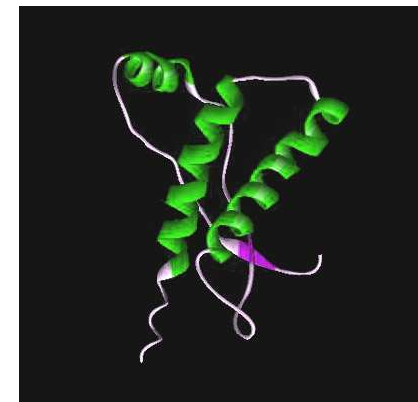


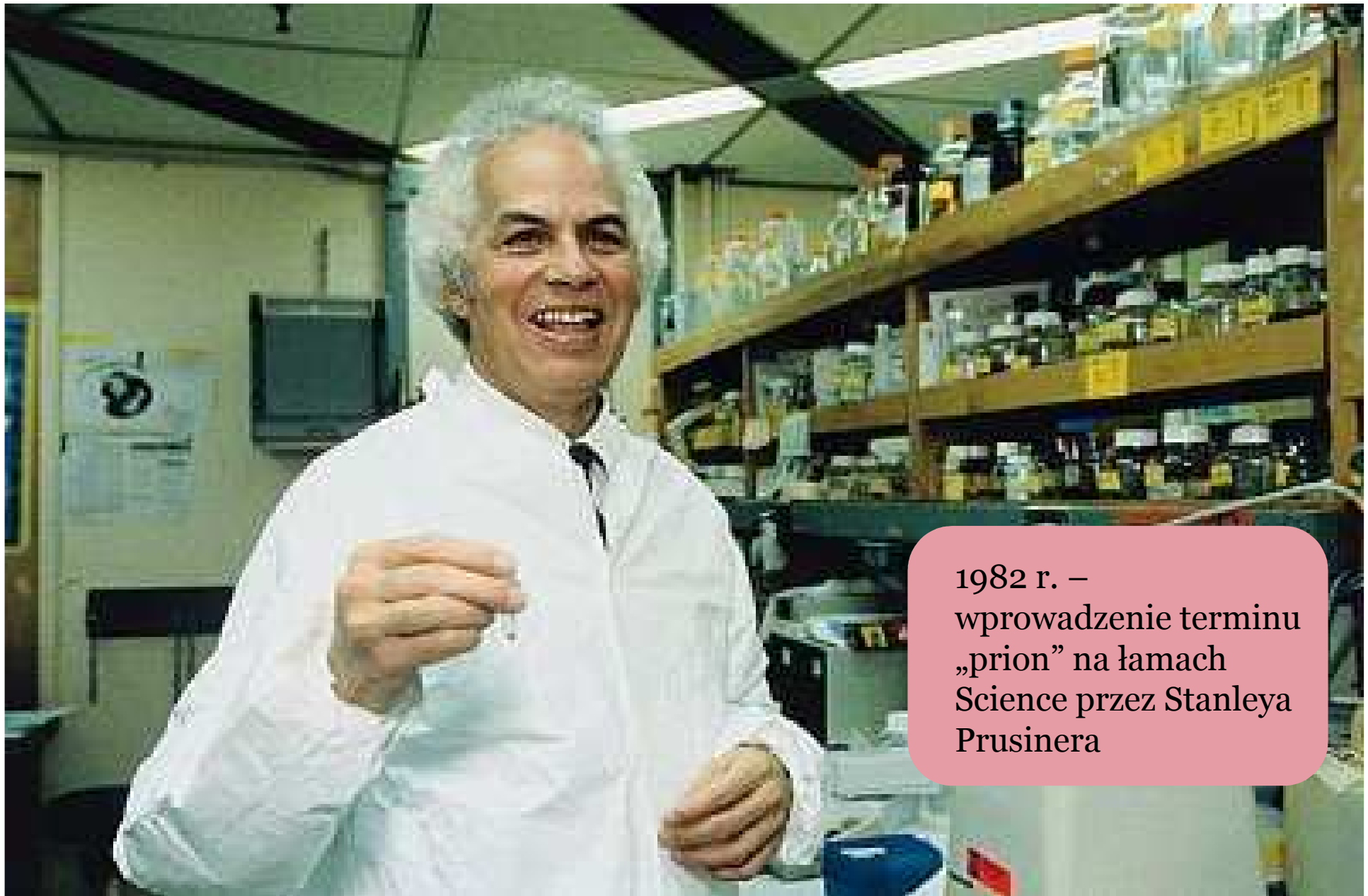
PRIONY

# Co to jest prion?

**Priony**- infekcyjne białka, występujące powszechnie w każdym organizmie

- Białko prionowe PrP
