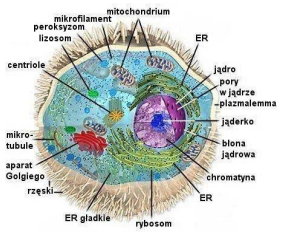
Cytologia



Definicja komórki

- **Komórka** jest najmniejszą strukturalną jednostką protoplazmy, która może względnie niezależnie wykonywać funkcje związane z podtrzymywaniem życia. Ciągłość wykonywania takich funkcji w kolejnych pokoleniach komórek decyduje o trwałości ich form i dokonuje się dzięki materiałowi genetycznemu znajdującemu się w jądrze komórkowym.

Budowa fizyko – chemiczna komórek

- Woda – ok. 70%
- Związki chemiczne rozpuszczalne w wodzie (roztwory związków małocząsteczkowych + roztwory koloidalne w postaci żelu i zolu).

Lepkość komórki (główna cecha fizyczna komórki) zależy od wzajemnego stosunku roztworów w stanie żelu i zolu.

Budowa fizyko – chemiczna komórek

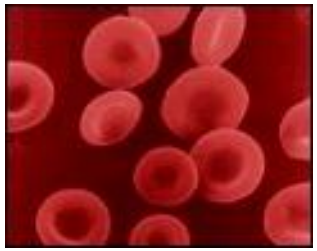
- Roztwory krystaliczne komórki są odpowiedzialne za ciśnienie osmotyczne, które jest ważną cechą fizyczną komórek. W większości komórek wynosi 280 – 320 mOsm (miliosmoli).
- Główne kationy komórek:
  - K^+ (140 mmol/l)
  - Na^+ (10mmol/l)

  odwrotnie w płynie tkankowym otaczającym komórki

Budowa fizyko – chemiczna komórek

- Główne aniony komórek:
  - HCO_3^-, HPO_4^-, SO_4^- oraz niektóre białka.
- Głównym anionem płynu tkankowego jest Cl^-.
- Powierzchnia komórek - warstwa glikoprotein, białek i węglowodanów, która nadaje komórce ładunek elektryczny ujemny.

- Komórki organizmu przybierają bardzo różne kształty. Komórki zawieszone w płynach (komórki krwi) są zazwyczaj kuliste,



natomiast komórki układów zwartych (tkanka nabłonkowa) na przekroju mają kształt wieloboków.

- Wielkość komórek mieści się w szerokich granicach. Najmniejsze to niektóre komórki móżdżku o średnicy ok. 4 μm, a najwięke - komórka jajowa – 100 μm i komórki piramidalne kory mózgowej – 150 μm.

Błona komórkowa

- Podstawowym elementem strukturalnym błon biologicznych są lipidy, w głównej swej masie zaliczane do fosfolipidów - (reszta fosforanowa fosfolipidów posiada właściwości hydrofilowe)
- W komórkach ssaków znajduje się dość istotna ilość cholesterolu (33%) - (grupa hydroksylowa cholesterolu posiada właściwości hydrofilowe) oraz nieznaczna ilość sfingolipidów i glikosfingolipidów.
- Wszystkie te substancje charakteryzują się **amfipatyczną** tzn. dwoistą budową tzn, że każdy z wymienionych lipidów wykazuje właściwości **hydrofilowe** i **hydrofobowe**.

W komórce wyróżnia się 2 części składowe: cytoplazmę i jądro komórkowe.

CYTOPLAZMA + JĄDRO KOMÓRKOWE = PROTOPLAZMA

Jądro

- Materiał genetyczny (głównie DNA) komórek zawiera informacje, według których ustalane są ich budowa i funkcja. Komórki bez jąder mogą żyć i funkcjonować przez pewien czas, dzięki zgromadzonym materiałom powstałym w obecności jądra, nie mogą jednak rozmnażać się i przekazywać swoich cech następnym pokoleniom.

Cytoplazma

- Organella komórkowe
  - błona komórkowa
  - siateczka sródplazmatyczna
    - gładka
    - ziarnista (szorstka – ergastoplazma)
  - aparat (kompleks) Golgiego
  - centrum komórkowe, cytocentrum, centrosom
  - mitochondria
  - lizosomy
  - peroksysomy

Cytoplazma

- CYTOSZKILELET
  - Filamenty cienkie
  - Filamenty pośrednie
  - Mikrotubule

Cytoplazma

- Wtręty cytoplazmatyczne
  - wydzieliny (sekrety, inkrety)
  - substancje zapasowe (białka, glikogen. tłuszcze)
  - barwniki endogenne (melanina, lipofuscyna, hemoglobina i jej pochodne)
  - barwniki egzogenne (leki, lipochromy – karoten)
  - wtręty nieorganiczne (Ca, K)
- **Cytoplazma podstawowa CYTOZOL**

Błony biologiczne
w komórkach eukariotycznych

Błona komórkowa
(plazmalemma)

Błony wewnątrzkomórkowe

Siateczka śródplazmatyczna
Aparat Golgiego
Lizosomy
peroksysomy
Endosomy
Pęcherzyki transportowe
Otoczka jądrowa
Błony mitochondrialne

Błona komórkowa

Amfipatyczna budowa budowa cząsteczek lipidowych powoduje spontaniczną ich organizację w środowisku wodnym w formę 2 – molekularnej warstwy, w której część hydrofobowa „chroniona" jest przez usytuowane w stronę środowiska wodnego hydrofilowe fragmenty cząsteczek lipidowych. Ostateczna organizacja błony lipidowej powoduje, że ma ona dwie hydrofilowe powierzchnie oddzielone hydrofobowym rdzeniem – nieprzepuszczalność dla cząsteczek rozpuszczalnych w wodzie.

'"**Błona biologiczna**"', inaczej biomembrana, kompleks białkowo-lipidowy będący jedną z podstawowych struktur budowy komórki organizmów prokariotycznych i eukariotycznych.

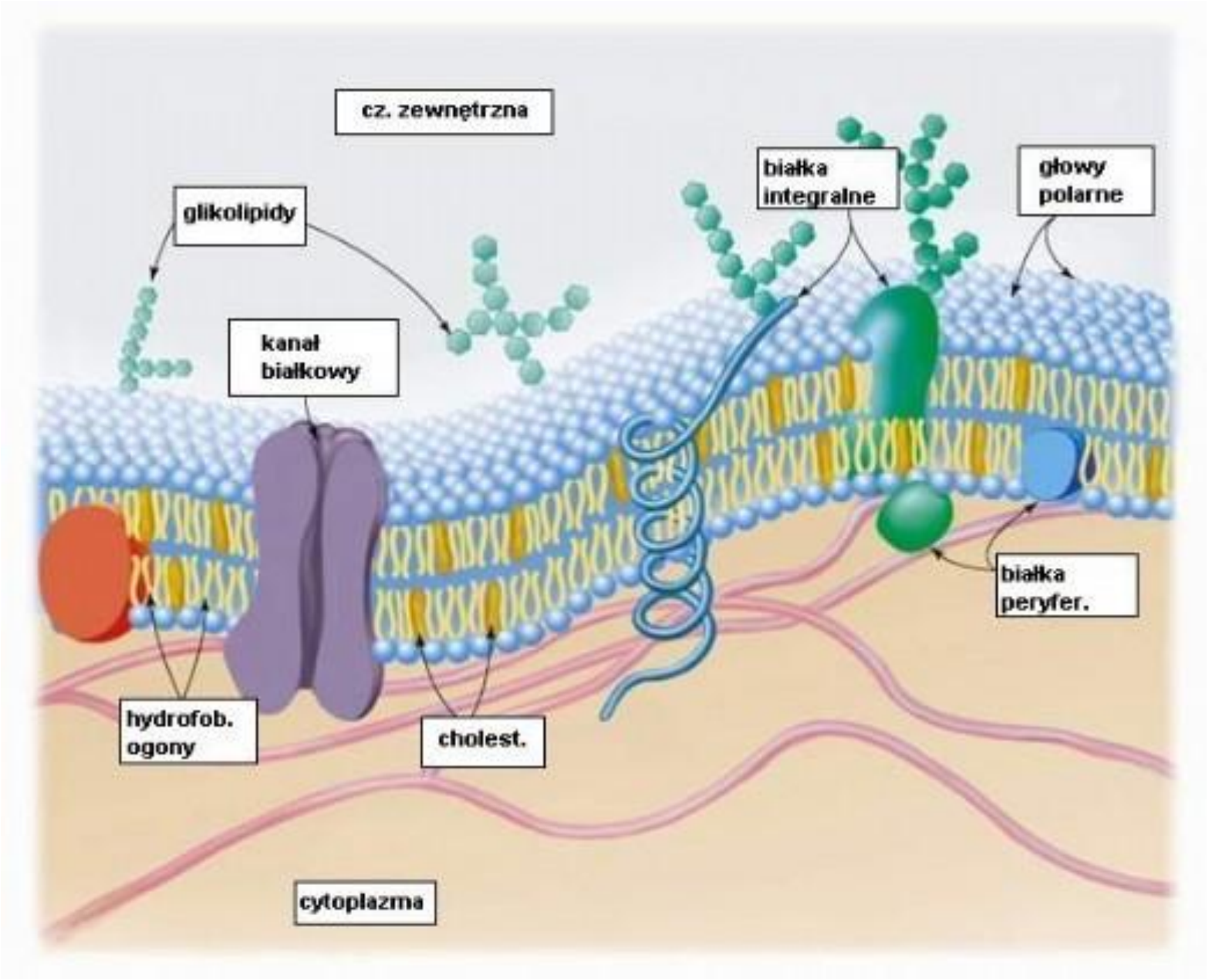
Błonę biologiczną charakteryzują:

Płynność

półprzepuszczalność

asymetria;

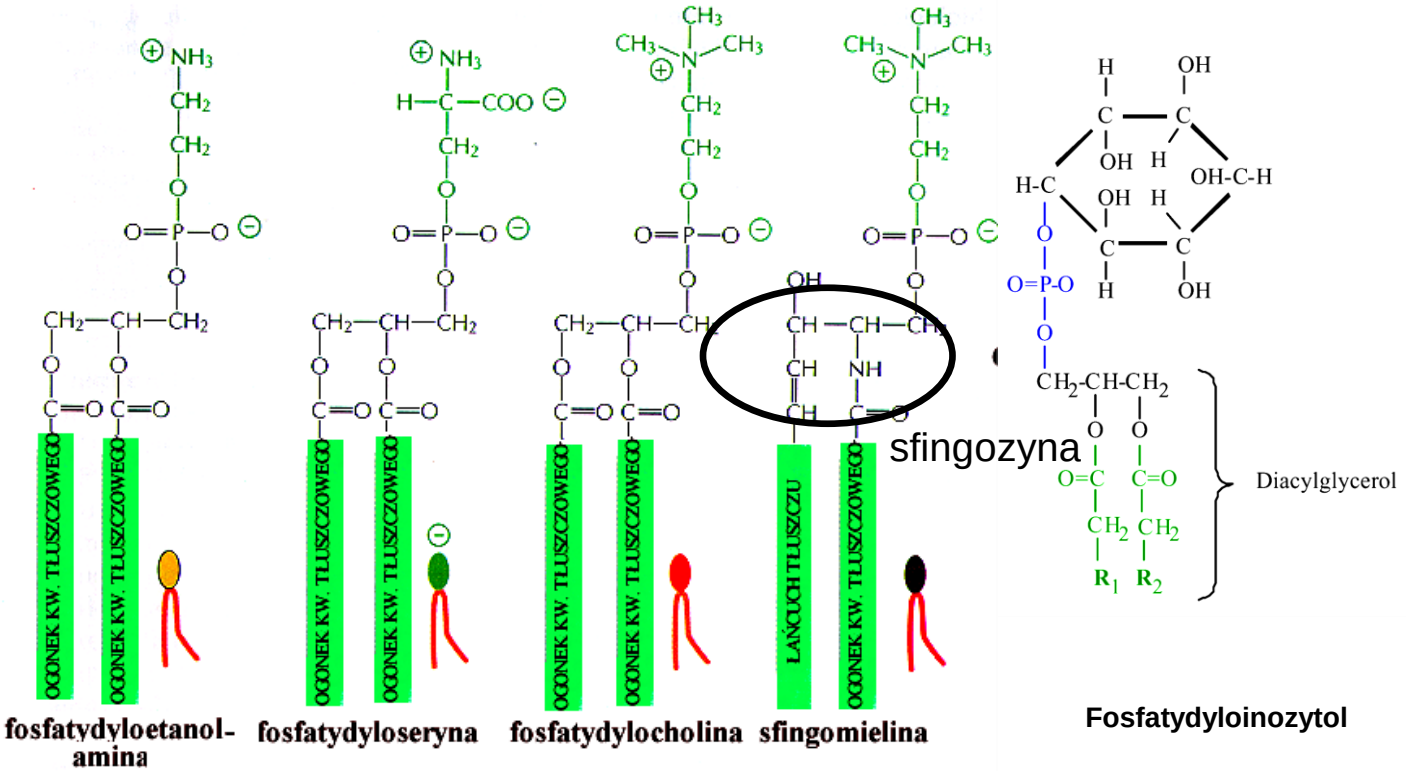
Charakterystyczną budowę błony zapewnia amfipatyczność cząsteczek **lipidów** - zbudowane są z apolarnego ogona węglowodorowego oraz polarnej głowy, dzięki czemu lipidy układają się w **dwuwarstwę** lub sferyczne pęcherzyki (liposomy).


cz. zewnętrzna
glikolipidy
białka integralne
głowy polarne
kanał białkowy
białka peryfer.
hydrofob. ogony
cholest.
cytoplazma

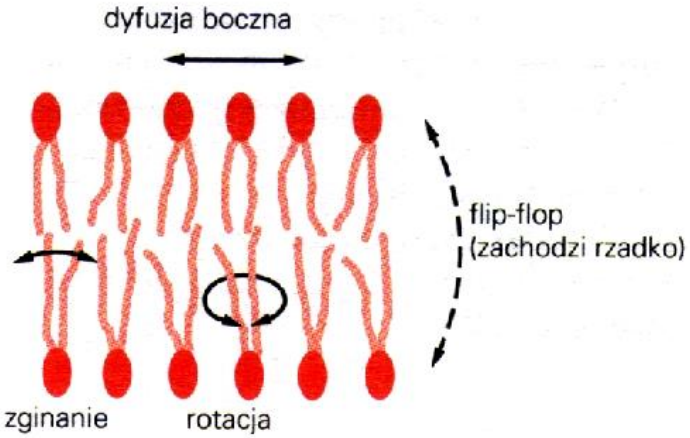
Białka błon biologicznych

- strukturalne lub integralne
  - budowa amfipatyczna
  - stałe ukierunkowanie w błonie komórkowej – fragment N-końcowy po zewnętrznej stronie błony komórkowej, fragment C-końcowy po stronie cytoplazmatycznej.
- peryferyczne lub obwodowe
  - zlokalizowane po wewnętrznej stronie błony komórkowej.

Główne fosfolipidy w błonie komórkowej ssaków



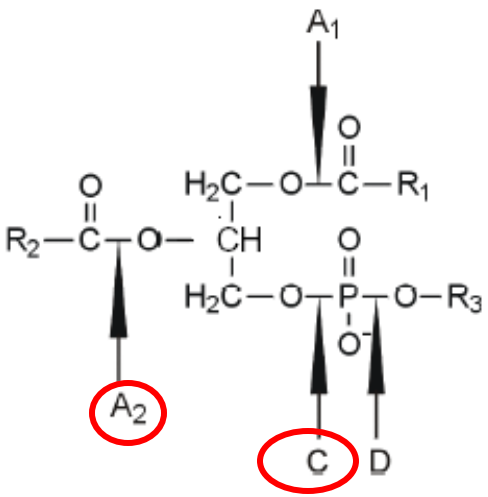
Ruchy lipidów w błonach



Rys. 11-15. Fosfolipidy mogą się poruszać w obrębie płaszczyzny błony. Rysunek przedstawia możliwe typy ruchów cząsteczek fosfolipidów w obrębie dwuwarstwy lipidowej

Ruchy **flip-flop** katalizowane są przez **enzym – flipazę**, zużywającą ATP

Fosfolipidy błon jako źródło substancji aktywnych uwalnianych z błon



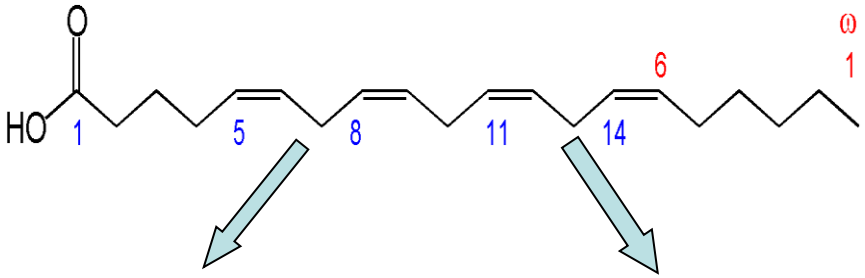
Wiązania w fosfolipidach hydrolizowane przez fosfolipazy

PL A2
Odcina kwas z drugiej pozycji
Np. kwas arachidonowy C20, z którego następnie powstają
EIKOZANOIDY

PL C
uwalnia
Diacyloglicerol

Fosfolipaza A
A1 – odcina resztę kwasu tłuszczowego z pierwszej pozycji
A2 - odcina resztę kwasu tłuszczowego z drugiej pozycji
Fosfolipaza B - odcina reszty kwasu tłuszczowego z pozycji 1 i 2
Fosfolipaza C – katalizuje hydrolizę wiązania pomiędzy resztą kwasu ortofosforowego a glicerolem, uwalniając diacylglycerol
Fosfolipaza D - katalizuje hydrolizę wiązania pomiędzy resztą kwasu ortofosforowego a podstwnikiem z pozycji 3 uwalniając kwas fosfatydowy

Powstawanie eikozanoidów
Kaskada kwasu arachidonowego



Kwas arachidonowy

cyklooksygenaza

lipooksygenaza

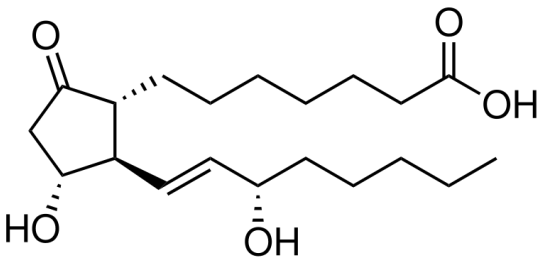
hydroperoksydacja na węglu jedenastym i cyklizacja łańcucha

karboksylacja

Prostaglandyny

Leukotrieny

Prostaglandyny



PGE1

Eikozanoidy syntetyzowane enzym zwany cyklooksygenazą (COX). Istnieją dwie formy enzymu COX:

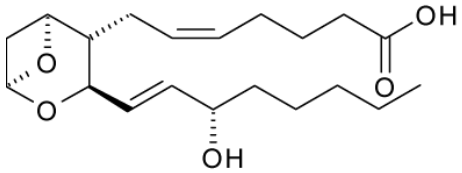
COX-1 (konstytuwna) i COX-2 (indukowalna –stan zapalny).

prostaglandyny COX-1 – m.in. chronią błonę wyściełającą żołądek, skurcze mięśni gładkich, obkurczanie macicy

prostaglandyny COX-2 – uczestniczą w procesach zapalnych i przyczyniają się do powstania bólu, gorączki i obrzęków

Inhibitorem cykooksygenazy są niesterydowe leki przeciw zapalne np. Kwas acetylosalicylowy (Aspiryna)

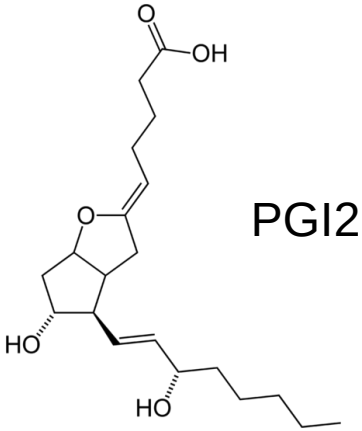
Eikozanoidy o dużym znaczeniu w fizjologii układu krążenia



TXA2

tromboksan

Powoduje agregację płytek krwi i skurcz naczyń krwionośnych

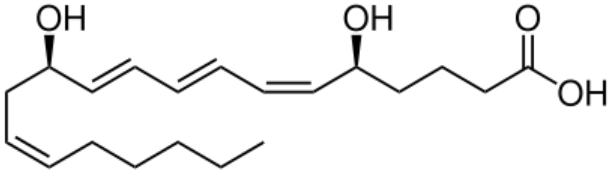


PGI2

Prostacykina

Hamuje agregację płytek krwi, działa rozkurczowo na naczynia krwionośne i obniża ciśnienie krwi

Leukotrieny – autokrynne lub parakrynne eikozanoidy powstające z kwasu arachidonowego w wyniku działania enzymu 5-lipoksygenazy



LTB4

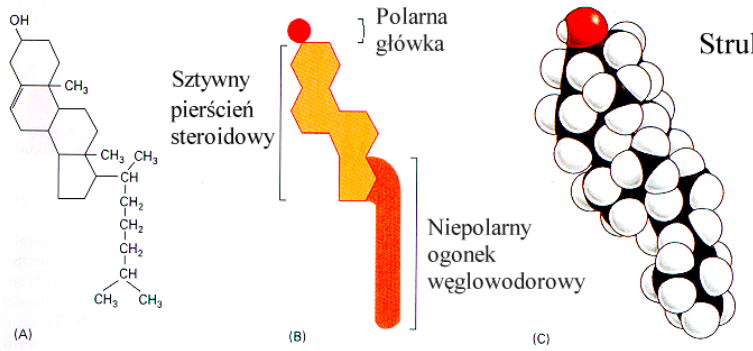
Leukotrieny są mediatorami stanu zapalnego w reakcji alergicznej
Leki antyleukotrienowe stosowane są w terapii chorób alergicznych np. astmy

LTB4 - reguluje funkcje granulocytów obojętnochlonnych i kwasochlonnych

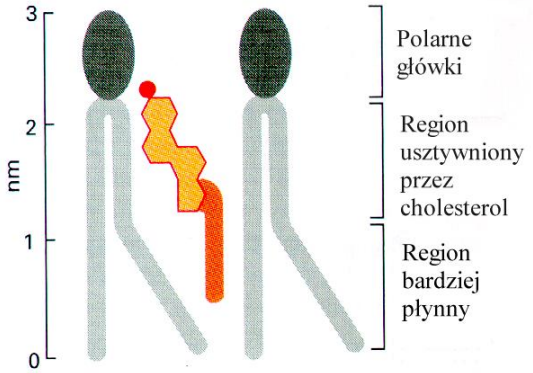
LTC4, LTD4 - powolne kurczenie mięśni gładkich dróg oddechowych i przewodu pokarmowego, zwiększanie przepuszczalności naczyń włosowatych (co sprzyja powstawaniu obrzęków zapalnych)

LTE4 - pobudzają skurcz oskrzeli i jelit

Schemat cholesterolu i jego wpływ na płynność błon

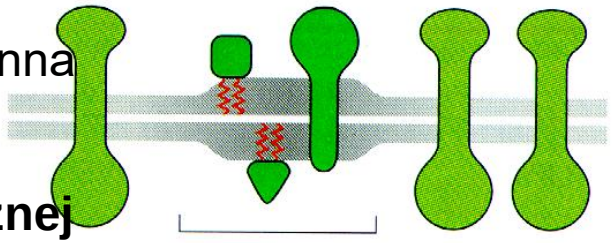


Struktura cholesterolu



Cholesterol w dwuwarstwie lipidowej
Schemat pokazuje jak cząsteczka cholesterolu oddziaływuje z dwoma cząsteczkami fosfolipidów w jednej warstwie dwuwarstwy lipidowej

Błona komórkowa nie jest homogenna



Tratwa lipidowa
Miejsce o zmniejszonej dyfuzji bocznej

Tratwy lipidowe są to małe, wyspecjalizowane miejsca w błonie, w których dochodzi do skoncentrowania niektórych fosfolipidów, głównie **sfingolipidów i cholesterolu** oraz białek

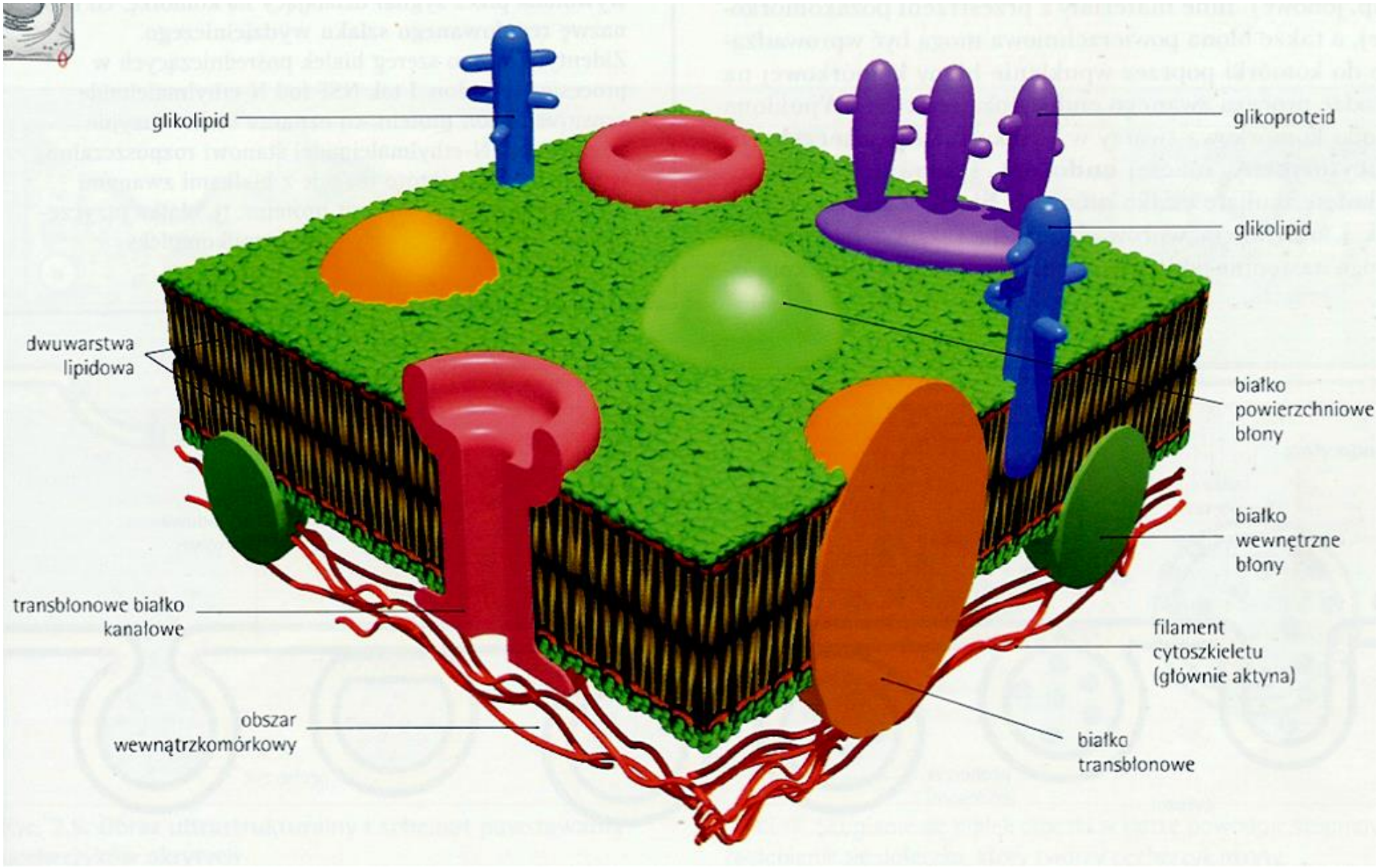
Tratwy lipidowe, bogate w cholesterol i pewne określone lipidy, charakteryzują zmnejszoną płynnością w obrębie tratwy.

