

# Одномембранные компартменты вакуолярной системы

- Эндоплазматический ретикулум;
- Комплекс Гольджи;
- Лизосомы;
- Пероксисомы;
- Секреторные вакуоли

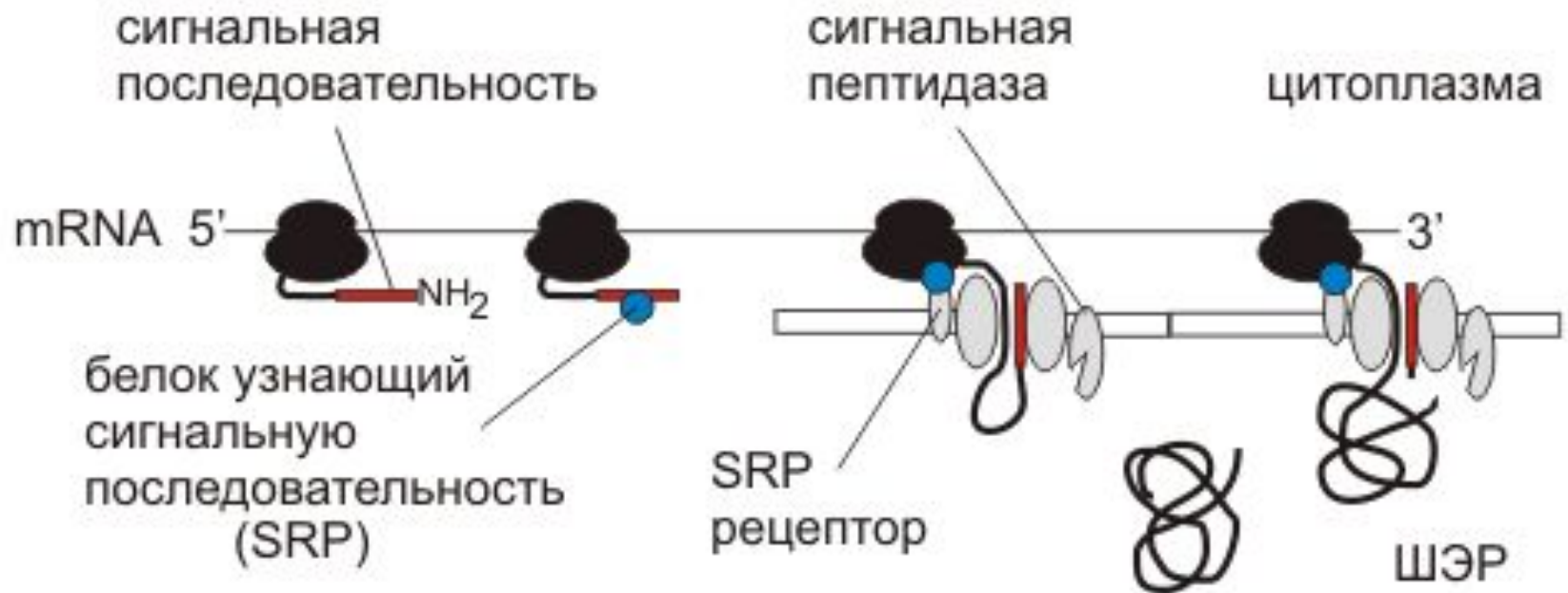
# Функции вакуолярной системы

- 1. Механическая;
- 2. Регуляторная;
- 3. Синтетическая;
- 4. Модификационная;
- 5. Сортировка;
- 6. Выведение из клетки.

