



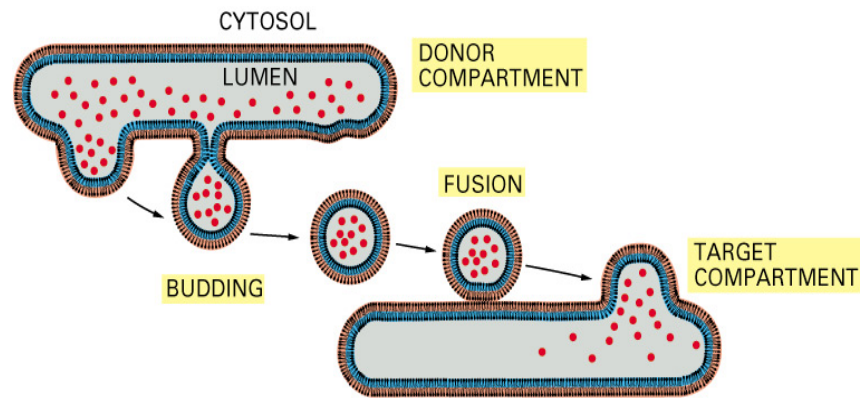
## 第五节 囊泡与囊泡转运

### 教学内容

- 概述：囊泡与囊泡转运的概念
- 一、囊泡的来源与类型
- 二、囊泡转运

## 概述 (教材 P120)

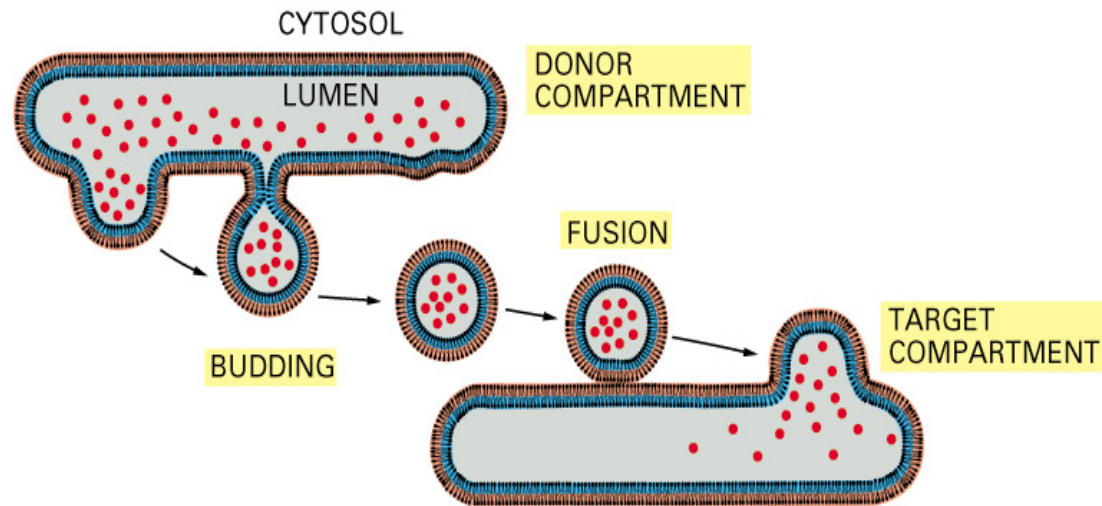
- **囊泡(vesicle)**: 囊泡是真核细胞中的膜泡结构。各种囊泡均由细胞器膜外凸或内凹芽生而成。囊泡的产生形成过程, 是一个主动地自我装配过程, 并总是伴随着物质的转运。





- **囊泡转运(vesicular transport)\*:**

指囊泡以出芽的方式从一种细胞器膜产生、断离后，又**定向地**与另一种细胞器膜融合的过程。





- **囊泡转运的作用：**
  - 细胞物质定向运输的基本形式
  - 细胞内外物质交换
  - 信号传递
  - 是细胞膜与内膜系统功能结构转换和代谢更新的桥梁



# 一、囊泡的来源与类型

- 承担胞内物质定向运输的囊泡至少有**10种以上**，目前了解较多的有三种：

**网格蛋白**有被囊泡（clathrin coated vesicles）

**COP I** 有被囊泡（COP I coated vesicles）

**COP II** 有被囊泡（COP II coated vesicles）

COP: coatomer-protein 包被蛋白

# （一）网格蛋白有被囊泡

(clathrin-coated vesicle)



