

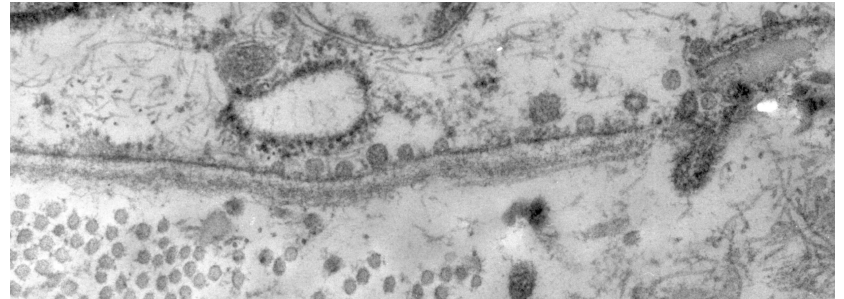
Функциональная морфология
аппарата внутриклеточного
переваривания и
энергетического аппарата.

Аппарат внутриклеточного пищеварения и детоксикации

- Эндосомы, лизосомы и пероксисомы.
- Функция аппарата внутриклеточного переваривания заключается в регулируемом расщеплении макромолекул внеклеточного и внутриклеточного происхождения и обезвреживании токсичных веществ.

Эндосомы

- Образуются в результате процесса *эндоцитоза*.



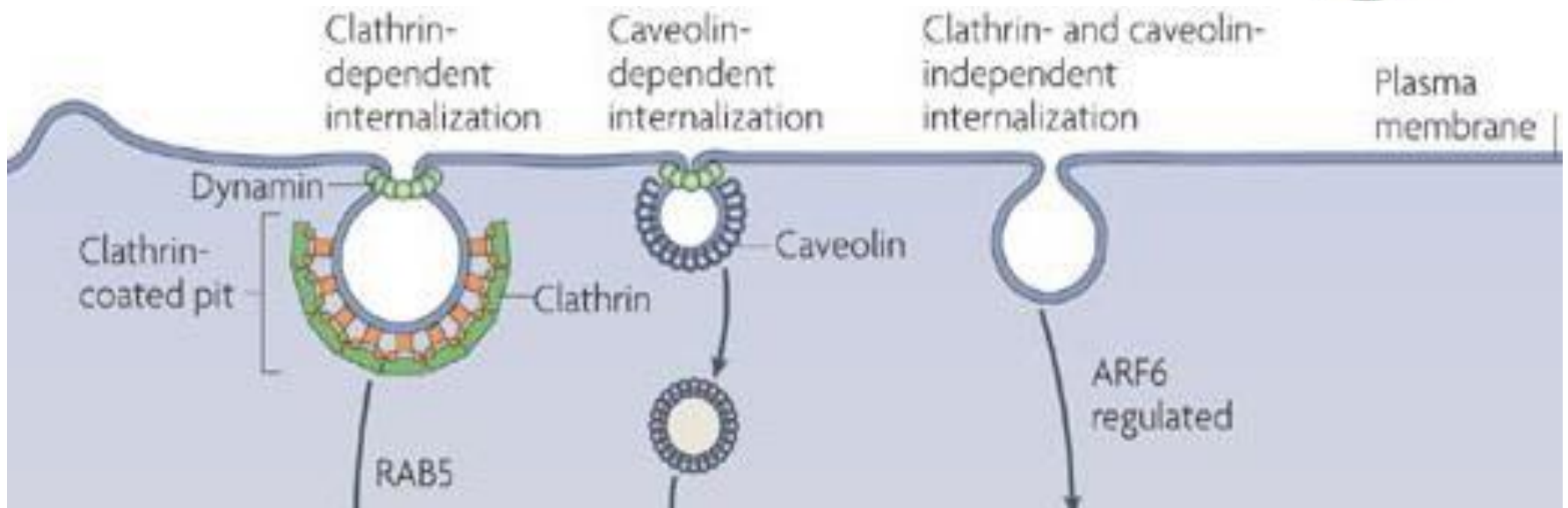
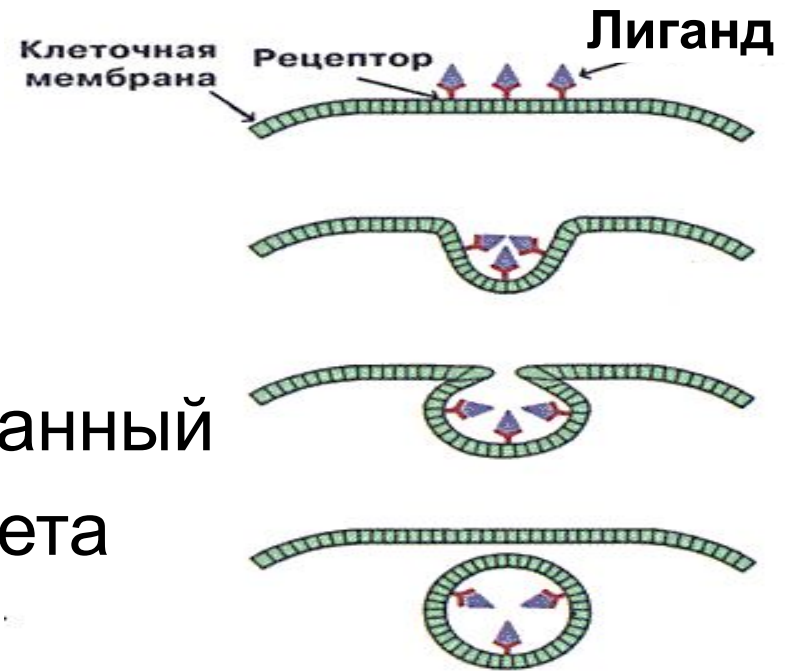
Эндоцитозные вакуоли (эндосомы) разделяют на:

1. ранние (периферические, $\text{pH} = 6,5$),
2. поздние (перинуклеарные, $\text{pH} = 5,5$).

Эндоцитоз

- вид активного транспорта,
с формированием
эндоцитозной везикулы.

- Всегда рецептор-опосредованный
- Всегда с участием цитоскелета

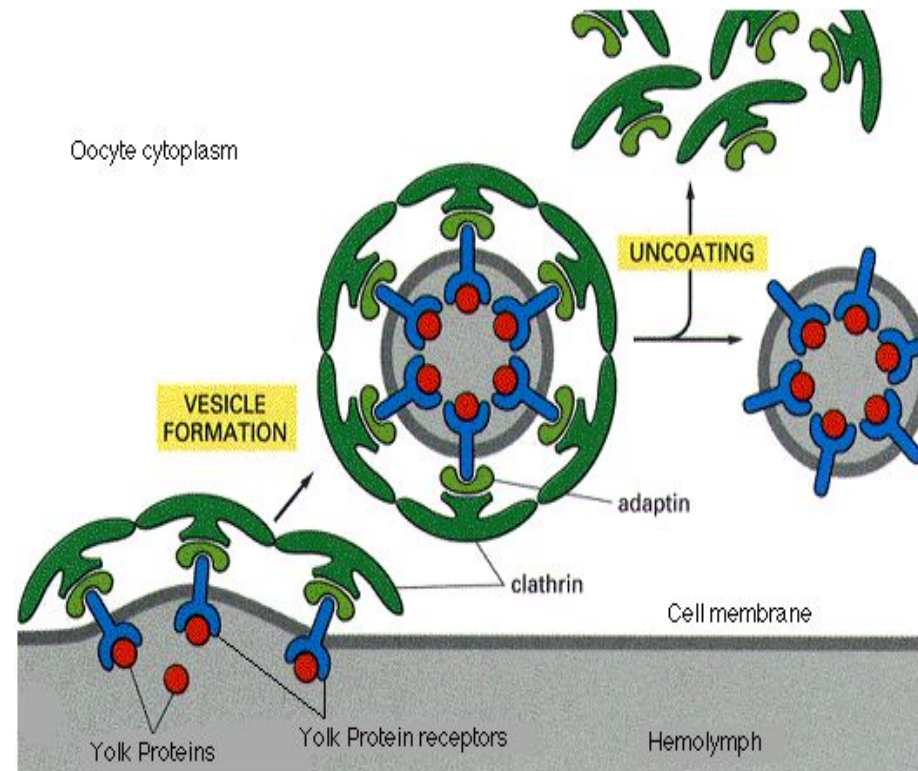


Окаймленные ямки

- эндоцитозная ямка, на цитоплазматической стороне которой полимеризовался клатрин.

Адаптин – белок, связывающий рецепторы с клатрином. AP-1, AP-2, AP-3 и AP-4.

Клатрин —
внутриклеточный белок
молекулы, которого
формируют тримеры.
В результате
полимеризации
тримеров клатрина
формируется замкнутая
трёхмерная сеть.



