

УДК: 616:57.04

ПРІОНОВІ ЗАХВОРЮВАННЯ: СУЧАСНИЙ СТАН ПРОБЛЕМИ

Шлопов В.Г.**Донецький державний медичний університет, м. Донецьк**

Ключові слова: пріони, хвороба Крейтцфельда-Якоба, спонгіоформні енцефалопатії, пріон-асоційовані міопатії, фатальне сімейне безсоння.

Увага світової громадськості протягом останніх кількох років прикута до захворювання, що має здатність до масового поширення. Причиною цього захворювання є незвичний і до цього невідомий інфекційний агент. Він був відкритий у 1982 році американським ученим Стенлі Прюзінером, нині лауреатом Нобелівської премії.

Прюзінер назвав цей інфекційний агент пріоном.

Пріонові захворювання являють смертельну небезпеку для багатьох представників тваринного світу і, головне, для людської популяції. Мова йде про принципово нову хворобу, причинний агент якої одночасно може бути і генетичним, і інфекційним.

Пріони мають незвичайні біологічні властивості. Вони не містять нуклеїнових кислот, але спроможні до самореплікації всередині різних клітин і цим відрізняються від усіх відомих живих організмів. Самореплікація пріонів може відбуватися не тільки в клітинах нервової системи, щодо яких у пріонів існує особливий тропізм, але й у В-клітинах імунної системи, яка не реагує на їхню присутність. Тому на першому етапі інфікування немає звичайних відповідних біологічних реакцій з боку макроорганізму на проникнення цього інфекційного агента.

Патогенний пріон — це мутант клітинної ізоформи нормального пріон-протеїну. На сьогодні відкрито близько 20 різновидів патогенних пріонів. Вони стійкі практично до будь-якого фізичного, хімічного та біологічного впливу. Фіксовані у формаліні пріони витримують температуру до +360 °C.

Електроди, які були використані під час нейрохірургічної операції у хворого на пріонову енцефалопатію, після стандартної дезінфекції і наступного висушування протягом двох років виявилися інфікованими і викликали в експерименті розвиток аналогічного захворювання у шимпанзе. Миттєво вони гинуть лише у вогні. Іншими словами, зі всього живого пріон гине останнім.

Відповідно до нещодавно розсекреченої директиви Французького департаменту здоров'я, всі біологічні матеріали, інфіковані пріонами, підлягають знищенню шляхом спалювання.

Тимчасове збереження таких матеріалів повинно здійснюватися тільки в спеціальних біологічних контейнерах за температури не нижче -150 °C ! Трупні тіла осіб, померлих від пріонкової енцефалопатії, підлягають кремації. Усі засоби, призначені для транспортування інфікованих або ймовірно інфікованих пріонами тканин, не можуть бути використані для перевезення будь-яких інших біологічних об'єктів.

За Європейською класифікацією, пріони відносяться до групи патогенів №1. Особливостями цієї небезпечної інфекції, на відміну від інших особливо небезпечних інфекцій, є:

- тривалий інкубаційний період;
- відносно тривалий період клінічних проявів;
- практично повна відсутність біологічних реакцій з боку організму;
- 100% летальність хворих.

У розвитку клінічних проявів пріонових захворювань важливу роль відіграє шлях інфікування організму та доза інфекту, його вірулентність. Слід також пам'ятати, що у разі повторної експозиції існує ризик кумулятивного ефекту в організмі. Ієрархічна значущість шляхів інфікування має таку послідовність:

- інтрацеребральний (наприклад, під час оперативних втручань, травм та ін.);
- інтравенозний (під час переливання крові, внутрішньовенного введення ліків тощо);
- інтраперитонеальний (наприклад, під час внутрішньом'язового введення ліків тваринного походження);
- інтрадермальний (у разі травмування шкіри, підшкірних ін'єкцій тощо);
- оральний (наприклад, під час вживання дієтичних добавок чи молочних продуктів і т. ін.);
- спадковий за автосомно-домінантним типом.

Основними формами пріонових захворювань є спонгіоформні енцефалопатії та пріон-асоційовані міопатії.