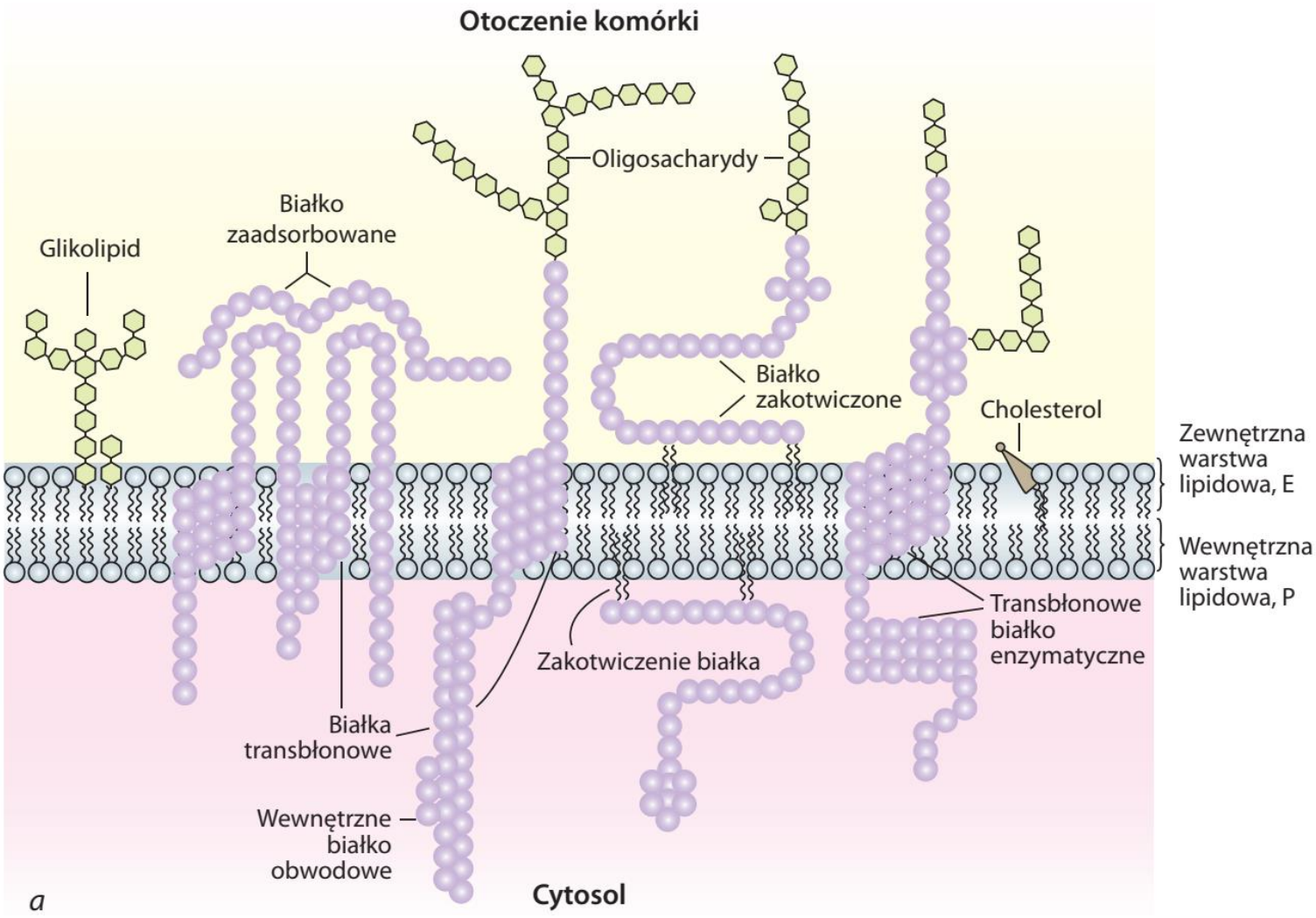
Inną różnicą pomiędzy tratwami a resztą błony, jest ich oporność na niejonowe detergenty, takie jak na przykład Triton X-100, która bierze się właśnie z innej płynności tych obszarów. Gdy takie detergenty są dodawane do komórek, błona komórkowa, jako bardziej płynna, zostanie rozpuszczona przez detergent, a tratwy, jako obszary o zmniejszonej płynności, pozostaną całe

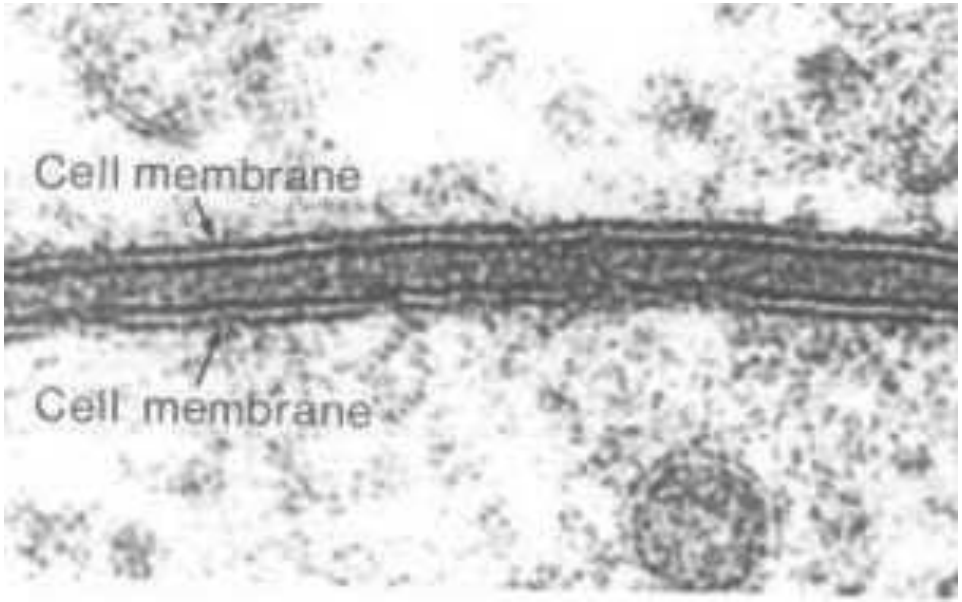
W tratwach lipidowych dochodzi do nagromadzenia się niektórych białek szczególnie receptorowych i kaweoliny-1. Umożliwia ona wytwarzanie kaweoli (małych, podobnych do jamek zagłębień w błonie komórkowej, w których gromadzą się

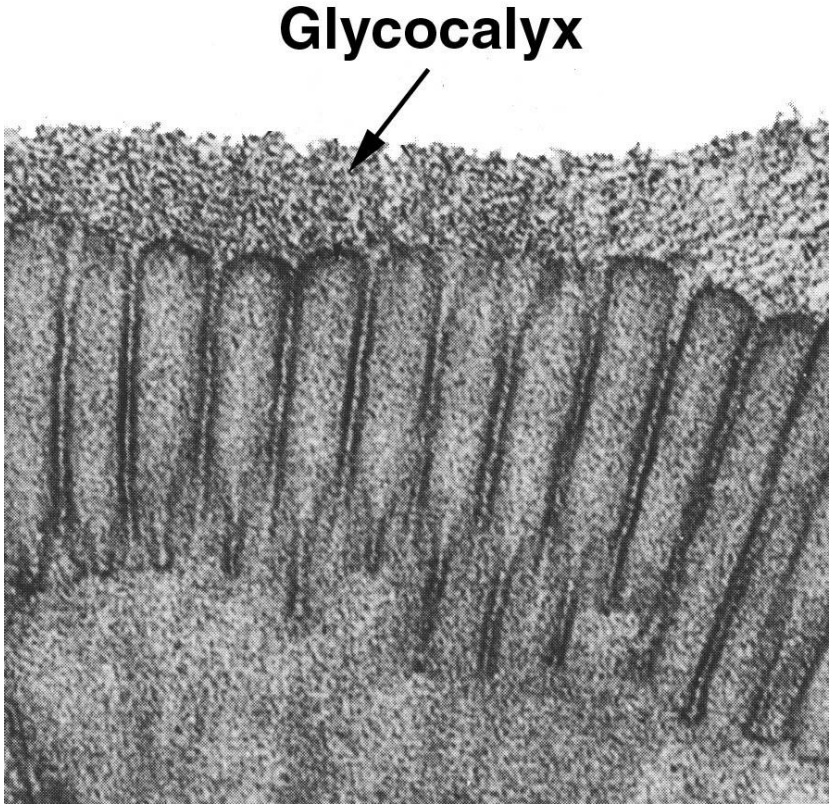
Cukry błon komórkowych – łańcuchy oligosacharydowe

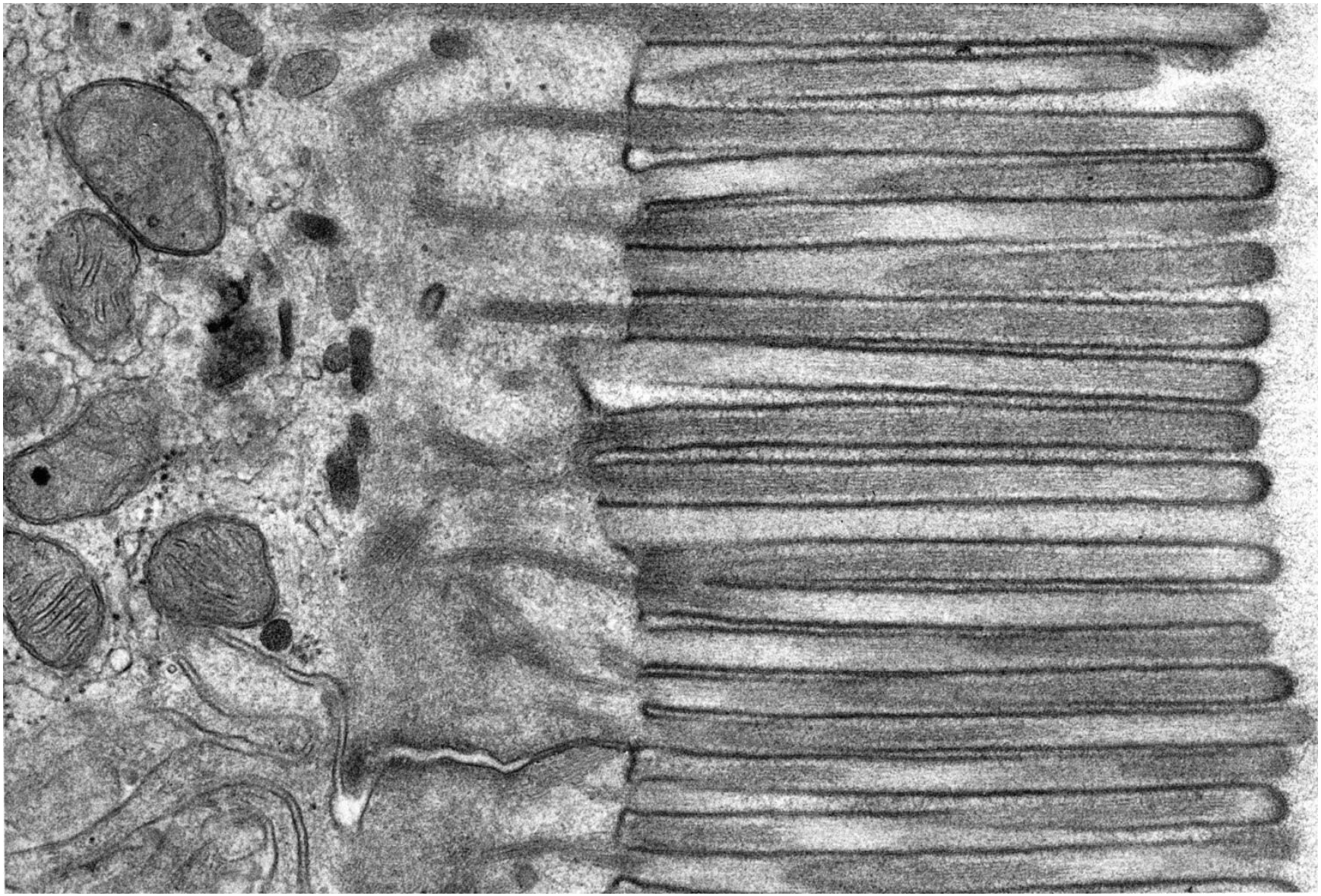
- kilka% ogólnej masy błony komórkowej
- z białkami i lipidami tworzą glikokoniugaty glikoproteinowe lub glikolipidowe
- biorą udział w procesach:
  - adhezji
  - rozpoznawania komórkowego
  - wybiórczym wiązaniu określonych hormonów, białek, czynników wzrostu, toksyn, i innych rozpuszczalnych w wodzie czynników metabolicznych


glikolipid
glikoproteid
glikolipid
dwuwarstwa lipidowa
białko powierzchniowe błony
białko wewnętrzne błony
transbłonowe białko kanałowe
filament cytoszkieletu (głównie aktyna)
obszar wewnątrzkomórkowy
białko transbłonowe


Otoczenie komórki
Oligosacharydy
Białko zaadsorbowane
Glikolipid
Białko zakotwiczone
Cholesterol
Zewnętrzna warstwa lipidowa, E
Wewnętrzna warstwa lipidowa, P
Transbłonowe białko enzymatyczne
Zakotwiczenie białka
Białka transbłonowe
Wewnętrzne białko obwodowe
a
Cytosol

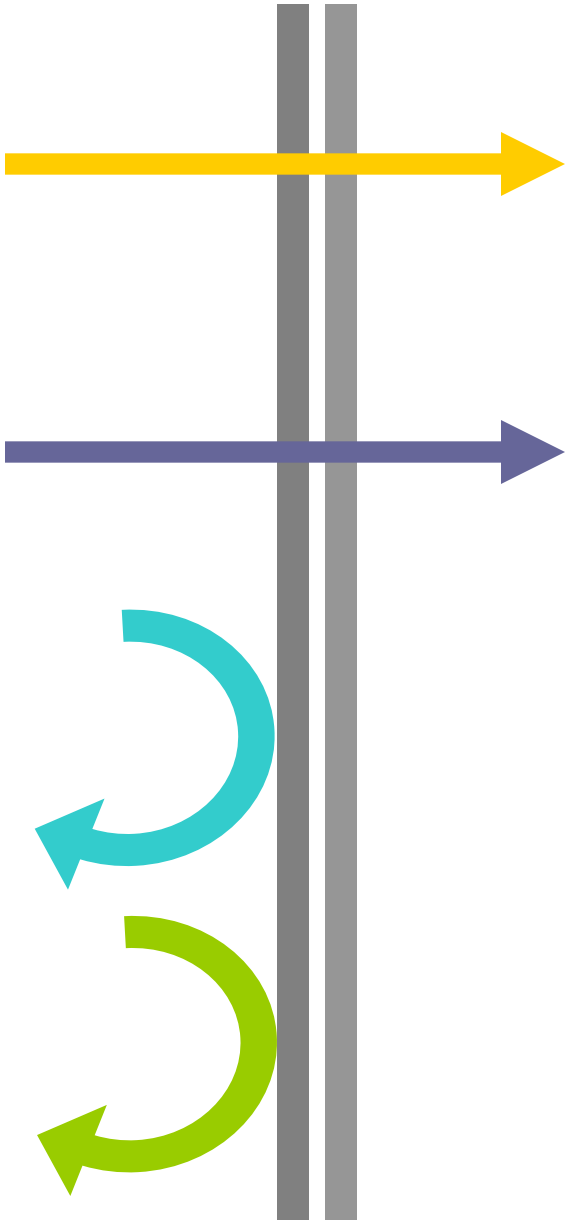

Cell membrane
Cell membrane


Glycocalyx



Komórka jelitowa (enterocyt)

małe cząsteczki hydrofobowe	O_2 CO_2 N_2 benzen
małe cząsteczki polarne bez ładunku	H_2O glicerol etanol
większe cząsteczki polarne bez ładunku	aminokwasy glukoza nukleotydy
jony	H^+, Na^+ HCO_3^-, K^+ Ca^{2+}, Cl^- Mg^{2+}



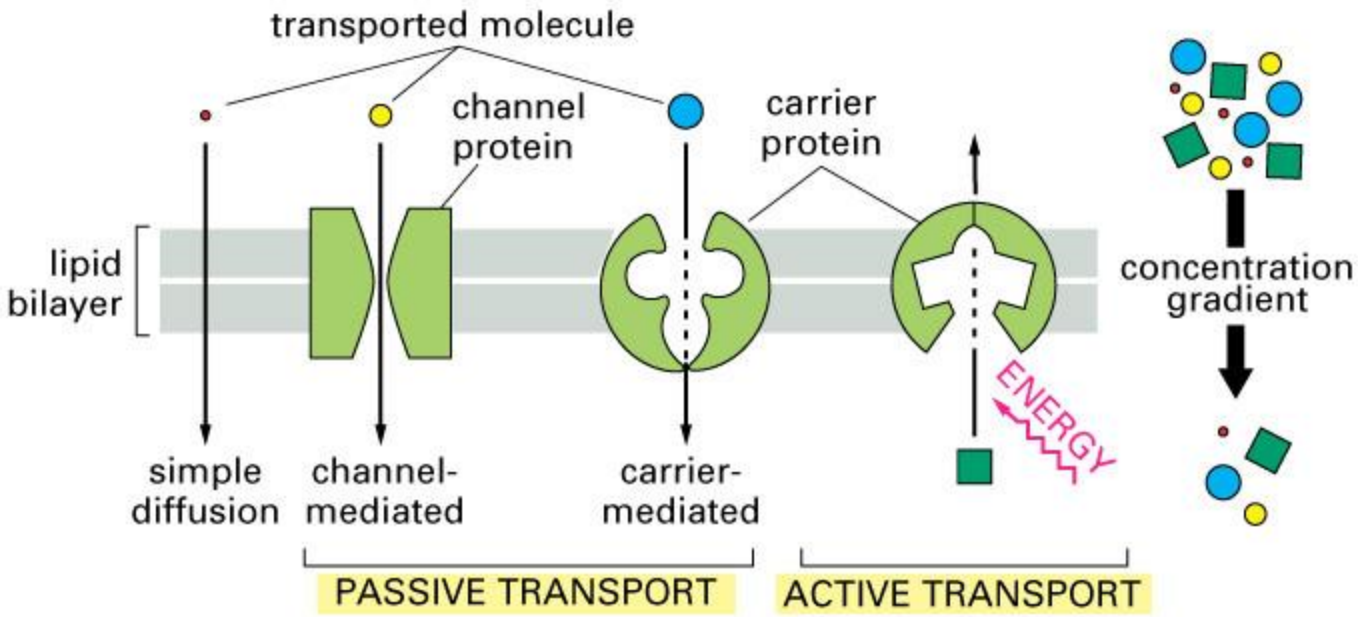
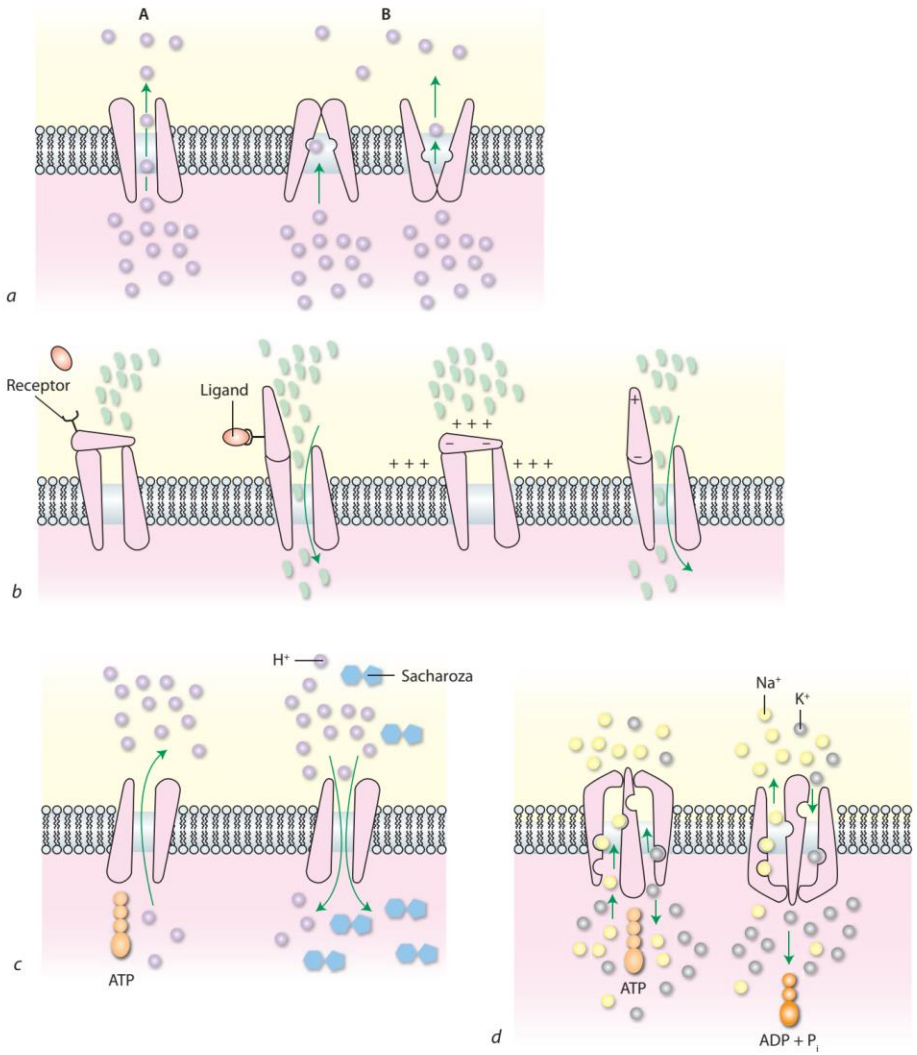


Figure 12-4 Essential Cell Biology, 2/e. (© 2004 Garland Science)



Białka różnych pomp jonowych wymagają dla prawidłowego ich umieszczenia w błonie obecności innego białka – ankiryny B.

Brak ankiryny B lub jej mutacje prowadzą do nieprawidłowości w budowie pomp jonowych, co może spowodować poważne zaburzenia przepływu jonów i w konsekwencji zaburzenia przewodnictwa elektrycznego komórek. Jeśli takie zaburzenia występują w komórkach mięśnia sercowego, prowadzić to może do ciężkiej niemiarowości serca – arytmii kończącej się często nagłą śmiercią.

