

Пріони,
їх будова,
поширення

Возбудители инфекционных заболеваний

Многоклеточные - гельминты



Несколько см или мм

Простейшие - малярийные плазмодии, дизентерийная амеба и др.



Несколько мкм

Бактерии - спирохеты, пневмококки и др.



0,5-3 мкм

Вирусы - гриппа, герпеса и др.

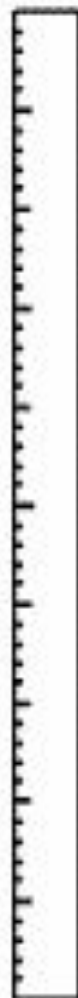


50-300 нм

Белки - прионы



Несколько нм



● **Пріони** — особливий клас інфекційних агентів, чисто білкових (тобто таких, що не містять нуклеїнових кислот), що викликають важкі захворювання центральної нервової системи у людей і ряду вищих тварин (т.зв. «повільні інфекції»).

Пріон

від англ.

*proteinaceous infectious
particles*

білкові заразні частинки

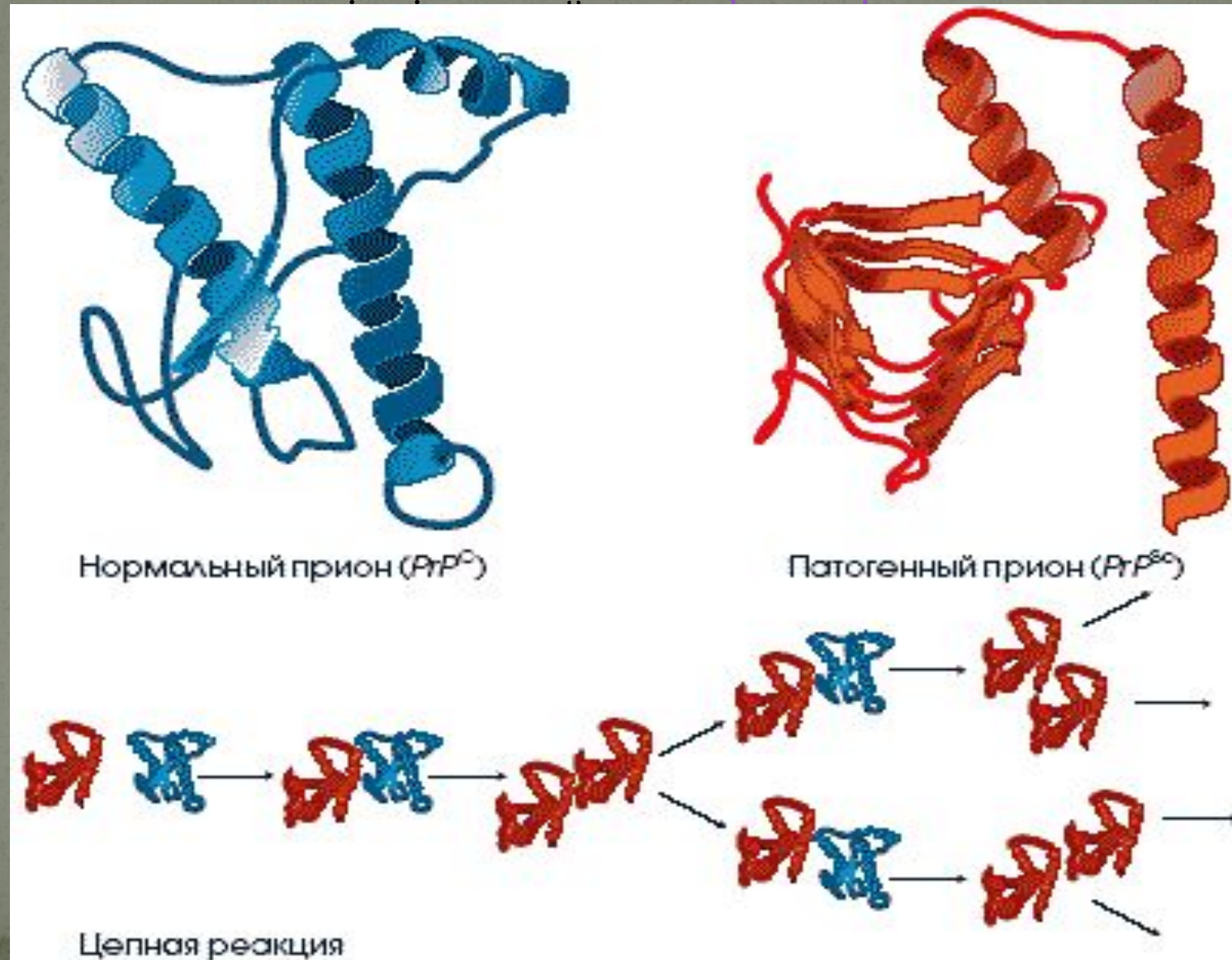


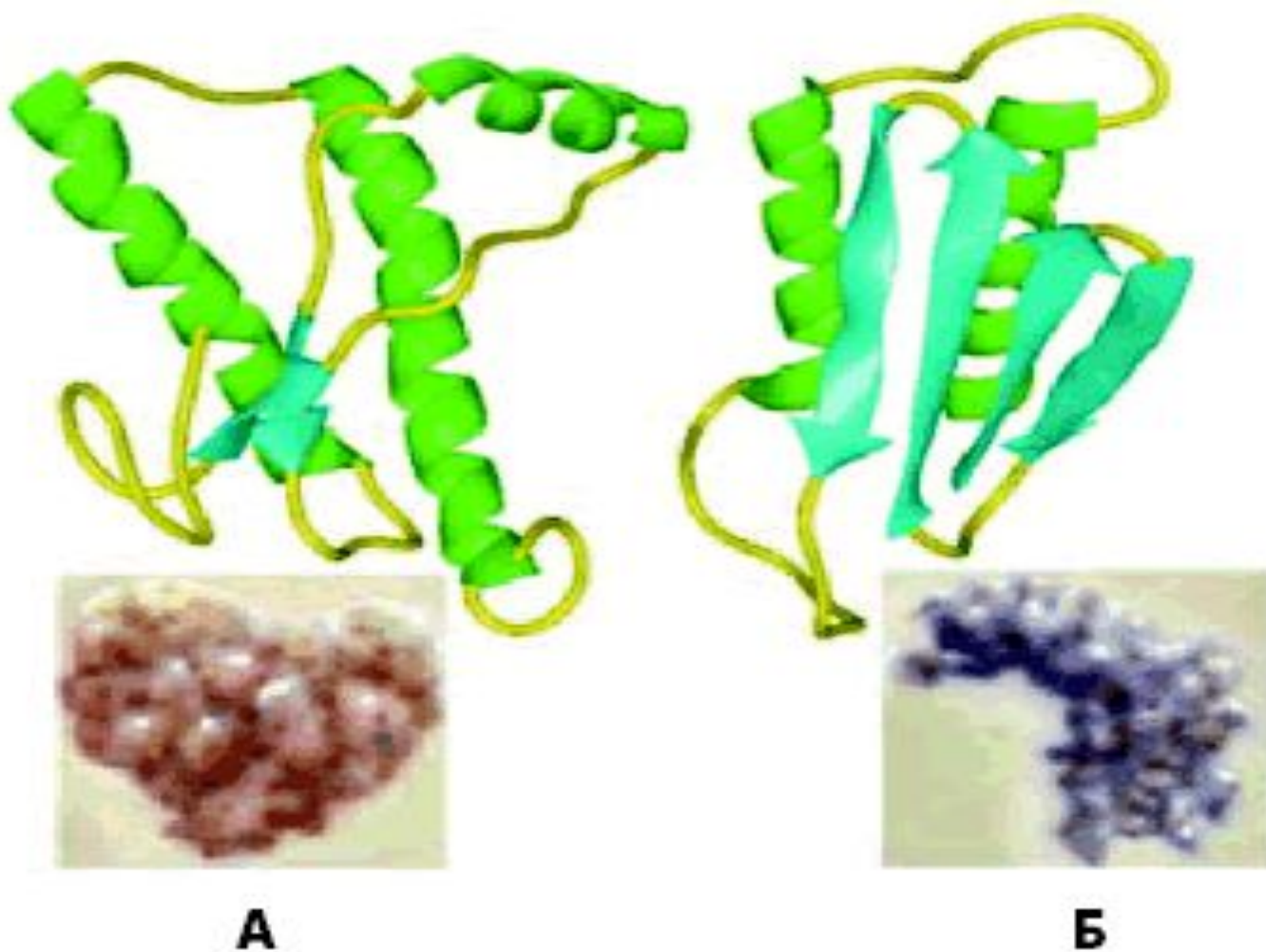
Стенлі Прузінер

- 28 травня 1942,
- американський
лікар,
професор
неврології та бі
охімії Університ
ету Каліфорнії,
Сан Франциско,
лауреат Нобелів
ської премії з
фізіології і
медицини 1997 р

.

