



Infografía sobre la α -Galactosidasa A

Carlos Antonio Hernández Rivas* 

Licenciatura en Biotecnología, Facultad de Ciencias Biológicas, Benemérita Universidad Autónoma de Puebla, Puebla, México.

*Email: carlos.hernandez.rivas@hotmail.com

06 de Febrero de 2023

DOI: <http://doi.org/10.5281/zenodo.7613508>

Editado por: Yolanda Elizabeth Morales-García (Facultad de Ciencias Biológicas, Benemérita Universidad Autónoma de Puebla).

Revisado por: Jesús Muñoz-Rojas (Instituto de Ciencias, Benemérita Universidad Autónoma de Puebla).

Colección de ESMOS

Resumen

La α -Galactosidasa A (α -D-Galactosidasa Galactohidrolasa) o α -Galactosidasa humana, es una enzima de tipo glucosidasa lisosomal, la cual se encarga de hidrolizar los enlaces galactosídicos dentro de los glicolípidos, es decir, degradarlos [1]. La enzima se encuentra activa dentro de los lisosomas, en las que procesa y recicla componentes celulares de los que se hace uso. La función específica de la enzima es la



de romper la globotriaosilceramida, molécula de reciclaje de eritrocitos viejos.

Su estructura se encuentra codificada por un gen estructural dentro de los cromosomas X, en específico: Xq1 - q22, y está formada por 2 cadenas de aminoácidos; con 429 cada cadena. Un 28% de la primera cadena se encuentra en forma de hélice alfa y otro 22% en lámina beta. De igual manera, un 27% de la segunda cadena se encuentra en forma de hélice alfa y un 21% en forma de lámina beta. Al sintetizarse la forma madura de la enzima, esta adquiere la estructura de una proteína homodimérica que contiene cadenas de oligosacáridos enlazados a asparaginas.

El gen α -Gal A (GLA) es el responsable de la codificación de la enzima α -Galactosidasa A. Este gen se encuentra en todas las células animales, sin embargo, las mutaciones en este gen dan como resultado la enfermedad de Fabry [2]; un desorden recesivo y hereditario relacionado con los cromosomas X, que se caracteriza por el depósito de glicoesfingolípidos, globotriaosilceramida en lisosomas vasculares. Una muerte prematura se observa para los varones afectados debido a una enfermedad oclusiva del corazón, riñón y/o cerebro, sin embargo, las damas suelen ser asintomáticas. Los afectados presentan afecciones a nivel neurológico (dolor), cutáneo (angioqueratoma), renal (proteinuria y fallo renal), cardiovascular (cardiomiopatía y arritmia), cocleo-vestibular y cerebrovascular (ataques isquémicos transitorios y apoplejías). Se clasifica según la mutación del gen en tardía y clásica [3].

Esta enzima cuenta con múltiples aplicaciones biotecnológicas, por ejemplo, dentro del área alimenticia se utiliza para la eliminación de oligosacáridos de la familia de la rafinosa de la leche de soya y la cristalización de azúcar. Mejora la calidad de los alimentos para alimentos y el procesamiento de biomásas. Asimismo, dentro del área biomédica proporciona avances terapéuticos para el tratamiento de la enfermedad de Fabry, grupos de conversión sanguínea y la eliminación de epítomos inmunogénicos del tipo α -Gal en el xenotrasplante [4].

Palabras clave: enzimas; α -Galactosidasa A; lisosomas; hidrólisis; globotriaosilceramida.

<https://sites.google.com/view/esmosbuap/esmos-2023/esmos-39>

Referencias

- [1]. Bishop DF, Calhoun DH, Bernstein HS, Hantzopoulos P, Quinn M, Desnick RJ. Human alpha-galactosidase A: nucleotide sequence of a cDNA clone encoding the mature enzyme. Proc Natl Acad Sci [Internet]. 1986 Jul 1;83(13):4859–63. Available from: <https://doi.org/10.1073/pnas.83.13.4859>
- [2]. Wikipedia. Alfa-galactosidasa [Internet]. Revisado el 4 de octubre de 2022. Available from: <https://es.wikipedia.org/wiki/Alfa-galactosidasa>
- [3]. Orphanet. Enfermedad de Fabry [Internet]. Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. 2022 [cited 2023 Feb 5]. Available from: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=94&Disease_Disease_Search_diseaseType=ORPHA&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=324&Enfermedade\(s\)/grupo_de_enfermedades=Deficiencia-de-alfa-galactosidasa-A&title=Deficiencia-de-alfa-galactosidasa-A&search=Disease_Search_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=94&Disease_Disease_Search_diseaseType=ORPHA&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=324&Enfermedade(s)/grupo_de_enfermedades=Deficiencia-de-alfa-galactosidasa-A&title=Deficiencia-de-alfa-galactosidasa-A&search=Disease_Search_Simple)
- [4]. Bhatia S, Singh A, Batra N, Singh J. Microbial production and biotechnological applications of α -galactosidase. Int J Biol Macromol [Internet]. 2020;150:1294–313. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S014181301934841X>

Esmos 39

