

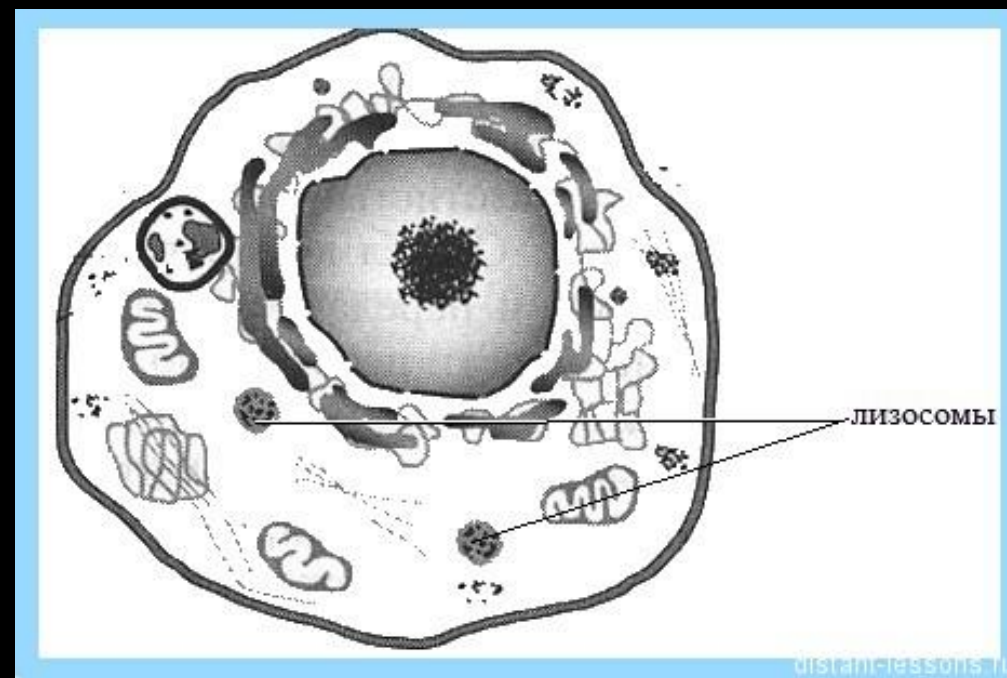


**Лизосомы.  
Виды лизосом и их  
функции.  
Лизосомные болезни  
накопления.**

**Термин «лизосома» был введен в 1955 году Христианом де Дювом. Лизосома - органоид осуществляющий внутриклеточное пищеварение. Представляет собой окруженный одинарной мембраной пузырек диаметром 0,2-2,0мкм, содержащий как в матриксе, так и в мембране набор гидролитических ферментов:**