Серед усіх пріон-асоційованих захворювань у людини найвідомішою є хвороба Крейтцфельда-Якоба. Вона представлена такими формами:

- спорадична (85-90% усіх випадків);
- сімейна (10-15%);

- ятрогенна (% не встановлений);
- "новий варіант" ХКЯ (nv-CJD) (% не встановлений).

Що собою являє "новий варіант" ХКЯ?

Нагадаю, що у 1986 році у Великобританії небувала епідемія, спричинена порушенням технології годівлі, призвела до загибелі 1 млн. 200 тис. голів великої рогатої худоби. У загиблих тварин була діагностована трансмісивна губчаста енцефалопатія. У засобах масової інформації це захворювання отримало назву "коров'ячий сказ".

20 березня 1996 року колишній британський міністр охорони здоров'я Stephen Dorrell змушений був визнати існування можливого зв'язку між хворобою "скасу корів" і розвитком хвороби Крейтцфельда-Якоба у 10 робітників тваринницьких ферм Англії у віці до 40 років. Ця форма спонгіоформної енцефалопатії людини, зумовлена інфікуванням від корів, за пропозицією групи британських дослідників одержала назву "новий варіант" хвороби Крейтцфельда-Якоба.

Усі форми хвороби Крейтцфельда-Якоба є разними і смертельними. Проте найнебезпечнішими в плані розвитку епідемії є дві останні форми — ятрогенна і нова.

Важливу роль у поширенні цих форм захворювання має шлях інфікування пріонами.

При ятрогенній формі ХКЯ проникнення пріонів відбувається під час переливання крові, пересадки органів і тканин, введення гормональних препаратів людського і тваринного походження. Нещодавно департамент США висловив занепокоєність з приводу можливого інфікування новонароджених і дітей вакцинами проти поліомієліту, грипу, гепатиту А, дифтерії, віспи, кашлюку, скарлатини та інших дитячих інфекцій. Для виготовлення цих вакцин у багатьох країнах світу використовувалася сироватка крові європейських корів, які, на думку спеціалістів, могли бути інфікованими і перебувати в інкубаційному періоді.

Для нової форми ХКЯ доведеним є аліментарний шлях зараження, але не виключені й інші шляхи.

При аліментарному шляху зараження пріони можуть потрапити в організм під час споживання м'яса та м'ясних продуктів інфікованих корів і деяких інших тварин. Водночас, достовірна клінічна діагностика пріонових інфекцій в інкубаційний період не тільки у людини, а й у корів поки у всьому світі відсутня. До речі, журналісти звернули увагу на той факт, що з раціону папи римського Івана Павла II були виключені страви з яловичини.

Окрім м'яса, пріони в організм людини можуть потрапити з модними нині у західних країнах дієтичними добавками, а також з молоком і молочними продуктами. Доречно нагадати, що 25 січня

2001 року співробітниками інституту вірусних захворювань у Тюбінгені (Німеччина) пріони виявлені в молоці корів. Не виключено проникнення пріонів в організм людини і з консервами для домашніх тварин. Не секрет, що найбідніші прошарки населення вживають їх у їжу. А ці продукти виготовляються з тканин, у яких в інфікованих тварин пріони містяться в максимальній концентрації.

Інкубаційний період багато в чому залежить від способу зараження. Якщо інфікування відбулося від рогатої худоби, він становить близько 6 років, якщо внаслідок гіпофізарних гормонів — 8-12 і більше років. У разі зараження від хворих людей (пересадка твердої мозкової оболонки, рогової оболонки ока, переливання крові) інкубаційний період може скоротитися до 6 місяців.

Незалежно від шляху проникнення пріонів у живий організм вони починають вибірково накопичуватися у головному мозку і особливо у мозочку.

Клініка пріонової енцефалопатії різноманітна.

Типовими є такі прояви: атаксія, а потім нерухомість і амнезія, зниження інтелекту аж до недоумства.

Структурну основу клінічних проявів складають: спонгіозні зміни, втрата нейронів, астроцитоз, пріонові амілоїдні бляшки.

