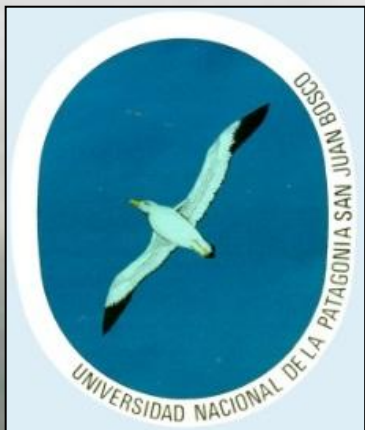




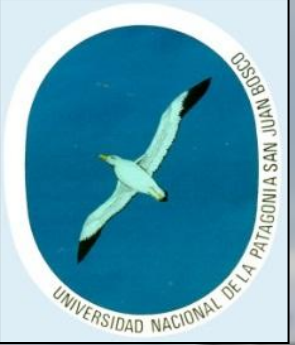
U.N.P.S.J.B.

BIOLOGÍA

MEDICINA

Primer Cuatrimestre

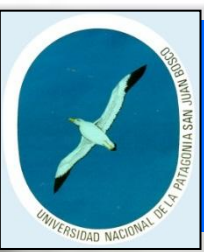




Las células eucariotas

1. Una **MEMBRANA** determina su individualidad
2. Un **CITOPLASMA** con citosol, un sistema de endomembranas orgánulos, dónde se ejecutan prácticamente todas las funciones necesarias
3. Un **NÚCLEO** contiene el material genético y ejerce el control de la célula





CITOPLASMA

- Es la parte de la célula comprendida entre la membrana plasmática y la membrana nuclear.
- Esta constituido por el **citosol**, donde se encuentran inmersos los **orgánulos**.
- El citosol tiene una estructura interna compleja formada por filamentos proteicos que constituyen el **citoesqueleto**.
- En el citoplasma también podemos encontrar **inclusiones**.



CITOSOL O HIALOPLASMA

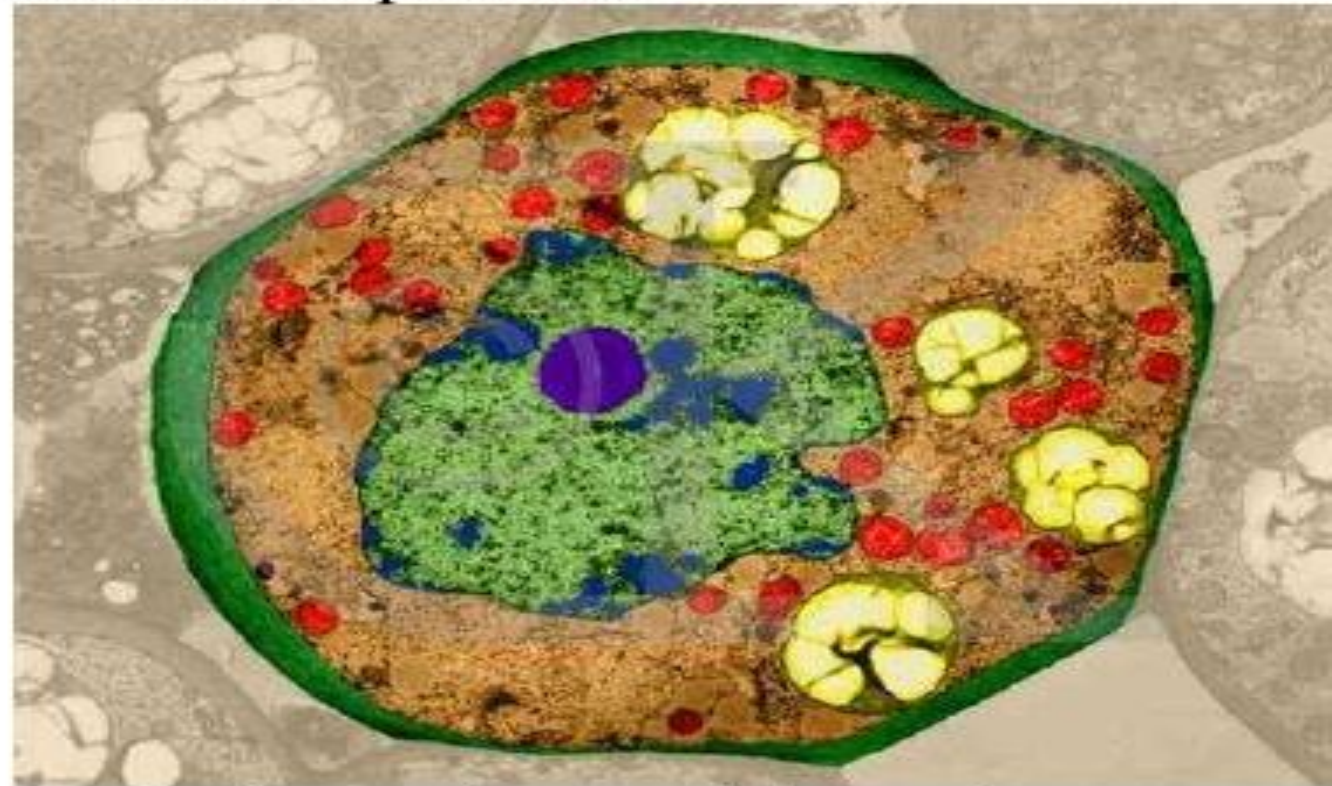
Es la **sustancia líquida** que forma el medio intracelular y junto a todos los orgánulos excepto el núcleo forman el citoplasma.

-Estructura y Composición: forma más de la mitad del volumen celular y está formado por:

- 70-80% Agua.
- 30-20% Proteínas.
- Iones y moléculas pequeñas (ATP, Glúcidos, etc.).

-Funciones:

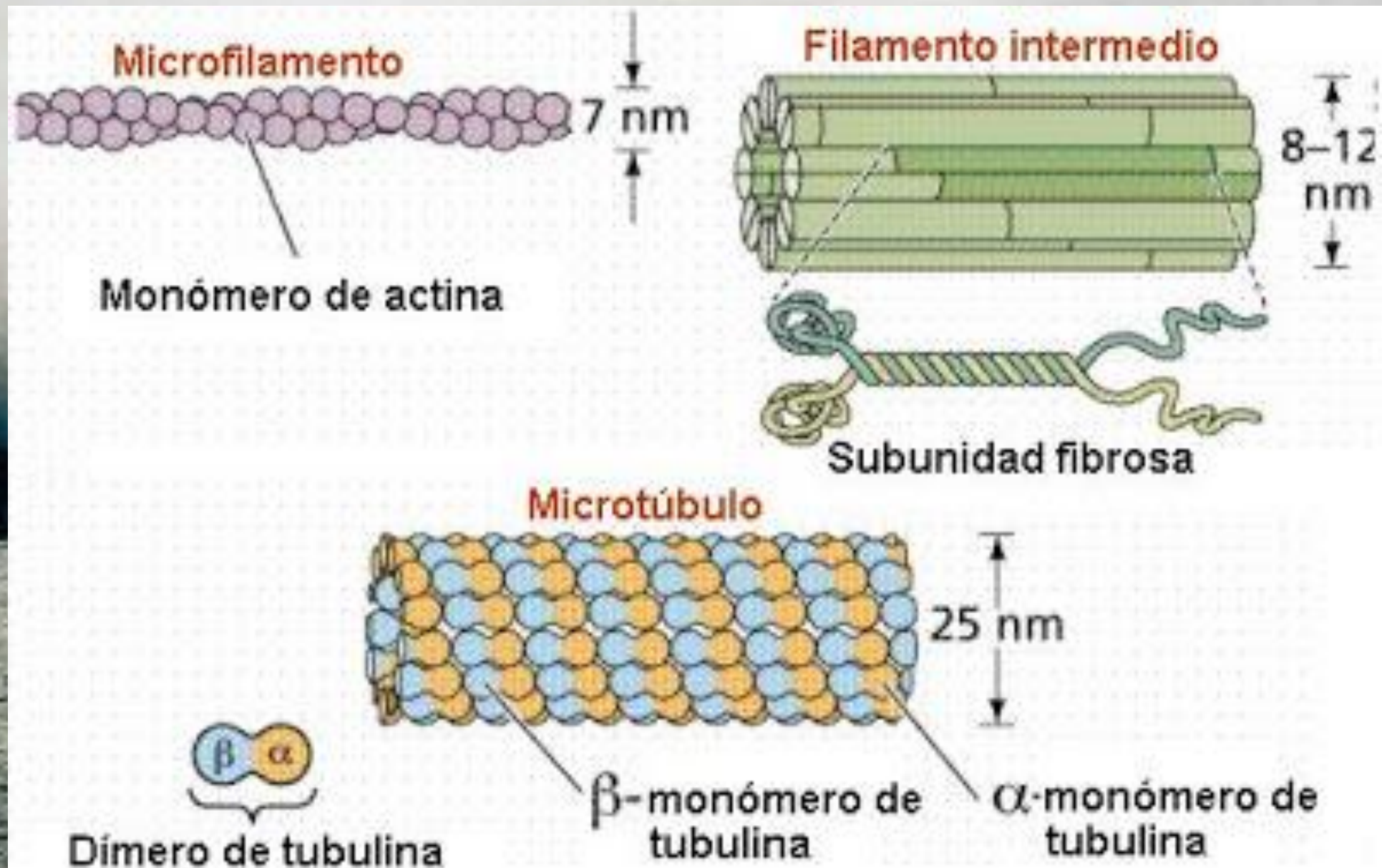
De él dependen procesos como los movimientos intracelulares, la formación del huso mitótico, la regulación del pH, etc., pero lo más importante es el **medio donde se realizan la mayoría de las reacciones metabólicas** (glucólisis, biosíntesis de aminoácidos, ácidos grasos, etc.).





EL CITOESQUELETO

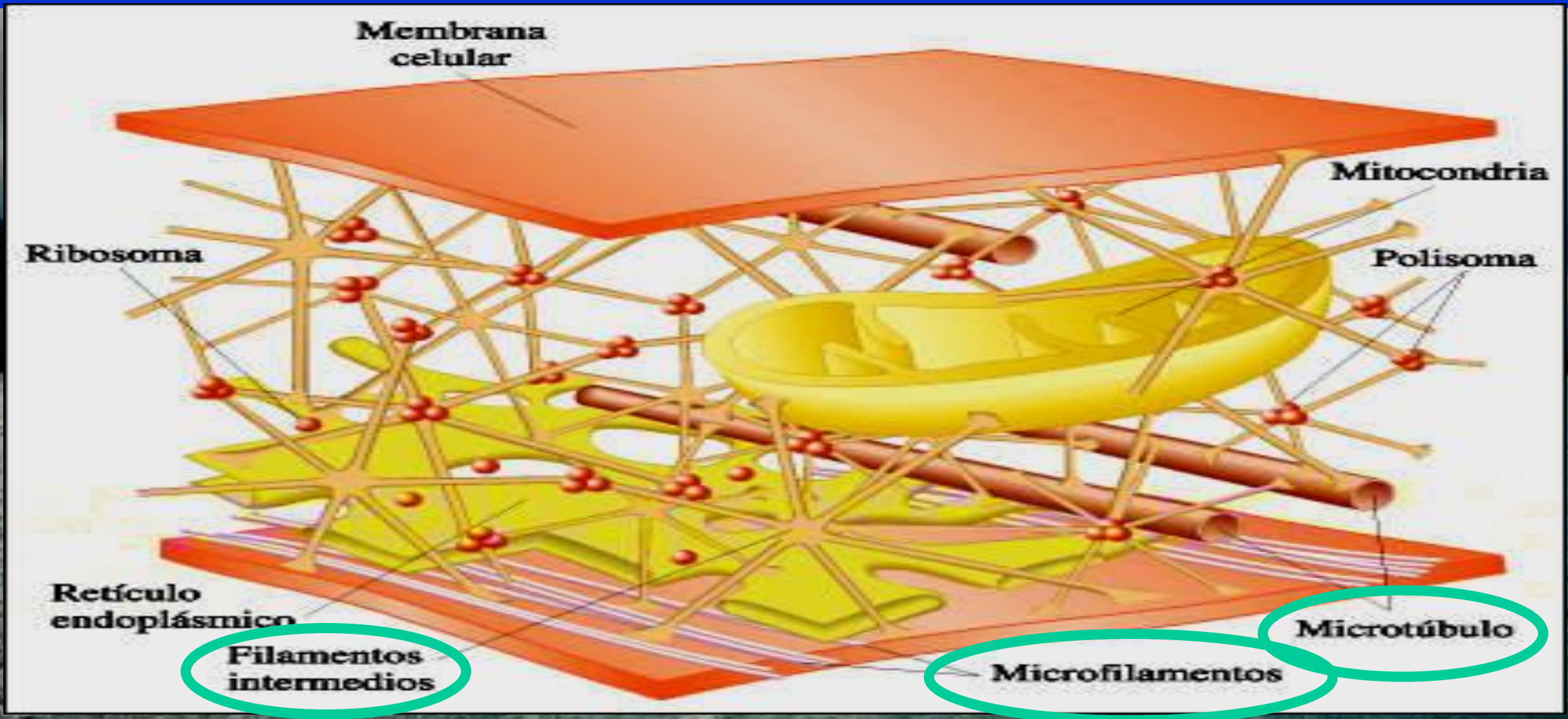
<https://youtu.be/Wkh7nmCaHas?si=sZoV5VvVHl8u3ufD>





CITOESQUELETO

Mantiene la configuración; fija sus orgánulos y dirige su tránsito.





(3) El **citoesqueleto** se compone de tres estructuras filamentosas bien definidas:

● Los **microfilamentos**: estructuras sólidas más delgadas, organizadas en una red ramificada y formados por la proteína actina

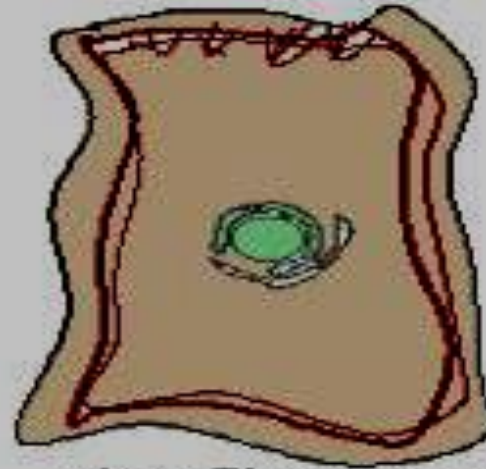
● Los **microtúbulos**: son tubos largos, huecos y sin ramificaciones, compuestos por subunidades de la proteína tubulina

● Los **filamentos intermedios**: son fibras resistentes, similares a cuerdas, formados por diversas proteínas

CITOESQUELETO



microtúbulos



microfilamentos



filamentos intermedios

3 **MICROTÚBULOS:**

son tubos huecos, largos, de proteínas globulares,

TUBULINAS

★ Forman parte del
Huso MITOTICO

★ Componen **CILIOS** y
FLAGELOS.

1 **MICROFILAMENTOS**

hebras proteicas

ACTINA

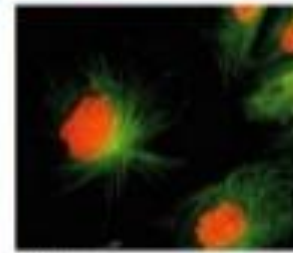
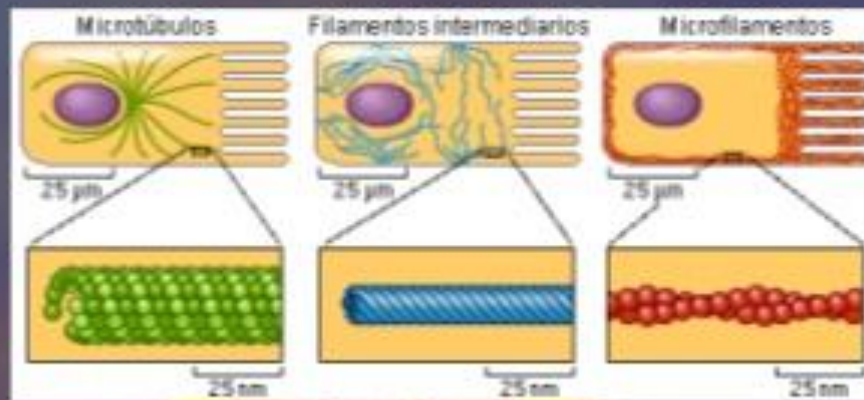
❖ división y
motilidad
celular

2 **FILAMENTOS INTERMEDIOS:**

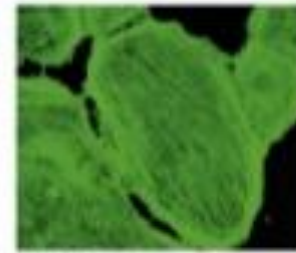
✓ **DIVERSAS**
PROTEÍNAS

✓ globulares,
fibrosas; difíciles de
desintegrar.