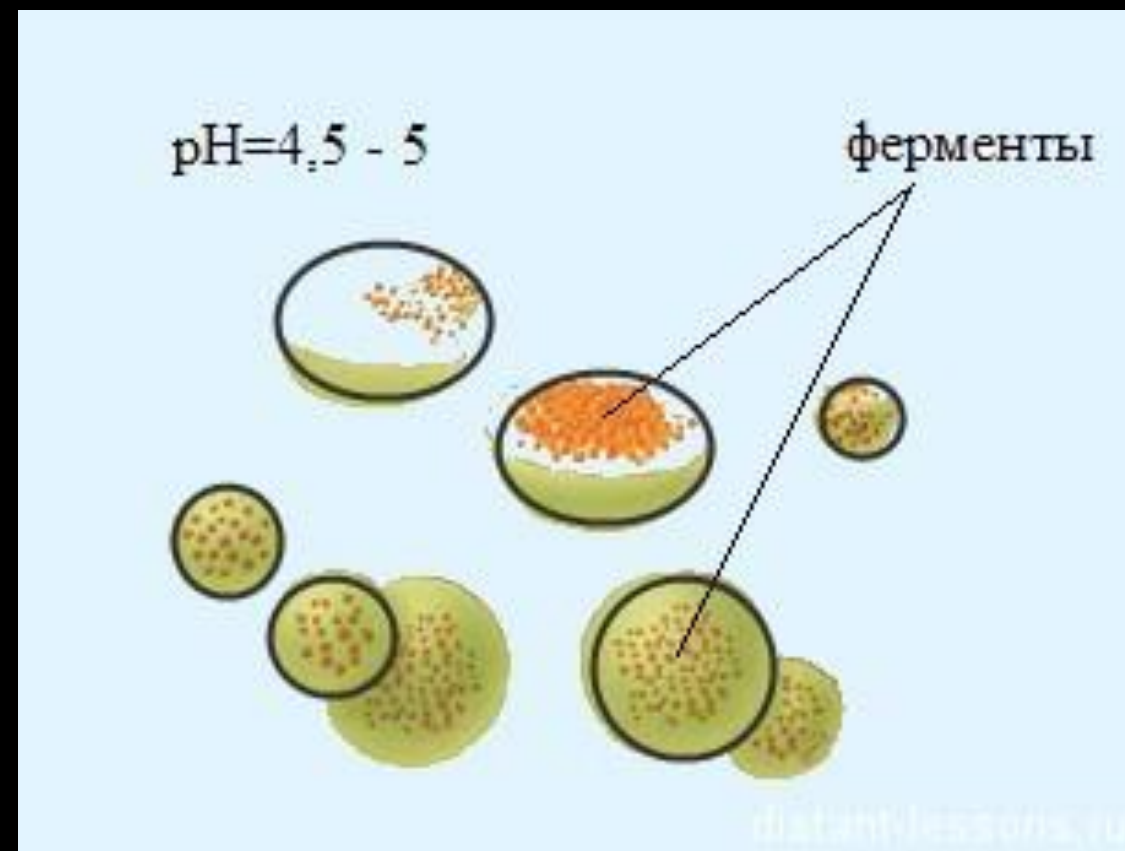
- кислая фосфатаза**
- нуклеаза**
- коллагеназа**
- глюкозидаза**

**и др. всего около 40 типов**



## Химический состав:

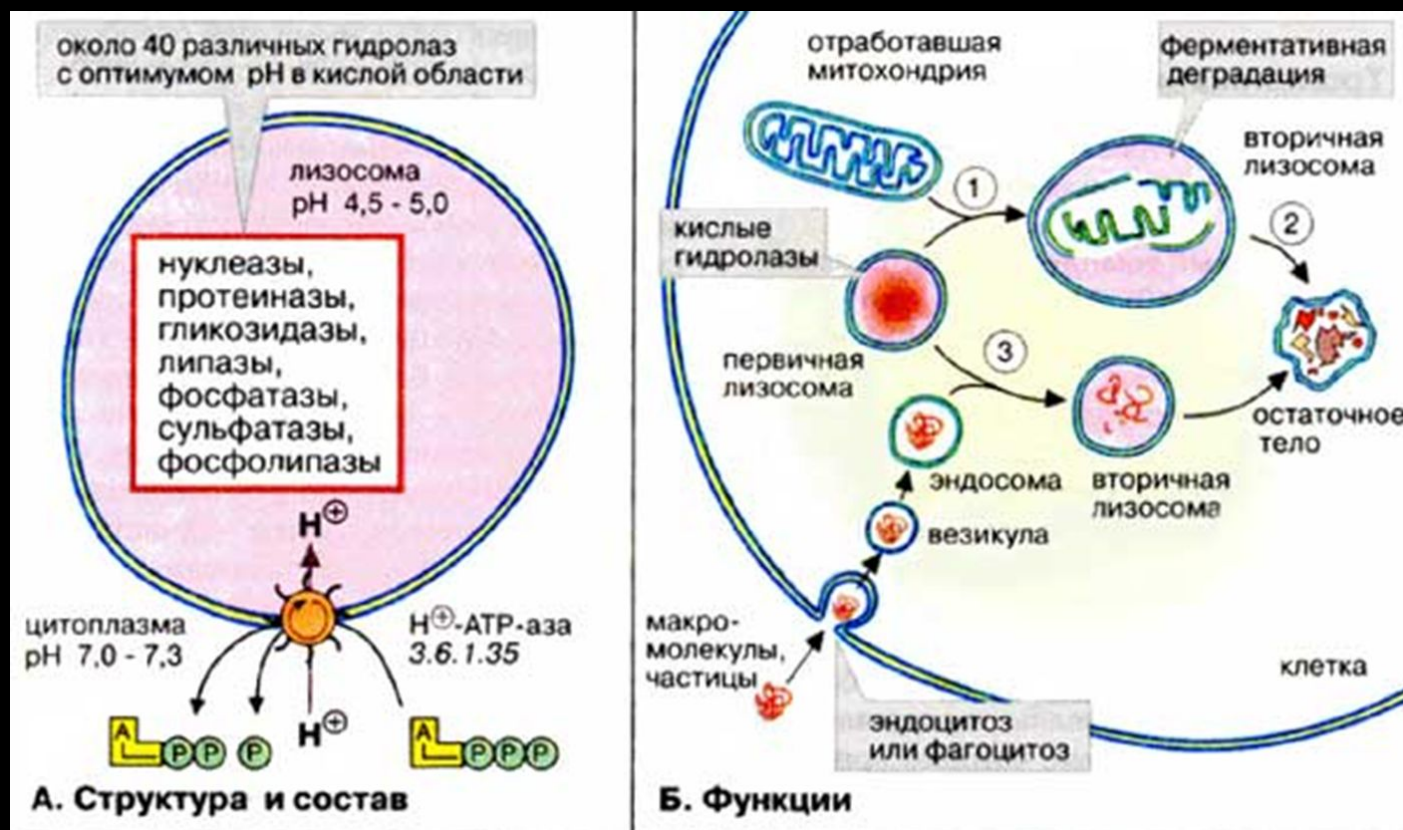
- *Неорганические соединения* ( $\text{Fe}^{3+}$ , свинец, кадмий, кремний)
- *Органические соединения* (белки, полисахариды, некоторые олигосахариды – сахароза, фосфолипиды, жирные кислоты)





