# التركيب العام للخلية الحية (1)

# General structure of the Cell (1)

نستعرض فيما يلي مكونات (عضيات) الخلية حقيقية النواة الراقية وهي التالية:

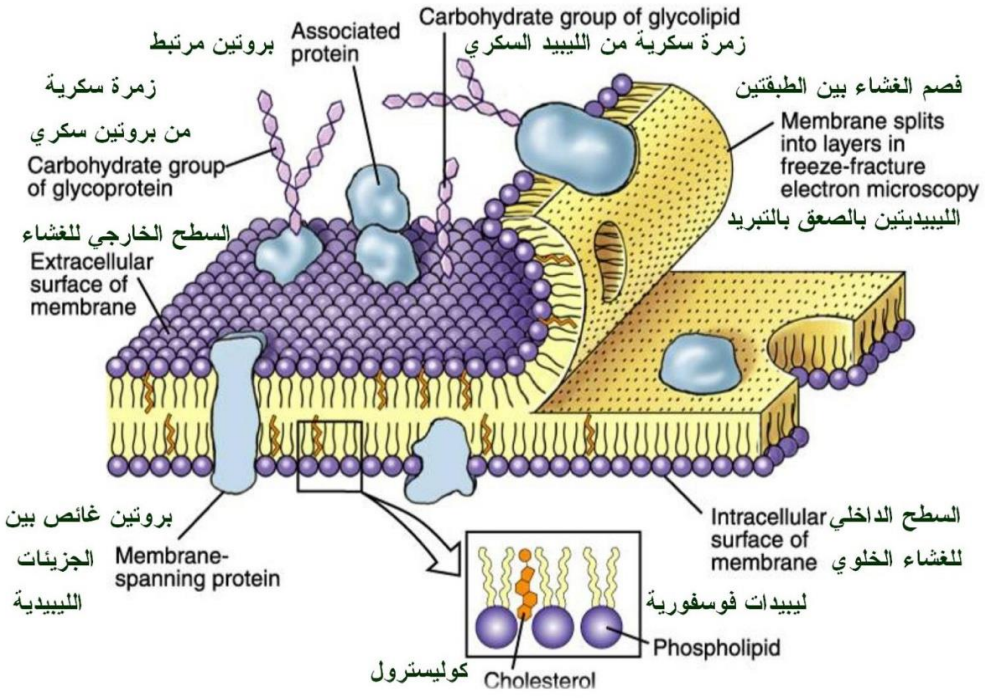
## 1. الغشاء السيتوبلاسمي Plasma membrane:

يتالف الغشاء السيتوبلاسمي من طبقتين ليبيديتين تتوضعان على شكل ثلاث وريقات: اثنتان خارجيتان عاتمتان محبتان للماء وتتوسطهما طبقة نيرة كارهة للماء.تحاط الطبقتين العاتمتين بطبقتين من البروتينات المحبة للماء بشكل أحجار مرصعة، بالإضافة إلى بروتينات منغمسة في الطبقات الفوسفوليبيدية.

يضاف إلى ذلك طبقة خارجية من البروتينات السكرية تدعى بالمعطف الخلوي الذي يلعب دورا هاما في دعم و حماية الغشاء الخلوي من الصدمات الآلية ويساهم بتشكيل المستقبلات الخلوية لبعض المواد الحيوية(الشكل 10).

**وظائف الغشاء السيتوبلاسمي:**

يقوم الغشاء السيتوبلاسمي باحتواء وفصل المادة الحية، وهو الذي يعتبر جزءا منها في الخلية، عن جدار الخلية الخارجي، ويلعب دورا أساسيا في تنظيم المبادلات الخلوية و السماح بمرور الماء و المركبات الأخرى و كذلك يساهم في نقل المعلومات بين الخلايا و يساهم في عمليتي الإدخال و الاطراح الخلويين ، وبالتالي المحافظة على البروتوبلاسم وعلى استمرار حياة الخلية.

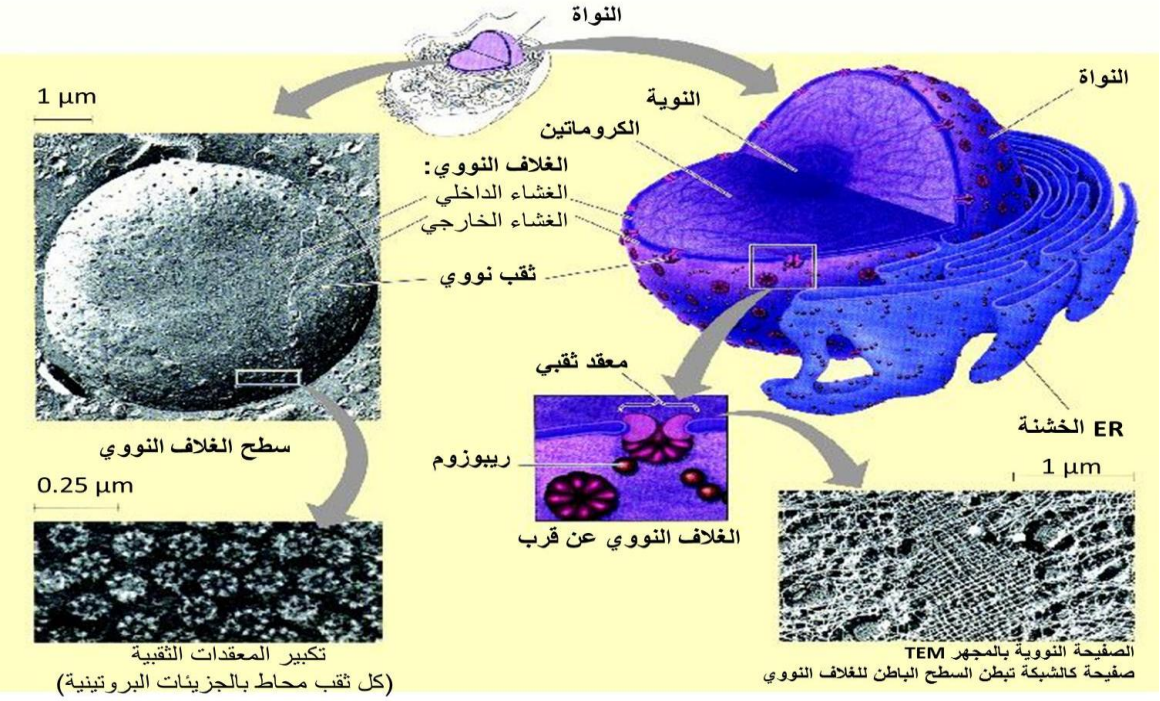


الشكل (10): البنية الاساسية الموحدة للاغشية الخلوية

## 2– النواة (المكتبة الوراثية للخلية)Nucleus:

تحتوي النواة بداخلها على معظم المورثات في الخلية حقيقية النواة (تتوضع بعض المورثات في المتقدرات و كذلك في الصانعات الخضراء عند بعض النباتات). إن النواة هي اكبر عضية في الخلية حقيقية النواة، حيث يصل طول قطرها إلى حوالي 5 ميكرومترات. و يحيط بالنواة غلاف نووي (الشكل 11) يفصل محتواها عن السيتوبلاسما و نميز في النواة ما يلي:

1– الغلاف النووي: هو عبارة عن غشاء مضاعف، يفصل بين كل من الغشاءين مسافة تتراوح بين 20–40 نإنومترا. يحتوي الغلاف النووي على ثقوب يصل طول قطرها إلى حوالي 100 نانومتر. تلعب هذه الثقوب دورا هاما في تنظيم دخول وخروج الجزيئات الكبيرة وجسيمات معينة من وإلى النواة. وباستثناء الثقوب، تبطن الوجه الداخلي للغلاف النووي صفيحة نووية، تتألف من خيوط بروتينية تتوضع في تنظيم يشبه الشبكة تصون شكل النواة عن طريق دعم الغلاف النووي ميكانيكيا.




الشكل (11): **النواة و غلافها**. في داخل النواة توجد الصبغيات التي تظهر ككتلة من الكروماتين (من الدنا و البروتينات المصاحبة للدنا)، كما توجد كذلك نوية أو أكثر (تسهم في اصطناع الريبوزومات). أما الغلاف النووي الذي يتألف من غشاءين يفصل بينهما حيز ضيق، فإنه يكون مثقبا بثقوب و مبطنا بالصفيحة النووية.

لكل نوع من الخلايا حقيقيات النوى عدد مميز من الصبغيات، فخلية الإنسان تحوي على 46 صبغيا في نواتها، ويستثنى من ذلك الخلايا الجنسية (البيوض والنطاف). إذ تحتوي الخلية الجنسية في الإنسان على 23 صبغيا. كما تحتوي خلية ذبابة الفاكهة على 8 صبغيات في اغلب خلاياها، و4 في الخلايا الجنسية.

2- المادة الوراثية: ينتظم الدنا DNA ضمن النواة في وحدات متميزة تسمى الصبغيات Chromosomes، وهي البنيات الحاملة للمعلومات الوراثية. و يتكون كل صبغي من مادة تسمى الكروماتين Chromatin، و هو معقد من البروتينات و الدنا DNA. يظهر الكروماتين الملون في كل من المجهر الضوئي والالكتروني ككتلة منتشرة. وعندما تستعد الخلية للتقسم، تتكثف خيوط الكروماتين الدقيقة لتصبح بثخانة كافية لأن تتميز كبنيات منفصلة مألوفة تسمى الصبغيات (Chromosome).

3- النوية: وهي عبارة عن بنية بارزة داخل النواة، تتراءى في المجهر الالكتروني ككتلة من حبيبات كثيفة التلوين والياف تتلاصق بعيدا عن الكروماتين. ويوجد فيها نوع خاص من الرنا RNA الريبوزومي، الذي يصطنع بتعليمات من الدنا DNA. كذلك تجتمع في النواة بروتينات قادمة من السيتوبلاسما مع الرنا الريبوزومي rRNA في تحت وحدات ريبوزومية كبيرة و صغيرة. وتغادر تحت الوحدات هذه النواة عبر الثقوب النووية إلى السيتوبلاسما، حيث تتمكن الوحدة الكبيرة والصغيرة من الاجتماع في ريبوزوم. وقد توجد أحيانا نويتان أو أكثر، ويتوقف هذا العدد على النوع الحي ومرحلة الدورة التناسلية للخلية.

4- البلاسما النووية: التي تكمن أهميتها بالمساهمة في العلاقة المتبادلة فيما بين البنيات النووية وبينها وبين السيتوبلاسم.

## وظائف النواة

تشرف النواة على اصطناع البروتينات عبر تصنيع الرنا المرسال mRNA وفق تعليمات مستمدة من الدنا. و من ثم ينتقل الرنا المرسال mRNA إلى السيتوبلاسما عبر الثقوب النووية. وعندما تصل جزيئة الرنا المرسال mRNA إلى السيتوبلاسما، تقوم الريبوزومات بترجمة المعلومات الوراثية إلى بنية أولية لبروتين نوعي.

يمتلك تنظيم المادة الوراثية في منطقة نووية معزولة نسبيا عن باقي مكونات الخلية، أهمية بالغة جدا على المستوى البنيوي والوظيفي، ويمكن تلخيص الوظائف الأساسية للنواة بالنقاط التالية:

أ- الإشراف على العمليات الكيمياحيوية المنجزة في الخلية الحية واستمرارها بالحياة.

ب- تعتبر مخزن للمادة الوراثية المتمثلة بالحمض النووي الريبي المنقوص الأوكسجين الـ DNA.

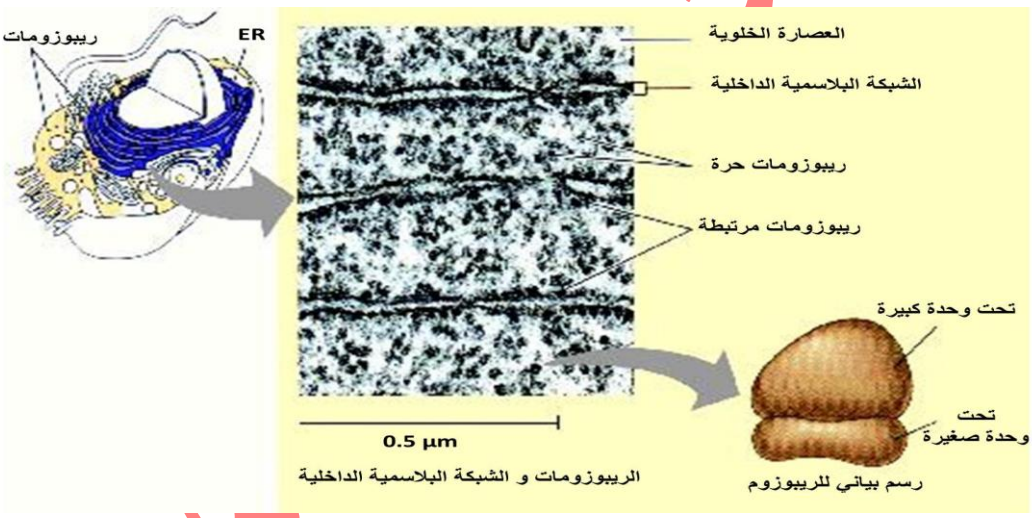
ج- مسئولة عن تنظيم عملية التضاعف الوراثي واستمرار التطوّر والتمايز الخلوي ونقل الصفات الوراثية بدقة عبر الأجيال من خلال الانقسامات الخلوية.

