

Systeme endomembranaire

**Appareil de Golgi –Lysosome et
peroxysome**

Dr Tedjar

L'appareil de Golgi

Cet organite cellulaire doit son nom au médecin, cytologiste italien Camillo Golgi de l'université de Padoue, qui le 19 avril 1898 (Nobel de médecine en 1906), découvrit dans les cellules nerveuses (réseau de purkinje), après imprégnation au OsO_4 , un réseau qu'il appela «**appareil réticulaire interne**» et que l'on nomme depuis:

« **Appareil de Golgi** ».

C'est à Dalton et Felix que revint le mérite, en 1954, d'avoir convaincu la communauté scientifique de la réalité de l'appareil de Golgi (par visualisation microscopique à contraste de phase).

Ce n'est qu'en 1983 qu'on a confirmé que l'AG est divisé en 03 zones (faces et phases).

Morphologie & structure:

* Avec l'avènement du ME, on a pu déceler une ultra-structure bien individualisée : les **dictyosomes**.

En moyenne, il existe 5 à 6 saccules (aplaties ou en croissant) par dictyosomes et le nombre de dictyosomes varie selon la nature et le type de cellules.

* **Convexe/au noyau et concave/vésicules de sécrétion.**

* **Régions : chromophile et chromophobe.**

Les vésicules sont de 02 types, elles proviennent d'un bourgeonnement suivi d'une fragmentation des bords des saccules .

Morphologie & structure (suite) :

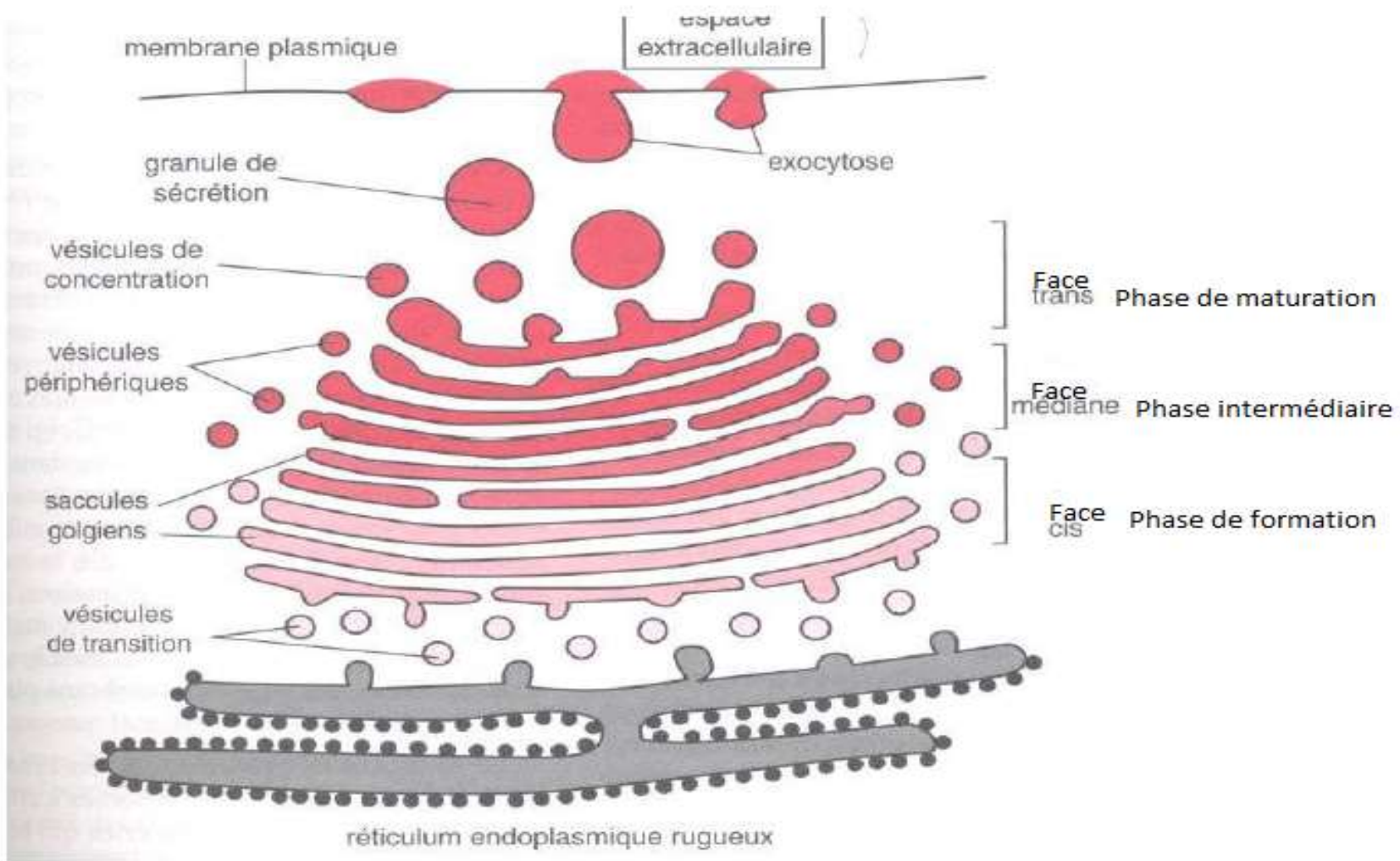
*Les **vésicules golgiennes** : de sécrétion et de transport entre les saccules golgiens.

