

Lisossomos

- Os lisossomos são organelas citoplasmáticas possuem cerca de 40 enzimas hidrolíticas.
- Essas enzimas atuam em um em grande número de substratos.
- A principal função destas organelas é a digestão intracelular.

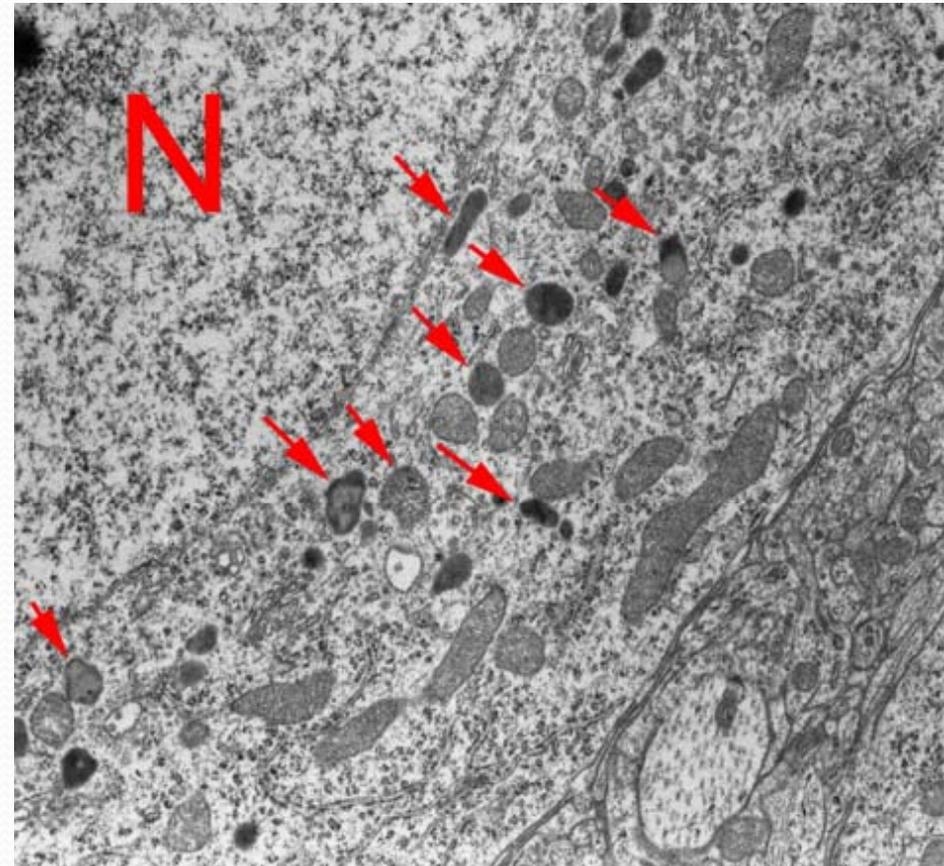
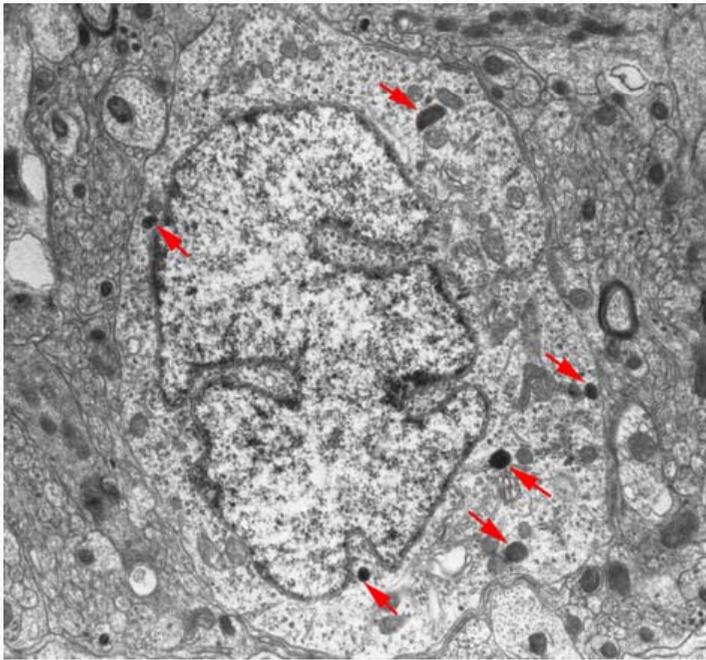
- Este papel permite à célula eliminar porções envelhecidas ou danificadas do citoplasma incluindo:

- Moléculas e organelas
- Produtos oriundos da endocitose como:
- Fragmentos da membrana plasmática
- Partículas, outras células
- Microrganismos.

