

Российская академия наук

# БИОХИМИЯ

том 89 № 7 2024 июль

Журнал основан А.Н. БАХОМ в 1936 г.

Выходит 12 раз в год

ISSN 0320-9725

*Издается под научно-методическим руководством  
Отделения биологических наук РАН*

*Главный редактор*

О.А. ДОНЦОВА (Москва)

*Редакционная коллегия:*

А.А. БАЙКОВ (Москва), Д. БАЛТИМОР (Нью-Йорк), А.А. БОГДАНОВ (Москва),  
Е.А. БОНЧ-ОСМОЛОВСКАЯ (Москва), В.И. БУНИК (Москва), А.В. БУРАКОВ (Москва),  
А.Б. ВАРТАПЕТИАН (Москва), С.Д. ВАРФОЛОМЕЕВ (Москва), А.В. ВОРОТНИКОВ (Москва),  
А.Г. ГАБИБОВ (Москва), А. ГАЛКИН (Нью-Йорк), В.А. ГВОЗДЕВ (Москва), Н.В. ГНУЧЕВ (Москва),  
Н.В. ГУЛЯЕВА (Москва), Н.Б. ГУСЕВ (Москва), С.Е. ДМИТРИЕВ (зам. главного редактора, Москва),  
А.В. ЖЕРДЕВ (Москва), А.А. ЗАМЯТНИН (Москва), Р.А. ЗИНОВКИН (Москва),  
О.В. КАРПОВА (Москва), Ю.А. КНИРЕЛЬ (Москва), П.Б. КОПНИН (Москва), А. КОТЛЯР (Тель-Авив),  
Д.В. КУПРАШ (Москва), В. МАРШАНСКИЙ (Бостон), С.А. МОШКОВСКИЙ (Геттинген, Германия),  
Х. МИХЕЛЬ (Франкфурт-на-Майне), Р.Д. ОЗРИНА (отв. секретарь, Москва), Е.Ю. ПЛОТНИКОВ (Москва),  
В.О. ПОПОВ (Москва), С.В. РАЗИН (Москва), А. СТАРКОВ (Нью-Джерси),  
В.И. ТИШКОВ (Москва), Б.В. ЧЕРНЯК (Москва), Р. ЮСЕФИ (Шираз)

*Редакция:*

*Зав. редакцией А.Е. ЕВСТИГНЕЕВА*

*Научные редакторы А.И. СОРОЧКИНА, Е.Р. ШУВАЛОВА*

*Журнал включен в библиографические базы данных Biochemistry and Biophysics Citation Index, Biological Abstracts, BIOSIS Database, Chemical Abstracts, Chemical Title, Current Contents/Life Science, Excerpta Medica, Index Internacional de Cardiologie, Index Medicus (MEDLINE), International Abstracts of Biological Sciences, The ISI Alerting Services, Science Citation Index, Science Citation Index Expanded, SCOPUS, Compendx*

*Электронная почта: [biochem@pran.ru](mailto:biochem@pran.ru)*

Москва

ФГБУ «Издательство «Наука»

---

© Российская академия наук, 2024

© Редакция журнала «Биохимия» (составитель), 2024

# СОДЕРЖАНИЕ

---

Том 89, № 7, 2024

---

Фармакологические дозы тиамина улучшают состояние пациентов с невропатией Шарко–Мари–Тута, изменяя уровень тиаминдифосфата и регуляцию зависимых от него ферментов	
А.В. Артюхов, О.Н. Соловьева, Н.В. Балашова, О.П. Сидорова, А.В. Граф, В.И. Буник	1149
Применение qPCR для оценки эффективности удаления объемных повреждений ДНК в экстрактах клеток млекопитающих с различной максимальной продолжительностью жизни	
А.А. Попов, В.А. Шаманин, И.О. Петрусева, А.Н. Евдокимов, О.И. Лаврик	1174
Генетические особенности метаболизма липидов и углеводов у арктических народов (обзор)	
Б.А. Малярчук	1184
Линии дермальных фибробластов от пациента с болезнью Хантингтона как перспективная модель для изучения патогенеза заболевания: получение и характеристика	
Н. Красковская, А. Кольцова, П. Парфенова, А. Шатрова, Н. Ярцева, В. Назаров, Е. Девяткина, М. Хотин, Н. Михайлова	1194
Содержание первичных и вторичных каротиноидов в клетках криотолерантной микроводоросли <i>Chloromonas reticulata</i>	
О.В. Дымова, В.С. Паршуков, И.В. Новаковская, Е.Н. Патова	1208
Миозин и тонкий филамент миокарда – мишени двухвалентных катионов свинца и кадмия	
О.П. Герцен, Ю.К. Потоскуева, А.Е. Цыбина, Т.А. Мячина, Л.В. Никитина	1218
Разнонаправленные механизмы действия генов семейства <i>TRIM</i> в ответе врожденной иммунной системы на бактериальные инфекции (обзор)	
В.В. Ненашева, Е.А. Степаненко, В.З. Тарантул	1229
Влияние дозозависимого ингибирования протеинкиназы mTOR на уровень белков аутофаголизосомной системы и альфа-синуклеина в первичной культуре макрофагов периферической крови человека и клеточной линии нейробластомы SH-SY5Y – оценка перспективы терапии болезни Паркинсона	
А.И. Безрукова, К.С. Башарова, Г.В. Байдакова, Е.Ю. Захарова, С.Н. Пчелина, Т.С. Усенко	1248
Фемтосекундная динамика возбужденного первичного донора электрона в реакционных центрах пурпурной бактерии <i>Rhodobacter sphaeroides</i>	
А.М. Христин, Т.Ю. Фуфина, Р.А. Хатыпов	1263
Механизм стимуляции миогенеза под действием янтарной кислоты через сукцинатный рецептор SUCNR1	
Ю.В. Абаленихина, М.О. Исаева, П.Ю. Мыльников, А.В. Щулькин, Е.Н. Якушева	1276

