

**Жилко С.В., Туманова В.А.**

**ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ БОЛЕЗНИ ГИППЕЛЯ-ЛИНДАУ**

**Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Чепелев С.Н.**

*Кафедра патологической физиологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Болезнь Гиппеля-Линдау (БГЛ) – это редкое наследственное заболевание, характеризующееся развитием опухолей в различных органах, в том числе в мозге, почках, спинном мозге, сетчатке глаза и других местах. Эта болезнь связана с мутациями в гене VHL (von Hippel-Lindau), который является супрессором опухолей и играет ключевую роль в регуляции ангиогенеза и пролиферации клеток.

Механизм патогенеза БГЛ связан с накоплением мутантных форм белка VHL, что приводит к его дефициту или функциональной недостаточности. Это, в свою очередь, приводит к стабилизации и активации транскрипционного фактора HIF (hypoxia-inducible factor), который играет важную роль в регуляции генов, связанных с ангиогенезом и метаболизмом клеток. Увеличенное выражение HIF приводит к стимуляции роста сосудов и пролиферации клеток, что способствует развитию опухолей.

Одним из ключевых белков, участвующих в этом процессе, является белок VHL, который обычно участвует в разрушении HIF, когда кислорода в клетке в достаточном количестве. Однако мутации в гене VHL приводят к невозможности связывания с HIF и его деградации, что ведет к накоплению активного HIF и развитию опухолей.

Кроме того, некоторые исследования показывают, что ангиогенетические факторы, такие как вегетативный фактор роста (VEGF), могут быть вовлечены в патогенез БГЛ. Этот фактор стимулирует рост новых сосудов, что может способствовать развитию опухолей и их прогрессии.

Изучение механизмов патогенеза БГЛ является важным для разработки новых методов диагностики и лечения этого заболевания. Понимание роли белков VHL и HIF, а также их взаимодействия с другими клеточными и ангиогенетическими факторами, может помочь в разработке целенаправленных терапий, направленных на подавление роста опухолей и улучшение прогноза для пациентов с БГЛ.