

Priones

El prion es un agente infeccioso, constituido exclusivamente por proteínas, que produce alteraciones neurodegenerativas contagiosas en diversas especies animales.

1. Los priones son proteínas de membrana (PrP^c) que se encuentran en todas las células de los mamíferos siendo especialmente abundantes en las neuronas. En determinadas circunstancias cambian su conformación tridimensional, y se vuelven infecciosas (PrP^{sc}).

Los enigmáticos priones... No son parásitos, No son hongos, No son bacterias

Tampoco son virus Y ni siquiera tienen ácidos nucleicos....

Enfermedades provocadas por priones:

en vacas: encefalopatía espongiforme bovina (EEB)

en ovejas y cabras: tembladera ovina (Scrapie)

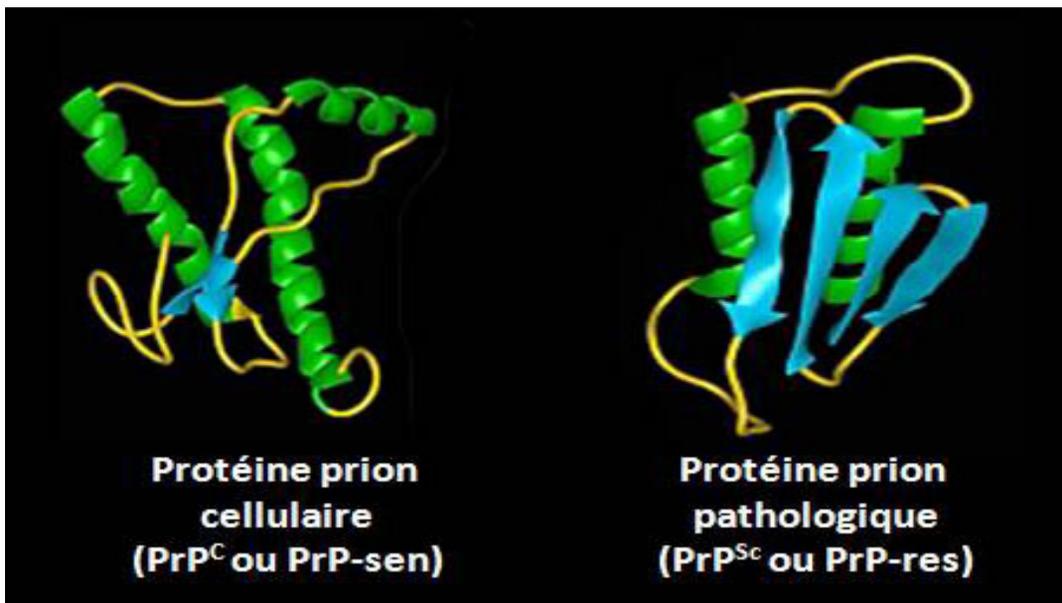
en gatos y félidos: encefalopatía espongiforme felina (EEF)

en humanos: enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ); síndrome de Gerstman- Sträussler-Scheinker (GSS); kuru, insomnio familiar fatal (IFF)

Priones

Biología - Ciencias de Glencoe, Alton Biggs, McGraw-Hill, 2012.

Una proteína capaz de causar una infección o enfermedad se llama partícula infecciosa proteica o prión.



Bibliografía:

<http://www.umar1061.unilim.fr/spip.php?article7>

Aunque las enfermedades que ahora se cree son causadas por priones se habían estudiado por décadas, no se había comprendido bien qué eran hasta que Stanley B. Prusiner, en 1982, identificó por primera vez que la partícula infecciosa era una proteína.

Normalmente, las células contienen priones, aunque no se entiende bien su función. Los priones normales tienen forma de resorte. A veces, ocurren mutaciones en los genes que codifican estas proteínas y estas no se pliegan de manera apropiada. Los priones mutantes tienen la forma de un trozo de papel doblado varias veces.

Estos están asociados con enfermedades conocidas como encefalopatías espongiformes transmisibles (EET). Ejemplos de enfermedades causadas por priones incluyen la enfermedad de las vacas locas en el ganado, la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) en los humanos, la enfermedad del prurito lumbar en las ovejas y la enfermedad caquetizante en los alces y venados.

Priones

Lo que los científicos encuentran fascinante de estas proteínas mal plegadas es que estos priones pueden causar mutaciones en proteínas normales. Estos priones infectan células nerviosas en el cerebro y hacen que estallen y se formen huecos en el tejido cerebral; de ahí la descripción de las encefalopatías (enfermedades del cerebro) espongiiformes (con forma de esponja).

A mediados de 1980, una nueva variante de la ECJ o ECJnv fue descubierta en Inglaterra. Los científicos no se han puesto de acuerdo acerca del origen de la ECJnv, pero una de las hipótesis principales plantea que los priones son transmitidos por el ganado. El cerebro y la médula espinal del ganado pueden tener priones anormales.

La hipótesis plantea que si la médula espinal es cortada durante el proceso de cortado de la carne, los priones podrían contaminar la carne y ser transmitidos a los humanos que la consuman. Aunque no existe un acuerdo en torno al modo de transmisión, el gobierno de Estados Unidos posee regulaciones estrictas con relación a la importación de ganado y carne de otros países.