

2. Гаррис, М-Ф. Пути развития медицины в Африке: на примере государства Кот-д'Ивуар / М-Ф. Гаррис. – Текст: электронный // Киев: Библиотека Украины. – 2014. – С. 73 – 89. – URL: <https://elibrary.com.ua/m/articles/view/Пути-развития-медицины-в-Африке-на-примере-государства-Кот-д-Ивуар> (дата обращения: 23.03.2023)
3. Гогуэ, Д.О. Растения Кот-д'Ивуара, используемые в народной медицине / Д.О. Гогуэ, В.В. Вандышев // Вестник РУДН, серия "Агрономия и животноводство". – 2013. – № 3. – С. 5–12.
4. Кот-д'Ивуар: Сельское население в процентах / The World Bank. – Текст: электронный // Global Economy. – 2021. – URL: https://ru.theglobaleconomy.com/Ivory-Coast/rural_population_percent/ (дата обращения 23.03.2023)

Сведения об авторах

Куаме Кьенум Арман Мишель – студент

О.Л. Сарафанова* – кандидат философских наук, доцент

Information about the authors

Kouamé Quienum Armand Michel – student

O.L. Sarafanova* – Candidate of Sciences (Philosophy), Associate Professor

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

daruma@el.ru

УДК 616.9

ПРИОНЫ: НА ПУТИ К РАЗГАДКЕ ТАЙНЫ БЕЛКОВ-РАЗРУШИТЕЛЕЙ

Юсеф Ахмед Усама Юсеф Махмуд, Ания Хамитовна Закирьянова

Кафедра иностранных языков и межкультурной коммуникации

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения РФ

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Человеческий мозг содержит 86 млрд нейронов. За последние 20 лет появилось много научных исследований, связанных с поиском причин, вызывающих прионные заболевания у человека, приводящие к патологическим изменениям головного мозга. **Цель исследования** – рассмотреть понятие, сущность и свойства прионов в биологии и медицине, особенности их воздействия на головной мозг; выявить возможности предотвращения заражения человека этими инфекционными агентами. **Материал и методы.** Материалом для проведения исследования послужили статьи ученых и практических врачей-неврологов. В качестве методов исследования использовался комплексный анализ, синтез и обобщение информации, а также ретроспективный анализ. **Результаты.** Прионы считаются самой загадочной сущностью в биологии и медицине. Это новый класс инфекционных агентов, отличный от мира простейших, бактерий, грибов и вирусов. Патологические процессы, вызываемые прионами, могут проявляться не только в инфекционных заболеваниях, но и в спорадических или наследственных, что не имеет прецедента в патологии человека и животных.

Выводы. Прионы – это единственные известные науке инфекционные агенты, размножение которых происходит без участия нуклеиновых кислот. Нормальная и аномальная формы прионного белка неотличимы друг от друга по аминокислотной последовательности, но имеют разную конформацию. Прионовые болезни могут иметь инфекционную, спорадическую и наследственную природу. В последнем варианте главную роль играет генетическая предрасположенность.

Ключевые слова: биология, прион, медицина, нормальный белок, белок с аномальной третичной структурой, нейродегенеративные заболевания.

