

*Савчук Е.А., Плеханова М.А.*

## **ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ**

### **БОЛЕЗНИ КРЕЙТЦФЕЛЬДА-ЯКОБА**

*Научный руководитель: ст. преп. Чепелев С.Н.*

*Кафедра патологической физиологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Болезнь Крейтцфельда-Якоба является редким фатальным дегенеративным заболеванием мозга, которое связано с накоплением патологического белка приона в нейронах, и известно как подострая губчатая энцефалопатия или нейрокогнитивное расстройство.

Заболевание носит инфекционный характер. Передача происходит при трансплантации тканей, через нейрохирургический инструментарий и препараты крови, во время введения гормональных препаратов (хорионического гонадотропного гормона для лечения бесплодия и соматотропина для терапии гипопитуитаризма). Также новая форма заболевания может развиваться при употреблении в пищу мяса больных животных (коров) или инфекционных носителей (коз и овец). Выявлены и наследственные формы болезни Крейтцфельда-Якоба, которые связаны с генетическими изменениями, сопровождающимися возникновением патологических прионов.

Поражение нейронов, индуцированное прионными белками, является основой данного заболевания. Прионный белок инфекционной природы PrP<sup>Sc</sup> отличается от нормального клеточного белка PrP<sup>C</sup> измененной вторичной и третичной структурой, то есть является его аномальной изоформой. Белковые агрегаты накопившиеся внутри клетки, выходят во внеклеточное пространство и формируют амилоидные бляшки, что приводит к гибели нейронов.

Клиническая картина представлена быстро прогрессирующей деменцией, последовательной трансформацией ткани головного мозга в губчатую массу. Течение этого процесса идет в 3 периода. Первый период (продромальный) – больного мучает бессонница, снижается аппетит, ухудшается внимание, память, возникает потеря в весе, начинается путь изменения личности. Второй период (инициальный) – больного мучает головная боль, нарушается зрение, развивается парестезия. Третий период (развернутый) – он проявляется развитием спастического паралича. Также для sporadicческой болезни Крейтцфельда-Якоба характерен терминальный период – тяжелая деменция вплоть до маразма.

Терапия болезни Крейтцфельда-Якоба и других прионных заболеваний до сих пор остается актуальным вопросом. Этиотропные средства, которые помогают обратить или значительно замедлить прогрессирование болезни, в настоящий момент не разработаны. Применяется симптоматическое лечение (антиконвульсанты, противопаркинсонические препараты, метаболическая терапия), что позволяет улучшить качество жизни больного.

Учитывая определенные сложности проведения клинических исследований при данной патологии (низкая частота встречаемости и быстро прогрессирующее фатальное течение), более ранняя и точная постановка диагноза может явиться необходимым условием для успешной разработки возможных терапевтических подходов.