



2-6-2023

**TITULO:
ENFERMEDADES
PEROXISOMALES.**

NOMBRE DEL ALUMNO: MUSSOLINI MACNEALY PAZ.

NOMBRE DEL DOCENTE: JOSÉ MIGUEL CULEBRO RICARDI.

MATERIA: BIOLOGÍA MOLECULAR EN LA CLÍNICA.

TAREA: MAPA CONCEPTUAL DE ENFERMEDADES PEROXISOMALES.

SEMESTRE: 8TO PARCIAL: 3ER.

CARRERA: MEDICINA HUMANA.

UNIVERSIDAD: UNIVERSIDAD DEL SURESTE.

Enfermedades Peroxisomales.

Los peroxisomas son pequeños componentes del interior de las células. De alguna manera, son como los órganos de una célula (orgánulos).

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 "denovo" (aparecen nuevos peroxisomas) y por proliferación (se multiplican los ya existentes).

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

Como consecuencia de un error metabólico pueden acumularse compuestos que no se han degradado correctamente (por ej. AGCML, ácido fitánico) y que son tóxicos si están en exceso.

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.

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

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), **Condrosplasia punctata rizomielica tipo I (CDPR):** la estructura del peroxisoma está intacta pero hay alteraciones en múltiples funciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- 1.- [https://www.msmanuals.com/es-mx/hogar/salud-infantil/trastornos-metab%C3%B3licos-hereditarios/trastornos-peroxisomales#:~:text=LOS%20PEROXISOMAS%20SON%20PEQUE%C3%B1OS%20COMPONENTES,DESCOMPONER%20\(METABOLIZAR\)%20OS%20%C3%A1CIDOS%20GRASOS](https://www.msmanuals.com/es-mx/hogar/salud-infantil/trastornos-metab%C3%B3licos-hereditarios/trastornos-peroxisomales#:~:text=LOS%20PEROXISOMAS%20SON%20PEQUE%C3%B1OS%20COMPONENTES,DESCOMPONER%20(METABOLIZAR)%20OS%20%C3%A1CIDOS%20GRASOS)
- 2.- <https://www.medigraphic.com/pdfs/revedubio/reb-2008/reb083c.pdf>
- 3.- <https://repositorio.cinvestav.mx/bitstream/handle/cinvestav/1046/ssit0014694.pdf?sequence=1&isallowed=y>
- 4.- <https://aecom.com.es/protocolos/protocolo14.pdf>