

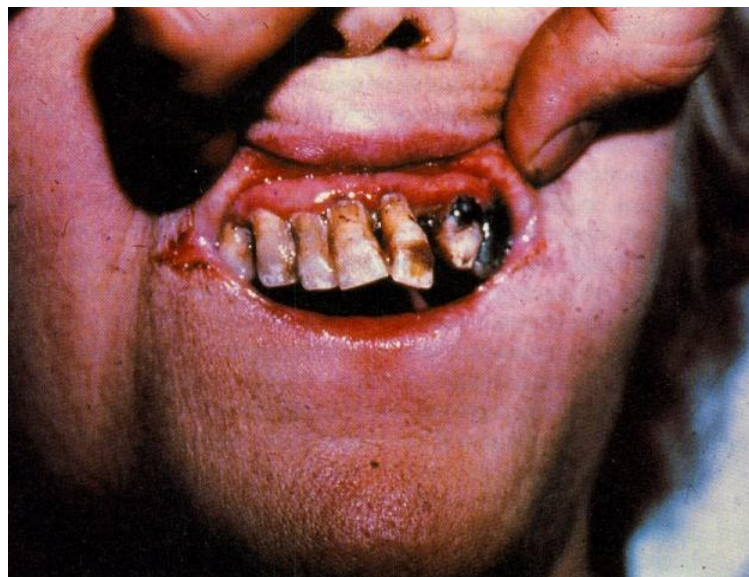


2012

Fehérje folding: a C-vitamin szerepe

Szarka András

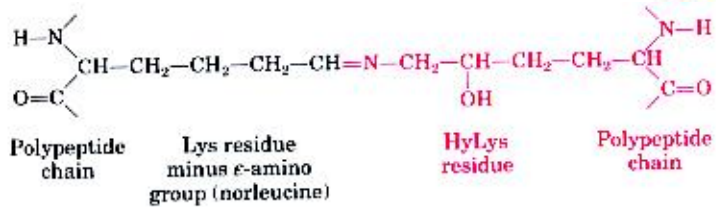
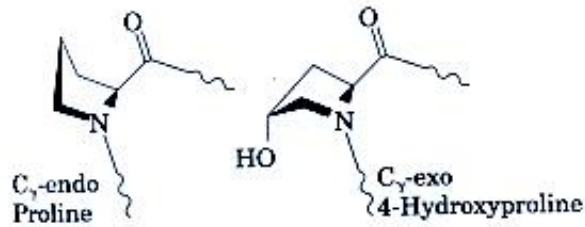
Kötőszöveti elváltozások skorbutban



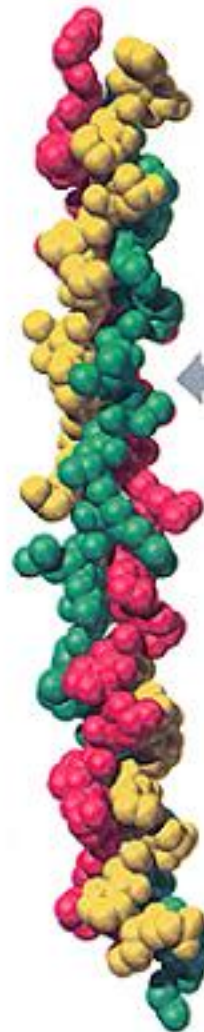
Gly – X – Y

X: Pro

Y: 4-Hyp



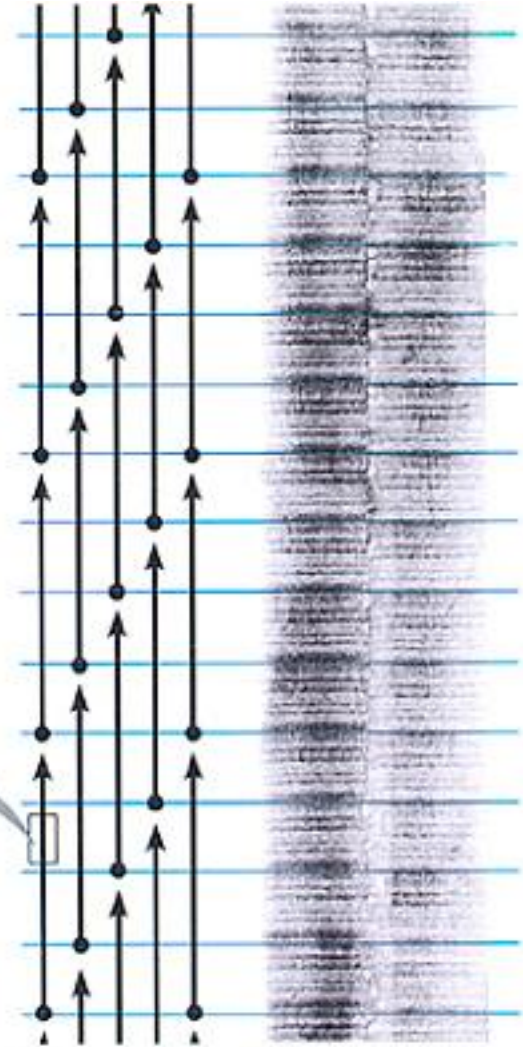
Dehydrohydroxylysionorleucine



(b)



(c)

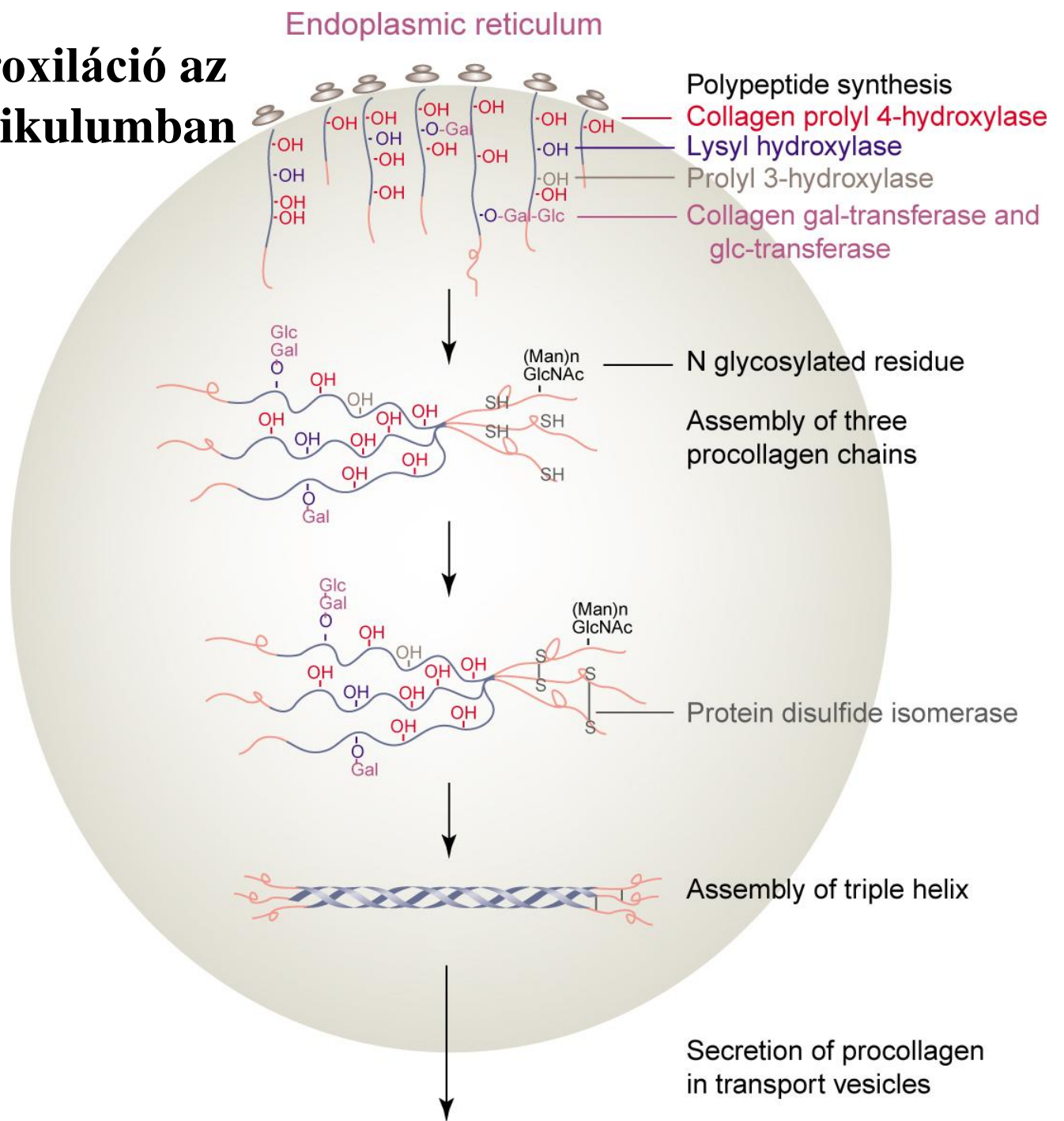


(d)

(e)

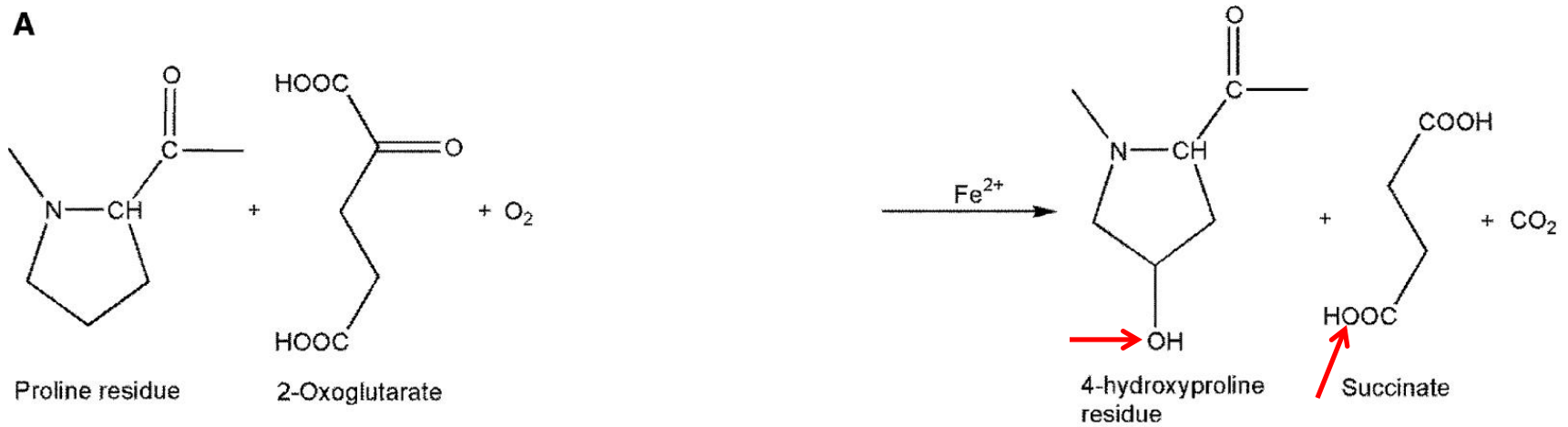
© 2000 Benjamin/Cummings, an imprint of Addison Wesley Longman, Inc.

