

AMINOÁCIDOS Y PROTEÍNAS

Principales funciones de las proteínas:

Soporte y protección

Transporte

Catálisis enzimática

Movimiento

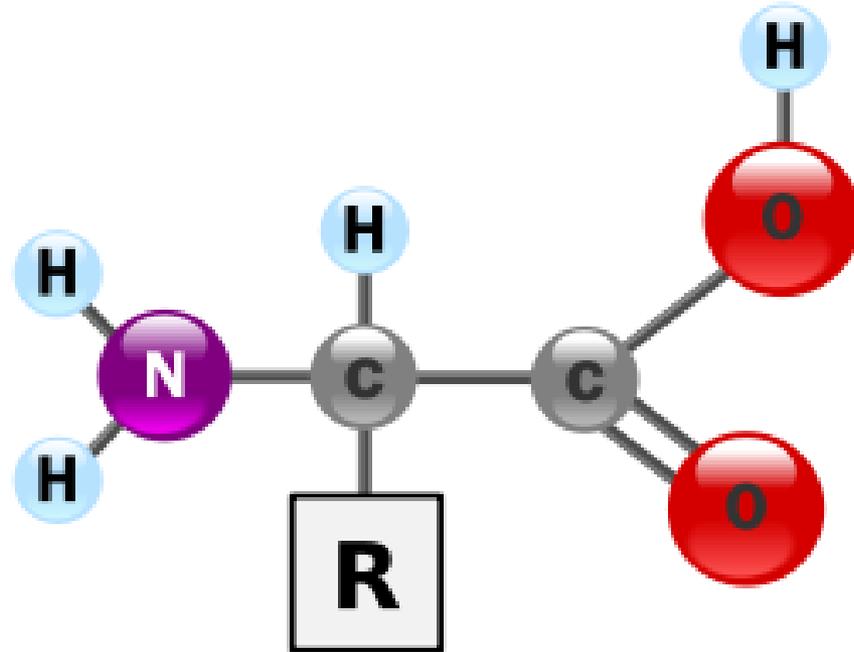
Defensa

Generación y transmisión de impulsos nerviosos.

Control del desarrollo y diferenciación.

Transducción de energía.

ESTRUCTURA GENERAL DE UN AMINOÁCIDO



C α (central)

