



Universidad del sureste



Dr. Jose miguel culebro Ricaldi

Biología Molecular en la clínica

Mapa conceptual

Hannia del Carmen Salazar Jimenez

# Peroxisomas

## ¿Que son?

Son orgánulos delimitados por membrana que contienen enzimas oxidativas, en ocasiones en tal cantidad es posible observar inclusiones cristalinas en su interior

## estructura

Los peroxisomas son pequeñas vesículas provistas de membrana plasmática semipermeable, que contienen varias enzimas que producen o utilizan peróxido de hidrógeno se ha identificado más de 50 enzimas en los peroxisomas de diferentes tejidos

## Función

- Oxidación de lípidos  
Este organelo participa en la beta-oxidación de diversos lípidos, tales como:
  - Ácidos dicarboxílicos.
  - Ácidos grasos de cadenas muy largas (de más de 24 carbonos) tanto saturados como insaturados (mono- y poliinsaturados).
  - El ácido pristánico derivado de la alfa-oxidación del ácido fitánico.
  - Eicosanodos autocoides: prostanglandinas, leucotrienos, tromboxanos.
  - De metabolitos intermediarios del catabolismo del colesterol, es decir del ácido trihidroxi-colestánico (THCA) y el ácido dihidroxi-colestánico (DHTCA).

## Origen y destino final de los componentes estructurales y catalíticos peroxisomales

Las proteínas estructurales de los peroxisomas son decodificadas a partir de genes nucleares. Las proteínas sintetizadas por ribosomas libres, presentan motivos amino- y carboxi-terminales, de localización subcelular. El proceso de importe es dependiente de un total de 23 proteínas denominadas como peroxinas. Los complejos proteicos formados por las peroxinas se denominan "iportomeros".

Se forman por gemación al desprenderse del retículo endoplasmático liso, aunque por sí mismos pueden abultar cierta porción de su membrana produciendo nuevos peroxisomas sin derramar su contenido en el citoplasma.

Dicha membrana protege la célula de los efectos dañinos del interior del peroxisoma. Las partículas de su interior suelen estar cristalizadas.

# Enfermedades peroxisomales

¿Que son?

Son enfermedades metabólicas hereditarias de muy baja incidencia, producidas por una alteración en la formación y/o en una o varias funciones del peroxisoma.

Trastornos de la biogénesis peroxisomal

Espectro Zellweger: alteración en la estructura del peroxisoma y en múltiples funciones peroxisomales. Se incluye el Síndrome de Zellweger (SZ), la adrenoleucodistrofia neonatal (ALDN) y la enfermedad de Refsum infantil (ERI)

Condrodisplasia punctata rizomiélica tipo I (CDPR): la estructura del peroxisoma está intacta pero hay alteraciones en múltiples funciones.

Defecto de una única proteína peroxisomal

Producidas por la alteración en una única función peroxisomal, con la estructura del peroxisoma intacta, como la Adrenoleucodistrofia ligada al X.

error del metabolismo del peroxisoma

Puede producirse un error del metabolismo peroxisomal cuando alguno de los procesos relacionados con esta organela no se realiza correctamente. El error puede estar localizado en la biogénesis o en alguna de las funciones de los enzimas peroxisomales.

## Bibliografías:

[http://www.revistasbolivianas.ciencia.bo/scielo.php?lng=es&pid=S1813-00542008000100006&script=sci\\_arttext](http://www.revistasbolivianas.ciencia.bo/scielo.php?lng=es&pid=S1813-00542008000100006&script=sci_arttext)

<http://bq.facmed.unam.mx/tab/wp-content/uploads/2020/02/MENSAJE-BIOQU%C3%8DMICO-Vol.-XXVII-2003.pdf>

<https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-integral-63-articulo-un-paciente-con-plaquetopenia-13022432>