*Les **vésicules de transition** : entre le RE et l'AG.

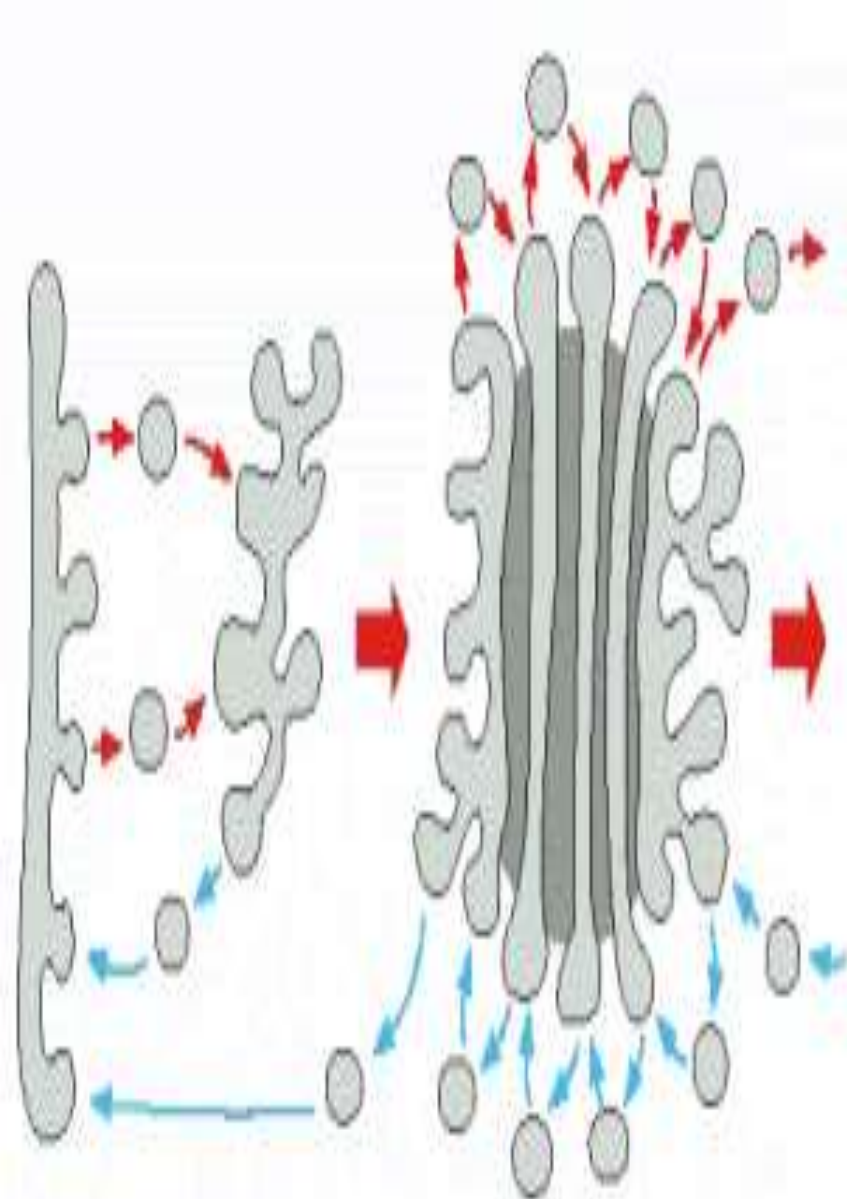
***L'appareil de Golgi présente une polarité structurale et fonctionnelle.**

Les protéines venant du RE arrivent au niveau de l'AG par la **face cis (CGN)**. Elles sont ensuite expédiées dans la **zone médiane** puis ressortent par la **face trans (TGN)**.

