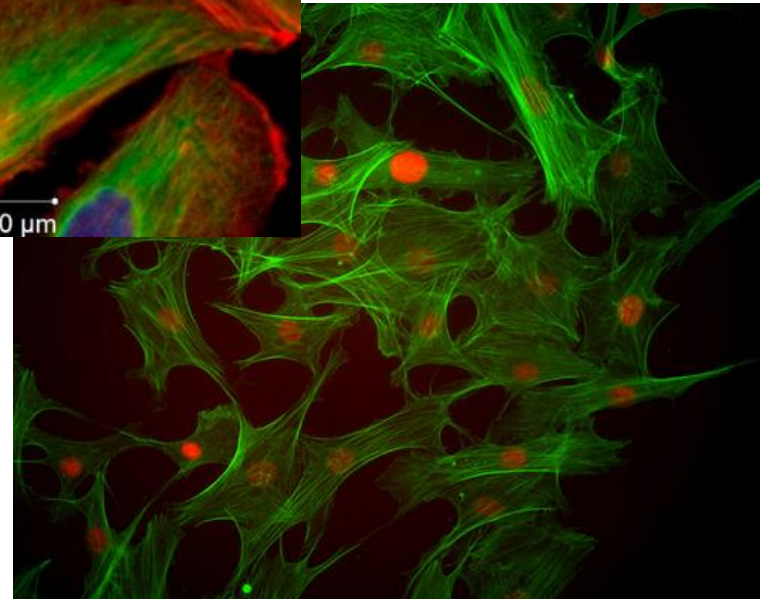
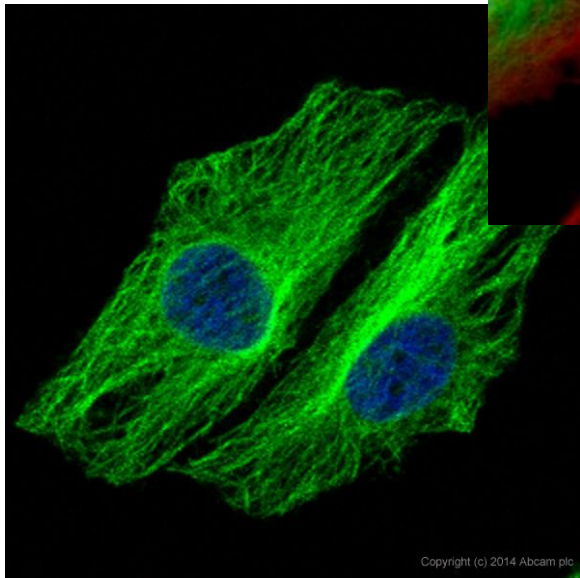
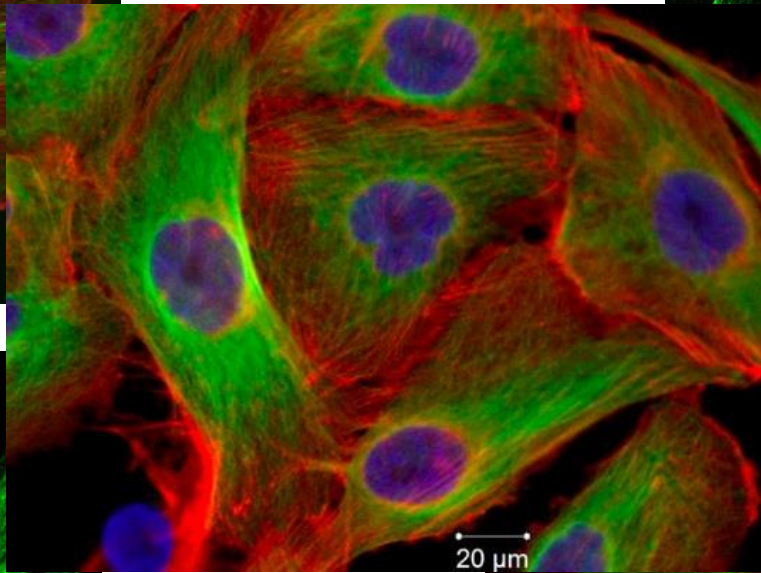
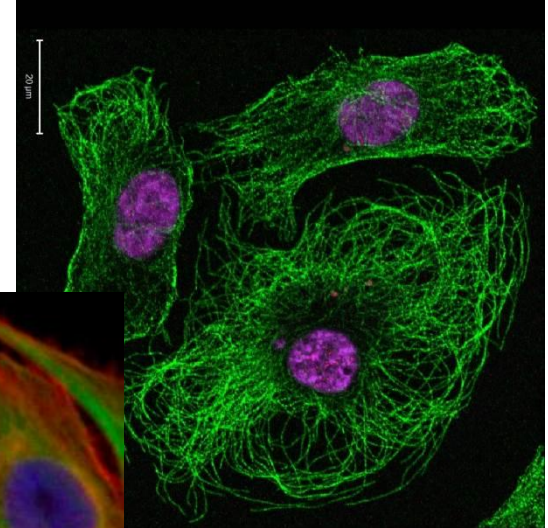
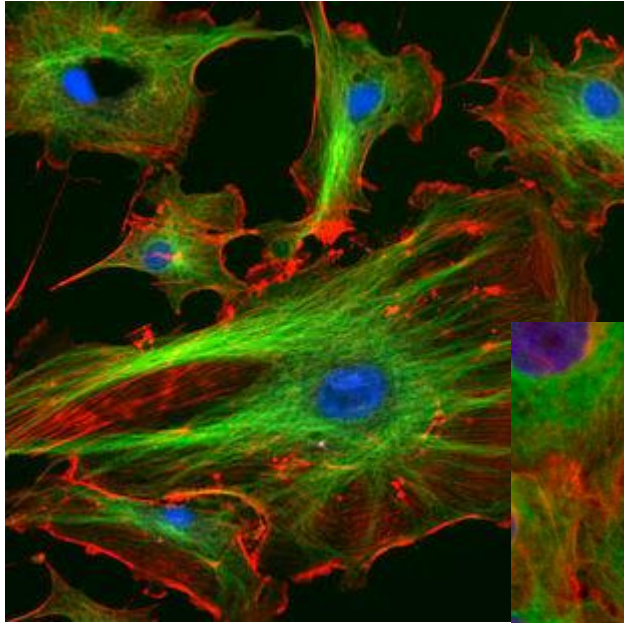
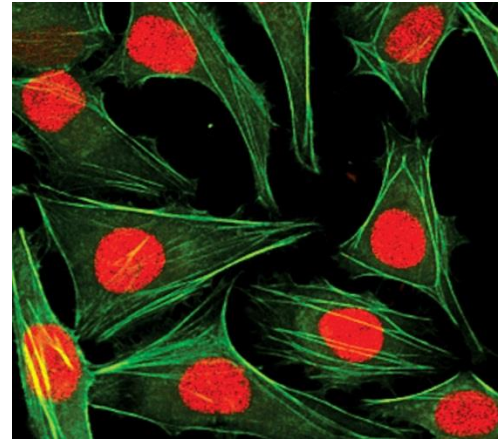


IL CITOSCHELETRO



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.

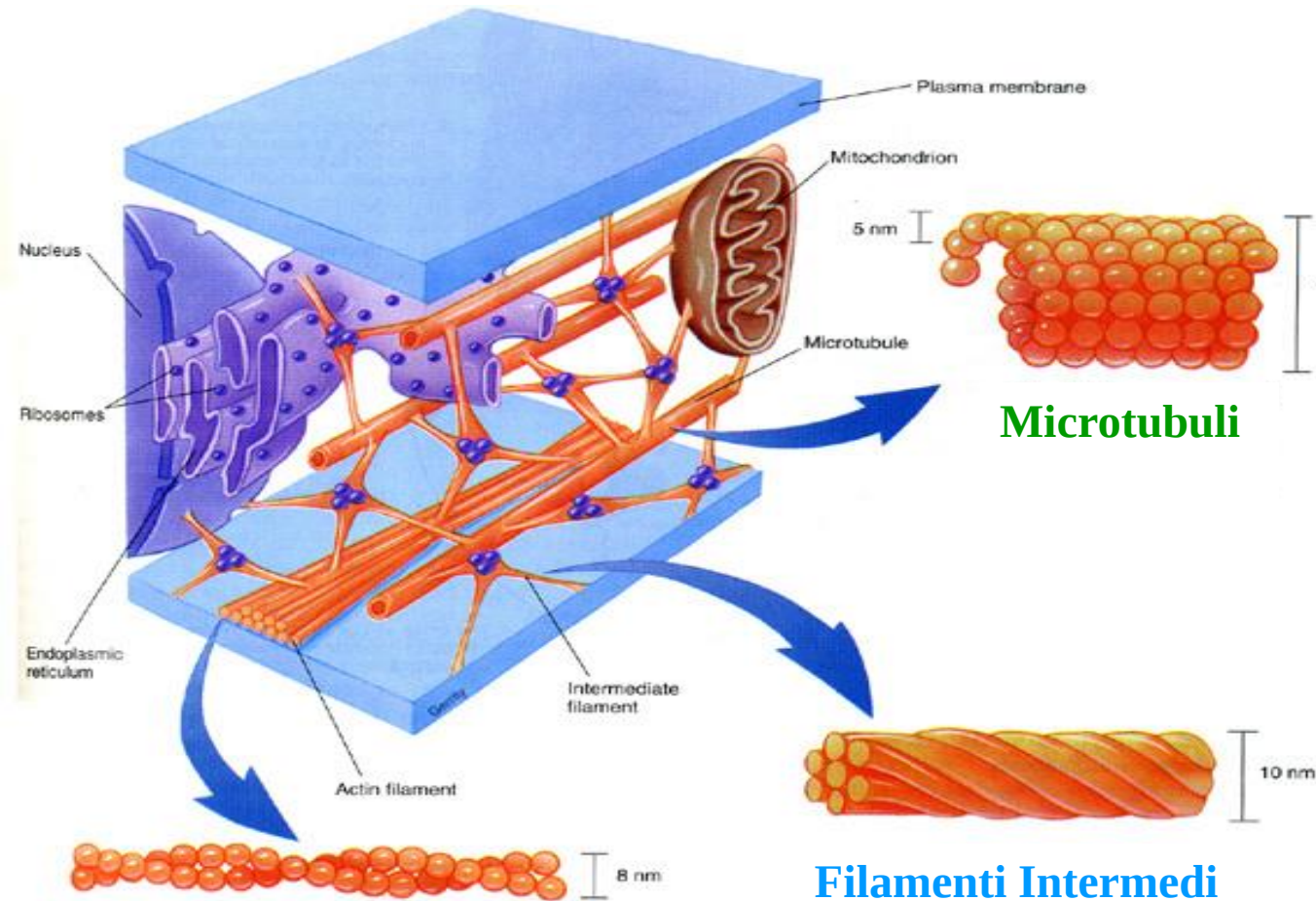
Funzioni

- Il citoscheletro rinforza la membrana plasmatica e quella nucleare;
- Trasporta le vescicole e gli organelli nel citoplasma;
- Costituisce i sarcomeri che permettono la contrazione muscolare;
- Importante per la divisione cellulare;
- Sostiene i dendriti e gli assoni dei neuroni.

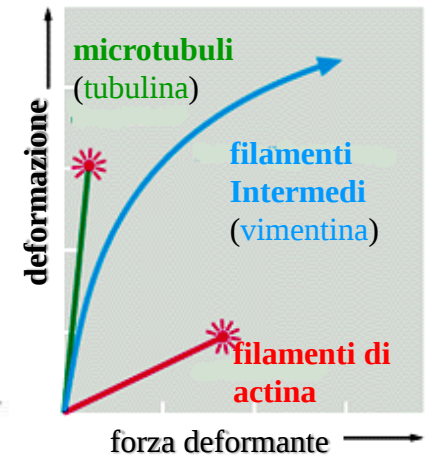
Microfilamenti (actina)

Filamenti Intermedi (varie proteine)

Microtubuli (tubulina)



Proprietà meccaniche

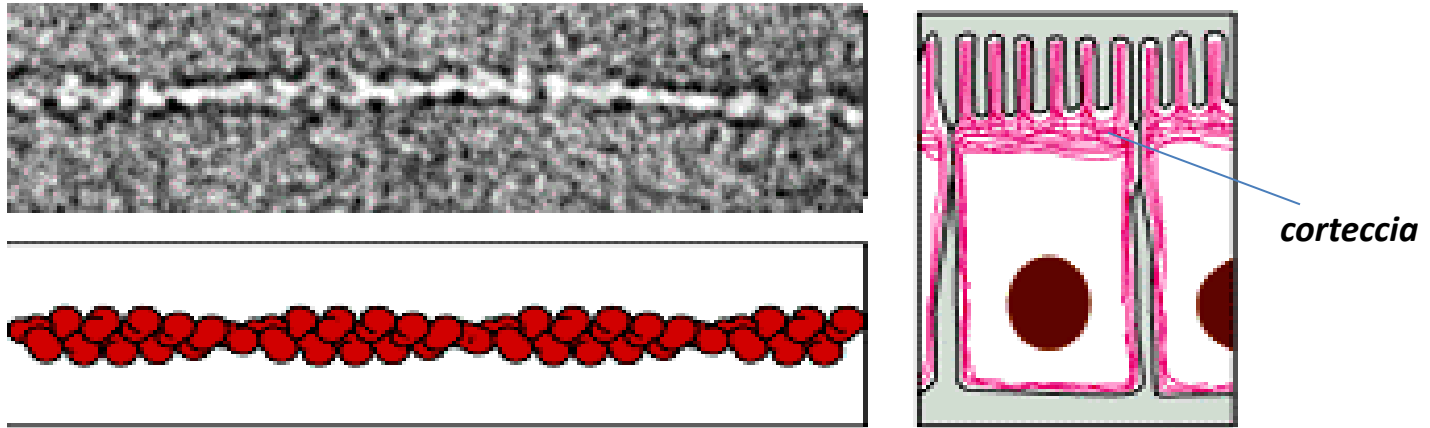


Microtubuli

Filamenti Intermedi

Microfilamenti

Microfilamenti



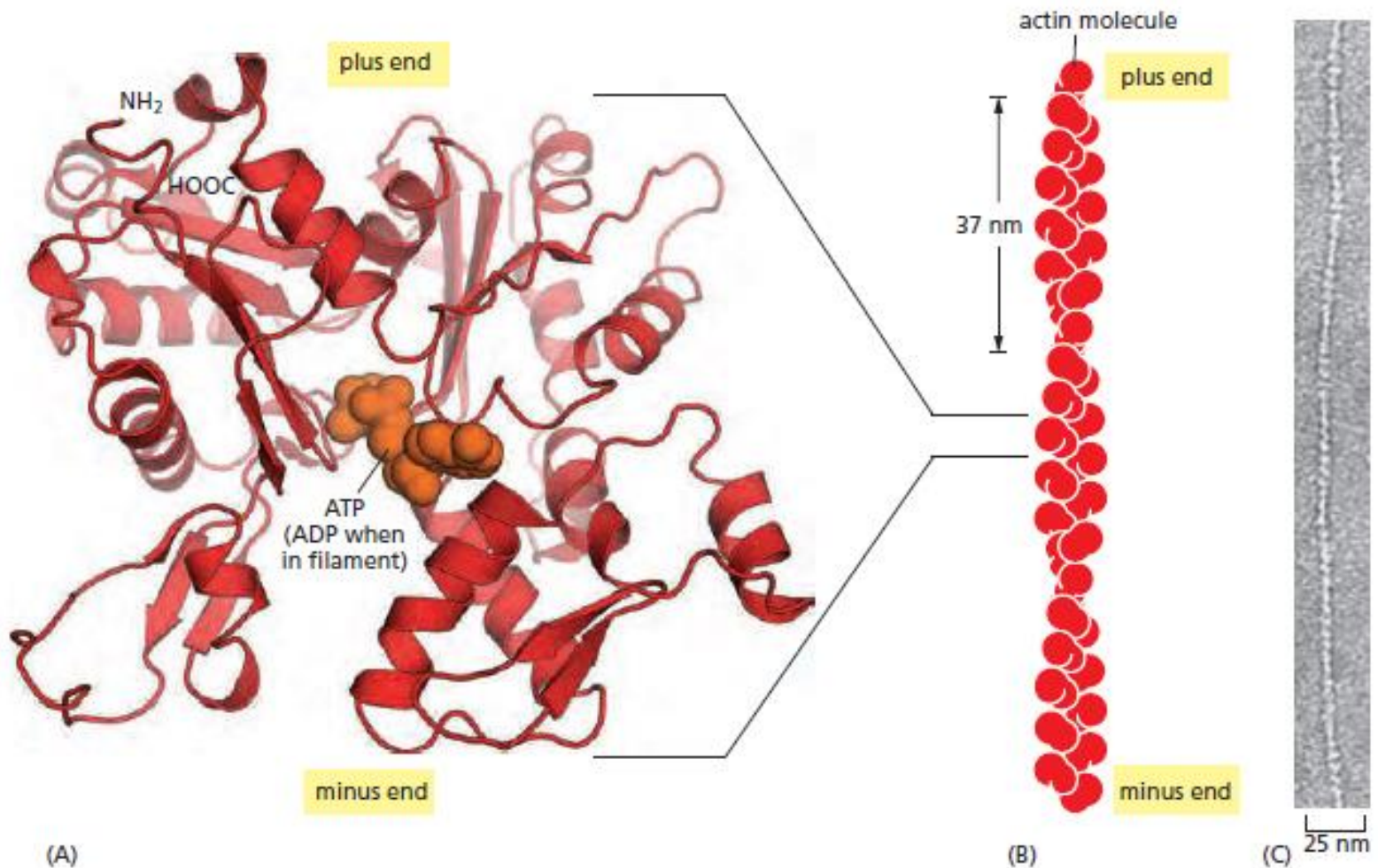
I **filamenti di actina** (noti anche come micro-filamenti) sono polimeri elicoidali a due filamenti della proteina **actina**.

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.

