

4.8 พรีออน (Prion)

พรีออนเป็นจุลินทรีย์ที่มนุษย์เพิ่งจะรู้ถึงธรรมชาติของมันอย่างละเอียดเมื่อไม่นานมานี้ทั้งๆ ที่สงสัย กันมานานแล้วถึงสาเหตุของโรคที่ทำลายระบบประสาทของมนุษย์และสัตว์ซึ่งไม่สามารถหาต้นเหตุได้ ใน ค.ศ. 1920 มีนักวิทยาศาสตร์ 2 ท่านซึ่งอยู่คนละประเทศคือ Hans Gerhard Creutzfeldt และ Alfons Maria Jakob สังเกตและรายงานการพบโรคพรีออนๆกัน โรคนี้มีการทำลายสมองของผู้ป่วยอย่างช้าๆ กินเวลานานหลายเดือนหรือหลายปี อาการที่พบคือ สติปัญญาเสื่อมลง ควบคุมการเคลื่อนไหวลำบากและเสียชีวิตในที่สุด พบลักษณะพยาธิสภาพคือเนื้อสมองจะมีรูพรุนคล้ายฟองน้ำ (spongiform encephalopathy) ปัจจุบัน โรคนี้มีชื่อว่า Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) ซึ่งพบปรากฏทั่วโลกในอัตราประมาณ 1 ในล้านของประชากร

นอกจากโรค CJD ยังเคยมีรายงานโรคที่มีลักษณะคล้ายกันมากในปี ค.ศ. 1957 ชื่อว่าโรค Kuru พบในชาวพื้นเมือง Papua New Guinea ซึ่งมีอาการของการเสื่อมสภาพของระบบประสาทส่วนกลาง สูญเสียการควบคุมการเคลื่อนไหว มีอาการสั่น เดินโซเซไม่สามารถพยุงตัวได้ พูดไม่ได้ และเสียชีวิตในเวลาประมาณ 1 ปีหลังเริ่มแสดงอาการ โรค Kuru ติดต่อกันในมนุษย์กินคนซึ่งติดเชื้อจากการกินเนื้อสมองของผู้ที่เป็นโรคเข้าไป ในมนุษย์ยังมีโรค fatal family insomnia ซึ่งมีอาการนอนไม่หลับและวิกลจริต และอีกโรคหนึ่งชื่อโรค Gerstmann-Strussler-Sheinker disease (GSSD) ซึ่งผู้ป่วยมีอาการ ataxia และเนื้อสมองถูกทำลายเป็นรูพรุนคล้ายฟองน้ำเช่นเดียวกับโรค CJD

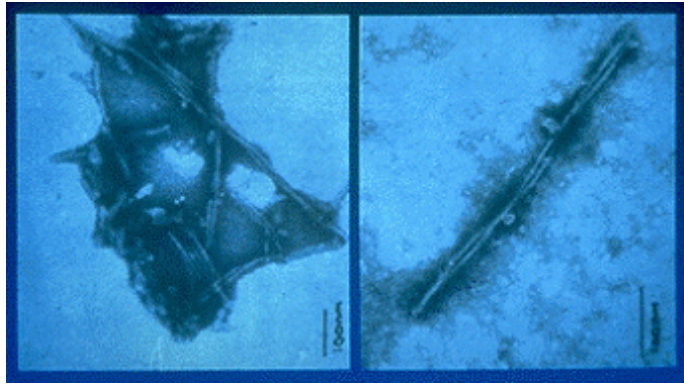
สำหรับในสัตว์พบว่าโรค Scrapie ในแพะและแกะ, โรควัวบ้า (Mad cow Disease) ซึ่งเรียกอีกชื่อว่าโรค Bovine spongiform encephalopathy (BSE) ในวัว ซึ่งเกิดการระบาดในประเทศอังกฤษ และติดต่อมายังผู้ที่รับประทานเนื้อวัวที่เป็นโรคเข้าไป โรค feline spongiform encephalopathy ในแมว, โรค chronic wasting disease ในกวาง, โรค transmissible mink encephalopathy ในตัวมิงค์ (mink)

