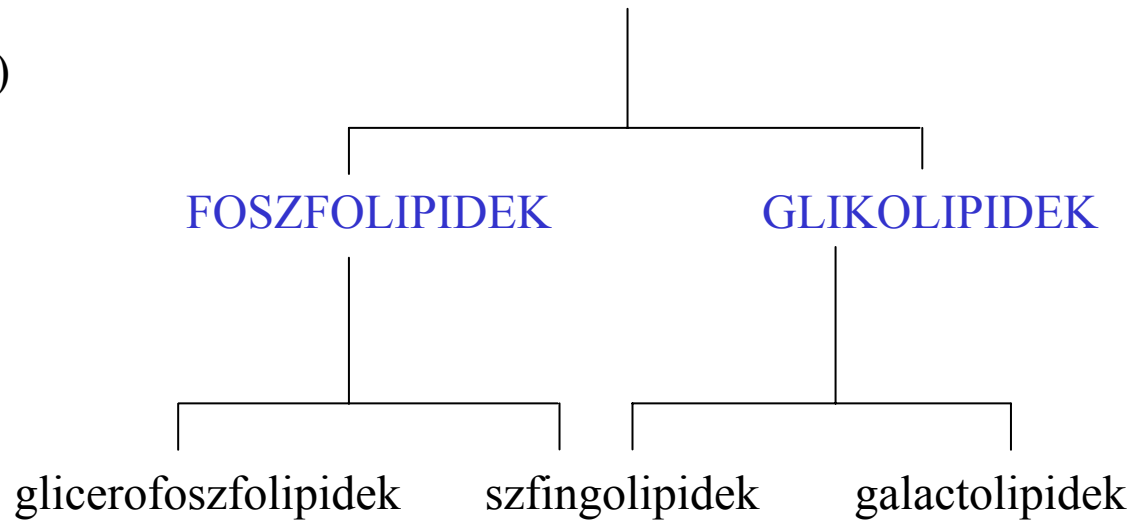


MEMBRÁN LIPIDEK BIOKÉMIÁJA

TRIGLICERIDEK

(neutrális lipidek)

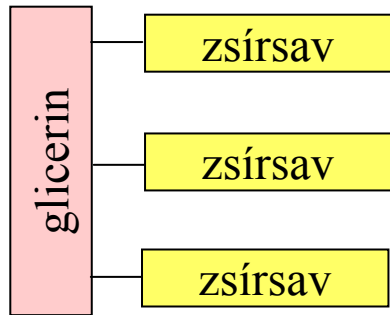
MEMBRÁN LIPIDEK



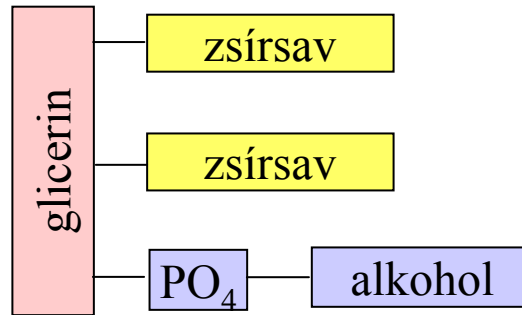
MEMBRÁN LIPIDEK SZEREPE

| | |
|----------------------------------|--|
| A legtöbb foszfolipid | membránok alkotói |
| Foszfatidil-kolin | epében a koleszterin stabilizálása |
| Foszfatidil-kolin | LCAT enzim kofaktora a HDL-ben |
| Glikoszfingolipidek | vércsoport markerek |
| Szfingolipidek | pl. az axonokat körülvevő mielinhüvelyben dúsulnak fel |
| Dipalmitoil-lecitin | „surfactant”, felületi feszültséget csökkenti a tüdő alveolusaiban |
| Foszfatidil-inozitol-foszfátok | jelátvitel, glikoproteineket horgonyoz ki a plazmamembránhoz (GPI) |
| PAF (trombocita aktiváló faktor) | éter-lipid |

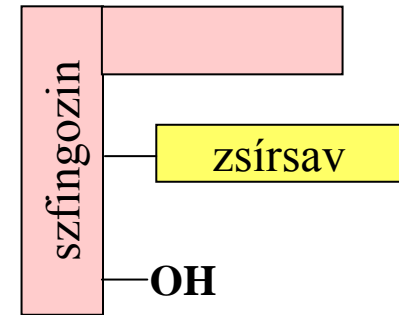
Trigliceridek



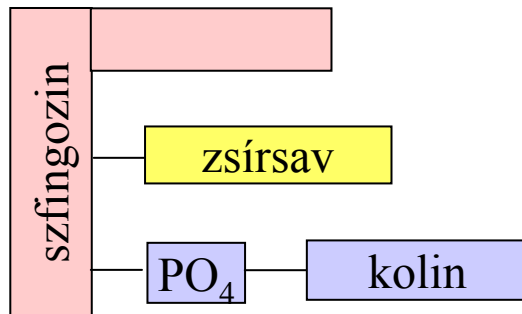
Glicerofoszfolipid



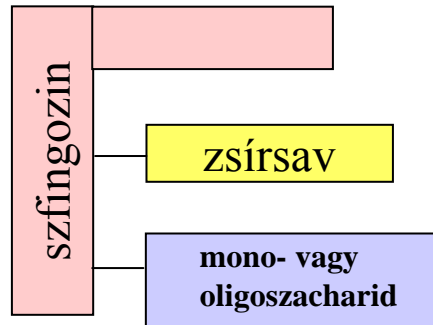
Sztingolipid (ceramid)



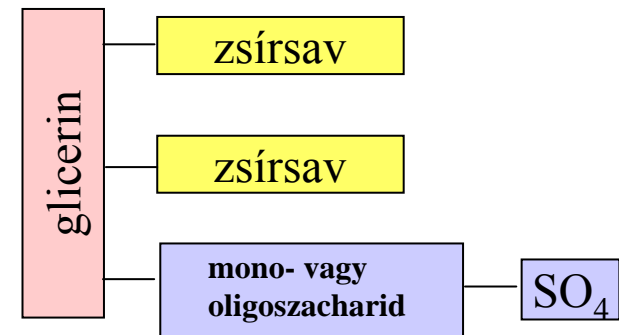
Sztingolipid (szfingomielin)



