

Драгун А.П., Прокопович А.С
**ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ И КЛИНИЧЕСКИЕ
ПРОЯВЛЕНИЯ БОЛЕЗНИ КУРУ**

Научные руководитель: ассист. Шуляк Е.В.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Болезнь Куру – форма трансмиссивной губчатой энцефалопатии, вызываемая прионами. Заболевание протекает как нейродегенеративный процесс, неизбежно приводит к смерти. Встречается очень редко, до 1960-ых годов распространялась в горных районах Папуа-Новой Гвинеи, эпидемия началась в племени Форе.

Клиническая картина куру проявляется как прогрессирующая мозжечковая атаксия. Заболевание проходит 4 стадии. Первая доклиническая или бессимптомная – 10-50 лет, вторая амбулаторная: нарушения координации, тремор, нарушение речи, однако симптомы все еще позволяют человеку ходить. Третья стадия сидячая, при которой к атаксии и дрожи присоединяются симптомы нарушения психики (неконтролируемый смех, депрессия), но при этом больные не могут ходить и только сидят без поддержки. В четвертую терминальную стадию прогрессирует атаксия, человек не может сидеть без поддержки, больные перестают говорить и есть, но сознание при этом сохраняется. Неврологические последствия и инфекционные осложнения, появляющиеся в течение года, после возникновения симптомов, приводят к смерти.

Только в 1997 году Стэнли Прузинер представил прионную теорию в развитии губчатых энцефалопатий. Прион – это белок правильной аминокислотной последовательности, но неправильной конфигурации. Отличие заключается в изменении вторичной и третичной структуры белка. Нормальная форма растворима и подвержена протеолизу, тогда как прионная форма белка устойчива к деградации ферментами. Так же доказано, что образование хотя бы одного аномального белка запускает цепную реакцию синтеза прионов, что обуславливает патогенез прионных заболеваний.

Болезнь куру характеризуется необычным способом передачи инфекции – через погребальный каннибализм. Заболевание передается при заглатывании прионных частиц, которые концентрировались в тканях мозга. Характер распространения болезни в виде эпидемии в одном изолированном обществе указывает на возникновение одного спорадического случая другого прионного заболевания – болезни Якоба-Крейтцфельда. Мозг больного был подвержен ритуалу каннибализма, что способствовало распространению инфекции. Так же статистика показывает, что болезнью куру в основном болели женщины и дети, но не мужчины. Это связано с особенностью ритуала: мужчины поедали мышцы, а женщины и дети мозг и другие субпродукты.

Эпидемия пошла на спад во второй половине 20 века, после предположения механизма передачи болезни куру. Больные продолжали умирать еще 50 лет из-за длительного инкубационного периода. С 2010 года не зарегистрировано ни одного случая болезни куру.

Прионные заболевания характеризуются одним возбудителем, патогенез и проявления зависят только от локализации поражения мозга. Изучение болезни куру и других прионных заболеваний позволяет глубже изучать процессы изменений ткани мозга при других нейродегенеративных заболеваниях.