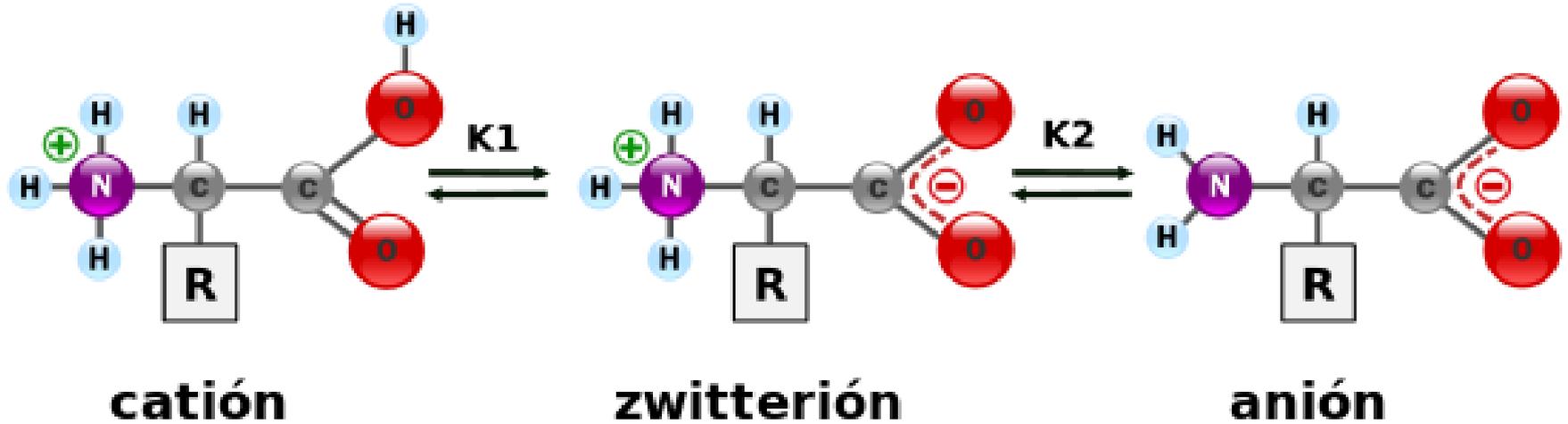
Grupo amino

Grupo carboxilo

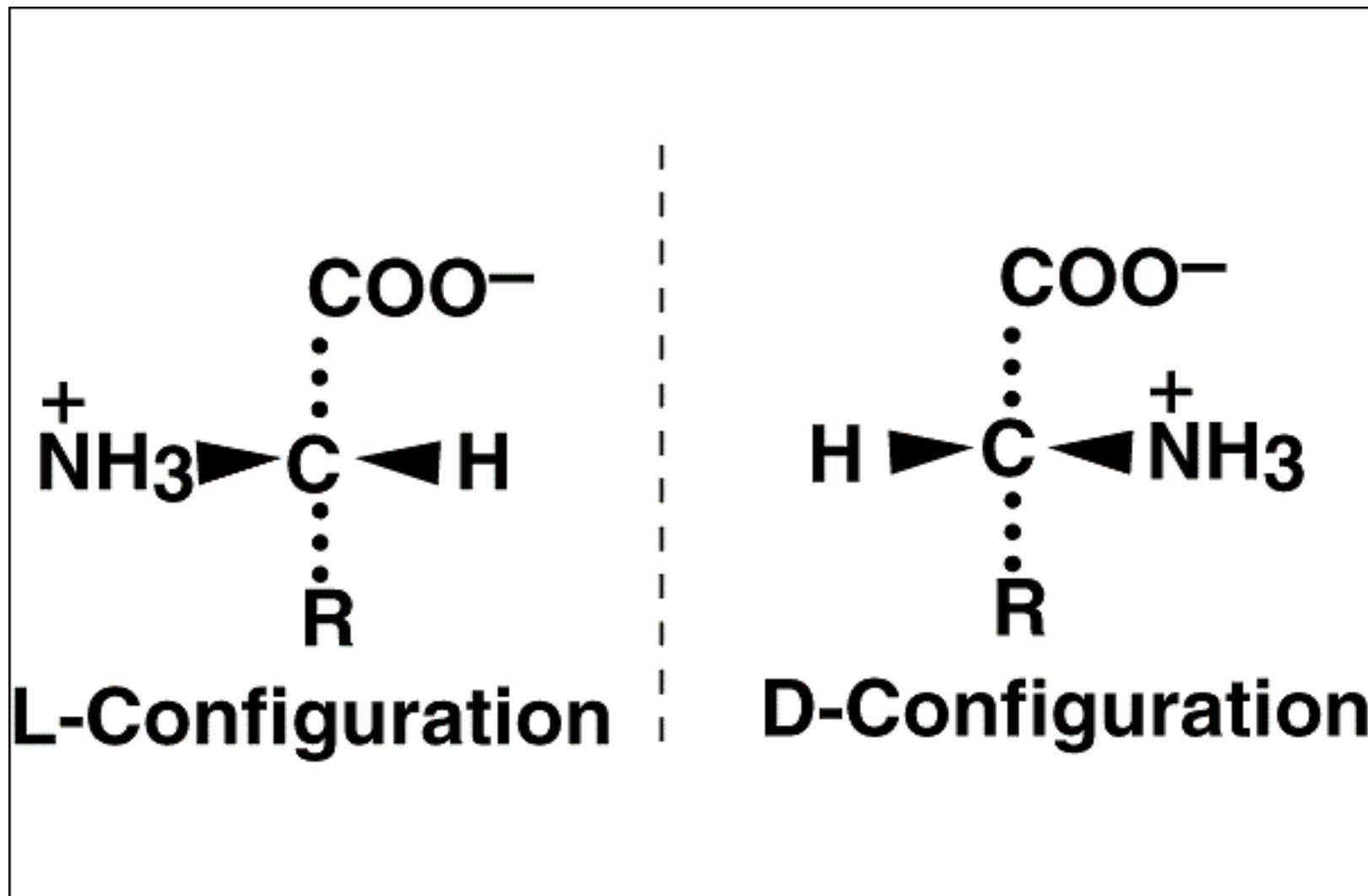
Átomo de Hidrógeno

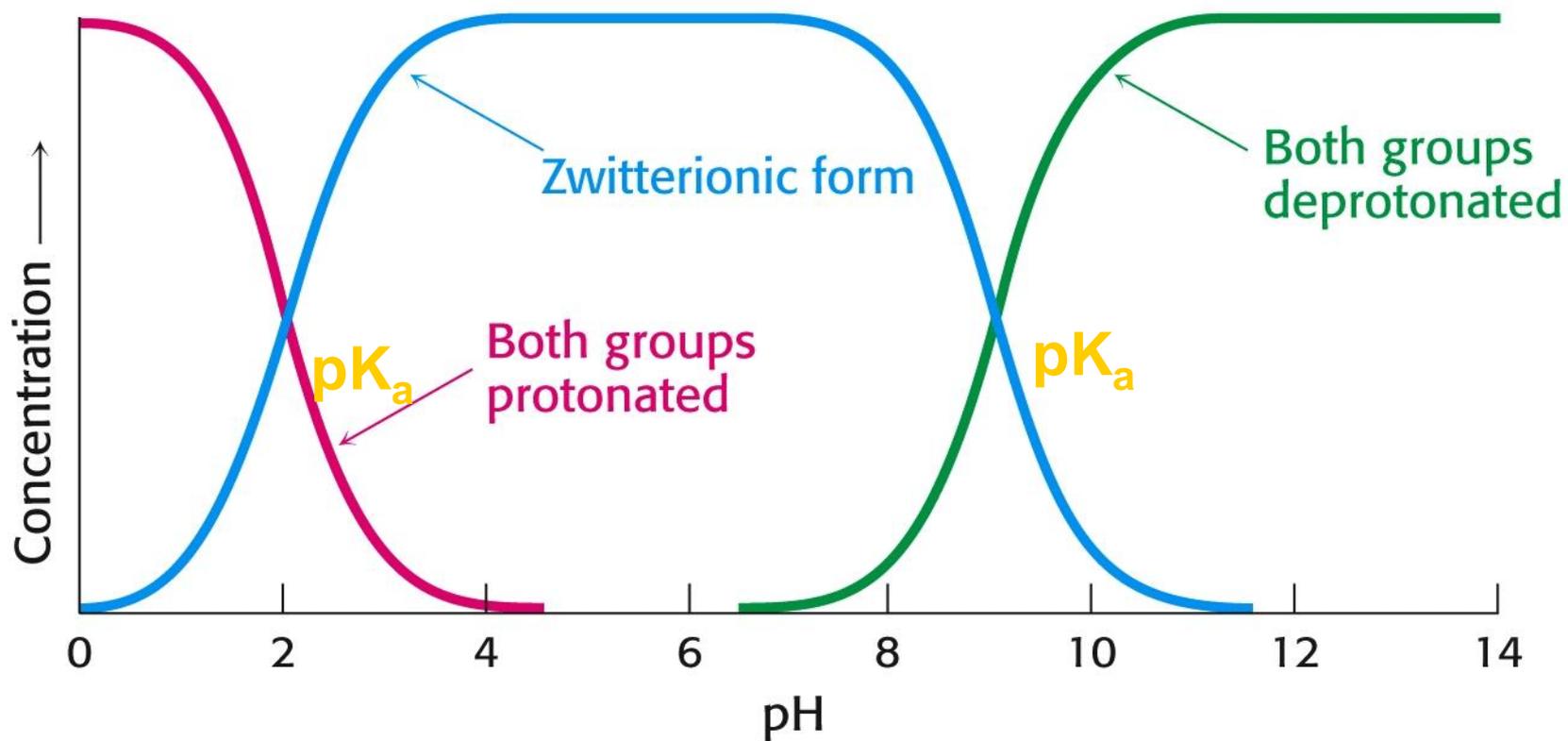
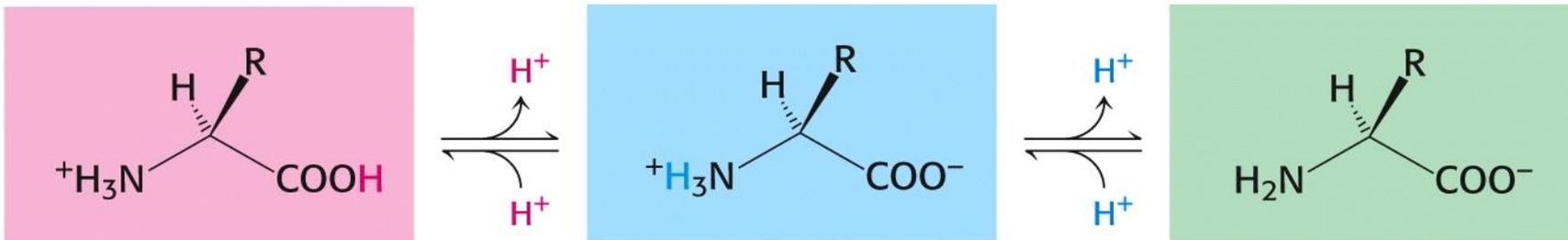
Cadena lateral R

DIFERENTES FORMAS IÓNICAS



$$\text{pH} = \text{pK}_a + \log_{10} \frac{[\text{A}^-]}{[\text{AH}]}$$

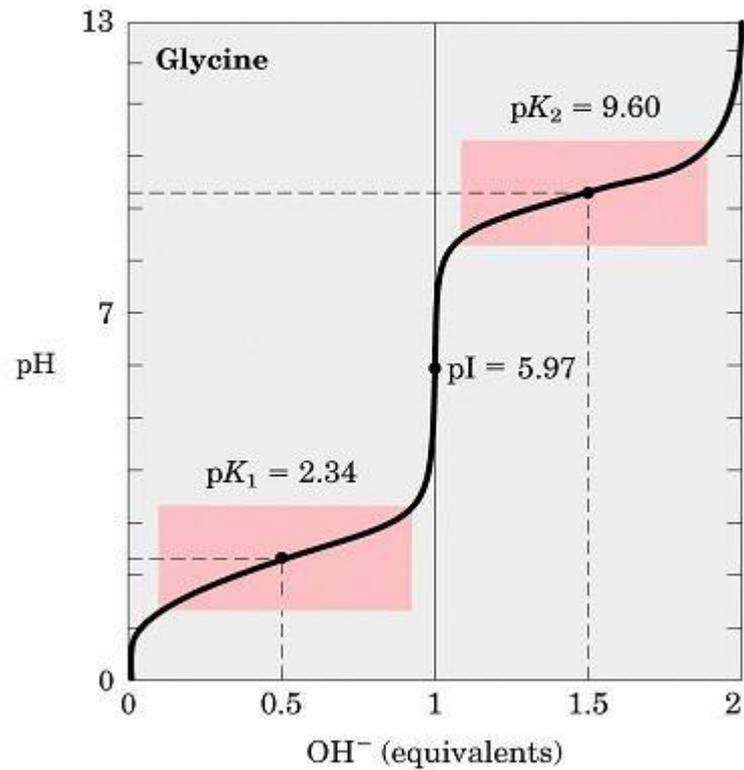
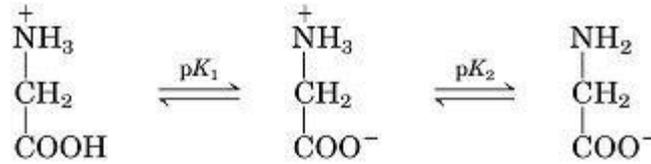




