

Département des Troncs Communs Sciences de la Nature
Faculté des Sciences de la Nature et de la Vie
Université Abderrahmane Mira de Bejaia

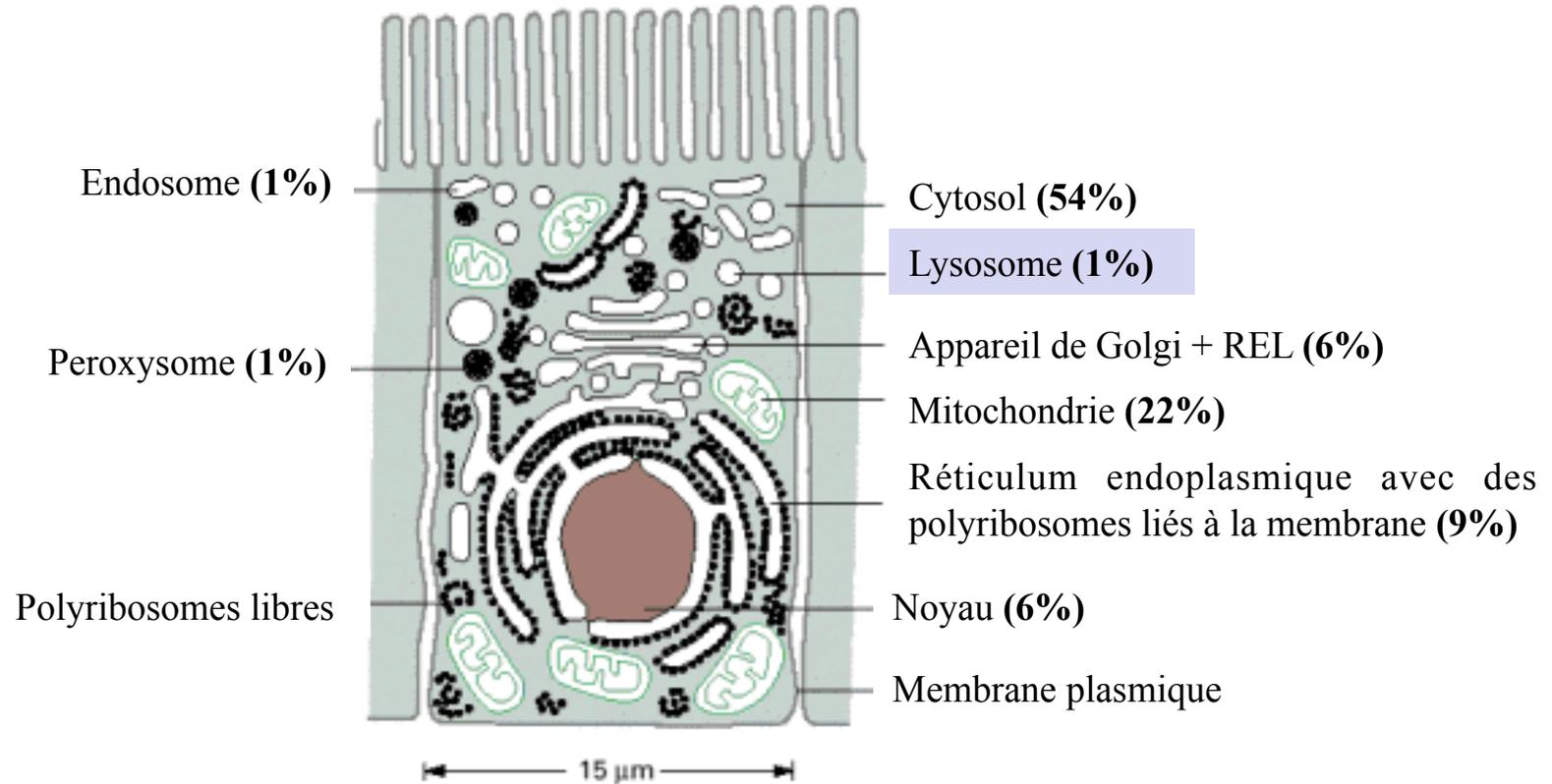
Biologie cellulaire

Cours 12 : Lysosomes

Année universitaire 2015/2016

1. Introduction

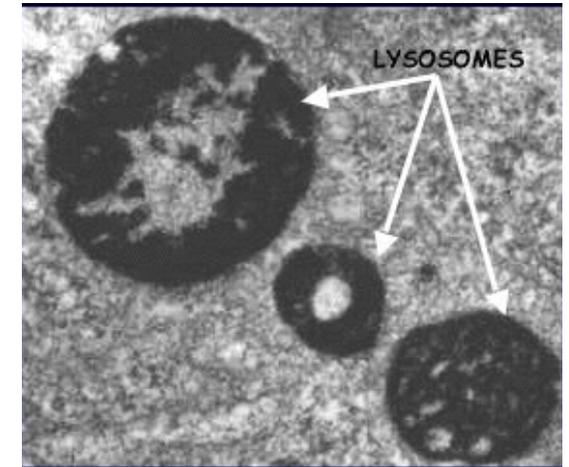
Les principaux compartiments intracellulaires de la cellule



2. Définition et composants caractéristiques

Le **lysosome** fut décrit et nommé pour la première fois en **1955** par *Christian de Duve*.

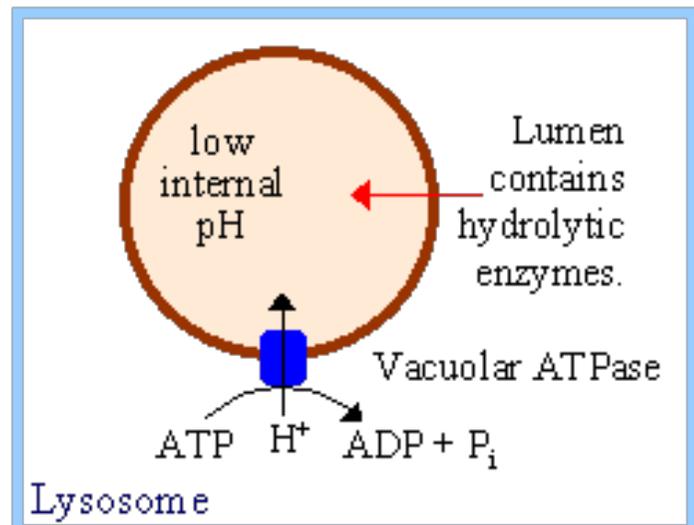
Ce sont des **organites cellulaires** de 0,2 à 0,5 μm présents dans le **cytosol** de **toutes les cellules animales**, à l'exception des hématies.



Ils se présentent avec un :

Compartment hétérogène riche en **hydrolases acides** (lumière du lysosome)

