

## МОЛЕКУЛЯРНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ФОРМИРОВАНИЯ МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

*Алтайский государственный медицинский университет, г. Барнаул  
кафедра биологической химии, клинической лабораторной диагностики*

**Курьин Роман Андреевич**

Научный руководитель: Замятина С. В., к. м. н., доцент, SPIN-код: 4749-8769;

Шабалина Ю. В., ст. преподаватель, SPIN-код: 4210-4080

---

**Ключевые слова:** миелопролиферативные заболевания, мутации в гене JAK2 V617F.

**Актуальность.** Миелопролиферативные заболевания – группа патологических состояний организма, течение которых характеризуется неконтролируемым ростом клеток крови. Распространенность заболеваний невысокая, но в последнее время наблюдается стойкая тенденция к увеличению частоты возникновения [1]. Точные причины развития данной патологии не известны, что требует детального изучения молекулярных механизмов формирования миелопролиферативных заболеваний.

**Цель:** изучить молекулярные механизмы формирования миелопролиферативных заболеваний.

Одна из теорий развития миелопролиферативных заболеваний заключается в мутации в гене JAK2 V617F [1]. Возникновение точечной мутации в 1849 положении гена JAK2 V617F в виде замены гуанина на тимин или делеций/вставок нуклеотидов в экзоне 12 приводит к независимой активации JAK Stat сигнального пути (внутриклеточные нерецепторные тирозинкиназы, передающие сигналы, опосредованные цитокинами) [2].

Миелопролиферативные заболевания включают в себя первичный миелофиброз, эссенциальную тромбоцитемию и истинную полицитемию.

Первичный миелофиброз развивается в результате клональной миелопролиферации, сопровождается вторичным воспалением с изменениями в строме костного мозга и патологической продукцией цитокинов (трансформирующий фактор роста бета миелоидных предшественников, ростовой фактор тромбоцитов, эндотелиальный сосудистый фактор роста). Эссенциальная тромбоцитемия развивается в результате автономной активации JAK Stat сигнального пути, что обеспечивает высокую пролиферативную активность мегакариоцитарного ростка вне зависимости от связывания ростового фактора с рецептором, что приводит к повышению количества тромбоцитов в периферической крови. При истинной полицитемии вследствие мутации формируется гиперчувствительность JAK-рецептора к цитокинам (эритропоэтин, интерлейкин-3, фактор стволовых клеток), что обуславливает пролиферацию ростков крови [3].

**Выводы.** В ходе проделанной работы были изучены молекулярные механизмы миелопролиферативных заболеваний, наиболее частой причиной которых является мутация гена JAK2 V617F, рассмотрены основные звенья патогенеза данных заболеваний.

#### **Список литературы:**

1. Семенихин А.В., Шуваева Л.П. Частота, структура, клиничко-лабораторные параметры эссенциальной тромбоцитемии в Республике Беларусь. Вопросы организации и информатизации здравоохранения. 2007; 1(50): 57-60.
2. Pradhan A, Lambert QT, Griner LN, Reuther GW. Activation of JAK2-V617F by components of heterodimeric cytokine receptors. J Biol Chem. 2010 May 28; 285(22): 16651-63. <https://doi.org/10.1074/jbc.M109.071191>
3. Seavey MM, Dobrzanski P. The many faces of Janus kinase. Biochem Pharmacol. 2012 May 1; 83(9): 1136-45. <https://doi.org/10.1016/j.bcp.2011.12.024>.

---

#### **Как цитировать:**

Курьин Р. А. Молекулярные механизмы формирования миелопролиферативных заболеваний. *Scientist*. 2024; 1 (27): 117-118.

---