

COMPENDIO BIBLIOGRÁFICO SOBRE LA REPERCUSIÓN DE LOS LISOSOMAS EN DIFERENTES ENFERMEDADES

**Autores: MSc. Mayelin Salazar Alfonso¹, Lic. Angela Mirleny Fleitas²,
Lic. Mayelin González Martínez³, Lic. Denisandra Pérez Acosta⁴, Est.
Claudia Carreño Salazar⁵**

¹ Lic. en Enfermería/ Profesor Asistente /Departamento de
Enfermería/Filial de Ciencias Médicas Piti Fajardo/San Cristóbal
Artemisa/Cuba.

² Lic. en Enfermería/ Profesor Asistente /Departamento de
Enfermería/Filial de Ciencias Médicas Piti Fajardo/San Cristóbal
Artemisa/Cuba.

³ Lic. en Enfermería/ Profesor Asistente /Departamento de
Enfermería/Filial de Ciencias Médicas Piti Fajardo/San Cristóbal
Artemisa/Cuba.

⁴ Lic. en Enfermería/ Profesor Instructor /Departamento de
Enfermería/Filial de Ciencias Médicas Piti Fajardo/San Cristóbal
Artemisa/Cuba.

⁵ Estudiante de Medicina/ 2do año /Alumno ayudante en Medicina
Interna/Filial de Ciencias Médicas Piti Fajardo/San Cristóbal
Artemisa/Cuba.

e-mail:Mayelin74@infomed.sld.cu

RESUMEN

El trabajo se fundamenta en una investigación acerca de una recopilación de datos sobre la repercusión de los lisosomas en diferentes enfermedades que afectan la salud del individuo, partiendo del déficit de material bibliográfico en relación al tema en la asignatura de Enfermería Clínico Quirúrgico que se imparte en la carrera de Enfermería. El objetivo esencial ha sido recopilar información actualizada explicando los fundamentos teóricos que sustentan los métodos de trabajo en la atención a personas con afecciones clínico quirúrgicas por disfunción de alguna enzima lisosómica a través de revisiones bibliográficas y tecnología de avanzada de modo tal que el estudiante transite por los tres niveles del conocimiento desde lo productivo a lo creativo. Se inicia la fundamentación teórica con una breve reseña de elementos básicos relacionados con la temática, a partir de las necesidades del educando hasta la obtención de nuevas vías para potenciar sus conocimientos en la práctica. Se anexan al trabajo fotos que motivan al estudiante y despiertan interés por aplicar los conocimientos teóricos e identificar las enfermedades lisosómicas lo que ha permitido fortalecer el sistema de capacidades intelectuales así como enriquecer el material bibliográfico a otros niveles de enseñanza.

Palabras claves: enfermedades lisosómicas, enzima, disfunción, capacidades.

SUMMARY

The work is based on an investigation about a compilation of data on the repercussion of lysosomes in different diseases that affect the health of the individual, based on the lack of bibliographic material in relation to the subject in the Clinical Surgical Nursing subject taught in Nursing career. The essential objective has been to collect updated information explaining the theoretical foundations that support the working methods in the care of people with clinical surgical conditions due to dysfunction of some lysosomal enzyme through bibliographic reviews and advanced technology in such a way that the student passes through the three levels of knowledge from the productive to the creative. The theoretical foundation begins with a brief review of basic elements related to the subject, starting from the needs of the student until obtaining new ways to enhance their knowledge in practice. Photos are attached to the work that motivate the student and arouse interest in applying theoretical knowledge and identifying lysosomal diseases, which has made it possible to strengthen the system of intellectual capacities as well as enrich the bibliographic material at other levels of education.

Key words: lysosomal diseases, enzyme, dysfunction, capabilities.

Introducción

La asignatura Enfermería Clínico Quirúrgica forma parte del eje conductor de la carrera de Enfermería que comprende la introducción a la atención integral del adulto y el anciano sano o con afectación de necesidades médicas y quirúrgicas e incluye los aspectos éticos, bioéticos y de prevención, promoción, recuperación y rehabilitación de la salud de estas personas en los diferentes servicios. Durante su estudio, esta asignatura prepara al estudiante para integrar el equipo interdisciplinario e intersectorial participando en el cuidado integral de las personas, familias y comunidades, permitiéndole la vigilancia en salud y control de enfermedades. Por lo que se facilita un compendio bibliográfico en temáticas de interés en la asignatura creando las condiciones necesarias para su participación activa en estas actividades.

