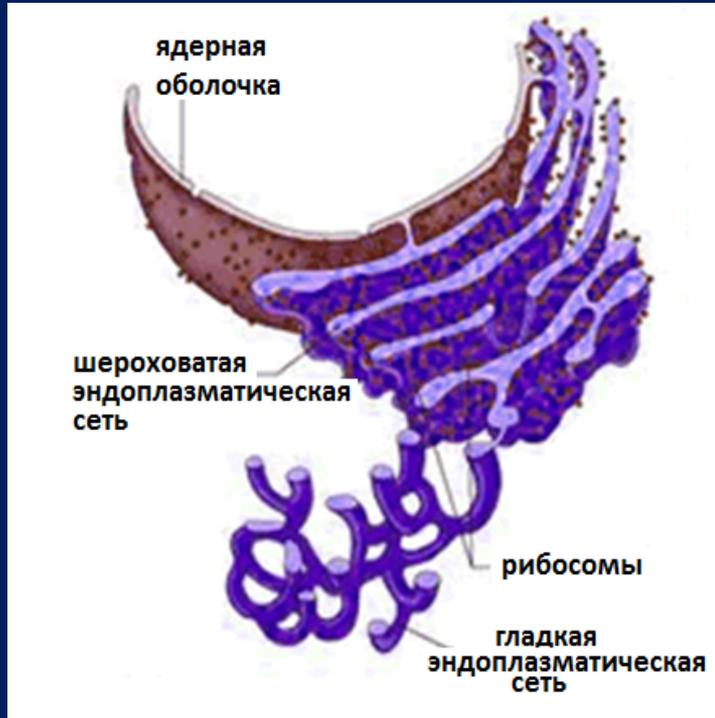


Биология клетки.

Органеллы.

Одномембранные органеллы

Эндоплазматическая сеть



Функции

- транспорт веществ
- разделение цитоплазмы на компартменты («отсеки»)
- синтез углеводов и липидов (гладкая ЭПС)
- синтез белка (шероховатая ЭПС)

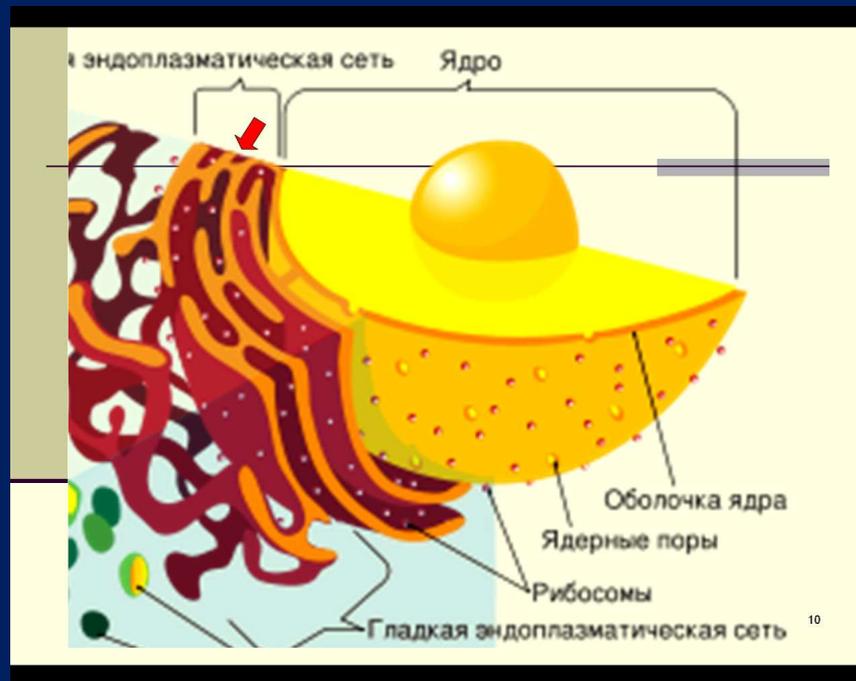
Эндоплазматический ретикулум – место синтеза липидов и стероидов

- синтез липидов, в том числе мембранных (ферменты липидного синтеза на наружной - обращенной в сторону гиалоплазмы — поверхности мембраны ЭПС)
- развита в клетках, секретирующих стероиды - коркового вещества надпочечников, в sustentоцитах семенников

Гладкая ЭПС – детоксикация ксенобиотиков

- детоксикация ксенобиотиков (чужеродных веществ), лекарств, эндогенных и экзогенных ядовитых веществ
- Содержит систему ферментов обезвреживания, цитохромы P 450 и др.

Участие в образовании мембранных органелл и ядерной оболочки



накопление ионов Ca^{2+} - саркоплазматический ретикулум в мышцах

- кальциевый насос в мембране, транспорт ионов из гиалоплазмы внутрь цистерн ЭПС;
- Связывание с особыми белками
- Необходимы для мышечного сокращения

Гладкая ЭПС - синтез холестерина

семейная гиперхолестеринемия
характеризуется отложением
эфиров холестерина в организме
человека, в частности, в
сухожилиях



Рука больного
гиперхолестеринемией

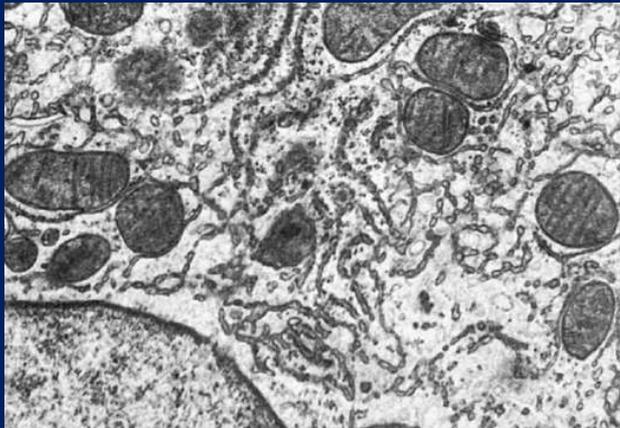
Гладкая ЭПС – участие в обмене углеводов, гликогена

- Один из ферментов гладкой ЭПС отщепляет от первого продукта гликогенолиза, глюкоза-6-фосфата, фосфогруппу, позволяя таким образом глюкозе покинуть клетку и повысить уровень сахаров в крови.

При мукополисахаридозе ферменты, необходимые для разрушения гликолипидов отсутствуют, либо дефектны, что приводит к избыточному накоплению в клетке гликолипидов, и ее гибели.

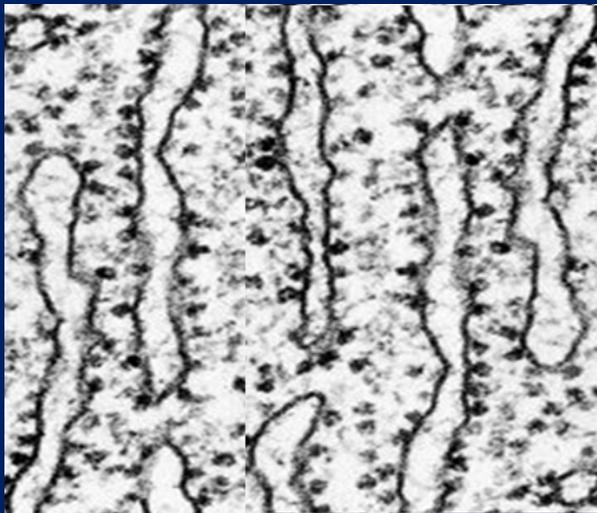


Больная мукополисахаридозом



ЭПС на электронной микрофотографии клетки печени при патологии (старение, голодании).

Атрофия гранулярной и гиперплазия агранулярной эндоплазматической сети гепатоцитов



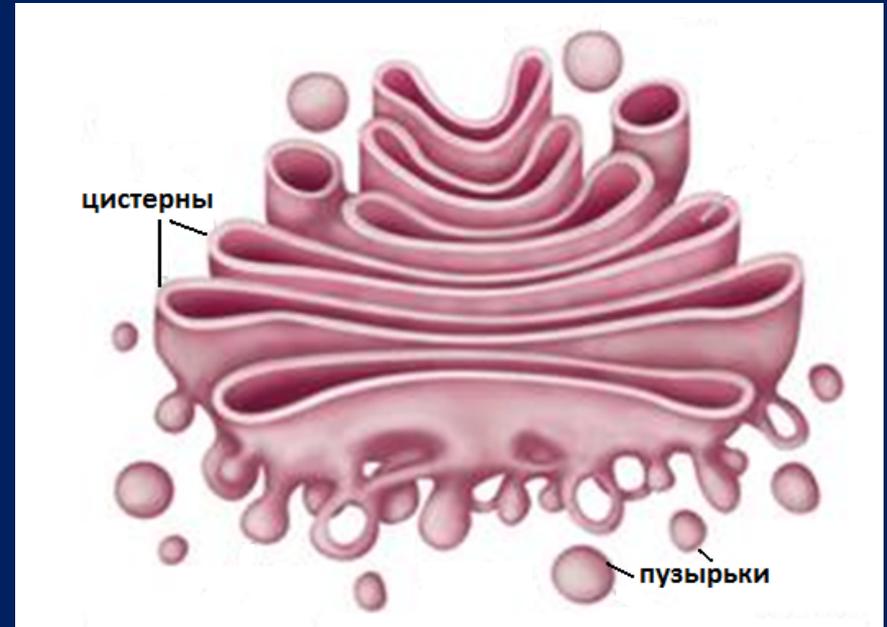
ЭПС на электронной микрофотографии клетки при гиперплазии

Атрофия эндоплазматической сети - уменьшение размеров канальцев, количества рибосом связаны со **снижением синтетической функции клетки** (белковый дефицит при голодании, болезнях печени; старение).

