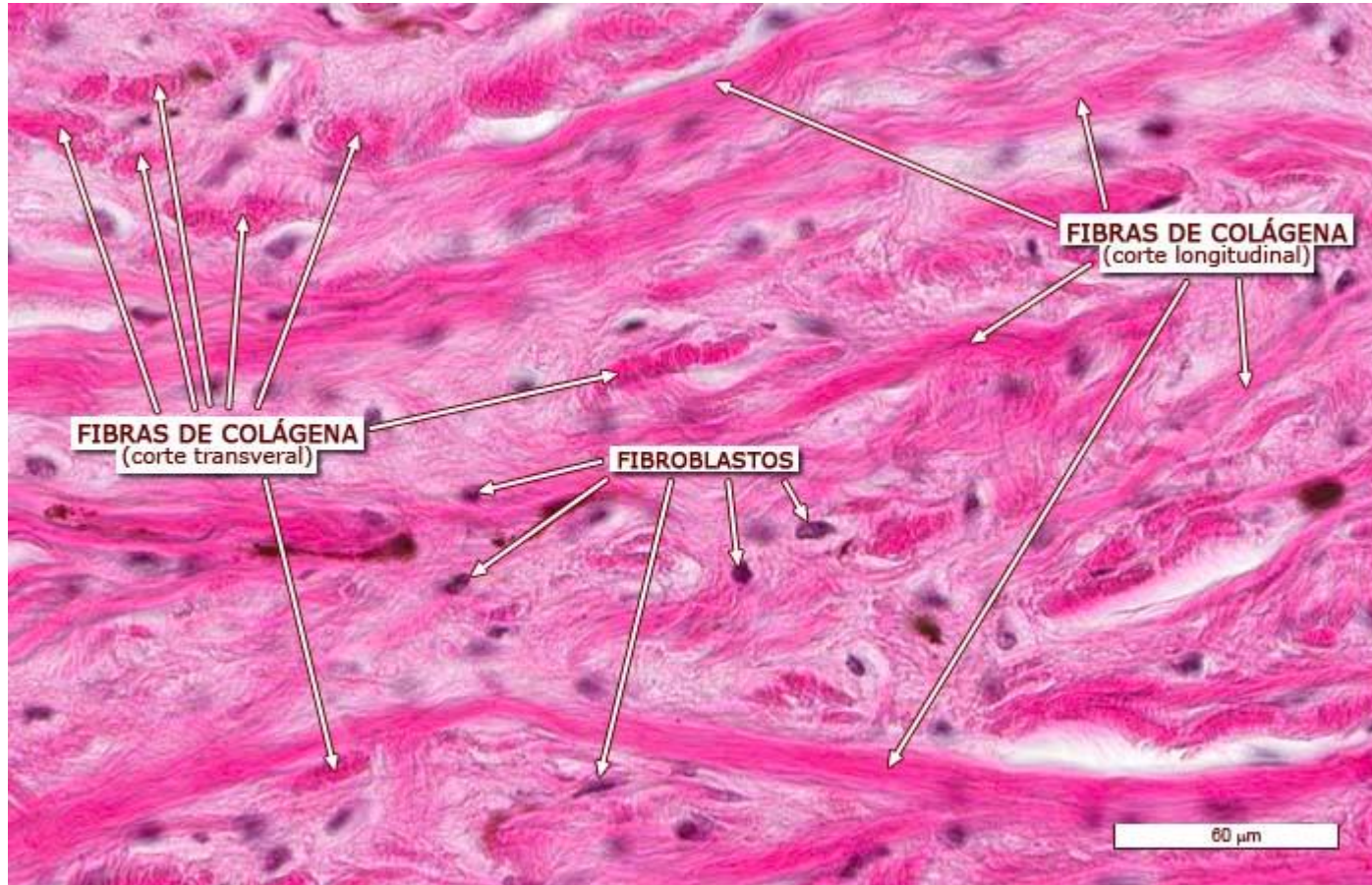
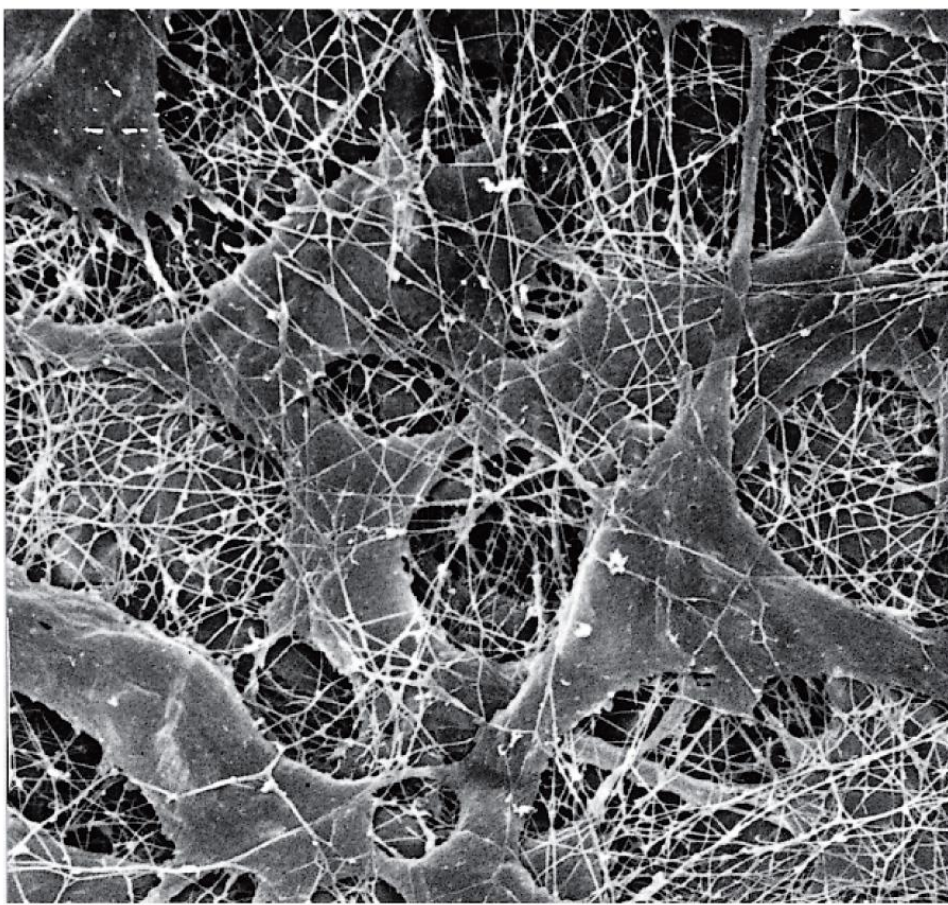


LA CÉLULA Y SU ENTORNO

***TEMA 5: MATRIZ EXTRACELULAR.
COMPONENTES. FUNCIONES. UNIONES
CÉLULA-MATRIZ***

Sección histológica teñida con hematoxilina-eosina que muestra las fibras de colágeno en la matriz extracelular del tejido conjuntivo.





10 μm

Imagen de microscopía electrónica de barrido (SEM), que muestra la presencia de fibroblastos (células del tejido conjuntivo) rodeadas por fibras de la matriz extracelular.

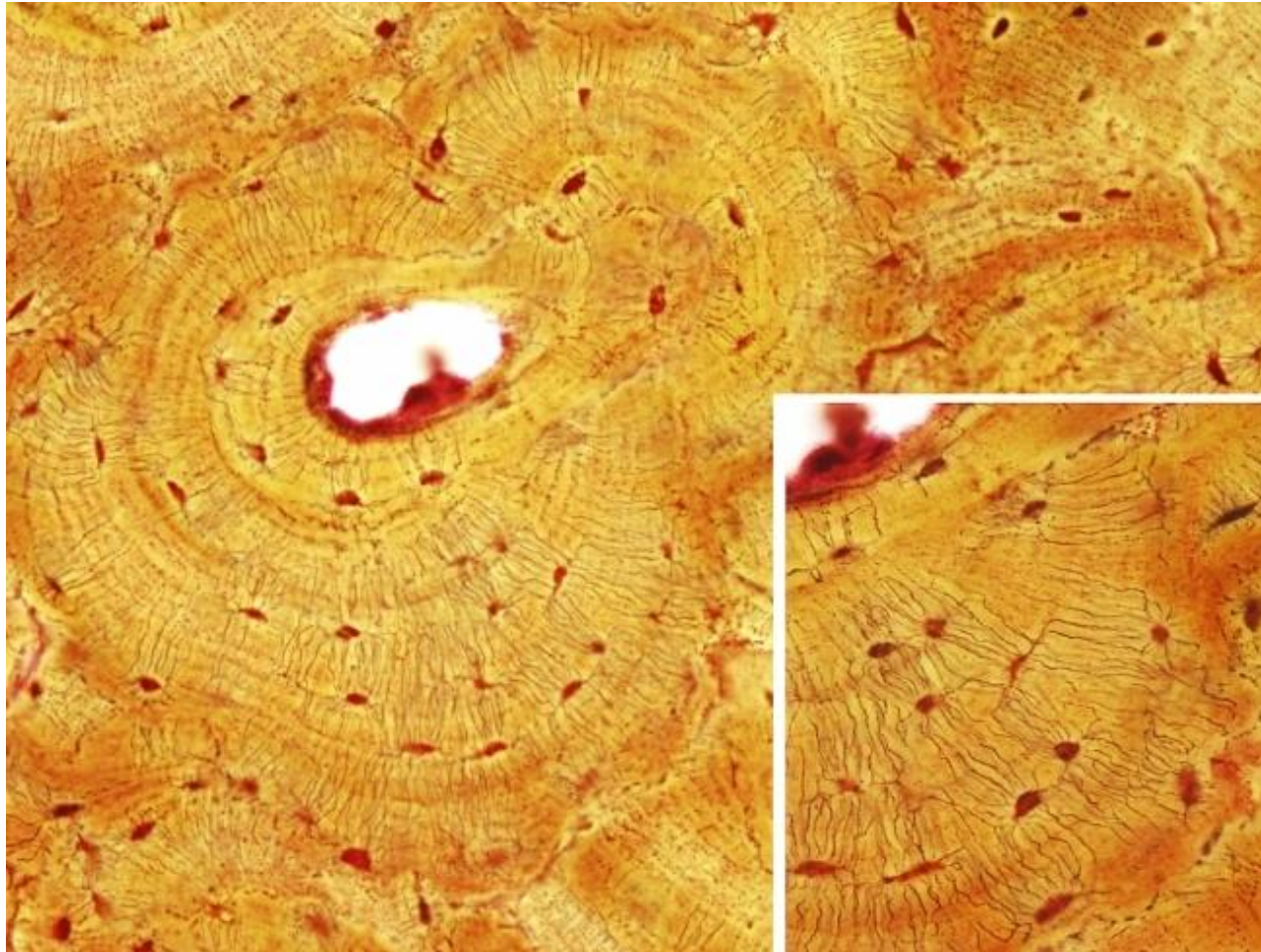


Imagen de hueso sin descalcificar y sin contrastar, obtenida por la técnica de desgaste que muestra la disposición de las células óseas (osteocitos) inmersas en la matriz extracelular calcificada y dispuesta de forma concéntrica alrededor de los conductos de Havers.

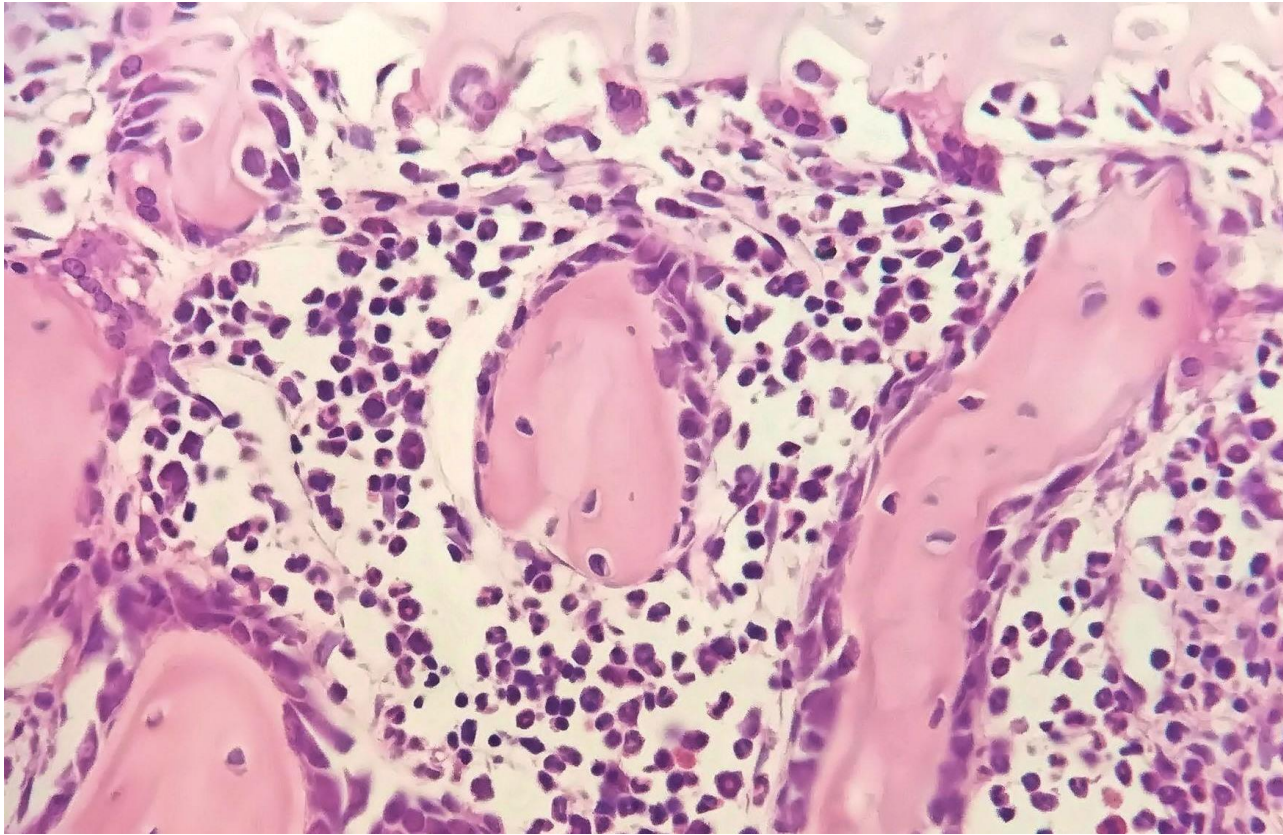


Imagen de hueso descalcificado y teñido con hematoxilina-eosina que muestra la disposición de las trabéculas óseas del hueso esponjoso. Se observan los osteocitos en el interior de las mismas y la superficie recubierta por osteoblastos, células óseas que son las principales productoras de los componentes de la matriz extracelular. El tejido que ocupa los espacios entre las trabéculas óseas es tejido hematopoyético.

