



Choroby prionowe

- [Wprowadzenie](#)
- [Przeczytaj](#)
- [Film samouczek](#)
- [Sprawdź się](#)
- [Dla nauczyciela](#)



Choroby prionowe

BSE (ang. *bovine spongiform encephalopathy*), czyli gąbczasta encefalopatia bydła, jest zakaźną chorobą prionową, potocznie nazywaną chorobą szalonych krów. To właśnie BSE odpowiada za epidemię choroby bydła, która wybuchła w Wielkiej Brytanii w 1985 r. Jej szczyt przypadł na rok 1992 – wówczas odnotowano tam prawie 40 tys. przypadków „szalonych krów”. Gdy zaczęto podejrzewać, że ludzie mogą zarazić się śmiertelną chorobą, jedząc skażoną wołowinę, władze zdecydowały o przeprowadzeniu masowej akcji likwidacji wielomilionowych stad bydła chorego na BSE bądź zagrożonego tą chorobą.

Źródło: pixabay.com, domena publiczna.

Bakterie, wirusy, grzyby i pierwotniaki to częste przyczyny wielu chorób, jednak nie są one jedynymi czynnikami chorobotwórczymi. Takie właściwości wykazują również białkowe czynniki zakaźne zwane prionami.

Twoje cele

- Scharakteryzujesz budowę i funkcję prionów.
- Wykażesz różnice między prionami fizjologicznymi i prionami patogennymi.
- Omówisz wybrane choroby prionowe ludzi i zwierząt.
- Przedstawisz zakażenia prionowe jako choroby neurodegeneracyjne.
- Wyjaśnisz, w jaki sposób można ograniczyć rozprzestrzenianie się chorób prionowych.

Przeczytaj

Priony fizjologiczne a priony patogenne

Priony (PrP, od ang. *Proteinaceous infectious Particle* – białkowa cząsteczka zakaźna) są białkami naturalnie występującymi w organizmach. Informacja na temat ich budowy zakodowana jest w genach *PRNP* (ang. *Prion Protein Gene*).

Wyróżnia się [priony fizjologiczne](#) (PrP^C) i [priony patogenne](#) (PrP^{Sc}).

Priony fizjologiczne i patogenne mają taką samą sekwencję aminokwasową, czyli strukturę pierwszorzędową, zaś różnią się od siebie strukturą drugo-, trzecio- i czwartorzędową, co prawdopodobnie wpływa na ich odmienne właściwości biologiczne.

Priony fizjologiczne nie są patogenne dla organizmu, w którym są produkowane. Białka te mają postać globularną, a w ich strukturze dominuje struktura α -helisy. Biologiczna funkcja prionów fizjologicznych prawdopodobnie związana jest z [adhezją](#), wzrostem i różnicowaniem komórek, a także cyklem dobowym, metabolizmem Cu^{2+} i ochroną komórek przed [stresem oksydacyjnym](#). Miejscem występowania prionów fizjologicznych są m.in. powierzchnie neuronów, [komórek gleju](#) i leukocytów. Priony te są rozpuszczalne w wodzie, a także podatne na [denaturację](#) i działanie proteiny K (enzymu hydrolizującego białka).

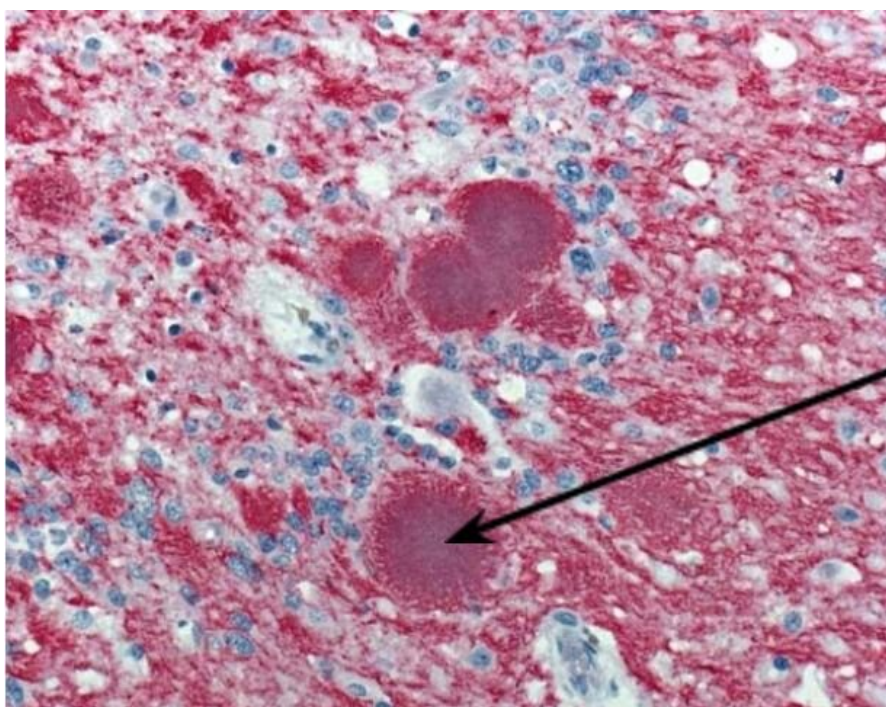
Priony patogenne wykazują większy udział struktury β -harmonijki, przez co ich budowa przestrzenna przyjmuje postać liniową. Są one odporne na czynniki fizyko-enzymatyczne (np. powodujące denaturację). Struktura przestrzenna

patogennego prionu prawdopodobnie utrudnia jego trawienie przez proteinę K. W przeciwieństwie do prionów fizjologicznych białka te nie są rozpuszczalne w wodzie. Przyczynia się to do powstawania [agregatów białkowych](#) lub złożeń włókien i blaszek amyloidowych (nierozpuszczalnych włókien białkowych) w komórkach, prowadzących do ich śmierci.