สาเหตุของโรคดังกล่าวเกิดจากจุลินทรีย์ชนิดใหม่ที่ถูกค้นพบโดย Stanley Prusiner ในปี ค.ศ.1982 ซึ่งเขาเรียกว่าพรีออน (Prion) ซึ่งมาจากคำว่า proteinaceous infection agent ส่วนคำว่า on เป็นคำลงท้ายหมายถึง อนุภาค (particle) การค้นพบพรีออนทำให้เขาได้รับรางวัลโนเบลใน ค.ศ. 1987

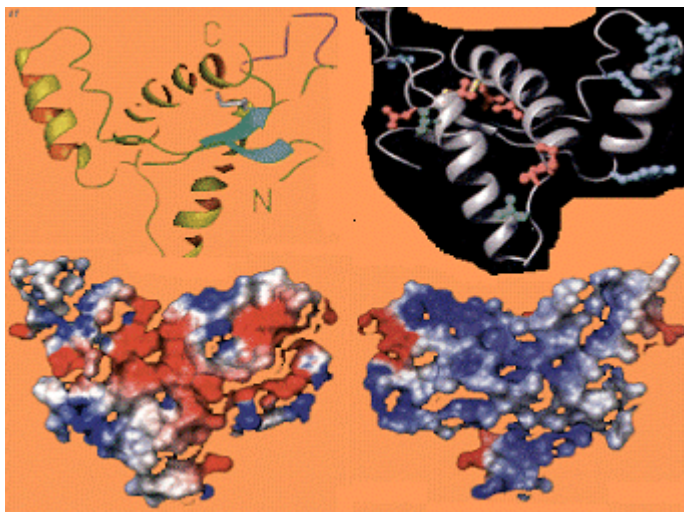
พรีออนมีคุณสมบัติดังนี้

1. 1. มีส่วนประกอบเป็นโปรตีนอย่างเดียว ไม่มีกรดนิวคลีอิก
2. 2. มีความทนทานต่ออุณหภูมิสูง 90 ซ. ซึ่งทำลายไวรัสได้
3. 3. มีความทนทานต่อรังสีซึ่งทำลายยีนของไวรัสได้
4. 4. ไม่ถูกย่อยทำลายโดยเอนไซม์ที่ย่อย DNA และ RNA ได้
5. 5. ถูกทำลายได้โดยสารเคมีและเอนไซม์ที่ทำลายโปรตีนเช่นฟีนอล, ยูเรีย, SDS, trypsin, proteinase K

