

Κυτταρικά Οργανίδια

Μορφολογία σύσταση Λειτουργία

Καλλιόπη Γκούσκου

Επίκουρη Καθηγήτρια
Βιολογίας-Γενετικής
Εργαστηρίου Βιολογίας
Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ
(gkouskoukal@med.uoa.gr)



National and Kapodistrian
UNIVERSITY OF ATHENS

Στόχοι του μαθήματος

Να γνωρίσουμε

- ***τα κυτταρικά οργανίδια (σύσταση –μορφολογία)***

ΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΜΕΜΒΡΑΝΕΣ

ΕΝΔΟΜΕΜΒΡΑΝΙΚΟ ΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ (ΕΝΔΟΠΛΑΣΜΑΤΙΚΟ

ΔΙΚΤΥΟ,ΣΥΣΚΕΥΗ GOLGI, ΠΥΡΗΝΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ)

ΠΥΡΗΝΑΣ

ΡΙΒΟΣΩΜΑΤΑ (αναφορά)

ΜΙΤΟΧΟΝΔΡΙΑ

ΛΥΟΣΩΜΑΤΑ

ΜΙΚΡΟΣΩΜΑΤΙΑ

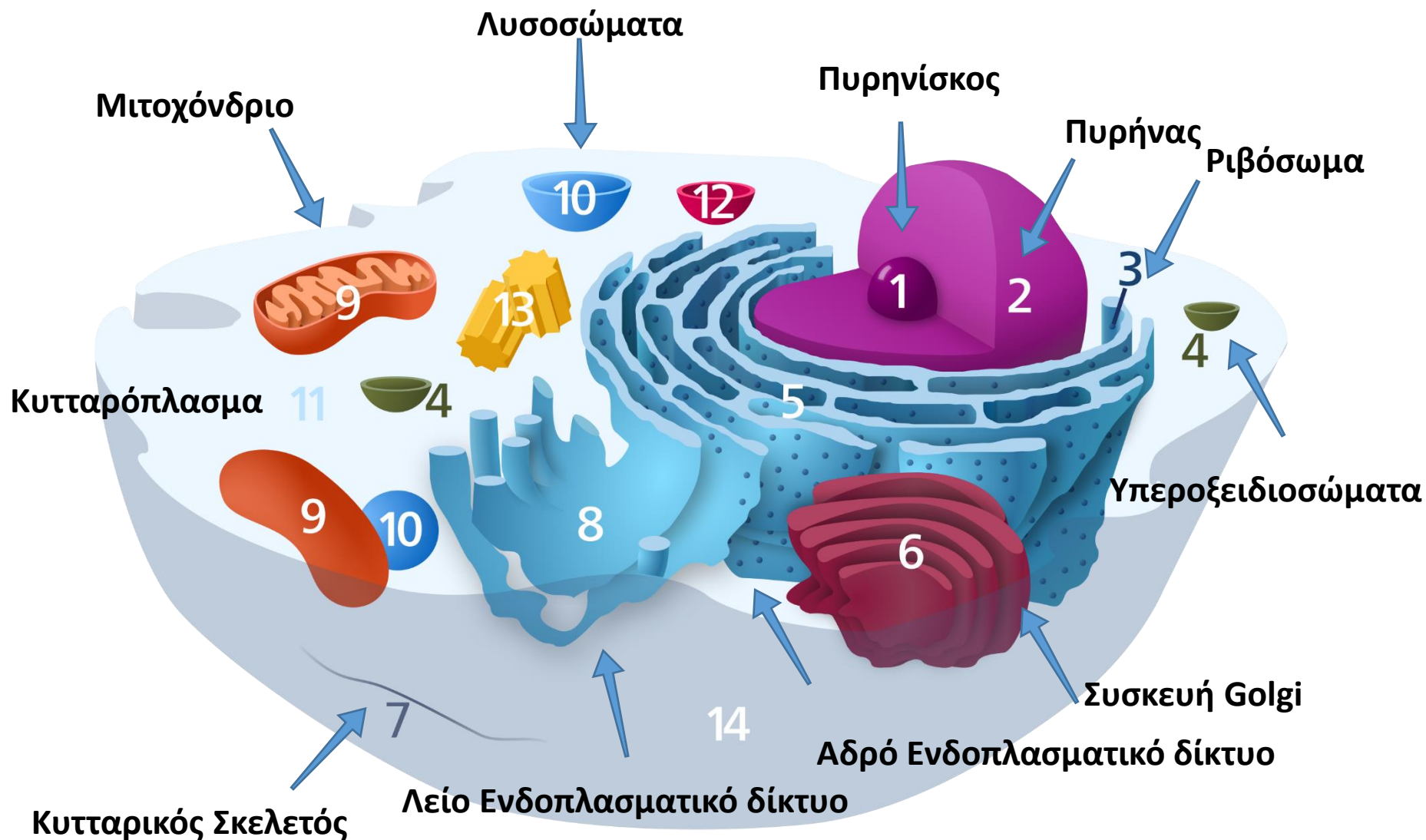
ΚΥΤΤΑΡΙΚΟΣ ΣΚΕΛΕΤΟΣ

ΚΕΝΤΡΟΣΩΜΑΤΙΑ (αναφορά)

- ***τις βασικές λειτουργίες που επιτελούν τα κυτταρικά οργανίδια***
- ***πως λειτουργούν και πως οργανώνονται (υποκυτταρική οργάνωση)***
- ***πως επικοινωνούν μεταξύ τους***
- ***ενδεικτικές ασθένειες***



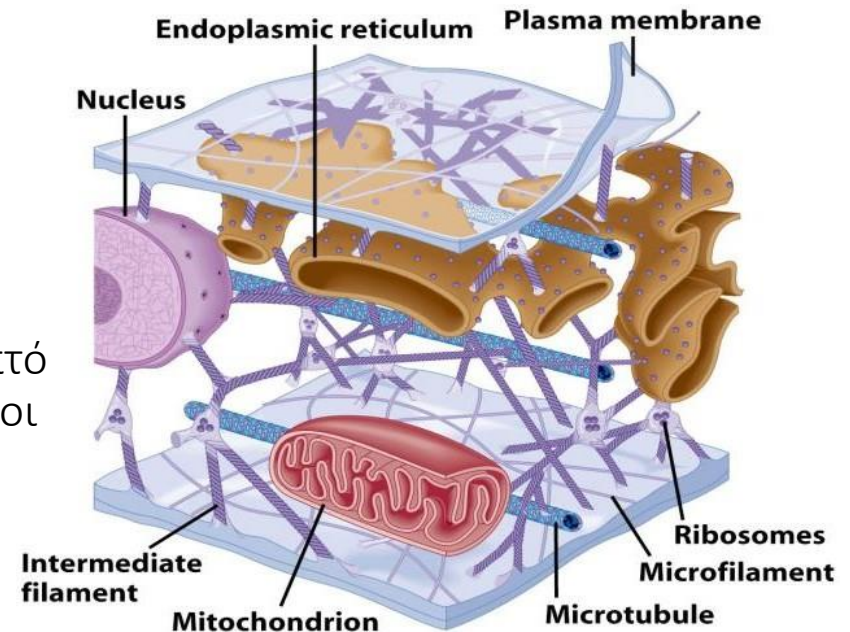
Η «ανατομία» ενός ζωικού κυττάρου



Κυτταρικά οργανίδια

Ρόλοι των περισσότερων οργανιδίων:

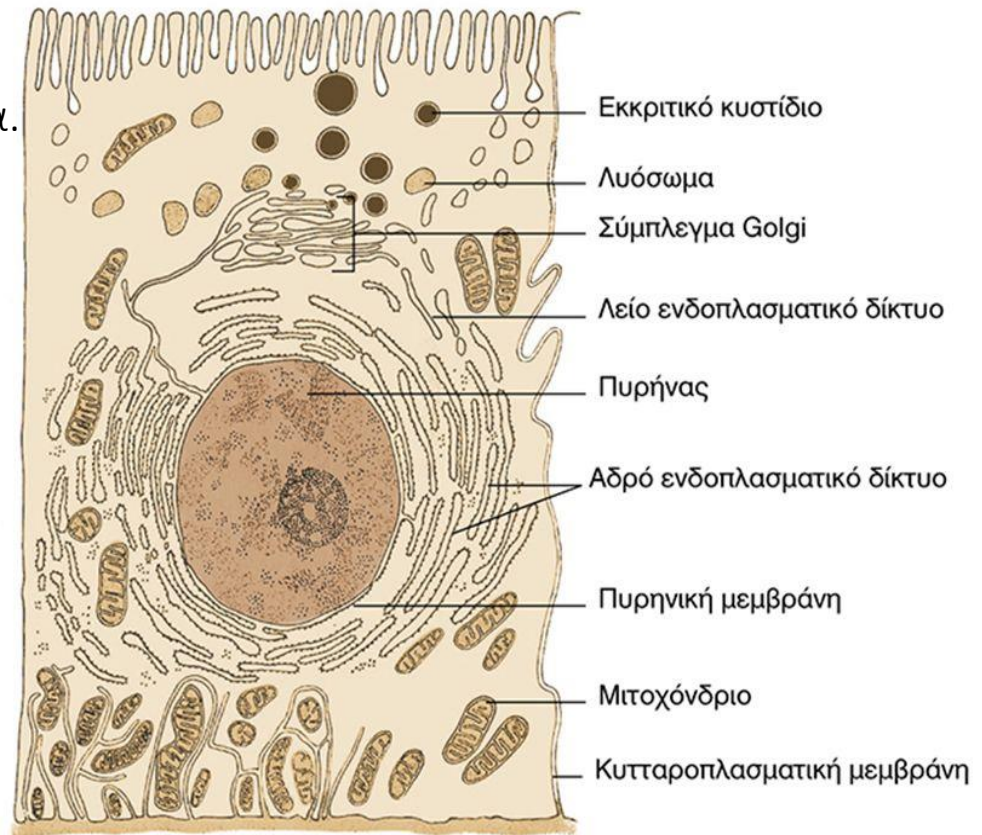
- Εισαγωγή πρώτων υλών
- Εξαγωγή παραπροϊόντων
- Εξαγωγή χρήσιμων κυτταρικών προϊόντων
- ✓ Εντοπίζονται σε συγκεκριμένες θέσεις διασυνδεδεμένα με τον κυτταρικό σκελετό (λεπτό δίκτυο από τη δράση του οποίου ρυθμίζονται οι ενδοκυτταρικές λειτουργίες)
- ✓ Περιβάλλονται συνήθως από κυτταρικές μεμβράνες



Κυτταρικές Μεμβράνες

Γενικός Ρόλος

- Οργάνωση και διατήρηση του κυττάρου ως μια ξεχωριστή οντότητα.
- Σχηματισμός υποκυτταρικών οργανιδίων.
- Οργάνωση και διατήρηση στο εσωτερικό του κυττάρου σε διακριτά μοριακά μικροπεριβάλλοντα.

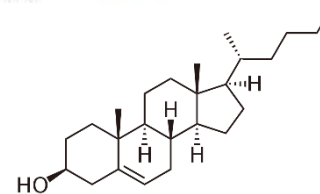
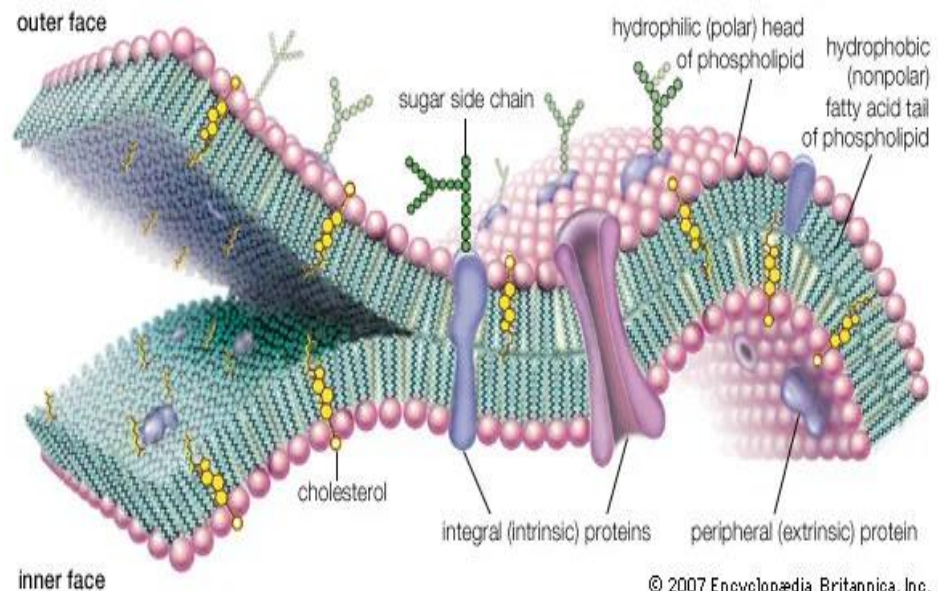


Κυτταρικές Μεμβράνες

Μορφολογία

Τα περισσότερα κυτταρικά οργανίδια περιβάλλονται από κυτταρικές μεμβράνες οι οποίες:

- Αποτελούνται από φωσφολιπίδια και πρωτεΐνες, όπως ακριβώς συμβαίνει και με την κυτταρική μεμβράνη.
- Είναι δυναμικές ρευστές δομές μέσα στις οποίες οι πρωτεΐνες έχουν την ικανότητα περιορισμένης κίνησης
- Η πλασματική μεμβράνη έχει μικρότερη ρευστότητα από τις ενδοκυτταρικές μεμβράνες των κυτταρικών οργανιδίων.



