

Болезнь Крейтцфельда- Якоба

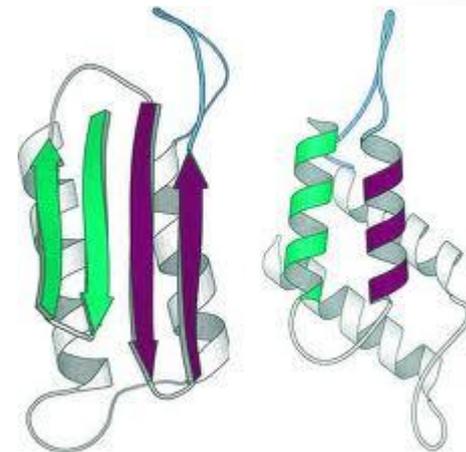
Выполнил студент МЛ406
Волков Михаил

Эпидемиология

- 85 % всех прионовых энцефалопатий человека
- Поражает людей всех национальностей и рас, мужчин и женщин, взрослых и детей.
- Начало заболевания наступает, как правило, в среднем или позднем возрасте, но может возникнуть в любом возрасте. Так, возраст дебюта **классической формы** варьирует от 17 до 87 лет (средний возраст — **64** года), в то время как средний возраст **новой формы** значительно меньше и составляет **29** лет.

