

эритроцитов. Вместе с этим (на 32,5%) повышается количество дисульфидных связей в них. Эти изменения на 63% повышают индекс окисления белков мембраны эритроцита. Из этого можно сделать вывод, умеренная гипотермия активизирует процессы окислительной модификации мембранных белков. Необходимо отметить, что при гипотермии 30°C происходит заметное перераспределение SH-групп в белках, вследствие чего отношение доступных SH-групп к скрытым тиоловым группам возрастает в 2 раза. Повышение этого соотношения в большей степени связано со снижением (на 41%) количества скрытых SH-групп в белках. Эти данные свидетельствуют о конформационных переходах мембранных белков эритроцитов при умеренной гипотермии. При сильной гипотермии наблюдается определенная тенденция к нормализации уровня SH-групп и S-S-связей в мембранных белках. Уменьшение степени окислительной модификации мембранных белков при этом, видимо, связано со снижением интенсивности генерации активных форм кислорода, восстановлением дисульфидных связей, а также частичным протеолизом окислительно-модифицированных белков. Состояние SH-групп определяет функционирование ионных переносчиков, водного канала, агрегатное состояние спектрина и взаимодействие цитоплазматического фрагмента белка полосы 3 с белками цитоскелета.

В настоящее время изучается протекторная роль SH-групп при добавлении в кровь криоконсервантов. Установлено, что обработка мембран эритроцитов селенитом натрия индуцирует конформационные изменения белков с ростом реакционной активности «скрытых» SH-групп, локализованных во внутренних гидрофобных доменах. Взаимодействие N-пиренмалеимида с данными SH-группами приводит к значительному усилению интенсивности флуоресценции пиренового хромофора метки в составе мембран, поэтому, исследуя реакционную активность «скрытых» SH-групп, можно оценивать структурное состояние мембран.

Повышение концентрации NaCl в среде замораживания с декстраном приводит к повышению степени повреждения эритроцитов после замораживания. При этом в среде с ПЭГ-1500 выявляется снижение степени повреждения клеток. Это указывает на различие криопротекторных свойств декстрана и ПЭГ-1500, которое, возможно, определяется интенсивностью гиперконцентрирования NaCl при замораживании.

ХВОРОБА КОНОВАЛОВА-ВИЛЬСОНА

Коптеева Т. М., Георгий Д.А., Стеценко С.О.

Харківський національний медичний університет, Україна

Гепатоцеребральна дегенерація (ГЦД), хвороба Коновалова-Вільсона (ХКВ) - важке захворювання, обумовлене генетично детермінованим

порушенням обміну міді. Токсичні ефекти міді на тканини реалізуються за різноманітними механізмами. Токсичною вважається тільки мідь в іонізованій формі, яка індукує утворення вільних радикалів, окислення ліпідів і блокує безліч ферментативних процесів. Це може привести до серйозних пошкоджень багатьох органів. Це захворювання є прогресуючим, характеризується поєднаним ураженням внутрішніх органів і мозку, в першу чергу печінки (яка є основним депо міді) і підкіркових вузлів. Захворювання виникає з частотою 1-3: 100000 населення, може проявлятися у великому віковому діапазоні (від 5 до 50 і більше років). Також, хвороба є моногенною з аутосомно-рецесивним типом передачі. Відповідальний ген АТР7В передається по батьківській лінії і здатний контролювати фермент, який здійснює кон'югацію міді з церулоплазміном і подальше її виділення в жовч. При ХКВ вільна мідь не елімінується, а відкладаючись в різних органах обумовлює різноманіття симптомів. Провідними в клініці є різні екстрапірамідні розлади, мозочкові і психічні порушення. У підсумку з їх поєднанням виникає складний комплекс симптомів, опорними моментами діагностики при цьому є в основному результати лабораторних досліджень і наявність рогиноквого кільця Кайзера-Флешнера. Як правило, це захворювання характеризується запізнілою діагностикою, так як немає симптомів, специфічних для цієї хвороби і немає типової клінічної картини. У молодих, віком до 20 років хвороба частіше починається з симптомів ураження печінки, результатом може бути цироз печінки. У віці понад 20 років дебют гепатоцеребральної дегенерації найчастіше починається з розвитку неврологічних розладів. У 10-20% хворих різних вікових категорій в якості перших симптомів виникають психічні порушення.