Пріонний білок має аномальну тривимірну структуру і здатний прямо каталізувати структурне перетворення гомологічного йому нормального клітинного білка в собі подібний (пріонний), приєднуючись до білка-мішені





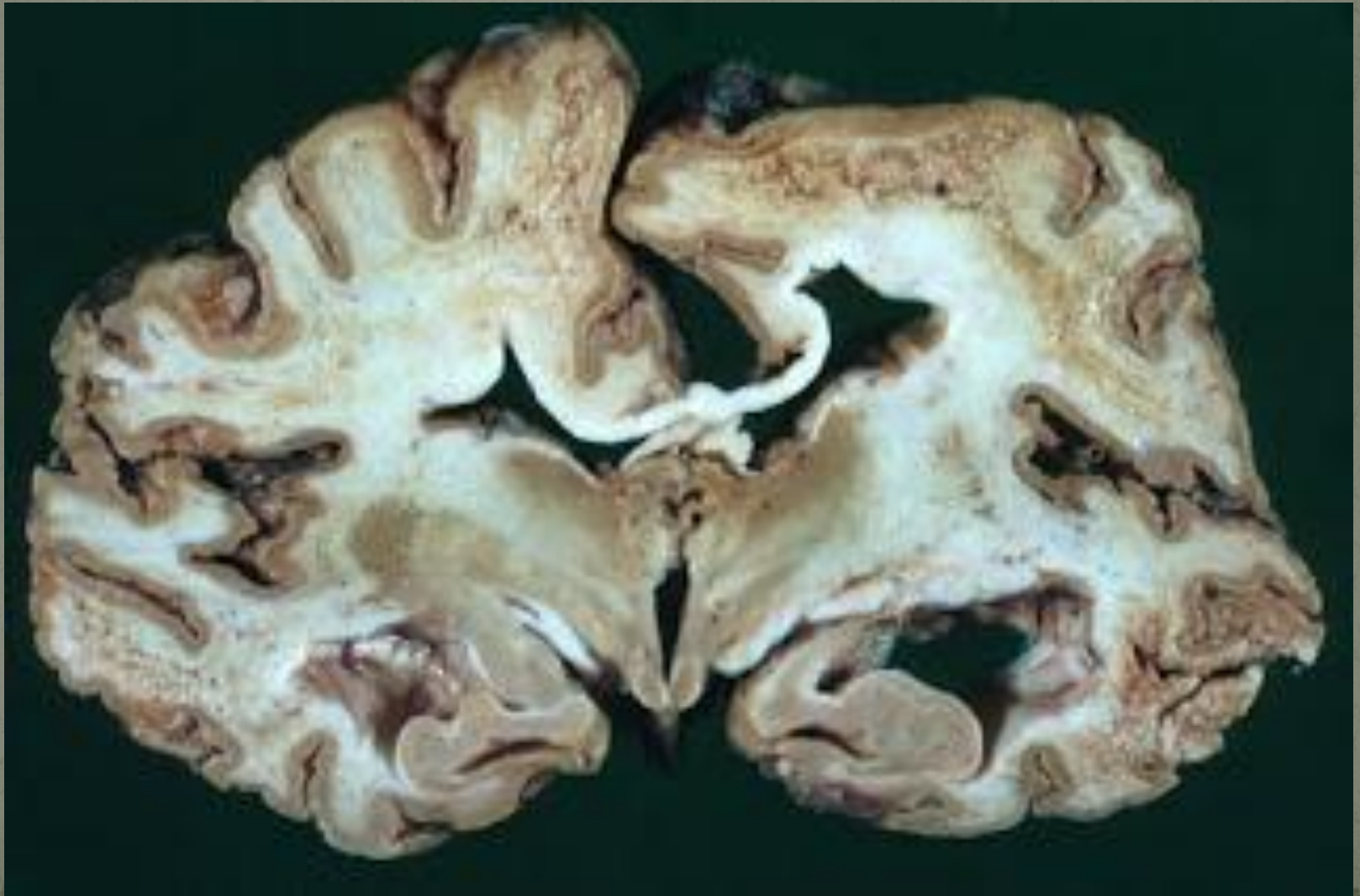
**Рис. 1. Модель конформационной структуры
нормального (А) и измененного (Б)
протеин-прионов**