- Ulegają degradacji przez enzymy- proteazy

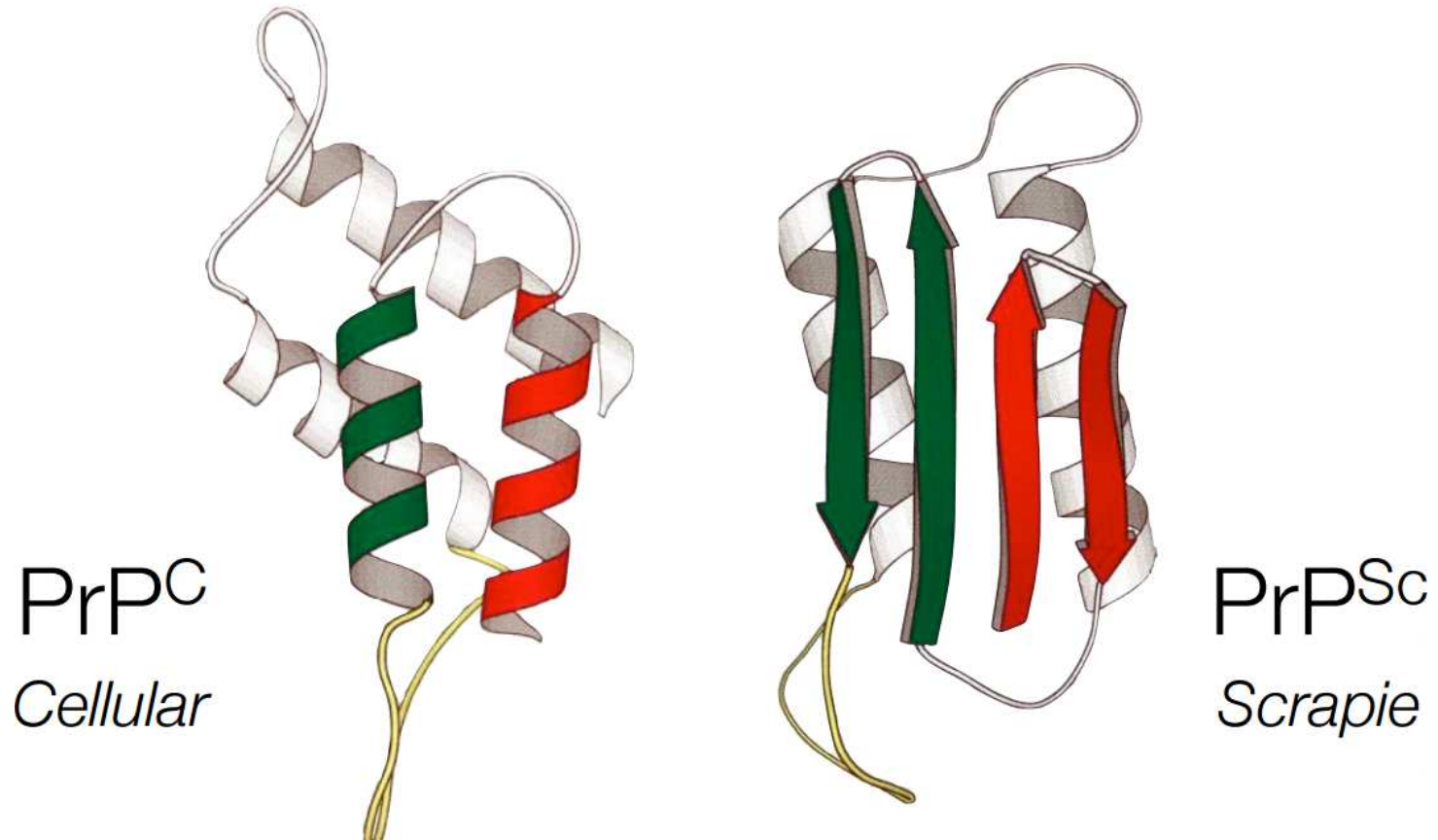




1982 r. –  
wprowadzenie terminu  
„prion” na łamach  
Science przez Stanleya  
Prusinera