- 来源：
  - ① 高尔基复合体
  - ② 细胞膜（受体介导的细胞内吞作用）
- 外被蛋白：网格蛋白（clathrin）
- 功能（介导的运输途径）

**源自GC的网格蛋白囊泡：**

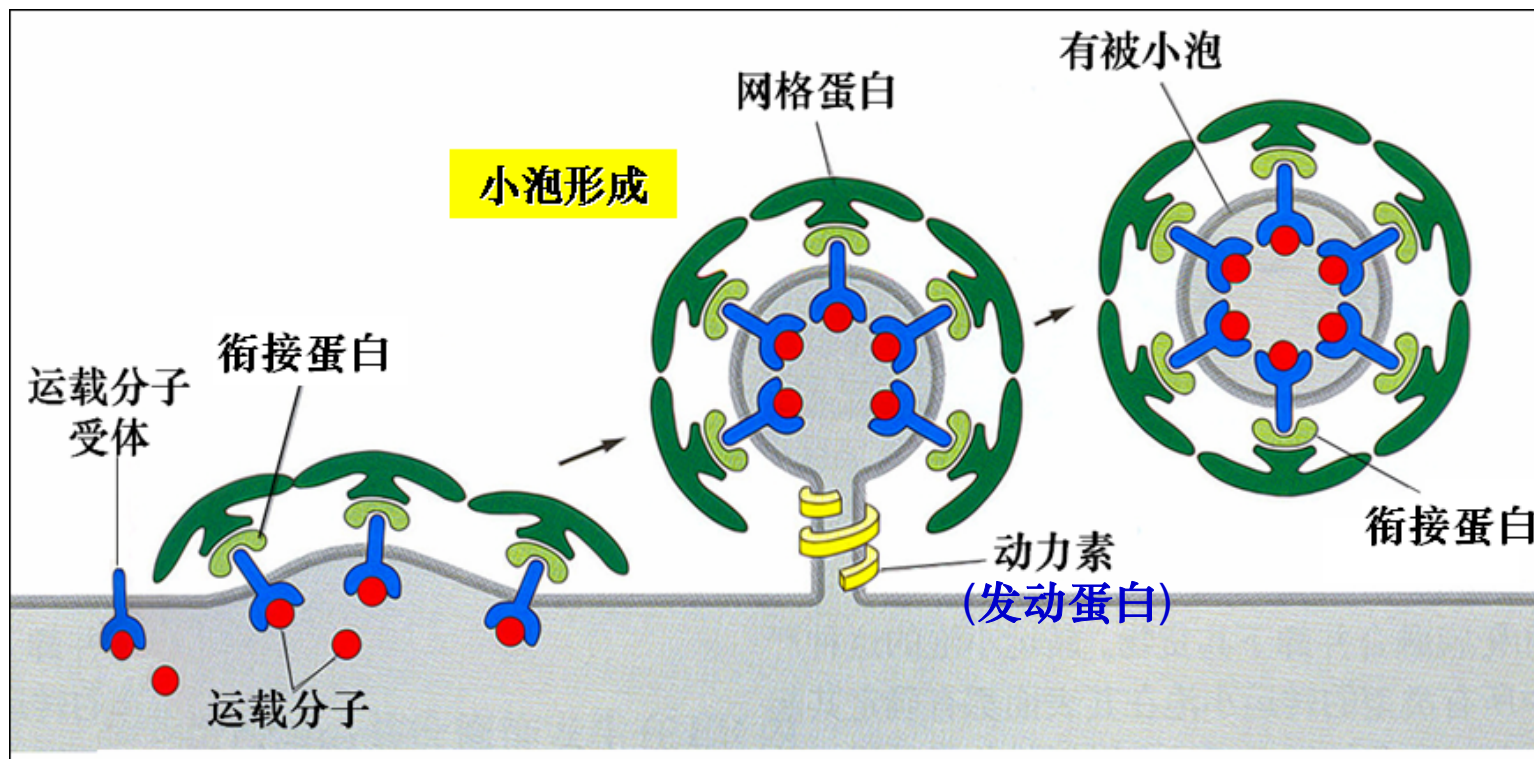
GC→溶酶体、胞内体或质膜外

**细胞内吞作用形成的囊泡：**

将外来物质转运到细胞质或溶酶体

## ● 结构特点:

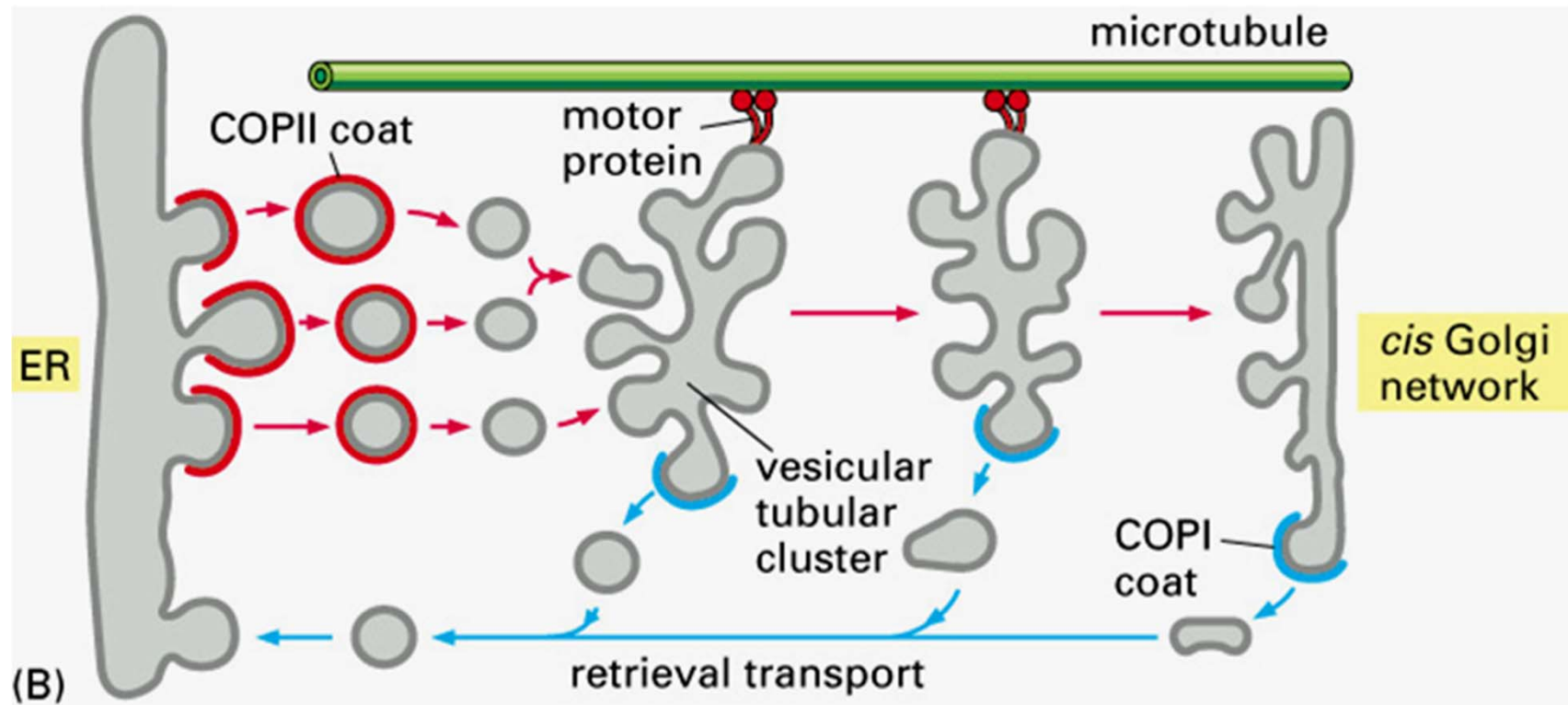
- ① 网格蛋白
- ② 衔接蛋白
- ③ 发动蛋白





