



**ФГБОУ ВО « Воронежский
государственный медицинский
университет имени
Н.Н. Бурденко »** Министерства
здравоохранения РФ
Ректор: проф. Есауленко Игорь
Эдуардович

КАФЕДРА НЕВРОЛОГИИ

Заведующий
кафедрой доктор
медицинских наук,
профессор
Куташов Вячеслав
Анатольевич





ПРИОННЫЕ БОЛЕЗНИ

Докладчик: студентка Л-623

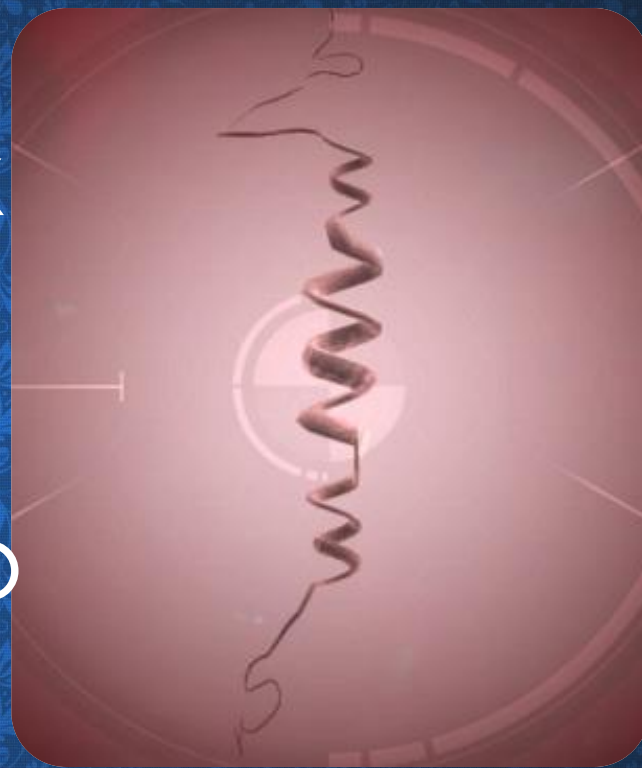
Полякова Валерия Игоревна

Научный руководитель:

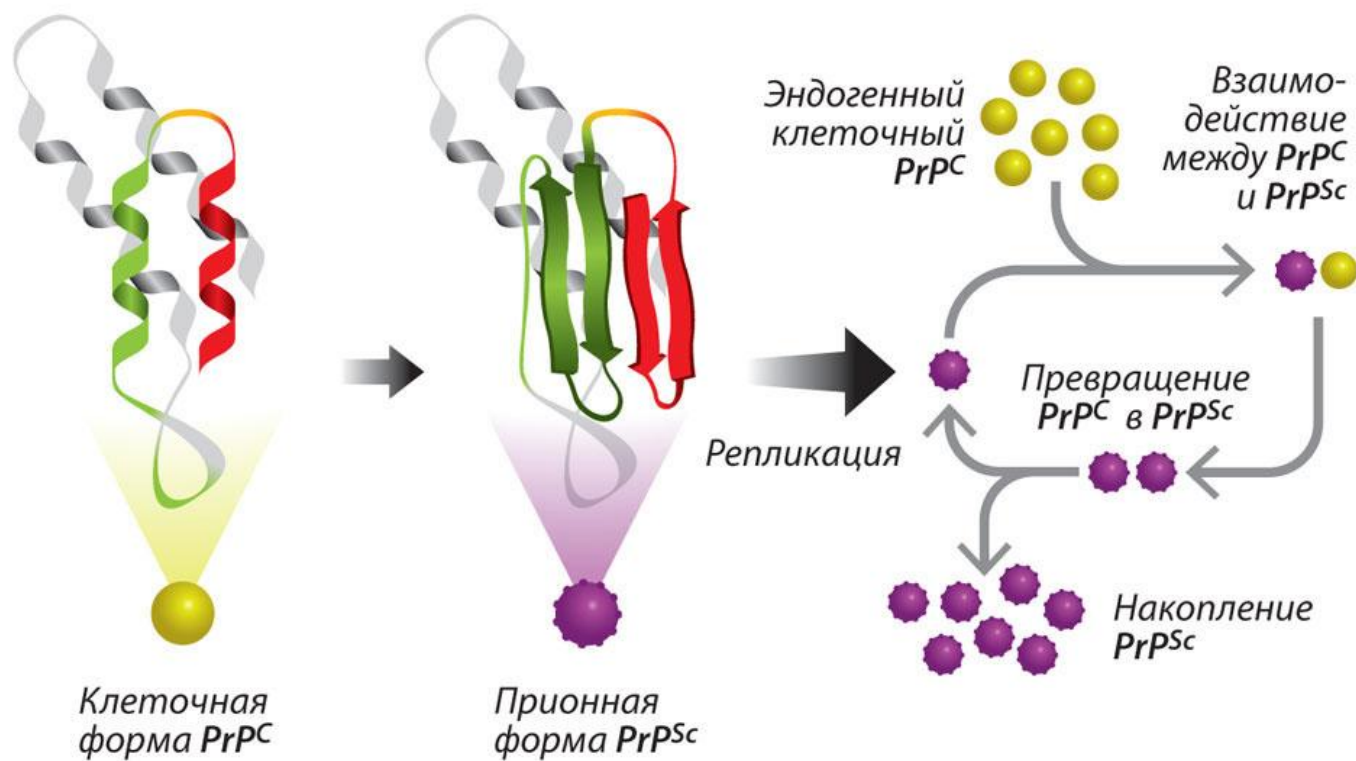
Доц., к.м.н. Протасов И.С.