Prolin, lizin hidroxiláció az endoplazmás retikulumban

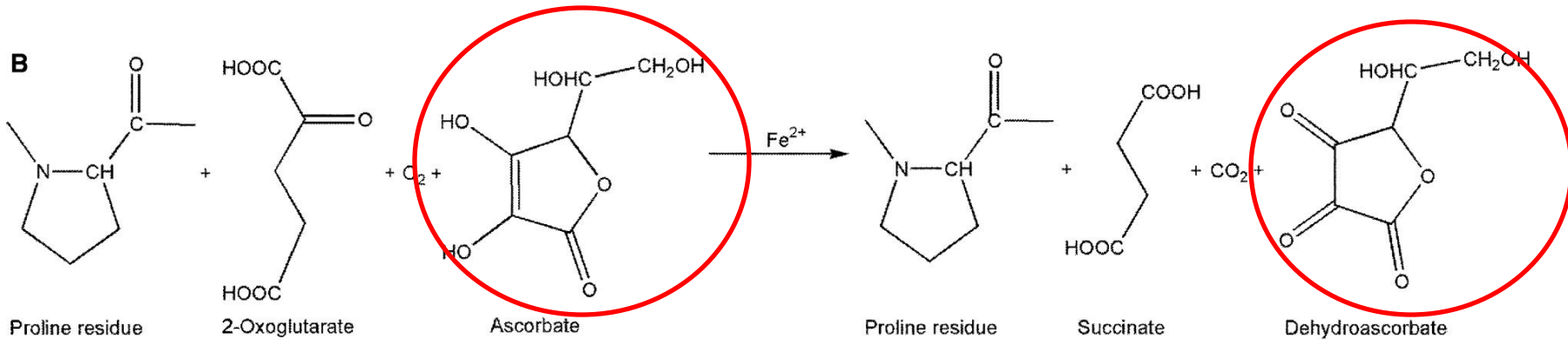


Prolil 4-hidroxiláz

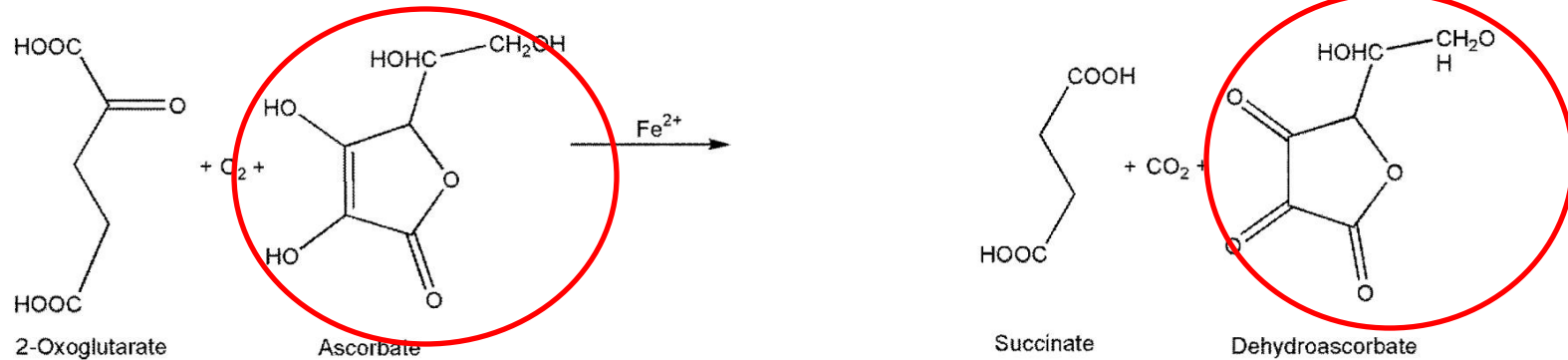
A



B



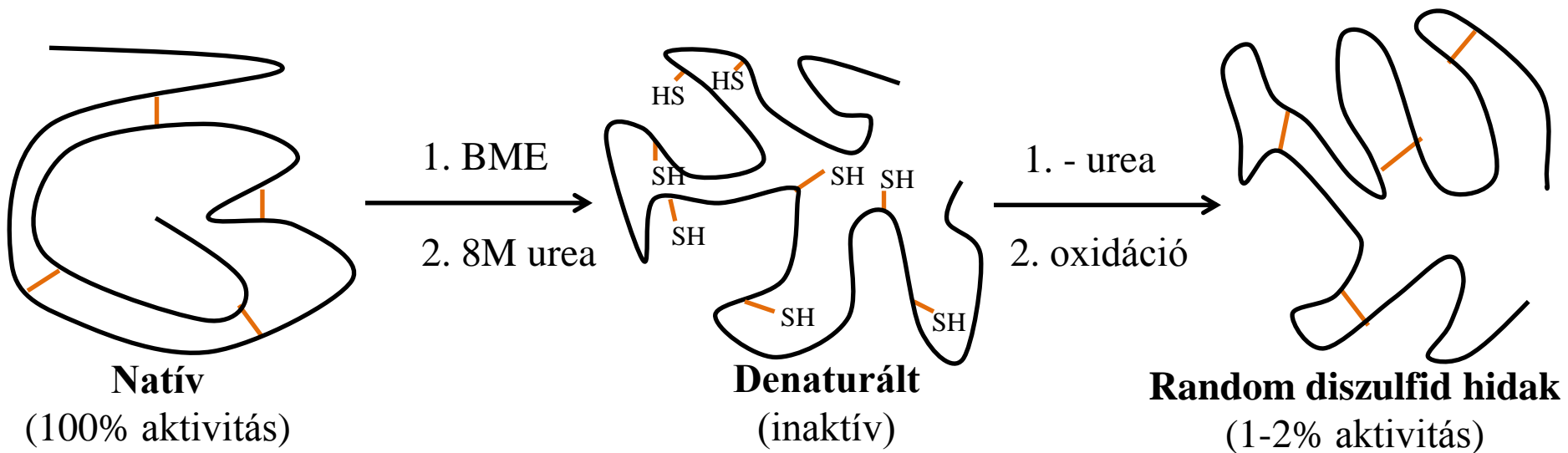
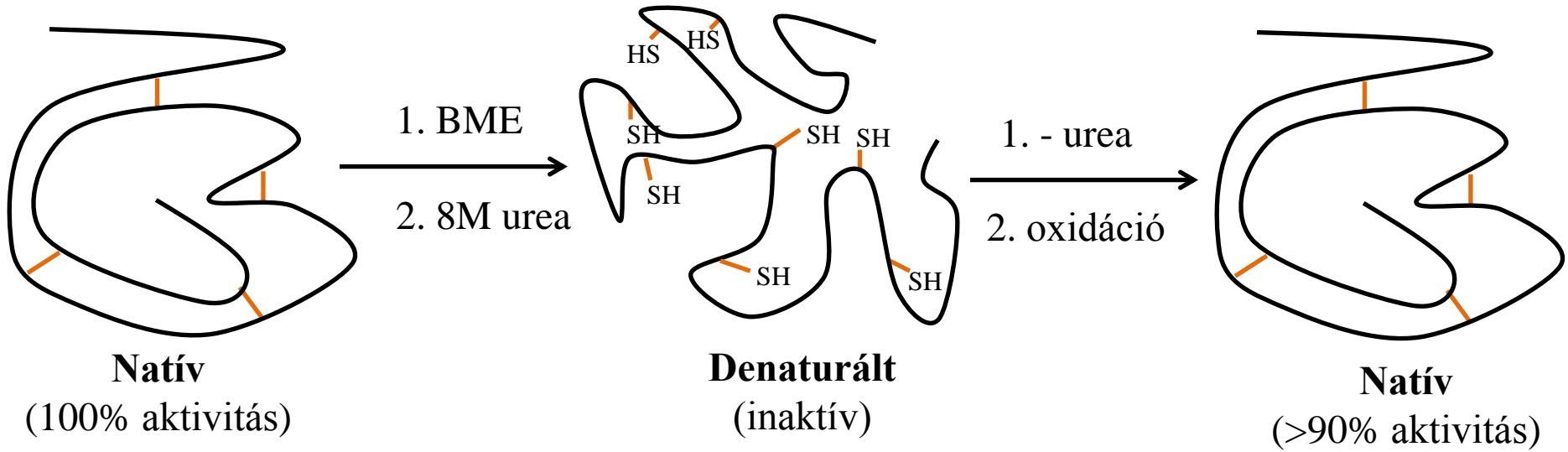
C