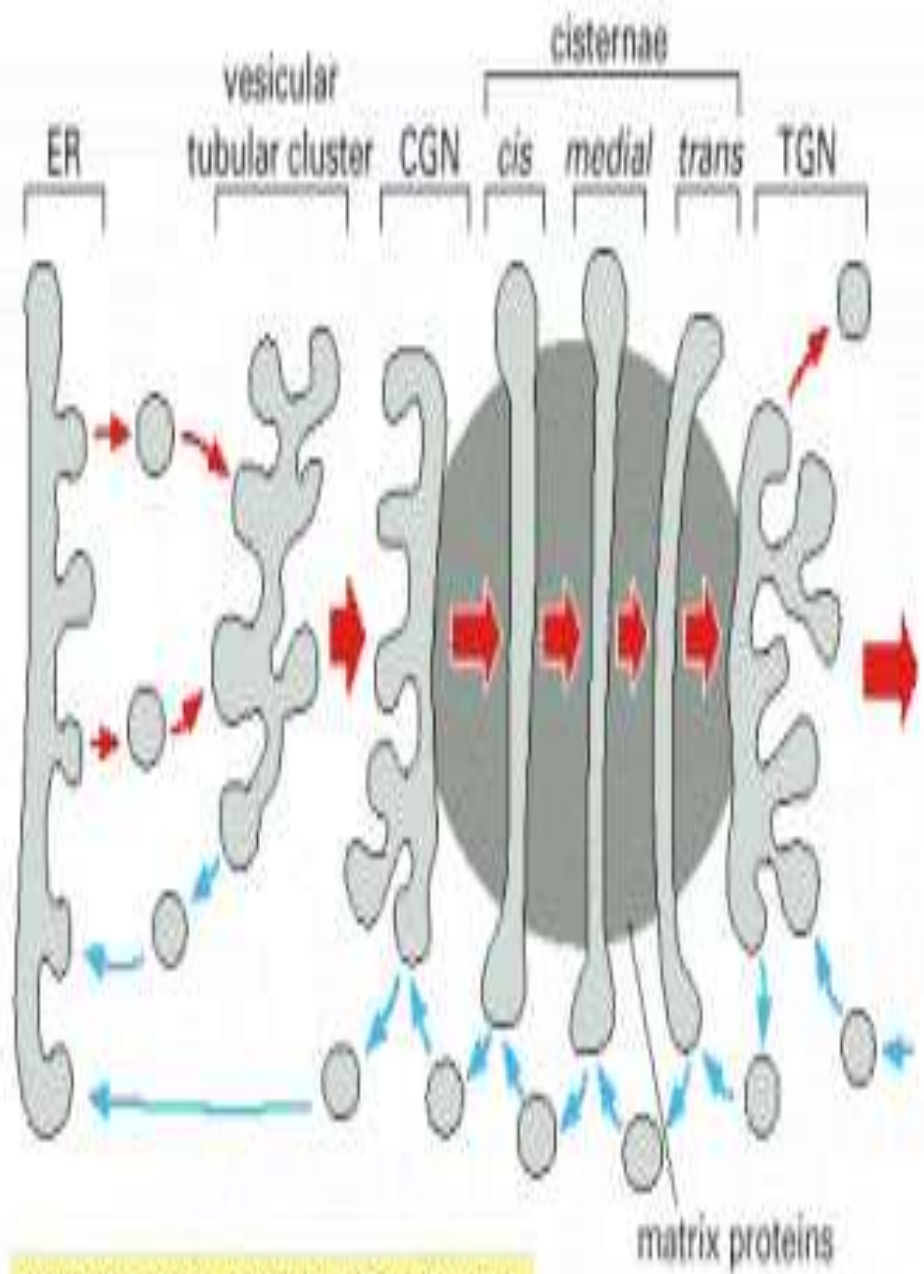
A chaque face correspond une phase : **phase (cis) formation, (médiane) intermédiaire et (trans) maturation.**



Polarité morphologique de l'appareil de Golgi



(A) VESICULAR TRANSPORT MODEL



(B) CISTERNAL MATURATION MODEL

spermiogenèse : (spermatide → SPZ)

