

ТЕМА ДОКЛАДА: ПРИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ. РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Выполнила студентка очной формы обучения 1 курса

группа 2.1.13 б

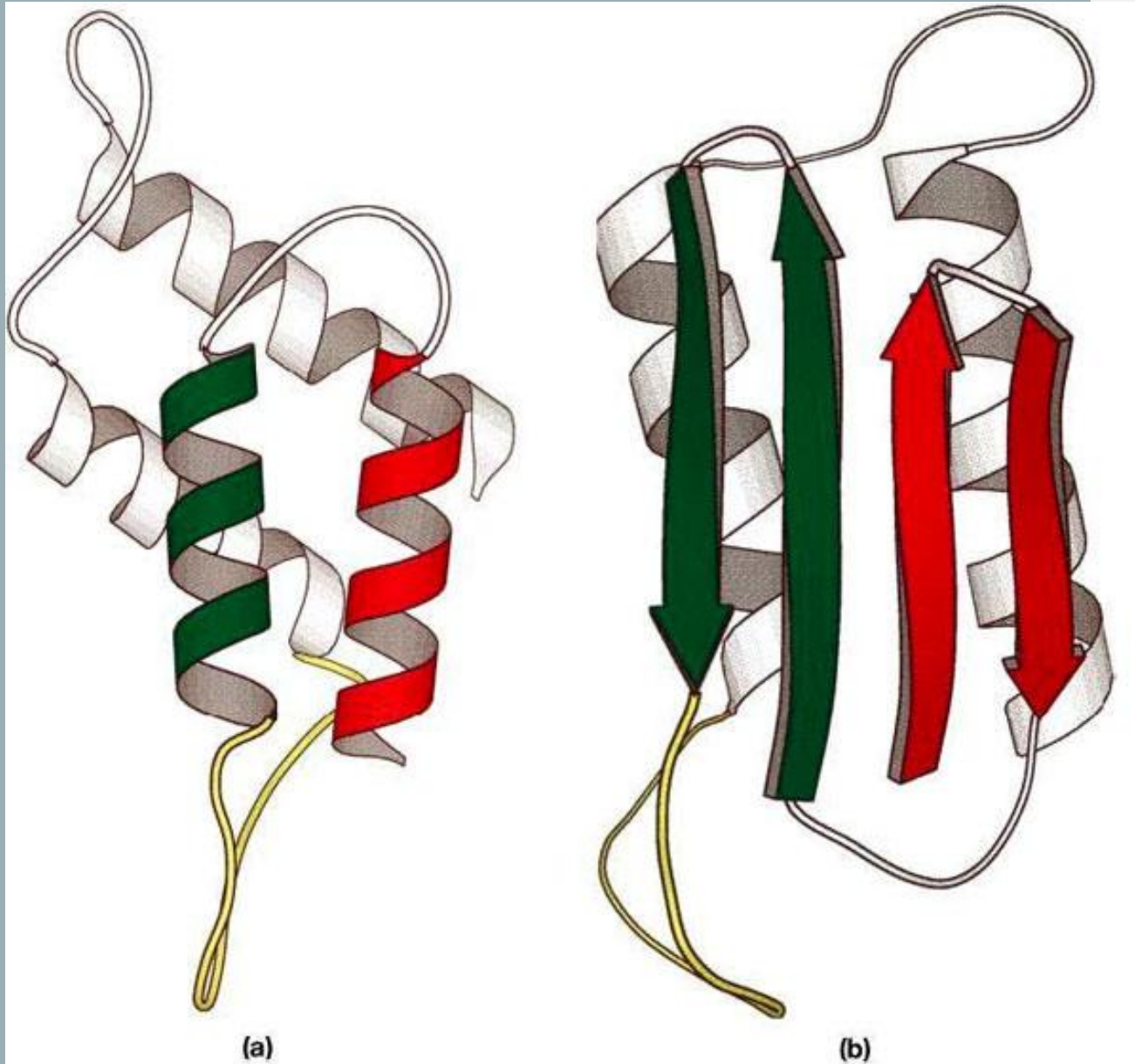
Бечина Ксения Владимировна

Научный руководитель: Захаров Владимир Борисович

СОДЕРЖАНИЕ

1. Понятие прионного заболевания.
2. Возбудитель (прион), его структура и свойства.
3. Механизм заражения и пути передачи инфекции.
4. Разновидности прионных заболеваний.
5. Рассеянный склероз: понятие, причины, основные симптомы и признаки, диагностика, профилактика, лечение.

ПРИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ – ЭТО ОСОБЫЙ ВИД
ТЯЖЕЛЫХ НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫХ БОЛЕЗНЕЙ У
ЖИВОТНЫХ, В ТОМ ЧИСЛЕ И ЧЕЛОВЕКА, КОТОРЫЕ
ВЫЗЫВАЮТСЯ ОСОБЫМИ ВОЗБУДИТЕЛЯМИ: *ПРИОНАМИ*.