# Budowa prionu

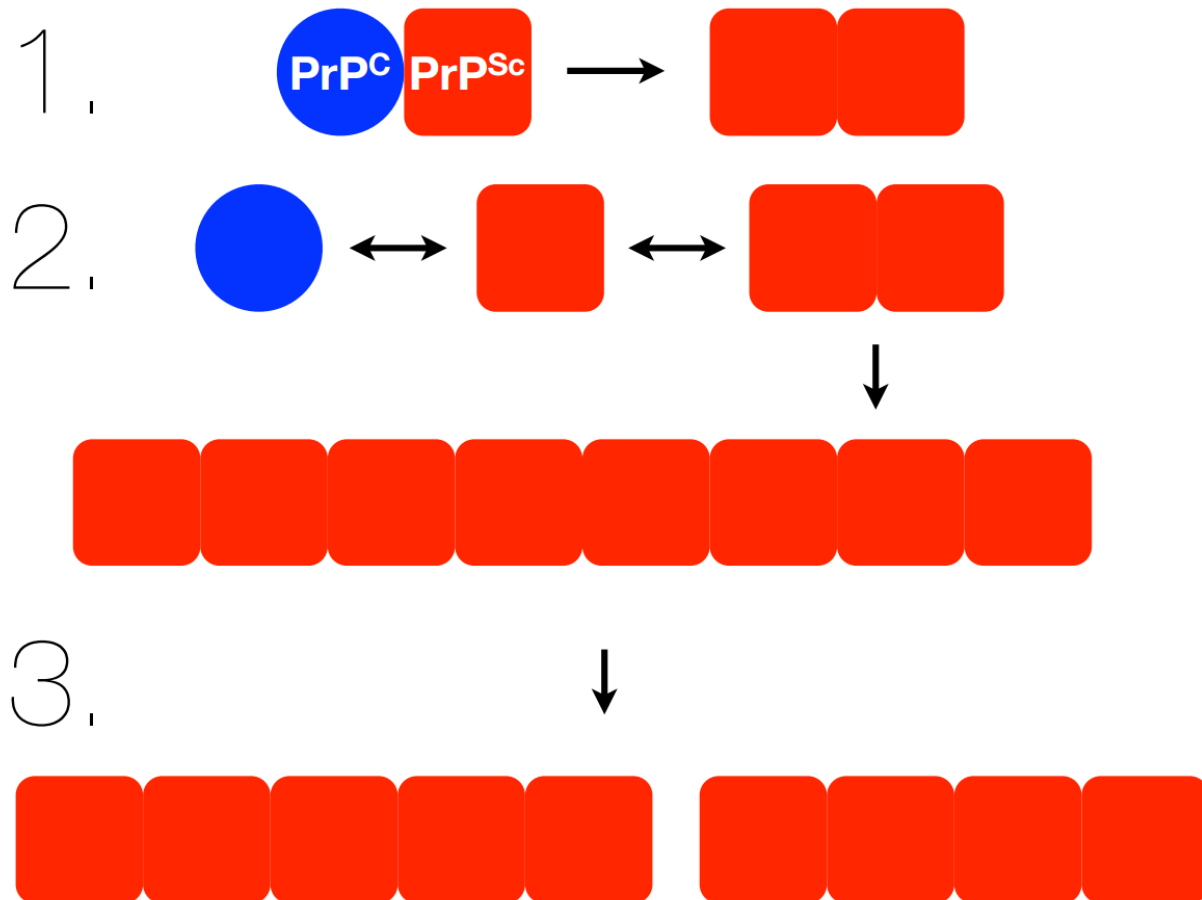
## Prion protein: PrP



# Porównanie postaci białka prionowego

Cechy białka	PRP c	PRP Sc
Rozpuszczalne w środowisku wodnym	tak	nie
Podatne na trawienie proteazami	tak	nie
Dominująca struktura	a-heliks	b-kratka

# Charakterystyka białka prionowego



# Sposoby zakażenia się białkiem prionowym:

1. spontaniczna zmiana konformacji z PrP<sup>C</sup> do PrP<sup>Sc</sup> (sporadyczna, samoistna choroba prionowa)
2. Przedostanie się do organizmu prionu z zewnątrz (nabyta, przepasażowana choroba prionowa)
3. mutacją genu *Prnp* (dziedziczna, rodzinna choroba prionowa)

# Choroby wywoływane przez priony:

## Choroby występujące u ludzi

- Kuru
- Zespół Gerstmann-  
Strausslera-Scheinkera (GSS)
- Choroba Creutzfeldta-Jakoba
- Śmiertelna rodzinna  
bezsenność

## Choroby występujące u zwierząt

- Choroba szalonych krów (BSE)
- Scrapie (owce, kozy, muflony)
- Przewlekła choroba  
wyniszczająca jelenie i łosie  
(USA)
- Pasażowalna encefalopatia  
nerek
- Encefalopatia gąbczasta kotów



# Choroba Creutzfeldta-Jakoba

- Gąbczaste zwyrodnienie mózgu

Samoistna  
(sporadyczna)  
sCJD

Rodzinna  
fCJD

Nabyta  
(nowy wariant)  
nvCJD

Jatrogenna  
jCJD