Symport glukozy z Na+ do enterocyta wbrew gradientowi stężeń glukozy

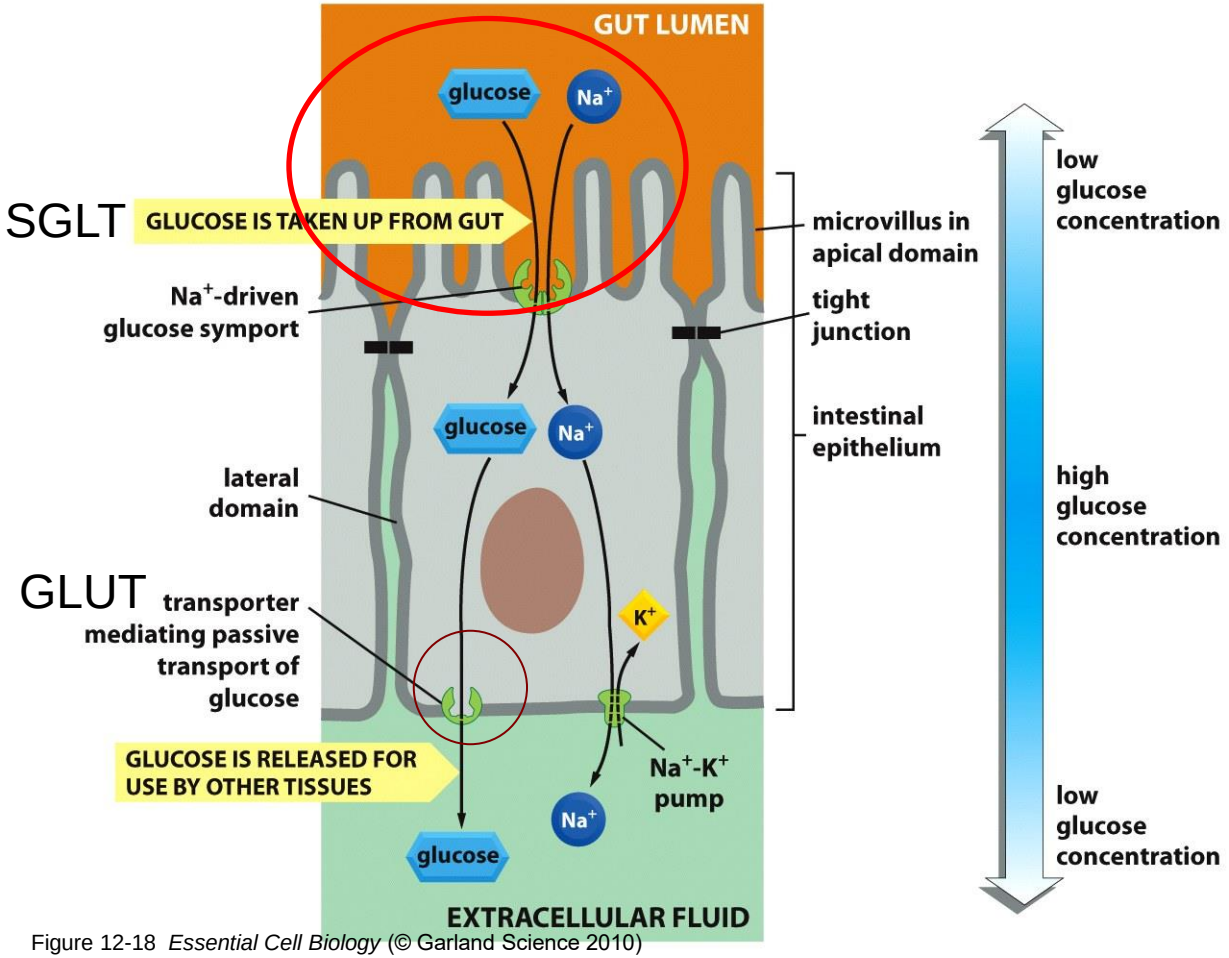


Figure 12-18 *Essential Cell Biology* (© Garland Science 2010)

Typy transporterów glukozy

	Location	Function
GLUT 1	Most tissues	Basal glucose uptake
GLUT 2	Liver, kidneys, pancreas	Removes excess glucose from blood
GLUT 3	Most tissues	Basal glucose uptake
GLUT 4	Muscle and fat	Removes excess glucose from blood
GLUT 5	Small intestine, testes	Transport of fructose

Copyright © 2010 Wolters Kluwer Health | Lippincott Williams & Wilkins

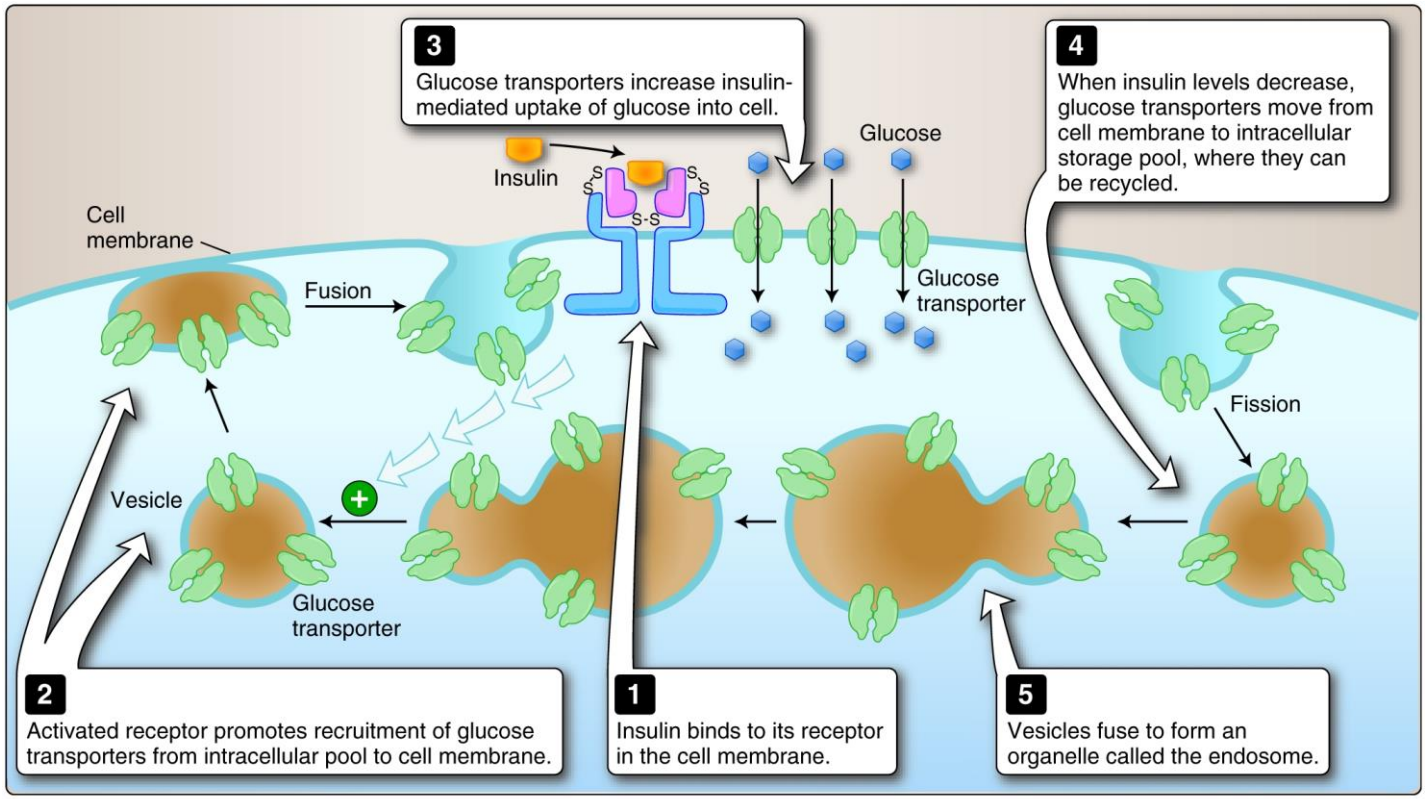
Główny w erytrocytach

Insulino-niezależny

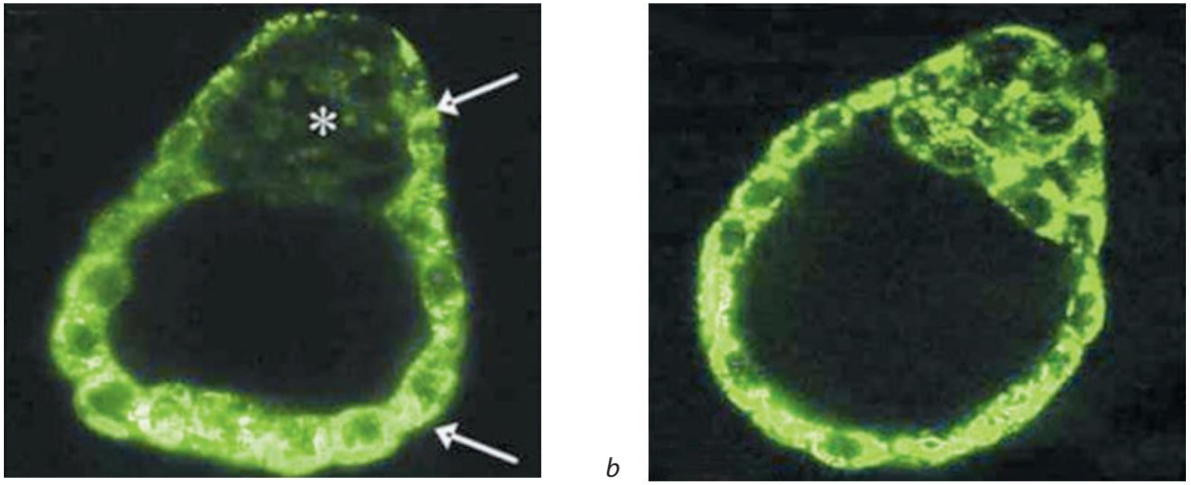
Główny w neuronach

Insulino-zależny

Insulin and GLUT-4

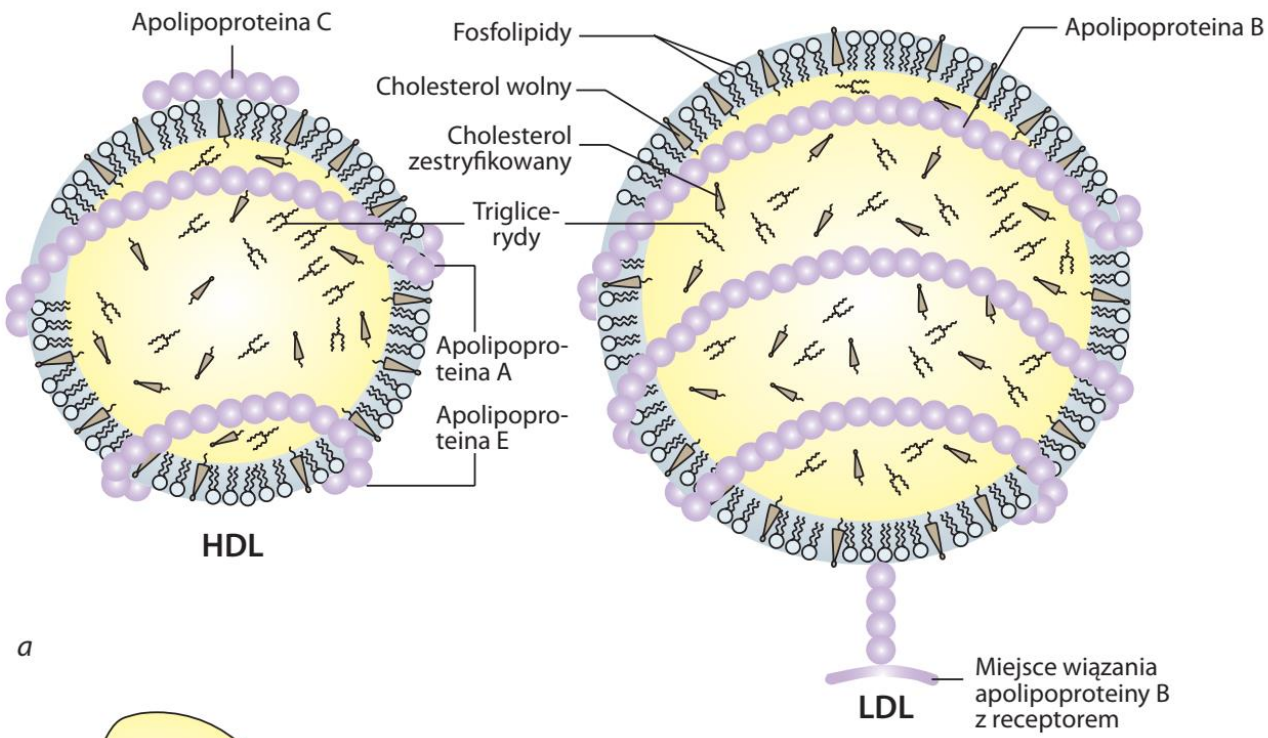


Copyright © 2010 Wolters Kluwer Health | Lippincott Williams & Wilkins

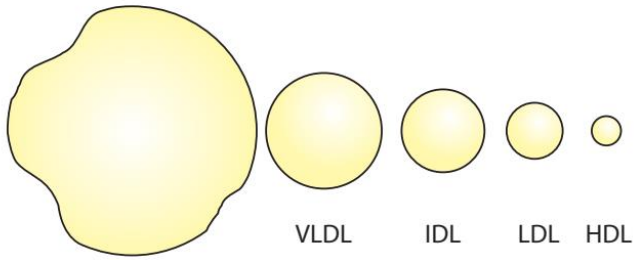


Rycina 3.5 *a, b*. Pompy cząsteczkowe – transportery ABC nadające komórkom cechę oporności wielolekowej (MDR). Przedstawiono obrazy konfokalne, tj. widoczne pod mikroskopem konfokalnym 3 μm warstwy żywych komórek blastocyst myszy. Na blastocysty działano ksenobiotykiem – rodaminą 123, która jest barwnikiem fluorescencyjnym wybarwiającym żywe, aktywne mitochondria. *a.* Rodamina 123 wybarwia mitochondria komórek trofoblastu (strzałki), ponieważ nie mają one transporterów ABC. Natomiast mitochondria komórek węzła zarodkowego (gwiazdka) pozostają niezabarwione (lub słabo zabarwione), ponieważ mają czynne transportery ABC pompujące na zewnątrz rodaminę 123, zanim zdąży ona zabarwić mitochondria. *b.* Przed zabarwieniem rodaminą blastocystę trzymano w temperaturze 4°C, co hamuje aktywność transporterów ABC. Nieaktywne transportery nie pompują na zewnątrz rodaminy 123, która wybarwia mitochondria komórek węzła zarodkowego oraz trofoblastu (jak w nietkniętej blastocyście).

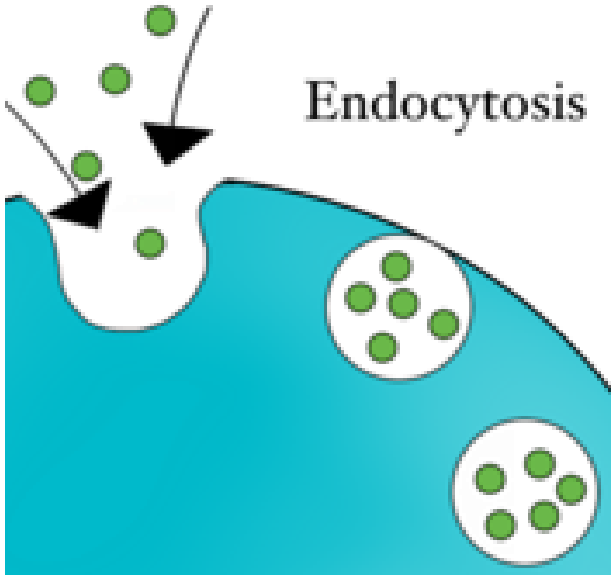
MDR jest poważnym problemem współczesnej medycyny. Wiele stosowanych leków może być wypompowywanych z komórek, co prowadzi do niepełnych efektów leczniczych lub całkowicie je niweluje. Dlatego też czyni się wysiłki w celu zmiany struktury chemicznej wielu leków, aby nie były one substratami dla transporterów. Jednocześnie poszukuje się możliwie nietoksycznych inhibitorów transporterów, aby zahamować ich czynność.

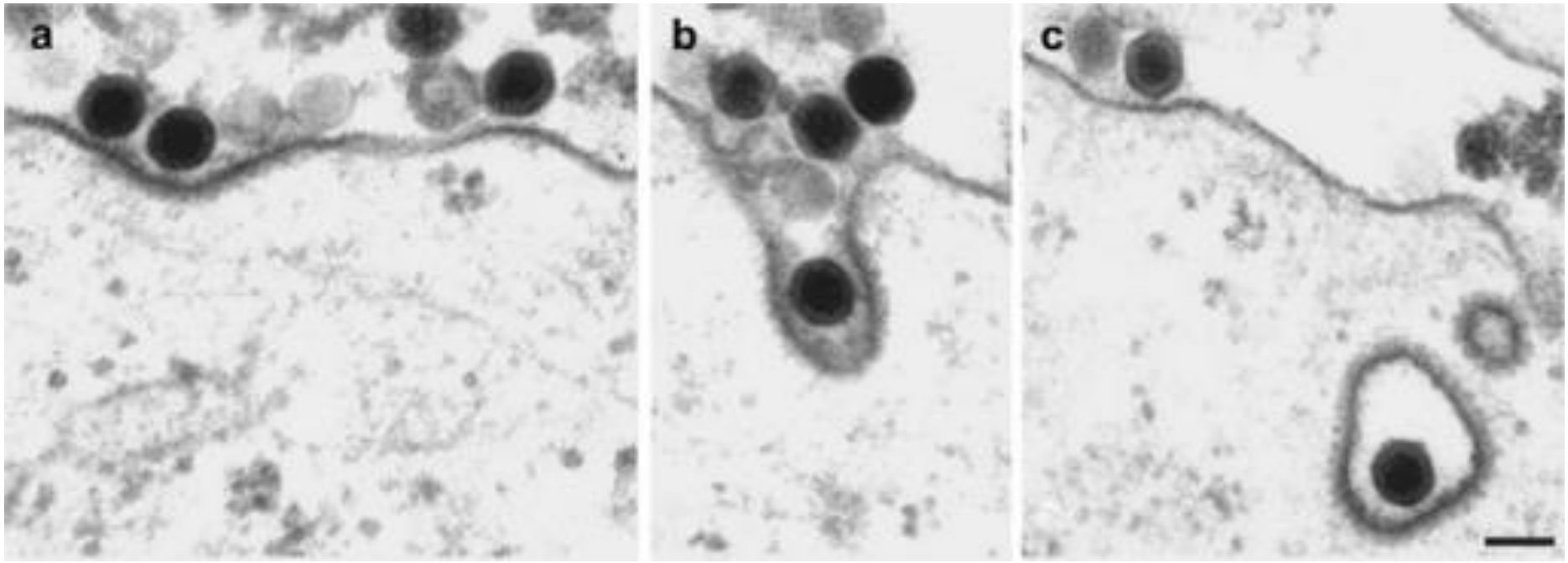


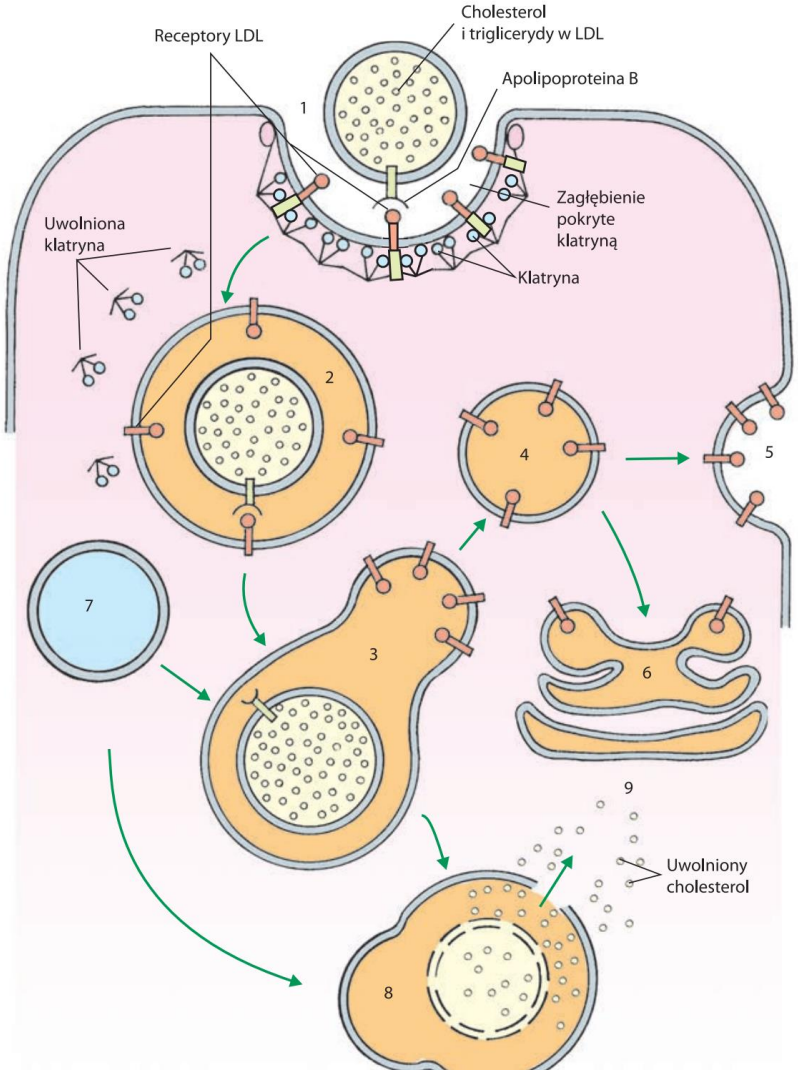
a

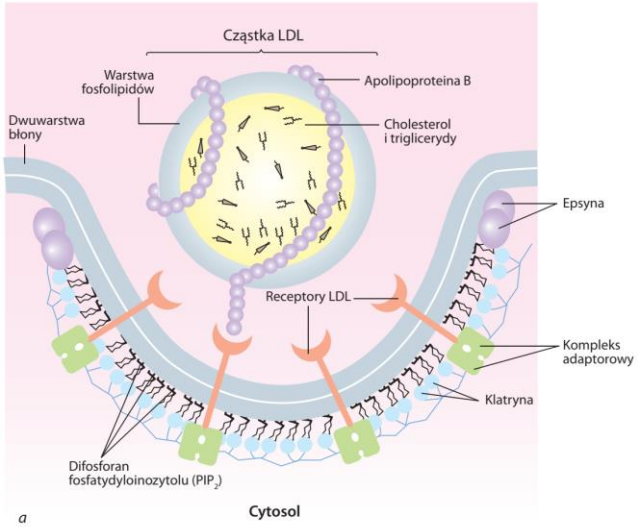


b Chylomikron


Endocytosis


a
b
c





Przykładem endocytozy wywołanej receptorami jest pobieranie przez komórki cząstek lipoproteiny (liposomów) LDL (patrz także s. 21). LDL transportują cholesterol i triglicerydy w wodnym środowisku organizmu, a ich utrzymujące się wysokie stężenie we krwi prowadzi do miażdżycy naczyń. U ludzi zdrowych obniżanie stężenia LDL we krwi jest skutkiem pojawienia się na powierzchni komórek receptorów dla białka – apolipoproteiny B (rycina 3.7), które wchodzi w skład LDL. Związanie receptora dla LDL z apolipoproteiną zapewnia endocytozę LDL i pojawianie się w komórkach cholesterolu, który jest używany do syntezy składników błon, steroidów itp. Niesprawna endocytoza LDL prowadzi do zwiększenia stężenia tego związku we krwi. Niekiedy u ludzi występują rodzinnie mutacje genów odpowiedzialnych za białka adaptorowe endocytozy. Prowadzi to do upośledzenia endocytozy, czego wynikiem jest wysokie stężenie LDL w krwi i szybki rozwój miażdżycy naczyń.

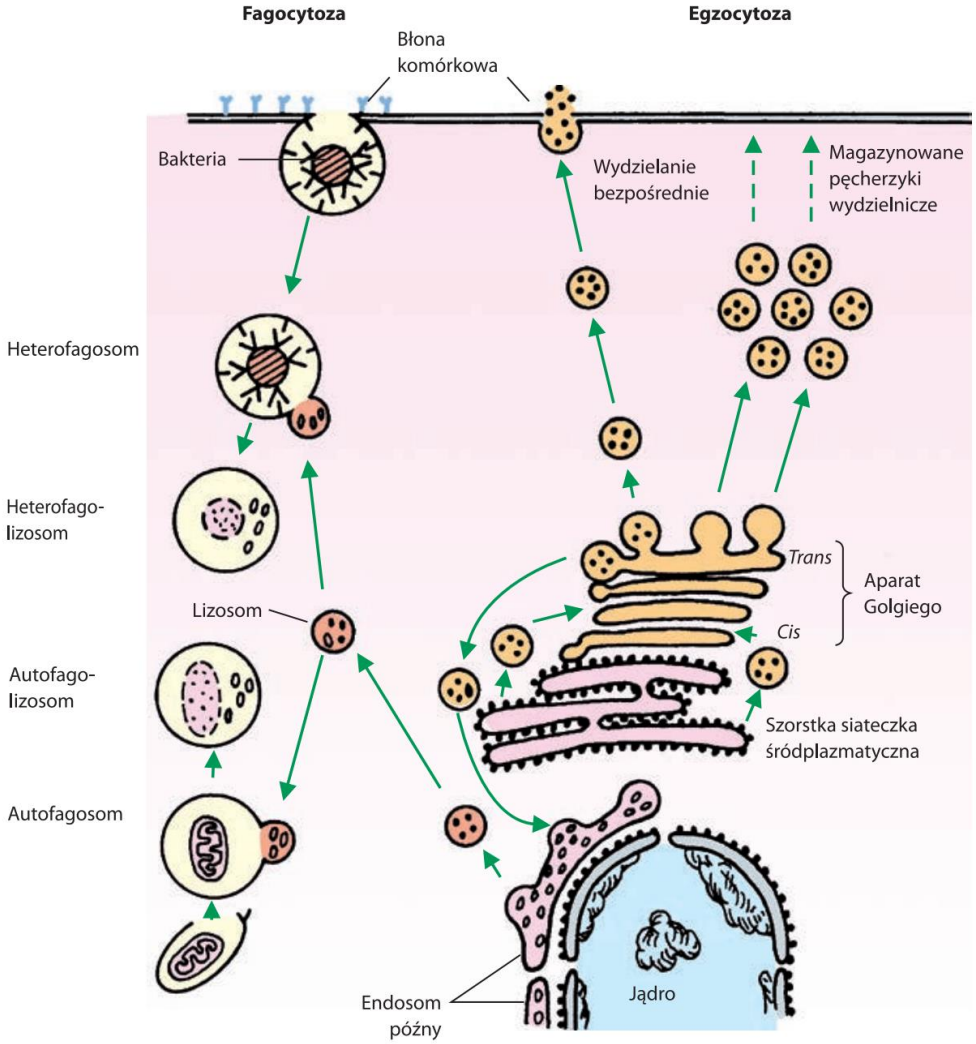
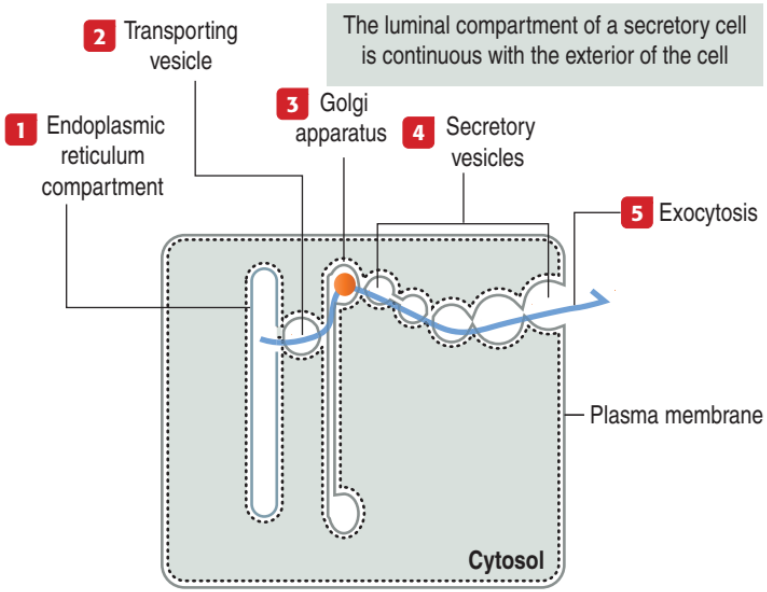
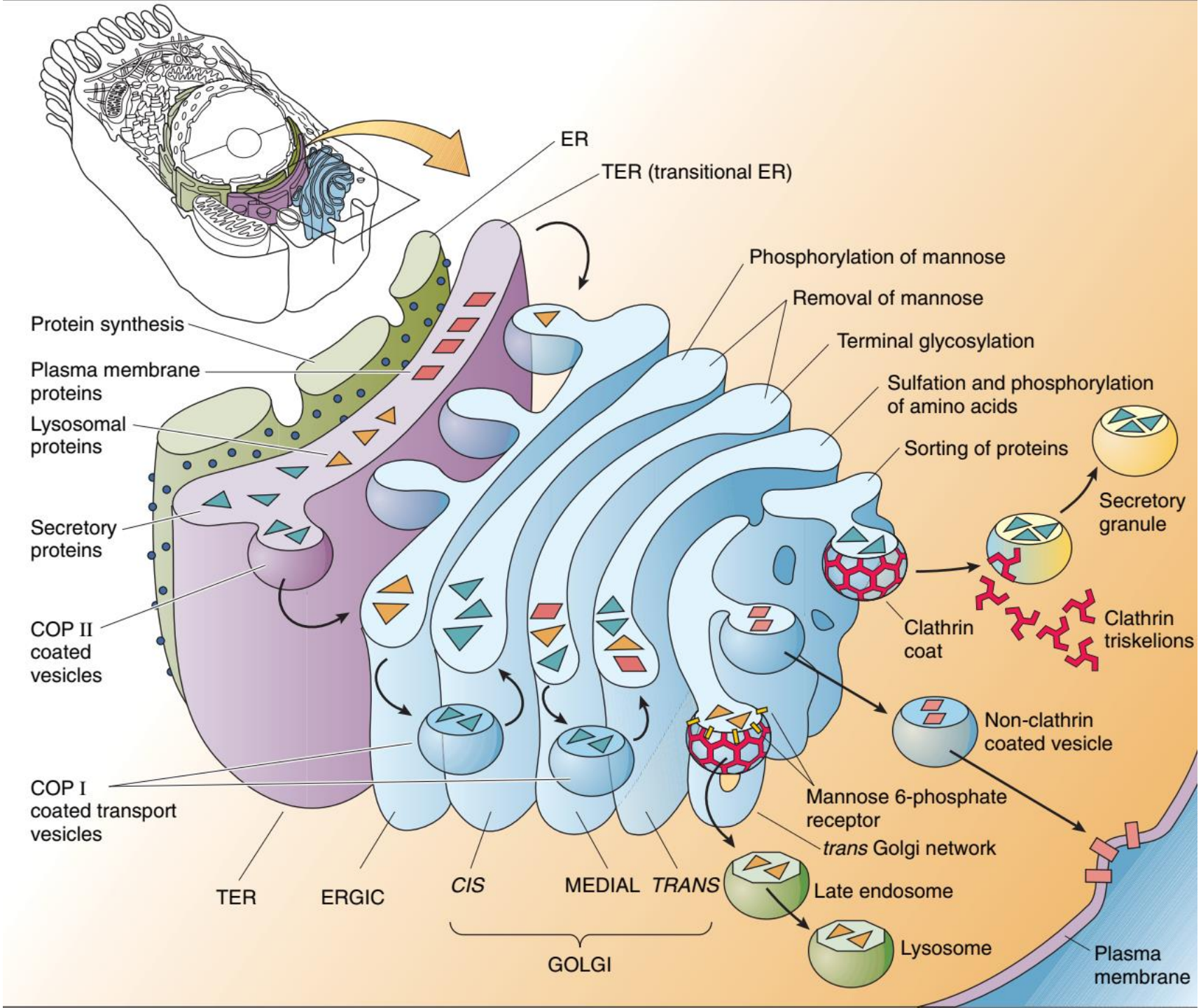


