

15x4

«15 хвилин про пріонні захворювання»

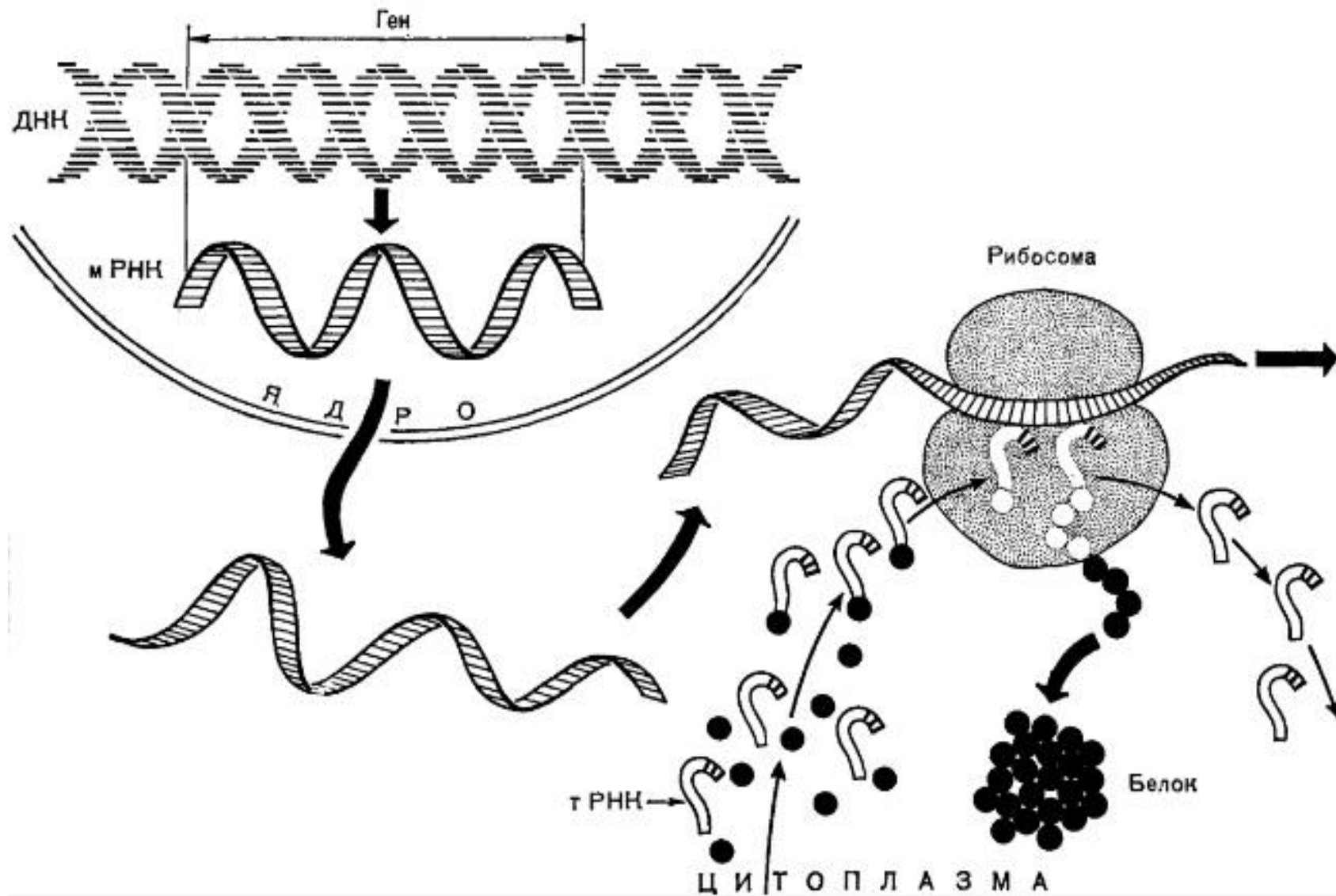
26.02.16

Євгеній Денис

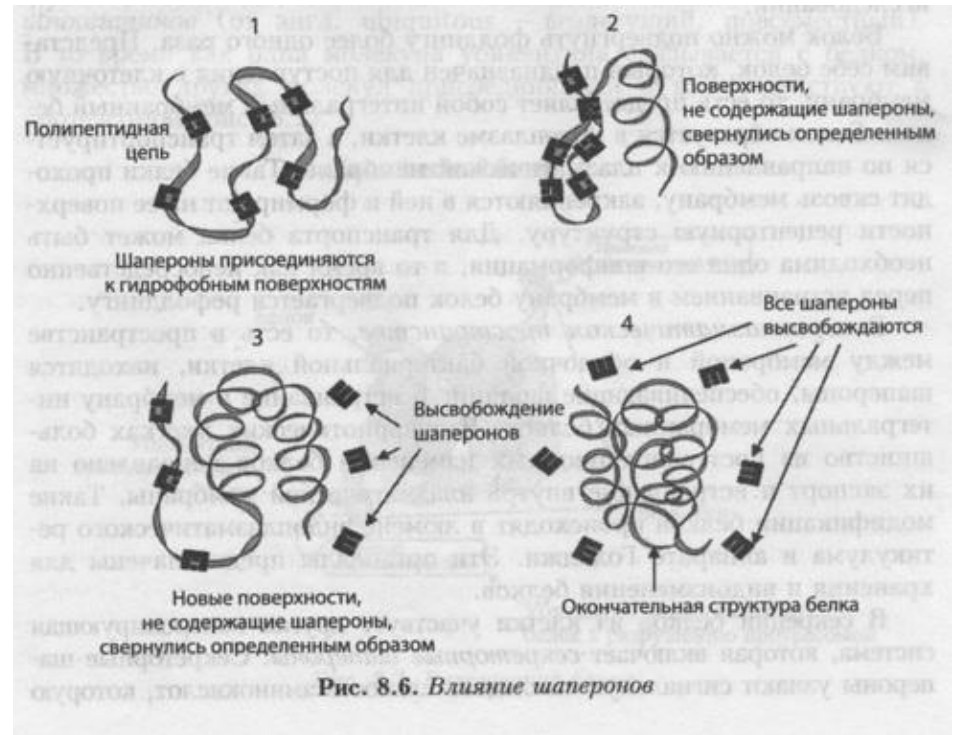
Трансмісивні губчасті підгострієнцефалопатії – це офіційна назва пріонних хвороб