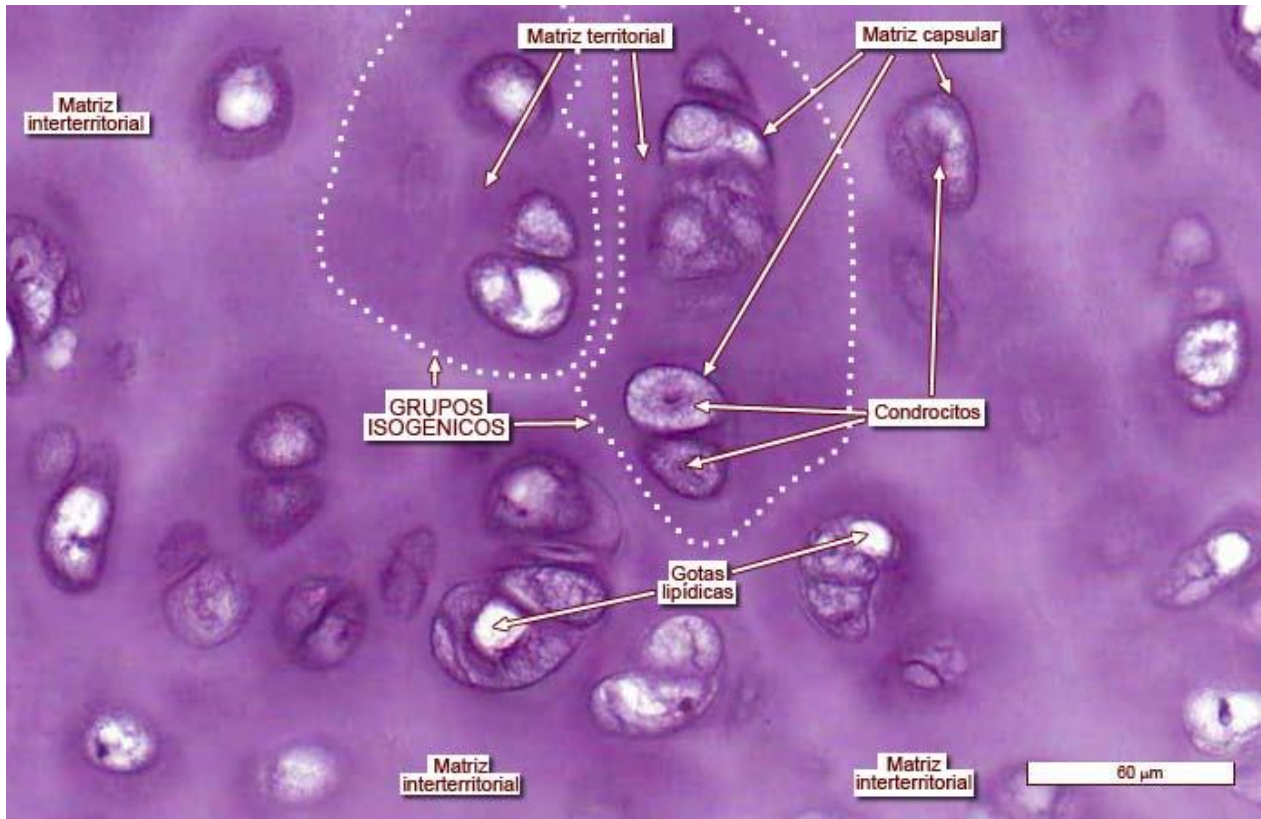
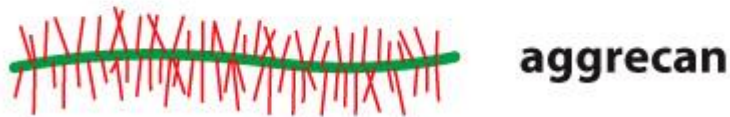


Imagen de cartílago hialino teñido con azul de toluidina que muestra la presencia de los condrocitos (células presentes en el cartílago) en el interior de las lagunas, rodeadas por una matriz extracelular de aspecto vítreo y homogéneo.

COMPONENTES DE LA MATRIZ EXTRACELULAR

proteoglycans and GAGs



fibrous proteins

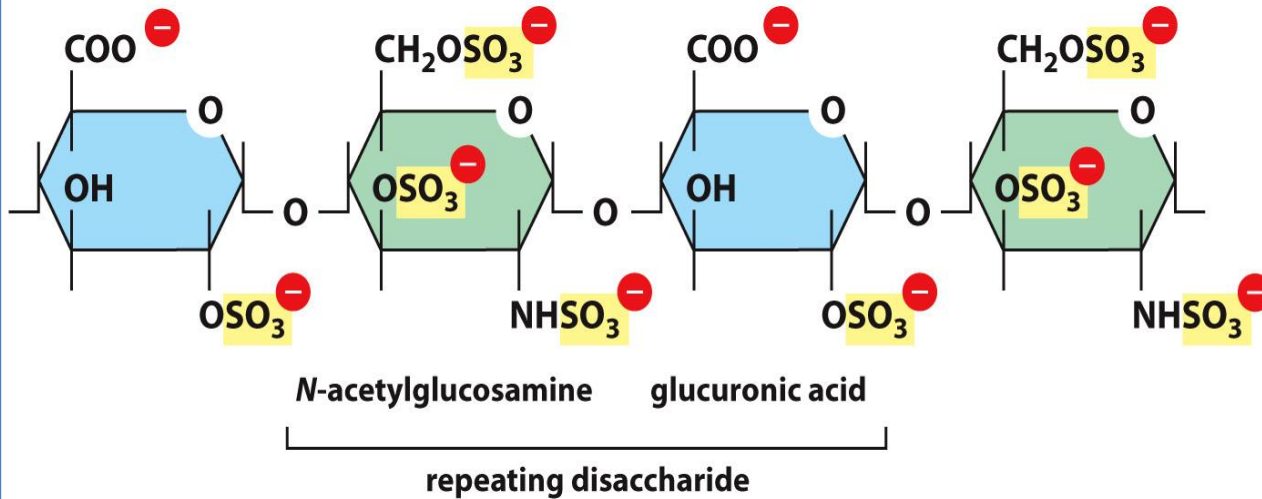


glycoproteins



GLICOSAMINOGLICANOS (GAGs)

POLISACÁRIDOS NO RAMIFICADOS COMPUESTOS POR UNIDADES REPETIDAS DE DISACÁRIDOS. TODOS LOS GAGs CONTIENEN GRUPOS SULFATO EN SU MOLÉCULA A EXCEPCIÓN DEL ÁCIDO HIALURÓNICO



- **ÁCIDO HIALURÓNICO**

- CONDROITIN SULFATO

- DERMATÁN SULFATO

- HEPARÁN SULFATO

- QUERATÁN SULFATO

ÁCIDO HIALURÓNICO

***POLISACÁRIDO NO SULFATADO COMPUESTO
HASTA POR 25.000 UNIDADES DE DISACÁRIDOS
SINTETIZADO EN LA SUPERFICIE CELULAR***

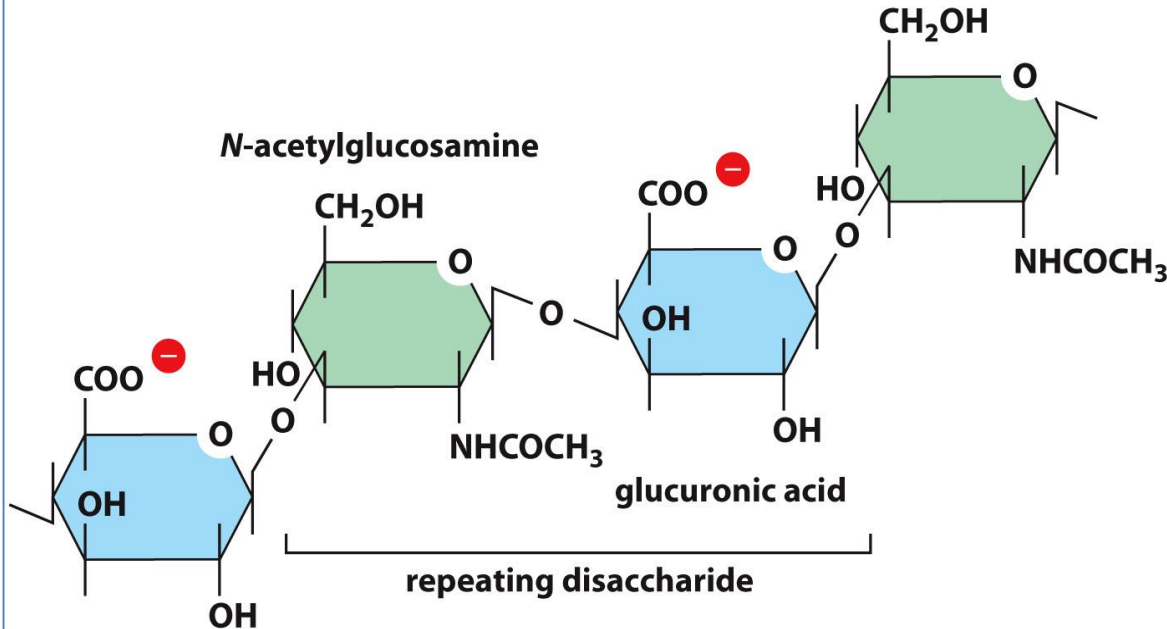


Figure 19-34 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

● globular protein (MW 50,000)

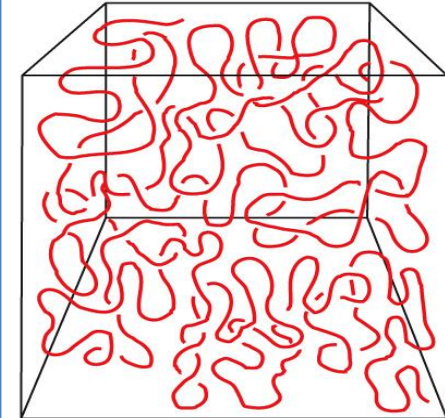


glycogen (MW ~400,000)



spectrin (MW 460,000)

collagen (MW 290,000)



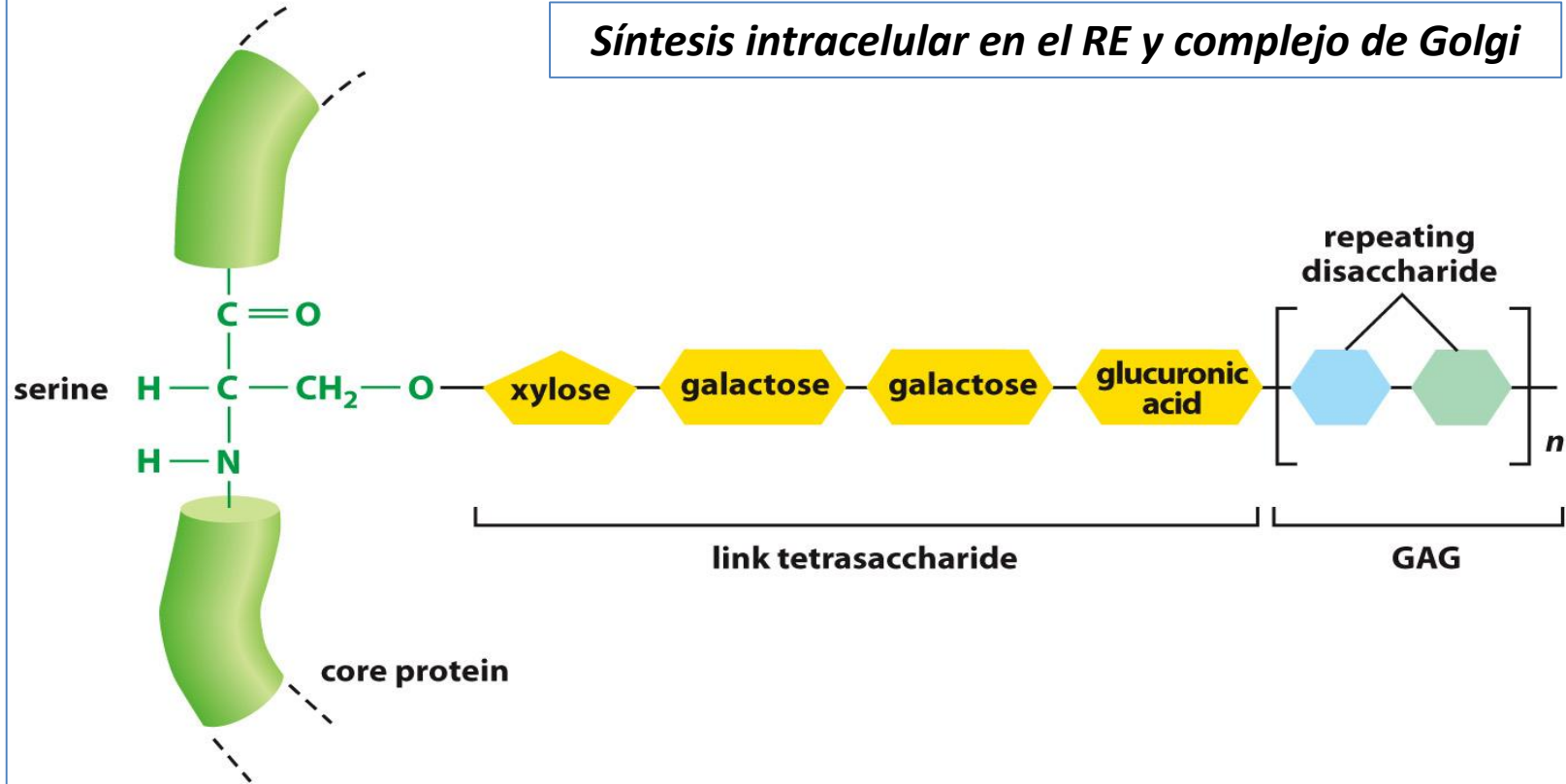
hyaluronan (MW 8×10^6)

300 nm

Figure 19-33 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

PROTEOGLUCANOS

Síntesis intracelular en el RE y complejo de Golgi



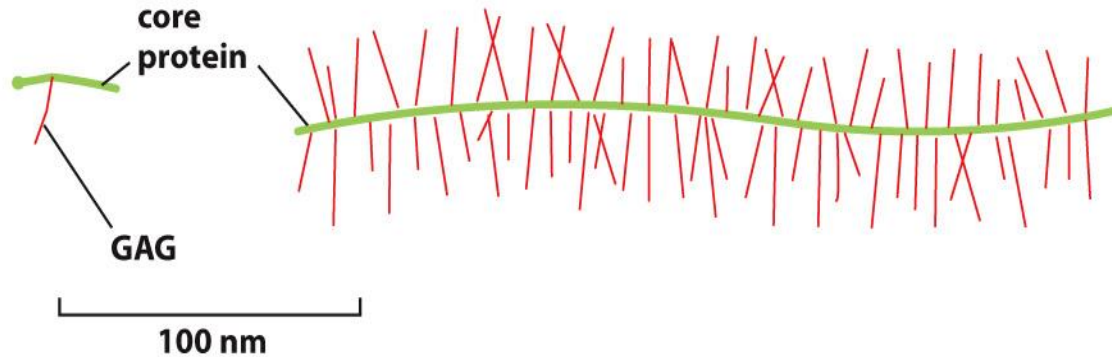
PROTEOGLUCANOS

**CONTIENEN HASTA UN 95% DE SU PESO EN CARBOHIDRATOS
GAGs CONSTITUIDOS HASTA POR 80 UNIDADES DE DISACÁRIDOS**

DECORIN
(MW ~40,000)