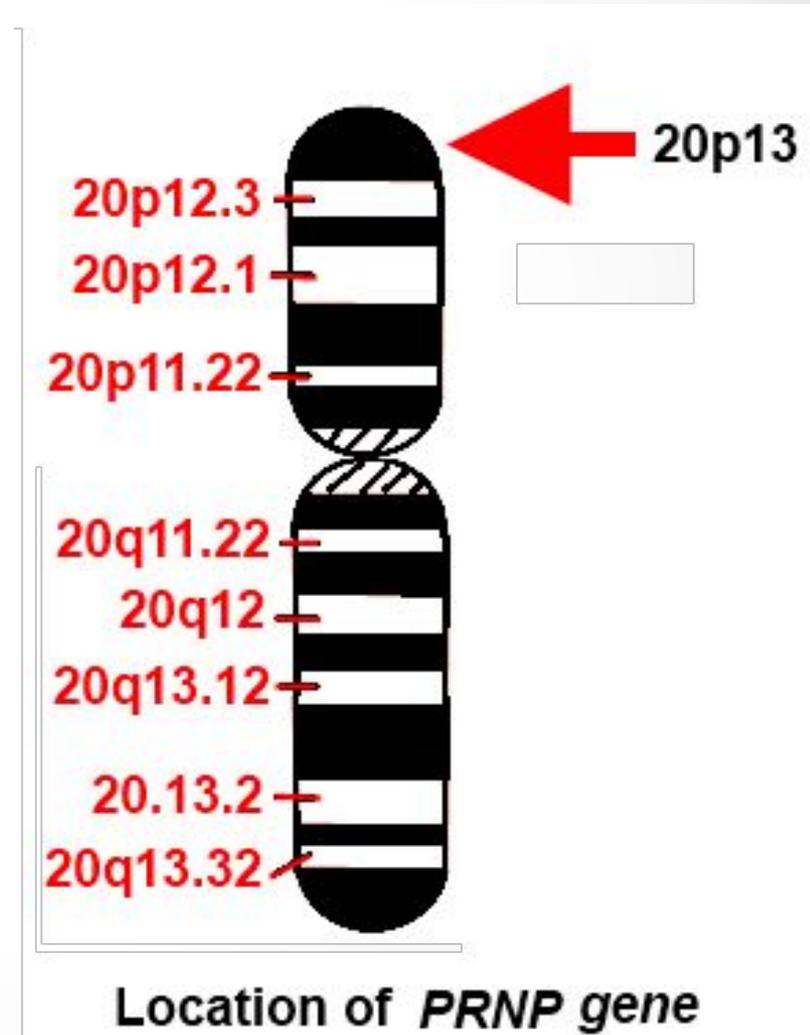
Прионы

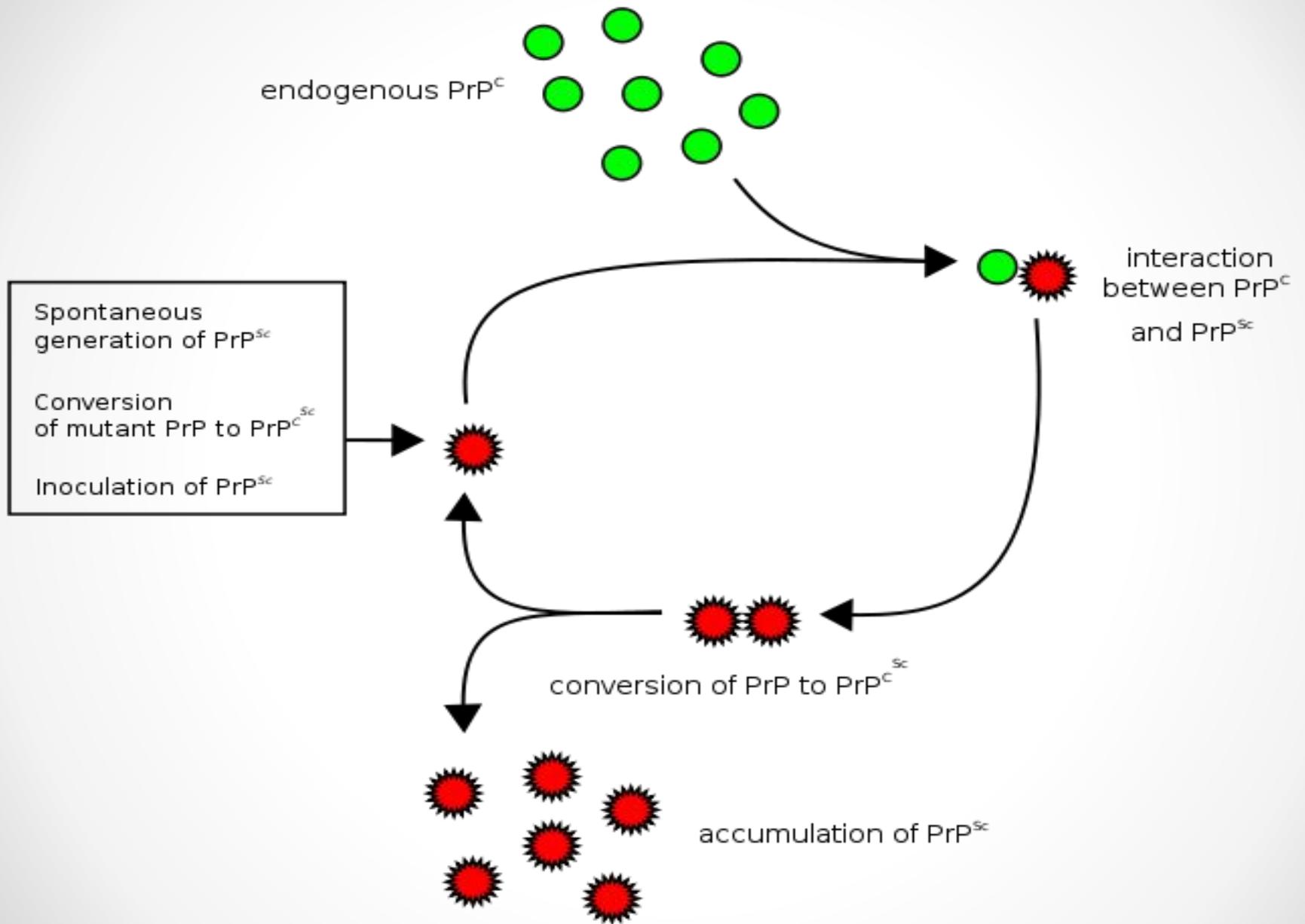
- Возбудитель прионных болезней – инфекционный прионный белок (**PrP^{Sc}**) образуется в результате конформационных изменений третичной или четвертичной структуры нормального (неинфекционного) клеточного белка **PrP^C**



PRPC

- Поддержание качества миелиновой оболочки
- Участие в нейрогенезе и дифференциации нейрональных ростковых клеток
- Синаптогенез
- Нейритогенез
- Защита от апоптоза и окислительного стресса