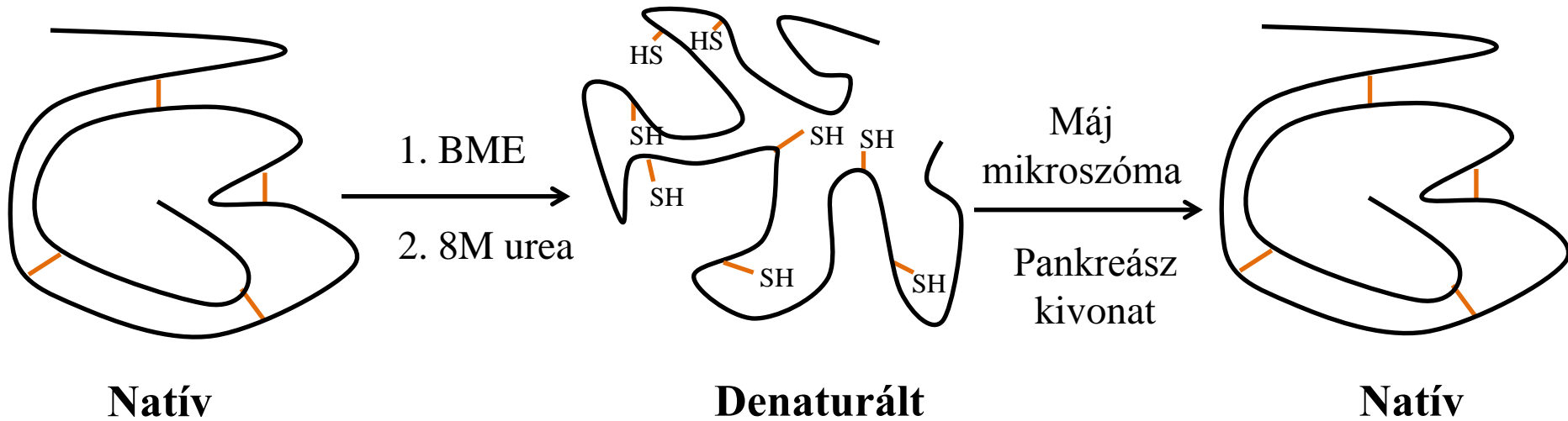
Diszulfid kötések



Anfinsen kísérlet



A tiol-diszulfid átmenet enzim katalizálta folyamat



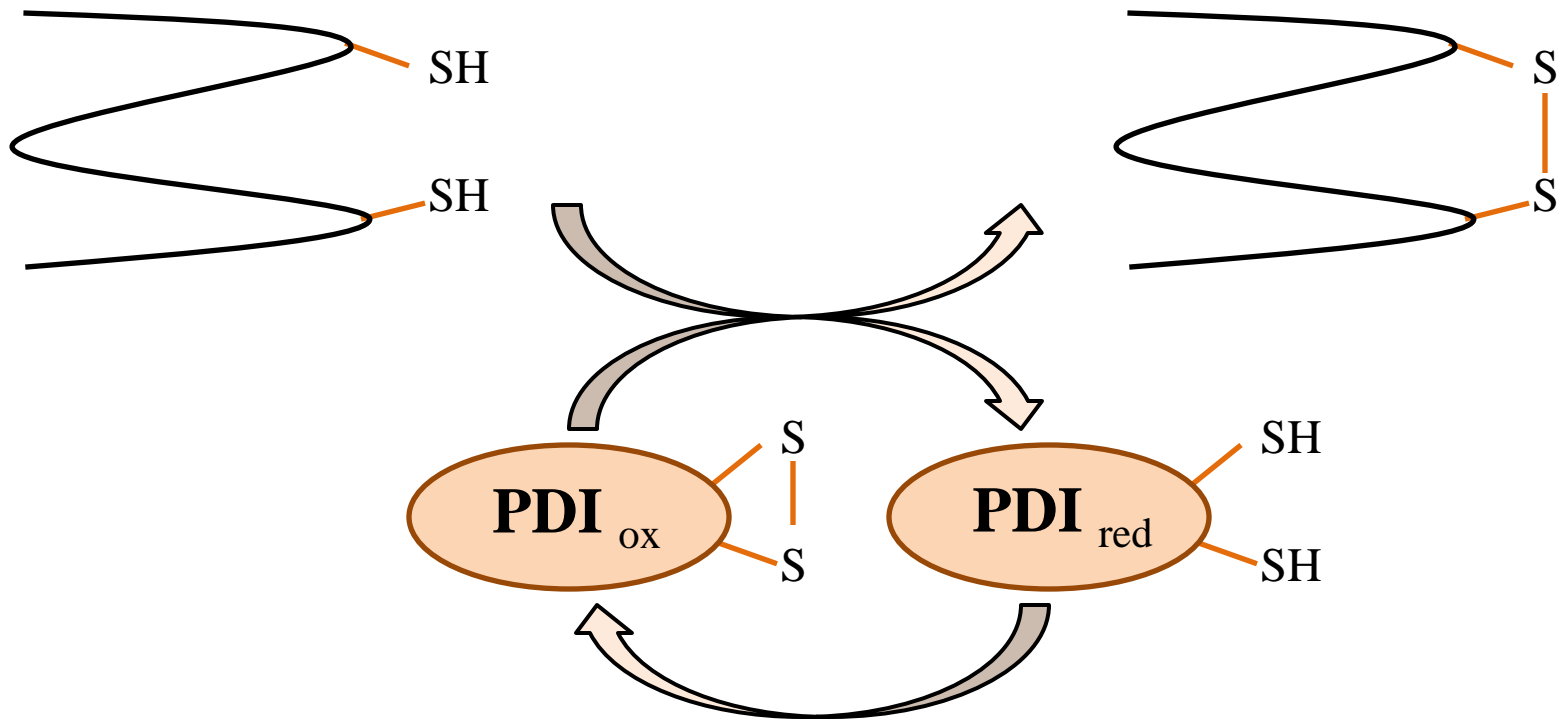
Christian Boehmer Anfinsen

A tiol-diszulfid átmenetet katalizáló
fehérje részleges tisztítása

Venetianer Pál
Straub F. Brunó

Egy dializálható hőstabil és
Egy nem dializálható
hőlabilis komponens

Robert Freedman: 1975 PDI

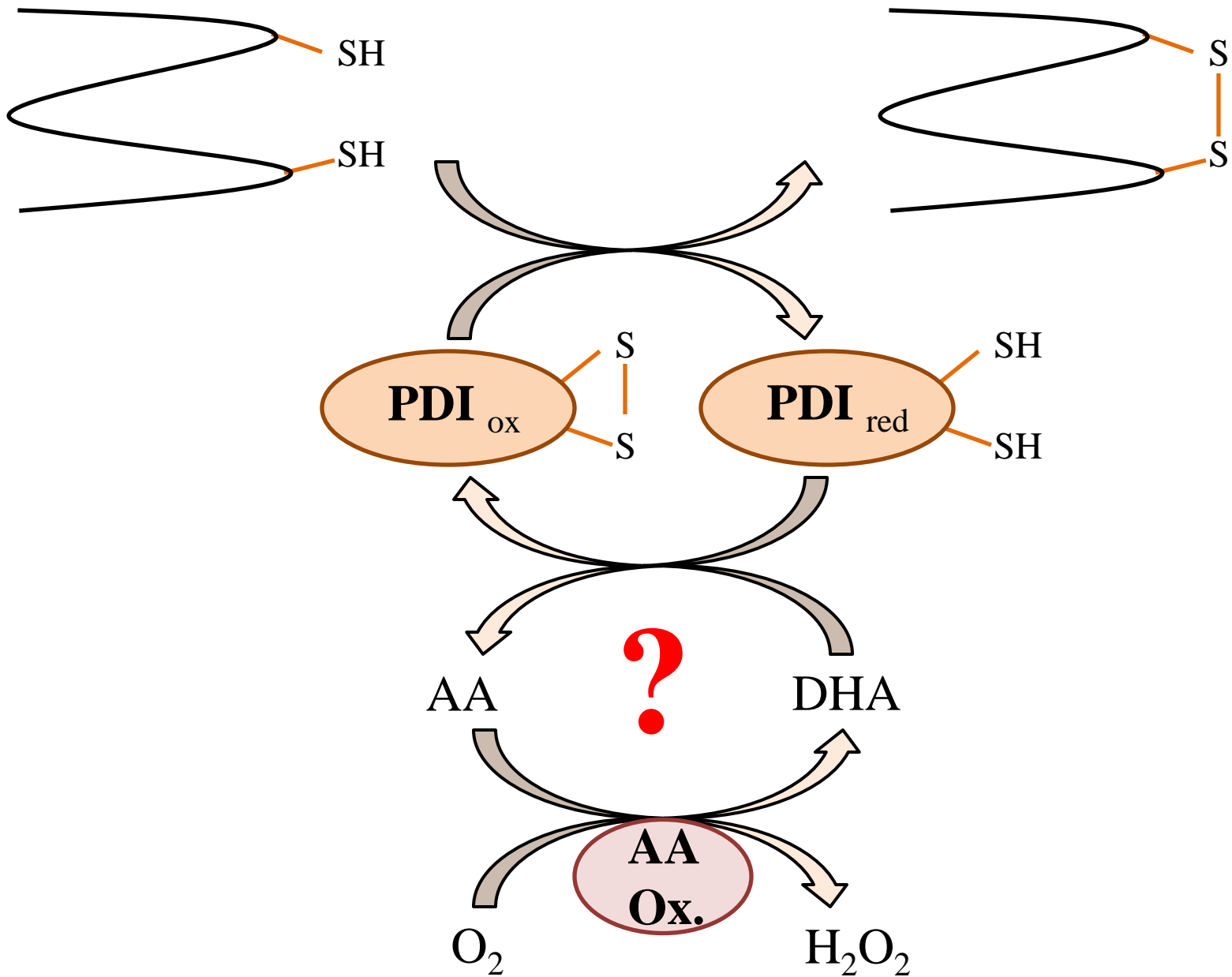


?
Hova kerülnek az elektronok?