Composants membranaires contenant des **protéines de transport**, des **pompes à protons H^+** et des **canaux ioniques Cl^-** .



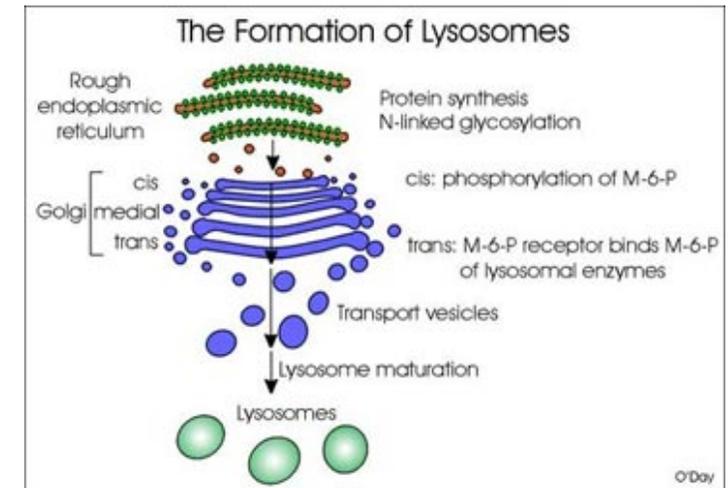
Ces **pompes à protons** et ces **canaux ioniques** permettent le **maintien à l'intérieur des lysosomes d'un pH compris entre 3,5 et 5**, indispensable au fonctionnement des **hydrolases acides** qu'ils contiennent

3. Biogenèse des lysosomes

Les Lysosomes sont élaborés avec la participation des **vésicules** provenant :

D'un du **Réticulum endoplasmique**

Puis de l'**appareil de Golgi**



Les **endosomes (précoce et tardif)** formés préalablement de la fusion de **vésicules**, fusionnent à nouveau avec d'autres **vésicules** pour former les **lysosomes**

Ces **lysosomes** contiennent une mixture d'**hydrolases acides** qui vont renforcer l'acidité (**pH = 5**).

