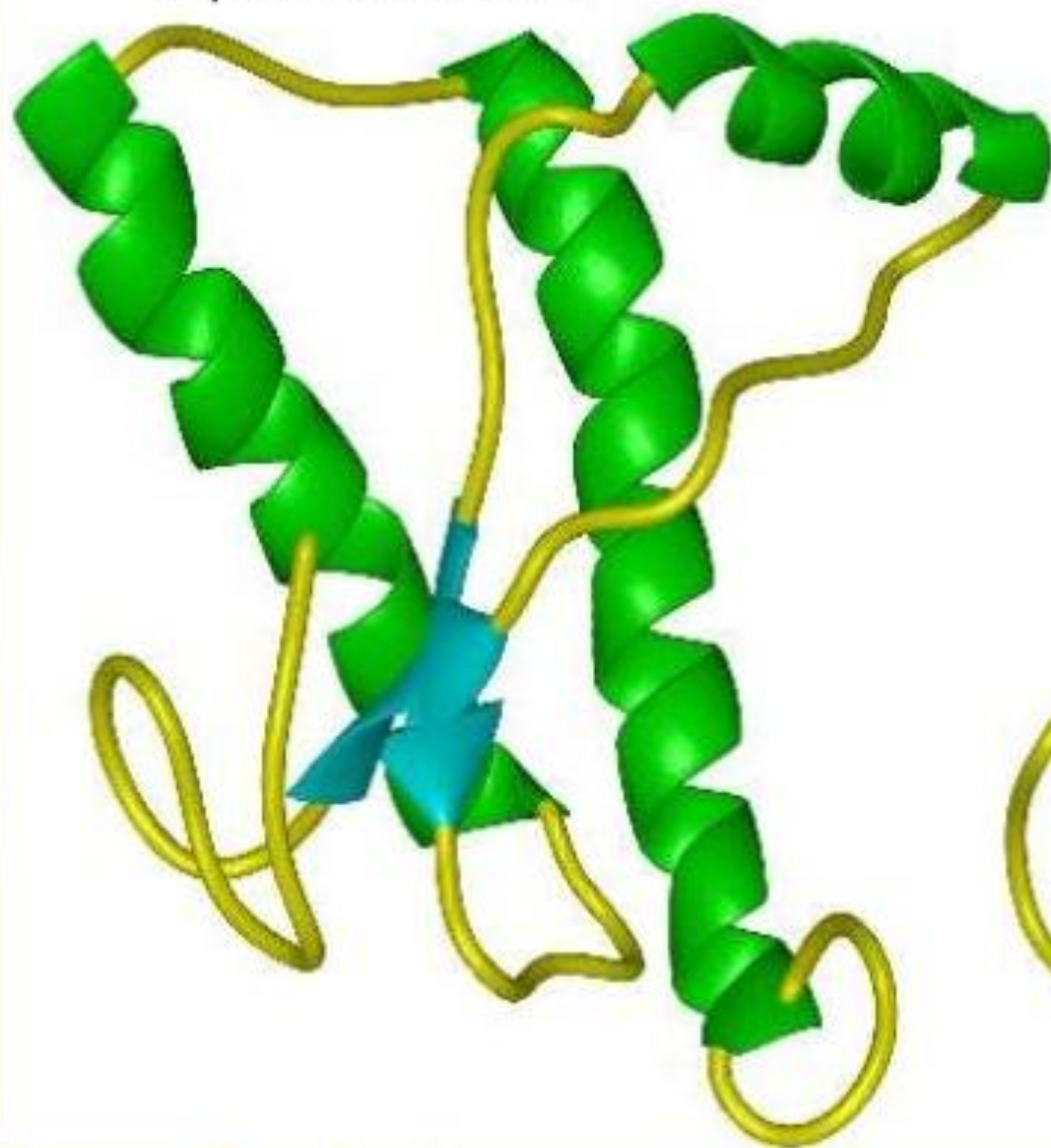


Білки, що утворюють пріони, виявлені і у деяких грибів [11]. Більшість пріонів грибів не мають помітного негативного впливу на виживаність, але до сих пір йде дискусія про роль грибних пріонів в фізіології організму-господаря і ролі в еволюції [12]. З'ясування механізмів розмноження пріонів грибів виявилось важливим для розуміння аналогічних процесів у ссавців.