Enzimas lisossomais e substratos

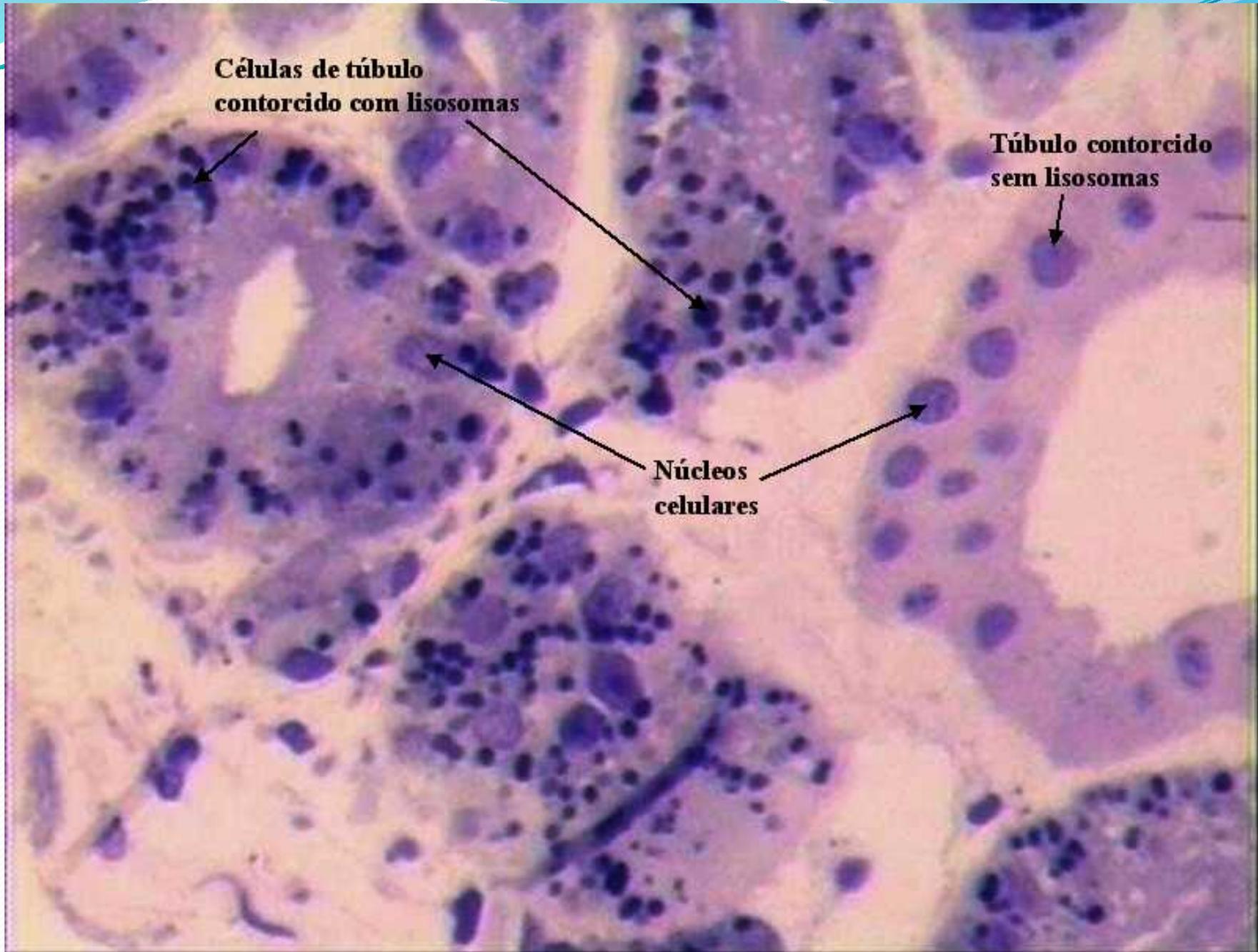
Classes das enzimas lisossomais	substratos
Nucleases	DNA/RNA
Glicosidases	DNA
Arilsulfatases	GRUPAMENTO FOSFATO
Colagenases	CARBOIDRATOS E SULTATO
Catepsinas	PROTEÍNAS
fosfolipases	FOSFOLIPÍDIOS

Lisossoma



Estrutura dos lisossomos

- São geralmente esféricos e de tamanho variável, delimitados por uma membrana.
- Identificação necessita de marcadores específicos como a fosfatase ácida.
- Apresentam uma cobertura de carboidratos associados a face interna da membrana.
- Esta é responsável por evitar a digestão da própria membrana do lisossomo.



