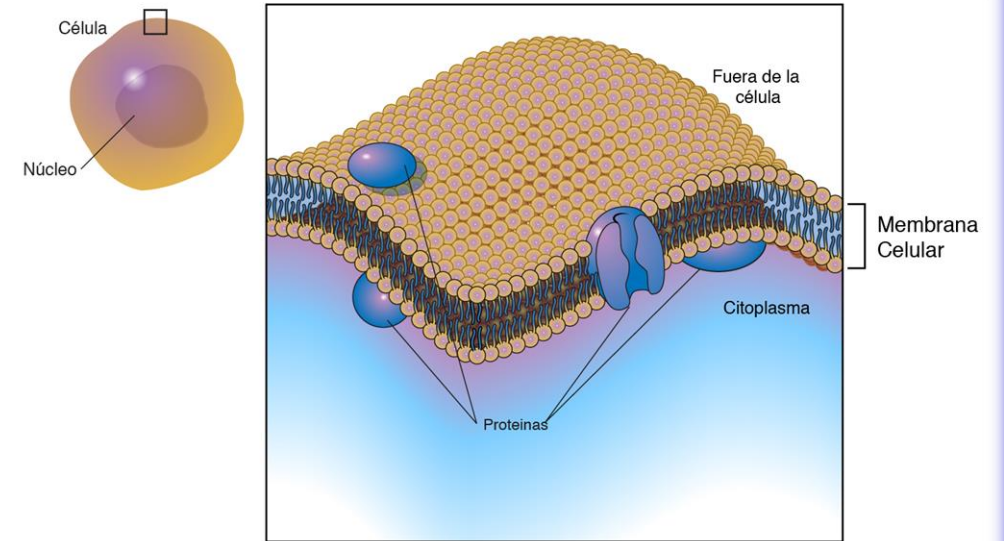


Alteración de la
función de la
membrana
celular

Definición

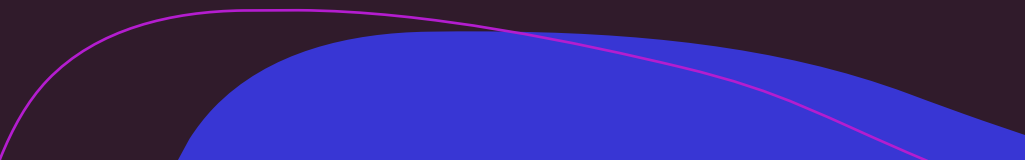
- La membrana de la célula, también llamada membrana citoplasmática, se encuentra en las células y separa su interior del medio exterior que las rodea. La membrana celular consiste en una bicapa (doble capa) lipídica que es semipermeable. Entre otras funciones, la membrana celular regula el transporte de sustancias que entran y salen de la célula.

