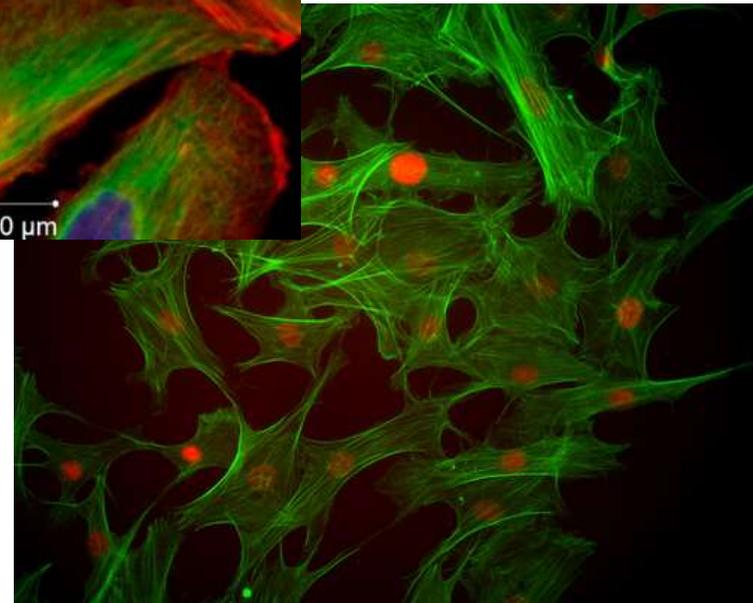
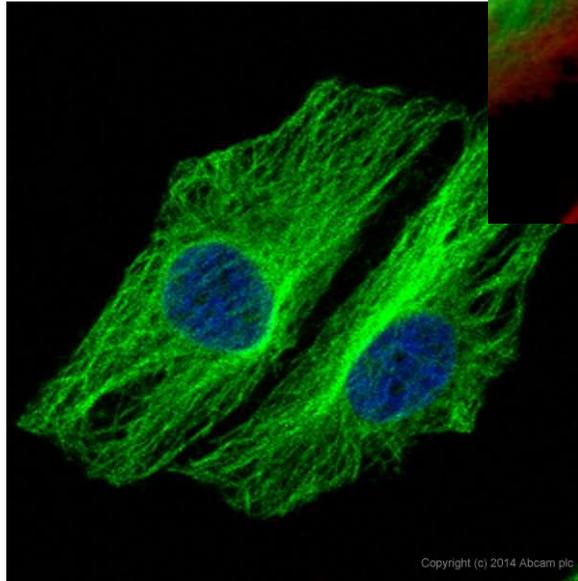
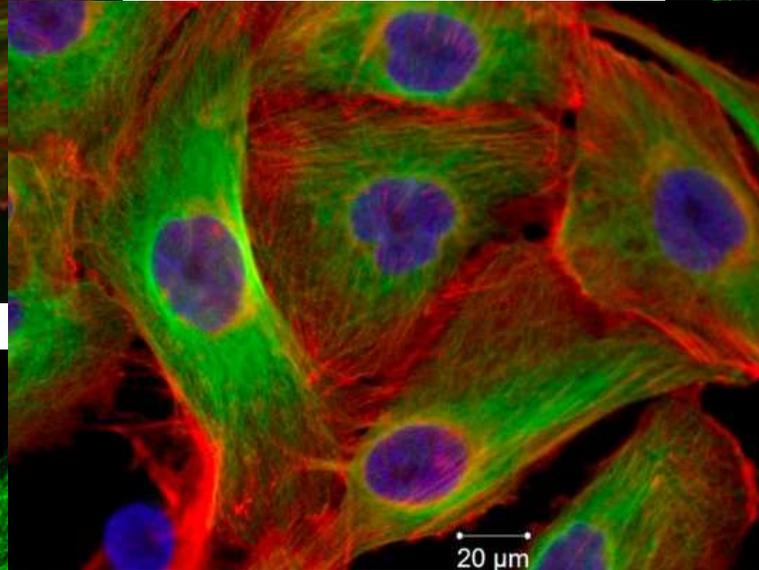
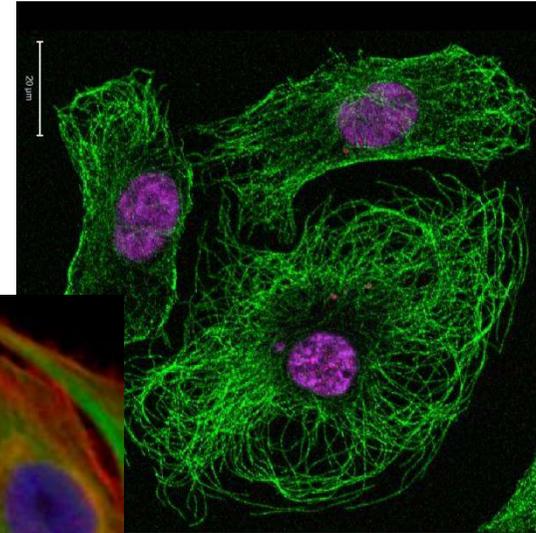
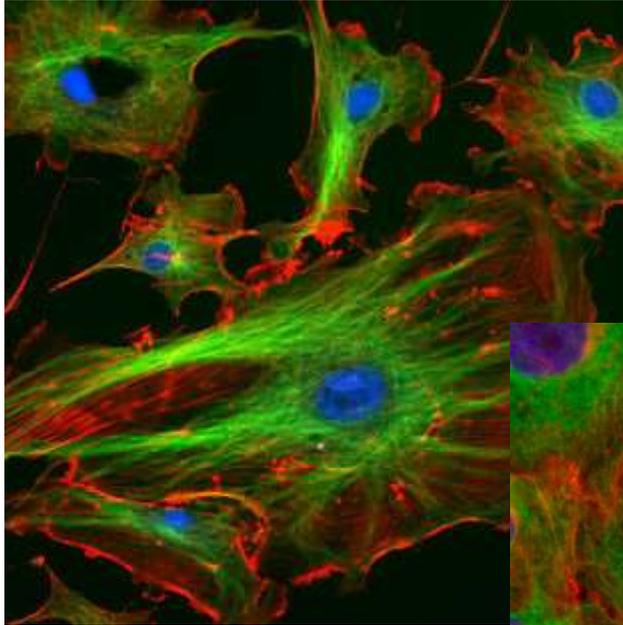
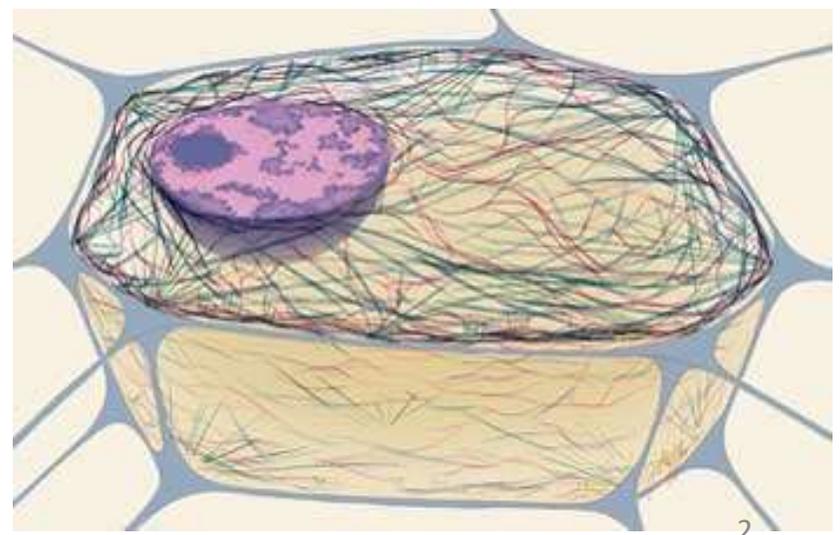
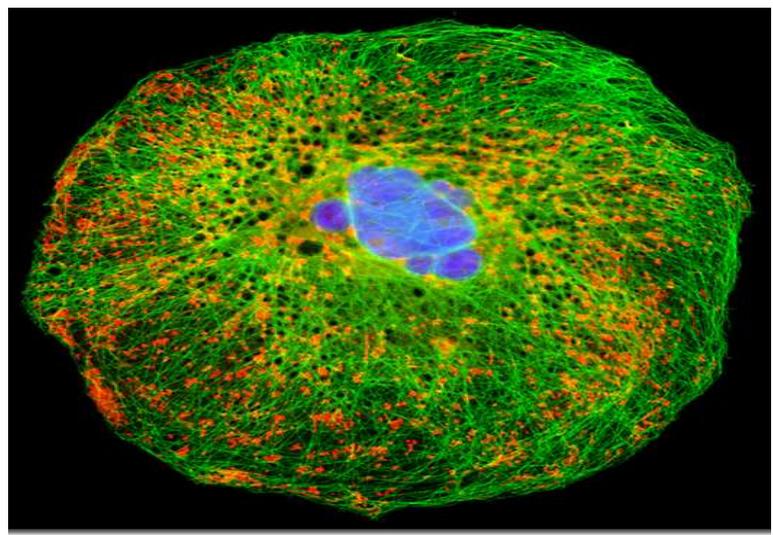
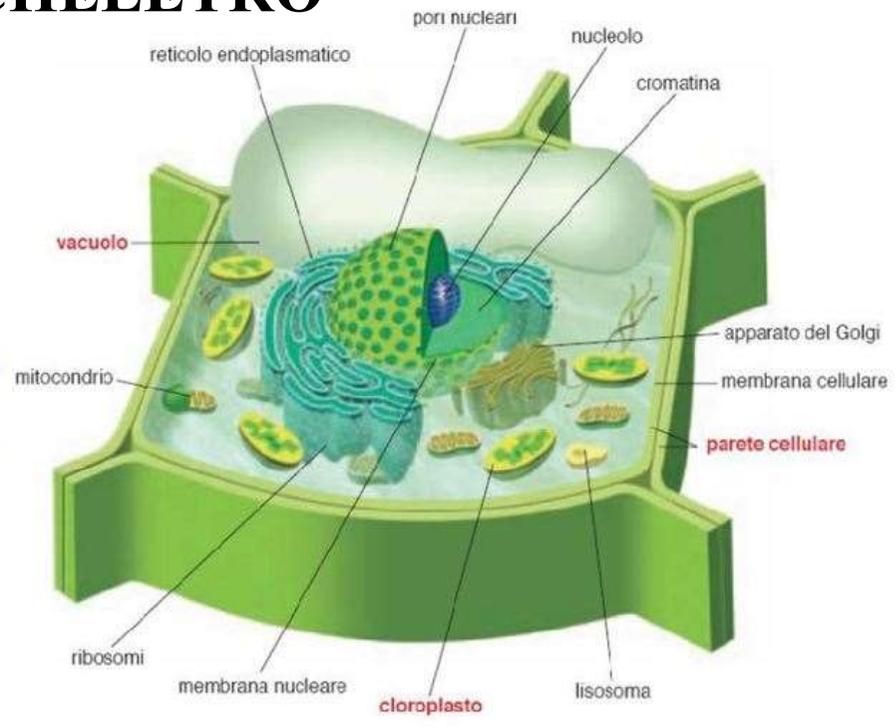
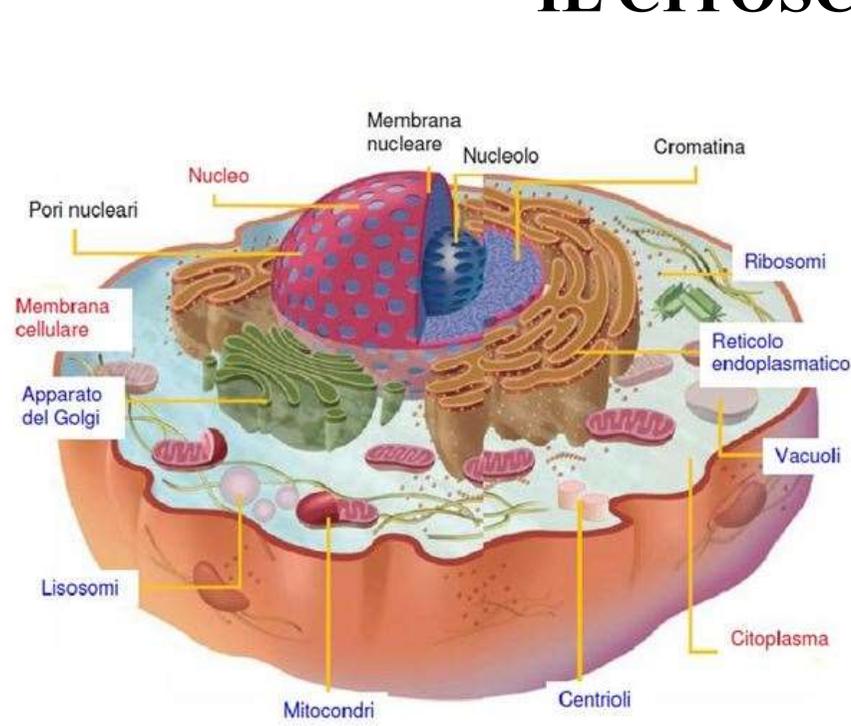


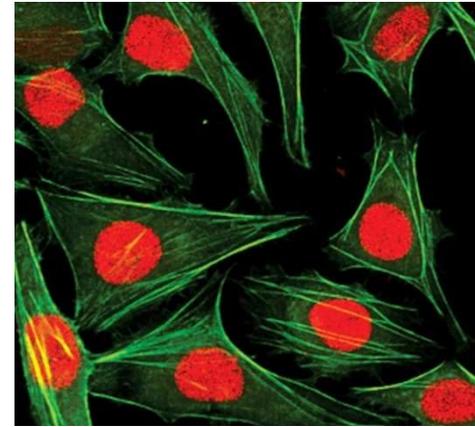
# IL CITOSCHELETRO



# IL CITOSCHELETRO



# IL CITOSCHELETRO



Il citoscheletro è un **sistema di strutture collocate all'interno della** cellula, che nell'insieme ne costituiscono l'impalcatura.

Tuttavia il citoscheletro è **molto dinamico** e permette alle cellule di cambiare la loro forma, di muoversi mediante strutture specializzate quali pseudopodi, ciglia o flagelli.

## Funzioni

### *Strutturale*

- Il citoscheletro rinforza la membrana plasmatica e quella nucleare;
- Sostiene i dendriti e gli assoni dei neuroni.

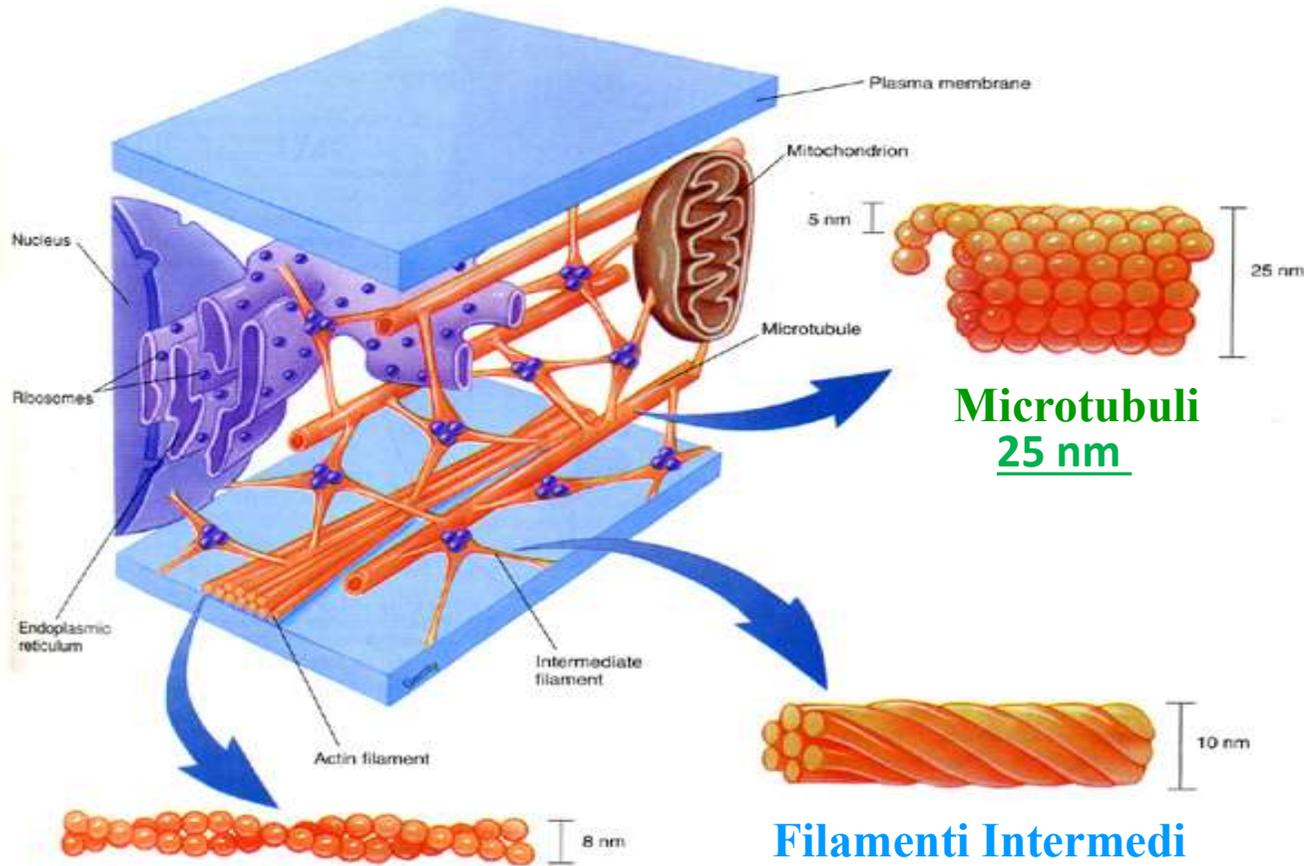
### *Dinamica*

- Trasporta le vescicole e gli organelli nel citoplasma;
- Costituisce i sarcomeri che permettono la contrazione muscolare;
- Importante per la divisione cellulare;

