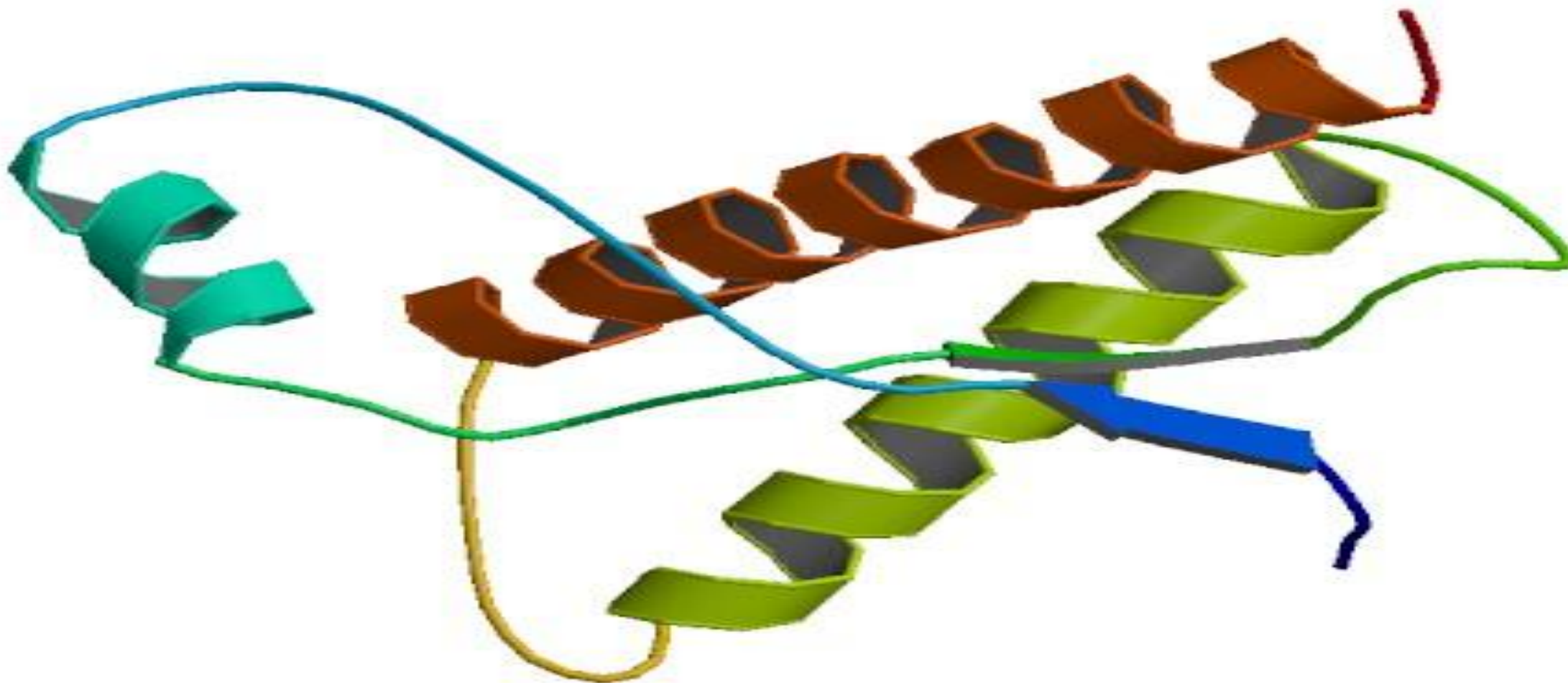


Прионная болезнь.



История болезни.

В 1732 году, в Европе, Южной Африке, Индии, Канаде и США было зафиксировано новое заболевание – почесуха

Овец. Его особенностями были 100 %-ая летальность и длительный инкубационный период(до 8 лет). Овцы испытывали

Сильный зуд и чесались об стены, изгороди, других овец, землю, нанося себе повреждения. Также животные постоянно

Тряслись, а позже их парализовало и они умирали. В 1947 году заболевание попало в США вместе с нелегальной Перевозкой овец из Англии.

Из-за кормления коров костно-мясной мукой, изготовленной из больных животных, заболевание стало поражать и их.

