

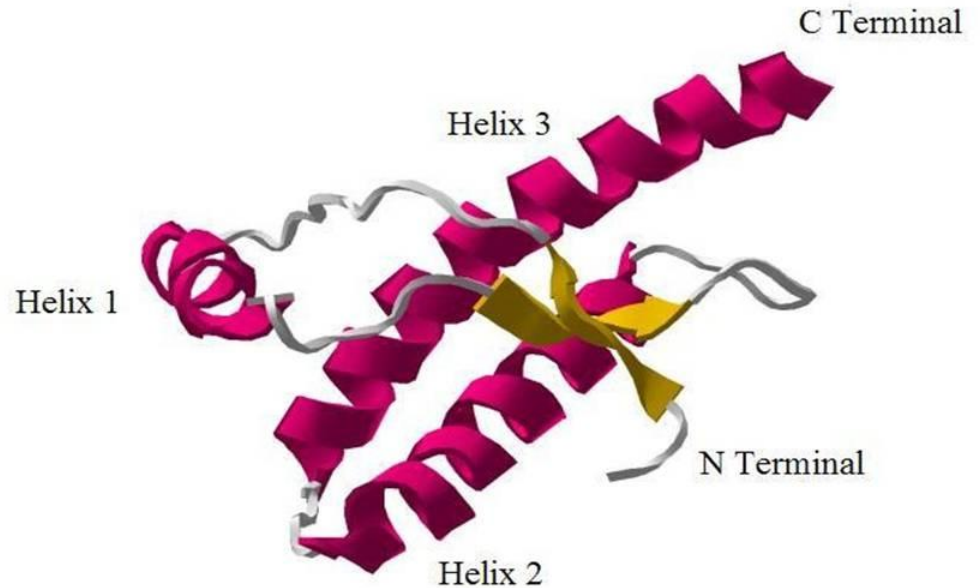
***Прионы.***

# Прионы

**Прионы** (англ. *prion* от *protein* — «белок» и *infection* — «инфекция») — особый класс инфекционных агентов, представленных белками с аномальной третичной структурой и не содержащих нуклеиновых кислот, которые вызывают тяжёлые заболевания центральной нервной системы у человека и ряда высших животных, вызванные массовым отмиранием клеток головного мозга. Прионы не являются живыми организмами, но они могут размножаться, используя функции живых клеток (в этом отношении прионы схожи с вирусами). Возникают вследствие нарушения синтеза белков из-за мутаций соответствующих генов.

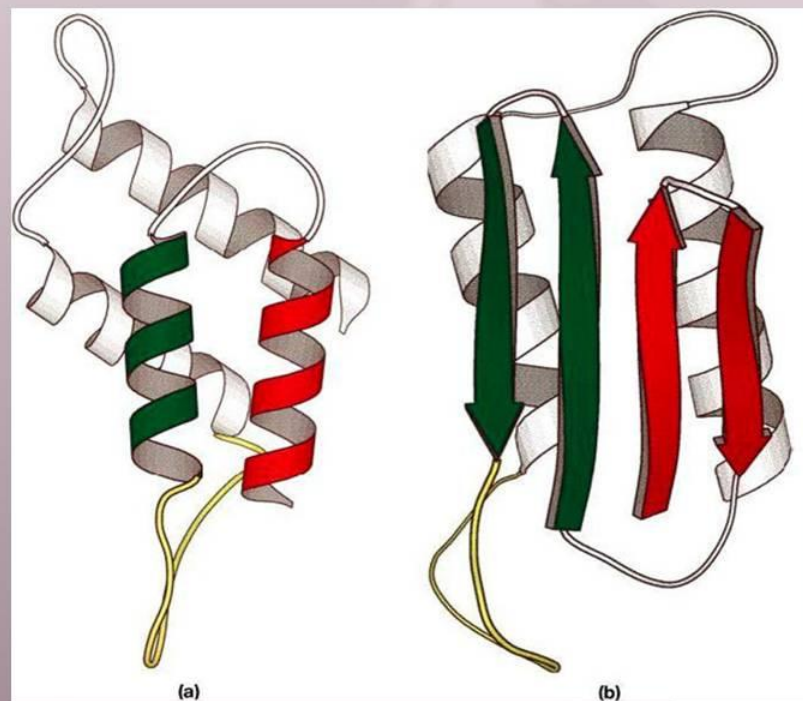


Нормальный прион ( $PrP^C$ )

