

Lyzosomální střádavá onemocnění

Střádavá lysosomální onemocnění se mohou projevit pomalu v dospělosti nebo se objeví náhle v kojeneckém věku. Jejich příznaky mohou zahrnovat záchvaty a demenci, zvětšení sleziny a jater a abnormální tvorbu kostí. Jsou vzácná, přesto se liší četností: nejčastější se vyskytují u jednoho z 50 000 narozených dětí, zatímco nejvzácnější byla pozorována jen párkrát. Na první pohled je těžké hledat spojitosti mezi asi 50 lysosomálními poruchami, kromě toho, že všechny se týkají lysosomu (článek strana S146). Po celá desetiletí byl lysosom považován pouze za recyklační organelu, kde se likviduje nežádoucí buněčný odpad. Nyní je jasné, že lysosom je životně důležitý pro zdraví buňky (článek strana S148). Zatím je jen pro deset lysosomálních střádavých onemocnění farmakoterapie (jinak se může použít transplantace kostní dřeně), ale poruchy s neurologickou dysfunkcí, což je většina z nich, se obzvláště špatně řeší. Velkou výzvou je hledání nových léčiv (článek strana S154) a genová terapie (článek strana S158).

[Lysosomal storage disorders](#)

Nature, Volume 537, Number 7621, 22 September 2016

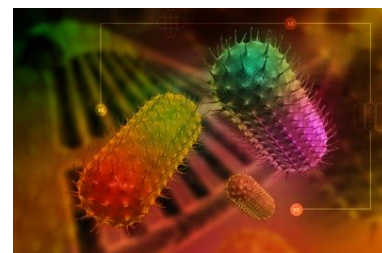


Image courtesy of cuteimage / FreeDigitalPhotos.net

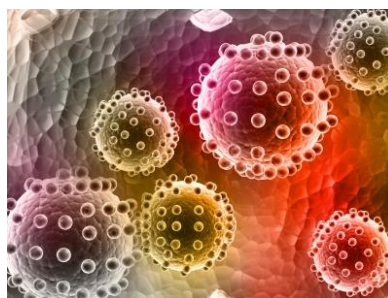


Image courtesy of renjith krishnan / FreeDigitalPhotos.net

Iontové potlačení imunity v mikroprostředí nádoru omezuje T buněčné efektorové funkce

Buněčná smrt u nádorů je často spojena se špatnou prognózou, což je jev, který byl předtím přisuzován rychle se dělícím rakovinným buňkám v prostředí s omezenými zdroji. Vědci nyní prokázali, že smrt intratumorálních buněk ve skutečnosti hraje aktivní roli v potlačování protinádorové imunity. Tyto výsledky ukazují, že zvýšení extracelulárního draslíku v humánní a myší nádorové intersticiální tekutině inhibuje protinádorové funkce indukované T buněčným receptorem v lidských a myších T buňkách.

[Ionic immune suppression within the tumour microenvironment limits T cell effector function](#)

Nature, Volume 537, Number 7621, 22 September 2016

Fumarát je epigenetický modifikátor vyvolávající epiteliálně-mezenchymální tranzici

Bylo prokázáno, že se fumarát hromadí v některých ledvinových nádorech v důsledku mutací v trikarboxylovém kyselinovém cyklu enzymu fumarátu hydratázy. Vědci v tomto článku ukazují, že hromadění fumarátu může vést k epiteliálně-mezenchymální tranzici (EMT), což je proces spojený se zahájením rakoviny. Fumarát inhibuje Tet zprostředkovanou demethylaci antimetastázového miRNA clusteru, který je důležitý pro regulaci EMT genů. Akumulace fumarátu může hrát roli v indukci EMT v několika typech nádorů, u nichž byly hlášeny mutace fumarátu hydratázy.

[Fumarate is an epigenetic modifier that elicits epithelial-to-mesenchymal transition](#)

Nature, Volume 537, Number 7621, 22 September 2016



Image courtesy of cooldesign / FreeDigitalPhotos.net

Top Articles:

- [Broad histone H3K4me3 domains in mouse oocytes modulate maternal-to-zygotic transition](#)
- [Distinct features of H3K4me3 and H3K27me3 chromatin domains in pre-implantation embryos](#)
- [Structural basis of kainate subtype glutamate receptor desensitization](#)