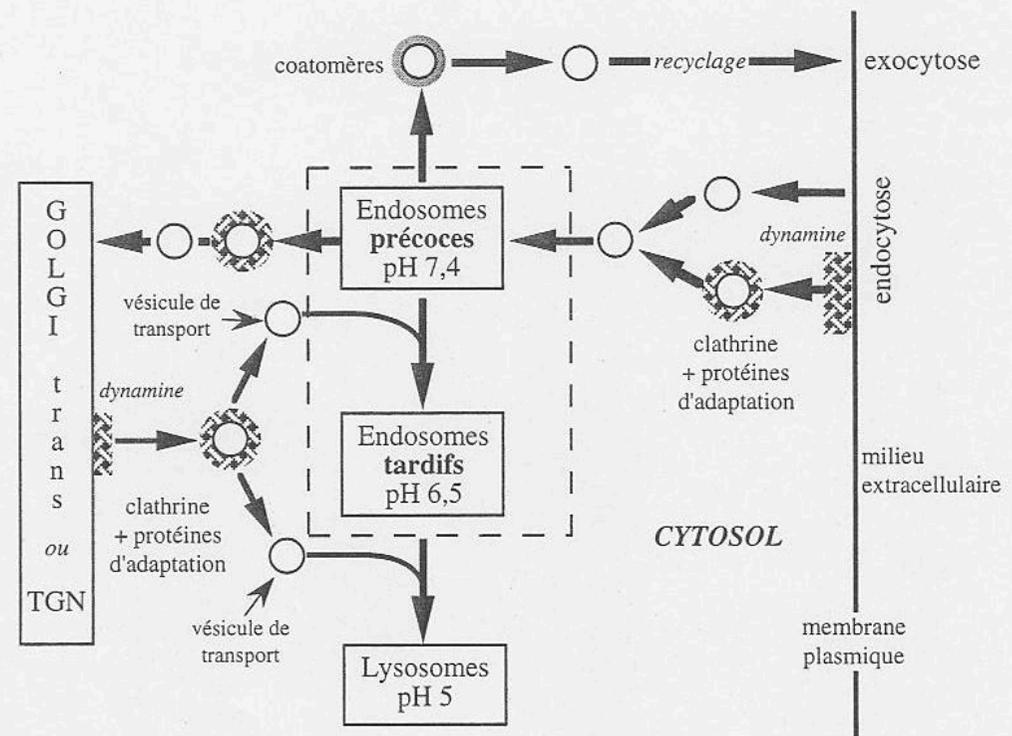


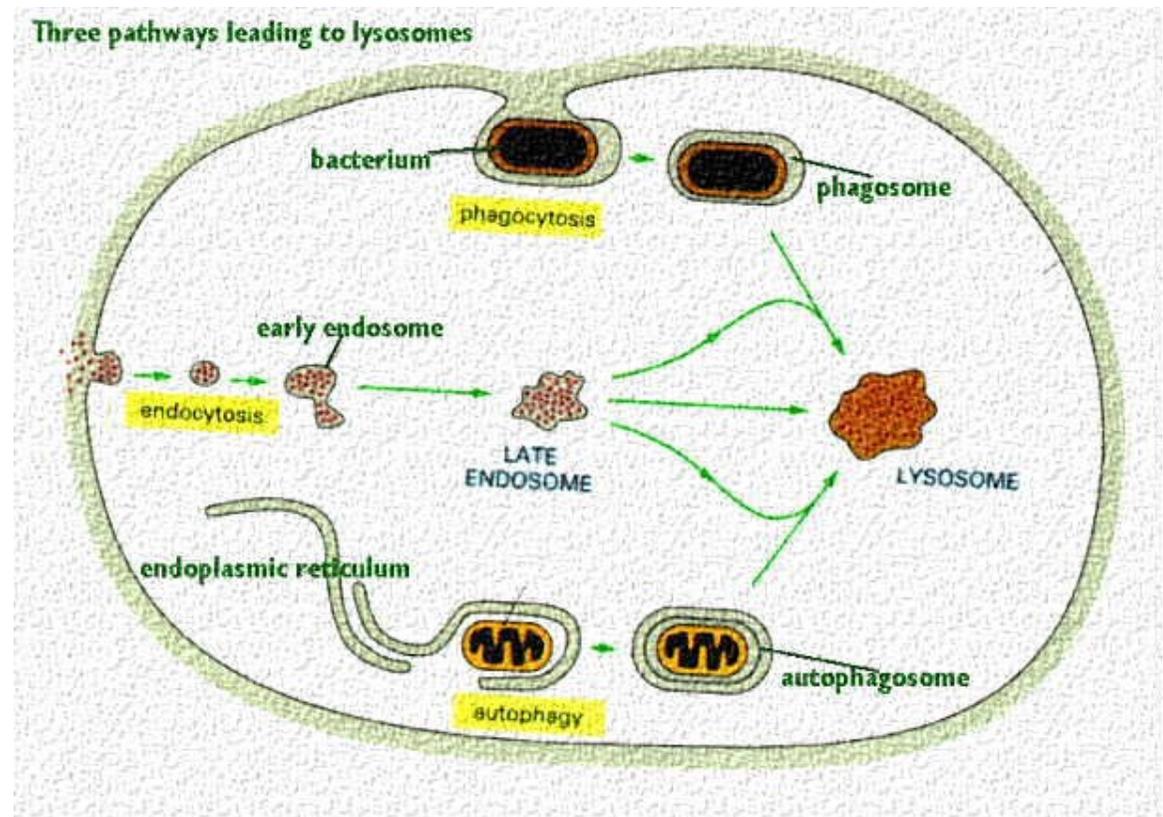
Figure 10/38 : les endosomes, carrefour entre la membrane plasmique, le Golgi trans, les lysosomes et le cytosol