د. حسان حسن

د- تعمل على نسخ المعلومات الوراثية عبر الـ mRNA الرسول التي تترجم في السيتوبلاسم في مستوى الجسيمات الريبية، كذلك تركيب الأنواع الأخرى من الـ rRNA الريبوزم tRNA الناقل التي تساهم في بناء البروتينات النوعية في السيتوبلاسم وتشكيل الصفات الوراثية، بمعنى آخر تتحكم النواة في تشكيل ونسخ ونقل الصفات الوراثية.

## 3- الريبوزومات (مصانع البروتين في الخلية) Ribosomes

الريبوزومات هي عضيات تتكفل باصطناع البروتين وهي عبارة عن جزيئات مؤلفة من الرنا الريبوزومي و البروتين (الشكل 26). تمتلك الخلايا ذات المعدلات العالية للاصطناع البروتيني أعدادا كبيرة من الريبوزومات، مثل خلايا المعثكلة عند الإنسان حيث تحتوي على ملايين الريبوزومات. إن الخلايا الناشطة في الاصطناع البروتيني تحتوي على نوييات بارزة (إن جميع العضيات يغلفها غشاء ما عدا النويات و الريبوزومات).تقوم الريبوزومات ببناء البروتينات في مكانين مختلفين من السيتوبلاسما (الشكل 12)، و هذين المكانين هما:




الشكل (12): **الريبوزومات**. صورة بالمجهر الالكتروني لجزء من خلية معثكلية تكمن فيها الريبوزومات، بنمطيها الحر ( في العصارة الخلوية). و المقيد (في الشبكة البلاسمية الداخلية). يظهر الرسم البياني المبسط للريبوزوم تحت وحدتيه.

أ- الريبوزومات الحرة المعلقة في العصارة الخلوية: تؤدي معظم البروتينات المصنعة في هذا النمط من الريبوزومات وظائفها ضمن العصارة الخلوية، ومن أمثلتها الإنزيمات المحفزة لأولى مراحل هدم السكر.

ب- الريبوزومات المرتبطة التي تثبت خارج الشبكة البلاسمية الداخلية و الغلاف النووي: و هي تصنع البروتينات المخصصة إما للإندماج في الأغشية، أو للخزن ضمن عضيات معينة كالجسيمات الحالة lysosomes، أو للخروج خارج الخلية (الإفراز). و هكذا نجد عددا كبيرا جدا من الريبوزومات المرتبطة في الخلايا المتخصصة بافراز البروتين، و من أمثلتها نذكر خلايا المعثكلة المفرزة للإنزيمات

الهاضمة مثلا. تكون الريبوزومات الحرة و المرتبطة متماثلة في البنية و يمكن أن تتناوب الأدوار فيما بنها.

## 4- المنظومة الغشائية الداخلية و تنظيم حركة مرور البروتينات (الشبكة البلاسمية الداخلية ER (مصنع للاصطناع الحيوي)):

يشكل العديد من الأغشية المختلفة في الخلية حقيقية النواة جزءا من المنظومة الغشائية الداخلية التي تقوم بمجموعة من الوظائف المنوعة في الخلية. و من اهم هذه الوظائف نذكر: – اصطناع البروتينات و نقلها إلى داخل الأغشية و العضيات أو إلى خارج الخلية. – الاستقلاب و حركة الليبيدات و نزع سمية السموم.

إن الأغشية المختلفة لا تتماثل في البنية و لا في الوظيفة، و فضلا عن ذلك، فإن التركيب الجزيئي، و الثخانة، و أنماط التفاعلات الكيميائية التي تنفذها البروتينات في غشاء ما ليست ثابتة، بل قد تتحور بضعة مرات خلال حياة الغشاء.

تتضمن الأغشية الداخلية كلا من : – الغلاف النووي، – الشبكة البلاسمية الداخلية endoplasmic reticulum، – الجسيمات الحالة lysosomes (الليزوزومات)، – جهاز غولجي، – أنواع مختلفة من الفجوات، و نشير هنا إلى أن الغشاء البلاسمي لا يعد غشاء في موقعه الفيزيائي، لكنه مع ذلك ذو انتماء إلى الشبكة البلاسمية الداخلية و الأغشية الداخلية الأخرى.

لقد ناقشنا الغلاف النووي سابقا، و سنركز هنا على الشبكة البلاسمية الداخلية، و الأغشية الداخلية الأخرى التي تنشا من هذه الشبكة.

تتألف الشبكة البلاسمية الداخلية من شبكة واسعة من الاغشية تبلغ أكثر من نصف مجموع الأغشية لدى العديد من الخلايا حقيقيات النوى. (تعني endoplasmic "داخل السيتوبلاسما" بينما تعني reticulum من اللاتينية "الشبكة الصغيرة").

و تتألف الشبكة البلاسمية الداخلية من شبكة من نبيبيات غشائية و أكياس تسمى صهاريج (خزان الماء). يقوم غشاء الشبكة البلاسمية الداخلية بفصل مقصورة داخلية تدعى لمعة الشبكة البلاسمية عن العصارة الخلوية. و لما كان غشاء الشبكة البلاسمية الداخلية متماديا مع الغلاف النووي، فإن الحيز الكائن بين غشاءي الغلاف يتواصل مع لمعة الشبكة البلاسمية الداخلية (الشكل 13).

تتميز الشبكة البلاسمية الداخلية إلى منطقتين مختلفتين في البنية و الوظيفة مع إنهما متصلتين و هاتان المنطقتان هما:

- الشبكة البلاسمية الداخلية الخشنة: و قد سميت بهذا الاسم لأن الجسيمات الريبية ترتبط إليها و تعطيها مظهرا خشنا يبدو واضحا تحت المجهر الضوئي.