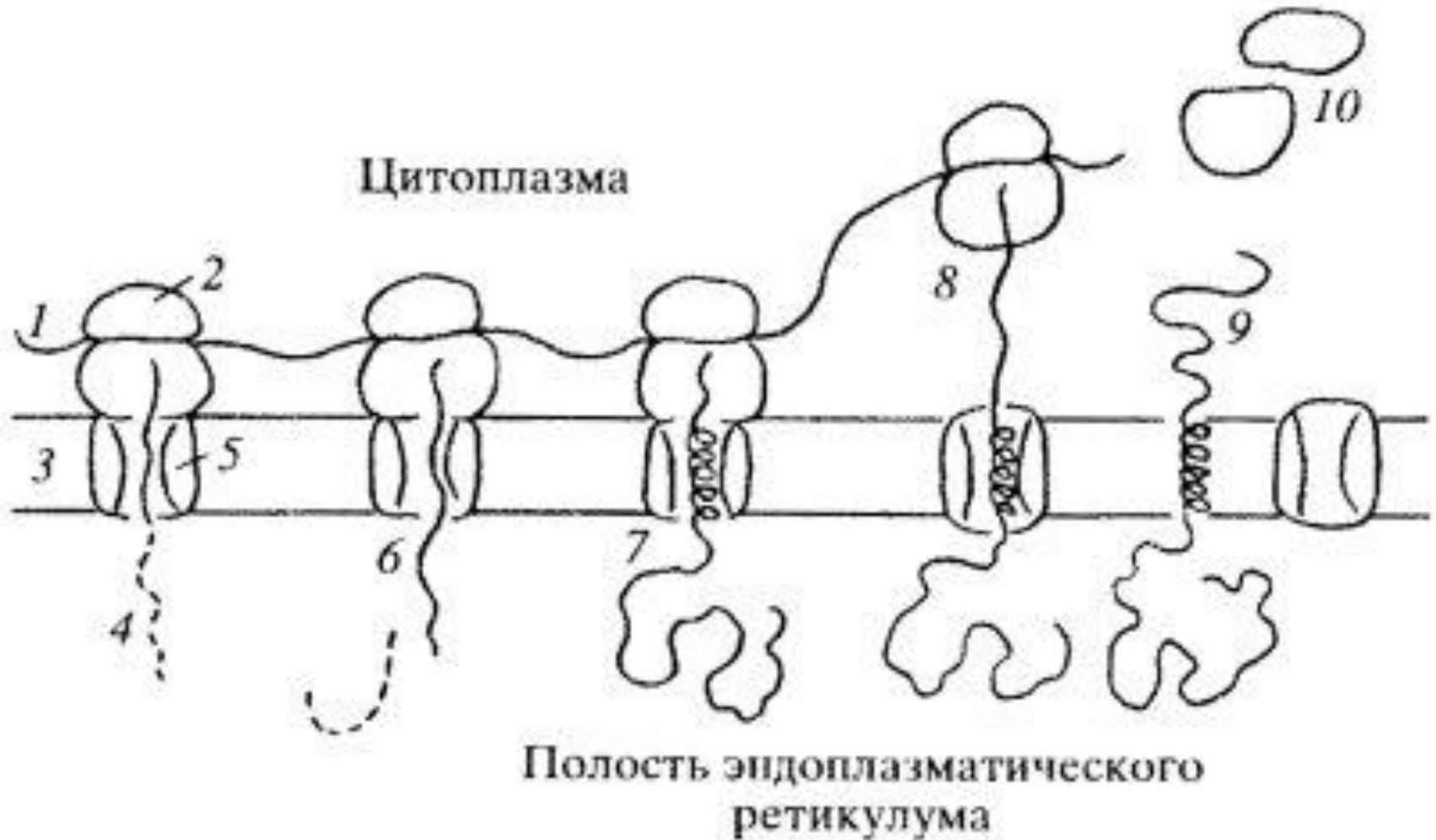
# ЭПР – открыт К. Портером, 1945



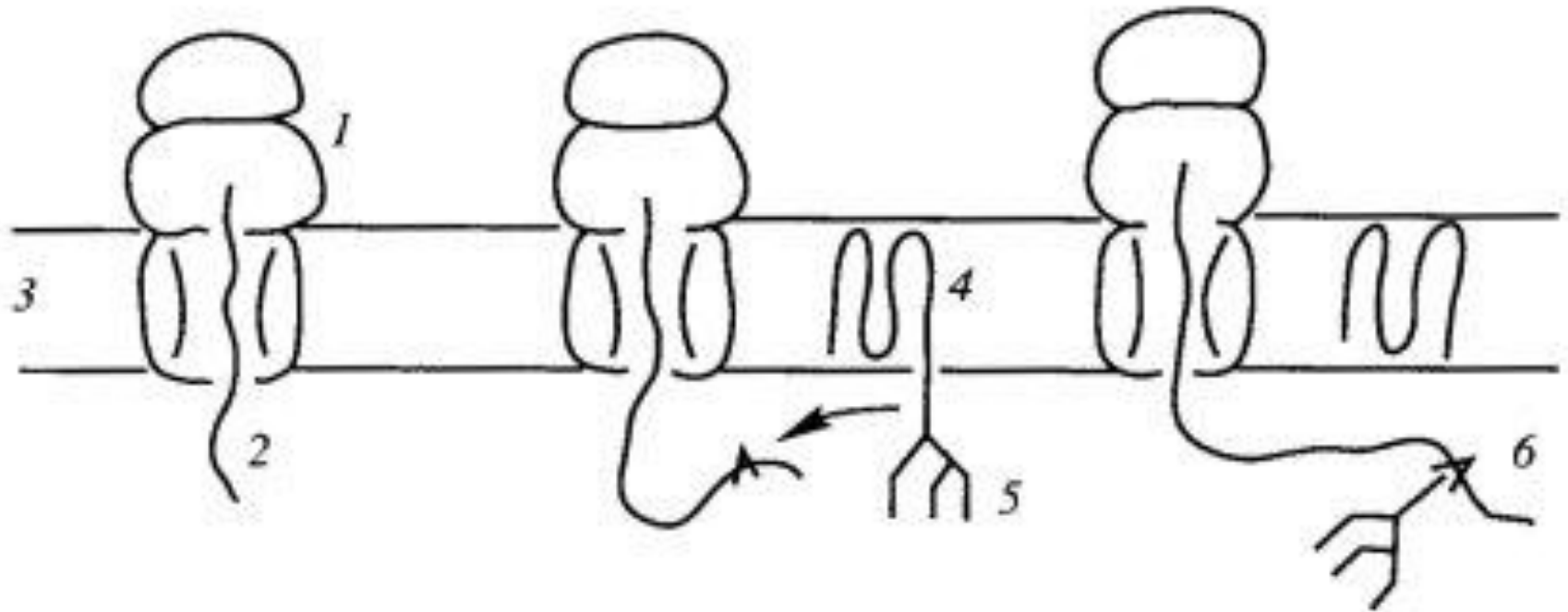
# Котрансляционный транспорт белка на шЭПР



# Синтез мембранных белков



# Первичное гликозилирование



1 – рибосома; 2 – растущий пептид; 3 – ЭПР; 4 – липид долихол, связанный с олигосахаридным предшественником (5); 6 – соединение олигосахарида с белком

# Функции шЭПР

- 1. Синтез белков;
- 2. Первичная модификация белков;
- 3. Сборка мембран;
- 4. Транспорт синтезированных продуктов к комплексу Гольджи.