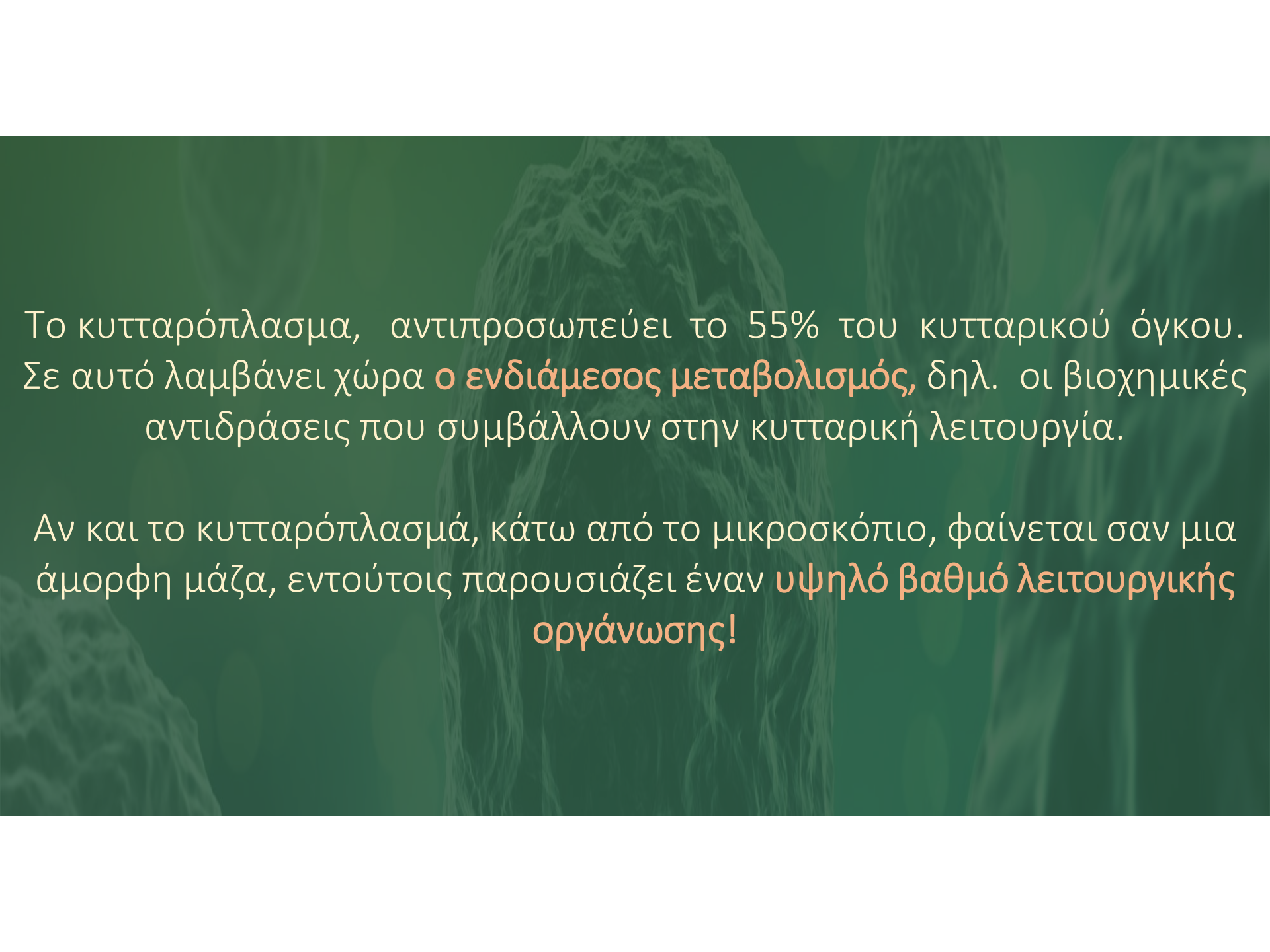
Σημαντική επίδραση στη ρευστότητα, την ελαστικότητα αλλά και στη μηχανική στερεότητα των μεμβρανών έχει η χοληστερόλη

Κυτταρικές Μεμβράνες

Σύσταση

- Οι κυτταρικές μεμβράνες περιέχουν λιπίδια και πρωτεΐνες και μικρά ποσά υδατανθράκων.
- Τα σχετικά ποσά των λιπιδίων και των πρωτεϊνών στις κυτταρικές μεμβράνες μπορούν να διαφέρουν σημαντικά.

Μεμβράνη (σύσταση)	% Πρωτεΐνες	% Λιπίδια	% Υδατάνθρακες
Ερυθροκύτταρο	49	43	8
Ηπατοκύτταρο	54	36	10
Πυρηνικός φάκελος	66	32	2
Ενδοπλασματικό δίκτυο	62	27	10
Συσκευή Golgi	64	26	10
Μιτοχόνδριο	?	?	?
Εξωτερική μεμβράνη	55	45	Ίχνη
Εσωτερική μεμβράνη	78	22	-----

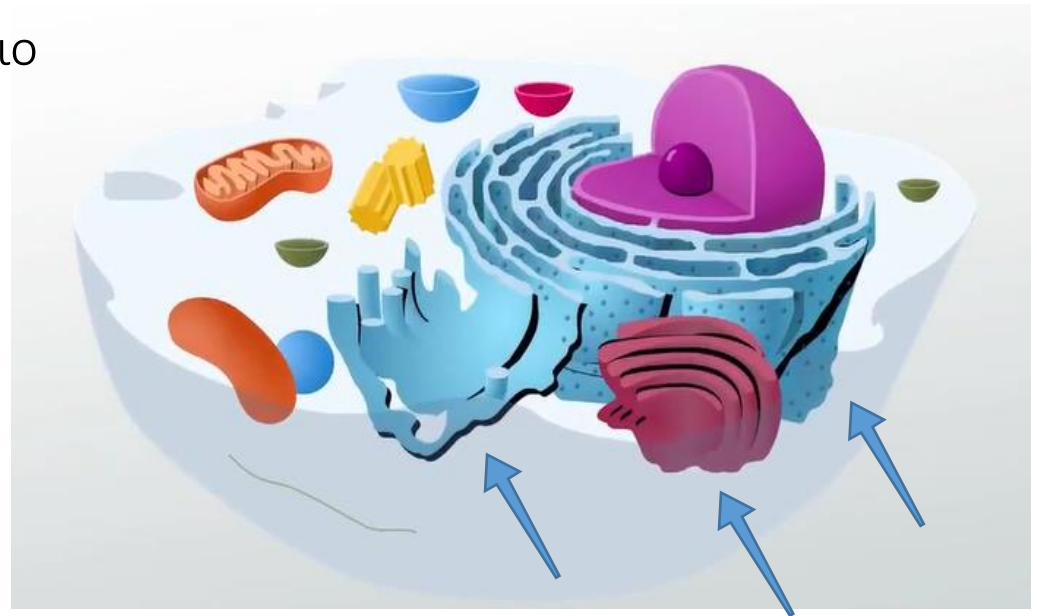
A microscopic view of a cell cytoskeleton, showing a complex network of fibers and filaments. The background is a dark green color with a subtle pattern of light green fibers.

Το κυτταρόπλασμα, αντιπροσωπεύει το 55% του κυτταρικού όγκου. Σε αυτό λαμβάνει χώρα **ο ενδιάμεσος μεταβολισμός**, δηλ. οι βιοχημικές αντιδράσεις που συμβάλλουν στην κυτταρική λειτουργία.

Αν και το κυτταρόπλασμα, κάτω από το μικροσκόπιο, φαίνεται σαν μια άμορφη μάζα, εντούτοις παρουσιάζει έναν **υψηλό βαθμό λειτουργικής οργάνωσης!**

Ενδομεμβρανικό κυτταροπλασματικό σύστημα

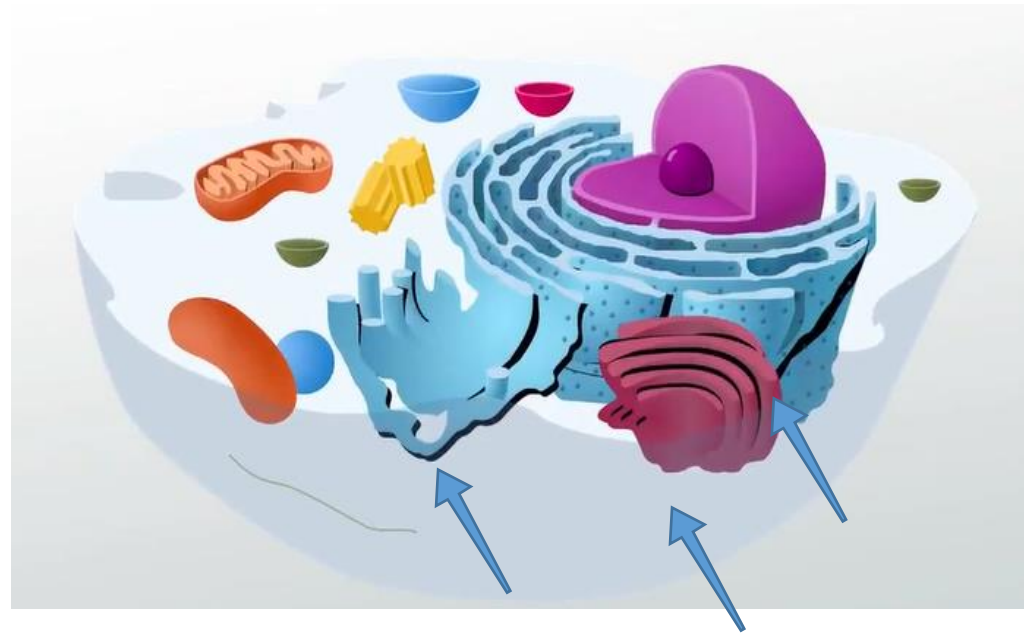
1. Το **ενδοπλασματικό δίκτυο** (το πιο εκτεταμένο μεμβρανικό σύστημα, του ευκαρυωτικού κυττάρου).
2. Η **συσσκευή Golgi** (συνδεδεμένη, λειτουργικά και δομικά με το ενδοπλασματικό δίκτυο)
3. Ο **πυρηνικός φάκελος** (διπλή μεμβράνη του πυρήνα).



Τα τρία αυτά ενδοκυτταρικά μεμβρανικά συστήματα αποτελούν το ενδομεμβρανικό κυτταροπλασματικό σύστημα

1. Ενδοπλασματικό Δίκτυο (ΕΔ) Μορφολογία

- Το ΕΔ αποτελείται από **πεπλατυσμένους μεμβρανικούς σάκους** και **σωληνοειδείς διαμορφώσεις**. Ο χώρος που περικλείεται από τις μεμβράνες των σάκων του ΕΔ ονομάζεται **αγωγός** και σε πολλά κύτταρα αποτελεί το 10% περίπου του κυτταρικού όγκου.
- Οι μεμβράνες του ΕΔ έχουν πάχος 5-6 μm και είναι **πιο λεπτές** από την πλασματική μεμβράνη των περισσότερων κυττάρων.

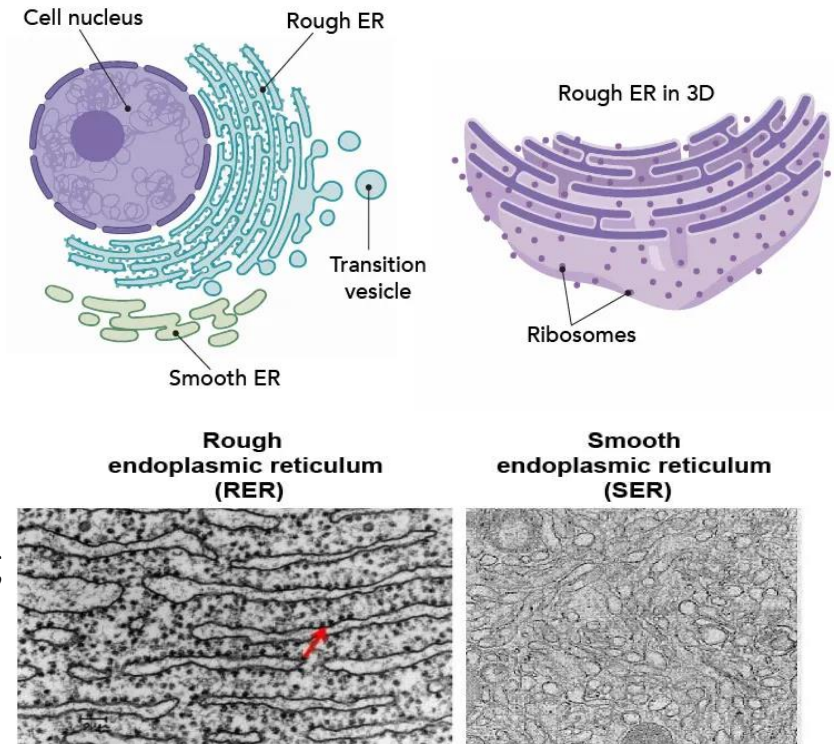


Η συνολική επιφάνεια του ΕΔ είναι τουλάχιστον 6 φορές μεγαλύτερη από αυτήν της πλασματικής μεμβράνης και αποτελεί συνολικά το 50% των ενδοκυτταρικών μεμβρανών

1. Ενδοπλασματικό Δίκτυο (ΕΔ)

Τύποι

- Δυο τύποι ΕΔ:
 1. το λείο ενδοπλασματικό δίκτυο (ΛΕΔ).
 2. το αδρό ενδοπλασματικό δίκτυο (ΑΕΔ).
- Στις μεμβράνες του ΑΕΔ υπάρχουν συνδεδεμένα **ριβοσώματα** (κυτταρικά οργανίδια υπεύθυνα για την πρωτεϊνική σύνθεση) τα οποία δεν παρατηρούνται στις μεμβράνες του ΛΕΔ.
- Αν και στους περισσότερους κυτταρικούς τύπους υπάρχει τόσο το ΑΕΔ όσο και το ΛΕΔ, **οι σχετικές αναλογίες τους διαφέρουν σημαντικά**.



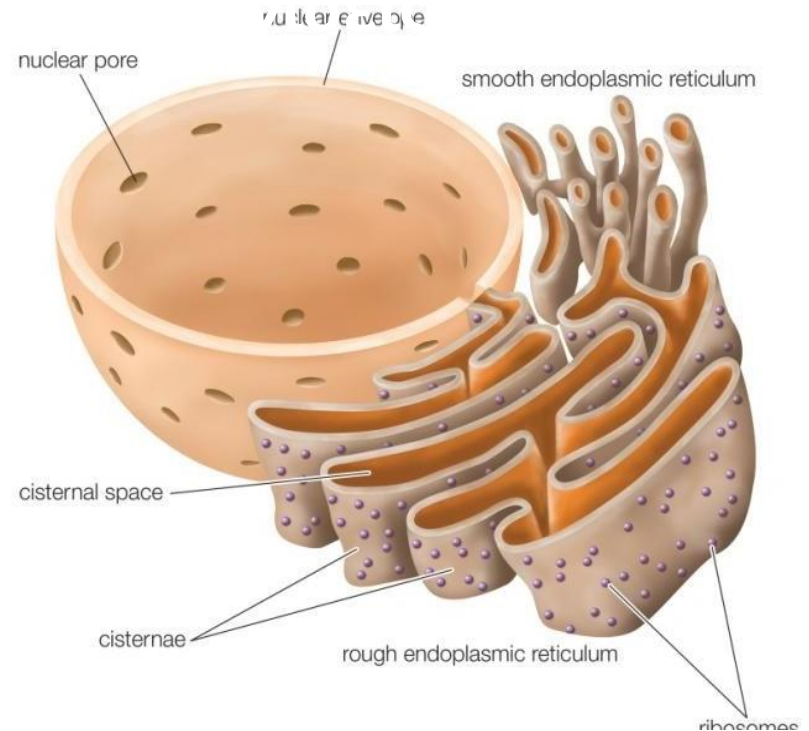
Στην εξωκρινή μοίρα του παγκρέατος, το στομάχι, κτλ, σχεδόν όλο το ΕΔ είναι ΑΕΔ, ενώ σε άλλα, π.χ. ηπατοκύτταρα το ΛΕΔ είναι άφθονο.