При усилении метаболической активности белкового, липидного, углеводного синтеза в клетке наблюдается увеличение (гиперплазия) эндоплазматической сети, расширение ее каналов и увеличение количества рибосом. ЭПС на электронной микрофотографии лимфоцита селезенки хорошо развиты в связи с интенсивным синтезом белков иммуноглобулинов, в этих клетках хорошо развита шероховатая ЭПС.

Одномембранные органеллы

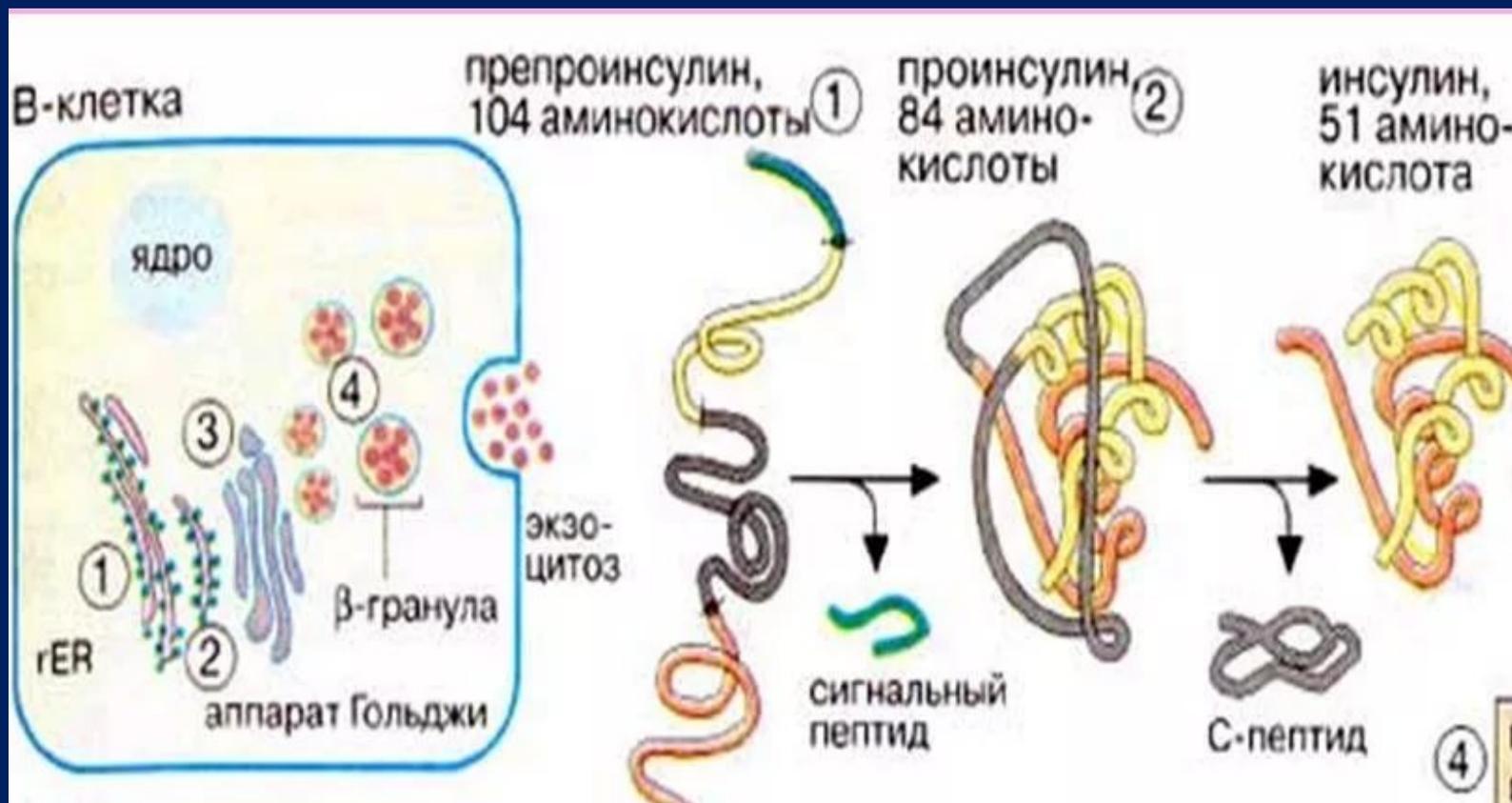
Аппарат Гольджи – «химическая фабрика» клетки



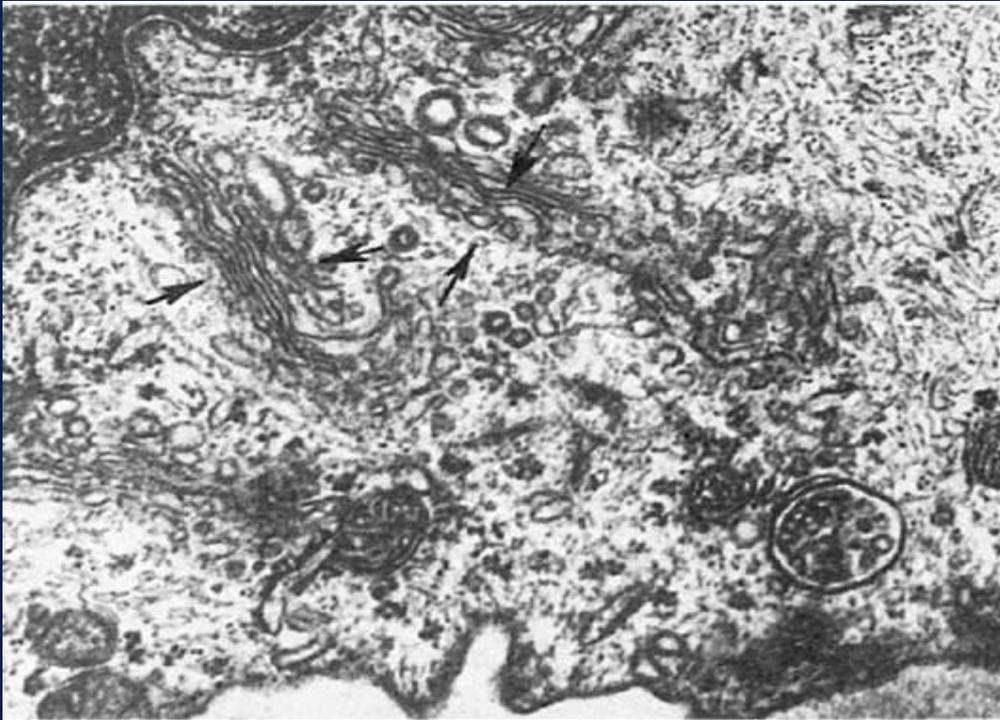
Функции

- Накопление белков, липидов, углеводов
- их химическая модификация (синтез сложных углеводов и липидов и др.)
- «упаковка» веществ в мембранные пузырьки, сортировка
- место образования лизосом

Гликозилирование , фосфорилирование (присоединение остатка фосфорной кислоты) и сульфатирование (присоединение сульфогруппы) белков и др.



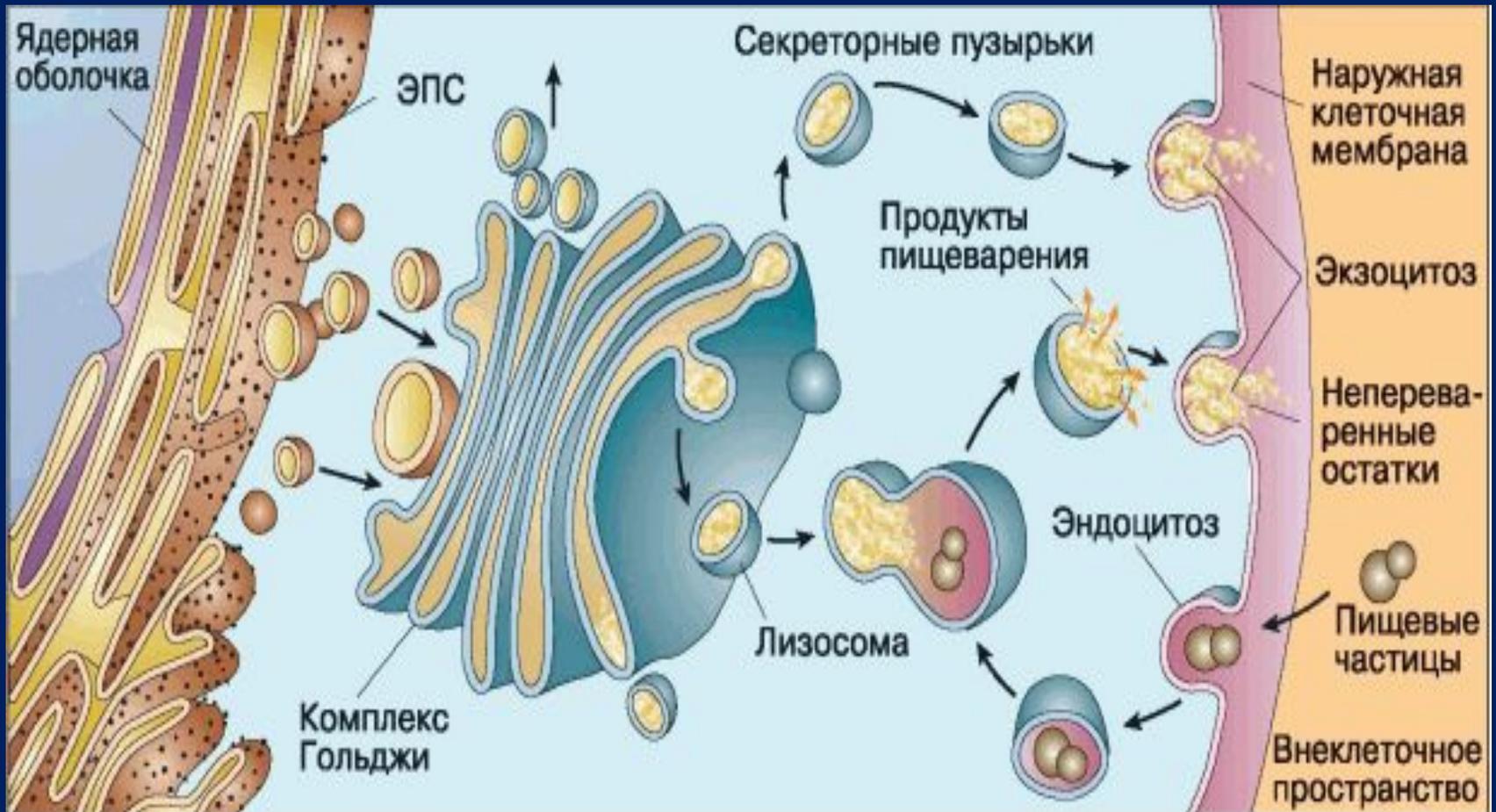
Увеличение размеров и количества аппарата Гольджи за счет цистерн, количества везикул, связанные с повышенным синтезом и секрецией белков, гликолипидов или полисахаридов

