

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего
профессионального образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра инфекционных болезней и эпидемиологии с курсом ПО
Зав. кафедрой
д.м.н., профессор Тихонова Е.П.

Реферат на тему:
Куру

замечаний нет
зав. Т.Ю.

Выполнил: Ординатор 1-года обучения Петров Иван Юрьевич
Проверила : Кузьмина Т.Ю

Прионы – мельчайшие белковые структуры (их выработка кодируется 20й хромосомой), которые содержатся в организме человека и в норме при определенных условиях могут вызывать хронические инфекции нейродегенеративного характера. Шаманы племени аборигенов Новой Гвинеи считали причиной сглаз чужих шаманов. Именно изучение данной патологии привело к формированию теории прионных болезней. За открытие инфекционного возбудителя Карлтон Гайдушек в 1976 году получил Нобелевскую премию по медицине.

Симптомы Клиническая картина болезни Куру складывается из следующих симптомов: Затруднения акта ходьбы в первой стадии заболевания. Грубая атаксия, миоклонии, хорей (наильственные движения) и снижение мышечного тонуса в поздних стадиях. Деменция, сходящееся косоглазие и дизартрия присоединяются в конце течения заболевания. Нарастание симптомов происходит на протяжении от 4 месяцев до 2-3 лет.

В 100 % случаев наступает смертельный исход, в основном от осложнений: пневмония, пролежни, сепсис и т.д.

Патоморфологически болезнь Куру проявляется в демиелинизации, гибели нейронов, скоплении лейкоцитов и моноклеарных клеток в головном мозге. Так как каннибализм в настоящее время ликвидирован, а иных механизмов передачи возбудителей не выявлено, заболевание может представлять сугубо историческое значение. Мнение ученых:

По мнению некоторых учёных, «медленные» вирусы — одно из самых страшных явлений нашей реальности. На них не действует ни один из ядов. Они не гибнут даже при облучении и сверхвысоких температурах, от которых погибает всё живое. По размерам «медленные» вирусы в 10 раз меньше, чем обычный самый маленький вирус. Эти внутренние диверсанты ведут себя по-особенному: подрывают организм медленно и постепенно, а вызываемые ими заболевания более похожи на износ и саморазрушение, нежели на болезнь. В наши дни учёные не знают, как бороться с коварными «медленными» вирусами. Они могут только с благоговением говорить об этих новооткрытых вирусах как о «самом загадочном и волнующем объекте медицины наших дней».

ПРИЧИНЫ

Непосредственной причиной заболевания куру является особая форма трансмиссивного (передающегося человеку) прионного белка, способного к самовоспроизводству за счет трансформации белковой ткани, в которой он находится, и приводящего в итоге к массивному губчатому перерождению этой ткани – прежде всего, мозговой.

СИМПТОМАТИКА, ДИАГНОСТИКА

Куру является одной из форм, – или, по крайней мере, ближайшим аналогом, – болезни Крейтцфельдта-Якоба, т.н. «новый тип» которой, в свою очередь, развивается при потреблении пораженной коровьим бешенством говядины. Симптоматика куру (в переводе с языка форэ это слово означает нечто вроде «дрожь от испуга») многообразна и, на начальном этапе, представлена преимущественно двигательными нарушениями в виде мозжечкового синдрома: тремором, нарушениями координации, атаксией, судорогами, непроизвольной мимикой и моторикой глазных яблок (нистагм, косоглазие). Затем на первый план выходит симптоматика грубого тотального органического поражения ЦНС: тяжелые когнитивные расстройства, выпадение высших психических функций, деменция, личностная, аффективная и поведенческая деградация. В терминальной стадии больные утрачивают двигательную активность, – вплоть до полной неподвижности, – а также сфинктерный контроль и базисные рефлексы (жевательный, глотательный и т.д.), приходят к вегетативному статусу и погибают.

До настоящего времени губчатая энцефалопатия, в т.ч. куру, могла быть диагностирована только посмертно – патоморфологическим анализом вещества головного мозга. Даже самые совершенные инструментальные методы в данном случае не являются эффективными и информативными, что крайне затрудняет исследовательский процесс и, в частности, эпидемиологический мониторинг. Лишь в последние несколько лет в серьезных специализированных источниках стали появляться сообщения об успешных экспериментах по контрастному окрашиванию пораженной ткани, выявлению специфических антител к прионам и пр., что дает обоснованную надежду на скорое решение проблемы прижизненной диагностики.

ЛЕЧЕНИЕ

Эффективной этиопатогенетической терапии прионных губчатых энцефалопатий на сегодняшний день не существует: обычно в течение 4-12 мес (в лучшем случае, до 24 мес) с момента манифестации первой симптоматики заболевший неизбежно погибает. Все известное сегодня лечение носит паллиативный, симптоматический характер и ориентируется на поддержание сомато-неврологического статуса.

Следует отметить, однако, что функциональные клетки не являются совершенно беззащитными перед прионной инвазией и для разрушения чужеродного белка пытаются использовать, в частности, интенсивную оксигенацию. Проблема в том, что прионы блокируют опасный для них кислород внутри самой клетки, что лишь ускоряет ее разрушение и перерождение. В последние годы, как и в случае с диагностикой, появились достаточно оптимистичные сведения об опытах по активизации защитных клеточных механизмов, стимуляции иммунного ответа и преодоления оборонительных барьеров прионного белка, что дает основания предполагать появление, – в обозримом будущем, – эффективного этиопатогенетического лечения спонгиозных энцефалопатий.