1. Ενδοπλασματικό Δίκτυο (ΕΔ)

Λειτουργίες

- Σύνθεση λιπιδίων (σύνθεση και τη συγκρότηση των μεμβρανών)
- Σύνθεση στεροειδών ορμονών
- Γλυκογονόλυση
- Σύνθεση εκκριτικών και μεμβρανικών πρωτεϊνών
- Γλυκοσυλίωση των πρωτεϊνών
- Αποθήκευση ιόντων ασβεστίου
- Έναρξη αποικοδόμησης των πρωτεϊνικών υπομονάδων.

Οι ενώσεις που σχηματίζονται κατόπιν μεταφέρονται σε κυστίδια



Ορισμένες ασθένειες οφείλονται στην κατακράτηση στο ΕΔ των μεταλλαγμένων μεμβρανικών και εκκριτικών πρωτεϊνών.

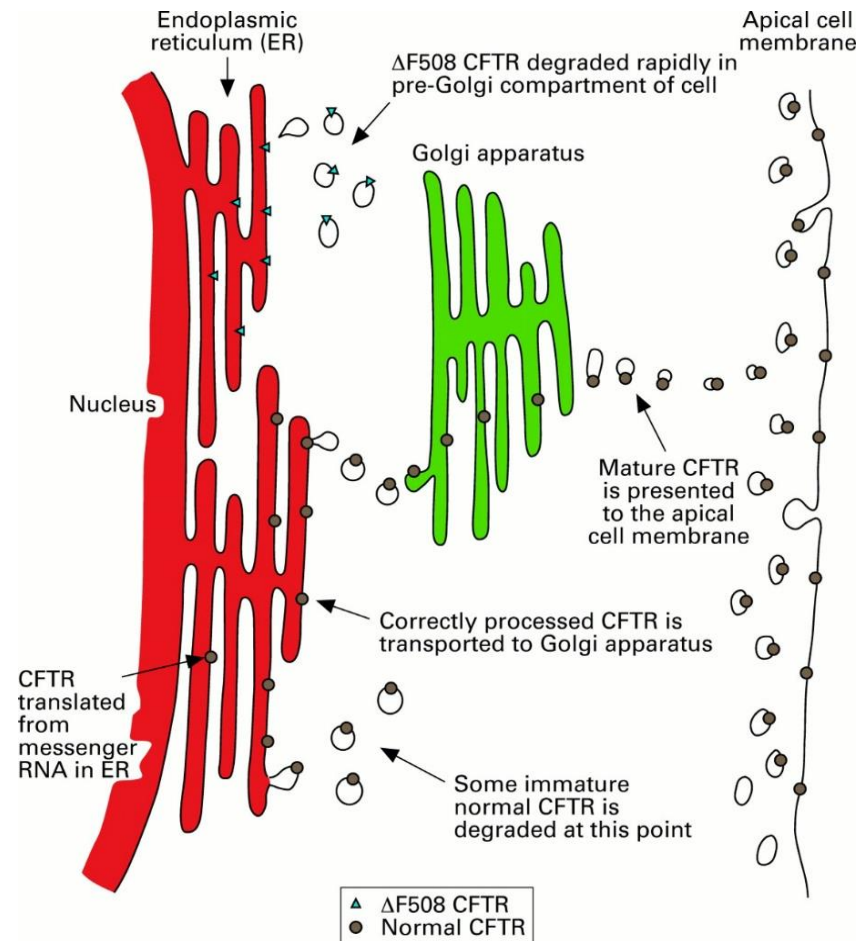
1. Ενδοπλασματικό Δίκτυο (ΕΔ)

Ενδεικτικές Ασθένειες

Πρωτεΐνη C_lf_r: Διαμεμβρανική γλυκοπρωτεΐνη, με ΜΒ 170 kDa, που διευκολύνει τη μεταφορά Cl⁻ (ιόντων χλωρίου) κατά μήκος της πλασματικής μεμβράνης των επιθηλιακών κυττάρων.

Κυστική ίνωση: Μεταλλαγή στο γονίδιο *CFTR*
=>έλλειψη του αμινοξέος φαινυλαλανίνη στη θέση 508 της πρωτεΐνης ($\Delta F508$)^{*}.

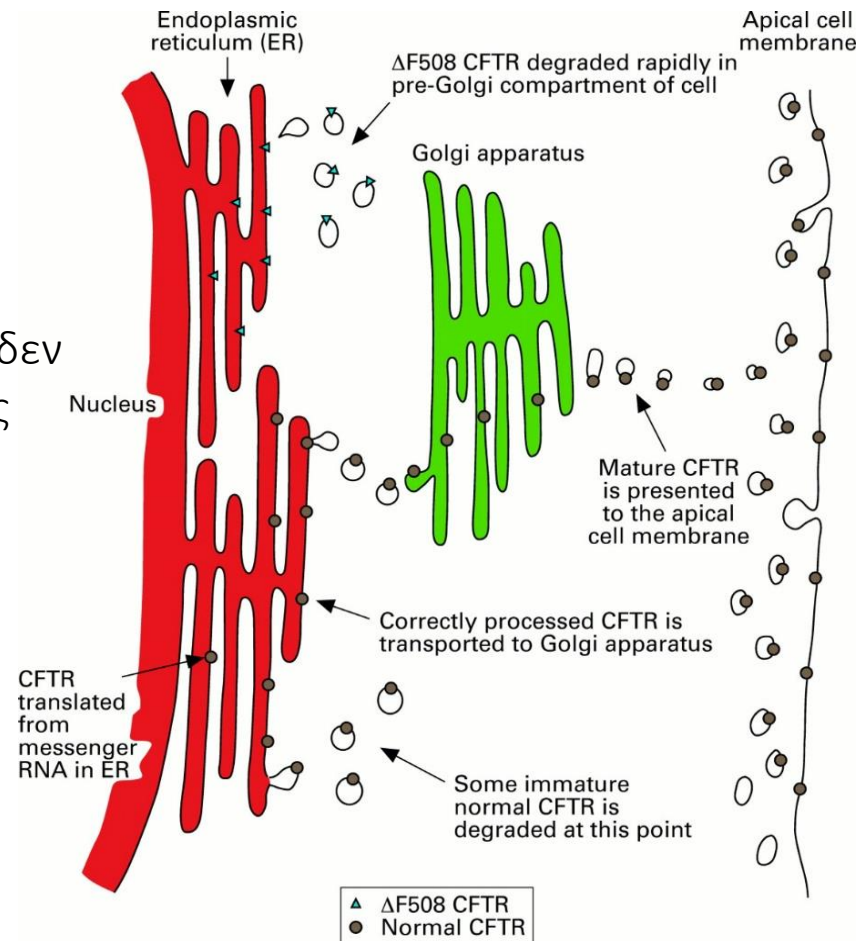
^{*} Υπάρχουν και άλλες μεταλλάξεις που οδηγούν σε κυστική ίνωση αλλά η $\Delta F508$ είναι η πιο συχνή



1. Ενδοπλασματικό Δίκτυο (ΕΔ) Ενδεικτικές Ασθένειες

Λόγω της μεταλλαγής αυτής όλη η ποσότητα της μεταλλαγμένης πρωτεΐνης παραμένει στο ΕΔ διότι δεν είναι δυνατή η αλλαγή διαμόρφωσης της πρωτεΐνης που θα την οδηγήσει από το ΕΔ στη συσκευή Golgi.

Στα κύτταρα των πνευμόνων αυτό οδηγεί σε διαταραχή της μετακίνησης ιόντων και υγρών.



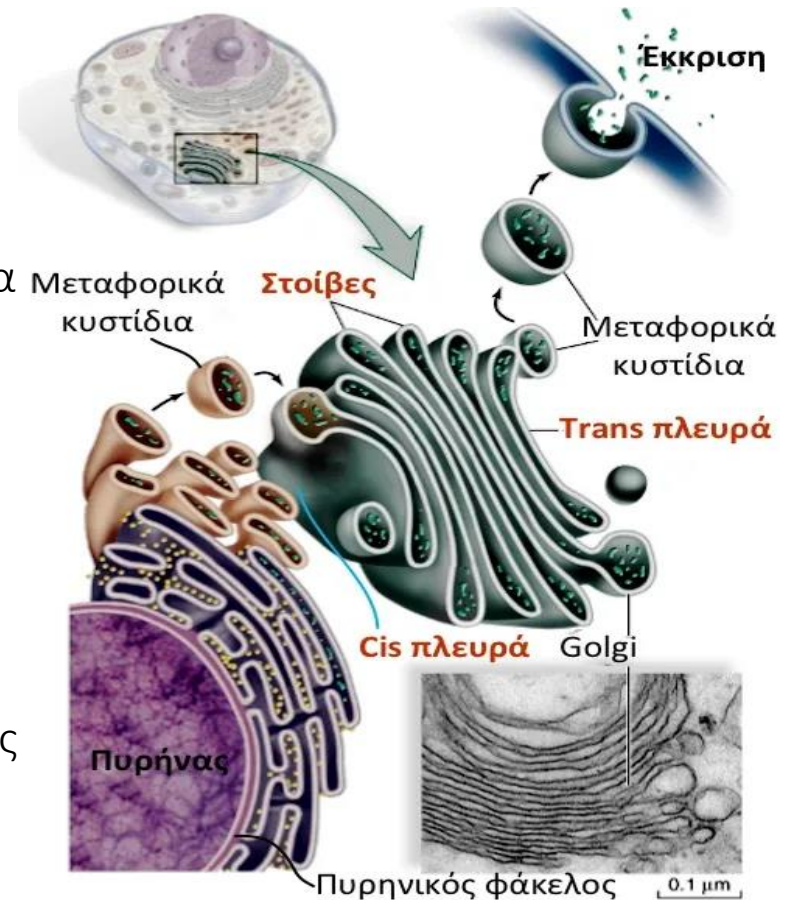
1. Ενδοπλασματικό Δίκτυο (ΕΔ)

Ενδεικτικές Ασθένειες

https://www.google.com/search?client=firefox-b-d&sca_esv=584893833&sxsrf=AM9HkKm5-IJy6cAp1ZZ31mD8U3Dn88Fg_w:1700759192733&q=cystic+fibrosis+endoplasmic+reticulum&tbm=vid&source=lnms&sa=X&ved=2ahUKEwiazJ_czdqCAxX5RvEDHaEEBNEQ0pQJegQICxAB&biw=1920&bih=937&dpr=1#fpstate=ive&vld=cid:f6421865,vid:QfjIGXNey3g,st:0

2. Σύστημα Golgi Μορφολογία

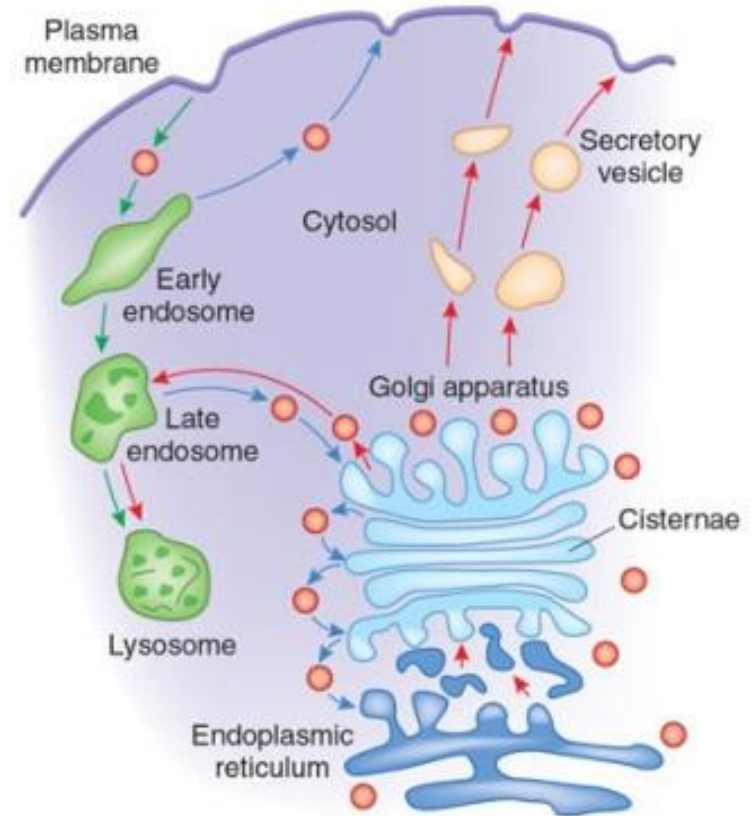
- Στη συσκευή Golgi εισέρχονται οι κατάλληλα διαμορφωμένες πρωτεΐνες μετά τη σύνθεσή τους στο ΑΕΔ.
- Αποτελείται από μεμβρανικά διαμερίσματα τα οποία έχουν κοινά μορφολογικά γνωρίσματα και μια συγκεκριμένη θέση μέσα στο κύτταρο.
- Το οργανίδιο, μορφολογικά και λειτουργικά, παρουσιάζει πολικότητα, έχοντας σημεία εισόδου (cis πλευρά) και εξόδου (trans πλευρά).
- Στα ζωικά κύτταρα βρίσκεται κοντά στο **κεντρόσωμα** (οργανίδιο το οποίο συμμετέχει στην δημιουργία της μιτωτικής ατράκτου) ενώ ο αριθμός τους ποικίλει



Σε ορισμένα ζωικά κύτταρα υπάρχει μόνο μια μεγάλη συσκευή Golgi, ενώ σε ορισμένα φύκη, έχουν μετρηθεί 25.000 περίπου συσκευές Golgi!!

2. Σύστημα Golgi Λειτουργίες

- Δημιουργία των εκκριτικών κοκκίων (συμπύκνωση-πρωτεΐνης)
- Γλυκοσυλίωση των πρωτεϊνών/ γλυκοσυλίωση των λιπιδίων
- Προσθήκη θειικής ομάδας στις γλυκοπρωτεΐνες.
- Πρωτεόλυση
- Δημιουργία λιποπρωτεϊνών
- Διαχωρισμός των εκκριτικών προϊόντων.
- Μεμβρανική βιογένεση και ανακύκλωση.



Η παρεμπόδιση προσθήκης θειικής ομάδας που γίνεται στη συσκευή Golgi οδηγεί στο σύνδρομο του Sanfilippo. Συμπτώματα του συνδρόμου είναι σοβαρή πνευματική καθυστέρηση, αλλαγές στη συμπεριφορά και μείωση του χρόνου ζωής του ασθενούς

2. Σύστημα Golgi

Μορφολογία-Λειτουργία

I. Cis-Golgi δίκτυο (CGN)

- Σημείο εισόδου για τις νεοσχηματιζόμενες πρωτεΐνες
- Σημείο ανακύκλωσης πρωτεϊνών και λιπιδίων προς το ΕΔ
- Γλυκοσυλίωση σε περιορισμένο βαθμό.

