

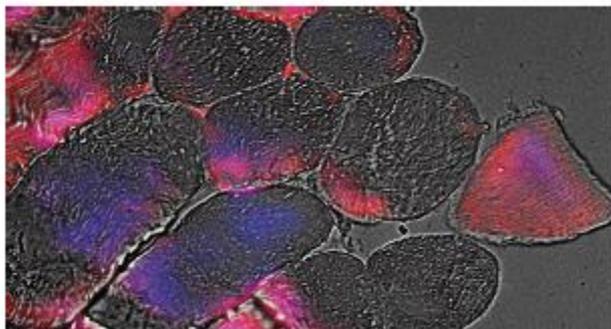
**Иммуногистохимический анализ морфофункционального состояния митохондрий
в скелетной поперечнополосатой мышечной ткани
при миопатиях различного генеза у детей**

Исследование было проведено на базе ОСП «НИКИ Педиатрии им. Ю.Е. Вельтищева» РНИМУ им. Н.И. Пирогова в НИЛ общей патологии на биопсийном материале скелетной поперечнополосатой мышечной ткани передней группы мышц бедра (архивный материал лаборатории с 1994 по 2015 год), взятом с диагностической целью у 93 пациентов с различными нервно-мышечными заболеваниями: митохондриальные миопатии (31 пациент); врожденная структурная миопатия (миопатия центрального стержня – 4, многостержневая миопатия – 5, немалиновая миопатия – 6, саркотубулярная миопатия – 9, центральная ядерная миопатия – 8); мышечные дистрофии (врожденная мышечная дистрофия – 10, прогрессирующая мышечная дистрофия – 20).

Разработано: методический подход, позволяющий провести комплексную оценку состояния тканевой энергетики с помощью иммуногистохимического определения флуоресцентных маркеров (маркера наружной митохондриальной мембраны, митохондриальных комплексов IV и V, HIF-1 α и MTHSP70) в скелетной поперечнополосатой мышечной ткани при митохондриальных и врожденных миопатиях, а также при прогрессирующих мышечных дистрофиях. Установлены отличия иммуногистохимических характеристик митохондрий при митохондриальных миопатиях от таковых при врожденных миопатиях и прогрессирующих мышечных дистрофиях. На основании корреляций с клинико-биохимическими показателями обосновано представление об адаптационном характере субсарколеммальных скоплений митохондрий при врожденных миопатиях и прогрессирующих мышечных дистрофиях. Впервые оценено распределение флуоресцентных иммуногистохимических маркеров HIF-1 α и MTHSP70 в мышечной ткани исследованных больных. Выявлен феномен «колокализации» HIF-1 α и митохондриальных скоплений. Впервые выявлено, что при патологических изменениях мышечной ткани различной природы в единично расположенных митохондриях имеет место активация белка MTHSP70.

Основной вывод: Морфометрическая оценка количественных параметров флуоресценции вышеуказанных маркеров в мышечных волокнах I типа выявила значительное преобладание площади, занимаемой маркерами митохондриальных белков (маркеры наружной митохондриальной мембраны, митохондриальных комплексов IV и V) при митохондриальных миопатиях, по сравнению с врожденными миопатиями и прогрессирующими мышечными дистрофиями. Обнаружены достоверные отличия в показателях яркости маркеров митохондриальных комплексов IV и V: наибольшая средняя яркость митохондриального комплекса V наблюдалась при митохондриальных

миопатиях; наименьшая средняя яркость маркера митохондриального комплекса IV была характерна для врожденных миопатий, а наименьшая средняя яркость маркера митохондриального комплекса V наблюдалась при мышечных дистрофиях.



Скелетная поперечнополосатая мышечная ткань пациента с митохондриальной миопатией. Возраст 16 лет. Иммуногистохимическое распределение зон максимальной флуоресценции маркеров митохондриального комплекса IV (красный) и митохондриального комплекса V (синий) в проходящем свете. Увеличение x400.

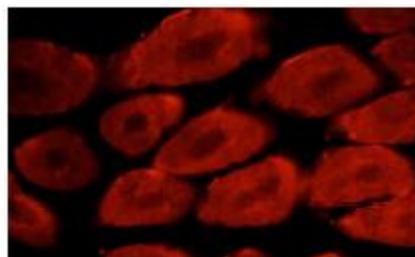
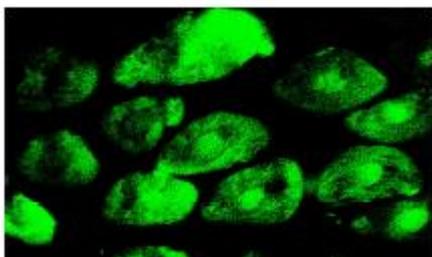


Рисунок 2. Скелетная поперечнополосатая мышечная ткань пациента с врожденной миопатией центрального стержня. Возраст 9 лет. Иммуногистохимическое распределение маркеров НММ (зеленый) и митохондриального комплекса IV (красный). Увеличение x400.

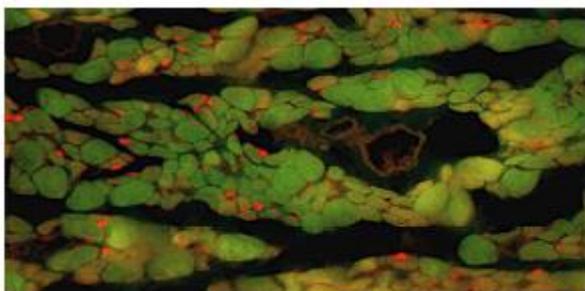


Рисунок 3. Иммуногистохимическое распределение маркеров НММ (зеленый) и HIF-1α (красный) в скелетной поперечнополосатой мышечной ткани пациента с немалиновой миопатией. Возраст 4 года. Увеличение x400.