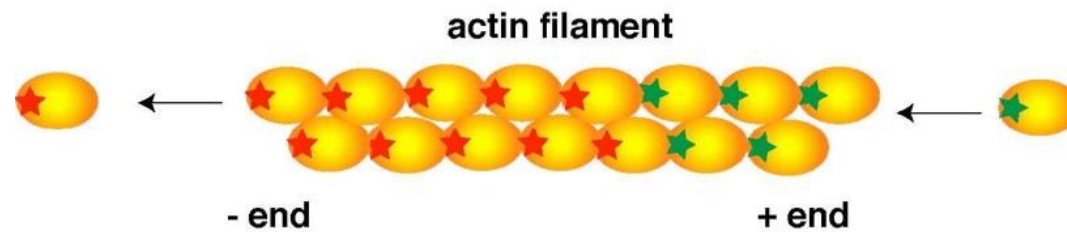
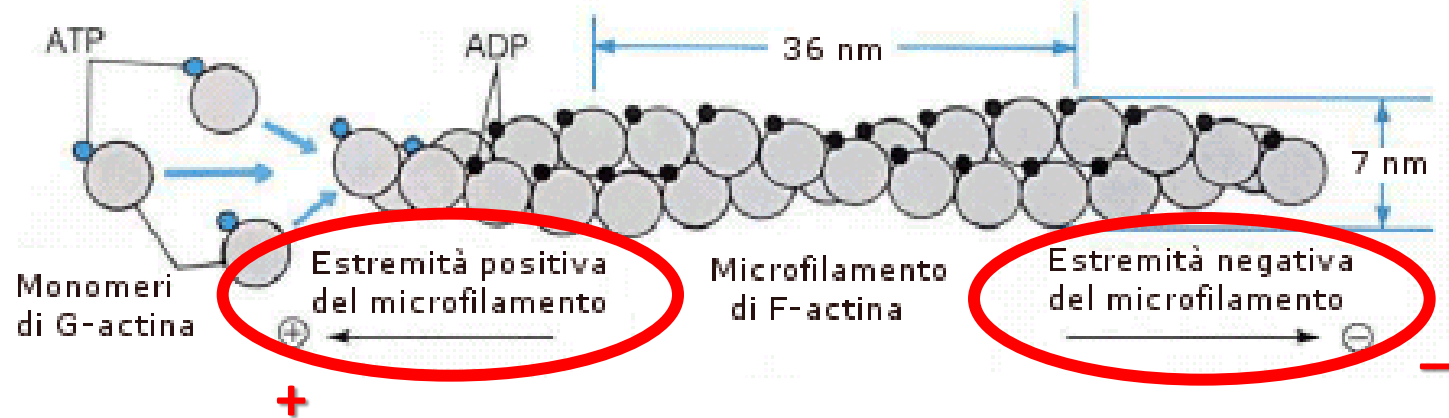
$1\text{nm}=0,001\text{ }\mu\text{m}$
 $1\mu\text{m}=0,001\text{ mm}$



Microfilamenti

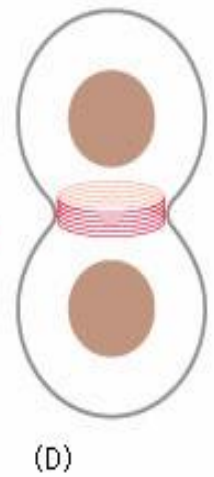
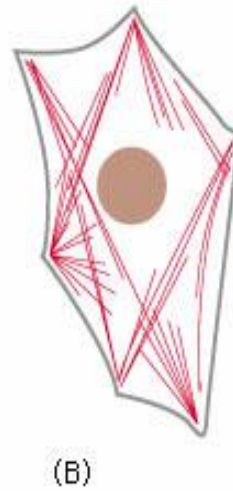
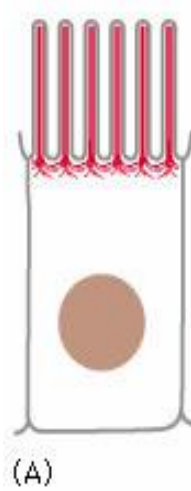
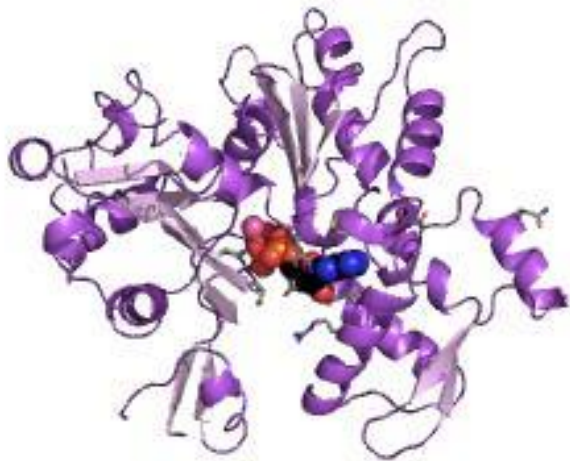
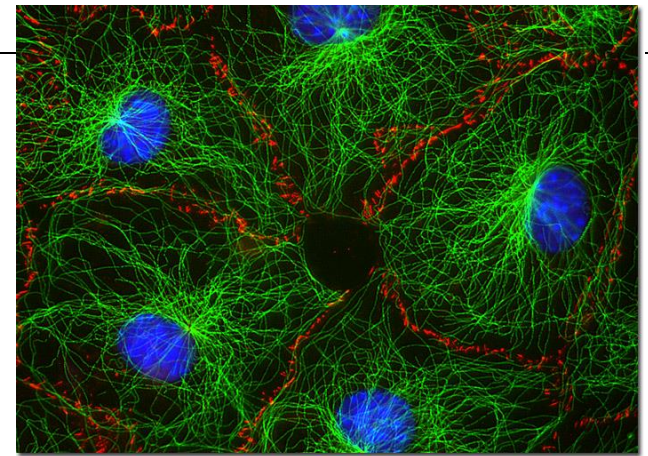
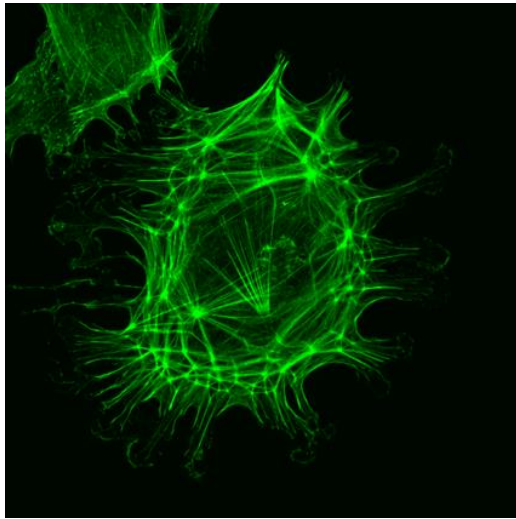
sono strutture rigide formate da una particolare proteina globulare chiamata **actina**.
 Ogni microfilamento è formato da **2 molecole di actina avvolte l'una sull'altra**.
 Hanno andamento elicoidale e si intrecciano l'una sull'altra.

Assemblaggio



 actin monomer bound to ADP

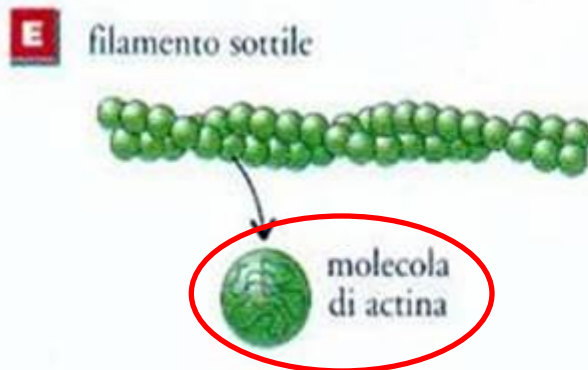
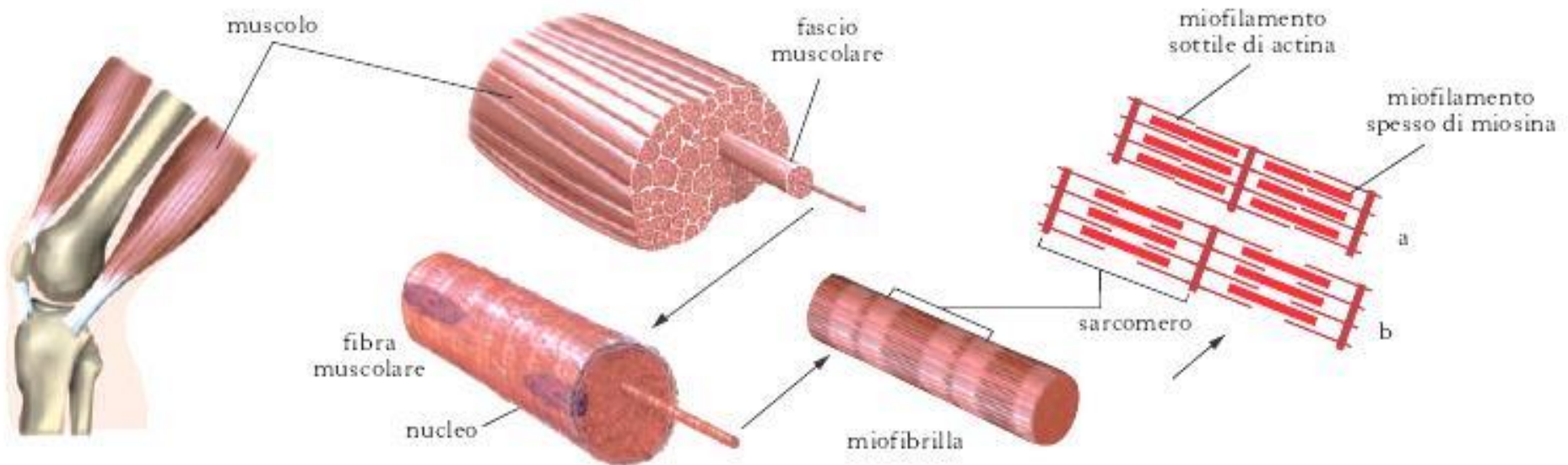
 actin monomer bound to ATP

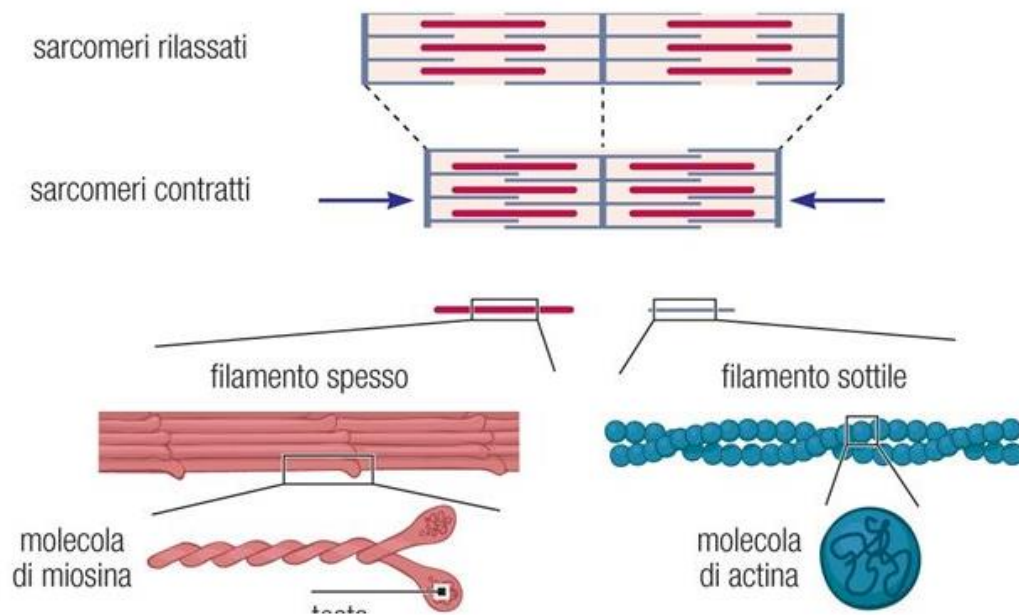


©1998 GARLAND PUBLISHING

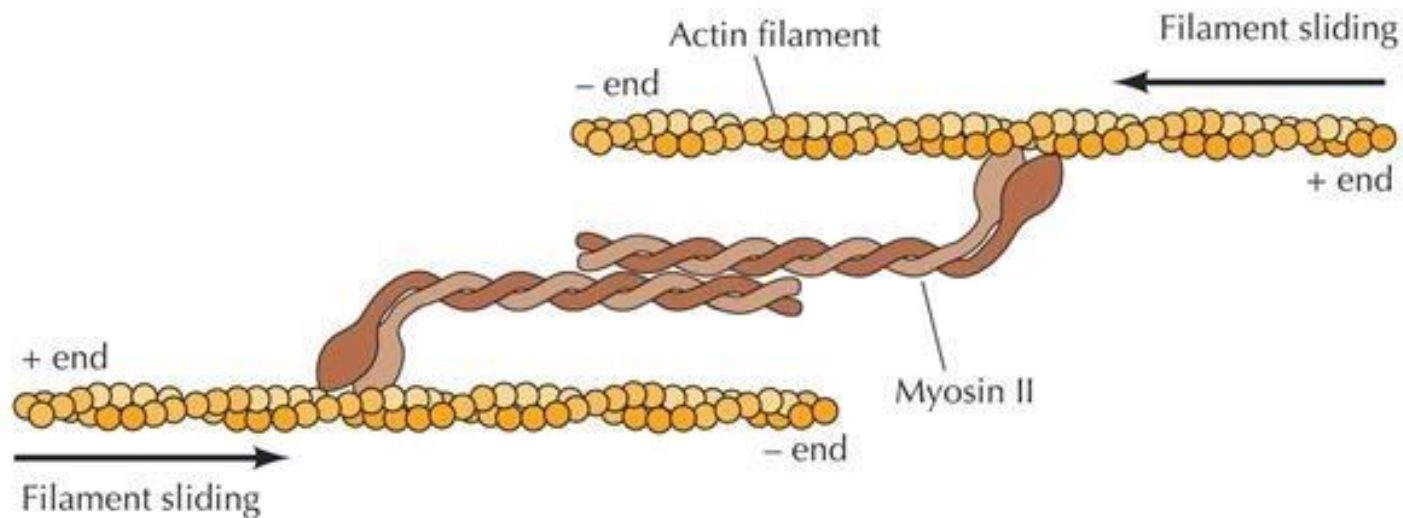
I microfilamenti aiutano la cellula a cambiare forma.

I filamenti di actina sono componenti essenziali per la contrazione muscolare

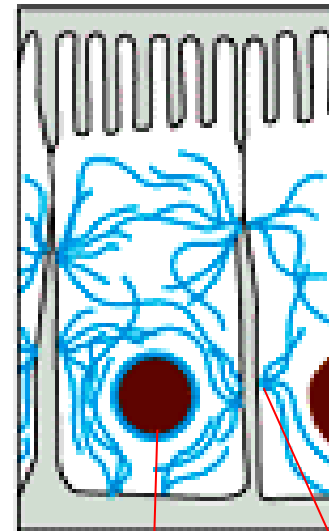
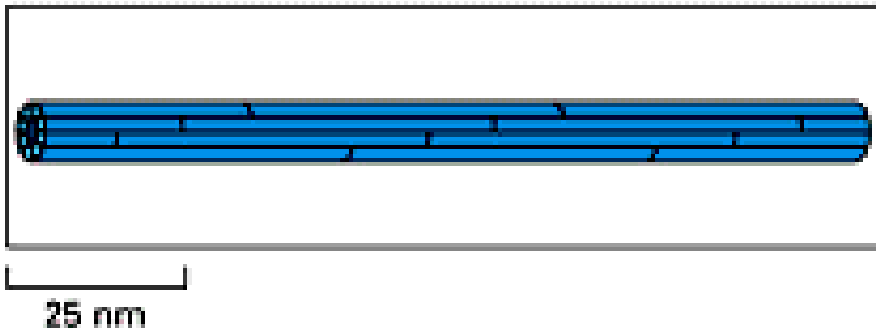
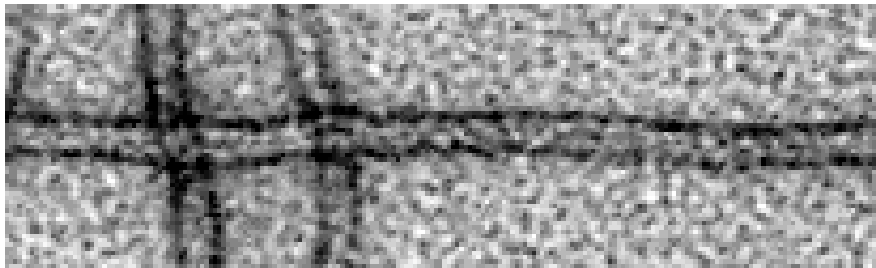




La **contrazione muscolare** dipende dall'interazione di **actina e miosina**. I filamenti spessi si attaccano a quelli sottili tirandoli verso il centro del **sarcomero**.