Model białka, w którego budowie dominuje drugorzędowa struktura β -harmonijki. Schematycznie przedstawia się ją jako strzałkę.

Źródło: Nick, Flickr, licencja: CC BY 2.0.



Preparat tkanki mózdzku z zaznaczonymi blaszkami amyloidowymi otoczonymi depozytami białka prionowego.

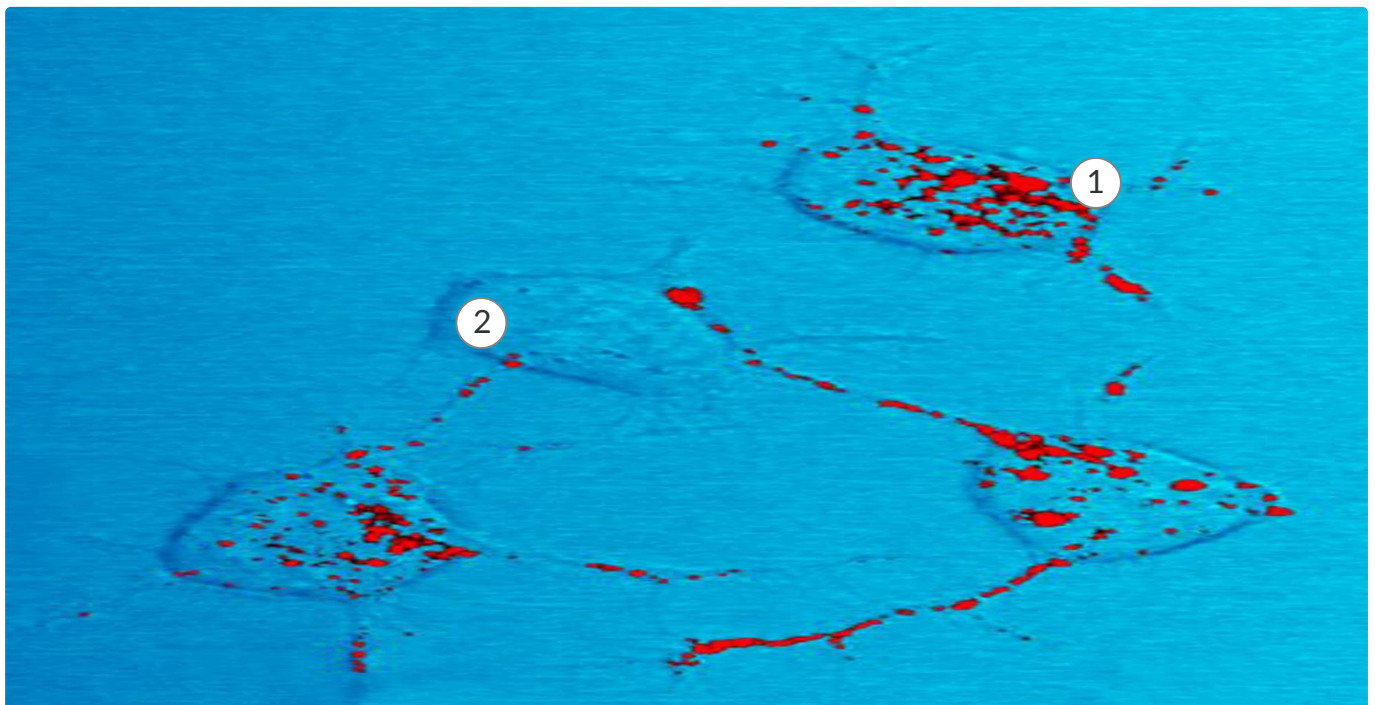
Źródło: Wikimedia Commons, domena publiczna.

Ciekawostka

W 1982 r. amerykański biochemik i neurobiolog Stanley B. Prusiner jako pierwszy opublikował informacje na temat prionów, za co w 1997 r. otrzymał Nagrodę Nobla.

Mechanizm powstawania patogennych prionów

Priony fizjologiczne naturalnie występują w komórkach organizmów, głównie w neuronach i komórkach gębowych, gdzie biorą udział w różnych procesach biologicznych. Jednak w niektórych przypadkach odwracalnie potrafią zmienić się w **prekursory patogennych prionów**. Te z kolei łączą się przez fragmenty o strukturze β -harmonijki, tworząc stabilny agregat białkowy.



1

Zmiana struktury przestrzennej prawidłowego białka prionowego, spontaniczna lub wywołana postacią zakaźną prionu, powoduje gromadzenie się patogennej formy białka w komórce, a następnie jej obumieranie, co w konsekwencji prowadzi do zniszczenia narządów ośrodkowego układu nerwowego.