Figure 2-11. Intracellular compartments

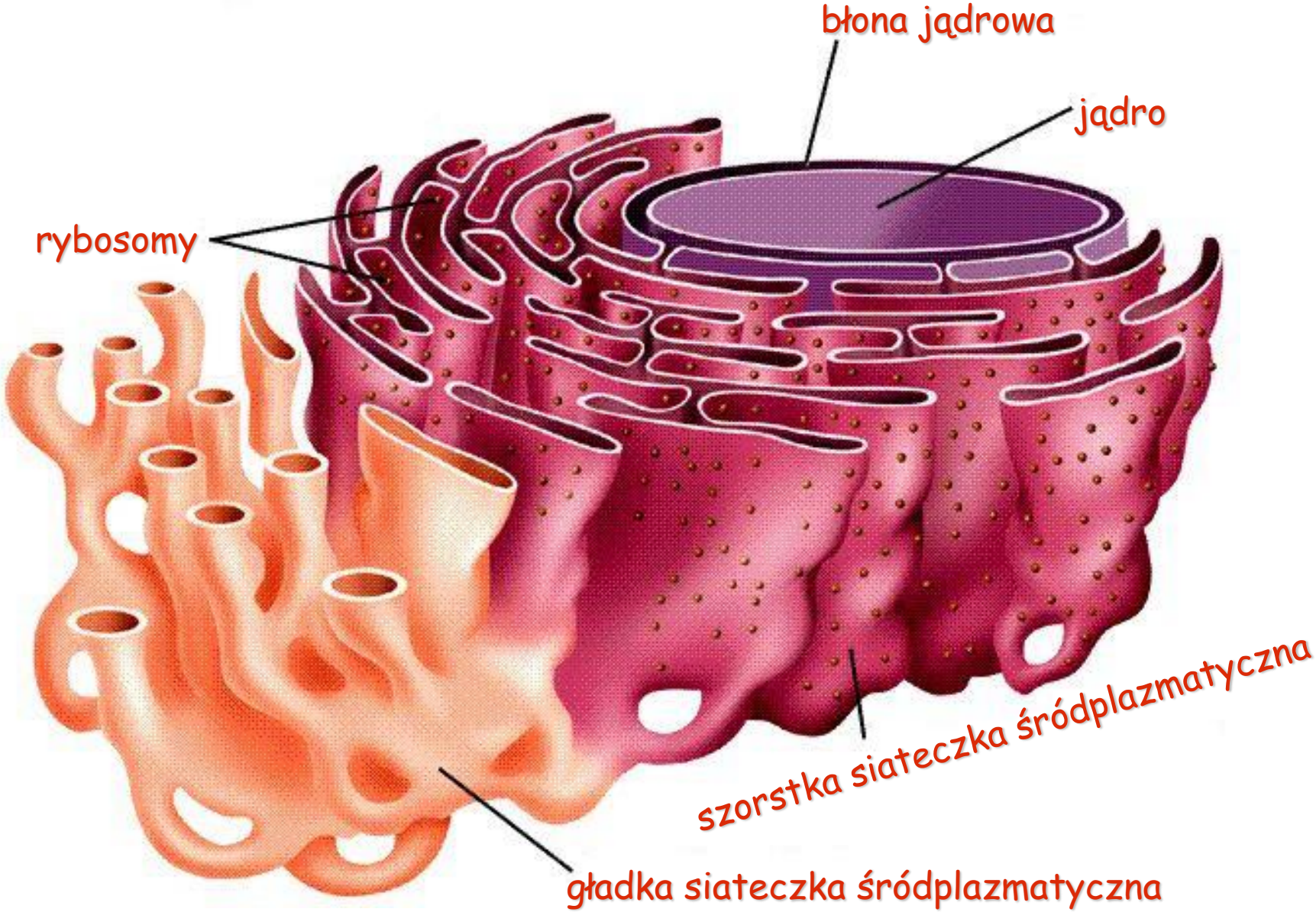



ER
TER (transitional ER)
Phosphorylation of mannose
Removal of mannose
Terminal glycosylation
Sulfation and phosphorylation of amino acids
Sorting of proteins
Protein synthesis
Plasma membrane proteins
Lysosomal proteins
Secretory proteins
COP II coated vesicles
COP I coated transport vesicles
Secretory granule
Clathrin coat
Clathrin triskelions
Non-clathrin coated vesicle
Mannose 6-phosphate receptor
trans Golgi network
Late endosome
Lysosome
Plasma membrane
TER
ERGIC
CIS
MEDIAL
TRANS
GOLGI

Siateczka śródplazmatyczna

- Jest to system kanalików, spłaszczonych pęcherzyków i cystern tworzących układ wakuolarny w cytoplazmie komórek roślinnych i zwierzęcych.
- Całkowicie lub częściowo zamknięte kanaliki mają kontakt z aparatem Golgiego, a także z błonami komórkową i jądrową.

Randy Moore, Dennis Clark, and Darrell Vodopich, Botany Visual Resource Library © 1998 The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.



Siateczka śródplazmatyczna

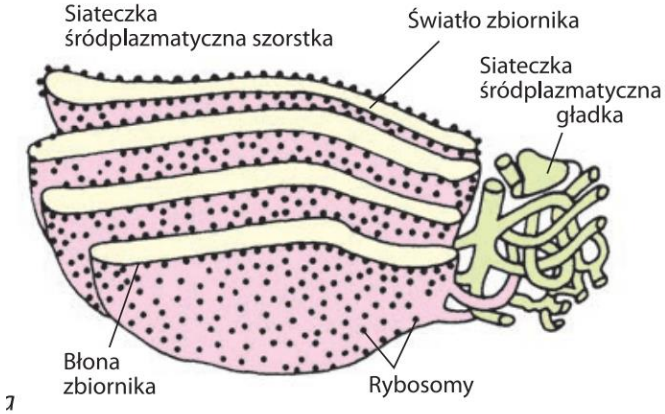
- Uczestniczy w:
  - syntezie i magazynowaniu niezbędnych do życia składników
  - detoksykacji i wydalaniu składników toksycznych poza komórkę
  - stanowi podporę mechaniczną dla substancji koloidalnyh cytoplazmy podstawowej

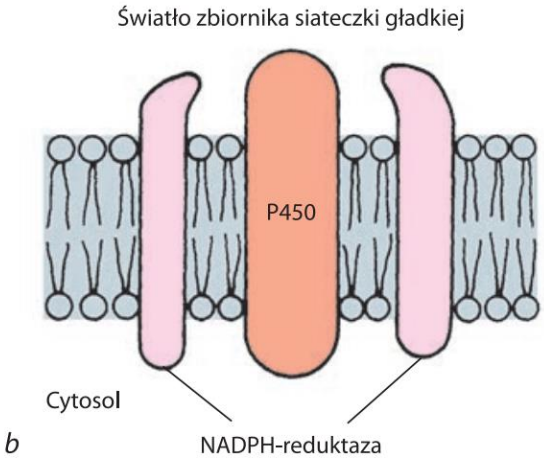
Siateczka śródplazmatyczna

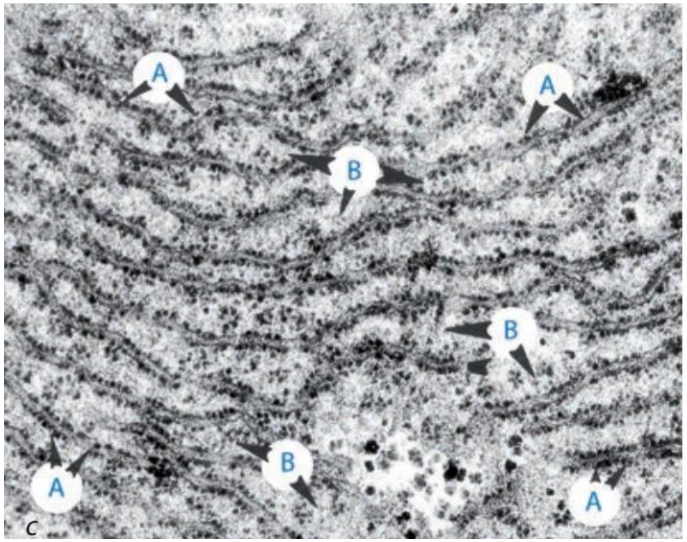
- siateczka śródplazmatyczna gładka
  - synteza kwasów tłuszczowych, cholesterolu i sterydów
  - zawiera enzymy uczestniczące w glikogenolizie
  - tworzy połączenia z siateczką śródplazmatyczną ziarnistą.
  - jej wyznacznikami są 5-nukleotydaza i glukozo-6-fosfataza

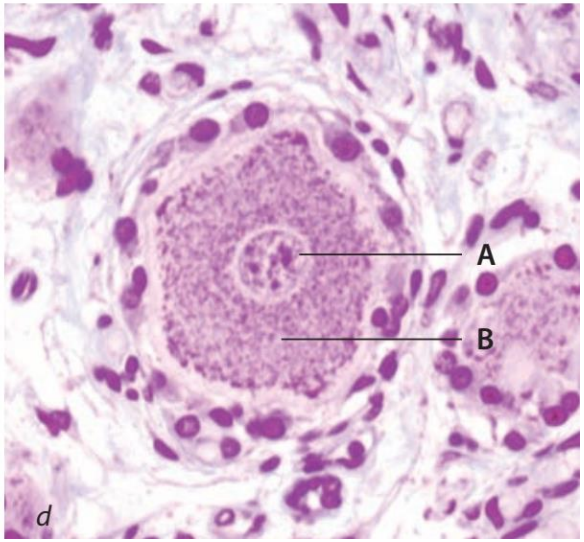
Siateczka śródplazmatyczna

- siateczka śródplazmatyczna szorstka
  - zbudowana z cystern lub kanalików mających na powierzchni zewnętrznej rybosomy łączące się z siateczką za pośrednictwem odpowiedniej podjednostki.
  - w jej kanałach znajduje się drobnoziarnisty materiał, który w zależności od rodzaju komórek może mieć większe lub mniejsze wysycenie elektronowe.
  - tworzy zewnętrzną otoczkę błony jądrowej


Siateczka
śródplazmatyczna szorstka
Światło zbiornika
Siateczka
śródplazmatyczna
gładka
Błona
zbiornika
Rybosomy
a

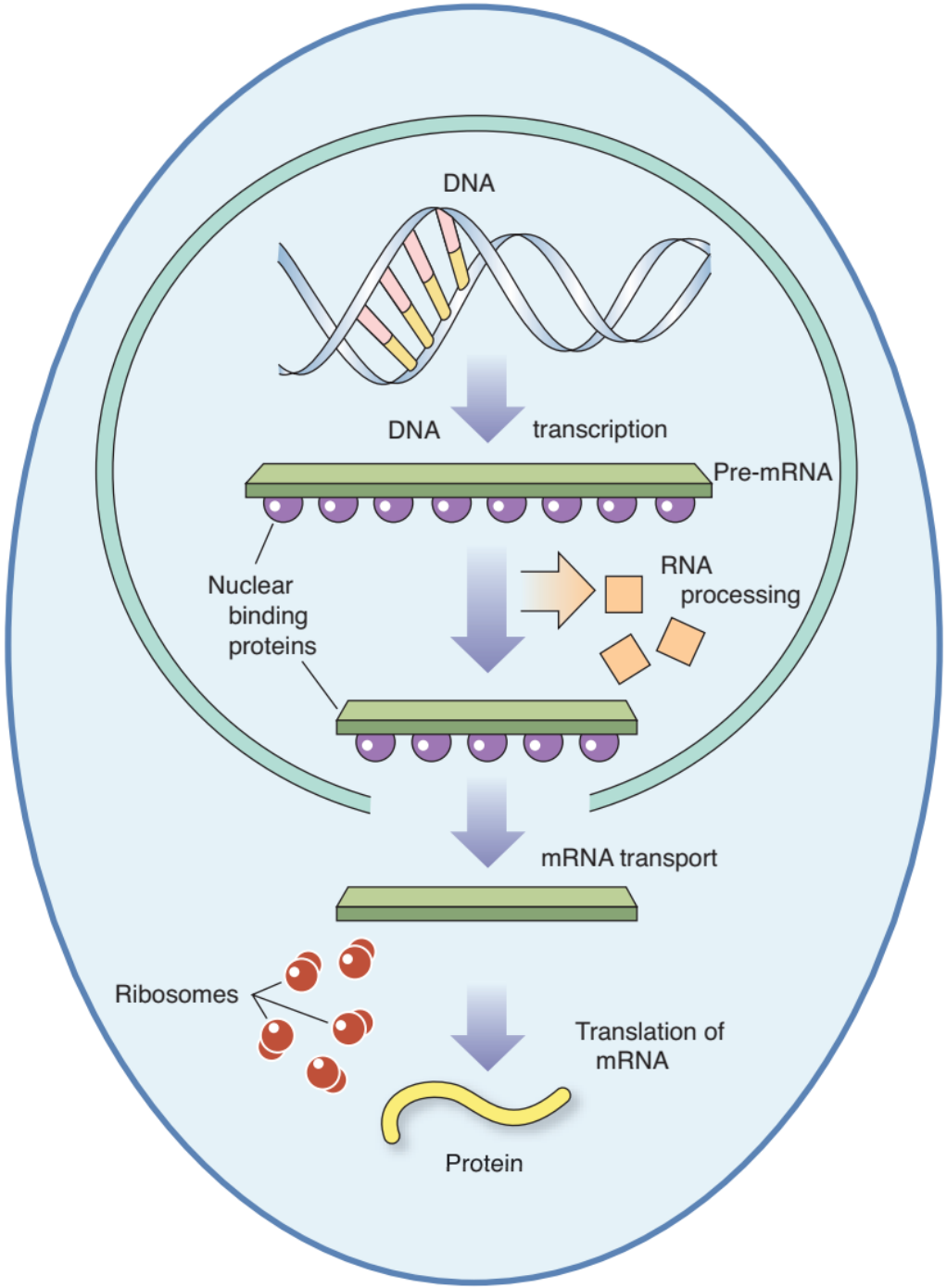

Światło zbiornika siateczki gładkiej
P450
Cytosol
NADPH-reduktaza
b

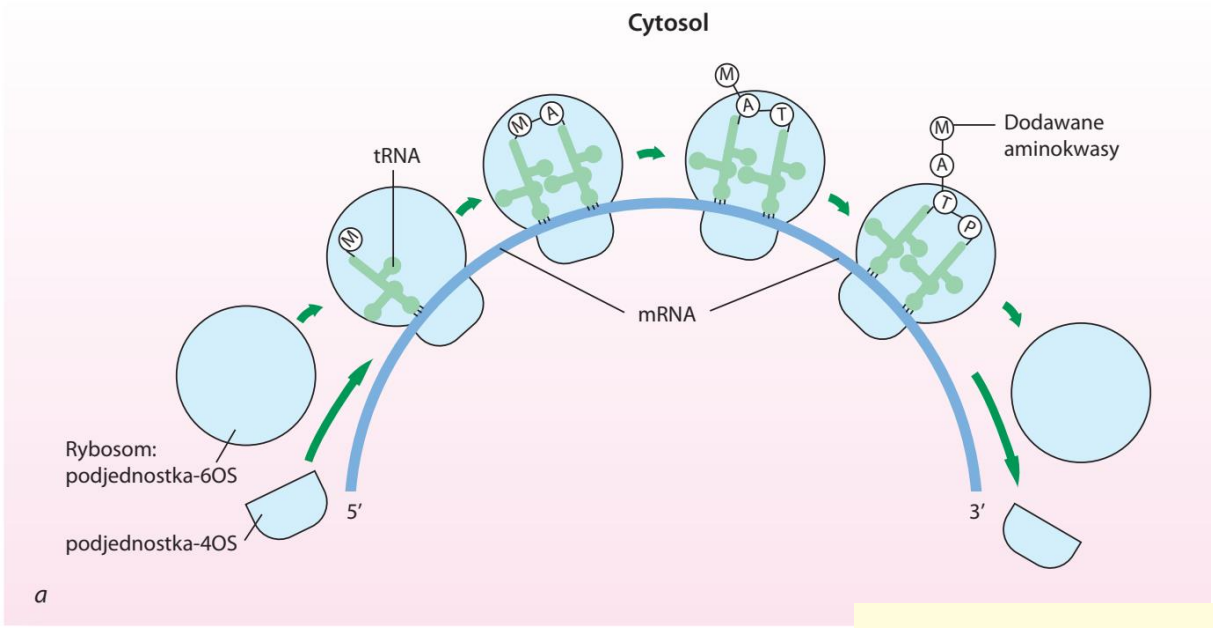

A
A
B
B
B
A
A
c

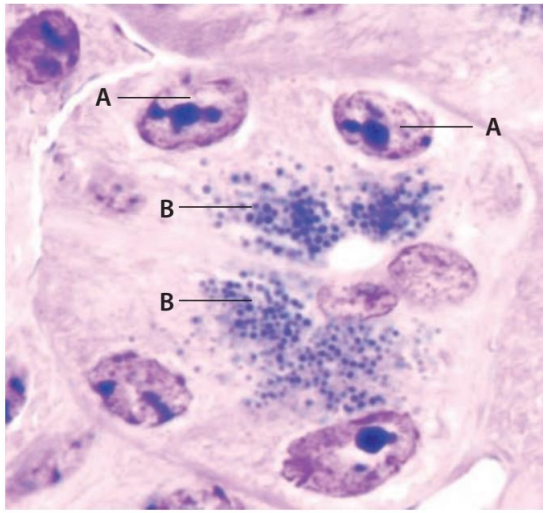

A
B
d

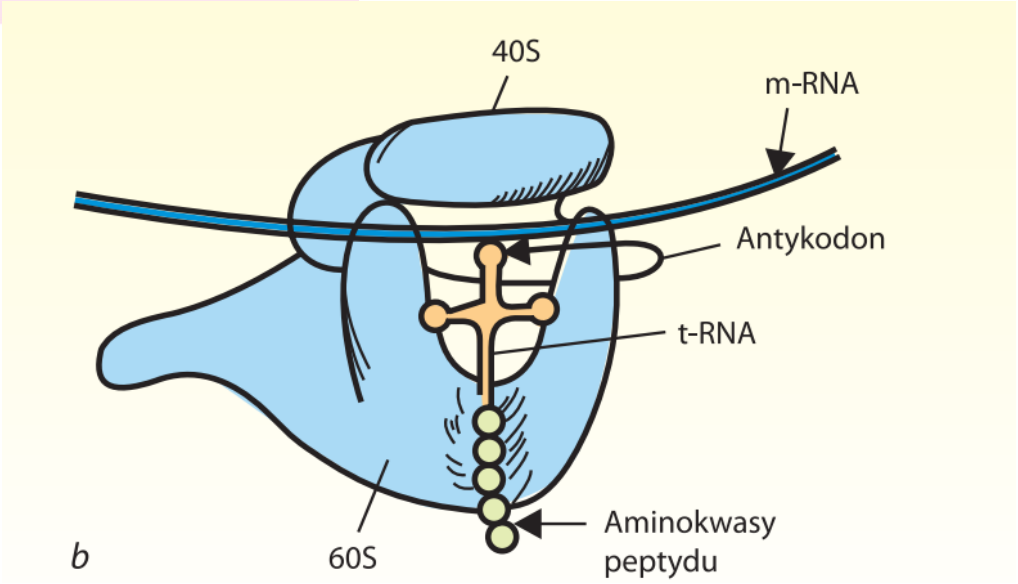
- Komórki intensywnie syntetyzujące białko mają bardzo rozbudowaną siateczkę śródplazmatyczną ziarnistą.

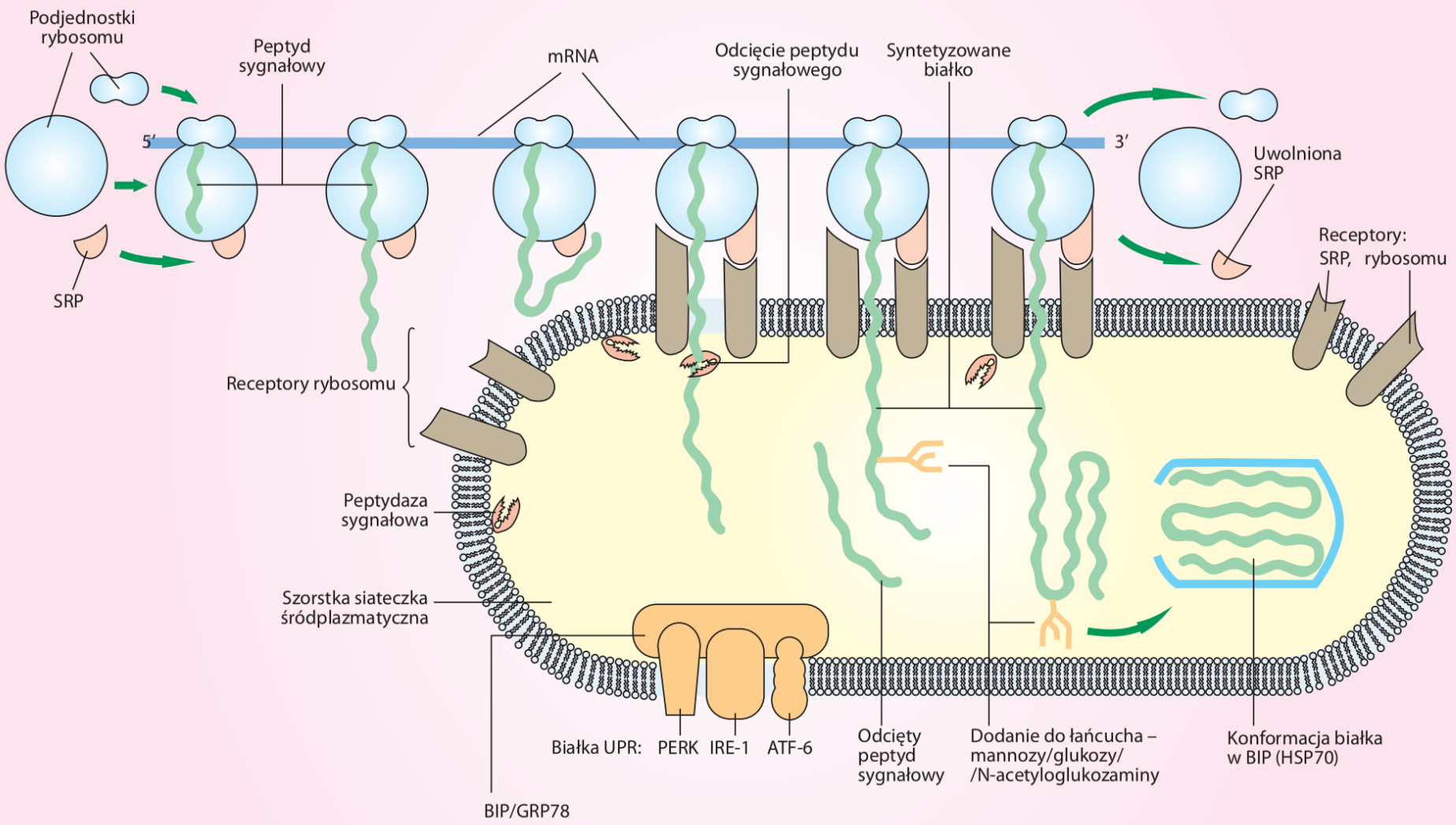
- Białko syntetyzowane przez rybosomy jest magazynowane w kanałach siateczki, skąd za pośrednictwem nośników tzw. pęcherzyków przenośnikowych przedostaje się do aparatu Golgiego, gdzie następuje formowanie się właściwych produktów sekwencji.