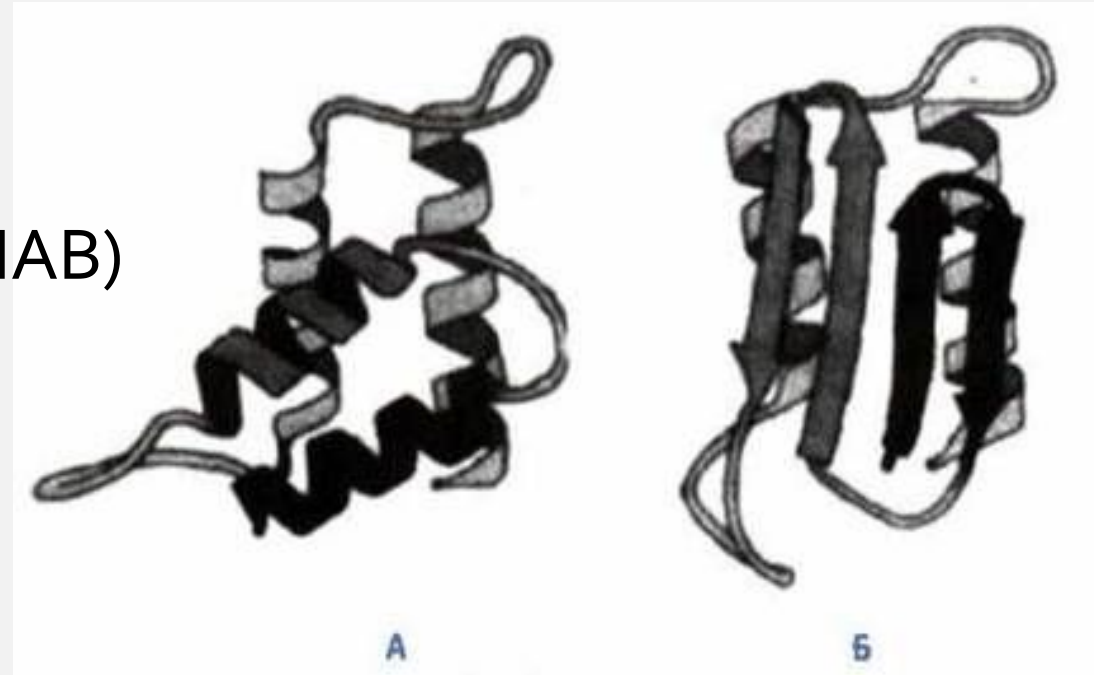


ПРИОН — ЭТО БЕЛКОВАЯ СТРУКТУРА, СОДЕРЖАЩАЯ МНОГО АЛЬФА-СПИРАЛЕЙ, И ПОЭТОМУ ХОРОШО РАСТВОРЯЮЩАЯСЯ В ВОДЕ; ПРИОНЫ ВХОДЯТ В СОСТАВ ТКАНЕЙ ЖИВОТНЫХ.

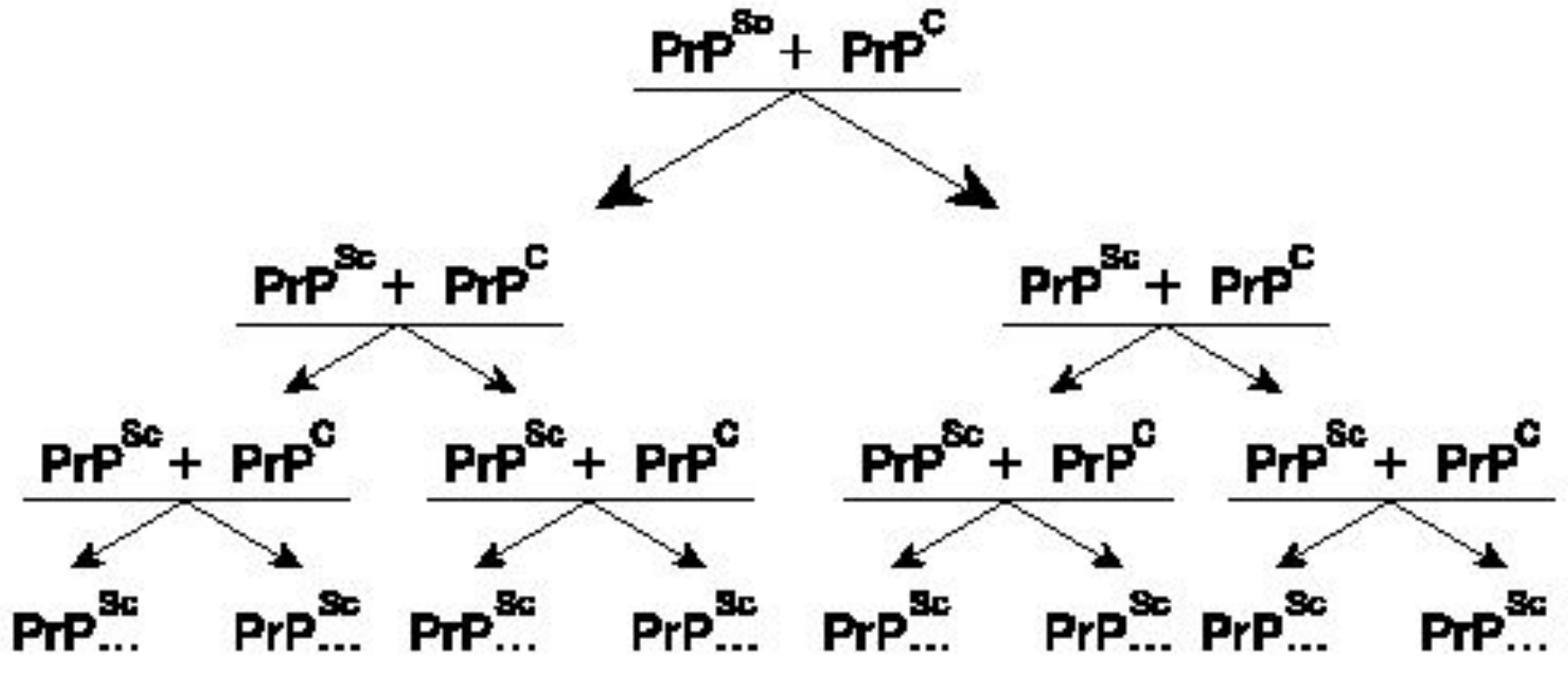
Нормальный прионный белок PrPc(a) способен превращаться в патологическую форму - PrPSc (b), который и является причиной прионной болезни. Вместо альфа спиралей форма патогенного приона содержит много бета-конформаций (бета-листы).