**Microfilamenti (actina)**

**Filamenti Intermedi (varie proteine)**

**Microtubuli (tubulina)**

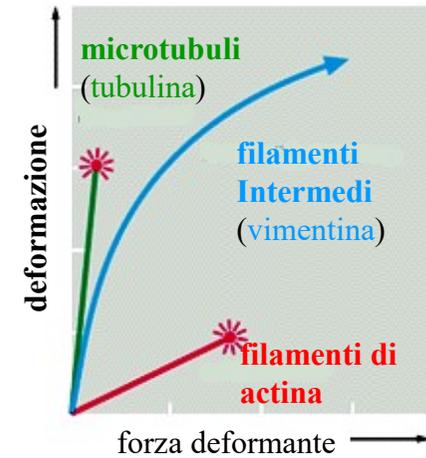


**Microfilamenti**  
5-9 nm

**Filamenti Intermedi**  
10 nm

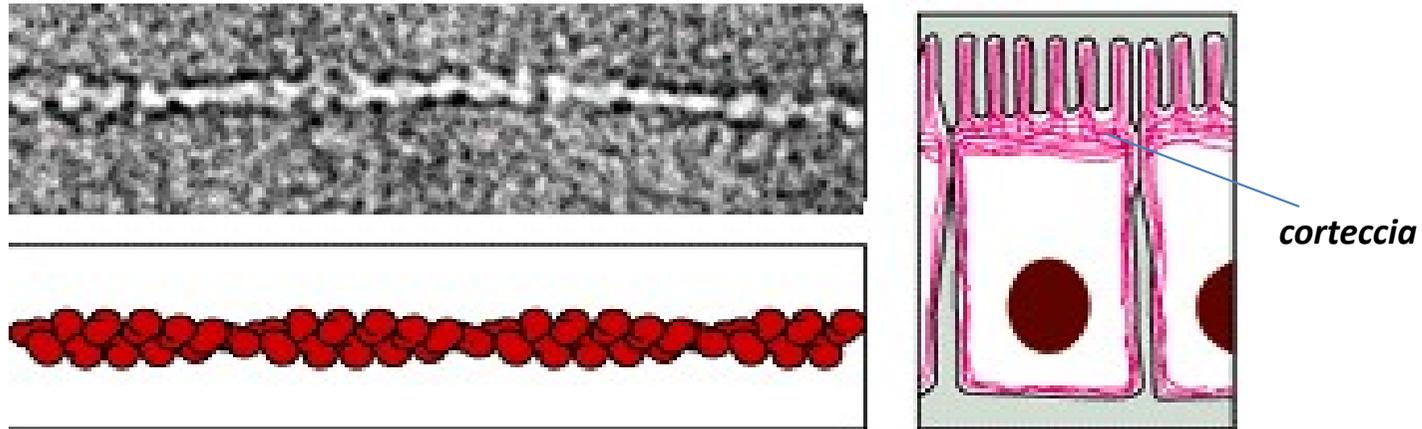
**Microtubuli**  
25 nm

Proprietà meccaniche



1nm=0,001 μm  
1μm=0,001 mm

## Microfilamenti



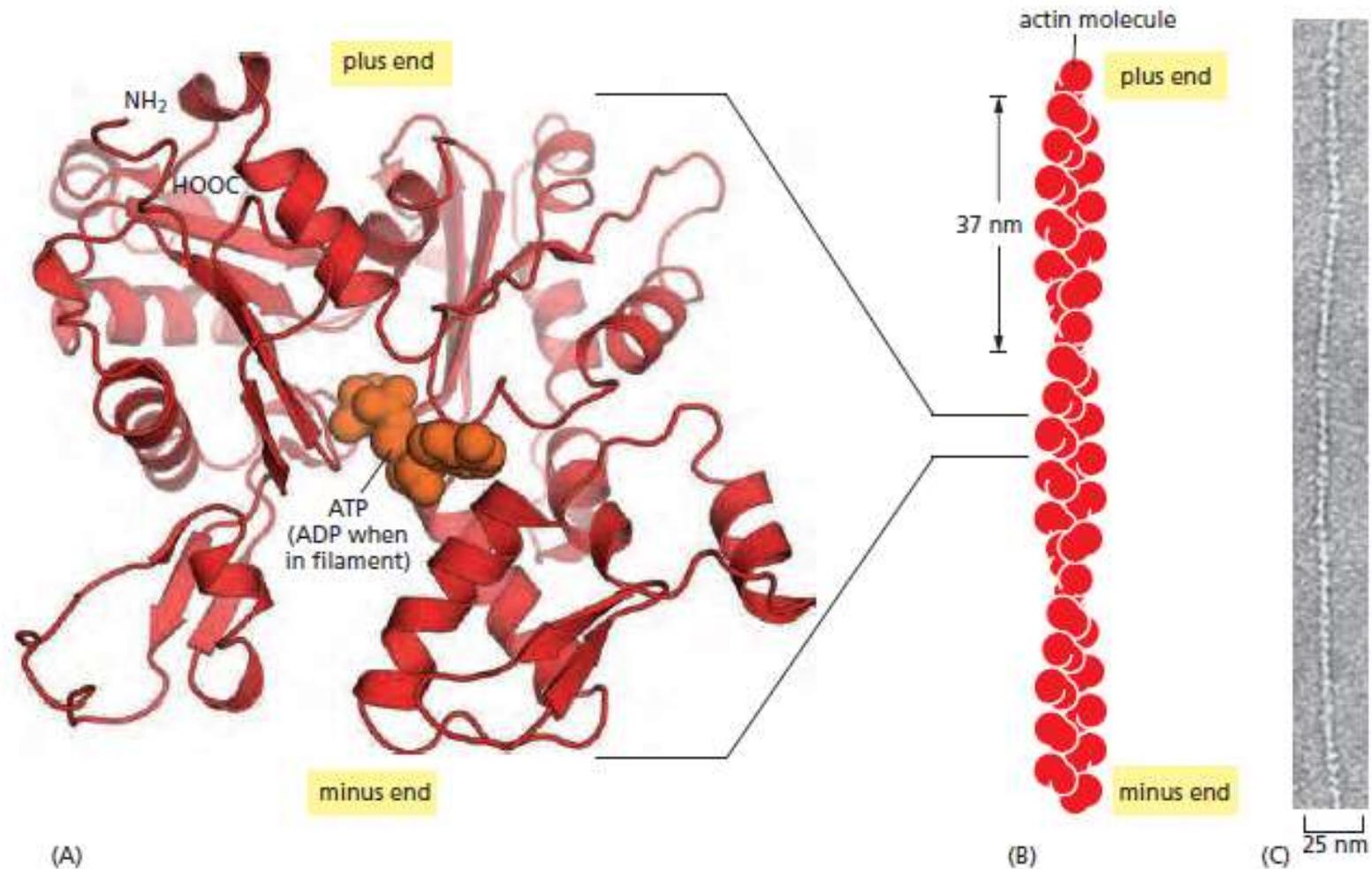
I **filamenti di actina** (noti anche come micro-filamenti) sono polimeri elicoidali a due filamenti della proteina **actina**.

Hanno l'aspetto di strutture flessibili, con un diametro di **5-9 nm** organizzate in una varietà di fasci lineari, reti bidimensionali e gel tridimensionali.

Sebbene i filamenti di actina siano dispersi in tutta la cellula, sono più concentrati nella **corteccia**, appena sotto la membrana plasmatica.

Rappresenta 15-20% delle proteine totali cellulari.

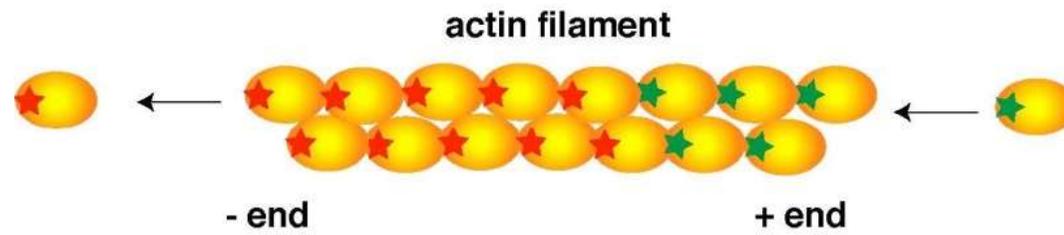
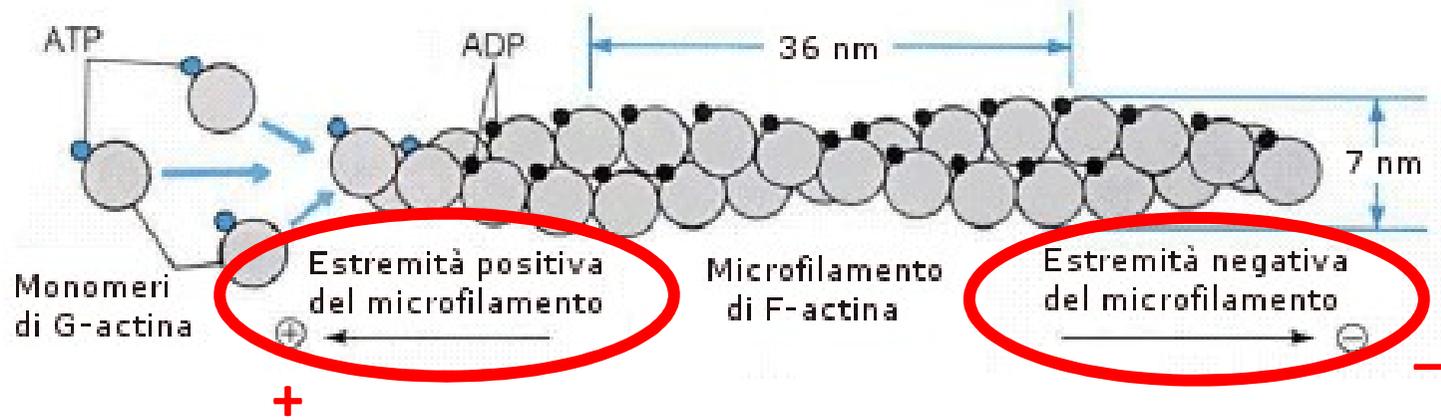
1nm=0,001  $\mu$ m  
1 $\mu$ m=0,001<sup>5</sup>mm



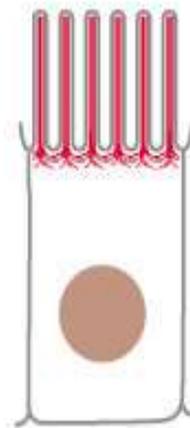
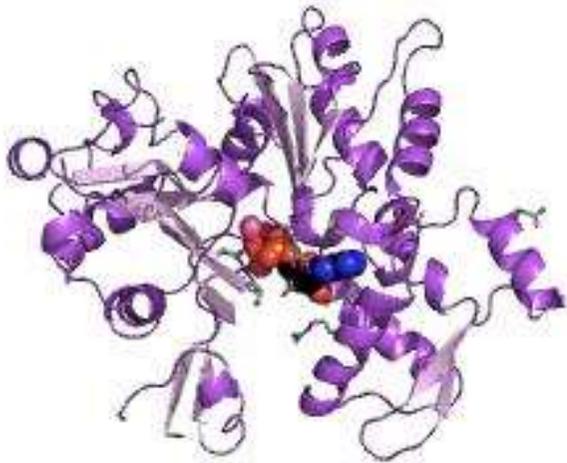
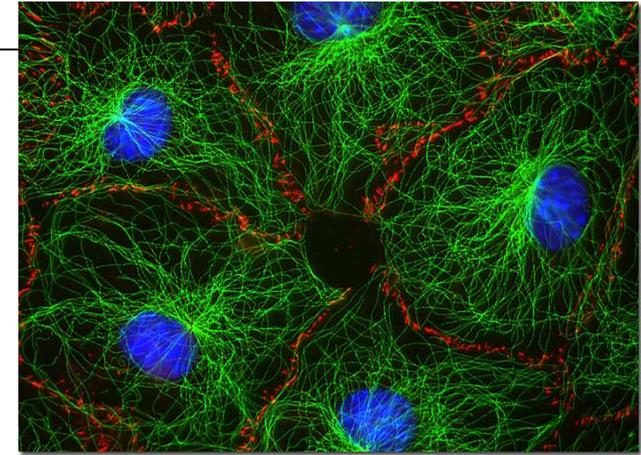
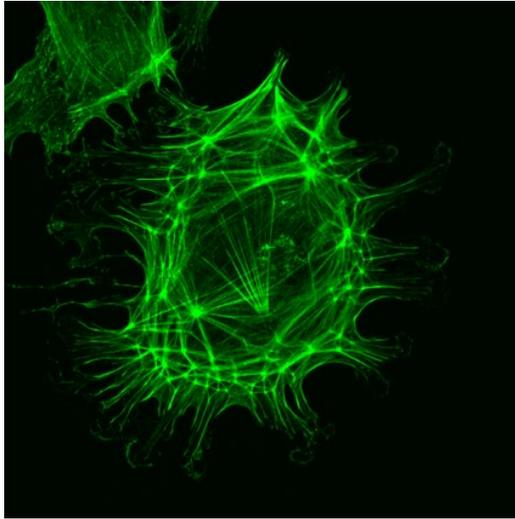
## Microfilamenti

sono strutture rigide formate da una particolare proteina globulare chiamata **actina**.  
 Ogni microfilamento è formato da **2 molecole di actina avvolte l'una sull'altra**.  
 Hanno andamento elicoidale e si intrecciano l'una sull'altra.

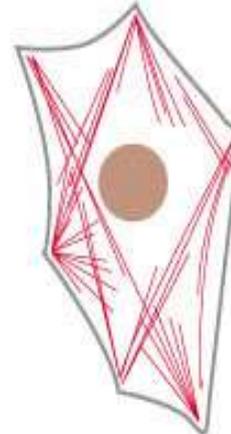
# Assemblaggio



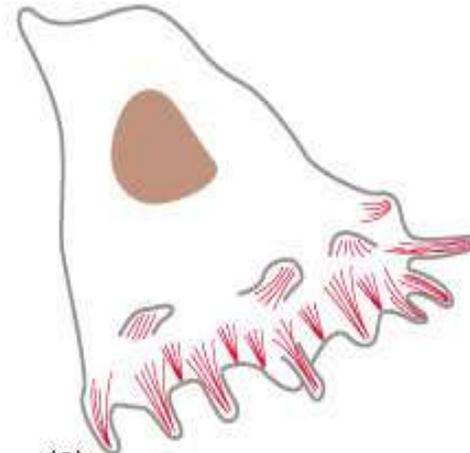
-  actin monomer bound to ADP
-  actin monomer bound to ATP



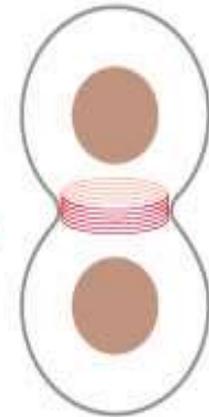
(A)



(B)



(C)

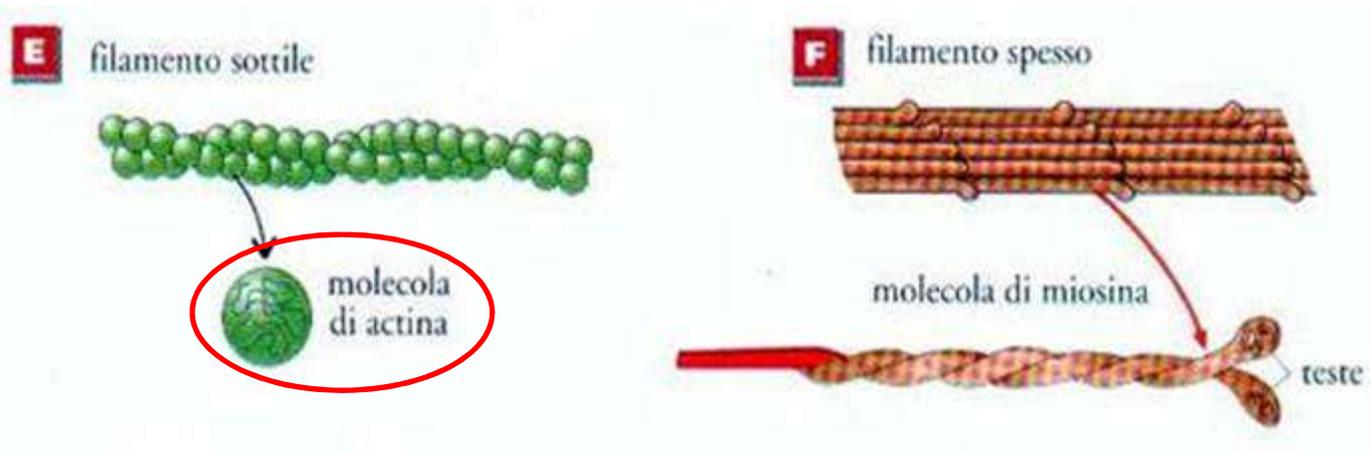
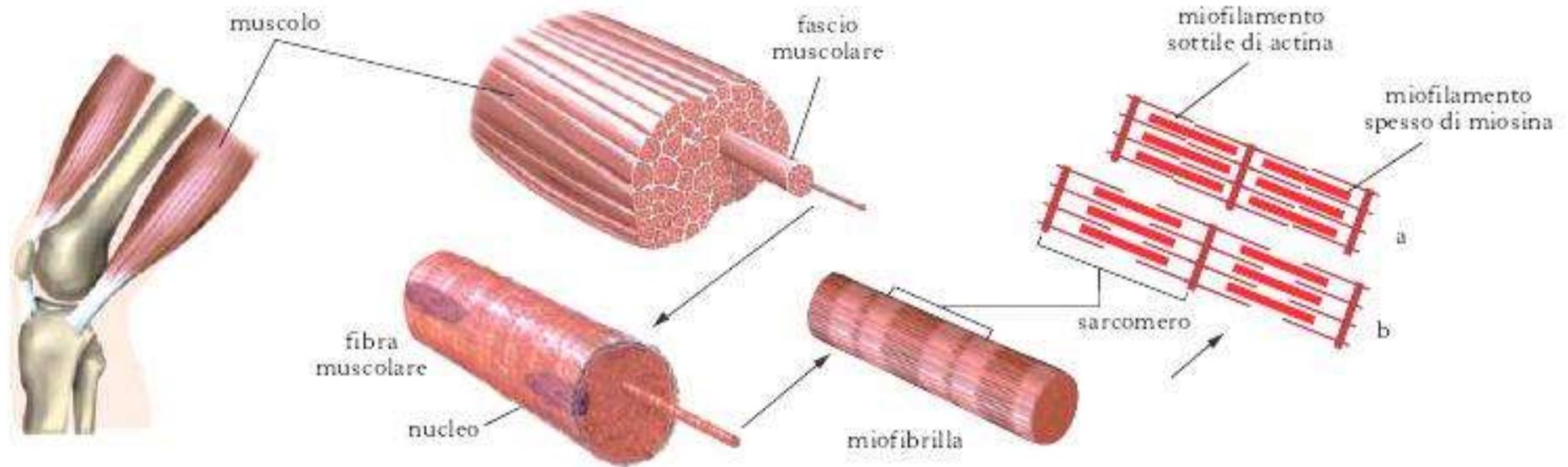


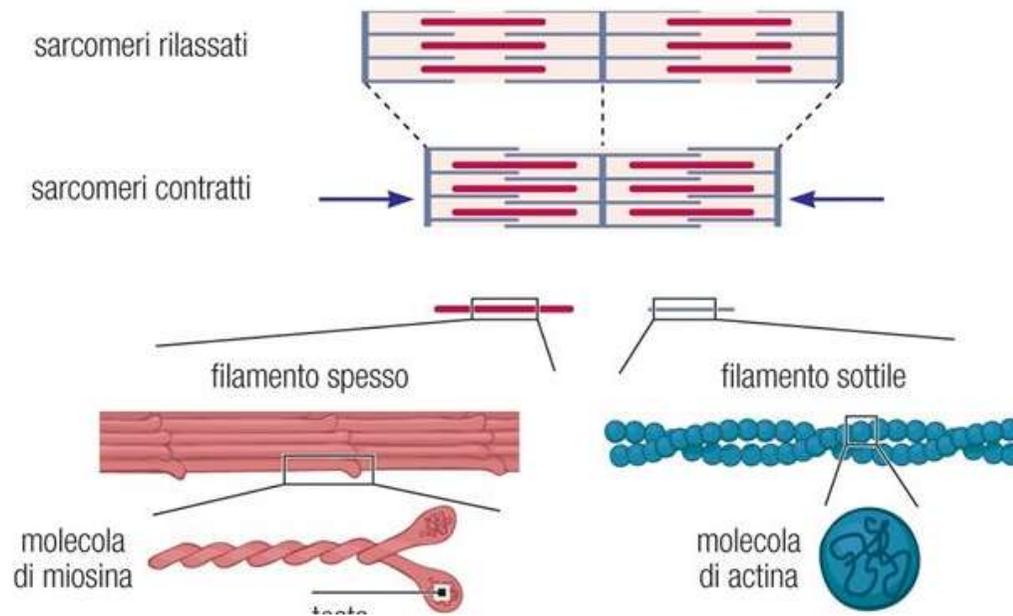
(D)

©1998 GARLAND PUBLISHING

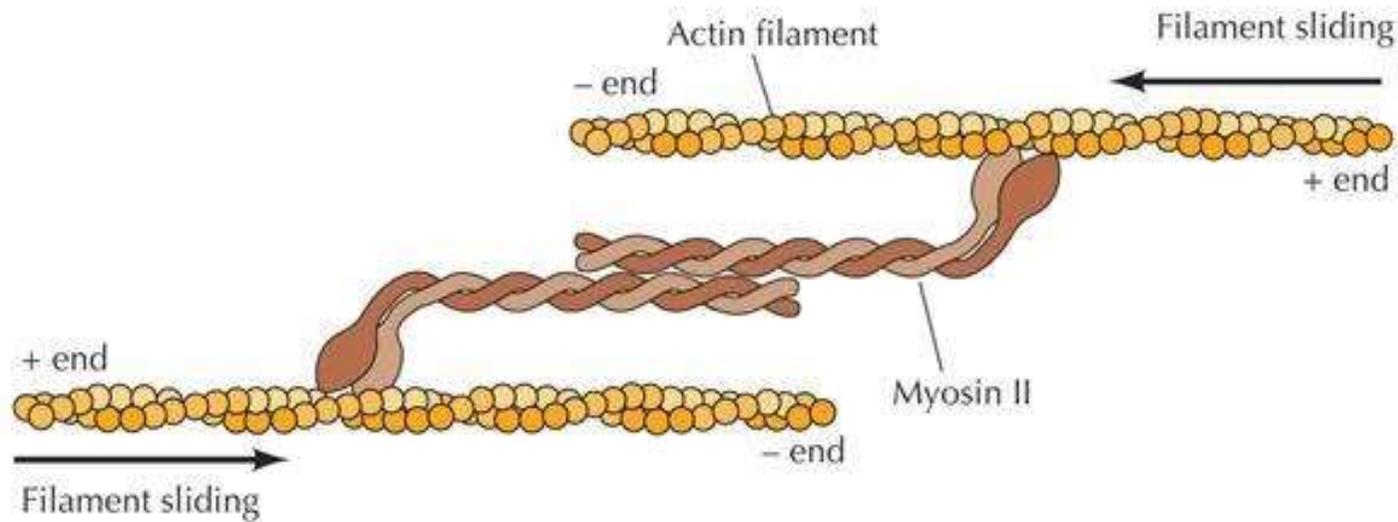
I microfilamenti aiutano la cellula a cambiare forma.