ПРИОННЫЕ БОЛЕЗНИ

Группа
нейродегенеративных
заболеваний с
прогрессирующим
поражением головного
мозга и **летальным**
исходом



ПАТОГЕНЕЗ



КЛАССИФИКАЦИЯ

- Куру;
- Болезнь Крейтцфельда-Якоба (спорадическая, ятрогенная, наследственная, новый вариант);
- Синдром Герстмана-Штреусслера-Шайнкера;
- Фатальная семейная инсомния.

КУРУ

- зарегистрирована в 1950-х годах в горных районах Папуа – Новой Гвинеи в племени форе

- связана с ритуальным каннибализмом



КУРУ

- заболевали преимущественно дети и женщины;
- инкубационный период от 4,5 до 50 лет;
- средняя продолжительность болезни – 12 мес;
- в клинической картине преобладает нарушение контроля произвольных движений и тремор



БКЯ

- **Спорадическая** – причина возникновения неизвестна, поражает людей в возрасте старше 50 лет ;
- **Наследственная** – при повреждении гена, кодирующего прионный белок

БКЯ

- **Ятрогенная** – заражение прионами при медицинском вмешательстве;
- **Новый вариант** – заражение прионами через мясные продукты заражённых коров



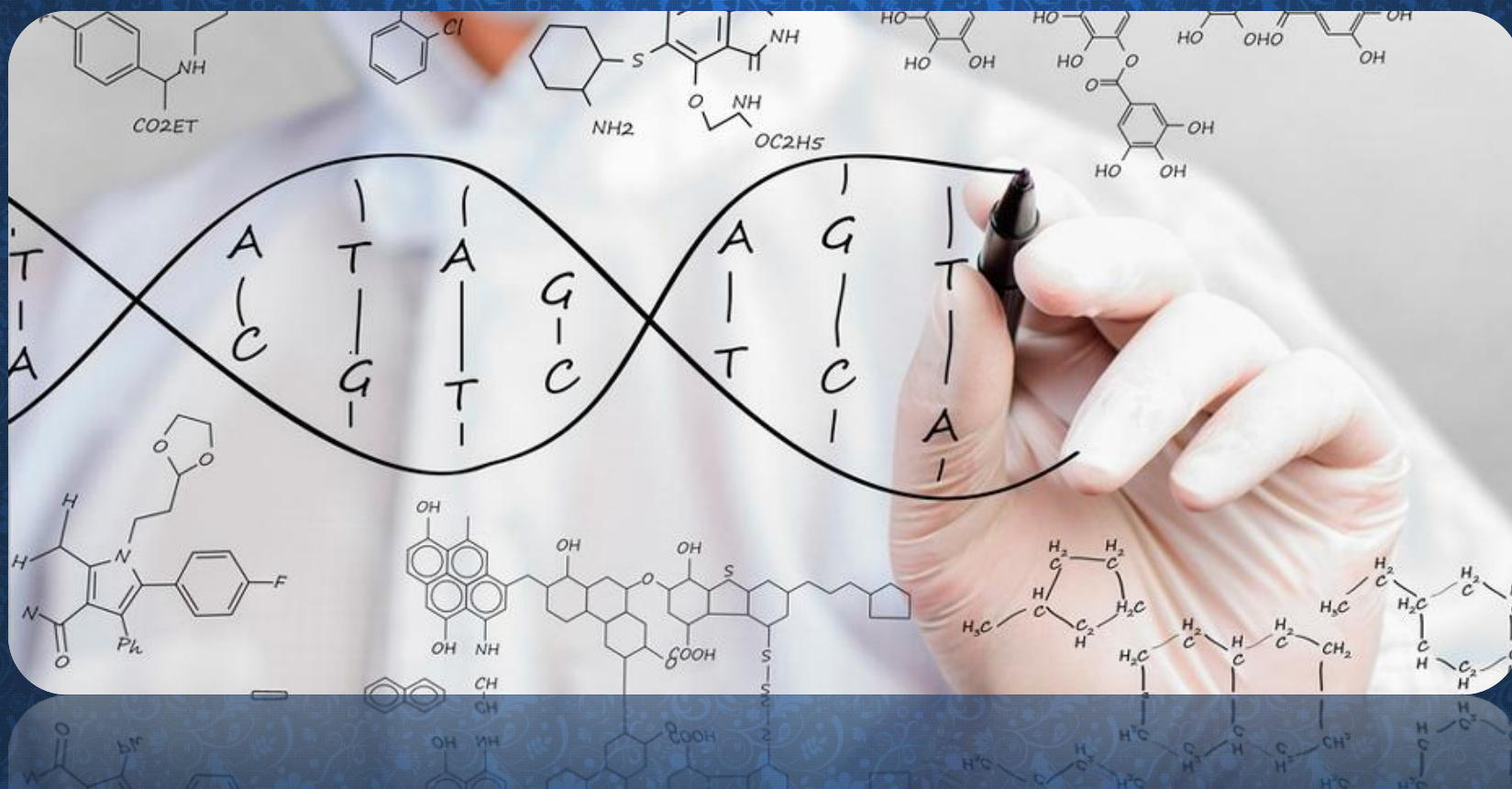
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- первые проявления –диплопия, изменение полей зрения;

- **клиническая тетрада:** 1) прогрессирующая деменция, 2) миоклония, 3)типичные изменения на ЭЭГ, 4) нормальный состав ликвора