DNA
DNA
transcription
Pre-mRNA
Nuclear
binding
proteins
RNA
processing
mRNA transport
Ribosomes
Translation of
mRNA
Protein

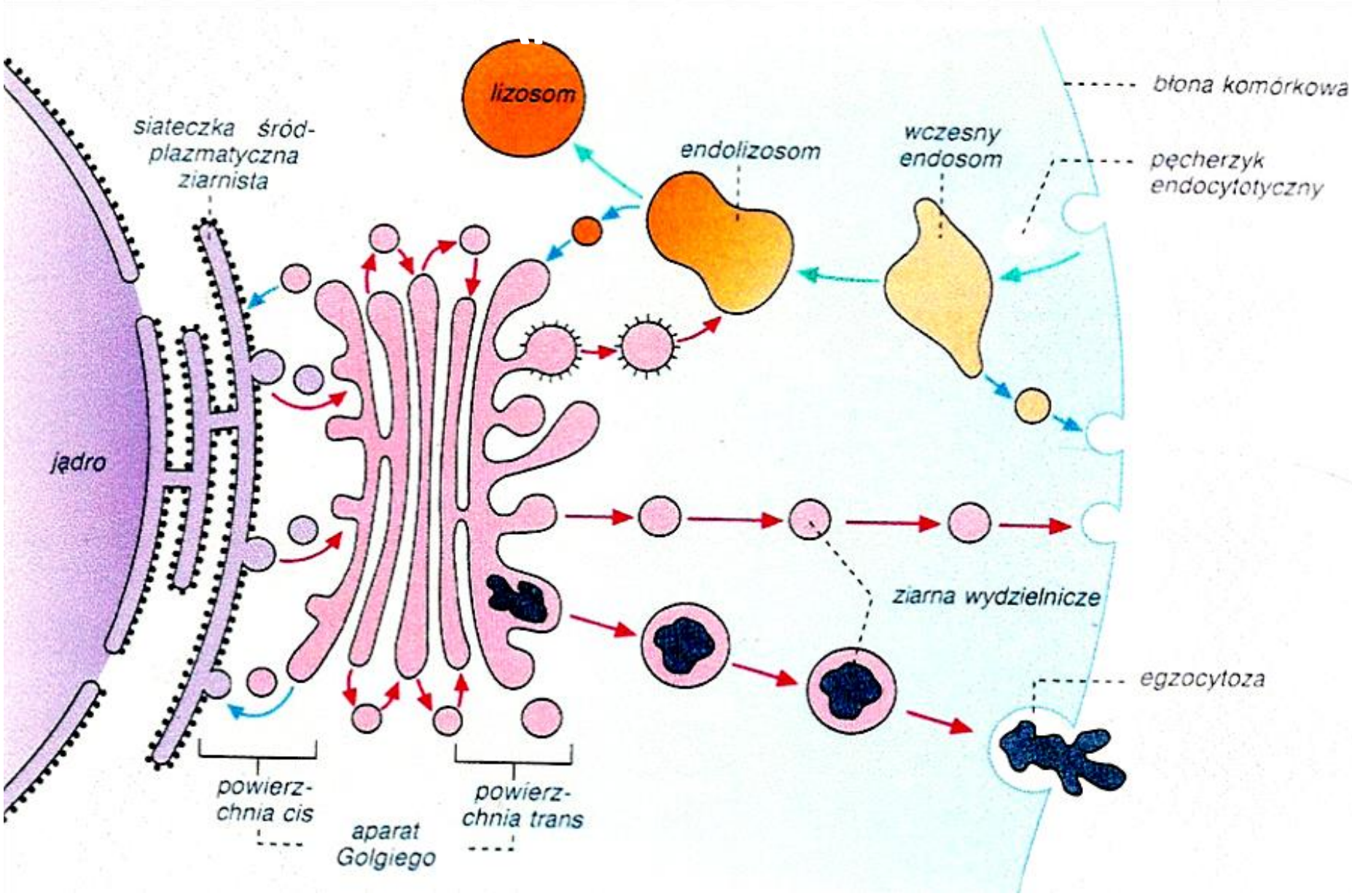

Cytosol
tRNA
Dodawane
aminokwasy
mRNA
Rybosom:
podjednostka-60S
podjednostka-40S
5′
3′
a

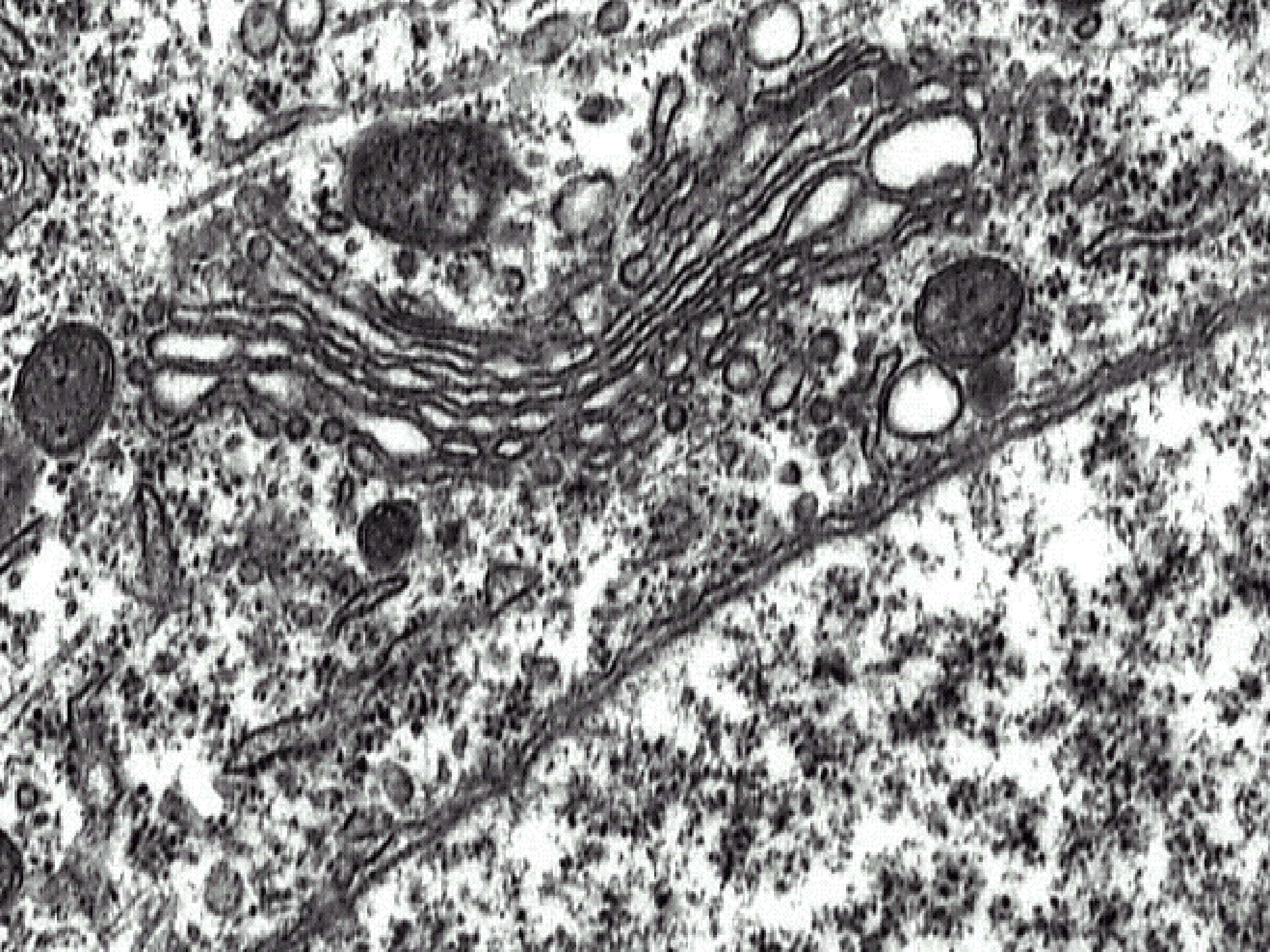

A
A
B
B

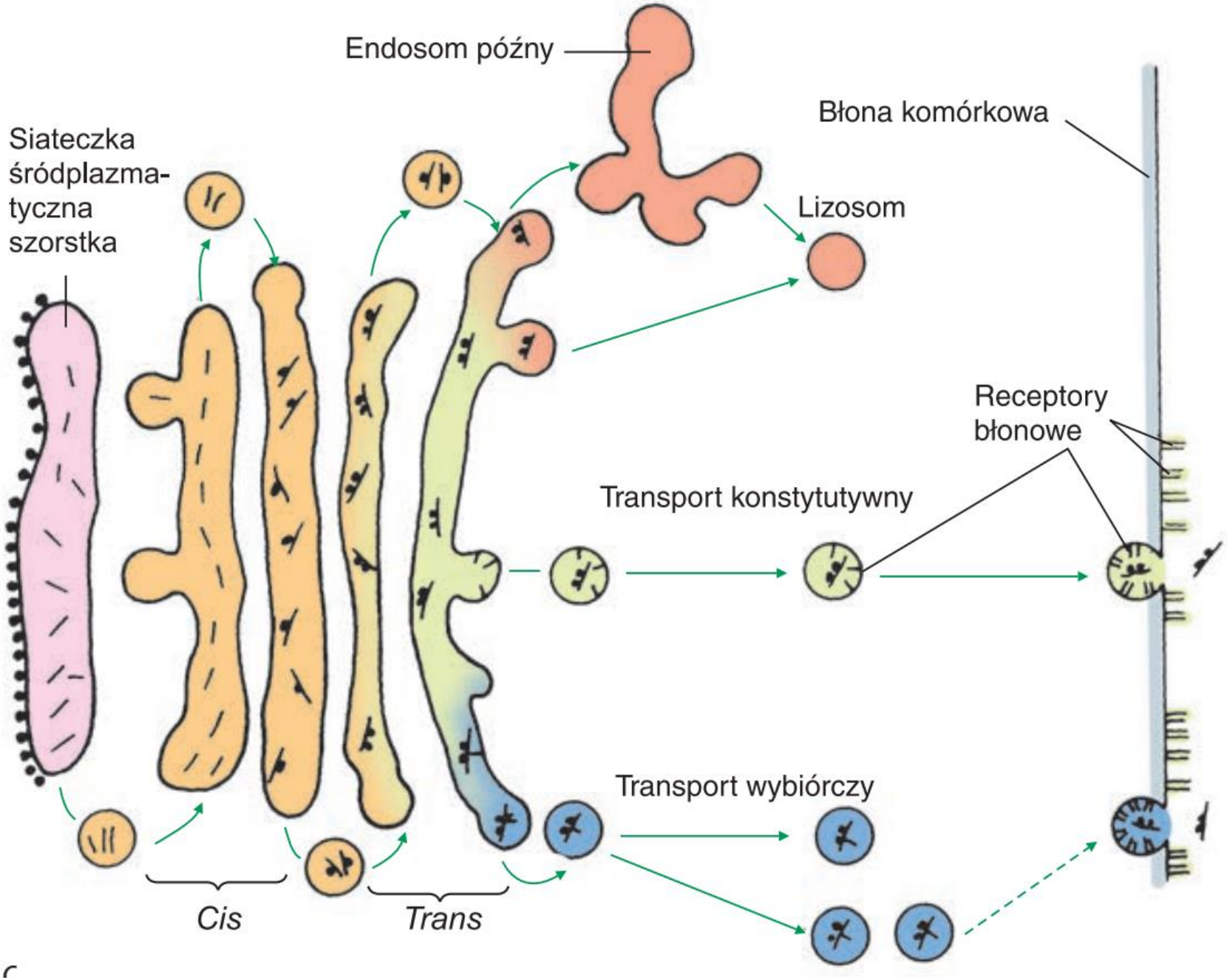

40S
m-RNA
Antykodon
t-RNA
Aminokwasy
peptydu
60S
b

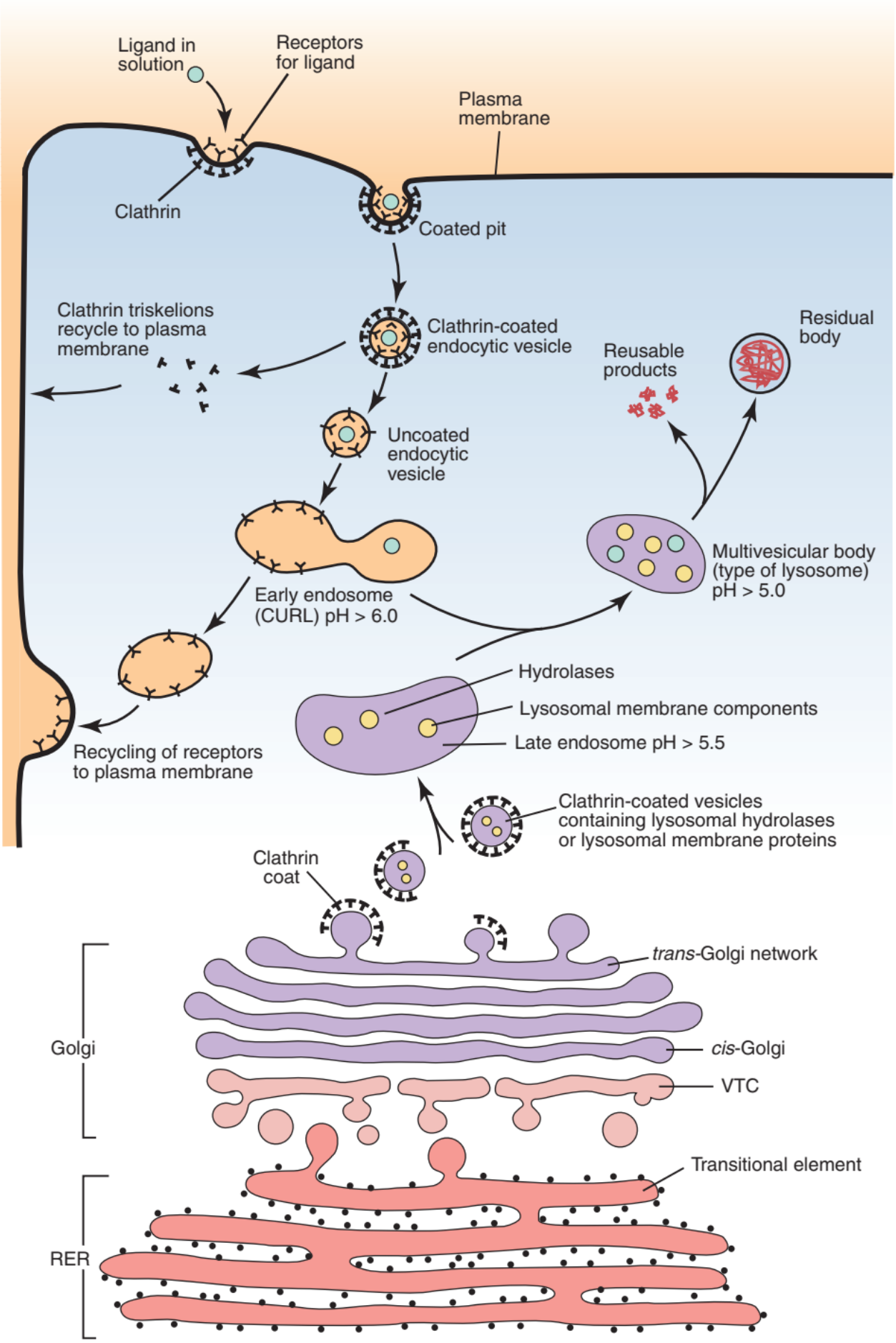

Podjednostki rybosomu
Peptyd sygnałowy
mRNA
Odcięcie peptydu sygnałowego
Syntetyzowane białko
5′
3′
Uwolniona SRP
SRP
Receptory: SRP, rybosomu
Receptory rybosomu
Peptydaza sygnałowa
Szorstka siateczka śródplazmatyczna
Białka UPR: PERK IRE-1 ATF-6
BIP/GRP78
Odcięty peptyd sygnałowy
Dodanie do łańcucha – mannozy/glukozy/ /N-acetyloglukozaminy
Konformacja białka w BIP (HSP70)

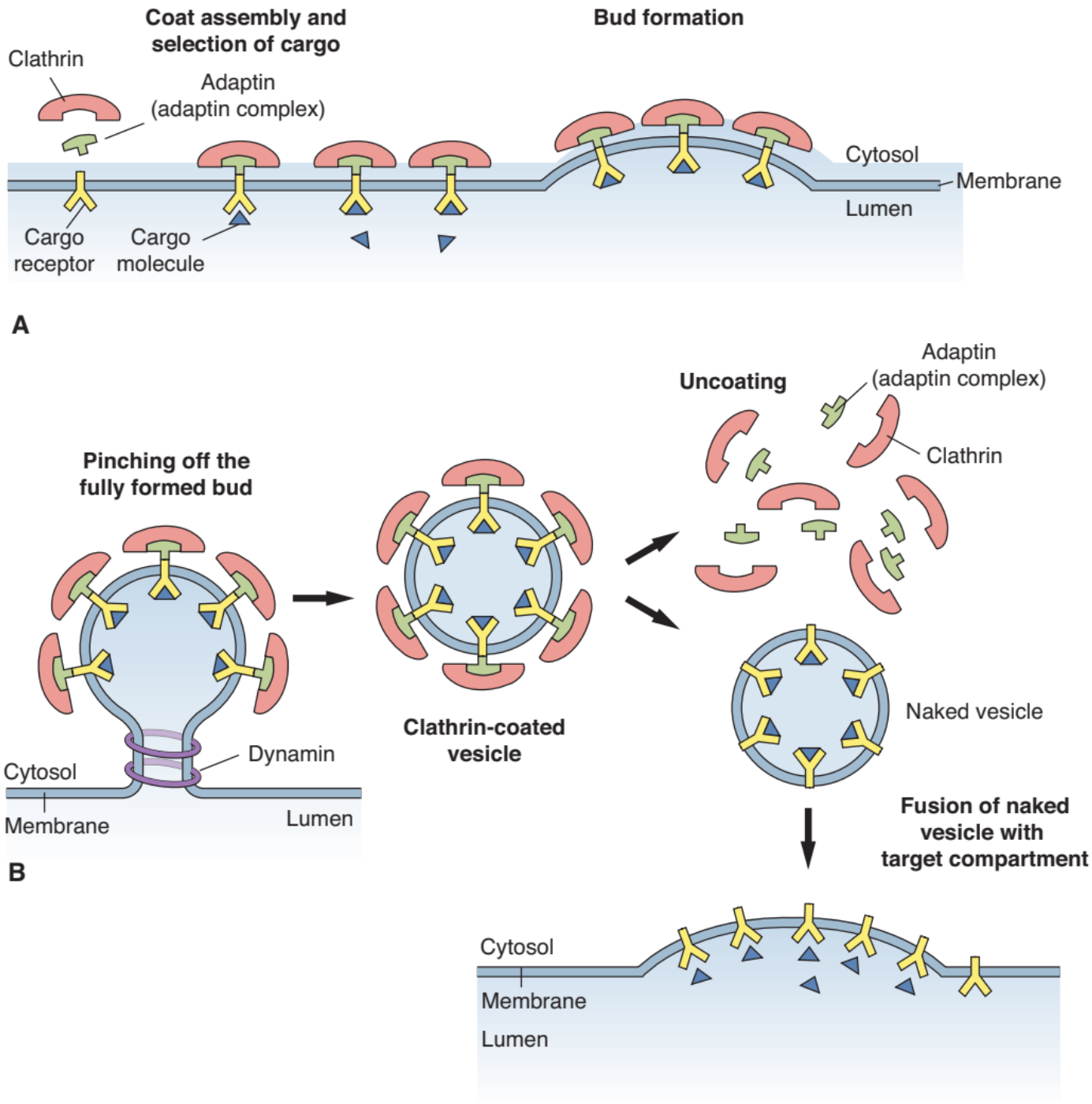
a

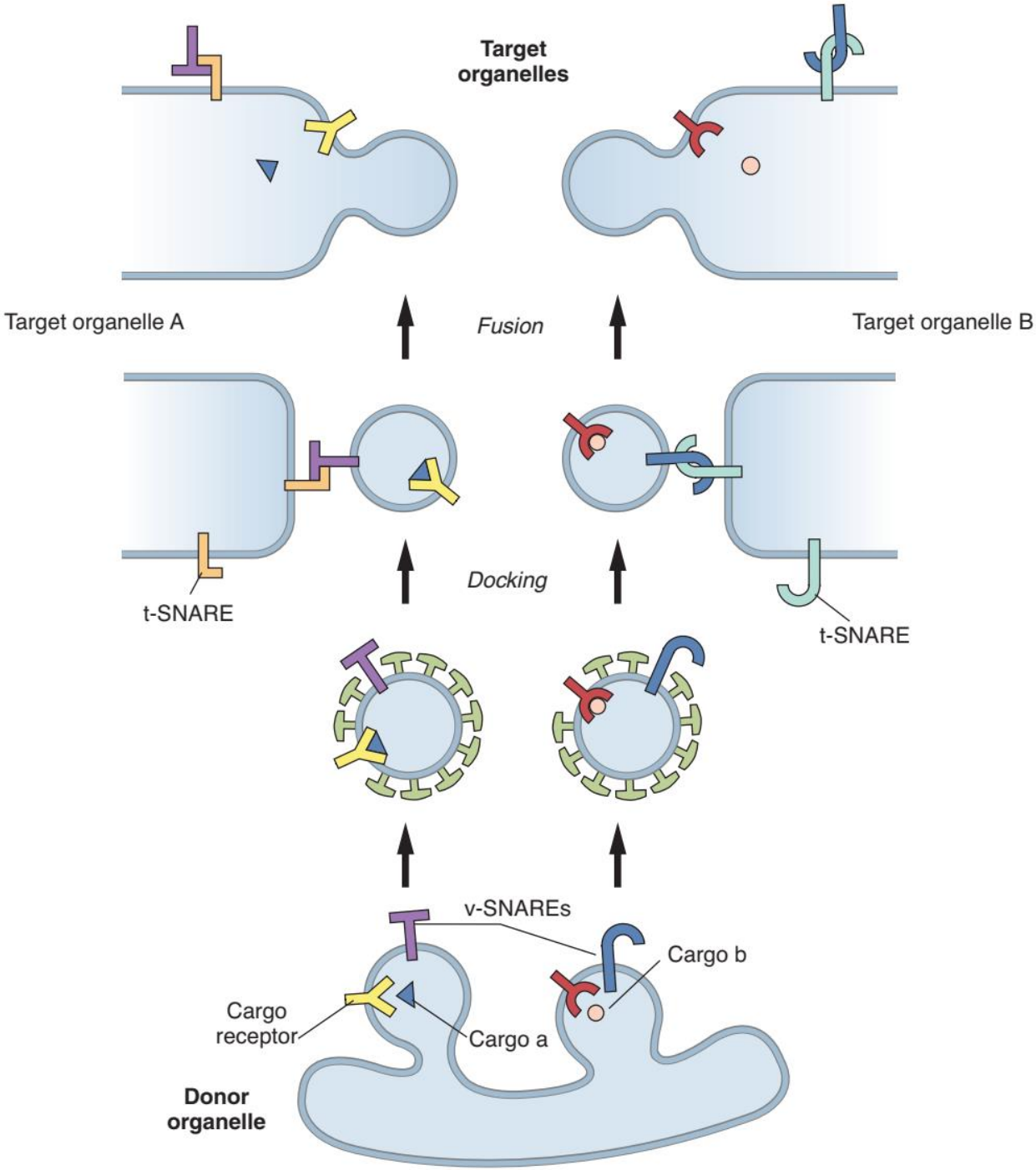

lizosom
błona komórkowa
siateczka śródplazmatyczna ziarnista
endolizosom
wczesny endosom
pęcherzyk endocytotyczny
jądro
ziarna wydzielnicze
egzocytoza
powierzchnia cis
aparat Golgiego
powierzchnia trans




Endosom późny
Błona komórkowa
Siateczka śródplazmatyczna szorstka
Lizosom
Receptory błonowe
Transport konstytutywny
Transport wybiórczy
Cis
Trans


Ligand in solution
Receptors for ligand
Plasma membrane
Clathrin
Coated pit
Clathrin triskelions recycle to plasma membrane
Clathrin-coated endocytic vesicle
Reusable products
Residual body
Uncoated endocytic vesicle
Multivesicular body (type of lysosome) pH > 5.0
Early endosome (CURL) pH > 6.0
Hydrolases
Lysosomal membrane components
Late endosome pH > 5.5
Recycling of receptors to plasma membrane
Clathrin-coated vesicles containing lysosomal hydrolases or lysosomal membrane proteins
Clathrin coat
trans-Golgi network
Golgi
cis-Golgi
VTC
Transitional element
RER


Coat assembly and selection of cargo
Bud formation
Clathrin
Adaptin (adaptin complex)
Cytosol
Membrane
Lumen
Cargo receptor
Cargo molecule
A
Uncoating
Adaptin (adaptin complex)
Clathrin
Pinching off the fully formed bud
Clathrin-coated vesicle
Naked vesicle
Dynamin
Cytosol
Membrane
Lumen
B
Fusion of naked vesicle with target compartment
Cytosol
Membrane
Lumen


Target organelles
Target organelle A
Fusion
Target organelle B
t-SNARE
Docking
t-SNARE
v-SNAREs
Cargo b
Cargo receptor
Cargo a
Donor organelle

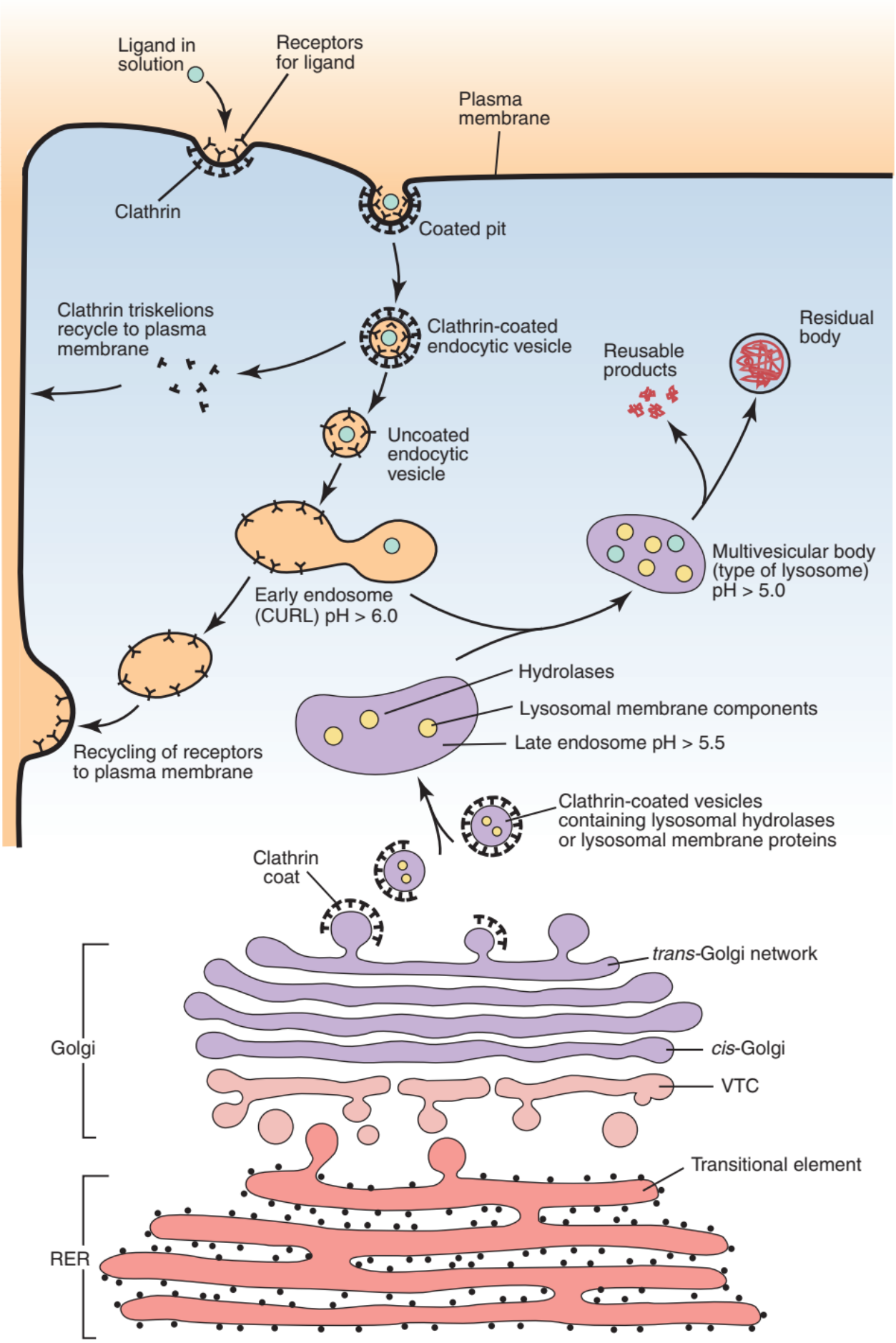

Ligand in solution
Receptors for ligand
Plasma membrane
Clathrin
Coated pit
Clathrin triskelions recycle to plasma membrane
Clathrin-coated endocytic vesicle
Reusable products
Residual body
Uncoated endocytic vesicle
Multivesicular body (type of lysosome) pH > 5.0
Early endosome (CURL) pH > 6.0
Hydrolases
Lysosomal membrane components
Late endosome pH > 5.5
Recycling of receptors to plasma membrane
Clathrin-coated vesicles containing lysosomal hydrolases or lysosomal membrane proteins
Clathrin coat
trans-Golgi network
Golgi
cis-Golgi
VTC
Transitional element
RER

