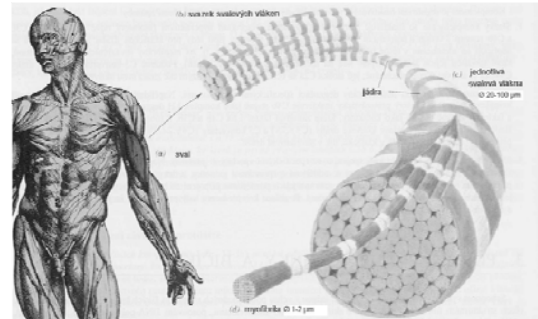


Biochemie svalů

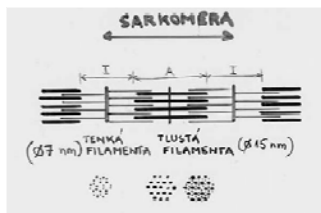
- Příčně pruhované svalstvo
- Hladké svalstvo
- Srdeční sval

Uspořádání kosterního svalu

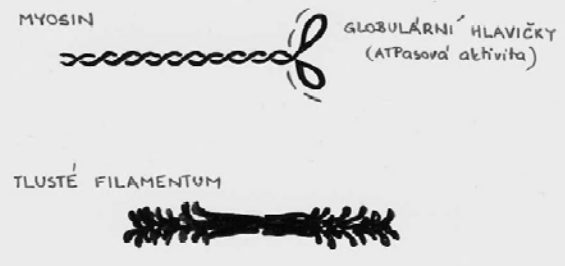


Stavba kosterního svalu

- Tlustá filamenta
 - myosin
- Tenká filamenta
 - Aktin
 - Tropomyosin
 - Troponin
 - Ostatní bílkoviny (aktinin α , aktinin β , desmin, vimentin, titin ...)

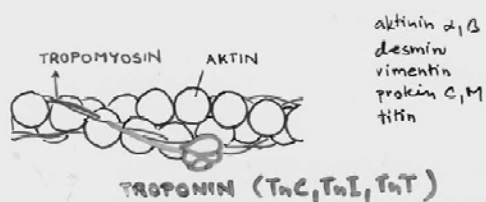


Tlusté filamentum



Tenké filamentum

TENKÉ FILAMENTUM

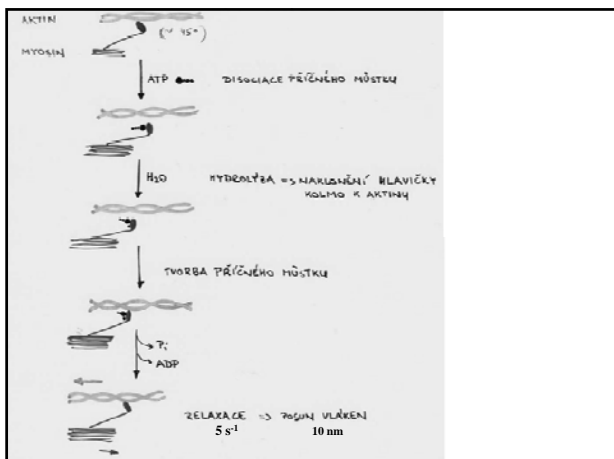


Svalový stah

Model klouzajících filament („veslicový model“) –1954

2 předpoklady:

- ATP – snižuje afinitu myosinu k aktinu
- Aktin – urychluje hydrolyzu ATP myosinem (1x/20 s \rightarrow 1x/0.1 s)



Regulace stahu

Nervový podnět \Rightarrow acetylcholin \Rightarrow ... \Rightarrow
 $\text{Ca}^{2+} \Rightarrow$ troponin \Rightarrow tropomyosin \Rightarrow
interakce aktinu s myosinem \Rightarrow **stah**

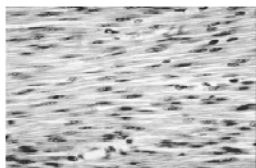
$[\text{Ca}^{2+}]_{\text{cyt}}$ klidová $< 0.1 \mu\text{M}$
po podnětu $\Rightarrow 10 \mu\text{M}$

$[\text{Ca}^{2+}]_{\text{SR}} > 1 \text{ mM}$

Synergie -
Ca aktivují fosforylas kinasu, převádějící fosforylasu b na a

Hladký sval

- **Tlustá filamenta**
 - myosin
 - **Tenká filamenta**
 - Aktin
 - Tropomyosin
- Neobsahují troponin*



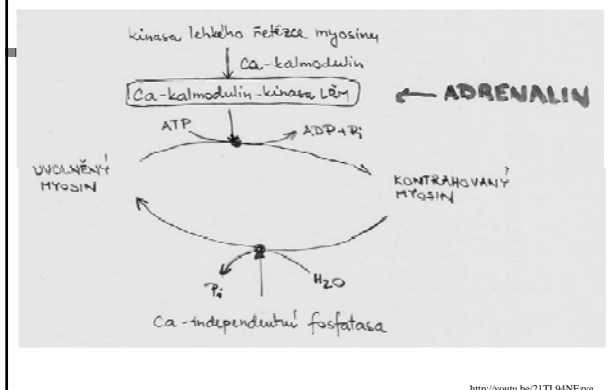
Regulace stahu hladkého svalstva

Myosin hladkého svalstva

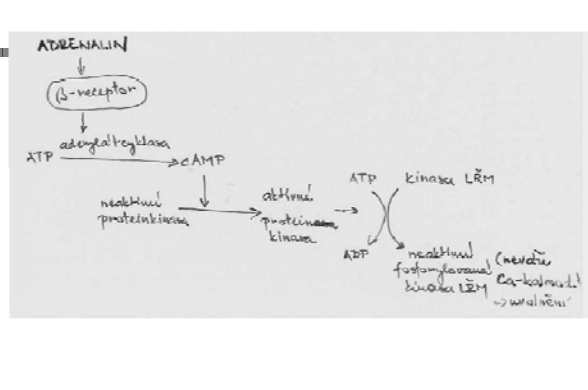
- – nižší ATPasová aktivita oproti myosinu příčně pruhovaného svalstva
- S aktinem interaguje pouze pokud je fosforylován