II. Μεσαίο Golgi (MG)

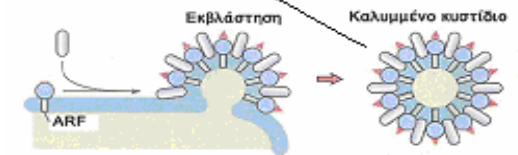
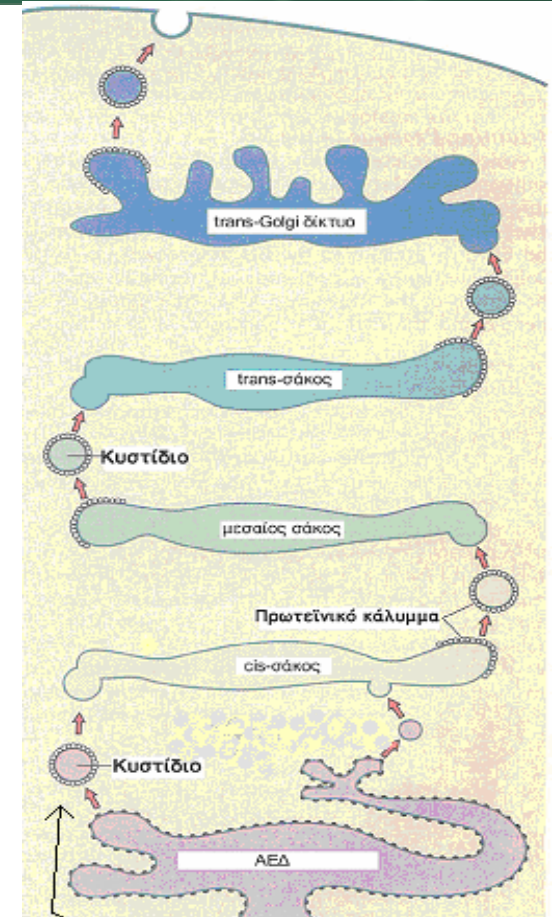
- Βασική θέση γλυκοσυλίωσης .

Η χαρακτηριστική πλατιά δομή των σάκων:

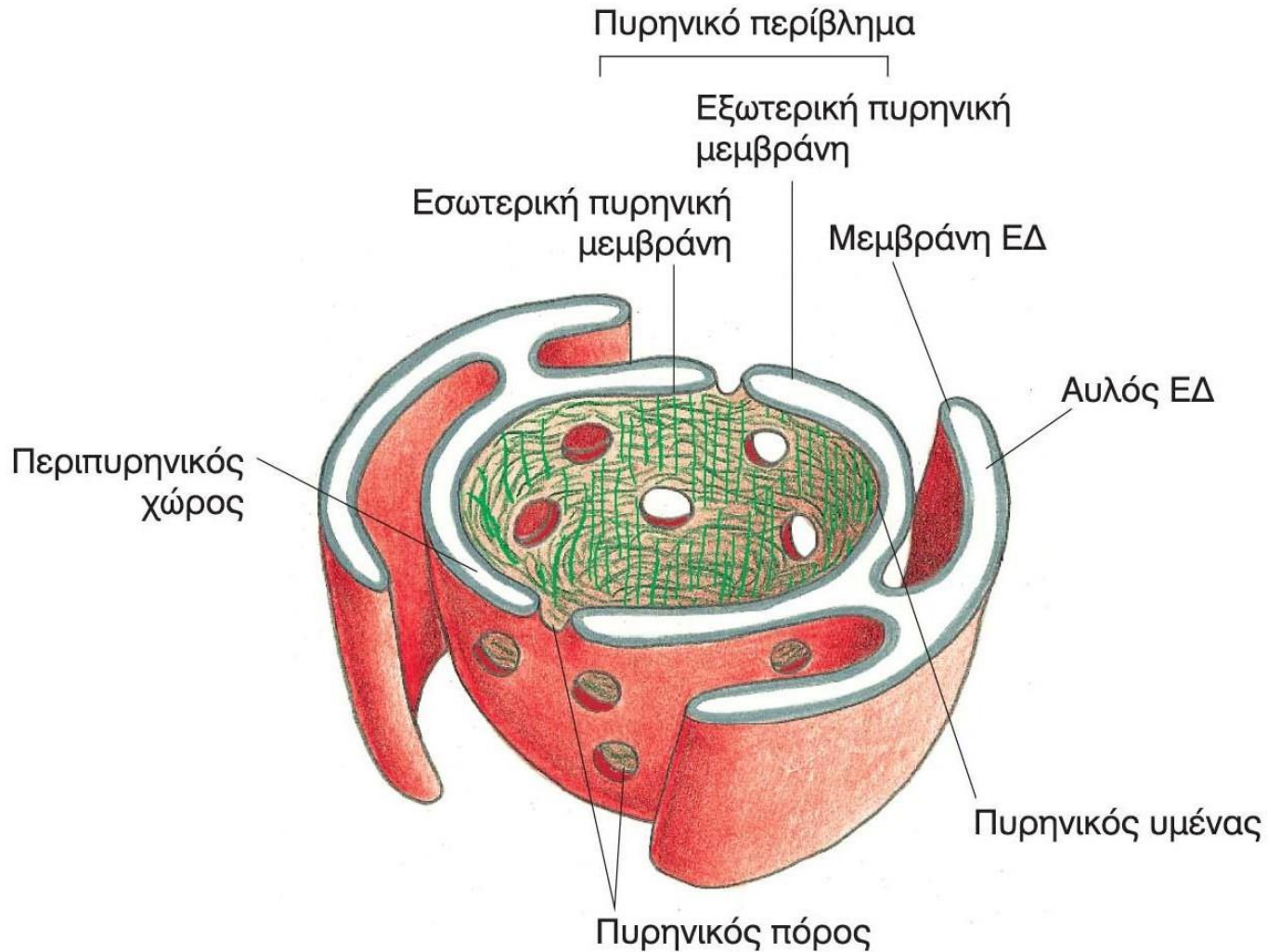
- αυξάνει την αποτελεσματικότητα της γλυκοσυλίωσης
- ελαττώνει τον όγκο του αγωγού και αυξάνοντας την κυτταρική επιφάνεια.

III. Trans-Golgi δίκτυο (TGN)

- Τελική διαλογή των πρωτεϊνών
- Πύλη εξόδου από τη συσκευή Golgi.

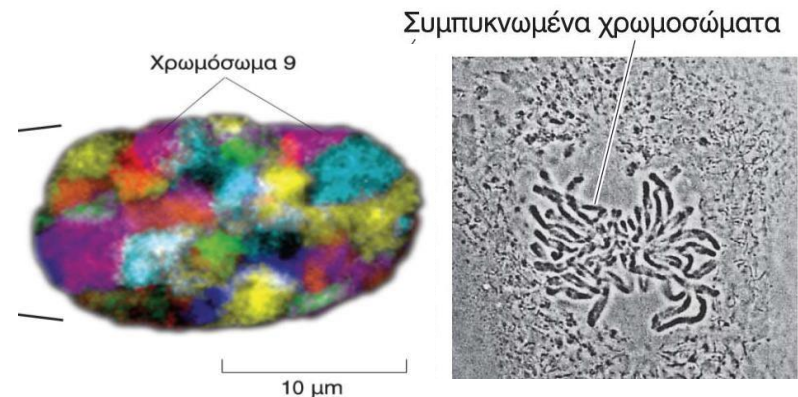
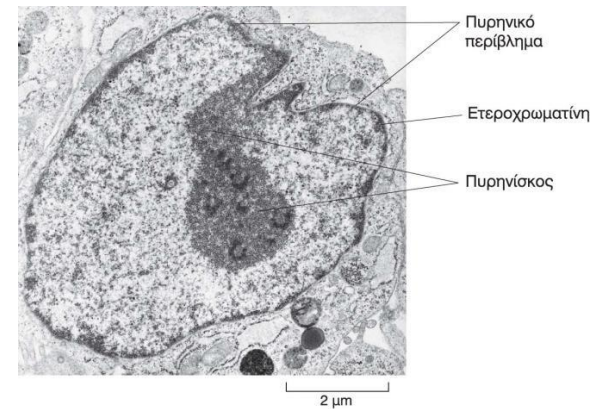


3. Πυρήνας, πυρηνικοί πόροι φακέλου και πυρηνίσκος



3α. Πυρήνας

- Ο πυρήνας αποτελεί το κύριο σημείο διαχωρισμού των προκαρυωτικών από τα ευκαρυωτικά κύτταρα
- Στα ευκαρυωτικά κύτταρα το γενετικό υλικό βρίσκεται μέσα στον πυρήνα καλά προστατευμένο (εσώκλειστο από διπλή μεμβράνη)

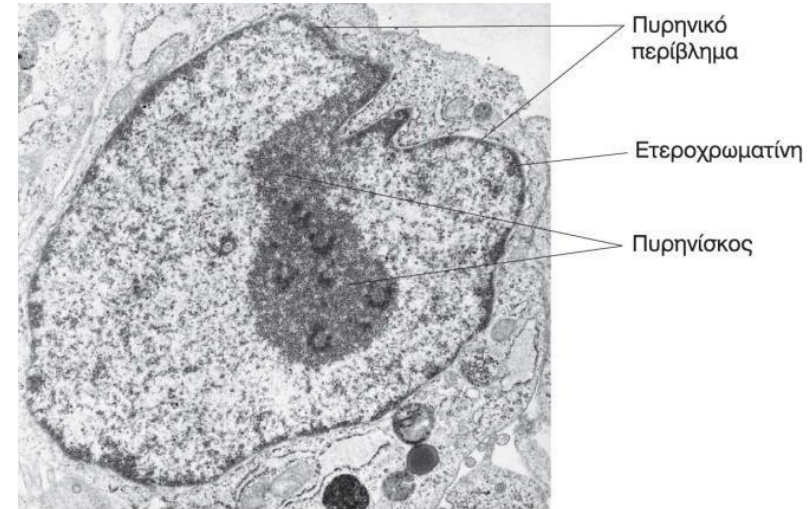


Γιατί άραγε οι ευκαρυωτικοί οργανισμοί να απέκτησαν πυρήνα κατά τη διάρκεια της εξέλιξης;

3β. Πυρηνικός φάκελος-Πυρηνικοί πόροι

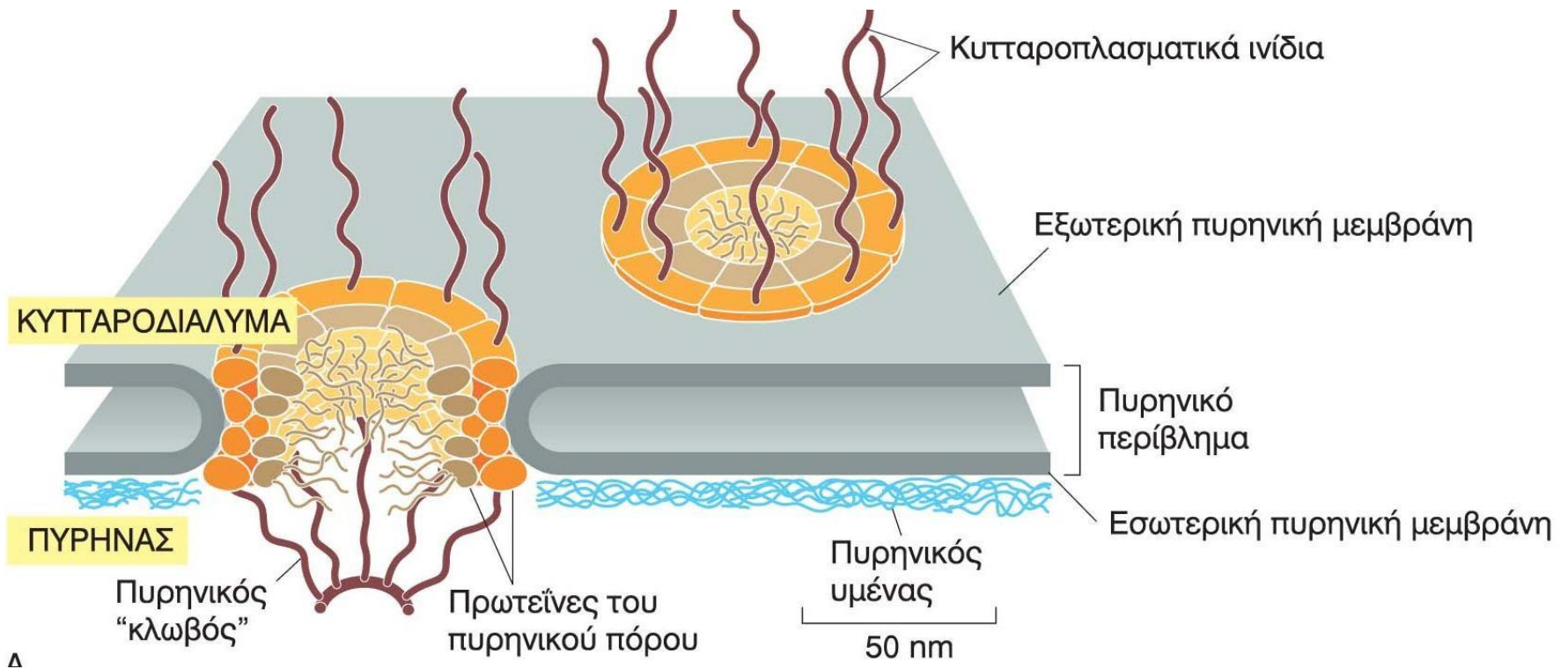
- Διαχωρισμός του **κυτταροπλάσματος** από το **πυρηνόπλασμα** (εσωτερικό του πυρήνα)
- Άμεση διασύνδεση με το ΑΕΔ (εξωτερική πλευρά φακέλου) και με το γενετικό υλικό μέσω ειδικών πρωτεϊνών (εσωτερική πλευρά φακέλου).

Ο πυρηνικός φάκελος διαδραματίζει κύριο ρόλο στον **έλεγχο της κυτταρικής δραστηριότητας** ρυθμίζοντας την ανταλλαγή των μορίων ανάμεσα στο πυρηνόπλασμα και το κυτταροπλάσμα.



