

*Арбузова А. А.*

**МИТОХОНДРИАЛЬНАЯ ДИНАМИКА И ЕЁ РЕГУЛЯЦИЯ В НОРМЕ. ОСНОВНЫЕ  
ПРОЯВЛЕНИЯ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЦЕССОВ**

*Научный руководитель преп.-стажёр Томан Т. В.*

*Кафедра биологической химии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Митохондрии – одни из важнейших органоидов клетки, которые не только обеспечивают окисление энергетических субстратов с образованием АТФ, но и принимают участие в регулировании гомеостаза кальция, метаболизма аминокислот, выработке тепла, образовании активных форм кислорода, запуске апоптоза старых клеток. Они, исходя из потребностей клетки в энергии и её метаболического состояния, способны изменять своё количество, размеры, локализацию, то есть находиться в непрерывном движении, изучение которого имеет важное теоретическое и практическое значение. Митохондриальная динамика проявляется как деление и слияние митохондрий, и их транспорт. Она является основой для таких процессов как биоэнергетическая адаптация и контроль качества митохондрий.

В результате нарушения процессов слияния митохондрий, которые могут быть вызваны мутациями генов белков-регуляторов (Mfn1/Mfn2, OPA1) либо долговременным избыточным поступлением субстрата, повышается число мутаций в мтДНК (т.к. не происходит комплементации), что ведёт к повреждению белков-субъединиц дыхательной цепи, нарушению процессов окислительного фосфорилирования, и, следовательно, к установлению гипозэнергетических состояний. Наиболее чувствительны к данным процессам нервная и мышечная ткань (ввиду высокой потребности в энергии), поэтому в многочисленных исследованиях нарушения митохондриального слияния связывают с такими заболеваниями как аутосомно-доминантная атрофия зрительного нерва, наследственная моторно-сенсорная нейропатия. По мнению ряда авторов, влияние на митохондриальную динамику может оказывать и количество питательных веществ: продолжительное избыточное поступление субстрата в клетку ингибирует процессы слияния. Ключевая роль в процессах митохондриального деления принадлежит белкам Ddp1, Fis1. Процессы деления митохондрий тесно сопряжены с процессами PINK1-Parkin-опосредованной митофагии. В ряде работ мутации как в гене PINK1, так и в гене Parkin ассоциируются с Болезнью Паркинсона.

Современные методы лечения как митохондриальных, так и нейродегенеративных болезней в основном направлены на замедление их прогрессирования и имеют ограниченную эффективность. Поэтому дальнейшее изучение митохондриальной динамики и механизмов её регуляции, возможностей редактирования мтДНК, трансплантации здоровых митохондрий может сыграть роль в разработке более эффективных методов лечения или даже профилактики вышеперечисленных заболеваний. Также важным в практическом применении является тот факт, что постоянное воздействие избыточной питательной среды способствует появлению большого количества дефектных митохондрий, развитию гипозэнергетических состояний, преждевременному старению и апоптозу клеток.