

LAS ENZIMAS NUNCA TRABAJAN SOLAS, SON PROMISCUAS Y ME CONDICIONAN LA VIDA

DR. CRISTÓBAL COLÓN MEJERAS

Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de las Enfermedades Metabólicas Congénitas.
Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña.

DRA. MONTSERRAT MORALES CONEJO

Unidad de Enfermedades Minoritarias y Errores Congénitos del Metabolismo.
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

21
ABRIL 2023

APRENDAMOS SOBRE LO QUE SON LAS ENZIMAS: SON PROTEÍNAS

- Las enzimas son biomoléculas globulares de naturaleza **proteica** que actúan como catalizadores en las reacciones bioquímicas que tienen lugar en nuestro organismo. Esto quiere decir que las enzimas pueden aumentar la velocidad de estas reacciones **varios millones e incluso billones de veces** en comparación con la misma reacción en ausencia de la enzima.
- Tenemos que romper el concepto del siglo XIX que representa a la enzima como una llave y al sustrato como una cerradura. Realmente las enzimas son cadenas de aminoácidos plegados en una **conformación tridimensional específica** que le otorga sus funciones.
- En toda enzima es fundamental el espacio conocido como **centro activo** que es el lugar donde se une al sustrato y tiene lugar la reacción enzimática. Ahí es importante la labor de ciertos **aminoácidos clave** para que la reacción tenga lugar.

NUNCA TRABAJAN SOLAS

- Para realizar correctamente su labor, no solo la estructura tridimensional de la enzima es importante, también juegan un papel regulador y funcional otras moléculas orgánicas como los coenzimas y una serie de oligoelementos conocidos como **moléculas señal**, como por ejemplo iones de Zn, Fe, Se, Cu, Ca...
- Las enzimas **no trabajan solas**, de hecho, suelen organizarse en secuencias de distintas reacciones conocidas como **rutas metabólicas**, como por ejemplo el ciclo de la urea, etc. Las rutas metabólicas suelen estar reguladas por otras enzimas denominadas **enzimas reguladoras** (habitualmente es la primera enzima de la ruta).

SON PROMÍSCUAS

- Aunque las enzimas son específicas, lo cierto es que tienen también actividades secundarias que se manifiestan sobre todo bajo ciertas presiones selectivas, lo que les otorga un grado importante de promiscuidad. Esta **promiscuidad** es importante desde el punto de vista de la evolución.

ME CONDICIONAN LA VIDA

- El hecho de que existan modificaciones en la estructura o función de las enzimas, puede hacer que su funcionamiento no sea el adecuado dando lugar a dos situaciones fundamentales:
 1. Que se abra una nueva ruta metabólica con consecuencias que puede vivirse como una ventaja evolutiva o una enfermedad.
 2. Que modifique su capacidad enzimática específica dando lugar a un impacto significativo en el metabolismo y salud de la persona.

EN EL VÍDEO VEMOS VARIOS CASOS PRÁCTICOS DONDE LA ACTIVIDAD ENZIMÁTICA ESTÁ ALTERADA.