

Доповідь до презентації «Хвороба Куру» на засіданні Студентського наукового гуртка Кафедри фізіології та патофізіології НН МІ, 10 жовтня 2024 року.

Автор Хом'як Віталій, МЦ.м -101,

Слайд 2. Коли в 1950-х роках дослідники прийшли до цих сіл, вони виявили дещо тривожне. Серед племені, яке нараховує близько 11 000 осіб, яке називається форе, до 200 осіб на рік помирало від незрозумілої хвороби. Вони назвали хворобу kuru, що означає «тремтіння».

Як тільки з'явилися симптоми, це була швидка смерть. По-перше, вони мали проблеми з ходьбою, ознакою того, що вони скоро втратять контроль над своїми кінцівками. Вони також втрачали контроль над своїми емоціями. Протягом року вони не могли піднятися з підлоги, харчуватися або контролювати свої тілесні функції.

Слайд 3. Багато місцевих жителів були впевнені, що це результат чаклунства. Хвороба вражала переважно дорослих жінок і дітей до 8 років. У деяких селах молодих жінок майже не залишилося.

«Вони були одержимі спробами врятуватися, оскільки знали, що демографічно перебувають на межі вимирання», — казала Ширлі Лінденбаум, медичний антрополог із Міського університету Нью-Йорка.

Але Лінденбаум знала, що хвороба не може бути генетичною, оскільки вона вражала жінок і дітей в тих самих соціальних групах, але не в тих самих генетичних групах. Вона також знала, що це почалося в селах на півночі на рубежі століть, а потім протягом десятиліть перемістилося на південь.

Слайд 4. У Лінденбаум було передчуття про те, що відбувається, і вона виявилася права. Це було пов'язано з похоронами. Зокрема, це було пов'язано з поїданням трупів на похоронах.

Але це був не вірус — або бактерія, грибок чи паразит. Це був абсолютно новий інфекційний агент, який не мав генетичного матеріалу, міг вижити після кип'ятіння і навіть не був живим.

Як виявила інша група декілька років потому, це був просто скручений білок, який змушував звичайні білки на поверхні нервових клітин у мозку викривлятися так само, як і він. Так звані «пріони», або «білкові інфекційні

частинки», зрештою неправильно згортали достатню кількість білків, щоб убити осередки нервових клітин у мозку, залишивши мозочок пронизаний дірами, як губка.

Загалом значний внесок у вивчення хвороби Куру зробив Даніель Карлтон Гайдусек, який в 1959 році спільно з Ігорем Клацо перші дослідили патологічні зміни головного мозку при цьому захворюванні.

Слайд 5. Трансмісивні губчасті енцефалопатії (ТГЕ) утворюють окремий клас розладів. Термін «губчастий» у визначенні означає характерні ураження, які виявляються в мозку ураженого суб'єкта (людини чи тварини), які мають форму губки. Ці розлади також визначаються як «трансмісивні», що відноситься до властивості ураженої тканини викликати захворювання в іншого суб'єкта того самого, але також і іншого виду.

Слайд 6. Пріонні білки (PrP), що містяться в нашому організмі, і ті, що викликають захворювання, структурно відрізняються. Деякі з них навіть стійкі до протеаз (ферментів, що розщеплюють білок). Ми розглянемо обидві ізоформи.

Слайд 9. Інша класифікація розглядає лише два види PrPSc; зразки куру мали тенденції PrPSc типу 2 (129 Met/Met) або 3 (129 Val/Val), а їх співвідношення глікоформ було порівняним із спорадичною хворобою Крицфельда-Якоба, а не звичайним для vCJD. Аномалія типу «b», або більш піщаних камер, розташованих у більш глибоких шарових структурах підкіркових рівнів кори головного мозку, спостерігалася у мавп, які були вакциновані Куру, sCJD VV2 та sCJD MV 2K. Спочатку вважалося, що здорові дикі миші не сприйнятливі до хвороби куру. Однак пізніші дослідження показали, що він може поширюватися на мишей CD-1, що призводить до унікальних клінічних і невропатологічних ознак у інфікованих тварин. Примітно, що дивовижна можливість проникнення куру-агенту в кровотік збільшується завдяки високій концентрації PrPSc у дендритних фолікулярних клітинах селезінки. PrPSc був виявлений у клітинах дендритних фолікулів. У сукупності ці висновки означають, що Куру відрізняється як від спорадичної, так і від варіантної Хвороби Крицфельда-Якоба.

