

Дискина Е. В.

СИНДРОМ КРЕЙТЦФЕЛЬДТА-ЯКОБА: ВОЗМОЖНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Переверзева Е. В.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Прионные заболевания (ПЗ), или трансмиссивные губкообразные энцефалопатии, – группа нейродегенеративных расстройств, характеризующихся быстро прогрессирующими деменцией и двигательными нарушениями, а также длительным инкубационным периодом. Прионное заболевание, вызванное экспоненциальным ростом количества патологического белка – приона – в ткани головного мозга, имеет различные проявления. Оно было описано под такими названиями, как «болезнь Крейтцфельдта-Якоба», «фатальная семейная бессонница», «губчатая энцефалопатия крупного рогатого скота» и др.

Болезнь Крейтцфельдта-Якоба (БКЯ) – наиболее распространенное ПЗ человека, на долю которого приходится около 85% всех случаев ПЗ. Ведущим клиническим проявлением БКЯ является быстро прогрессирующая деменция, возникающая без явных причин и сопровождающаяся нарушениями высших психических функций (афазия, амнезия и дефицит внимания), изменениями поведения, миоклонусом, пирамидными расстройствами. Выделяют несколько ее форм, различающихся происхождением: классическую (возникает спонтанно, 85% всех случаев БКЯ), наследственную (возникают мутации в гене PRNP человеческого прионного белка, 10–15% случаев) и новый вариант (коровье бешенство, которым заражаются при поедании прионсодержащей говядины). Имеет место ятрогенная БКЯ, распространяющаяся в процессе медицинских манипуляций или в составе препаратов из тканей и биологических жидкостей животных или человека.

У человека и некоторых других млекопитающих нет ферментов, разлагающих прионы с измененной структурой на составляющие. При взаимодействии патологической формы приона с расположенными рядом на нейронах нормальными прионными белками последние медленно изменяют свою пространственную структуру, превращаясь в патогенные. Изменившиеся белки сливаются в бляшки, и клетка гибнет.

Независимо от формы течение заболевания характеризуется быстрым прогрессированием с фатальным исходом. Средняя продолжительность жизни после появления первых симптомов обычно колеблется от 6 до 12 месяцев.

Сегодня не существует методов лечения ПЗ. Все известные ПЗ человека фатальны, и назначения сводятся к поддерживающей терапии. Не разработаны лекарственные средства, воздействующие на этапы развития болезни Крейтцфельдта-Якоба и способствующие значимому замедлению и стабилизации процесса. Иммунокорректирующие (противовирусные, гормональные, противоопухолевые) препараты не оказали значимого влияния на исход заболевания. Родственникам пациентов с семейным анамнезом ПЗ рекомендуется генетическое консультирование. В связи с отсутствием эффективного лечения необходимы мероприятия по профилактике трансмиссивных форм ПЗ.

Новый подход к профилактике и лечению БКЯ разрабатывается исследователями в Институте Броуда Массачусетского технологического института и Гарвардского университета. Он заключается в снижении количества прионного белка в мозге с помощью антисмысловых олигонуклеотидов, которые являются короткими химически модифицированными фрагментами ДНК, способными связываться с определенной молекулой РНК и запускать ее разрушение. При этом дальнейший синтез патологического белка – приона – останавливается, что, возможно, предотвращает развитие заболевания.