Kinasa lehkých řetězců myosinu je aktivní pouze v přítomnosti **Ca-kalmodulinu**

Regulace stahu hladkého svalstva



Regulace stahu hladkého svalstva



Energetika svalového stahu - tvorba ATP

- **Substrátová fosforylace** (hl. bílé svaly)
Fosfoenolpyruvát, 1,3-bisfosfoglycerát
 - **Oxidační fosforylace** (hl. červené svaly)
 - **Adenylátkinasa** (myokinasa)
AMP + ATP \Leftrightarrow 2 ADP
 - **Regenerace z kreatinfosfátu**
Kreatin + ATP \Leftrightarrow kreatin-P + ADP $\Delta G^{\circ} = 12.6$ kJ/mol
- uvolněný sval (ATP 4mM, ADP 0.013 mM,
kreatin 13 mM, kreatin-P 25 mM)

Enzymy a bílkoviny kosterního svalu

- **Kreatinkinasa (CK)** - 86 000 Da
 - 3 isoenzymy **MM**, **MB** (3.5 %), **BB** (≈ 0)
- **Aldolasa** - 160 000 Da
 - 3 Isoenzymy **A** (sval), **B** (játra), **C** (mozek)
- **Aspartátaminotransferasa (AST)** - 120 000 Da
 - cytoplasma a mitochondrie
(významné aktivity rovněž v srdci a játrech)

Enzymy a bílkoviny kosterního svalu

- **Laktátdehydrogenasa** – 135 000 Da
 - 5 isoenzymů, ve všech tkáních, různé zastoupení

LD1 (H ₄) – srdce	24-34%
LD2 (H ₃ M) – srdce, Ery	35-45%
LD3 (H ₂ M ₂) – svalstvo	15-25%
LD4 (HM ₃) – kosterní svalstvo, játra	4-10%
LD5 (M ₄) – kosterní svalstvo, játra	1-9%

Enzymy a bílkoviny kosterního svalu

- **Myoglobin** – 18 000 Da
 - Především v červených svalových vláknech
- **Troponin**
 - 3 podjednotky, **TnT**, **TnI**, **TnC**
 - **TnT**, **TnI** – specifické pro jednotlivé tkáně – stanovují se především isoformy srdečního svalu (při infarktu myokardu)

Svalová onemocnění

= motorická (pohybová) dysfunkce v důsledku poškození některé části dráhy nervový signál -svalová kontrakce

1. Neurogenní onemocnění

neurogenní svalové atrofie

svalová slabost je způsobena jeho sníženou inervací či ztrátou nervových vývodů v důsledků některých nervových degenerativních změn

akutní polyneuropatie (Guillain-Barré syndrom) - parainfekční a postinfekční onemocnění způsobené imunologickým napadením periferních nervů

metabolické neuropatie - s metabol. onemocněními - diabetes mellitus, nesprávná výživa

Svalová onemocnění

2. Onemocnění v důsledku poškození svalových vláken (myopatie)

- zánět, endokrinní či metabolické abnormality
často spojeny s dědičnými chorobami

svalová dystrofie - obecný název pro progresivní svalovou slabost spojenou s degenerací svalu, bez průkazu nervového přičinění

pseudohypertrofní svalová dystrofie (Duchenne) - gonosomálně recesivní onemocnění. postihuje chlapce ve věku 3-7 let, nejdříve pánevní pletenec, následně ramenní; mnoho pacientů ve věku 10-12 let končí na kolečkovém křesle. V séru jsou zvýšeny enzymy dlouho před prvními symptomy choroby (hl. CK)

Svalová onemocnění

glykogenosy - poruchy v ukládání glykogenu \Rightarrow abnormální ukládání glykogenu ve svalu. Dědičné je autosomálně recesivní onemocnění.

McArdle - chybí myofosforylase b \Rightarrow svalová slabost, křeče, při cvičení se v plasmě nezvyšuje laktát, nedochází k poklesu pH při cvičení. Klinicky je onemocnění mírné.

Tauri - sval. bolest, stejné projevy jako výše. chybí fosfofruktokinasa \Rightarrow hromadění prekurzorů ve tkáních glc-6-P, fru-6-P.

obě onemocnění jsou zpravidla doprovázena myoglobinurií

Svalová onemocnění

3. Poruchy neuromuskulárního spojení

myasthenia gravis (= myastenie těžká), projevuje se rychlou únavou až obrnou některých svalů
autoimunní onemocnění \Rightarrow destrukce acetylcholinového receptoru postsynaptické membrány nervosvalové ploténky

"drug-induced" - zablokování spojení cholinergními látkami (inhibitory acetylcholinesterasy). ACh se nerozkládá a způsobuje neustálou depolarizaci spoje \Rightarrow slabost, křeče, tuhnutí zátýlku, zvýšená slinná a bronchiální sekrece