PRIONS: ON THE WAY TO SOLVING THE MYSTERY OF DESTRUCTIVE PROTEINS

Yousef Ahmed Osama Yousef Mahmoud, Anya Kh. Zakiryanova
Department of Foreign Languages and Intercultural Communication,
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Over the past 20 years, many scientific studies have appeared related to the search for the causes of prion diseases in humans, leading to pathological changes in the brain. **The purpose of the study** – to consider the concept, essence and properties of prions in biology and medicine, the peculiarities of their effect on the brain; to identify the possibilities of preventing human infection with these infectious agents. **Material and methods.** The materials for the study were articles by scientists and practicing neurologists. Complex analysis, synthesis and generalization of information, as well as retrospective analysis were used as research methods. **Results.** Prions are considered the most mysterious entity in biology and medicine. This is a new class of infectious agents, different from the world of protozoa, bacteria, fungi and viruses. Pathological processes caused by prions can manifest themselves not only in infectious diseases, but also in sporadic or hereditary ones, which has no precedent in human and animal pathology. **Conclusions.** Prions are the only infectious agents known to science, the reproduction of which occurs without the participation of nucleic acids. The normal and abnormal forms of the prion protein are indistinguishable from each other by amino acid sequence, but have a different conformation. Prion diseases can have an infectious, sporadic and hereditary nature. In the latter case, the main role is played by genetic predisposition. **Keywords:** biology, prion, medicine, normal protein, protein with abnormal tertiary structure, neurodegenerative diseases.

ВВЕДЕНИЕ

Головной мозг человека – это очень сложный орган, который отвечает за способность человека двигаться, дышать, мыслить, говорить, слышать, творить. Известно, что мозг содержит 86 млрд нейронов. Ученых всегда интересовали причины, вызывающие патологические изменения головного мозга, приводящие к необратимым последствиям. Современные исследователи констатируют увеличение числа нейродегенеративных заболеваний с

постепенно прогрессирующей гибелью нервных клеток в головном мозгу. Прионные болезни, входящие в группу нейродегенеративных заболеваний, являются одними из самых опасных заболеваний в мире, так как они заразны, что было доказано экспериментальным путем, и смертельны в 100% случаев. Группа прионных болезней включает в себя губчатые энцефалопатии млекопитающих («коровье бешенство», скрейпи овец и др.), а также некоторые заболевания человека: болезни Крейтцфельдта-Якоба, Куру, синдром Гертсмана-Штреусслера-Шейнкера, семейная фатальная инсомния. Болезни представляют собой проявления штаммовых вариантов амилоида, состоящего из одного и того же белка. Они характерны для людей пожилого и старческого возраста и связаны с накоплением инфекционного белка-приона в нейронах головного мозга, появление которого связано с соматической мутацией прионного гена (PRNP) или спонтанной конверсией нормального прионного белка (PrP^C) в его патологическую форму (PrP^{Sc}) при спорадических формах этой патологии либо мутацией гена PRNP и инвазией PrP^{Sc} соответственно при наследственных и приобретенных формах [1]. Сгустки (агрегаты) неправильно уложенных белков практически разрывают нервные клетки изнутри. Попадая в межклеточное пространство, белки-разрушители продолжают атаковать здоровые нейроны. Ученые доказали, что обычно так поступают прионы, которые являются одним из самых загадочных белковых образований в биологии и медицине.

Актуальность проводимого исследования связана с тем, что по данным ООН к 2050 году число людей, возраст которых превысит 65-летний рубеж, достигнет 2 млрд человек. Таким образом, по мнению ученых, возрастет число людей, страдающих хроническими и нейродегенеративными заболеваниями.

Цель исследования – рассмотреть сущность, понятие и свойства прионов в биологии и медицине, особенности их воздействия на головной мозг; выявить условия предотвращения заражения человека инфекционными агентами.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Источниковой базой для проведения исследования послужили статьи ученых-микробиологов, биохимиков и практических врачей-неврологов. В качестве методов исследования использовался комплексный анализ, синтез и обобщение информации, полученной в ходе изучения публикаций российских и зарубежных авторов по исследуемой проблеме, а также ретроспективный анализ, позволивший установить предпосылки возникновения интереса ученых к выявлению природы белков-прионов и их воздействия на живые организмы.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Белок – это биологический полимер, состоящий из аминокислот. Живые организмы не могут существовать без белка. В 1982 году американский профессор неврологии и биохимии Стэнли Б. Прузинер (Stanley B. Prusiner) обнаружил новую «белковую инфекционную частицу» (*англ.* proteinaceous infectious particle), название которой впоследствии было им сокращено до «прион» (**pr[otenaceous infect]ion**). Прионы – это биологические аномалии – самовоспроизводящиеся, неживые маленькие частицы. Большинство известных

