

ENFERMEDADES **MITOCONDRIALES** (1)

la **CELULA** y la **MITOCONDRIA**

Las células, como organismos vivos, precisan energía en sus procesos biológicos necesarios para cumplir su función y para multiplicarse.

Hace miles de millones de años, al inicio de la vida en la Tierra, las células primitivas producían en su medio interno (Citoplasma) la energía que necesitaban a partir de reacciones bioquímicas dependientes del material genético de su núcleo (ADN nuclear). Está universalmente aceptado que durante el proceso de evolución se produjo un suceso trascendental: las células primitivas fueron “invadidas” por otras células elementales (las actuales **Mitocondrias**) que aportaron su propio material genético (ADN mitocondrial). El resultado fueron las actuales células animales.

¿Por qué tuvo éxito éste suceso?. Porque, por un lado, la célula primitiva aumentaba su capacidad para obtener energía (las mitocondrias producen la mayor parte de la energía de la célula), y por otro porque la célula “huésped” (actuales mitocondrias) estaba a salvo en un medio protegido de depredadores y rico en nutrientes, ¡relación simbiótica perfecta!.

A partir de entonces las células animales obtienen energía de su **Citoplasma** (por la Glucólisis, dependiente del ADN nuclear) y de las **Mitocondrias** incorporadas (por la Fosforilación oxidativa, dependiente del ADN mitocondrial).

Para que ambas fuentes de producción de energía funcionen, precisan: Primero que el ADN nuclear y el ADN mitocondrial (ADN-mt) no estén dañados (mutaciones) y segundo que uno y otro puedan duplicarse.

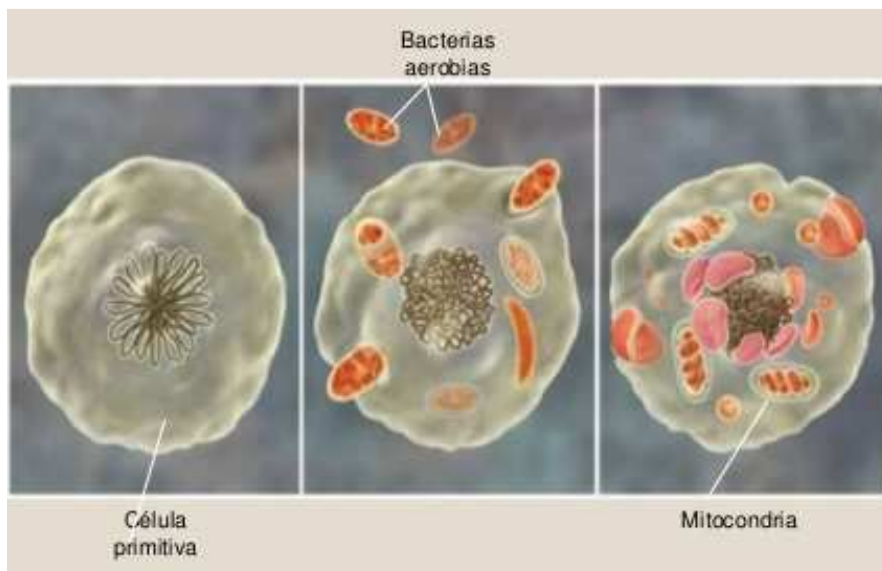
Mutaciones en el ADN nuclear y en el ADN mitocondrial o bien un déficit en su duplicación, causarán alteraciones genéticas que se manifestarán en forma de enfermedades.

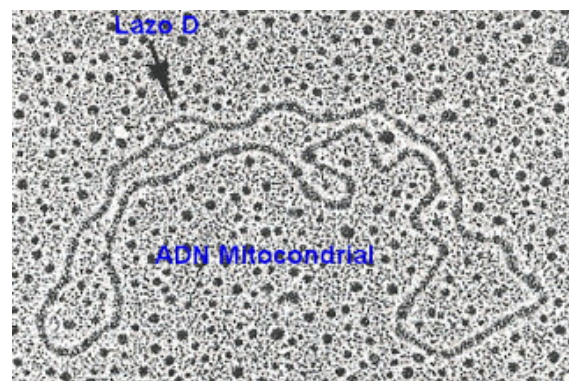
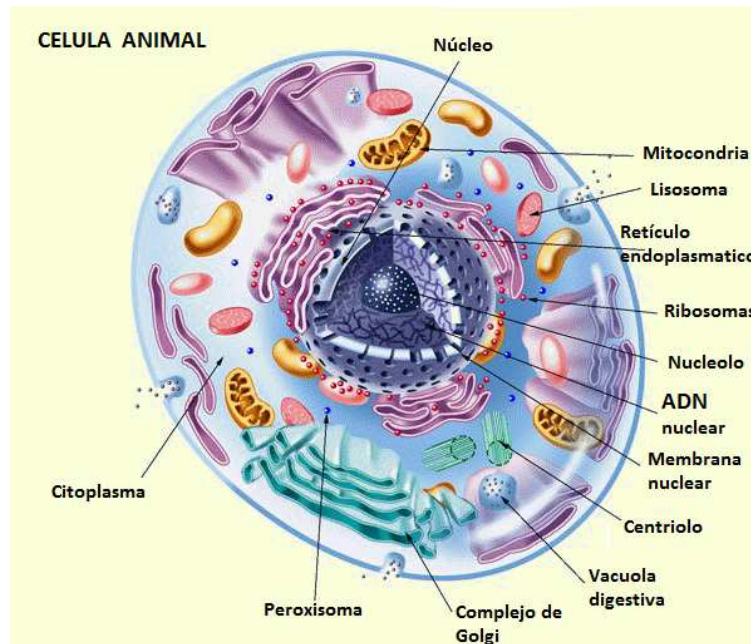
El ADN nuclear se duplica durante la división celular. El ADN-mt se duplica **además** cuando la célula precisa más aporte de energía (multiplicación mitocondrial).

Si durante el proceso de multiplicación mitocondrial la mitocondria no puede disponer de las unidades estructurales del ADN-mt (**nucleótidos**) necesarios para la duplicación de éste, se producirán mitocondrias con déficit de ADN-mt y provocará un tipo de enfermedades mitocondriales.

Una de éstas enfermedades, la Miopatía por déficit del enzima Timidin Kinasa-2 mitocondrial (TK2) es una devastadora enfermedad que se manifiesta desde la infancia en una severa debilidad muscular generalizada, evolucionando a la imposibilidad para caminar, respirar, hablar, comer, etc. Ésta Miopatía ha sido estudiada en la Universidad de Columbia (Dr. Di Mauro y Dr. Hirano, New York) y en el Hospital Valle de Hebrón (Dr. Andreu y Dr. Martí, Barcelona) con la financiación de FUNDISMUN, gracias a la cual hoy existe un tratamiento médico con Nucleósidos.

Imágenes





Videos recomendados:

<https://www.youtube.com/watch?v=XEXe9cAewUs>

<https://www.youtube.com/watch?v=frsw4farM6g>