Коновалов Н.В. виділяє 5 форм захворювання: 1) ригидно-аритмогіперкінетичну (ранню) - відрізняється швидкою течією, починається в дитячому віці. У клінічній картині переважають м'язова ригідність, яка веде до контрактури, сповільненість рухів, хореоатетодні або торсіонні насильницькі рухи. Характерні дизартрія і дисфагія, судомний сміх і плач, афективні розлади і помірне зниження інтелекту. Захворювання триває 2-3 роки, закінчується летально; 2) тремтячу (пізню) - починається у віці 20-30 років, тече досить повільно (10-15 років і більше); тремтіння різко переважає, ригідність з'являється лише в кінці хвороби, іноді спостерігається гіпотонія м'язів; відзначається амімія, повільна монотонна мова, важкі зміни психіки, часті афективні спалахи. Спостерігаються епілептиформні випадки; 3) тремтливо-ригідну - зустрічається частіше за інших; починається з юнацького віку, тече повільніше, часто з ремісіями і раптовими погіршеннями, що супроводжуються субфебрильною температурою; характеризується одночасним розвитком важкої ригідності і тремтіння, тремтіння дуже ритмічне (2-8 тремтінь в секунду), різко

посилюється при статичному напрузі м'язів, рухах і хвилюванні, в спокої і сні зникає. Досить рідко виявляються атетоїдні хореоформні насильницькі рухи; спостерігаються також дисфагія і дизартрія. Середня тривалість життя близько шести років, 4) екстрапірамідно-коркову - зустрічається рідше інших форм. Типові для гепатocereбральної дистрофії порушення в подальшому ускладнюються пірамідними парезами, епілептиформними нападами і важким недоумством (виявляються великі розм'якшення в корі великих півкуль). Триває 6-8 років, закінчується летально; 5) абдоминальну - важке ураження печінки, що приводить до смерті раніше появи симптомів з боку нервової системи; хворіють діти, тривалість від декількох місяців до 3-5 років.

За даними молекулярно-генетичних досліджень деякі автори виділяють 3 генетичних типи ГЦД: слов'янський - з пізнім дебютом неврологічних симптомів у 20 - 35 років і мінімальним залученням печінки; західний тип - дебютує в 10-16 років ураженням печінки з більш пізніми неврологічними проявами, зустрічається в Європі, Середній Азії та Китаї; атопічний - без клінічних проявів, з ізольованим зниженням рівня церулоплазміну. Хвороба Коновалова - Вільсона можна запідозрити, якщо у хворого є: 1) підвищення активності печінкових амінотрансфераз (АСТ, АЛТ); 2) ознаки захворювання печінки; 3) неврологічні симптоми невстановленої етіології (дизартрія, дисфагія, розлади дрібної моторики, атетоз); 4) психічні симптоми (порушення поведінки) в комбінації з неврологічними проявами або ознаками ураження печінки; 5) придбана гемолітична анемія при негативній пробі Кумбса; 6) обтяжений сімейний анамнез по хвороби Коновалова-Вільсона.

РОЛЬ НЕЙРОСПЕЦИФІЧНИХ ПРОТЕЇНІВ У РОЗВИТКУ НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНИХ ПРОЦЕСІВ У ПАЦІЄНТІВ НА ЦУКРОВИЙ ДІАБЕТ І ТИПУ

Александрова К.В., Мартинова С.М.

Харківський національний медичний університет, Україна

В даний час зростає захворюваність на цукровий діабет І типу (ЦДІ) у всьому світі. Однією з мішеней гіперглікемії є центральна нервова система. Церебральні патології, що виникають під впливом діабетичних обмінних порушень, мають характерні біохімічні, електрофізіологічні та морфологічні ознаки. Доведено роль хронічної гіперглікемії в процесах апоптозу клітин нервової тканини: МРТ-дослідження показало непрямі ознаки атрофії сірої речовини лобових і частково тім'яних доль. Ведуться пошуки нейроспецифічних маркерів ушкоджень нервової системи, в основному, речовини головного мозку. Найбільш вивченими серед них є маркери загибелі астроцитів - гліальний фібрилярний кислий білок (GFAP) і білок