Nüvit COŞKUN¹

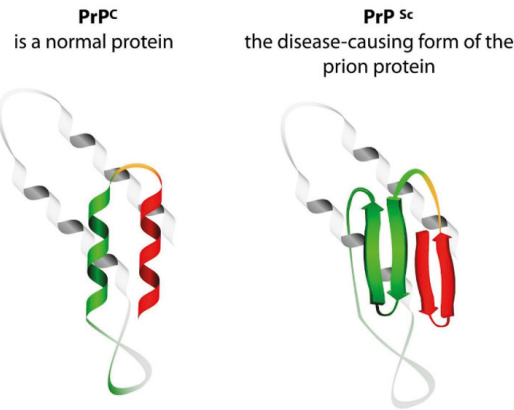
GENEL BİLGİLER

Prion hastalıkları ya da ile nakledilebilir süngerimsi ensefalopatiler (TSE-Transmissible Spongiform Encephalopathy) hayvan ve insan sağlığı için önemli tehdit potansiyeli bulunan hastalıklardır. TSE'ler nöron kaybı, gliosis, spongiosis ve anormal amiloid protein birikimi ile karakterizedir. Bu grupta bulunan hastalıklar ortaya çıktıktan sonra kaçınılmaz olarak ölümle sonlanır ve bilinen herhangi bir tedavi bulunmamaktadır.

Bu hastalıkların sınıflandırılmasında konakçı türüne göre adlandırma yapılmaktadır. En bilinen prion hastalıkları arasında scrapie (koyun), sığırların süngerimsi ensefalopatisi (BSE), Creutzfeldt-Jakob hastalığı, Kuru hastalığı, Gerstmann-Sträussler-Sccheinker sendromu, kronik zayıflama hastalığı (CWD), kedilerin süngerimsi ensefalopatisi (FSE), minklerin süngerimsi ensefalopatisi (TME) bulunur.

Prionlar, nükleik asit içermeyen enfeksiyöz protein partikülleridir. Memelilerde prionlar, büyük ölçüde, konakçı tarafından kodlanan hücrel prion proteininin (PrP^C) patojenik bir izoformundan (PrP^{Sc} ya da PrP^{Res}) oluşur (Şekil 16.1). PrP^C'nin biyolojik işlevleri kesin değildir; ancak amino asit dizisinin türler arasında yüksek oranda korunaklı olduğu göz önüne alındığında, fizyolojik süreçlerde özel bir öneme sahip olabileceği öne sürülmektedir. Araştırmalar, bu proteinin nöronal tepki şiddetini düzenleme yeteneğine sahip olduğunu, hücre içi sinyal dönüştürücü olarak hareket ettiğini ve yokluğunun nöronal ölüme artışa yol açabileceğini göstermiştir.

PrP^C'nin yapısı koyunlarda 256 amino asitten oluşur ve bu yapı hayvan türleri arasında biraz farklılık gösterir. Anormal PrP^{Sc} molekülü, normal olarak katlanmış PrP^C'nin patolojik PrP^{Sc} konformasyonuna yanlış katlanmasına neden olan bir şablon görevi görür. Bu dönüşüm, PrP^C'nin



Şekil 16.1 Normal ve anormal prion proteinlerinin yapısal görünümü (13).

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Kafkas Üniversitesi, Veteriner Fakültesi, Viroloji AD., nuvitcoskun@kafkas.edu.tr, ORCID iD: 0000-0001-7642-6460

