



# Прионные инфекции

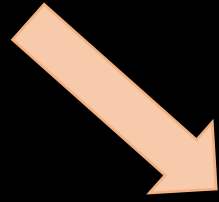


Выполнила студентка 51  
группы ЛФ

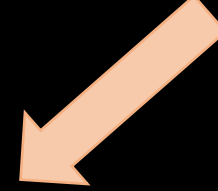
Сеченовского университета  
Смирнова Валентина

24.05.2018

*proteinaceous infection*



**PRION**

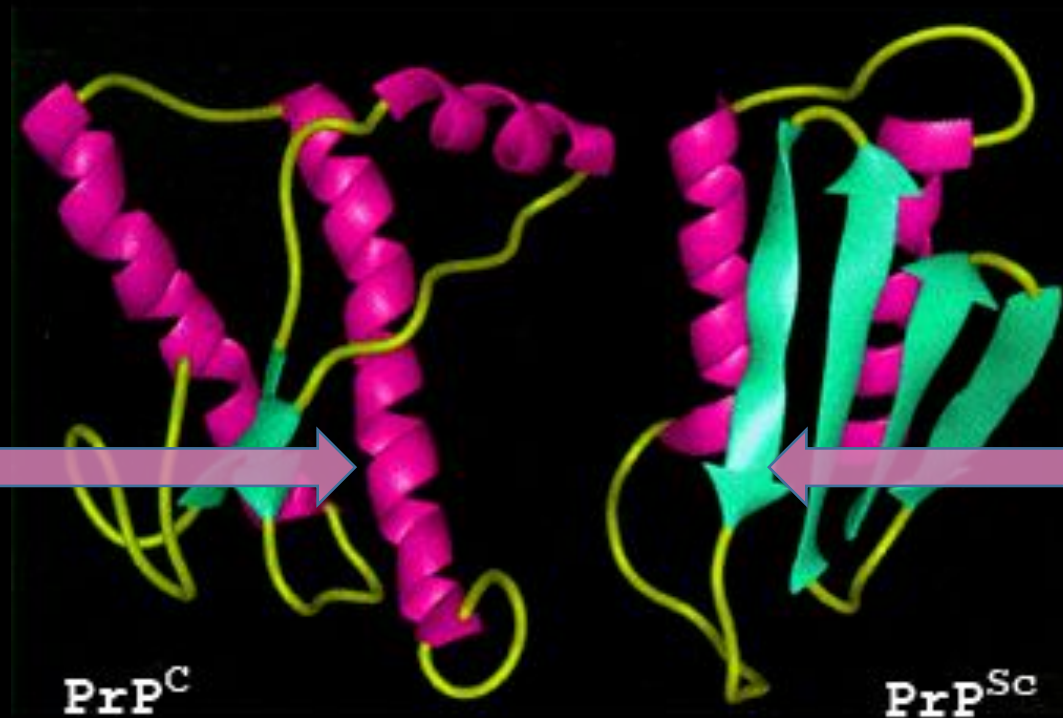


Стэнли Прузинер –  
«разоблачитель белков-убийц» -  
лауреат Нобелевской премии  
1997



# Размножение без нуклеиновых кислот?

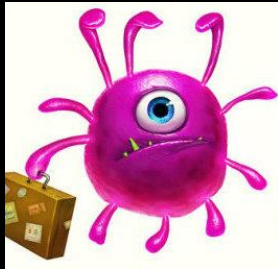
альфа-  
спирал  
и



бета-  
тяжи

*конформационная  
конверсия*

# Пути возникновения прионных заболеваний:



## **инфекционн**

прион **переносится** в организм человека извне



## **наследственн**

болезнь **вызывается** вследствие наличия генетического дефекта



## **спорадическ**

конформационный сбой в организме по **невыясненным** причинам

# Протекание прионной инфекции

Здоровое состояние

- «заражение»

Инкубационный период

- 30-50 лет (!)

Клиника

- от нескольких месяцев до 5 лет

Смерть

- Летальный исход в 100% случаев





Вы в группе  
риска!