AGGREGAN
(MW ~3 x 10⁶)

RIBONUCLEASE
(MW ~15,000)



**short, branched
oligosaccharide
side chain**

polypeptide chain

Figure 19-36 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

PROTEOGLUCANOS

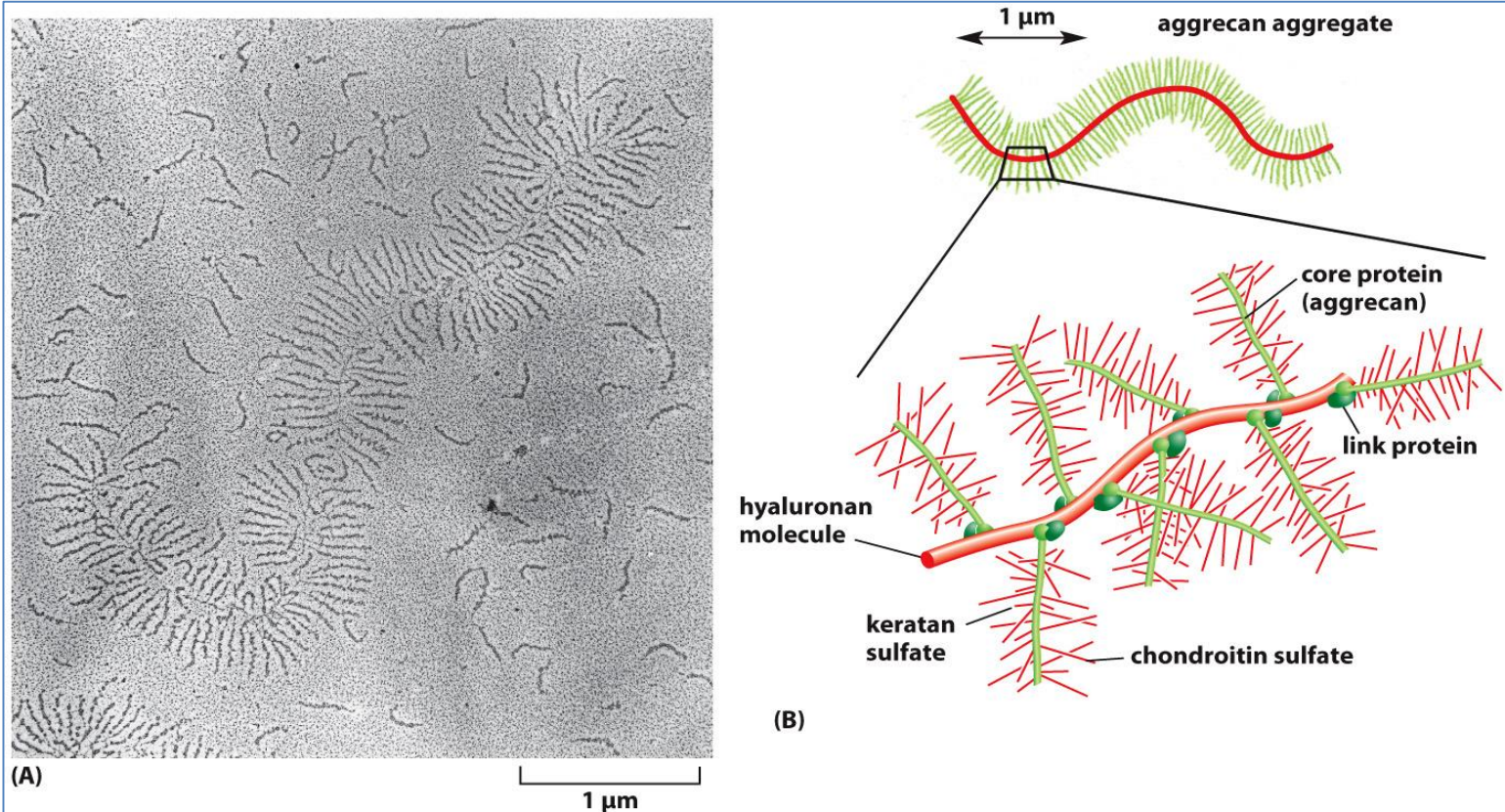
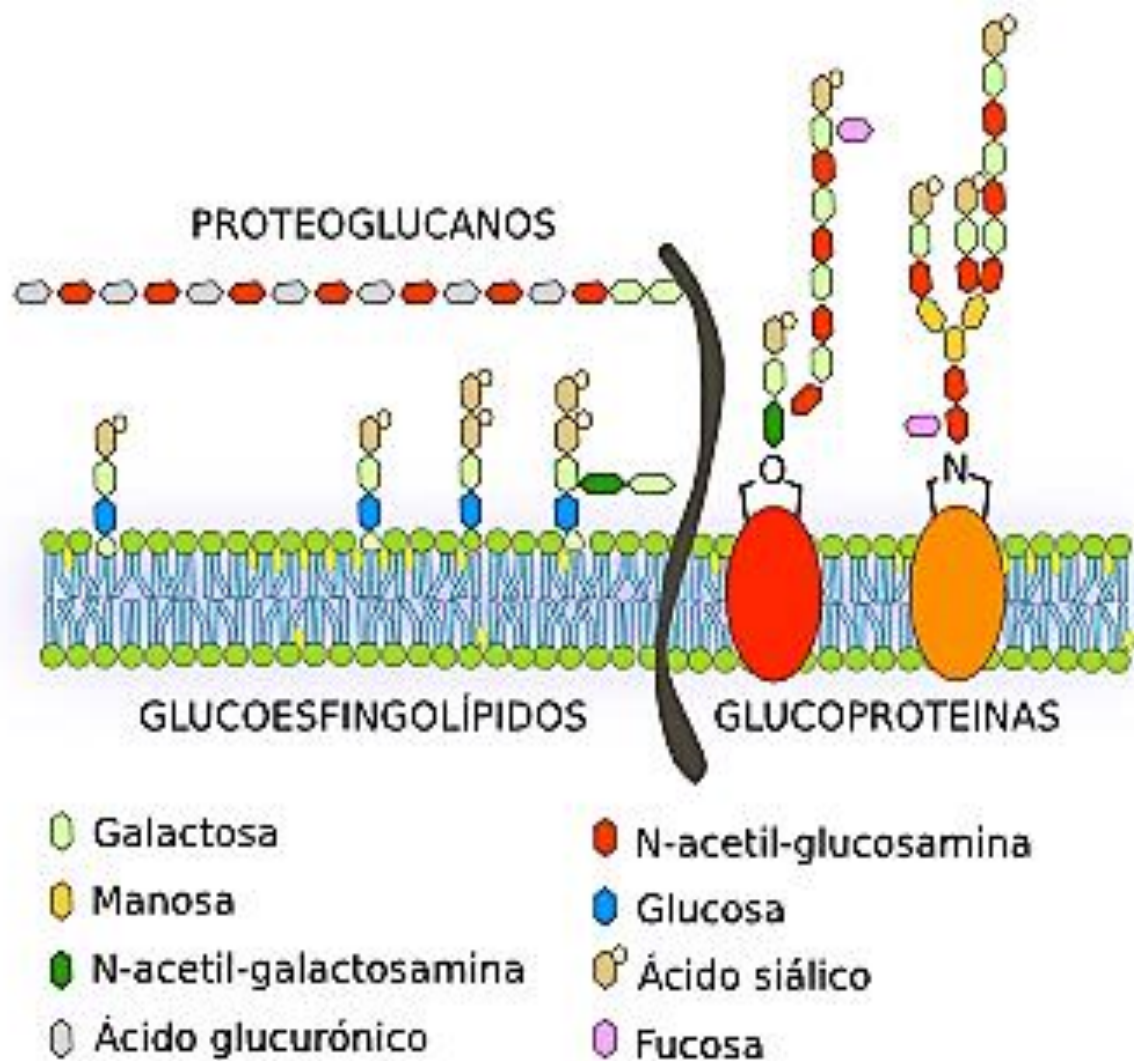


Figure 19-37 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

**PROTEOGLUCANOS
DE MEMBRANA COMO LOS
SINDECANOS Y LOS GLIPICANOS.**

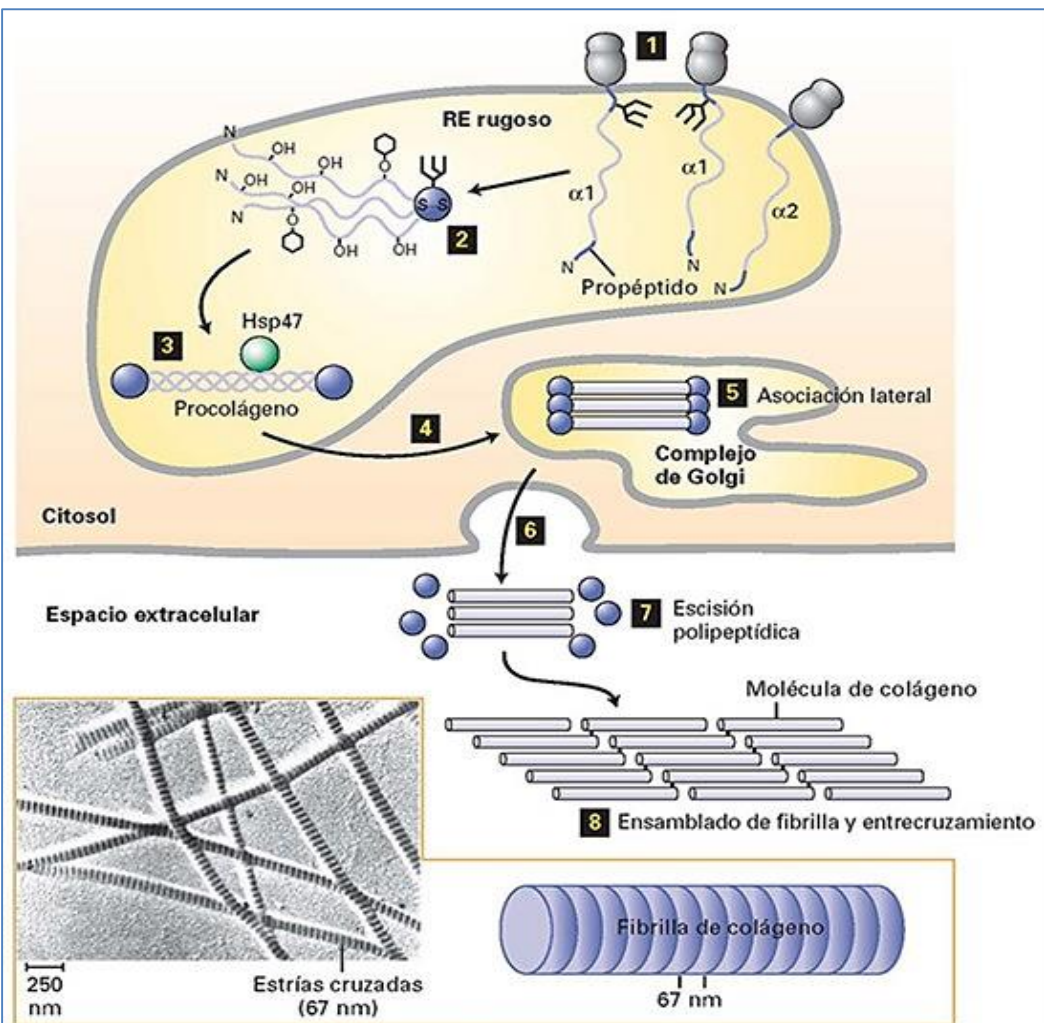
**EN LOS SINDECANOS, LA PROTEÍNA
CENTRAL DEL PROTEOGLUCANO ES
UNA PROTEÍNA TRANSMEMBRANA.**

**EN LOS GLIPICANOS, LA PROTEÍNA
CENTRAL DEL PROTEOGLUCANO,
ESTÁ UNIDA A LA MEMBRANA
PLASMAÁTICA MEDIANTE UN
ANCLAJE GPI.**



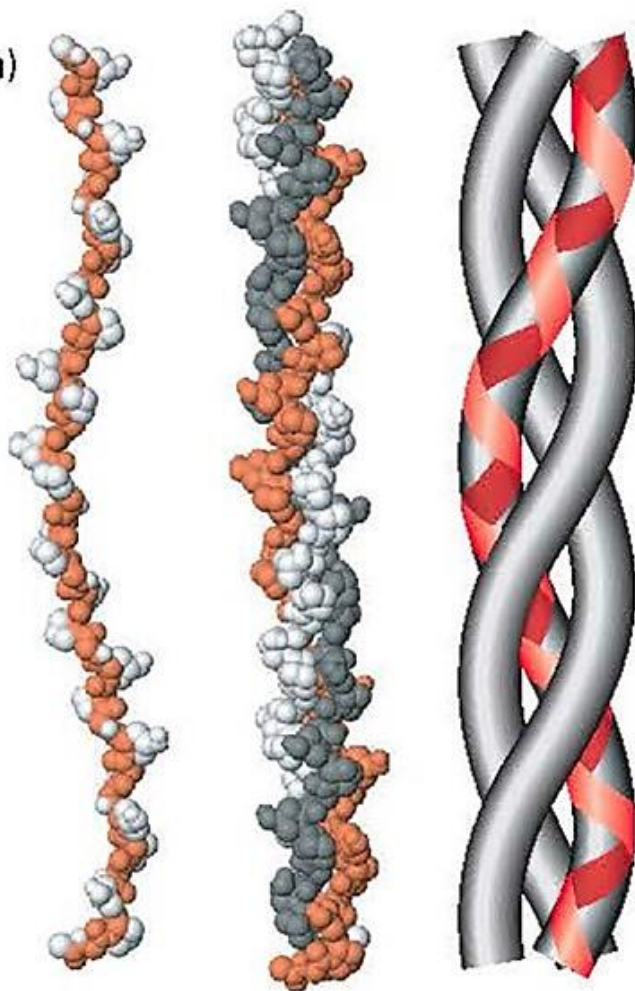
COLÁGENOS

- **FAMILIA DE PROTEÍNAS FIBROSAS**
- **PRODUCIDAS EN GRAN CANTIDAD POR LAS CÉLULAS DEL TEJIDO CONJUNTIVO**
- **PROTEÍNAS MÁS ABUNDANTES EN LOS MAMÍFEROS**
- **25% DE LA MASA TOTAL DE PROTEÍNA**
- **ESTRUCTURA HELICOIDAL, TRIMÉRICA, LARGA Y RÍGIDA**
- **40 TIPOS DE MOLÉCULAS DE COLÁGENO**
- **PROTEÍNAS MUY RICAS EN GLICINA, PROLINA Y LISINA**