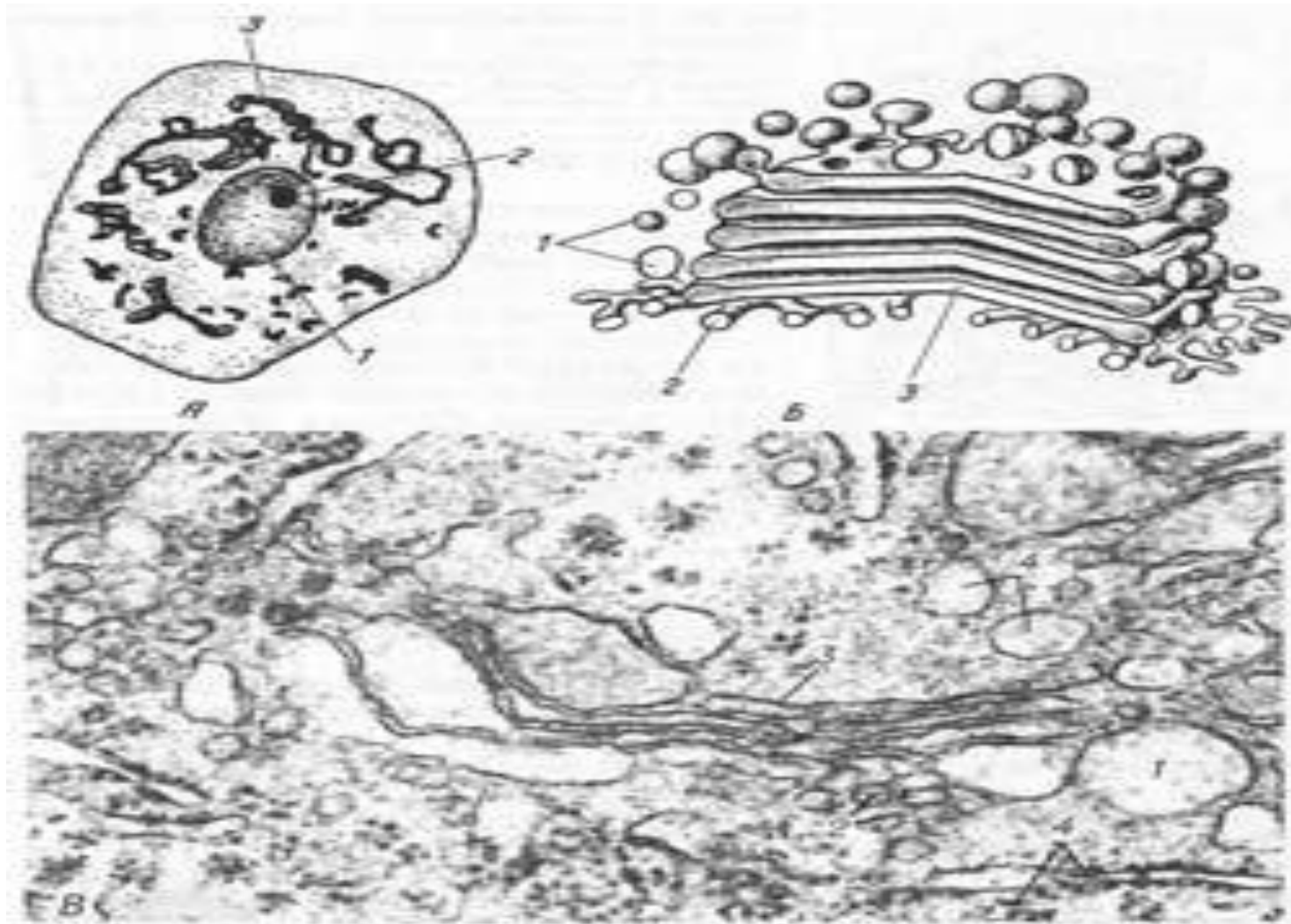
# Функции гЭПР

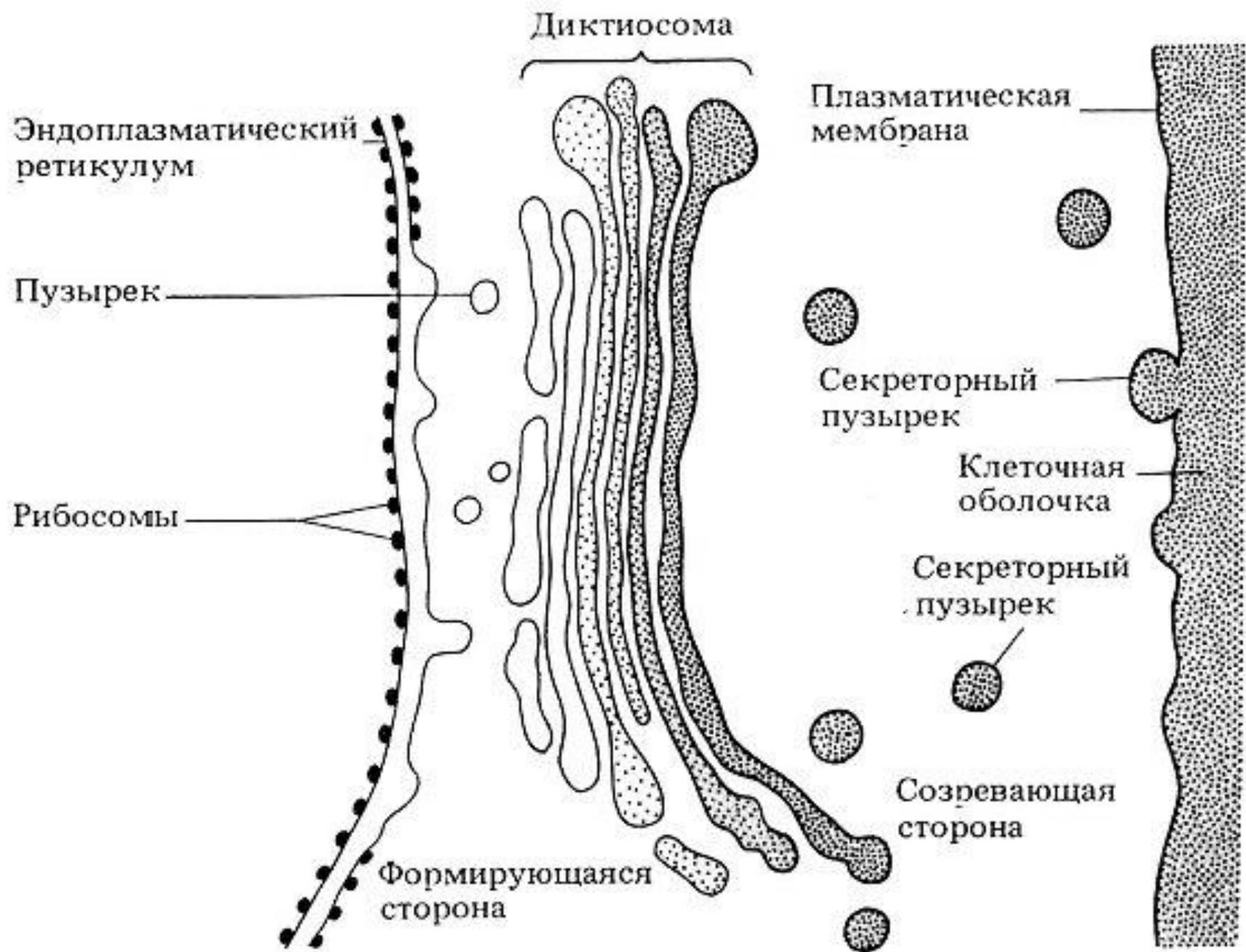
- 1. Синтез и метаболизм липидов;
- 2. Метаболизм углеводов;
- 3. Детоксикация ядовитых веществ;
- 4. Депонирование ионов кальция