4. Différents types de lysosomes

En fonction de la **source de matériel digéré**, on distingue **3 voies de passage vers les lysosomes** :

Dans les cellules **phagocytaires**, les **phagosomes** (vésicules contenant des déchets ou une bactérie) sont transformées en **phagolysosome** par association avec un lysosome ou un endolysosome

Des produits d'**endocytose**, contenus dans des **endosomes** fusionnent avec les **vésicules de lysosome**, chargées d'**hydrolases**, pour former les **endolysosomes**



Les **organites cellulaires détruits** s'entourent d'une membrane provenant du **RE**. Ceci forme un **autophagosome**, qui, par fusion avec un **endolysosome** ou un **lysosome** aboutirait à la formation d'un **autophagolysosome**. Les autophagolysosomes assurent le mécanisme d'**autophagie** cellulaire.

5. Fonctions des lysosomes

Les lysosomes contiennent des **enzymes digestives** (hydrolases acides) pour **digérer les macromolécules** (nutrition cellulaire, renouvellement des molécules membranaires, cytosoliques et des organites cellulaires, mécanismes de défense contre des agents pathogènes)

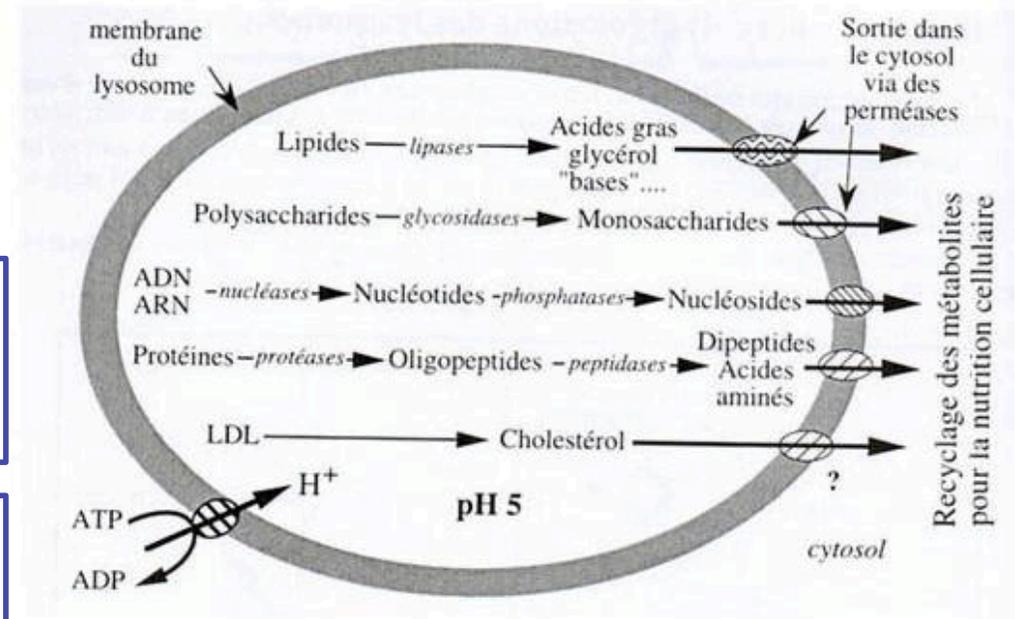
Pour **fonctionner correctement**, ces enzymes digestives requièrent l'**environnement acide** du lysosome