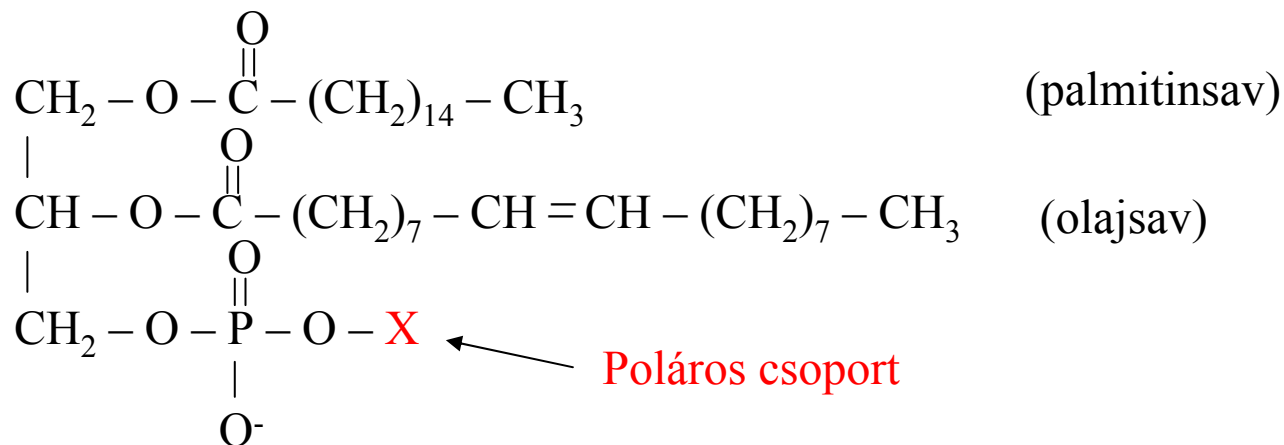
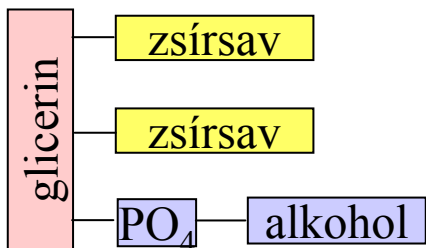
Glikosztingolipid (cerebrozid, gangliozid)



galaktolipid (szulfolipid) (növényekben)



GLICEROFOSZFOLIIDEK



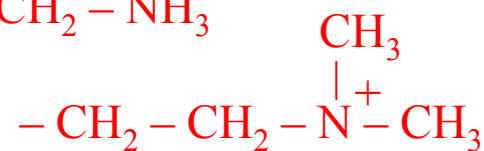
1, Foszfatisav



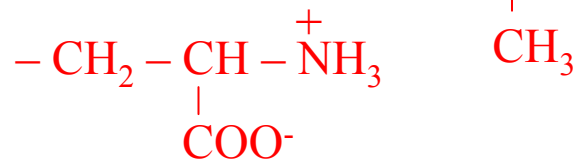
2, Foszfamidil-etanolamin



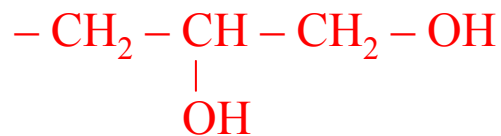
3, Foszfamidil-kolin (lecitin)



