

Лепиков Н. А.
ПРИОНЫ И ИХ ВКЛАД В ФОРМИРОВАНИЕ ПАТОЛОГИИ
У ЧЕЛОВЕКА И ЖИВОТНЫХ

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

Кафедра биологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Долгое время считалось, что вся земная жизнь основана на репликации полинуклеотидных соединений - РНК и ДНК, однако, во второй половине 20 века была открыта принципиально новая группа инфекционных агентов, заставившая пересмотреть взгляды научного сообщества на процессы передачи наследственной информации. Этими агентами оказались прионы - белки с аномальной третичной структурой, которые вызывают необратимые конформационные изменения аналогичных белков и приводят к появлению у них инфекционных свойств. Сегодня в мире зарегистрировано 16 различных прионных заболеваний, 7 из которых встречаются у животных и 9 у человека. У животных и человека прионы вызывают медленно прогрессирующие нейродегенеративные изменения и в 100% случаев приводят к смерти.

Прионные болезни вызываются белком PrP - высоко консервативным мембранным гликопротеином клеток млекопитающих. Его форма с нормальной третичной структурой носит название PrP^C, а инфекционная - PrP^{Sc}. У человека прионы приводят к развитию болезней Крейтцфельда - Якоба и Куру, синдрома Герстмана – Штраусслера - Шейнкера, летальной семейной бессонницы.

На сегодняшний день функции нормального клеточного белка изучены недостаточно, хотя отмечена его роль в формировании межклеточных контактов, регуляции содержания внутриклеточного кальция в нейронах, ингибировании некоторых видов апоптоза, регуляции циркадных ритмов. Экспрессия мРНК белка PrP^C отмечается уже на ранних этапах эмбриогенеза в нервной трубке и по мере развития мозга её уровень увеличивается. У взрослого человека PrP^C экспрессируется в нейронах гиппокампа, клетках Пуркинье мозжечка, моторных нейронах спинного мозга, стволовых клетках во время гемопоэза, иммунной системе. Белок также обнаруживается в сердце, скелетных мышцах, кишечнике, матке и яичниках.

В связи с устойчивостью прионов к ферментативной инаktivации, человек может заразиться при употреблении пищи, содержащей прионы; ятрогенным путем при переливании крови, трансплантации, использовании нестерильных хирургических инструментов. Большинство описанных в литературе случаев прионных болезней – это наследственные и спорадические формы, возникающие спонтанно или в результате наследования дефектного гена PrP, который находится в двадцатой хромосоме человека.

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