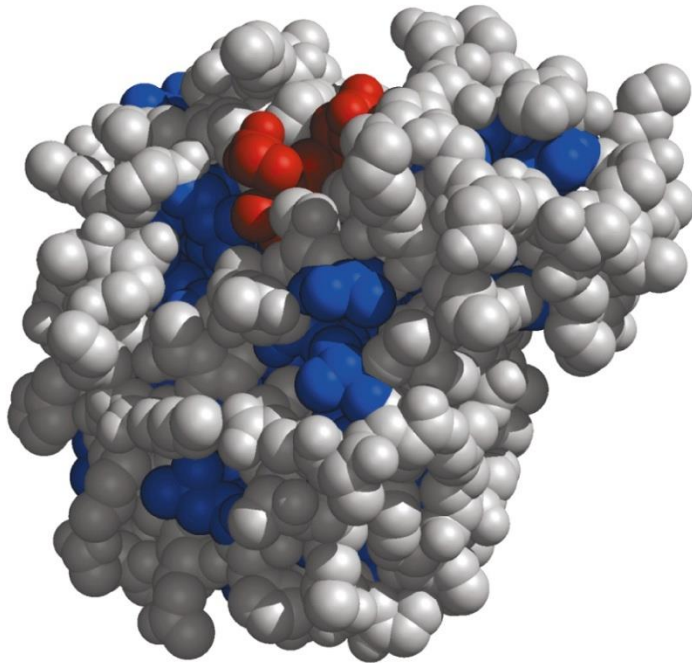


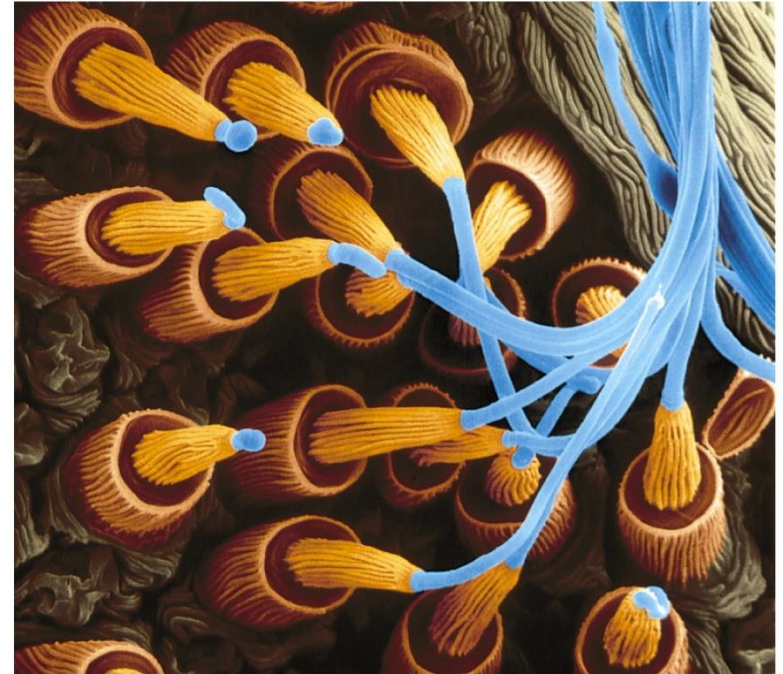
Classificazione delle proteine in base alla **struttura** e alla **solubilità**

Globulari



Globulari: la maggior parte degli enzimi e delle proteine regolatrici

Fibrose



Fibrose: determinano la resistenza, la forma e la protezione esterna delle cellule dei vertebrati

Classificazione, Struttura, Funzione delle proteine

Proteine fibrose: catene polipeptidiche disposte in lunghi fasci o foglietti. Normalmente è presente un solo elemento di struttura 2^a ripetuto più volte. Prevalente funzione strutturale. Insolubili in acqua.

Proteine globulari: catene polipeptidiche ripiegate e forma sferica. Normalmente sono presenti più tipi di struttura 2^a. Prevalente funzione regolatoria ed enzimatica. Solubili in acqua

Struttura secondaria e proprietà delle proteine fibrose

➤ α -elica

strutture dure e insolubili di varia resistenza e flessibilità
 α -cheratina dei capelli, lana, unghie, artigli, corna, zoccoli, strati esterni della pelle. (β cheratine nelle piume degli uccelli e scaglie dei rettili)


➤ Conformazioni β

filamenti soffici, flessibili e non estensibili
fibroina della seta

➤ tripla elica del collagene


elemento fibroso principale nei mammiferi (25% proteine)
molto resistente alla tensione, senza elasticità
(collagene dei tendini, della matrice delle ossa)

α -cheratina: avvolgimento avvolto

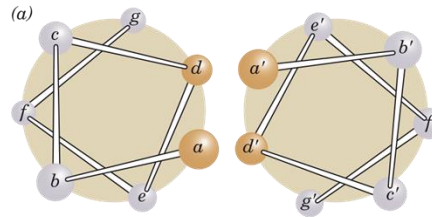
Keratin α helix 

catena **DX** polipeptidica
con oltre 100 residui
(AA idrofobico ogni 3-4
residui)

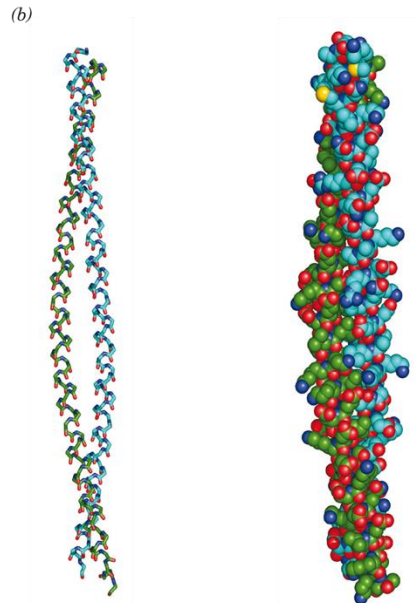
dimero

Two-chain
coiled coil 

due polipeptidi di cheratina
danno origine a un avvolgi-
mento avvolto **SX** dimerico



