

PEROXYSOMES

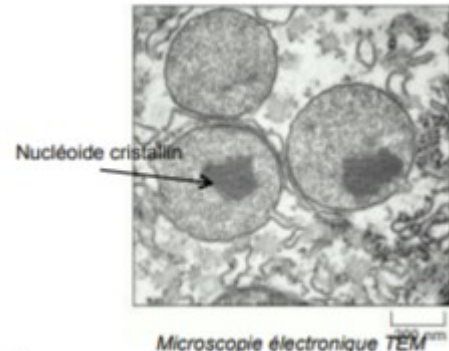
I. Généralités sur les Peroxysomes

- Organites à **simple mb**

Organites ovoïdes : **0,2-0,5 microm de diamètre**

Spé des eucaryotes !

Nucléoïde cristallin MAIS Pas de génome



- Réseau dans le cytosol

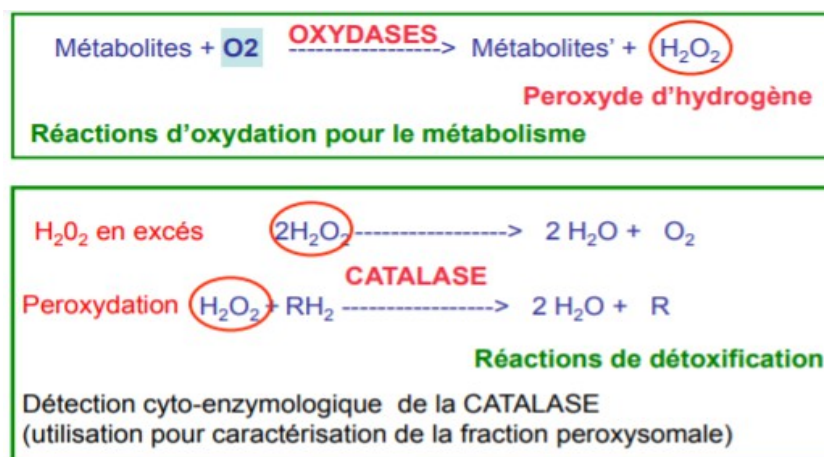
Nb variable

Indep du système endomembranaire

- Impliqué dans les réactions du métabolisme utilisant de l'O₂ (contiennent de nb enzymes : oxydases)

- Prix Nobel de physiologie et de médecine (de Duve 1974) : Fractionnement cellulaire + ME

II. Caractérisation des Peroxysomes



Par **fractionnement cellulaire**, on peut purifier des fractions péroxydomales → présence des **oxydases** + enz spé des péroxydomes : **catalases**

« Peroxydomes » car sont capables de produire de l'eau oxygénée : Peroxyde d'Hydrogène (toxique pour la cellule en excès donc prise en charge par la catalase)

III. Composition des peroxysomes

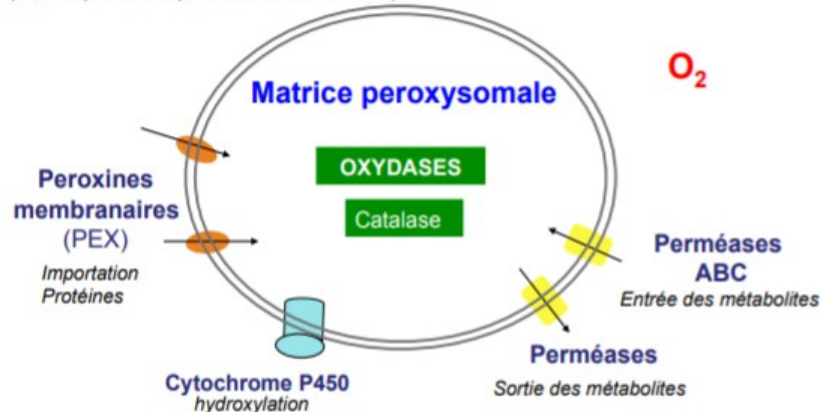
Composition membranaire : bicouche lipidique, avec des protéines :

