

A kollagénrost és elasztikus rost szintézise

A kollagén a szervezet egyik fontos alkotóeleme. Minden szervben megtalálható, a szervezet összfehérje tartalmának 25-30%-át teszi ki. A kollagén görög eredetű szó, a cola=ragasztást, a genno=szülőt jelent; „ragasztószülő”, „összeragasztó”. Neve utal szilárdító főszerepére. Emellett szerepet játszik a véralvadás extrinsic útjában is. Szerkezetét tekintve egy glikoprotein- számottevően fehérjéből áll, kisebb részét a cukorkomponens képezi. 3 polipeptidlánc trimerizációja hozza létre a triplettet, majd ezek polimerizációjából jön létre a kollagénfibrillum. Majd a kollagénfibrillumok fogják alkotni magát a kollagénrostot. Egyes rostok vékonyabbak lesznek, mások vastagabbak. 29 kollagén típust ismerünk, ezek előfordulásuk és szerepük szerint osztályozhatók. Mind a 29 típust más-más gének kódolják, szinte a génállomány mindegyik kromoszómája tartalmaz kollagént kódoló gént.

Szintézis:

1. Kezdeté: a kollagénrostot termelő sejt (fibroblaszt, kondrocita, stb.) sejtmagjában a kollagént kódoló gének átírása az első lépés (transzkripció), mely eredménye egy mRNS szál. A következő lépés a fehérjeszintézis, amely során a mRNS szál a riboszómához kapcsolódva, szintetizálódik a megfelelő polipeptidlánc.

2. A 3 α polipeptidlánc létrejötté után (I típusú kollagén) a RER-be kerül, ahol kölcsönösen felismerik egymást a láncok, a felismerő régiók segítségével. Majd diszulfidkötések alakulnak ki a G1 és G2 részekben. Itt megtörténik a Pro és Lys hidroxilációja a C vitamin jelenlétében.

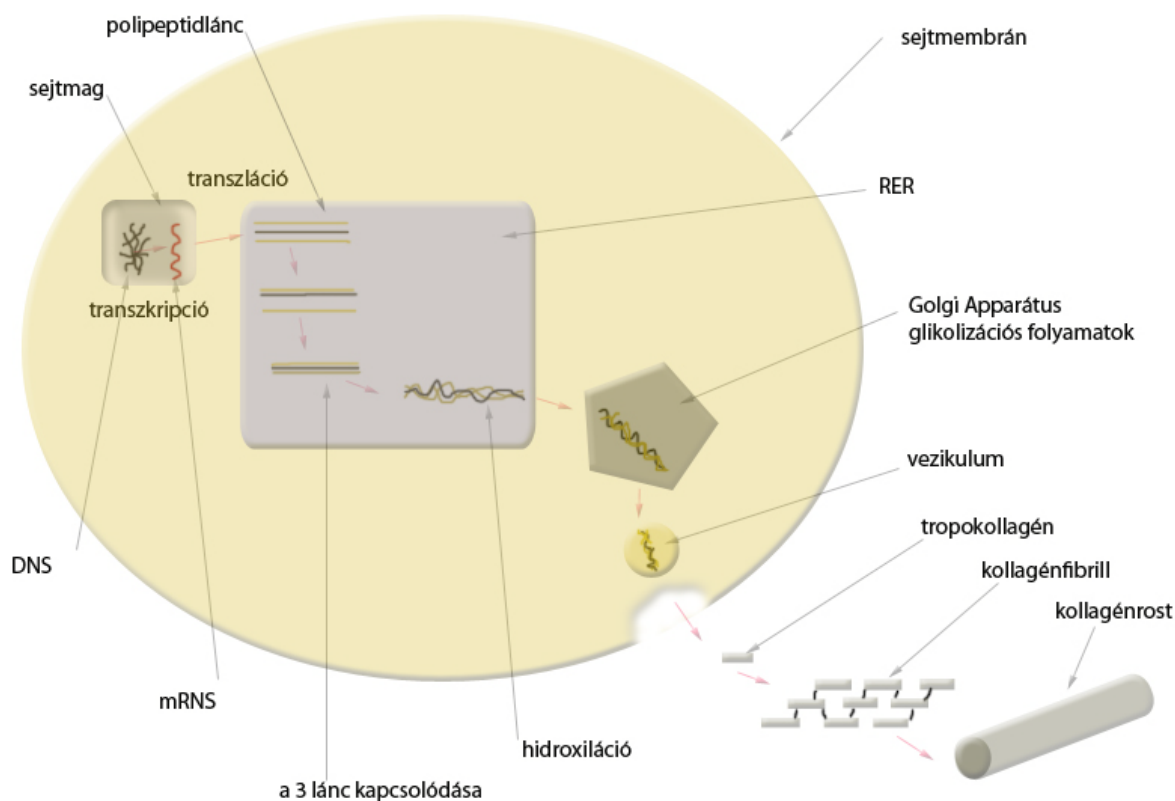
3. A következő szakaszban a Golgi apparátusba kerül, ahol megtörténik a glikolizáció; a G és Gal között.

Az utóbbi 2 szakaszt poszttranszlációs módosulásoknak nevezzük. Ezek következtében létrejön a prokollagén, amely vízben oldódó.

