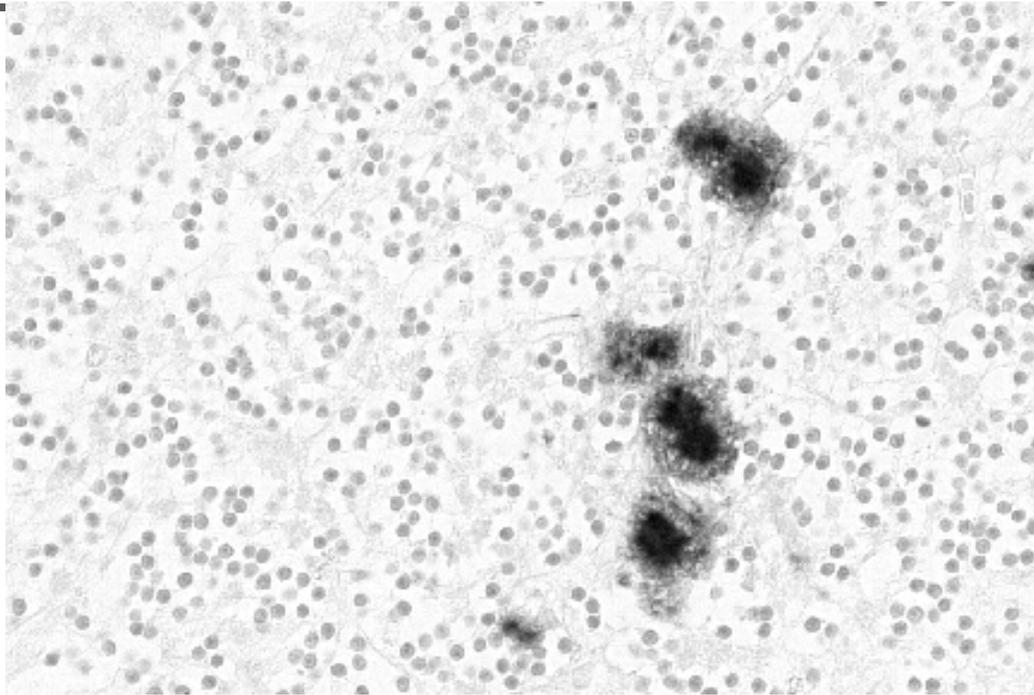
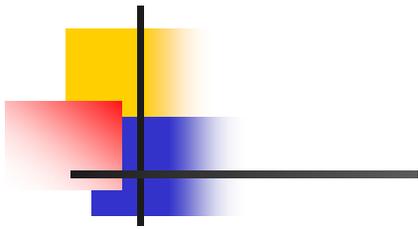


朊粒 (prion)

- 又称传染性蛋白粒子或朊病毒
- 本质为由正常宿主细胞基因编码的、构象异常的蛋白质，称为朊蛋白(**PrP**)，未检出任何核酸成分。是人和动物传染性海绵状脑病 (**TSE**) 的病原体。





生物学性状

- **prion**是一种不含核酸和脂类的疏水性糖蛋白，分子量为 **$27-30 \times 10^3$**
- **PrP**存在两种分子构型：
 - * **PrP^C**（细胞朊蛋白）：对蛋白酶**K**敏感，在通常情况下是无害的；
 - * **PrP^{Sc}**（羊痒疫朊蛋白）：对蛋白酶**K**有抗性，与致病和传染有关。



致病性

- **Prion**病是一种人和动物的致死性中枢神经系统慢性退行性疾病。
- 共同特征：潜伏期长，可达数年至数十年之久，一旦发病即呈慢性进行性发展，最终死亡。
- 病理特点：中枢神经细胞空泡化、弥漫性神经细胞缺失、胶质细胞增生、淀粉样斑块形成、脑组织海绵状改变等。
- 临床表现：痴呆、共济失调、震颤等中枢神经系统症状。



- 传播途径：

- * 通过食物链传播 — 如食用感染PrPsc的人或动物的组织。
- * 医源性传播 — 如使用脑垂体生长激素、促性腺激素和硬脑膜移植、角膜移植、输血等。



所致疾病

- 动物Prion病:

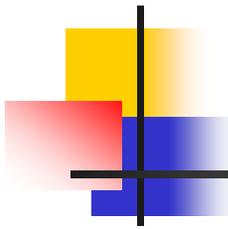
- * 羊瘙痒病

- * 水貂传染性脑病

- * 鹿慢性消瘦症

- * 牛海绵状脑病（疯牛病，**BSE**）

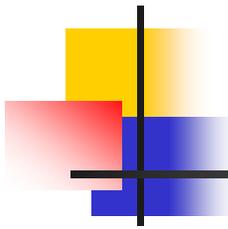
- * 猫海绵状脑病



所致疾病

- 人类Prion病:

- * 库鲁病 (**Kuru disease**)
- * 克雅病(**CJD**)及克雅病变种(**v-CJD**)
- * 格斯特曼综合征(**GSS**)
- * 致死性家族失眠症(**FFI**)



防治原则

- **医源性prion病的预防：** 对病人的血液、体液及手术器械等污染物应进行彻底消毒，彻底销毁含致病因子的动物尸体、组织块或注射器。常用的理化方法有：
132℃高压消毒5h，1mol/L NaOH浸泡污染物1h和次氯酸钠处理2h等方法可以使prion丧失传染性；
严禁prion病患者和任何退行性神经系统疾病患者的组织和器官用于器官移植；
- **BSE及v-CJD的预防：** 禁止用牛、羊等反刍类动物的骨肉粉作为饲料喂养牛羊等反刍类动物，以防止致病因子进入食物链。对从有BSE的国家进口的活牛或牛制品，必须进行严格的特殊检疫。