



ПРИОННЫЕ ИНФЕКЦИИ

ВЫПОЛНИЛА: СТУДЕНТКА 4К 8ГР МАКЕЕВА А.Д.

ПРЕПОДАВАТЕЛЬ: НАВРУЗШОЕВА Г.Ш.

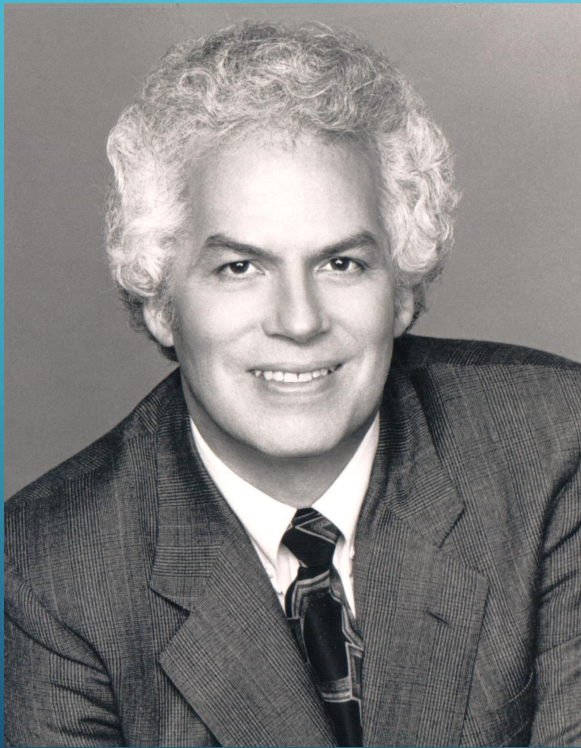
- Прионы (от англ. proteinaceous infectious particles - белковые заразные частицы) - особый класс инфекционных агентов, чисто белковых, не содержащих нуклеиновых кислот, вызывающих тяжёлые заболевания центральной нервной системы у человека и ряда высших животных (так называемые «медленные инфекции»).
- Прионный белок, обладающий аномальной трёхмерной структурой, способен прямо катализировать структурное превращение гомологичного ему нормального клеточного белка в себе подобный (прионный), присоединяясь к белку-мишени и изменяя его конформацию.

Основные различия нормальной и патогенной форм прионного белка

| Нормальный — PrP ^o | Патогенный — PrP TM |
|--|---|
| Чувствителен к обработке протеазами | Устойчив к обработке протеазами |
| Молекулярная масса: до обработки 33000...35000, после обработки пол- | Молекулярная масса: до обработки 33000...35000, после обработки 30000...33000 |
| Полностью расщепляется | Не расщепляется |
| Период полужизни 6 ч | Период полужизни годы |
| Растворим | Нерастворим |
| Мономер | Полимер (образует САФ) |
| В основном α -спиральная структура | В основном β -спиральная структура |
| Термочувствителен | Термоустойчив |
| Не накапливается в организме | Накапливается в организме в больших количествах |
| Не инфекционен | Инфекционен |

- Оказалось, что предполагаемый инфекционный агент обладает следующими свойствами:
 - способен проходить через бактериальные фильтры с диаметром пор от 25 до 100 нм;
 - не способен размножаться на искусственных питательных средах;
 - воспроизводит феномен титрования (вызывает гибель зараженных животных при высоких значениях ИД₅₀);
 - накапливается до титров $10^5 - 10^{11}$ на 1 г мозговой ткани;
 - способен первоначально репродуцироваться в селезенке и других органах ретикулоэндотелиальной системы, а затем в мозговой ткани;
 - способен к адаптации к новому хозяину, что нередко сопровождается укорочением инкубационного периода;
 - характеризуется наличием генетического контроля чувствительности у некоторых хозяев (например, у овец и мышей для возбудителя скрепи);
 - имеется специфический круг хозяев для данного штамма возбудителя;
 - может регистрироваться изменение патогенности и вирулентности у разных штаммов для различного круга хозяев;
 - возможна селекция штаммов из дикого типа;
 - возможно воспроизведение феномена интерференции (например, медленно репродуцирующегося штамма возбудителя скрепи с быстро репродуцирующимся штаммом в организме мышей);
 - возможна персистенция в культуре клеток, полученных из органов и тканей зараженного организма.

СТЭНЛИ ПРУЗИНЕР (1942)



- Американский вирусолог
- Открытие прионов как нового биологического принципа инфицирования
- Впервые выделил возбудителя болезни Крейтцфельдта-Якоба