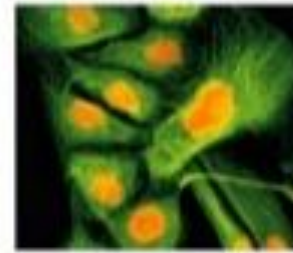
✓ células sometidas a
esfuerzo mecánico



Microtubulos

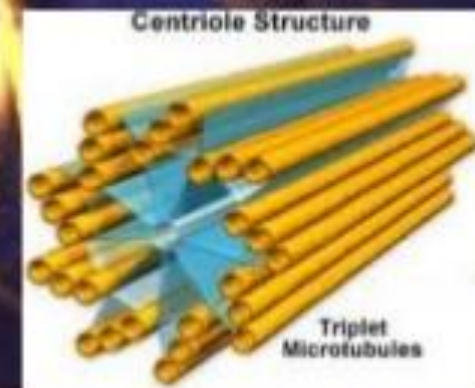
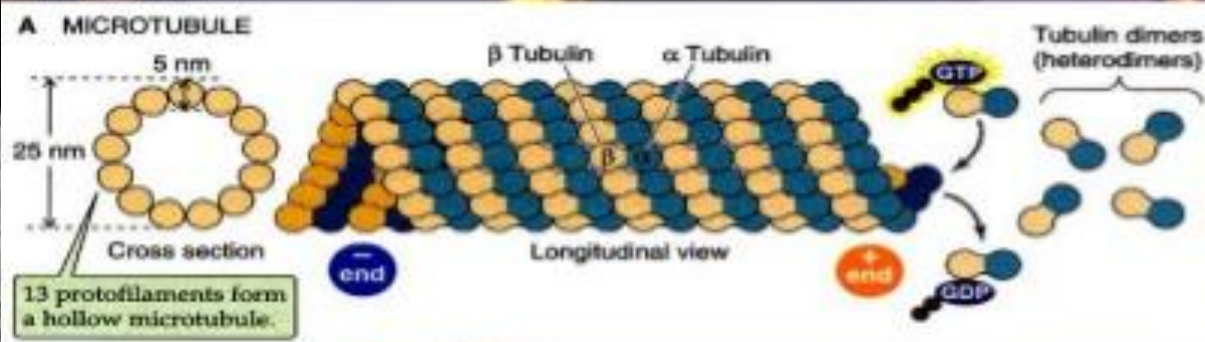


Filamentos intermedios



Microfilamentos

1. MICROTÚBULOS
2. CILIOS/FLAGELOS Y CENTROSOMA
3. MICROFILAMENTOS
4. FILAMENTOS INTERMEDIOS





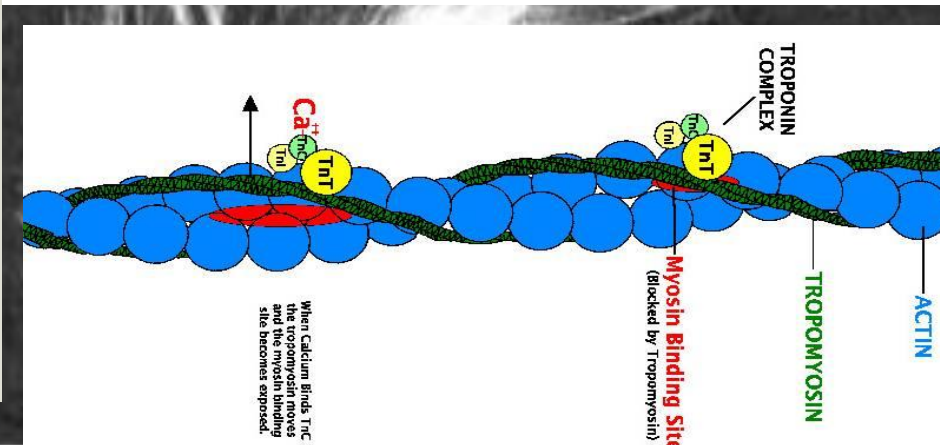
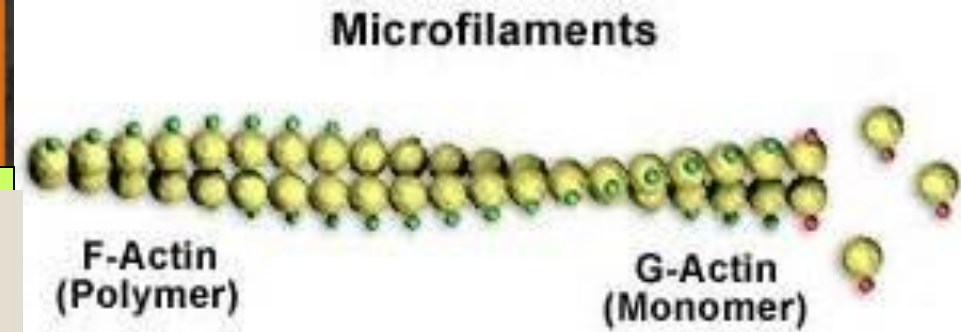
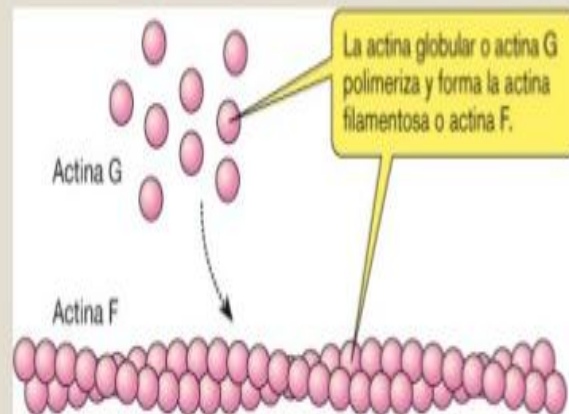
Microfilamentos



- Los microfilamentos miden cerca de 8 nm de diámetro
- se componen de la proteína **actina**.
- Los términos "filamento de actina", "microfilamento", y "actina F" son todos sinónimos para este tipo de filamento de doble cadena

- **la actina** se identifica como una proteína principal en casi todos los tipos de células eucariotas observadas.

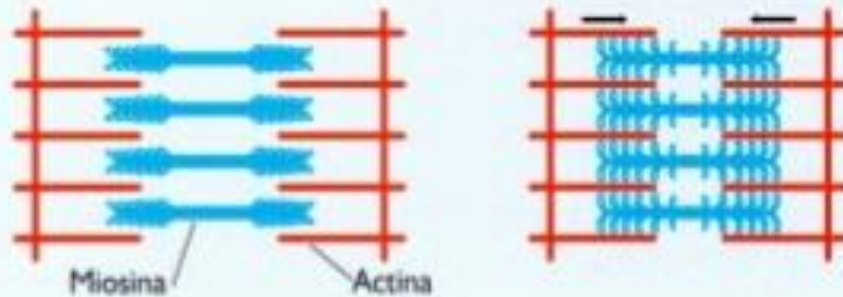
- Son estructuras dinámicas que pueden aparecer y desaparecer en función de las necesidades de la célula.





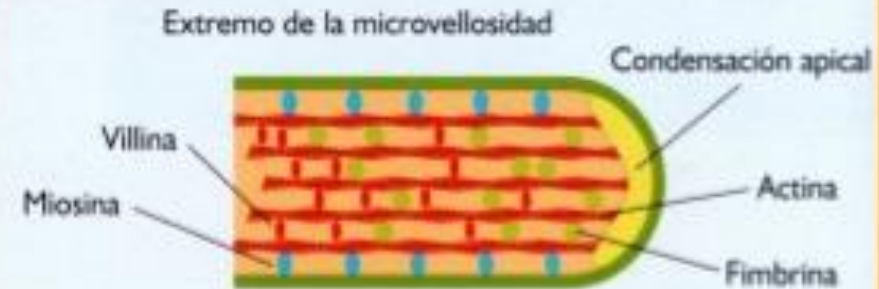
FUNCIONES DE LOS MICROFILAMENTOS DE ACTINA

CONTRACCIÓN MUSCULAR



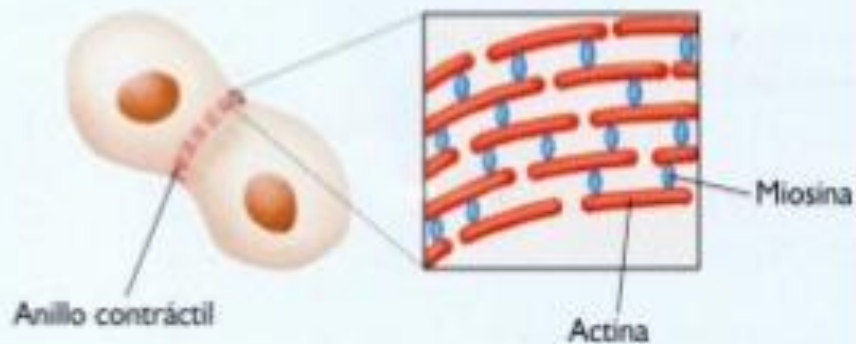
En las células musculares estriadas la actina se asocia a la miosina, permitiendo que los microfilamentos de actina se acorten al deslizarse unos sobre otros, lo cual provoca la contracción de la célula muscular.

FORMACIÓN DEL ESQUELETO MECÁNICO DE LAS MICROVELLOSIDADES



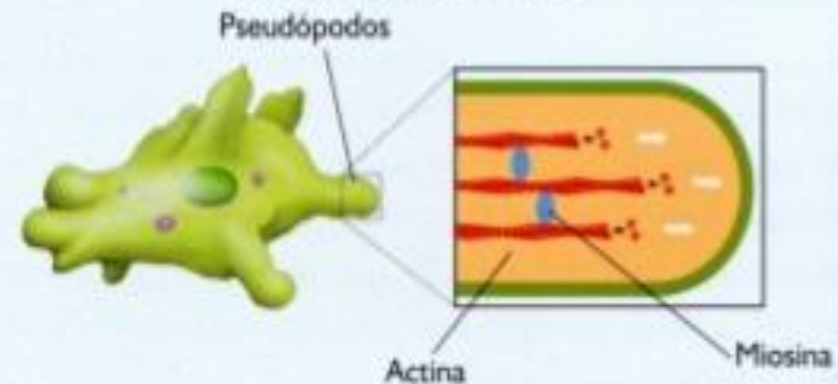
Algunas células, como las del epitelio intestinal, presentan en la membrana unas prolongaciones denominadas microvellosidades, que se mantienen rígidas, por contener un haz de microfilamentos de actina.

CARIOCINESIS O CLIVAJE CELULAR



En la telofase de la división celular se forma un anillo contráctil en la zona ecuatorial de la célula, constituido por fibras de actina y miosina, cuya contracción provocará la separación de las células hijas.

MOVIMIENTO AMEBOIDE



Algunos organismos unicelulares, como por ejemplo la ameba, son capaces de desplazarse activamente mediante la formación de pseudópodos, que son prolongaciones celulares que contienen microfilamentos de actina.

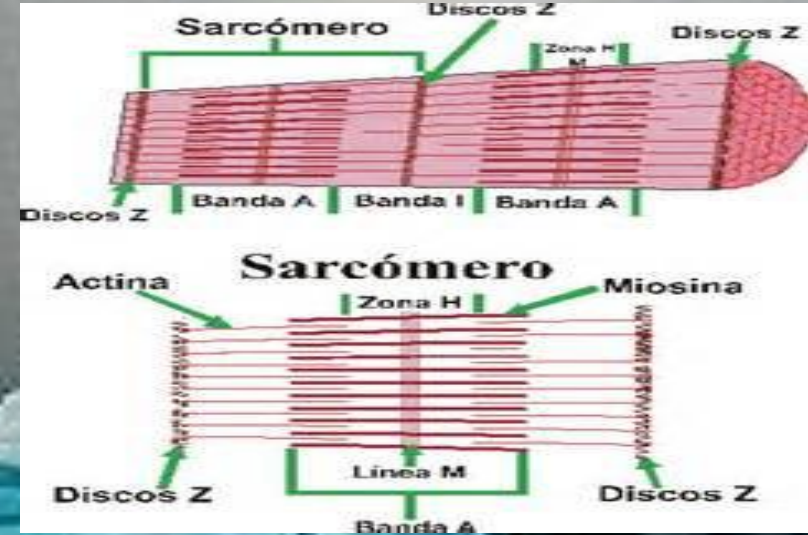
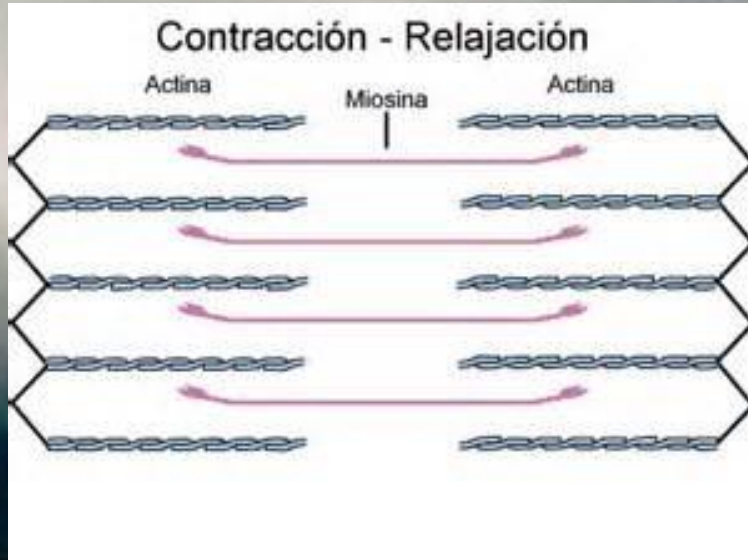
CONTRACCION MUSCULAR VIDEOS RECOMENDADOS

<https://youtu.be/2hqMLCKboDI>

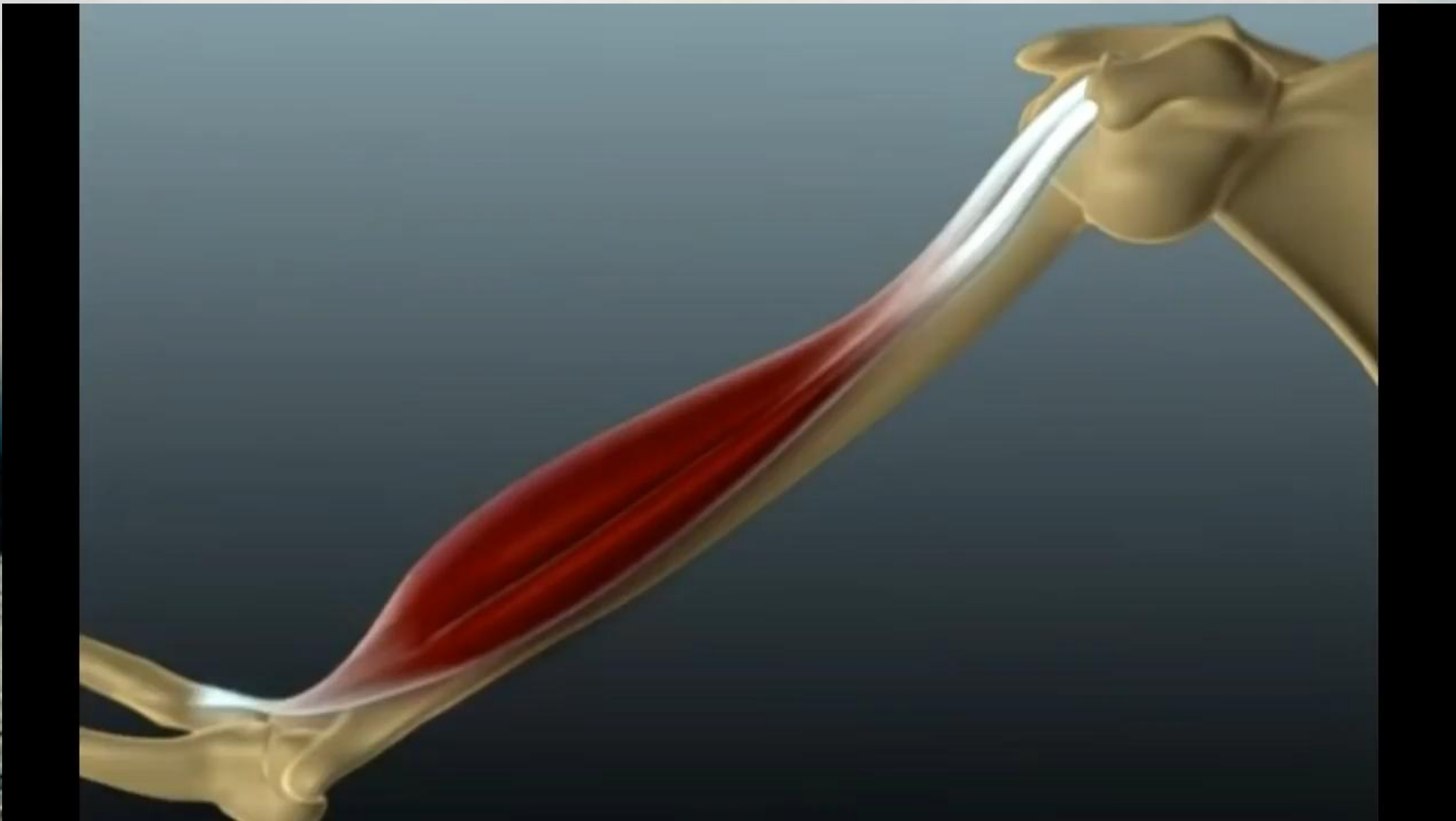
<https://www.youtube.com/watch?v=C4fmTtO1bbo>

<https://youtu.be/0D-UQY-FbmA>

MICROFILAMENTOS y CONTRACCION MUSCULAR



- La asociación de los microfilamentos de **ACTINA** con la proteína **MIOSINA** es la responsable por la contracción muscular.





NOS PROPUSIMOS RELACIONAR:

- CITOESQUELETO
- **ACTINA**
- MIOSINA
- **TRANSPORTE A TRAVES DE MEMBRANA**
- TRANSPORTE ACTIVO –
- **ATP**
- BOMBA DE CALCIO
- **RETICULO ENDOPLASMATICO LISO y Ca**
- RETICULO ENDOPLASMATICO RUGOSO
- **CONTRACCION MUSCULAR**
- Y.....