Πυρηνικοί πόροι

3β. Πυρηνικός φάκελος-Πυρηνικοί πόροι

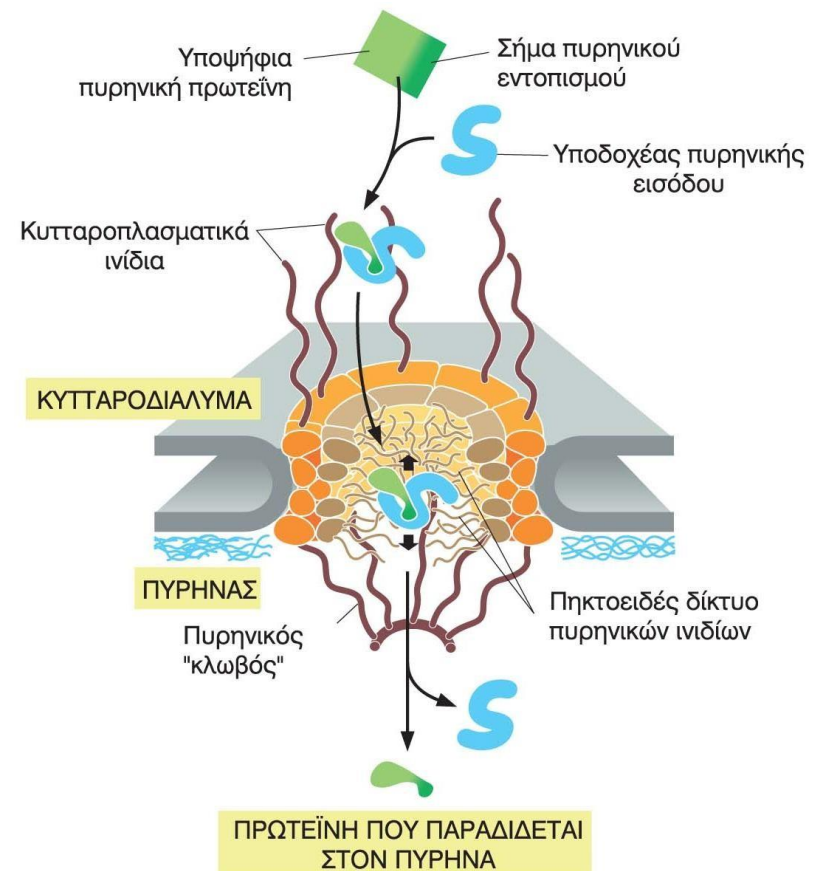


Οι πυρηνικοί πόροι αποτελούνται από 30 διαφορετικές πρωτεΐνες και παρουσιάζουν μεγάλη & πολύπλοκη δομή

3β. Πυρηνικός φάκελος-Πυρηνικοί πόροι

Σήμα πυρηνικού εντοπισμού(= συγκεκριμένες αμινοξικές αλληλουχίες)

- Υποδοχείς πυρηνικής εισόδου (importins) προσδένονται σε επαναληπτικές αμινοξικές αλληλουχίες στο πλέγμα πρωτεϊνών πυρηνικού πόρου, εισέρχονται & τελικά εξέρχονται και ξαναχρησιμοποιούνται

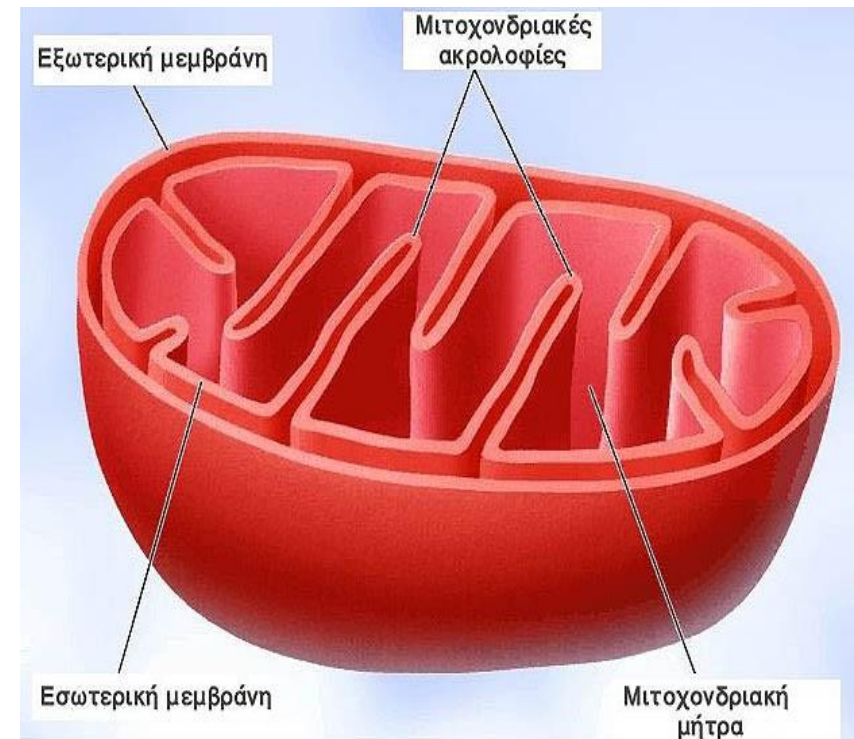


Πυρηνικός φάκελος. Τι συμβαίνει κατά τη μίτωση;

Μιτοχόνδρια

Τα μιτοχόνδρια:

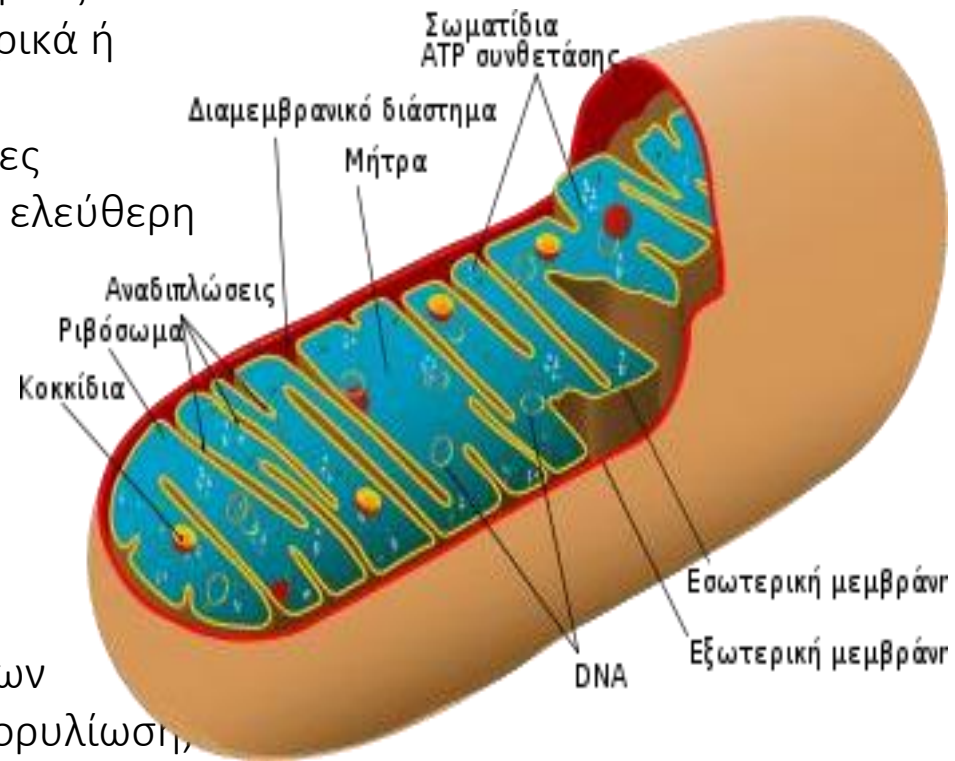
- Χαρακτηρίζονται ως "ενεργειακά κέντρα" του κυττάρου αφού παράγουν το μεγαλύτερο μέρος του ATP.
- Οξειδώνουν μόρια (π.χ. σάκχαρα, λίπη), καταναλώνουν O_2 , παράγουν CO_2
- Έχουν δικό τους DNA (μιτοχονδριακό), RNA & πλήρες σύστημα μεταγραφής/μετάφρασης
- Αναπαράγονται διαιρούμενα
- Ο αριθμός των μιτοχονδρίων διαφέρει σημαντικά μεταξύ των διαφόρων κυτταρικών τύπων.



Μιτοχόνδρια

Λειτουργίες

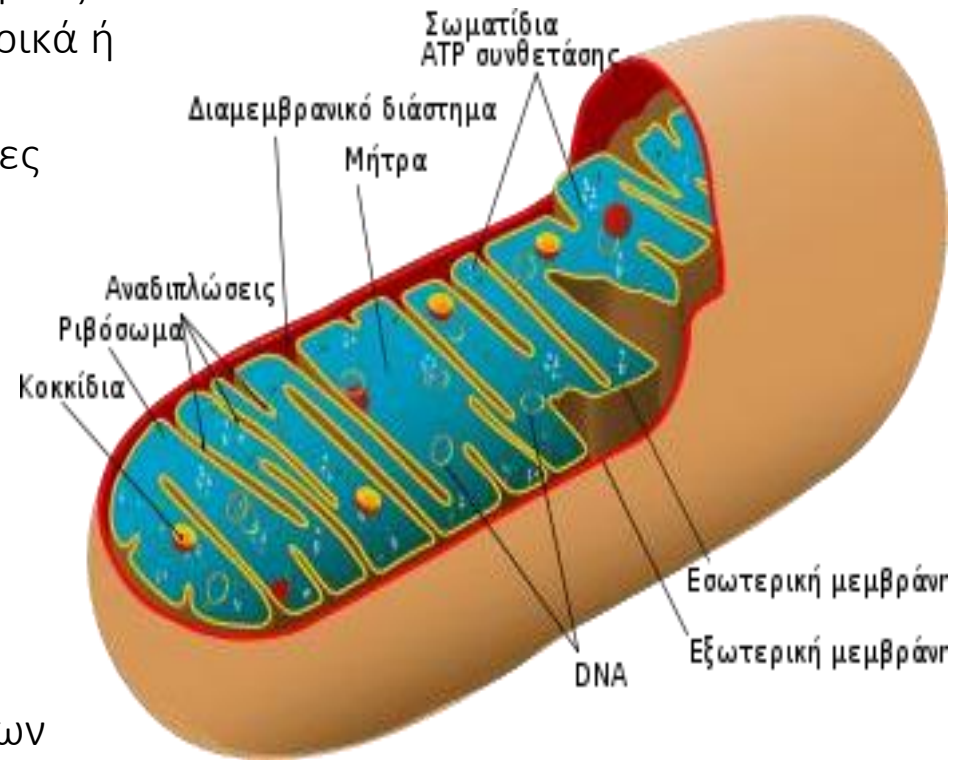
- Το σχήμα των μιτοχονδρίων διαφέρει σημαντικά μεταξύ των διαφόρων κυτταρικών τύπων (συνήθως ωοειδή ή κυλινδρικά, αλλά υπάρχουν και σφαιρικά ή επιμήκη μιτοχόνδρια)
- Περιβάλλονται από 2 ξεχωριστές μεμβράνες
 - **Εξωτερική:** υδρόφιλους διαύλους πορίνης, ελεύθερη διακίνηση μικρομορίων
 - **Εσωτερική** (με πολλές μεγάλες πτυχές [ακρολοφίες]=αύξηση επιφάνειας):
 - Μη διαπερατή
 - χαρακτηριστική λιπιδική σύσταση
 - διάυλοι από μεταφορικές πρωτεΐνες για εξειδικευμένη μεταφορά μορίων
- Περιέχει πρωτεΐνες συστατικά των αλυσίδων μεταφοράς ηλεκτρονίων για οξειδωτική φωσφορυλίωση, & συνθάση ATP



Μιτοχόνδρια

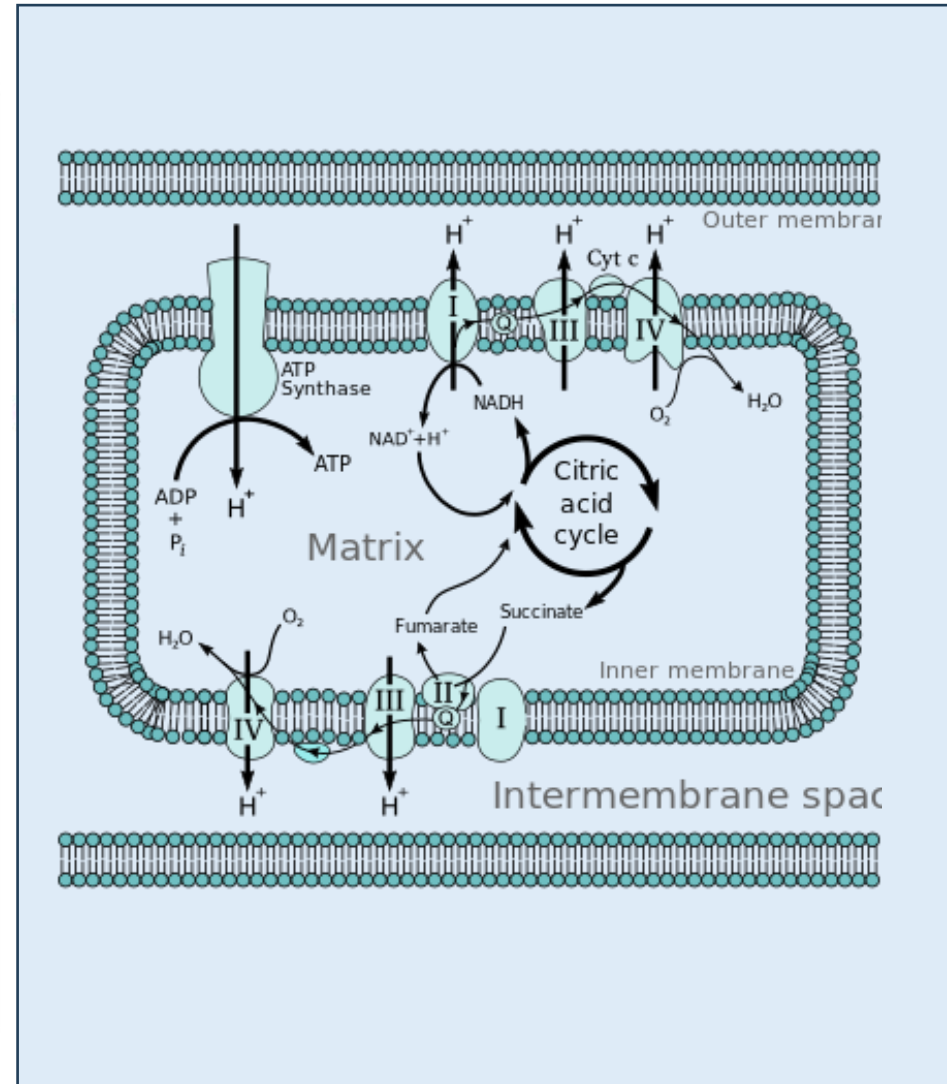
Μορφολογία

- Το σχήμα των μιτοχονδρίων διαφέρει σημαντικά μεταξύ των διαφόρων κυτταρικών τύπων (συνήθως ωοειδή ή κυλινδρικά, αλλά υπάρχουν και σφαιρικά ή επιμήκη μιτοχόνδρια)
- Περιβάλλονται από 2 ξεχωριστές μεμβράνες
 - Εξωτερική: υδρόφιλους διαύλους πορίνης, ελεύθερη διακίνηση μικρομορίων
 - Εσωτερική (με πολλές μεγάλες πτυχές [ακρολοφίες]=αύξηση επιφάνειας):
 - Μη διαπερατή
 - χαρακτηριστική λιπιδική σύσταση
 - διάυλοι από μεταφορικές πρωτεΐνες για εξειδικευμένη μεταφορά μορίων
- Περιέχει πρωτεΐνες συστατικά των αλυσίδων μεταφοράς ηλεκτρονίων για οξειδωτική φωσφορυλίωση, & συνθάση ATP



