

Lizbeth Anahí Ruiz Córdova

Enfermedad peroxisomales

- ▶ Anomalías de la biogénesis de peroxisoma
- ▶ Disfunción de enzimas → Peroxisomas
- ▶ Enf. hereditaria autosómica recesiva
- ▶ Poco frecuente
- ▶ Alteración: Cerebro, hígado, Riñón y esqueleto
- ▶ Sx de Zellweger (Carave)

Adenoleucodistrofia

- Ligado al Cromosoma X
- Deficiencia en una sola enzima
- Se manifiesta en niños antes de la pubertad
- Deficiencia en la secreción glándula suprarrenal
- Trastornos neurológicos.
- Acumulación de ácidos grasos de cadena larga
- Peroxisomas → NO oxida Ac. grasos.

Sx de Zellweger.

- Autosómica recesiva
- Ausencia de Peroxisomas funcionales.
 - ↳ Falta de importación de enzimas
 - ↳ Defectos neurológicos, hepáticos y renales.
- Muerte temprana
- Las enzimas están pero no podrán ingresar a los Peroxisomas pues su receptor no estará.