- **Cytochrome P450** → réaction d'hydroxylation : hydroxyle certains composés pour détoxifier l'organisme
(+OH → molécules + solubles)

Membrane peroxysomale

Bicouche Lipidique

(30% de lipides+ 70% protéines membranaires NG)



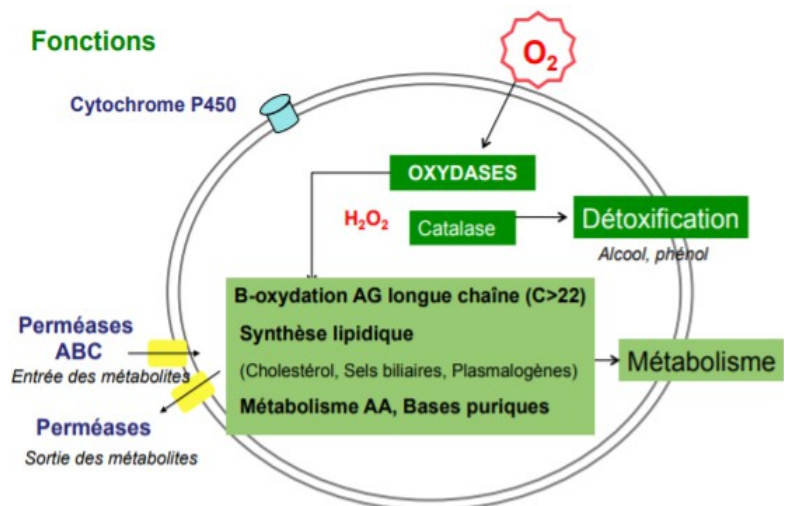
- **Peroxisomes membranaires** (de la famille **PEX**) → importation de protéines dans la matrice peroxysomales
- **Perméases** (de la famille **ABC**) → entrée des métabolites qui seront dégradées par les oxydases puis ré-utilisation de certaines molécules qui re-sortiront dans le cytosol via les perméases

Dans la matrice : enzymes :

- **Oxydases**
- **Catalases** (spé)

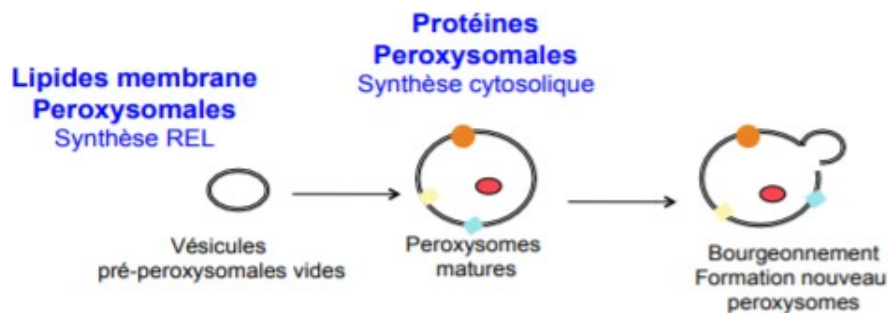
IV. Fonctions des peroxysomes

- **Détoxification :**
Cytochrome P450 + catalases
- **Réactions métaboliques :**
Perméases + Oxydases



- β -oxydation des AG à longue chaîne (C>22) (raccourcis dans le peroxysome puis re sort via perméases pour être dégradés dans les mitochondries)
- Synthèse lipidique (cholestérol, sels biliaires, plasmalogènes)
- AA, bases puriques

V. Biogenèse des peroxysomes



Soit biogenèse par **bourgeoisement**

Soit **synthèse de novo** → lipides membranaires synthé par le REL, il y aura formation de vésicules « pré-peroxysomales » vides qui vont s'assembler. Maturation grâce à la synthèse de protéines peroxysomales + protéines PEX : adressage de protéines dans la matrice et mb qui vont créer un peroxysome mature.

Ces peroxysomes seront capables de bourgeonner pour augmenter la qté de peroxysomes cellulaire.