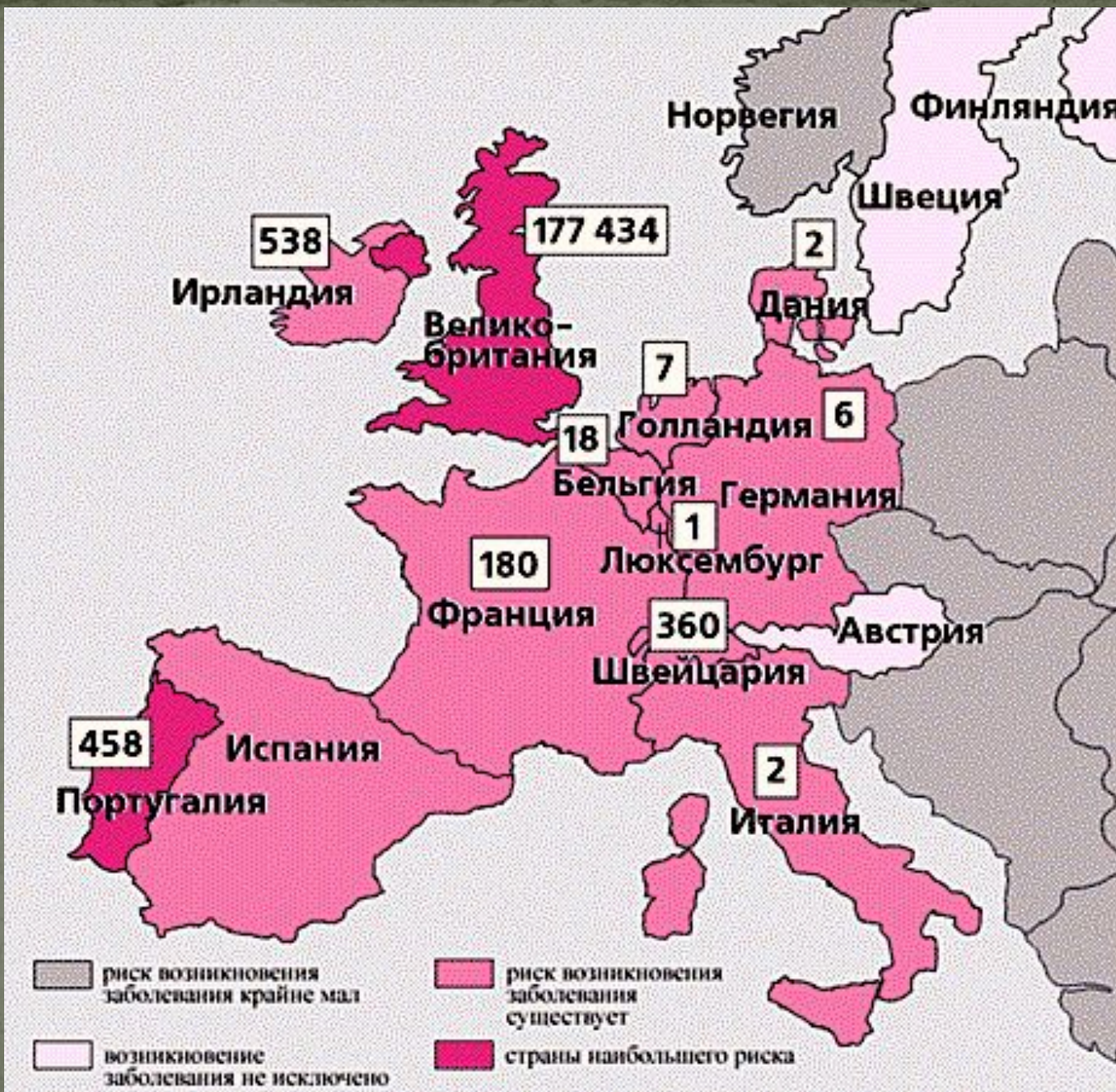
Таблица 1

Прионные болезни человека и животных

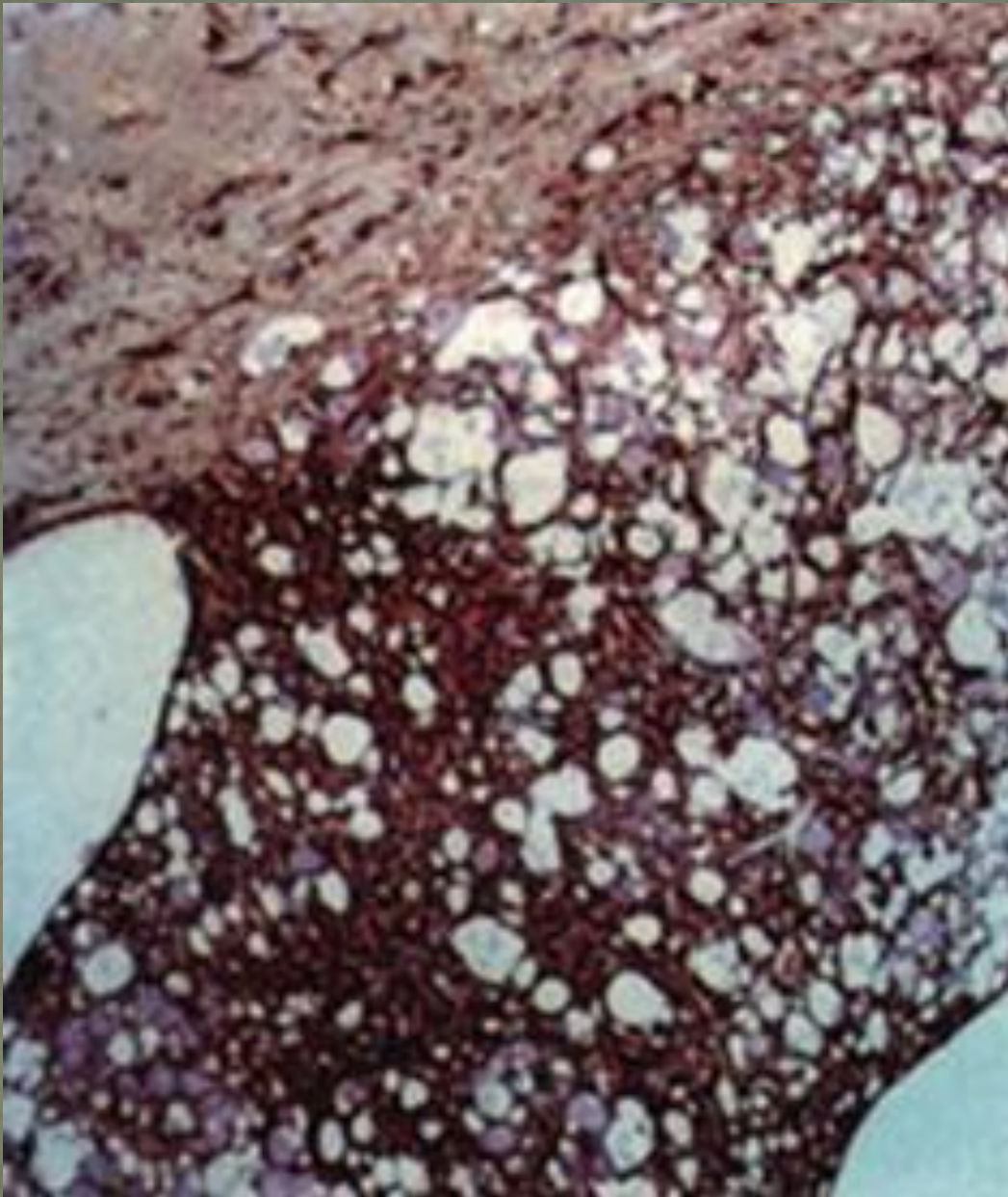
Название болезни	Естественный хозяин
Болезнь Крейтцфельдта—Якоба	Человек
Синдром Герстманна—Штреусслера—Шейнкера	Человек
Куру	Человек
Фатальная семейная бессонница	Человек
Скрепи	Овцы и козы
Губкообразная энцефалопатия крупного рогатого скота, или «коровье бешенство»	Коровы и быки
Трансмиссивная энцефалопатия	Норки
Губкообразная энцефалопатия	Кошки
Хроническая изнуряющая болезнь	Олени и лоси
Губкообразная энцефалопатия экзотических животных	Антилопы и большой куду

Хвороба Кройцфельда - Якоба (Creutzfeldt-Jakob disease)





Випадки (вказані числами) «коров'ячого сказу» серед сільськогосподарських тварин і ризик зараження людини хворобою Крейтцфельдта-Якоба в деяких європейських країнах. Ризик появи цього захворювання в США і Канаді малоімовірний, але не виключений. В інших країнах небезпека інфекції вкрай мала.



