

ные данные о большем количестве аминокислот, участвующих во взаимодействии рецептора с антагонистом, чем с агонистом, могут быть использованы в разработке селективных препаратов, которые бы блокировали лишь взаимодействие с антагонистом.

Литература

1. *Bikadi, Z.* Application of the PM6 semi-empirical method to modeling proteins enhances docking accuracy of AutoDock / *Z. Bikadi, E. Hazai* // Journal of Cheminformatics. – 2009. – №1. – P. 15.
2. *Haga, K.* Structure of the human m2 muscarinic acetylcholine receptor bound to an antagonist / *K. Haga, A.C. Kruse, H. Asada, T. Yurugi-Kobayashi, M. Shiroishi, C. Zhang, W. I. Weis, T. Okada, B. K. Kobilka, T. Haga, T. Kobayashi* // Nature. – 2012. – №482. – P. 547.

©БГМУ

МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЭКСПРЕССИИ $\alpha 3$ И $\alpha 5$ СУБЪЕДИНИЦ КОЛЛАГЕНА IV ПРИ СИНДРОМЕ АЛЬПОРТА У ДЕТЕЙ

С.Ю. ДЕДИК, Т.А. ЛЕТКОВСКАЯ

The object of the research was biopsy material from 24 patients of pediatric nephrology department. The purpose of the study was to evaluate the pattern of collagen IV $\alpha 3$ and $\alpha 5$ expression in tissue specimens in combination with familial history and electron microscopy study to apply these findings for Alport's syndrome diagnostic process. The results showed varying patterns of expression in renal tissue specimens

Ключевые слова: синдром Альпорта, доброкачественная семейная гематурия

1. ВВЕДЕНИЕ

Синдром Альпорта (СА) представляет собой заболевание, вызываемое мутациями в генах, кодирующих различные α -субъединицы коллагена IV типа [1; 2]. Другим наследственным заболеванием, в основе которого лежат мутации в генах коллагена IV типа, является синдром тонких гломерулярных базальных мембран (СТБМ). Вследствие различного прогноза этих двух заболеваний, а также различных вариантов СА, необходимо проводить их дифференциальную диагностику с использованием иммуногистохимического (ИГХ) окрашивания субъединиц коллагена IV $\alpha 3$ и $\alpha 5$ [3].

2. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

Исследуемую группу составили нефробиопсии 24 пациентов нефрологического отделения УЗ «2-ая детская городская клиническая больница». Выполнено ИГХ исследование с применением моноклональных антител к $\alpha 3$ и $\alpha 5$ субъединицам коллагена IV, электронная микроскопия образцов почечной ткани.

На уровне световой микроскопии были выявлены неспецифические изменения.

ИГХ исследование опытной группы позволило выделить 4 варианта экспрессии: $\alpha 3\langle - \rangle \alpha 5\langle - \rangle$ (отсутствие экспрессии $\alpha 3$ и $\alpha 5$), $\alpha 3\langle -/+ \rangle \alpha 5\langle - \rangle$ (фокальная экспрессия $\alpha 3$, отсутствие экспрессии $\alpha 5$), $\alpha 3\langle + \rangle \alpha 5\langle - \rangle$ (диффузная экспрессия), $\alpha 3\langle + \rangle \alpha 5\langle + \rangle$ (четкое, линейное окрашивание к $\alpha 3$ и $\alpha 5$ субъединицам). $\alpha 3\langle - \rangle \alpha 5\langle - \rangle$ вариант экспрессии отмечался у 2-х пациентов. Два наиболее часто встречающихся паттерна экспрессии $\alpha 3\langle -/+ \rangle \alpha 5\langle - \rangle$ и $\alpha 3\langle + \rangle \alpha 5\langle - \rangle$ наблюдаются у 18 пациентов. $\alpha 3\langle + \rangle \alpha 5\langle + \rangle$ паттерн экспрессии выявлен у 2-х мальчиков и 2-х девочек.

3. ЗАКЛЮЧЕНИЕ

$\alpha 3\langle + \rangle \alpha 5\langle - \rangle$ паттерн экспрессии в сочетании с данными ЭМ позволяет выставить диагноз Х-Л СА. При ИГХ исследовании отсутствие экспрессии $\alpha 5$ субъединицы в капсуле Боумена позволяет верифицировать диагноз Х-Л СА в группах с $\alpha 3\langle + \rangle \alpha 5\langle - \rangle$ и $\alpha 3\langle -/+ \rangle \alpha 5\langle - \rangle$ паттерном экспрессии, с описанным в литературе атипичным вариантом положительной фокальной/диффузной экспрессии $\alpha 3$, сочетающимся с отрицательной экспрессией $\alpha 5$ [3]. Паттерн $\alpha 3\langle + \rangle \alpha 5\langle + \rangle$ не позволяет исключить СА, т.к. встречаются случаи атипичной экспрессии $\alpha 3$, $\alpha 4$, $\alpha 5$ субъединиц, сравнимые с экспрессией данных субъединиц в нормальной почечной ткани.

Литература

1. *Lifton, R. P.* Genetic Diseases of the Kidney / *R. P. Lifton, S. Somlo, G. H. Giebisch, D. W. Seldin* et al. – Elsevier Inc., 2009. – 813 p.
2. *Jennette, J. C.* Heptinstall's Pathology of the Kidney / *J. Charles Jennette, L. Jean, Olson, M. Melvin, F. Silva*. – Lippincott Williams & Wilkins, 2006. – 1600 p.
3. *Liapis, H.* Pathology, ultrastructure, and clinical phenotypes in thin glomerular basement membrane disease variants / *H. Liapis* // Hum Pathol. – 2002. – Vol. 33(8). – P. 836-845.