MICROFILAMENTOS. -Actina-MOVIMIENTO AMEBOIDE

**Glóbulo blanco
persiguiendo una bacteria**



Desplazamiento de una ameba



Filamentos intermedios

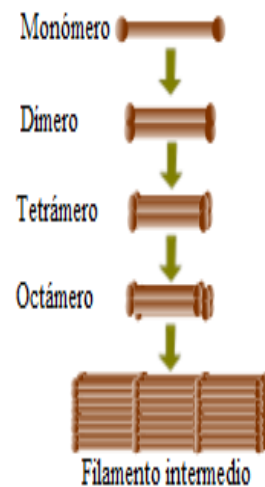


FILAMENTOS INTERMEDIOS

Su nombre deriva de su diámetro, menor que el de los microtúbulos, pero mayor que el de los microfilamentos

ESTABILIDAD

A diferencia de la ACTINA de los MICROFILAMENTOS o los MICROTUBULOS (TUBULINA), los FI son **MUY ESTABLES.**



Son fibras fuertes similares a cuerdas que proporcionan fuerza mecánica a las células que se someten a tensión

TIPOS DE PROTEINAS DE LOS FI

- I. Queratina Ácida
- II. Queratina Básica
- III. Vimentina, Periferina
- IV. Neurofilamentos
- V. Proteínas laminares (envoltura nuclear)
- VI. Nestina
- VII. Desminas. cel. musculares y fibroblastos

Constituidos por agrupaciones de proteínas fibrosas. La **QUERATINA** es la mayoritaria y principal

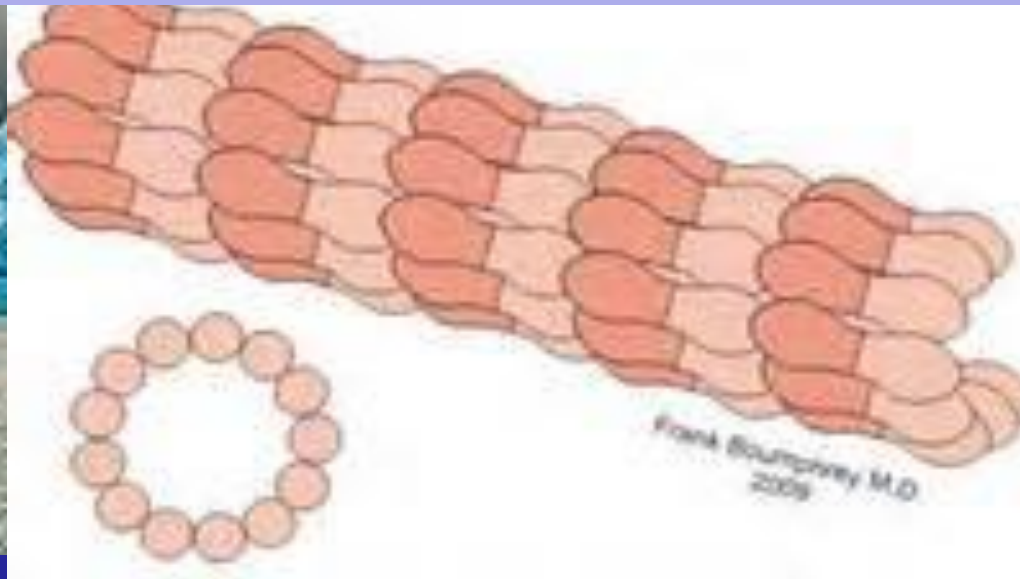


MICROTÚBULOS



¡¡La **TUBULINA** es un **HETERODÍMERO**!

- La **TUBULINA** es la principal proteína (85%) de los microtúbulos, pero poseen otras proteínas asociadas.



- Es un HETERODIMERO, porque está formada por dos subunidades: **TUBULINA ALFA** y **TUBULINA BETA**.

3

MICROTUBULOS

ESTRUCTURA Y COMPOSICIÓN:

Son estructuras tubulares huecas y se encuentran en casi todas las células eucariotas.

Forman parte de muchas estructuras: huso mitótico, cilios y flagelos,

Diámetro externo 25nm, pared con grosor de 4nm

Un extremo del microtúbulo se conoce como el extremo más y termina con una fila de subunidades beta.

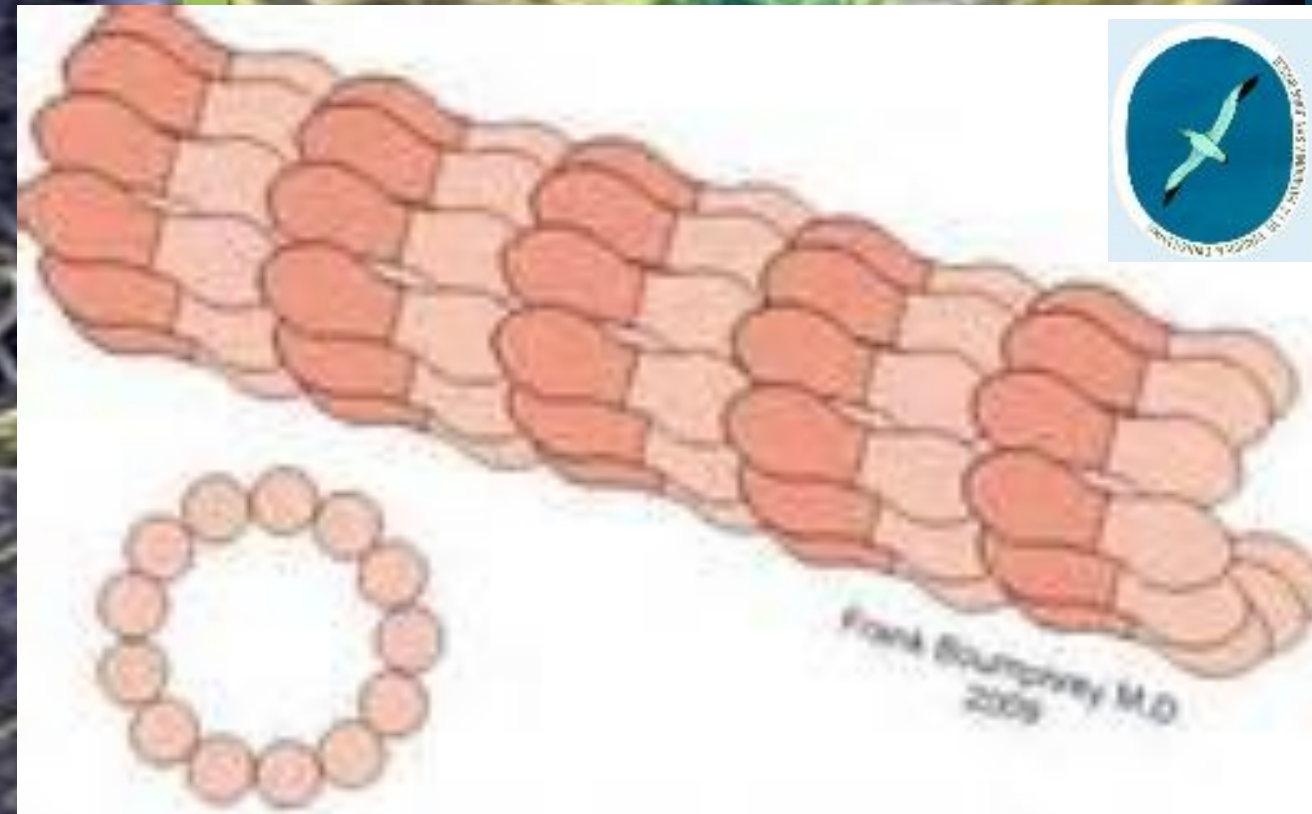
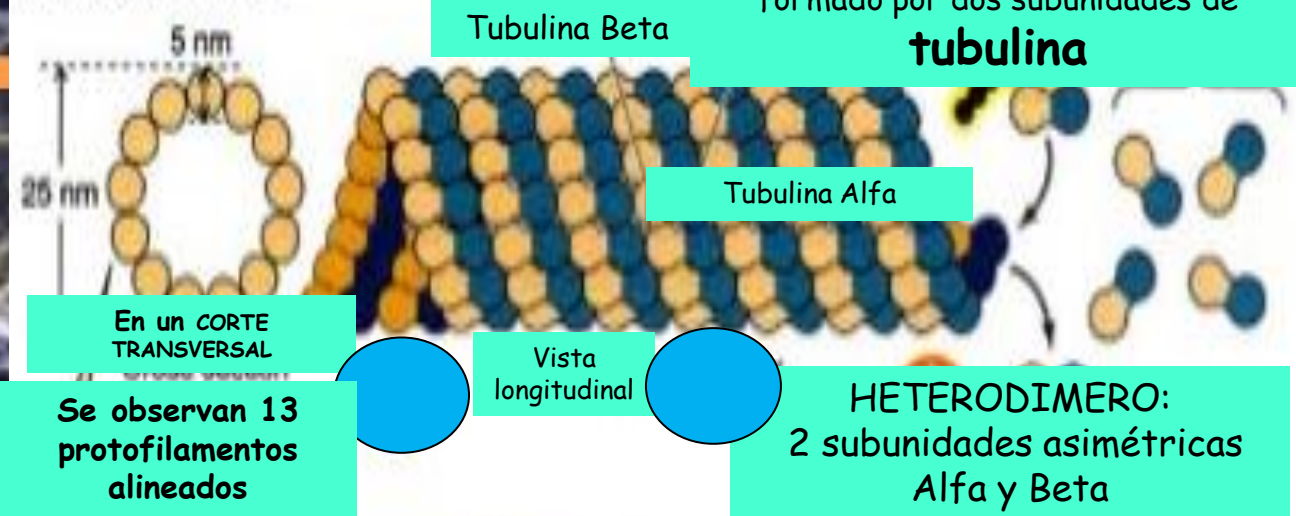
La tubulina tiene una estructura tridimensional y se agrupa en heterodímeros debido a que las subunidades son asimétricas

Cada protofilamento está formado por dos subunidades de tubulina: una alfa y una beta.

En un corte transversal se observan 13 protofilamentos alineados a lo largo de un círculo.

Pared formada con proteínas globulares dispuestas en hileras longitudinales llamadas protofilamentos que se alinean en paralelo.

MICROTUBULO

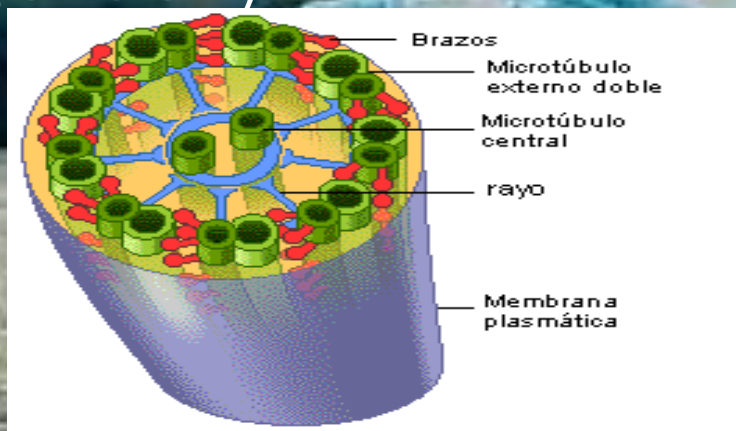


El **citoesqueleto** está
compuesto por 3 elementos

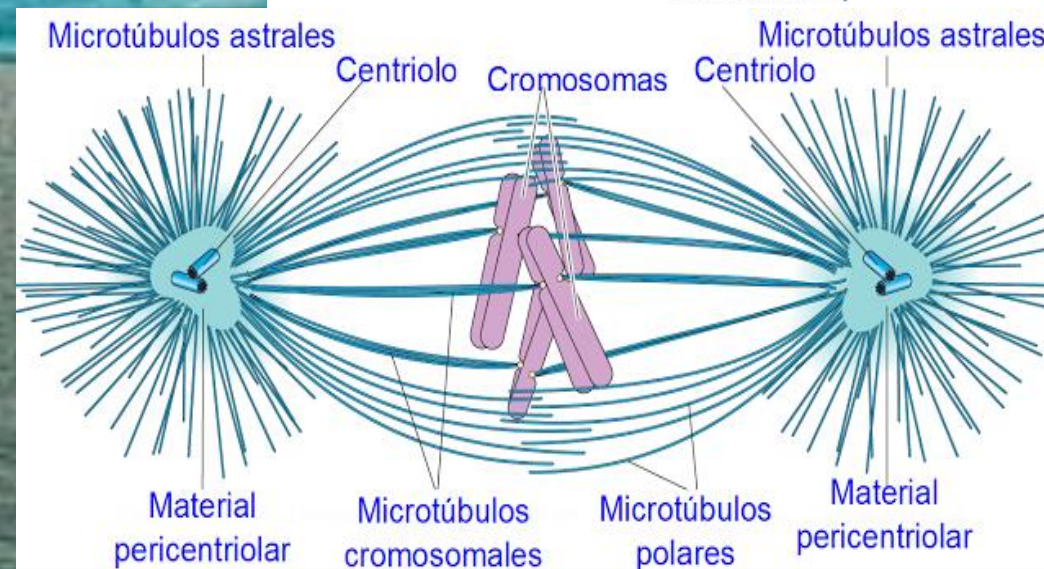
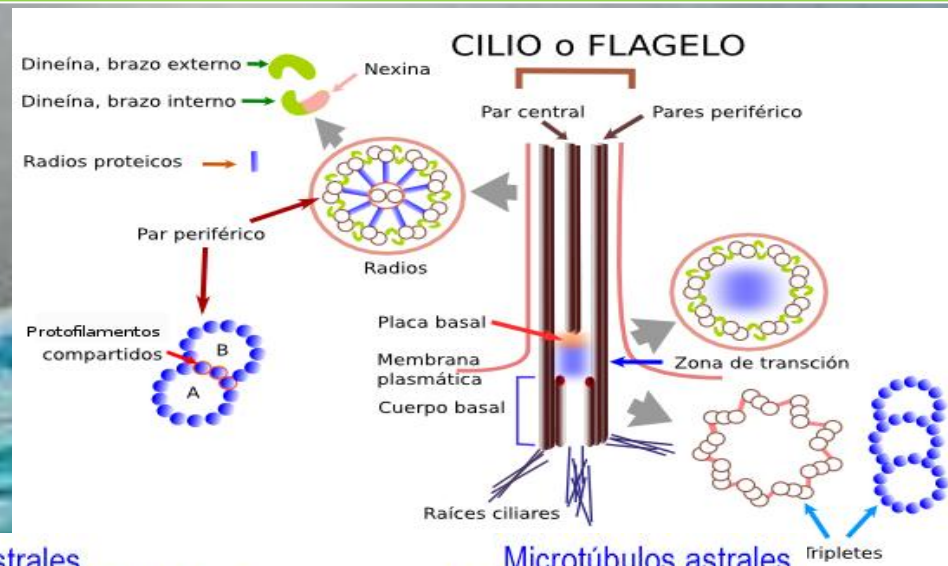


