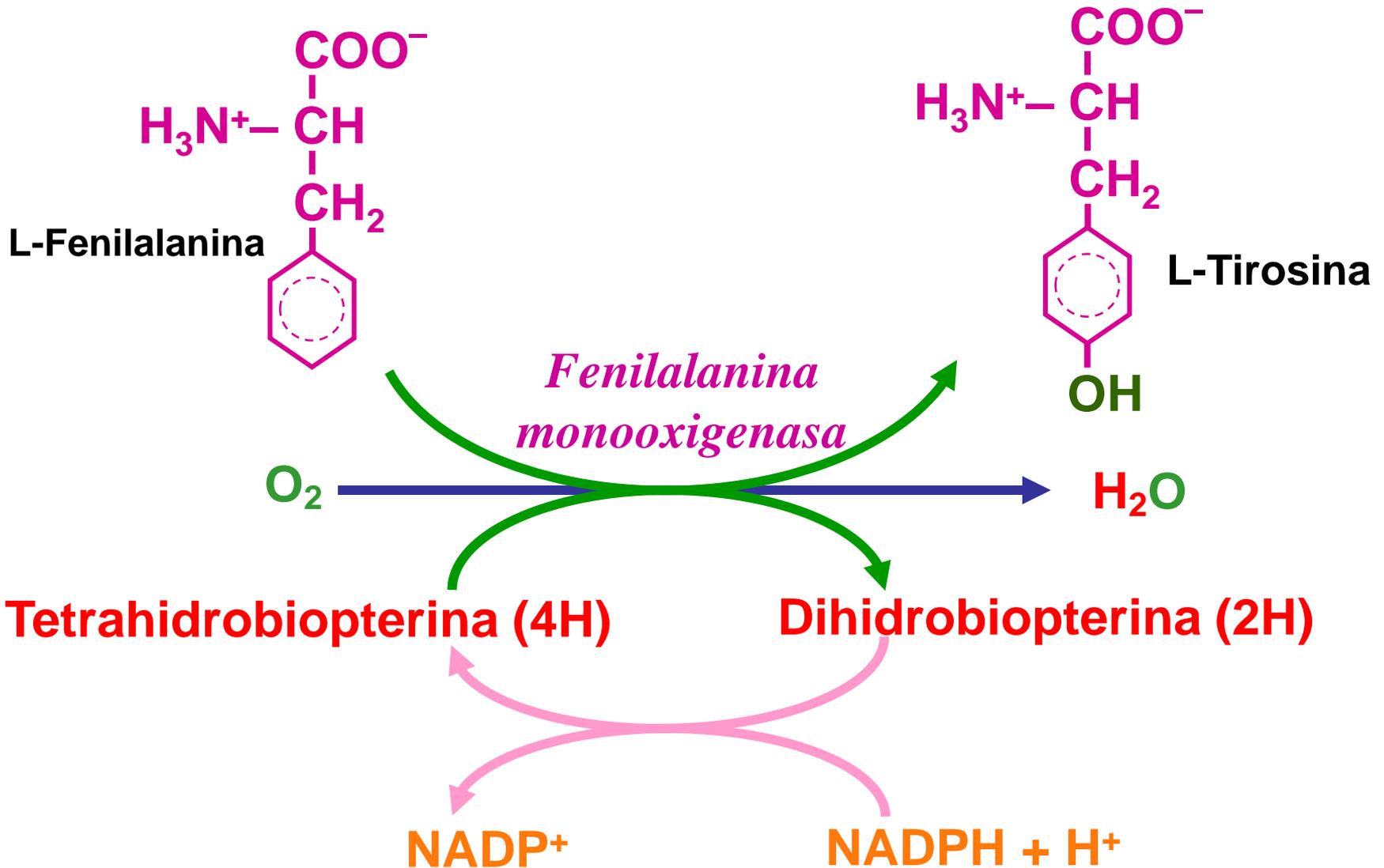


Fenilalanina*

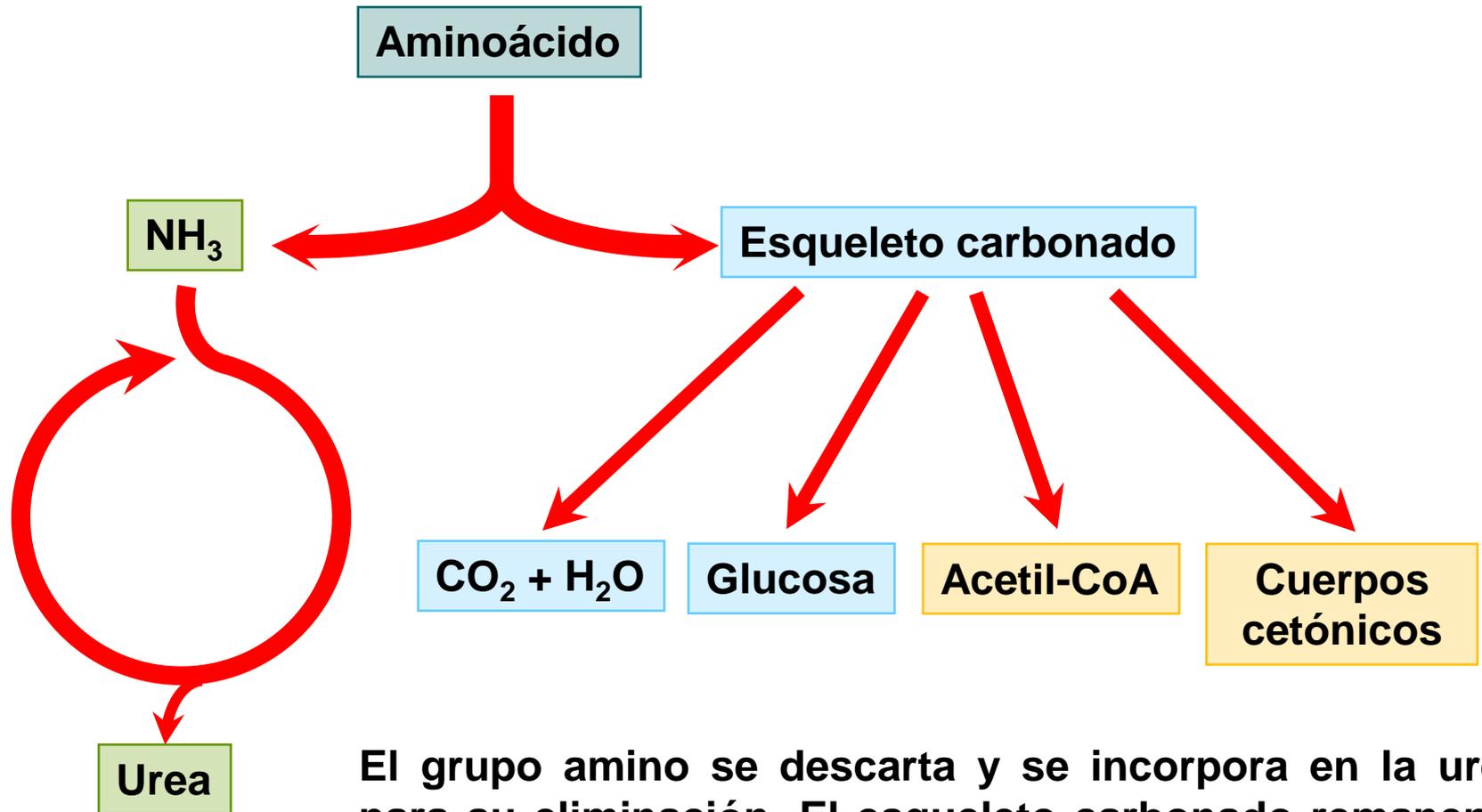


Tirosina

Biosíntesis de L-Tirosina



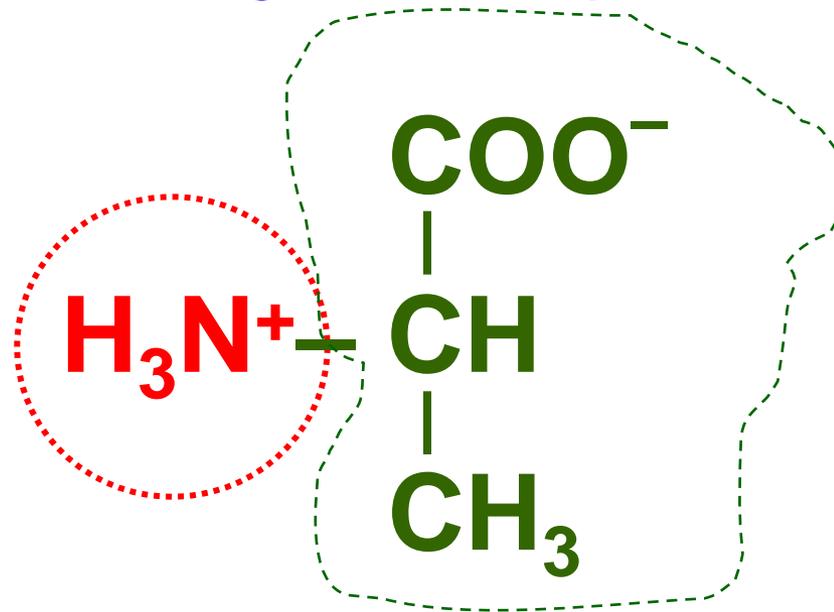
Catabolismo de los aminoácidos



El grupo amino se descarta y se incorpora en la urea para su eliminación. El esqueleto carbonado remanente (α -cetoácido) puede degradarse a CO₂ y agua, o convertirse en glucosa, Acetil-CoA o cuerpos cetónicos

Catabolismo de los Aminoácidos

- ✦ Comienza con la remoción del grupo α -amino
- ✦ Posteriormente se degrada el esqueleto carbonado



α -L-aminoácido

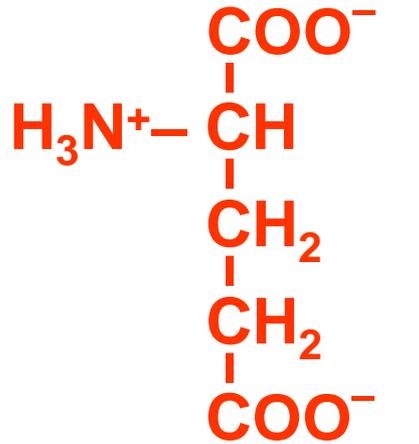
Remoción del grupo α -amino

Existen dos vías:

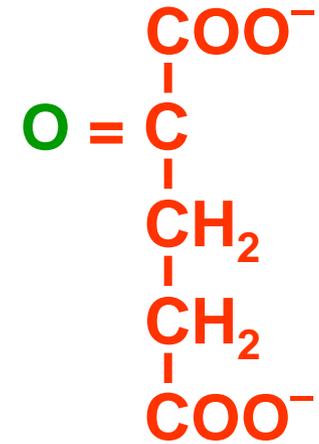
1^a Transaminación + Desaminación Oxidativa del Glutamato

2^a Desaminación oxidativa por acción de las enzimas Aminoácido Oxidasas que utilizan FMN como coenzimas

Reacción de Transaminación



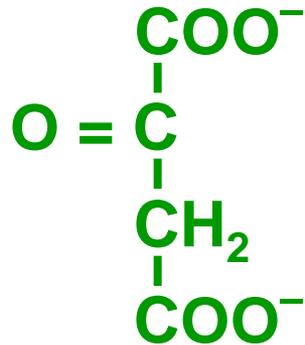
L - Aminoácido



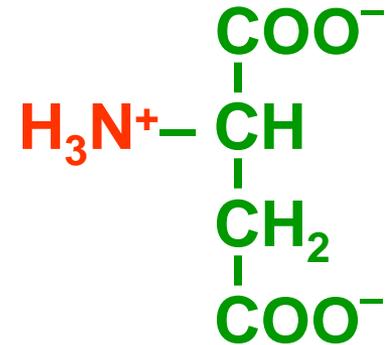
α - Cetoácido

Aminotransferasa

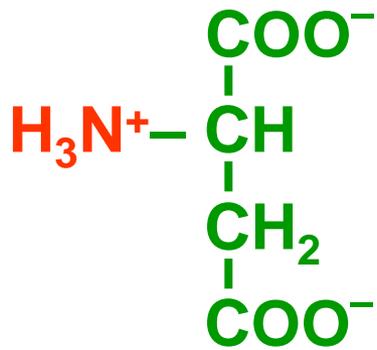
Coenzima: Fosfato de
Piridoxal
(Vit B6)



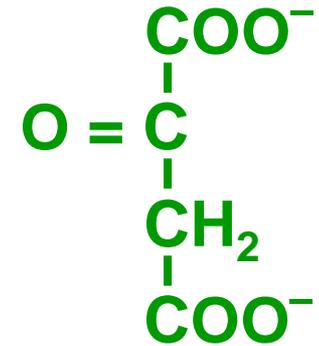
α -Cetoácido



α - Aminoácido



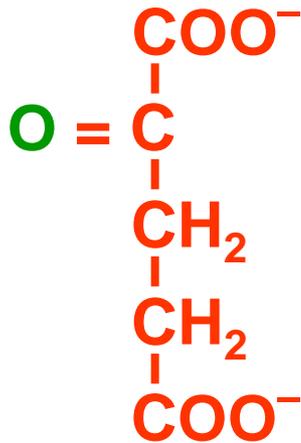
α - Aminoácido



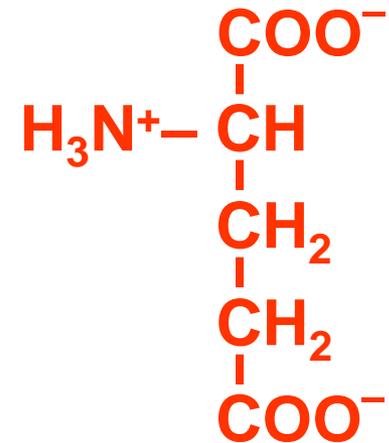
α -Cetoácido

Aminotransferasa

Coenzima: Fosfato de
Piridoxal
(Vit B6)