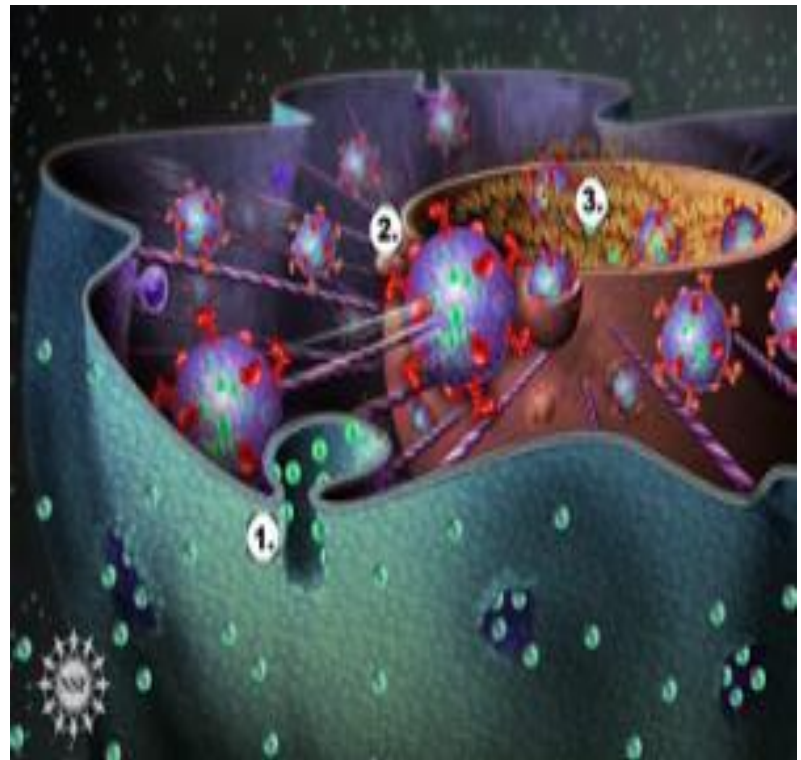
Эндосомы

-Мембрана содержит:

- протонный насос (\downarrow рН);
- рецепторы;
- транслоказы (белки-переносчики).

Функции эндосом:

- перенос макромолекул с поверхности клетки в лизосому.
- прелизосомальный этап разрушения веществ (разрушение комплексов рецептор-лиганд, денатурация белковых молекул).



Ранние эндосомы

- везикулы после отделения от плазмолеммы при завершения эндоцитоза. Располагаются субмембранно. Среда постепенно закисляется, активируются ферменты мембраны.

Поздние эндосомы

Формируются из ранних, располагаются в более глубоких слоях цитоплазмы, имеют кислое содержимое. Содержат вещества, которые должны быть перенесены в лизосому и полностью разрушены.

Гетероэндосома

– эндосома, содержащая материал захваченный извне.

В зависимости от поглощенного материала:

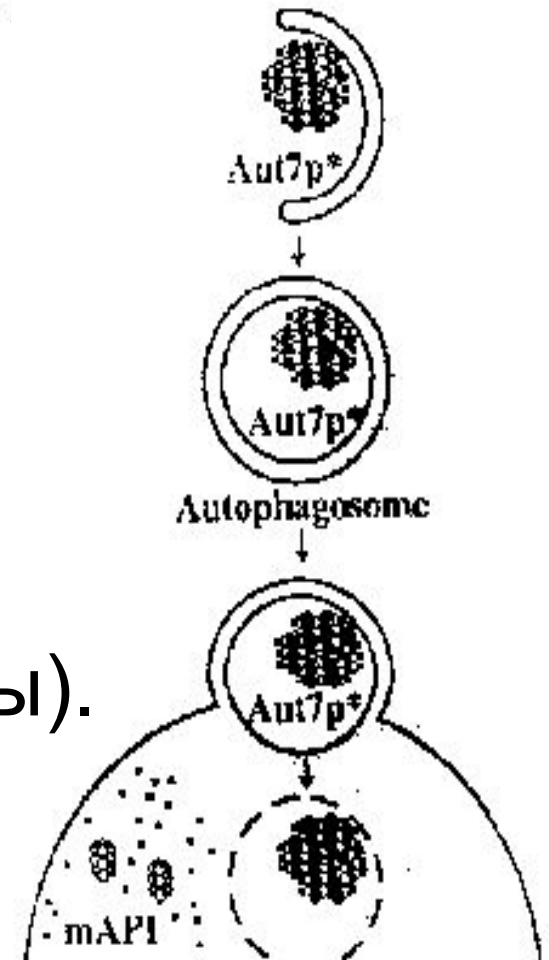
- Гетерофагосома
- Гетеропиносома

Аутоэндосома

– эндосома, содержащая собственные компоненты клетки.

Окружены двойной мембраной, образующейся из мембран ЭПР.

- Микроаутосома (биополимеры).
- Макроаутосома (органеллы).



Гидролазные пузырьки

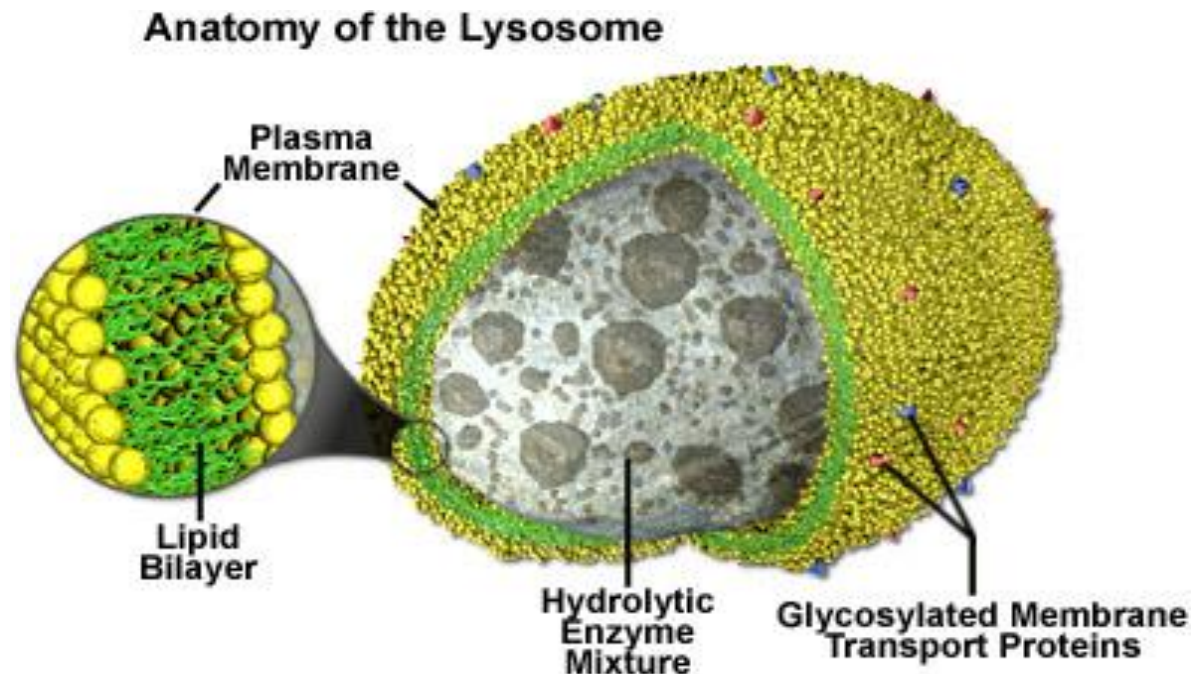
- мембранные органеллы (D 200-400 нм), содержащие неактивные гидролитические ферменты.
- ферменты синтезируются в грЭПР и переносятся в комплекс Гольджи, где упаковываются в мембрану.
- содержат кислые гидролазы (протеазы, нуклеазы, липазы, гликозидазы и др.)
- 20% ферментов связано с мембраной.
- 80% ферментов находится в полости.



Лизосомы

Описаны Christian de Duve в 1949 г.

- органеллы , участвующие в завершающих этапах внутриклеточной деградации молекул. Формируются путем слияния поздней эндосомы с гидролазным пузырьком.