Residui non polari in
posizione **a** e **d**

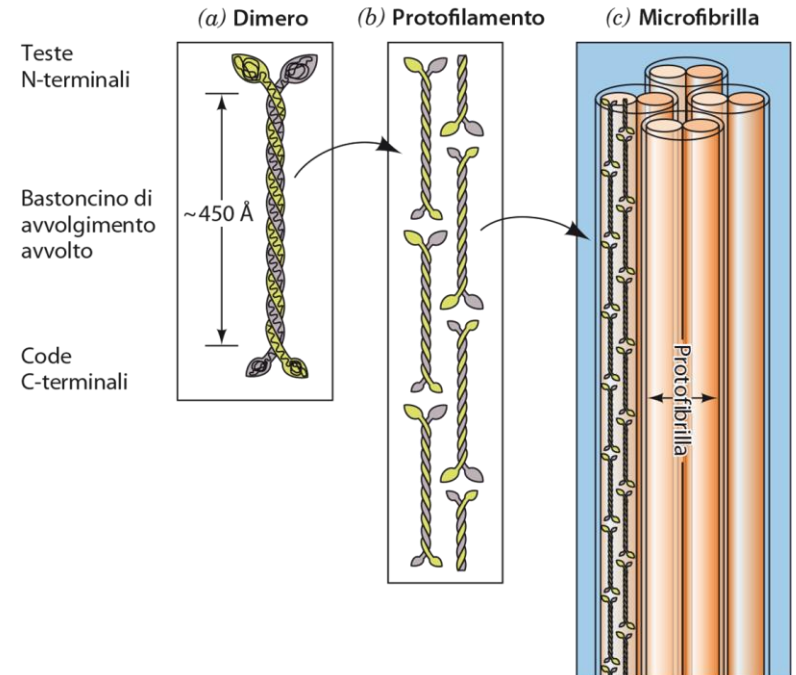


α -cheratina: avvolgimento avvolto

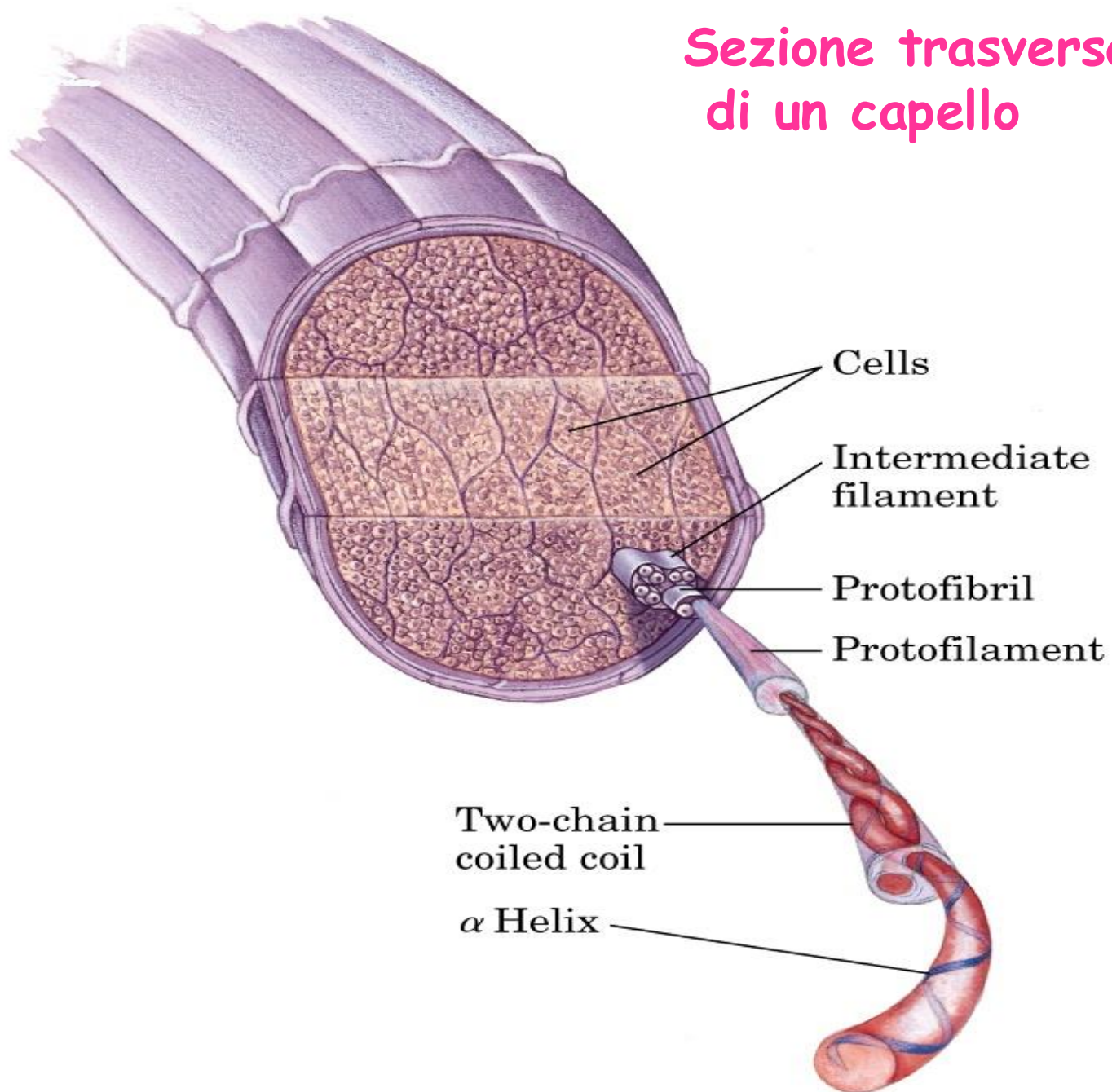
Protofilament $\left\{ \begin{array}{l} \text{[red wavy structure]} \\ \text{[red wavy structure]} \end{array} \right\} 20-30 \text{ \AA}$

Protofibril $\left\{ \begin{array}{l} \text{[red wavy structure]} \\ \text{[red wavy structure]} \\ \text{[red wavy structure]} \\ \text{[red wavy structure]} \end{array} \right\} 40-50 \text{ \AA}$

(a)