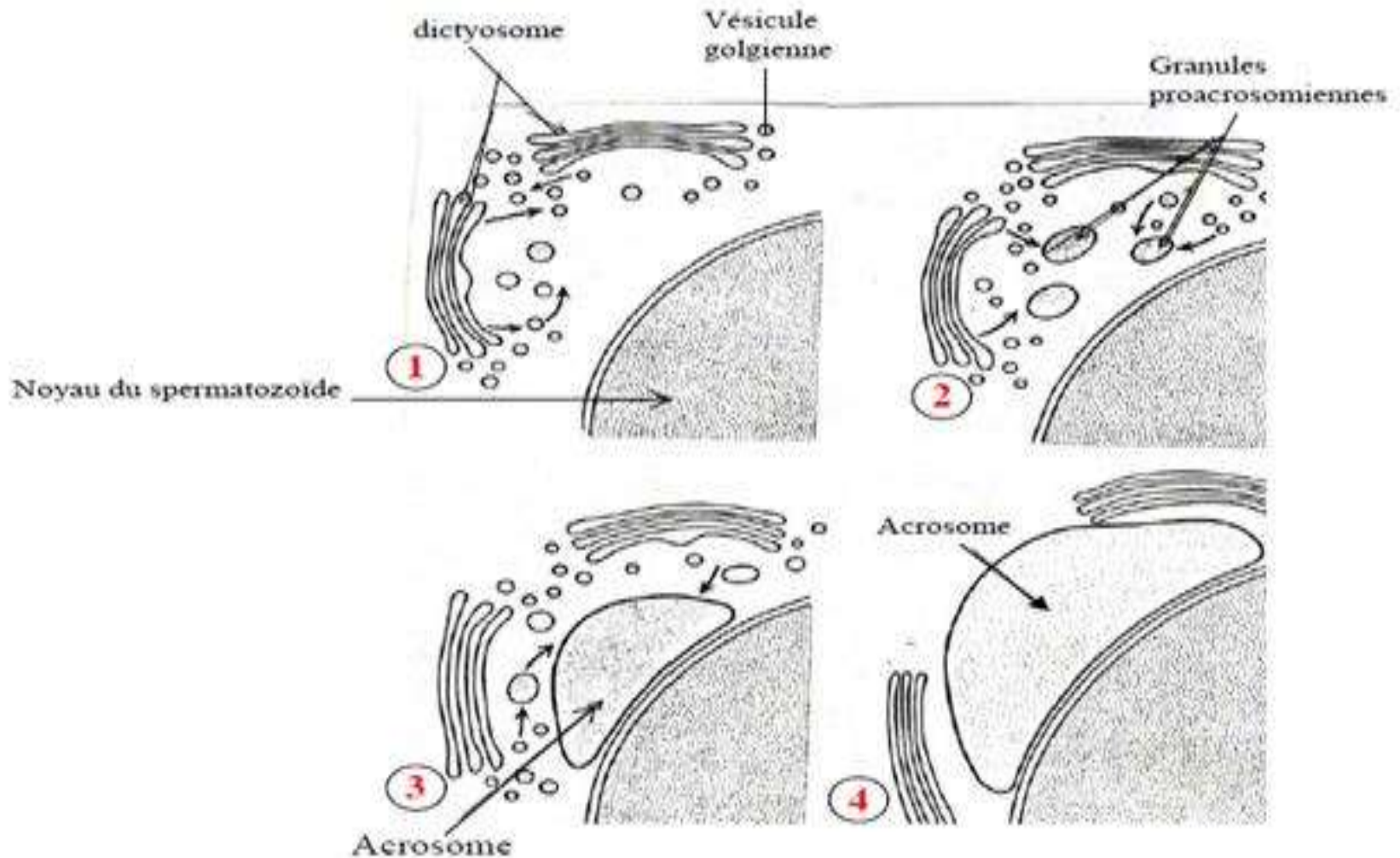


Figure 3. Formation de l'acrosome des spermatozoïdes

Rôles de L'Appareil Golgi

- 1- **Transfert des protéines du REG** vers les vésicules de sécrétion contenant des grains de sécrétion destinées à la Mb.
- 2- **Maturation** des protéines par modification des chaînes oligosaccharidiques comprenant d'une part une N-glycosylation et d'autre part une O-glycosylation de certaines protéines.
- 3- **Sulfatation** des GLip et synthèse des PG et des glycolipides.
- 4- La O-glycosylation de certaines protéines.
- 5- **L'expédition des produits sécrétés** :
 - ***Tri** des molécules synthétisées; **Emballage** dans des vésicules de sécrétion.
 - ***Ciblage** des produits élaborés (séquences d'adressage).

LYSOSOMES

▪ Ce sont des organites cellulaires de 0,2 à 0,5 microns présents dans le cytosol de toutes les cellules eucaryotes à l'exception des hématies. Ils consistent à dégrader tous les organites cellulaires.

▪ Christian de Duve, en 1949 décrit
les *lysosomes primaires*
les *lysosomes secondaires*.

▪ forme sphérique

▪ dimensions de 0,2-8 μm

▪ fonction - la digestion intra/extra-cellulaire

trois types d'enzymes:

des lipases,

des protéases

des osidases

Principales fonctions cellulaires

Exocytose

Sécrétion (neuro)-hormonale:

- *Noradrénaline
- *Adrénaline, insuline ...

Sécrétion de produits intracellulaires
« inutiles »

Renouvellement de la membrane plasmique : phospholipides, récepteurs, transporteurs, enzymes....

Endocytose

*Nutrition

*Épithélium intestinal

***Digestion des déchets** (cellules de Sertoli et doigts palmés des mains du fœtus)

Défense:

- *Polynucléaires Neutrophiles
- *Phagocytes
- *Macrophages.

Renouvellement de la membrane plasmique : phospholipides, récepteurs, transporteurs, enzymes ...

LYSOSOMES

■ Ultrastructure:

*La membrane lysosomale avec une couche interne (glycosylée) des glycoprotéines qui la protège des attaques de ses propres enzymes.

*La matrice lysosomale: le cœur du lysosome (pH acide 3-5 ;

Homogène – lysosomes primaires

Hétérogène – lysosomes secondaires

36 types d'enzymes: hydrolases acides, protéases, peptidases, nucléases, phosphatases, lipases, estérases, glucozidases

*Quelques enzymes importantes dans les lysosomes sont :

- Lipases, qui dégradent les lipides en acides gras.