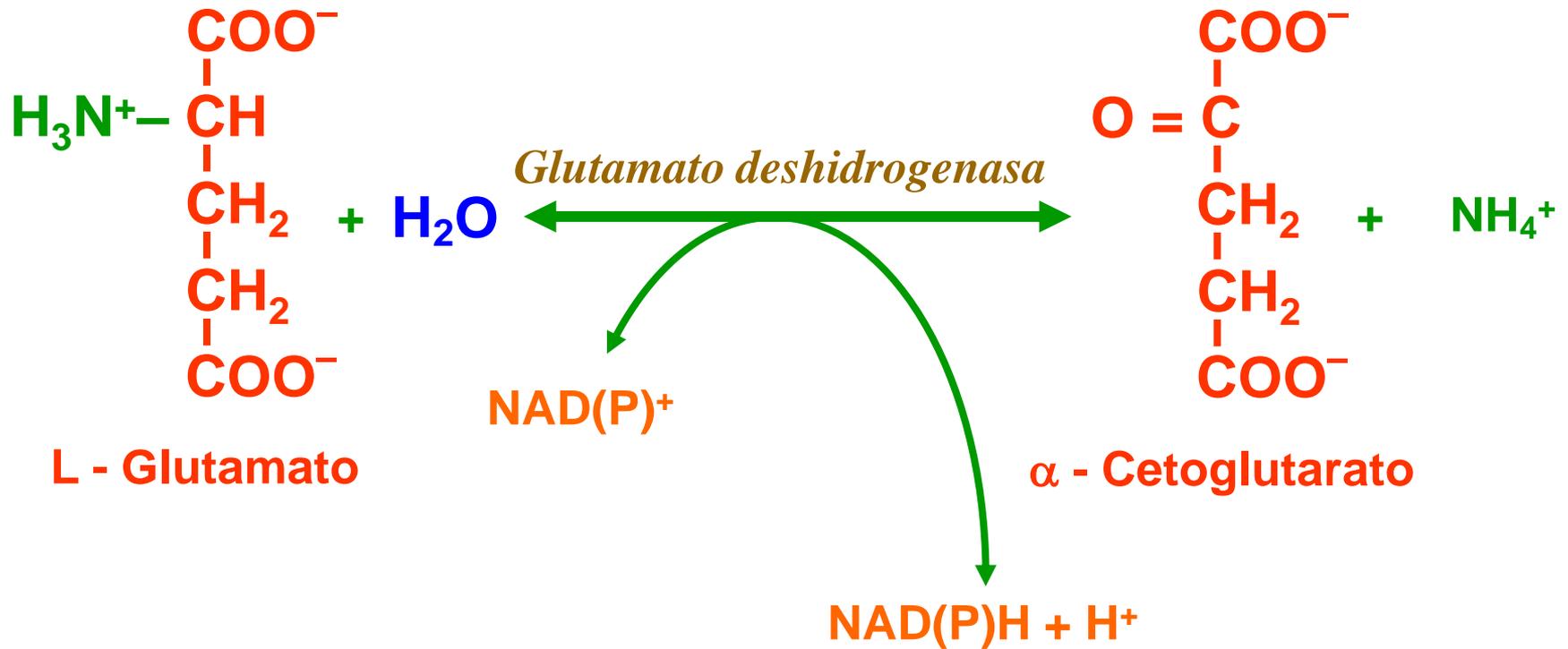


α - Cetogluturato

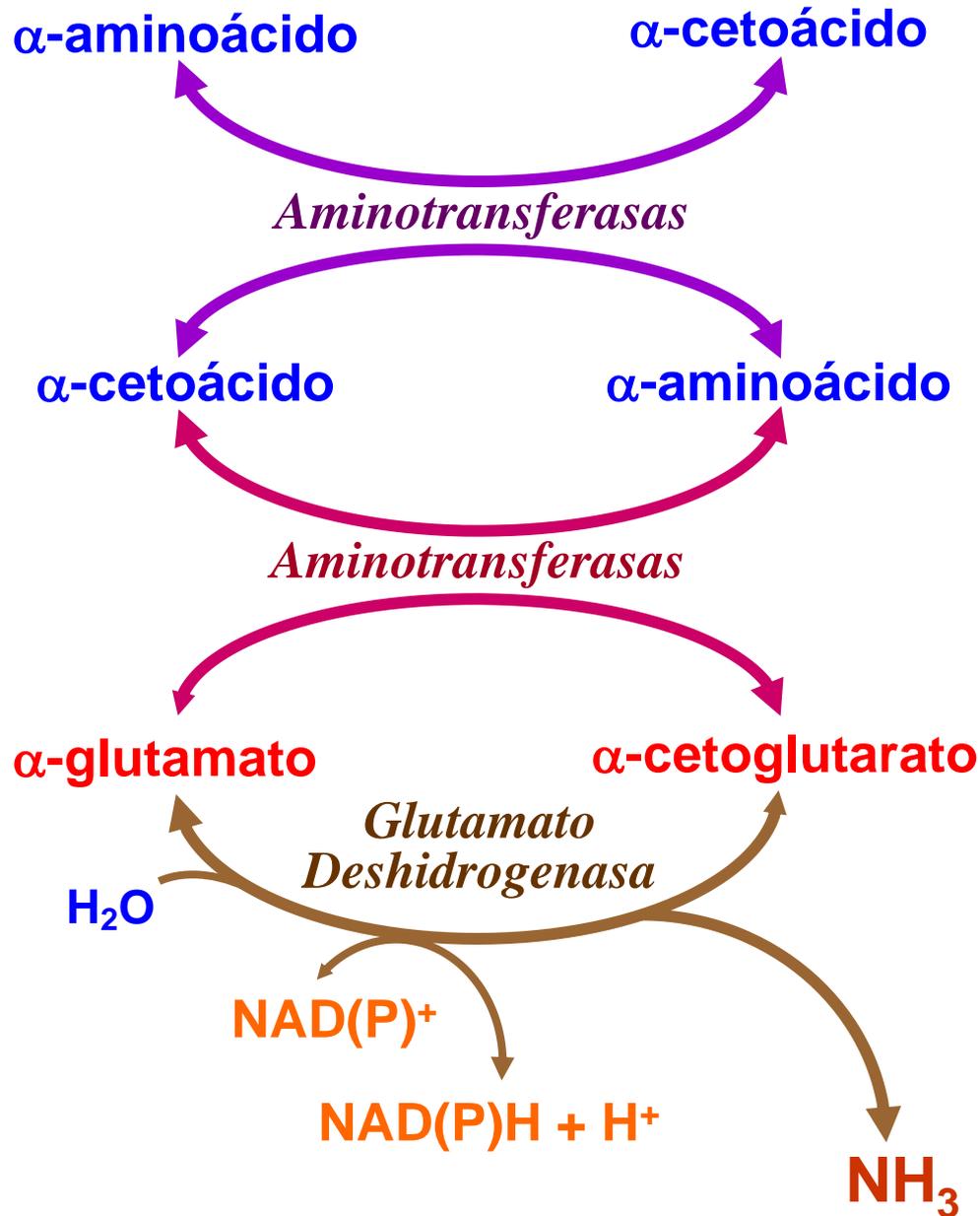


L - Glutamato

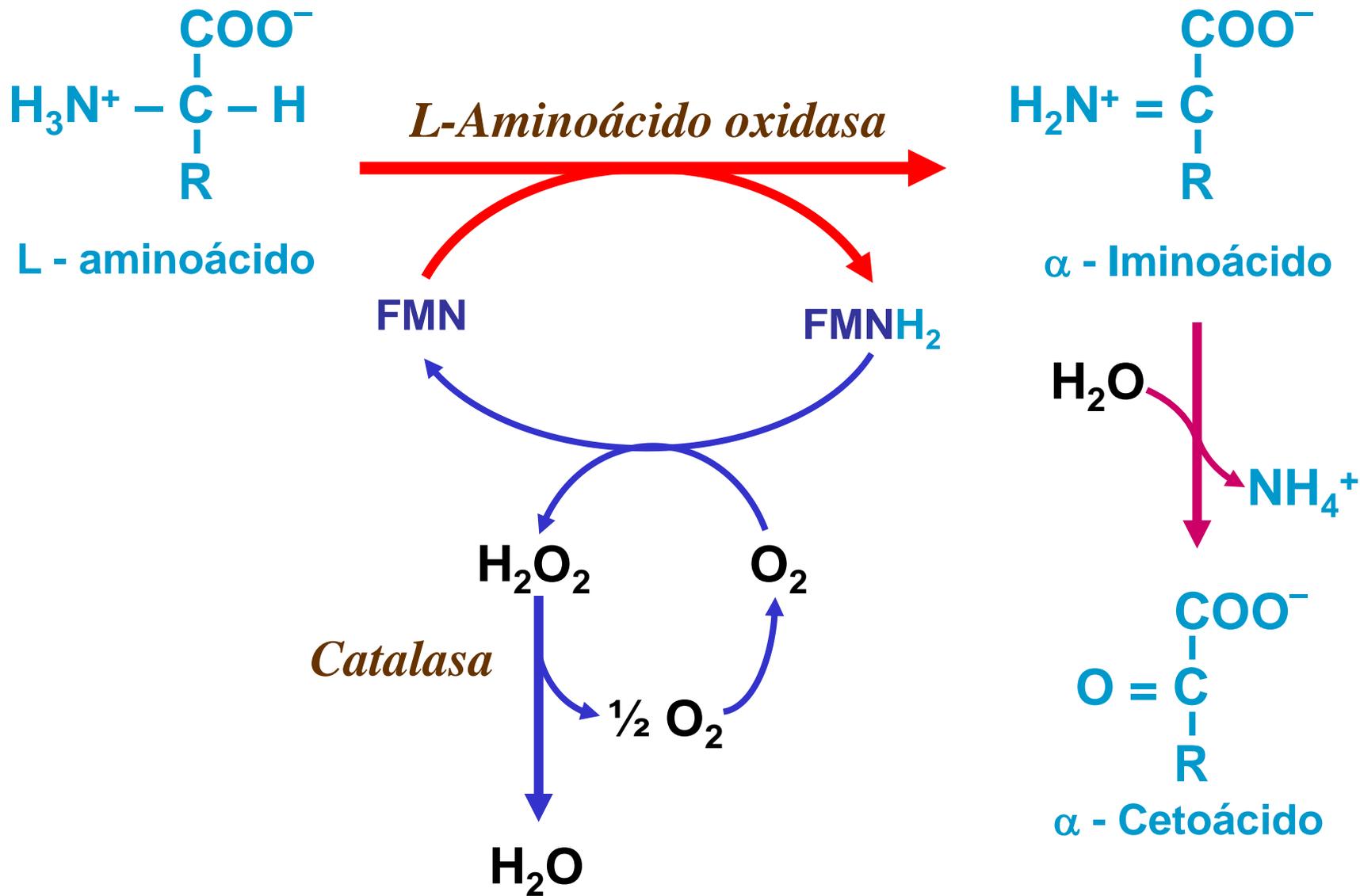
Desaminación Oxidativa del L- Glutamato



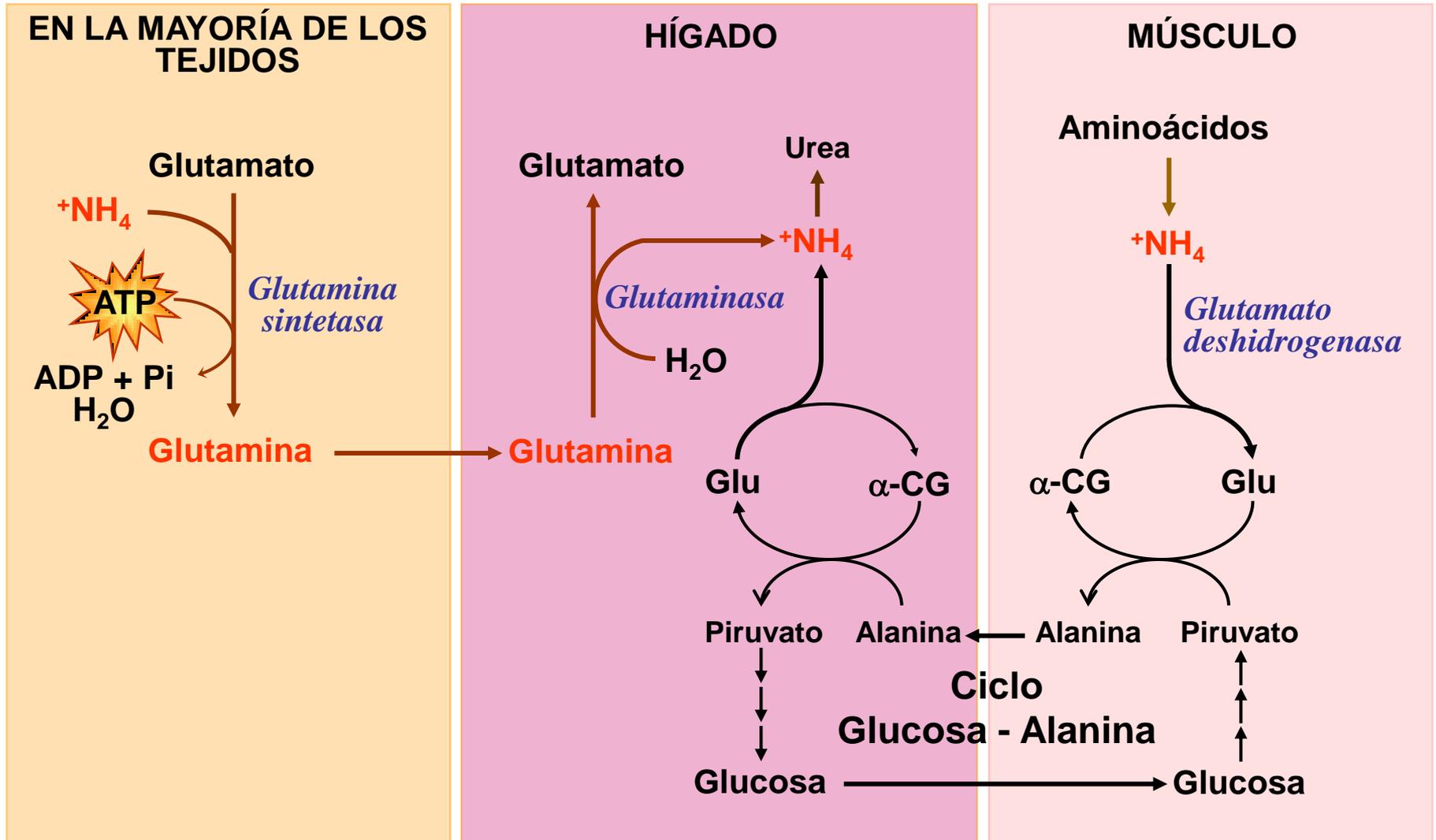
Transaminación + Desaminación Oxidativa



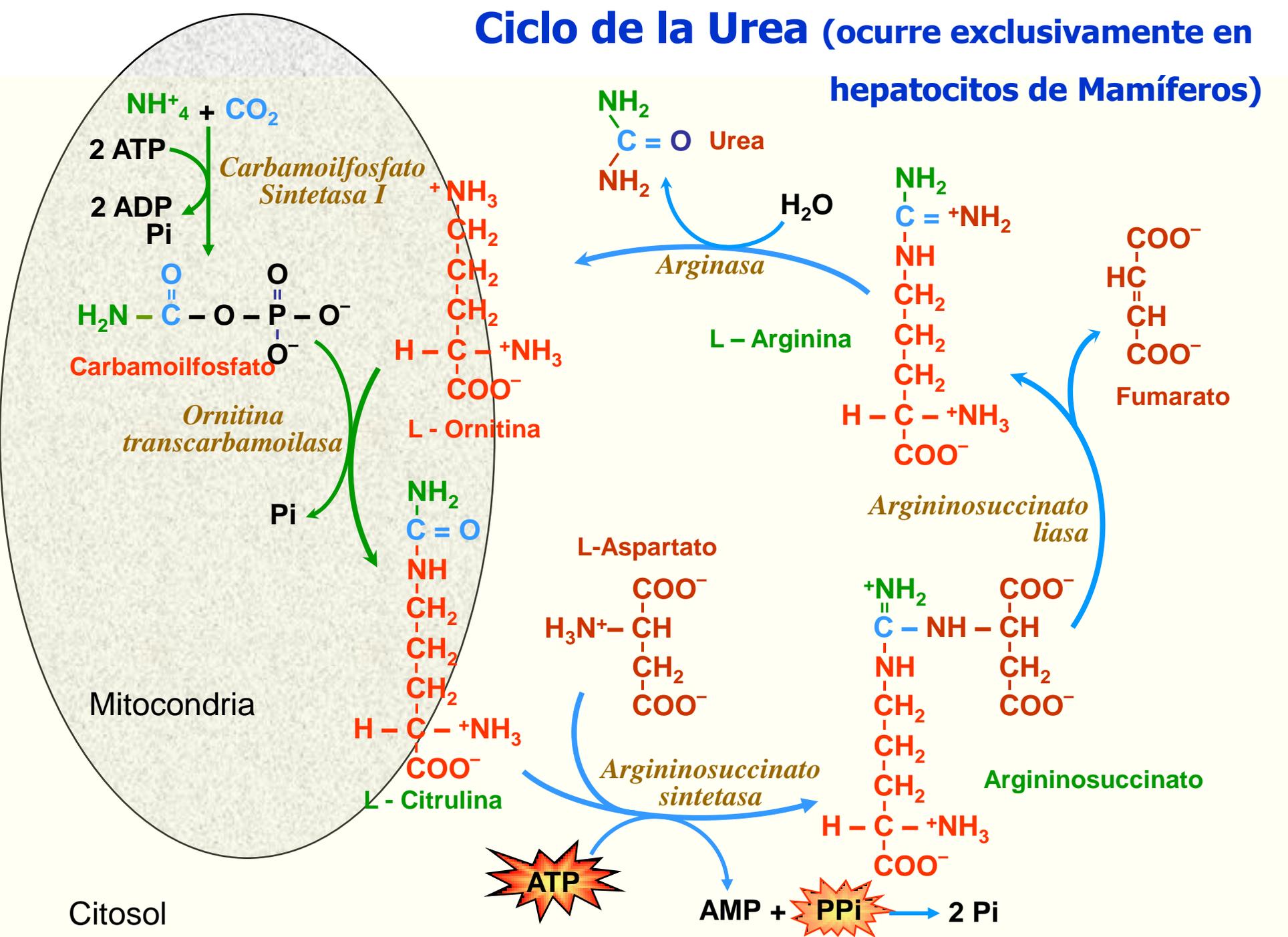
Desaminación por Aminoácido Oxidasas



Transporte de $+NH_4$ en animales Ureotélicos



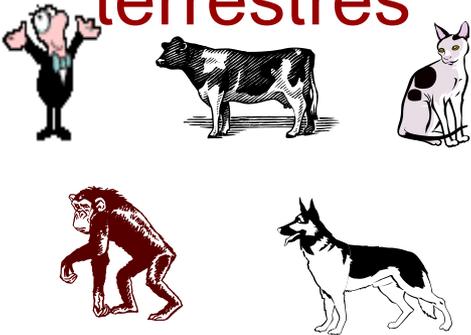
Ciclo de la Urea (ocurre exclusivamente en hepatocitos de Mamíferos)



Formas de excreción del Nitrógeno de los aminoácidos

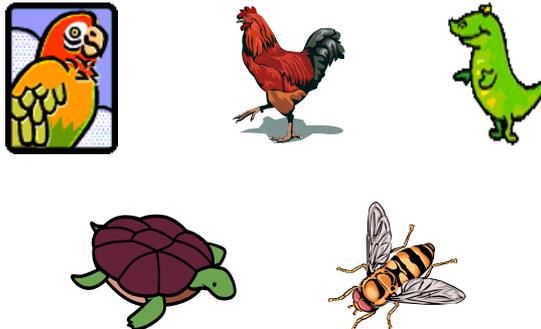
Urea

Ureotélicos:
Humanos y
otros
mamíferos
terrestres



Acido Úrico

Uricotélicos:
Aves, reptiles,
insectos

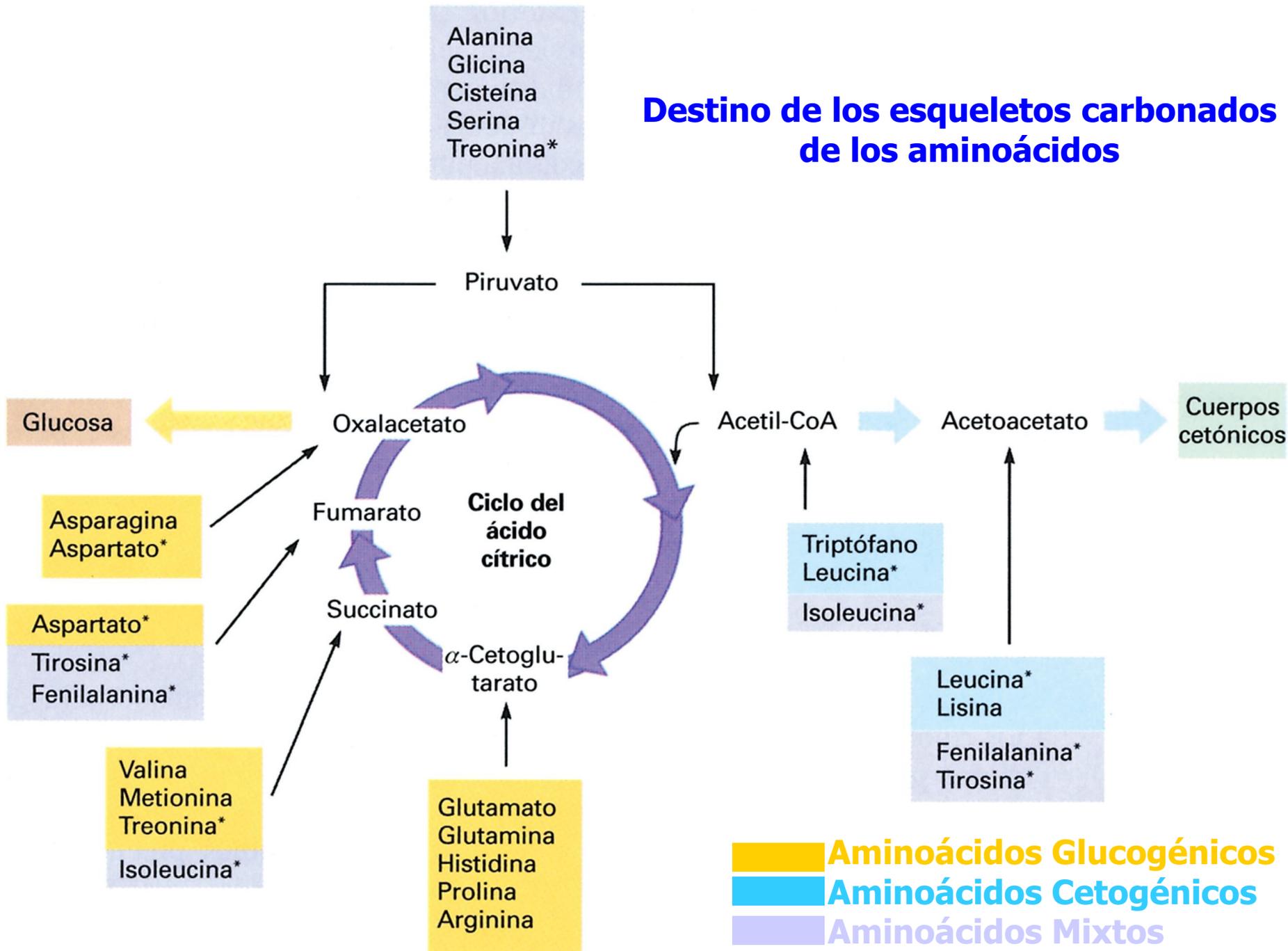


Amoníaco

Amoniotélicos:
Peces, animales
acuáticos



Destino de los esqueletos carbonados de los aminoácidos



Alteraciones del metabolismo de los aminoácidos

Hiperamonemia (Intoxicación por amoníaco):

La concentración de amoniaco en sangre es elevada.

Produce: letargo, temblores, habla balbuciente, visión borrosa, vómitos inducidos por las proteínas, coma y muerte.

Puede ocurrir como consecuencia de cirrosis hepática ,...

En la hiperamonemia congénita una o varias enzimas del ciclo de la urea faltan o son defectuosas

¿Cual es la acción del NH_4^+ ?

Interrumpen la transmisión nerviosa cerebral al inactivar los canales de Cl^-

Impide la unión del glutamato a sus receptores postsinápticos

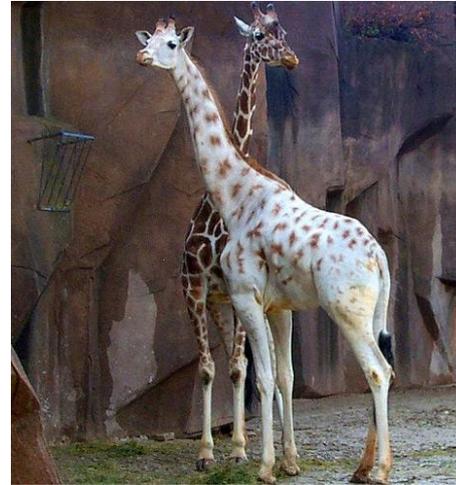
Se reduce la disponibilidad del glutamato y de α -cetoglutarato en el cerebro

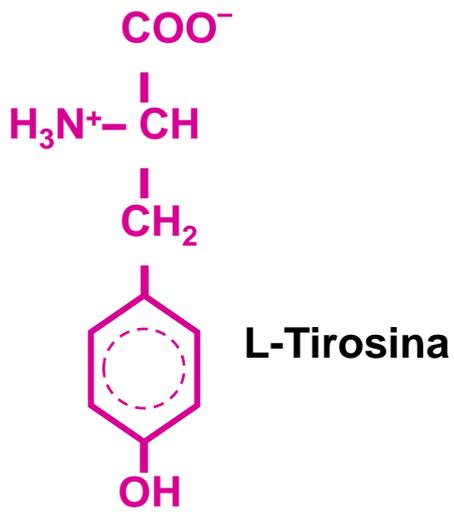
Inhibe el transporte de aminoácidos y la ATPasa de Na^+ - K^+

Albinismo:

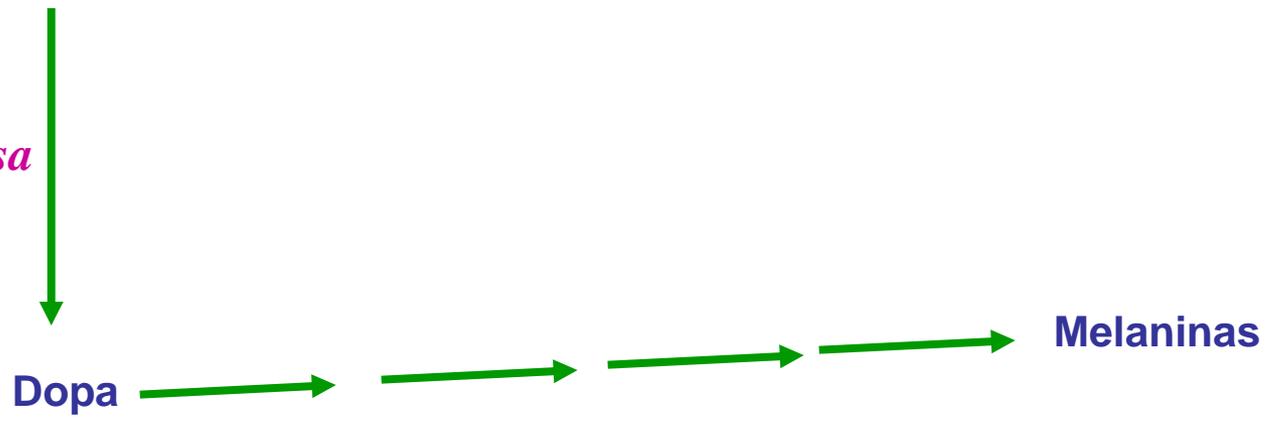
Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

Es una enfermedad genética. Se produce por déficit de la enzima *tirosina hidroxilasa* en los melanocitos, como consecuencia no se produce melanina, el pigmento que se encuentra en la piel, cabello y ojos. Debido a la carencia del pigmento los individuos con este trastorno son muy sensibles a la luz solar, mas propensos al cáncer de piel, quemaduras solares y de poca vista.





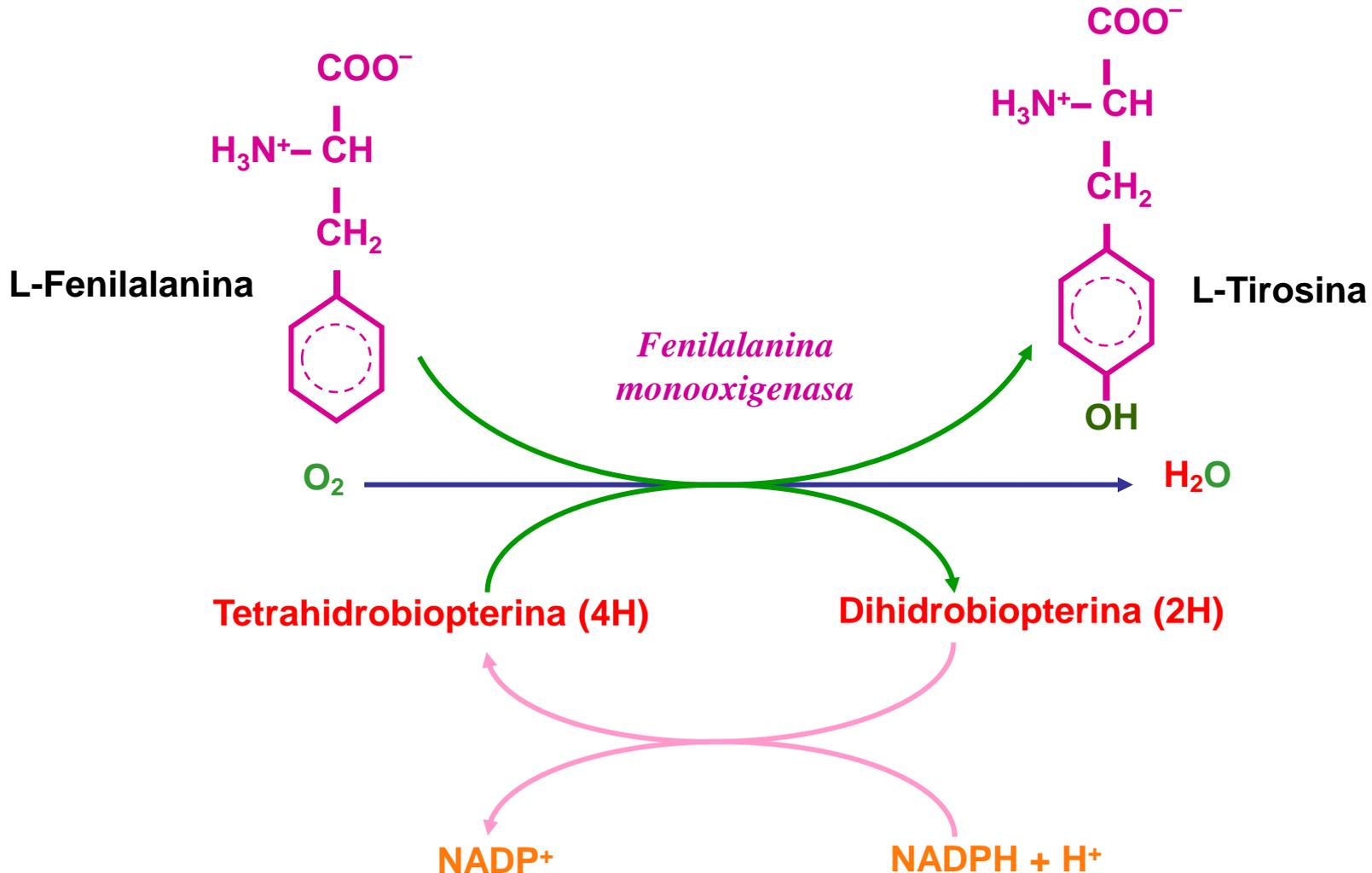
Tirosina hidroxilasa



Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

Fenilcetonuria:

Se produce por deficiencia de *fenilalanina monooxigenasa*, si no se identifica y se trata a tiempo produce retardo mental y otras lesiones cerebrales irreversibles.