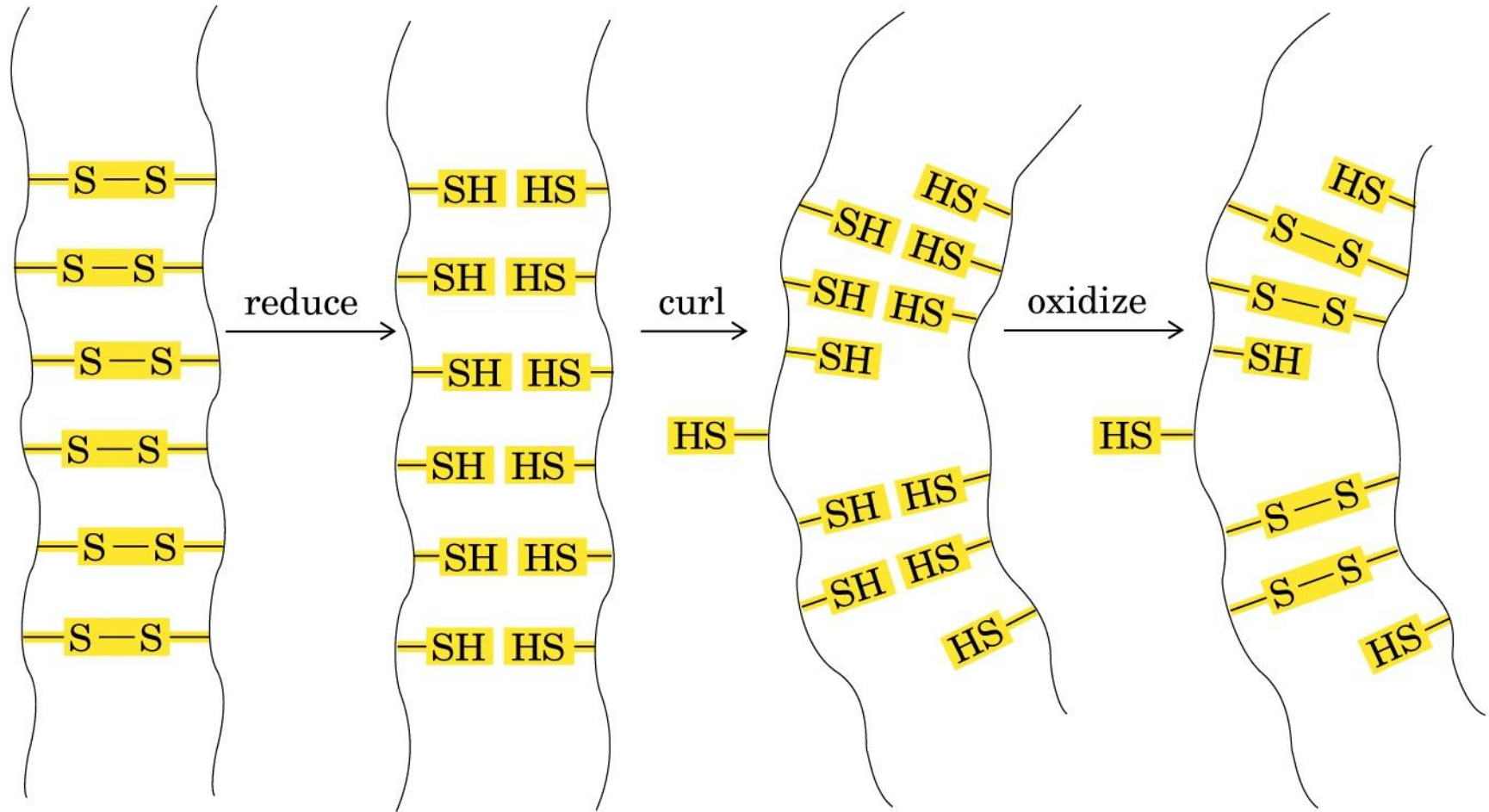
Sezione trasversale di un capello



Le α -cheratine sono ricche in Cisteine e la loro struttura è stabilizzata da **PONTI DISOLFURO**

-Il numero dei ponti disolfuro è indice della durezza delle α -cheratine
cute: **cheratine «morbide»**

Unghie, corno, peli: **cheratine «dure»**

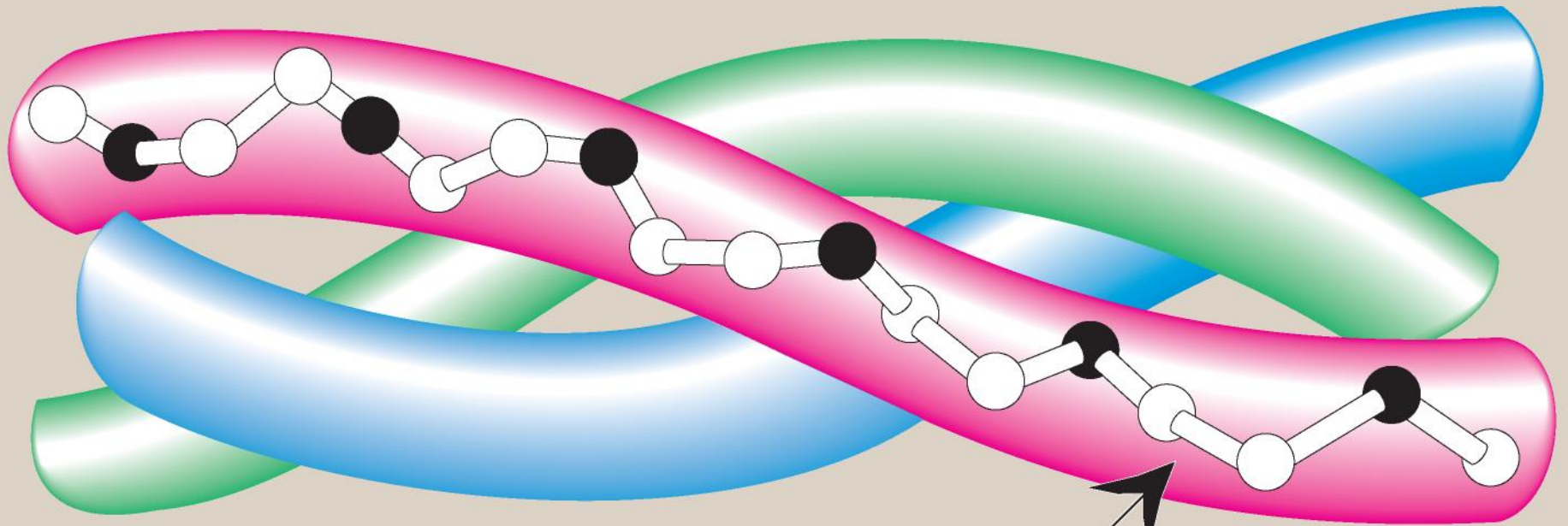


Collagene

Proteina (glicoproteina) più abbondante nei vertebrati (25% del totale)

- Cartilagine 50%
- Osso 23%
- Tendini
- Cornea 68%
- Componente fibrosa della pelle 72%
- Fegato, Polmoni, Aorta (20%)
- dentina

TROPOCOLLAGENE (tripla elica, destrorsa)



Catena α del collagene (sinistrorsa)

Sequenza di un tratto di catena:

-Gly-Pro-Y-Gly-Pro-HPr-Gly-X-Pro-

Sequenze ripetitive tipiche del tropocollagene:

(Gly-Pro-Y)_n **(Gly-X-Pro)_n**
(Gly-Pro-HPr)_n **(Gly-X-HPr)_n**

Gly: 1/3; Pro/Hyp: 15-30%;

