

Ivana FELLNEROVÁ
Katedra zoologie PrF UP Olomouc

2. PROTEINY

funkce v organismu

<http://www.zoologie.upol.cz/osoby/fellnerova.htm>

2010/9

KLASIFIKACE proteinů z hlediska TVARU

Z hlediska TVARU molekuly dělíme proteiny na globulární a fibrilární.

Globulární proteiny (sféroproteiny)



- Tvar kulovitý, oválný nebo nepravidelný elipsoid
- na povrchu převážně polární skupiny a vnitřní prostory velmi těsně vyplněny hydrofobními nepolárními řetězci
- jádro pro vodu nepřístupné x polární povrch dobře interaguje s vodou - dobrá rozpustnost
- PŘÍKLADY: enzymy, bílkovinné hormony, hemoglobin, myoglobin, cytochromy, sérové proteiny (albuminy, globuliny, fibrinogen), aktin, tubulin atd.

Fibrilární proteiny (skleroproteiny)



- Tvar vlákna
- prostorové uspořádání vykazuje značnou periodicitu; v primární struktuře se opakují určité sekvence aminokyselin
- Těžko rozpustné proteiny s převážně stavební funkcí
- PŘÍKLADY: keratin, kolagen, elastin, spongin, retikulin atd.

Ivana FELLNEROVÁ, PrF UP Olomouc

KLASIFIKACE proteinů z hlediska FUNKCE

Z hlediska FUNKCE můžeme proteiny volně rozdělit do různých funkčních skupin:

- **Stavební a strukturální proteiny.** Převážně nerozpustné, fibrilární proteiny, tvořící stavební materiál mezibuněčných prostor popř. cytoskeletu (klouby, chrupavky, vlasy, nehty, srst, kosti): kolagen, keratin, elastin, spongin, fibroin, fibronectin, laminin, konexiny (vytváří „gap junction“)
- **Transportní proteiny:** cirkulující v tělních tekutinách (transferin, feritin, albumin, hemoglobin, myoglobin...) membránové transportní proteiny tvořící kanály a přenašeče; calmodulin, cytochromy
- Proteiny zajišťující **pohyb.** Tzv. motor proteiny mají schopnost měnit energii ATP na pohyb (myosin, dynein, kinesin): další asociované proteiny účastníci se pohybu: aktin, tropomyosin, trionin...
- **Katalytické, signální a řídicí proteiny:** enzymy, hormony, buněčné receptory, rhodopsin (resp. opsin)
- Proteiny **obraných mechanismů:** imunoglobuliny, receptory lymfocytů, MHC molekuly, antigenní systémy erytrocytů, proteiny komplementu

Ivana FELLNEROVÁ, PrF UP Olomouc

PROTEINY

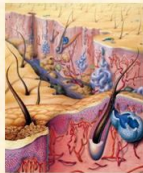
s funkcí

Stavební

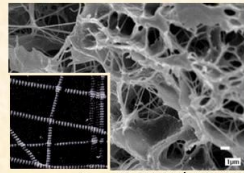
Ivana FELLNEROVÁ, PrF UP Olomouc

KOLAGENY

- Vlákňité, ve vodě nerozpustné skleroproteiny (je známo téměř 30 druhů)
- Základní stavební hmota pojivových tkání živočichů (u savců tvoří až 1/3 všech proteinů)
- Kolagen je produkován především vazivovými buňkami (**fibroblasty**), buňkami chrupavky (**chondroblasty**), kostí (**osteoblasty**), ale i **epitelovými** buňkami. Syntéza zčásti probíhá uvnitř buňky, částečně extracelulárně.
- VÝSKYT: Vlákna mezibuněčné hmoty, kůže, chrupavky, svaly, šlachy, kosti, zuby, bazální membrány epitelů, výstelka cév...
- Hraje důležitou roli při stárnutí organismu (ztráta pružnosti)
- Využití v lékařství a kosmetice: výroba chirurgických vláken, cévních protéz, potravinové doplňky a kosmetické přípravky proti stárnutí pleti



Škára je tvořena vlákny kolagenu. Ten spolu s elastinem umožňují napínání kůže i její návrat do původního tvaru. Kolagen je také základním materiálem jizevnaté tkáně, která se tvoří při hojení poraněné a poškozené pokožky



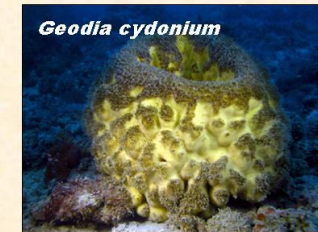
"Ivana FELLNEROVÁ, PrF UP Olomouc"

SPONGIN (druh kolagenu)

- Spongin je druh kolagenu
- Vyskytuje se jako stavební podpůrná bílkovina živočišných hub (*Porifera*)
- Vytváří částečně flexibilní endoskelet živočišných hub



