

АНОМАЛЬНЫЕ БЕЛКИ, ФЕРМЕНТЫ – РЕЗУЛЬТАТ БЕЛКОВОЙ ИНЖЕНЕРИИ

**Зимин Ю.В., Соловьева А.Г.,
Уланова А.А.**

*Научно-исследовательский институт
травматологии и ортопедии,
Нижний Новгород,
e-mail: yuzimin@mail.ru*

Появление при патологических процессах в клетках организма новых «аномальных» белков, которые плохо поддаются деградации путем внутриклеточного протеолиза это один из возможных путей образования амилоида в клетке (молекулярные болезни накопления). Молекулярные болезни накопления «аномальных» белков, их внутриклеточная полимеризация тесным образом связана с явлением патологической белковой инженерии. В результате образуются новые, не свойственные клеткам данного организма белки. В частности, патологические изменения естественного белковой инженерии может являться одной из форм молекулярной патологии клеток организма при дегенеративных заболеваниях внутренних органов.

Возникновение «аномальных» молекулярных форм ферментов в клетке также может возникать в результате патологической белковой инженерии. Это особые формы аномальных энзимопатии, связанные с появлением совершенно новых молекулярных форм ферментов, которые не свойственны в физиологических условиях конкретной клетке организма. Следует отметить, что энзимопатии в клетке могут быть, как минимум трех основных видов:

1. Энзимопатии, связанные с уменьшением определенного количества конкретных молекулярных форм фермента.

2. Энзимопатии, связанные с увеличением определенного количества конкретных молекулярных форм фермента.

3. Энзимопатии, связанные с появлением аномальных молекулярных форм фермента.

Предполагается, что термическая травма является одним из триггеров, запускающих образование аномальных белков и молекулярных форм ферментов, которые играют важную роль в патогенезе ожоговой болезни.

ФЕНОМЕНОЛОГИЯ СПАСТИЧЕСКОГО ПАРЕЗА У ПОСТИНСУЛЬТНЫХ БОЛЬНЫХ С РАССТРОЙСТВАМИ ДВИЖЕНИЙ

Королев А.А., Суслова Г.А.

*Санкт-Петербургская
государственная педиатрическая
медицинская академия,
Санкт-Петербург,
e-mail: koroland.dok@mail.ru*

У постинсультных больных с расстройствами движений синдром спастического пареза (синдром центрального пареза, синдром верхнего мотонейрона) включает симптомы выпадения («отрицательные», «минус-симптомы») и симптомы функциональной перестройки («положительные», «плюс-симптомы»).

К «минус-симптомам» относятся: мышечная слабость, в выраженных случаях приводящая к ограничению объема движений в паретичных конечностях вплоть до полной их неподвижности (плегия, паралич), в легких случаях – к неловкости и быстрой утомляемости; атрофия мышц, чаще в дистальных отделах руки, реже дельтовидной мышцы, выраженная не резко, встречающаяся у около 10% больных с центральным парезом, развивающаяся в первые 2-3 месяца и в дальнейшем, как правило, не прогрессирующая, морфологически – простая атрофия.

К «плюс-симптомам» относятся: повышение мышечного тонуса по спастическому типу (спастичность) в паретичных конечностях (однако почти у трети больных в остром периоде наблюдается гипотония мышц, сохраняющаяся у 5% и в более поздние сроки; мышечные спазмы; спастическая дистония; повышение сухожильных и периостальных рефлексов; патологические рефлексы сгибательного (Россолимо) и разгибательного (Бабинского) типа; клonusы; защитные рефлексы; патологические синкинезии; контрактуры.

Феноменология синдрома центрального пареза во многом зависит от локализации очага поражения. При преимущественном поражении первичной двигательной коры (поле 4 по Бродману) наблюдается так называемый «моторный» синдром (по Е.В. Шмидту), для которого характерно лишь легкое повышение тонуса (а иногда гипотония), преобладание патологических реф-