

gen starości



Choroba chorobie nierówna. Bywają takie, które wywołują epidemie, są powszechne, ale nie wywołujące paniki, są rzadkie, liczone globalnie w setkach tysięcy zachorowań, ale są również niezwykle bardzo rzadkie, liczone góra w dziesiątkach na ogół populacji. jedną z takich właśnie chorób jest zespół progerii Hutchinsona-Gilforda-HGPS - obecnie żyje 67 osób ze zdiagnozowaną progerią.

Choroba objawia się niezwykle szybko postępującym procesem starzenia się najmłodszych. Najczęściej już przed pierwszym rokiem życia zaczynają wypadać włosy, twardnieje i marszczy się skóra, sztywnieją stawy, zanika tkanka tłuszczowa a kości ulegają degradacji. Rozwija się również miażdżyca i pojawiają się problemy z sercem, co skutkuje śmiertelnym udarem lub zawałem przeciętnie w wieku 13 lat. Dziwna to choroba, wywoływana przez mutację DNA. Mutuje gen kodujący laminę A - białko strukturalne jądra komórkowego, które reguluje też transkrypcję i replikację innych genów - w wyniku czego powstaje krótsza forma białka, nazywana progetyną. Jądra komórkowe chorych dzieci są zdeformowane, wzrost komórek - zahamowany, a progetyna gromadzi się w ścianach naczyń krwionośnych.

W sierpniu na łamach *Arteriosclerosis, Thrombosis, and Vascular Biology* ukazał się artykuł, którego utoży donoszą o wykryciu progeryny w tętnicach wieńcowych zdrowych ludzi; poziom wadliwego białka był tym większy, im więcej lat miała badana osoba. Najwyraźniej u zdrowych ludzi w pojedynczych komórkach w spontaniczny sposób dochodzi do mutacji, która u dzieci z progerią występuje w każdej komórce od urodzenia.

Nie ma jednak wśród naukowców zgody, czy HGPS odwzorowuje proces starzenia u ogółu populacji. Do istotnych różnic należy np. brak zapadalności na choroby neurodegeneracyjne i nowotwory wśród dzieci z progerią.

Nowe światło na mechanizmy choroby i ewentualne metody leczenia rzuca praca z wrześniego

numeru Developmental Cell. Badania na mysim modelu HGPS wskazują, że za objawy chorobowe odpowiada wadliwe tworzenie macierzy zewnątrzkomórkowej w tkance łącznej i zaburzenie białkowej ścieżki sygnalizacyjnej Wnt. Doniesienia te z pewnością zainteresują osoby badające miażdżycę, a także pozostałe schorzenia wywołane mutacjami lamin typu A, m. in. dystrofie mięśniowe i kardiomiopatie.

<http://okno-wiedzy.xorg.pl>