



# ПРИОНЫ И ИХ РОЛЬ В РАЗВИТИИ НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

**Выполнили: студенты 2 курса 4 группы л.ф.**

**Низов А.**

**Дьяков Г.**

**Тагаев Ф.**

**студентка 2 курса 3 группы л.ф. Попихина Д.**

**Научный руководитель: к.с/х.н., доцент Гусева Т.  
М.**

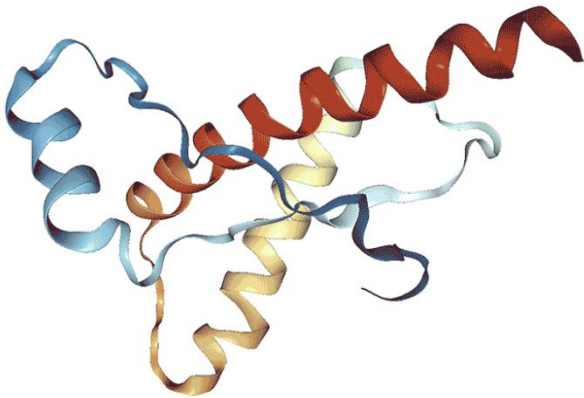
# ВВЕДЕНИЕ

- **Актуальность:** всего большее число людей в мире умирают от прионных заболеваний. Например, в Англии первый случай ПЗ был обнаружен в 1986 году, и к сегодняшнему дню зарегистрировано 186 972 человека болеющих данными заболеваниями.
- **Цель:** проанализировать прионы и их роль в развитии медленных нейродегенеративных инфекций
- **Задачи:**
  - дать б/х характеристику прионов
  - разобрать механизмы инвазии прионов
  - кратко изучить основные ПЗ



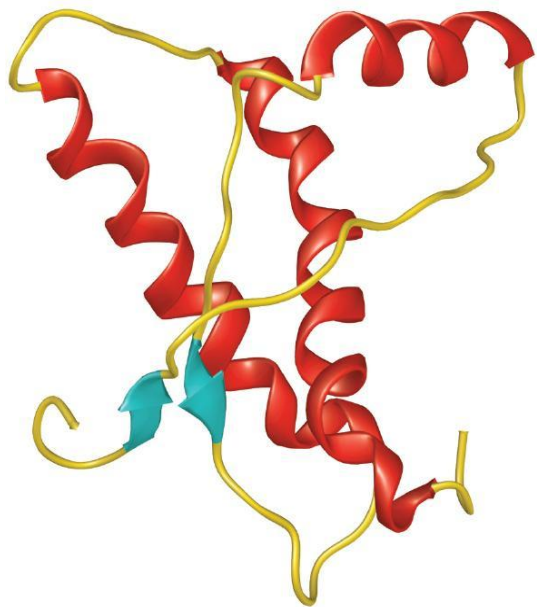
## ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПРИОНОВ

- Прионы — уникальный класс инфекционных агентов, вызывающих «медленные болезни»
- Основные характерные черты этой особой формы инфекции:
- поражение одного органа или одной системы и наличие одного хозяина
- продолжительный инкубационный период
- нарастание клинической симптоматики, неизбежно приводящее к смерти.

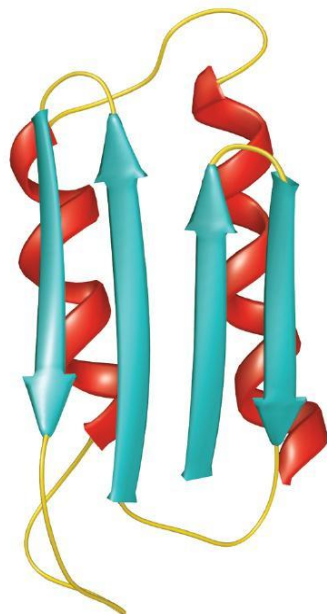


## БИОХИМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРИОНОВ

- Прионы — инфекционные белки с низкой молекулярной массой, не имеют нуклеиновых кислот, не вызывают воспаления и иммунного ответа, устойчивы к высокой температуре, формальдегиду, к различным видам излучений, нечувствительны к интерферонам и не индуцируют их синтез