Клінічний діагноз хвороби Крейтцфельда-Якоба ґрунтується переважно на результатах застосування електроенцефалографії і ядерно-магнітного резонансу. Визначення в спинномозковій рідині білка, що має кодову назву 14.3.3, належить до додаткових неспецифічних методів. Цей тест є позитивним лише в розпал хвороби, коли допомогти хворому вже неможливо. Крім того, при новому варіанті хвороби він не завжди буває позитивним.

На жаль, дотепер у всіх країнах світу достовірною вважається лише посмертна діагностика пріонових енцефалопатій. Використання біопсії головного мозку виявилось малоефективним. Додає надії повідомлення про раннє успішне імуногістохімічне виявлення пріонів у біоптаті мигдаликів. Інших достовірних і надійних лабораторних методів діагностики в доклінічній стадії хвороби поки немає.

У чому полягають біологічні і клінічні відмінності нового варіанта ХКЯ?

Усі хворі на новий варіант ХКЯ на момент появи перших клінічних ознак були молодшими за 40 років. Наймолодша британська пацієнтка була у віці 11 місяців. Її мати померла від нвХКЯ незабаром після пологів. Припускається, що інфекція дитині була передана трансплацентарно через кров матері, а не внаслідок годування материнським молоком.

Крім молодого віку, хворий нвХКЯ характеризується швидким розвитком симптомів атаксії і деменції тривалістю до півроку.

У всіх померлих від нвХКЯ виявлені абсолютно ідентичні патогномонічні морфологічні зміни в ЦНС. Для цього варіанта характерна наявність амілоїдних бляшок, оточених вакуолями (так звані квітучі амілоїдні бляшки). Вони не зустрічаються у хворих з іншими формами хвороби Крейтцфельда-Якоба. Проте такі бляшки виявляються в ЦНС хворих корів і баранів.

Пріони коров'ячого типу у людини виявляють не тільки в ЦНС, а й у всіх внутрішніх органах і тканинах. Це є підставою для перегляду існуючих інструкцій з пересадки органів і тканин, застосування ліків людського і тваринного походження, гемотрансфузій, а також правил безпеки стосовно поширення внутрішньолікарняної інфекції.

Заслуговує на увагу простежений нами особисто випадок хвороби Крейтцфельда-Якоба.

Хворий К., 32 років, госпіталізований у неврологічне відділення міської лікарні №2 м. Маріуполя 6 березня 1998 року за направленням невропатолога (і.х. № 2944). Із супровідної довідки відомо, що хворий з 15.01.98 р. по 2.02.98 р. перебував на стаціонарному лікуванні з приводу вторинного сифілісу і одержав повний курс протисифілітичної терапії. Виписаний у задовільному стані на амбулаторне лікування за місцем проживання. Проте стан хворого став прогресивно погіршуватися, наростала неврологічна симптоматика: атаксія, агресивність, яка змінилася депресією. Стан хворого під час госпіталізації: різко виснажений, знерухомлений; ковтання утруднене, відмовляється від їжі, грубе порушення мови за типом дизартрії, інтелект порушений до ступеня деменції. Ригідність потиличних м'язів. У ділянці грудної клітки нечіткі папульозні висипання. 9.03.98 року переведений в реанімаційне відділення. Незважаючи на інтенсивну протизапальну терапію, стан не поліпшувався, і 12.03.98 року після споживання їжі хворий раптово помер. Клінічний діагноз: нейролюїс, вторинний менінгоенцефалополімієлорадикулоневрит із деменцією, бульбарним синдромом, нижнім парапарезом, кахексія, набряк мозку. Ускладнення: гнійний трахеобронхіт, двобічна пневмонія, гострий пієлонефрит.

Під час розтину (протокол розтину № 43/44 від 13.03.1998 р., прозектор Сенько Л.І.) трупа молодого чоловіка правильної статури відзначена наявність вираженої кахексії. На шкірі тулуба і кінцівок множинні висипання діаметром до 0,5 см, покриті жовтувато-сірими кірочками. У легенях, переважно в задніх відділах нижніх часток, виявлена двобічна вогнищева пневмонія. У головному мозкові і його оболонках виражене повнокрів'я. Тканина усіх відділів мозку і мозочку в'яла, з добре збереженим малюнком, без вогнищевих змін. Спинний мозок на розрізах у грудному і попере-

ковому відділах макроскопічно не змінений. Інші органи також без видимих змін.