Estructuras MICROTUBULARES

- Permanentes: cilios, flagelos y centriolos

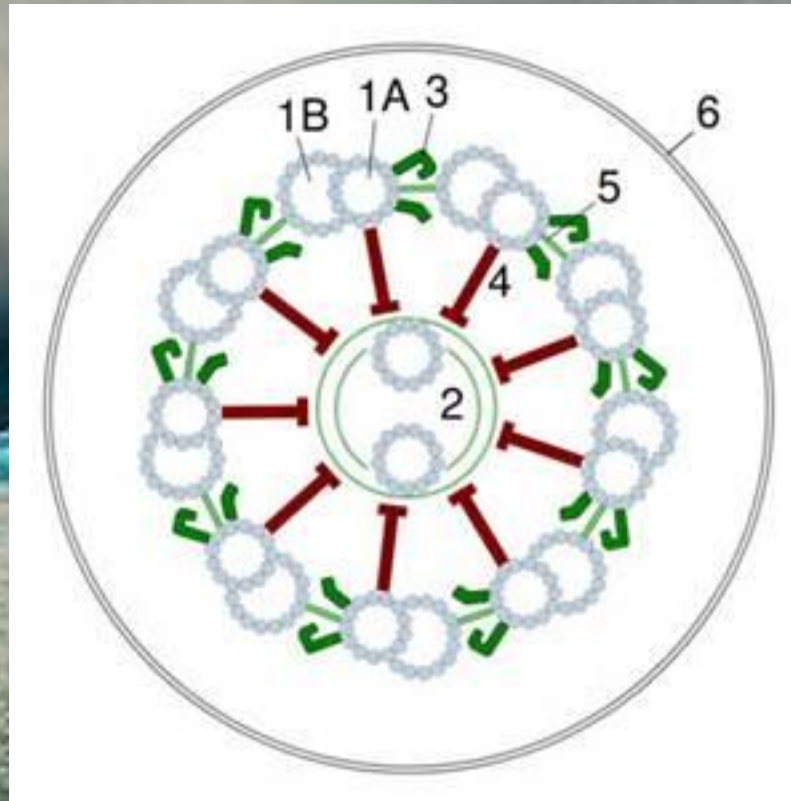


Temporarios:
huso acromático



CORTE TRANSVERSAL DE CILIAS Y FLAGELOS

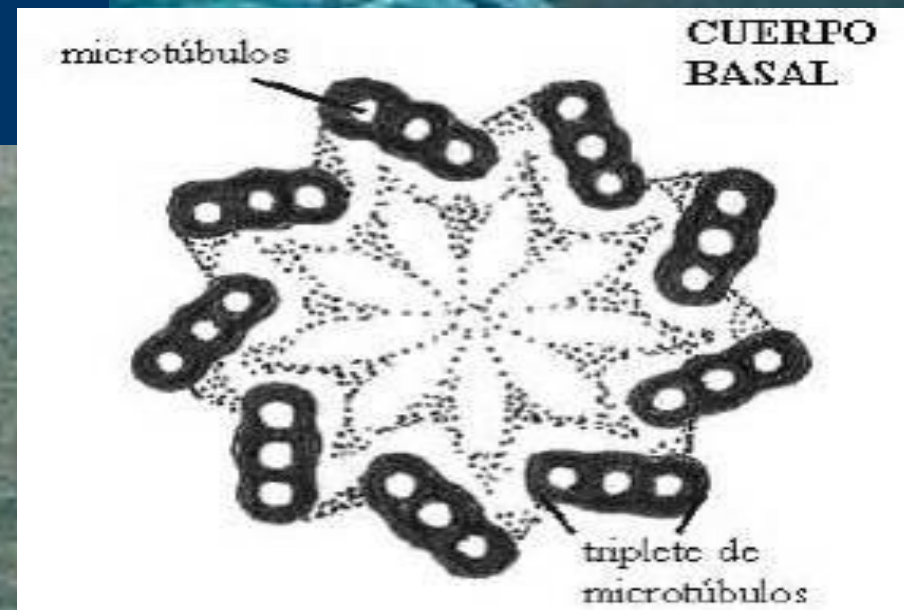
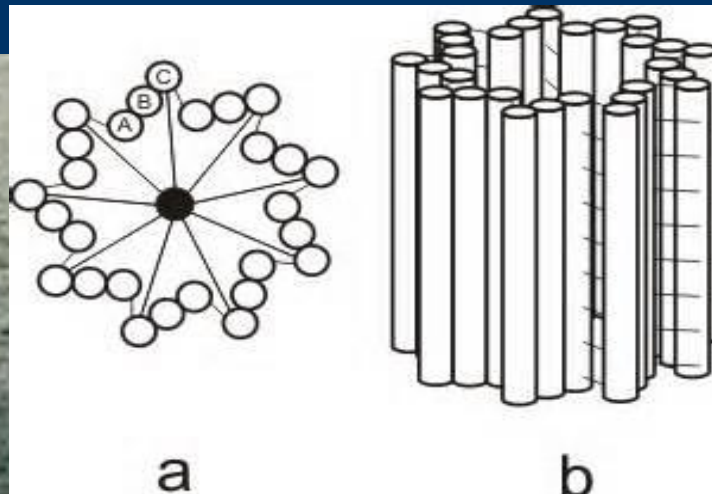
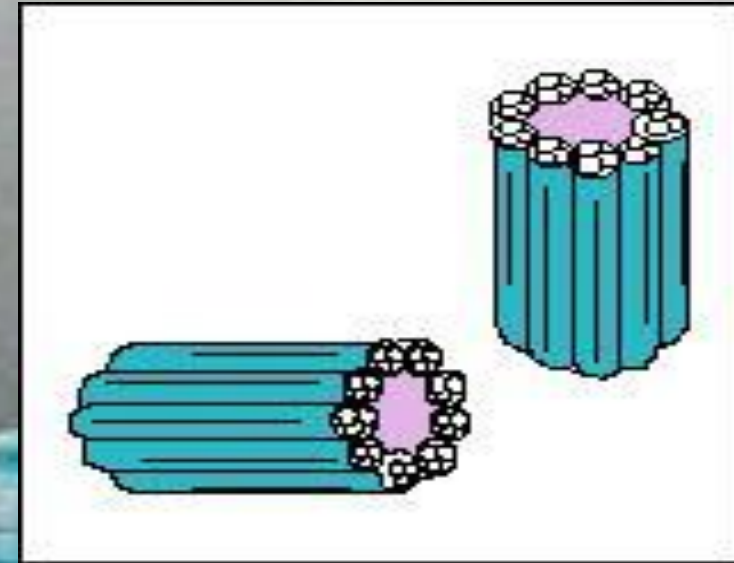
Referencias



- 1.A Subunidad A
- 1.B Subunidad B
- 2.Cilindro central
- 3.Brazos de dineína
- 4.Eslabón radial
- 5.Nexina

Centríolos:

- En células animales.
- Conformados por un grupo de **nueve túbulos** conformando **tripletes**, ordenados en círculos, (forman el áster, mitosis).





Las cinesinas, también llamadas quinesinas son una familia de proteínas motoras que median el transporte intracelular sobre los **MICROTÚBULOS**, que son componentes del citoesqueleto. Representacion: Transportando una vesícula. [#biology](#) [life](#) [#bioquimica](#) [#ciencia](#) [#molecular](#) [#quimica](#)

Un nuevo gen permite relacionar los defectos citoesqueléticos con la esclerosis lateral amiotrófica

📅 abril 10, 2018

Rubén Megía González, Genética Médica News

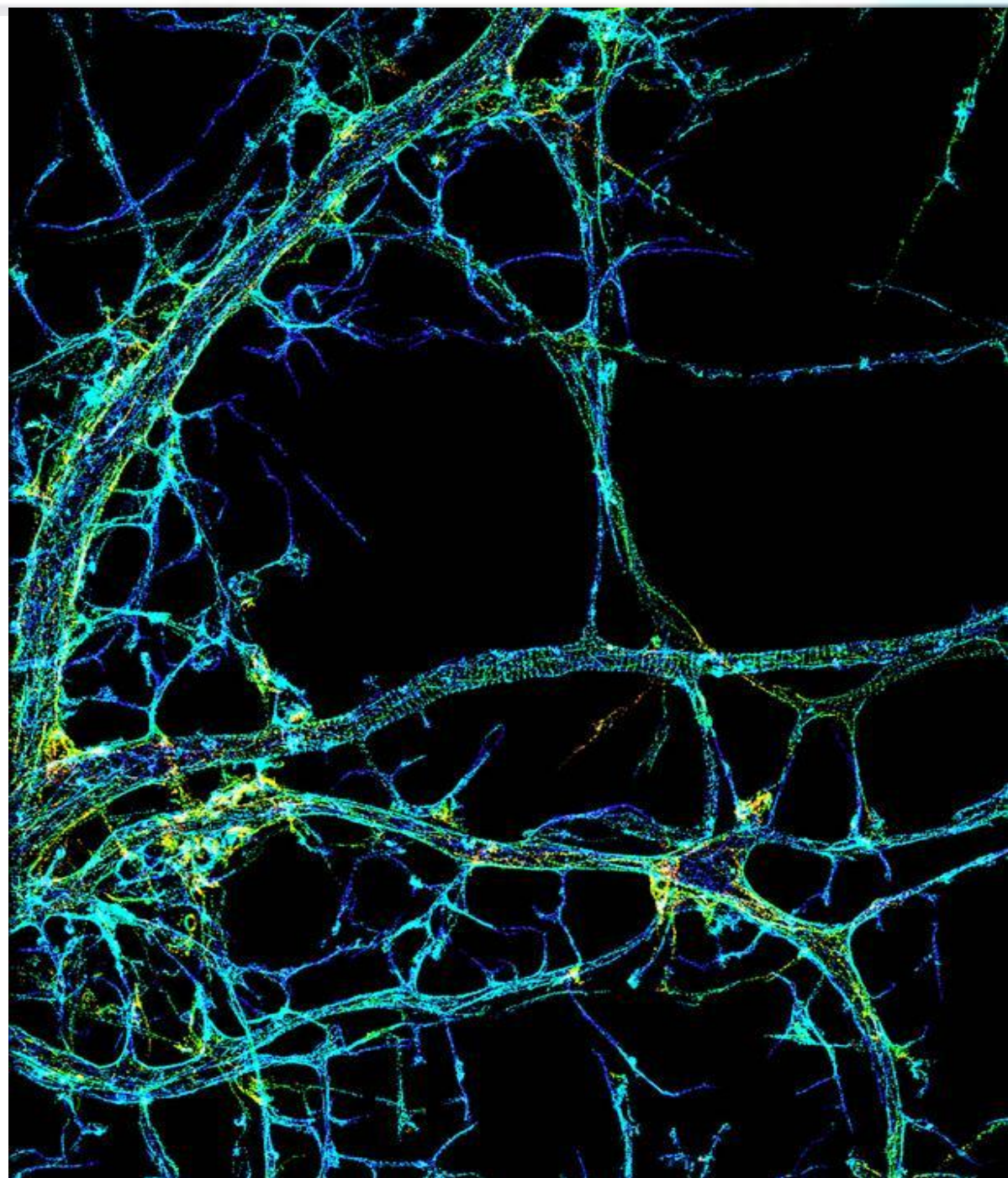
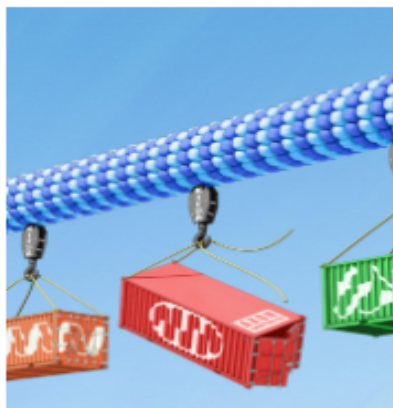
La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las motoneuronas implicadas en el movimiento. La pérdida de función de estas neuronas da como resultado una pérdida progresiva en la capacidad de iniciar y controlar las acciones en aquellos que la padecen, lo cual les lleva inicialmente, a no ser capaces de moverse y, posteriormente, a la muerte. Aproximadamente, uno de cada diez casos de pacientes con ELA la heredan de sus progenitores, mientras que la mayoría sufren esta enfermedad debido a la presencia de mutaciones *de novo*.

La identificación de los mecanismos comunes que dan como consecuencia una enfermedad es realmente esencial para desarrollar una cura. Con esto en mente, el grupo de investigación liderado por John Landers, de la *UMass Medical School*, y Brian Trainor, del *National Institute of Aging (National Institutes of Health)* ha conseguido **identificar el gen KIF5A como uno de los genes implicados en el desarrollo de la ELA**. Este nuevo descubrimiento permite comprender mejor la implicación de los defectos en el citoesqueleto axónico como desencadenante de esta enfermedad y abre camino al desarrollo de nuevos fármacos y terapias enfocados en las proteínas del citoesqueleto.

El equipo de investigación dirigido por Landers y Trainor llevó a cabo un **estudio comparativo del genoma** en más de 20.000 pacientes con ELA y aproximadamente 60.000 controles. El estudio señala el gen KIF5A como uno de los genes asociados a la ELA. Este estudio fue corroborado por el análisis de variantes raras en 1.139 casos de pacientes con ELA familiar y 19.494 individuos control.

KIF5A codifica una proteína de la familia de las quinesinas que se encarga del transporte de diferentes vesículas a través de los axones. La proteína KIF5A se sitúa unida al citoesqueleto axónico y se encarga del movimiento y anclaje de estructuras a este. Por tanto, **un déficit en esta proteína impide el anclaje y transporte por el citoesqueleto del axón, lo que lleva a que las neuronas no sean capaces de comunicarse correctamente con las células post-sinápticas**. Además, la proteína KIF5A también se encarga del transporte de proteínas que se unen a ADN y ARN, convirtiéndose este hecho en otra posible causa de la aparición de la ELA.

Defectos similares del citoesqueleto producidos por mutaciones en otros genes diferentes al KIF5A han sido descritos en otros estudios como causantes de la ELA. Como explica Landers, **"Las mutaciones en KIF5A se unen a una lista en crecimiento de mutaciones genéticas relacionadas conocidas y refuerza la evidencia del papel que tienen los defectos en el**



Un nuevo gen permite relacionar los defectos
citoesqueléticos con la esclerosis lateral

El equipo de investigación
dirigido por Landers y Trainor
llevó a cabo un estudio
comparativo del genoma en más
de 20.000 pacientes con ELA.

Identificaron el
gen **KIF5A** como uno de los
genes implicados en el
desarrollo de la ELA.

genes diferentes al KIF5A han sido descritos en otros estudios como
causantes de la ELA. Como explica Landers, "Las mutaciones en KIF5A se
unen a una lista en crecimiento de mutaciones genéticas relacionadas
conocidas y refuerza la evidencia del papel que tienen los defectos en el



Un nuevo gen permite
relacionar los defectos
citoesqueléticos con la
esclerosis lateral amiotrófica

KIF5A codifica una proteína de la
familia de las **QUINESINAS** que se
encarga del transporte de
diferentes vesículas a través de
los axones.

un déficit en esta proteína impide
el transporte por el citoesqueleto
del axón,

lo que lleva a que las neuronas no
sean capaces de comunicarse
correctamente con las células
post-sinápticas.

En resumen:

¿QUE ESTRUCTURAS FORMAN?

- **Microfilamentos (ACTINA)**

- ✓ En células vegetales: intervienen en la Ciclosis
- ✓ En células animales o protistas: pseudópodos
- ✓ Anillo del surco de segmentación CITOCINESIS
- ✓ Haces densos debajo de membrana plasmática

- **Filamentos intermedios: (Queratina)**

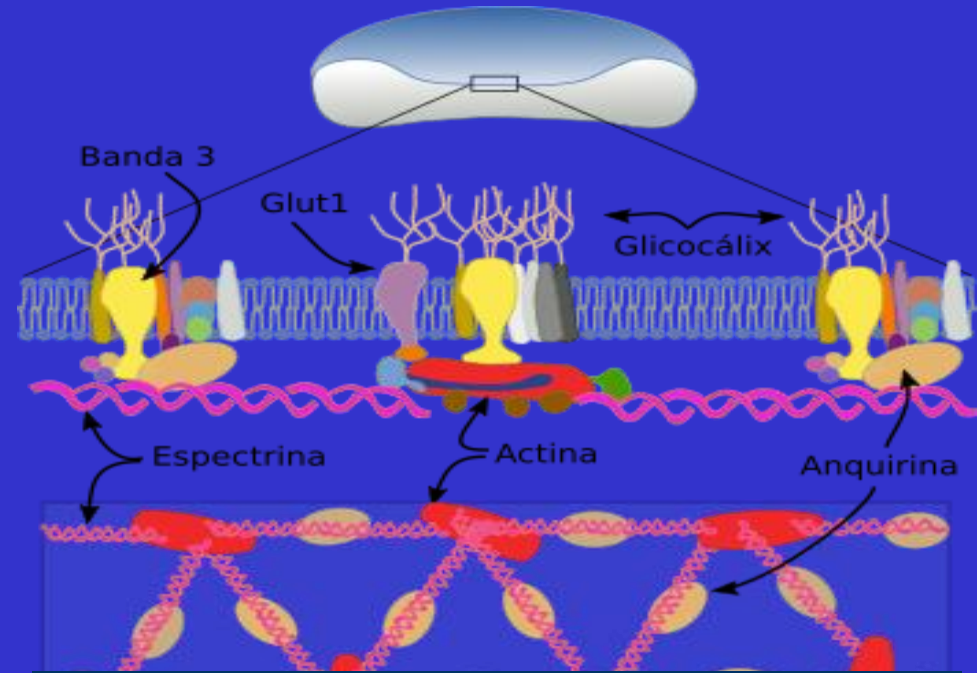
- *Estructurales*: tonofilamentos, miofilamentos, desmosomas

- **Microtúbulos: (TUBULINA)**

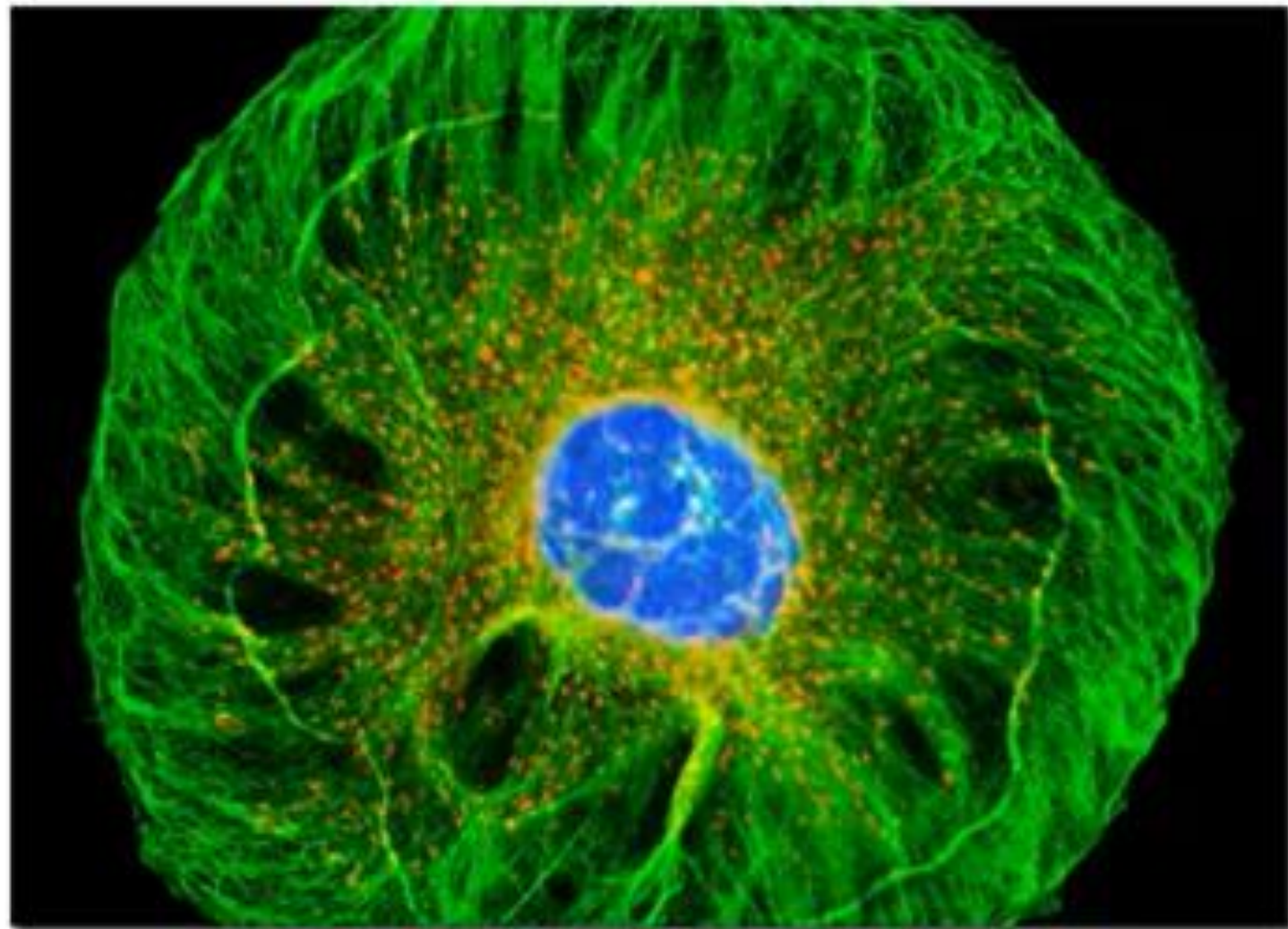
- ✓ Estructuras **Permanentes**: centríolos, cilias y flagelos.
- ✓ Estructuras **Temporarias**: huso acromático

UNA EXCEPCION: los **ERITROCITOS**

- Los **ERITROCITOS**, se encuentran entre los escasos tipos celulares que **carecen de núcleo y de orgánulos**, y presentan un **tipo de citoesqueleto asociado a la membrana plasmática**.



