

*Лепиков Н.А., Семенкович П.А.*

## **ПРИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ В ПАТОЛОГИИ ЧЕЛОВЕКА И ЖИВОТНЫХ**

*Научный руководитель: ассист. Чепелев А.Н.*

*Кафедра патологической физиологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Прионные заболевания – группа трансмиссивных нейродегенеративных заболеваний млекопитающих, вызванных нарушением фолдинга белка, при котором происходит необратимое изменение конформации белковых молекул, их агрегация и последующее опосредованное этим цитотоксическое действие.

По состоянию на 2020 год описано 16 различных прионных заболеваний, 7 из которых встречаются у животных и 9 у людей, кроме того, в недавних исследованиях описывается воздействие специфических прионов на прокариоты и дрожжевые грибки, однако для этих групп живых организмов прионы не несут патогенного воздействия, а напротив способствуют выживанию, осуществляя важные биологические процессы. У животных и человека доказано, что прионы вызывают медленно прогрессирующую нейродегенерацию, всегда приводящую к смерти.

Все прионные заболевания млекопитающих связаны с нарушением конформации одного белка – PrP (чрезвычайно консервативного мембранного гликопротеина клеток). Функции интактного клеточного белка до сих пор остаются не до конца ясными, хотя отмечено его важнейшее значение в таких процессах как осуществление интрацеллюлярных взаимодействий, регуляция метаболизма меди в синаптических контактах, ингибирование некоторых видов апоптоза, регуляция циркадных ритмов и формирование нервной системы. Экспрессия матричной РНК данного протеина отмечается уже на ранних этапах эмбриогенеза в нервной трубке мышей, и по мере развития центральной нервной системы её уровень увеличивается. У взрослого человека PrP экспрессируется в нейронах гиппокампа, неокортекса, клетках Пуркинье мозжечка, а также мотонейронах спинного мозга. Белок также находят и в других органах и тканях организма: значительные количества PrP обнаруживаются в миокарде, проводящей системе сердца, скелетных мышцах, желудочно-кишечном тракте, матке, яичниках. Экспрессия белка отмечается и в стволовых клетках во время гемопоэза, зрелых лимфоидных и миелоидных компартментах.

Заражение прионными белками может происходить в результате употребления в пищу продуктов, приготовленных из пораженных прионами животных, а также ятрогенно (как следствие переливания контаминированной крови, трансплантации органов, а также через хирургические инструменты). Однако наиболее часто в современном мире встречаются наследственные и спорадические формы – возникают спонтанно или в результате наследственного дефекта гена.

Ритуальный каннибализм, хотя и не встречается в современном мире, долгое время являлся основным путем передачи заболевания у человека, в частности был распространён у аборигенов Форе в 20 веке на территории Новой Гвинеи.

Такое разнообразие способов распространения в первую очередь связано с высокой устойчивостью прионов к воздействию факторов внешней среды. Инфекционный агент может находиться многие годы в почве, не уничтожается антисептиками, устойчив к высоким дозам ионизирующего излучения и температурам до 600 градусов Цельсия. Прионная популяция подчиняется механизмам естественного отбора и способна изменять конформацию под изменившиеся условия окружающей среды, что играет огромную роль в межвидовой передаче.