Células de túbulo contorcido com lisosomas

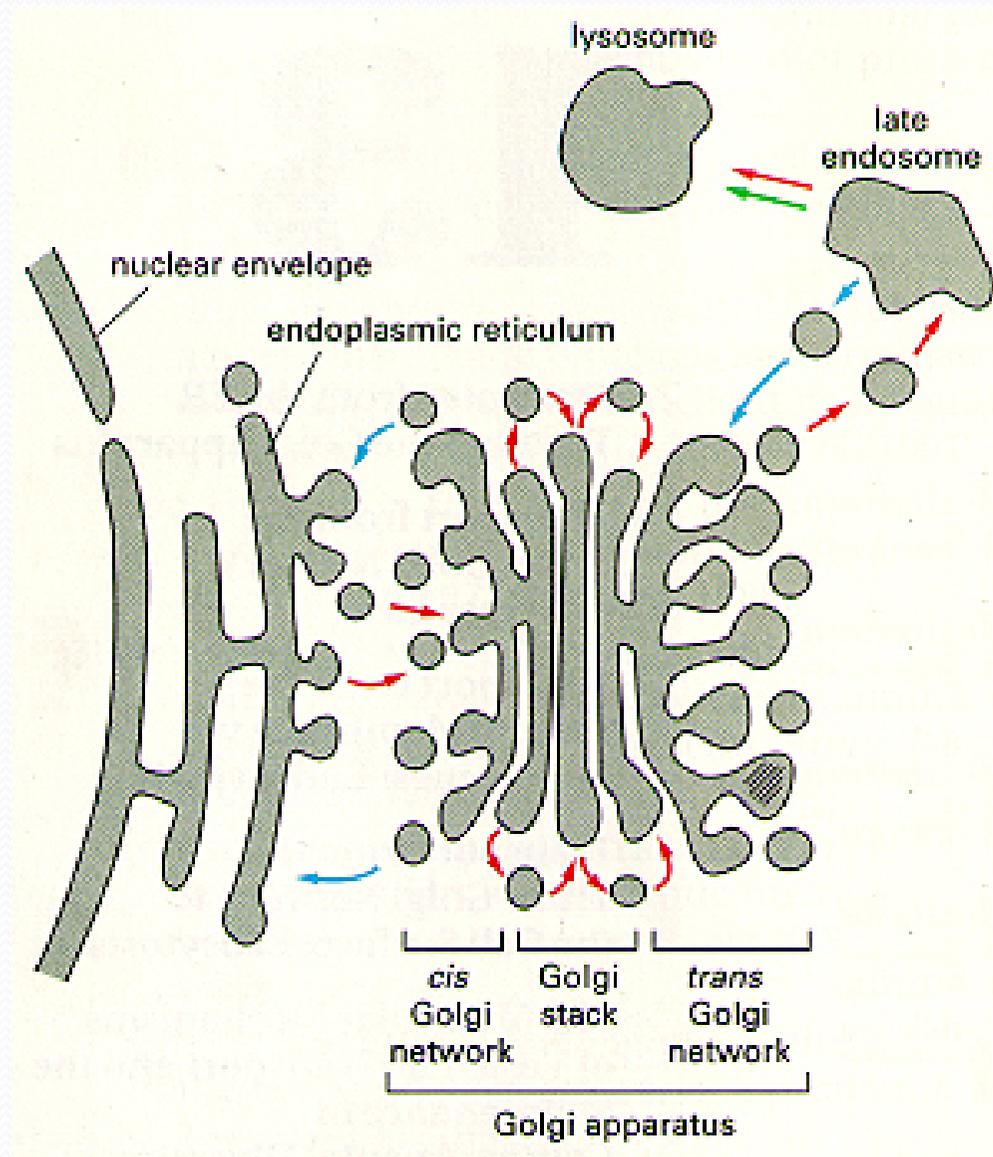
Túbulo contorcido sem lisosomas

Núcleos celulares

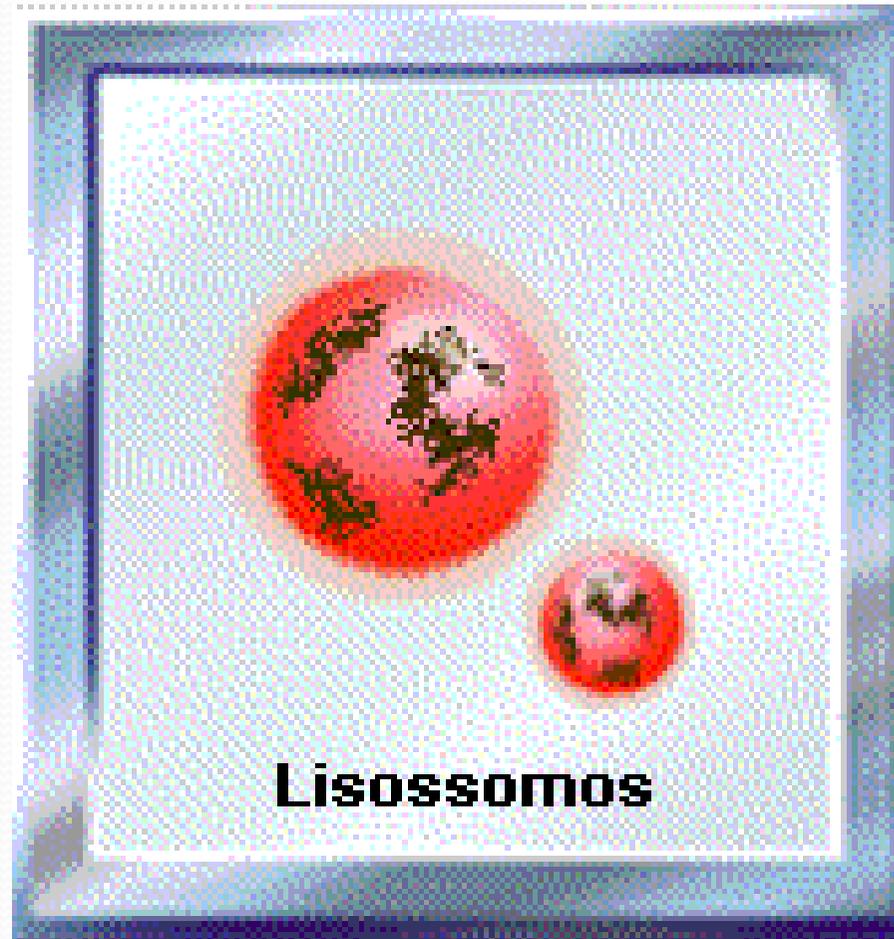
Formação dos lisossomos

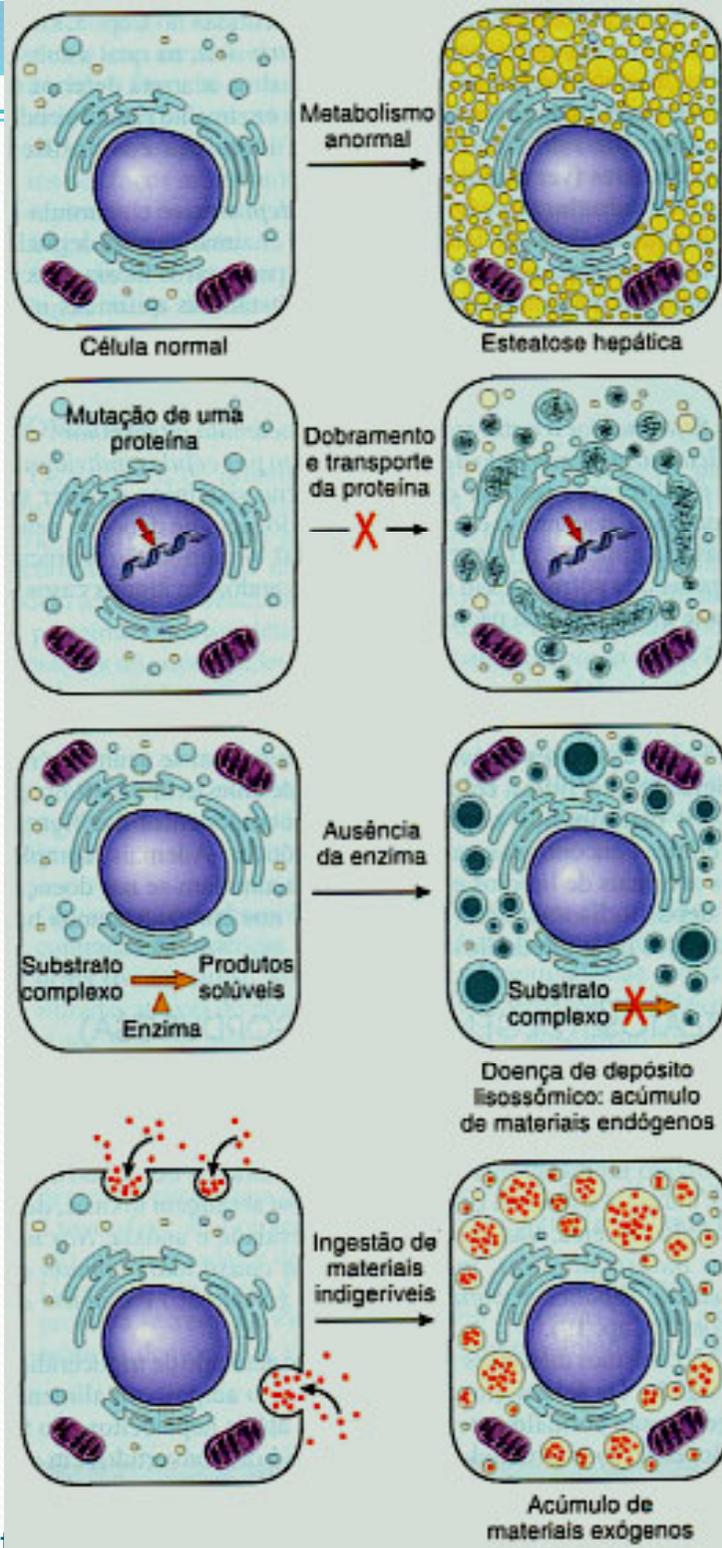
- Os lisossomos são formados a partir do Complexo de Golgi.
- Da rede Golgi *trans* saem pequenas vesículas de transporte contendo pré - enzimas lisossomais para os endossomos tardios.
- Quando os lisossomos acumulam material não digerido eles tornam-se *corpos residuais*.

