



**DOCENTE:**

**DR. JOSE MIGUEL RICALDI CULEBRO**

**ALUMNO:**

**JONATHAN SURIANO CRUZ**

**TEMA:**

**MAPA CONCEPTUALS PEROXISOMALES**

**MATERIA:**

**BIOLOGIA MOLECULAR**

**FECHA:**

**10-11-2022**

# PEROXISOMAS

son orgánulos membranosos, semejantes a los lisosomas. Constituyen vesículas con forma esférica y diámetro variable.

Intervienen en reacciones de oxidación. Contienen alrededor de 50 enzimas (peroxidases, generan H<sub>2</sub>O<sub>2</sub>, y catalasas, eliminan H<sub>2</sub>O<sub>2</sub>)

Se localizan junto al RE.

Formación de sus membranas a partir de membranas de RE en las que se insertan las proteínas específicas de los peroxisomas.

Las enzimas son sintetizadas en el citosol por ribosomas y son transportadas al interior de los peroxisomas.

Reacciones de oxidación: las peroxidases degradan determinados sustratos orgánicos (aminoácidos, ácidos grasos, purinas, ácido láctico). Estas enzimas producen peróxido de hidrógeno (H<sub>2</sub>O<sub>2</sub>) al utilizar oxígeno molecular para eliminar átomos de H de los sustratos.

Detoxificación: Los peroxisomas contienen enzimas que eliminan productos tóxicos para la célula, como el etanol.

Transformación de grasas almacenadas en azúcares: las grasas almacenadas en las semillas se transforman en azúcares mediante glioxisomas, que son un tipo de peroxisomas, estos azúcares necesarios para el desarrollo del embrión

Degradación de ácidos grasos en acetilCoA: es un tipo de reacción oxidativa denominada β-oxidación, esta ruta metabólica representa un vía importante de obtención de energía, aunque en las células animales este proceso también se produce en las mitocondrias, en organismo como las levaduras o las plantas solo se produce en peroxisomas.

## ENFERMEDADES PEROXISOMALES

Incluye a las enfermedades peroxisomales generalizadas, con un trastorno de la biogénesis de los peroxisomas.

Grupo 1: Pérdida de múltiples funciones peroxisomales.

- Síndrome de Zellweger clásico
- Adrenoleucodistrofia neonatal
- Enfermedad de Refsum infantil
- Condrodistrofia rizomélica punctata
- Fenotipo clásico
- Fenotipo atípico
- Trastornos peroxisomales no clasificados

Trastornos, que incluyen alrededor de una docena de entidades, en los que existe pérdida de sólo una función peroxisomal.

Grupo 2: Pérdida de una función peroxisomal

- Condrodisplasia. rizomélica punctata
- Adrenoleucodistrofia (ALD) ligada-X
- Pseudo ALD neonatal
- Síndrome pseudo-Zellweger
- Acidemia trihidroxicolestanoica
- Aciduria mevalónica
- Enfermedad de Refsum clásica
- Aciduria glutárica tipo III
- Hiperoxaluria tipo I
- Acatalasemia

Dismorfia craneofacial, Retraso psicomotor, Sordera, Disfunción neurológica severa, Anomalías oculares, Hepatomegalia, Neuropatía periférica, Retraso del crecimiento, Trastornos del comportamiento

Plasma: VLCFA (cociente  $c26:0/c22:0$  y  $c26:1/c22:0$ ; ácido fitánico y pristánico y cociente pristánico/fitánico; THCA y DHCA y cocientes THCA/CA y DHCA/CDCA; ácido pipercolico, pasmalógenos y PUFAS)

Orina: Acidos orgánicos y ácido pipercolico

Hematíes: Plasmalógenos y PUFAS

Fibroblastos Biosíntesis de plasmalógenos, DHAPAT, Alcil-DHAP, VLCFAS

Hígado: Proteínas peroxisomales, inclusiones trilamelares, lípidos insolubles

El tratamiento de las situaciones del grupo 1 es esencialmente sintomático. Frente a las convulsiones se administran anticonvulsivantes y la vitamina K es útil en los trastornos hemorrágicos relacionados con la hepatopatía. Los individuos menos afectados pueden beneficiarse del ácido docosahexaenoico (DHA) o de ácidos biliares.

En los pacientes del grupo 2 es esencial valorar, de forma periódica, la disfunción suprarrenal, que se tratará, cuando sea necesario, con el correspondiente aporte hormonal, aunque este tratamiento no mejora la afectación neurológica, si bien previene la incapacidad y la muerte por crisis adisonianas