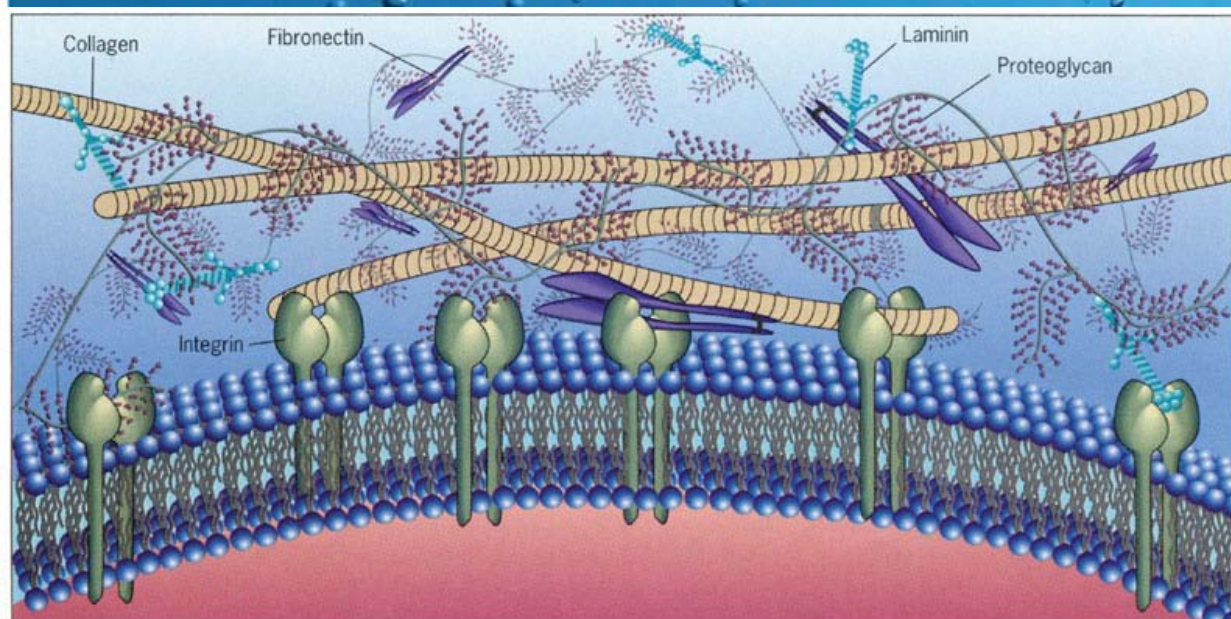


Kollagénrost, elasztikus rost és melanocyta képződés



Kovács Árpád Ferenc

2009 ato ©

A kollagénrost

- Egy oldhatatlan glikoprotein, egy fehérje és egy cukor részből áll.

Fehérjerész: Glycin, Hidroxilizin és Hidroxiprolin

Cukorkomponens: Glükóz és Galaktóz

Szerepe:

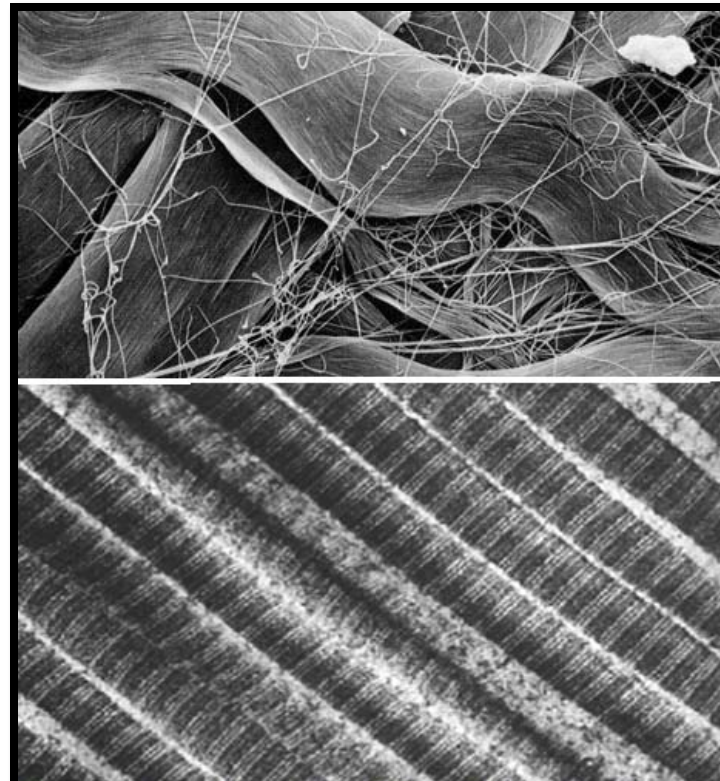
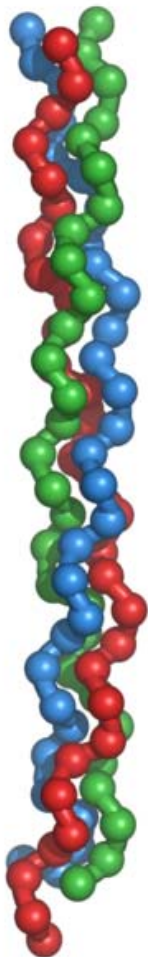
- *szilárdítás* – inak, ízületi tokok, lamina basalis, bőr, érfal, stb.
- véralvadás extrinsic útja