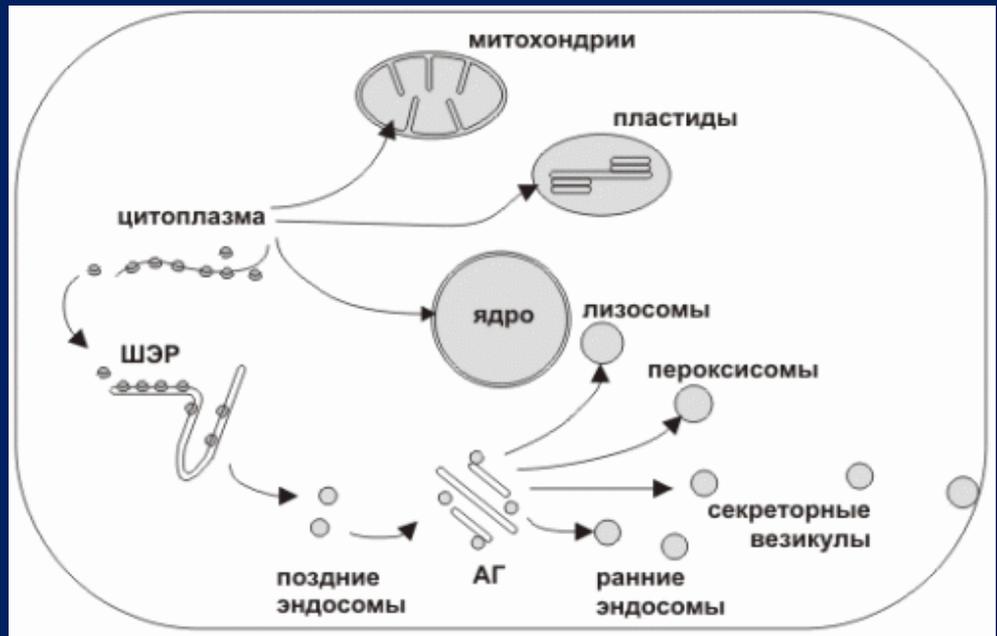
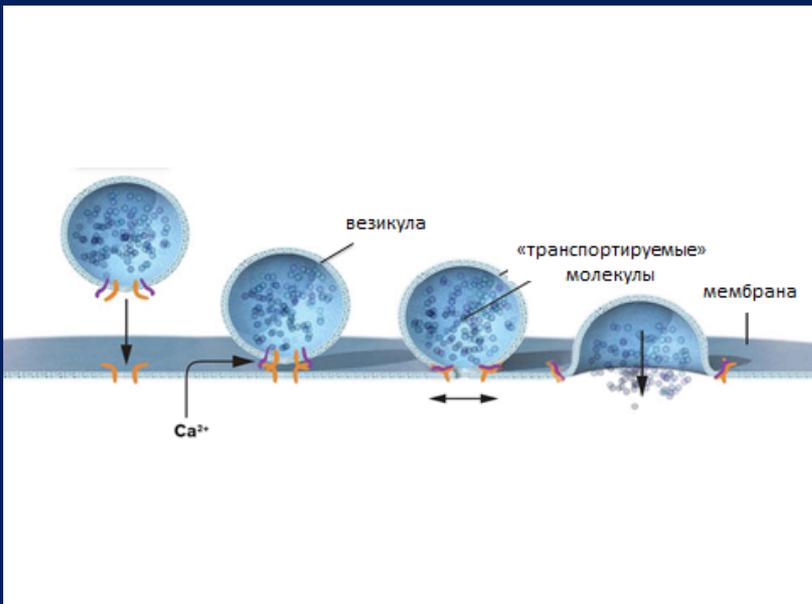


Наблюдается увеличение количества везикул, связанные с повышенным синтезом и секрецией желчи.

Везикулярный транспорт

Основной тип перемещений внутри клетки – поток белков и поток пузырьков (везикул). Белковый и везикулярный потоки преимущественно однонаправлены – мембранные белки перемещаются из эндоплазматического ретикулума к клеточной поверхности. Специфические полипептидные последовательности – сигнальные метки. Нарушение транспортных путей – развитие заболеваний.





Роль клатринов при эндоцитозе

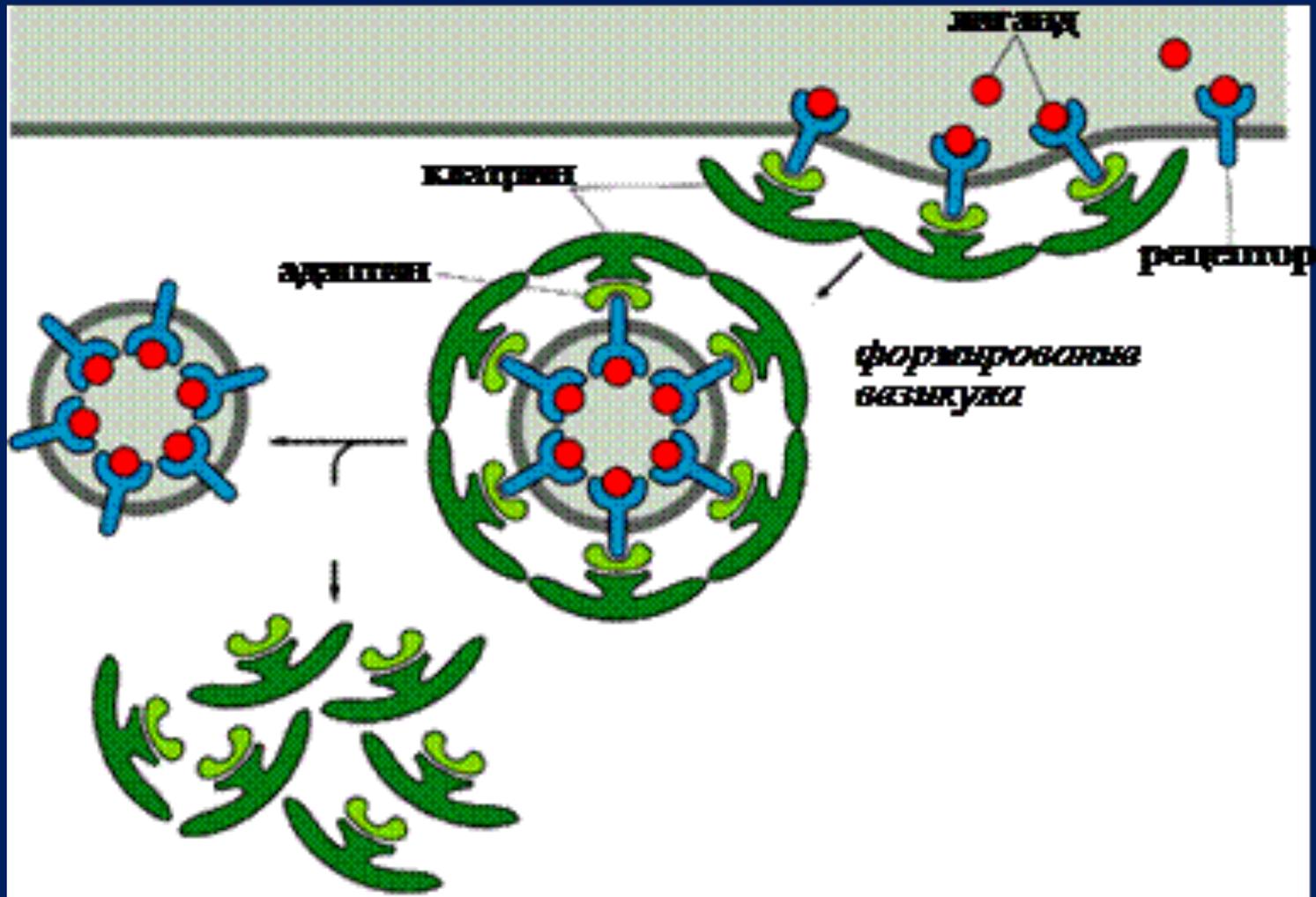
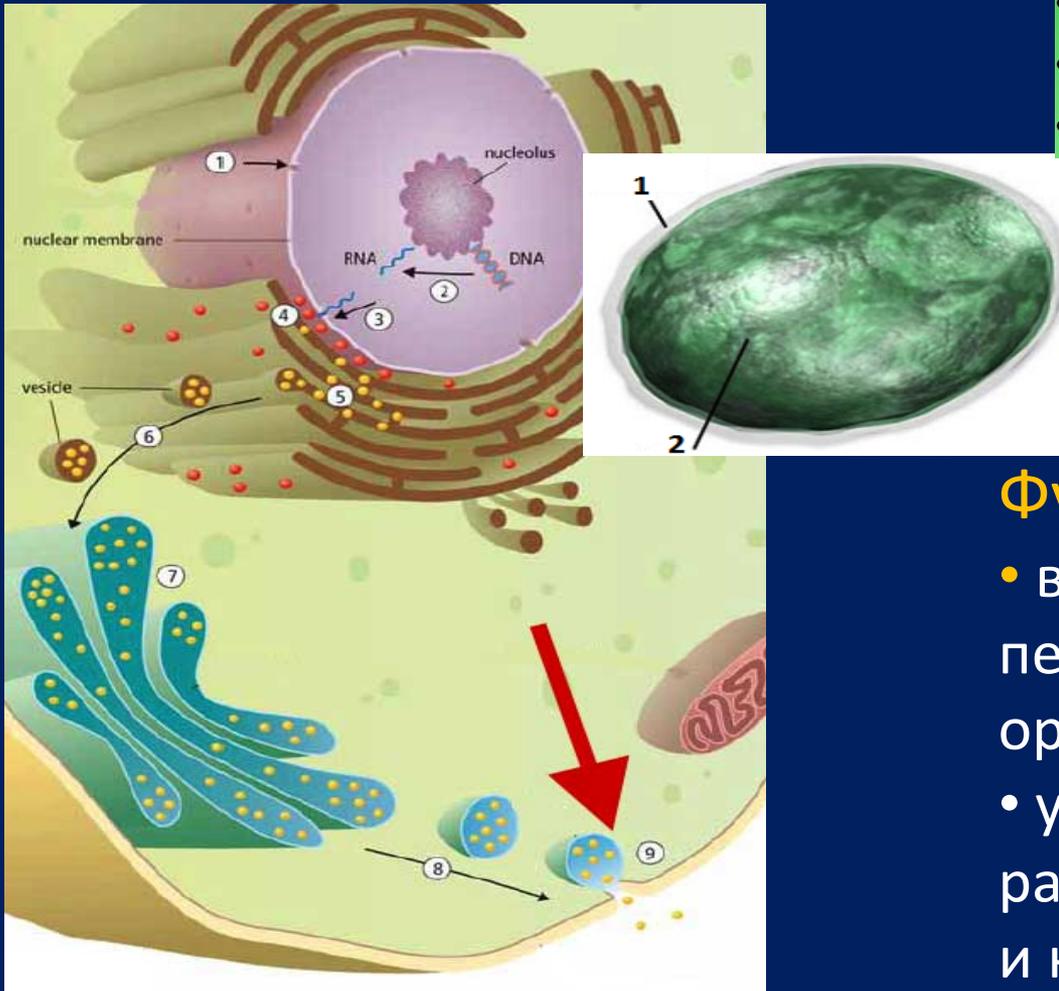