# I filamenti di actina sono componenti essenziali per la contrazione muscolare

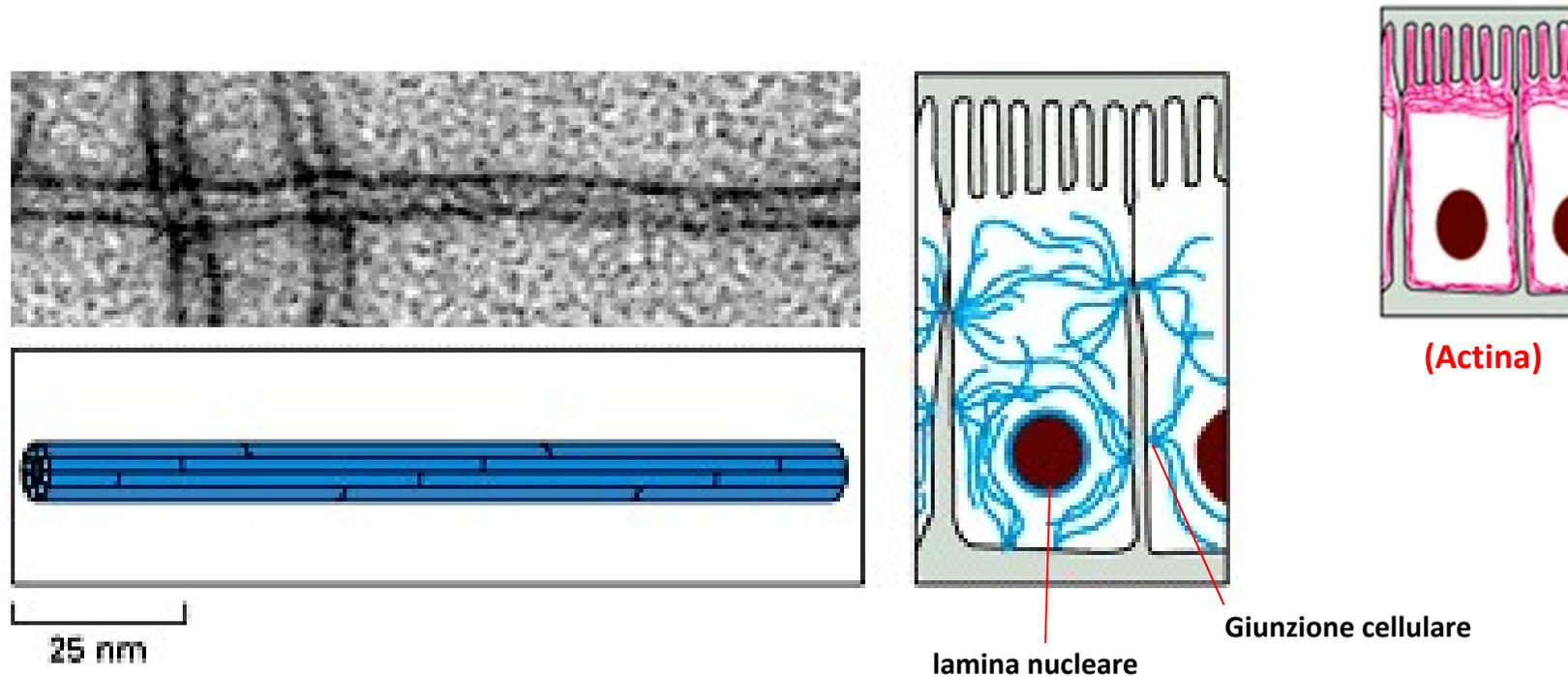




La **contrazione muscolare** dipende dall'interazione di **actina e miosina**. I filamenti spessi si attaccano a quelli sottili tirandoli verso il centro del **sarcomero**.



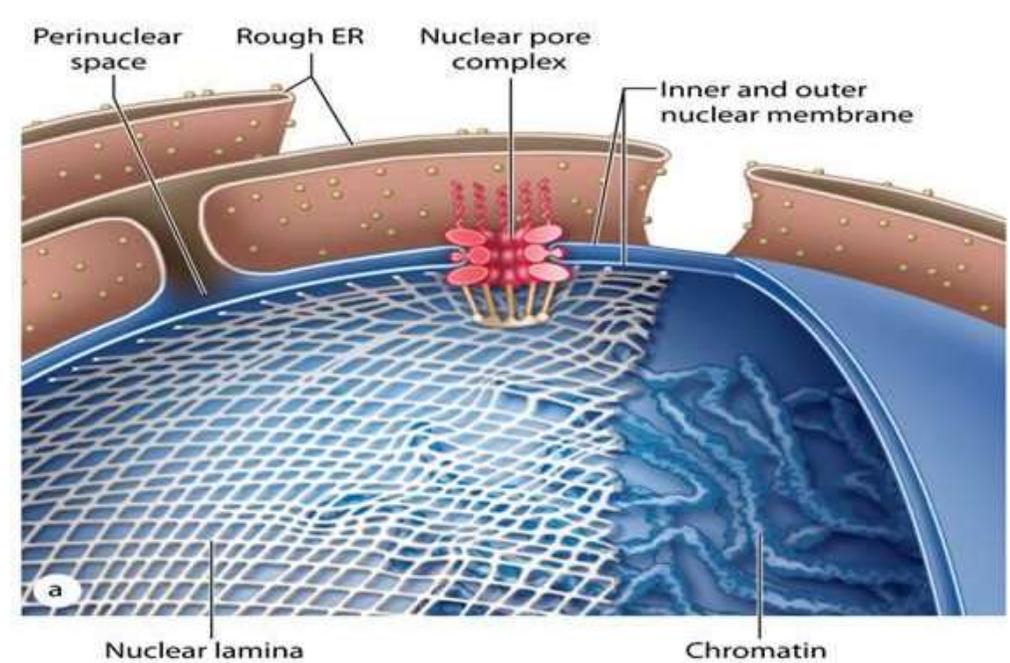
# Filamenti intermedi



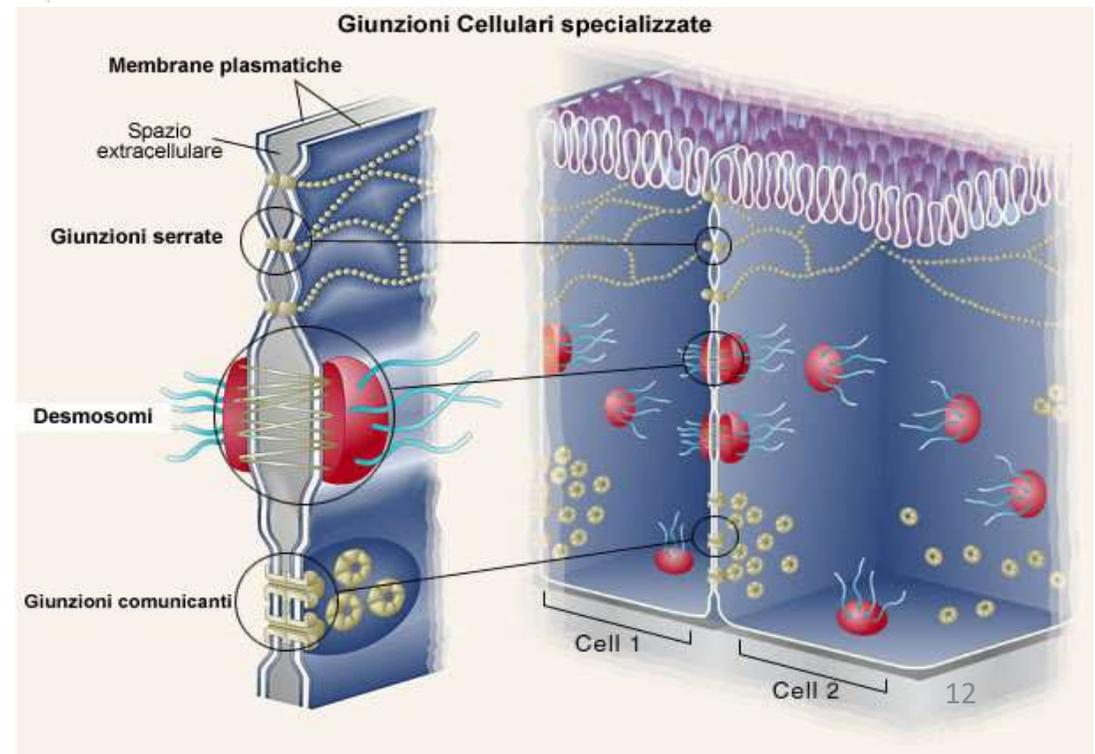
I **filamenti intermedi** sono fibre a forma di corda con un diametro di circa **10 nm** sono costituiti da proteine dei filamenti intermedi, che costituiscono una **famiglia grande e eterogenea**.

- Un tipo di filamento intermedio forma un reticolo, chiamato **lamina nucleare**, proprio sotto la membrana nucleare interna.
- Altri tipi si estendono attraverso il citoplasma, dando alle cellule forza meccanica e supportando gli **stress meccanici** nel tessuto epiteliale, attraversando il citoplasma da una **giunzione cellulare** all'altra.

Un tipo di filamento intermedio forma un reticolo, chiamato **lamina nucleare**, proprio sotto la membrana nucleare interna.



Altri tipi si estendono attraverso il citoplasma, dando alle cellule forza meccanica e sopportando gli stress meccanici nel tessuto epiteliale, attraversando il citoplasma da una **giunzione cellulare** all'altra.

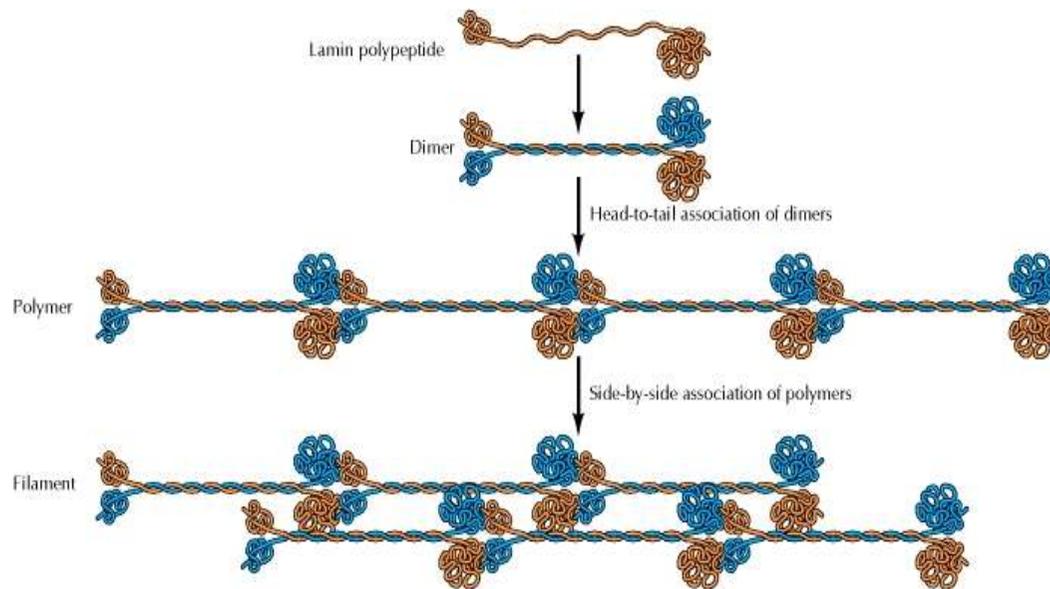


## Filamenti intermedi

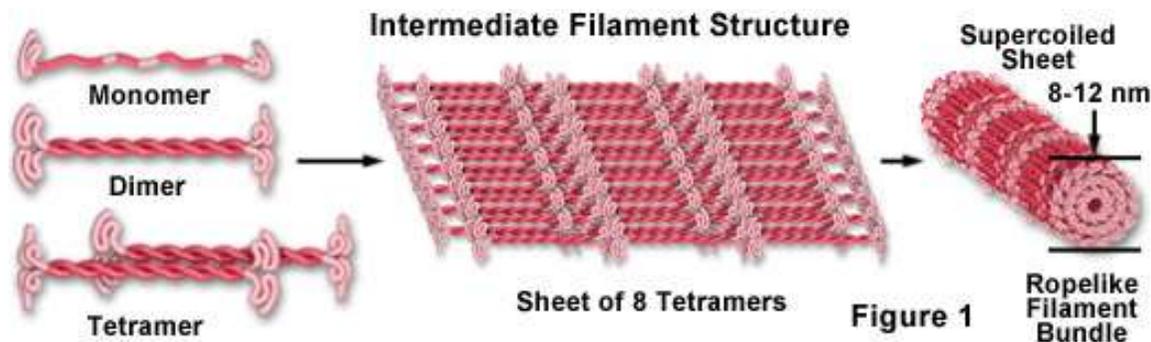
Classi	Famiglia	Componenti	Localizzazione
I	<a href="#">Cheratine</a>	Cheratina Acida	<a href="#">Epitelio</a> , derivati ( <a href="#">unghia</a> , <a href="#">pelo</a> , <a href="#">piuma</a> )
II		Cheratina Basica Cheratina Neutra	
III	Vimentinosimili	<a href="#">Vimentina</a> <a href="#">Desmina</a> <a href="#">GFAP</a> <a href="#">Periferina</a>	<a href="#">Cellule di origine mesenchimale</a> ( <a href="#">fibroblasti</a> , <a href="#">endotelio</a> , ecc.) <a href="#">Cellule Muscolari</a> <a href="#">Astrociti</a> , <a href="#">cellule di Schwann</a> <a href="#">Neuroni</a> del <a href="#">SNP</a>
IV	F.I. Neuronalì	<a href="#">Neurofilamento</a> (NF-L/NF-M/NF-H) <a href="#">Internexina</a> <a href="#">Sinemina</a> <a href="#">Sincoilina</a>	<a href="#">Neuroni</a> <a href="#">Neuroni</a> in sviluppo <a href="#">Cellule Muscolari</a> <a href="#">Cellule Muscolari</a>
V	<a href="#">lamìne</a>	Lamina A Lamina B Lamina C	<a href="#">Lamina nucleare</a>
VI	Nestine	Nestina	<a href="#">Cellule staminali</a>

# Filamenti intermedi

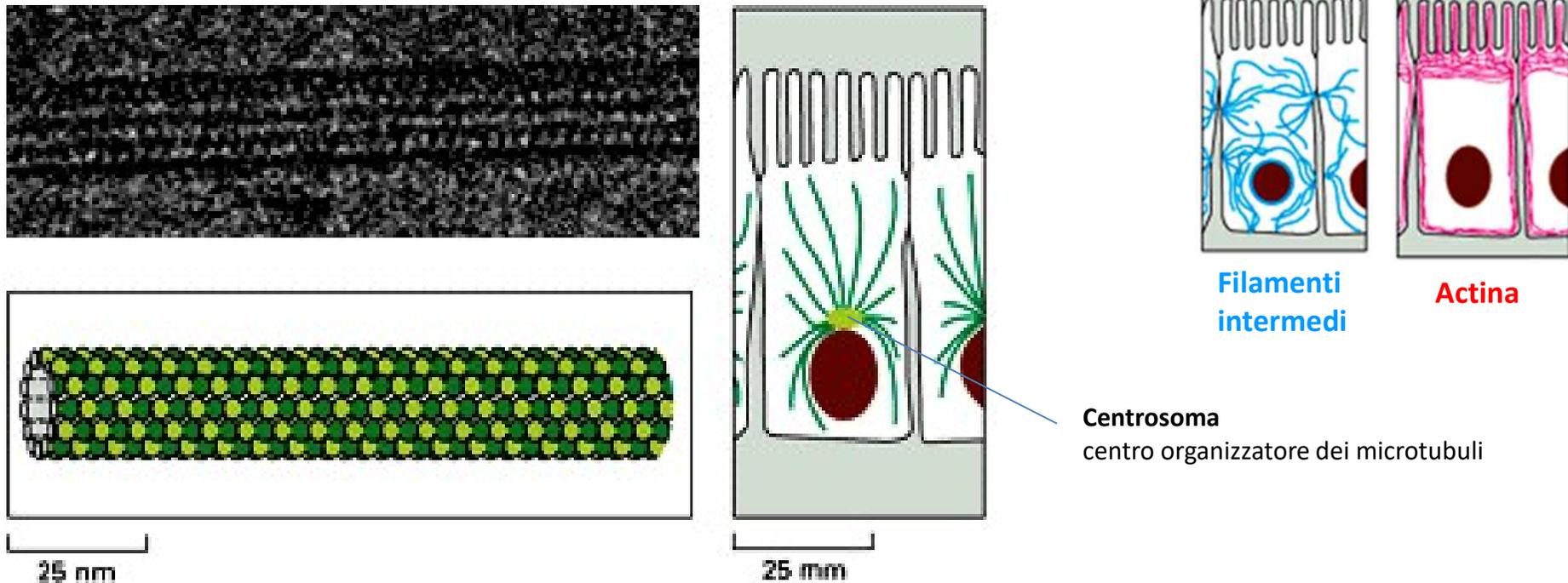
Sono formati da proteine fibrose di varie proteine tra cui la **cheratina** e **vimentina**. Hanno funzione di rinforzo per sopportare eventualmente tensioni e tenere fermi gli organuli nel citoplasma.