Felépítése: tropokollagén alegységek egymáshoz képest

kicsit eltolva kapcsolódnak

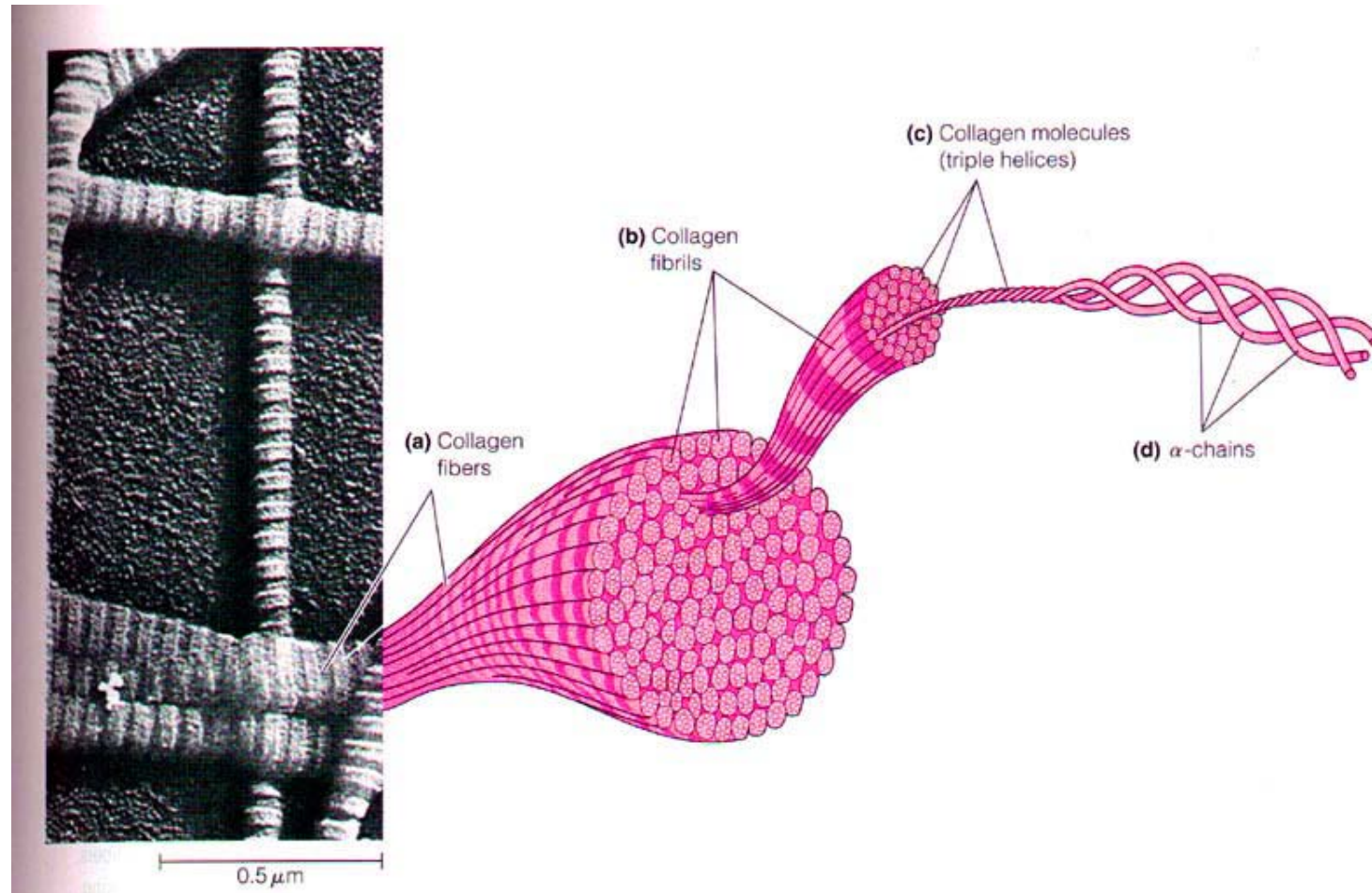
Harántcsíkolat

Kötegeket, fibrillumokat alkot



The upper image shows collagen fibers of various sizes in a scanning electron microscope. The aggregation of Type I fibers into bands and "straps" is well demonstrated. At bottom a much higher-magnification image from a transmission EM shows the characteristic "banding" pattern of individual Type I fibrils that make up the larger anatomic fiber.