La puesta en práctica de los procesos vitales para contribuir a solucionar la crisis existente en relación al déficit de literatura docente constituye una problemática actual en la enseñanza técnica y superior. Es por ello que de la organización, coherencia y capacidad institucional de los sistemas educativos en que se desarrolle la formación integral del futuro profesional dependerá en gran medida la solución a los problemas que enfrentamos, de ahí, la importancia que seamos capaces de crear iniciativas para enriquecer el sistema de habilidades cognitivas y aplicativas. De este modo, se contempla la necesidad de fomentar la motivación e interés del estudiante con temas afines que le permitan satisfacer sus propias necesidades puesto que la literatura ocupa un papel importante como medio para hacer llegar al estudiante, conocimientos de muy diversa índole. Este trabajo persigue

como objetivo recopilar información actualizada para contribuir a la elevación de la calidad del proceso docente educativo a través de la elaboración de un material bibliográfico de apoyo aplicable a diferentes niveles de enseñanza y desarrollar el sistema de capacidades intelectuales, que le permitan al estudiante enfrentarse de forma activa, consciente, independiente y creadora a la solución de los problemas mediante la aplicación de los modos de actuación profesional en relación a las enfermedades lisosómicas.

DESARROLLO

Los lisosomas son orgánulos relativamente grandes, formados por el complejo de Golgi, que contienen enzimas hidrolíticas y proteolíticas que sirven para digerir los materiales de origen externo (heterofagia) o interno (autofagia) que llegan a ellos. Son estructuras esféricas rodeadas de membrana simple constituidas por bolsas de enzimas que si se liberasen destruirían toda la célula. Esto implica que la membrana lisosómica debe estar protegida de estas enzimas.

El concepto de lisosoma se originó a partir de la incorporación de técnicas de fraccionamiento celular mediante las cuales se pudieron aislar diversos componentes celulares siendo descubiertos por el bioquímico Christian de Drive en 1949, el cual logró aislar una clase de partículas que tenían propiedades de centrifugación intermedias entre mitocondrias y microsomas en las que se encontró un alto contenido de fosfatasa ácida y otras enzimas hidrolíticas. De ahí el nombre de lisosoma (del griego lisis, disolución y soma, cuerpo) En la actualidad se reconocen alrededor de 50 hidrolasas lisosómicas las cuales pueden digerir la mayoría de las sustancias biológicas. Se encuentran lisosomas tanto en las células animales como en las vegetales y en los protozoos. En las bacterias no hay lisosomas cumpliendo una función similar el espacio periplasmático que poseen.

Los lisosomas se distinguen de otros organoides por su morfología y por las funciones que desempeñan. Dentro de las características que presentan

la más notable es su polimorfismo, sobre todo en la que respecta al tamaño y la irregularidad de su estructura interna.

Las enzimas más importantes son:

- Lipasas que digieren lípidos
- Glucosidasas que digieren carbohidratos.
- Proteasas que digieren proteínas.
- Nucleasas que digieren ácidos nucleicos.

Se ha reconocido cuatro tipos de lisosomas de los cuales uno es el lisosoma primario, los otros tres pueden designarse en conjunto lisosoma secundarios. El lisosoma primario (gránulo de reserva) representa un pequeño cuerpo alrededor de 0,4Um rodeada de una membrana simple cuyo contenido enzimático (hidrolasas) es sintetizado por los ribosomas y acumulado en el retículo endoplasmático rugoso. Desde allí viajan hasta el aparato de Golgi por transporte vesicular. Allí sufren una glicosilación terminal (proceso químico en el que adiciona un carbohidrato a otra molécula) de la cual resultan cadenas glucídicas ricas en (manosa-6-fosfato) siendo este marcador molecular, "la estampilla" que dirige las enzimas hacia la ruta de los lisosomas. Existen enfermedades por no llevar este marcador, el aparato de Golgi no las reconoce como tales y las empaquetan en vesículas de secreción para ser exocitadas. Quienes la padecen acumulan hidrolasas en el medio extracelular quedando la célula carente de ellas. Podemos decir, en resumen que los lisosomas que todavía no participan en el proceso de digestión se denominan lisosomas primarios.