## (二) COP II 有被囊泡

- **来源**：由粗面内质网产生
- **功能**：介导内质网→高尔基体的物质运输

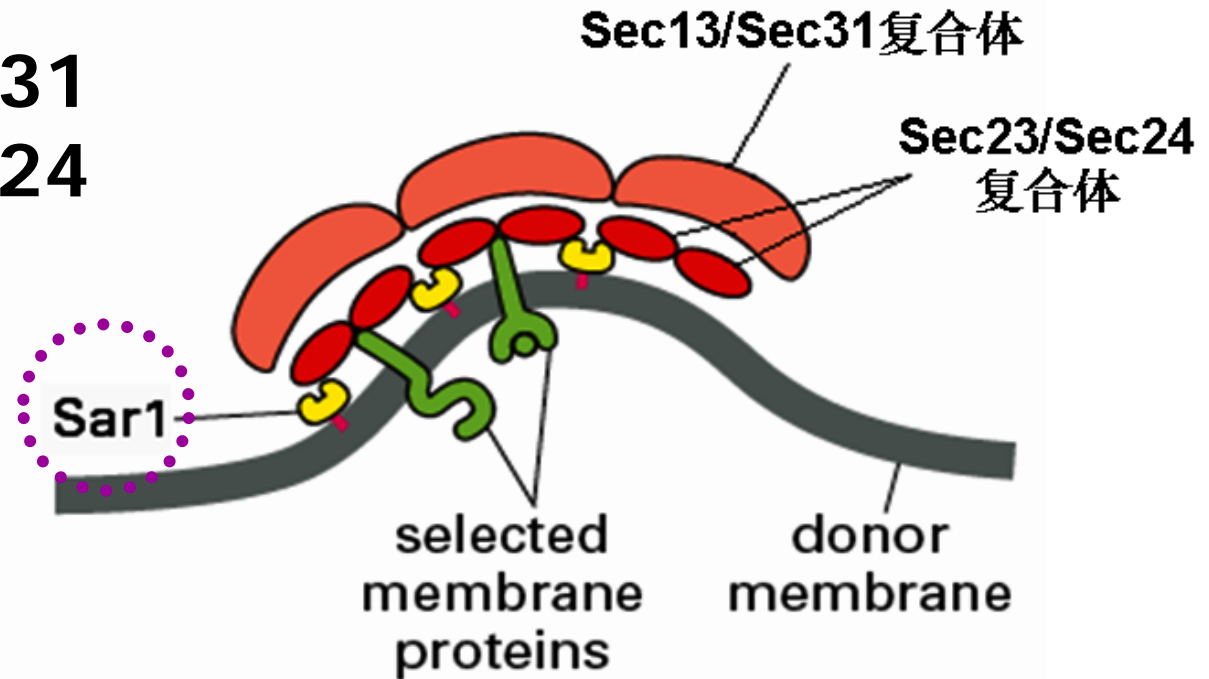


- **组成：** 由**5种亚基**组成

**Sec13 · Sec31**

**Sec23 · Sec24**

**Sar1**

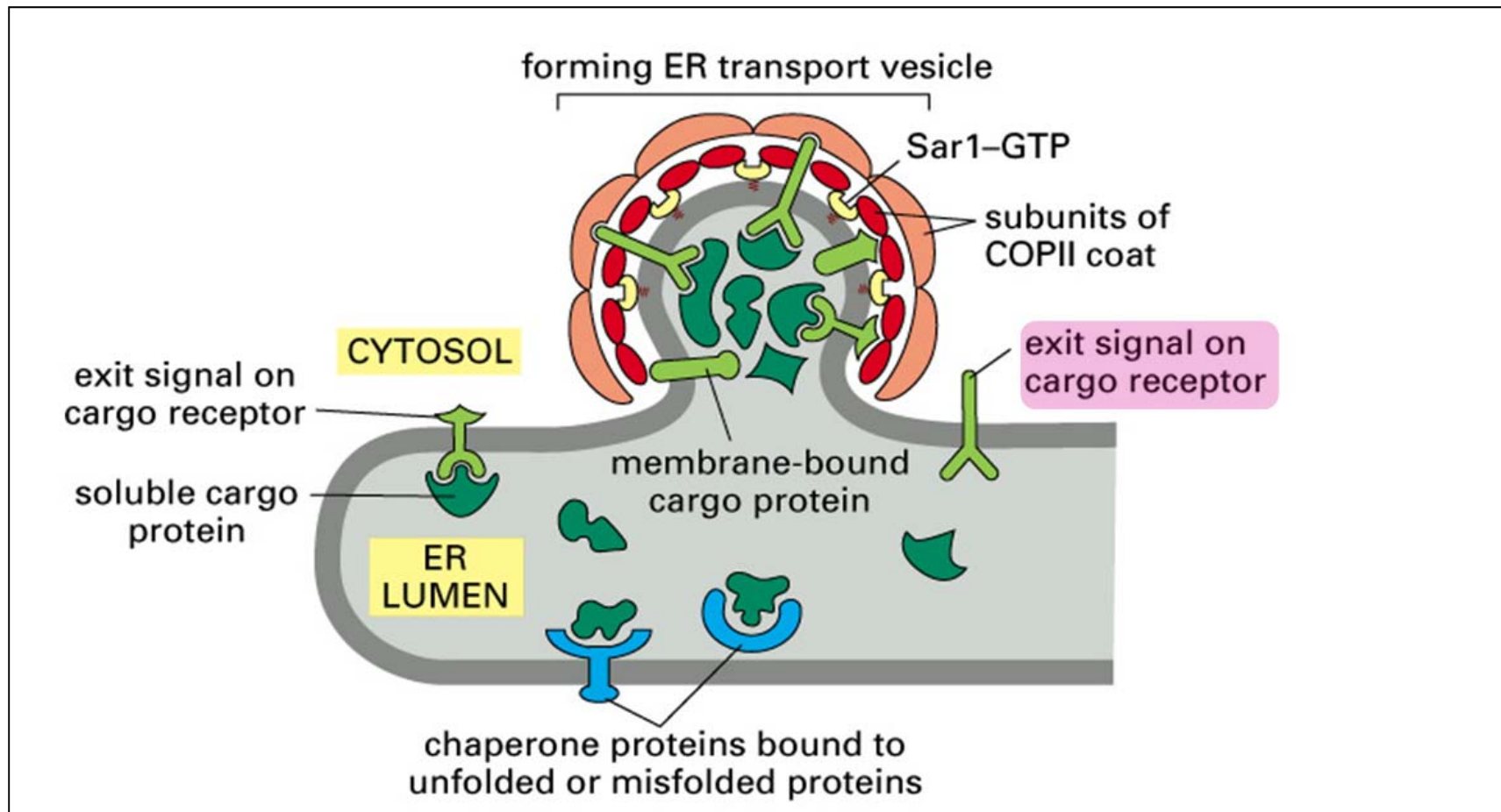


**Sar1**蛋白：

- **GTP**结合蛋白
- 通过与**GTP**或**GDP**的结合，调节**COP II**囊泡外被的装配与去装配。