- Glycoside hydrolases, qui dégradent les hydrate de carbone (les sucres),

- Protéases, qui dégradent les protéines en peptides, dégradés ensuite par peptidase en tripeptides, dipeptides, puis acides aminés.

- Nucléases, qui dégradent les acides nucléiques en nucléosides

Il y a donc dans le lysosome tout le matériel enzymatique nécessaire à la dégradation d'une cellule entière.

Enzymes des lysosomes et peroxysomes

LYSOSOME

Protéases
Ribonucléases
Désoxyribonucléases
Phosphatases
Sulfatases
Glycosidases
Lipases
Phospholipases
etc.

pH acide

0.2 - 0.4 μm

PEROXYOSOME

Observés par Novikoff et
isolés par de Duve dans
les années 50

Oxidases $\rightarrow \text{H}_2\text{O}_2$

$\text{H}_2\text{O}_2 \rightarrow \text{H}_2\text{O} + 1/2 \text{O}_2$

Catalase

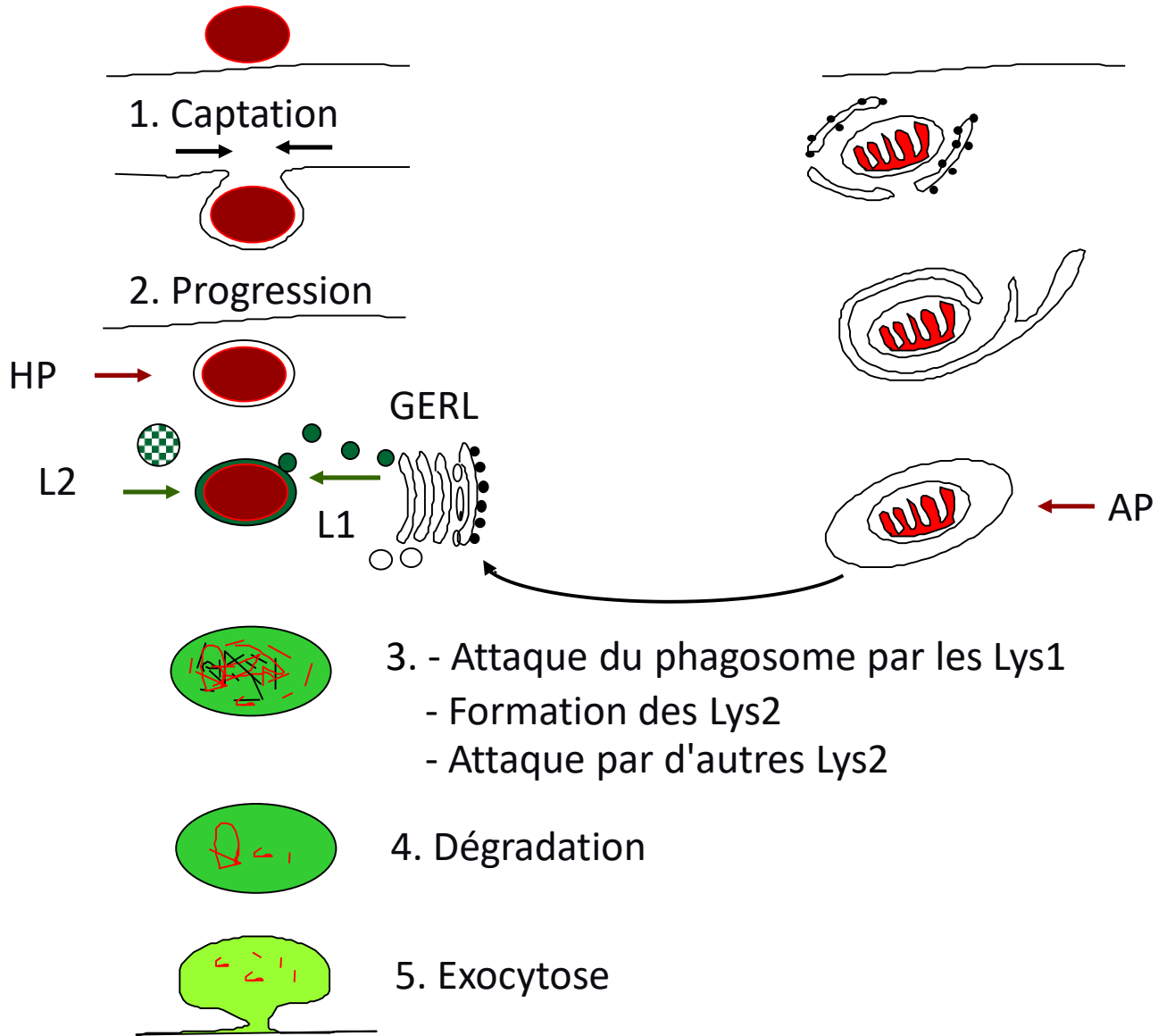
0.2 - 1 μm

LYSOSOMES : Classification

- * **Lysosomes primaires** ou protolysosomes, qui n'ont pas encore entrepris le processus de la digestion cellulaire (inactifs).
- * **Lysosomes secondaires**: sont le resultat de la fusion des vacuoles intracellulaires avec des lysosomes primaires
- * **Hétérolysosomes**: ce sont des lysosomes secondaires résultants de la fusion des lysosomes primaires avec des phagosomes ou des vesicules de pynocytose.
