

ФАТАЛЬНАЯ СЕМЕЙНАЯ БЕССОННИЦА

**Григорьева Е.А., студентка 1 курса факультета ветеринарной медицины
и биотехнологий**

**Научный руководитель — Любомирова В.Н., кандидат биологических
наук, доцент**

ФГБОУ ВО Ульяновский ГАУ

***Ключевые слова:** бессонница, прионы, заболевание, вегетативные изменения*

Работа посвящена изучению специфического редчайшего наследственного нейро-дегенеративного заболевания, вызываемого прионами. Установлено, что заболевание не имеет на сегодняшний день эффективного лечения и неизбежно завершается летальным исходом.

Заболевание было открыто итальянским врачом, Игнацио Ройтером в 1979 году, наблюдавшим за поочередной смертью двух родственниц жены, вскоре в архивах психиатрической больницы, он обнаружил истории других семей с похожей клинической картиной. Вскоре заболел еще один родственник и его мозг после смерти был передан в США для дальнейших исследований. И только в конце 90-х удалось идентифицировать мутацию, вызывающую заболевание. Ученые выяснили, что в кодоне 178 гена PRNP, находящегося в 20-й хромосоме, аспарагиновая кислота заменена на аспарагин. В результате этого белки из своей нормальной структуры превращаются в прионы, под воздействием приона другие белки также мутируют. Это приводит к накоплению амилоидных бляшек в таламусе, отделе мозга, отвечающем за сон.

Заболевание протекает в среднем от 7 до 36 месяцев. Всего выделяют 4 стадии развития заболевания:

1. Пациент страдает от всё более тяжёлой бессонницы, панических атак и фобий. Эта стадия длится в среднем 4 месяца.

2. Панические атаки становятся серьёзной проблемой, и к ним присоединяются галлюцинации. Эта стадия длится в среднем 5 месяцев.

3. Полная неспособность спать, сопровождаемая быстрой потерей веса. Эта стадия длится в среднем 3 месяца.

4. Пациент перестаёт говорить и не реагирует на окружающее. Это последняя стадия болезни, длящаяся в среднем 6 месяцев, после чего пациент умирает.

Во время второй стадии сон и вегетативные изменения постепенно увеличиваются, пока не появляются особые поведенческие аномалии, состоящие в том, что сон внезапно возникает из бодрствования, особенно когда пациенты остаются без стимуляции.

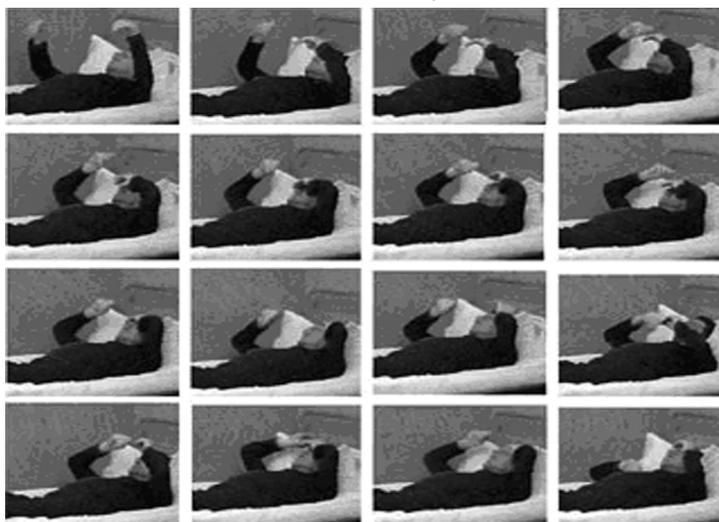


Рис. 1. Последовательные кадры, записанные у пациента с семейной фатальной бессонницей, демонстрируют сложные полуцелые движения во время эпизода онейрического ступора.

Во время таких «онейрических ступоров» пациенты впадают в состояние невосприимчивости и выполняют сложные жесты, которые при пробуждении и согласно отчету пациента, по-видимому, хорошо коррелируют с содержанием сновидения (Рис.1.).