Toutes ces enzymes sont **produites par le réticulum endoplasmique**, et **transportées et traitées par l'appareil de Golgi**. Chaque hydrolase acide est ensuite **ciblée** vers un lysosome

Exemples d'**enzymes** importantes des lysosomes : **lipases, glycosidases, nucléases** et des **protéases**

Remarque 1 : si des hydrolases acides fuient vers le cytosol, leur danger pour la cellule est réduit, car elles ne seraient pas à leur pH optimum

Remarque 2 : Le lysosome lui-même est protégé de la digestion par ses structures internes uniques qui préviennent une activité enzymatique



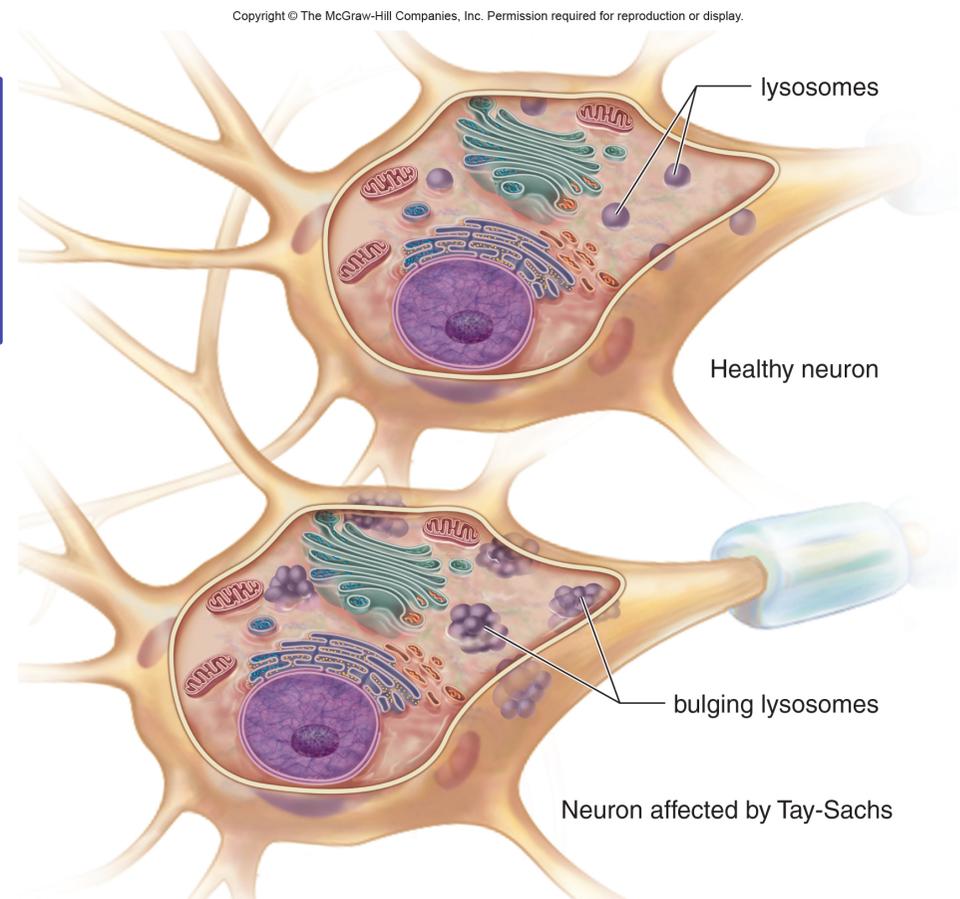
6. Maladies lysosomales ou lysosomiales

Les scientifiques définissent plus de 50 maladies causées par un **dysfonctionnement des lysosomes ou d'une de leurs protéines digestives**.