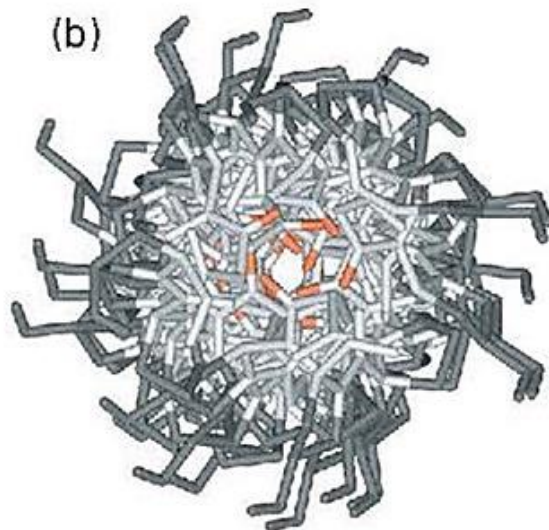
COLÁGENOS

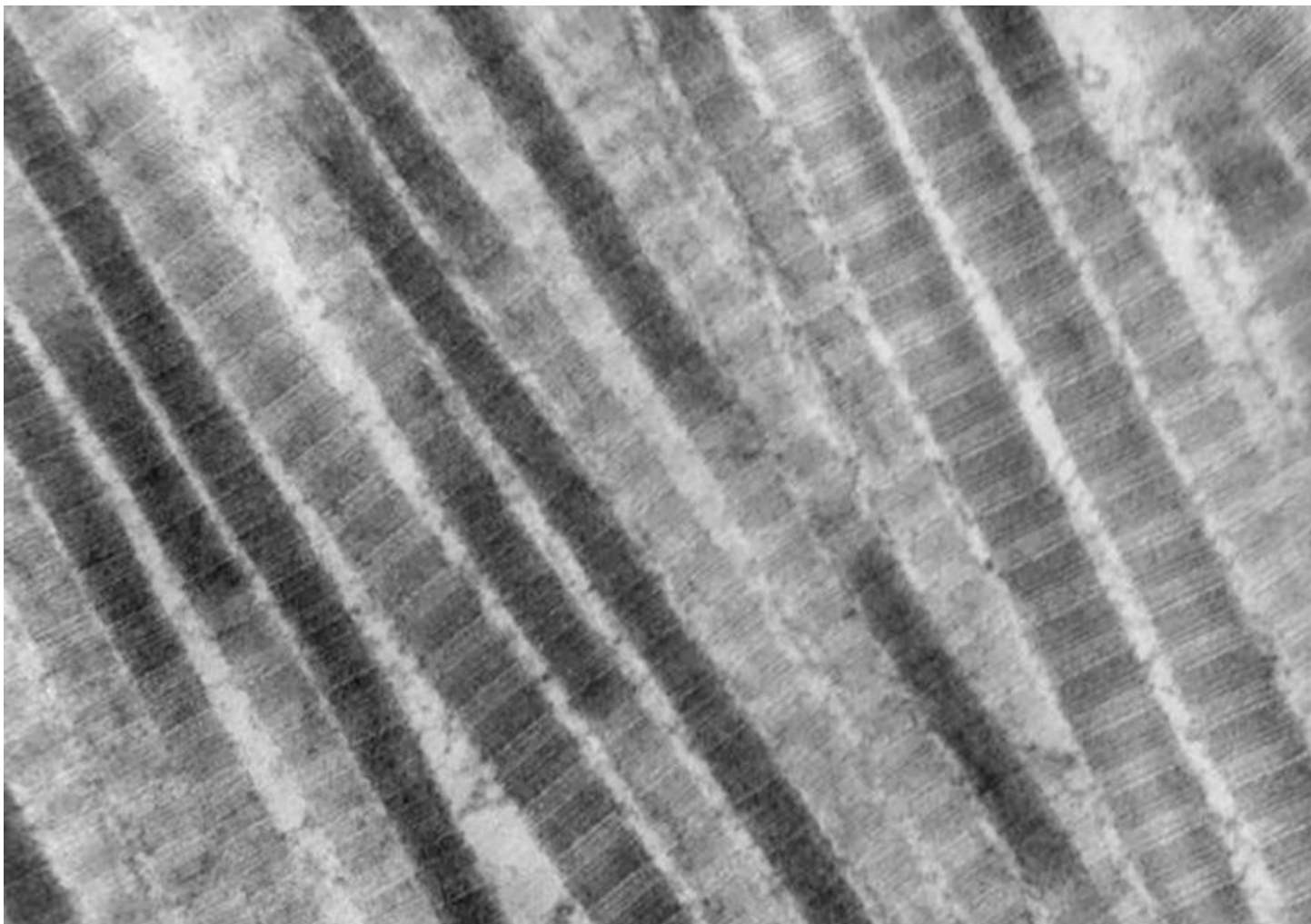
(a)



TRIPLE HÉLICE

(b)

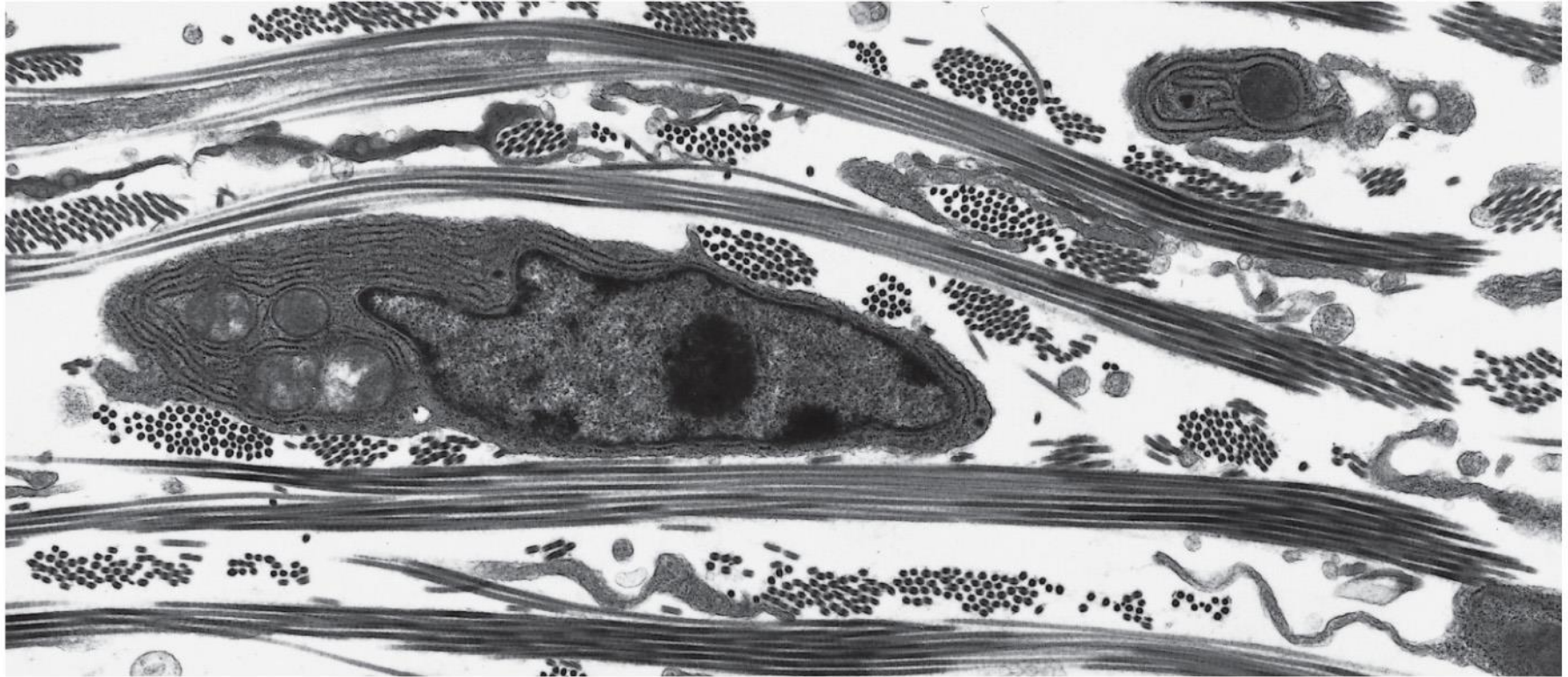




**Fibras de colágeno
observadas al
microscopio
electrónico de
transmisión.**

**Obsérvese el patrón
de bandas
característico,
consecuencia de la
estructura en triple
hélice de esta
proteína.**

Imagen de TEM que muestra un fibroblasto rodeado por haces de fibras de colágeno orientadas longitudinal y transversalmente. Obsérvese el desarrollo que presenta el RER en el fibroblasto.



1 μ m

Sección histológica teñida con hematoxilina-eosina que muestra las fibras de colágeno en la matriz extracelular del tejido conjuntivo.

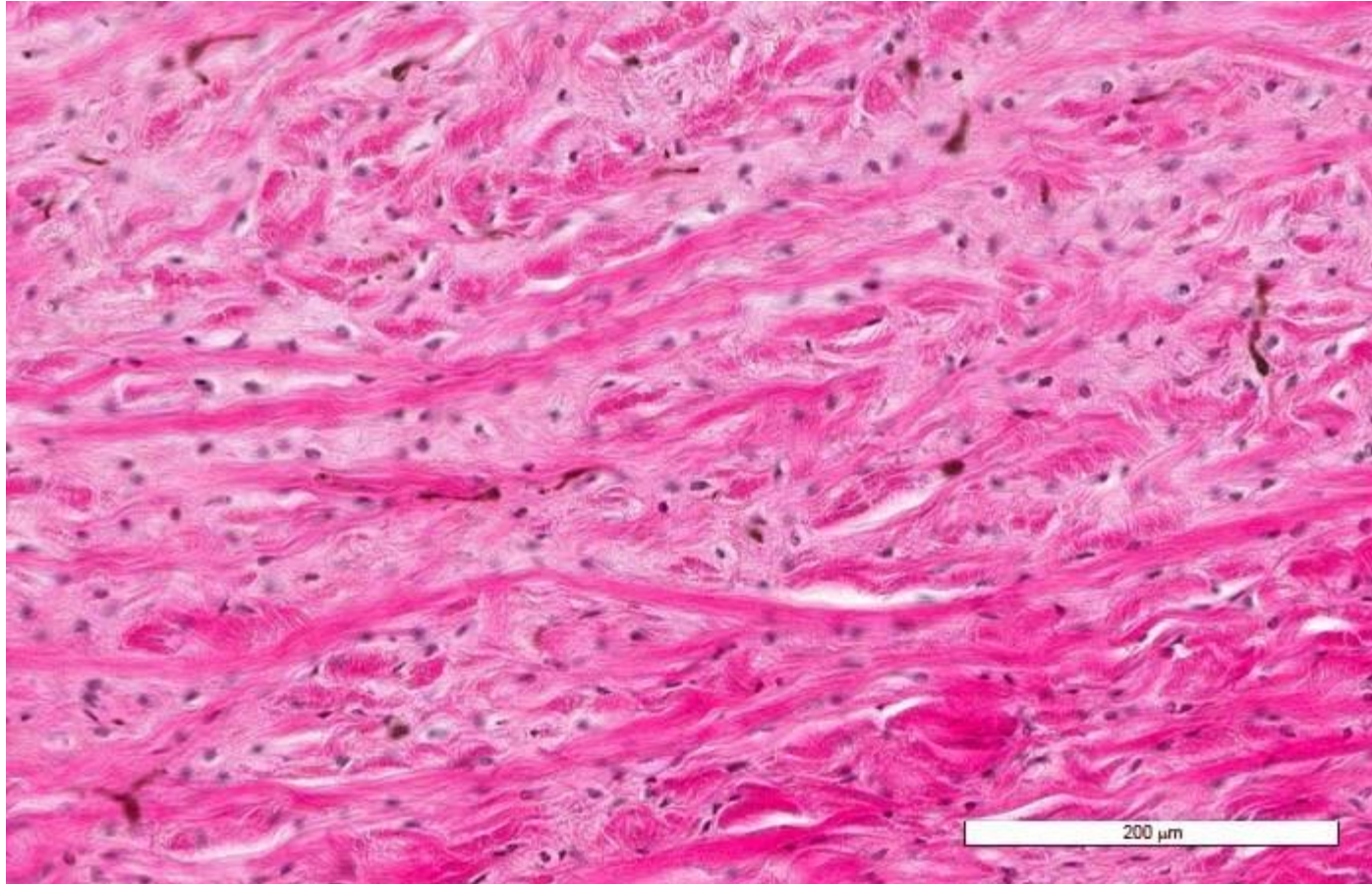
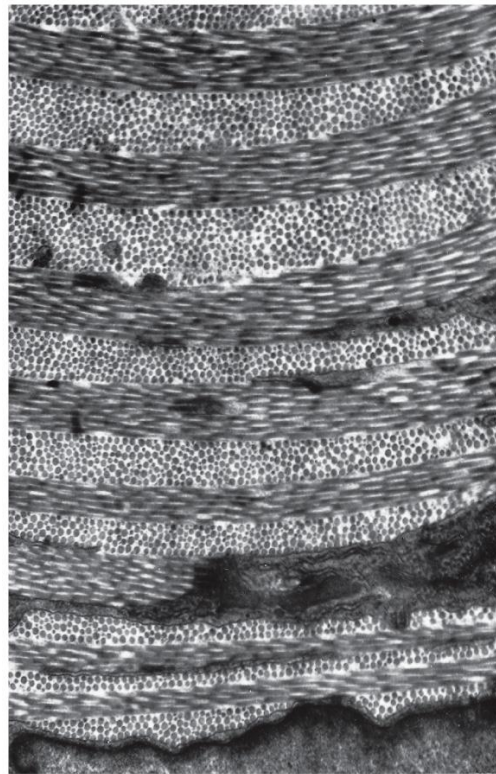


TABLE 19-2 Some Types of Collagen and Their Properties

	Type	Polymerized form	Tissue distribution	Mutant phenotype
Fibril-forming (fibrillar)	I	Fibril	Bone, skin, tendons, ligaments, cornea, internal organs (accounts for 90% of body collagen)	Severe bone defects, fractures (<i>osteogenesis imperfecta</i>)
	II	Fibril	Cartilage, intervertebral disc, notochord, vitreous humor of the eye	Cartilage deficiency, dwarfism (<i>chondrodysplasia</i>)
	III	Fibril	Skin, blood vessels, internal organs	Fragile skin, loose joints, blood vessels prone to rupture (<i>Ehlers–Danlos syndrome</i>)
	V	Fibril (with type I)	As for type I	Fragile skin, loose joints, blood vessels prone to rupture
	XI	Fibril (with type II)	As for type II	Myopia, blindness
Fibril-associated	IX	Lateral association with type II fibrils	Cartilage	Osteoarthritis
Network-forming	IV	Sheetlike network	Basal lamina	Kidney disease (glomerulonephritis), deafness
	VII	Anchoring fibrils	Beneath stratified squamous epithelia	Skin blistering
Transmembrane	XVII	Nonfibrillar	Hemidesmosomes	Skin blistering
Proteoglycan core protein	XVIII	Nonfibrillar	Basal lamina	Myopia, detached retina, hydrocephalus

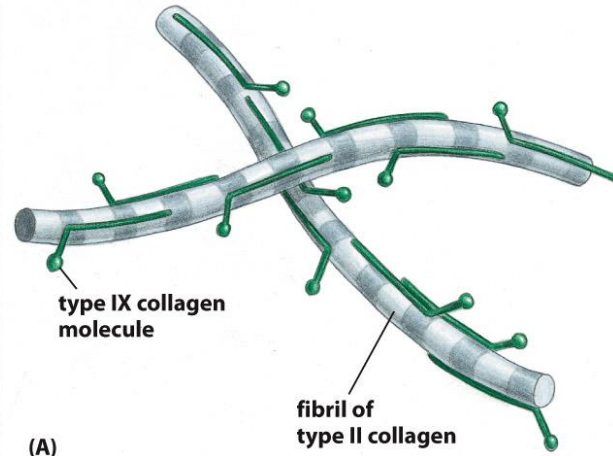
Note that types I, IV, V, IX, and XI are each composed of two or three types of α chains (distinct, nonoverlapping sets in each case), whereas types II, III, VII, XVII, and XVIII are composed of only one type of α chain each.