- **COP II 囊泡选择性物质转运的机制：**

COP II 蛋白能够**识别并结合**ER跨膜蛋白受体**胞质端**的**信号序列**。





## 二、COP I 有被囊泡

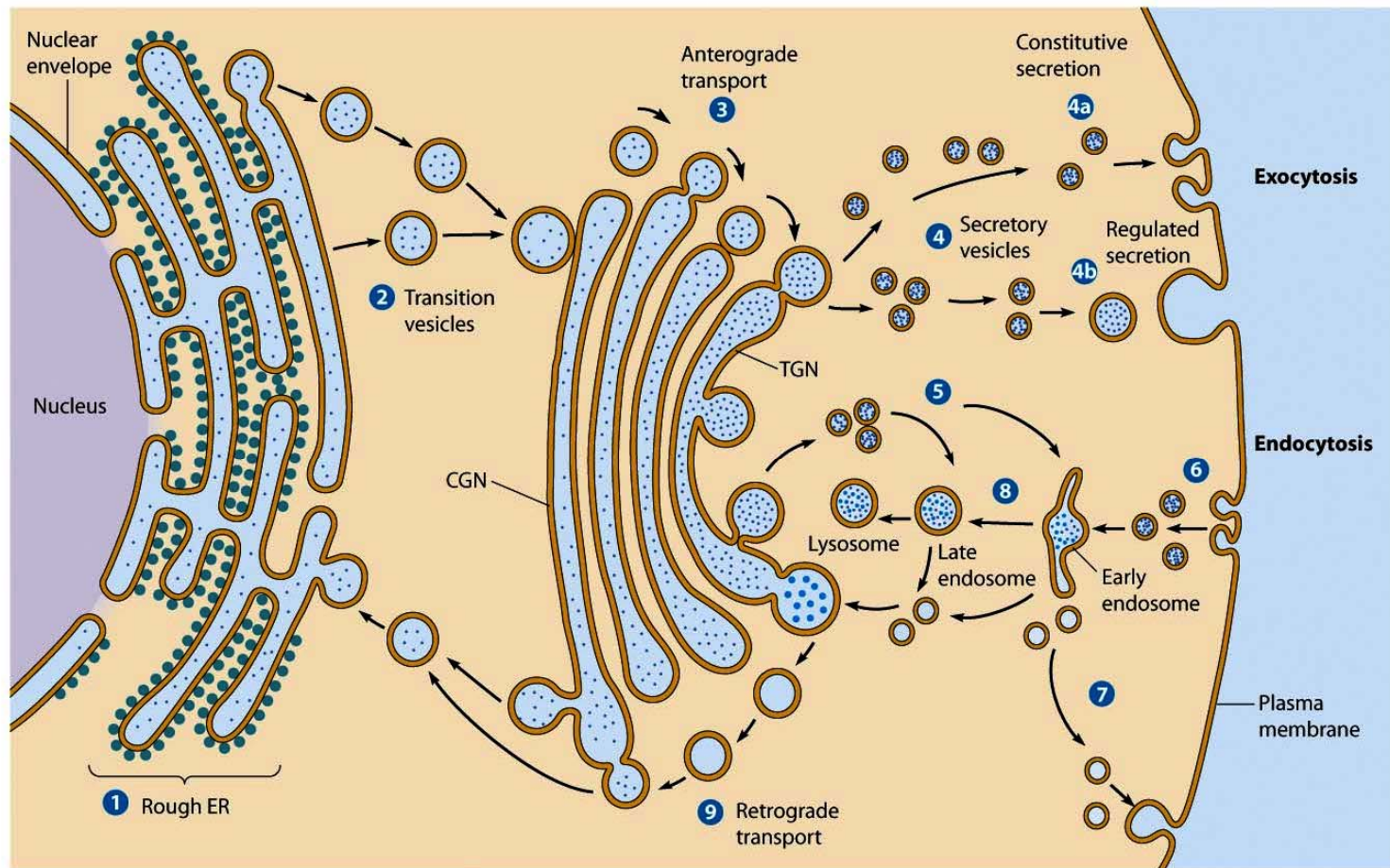
- **来源：**由**高尔基复合体**产生
- **功能：**
  - 内质网逃逸蛋白的捕捉、回收转运
    - 运输方向：GC→ER（**逆向运输**）
  - 高尔基体膜内蛋白**逆向运输**（retrograde transport）