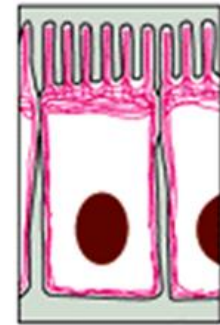


Filamenti intermedi



lamina nucleare

Giunzione cellulare

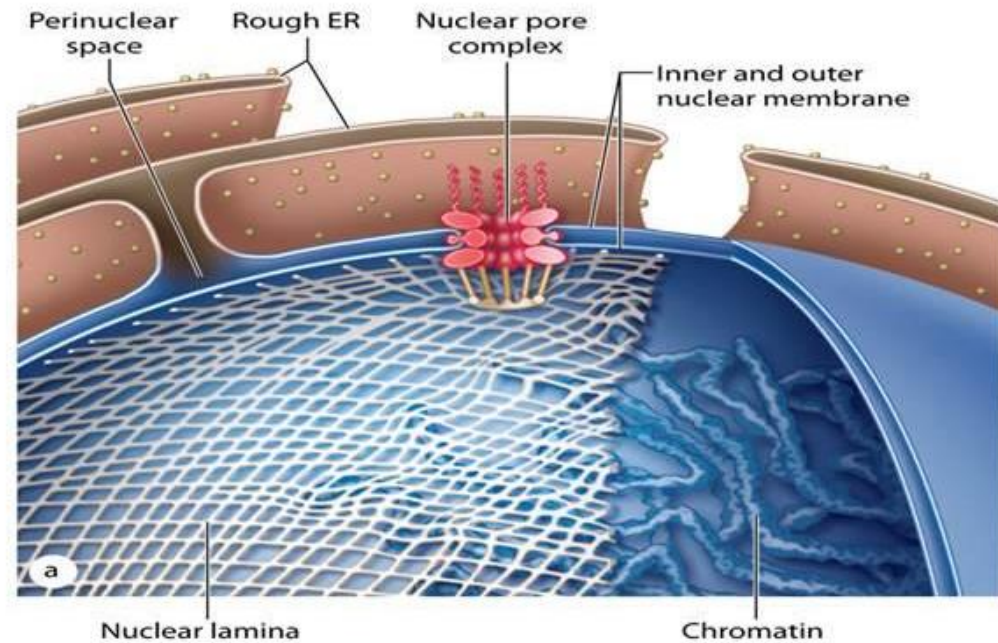


(Actina)

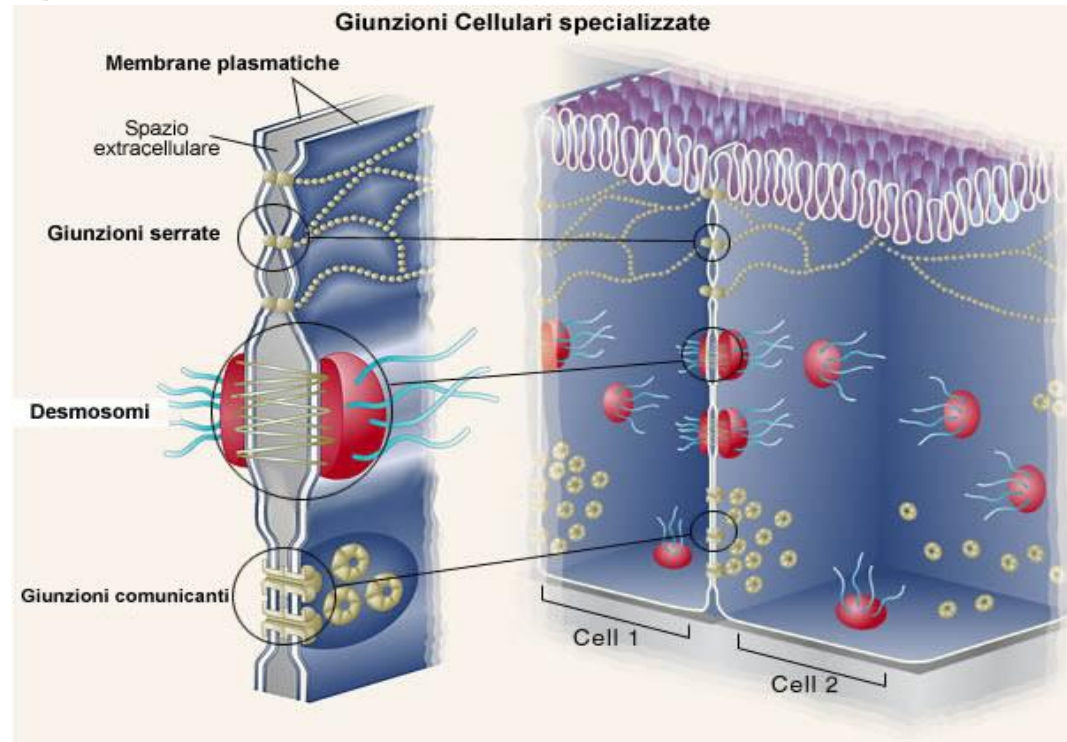
I **filamenti intermedi** sono fibre a forma di corda con un diametro di circa **10 nm** sono costituiti da proteine dei filamenti intermedi, che costituiscono una **famiglia grande e eterogenea**.

- 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.

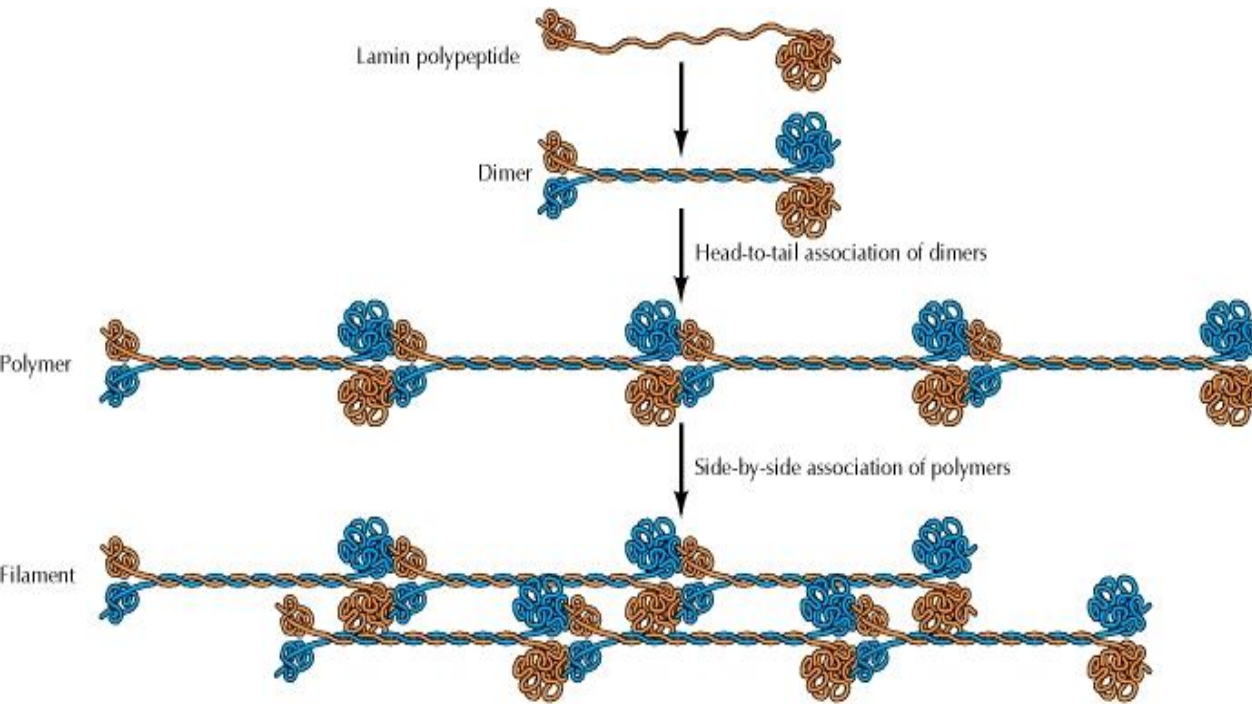


Altri tipi si estendono attraverso il citoplasma, dando alle cellule forza meccanica e sopportando gli stress meccanici nel tessuto epiteliale, attraversando il citoplasma da una **giunzione cellulare** all'altra.



Filamenti intermedi

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.

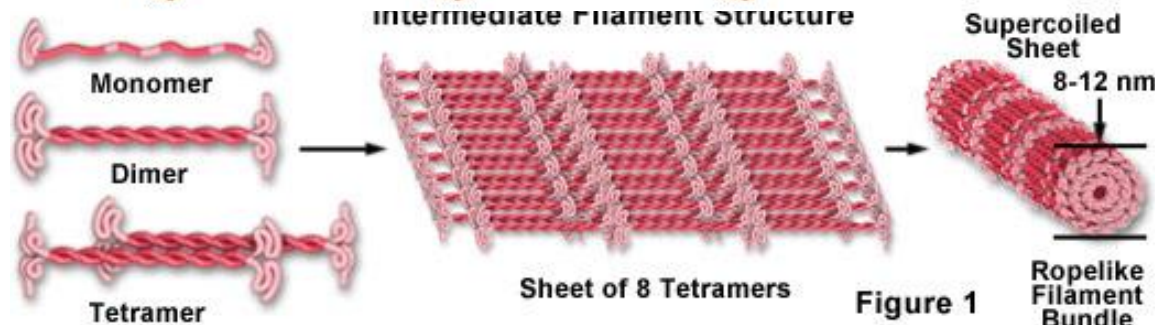
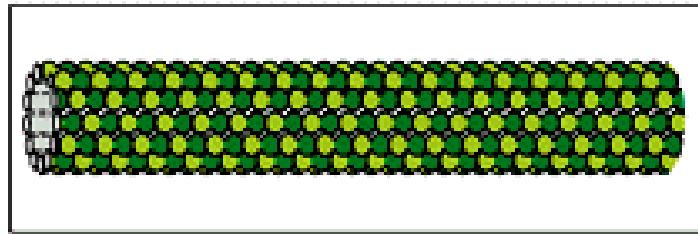
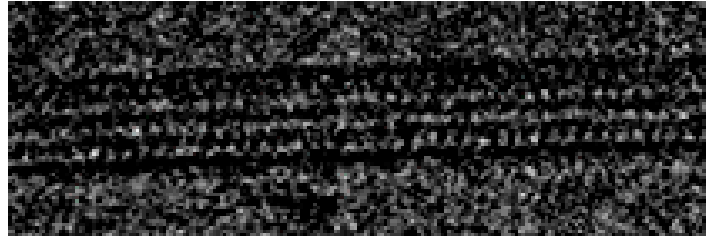


Figure 1

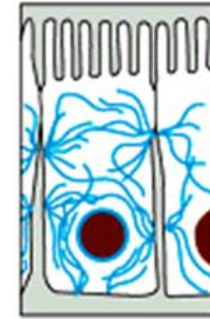
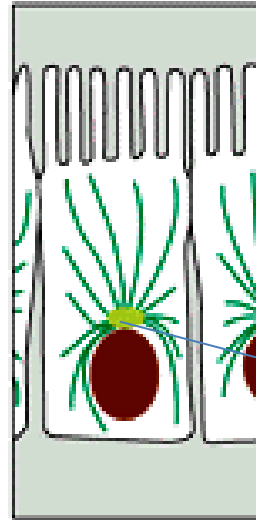
Filamenti intermedi

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

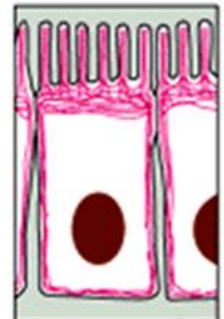
Microtubuli



25 nm



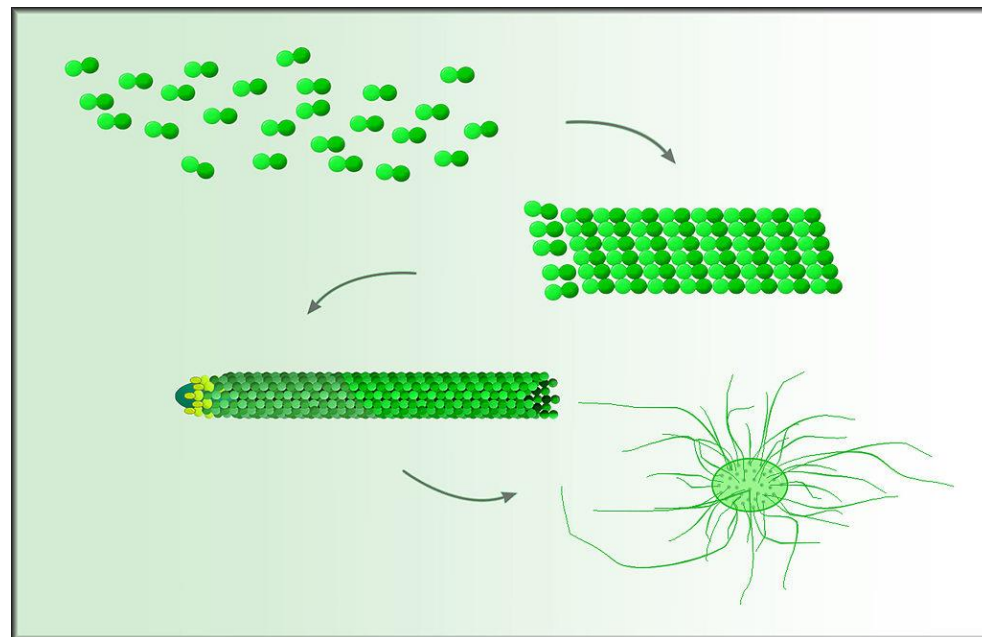
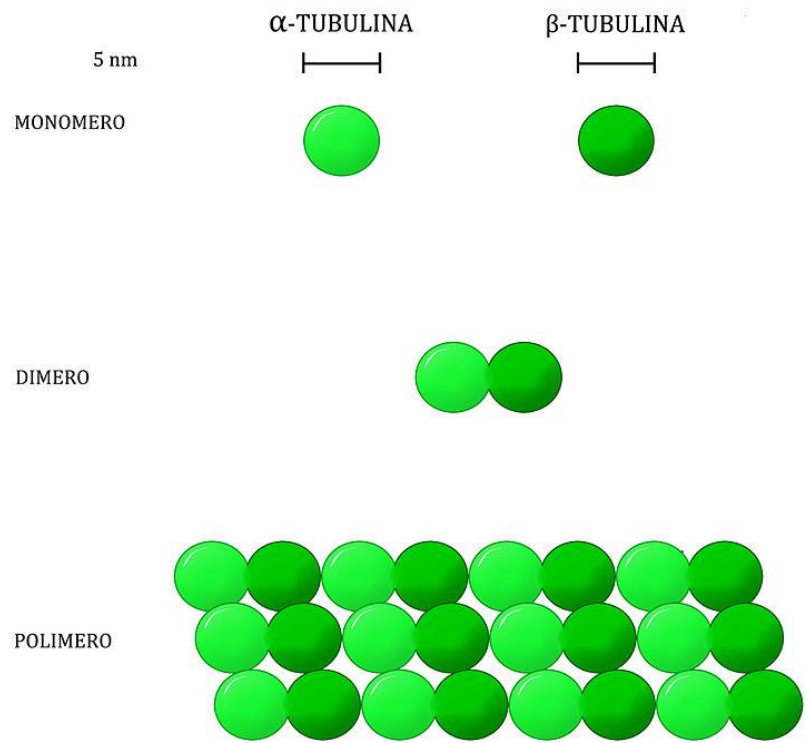
Filamenti
intermedi



Actina

centrosoma

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. I microtubuli sono lunghi e dritti e in genere hanno una estremità attaccata ad un singolo centro organizzatore dei microtubuli (MTOC) chiamato **centrosoma**.



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.

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.

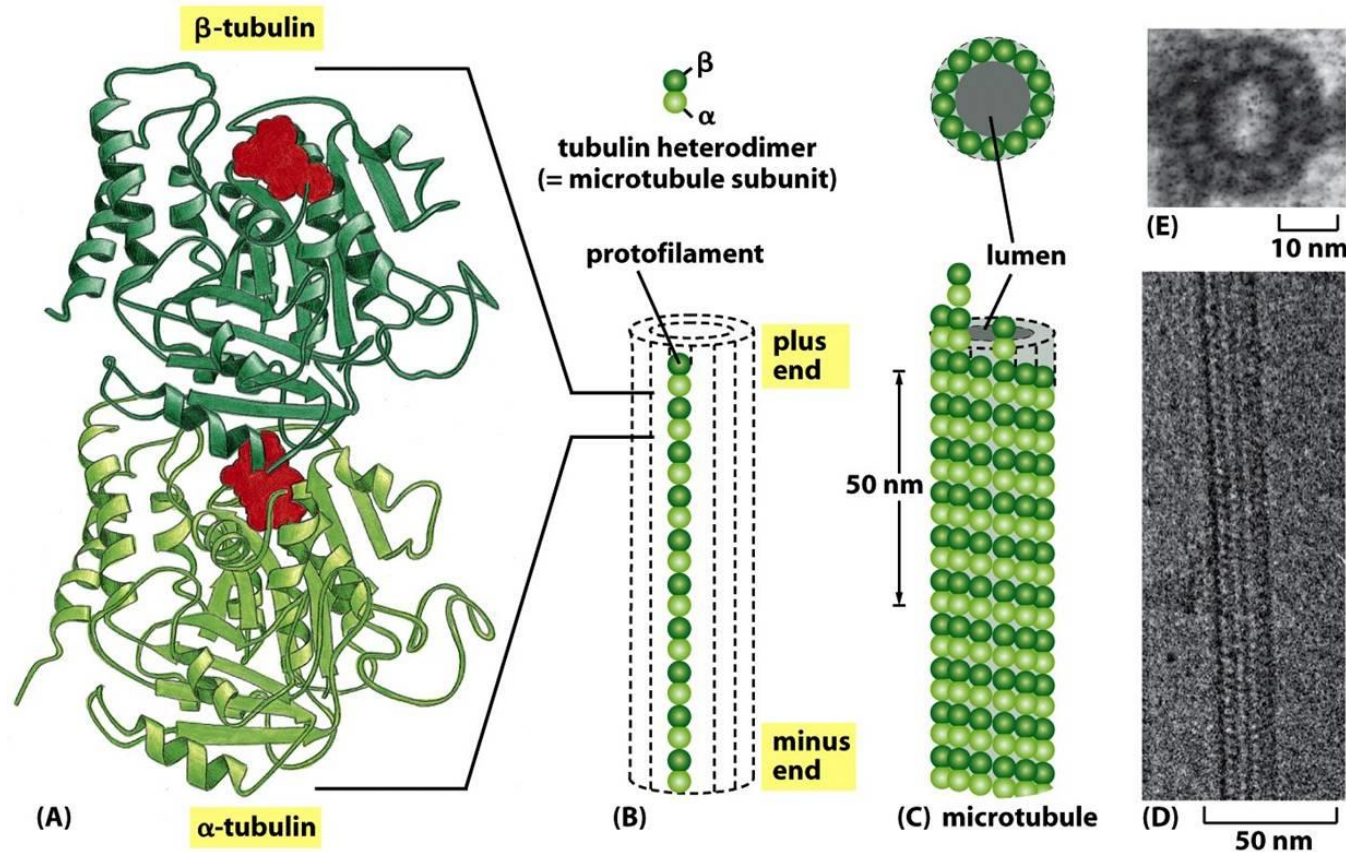
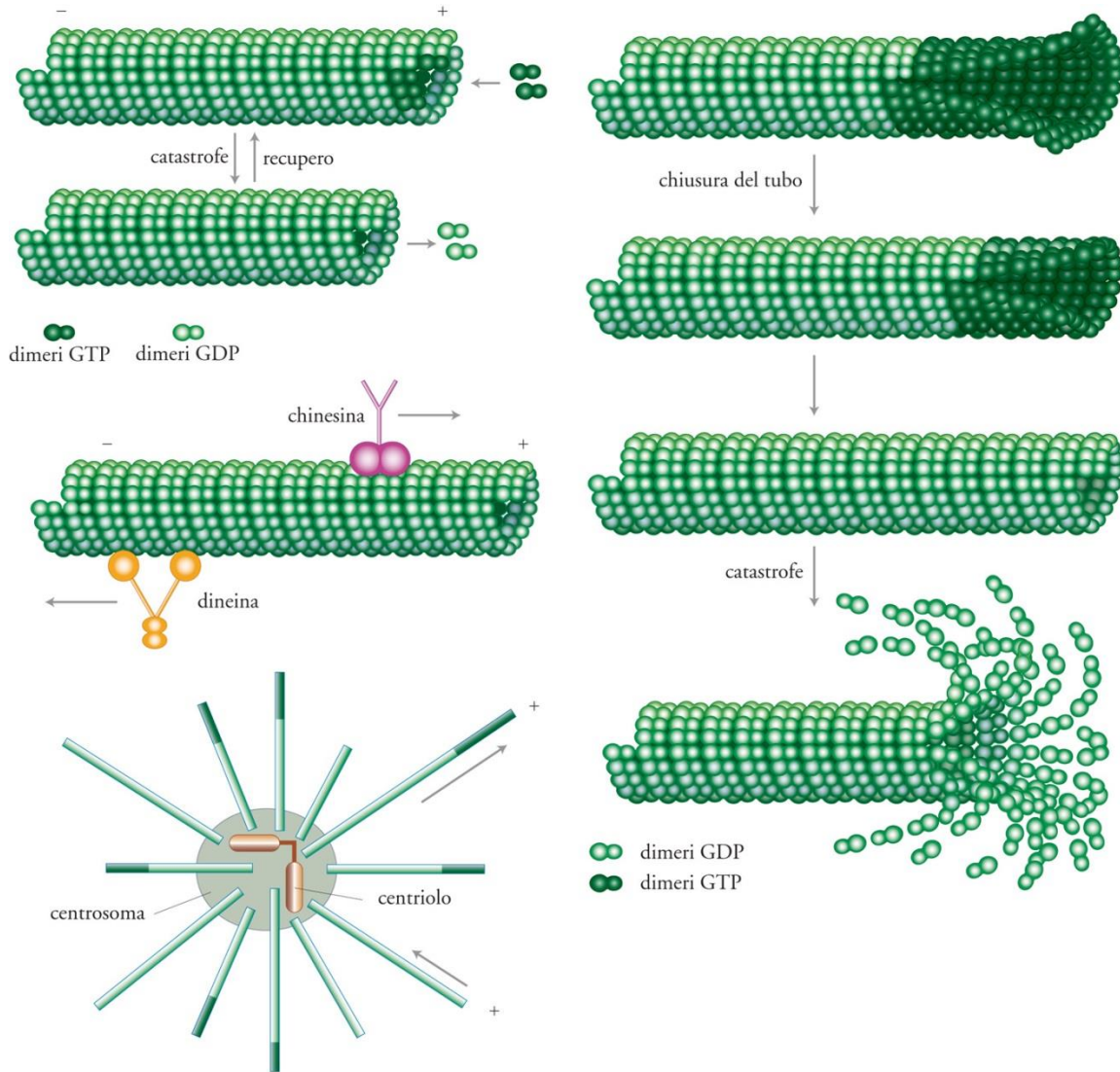