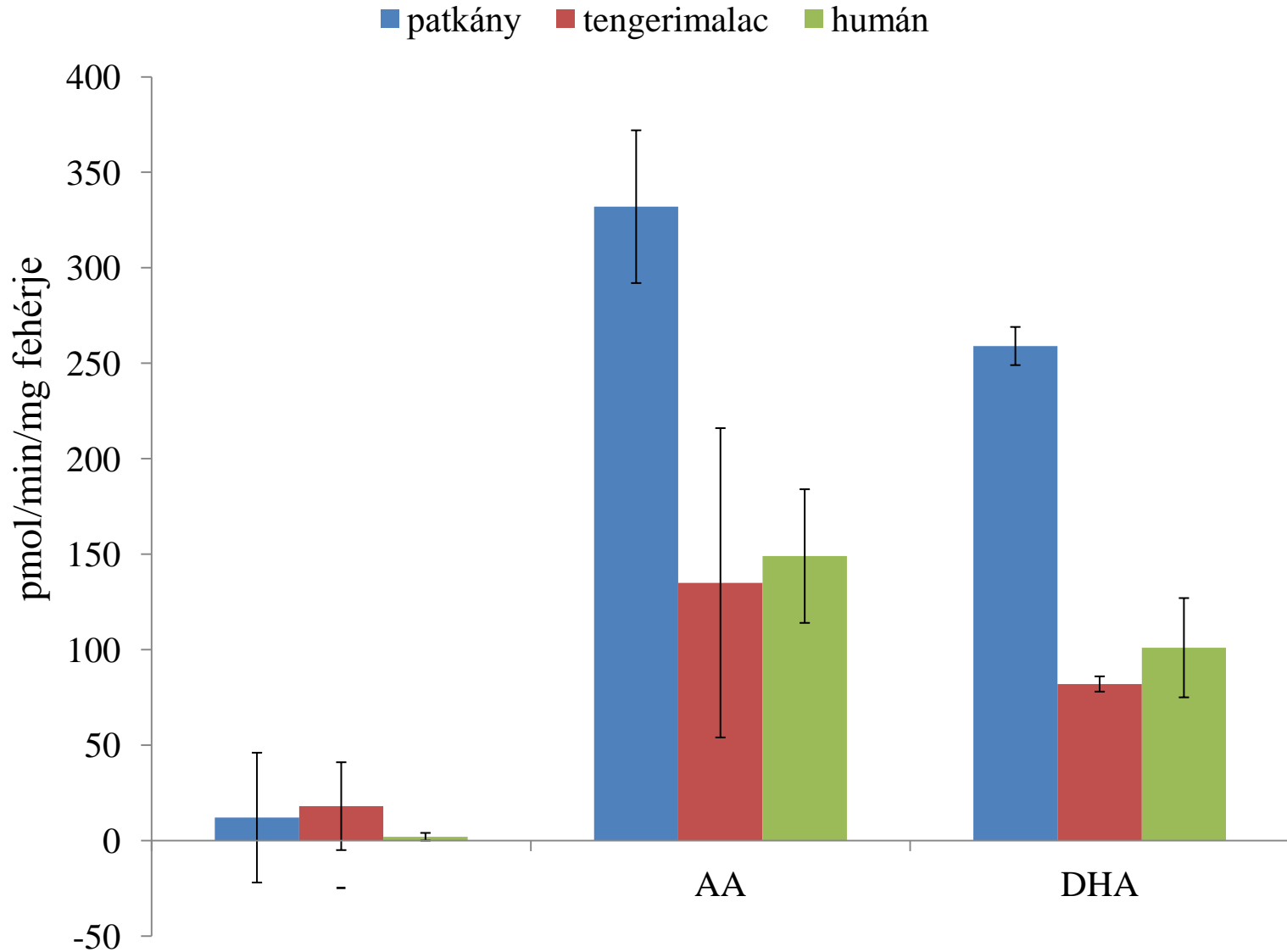
1964: Venetianer, Straub: A hőstabil dializálható komponens **DHA**-tal helyettesíthető

1990: Wells et al.: A **PDI dehidroaszkorbát reductáz** aktivitással rendelkezik

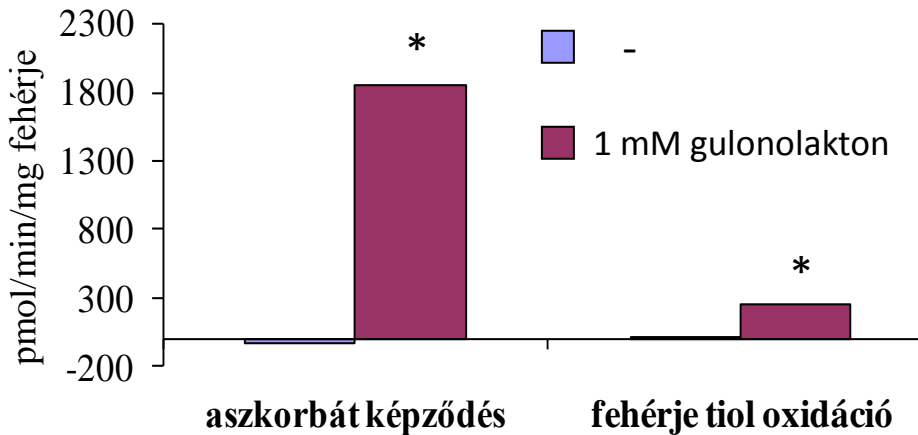
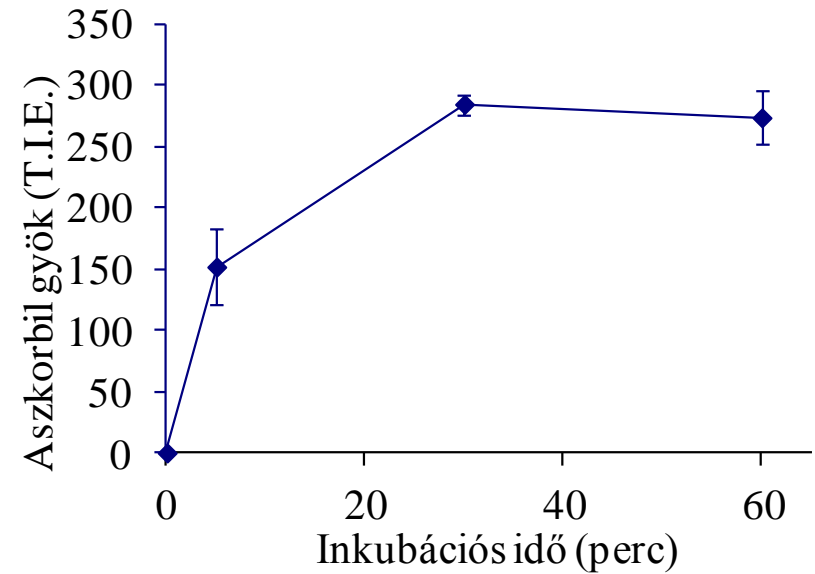
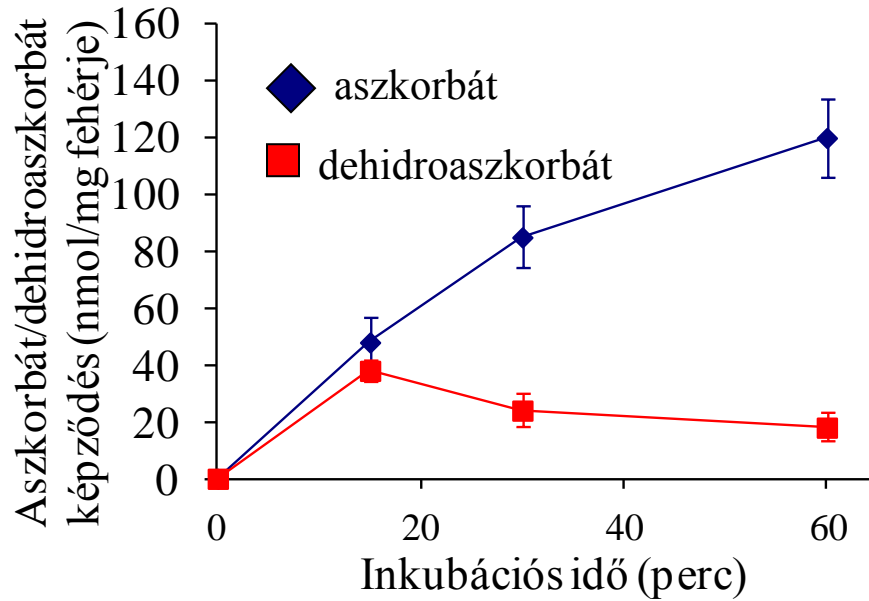
Kérdésfelvetés



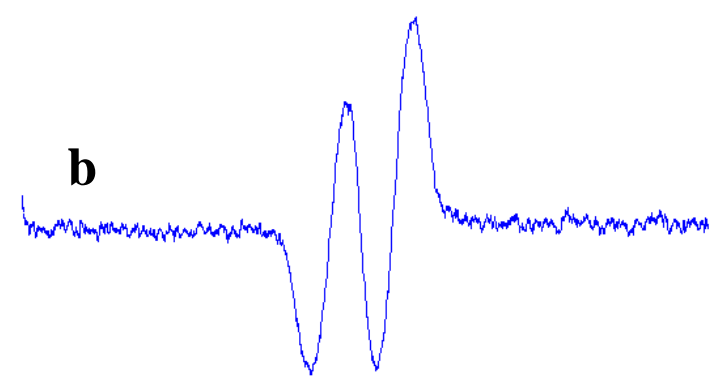
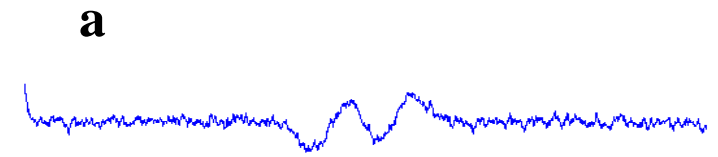
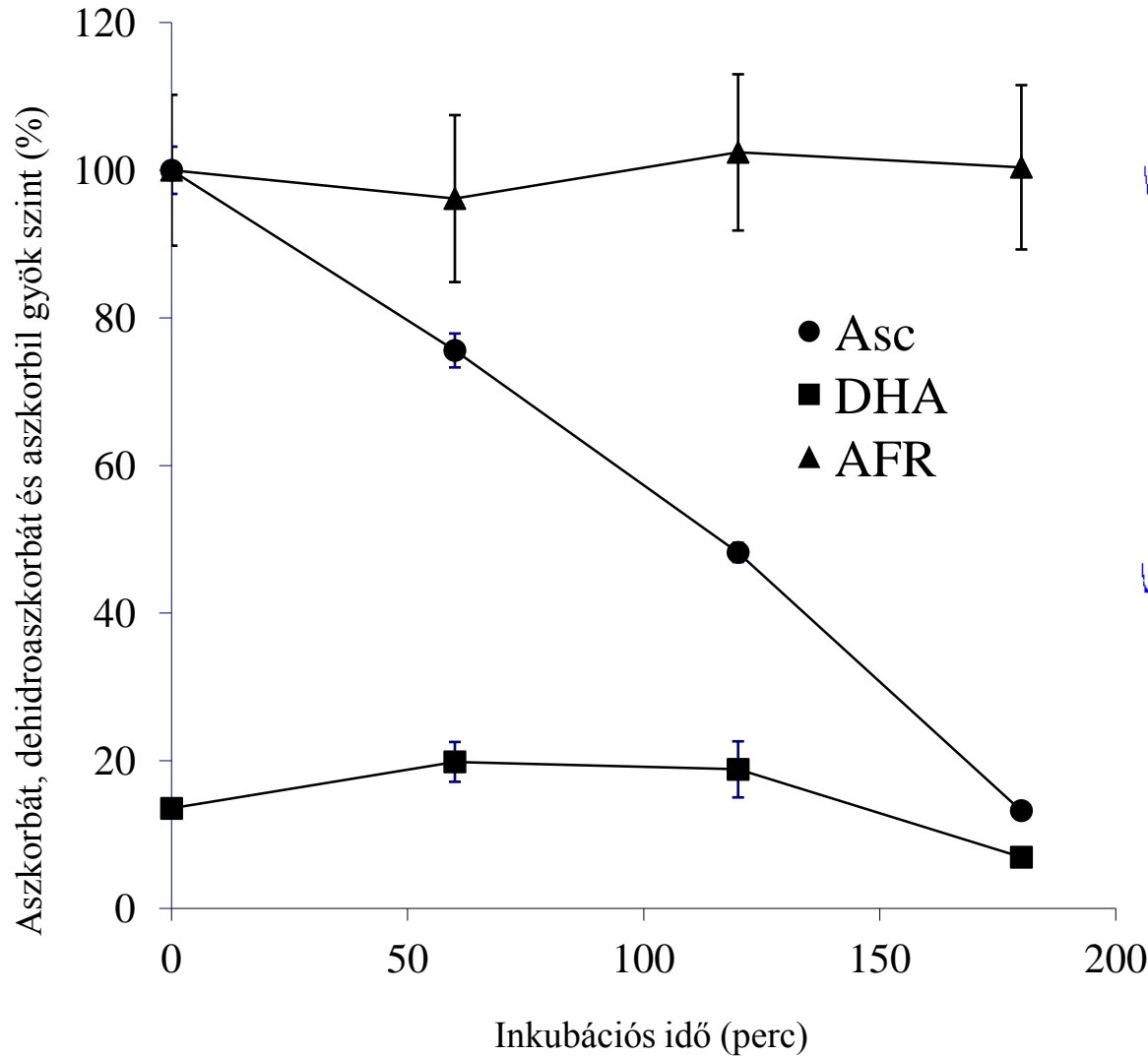
Az aszkorbinsav hatása a máj mikroszóma fehérje tiol oxidációjára