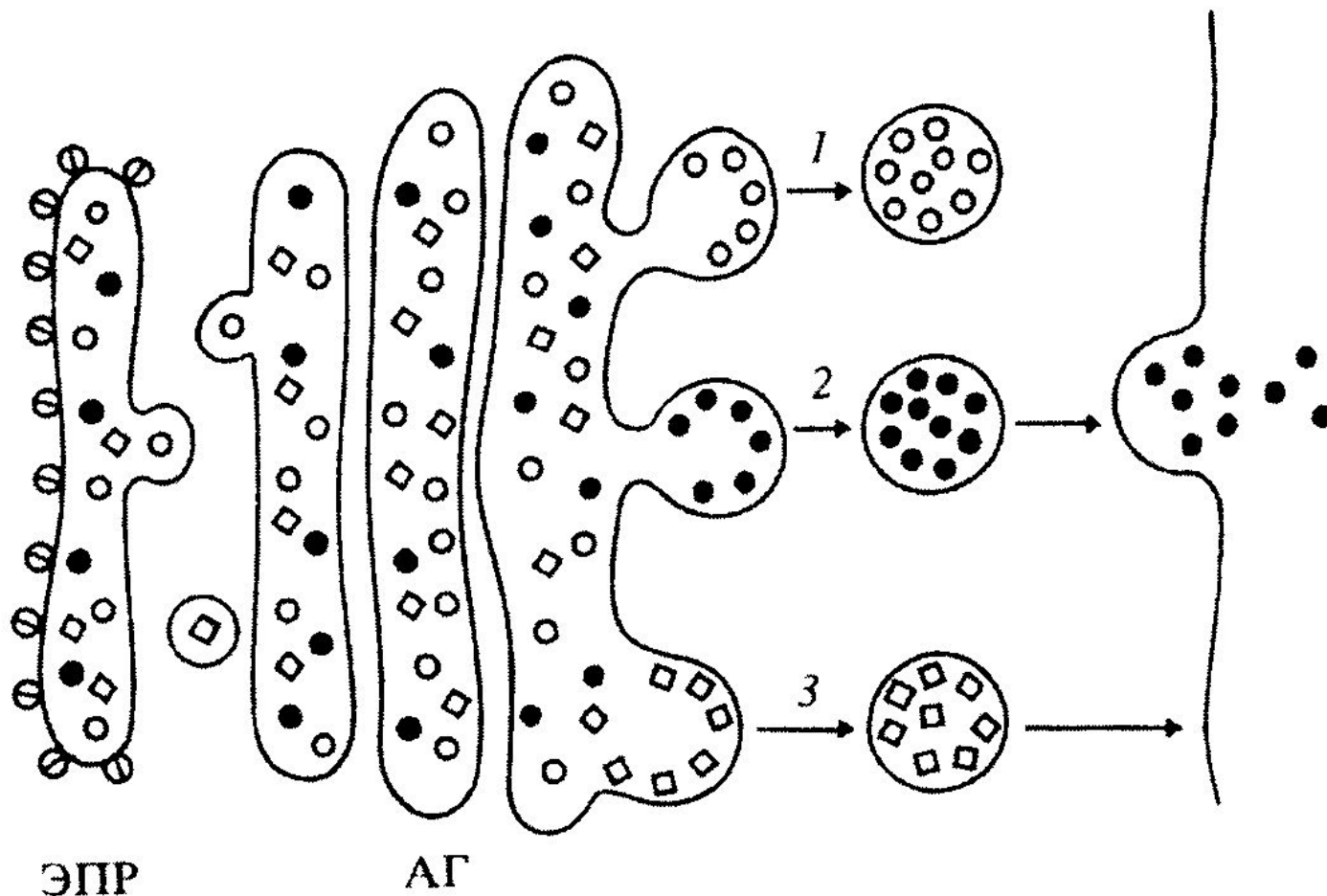
# Комплекс Гольджи

Открыт К. Гольджи, 1898





# Три потока транспорта белков через комплекс Гольджи

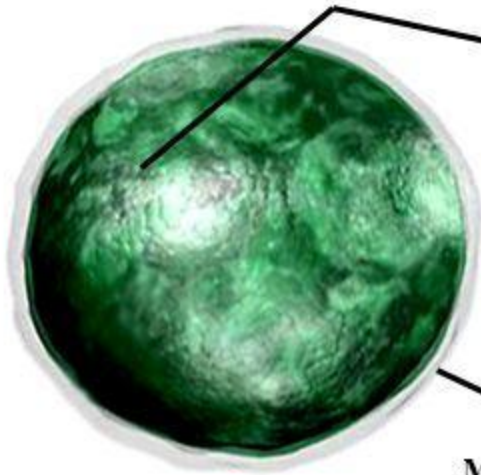


# Функции комплекса Гольджи

- 1. Сегрегация и накопление синтезированных в ЭПР веществ;
- 2. Их модификация и «созревание»;
- 3. Транспорт;
- 4. Сортировка;
- 5. Выведение готовых веществ;
- 6. Формирование лизосом ( на транс полюсе)

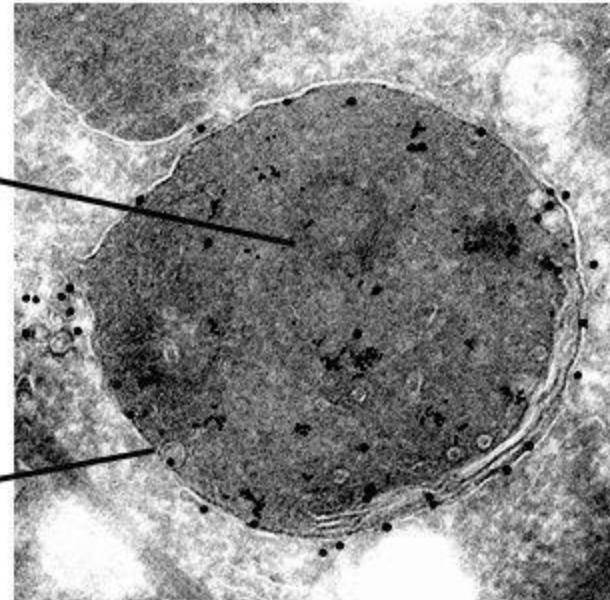
# ЛИЗОСОМЫ

ферментативные  
комплексы

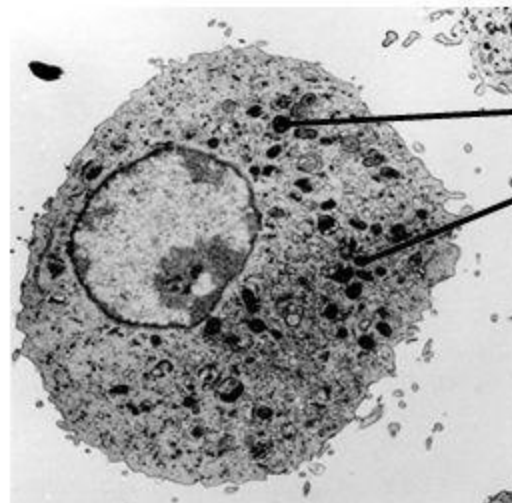


мембрана

Схема строения



Электронная  
микрофотография



ЛИЗОСОМЫ

Лизосомы в  
макрофаге

# Виды лизосом

- 1. Первичные;
- 2. Вторичные (внутриклеточные пищеварительные вакуоли);
- 3. Телолизосомы (остаточные тельца);
- 4. Аутолизисомы.