Таблица. Современная классификация прионных болезней человека и животных

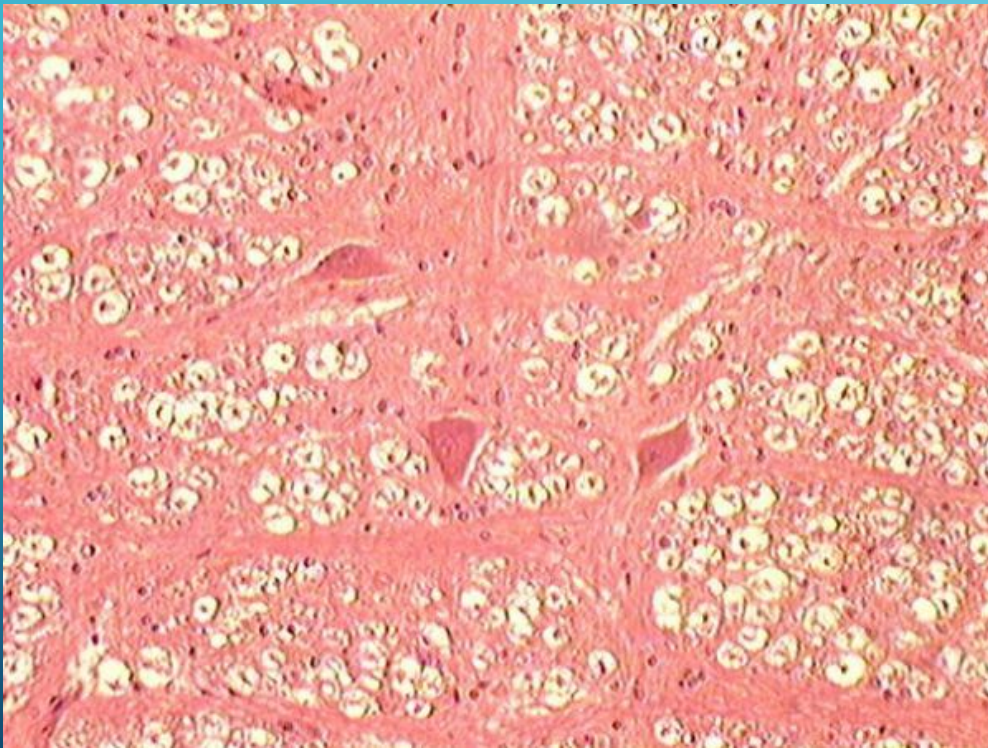
| Нозологическая форма | Естественный хозяин |
|---|-------------------------|
| Болезнь Крейтцфельдта – Якоба | Человек |
| Куру | - // - |
| Синдром Герстманна – Штреусслера – Шейнкера | - // - |
| Фатальная семейная инсомния (смертельная семейная бессонница) | - // - |
| Скрепи | Овцы и козы |
| Трансмиссивная энцефалопатия норки | Норки |
| Хроническая изнуряющая болезнь | Олени и лоси |
| Губкообразная энцефалопатия крупного рогатого скота | Коровы и быки |
| Губкообразная (спонгиозная) энцефалопатия кошек | Кошки |
| Губкообразная энцефалопатия экзотических копытных | Антилопы и большой куду |

| Название болезни | Впервые зарегистрирована, год | Распространение | Число случаев |
|---|-------------------------------|--|--|
| Скрепи овец и коз | | Большинство стран мира, кроме Австралии и Новой Зеландии | Тысячи |
| Трансмиссивная энцефалопатия норок | | США, Канада, некоторые европейские страны (в том числе Россия) | Около 200 тыс. случаев» |
| Губкообразная Энцефалопатия крупного рогатого скота | 1985-1986 | В основном Великобритания Большинство европейских стран | От единичных до нескольких сотен случаев |
| Хроническая изнуряющая болезнь оленей и лосей | | Заповедники США | Десятки случаев |
| Энцефалопатия диких (экзотических) копытных | 1986-1990 | Зоопарки Великобритании | Около 15 случаев, 6 видов |
| Энцефалопатия кошек | | Великобритания: домашние кошки дикие кошачьи (пума, гепард, оцелот, тигр) | Около 90 случаев, 4 вида |

ГУБКООБРАЗНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ КРУПНОГО РОГАТОГО СКОТА.

Патогномоничными для губкообразной энцефалопатии крупного рогатого скота являются следующие критерии:

- диффузная вакуолизация и расплавление нейроглии (в виде множественных разной формы и величины сот) (рис.4, 5);
- коагуляция цитоплазмы в нейронах, проявляющаяся в виде плотного сгустка с повышенной оксифильностью (красного цвета);
- наличие пикноза, рексиса и частичного лизиса ядер нейронов, иногда криброза цитоплазмы (множественные мелкие вакуоли)(рис.6);
- гипертрофия эндотелия кровеносных сосудов я явлениями кариопикноза и репсиса);
- наличие периваскулярных круглоклеточных астроцитных и макрофагальных элементов типа негнойного энцефалита (напоминающие "висна" у овец);
- явления вакуолизации нейронов (перстневидные клетки) встречаются редко и слабо выражены, тогда как у "скрепи" овец это более выражено;
- наличие вокруг нейронов явлений отека и вакуолизации.



ГУБКООБРАЗНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ КРУПНОГО РОГАТОГО СКОТА.



СКРЕПИ



ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ НОРОК

- **ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ НОРОК** (Infektiöse enzephalopathie), инфекционная болезнь, характеризующаяся длительным инкубационным периодом и прогрессирующим расстройством функции центральной нервной системы. Распространена в США, Канаде, Великобритании, ГДР, СССР и других странах. Летальность до 100%. Предполагают, что возбудитель Э. н. родственен возбудителю скрейпи овец, но в отличие от него приобретает вирулентность для мышей лишь после первого пассажа на животных определенных линий. Заболевают только взрослые норки (старше 1 года), чаще в летне-осеннее время, затем болезнь самостоятельно затухает. Норки заражаются, по-видимому, при поедании мясных продуктов, полученных от убоя овец, инфицированных вирусом скрейпи. Иммуитет не изучен. Инкубационный период от 6 месяцев до 1 года и более, течение болезни 2–6 недель. У больных зверей отмечают возбуждение, агрессивность, затем угнетение, сонливость, испуг. Патоморфологические изменения в центральной нервной системе характеризуются дистрофическим процессом. Диагноз устанавливают на основании эпизоотологических данных и клинических