Figure 16-11 Molecular Biology of the Cell 5/e (© Garland Science 2008)

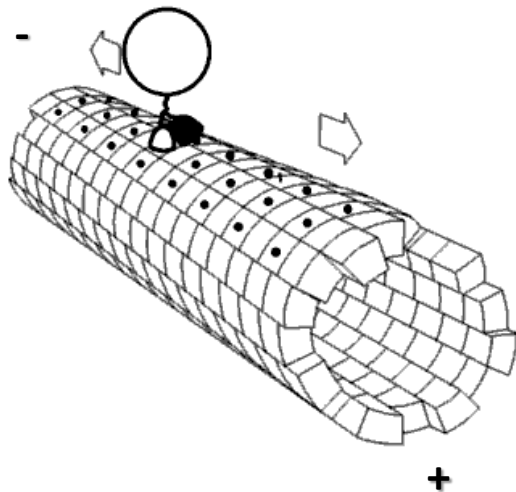
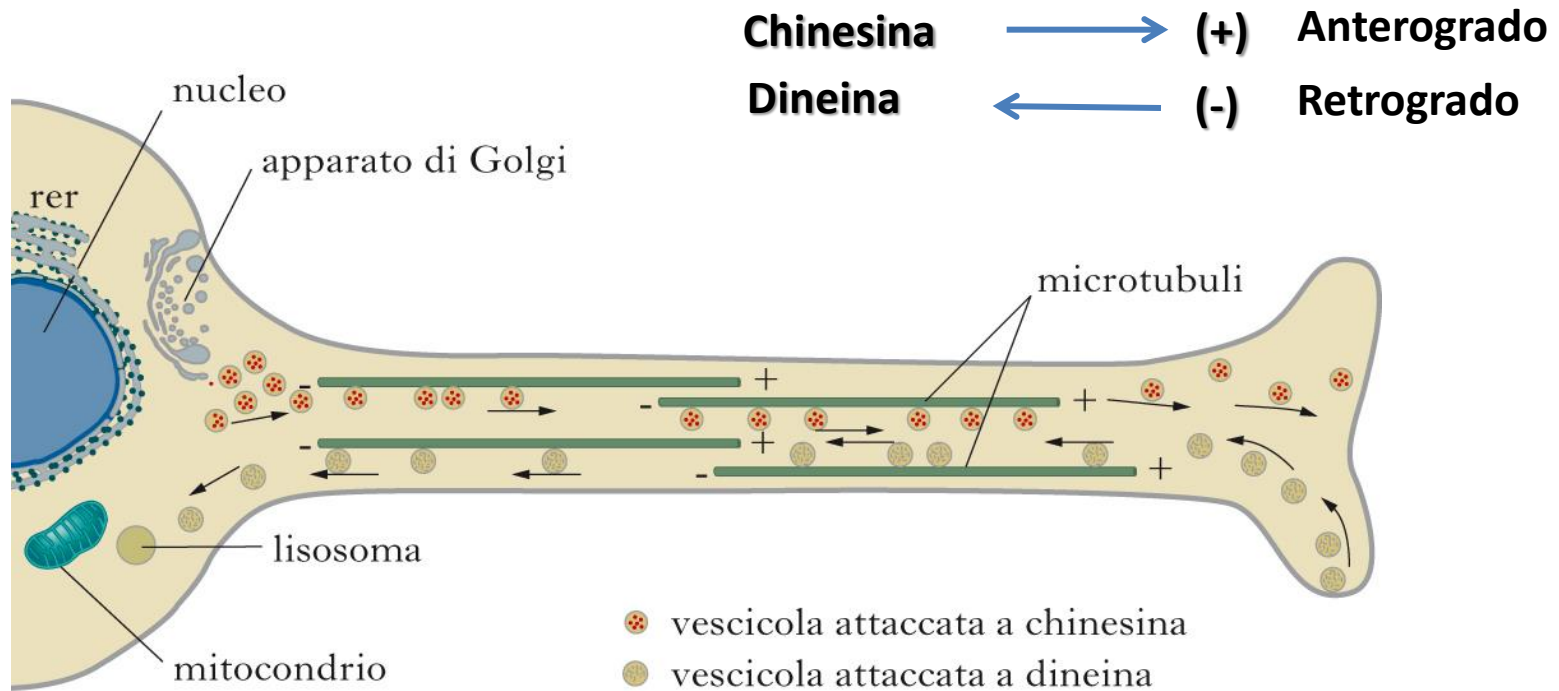


Contribuiscono al posizionamento degli organuli nella cellula, ma soprattutto li guidano nei loro movimenti all'interno del citoplasma.

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

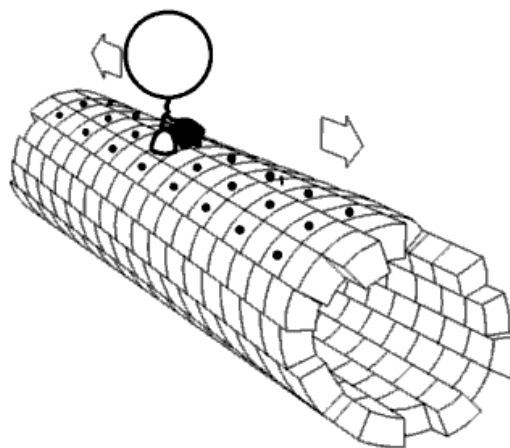
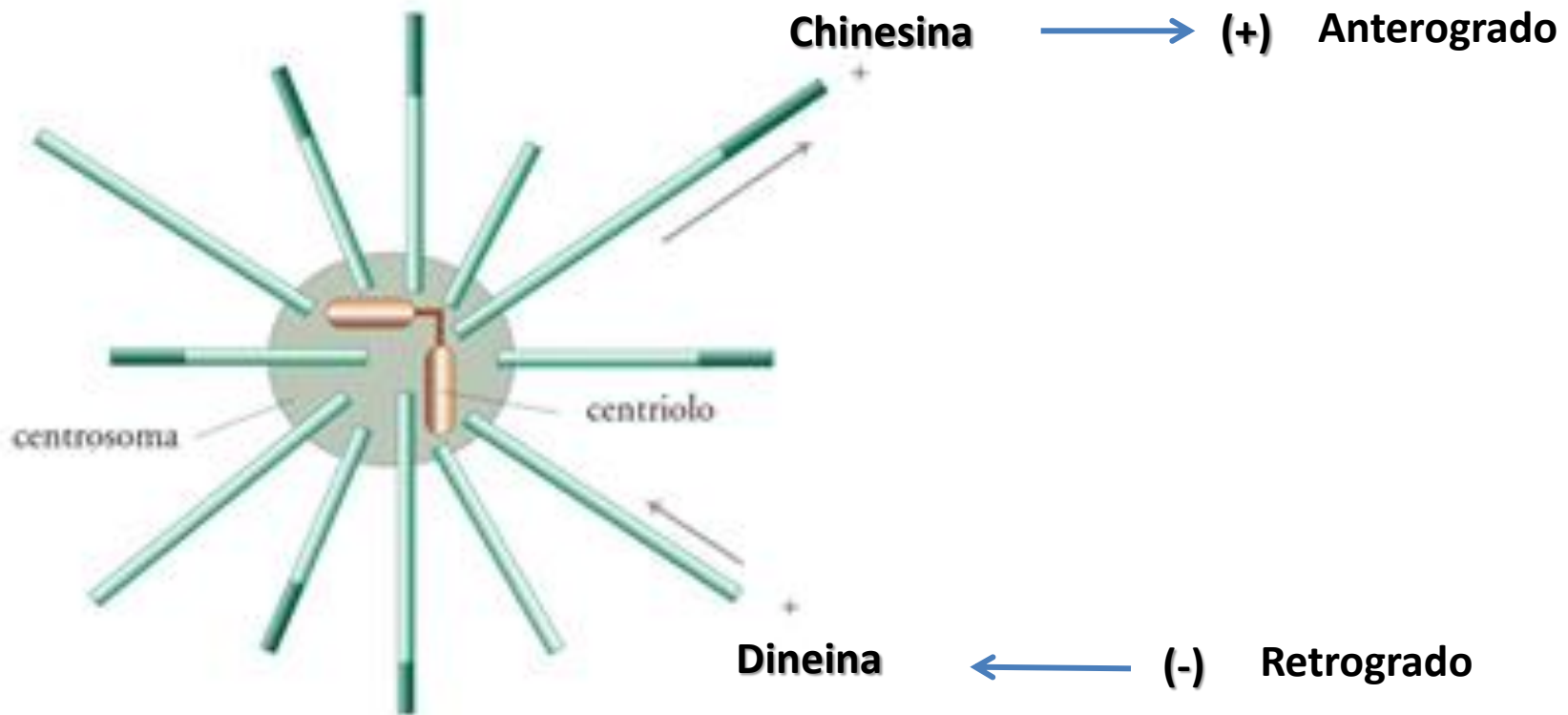
I microtubuli hanno una serie di funzioni di **natura trofica e meccanica**: costituiscono l'impalcatura interna di flagelli e ciglia e sono i responsabili del transito di organuli e vescicole all'interno della cellula.

Durante la divisione cellulare i microtubuli presiedono la costituzione del fuso dove saranno distribuiti i cromosomi, durante la citocinesi e il trasporto delle vescicole. Svolgono un ruolo importante nella secrezione degli ormoni della tiroide e del pancreas.

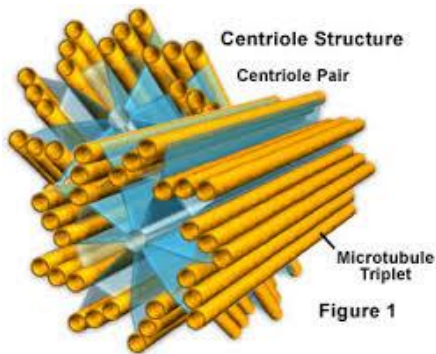
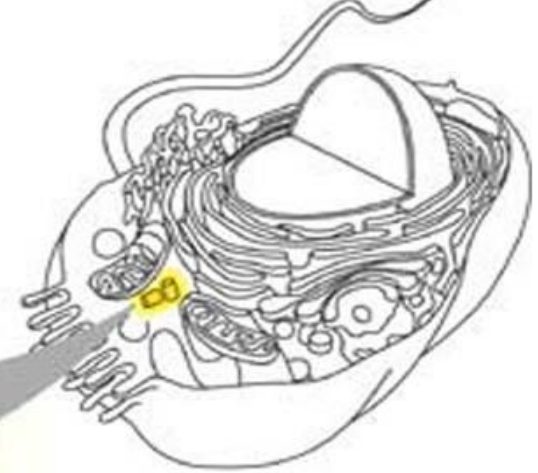
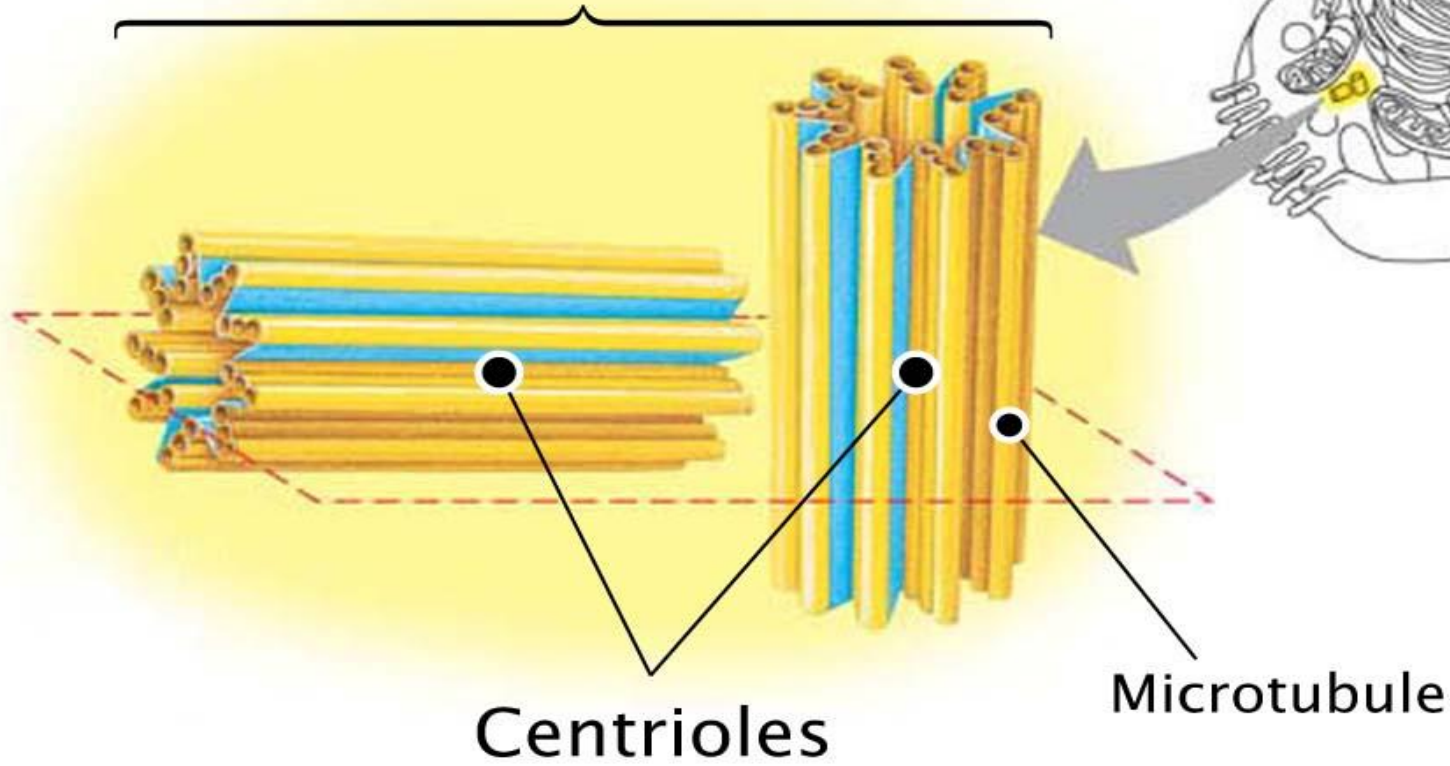


Chinesina. Il movimento è unidirezionale e avviene verso l'estremità (+) del microtubulo. In pratica la polarità del trasporto è quello **anterogrado**, dal centro della cellula verso la periferia, ed è quello che si realizza nel caso delle vescicole di secrezione.

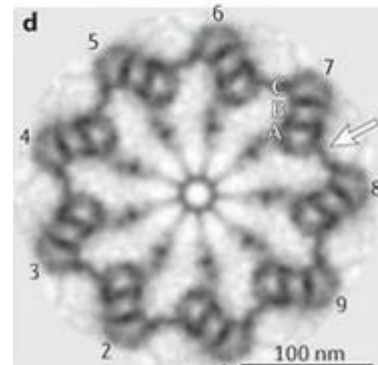
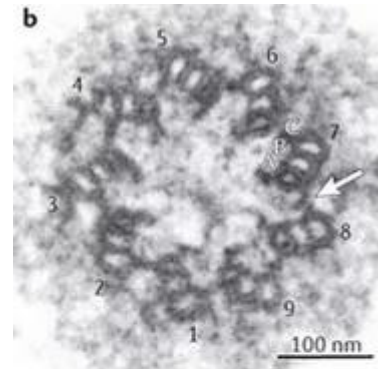
il movimento della **dineina** avviene verso l'estremità (-) del microtubulo, mediando così il trasporto **retrogrado**.