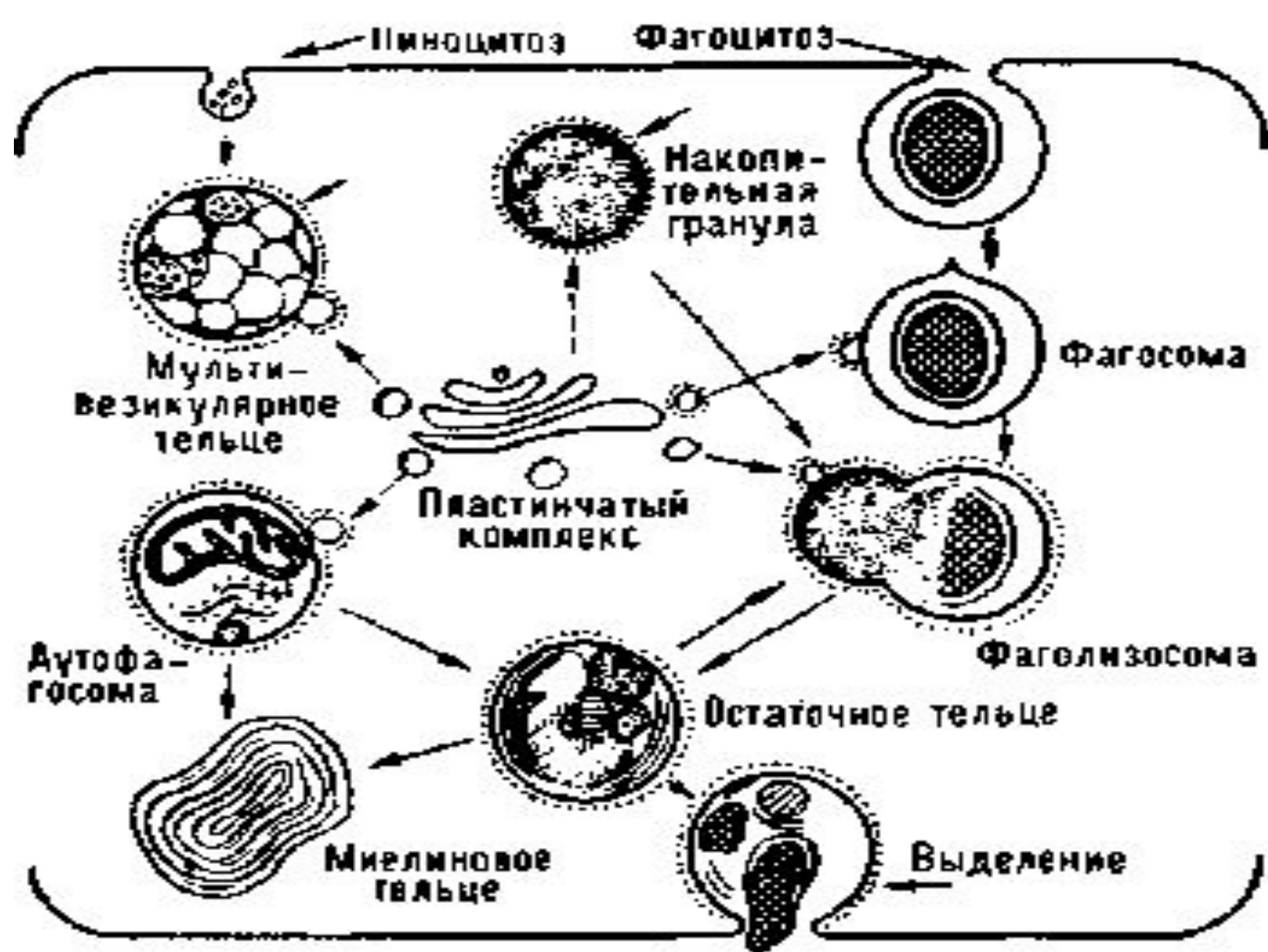


Рис. 3. Схема внутриклеточного пищеварения с участием лизосом (по Де Дюву).

## **Гетерофагический цикл**

(гетерофагия) - процесс захвата и переваривания в лизосомах внеклеточных веществ.