Рис. 12. Схематические изображения белков, принимающих участие в формировании везикулы при рецепторно-опосредованном эндоцитозе

Одномембранные органеллы

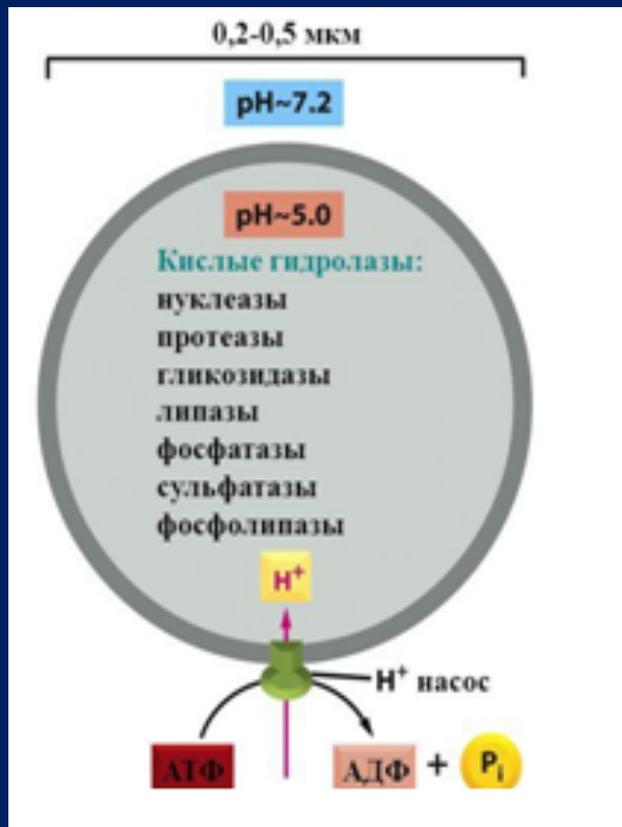
ЛИЗОСОМЫ

- Первичные лизосомы
- Вторичные лизосомы
- Аутофагосомы (аутолизосомы)
- Остаточные тельца (телолизосомы)



Функции

- внутриклеточное переваривание органических веществ
- уничтожение разрушенных клеточных и неклеточных структур

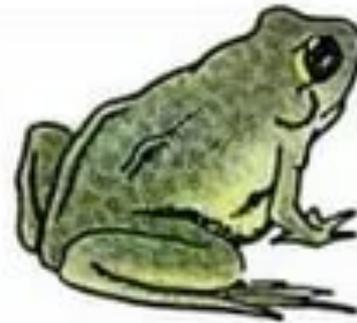
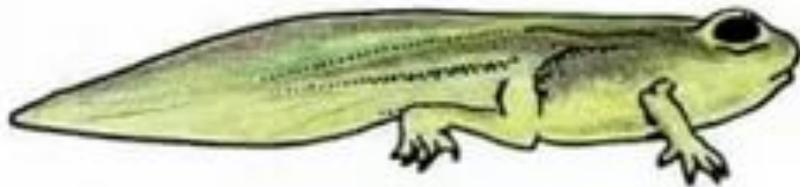


Ферменты лизосом

- кислая фосфатаза,
- β-глюкуронидаза,
- α-глюкозидаза,
- β-глюкозидаза,
- катепсины,
- кислая рибонуклеаза,
- кислая дезоксирибонуклеаза,
- α-галактозидаза,
- лизоцим,
- гиалуронидаза,
- арилсульфатаза,
- коллагеназа.

Роль лизосом при аутолизе

аутолизосомы переваривают все содержимое клетки, клетка лопается.



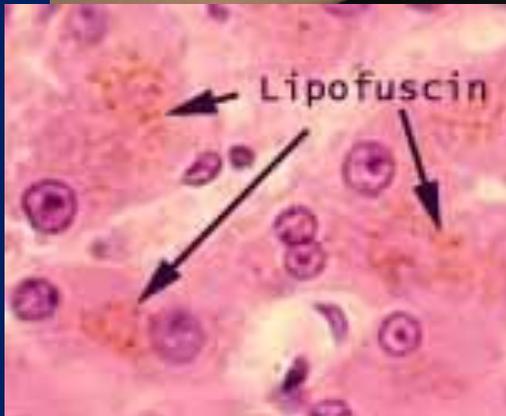
Apoptosis during the metamorphosis of a tadpole into a frog

Гликогенозы - Болезнь Тэя-Сакса, Болезнь Ниманна-Пика и др.). Заболевания обусловлены недостаточностью ферментов, участвующих в обмене гликогена; характеризуются недостаточным или избыточным накоплением его в различных органах и тканях (в печени, скелетных мышцах или сердечной мышце). Для больного характерны отставание роста,, развитие сахарного диабета. Прогноз для жизни нередко неблагоприятный; смерть может наступить на первом году жизни.



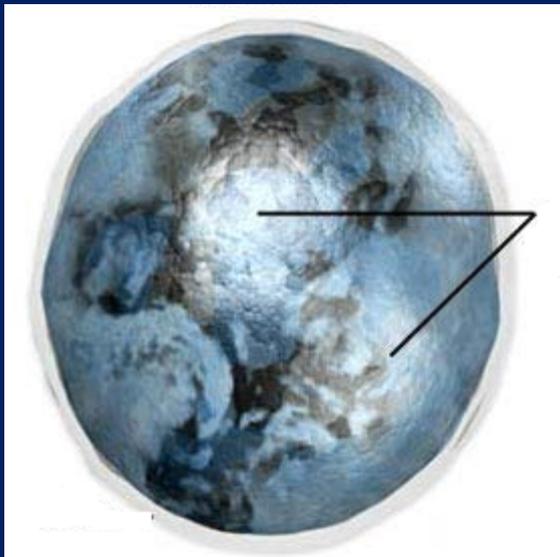
Остаточные тельца или телолизосомы

У человека при старении организма в остаточных тельцах клеток мозга, печени мышечных волокнах накапливается «пигмент старения» – липофусцин.