Оно получило название «коровье бешенство». Симптомы не отличались.



Пути заражения

Заразиться можно как спонтанно, так и съев зараженное мясо. При тепловой или радиационной обработке мяса

Возбудитель выживает. Возбудитель может содержаться в любом органе больного животного. Некоторые семьи

Могут содержать

Болезнь Крейтца

ставляют из себя



тёмно-зелёным отмечены страны, где были зафиксированы случаи заболевания людей,

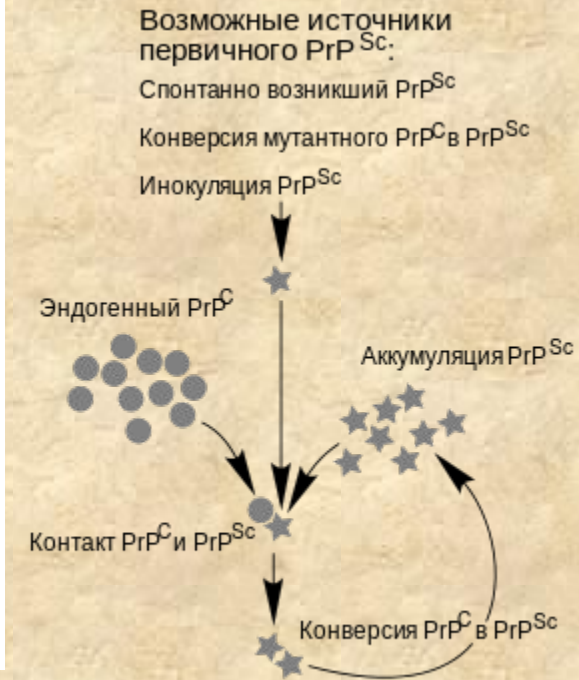
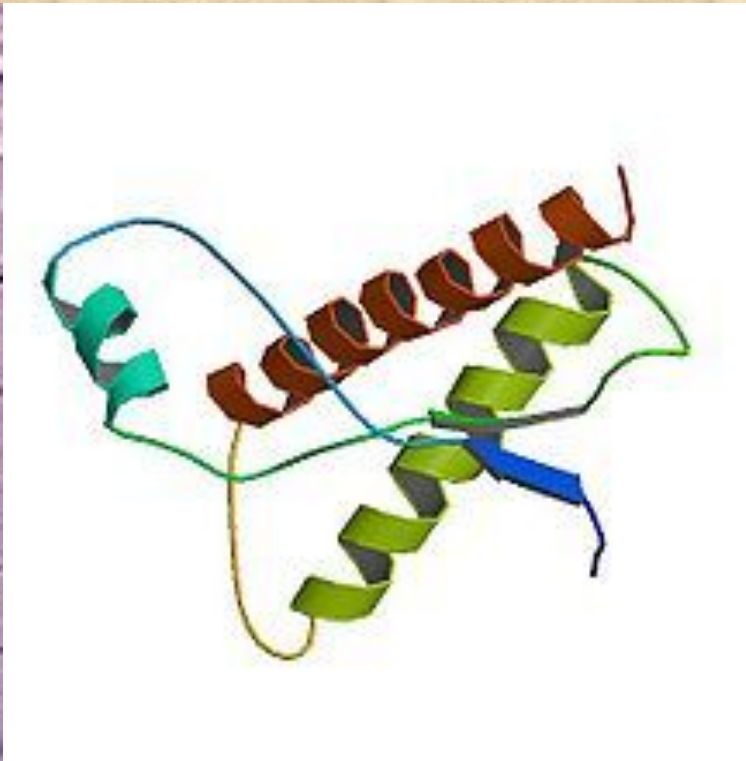
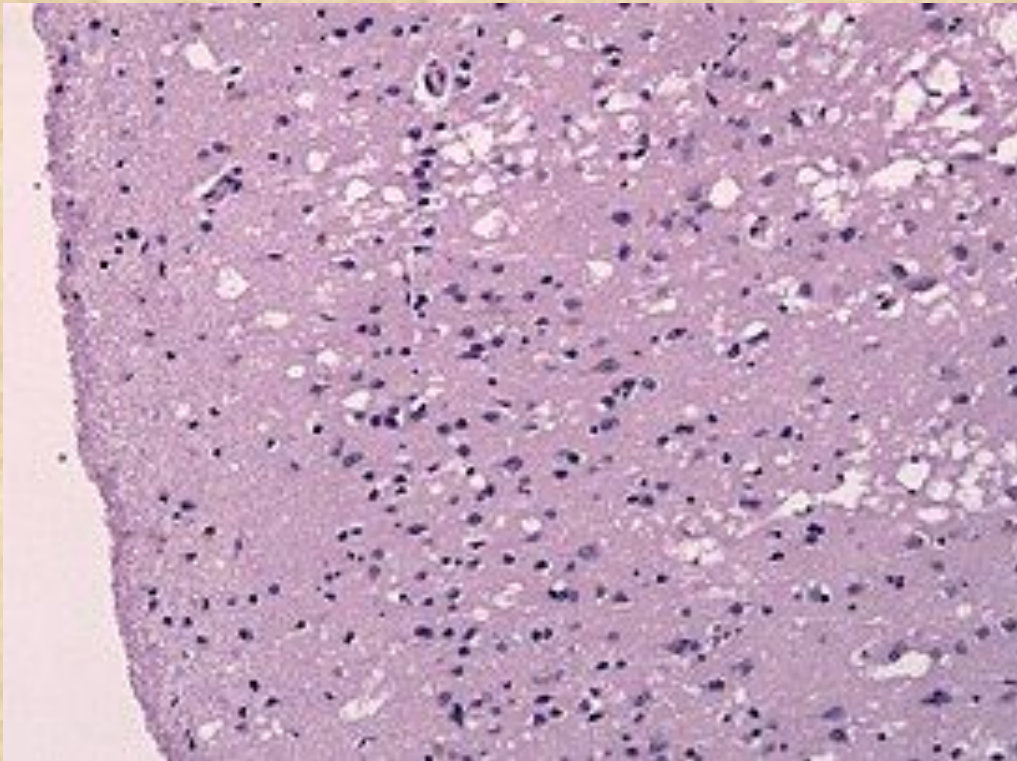
светло-зелёным — случаи коровьего бешенства