ORGANIZACIÓN DE LAS FIBRILLAS DE COLÁGENO



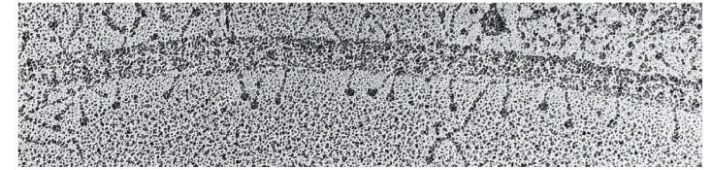
5 μm

Figure 19-41 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)



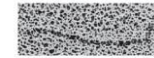
(A)

Figure 19-42 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)



(B)

100 nm



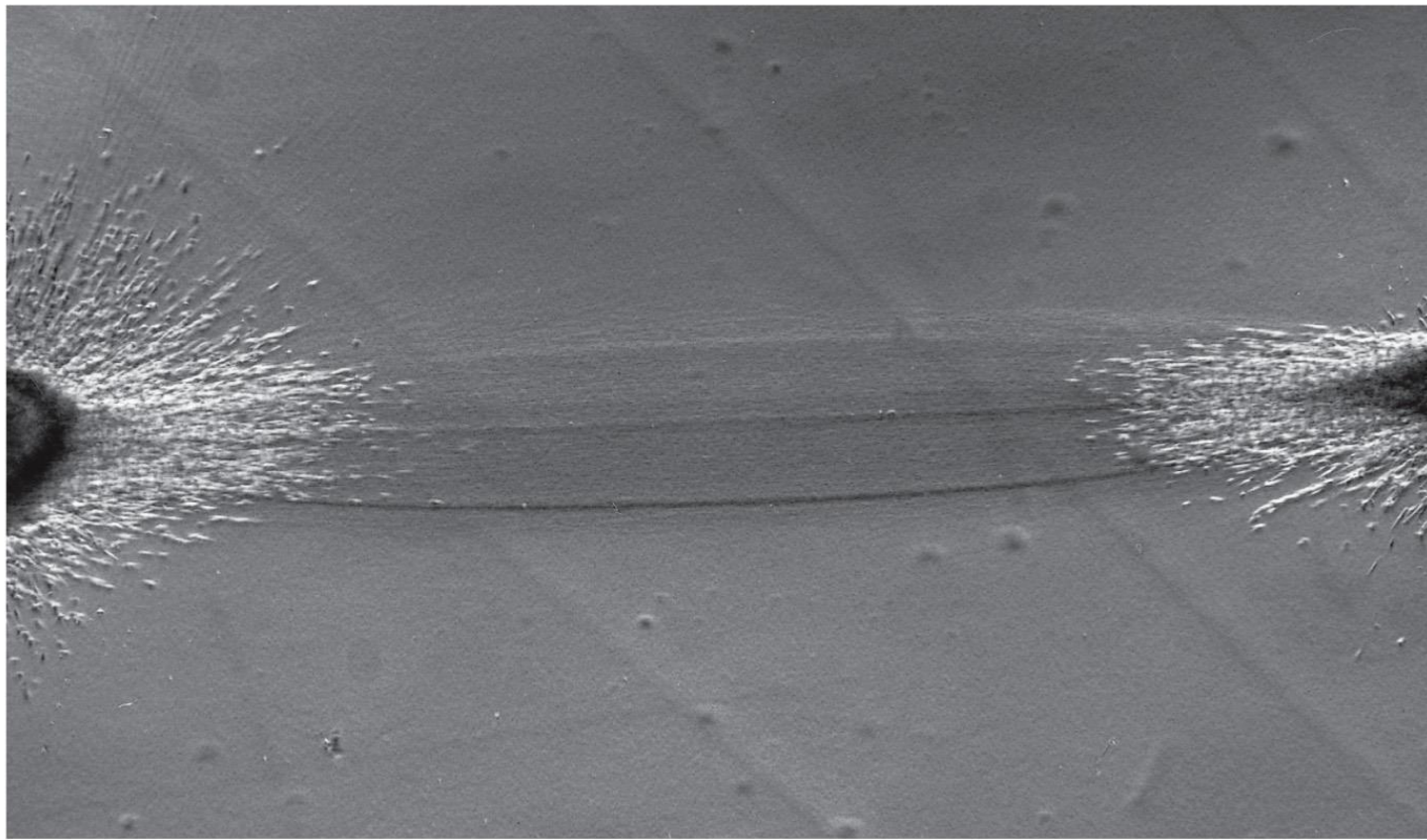
(C)

COLÁGENOS NO FIBRILARES ASOCIADOS

PIEL: FORMA DE CESTO DE MIMBRE

TENDONES: HACES PARARLELOS

HUESO Y CÓRNEA: LÁMINAS DELGADAS Y SUPERPUESTAS



***PARTICIPACIÓN DE LAS CÉLULAS EN LA
ORGANIZACIÓN DE LAS FIBRILLAS DE COLÁGENO***

1 mm

FIBRAS ELÁSTICAS

PIEL, VASOS SANGUÍNEOS, PULMONES: ELÁSTICOS A LA VEZ QUE RESISTENTES.

***RED DE FIBRAS ELÁSTICAS: ELASTINA: PROTEÍNA MUY HIDROFÓBICA 750 aa
RICA EN PROLINA Y GLICINA.***

A DIFERENCIA DEL COLÁGENO, LA ELASTINA NO ESTÁ GLUCOSILADA.

SE SINTETIZA COMO UN PRECURSOR HIDROSOLUBLE, LA TROPOELASTINA.

***PRESENTA DOS SEGMENTOS CORTOS QUE ALTERNAN A LO LARGO DE LA
MOLECULA, UNO HIDRÓFOBO Y EL OTRO RICO EN ALANINA Y LISINA.***

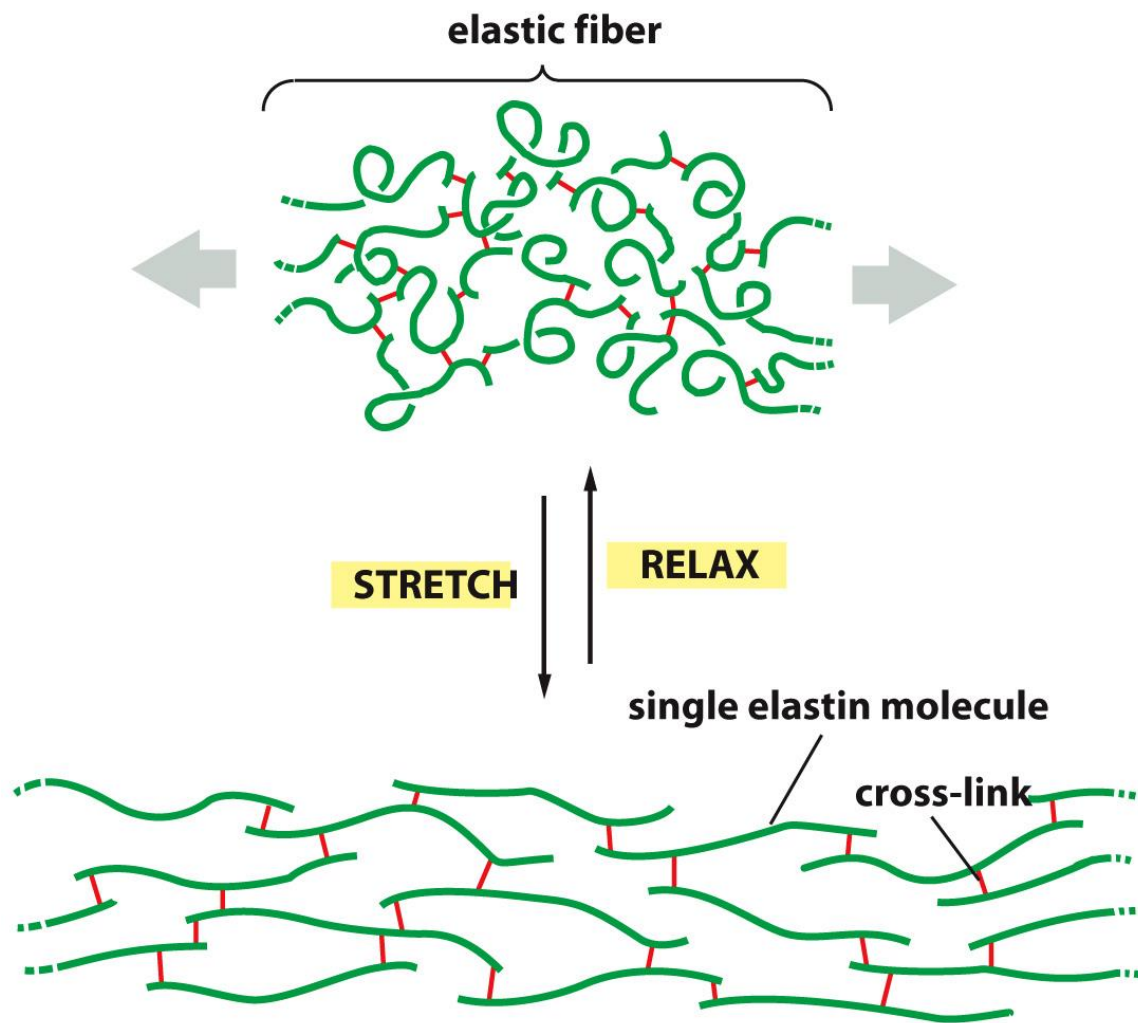
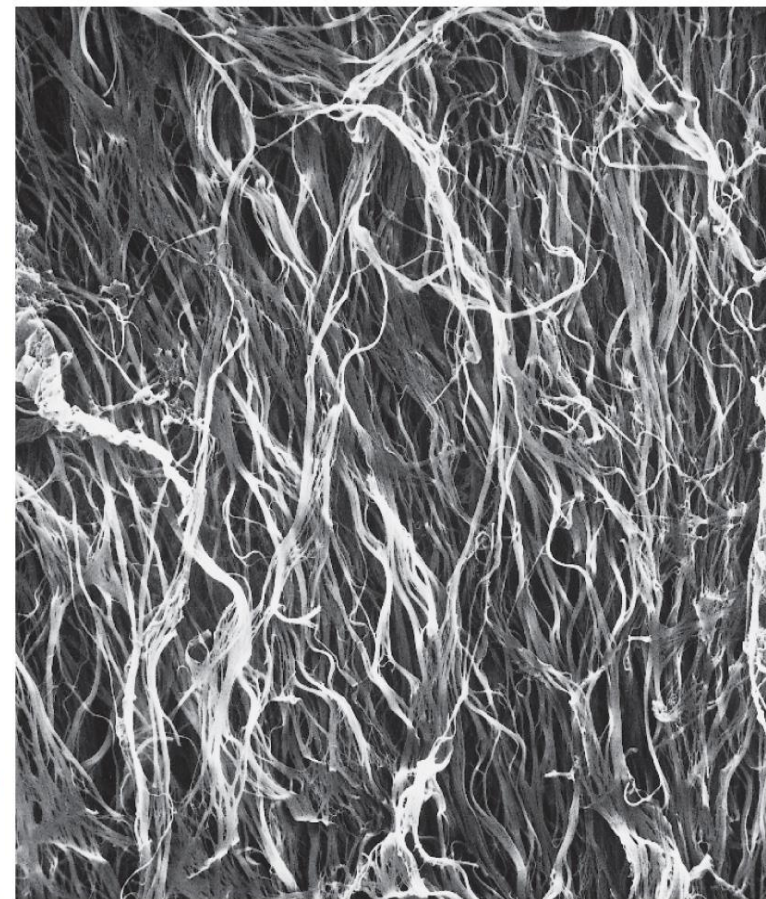