2

Komórka nerwowa myszy

Komórki ośrodkowego układu nerwowego ulegają zniszczeniu przez nieprawidłowo pofałdowane białka – priony patogenne (PrP^{Sc}). Priony patogenne wymuszają zmianę prionów fizjologicznych (PrP^C) w formę patogenną, przez co dochodzi do ich akumulacji w komórkach nerwowych. Utworzenie agregatów PrP^{Sc} powoduje samoniszczenie komórek nerwowych.

Białka prionowe odkładające się w komórkach nerwowych myszy zakażonej trzęsawką.

Źródło: Wikimedia Commons, domena publiczna.

Drogi zakażenia

Transmisja prionów może odbywać się poziomo lub pionowo.

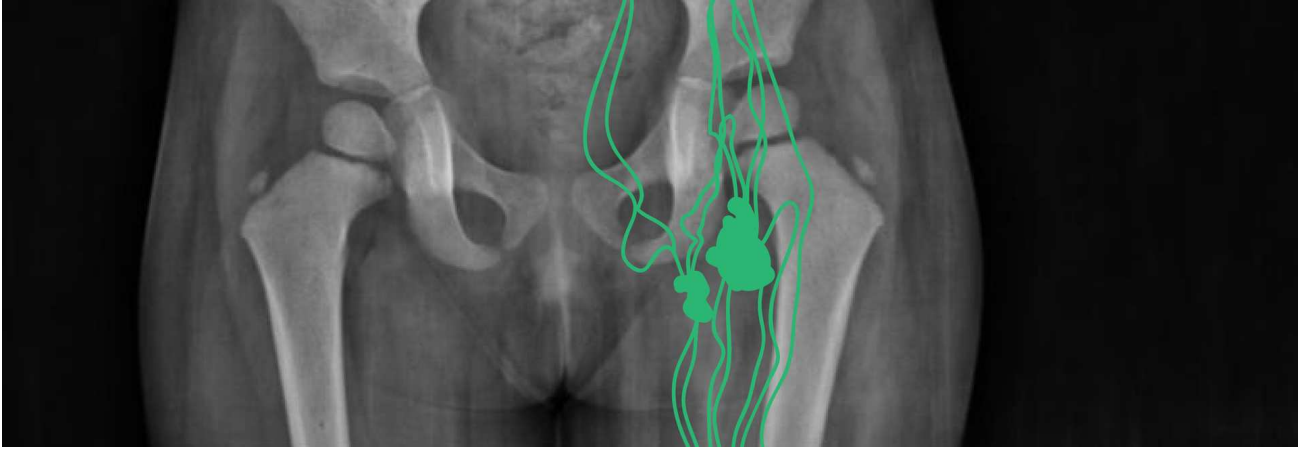
Do pierwszego rodzaju transmisji prionów dochodzi przez spożycie zakażonego mięsa (bydło może zostać zainfekowane w wyniku zjedzenia mączki mięsno-kostnej zawierającej patogenne priony), transplantację narządów lub przyjmowanie hormonów wzrostu od zakażonego dawcy. Patogenne priony oddziałują wówczas na priony fizjologiczne, wymuszając zmianę ich konformacji na strukturę niewłaściwą.

Pionowa, czyli wertykalna transmisja prionów polega na przekazywaniu zmutowanego genu *PRNP* potomstwu.

Cztery fazy zakażenia patogennymi prionami

Penetracja

Pierwsza faza zakażenia: przekształcenie prionu fizjologicznego w patogenny lub transmisja prionu patogennego. W tej fazie prion patogenny znajduje się w układzie limfatycznym.



Z układu limfatycznego patogenne priony trafiają do ośrodkowego układu nerwowego. Na zdjęciu RTG zaznaczono pachwinowe węzły chłonne wraz z naczyniami limfatycznymi.

Źródło: Englishsquare.pl Sp. z o. o., licencja: CC BY-SA 3.0.

Translokacja

Namnażanie

Patogeneza

Choroby prionowe

Zakażenie prionami wywołuje schorzenia nazywane **zwyrodnieniami układu nerwowego** lub też **pasażowalnymi encefalopatiami gąbczastymi** (TSE, ang. *transmissible spongiform encephalopathy*). U wszystkich gatunków przebiegają one bardzo powoli, powodując zmiany w mózdzku i korze mózgowej. Zarówno u zwierząt, jak i u ludzi mają charakter [letalny](#). Nawet niewielka ilość prionów patogennych powoduje zmiany w tkance nerwowej.

Choroby prionowe u zwierząt

U zwierząt do zakażenia prionami dochodzi drogą pokarmową.

Przykładami prionowych chorób zwierzęcych są:

- **encefalopatia gąbczasta bydła**, tzw. choroba szalonych krów (BSE, ang. *bovine spongiform encephalopathy*);
- **encefalopatia gąbczasta kotowatych** (FSE, ang. *feline spongiform encephalopathy*), występująca u kotów domowych, a także tygrysów, gepardów i pum w ogrodach zoologicznych;
- **trzęsawka** (ang. *scrapie*), zwana także **kołowacizną**, występująca u owiec i kóz;
- **przewlekła choroba wyniszczająca** (CWD, ang. *ang. chronic wasting disease*) zwierzyny płowej, występująca u łosi i jeleni w USA.