Asociada a la membrana: red o *Trama proteica de citoesqueleto* formada por glicoproteínas transmembrana: **GLICOFORINAS**, proteínas banda (I, II, III) **ESPECTRINA**, **ANQUIRINA** y **ACTINA**.



El citoesqueleto

Algunas preguntas.....

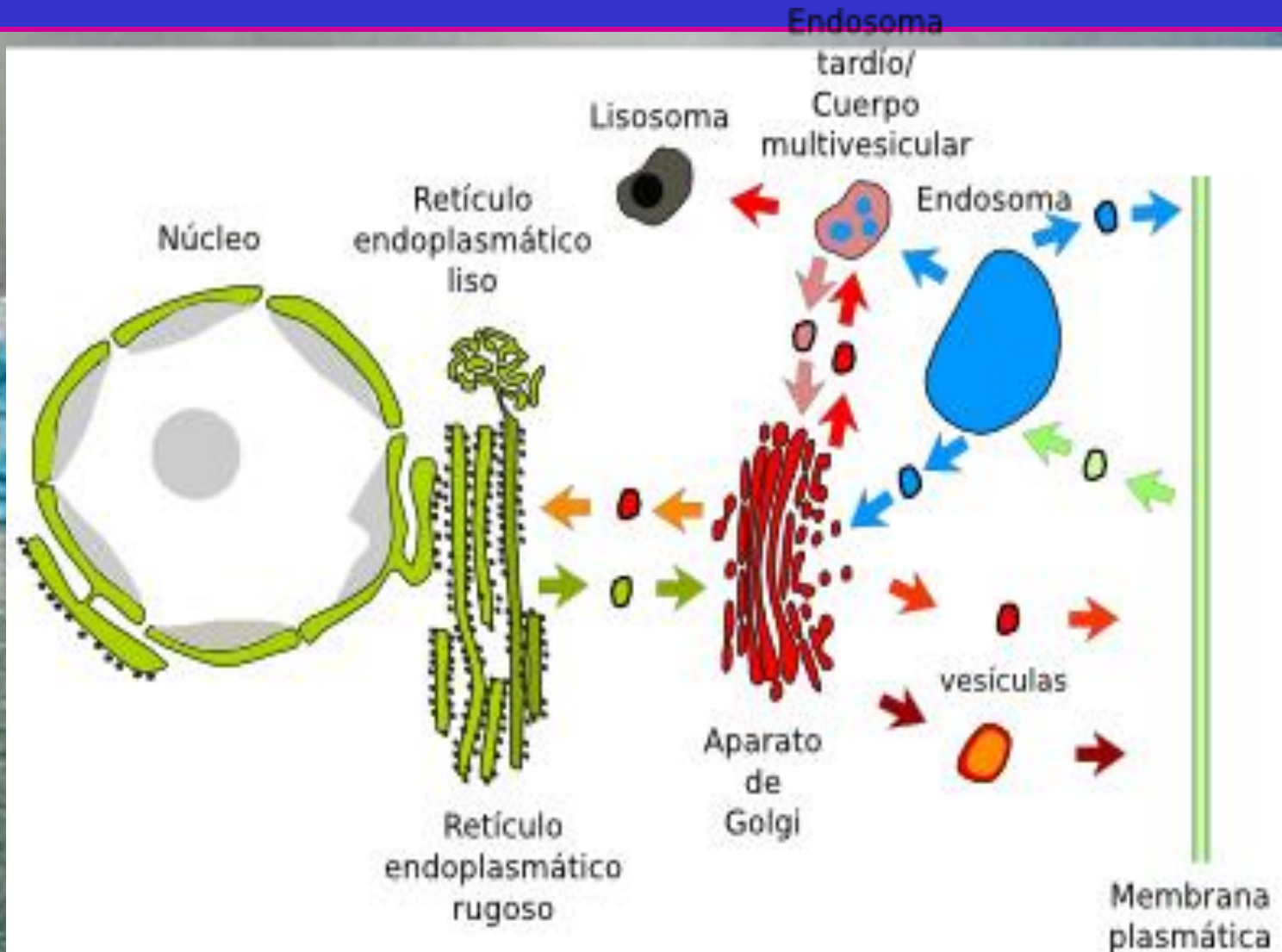
- 1) ¿Cuáles son las funciones del citoesqueleto?
- 2) **Dibuja un corte transversal de un cilio/flagelo.**
- 3) Dibuja un corte transversal de los centriolos .
- 4) **¿Cuál es la diferencia entre ambas estructuras?**
- 5) Menciona 3 patologías relacionadas al citoesqueleto



Sistema de endomembranas

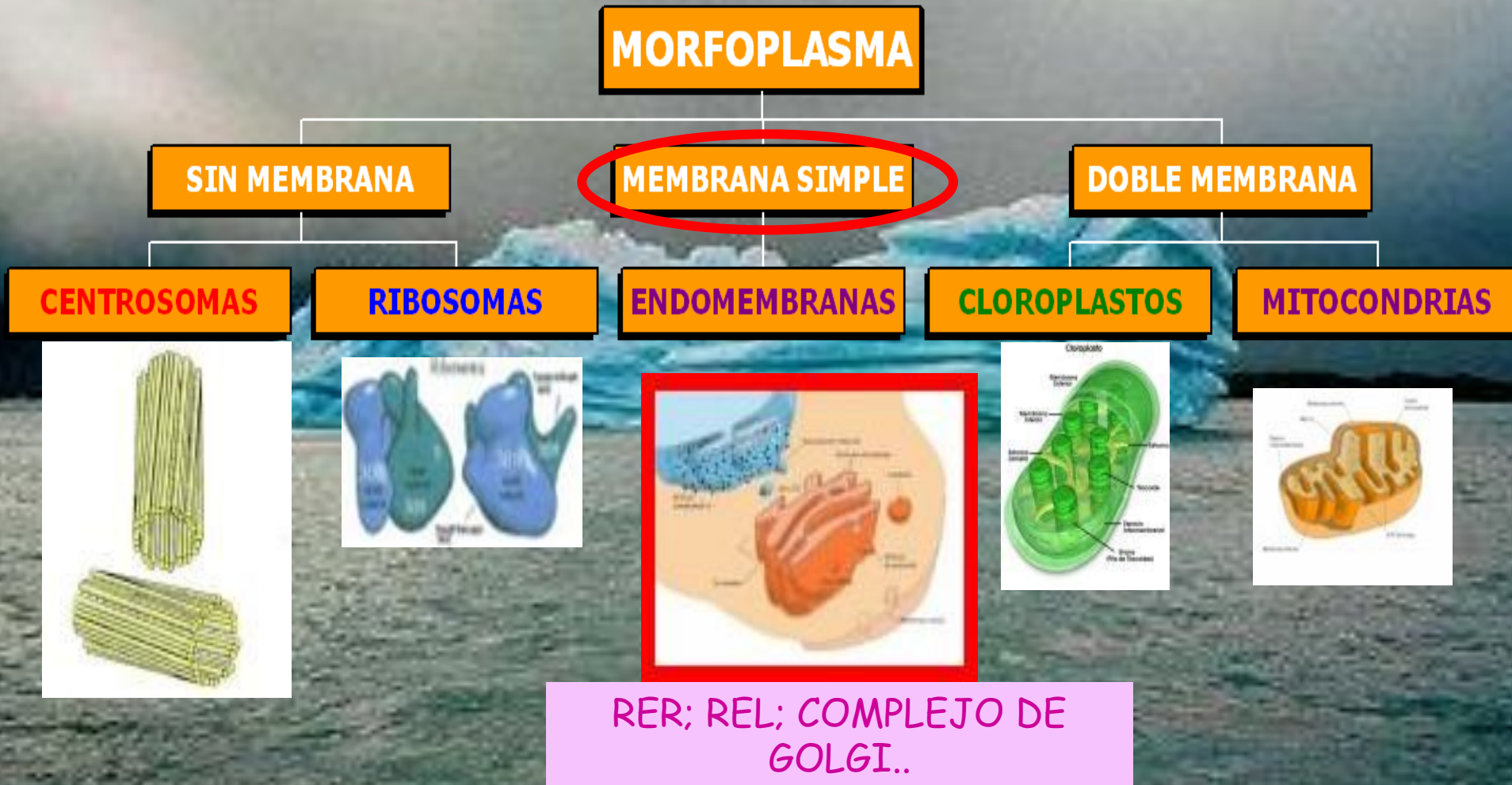
En cada uno se realiza una función específica

Muchos complementan su función - **INTERRELACIONADOS**



EN EL CITOSOL O HIALOPLASMA

Los orgánulos constituyen el:





RETÍCULO ENDOPLASMÁTICO:

PORTER 1945 "intuyó su existencia" y en 1950 lo describió como una *red citoplasmática constituida por dos compartimentos interconectados pero con diferente composición*



ORGANULOS DE MEMBRANA SIMPLE

RETICULO ENDOPLASMATICO

ES

Sistema membranoso intracelular

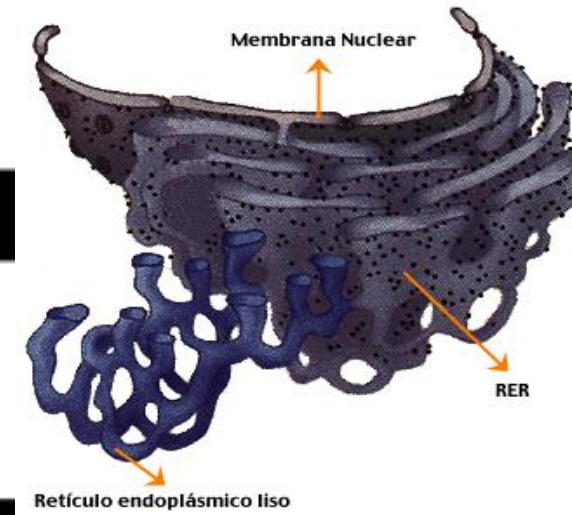
SE SITÚA

Desde la membrana plasmática al núcleo

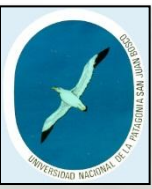
DETERMINA

Espacio luminal o cisternal

Espacio citosólico



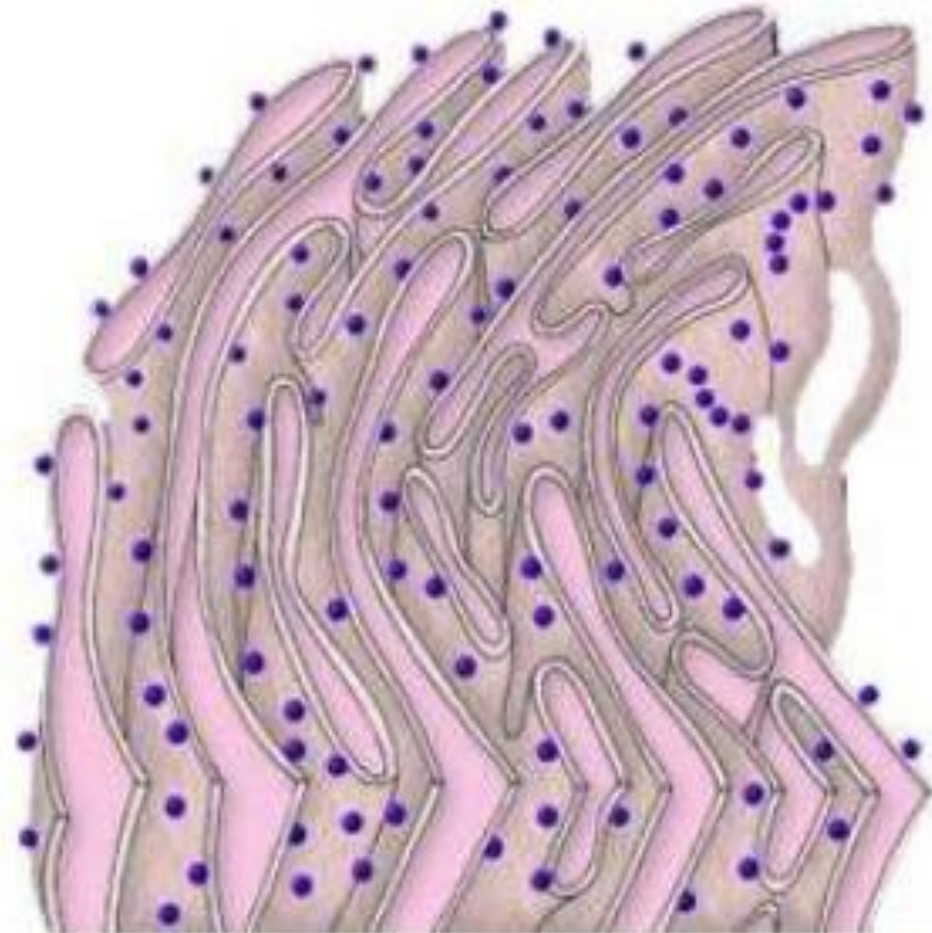
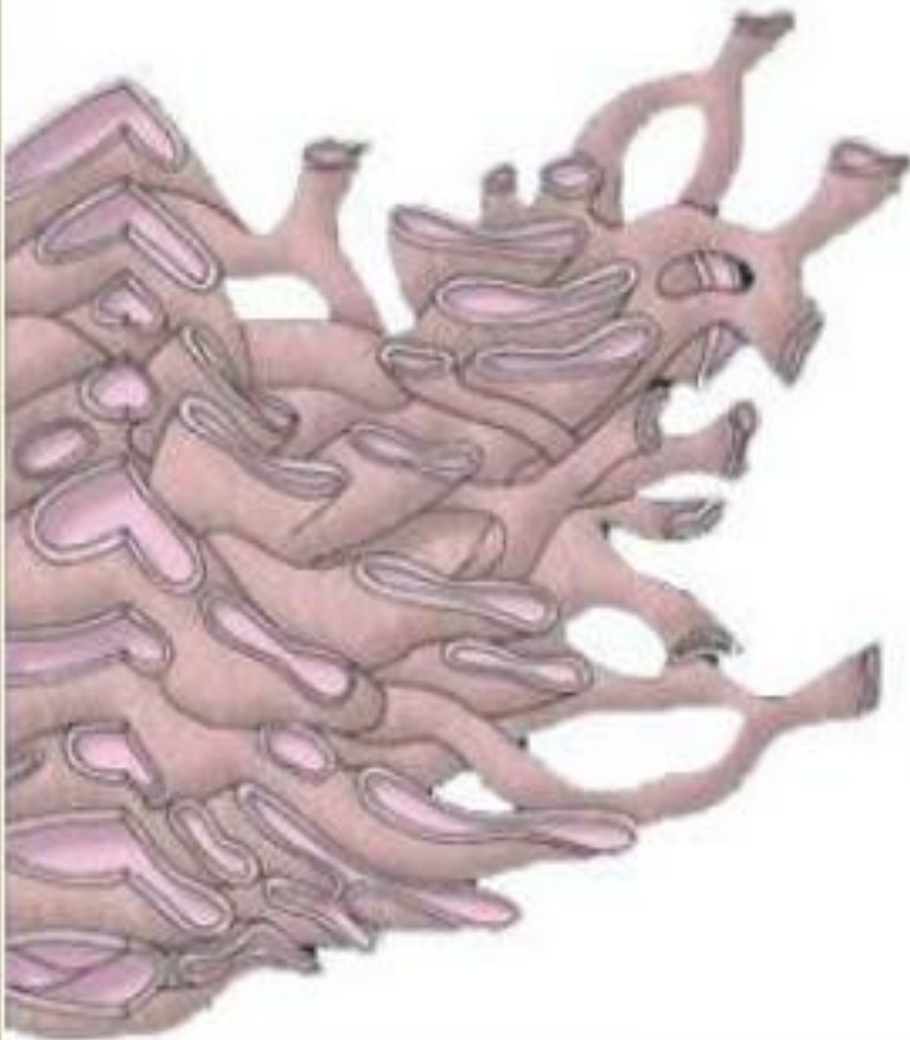
FUNCIÓN:
transporte
intracelular y
distribución de
sustancias.