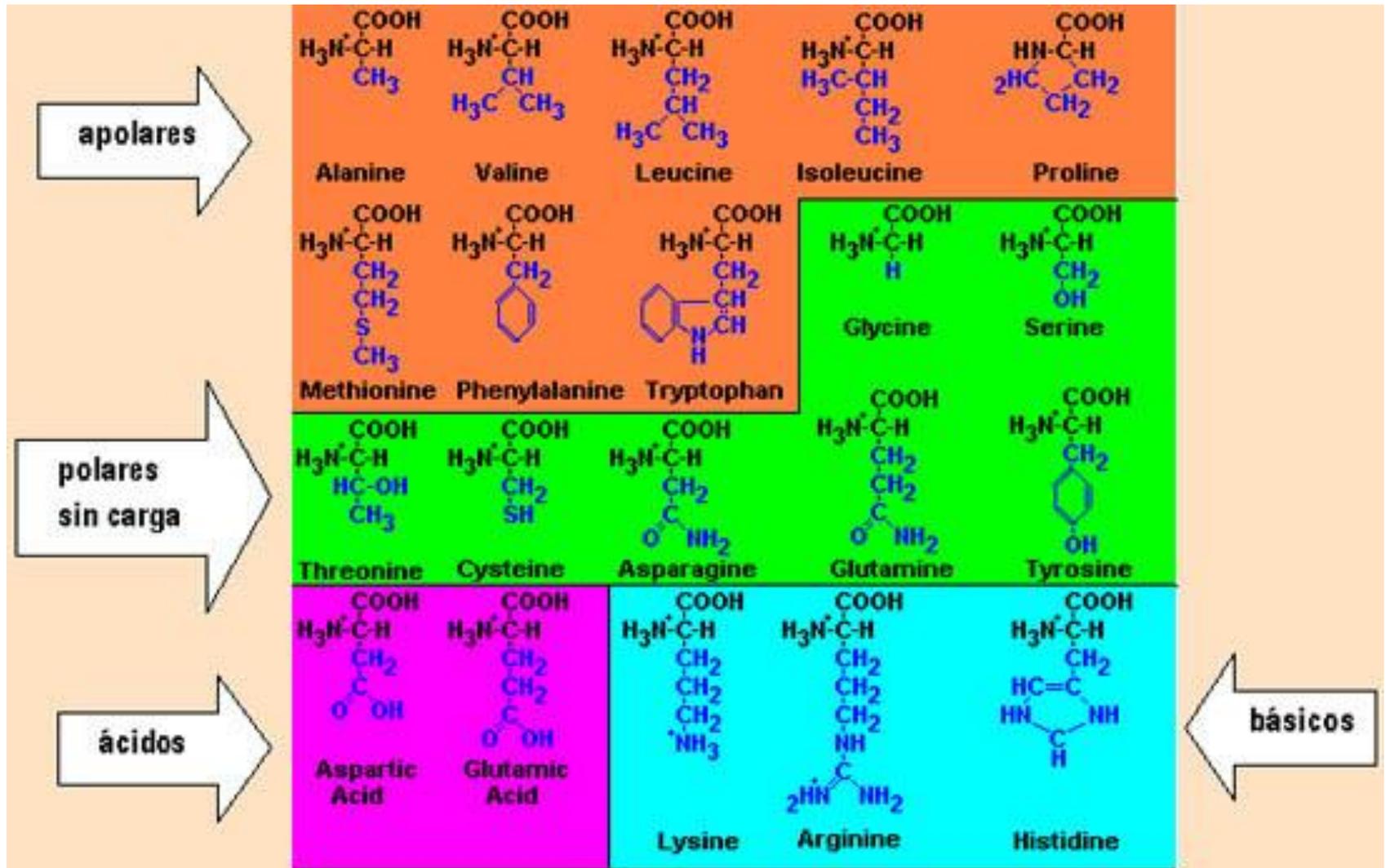
$$\text{pH} = \text{pK}_a + \log_{10} \frac{[\text{A}^-]}{[\text{AH}]}$$

