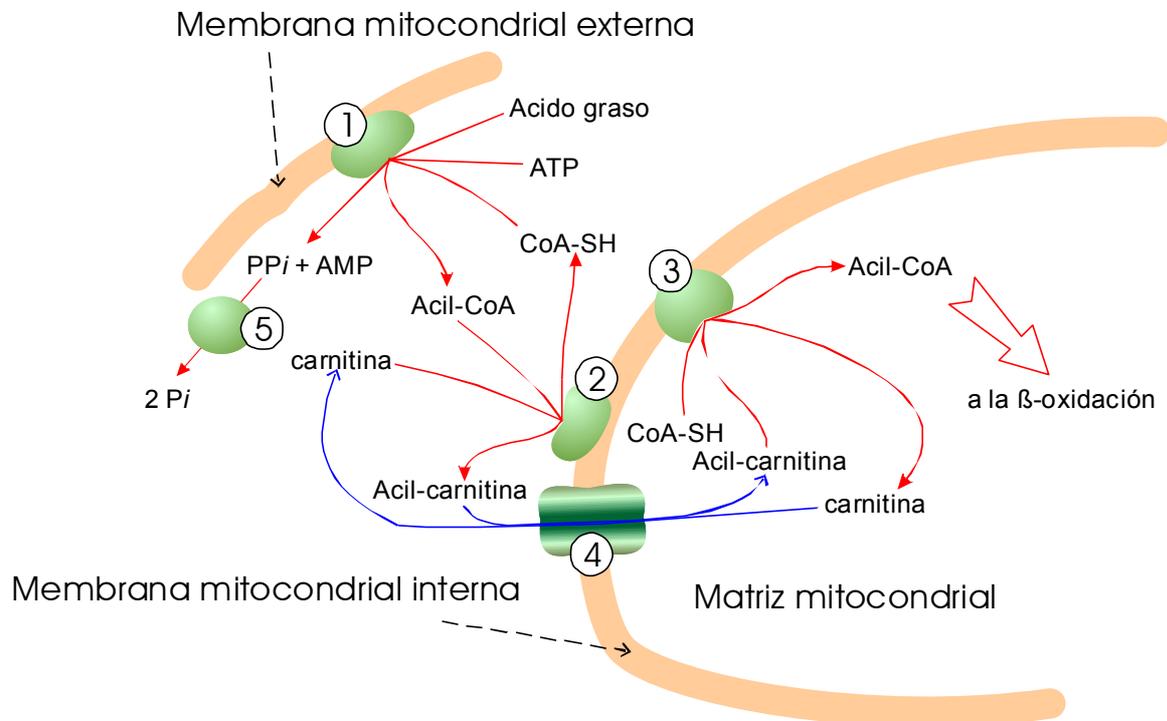


La beta oxidación mitocondrial de los ácidos grasos

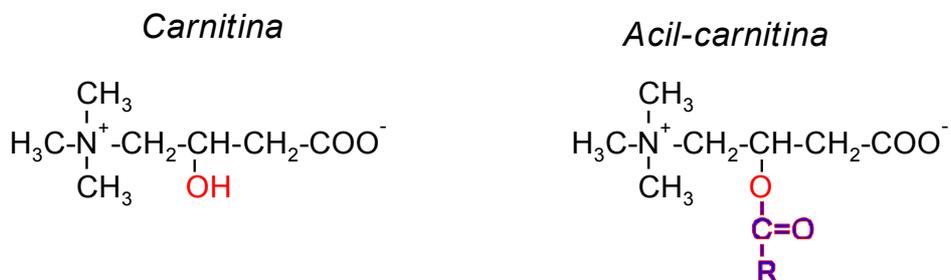
Ocurre en mitocondrias de animales y hongos (NO en plantas)

1) Activación y entrada en la mitocondria:



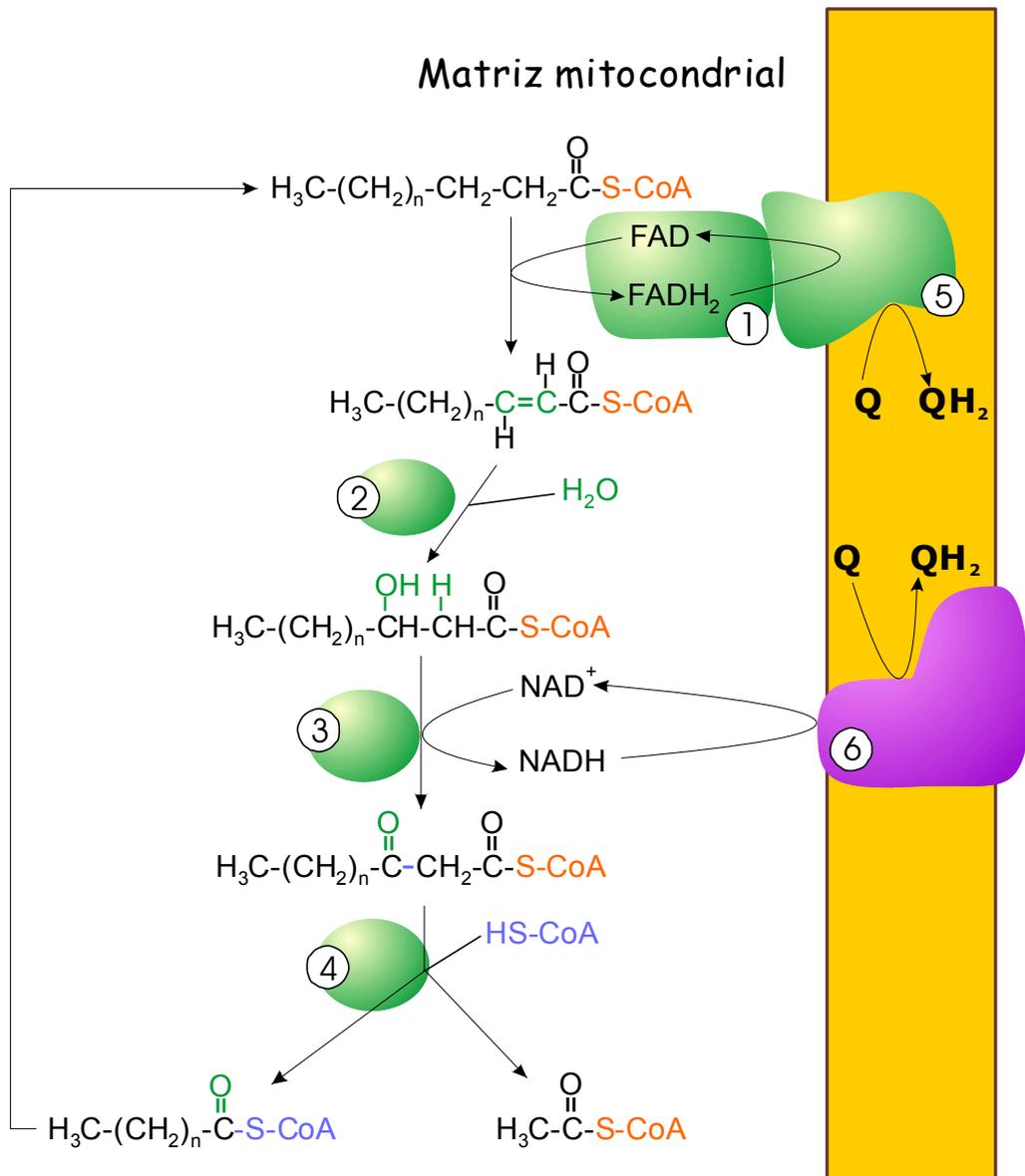
1. **AcilCoA sintetasa** (hay 3 isoenzimas diferentes, especializadas en ácidos grasos de cadenas larga, media y corta, respectivamente).
2. **AcilCoA:carnitina aciltransferasa I** (cara *externa* de la membrana mitocondrial interna)
3. **AcilCoA:carnitina aciltransferasa II** (cara *interna* de la membrana mitocondrial interna)
4. Cotransportador carnitina:acilcarnitina
5. Pirofosfatasa inorgánica.