# Прионные заболевания человека



✓ Кур  
у



✓ Фатальная семейная  
бессонница



✓ Болезнь Крейтцфельдта-  
Якоба



✓ Болезнь  
Альперса



# Кур



артралгия

мозжечковая атаксия

тремор

непроизвольные  
движения

эйфория

слабоумие

✓ частота заметно снизилась после запрета каннибализма в 1950

ГОЛУ

# Болезнь Кройцфельда-Яко



нарушения памяти и  
внимания

расстройства координации  
и атаксия

психические симптомы:  
тревога, депрессия

галлюцинации

эпилептиформные  
припадки

зрительные нарушения

# Фатальная семейная бессонница



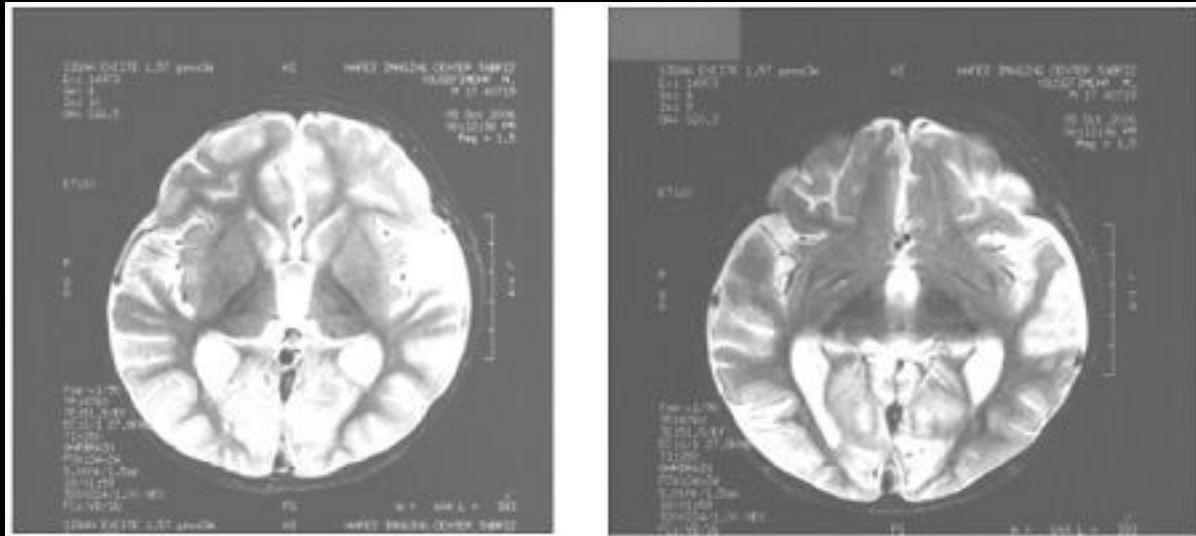
тяжелая  
бессонница

панические атаки  
и фобии

галлюцинации

потеря веса

# Болезнь Альперса



первые проявления - судороги

отсутствие координации движений