Fin del objetivo 1

Objetivo 2:

METABOLISMO DE NUCLEOTIDOS

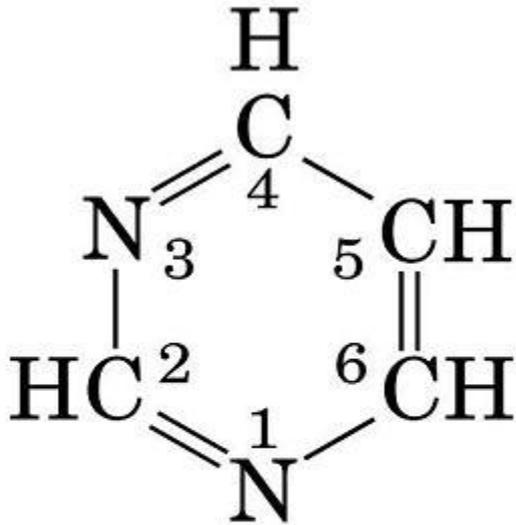
3 SESIONES DE CLASES TEORICAS

- **Biosíntesis de nucleótidos púricos y pirimidínicos. Regulación.**
- **Catabolismo de los nucleótidos.**
- **Vías de recuperación de purinas y pirimidinas.**
- **Catabolismo de las bases nitrogenadas púricas y pirimidínicas.**
- **Aspectos clínicos relacionados con defectos en el metabolismo**

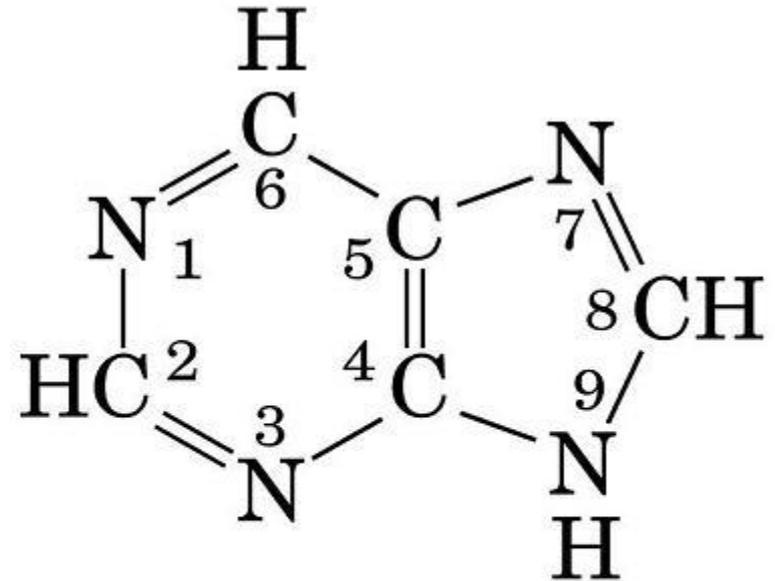
Bibliografía:

- 1. Bioquímica. Autores: McKee y McKee. Capítulos: 14 y 15.**
- 2. Bioquímica. Autores: Mathews y Van Holde. Capítulo 22.**
- 3. Bioquímica de Harper. Autores: Murray *et al.* Capítulo: 36.**

Bases nitrogenadas

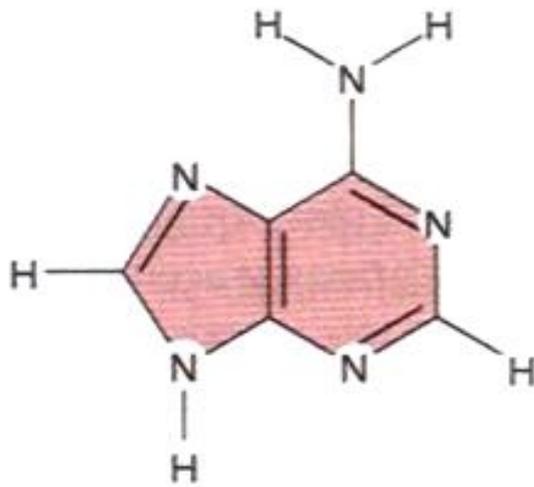


Pirimidina

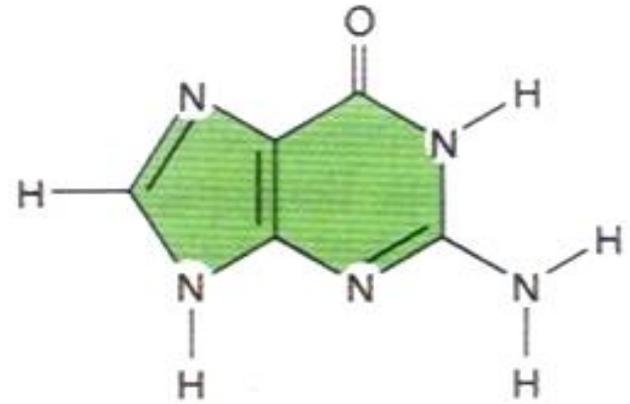


Purina

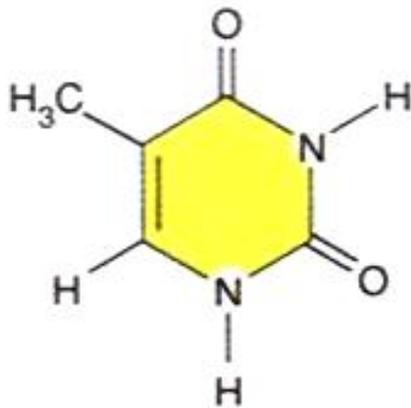
...recordemos las estructuras de las bases nitrogenadas



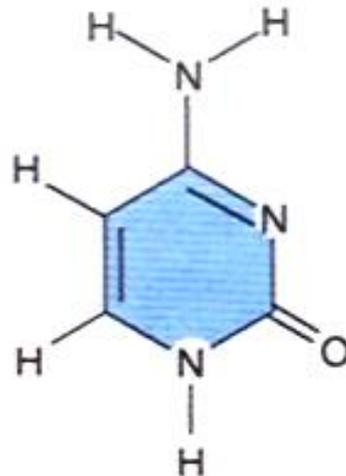
(a) Adenina (A)



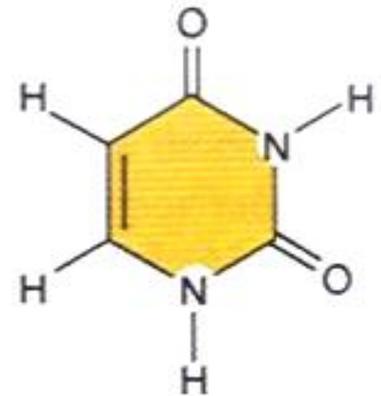
Guanina (G)



Timina (T)



Citosina (C)

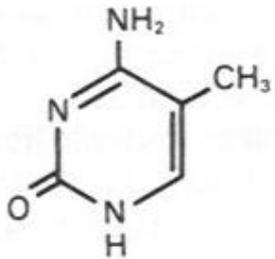


Uracilo (U)

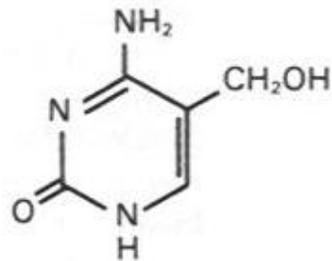
(b)

Bases púricas y pirimidínicas de los ácidos nucleicos

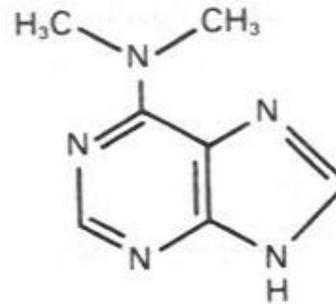
Otras Bases nitrogenadas



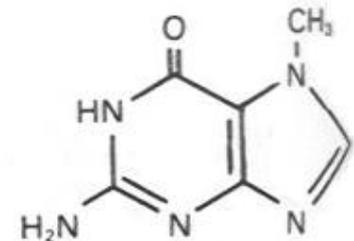
5-metilcitosina



5-hidroximetilcitosina

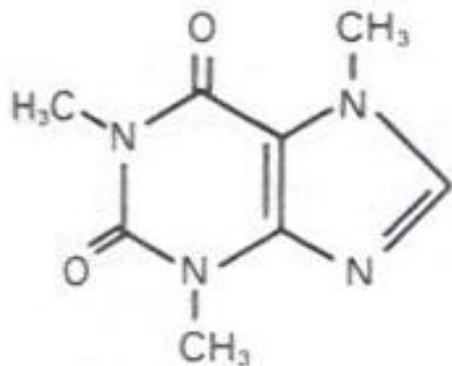


Dimetiladenina



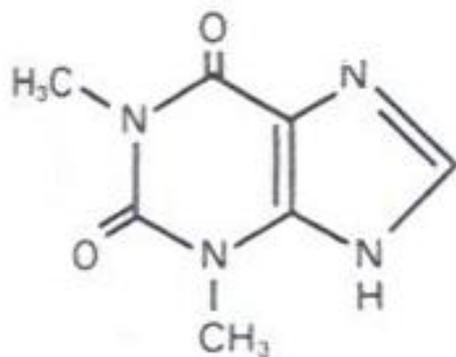
Metilguanina

Bases nitrogenadas Metil Xantinas



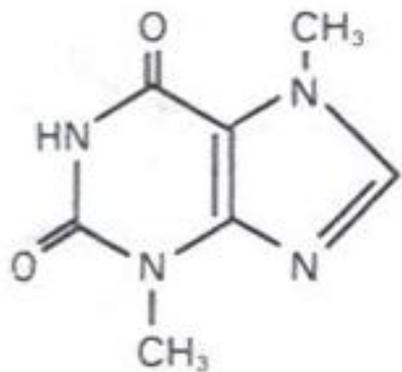
Cafeína
(1,3,7-trimetil-
xantina)

café



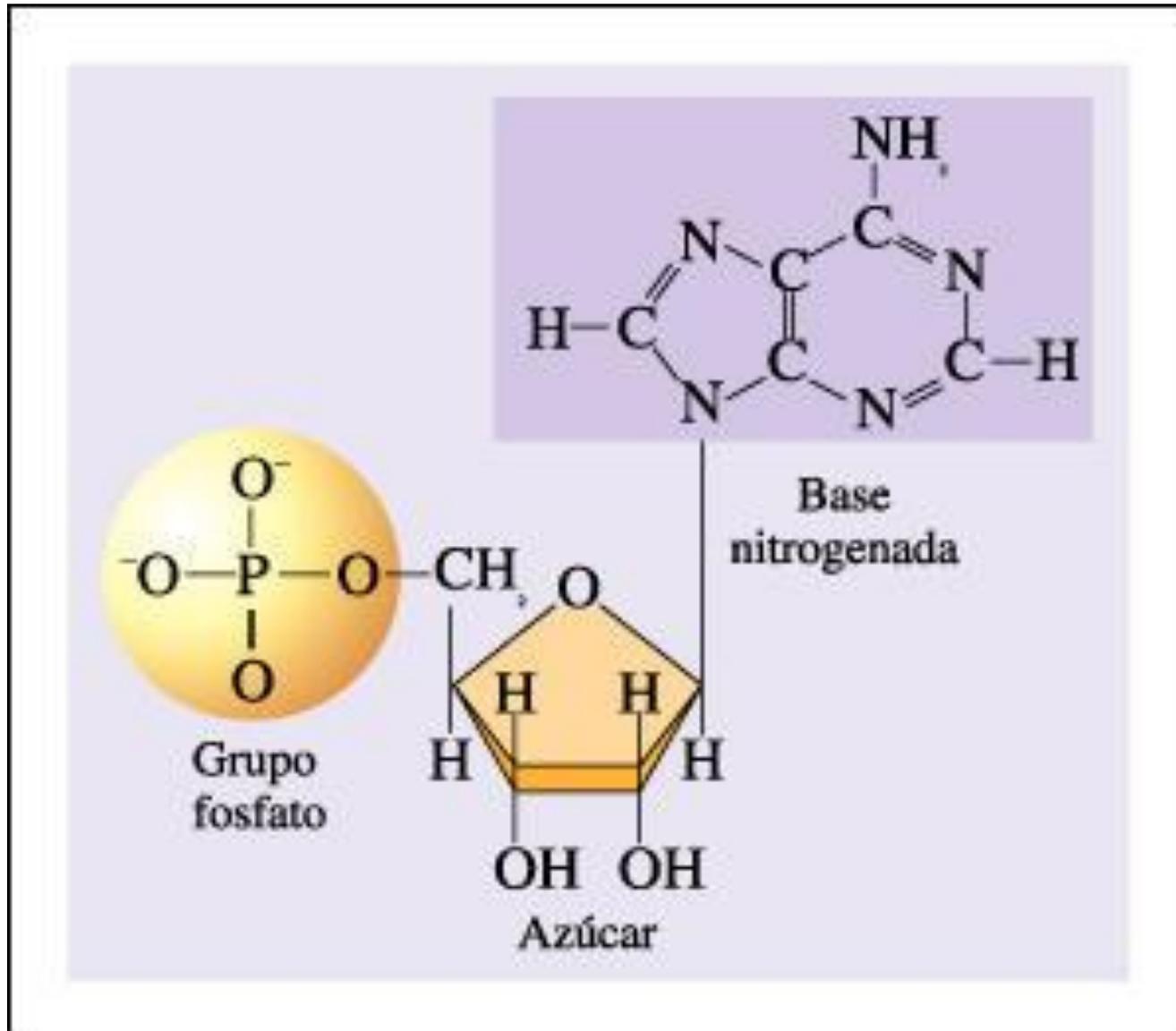
Teofilina
(1,3-dimetil-
xantina)

té



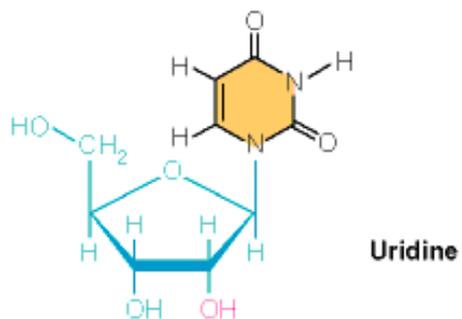
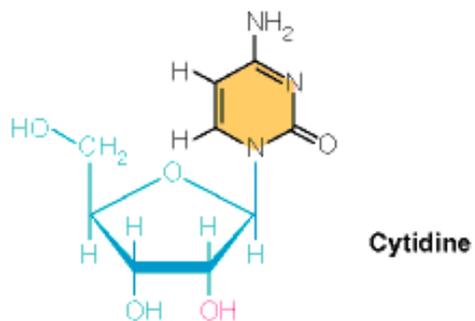
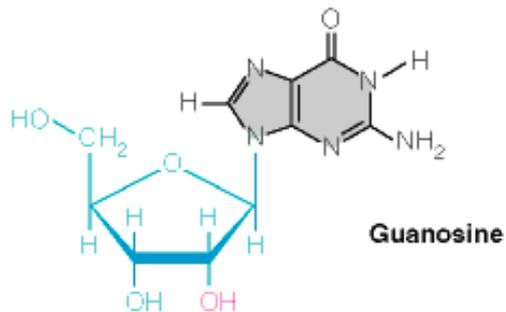
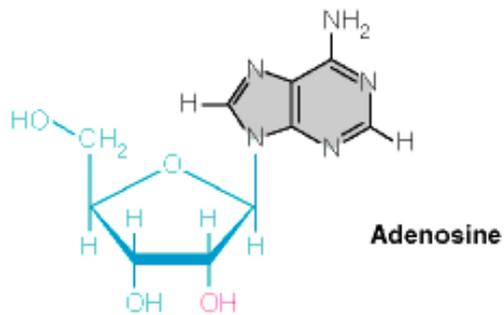
Teobromina
(3,7-dimetil-
xantina)

cacao

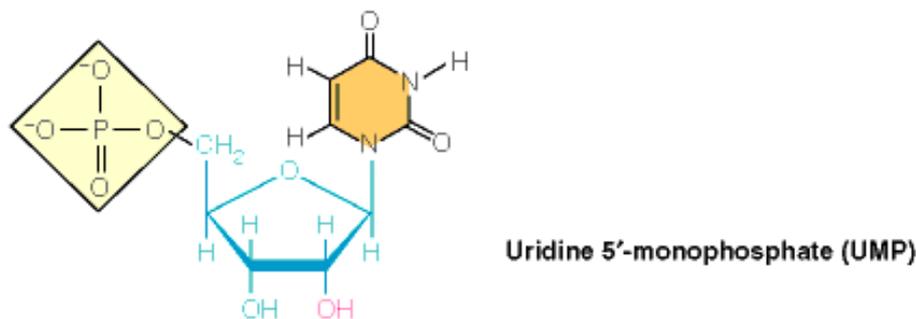
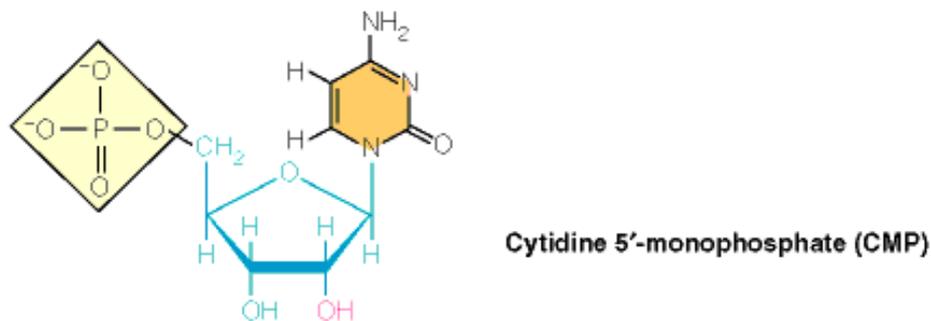
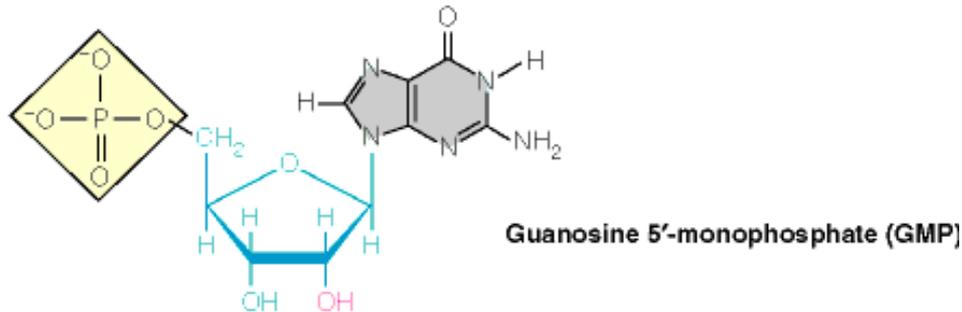
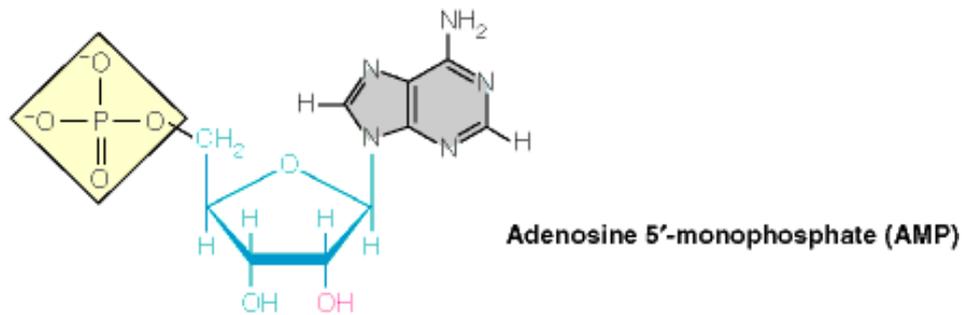


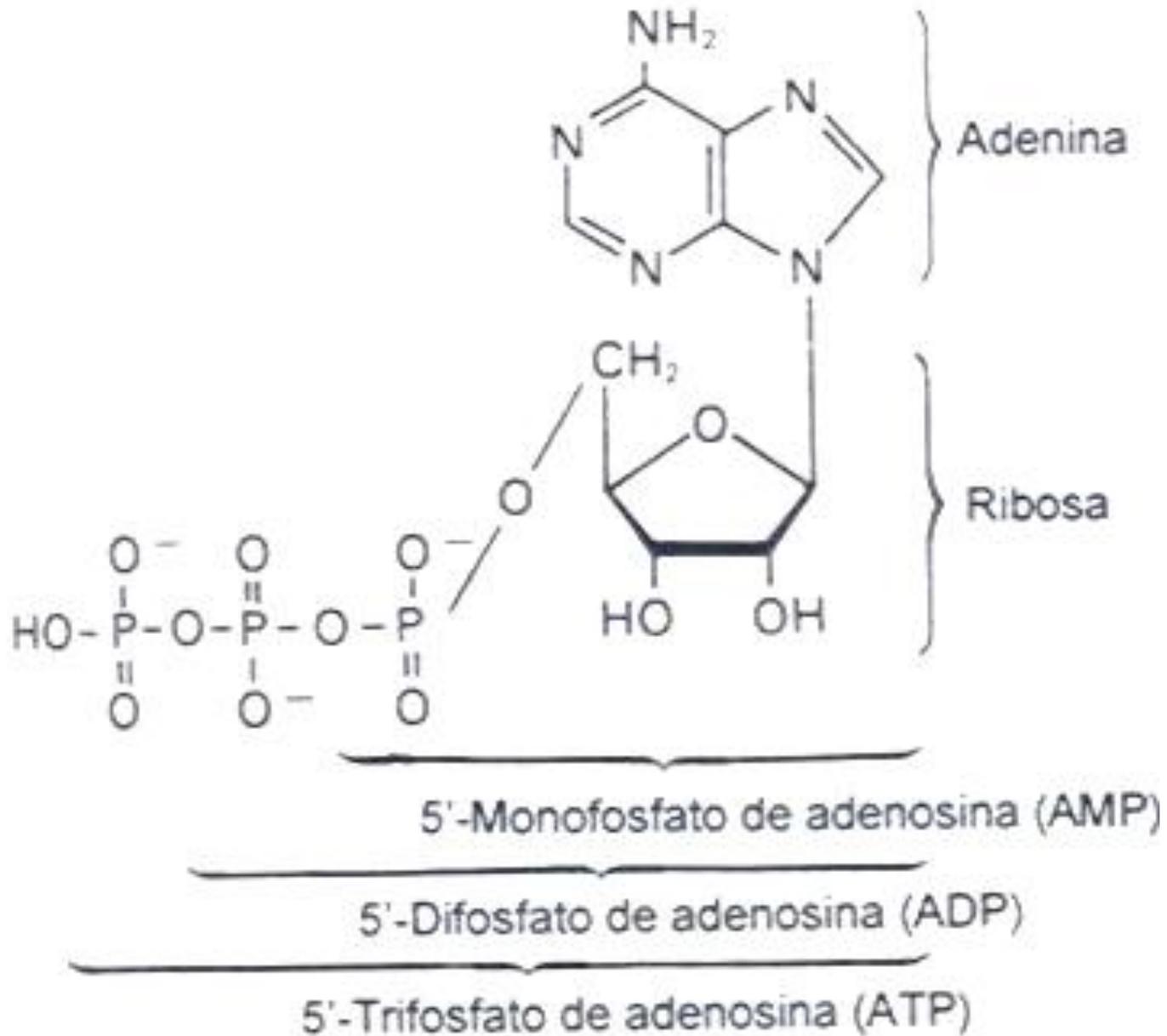
Estructura de un nucleótido

NUCLEOSIDES



NUCLEOTIDES





Estructura de un nucleótido

Biosíntesis de nucleótidos:

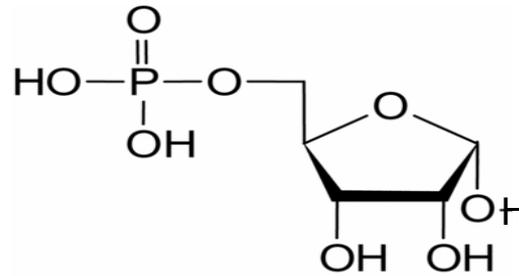
Rutas de *novo*:

Síntesis de nucleótidos de purina y pirimidina a partir de precursores de bajo peso molecular.

Rutas de salvamento:

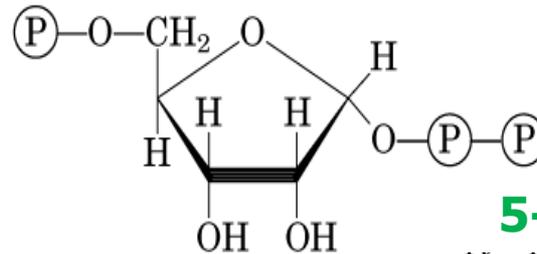
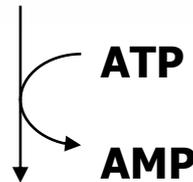
Síntesis de nucleótidos a partir de los nucleósidos o bases obtenidas en el recambio normal de los ácidos nucleicos celulares o provenientes de la digestión de los alimentos.