CURVAS DE TITULACIÓN

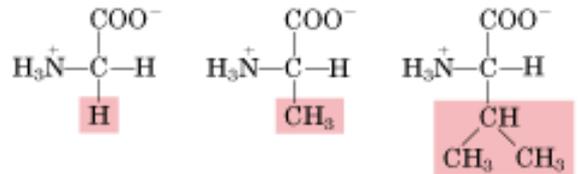
Gly



DIFERENTES TIPOS DE AMINOÁCIDOS



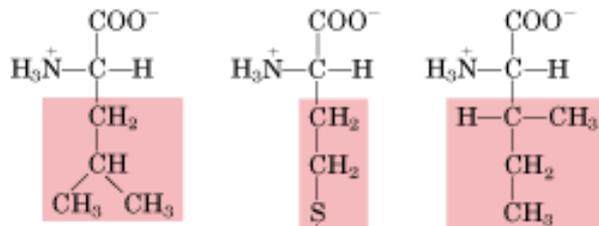
Nonpolar, aliphatic R groups



Glycine

Alanine

Valine

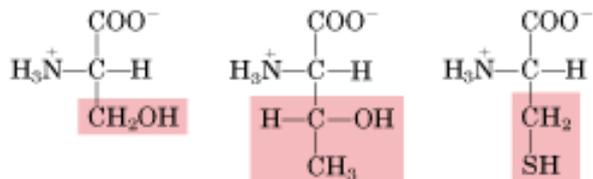


Leucine

Methionine

Isoleucine

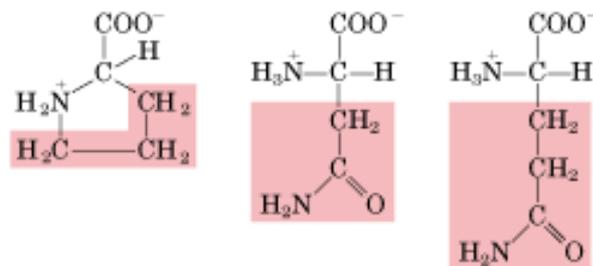
Polar, uncharged R groups



Serine

Threonine

Cysteine

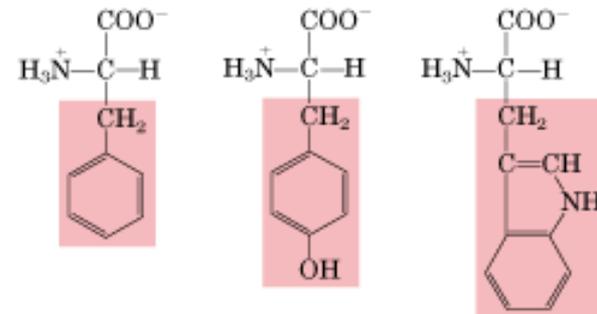


Proline

Asparagine

Glutamine

Aromatic R groups

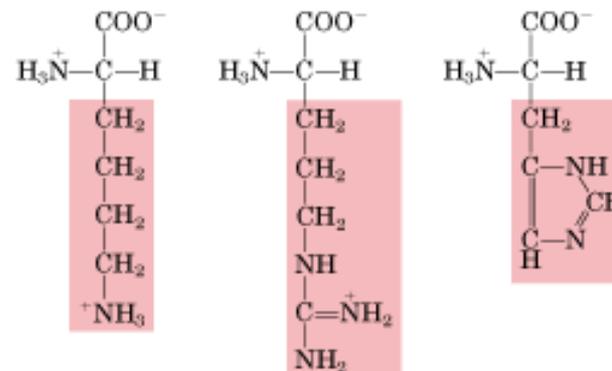


Phenylalanine

Tyrosine

Tryptophan

Positively charged R groups

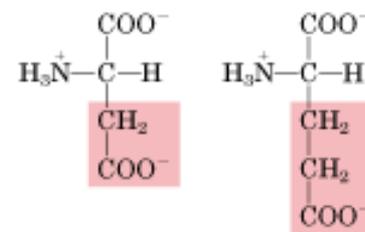


Lysine

Arginine

Histidine

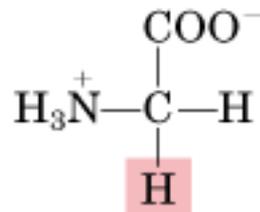
Negatively charged R groups