Choroby prionowe zwierząt powodują u wszystkich gatunków podobne objawy. Początkowo obserwuje się problemy z koordynacją ruchową i drżenie mięśni. Wraz z postępem choroby zwierzęta stają się coraz bardziej pobudzone, jednak nie mogą samodzielnie utrzymać się na nogach. W przypadku trzęsawki dodatkowym objawem jest intensywne swędzenie skóry, czego skutkiem jest wydrapywanie przez zwierzęta własnej wełny czy sierści.

Choroby prionowe u ludzi

U ludzi rozpoznano dotychczas cztery choroby prionowe. Należą do nich: choroba kuru, choroba Creutzfeldta-Jakoba (CJD), zespół Gerstmann-Strauslera-Scheinkera (GSS) oraz śmiertelna bezsenność rodzinna.

Kuru

Początkowe objawy kuru pojawiają się po długim czasie od zakażenia (od kilku miesięcy do 40 lat) i są typowe dla ostrych zakażeń wirusowych. U chorych obserwuje się m.in. gorączkę, bóle głowy i brzucha. Z czasem choroba ta powoduje zmiany w ośrodkowym układzie nerwowym (OUN), prowadząc do mimowolnych ruchów i drżenia mięśni oraz zaburzeń równowagi, aż do całkowitej utraty panowania nad

ciałem. Do charakterystycznych objawów kuru należą także niekontrolowane odruchy ssania, gryzienia czy chwytania. Ponadto obserwuje się gwałtowne zmiany nastroju, objawiające się nagłymi atakami płaczu lub śmiechu, od których pochodzi druga, potoczna nazwa choroby: „śmiejąca się śmierć”. Ośpienie i towarzyszące mu całkowite unieruchomienie ciała stanowią objawy znamionujące ostatnią fazę choroby, która nieuchronnie prowadzi do śmierci.

Ciekawostka

Choroba kuru została odkryta w połowie XX w. u członków plemienia Fore, zamieszkujących Góry Wschodnie Papui-Nowej Gwinei, u których występowała z dużą częstotliwością. Przyczyną zakażeń prionami okazała się jedna z form kanibalizmu – endokanibalizm, czyli rytualne spożywanie mięsa zmarłych przodków. Urzędowy zakaz obrzędowego kanibalizmu doprowadził do niemal całkowitego zaniku kuru.



Chłopiec z plemienia Fore cierpiący na kuru. Stadium choroby jest już zaawansowane – dziecko nie potrafi samodzielnie utrzymać się na nogach i musi być podtrzymywane.

Źródło: D. Carleton Gajdusek, P. P. Liberski, [lhncbc.nlm.nih.gov](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1012100/), licencja: CC BY 3.0.

Choroba Creutzfeldta-Jakoba (CDJ)

Choroba Creutzfeldta-Jakoba (CJD, ang. *Creutzfeld-Jacob disease*) przypomina chorobę kuru i jest najgroźniejszą chorobą prionową ludzi. Występuje na całym świecie z częstością jednego przypadku na milion mieszkańców. Objawy kliniczne pojawiają się u osób w wieku od 50 do 70 lat. U chorych obserwuje się m.in. otępienie, zmiany w mózdzku (odkładanie się włókien i blaszek amyloidowych), zaburzenia wzrokowe i ruchowe.

Wyróżnia się cztery postacie choroby Creutzfeldta-Jakoba:

- **jatrogenną** (iCJD, ang. *iatrogenic CJD*) – przenoszoną podczas zabiegów lekarskich;
- **rodzinną** (fCJD, ang. *familial CJD* lub gCJD ang. *genetic CJD*) – stanowiącą od 10 do 15% zachorowań na chorobę Creutzfeldta-Jakoba, spowodowaną mutacją w genie *PRNP*;
- **sporadyczną** (sCJD, ang. *sporadic CJD*) – najczęściej występującą postać choroby Creutzfeldta-Jakoba, będącą wynikiem spontanicznej zmiany konformacji białka prionowego;
- **wariant choroby Creutzfeldta-Jakoba** (vCJD, ang. *variant CJD*) – postać spowodowaną epidemią BSE: jej przyczyną jest spożycie zakażonych produktów pochodzenia zwierzęcego.

Zespół Gerstmannna-Strausslera-Scheinkera (GSS) i śmiertelna bezsenność rodzinna

Mutacja genu *PRNP* kodującego prion jest dziedziczona autosomalnie dominująco i stanowi przyczynę zespołu Gerstmannna-Strausslera-Scheinkera oraz śmiertelnej bezsenności rodzinnej. Pomimo podobieństwa w genezie obu chorób ich obraz jest różny.

U osób z **zespołem Gerstmannna-Strausslera-Scheinkera** przede wszystkim występują problemy w utrzymaniu równowagi oraz [ataksje](#) kończyn. U chorych obserwuje się również oczopląs i zachowania agresywne.

Głównymi symptomami **śmiertelnej bezsenności rodzinnej** są m.in.: otępienie, problemy z pamięcią, zaburzenia termoregulacji oraz postępująca bezsenność.

