

## Ficha de trabajo 3: Aminoácidos y salud

Lee el siguiente texto con atención.

### Aminoácidos y salud

Es posible determinar una variedad de enfermedades metabólicas mediante el análisis de los niveles aumentados de aminoácidos específicos en orina o en sangre. Los aminoácidos totales de la orina se determinan mediante la **titulación** con formol, el formaldehído reacciona con grupos aminos básicos y de ese modo permite la titulación siguiente de los grupos ácidos de los aa. La excreción diaria del nitrógeno en los aminoácidos oscila entre 100 y 400 mg, que representan 1 a 2 % del nitrógeno urinario total.

La identificación y la cuantificación de los aminoácidos específicos en la sangre y la orina se realizan mediante la separación cromatográfica en papel, por capa delgada (TLC), por columnas de intercambio iónico y separación electroforética de muestras de sangre y orina desalinizadas por métodos electrolíticos.

El metabolismo anormal de los aminoácidos (aminoacidopatías) por lo general produce cantidades anormales de aminoácidos específicos en la orina (**aminoaciduria**).

La **fenilcetonuria** (FC), una enfermedad caracterizada por deficiencia mental, se asocia con la presencia de ácido fenilpirúvico en la orina y niveles séricos elevados de fenilalanina debidos a una deficiencia hereditaria de fenilalanina hidroxilasa hepática, que convierte la fenilalanina en tirosina. La disponibilidad del tratamiento durante la ingestión se indica apenas se detecta la enfermedad. Por esto muchos países promulgaron leyes sobre la necesidad de detectar la FC en todos los neonatos. La fenilcetonuria clásica debe diagnosticarse en las primeras semanas después del nacimiento para impedir el retraso mental mediante una elección adecuada de la dieta, de modo que se eliminen de ella los alimentos que contengan proteínas con una elevada proporción de fenilalanina. Como la fenilalanina se necesita en pequeña cantidad para un crecimiento adecuado (es un aminoácido esencial) debe controlarse cuidadosamente la cantidad de fenilalanina en la dieta.

### Preguntas guía:

1. ¿Cuáles son los dos métodos que se citan en el texto para poder identificar y cuantificar la presencia de aminoácidos en la orina?
2. ¿En qué consiste la electroforesis? Busca información al respecto y resúmela en un párrafo breve.
3. ¿Cuáles son los estudios que se realizan en nuestro país a los recién nacidos? ¿Se incluye un estudio para detectar fenilcetonuria? ¿Por qué piensas que es importante que estos estudios se lleven a cabo?
4. ¿Cómo debe ser la dieta de un bebé al que se le ha diagnosticado fenilcetonuria?
5. ¿Qué significa que la fenilalanina es un aminoácido esencial?
6. El siguiente resumen (o abstract) corresponde a un estudio realizado en niños menores de dos años:

Estudio observacional descriptivo prospectivo realizado con el objetivo de determinar mediante electroforesis las relaciones porcentuales de aminoácidos excretados es una muestra de orina recolectada en niños de tres grupos etáreos: - recién nacidos a término: 46 pacientes (35.7 %), - recién nacidos pretérminos: 43 pacientes (33.3 %) y - lactantes