Biosíntesis *de novo* de ribonucleótidos de purina



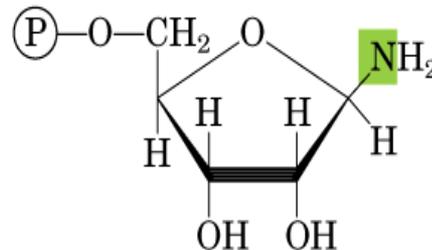
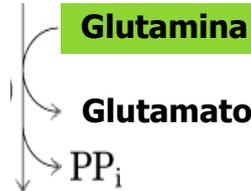
Ribosa-5-fosfato

PRPP sintetasa

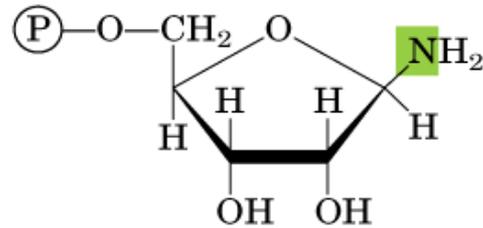


5-Fosfo ribosil 1-pirofosfato (PRPP)

PRPP-Glutamina aminotransferasa

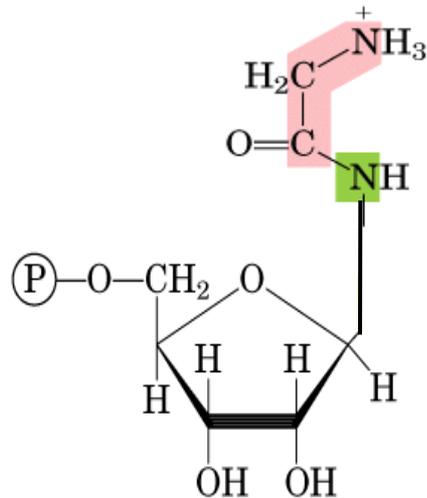
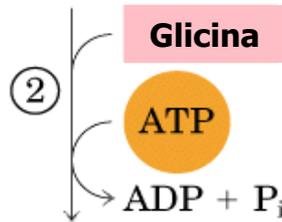


5-Fosfo ribosil amina

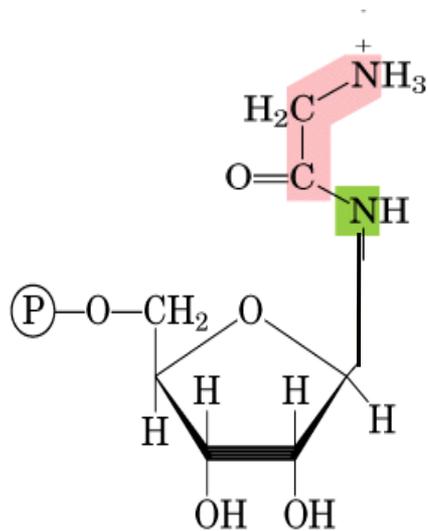


5-Fosfo ribosil amina

GAR Sintetasa

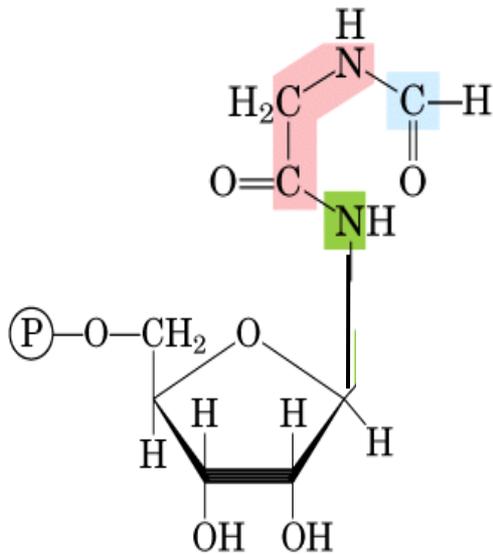
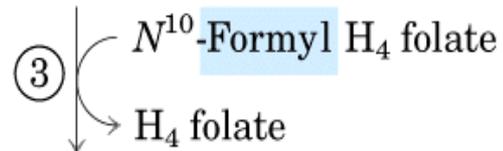


Glicinamida ribonucleótido (GAR)

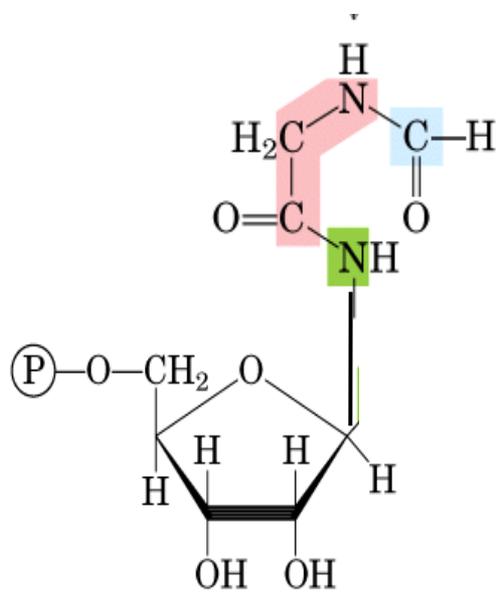


Glicinamida ribonucleótido (GAR)

Formil transferasa

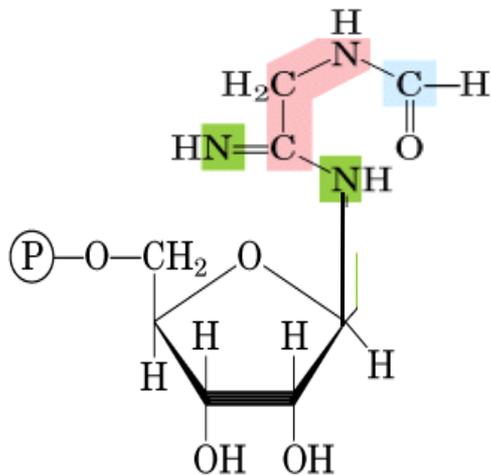
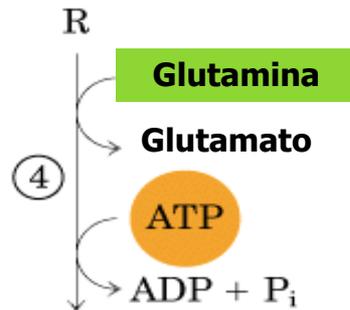


Formil glicinamida ribonucleótido (FGAR)

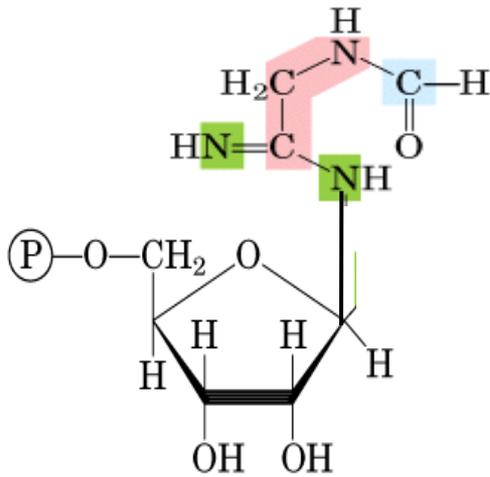


Formil glicinamida ribonucleótido (FGAR)

FGAM Sintetasa

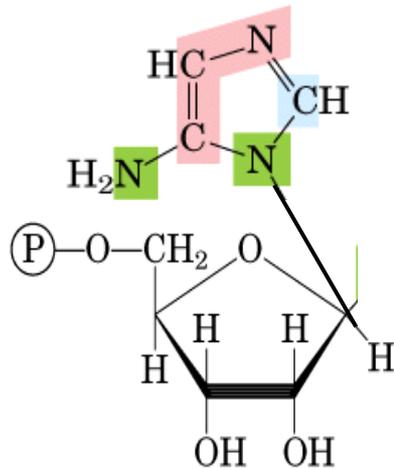
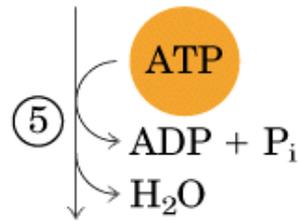


Formil glicinamidina ribonucleótido (FGAM)

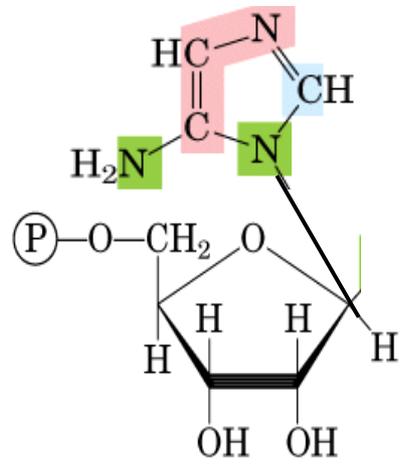


Formil glicinamidina ribonucleótido (FGAM)

AIR Sintetasa

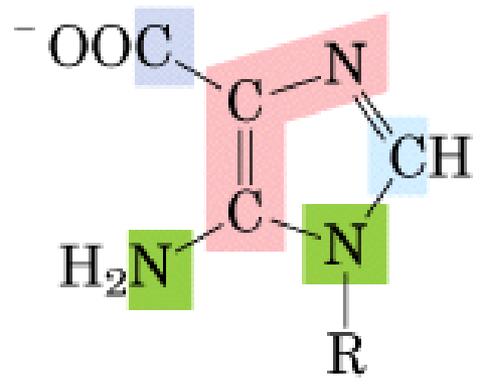
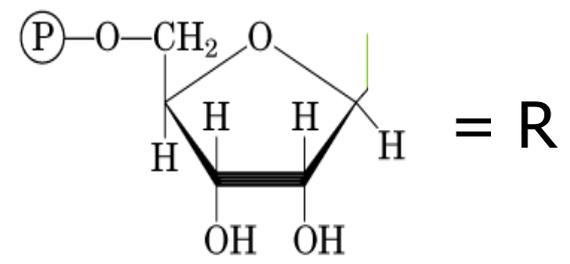
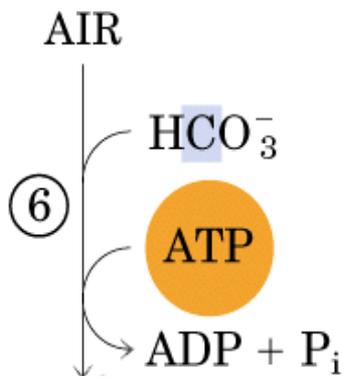


Amino imidazol ribonucleótido (AIR)

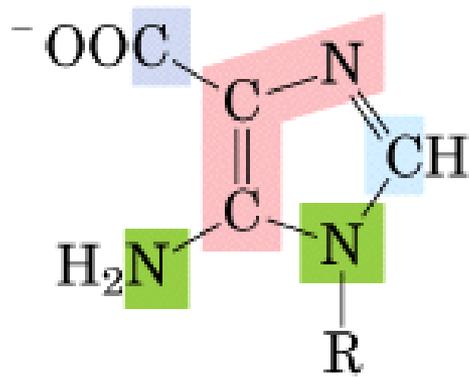


Amino imidazol ribonucleótido (AIR)

AIR Carboxilasa



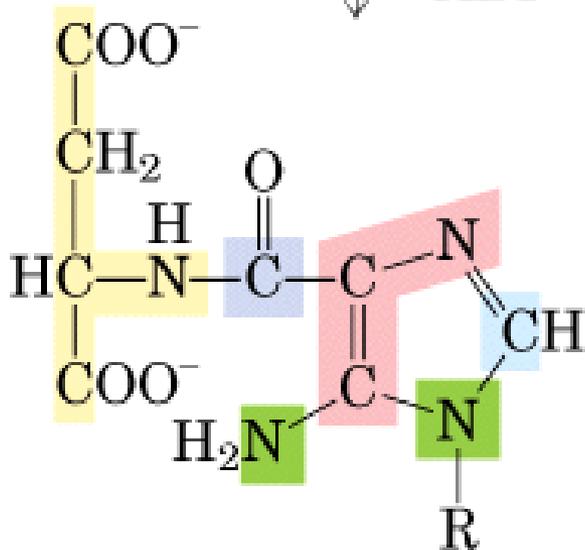
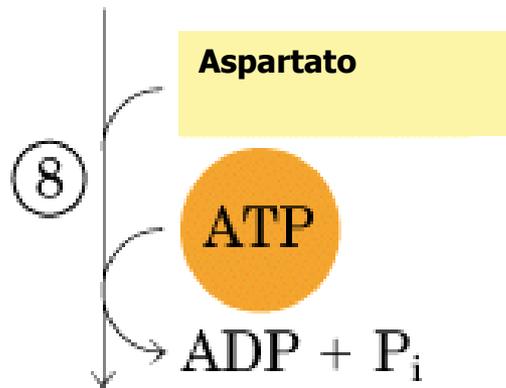
Carboxi amino imidazol ribonucleótido (CAIR)



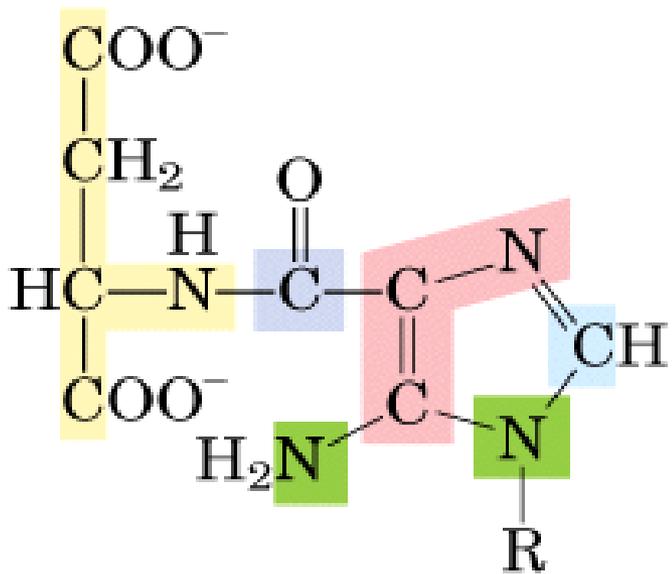
**Carboxi amino imidazol
ribonucleótido**

(CAIR)

SAICAR Sintetasa

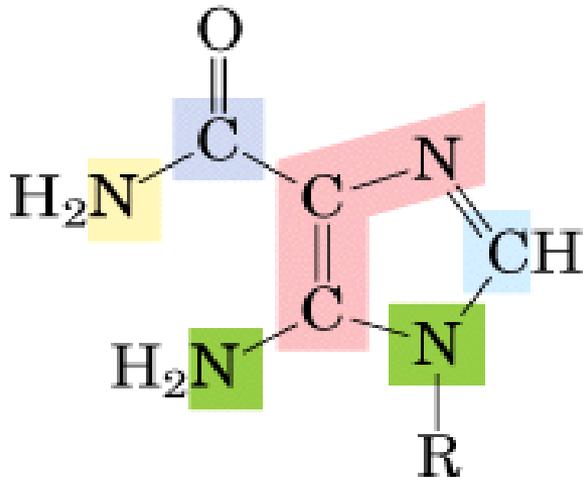


**Succinilo carboxi amino imidazol
ribonucleótido (SAICAR)**

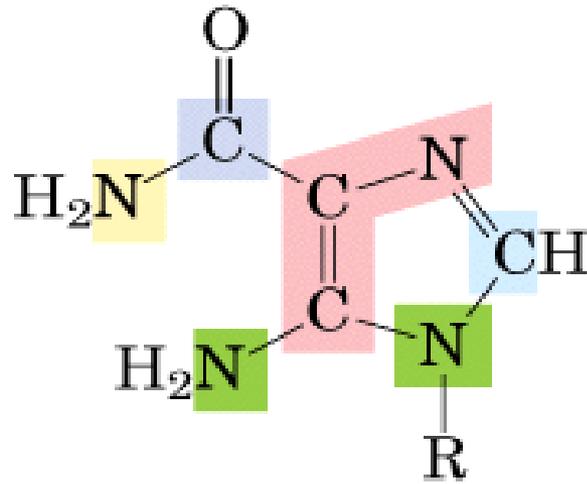


Succinilo carboxi amino imidazol ribonucleótido (SAICAR)

Liasa

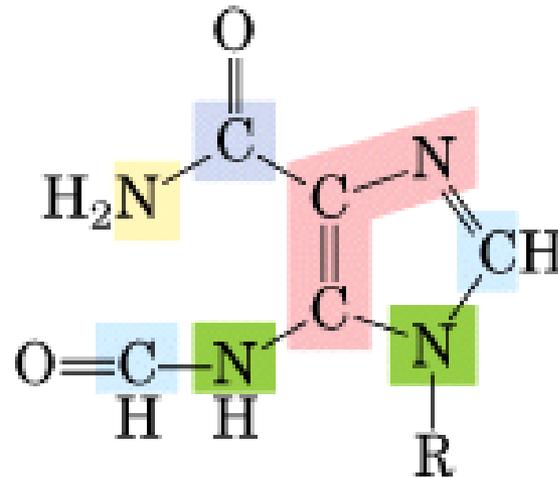


Amino imidazol Carboxamida ribonucleótido (AICAR)

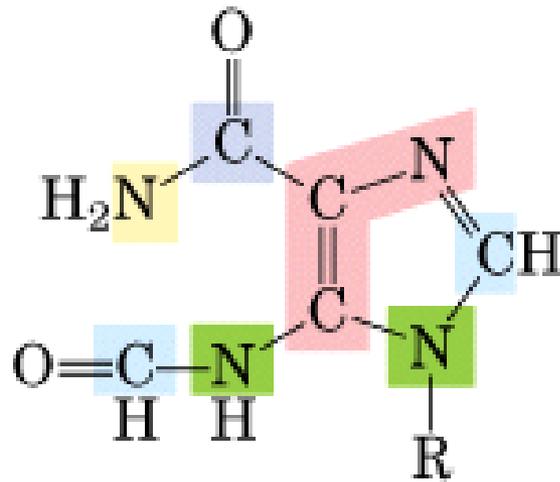


**Amino imidazol carboxamida
ribonucleótido (AICAR)**

AICAR transformilasa

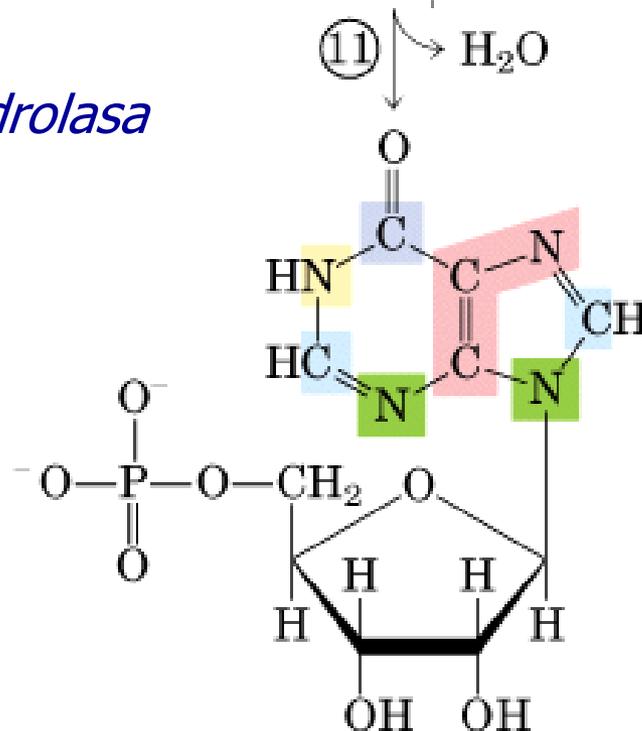


**Formil amino imidazol
carboxiamida ribonucleótido
(FAICAR)**



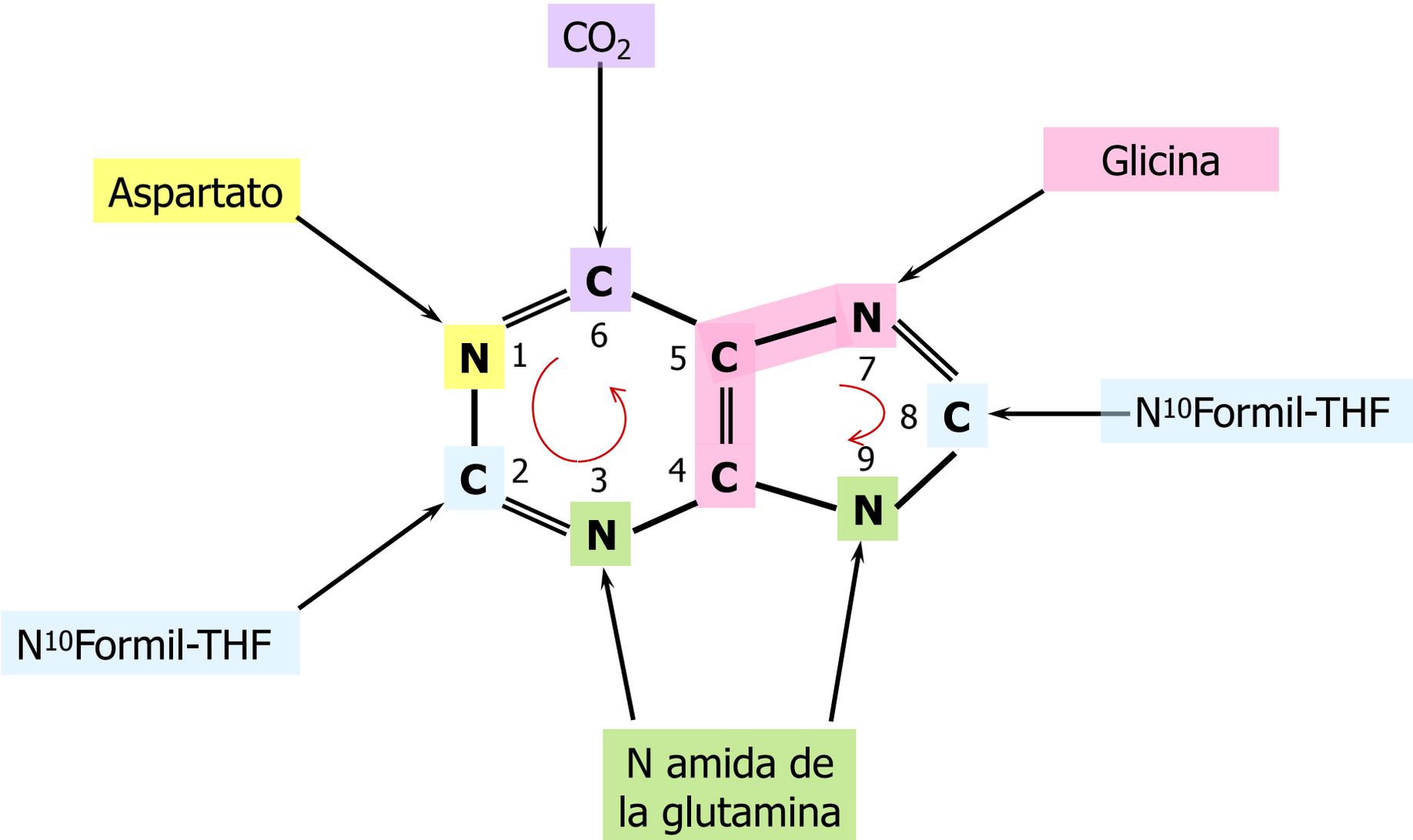
**Formil amino imidazol
carboxiamida ribonucleótido
(FAICAR)**

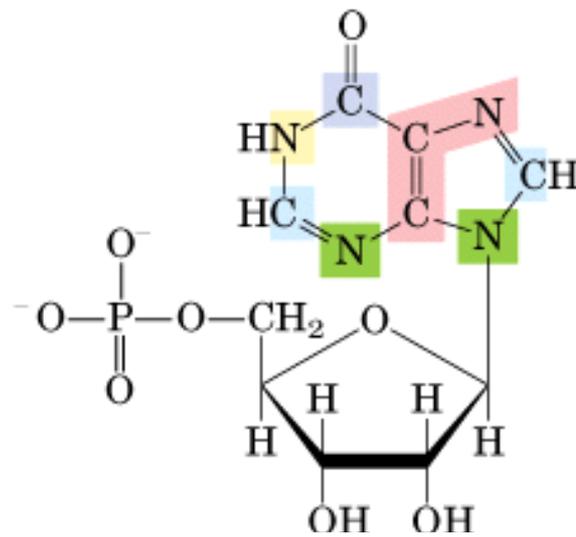
IMP ciclohidrolasa



INOSIN MONO FOSFATO (IMP)

Origen de los átomos del anillo de purina





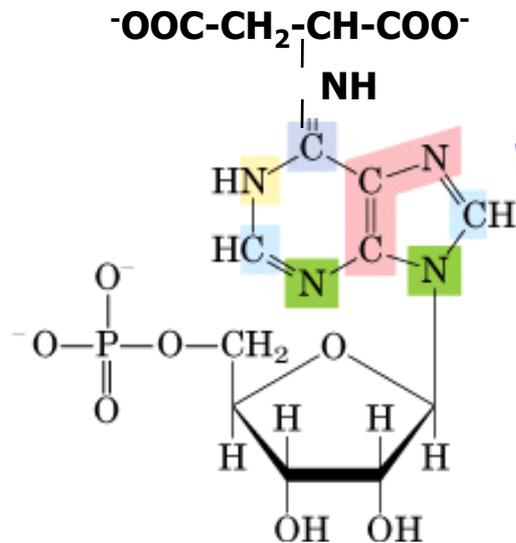
INOSIN MONO FOSFATO (IMP)