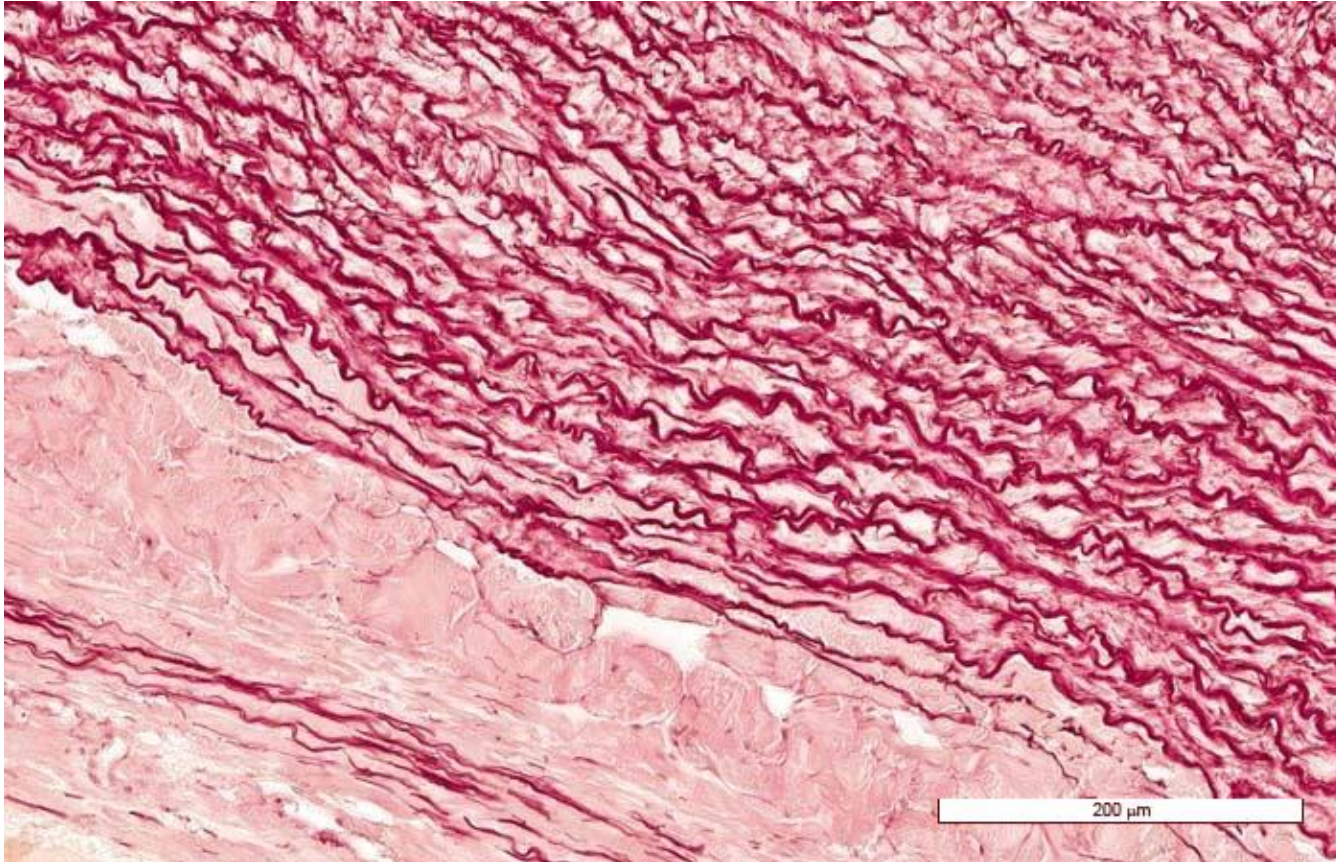
Figure 19-45 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)



100 μ m

Figure 19-44b Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

Sección de la pared de una arteria elástica teñida con orceína acética que muestra la estructura y disposición de las fibras elásticas.



GLUCOPROTEÍNAS MULTIDOMINIO

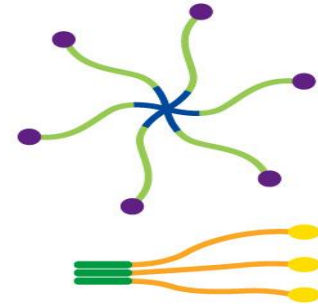
fibronectin



CYR61



tenascin



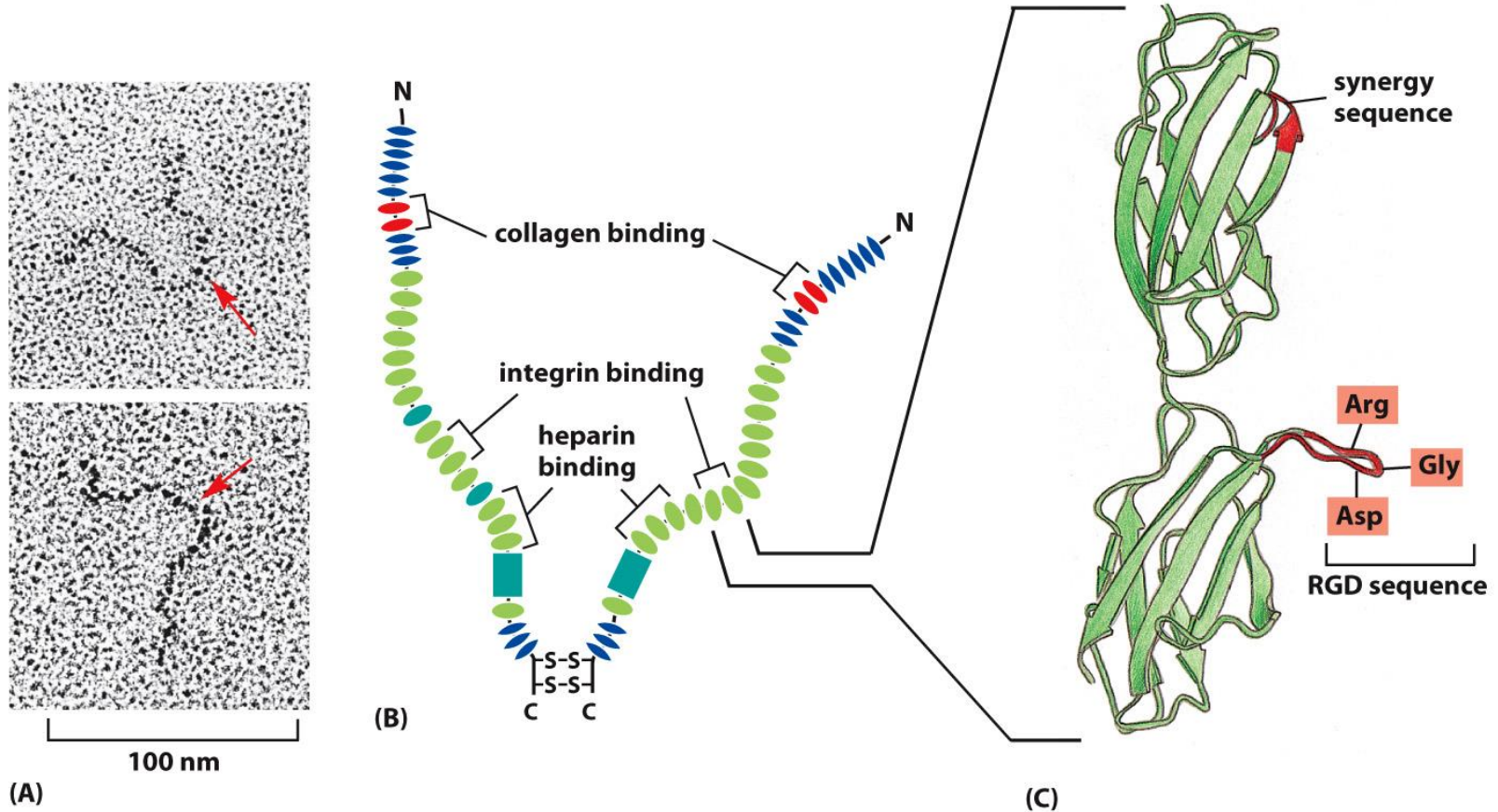
thrombospondin



KEY TO REPEAT DOMAINS



FIBRONECTINA



LA FIBRONECTINA SE UNE A INTEGRINAS

SECUENCIA RGD (Arg-Gly-Asp) DE UNIÓN A INTEGRINAS

***SECUENCIA RGD COMPARTIDA POR OTRAS
PROTEÍNAS EXTRACELULARES
Y POR PROTEÍNAS DE LA CASACDA DE
COAGULACIÓN SANGUÍNEA***

***SECUENCIA RGD NO ES EXCLUSIVA DE LA
UNIÓN A INTEGRINAS***

LA TENSIÓN EJERCIDA POR LAS CÉLULAS REGULA EL ENSAMBLAJE DE LAS FIBRILLAS DE FIBRONECTINA

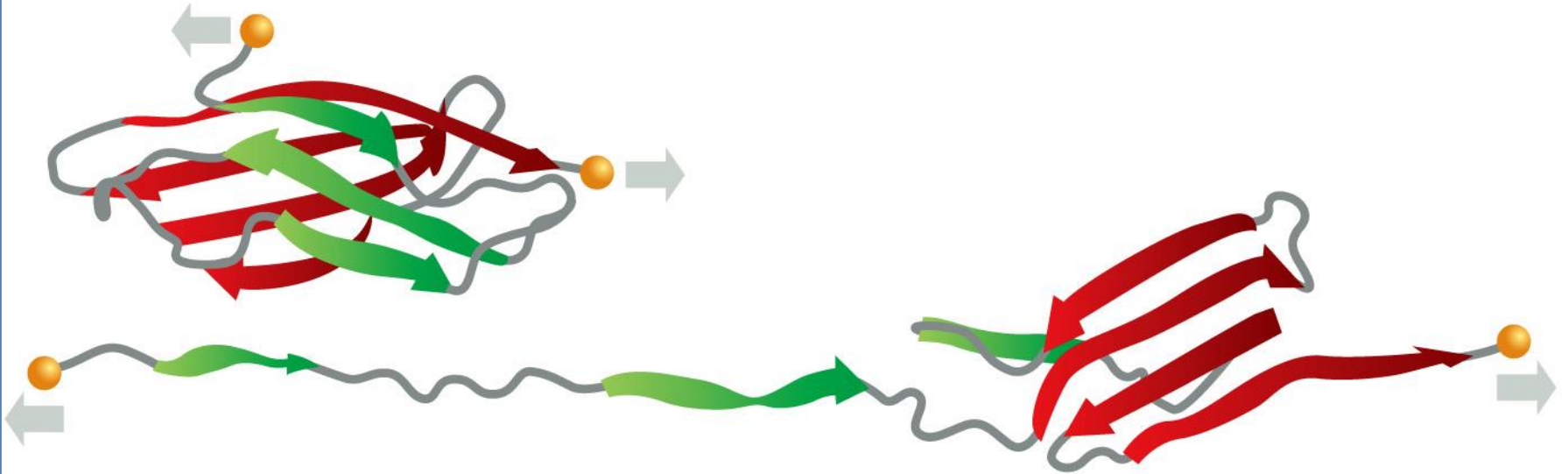


Figure 19-48 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

ORGANIZACIÓN DE LA FIBRONECTINA EN FIBRILLAS EN LA SUPERFICIE CELULAR.

**FIBRONECTINA EXTRACELULAR EN
VERDE.**

**FILAMENTOS DE ACTINA
INTRACELULARES EN ROJO.
EL PUNTEADO VERDE QUE SE
OBSERVA EN LOS EXTREMOS DE
LOS FILAMENTOS DE ACTINA
REPRESENTA LA FIBRONECTINA
UNIDA A INTEGRINAS QUE SE
ESTÁ ENSAMBLANDO EN
FIBRILLAS EN LA SUPERFICIE
CELULAR.**

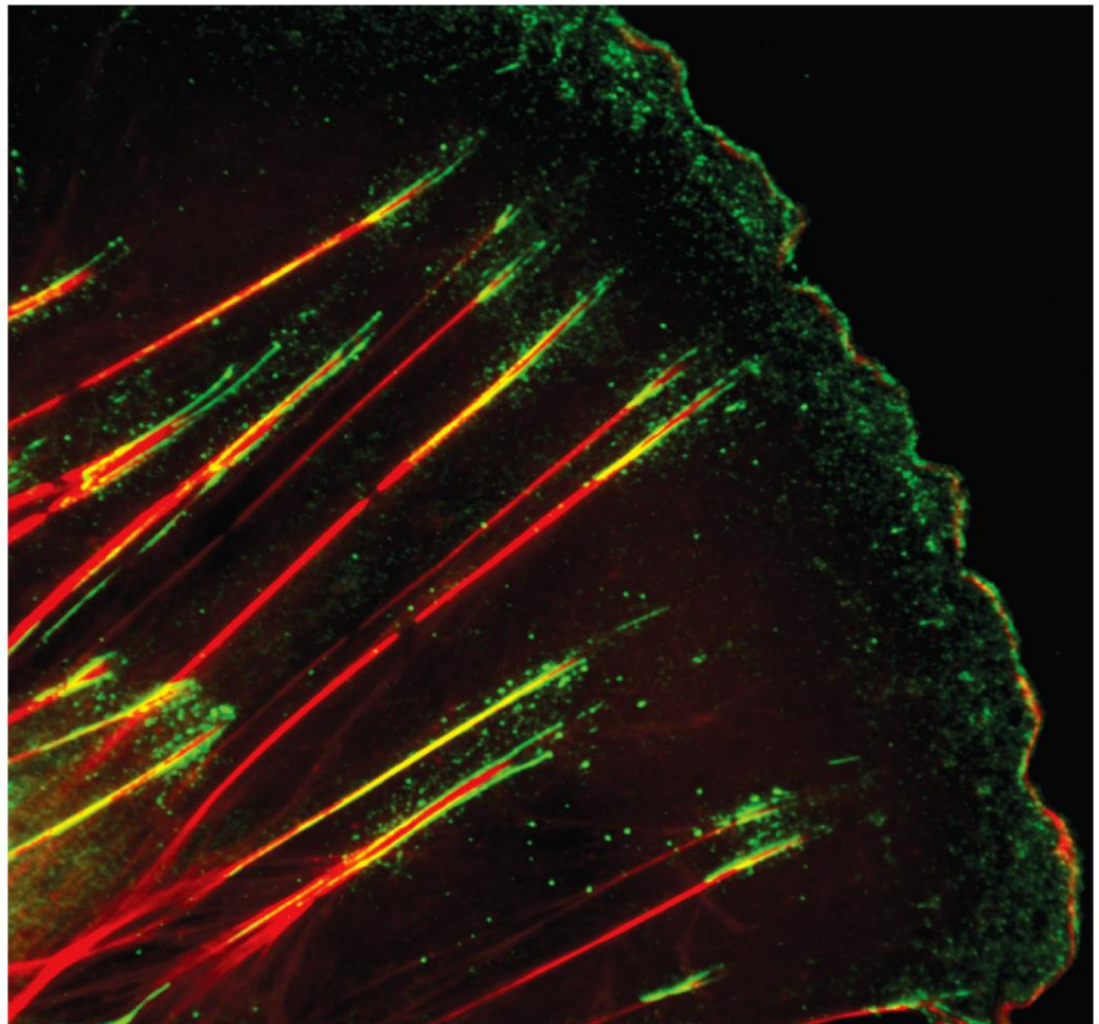


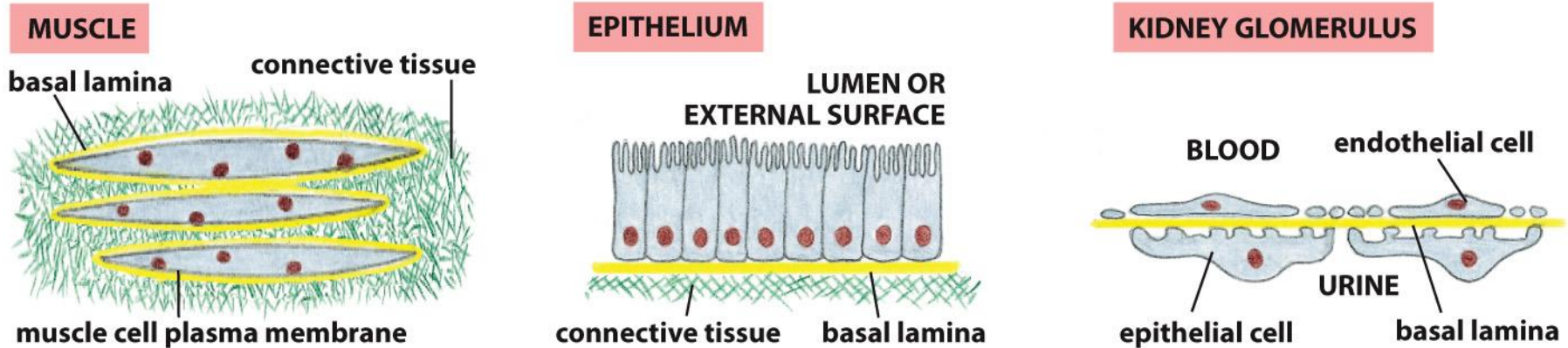
Figure 19-49 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