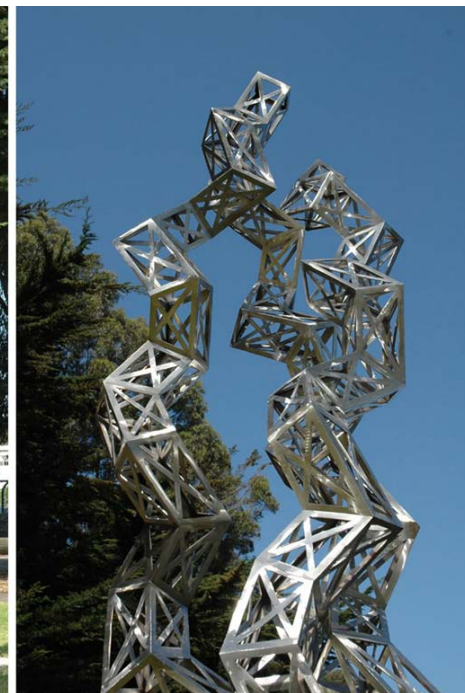
A kollagénrost felépítése



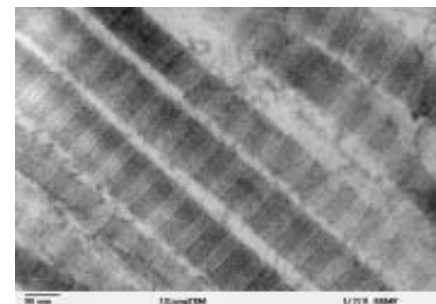
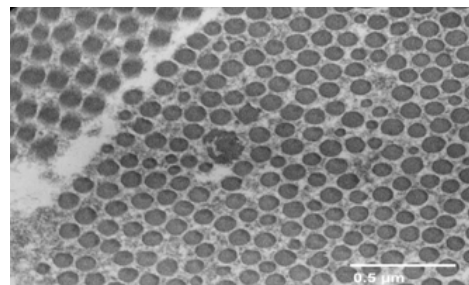
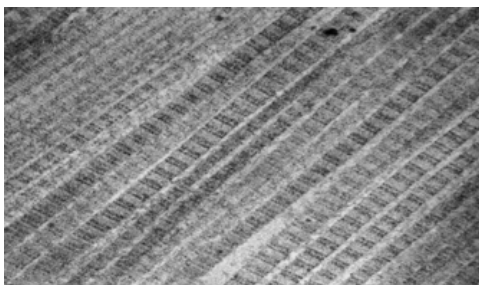
Típusai

29 féle tropokollagén
létezik → 29 kollagén típus

megjelenése	típus pl.	előfordulás pl.
rostképző	I	Legelterjedtebb – inak, bőr, csont stb.
	II	Porc, üvegtest
Hálózat képző	III	
	IV	Lamina basalis
Más kollagén-hez asszociált	V	I-essel asszociálódik
	XII	I-essel, II-essel
Transzmembrán kollagén	XVII	Hólyagos phempigoid



San Franciscoban 2005-ben
készült, a „kollagénrost feltárása”



I típusú kollagén

A kollagénrost szintézisének kezdeti helye(i)

A szintézis kezdete: DNS---> gének

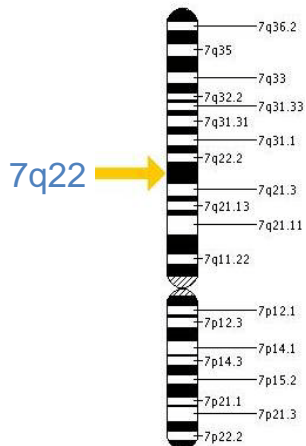
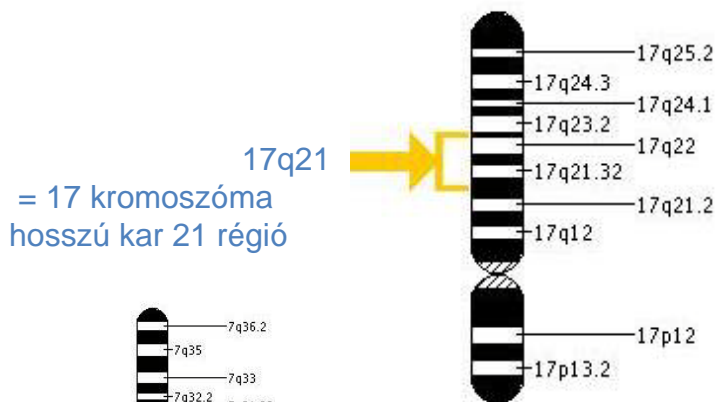
a gén jelölése: COL1A1