KAYNAKLAR

- Acín C, Bolea R, Monzón M, et al. Classical and atypical scrapie in sheep and goats. Review on the etiology, genetic factors, pathogenesis, diagnosis, and control measures of both diseases. *Animals*. 2021;11(3):691. doi:10.3390/ani11030691
- Benestad S, Arsac JN, Goldmann W, Nöremark M. Atypical/Nor98 scrapie: Properties of the agent, genetics, and epidemiology. *Veterinary Research*. 2008;39(4):1–14. doi:10.1051/vetres:2007056
- Cassmann ED, Greenlee JJ. Pathogenesis, detection, and control of scrapie in sheep. *American Journal of Veterinary Research*. 2020;81(7):600–614. doi:10.2460/ajvr.81.7.600
- Corona C, Costassa EV, Iulini B, et al. Phenotypical variability in bovine spongiform encephalopathy: Epidemiology, pathogenesis, and diagnosis of classical and atypical forms. *Progress in Molecular Biology and Translational Science*. 2017;150:241–265. doi:10.1016/bs.pmbts.2017.06.015
- European Food Safety Authority (EFSA). Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE). Accessed June 2025. Available from: <https://www.efsa.europa.eu/en/topics/topic/bovine-spongiform-encephalopathy-bse>
- Espinosa JC, Marín-Moreno A, Aguilar-Calvo P, et al. Porcine prion protein as a paradigm of limited susceptibility to prion strain propagation. *The Journal of Infectious Diseases*. 2021;223(6):1103–1112. doi:10.1093/infdis/jiz646
- Gallardo MJ, Delgado FO. Animal prion diseases: A review of intraspecies transmission. *Open Veterinary Journal*. 2021;11(4):707–723. doi:10.5455/OVJ.2021.v11.i4.23
- Greenlee JJ. Update on classical and atypical scrapie in sheep and goats. *Veterinary Pathology*. 2019;56(1):6–16. doi:10.1177/0300985818794247
- Gürel A, Gülçubuk A, Turan N, Helps CR, Yılmaz H. Scrapie cases in the Northern Cyprus. *Turkish Journal of Veterinary & Animal Sciences*. 2013;37(3):311–315. doi:10.3906/vet-1203-53
- Hammarström P, Nyström S. Porcine prion protein amyloid. *Prion*. 2015;9(4):266–277. doi:10.1080/19336896.2015.1065373
- Harman JL, Silva CJ. Zoonosis update. *Journal of the American Veterinary Medical Association*. 2009;234(1–6):59.
- Hedman C, Bolea R, Marín B, et al. Transmission of sheep-bovine spongiform encephalopathy to pigs. *Veterinary Research*. 2016;47:1–15. doi:10.1186/s13567-015-0295-8
- <https://www.narayanahealth.org/blog/prion-disease-symptoms-causes-treatment-and-prevention> Erişim tarihi : 03.03.2025
- <https://www.sruc.ac.uk/business-services/veterinary-laboratory-services/other-health-schemes/scrapie-monitoring-for-export/> Erişim tarihi : 03.03.2025
- https://en.wikipedia.org/wiki/Bovine_spongiform_encephalopathy#/media/File:Bse-cattle-250.jpg Erişim tarihi : 03.03.2025
- International Committee on Taxonomy of Viruses (ICTV). Vertebrate prions – ICTV 9th Report. Accessed June 2025. Available from: https://ictv.global/report_9th/subviral/Vertebrate-Prions
- Kumagai S, Daikai T, Onodera T. Bovine spongiform encephalopathy—a review from the perspective of food safety. *Food Safety*. 2019;7(2):21–47. doi:10.14252/foodsafetyfs-cj.2018009
- Marín B, Otero A, Lugan S, et al. Classical BSE prions emerge from asymptomatic pigs challenged with atypical/Nor98 scrapie. *Scientific Reports*. 2021;11(1):17428. doi:10.1038/s41598-021-96818-2
- Myers R, Cembran A, Fernandez-Funez P. Insight from animals resistant to prion diseases: Deciphering the genotype–morphotype–phenotype code for the prion protein. *Frontiers in Cellular Neuroscience*. 2020;14:254. doi:10.3389/fncel.2020.00254
- Olech M. Conventional and state-of-the-art detection methods of bovine spongiform encephalopathy (BSE). *International Journal of Molecular Sciences*. 2023;24(8):7135. doi:10.3390/ijms24087135
- Soto P, Bravo-Risi F, Benavente R, et al. Detection of prions in wild pigs (*Sus scrofa*) from areas with reported chronic wasting disease cases, United States. *Emerging Infectious Diseases*. 2025;31(1):168. doi:10.3201/eid3101.240401
- T.C. Tarım ve Orman Bakanlığı Bornova Veteriner Kontrol Enstitüsü. Scrapie. Accessed June 2025. Available from: <https://vetkontrol.tarimorman.gov.tr/bornova/Menu/75/Scrapie>
- T.C. Tarım ve Orman Bakanlığı Bornova Veteriner Kontrol Enstitüsü. Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE). Accessed June 2025. Available from: <https://vetkontrol.tarimorman.gov.tr/bornova/Menu/84/Bovine-Spongiform-Encephalopathy-bse>
- U.S. Department of Agriculture (USDA) Animal and Plant Health Inspection Service. Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE). Accessed June 2025. Available from: <https://www.aphis.usda.gov/livestock-poultry-disease/cattle/bse>
- Veterinary Practice. Scrapie: An overview. Accessed June 2025. Available from: <https://www.veterinary-practice.com/article/scrapie-an-overview>
- Wisconsin Department of Agriculture, Trade and Consumer Protection. Scrapie: An overview of the disease and the NSEP. Accessed June 2025. Available from: <https://datcp.wi.gov/Documents/ScrapieAnOverviewoftheDiseaseandtheNSEP.pdf>
- WOAH (World Organisation for Animal Health). Manual of Diagnostic Tests and Vaccines for Terrestrial Animals – BSE. Accessed June 2025. Available from: https://www.woah.org/fileadmin/Home/fr/Health_standards/tahm/3.04.05_BSE.pdf
- WOAH (World Organisation for Animal Health). Manual of Diagnostic Tests and Vaccines for Terrestrial Animals – Scrapie. Accessed June 2025. Available from: https://www.woah.org/fileadmin/Home/fr/Health_standards/tahm/3.08.11_SCRAPIE.pdf
- Yeşilbaş K. *Veteriner Viroloji (Hayvanların Viral Hastalıkları)*. Malatya: Medipres Yayıncılık LTD Şti; 2021.