- Пріони (від англ. proteinaceous infectious particles — білкові заразні частинки)
- Трансмісивність – заразність, здатність до передачі.
- Бактерії – живі паразити, віруси – містять геном, еволюціонують, але не живі, а пріон... отрута здатна до самовідтворення, білок зрадник, помилка природи, конформаційна пастка.

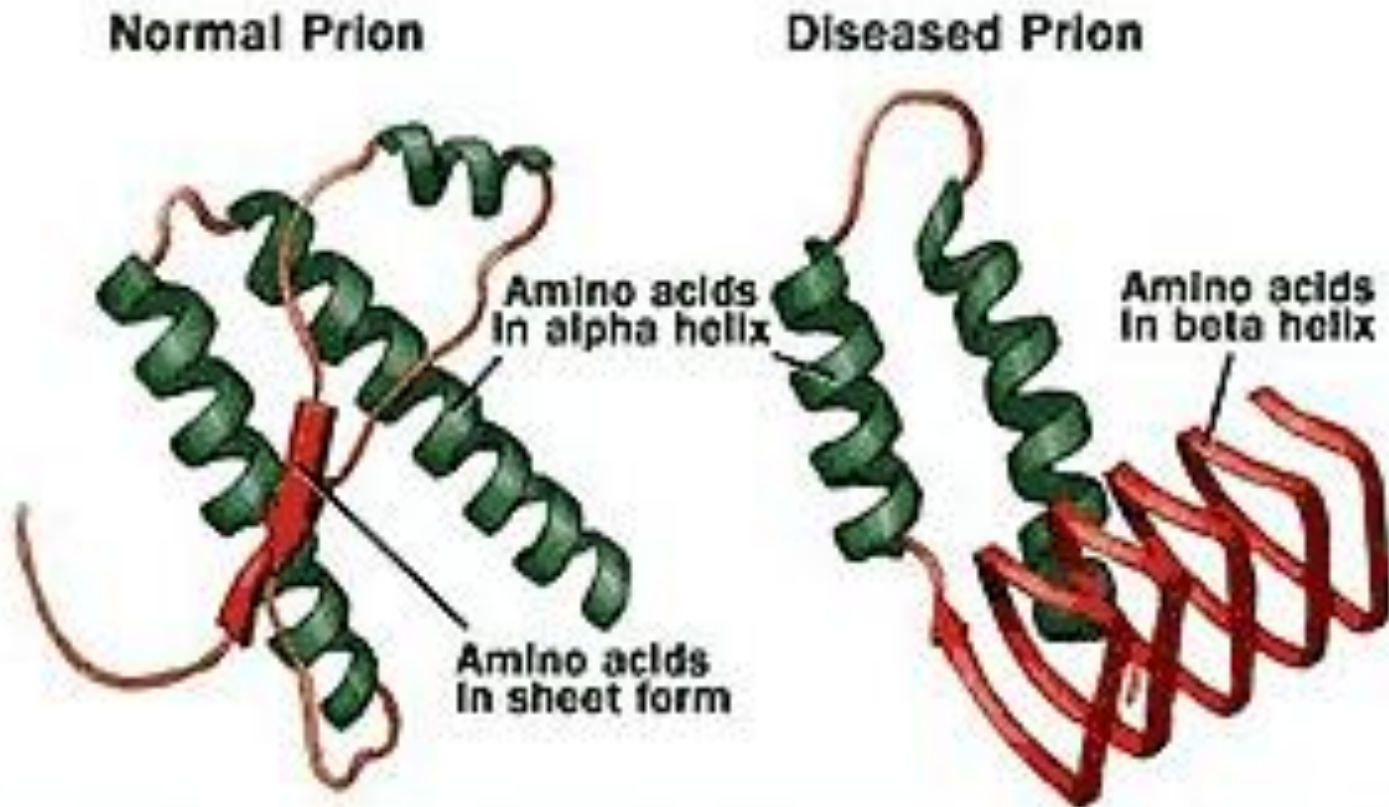
Синтез білка



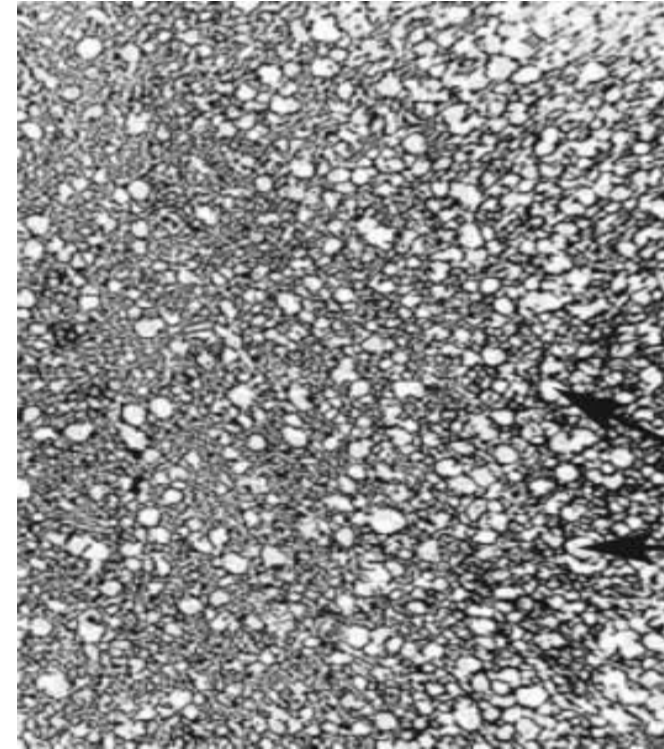
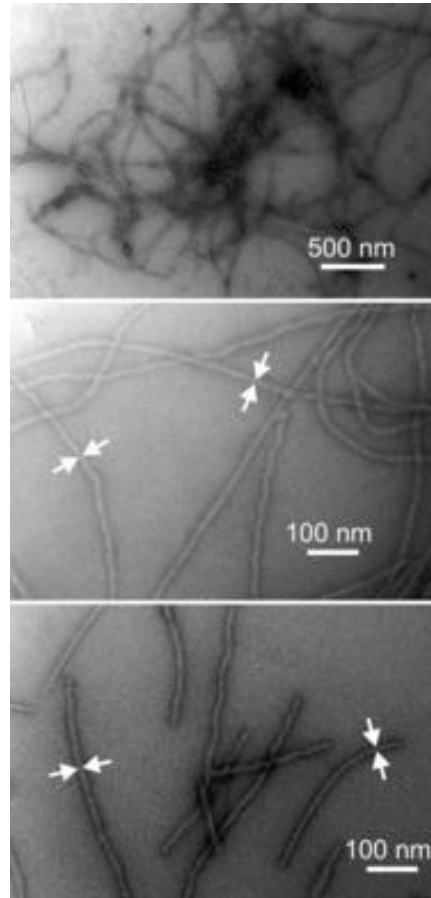
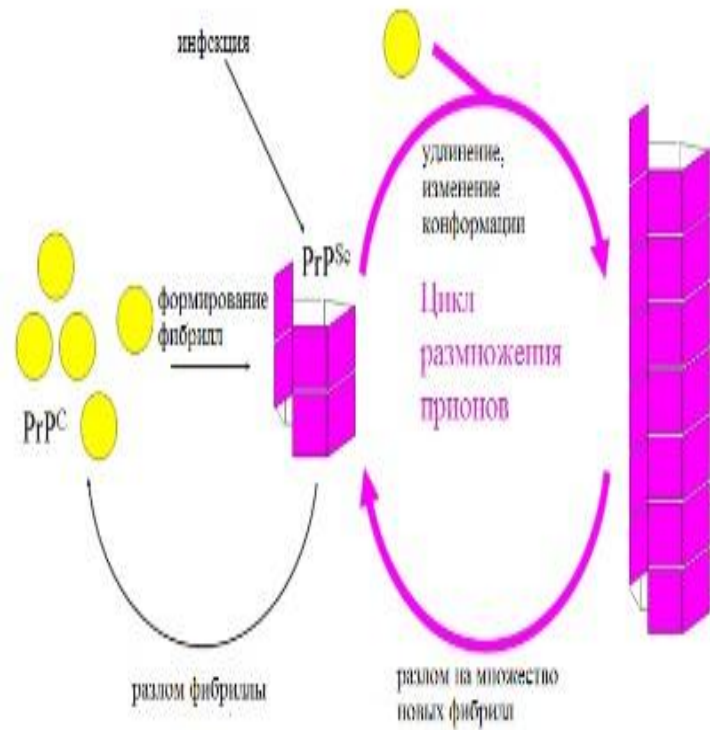
Фолдинг білка