- * **Autolysosomes**: ce sont des vacuoles où les organites cellulaires seniles(sénescents) sont digérés.
- * **Crynolysosomes**:resultent de la fusion des granules de secretion exocrine ou endocrine avec un lysosome primaire
- * **Corps multivesiculaires**:ce sont des lysosomes où la digestion est complete (pas de substances non-digerées).
- * **Corps residuels**: corps où la digestion est incomplete et les enyzmes n'ont pas reussi à tout digérer.

Hétérophagie

Autophagie (mitophagie)



Défense immunitaire

- *Les lysosomes sont très abondants dans les macrophages et polynucléaires neutrophiles.
- *Si on stimule des macrophages par des endotoxines (composant des parois bactériennes) , le nombre des lysosomes augmente.
- *Les bactéries sont ingérées dans des phagosomes qui fusionnent avec les lysosomes.

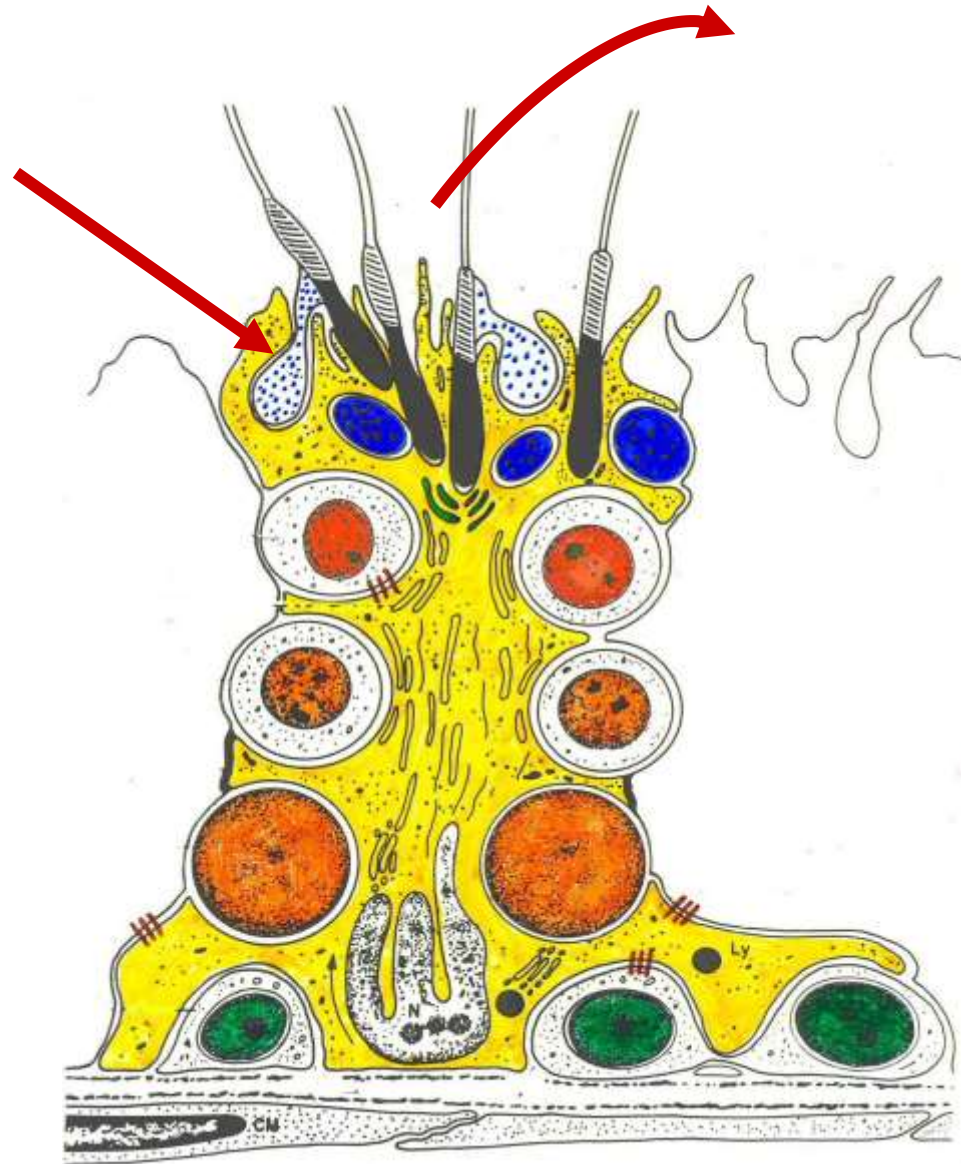
Rôle de nettoyage cellulaire

- *Les organites sont continuellement renouvelés:
la durée de vie d'une mitochondrie dans le foie est de 10 jours environ ; au delà de cette date, elle est enveloppée dans une membrane provenant du RE (autophagosome) ;
- *le phagosome fusionne ensuite avec les lysosomes pour donner un auto-phagolysosome.

