

Прионы (proteinaceous infectious) — аномальные структуры нормальных клеточных белков без нуклеиновой кислоты. Прионные болезни — группа нейродегенеративных заболеваний человека и животных с длительным [инкубационным периодом](#), прогрессирующим течением и неизбежным летальным исходом. Накопления патологической изоформы прионного белка запускают мембранные и эксайтотоксические нарушения. Болезни человека, вызываемые прионами, выражены в виде инфекционных, спорадических и наследственных форм.

□ Куру регистрируют в одном из племён Папуа — Новой Гвинеи. Болезнь возникает при употреблении в пищу мозга умерших соплеменников во время ритуального каннибализма.

□ Болезнь Кройтцфельдта–Якоба имеет спорадическую (85–95% всех случаев заболевания), семейную (5–15%), ятрогенную формы. Новый вариант болезни Кройтцфельдта–Якоба связан с эпидемией трансмиссивной спонгиозной энцефалопатии коров.

□ Синдром Герстманна–Штреусслера–Шейнкера.

□ Фатальная семейная инсомния.

Семейная болезнь Кройтцфельдта–Якоба, синдром Герстманна–Штреусслера–Шейнкера и фатальная семейная инсомния — доминантно наследуемые прионные заболевания.

При прионных болезнях происходит атрофия головного мозга, особенно значительная при болезни Кройтцфельдта–Якоба. Микроскопически выявляют спонгиозную дегенерацию, атрофию и утрату нервных клеток, астроцитарный глиоз, амилоидные бляшки, содержащие прионный белок, а также отсутствие воспалительных реакций.

Интересные статьи:

- 1) [Эндо метрий шейки матки](#)

- 2) [Клиническое мышление врача](#)

- 3) [Гипертермия](#)