

перинатальная, черепно-мозговая травма, расстройства интеллектуальной деятельности у детей, детский церебральный паралич, трудности обучения детей с синдромом дефицита внимания, синдромом минимальной мозговой дисфункции, астенические состояния после нейроинфекций, тяжелых соматических заболеваний, синдром хронической усталости, энцефалопатии различного генеза. О действии ноотропов на нейромимическом и физиологическом уровне известно мало. С химической точки зрения, эта группа в высшей степени является гетерогенной, и даже вещества со сходной фармакологической активностью являются производными различных классов химических веществ. В настоящем обзоре хотелось бы остановить свое внимание на нейропептидах.

Церебролизин – пептидергический ноотроп – единственный лекарственный препарат с доказанной нейротрофической активностью, аналогичной действию естественных факторов нейронального роста (NGF), но проявляющейся в условиях периферического введения, в контролируемых рандомизированных, двойных слепых исследованиях. Церебролизин представляет собой концентрат из мозга свиней, содержащий низкомолекулярные биологически активные нейропептиды, молекулярный вес которых не превышает 10 000 дальтон, которые проникают через ГЭБ и поступают непосредственно к нервным клеткам. Препарат повышает эффективность аэробного энергетического метаболизма мозга, улучшает внутриклеточный синтез белка в развивающемся и стареющем мозге; предотвращает образование свободных радикалов и снижает концентрацию продуктов перекисного окисления липидов, повышает выживаемость и предотвращает гибель нейронов в условиях гипоксии и ишемии, снижает повреждающее нейротоксическое действие возбуждающих аминокислот, стимулирует формирование синапсов, спраутинг дендритов и предотвращает активацию клеток микроглии и индукцию астроглиоза. Препарат применяют только парентерально, что несколько ограничивает возможности его применения для длительных курсов в нейропедиатрической практике. Аналогичный отечественный препарат **Кортексин** – комплекс полипептидных фракций, выделенных из коры головного мозга крупного рогатого скота и свиней. Сложный состав Кортексина, состоящего из биологически активных нейропептидов, содержащих 20 аминокислот и обладающих суммарным многофункциональным действием, не позволяет произвести обычный фармакокинетический анализ отдельных компонентов. Кортексин повышает эффективность энергетического метаболизма клеток мозга, улучшает внутриклеточный синтез белка, стимулирует репаративные процессы в мозге, устраняет дисбаланс тормозных и возбуждающих аминокислот, обладает умеренным ГАВА-эргическим

действием. Препарат назначают внутримышечно. Парентеральное введение также несколько снижает возможности длительного применения данного препарата. **Семакс** - Оригинальный отечественный препарат - синтетическое пептидное соединение. Одна капля (0,05 ml) 0,1% водного раствора Семакса содержит 50 мкг синтетического полипептида метионин-глутамин-гистидин-фенилаланин-пролил-глицин-пролин (Met-Glu-His-Phe-Pro-Gly-Pro), аналог фрагмента 4-7 адреноректорикотропного гормона (АКТГ), лишенный гормональной активности. Механизм его действия основан на адаптивных изменениях клеточного метаболизма лимбической системы. Эти изменения приводят к увеличенной продукции цикло-АМР. Кроме того, Семакс влияет на уровень моноаминов, ацетилхолинэстеразную активность и допаминовые рецепторы ЦНС. Назначают интраназально. Препарат не рекомендован при заболеваниях эндокринной системы. Однако, интраназальное применение может способствовать более широкому распространению данного препарата в нейропедиатрии.

Нейропептиды нашли широкое применение в нейропедиатрической практике, как эффективные и безопасные средства для улучшения психических и моторных функций у детей.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПОЛИМОРФИЗМ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ ДИСФУНКЦИИ У ДЕТЕЙ

Глоба О.В., Журкова Н.В., Кондакова О.Б., Тихомиров Е.Е., Басаргина Е.Н., Семенова Н.Ю., Маслова О.И., Кузенкова Л.М., Пинелис В.Г.

Отделение психоневрологии, отделение кардиологии, лаборатория мембранологии с генетической группой, отделение функциональной диагностики Институт педиатрии, Научный Центр Здоровья детей РАМН

Митохондриальные нарушения – это обширная группа патологических состояний, обусловленных генетическими, структурными, биохимическими дефектами митохондрий, нарушением тканевого дыхания, снижением синтеза АТФ, и, как следствие, недостаточностью энергетического обмена и связанных с патологией митохондриального или ядерного генома. Нарушения клеточной энергетики приводят к полисистемным заболеваниям. В первую очередь страдают органы и ткани, наиболее энергозависимые – нервная система (энцефалопатии, полиневропатии), мышечная система (миопатии), сердце (кардиомиопатии), почки, печень, эндокринная система и другие. До самого недавнего времени все эти заболевания определялись под многочисленными масками других патологических форм. К настоящему времени выявлено более 200 заболеваний, причиной которых являются мутации митохонд-

риальной ДНК. Митохондриальная генетика отличается от менделевской в трех важнейших аспектах: материнское наследование, гетероплазмия (одновременно существование в клетке нормального (дикий) и мутантного типов ДНК), митотическая сегрегация (оба типа мтДНК в процессе деления клетки могут распределяться случайным образом между дочерними клетками), что определяет выраженный фенотипический полиморфизм и мультисистемность поражения заболевания.