Figure 2-21. Golgi apparatus: Lysosomal sorting pathways

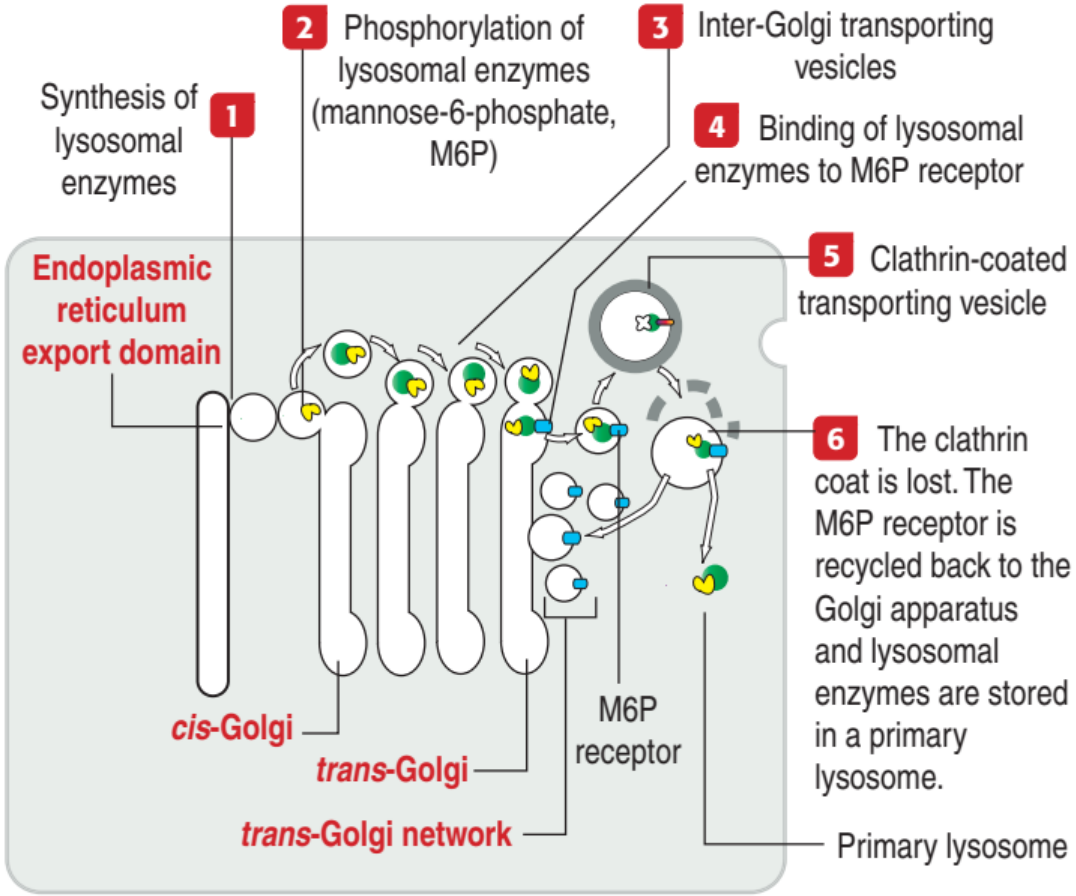
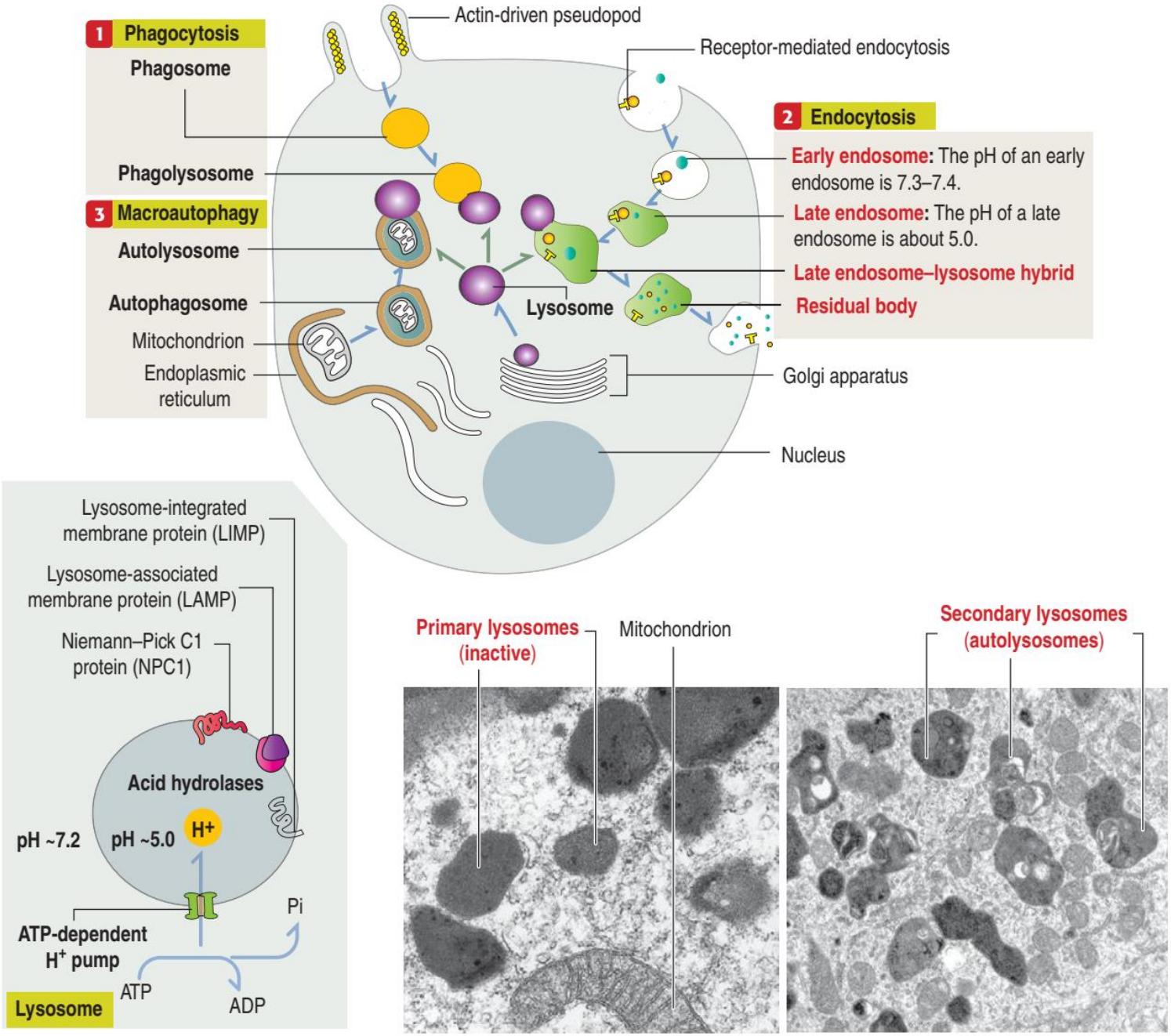


Figure 2-22. Types of lysosomes



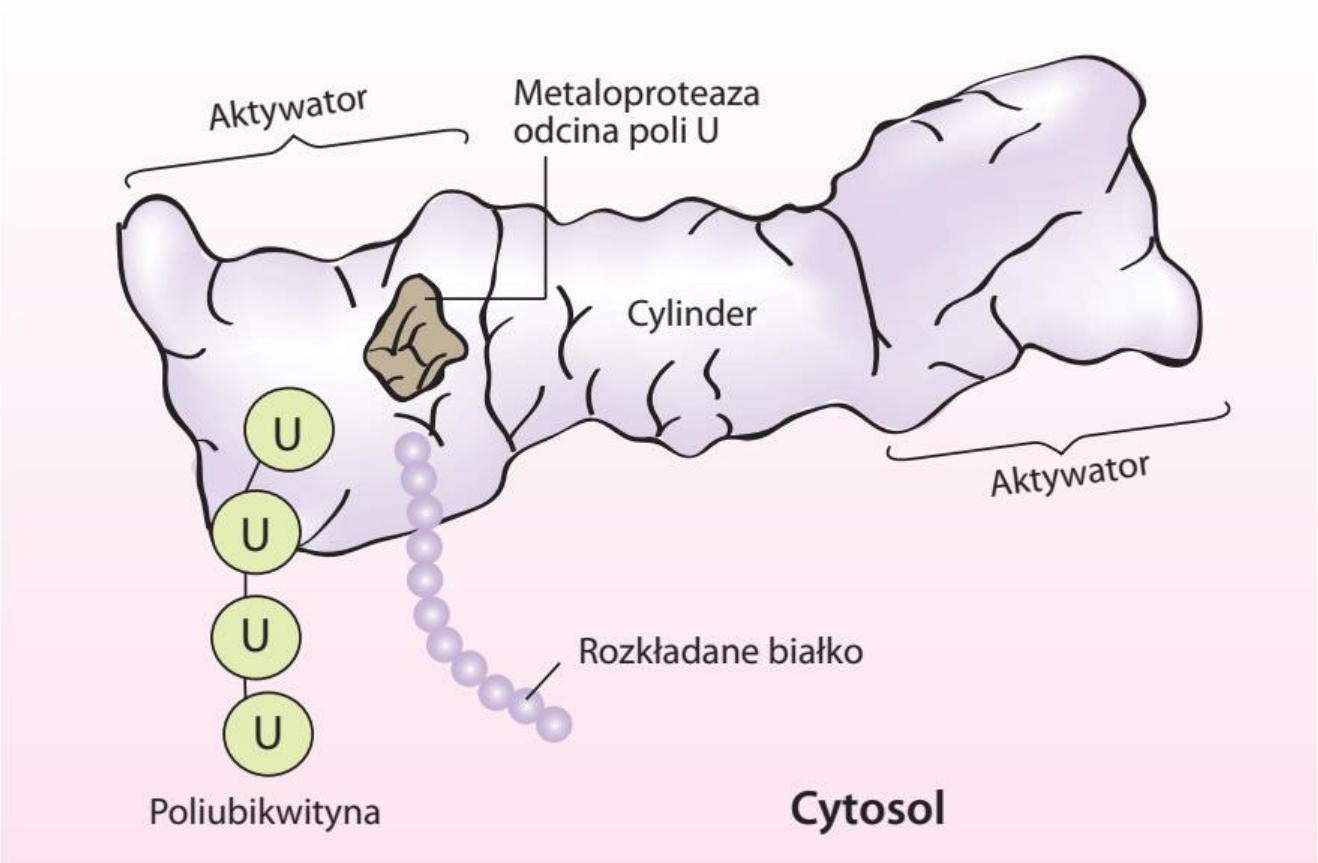
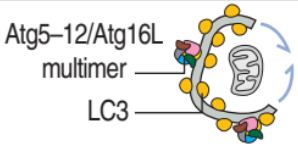

Aktywator
Metaloproteaza
odcina poli U
Cylinder
Aktywator
U
U
U
U
Rozkładane białko
Poliubikwityna
Cytosol

Figure 3-18. Intracellular proteolytic mechanisms

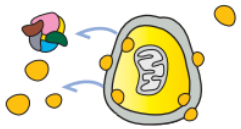
Autophagy pathway

Phagophore



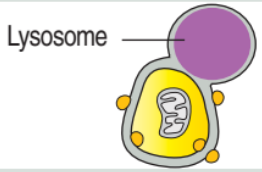
1 Formation of a **phagophore** at a membrane of the endoplasmic reticulum by conjugation of Atg (autophagy)5–Atg12 proteins and interaction with Atg16L. Insertion of LC3 (light chain 3).

Autophagosome



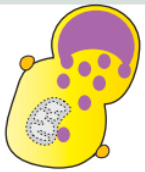
2 Presence of LC3 into the extended and fused membranes of the **autophagosome** enclosing a mitochondrion for degradation. Recycling of Atg5-12/Atg16L and some LC3.

Autophagosome-lysosome fusion



3 Fusion of a lysosome with the autophagosome. LC3 remains associated with double membrane-containing **autophagosomes** and **autolysosomes**.

Autolysosome

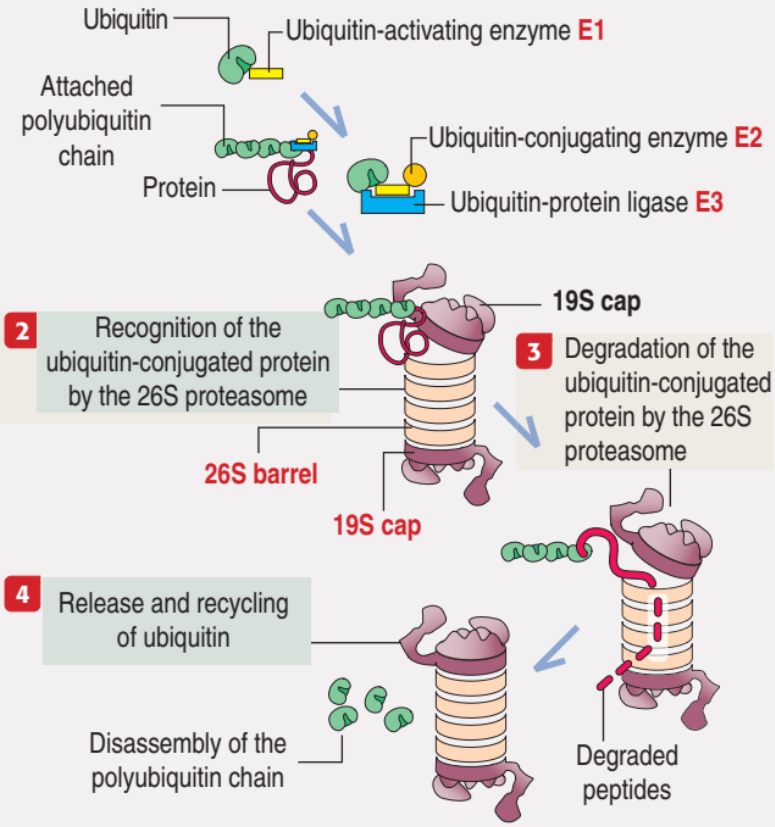


4 Proteolytic degradation within the autolysosome by hydrolytic lysosomal enzymes. An **autolysosome** (also called autophagolysosome) has just a single membrane.

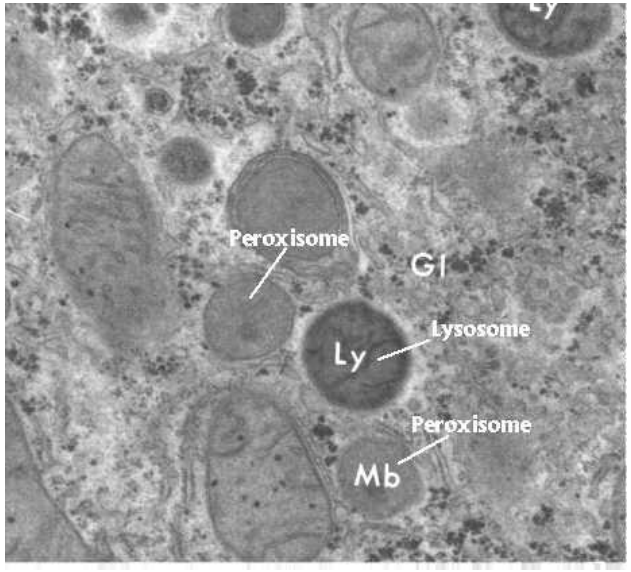
Formation of phagophores sequestering mitochondria

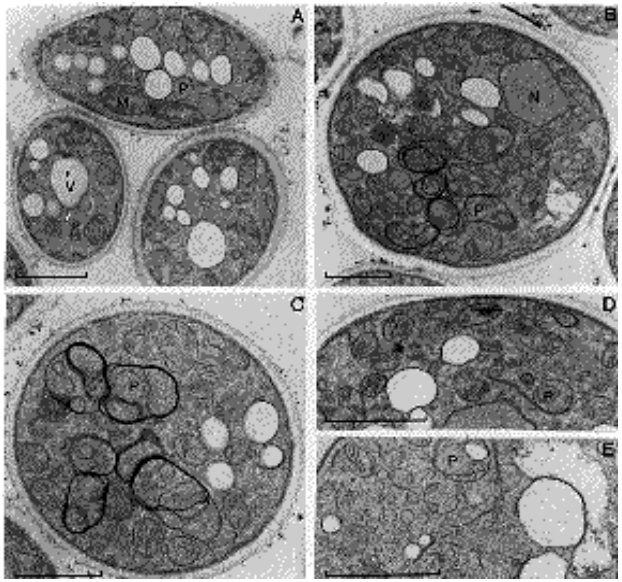
Ubiquitin–proteasome pathway

1 Ubiquitin-protein ligation



PEROKSYSOMY



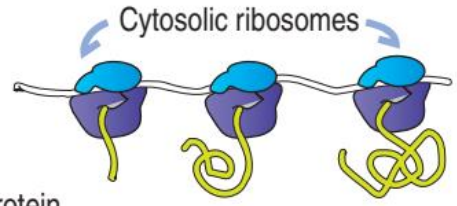


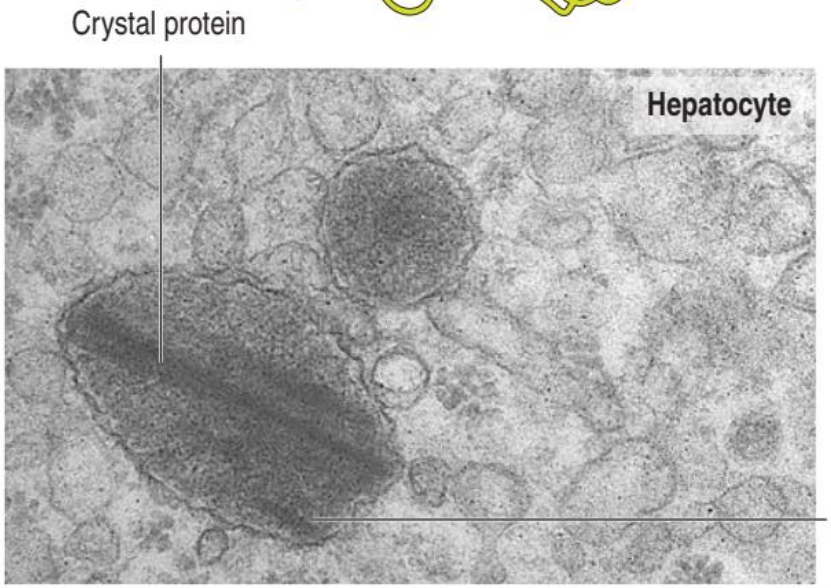
Zawierają: katalazę, oksydazę D-aminokwasów, oksydazę moczanową

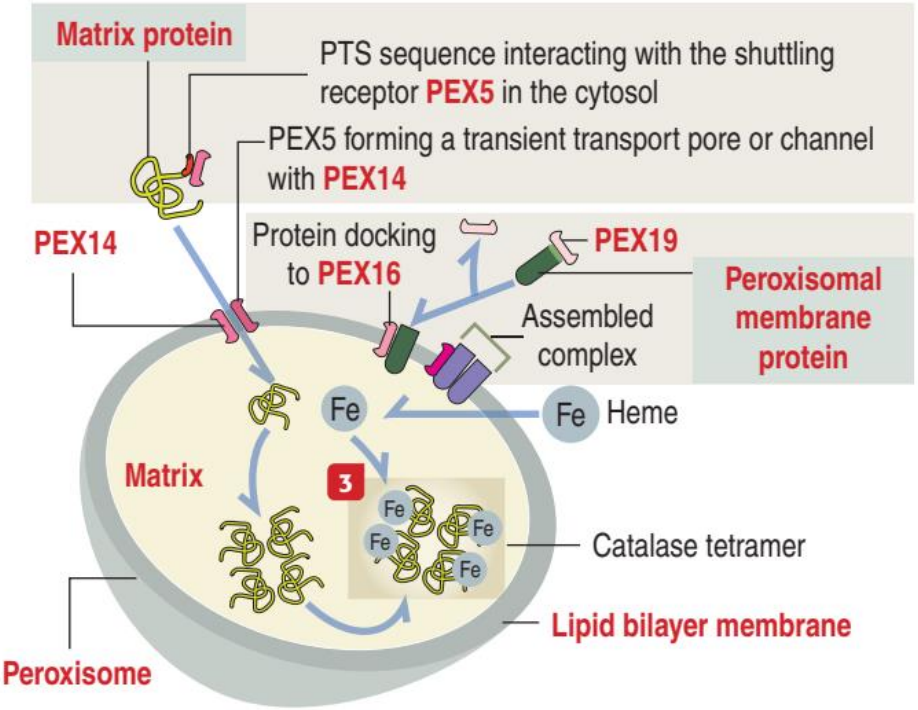
Figure 2-26. Peroxisome

1 Proteins for peroxisomes are synthesized by free cytosolic ribosomes and then transported into peroxisomes. Phospholipids and membrane proteins are also imported to peroxisomes from the endoplasmic reticulum.

2 **Matrix proteins** are targeted to the interior of the peroxisome by **peroxisome targeting signals** (**PTSs**) bound to **peroxin 5** (**PEX5**). **Peroxisomal membrane proteins** are targeted to the peroxisomal membrane by the shuttling receptor **PEX19** bound to the PTS. The complex docks to **PEX16** at the peroxisomal membrane.







4 **Zellweger syndrome**, one of the four diseases within the group of **peroxisome biogenesis disorders**, is a fatal condition caused by the defective assembly of peroxisomes due to mutations in genes encoding PEX1, PEX2, PEX3, PEX5, PEX6, and PEX12.

Newly synthesized peroxisomal enzymes remain in the cytosol and eventually are degraded. Cells in patients with Zellweger syndrome contain **empty peroxisomes**.

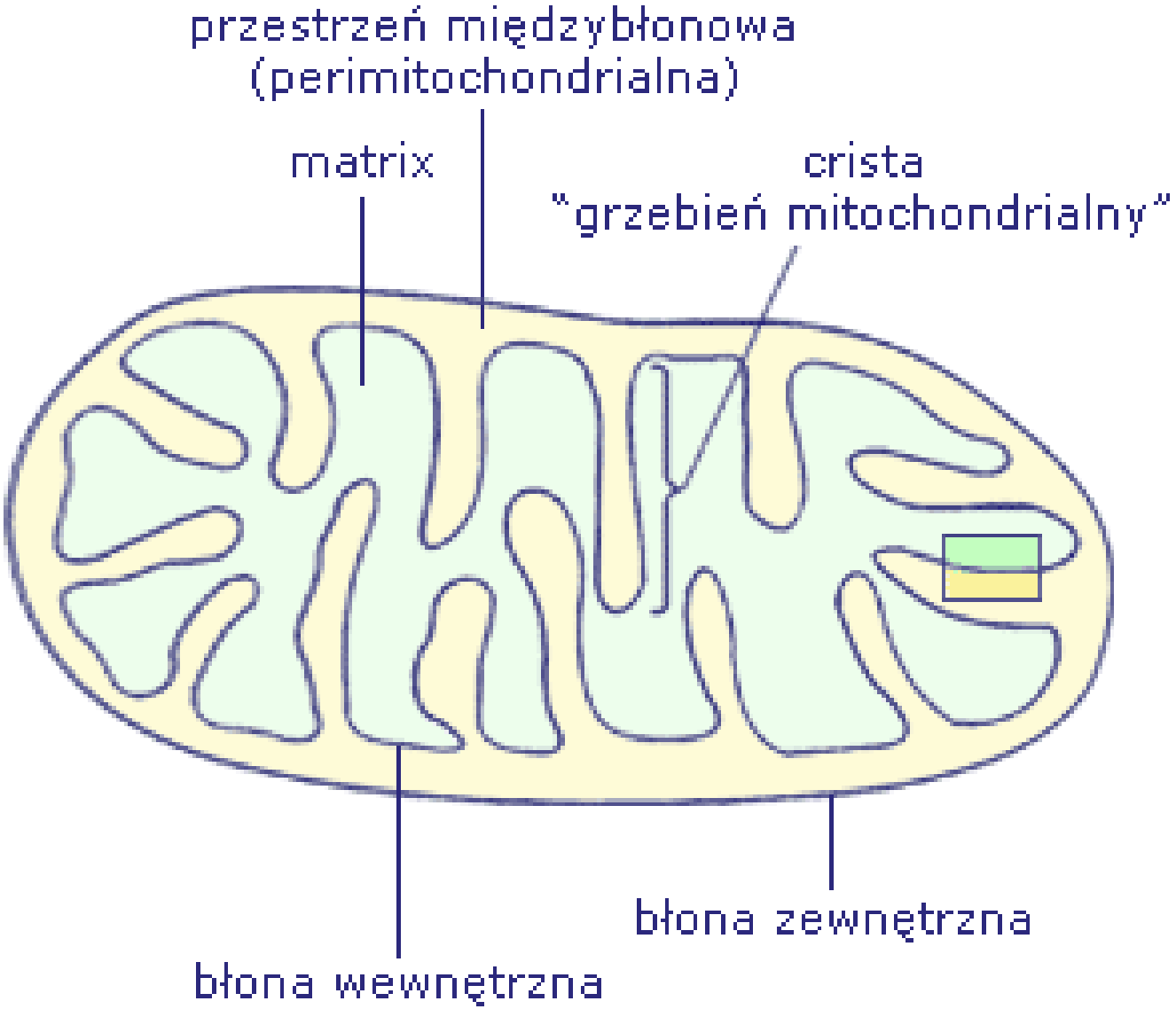
3 **Catalase**, the major protein of the peroxisome, decomposes H_2O_2 into H_2O.

Catalase is a tetramer of apocatalase molecules assembled within the peroxisome.

Heme is added to each monomer to prevent it from moving back into the cytosol across the peroxisomal membrane.

