

ПРИОНЫ КАК ПРИЧИНА НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

© Байдикова Александра Сергеевна

Научный руководитель: старший преподаватель Федюк Ксения Александровна
Кафедра медицинской биологии
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Контактная информация: Байдикова Александра Сергеевна — студентка 1 курса, факультет медицинской биофизики.

E-mail: baidikovaalexandra@yandex.ru

Ключевые слова: прионные болезни, белковый инфекционный агент.

Актуальность исследования: Прион представляет собой возбудитель смертельных нейродегенеративных заболеваний — спонгиозформных энцефалопатий [3]. Понимание его особенностей и механизмов контагиозности является основой для дальнейшей разработки терапии подобных заболеваний.

Цель исследования: Изучить современные данные о прионных заболеваниях, их формах, механизмах возникновения и клинических проявлениях.

Материалы и методы: Анализ отечественных и зарубежных публикаций, в том числе результатов экспериментальных исследований, посвященных прионным заболеваниям.

Результаты: Прионные болезни — губчатые (спонгиозформные) энцефалопатии — относятся к нейродегенеративным заболеваниям, которые сопровождаются губчатостью головного мозга и имеют характерную клиническую картину, включающую различные расстройства цнс и психики. Особый инфекционный агент — прион (PrP^{Sc}), являющийся патогенной формой мембранного белка PrP^C. PrP^{Sc}, имеющий вторичную структуру в виде β -слоя, возникает в результате конформационного изменения PrP^C, в структуре которого преобладают α -спирали [1]. Существует две основные модели прионогенеза — гетеродимерная и фибриллярная. К патологии приводит агрегация PrP^{Sc}, провоцирующая разрушение нейронов. По причине возникновения выделяют три формы прионных болезней: наследственная, спорадическая и инфекционная[2].

Выводы: Систематизация данных о прионах, вызывающих нейродегенеративные заболевания, упрощает разработку методов терапии прионных болезней. Процесс создания лекарственных препаратов и обоснование мер профилактики напрямую зависят от понимания механизмов прионогенеза.

Литература

1. Прусинер С. Б. Прионные болезни. Патология головного мозга. 1998;июль;8(3):499–513. doi: 10.1111/j.1750-3639.1998.tb00171.x. PMID: 9669700;PMCID: PMC8098303.
2. Коллиндж Джей, Палмер, МИСС Прионовые болезни. Curr Opin Genet Dev. 1992 Июнь;2(3):448–54. doi: 10.1016/s0959-437x(05)80156-x. PMID: 1504620.
3. Алекперова, А. Н. Прионные болезни / А. Н. Алекперова // Forcipe. — 2019. — Т. 2. — № S1. — С. 590. — EDN NOXGRP.