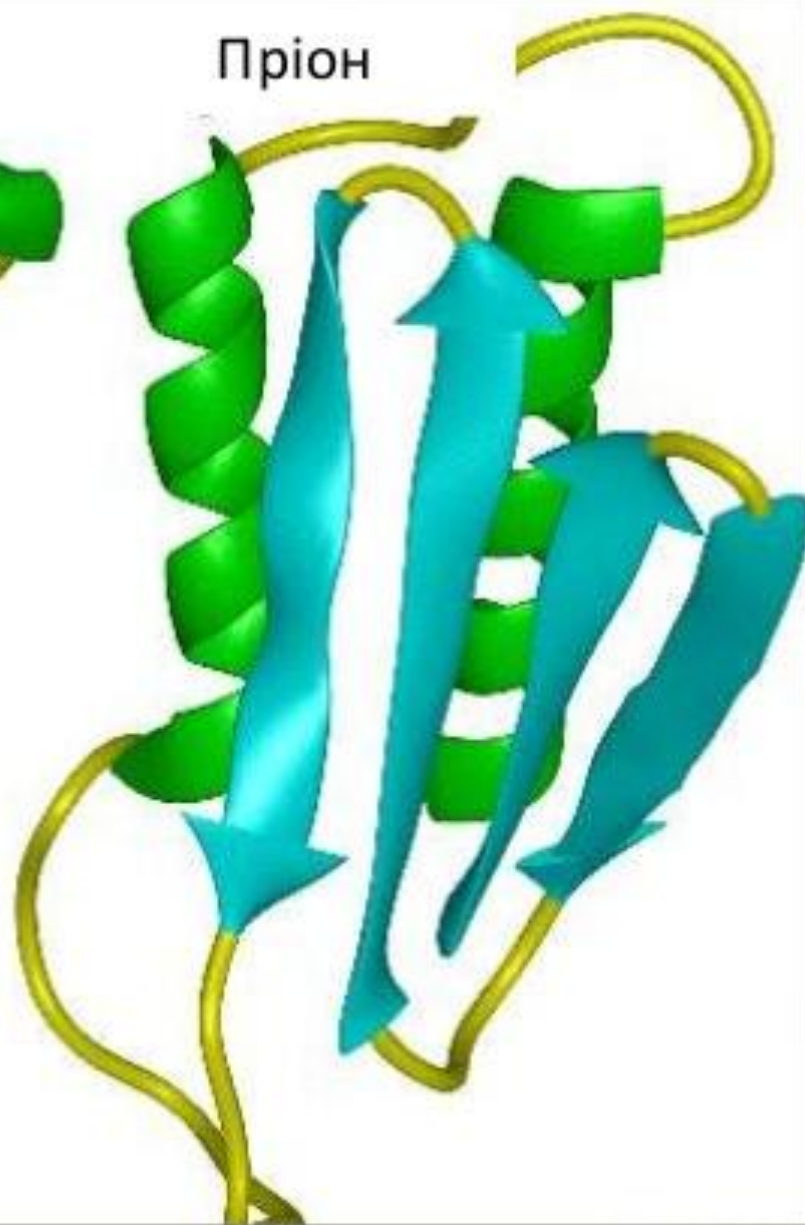
Пріони

Виконував учень групи №12

Нормальний білок



Пріон



- Пріони (англ. Prion від protein «білок» + infection «інфекція»; слово пропозитовано в 1982 году Стенлі Прузінер [1]) - Особливий клас інфекційних агентів, представлених білками з аномально третинної структурою и не містять нуклеїнових кислот. Це положення лежить в Основі пріонів гіпотезі [2], однак относительно складу пріонів є й інші точки зору, см.

- Пріони здатні збільшувати свою чисельність, використовуючи функції живих клітин (в цьому відношенні пріони схожі з вірусами). Пріон - це білок з аномальною третинною структурою, здатний каталізувати конформаційне перетворення гомологічного йому нормального клітинного білка в собі подібний (пріон). Як правило, при переході білка в пріони стан його α -спіралі перетворюються в β -шари

- З'явилися в результаті такого переходу пріони можуть в свою чергу перебудувувати нові молекули білка; таким чином, запускається ланцюгова реакція, в ході якої утворюється величезна кількість неправильно згорнутих молекул [3]

- Всі відомі пріони викликають формування амілоїд - білкових агрегатів, що включають щільно упаковані β -шари. Амілоїди представляють собою фібрили, що ростуть на кінцях, а розлом фібрили призводить до появи чотирьох зростаючих решт. Інкубаційний період пріонів захворювання визначається швидкістю експоненціального зростання кількості пріонів, а вона, в свою чергу, залежить від швидкості лінійного росту і фрагментації агрегатів (фібрил) [4]. Для розмноження приона необхідно вихідне наявність нормально покладеного клітинного пріонів білка; організми, у яких відсутня нормальна форма пріонів білка, не страждають пріонні захворюваннями.

- Пріони форма білка надзвичайно стабільна і накопичується в ураженій тканині, викликаючи її пошкодження і, в кінцевому рахунку, відмирання [5]. Стабільність пріонів форми означає, що пріони стійкі до денатурації під дією хімічних і фізичних агентів, тому знищити ці частинки або стримати їх зростання важко. Пріони існують в декількох формах - штамах, кожен зі злегка відмінною структурою.

- Пріони викликають захворювання - трансмісивні губчасті енцефалопатії (ТГЕ) у різних ссавців, в тому числі губчасту енцефалопатію великої рогатої худоби («коров'ячий сказ»). У людини пріони викликають хворобу Крейтцфельдта - Якоба, варіант хвороби Крейтцфельдта - Якоба (vCJD), синдром Герстмана - Штраусслера - Шейнкера, фатальну сімейну безсоння і куру [6].
Всі відомі пріонні захворювання вражають головний мозок і інші нервові тканини, в даний час невиліковні і в кінцевому підсумку смертельні [7].

- Всі відомі пріонні захворювання ссавців викликаються білком PrP. Його форма з нормальною третинної структурою називається PrP^C (від англ. Common «звичайний» або cellular «клітинний»), а інфекційна, аномальна форма називається PrP^{Sc} (від англ. Scrapie [скрейпі] «почесуха овець», одне з перших захворювань із встановленою пріонів природою) [8] [9] або PrP^{TSE} (від англ. Transmissible Spongiform Encephalopathies) [10].

- Білки, що утворюють пріони, виявлені і у деяких грибів [11]. Більшість пріонів грибів не мають помітного негативного впливу на виживаність, але до сих пір йде дискусія про роль грибних пріонів в фізіології організму-господаря і ролі в еволюції [12]. З'ясування механізмів розмноження пріонів грибів виявилось важливим для розуміння аналогічних процесів у ссавців.

- Дякую
- За увагу