

Universidad del sureste Campus Tuxtla

Biología Molecular

**Mapa Conceptual Enfermedades
Peroxisomales**

Catedrático: José Miguel Culebro Ricaldi

Alumno: Luis Francisco Chivardi Hernández

ENFERMEDADES PEROXISOMALES

El peroxisoma es una organela celular que consta de una membrana, catalizan muchas reacciones de síntesis y degradación de compuestos de gran importancia metabólica.

El peroxisoma se halla en todos los tejidos, pero predomina en el hígado, en el riñón y en el cerebro durante el período de formación de la mielina (material que recubre las fibras nerviosas y forma la sustancia blanca cerebral).

La biogénesis o formación del peroxisoma se produce por síntesis “de novo” (aparecen nuevos peroxisomas) y por proliferación (se multiplican los ya existentes).

β - oxidación de los ácidos grasos de cadena muy larga y del ácido fitánico y también reacciones de formación de plasmalógenos, colesterol y ácidos biliares.

Cuando se produce una mutación (cambio estable y hereditario) en un gen que codifica alguna de estas proteínas, ésta muestra alteraciones en su concentración o estructura que pueden alterar su función. Se dice que existe un error innato de la biogénesis o del metabolismo del peroxisoma.

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.