Poterion neptuni



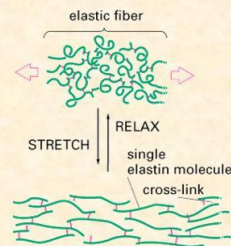
"Ivana FELLNEROVÁ, PrF UP Olomouc"

ELASTIN, LAMININ

- Elastin = pružný vláknitý protein, který může reverzibilně měnit délku svých vláken.
- Výskyt hl. v kůži a stěnách cév
- S věkem produkce **elastinu** v kůži klesá



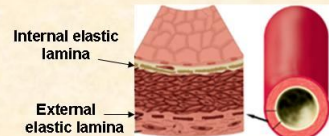
Elastická vlákna



Laminin

- Proteiny tvořící základ bazálních membrán (laminin) cév
- Je biologicky aktivní látkou, která ovlivňuje diferenciaci, migraci a adhezi buněk

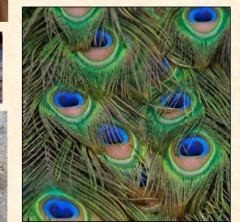
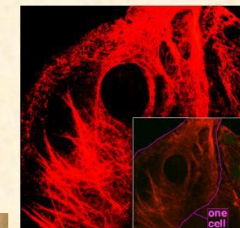
V cévách se **elastin** vyskytuje ve dvou vrstvách



"Ivana FELLNEROVÁ, PrF UP Olomouc"

KERATIN („rohovina“)

- Pevný, odolný vláknitý skleroprotein s vysokým obsahem AMK cysteinu (síra)
- Vyskytuje se převážně v epitelech a jejich derivátech (vlasy, chlupy, rohy, nehty, kopyta, peří aj.)
- V buňkách tvoří tzv. **intermediární filamenta**, která se podílejí na vzniku **buněčné kostry** (cytoskeletu)



"Ivana FELLNEROVÁ, PrF UP Olomouc"

FIBROIN

- Nerozpustný vláknitý protein který je základem hedvábí produkovaného housenkou *Bombyx mori*



Kokon *Bombyx mori*



Larvy



- Fibroin také tvoří pavoučí síť



Křížák pruhovalý

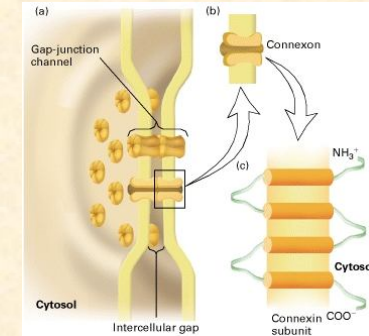


Ivana FELLNEROVÁ, PŘ UP Olomouc

KONEXINY (gap junction)

- Skupina transmembránových proteinů formujících v tkáních obratlovců propojení cytoplazmy dvou sousedních buněk, tzv. „gap junction“ (u bezobratlých jsou gap junction tvořeny proteiny inxiny)

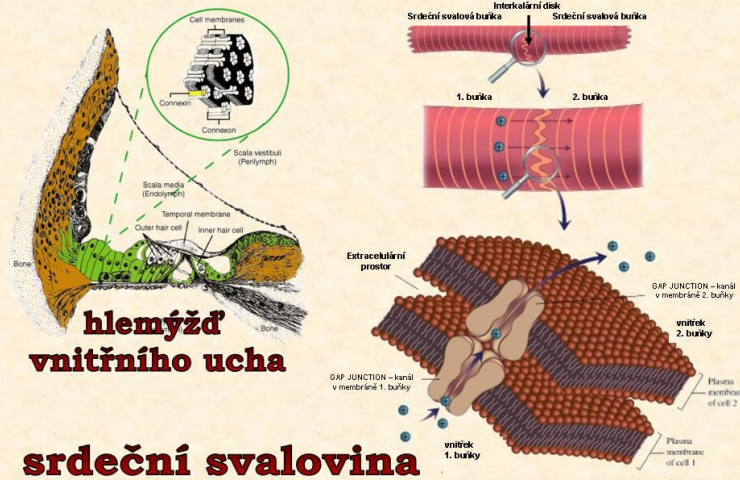
- Gap junction umožňují rychlý transport menších molekul mezi sousedními buňkami, které tak propojují v jeden celek. (Funkčně můžeme tedy konexiny řadit také k transportním proteinům)
- Pro některé tkáně je správná funkce gap junction naprosto nepostradatelná. Např. u srdečního svalu umožňuje rychlý transport iontů a tím dostatečně rychlý přenos signálu. Podobně také v hlemýždi vnitřního ucha.