Rôle des lysosomes dans la maturation finale des gamètes

- Réduction du volume cytoplasmique =
élimination des résidus cytoplasmiques
(corps résiduels) par les cellules de Sertoli
Nombreux lysosomes et vacuoles de
Phagocytose

Rôle dans la spermiation
(libération des spermatozoïdes dans
la lumière des tubes séminifères)



MALADIES LYSOSOMALES.

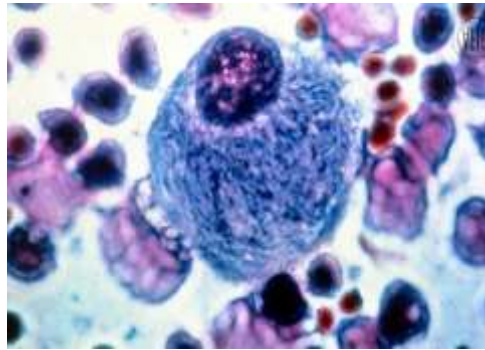
Implications dans la pathologie

L'absence des enzymes lysosomiales (defect congénital);
exemples:

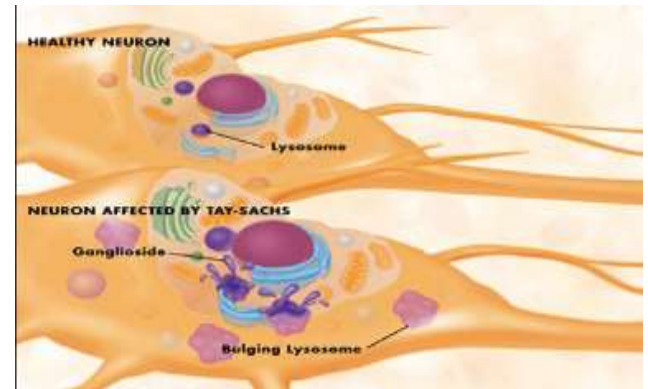
- *Maladie Niemann-Pick: l'absence de la sphingomyelinidase;
- *Maladie Gaucher :l'absence de l'alfa-glucocerebrosidase -
hepatosplenomegalie;
- *Maladie Tay-Sachs :déficit de beta-hexo-aminidase A &
destruction neurale
- *Maladie Pompe: l'absence des enzymes glycogénolytiques.



Niemann-Pick



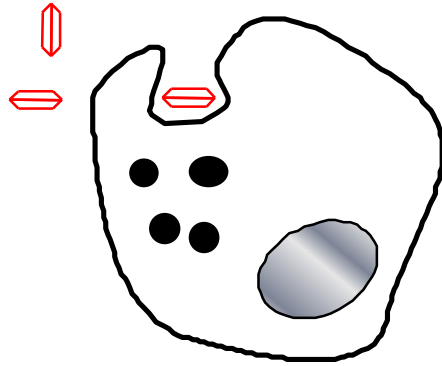
Gaucher Glicocerebrosides en
macrophages



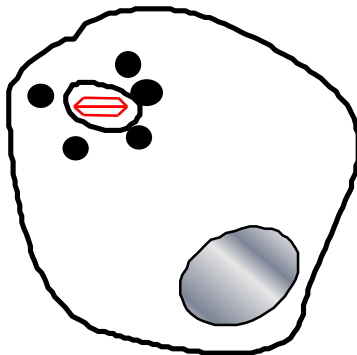
Tay Sachs

Destruction des granulocytes par des cristaux d'urates de sodium dans la maladie de la goutte

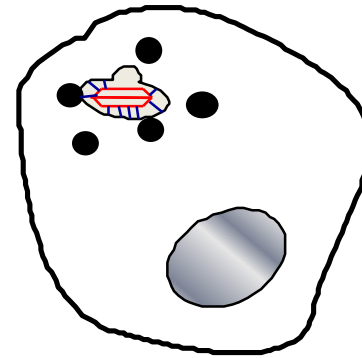
1. Phagocytose de cristaux d'urates de Na par des granulocytes