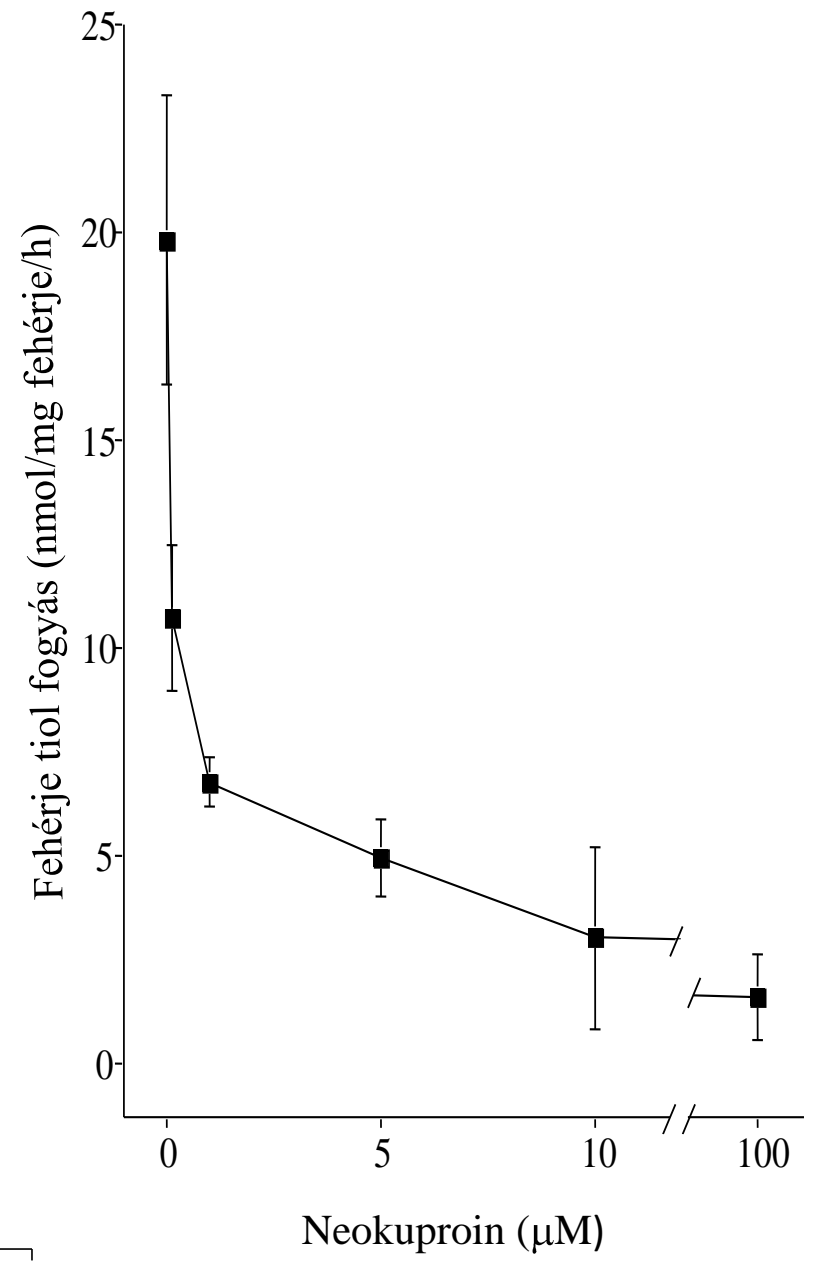
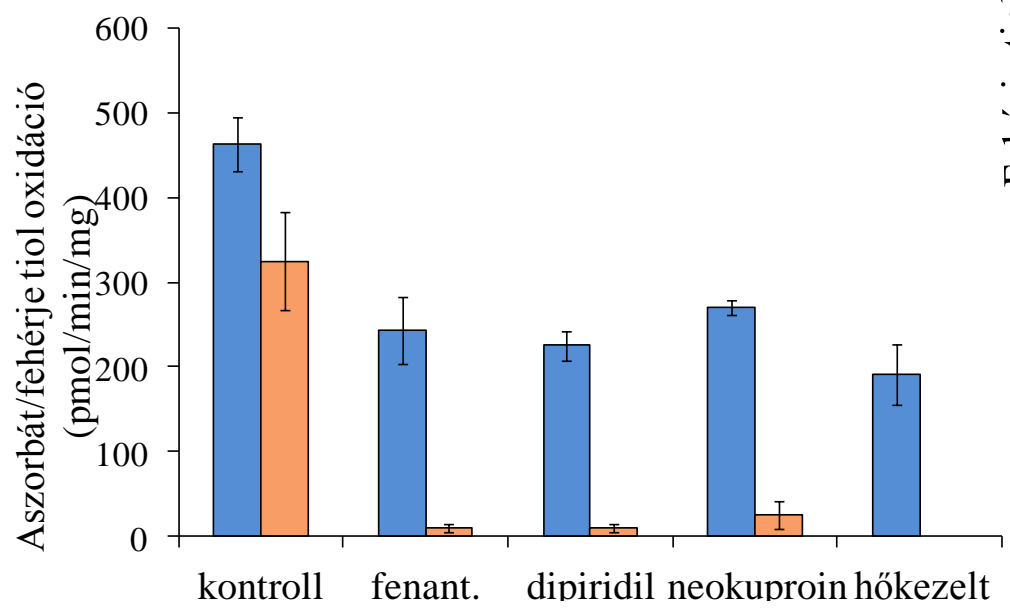
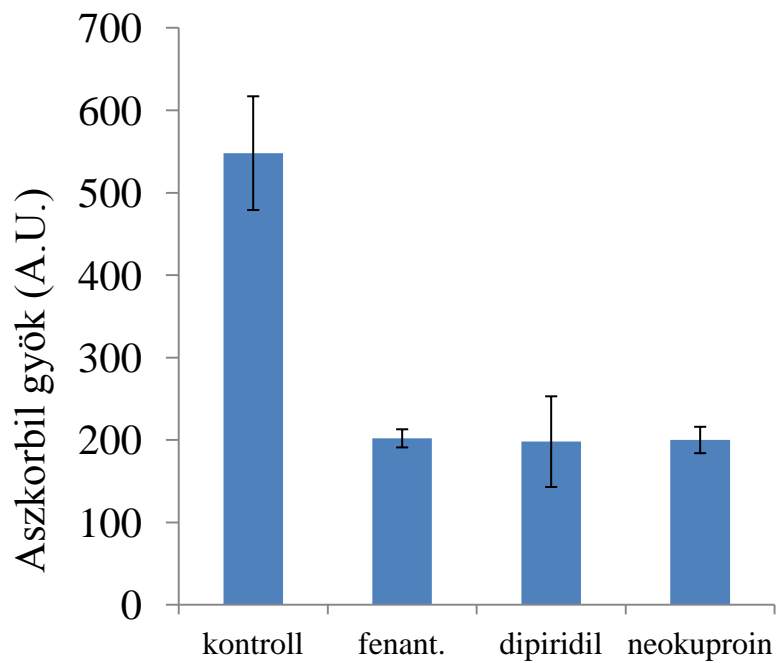
A gulonolakton szerepe a fehérje tiolok oxidációjában