Síntese de lisossomos

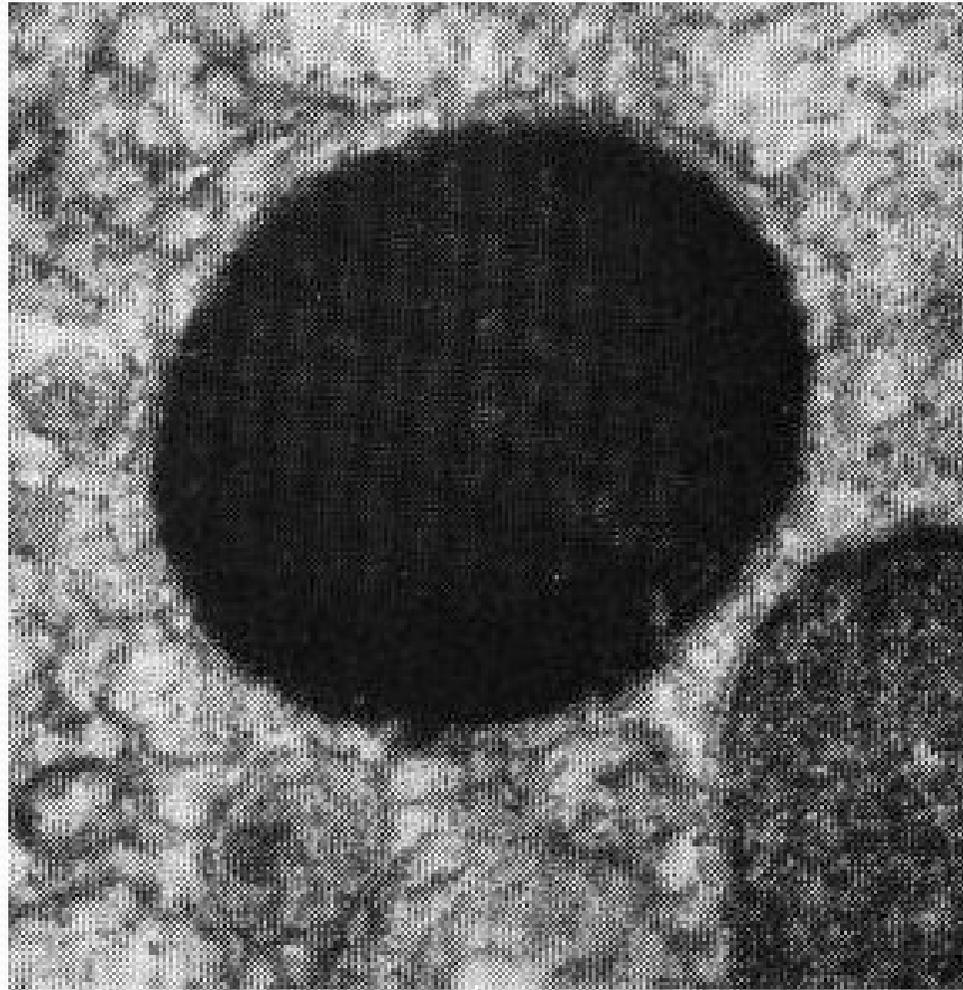


- As enzimas lisossomais são sintetizadas como pré-enzimas no RE, sendo glicosiladas e destinada ao Complexo de Golgi.

