



Патоморфологические изменения диафрагмы в онтогенезе мышей линии B6.A-Dysf^{prmd}/GeneJ



О.Н. Чернова^{1,2}, М.О. Мавликеев¹, В.В. Павлович³, А.П. Киясов³, Р.В. Деев^{1,4}

¹ Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия; ² Санкт-Петербургский государственный медико-социальный институт, Санкт-Петербург, Россия; ³ Казанский (Приволжский) федеральный университет, Казань, Россия; ⁴ Институт стволовых клеток человека, Москва, Россия. olgachernova92@yandex.ru

Дисферлинопатии – группа наследственных нервно-мышечных заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, в этиологии которых лежат мутации в гене *DYSF*. Клиническими проявлениями заболеваний являются прогрессирующая слабость мышц преимущественно нижних конечностей с последующей атрофией, что вследствие приводит к инвалидизации пациентов. Морфологическими признаками дисферлинопатий являются некроз и атрофия мышечных волокон (МВ). Кроме мышц конечностей при данных заболеваниях зачастую в патологический процесс также вовлечены миокард и дыхательные мышцы, в частности, диафрагма. Целью данной работы стало изучение микростроения диафрагмы у мышей с генетически обусловленной мутацией в гене *DYSF*.

Материалы и методы

Объект исследования: мыши линий B6/J (с мутацией в *DYSF*, экспериментальная группа) и C57Bl/6 (мыши дикого типа, контрольная группа) в возрасте 1, 7, 12 и 28 мес.

Предмет исследования: срезы мышц диафрагмы.

Парафиновые срезы были окрашены гематоксилином и эозином, на срезах оценивались признаки альтерации и регенерации диафрагмы в течение онтогенеза.

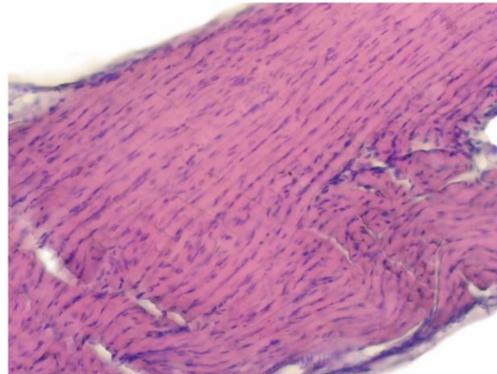
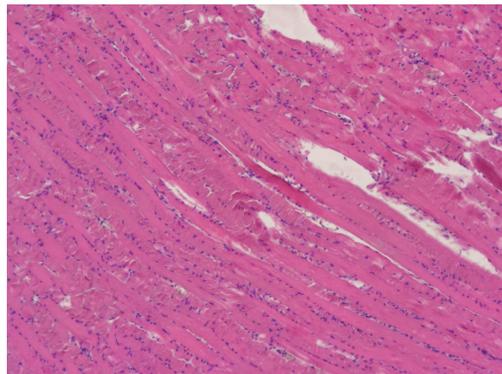


Результаты

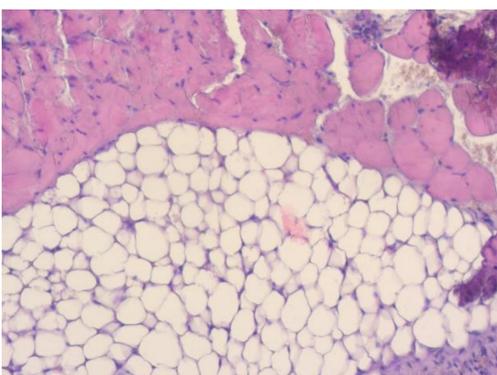
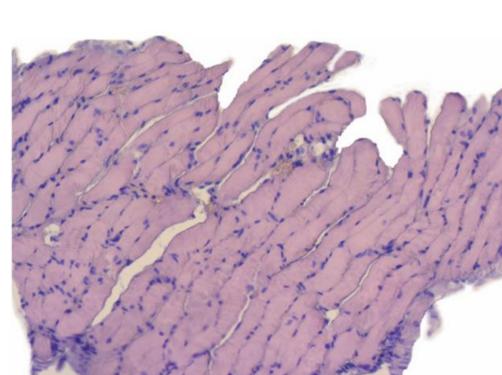
C57Bl/6