I filamenti intermedi hanno ruolo strutturale di resistenza trazionale e di stabilità meccanica. **Contribuiscono all'adesione cellulare tramite desmosomi e emidesmosomi**, ed interagiscono con microtubuli e microfilamenti al consolidamento del citoscheletro. Sono inoltre partecipi dell'ampliamento della complessità che caratterizza il citoscheletro.



# Microtubuli



I **microtubuli** sono lunghi cilindri cavi composti dalla proteina **tubulina**. Con un diametro esterno di **25 nm** sono molto più rigidi dei filamenti di actina e dei filamenti intermedi. I microtubuli sono lunghi e dritti e in genere hanno una estremità attaccata ad un singolo centro organizzatore dei microtubuli (MTOC) chiamato **centrosoma**.

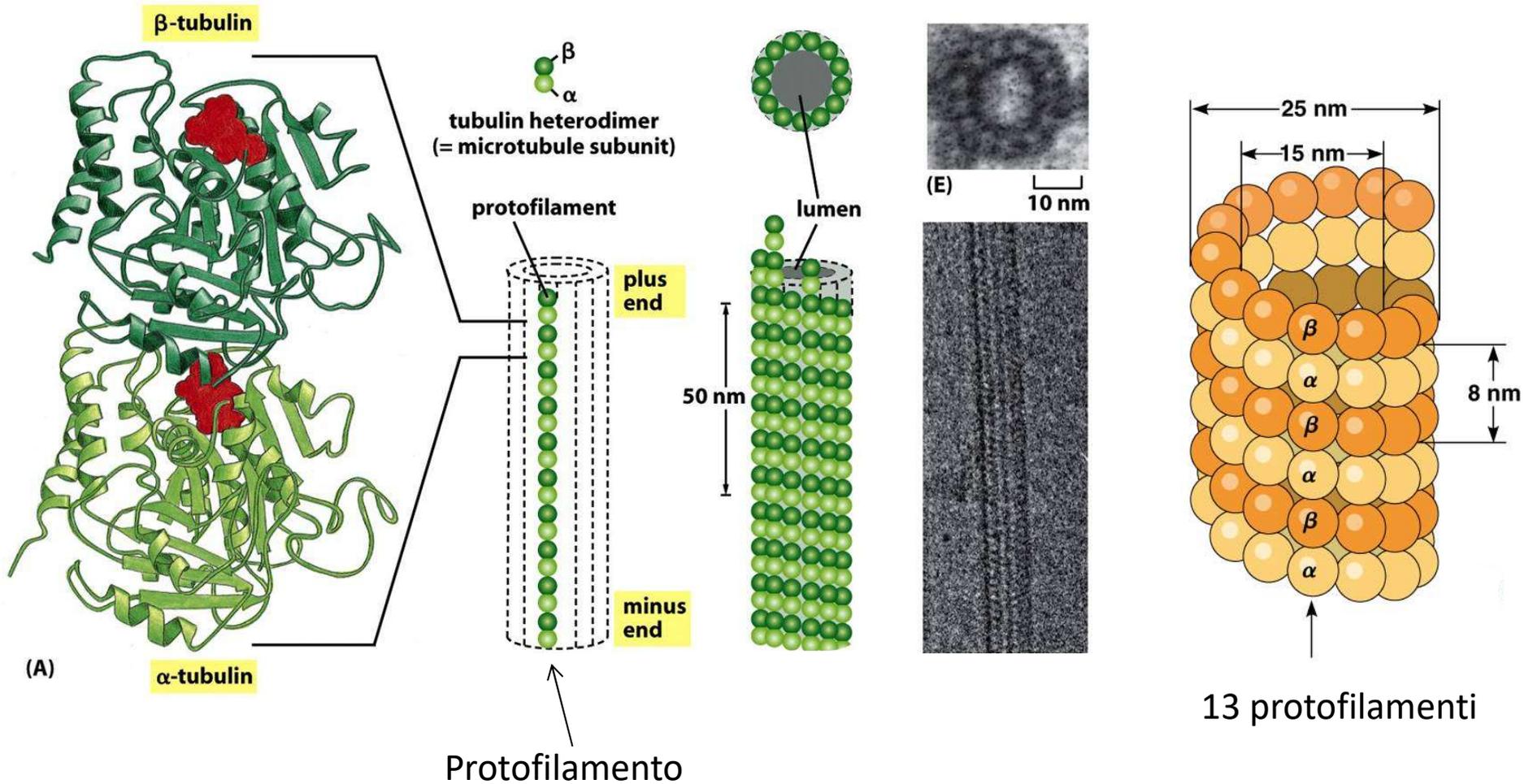
## Funzioni

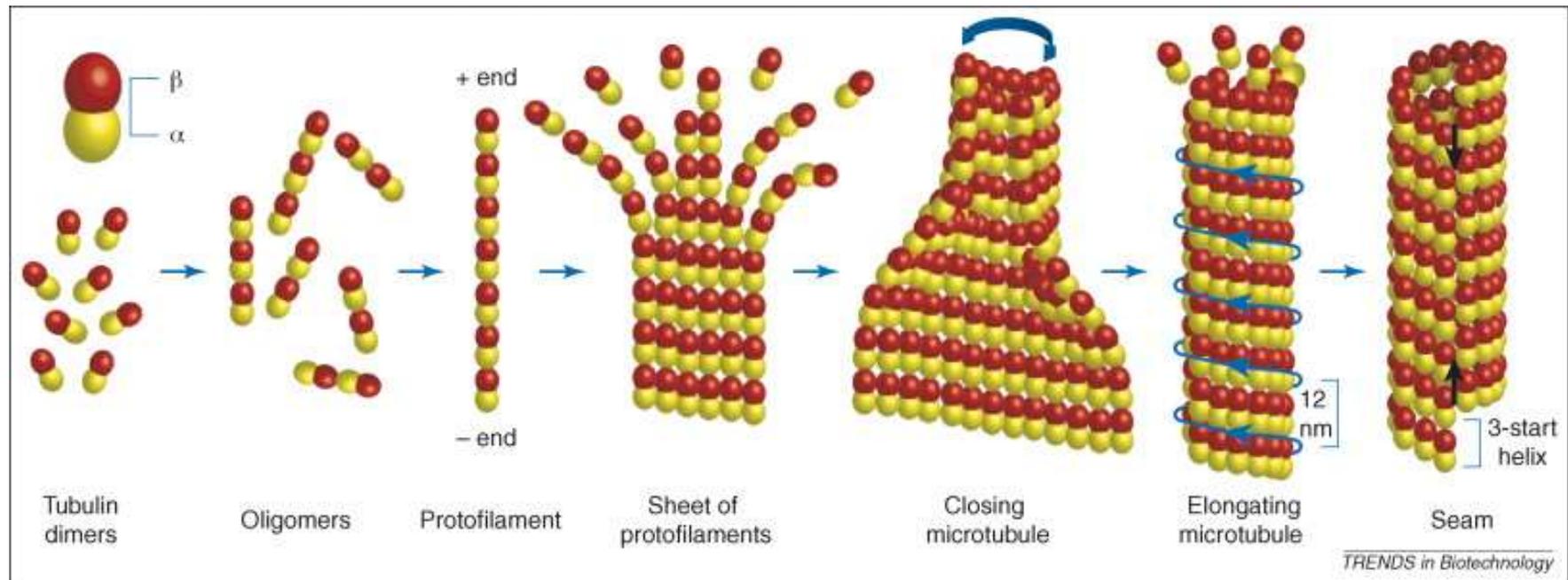
Contribuiscono al posizionamento degli organuli nella cellula, ma soprattutto li guidano nei loro movimenti all'interno del citoplasma.

Dirigono anche il movimento dei cromosomi quando la cellula si divide.

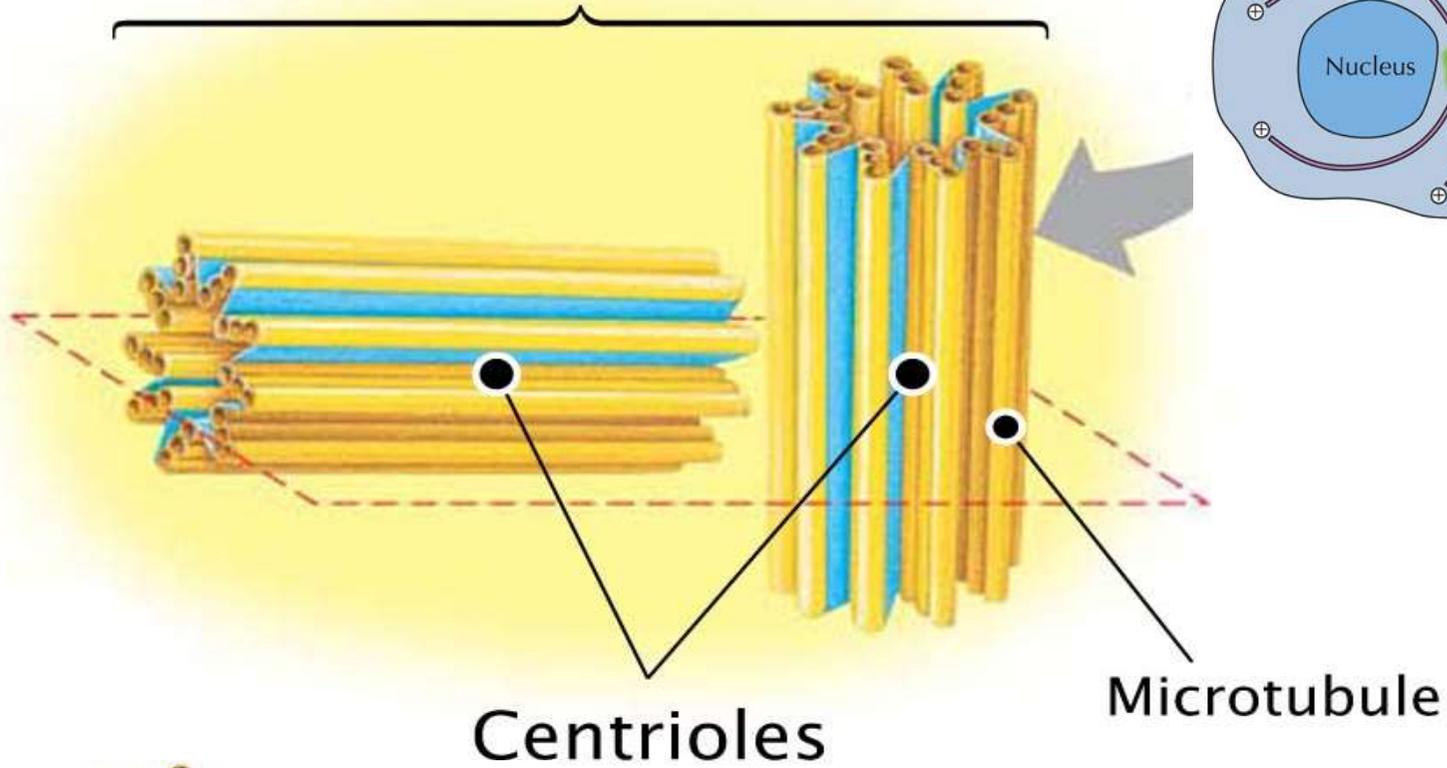
# Microtubuli

sono formati da una proteina globulare detta **tubulina**. Possono allungarsi aggiungendo dimeri di tubulina ad uno dei due estremi del microtubulo o accorciarsi togliendo dimeri di tubulina.

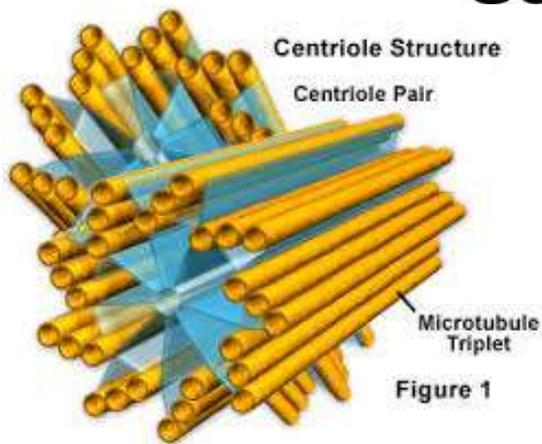
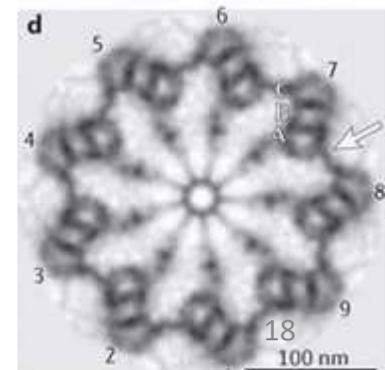
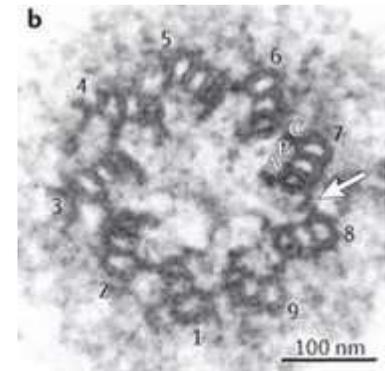
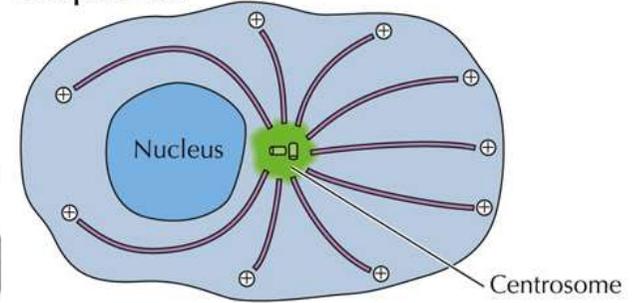




# Centrosome

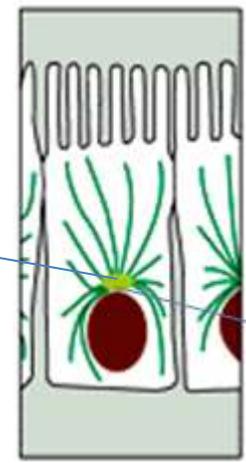
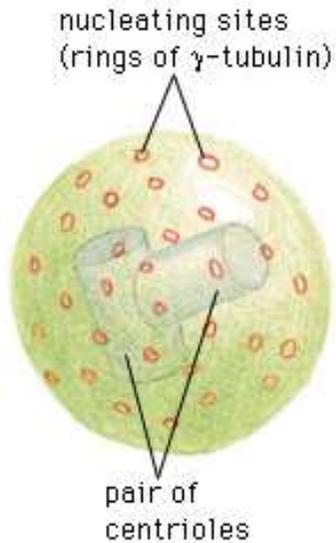


Interphase cell

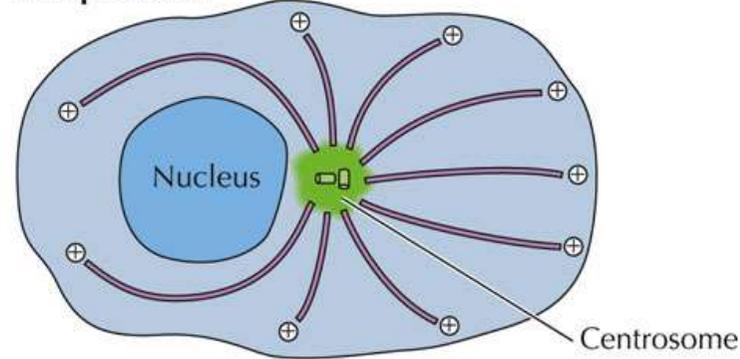


27 Fasci di microtubuli organizzati in triplete

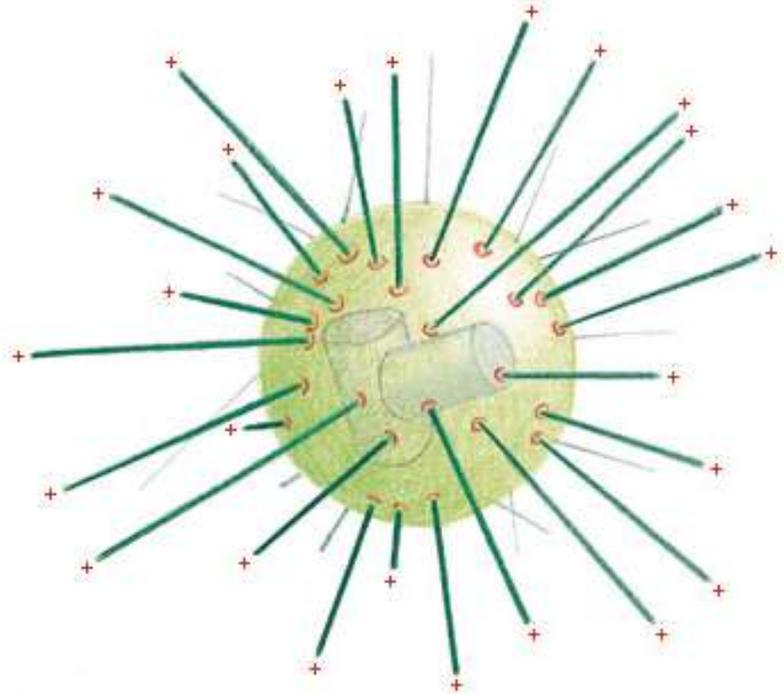
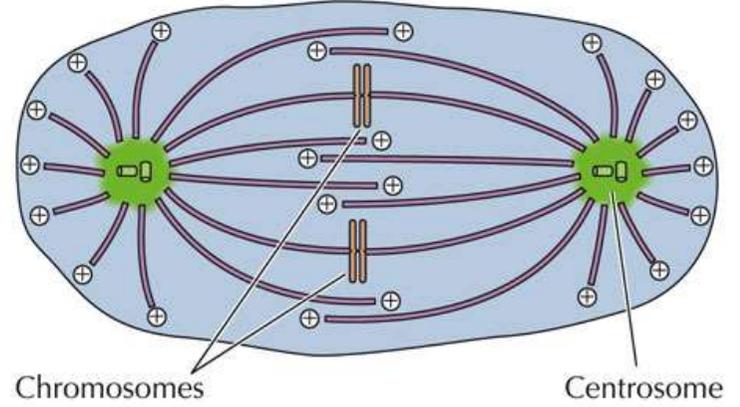
# Centrosoma