- W większości przypadków gąbczaste zwyrodnienie mózgu rozwija się nagle i szybko - tylko 5 proc. chorych przeżywa powyżej 2 lat.

# Objawy:

- zaburzenia czucia, równowagi i koordynacji ruchowej
- stany drżenia ciała
- niedowłady kończyn najpierw dolnych, potem górnych, prowadzące do upośledzenia psychomotorycznego
- otępienie

# Śmiertelna bezsenność rodzinna (FFI)

- początek między 37 – 61 r.ż.
- trwa średnio 13 miesięcy (7- 25 miesięcy)
- choruje na nią około 28 rodzin na świecie
- Zawsze śmiertelna
- dziedziczona autosomalnie dominująco

# Choroba Gerstmann-Sträusslera-Scheinkera (GSS)

- choroba znana przez psychiatrów od 1911r.
- po raz pierwszy opisana w 1928 r. (Gerstmann), potem w 1936 r. przez Gerstmann, Sträusslera i Scheinkera
- choroba dziedziczna
- niezwykle zróżnicowana w obrazie klinicznym (w zależności od mutacji w genotypie PRNP)
- zapadalność wynosi 1 na 100 mln





# Choroby występujące u zwierząt

# Scarpie(choroba kłusowa, trzęsawka)



# Choroba wściekłych krów (BSE)

- Objawy: drżenie, nerwowość, utrata koordynacji ruchowej i funkcji lokomocyjnych, utrata wagi, specyficzny rodzaj chodu
- Śmierć z reguły do roku od momentu pojawienia się objawów
- Epidemia w Wielkiej Brytanii