Мы обследовали 32 ребенка (6 мес-16 лет) с подозрением на наличие митохондриальной болезни. Пациентам проводилось комплексное клиническое, биохимическое обследование, включая исследование уровня лактата крови, аммиака, карнитина; проводилось исследование – тандемная масспектрометрия, для исключения заболеваний, связанных с нарушением обмена аминокислот, органических кислот, дефекта β-окисления липидов, МРТ головного мозга, ЭЭГ, ЭКГ, УЗИ внутренних органов, сердца, СПЕКТ. Генетическое обследование включало в себя исследование митохондриальной ДНК путем секвенса. У 23 детей митохондриальная патология была подтверждена. У остальных результаты не получены.

Наиболее часто встречающимися общими признаками были: мышечная гипотония, гипербильный синдром, снижение мышечной силы, снижение толерантности к физическим нагрузкам, гиперактивность. У всех были выявлены нарушения ритма сердца различной природы. Многие дети страдали мигреноподобными головными болями, периодическими рвотами, у многих выявлялась транзиторная гипогликемия, у большинства пациентов, при нормальном интеллектуальном развитии, выявлялась задержка формирования речи. У части детей выявлялась атаксия, миоклонус, летаргические проявления, птоз, нарушение зрения, интеллектуальная недостаточность.

Генетические исследования, проведенные у этих детей, выявили следующее: A3243G, A11084G-частые мутации MELAS (MELAS – митохондриальная энцефаломитопатия, лактатацидоз и инсультоподобные пароксизмы), мутации в ATPsynthase 6, цитохромС оксидаза, 16S rRNA (T3197C), tRNA lysine, 2 ND A5069G/N235D, 1ND, множественные точковые мутации mtDNA. Эпилепсия была выявлена у 9 пациентов, в комбинации с дилатационной кардиомиопатией – у 2 детей. Комбинация дилатационной кардиомиопатии с развитием инсульта – у троих из 9 пациентов. У двоих детей инсульт был первым проявлением митохондриальной болезни. 16S rRNA мутации представлены гипогликемией, эпилептиформными ЭЭГ-изменениями, судорогами, инсультоподобными пароксизмами. Первыми проявлениями мутации АТФ синтазы 6 была дилатационная кардиомио-

патия. В дальнейшем возникали инсультоподобные пароксизмы и судороги. В нашем исследовании у троих детей, имеющих частые мутации MELAS проявлением заболевания был не инсульт, а судороги, т.е. эпилепсия. В противоположность этому, у 5 пациентов с развившимся инсультом мутации, характерные для синдрома MELAS выявлены не были. В нашей клинике всем больным проводились курсы лечения препаратами, являющимися кофакторами ферментов метаболизма митохондрий, такие как янтавит, коэнзим Q10, элькар, токоферол, витамины B1 и B2, C, что позволило в большинстве случаев уменьшить степень выраженности неврологического дефицита и стабилизировать состояние больных.

В заключении необходимо отметить, что заболевания, связанные с дисфункцией митохондрий, могут быть представлены множеством симптомов, даже при выявлении одной и той же мутации. Важность своевременной диагностики митохондриальных болезней, поиска клинических и параклинических критериев этих заболеваний на этапе предварительном, догенетическом, необходимо для подбора адекватной метаболической терапии и предотвращения ухудшения состояния или инвалидизации больных с этими редкими заболеваниями.

ИЗУЧЕНИЕ СПОСОБА ПРОРАСТАНИЯ БАЗИДИОСПОР

Жарикова Г.Г., Владимирова С.Ф.,
Нефелова М.В.,

*Российская экономическая академия
им. Г.В. Плеханова
Москва, Россия*

На протяжении всей истории существования РЭА им. Г.В. Плеханова наряду с учебным процессом проводится научно-исследовательская работа в области фундаментальных и прикладных исследований. НИР проводится профессорско-преподавательским составом академии, докторантами и аспирантами. Определенный объем исследований проводится с участием молодых ученых, студентов в рамках научной школы, возглавляемой д.б.н., профессором, член-корр. РАЕ - Жариковой Г.Г.

С 1999 года в лаборатории микробиологии, возглавляемой профессором, д.б.н. Жариковой Г.Г., ведутся научные изыскания, целью которых является поиск и изучение факторов, вызывающих прорастание базидиоспор высших базидиальных грибов в лабораторных условиях. В настоящее время эта работа приобретает особую значимость, т.к. базидиомицеты и их культивирование привлекают все большее внимание исследователей и практиков как продукты питания и как источники биологически активных и лечебных препаратов.