Ivana FELLNEROVÁ, PŘ UP Olomouc

Gap junction

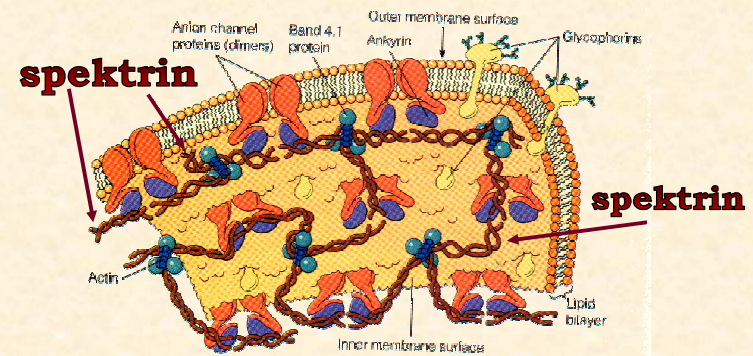
Více PPT:
Membrány, Srdce
http://www.zoologie.vclm.cz/obzor/1/obzorova1/vzroloze_vclm_materij1



Ivana FELLNEROVÁ, PŘ UP Olomouc

Spektrin

- fibrilární protein cytoskeletu buněk; na vnitřní straně membrány
- v membráně erytrocytu, vázící se k vnitřní části membrány. Tvořen vlákny alfa a beta.



Ivana FELLNEROVÁ, PŘ UP Olomouc

PROTEINY

s funkcí

transportní

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

Transport kovů (Fe, Ca²⁺, Cu²⁺)

Transferin

- sérový globulární glykoprotein, syntetizovaný v játrech
- transportuje v krvi železo

Feritin

- vnitrobuněčný protein skladující zásoby železa (které je samostatně pro buňku toxické) – výskyt především v játrech, slezině a kostní dřeni
- Podílí se také na transportu železa v krvi

Ceruloplasmin

- Plasmatický glykoprotein, syntetizovaný v játrech
- Transportuje měď, ale podílí se také na kinetice Fe (důležitý pro recyklaci Fe mezi zásobárnami a cílovými tkáněmi)

Kalmodulin

- Vnitrobuněčný protein vážící vápník
- Aktivuje kalcium-dependentní kinázy

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

ALBUMINY krevní plazmy

Hlavní bílkoviny krevní plazmy (tvoří 60% plazmatických bílkovin). Globulární protein tvořený jediným polypeptidovým řetězcem (585 AMK); Vzniká v játrech. V krvi má řadu funkcí:

HL. regulátor osmotického tlaku krevní plazmy

To je důležité v arteriální části krevního oběhu, kdy je hydrostatický tlak uvnitř cév větší než hydrostatický tlak ve tkáních. Koloidní osmotický tlak generovaný albuminem a dalšími plazmatickými proteiny zabraňuje nadměrnému průniku tekutiny do tkání. Při nedostatečné syntéze proteinů se objevují otoky.

Transport volných mastných kyselin

Albumin má pro mastné kyseliny několik vazebných míst o různé afinitě, pevnost závisí na délce acylového řetězce.

Transport bilirubinu

Albumin má dvě vazebná místa pro bilirubin, jedno s vysokou a druhé s nízkou afinitou (ten je vázán snadno, může se uvolňovat a difundovat do tkání).

Transport mědi, zinku, vápníku, hořčíku

Transport léků a xenobiotik

Na albumin se váže mnoho léků, např. antibiotika, aspirin aj. Některé soutěží s bilirubinem o vazebné místo s vyšší afinitou.

Transport hormonů

Steroidní hormony, např. hormony štítné žlázy (triiodothyronin a thyroxin) aj

Zdroj aminokyselin pro proteosyntézu v periferních tkáních

Pufrační schopnost

Antioxidant krevní plazmy

Využití v medicíně

Albumin se používá jako koloidní roztok při léčbě při ztrátách krevního objemu (hypovolémie) nebo při popáleninách a šokových stavech.

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

Transport dýchacích plynů (O₂ CO₂)

Více:
Dýchání

http://www.medicina-olomouc.cz/obozky/fellnerova/lycni-ogla-vyak_mater.htm

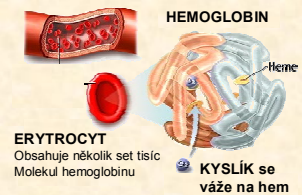
Hemoglobin

Červený transportní metaloprotein červených krvinek obratlovců a některých dalších živočichů. transportuje kyslíku z plic nebo žaber do tkání a opačným směrem odstraňování oxidu uhličitého z tkání do plic

Běžný hemoglobin dospělého člověka (HbA) se skládá ze 4 podjednotek, dvou alfa (α) a dvou beta (β). Každá podjednotka

je tvořena bílkovinnou částí – globinem a prostetickou (nebílkovinnou) částí – hemem.

Člověk má během svého vývoje různé typy hemoglobinu. Všechny tři lidské hemoglobiny mají stejný hem, ale liší se v bílkovinné (globinové) složce



Myoglobin

Svalová bílkovina, skládající se z jednoho polypeptidového řetězce a hemu, schopného vázat kyslík a CO₂

Slouží jako zásoba kyslíku pro intenzivně pracující svaly; ve větším množství se proto vyskytuje hl. u potápějících se savců (tulení, velryby) a také v srdci a některých výkonných kosterních svazech

Cytochromy

Hemoproteinové pigmenty s funkcí oxiredukčních enzymů. Podle typu se vyskytují v různých částech buňky, např. mitochondriální cytochromy (a,b,c...) jsou součástí dýchacího řetězce.