Aspartato + GTP
GDP + Pi

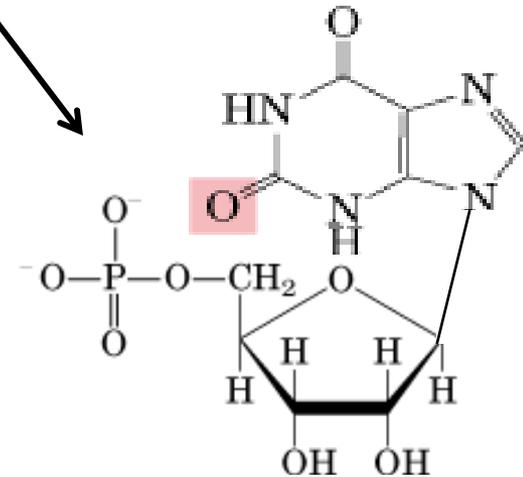
Adenilsuccinato sintetasa

NAD⁺ + H₂O
NADH+H⁺

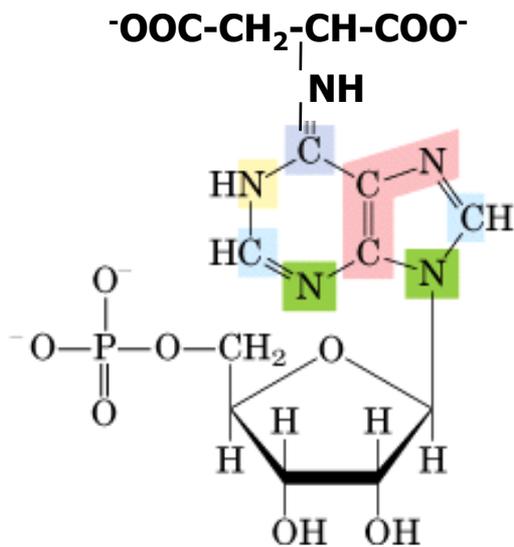
IMP DHasa



Adenilsuccinato



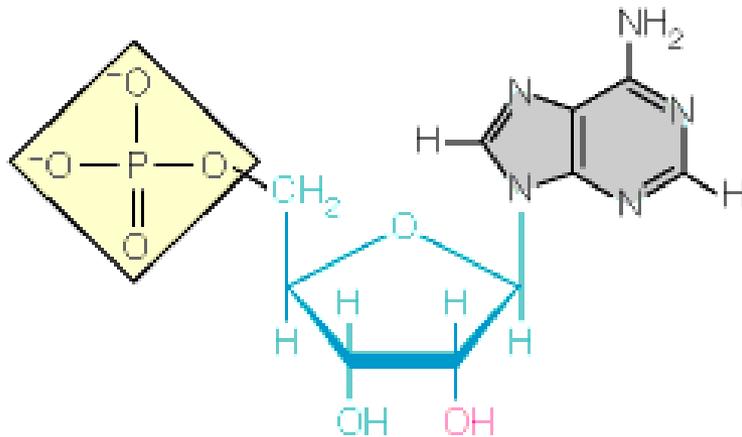
Xantosin mono fosfato (XMP)



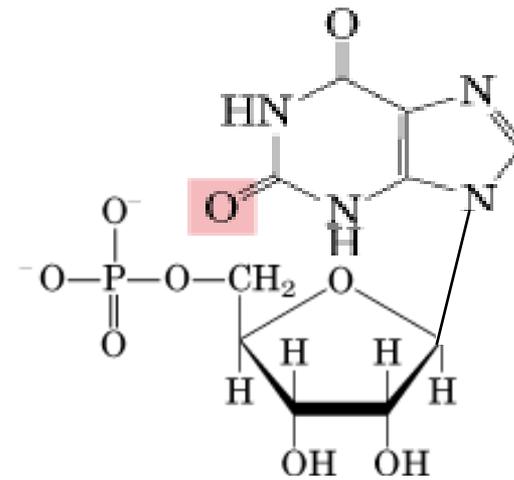
Adenilsuccinato

Fumarato

Adenilsuccinato liasa



ADENOSIN MONO FOSFATO (AMP)



Xantosin mono fosfato (XMP)

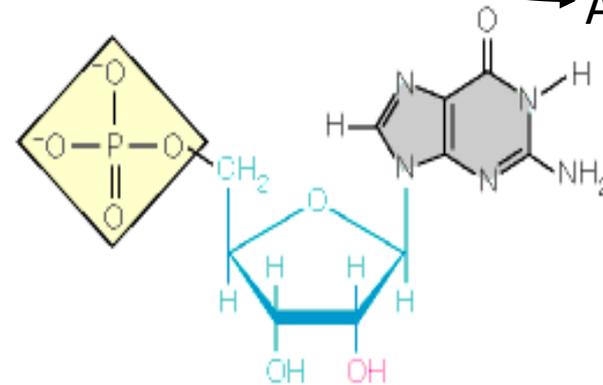
GMP sintetasa

Glutamina

Glutamato

ATP

ADP+Pi

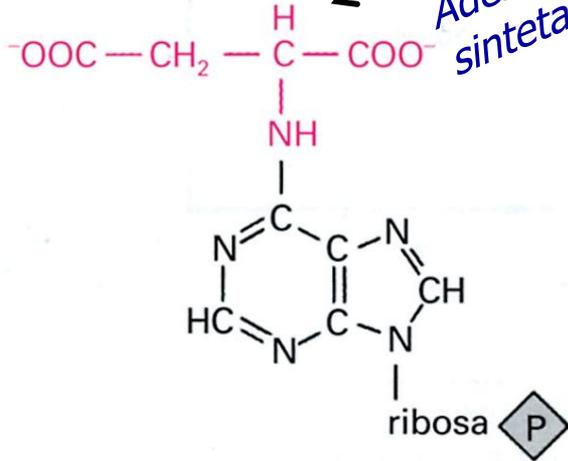


GUANOSIN MONO FOSFATO

INOSIN MONO FOSFATO (IMP)

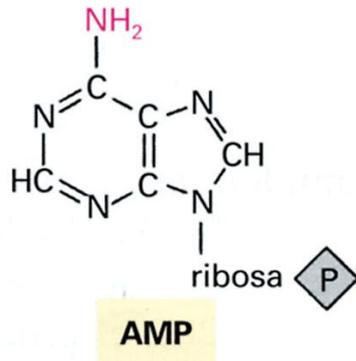
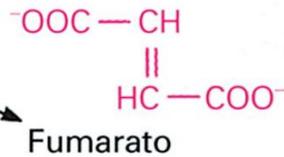
Aspartato + GTP
GDP + Pi

Adenilsuccinato sintetasa



Adenilosuccinato

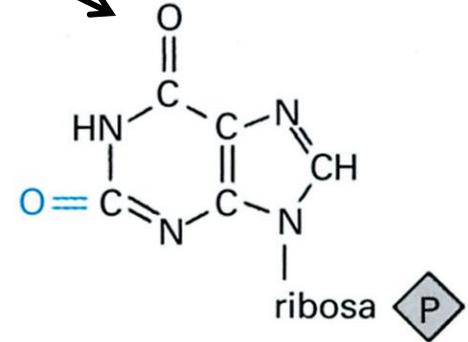
Adenilsuccinato Liasa



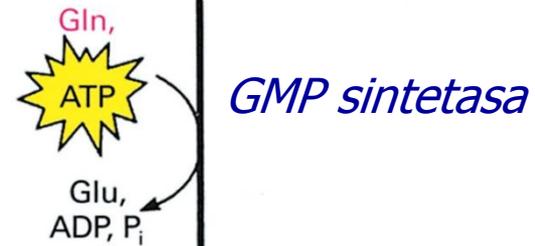
NAD⁺ + H₂O

NADH+H⁺

IMP DHasa



Xantosina monofosfato (XMP)



Adenosin monofosfato (AMP)



Nucleósido monofosfato quinasa

Adenosin difosfato (ADP)



Nucleósido difosfato quinasa

Adenosin trifosfato (ATP)

Guanosin monofosfato (GMP)

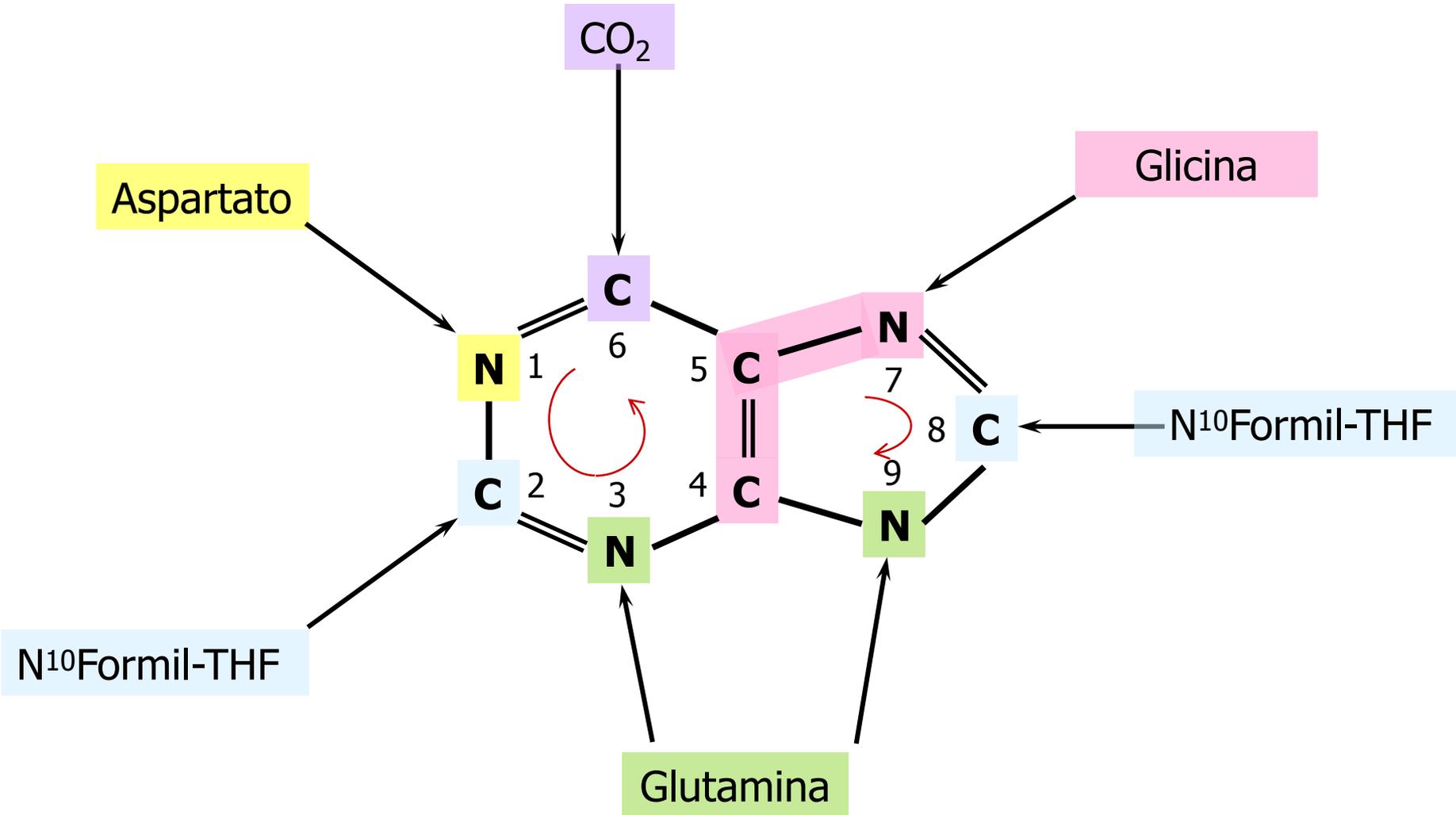


Guanosin difosfato (GDP)

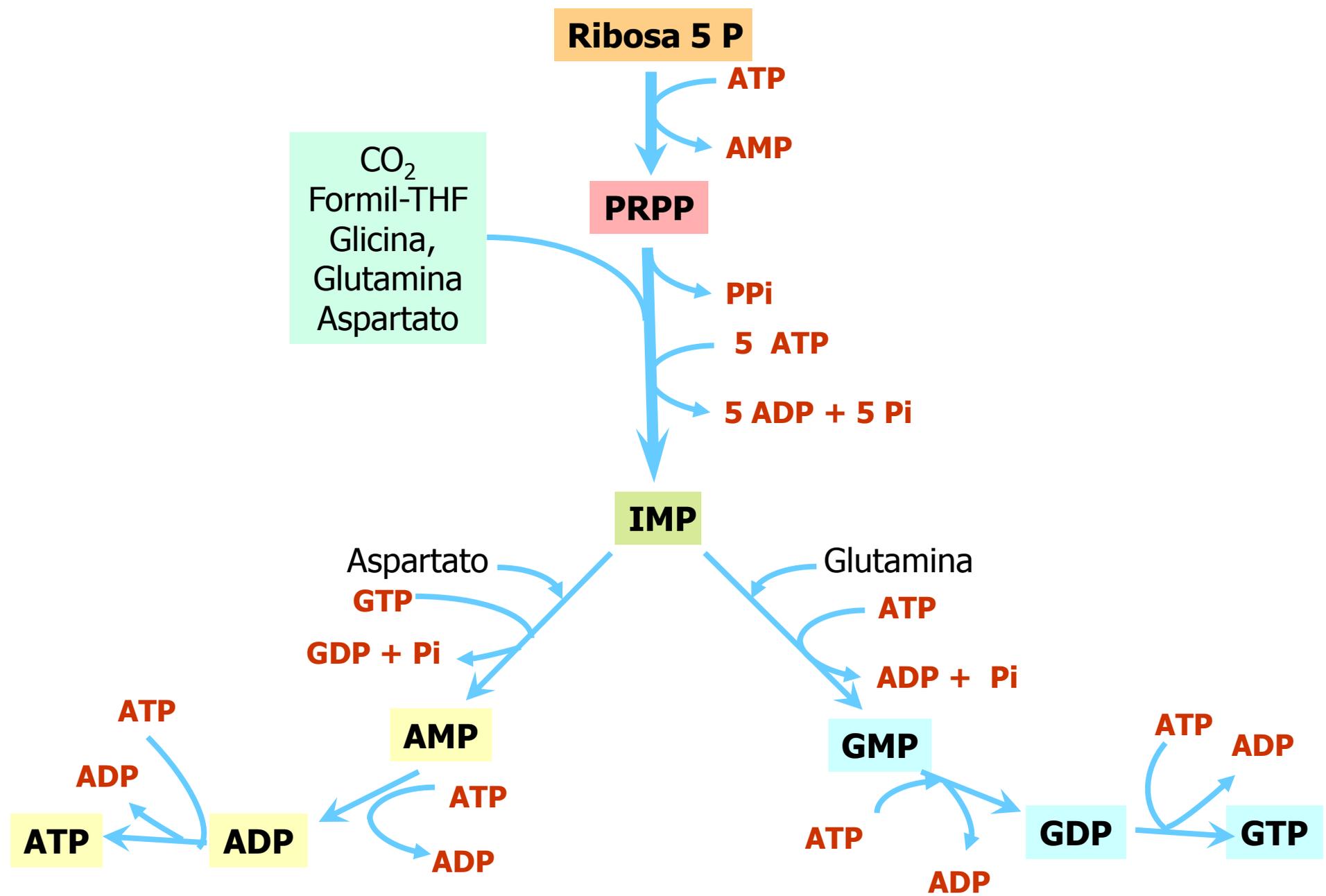


Guanosin trifosfato (GTP)

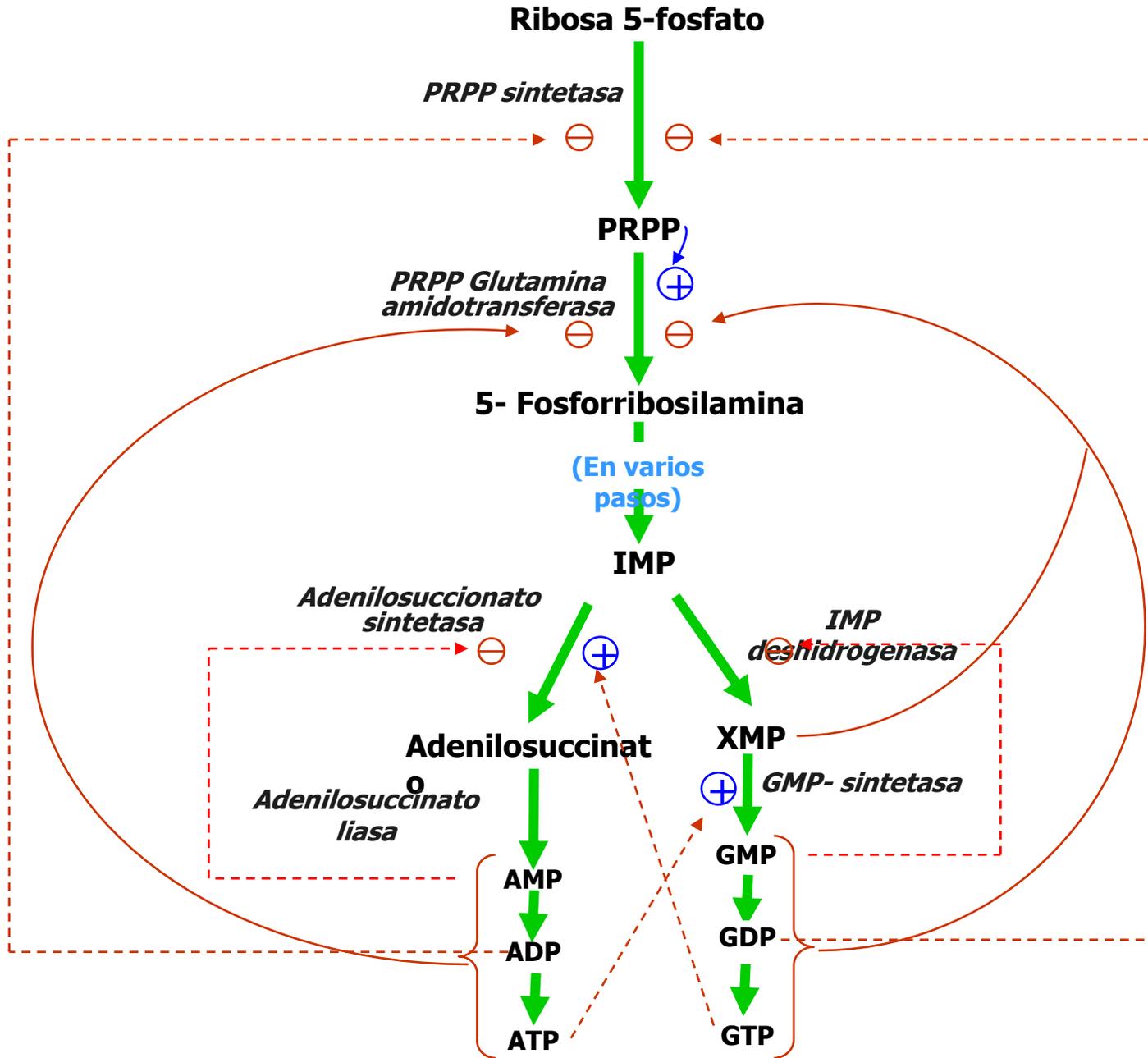
Origen de los átomos del anillo de purina



Consumo energético de la síntesis de *novo* de los ribonucleótidos púricos



Regulación de la biosíntesis de los Ribonucleótidos Púricos



RUTAS DE RECUPERACIÓN O DE SALVAMENTO DE NUCLEOTIDOS DE PURINA

1. Fosforribosilación de bases nitrogenadas:

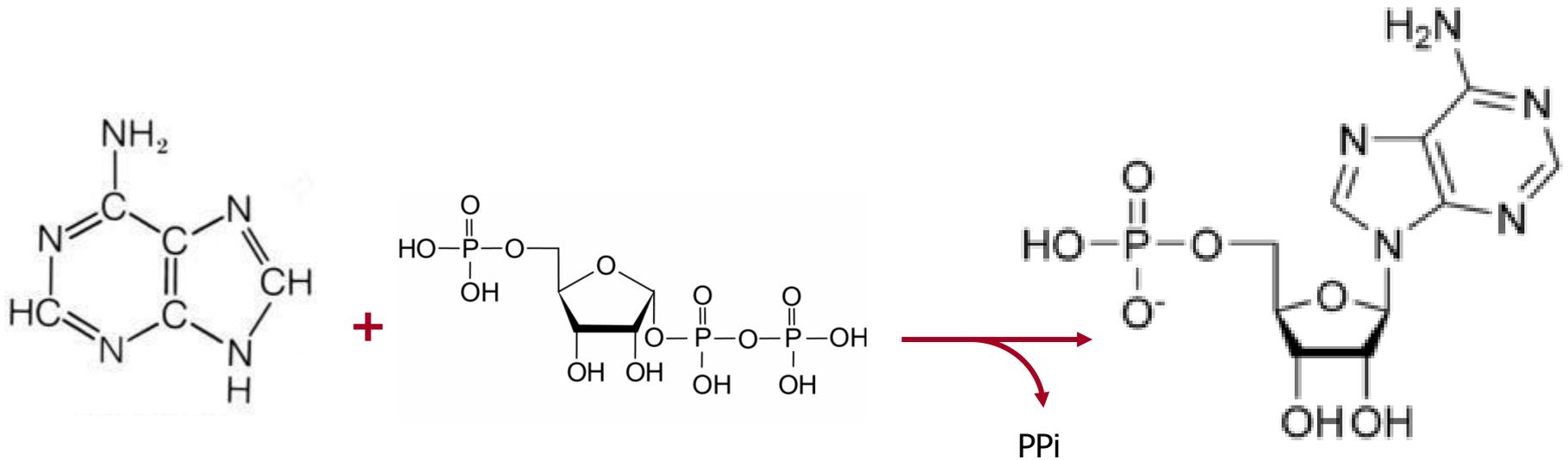


2. Fosforilación de nucleósidos



RUTAS DE RECUPERACIÓN O DE SALVAMENTO DE NUCLEOTIDOS DE PURINA

1. Fosforribosilación de bases nitrogenadas:



Base nitrogenada

+ PRPP

Fosforribosil transferasa

Mononucleótido

PPi

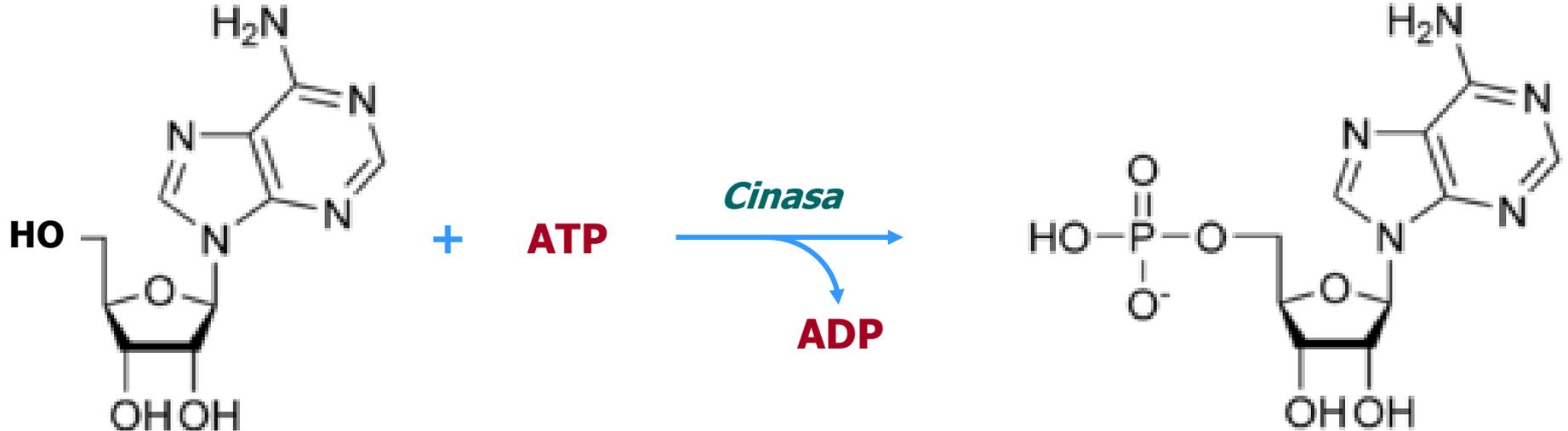
RUTAS DE RECUPERACIÓN O DE SALVAMENTO DE NUCLEOTIDOS DE PURINA