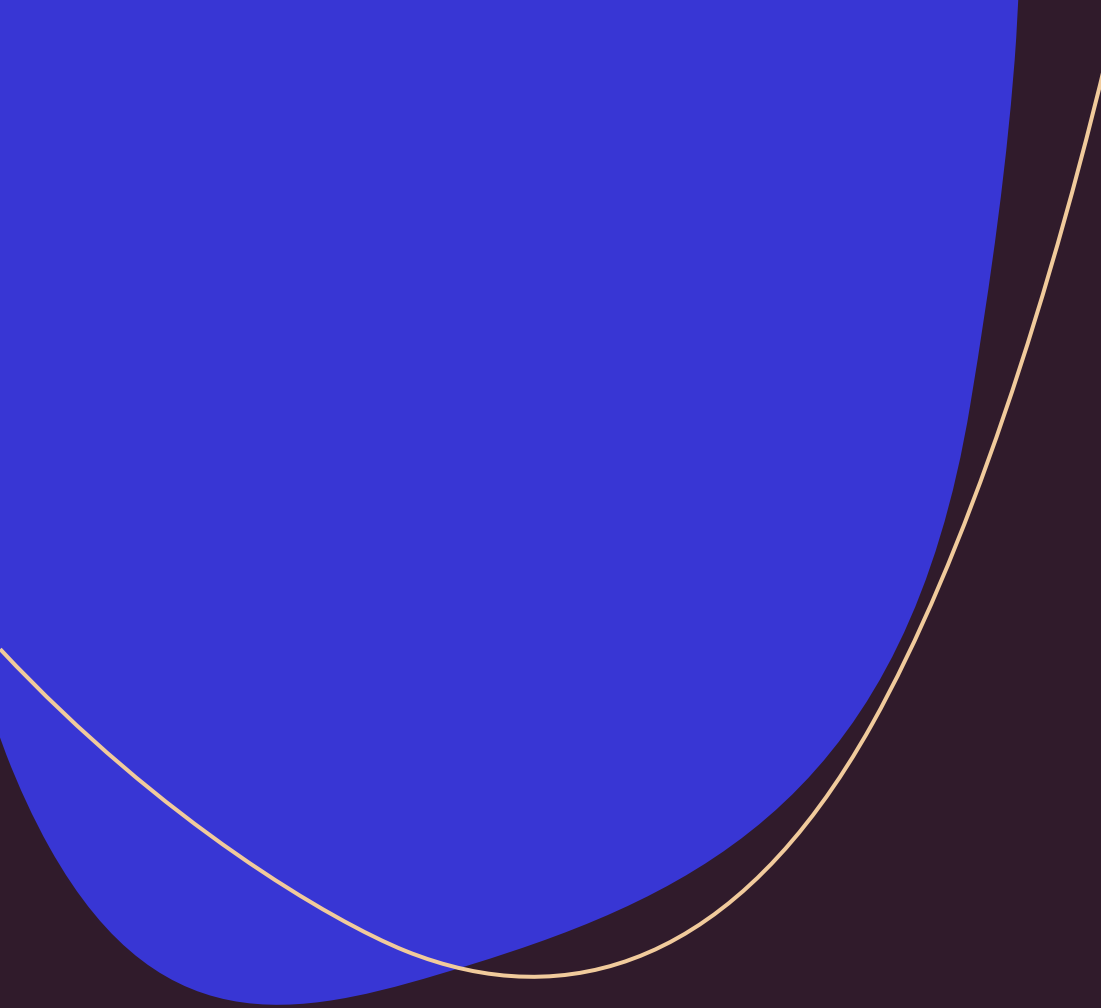


Asimetría



Las membranas celulares están formadas por una lámina lipídica con dos hemicapas. En las membranas de los orgánulos y en la plasmática existe una hemicapa orientada hacia el citosol y otra orientada hacia el interior del orgánulo o al exterior celular, respectivamente. La composición en lípidos, glúcidos y proteínas periféricas es distinta en ambas hemicapas. Además, las proteínas transmembrana tienen una orientación precisa.





La rotura de esta asimetría lipídica funciona a veces como una señal de que hay alteraciones en la célula.

Por ejemplo, las células que sufren apoptosis, muerte celular programada, exponen rápidamente la fosfatidilserina en la monocapa externa y esto es una señal para que los macrófagos eliminen esa célula.

Rotura y fusión de membranas

Una de las propiedades de las membranas más útiles para la célula es la capacidad de romperse y volver a ser fusionadas.

Ello permite que los compartimentos intracelulares puedan ser tremendamente plásticos, es decir, crecer, dividirse, fusionarse, liberar fragmentos en forma de vesículas membranosas en un compartimento que viajan a otro con el que se fusionan,

Estos procesos de rotura y de fusión de membranas están gobernados principalmente por las proteínas, entre las que se destacan las SNARE (*soluble N-ethylmaleimide-sensitive factor attachment receptor*)



Reparación de membranas

Numerosos procesos naturales o la manipulación experimental de las células provocan la rotura de las membranas celulares.

Por ejemplo, en los tejidos vivos sometidos a tensiones hay un proceso de rotura de la membrana plasmática, como ocurre frecuentemente en las células musculares.

Por ejemplo, los cardiomiocitos sufren pequeñas roturas periódicamente que reparan constantemente.

La rotura de la membrana plasmática es letal para la célula si se prolonga más de unos cuantos segundos.