на данный момент прионов имеют амилоидную природу: амилоидные фибриллы являются тем самым инфекционным агентом, который переносится от клетки к клетке и определяет их прионный фенотип. «Амилоиды – особый способ укладки белка, при котором отдельные, амилоидогенные, участки образуют фибриллярные полимеры с кросс- β -структурой» [2]. Прионы считаются самой загадочной сущностью в биологии и медицине, представляя собой новый класс инфекционных агентов, который отличается от мира простейших, бактерий, грибов и вирусов тем, что прионы не содержат генетический материал [3]. «Патологические процессы, вызываемые прионами, могут проявляться не только в инфекционных заболеваниях, но и в спорадических или наследственных, что не имеет прецедента в патологии человека и животных» [4].

Мембранный белок PrP (Prion Protein) есть у всех млекопитающих, птиц и рыб. В его задачу входит выполнение ряда функций, необходимых для поддержания жизнедеятельности клетки. Белки существуют в клетках нервной ткани в двух формах – нормальной и «аномальной» (прионной). Нормальная структура белка представляет собой ряд гибких спиралей, называемых альфа-спиралями. В прионном белке некоторые из этих спиралей вытянуты в плоские структуры, называемые бета-тяжами. В прионе около 43% (в норме – 3%) так называемых β -слоев и меньше количество α -спиралей (уменьшение с 43% до 34%). Следует отметить, что обе разновидности белка имеют идентичную последовательность аминокислот, но при этом их молекулы различаются по пространственному строению (включая конформации) [5].

Механизмом для возникновения патологий является превращение белка из нормальной формы PrP (обозначается PrP^C) в инфекционную форму PrP^{Sc} (форма PrP, связанная со scrapie – «овечьей почесухой»). Затем запускается процесс размножения аномальных молекул белков-прионов, заставляя нормальные белки PrP человека или животного сворачиваться в аномальную, амилоидную форму, которая вызывает гибель нейронов и заражает другие клетки (а иногда и другие организмы). PrP может укладываться в амилоид по-разному, образуя фибриллы с различными конформациями, которые по-разному влияют на взаимодействие амилоида с клеточным окружением, образуя разные прионные штаммы, что отражается на разном течении вызываемых ими прионных болезней [2].

Это открытие совершило переворот в молекулярной биологии, потому что ранее существовали представления о механизме передачи биологической информации от одной молекулы другой только через гены: ДНК → РНК → белок. Однако такого, чтобы обычная молекула, не содержащая генетического материала, передавала информацию другим белкам, вызывая инфекционное заболевание, ранее не наблюдалось. Инфекционная форма прионов имеет свойство «склеиваться» с другими молекулами и, реплицировать их в эту же самую форму, вызывая своего рода «молекулярную эпидемию». В результате этой полимеризации на нервной клетке появляются токсичные белковые бляшки, и она погибает. На месте погибшей клетки в ткани мозга образуются небольшие отверстия, пустоты, заполненные жидкостью, которые

при изучении ее под микроскопом можно принять за губку, отсюда и название группы прионных болезней – «трансмиссивные губчатые энцефалопатии» [6].

Данный процесс происходит в виде конформационного перехода разными путями: спонтанно (спорадические формы, когда нет возможности установить связь с причиной болезни – 85% случаев); на основе поступления извне патологической формы PrP^{Sc} (трансмиссивные формы, к примеру, употребление в пищу мяса, молока зараженного животного или применение лекарственных биопрепаратов, получаемых из тканей животных – менее 1% случаев); заболевание развивается в результате мутаций в гене PRNP (область 20-й хромосомы, кодирующей белок), обуславливающих образование PrP^{Sc} из PrP^C (наследственные формы – около 15% случаев). Эффективных методов лечения прионных болезней на настоящий момент нет, хотя ученые пытаются предотвратить конформационный переход нормального белка в аномальный. Поэтому сегодня надежным способом предупреждения развития прионных болезней является принятие профилактических мер.