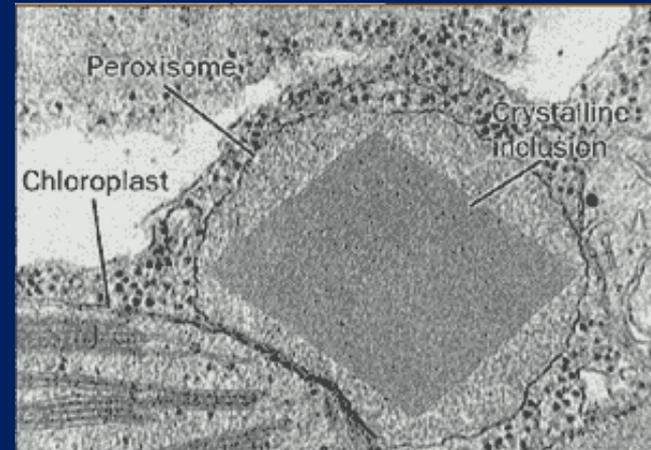


Одномембранные органеллы

пероксисомы



содержат кристаллич.
включения



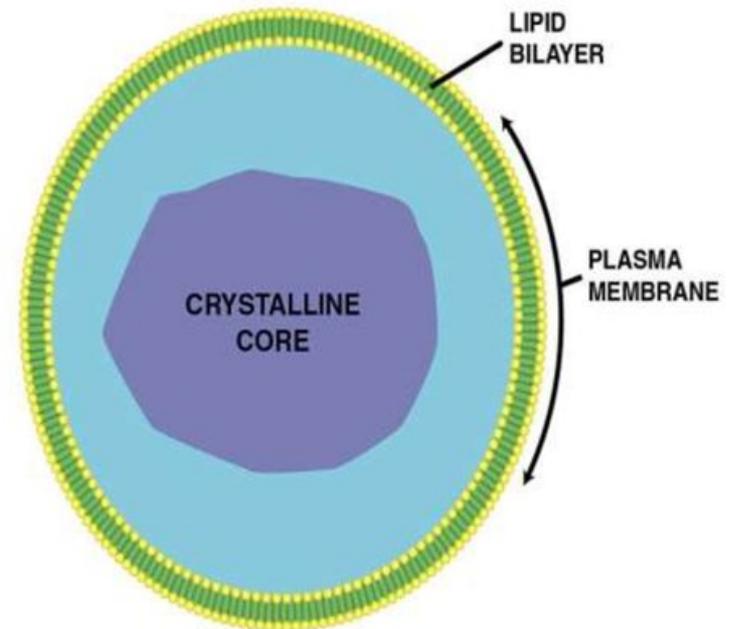
функции

- разрушение токсичных соединений (перекиси водорода)
- окисление жирных кислот
- синтез желчных кислот, холестерина, а также эфиросодержащих липидов

Пероксисомы

Мембрана содержит белки-переносчики и протонные насосы.

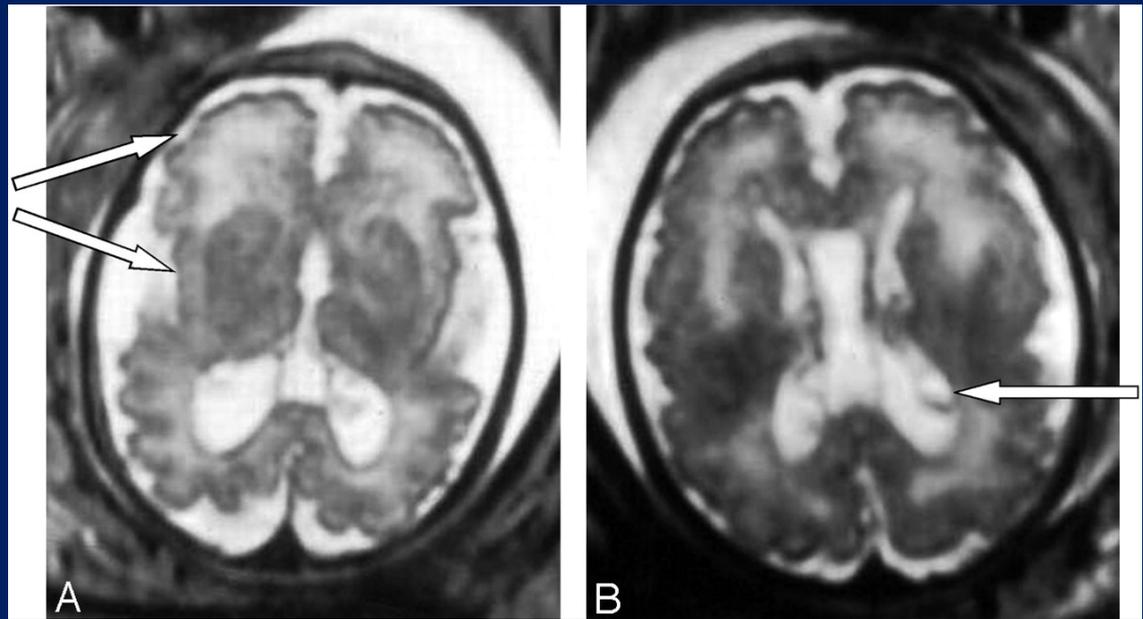
Матрикс содержит ≈ 15 ферментов (пероксидаза, каталаза, уратоксидаза, оксидаза D-аминокислот).



Кристаллический кор - конденсированные ферменты.

Пероксисомы

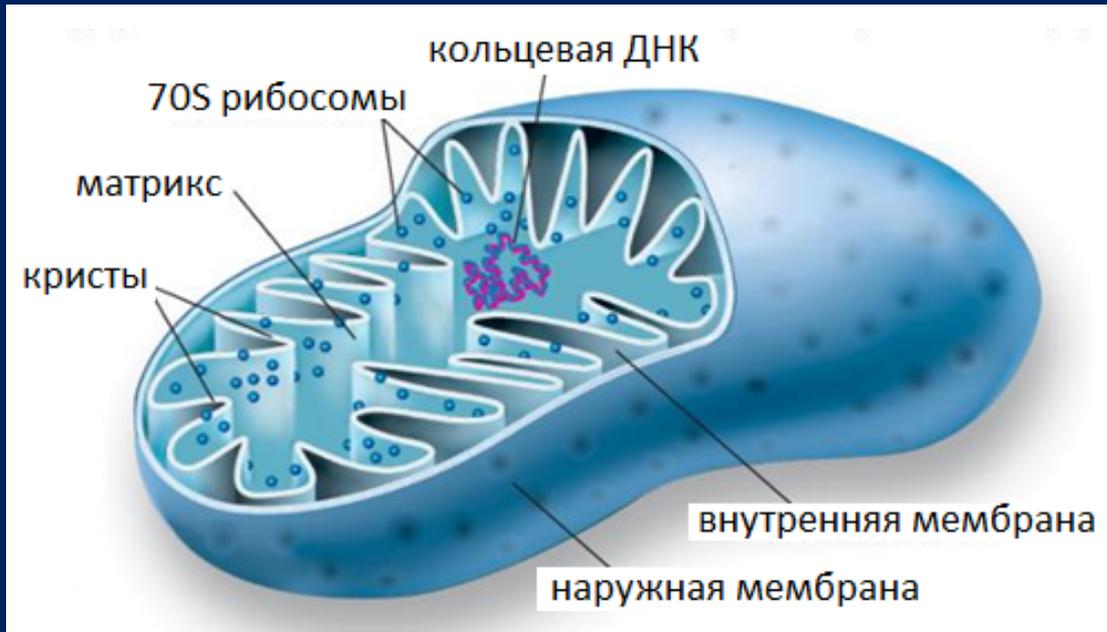
Некоторые наследственные заболевания связаны с нарушением функции пероксисом. Например, при **синдроме Целльвегера** в пероксисоме отсутствует большое число важных ферментов. Заболевания связаны с мутацией генов для различных ферментов пероксисом, участвующих в окислении жирных кислот, и как следствие, аномальное накоплению липидов в ЦНС (головном и спинном мозге) и надпочечниках.



Стрелками указано аномальное накопление липидов у больного

Двумембранные органеллы

Митохондрия



Функции :

- синтез АТФ,
- кислородное расщепление органических веществ.
- синтез митохондриальных белков

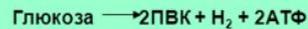
Главная роль в образовании энергии принадлежит **АТФ-синтетазе**.

Грибоподобная структура из нескольких субъединиц использует энергию направленного движения частиц (протонов) для преобразования ее в энергию химических связей.

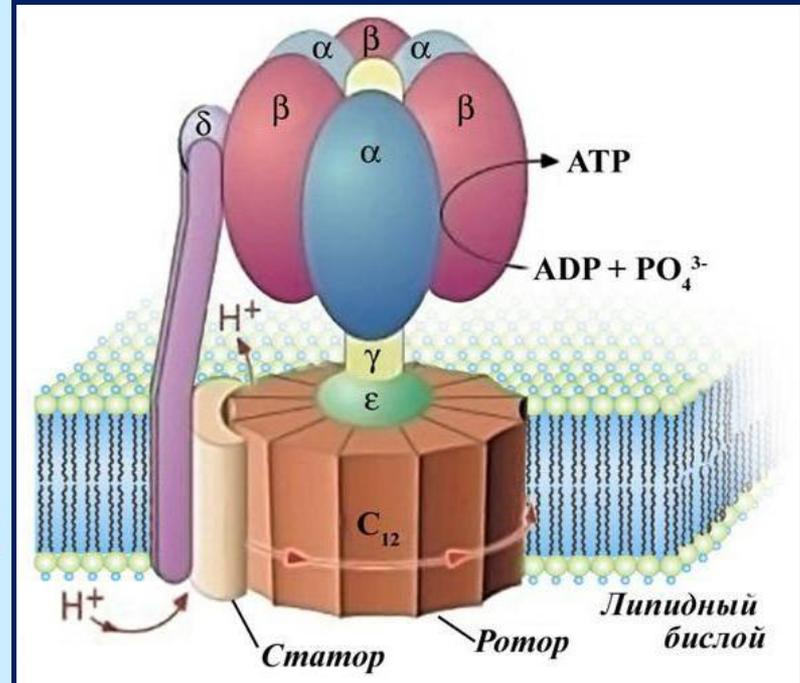
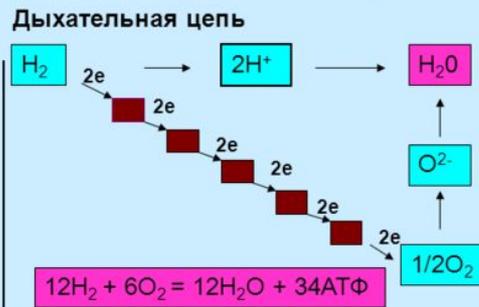
Энергетический обмен

I этап. Подготовительный
(кишечник, лизосомы)