1-es lánc

alfa lánc

I típusú

kollagén szintéziséért felelős gén

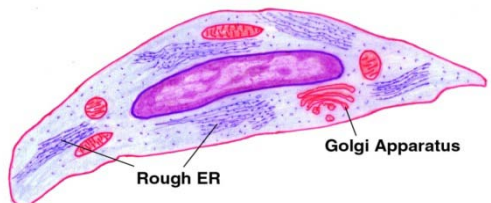
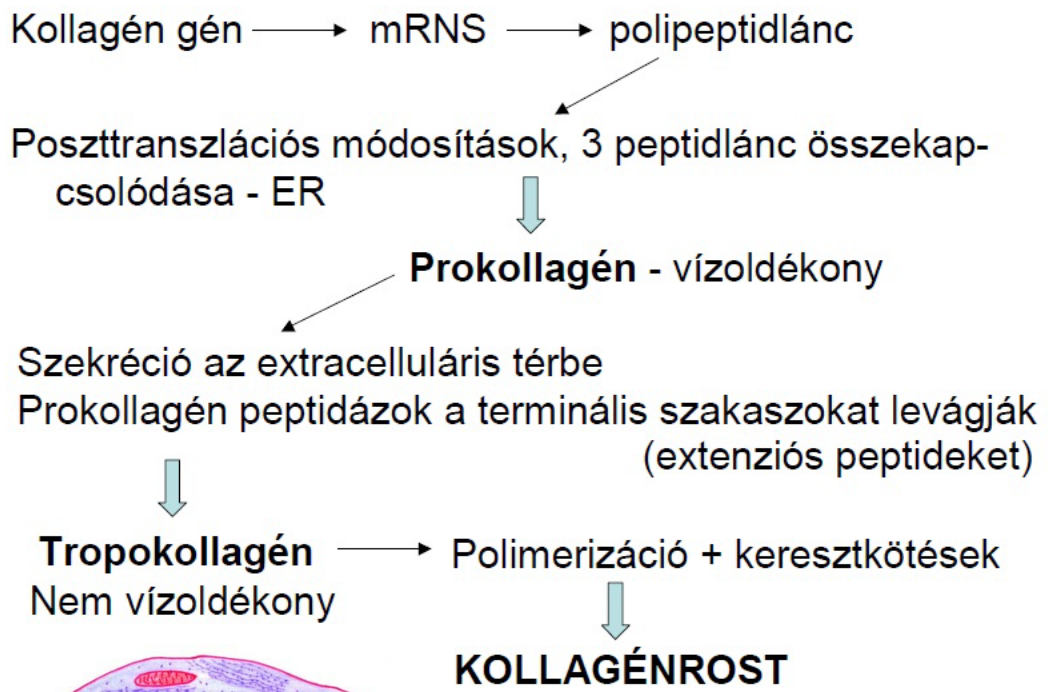


I típusú kollagénrost
2X COL1A1 +
1X COL1A2
transzkripciója szükséges

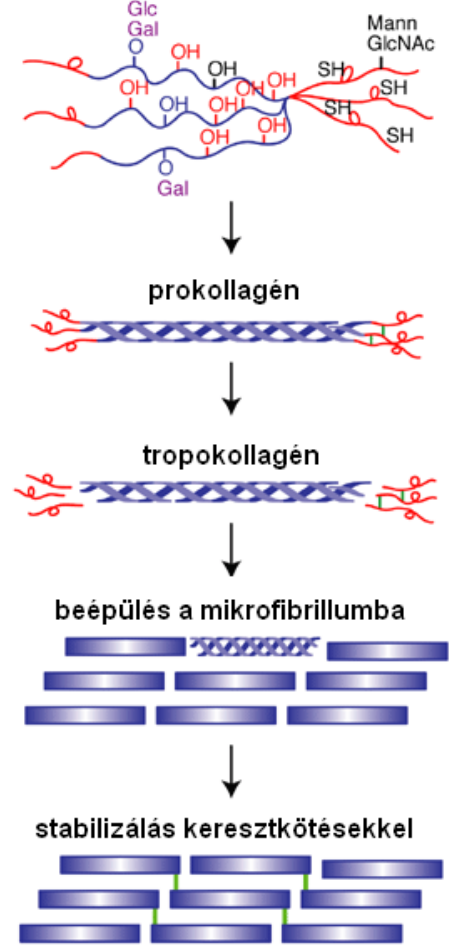
Típus	Gén és lokusza	Kódolt aminosav szerepe, génváltozás esete
I	COL1A1- 17q21 COL1A2- 7q	Részleges deléció: Ehlers-Danlors sy; osteogenesis imperfecta
II	COL2A1-12q13	
III	COL3A1-2q31	
IV	COL4A1 COL4A2 COL4A3 COL4A4 COL4A5 COL4A6 – 2, 18, X kromoszóma	Megtalálható: vese, belső fül és szem alapi hártyájában
V	COL5A1-9q34 COL5A2-2q14 COL5A3-19p13	Többi típus összekötése
VI	COL6A1 COL6A2 COL6A3	Mikrofibrillum fő komponens
VII	COL7A1-3p21	Megtalálható: bőr
VIII	COL8A1-3q12	
IX	COL9A1-6q12 COL9A2-1p33 COL9A3-20q13	Esszenciális ízület komponens
X	COL10A1-6q21-22	
XI	COL11A1-1p21 COL11A2-6p21	Megtalálható: porc
XII	COL12A1-6q12	
XIII	COL13A1-10q22	
XIV	COL14A1-8q23	
XV	COL15A1-9q21	
XVI	COL16A1-1p35	
XVII	COL17A1-10q24	Bőr stabilizáló és erősítő
XVIII	COL18A1-21q22	endostatin
XIX	COL19A1- 6 Ksz	
XX	COL20A1- 20q13	
XXI	COL21A1- 6p12	
XXII	COL22A1- 8q24	
XXIII	COL23A1- 5q35	
XXIV	COL24A1- 1p22	
XXV	COL25A1- 4Ksz	
XXVI	COL26A1- 7Ksz	
XXVII	COL27A1- 9q33	
XXVIII	COL28A1- 7Ksz	
XXIX	COL29A1- 3q21	Epidermális kollagén