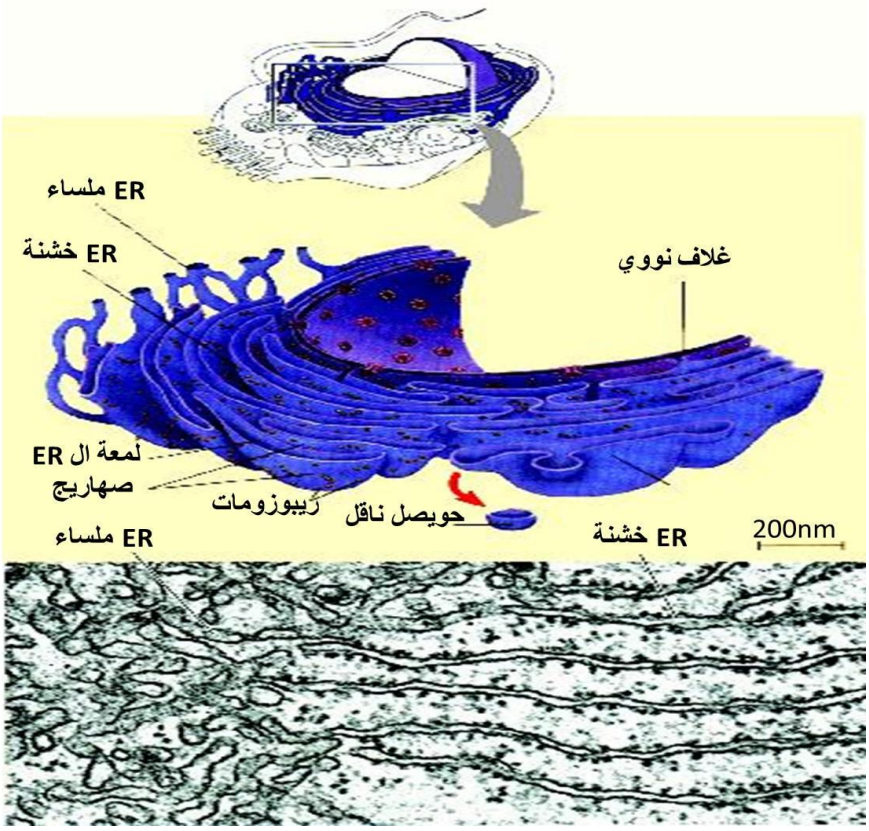
- الشبكة البلاسمية الداخلية الملساء: لقد سميت كذلك لانعدام الريبوزومات على سطحها الخارجي.

أ- وظائف الشبكة البلاسمية الداخلية الخشنة:

1- تفرز الشبكة البلاسمية الداخلية الخشنة بروتينات إنتجتها ريبوزومات متصلة بها. فمثلا، تفرز بعض خلايا المعثكلة بروتين الأنسولين (و هو هرمونا) إلى مجرى الدم (الشكل26).

2- صنع البروتينات الإفرازية، التي يحفظها الغشاء البلاسمي منفصلة عن البروتينات التي أنتجتها الريبوزومات الحرة و التي سوف تبقى في العصارة الخلوية، و هنا تغادر البروتينات الإفرازية الشبكة البلاسمية الداخلية مغلفة في أغشية حويصلات تتبرعم كالفقاعات من منطقة متخصصة تدعى الشبكة البلاسمية الداخلية الإنتقالية (الشكل27). و تدعى الحويصلات المنتقلة من جزء من الخلية إلى اخر باسم حويصلات النقل.

3- تعد الشبكة البلاسمية الداخلية الخشنة مصنعا للأغشية في الخلية، إنها تتنامى في مواضعها عبر إضافة بروتينات و فوسفوليبيدات غشائية إلى غشائها الخاص.




الشكل (13): **الشبكة البلاسمية الداخلية**. منظومة غشائية من نبيبيات متداخلة و أكياس مفلطحة تسمى الصهاريج، هذه الشبكة متمادية أيضا مع الغلاف النووي. يكتنف غشاء الشبكة الداخلية فراغ يسمى لمعة الشبكة (أو الحيز الصهريجي). يمكن تمييز الشبكة البلاسمية الداخلية الخشنة المرصعة بالريبوزومات، عن الملساء بواسطة المجهر الالكتروني النافذ. تتبرعم

حويصلات النقل من منطقة من الشبكة البلاسمية الداخلية الخشنة تسمى الشبكة البلاسمية الإنتقالية وترحل منها إلى جهاز غولجي و أماكن أخرى.

ب– وظائف الشبكة البلاسمية الداخلية الملساء

a. تلعب الشبكة السيتوبلاسمية الداخلية الملساء دورا هاما في عمليات استقلاب متنوعة لدى مختلف أنواع الخلايا. و تتضمن هذه العمليات اصطناع الليبيدات، و استقلاب الكاربوهيدرات. حيث تقوم إنزيمات الشبكة الملساء بدور هام في اصطناع الليبيدات بما في ذلك الزيوت، و الفوسفوليبيدات و الستيروئيدات. و من بين الستيروئيدات التي تنتجها الشبكة الملساء في الخلايا الحيوانية نذكر الهرمونات الجنسية للفقاريات التي تفرزها الغدتان الكظريتان.

b. نزع سمية العقاقير و السموم: تحتوي الشبكة البلاسمية الملساء على إنزيمات أخرى تساعد على نزع سمية العقاقير و السموم، لا سيما في خلايا الكبد.

c. تخزن الشبكة البلاسمية الداخلية الملساء ايونات الكالسيوم، ففي الخلايا العضلية مثلا، يضخ غشاء متخصص من الشبكة الملساء ايونات الكالسيوم من العصارة الخلوية إلى لمعة الشبكة البلاسمية. و حينما تنبه دفعة عصبية خلية عضلية، تندفع ايونات الكالسيوم راجعة عبر غشاء الشبكة الداخلية البلاسمية إلى العصارة الخلوية فتقدح تقلص الخلية العضلية.