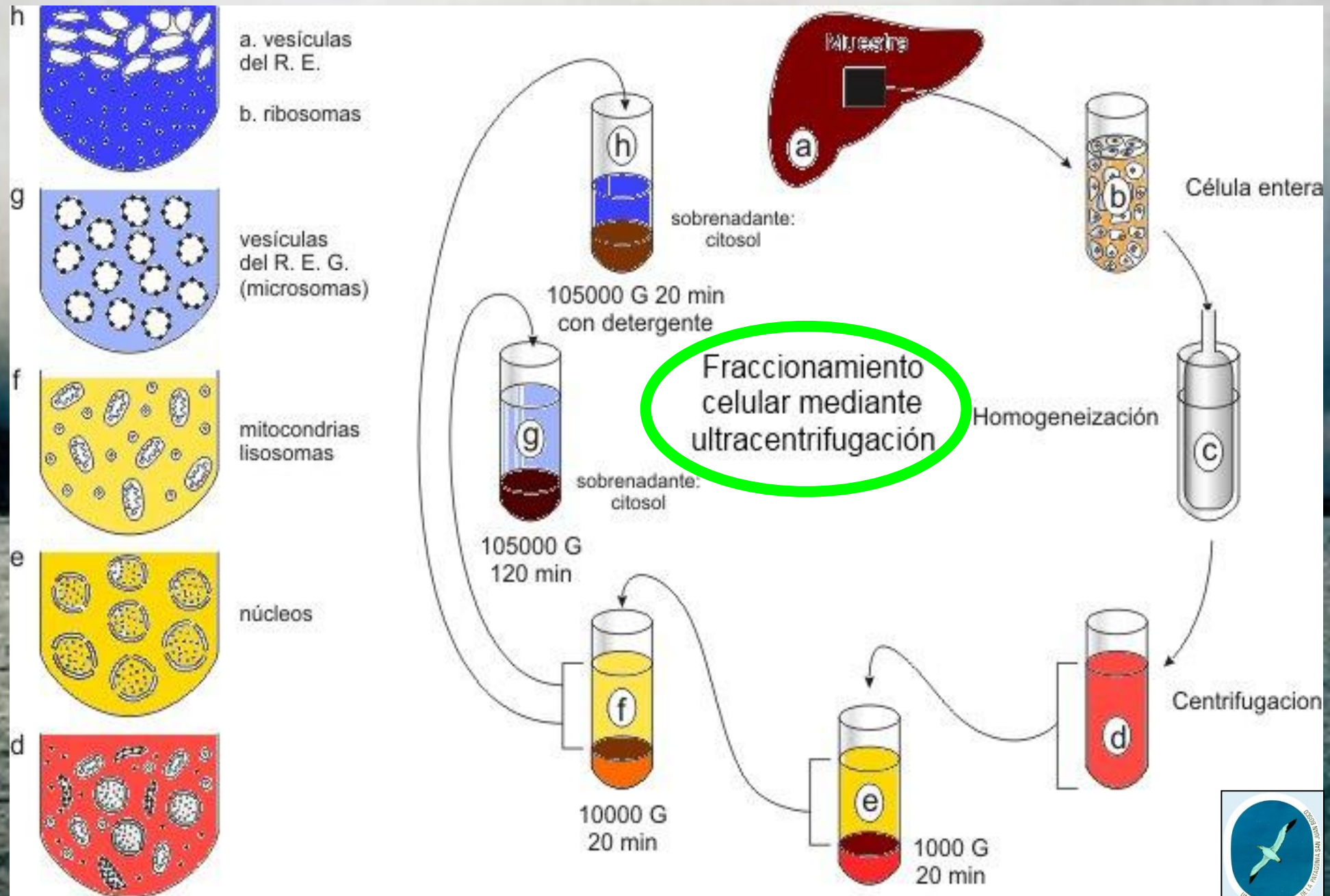
TIPOS DE RETICULO

LISO (REL)

RUGOSO (RER)



TIPOS DE RETICULO





TIPOS DE RETICULO

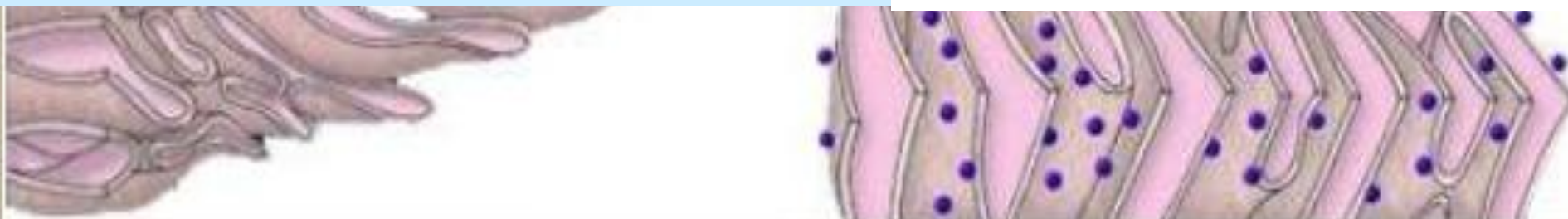
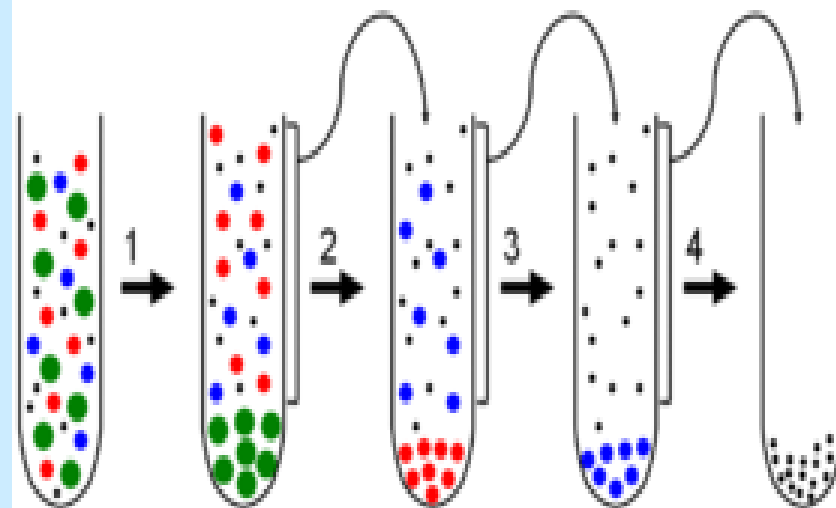
SURGEN
TRES (3) fracciones
subcelulares:

1. NUCLEAR,

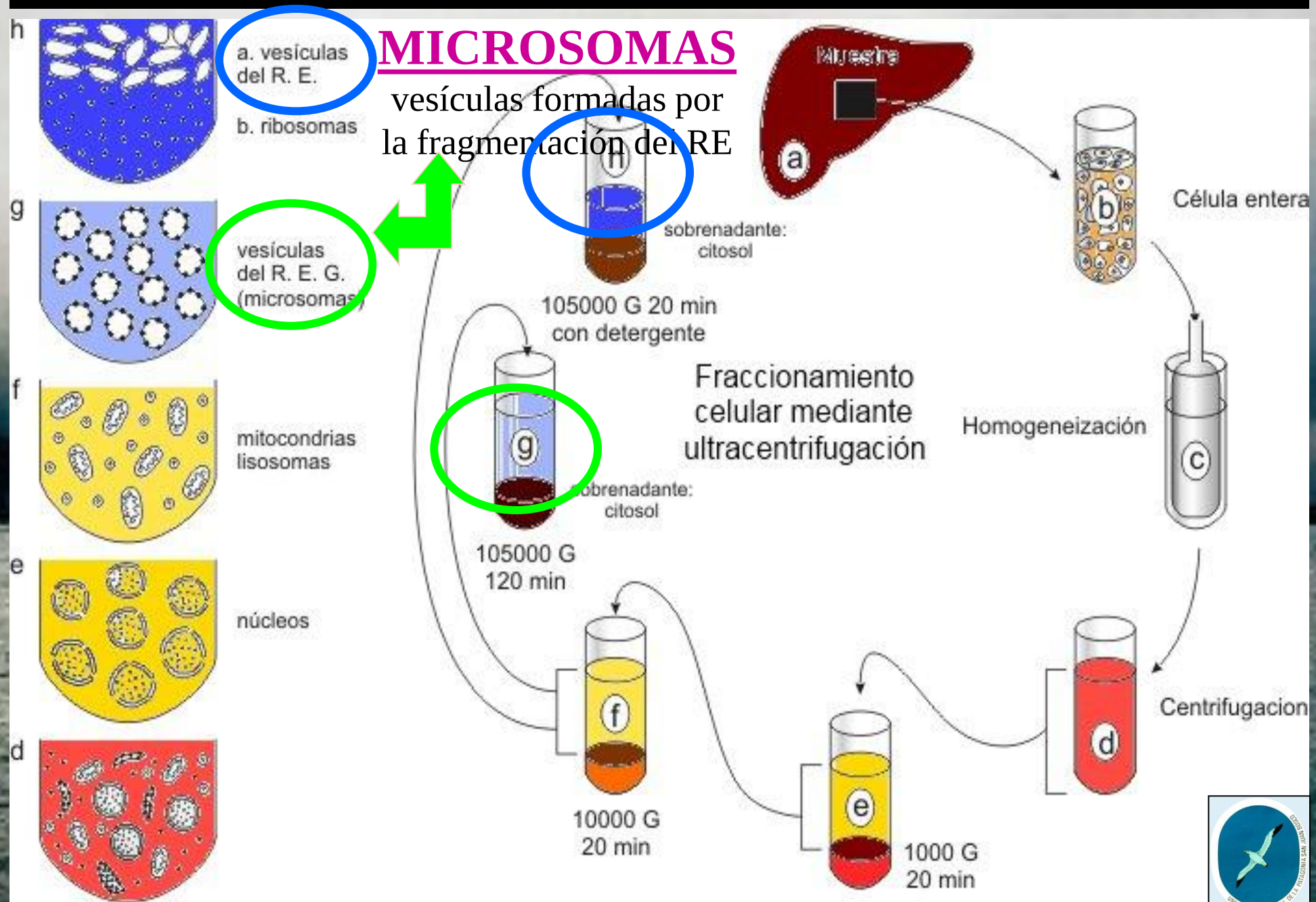
2. MITOCONDRIAL

3. MICROSOMAL

contiene los MICROSOMAS



TIPOS DE RETICULO





TIPOS DE RETICULO

Composición BIOQUIMICA

- **R.E.Rugoso** **Colesterol** **doble de abundante**
- **R.E.Liso** **Enzimas de síntesis de lípidos** + **abundantes**
- **R.E.Rugoso** **RIBOFORINAS** **Enzimas específicas implicadas en síntesis de ribosomas**
- **R.E.Liso** **GLUCOSA 6-FOSFATASA y ATPasa Ca²⁺ dependiente** **Enzimas específicas en la liberación de la glucosa**

Los **microsomos rugosos** contienen hasta 20 proteínas diferentes de los **microsomos lisos**

RETICULO ENDOPLASMICO LISO



RETICULO ENDOPLASMICO LISO

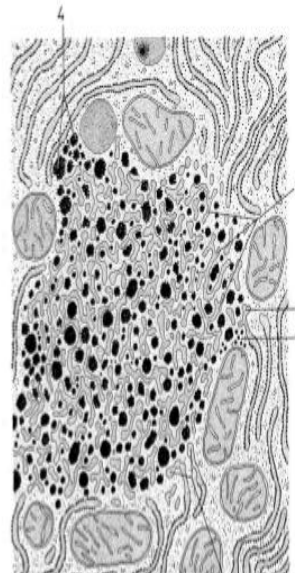
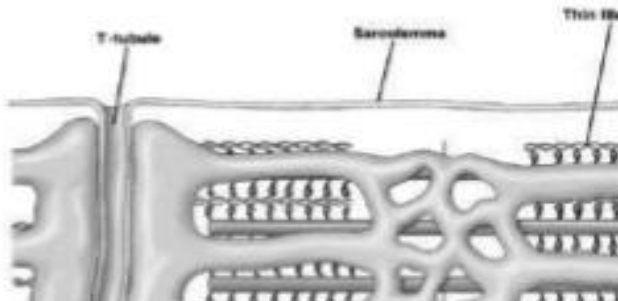
PARTICULARMENTE ABUNDANTE en CÉLULAS

1) **MUSCULARES:** almacenan y liberar **CALCIO** en la contracción

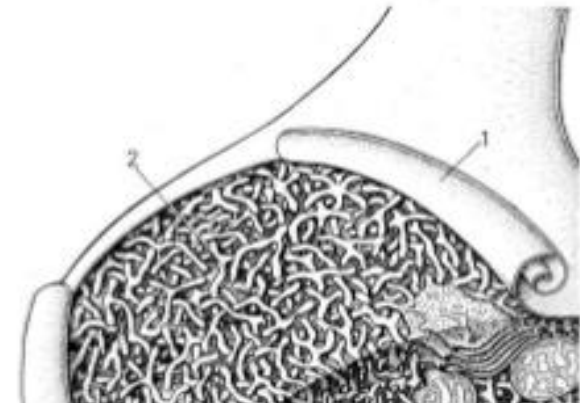
2) **HEPÁTICAS** interviene en la producción de partículas lipoproteicas para exportación

3) **SECRETORAS** de hormonas esteroideas

- Almacenan Ca^{2+}
- Para contracción muscular



En testículo y corteza suprarrenal
Fabrican hormonas esteroideas



- Membranas mas gruesas que RER
- Carecen de RIBOFORINAS



RETICULO ENDOPLASMICO LISO

Funciones

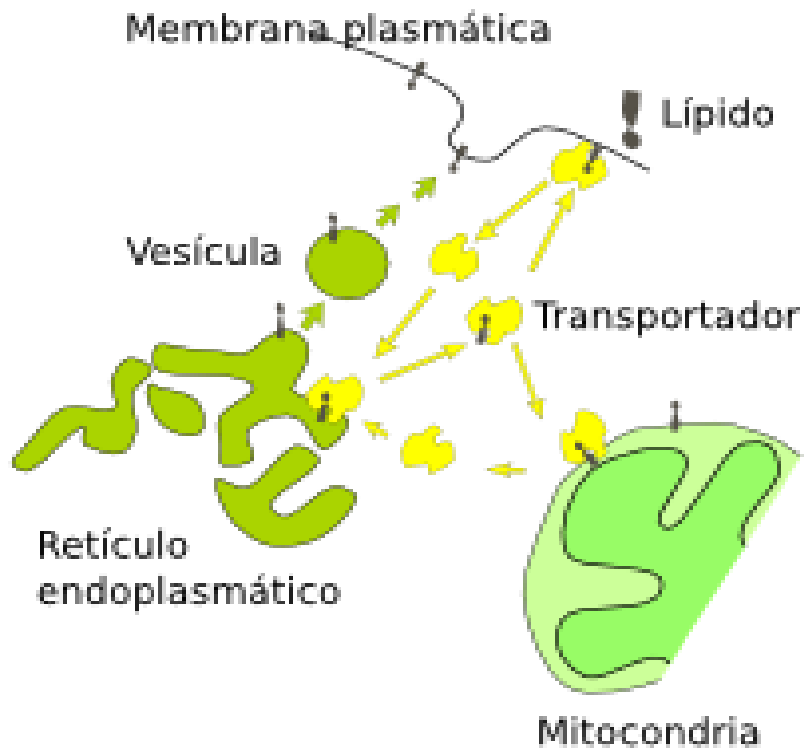
- 1 Síntesis de lípidos:
 - Fosfolípidos, esteroides (colesterol)
 - Ácidos grasos en citosol. Al interior por flipasa.
- 2 Contracción muscular: Ca^{2+} Reserva y liberación de calcio
- 3 Detoxificación
 - Procesos oxidativos
 - Citocromos
 - Sustancias: pesticidas, conservantes, barbitúricos, medicamentos
 - Piel, intestino, riñón, HÍGADO o pulmón.
- 4 Liberación glucosa: eliminación de “P” de G-6-P



RETICULO ENDOPLASMICO LISO

•FUNCIONES:

1. Biosíntesis de lípidos: colesterol, fosfolípidos, etc ...a Membranas...

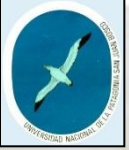


Se requieren

TRANSPORTADORES DE LÍPIDOS:

hacia una cara u otra de la membrana:

Enzimas FLIPASAS y FLOPASAS y "MEZCLADORAS"



RETICULO ENDOPLASMICO LISO

•FUNCIONES:

2.- Detoxificación:

- Modifica sustancias propias o exógenas: insecticidas, fármacos, etc en **COMPUESTOS HIDROSOLUBLES**



- La detoxificación tiene lugar gracias a una serie de **enzimas oxigenasas**.