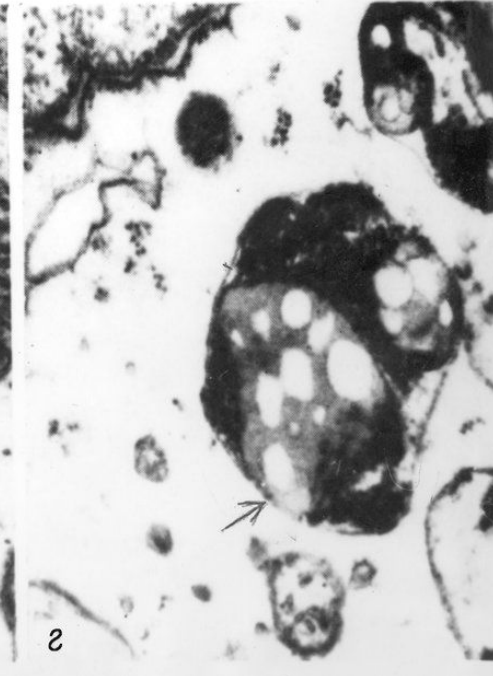
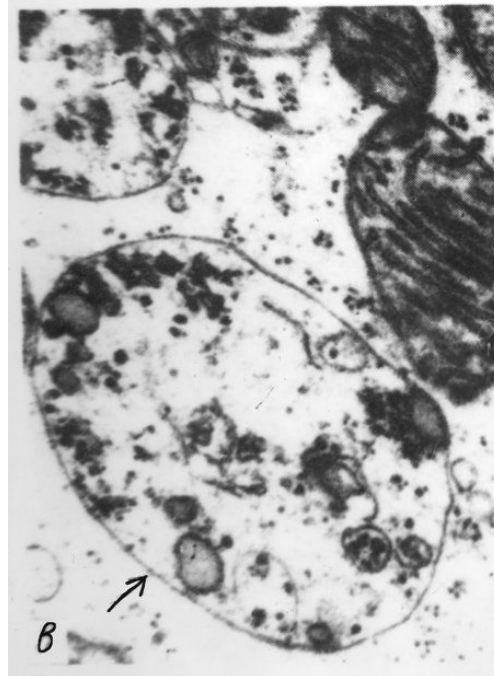
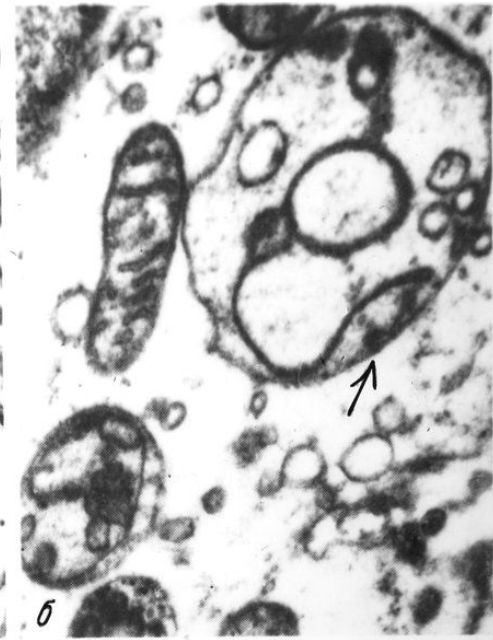
Классификация лизосом

1. Первичная лизосома - функционально не активна. Формируются в ПКГ, их маркерным ферментом является кислая фосфатаза, срок жизни до 30 суток.
2. Вторичная лизосома (пищеварительная вакуоль, аутофагосома, мультивезикулярное тельце) образуется путем слияния первичной лизосомы с эндоцитозной вакуолью, или отработавшими свой срок, внутриклеточными структурами. В них идет активное расщепление поступивших веществ.
3. Остаточные тельца - третичные лизосомы (телолизосомы), содержащие остатки непереваренного материала и пигмент липофусцин (пигмент старения или изнашивания).

Лизосомы

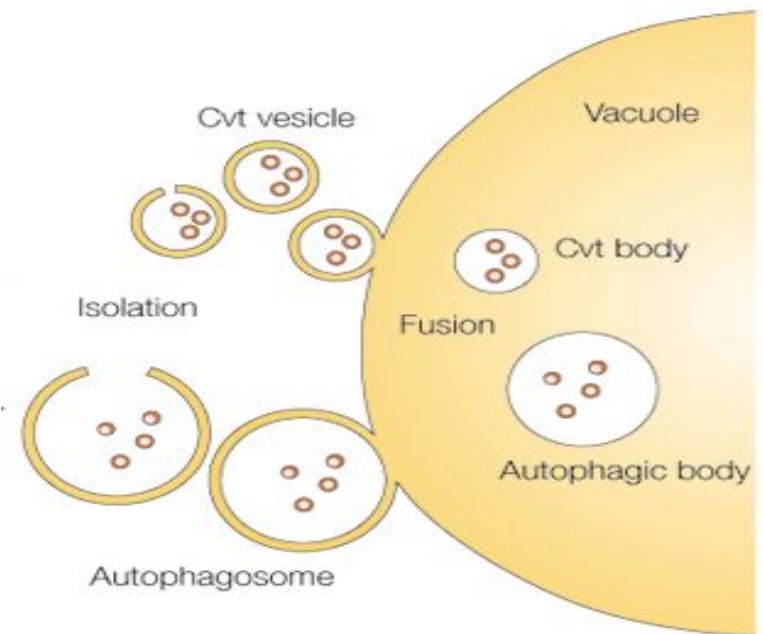
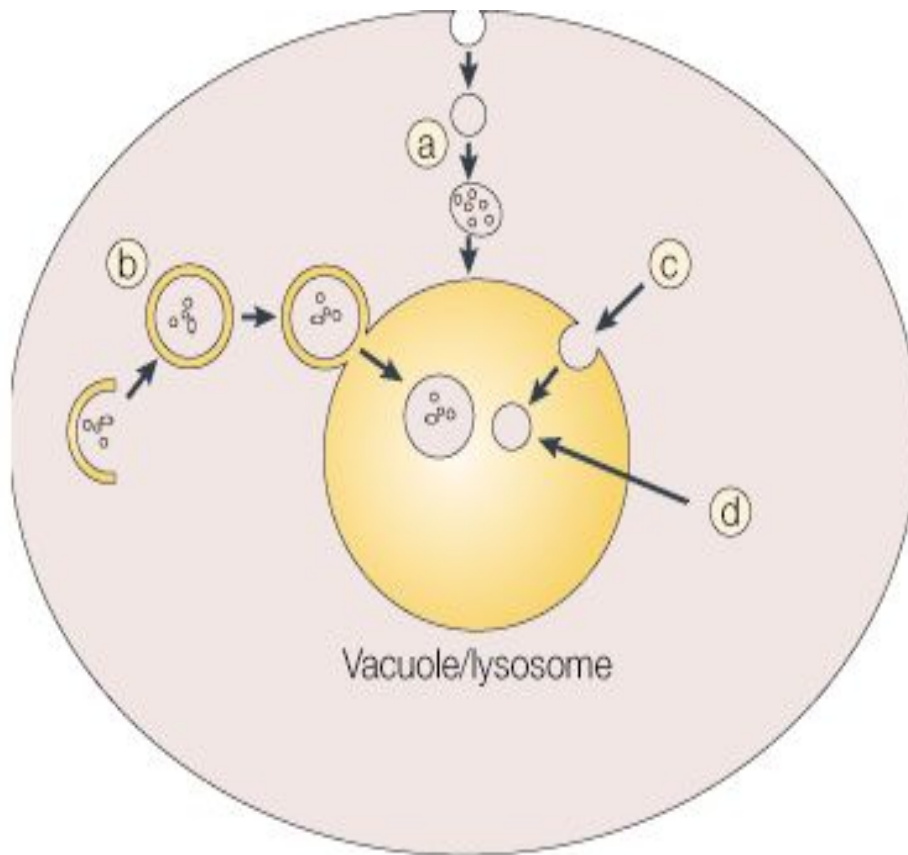
Виды лизосом (указаны стрелками):

- а) – первичные лизосомы,
- б) – вторичная лизосома (мультивезикулярное тельце);
- в) – вторичная лизосома (фаголизосома);
- г) – третичная лизосома.



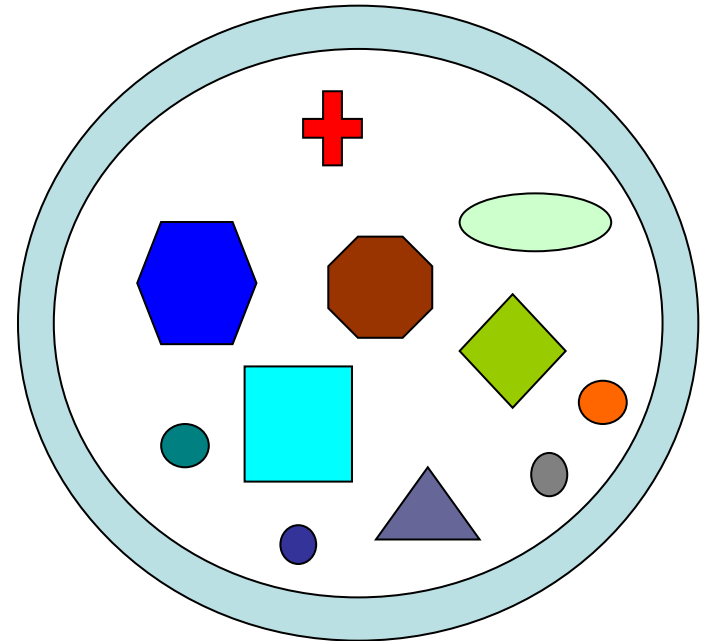
Мультивезикулярное тельце

- крупная (200-800 нм) сферическая везикула, содержащая меньшие везикулы.