З огляду на невідповідність клінічного діагнозу морфологічній картині, виявленій на автопсії, матеріали патолого-анатомічного дослідження були направлені для консультації на кафедру патологічної анатомії Донецького медичного університету.

Під час мікроскопічного дослідження усіх відділів головного мозку виявлено дифузний спонгіоз, утрату нейронів з вогнищевою проліферацією мікротел, поодинокі конгопозитивні амілоїдні бляшки. Ознак запалення — ні банального, ні специфічного — як у головному мозкові, так і в шкірі, серці, нирках, печінці виявлено не було. У легенях — часткова зливна серозно-десквамативна пневмонія.

Висновок від 24 квітня 1998 р. (проф. Шлопов В.Г.): оскільки макро- і мікроскопічне вивчення органів, зокрема головного мозку, засвідчило відсутність ознак специфічного запалення, говорити про наявність сифілітичного процесу не рекомендується. З огляду на прогресуючу неврологічну симптоматику — депресію, сонливість, агресивність, зниження інтелекту аж до деменції, атаксію, згодом знерухомленість, нижній парапарез, які свідчать про поверхневе ушкодження центральної нервової системи, а також морфологічні зміни у вигляді дифузного спонгіозу, нейронотрати з вогнищевим астрогліозом і наявністю конгопозитивних амілоїдних бляшок, даний випадок варто трактувати як спонгіоформну енцефалопатію (хворобу Крейтцфельда-Якоба).

З катамнезу вдалося встановити, що у хворого ще до лікування в дерматовенерологічному диспансері спостерігалися ознаки неврологічних розладів у вигляді амнезії, дезорієнтації в часі, сонливості, втрати (спочатку часткової, а потім повної) фахових навичок. Раніше, зі слів родичів, зловживав алкоголем, проте протягом шести місяців відмовлявся від спиртного. У матері хворого — ознаки деменції, тому докладний сімейний анамнез зібрати не вдалося.

Проведений нами комп'ютерний морфологічний аналіз тканини головного мозку виявив класичні ознаки трансмісивної енцефалопатії, які спостерігались у випадках, верифікованих за допомогою імуноблотингу. Ці результати дають підстави віднести спостережуване захворювання до пріонових енцефалопатій.

Таким чином, наведені нами спостереження підтверджують важливість клініко-морфологічної діагностики пріонових спонгіоформних енцефалопатій в умовах неспеціалізованих лікувальних закладів. Спостереження, імовірно, є проявом так званого нового варіанта ХКЯ, хоча за формальними ознаками його варто віднести до спорадичних випадків. Тут не виключена наявність сімейної

форми хвороби. Крім того, цей випадок цікавий ще й тим, що виявлені за життя хворого шкірні зміни, розцінені як сифіліди, мабуть, є одним із проявів цієї хвороби. Під час додаткового гістохімічного дослідження папул у них виявлені конгофільні, рожеві круглі утворення, подібні до амільдіонних бляшок, які спостерігаються у головному мозкові. Наявність PrP^{sc} в епітеліоцитах шкіри і слизових оболонках вперше була описана Rammer J. et al. (1998). Автори припускають, що ці клітини, можливо, є вхідними воротами для пріонових інфекцій.

Порівняно рідко зустрічається така спадкова тяжка пріонова хвороба, як фатальне сімейне безсоння, вперше описане у 1986 році.

Наслідуються хвороба за автосомно-домінантним типом. Поряд з порушеннями сну та інших циркадних ритмів припиняється секреція слизової рідини, знижується больова чутливість та рефлекторна активність з одночасним розвитком деменції. На шкірі хворих із фатальним сімейним безсонням виявлено різноманітні висипання.

Що можна сказати про епідемічну ситуацію стосовно пріон-асоційованих захворювань серед людей?