Normal conformation

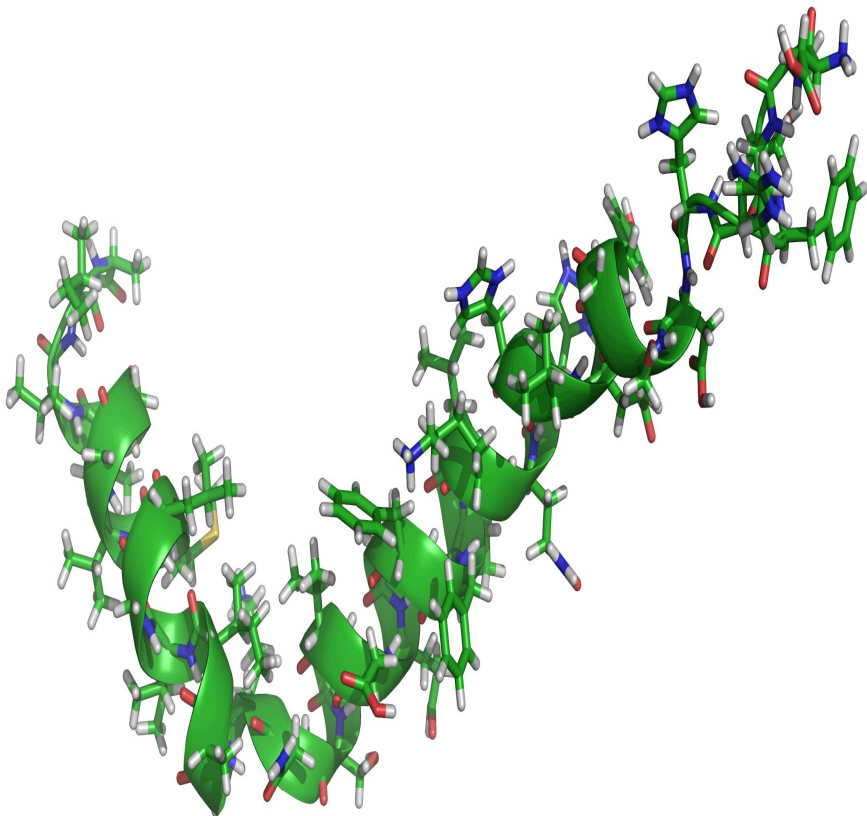


Abnormal conformation

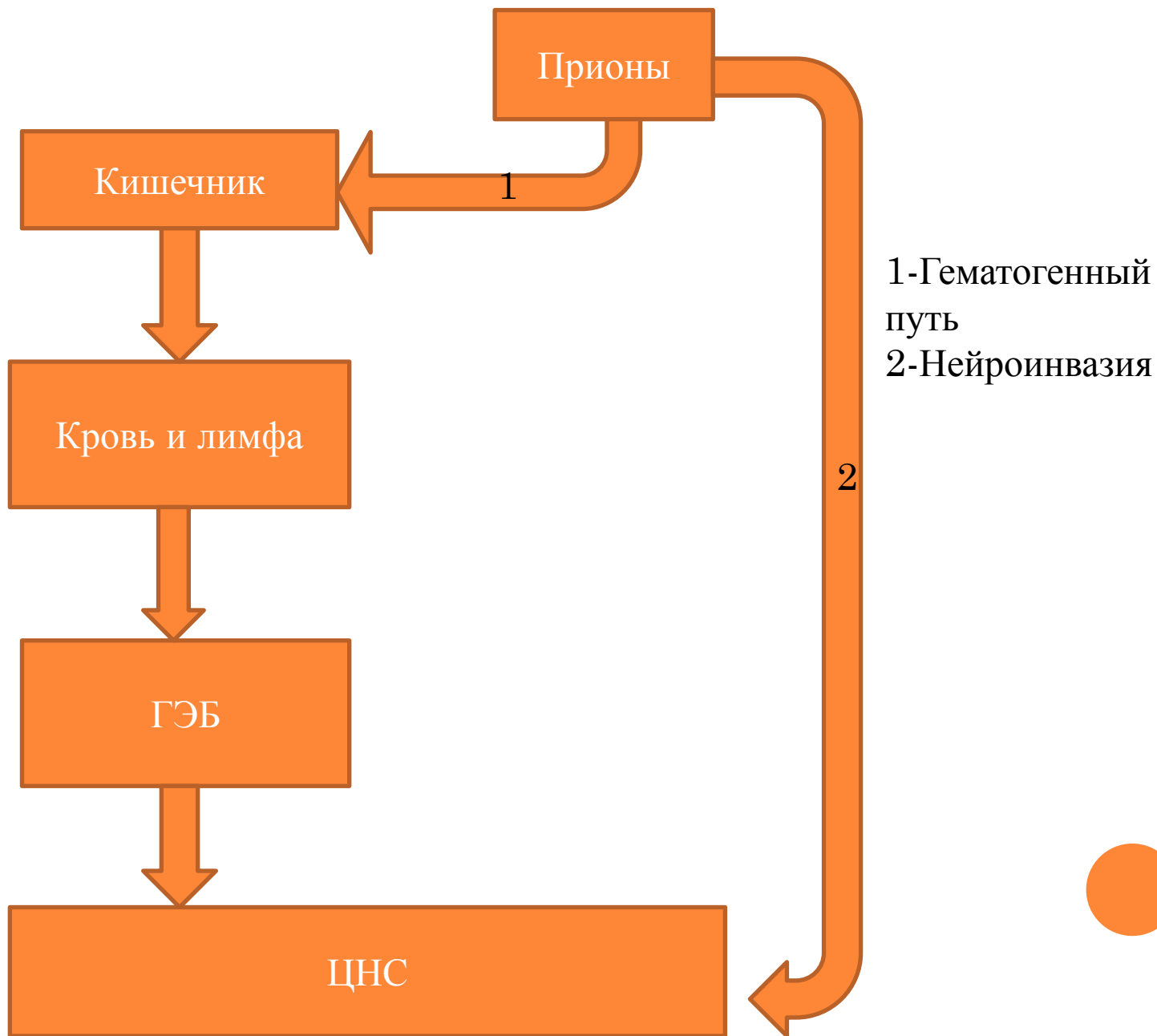


# БИОХИМИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА ПРИОНОВ

- Как правило, при переходе белка в прионное состояние его  $\alpha$ -спирали превращаются в  $\beta$ -слои.
- Появившиеся в результате такого перехода прионы могут в свою очередь перестраивать новые молекулы белка; таким образом, запускается цепная реакция, в ходе которой образуется огромное количество неправильно свёрнутых молекул.
- Все известные прионы вызывают формирование амилоидов — белковых агрегатов, включающих плотно упакованные  $\beta$ -слои.



# ОБЩАЯ СХЕМА ИНВАЗИИ ПЗ



# ОСНОВНЫЕ ПРИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Заболевание	Краткая характеристика
Вариабельная протеаза-чувствительная прионопатия	редкое ПЗ, диагностируется в 2—3 случаях на 100 млн населения. Сходна с болезнью Герстмана—Штраусслера—Шейнкера
Фатальная бессонница	редкое ПЗ, вызывающее нарушения сна, двигательные расстройства и приводящее к летальному исходу.
Куру	редкое ПЗ, эндемичное для высокогорных районов Папуа — Новой Гвинеи, распространялось через ритуальный каннибализм.

# БОЛЕЗНЬ КРЕЙТЦФЕЛЬДТА—ЯКОБА

- Наиболее распространенное ПЗ человека, на долю которого приходится около 85% всех случаев ПЗ