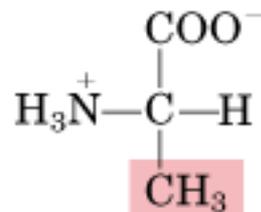
Aspartate

Glutamate

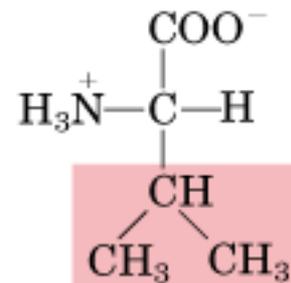
Nonpolar, aliphatic R groups



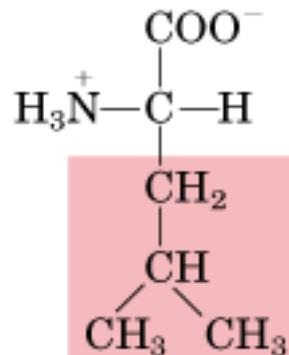
Glycine



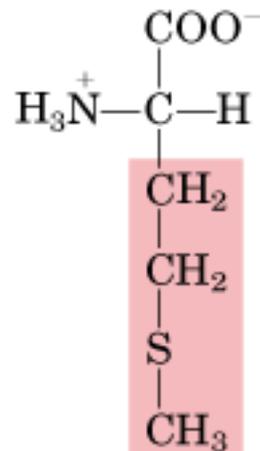
Alanine



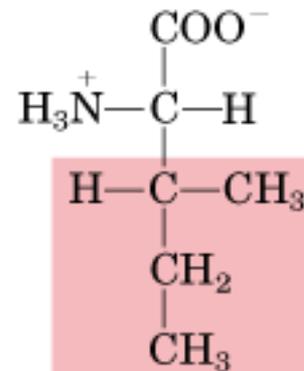
Valine



Leucine

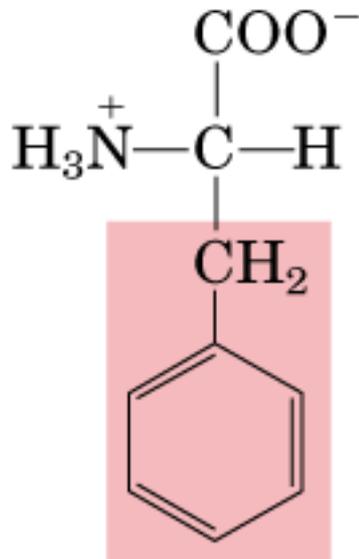


Methionine

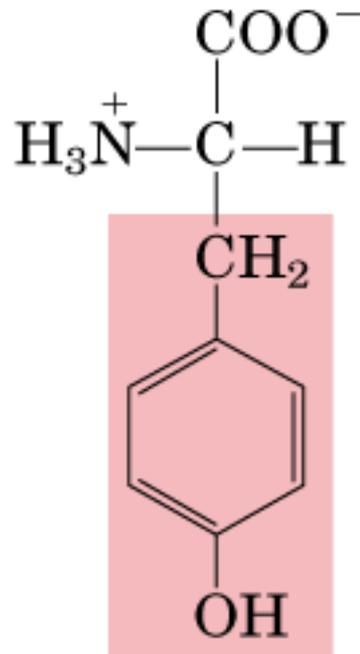


Isoleucine

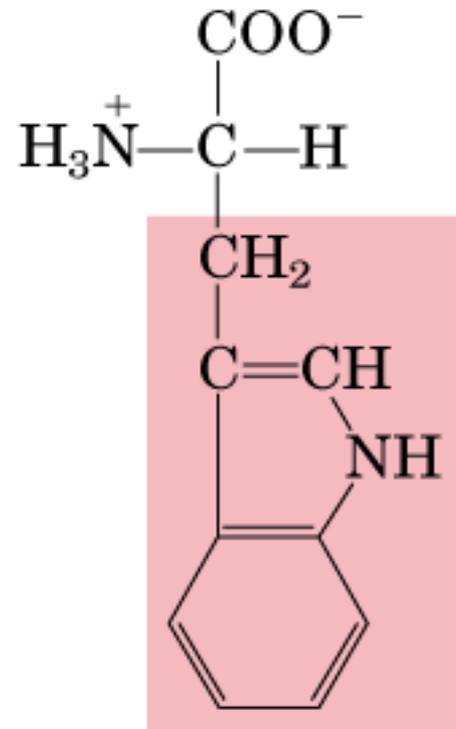
Aromatic R groups



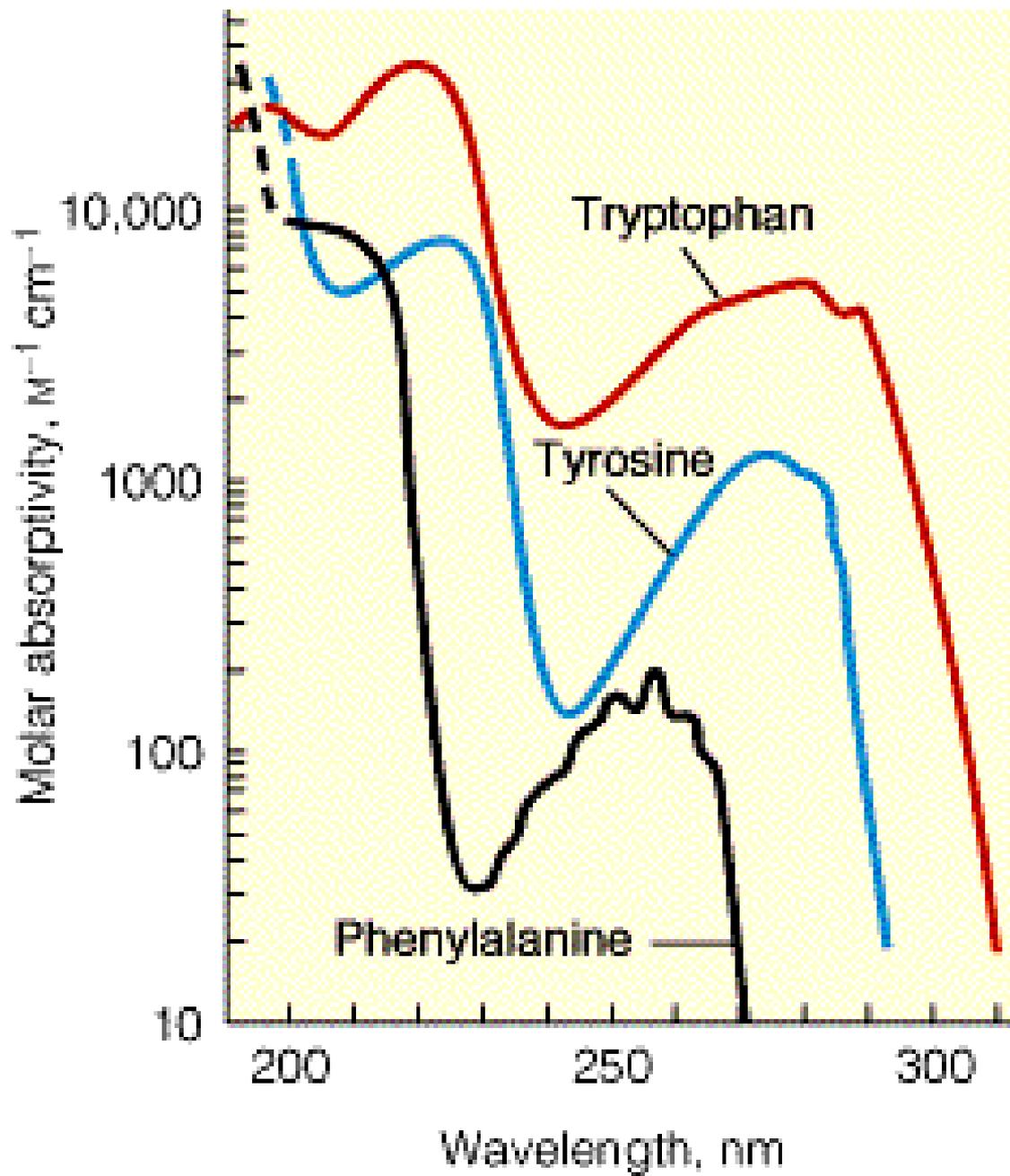
Phenylalanine



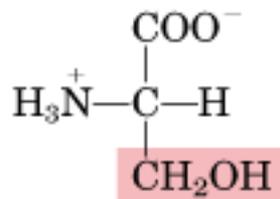
Tyrosine



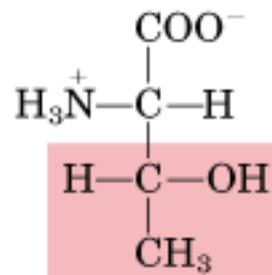
Tryptophan



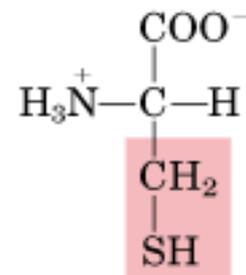
Polar, uncharged R groups



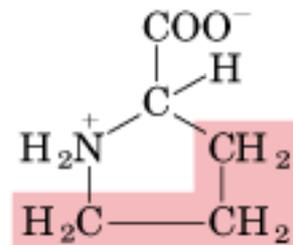
Serine