СВОЙСТВА ПАТОГЕННЫХ ПРИОНОВ

- *Устойчивость к ультрафиолетовому излучению и радиации, к действию протеаз. Не инактивируются при обработке формалином*
- *Плохая растворимость в детергентах (ПАВ)*
- *не вызывают иммунных реакций*
- *Склонность к агрегации*
- *Наличие конформационных вариантов*
- *Наследование патологической конформации*



МЕХАНИЗМ РАСПРОСТРАНЕНИЯ ПРИОННОЙ ИНФЕКЦИИ



PrP^{Sc} заражает PrP^C , в результате чего образуются агрегаты PrP^{Sc} , уничтожающие клетку

ПАТОГЕНЕЗ ПРИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Инкубационный период

- у человека он может длиться до 50 лет

Клиническая фаза

- кратковременна

Выяснилось, что количество патогенных прионов растет до одного и того же уровня независимо от исходного количества нормальных, зато следующая фаза болезни — фаза плато — тем короче (и тем быстрее наступает смерть), чем больше нормальных прионов было в клетке.



СПОСОБЫ ЗАРАЖЕНИЯ

- НАСЛЕДСТВЕННЫЙ
- СПОРАДИЧЕСКИЙ
- ТРАНСМИССИВНЫЙ

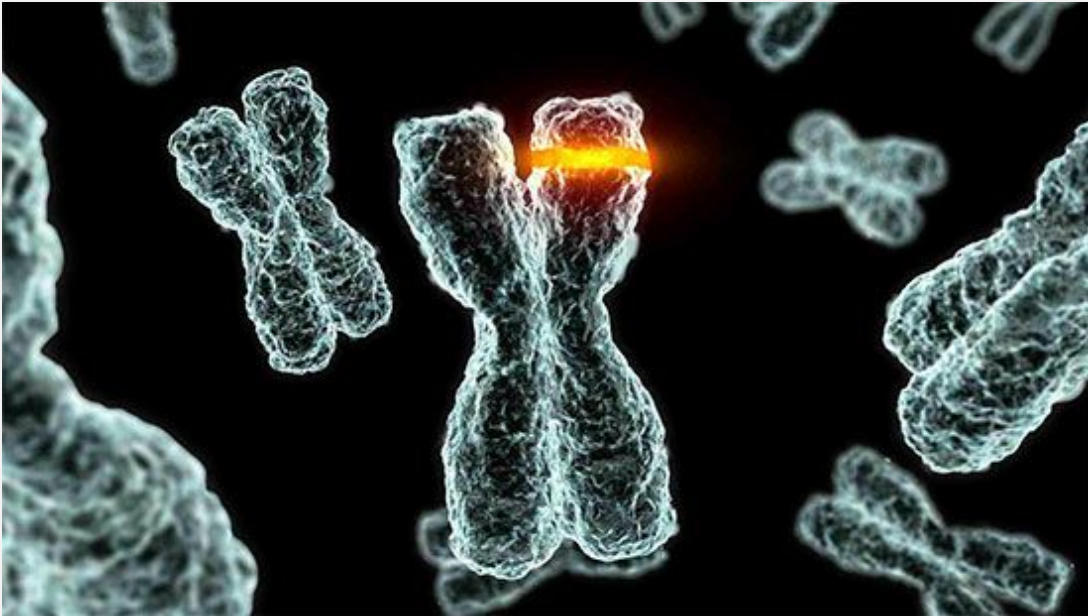
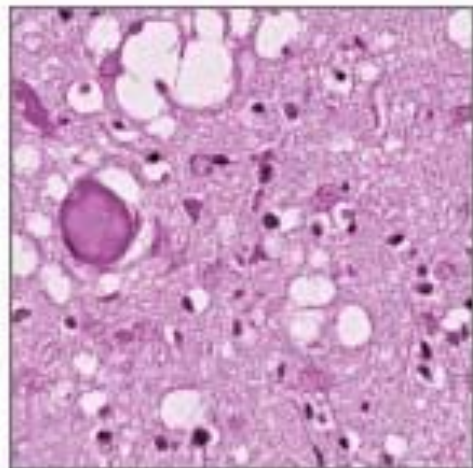
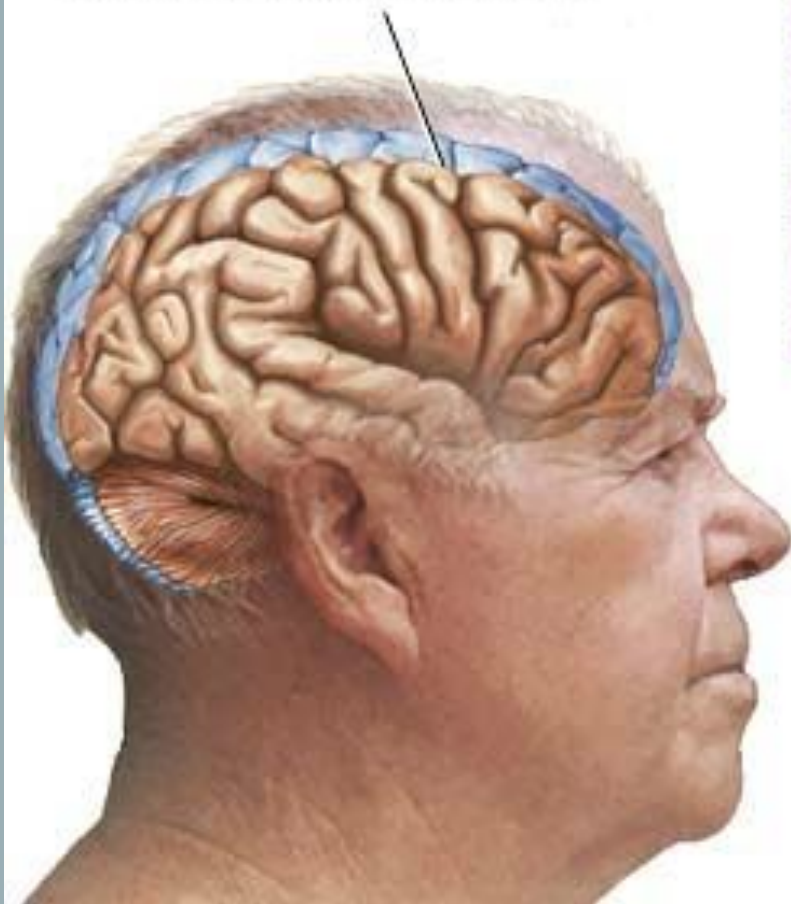


