

Сондак Н. В., Стукан Н. А.
**ДЕФЕКТЫ БЕЛКОВ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ
И СВЯЗАННАЯ С НИМИ ПАТОЛОГИЯ**
Научный руководитель канд. биол. наук, доц. Колб А. В.
Кафедра биологической химии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

На сегодняшний день патологии соединительной ткани относятся к одним из самых распространенных. Они возникают главным образом вследствие мутаций генов, кодирующих, в частности, синтез белков соединительной ткани и ферментов, участвующих в обмене этих белков. Высокая частота встречаемости данных патологий обуславливает необходимость раннего выявления и всестороннего исследования факторов, способствующих их развитию, а также изучения патогенеза и методов лечения данных заболеваний.

Целью настоящей работы явилось проанализировать и обобщить сведения о врожденных нарушениях структуры белков соединительной ткани и связанных с их дефектом заболеваний.

Основными белками соединительной ткани являются коллагены, эластин и фибриллин. На сегодняшний день известно о существовании 19 типов коллагенов, из них 95% составляют коллагены I, II и III типов, так называемые фибриллформирующие. Они находятся в различных органах и тканях, но больше всего – в костях, связках, сухожилиях, коже, роговице, стекловидном теле, сосудах, деснах, дентине. Выделяют также 2 разновидности фибриллина: фибриллин-1 образует микрофибриллы эластических волокон, а фибриллин-2 участвует в эластогенезе.

Врожденные нарушения синтеза белков соединительных тканей и ферментов, участвующих в их метаболизме, ведут к возникновению и развитию многочисленных заболеваний соединительной ткани. Наиболее распространенными из них являются несовершенный остеогенез (болезнь «хрустального человека» из-за нарушения синтеза коллагена I типа), болезнь Менкеса (недостаточность лизилоксидазы и меди), синдром Марфана (мутация гена синтеза фибриллина-1), синдром «вялой кожи» (недостаточность лизилоксидазы и избыточная активность эластазы), болезнь Эллерса-Данло (гиперподвижность, «разболтанность» суставов из-за недостатка лизилгидроксилазы и аминопроколлагенпептидазы), мукополисахаридозы (дефекты ферментов распада белково-углеводных комплексов). Течение заболеваний большей частью тяжелое, с множественным поражением органов и систем. Лечение же преимущественно носит не этиологический (точно устанавливающий причину и радикально излечивающий), а симптоматический характер.

Таким образом, знание молекулярных механизмов метаболизма белков соединительной ткани и сопоставление их с возникающими дефектами вследствие генетических изменений помогает не только понять эту взаимосвязь, но и правильно определить мишени для так называемой таргетной терапии.