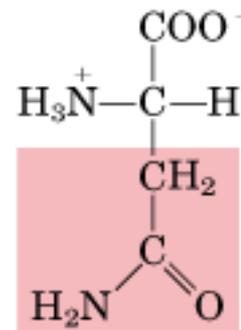
Threonine



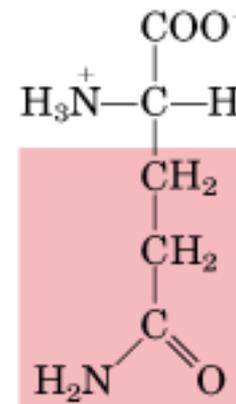
Cysteine



Proline

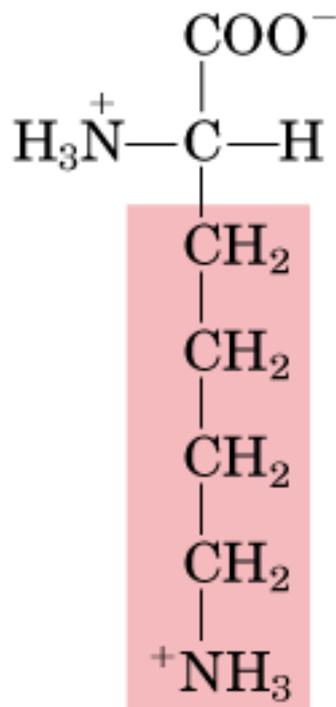


Asparagine

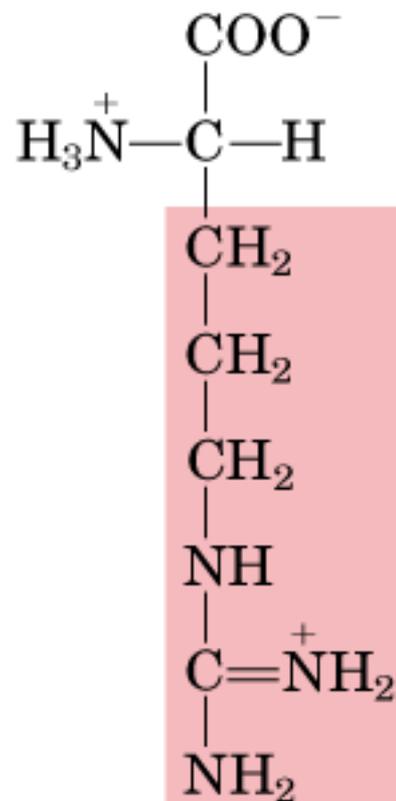


Glutamine

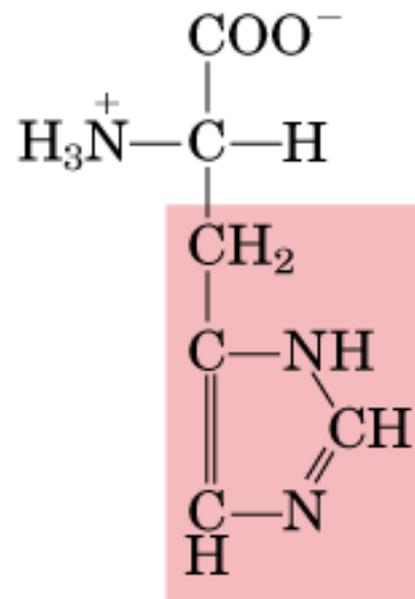
Positively charged R groups



Lysine

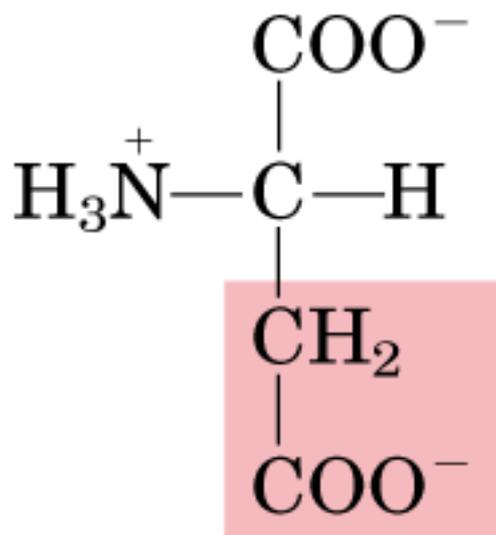


Arginine

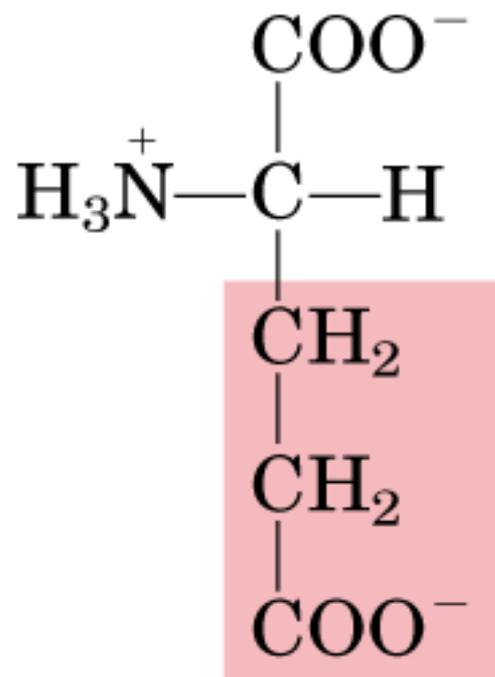


Histidine

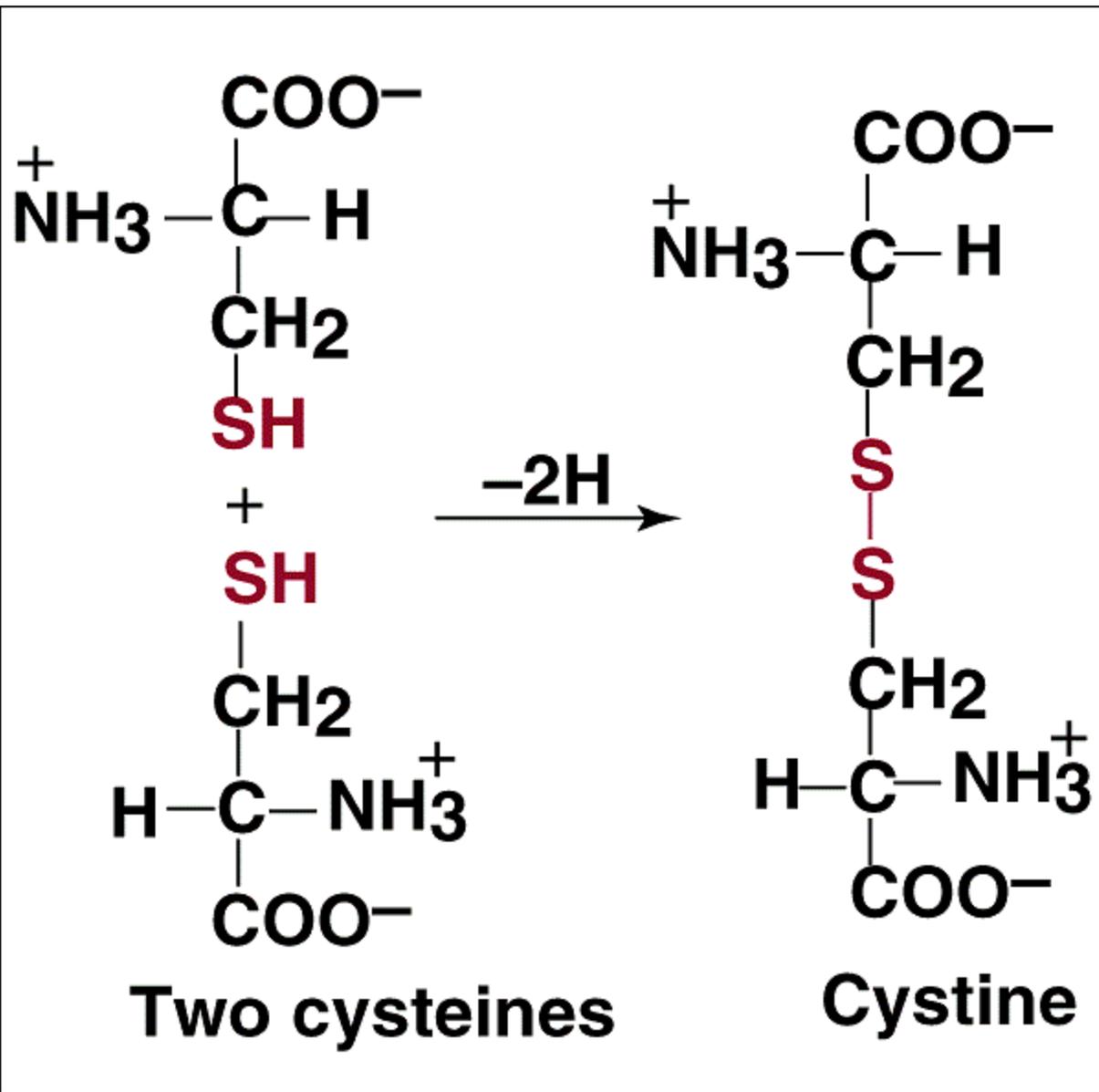
Negatively charged R groups



Aspartate

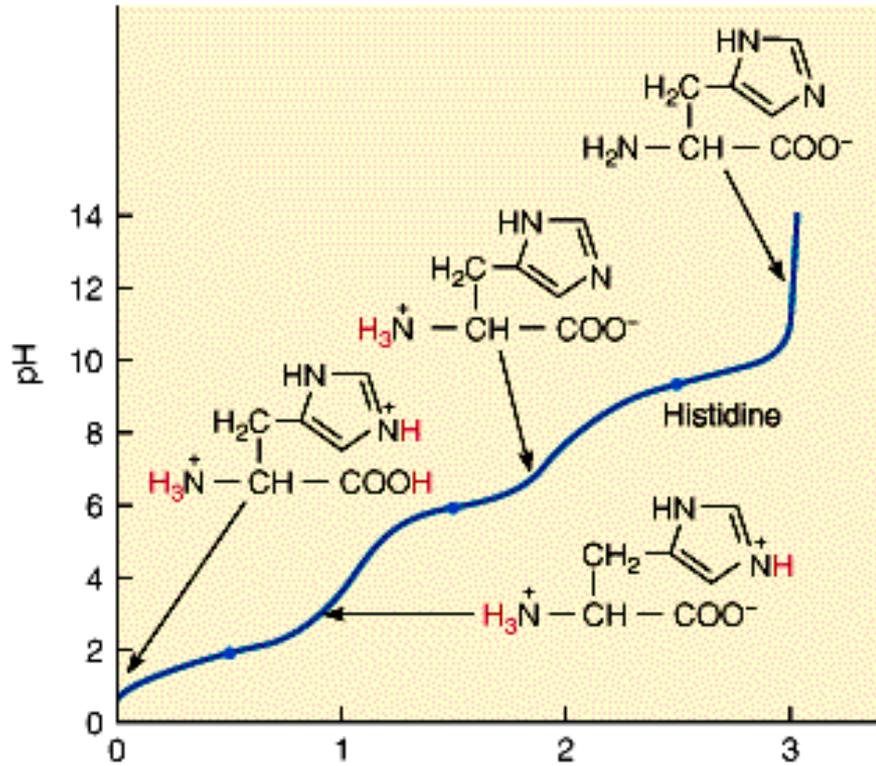


Glutamate



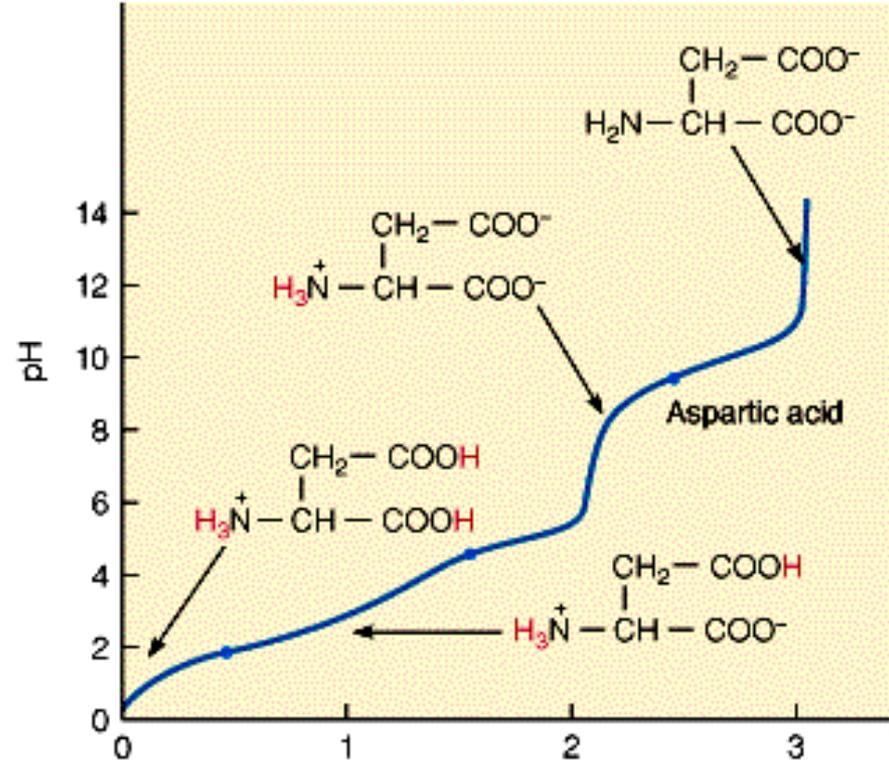
CURVAS DE TITULACIÓN

His



(a) Moles OH⁻ added per mole histidine

Asp



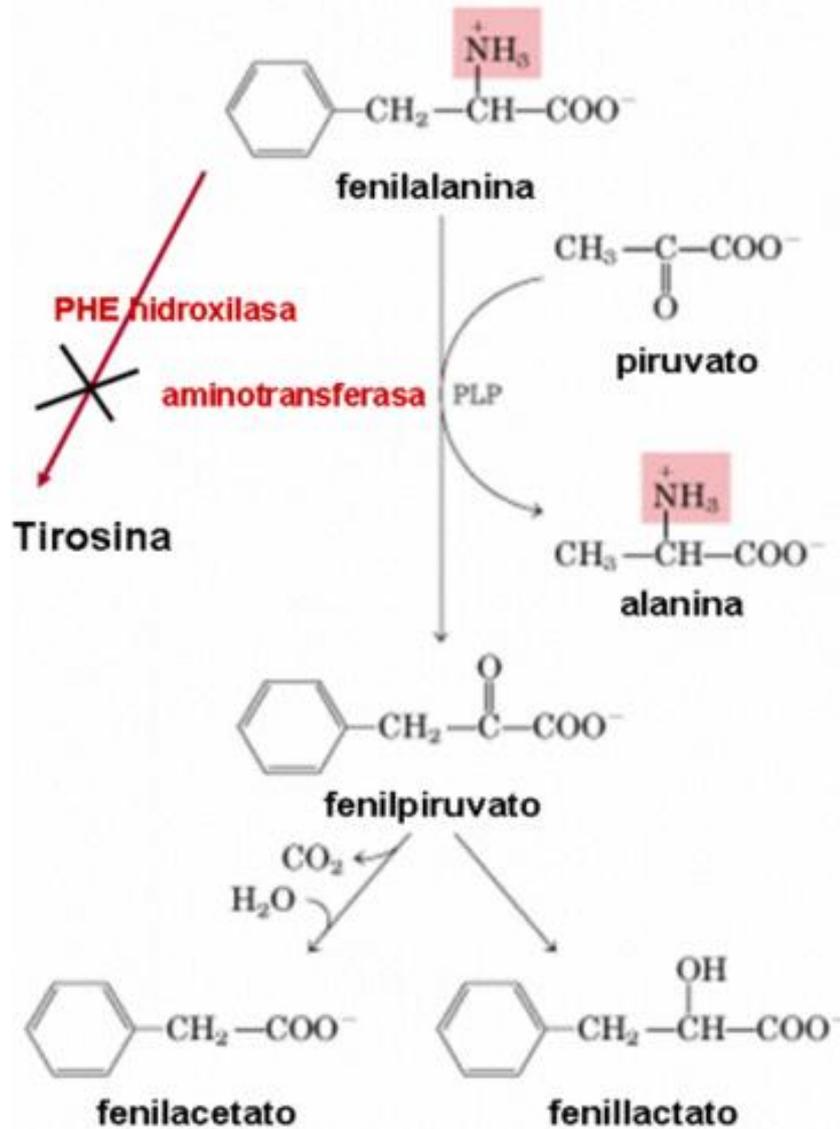
(b) Moles OH⁻ added per mole aspartic acid