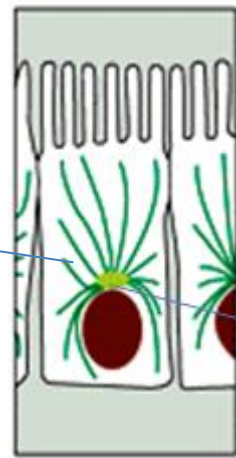
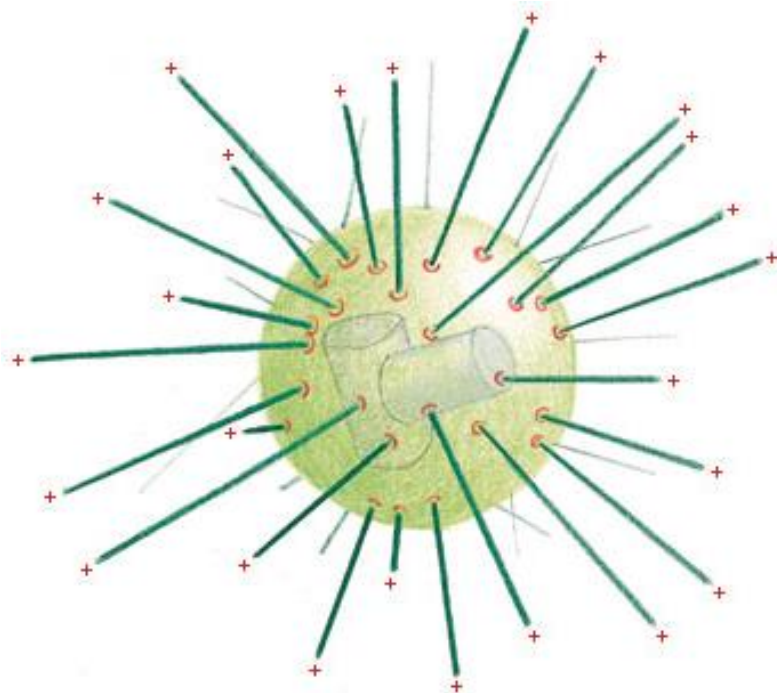
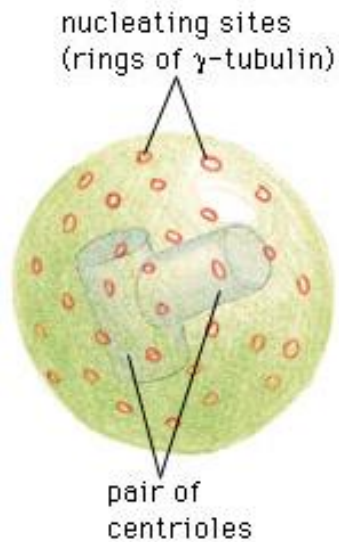
Centrosome



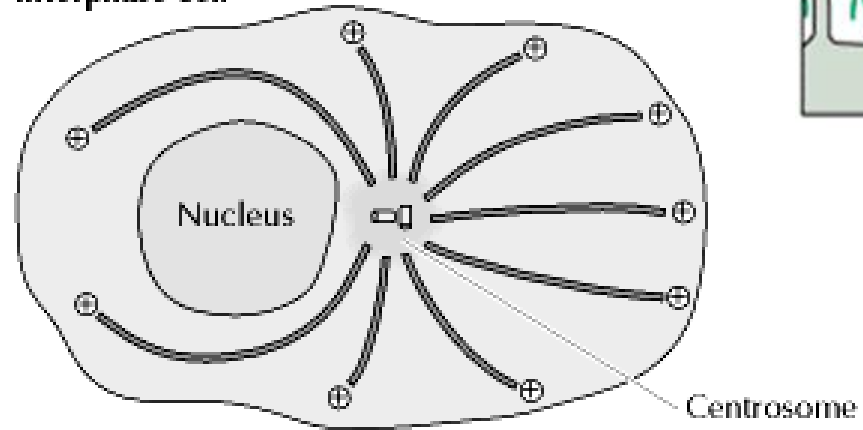
27 Fasci di microtubuli
organizzati in triplete



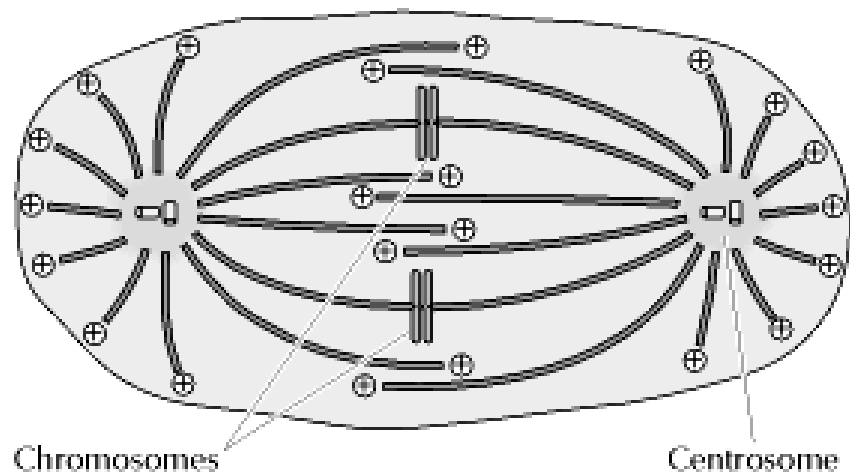
Centrosoma

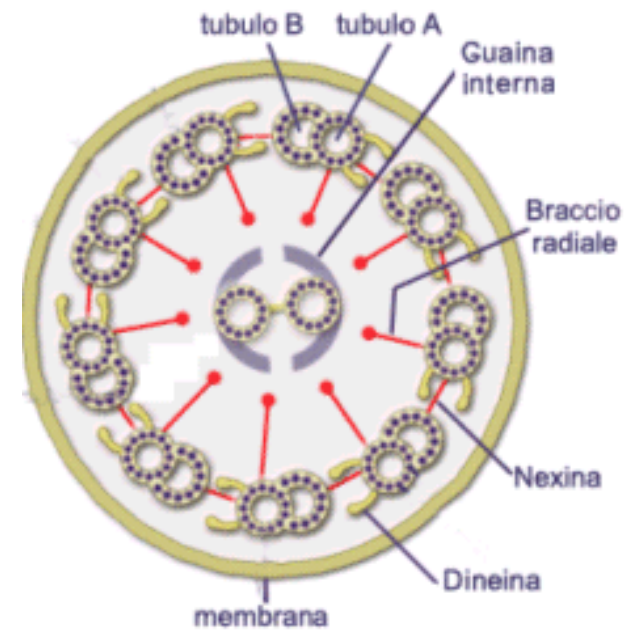
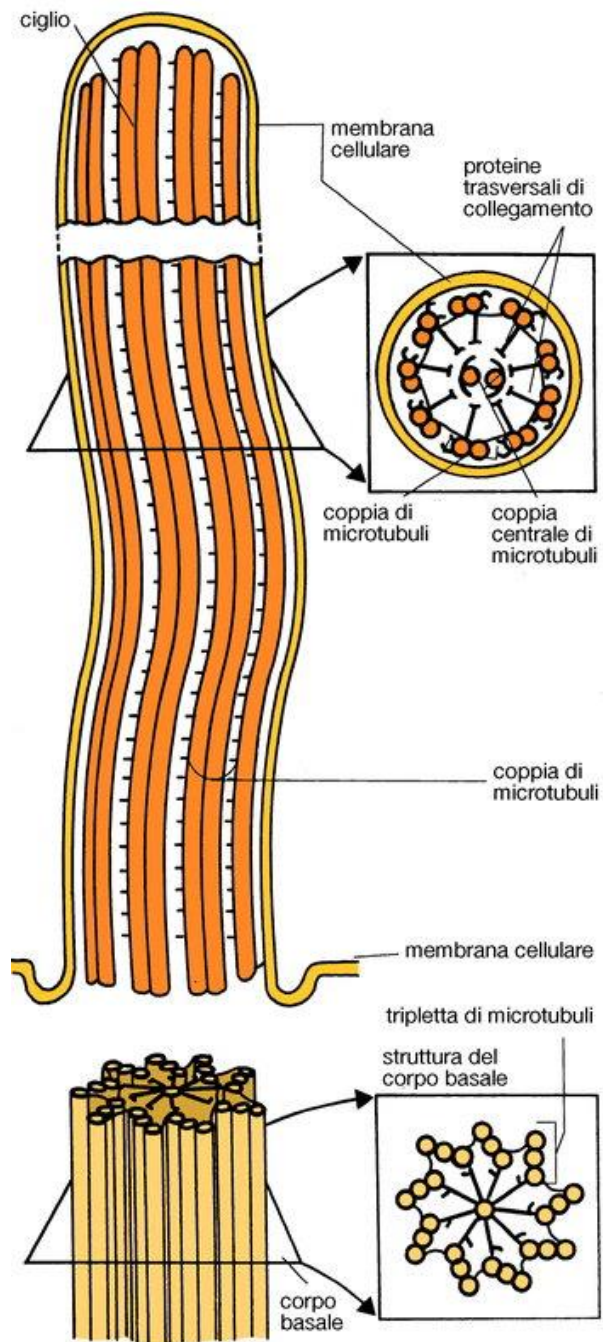
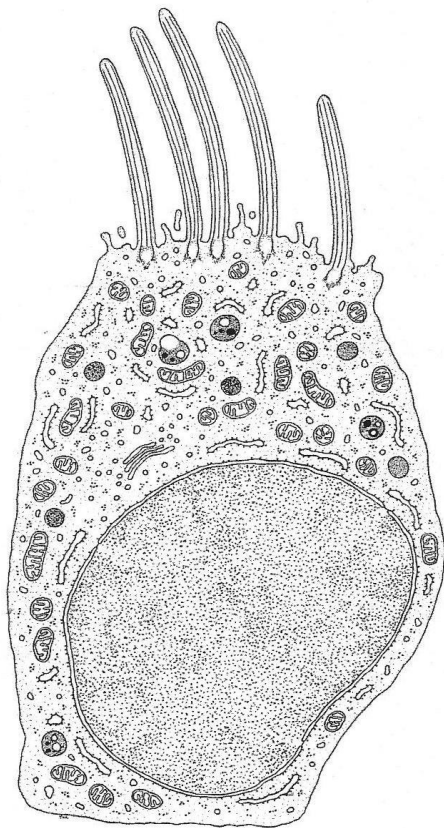