Kollagénrost szintézise

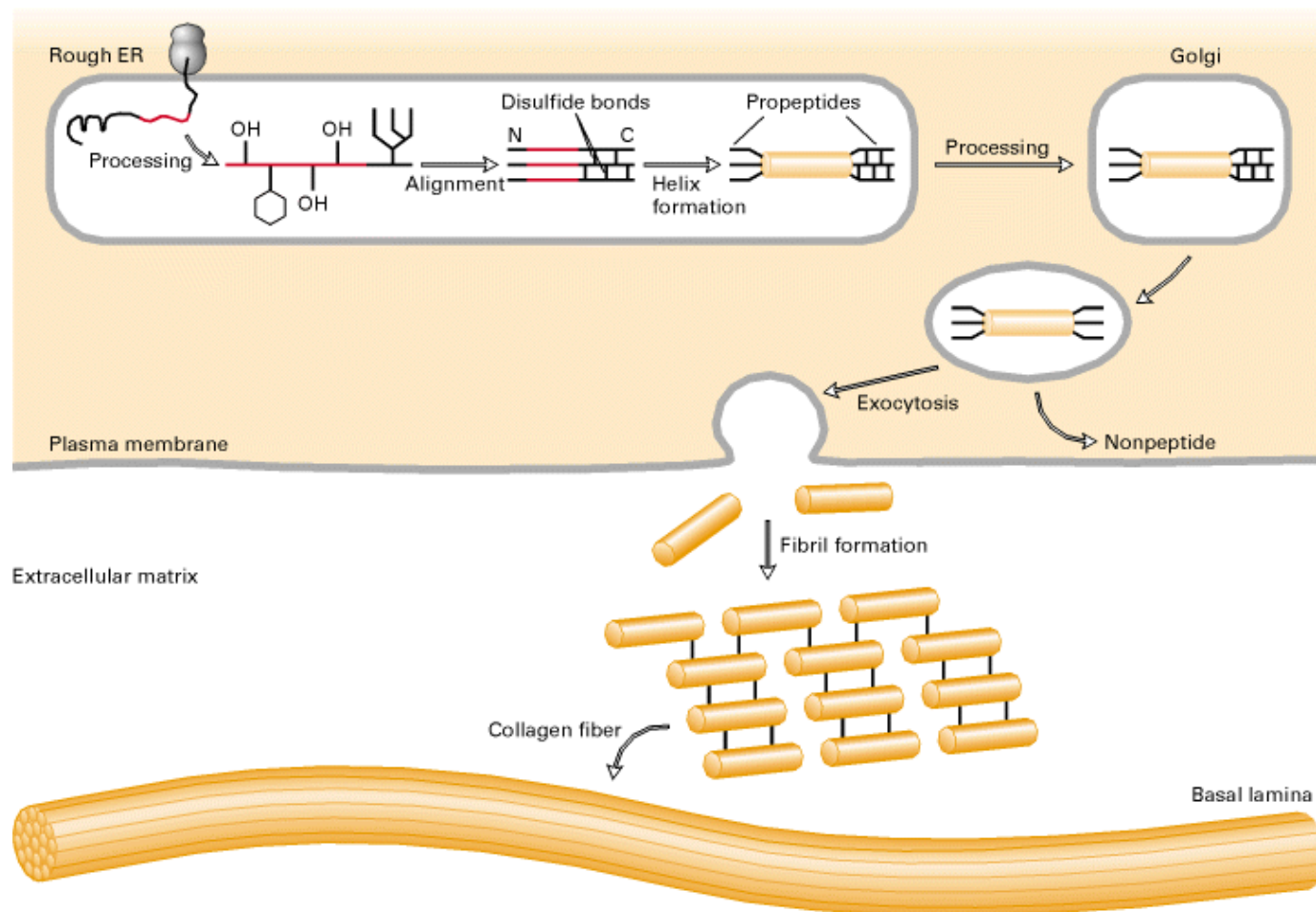
Kollagénszintézis



Hidroxilált, glikozilált peptidláncok



A kollagénrost szintézisének vázlatja



A szintézis sajátosságai

Szekvencia: Ismétlődő szakaszok, kb minden 3.

aminosav Gly, sok Pro

Poszttranszlációs módosítások

1. Hidroxiláció – Lys-en & Pro-on, dioxygenáz enzimek

katalizálják, C-vitamin kofaktorral

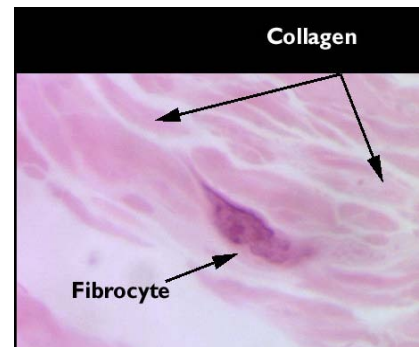
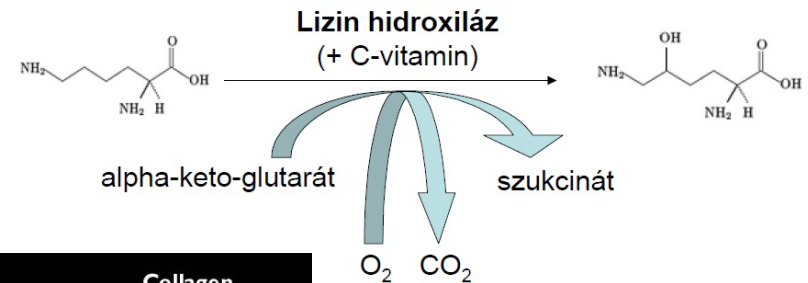
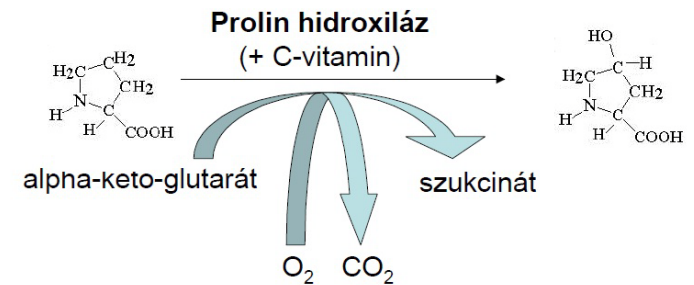
2. Glikoziláció – glükóz-galaktóz diszacharidegységek

