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 гепатоцеребральної 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 (ЦД1) 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 нейроспецифических маркерів ушкоджень нервової системи, в основному, речовини головного мозку. Найбільш вивченими серед них є маркери загибелі астроцитів - гліальний фібрилярний кислий білок (GFAP) і білок

S100, а також основний білок міеліну (MBP) - індикатор пошкодження олигодендроцитів.
В результаті наукових досліджень Самойлової Ю.Г. та інших авторів було виявлено значне підвищення нейроспецифических білків: S100, MBP і GFAP у хворих з СД1, причому у жінок нижче, ніж у чоловіків. Показано позитивний кореляційний зв'язок між S100, рівнем HbA1c і глікемії натщесерце. Однак, в літературі описується і зворотна закономірність, коли концентрація S100 була значно підвищена у пацієнтів, які загинули внаслідок епізодів гіпоглікемії. Також з літератури відома позитивний кореляційний зв'язок параметрів вуглеводного обміну з рівнем GFAP, що свідчить про вплив гіперглікемії на механізми апоптозу астроцитів. У ряді робіт було проведено аналіз зв'язку протеїнів і показників когнітивної функції ЦНС (по Мосаєв тесту психоневрологічного опитувальника), за даними якого рівень білка S100 мав негативний кореляційний зв'язок з параметрами даного тесту (пам'ять). Тому, даний білок можна розглядати як індикатор зниження функції пам'яті.
Згідно аналізу літературних даних наростання концентрації нейроспецифических білків в крові свідчить про дефекти функціонування нервової тканини і дозволяє дати оцінку стану центральної нервової системи, вивчити динаміку нейродегенеративних процесів.

ФАКТОРИ ЗРОСТАННЯ НЕРВІВ

Журавльова П.В., Мартинова С.М.
Харківський національний медичний університет, Україна

У сучасному світі існує безліч способів отримати різні травми, але для коректної роботи пошкоджених органів і тканин необхідна іннервація, а, як відомо, проростання нервів - тривалий і невизначений процес. Зростання нервів здійснюється при взаємодії багатьох білків, які були винесені в окрему групу за своєю структурою і властивостями.

Це група гомологічних пептидів, що забезпечує життєздатність нейронів, їх зростання і розвиток; до цього сімейства ставляться NGF, BDNF, NT-3, NT-4/5. Фактор росту нервів - невеликий білок, що відноситься до сімейства нейтрофіни. Найбільш вивченим білком є саме молекула NGF, що складається з 118 амінокислот. Первинно вважалося, що головну роль серед органів творіння нейтрофінів брала на себе підщелепна слинна заліза, але дослідження показали, що багато ненейрональних клітин можуть синтезувати фактори росту нервів, такі як: фібробласти, епітеліальні клітини, макрофаги, лімфоцити. Також висока концентрація NGF була визначена в різних органах імунної та ендокринної систем, але недавно з'явилася теорія