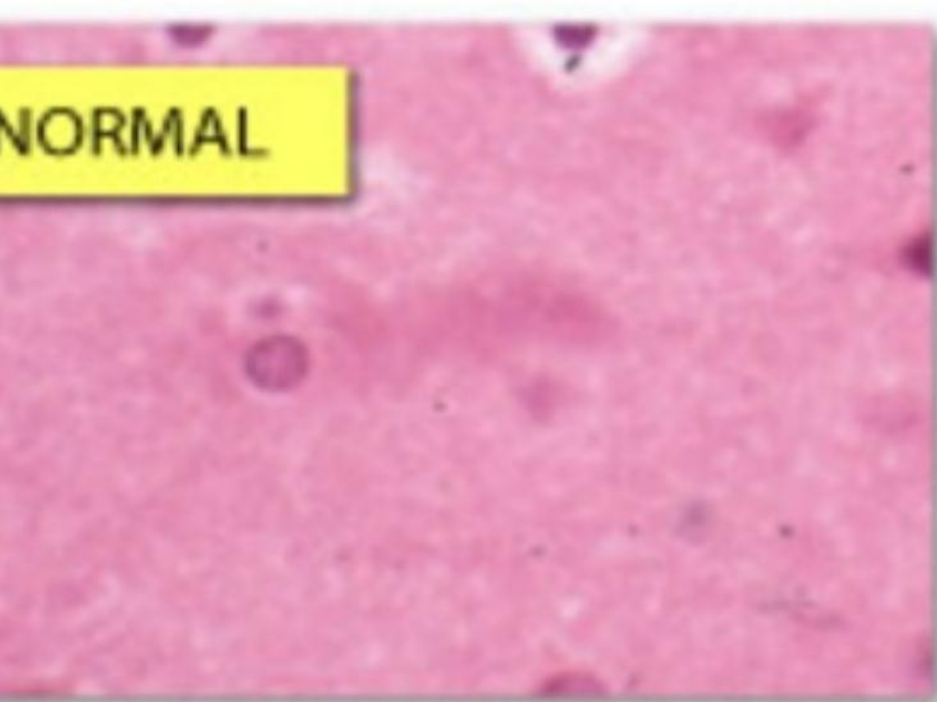
Фатальна помилка укладки



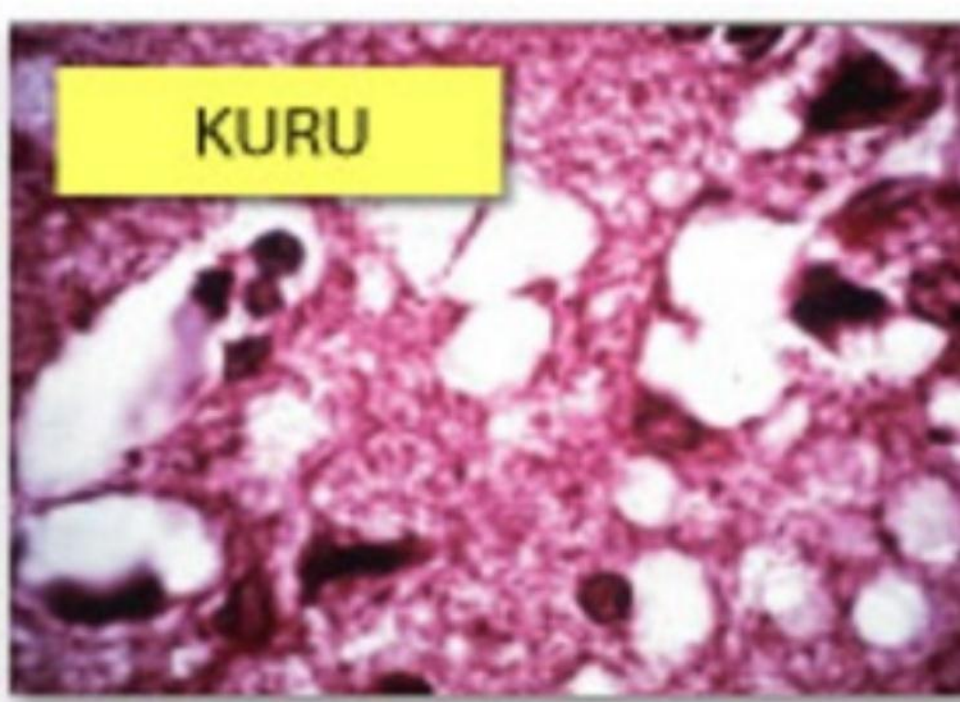
Її наслідки



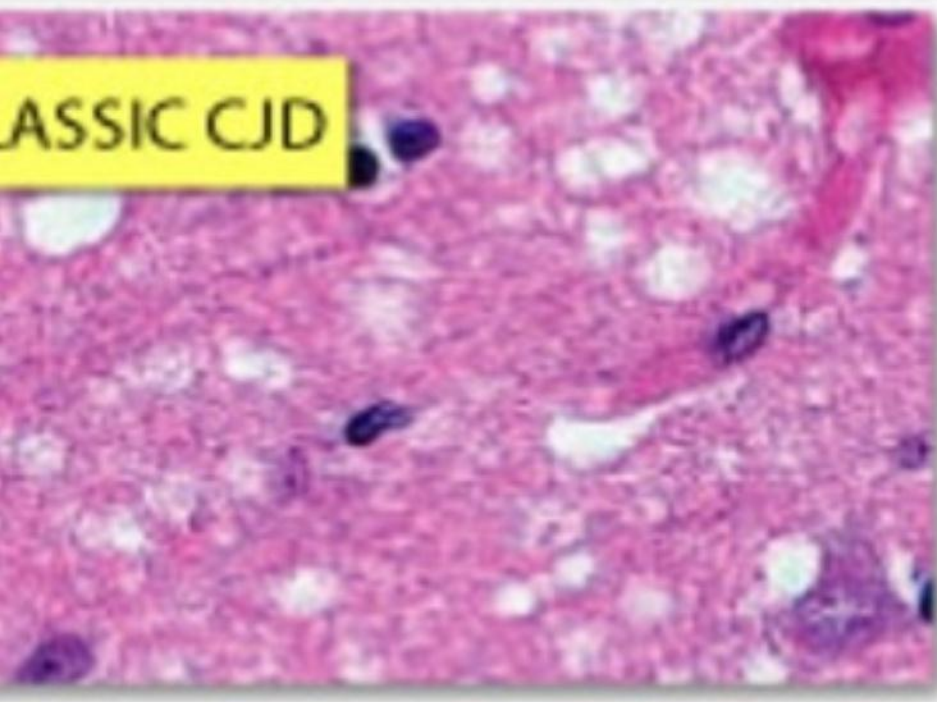
NORMAL



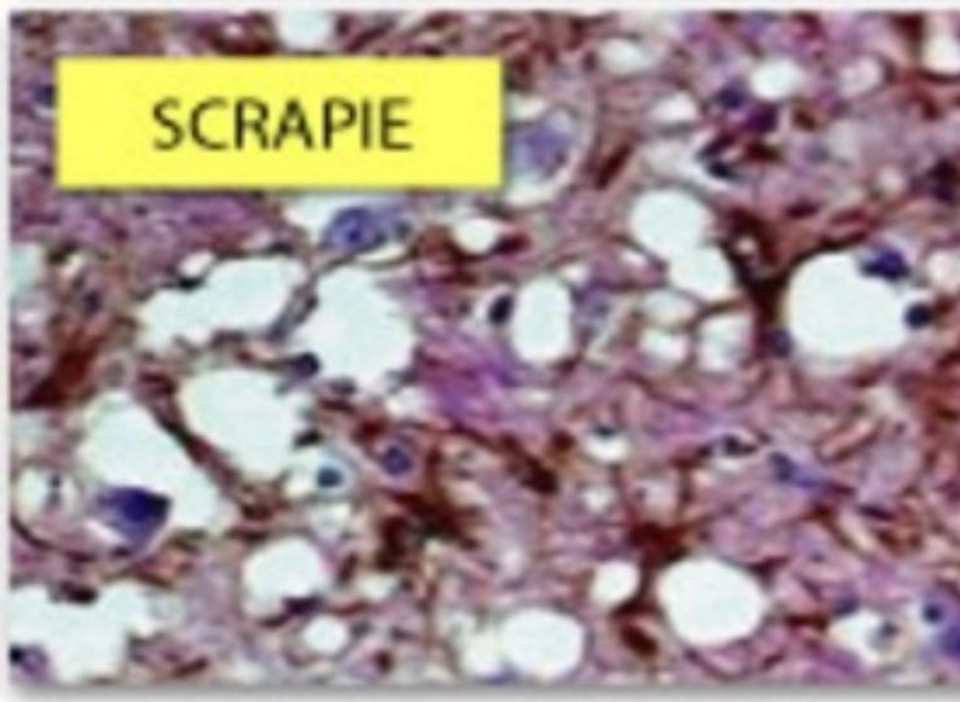
KURU



CLASSIC CJD



SCRAPIE



Отож, унікальні риси:

- Такий білок взаємодіє з іншими, правильно згорнутими молекулами і реорганізує їх за своєю подобою (паршива вівця, яка веде за собою все стадо). Як могла скластися подібна ситуація спонтанно? Можна лише теоретизувати (про древні відкинуті функції).
- Такий білок стає надзвичайно стабільним, не руйнується під дією високих температур, дезінфікуючих розчинів, ферментів-протеаз (зокрема травних ферментів). З цієї причини з'являється імовірність заразитися таким білком, вживаючи в їжу продукти, що його містять. Забезпечує трансмісивність, заразність.
- Молекули патологічних пріонів збираються у волокнисті агрегати, які руйнують клітину, а оскільки присутні початково нормальні пріони саме в нервових клітинах, ушкоджується мозок. Прогресивно і невинно. Імунна система не реагує на пріонний білок, захисних реакцій запалення не виникає, тому захворювання називають «підгострим». Області зруйнованих клітин роблять мозок схожим на губку. Тому енцефалопатія «губчаста».

Характеристики пріонних хвороб:

- Тривалий інкубаційний період
- Повільний розвиток
- нейродегенеративні симптоми
- Інфекційна небезпека уражених тканин
- Часткова спадковість
- Невиліковність
- 100% смертність

Скрейпі

- У хворих тварин з'являється нав'язливий свербіж, збудження, порушення рухової активності, паралічі, дрижан