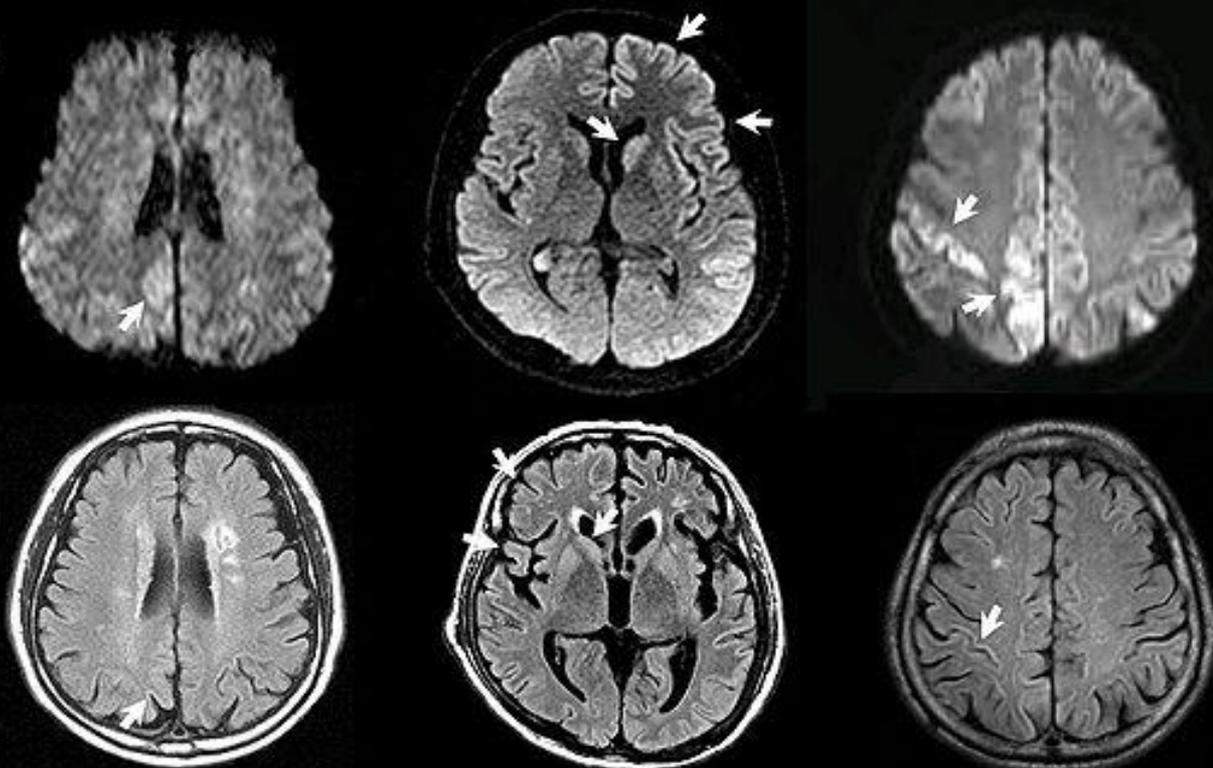
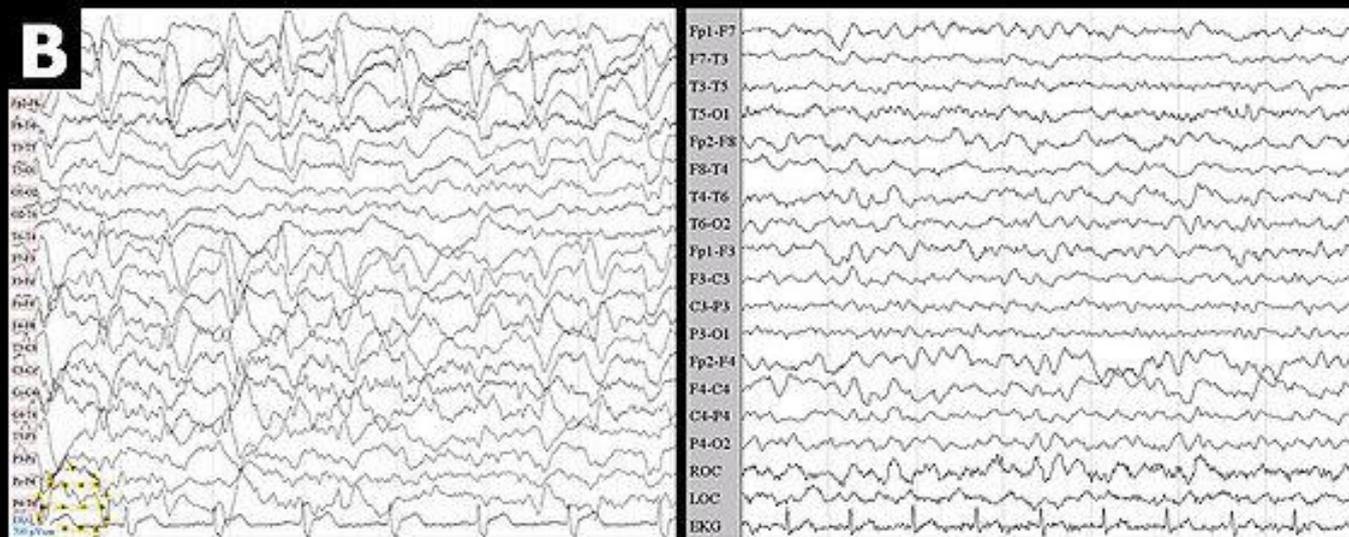