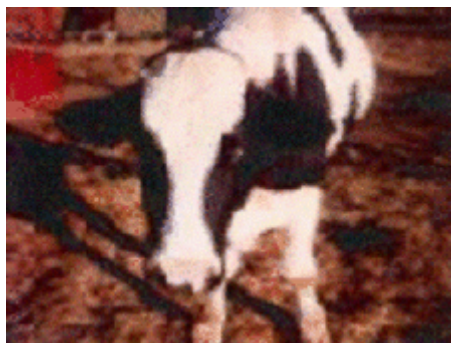
Prusiner และนักวิจัยอื่นๆพบว่าพรีออนเป็นโปรตีนปกติที่พบว่าสร้างจากยีนของมนุษย์และสัตว์ ถ้าอยู่ในรูปปกติ (alpha helix) จะไม่ก่อโรคใดๆ โปรตีนนี้พบในเซลล์สมองและเซลล์หลายชนิด โปรตีนพรีออนปกติเรียก cellular prion protein (PrP^C) เมื่อเกิดจากการผ่าเหล่าของยีนที่ควบคุมการสร้างโปรตีน PrP^C ทำให้การจัดเรียงของกรดอะมิโนม้วนตัวผิดพลาด (fold incorrectly) เปลี่ยนเป็นรูป beta sheet plate โปรตีนของพรีออนที่ก่อโรคที่แยกได้จากสมองและเป็นโรค เรียกว่า scrapie prion protein (PrP^{Sc}) ซึ่งถือว่าเป็นต้นแบบในการศึกษาเรื่องพรีออนมีการเรียงม้วนตัวผิดเป็นรูป beta sheet plate เช่นเดียวกัน PrP^{Sc} ซึ่งมีการ สะสมอยู่ภายในเซลล์จะรวมตัวกันเป็นไฟเบอร์ (Fibers) เล็กๆ หรือไฟบริน (Fibrils) เนื่องจากไฟบรินทำให้การจัดตัวของเซลล์เมมเบรนและผนัง lysosome ผิดพลาด ทำให้เกิดการแตกสลายของเซลล์หรือผนัง lysosome และปลดปล่อยเอนไซม์ออกมาช่วยทำให้เซลล์ตาย และเนื้อสมองเป็นรูพรุนคล้ายฟองน้ำ การติดโรคเกิดจากการได้รับพรีออน PrP^{Sc} เข้ามาจะกระตุ้นเป็นปฏิกิริยาลูกโซ่และทำให้โปรตีนปกติ PrP^C เกิดการม้วนตัวผิดพลาดเปลี่ยนจากรูป alpha helix เป็นรูป beta sheet plate ซึ่งผิดปกติและก่อให้เกิดอาการโรคเกิดขึ้น ในการแพร่ระบาดของโรควัวบ้าใน ค.ศ. 1990 เกิดจากการให้อาหารวัวที่ผสมเนื้อแกะและกระดูกบดจากสัตว์ที่เป็น โรค scrapie และมีเชื้อพรีออนอยู่ เมื่อทางการอังกฤษสั่งห้ามการใช้เนื้อสัตว์และกระดูกสัตว์อื่นผสมกับอาหารวัว การเกิดโรควัวบ้าก็ลดลง ในการทดลองฉีดโปรตีนพรีออน (PrP^{Sc}) เข้าในสัตว์ทดลองเช่นหนูและลิง พบว่าทำให้สัตว์ทดลองป่วยเป็นโรคได้เช่นกัน



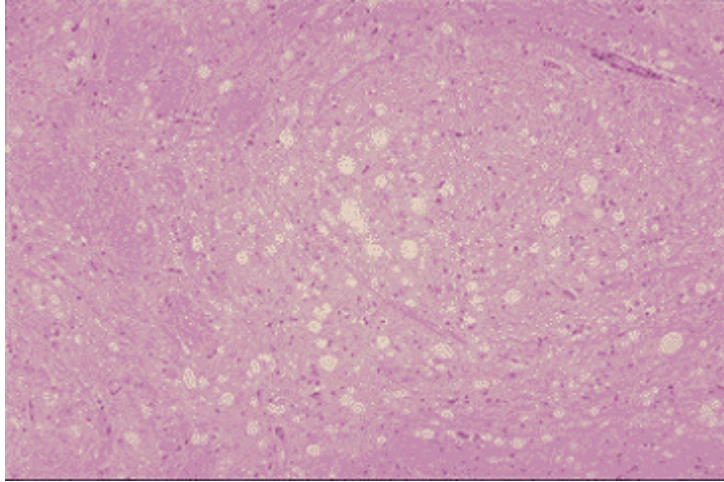
ภาพแสดงพรีออน เมื่อดูด้วยกล้องจุลทรรศน์อิเล็กตรอน



ภาพแสดง โครงสร้างพรีออน



ภาพแสดงวัวที่ป่วยเป็นโรควัวบ้า



ภาพแสดงรูพรุนคล้ายฟองน้ำในสมองของวัวที่เป็นโรควัวบ้า

แบบฝึกหัดพรีออน

1. โรควัวบ้า (Mad cow Disease) เกิดจากเชื้อ.....
2. เชื้อพรีออนจัดเป็น.....ชนิดหนึ่ง
3. เชื้อพรีออนทำให้เกิดโรคร้ายวาระบริเวณ.....
4. พรีออนจัดเป็นเชื้อโรคเมื่อ.....
5. ทำไมเชื้อวัวบ้าถึงติดมาในอาหารสัตว์.....