**L'elevato numero di Pro impedisce la
formazione di alpha eliche.**

31

-Gly-Pro-Met-Gly-Pro-Ser-Gly-Pro-Arg-

22

-Gly-Leu-Hyp-Gly-Pro-Hyp-Gly-Ala-Hyp-

31

-Gly-Pro-Gln-Gly-Phe-Gln-Gly-Pro-Hyp-

40

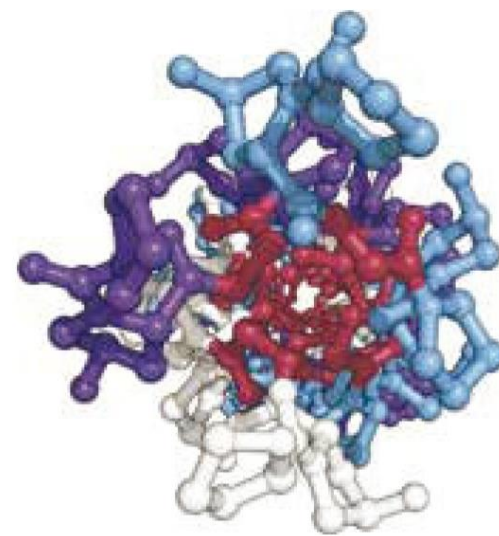
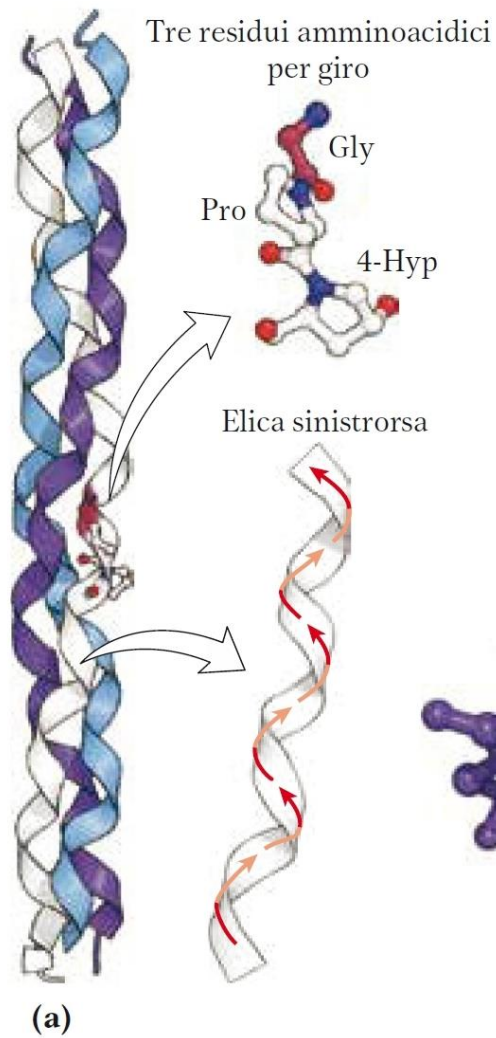
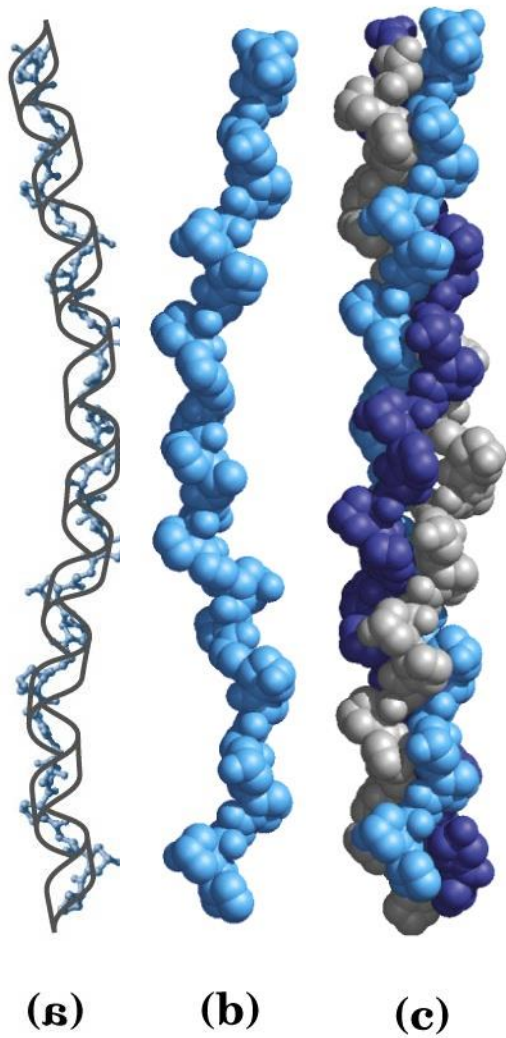
-Gly-Glu-Hyp-Gly-Glu-Hyp-Gly-Ala-Ser-

49

-Gly-Pro-Met-Gly-Pro-Arg-Gly-Pro-Hyp-

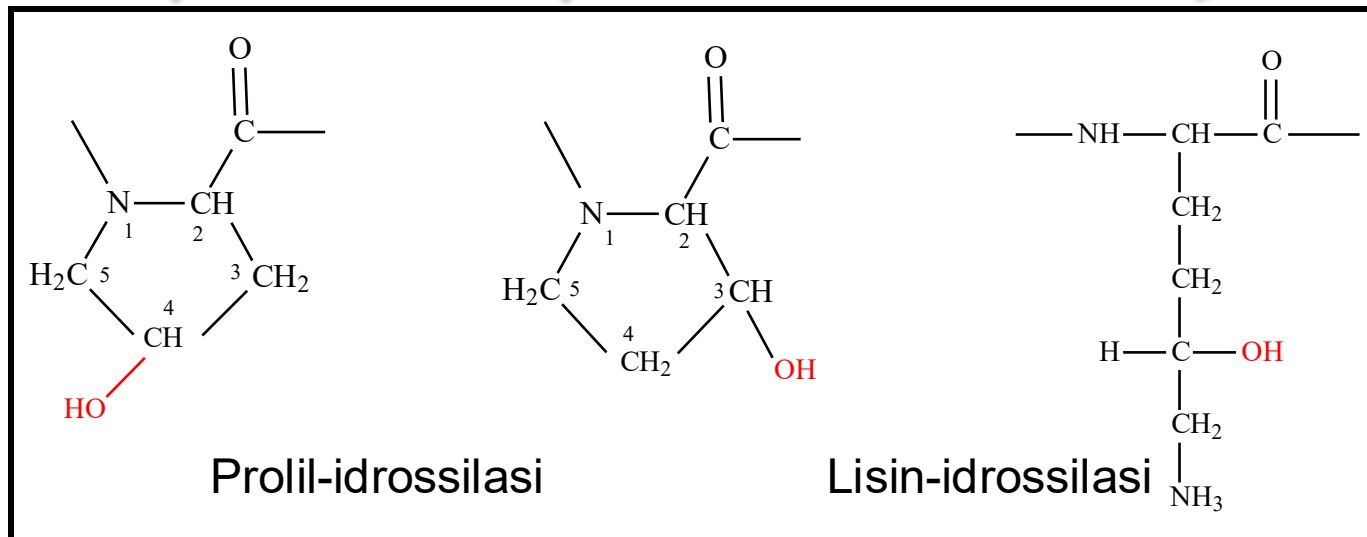
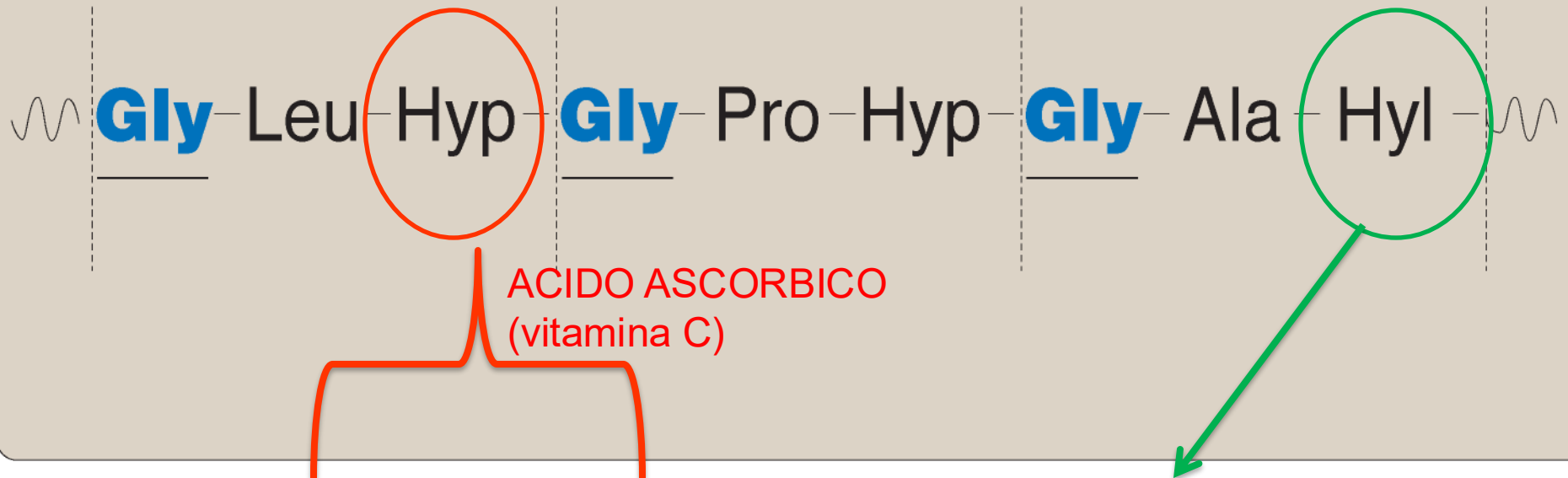
58

