

Лашук М.В.

О ЗНАЧИМОСТИ ФЕРМЕНТА ADAMTS13 В РАЗВИТИИ ТРОМБОТИЧЕСКОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ

Научный руководитель: ассист. Ткаченко Н.В.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП), также известна как болезнь Мошковица – это редкое жизнеугрожающее заболевание крови, относящееся к группе тромботических микроангиопатий и характеризующееся внутрисосудистым гемолизом, тромбоцитопенией ($<100 \times 10^9/\text{л}$) и образованием тромбов в мелких сосудах, что приводит к недостаточности кровоснабжения органов. Заболеваемость в мире составляет 2 на 1 млн населения, причем лица женского пола болеют в 3-4 раза чаще, чем лица мужского пола.

Целью данной работы является сбор, анализ и обобщение информации о патогенезе данного заболевания, а также описание молекулярных механизмов его развития.

В ходе выполнения данной работы были проанализированы и изучены данные отечественной и зарубежной литературы. Были изучены способы регуляции активности фермента ADAMTS13, и механизм его взаимодействия с фактором Виллебранда.

Основную роль в развитии тромботической тромбоцитопенической пурпуры играет недостаточная активность фермента ADAMTS13 (A Disintegrin and Metalloprotease with ThromboSpondin type 1 motif, member 13). В норме ADAMTS13 синтезируется в клетках Ито в печени, и, выходя в кровоток, взаимодействует с А2 доменом фактора Виллебранда (vWF), расщепляя его. В результате взаимодействия снижается активность фактора, что уменьшает вероятность спонтанного тромбообразования.

В зависимости от патогенеза выделяют две формы данного заболевания – врожденная, также известна как синдром Апшоу-Шульмана, и приобретенная. Причиной врожденной формы является аутосомно-рецессивная мутация гена, кодирующего фермент ADAMTS13, в то время как приобретенная, она же иммуноопосредованная, возникает в результате образования аутоантител к данному ферменту. В случае врожденной недостаточности или наличия антител к ADAMTS 13, фермент не способен расщеплять полимер vWF, что приводит к внутрисосудистой агрегации тромбоцитов и образованию микротромбов, состоящих из фибрина и фактора Виллебранда. Такие тромбы закупоривают сосуды микроциркуляторного русла, приводя к ишемии органов и тканей. Наиболее часто описанные процессы возникают в головном мозге, почках и миокарде, реже – в легких и печени, что вызывает клиническую симптоматику.