Interphase cell



Mitotic cell



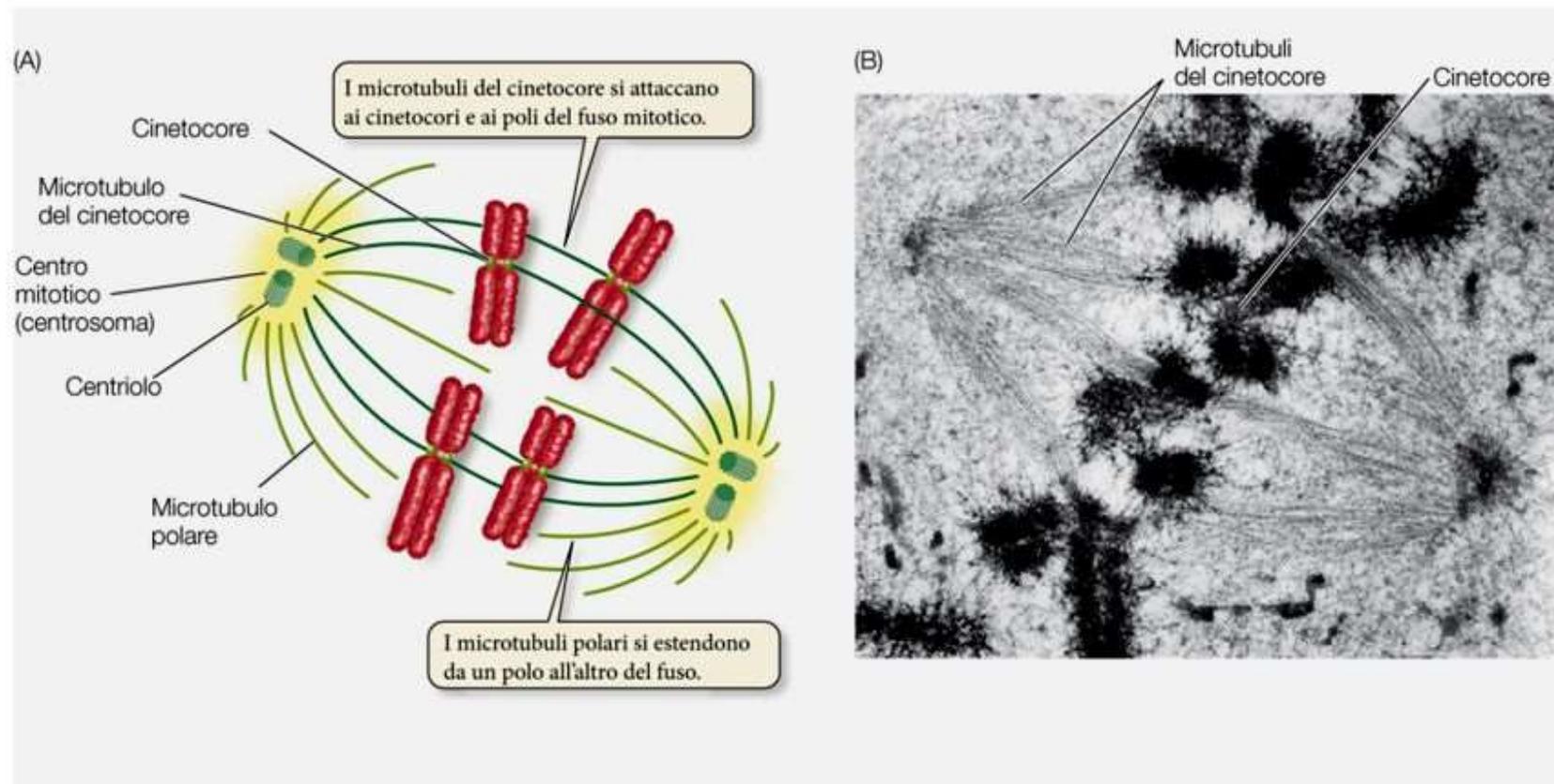
(B) microtubules growing from nucleating sites on centrosome

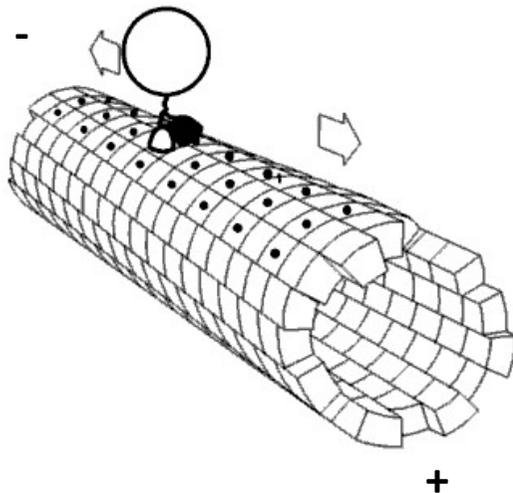
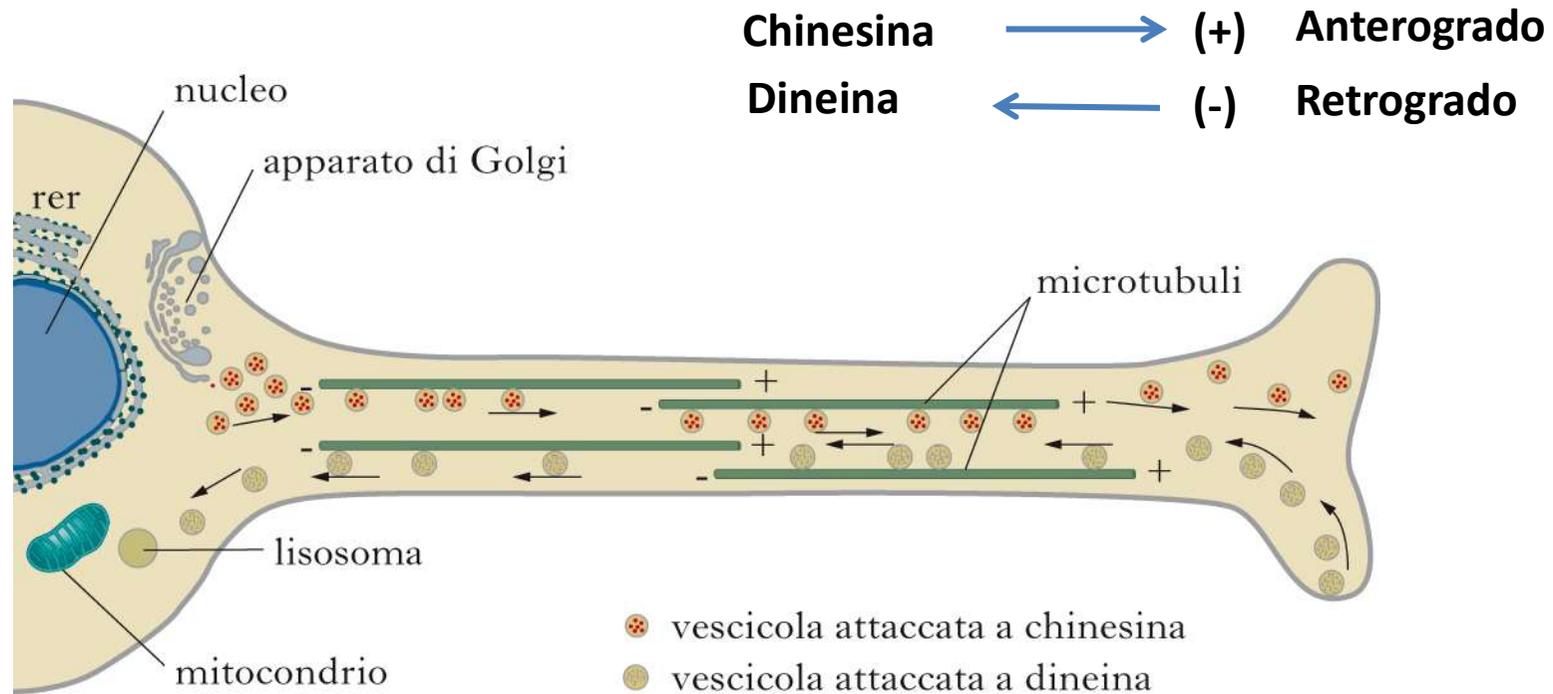
THE CELL, Fourth Edition, Figure 12.45 © 2005 ASM Press and Sinauer Associates, Inc.

# Il Fuso mitotico

Struttura formata da **microtubuli** (filamenti proteici costituiti da **tubulina**) che dirige il movimento dei cromosomi.

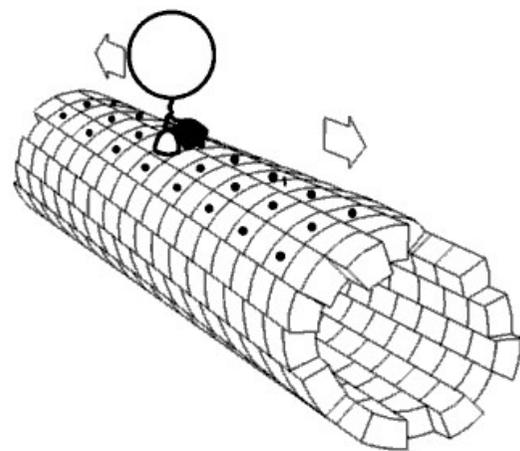
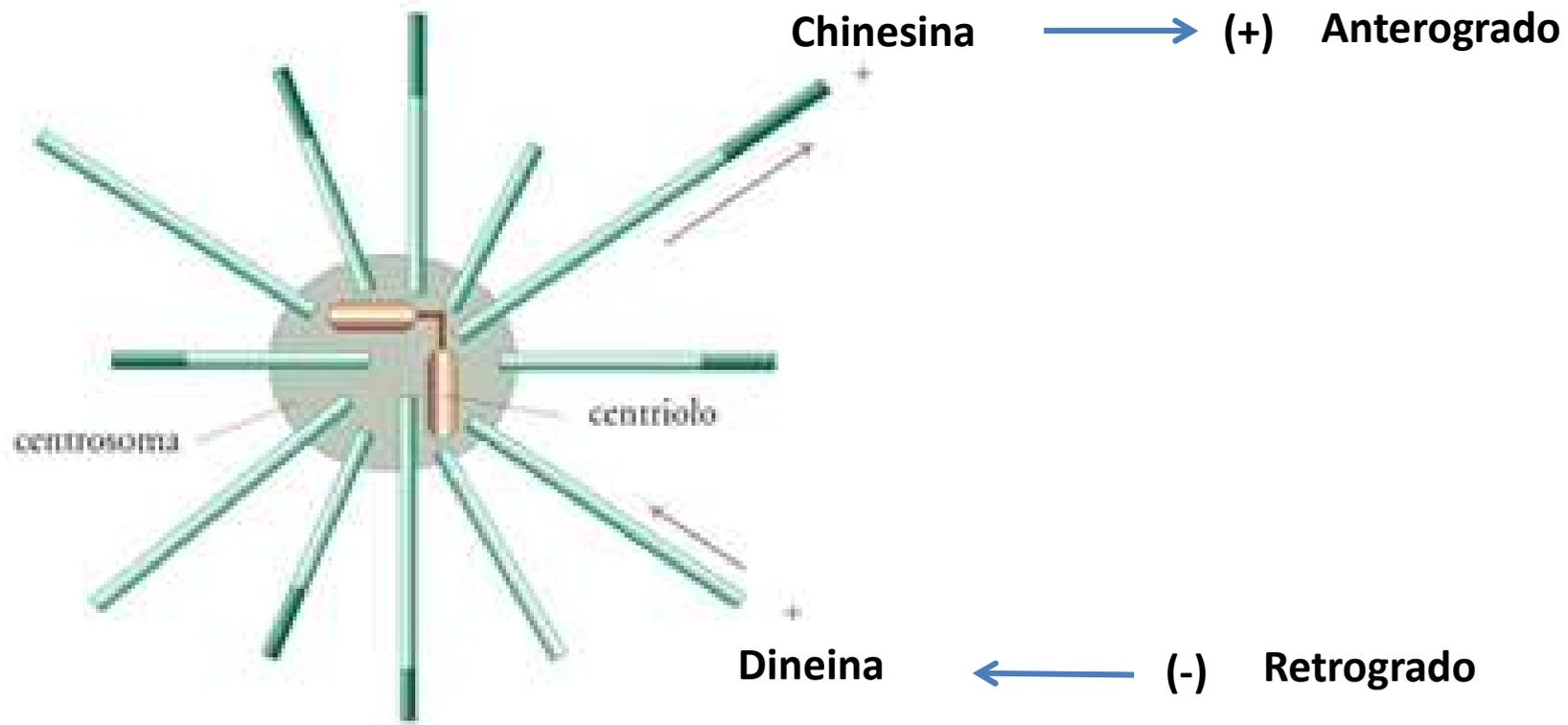
occhio ai nomi dei componenti del fuso!

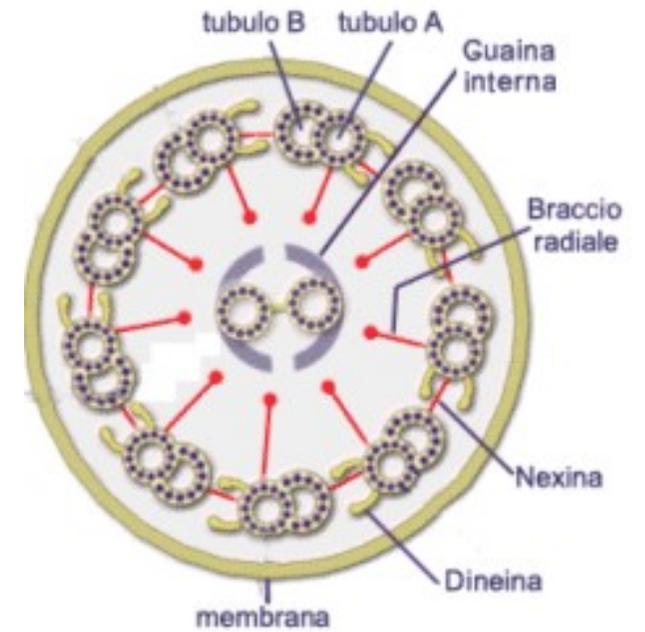
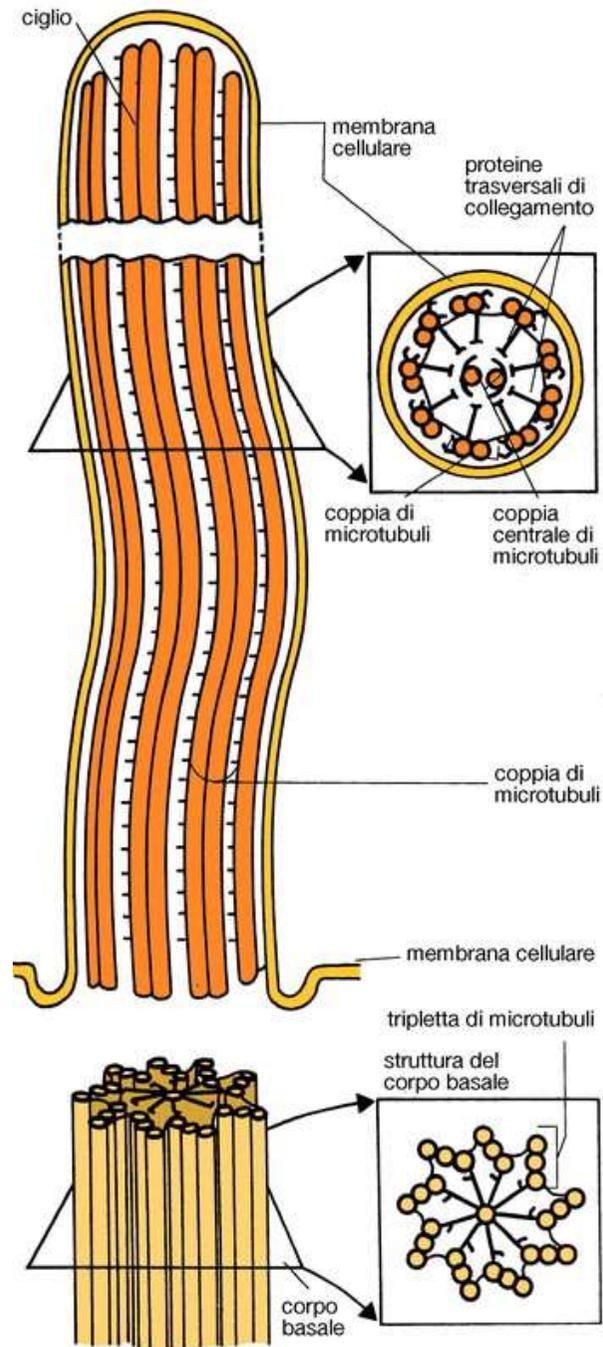
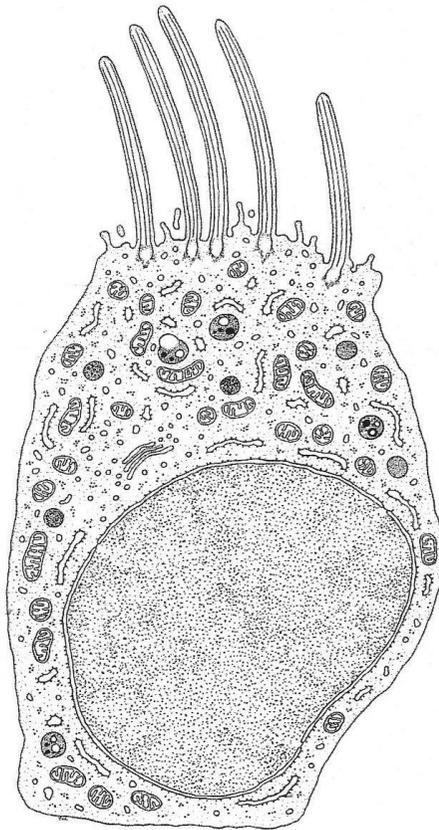




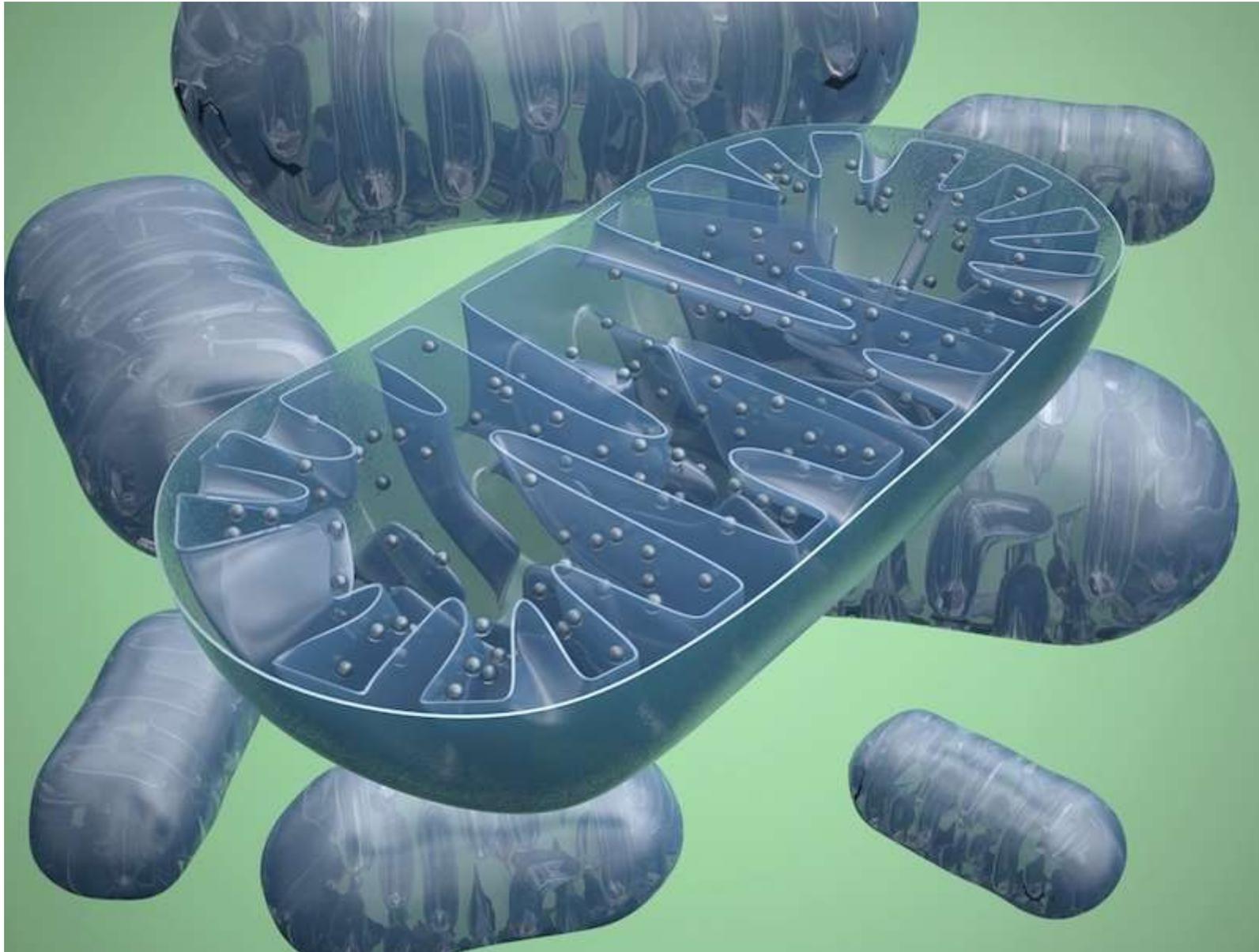
**Chinesina.** Il movimento è unidirezionale e avviene verso l'estremità (+) del microtubulo. In pratica la polarità del trasporto è quello **anterogrado**, dal centro della cellula verso la periferia, ed è quello che si realizza nel caso delle vescicole di secrezione.