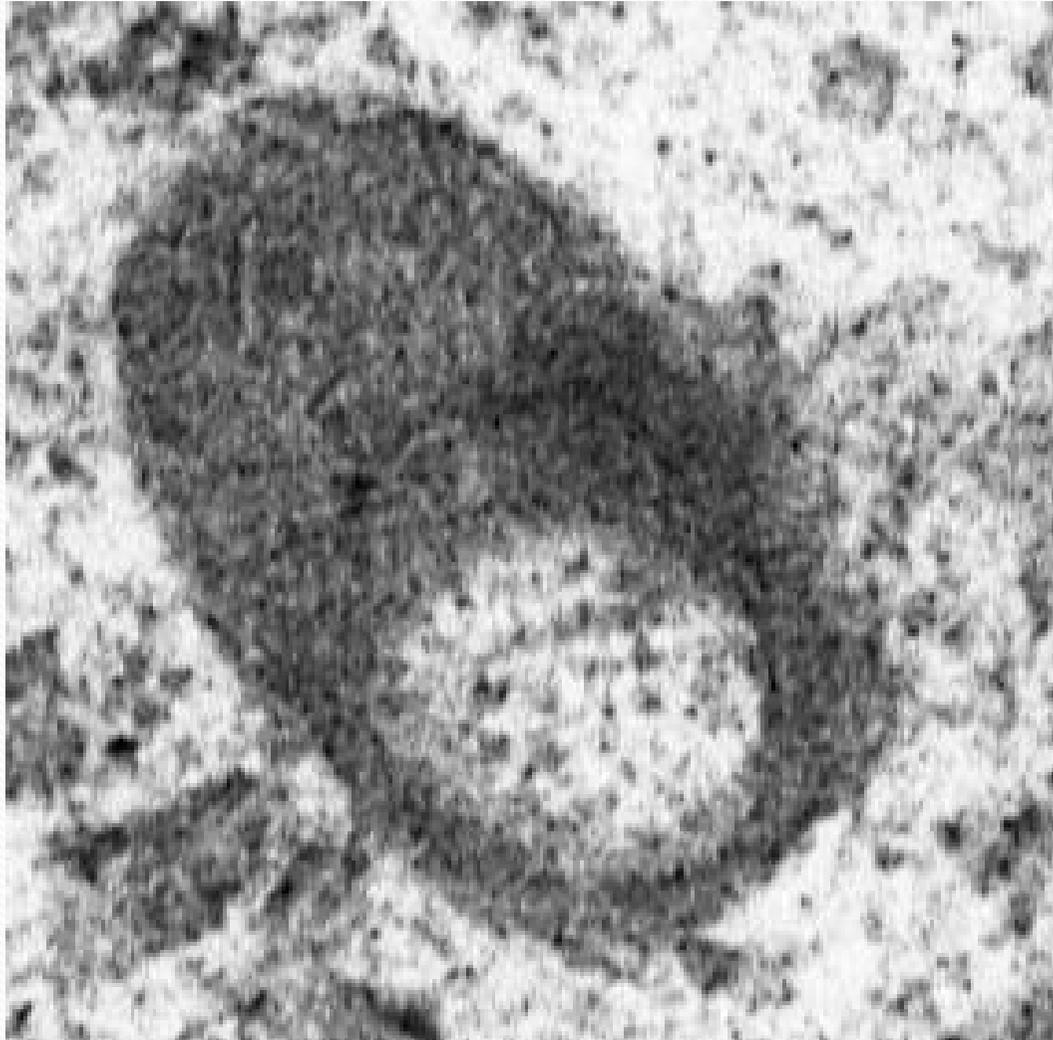




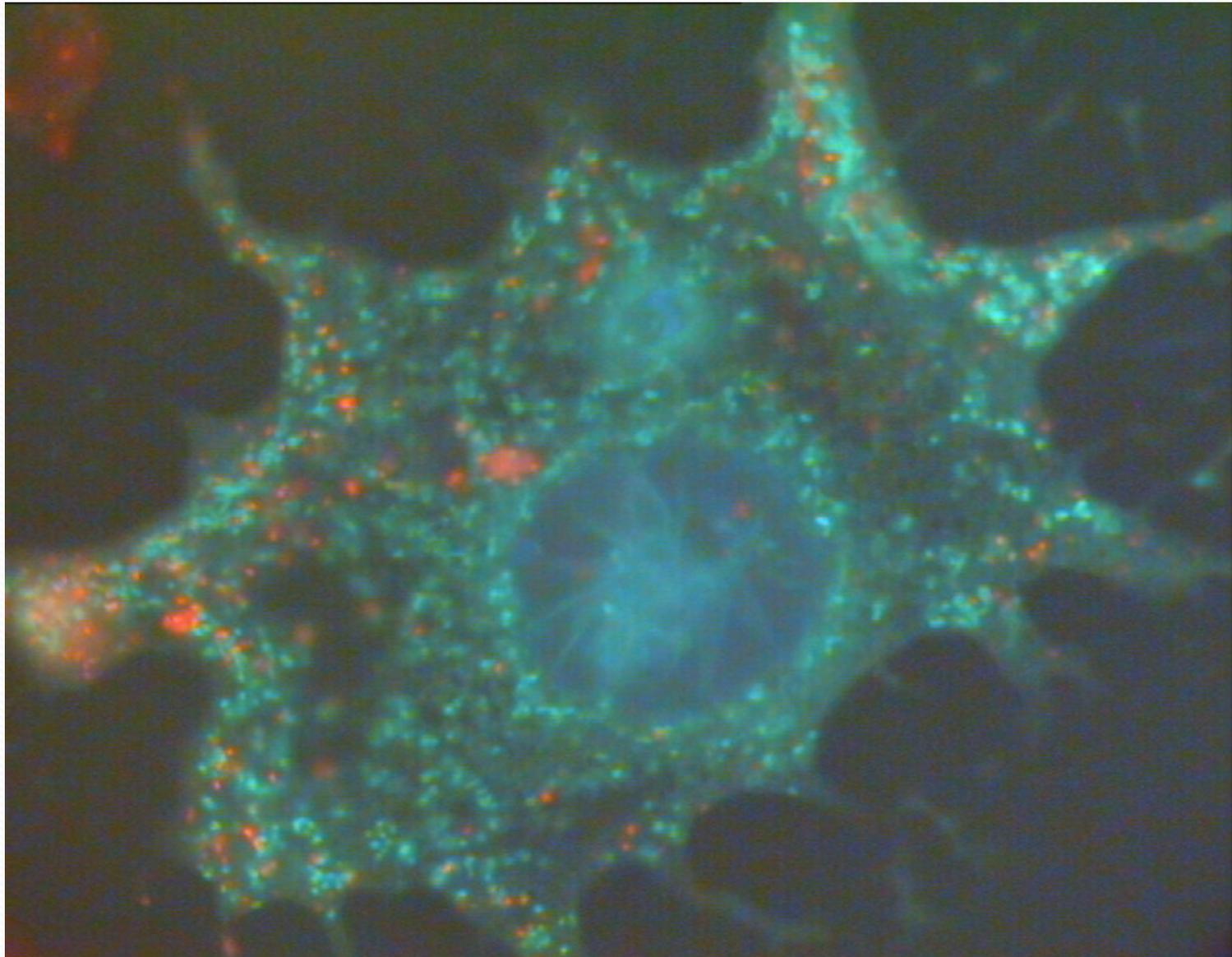
Lisossomos



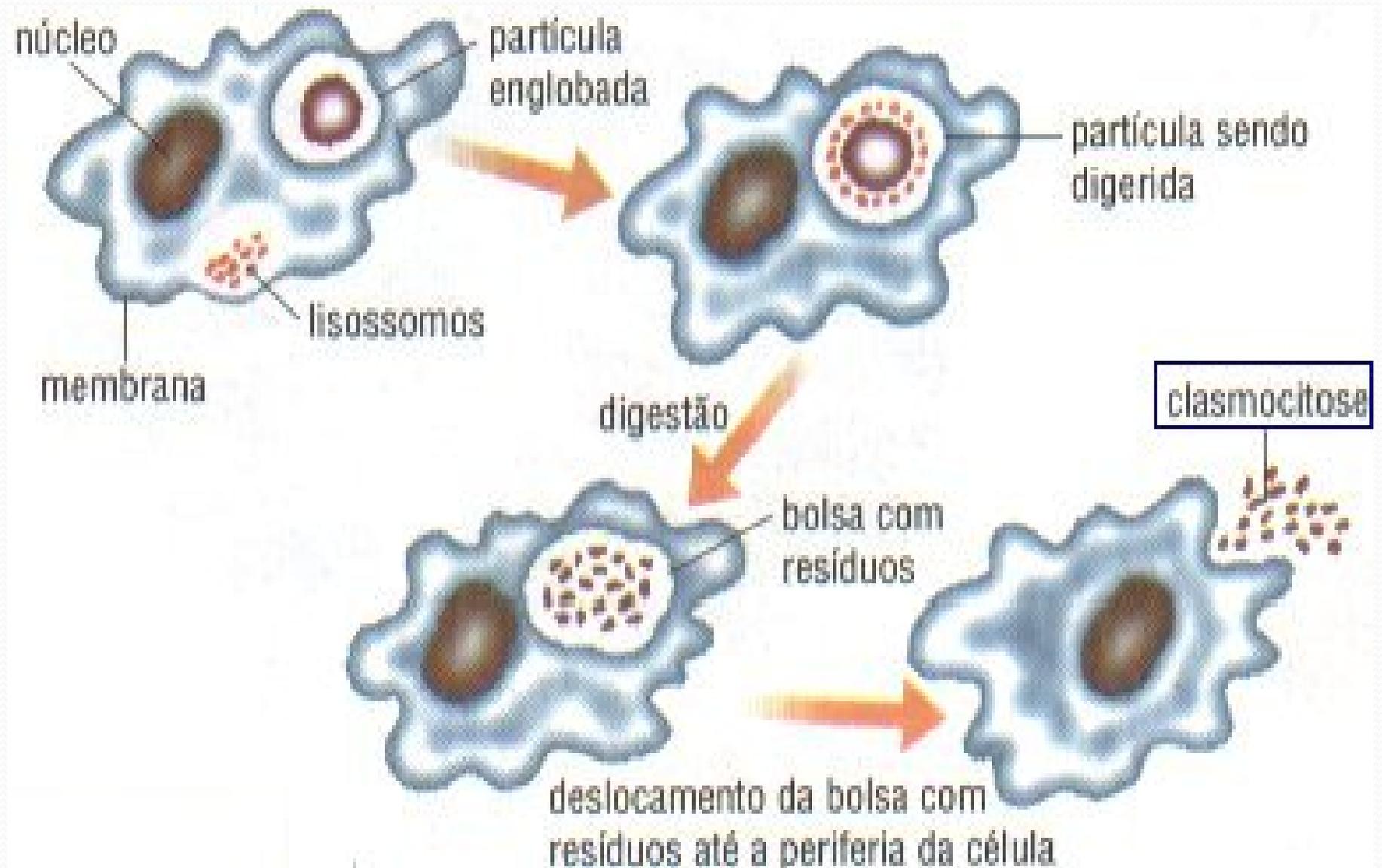
Lisossomos



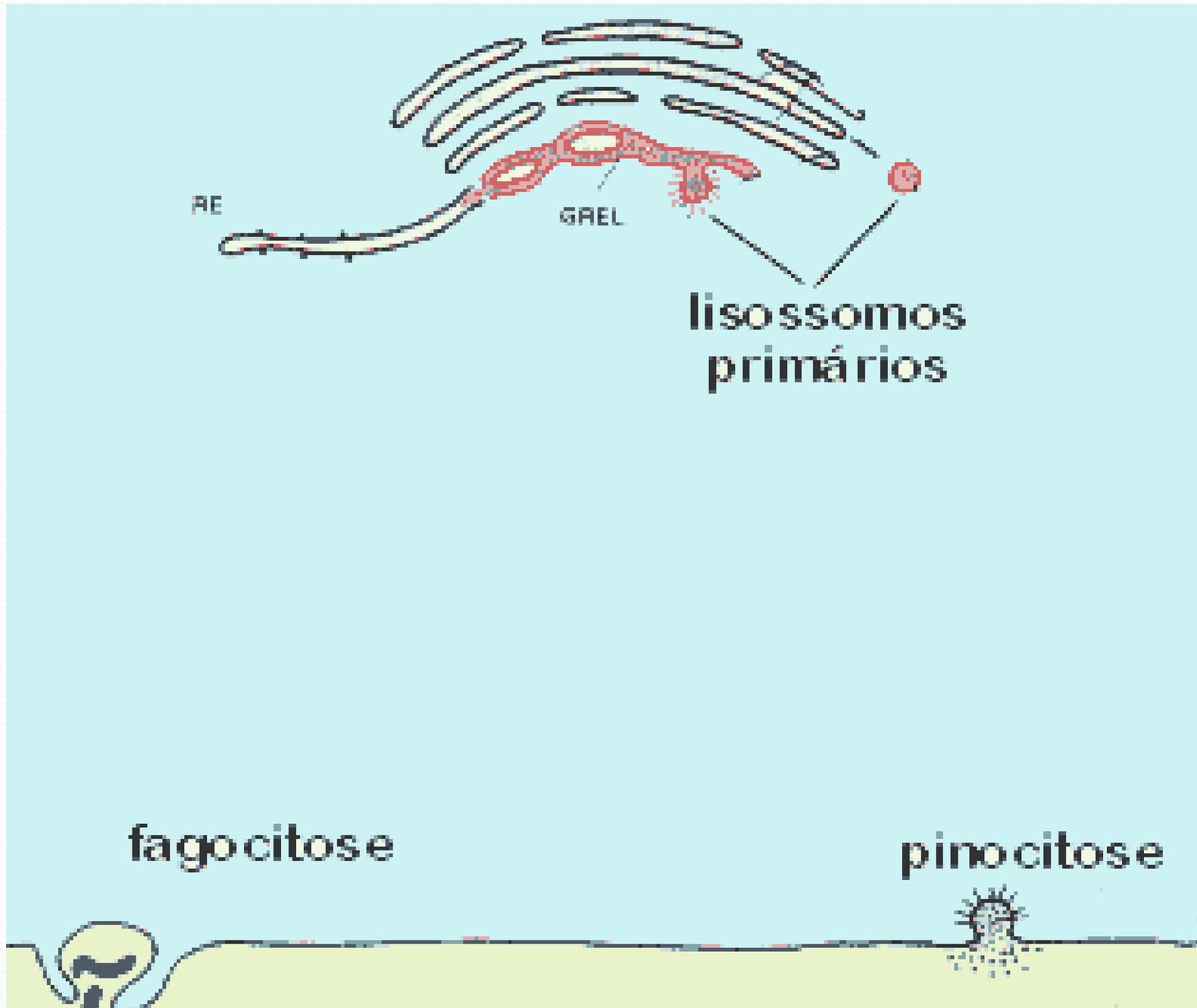
Núcleo mitocôndria e lisossomos



Digestão intracelular



Digestão intracelular



Digestão intracelular

- Durante a digestão intracelular ocorre a endocitose

Incorporação de partículas em vacúolos intracelulares
Formados pela invaginação da membrana plasmática.

- Se o material a ser englobado for grande como uma bactéria
 - Ocorre a fagocitose.
- Se o material for de dimensões moleculares ocorre a pinocitose.

Digestão intracelular

- Surgimento de lisossomos primários, com suas enzimas hidrolíticas.