Interphase cell

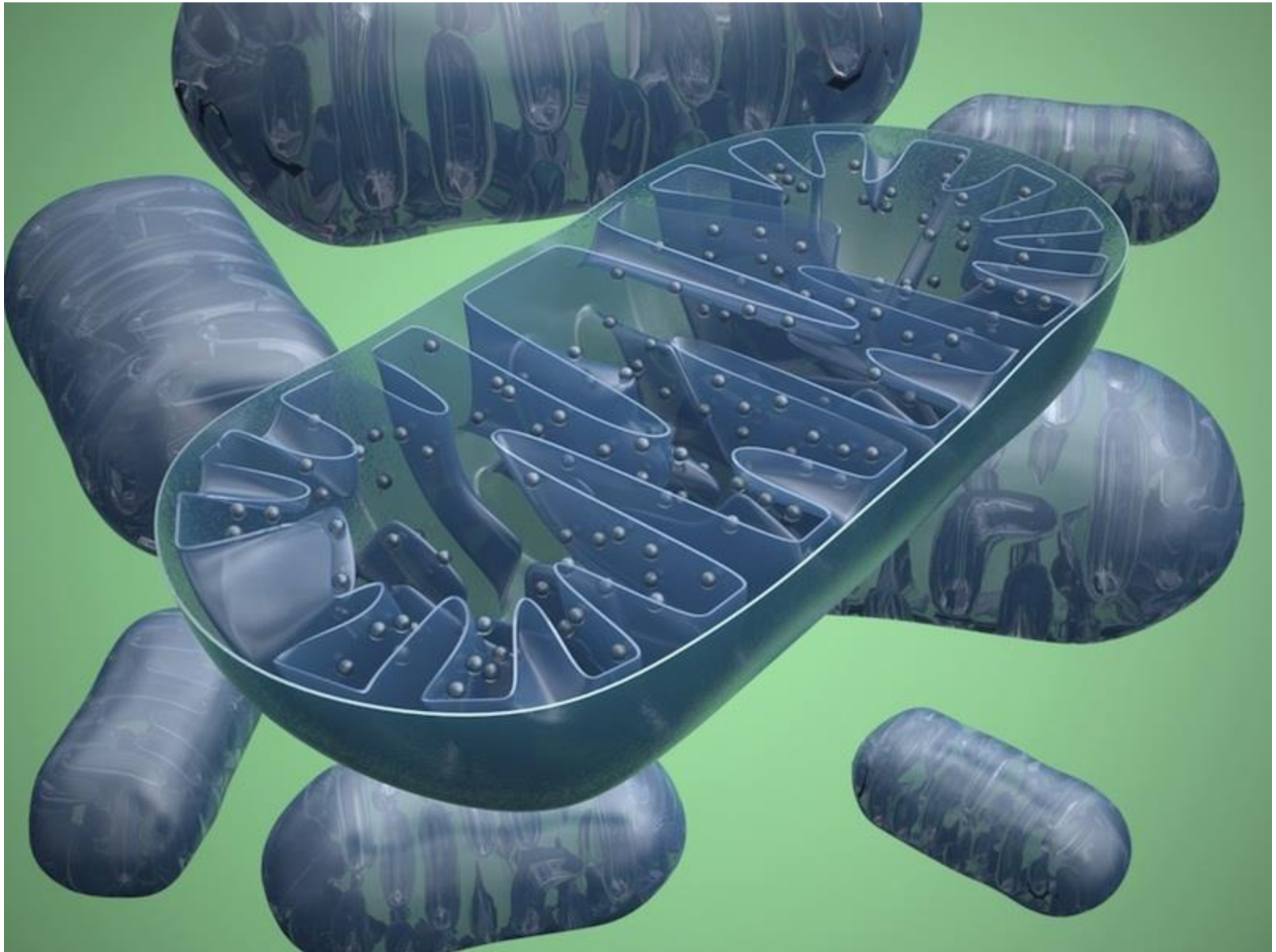


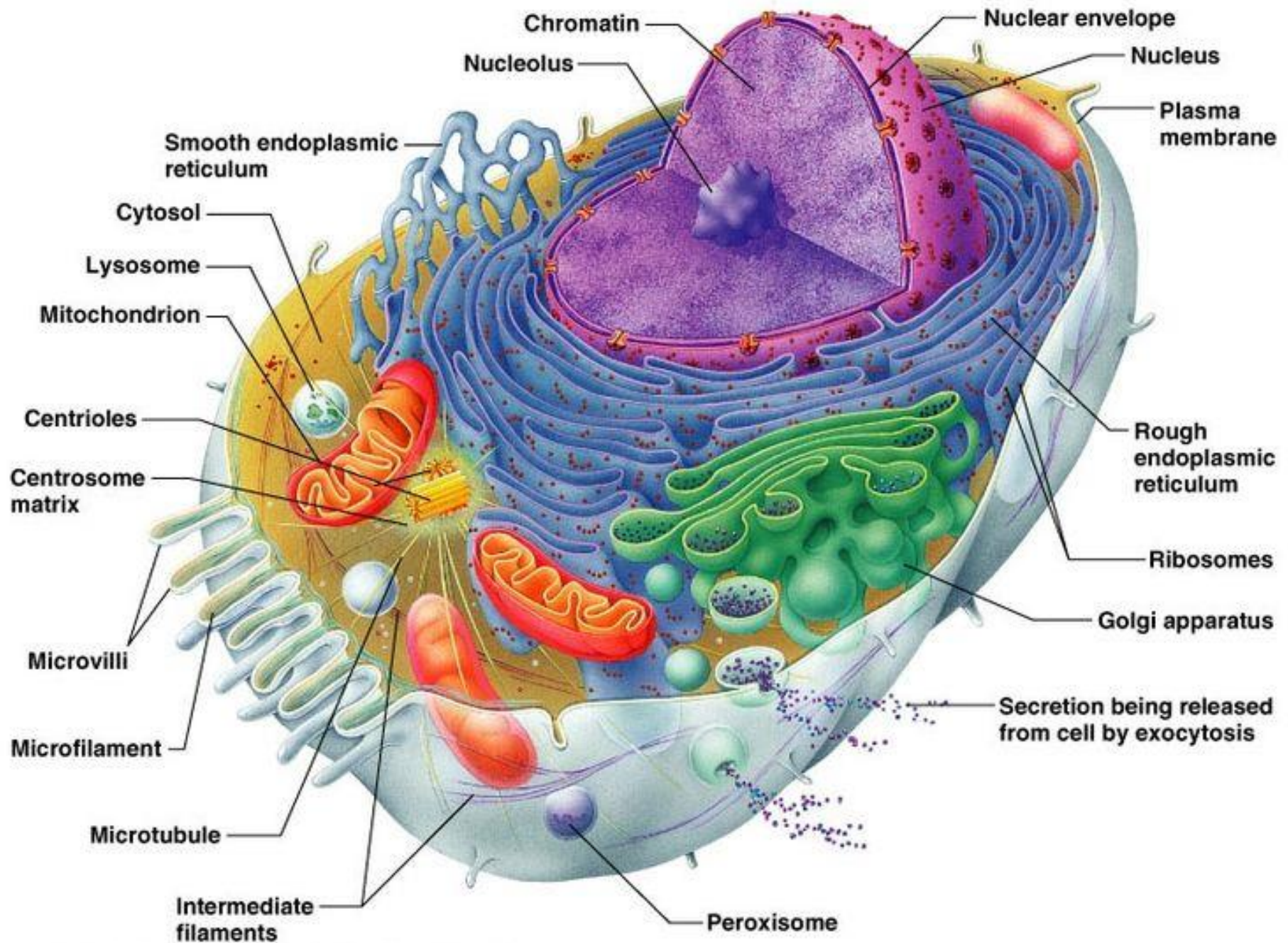
Mitotic cell



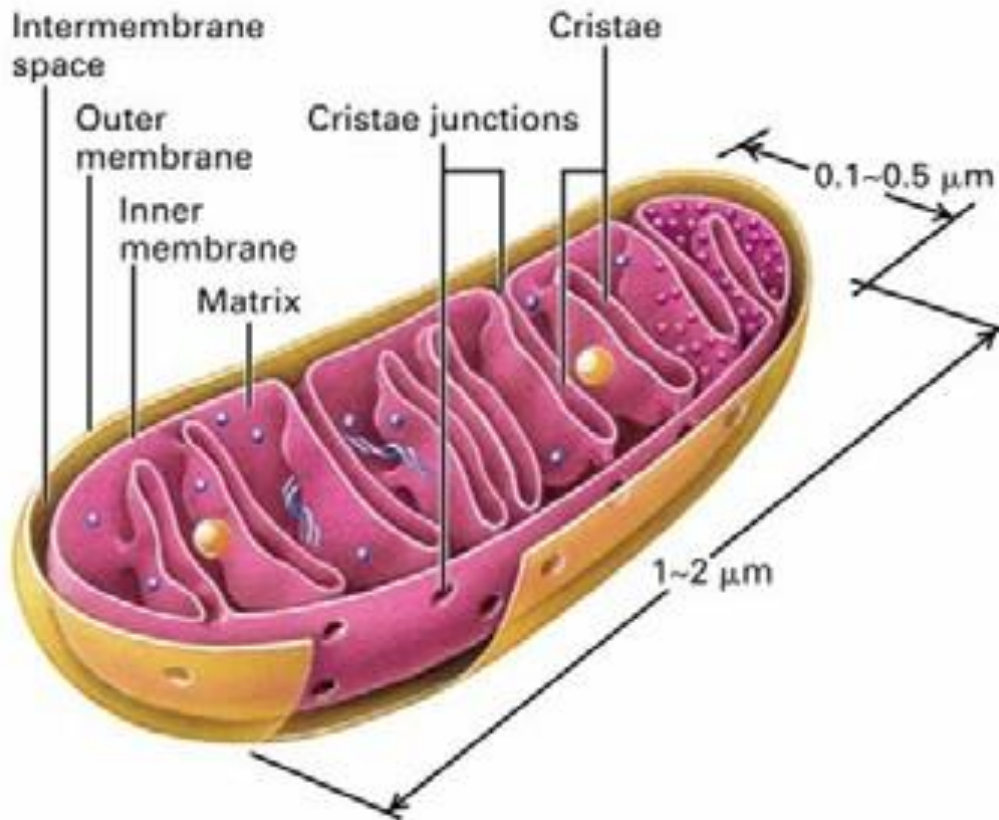


Mitochondri





Mitocondri

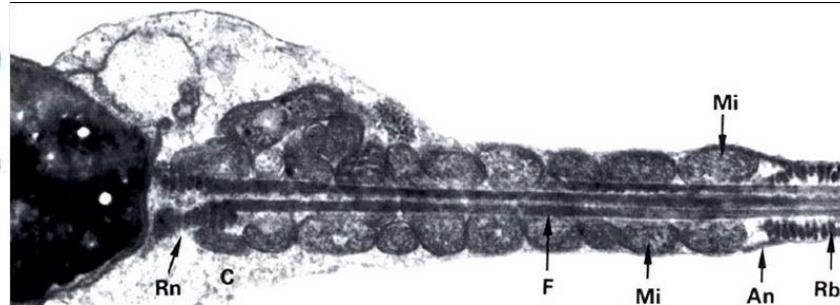
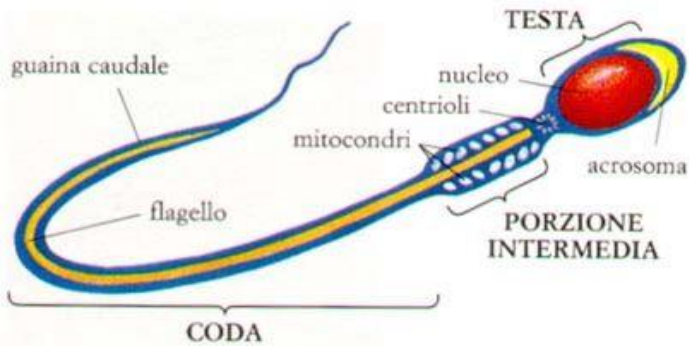


$1\mu\text{m}=0,001\text{ mm}$

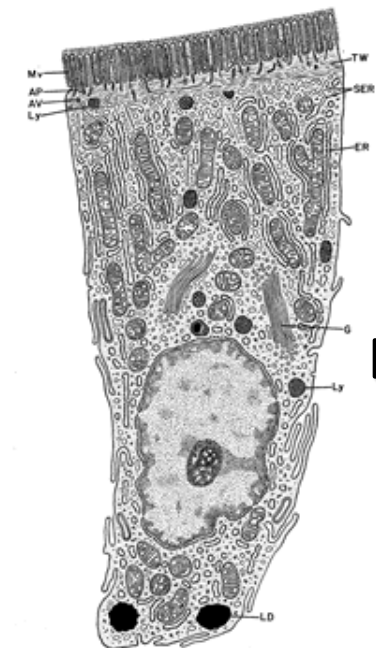
Lunghezza 1-2μm (10 μm max)
Larghezza 0,1-0,5 μm (2 μm max)

- 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

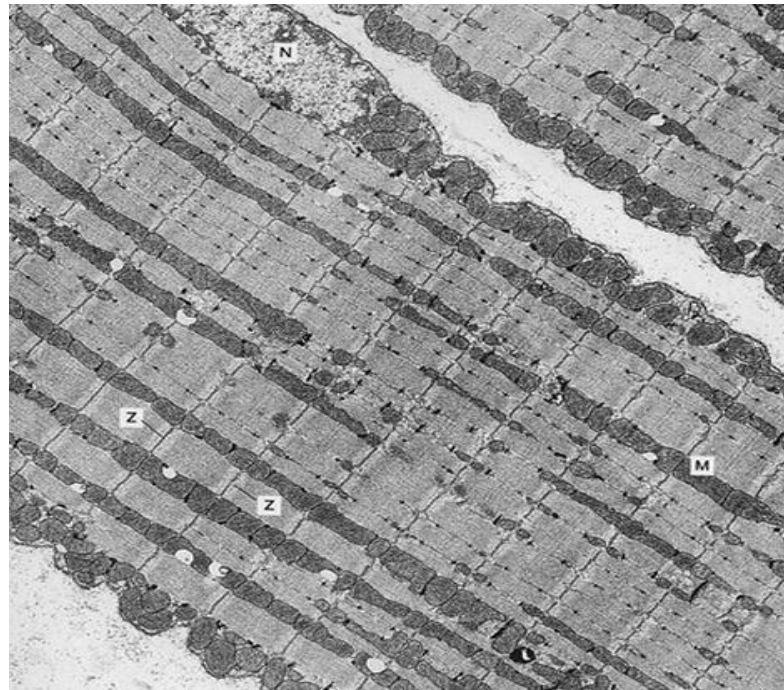
Distribuzione varia a seconda del tipo cellulare



Spermatozoo



Enterocita

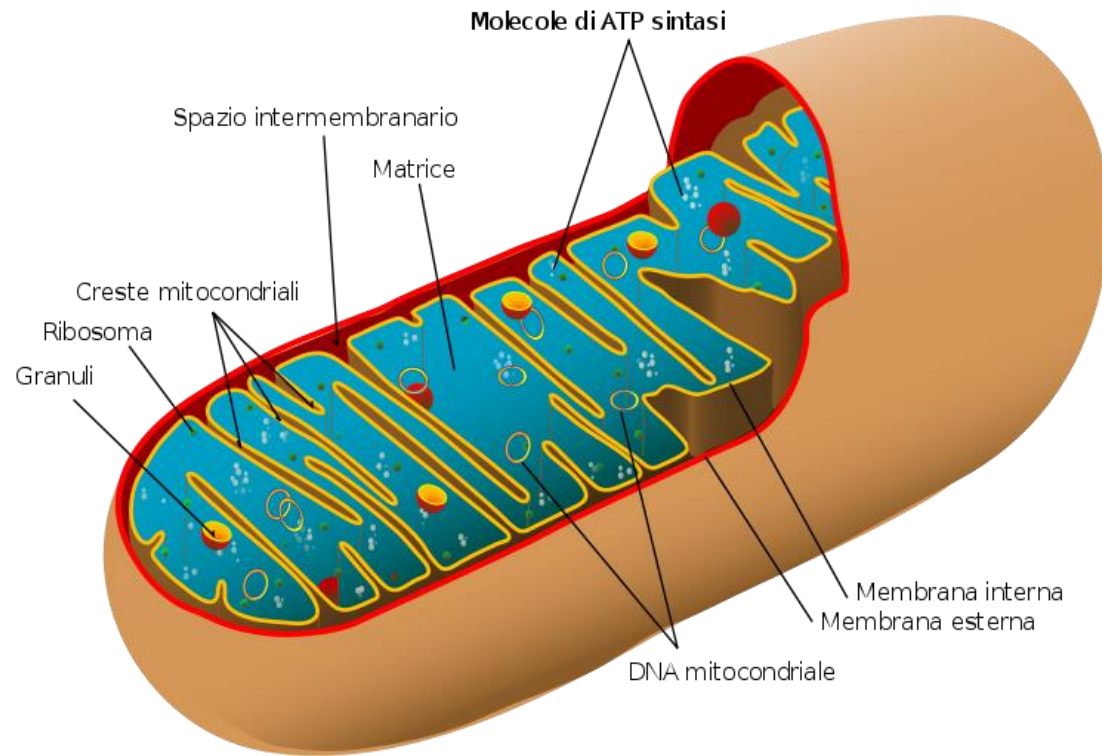


**Fibrocellula
muscolare**

Struttura e componenti

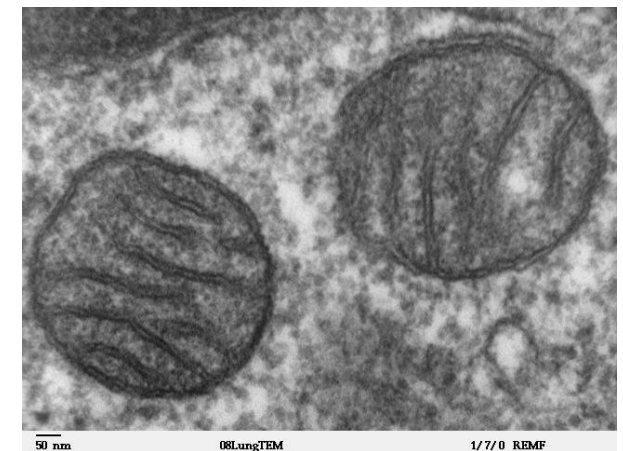
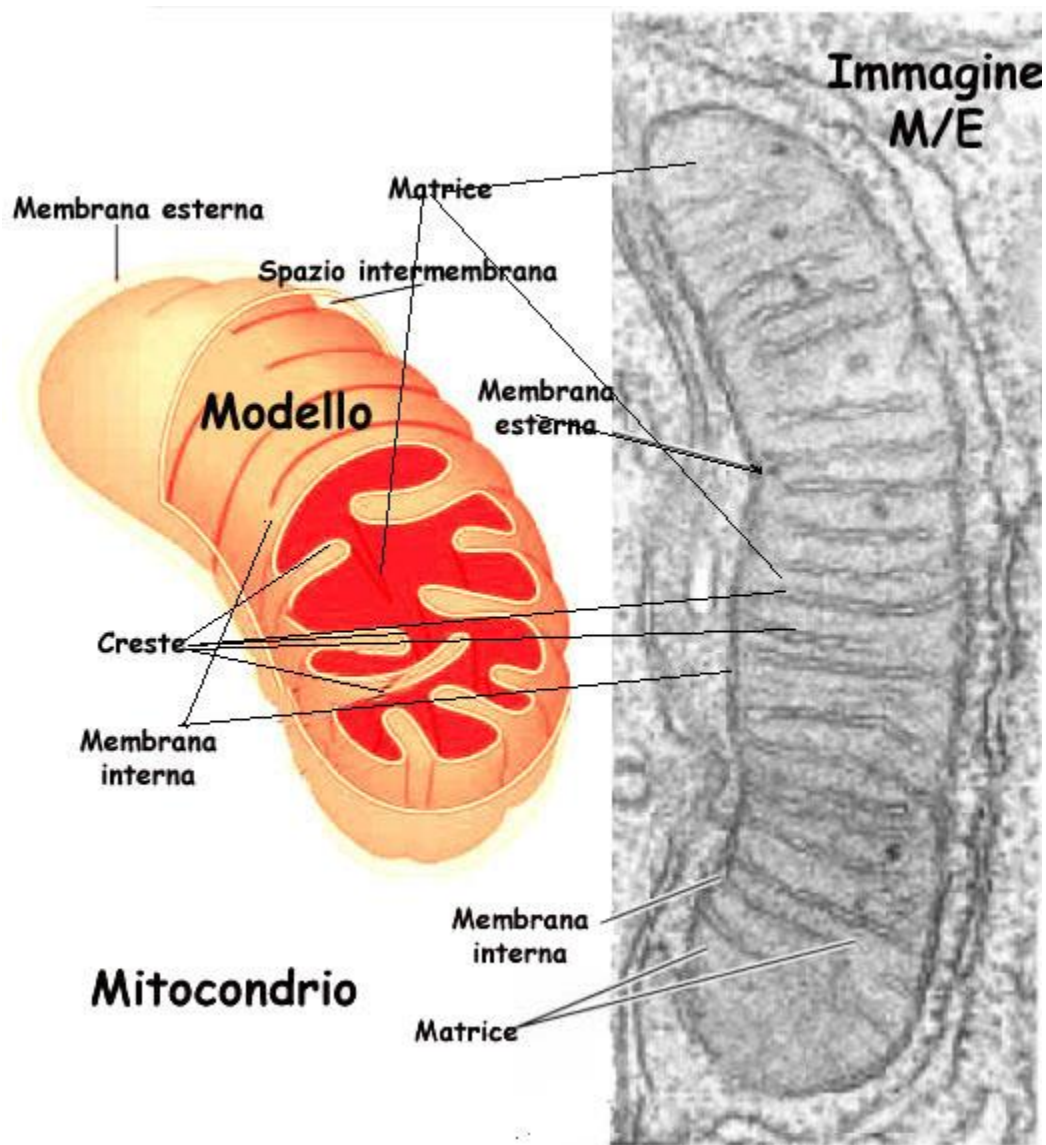
Membrana esterna. Poiché contiene una grossa proteina (chiamata porina) che forma un canale, la membrana esterna è permeabile ad un elevato numero di molecole.

Spazio intermembrana. Contiene parecchi enzimi.



Membrana interna. E' ripiegata in numerose creste che aumentano di molto la sua superficie totale. Essa contiene proteine con tre tipi di funzioni.

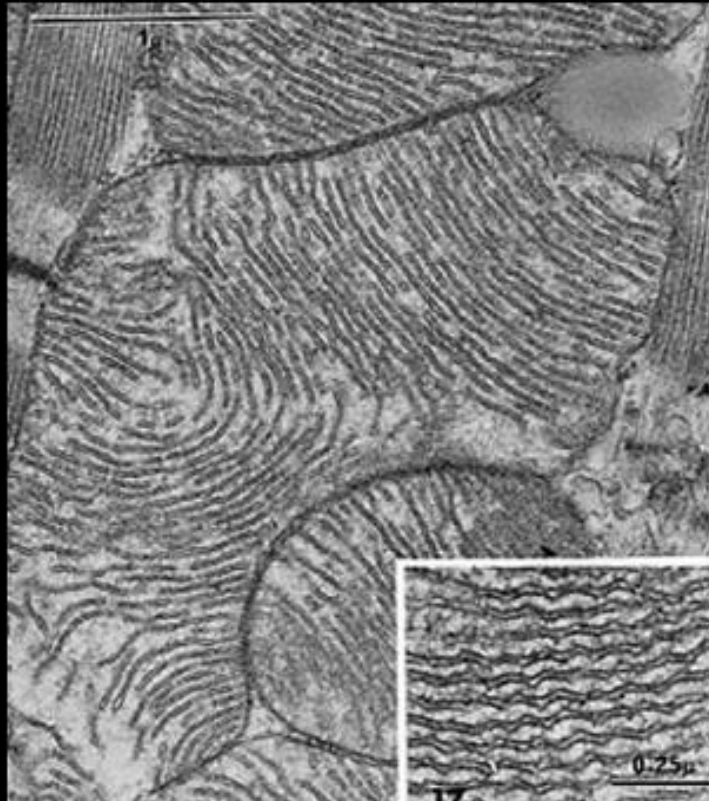
Matrice. Contiene una miscela altamente concentrata di centinaia di enzimi. La matrice contiene anche parecchie copie identiche del DNA del genoma mitocondriale, speciali ribosomi mitocondriali, tRNA.