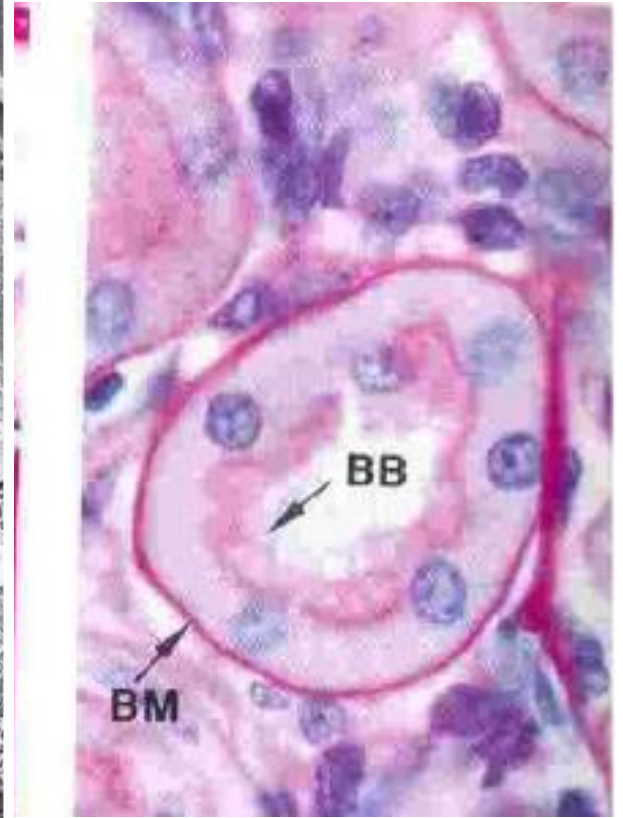
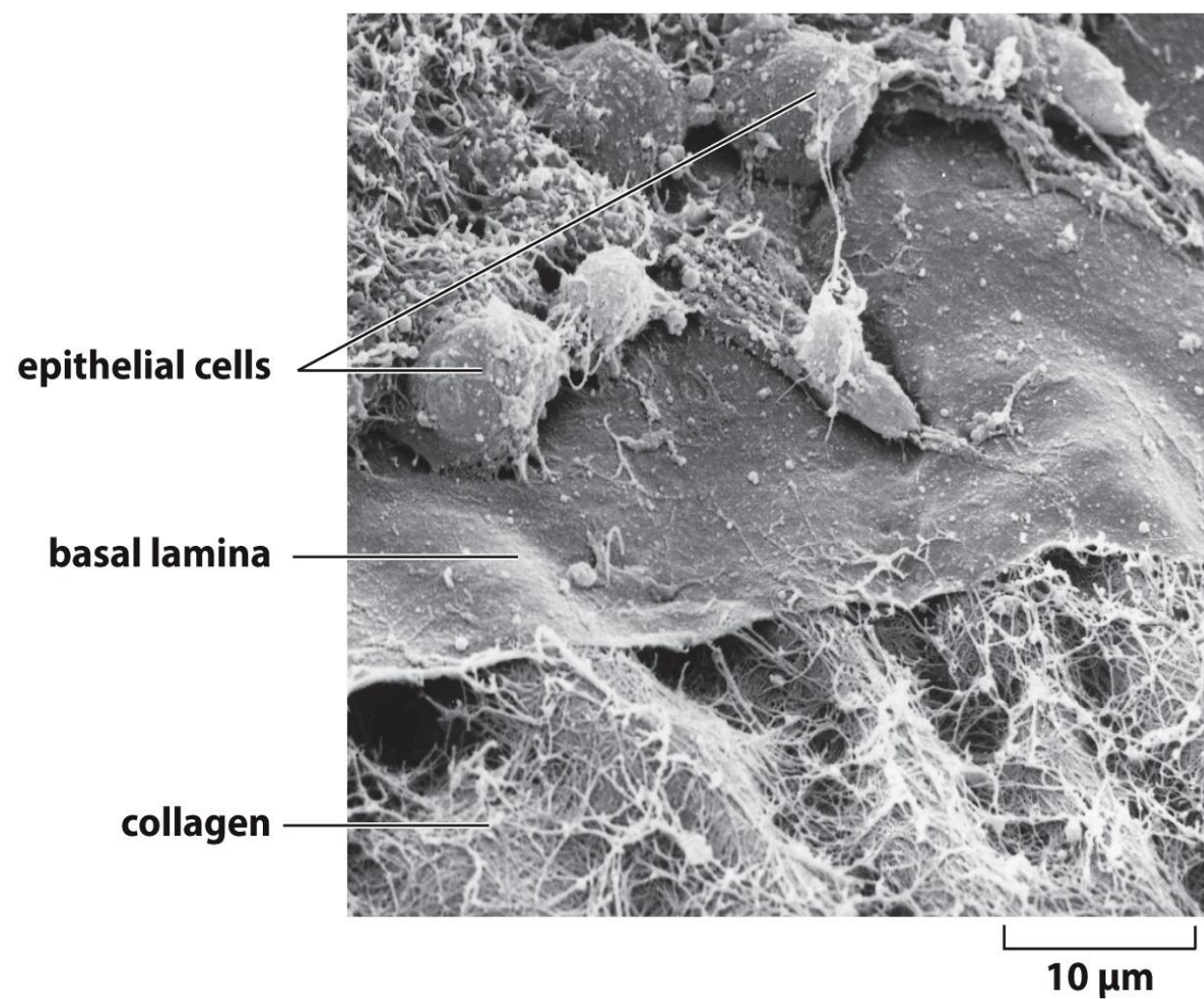
LAMINA BASAL

LÁMINA DELGADA, RESISTENTE Y FLEXIBLE DE MOLÉCULAS DE LA MATRIZ, ESENCIAL PARA EL SOSTENIMIENTO DE LOS EPITELIOS

CRUCIAL EN LA ARQUITECTURA DEL ORGANISMO

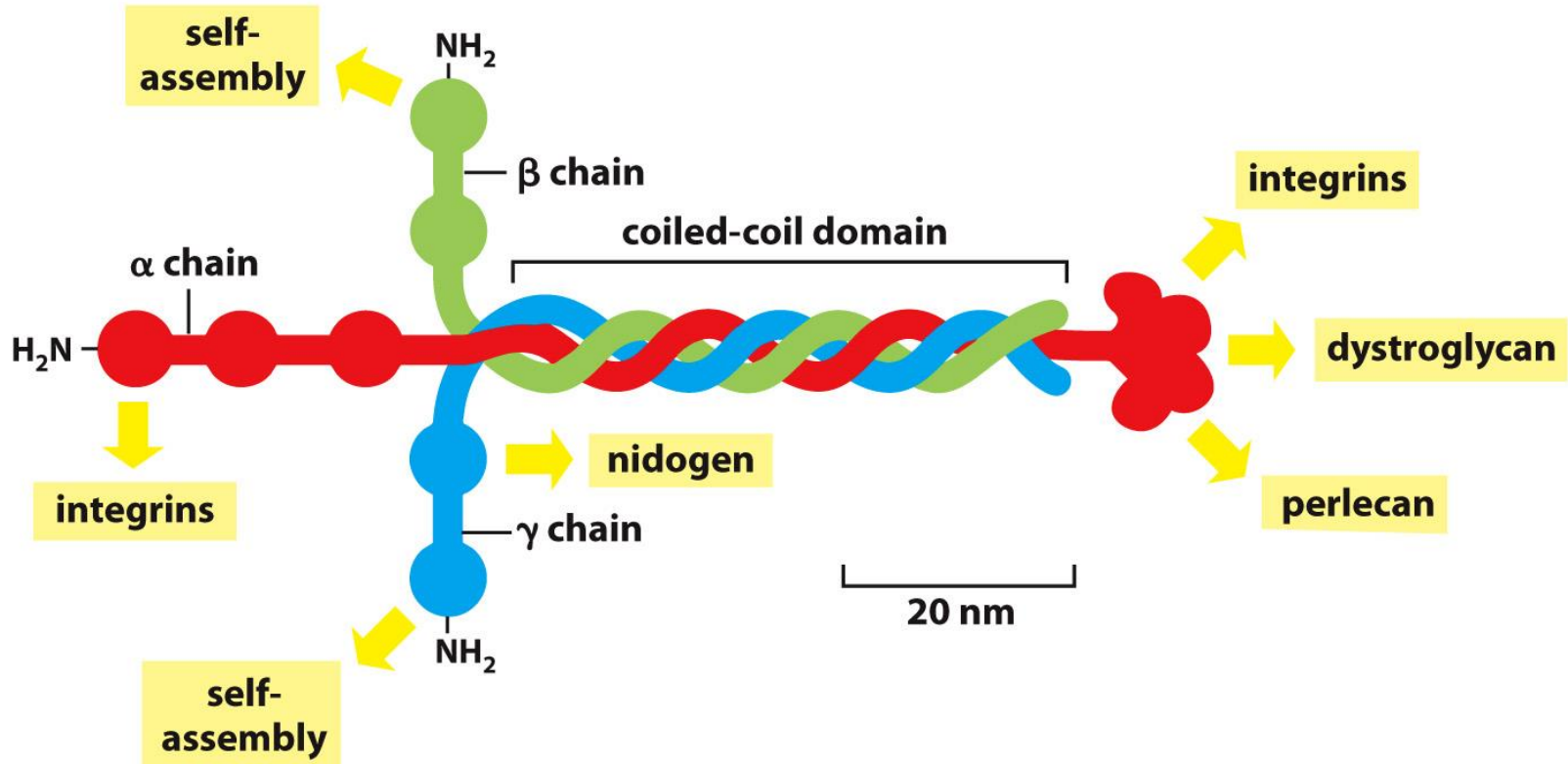
COMÚN A TODOS LOS ANIMALES PLURICELULARES





LAMINA BASAL. COMPOSICIÓN

LAMININA, COLÁGENO TIPO IV, NIDÓGENO, PERLECANO Y COLÁGENO TIPO XVIII



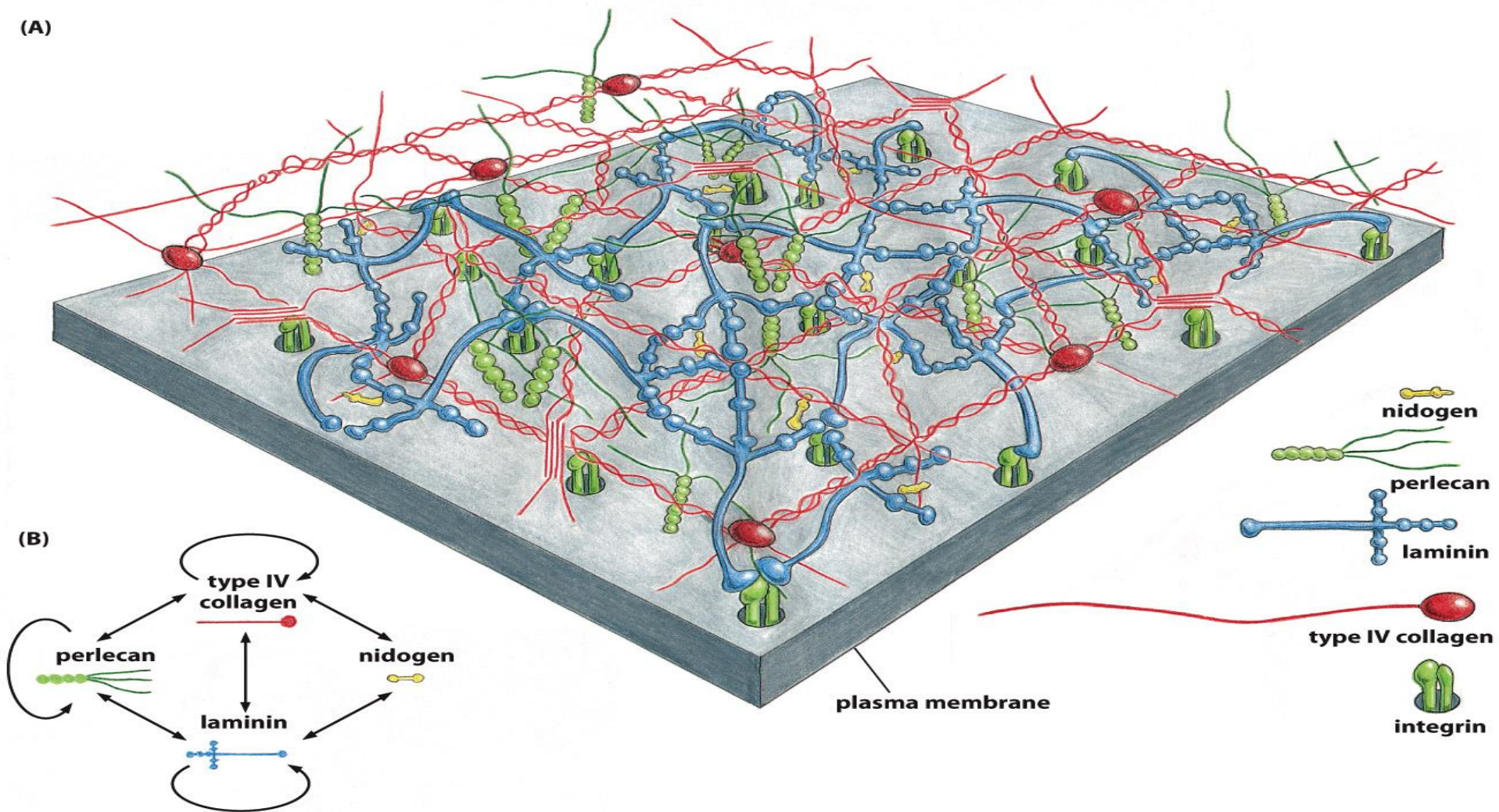


Figure 19-53 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

LAMINA BASAL. FUNCIONES

GLOMÉRULO RENAL: FILTRO MOLECULAR

***EPITELIOS: BARRERA SELECTIVA PARA LA
MIGRACIÓN DE LAS CÉLULAS Y FILTRO
PARA DETERMINADAS MOLÉCULAS***

REGENERACIÓN DE TEJIDOS DAÑADOS

MATRIZ EXTRACELULAR. DINÁMICA

REMODELADO ÓSEO

***ESCAPAR AL CONFINAMIENTO DE LA LÁMINA BASAL:
CRECIMIENTO NORMAL Y TUMORAL
MIGRACIÓN LEUCOCITARIA A TEJIDOS PERIFÉRICOS***