Возбудите ль

Возбудителем прионной болезни является неправильно свёрнутый белок PrP(PrP^{Sc}). Он имеет способность

Свёртывать так же белки в соседних клетках. Клетки разрываются. Свёрнутые белки распространяются на другие клетки и уничтожают их. В местах с уничтоженными клетками образуются «дырки».

Мозг содержит большое количество правильно свёрнутого белка, потому поражается в первую



Заболеван ия

В зависимости от поражённой зоны мозга, симптомы могут быть разными. Основными симптомами являются дрожь

В теле и кратковременные потери в памяти.

Куру – заболевание, вызываемое каннибализмом. Характеризуется внезапными приступами смеха. Постепенно теряется способности ходить, лежать, сидеть. Смерть наступает от пневмонии или других присоединяющихся заболеваний.

Болезнь Крейтцфельдта — Якоба – самое распространённое прионное заболевание. Поражаются все части мозга. Возможны эпилептические припадки.

Синдром Герстмана — Штраусслера — Шейнкера – очень редкое прионное заболевание. Характеризуется поражением мозжечка и потерей возможности глотать и говорить.

Фатальная семейная бессонница – наследственное заболевание. Поражает таламус. Человек теряет возможность спать, появляются панические атаки и галюцинации. К концу забоевания человек застревает в состоянии гипнагогии и умирает.

Лечени е

Лечение только симптоматическое. Сегодня нет лекарств замедляющих или обращающих течение болезни.

Имеются предположения что следующие вещества могут помочь в лечении:

Брефельдин А- вызывая коллапс аппарата Гольджи, препятствует синтезу PrPSc в инфицированной культуре клеток.

Блокаторы кальциевых каналов, в частности NMDA-рецепторов, способствуют более длительному выживанию инфицированных нейрональных культур.

Было обнаружено, что олигомерный модулятор anle138b сильно препятствует формированию патологических олигомеров прионного протеина. Испытания были окончены в конце прошлого года.