Keresztkötések kialakítása

Lys-aldehyd + Lys lizinorleucin (Schiff bázis)

2 lizinaldehyd aldol keresztkötés

2 OH-Lys + Lys hidroxi-piridin keresztkötés



Kollagén betegségek

Szekunder

- **C-vitamin hiány** – csökkent hidroxiláció → sérülé-kenyebb (ínyvérzés télen fogmosáskor, lassú sebgyógyulás)

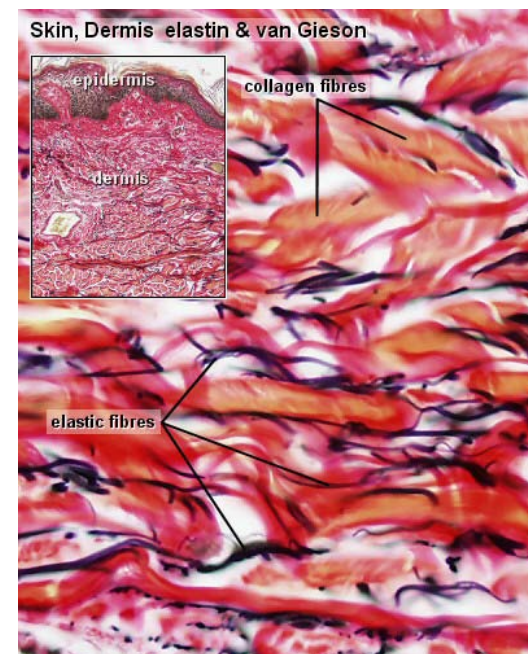
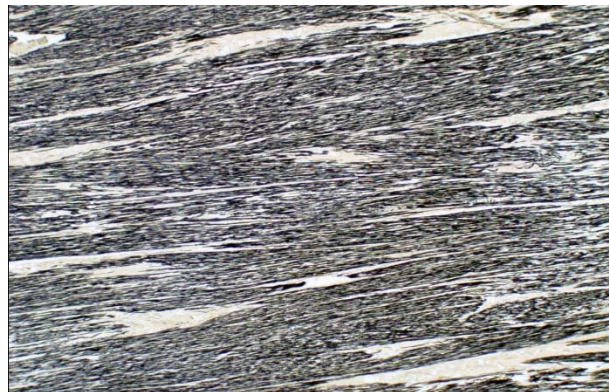
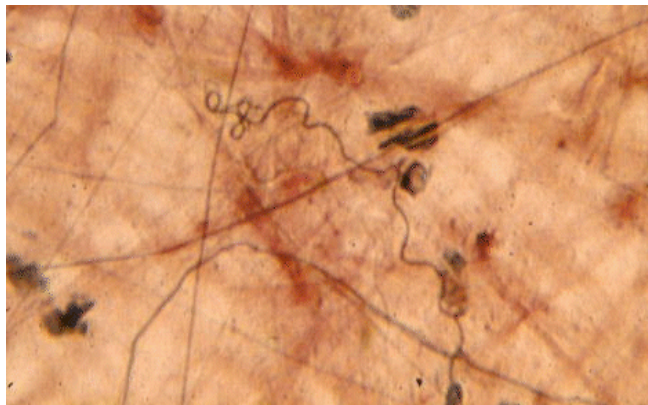
Primer

- **Ehlers-Danlos sy** – csökkent prokollagenáz aktivitás prokollagén felszaporodik, nyújtható bőr, flexibilis ízületek
- **Osteogenesis imperfecta**
Gly → Cys csere
- **Epidermolysis bullosa** →
- **Alport sy**
- **Chondrodysplasiák**



Az elasztikus rost

- A kollagénrostoknál vékonyabb, helyenként villaszerűen elágazhatnak.
- Tulajdonsága: rugalmasan megnyújtható
- Előfordulás: tüdő, nagy erekben
- 2 rész: belső amorf rész és finom fibrilláris szerkezetű rész



