

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.

Базидиоспоры - органы репродукции, сохранения, распространения вида определенного гриба. В соответствии с этими биологическими функциями базидиоспоры обладают определенными морфологическими, физиологическими, биохимическими и генетическими особенностями: структура клеточных оболочек, гетеротализм клеточных ядер, запасные питательные вещества, обезвоживание, минимальный уровень метаболизма, состояние покоя. Именно это состояние должно быть преодолено и осуществлен переход клетки в стадию активного метаболизма, т.е. активизация окислительных процессов, аэробного дыхания, синтеза белка и, наконец, образования и роста новой морфологической структуры. Эти стадии процесса прорастания спор показаны на примерах некоторых, в частности, низших грибах.

Но многочисленные ранее проводимые исследования, в том числе и наши, показали, что базидиоспоры высших грибов крайне трудно выходят из состояния покоя в лабораторных условиях. А для базидиоспор высших базидиальных грибов, которые в природе существуют в симбиозе с древесными растениями, образуя с их корневой системой микоризу, такие стабильные и определенные условия не найдены.

Наиболее трудным и мало изученным в этом отношении объектом является белый гриб *Boletus edulis*.

На базидиоспорах белого гриба исследовалось действие широкого набора биологически активных веществ и комплексов, а так же некоторых физических и химических факторов.

Для получения базидиоспор белых грибов использовались высушенные гименофоры грибов, собранных в течение лета и осени в ряде центральных областей России.

Обработка смеси гименофоров и получение достаточно чистой суспензии базидиоспор проводилось по ранее разработанной нами методике, включающей процессы размельчения, промывания, фильтрации, центрифугирования, краткой обработки антисептиками. Высевы и культивирование опытных образцов проводились в пластиковых пробирках, содержащих суспензию базидиоспор и растворы биологически активных веществ, в колбах Эрленмейра или на агаризованных питательных средах в чашках Петри

Важным методом контроля является микроскопическое исследование, что позволяет выявить начальные стадии морфологических изменений клеток спор еще до появления видимого мицелия. Для этого через определенные интервалы времени инкубации спор отбирались пробы и готовились препараты для микроскопии в световом микроскопе $\times 400$ или $\times 1000$. Исследовались препараты в нативном виде, окрашенном виде, с иммерсией и с использованием эффекта фазового контраста.

При регулярных посевах из опытных образцов суспензии базидиоспор проводилась идентификация сопутствующей мико- и микрофлоры и поиск условий для роста мицелия высших грибов.

В результате нашей работы из популяции базидиоспор белого гриба получен рост колоний, что является большим достижением и почти не описано в литературе.

Результаты НИР нашли отражение в монографиях и публикациях в научных журналах.

В заключении хотелось бы отметить, что использование различных методов и изучение способа прорастания базидиоспор - важная исследовательская задача, которая может привести к решению проблемы выращивания в искусственных условиях новых представителей базидиомицетов, в том числе относящихся к роду *Boletus*.

ОСНОВНЫЕ ЗАДАЧИ КЛИНИЧЕСКОЙ ФИЗИОЛОГИИ В СИСТЕМЕ ВЫСШЕГО МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

Курзанов А.Н., Шейх-Заде Ю.Р.,
Заболотских Н.В., Ковалев Д.В.

*Кубанский государственный медицинский университет
Краснодар, Россия*

Аналитический подход, то есть постепенный переход от самых общих представлений к более частным фактам и понятиям является основным принципом изучения нормальной физиологии, представляющей собой предельно упрощенное изложение основных механизмов деятельности здорового организма. Вместе с тем для формирования функционального или клинического мышления врача столь же необходимым является синтетический подход, то есть познание основных принципов деятельности целостного организма через обобщение множества частных фактов и закономерностей. Однако полноценная реализация последнего подхода является практически невозможной, так как во время изучения нормальной физиологии студенты еще не знакомы со многими вопросами морфологии и смежных теоретических дисциплин. Поэтому максимальный уровень обобщения изучаемых фактов ограничивается у них понятием функциональной системы как совокупности органов, согласованно выполняющих определенную стратегическую задачу, например, кровоснабжение организма, обеспечение его дыхательной или пищеварительной функции и т.д. В связи с этим всякая деятельность этих систем неизбежно воспринимается не как уникальная (для каждого случая) саморегуляция целостного организма, а как вызываемые извне стандартные алгоритмы регуляции этих систем. И наконец, недостаточность синтетического подхода к изучению общей физиоло-