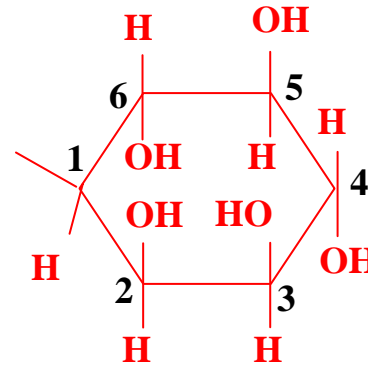
4, Foszfamidil szerin



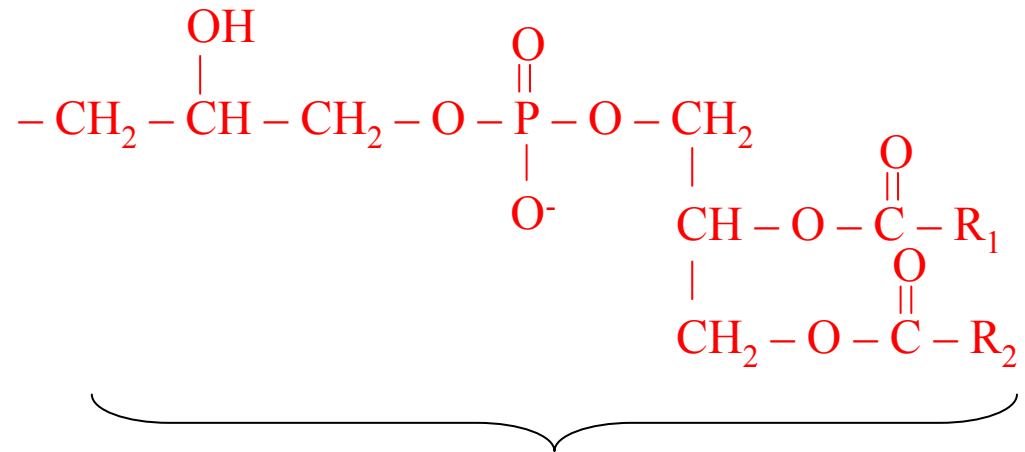
5, Foszfamidil-glicerol



6, Foszfátidil-inozitol



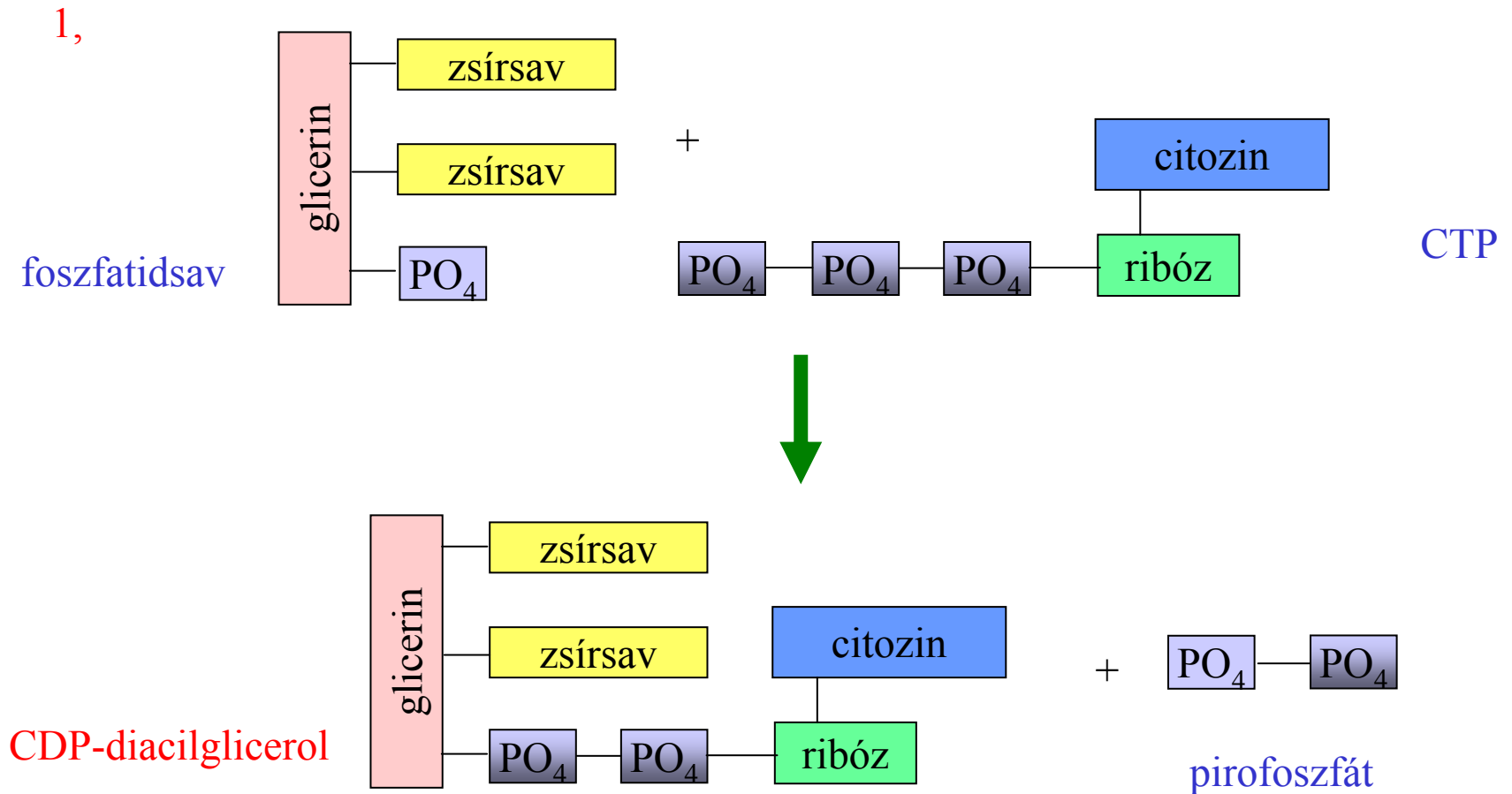
6, Kardiolipin

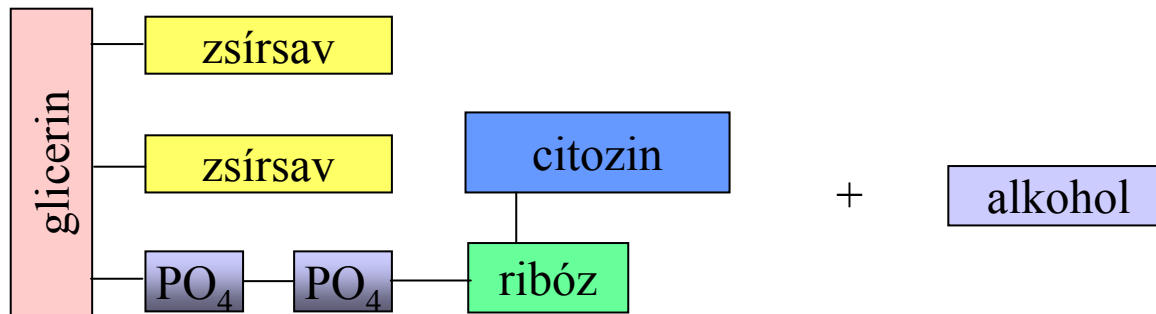


Foszfátidil-glicerol

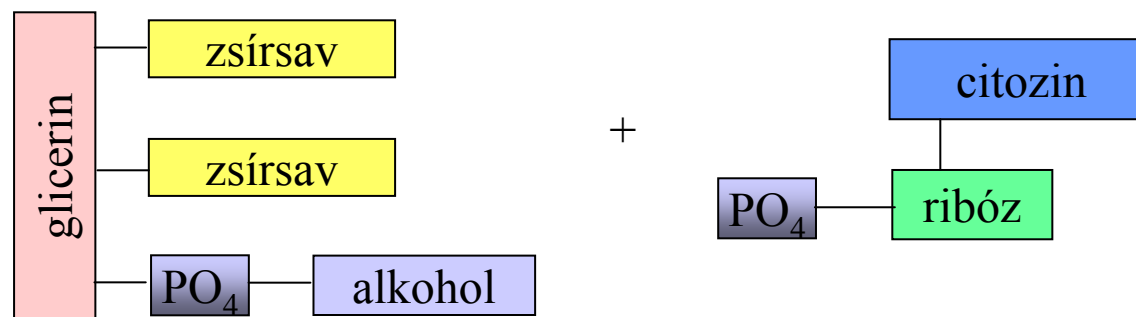
GLICEROFOSZFOLIPIDEK SZINTÉZISE

Két fajta stratégia ismeretes emlősökben a glicerofoszfolipidek szintézisére!





CDP-diacylglycerol

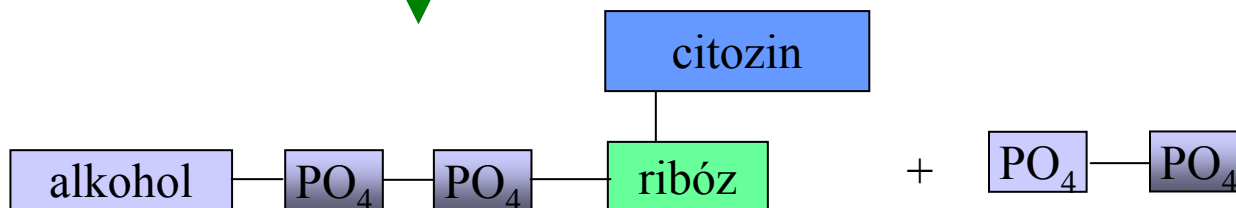
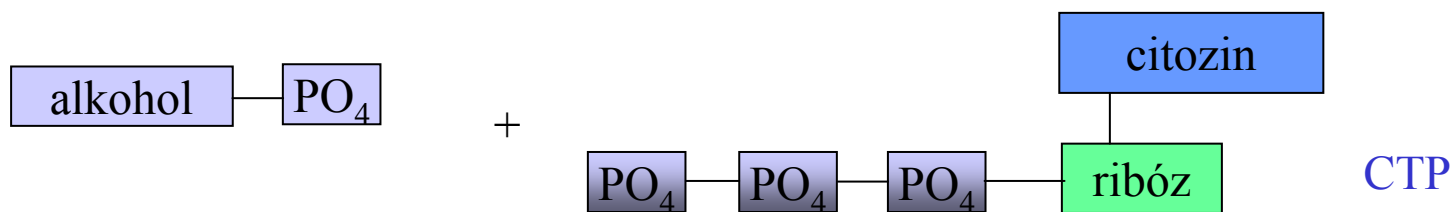
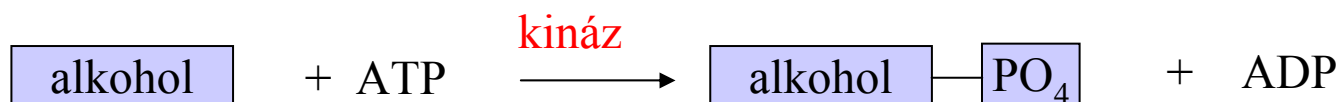