Реальний ступінь поширення пріонових захворювань у людській популяції нині нікому не відомий. У світі тільки число інфікованих гормональними препаратами, отриманими з людських гіпофізів (ятрогенна форма ХКЯ), ще в 1998 році досягло 4000. Значна частина з них уже померла. У 1999 році загинув від нового варіанта ХКЯ в Англії було 43 особи, а до кінця 2000 року ця цифра збільшилася до 94. Крім того, вже троє померлих зареєстровано у Франції, по одному — в Ірландії та Бельгії.

Багато це чи мало? Нашестя ВІЛ-інфекції в країни колишнього СРСР почалося п'ятнадцять років тому з трьох випадків. Усі захворілі були іноземцями. У той період я привіз із Франції великий морфологічний матеріал зі СНІДу, подарований мені професором Клодом Брошерью. Деякі авторитетні професори намагалися переконати мене в тому, що не варто збуджувати суспільну думку і хвилюватися. Йдеться, мовляв, про західні країни, і наших людей біда не торкнеться. Ситуацію зі СНІДом сьогодні пояснювати не треба. Мені б дуже не хотілося, щоб історія повторилася.

Що стосується пріон-асоційованих хвороб, то з погляду охорони здоров'я, а також у науковому і суспільному сенсі необхідно, щоб усі випадки захворювання на ХКЯ були розпізнані. А то це може призвести до непередбачених катастрофічних наслідків.

У Великобританії існує три сценарії прогнозу подальшого розвитку ХКЯ:

- оптимістичний, відповідно до якого число хворих протягом певної кількості років повинно стабілізуватися, а потім піти на спад;
- песимістичний — припускає збільшення хворих до 300 000 осіб;
- ірреалістичний — пророкує близько 1000 загиблих щороку.

До кінця 2000 року кількість померлих від нвХКЯ збільшилася в два рази порівняно з числом постраждалих за 5 років. Такого росту смертності серед людей британські епідеміологи не передбачали, оскільки вихідними для розрахунків були дані щодо захворюваності серед корів, а інші шляхи передачі інфекції людині до уваги не бралися.

Зверніть увагу: з 94 британців, які постраждали від нового варіанта ХКЯ, 13 були донорами крові. Донорська кров з Великобританії надійшла в 11 країн, у тому числі і в сусідню з нами Росію.

Експерти адміністрації США рекомендують обмежити забір донорської крові в осіб, які довго мешкали у Великобританії, Франції, Ірландії і Португалії. Люди, які прожили в цих країнах 10 і більше років, починаючи з 1980 року, взагалі не можуть бути донорами в США, щоб унеможливити передачу хвороби через заражену кров. Міністр охорони здоров'я Чехії 23 січня 2001 року дав вказівку центрам переливання крові включити до групи ризику, поряд із токсикоманами, повіями і гомосексуалістами, осіб, які протягом шести і більше місяців мешкали у Франції і Великобританії в період після 1986 року. У цих осіб заборонено брати донорську кров. Може, і нам варто вжити таких заходів?

Як і все світове товариство, ми не маємо у своєму розпорядженні достовірних даних щодо поширення пріонових захворювань в Україні. На чому ґрунтується таке твердження? Відомо, що частота спорадичного варіанта хвороби Крейтцфельда-Якоба в більшості розвинутих країн Європи, де систематично ведеться облік, становить не менше ніж 1,5 випадку на 1 млн. мешканців у рік. У країнах Європи цей показник дорівнював у 1990 році 20, а в 1997, нібито через поліпшення діагностики, вже досягнув 40.

У Донецькому регіоні, в якому мешкають близько 6 млн. людей, за останні 10 років офіційний діагноз ХКЯ не був встановлений у жодному випадку. За наявності подібної клінічної картини зазвичай ставиться діагноз судинної сенільної деменції, рідше — хвороби Альцгеймера.

Однією з причин такої ситуації є недостатність знань про пріонові захворювання не тільки майже в усіх практичних лікарів, а й у наукових співробітників спеціалізованих закладів. У більшості навчальних закладів країни на кафедрах біології, мікробіології, кафедрах клінічного профілю студентам не повідомляють необхідних елементар-

них даних про природу пріонів і пов'язані з ними хвороби людини.

