

fuzję wytwarzanych w aparacie Golgiego pęcherzyków hydrolazowych (**lizosomy pierwotne**) z innymi pęcherzykami zawierającymi materiał przeznaczony do strawienia.

Błona lizosomów wyposażona jest w pompę protonową umożliwiającą utrzymanie niskiego pH, optymalnego dla działania kwaśnych hydrolaz. Dzięki obecności **glikoprotein** błona pozostaje nieprzepuszczalna dla enzymów lizosomalnych (ochrona komórki przed samotrąwieniem), umożliwia jednak za pośrednictwem glikoproteiny A i B transport produktów trawienia, np. aminokwasów i cukrów prostych, z lizosomów do cytoplazmy.

Lizosomy trawiące nazywane są **lizosomami wtórnymi**. Lizosomy wtórne dzielą się na **heterolizosomy** i **autolizosomy**. Heterolizosomy powstają w wyniku fuzji lizosomów pierwotnych z endosomami zawierającymi materiał pozakomórkowy, autolizosomy natomiast trawią materiał własny komórki. Do lizosomów wtórnych zalicza się również **ciała wielopęcherzykowe**, trawiące nadmiar błon komórkowych, oraz **ciała resztkowe**, czyli pozostałości po lizosomach wtórnych zawierających niestrawiony materiał (np. lipidy). W mikroskopie elektronowym obserwuje się lizosomy wtórne o różnych kształtach i z różną zawartością trawionego materiału.

Lizosomy uczestniczą w trawieniu wewnątrzkomórkowym substancji pobranych na drodze endocytozy, przebudowie struktur komórkowych oraz usuwaniu zużytych lub uszkodzonych organelli komórkowych. Proces trawienia przebiega w środowisku kwaśnym i jest katalizowany przez kwaśne hydrolazy. Lizosomy zawierają ok. 40 różnych hydrolaz. Wyróżnia się trzy podstawowe grupy enzymów:

- (1) **esterazy**, do których należą lipazy i nukleazy (DNA-aza i RNA-aza), hydrolizujące wiązania estrowe tłuszczów i kwasów nukleinowych lub wiązania fosforanowe w nukleotydach (kwaśna fosfataza);
- (2) **peptydazy** rozszczepiające wiązania peptydowe białek i polipeptydów;
- (3) **glikozydazy** hydrolizujące wiązania glikozydowe wielocukrów i proteoglikanów.

W niektórych przypadkach lizosomy pierwotne uwalniają swoją zawartość poza komórkę, a ich enzymy działają właśnie w środowisku pozakomórkowym. Przykładem tego jest niszczenie matrycy kości przez kolagenazy, które osteoklasty uwalniają podczas normalnego tworzenia tkanki kości.

## KLINIKA

*Brak lub niedobór enzymów lizosomalnych prowadzi do akumulacji substancji w lizosomach. Lizosomy powiększają swoje rozmiary, co często zaburza normalne funkcje komórki. Tak jest w przypadku choroby Taya-Sachsa, kiedy akumulacja gangliozydów w neuronach zaburza czynności tych komórek i prowadzi do niedorozwoju umysłowego, utraty wzroku i śmierci dziecka w wieku 5-6 lat.*

*U osób z rodzinną hipercholesterolemią w osoczu krwi obserwuje się podwyższone stężenie LDL-cholesterolu. LDL (low-density lipoprotein) jest białkiem wiążącym i transportującym do komórek 75% cholesterolu znajdującego się w osoczu krwi. Pobieranie cholesterolu przez komórki odbywa się na drodze endocytozy z udziałem lizosomów i receptorów wiążących kompleks LDL-cholesterol. Mutacja genu kodującego receptor LDL uniemożliwia lub osłabia proces pobierania cholesterolu. Wysokie stężenie LDL-cholesterolu w osoczu krwi prowadzi natomiast do tworzenia płytek miażdżycowych wewnątrz naczyń wieńcowych.*

## Mitochondria

**Mitochondria** to organelle komórkowe owalne lub pałeczkowate (długość – do 1  $\mu\text{m}$ ; średnica – 0,1  $\mu\text{m}$ ), których zasadniczą funkcją jest wytwarzanie i przekształcanie energii potrzebnej komórkom do jej procesów metabolicznych (ryc. 1.8). Występują licznie w komórkach o wysokim metabolizmie (do 2000 w hepatocytach). Mitochondria otoczone są dwiema błonami odgraniczającymi przestrzeń międzybłonową (perimitochondrialną), a wewnątrz mitochondriów wypełnia macierz mitochondrialna (fot. 1.3). Nowe mitochondria powstają w wyniku ich podziału.

Błony mitochondrialne mają niejednakowy skład chemiczny i przepuszczalność dla różnych związków chemicznych. Błona wewnętrzna zwiększa swoją powierzchnię, wpuklając się w głąb macierzy mitochondrialnej, tworząc charakterystyczne grzebienie. Grzebienie te mogą mieć kształt blaszek – wtedy są to mitochondria blaszkowate – lub kształt rurek – wtedy nazywa się je mitochondriami tabularnymi (charakterystyczne dla komórek syntetyzujących hormony steroidowe). Najwięcej grzebieni mitochondrialnych znajduje się w mitochondriach komórek