glicerofoszfolipid

CMP

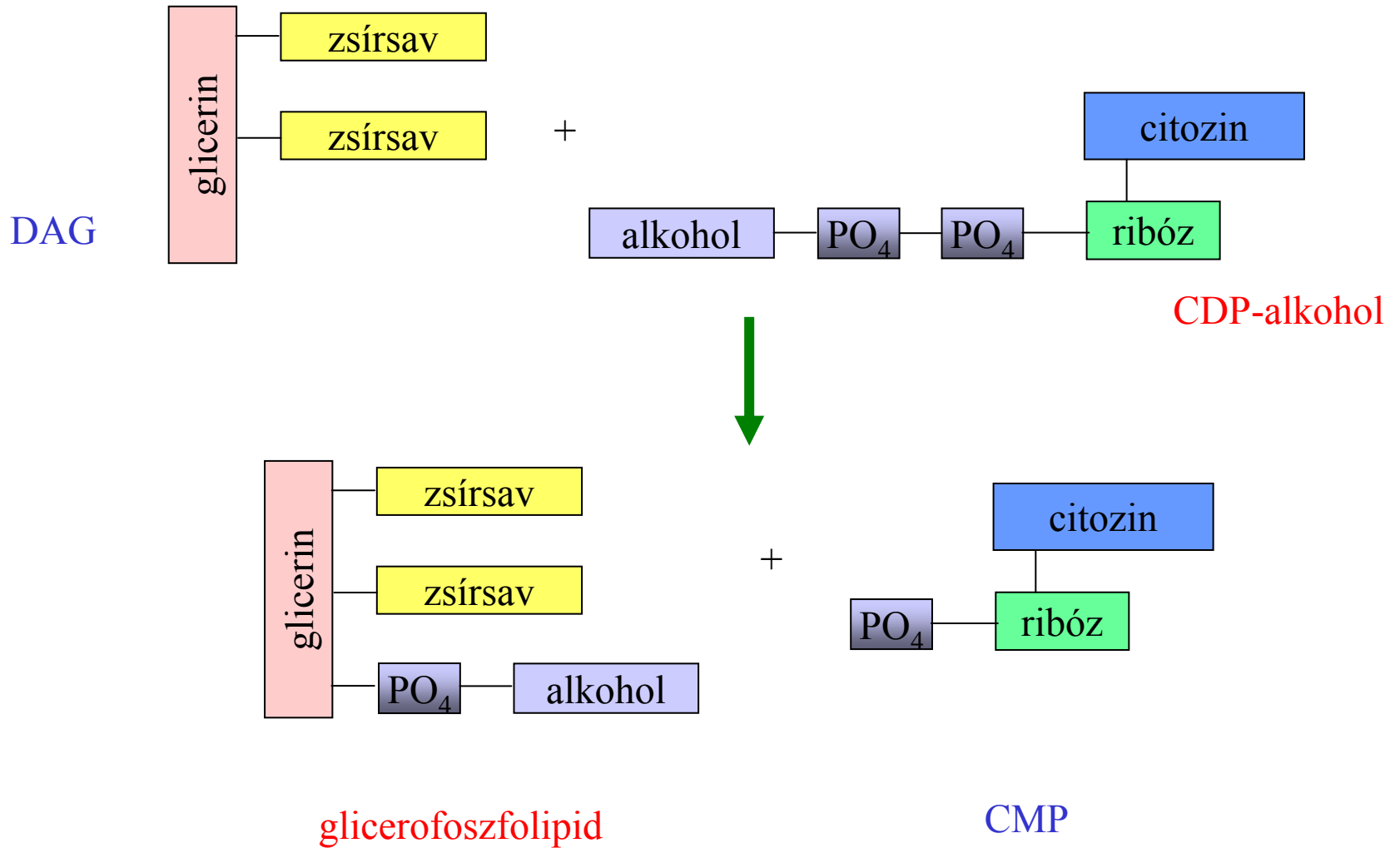
Így szintetizálódik: a **foszfatidil-inozitol**, a **foszfatidil-glicerol** és a **kardiolipin**!!

2,



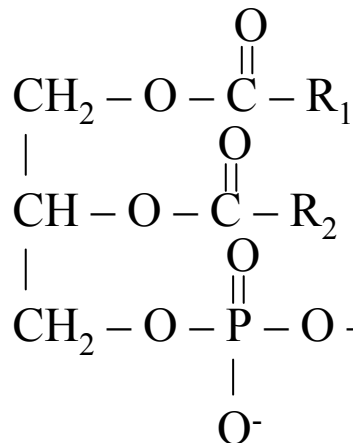
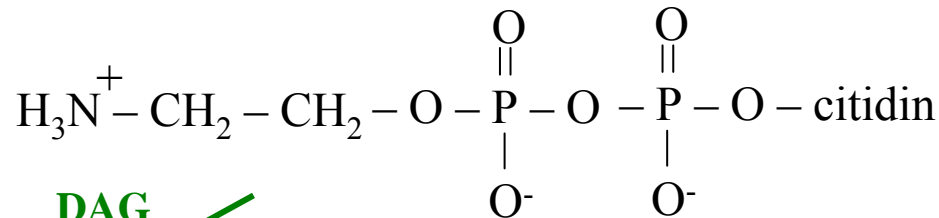
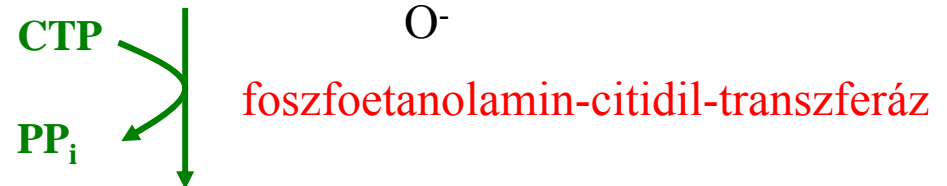
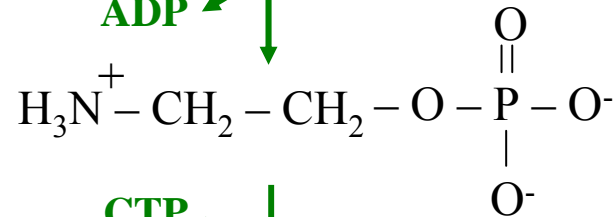
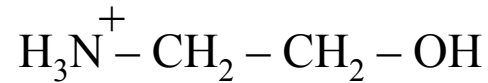
CDP-alkohol

