

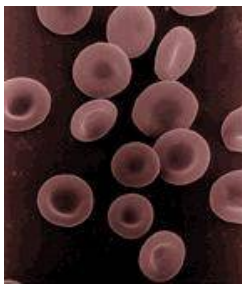
EL ESTUDIO APARECE HOY EN EL 'JOURNAL OF CLINICAL INVESTIGATION'

La proteína GLRX5, clave para el desarrollo de una forma genética de la anemia

La anemia sideroblástica está causada por la incapacidad de incorporar el hierro a la hemoglobina, algo esencial para que esta molécula pueda transportar oxígeno de los pulmones a los tejidos. Ahora, investigadores del Instituto Nacional de Salud Infantil y Desarrollo Humano en EE UU han revelado la presencia de una mutación en la proteína GLRX5 en un paciente con este tipo de anemia.

SINC

1/4/2010 23:00 CEST



Los glóbulos rojos le deben su color a la hemoglobina, un pigmento especial que posee el hierro y cuya función es el transporte de oxígeno. Foto: Wikipedia.

El equipo de investigación de Tracey Rouault, autora principal del estudio y científica del Instituto Nacional de Salud Infantil y Desarrollo Humano en Bethesda (EE UU), ha ofrecido ahora una visión clara del modo en que el defecto en la proteína GLRX5 provoca anemia sideroblástica.

Concretamente, la investigación, publicada hoy en el *Journal of Clinical Investigation*, muestra que, en las células humanas, la GLRX5 es esencial para generar complejos de hierro-azufre (grupos moleculares que favorecen una amplia variedad de actividades celulares, entre las que está la detección del hierro y el oxígeno).

Los autores afirman que esta proteína es determinante también para mantener unos niveles normales de hierro en compartimentos celulares como la mitocondria y el citosol.

Asimismo, los análisis posteriores han ofrecido una explicación molecular a por qué el defecto en la GLRX5 provocaba una enfermedad solamente en uno de los tipos celulares del organismo, el glóbulo rojo.

La anemia sideroblástica se produce por la utilización inadecuada o anómala del hierro intracelular para la síntesis de la hemoglobina, a pesar de que dentro de las células hay una cantidad adecuada o incluso aumentada de este compuesto. Se divide en dos subtipos debido a su causa: hereditaria o congénita y secundaria o adquirida después de nacer.

Referencia bibliográfica:

Hong Ye, Suh Young Jeong, Manik C. Ghosh, Gennadiy Kovtunovych, Laura Silvestri, Danilo Ortillo, Naoya Uchida, John Tisdale, Clara Camaschella and Tracey A. Rouault. "Glutaredoxin 5 deficiency causes sideroblastic anemia by specifically impairing heme biosynthesis and depleting cytosolic iron in human erythroblasts". *Journal of Clinical Investigation*, 1 de abril de 2010.

Derechos: **Creative Commons**

TAGS

SIDEROBLÁSTICA | ANEMIA | PROTEÍNA | MUTACIÓN |

Creative Commons 4.0

Puedes copiar, difundir y transformar los contenidos de SINC. [Lee las condiciones de nuestra licencia](#)