Κύριες Μεταβολικές Οδοί στα Μιτοχόνδρια

- Ο κύκλος Krebs
- Η ΟΧΡΗΟΣ (μέσω αλυσίδας μεταφοράς ηλεκτρονίων /ETC)
- Η οξείδωση λιπαρών οξέων (FAO)
- Ο κύκλος του ενός C
- Ο μεταβολισμός της γλουταμίνης

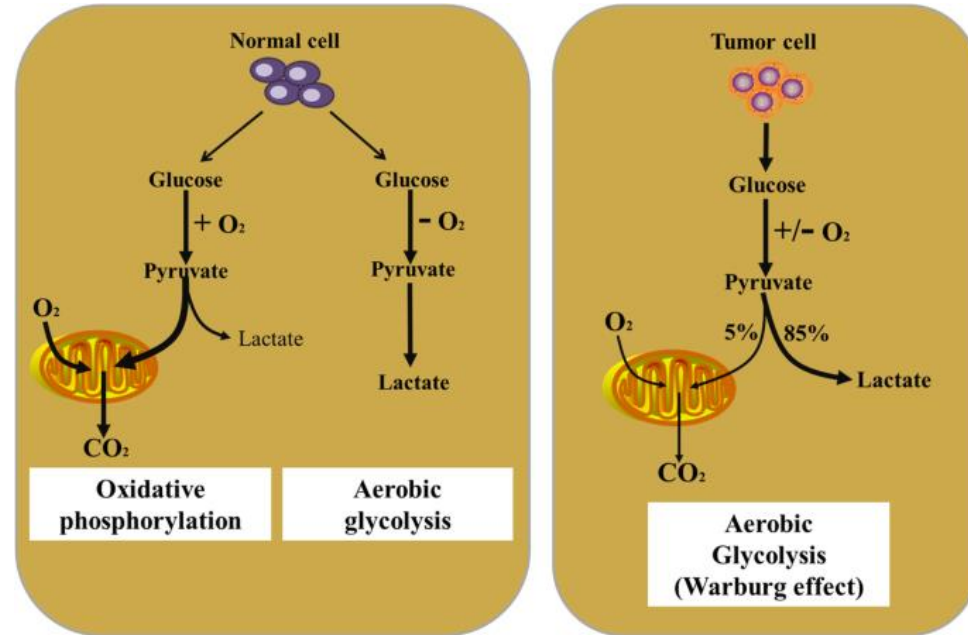


Μεταβολικός επαναπρογραμματισμός-Warburg effect

Warburg Effect (Nobel 1932):

Ο Otto Warburg παρατήρησε ότι τα καρκινικά κύτταρα :

- i. καταναλώνουν υψηλά επίπεδα γλυκόζης.
- ii. χρησιμοποιούν «αερόβια γλυκόλυση», παράγοντας γαλακτικό.



Αυτή η διαδικασία αποδίδει μόνο 2 μόρια ATP ανά μόριο γλυκόζης, σε σύγκριση με 36 μόρια ATP στα φυσιολογικά κύτταρα μέσω οξειδωτικής φωσφορυλίωσης (OXPHOS).

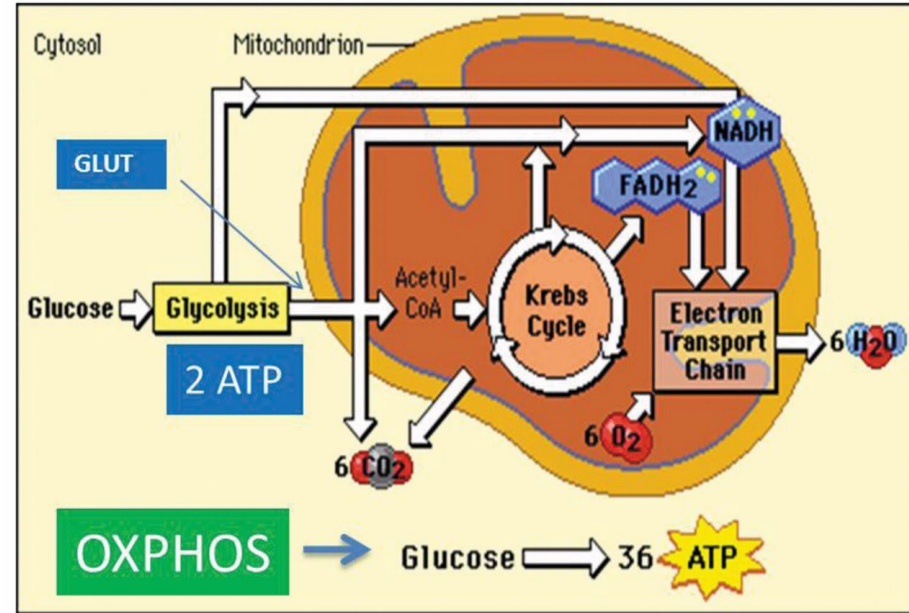
Μηχανισμοί πίσω από το φαινόμενο Warburg:

Για να αντισταθμιστεί η ενεργειακή διαφορά το κύτταρο:

- αυξάνει την έκφραση μεταφορέων γλυκόζης (π.χ. *GLUT1*) με στόχο την αύξηση πρόσληψης γλυκόζης.
- υπερεκφράζει τα ένζυμα της γλυκόλυσης (π.χ. εξοκινάση-2 και γαλακτική αφυδρογονάση /LDHA).

Η ενισχυμένη γλυκόλυση οδηγεί στη συσσώρευση γλυκολυτικών ενδιάμεσων.

Αυτά τα ενδιάμεσα τροφοδοτούν διάφορες βιοσυνθετικές οδούς που απαιτούνται για το γρήγορο πολλαπλασιασμό.



Το φαινόμενο Warburg εξηγεί τον λόγο για τον οποίο οι καρκινικοί όγκοι αντλούν τόση γλυκόζη από το περιβάλλον τους. Πιστεύεται ότι αυτή η μεταβολική ανακατεύθυνση συμβάλλει στην ανάπτυξη και την επιβίωση των καρκινικών κυττάρων.

Μιτοχόνδρια

Ενδεικτικές Ασθένειες

Μεγαμιτοχόνδρια

Η υπερτροφία μιτοχονδρίων που μπορεί να οδηγήσει σε θραύση των μιτοχονδριακών ακρολοφιών, αποδιοργάνωση των μιτοχονδρίων και μείωση της λειτουργικής τους ικανότητας

Πότε;

ανωμαλίες στις ορμονες θυροειδούς, δηλητηριάσεις, αλκοολισμός, δυσθρεψία

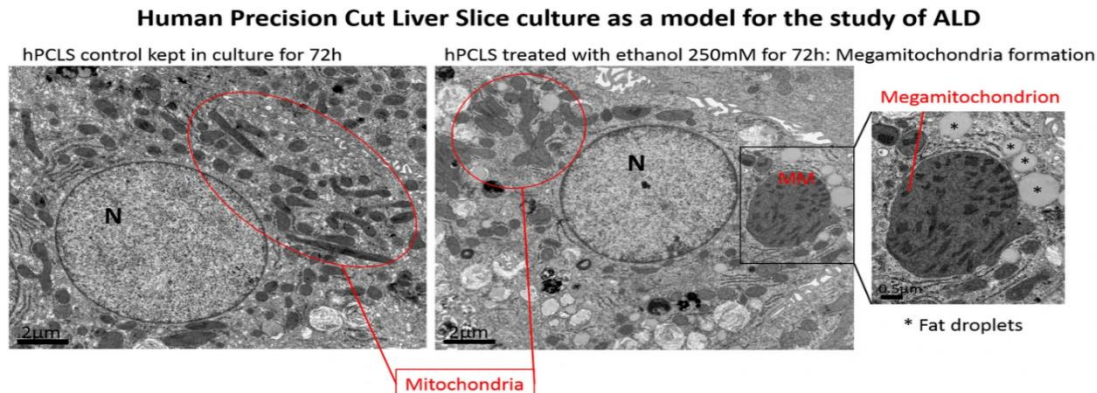
Αντιμιτοχονδριακά αντισώματα

πρωτογενής χοληφόρος κίρρωση=> μεταμόσχευση ήπατος

Ανοσοασθένεια

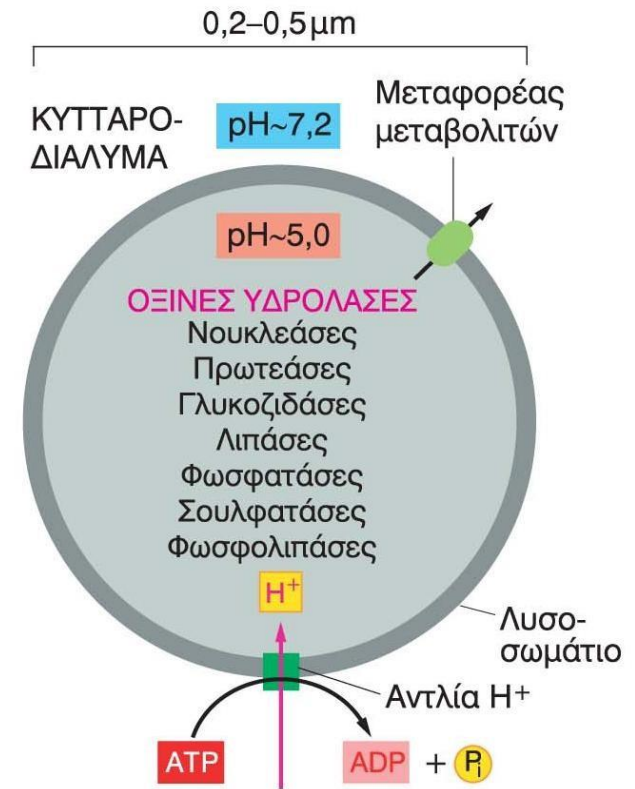
Μιτοχονδριακές μυοπάθειες

Δευτερογενείς αλλαγές που παρατηρούνται στη μορφολογία και τη λειτουργία των μιτοχονδρίων σε περιπτώσεις ασθενειών και τραυματισμού των κυττάρων.



Λυοσώματα

- Τα λυοσώματα, παρουσιάζουν έντονο πολυμορφισμό στο σχήμα, στο μέγεθος και στην περιεκτικότητά τους σε ένζυμα. Η ετερογένεια αυτή σχετίζεται άμεσα με τις φυσιολογικές τους λειτουργίες.
- Έχουν όξινο pH και περιέχουν **υδρολυτικά ένζυμα** τα οποία μπορούν να ανοικοδομήσουν σχεδόν κάθε βιολογικό μεγαλομόριο.
- Παρουσιάζουν εξαιρετική σταθερότητα στα ζωντανά κύτταρα και δεν επιτρέπουν την έξοδο των υδρολυτικών τους ενζύμων στο κυτταρόπλασμα, κάτι που θα ήταν καταστροφικό για το κύτταρο.



Λυοσώματα

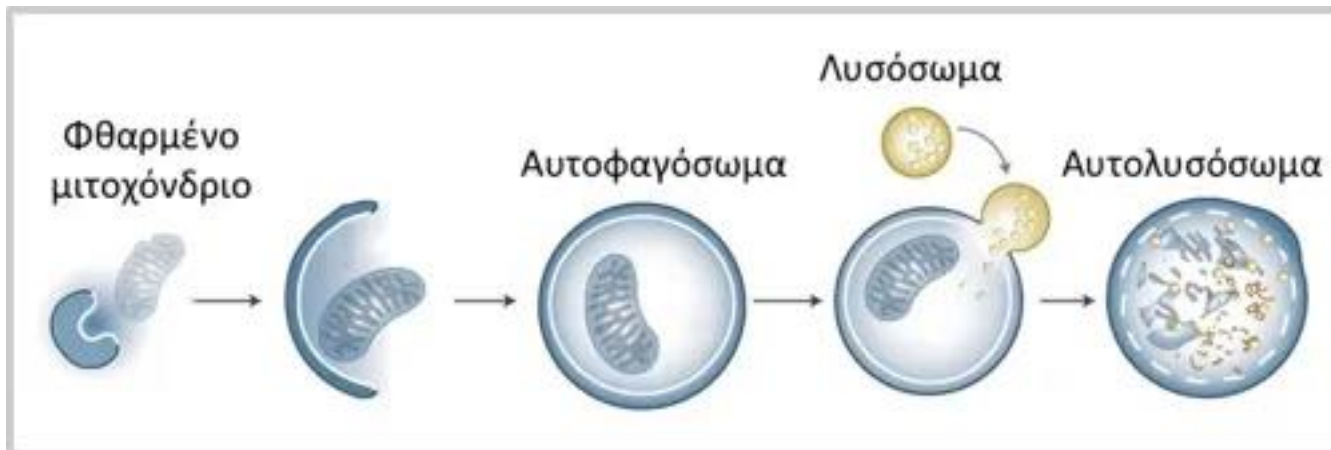
«Το εργοστάσιο ανακύκλωσης των βιολογικών μεγαλομορίων»

Βασική λειτουργία η πέψη ενδοκυτταρικών και εξωκυτταρικών υλικών.

- Είναι υπεύθυνα για την αποικοδόμηση ξένων υλικών που εισέρχονται στα κύτταρα με ενδοκύτωση και των ενδοκυτταρικών υλικών που κατευθύνονται στα λυοσώματα με αυτοφαγοκύτωση.
- Συμμετέχουν σε διάφορες αναπτυξιακές διεργασίες, στη διατήρηση της ομοιοστασίας ασβεστίου, στη δημιουργία δραστικών μορφών διαφόρων βιολογικών μεγαλομορίων, κτλ.