pirofoszfát



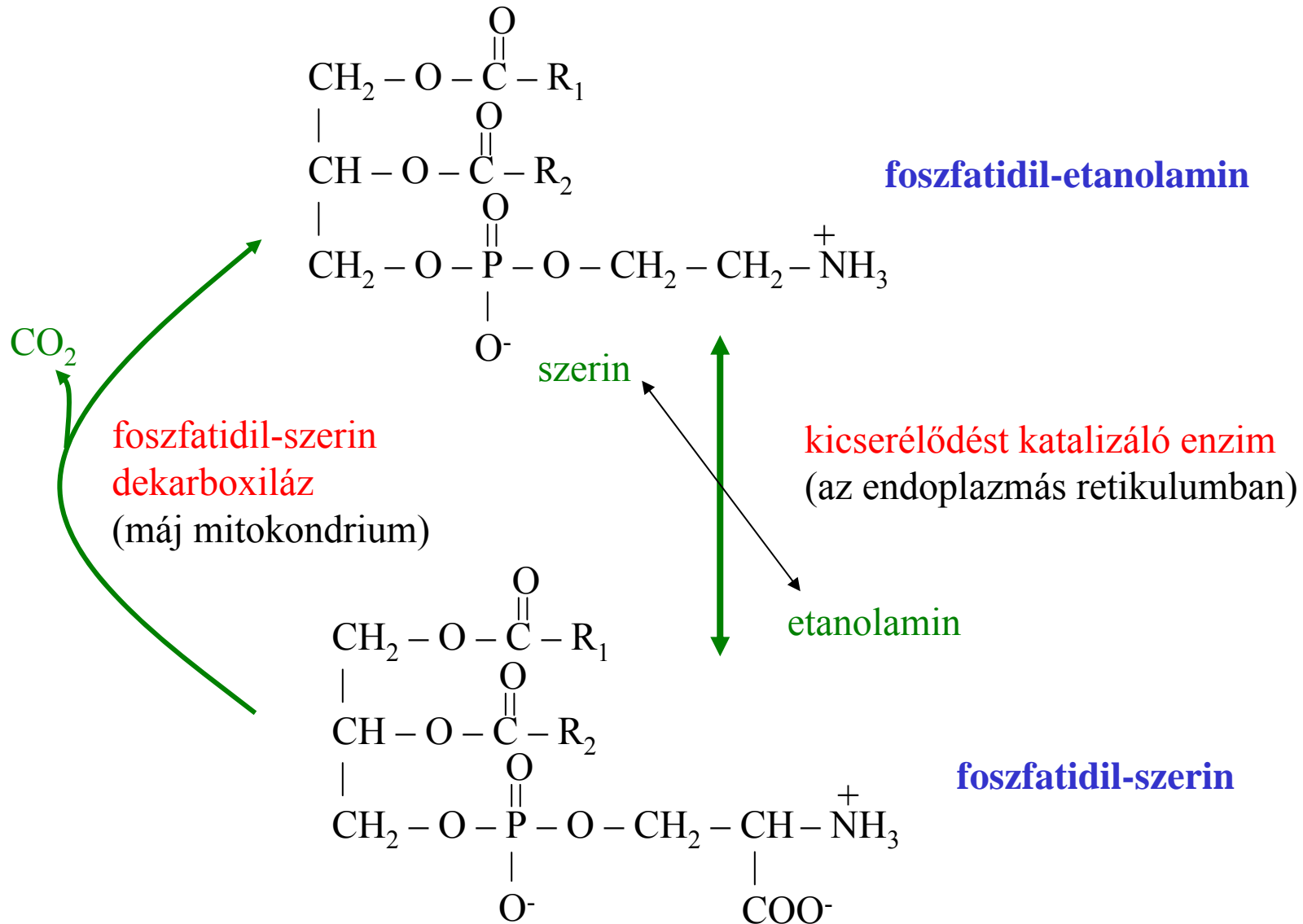
Így szintetizálódik: a **foszfatidil-kolin** és **foszfatidil-etanolamin**!!

