

«Прионные инфекции»

Подготовила студентка
365 группы
Джугелия Наала

Прионы—

инфекционные белки с низкой молекулярной массой, не имеют нуклеиновых кислот, не вызывают воспаления и иммунного ответа, устойчивы к инактивирующим воздействиям.

Белок приона кодируется генами организма хозяина, которые, как полагают, содержатся в каждой клетке и находятся в репрессированном состоянии.

Прионы в большей части или исключительно состоят из молекул инфекционного прионного белка и вызывают ТГЭ у человека и животных.

***Инфицирование прионами происходит в результате поступления в организм (спищей, через кровь или при трансплантации и некоторых тканях) изоформы белковой молекулы приона. Они попадают от больных сельскохозяйственных животных (крупный рогатый скот, овцы и др.) при употреблении недостаточно термически обработанного мяса, субпродуктов или от людей при ритуальном каннибализме, когда поедается мозг умерших родственников) — у аборигенов Новой Гвинеи.**

Патогенез:

Первично репродукция прионов осуществляется в дендритных клетках, лимфатических железах, селезёнке и тимусе. PrPSc аккумулируется в клетках, накапливаясь в цитоплазматических везикулах.

Прионы могут распространяться путём максимального транспорта, из селезёнки через грудной лимфатический протоки далее по нервным стволам, наступает поражение головного мозга и верхних отделов спинного мозга.

Характерно полное отсутствие иммунного ответа и воспалительной реакции организма-хозяина на инфекцию, что определяет хроническое, прогрессирующее безремиссий, течение болезни.

Доказана способность молекулы PrP^{Sc} создавать в культуре репликацию генома митохондрий и вызывать их дегенерацию.

Накопление PrP^{Sc} в синаптических структурах связана с этим дезорганизация синапсов, возможно, служат причиной развития глубоких неврологических дефектов деменции.

В морфологическом плане отмечают общие черты у всех прионных болезней.

Вследствие повреждающего действия прионов происходит вакуолизация и гибель нейронов, в результате чего мозг визуально выглядит подобно губке (спонгиозное перерождение).

Макроскопически определяют атрофию головного мозга. Гистологически выявляют спонгиозную дегенерацию, атрофию и утрату нервных клеток, разрастание глии (астроцитарный глиоз), гибель волокон белого вещества (лейкоспонгиоз), амилоидные бляшки,

Заболевания данной группы патогистологически отличаются соотношением интенсивности спонгиоза, амилоидоза и глиоза в мозговой ткани, кроме того, укаждой из этих болезней имеются существенные клинико-эпидемиологические особенности. Вот отличие от вирусных медленных инфекций отсутствует процесс демиелинизации.

Прионные болезни человека:

- болезнь куру;
- болезнь Крейтцфельда-Якоба;
- амиотрофический лейкоспонгиоз;
- синдром Герстманна-Штруслера (семейная фатальная бессонница).

** Инкубационный период при прионных болезнях составляет несколько лет (до 15—30 лет).*

Куру (хохочущая смерть) —
эндемическая медленная инфекция человека
прионовой природы,
характеризующаяся тяжелыми по-
ражениями центральной нервной системы,
прогрессирующим нарушением координации
движения, походки; ознобами, эйфорией
("хохочущая смерть");
всегда заканчивается летально.
Регистрируется в восточной части остров
а Новая Гвинея.

Болезнь Крейтцфельда-Якоба — медленная инфекция человека прионовой природы, характеризующаяся прогрессирующей деменцией и симптомами поражения пирамидных и экстрапирамидных путей.

Заболевание относится к группе подострых трансмиссивных губкообразных энцефалопатий. Встречается во всех странах мира. Инфицирование возможно при употреблении недостаточно проваренного мяса, мозга овец и коров с губкообразной энцефалопатией (больных коровьим бешенством), а также сырых устриц и моллюсков.

Амиотрофический лейкоспонгиоз —
медленная инфекция,
характеризующаяся прогрессирующим разв-
итием атрофических парезов мышц конеч-
стей и туловища,
спинальным типом расстройства дыхания,
неизбежным смертельным исходом.
Впервые это заболевание было обнаружено
на территории Белоруссии.

Синдром Герстманна-Штруслера —
медленная инфекция человека прионовой при
роды,
относящаяся к группе подострых транс
миссивных губкообразных энцефалопатии,
характеризующаяся дегенеративными пора
жениями центральной нервной системы,
выражающаяся в формировании губкообразн
ого состояния и образовании большого колич
ества амилоидных бляшек во всех отделах мо
зга и проявляющаяся в развитии медленно пр
огрес
сирующих атаксии и слабоумия с неизбежным
смертельным исходом.

Известны случаи инфицирования прионами и при пересадке роговицы глаз, при применении лекарственных препаратов (гормонов и др.) животного происхождения, при нейрохирургических операциях, так как стерилизация инструментов кипячением, различными видами излучения, формалином, спиртом не инактивирует полностью возбудителя.

Поэтому стерилизацию инструментов рекомендуется проводить автоклавированием.

и эпидемиологических данных, также помогают ЭЭГ, МРТ, ИФА, Исследование крови.

Возможна идентификация прионов методом иммуноблоттинга в периферических лимфоцитах. Молекулярно-генетические исследования.

В настоящее время разработаны методы иммуноблоттинга с применением моноклональных антител (МКА-15В3), позволяющих распознавать PrP^{Sc} и PrP^C.

Применяют методы ПЦР, позволяющие проводить секвенирование генома человека и анализ локализации мутаций гена PrNP. Исследование аутопсийного материала. Выявляют Status spongiosus (формы вакуолизации нервной ткани), признаки церебрального амилоидоза, образование характерных амилоидных бляшек.

Биологические методы диагностики. Трансгенные мыши, несущие ген, кодирующий нормальный PrP^C человека, рекомендованы ВОЗ для тестирования инфекционной активности материала.

ЛЕЧЕНИЕ:

Лечение прионных болезней не разработано. Больные с клиническими проявлениями инертны и неспособны. Прогноз неблагоприятен, заболевание заканчивается летальным исходом.