значення набувають особисті цінності пацієнта та його родини.

Висновки:

1. БАС належить до швидкопрогресуючих захворювань з несприятливим прогнозом.
2. Ефективного лікування БАС не існує.
3. Паліативна допомога має велике значення у комплексному веденні пацієнтів з БАС.
4. Паліативна допомога повинна здійснюватись мультидисциплінарною командою фахівців.
5. Паліативна допомога включає симптоматичне лікування, соціальну, психологічну та духовну підтримку.
6. Якісна паліативна допомога значно підвищує якість життя пацієнтів.

Список використаних джерел

1. Олександр Растворов. Паліативне лікування в комплексі ведення хворих на бічний аміотрофічний склероз. *Conference: III International Scientific and Practical Conference «education and science of today: intersectoral issues and development of sciences».* Кембридж, Великобританія. 20 травня 2022 рік. С. 306-312.
2. Рилузол: інструкція. URL: http://preparaty.org/info/653.
3. P. M. Andersen, G. D. Borasio, R. Dengler et al. Діагностика, лікування і догляд при боковому аміотрофічному склерозі. *European Journal of Neurology.* 2005. 12: 921-938.
4. Настанова 00799. Бічний аміотрофічний склероз (БАС). URL: https://guidelines.moz.gov.ua/documents/3580.

здобувачки освітньо-професійного ступеня «фаховий молодший бакалавр»
АНГЕЛІНА МЕЛЕНЧУК, ЕЛЬВІРА СОЛОНІНКО,
КЗВО «Волинський медичний інститут»
Науковий керівник:
ІРИНА ПОДОЛЯК

ПРІОНОВІ ЗАХВОРЮВАННЯ: СУЧАСНИЙ СТАН ПРОБЛЕМИ

Актуальність. За даними світової статистики пріонові хвороби є причиною смертності лише у 0,02% людей. Незважаючи на це, вони становлять серйозну загрозу у зв'язку із складністю діагностики, тривалим інкубаційним періодом, відсутністю ефективних методів лікування. Висока стійкість пріонів до звичних методів дезінфекції та дезактивації дозволяє їх віднести до особливо небезпечних патогенів, а різноманітні шляхи передачі пріонових захворювань створюють складні проблеми в галузі охорони здоров'я.

Мета дослідження – вивчити сучасні уявлення про механізм розвитку, симптоми, діагностику та лікування таких пріонових хвороб, як хвороба Кройтцфельдта-Якоба, куру, фатальне сімейне безсоння; обґрунтувати необхідність розробки та застосування особливих методів біобезпеки.

Методи та матеріали: у роботі використано аналітичний, логічний, узагальнюючий методи на основі вивчення сучасних медичних джерел в межах проблематики дослідження пріонових хвороб.

Виклад основного матеріалу. Пріонові захворювання є актуальною проблемою медицини і несуть реальну загрозу суспільству. Патологічний пріон – це білок, який має аномальну третинну структуру і здатний каталізувати перетворення гомологічного йому нормального білка в собі подібний шляхом зміни його конформації з α-спіралей у β-складчатості [1]. Пріони руйнують нервову тканину та перетворюють її на губку, звідси інша назва цих захворювань – губчаста енцефалопатія.

Інфікування пріонами відбувається внаслідок вживання заражених продуктів тваринного походження, при пересадці органів від хворої людини або через забруднені хірургічні інструменти, внаслідок вживання медикаментів, що містять екстракти хворих тварин.

Усі пріонові захворювання мають такі спільні ознаки: тривалий інкубаційний період

(іноді може досягати 30-40 років), переважне ураження ЦНС, відсутність інфекційно-запальних ознак та імунної відповіді, неухильне прогресування з неминучим летальним кінцем.

Найпоширенішим пріоновим захворюванням людини є хвороба Кройтцфельдта-Якоба (ХКЯ). Відомо 4 клінічні форми цієї хвороби. Найчастіше зустрічається спорадична (до 85 % усіх випадків), випадки якої зареєстровані у багатьох країнах світу. Останнім часом почали фіксувати новий варіант ХКЯ. Є дані про 118 зафіксованих випадків цієї форми у світі, із них у Великобританії – 114, у Франції – 3, в Ірландії – 1 [2]. Сімейна форма (до 10-15% випадків) обумовлена мутацією в гені PrNP, який знаходиться на короткому плечі 20 хромосоми. У літературі є дані про поширення цієї форми серед населення Словаччини, Чилі та Ізраїлю. Поодинокі випадки ятрогенної форми фіксуються найчастіше внаслідок пересадки органів (особливо твердої мозкової оболонки) або введення соматотропіну від хворої інфікованої людини.

Для усіх форм характерна схожа клінічна картина, яка в основному відрізняється порядком виникнення симптомів та їх тривалістю. Вона включає прогресуючу деменцію, епілептичні напади, окорухові розлади та порушення зору, слуху, нюху, розлади сну, безсоння, мозочкові розлади, пірамідні розлади (у вигляді парезів та паралічів), екстрапірамідні розлади (тремор, міоклонії, атетоз), атаксію, дисфонію, дизартрію.

Усі пацієнти помирають протягом 1-2 років після початку виникнення симптомів внаслідок психічного і фізичного виснаження та пневмонії.

Хвороба куру була описана американським вірусологом Карлтоном Гайдушеком виключно серед аборигенів племені форе, де був поширений ритуальний канібалізм через поїдання ураженою інфекцією мозку померлих родичів. Найтиповішою тріадою симптомів були атаксія, тремор і деменція. Смерть наступала не пізніше 12 місяців від перших симптомів. Після 1959 року дане захворювання не виявляється.