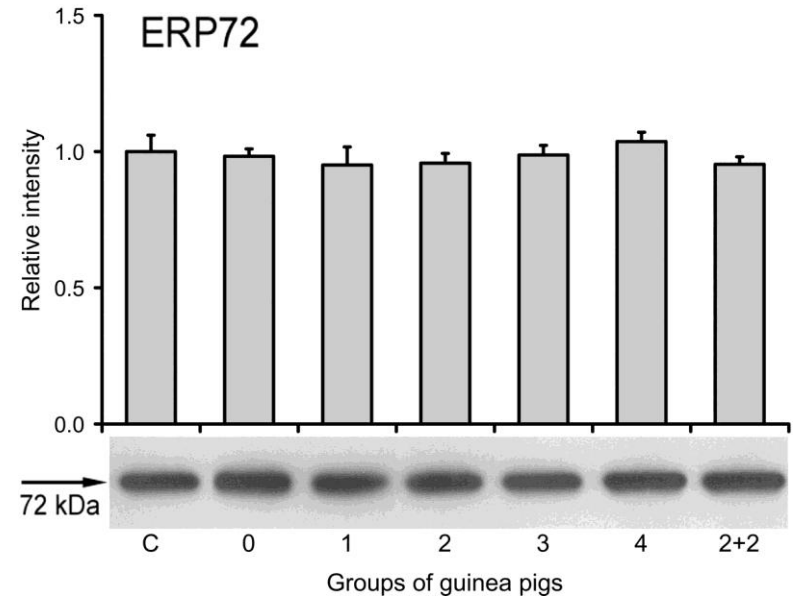
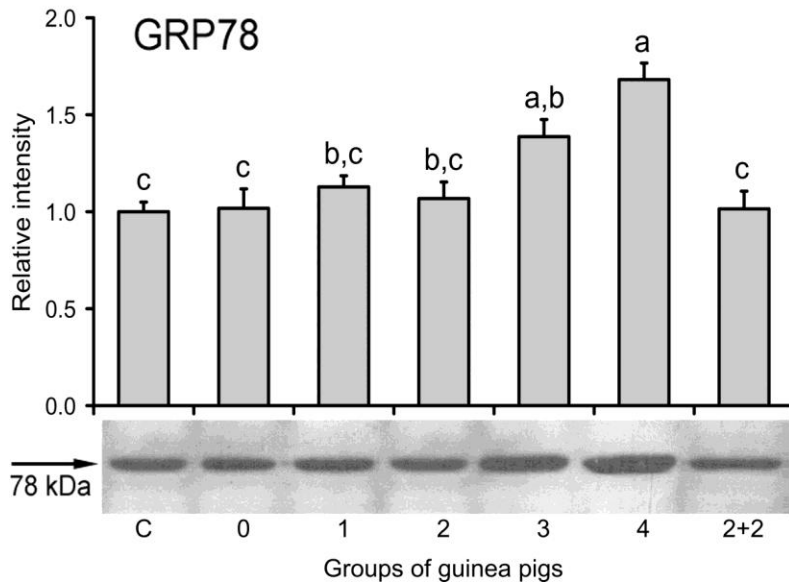
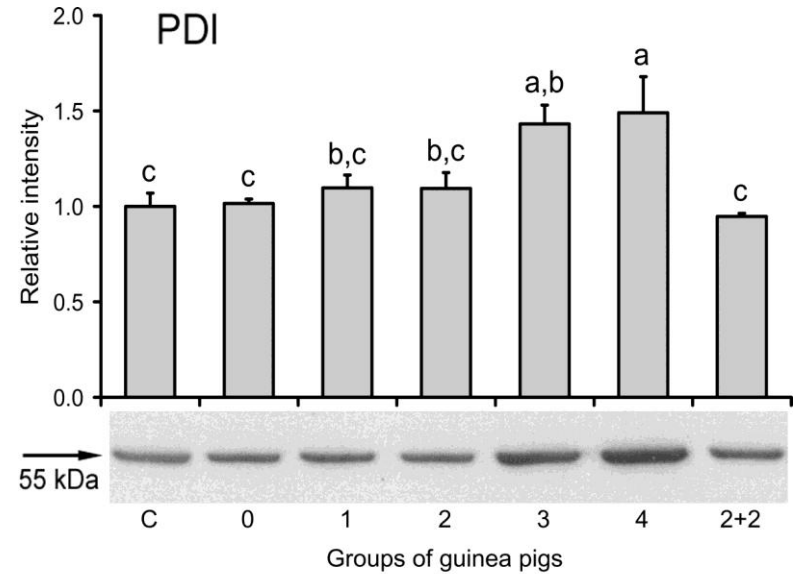
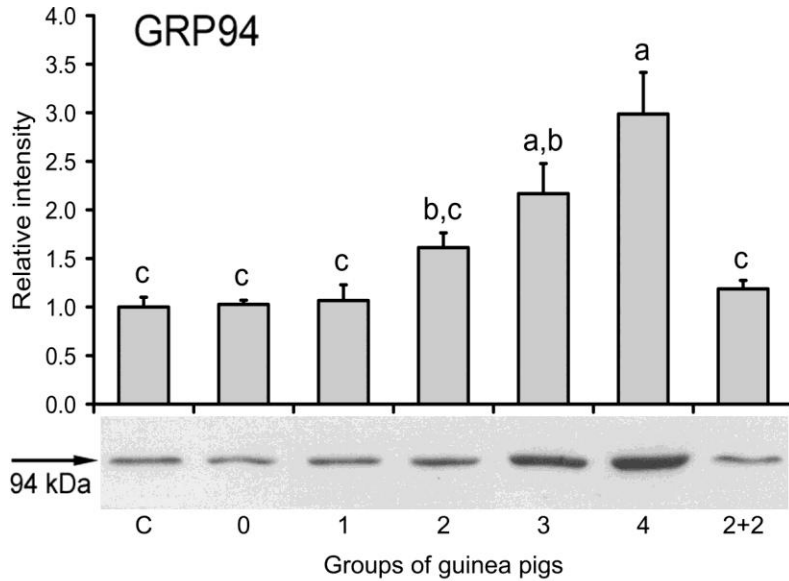
Mikroszómális aszkorbinsav oxidáció