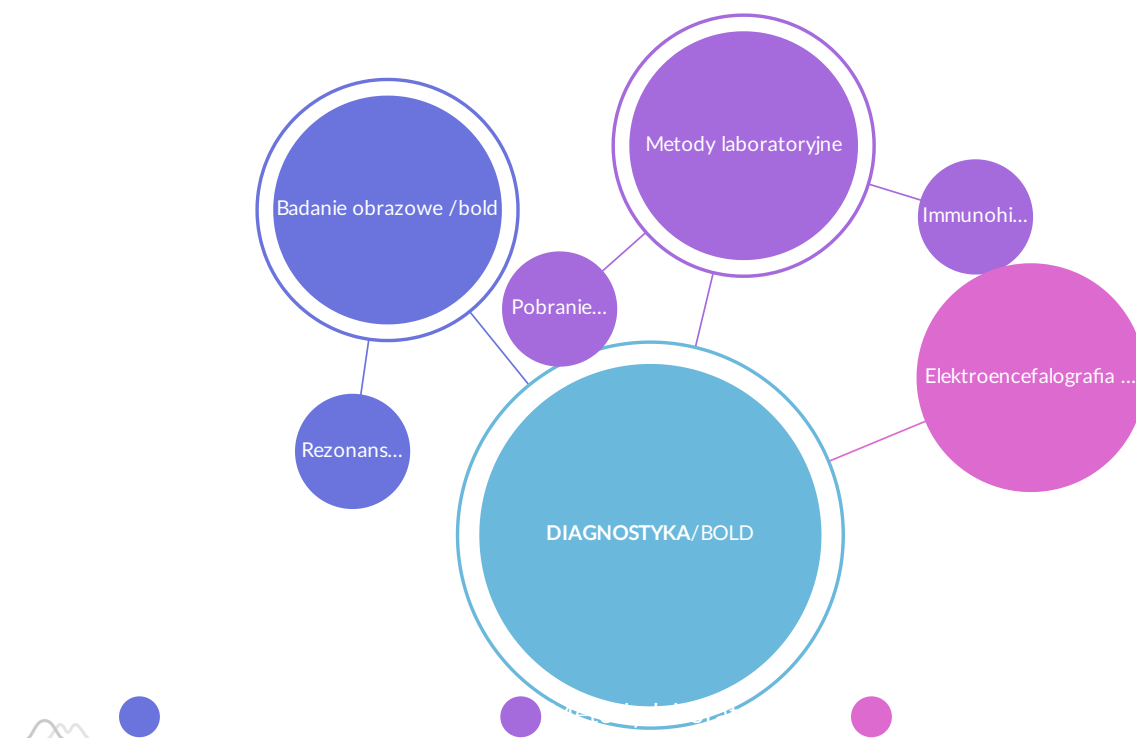
Diagnostyka

Diagnostyka encefalopatii gąbczastej bydła (BSE)

W diagnostyce BSE stosowane są komercyjne testy zawierające przeciwciała. Pozwalają one na wykrycie prionu fizjologicznego oraz patologicznego. Rozróżnienie od siebie tych form możliwe jest dzięki usunięciu białka normalnego z próbki za pomocą trawienia proteinazą K. Pod jej wpływem ulega ono degradacji, a białko patologiczne pozostaje w większości niestrawione.

Diagnostyka choroby Creutzfeldta-Jakoba (CDJ)

Początkowo diagnostyka choroby Creutzfeldta-Jakoba opierała się na obserwacji objawów klinicznych choroby. Jednak było to skomplikowane, ponieważ objawy kliniczne są podobne do tych występujących podczas innych chorób neurozwyrodnieniowych. Do tej pory nie odkryto biomarkera choroby Creutzfeldta-Jakoba. W celu diagnostyki wykorzystuje się badania neuropatologiczne, podczas których wykonuje się biopsję migdałka podniebnego (vCJD) lub mózgu (sCJD). Pobrany materiał umożliwia immunohistochemiczne stwierdzenie zmian histopatologicznych i/lub złogów PrP^{Sc}. Możliwość rozpoznania choroby poprawiły metody obrazowe (rezonans magnetyczny, tomografia komputerowa), laboratoryjne (pobranie płynu mózgowo-rdzeniowego i stwierdzenie w nim obecności patologicznego białka) oraz elektroencefalografia (EEG, czyli badanie bioelektrycznej czynności mózgu, podczas którego elektrody rejestrują potencjał elektryczny na powierzchni skóry).



Diagnostyka choroby Creutzfeldta-Jakoba.

Źródło: Englishsquare.pl Sp. z o.o., licencja: CC BY-SA 3.0.

Leczenie chorób prionowych

Obecnie nie istnieje żaden lek na choroby prionowe. Znane są jedynie potencjalnie aktywne terapeutyki, które wykazują działanie antyprionowe w warunkach *in vitro*. Należą do nich kurkumina (substancja występująca np. w kurkumie), która hamuje odkładanie się włókien amyloidowych, oraz naturalne polifenole. Niestety w warunkach *in vivo* substancje te nie są aktywne. Główną przeszkodą, która uniemożliwia działanie tych substancji w tkance nerwowej, jest ich niewielka biodostępność.