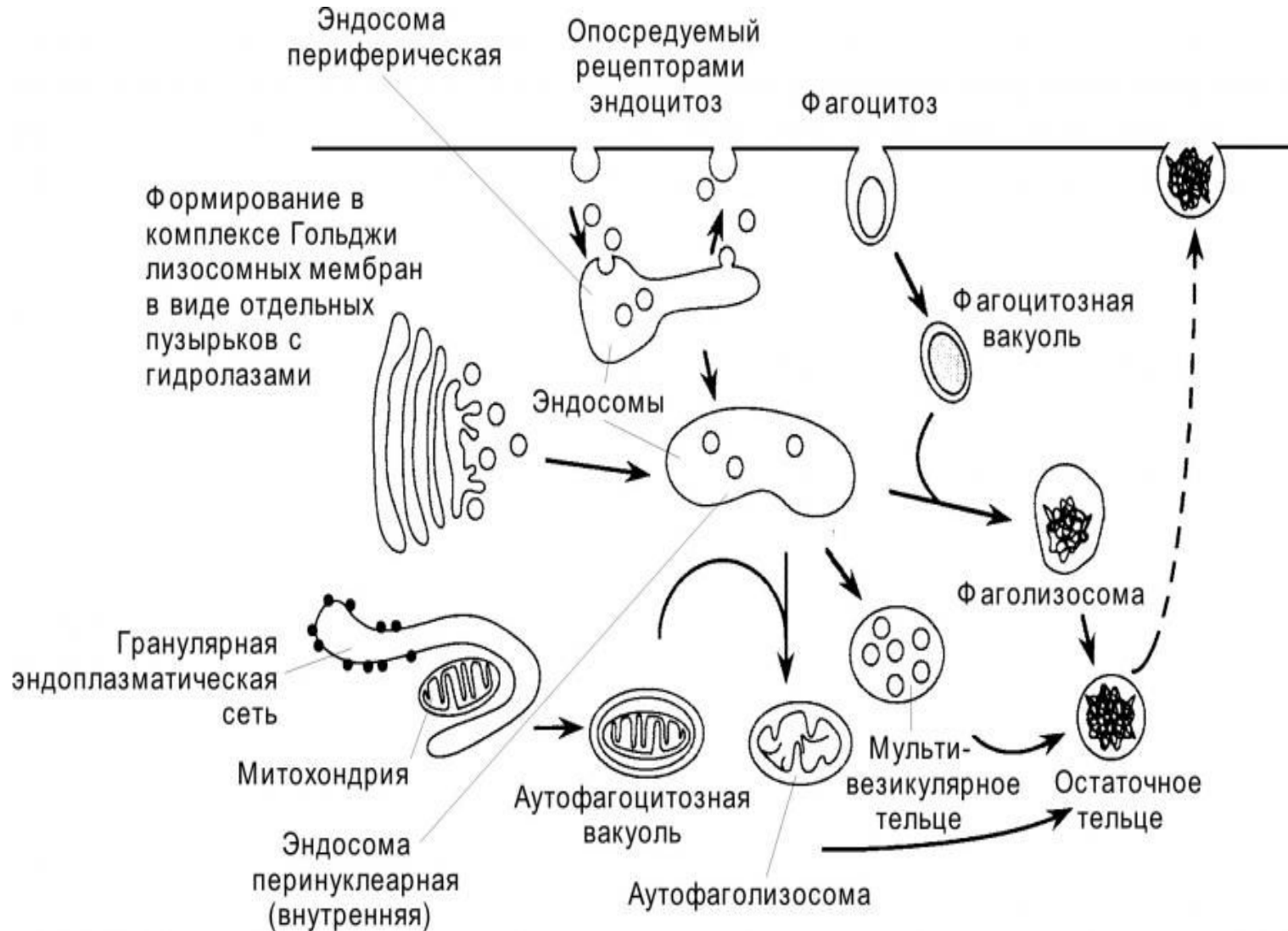


Остаточное тельце (телолизосома)

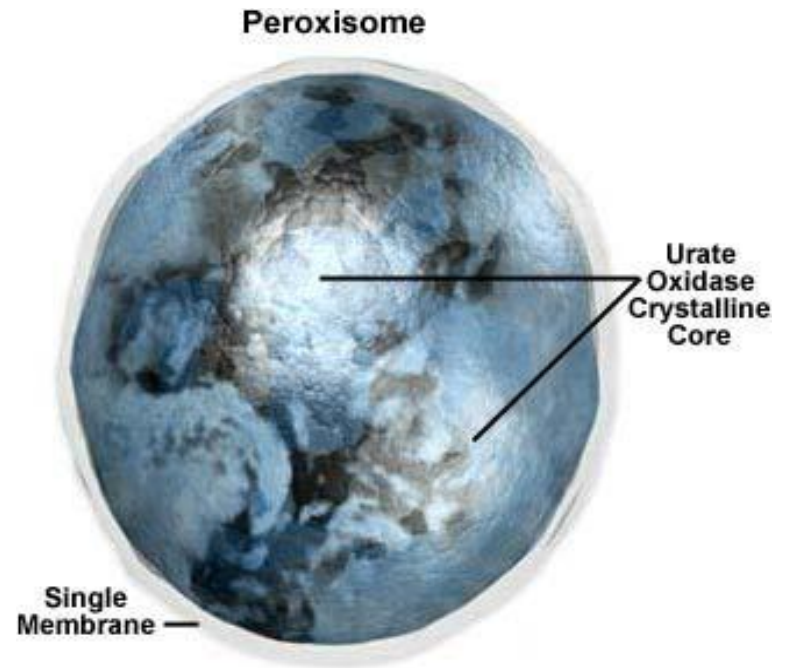
– лизосомы, содержащие непереваренный материал, который может храниться в клетке или экскретироваться.



Обобщенная схема аппарата внутриклеточного пищеварения



Пероксисома

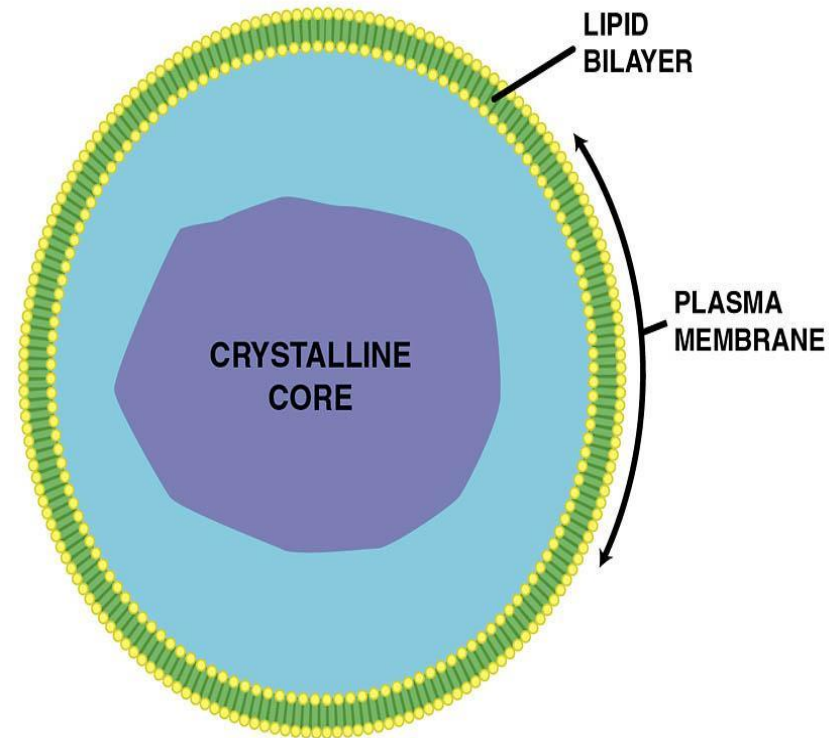


Сферические пузырьки
D 0,05-1,5 мкм,
окруженные мембраной,
с умеренно плотным
матриксом, содержащим
кристаллический кор (нуклеоид).

Пероксисомы

Мембрана содержит белки-переносчики и протонные насосы.

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



Кристаллический кор - конденсированные ферменты.