Existen diversas formas de lisosomas secundarios, según el origen de la vesícula que se fusiona con el lisosoma primario:

- Fagolisosoma: Se origina de la fusión del lisosoma primario con una vesícula procedente de la fagocitosis, denominada fagosoma. Se encuentran, por ejemplo, en los glóbulos blancos, capaces de fagocitar partículas extrañas que luego son digeridas por estas células.
- Autogafolisosoma: Son el producto de la fusión entre un lisosoma primario y una vesícula autofágica o autofagosoma. Algunos orgánulos citoplasmáticos son englobadas en vesículas, con membranas que provienen de las cisternas del retículo

endoplasmático, para luego ser reciclados cuando estas vesículas autofágicas se unen con los lisosomas primarios. Por medio del mecanismo citado la célula lleva a cabo la degradación de sus propios constituyentes sin daño irreparable.

A continuación el esquema representa los diferentes procesos mencionados con los aspectos dinámicos del sistema lisosómico

La fagocitosis se encuentra en gran número de protozoarios y ciertas células metazoarios. Aquí desempeña un papel defensivo contra las bacterias y partículas coloidales. Es el proceso por el cual la célula ingiere material sólido. En los mamíferos se halla muy desarrollada este proceso en los leucocitos granulares de la sangre y también en las células de origen mesoblástico agrupados en un sistema llamado macrofágico o reticuloendotelial. En las amebas, la fagocitosis está relacionada con el movimiento ameboide. Las partículas son rodeadas por los pseudópodos y luego incluidas dentro de las vacuolas alimenticias. En el proceso de fagocitosis pueden diferenciarse dos fases distintas, la absorción o adhesión de la partícula y la verdadera penetración propiamente dicha en la célula.

La pinocitosis se refiere a la ingestión de líquido, es un mecanismo por el cual se pueden incorporar proteínas y otros materiales solubles. Puede observarse fácilmente en amebas como la formación de canales líquidos que dentro de la célula, se desintegran en vacuolas. Este proceso es inducido por el agregado de proteínas negativamente cargadas de aminoácidos e iones. Cuando la ameba está sumergida en la solución de proteínas fluorescente la cubierta celular concentra la proteína 50 veces o más, posteriormente la proteína es incorporada mediante invaginaciones de la membrana celular. La relación entre la pinocitosis y la cubierta celular puede observarse mejor mediante el uso de oro coloidal y el microscopio electrónico. Con este instrumento se comprueba que la pinocitosis esta ampliamente difundida en células endoteliales y en otras células donde aparece representada por pequeñas vesículas de 650 Å. Estas vesículas intervienen en el transporte trascelular del líquido. Un caso interesante se encuentra en los eritroblastos, donde las moléculas de ferritina empleada en la fabricación de hemoglobina son transferidas hacia el interior de la célula por micropinocitosis.

La endocitosis es un proceso activo que requiere energía. Por este mecanismo gran parte de la membrana plasmática se internaliza, proceso en el cual interviene los micro filamentos de actina. La endocitosis que se inhibe con citocalasina B está relacionada con la presencia de vesículas con cubierta, las cuales se forman en regiones de la membrana celular que tienen una especie de finas cerdas en el lado citoplasmático. La proteína clotrina es el principal componente de estas cerdas. También se encuentran este tipo de vesícula en la región de Golgi, después de entrar en la célula, la vesícula endocítica se fusiona con lisosoma primarios para formar heterofagosomas.

Como resultado de la fusión principal de los lisosomas, la digestión intracelular, las enzimas lisosómicas digieren las proteínas a péptidos que pueden atravesar la membrana y es degradado en el citosol a aminoácidos y los hidratos de carbono a monosacáridos para fácilmente ser liberados del lisosoma. Sin embargo algunos disacáridos (sacarosa) y polisacáridos (dextrano) no son digeridos por lo que permanecen en lisosomas.