СИНДРОМ ГЕРСТМАННА-ШТРЕУССЛЕРА-ШАЙНКЕРА

семейное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования

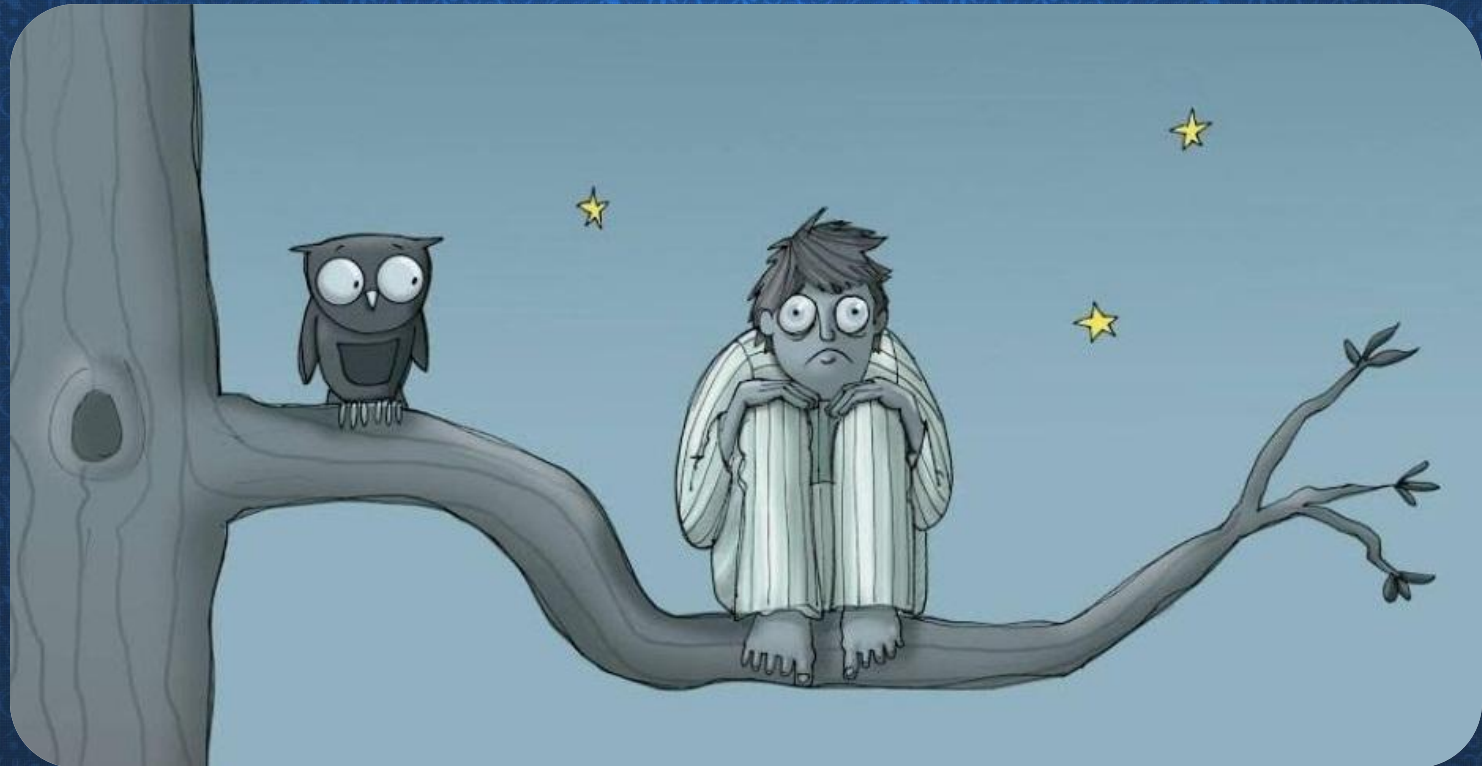


КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- начало в 30-40 лет;
- средняя длительность 5 лет;
- преобладание мозжечковых и экстрапирамидных нарушений;
- **нет** периодических синхронных колебаний на ЭЭГ

ФАТАЛЬНАЯ СЕМЕЙНАЯ ИНСОМНИЯ

наследственное аутосомно-доминантное
заболевание