4. Vezikulumon keresztül kikerül az extracelluláris mátrixba, ahol a terminális végeket a prokollagén peptidázok levágják. A folyamat eredménye a vízben nem oldódó tropokollagén.

5. Polimerizáció során és a láncok közötti keresztkötések kialakulásával, létrejön a kollagénrost. A keresztkötések biztosítják a rost ellenálló képességét és konzisztenciáját.

Kollagén szintézise



RER és Golgi apparátus- poszttranszlációs változások

Minden jog fenntartva. 2009 Kovács Árpád Ferenc

Ha a szintézis valamelyik szakaszában hiba lép fel, rendellenességhez vezet. Ha egy kofaktor hiányzik, vagy kisebb mennyiségben van jelen, például a C vit => **szekunder betegségről** beszélhetünk. Ez esetben csökken a hidroxiláció, sérülékenyebbé válik a fogíny, télen fogmosáskor vérzése a jellegzetes tünete. Egy másik jellegzetes tünete a lassú sebgyógyulás. **Primer betegségekről** beszélünk, ha a gének mutációt szenvednek és ennek következtében a polipeptidláncok vagy a reakciósorban valamelyik enzim biológiai funkciója módosul vagy megszűnik. Például az Ehlers-Danlos szindróma. Ez esetben csökken a prokollagenáz aktivitás, felszaporodik a prokollagén. Ennek eredményeként nyújthatóvá válik a bőr, az ízületek pedig flexibilisek lesznek. Konzisztenciájuk csökken.

Az **elasztikus rostok**, vékonyabbak, mint a kollagénrostok. Ezen rostok anasztomozálnak és elágaznak is. Egyik jellegzetes tulajdonságuk az, hogy rugalmasan megnyújthatók, majd a nyújtó hatás megszűntével visszanyerik eredeti alakjukat. Szerkezetileg egy belső amorf részből és egy külső finom fibrilláris részből áll.

Az elasztin szintéziséhez, a kollagénhez képest 3 fő komponens szükséges: a proelasztin, a mikrofibrillum társító fehérje és 1,2 típusú fibrillin. A szintézis hasonlóan a sejtmagban kezdődik a megfelelő gének transzkripciójával. Transzláció után a RER-ban és Golgi Apparátusban megtörténnek a poszttranszlációs módosulások és létrejön a proelasztin. Szekréció útján kikerül az extracelluláris mátrixba. Itt a tropoelasztin proteáz levágja a terminális végeket, majd az így létrejött tropoelasztin mikrofibrillum társító fehérjével létrehozza, az ún. nem érett elasztikus rostot. 1. és 2. típusú fibrillinnel kapcsolódva alakul ki az érett elasztikus rost.

Ha valamelyik fibrillin típus oly modosulást szenved, hogy biológiai funkciója változik, vagy nem termelődik rendellenességet okoz. Ha az 1 típusú fibrillint, 15. kromoszómán elhelyezkedő kódoló gén FBN1 változik meg, a Marfan szindróm kialakulását okozza. A betegség klinikai tünetei: megnyúlt felső végtagok, miópia(rövidlátás), szív-érrendszeri zavarok, csontrendszeri és más látási zavarok. Ha a 2. fibrillin típust kódoló, 5. kromoszómán elhelyezkedő FBN2 gén változik meg úgy, hogy a fibrillin biológiai funkciója változik meg, akkor a veleszületett pókujjas kontraktúras rendellenesség alakul ki. Tünetei hasonlóak a Marfan Sy-hoz, ám megfigyelhetők emellett az izomrendszer fejletlensége, a gerincoszlop szkoliózisa, és kisebb mértékben figyelhetők a szív-érrendszeri zavarok.

Melanocyta differenciálódása

A melanocyták a melanoblasztokból fejlődnek ki, melyek az ektoderma dúlcéből származnak. Ezek az embrionális élet folyamán elvándorolnak azokra a helyekre ahol melanin termelés lesz szükséges. A külvilággal érintkező részekben szükséges lesz, mivel a napsugarakból származó UV sugarak károsak a DNS-re nézve, és a melanin lesz az ami védeni fogja a sejtet a káros hatástól. Következésképpen megtalálhatjuk a melanocytákat a bőr felhámjának alapi részén, a szőrtüszők körül, a szem érhártyájában és a belső fülben is, ahol a hallás kialakulásában játszik szerepet. Ugyanakkor a melanin adja meg a bőr jellegzetes színét, a szem színének meghatározásában fő szerepet játszik, és a hajszín meghatározásában. A szín intenzitása nem a melanocyta számtól függ, ez a fajon belül állandó, hanem a sejt metabolizmusának aktivitási fokától (genetikailag meghatározott).

A melanocyták a termelt melanint melanoszómákban tárolják. A termelt melanin mennyisége függ a genetikai meghatározottságtól és a külső faktoroktól. Elágazó dendritjei útján jut a melanoszómák melanin tartalma például a bőr esetében a keratinocitákba. Ahol a sejtek fagocitálják ezeket. A melanocyták belépnek a sejtciklus G₀ fázisába, ami azt jelenti, hogy elvesztik osztódási képességük. Ezzel magyarázható az idő teltével aktivitásuk csökkenés és ez által a bőr pigmentációjának csökkenése és a haj színének elvesztése.