A FOSZFATIDIL-ETANOLAMIN SZINTÉZISE



foszfátidil-etanolamin

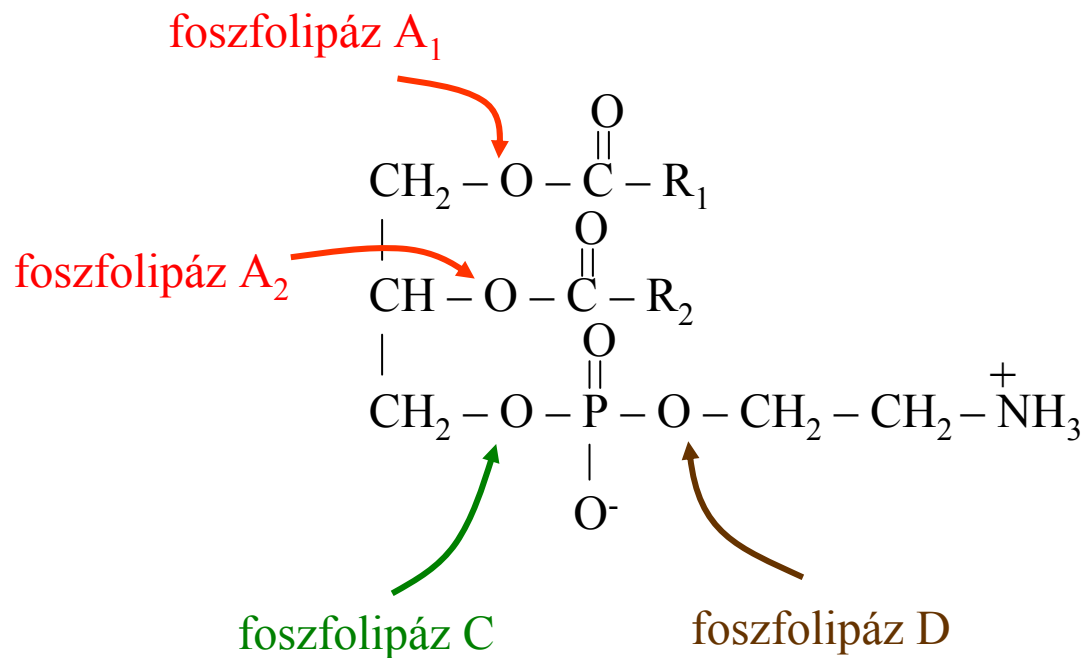
A FOSZFATIDIL-SZERIN SZINTÉZISE



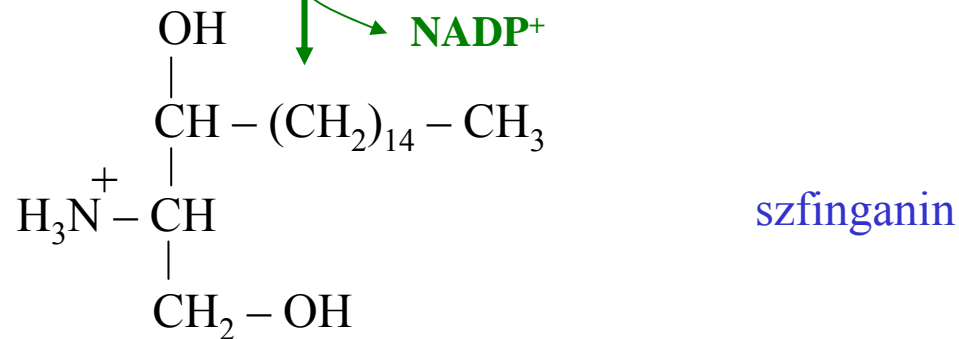
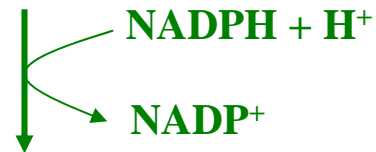
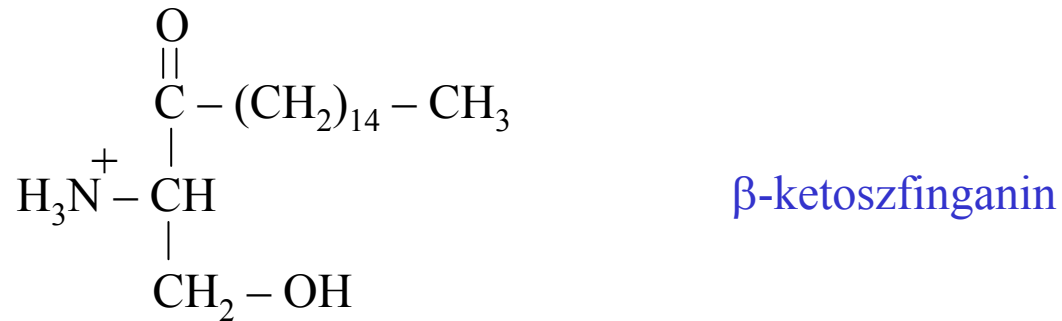
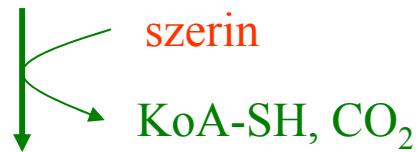
RESPIRATORY DISTRESS SYNDROME (RDS)

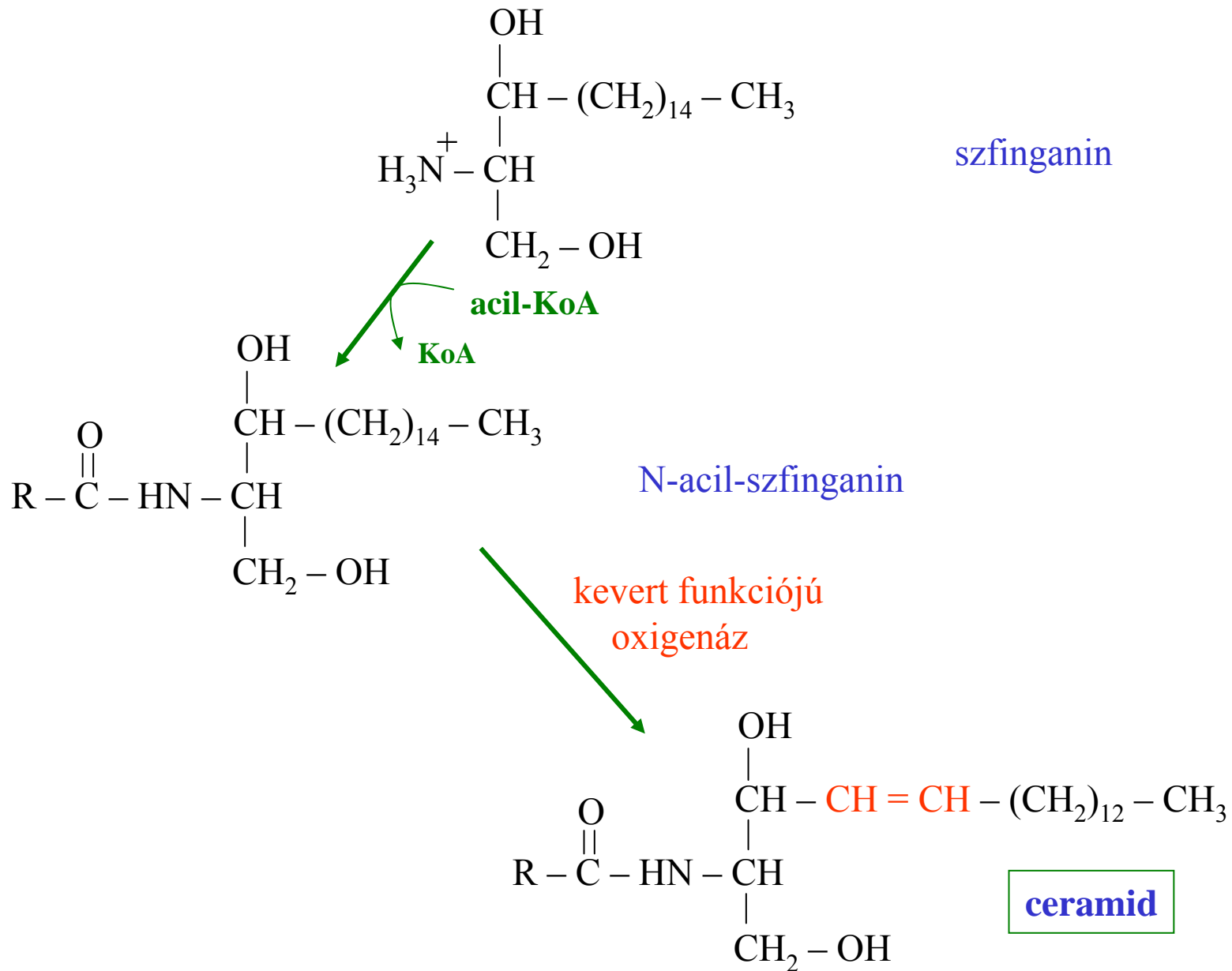
- a szindróma a fő oka az újszülöttek elhalálzásának (az összes halál 15-20 %-a)
- koraszülötteket veszélyeztet, mert „éretlen a tüdejük”, ugyanis csak kis mennyiségben termelik a **DIPALMITOIL-LECITINT (SURFACTANT)**
- ez a lipid csökkenti a felületi feszültséget a tüdő alveolusaiban, így a kilégzéskor az alveolusok nem esnek össze
- a II. típusú pneumociták először szfingomielint termelnek, majd a terhesség későbbi heteiben dipalmitoil-lecitint. A 34. gesztációs hétre a lecitin/szfingomilein aránynak legalább 2-nek kell lennie az amnionfolyadékból vett mintának.
- ha ez kettőnél alacsonyabb, akkor pl. szteroidot szoktak adni, vagy születés után „surfactant” spray-t adnak a gyerekeknek

