

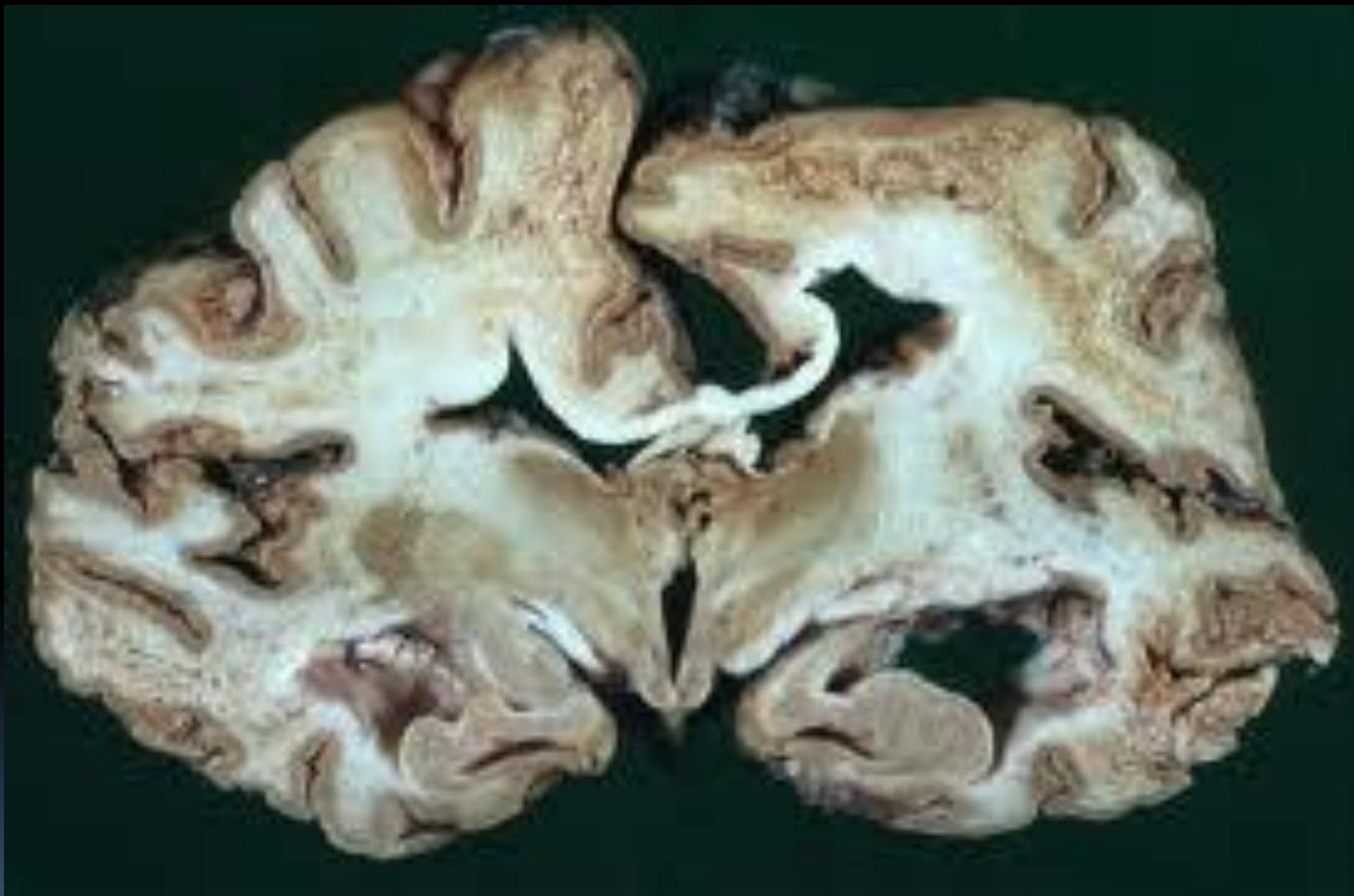
# Прионы, ещё одна форма ЖИЗНЬ



Подготовила: учитель биологии  
МАОУ гимназии Селиванова И.Б

**Прионы** (*prion* от *protein* – «белок» и *infection* – «инфекция», слово предложено в 1982 году Стенли Прузинером) – особый класс инфекционных агентов, представленных белками с аномальной третичной структурой и не содержащих нуклеиновых кислот. Прионы не являются живыми организмами, но они могут размножаться, используя функции живых клеток (в этом отношении прионы схожи с вирусами). Прион – это белок с аномальной трёхмерной (третичной) структурой, способный катализировать конформационное превращение его нормального клеточного белка в себе подобный (прион). Как правило, при переходе белка в прионное состояние его  $\alpha$ -спирали превращаются в  $\beta$ -слои. Появившиеся в результате такого перехода прионы могут в свою очередь перестраивать новые молекулы белка; таким образом, запускается цепная реакция, в ходе которой образуется огромное количество неправильно свёрнутых молекул. Прионы – единственные известные инфекционные агенты, размножение которых происходит без участия нуклеиновых кислот.

# Прионные болезни



В 1920-х годах Ганс Герхард Крейтцфельдт и Альфонс Мария Якоб исследовали новое неизлечимое заболевание нервной системы человека, главным признаком которого было образование полостей в ткани мозга. Впоследствии эта болезнь была названа их именем.



В 1957 году Карлтон Гайдушек и Винсент Зига описали неврологический синдром, распространённый у народа форе, живущего в высокогорьях Папуа-Новой Гвинеи. Эта болезнь характеризовалась тремором, атаксией, на ранних стадиях – атетоидными движениями. К этим симптомам впоследствии прибавлялась слабость, деменция, болезнь неизбежно заканчивалась летальным исходом. На языке форе эта болезнь называется «куру», что в переводе означает «дрожь» или «порча»; под этим названием эта болезнь известна и сегодня. Оказалось, что причиной распространения куру был нередкий среди форе ритуальный каннибализм. В ходе религиозных ритуалов они поедали органы убитых родичей. Мозг при этом ели дети, поскольку считалось, что от него у детей «прибавлялось ума». Инкубационный период заболевания может составлять до 50 лет, однако у девушек, особенно подверженных куру, он может составлять всего лишь четыре года или менее. За открытие инфекционного характера болезни куру Карлтон Гайдушек был удостоен Нобелевской премии по физиологии или

Инфекционная изоформа PrP – PrP<sup>Sc</sup> – способна превращать нормальный белок PrP<sup>C</sup> в инфекционную изоформу, изменяя его конформацию (то есть третичную структуру); это, в свою очередь, изменяет взаимодействия PrP с другими белками. Хотя точная пространственная структура PrP<sup>Sc</sup> неизвестна, установлено, что в ней вместо  $\alpha$ -спиралей преобладают  $\beta$ -слои. Такие ненормальные изоформы объединяются в высокоструктурированные амилоидные волокна, которые, скапливаясь, формируют бляшки. Неясно, являются ли эти образования причиной повреждения клеток или всего лишь побочным продуктом патологического процесса