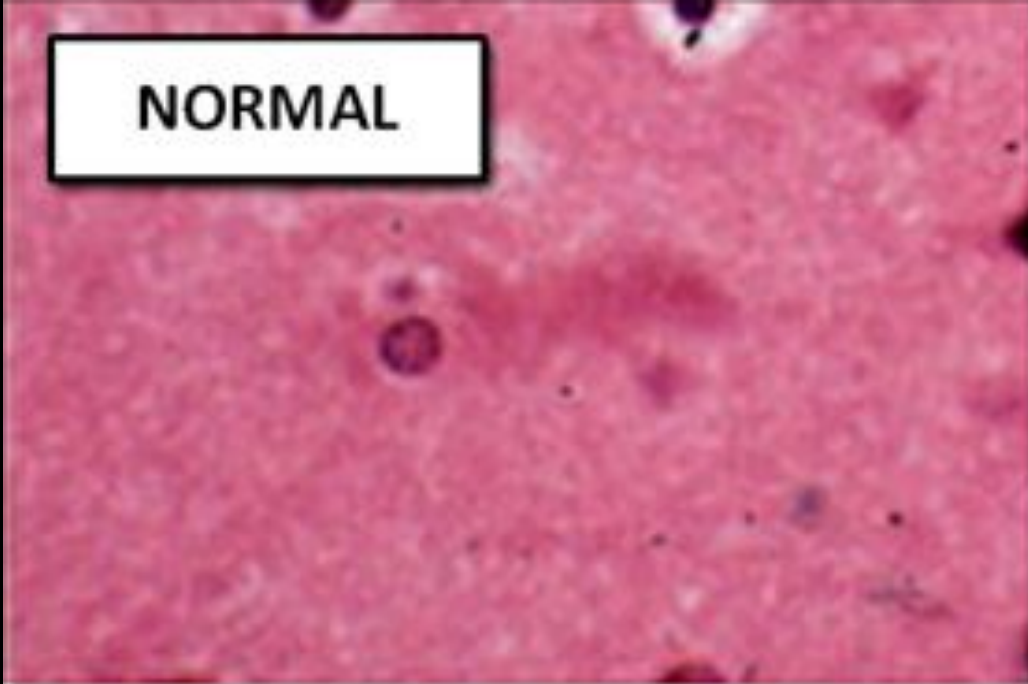
частичный паралич

умственная отсталость

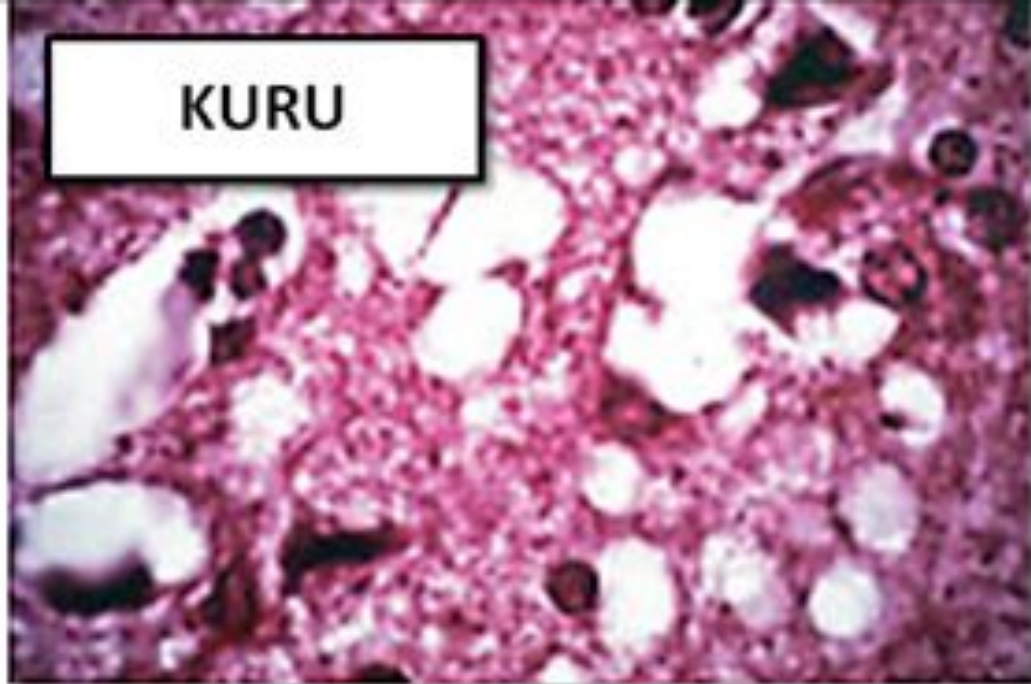
поражения печени



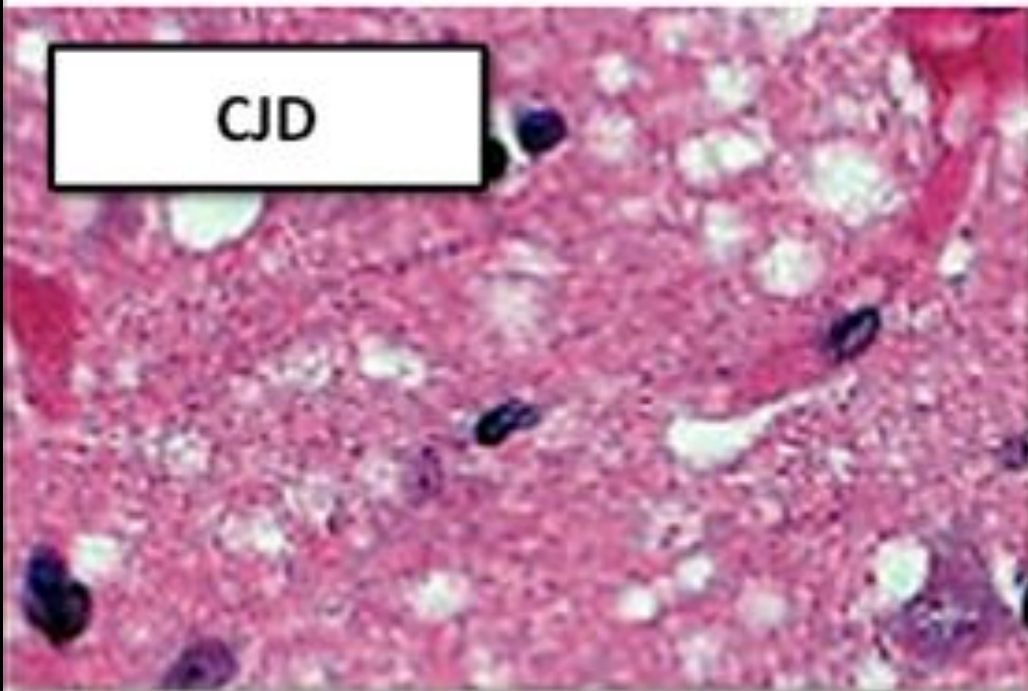
**NORMAL**



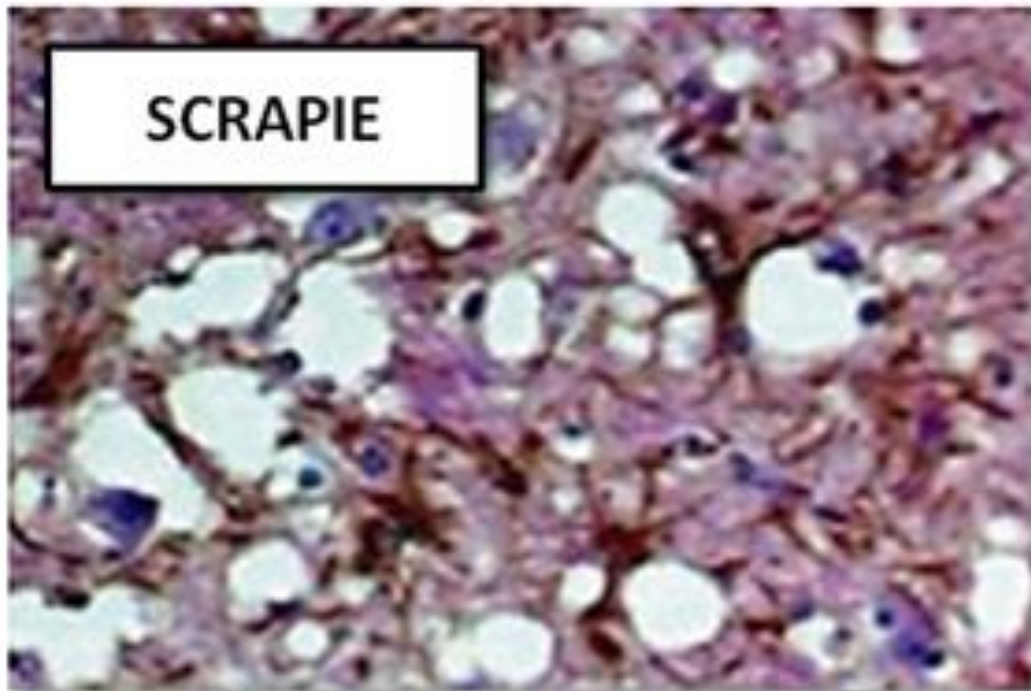
**KURU**



**CJD**



**SCRAPIE**





100% летальный  
исход?..

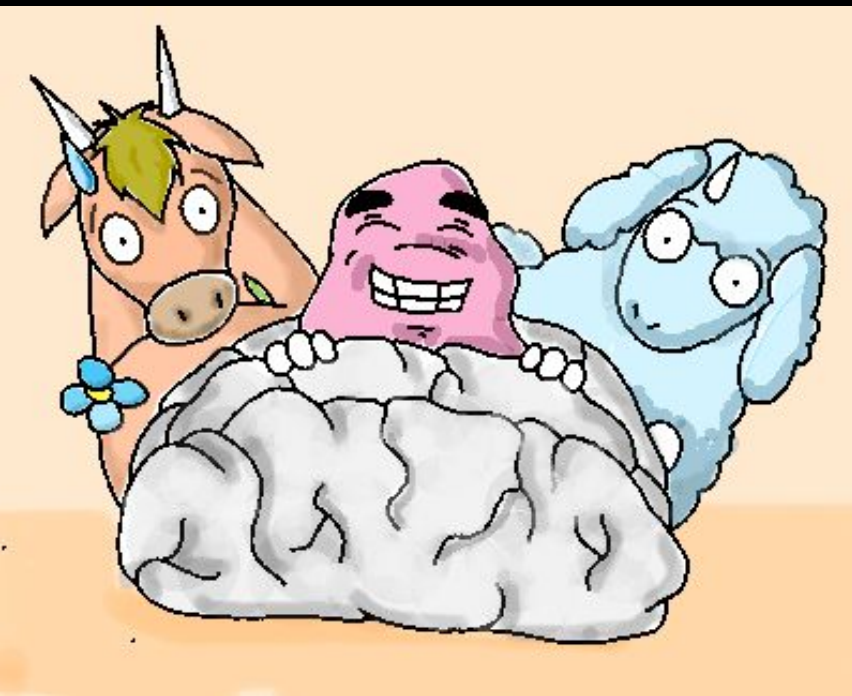
# Лечение – продление инкубационного периода