2) Estructuras de la carnitina y la acilcarnitina



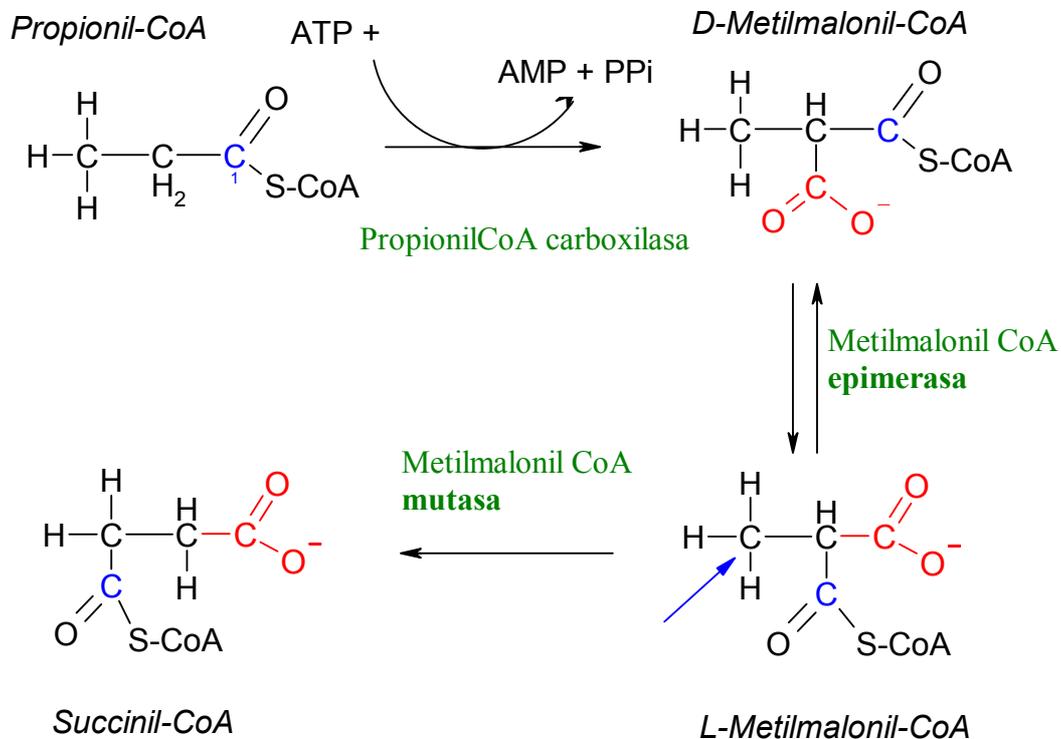
El mecanismo de la acilCoA sintetasa se ha explicado en el tema II de la asignatura. Repáselo.

3) La beta oxidación mitocondrial de un ácido graso saturado:



1. **Acil-CoA deshidrogenasa** (hay 3 isoenzimas diferentes, especializadas en acil-CoA de cadenas larga, media y corta, respectivamente)
2. **trans- enoil hidratasa**
3. **L-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa**
4. **β-cetoacil-CoA Tiolasa** (tiolasa)
5. flavoproteína transferidora de electrones (a la ubiquinona)
6. Centro respiratorio I de la cadena de transporte electrónico mitocondrial.

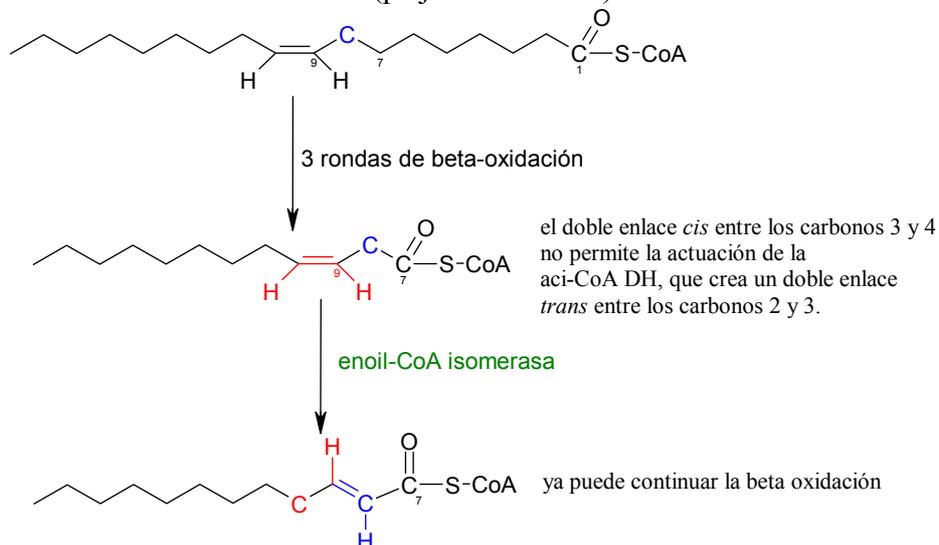
En el caso de los ácidos grasos con un número impar de átomos de carbono, que aunque menos importantes que los de número par también se encuentran en la dieta, la molécula resultante de la última ruptura tiolítica es el propionil-CoA en lugar de acetil-CoA. Para su metabolismo se requiere una ruta auxiliar:



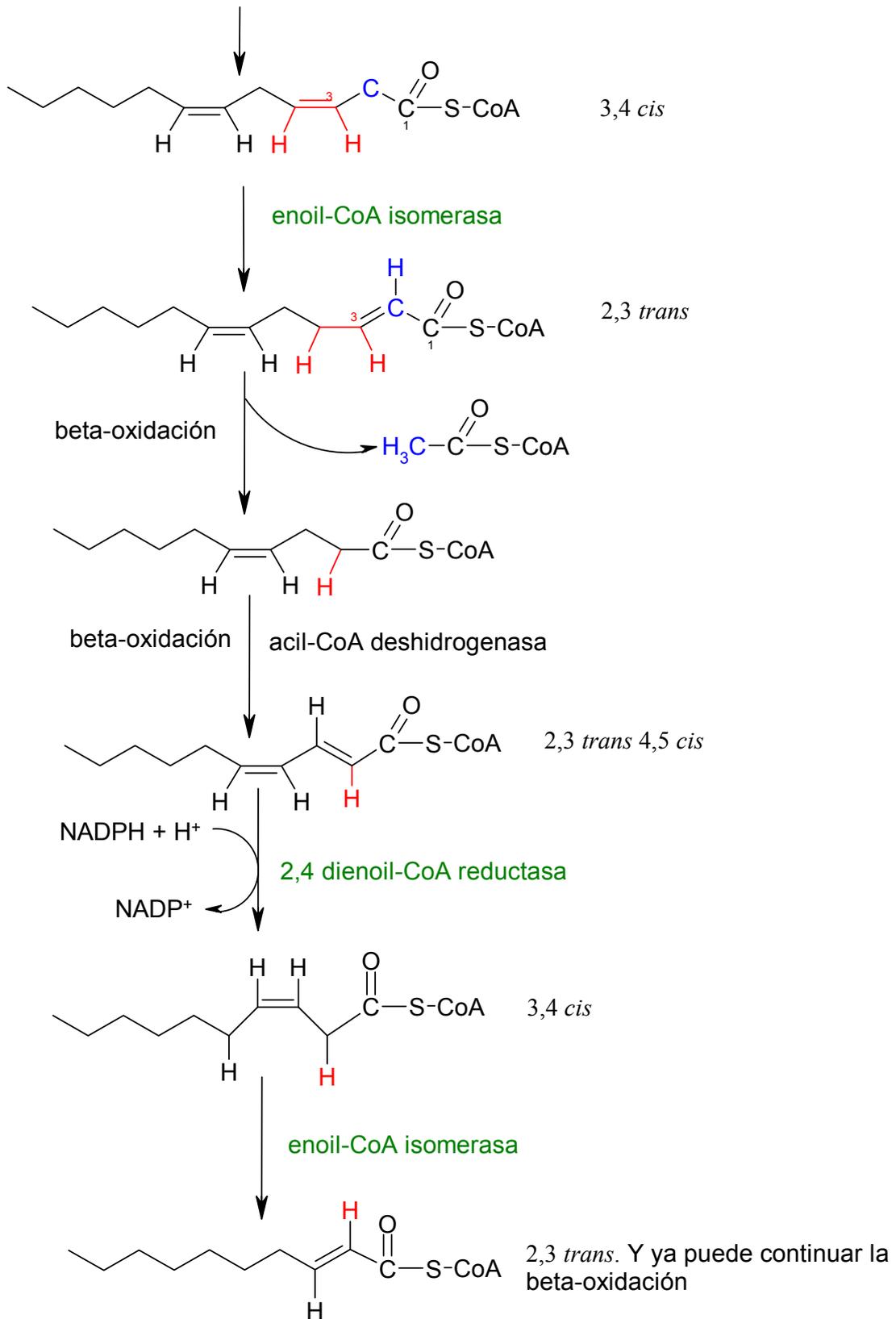
La enzima metilmalonil-CoA mutasa requiere como coenzima cobalamina.

La beta oxidación de los ácidos grasos insaturados plantea el problema de la posición y la estereoquímica de los dobles enlaces. En efecto, la mayor parte de los dobles enlaces en los ácidos grasos naturales son *cis*, mientras que en la beta oxidación se crea un doble enlace *trans*. Los dobles enlaces *cis* no permiten la continuación de la ruta. Para solventar este problema se emplean dos enzimas auxiliares (señaladas en verde en las figuras)

1) Caso de los ácidos monoinsaturados (p.ej. ácido oleico)



2) Caso de los ácidos grasos poliinsaturados (p. ej., ácido linoleico).
Tras tres rondas de beta oxidación, la situación es la siguiente:



Como ejercicio, calcule

- 1) El número de moles de ATP que se producirían por la oxidación completa de una molécula de ácido palmítico a CO_2 y agua, asumiendo 2,5 ATP por par de electrones transferidos desde el NADH al oxígeno, y 1,5 ATP por cada par de electrones transferidos desde el FADH_2 hasta el oxígeno.
- 2) El número de moles de agua producidos por la degradación completa de un mol del triglicérido tripalmitoil glicerol.
- 3) Empleando el dato anterior, calcule el número de litros de agua que se producen por la degradación total de 1 kg de tripalmitoil glicerol.