По морфологии выделяют 4 типа лизосом:

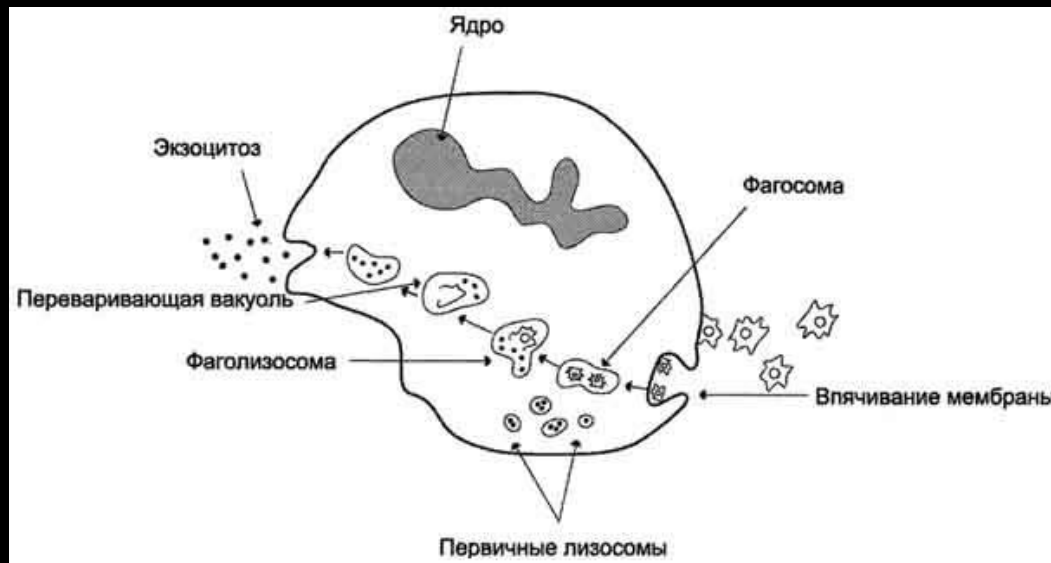
1. Первичные лизосомы
2. Вторичные лизосомы
3. Аутофагосомы
4. Остаточные тельца