сульфатированные полисахариды

краситель конго-красный

амфотерицин В и его аналоги

антрациклин



# Мутация как способ лечения?

127-му кодону гена PRNP

посвящается...

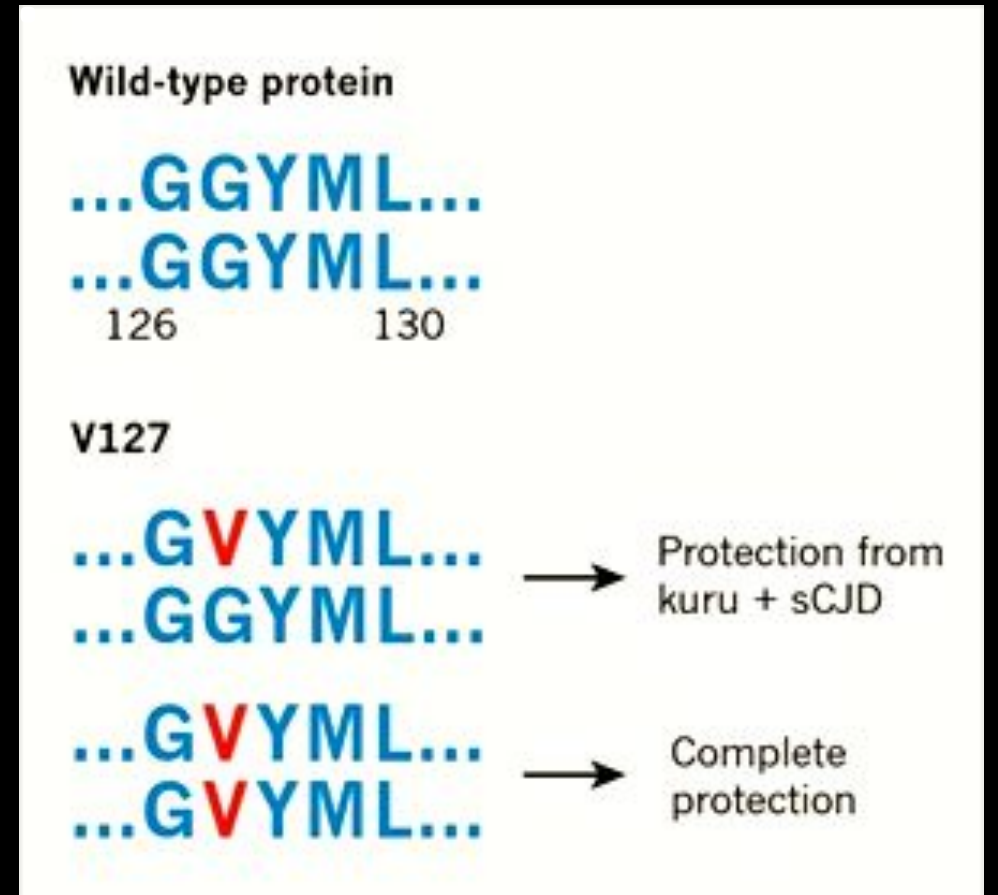
*Потреблённый на обед, каннибалу  
мстит сосед:*

*По вербовке чемпионы, поражают  
мозг прионы.*

*Но иным аборигенам повезло с  
мутантным геном —*

*Не берёт их человечесий, и коровий, и  
овечий, и любой другой прион.*

*А герой... один кодон.*



*«Быть ученым — особая привилегия, дающая возможность быть творческим, страстно искать ответы на самые сокровенные тайны природы и иметь теплые дружеские отношения со многими коллегами. Сотрудничество наше простирается далеко за пределы научных успехов; не важно, насколько велики достижения — крепкая дружба, у которой нет национальных границ, ценится еще больше».*

*(из выступления Стенли Прузинера на банкете после вручения Нобелевской премии)*