

*Малевич А.Д.*

## **СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ПРОБЛЕМЫ ПРИОНОВ И ПРИОННЫХ БОЛЕЗНЕЙ**

*Научный руководитель: ассист. Бобкова М.И.*

*Кафедра биологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Прионы представляют собой цельные белковые частицы, способные вызывать различные трансмиссивные губчатые нейродегенеративные энцефалопатии как у людей, так и у животных.

Целью работы является анализ данных современных литературных источников, освещающих вопрос о прионах и заболеваниях, вызываемых патогенными формами данных белков. Важно понимать, что аминокислотная последовательность нормального и дефектного прионных белков идентична. Патогенность наблюдается при изменении конформации нормального белка, вследствие чего в белковой структуре наблюдается преобладание содержания  $\beta$ - структур вместо  $\alpha$ - спиральных участков. Данные заболевания характеризуются длительным инкубационным периодом, протекающим в большинстве случаев бессимптомно, специфическим поражением органов и тканей, отсутствием эффективной диагностики на ранних стадиях заболевания, летальностью, в случае проявления клинических признаков. Сами прионные белки, уступающие по размерам вирусам, также имеют с последними некоторые сходства. К примеру, они не размножаются на искусственных питательных средах, имеют специфический круг поражаемых организмов, проходят через бактериальные фильтры, что поначалу затрудняло обнаружение возбудителя данных инфекций и косвенно указывало на вирусную природу заболевания.

Выделяют три пути передачи прионных болезней: наследственный, трансмиссивный, спорадический, а также две гипотезы, характеризующие внезапное развитие данной патологии, одна из которых гласит о спонтанной модификации нормального прионного белка в головном мозге, а вторая, что клетка либо же некоторое их количество претерпевает спонтанную соматическую мутацию, вследствие чего начинает производить дефектный прионный белок. К одному из наиболее распространённых прионных заболеваний относится болезнь Крейтцфельда-Якоба. Однако существуют и другие инфекции, возбудителями которых являются прионы. К примеру, болезнь куру, распространённость которой ограничена в настоящее время в связи с отсутствием каннибализма. Фатальная семейная бессонница, на последней стадии которой люди умирают от кахексии и бронхопневмонии. Синдром Герстмана-Страусслера-Шейнкера, основным клиническим проявлением которого являются мозжечковые и пирамидные нарушения, прогрессирующее слабоумие и др. Несмотря на то, что с момента открытия прионов прошло уже более 40 лет, исследования в данной сфере не потеряли актуальности, а лишь набирают обороты в связи с тем, что в настоящий момент отсутствуют эффективные методы лечения прионных заболеваний, а все случаи заражения в дальнейшем оказываются летальными.

На сегодняшний день прионные заболевания с бессимптомным течением диагностируются лишь на поздних стадиях. Именно по этой причине в настоящее время проводятся активные исследования, направленные на разработку неинвазивных методов диагностики прионных болезней на ранних стадиях развития до проявления клинических симптомов.