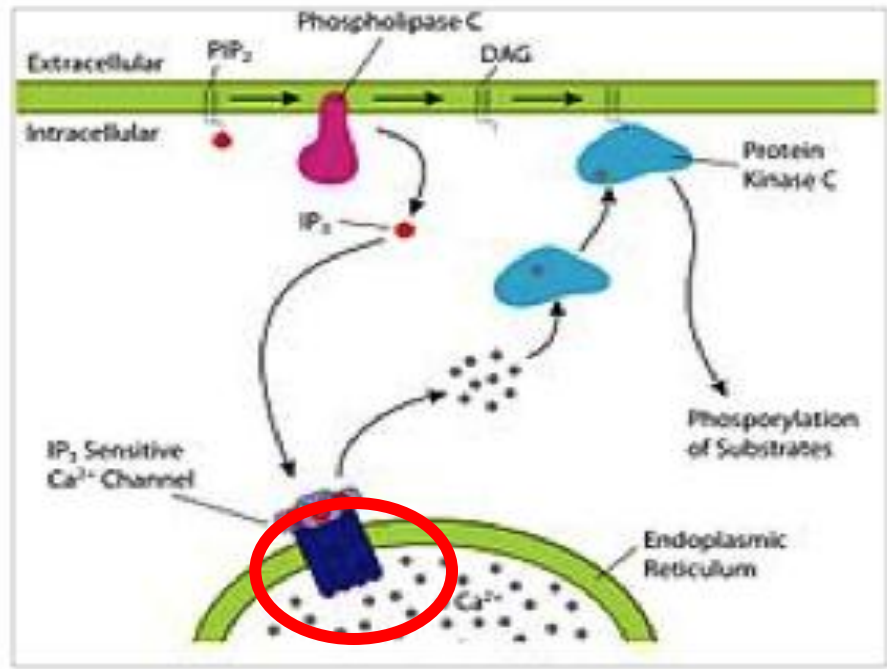
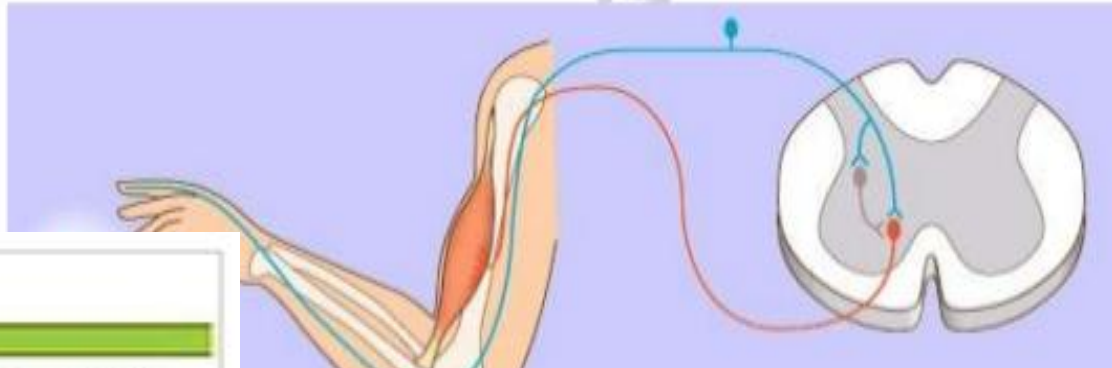


RETICULO ENDOPLASMICO LISO

•FUNCIONES:

3.-Actúa como reservorio y liberación de calcio.

RESERVA Y LIBERACION DE CALCIO



Un Mecanismo de transporte **ACTIVO** EN MEMBRANA DE REL

BOMBA DE CALCIO
transporta **CALCIO** en contra de su gradiente electroquímico.

4.-Almacenamiento de Glucosa-6-fosfatasa:

RETICULO ENDOPLASMICO LISO

La GLUCOSA se suele almacenar en forma de GLUCÓGENO, en hígado



• Es la ruptura del glucógeno para liberar glucosa.

La degradación del glucógeno produce glucosa-6-fosfato que no puede atravesar las membranas

La **glucosa-6-fosfatasa** actúa en la desfosforilación de la glucosa-6-fosfato **elimina el residuo fosfato,**

Solo en los REL del Hígado.

PERMITIENDO QUE LA GLUCOSA SEA TRANSPORTADA AL EXTERIOR CELULAR.



RETICULO ENDOPLASMICO LISO

EN RESUMEN: Funciones

- 1 Síntesis de lípidos:
 - Fosfolípidos, esteroides (colesterol)
 - Ácidos grasos en citosol. Al interior por flipasa.
- 2 Contracción muscular: Ca^{2+} Reserva y liberación de calcio
- 3 Detoxificación
 - Procesos oxidativos
 - Citocromos
 - Sustancias: pesticidas, conservantes, barbitúricos, medicamentos
 - Piel, intestino, riñón, HÍGADO o pulmón.
- 4 Liberación glucosa: eliminación de “P” de G-6-P



RETICULO ENDOPLASMICO RUGOSO

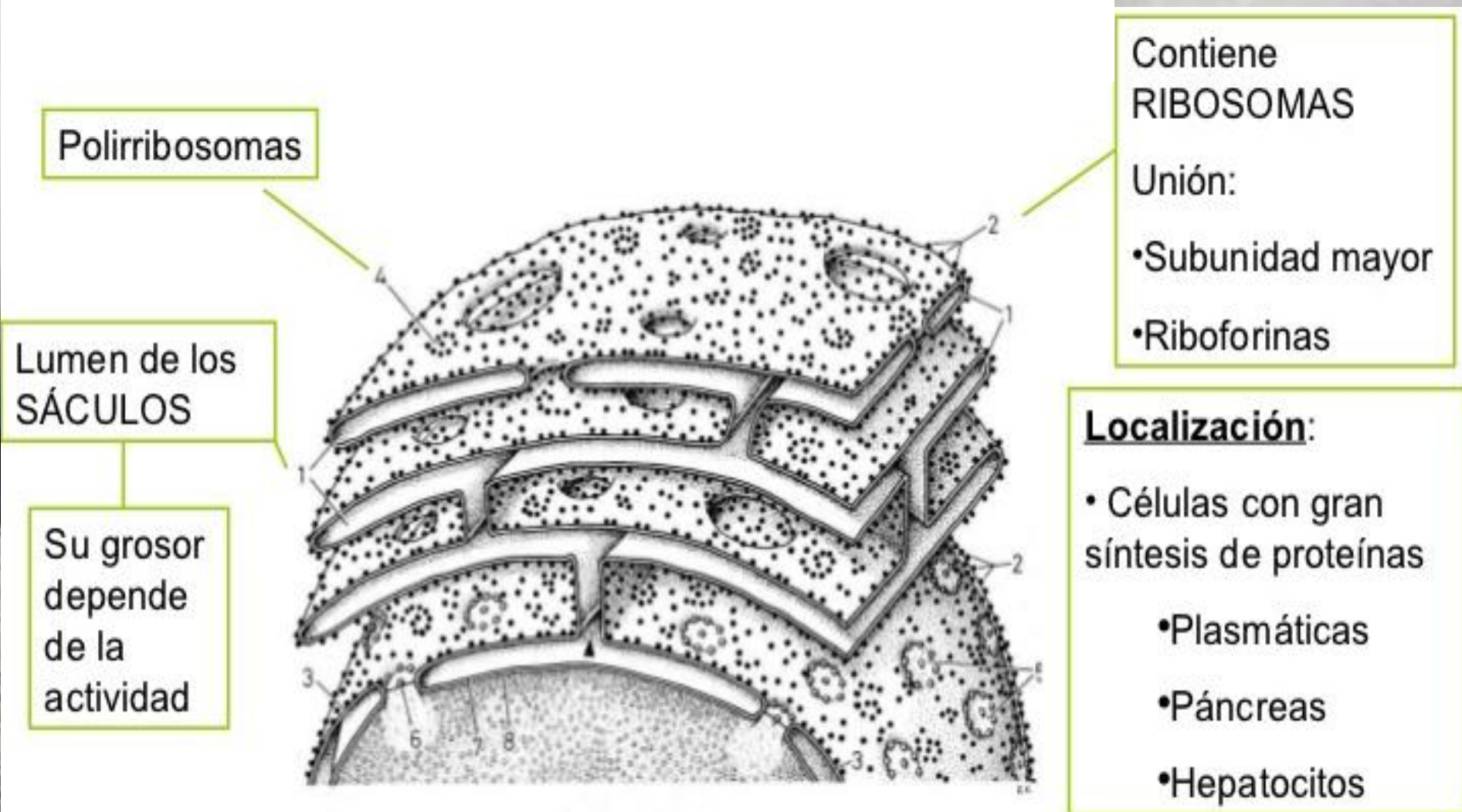
RETICULO ENDOPLASMICO RUGOSO

Fragmento de una célula visto al microscopio electrónico en el que se pueden observar elementos del REG.

Los puntos oscuros son ribosomas.



RETICULO ENDOPLASMICO RUGOSO



De él se desprenden vesículas de 25 a 500 nm con productos que van al Golgi



- La principal función del RER es la síntesis de proteínas.



- Estas proteínas son sintetizadas en los ribosomas adheridos a RER.



APARATO O COMPLEJO DE GOLGI

APARATO O COMPLEJO DE GOLGI

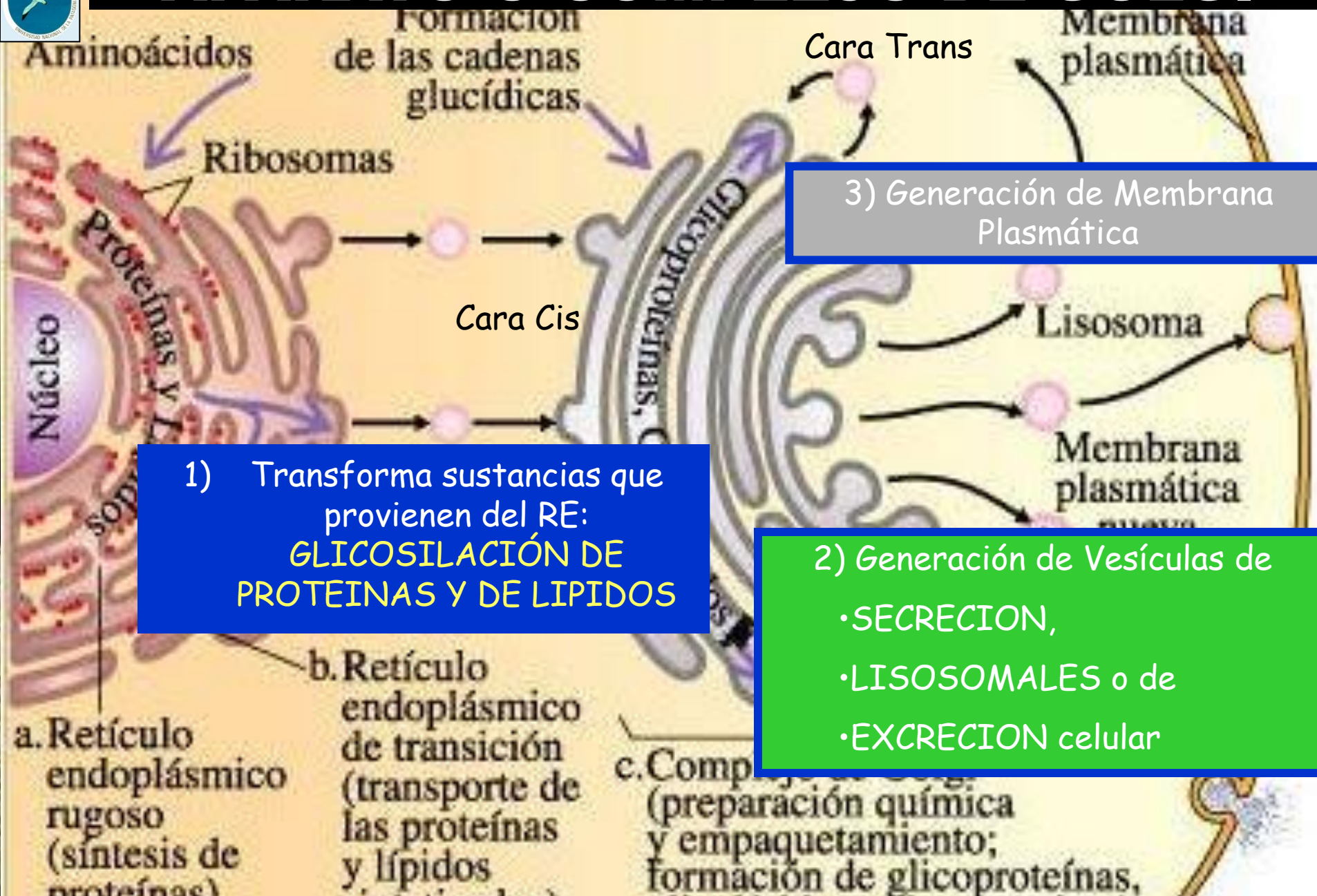
Consiste en una serie de **sacos aplanados o cisternas formando pilas.**

Cada pila consiste de **3 a 6 cisternas** y su número depende del tipo de célula.