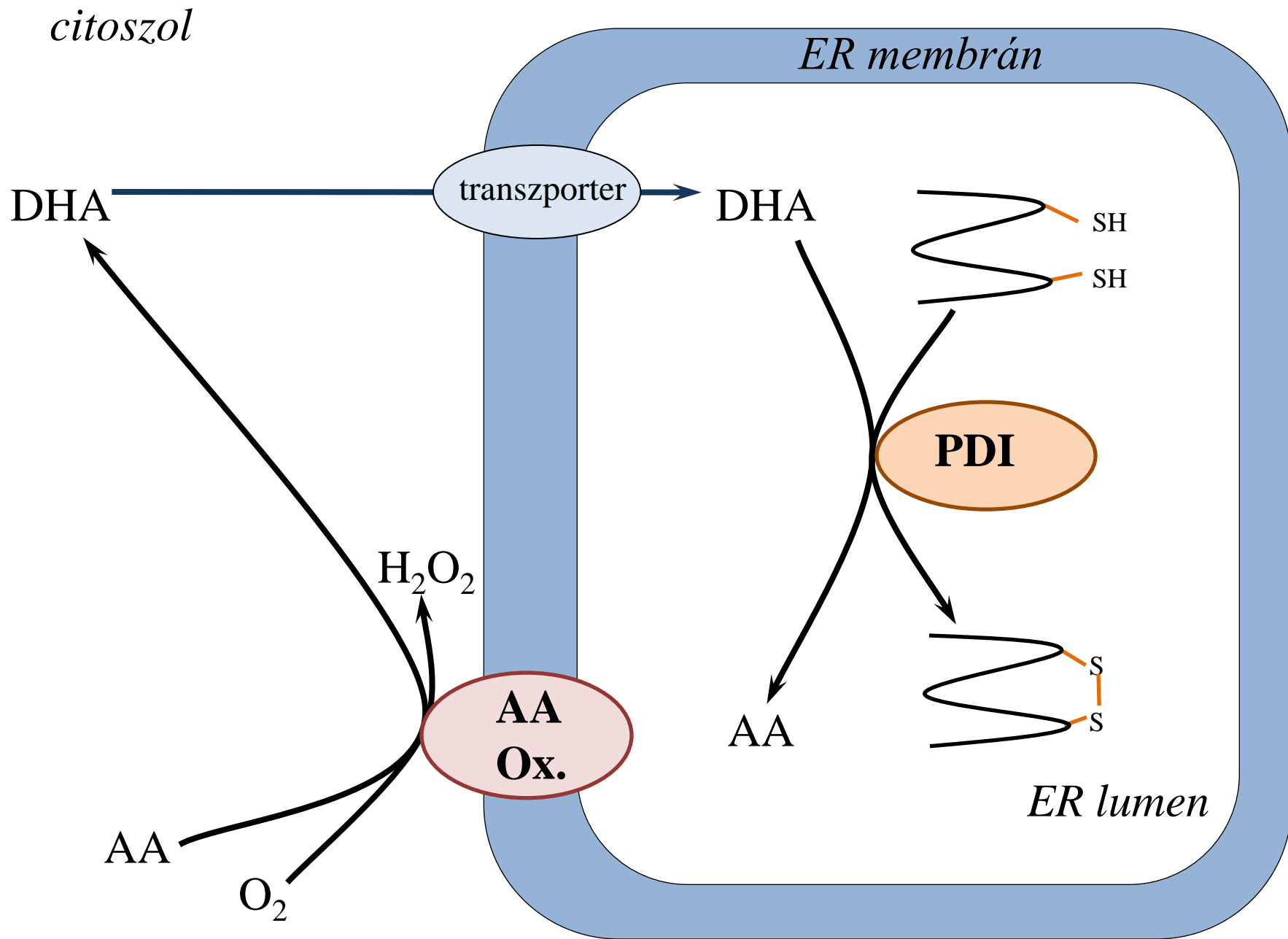


Aszkorbil gyök szint
a, mikroszóma távollétében
b, mikroszóma jelenlétében

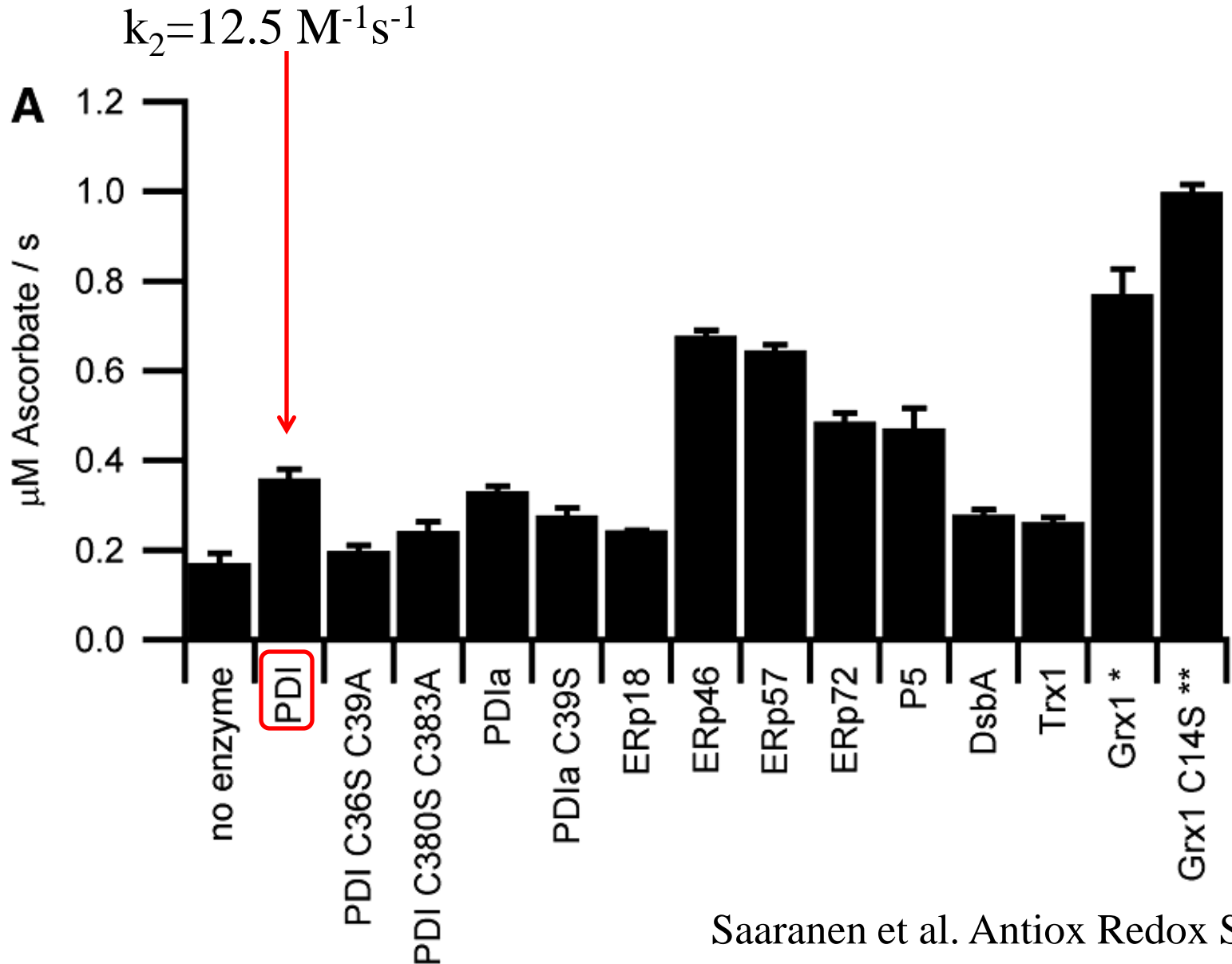


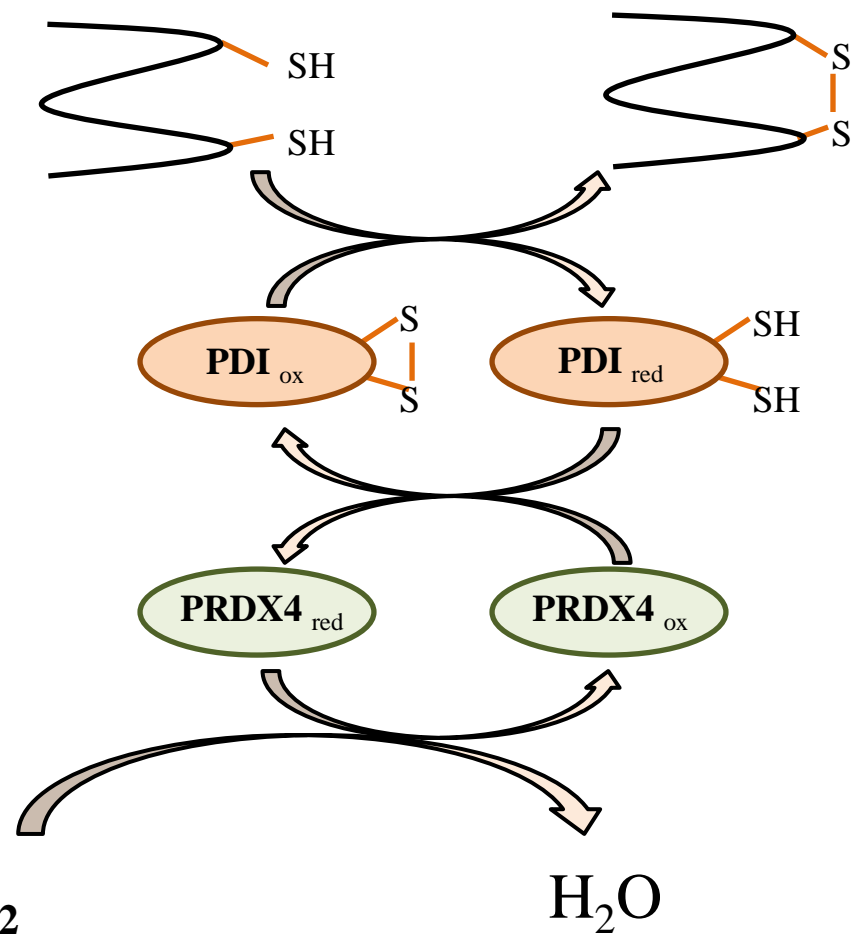
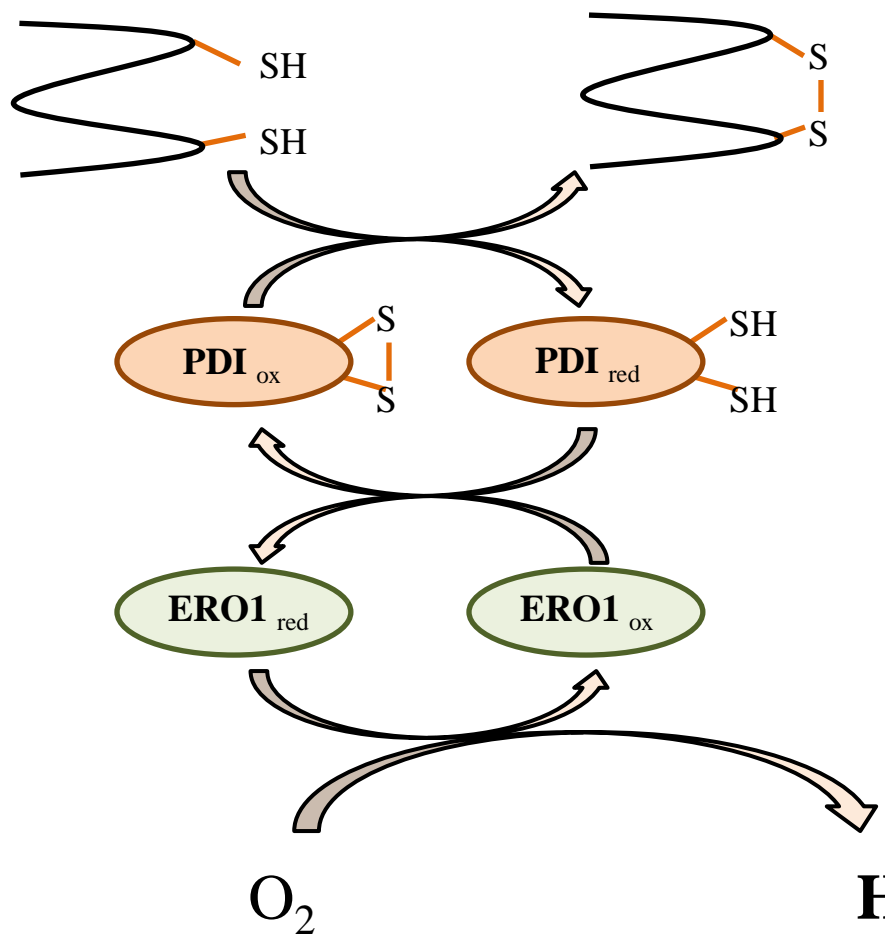
A C-vitamin hiány *in vivo* hatása az ER chaperonokra