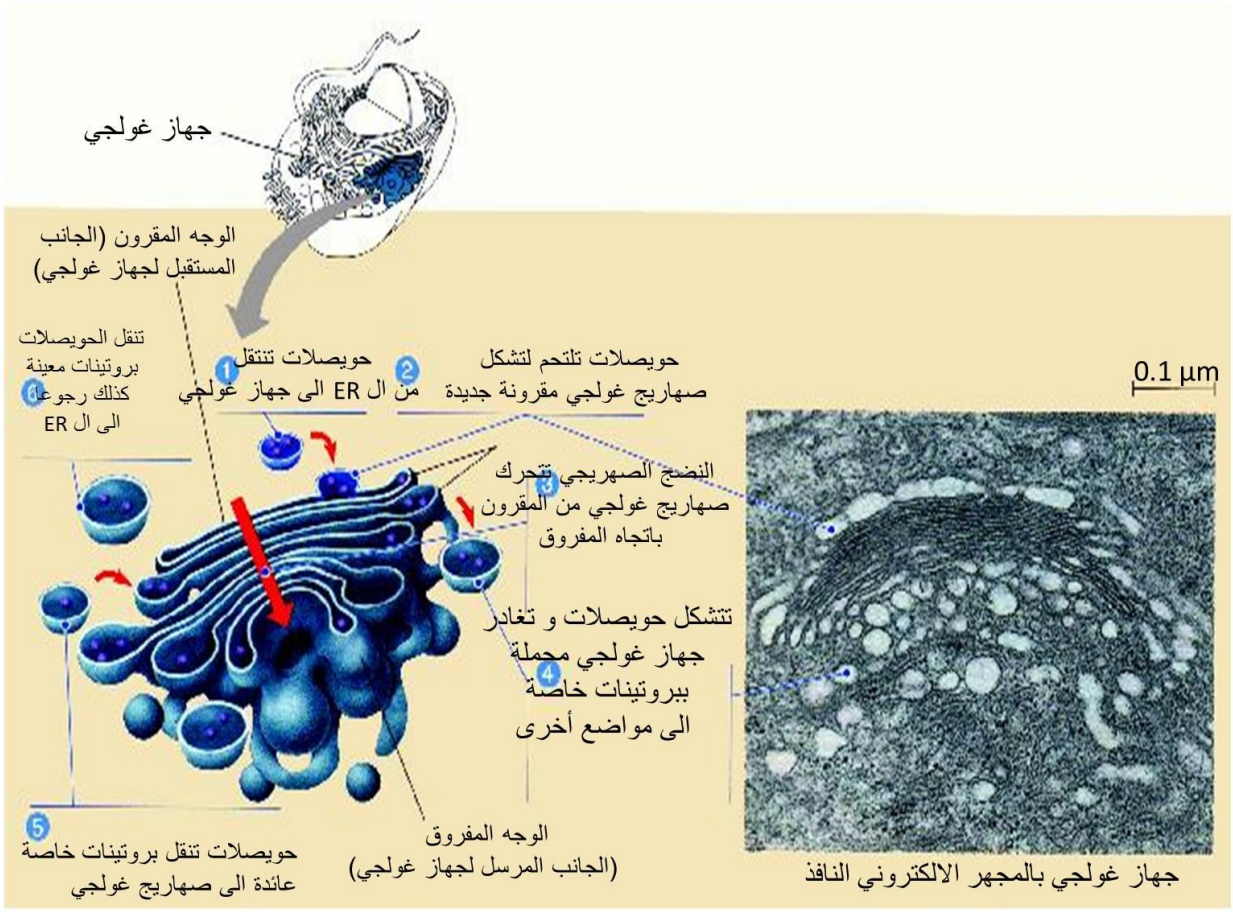
## 5– جهاز غولجي (مركز الشحن و الاستلام و التسليم): Golgi apparatus

إن بعض حويصلات النقل التي تغادر الشبكة البلاسمية الداخلية تصل إلى جهاز غولجي. فإذا تصورنا إن جهاز غولجي مركز تصنيع و خزن و فرز و شحن. ففي جهاز غولجي يتم تخزين منتجات الشبكة البلاسمية الداخلية و من ثم إرسالها إلى مقاصدها الأخرى. لذلك نجد إن جهاز غولجي يكون متسعا بشكل خاص في الخلايا المخصصة للإفراز.

يتألف جهاز غولجي من أكياس (صهاريج) غشائية مسطحة تتراءى على هيئة كداسة من أرغفة الخبز الرقيقة (الشكل14)، و يمكن للخلية إن تمتلك العديد أو حتى المئات من هذه الكداسات. و يفصل غشاء كل كيس في الكداسة بين حيزه الداخلي و بين العصارة الخلوية.

د. حسان حسن

تتمتع كداسة غولجي بقطبية متميزة، تختلف فيها أغشية أكياسها على الجانبين المتقابلين من حيث الثخانة و التركيب الجزيئي. ويشار إلى قطبي كداسة غولجي بالوجه المقرون أو وجه التشكل و الوجه المفروق أو وجه الإفراز و هما يعملان على التوالي كقسمين للاستلام و الشحن في جهاز غولجي. و عادة ما يتوضع الوجه المقرون إلى جوار الشبكة البلاسمية الداخلية.




الشكل (14): جهاز غولجي. يتالف جهاز غولجي من كداسات من أكياس مسطحة، أو صهاريج، منفصلة البنية بعكس صهاريج الشبكة البلاسمية الداخلية. تستلم كداسة غولجي و تشحن حويصلات النقل و ما تحتويها من منتجات. و تتصف كداسة غولجي بقطبية بنيوية و وظيفية. فالوجه المقرون يستلم الحويصلات الحاوية على منتجات الشبكة البلاسمية الداخلية، و الوجه المفروق يرحلها، يوحي إنموذج النضج الصهريجي إن صهاريج غولجي يبدو إنها تنضج و تنتقل من الوجه المقرون إلى المفروق حاملة بعض البروتينات خلال ذلك. فضلا عن إن بعض الحويصلات تعيد تدوير الإنزيمات التي حملت قدما في الصهاريج المتحركة لتعيدها رجوعا إلى منطقة جديدة بحاجة إلى وظائفها.