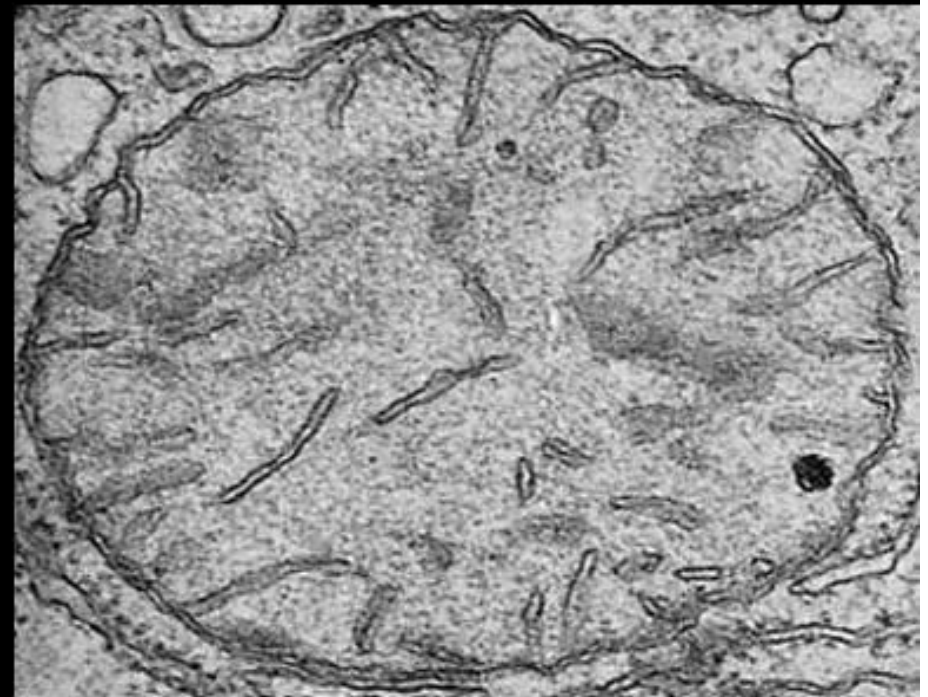
Variazioni morfologiche

- 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

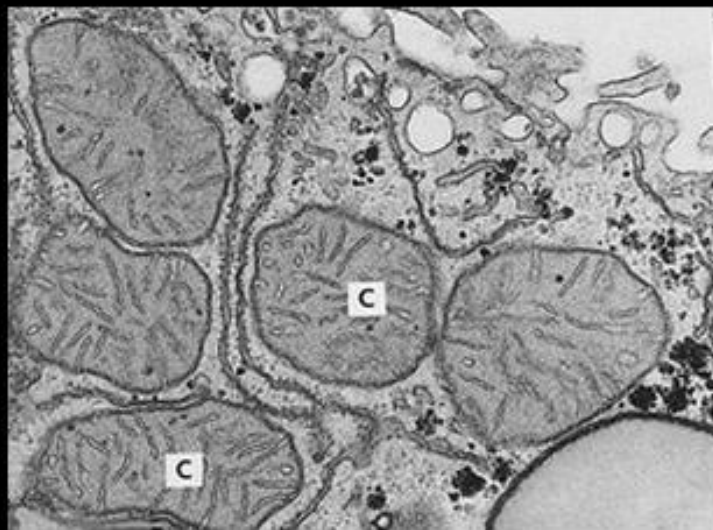
"Configurazioni"



Condensate

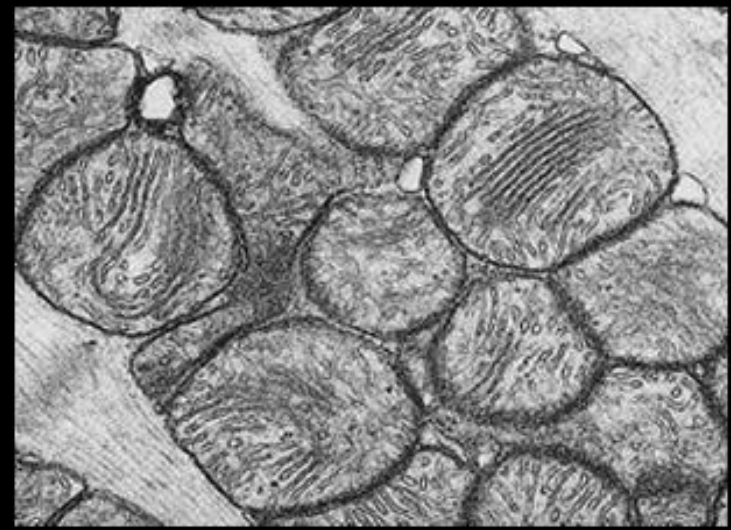


Ortodosso



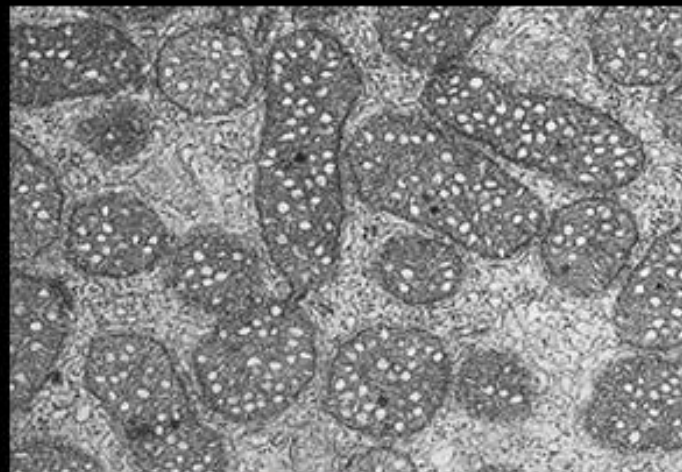
Mitochondri "Classici"

Creste a ripiani
Attraversano metà della matrice



Mitochondri Attivi

Creste a ripiani strettamente impilate
Attraverso tutta la matrice



Mitochondri delle Cellule Secernenti Steroidi

Creste tubulari o circolari



Composizione molecolare

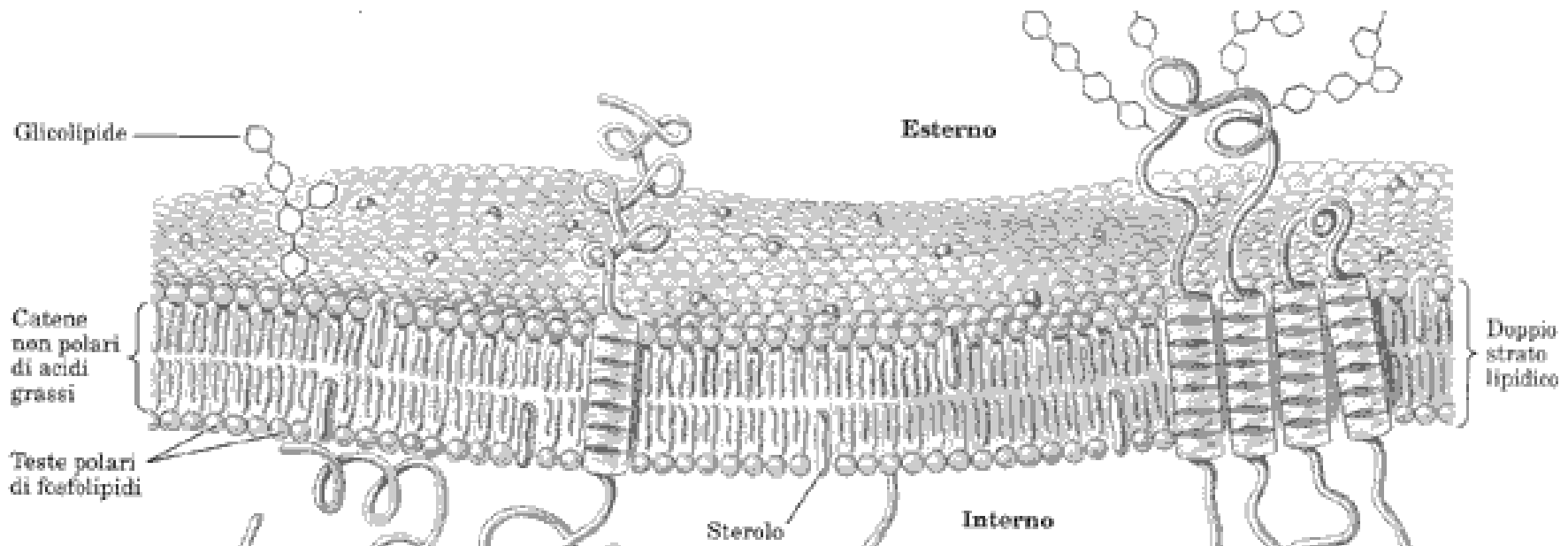
I mitocondri sono composti principalmente da proteine, in misura minore da lipidi e sono presenti in piccola quantità acidi nucleici.

Proteine 65-70%

Lipidi 25-30%

RNA-DNA 0,5%

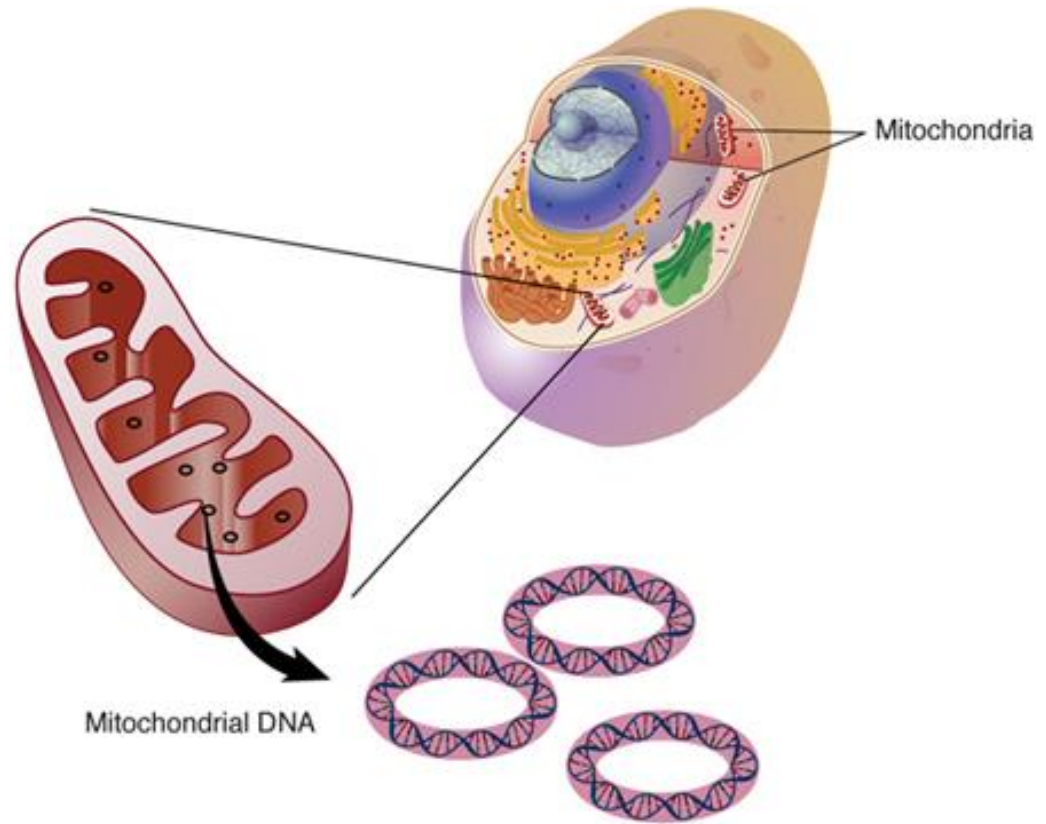
- **Membrana esterna** ha elevata permeabilità ed ha un più alto contenuto lipidico (40-50%)
- **Membrana interna** ha bassa permeabilità ed ha un basso contenuto lipidico (20%).
Composizione molecolare simile alla membrana batterica



DNA Mitocondriale

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

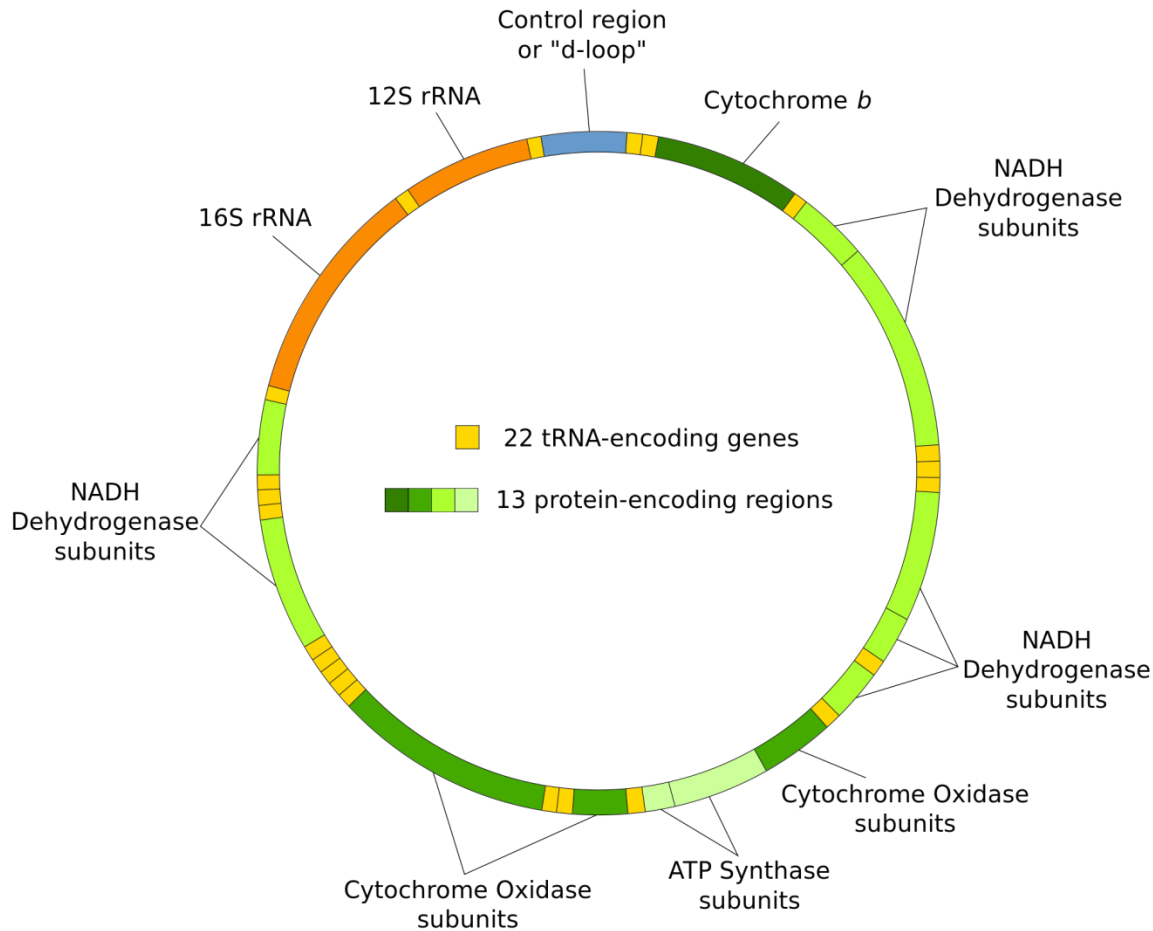
Le funzioni delle cellule eucarioti sono definite dal DNA nucleare, tuttavia i mitocondri (organelli interni alla cellula, che si ritiene che si siano evoluti separatamente), hanno un proprio DNA.



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 Mitocondriale



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	α -chetoglutarato-deidrogenasi
nucleoside-difosfochinasi	nucleoside-difosfochinasi	β -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

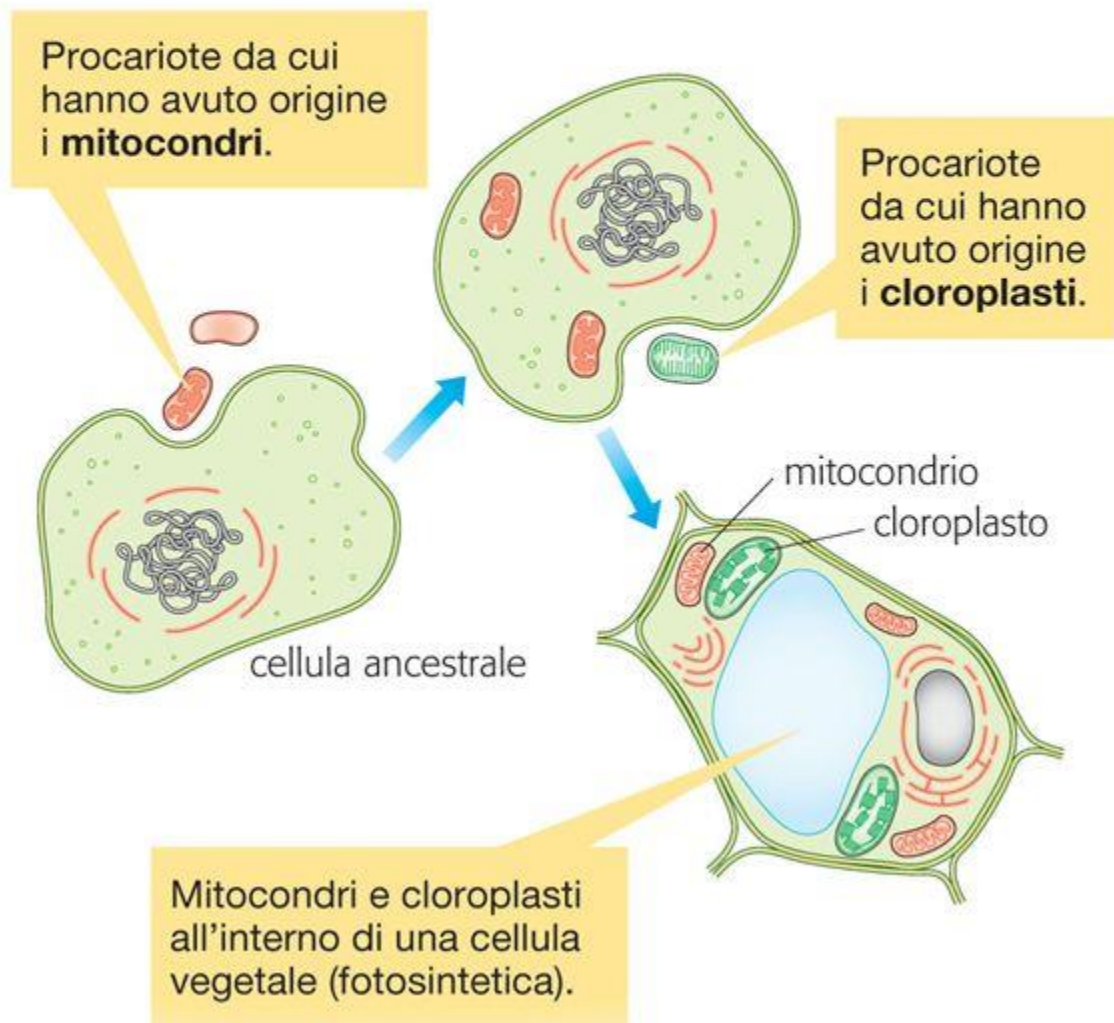
ENDOSIMBIOSI

Mitocondri > Hanno dimensioni
Cloroplasti simili ai batteri

_ o _ o _ o _

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



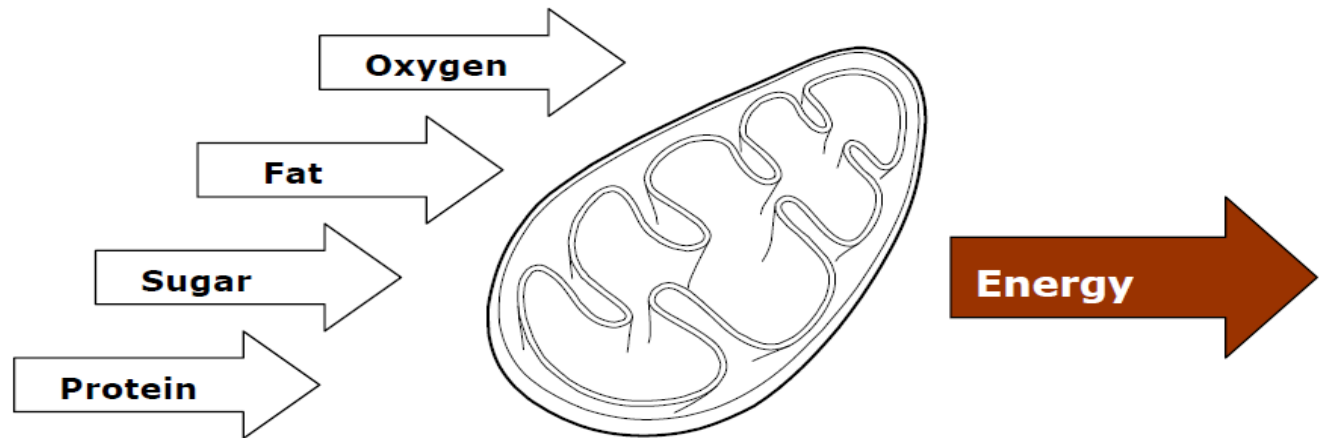
I mitocondri e i cloroplasti derivano da procarioti primitivi entrati all'interno di cellule più grandi con le quali hanno stabilito una relazione simbiotica.



