

# PIRUVATO CARBOXILASA (PC)

**Clasificación:** Ligasa

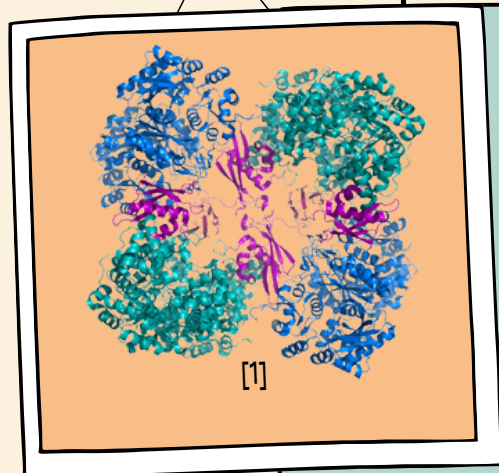
**Símbolo:** PC

**Reacción inicial de la gluconeogénesis a partir de piruvato:**

**Número de EC:** 6.4.1.1

Piruvato +  $\text{HCO}_3^-$  + ATP  $\rightarrow$  Oxalacetato + ADP + Pi

## ¿QUÉ HACE?



Es una enzima hepática mitocondrial dependiente de biotina, en forma de tetrámero constituido por cuatro subunidades idénticas. Cataliza la formación de oxalacetato a partir de piruvato y dióxido de carbono. Requiere energía en forma de ATP y la activación por elevada concentración de acetil-CoA, proveniente de la oxidación de las grasas [2].

## ACTIVIDAD DE LA ENZIMA

Las carboxilasas dependientes de la biotina llevan a cabo sus actividades en dos pasos secuenciales (dos sitios distintos).

**1º:** En el sitio activo biotina carboxilasa (BC) tiene lugar la carboxilación de la biotina, usa bicarbonato como donador del grupo carboxilo y requiere magnesio y ATP.

**2º:** En el componente carboxitransferasa que lleva a cabo el segundo paso, el grupo carboxilo se transfiere desde la carboxibiotina a un sustrato específico para cada enzima [3].

## VÍA METABÓLICA RELACIONADA

**Gluconeogénesis:** ruta metabólica anabólica que permite la biosíntesis de glucosa a partir de precursores no glucídicos [4].

## FACTORES QUE INFLUYEN EN SU ACTIVIDAD

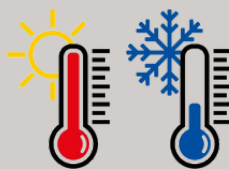
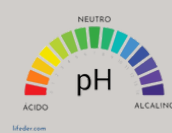
### COFACTORES

- ATP
  - Biotina
  - $\text{CO}_2$
- [5]

### pH:

Disminución: produce la actividad de la enzima.

Aumento: incrementará la actividad de la fosfofructoquinasa [5].



### Temperatura:

Mayor: menos activa.  
Menor: más activa [5].

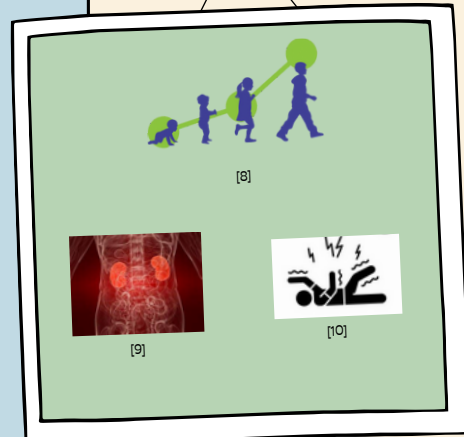
## EFECTOS DE SU ALTERACIÓN

Cuando se produce un déficit de la enzima PC, podría reflejarse en pacientes de edad temprana:

- Retraso en el crecimiento.
- Acidosis metabólica.
- Convulsiones frecuentes.

Ya que el gen PC(11q13.4q13.5), que se encarga de la conversión de piruvato a oxalacetato, presenta mutaciones.

Se recomienda asesorar genéticamente a las familias perjudicadas [7].



### Referencias:

- [1]. Piruvato carboxilasa [Internet]. Disponible en: [https://hmn.wiki/es/Pyruvate\\_carboxylase](https://hmn.wiki/es/Pyruvate_carboxylase)
- [2]. Cáceres, E. Piruvato Carboxilasa como encrucijada en el metabolismo [Internet]. Universidad de La Laguna; 2018, marzo [Consultado 3 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://riull.uil.es/xmlui/bitstream/handle/915/12345/Piruvato+carboxilasa+como+encrucijada+del+metabolismo+.pdf;jsessionid=F732CAB6162987FC9698C339AF155A84?sequence=1>
- [3]. Menéndez, J. Piruvato-carboxilasa de levadura [Internet]. División de Biotecnología Industrial. Centro de Ingeniería Genética y Biotecnología. AP 6162, CP 10600. Ciudad de La Habana, Cuba; 1998 [Consultado 3 de octubre de 2022]. Disponible en: <http://www.bioline.org.br/request?ba99013>
- [4]. Marco, F. Gluconeogénesis [Internet]. 2015, marzo 05 [Consultado 3 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://www.uv.es/marcof/Tema17.pdf>
- [5]. Quezada, M. Capsula bioquímica – Piruvato Carboxilasa [Internet]. 2021, junio 29 [Consultado 3 de octubre de 2022]. Disponible en: [https://www.youtube.com/watch?v=\\_jYchXV3SVY](https://www.youtube.com/watch?v=_jYchXV3SVY)
- [6]. ¿Qué es la TEMPERATURA? Escalas, tipos, calor, termómetro [Internet]. 2021. Disponible en: [https://www.youtube.com/watch?v=cc05\\_nymjbc](https://www.youtube.com/watch?v=cc05_nymjbc)
- [7]. Wang, D. Deficiencia de piruvato carboxilasa [Internet]. 2013, noviembre [Consultado 3 de octubre de 2022]. Disponible en: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=ES&Expert=3008](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=3008)
- [8]. Rondón CM. Problemas de talla baja y de retraso en el crecimiento de niños [Internet]. 2018. Disponible en: <https://cesarmiguelrondon.com/intereses/salud-y-bienestar/problemas-de-talla-baja-y-de-retraso-en-el-crecimiento-de-ninos/>
- [9]. Acidosis metabólica [Internet]. 2013. Disponible en: [https://www.eured.cu/Acidosis\\_metab%C3%B3lica#/media/File:Acidosis\\_metab%C3%B3lica.jpg](https://www.eured.cu/Acidosis_metab%C3%B3lica#/media/File:Acidosis_metab%C3%B3lica.jpg)
- [10]. <https://www.shutterstock.com/es/search/convulsi%C3%B3n>