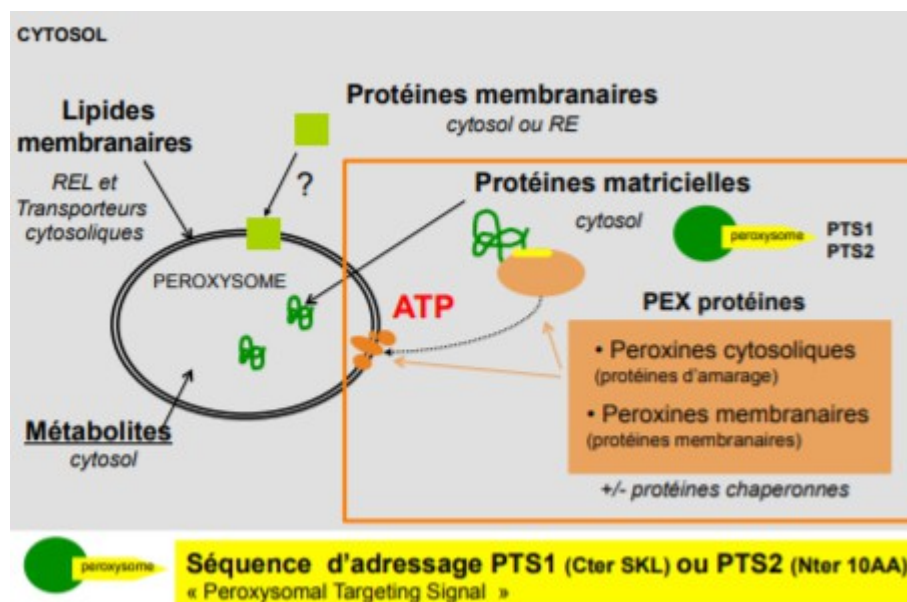
Régulation de l'expression génique (de la synthèse des protéines peroxysomales ou des enzymes) via les **PPARα** (Peroxisomes Proliferator Activated Receptor) qui sont des facteurs de **transcription positifs** : se fixeront sur les gènes impliqués.

Les peroxysomes sont en renouvellement permanent. Comme les mitochondries, leur élimination se fait par **autophagie**.

VI. Mécanismes d'adressage aux Peroxysomes

Seq d'adressage Peroxysomal Targeting Signal :

- PTS 1
- PTS 2



Pour les protéines adressées à la matrice :

- (1) Les protéines adressées aux peroxysomes présentent la seq d'adressage PTS et vont être reconnues par les Peroxines cytosoliques (PEX)
- (2) Le complexe est reconnu par Peroxines membranaires (PEX) + ATP
- (3) Formation d'un pore par les Peroxines mb
- (4) Entrée des protéines dans la matrice du peroxysome

(Pas forcément besoin de chaperonnes)

Pour les protéines adressées à la membrane : le mécanisme est encore inconnu

(Protéines synthé dans le cytosol ou le RE)

Pour les lipides : Synthé dans le REL

Échanges de mb ou transporteurs cytosoliques

Métabolites : rentrent par les perméases ABC

VII. Pathologies associées aux peroxysomes



Maladies Peroxysomales, 2 groupes :

VII.A. Anomalies au nv de la biogenèse des peroxysomes

Pathologies PDB = Peroxisomal Biogenesis Disorders

Sd De Zellweger = Maladie des peroxysomes vides (sans protéines)

→ mutation des **protéines PEX d'importation**, Peroxysomes Non-fonctionnels

VII.B. Anomalies au nv d'une activité enzymatique des Peroxysomes

Adrénoleucodystrophie lié à X → déficit au nv de la dégradation des AG à longue chaîne qui vont s'accumuler et provoquer des désordres métaboliques.

Causes : soit les **oxydases** ne fonctionnent pas soit la **perméase** est mutée.

TT :

- Limiter l'apport en AG à longues chaînes : Huile de Lorenzo
- Essai de thérapie génique