

pregnenolona, la cual es posteriormente transportada al REL donde es convertida en progesterona, donde prosigue su metabolismo vía una serie de reacciones enzimáticas secuenciales.

3. Síntesis de aminoácidos. En las mitocondrias de hepatocitos 2 grupos de aminoácidos son sintetizados a partir de intermediarios del ciclo de Krebs, un grupo desde  $\alpha$ -cetoglutarato y el otro desde oxalacetato.

4. Producción de radicales libres. Las especies químicas de oxígeno reactivas, denominadas con la sigla ROS, son generados continuamente en el interior de la mitocondria a través de reducción de electrones del oxígeno, el oxígeno queda con una carga negativa adicional, esto sucede en los pasos intermedios de la cadena de transporte de electrones y ha sido implicado en el daño celular y enfermedades del envejecimiento. Los radicales libres causan daño a membranas, proteínas y ácidos nucleicos.

5. Homeostasis de iones metálicos, especialmente en el caso de iones de hierro. El hierro es almacenado principalmente en el citosol, y la mayoría del hierro metabólicamente activo es procesado en la mitocondria de la célula. El hierro es un elemento vital para todos los organismos desde bacterias hasta organismos superiores, dado que juega un rol esencial en numerosos procesos metabólicos incluyendo transporte de oxígeno, síntesis de ADN, transporte de electrones. En condiciones fisiológicas, la solubilidad del  $\text{Fe}^{3+}$  es muy baja (alrededor de  $10^{-18}$ ), por lo que la célula debe tener mecanismos de transporte y almacenamiento eficiente de hierro. El exceso de hierro ha sido implicado en enfermedades neurodegenerativas, apoptosis y también en la generación de los dañinos radicales libres ya mencionados. Esta función de detoxificar y secuestrar el hierro está a cargo de las ferritinas que se encuentran en la matriz de la mitocondria. Dado que la mitocondria está expuesta a intenso tráfico de hierro para la síntesis de grupos heme y grupos azufre-hierro, requiere de un eficiente mecanismo para evitar la toxicidad del hierro. Si el hierro estuviera libre en la mitocondria podría interactuar con los ROS mencionado arriba en el punto anterior para producir un radical hidróxilo tóxico. La ferritina mitocondrial es una proteína homopolimérica formada por 24 subunidades idénticas, que a diferencia de la ferritina citosólica es más lenta y de menor actividad en la unión del hierro; es codificada por un gen nuclear carente de intrones ubicado en el brazo largo del cromosoma 5 (5q23.1). En general, las ferritinas son proteínas abundantes en la célula destinadas a evitar