

I **perossisomi** sono probabilmente gli organelli cellulari meno conosciuti. Nonostante ciò, essi sono fondamentali al punto che al loro interno avvengono più di 60 reazioni. Furono scoperti nel 1967, quindi molto recentemente, dal biochimico belga Christian de Duve, anche se la loro esistenza veniva già ipotizzata dal decennio precedente.

Cosa sono i perossisomi

I perossisomi sono organelli cellulari di forma generalmente sferica, ma possono anche assumere strutture bastoncellari, di diametro 0,6-1 μm .

La loro posizione è determinata dal citoscheletro che li posiziona tramite *proteine motrici*; nei mammiferi si spostano lungo i [microtubuli](#) e nelle piante e nei lieviti lungo i [microfilamenti](#).

All'interno posseggono una matrice perossisomiale contenente materiale amorfo e un reticolo cristallino indispensabile per il loro riconoscimento. Nei mammiferi è composto di **urato ossidasi** (enzima appartenente alla classe delle **ossidoreduttasi**).

Origine

Si ritiene che i perossisomi abbiano un'origine simile a quella dei [mitocondri](#): derivano da una simbiosi ancestrale con un organismo primitivo che con il tempo si è specializzato nelle funzioni ad oggi conosciute.

La sua formazione all'interno della cellula comincia dal reticolo endoplasmatico rugoso: sono infatti state individuate alcune delle [proteine](#) perossisomiali in delle zone specifiche del RER, dette *estensioni lamellari*.

Il suo assemblaggio si può dividere in tre fasi:

- Formazione della membrana perossisomiale, dalla membrana del RER o dalla divisione di un perossisoma preesistente.
- Inserimento delle proteine transmembrana, provenienti dai ribosomi liberi nel citosol.
- Importazione delle proteine di matrice, per merito delle perossine.

Cosa sono le perossine

Le perossine (peroxine, in inglese, Pex, sigla) sono le proteine di matrice fondamentali per il corretto funzionamento dell'organulo. Esse sono circa 32, ad oggi, ed ognuna ha una funzione specifica. Le più importanti sono quelle che mediano l'importazione di altre proteine nei perossisomi e che intervengono durante la loro formazione.

Il processo comincia grazie alla **Pex3p** che ne richiama dal citosol un'altra detta **Pex19p**; il ruolo di quest'ultima è quella di indurre la gemmazione delle vescicole dal reticolo endoplasmatico rugoso. Si formano quindi delle estroflessioni, che nel complesso formano il *reticolo perossisomiale*, che daranno origine a delle vescicole "vuote".

Le **Pex1p** e **Pex6p** si occuperanno di far unire le microvescicole appena "nate" ottenendo delle macrovescicole ancora immature. La **Pex11p** regola la forma sferica dell'organello. Solo quando i ribosomi inseriranno le proteine transmembrana e le restanti perossine entreranno nel perossisoma, si avrà un organulo maturo.

L'importazione di tali proteine avviene grazie a due perossine dette **PTSR1** e **PTSR2**, o anche Pex5p e Pex7p. Queste riconoscono due sequenze segnale delle proteine che le "marcano" come perossosomiali. Tale segnale è un tripeptide SKL, serina-lisina-leucina. La proteina viene quindi portata su di un complesso di membrana costituito di Pex dove una peptidasi la separa dalla sequenza segnale che viene riportata nella matrice cellulare.

Funzione perossisomi

I perossisomi hanno tantissime funzioni e dunque un grandissimo numero di componenti necessarie ad assolverle tutte. Il ph è di circa 8, dunque è tendenzialmente alcalino, e ciò fa supporre un approccio differente a quello dei lisosomi, organuli avente funzione "digestiva" con ph molto acido. Prendiamo in considerazione le funzioni più importanti:

Metabolismo del perossido di idrogeno

Il perossido di idrogeno (H_2O_2) è una specie chimica estremamente reattiva. Essa infatti, se sottoposta a temperature elevate o a stimoli luminosi, può dissociare in *radicali liberi*. Essi sono molecole aventi un elettrone spaiato che conferisce loro la capacità di legare un grande numero di molecole, modificandone la corretta funzionalità. Esso è il prodotto dei metabolismi che comprendono alcuni enzimi come le ossidasi.

Per i motivi sopra descritti va ovviamente degradato. Le vie sono due: la *catalitica* e la *perossidasi*. La prima consiste nella formazione di 2 molecole di acqua ed una di ossigeno; la seconda in un'ossidazione riduzione in cui il perossido viene ridotto in 2 molecole di acqua e un substrato viene ossidato. Lo smaltimento dei radicali liberi eventualmente formati spetta alla *superossido dismutasi*.

Detossificazione

I perossisomi contengono un enzima molto utile: la *catalasi*. È una proteina di 4 catene polipeptidiche composte di almeno 500 amminoacidi. Contiene 4 gruppi Fe che le permettono di legare con H₂O₂. Dunque, oltre che contribuire alla degradazione del perossido di idrogeno, contribuisce allo smaltimento di sostanze nocive come l'alcool etilico. Esso infatti è smaltito dai perossisomi epatici, anche se marginalmente rispetto ad altre vie.

Ossidazione degli acidi grassi

Gli acidi grassi troppo lunghi, da 16 carboni in sù, vengono dapprima "accorciati" e successivamente inviati ai mitocondri. Se ramificati, si ha prima una linearizzazione. Parliamo di α -ossidazione se viene liso il primo carbonio di una catena; β -ossidazione se viene scisso il secondo carbonio. Nel primo caso si ha la linearizzazione della molecola, nel secondo la scissione vera e propria. Al termine del processo si hanno AcetilCoA, che viene trasferito ai mitocondri, e H₂O₂ degradato dall'organello stesso.

Il malfunzionamento dei perossisomi può portare a diverse patologie

La più nota è la *sindrome di Zellweger* (centrale nel film "l'olio di Lorenzo"). Essa è causata dalla mutazione di un gene sul cromosoma X, viene ereditata "recessivamente", che causa una diminuzione delle concentrazioni di catalasi e degli enzimi implicati nell'ossidazione degli acidi grassi. Questi quindi si accumulano nel sangue e nei tessuti causando disfunzioni mieliniche nel sistema nervoso centrale, e conseguenti ritardi di trasmissione.

Quindi conoscere e studiare le reazioni che hanno luogo nei perossisomi è fondamentale proprio perché queste sono numerosissime e coinvolte in molti processi metabolici. Anche se i perossisomi sono davvero poco conosciuti, ricoprono un ruolo centrale.

Attenzione: I nostri PDF a volte non contengono tutto il materiale presente nell'articolo originale o potrebbero non essere aggiornati.

Articolo completo: <http://www.biopills.net/articoli/ripassiamo-aiuto-studio/biologia-cellulare/i-perossisomi/>