Αυτοφαγία

Άμυνα



Λυοσώματα

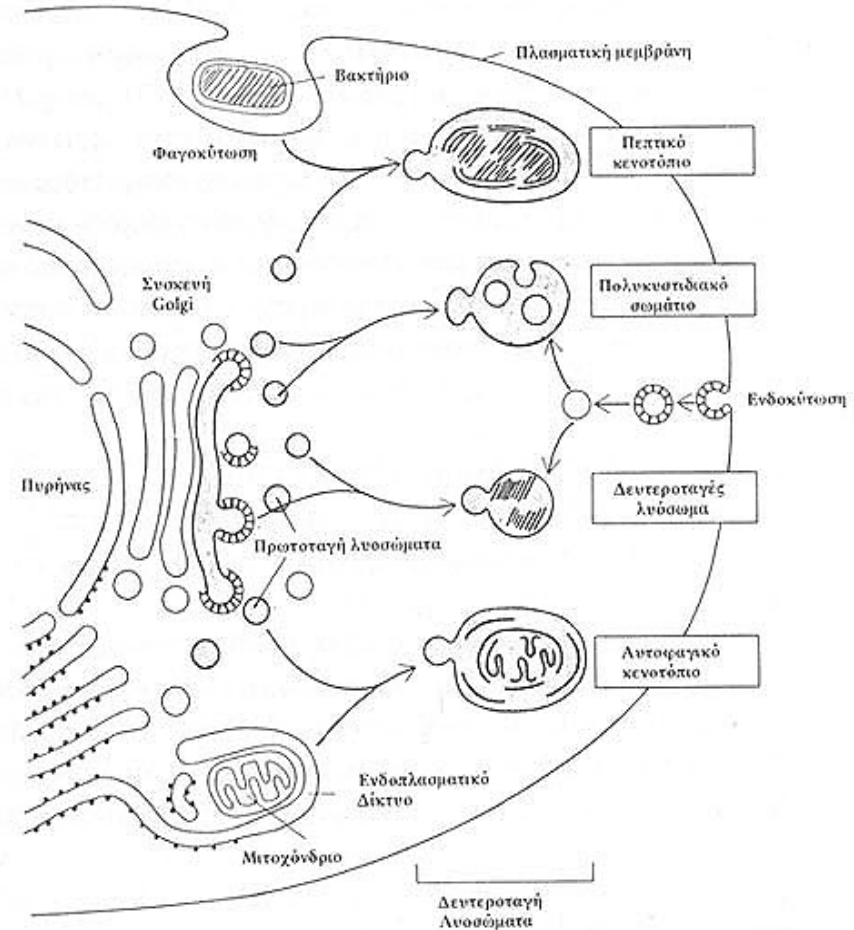
Τα λυοσώματα διακρίνονται σε:

- i. **Πρωτοταγή**, τα οποία περιέχουν μόνο ένζυμα για την διεργασία της υδρόλυσης
- ii. **Δευτεροταγή**, τα οποία περιέχουν ένζυμά για την υδρόλυση και τις ουσίες που θα αποικοδομηθούν (υποστρώματα).

Τα δευτεροταγή λυοσώματα προκύπτουν από τη σύντηξη κυστιδίων τα οποία περιέχουν το υλικό που θα αποικοδομηθεί με πρωτοταγή λυοσώματα.

Κατηγορίες Δευτεροταγών

- α. Πεπτικά κενοτόπια
- β. Αυτοφαγικά κενοτόπια
- γ. Πολυκυστιδικά σωματία
- δ. Υπολειπόμενα σωματία



Λυοσώματα

Ενδεικτικές Ασθένειες

- Οι λυοσωμικές αποθηκευτικές ασθένειες, προκαλούνται από την έλλειψη ενός ή περισσοτέρων λυοσωμικών ενζύμων, με αποτέλεσμα την υπερβολική συκέντρωση διαφόρων ουσιών μέσα στο κύτταρο και την παρεμπόδιση των κυτταρικών λειτουργιών
- Υπάρχουν περισσότερες από 30 λυοσωμικές αποθηκευτικές ασθένειες. Τα κλινικά συμπτώματα για κάθε ασθένεια είναι χαρακτηριστικά, ενώ οι περισσότερες απ' αυτές είναι θανατηφόρες στα πρώτα χρόνια της ζωής του ασθενούς.

Ασθένεια	Ουσία που συσσωρεύεται	Λείπει το ένζυμο
Pompe	Γλυκογόνο	α-γλυκοσιδάση
Gaucher	Γλυκοκερεβροζίδια	β-γλυκοσιδάση
Hurler	Γλυκοζαμινογλυκάνες	α-L-ιδουρονιδάση
Niemann-Pick	Σφιγγομυελίνη	Σφιγγομυελινάση
Krabbe	Γαλακτοκερεβροζίδια	β-γαλακτοσιδάση
Fabry	Τρι-εξοζο-κεραμίδιο	α-γαλακτοσιδάση
Tay-Sachs	Γαγγλιοζίδιο GM2	Εξοζαμινιδάση-A

Η πρώτη λυοσωμική αποθηκευτική ασθένεια παρατηρήθηκε το 1963.!!

Μικροσώματα

Τύποι μικροσωμάτων

Τα μικροσωμάτια:

- είναι υποκυτταρικά οργανίδια τα οποία βρίσκονται μόνο στους ευκαρυωτικούς οργανισμούς,
- έχουν, συνήθως, κοινή μορφολογική εμφάνιση, παρόμοιες ενζυμικές ιδιότητες, αλλά οι μεταβολικοί δρόμοι στους οποίους συμμετέχουν διαφέρουν από ιστό σε ιστό.

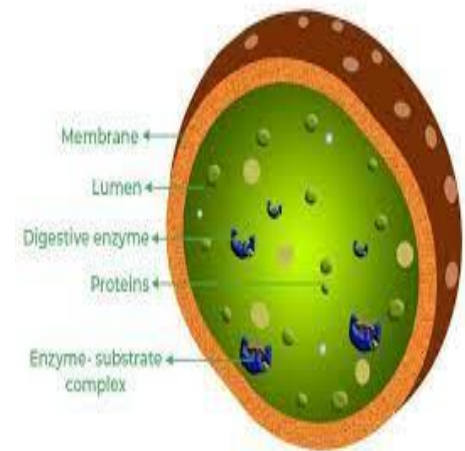
Κατηγορίες (δεν συναντώνται όλα σε ζωικά κύτταρα)

Υπεροξειδισώματα

Γλυοξυσώματα

Γλυκοσώματα

Υδρογονοσώματα

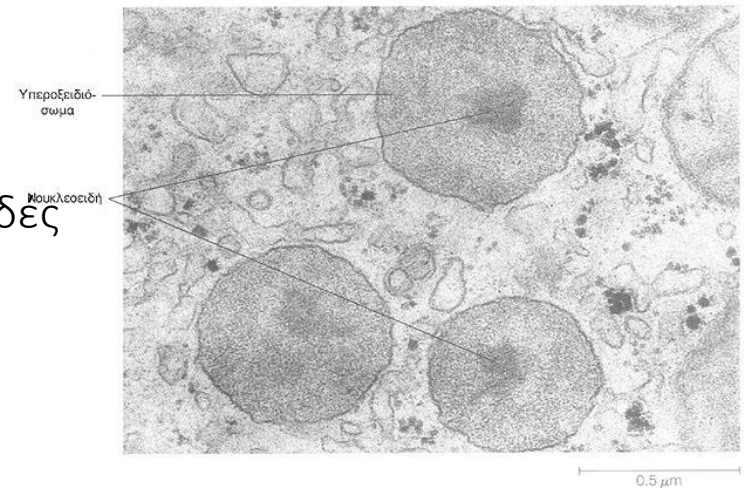
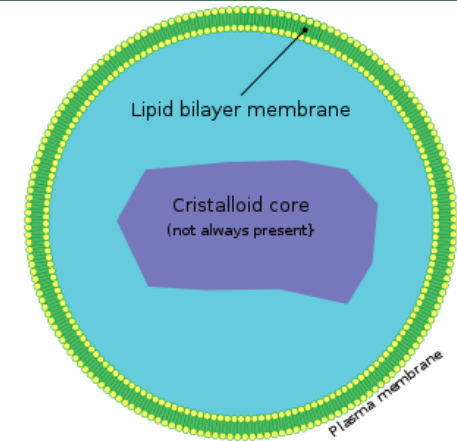


Σχεδόν όλα τα γνωστά μικροσωμάτια έχουν το ένζυμο καταλάση που μετατρέπει το υπεροξείδιο του νερού (H_2O_2) σε O_2 και H_2O

Μικροσώματα

Υπεροξειδιοσώματα-Μορφολογία

- Συνήθως σφαιρικά ή ωοειδή, περιβάλλονται από απλή μεμβράνη και η διάμετρος τους φτάνει τα 100 nm.
- Το περιεχόμενο των υπεροξειδιοσωμάτων έχει κοκκώδη εμφάνιση αλλά συχνά παρατηρείται στο εσωτερικό τους μια κρυσταλλοειδής, πολυσωληνοειδής δομή, το **νουκλεοειδές** (ύπαρξη ουρικής οξειδάσης).
- Τα υπεροξειδιοσώματα στα ανθρώπινα κύτταρα πχ νεφρό και δωδεκαδάκτυλο παρουσιάζουν σωληνοειδές σχήμα, ενώ στα ηπατοκύτταρα σφαιρικό.

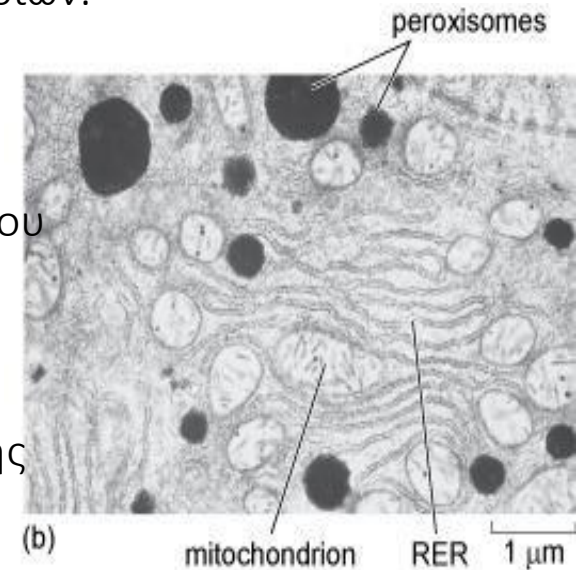


Τα νουκλεοειδή παρατηρούνται μόνο στα υπεροξειδιοσώματα του ήπατος και του νεφρού, αλλά δεν έχουν παρατηρηθεί ποτέ στα ανθρώπινα ηπατοκύτταρα.

Μικροσώματα

Υπεροξειδιοσώματα-Λειτουργία

- Αποτελούν ασφαλές περιβάλλον για αντιδράσεις που απαιτούν υπεροξείδιο υδρογόνου H_2O_2 για απενεργοποίηση τοξικών μορίων.
- Συμμετέχουν στον καταβολισμό λιπαρών οξέων ενδιάμεσων χολικού οξέος (στο συκώτι), D-αμινοξέων, πολυαμινών, στην αναγωγή δραστικών μορφών οξυγόνου, ειδικά υπεροξειδίου του υδρογόνου και στη βιοσύνθεση **πλασμαλογόνων** και χολικών οξέων.
- Στα υπεροξειδωμάτα επιτελείται περίπου το 10% της συνολικής δραστηριότητας δύο ενζύμων, της αφυδρογονάσης της 6-φωσφορικής γλυκόζης και της αφυδρογονάσης του 6-φωσφογλυκονικού, στο μονοπάτι φωσφορικών πεντοζών το οποίο είναι απαραίτητο για τον μεταβολισμό.



Τα πλασμαλογόνα (π.χ αιθερικά φωσφολιπίδια) είναι σημαντικά για τη φυσιολογική λειτουργία του εγκεφάλου και των πνευμόνων των θηλαστικών.

Μικροσώματα

Υπεροξειδιοσώματα-Ενδεικτικές Ασθένειες

Ομάδα Ασθενειών	Ασθένειες	Κύρια Συμπτώματα
Γενική απώλεια της υπεροξειδιοσωμικής δράσης	<p>Σύνδρομο Zellweger</p> <p>Παιδική μορφή αδρενολευκο-δυστροφίας</p> <p>Ασθένεια Refsum</p> <p>Υπερπιπεκολική οξαιμία</p> <p>Διάστικτη χονδροδυσπλασία</p>	<p>Δυσμορφία προσώπου, Υποτονία, Επιληπτικές κρίσεις, Ψυχοσωματικές ανωμαλίες, Θάνατος < 1 έτος.</p> <p>Δυσμορφία προσώπου, Νευρολογικά συμπτώματα, Αμφιβληστροειδοπάθεια, Απώλεια ακοής, Θάνατος < 10 έτη.</p> <p>Πιο ήπια συμπτώματα από δύο προηγούμενες, Θάνατος κατά την ενηλικίωση.</p> <p>Νευρολογικά συμπτώματα, Αμφιβληστροειδοπάθεια, Θάνατος < 5 έτη.</p> <p>Πνευματική και σωματική καθυστέρηση, Δυσμορφία προσώπου, Οφθαλμικές ανωμαλίες.</p>
Ελαττωματική λειτουργία ενός ή αρκετών υπεροξειδιοσωμικών ενζύμων	<p>Φυλοσύνδετη αδρενολευκο-δυστροφία</p> <p>Ψευδοπαιδική μορφή αδρενο-λευκοδυστροφίας</p> <p>Έλλειψη 3-OH-χολεστανουΐλ-συνένζυμο Α οξειδάσης</p> <p>Έλλειψη διλειτουργικής πρωτεΐνης</p> <p>Ψευδοσύνδρομο Zellweger</p> <p>Υπεροξαλουρία τύπου I</p> <p>Ακαταλασαιμία</p>	<p>Ψυχοσωματική καθυστέρηση, Διαταραχές όρασης.</p> <p>Παρόμοια συμπτώματα με την παιδική μορφή αδρενολευκοδυστροφίας.</p> <p>Αταξία, Μέτρια πνευματική καθυστέρηση.</p> <p>Παρόμοια συμπτώματα με την παιδική μορφή αδρενολευκοδυστροφίας.</p> <p>Παρόμοια συμπτώματα με το σύνδρομο Zellweger.</p> <p>Δυσλειτουργία νεφρών, Θάνατος < 20 έτη.</p> <p>Ουλίτιδα, στοματικά έλκη</p>

Both peroxisomes and lysosomes are enzyme compartments but...

GROUNDS FOR COMPARING	Lysosomes	Peroxisomes
Functions:	Break down biological polymers such as polysaccharides and proteins.	Break down metabolic hydrogen peroxides.
Consists of:	Degradative enzymes.	Oxidative enzymes.
Accountable For:	Digestion in the cell.	Cell protection against metabolic hydrogen peroxide.
Originated In:	Only Animals.	All Eukaryotes.
Derived From:	Golgi apparatus or endoplasmic reticulum.	Endoplasmic reticulum and are capable of replicating by themselves.
Involved In:	Autophagy, endocytosis, and phagocytosis.	Biosynthesis of lipids and photorespiration.
Energy Generation:	No.	Generates ATP energy
Level of Comfort:	Larger.	Smaller.

Lysosomes are located only in animals, while peroxisomes are located in every eukaryotes.

