

МАТЕРИАЛЫ КОНФЕРЕНЦИИ  
И ШКОЛЫ

МЕХАНИЗМЫ ПАТОГЕНЕЗА МИОПАТИИ  
ПРИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

© 2020 г. Р. И. Дмитриева<sup>1,\*</sup>, Е. В. Игнатъева<sup>1</sup>, О. А. Иванова<sup>1</sup>, М. Ю. Комарова<sup>1</sup>, Н. В. Хромова<sup>1</sup>,  
А. А. Костарева<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

\*e-mail: renata.i.dmitrieva@gmail.com

DOI: 10.31857/S004445292007030X

**Введение.** Спектр сердечно-сосудистых заболеваний, которые могут сопровождаться развитием дегенерации скелетной мускулатуры, широк и включает в себя как заболевания, обусловленные генетическими нарушениями, например, мышечные дистрофии и кардиомиопатии, вызванные мутациями в гене ламина LMNA/C, так и хронические заболевания, связанные с системными метаболическими нарушениями, в том числе сердечную недостаточность. Актуальность изучения механизмов развития миопатий ассоциированных с сердечно-сосудистыми заболеваниями определяется неблагоприятным прогнозом для пациента, тяжелым течением заболевания и большими финансовыми затратами, поэтому выявление молекулярных мишеней для разработки и создания новых прогностических маркеров и терапевтических/профилактических стратегий и технологий, стимулирующих естественные регенеративные процессы мышечной ткани при патологиях, связанных с дегенерацией мышечной ткани является важной задачей современной трансляционной медицины.

**Методы.** С использованием биопсии мышечной ткани от здоровых доноров и пациентов с сердеч-

ной недостаточностью до и после прохождения персонализированного курса физической реабилитации, был выполнен анализ изменений транскриптома мышечной ткани в ответ на программу. С использованием взрослых стволовых клеток мышечной ткани здоровых доноров и пациентов получены *in vitro* модели исследования механизмов дегенерации мышечной ткани: выполнен анализ параметров миогенной дифференцировки, исследованы сигнальные пути, отвечающие за метаболизм мышечной ткани и ее регенерацию. Механизмы мышечной дегенерации, обусловленной мутациями ламина, исследовали с использованием миобластов C2C12 экспрессирующих LMNA с мутациями G232E и R482L.

**Результаты и выводы.** Исследованы сигнальные пути, отвечающие за рост, развитие и метаболизм мышечной ткани, с использованием различных экспериментальных моделей; выявлены сходства и различия в механизмах развития миопатий, обусловленных генетическими и системными метаболическими нарушениями.

Финансирование работы: РФФ 16-15-10178.