Образование и функция пероксисом

Формируются из цистерн ЭПС.

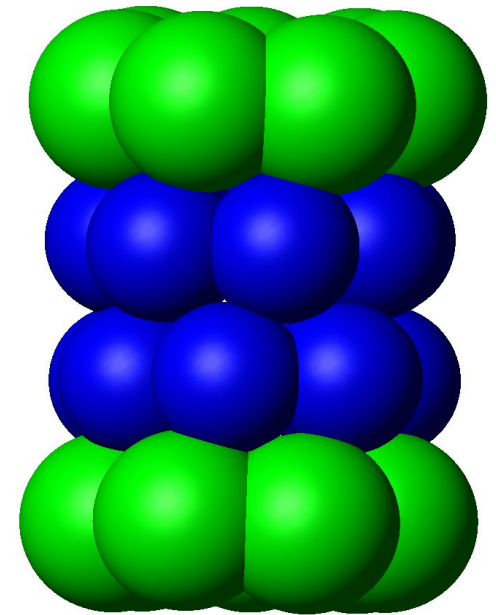
Время жизни 5-6 дней.

Функции пероксисом:

- Утилизация кислорода.
- Образование/разрушение H_2O_2 .
- Обезвреживание ксенобиотиков.
- Участие в расщеплении биополимеров.

Протеасома

- белковый комплекс, осуществляющий разрушение цитоплазматических белков.
- В эукариотических клетках протеасомы содержатся и в ядре и в цитоплазме клеток.
- В каждой клетке находится несколько тысяч протеосом
- Выглядит в виде емкости цилиндрической формы, собранной из колец. Внутри расположен канал, на поверхности которого находятся активные центры, расщепляющие белки. Снаружи этот канал закрыт торцевыми подвижными крышками.



Принцип работы протеасомы

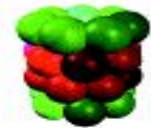
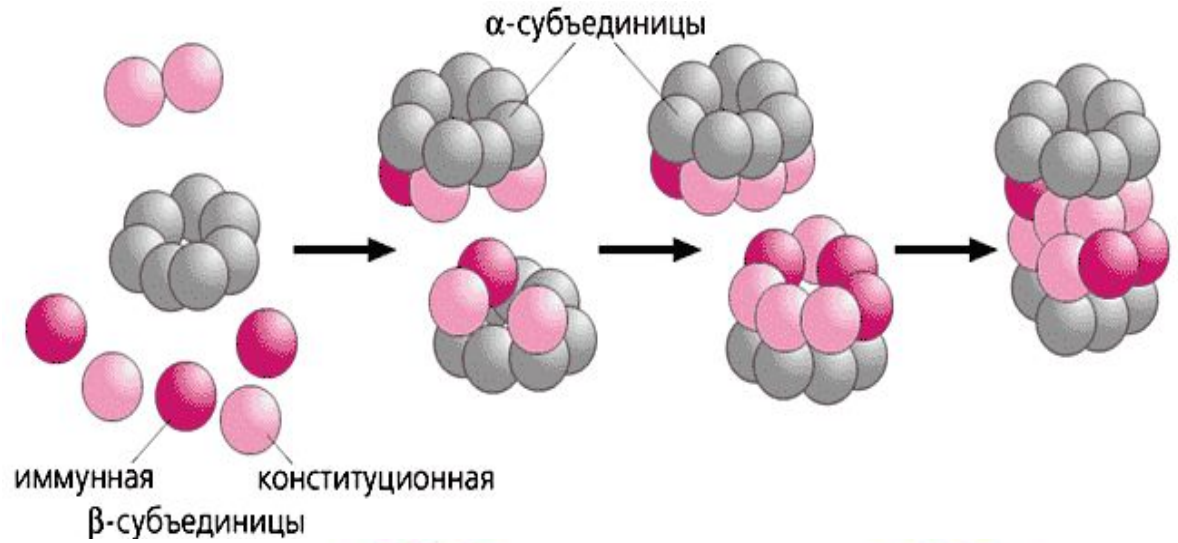
- Разрушение белков протекает в присутствии белка убиквитина (от лат. *ubique* – вездесущий).
- Перед тем как присоединиться к белку, который следует разрушить, убиквитин активируется с помощью специального фермента. На этой стадии требуется затрата дополнительной энергии, которую поставляет АТФ.
- Входя в протеасому, полимерная цепь уничтожаемого белка разворачивается и «протягивается» через центральный канал цилиндра, при этом она гидролизуется и распадается на мелкие звенья (иногда вплоть до отдельных аминокислот), которые выводятся из противоположного отверстия протеасомы. Сам убиквитин внутрь протеасомы не заходит, а после уничтожения отмеченной молекулы освобождается и начинает метить другую молекулу



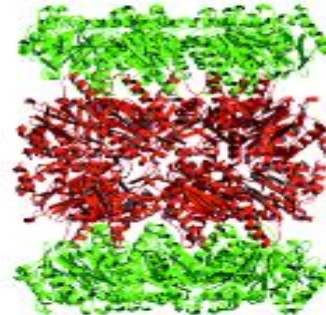
20S протеасома

Коровая частица,
700kDa.

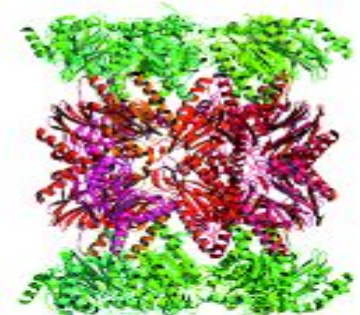
Обеспечивает
АТФ и убиквитин-
независимый
протеолиз.



E. coli



T. acidophilum



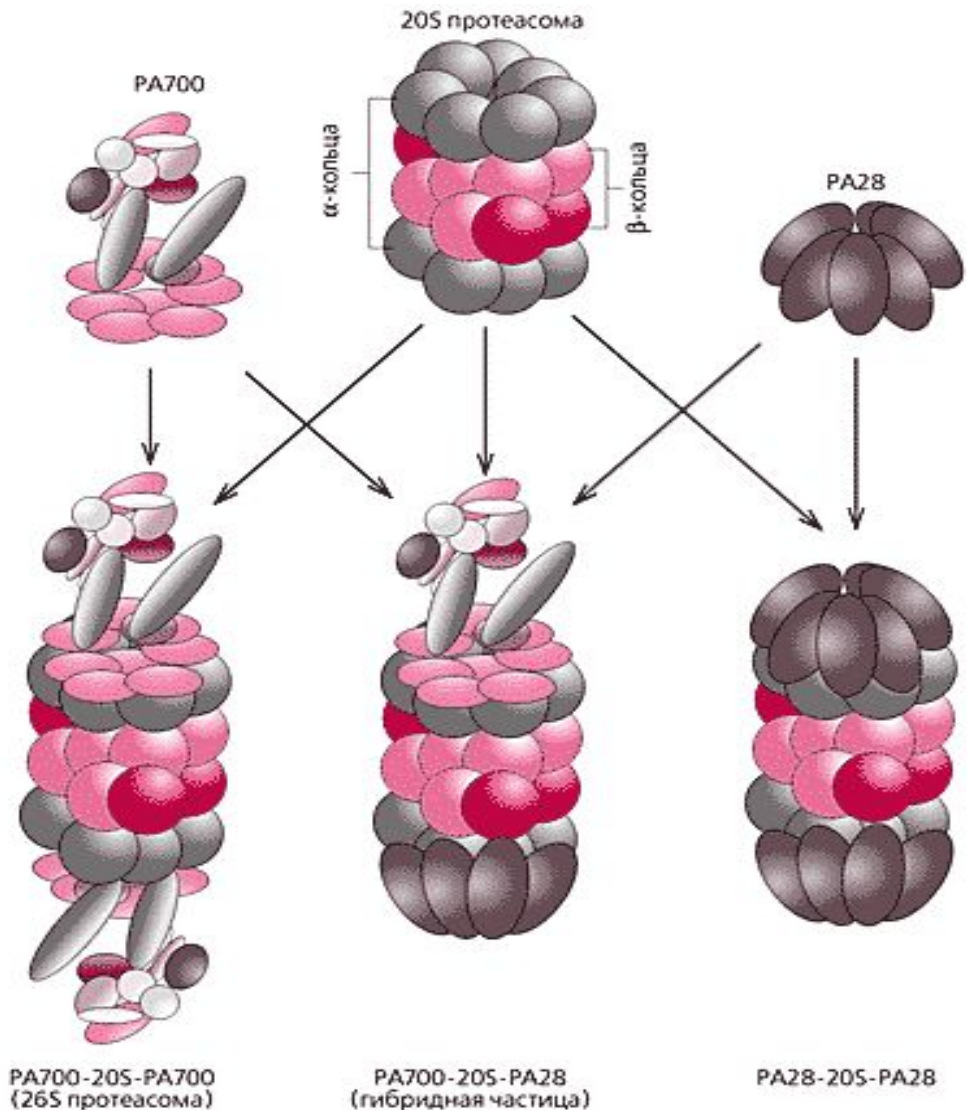
Yeast

26S протеасомы

$20S + 2 \cdot (19S) = 26S$

19S частица
служит для
распознавания
субстрата и
денатурации белка.