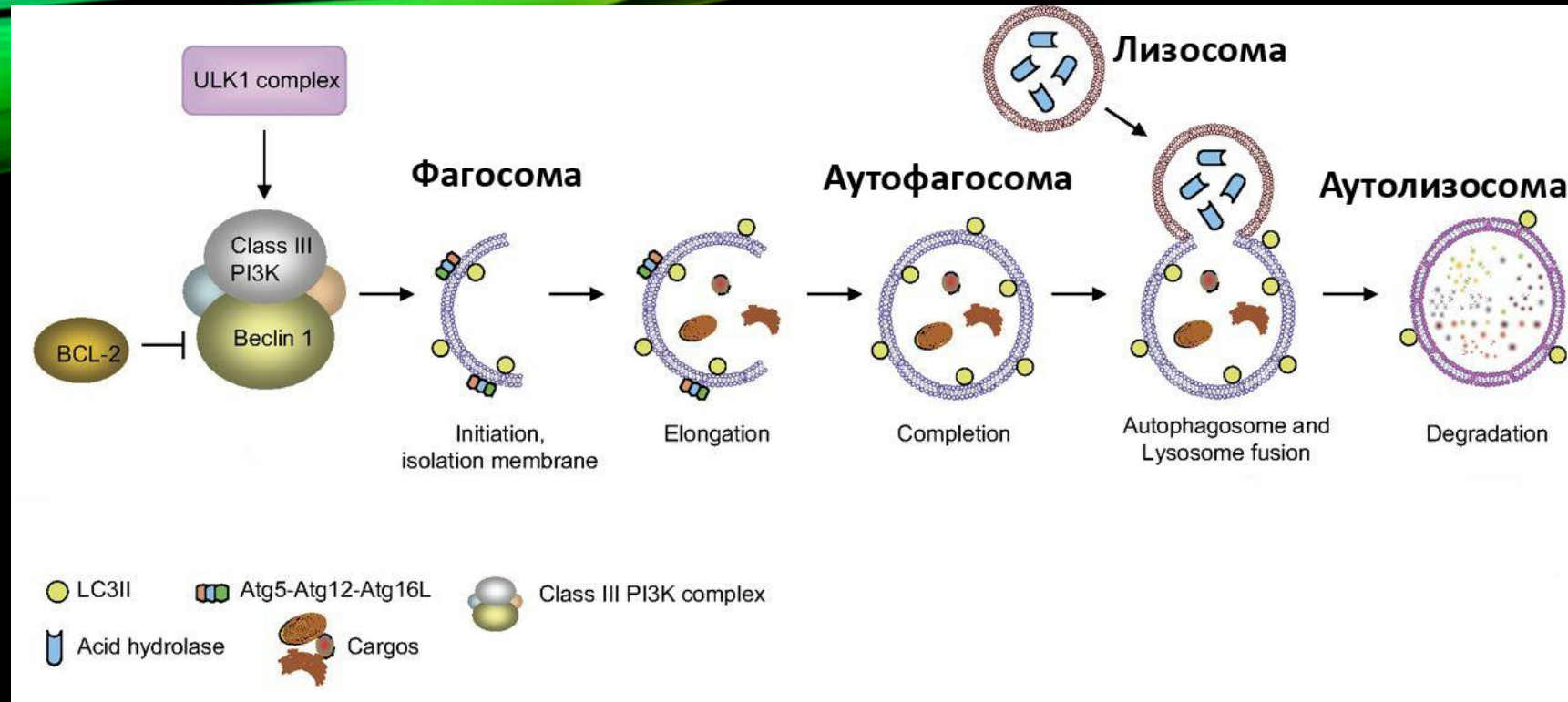


# ФУНКЦИИ

**Фагосома** — в нее попадают более крупные частицы (бактерии и т. п.), поглощенные путем фагоцитоза. Фагосомы обычно сливаются с лизосомой.

**Фагоцитоз** — процесс, при котором специально предназначенные для этого клетки крови и тканей организма захватывают и переваривают возбудителей инфекционных заболеваний и отмершие клетки.