-Gly-Pro-Hyp-Gly-Lys-Asn-Gly-Asp-Asp-

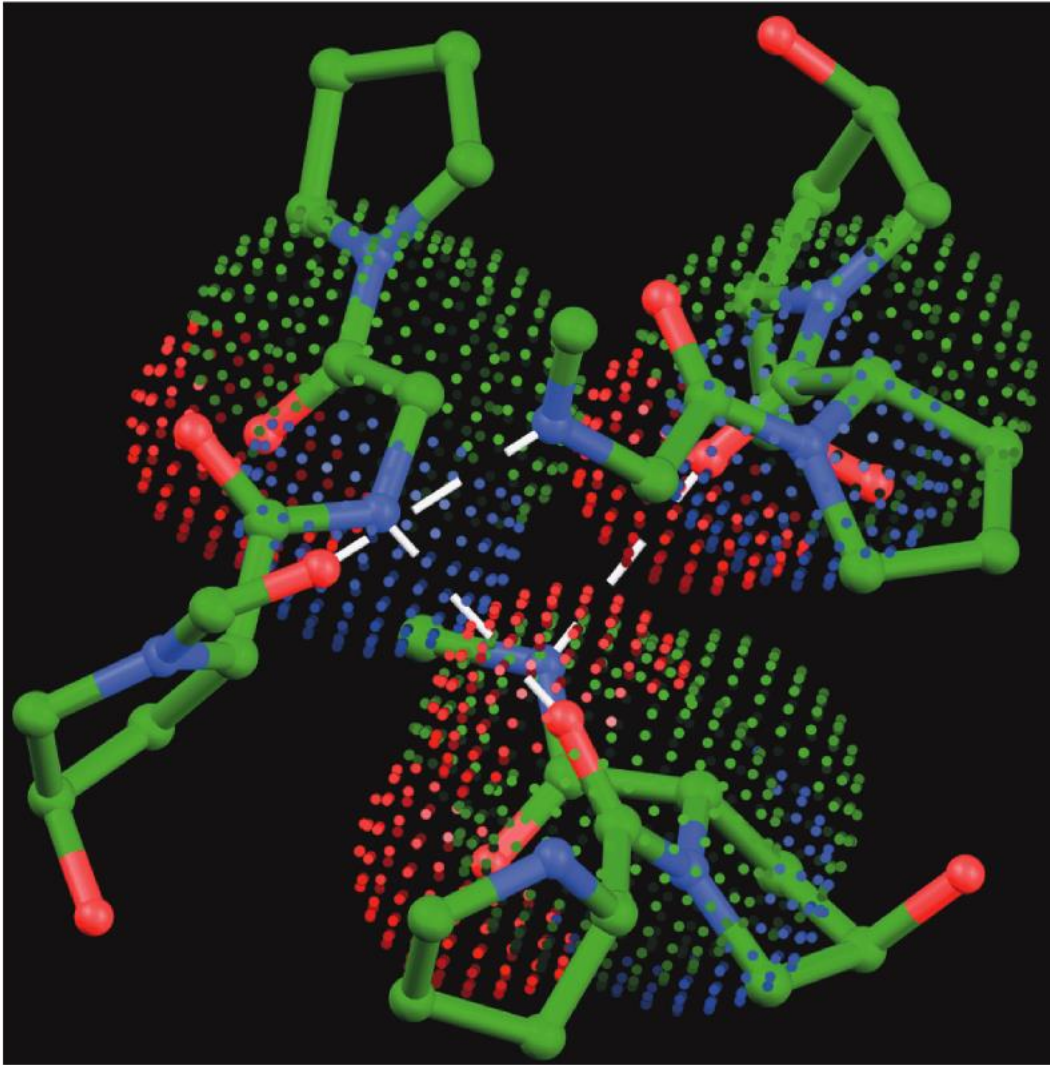


Il centro della triplice elica è completamente pieno

MODIFICAZIONI POSTRADUZIONALI: IDROSSILAZIONE



(b)



La sequenza Pro-Gly-Hyp consente uno stretto avvolgimento

I puntini rappresentano le superfici di van der Waals degli atomi strutturali del residuo centrale di ogni catena