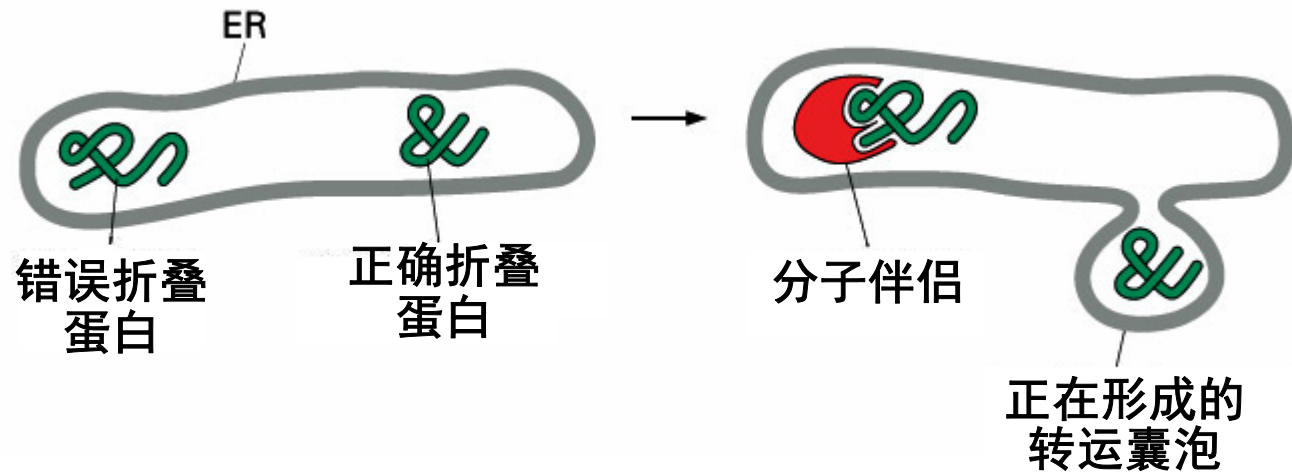
- COP I 外被的组成：
  - 多个亚基： $\alpha$ 、 $\beta$ 、 $\gamma$ 、 $\delta$ 、 $\epsilon$ 、 $\zeta$ 等
  - COP I 的装配与去装配有赖于 $\alpha$ 蛋白
- $\alpha$ 蛋白：
  - 又称ARF蛋白，类似于COP II 中的Sar蛋白
  - GTP结合蛋白，通过与GTP或GDP的结合，调节囊泡外被的装配与去装配。

## 二、囊泡转运

### (一) 囊泡转运是细胞物质定向运输的基本途径



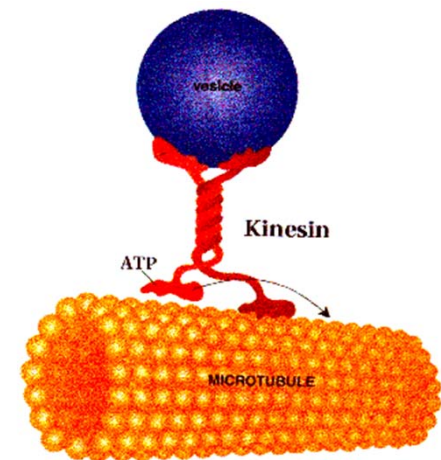
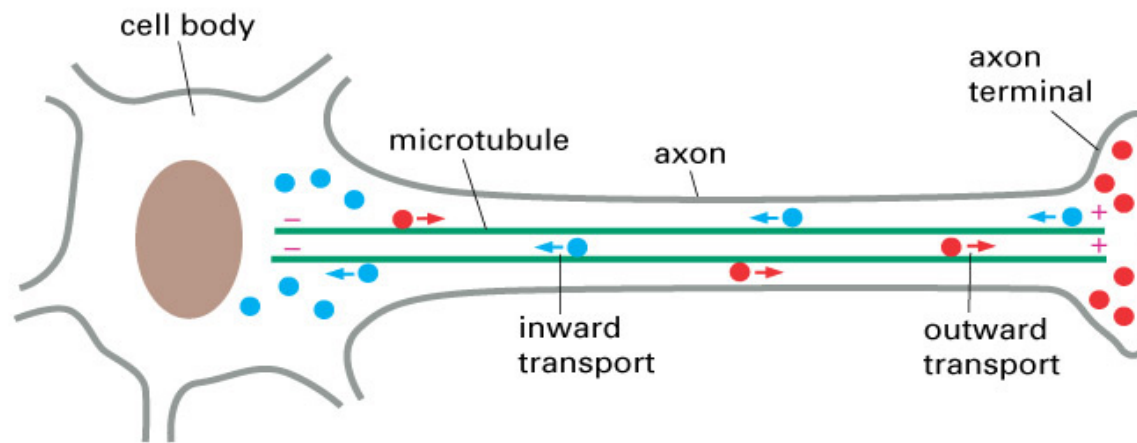
## (二) 囊泡转运是一个高度有序、受到严格选择和精密控制的物质运输过程