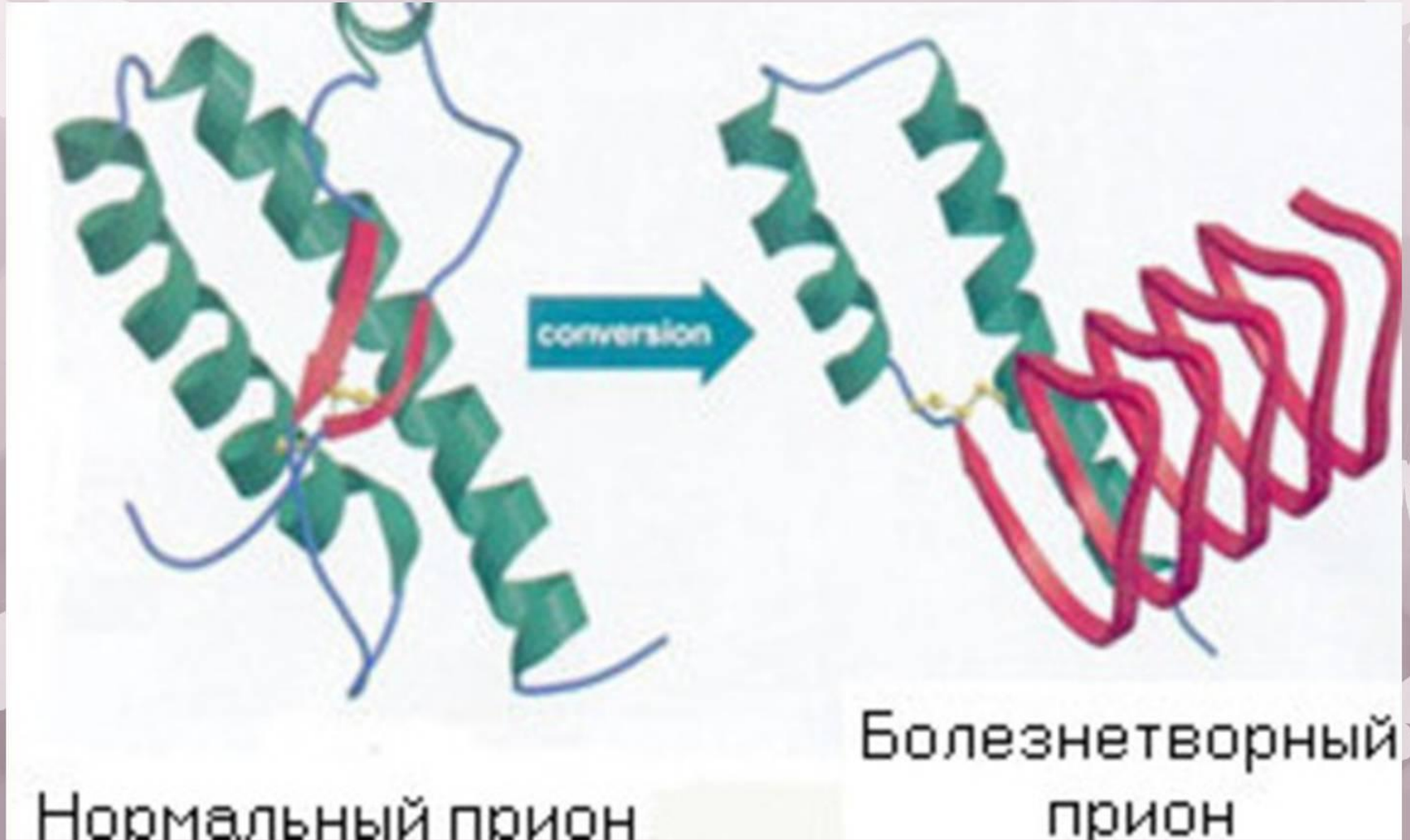


- Прион — это белок, способный катализировать конформационное превращение гомологичного ему нормального клеточного белка в себе подобный(прион). Как правило, при переходе белка в прионное состояние его  $\alpha$ -спирали превращаются в  $\beta$ -слои.

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. Все известные прионы вызывают формирование амилоидов — белковых агрегатов, включающих плотно упакованные  $\beta$ -слои. Амилоиды представляют собой фибриллы, растущие на концах, а разлом фибриллы приводит к появлению четырёх растущих концов.



Для размножения приона необходимо исходное наличие нормально уложенного клеточного прионного белка; организмы, у которых отсутствует нормальная форма прионного белка, не страдают прионными заболеваниями.



Прионы вызывают нейродегенеративные заболевания, так как образуют внеклеточные скопления в центральной нервной системе и формируют амилоидные бляшки, которые разрушают нормальную структуру ткани.

Считается, что прионное заболевание может быть приобретено 3 путями: в случае прямого заражения, наследственно или спорадически (спонтанно).

По данным современных исследований, основной путь приобретения прионных заболеваний — поедание заражённой пищи. Считается, что прионы могут оставаться в окружающей среде в останках мёртвых животных, а также присутствуют в моче, слюне и других жидкостях и тканях тела. Из-за этого заражение прионами может произойти и в ходе пользования нестерильными хирургическими инструментами. Они также могут долго сохраняться в почве за счёт связывания с глиной и другими почвенными минералами.