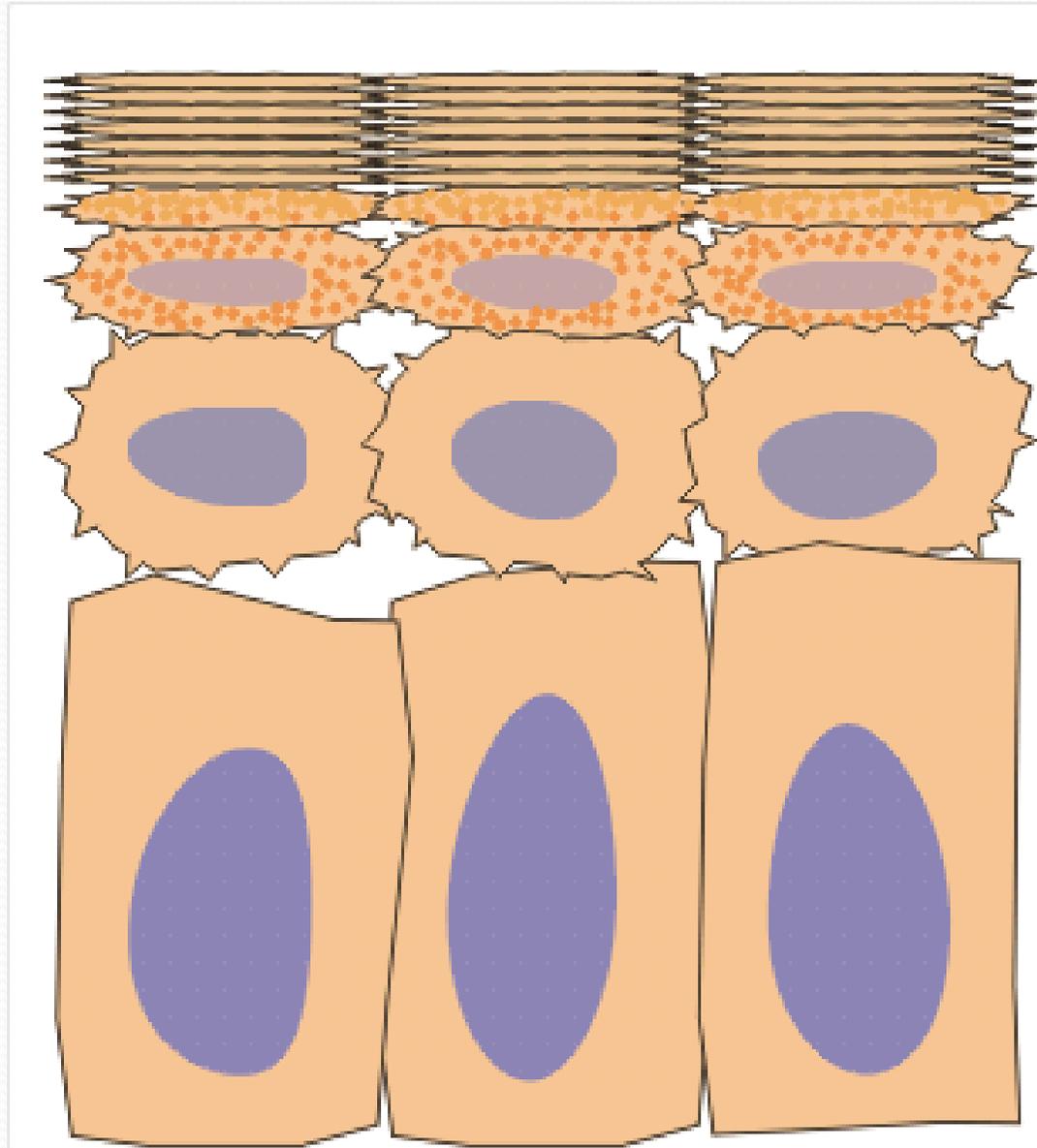
- Quando os vacúolos estão formados no interior do citoplasma,
- As vesículas do lisossomo primário se fundem às do vacúolo
 - liberam suas enzimas, formando o vacúolo digestivo.
- Material digerido - passa para o citoplasma
- Material não digerido - permanece no vacúolo,
 - recebe o nome de corpo residual.

- Corpo residual funde com a membrana plasmática
 - eliminação (exocitose, ou clamocitose)

- **Função autofágica**

- Digestão das organelas celulares
- Vacúolos que envolvem organelas
- Digerem renovando as estruturas celulares