Іншою дуже важливою причиною, через яку неможлива сьогодні достовірна верифікація прижиттєвого і посмертного діагнозу хвороби Крейтцфельдта-Якоба, є відсутність у нас тест-систем з імуногістохімічного типування пріонів.

Те, що пріони — небезпечна інфекція, в багатьох дослідників тепер не викликає сумніву. Для запобігання можливій біологічній та медичній катастрофі ХХІ сторіччя вже зараз необхідні енергійні заходи спеціалістів різних профілів, в тому числі дерматовенерологів, які свої повідомлення повинні надсилати до інформаційно-аналітичних центрів.

Епідемічну ситуацію, яка створилась у Європі у зв'язку з поширенням пріонових інфекцій і наявна нині, лише умовно можна віднести до випадкового збігу обставин. Подібні ситуації, безумовно, повинні бути прогнозованими. Виникнення лиха і його масштаби свідчать про своєрідне фахове недоопрацювання на рівні виконання законів, кодексів, технологій.

Природно виникає запитання: які заходи необхідно започаткувати сьогодні, щоб запобігти масовому поширенню пріонових захворювань серед мешканців України або хоча б зменшити його ймовірність.

З огляду на викладене доцільно сформулювати деякі найактуальніші медико-біологічні завдання, які практично можливо розв'язати в теперішніх умовах:

1. Назріла необхідність створення в Україні спеціального комітету з пріонових захворювань людини і тварин. Цей комітет повинен здійснювати координацію всіх дій з даного питання і забезпечити суворий епідемічний нагляд, який передбачає, насамперед, обов'язковість уніфікації клінічних і нейропатичних критеріїв діагностики різноманітних форм пріонових захворювань людини і тварин, єдиний механізм збору даних, доступність інформації, вироблення актуальних дослідницьких напрямів.

2. Дуже важливим є створення єдиної державної бази даних про наявність усіх ймовірних випадків пріонових захворювань в Україні, для чого необхідно організувати і постійно проводити комплексні медико-ветеринарні дослідження з епідемічного та епізоотичного моніторингу пріонових хвороб людини і тварини. Доцільно провести серед мешканців України дослідження з носійства мутацій, які викликають пріонові захворювання.

3. Необхідна міжнародна кооперація вітчизняних і зарубіжних вчених-фахівців із фундаментального вивчення пріонів, а також клініки, профілактики і лікування пріонових хвороб людини.

4. На часі створення інформаційно-аналітичного центру з проблеми пріонів при МОЗ України та аналогічних центрів при інших державних структурах, про що йшлося на Вченій медичній раді МОЗ України у лютому 2001 року.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Волос Л.І. Пріонові інфекції // Основи патологічної анатомії людини. — К., 1999. — С.399–406.
2. Воробьев А.А., Макаров В.В. Прионовые инфекции: важнейшие медицинские и ветеринарные аспекты // Вестн. Росс. Акад. мед. наук. — 1997. — №6. — С. 3–11.
3. Зуев В.А. Прионы — проблема, которая грозит стать бедствием для человечества // Российские медицинские вести. — 1998. — №1. — С.44–46.
4. Киселев О.И., Некрасов П.А., Решетникова О.Ю., Воробьев А.А. Прионы и инфекции, вызываемые ими у

человека и животных. // Эпидемиология и инфекционные болезни. — 1998. — №1. — С.4–9.

5. Рытик П.Г., Протас И.И., Недзьведь М.К., Лыцова Е.Г. и др. Болезнь Крейтцфельдта—Якоба (вопросы этиологии и трансмиссии) // Вопросы вирусологии. — 1984. — №2. — С.227–230.

6. Шлопов В.Г. Прионовые заболевания: медико-биологическая проблема ХХІ века. — Донецк: "Лебідь", 1998. — 120 с.

7. Шлопов В.Г., Волос Л.І. Пріонові інфекції: підсумки та перспектива дослідження // Інфекційні хвороби. — 1999. — №2. — С.5–9.

ПРИОНОВЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ: СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ

Шлопов В.Г.

Статья посвящена различным аспектам прионов — качественно нового типа инфекта человека и животных. В настоящее время описаны клинико-морфологические проявления инфицирования прионами двух систем организма — нервной и мышечной.