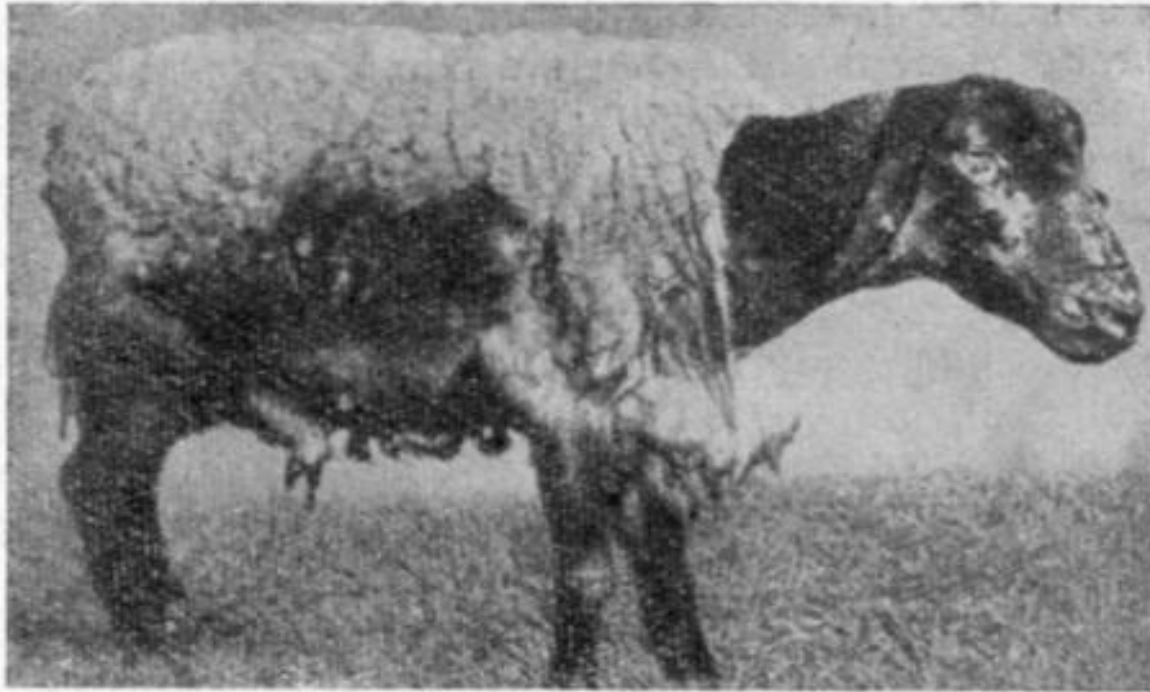


Рис. 1. Развитая стадия почесухи у овцы. Значительная потеря шерстного покрова, общая слабость, тупой взгляд, обвисание ушей.