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

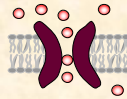
Membránové transportní proteiny

Více:
Membrány
http://www.zoologie.upol.cz/zoologie/fellnerova/lycei/opa_vyuk_mater.htm

Transmembránové proteiny umožňující a regulující přechod iontů a menších molekul přes fosfolipidovou bariéru buněčných resp. organelových membrán

Kanály

Tvoří přímé spojení mezi vnějším a vnitřním prostorem membrány. Umožňují pasivní transport iontů po koncentračním spádu. Průchodnost kanálů může být regulována vrátky (Na⁺, K⁺, Ca²⁺ atd.)

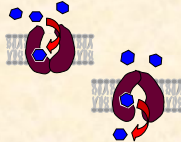


Aquaporiny

Transmembránové proteiny specializované na transport vody. (AQP1, AQP2, AQP3...)

Přenašeče a pumpy

Vyskytují se ve dvou prostorových konformacích (otevření vně a otevření dovnitř). Pracují buď pasivně (přenašeče např. pro glukózu: GLUT) nebo aktivně za spotřeby ATP (pumpy) - např. Na⁺/K⁺pumpa, SGLT aj.



Clathrin

Membránový protein. Hraje klíčovou roli při tvorbě a transportu membránových vesikul (endo- a exocytóza).

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

PROTEINY s funkcí pohybu

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

Membránové transportní proteiny

Více:
Fyz. pohybu
http://www.zoologie.upol.cz/zoologie/fellnerova/lycei/opa_vyuk_mater.htm

Rozsáhlá skupina bílkovin, které se podílejí na přeměně chemické energie na mechanickou práci. Vytvářejí složité komplexy, které katalyzují rozklad energeticky bohatých látek tak, aby jejich energie mohla být využita pro kontrakci vláknitých nadmolekulárních komplexů těchto bílkovin.

Aktin Globulární bílkovina u všech typů buněk (jedna z nejhojnějších buněčných bílkovin) Tvoří aktinová filamenta cytoskeletu. Významnou funkci má ve svalových buňkách. (tenká vlákna myofibril, kde vytváří reverzibilní vazbu s myosinem)

Myosin Skupina tzv. motor proteinů zajišťující u eukaryotických buněk pohyb. Molekula je tvořena vlákny, zakončenými tzv. hlavou, která se v myofibrile váže na aktinová vlákna.

Troponin

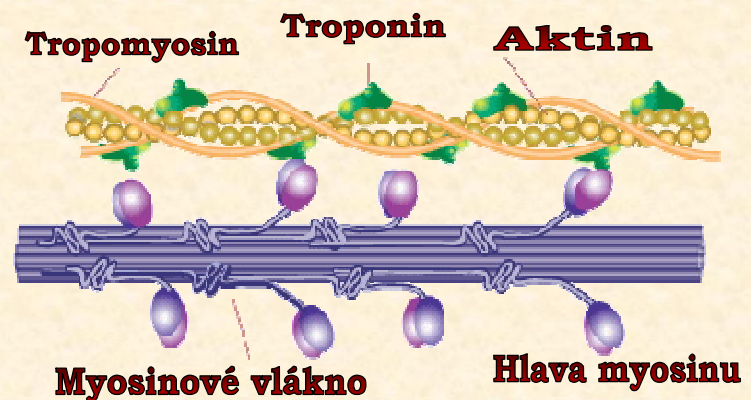
Svalový protein tvořící komplex s **Tropomyosinem** Skládá se ze tří podjednotek: **Jednotka C** – váže vápník; **Jednotka I** – v klidové fázi brání reakci aktinu s myosinem; **Jednotka T** – spojuje obě další jednotky s tropomyosinem

Dynein Skupina proteinů tzv. molekulární motory. Hydrolyzují ATP na ADP, čímž získávají energii pro pohyb po kolejničích tvořených vlákny mikrotubulů. Cytoplasmatické dyneiny umožňují vnitrobuněčný transport různých membránových organel, rozestup chromátid při anafázi a podobně.