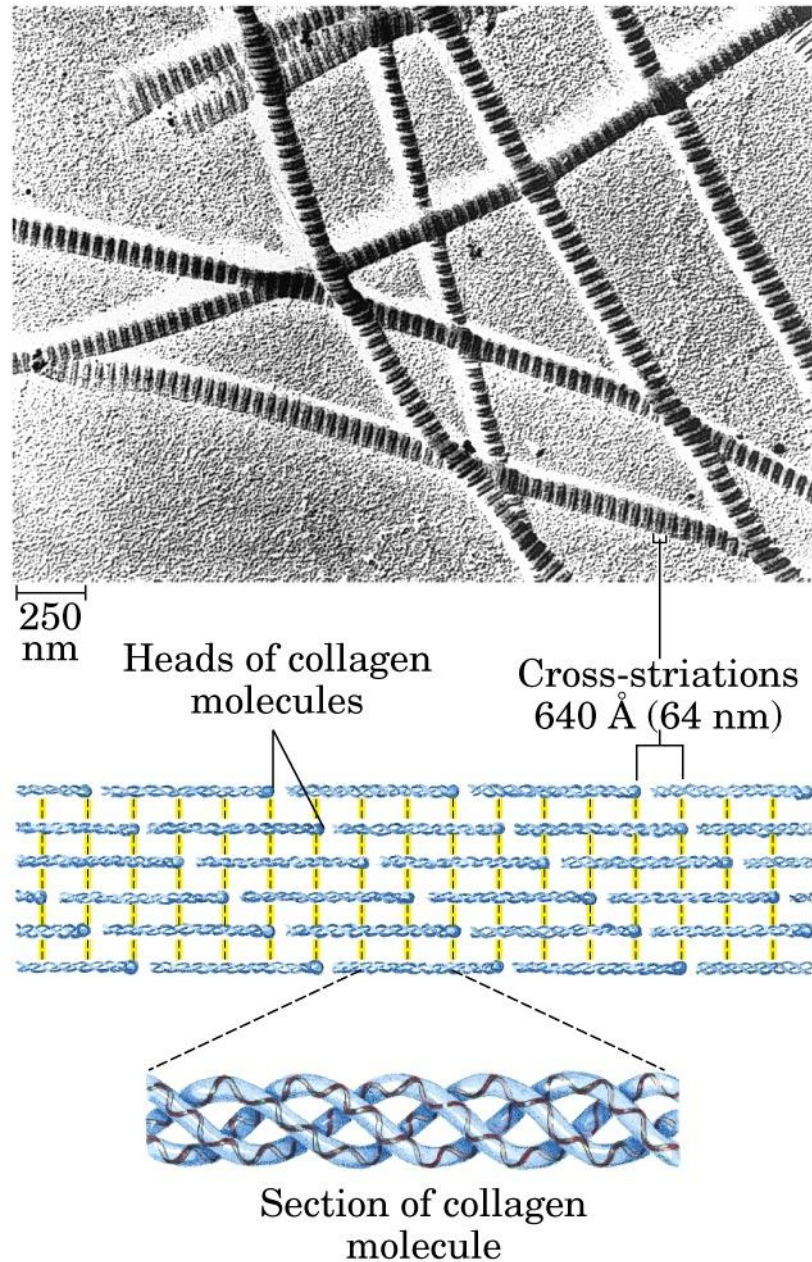
Legami idrogeno intercatena si formano tra gli atomi di N della Gly e quelli di O della Pro, ma anche con gruppo OH dell'HyPro

I diversi tipi di molecole di collagene si organizzano per generare reticoli compatti o fibrille disposte in fasci o fogli

tendini: fibre avvolte come funi

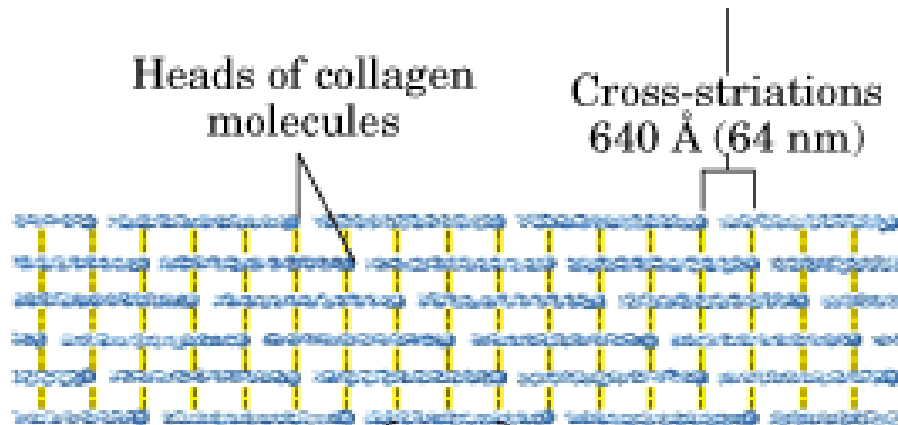
pelle: fibre poco intrecciate, ma estese in ogni direzione