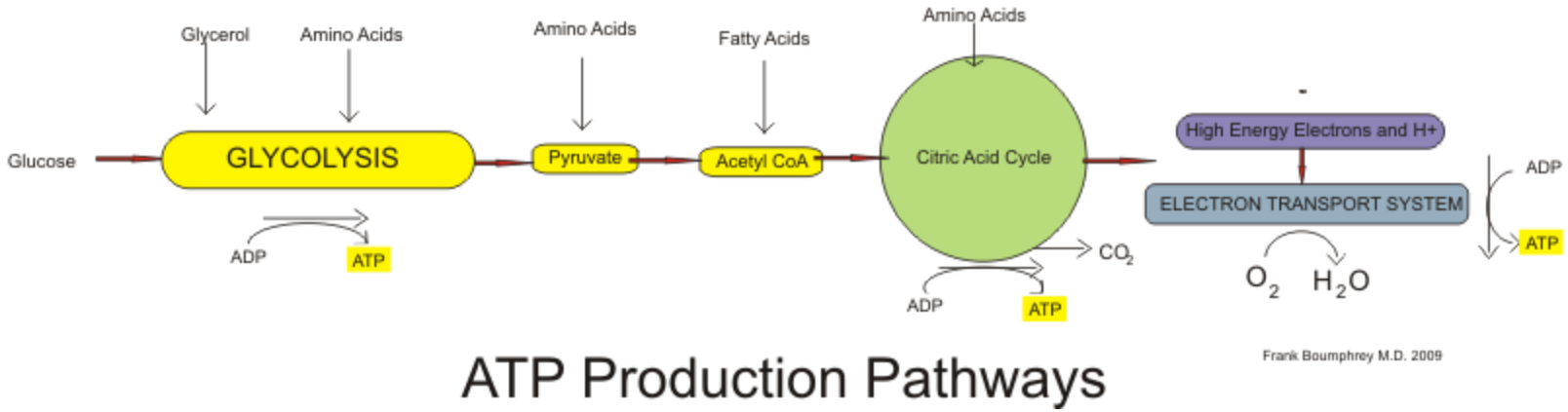
Peroxisomes are abundant in the liver (hepatocytes).

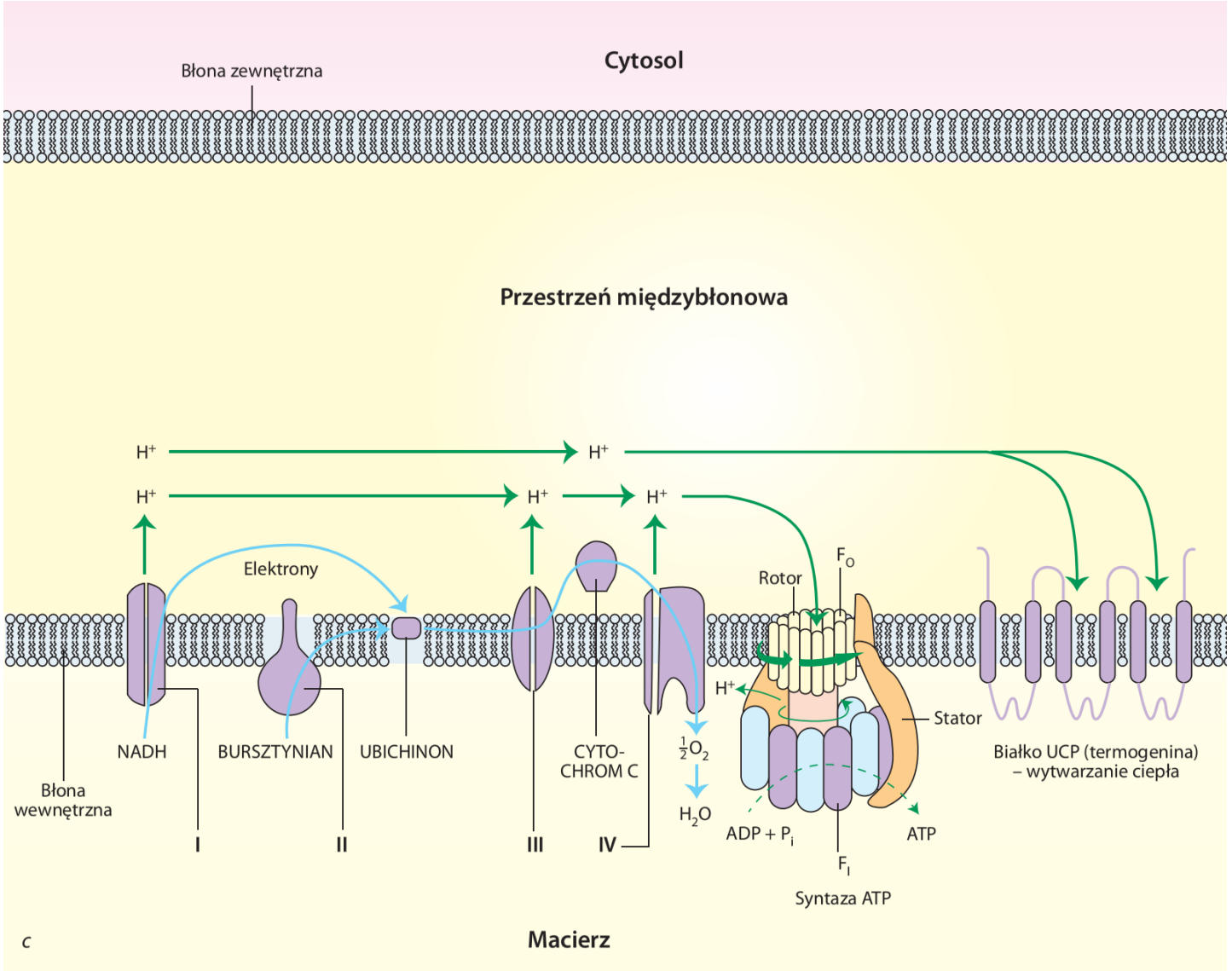
Mitochondrium

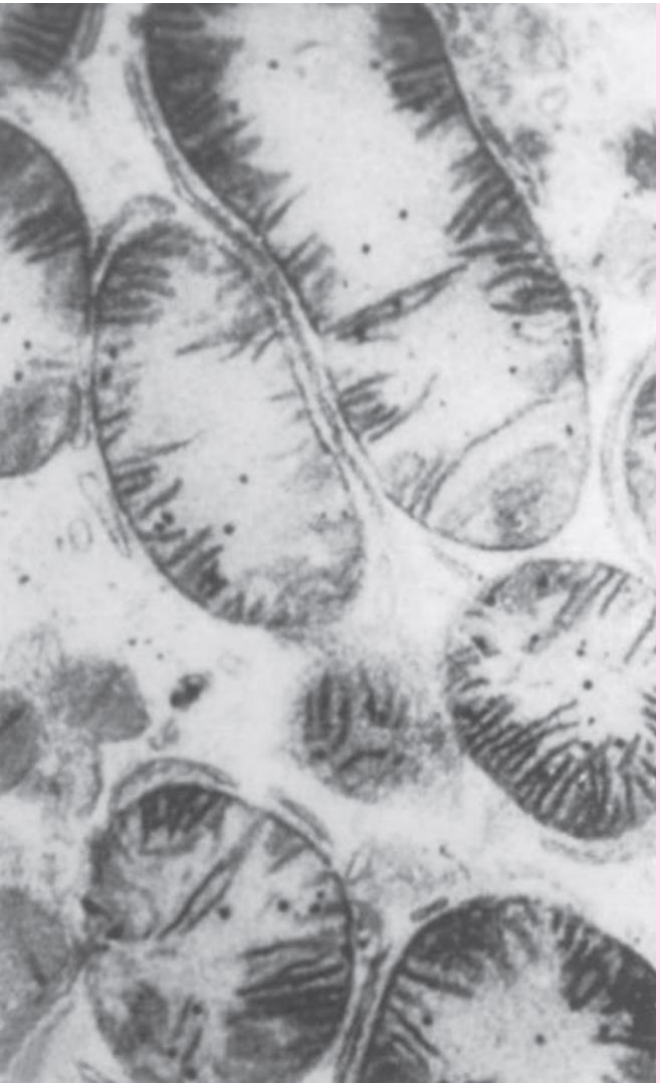


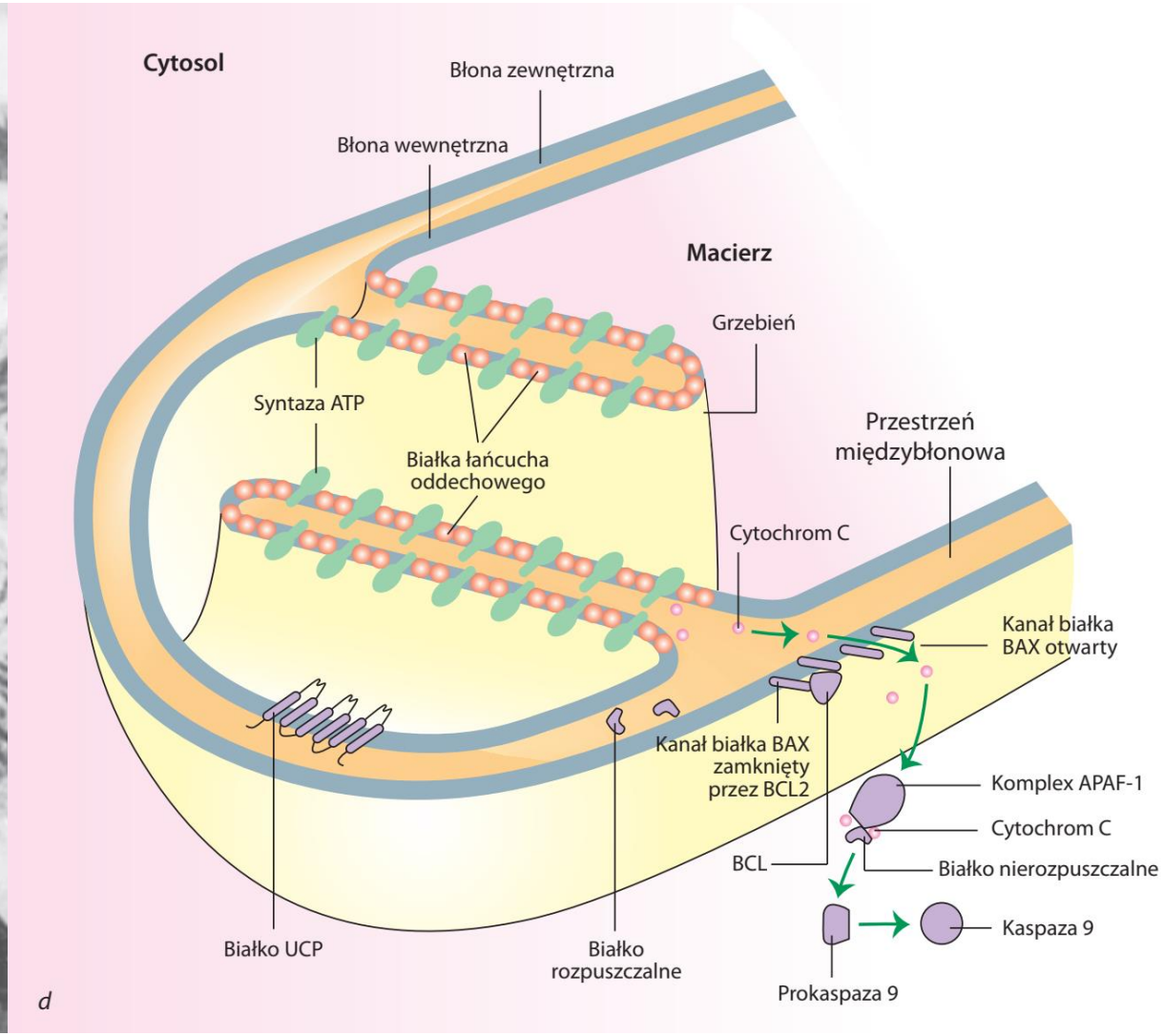
Funkcje mitochondrium:

1. Produkcja ATP
2. Apoptoza




Cytosol
Błona zewnętrzna
Przestrzeń międzybłonowa
H+
H+
H+
H+
H+
Elektrony
Rotor
Fo
H+
Stator
NADH
BURSZTYNIAN
UBICHINON
CYTO-
CHROM C
½O2
H2O
Białko UCP (termogenina)
– wytwarzanie ciepła
Błona
wewnętrzna
I
II
III
IV
ADP + Pi
ATP
Fi
Syntaza ATP
c
Macierz




Cytosol
Błona zewnętrzna
Błona wewnętrzna
Macierz
Grzebień
Syntaza ATP
Białka łańcucha oddechowego
Przestrzeń międzybłonowa
Cytochrom C
Kanał białka BAX otwarty
Kanał białka BAX zamknięty przez BCL2
Komplex APAF-1
Cytochrom C
BCL
Białko nierozpuszczalne
Kaspaza 9
Białko UCP
Białko rozpuszczalne
Prokaspaza 9
d

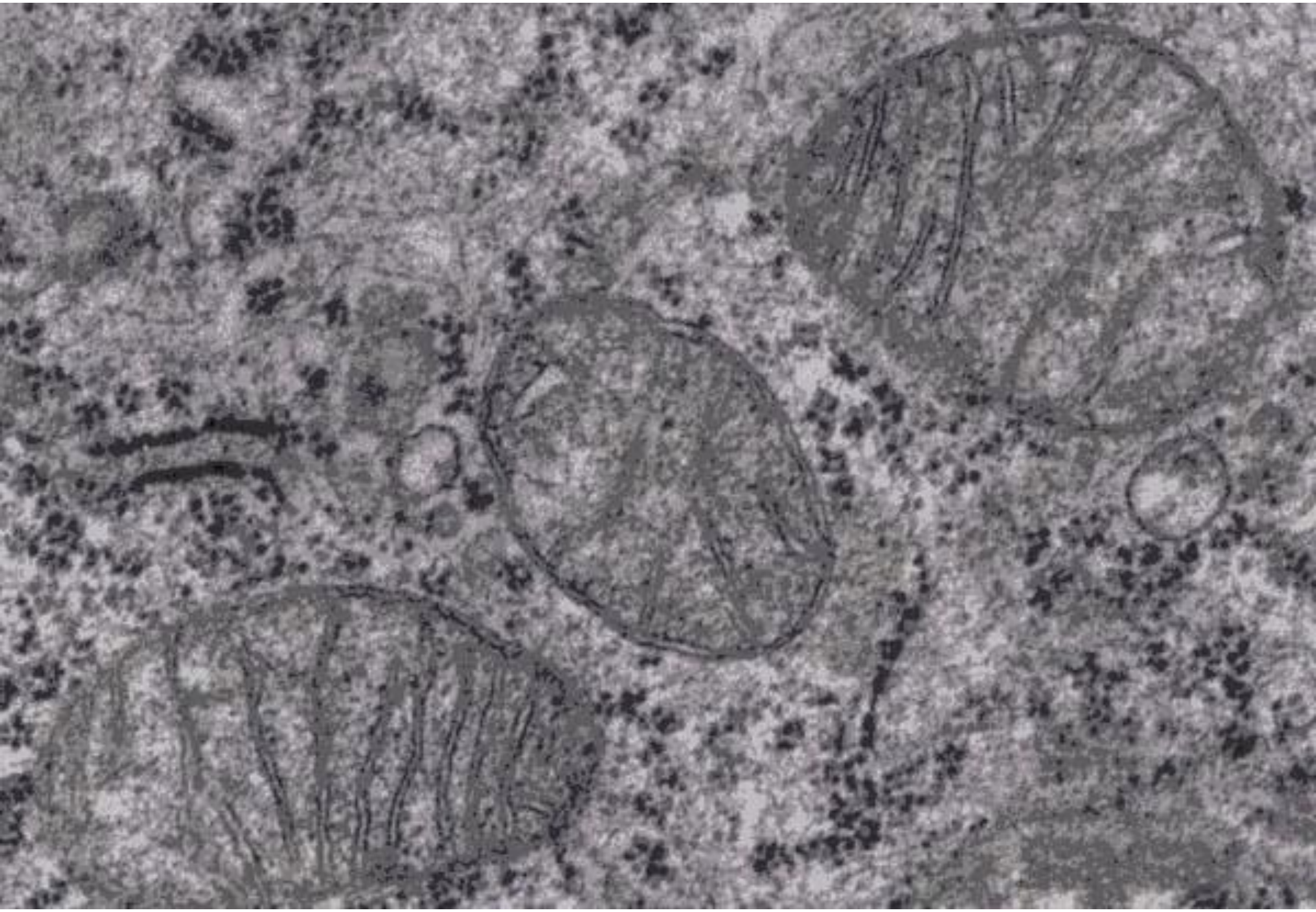
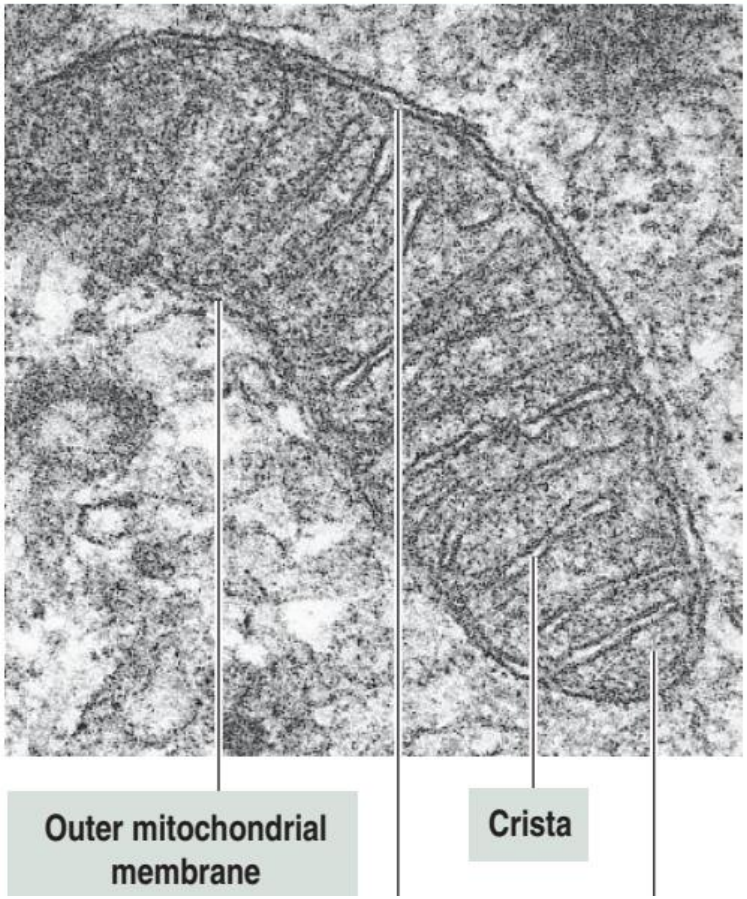
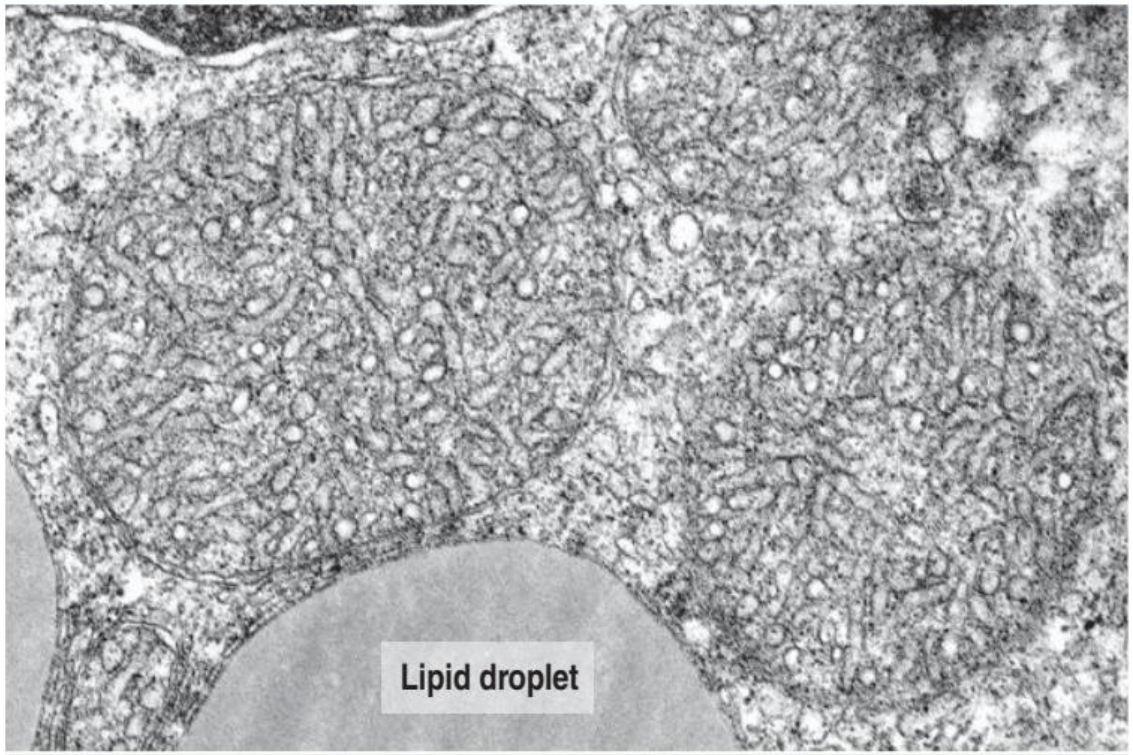
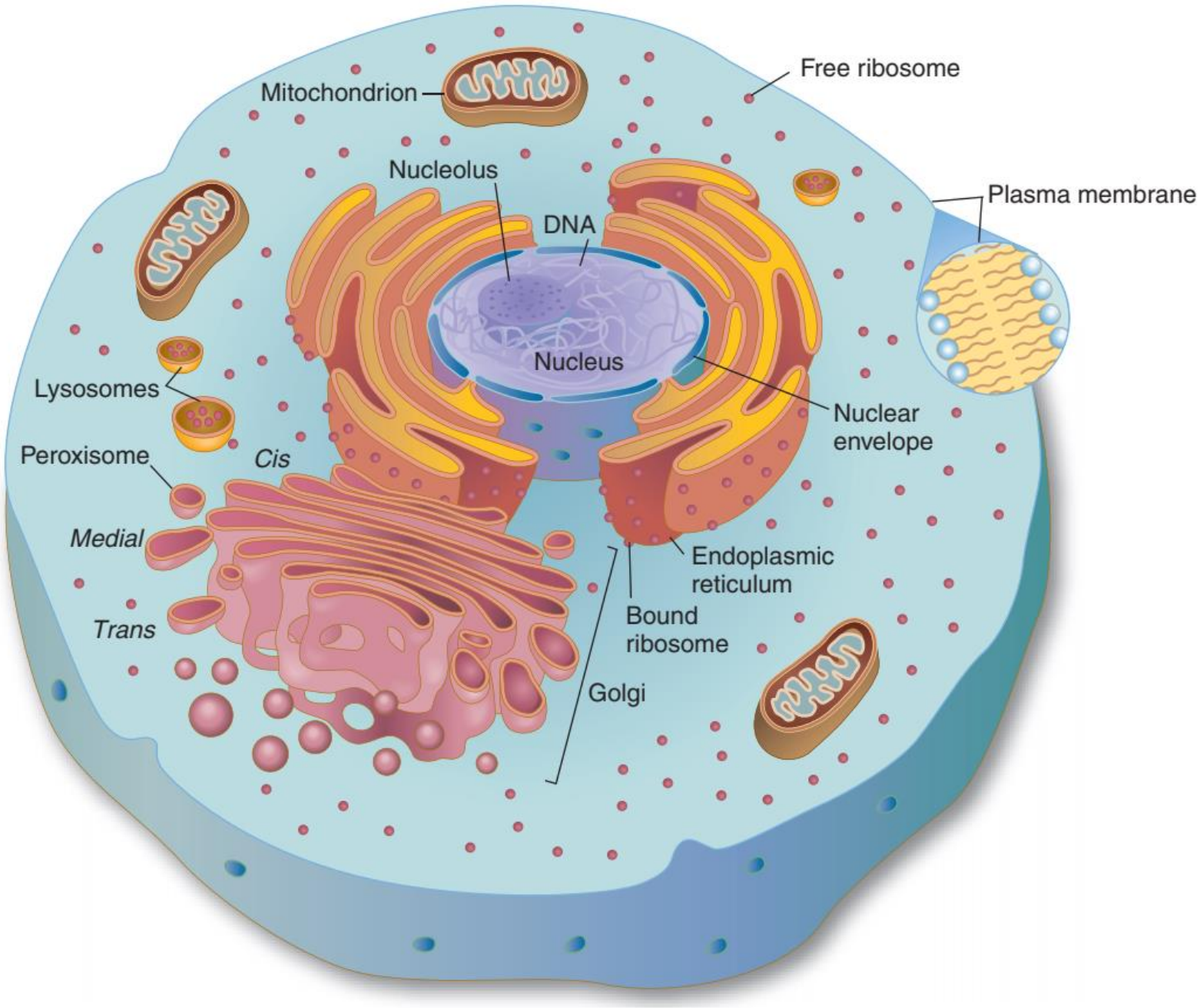


