

Glucogenosis

Wilson Daza Carreño. MD.

Pediatra, MSc, Gastroenterólogo Pediatra.

Unidad de Gastroenterología, Endoscopia y Soporte Nutricional

Clínica del Niño "Jorge Bejarano" (ISS), Santafé de Bogotá, D.C.

I. Introducción

El glucógeno es un polisacárido formado por cadenas de glucosa con uniones alfa 1,4 y alfa 1,6. Las uniones alfa 1,6 son las que permiten la ramificación del glucógeno. Constituye una forma de almacenamiento de glucosa de rápida movilización y es fundamental para el músculo esquelético, el cual obtiene su energía a partir de la glucosa durante el ejercicio. Durante el reposo, el principal combustible del músculo está constituido por los ácidos grasos.

El hígado es el órgano encargado de regular los niveles de glucosa durante el ayuno y los períodos post-prandiales, encargándose de almacenar glucosa como glucógeno o de degradar éste cuando la glicemia desciende por debajo de los niveles normales. El hígado a diferencia de otros órganos, no usa glucosa como combustible para su funcionamiento, sino principalmente cetoácidos derivados de la degradación de aminoácidos.

II. Metabolismo

El glucógeno se sintetiza y se degrada por diferentes vías metabólicas (Anexo No. 1). La dirección del metabolismo depende de los estímulos hormonales correspondientes.

A. Síntesis

El dador de glucosa en la síntesis de glucóge-

no es el UDP-glucosa, que a su vez se forma a partir de glucosa 1 fosfato y UTP catalizado por la enzima UDP glucosa pirofosforilasa.

La glucosa entra a la célula y es fosforilada por el ATP a glucosa 6 fosfato catalizado por la enzima Hexoquinasa.

La glucosa 6 fosfato se convierte en glucosa 1 fosfato por acción de la enzima fosfoglucomutasa.

La transferencia de glucosa desde la UDP glucosa al residuo terminal de glucógeno, está catalizado por la glucógeno sintetasa cuya acción sólo permite formar enlaces alfa 1,4. Para formar enlace alfa 1,6 es necesario que la enzima ramificante o transglucosidasa esté presente.

B. Degradación

La enzima que participa en la escisión de los residuos de glucosa desde glucógeno es la fosforilasa o glucógeno fosforilasa. Con esta enzima, el glucógeno se degrada sólo hasta cierto límite ya que la fosforilasa no es activa para romper las uniones alfa 1,6. Entonces es necesario la enzima desramificante. Todas las moléculas que se liberan en la degradación del glucógeno lo hacen en forma de glucosa 1 fosfato.