

9. HÉT
SIMA FELSZÍNŰ ENDOPLAZMATIKUS
RETIKULUM /SER/

**SIMA (RIBOSZÓMA MENTES) MEMBRÁN
RENDSZER → SEJTTÍPUSTÓL ÉS
FUNKCIONÁLIS ÁLLAPOTTÓL FÜGGŐEN
VÁLTAKOZÓ MENNYISÉG →
HIPERTROFIZÁLHAT → VÁLTOZATOS
ENZIMRENDSZEREK (CITOCHROM P-450
ENZIMRENDSZER, STB)**

- FUNKCIÓ: LIPIDSZINTÉZIS /FOSZFOLIPIDEK, SZTEROIDOK/

DETOXIFIKÁLÁS/BIOTRANSZFORMÁCIÓ → RÉSZVÉTEL A
SEJTVÉDEKÉZÉS FOLYAMATÁBAN

- MÉRGEZŐ ÉS KÁROSÍTÓ MOLEKULÁK LEBONTÁSA



MÉREGTELENÍTŐ HATÁS



KIVÁLASZTÁS

- DETOXIFIKÁLÁS SORÁN KÉPZŐDŐ EGYES MOLEKULÁK
KÁROSÍTÓ/TOXIKUS HATÁSA → KARCINOGEN HATÁSOK
KALCIUM ION RAKTÁROZÁS

LIZOSZÓMÁK

INTRACELLULÁRIS EMÉSZTÉS ORGANELLUMAI
HIDROLITIKUS ENZIMTARTALOM, pH OPTIMUM pH 3-5

ENZIMEINEK KÉPZŐDÉSE ÉS MÓDOSULÁSA:

DER → GOLGI

GOLGI CISZ: MANNÓZ 6 FOSZFÁTMÓDOSULÁS /M6P/



GOLGI TRANSZ: M6P RECEPTORHOZ KÖTŐDÉS



KLATRIN BORÍTOTT VEZIKULUM LEVÁLÁS



PRIMER LIZOSZÓMA

PRIMER ÉS SZEKUNDER LIZOSZÓMÁK

**INTRACELLULÁRIS EMÉSZTÉS: - AUTOFÁGIA -
HETEROFÁGIA**

**- EGYES ESETEKBEN RÉSZVÉTEL AZ EXTRACELLULÁRIS
EMÉSZTÉSBEN /OSZTEOKLASZT, TROFOBLASZT,
PORCKÁROSODÁS/**

**ENZIMHIÁNY → GENETIKAI KÁROSODÁS →TÁROLÁSI
BETEGSÉGEK**

ENZIMHIÁNY PÓTLÁSA:ENZIMTERÁPIA/GÉNTERÁPIA

**TAY-SACHS BETEGSÉG – GLIKOLIPIDEK FELHALMOZÓDÁSA
/GYENGEELMÉJŰSÉG, VAKSÁG/**

**HURLER KÓR – MUKOPOLISZAHARIDÁK FELHALMOZÓDÁSA
KÖTŐSZÖVETBEN /MÁJ, LÉP, CSONTDEFORMITÁS/**

**I - SEJT BETEGSÉG - ENZIMEK FOSZFORILÁCIÓJA NEM
TÖRTÉNIK, NINCS MANNÓZ 6P RECEPTORON KÖTŐDÉS**



LIZOSZÓMÁLIS ENZIMEK SZEKRETÁLÓDNAK

CITOPLAZMÁBAN TOXIKUS HATÁSÚ INKLÚZIÓK

MITOKONDRIUMOK

MAKROERG MOLEKULÁK (ATP, GTP)
SZINTÉZISÉNEK

ORGANELLUMAI

FELÉPÍTÉS: KÜLSŐ MEMBRÁN

MEMBRÁNOK KÖZÖTTI TÉR

BELSŐ MEMBRÁN → KRISZTÁK

KÉPZŐDÉSE → BENNÜK TRANSZPORT

**MITOKONDRIUM MATRIX FEHÉRJÉK, LÉGZÉSI
LÁNC ENZIMEI, ATP SZINTETÁZ**

CITROMSAV CIKLUS

GENETIKAI APPARÁTUS

**ENERGIA FELSZABADÍTÁS, MAKROERG
MOLEKULÁK (ATP) SZINTÉZISE A
TÁPANYAGBÓL**

SZÉNHIDRÁTOK:

GLIKOLIZIS A CITOPLAZMÁBAN →

PIROSSZŐLŐSAV KÉPZŐDÉS →

TRANSZPORT A MITOKONDRIMUM

MATRIXÁBA →

AKTIVÁLT ECETSAVVÁ ÁTALAKULÁS,

ACETIL

CSOPORTOK KÉPZŐDÉSE (2 C ATOM) →

KAPCSOLÓDÁS KOENZIM A-HOZ

ACETIL-KOENZIM A KÉPZŐDÉS, ACETIL
KOENZIM A BELÉPÉSE A CITROMSAV
CIKLUSBA → CO₂ ÉS HIDROGÉN ATOMOK
(ELEKTRONOK FELSZABADULÁSA →
EZEK BELÉPÉSE A LÉGZÉSI LÁNCBA →
REDUKÁLT KOENZIMEK KÉPZŐDÉSE →
EZEK OXIDÁLÁSA A LÉGZÉSI LÁNCBAN

**ELEKTRONTRANSPORT LÁNC (CITOKROM
RENDSZER A BELSŐ MEMBRÁNBAN) →
ENERGIASZINT CSÖKKENÉS, MELY ATP
SZINTÉZISHEZ HASZNÁLÓDIK FEL →
ATP SZINTETÁZ, OXIDATIV
FOSZFORILÁCIÓ →
VÉGSŐ ELEKTRONFELVEVŐ A
MOLEKULÁRIS OXIGÉN: $\frac{1}{2} \text{H} + \text{O} \rightarrow \text{H}_2\text{O}$**

**A ZSÍRSAVAK OXIDÁCIÓJA ACETILCSO-
PORTOKIG A MITOKONDRIUM MATRIX
ÁBAN, MAJD EZEK ACETIL - KOENZIM A
FORMÁBAN BELÉPNEK A CITROMSAV
CIKLUSBA ÉS A LÉGZÉSI LÁNCBA.
AZ AMINÓSAVAKBÓL SZÁRMAZÓ
PIROSZŐLŐSAV MOLEKULÁK SORSA
UGYANÍGY FOLYTATÓDIK.**

GENETIKAI APPARÁTUS

- **CIRKULÁRIS DNS, 2-10 AZONOS KÓPIA, BELSŐ MEMBRÁNHOZ KAPCSOLÓDIK**
- **MINDKÉT SZÁL TARTALMAZ KÓDOLÓ RÉGIÓKAT, A FEHÉRJÉKET KÓDOLÓK INTRON NÉLKÜLIEK**
- **NINCS RNS ÉS FEHÉRJE EXPORT, NINCS RNS IMPORT**
- **PROTEIN IMPORT A CITOPLAZMÁBÓL (CITROMSAV CIKLUS ENZIMEI, DNS-RNS POLIMERÁZOK RIBOSZÓMA FEHÉRJÉK, MEMBRÁN PROTEINEK, STB.)**

- **A MITOKONDRIÁLIS DNS MUTÁCIÓS RÁTÁJA MAGAS, A JAVÍTÓ MECHANIZMUSOK GYENGÉK → MUTÁCIÓK FELHALMOZÓDNAK → ZAVAR AZ ATP SZINTÉZISBEN, → NAGY ENERGIAIGÉNYŰ SEJTEK KÁROSODÁSA (AGY, SZEM, SZÍV ÉS VÁZIZOM, VESE, MÁJ, STB.) → A TÜNETEK A KOR EMELKEDÉSÉVEL SÚLYOSBODNAK → DEGENERATIV, ÖREGKORI KÓRKÉPEK**
- **ÖRÖKLŐDŐ ÉS SZERZETT MITOKONDRIÁLIS BETEGSÉGEK**
- **ENDOSZIMBIÓZIS HIPOTÉZIS → A MITOKONDRIUMOK PROKARIÓTA EREDETŰEK.**