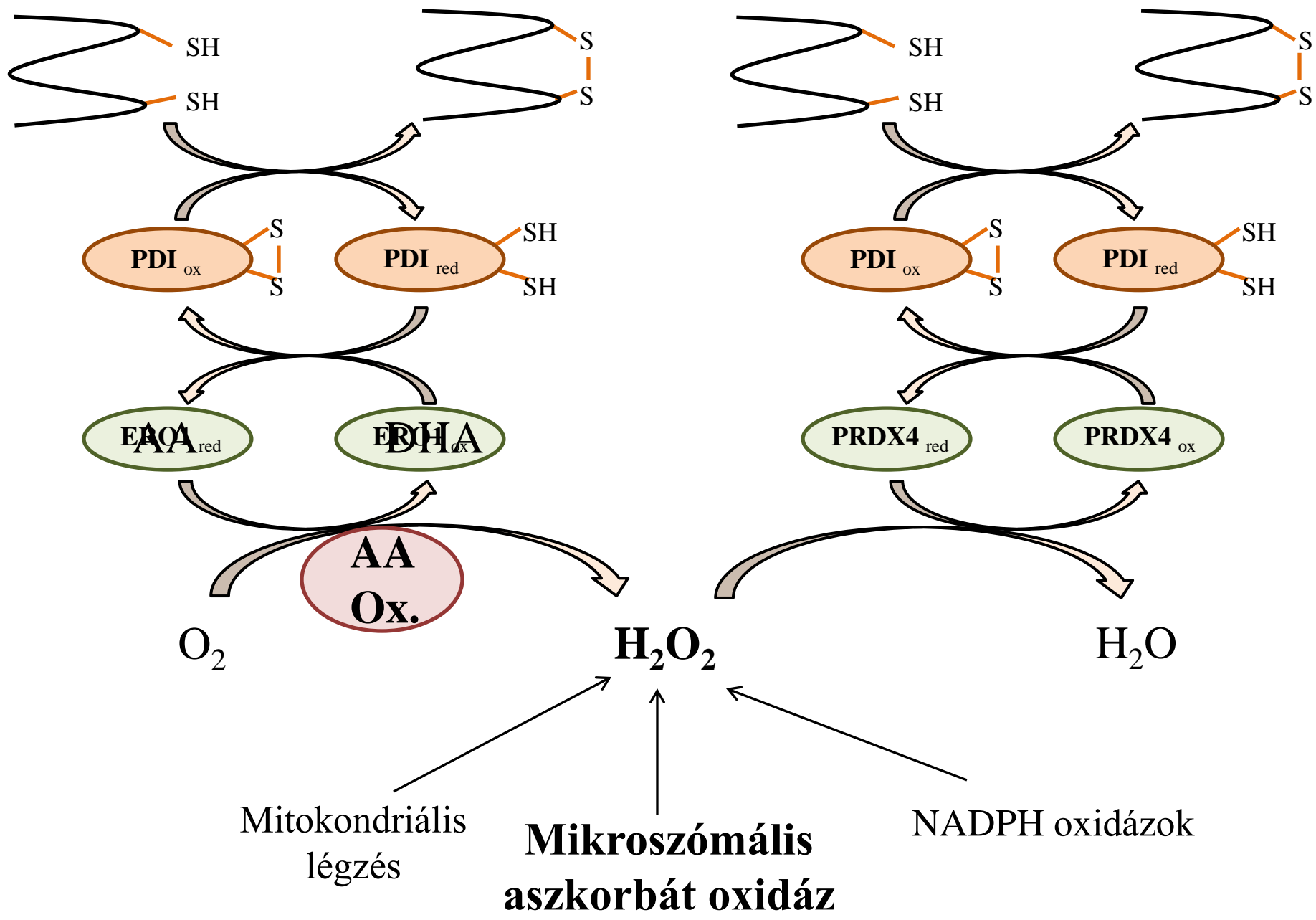


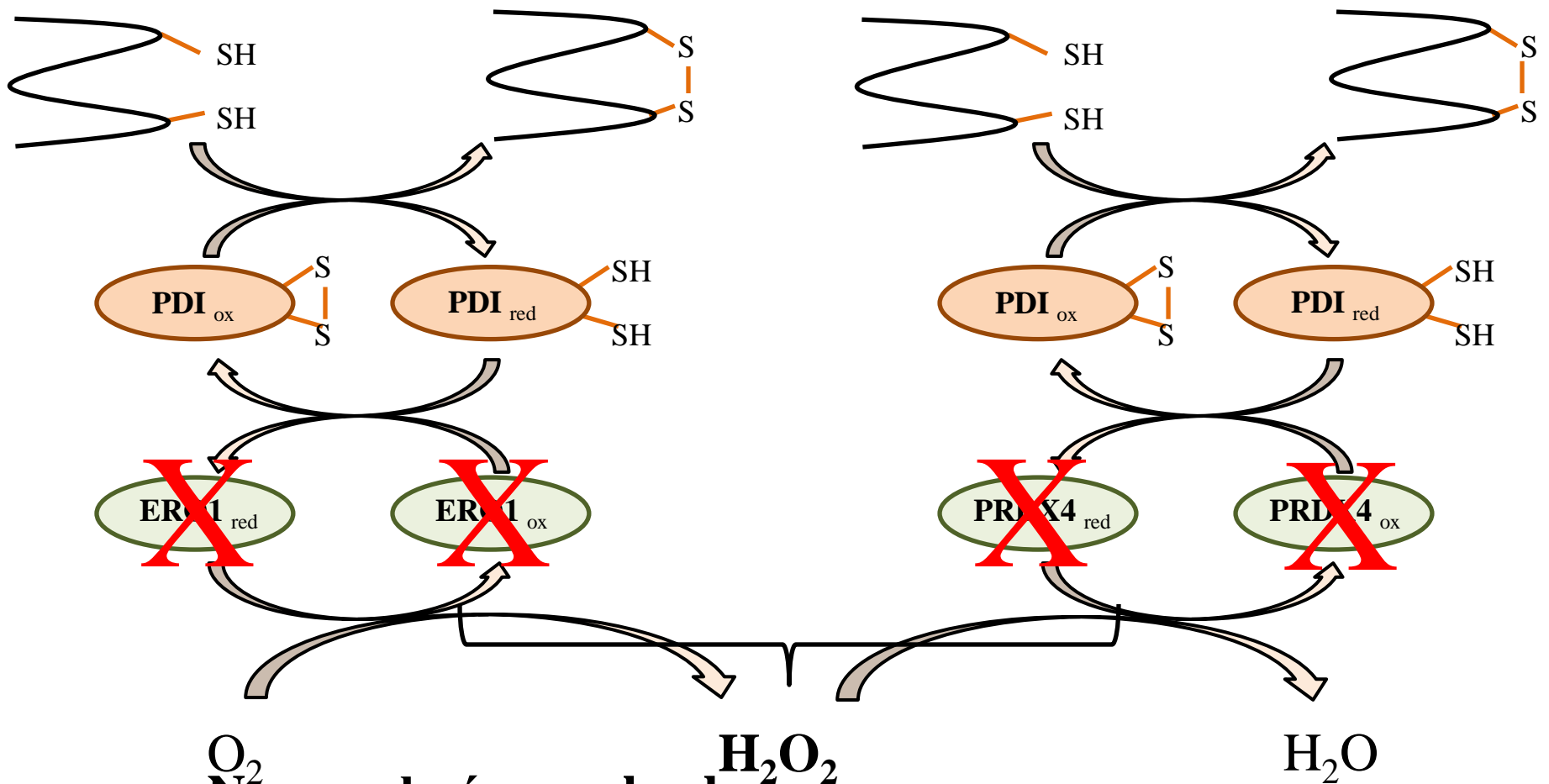


A PDI DHA reduktáz aktivitása túl lassú, hogy a fő DHA redukciós útvonal legyen az ER-ben





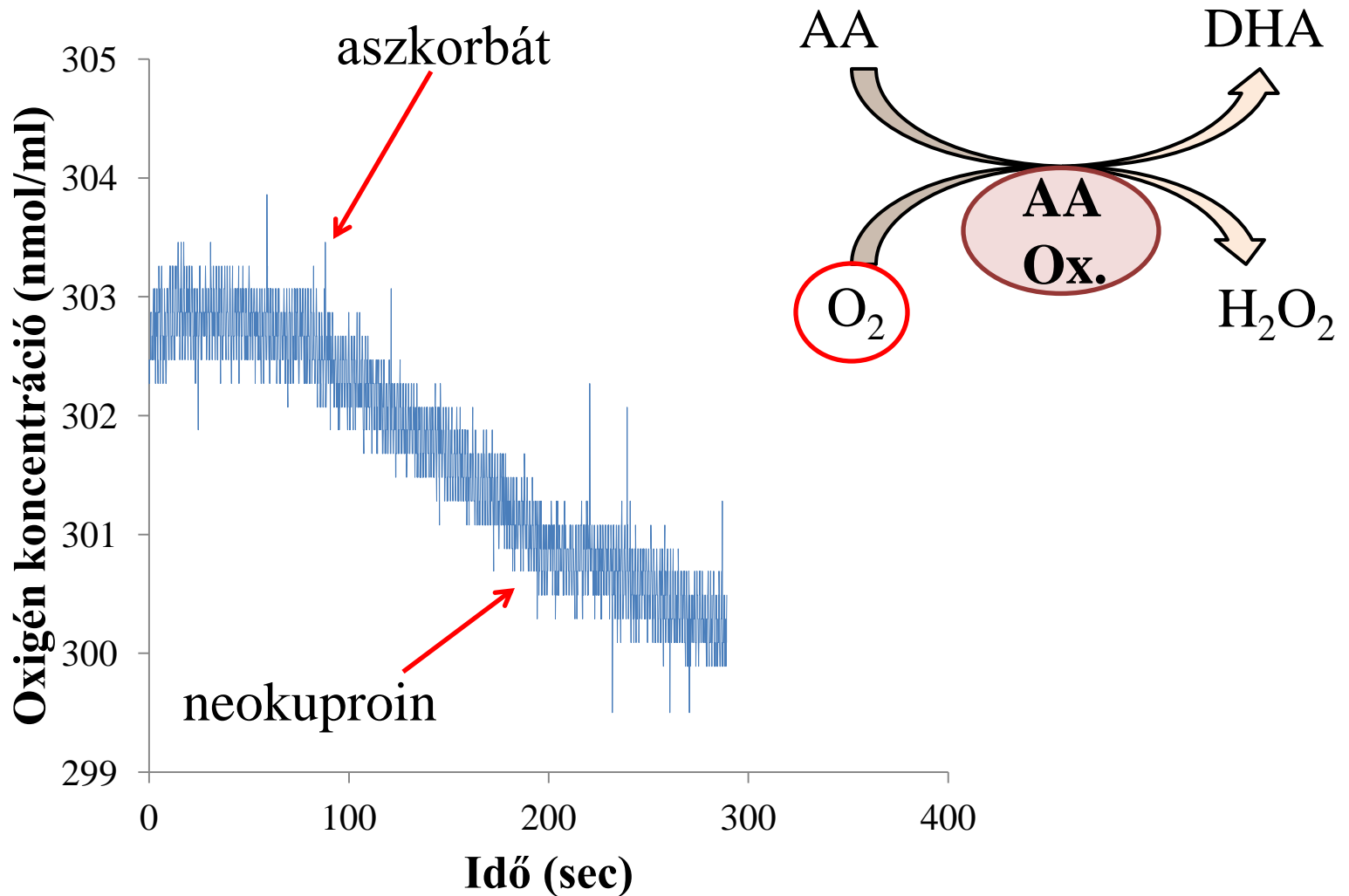




**O_2
Nem szokványos skorbut**

- aszkorbát depléció
- defektes prolin-, lizin hidroxiláció
- extracelluláris mátrix rendellenességek

Aszkorbát kiváltotta mikroszómális oxigénfogyás



Köszönetnyilvánítás

Bánhegyi Gábor

Mandl József

Csala Miklós

Margittai Éva

Kardon Tamás

Mile Valéria

Stadler Krisztián

Stiller Ibolya

Németh Csilla

Lőrincz Tamás

Balogh Tibor





2012

Köszönöm a figyelmet!