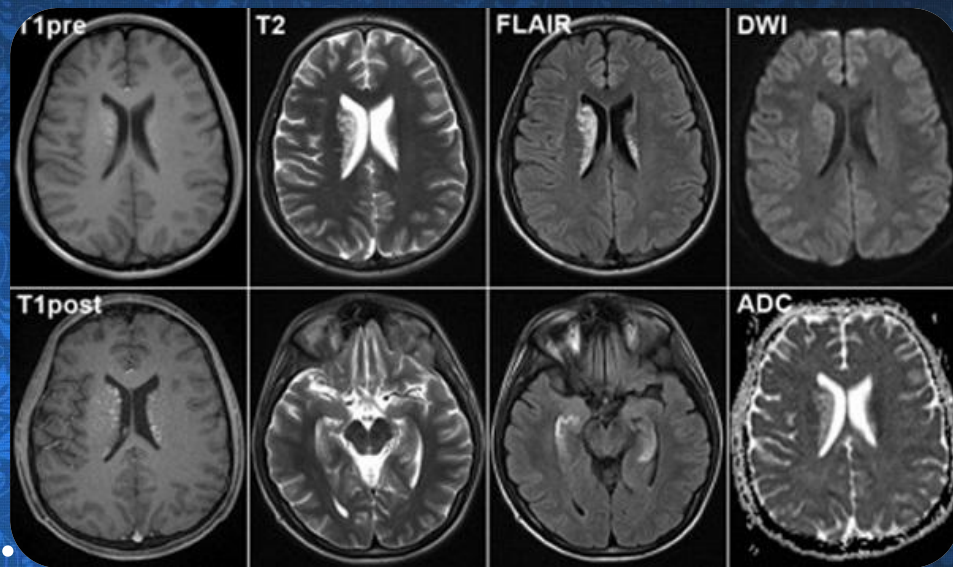


КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- начало заболевания 25-71 год;
- имеет короткое и длительное течение;
- в клинике преобладает быстро прогрессирующая инсомния, нарушение циркадных ритмов секреции гормонов

ДИАГНОСТИКА ПРИОННЫХ БОЛЕЗНЕЙ

- МРТ;
- ЭЭГ
- определение белка 14-3-3
- протеинограмма;
- гистологическое исследование биоптата ГМ



ЛЕЧЕНИЕ НЕ РАЗРАБОТАНО



Спасибо за внимание!