Los lisosomas participan en muchas enfermedades en el hombre, tienen una importancia particular en medicina ya que están involucradas ciertas condiciones patológicas como en la artritis reumatoidea, la silicosis y la asbestosis que son producidas por la inhalación de partículas de sílice o amianto y en la gota donde se acumula el ácido úrico en las articulaciones. También ocurre en estados de anoxia, acidosis y shock. Un caso común es el infarto del miocardio. En todas estas enfermedades es importante tener presente que la membrana del lisosoma puede ser labilizada por muchas sustancias todas las vitaminas liposolubles(A, K, D, E) y las hormonas sexuales tienden a ser más lábiles la membrana del lisosoma. En cambio la cortisona y las drogas antiinflamatorias tienden a estabilizarlas.

Los lisosomas de los leucocitos y macrófagos intervienen en la defensa del organismo contra las bacterias y los virus, sin embargo, en la tuberculosis y la lepra las bacterias son resistentes y sobreviven dentro de los macrófagos. Lo mismo sucede con ciertos parásitos y micosis.

Las enfermedades lisosómicas son causadas por la disfunción de alguna enzima lisosómica o por la liberación incontrolada de dichas enzimas en el citosol, lo que produce la lisis de la célula.

En las enfermedades de almacenamiento lisosómico alguna enzima del lisosoma tiene actividad reducida debido a un error genético y el sustrato de dicha enzima se acumula y deposita dentro del lisosoma que aumentan de tamaño a causa del material sin digerir lo cual interfiere con los procesos celulares normales, algunas de estas enfermedades son:

- Esfingolipidosis: Enfermedad causada por la disfunción de algunas de las enzimas de la ruta de degradación de los esfingolípidos, dado que los esfingolípidos abundan en el cerebro, varias de estas enfermedades causan retraso mental y muerte prematura, entre ellas hay que destacar la enfermedad de Tay-Sachs, la enfermedad de Gaucher, la enfermedad de Niemann-Pick, la enfermedad de Krabbe etc.
- Carencia de lipasa ácida: Es una enzima fundamental en el metabolismo de los triglicéridos y del colesterol, que se acumula en los tejidos. La disfunción de esta enzima provoca dos enfermedades, la enfermedad de almacenamiento de ésteres de colesterol en que la enzima presenta muy poca actividad y la enfermedad de Wolman, en que la enzima es totalmente inactiva.
- Glucogenosis Tipo II o enfermedad de Pompe: Es un defecto de la Alfa (1-4) Glucosidasa ácida lisosómica, también denominada maltasa ácida. El glucógeno aparece almacenado en lisosomas. En niños se destaca por producir insuficiencia cardíaca al acumularse en el músculo cardíaco causando cardiomegalia. En adultos es más acusado en músculos esqueléticos.
- Mucopolisacáridos: Causada por la ausencia o el mal funcionamiento de las enzimas necesarias para la degradación, moléculas llamadas Glicosaminoglicanos (antes llamado Mucopolisacáridos). Destacan los mucopolisacáridos tipo I, también conocida como Gargolismo o enfermedad de Hurler, en la que existe un defecto de la enzima Alfa 1 iduronidasa y la mucopolisacaridosis de tipo II o síndrome de Hunter causada por un error en la enzima iduronato 2-sulfatasa.
- Gota: Aparece exceso de ácido úrico lo que provoca acumulación de cristales en las articulaciones. Los cristales son fagocitados por las células y se acumulan en los lisosomas secundarios, estos cristales

provocan la ruptura de dichas vacuolas con la consiguiente liberación de enzimas lisosómicas en el citosol que causa la digestión de componentes celulares, la liberación de sustancias de las células y la autólisis celular.

- Artritis reumatoidea: La membrana de los lisosomas es impermeable a las enzimas y resistente a la acción de estas, provocando la destrucción de las membranas lisosomales con la consecuente liberación de las enzimas y la lisis celular.

CONCLUSIONES

Con el desarrollo del compendio bibliográfico acerca de cómo repercuten los lisosomas en diferentes enfermedades se ha fortalecido el trabajo docente-educativo empleando literatura actualizada y se ha mejorado el trabajo metodológico pues ha servido de material de apoyo al programa de

Enfermería Clínico Quirúrgico facilitándole al estudiante una vía más cómoda y fácil en la búsqueda de la información. Además le ofrece la oportunidad de prepararse para el desempeño en diferentes niveles de atención, por lo que al estudiar la temática debe lograr un enfoque integral preventivo-promocional-curativo y rehabilitador, desde el marco de los modos de actuación del enfermero y la aplicación del método de actuación profesional. También ha servido de material bibliográfico a otros niveles de enseñanza en relación a esta temática.

