

Роль лизосом в норме и при патологии

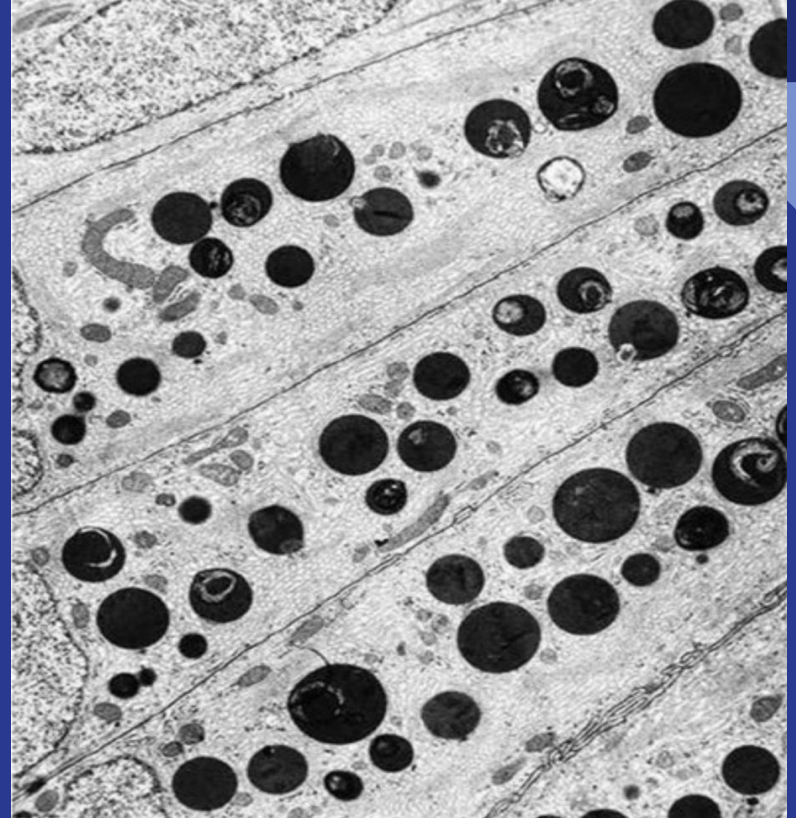
Лизосома



Лизосомы - микроскопические одномембранные органеллы округлой формы Их число зависит от жизнедеятельности клетки и ее физиологического состояния

Лизосомы в норме:

- Образуются в аппарате Гольджи
- Содержат набор гидролаз, способных расщеплять любые вещества
- Разрушают поврежденные органеллы, переваривают поступившие в клетку вещества
- При старении накапливают липофусцин
- Участвуют в гибели клетки путем некроза и аутофагии

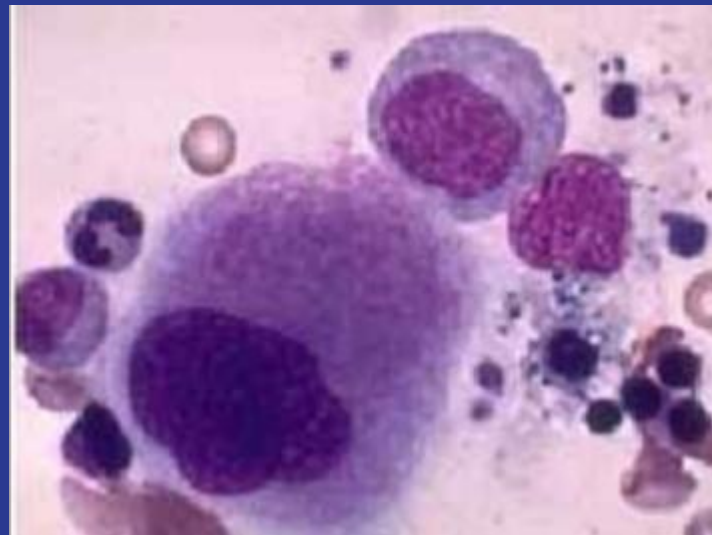


Аутофагия. Способность лизосом захватывать и разрушать собственные структуры клетки объясняет, каким образом большие молекулы, такие как гликоген и ферритин, могут проникать в эти органеллы. Механизм аутофагии начинается с образования вокруг участка цитоплазмы системы гладких мембран, которые охватывают циркулярно этот участок и сливаются в форме вакуоли, в которую первичные лизосомы выбрасывают свои ферменты. Этот феномен, описываемый под названием «фокальный клеточный некроз», играет роль внутреннего регулятора цитоплазмы. Можно предположить, что он позволяет клетке контролировать число ее митохондрий, репродукция которых осуществляется более или менее автономно.



Лизосомные болезни

- Болезнь Гоше – генетическое заболевание, при котором жирные вещества (липиды) накапливаются в клетках и на некоторых органах. Болезнь Гоше является наиболее распространенной из лизосомных болезней накопления.
- Расстройство характеризуется усталостью, анемией, низким уровнем тромбоцитов в крови, увеличением размеров печени и селезенки.
- Клетки Гоше, крупные, округлой формы, с небольшим ядром и широкой зоной цитоплазмы, они появляются при данной патологии в селезёнке, печени и костном мозге



Мукополисахаридоз Синдром
Моркио описан в 1929 г.
Клинические признаки:
отставание в росте, деформация
позвоночника и грудины,
деформация коленных суставов,
короткая шея и гипертрофия
нижней части лица, большой
живот. Смерть чаще от сердечной
патологии до 20 лет.
Популяционная частота
неизвестна