Таблица 1**Современная классификация прионных болезней человека и животных**

Нозологическая форма	Естественный хозяин
Болезнь Крейтцфельда – Якоба	Человек
Куру	Человек
Синдром Герстманна – Штреусслера – Шейнкера	Человек
Смертельная семейная бессонница	Человек
Скрепи	Овцы и козы
Трансмиссивная энцефалопатия норок	Норки
Хроническая изнуряющая болезнь	Олени и лоси
Губкообразная энцефалопатия крупного рогатого скота	Коровы и быки
Губкообразная энцефалопатия кошек	Кошки
Губкообразная энцефалопатия экзотических животных	Антилопы и большой куду

БОЛЕЗНЬ КРЕЙТФЕЛЬДА-ЯКОБА

Изменения в головном мозге



Болезнь Крейтцфельда-Якоба является наиболее распространенной человеческой прионной болезнью.

Существует в виде различных **форм**:

- *Спорадическая форма БКЯ*
- *Семейная форма БКЯ*
- *Приобретенная форма*
- *Вариант БКЯ*

- *Спорадическая форма БКЯ* (около 85% случаев), возникает после 40 лет
- *Семейная форма БКЯ* (от 5 до 15% случаев), первые признаки заболевания возникают приблизительно на 5-10 лет раньше, чем при спорадической форме.
- *Приобретенная форма* (<1% случаев), инкубационный период колеблется от 7 месяцев до 12 лет
- *Вариант БКЯ* встречается крайне редко, возникает в более раннем возрасте (< 30 лет)



Диагноз

Диагностика может быть затруднена. Лучшим способом диагностики является *диффузионно-взвешенная МРТ*. Она может обнаружить развивающиеся очаговые области в корковом слое, которые убедительно свидетельствуют о БКЯ.

Прогноз

Летальный исход наступает через 6–12 мес, чаще всего вследствие пневмонии. Продолжительность жизни при БКЯ несколько выше (в среднем 1,5 г.).

Лечение

Поддерживающая терапия.

Для БКЯ не существует лечения. Лечение поддерживающее - симптоматическое.

Профилактика

Поскольку не существует эффективного лечения, жизненно необходимы мероприятия по профилактике трансмиссивной БКЯ.

БОЛЕЗНЬ ГЕРСТМАННА-ШТРЕУССЛЕРА-ШЕЙНКЕРА

Синдром ГШШ встречается повсеместно и в общем заболеваемость ГШШ примерно в 100 раз ниже заболеваемости БКЯ. Заболевание развивается в более молодом возрасте и средняя продолжительность жизни после дебюта заболевания превышает таковую при БКЯ.



Симптомы

- координаторное нарушение моторики движений
- нарушение произношения вследствие нарушения иннервации речевого аппарата, возникающее в результате поражения нервной системы;
- непроизвольные колебательные движения глаз высокой частоты

Миоклонические судороги встречаются гораздо реже, чем при БКЯ.

