

*Тишук П. А.*

# **СТРОЕНИЕ ЯДЕРНОЙ ЛАМИНЫ. МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПРИ СИНДРОМАХ ПРЕЖДЕВРЕМЕННОГО СТАРЕНИЯ.**

*Научный руководитель канд. биол. наук, ассист. Ламан И. В.*

*Кафедра гистологии, цитологии и эмбриологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Целью данной работы является изучение нормального строения ядерной ламины и ее морфологических изменений при синдроме Гетчинсона-Гилфорда.

Клеточное ядро- система поддержания, воспроизведения и реализации генетической информации. Ядро состоит из ядрышка, ядерного матрикса и кариолеммы. Кнутри от внутренней оболочки кариолеммы располагается ядерная ламина, представляющая собой совокупность фибриллярных белковламино А, В и С. Ядерная ламина участвует в: 1) организации хроматина, 2) репликации ДНК, 3) стабилизации теломерных комплексов, 4) регуляции ядерных поровых комплексов, 5) апоптозе, 6) регуляции положения ядра в клетке, 7) сборке ядра после митоза, 8) интеграции с цитоскелетом.

Ламин А (647 аминокислот) образуется из преламина А (664 аминокислоты) в результате последовательных этапов посттрансляционной модификации.

При синдроме Гетчинсона-Гилфорда точечная мутация гена LMNA, кодирующего белок ядерной ламины, приводит в последующем к делеции 50 аминокислот (606-656) в составе преламина А, при этом теряется сайт, по которому происходит расщепление преламина в заключительных этапах модификации и формируется прогерин.

Вследствие накопления белка прогерина происходит структурная трансформация ядерной ламины и нарушаются процессы, в которых она принимает участие. Так же в исследованиях было выявлено у пациентов с данным заболеванием врожденное ограничение длины теломеров.

На фоне нарушения деления соматических клеток, сниженного пролиферативного потенциала, недостаточной репаративной способности и стремительно развиваются процессы старения. Частота встречаемости данного синдрома составляет 1 случай на 10 миллионов.