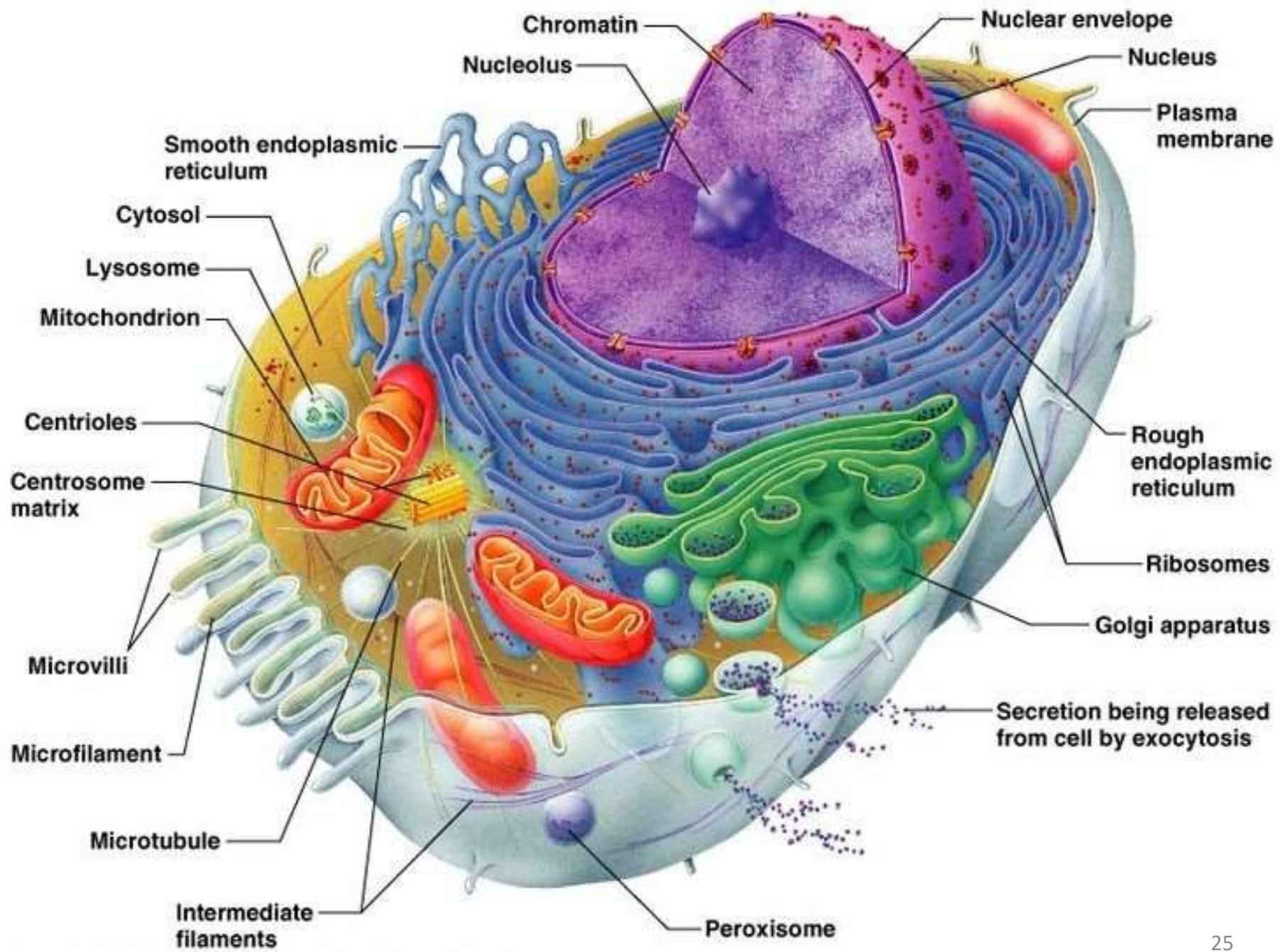
il movimento della **dineina** avviene verso l'estremità (-) del microtubulo, mediando così il trasporto **retrogrado**.



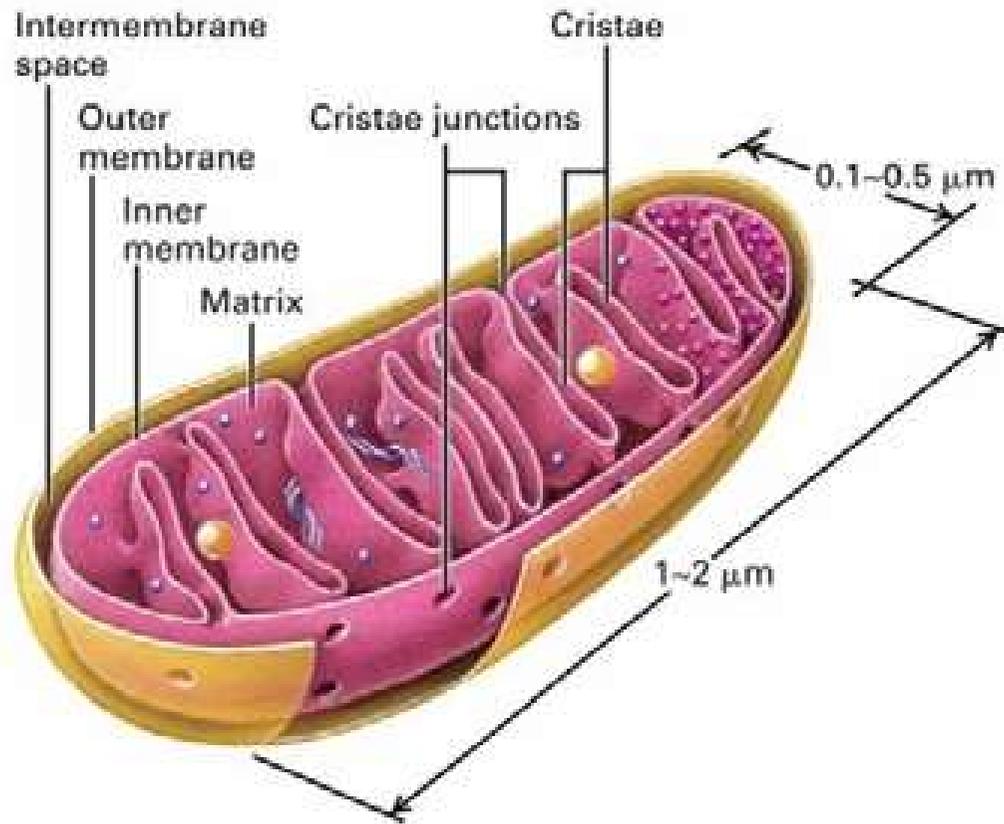


# Mitochondri





# Mitocondri

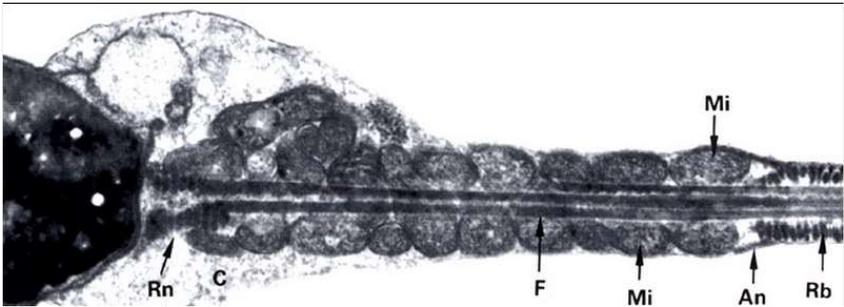
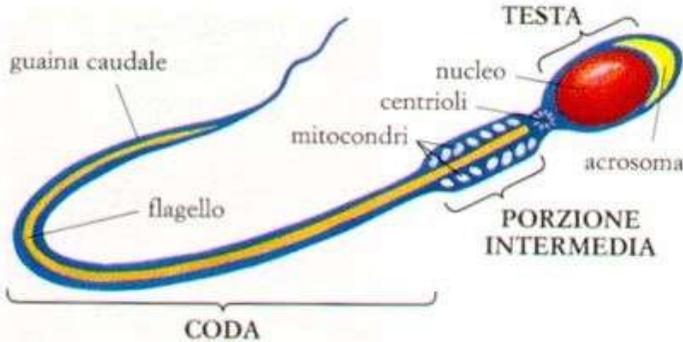


1 μm = 0,001 mm

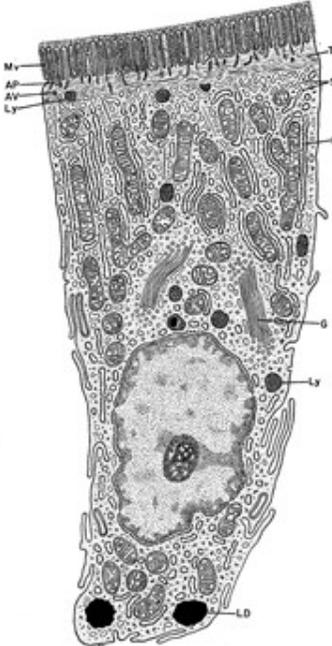
**Lunghezza 1-2 μm (10 μm max)**  
**Larghezza 0,1-0,5 μm (2 μm max)**

- Sia numero che organizzazione morfologica molto varia
- Generalmente da 1000 a 2000 per cellula.
- Numero vario a seconda del tipo cellulare, ad esempio oocita 30,000.
- Elevato numero di mitocondri = elevata richiesta energetica da parte della cellula (molto numerosi nelle fibrocellule muscolari)
- Mitocondri delle cellule epatiche contengono il 30%-35% delle proteine

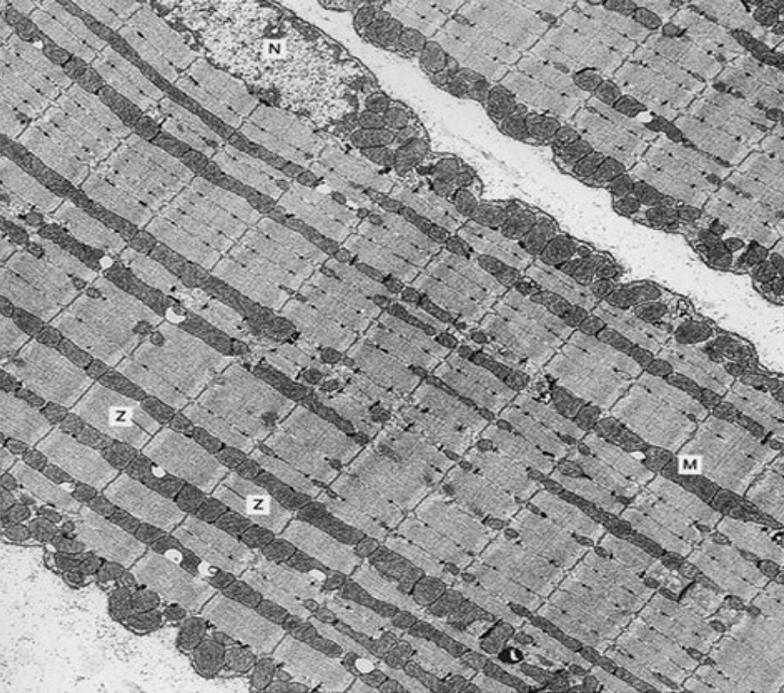
# Distribuzione varia a seconda del tipo cellulare



**Spermatozoo**



**Enterocita**



**Fibrocellula muscolare**

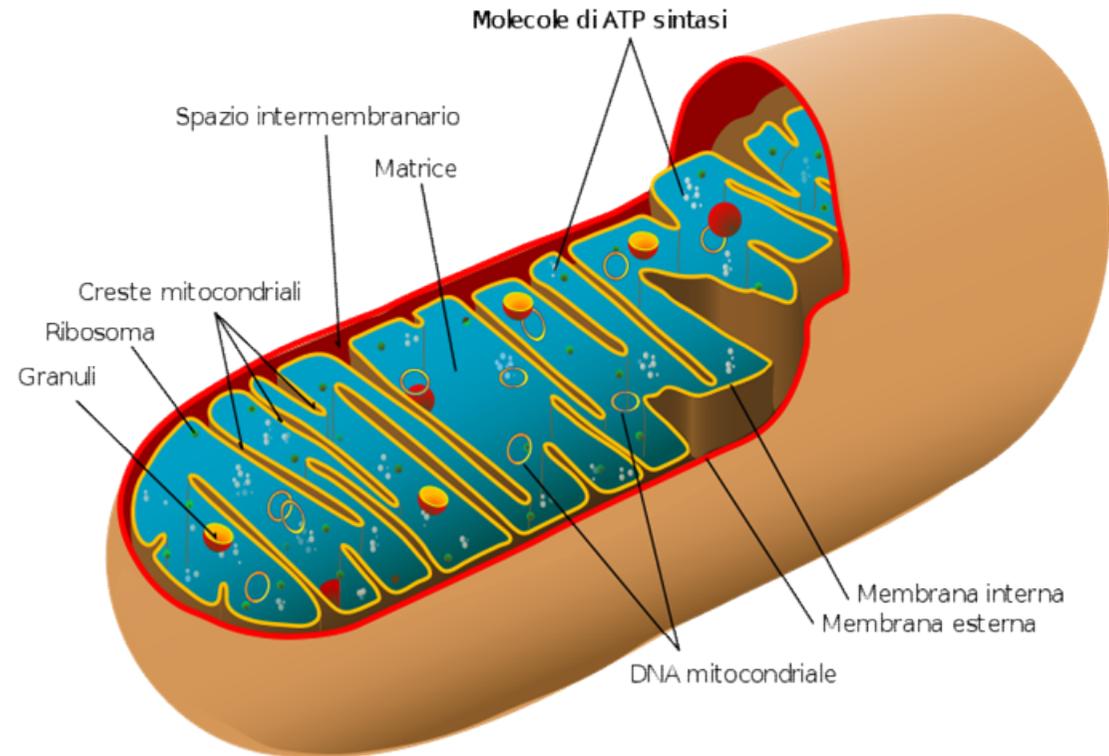
# Struttura e componenti

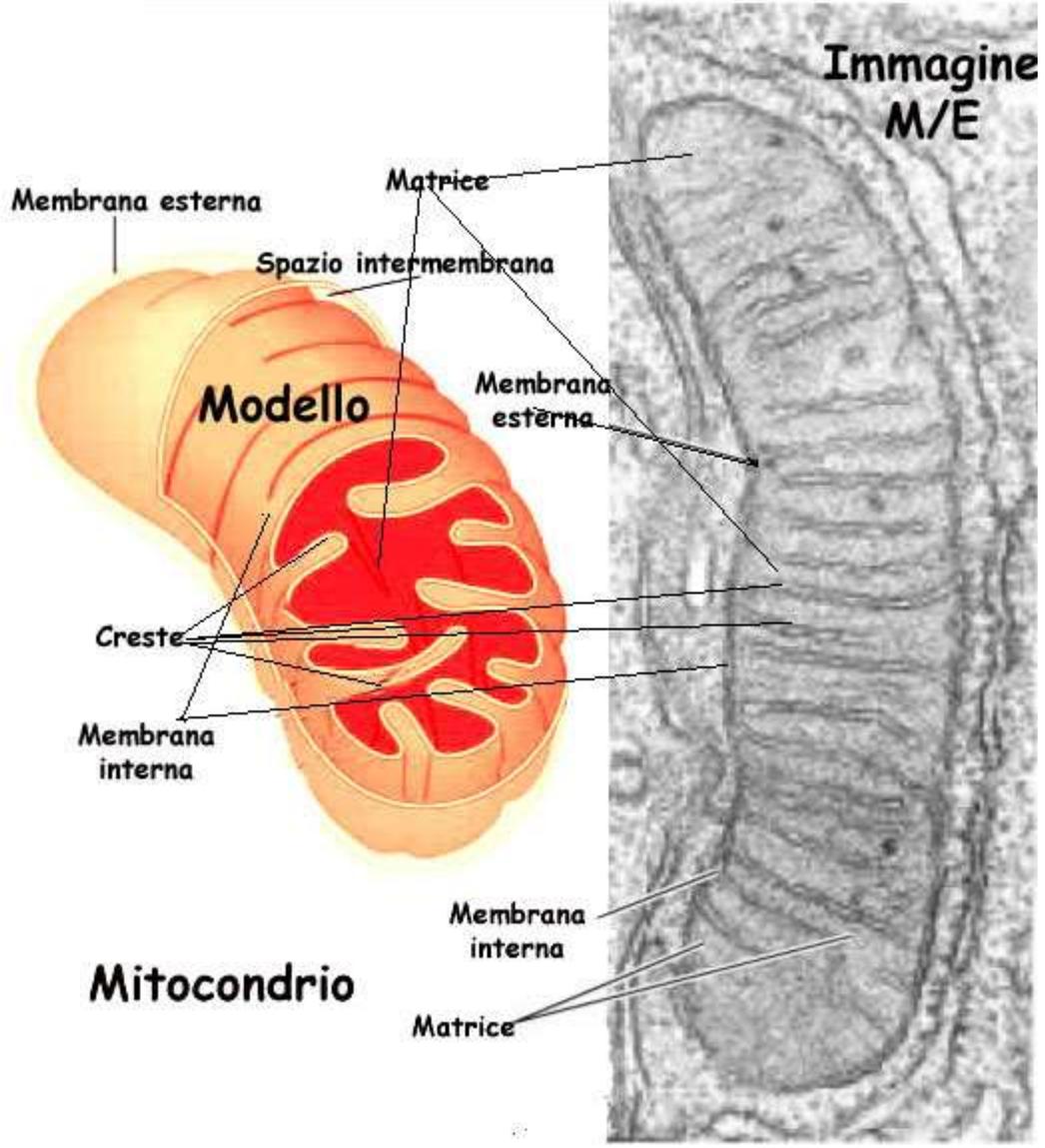
**Membrana esterna.** Poiché contiene una grossa proteina (chiamata porina) che forma un canale, la membrana esterna è permeabile ad un elevato numero di molecole.