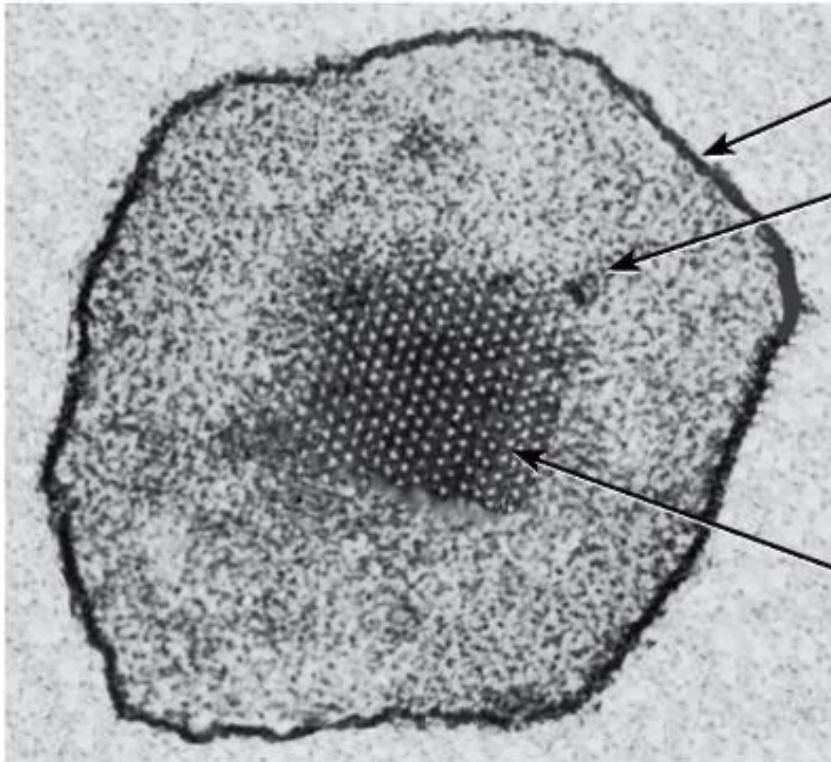
**Аутофагический цикл (аутофагия) -**  
процесс захватывания в лизосомах собственных структур клетки



# Нарушения обмена гликогена

Тип	Болезнь	Дефект фермента	Структурные и клинические проявления дефекта
I	Гирке	Глюкозо-6-фосфатаза	Тяжелая постабсорбционная гипогликемия, лактоацидоз, гиперлипидемия
II	Помпе	Лизосомальная $\alpha$ -гликозидаза	Гранулы гликогена в лизосомах
III	Кори	Олигосахарид-трансфераза	Изменение структуры гликогена, гипогликемия
IV	Андерсена	«Ветвящий» фермент	Изменение структуры гликогена
V	Мак-Ардла	Мышечная фосфорилаза	Отложение гликогена в мышцах, судороги при мышечной нагрузке
VI	Херса	Фосфорилаза печени	Гипогликемия

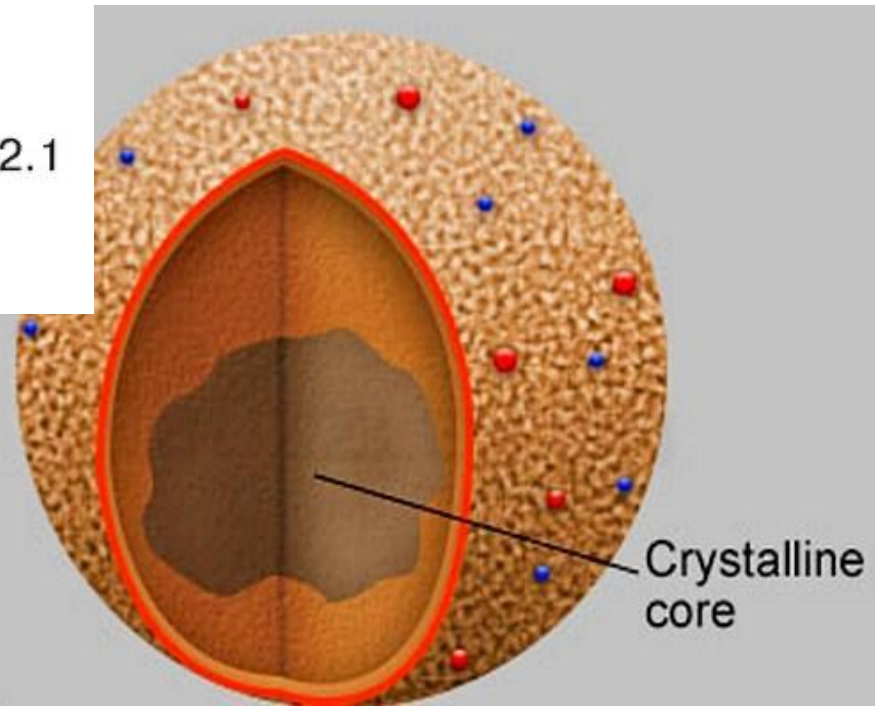
# Пероксисомы



1

2

2.1



Crystalline core