Aminoácido	Tipo	Abreviatura	Letra	pK _{a1} (-COOH)	pK _{a2} (-NH ₂)	pK _{aR} (R)	pI
Glicina	Neutros apolares	GLI	G	2,34	9,78		6,06
Alanina		ALA	A	2,35	9,69		6,02
Valina		VAL	V	2,32	9,62		5,97
Leucina		LEU	L	2,36	9,64		6,00
Isoleucina		ILE	I	2,36	9,68		6,02
Metionina		MET	M	2,28	9,21		5,75
Prolina		PRO	P	1,99	10,60		6,30
Fenilalanina	Neutros aromáticos	PHE	F	1,83	9,29		5,53
Tirosina		TRY	Y	2,20	9,11	10,07	5,65
Triptófano		TRP	W	2,38	9,39		5,89
Serina	Neutros polares	SER	S	2,21	9,15		5,68
Cisteína		CYS	C	1,96	10,28	8,18	5,07
Treonina		TRE	T	2,71	9,62		6,16
Asparagina		ASG	N	2,02	8,80		5,41
Glutamina		GLN	Q	2,17	9,13		5,65
Ácido aspártico	Ácidos	ASP	D	2,09	9,82	3,86	2,97
Ácido glutámico		GLU	E	2,19	9,67	4,25	3,22
Lisina	Básicos	LYS	K	2,18	8,95	10,53	9,74
Arginina		ARG	R	2,17	9,04	12,48	10,76
Histidina		HIS	H	1,82	9,17	6,00	7,58

Enfermedades relacionadas con aminoácidos

Condición Médica	<i>Incidencia aproximada (por cada 100,000 nacimientos)</i>	<i>Defecto</i>	<i>enzima defectuosa</i>	<i>síntomas y fenotipo</i>
Albinismo	3	síntesis de melanina a partir de tirosina	Tirosina 3-monooxigenasa (tirosinasa)	Falta de pigmentación; pelo blanco piel rosa
Alcaptonuria	0.4	Degradación de tirosina	homogentisato 1,2-dioxigenasa	Pigmentación oscura de la orina; desarrollo tardío de artritis
Argininemia	<0.5	Síntesis de urea	arginasa	Retraso mental
Acidemia arginosuccinica	1.5	Síntesis de urea	Arginosuccinatoliasa	Vómito y convulsiones
Deficiencia de la CPSI	0.5 >	Síntesis de urea	CPS I	Letargo *, convulsiones, muerte temprana
Homocistinuria	0.5	Degradación de metionina	Cistation beta-sintasa	Desarrollo defectuoso de huesos, retraso mental
Enfermedad de orina de jarabe de maple+	0.4	Isoleucina, leucina y valina	Complejo deshidrogenasa de alfa-ceto ácidos de cadena ramificada	Vómito, convulsiones, retraso mental, muerte temprana
Acidemia metilmalonica	<0.5	Conversión de propionil-CoA a succinil-CoA	Metilmalonil-CoA mutasa	Vómito, convulsiones, retraso mental, muerte temprana
fenilcetonuria	8	Conversión de fenilalanina a tirosina	Fenilalanina hidroxilasa	Vómito neonatal, retraso mental

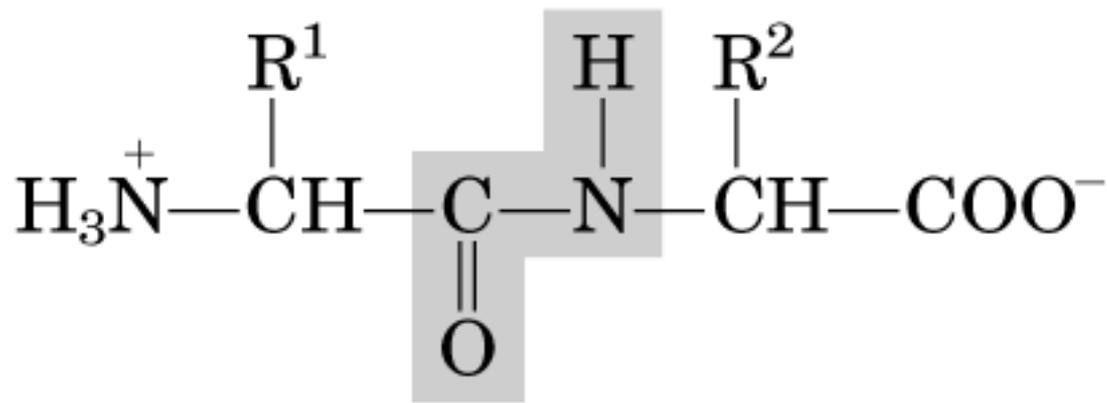
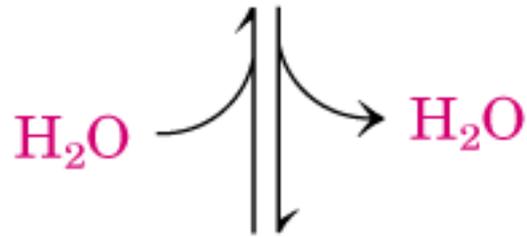
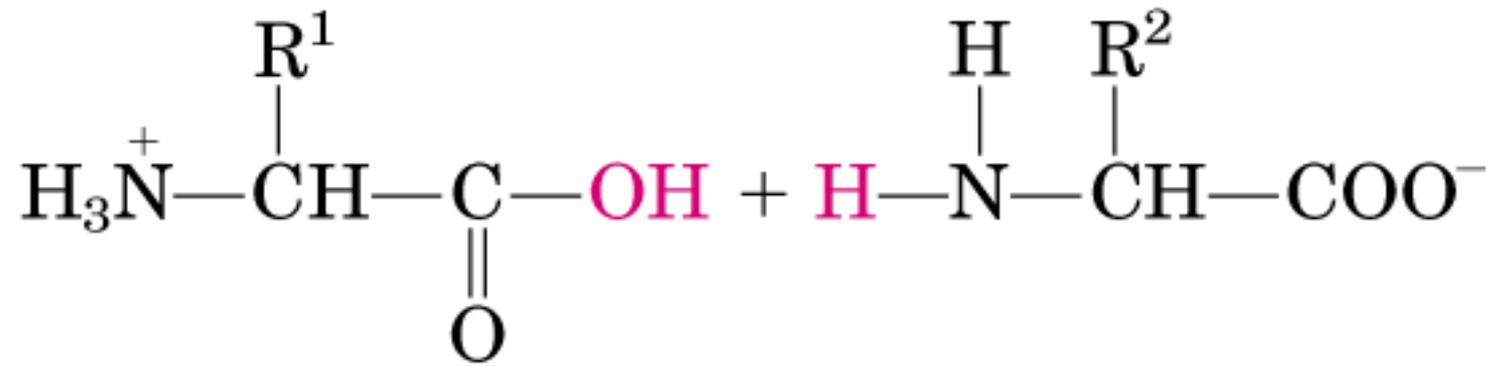
La fenilcetonuria es causada por falla de la enzima fenilalanina hidroxilasa