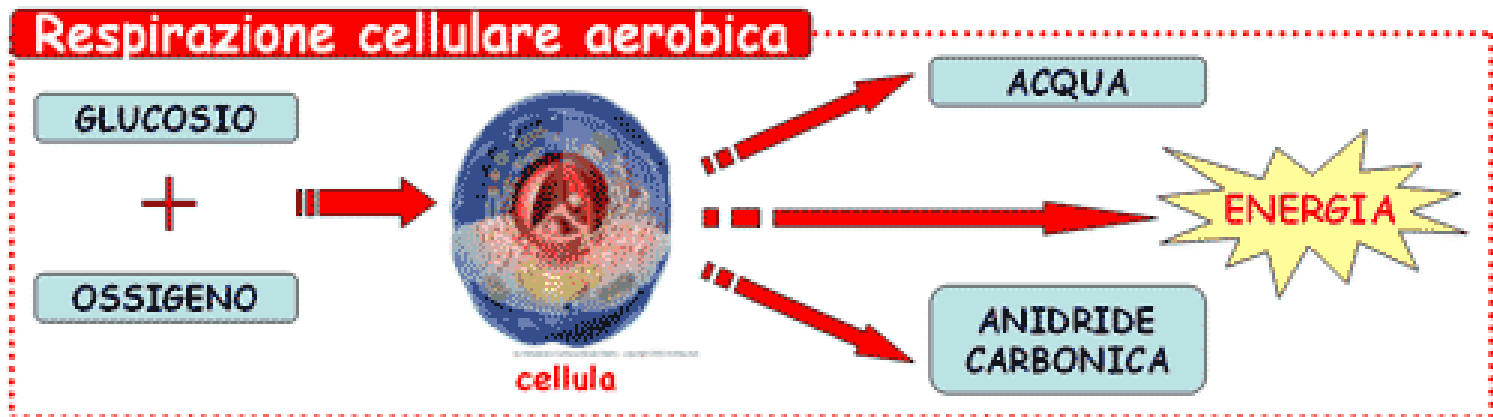
MITOCHONDRIA

THE CELL'S POWER HOUSE

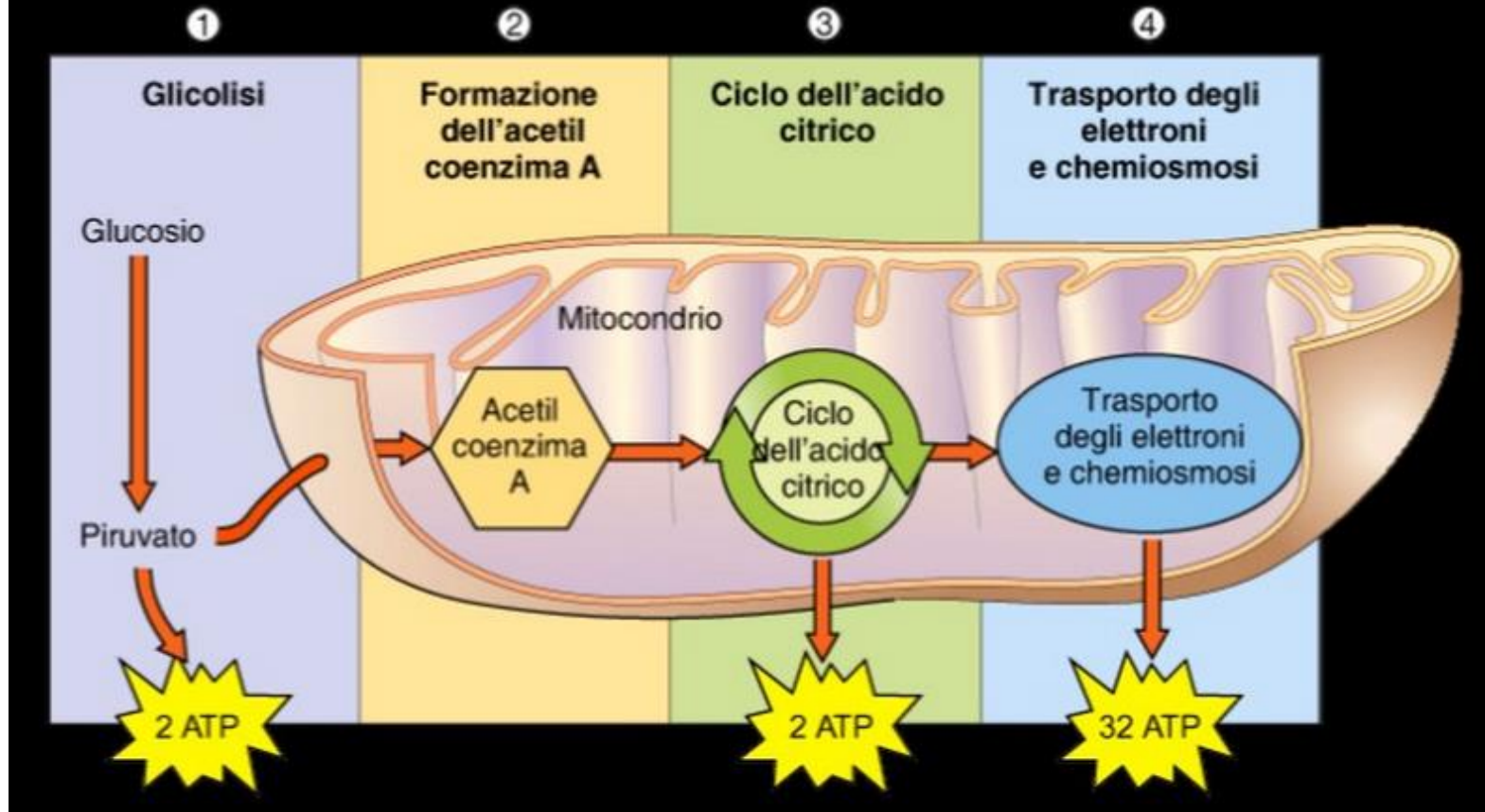
Funzione dei mitocondri



Carboidrati, aminoacidi e acidi grassi introdotti come alimento dentro le cellule vengono assorbiti dai mitocondri che li *ossidano* fino ad CO_2 e H_2O , 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.



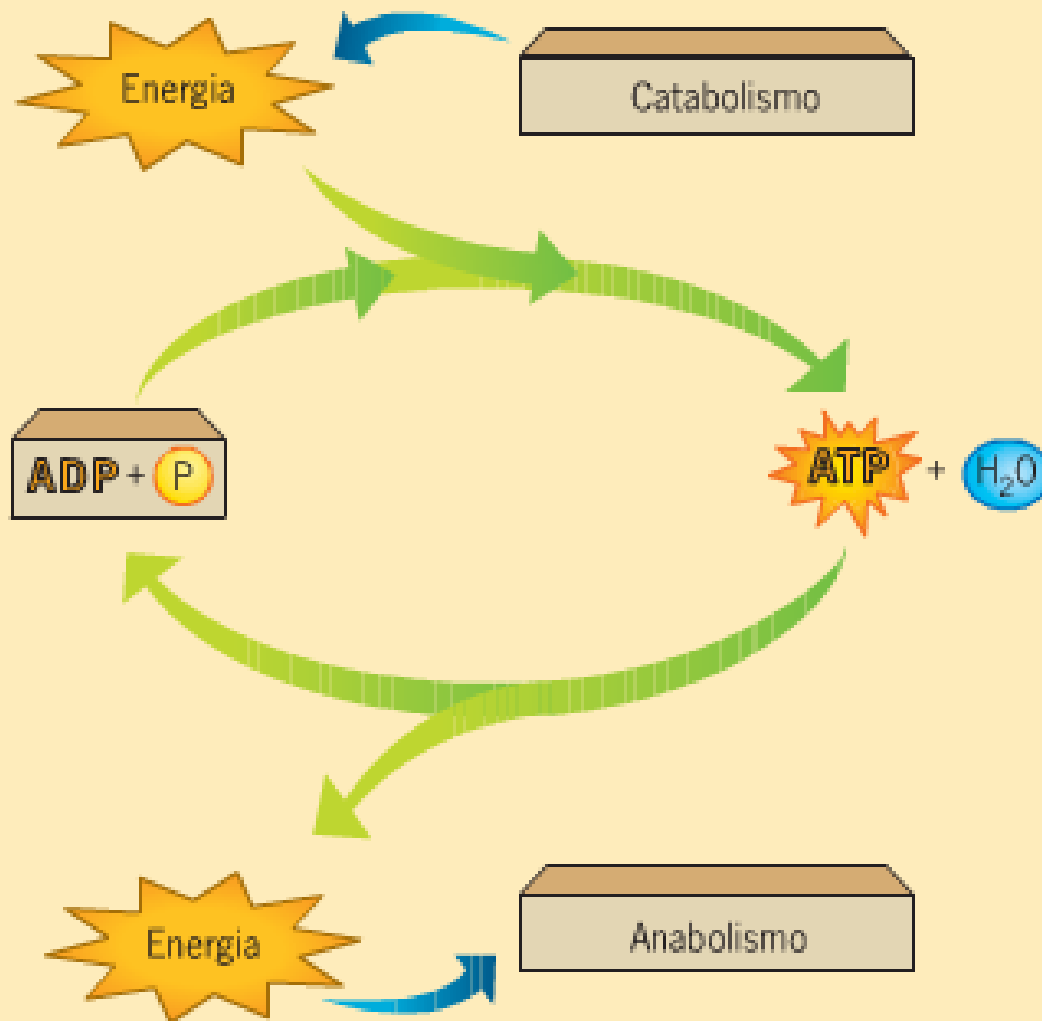
Funzione dei Mitochondri

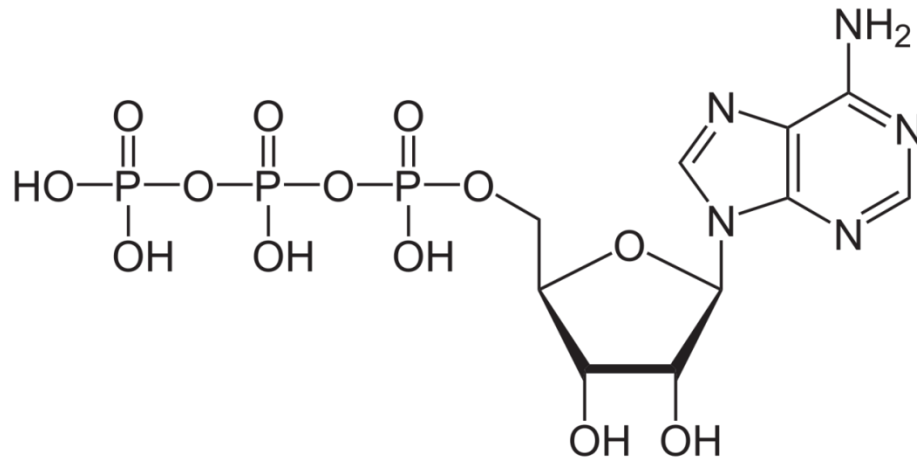


Dal punto di vista fisiologico i mitocondri sono degli apparati la cui funzione è quella di recuperare l'energia contenuta negli alimenti, per mezzo di un ciclo biosintetico detto "Ciclo di Krebs" e della "Catena Respiratoria".

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

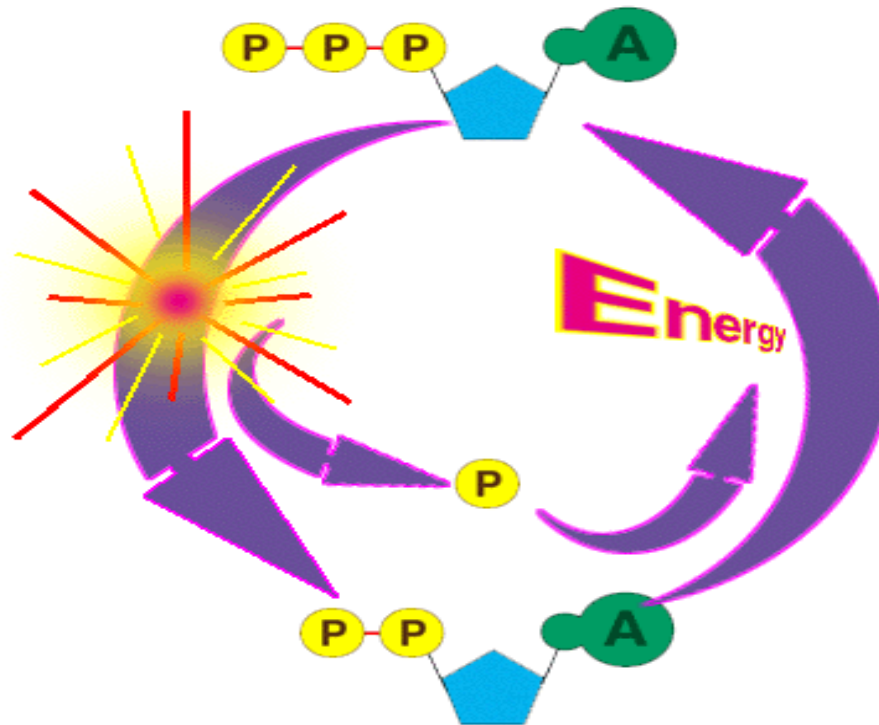
II



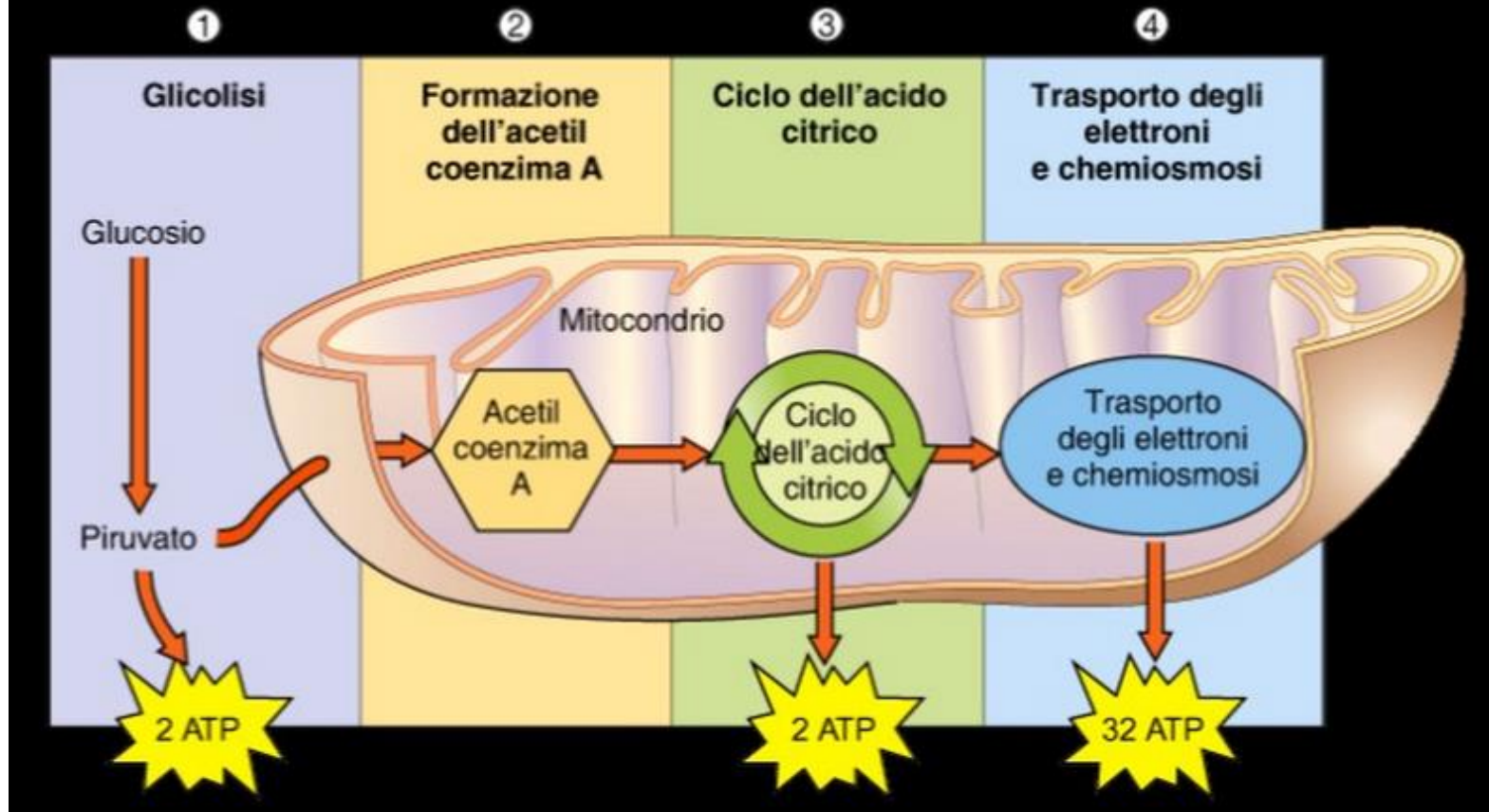


ATP

Adenosina trifosfato



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" e della "Catena Respiratoria".

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

Respirazione aerobica