## وظائف جهاز غولجي

a. صقل أو تحوير منتجات الشبكة البلاسمية الداخلية أثناء انتقالها من المنطقة المقرونة إلى المنطقة المفروقة من جهاز غولجي إذ يمكن إن تتغير بروتينات و فوسفوليبيدات الأغشية، فمثلا تعمل إنزيمات غولجية مختلفة على تحوير الأجزاء الكربوهيدراتية من البروتينات السكرية.

b. يقوم جهاز غولجي بنفسه جزيئات كبيرة. فمثلا يعتبر العديد من عديدات السكر التي تفرزها الخلايا منتجات غولجية، بما فيها البكتين و عديدات السكريد الأخرى غير السيللوزية التي تصنعها خلايا النبات و تدمجها مع السيللوز في جدر الخلايا.

c. يصنع جهاز غولجي منتجاته و ينقيها عبر مراحل و في صهاريج مختلفة بين المنطقتين المقرونة و المفروقة الحأويتين على طواقم فريدة من الإنزيمات.

d. يقوم جهاز غولجي بتصنيف منتجات كداسته ثم توجهها إلى مختلف أجزاء الخلية قبل إن يحلها عبر برعمة الحويصلات من الوجه المفروق.

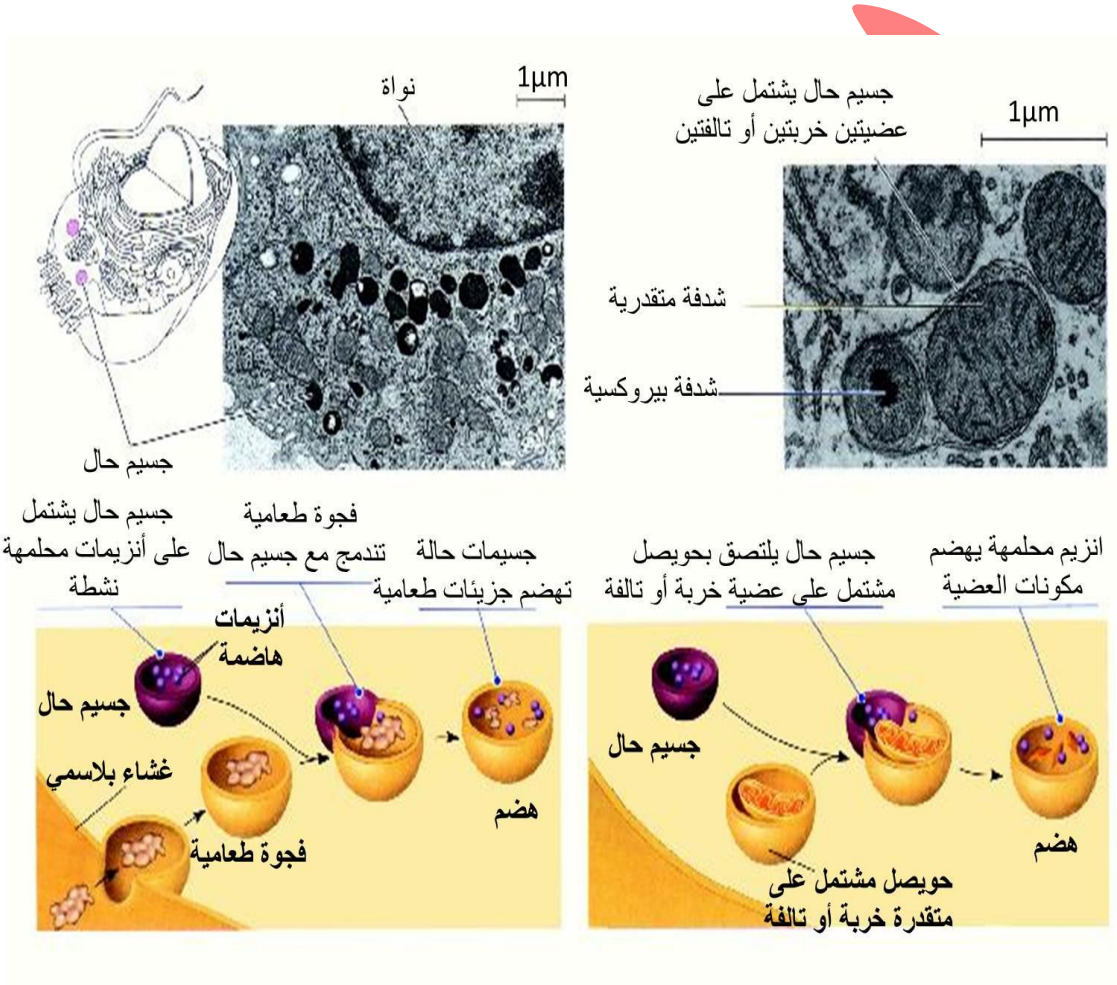
## 6– الجسيمات الحالة (مقصورات هاضمة) Lysosomes:

إن الجسيمات الحالة Lysosomes هي عبارة عن كيس غشائي مؤلف من إنزيمات محلمهة hydrolytic تستخدمها الخلية الحيوانية لهضم جميع أصناف الجزيئات الكبيرة. تعمل الإنزيمات الحالة الموجودة في الجسيمات الحالة بشكل أفضل إذا كان الوسط حمضيا. فإذا انفجر الجسيم الحال أو تسربت محتوياته، فإن أنزيماته المتحررة لا تكون فعالة جدا لأن العصارة الخلوية ذات درجة حموضة (PH) معتدلة. ولكن إذا حدث تسرب مفرط من عدد ضخم من الجسيمات الحالة يمكن إن يدمر الخلية بفعل الهضم الذاتي autodigestion(الشكل 15 أ) .

يتم تصنيع غشاء الجسيم الحال و أنزيماته المحلمهة في الشبكة البلاسمية الداخلية الخشنة ثم تنقل إلى جهاز غولجي لمزيد من التدقيق و المعالجة. و قد تنشا بعض الجسيمات الحالة عن طريق الوجه المفروق من جهاز غولجي (الشكل 15 ب). تستطيع بروتينات السطح الداخلي لغشاء الجسيم الحال و الإنزيمات الهاضمة نفسها إن تحمي نفسها من التلف من خلال امتلاكها بنيات أو تكوينات ثلاثية الأبعاد تحمي روابطها الحساسة من الهجوم الإنزيمي.

**وظائف الجسيمات الحالة:**

1- تقوم الجسيمات الحالة بعملية الهضم داخل خلوي Intracellular في تشكيلة منوعة من الظروف. فعلى سبيل المثال هناك بعض خلايا الكائنات الحية مثل الميبات Amoebas وكثير من الأوليات Protists الاخرى تأكل بالابتلاع متعضيات اصغر منها أو فتيتات طعام أخرى. تسمى هذه العملية باسم البلعمة الخلوية Phagocytosis.

