

# Lysozomy

**Lysozomy** jsou sférické membránové organely vyskytující se u mnoha eukaryotních organismů.

Obsahují přes 50 typů enzymů (kyselé hydrolázy) sloužících rozkladu extra- i intracelulárního materiálu – sacharidů, proteinů, lipidů a nukleových kyselin. Vnitřní pH 5,0–6,0 – je udržováno protonovou pumpou v membráně lysozomu. Vznikají syntézou lysozomálních enzymů v hrubém endoplazmatickém retikulu, následným transportem těchto enzymů v malých vezikulech do Golgiho komplexu a poté oddělením lysozomů z GK.

Rozlišujeme lysozomy:

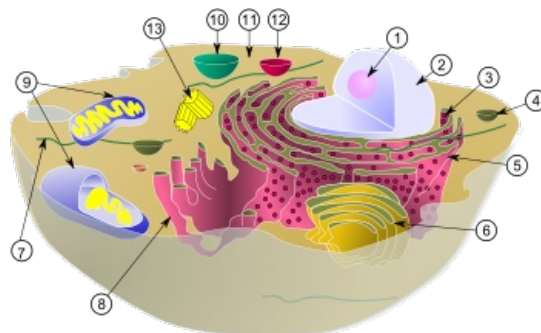
- **primární** – váčky s enzymy, bez materiálu;
- **sekundární** – podstatně větší, vznikají splynutím primárního lysozomu s fagozomem;
- **terciární** – obsahují zbytky materiálu, který už nejde rozložit, např. lipofuscin.

Autofagii využívá buňka k recyklaci vlastních opotřebovaných struktur. **Onemocnění na podkladě defektu lysozomů:**

**Vrozená** – genetické poruchy jejich enzymů či regulačních proteinů, dochází k postupnému hromadění materiálu, zejm. v CNS a makrofázích. Asi 40 chorob, frekvence 1 / 100 000 porodů, většinou neléčitelné.

- Fabryho choroba – tato je léčitelná podáváním chybějící  $\alpha$ -galaktosidázy;
- Niemannova-Pickova choroba;
- Tayova-Sachsova choroba;
- Gaucherova choroba;
- Pompeho choroba.

**Získaná** – většinou jen relativní poruchy, z nadbytku přijímaného materiálu, často u makrofágů, např. foamy cells při ateroskleróze, ale postiženy mohou být i hepatocyty, epitel. bb. proximálních tubulů ledvin. Při dně jsou membrány lysozomů rozrušovány krystalky kyseliny močové, což vede k uvolnění enzymů, které se projeví kloubní zánětlivou reakcí.



Eukaryotní buňka – 1. jadérko, 2. jádro, 3. ribozom, 4. váček, 5. hrubé endoplazmatické retikulum, 6. golgiho aparát, 7. cytoskelet, 8. hladké endoplazmatické retikulum, 9. mitochondrie, 10. vacuola, 11. cytozol, 12. lysozom, 13. centriol