Az elasztin szintézise

proelasztin

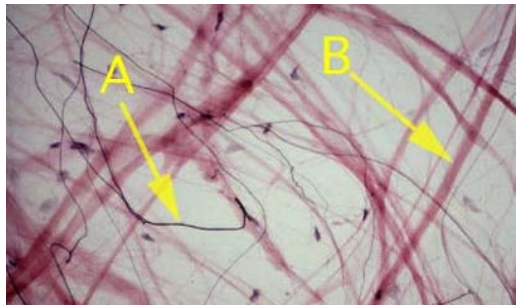
tropoelasztin

Elasztin

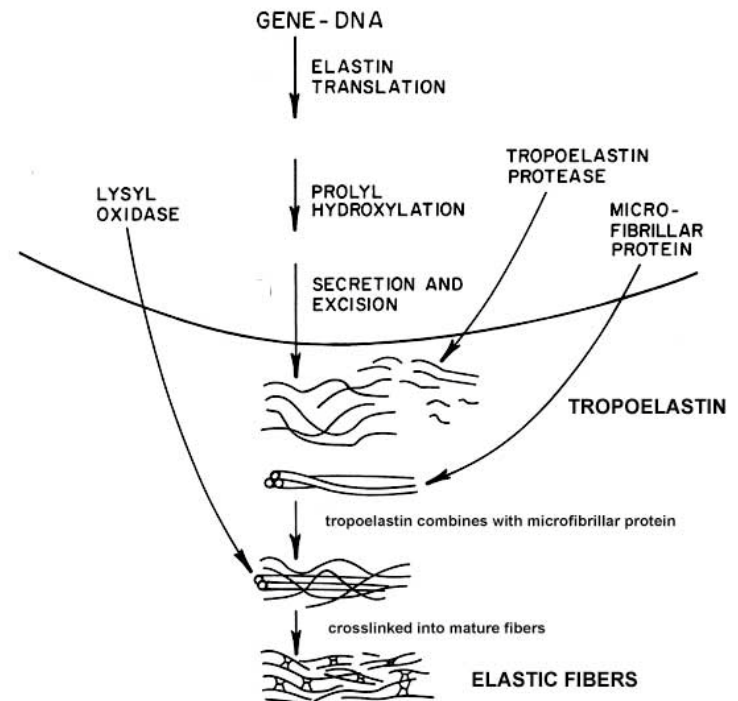
- Vízoldékony
- Val-Pro-Gly-Val
Szekvenciák gyakoriak
- Még sok Gly, Ala
- Speciális helikális szakaszok
- Köztük Ala gazdag nem helikális részek

- Nem vízoldékony
- Keresztkötéseke

tartalmaz
↓
lizinorleucin ↓
dezmózin



A- elasztikus B- kollagén

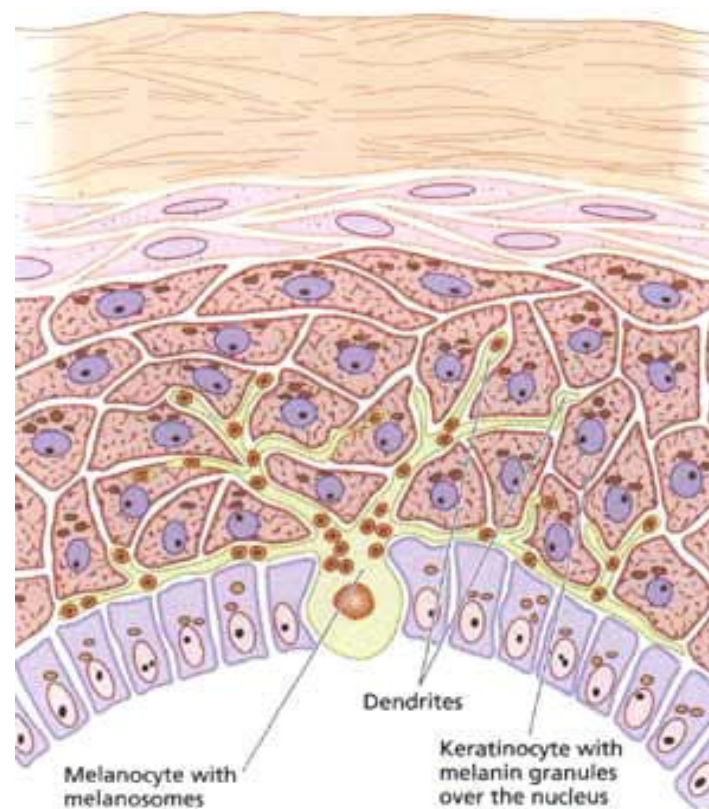
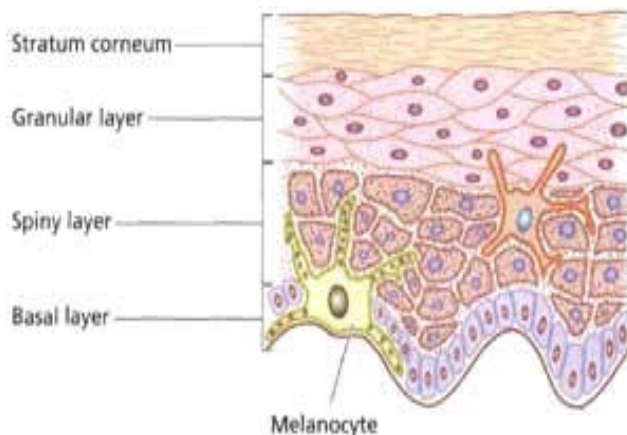


Melanocyták és képződése

A melanociták specializált bőrsejtek

Előfordulás: epidermisz bazális része szem érhártya
belső fül

Szerep: termelik és elválasztják a melanint,
mely megadja a bőr jellegzetes színet és
védi a DNS-t az UV sugarak ellen.



