



**UNIVERSIDAD DEL SURESTE  
CAMPUS TUXTLA GUTIERREZ CHIS.**

**BIOLOGIA MOLECULAR  
TERCERA UNIDAD**

**TEMA:  
ENFERMEDADES PEROXISOMALES**

**ALUMNO:  
ANGEL GERARDO VALDEZ CUXIM**

**DOCENTE:  
DR. MIGUEL RICALDI**

**OCTAVO SEMESTRE**

**MEDICINA HUMANA**

# PEROXISOMAS

## CARACTERISTICAS Y COMPOSICION

Organela con más de 50 enzimas

Estructura similar a los lisosomas

Algunas especies presentan inclusiones cristalinas

Se autoreplican (se fisioan)

Origen evolutivo

Importación de proteínas al peroxisoma

En plantas los peroxisomas intervienen en la fotorespiracion en la conversión de grasas a azúcar en las semillas

En plantas: catalasa

En animales : urato oxidasa

Se piensa que proviene del retículo

A la matriz: PST1 Y PST2  
A la membrana: mPSTs, pueden hacerlo por la vía citosolica o la vía retículo endoplásmico

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.

La regulación del número de peroxisomas se realiza por:

Proliferadores de peroxisomas

Pexofagia

Una alteración en la maquinaria de importación de proteínas produce: **SINDROME DE ZELLWEGER**

MODO PEROXIDASA

MODO CATALITICO

SINSTESIS Y DEGRADACION DE H2O2

CATALASAS

## ENFERMEDADES PEROXISOMALES

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

grupo 1 cuando existe una pérdida de varias funciones peroxisomales

grupo 2 cuando se afecta una sola función.

En el primer grupo se incluyen el síndrome de Zellweger clásico, la adrenoleucodistrofia neonatal, el síndrome de Refsum infantil y la condrodistrofia rizomélica puntata

Las principales entidades del grupo 2 son la adrenoleucodistrofia ligada a X y la enfermedad de Refsum clásica (del adulto).

## FUNCION

Catabolismo de purinas, prostaglandinas, leucotrienos

Detoxificación del alcohol en el hígado

Detoxificación del glioxilato

Síntesis de plasmalogeno

Síntesis de colesterol, dolicol, ac. biliares

catabolismo de acidos grasos:  $\alpha$ ,  $\beta$  y  $\delta$ - oxidación

Metabolismo del estradiol

Metabolismo de los radicales libres de oxígeno