- **囊泡转运的方式:**

- 近距离: 以弥散的方式进行, 如**ER→GC**
- 远距离: 需要有**运动蛋白 (马达蛋白)** 协助



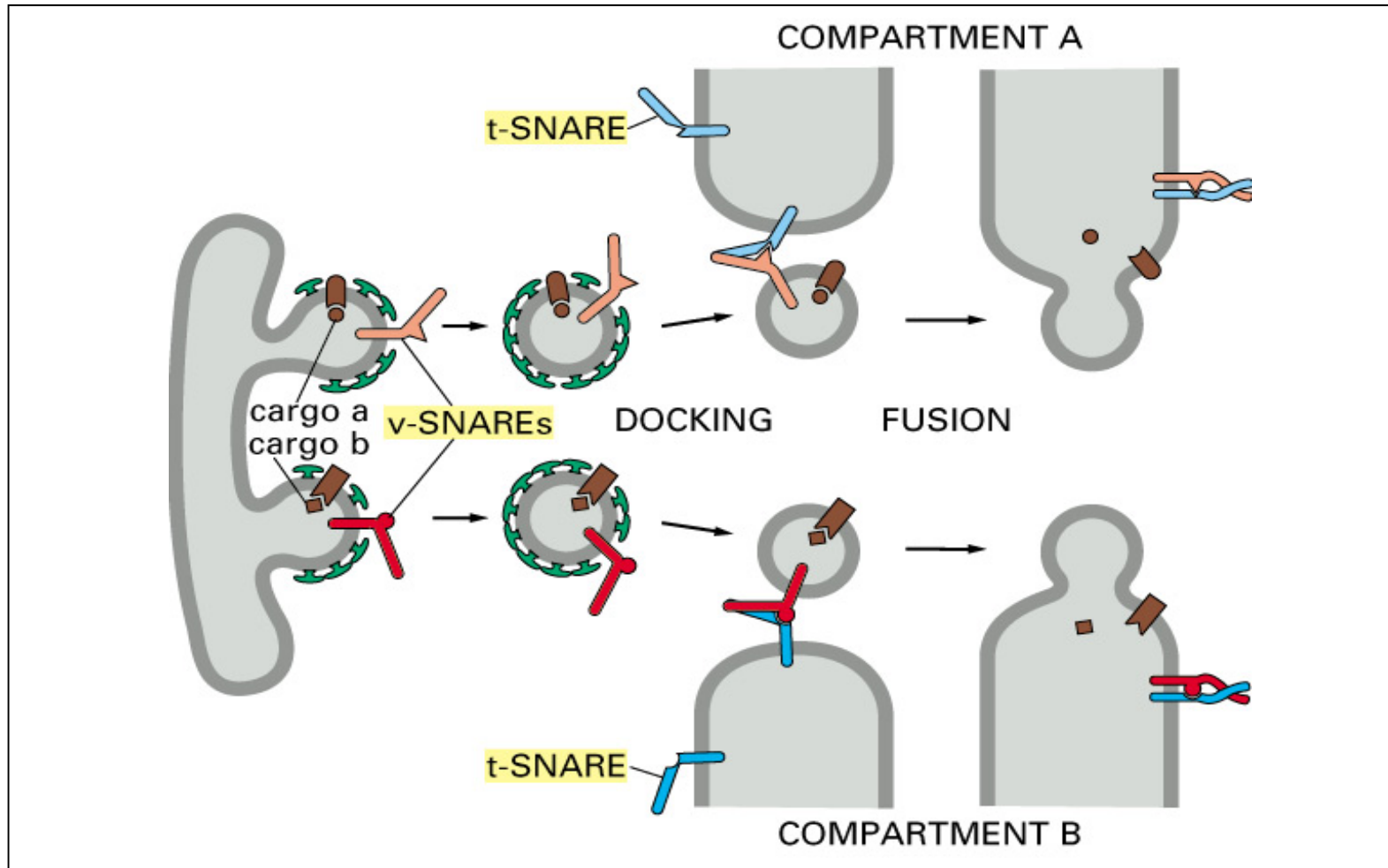
### (三) 特异性融合是囊泡物质定向转运和准确卸载的基本保证



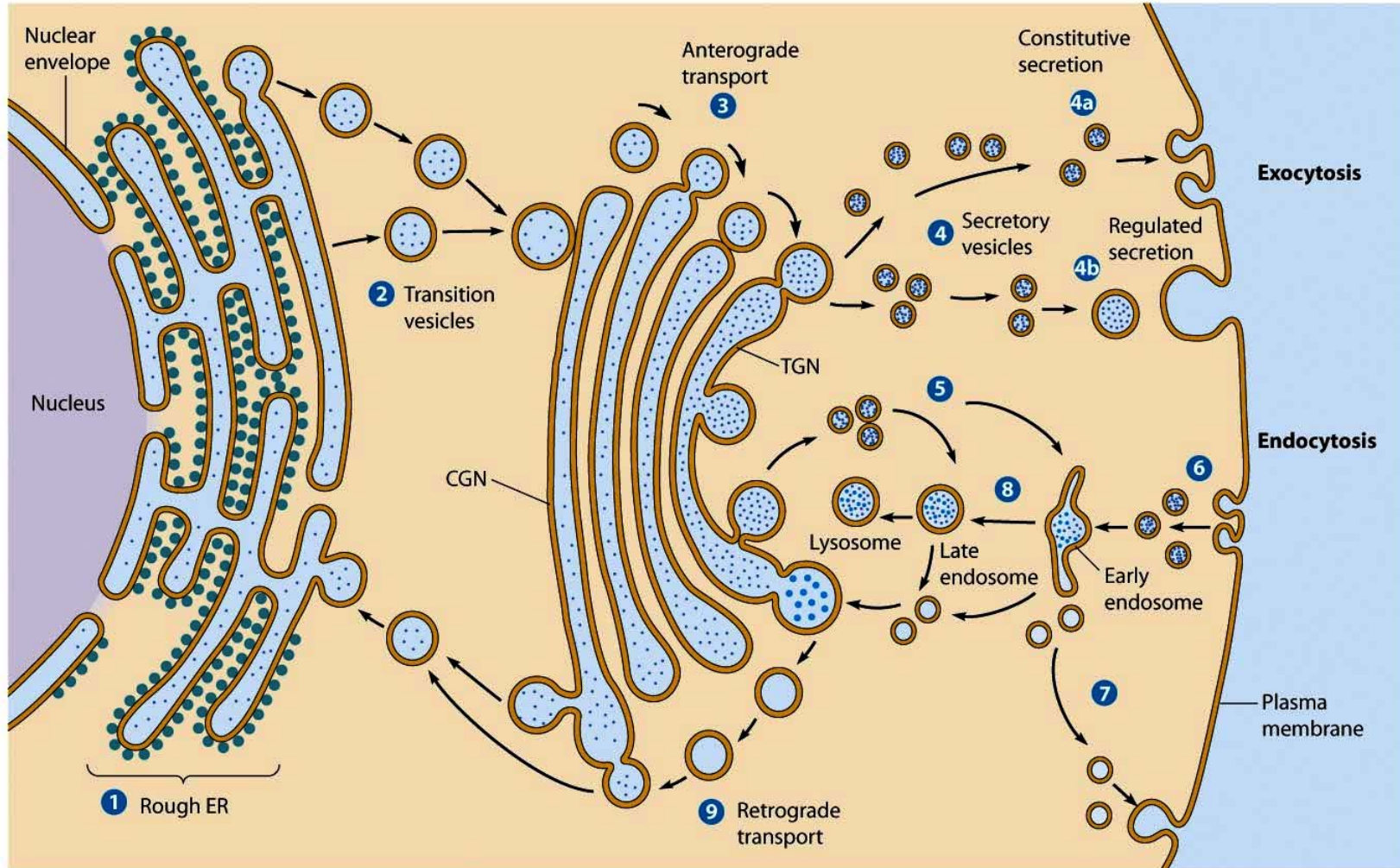
特异性融合的分子基础:

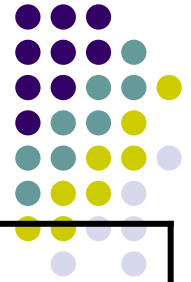
- **SNAREs** (soluble N-ethyl maleimide-sensitive factor attachment protein receptor)
  - 功能: 介导转运囊泡与靶膜的融合
  - 类型:
    - ① 囊泡 SNAREs (vesicle-SNAREs, **v-SNAREs**)
    - ② 靶 SNAREs (target-SNAREs, **t-SNAREs**)
      - 两者互为识别, 特异互补

v-SNAREs与t-SNAREs之间的特异性识别与结合，使得转运囊泡**只在靶膜上锚泊停靠**，保证了物质的定向运输和准确卸载。



# (四) 囊泡转运是实现细胞膜及内膜系统 功能结构转换和代谢更新的桥梁





- 有被囊泡的类型、来源与功能

| 衣被类型   | 组成                                 | 来源       | 运输途径  |