**Spazio intermembrana.** Contiene parecchi enzimi.

**Membrana interna.** E' ripiegata in numerose creste che aumentano di molto la sua superficie totale. Essa contiene proteine ed enzimi.

**Matrice.** Contiene una miscela altamente concentrata di centinaia di enzimi. La matrice contiene anche parecchie copie identiche del DNA del genoma mitocondriale, speciali ribosomi mitocondriali, tRNA.

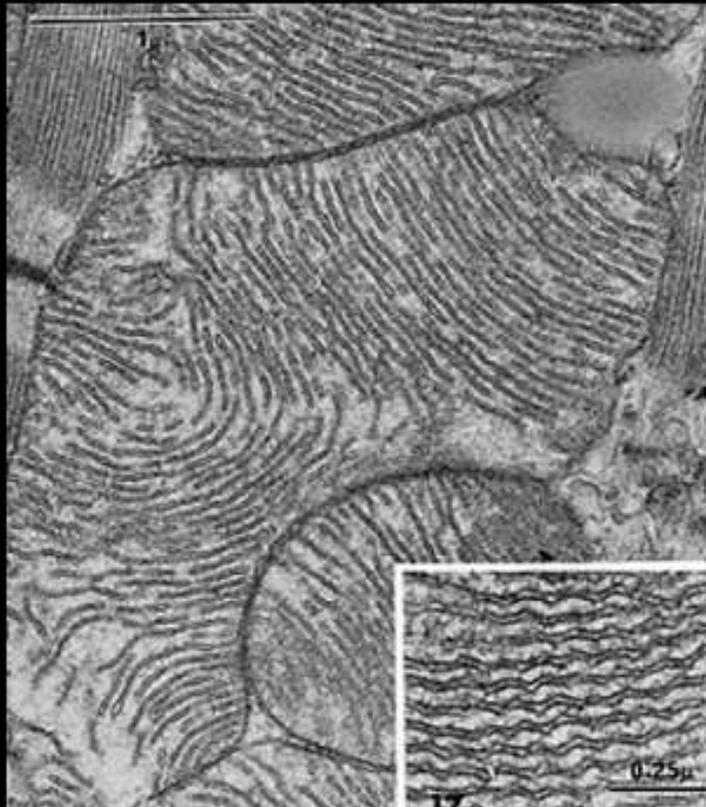




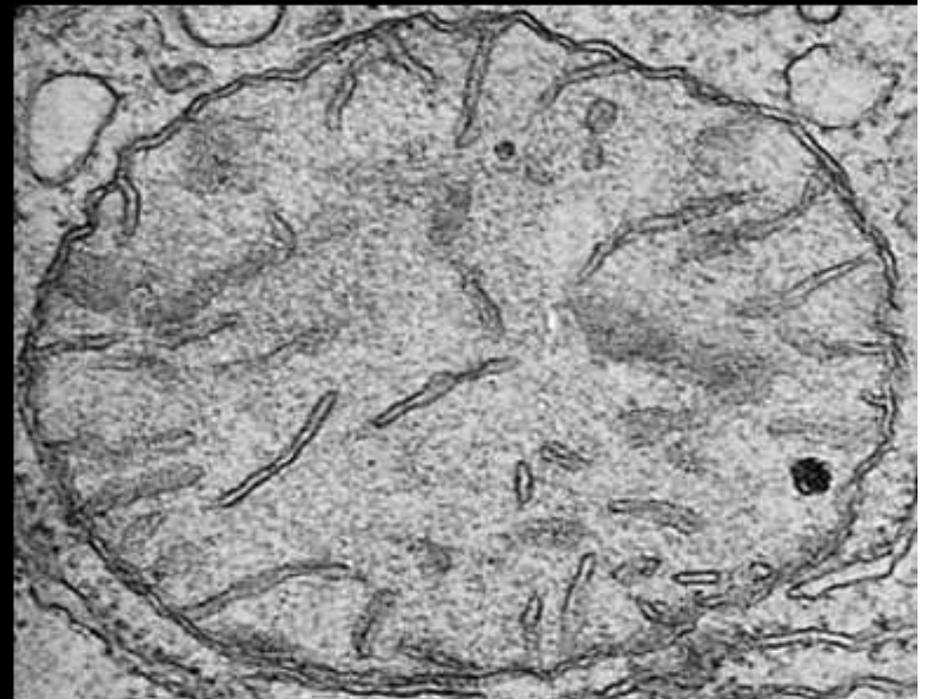
# Variazioni morfologiche

- Le creste differiscono in lunghezza, forma e numero, a seconda delle richieste energetiche della cellula
  - *Cellule normali*
    - Creste si allungano per metà della matrice
    - Creste corte in corrispondenza di bassa richiesta energetica
  - *Cellule Muscolari*
    - Creste attraversano tutta la matrice
    - Creste impacchettate molto strette
    - Numero elevato in corrispondenza di elevata richiesta energetica

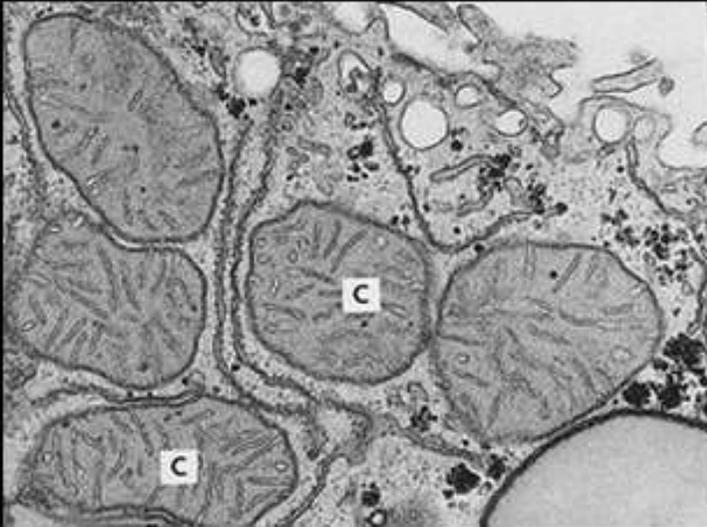
# "Configurazioni"



*Condensate*



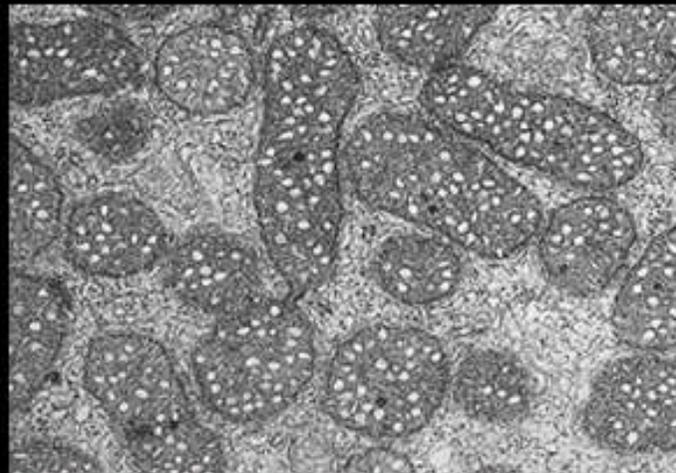
*Ortodosso*



**Mitocondri "Classici"**  
Creste a ripiani  
Attraversano metà della matrice



**Mitocondri Attivi**  
Creste a ripiani strettamente impilate  
Attraverso tutta la matrice



**Mitocondri delle Cellule Secernenti Steroidi**  
Creste tubulari o circolari



## Composizione molecolare

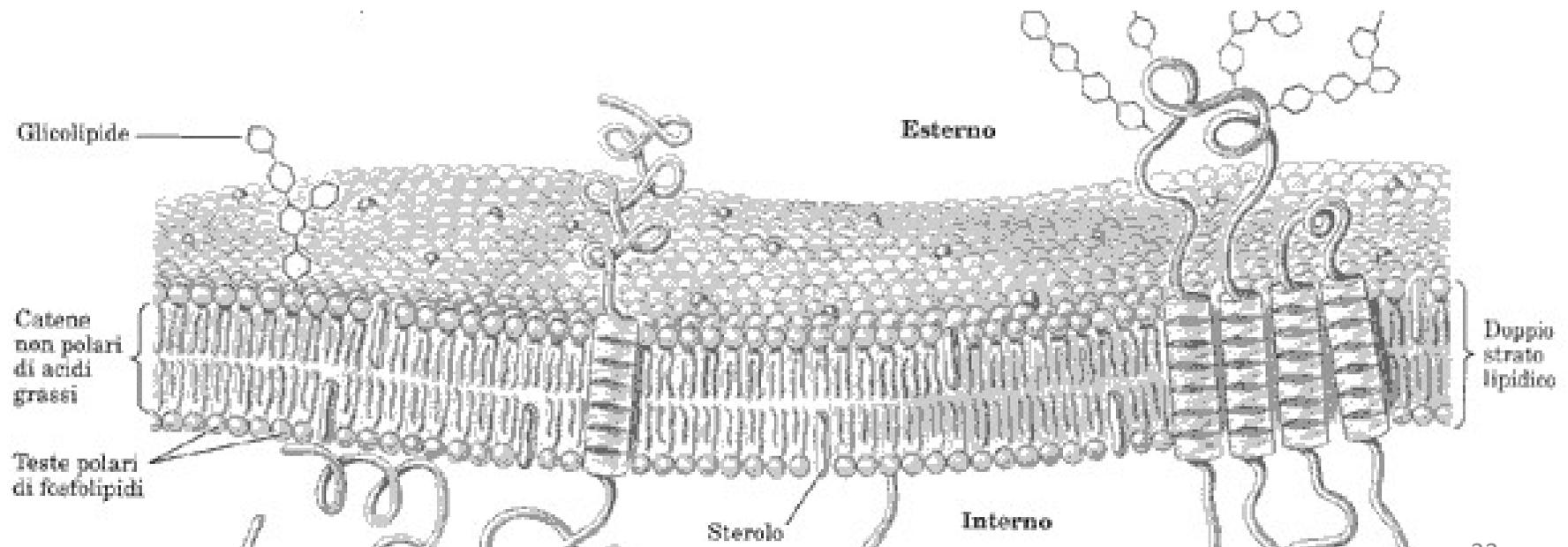
I mitocondri sono composti principalmente da proteine, in misura minore da lipidi e sono presenti in piccola quantità acidi nucleici.

**Proteine 65-70%**

**Lipidi 25-30%**

**RNA-DNA 0,5%**

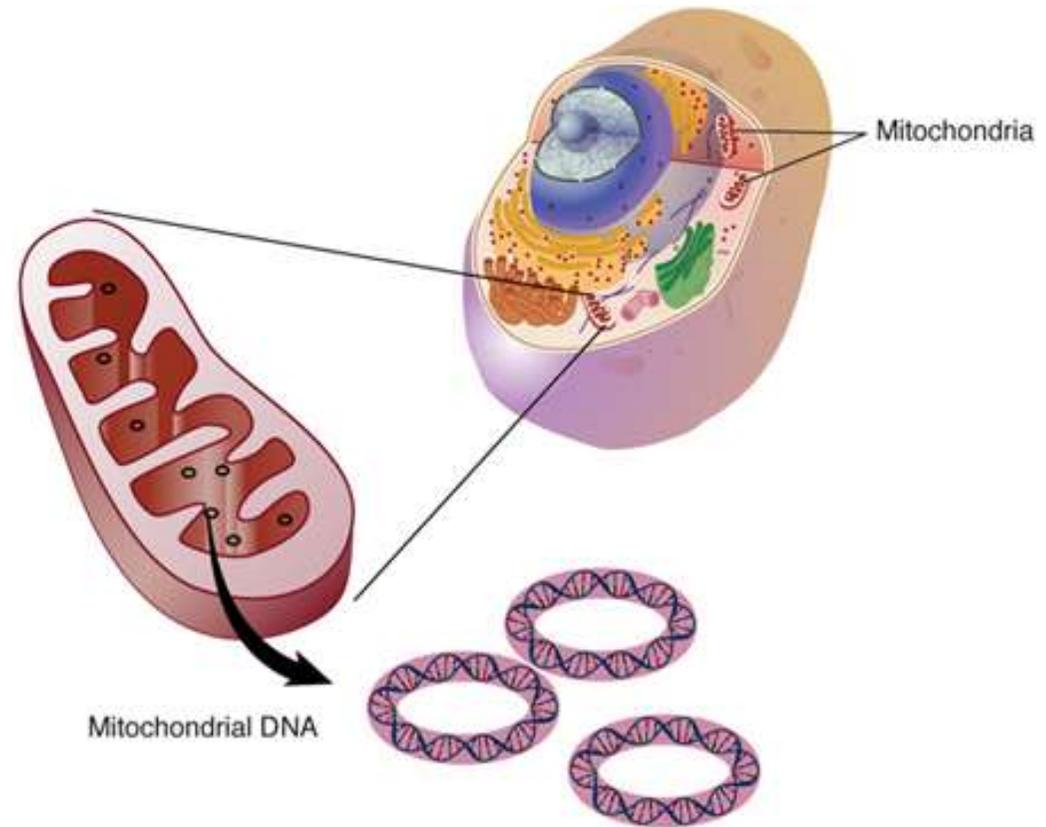
- **Membrana esterna** ha elevata permeabilità ed ha un più alto contenuto lipidico (40-50%)
- **Membrana interna** ha bassa permeabilità ed ha un basso contenuto lipidico (20%).  
Composizione molecolare simile alla membrana batterica



## DNA Mitochondriale

Il DNA mitocondriale, abbreviato in mtDNA (dall'inglese mitochondrial DNA), è il DNA collocato nei mitocondri.

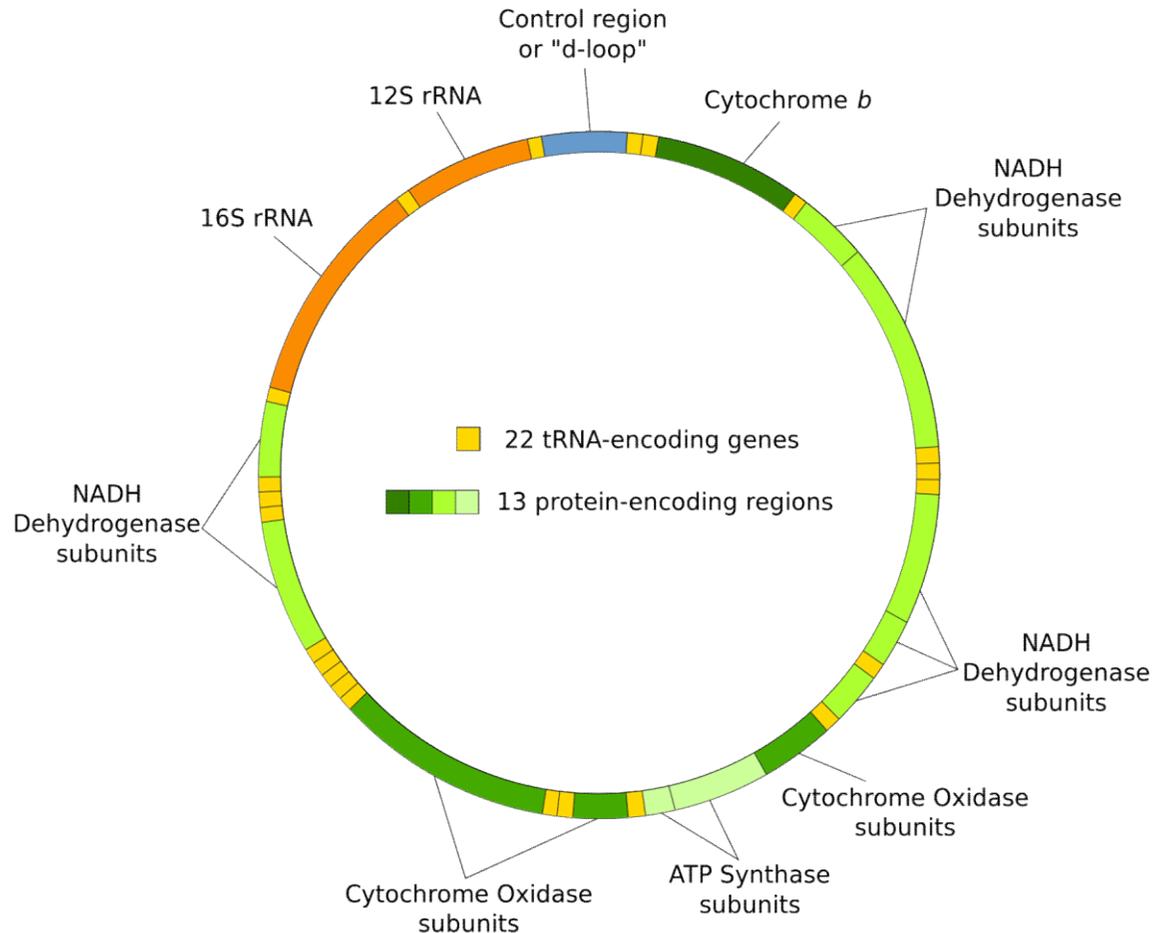
Le funzioni delle cellule eucarioti sono definite dal DNA nucleare, tuttavia i mitocondri (organelli interni alla cellula, che si ritiene che si siano evoluti separatamente), hanno un proprio DNA.



Dal **genitore materno alla prole passa la totalità del DNA mitocondriale**, a differenza degli autosomi che ne trasferiscono solo il 50%. È necessario considerare che se anche il DNA mitocondriale ricombina (come quello nucleare), lo fa sempre con frammenti di se stesso all'interno dello stesso mitocondrio.

Passaggio di materiale genico solo per linea materna con bassissima ricombinazione, rende il mtDNA un potente strumento per tracciare la matrilinearità ed è stato usato per studiare molte specie fino a generazioni di centinaia di anni addietro.

## DNA Mitochondriale



Nell'uomo il DNA mitocondriale consta di circa **16500** paia di basi e **37 geni** (che codificano per **13 polipeptidi** sintetizzati dal ribosoma mitocondriale, **22tRNA e 2 rRNA**), coinvolti nella produzione di proteine necessarie alla respirazione cellulare.

Ogni mitocondrio nell'uomo porta circa dieci copie del genoma mitocondriale associate in regioni nucleoli multiple. Comunque molte proteine presenti nei mitocondri sono codificate dal DNA nucleare: si ritiene che alcune di esse facessero parte in origine del mtDNA e durante l'evoluzione siano state trasferite nel nucleo.