1. Fosforribosilación de bases nitrogenadas:



RUTAS DE RECUPERACIÓN O DE SALVAMENTO DE NUCLEOTIDOS DE PURINA

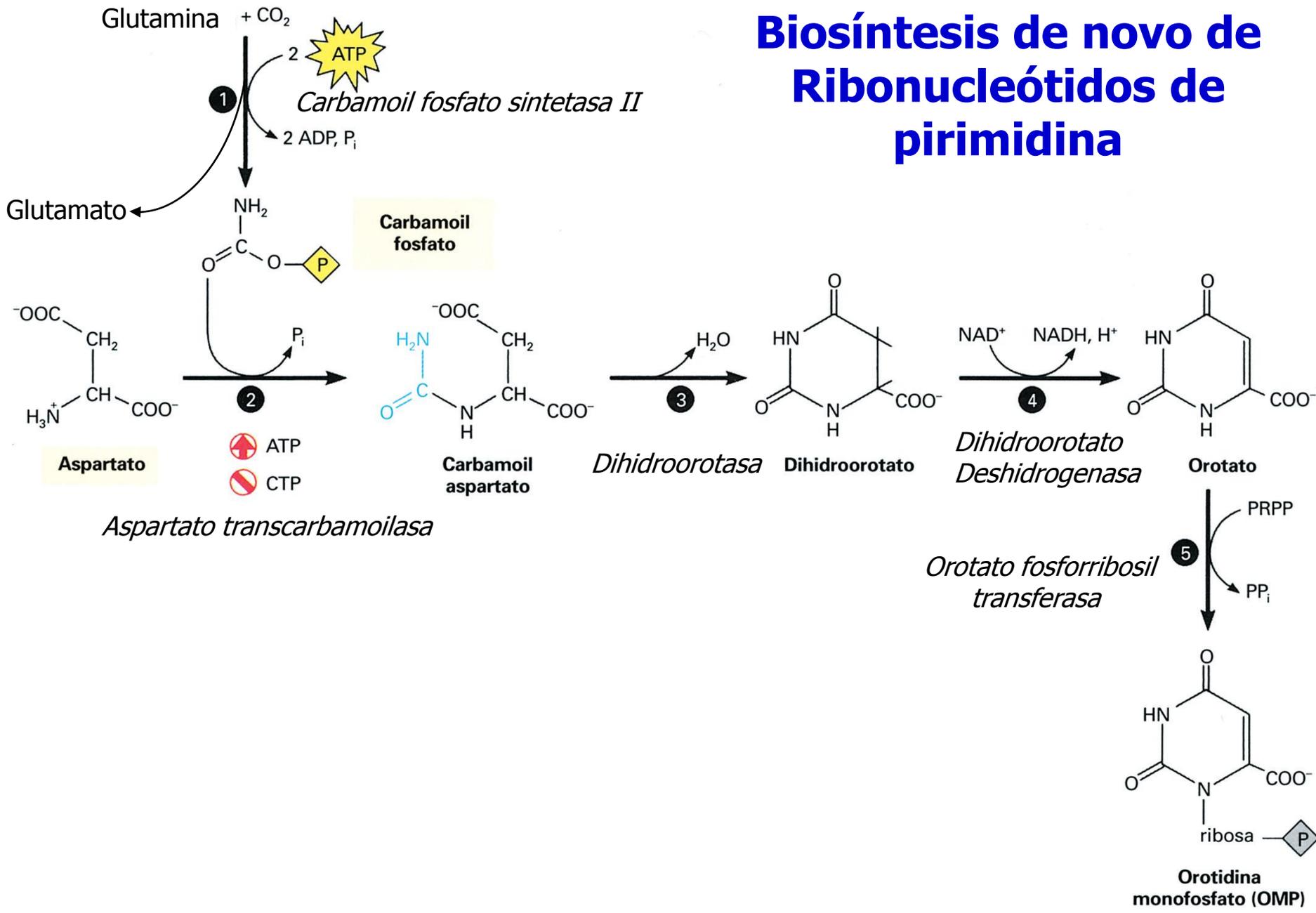
2. Fosforilación de nucleósidos

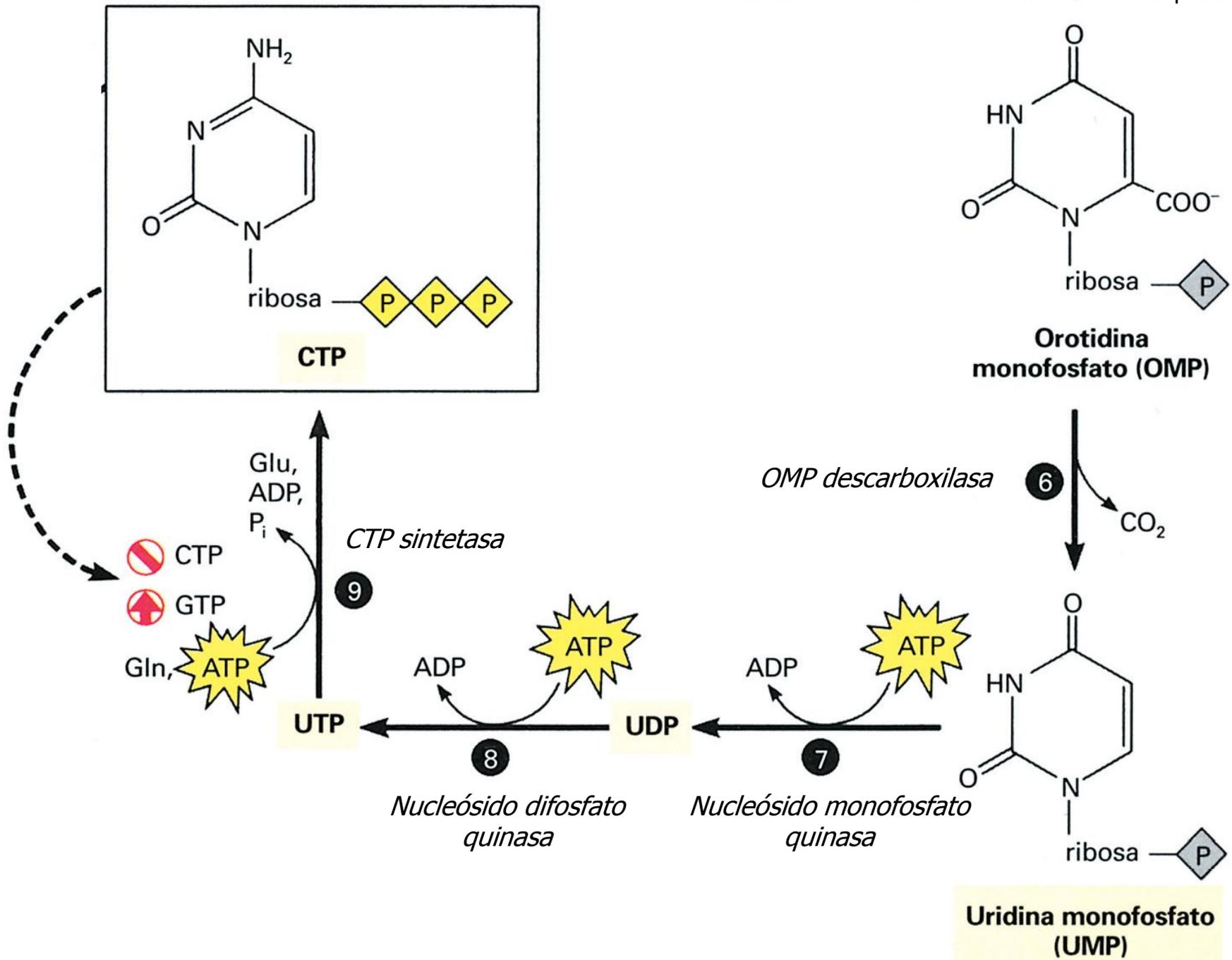


Nucleósido

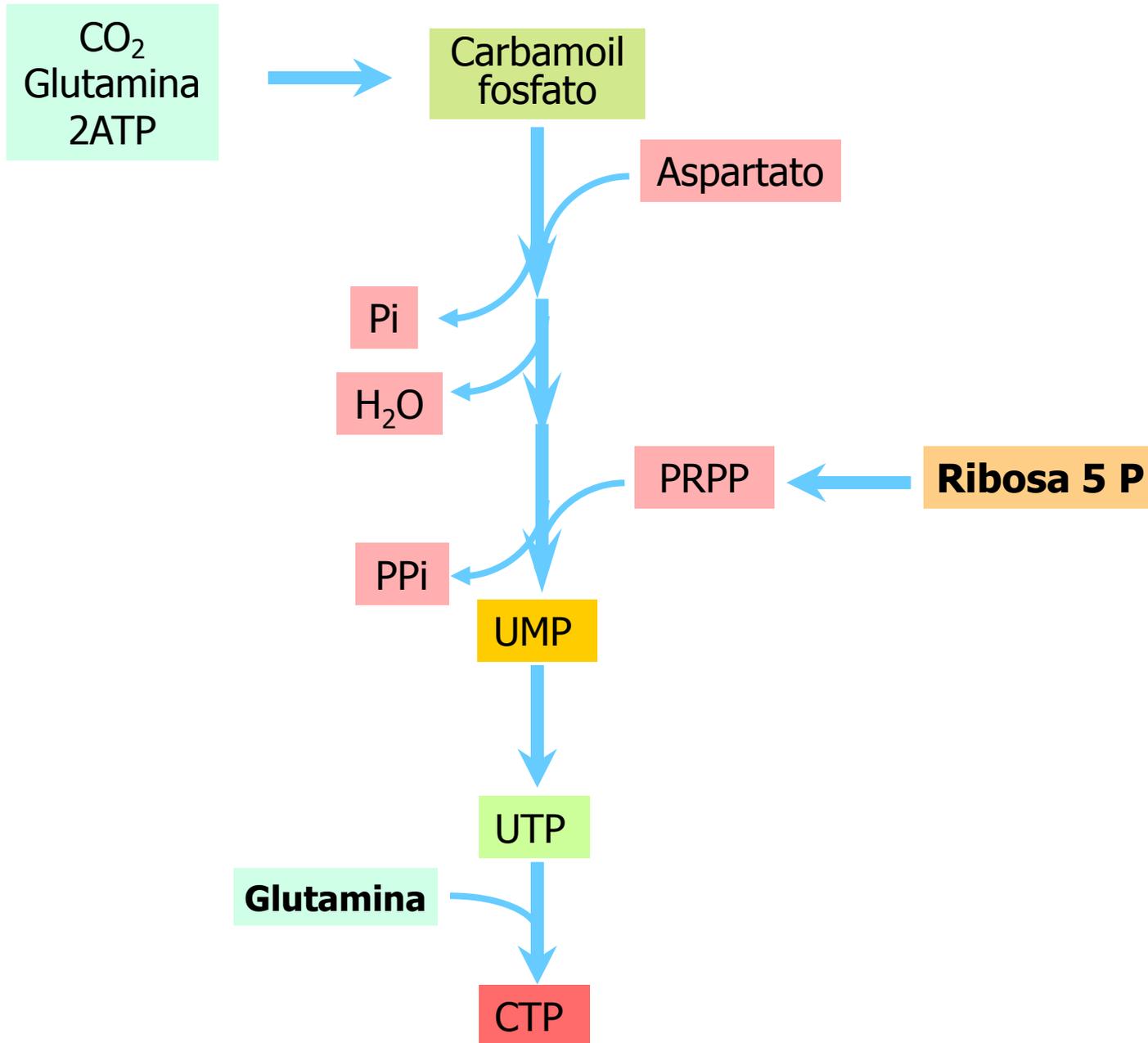
Mononucleótido

Biosíntesis de novo de Ribonucleótidos de pirimidina

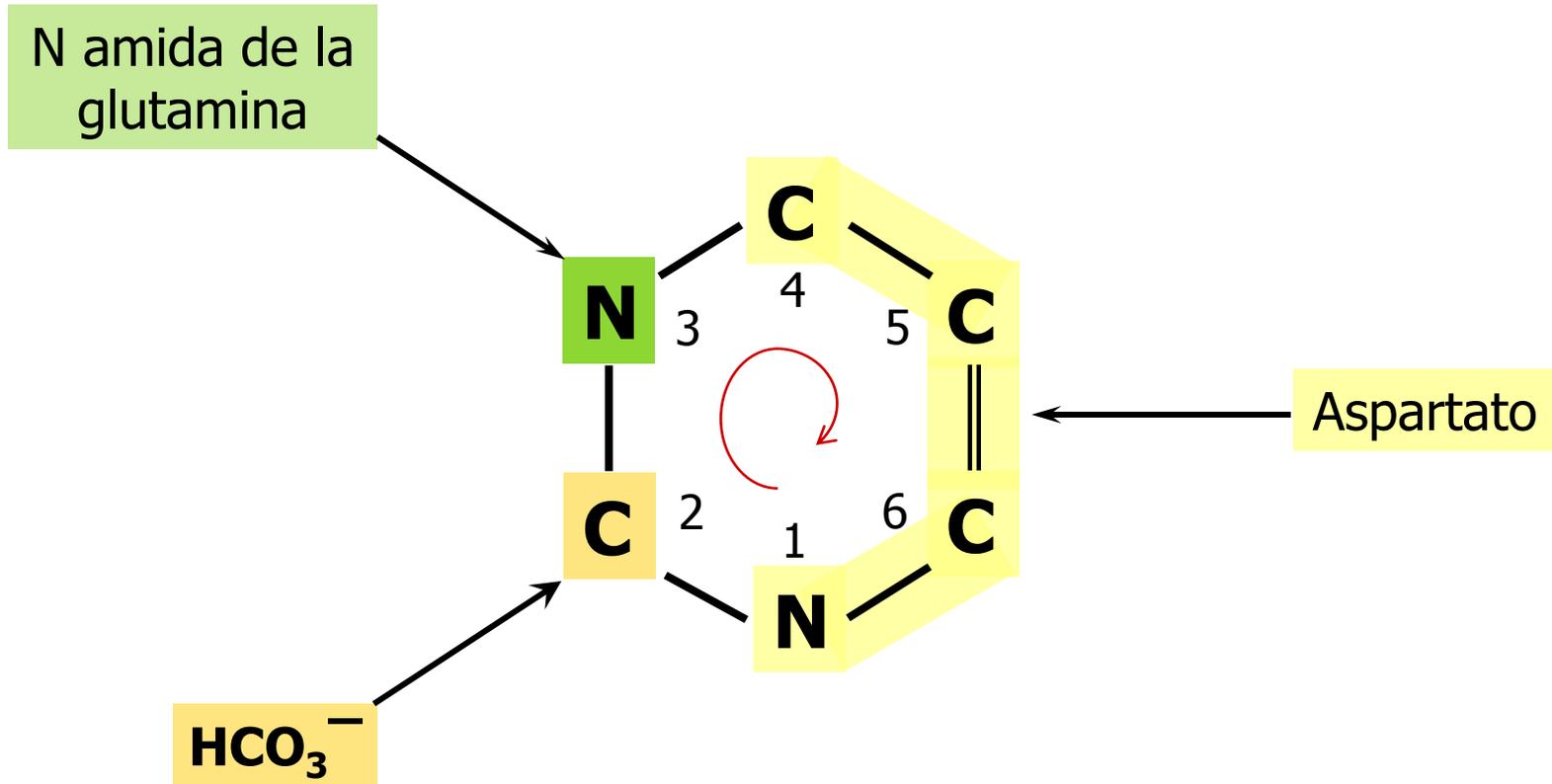




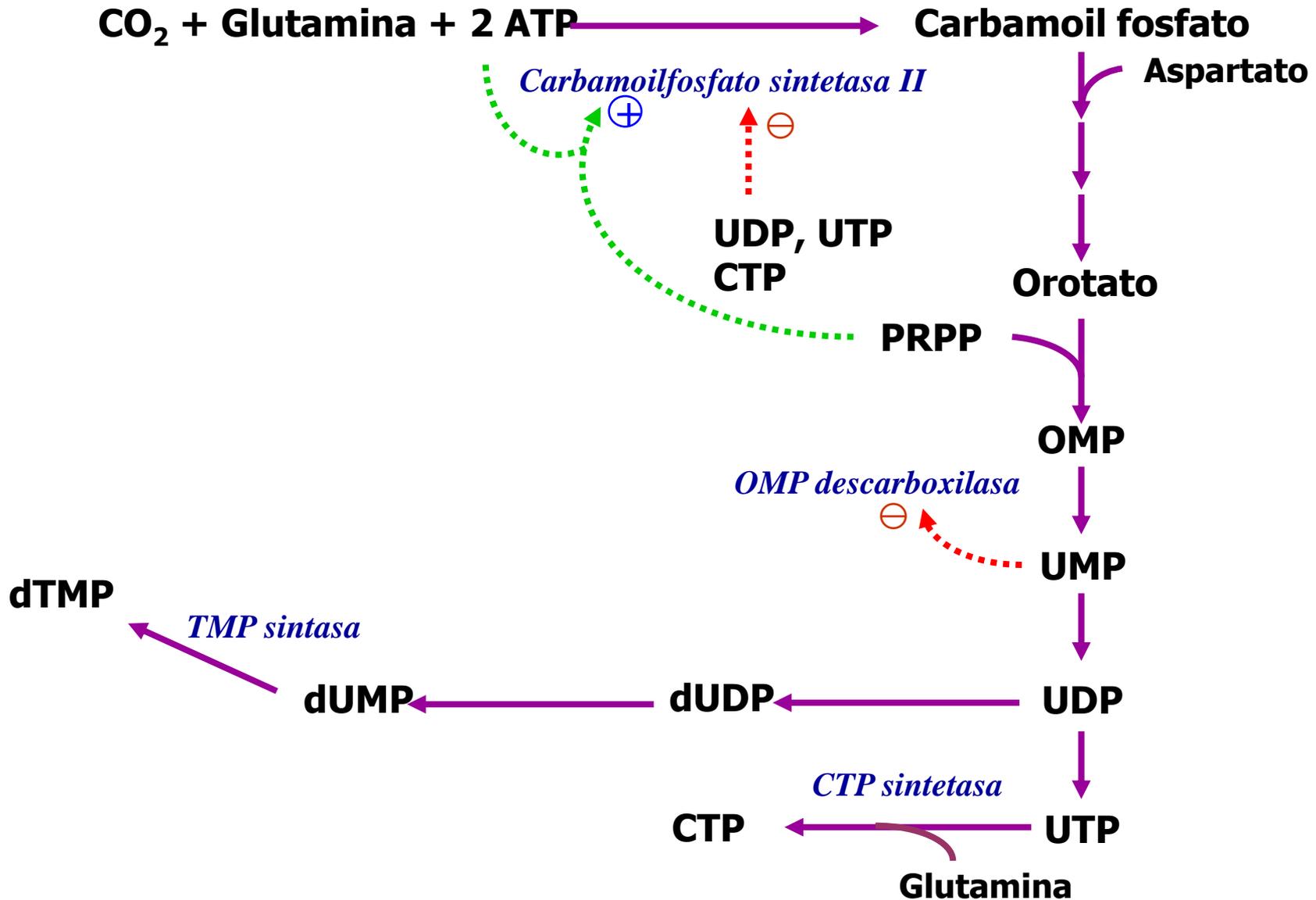
Esquema de la biosíntesis de *novo* de los ribonucleótidos de pirimidina



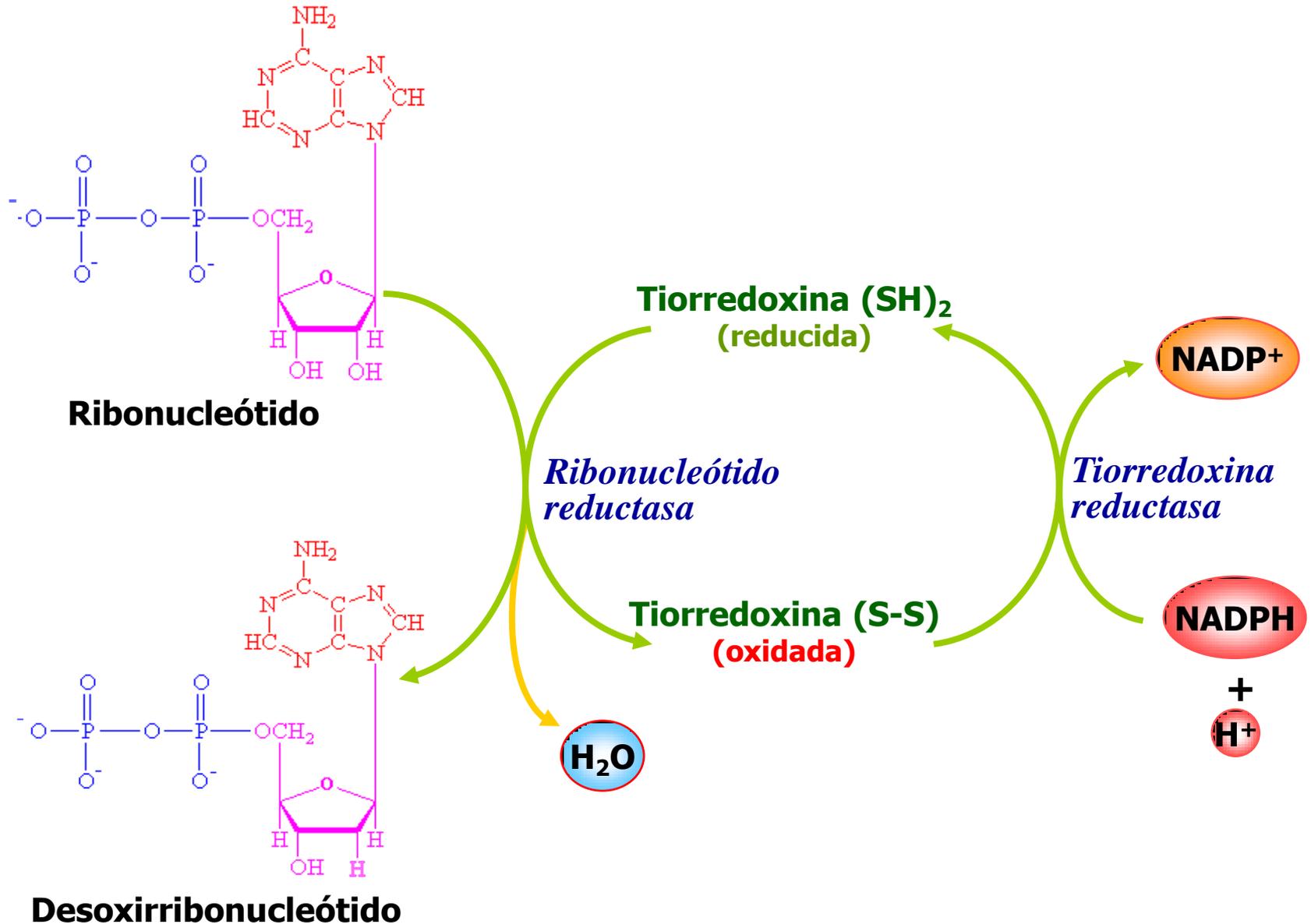
Origen de los átomos del anillo de pirimidina



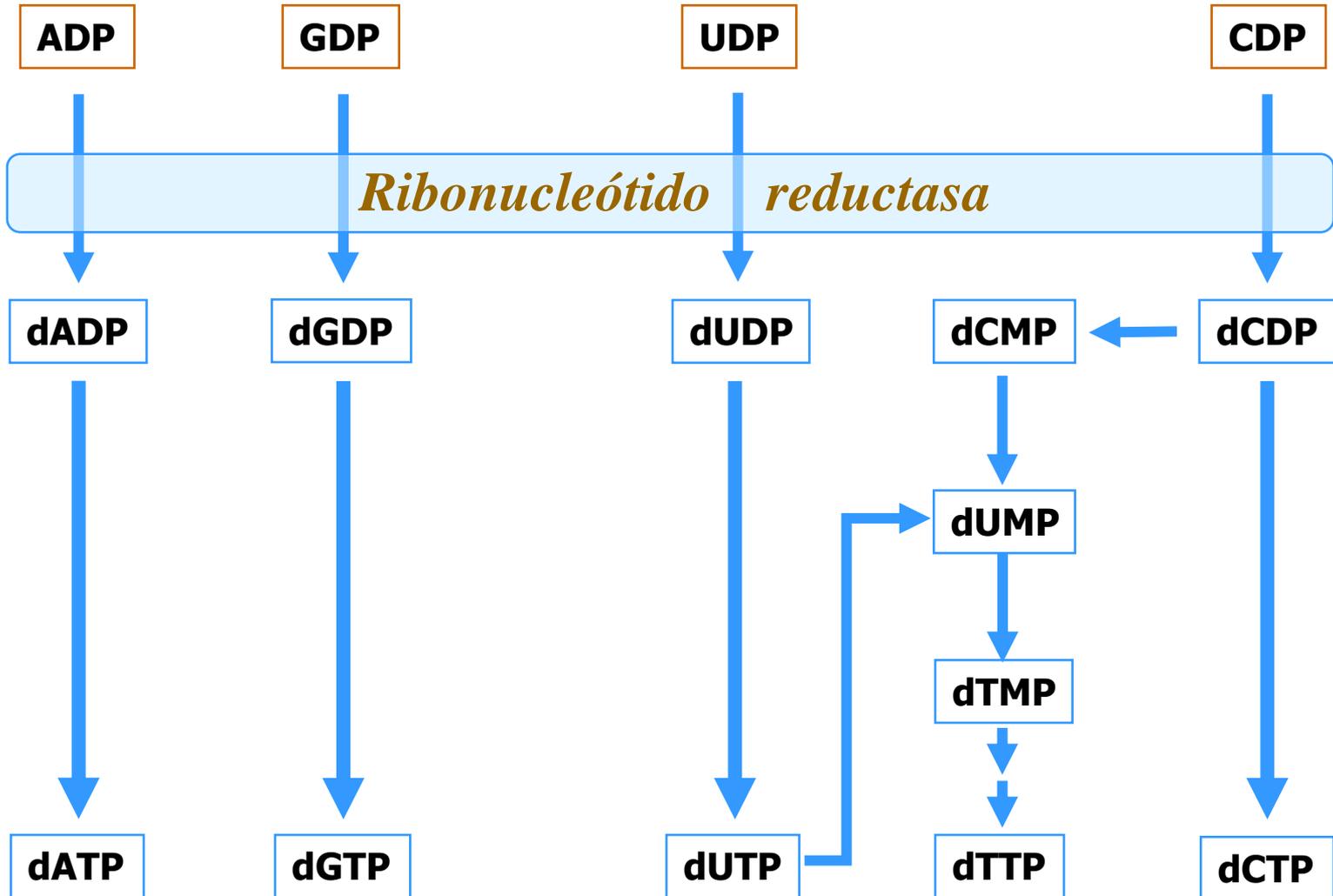
Regulación de la biosíntesis de los Ribonucleótidos Pirimidínicos