Słownik

adhezja

zjawisko łączenia się powierzchniowych warstw dwóch różnych ciał zetkniętych ze sobą

agregaty białkowe

(łac. *aggregare* – gromadzić) bezpostaciowe skupiska białek

ataksje

niezborność ruchów, zaburzenie koordynacji ruchów

biomarker

substancja określająca stan organizmu; zmiana jej parametru wskazuje na stan chorobowy

choroby letalne

choroby kończące się śmiercią organizmu

denaturacja

proces niszczenia wiązań wodorowych i mostków dwusiarczkowych zachodzących pod wpływem czynników fizycznych lub chemicznych w białkach o strukturze drugo-, trzecio-, i czwartorzędowej

in vitro

(łac. *in vitro* – w szkle) określenie procesu związanego z badaniami biologicznymi, który odbywa się w warunkach laboratoryjnych (sztucznych), tzn. na zewnątrz organizmu

in vivo

(łac. *in vivo* – na żywym) określenie procesu związanego z badaniami biologicznymi, który odbywa się w naturalnych warunkach, tzn. wewnątrz organizmu

komórki gleju

składnik tkanki nerwowej, tworzą system zwany neuroglejem; komórki gleju pełnią różnorodne funkcje, m.in. współtworzą barierę krew-mózg, syntetyzują enzymy niezbędne do produkcji neuroprzekaźników, tworzą osłonki mielinowe aksonów

prion fizjologiczny, PrP^C

(ang. PrP *cellular*, *cellular* – komórkowy) niezakaźna forma prionu występująca na powierzchniach komórek

prion patogeny, PrP^{Sc}

(ang. PrP *scrapie*, *scrapie* – trzęsawka) zakaźna forma prionu, w której dominuje struktura β -harmonijki; białko to nie jest rozpuszczalne w wodzie i charakteryzuje się wysoką odpornością na działanie czynników fizyko-enzymatycznych (powodujących denaturację), co przyczynia się do powstawania agregatów białkowych (bezpostaciowe skupienia białek) lub złogów włókien i blaszek amyloidowych (nierozpuszczalne włókna białkowe), które prowadzą do śmierci komórek

stres oksydacyjny

brak równowagi pomiędzy aktywnością reaktywnych form tlenu (RFT, związki zawierające atom tlenu z niesparowanym elektronem lub pojedyncze wiązania pomiędzy dwoma atomami tlenu) a działaniem antyoksydantów (związków usuwających RFT)

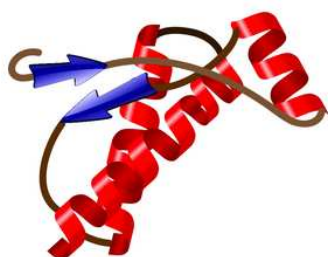
włókna amyloidowe

nierozpuszczalne włókna, utworzone przez białka, których struktura α -helisy została zmieniona w β -harmonijkę

Film samouczek

Choroby prionowe

Priony - *proteinaceous infectious particle* – białkowe cząsteczki zakaźne



GEN PR

ANALIZA

Film dostępny pod adresem </preview/resource/R1LGEPVOIwrh0>

Choroby prionowe.

Źródło: Inga Wójtowicz, reż. Englishsquare.pl sp. z o.o., licencja: CC BY-SA 3.0.

Film nawiązujący do treści materiału – dotyczy występowania i charakterystyki chorób prionowych, niszczących strukturę mózgu.

Polecenie 1

Obejrzyj film, a następnie porównaj cechy prionów fizjologicznych i prionów patogennych.

Polecenie 2

Opisz, czy choroby prionowe mogą być rozprzestrzeniane między gatunkami? Swoją odpowiedź uzasadnij.

Polecenie 3

Wyjaśnij, w jaki sposób można ograniczyć rozprzestrzenianie się chorób prionowych.

Sprawdź się

Pokaż ćwiczenia:   

Ćwiczenie 1



Zaznacz choroby prionowe występujące u ludzi.

☐ zespół Gerstmanni-Strausslera-Scheinkera

☐ kuru

☐ śmiertelna bezsenność rodzinna

☐ BSE

☐ choroba Creutzfelda-Jacoba

☐ przewlekła choroba wyniszczająca

☐ trzęsawka

Ćwiczenie 2



Połącz termin z jego definicją.

<i>in vivo</i>	nierozpuszczalna struktura utworzona przez białka, których struktura α -helikalna została zmieniona w β -harmonijkę
<i>in vitro</i>	określenie procesu związanego z badaniami biologicznymi, który odbywa się w warunkach laboratoryjnych, tzn. na zewnątrz organizmu
włókna amyloidowe	bezipostaciowe skupiska białka
agregaty białkowe	określenie procesu związanego z badaniami biologicznymi, który odbywa się w naturalnych warunkach, tzn. wewnątrz organizmu

Ćwiczenie 3



Oceń poprawność stwierdzeń.

Stwierdzenie	Prawda	Fałsz
Choroby prionowe prowadzą do zmian w OUN i są letalne.	☐	☐
Priony patogenne różnią się od prionów fizjologicznych strukturą przestrzenną.	☐	☐
Leki przeciwprionowe zawierają kurkuminę.	☐	☐
Mutacje genu <i>PRNP</i> są jedyną przyczyną chorób prionowych.	☐	☐
Priony są czynnikiem etiologicznym niektórych chorób u ludzi i zwierząt.	☐	☐

Ćwiczenie 4



U szereguj w odpowiedniej kolejności etapy zakażenia prionami.