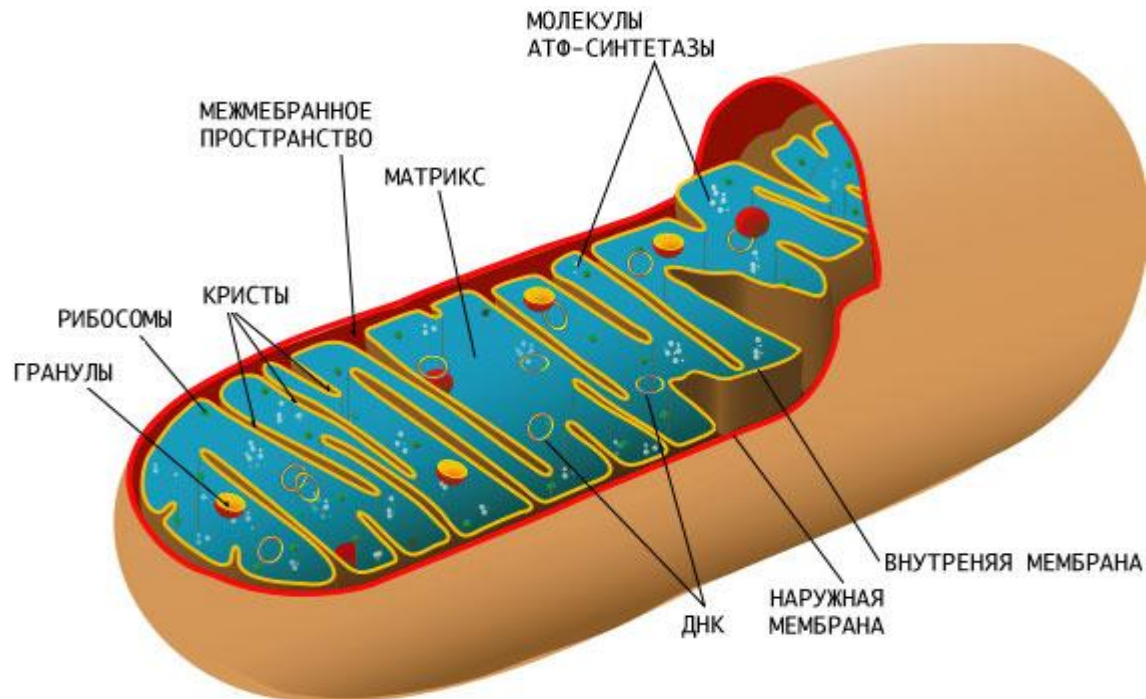
26S протеасома
обеспечивает АТФ-
и убиквитин-
зависимый
протеолиз.



Митохондрии (МТХ)

Описаны Келликером в 1850 г. в мышцах насекомых.

- мембранные органеллы, обеспечивающие клетки энергией АТФ, участвующие в синтезе стероидов, окислении жирных кислот и синтезе нуклеиновых кислот.



Размер и форма митохондрий

Диаметр 0,2-2 мкм.

Длина 2-10 мкм.

Форма:

- сферическая,
- эллиптическая,
- палочковидная,
- нитевидная.



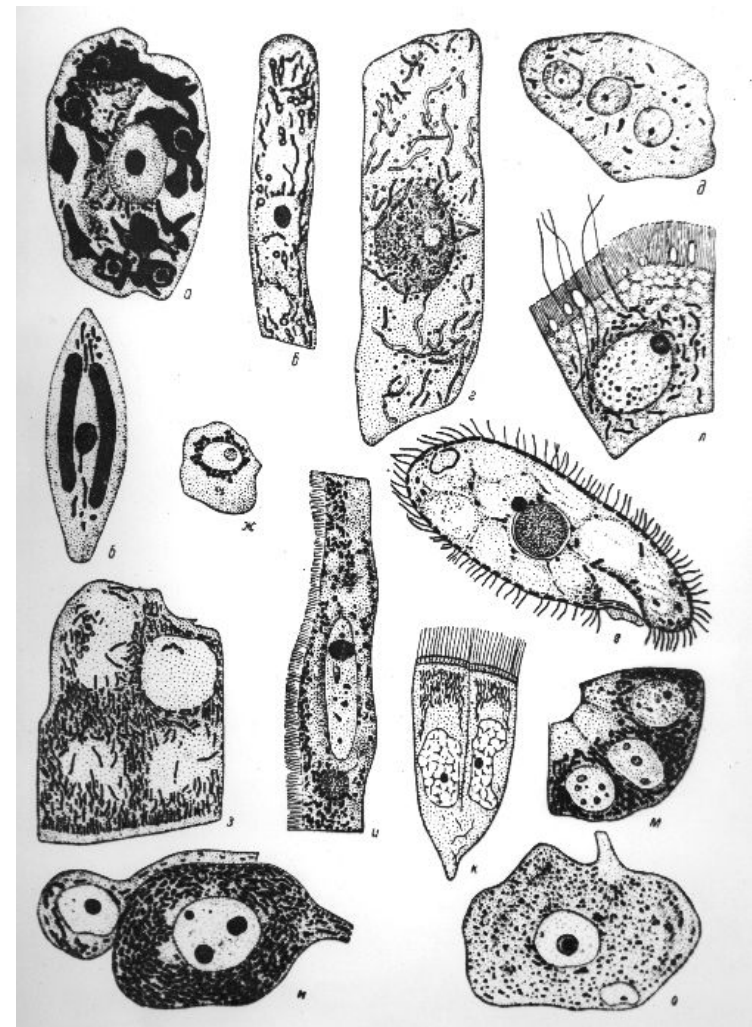
Количество варьирует в широких пределах.

Закономерности расположения в клетке

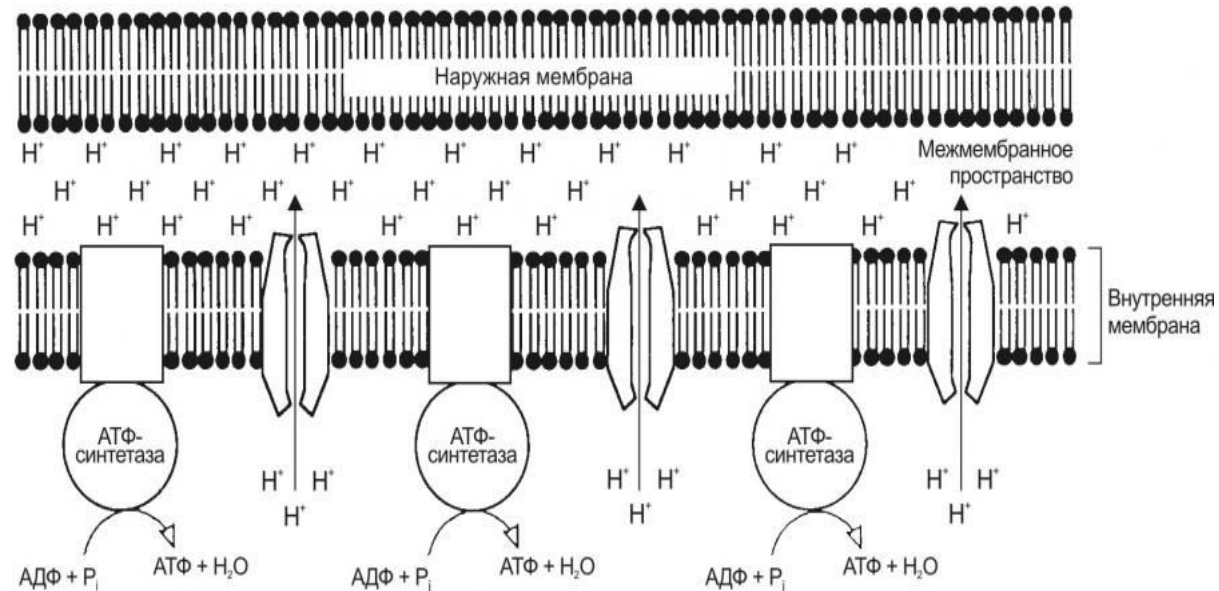
- Совокупность всех митохондрий клетки называется **хондриом**.