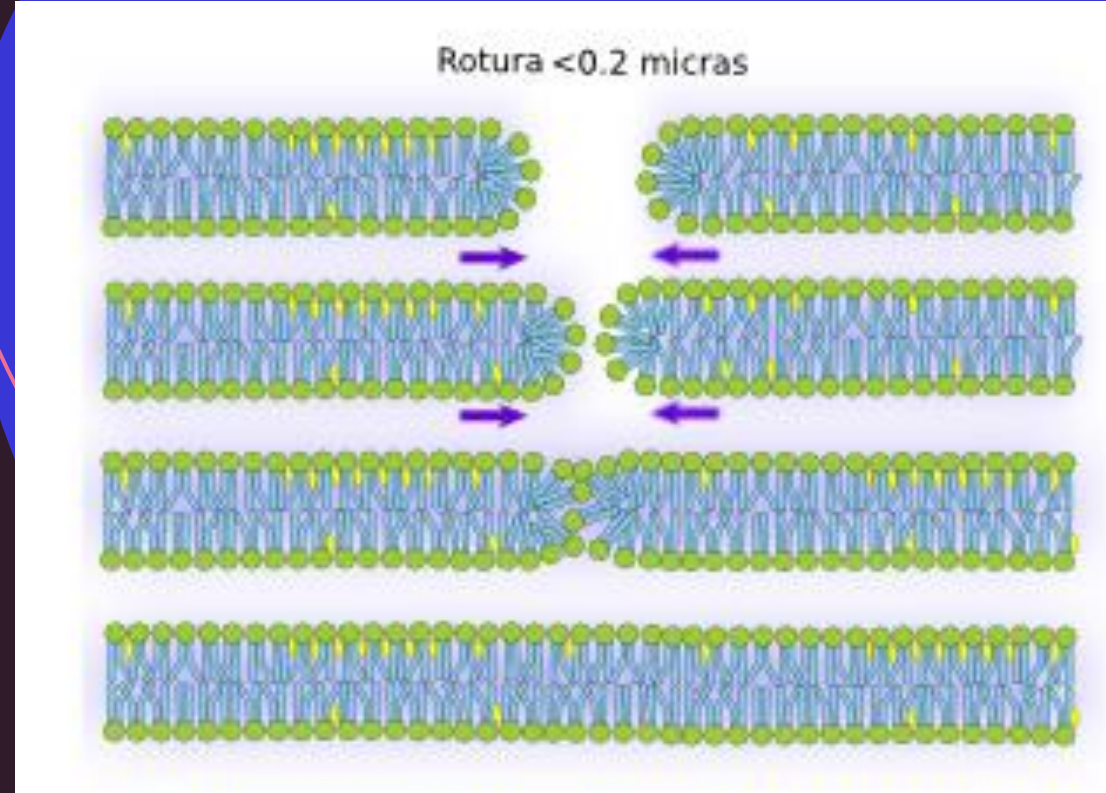
la propia manipulación supone roturas de membrana.

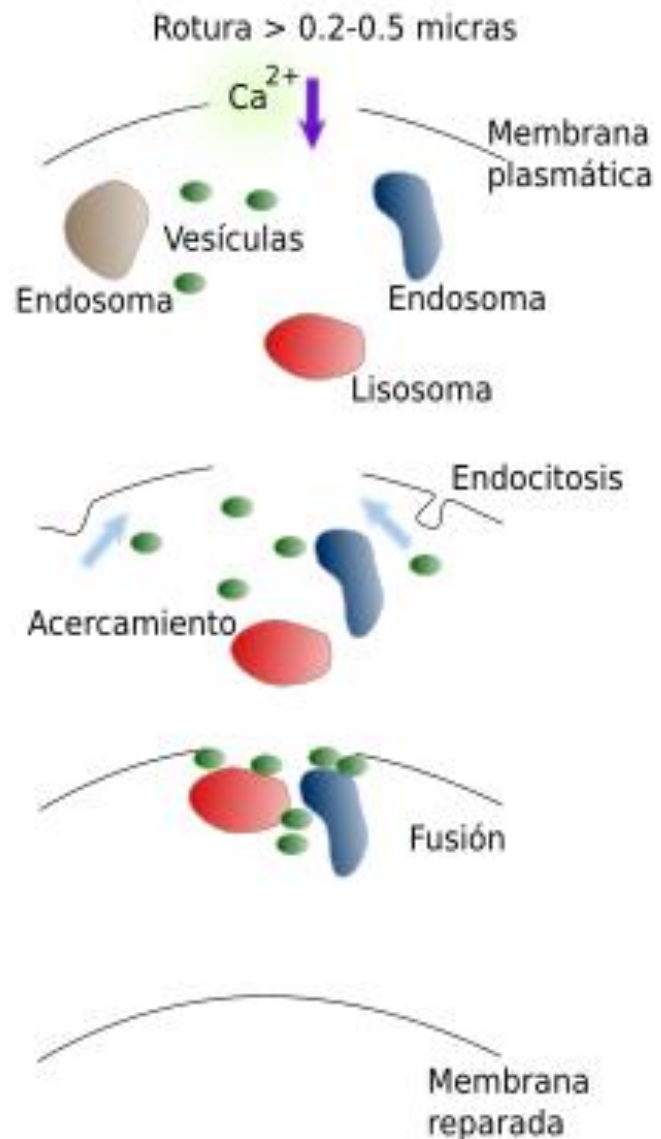
Pero también en los experimentos de clonación se necesita meter una pipeta, la captación de vectores o ADN supone a veces la poración de las membranas celulares,

