

Абушенко В. В.

ПРИОНЫ И ПРИОННЫЕ БОЛЕЗНИ.

Научный руководитель канд. мед. наук, доц. Сычик Л. М

Кафедра биологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

В последние годы интерес к прионным болезням возрос в связи с эпидемией трансмиссивной губчатой энцефалопатии коров в Англии. В связи с устойчивостью прионов к ферментативной инаktivации, человек может заразиться при употреблении пищи, содержащей прионы. Нейродегенеративные заболевания животных и человека, вызванные данными инфекционными агентами, являются неизлечимыми и смертельными.

Прионы представлены белками с аномальной третичной структурой. Они способны увеличивать свою численность, используя функции живых клеток. Прион способен катализировать конформационное превращение гомологичного ему нормального клеточного белка в себе подобный (прион). Появившиеся в результате такого перехода прионы могут перестраивать новые молекулы белка и запускается цепная реакция, в ходе которой образуется огромное количество неправильно свёрнутых молекул. Прионы — единственные известные инфекционные агенты, размножение которых происходит без участия нуклеиновых кислот. Все известные прионные заболевания млекопитающих вызываются белком PrP. Его форма с нормальной третичной структурой называется PrP^C, а аномальная (инфекционная) форма называется PrP^{Sc} или PrP^{TSE}. У человека прионы вызывают болезнь Крейтцфельдта-Якоба, синдром Герстмана-Штраусслера-Шейнкера, фатальную семейную бессонницу и Куру. Все известные прионные заболевания поражают головной мозг и другие нервные ткани. Однако в последнее время учеными доказано, что клеточный прионный белок PrP^C играет важную роль в жизнедеятельности организма млекопитающих: он участвует в передаче нервных импульсов между окончаниями нервных волокон, способствует сохранению устойчивости нейронов и клеток глии к окислительному стрессу, вовлекается в процессы регуляции содержания внутриклеточного кальция в нейронах, поддерживает циркадные т.е. околосуточные, ритмы активности и покоя в клетках, тканях, органах и в организме в целом.

Таким образом, изучение прионов и связанных с ними заболеваний является новой быстроразвивающейся областью биомедицинских исследований. На сегодняшний день не достаточно разработаны методы диагностики прионных заболеваний, что является одной из актуальных проблем современной медицины, требующей всестороннего и глубокого изучения.