Reposição celular

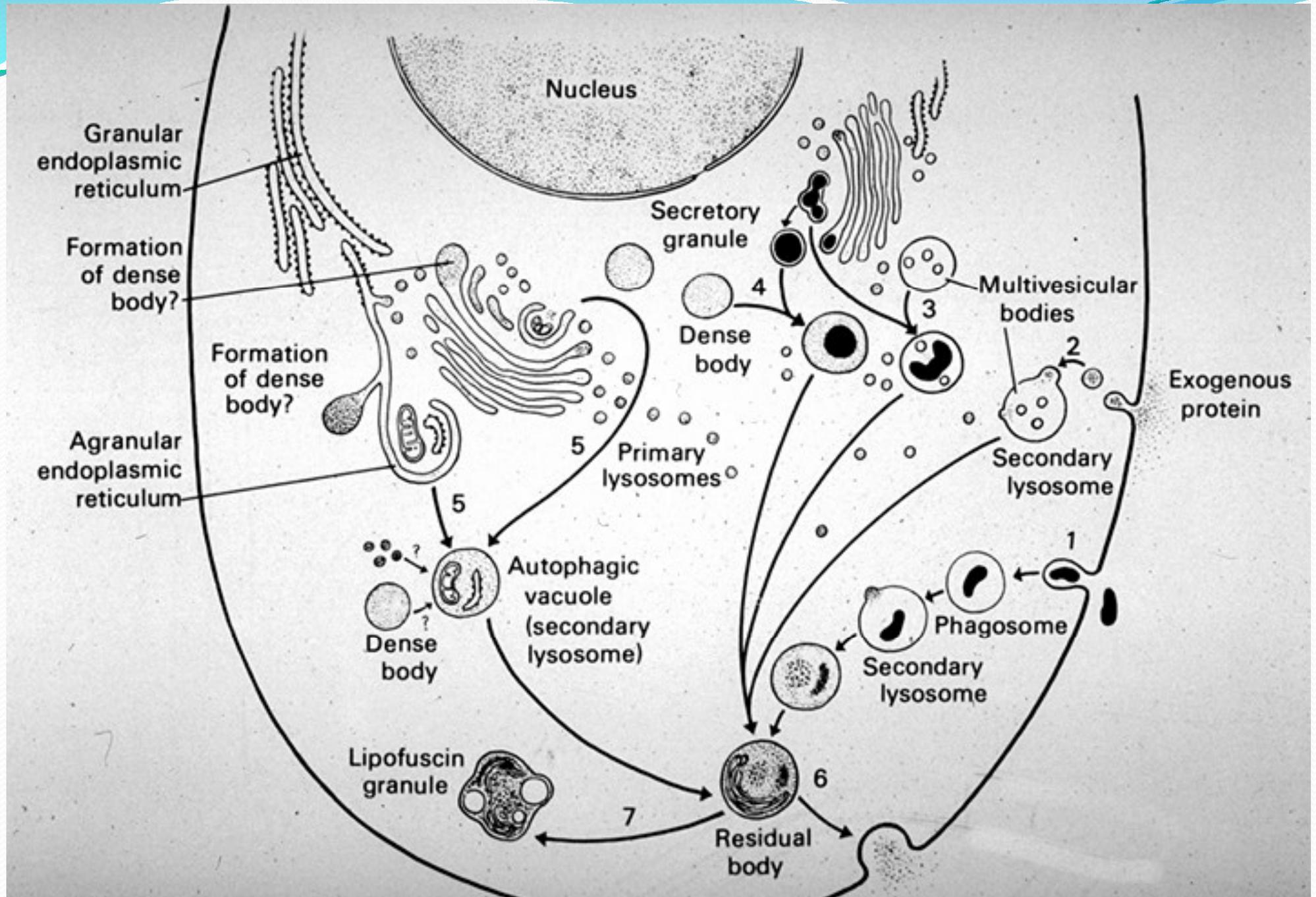


Origem e destino do material digerido

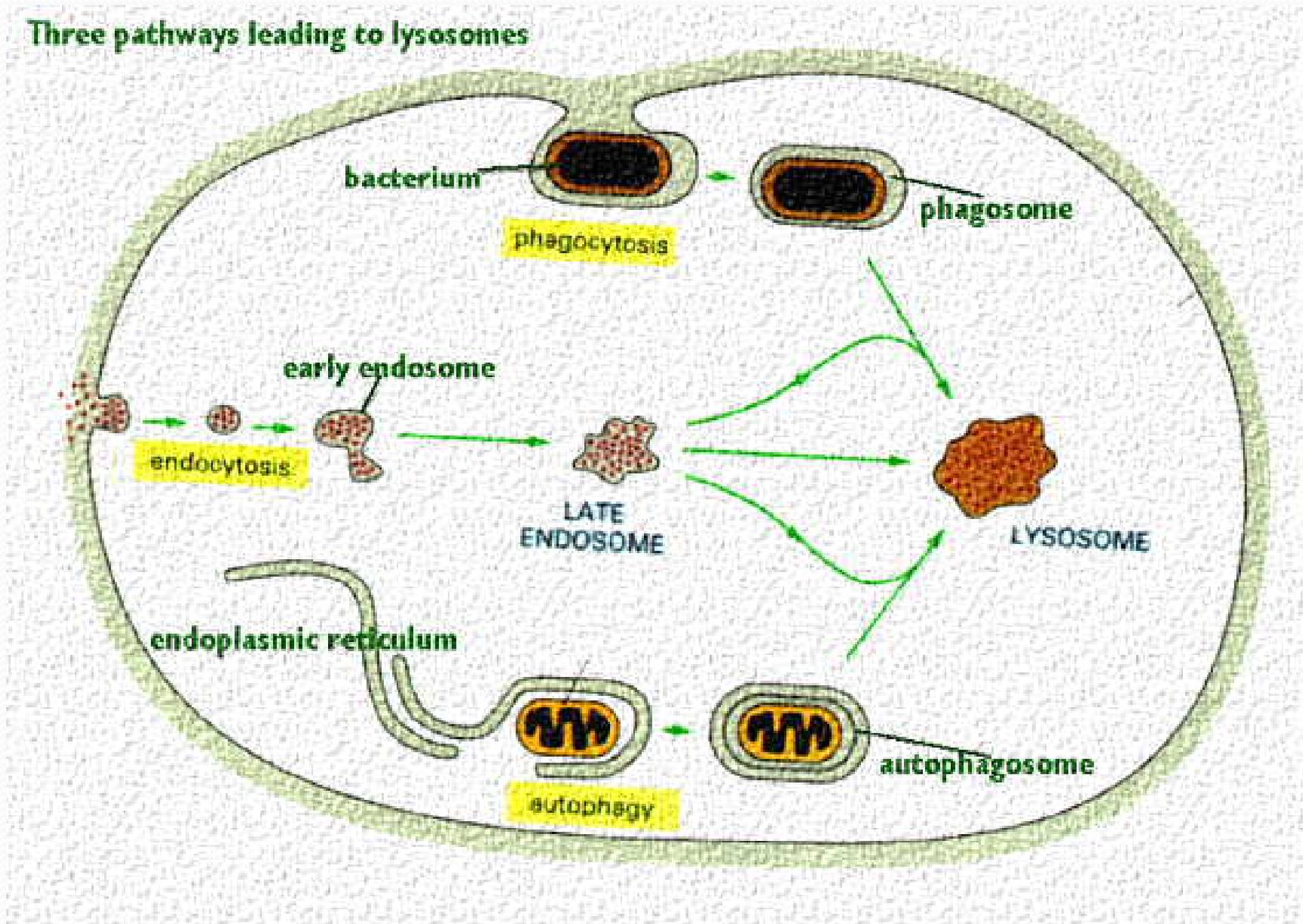
- Alguns produtos podem ser armazenados e somente digeridos conforme a necessidade da célula.
- Na autofagia os lisossomos digerem organelas e macromoléculas da própria célula.
- Crinofagia é um tipo especial de autofagia onde ocorre a digestão do granulo de secreção

- O produto da digestão possuem TRÊS DESTINOS.

- 1. Aqueles que são unidades básicas de moléculas do organismo, como aminoácidos, monossacarídeos e alguns lipídios vão para o citoplasma.
- Sendo aproveitados nas vias biossintéticas.
- 2. Os produtos não digeridos são eliminados pela exocitose ou clasmocitose.
- 3. Ficar acumulados nas células (corpos residuais).



Autofagia – digestão de mitocôndria



Crinofagia

- As células secretoras em determinado momento deixam de receber o estímulo para a secreção e não eliminam os grânulos oriundos da digestão.
- Neste caso ocorre a crinofagia, onde os grânulos são digeridos pela via lisossomal e vão para a via biossintética.
- A célula volta para o estado basal até o próximo estímulo induza novo acúmulo de secreção.

Autofagia

- Autofagia é a eliminação de organelas envelhecidas, danificadas ou presentes em quantidades excessivas.
- Neste processo as organelas a serem eliminadas são envolvidas por membranas oriundas do RE formando uma vesícula (autofagossomo)
- Segue-se a fusão de vesículas pré-lisossomais formando um lisossomo ativo.

- A autofagia é muito importante nos fenômenos
 - Regressão e involução de órgãos, como acontece durante a embriogênese ou metamorfose.

- Regressão da cauda dos girinos.
- Metamorfose de insetos.
- Deficiência nutricional causa também autofagia.

Doenças relacionadas aos lisossomos

- As doenças relacionadas aos lisossomos apresentam efeitos cumulativos e resultam em degeneração dos tecidos podendo levar a morte.
- Algumas doenças são de caráter genético outras estão associadas a invasão parasitária.

Doença de Hurler

- Os mucopolissacarídeos - atualmente denominados GAGs ou glicoseaminoglicanos - não são corretamente processados nem eliminados pelo organismo
- São freqüentes algumas alterações
 - no rosto, enrijecimento das articulações, dificuldades respiratórias e cardíacas, alterações no crescimento,
- Deformações ósseas, aumento do fígado e baço e das mucosas em geral. Deficiência visual, auditiva e retardamento mental também podem ocorrer.

Colesterol

- Ausência da enzima colesterol-esterase.
- Acúmulo de colesterol no sangue.
- Entupimento de artérias coronárias
- Cardiopatias

A doença de Gaucher

- É um distúrbio hereditário que acarreta
 - Acúmulo de glicocerebrosídeos,
 - Um produto do metabolismo das gorduras
- Esta doença produz um aumento de tamanho
 - Fígado e do baço e a uma pigmentação acastanhada da pele

A doença de Gaucher

- Os acúmulos na medula óssea podem causar dor
- A maioria dos indivíduos com doença de Gaucher
 - Desenvolve o tipo 1,
 - Acarreta um aumento do fígado, baço e anormalidades ósseas.