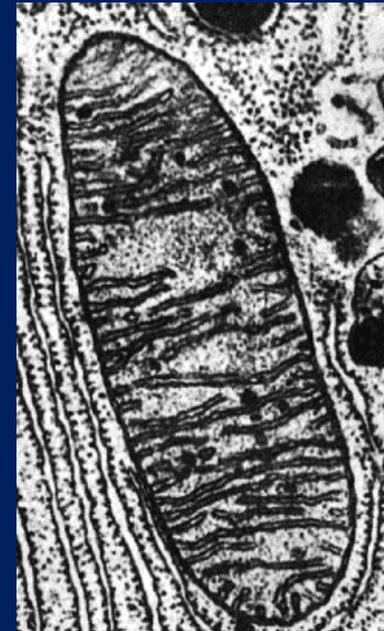
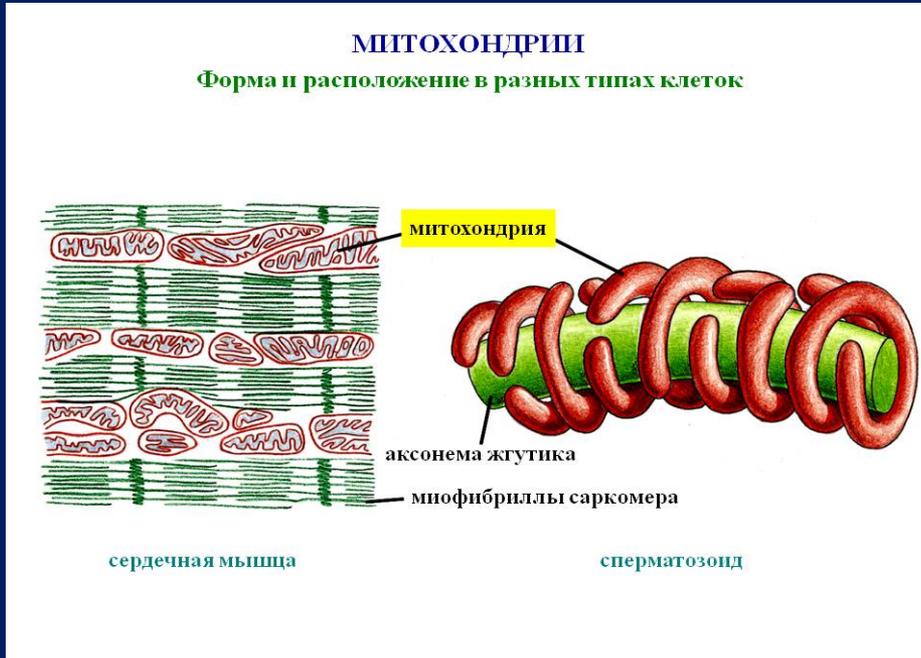
II этап. Гликолиз (цитоплазма)



III этап. Кислородный – дыхание (митохондрии)



Чем больше крист присутствует в митохондрии, тем интенсивнее протекают окислительно-восстановительные процессы. Например, митохондрии клеток сердечной мышцы содержат втрое больше крист, чем митохондрии клеток печени.



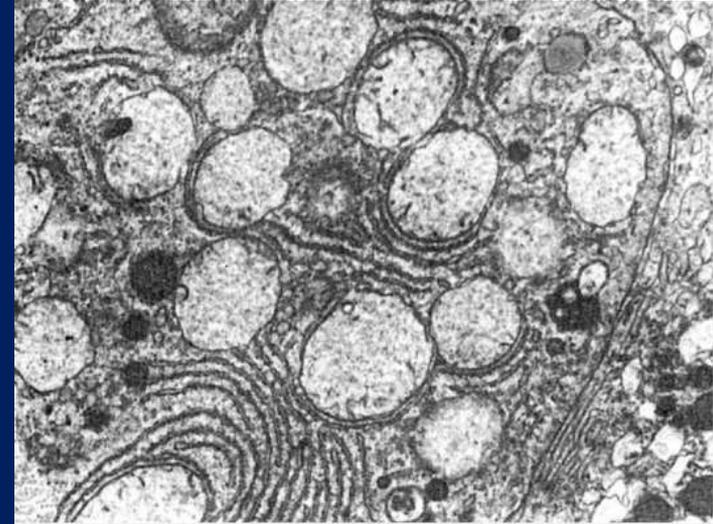
Строение митохондрий на электронограмме клетки сердечной мышцы.

В митохондриях наблюдается большое число крист.

При сравнение изображения митохондрий в норме и при патологических процессах, например, при гипоксии клеток в митохондриях резко падает эффективность окислительного фосфорилирования, они набухают, происходит уплотнение внутреннего пространства, деформация крист, разрыв наружной мембраны митохондрий.



Строение митохондрии на электронограмме клетки здорового человека



Строение митохондрий на электронограммах клетки сердца человека при гипоксии.

Гигантские митохондрии с разрушенными кристами клеток сердца при гипоксии («кислородном голодании»).

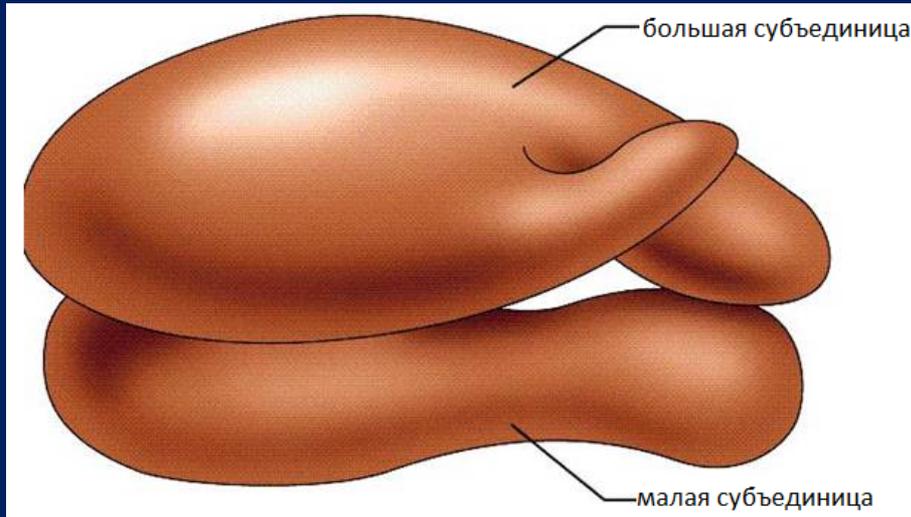
Митохондриальные энцефаломиопатии – заболевания связанные с нарушением структуры митохондрий и ферментов цикла Кребса. В основе патогенеза синдрома лежат точковые мутации митохондриальной ДНК.. Особенно чувствительны к дефектам митохондрий нервные и мышечные клетки из-за недостатка АТФ- энергии для сокращения мышечных и возбуждения нервных клеток.



Одним из важнейших симптомов митохондриальной патологии является непереносимость физических нагрузок, мышечная слабость, развитие очаговой неврологической симптоматики (параличи конечностей, черепных нервов), коматозными состояниями

Немембранные органеллы

Рибосома



Функции

- Синтез белка

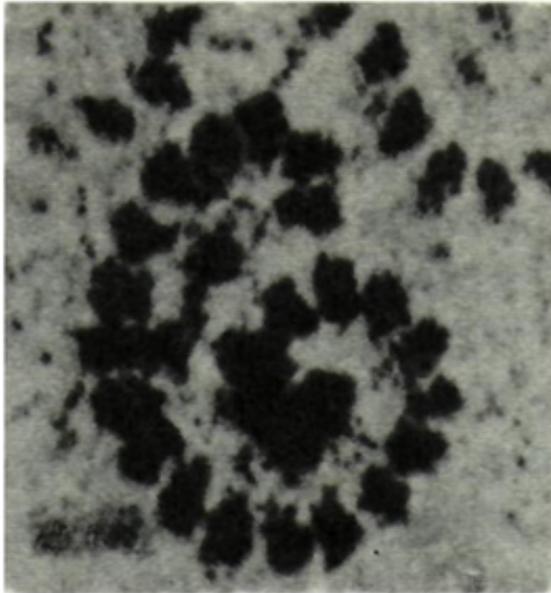
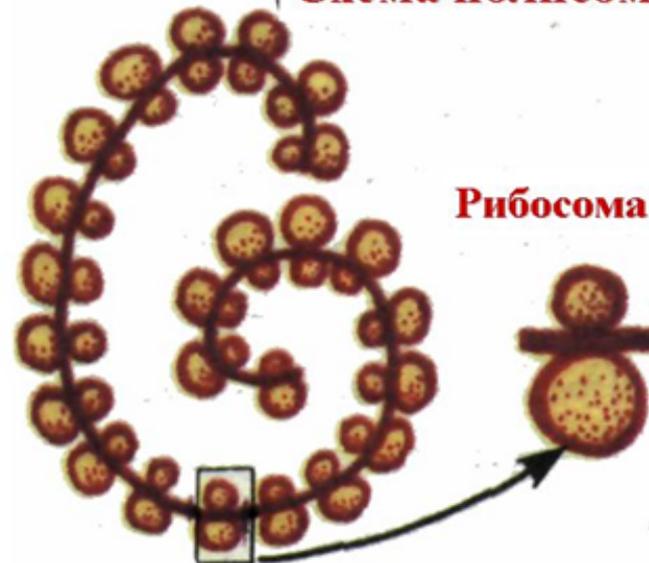


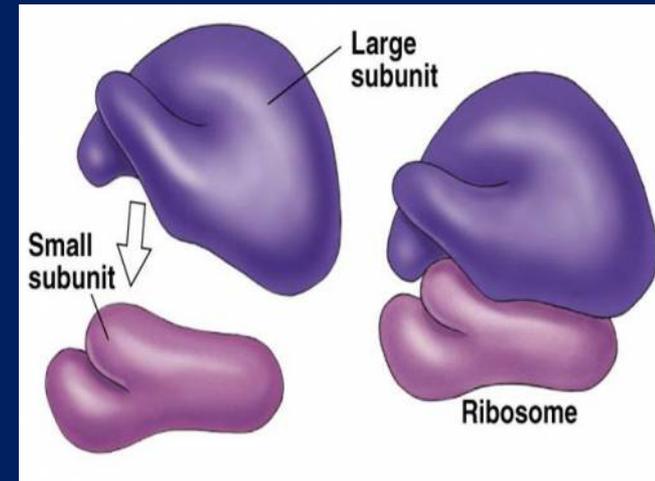
Схема полисомы



Митохондриальные рибосомы (70S) кодируются митохондриальной ДНК. Эта ДНК содержит последовательности и для митохондриальных мРНК и тРНК. Большинство ферментов, участвующих в трансляции митохондриальной мРНК, кодируется ядерной ДНК.

