

Vía explicada

La adrenoleucodistrofia (ALD) es un trastorno hereditario que afecta la descomposición de ciertos ácidos grasos en el cuerpo. **El defecto se encuentra en un transportador en la membrana interna mitocondrial que se encarga de importar los ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) dentro de su matriz para su oxidación "agotarlos"**. Los ácidos grasos de cadena larga pueden ser oxidados por la beta-oxidación mitocondrial. Pero la transformación de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) se lleva a cabo en los peroxisomas. Algunos de los productos intermedios de la beta-oxidación son utilizados por el cuerpo para construcciones especializadas (por ejemplo, la síntesis de las membranas celulares), mientras que los productos restantes, se siguen oxidando hasta CO₂ y agua.

La deficiencia del transportador mencionado conduce a una acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) en los tejidos del cuerpo, incluyendo la médula espinal y el cerebro. Esto causa daño a la mielina, que es una sustancia cerosa que cubre y protege las fibras nerviosas. Sin la mielina adecuada, las señales nerviosas no pueden ser transmitidas correctamente, lo que conduce a una variedad de problemas neurológicos.

A continuación, se presenta un esquema del proceso alterado en la adrenoleucodistrofia:

1. Importación de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) en el transportador de la membrana mitocondrial interna defectuoso.
2. Substrato degradado por peroxisomas en lugar de oxidado en mitocondrias, lo que aumenta la acumulación de VLCFA.
3. Acumulación de VLCFA en diversas células corporales, incluyendo células de la glía en la médula espinal y el cerebro.
4. Deterioro de la mielina, lo que lleva a problemas neurológicos.

Oxidación ácidos grasos en mitocondria

Ácido graso de cadena larga (por ejemplo, ácido palmítico)

|

Activación con ATP y CoA

|

Ácido graso acil-CoA

|

Transporte a la matriz mitocondrial

|

Carnitina palmitoil transferasa 1 (CPT1) en la membrana mitocondrial externa

|

Translocación a través de la membrana mitocondrial interna

|

Carnitina palmitoil transferasa 2 (CPT2) en la membrana mitocondrial interna

|

Ciclo de Krebs y cadena de transporte de electrones

|

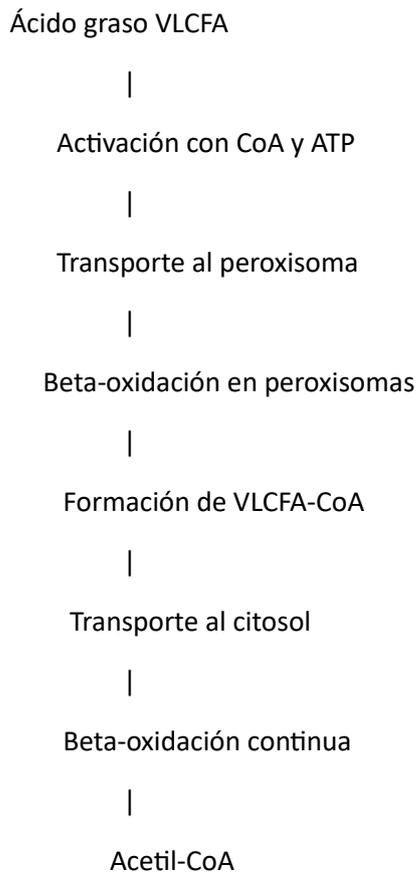
Beta-oxidación

|

La beta-oxidación mitocondrial de ácidos grasos comienza con la activación del ácido graso mediante una molécula de CoA y ATP **3**. El ácido graso acil-CoA resultante es transportado a través de la membrana mitocondrial externa mediante el CPT1, y luego se transloca a través de la membrana mitocondrial interna mediante el CPT2. Los ácidos grasos entonces ingresan al ciclo de beta-oxidación, lo que resulta en la producción de acetil-CoA, que puede ingresar al ciclo de Krebs y la cadena de transporte de electrones para producir ATP **3**.

