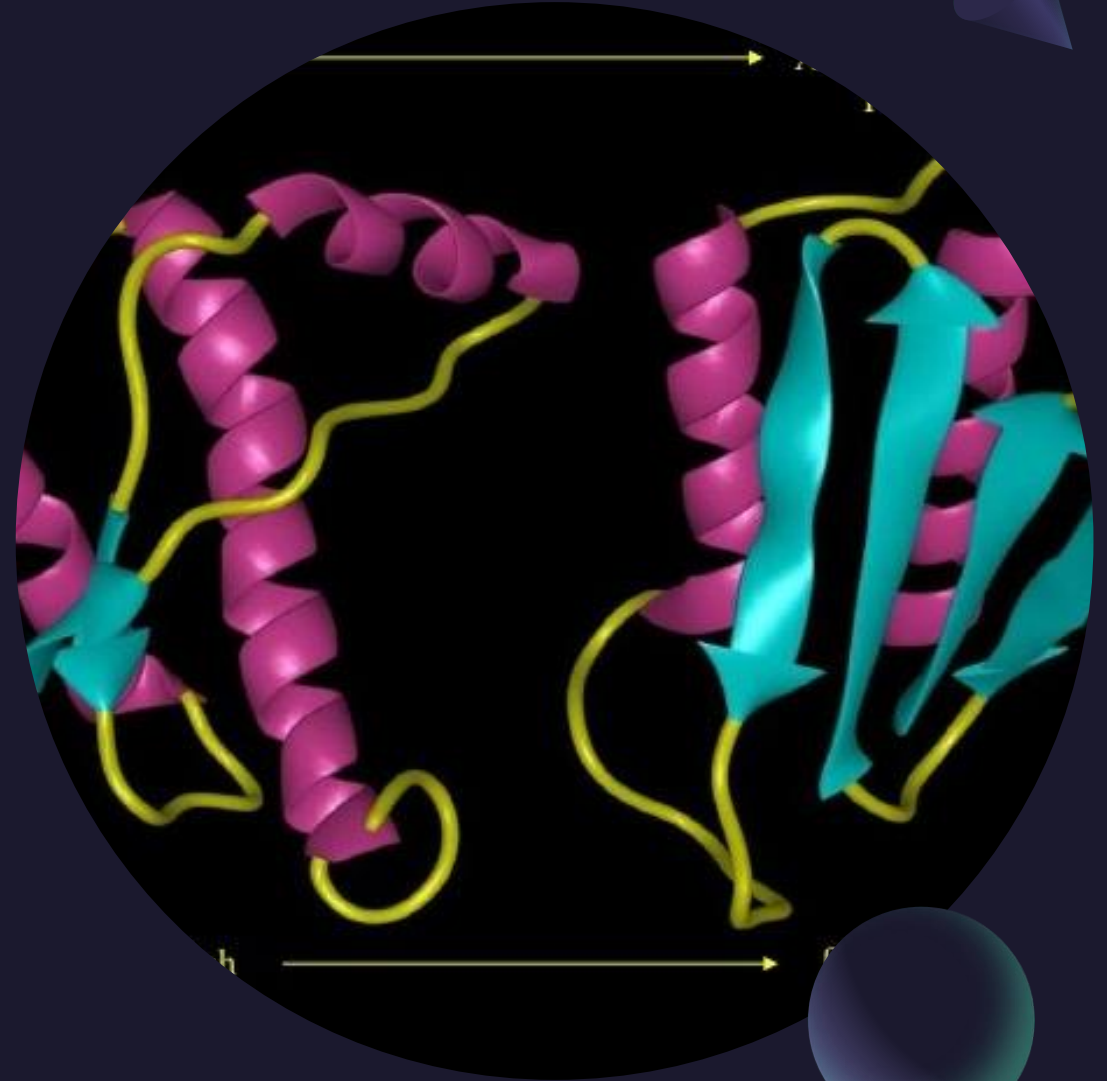


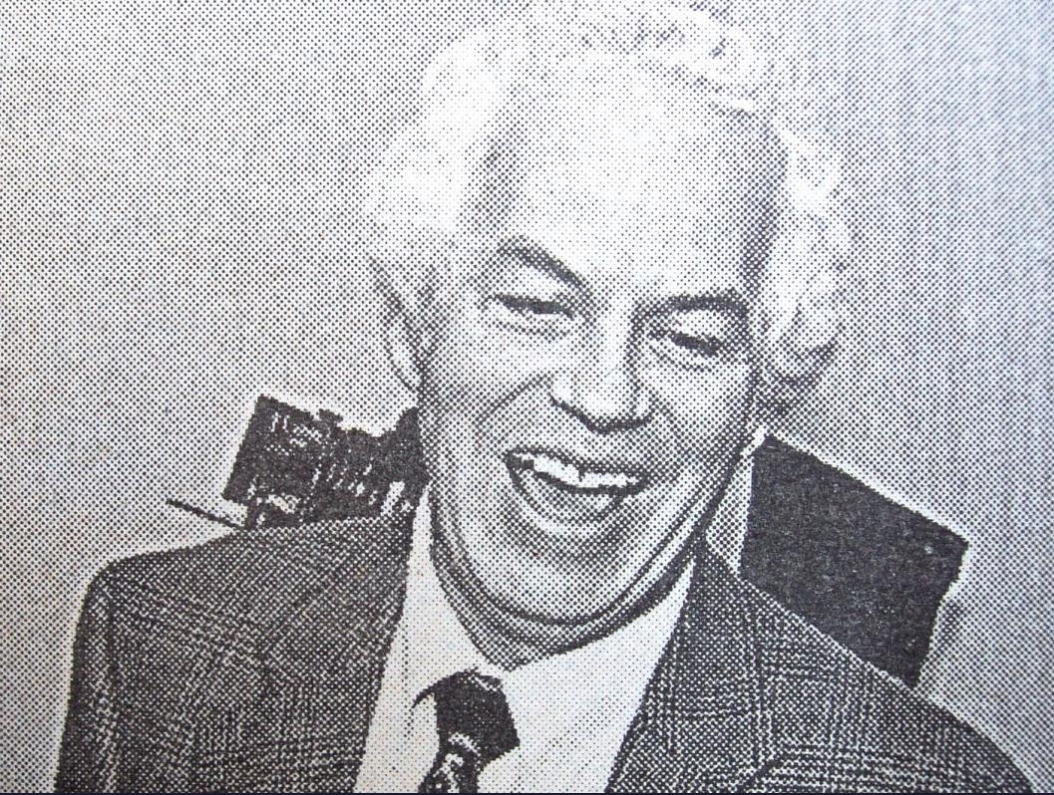
# Encefalopatías espongiformes

DRA ANA LIA NOCITO

CATEDRA ANATOMIA PATOLOGICA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS. UNR





CLARIN • Martes 7 de octubre de 1997

EL

# STANLEY PRUSINER

- *PRIONS*
- *Stanley Prusiner*
- *Proc. Natl. Acad. Sci. USA. 1998; 95:*
- *13363-13383*

