

IQB88

Post-Grado

ASIGNATURA: PORFIRINAS Y PORFIRIAS. ETIOPATOGENIA CLINICA Y TRATAMIENTO.
CARRERA: Graduados de Cs. Químicas, Medicina, Cs. Biológicas, Farmacia y Bioquímica.
CARACTER: Post-Grado.
DURACION: 5/5 al 7/5/87.
RESPONSABLES: A.M. del C. Batlle, P. Magnin, E. Wider, A.M. Stella y M.V. Rossetti.
HORAS DE CLASE: 30hs.; Teóricas: 9 hs. Prácticas: 21 hs.

PROGRAMA.Parte Teórica.

Introducción. Tetrapirroles: precursores, estructura y propiedades. Distribución, aislamiento, identificación y cuantificación. Biosíntesis de porfirinas. Estudio de las enzimas: Succinato CoA sintetasa, δ -aminolevulónico sintetasa (ALA-S), δ -aminolevulónico dehidrasa (ALA-D), Porfobilinogenasa y sus componentes: deaminasa e isomerasa, Uroporfirinógeno decarboxilasa, Coproporfirinogenasa, (CPGasa), Protoporfirinogenasa (PPGasa), y Ferroquelatasa. Regulación de la síntesis de porfirinas: Papel del ALA-Sintetasa. Porfirias. Clasificación. Sintomatología clínica. Bioquímica patológica de las porfirias. Porfiria experimental. Su aplicación en el estudio de las porfirias humanas. Naturaleza enzimopatológica de las distintas porfirias. Defectos enzimáticos características. Patogénesis, diagnóstico, curso y terapia de porfirias. Discusión general. Listado internacional de drogas porfirinogénicas. Contribución al diagnóstico y tratamiento.

Parte Práctica.

Recolección de muestras y fluidos para el aislamiento y determinación de precursores. Determinación cuantitativa del ácido Delta-Aminolevulónico (ALA-D) y del Porfobilinógeno (PBG) en orina; test del PBG. Determinación cuali y cuantitativa de porfirinas en orina, heces y sangre. Cromatografía en capa delgada y cromatografía líquida de alta presión (HPLC). Determinación de la actividad de la enzima ALA-Dehidrasa en sangre. Procedimientos a seguir en el laboratorio según las distintas porfirias. Interpretación de resultados. Su importancia en el diagnóstico de las porfirias.

Bibliografía.

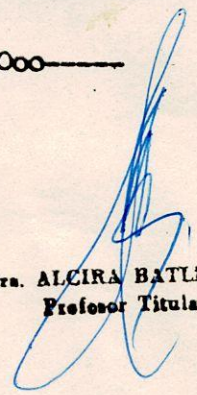
- Batlle A.M. del C., Magnin P.H. y Wider E. Porfirinas y Porfirias. Etiopatogenia, Clínica y Tratamiento. Editorial Eudeba (1981).
- Increase in the Amount of Erythrocyte δ -Aminolevulinic Acid Dehydratase in Workers with Moderate Lead Exposure - Fujita, Sato & Sano. Int. Arch. Occup. Environ Health (1982) 50, 287-297.
- Topical Problems in the Biosynthesis of Red Blood Pigment. Burchard Franck. Angew. Chem. Int. Engl. 21 (1982) 343-353.
- Bovine Protoporphyrin: Documentation of autosomal recessive inheritance and comparison with the human disease through measurement of heme synthase activity. Bloomer, Morton, Reuter & Ruth. Am. J. Hum. Genet. 34 (1982) 322-330.
- A new assay for protoporphyrinogen oxidase. Evidence for a total deficiency in that activity in a heme-less mutant of Saccharomyces Cerevisiae. Camadro, Urban Grimal & Labbe. Biochem. and Biophys. res. comm. 106 (1982) 724-730.
- Enhancement and inhibition of enzymes of heme metabolism by diethyl maleate in the rat kidney. Maines. Arch. Biochem. & Biophys. 216 (1982) 17-26.
- An in vitro model demonstrating the glucose effect and the influence of fasting on porphyrin metabolism. Schoenfeld, Greenblat, Epstein, Lahav, Beigel & Atsmon. FEBS Letters 138 (1982) 277-279.
- Porphyrin-Induced photodamage as related to the subcellular localization of the porphyrins. Sandberg, Romslo, Howding & Bjorndal. Acta Dermatovener Suppl. 100 (1982) 75-80.
- Studies on the Toxicology of Hexachlorobenzene. Koss, Subert, Seubert, Seidel, Koransky & Ippen. Arch. Toxicol. 52 (1983) 13-22.
- Changes in haem synthesis associated with occupational exposure to organic and inorganic sulphide. Tenhunen, Savolainen & Jappinen. Clinical Sciences 64 (1983) 187-191.
- Analysis of Porphyrin Carboxylic Acids in Biological fluids by High-Pressure Liquid Chromatography. Chiba & Sassa. Analit. Biochem. 127 (1983) 1-10.

- Some aspects of porphyrins neurotoxicity in vitro. Riopelle & Kennedy. Can. J. Physiol. Pharm. 60 (1982) 707-
- Effects of ALA and PBG and structurally related amino acids on 2-deoxyglucose uptake in cultured neurons. Russell Lamm & Taljaard. Neurochemical & (1982) 1009.
 - Neurotoxic aspects of porphyriopathis. Silberheld, Hruska & Bradley. Environmental Res. 29 (1982) 459.
 - Experimental Porphyric Neuropathy. Sema, Kennedy, Blakeslee & Robertsop. J. Canad. Sci. Neurolog. 8 (1981) 105.
 - Studies on C erebellar Haem Metabolism in the rat in vivo. De Matteis & Ray. J. Neurochem. 39 Nº 2 (1982) 551-556.
 - Porphyrins and the Kidney. Day, Eales & Disler. Nephron 28 (1981) 261-267.
 - Determination of coproporphyrin I and III isomers by high-performance liquid chromatography. Udagawa & Hayashi. J. of Chr. 233 (1982) 338-342.
 - High-Performance liquid chromatographic differentiation of urinary free porphyrins. Gaetani, Laureri & Vitto. J. of Chr. 231 (1982) 425-432.
 - Development and utilization of a procedure for measuring urinary porphyrins by high-Performance Liquid Chromatography. Hill, Bailey & Needham J. of Chr. 232 (1982) 251-260.
 - High-Performance Liquid Chromatographic Analysis of Porphyrins and their isomers with Radial Compression Columns. Seubert & Seubert. Analytical Biochem. Vol. 124 Nº 2 (1982) 303-307.

-----ooOoo-----


 Dra. Alicia E. Colo
 Directora
 Departamento de Química Biológica

23-12-86


 Dra. ALCIRA BATTLE de ALBERTONI
 Profesor Titular Q. Biología