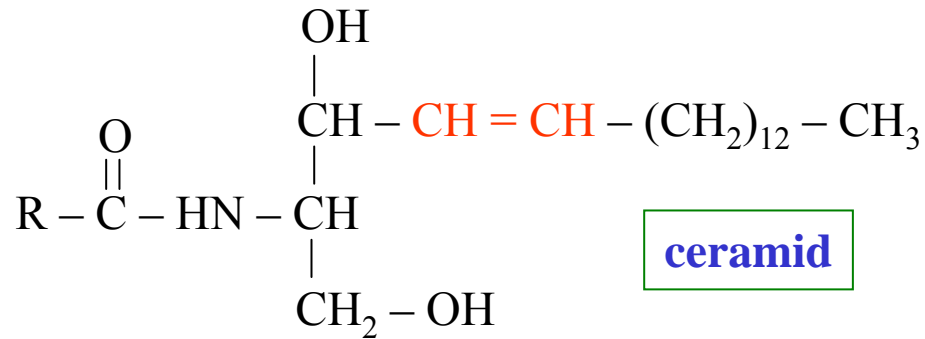
FOSZFOLIPÁZOK



A SZFINGOLIPIDEK SZINTÉZISE







foszfatidil-
kolin

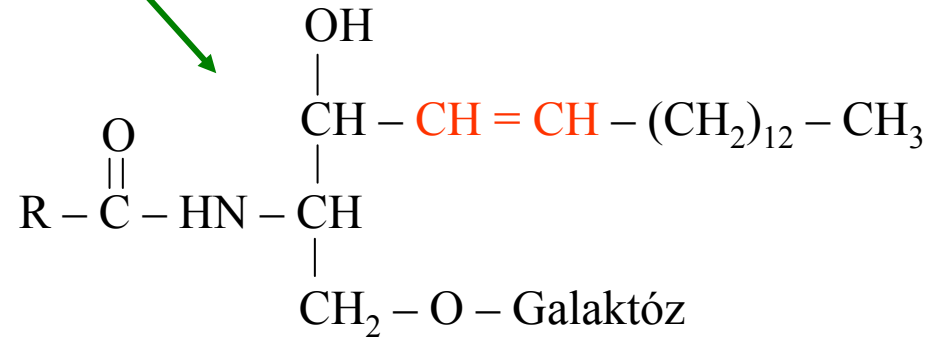
DAG

szfingomielin
szintáz

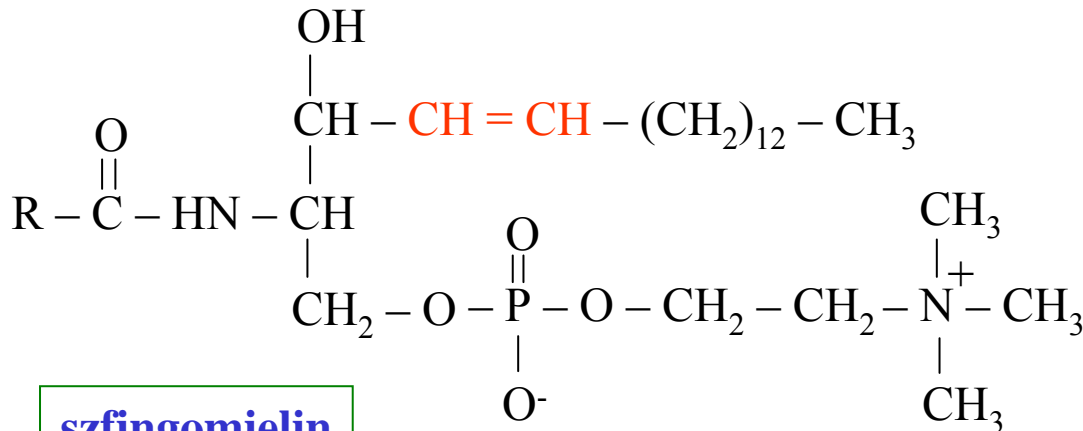
UDP-galaktóz

UDP

UDP-galaktóz
transzferáz

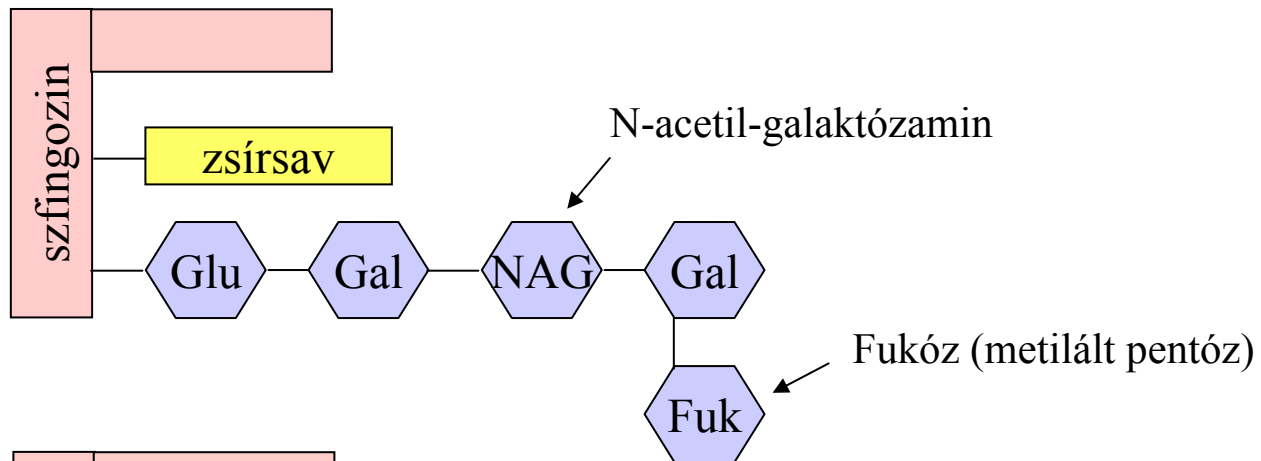


galaktocerebrozid

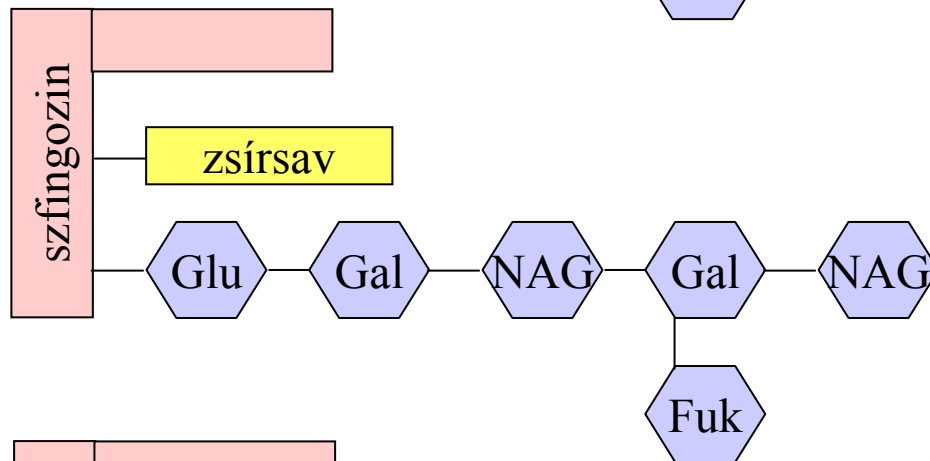


szfingomielin

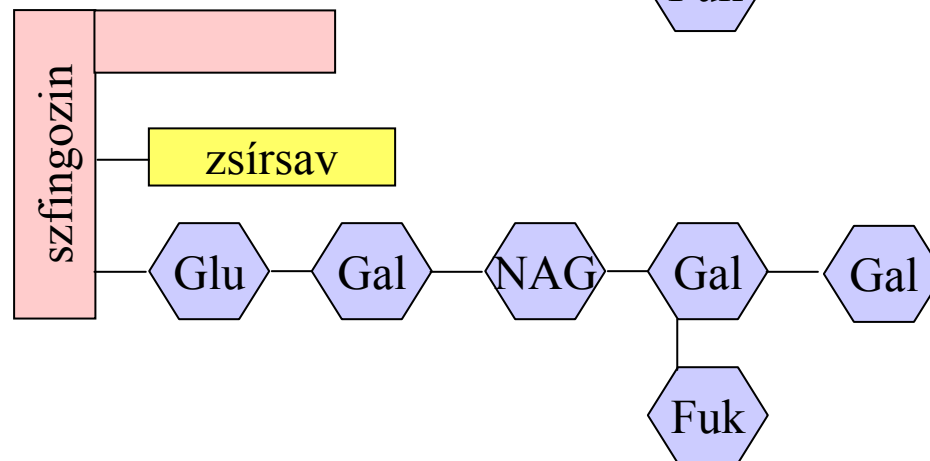
O antigén

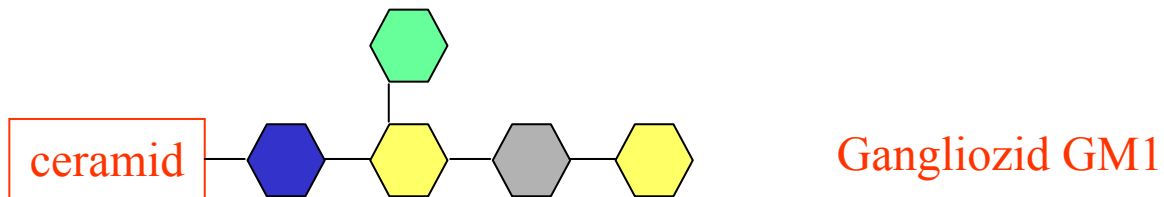
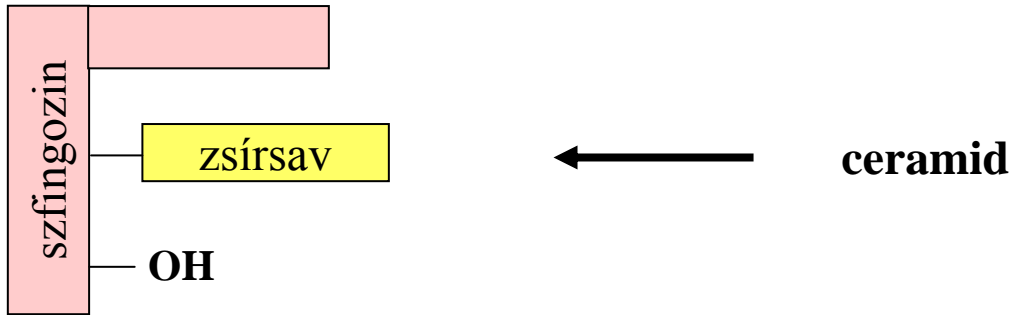


A antigén



B antigén





glukóz



galaktóz

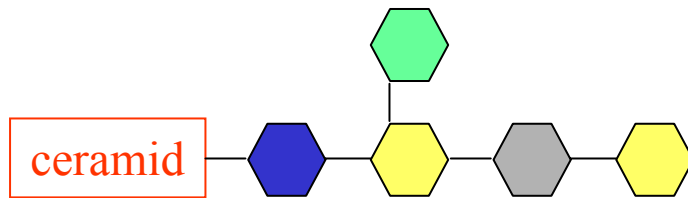


N-acetil-galaktózamin



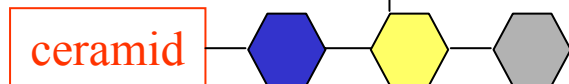
N-acetil-neuraminsav (C9, sziálsav)

GLIKOSZFINGOLIPIDEK LEBOMLÁSI ZAVARAI



Gangliozyd GM1

β -galaktozidáz



Generalizált gangliozydózis

Gangliozyd GM2

hexózaminidáz A



Tay-Sachs betegség

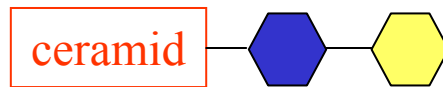
Gangliozyd GM3

gangliozyd neuraminidáz



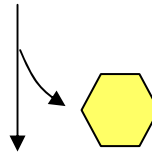
Glikoszfinolipid

Idegrendszerben felhalmozódó GM2, mentális retardáció, vakság, bénulás, 3-4 éves korban halál



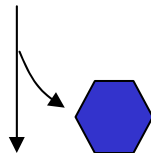
Glikoszfinolipid

β -galaktozidáz



Cerebrozid

glukocerebrozidáz



Gaucher betegség

3-féle megjelenése van: csecsemőkori, fiatalkori és felnőttkori. Agysorvadás, splenomegális, hepatomegália, demencia



Neumann-Pick betegség

szfingomielináz

foszfokolin



szfingomielin

Neumann-Pick betegség:

Szfingomielin akkumulálódik az agyban, csecsemőkben jelentkezik, mentális retardációk, korai halál