Коров'ячий сказ

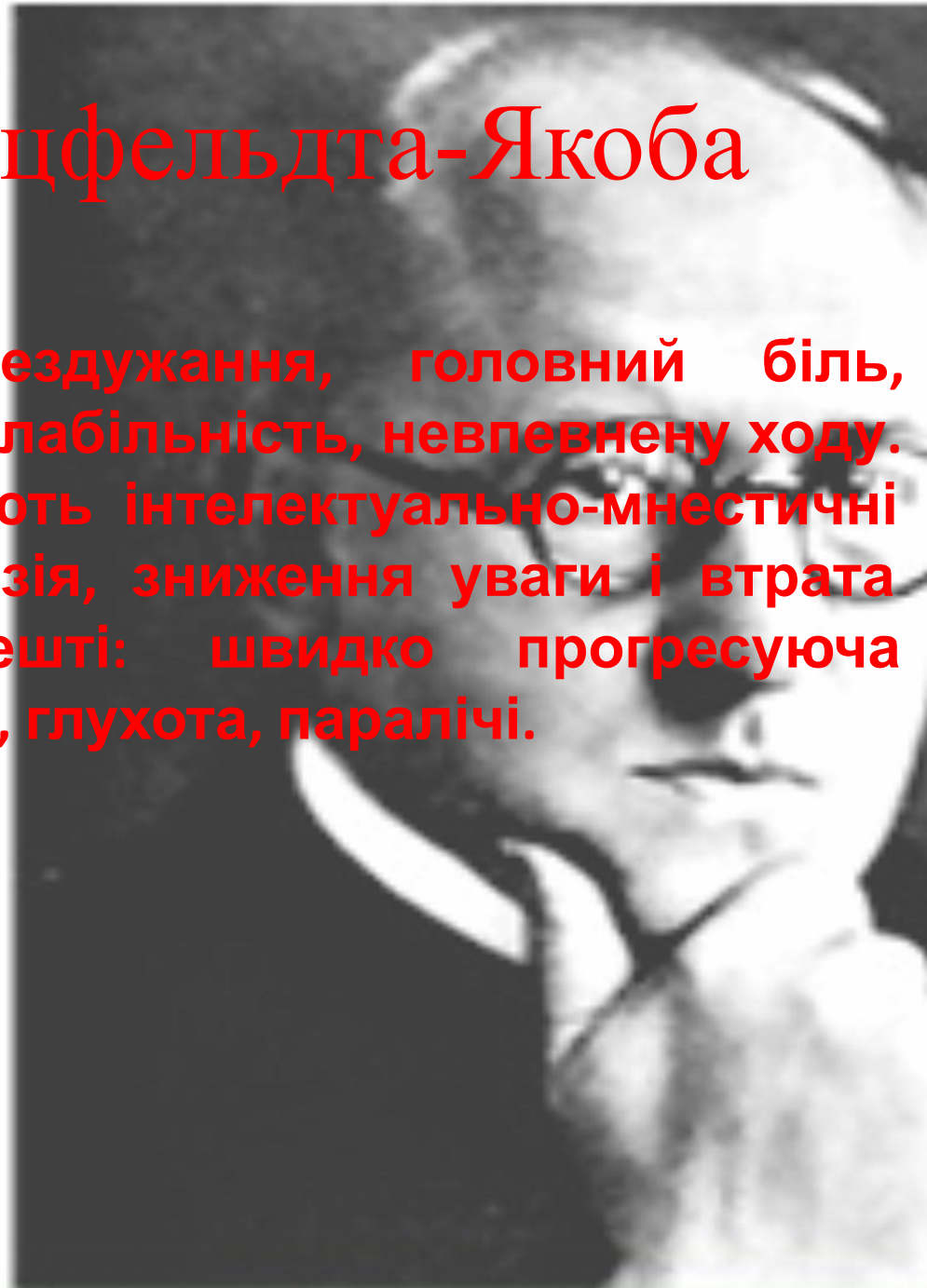
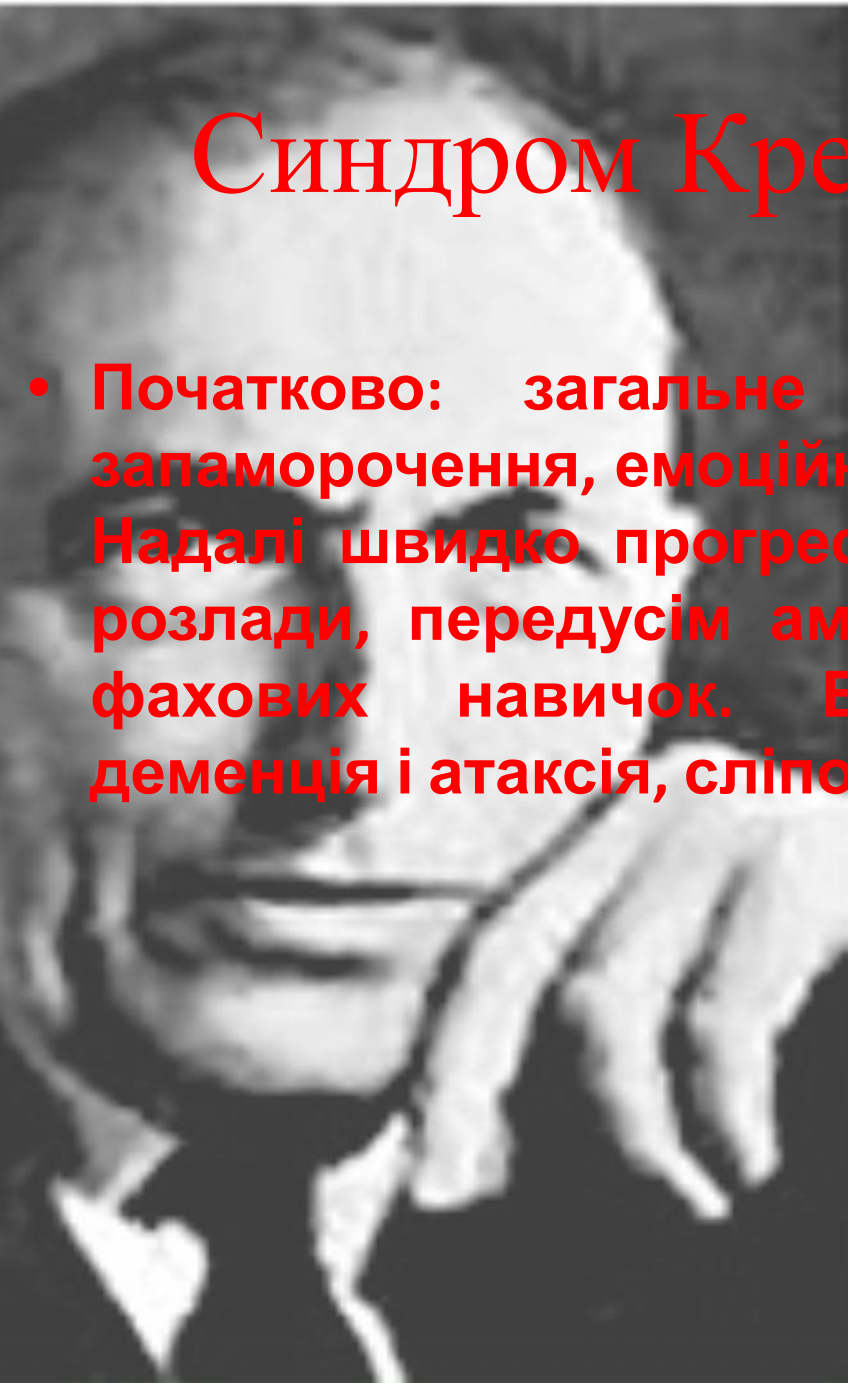
(губчаста енцефалопатія великої рогатої худоби)