BIBLIOGRAFIA

- 1- Granillo Velázquez, María del Pilar, Valdivia Urdioles, Blanca Alma, Villareal Domínguez, María del Socorro (2015) Bibliografía General. Los sistemas vivientes.
- 2- Kuchnel(2016) W Color Atlas Of cytology, Histology 4ta Edición
- 3- Deulin (2014) Bioquímica 4ta Edición Reverte Barcelona.
- 4- Sitio Web (2017) Noticiasdelaciencia.com
- 5- Luis C. Kunqueira, José Carneiro (2014) Texto y Atlas de Histología Básica 6ta Edición.
- 6- Soporte digital más de 700 imágenes. Histología Básica (2014)
- 7- Robertis, Biología Celular y molecular I,2015
- 8- Wikipedia, enciclopedia libre.
- 9- Fenton Tait, María; León Román, Carlos... (y otros). Temas de Enfermería Médico Quirúrgica. La Habana: Editorial Ciencias; 2006.
- 10- Alfonso Menéndez, Daniel; Von Smith, Varon; Ramírez Márquez, Abelardo; Ortega Ana. Ética y Deontología Médica. MINSAP. La Habana: Editorial Pueblo y Educación; 1987.

- 11- Álvarez Sintés, R. Temas de Medicina General Integral. Tomo I y II. La Habana: Editorial de Ciencias Médicas; 2001.
- 12- Bello Fernández, Nilda Lucrecia... (y otros). Fundamentos de Enfermería. Tomo I. La Habana: ECIMED; 2012.
- 13- Bello Fernández, Nilda Lucrecia... (y otros). Fundamentos de Enfermería. Tomo II. La Habana: ECIMED; 2010.
- 14- Carpenito, Lynda. J. Diagnóstico de Enfermería. Edición Revolucionaria; 1982.
- 15- Iyer, P. W., Proceso y Diagnóstico de Enfermería, 3ra edición, McGraw-Hill Interamericana S.A., México; 2010
- 16- Jaffe, Marie. R.N. Geriatrics nursing care plans. 2da edición. Skidmore Roth Publishing; 2015.
- 17- Jiménez Herrero, F. Gerontología. Ediciones CEA. España; 2012.
- 18- Llanio Navarro Raimundo; Perdomo González, Gabriel y coautores. Propedéutica clínica y semiología médica. Tomo I y II. La Habana: ECIMED; 2005

ANEXOS



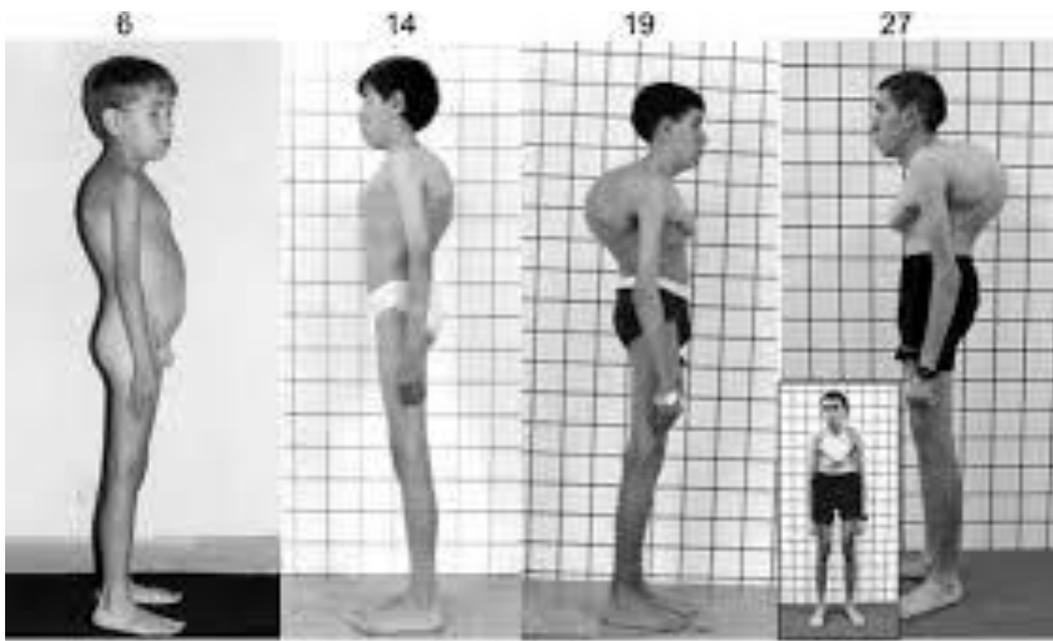
Anexo 1. Diagrama de célula animal típica