В цитоплазме могут располагаться диффузно, однако обычно сосредоточены в участках максимального потребления энергии:

1. Вблизи миофибрилл;
2. Вблизи ядра;
3. Подмембранно:
 - в области расположения ионных насосов;
 - у основания органелл движения (жгутиков, ресничек);



Строение МТХ



- Под электронным микроскопом митохондрии состоят из:
 1. Наружной мембраны;
 2. Межмембранного пространства (ММП);
 3. Внутренней мембраны;
 4. Митохондриального матрикса.

Наружная митохондриальная мембрана

- Содержит большое количество транспортных белков.
- Имеет поры, образованные белками поринами.
- Небольшое количество ферментов.
- Рецепторы.



Наружная мембрана МТХ

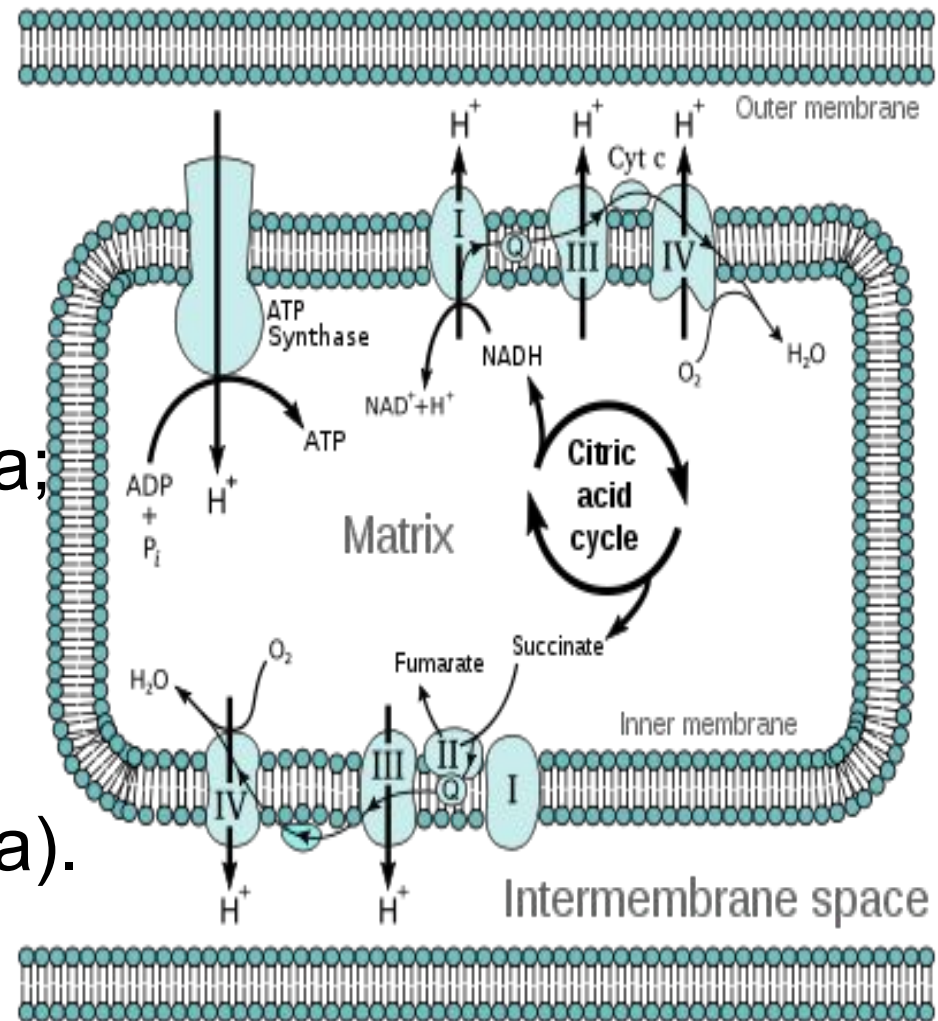
- Наружная мембрана митохондрий - это элементарная или полная биологическая мембрана (сходная с плазмолеммой).
- Ее толщина около 7 нм, она не бывает связана ни с какими другими мембранами цитоплазмы и замкнута сама на себя, так что представляет собой мембранный мешок.
- Она обладает высокой проницаемостью за счет большого количества транспортных белков.

Межмембранное пространство

- Отделяет внутреннюю мембрану от наружной
- Ширина - 10 - 20 нм,
- Временно содержатся транспортируемые вещества, в т.ч. протоны.

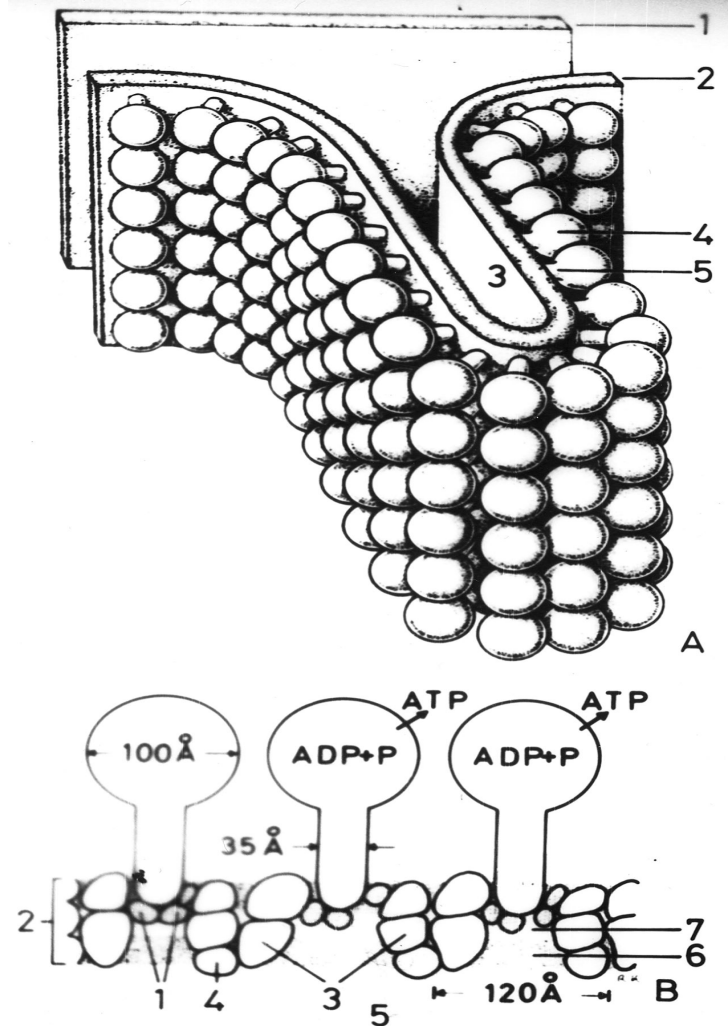
Внутренняя митохондриальная мембрана

- Белки переносчики.
- Насосы.
- Дыхательная цепь:
 - I. NADH-дегидрогеназа;
 - II. Сукцинатдегидрогеназа;
 - III. КоQH₂-дегидрогеназа;
 - IV. Цитохромоксидаза;
 - V. АТФ-синтаза (синтетаза).