Melanocyta

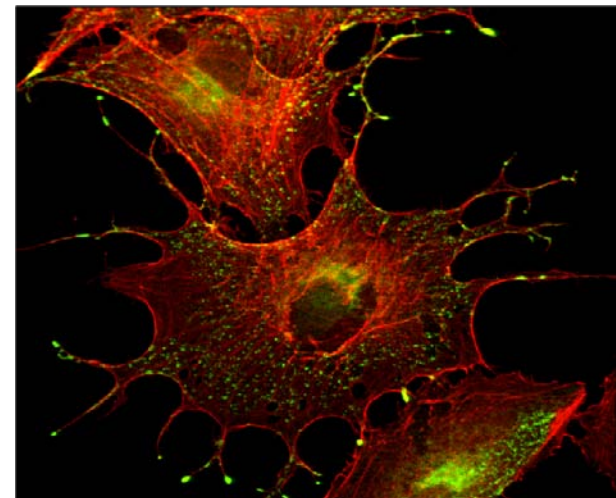
A melanociták előalakjai, a **melanoblasztok** a dúclécből fejlődnek ki

A felhám melanocitái

A szőrtüsző melanocitái

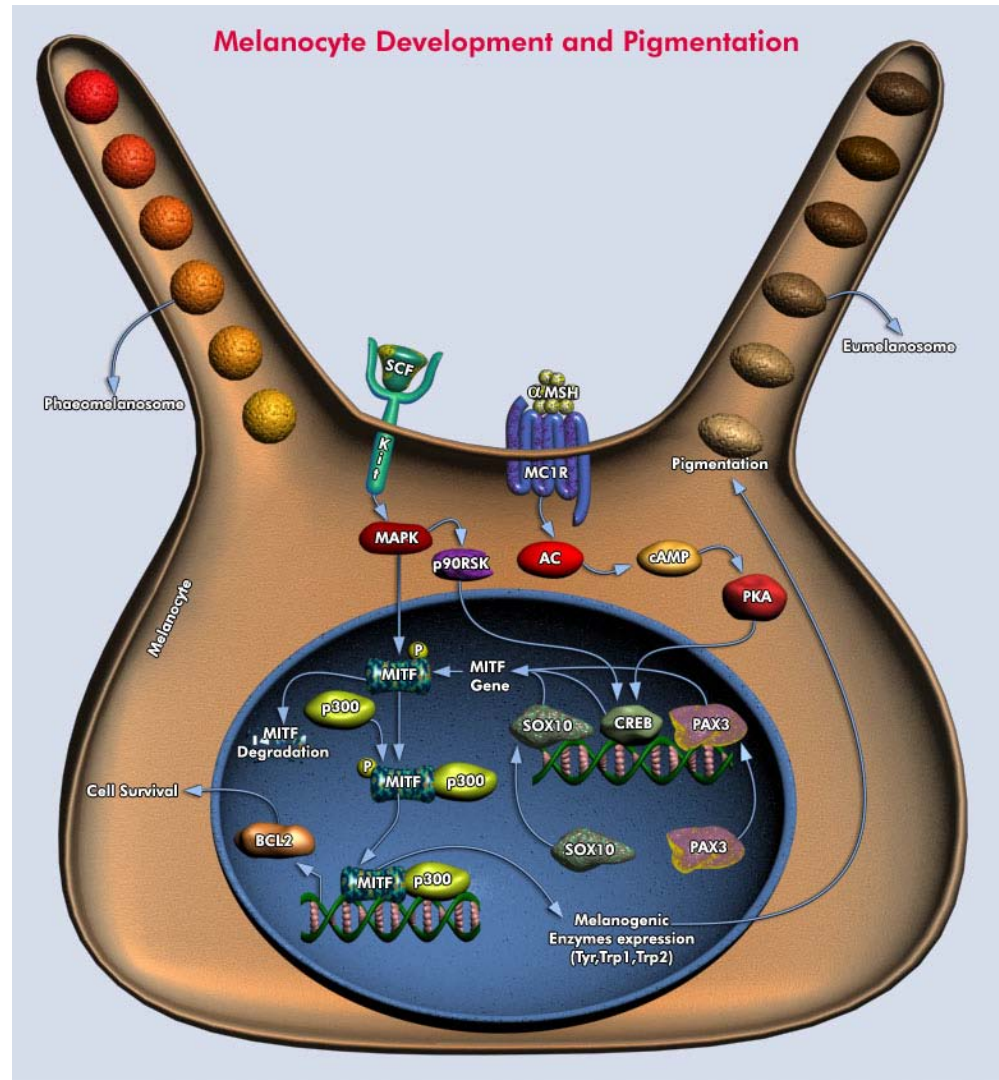
Az érhártya melanocitái

Melanoszóma- a melanociták plazmájában lévő hólyagocskák, melyek a melanint raktározzák. Miután felhalmozódott bennük a pigment, [amikrotubulusok](#) átvezetik őket a melanocita hámot behálózó nyúlványain, ahonnét a keratinocitákba kerülnek



Melanocita és sejtciklus
-G₀ fázis, nem osztódnak

Melanocyták differenciálódása





Kérdések?

Köszönöm a figyelmet!