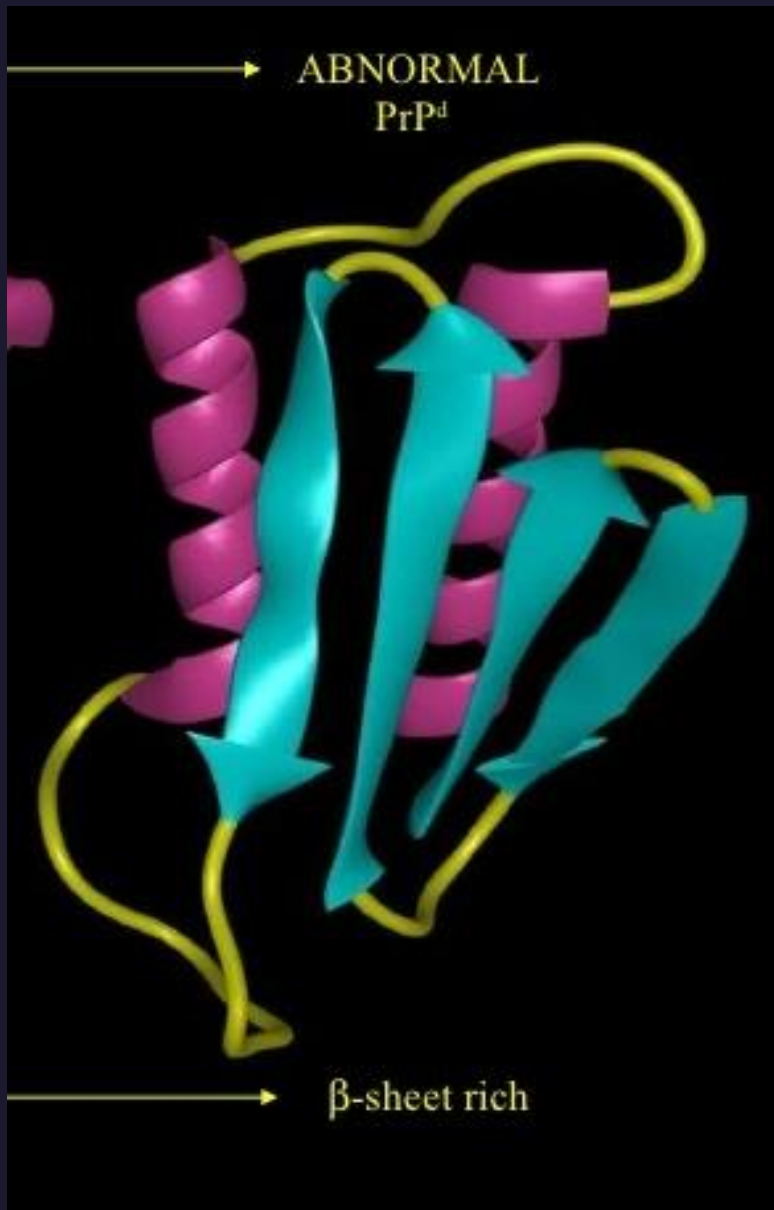




# Qué es el prion?

## PRION: NOVEL PROTEINACEUS INFECTIOUS PARTICLES

- Carece de ácido nucleico
- Forma anormal de una proteína normal
- Resistentes a tratamientos físicos o químicos que inactivan virus
- No inducen respuesta inmunológica ni inflamatoria
- Proteólisis limitada



# Terminología

PrP o PrP<sup>c</sup> :proteína priónica expresada en el gen PRNP brazo corto cr 20

PrP<sup>sc</sup> : proteína priónica patogénica

# PrPc

- Proteína normal en superficie neuronal
- Está relacionada con: ritmo circadiano, neurotransmisión y efecto antioxidante
- Plegamientos helicoidales  $\alpha$ . Inestable
- Sensible a digestión con proteasas
- Se degrada con facilidad

# PrPs

- Proteína anormal
- Plegamientos helicoidales  $\beta$
- Estable
- Resiste a la proteólisis

# Patogenia

Prion se une a Prpc y cambia su configuración por mecanismos desconocidos y se acumula en la célula

**Cómo cambia la configuración la prot normal?**

Introducción de PrpSc exógena: formas transmisibles

Espontánea: EJC esporádica

Mutaciones de PRNP formas familiares

ENCEFALOPATIAS

```
graph TD; A[ENCEFALOPATIAS] --> B[ANIMALES]; B --> C[HUMANAS];
```

A vertical flowchart with three green rounded rectangular boxes. The top box contains the word 'ENCEFALOPATIAS'. A grey arrow points down from the right side of this box to the top right corner of the middle box, which contains the word 'ANIMALES'. Another grey arrow points down from the right side of the middle box to the top right corner of the bottom box, which contains the word 'HUMANAS'. The boxes are arranged in a descending staircase pattern from top-left to bottom-right.

ANIMALES

HUMANAS

A decorative blue curved shape, resembling a partial arc or a stylized 'C', is located in the bottom left corner of the slide.

# Encefalopatías humanas

## **GENÉTICAS**

Creutzfeldt Jakob Genético (CJD)

Insomnio fatal familiar (IFF)

Gertsman Straussler-Scheinker Syndrome (GSS)

## **ESPORÁDICAS**

CJD

Variante CJD (2008) VCJD. Sensible a proteasas

## **ADQUIRIDAS**

Kuru

Variante CJD (vCJD). Vaca loca

CJD iatrogénica (iCJD)



# Encefalopatías animales

---

Scrapie

---

Enf. Transmisible del visón (TME)

---

Enf. Devastadora crónica (CWD)

---

Encef. Espongiforme Bovina (BSE)

---

Encef. Espongiforme Felina (FSE)

---

Encef. Ungulados Exóticos (EUE)

# CJD esporádica

La más frecuente

1 a 1.5 personas por millón

50 a 60 muertes por año

Mecanismo desconocido...

**Mutación somática del gen PRNP**

**Conversión espontánea, natural de la proteína normal**

# Diagnóstico

---

Clínica

---

EEG

---

Proteína 14.3.3

---

Western blot para Prp

---

Estudio Genético

---

Estudio Molecular

# Via Exposición

Piel intacta o mucosas: poco riesgo. Evitar

Piel o mucosas con lesiones, salpicaduras oculares, inoculaciones de agujas, etc: riesgo mayor. PRECAUCIONES!!!!

Inoculación de material infectante en ojo, SNC: RIESGO IMPORTANTE!!!!



GRACIAS