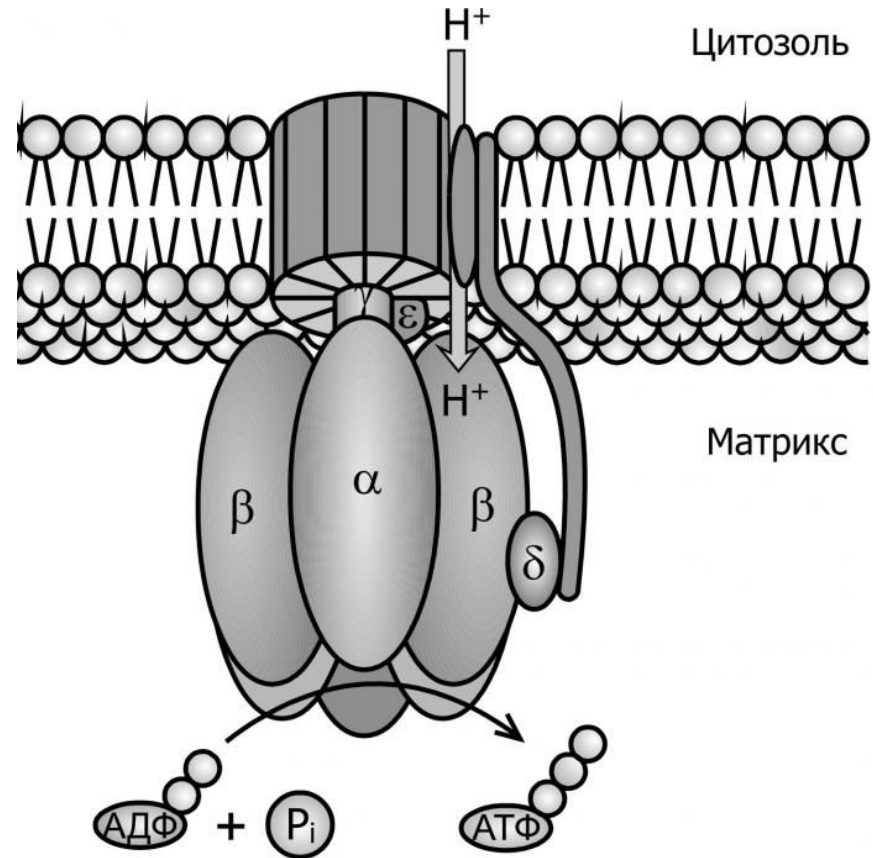
Внутренняя мембрана МТХ

- Внутренняя мембрана обладает низкой проницаемостью и образует *кristы* (складки, впячивания) расположенные поперечно или продольно длиннику митохондрии.
- На внутренней поверхности внутренней мембраны находятся грибовидные частицы (элементарные частицы, оксисомы, F1 — частицы), состоящие из головки (фермент синтеза АТФ — АТФ-синтетаза), ножки (F0 — частица, H⁺ - канал) и основания (электрон-транспортная цепь, состоящая из белков цитохромов), в которых расположены четыре комплекса ферментов сопряжения окисления и фосфорилирования и осуществляется синтез АТФ из АДФ.



АТФ-синтаза

- При достижении определенной концентрации протонов в межмембранном пространстве комплекс АТФ-синтазы начинает транспортировать протоны обратно в матрикс, при этом превращает энергию протонного градиента в макроэргическую связь: образует АТФ из АДФ и неорганического фосфата.
- Т.о. АТФ-синтаза сопрягает окислительные процессы с синтетическим - с фосфорилированием АДФ.



Терморегуляторная функция МИТОХОНДРИЙ

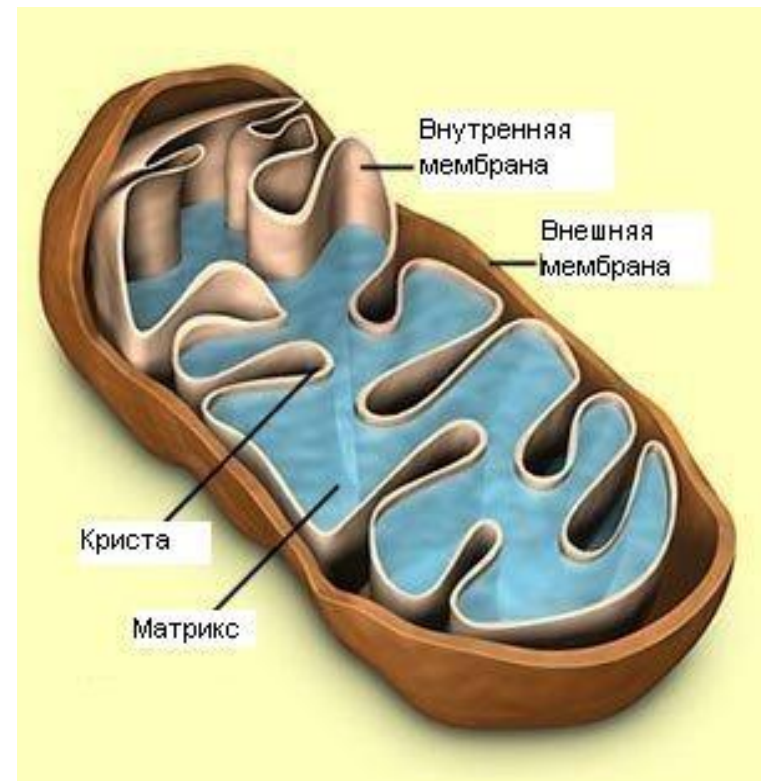
На синтез АТФ расходуется \approx 40-45% энергии электронов, переносимых по ЦПЭ. 25% тратится на активный транспорт веществ через внутреннюю мембрану митохондрий. Остальная часть энергии рассеивается в виде тепла и поддерживает температуру тела постоянной.

Адиipoциты бурой жировой ткани содержат большое количество митохондрий. 10% белков внутренней мембраны их митохондрий приходится на термогенин. Термогенин является антипортером АТФ/АДФ, а также транспортером анионов жирных кислот.

Митохондриальный матрикс

Коллоидный раствор, в котором находятся митохондриальные рибосомы, ДНК, гранулы, а также ионы, нуклеиновые кислоты, полисахариды, липиды, белки, витамины и др.

В матриксе содержится большинство ферментов цикла Кребса, цикла синтеза мочевины, β -окисления жирных кислот, белкового синтеза.



Митохондриальные рибосомы

Белки рибосом лишь частично синтезируются в самой митохондрии. Они мельче, чем рибосомы эукариот.

Отличаются количеством и составом рРНК и белков.



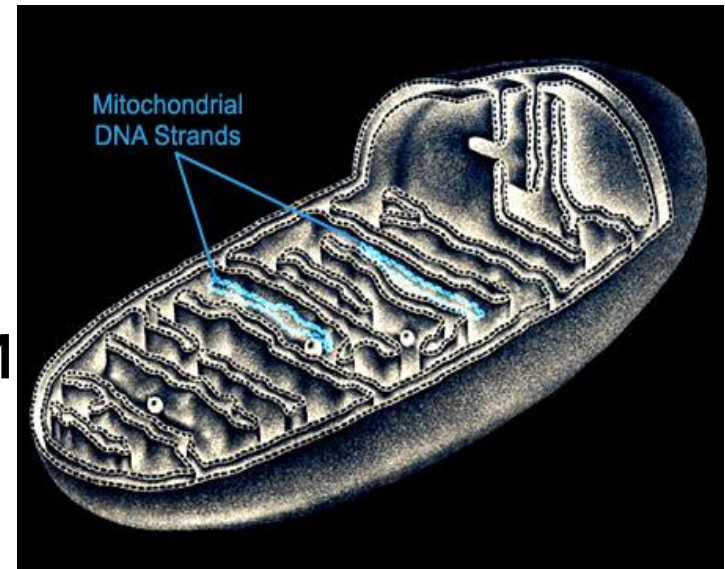
Митохондриальные гранулы

Частицы диаметром 20-50 нм,
образованные солями Са, Mg и другими
двухвалентными катионами.

Функция гранул заключается в
депонировании ионов кальция.

Митохондриальная ДНК (мтхДНК)

В каждой митохондрии имеется 2-20 молекул. Имеет строение замкнутой (кольцевой) двойной спирали и характеризуется низким содержанием некодирующих последовательностей, особенностями генетического кода и отсутствием связи с гистонами. Репликация мтхДНК происходит вне зависимости от репликации ядерной ДНК.



Митохондриальный геном («47 хромосома»)

Обеспечивает синтез $\approx 5\%$ митохондриальных белков (белки электронтранспортной цепи и некоторые ферменты синтеза АТФ). Синтез остальных необходимых белков кодируется ядерной ДНК, которые транспортируются в неё через мембраны. Содержит 37 генов. мтхДНК также кодирует рРНК и тРНК.

Наследование происходит по материнской линии.

Жизненный цикл митохондрий

Митохондрии функционируют ≈ 10 суток, так как постоянно подвергаются окислительному стрессу (образуют большое количество биоокислителей при транспорте электронов)

Разрушение происходит путем аутофагии, за счет образования аутофагосом и последующим их слиянием с гидролазными пузырьками с формированием аутофаголизосом.

Образование митохондрий

Новые митохондрии образуются в результате деления предшествующих:

- Перешнуровка;
- Почкование;

Делению митохондрий предшествует репликация мтхДНК и увеличение количества рибосом.

Происхождение митохондрий

- 5. Ядро;
- 6. Митохондрия;
- 7. Хлоропласт.



Функции митохондрий

- Основная функция- энергетическая (синтез АТФ)
- Дополнительные функции:
 1. термогенез (в бурой жировой ткани за счет разобщения процессов окисления и фосфорилирования),
 2. участие в синтезе стероидных гормонов (клетки надпочечников, семенников, яичников),
 3. образование воды и углекислого газа,
 4. регуляция внутриклеточной концентрации кальция (особенно в немышечных клетках).

A large, diverse collection of food items is arranged in a circular pattern on a white background. The items include various fruits like apples, oranges, grapes, and strawberries; vegetables like broccoli, carrots, and bell peppers; grains like rice, pasta, and bread; and meats like chicken, fish, and beef. There are also dairy products like cheese and eggs, and other items like sushi, pizza, and ice cream. The text "Благодарю за внимание!" is overlaid in the center of the arrangement.

Благодарю за внимание!