

UNIVERSIDAD DEL SURESTE



BIOQUIMICA I

TRABAJO:
IMPLICACIONES DE UNA DEFICIENCIA
EN EL METABOLISMO DE LOS
CARBOHIDRAATOS

DOCENTE:
MVZ. JOSE MIGUEL CULEBRO

ALUMNO:
DELGADO GONZÁLEZ JOSÉ MANUEL

11/12/2020

El metabolismo es el proceso que el cuerpo utiliza para producir energía a partir de los alimentos que consume. Los alimentos se componen de proteínas, carbohidratos y grasas. Los productos químicos en su sistema digestivo (enzimas) descomponen la comida en azúcares y ácidos, el combustible para su cuerpo. Usted puede utilizar este combustible en forma inmediata, o puede almacenarlo en sus tejidos corporales. Si usted tiene un trastorno metabólico, hay un problema en este proceso.

En general, sus enzimas descomponen los carbohidratos en glucosa, un tipo de azúcar. Estos trastornos suelen ser hereditarios, Los trastornos hereditarios tienen lugar cuando los progenitores transmiten los genes defectuosos que causan estos trastornos a sus hijos. Existen diferentes tipos de trastornos hereditarios. En muchos trastornos metabólicos hereditarios, ambos progenitores del niño afectado portan una copia del gen anómalo. Debido a que, normalmente, son necesarias dos copias del gen anómalo para que se produzca el trastorno, por lo general ninguno de los progenitores lo sufre. Algunos trastornos metabólicos hereditarios están ligados al cromosoma X, lo que significa que una sola copia del gen anormal puede causar el trastorno en los varones.

Existen diferentes tipos de trastornos hereditarios. En muchos trastornos metabólicos hereditarios, ambos progenitores del niño afectado portan una copia del gen anómalo. Debido a que, normalmente, son necesarias dos copias del gen anómalo para que se produzca el trastorno, por lo general ninguno de los progenitores lo sufre. (Véase también Introducción a los trastornos metabólicos hereditarios.)

El glucógeno está compuesto de muchas moléculas de glucosa unidas entre sí. La glucosa del azúcar es la principal fuente corporal de energía para los músculos (incluido el corazón) y el cerebro. Cualquier glucosa que no se utiliza de inmediato para producir energía se almacena como reserva en el hígado, en los músculos y en los riñones en forma de glucógeno y se libera cuando el organismo la requiere.

ENFERMEDADES POR ALMACENAMIENTO DE GLUCOGENO

son trastornos del metabolismo de los carbohidratos que se producen cuando existe un defecto en las enzimas involucradas en el metabolismo del glucógeno y suele dar lugar a anomalías del crecimiento, debilidad, agrandamiento del hígado, concentraciones bajas de glucosa en sangre y confusión.

Las enfermedades por almacenamiento de glucógeno (glucogenosis) son consecuencia de la falta de una enzima necesaria para transformar la glucosa en glucógeno y descomponer el glucógeno en glucosa.

<https://www.msdmanuals.com/es/hogar/salud-infantil/trastornos-metab%C3%B3licos-hereditarios/introducci%C3%B3n-a-los-trastornos-del-metabolismo-de-los-carbohidratos>

<https://medlineplus.gov/spanish/carbohydrametabolismdisorders.html>

<https://www.msdmanuals.com/es/hogar/salud-infantil/trastornos-metab%C3%B3licos-hereditarios/enfermedades-por-almacenamiento-de-gluc%C3%B3geno-gluco-genosis>