Фатальне сімейне безсоння – це спадкова хвороба з аутосомно-домінантним типом успадкування. Причиною є мутація того ж гена, що і у випадку сімейної форми ХКЯ. Однак при фатальному сімейному безсонні в кодоні є метіонін у положенні 129 мутантного алеля, тоді як при сімейній формі хвороби Кройцфельда-Якоба у цьому положенні наявний валін [3]. Описав дане захворювання італійський лікар у 1979 році. Він спостерігав смерть від безсоння двох родичок своєї дружини. Найбільші зміни виявляють у гіпоталамусі – ділянці головного мозку, яка відповідає за сон та неспання. Захворювання характеризується поступовим розвитком повного безсоння, зниженням когнітивних функцій, прогресуючою деменцією і закінчується комою та смертю через 9-12 місяців.

На сьогодні фармакотерапія ХКЯ та фатального сімейного безсоння ще не розроблена. Від симптоматичного лікування ефекту майже не настає. Перспективним методом при спадкових губчастих енцефалопатіях може бути генна терапія, що полягає в заміні дефектного гена на нормальний.

Найбільш важливе значення в наш час має профілактика пріонових захворювань. Основними профілактичними заходами є:

- обмеження використання ліків тваринного походження;
- обмеження на трансплантацію твердої оболонки головного мозку;
- використання індивідуальних засобів захисту при роботі з біоматеріалом;
- трупи осіб, померлих від пріонової енцефалопатії, підлягають кремації;
- усі біологічні матеріали, інфіковані пріонами, підлягають знищенню шляхом спалювання;
- недопущення попадання сировини від потенційно інфікованої худоби, жорсткий ветеринарний контроль та сертифікація продуктів тваринного походження.

Висновки:

1. Пріони – небезпечні інфекційні білкові агенти, що уражають головний мозок.
2. Найбільш описані такі пріонові хвороби людини як хвороба Кройтцфельдта-Якоба, куру, фатальне сімейне безсоння.

3. Прогноз усіх пріонових хвороб несприятливий.
4. Протоколів лікування пацієнтів із пріоновими захворюваннями не розроблено.
5. Засобів специфічної профілактики не існує.
6. Основну увагу слід зосередити на неспецифічній профілактиці пріонових захворювань.
7. Неспецифічна профілактика пов’язана з обмеженням використання ліків тваринного походження, пересадок тканин, які найчастіше інфікуються пріонами (тверда мозкова оболонка), суворий контроль за харчовими продуктами, спалювання біоматеріалів, які можуть бути забруднені пріонами.

здобувачка освітньо-професійного ступеня «фаховий молодший бакалавр»
МАРГАРИТА ЯЛОВЕДА,
КЗВО «Волинський медичний інститут»
Науковий керівник:
ІРИНА ПОДОЛЯК

ЕПІДЕМІОЛОГІЧНІ ОСОБЛИВОСТІ ПРІОНОВИХ ЗАХВОРЮВАНЬ В УКРАЇНІ ТА СВІТІ

Актуальність. Пріонові хвороби зумовлені надзвичайно небезпечними інфекційними агентами білкової природи. Випадки цих хвороб фіксуються в країнах Європи, Азії та Близького Сходу. Вони найчастіше уражають центральну нервову систему людини та деяких тварин. Ще у далекому 1732 році було описано енцефалопатію овець під назвою «скрепі». У тварин розвивались порушення координації, поведінки, дуже сильний свербіж та паралічі кінцівок. Через кілька тижнів усі хворі тварини помирали. Довгий час вважалось, що захворювання не може передаватись від тварин до людей. Але дещо пізніше було виявлено, що схожі симптоми та патогістологічні зміни в головному мозку також розвивались і в людини. Так було доведено, що збудник може потрапляти в організм людини від хворих тварин.

Мета дослідження – вивчити поширеність пріонових захворювань серед тварин в Україні та світі та з’ясувати небезпеку цих захворювань для людства.

Матеріали та методи: аналіз статистичних даних, літературних джерел та нормативних документів в межах проблематики дослідження

Виклад основного матеріалу. Особливої гостроти проблема пріонів досягла у Великобританії у зв'язку з коров’ячим сказом (губчастою енцефалопатією). В інфікованих тварин спостерігались порушення поведінки, координації, втрата ваги, параліч кінцівок. Дослідники це пояснюють тим, що коровам в їжу для підвищення надоїв домішували кісткове борошно, яке було виготовлене з відходів вбитих тварин. Саме воно могло містити патологічні пріони. З 1986 р. у Великобританії було зареєстровано близько 160 тис. випадків сказу корів, а з 1990 р. почали масово хворіти люди, які їли м’ясо зараженої худоби. Захворювання у людей розвивалось не відразу, оскільки пріонові хвороби мають тривалий інкубаційний період, тому вчені не відразу побачили зв’язок між захворюваннями у людей та корів. За цей період багато яловичини з Великобританії потрапило на ринки інших країн Європи. Цей факт спровокував паніку у світі. У 1996 р. Рада Європи ввела тотальну заборону на експорт яловичини з Великої Британії. Європейський Союз скасував її лише 10 років потому.

Ситуація у Великобританії призвела до різкого скорочення попиту на яловичину в країні, було знищено та спалено мільйони трупів корів, закривались м’ясопереробні підприємства та фабрики по виробництву кісткового борошна, багато людей втратило роботу та стабільний дохід. Спалах коров’ячого сказу коштував країні мільярди фунтів стерлінгів [1].

Також хвороба була виявлена у сотень корів в Ірландії, Франції, Португалії, Швейцарії, Іспанії, Німеччині. 1 випадок коров’ячого сказу зареєстровано у США в 2023 році (штат Південна Кароліна).

В Україні недостатньо даних про поширення пріонових хвороб. Хоча окремі випадки