La majorité des maladies lysosomales sont **graves, handicapantes et dégénératives** conduisant souvent à des **décès prématurés**

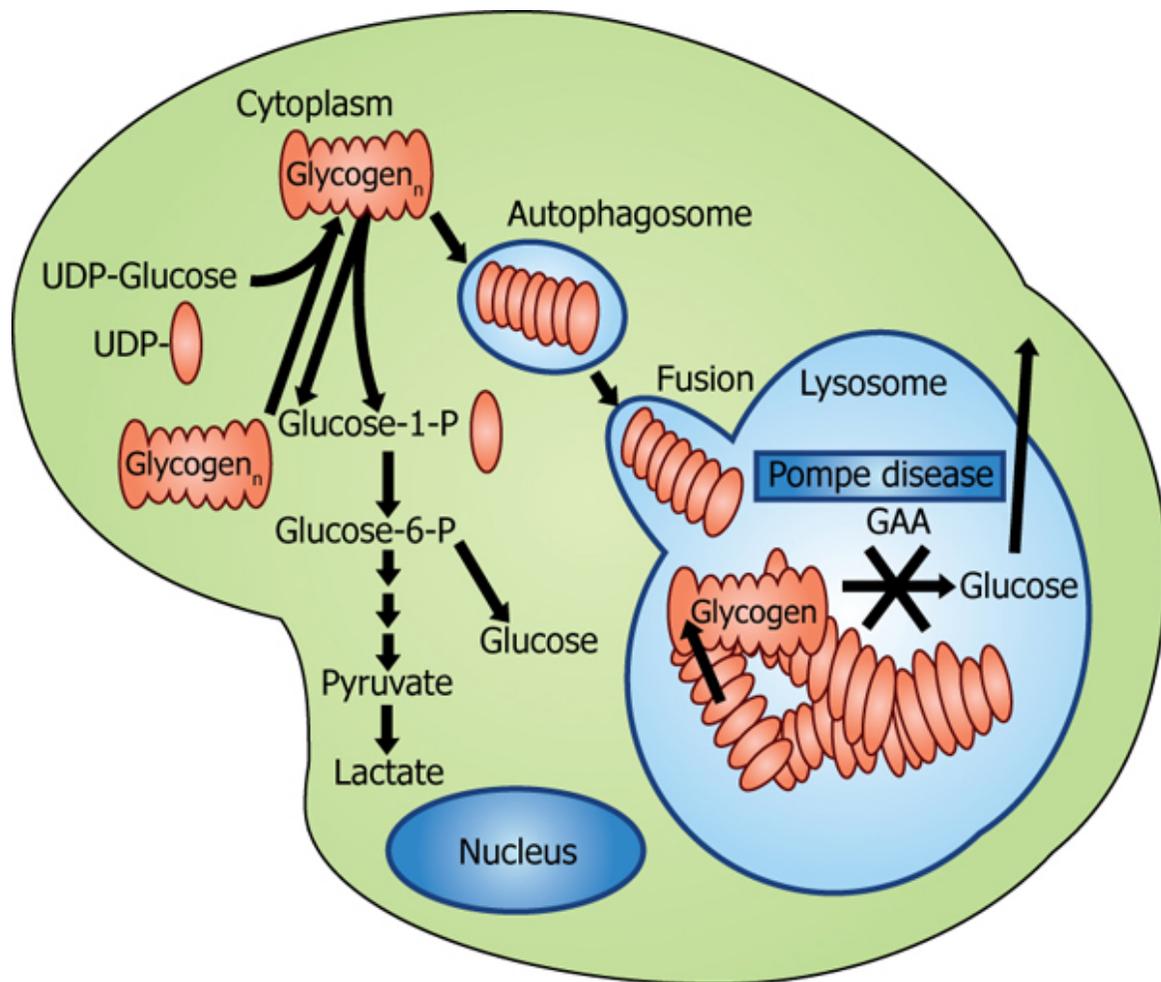
Exemple de maladie lysosomale

Maladie de Tay-Sachs : maladie neurodégénérative due à un déficit en hexosaminidase provoquant une accumulation du ganglioside GM2.



6. Maladies lysosomales ou lysosomiales

Maladie de Pompe : anomalie de fonctionnement de l'alpha-1,4-glucosidase acide, une enzyme lysosomiale qui hydrolyse le glycogène en glucose. Cette maladie (surcharge lysosomale) est responsable d'une atteinte musculaire par anomalie du métabolisme du glycogène



Glycogen Buildup in Pompe Disease