Различия влияния бета-гидроксибутирата на биогенез митохондрий, маркеры окислительного стресса и воспаления в тканях молодых и старых крыс

*В.В. Нестерова, П.И. Бабенкова, А.А. Брезгунова, Н.А. Самойлова, И.С. Садовникова,  
Д.С. Семенович, Н.В. Андрианова, А.П. Гуреев, Е.Ю. Плотников*

1288

# CONTENTS

---

Vol. 89, Issue 7, 2024

---

Pharmacological Doses of Thiamine Benefit Patients with Charcot–Marie–Tooth Neuropathy, Changing the Thiamine Diphosphate Levels and Dependent Enzyme Regulation <i>A. V. Artiukhov, O. N. Solovjeva, N. V. Balashova, O. P. Sidorova, A. V. Graf, and V. I. Bunik</i>	1149
The Use of qPCR to Evaluate the Efficiency of Bulky DNA Damage Removal in Extracts of Mammalian Cells with Different Maximum Lifespan <i>A. A. Popov, V. A. Shamanin, I. O. Petruseva, A. N. Evdokimov, and O. I. Lavrik</i>	1174
Genetic Features of Lipid and Carbohydrate Metabolism in Arctic Peoples (Review) <i>B. A. Malyarchuk</i>	1184
Dermal Fibroblast Lines from a Patient with Huntington’s Disease as a Promising Model for Studying the Pathogenesis of the Disease: Production and Characterization <i>N. Kraskovskaya, A. Koltsova, P. Parfenova, A. Shatrova, N. Yartseva, V. Nazarov, E. Devyatkina, M. Khotin, and N. Mikhailova</i>	1194
The Content of Primary and Secondary Carotenoids in the Cells of the Cryotolerant Microalgae <i>Chloromonas reticulata</i> <i>O. V. Dymova, V. S. Parshukov, I. V. Novakovskaya, and E. N. Patova</i>	1208
Cardiac Myosin and Thin Filament as a Target for Lead and Cadmium Divalent Cations <i>O. P. Gerzen, I. K. Potoskueva, A. E. Tzybina, T. A. Myachina, and L. V. Nikitina</i>	1218
Multi-Directional Mechanisms of Action of <i>TRIM</i> Family Genes in the Response of the Innate Immune System to Bacterial Infections (Review) <i>V. V. Nenasheva, E. A. Stepanenko, and V. Z. Tarantul</i>	1229
Dose-Dependent Alterations of Lysosomal Activity and Alpha-Synuclein in Peripheral Blood Monocyte-Derived Macrophages and SH-SY5Y Neuroblastoma Cell Line by upon Inhibition of mTOR Protein Kinase – Assessment of the Prospects of Parkinson’s Disease Therapy <i>A. I. Bezrukova, K. S. Basharova, G. V. Baydakova, E. Y. Zakharova, S. N. Pchelina, and T. S. Usenko</i>	1248
Femtosecond Dynamics of an Excited Primary Electron Donor in Reaction Centers of the Purple Bacterium <i>Rhodobacter sphaeroides</i> <i>A. M. Khristin, T. Yu. Fufina, and R. A. Khatypov</i>	1263
The Mechanism of Stimulation of Myogenesis under the Action of Succinic Acid Through the Succinate Receptor SUCNR1 <i>Y. V. Abalenikhina, M. O. Isayeva, P. Yu. Mylnikov, A. V. Shchulkin, and E. N. Yakusheva</i>	1276

Differences in the Effects of Beta-Hydroxybutyrate on Mitochondria Biogenesis, Markers of Oxidative Stress and Inflammation in Young and Old Rat Tissues

*V. V. Nesterova, P. I. Babenkova, A. A. Brezgunova, N. A. Samoylova, I. S. Sadovnikova, D. S. Semenovich, N. V. Andrianova, A. P. Gureev, and E. Y. Plotnikov*

1288