- Нейродегенеративный процесс может запускаться спонтанно в результате соматической генной мутации, может передаваться путем трансплантации роговицы или при применении гормона роста, приготовленного из гипофиза человека, после употребления в пищу говядины, зараженной прионами



Крейтцфельдта-Якоба  
болезнь

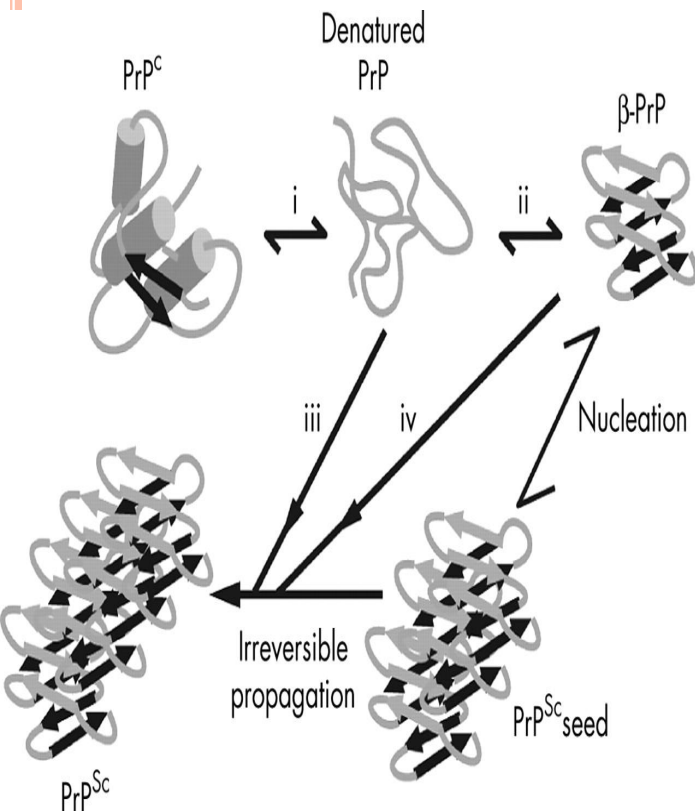


## БОЛЕЗНЬ ГЕРСТМАНА—ШТРАУССЛЕРА—ШЕЙНКЕРА

- Подострая губкообразная энцефалопатия, наследуется по аутосомно-доминантному типу и обычно развивается в среднем возрасте. Болезнь начинается с развития мозжечковой атаксии с трудностями при ходьбе и удерживании равновесия, к которым присоединяются прогрессирующие изменения личности и деменция.



## ЗАКЛЮЧЕНИЕ



- Изучение прионов и вызываемых ими заболеваний является сравнительно новой и быстро развивающейся областью биомедицинских исследований. В настоящее время медицина не располагает эффективными средствами лечения данной патологии, поэтому важное значение имеет профилактика заражений прионами как алиментарным (употребление зараженных мясных продуктов), так и трансмиссивным (применение лекарственных биопрепаратов, получаемых из тканей животных) путями.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