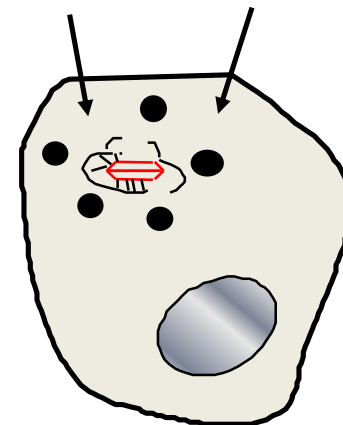
2. Formation du phagosome et attaque des lysosomes



3. Rupture du phagosome

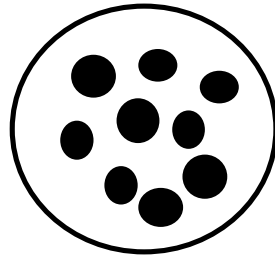


4. Rupture du granulocyte ---> douleurs dans les articulations (arthrite)



Maladie de Pompe (Glycogénose)

- L'Absence dans les lysosomes d'une glycosidase.
- L'Accumulation de glycogène dans du cytoplasme.
à l'intérieur de vacuoles.



- Mort due à une insuffisance cardiovasculaire.

La silicose des mineurs

- *La silice détruit la membrane des lysosomes et permet la fuite des enzymes qui provoquent une réaction destructrice et inflammatoire des poumons.
- *La silice, minéral de formule SiO_2 (dioxyde de silicium).
- * La silice est le constituant principal du sable.

PEROXYSONES

*Ce sont des organites cellulaires entourés par une membrane simple (unit-Mb) et ne contenant pas de matériel génétique

*FONCTIONS:

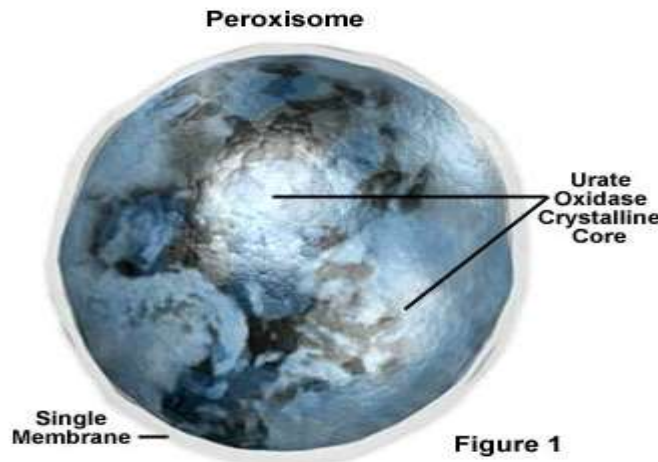
*La détoxification de la cellule par le peroxyde d'hydrogène (H_2O_2) appelée aussi l'eau oxygénée

*La dégradation des acides gras à très longues chaînes.

*La synthèse d'acides gras polyinsaturés.

Les peroxysomes sont aussi appelés "microbodies

- Peroxysomes 0,5-1 μm
- microperoxysomes – 0,2-0,4 μm



PEROXYSOMES

Ultrastructure :

**Membrane classique (DCPL).*

**Matrice fine, granulaire.*

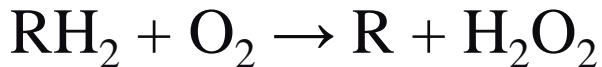
Ils sont présents dans toutes les cellules eucaryotes (sauf dans les réticulocytes et les hématies) surtout le foie et le rein.

*Les peroxysomes sont des sites essentiels pour l'utilisation du dioxygène.

Ils utilisent de l'O₂ et du H₂O₂ lors de réactions d'oxydations.

Les enzymes oxydases (D-amino-acide-oxydase, urate-oxydase) ôtent des atomes d'hydrogène libres (réaction d'oxydation) à des substrats organiques spécifiques. Ces substrats liés à des atomes d'hydrogène, sont potentiellement toxiques pour la cellule.

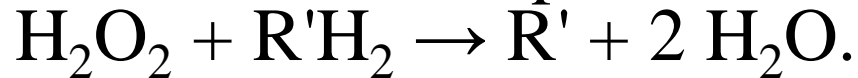
L'oxydation de ces molécules les détoxifient.



.

La catalase utilise le peroxyde d'hydrogène H_2O_2 engendré par d'autres enzymes pour oxyder une variété d'autres substrats toxiques R' (phénols, acide méthanoïque, alcool): on parle de réaction de peroxydation.

Ce type de réaction est très important dans le foie, les cellules rénales, où les peroxysomes détoxifient certaines toxines passant dans le sang.



*S'il existe un excès d' H_2O_2 la catalase le transforme directement en eau : $2 H_2O_2 \rightarrow 2 H_2O + O_2$.

*C'est une réaction de sauvegarde car l' H_2O_2 en quantités trop abondantes est nocif pour la cellule.

*Ils réalisent la beta-oxydation des acides gras à longues chaînes par un mécanisme similaire à celui de la mitochondrie (hélice de Lynen).