Pojawienie się zakaźnych prionów w organizmie



Obecność prionów patogennych w naczyniach limfatycznych i krwionośnych



Spożycie zakażonego mięsa



Przedostanie się prionów patogennych do OUN



Przedostanie się prionów patogennych do naczyń limfatycznych



Tworzenie się agregatów białkowych i włókien amyloidowych



Ćwiczenie 5



Uzupełnij tekst odpowiednimi określeniami.

Diagnostykę chorób prionowych przeprowadza się, wykorzystując [] różnice między formami [] i patogennymi prionów. Najważniejszą z nich jest wrażliwość na działanie []. Prawidłowe białko prionowe [], natomiast zmienione białko prionowe [].

biologicznymi

wysokich temperatur

jest trawione

pozostaje niestrawione

fizykochemiczne

proteiny K

funkcjonalne

fizjologicznymi

promieniowania UV

wysokie ciśnienie

nie jest trawione

pozostaje strawione

komórkową

Ćwiczenie 6



Pogrupuj choroby prionowe według sposobu zakażenia.

Dziedziczenie autosomalne dominujące

encefalopatia gąbczasta kotów

przewlekła choroba
wyniszczająca

Spożycie zakażonego pokarmu

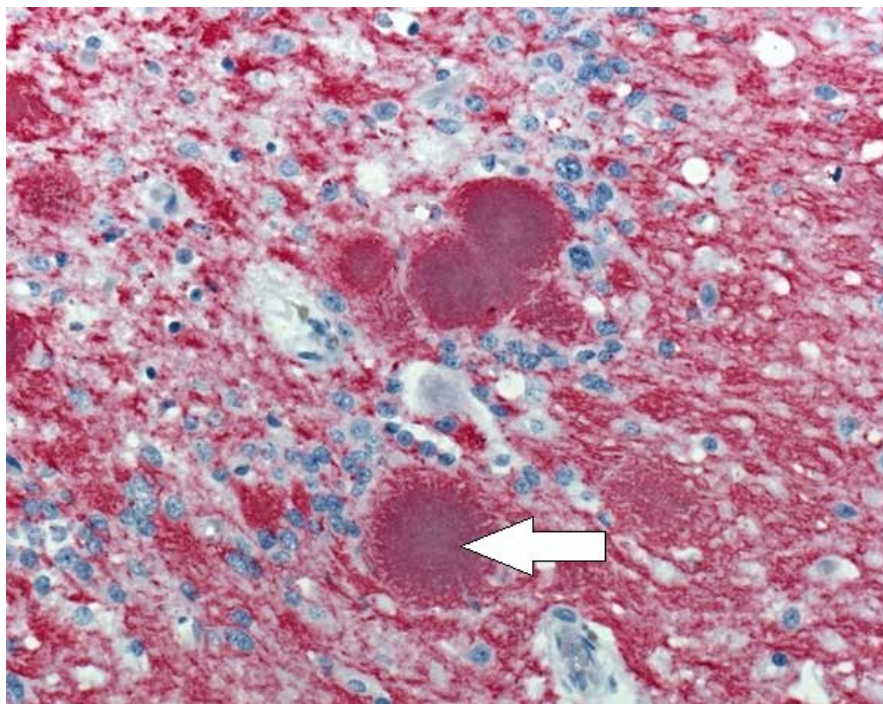
kuru

śmiertelna bezsenność rodzinna

choroba szalonych krów

zespół Gerstmanni-Strausslera-
Scheinkera

Ćwiczenie 7



Źródło: Wikimedia Commons, domena publiczna.

Na zdjęciu przedstawiono barwiony immunocytochemicznie preparat tkanki mózdku z objawami choroby prionowej. Podaj nazwę zaznaczonego elementu oraz wyjaśnij, jaką ma strukturę.

Ćwiczenie 8



Najgroźniejszą chorobą prionową ludzi jest choroba Creutzfeldta-Jakoba. Wyjaśnij, jakie są przyczyny jej występowania.

Dla nauczyciela

Autor: Daria Reczyńska

Przedmiot: Biologia

Temat: Choroby prionowe

Grupa docelowa: uczniowie III etapu edukacyjnego – kształcenie w zakresie rozszerzonym

Podstawa programowa:

Zakres rozszerzony

Treści nauczania – wymagania szczegółowe

XII. Wirusy, wiroidy, priony

2. Wiroidy i priony – swoiste czynniki infekcyjne. Uczeń:

2) opisuje priony jako białkowe czynniki infekcyjne będące przyczyną niektórych chorób degeneracyjnych OUN (choroba Creutzfeldta-Jakoba, choroba szalonych krów BSE).

Kształtowane kompetencje kluczowe:

- kompetencje w zakresie rozumienia i tworzenia informacji;
- kompetencje matematyczne oraz kompetencje w zakresie nauk przyrodniczych, technologii i inżynierii;
- kompetencje cyfrowe;
- kompetencje osobiste, społeczne i w zakresie umiejętności uczenia się.

Cele operacyjne:

Uczeń:

- charakteryzuje budowę i funkcje prionów fizjologicznych;
- wyjaśnia różnice między prionami fizjologicznymi a prionami patogennymi;
- opisuje mechanizm powstawania prionów patogennych;
- omawia wybrane choroby prionowe ludzi i zwierząt;
- przedstawia zakażenia prionowe jako choroby neurodegeneracyjne;
- wyjaśnia, w jaki sposób można ograniczyć rozprzestrzenianie się chorób prionowych.