|--------|------------------------------------|----------|---|
| 网格蛋白   | 网格蛋白<br>衔接蛋白<br>发动蛋白               | 质膜<br>GC | 质膜→细胞质或溶酶体<br>GC→质膜<br>GC→内体或溶酶体                    |
| COP I  | 多种亚基（ <b>ARF</b> 蛋白是决定装配与去装配的决定因素） | GC       | GC→ER<br>GC膜内蛋白 <b>逆向运输</b><br><b>捕获和回收转运ER逃逸蛋白</b> |
| COP II | 5种亚基（ <b>Sar</b> 蛋白是决定装配与去装配的决定因素） | rER      | ER→GC（ <b>顺向运输</b> ）                                |



## 第六节 内膜系统与医学的关系

- 一、内质网的病理变化
- 二、高尔基复合体的病理形态变化
- 三、溶酶体与疾病
- 四、过氧化物酶体与疾病



# 一、内质网的病理变化（了解）

## （一）ER最常见的病理改变是肿胀、肥大或囊池塌陷

### 肿胀：

- 钠离子和水的渗入、内流——主要原因
- 低氧、辐射、阻塞等均可导致**ER**肿胀、扩张
- 低氧、病毒性肝炎等引起的**RER**肿胀，还常伴随附着核糖体的“**脱粒**”现象