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

Proteiny myofibril

Více:
Fyz. pohybu
http://www.zoologie.upol.cz/zoologie/fellnerova/lycei/opa_vyuk_mater.htm



Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

PROTEINY

katalytické řídící regulační

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

ENZYMY

Nejpočetnější skupinou bílkovin. Enzymy ovlivňují rychlost prakticky všech biochemicky důležitých reakcí v buňkách i v mimobuněčných prostorech organismů

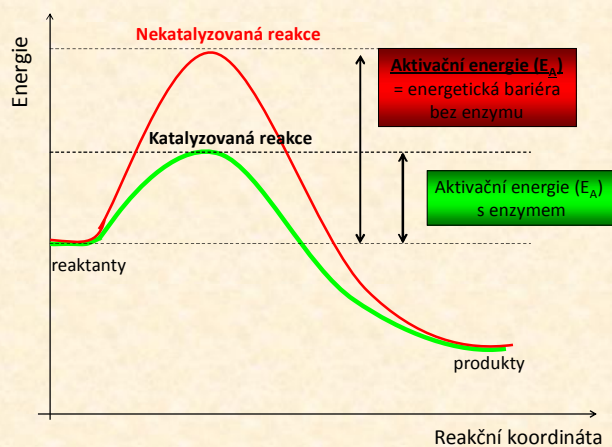
- Chemické reakce probíhající v organismu by normálně probíhaly jen při teplotách značně vyšších.
- Každá reakce vyžaduje specifické zvýšení chemické reaktivity.
- Enzymy urychlují (katalyzují) jen jednu z mnoha možných cest
- Enzymově katalyzované reakce jsou spojeny za sebou → produkt jedné reakce může být výchozí látkou (substrátem) pro reakci následující.
- dlouhé reakční dráhy se navzájem spojují → vytvářejí labyrint vzájemně propojených reakcí → buňce umožňují přežít, růst a rozmnožovat se

Základní
vlastnosti
enzymů

- Vysoce selektivní proteiny; biokatalyzátory
- Snižují energetické bariéry
- Zvyšují rychlost reakcí
- Zkracují čas potřebný k dosažení chemické rovnováhy
- Z reakcí vycházejí nezměněny; jsou opakovatelně využitelné

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

Dynamika katalyzované reakce



Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

ENZYMY - příklady

Trávicí enzymy

- **PROTEÁZY**: štěpí peptidovou vazbu (trypsin slinivky, pepsin žaludku)
- **LIPÁZY**: štěpí tuky na triacylglyceroly a mastné kyseliny. Různé typy lipáz:
 - HPL (jaterní lipáza): hydrolyzuje triacylglyceroly obsažené v lipoproteinech
 - LPL (lipoproteinová lipáza): obsažena v kapilárách tukové tkáně a myokardu
 - Pankreatická lipáza: tvoří se ve slinivce, sekretován do duodena kde se spolu se žlučí účastní trávení tuků
- **AMYLÁZY**: štěpí dlouhé molekuly polysacharidů (hl. škrobu); **DISACHARIDÁZA**: enzym uvolňovaný enterocyty tenkého střeva, kde štěpí disacharidy na monosacharidy.

Cytochromy

Hemoproteinové pigmenty s funkcí oxidoredukčních enzymů. Vyskytují se na různých místech v buňce. Mitochondriální cytochromy (a, b, c) jsou součástí elektronového transportního řetězce.

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

ENZYMY - příklady

Enzymy na SYNAPSI

- ACETYLCHOLINESTERÁZA (AChE): rozkládá acetylcholin uvolněný na synapsi nervosvalové ploténky na acetát a cholin (snižuje tak jeho působení na synapsi)
- CHOLINACETYLTRANSFERÁZA (CAT): syntetizuje acetylcholin z cholinu a acetyl-CoA

Aminotransferázy

AMINOTRANSFERÁZY (transaminázy): enzymy katalyzující přenos aminoskupiny z AMK na ketokyselinu. Mají klíčovou roli při syntéze a odbourávání AMK protože jedinou AMK, která podléhá přímé deaminaci je glutamin (=konečný příjemce dusíku přenášeného sérii transaminací při katabolismu ostatních AMK)

- ALT = alaninaminotransferáza: nachází se v cytosolu hepatocytů. Jeho aktivita v krevním séru se zvyšuje u jaterních poškození (zánět, intoxikace aj.). Stanovení ALT patří k základním biochemickým vyšetřením
- AST = aspartátaminotransferáza: zvyšuje se u akutního infarktu myokardu a těžších poškození jater (cirhóza s rozpadem buněk)

Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

ENZYMY - příklady

Fosfatázy

Enzymy uvolňující fosfátovou skupinu z její vazby na jinou sloučeninu-defosforylace. Fosforečné monoester + $H_2O \rightarrow$ alkohol + H_3PO_4

- ALP – alkalická fosfatáza: zásadité pH optimum (8.6). Obsažena hl. v kostech (účastní se mineralizace), střevě a žlučových cestách
- ACP – kyselá fosfatáza: kyselé pH optimum (5,4);

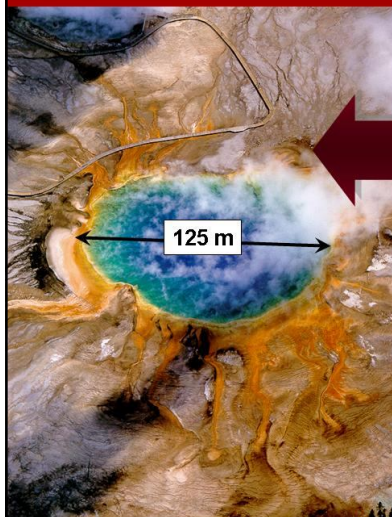
Kinázy

Enzymy katalyzující přenos fosfátu z vysokoenergetické molekuly (ATP, GTP) na cílovou molekulu (substrát), který tím fosforyluje (opak účinků fosfatáz). Přenos fosfátu je často základní podmínkou průběhu chemické reakce („dodání energie“).