ОБСУЖДЕНИЕ

Прионные заболевания животных и человека относят к «конформационным» болезням. Болезни этого типа вызваны нарушением процессов формирования пространственной структуры некоторых белков, приводящим к изменениям клеточной физиологии. Наряду с прионными болезнями к «конформационным» также относят амилоидные заболевания, такие как болезни Альцгеймера, Хантингтона и Паркинсона. При амилоидных и прионных заболеваниях происходит вне- или внутриклеточное накопление белковых агрегатов фибриллярной структуры, состоящих из растворимых в норме клеточных белков.

Прионные заболевания животных и человека вызваны нарушением процессов формирования пространственной структуры некоторых белков, что впоследствии приводит к изменениям клеточной физиологии [6].

Путь к открытию и описанию энцефалопатий, причиной которых стали таинственные патогены восходит к XVIII веку, когда впервые были описаны случаи болезни скрейпи («овечья почесуха») с быстрым прогрессированием на острове Исландия. Уже тогда новой патологии дали название «медленная инфекция». В начале XX века в Папуа-Новой Гвинее аборигенов племени форэ, которые занимались каннибализмом, поразила эпидемия болезни с быстрым (в течение нескольких месяцев) истощением мозга и последующей смертью. Постепенно накапливались сведения о заболеваниях, этиологию которых не могли раскрыть практически до середины XX века [4]. Прежде чем был найден ответ, были выявлены особенные свойства возбудителей заболеваний: патогены проявляли устойчивость к воздействию высокой температуры, различных видов излучений, они не размножались в условиях искусственной питательной среды и др. Изучение инфекционного материала позволило ученым доказать, что первопричиной заболеваний был белок-прион. Ученые продолжают поиск возможностей диагностики, эффективной терапии и способов лечения прионных заболеваний.

Раскрытие загадок биомолекулы приона поможет понять и приблизиться к решению проблем человечества. Интерес к природе прионных заболеваний обусловлен тем, что в настоящее время у врачей нет средств для лечения данной патологии, а длительный инкубационный период («медленная инфекция») с развитием нейродегенеративных изменений и неотвратимым летальным исходом вызывает у людей страх. Поэтому большое значение придается принятию профилактических мер, которые позволили бы избежать заражений белками-прионами как алиментарным путем, так и трансмиссивным путем. Прионные болезни, не передающиеся по наследству, можно предотвратить, если придерживаться определенных правил. Зная, что коровы, олени, лоси могут быть переносчиками прионов, следует надевать защитную одежду, перчатки при работе с ними, отказаться от употребления в пищу мозгов животных, проверять животных перед забоем и продажей, не использовать в быту ножи, предназначенные для забоя животных, предупреждать медработников о наличии в анамнезе прионных заболеваний, во избежание сдачи инфицированной донорской крови, утилизировать в соответствии с инструкциями медицинское оборудование, которым пользовался человек, зараженный прионной болезнью и т.д.

ВЫВОДЫ

Изучение прионов и болезней, вызываемых ими – это новая сфера биомедицинских исследований. На настоящий момент доказано, что прионы являются носителями биологической информации нового типа, хранимой в конформации белка [7].

1. Прионы являются единственными известными инфекционными агентами, размножение которых происходит без участия нуклеиновых кислот.

2. Нормальная и аномальная форма белка-приона не имеют отличий по аминокислотной последовательности, но имеют различную конформацию.

3. Все известные на сегодняшний день прионные болезни вызываются белком PrP. Его форма с нормальной третичной структурой обозначается как PrP^C. Патологическая форма белка, обуславливающая его инфекционность, названа PrP^{Sc} или PrP^{TSE} (англ. Transmissible Spongiform Encephalopathies – трансмиссивные губкообразные энцефалопатии).

