

*Бычковская Л. Д., Масюкевич А. И.*  
**ПРИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ. ГУБЧАТАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ**  
*Научный руководитель: ассистент Павлов К. И.*  
*Кафедра микробиологии, вирусологии, иммунологии*  
*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Прионные болезни - категория мало распространённых заболеваний нервной системы человека, которые вызваны белками, переходящими из нормальной формы в патогенную. Такие заболевания чаще характерны для животных, однако есть форма прионных болезней, опасная и для человека, она называется трансмиссивная губчатая энцефалопатия. На данный момент существует 4 трансмиссивной губчатой энцефалопатии: болезнь Крейтцфельдта-Якоба, болезнь куру, синдром Герстманна-Штреусслера-Шейнкера фатальная семейная инсомния. Проявления этих заболеваний могут иметь разную этиологию: спорадическую, инфекционную или наследственную.

Но совсем недавно проблема трансмиссивной губчатой энцефалопатии стала намного более актуальна, так как в 1995 году появился новый вариант болезни Крейтцфельдта-Якоба, возникший во время эпидемии заболевания коров в Англии.

Потребность детального рассмотрения этой проблемы связана с большим разнообразием только видов заболевания, количеством симптомов, а также стремительно увеличивающимся числом случаев заражения.

Целью доклада является конкретизация данных об этиологии, патогенезе, симптоматике, методах диагностики и лечения отдельных видов прионных заболеваний.

При подготовке изучены и проанализированы данные отечественной и зарубежной литературы о трансмиссивной губчатой энцефалопатии и ее вариантах.

Исследования тканей мозга людей, скончавшихся от трансмиссивной губчатой, показали, что прионы являются белками. Ген, кодирующий белок, находится в коротком плече 20 хромосомы. Мутация этого гена, разрушение протеинов, ошибки в процессе трансляции - являются основными причинами появления прионных заболеваний. Первым описанным прионным белком стал белок PrP. PrP имеет две конформации: «здоровую» (PrP<sup>C</sup>, имеет альфа-спирали) и «патологическую» (PrP<sup>Sc</sup>, имеются бета-тяжи). При проникновении PrP<sup>Sc</sup> в нормально функционирующую клетку, начинается переход "здорового" PrP<sup>C</sup> в "патологический" PrP<sup>Sc</sup>. Далее происходит их агрегация, сопровождающаяся образованием амилоидов, что ведет к гибели клетки. После этого "патологические" PrP<sup>Sc</sup> проникают в соседние клетки и таким же образом вызывают гибель последних.

Диагностировать эти нарушения на начальных стадиях практически невозможно, однако патология развивается достаточно быстро, в течение 1-2 лет наблюдаются дисфункции нервной системы, и в конечном счете наступает летальный исход.

Однако современная медицина активно совершенствуются методы диагностики, позволяющие выявить заболевание на ранней стадии, а также разрабатываются новые способы лечения, позволяющие выйти на стойкую ремиссию.