**Прион**

Прион, субмикроскопическая инфекционная частица, вызывающая дегенерацию головного мозга. В отличие от вирусов, построенных из белка и нуклеиновой кислоты (ДНК и РНК), прионы представляют собой еще более мелкие белковые частицы, не содержащие молекул наследственного вещества – нуклеиновой кислоты. Прион состоит в основном, а может быть, и целиком, из молекул аномального прионного белка, который обнаруживается преимущественно на поверхности нервных клеток. Нормальный прионный белок кодируется. Однако нарушения в процессе синтеза этого нормального белка приводят к появлению необычных, атипичных молекул, которые становятся инфекционными. Термин «прион» происходит от начальных букв английских слов: proteinaceous – белковый, infective – инфекционный; on – окончание, означающее «частица».

Для прионных болезней характерно образование в нервной ткани вакуолей (окруженных мембраной пузырьков) и т.н. амилоидных бляшек (скоплений аномального прионного белка); в итоге постепенно формируется своеобразное губчатое строение ткани мозга («губчатая дегенерация»). К настоящему времени установлено прионное происхождение по крайней мере трех неврологических заболеваний человека. Все они относятся, по счастью, к редким. Среди аборигенов Новой Гвинеи описана болезнь куру, распространение которой связано с ритуальным каннибализмом – поеданием мозга умерших родственников. Семейная (поражаюшая несколько членов одной семьи) болезнь Крейтцфельдта – Якоба и сходный с ней синдром Герштманна – Штраусслера – Шейнкера связаны с мутациями в гене прионного белка и являются наследственными заболеваниями. Спорадически (т.е. в единичных случаях) возникающая болезнь Крейтцфельдта – Якоба – наиболее распространенное прионное заболевание человека; механизм ее развития остается невыясненным. Указанные заболевания, определяемые как спонгиоформные (губчатые) энцефалопатии, – медленные инфекции, вызывающие поражение серого вещества головного мозга; они приводят к двигательным нарушениям, психическим расстройствам, слабоумию и, в конечном итоге, к смерти. Различия между этими энцефалопатиями определяются разным распределением участков поражения мозга и степенью выраженности отдельных признаков поражения. К прионным болезням у животных относятся почесуха (скрейпи) у овец и коз, губчатые энцефалопатии у коров («бешенство коров») и по-видимому, некоторые другие инфекции домашних животных. С разразившейся в Великобритании эпидемией губчатой энцефалопатии у коров и поеданием мяса зараженных животных связывают последние случаи возникновения болезни Крейтцфельдта – Якоба в Европе; они отличались ранним проявлением заболевания и, по данным микроскопического исследования мозга погибших больных, сходством изменений в нервной ткани с тем, что обнаруживается при куру. В настоящее время широко изучается почесуха, так как ученым удалось осуществить передачу возбудителя этой инфекции лабораторным животным (мышам и хомякам) и таким образом получить экспериментальную модель, позволяющую развернуть молекулярно-биологические исследования. Создателю этой модели Стенли Прусинеру в 1997 была присуждена Нобелевская премия за открытие принципиально нового типа инфекций.