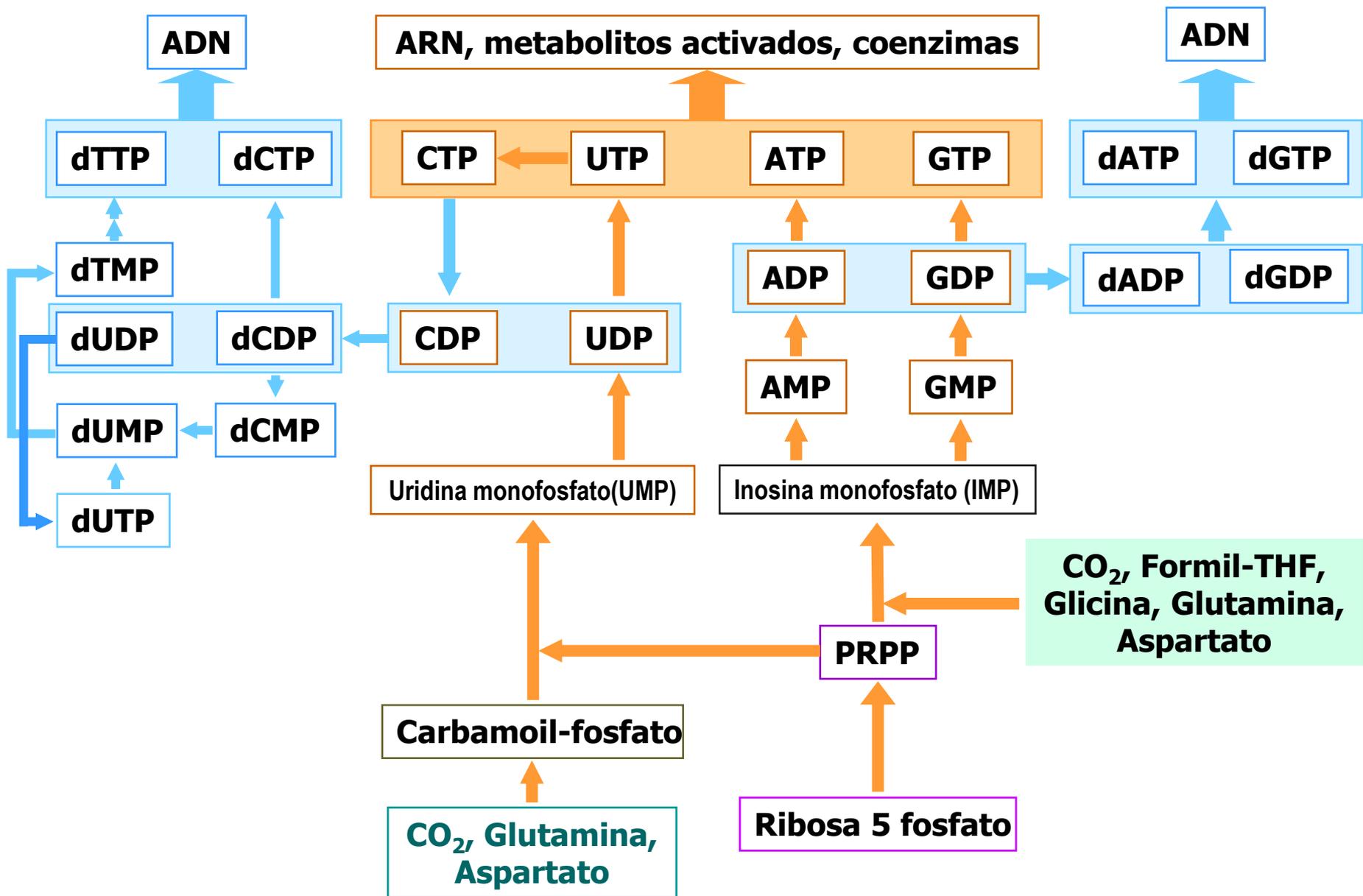
Biosíntesis de Desoxirribonucleótidos



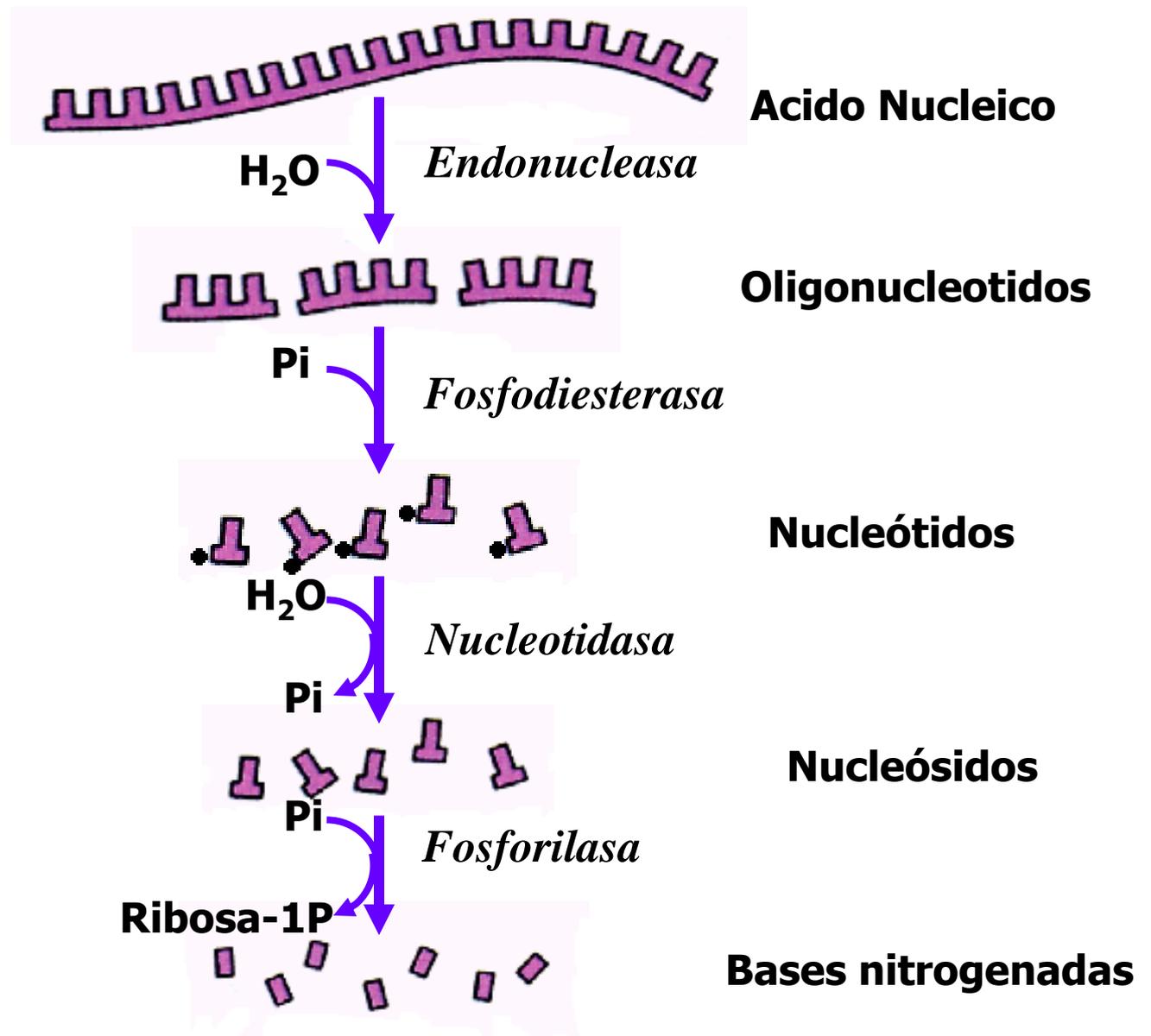
Biosíntesis de Desoxirribonucleótidos

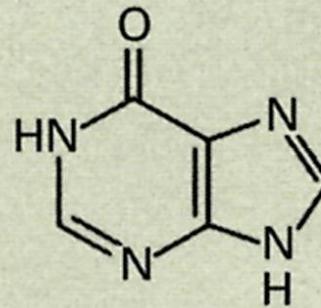
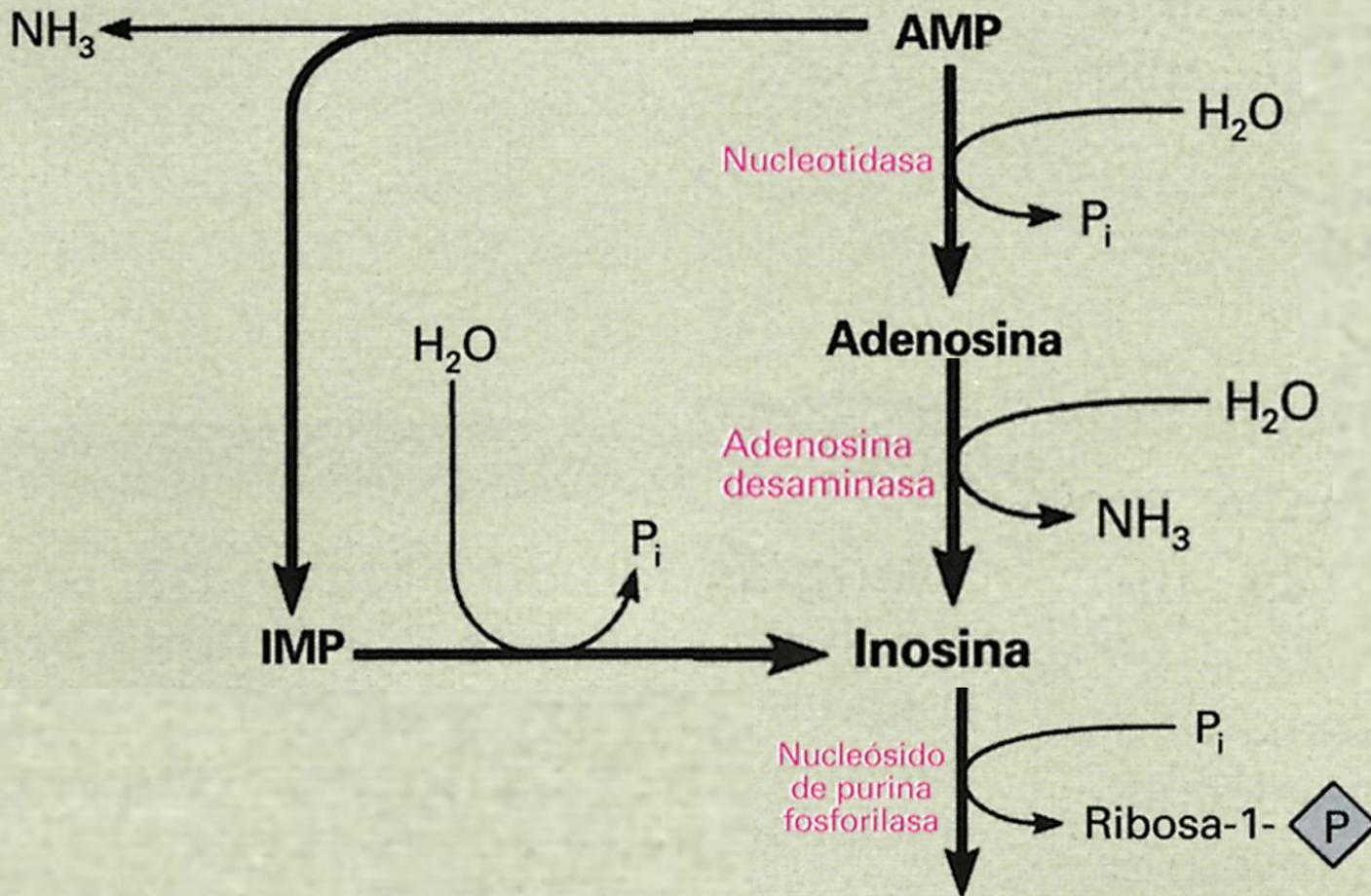


Visión General del metabolismo de los nucleótidos



Catabolismo de los Ácidos Nucleicos

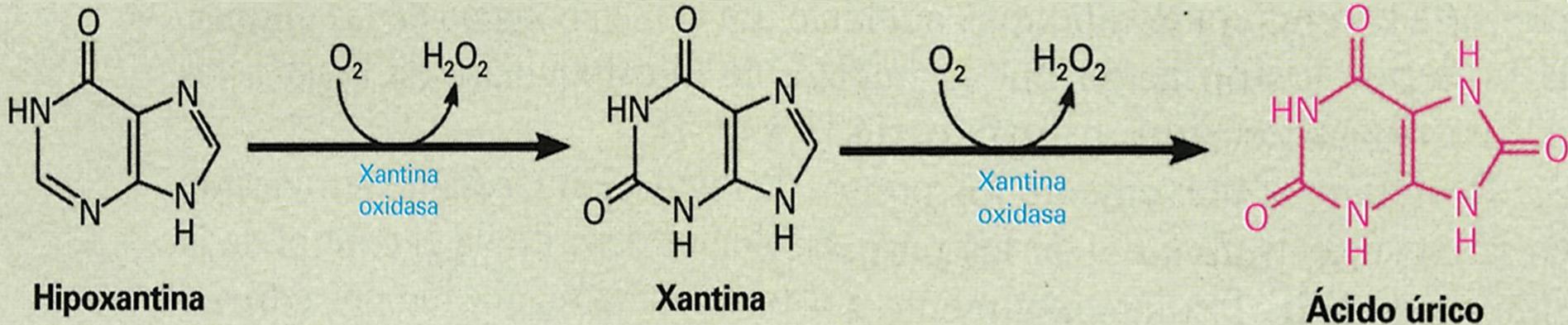
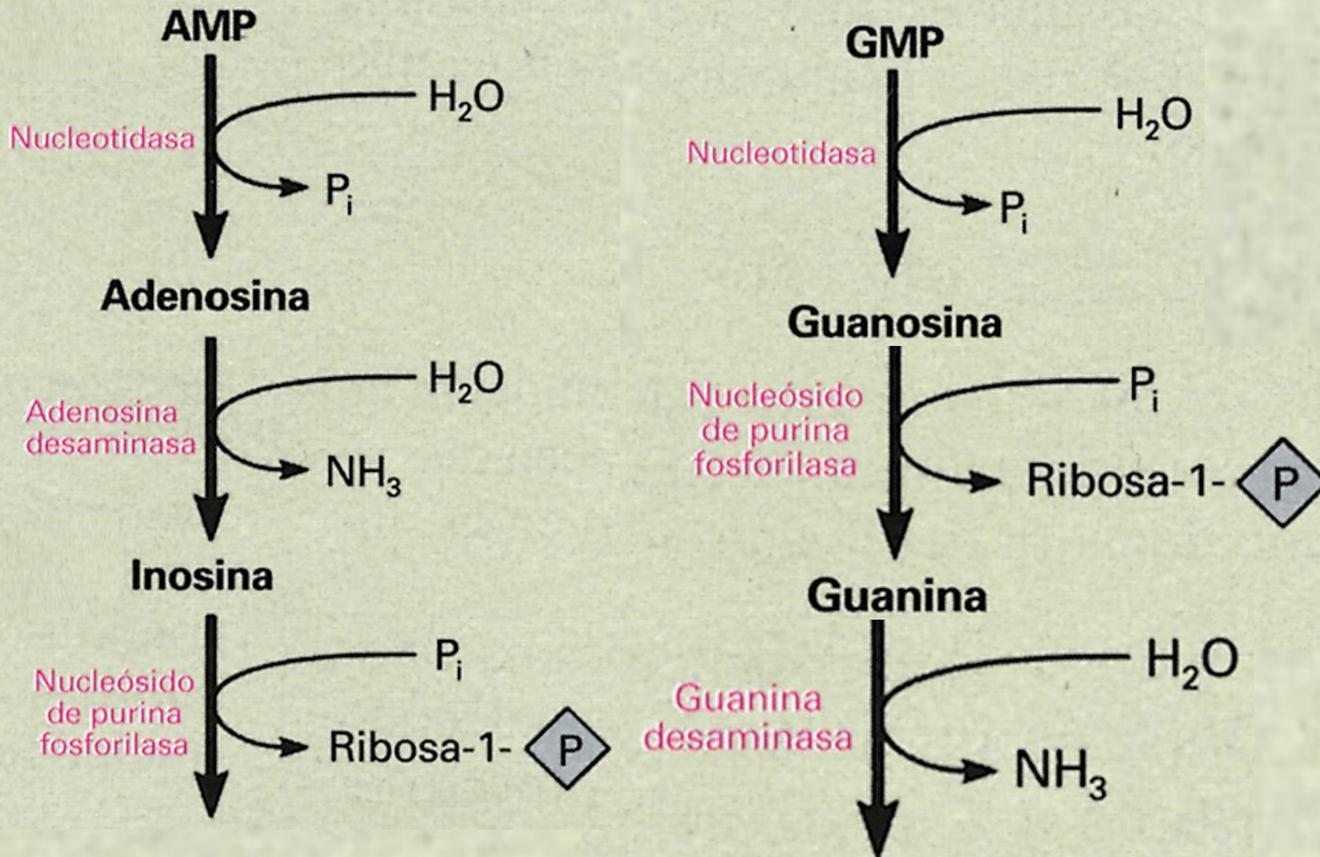




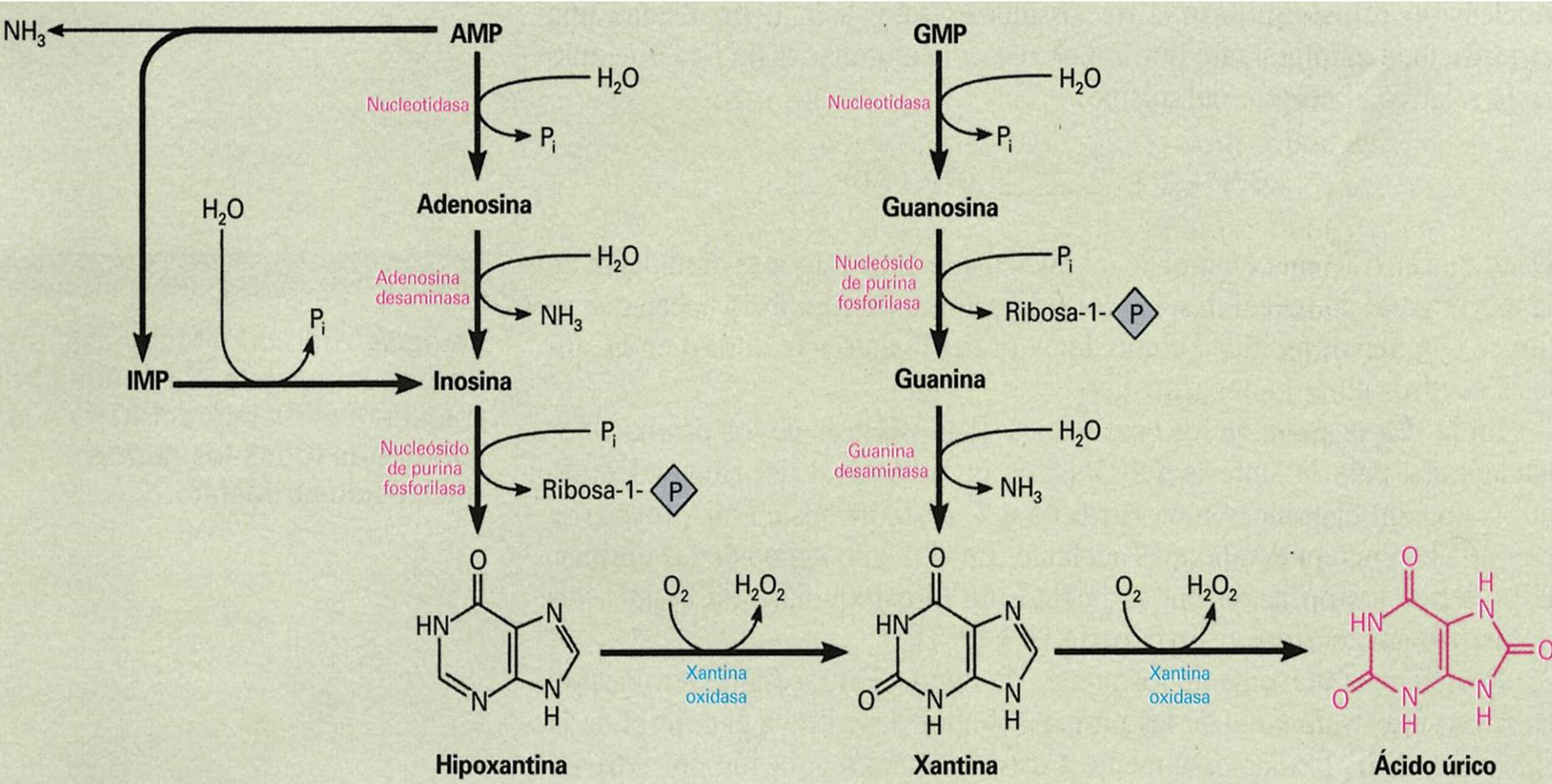
Hipoxantina

Catabolismo de los nucleótidos de purina

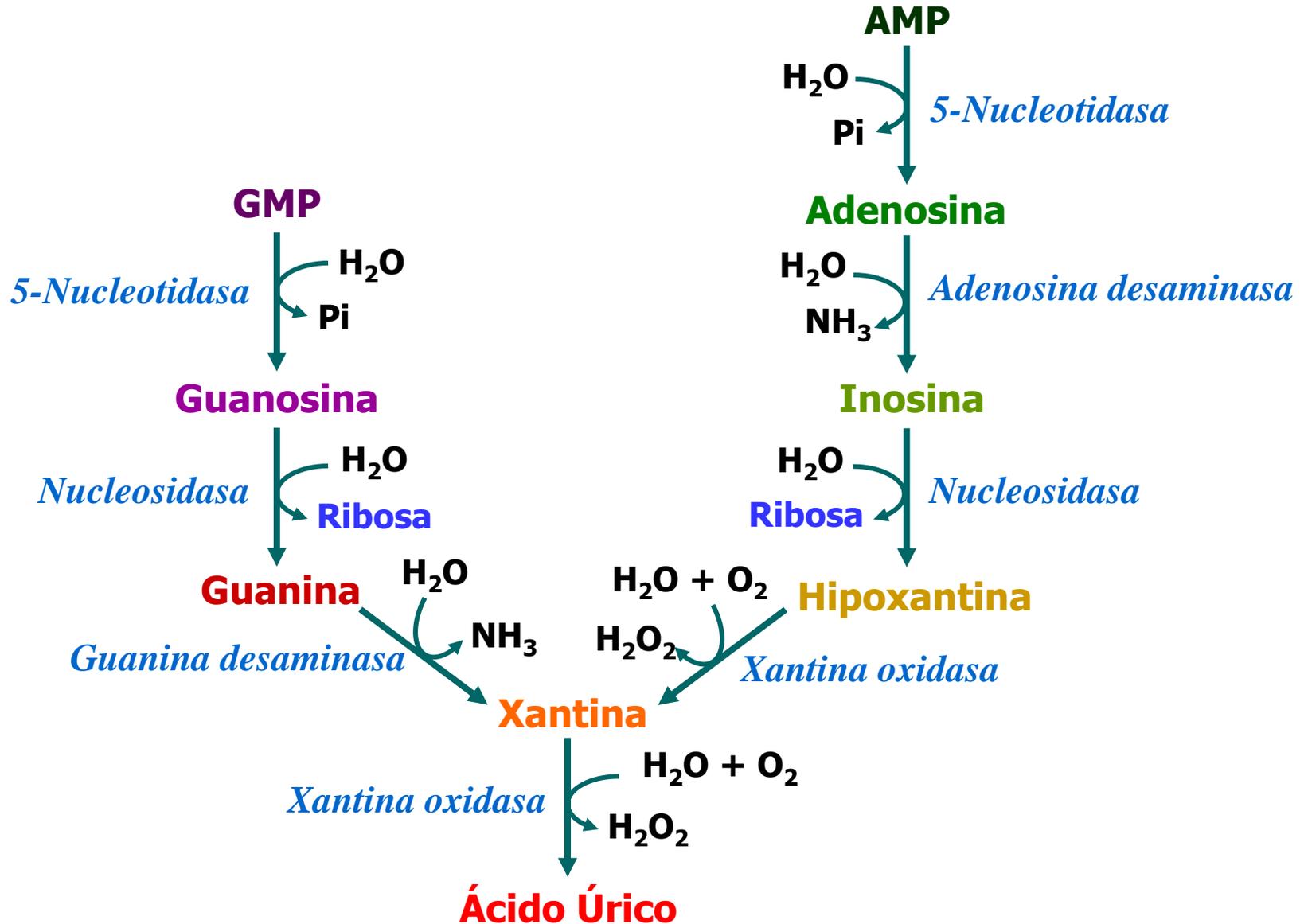
Catabolismo de los nucleótidos de purina