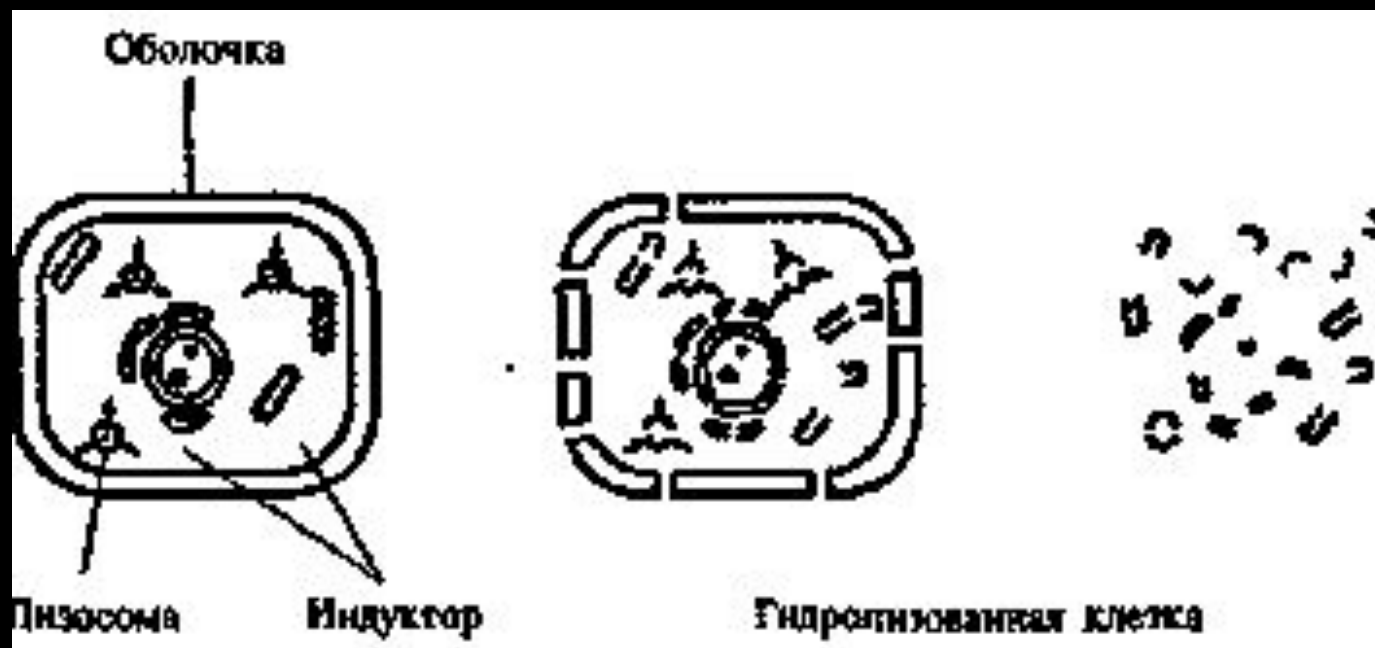




**Аутофагосома — окруженный двумя мембранами участок цитоплазмы, обычно включающий какие-либо органеллы и образующийся при макроаутофагии. Сливается с лизосомой.**

**Аутофагия - является одним из основных механизмов для ликвидации поврежденных органелл, долгоживущих и аномальных белков и излишних объёмов цитоплазмы.**

**Автолиз — самопереваривание клетки, приводящее к ее гибели (иногда этот процесс не является патологическим, а сопровождает развитие организма или дифференцировку некоторых специализированных клеток).**





# Лизосомные болезни накопления

Лизосомные болезни накопления (ЛБН) — это обширный класс наследственных болезней обмена веществ. Все они обусловлены генетическими изменениями лизосомных ферментов, контролирующих процесс внутриклеточного расщепления таких макромолекул, как гликозаминогликаны, гликолипиды, гликопротеины.

*Четыре группы ЛБН:*

- 1) мукополисахаридозы
- 2) муколипидозы
- 3) гликопротеинозы
- 4) сфинголипидозы





# Болезнь Гоше

Болезнь Гоше — наследственное заболевание из группы сфинголипидозов, обусловленное недостаточной активностью одного из лизосомных ферментов — глюкоцереброзидазы, которая участвует в гидролизе глюкоцереброзида.