Цитоплазматические рибосомы — небольшие электроноплотные частицы размером 12-25 нм (80S).

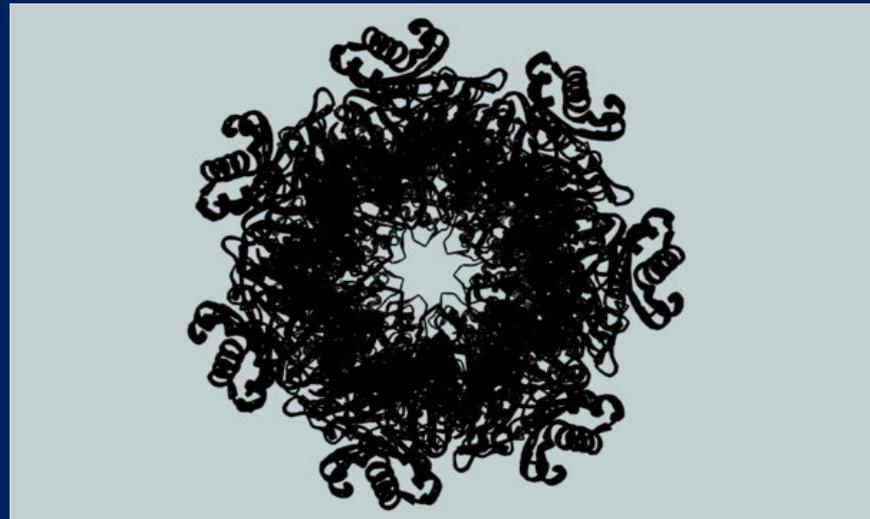
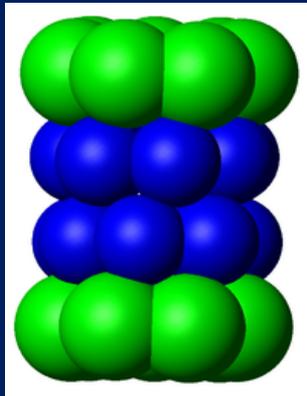
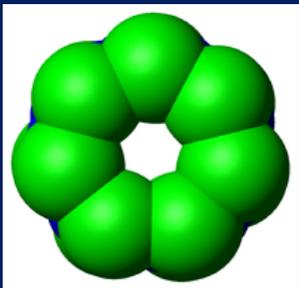
Полирибосома (полисома) — комплекс нескольких рибосом, расположенных на одной молекуле мРНК.



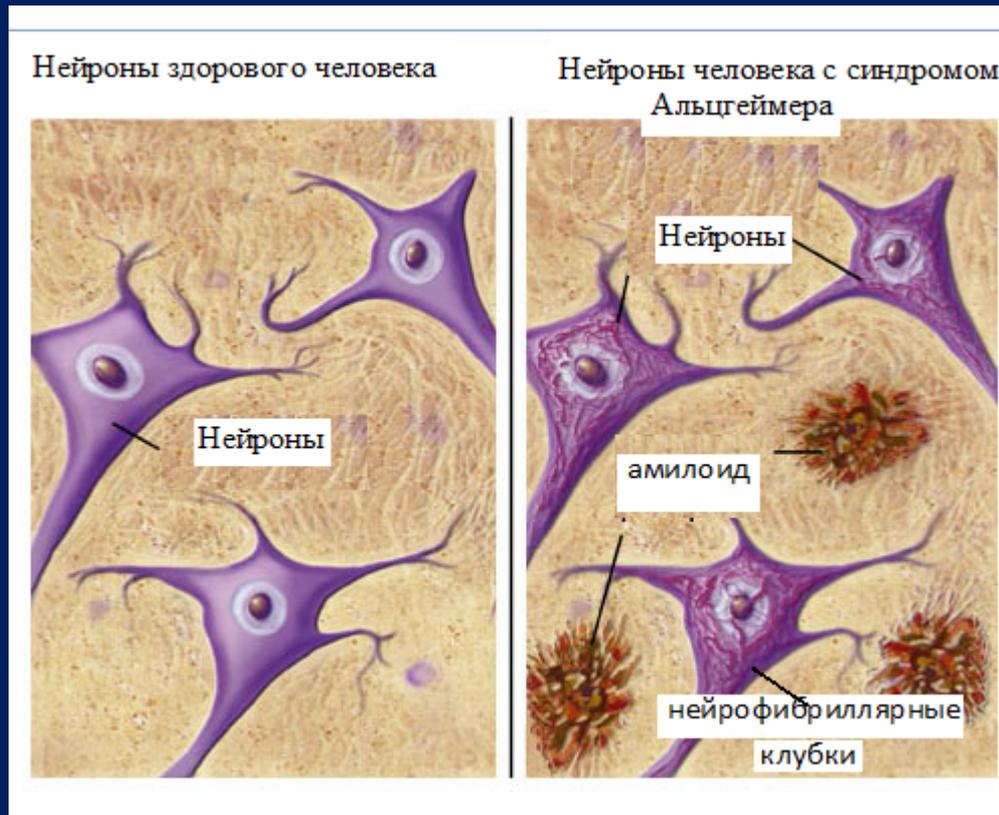
Протеосомы

Протеосомы находятся в ядре, цитоплазме клеток. Протеосо́ма -крупный белковый комплекс в виде цилиндра, состоящий из ферментов протеаз.

Протеосомы принимают активное участие в расщепляющих ненужные или поврежденные белков цитоплазмы, нуклеоплазмы до аминокислот. Разрушение 80—90 % внутриклеточных белков происходит при участии протеосом.

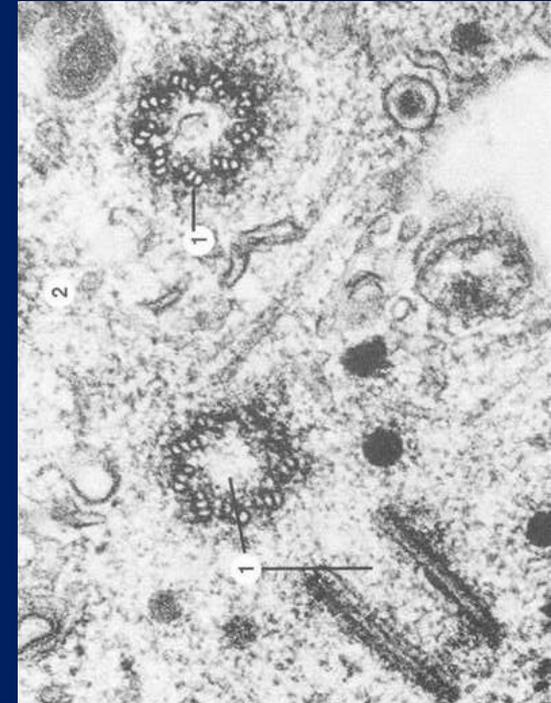
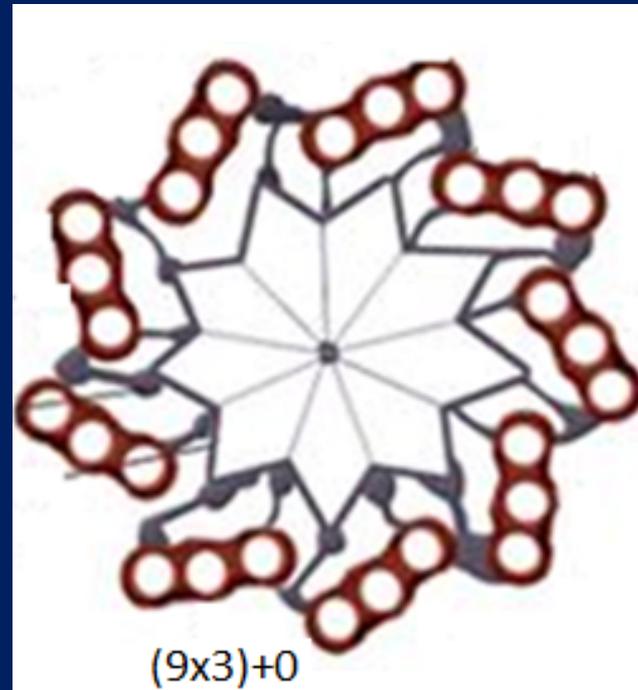
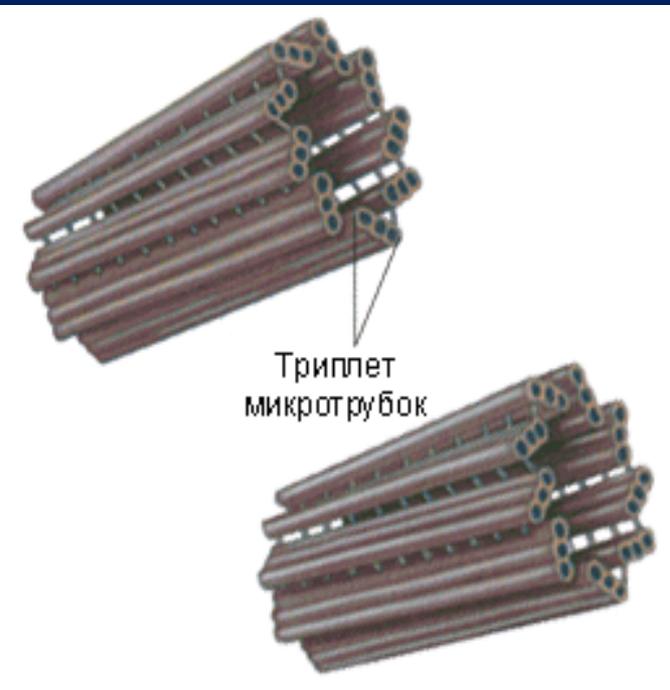


Неспособность удалять «изношенные» белки может приводить к развитию хронических заболеваний, таких как **болезнь Альцгеймера** -нейродегенеративное заболевание, при котором происходит потеря памяти.