губчаста енцефалопоті я

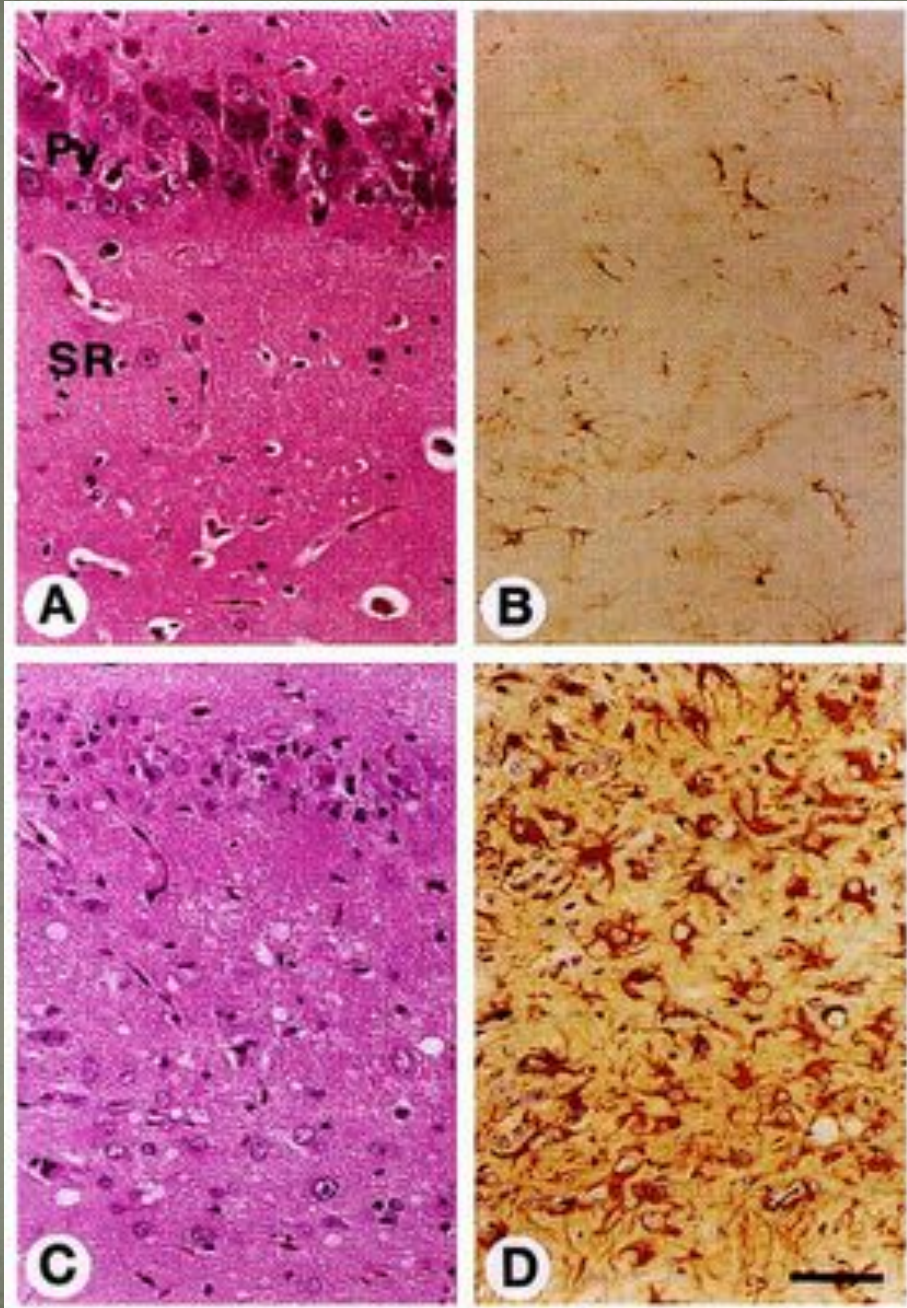
- Мозок хворого губчастою енцефалопотією (на місці пустих місць колись були нервові клітини)

Фатальне сімейне безсоння

● рідкісне невиліковне,
спадкове захворювання,
при якому хворий помирає
від безсоння.

- Відомо всього 40 сімей, уражених цією хворобою.

скрепі



- Зрізи гіпокампу миші, забарвлені гематоксиліном (А і С), і еозином (В і D).
- На малюнках А і В - здорові миші, на малюнках С і D миші штучно заражені скрепі (Muramoto T., DeArmond SJ, et al; 1997).

Куру

- хвороба, що трапляється майже виключно у високогірних районах Нової Гвінеї в аборигенів племені форе; європейці вперше виявили її на початку ХХ століття



Підвісне кладовище племені форе