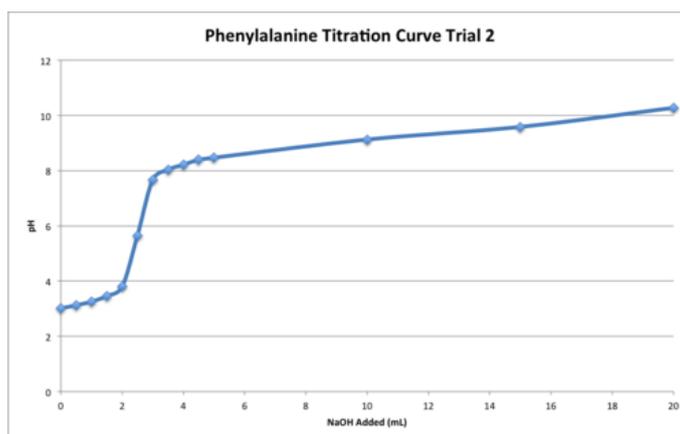
(menores de dos años de edad) 46 pacientes (31 %). Los promedios obtenidos fueron los siguientes: 1- Recién nacidos a término: taurina: 19 %, glutamina: 17 %, glicina, histidina y alanina 12 %, serina: 9 %, fenilalanina 8 %, lisina: 6 % y triptófano: 5 %. 2- En el grupo de recién nacidos pre término los valores porcentuales obtenidos fueron: glutamina: 26 %, glicina: 13 %, histidina: 15 %, serina y taurina: 9 %, alanina: 14 %, ácido aspártico 24 %, fenilalanina: 3 %, triptófano y lisina 2 %. 3- En el tercer grupo etéreo, constituido por lactantes (menores de dos años) los porcentajes se dieron de la siguiente manera: glutamina: 20 %, fenilalanina: 6 %, serina y glicina: 17 %, lisina: 7 %, alanina: 14 %, taurina y triptófano: 2 %, histidina: 15 %. No se encontró correlación lineal, entre la edad materna, el apgar (tanto al minuto como a los cinco minutos) y los niveles de cada aminoácido. No hay variación estadísticamente significativa de los valores discriminativos por sexo, peso al nacer enfermedades durante el embarazo y el parto y drogas administradas. Los hallazgos del siguiente estudio no fueron comparados con estudios anteriores, debido a que esta investigación es precursora dentro de este tema.

- ✓ ¿Qué método utilizaron para cuantificar la concentración de los aminoácidos en la orina?
- ✓ ¿Qué variables se tomaron en cuenta en la investigación? ¿Cuál piensas que fue la pregunta investigable?
- ✓ Organiza los datos obtenidos en una gráfica.
- ✓ ¿Cuáles fueron las conclusiones del estudio?

7. En nuestro país en el período comprendido entre diciembre de 2008 y marzo de 2013, fueron detectados 13 casos de fenilcetonuria clásica; con una incidencia de hiperfenilalaninemias de 1 en 10.639 niños estudiados.

*¿Qué opinión te merece este dato relacionándolo con tu respuesta en la pregunta 3?*

8. La siguiente gráfica representa la curva de titulación de la fenilalanina:



- ✓ ¿Cuál es el punto isoiónico de la fenilalanina? ¿En qué forma se encuentra la fenilalanina cuando se alcanza dicho punto?
- ✓ ¿Qué zonas identificas en la curva?

**Autora:** Anarella Gatto.

**Créditos:**

- *Referencias bibliográficas:*
  - ✓ Gennaro, A. (2003). *Remington Farmacia*. (20ª edición). Buenos Aires, Argentina: Médica Panamericana.
  - ✓ Rasner, M., Vomero, A., Varacchi, C., Peluffo, G., Giachetto, G., y Kanopa, V. (2014). *Fenilcetonuria. Descripción de un caso clínico*. Recuperado de: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1688-12492014000100006](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492014000100006)
  - ✓ Jaramillo, A., Mesa, G. y Espinal, D. (1990). *Estudios electroforético de aminoácidos excretados por orina de niños sanos menores de dos años de edad Medellín 1990*. Recuperado de: <http://revistas.ces.edu.co/index.php/medicina/article/view/2450>
  - ✓ Universidad de Oviedo. Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. (2014). *Prácticas de bases moleculares de la enfermedad*. Recuperado de: [https://bbm.uniovi.es/c/document\\_library/get\\_file?uuid=e2be075a-418a-4f1d-a54b-078d871a7d08&groupId=1113303](https://bbm.uniovi.es/c/document_library/get_file?uuid=e2be075a-418a-4f1d-a54b-078d871a7d08&groupId=1113303)
- *Imágenes:*
  - ✓ Curva de titulación de la fenilalanina: [https://openwetware.org/wiki/User:Monika\\_Gasiorrek/Notebook/CHEM-571\\_2014F/2014/09/03](https://openwetware.org/wiki/User:Monika_Gasiorrek/Notebook/CHEM-571_2014F/2014/09/03)

**Fecha de publicación:** 3 de noviembre de 2018

---



Esta obra está bajo una [Licencia Creative Commons Atribución-CompartirIgual 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/).