Bez čisticího mechanismu se plíce neobejdou. Komu nefunguje, tomu snad v budoucnu pomůže genová terapie

4.8.2015 rozhlas.cz str.0 sekce: Meteor
rozhlas.cz Akademie věd ČR

Když nám zaskočí sousto do krku, naše tělo na to zareaguje kašlem. Máme ale i mechanismus, který nás průběžně zbavuje menších nečistot, aby se nedostaly až do plic.

Do svých dýchacích cest nabíráme spolu se vzduchem řadu drobných částeček, které nás zdaleka nedráždí ke kašli. Hluboko do plic ovšem zalétnout nesmějí, plíce by se brzy zanesly. Proto máme vnitřek průdušnice vystlaný takzvaným řasinkovým epitelem – vrstvou speciálních buněk vybavených řasinkami. Ty nečistoty zachycují a vynášejí nahoru.

Zachytit a vynést

„Nečistota se zachytí do vrstvy hlenu. Je to nějaký druh lepidla na povrchu řasinek," vysvětluje Tomáš Venit z Ústavu molekulární genetiky Akademie věd, „řasinky jsou organizované a pohybují se rytmicky za sebou. Ve vlnách tak posouvají hlen zpátky do ústní dutiny. Jejich pohyb vypadá jako mrskání bičem."

Podobný pohyb někdy předvádějí návštěvníci rockových koncertů, když zpěvák skočí do davu. Nad hlavami ho posouvají směrem k pódiu. Pohyb řasinek je oproti nim však rychlejší. Centimetr za minutu nevypadá jako závratná rychlost, ale kdybychom si ji přepočetli (řasinka velikosti člověka), bude nám to připadat jako rychlost auta jedoucího po dálnici.

Řasinky se navíc pohybují neustále, i když spíme. Nereagují tedy na konkrétní nečistoty. To má na starosti zase jiný epitel, který hlídá větší tělesa. Když se propadnou až do plic, spustí kašlací reflex.

Vrozená porucha řasinek

To vše platí u zdravých lidí. Někteří ale trpí nemocí zvanou ciliární dyskineze – doslova to znamená porucha pohybu řasinek. Postihuje zhruba jedno z patnácti tisíc novorozených dětí a dnešní diagnostika není tak rozvinutá, aby ji odhalila u všech.

„Většinou jde o nějakou genetickou mutaci, v nějakém genu pro proteiny, které se účastní tohoto procesu. Jedním z nich je například gen, který kóduje protein dinein. Ten je přímo zodpovědný za pohyb řasinek," říká dr. Venit, „pokud má člověk mutaci v genu pro tento protein, potom protein nefunguje tak, jak by měl. Řasinky ztrácejí možnost pohybu. Doposud bylo nalezeno zhruba osm genů, jejichž mutace způsobuje ciliární dyskinezi."

Místo léčby odstranit závadu

Jak se takovému člověku žije, závisí na tom, jestli se mu řasinky pohybují omezeně, anebo vůbec. Většinou potřebuje celoživotní fyzioterapii a inhaluje látky, které rozpouštějí hlen v

plicích. Jinak by dopadl podobně jako silný kuřák: plíce by se zanesly nečistotami a neplnily by svou funkci. V řadě případů to vede k transplantaci celých plic.

Ciliární dyskineze není vyléčitelná. Namísto léků se vědci snaží vyvinout genovou terapii – vytvořit funkční DNA genu, který má daný člověk „porouchaný“. Kdyby se podařilo ji vnést zpět do buněk, byly by schopné podle ní vytvářet funkční protein a ten by řasinky rozhýbal.

„Co se týká ciliární dyskineze, je to zatím v experimentálním stadiu. Nicméně u jiných nemocí už to bylo úspěšně používáno. Předpokládám, že to bude budoucnost i pro tuto nemoc,“ dodává Tomáš Venit.

Autor: Petr Sobotka, Martin Srb

Kontakt:

Mgr. Tomáš Venit, Ph.D.,
e-mail: tomas.venit@img.cas.cz,
web: www.img.cas.cz/research/pavel-hozak-biocev

Zdroj:

http://www.rozhlas.cz/meteor/prispevky/_zprava/bez-cisticiho-mechanismu-se-plice-neobejdou-komu-nefunguje-tomu-snad-v-budoucnu-pomuze-genova-terapie--1517967