Лечение этой патологии в настоящее время отсутствует. Снотворные свою эффективность не доказали, т.к. заболевание разрушает механизм сна и до 80% нейронов головного мозга. Однако существует один случай пациента из США принимавший сильнодействующее снотворное (диазепам), анестетики (кетамин, закись азота), также он пил витамины и занимался медитацией и спортом. Его борьба продлилась несколько лет, что намного дольше нежели обычный ход болезни, однако несмотря на отчаянную борьбу пациент скончался.

Современная медицина не располагает средствами, позволяющими бороться с рассмотренным заболеванием. В настоящее время все надежды возлагаются на специалистов в области геномной инженерии.

Таким образом, фатальная бессонница, передающаяся по наследству, является крайне редким заболеванием, не имеющим на сегодняшний день эффективного лечения и неизбежно завершающимся летальным исходом.

Исследования выполнялись по линии СНО на кафедре биологии, экологии, паразитологии, водных биоресурсов и аквакультуры. Основные направления исследований СНО на кафедре: биология, генетика [1-4], экология [5], водные биоресурсы [6], аквакультура [7].

Библиографический список:

1. Любомирова В.Н. Формирование экологического воспитания у студентов колледжа по специальности "Ветеринария" /В.Н. Любомирова, Е.М. Романова// В сборнике: Инновационные технологии в высшем образовании. Материалы Национальной научно-методической конференции профессорско-преподавательского состава. - 2018. - С. 153-157.

2. Шадыева Л.А. Оценка уровня экологической безопасности территорий в зонах геотектонических разломов /Л.А. Шадыева, Е.М. Романова, В.Н. Любомирова, Т.М. Шленкина, В.В. Романов, М.Э. Мухитова// Агропродовольственная политика России. - 2017. - № 11 (71). - С. 120-125.

3. Любомирова В.Н. Применение инновационных методов и технологий обучения в вузовской педагогике /В.Н. Любомирова, Е.М. Романова, Л.А. Шадыева// В сборнике: Педагогическое пространство:

обучение, развитие, управление талантами. Материалы Международного заочного педагогического форума. - 2015. - С. 44-47.

4. Мухитова М.Э. Оценка синхронности метаморфоза *artemia salina* в лабораторных условиях /М.Э. Мухитова, Е.М. Романова, В.Н. Любомирова, Т.М. Шленкина// Аграрная наука и образование на современном этапе развития: опыт, проблемы и пути их решения: материалы VIII международной научно-практической конференции.- 2017.- С. 155-158.

5. Features of puberty in female african clary catfish in hightech industrial aquaculture/ E. Romanova, M. Mukhitova, V. Romanov, V. Lyubomirova, L. Shadieva, T. Shlenkina// IOP Conference Series: Earth and Environmental Science. 12th International Scientific Conference on Agricultural Machinery Industry, INTERAGROMASH 2019.- 2019.- С. 012121.

6. Forecast of the nutritional value of catfish (*clarias gariepinus*) in the spawning period/ L. Shadyeva, E. Romanova, V. Romanov, E. Spirina, V. Lyubomirova, T. Shlenkina, Y. Fatkudinova// IOP Conference Series: Earth and Environmental Science. 12th International Scientific Conference on Agricultural Machinery Industry, INTERAGROMASH 2019.- 2019.- С. 012218.

7. Dynamics of white and red blood cells in the ontogenesis of african catfish/ T. Shlenkina, E. Romanova, V. Romanov, V. Lyubomirova, L. Shadyeva, E. Spirina, M. Mukhitova// IOP Conference Series: Earth and Environmental Science. 12th International Scientific Conference on Agricultural Machinery Industry, INTERAGROMASH 2019.- 2019.- С. 012219.

FATAL FAMILY INSOMNIA

Grigorieva E. A.

Key words: *insomnia, prions, disease, vegetative changes*

The work is devoted to the study of a specific rare hereditary neuro-degenerative disease caused by prions. It is established that the disease has no effective treatment to date and inevitably ends in a fatal outcome.