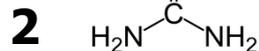
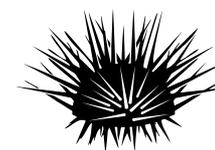
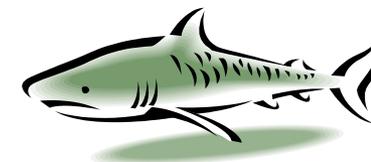
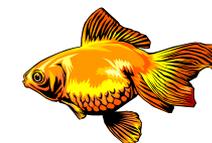
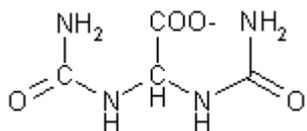
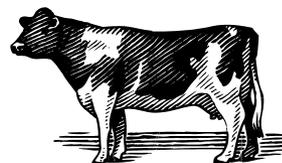
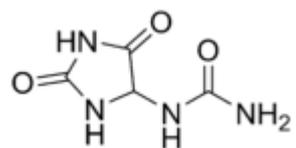
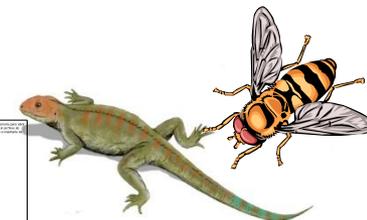
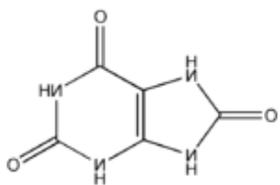
Catabolismo de los nucleótidos de purina



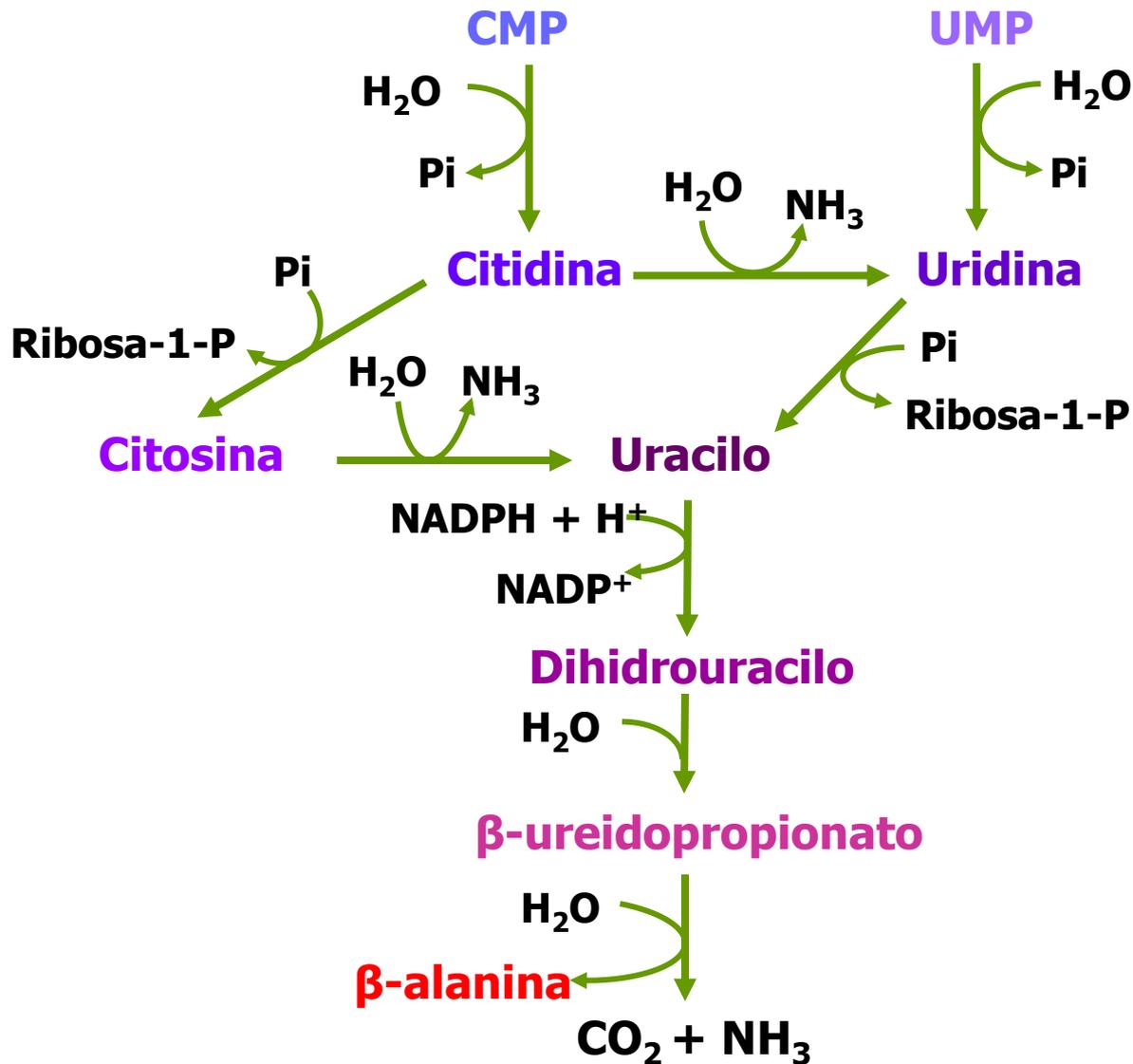
Catabolismo de los nucleótidos de purina



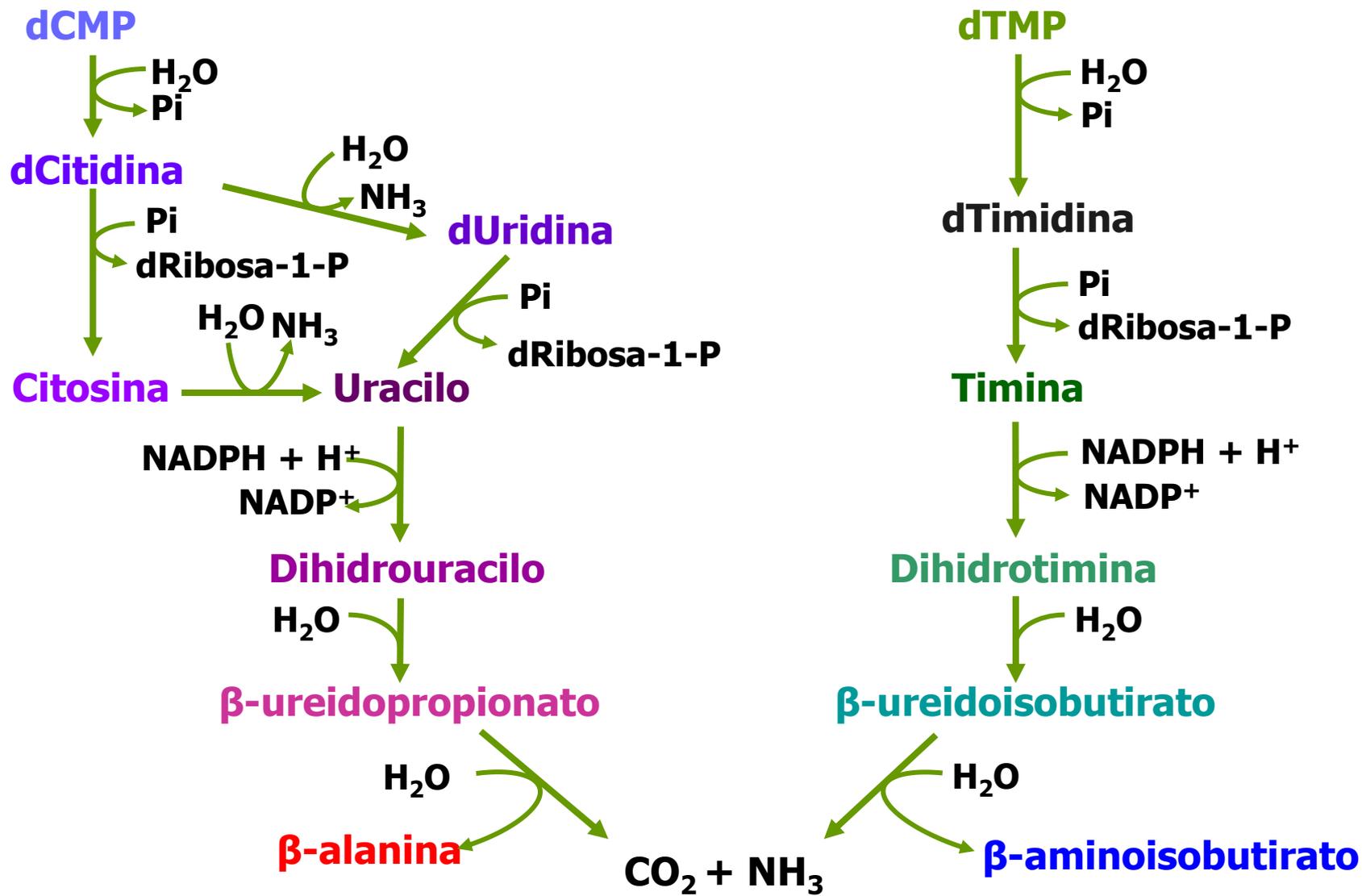
Catabolismo del ácido úrico y formas de excreción en diferentes especies



Catabolismo de los ribonucleótidos de pirimidina



Catabolismo de los desoxirribonucleótidos de pirimidina



Trastornos del metabolismo de los nucleótidos de purina

Síndrome Lesch-Nyhan

Causas:

➤ Deficiencia completa de la enzima **Hipoxantina-Guanina-Fosforribosiltransferasa (HGPRT)** (enzima de la ruta de recuperación de purinas).



Características del trastorno

- Acumulación de PRPP que provoca incremento en la síntesis de novo.
- Sobreproducción y sobre excreción de purinas con automutilación, agresividad, alteraciones neurológicas, cálculos renales de ácido úrico.
- De carácter recesivo ligada al cromosoma X

Gota (artritis gotosa)

Causas: Defecto en la enzima *PRPP sintetasa*:

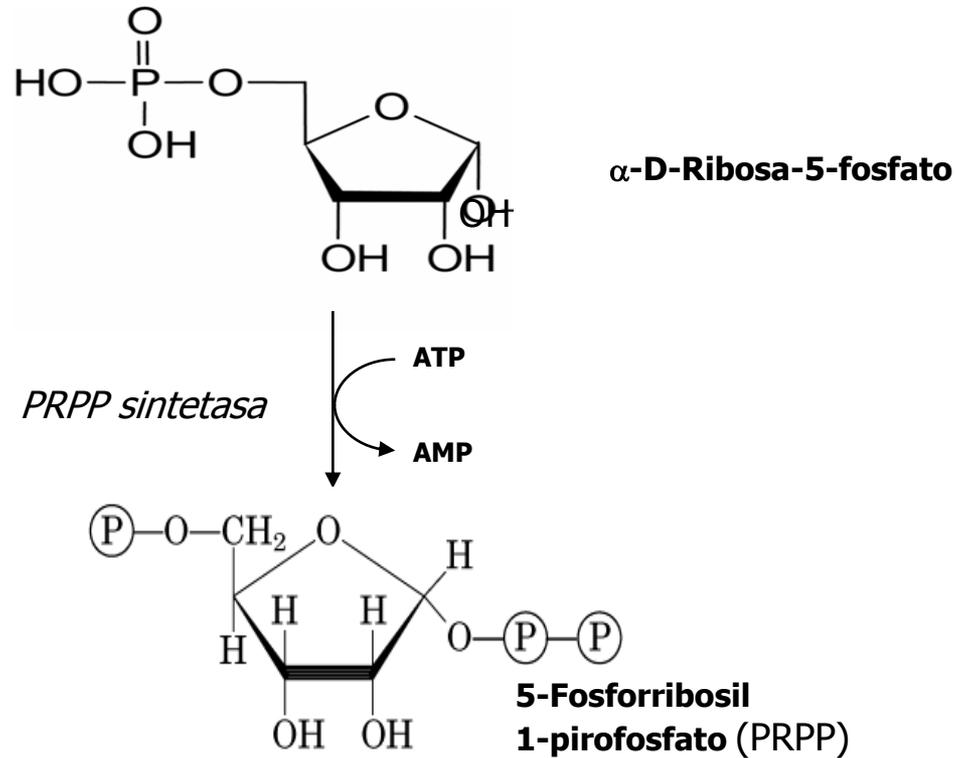
- Hiperactividad de la enzima
- Resistencia a la inhibición
- Alta afinidad por R5P

Deficiencia parcial de la enzima *HGPRTasa*

Características del trastorno

- **Sobreproducción y sobre excreción de purinas.**
- **Hiperuricemia y acumulación de cristales de urato de sodio en las articulaciones**
 - **De carácter recesivo ligada al cromosoma X**

Biosíntesis de novo de ribonucleótidos de purina



Litiasis renal

Causa: Deficiencia de *Adenina Fosforribosil transferasa*, enzima de la ruta de recuperación de purinas.



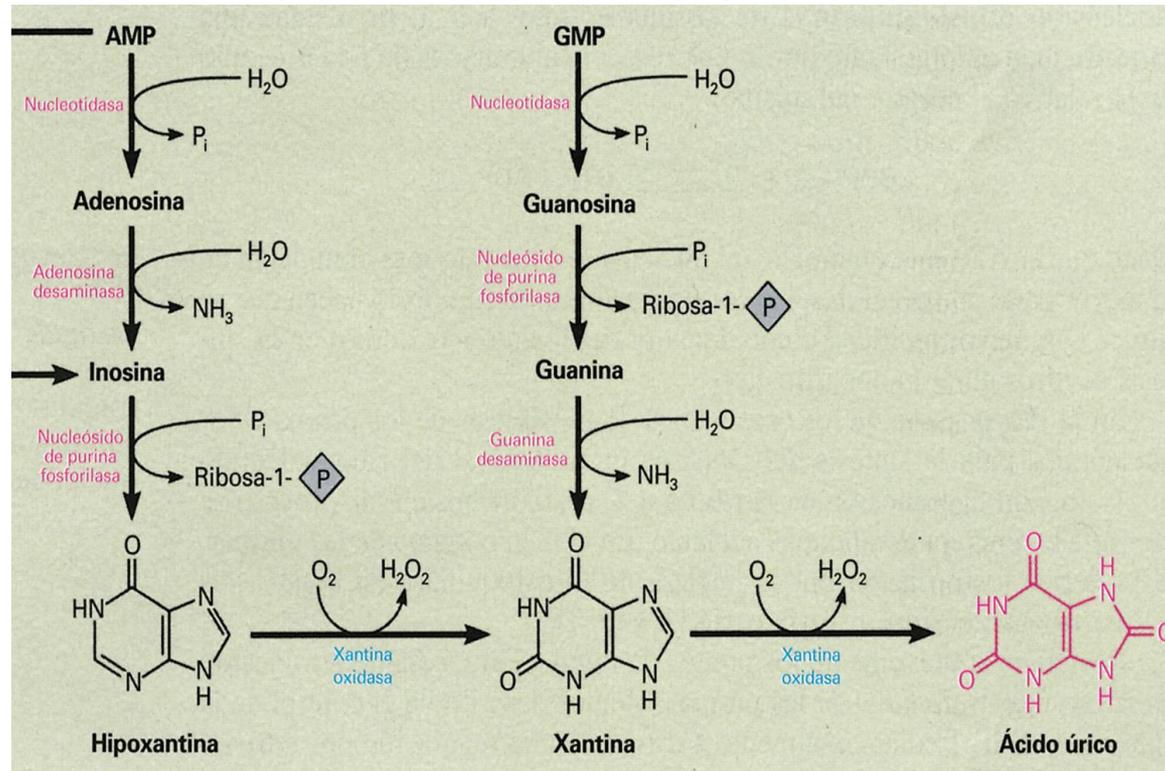
Características del trastorno

Litiasis renal por 2,8 dihidroxiadenina.

Xantineria

Causa: Deficiencia completa de la enzima *Xantina oxidasa*.

Los pacientes no pueden sintetizar ácido úrico por lo que excretan hipoxantina y xantina por la orina.



Características del trastorno

- Trastornos neurológicos severos, hipouricemia.
- Desarrolla cálculos de xantina en el tracto urinario.
- Enfermedad hereditaria autosómica de carácter recesivo.

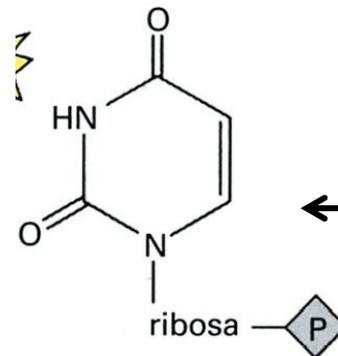
Trastornos del metabolismo de los nucleótidos de pirimidina

Aciduria orotica tipo I

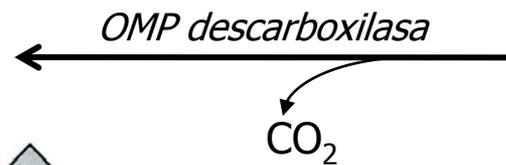
Causa: Deficiencias de las enzimas *Orotato fosforribosiltransferasa* y *OMP descarboxilasa*.

Características del trastorno:

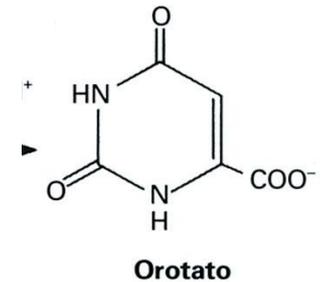
- **Cristalinuria de orotato, anemia megaloblastica.**
- **Inmunodeficiencia.**
- **De carácter autosómico recesivo.**



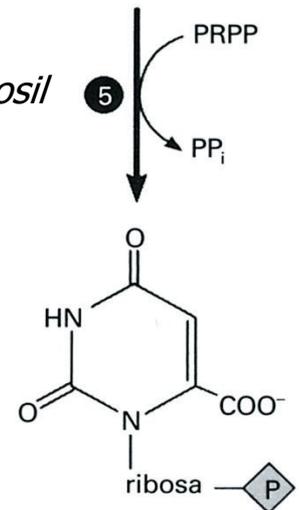
Uridina monofosfato (UMP)



Orotato fosforribosil transferasa



Orotato



Orotidina monofosfato (OMP)

Aciduria orótica tipo II

Causa: Deficiencia de *Orotidilato descarboxilasa (OMP descarboxilasa)*

Características del trastorno:

- Orotidinuria y aciduria orótica.
- De carácter autosómico recesivo.

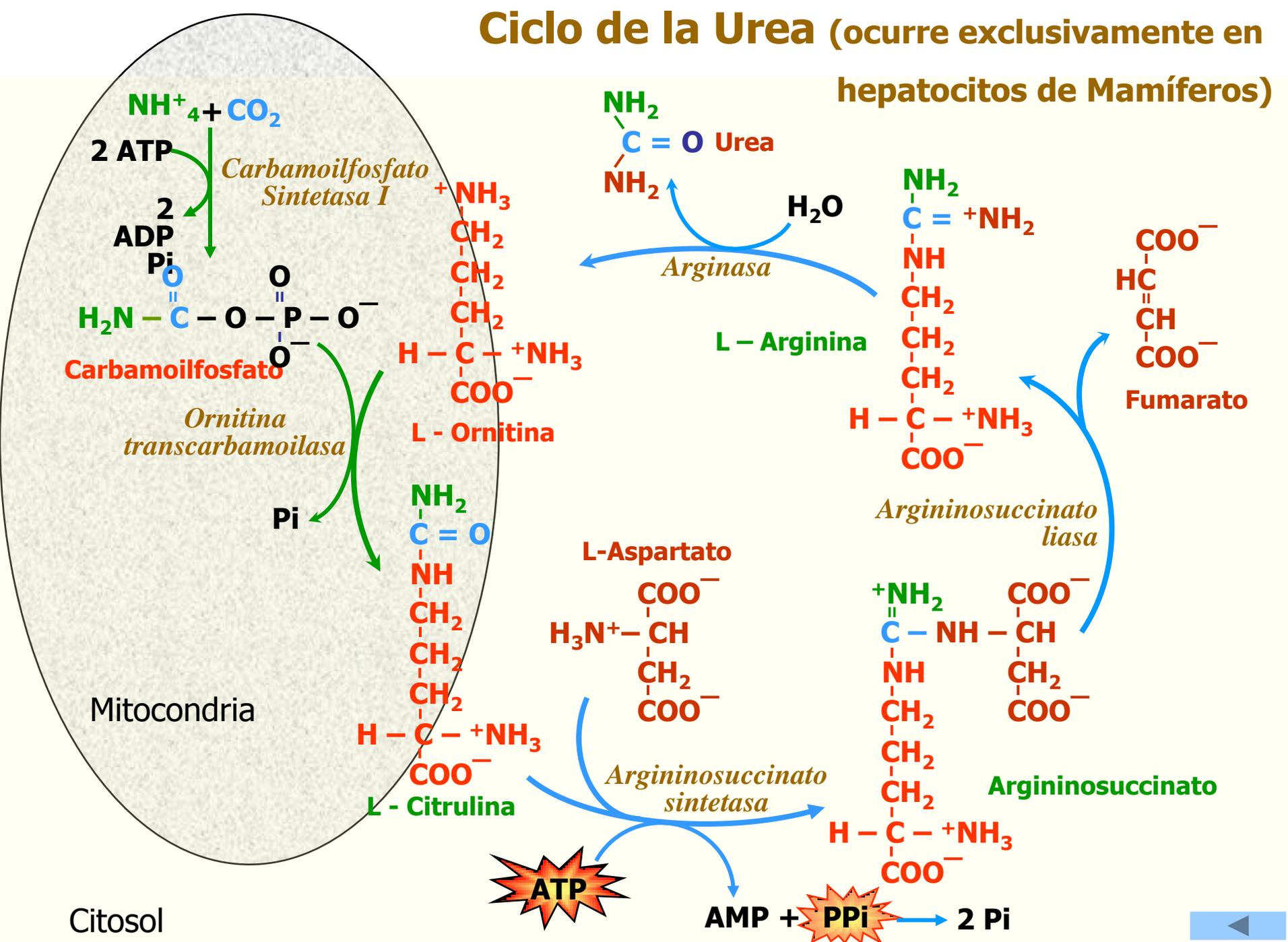
Deficiencia de Ornitina transcarbamoilasa

Causa: Deficiencia de *Ornitina transcarbamoilasa*
Enzima del ciclo de la urea incrementa la biosíntesis de nucleótidos de pirimidina.

Características del trastorno:

- Intolerancia a las proteínas, encefalopatía y aciduria orótica leve.
- Recesivo ligado a X.

Ciclo de la Urea (ocurre exclusivamente en hepatocitos de Mamíferos)



Fin del objetivo 2

Seminarios de metabolismo de
Aminoácidos y Nucleótidos
28 febrero al 1° de marzo

Seminarios de metabolismo de
ADN, ARN, síntesis de proteína
6 al 8 de marzo

Examen Unidad 6: Viernes 9 de marzo