

1



Fig. 1. Una pecora affetta da scrapie.

2



Fig. 2. L'encefalopatia spongiforme bovina provoca sintomi come nervosismo, mancanza di coordinazione dei movimenti, minore produzione di latte, perdita di peso, e infine la morte dell'animale.

I prioni

Prione, dall'inglese *prion* (acronimo di *PRoteinaceous Infective ONLY particle* = particella infettiva solamente proteica), è il nome attribuito dallo scienziato americano Stanley B. Prusiner a un ipotetico "agente infettivo non convenzionale" di natura proteica, privo di acidi nucleici.

Dagli studi finora condotti è emerso che i prioni sono normalmente presenti nel cervello e in altri tessuti (milza) dei mammiferi, incluso l'uomo. La loro funzione sarebbe quella di favorire la trasmissione dei messaggi tra le cellule nervose. I prioni si possono tuttavia trasformare in proteine nocive per mutazione spontanea, oppure per l'arrivo di un prione patologico che attacca le cellule cerebrali e trasforma i prioni normali; questi, a loro volta, attaccano e disgregano le altre cellule, dando luogo a un tipico aspetto spugnoso del cervello.

L'aggregazione di prioni nocivi all'interno delle cellule determina resistenza alla *proteasi*, un enzima che solitamente protegge le cellule cerebrali da proteine anomale per difetti di fabbricazione, ma non da quelle prioniche: l'organismo aggredito dai prioni anomali non dispone quindi di difese naturali.

I prioni patologici sono eccezionalmente resistenti a disinfettanti e alle alte temperature e possono diffondersi in specie differenti attraverso l'ingestione di carni infette.

Le malattie da prioni

La prima malattia da prioni riconosciuta e descritta è stata lo **scrapie**, un morbo delle pecore (fig. 1) il cui nome si deve al prurito che provoca agli animali affetti (dall'inglese *to scrape* = grattare).

Nel tempo lo scrapie è divenuto il morbo capostipite di un gruppo di malattie che interessano mammiferi di varie specie: ricordiamo la **sindrome di Jakob-Creutzfeldt** e la **sindrome di Gerstmann-Straussler** nell'uomo e l'**encefalopatia spongiforme bovina (BSE)**, nota come sindrome della mucca pazza; (fig. 2).

Sono tutte patologie infettive caratterizzate dalla presenza di vacuoli nei neuroni degli animali deceduti che, come prima accennato, danno al tessuto un aspetto spugnoso; vengono per questo denominate **encefalopatie spongiformi trasmissibili (TSE)** (tab. 1). Altre caratteristiche sono il decorso progressivo con esito sempre mortale, la formazione di placche e il lungo periodo di incubazione, anche di alcuni anni, durante il quale lo stato di malattia è difficilmente dimostrabile.

Tabella 1. Malattie da prioni

NELL'UOMO	IN ALTRI MAMMIFERI
malattia di Creutzfeldt-Jacob (MCJ, o CJD): demenza, seguita da perdita di coordinazione, anche se talvolta la sequenza è invertita	scrapie nelle pecore
malattia di Gertsman-Straussler-Scheinker (MGSS): perdita di coordinazione, spesso seguita da demenza	encefalopatia spongiforme bovina (BSE o sindrome della mucca pazza)
kuru: perdita di coordinazione, seguita spesso da demenza; nota solo sugli altipiani di Papua Nuova Guinea	encefalopatia degli ungulati esotici: nyala-kudu (EUE)
insonnia familiare fatale (IFF): disturbi del sonno e del sistema nervoso autonomo, seguiti da insonnia e demenza	encefalopatia trasmissibile del visone (TME)
	malattia del dimagrimento cronico del cervo (CWD)
	encefalopatia spongiforme dei felidi (FSE)