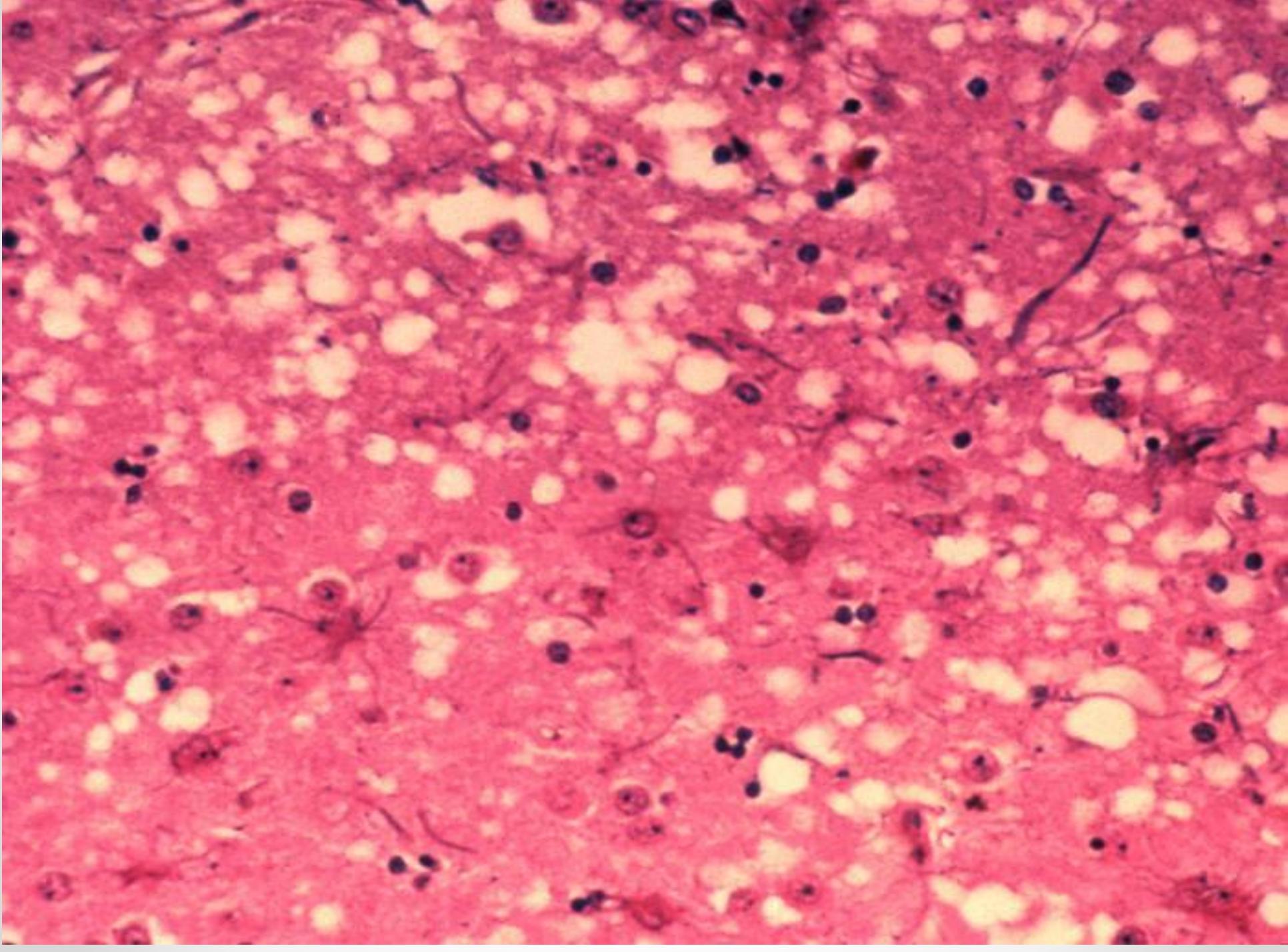
Этиологические формы

- Sporadicкая
- Приобретенная
 - Куру
 - Ятрогенная
 - Алиментарная
- Наследственная