4. Раскрытие механизма развития прионных болезней и их распространения важно для диагностики заболеваний, клинической практики, разработки терапевтических стратегий.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Стойда, Н.И. Прионные болезни / Н.И. Стойда, И.А. Завалишин. – Текст: электронный // Журнал неврологии и психиатрии. – 2012. – № 9 (2). – С. 59–63. – URL: <https://www.mediasphera.ru/issues/zhurnal-nevrologii-i-psikhiatrii-im-s-s-korsakova-2/2012/9/031997-72982012930> (дата обращения: 03.03.2023).

2. Дергалев, А.А. Инфекционность амилоидов / А.А. Дергалев. – Текст: электронный // Природа. – 2016. – № 5. – С. 9–15. – URL: https://elementy.ru/nauchno-populyarnaya_biblioteka/434127/Infektsionnost_amiloidov (дата обращения: 03.03.2023).

3. Gambetti, P. Overview of prion diseases / P. Gambetti. – Текст: электронный – URL: <https://www.msmanuals.com/ar/home/أمراض/والأعصاب-الشوكي-والحبل-الدماغ-اضطرابات-البريونات?query=prion> (дата обращения: 03.03.2023).
4. Леонова, З.А. Прионы и прионовые заболевания / З.А. Леонова. – Текст: электронный // Бюллетень ВШЦ СО РАМН. – 2010. – № 6 (76). – Часть 1. – С. 169–174. – URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/priony-i-prionovye-zabolevaniya> (дата обращения: 03.03.2023).
5. Абрамова, З.И. Исследование белков и нуклеиновых кислот: Учебное пособие / З.И. Абрамова. – Казань: Казанский государственный университет им. В.И. Ульянова-Ленина, 2006. – 157 с.
6. Прионные заболевания человека: современные аспекты / Н.Н. Заваденко, Г.Ш. Хондкарян, Р.Ц. Бембеева [и др.]. – Текст: электронный // Журнал неврологии и психиатрии. – 2018. – 118(6). – С. 88–95. – URL: <https://doi.org/10.17116/jnevro20181186188> (дата обращения: 04.03.2023).
7. Шкундина, И.С. Прионы / И.С. Шкундина, М.Д. Тер-Аванесян. – Текст: электронный // Успехи биологической химии. – 2006. – Т. 46. – С. 3–42. – URL: <https://psychiatr.ru/download/1248?view=1&name=prions.pdf> (дата обращения: 03.03.2023).

Сведения об авторах

А.У. Юсеф* – иностранный студент

А.Х. Закирьянова – кандидат педагогических наук, доцент

Information about the authors

A.O. Yousef* – Foreign student

A. Kh. Zakiryanova – Candidate of Science (Pedagogical), Associate professor

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

azakir2012@bk.ru

УДК 614.253.4:616-007.29:347.63 (476-25)

ОТНОШЕНИЕ СТУДЕНТОВ БГМУ К БЕБИ-БОКСУ КАК К АЛЬТЕРНАТИВЕ АБОРТУ

Ренат Маратович Саттаров, Людмила Анатольевна Наумова

Кафедра общественного здоровья и здравоохранения

УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Минск, Республика Беларусь

Аннотация

Введение. В некоторых странах мира существуют специально оборудованные места для анонимного отказа от ребенка – беби-боксы, пригодные для непродолжительного пребывания ребенка в тепле, с кислородом и без риска опрокидывания. Их целью является сохранение жизни нежеланных новорожденных. Некоторые исследователи полагают, что беби-боксы могут составить альтернативу аборту. **Цель исследования** – определить отношение студентов БГМУ к практике использования беби-боксов как к альтернативе абортam. **Материал и методы.** Было проведено социологическое измерение мнения студентов БГМУ в декабре 2022 года. Число респондентов составило