У хворих тварин з'являється збудження, порушення рухової активності, паралічі, дрижання, виснаження. Знаменитими стали епізотії восьмидесятих років ХХ ст. Заразилось більше 200 тис. голів великої рогатої худоби. Масовість поширення епізотії спричинялась згодовуванням мясокісткового борошна із мертвих тварин, здоровим тваринам на фермі. Заразились і померли більше двохсот чоловік, що вживали в їжу хворих тварин, або працювали на фермах.



Синдром Крейцфельдта-Якоба

- Початково: загальне нездужання, головний біль, запаморочення, емоційну лабільність, невпевнену ходу. Надалі швидко прогресують інтелектуально-мнестичні розлади, передусім амнезія, зниження уваги і втрата фахових навичок. Врешті: швидко прогресуюча деменція і атаксія, сліпота, глухота, паралічі.



КУРУ

- Початково: порушення ходи, порушення координації рухів, тремтіння кінцівок, тулуба і голови, двоїння в очах і змазаність мови.
- Надалі: ослаблення м'язів без паралічів, втрата здатності ходити, зростання апетиту, підвищена емоційна збудливість, надмірний і недоречний, дивний сміх, неконтрольований хворим, довго не проходить посмішка. Згодом, нерухомість та смерть.



Куру і канібалізм



**Не варто було рідним та
близьким мізки і печінки їсти**

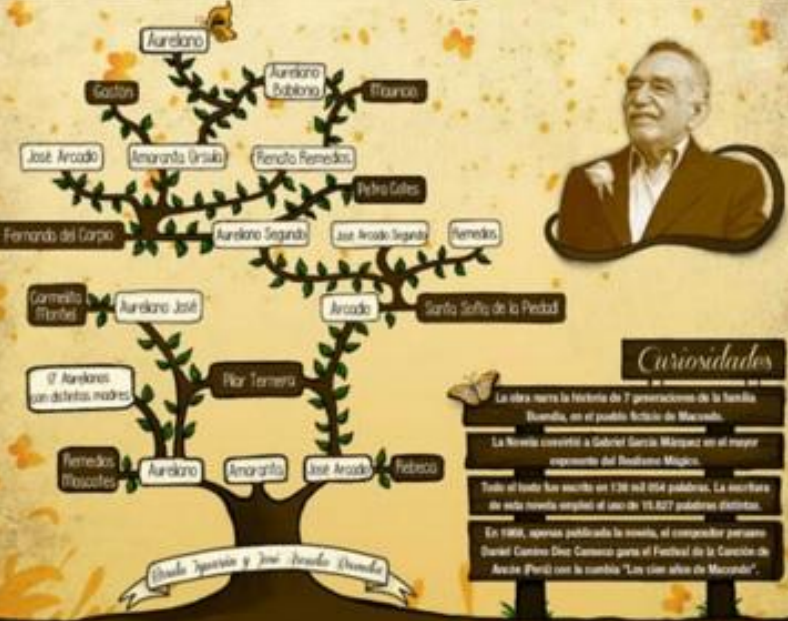
Фатальне сімейне безсоння

- Хвороба може розпочинатися зі зростання бадьорості, натхнення і працьовитості, паралельно зменшується потреба у сні
- Тривалість сну все більше скорочується, збарігається висока працездатність, але починає порушуватись пам'ять.
- Повне виснажливе безсоння, амнезія, деменція, смерть.

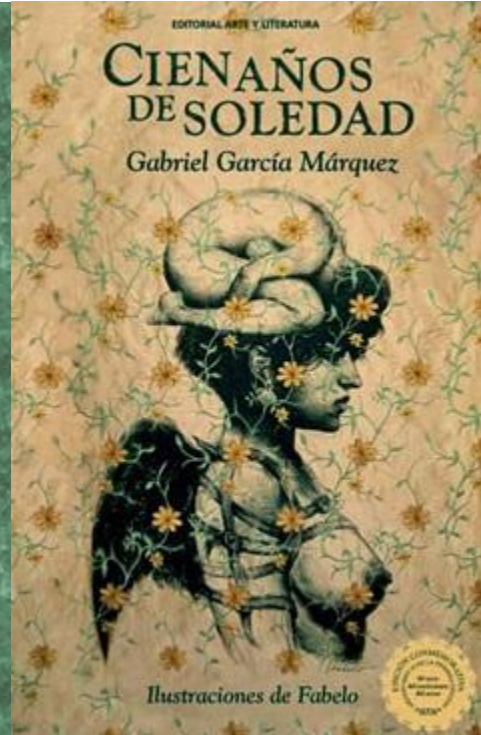
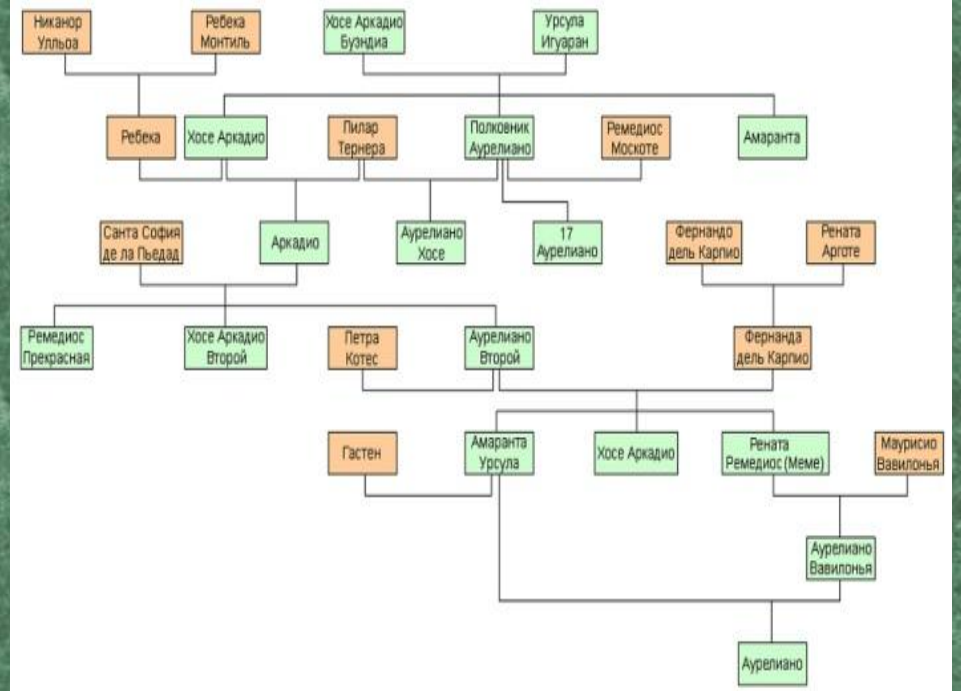


**Фатальна сімейна інсомнія, та магічний
реалізм Маркеса**

100 años de Soledad



1965	1967	1972	1969	1982	1999	2007	2014
Se vendió en 1.8 millones	8 mil ejemplares Editorial Sudamericana Buenos Aires	Premio al Mejor Libro Extranjero Prix de Méditerranée de Valence	Premio Rómulo Gallegos en Venezuela	Babal de Literatura de Literatura	Incluido en la lista de los 100 mejores libros académicos del siglo XX	BAE publica edición académica de la obra	+ de 30 millones de ejemplares vendidos todo el mundo. Traducido a 35 idiomas



Згідно давньовавілонських манускриптів на основі пріонів, можна збудувати молекулярну машину Судного Дня, але її креслення засекречено.



A photograph of a man with dark skin and a beard, wearing a white beaded necklace. He is holding two skulls in his hands. The background shows a natural landscape with a body of water and dense vegetation. The text "Дякую за увагу!" is overlaid in red on the image.

Дякую за увагу!