**Лекция 7**

**Тема: «Патология пластинчатого комплекса (аппарата Гольджи)»**

 Синтетическая деятельность пластинчатого комплекса, тесно связанная с эндоплазматической сетью, завершается образованием секреторных гранул и вакуолей. В связи с этим морфология нарушенной деятельности пластинчатого комплекса отражает и нарушения секреции, т.е. нарушения продукции клеточных включений — гранул и вакуолей. **Существуют два основных морфологических проявления нарушенной деятельности пластинчатого комплекса и секретообразования — гипертрофия и атрофия**.

 **Гипертрофия пластинчатого комплекса** — увеличение за счет гиперплазии мембран, увеличения количества секреторных гранул, везикул и вакуолей, проявление повышенного синтеза и секреции белков, гликолипидов или полисахаридов. При этом увеличивается количество секреторных гранул и везикул в цитоплазме и за пределами пластинчатого комплекса.

 **Гипертрофия пластинчатого комплекса** в таких случаях **сочетается с гиперплазией эндоплазматической сети.** Если синтез тех или иных веществ опережает их секрецию и выведение, эти вещества избирательно накапливаются в гипертрофированном пластинчатом комплексе и могут повреждать его, например, скопление желчи в пластинчатом комплексе гепатоцитов при холестазе.

 **Атрофия пластинчатого комплекса** — уменьшение его размеров с редукцией компонентов, потерей секреторных гранул и вакуолей — свидетельствует о снижении его функциональной активности. Одна из причин такого снижения — недостаточность белковых запасов организма (белковое голодание), при этом эндоплазматическая сеть тоже атрофична, в цитоплазме мало секреторных гранул. Другая причина снижения функциональной активности пластинчатого комплекса — нарушение его взаимодействия с эндоплазматической сетью, т.е. повреждение клеточного конвейера. При этом эндоплазматическая сеть гиперплазирована, функционально активна, а цитоплазма заполнена множеством секреторных гранул и вакуолей.

 **Комплекс Гольджи – это основная органелла клетки, где происходит биохимическая модификация веществ.** Все белки, липидные компоненты мембранны проходят через него и далее, после сортировки и упаковки, направляются к лизосомам, пероксисомам, плазматической мембранам или секреторным пузырькам. То есть, в некотором смысле аппарат Гольджи является своеобразным «центральным клеточным вокзалом» (А.Ш. Зайчик, Л.П. Чурилов, 1999).

***Нарушения функции пластинчатого комплекса наблюдается при***:

* ***врожденных расстройствах***. Очень часто данные нарушения ассоциируют с патологией лизосом (местом образования и заполнение их ферментами служит данный комплекс). Например, генетический дефект *галактозилтрансферазы* нарушает упаковку и возможно доставку галактозилированных белков (муколипидоз 2 типа). Дефицит *маннозидазы* приводит к маннозидозу – нарушается отщепление монозилов от белков в комплексе Гольджи. Данная патология характеризуется накоплением в лизосомах олигосахаридов, что клинически проявляется задержкой психомоторного развития, дисплазией скелета, гепатоспленомегалией и др.;
* ***приобретенных расстройств***. Например, белок G вируса везикулярного стоматита, «заселяет» комплекс Гольджи инфицированной клетки, тем самым нарушает его функцию (сортировку и дальнейший транспорт клеточных продуктов). Возможно нарушение в нем и процессов гликозилирования при хронической гипергликемии (сахарный диабет).

**Контрольные вопросы:**

* 1. Охарактеризуйте морфологические проявления нарушенной деятельности пластинчатого комплекса (Аппара Гольджи).
	2. Приведите примеры нарушения функции пластинчатого комплекса (Аппарата Гольджи).

**Рекомендуемая литература:**

1. Сахаров А.В., Макеев А.А. Патология клетки. Учебное пособие.-Новосибирск: Изд. ФГБОУ ВПО «НГПУ», 2013.-104 с.
2. Струков А.И., Серов В.В. Патологическая анатомия. Учебник 6-е издание, под ред. Паукова В.С..- Москва, Изд. «ГЭОТАР –Медиа» , 2019. 860 с.
3. [В. А. Черешнев Б. Г. Юшков. Патофизиология. –М.:Академия, 2001](https://scicenter.online/fiziologiya-patologicheskaya-scicenter/patofiziologiya.html).- 314 с.
4. Общая патология: учебное пособие для мед. вузов//под ред. Н.П.Чесноковой.- М.:Академия, 2006.-336 с.
5. Пальцев М.А. Руководство к практическим занятиям по патологической анатомии.- М.: Медицина, 2002.- 896с.