- Protein kinázy: přenáší fosfátovou skupinu na protein za vzniku esterové vazby. Fosfát se váže na hydroxylovou skupinu (-OH) postranních řetězců aminokyselin. Podle typu fosforylované aminokyseliny můžeme proteinové fosforylace rozdělit do dvou základních skupin: tyrosin kináza (TK) a serin/threonin kinázy
- CAMK = Calcium/calmodulin-dependent protein kinase

Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

Termostabilní ENZYMY



Největší z horkých pramenů v Yellowstone National Parku (Wyoming, USA).

Jednotlivé barvy představují různé skupiny bakterií, z nichž každá je specializovaná k životu v konkrétním tepelném rozmezí.

Bakterie *Thermus Aquaeus* jsou zdrojem termo-stabilního enzymu

TAQ polymeráza

Využívá se v molekulární biologii (PCR)

Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

HORMONY

Vice:
Endokrinologie
http://www.zdakovie.ucol.cz/obsluha/financovani/obsluha_vyuk_mater.htm

Pomocí hormonů vyšší organismy regulují tok látek metabolickými drahami a řídí mnohé další fyziologické funkce
dále sem patří **bílkovinné HORMONY** (insulin, hormony předního laloku hypofýzy),

Inzulin

Hormon produkovaný β buňkami slinivky břišní. Inzulin stimuluje buňky k příjmu glukózy z krve (snižuje hladinu krevní glukózy)

Vice:
GLYKÉMIE
http://www.zdakovie.ucol.cz/obsluha/financovani/obsluha_vyuk_mater.htm

Glukagon

Hormon produkovaný α buňkami slinivky břišní. Glukagon stimuluje štěpení glykogenu v játrech (zvyšuje hladinu krevní glukózy)

Hormony hypotalamu a adenohypofýzy

Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

RECEPTORY

Vice:
Membrány
http://www.zoologie.upol.cz/obozhy/fellnerova/tycni/obozhy_vyuk_mater.htm

Signální proteiny zprostředkovávají mezibuněčnou komunikaci. Receptor je aktivován vazbou s ligandem; následuje buněčná odpověď. Vyskytují se jak na membráně, tak cytoplazmě, popř. jádře.

Podle stavby a typu ligandu rozlišujeme různé typy receptorů:

Receptor-iontový kanál

chemicky řízený kanál, který se otvírá vazbou ligandu. Výskyt např. na postsynaptické membráně nervosvalové ploténky. Ligandem je neurotransmitter acetylcholin.

Receptor spřažený s G-proteinem

vazbou ligandu je aktivován G-protein, který stimuluje otevření kanálu nebo intracelulární enzymatickou aktivitu. Př. muskarinní receptor parasimpatiku nebo adrenergní receptor sympatiku

Receptor-enzym

vazbou ligandu na receptor dojde k aktivaci enzymatické domény a následně buněčné odpovědi

Integrin-receptor

vnitřní část receptoru-integrin- ovlivňuje uspořádání cytoskeletu

Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

PROTEINY s funkcí Obrannou

Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

RECEPTORY imunitních molekul

Vice:
IMUNOLOGIE
http://www.zoologie.upol.cz/obozhy/fellnerova/tycni/obozhy_vyuk_mater.htm

BCR

Transmembránový protein - vysoce specifický receptor B lymfocytů. Po jeho stimulaci antigenem B-lymfocyt proliferuje a sekretuje protilátky

TCR

Transmembránový protein - vysoce specifický receptor T lymfocytů. Po jeho stimulaci komplexem antigen-MHC, T lymfocyt proliferuje a sekretuje cytokiny

Fc receptor

Transmembránový protein nacházející se např. u neutrofilů, makrofágů, žirných buněk, NK buněk atd. Fc receptor se váže na Fc fragment protilátek

Scavenger receptor

Receptory pro modifikované LDL lipoproteiny. nacházejí se v membráně makrofágů, buňkách hladkého svalstva aj.