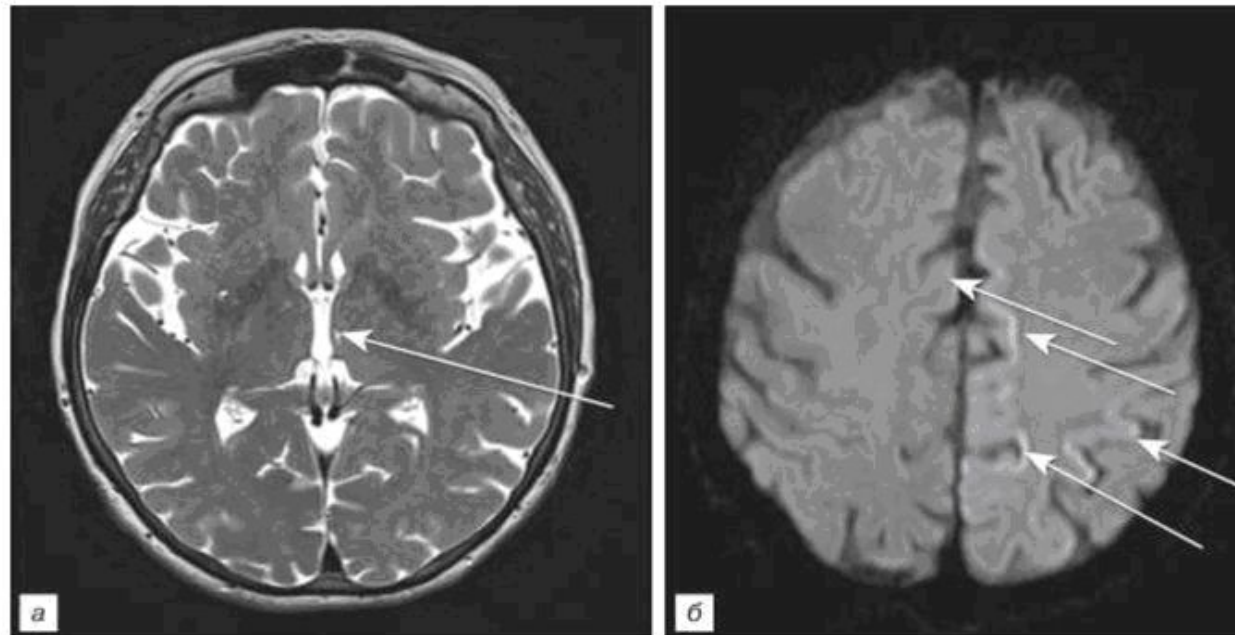
Диагноз

Диагноз подтверждается данными генетического исследования. У лиц моложе 45 лет наиболее вероятна болезнь ГШШ.

Лечение

Существует только поддерживающее лечение ГШШ.

МРТ ПРИ БОЛЕЗНИ КРЕЙТЦФЕЛЬДТА-ЯКОБА



а – аксиальная проекция, T2-взвешенное изображение. Гиперинтенсивный сигнал в области медиальных отделов левого зрительного бугра; б – аксиальная проекция, диффузионно-взвешенное изображение (DWI). Ограничение диффузии по корковым бороздам преимущественно в теменных отделах левого полушария.



БОЛЕЗНЬ КУРУ

Куру является редким прионным заболеванием головного мозга эндемичным на Папуа-Новой Гвинее, и как считается, распространяемым благодаря ритуальному каннибализму.



Симптомы

- мозжечковые расстройства вместе с дрожанием отдельных частей тела
- атаксия
- нарушения движений глазами
- дисфункция глотания
- мышечная слабость

Смерть обычно наступает в течение 2 лет после появления симптомов.

Лечение

Поддерживающее лечение.

СЕМЕЙНАЯ ФАТАЛЬНАЯ ИНСОМНИЯ

Фатальная инсомния является редким наследственным или спорадическим прионным заболеванием, вызывающим нарушения сна, двигательные расстройства и вызывающая летальный исход.



Симптомы

- возрастающие трудности с засыпанием и поддержанием сна
- снижением когнитивных способностей
- атаксия
- психиатрические симптомы

Лечение

При фатальной инсомнии существует только поддерживающее лечение.





- Нервная ткань образована нейронами и нейроглией, обеспечивающей вспомогательные функции (в частности, нейроглия выполняет функцию образования миелина)