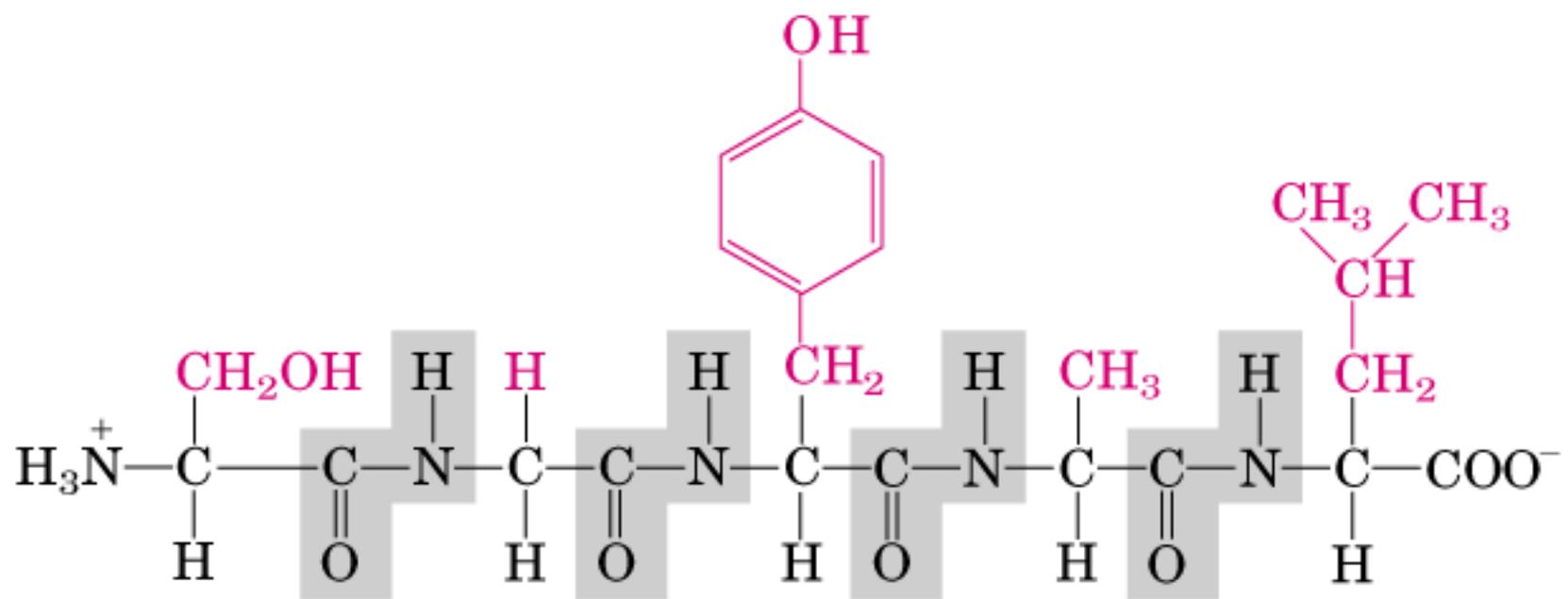


Si esta reacción no ocurre, la fenilalanina va a acumularse y habrá niveles deficientes de tirosina. El exceso de fenilalanina puede ser metabolizada a fenilcetona, a través de una ruta transaminasa con glutamato. Los metabolitos incluyen fenilacetato, fenilpiruvato y feniletilamina . Se puede diagnosticar mediante la detección de niveles elevados de fenilalanina en sangre y por la presencia de fenilcetonas en la orina, aunque la mayoría de los pacientes son diagnosticados por screening en su nacimiento.

La fenilalanina es un aminoácido grande y neutro (LNAA, del inglés *Large Neutral Aminoacids*). Este tipo de aminoácidos compite por el transporte a través de la barrera hematoencefálica (BBB, del inglés *Blood - Brain Barrier*), mediante un transportador de LNAAs (LNAAT, del inglés *Large Neutral Aminoacids Transporter*). En el caso de que la fenilalanina se encuentre en exceso en la sangre va a saturar el transportador. Además, niveles excesivos de Phe suelen disminuir los niveles de otros LNAAs en el cerebro. De esta forma, debido a que estos aminoácidos son necesarios para la síntesis de proteínas y neurotransmisores, los niveles altos de Phe dificultan el desarrollo cerebral causando retraso mental.

UNIÓN PEPTÍDICA



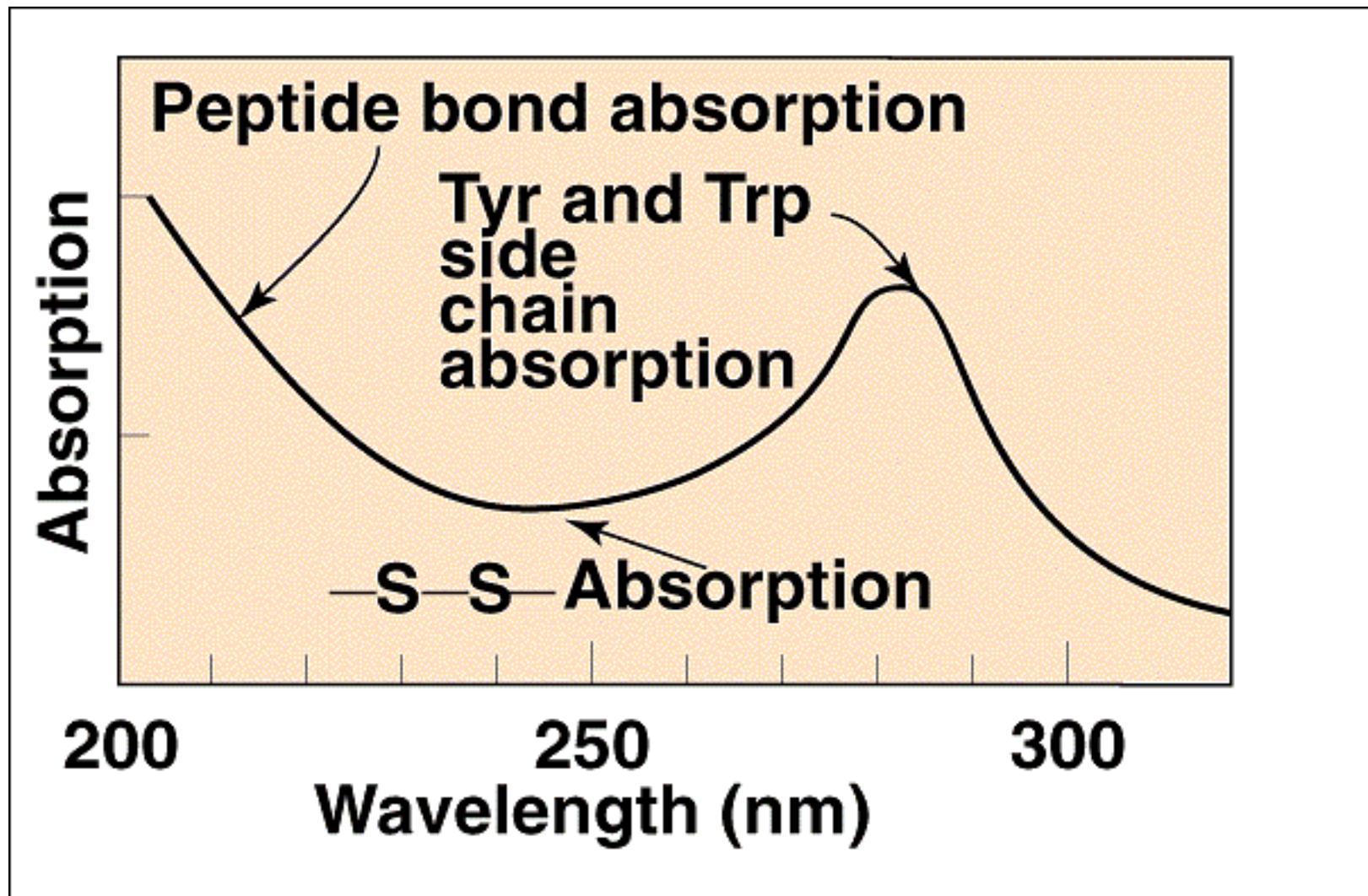


Amino-terminal end

Carboxyl-terminal end

ALGUNOS PÉPTIDOS DE IMPORTANCIA BIOLÓGICA

Nombre	N°de Aa	Importancia Biológica
Carnosina	2	Regula en pH intramuscular
Glutación	3	Coenzima de varias enzimas
Endorfinas	5	Analgésico endógeno
Angiotensina II	8	Hipertensor arterial
Bradikinina	9	Potente hipertensor
Ocitocina	9	Causa contracción del útero
Vasopresina	9	Hormona antidiurética
Gramicidina	10	Antibiótico
Gastrina	17	Estimula secreción de HCl
Insulina	51	Hormona pancreática.



<http://biomodel.uah.es/model1j/prot/peptidos.htm>