Figure 2-25. Types of mitochondria and protein import

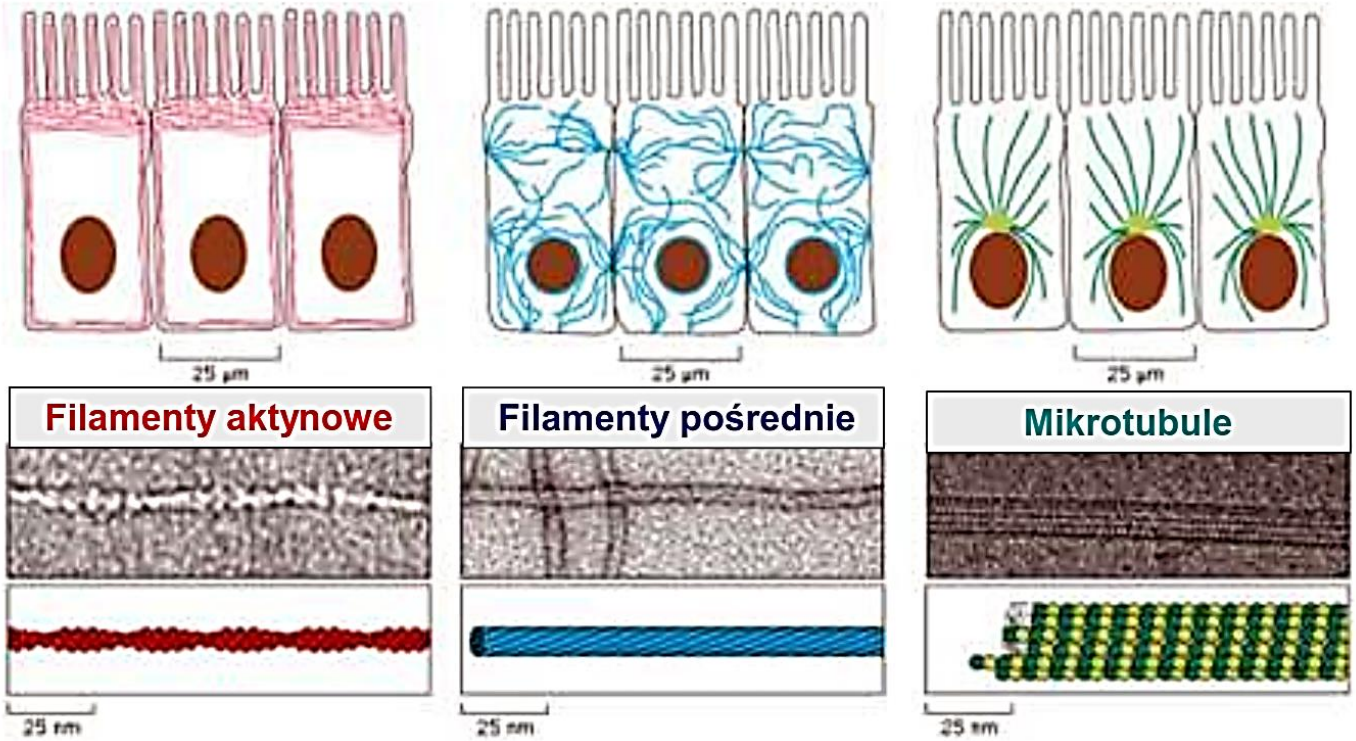


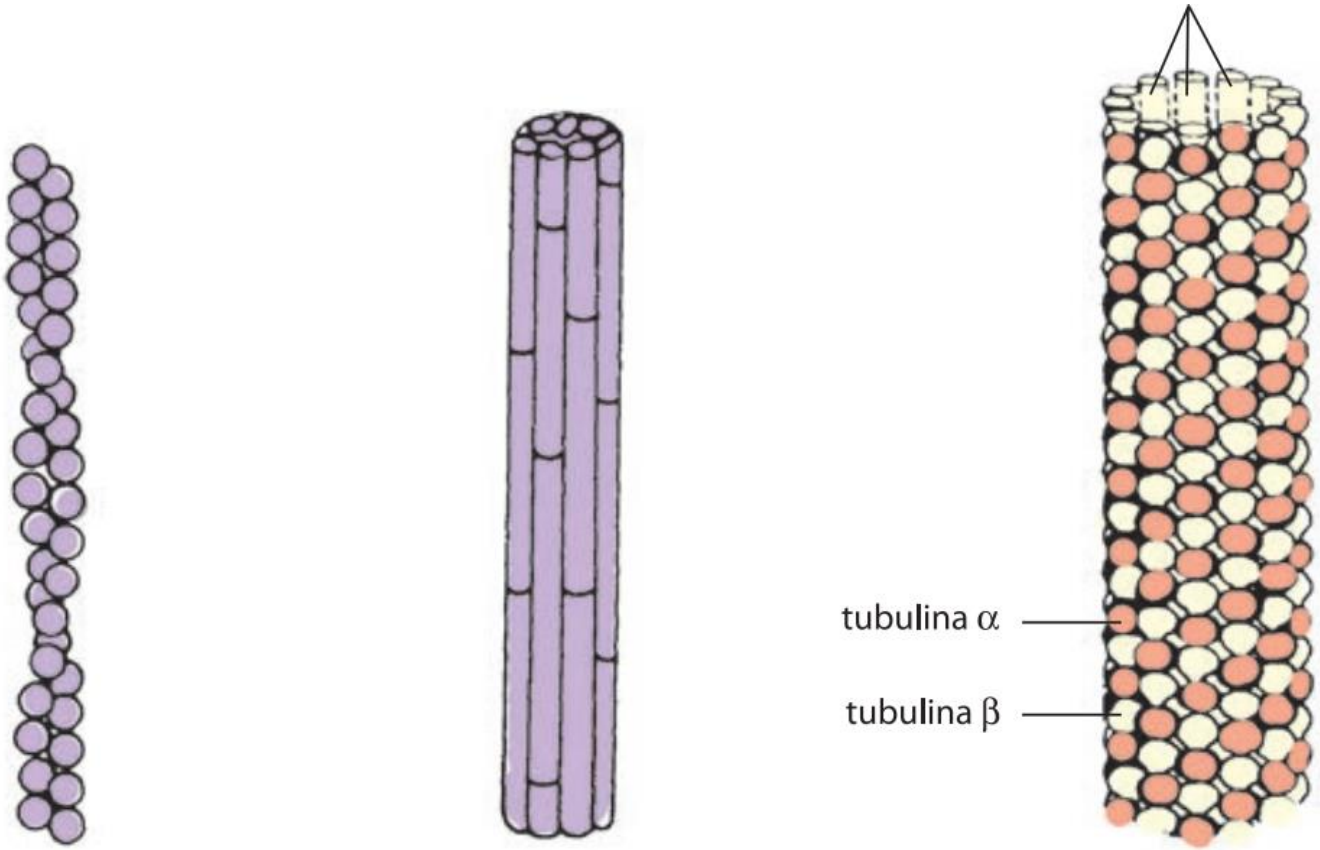


Mitochondria with **tubular cristae** are typical of steroid-producing cells: adrenal cortex (shown above), corpus luteum (ovaries), and Leydig cells (testes).


Mitochondrion
Free ribosome
Nucleolus
DNA
Plasma membrane
Nucleus
Lysosomes
Nuclear envelope
Peroxisome
Cis
Medial
Endoplasmic reticulum
Trans
Bound ribosome
Golgi

Elementy cytoszkieletu





c Mikrofilament aktynowy Filament pośredni Mikrotubula

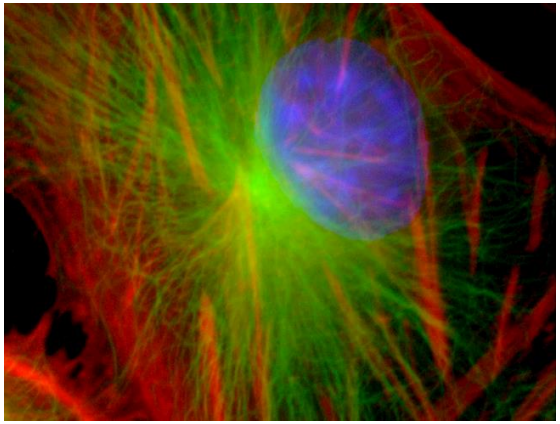
MIKROTUBULE

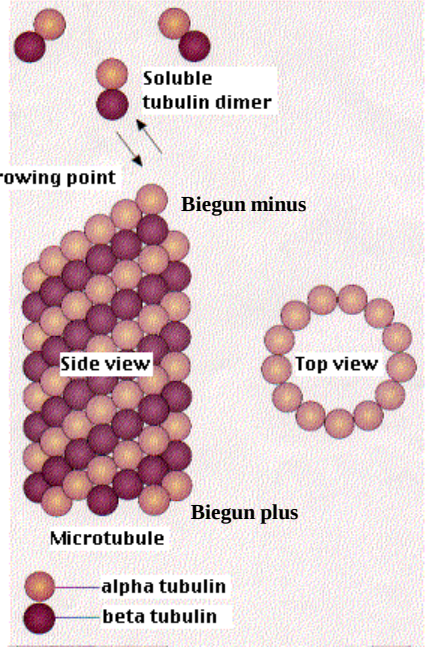
średnica 25 nm

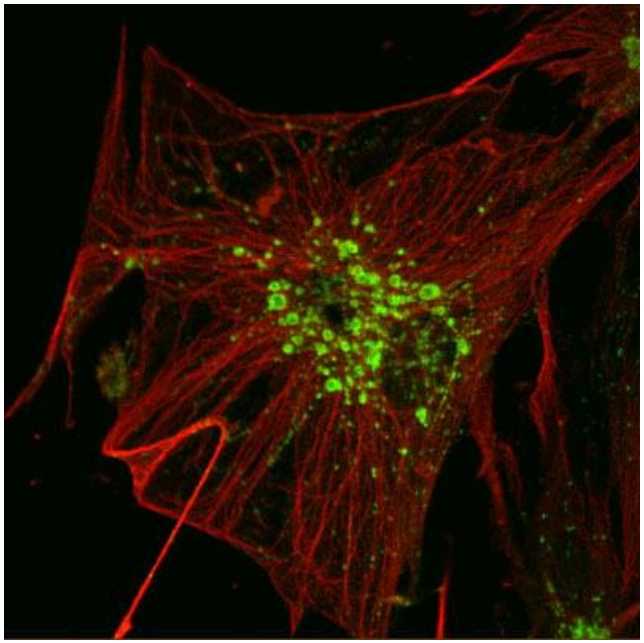
tubulina α, tubulina β, tubulina γ ***(inicjacja polimeryzacji)***

13 protofilamentów

Biegun minus - wolna polimeryzacja
biegun plus - szybka polimeryzacja, biegun wolny







Struktury zbudowane z mikrotubuli:

- centriole

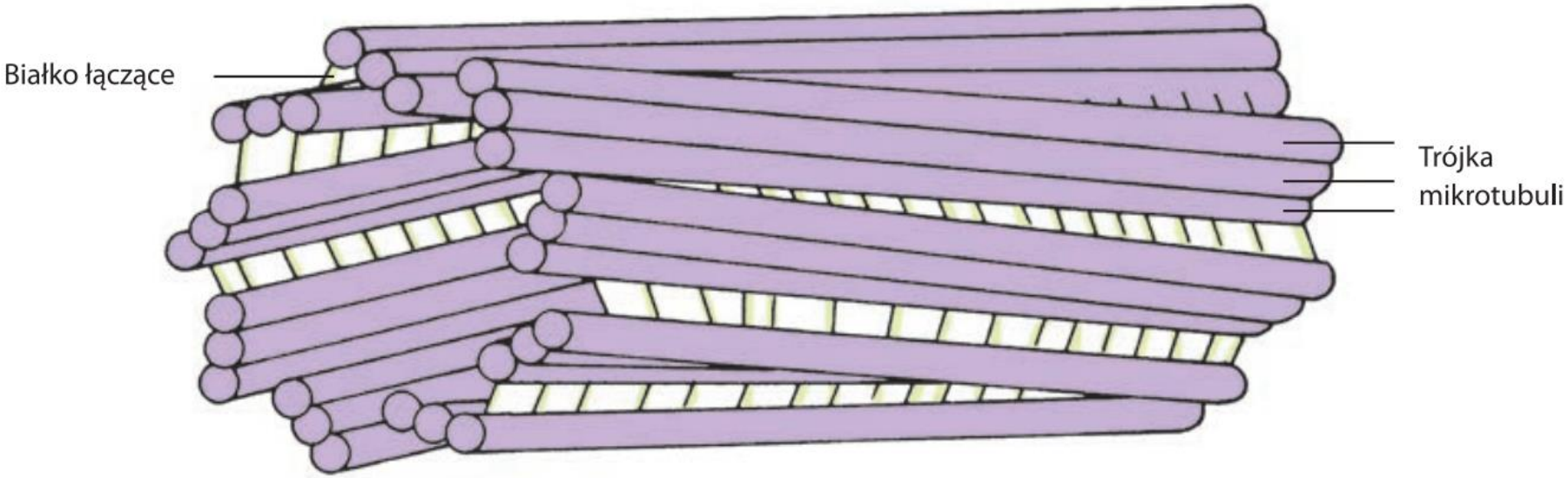
- ciałka podstawowe

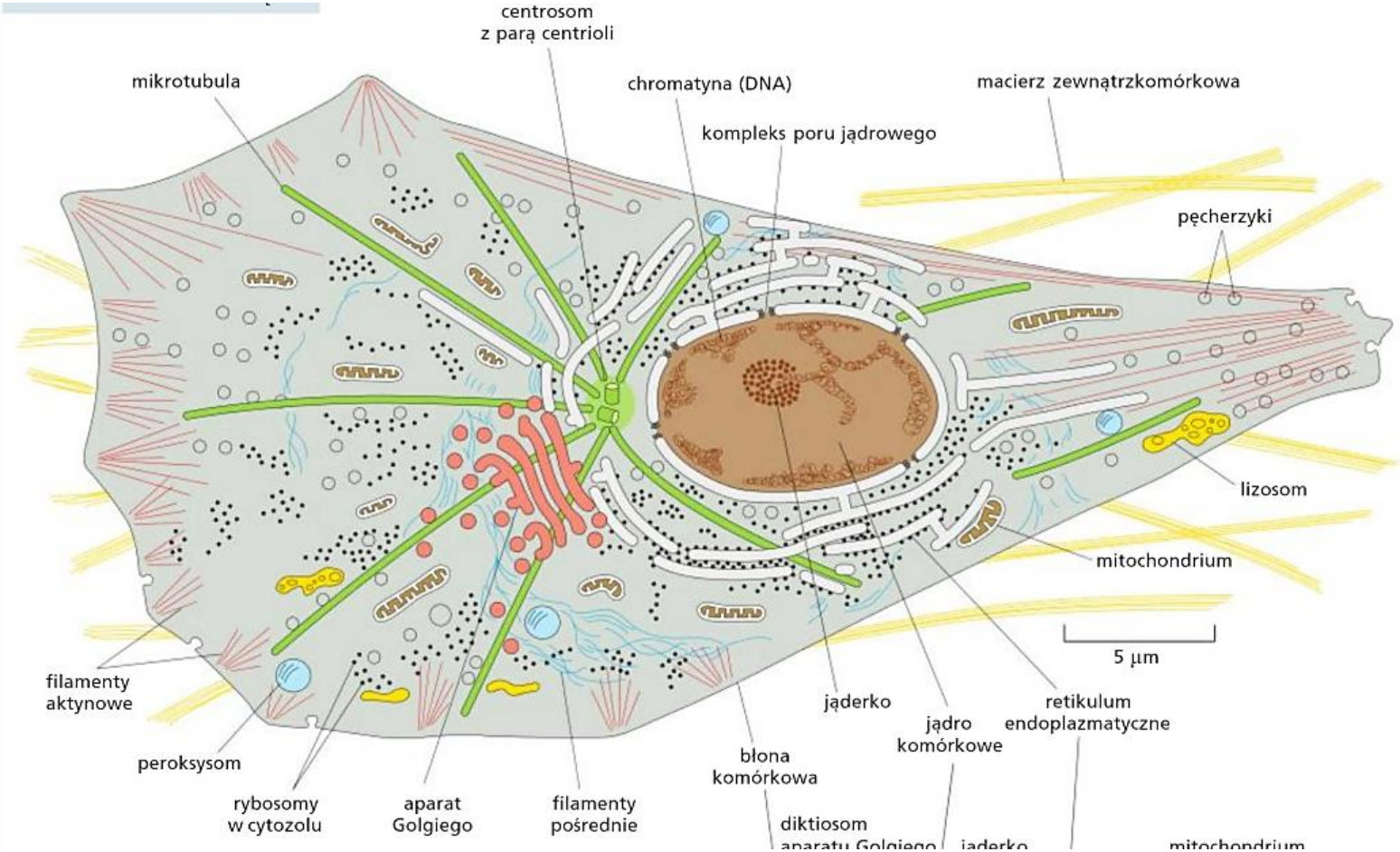
- wrzeciono kariokinetyczne

mikrotubule kinetochorowe

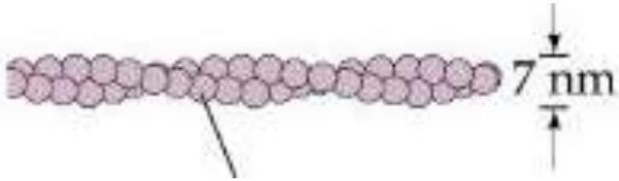
mikrotubule astralne

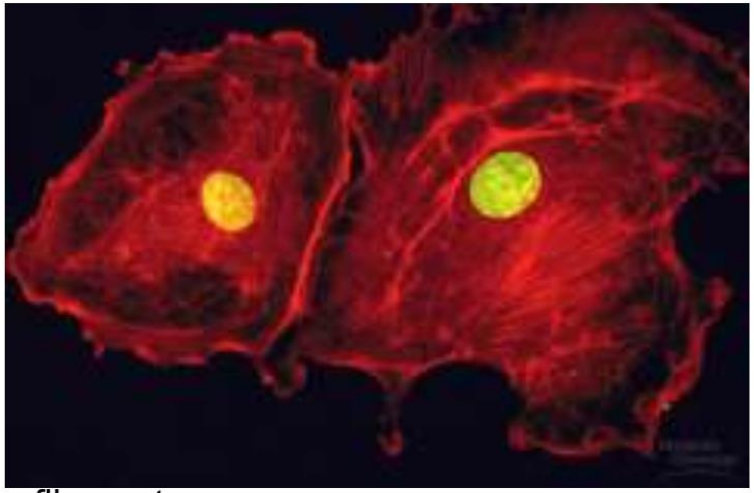
mikrotubule biegunowe


Białko łączące
Trójka
mikrotubuli

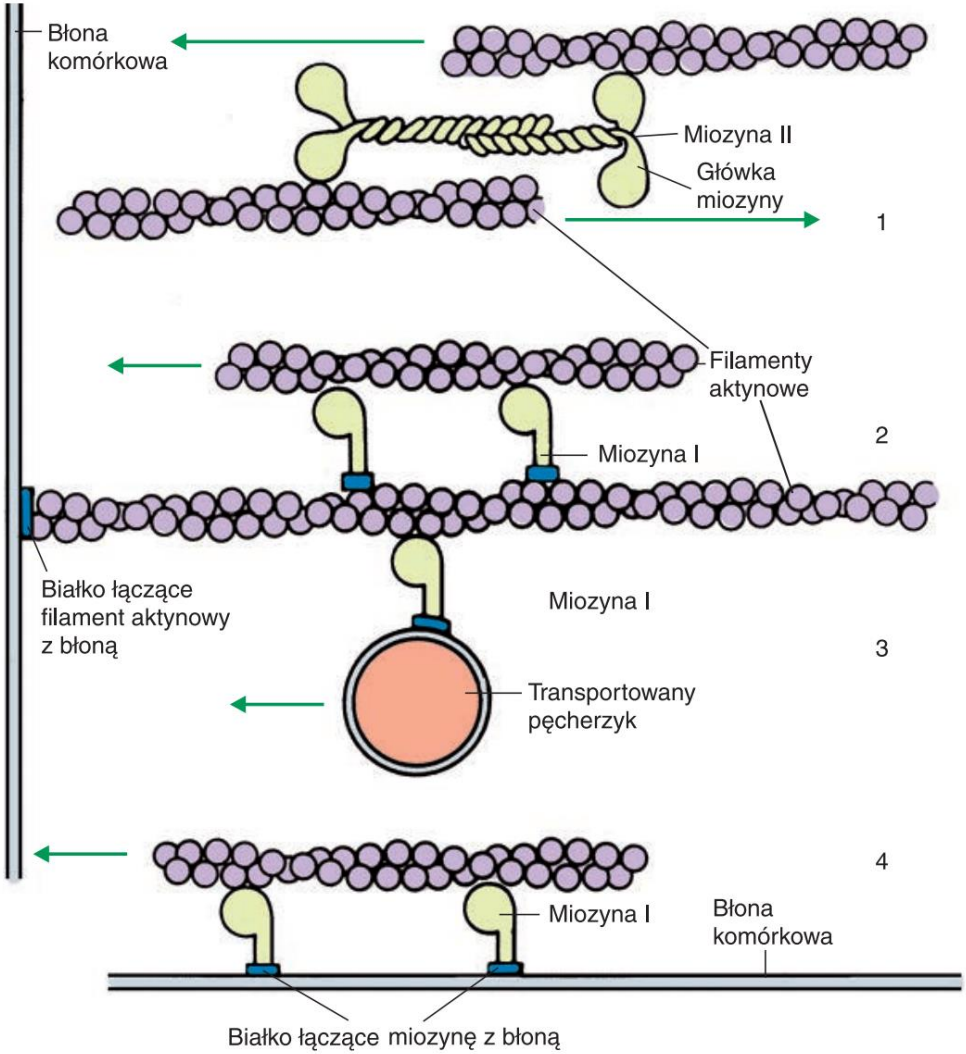

centrosom
z parą centrioli
mikrotubula
chromatyna (DNA)
macierz zewnątrzkomórkowa
kompleks poru jądrowego
pęcherzyki
lizosom
mitochondrium
5 μm
filamenty
aktynowe
peroksysom
rybosomy
w cytozolu
aparat
Golgiego
filamenty
pośrednie
błona
komórkowa
jąderko
jądro
komórkowe
retikulum
endoplazmatyczne
diktiosom

Filamenty aktynowe

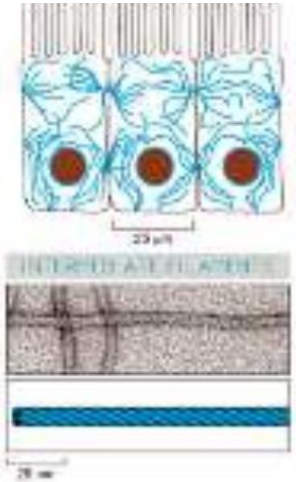




- ✓ filamenty aktynowe inaczej mikrofilamenty
- ✓ filamenty utworzone z aktyny (5% wszystkich białek)
- ✓ **cienkie, giętkie, bardzo elastyczne**
- ✓ polimery globularnych cząstek aktyny o średnicy ok. 7nm
- ✓ łączą się w pęczki lub sieci (silniejsze)
- ✓ **zdolność do szybkiego montażu i demontażu**
- ✓ Filamenty aktynowe połączone w sieć tworzą **korę komórki**


Błona komórkowa
Miozyna II
Główka miozyny
1
Filamenty aktynowe
2
Miozyna I
Białko łączące filament aktynowy z błoną
Miozyna I
3
Transportowany pęcherzyk
4
Miozyna I
Błona komórkowa
Białko łączące miozynę z błoną

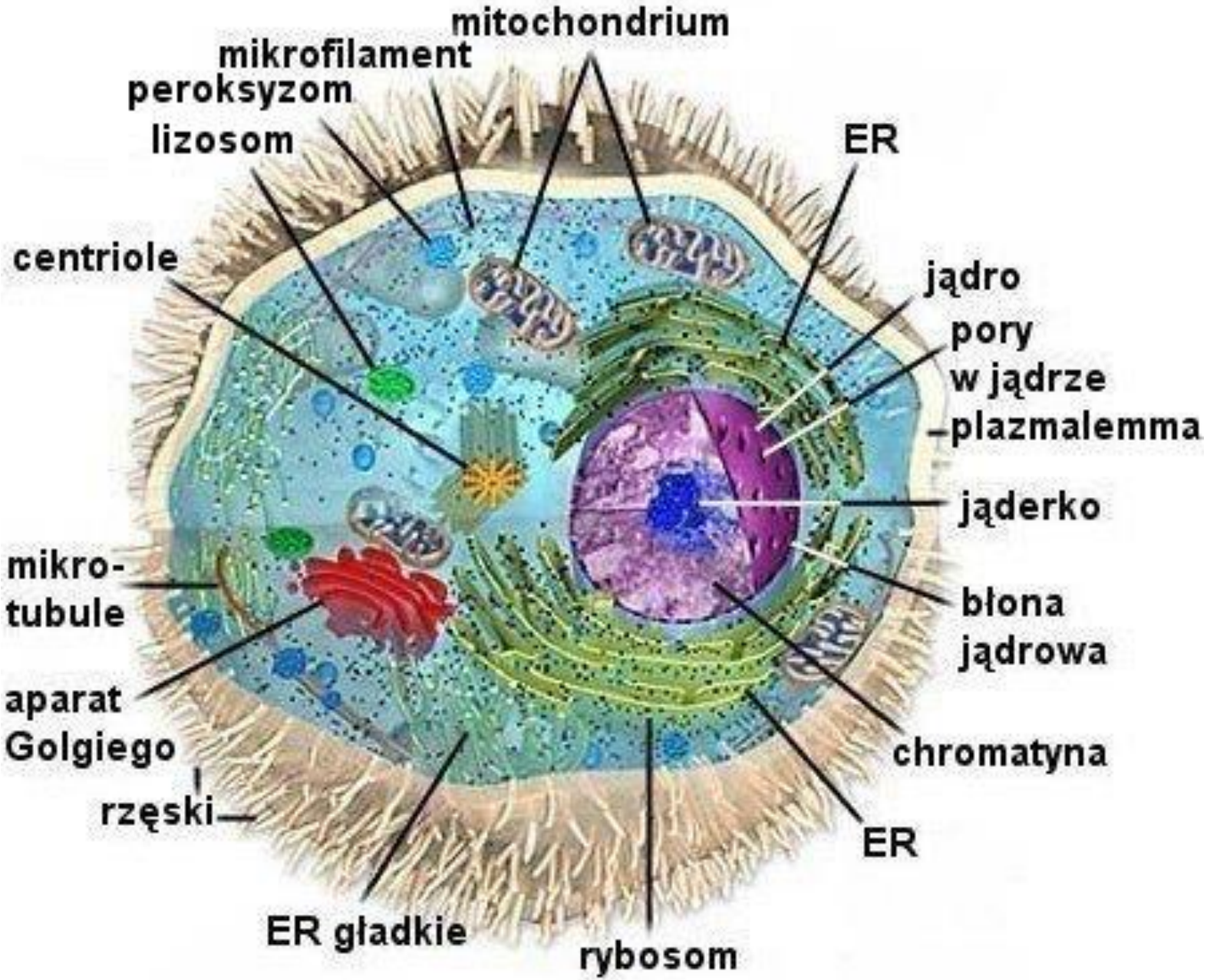
Filamenty pośrednie



- jeden z głównych komponentów cytoszkieletu komórkowego
- grupa białek włókienkowych (średnica 8-12 nm)
- umożliwia komórce przeciwstawienie się mechanicznym stresom
- bardzo stabilne, sztywne i wytrzymałe na rozciąganie, oporne na działanie zw. chem.
- sieci filamentów łączą się z białkami połączeń międzykomórkowych (desmosomy),
- sieć wewnątrz cytoplazmy, otaczająca jądro komórkowe i rozciągająca się do krańców kom.
- w dużej liczbie w kom. mających długie wypustki (aksony) , mięśniowe, nabłonkowe

Wyróżnia się co najmniej sześć typów filamentów pośrednich:

- typ I – filamenty około 15 rodzajów kwaśnej keratyny,
- typ II – filamenty około 15 rodzajów obojętnej i zasadowej keratyny,
- typ III – filamenty zawierające wimentynę, desminę, kwaśne, włókniste białko tkanki glejowej i peryferynę,
- typ IV – neurofilamenty, czyli neurofibryle występujące w neuronach,
- typ V – filamenty laminowe blaszki jądrowej,
- typ VI – filamenty nestyny, istniejące w rozwijających się neuronach.


mitochondrium
mikrofilament
peroksyzom
lizosom
ER
centriole
jądro
pory
w jądrze
plazmalemma
jąderko
mikro-
tubule
błona
jądrowa
aparat
Golgiego
chromatyna
rzęski
ER
ER gładkie
rybosom

KONIEC