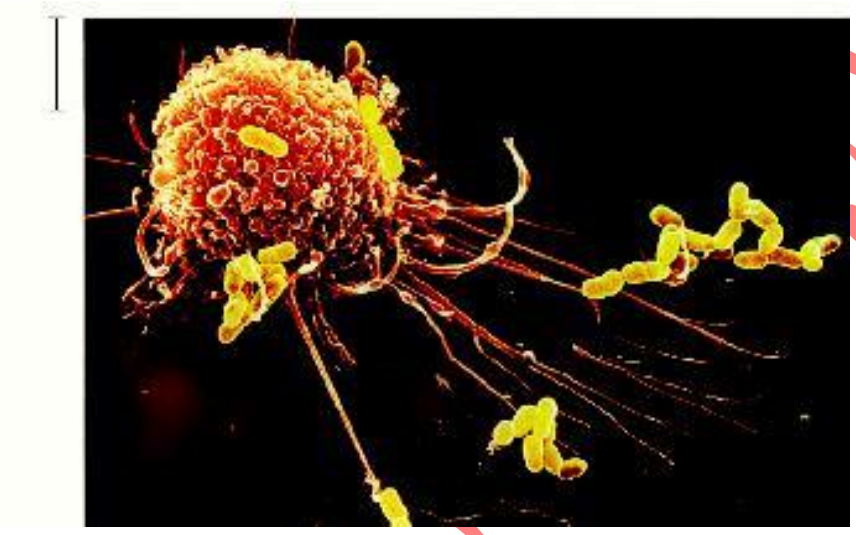



ا- التهام الذات أو الهدم الذاتي: هضم الجسيم الحال لعضية تالفة، ب- البلعمة الخلوية: هضم الجسيمات الحالة للطعام.

الشكل (15 أ + ب): **الجسيمات الحالة**. تهضم الجسيمات الحالة المواد التي تدخل إلى أعماق الخلية و تعيد تدوير المواد داخل الخلوية. في الشكل (ا) نرى في سيتوبلاسما خلية كبد الجرذ جسيما حالا ابتلع اثنتين من العضيات الواهنة تتمثلان في متقدرة و بيروكسية خلال عملية التهام الذات، و يظهر الرسم البياني في الأسفل جسيما حالا يندمج مع حويصل يحوي متقدرة تالفة. في الأعلى (ب) خلية بالعة من جرذ، تبدو فيها الجسيمات الحالة قاتمة اللون بسبب استخدام ملون نوعي يتفاعل مع احد منتجات الهضم داخل الجسيم

الحال. تهضم البالعات البكتريا و الفيروسات و تخربها بفضل الجسيمات الحالة. يظهر الرسم البياني في الأسفل احد الجسيمات الحالة أثناء اندماجه مع حويصل طعامي خلال عملية البلعمة.

و كذلك تمارس بعض الخلايا البشرية عملية البلعمة الخلوية و من بينها البالعات و هي نمط من خلايا الدم البيضاء التي تسهم في الدفاع عن الجسم عبر الإحاطة بالبكتيريا و الفيروسات و إبادتها (الشكل 16).



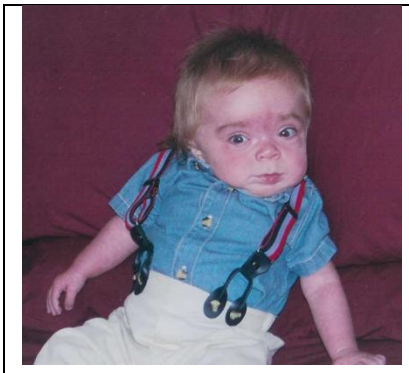
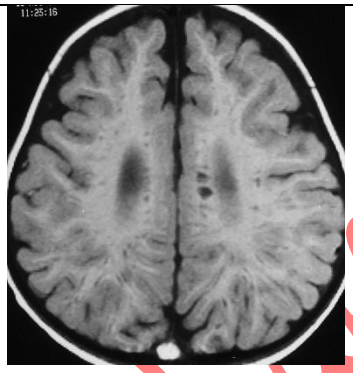
الشكل (16): **إنبثاق الوظائف الخلوية من تعاون عدة متعضيات**. إن قدرة هذه البلعمية (اللون البني) على تعرف البكتيريا و فهمها و تدميرها (اللون الأصفر) هي نشاط متناسق للخلية بأكملها. فهيكلها الخلوي و جسيماتها الحالة و غشاؤها البلاسمي هي من بين المكونات التي تعمل في خاصية البلعمة.

2- تستعمل الجسيمات الحالة أنزيماتها المحلمهة في إعادة تدوير المادة العضوية الخاصة بالخلية ذاتها، و هي عملية تدعى التهام الذات (الهدم الذاتي Autophagy). و نشير هنا إلى إنه في التهام الذات تحاط العضية التالفة أو كمية قليلة من العصارة الخلوية بغشاء بحيث تشكل حويصل لا يلبث أن يندمج مع الجسيم الحال (الشكل 15– ا). اذا بفضل الجسيمات الحالة تجدد الخلية نفسها على الدوام. فمثلا ، تعيد خلية كبد الإنسان تصنيع نصف ما تحويه من جزيئات كبيرة كل أسبوع.

3- تمنح الجسيمات الحالة تراكم الشحوم و المواد غير المهضومة بفضل أنزيماتها الحالة و بالتالي تجنب الإنسان من بعض أمراض خزن الجسيمات الحالة الوراثية، فمثلا في حالة مرض "تاي – ساكس" يكون الإنزيم الهاضم للشحم غائبا أو غير فعال، فتتراكم الشحوم في خلايا الدماغ و تتلفها، و لحسن الحظ، فإن أمراض خزن الجسيمات الحالة نادرة.

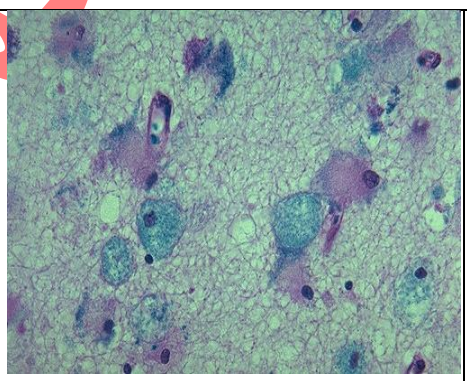
❖ إن خلل وظيفة أنزيمات الإماهة الحامضية في الجسيمات الحالة يؤدي إلى أدواء الاختزان حيث تتجمع جزيئات كبيرة غير وظيفية ضمن الجسيمات الحالة مسببة تخرب الخلايا وقد تسبب الوفاة في الأعمار الباكرة :

✓ **مرض هورلر Hurler** (مرض تراكم عديدات السكاريد المخاطية) وفيه يتوقف الطفل عن النمو والتطور بعمر 2–4 سنوات ويصاب الطفل بالصمم وتتأذى الجملة العصبية المركزية.