Миелиновая оболочка

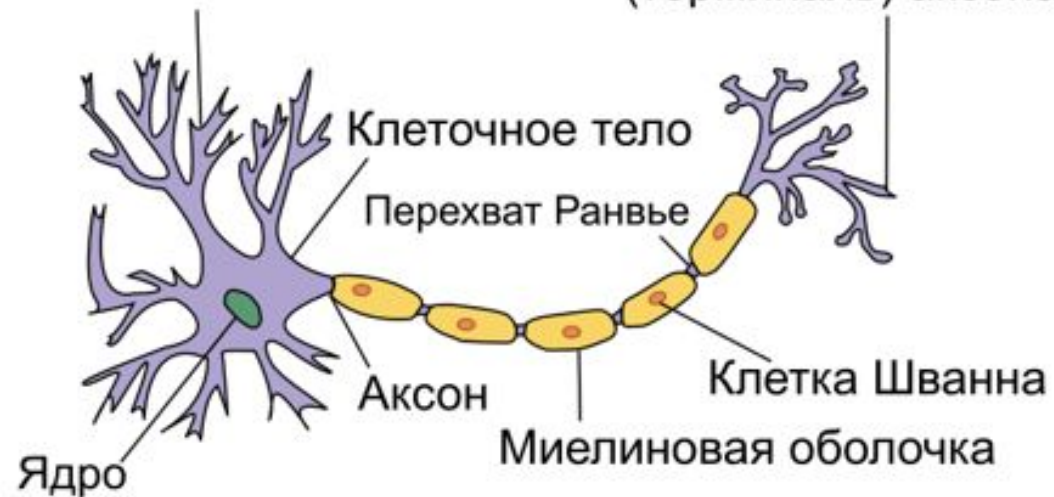
Нервное волокно



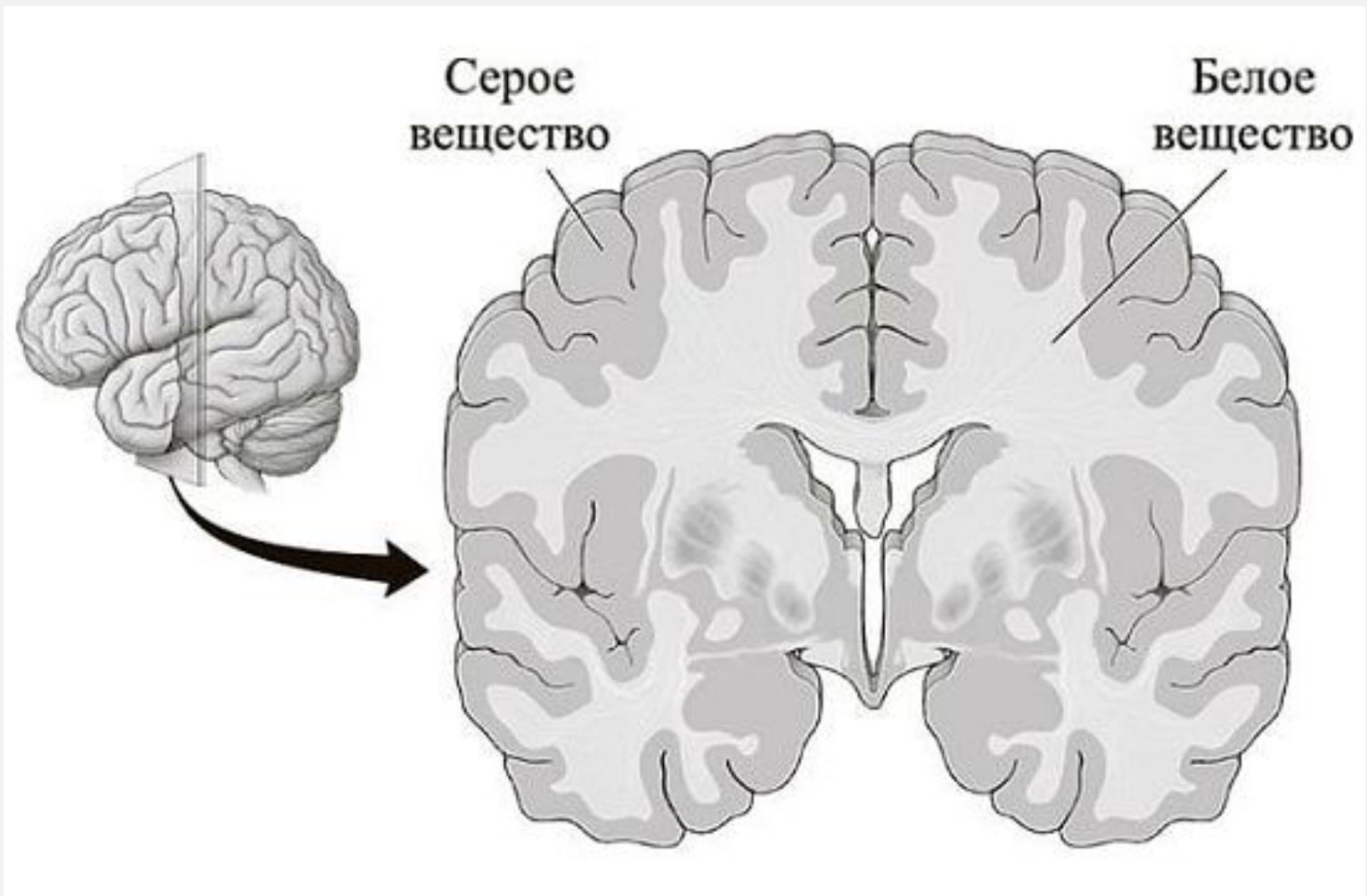
Типичная структура нейрона

Дендрит

Концевая ветвь (терминаль) аксона

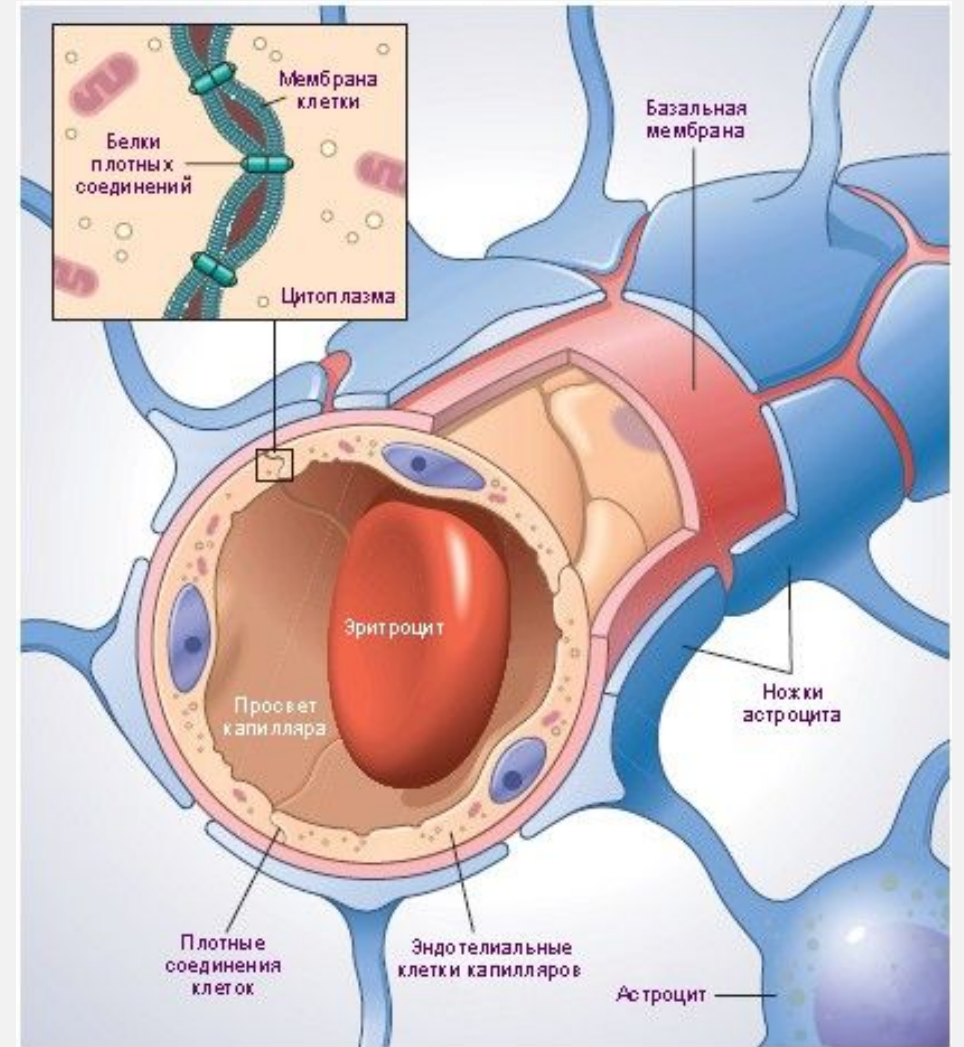
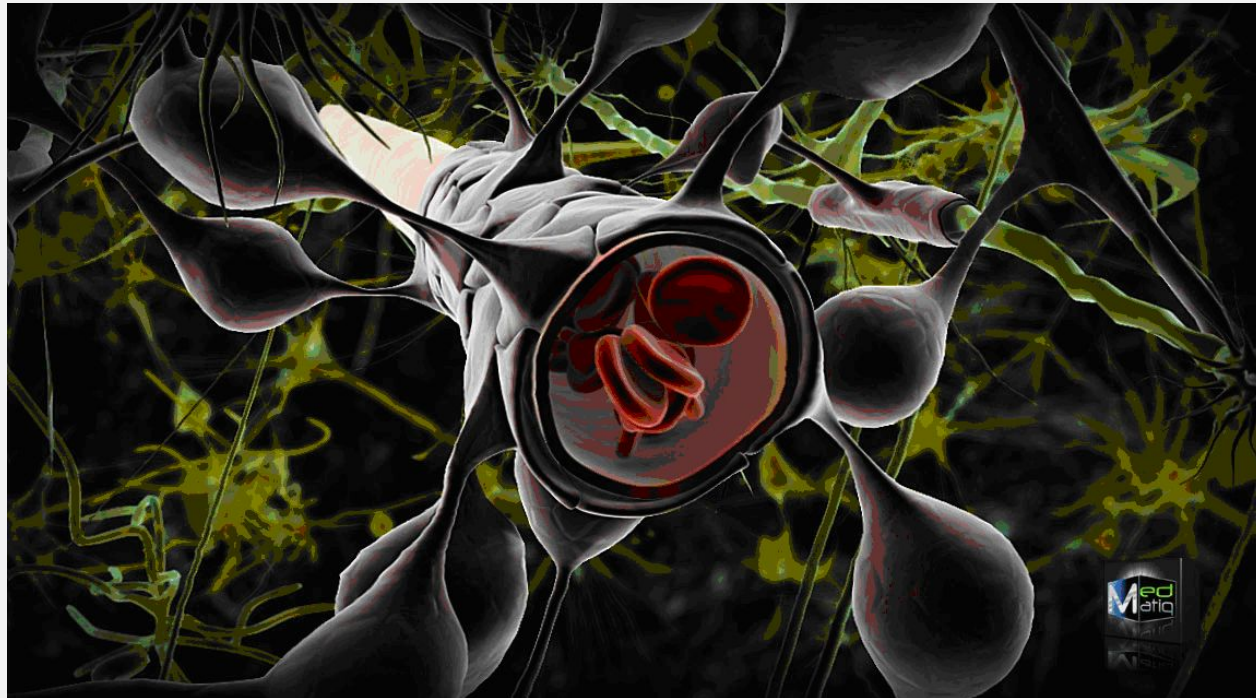


Миелиновая оболочка — электроизолирующая оболочка, покрывающая аксоны многих нейронов; благодаря ей передача нервных импульсов по аксону происходит с высокой скоростью. При заболеваниях, сопровождающихся поражением миелиновой оболочки, нарушается проведение возбуждения по нервному волокну.



- Именно миелин придает белый цвет нервным волокнам, отсюда понятие «белого вещества головного мозга». Миелин состоит большей частью, из липидов, которые