**Tab. I** Localizzazione dei principali enzimi mitocondriali

MEMBRANA ESTERNA	SPAZIO INTERMEMBRANE	MEMBRANA INTERNA	MATRICE
citocromo $b_5$	adenilato-chinasi	catena respiratoria (complessi I-IV)	piruvato-deidrogenasi
citocromo $b_5$ riduttasi	nucleoside-difosfochinasi	citocromo $c$	citrato-sintetasi
monoammino-ossidasi	solfito-ossidasi	ubichinone	aconitasi
chinurenina-idrossilasi	AIF (fattore che induce l'apoptosi)	tutti i carrier mitocondriali	isocitrato-deidrogenasi
colina-fosfotransferasi	superossido-dismutasi	flavoproteine trasferenti elettroni	fumarasi
glicerolo-fosfato-aciltransferasi	endonucleasi G	ATP-sintetasi	$\alpha$ -chetoglutarato-deidrogenasi
nucleoside-difosfochinasi	nucleoside-difosfochinasi	$\beta$ -idrossibutirrato-deidrogenasi	malato-deidrogenasi
carnitina-palmitil-transferasi I		carnitina-palmitil-transferasi II	enzimi dell'ossidazione degli acidi grassi
sistema di sintesi e allungamento degli acidi grassi legati ad acil-CoA		sistema di allungamento degli acidi grassi	glutammato-deidrogenasi
GTPasi			ornitina-transcarbamilasi
TOM (traslocasi della membrana esterna)		TIM (traslocasi della membrana interna)	

# Origine dei mitocondri

---

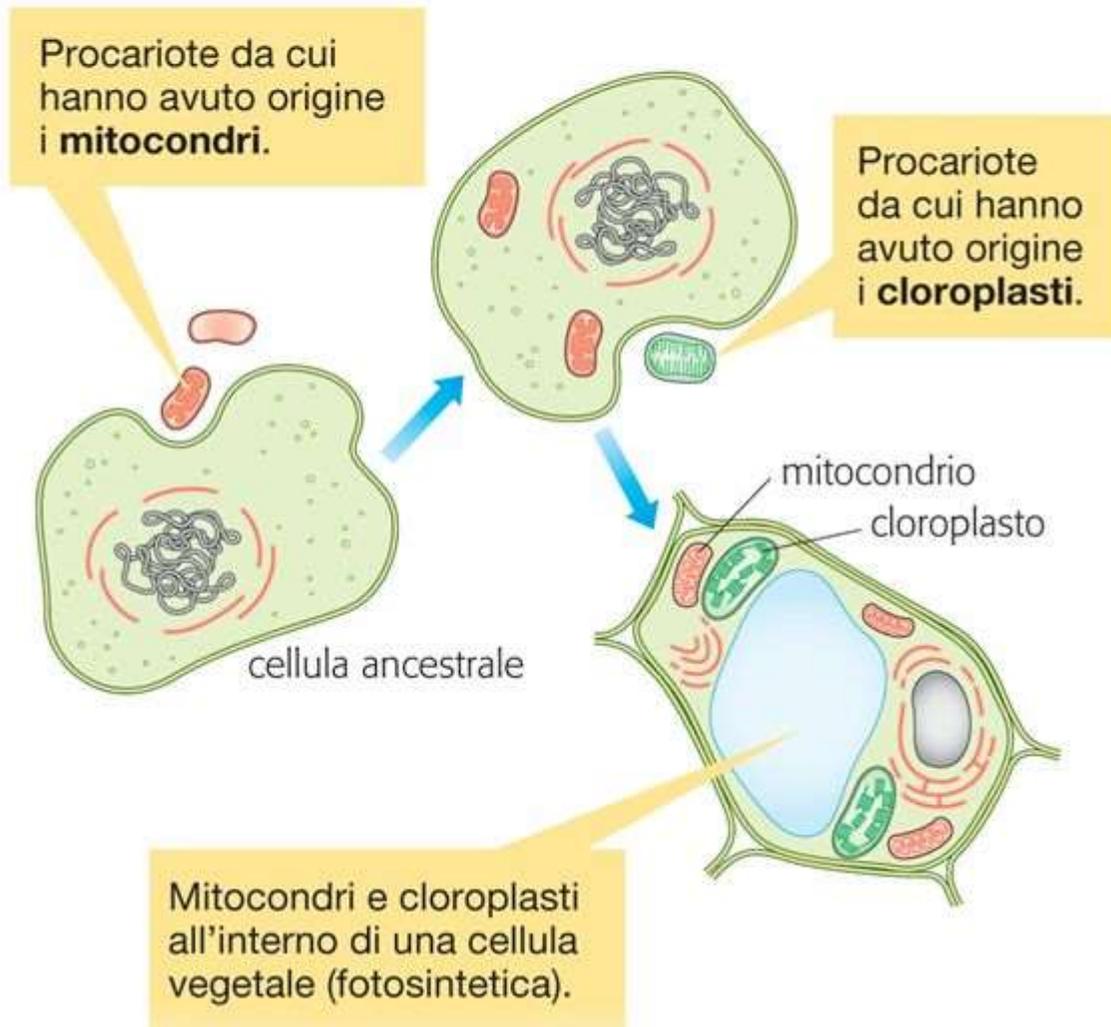
## ENDOSIMBIOSI

Mitocondri > Hanno dimensioni  
Cloroplasti > simili ai batteri

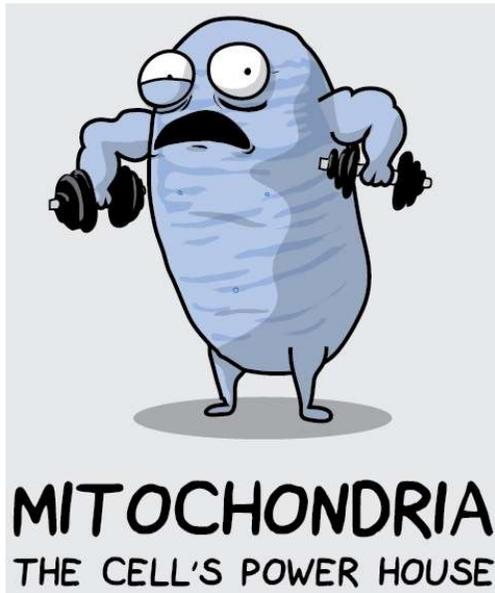


Il processo dell'endosimbiosi ipotizza che **Cellule Eucariotiche Ancestrali** si siano evolute grazie ad una associazione simbiotica con cellule di **Procarioti** aventi migliori capacità nell'utilizzo dei substrati metabolici

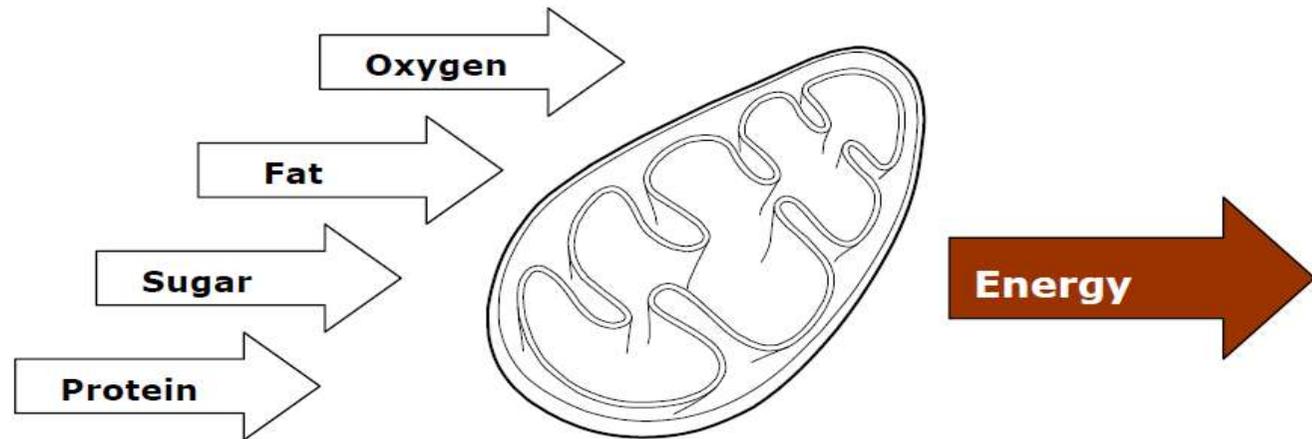
# La teoria endosimbiontica



I mitocondri e i cloroplasti derivano da procarioti primitivi entrati all'interno di cellule più grandi con le quali hanno stabilito una relazione simbiotica.

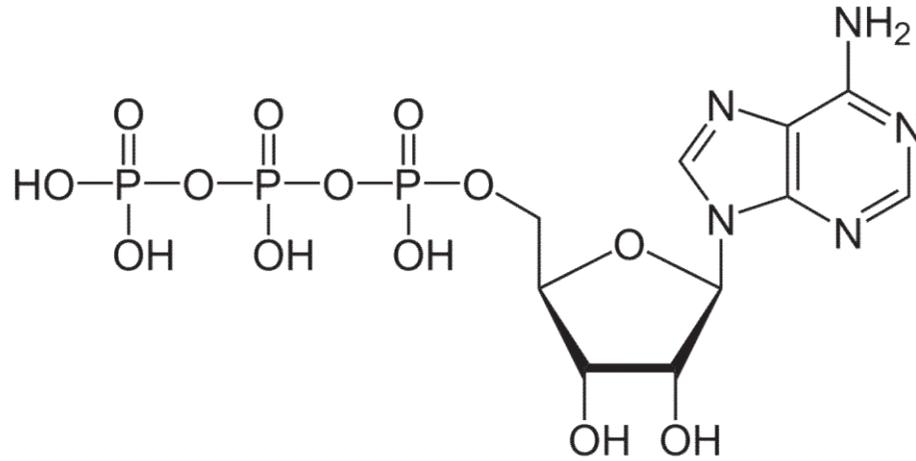


## Funzione dei mitocondri



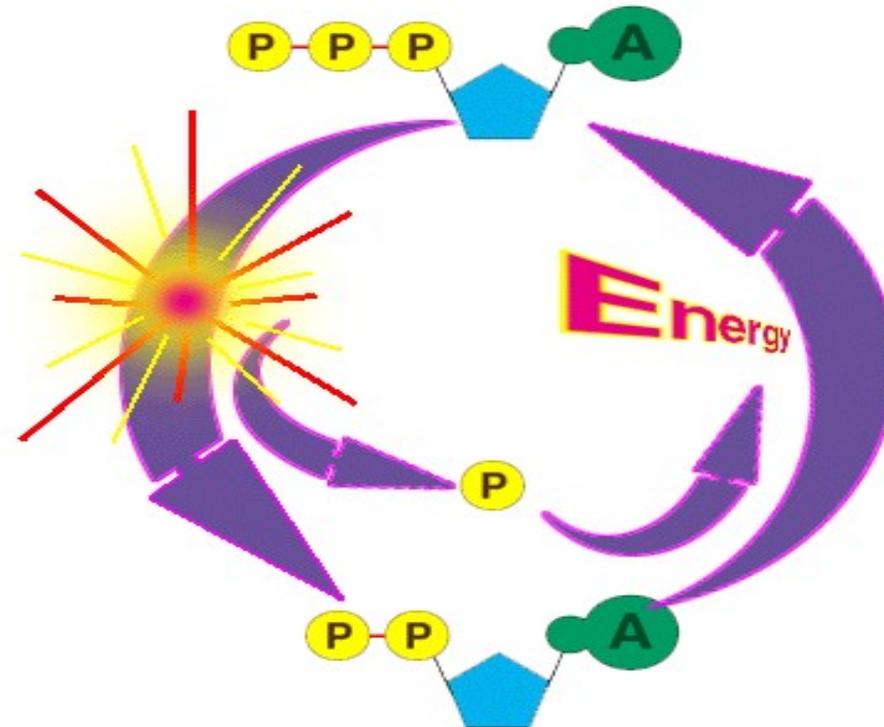
Carboidrati, aminoacidi e acidi grassi introdotti come alimento dentro le cellule vengono assorbiti dai mitocondri che li ossidano fino ad  $\text{CO}_2$  e  $\text{H}_2\text{O}$ , e utilizzano l'energia ricavata per convertire adenosin-difosfato (ADP) in adenosin-trifosfato (ATP) mediante l'aggiunta di fosfato inorganico, ricostituendo così la tipica molecola responsabile dei trasferimenti di energia del mondo vivente.



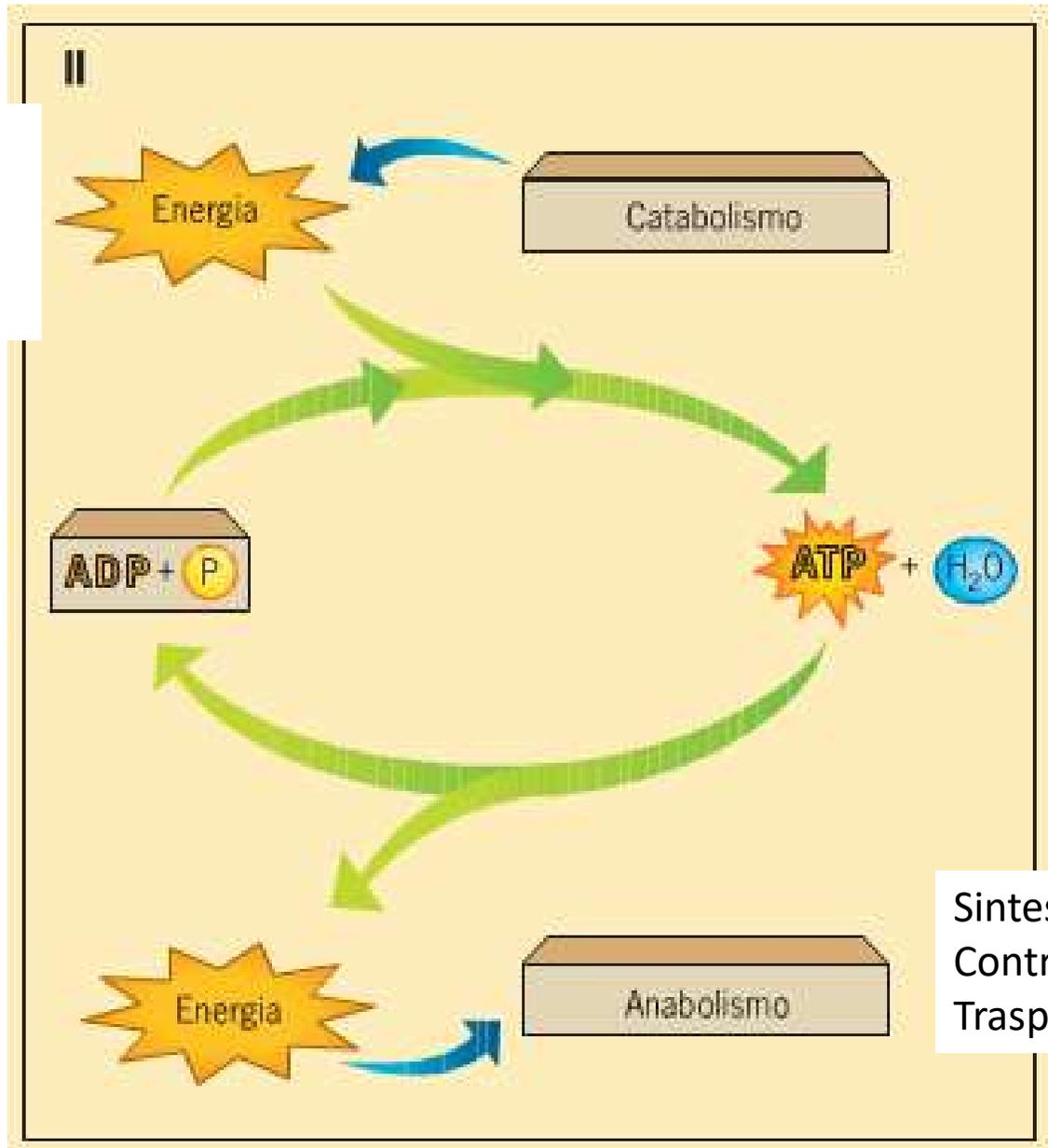


**ATP**

**Adenosina trifosfato**

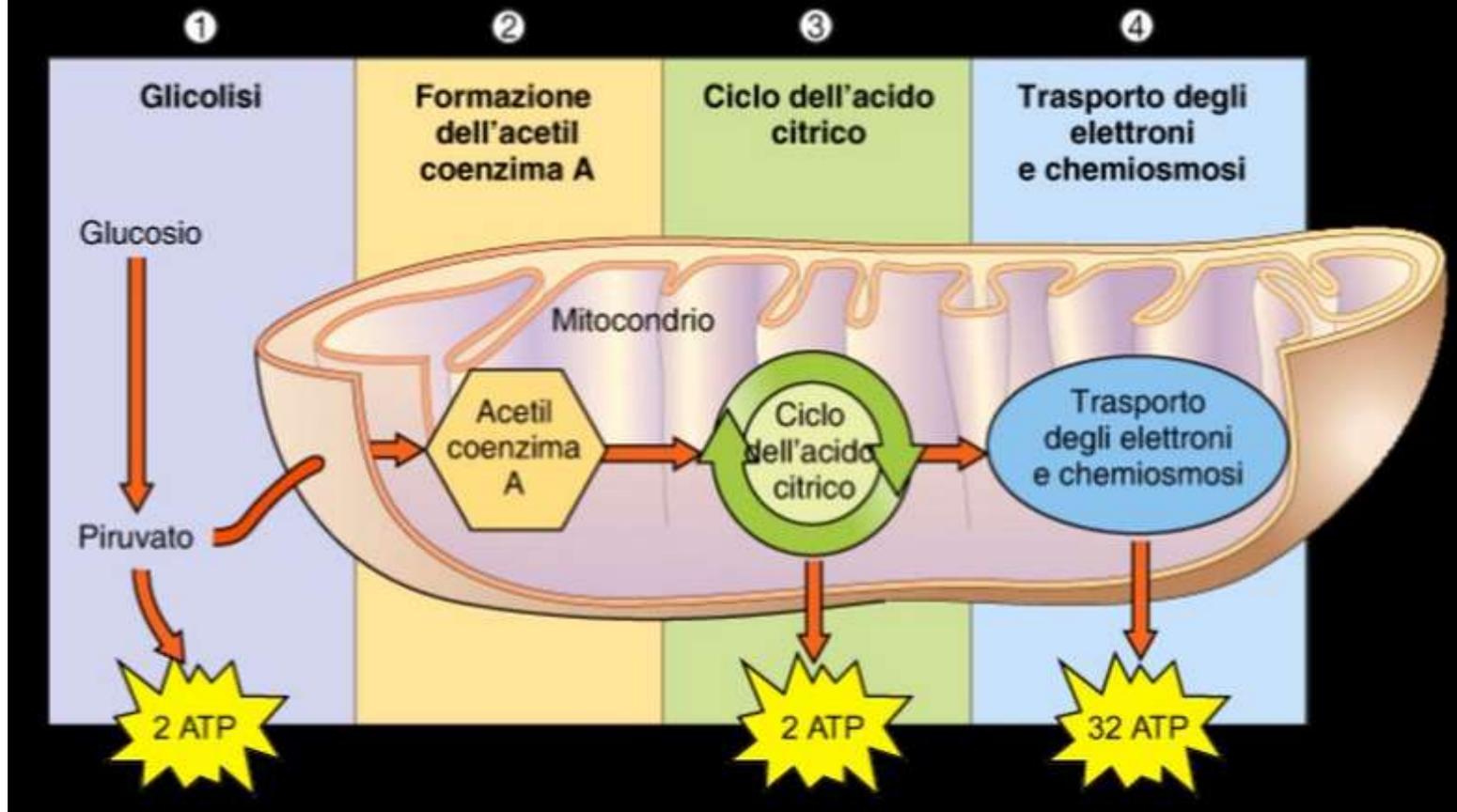


Carboidrati  
Aminoacidi  
Acidi grassi  
Ossigeno



Sintesi molecole  
Contrazione muscolare  
Trasporto sostanze

# Funzione dei Mitochondri



Dal punto di vista fisiologico i mitocondri sono degli apparati la cui funzione è quella di recuperare l'energia contenuta negli alimenti, per mezzo di un ciclo biosintetico detto "Ciclo di Krebs" (3) e della "Catena Respiratoria" (4).

Per mezzo della fosforilazione, l'energia recuperata viene conservata come **ATP**.

# Respirazione aerobica