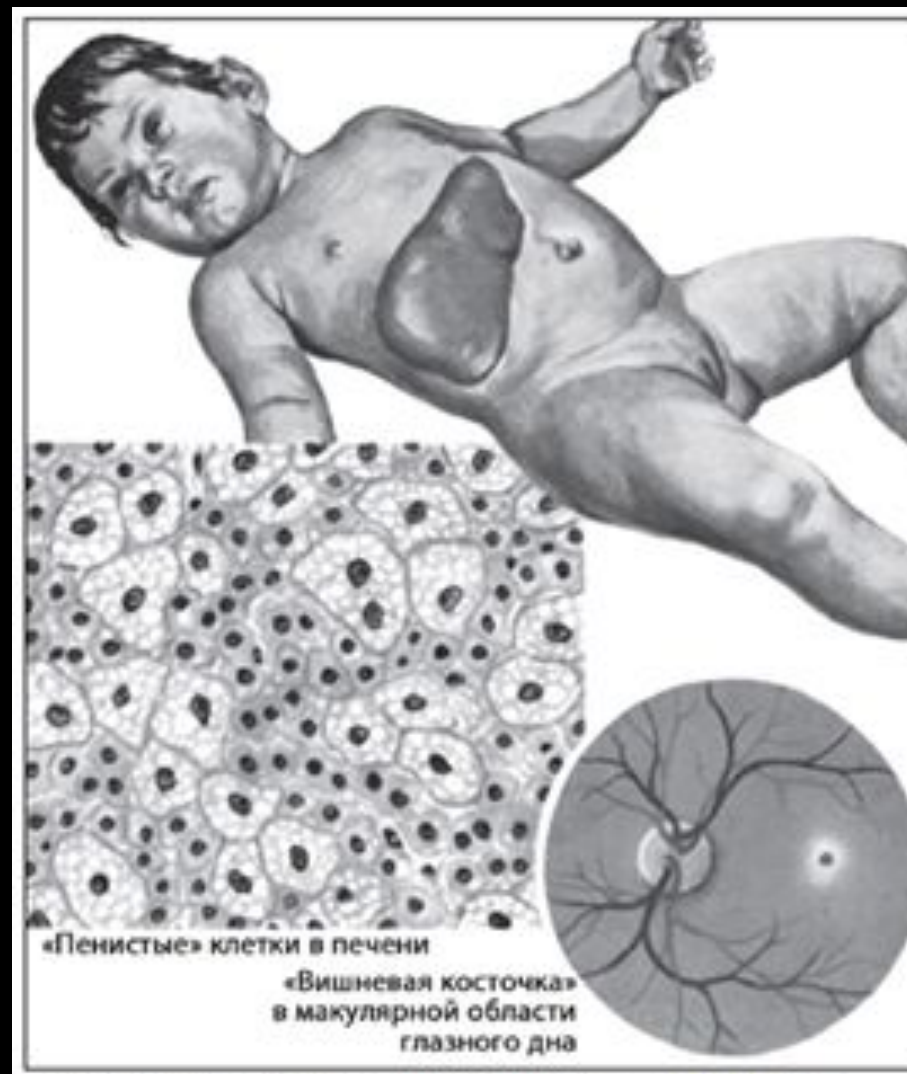
# Мукополисахаридоз

Впервые заболевание мукополисахаридоз было описано в 1917 году Гурлером. В настоящее время известно около 10 генетических видов мукополисахаридоза, пять из которых возникают в результате нарушения активности сульфатаз, четыре – гликозидаз и один тип развивается при нехватке трансферазы. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу.



# Болезнь Нимана - Пика (сфингомиелиноз)

Болезнь Ниманна — Пика — это наследственное заболевание, вызванное нарушением липидного метаболизма и накоплением липидов в первую очередь в печени, селезёнке, лёгких, костном мозге и головном мозге. Характеризуется аутосомально-рецессивным наследованием.





**Спасибо за  
внимание!!!**