отталкивают воду, и из белков. Липидов в миелине около 75%, это гораздо выше, чем в большинстве мембран.

- **Гематоэнцефалический барьер** — полупроницаемый барьер между кровью и нервной тканью, препятствующий проникновению в мозг крупных или полярных молекул, а также клеток крови, в том числе иммунной системы.



РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Рассеянный склероз (РС) заболевание, при котором поражается миелиновая оболочка нервных волокон головного и спинного мозга.

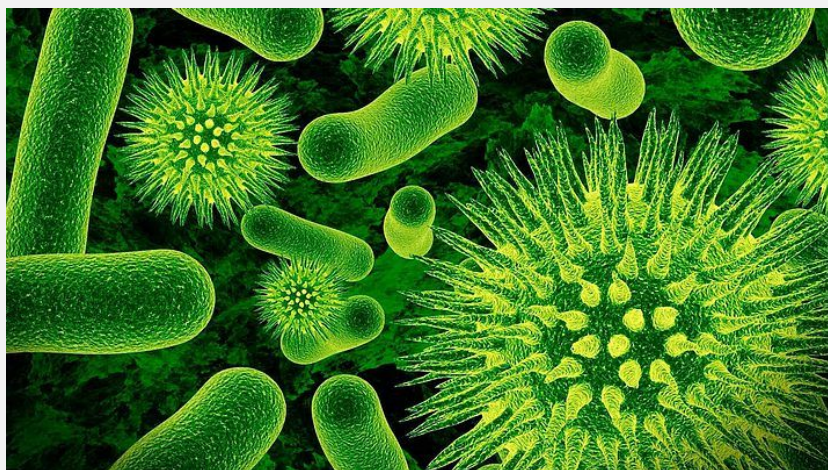


НЕ СТОИТ ПУТАТЬ РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ СО
СТАРЧЕСКИМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ, КОТОРОЕ МЫ
ПРИВЫКЛИ НАЗЫВАТЬ «СКЛЕРОЗ»!