Группа прионовых спонгиозных энцефалопатий человека включает: болезнь Крейтцфельдта-Якоба (БКЯ), синдром Гертсмана-Страусслера-Шейнкера, (GSS), амиотрофический лейкоспонгиоз (AL), или болезнь Миотча, синдром "фатальной семейной бессонницы" (FFI), болезнь Куру (Kuru), хроническая прогрессирующая энцефалопатия детского возраста, или болезнь Альперса. К прионовым миопатиям относят: миозит с необычными включениями-тельцами (inclusion-body myositis-IBM).

Предполагается, что прионы вызывают не только те болезни, которые уже изучены. Вероятно, вскоре будут описаны и другие формы болезни и синдромы, ассоциированные или обусловленные прионами.

Анализ развития прионовых заболеваний у человека и животных показал, что отсутствие знаний о природе и характере трансмиссии прионов в настоящее время вызвало угрозу развития эпидемии прионовых заболеваний человека путем заражения от инфицированных животных, а также через инвазивные медицинские манипуляции и при употреблении ряда лекарственных препаратов (ятрогенная форма прионовых болезней). Все формы прионовых заболеваний человека и животных чрезвычайно инфекционные (очень низкая доза с очень высокой вирулентностью). Известны ятрогенные случаи возникновения этой патологии через загрязненные хирургические и стоматологические инструменты и электроды, мозговые трансплантаты, введенные человеческие гипоталамические гормоны и другие препараты мозгового происхождения и т.д.) Инфекционный агент очень трудно дезактивировать. После длительной фиксации в формалине инфицированные прионами ткани мозга человека и животных сохраняют в течение нескольких лет способность к трансмиссии. Болезнь имеет длительный инкубационный период — до 40 лет при спорадической форме БКЯ, 8-12 лет — при введении гипоталамических гормонов, 6 лет — при инфицировании от рогатого скота и т.д. Прионы способны прямо и опосредованно преодолевать видовой барьер и приводить к развитию массовых заболеваний в новых популяциях живых организмов, в том числе и среди людей.

Проблема прионовых заболеваний — это не только медико-биологическая, но и экологическая, социальная, экономическая и политическая проблема.

PRION DISEASES: MODERN STATE OF THE PROBLEM

Shlopov V.G.

The article is devoted to various aspects of prions — qualitatively new type of infectious agents in human and animals. Clinical-morphological of prion infections manifestations of two organism systems, nervous and muscle, are described.

The group of prion spongiform encephalopathies in human includes: Creutzfeldt-Jakob (CJD) disease, Syndrome Gerstmann-Straussler-Scheinker (GSS), Amiotrophic leukospongiosis (AL), Syndrome of "fatal family insomnia" (FFI), Kuru disease, chronic progressing encephalopathy of children, or Alpers disease.

Prion myopathies include: inclusion-body-myositis (IBM).

It is supposed, that prions cause not only those illnesses, which are already investigated. Probably, other forms of disease and syndromes associated with, or stipulated by prions will be soon described.

The analysis human and animal prion diseases occurrence has shown that the absence of sufficient knowledge about nature and character of prion transmission caused threat of developing of prion epidemic in humans from infected animals, and also through invasive medical manipulations and the use of a number of medicinal preparations (iatrogenic form of prion diseases).

All forms of prion diseases in human and animals extremely infectious (very low dose with very high virulence). That's why iatrogenic cases of this pathology have place through polluted surgical and stomatological tools and electrodes, cerebral grafts, after introduction of human hormones of hypophysis and other drugs of cerebral parentage, etc. The infectious agent is very difficult to deactivate. After long-term formal-fixation, prion infected cerebral tissue of human and animals save to transmission within several years ability. The illness has long-term incubation interval — 40 years in sporadic form of CJD, 8-12 years — after introduction of hypophysis hormones, 6 years — at infection from animal etc. Prions are capable of directly overcoming indirectly a species barrier and with resulting in development of mass diseases in new populations of living organisms, including human.

The problem of prion diseases is not only a medicobiological one, but also ecological, social, economic and political.