Acetil-CoA

Vía peroxisomas e



En la beta-oxidación de VLCFA en peroxisomas, el ácido graso primero se activa mediante la unión de CoA y ATP. Luego, se transporta al peroxisoma, donde ocurre la beta-oxidación. A diferencia de la beta-oxidación mitocondrial, que involucra la oxidación de dos carbonos a la vez, la oxidación en peroxisomas solo ocurre un carbono a la vez. El producto de la oxidación es el VLCFA-CoA, que se transporta al citosol para su posterior oxidación en la beta-oxidación continua. Finalmente, se produce acetil-CoA que puede ingresar al ciclo de Krebs y la cadena de transporte de electrones para producir ATP.

En algunos organismos, los ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) son metabolizados en los peroxisomas mediante la β -oxidación antes de ser transportados a las mitocondrias para su total oxidación. La β -oxidación es un proceso en el que los ácidos grasos se rompen en unidades de dos carbonos y se oxidan para producir acetil-CoA, que luego entra en el ciclo del ácido cítrico en las mitocondrias para producir energía. Se ha demostrado que los peroxisomas y las mitocondrias pueden interactuar de formas complejas para procesar los ácidos grasos y que la interacción entre ambas organelas es importante para mantener los niveles adecuados de ácidos grasos en el cuerpo.

En resumen, puede decirse que algunos VLCFA pueden ser transportados a los peroxisomas para su oxidación parcial por β -oxidación antes de ser transportados a las mitocondrias para su total oxidación. Sin embargo, cabe destacar que este proceso puede variar según el tipo de organismo y la situación fisiológica.

Porque omega 9 es beneficioso

No está claro si el ácido graso Omega-9 inhibe directamente la formación de VLCFA (ácidos grasos de cadena muy larga) en los peroxisomas, pero se sabe que una dieta rica en ácidos grasos monoinsaturados (como el ácido oleico, que es un Omega-9) puede disminuir la síntesis de ácidos grasos saturados de cadena muy larga en el hígado.

Los estudios sugieren que una posible explicación de este efecto es la regulación a la baja de genes que controlan la síntesis de ácidos grasos de cadena larga y muy larga en el hígado. La baja concentración de ácidos grasos de cadena muy larga en el hígado puede deberse a una disminución de la disponibilidad de sustrato para la síntesis, debido a la disminución de la síntesis de ácidos grasos saturados de cadena muy larga. Es importante tener en cuenta que el ácido oleico Omega-9 sigue siendo un ácido graso esencial para el cuerpo humano y se encuentra en alimentos saludables como los aguacates, las nueces, el aceite de oliva y otros aceites vegetales. En cantidades adecuadas, puede formar parte de una dieta saludable y equilibrada.

Sí, algunos estudios indican que una dieta rica en ácidos grasos Omega-6, en particular el ácido linoleico, puede aumentar la síntesis de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) en el hígado [1](#). La cadena de enzimas involucrada en la beta-oxidación de ácidos grasos de cadena muy larga es sensible a los niveles de ácidos grasos ingeridos [1](#), y una dieta rica en ácidos grasos Omega-6 puede aumentar la actividad de esta vía metabólica. Como resultado, esto puede conducir a niveles elevados de VLCFA en el cuerpo.

Sin embargo, también es importante tener en cuenta que los ácidos grasos Omega-6 son esenciales para la salud y se encuentran en alimentos saludables como los frutos secos, las semillas y ciertos aceites vegetales. En cantidades adecuadas, los ácidos grasos Omega-6 pueden formar parte de una dieta saludable y equilibrada. El equilibrio adecuado entre ácidos grasos Omega-3 y Omega-6 es importante para la salud general del cuerpo.

Se han realizado investigaciones sobre los efectos del ácido erúxico en los ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA). En algunos estudios se ha encontrado que el ácido erúxico puede disminuir la síntesis de VLCFA en el cuerpo [12](#), posiblemente a través de la inhibición de la actividad de las enzimas implicadas en la síntesis de VLCFA. Esto podría explicar por qué el aceite de Lorenzo, que contiene una mezcla de ácido oleico y ácido erúxico, se ha utilizado en el tratamiento de trastornos relacionados con la acumulación de VLCFA en el cuerpo.