B6/J

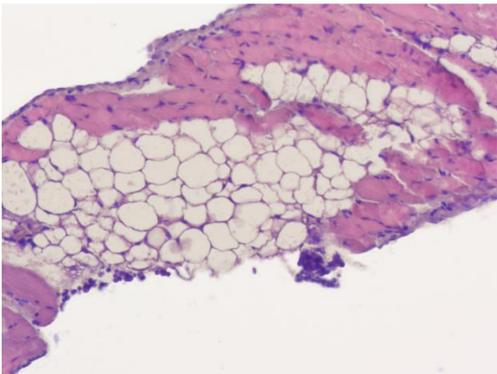
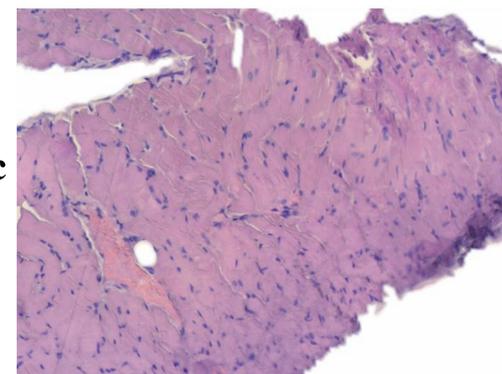
Г&Э, ув. ×200



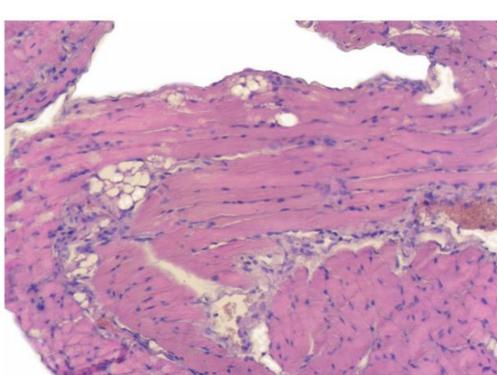
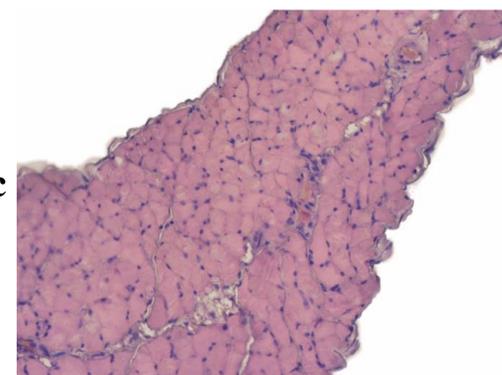
1мес



7мес



12мес



28мес

На 1 мес. жизни не обнаружено существенного отличия и изменений в образцах диафрагмы у мышей линии B6/J и у контрольной группы, МВ сгруппированы в пучки, которые лежат параллельно друг другу. Уплощенные ядра волокон локализуются на периферии МВ

В возрасте 7 мес. у мыши линии B6/J наблюдается лейкоцитарная инфильтрация и единичные некротизированные МВ, выраженный липоидоз. МВ у контрольной группы правильной формы и размера, ядра находятся на периферии.

В 12 и 28 мес. в диафрагме мышей линии B6/J наблюдаются выраженные очаги липоидоза и лейкоцитарная инфильтрация. В контрольной группе подобные изменения практически не выражены.

Выводы

В диафрагме мышей с дисферлинопатией происходят значительные изменения на протяжении всей их жизни, что, вероятно, способствуют у них развитию дыхательной недостаточности, приводящей к общей гипоксии, и, как следствие, усугублению течения как дисферлинопатии, так и других возможных заболеваний. Кроме того, дыхательная недостаточность способна привести к преждевременной смерти животных данной линии.

Работа выполнена при поддержке программы повышения конкурентоспособности Казанского федерального университета и субсидий, выделенных Казанским (Приволжским) федеральным университетом по государственному заданию в сфере научной деятельности.