### 囊池塌陷：

膜的过氧化损伤→合成障碍→塌陷



## (二) 内质网囊腔中包含物的形成和出现

- 原因：ER分泌物生成增多或分泌机制障碍
- 是某些疾病或病理过程的表现特征
  - 药物中毒、肿瘤所致的代谢障碍
  - 某些遗传病患者
    - 如  $\alpha$ -1-抗胰蛋白酶缺乏症 (AR病)



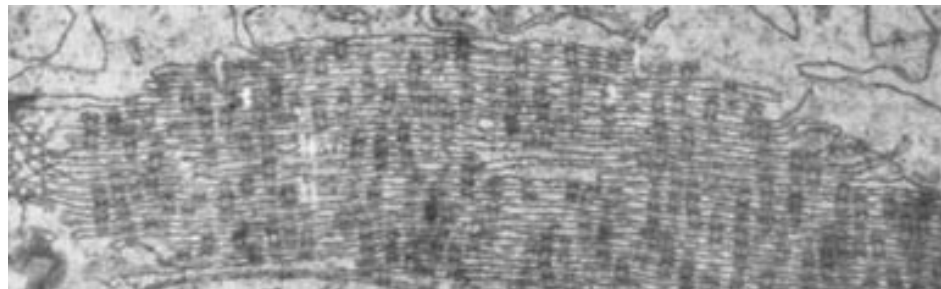
## $\alpha$ -1-抗胰蛋白酶缺乏症

- 患者血清中缺乏  $\alpha$ -1-抗胰蛋白酶
- 肝细胞的RER中却贮存着  $\alpha$ -1-抗胰蛋白酶
- 临床特点为新生儿肝炎，婴幼儿和成人的肝硬化、肝癌和肺气肿等。



### (三) 内质网在不同肿瘤细胞中呈现多样性的改变

- 低分化癌细胞中稀少，高分化癌细胞中丰富；
- 低侵袭力癌细胞中较少，高侵袭力癌细胞中丰富；
- 有人认为，**孔环状片层**也是肿瘤细胞中常见的内质网改变。



## 二、高尔基复合体的病理形态变化（了解）

（一）功能亢进导致高尔基体的代偿性肥大

（二）毒性物质作用导致高尔基体的萎缩与损坏

- 例如，脂肪肝患者肝细胞中的GC



### (三) 肿瘤细胞中GC的形态

与肿瘤细胞的**分化状态**有关

- **低分化**的大肠癌细胞中：GC仅为一些分泌小泡聚集在一起，位于细胞核周围
- **高分化**的大肠癌细胞中：GC特别发达，具有典型的GC形态结构



## 三、溶酶体与疾病

- 溶酶体病：由于溶酶体的结构或功能异常所引起的疾病
- 溶酶体异常：
  - 溶酶体酶异常——缺乏或缺陷
  - 溶酶体膜异常——溶酶体酶的释放或外泄



## (一) 溶酶体酶缺乏或缺陷疾病

- 溶酶体贮积病  
( lysosomal storage disorders, LSD )
- 已发现40余种
- 多为一些先天性疾病
- 举例：
  - 泰一萨氏病：缺乏氨基己糖酶A
  - II型糖原累积病：缺乏  $\alpha$ -1, 4-葡萄糖苷酶



## 泰-萨氏病 (Tay-Sachs disease)

- 又称黑蒙性痴呆，AR病
- **病因\***：溶酶体缺少**氨基己糖酶A**，导致神经节苷脂 $G_{M2}$ 在神经元中堆积，神经坏死。





## II 型糖原累积病

- **病因\***: 由于基因缺陷, 溶酶体缺乏  **$\alpha$ -1,4-葡萄糖苷酶**, 糖原在溶酶体中积累。

主要受累: 脑、肝、肾、骨骼肌和心肌等

- **AR病**, 婴儿期发病, 症状为肌无力、进行性心力衰竭, 常在两周岁以前死亡。



## (二) 溶酶体酶的释放或外泄造成的疾病

▲ **矽肺**:  $\text{SiO}_2$  粉尘——巨噬细胞吞噬——  
矽酸——溶酶体膜破裂——巨噬细胞死亡——  
成纤维细胞增生——胶原纤维大量分泌、  
沉积——肺组织纤维化，弹性↓——呼吸功能  
↓

治疗药物：克矽平

## ▲ 痛风

嘌呤代谢紊乱 → 血中尿酸盐升高 → 尿酸盐以结晶形式沉积 → 被白细胞吞噬 → 溶酶体膜稳定性 ↓ → 白细胞自溶 → 引发所在沉积组织的急性炎症。

- 主要沉积部位

- 关节、关节周围、腱鞘等
- 肾脏



## ▲ 类风湿性关节炎：

- 溶酶体膜脆性 ↑ — 酶被释放到关节处的细胞间质中 — 侵蚀软骨组织 — 炎症
- 消炎痛、肾上腺皮质激素具有稳定溶酶体膜的作用，对类风湿性关节炎有一定的治疗作用。



## 四、过氧化物酶体与疾病（了解）

### （一）原发性过氧化物酶体缺陷所致的疾病

1. 遗传性无过氧化氢酶血症
2. Zellweger脑肝肾综合征



## (二) 疾病过程中过氧化物酶体的病理改变

- 过氧化物酶体数目增多
- 过氧化物酶体数目减少
- 基质溶解