Las células cuentan con mecanismos para reparar estos daños y mantener así las diferencias entre el medio interno y externo.

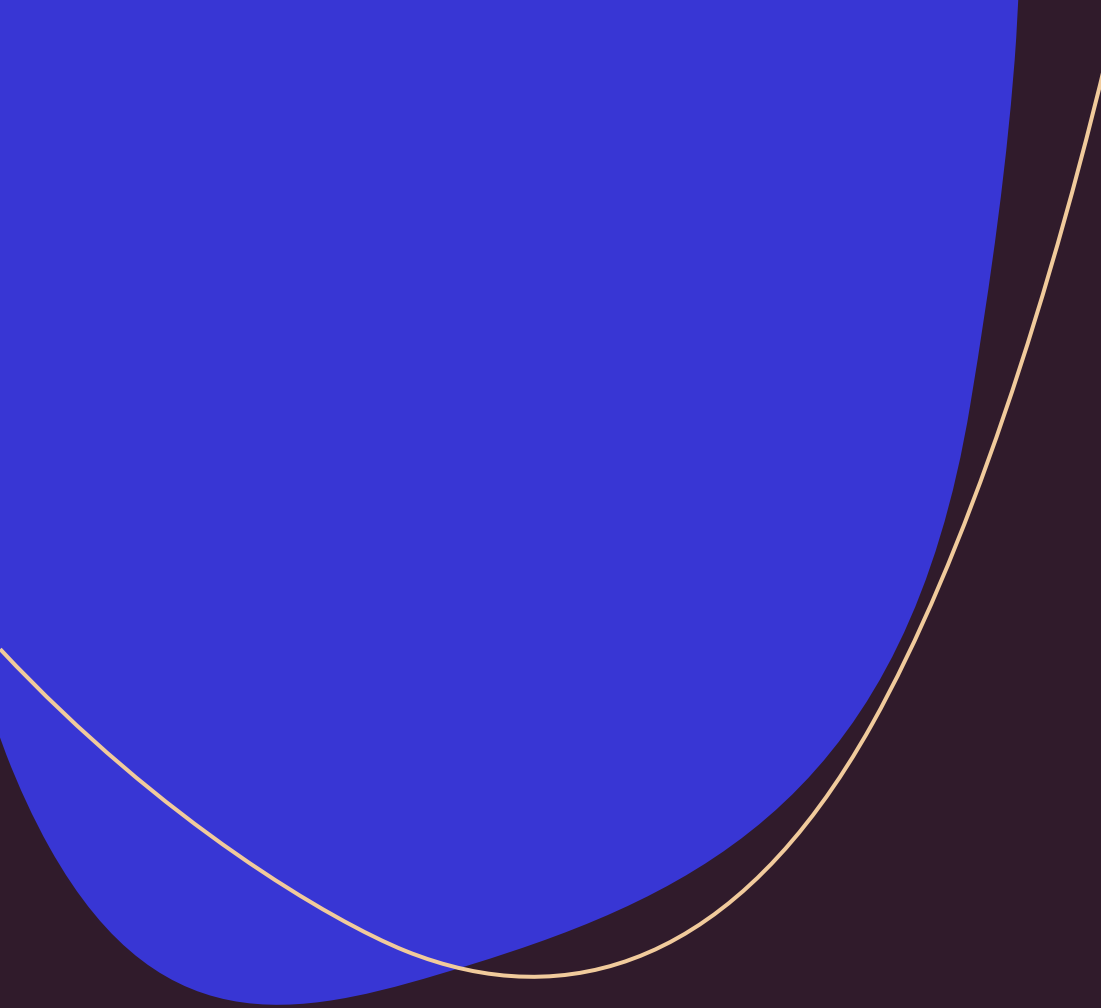
Los tejidos que no son capaces de reemplazar a sus células como es el caso del sistema nervioso, estos mecanismos de reparación son especialmente interesantes.