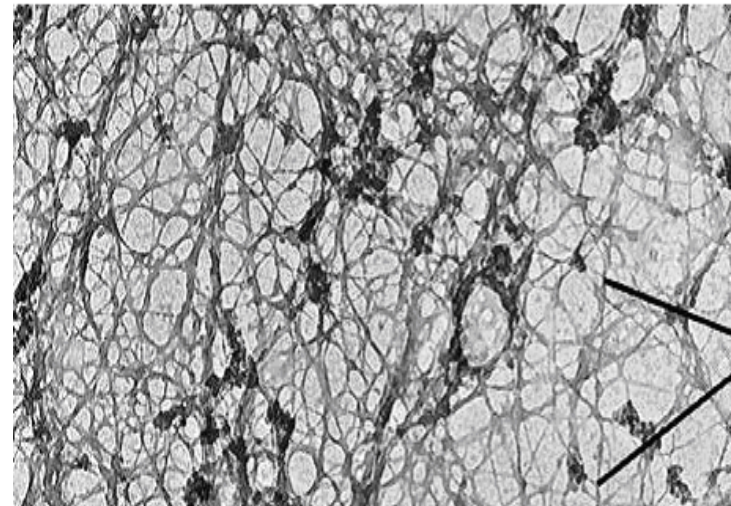
Κυτταρικός Σκελετός

Δομικά στοιχεία

Πλέγμα ινιδίων που συμβάλλει:

- i. στον καθορισμό του κυτταρικού σχήματος
- ii. στην οργάνωση εσωτερικών διεργασιών του κυττάρου

- ❖ Ινίδια ακτίνης / μικροϊνίδια (λεπτότερα): σε όλα τα ευκαρυωτικά κύτταρα, άφθονα στα μυικά κύτταρα
- ❖ Μικροσωληνίσκοι (παχύτερα με διαμ. $\sim 25\text{nm}$): μετακίνηση χρωμοσωμάτων
- ❖ Ενδιάμεσα ινίδια (διαμ. $\sim 10\text{nm}$): μηχανική ισχύ κυττάρου



Κυτταρικός
σκελετός

Κυτταρικός Σκελετός

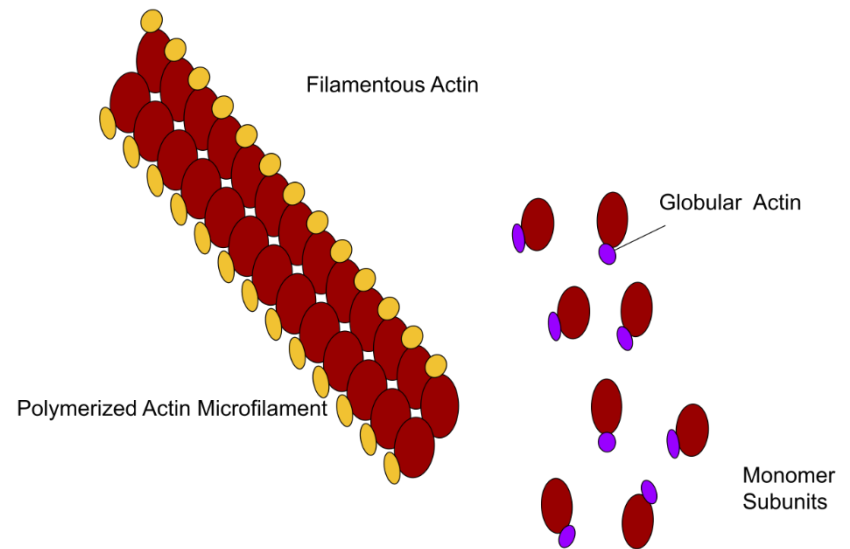
Μικροϊνίδια

Τα μικροϊνίδια βρίσκονται κυρίως με τη μορφή δικτύου και δομούνται από μία πρωτεΐνη την ακτίνη.

Η ακτίνη, βρίσκεται σ' όλα τα ευκαρυωτικά κύτταρα και αποτελεί μια από τις πιο άφθονες πρωτεΐνες του κυττάρου.

Οι δεσμίδες των μικροϊνιδίων προσφέρουν στις κυτταροπλασματικές περιοχές ελαστική δύναμη και υποστηρίζουν διάφορες μεμβρανικές προεκβολές, όπως π.χ. οι μικρολάχνες (εγκοιλώσεις της κυτταρικής μεμβράνης).

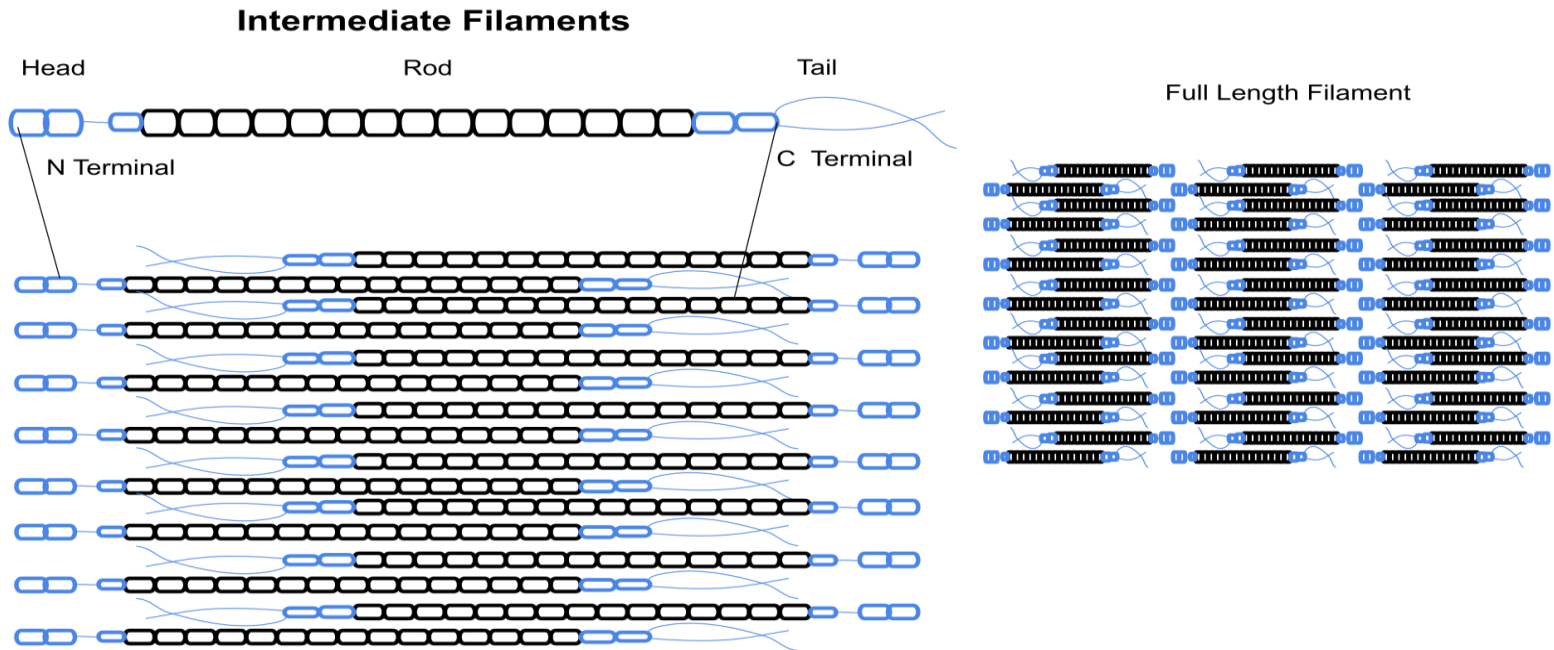
Microfilament Structure and Assembly



Σε ορισμένους κυτταρικούς τύπους η ακτίνη φτάνει το 10-20% του συνόλου των πρωτεϊνών του κυττάρου.

Κυτταρικός Σκελετός

Ενδιάμεσα ινίδια

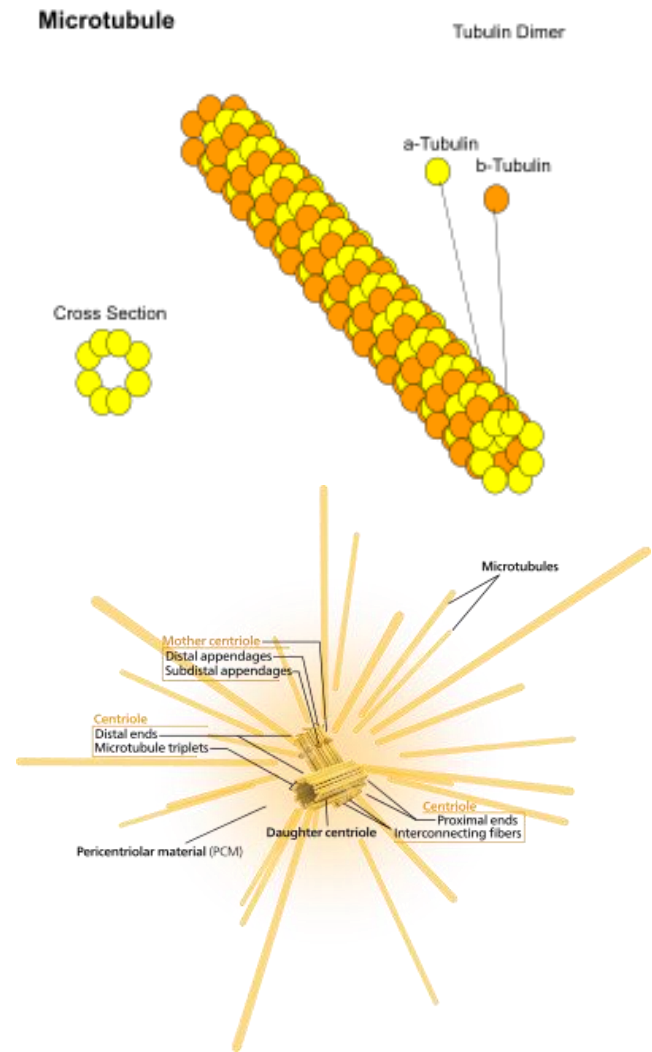


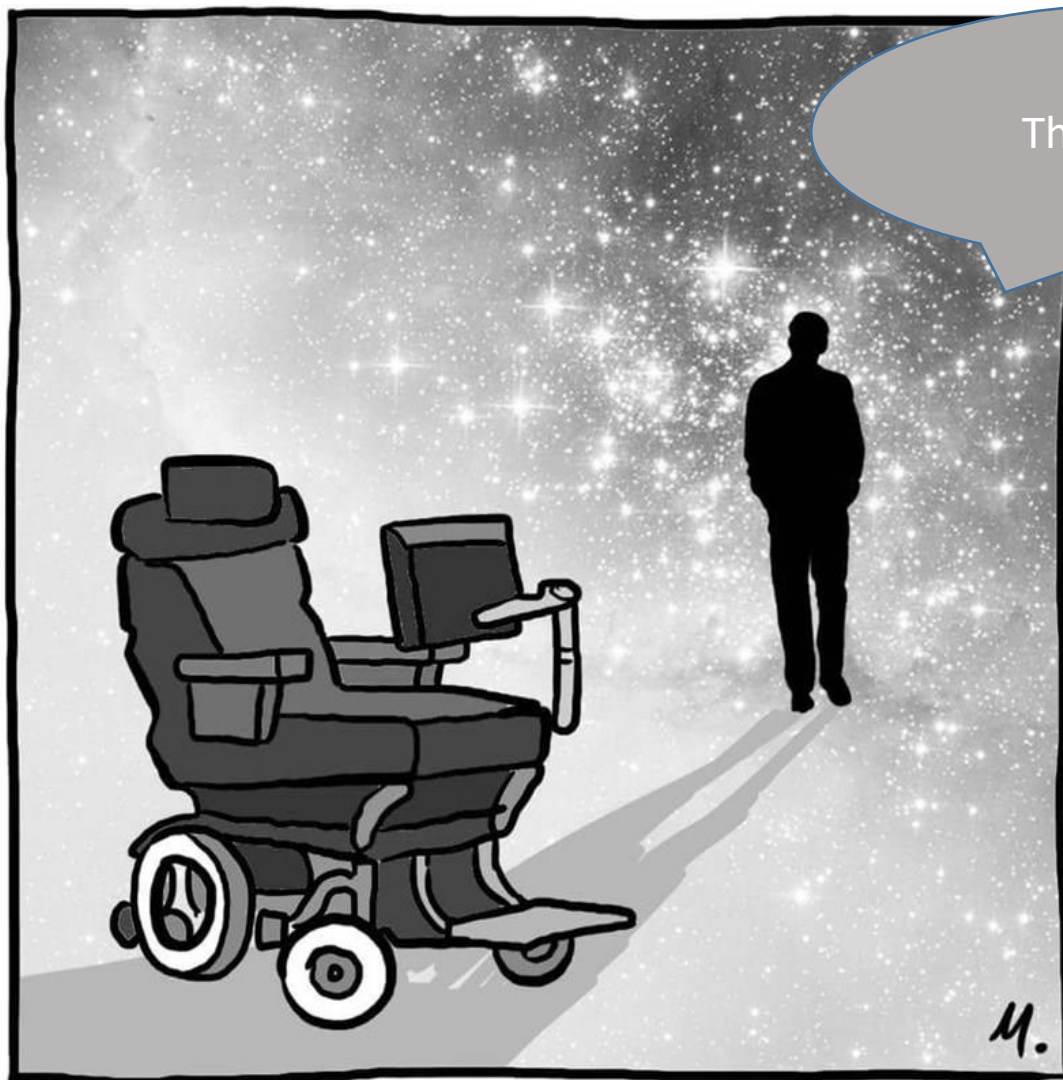
Τα ενδιάμεσα ινίδια μέσω των δικτύων και των δεσμίδων που σχηματίζουν, συμμετέχουν και αυτά στην υποστήριξη του κυτταροπλάσματος στο χώρο μαζί με τα μικροϊνίδια και τους μικροσωληνίσκους.

Κυτταρικός Σκελετός

Μικροσωληνίσκοι

- Οι μικροσωληνίσκοι προσδίδουν σταθερότητα στις διάφορες κυτταροπλασματικές περιοχές.
- Όταν είναι τοποθετημένοι σε παράλληλες δέσμες, όπως π.χ. στη μιτωτική άτρακτο (σχηματισμός ο οποίος συμμετέχει στην κυτταρική διαίρεση) και τους νευράξονες (χαρακτηριστική δομή των νευρικών κυττάρων), καθορίζουν την πολικότητα στις δομές αυτές.
- Οι μικροσωληνίσκοι συχνά οργανώνονται από το **κεντροσωμάτιο** (οργανίδιο που ελέγχει τον πολυμερισμό, τη θέση και τον προσανατολισμό της πλειοψηφίας των μικροσωληνίσκων, κατά τη διάρκεια του κυτταρικού κύκλου)





Thank you!!