Anexo 2. Artritis Reumatoidea



Anexo 3. Artritis Reumatoidea

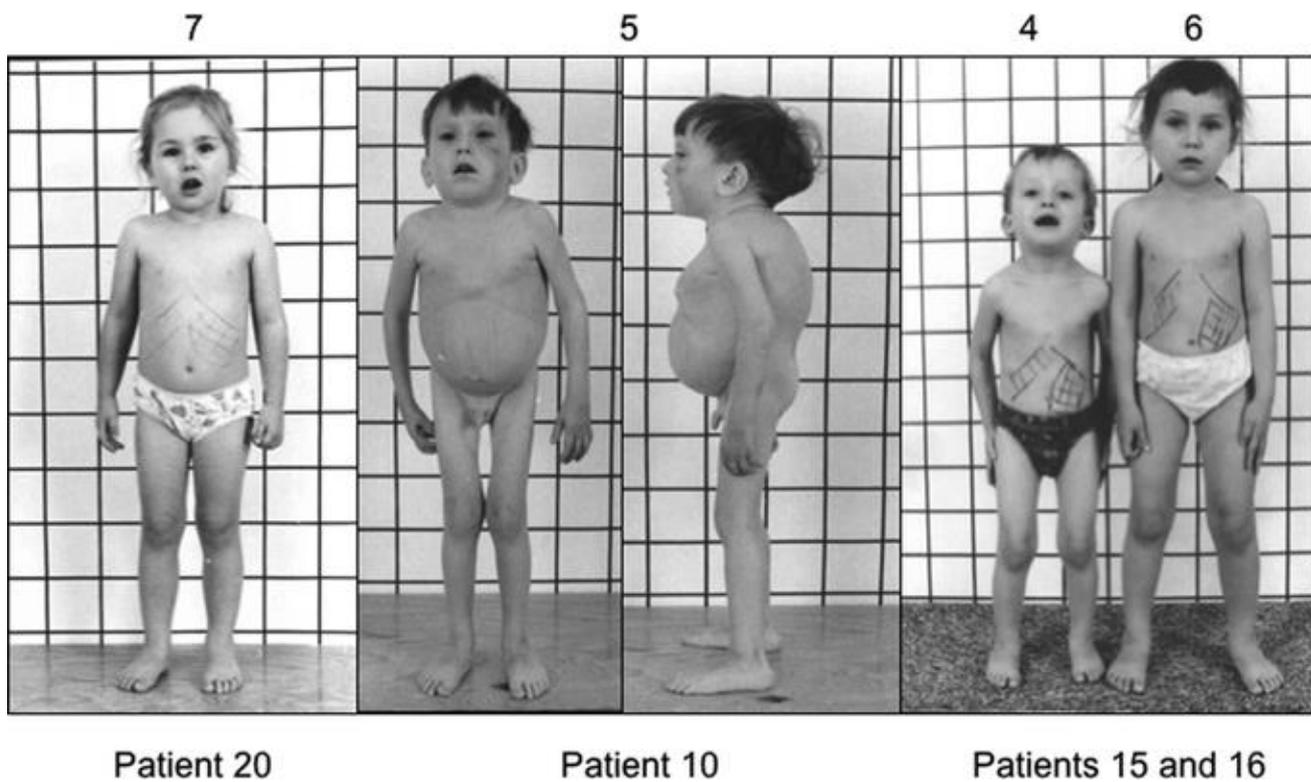


Patient 14.

Anexo 4. Retraso pondoestatural



Anexo 6. Gota



Anexo 7. Enfermedad de Hunter



Anexo 8. Enfermedad de Gaucher tipo 2