Немембранные органеллы

центриоли

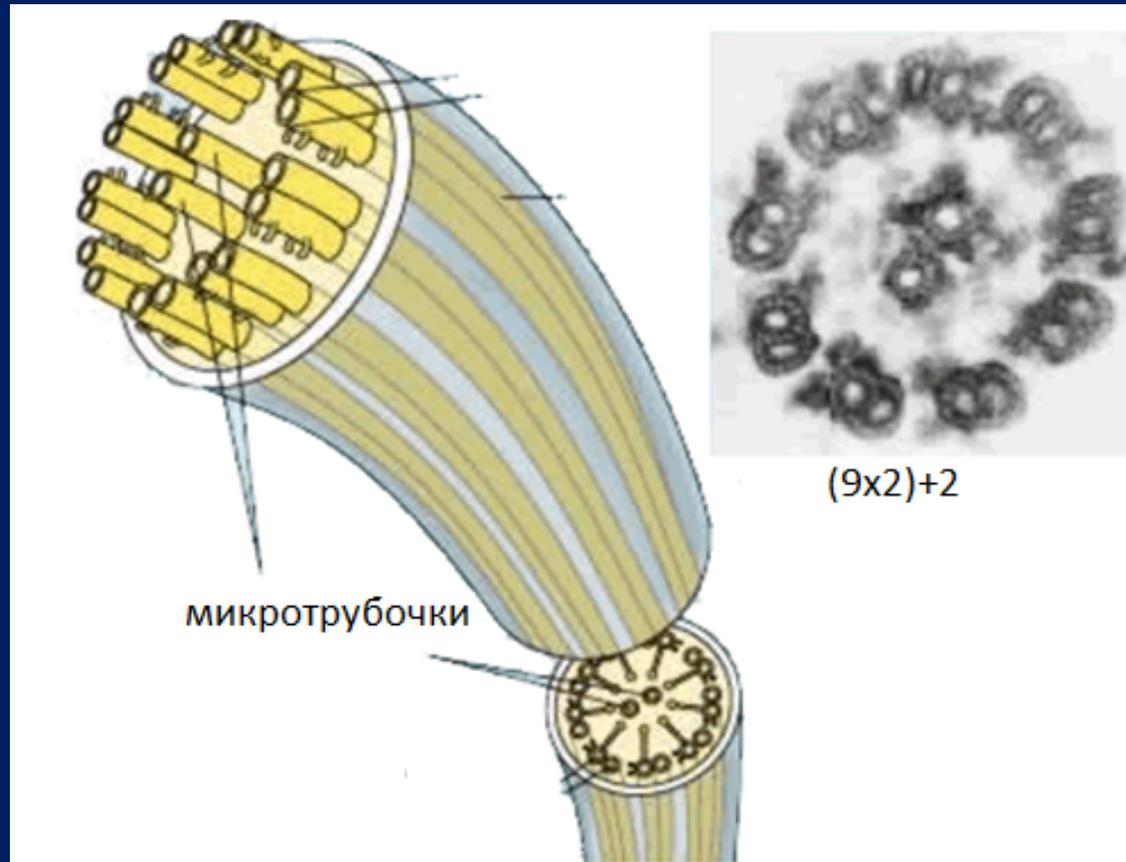


Функции

- обеспечение расхождения хромосом к полюсам клетки во время деления
- центр организации цитоскелета

Немембранные органеллы

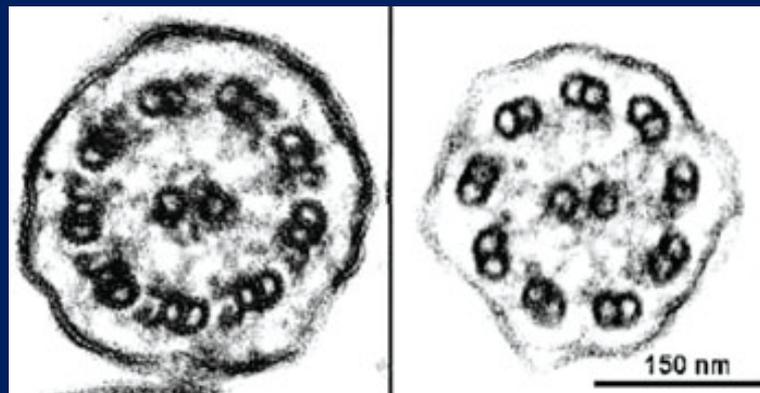
Жгутики и реснички



Функции

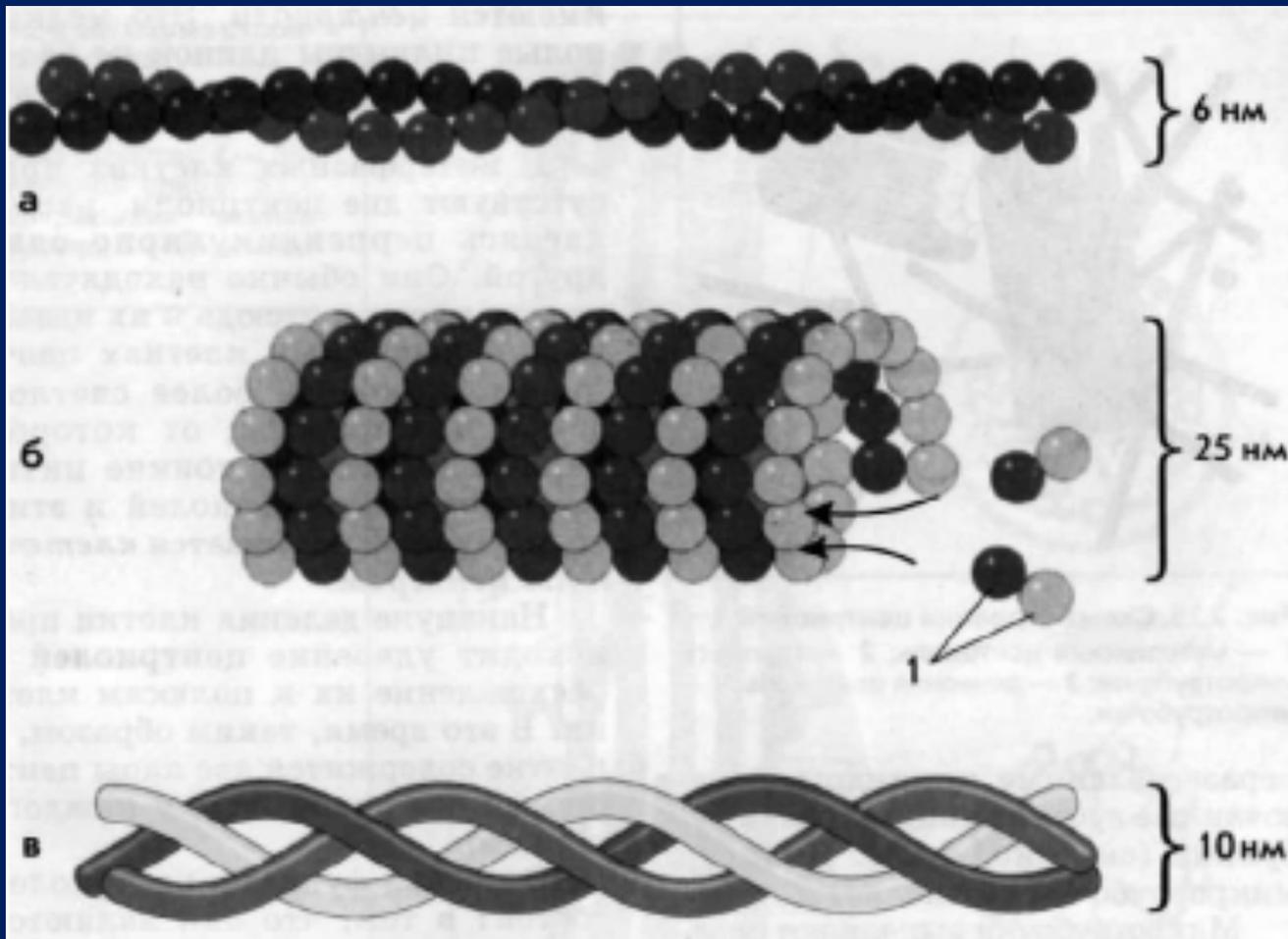
- органеллы движения

Пациенты с нарушениями в структуре ресничек (например, при **синдроме Картагенера**) предрасположены к инфекционным заболеваниям дыхательных путей, а лица мужского пола могут быть бесплодны из-за снижения подвижности сперматозоидов.



Электроннограммы ресничек в норме (слева) и при синдроме Картагенера (справа).

Схема строения филаментов:
а — актиновый микрофиламент;
б — микротрубочка;
в — промежуточный филамент



образование ядерной ламины микрофиламент
ламин А мутация в гене LMNA - заболевание
Хатчинсона-Гилфорда ускоренное старение