- Hay dos maneras de sellar la membrana según el tipo de daño que se produzca.
- Cuando los daños son pequeños (normalmente menores a $0.2\ \mu\text{m}$) las propiedades de los lípidos de la membrana son suficientes para repararlos.





- Cuando los daños son grandes (más de 0.2-0.5 μm) los bordes rotos libres de la membrana están demasiado lejos para se que puedan autosellar y se pone en funcionamiento un mecanismo de respuesta celular



Este tipo de roturas dispara la entrada masiva de calcio en la célula, lo que produce alteraciones celulares que, si se mantiene durante mucho tiempo, desencadenan la apoptosis (muerte celular programada), además de la pérdida de citoplasma.

Se ha comprobado que en medios carentes de calcio los huevos de erizo de mar no reparan sus membranas y mueren.

The image features a dark purple background. On the left side, there is a large, solid blue shape that resembles a stylized leaf or a curved wedge. The word "PATOLOGIAS" is written in a white, serif, all-caps font, centered within the blue shape.

PATOLOGIAS

Proteínas receptoras

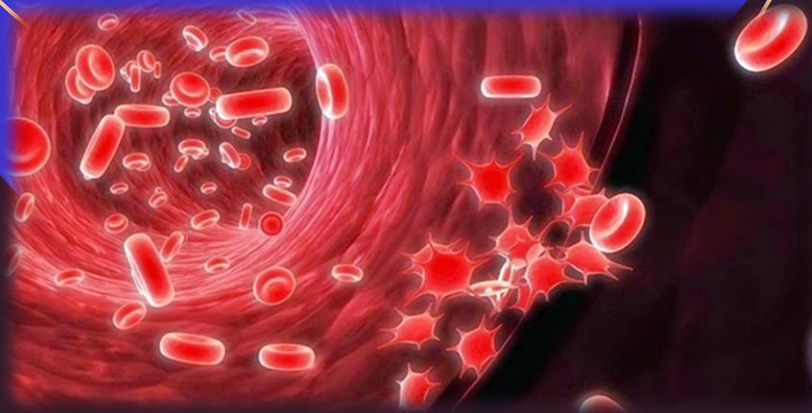
Cáncer:

Conjunto de enfermedades en las cuales el organismo produce un exceso de células malignas (conocidas como cancerígenas o cancerosas), con crecimiento y división más allá de los límites normales, (invasión del tejido circundante y, a veces, metástasis).

En las células cancerosas hay ausencia de acoplamiento y esto produce incapacidad para comunicarse con células normales.

Las células cancerosas tienen un defecto genético que interrumpe el paso de las moléculas que controlan el crecimiento.

Hemoglobinuria Paroxística Nocturna:



Células sanguíneas a las cuales les falta un gen llamado PIG-A. Este gen permite que una sustancia, llamada glicosil-fosfatidilinositol (GPI, por sus siglas en inglés) ayude a que ciertas proteínas se fijen a las células.

Sin el PIG-A, importantes proteínas no pueden conectarse a la superficie de la célula y protegerla de sustancias en la sangre.

Los glóbulos rojos se descomponen demasiado temprano. (dichos glóbulos liberan hemoglobina hacia la sangre, la cual puede salir en la orina)

La enfermedad puede afectar a personas de cualquier edad y puede llevar a que se presente anemia aplásica, síndrome mielodisplásico o leucemia mielógena aguda.

Acondroplasia:



Causa más común de enanismo.

Trastorno genético del esqueleto óseo, se debe a mutaciones del gen que codifica el receptor 3 del factor de crecimiento de fibroblastos; este receptor 3 es una proteína que se encuentra en la membrana celular y que contiene a la tirosincinasa que es una enzima que actúa en la tiroides, el receptor necesita al Factor de crecimiento de fibroblastos (proteína) para poder activarse y decepcionar a la tirosincinasa.

El receptor al alterarse no puede cumplir su trabajo, y se produce la acondroplasia.

Enzimas



- Galactosemia:
- Enfermedad hereditaria debida al déficit de una enzima, la galactosa-1-fosfato transferasa (GALT), implicada en el metabolismo de la lactosa.
- En la galactosemia las mutaciones más frecuentes son las Q188R (sustitución de un residuo de arginina por glutamina en 188) y la K285N (sustitución de lisina por glicina en 285) que se estima suponen el 60-70% de todas las mutaciones