TLR receptor

Receptory nacházejí se v membráně monocytů, makrofágů, dendritických buněk, ale také epitelích střeva a dýchacích cest. TLR receptory se váží hl. na povrchové struktury bakterií (flagelin, lipopolysacharidy). Spouští celou kaskádu imunitních reakcí

Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

Imunoglobuliny (protilátky)

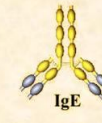
Vice:
IMUNOLOGIE
http://www.zoologie.upol.cz/obozhy/fellnerova/tycni/obozhy_vyuk_mater.htm

Plazmatické proteiny tvořené efektorovými B-lymfocyty, tzv. plazmatickými buňkami. Rozlišujeme 5 základních izotypů imunoglobulinů:



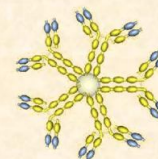
IgG

- V séru a intersticiální tekutině
- Opsonizace, neutralizace
- Nejčastější protilátky (70-75%)



IgE

- V séru a intersticiální tekutině
- Ochrana před parazity
- zodpovědné za alergické r. a hypersensitivitu



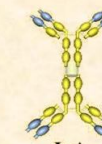
IgM

- V séru a B lymfocytech
- aktivace komplementu



IgD

- Povrch B lymfocytů
- Receptor pro antigen



IgA

- V séru, slzy, sliny mléko, povrch sliznic
- Ochrana sliznic opsonizace

Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

Fibrinogen - fibrin

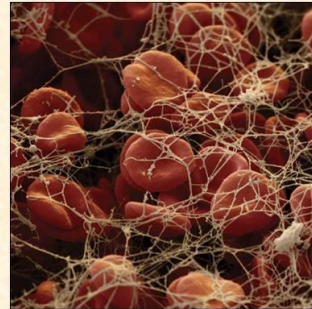
Ochranu organismu proti krvácení zajišťuje hemokoagulační systém, který pomocí řady bílkovinných faktorů a enzymů vyvolává přeměnu krevní bílkoviny FIBRINOGENU na nerozpustný FIBRIN, který zaceluje narušené cévy

Fibrinogen

Rozpustný plazmatický protein vznikající v játrech. Tzv. koagulační faktor I. Účinkem enzymu proteázy **TROMBINU** se mění na vláknitý nerozpustný



Fibrin



Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

Antigeny krevních skupin

Antigeny krevních skupin jsou molekuly glykoproteinů resp. lipoproteinů zabudované v membránách červených krvinek

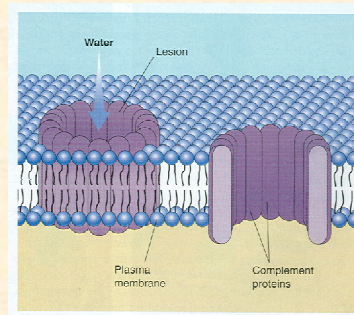


Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

Proteiny komplementu

Skupina cca 30 plazmatických proteinů (označ. C1, C2 atd.)

Po aktivaci (např. vazbou s protilátkou nebo povrchovými molekulami bakterií) se aktivované proteiny komplementu zabudovávají do membrány patogena, kde formují póry. Následuje ztráta kontroly nad příjmem vody - lýza

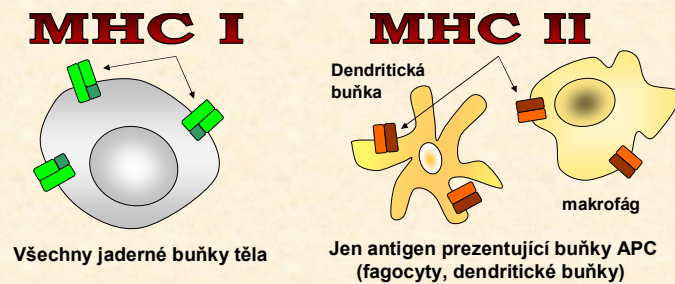


Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

MHC molekuly (HLA systém)

Vysoce polymorfní membránové proteiny vyskytující se u všech jaderných buněk savců (MHC I) nebo jen u fagocytů a dendritických buněk (MHC II)

Jejich funkcí je vázat peptidové fragmenty proteinů a prezentovat je (vystavovat) na buněčný povrch, kde je analyzují svými receptory T lymfocyty



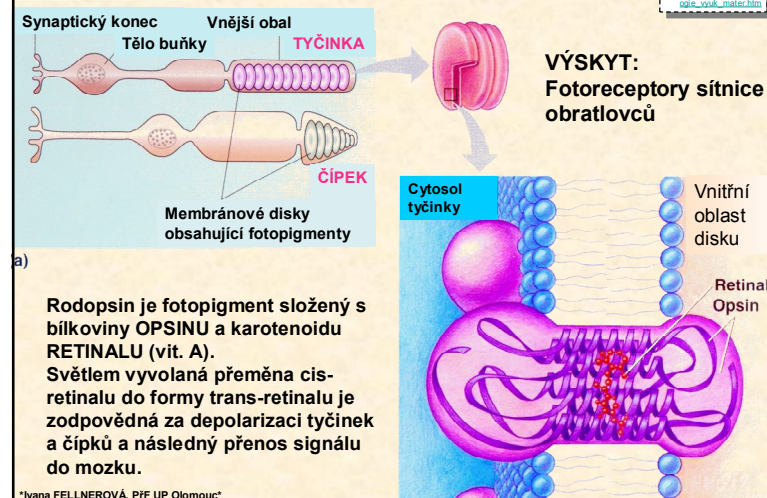
Ivana FELLNEROVÁ, PŘF UP Olomouc

Příklady dalších proteinů

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

Rodopsin

Více:
SMYSLY-zrak
http://www.zoologie.upol.cz/obsluha/fellnerova/lyz2010/ops_vyak_materie.htm



Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

PRIONOVÉ PROTEINY

Prionový protein (PrP^C)

Membránový glykoprotein všech savců a řady obratlovců

Kódovaný prionovým genem (člověk – 20. chromozom, skotu 13. chromozom)
prim. struktura - 253 AK,
sek. struktura – 43% α-šroubovice, 3% β-skládaný list.

Výskyt: Synapse neuronů, membrány astrocytů a leukocytů

Funkce: Není plně objasněna;

PrP^C váže Cu²⁺ a transportuje je do nitra buňky;

PrP^C váže protein indukovaný stresem (ST11), který je potřebný k aktivaci SOD (superoxiddismutáza) katalyzující rozklad superoxidových iontů (O₂⁻).

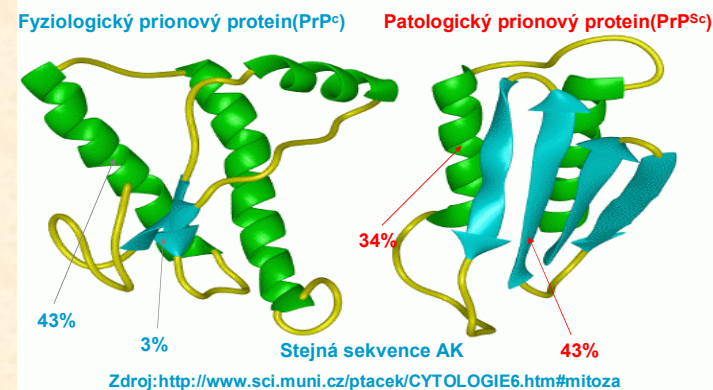
Patologický prionový protein (PrP^{Sc})

PrP^C prionový protein může změnit svoji prostorovou konfiguraci (ne pořadí AMK) a vytvořit tak patologický prionový protein (PrP^{Sc})

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

Priony: fyziologické a patologické

U patologický prionů dochází k výraznému zvýšení podílu β skládaného listu



Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

Patologické priony: PrP^{Sc}

K přeměně mezi PrP^C a PrP^{Sc} může dojít na buněčném povrchu popř. uvnitř buňky po endocytóze.

Vlastnosti PrP^{Sc}

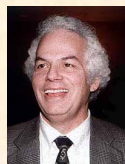
Odolává dezinfekčním prostředkům, vysokým teplotám, enzymům (buněčné proteáze).

Hromadí se v cytoplazmě → shlukuje se v amyloidní fibrily → vytváří amyloidní plaky.

Patologické priony vyvolávají řadu prionových chorob CNS – tzv. transmisivní spongiformní encefalopatie (TSE). Dochází při nich k vakuolizaci a apoptóze neuronů, kumulaci PrP^{Sc} ve formě amyloidních plaků, astrocytóze; poškozen je zejména mozeček.

Za „Prionovou hypotézu“ vzniku TSE byla v r. 1997 udělena Nobelova cena

Stanley B. Prusiner :



http://www.cite-science.fr/actu/numeros/N54_nov97/losques/photos/nobel3.JPG

Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

Prionová onemocnění (TSE)

Zvířata

- Bovinní spongiformní encefalopatie (BSE). (tzv. nemoc šílených krav)
- Nemoc chronického vyčerpání jelenovitých (CWD).
- Scrapie postihující ovce (1730).
- Spongiformní encefalopatie koček



Člověk

- Creutzfeldtova-Jakobova demence:
- Kuru (1950).



Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc

Lepek (gluten) a celiakie

Lepek (gluten) je bílkovina přítomná hlavně v obilninách - pšenice, ječmen, žito a oves a v potravinách vyrobených z mouky - chleba, sušenky, koláče a těstoviny



Nesnášenlivost (alergie) lepku vzniká nevyléčitelné autoimunitní onemocnění celiakie (celiakální sprue)

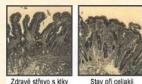
Dochází k:

Poškození sliznice tenkého střeva, mizí mikrokly a klky

Trávicí soustava není schopna strávit potraviny obsahující lepek

Snižuje se schopnost trávit ostatní živiny

Pacient postižen na celý život



Léčba:

Celoživotní bezlepková dieta

Povoleno: proso, kukuřice, rýže, laskavec, pohanka, sójové boby, kaštiny, amarant, Zelenina včetně brambor, saláty, ovoce, maso, ryby, vejce, mléko, mléčné produkty

Potraviny: logo přeškrtnutého klasu



Ivana FELLNEROVÁ, PfF UP Olomouc