Sin embargo, es importante tener en cuenta que el ácido erúxico es un ácido graso de cadena larga y niveles muy altos pueden ser tóxicos para la salud. Es por eso que su consumo se encuentra limitado en algunos países. Se necesita más investigación para determinar los efectos del ácido erúxico en la síntesis de VLCFA y su posible uso terapéutico.

El ácido erúxico es un ácido graso monoinsaturado de cadena larga que contiene 22 átomos de carbono. Se representa químicamente como $C_{22}H_{42}O_2$. Es un tipo de ácido graso Omega-9, ya que tiene un doble enlace C=C en la posición del carbono 13 (-9). El ácido erúxico se encuentra en algunos aceites vegetales [1](#), como el aceite de colza y el aceite de mostaza. Sin embargo, se ha demostrado que niveles muy altos de ácido erúxico pueden ser tóxicos para la salud, por lo que su consumo se encuentra limitado en algunos países

Venden en la dietética avellanada de calle svellaneda entre mde rosas y olascoaga harina se **sesamo desgrasado**. Xq el sesamo tiene mucha grasa. Y en la diteica de calle montevideo dntre smartin y 9 fe julio sesamo dorado de grano entero q no es tan gradoso como el blanco o el integral

que acidos grasos hay en la grasa saturada del queso

Los ácidos grasos presentes en las grasas saturadas del queso pueden variar según el tipo y la variedad de queso. En general, los quesos contienen principalmente ácidos grasos saturados de cadena larga, como el ácido palmítico y el ácido esteárico. Además, algunos quesos pueden contener cantidades más altas de ácidos grasos saturados que otros debido a los ingredientes o métodos de elaboración utilizados. Por lo tanto, se recomienda revisar la información nutricional específica en la etiqueta del queso para conocer los detalles precisos de los ácidos grasos presentes. Es importante recordar que una dieta balanceada que incluya una variedad de alimentos es fundamental para una buena salud.

y tiene vlca el queso?

Puede haber cantidades muy pequeñas de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) en algunos tipos de queso ¹², como el queso azul y el queso suizo, debido a su proceso de producción y fermentación. Sin embargo, en general, los quesos no son una fuente significativa de VLCFA en la dieta. Si necesita información más específica sobre el contenido de VLCFA en un tipo particular de queso, le recomiendo verificar la información nutricional y la composición del queso específico que está interesado.

Los ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) no están presentes en la mayoría de los alimentos de origen vegetal o animal ¹², ya que se sintetizan principalmente por el cuerpo humano. Sin embargo, algunas fuentes de alimentos pueden contener trazas de VLCFA, como ciertos tipos de pescado (como el atún), carne roja y productos lácteos. Además, se ha demostrado que algunos alimentos procesados contienen aceites hidrogenados que pueden aumentar los niveles de VLCFA en el cuerpo. Si tiene inquietudes específicas sobre su consumo dietético, es recomendable hablar con un nutricionista o un profesional de la salud.

Si bien la carne roja puede contener cantidades pequeñas de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA), estos generalmente no son una fuente significativa de VLCFA en la dieta ¹. Los VLCFA se sintetizan principalmente en el cuerpo humano y no se encuentran en la mayoría de los alimentos de origen animal o vegetal. Si tiene preguntas específicas sobre cómo su consumo de carne roja puede afectar su ingesta de VLCFA, se recomienda hablar con un nutricionista o un profesional de la salud para obtener más información.

El ácido lignocérico 24 carbono 24:0

y el ácido nervónico 22 carbonos, este es monoinsaturado 24:1

La relación C24:0/C22:0 (relación entre el ácido lignocérico y el ácido behénico) suele estar elevada en ALD, lo que indica una alteración en el metabolismo de los VLCFA.

El ácido graso de cadena carbonada 26 (C26) se conoce como ácido hexacosanoico. Es un ácido graso saturado de cadena muy larga (VLCFA) que consiste en una cadena de 26 átomos de carbono.