Слайд 10. На відміну від нейропатологічної картини, неврологічна картина відрізняється високою однорідністю. Прогресуюча деменція, характерна для більшості підтипів спорадичної ХХД, ледь помітна, а якщо і є, то тільки пізно.

На противагу цьому, у пацієнтів куру часто спостерігалися емоційні зміни, включаючи недоречну ейфорію та нав'язливий сміх (журналістське «сміховинна смерть» або «хвороба сміху»), або побоювання та депресію. Куру поділяють на три клінічні стадії: амбулаторну, малорухливу і термінальну (вирази піджин, wokabaut yet, тобто «ще ходить»; sindaun pinis, тобто «здатний тільки сидіти»; і slip pinis, тобто «не в змозі сидіти»). Тривалість куру, виміряна від появи продромальних ознак і симптомів до смерті, становила близько 12 місяців (3–23 місяці).

Слайд 12. Коли пацієнти знали, що куру означає смерть приблизно через рік, вони ставали замкнутими і тихими. Делікатний «тремтячий» тремор, що починається в тулубі, посилюється холодом і асоціюється з «гусячою шкірою», супроводжується тітубацією та іншими видами аномальних рухів, такими як скручування пальців ніг і скручування стоп. Подошовний рефлекс завжди згинаючий, тоді як клонус, особливо клонус гомілковостопного суглоба, є типовим, але спостерігається лише тимчасово.

Слайд 13. Невіліковна «пацієнтка лежить похмура у своїй хатині, оточена постійною групою родичів... Вона ледве рухається слабка і змарніла. Її пролежні, можливо, широко поширилися, перетворившись на величезні гниючі виразки, які приваблюють рій мух. Вона не в змозі говорити. Щелепи стиснуті, і їх доводиться змушувати відкриватися, щоб помістити їжу або рідину в... Незважаючи на свій німий і нерухомий стан, вона може подавати чіткі знаки впізнавання очима і навіть може намагатися посміхнутися».

Варто згадати про неймовірну підтримку, яку Форє надавали вмираючим родичам. «Члени сім'ї живуть з вмираючим хворим, брати і сестри сплять, притулившись до брата або сестри в пролежнях, батьки сплять зі своєю недієздатною дитиною, пригорнутою до них, а чоловік буде терпляче лежати поруч зі своєю термінальною, нетовариською, смердючою дружиною»

Слайд 14. Дослідники з NIAID дослідили тисячі речовин за допомогою безклітинних або клітинних аналізів і виявили сотні хімічних речовин, які запобігають розвитку специфічного типу пріонного білка. Якщо терапію розпочати незабаром після зараження, додаткове тестування найсильніших інгібіторів виявило деякі, які можуть продовжити життя гризунів. Гіпохлориста кислота, хімічна речовина, добре відома своєю здатністю боротися з вірусними та бактеріальними захворюваннями, також виявила, що успішно знищує пріони,

згідно з дослідженнями RML NIAID. Гіпохлориста кислота є потенційно корисною дезінфекційною обробкою для лікарень у боротьбі з пріонами, оскільки вона не створює ризику для здоров'я людини

Але, незважаючи на дослідження не існує методів лікування, які б контролювали або виліковували куру або будь-яку іншу пріонну хворобу. Найкращим лікуванням куру є профілактика — знеохочення до практики канібалізму. Останній випадок куру був у 2009 році.