



UNIVERSIDAD DEL SURESTE
CAMPUS TUXTLA GUTIERREZ CHIAPAS
MEDICINA HUMANA, 8VO SEMESTRE
UNIDAD III

BIOLOGIA MOLECULAR EN LA CLINICA

PEROXISOMAS

DR. JOSE MIGUEL CULEBRO RICALDI

DEBORA NIETO SANCHEZ

PEROXISOMAS

Los peroxisomas son orgánulos con una gran plasticidad, pueden incrementar su número y tamaño frente a estímulos fisiológicos y volver a su número normal cuando el estímulo ha desaparecido, así como cambiar su repertorio de enzimas.

Biogénesi

La biogénesis o formación de nuevos peroxisomas en una célula se puede producir de dos formas:

crecimiento y división de los preexistentes

por generación a partir del retículo endoplasmático y de las mitocondrias, cuando no hay peroxisomas previos en la célula

Funciones

Los peroxisomas llevan a cabo dos procesos metabólicos importantes:

metabolismo de lípidos

protección celular frente a peróxidos y moléculas oxidativas perjudiciales

Enfermedades peroxisomales



Los peroxisomas son estructuras subcelulares que contienen numerosos enzimas –más de 40– que intervienen en diversos procesos metabólicos, entre los que destacan la síntesis de peróxido de hidrógeno, la oxidación de ácidos grasos, la formación de ácidos biliares, de lípidos y de colesterol, así como en la degradación de las prostaglandinas.



El fallo de las funciones peroxisomales origina trastornos que se clasifican en dos grupos

grupo 1 cuando existe una pérdida de varias funciones peroxisomales



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



En ellas no se detectan peroxisomas en el hígado y, por ello, existe un déficit generalizado de las enzimas peroxisomales, con la consiguiente pérdida de varias de sus funciones. En este grupo se incluyen el síndrome de Zellweger, la adrenoleucodistrofia neonatal (ALD N) y la enfermedad de Refsum infantil. El mismo defecto bioquímico puede ser responsable de cualquiera de ella



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

grupo 2 cuando se afecta una sola función



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



- Condrosplasia. 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
- Acatlasemia