parete dei vasi: reti elicoidali elastiche

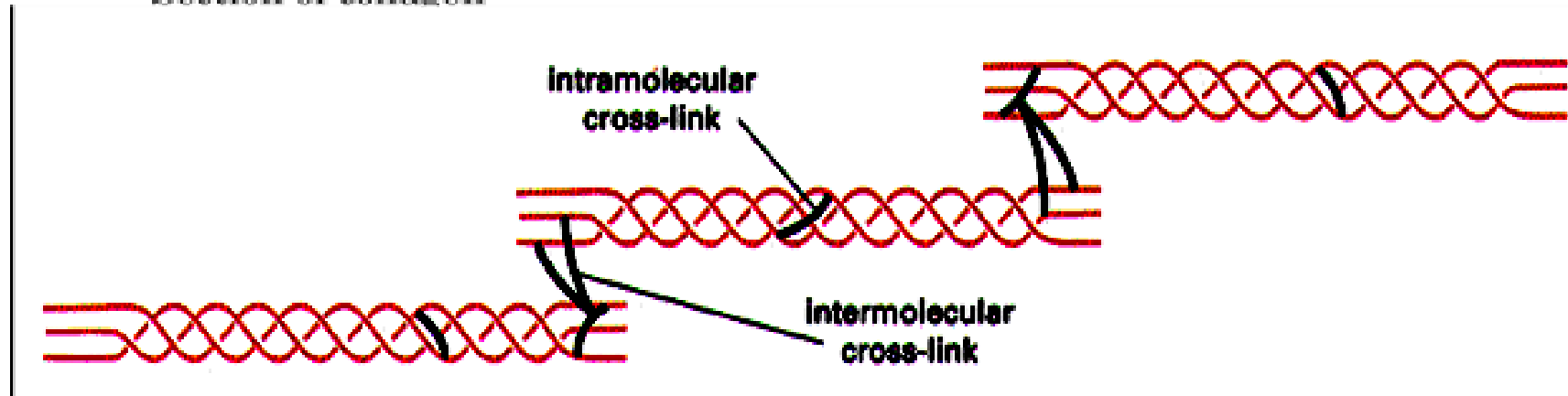


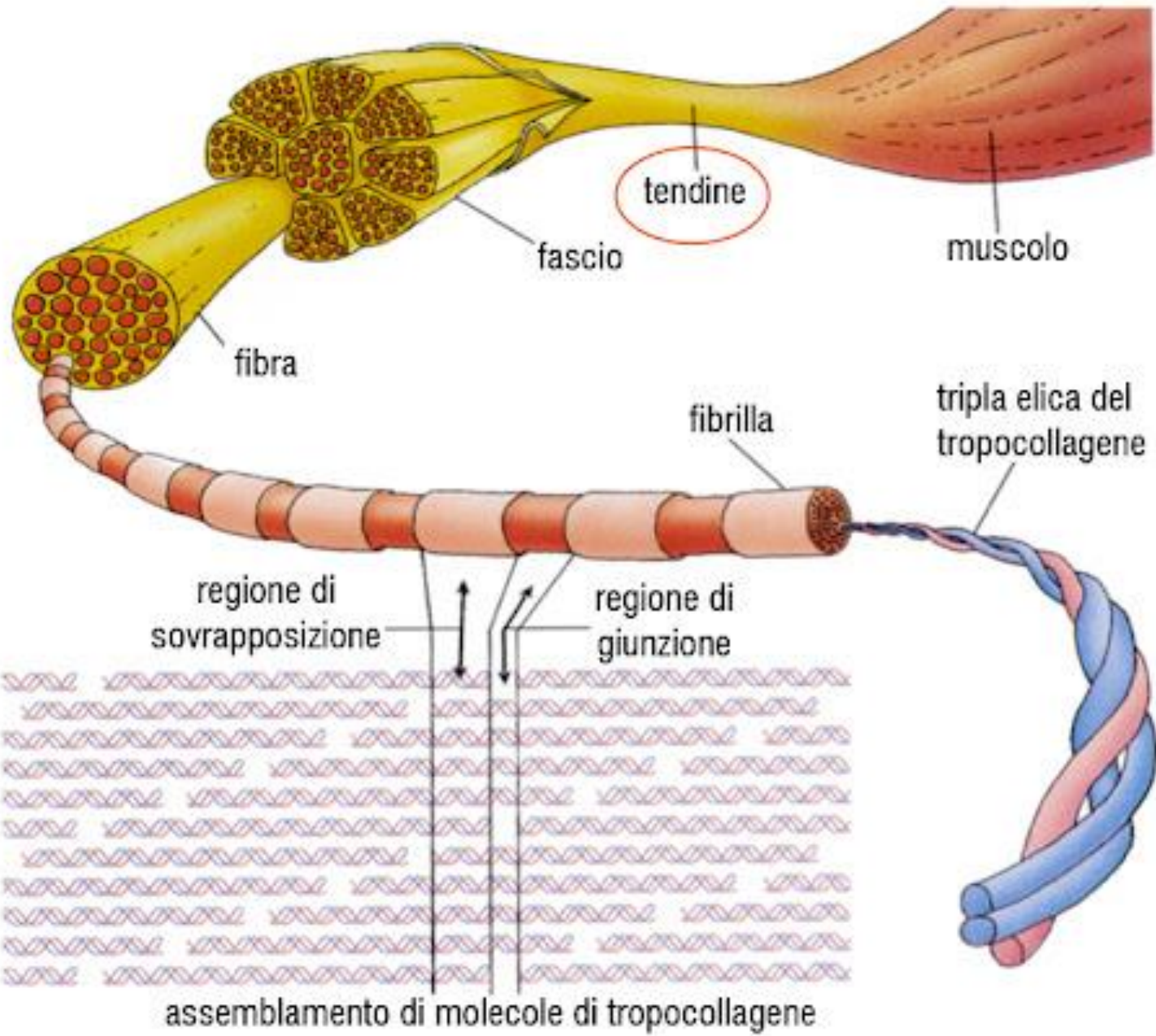
Legami intermolecolari covalenti trasversali

- **Tra catene α e tra unità di tropocollagene**



Section of collagen





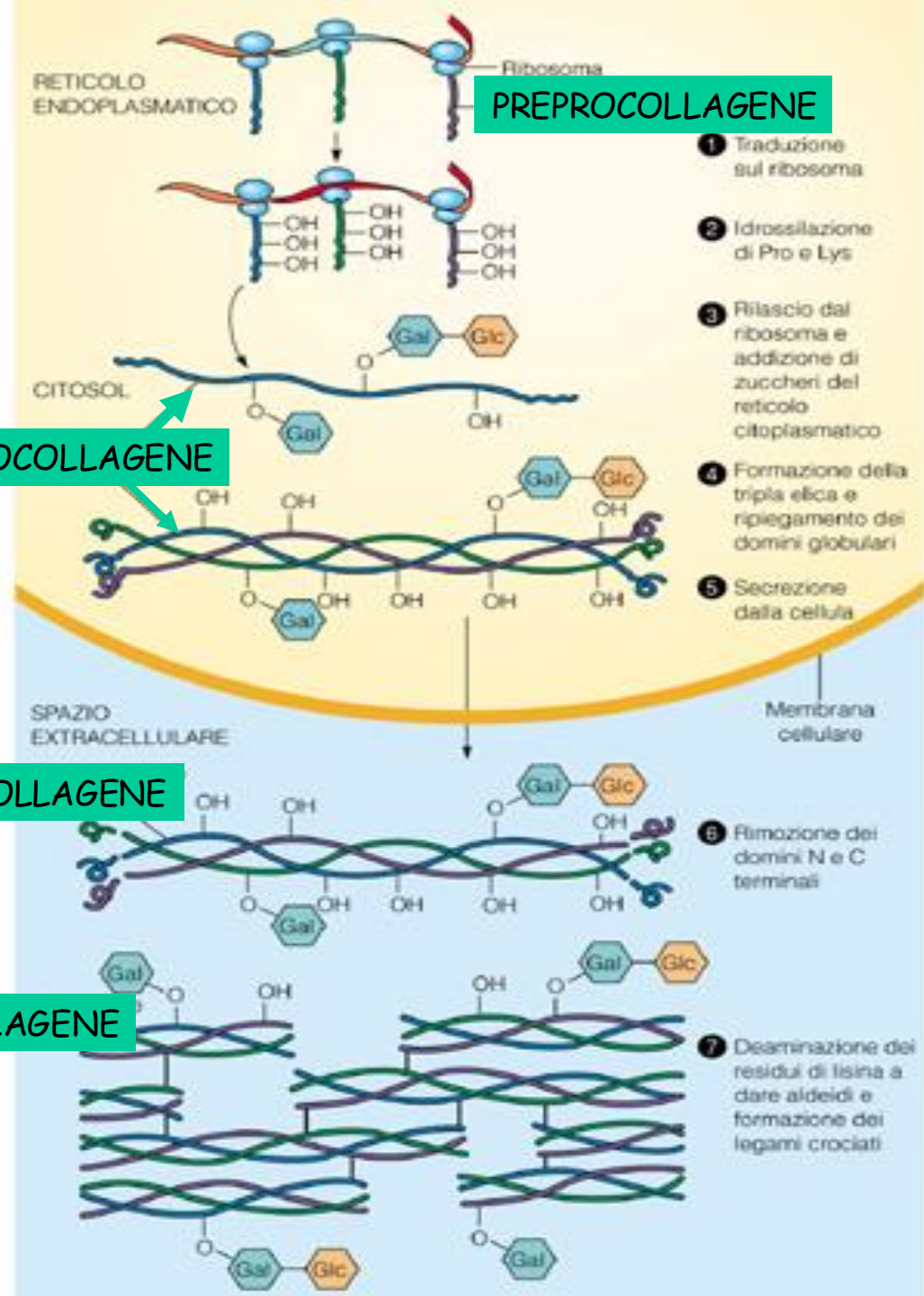
Il collagene è una proteina altamente modificata:

-Idrossilazioni sui residui di prolina e lisina (stabilizzazione della tripla elica: tropocollagene)

-Ossidazione su residui di lisina
-Glicosilazione

-Rimozione domini N-terminali e C-terminali (Taglio di legami peptidici)

-Legami crociati (stabilizzazione del collagene)



Vitamina C e scorbuto

Lo **scorbuto** è una malattia dovuta alla carenza di **Vitamina C**. La sua origine è nota solo dagli anni 30, benché sia una delle malattie più antiche.



Malattia dei marinai inglesi



MALATTIE DEL COLLAGENE (dovute a mutazioni geniche):

Sindrome di Ehlers-Danlos



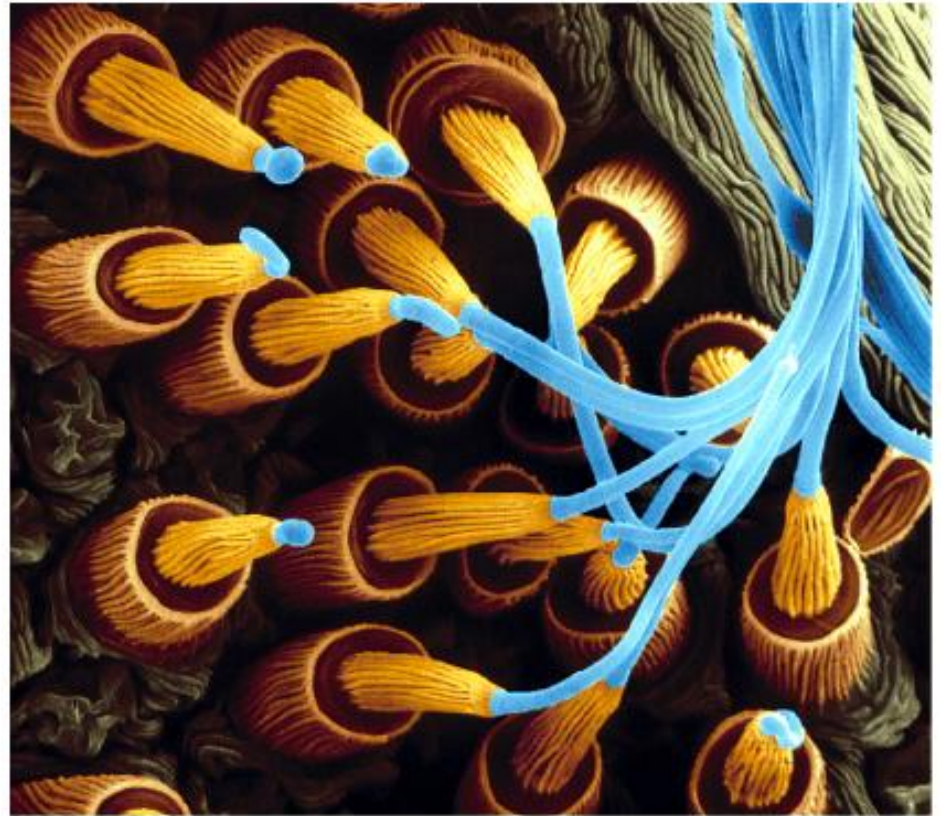
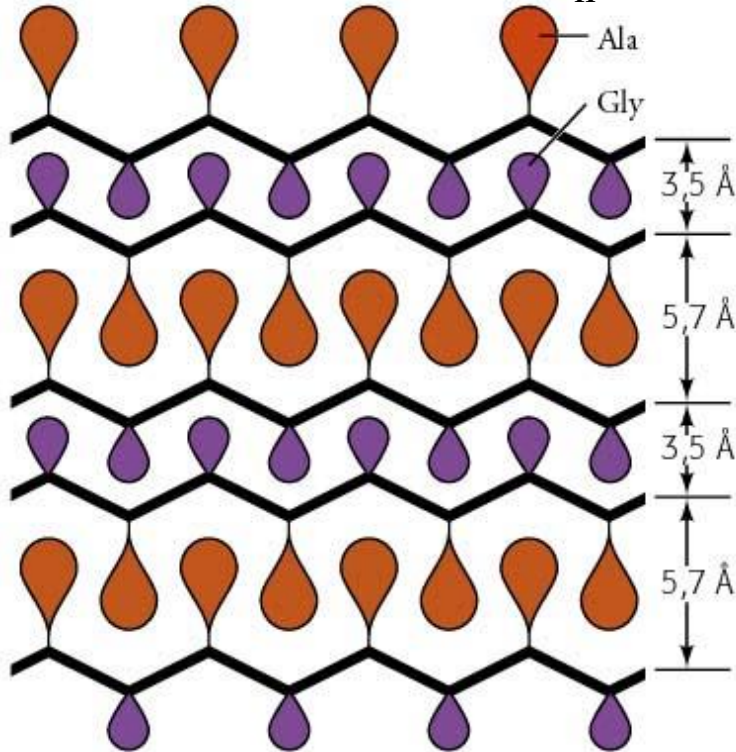
è una malattia ereditaria del collagene caratterizzata da ipermobilità articolare, iperlassità del derma e fragilità diffusa dei tessuti. L'eredità è solitamente autosomica dominante. La prevalenza del tipo classico è stimata in un 1 soggetto ogni 30.000.

Osteogenesi imperfetta (sindrome ossa di vetro) sostituzione della glicina nella struttura primaria



comprende un gruppo eterogeneo di malattie genetiche caratterizzate da un aumento della fragilità scheletrica, una diminuzione della massa ossea e una suscettibilità alle fratture ossee di gravità variabile. La prevalenza è stimata tra 1/10.000 e 1/20.000. L'età di esordio dipende dalla gravità della malattia. A livello clinico, sono state identificate cinque forme di OI. Il segno clinico più rilevante in tutti i tipi di OI è la fragilità scheletrica, che si manifesta con fratture multiple.

Fibroina: fibre della seta (baco da seta, ragni)



70 μm

(b)

Filiera di ragno

Struttura MORBIDA perché non ci sono interazioni covalenti