

## ПРИОНЫ И ПРИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

**Карцева Я. Ю., студентка 2 курса факультета ветеринарной  
медицины и биотехнологии**

**Научный руководитель – Войнатовская С.К.,  
старший преподаватель  
ФГБОУ ВО Ульяновский ГАУ**

***Ключевые слова:** прион, болезнь куру, инфекционный агент, аномальные белки, прионная гипотеза*

*В данной статье рассматриваются прионы как уникальный класс инфекционных патогенов, отличительной особенностью которых является отсутствие нуклеиновых кислот. Основное внимание уделяется их роли в развитии нейродегенеративных заболеваний, таких как болезнь Крейтцфельдта-Якоба, фатальная семейная бессонница и куру.*

**Цель работы** – изучить, что такое прионы, их морфологию, структуру и свойства, рассмотреть историю открытия прионов и заболеваний, которые они вызывают.

Прионы – уникальный класс инфекционных патогенов, которые не содержат нуклеиновых кислот. Их суть заключается в аномальных белках с измененной третичной структурой. Данный термин был впервые введен для обозначения загадочного инфекционного агента, который вызывает ряд нейродегенеративных заболеваний у млекопитающих, в том числе болезнь Крейтцфельдта-Якоба у человека.

Исследователи выяснили, что загадочный инфекционный агент имеет стойкость к ультрафиолетовому излучению, способен разрушать нуклеиновые кислоты, в то же время он подвержен воздействию веществ, разрушающих белки. Инфекционный агент состоит в основном из белка, обнаруживаемого в мембранах здоровых клеток, однако в данном случае белок обладает измененной формой или структурой. Была выдвинута гипотеза, что искаженный белок способен взаимодействовать с аналогичными белками, вызывая изменения в их

структуре и иницируя цепную реакцию, которая способствует распространению заболевания и производству нового инфекционного материала.

Не существует известных лекарств от прионных заболеваний. Это означает, что все прионные заболевания приводят к летальному исходу.

Некоторые болезни, вызываемые прионами:

*Болезнь Крейтцфельдта – Якоба.* Это редкое и смертельное дистрофическое заболевание, затрагивающее кору и подкорковые структуры головного и спинного мозга. Симптоматика включает психические расстройства, дисфункцию мозжечка, атаксию, нарушение координации движений, парезы, дизартрию, а также трудности с самообслуживанием и другие проявления слабоумия. Болезнь Крейтцфельдта-Якоба характеризуется длительным инкубационным периодом, который обусловлен временем, необходимым для проникновения инфекционных прионов в мозговую ткань и преобразования здоровых прионов в патогенные.

*Фатальная семейная бессонница.* Данное заболевание является наследственным и относительно редким неврологическим расстройством, проявляющимся прогрессирующим нарушением сна наряду с другими неврологическими симптомами. К числу признаков фатальной семейной бессонницы относятся: трудности с засыпанием и частые ночные пробуждения. По мере ухудшения состояния, у пациента могут развиваться депрессия и апатия, наблюдается повышение артериального давления, тахикардия, психические расстройства и потеря веса.

*Куру.* Это редкое неизлечимое смертельное нейродегенеративное заболевание, вызванное прионами, которое наблюдается среди коренного населения племени форэ в высокогорных районах Новой Гвинеи. Инкубационный период при болезни куру может составлять от 5 до 50 лет. Симптоматика: у инфицированного человека появляется неустойчивая осанка и походка, появляется тремор, трудности с произношением слов, недержание мочи. А также у него развивается дисфагия, что может привести к серьёзному недоеданию.

**Вывод:** В заключение, прионы представляют собой уникальные инфекционные патогены, вызывающие опасные нейродегенеративные

заболевания, от которых на сегодняшний день не существует эффективных методов лечения. Заболевания, такие как болезнь Крейтцфельда-Якоба, фатальная семейная бессонница и куру, служат ярким свидетельством губительного воздействия прионов на нервную систему. Каждое из этих заболеваний иллюстрирует разнообразие проявлений и тяжесть последствий, которые могут возникнуть при прионных инфекциях.

Понимание этих патогенов может помочь в более тщательном контроле за инфекциями и потенциально привести к разработке новых подходов в борьбе с ними. В данном контексте исследование прионов остается критически важным для обеспечения здоровья и благополучия будущих поколений.

#### **Библиографический список:**

1. Creutzfeldt-Jakob disease [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://www.krasotaimedicina.ru>
2. What Is a Prion? [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://www.scientificamerican.com>
3. What are prion diseases? [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://www.verywellmind.com>

### **PRIONS AND THE DISEASES THEY CAUSE**

**Kartseva Ya. Yu.**

**Scientific supervisor – Voynatovskaya S.K.**

**FSBEI HE Ulyanovsk SAU**

**Keywords:** *prion, Kuru disease, infectious agent, abnormal proteins, prion hypothesis*

*The article discusses prions, a unique class of infectious pathogens, the distinctive feature of which is the absence of nucleic acids. The focus is on their role in the development of neurodegenerative diseases such as Creutzfeldt-Jakob disease, fatal familial insomnia and kuru.*