مرض هورلر

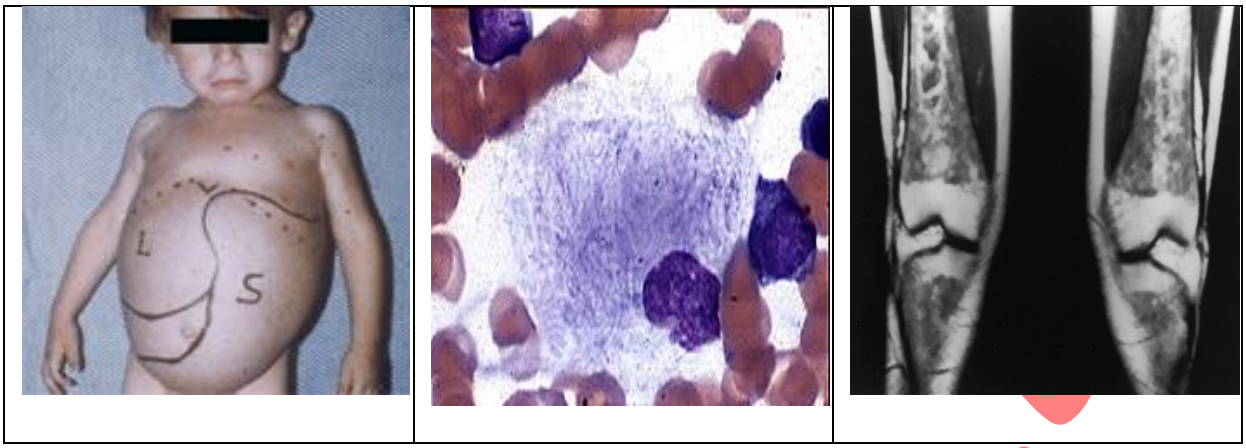
✓ **مرض تاي – ساكس Tay – Saches disease** : ينتج عن تراكم الغانكليوزيدات في الدماغ، وأكثر ما يشاهد عند اليهود الإشكناز حيث تبدأ الأعراض بعمر 6 أشهر وتحدث الوفاة بعمر 4 سنوات.



مرض تاي – ساكس

✓ **مرض غوشر Gaucher Disease**: سببه عوز خميرة Glycoosalyceramidase وله عدة أنواع منها النمط الأول (النمط الكهلي) الذي

يتظاهر بضخامة طحال وآلام عظمية، أما النمط الثاني (الطفلي) فهو أخطر مع تظاهرات عصبية شديدة ووفاة بعمر الثلاث سنوات.



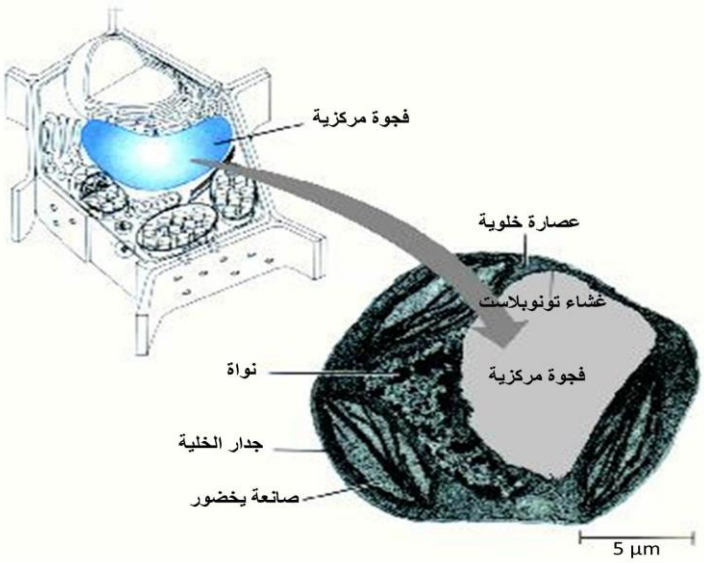
مرض غوشر

✓ **مرض فاربر Farber Disease** : في هذا المرض تتراكم السيراميدات بسبب نقص أنزيم السيرامیداز الحامضية في الجسسيمات الحالة، وتحدث الوفاة في السنة الأولى من الحياة.

## 7- الفجوات Vacuoles (حيز الصيانة المتنوعة):

تشكل الفجوات جزءا متمما من المنظومة الغشائية الداخلية في الخلية، فقد تحتوي خلية النبات أو الحيوان أو الفطر على فجوة واحدة أو أكثر. و بشكل عام فإن الخلية النباتية تحتوي على فجوة واحدة مركزية كبيرة محاطة بغشاء يدعى الوتير (التونوبلاست Tonoplast) (الشكل 17)، و تنشا الفجوة المركزية من التحام فجوات اصغر تشتق من الشبكة السيتوبلاسمية الداخلية و جهاز غولجي. في حين إن الخلية الحيوانية تحتوي على عدة فجوات صغيرة تختلف تبعا للنوع.

د. حسان حسن




الشكل (17): فجوة خلية نباتية. عادة ما تشكل الفجوة المركزية اكبر مقصورة في الخلية النباتية و عموما تنحصر بقية السيتوبلاسما في منطقة ضيقة بين الوتير و الغشاء البلاسمي.

تقوم الفجوات بوظائف مختلفة في الخلية أهمها:

1- تنجز الفجوات بعض عمليات الحلمهة فهي بذلك تشبه الجسيمات الحالة، حيث تتشكل بعض الفجوات الطعامية التي تتشكل بالبلعمة الخلوية.

2- تقوم الفجوات عند العديد من أوليات الماء العذب بضخ الفائض من الماء إلى خارج الخلية، فتحفظ بذلك تركيزا مناسبا للأملاح و الجزيئات الأخرى في الخلية.

3- تقوم الفجوات باحتجاز احتياطيات من مركبات عضوية مهمة، مثل البروتينات المختزنة في فجوات بعض الخلايا، و كذلك تشكل المستودع الرئيس لبعض الشوارد المعدنية مثل البوتاسيوم و الكلور.

د. حسان حسن