«РАССЕЯННЫЙ» В ДАННОМ СЛУЧАЕ ОЗНАЧАЕТ
ТО, ЧТО ОЧАГИ БОЛЕЗНИ, КАК БЫ РАЗБРОСАНЫ
ПО ВСЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЕ. А СЛОВО
«СКЛЕРОЗ» - ОПИСЫВАЕТ ХАРАКТЕР
НАРУШЕНИЙ. ЭТО СКЛЕРОЗИРОВАННАЯ
РУБЦОВАЯ ТКАНЬ, КОТОРАЯ ИМЕЕТ ВИД
БЛЯШКИ.

ПРИЧИНЫ

- сбой в работе иммунной системы
- генетическая предрасположенность – наличие измененных генов
- вирусные и бактериальные заболевания
- нехватка витамина D
- прионы



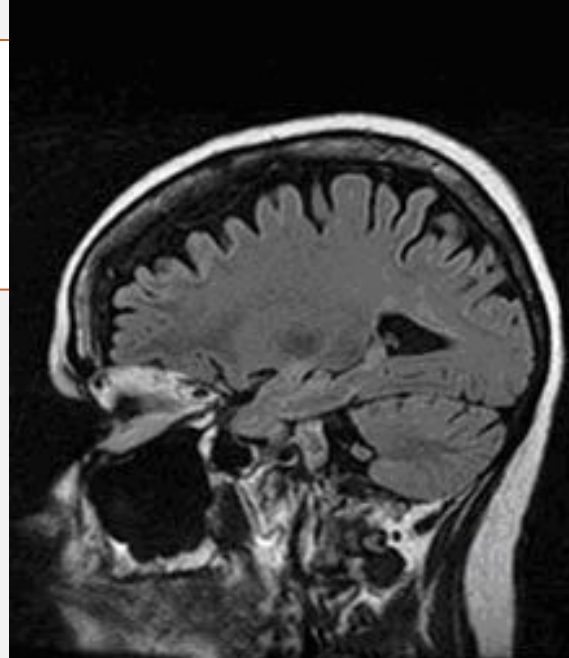
Часть тела	Примеры
Нервы (отвечающие за чувствительность)	<p>Онемение</p> <p>Покалывание</p> <p>Ограниченное восприятие прикосновений</p> <p>Боль или жжение</p> <p>Зуд</p>
Глаза	<p>Двоение в глазах</p> <p>Частичная слепота и боль в одном глазу</p> <p>Слабое или нечеткое зрение</p> <p>Нарушение центрального зрения</p> <p>Нарушение координации движений глаз</p>
Половые органы	<p>Трудно достигнуть оргазма</p> <p>Нарушение чувствительности в области гениталий</p> <p>У мужчин эректильная дисфункция (импотенция)</p>

Основные симптомы

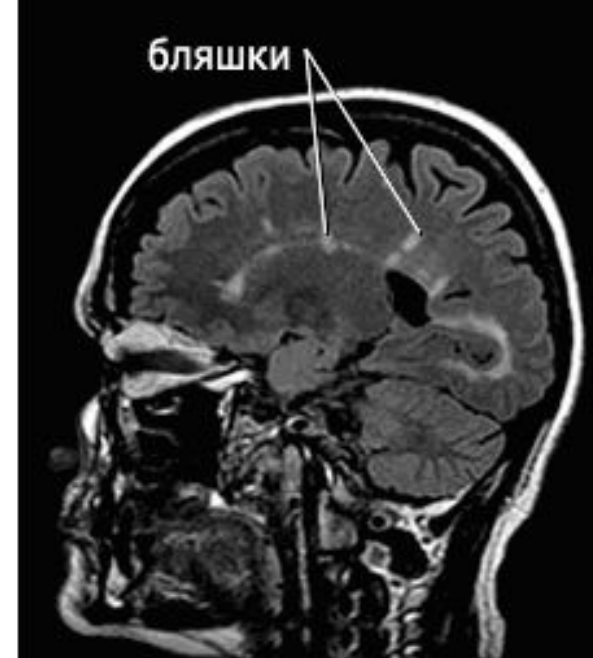
- 
- усталость
 - когнитивные нарушения
 - депрессия
 - неустойчивое настроение
 - нистагм
 - неврит зрительного нерва
 - диплопия
 - нарушение речи
 - затрудненное глотание
 - слабость
 - спазмы
 - нарушение координации и моторики
 - боль
 - потеря чувствительности
 - онемение
 - недержание кала
 - диарея или запор
 - недержание мочи
 - отсутствие или частые позывы

Мышцы и координация движений	Двоение в глазах Частичная слепота и боль в одном глазу Слабое или нечеткое зрение Нарушение центрального зрения Нарушение координации движений глаз
Кишечник и мочевой пузырь	Трудно управлять мочеиспусканием и работой кишечника Запор
Речь	Замедленная, невнятная, неуверенная речь
Настроение	Резкие перепады настроения Неуместная эйфория или легкомысленность Депрессия Неспособность управлять своими эмоциями (например, слезы и смех без причины)
Головной мозг	Незначительные или очевидные психические и умственные нарушения Потеря памяти Нарушение мыслительных процессов Невнимательность
Иное	Головокружение или вертиго

ДИАГНОСТИКА



Здоровый мозг



С повреждениями



- магнитно-резонансная томография (МРТ)
- спинномозговая пункция (люмбальная пункция)
- вызванные ответы
- иммунологический анализ крови или проведение электромиографии

ЛЕЧЕНИЕ

Существующие методы лечения разным больным помогают в неодинаковой степени.

- кортикостероиды, подавляющие иммунную систему. Остановить прогрессирование болезни они не могут.
- препараты, предотвращающие разрушение миелиновой оболочки иммунной системой
- лечение стволовыми клетками

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