Strategie nauczania:

- nauczanie wyprzedzające;
- konstruktywizm;
- konektywizm.

Metody i techniki nauczania:

- dyskusja;
- praca z tekstem;
- praca z filmem;
- mapa myśli;
- ćwiczenia interaktywne;
- burza mózgów.

Formy pracy:

- praca indywidualna;
- praca w grupach;

- praca całego zespołu klasowego.

Środki dydaktyczne:

- zasoby multimedialne zawarte w e-materiale;
- duże arkusze szarego papieru i flamastry;
- koperty z artykułami na temat wybranych chorób prionowych (encefalopatia gąbczasta bydła, encefalopatia gąbczasta kotów, trzęsawka, przewlekła choroba wyniszczająca zwierzynę płową, kuru, choroba Creutzfeldta-Jakoba, zespół Gerstmann-Strauslera-Scheinkera, śmiertelna bezsenność rodzinna).

Przed lekcją

Uczniowie wyszukują artykuły prasowe i naukowe poświęcone chorobie szalonych krów oraz zapoznają się z nimi.

Przebieg zajęć

Faza wstępna:

1. Nauczyciel zapisuje na tablicy pytanie: „Choroba szalonych krów – zagrożenie czy szum medialny?”. Rozpoczyna dyskusję na ten temat.
2. Uczniowie, na podstawie wiedzy zdobytej przed lekcją, wymieniają się informacjami i opiniami na temat choroby szalonych krów.
3. Nauczyciel przedstawia cele lekcji i krótko omawia jej przebieg.

Faza realizacyjna:

1. Nauczyciel wyświetla pierwszą część filmu pt. „Choroby prionowe”, na podstawie której uczniowie samodzielnie wykonują polecenie nr 1. Chętny uczeń przedstawia swoją odpowiedź na forum klasy, nauczyciel ocenia jej poprawność.
2. Nauczyciel dzieli klasę na cztery grupy. Informuje uczniów, że na podstawie drugiej części filmu, tekstu zamieszczonego w sekcji „Przeczytaj”

oraz materiałów, które otrzymają w kopertach, mają opracować mapy myśli na temat przydzielonych im chorób prionowych.:

- grupa I – encefalopatia gąbczasta bydła i encefalopatia gąbczasta kotów;
- grupa II – trzęsawka i przewlekła choroba wyniszczająca zwierzyny płowej;
- grupa III – kuru i choroba Creutzfeldta-Jakoba;
- grupa IV – zespół Gerstmann-Strauslera-Scheinkera i śmiertelna bezsenność rodzinna.

Nauczyciel rozdaje wszystkim zespołom duże arkusze szarego papieru oraz flamastry, a następnie wyświetla drugą część filmu.

3. Uczniowie wykonują mapy myśli. Nauczyciel obserwuje pracę grup, sprawdza, czy uczniowie zrozumieli zadanie i czy potrafią je wykonać.
4. Po upływie wyznaczonego czasu liderzy grup przedstawiają wyniki pracy grupy. Nauczyciel koryguje ewentualne błędy i podsumowuje pracę uczniów.
5. Nauczyciel inicjuje burzę mózgów na temat profilaktyki i możliwości leczenia chorób prionowych. Wybrana osoba zapisuje wszystkie propozycje klasy na tablicy. Następnie nauczyciel wspólnie z uczniami dokonuje racjonalnej oceny odnotowanych pomysłów.

Faza podsumowująca:

1. Uczniowie samodzielnie wykonują ćwiczenia interaktywne nr 3, 4 i 5.
2. Uczniowie odpowiadają na pytania podsumowujące lekcję:
 - Czy choroby prionowe stanowią zagrożenie?
 - Czy istnieje szansa opracowania skutecznego leku na choroby prionowe?
 - Jakie są największe utrudnienia w opracowaniu szczepionki na choroby prionowe?

Praca domowa:

Na podstawie fragmentu artykułu uczniowie mają za zadanie wyjaśnić, jaka jest rola układu odpornościowego podczas zakażeń prionowych. Przygotowują uzasadnienia

poprawnych odpowiedzi.

Tekst pomocniczy do pracy domowej:

Anna Wierzbicka, Wiesław Deptuła, *Rola układu odpornościowego w patogenezie chorób prionowych*, portal internetowy www.phmd.pl

Materiały pomocnicze:

Daria Reczyńska, Marcin Mickiewicz, Magdalena Zalewska, Paulina Brodowska, Ewelina Kawecka, Emilia Bagnicka, *Zdrowie w ujęciu środowiskowym, społecznym i edukacyjnym*, Instytut Ochrony Środowiska Państwowy – Instytut Badawczy, Warszawa 2019, s. 44–53.

Danuta Klimuszko, Borys Błaszczak, *Molekularne podstawy etiopatogenezy gąbczastych encefalopatii. Epidemie XXI wieku, Alergia*, 2003, s. 22–26.

Wskazówki metodyczne opisujące różne zastosowania filmu samouczka:

Film samouczek może zostać wykorzystany przez uczniów podczas przygotowania się do lekcji powtórkowej.