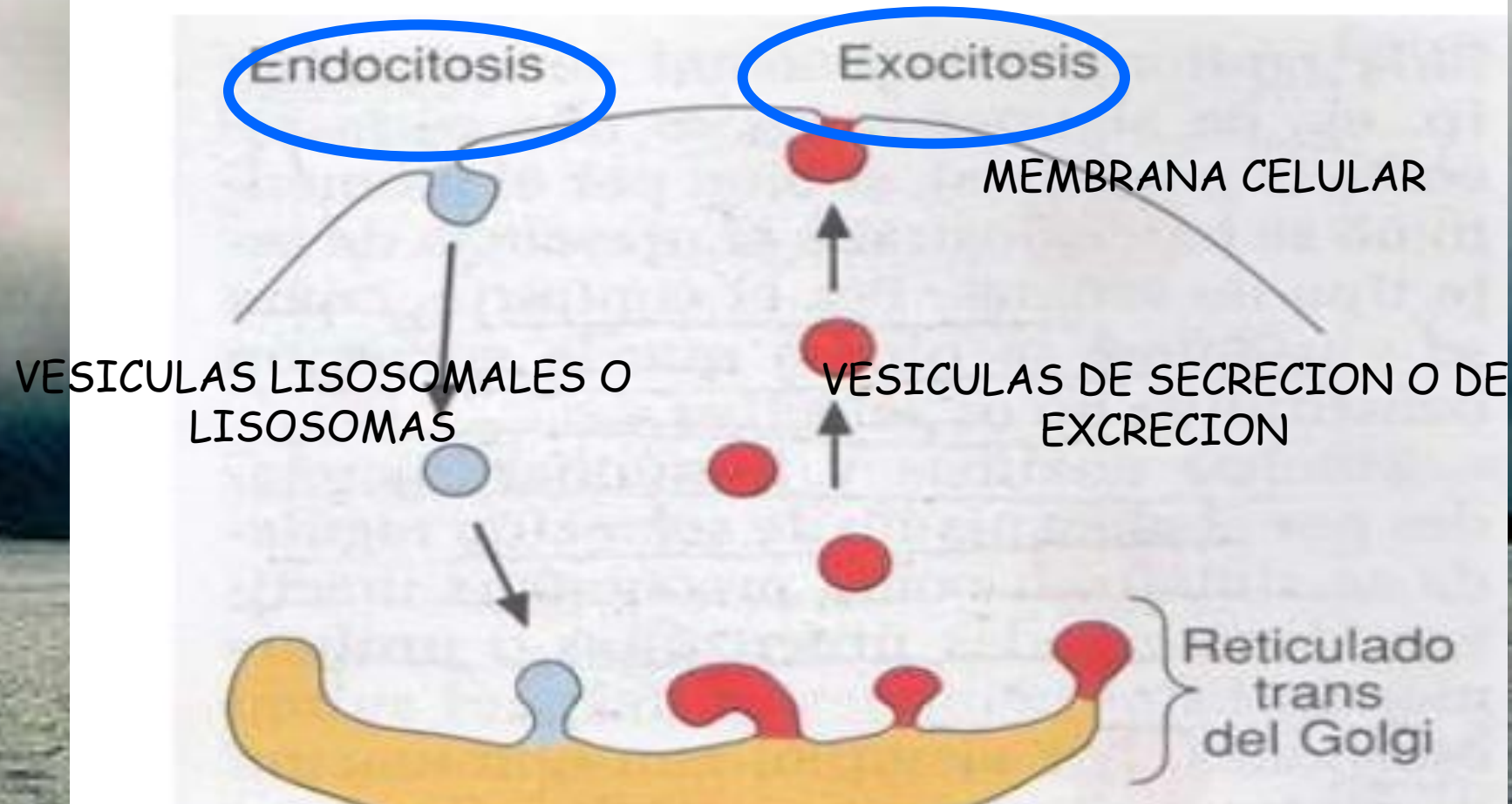
APARATO O COMPLEJO DE GOLGI



FUNCIONES



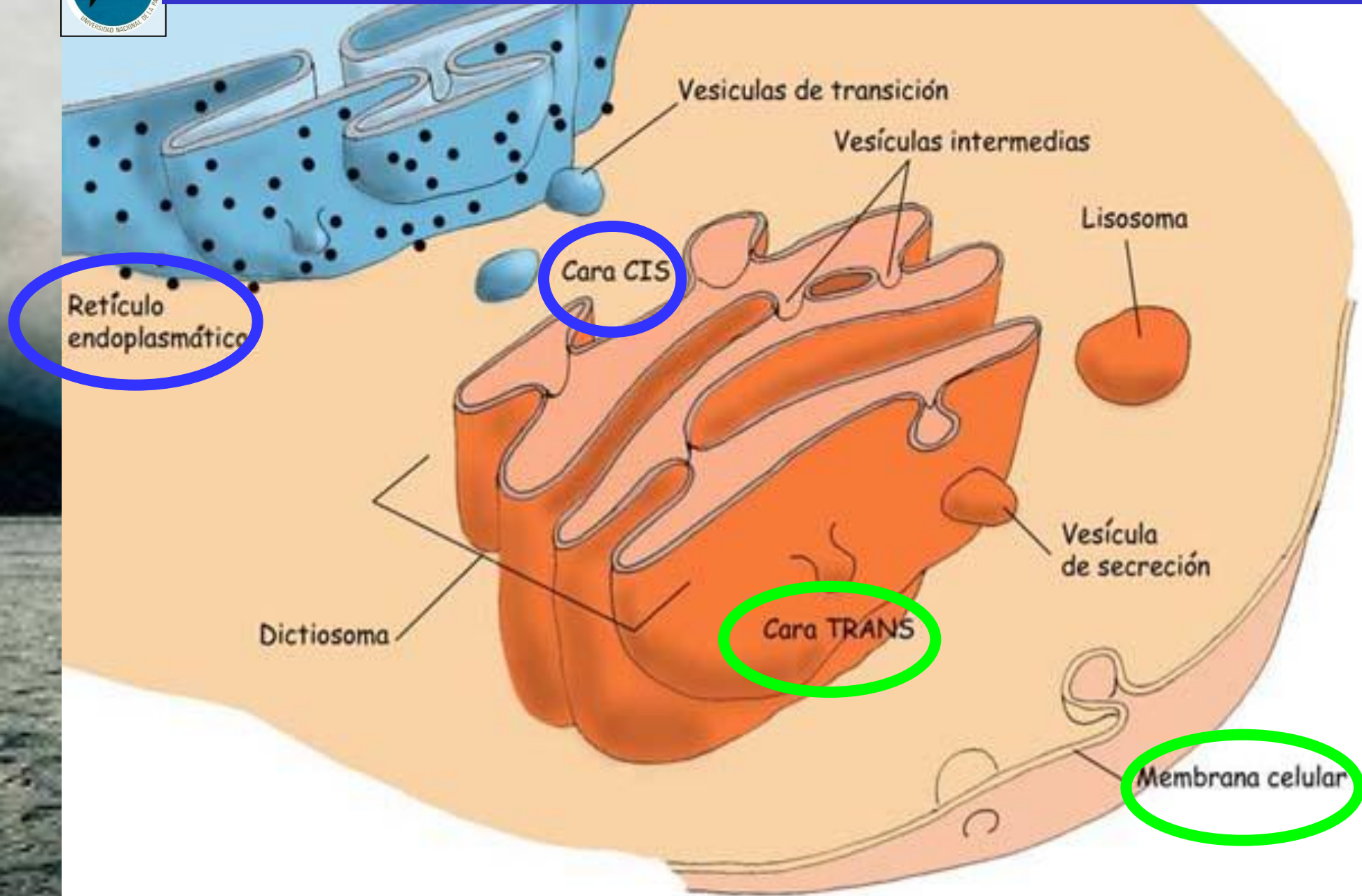
APARATO O COMPLEJO DE GOLGI



COMPLEJO DE GOLGI: tiende a ser MAYOR y MÁS NUMEROSO en aquellas células que sintetizan y secretan continuamente sustancias



APARATO O COMPLEJO DE GOLGI

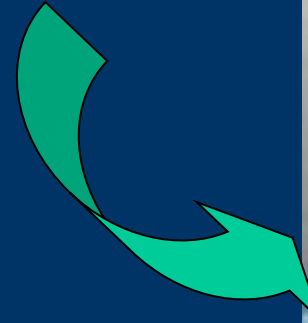




UN EJEMPLO...

FORMACIÓN DEL ACROSOMA

1. El **ACROSOMA** se dispone en el extremo apical del espermatozoide
2. Rodeado por dos membranas
3. El interior del ACROSOMA esta compuesto por **VESICULAS** generadas en el Golgi
4. Contienen **HIALURONIDASA** una enzima que hidroliza el **ACIDO HIALURÓNICO** ayudando al espermatozoide a penetrar el ovulo durante la fecundación.





En resumen... FUNCIONES:..



- **Secreción celular**
- **Producción de membrana plasmática:** los gránulos de secreción cuando se unen a la membrana en la exocitosis pasan a formar parte de esta, aumentando el volumen y la superficie de la célula.
- **Formación del acrosoma** de los espermatozoides.



LISOSOMAS

- ✓ Los **lisosomas** son pequeñas vesículas que contienen una gran variedad de enzimas hidrolíticas implicadas en los procesos de digestión celular.
- ✓ Se forman a partir de vesículas que se desprenden del Aparato de Golgi.
- ✓ Son hidrolasas, cuya actividad óptima tiene lugar a un pH ácido.

**EXCLUSIVAS DE
CELULAS ANIMALES**





Patología lisosómica

★ **Silicosis:**
inhalación de
partículas de
sílice que **no**
pueden ser
destruidas
por los
lisosomas,
deficiencias
respiratorias



Otro EJEMPLO...

Gota: acumulación de
cristales de ácido úrico

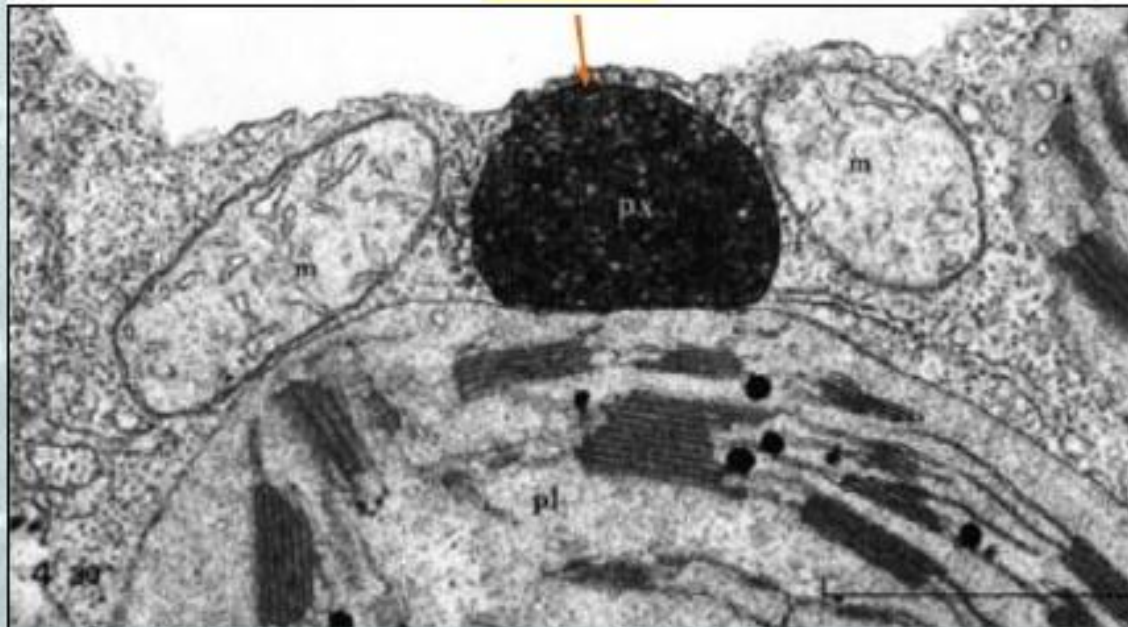


- 1) Metabolismo del PEROXIDO DE HIDROGENO H_2O_2
- 2) Degradación de Compuestos Nocivos

Peroxisomas: “Desintoxicación Celular”.

Los lisosomas contienen enzimas hidrolíticas
Los peroxisomas contienen enzimas oxidantes.

3) Oxidación de Ácidos



**E: Catalasas
Oxidasas.**

http://web.educastur.princast.es/proyectos/biogeo_ov/2BCH/B2_CELULA/I24_SIS_MEMB/diapositivas/Diapositiva23.JPG

Lcda. Hiorley Almaral R.
Biología en la Criminalística

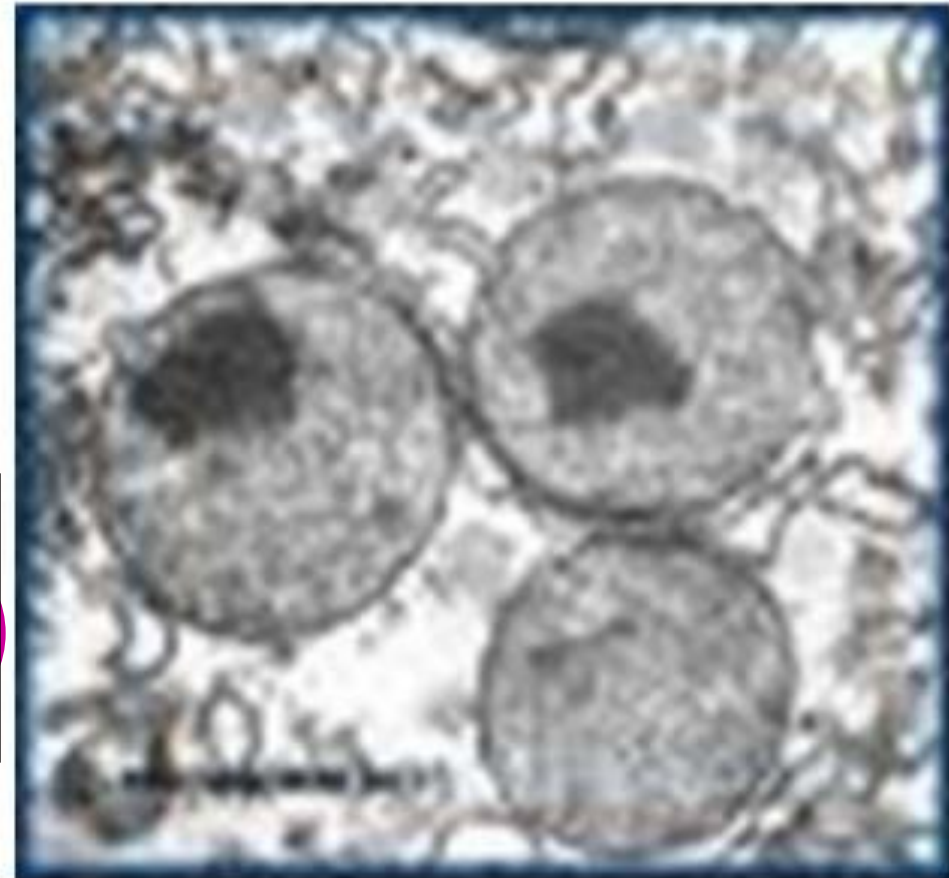


PEROXISOMAS

Todas las ENZIMAS
peroxisomales se sintetizan en
POLIRRIBOSOMAS LIBRES

- La presencia de **CATALASA** y **PEROXIDASA** permite a los peroxisomas **DESCOMPONER** en el hígado **LAS MOLÉCULAS DE ALCOHOL**

- ~~Aproximadamente~~ $\frac{1}{4}$ del



NUMEROSOS EN HIGADO Y RIÑÓN

LISOSOMAS / PEROXISOMAS

- Es relevante clínicamente, ya que varios trastornos se deben al fallo de mecanismos **LISOSOMALES O PEROXISOMALES**

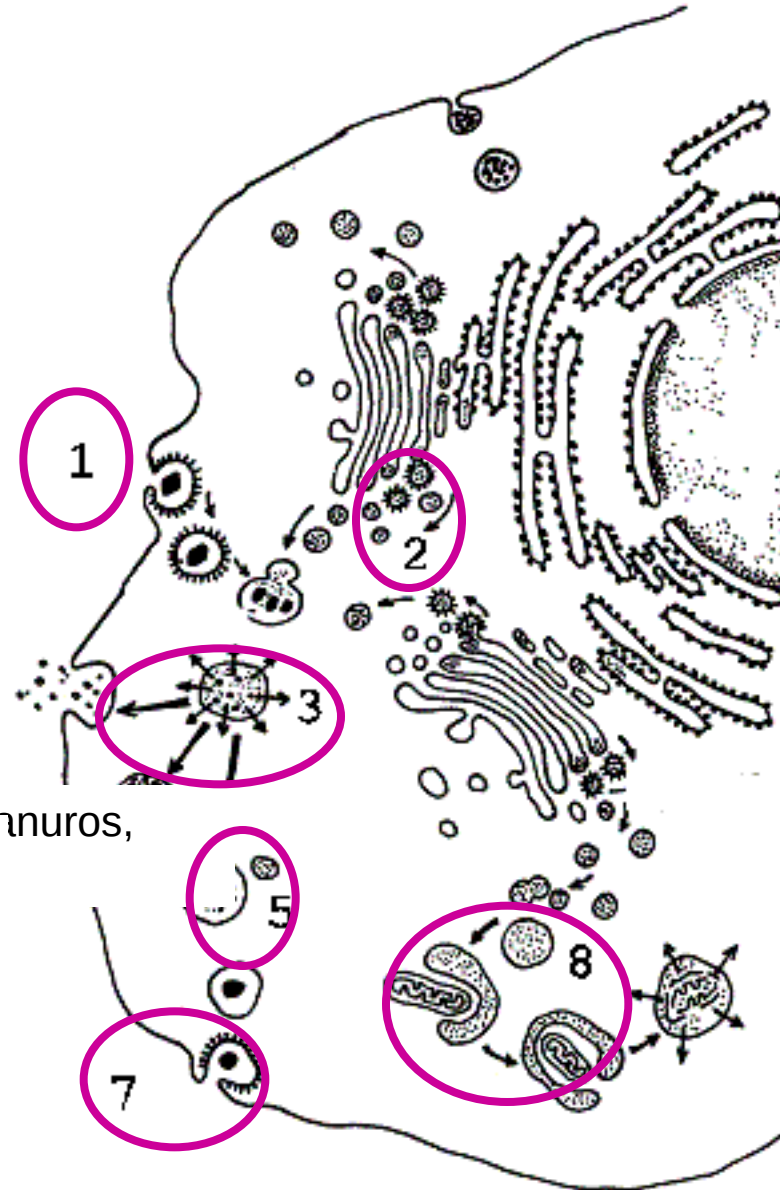
Anomalias cromosómicas	Trastornos metabólicos genéticos	Trastornos neurológicos genéticos
Mosaclismos Síndrome de Down Síndrome de Klinefelter Síndrome de Turner Síndrome del cromosoma X frágil Síndrome del maullido del gato Trisomía 13 (síndrome de Patau) Trisomía 18 (síndrome de Edwards)	Defectos de los lisosomas: Enfermedad de Gaucher Enfermedad de Niemann-Pick Enfermedad de Tay-Sachs Síndrome de Hurler (mucopolisacaridosis) Trastornos autosómicos recesivos: Aminoacidurias y acidemias Trastornos de los peroxisomas: Enfermedad de la orina en jarabe de arce Fenilcetonuria Galactosemia Trastornos recesivos ligados al sexo: Síndrome de Hunter (variante de mucopolisacaridosis) Síndrome de Leech-Nyhan (hiperuricemia) Síndrome oculocerebrorenal de Lowe	Trastornos autosómicos dominantes: Distrofia miotónica Esclerosis tuberosa Neurofibromatosis Trastornos autosómicos recesivos: Microcefalia esencial

*La tabla no incluye todos los trastornos.



Función de los lisosomas:

1) Fagocitosis (**fagosoma**).



2) Intervienen en la metamorfosis de los anuros,

3) Intervienen en la degradación de los





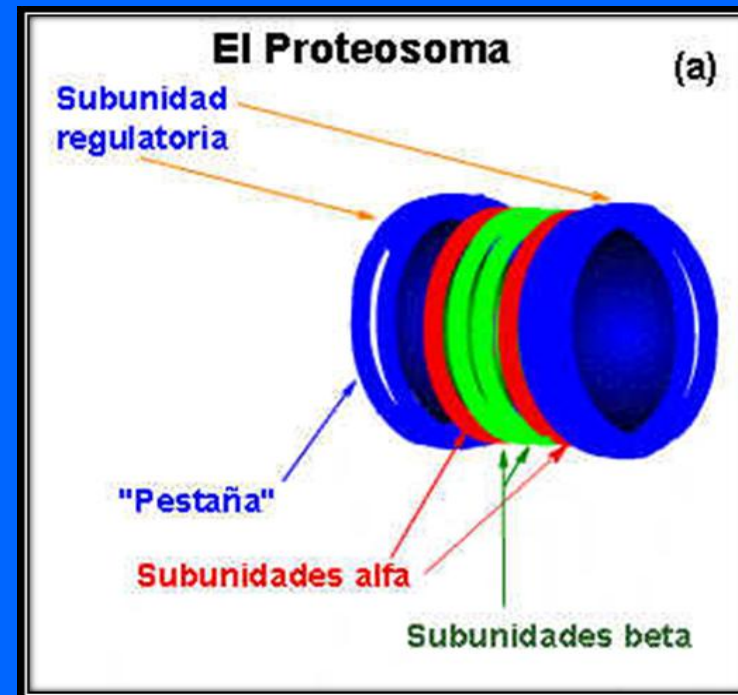
PROTEOSOMA

¿Qué es?

Es un **COMPLEJO PROTEICO** presente en todas las células eucariotas (**núcleo** y **citoplasma**), así como en ciertas bacterias y en Archaea.

Función (proteolisis)

degradación de proteínas
no necesarias o dañadas.





¿Que temas incluye el Primer Parcial?

- **INTRODUCCION:** Las propiedades de los seres vivos
- **UNIDAD I:** La ciencia de la biología.
- **UNIDAD II:** La célula y sus componentes.
- **UNIDAD III:** La célula procarionte.
- **UNIDAD IV:** La célula eucarionte.
- **UNIDAD V:** Membrana celular
- **UNIDAD VI:** Citosol
- **UNIDAD VII:.** Sistema de Endomembranas
- **UNIDAD VIII:** Energética celular: mitocondria y cloroplastos