Клиническая картина

- Sporадическая БКЯ характеризуется прогрессирующей
- Деменция
- Зрительные или мозжечковые нарушения
- Экстрапирамидная или пирамидная дисфункция
- Миоклонус
- Акинетический мутизм на поздних стадиях

A**D178N****E200K-129MV****M232R****B**



Пути инфицирования

- Алиментарный
- Контактный (повреждения кожи, десны, конъюнктивы)
- Инокуляции: интрацеребральная, интраперитонеальная, внутримышечная и внутривенная

Патогенез

Нарушение функции PrPC и токсическое действие PrPSc

Дегенерация синапсов; запуск механизмов апоптоза, окислительного стресса; активация комплемента

Гибель нейронов

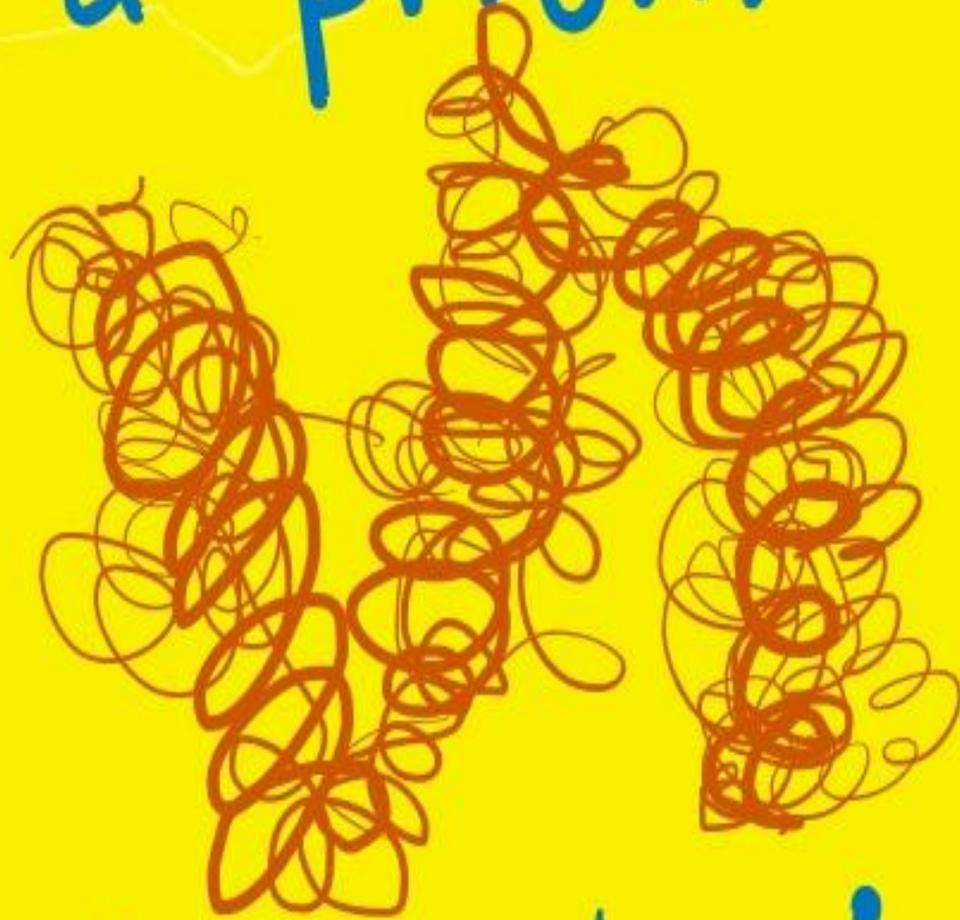
Эпидемиологический контроль

- Санитарный контроль крупного рогатого скота
- Усовершенствование методов стерилизации многоразовых хирургических инструментов
- Усовершенствование обработки крови, предназначенной для гемотрансфузии

Терапия?

- Методы генной терапии (транспорт с помощью адено- и лентивирусных систем)
 - Прямое действие на PrPSc
 - Ингибирование конверсии PrPC в PrPSc-форму
 - Влияние на рецепторы и ко-рецепторы PrPC
- Использование квинакрина, доксициклина

I am a prion.



I want your brain.