***DEGRADACIÓN DE LOS COMPONENTES DE LA MATRIZ:
METALOPROTEASAS MATRICIALES (Ca^{2+} y Zn^{2+} y SERIN-
PROTEASAS***

ADHESIONES CÉLULA-MEC

ADHESIONES MEDIADAS POR INTEGRINAS

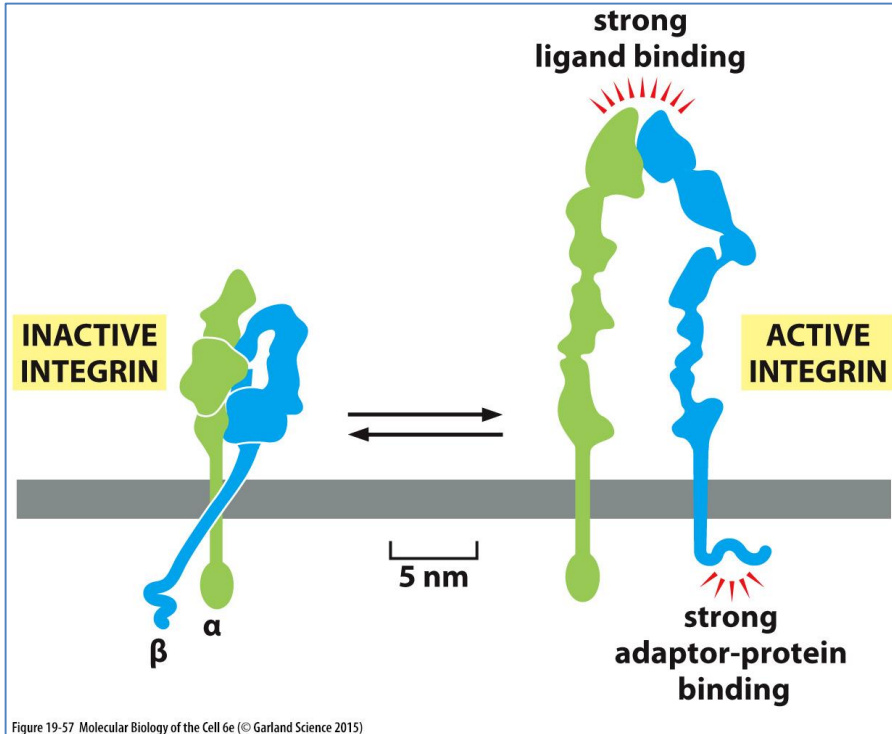


Figure 19-57 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

18 GENES CADENAS α
8 GENES CADENAS β

DEPENDENCIA DE IONES Ca^{2+} y Mg^{2+}
PARA SU FUNCIÓN

UNIÓN AL CITOESQUELETO
MEDIANTE PROTEÍNAS
ADAPTADORAS

SECUENCIAS RGD (Arg-Gly-Asp)
DE UNIÓN A INTEGRINAS

ADHESIONES FOCALES

(UNIONES CÉLULA-MATRIZ LIGADA A ACTINA)

SECUENCIA RGD EN PROTEÍNAS DE LA MATRIZ EXTRACELULAR

LAS INTEGRINAS SE UNEN EN ELEVADO NÚMERO FORMANDO FUERTES ADHESIONES CELULARES

LAS INTEGRINAS POSEEN LA HABILIDAD DE TRANSMITIR SEÑALES EN AMBOS SENTIDOS

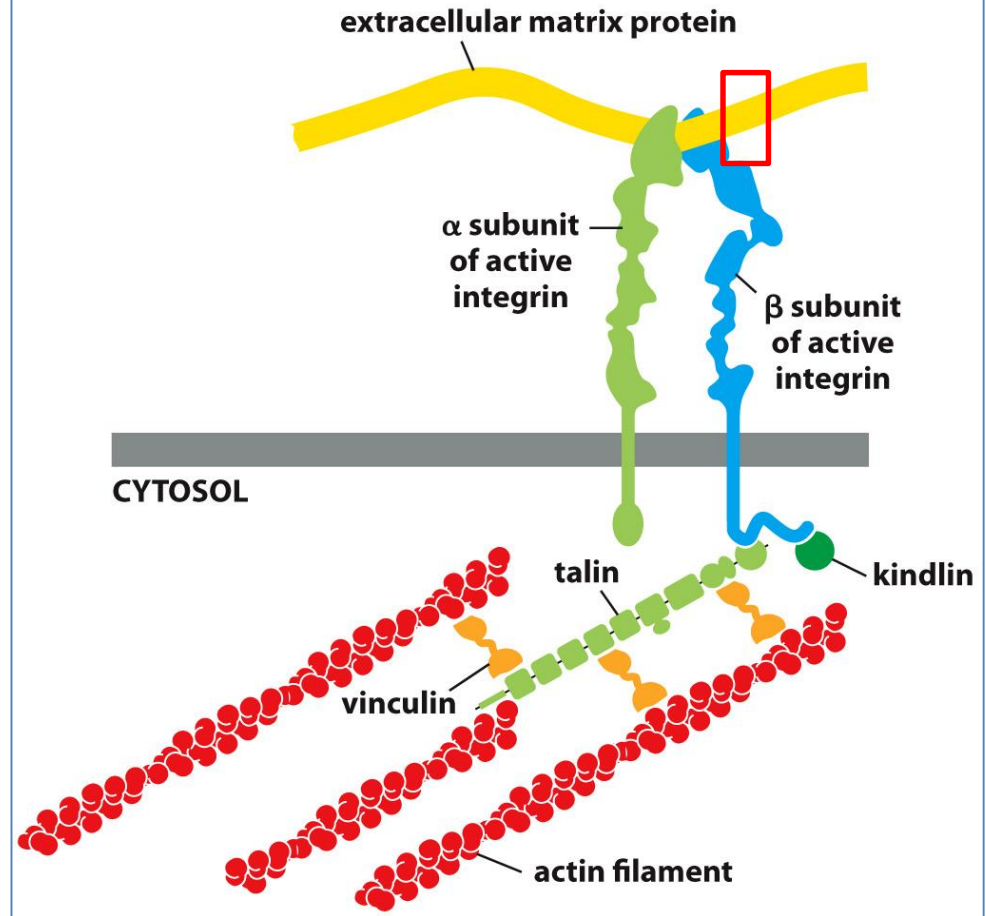


Figure 19-55 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

LA MATRIZ EXTRACELULAR (MEC) ACTÚA A TRAVÉS DE SU UNIÓN A INTEGRINAS CONTROLANDO LA PROLIFERACIÓN Y LA SUPERVIVENCIA CELULAR.

La imagen muestra un fibroblasto en cultivo. Los filamentos de actina se marcan en verde. Las zonas naranjas, son los lugares de unión (adhesiones focales) donde la célula se adhiere al sustrato (matriz de fibronectina) mediante integrinas y donde se activan rutas de señalización que regulan procesos como la proliferación.

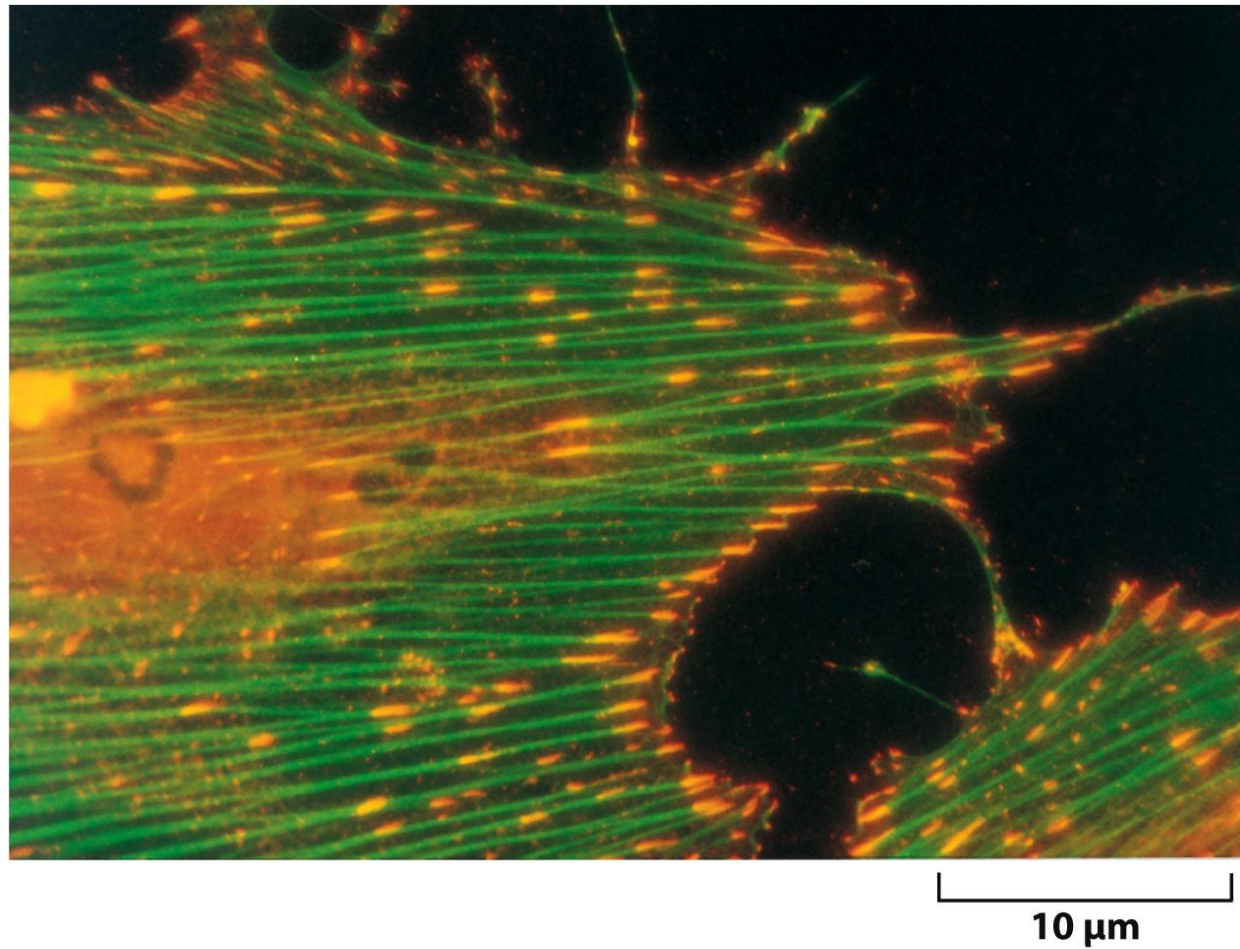


Figure 19-59 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

LAS ADHESIONES CÉLULA-MATRIZ RESPONDEN A FUERZAS MECÁNICAS

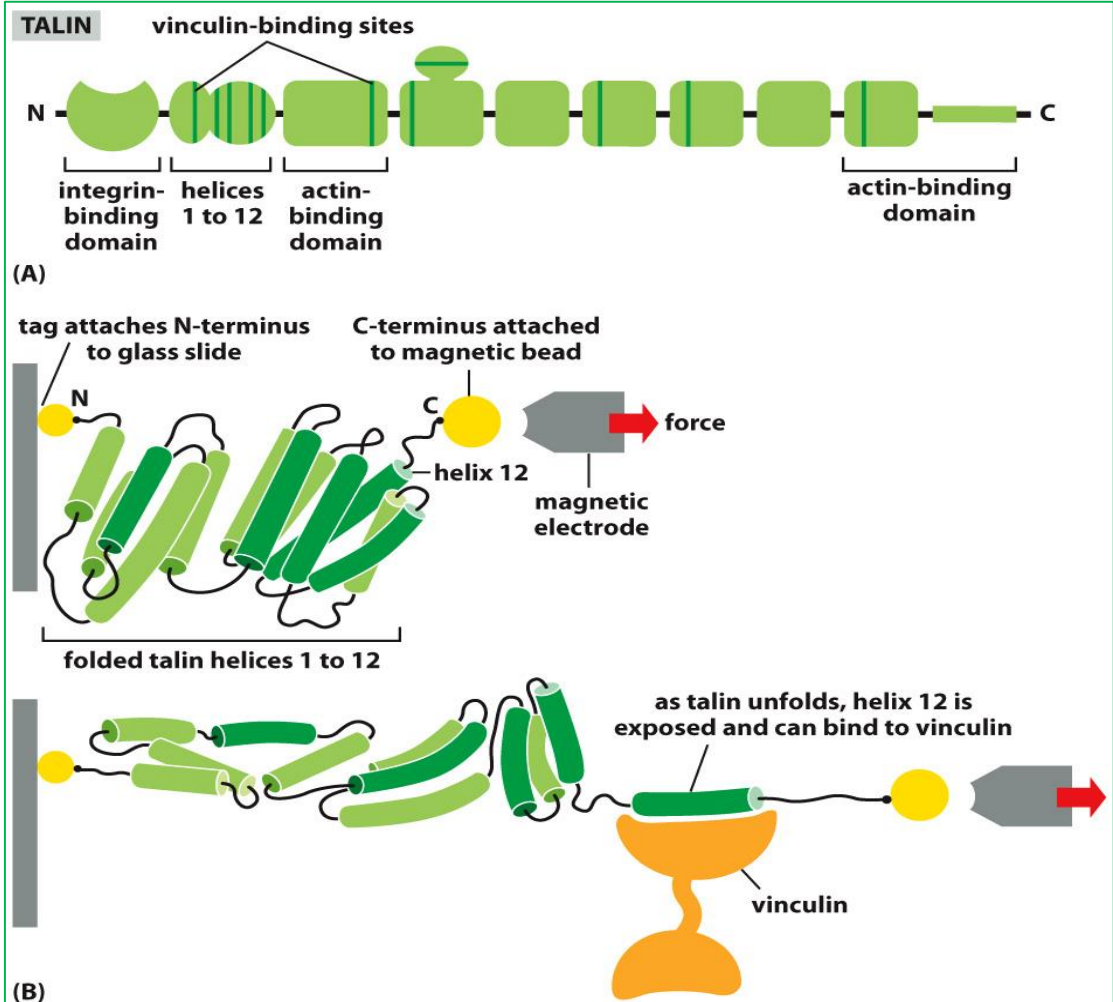


Figure 19-60 Molecular Biology of the Cell 6e (© Garland Science 2015)

HEMIDESMOSOMAS

