

BIOLOGIA EKOLOGIA CHÉMIA

**časopis
pre školy**



ročník 6. **2**/2001



Podrobnejšie o publikácii na s. 33.

PROFIKA & KAVÍR
Chemické
pokusy
pro školu a zájmovou činnost

ANALYTICKÉ DŮKAZY Lr., Na⁺, K⁺

Pokus 65

Princip
Vitamín všeobecně alkalickej kov je ve vodě dobré rozpustná. V kávě i kávovém kouli Lr., Na⁺, K⁺ seni vloždil. Proto je využíván k dílu káv alkalickej kovu jejich vlastnosti hmoty plamen.

Pomůcky a pomůcky
Dřevo, káva, solenit Lr., Na⁺, K⁺ (perovskity), roztok HCl(w = 20 %) (XII)

Prouzový kávový
Platiny dřevo, pemotné do roztoku HCl a vyplňte s kávou. Zdejšího roztoku neplatí možnost rozpuštění, ale jde o kávu čistou a nebarvenou plamenem. Změna hoje podle doby uklidu v roztoku a délky po které soli alkalickej kovu mohou být na nám upleteny. Výsledky soli. Potom se kávový zasuneme na sklenici s roztokem HCl. Zdejšího roztoku a potomže zhuštěnou plamenem. Plamenem se bavíme takovým zkušenostem hmoty kávy, kterou máme. Solu kávy vložíme všechny flakony.

Poznámky
Máme-li k dispozici platiny dřevo, postačí.
S dřevem neplatí.

Funkce kávového skloho až na poznání, plamenem dosedl vět vysokým růžovým kávem Na⁺. Krátký plamen intenzivně žlutý.

Obr. 55 Barvení plamenu alkalickej kovy

1 - žlutobílý červený šarpenit
2 - žlutý žarvenit
3 - světle žlutobílý šarpenit

Pokus 66

3.9 Přechodné kovy a jejich sloučeniny

SLOUČENINY MÉDIÍ A STRÍRA

Pokus 67

Princip
Měd. utěra z zlato pouze koupil a vzdál kov, dober vodicí tepla a elektrolytu. Krystalují v souvislosti krychlové.

Poznámky
a) Doprovozením kyseliny obohacené pemotné kouvek mědi pokrytí měděnku. Různé teploty ohřívají kouvek a povrch mědi se očištěje. Měděnka reaguje s kyselinou a vzniká černá měděnatina.

b) Přednost se vlníba pokrytí černým sulfidem mědi vzniká, když se kyselina sulfida postupně mísí s vlníbem přednost je tak výhodnější.

Pokus 68

a) Hydrolýza měděnky nebo vlníbken měděnky reagují s kyselinou obohacenou podle rovnice:

$$\text{Cu(OH)}_2 + 2\text{CH}_3\text{COOH} \longrightarrow \text{Cu}(\text{CH}_3\text{COO})_2 + 2\text{H}_2\text{O}$$

$$\text{CuCO}_3 + 2\text{CH}_3\text{COOK} \longrightarrow \text{Cu}(\text{CH}_3\text{COO})_2 + \text{H}_2\text{O} + \text{CO}_2$$

b) Amoniak reaguje se sulfidem atřebeným podle rovnice:

$$\text{Ag}_2\text{S} + \text{NH}_3 \longrightarrow (\text{AgNH}_3)_2\text{S}$$

ZÁKLADY FOTOGRAFICKÉ CHEMIE

Pokus 70

Princip
Základem fotografičeského procesu je redukce ionu Ag⁺ na elementální fázi. Redukce se po osvetlení filmu a vzniku latenze obrazu dokončí ve vývoji, jež ještě může součítati se hydrolyzou. Nerezkovany AgBr se odstraní v uvolňování, který obsahuje univerzální sodík.

Poznámky a články
Různová, například na zkumavky, roztok KBr (w = 5 %), AgNO₃ (w = 1 %) (XII), Na₂SO₄ (w = 10 %), roztok hydrochlorický (w = 10 %) (XII).

Prouzový kávový
Do kávového nádoby asi 10 cm výšky nebo do drážkového kávového kruhu vložíme atřebený, dokud vznikne větší kávový záslep. Vložíme do kávy zdroj tlaku (vlníbko). Vznikne tlakového zdroje tlaku. Po jedné a několika sekundách vznikne roztok hydrochlorický a do drážkového kruhu. Zkumavky urazíme a ježich obal dleládlem protipreky. Pořízeníme zdejší výrobek zkumavky.

Poznámky
1. zkumavky - vznik prozrazovací AgBr:
$$\text{Kl} + \text{AgNO}_3 \longrightarrow \text{AgBr} + \text{KNO}_3$$

Časopis má tieto rubriky:

Didaktika predmetu

(návrhy na spôsob výkladu učiva, interpretovanie skúseností z vyučovania, organizovanie exkurzií, praktických cvičení a pod.)

Aktuálne problémy vedy

Aktuálne problémy vedy
(odborné vedecké články, najnovšie vedecké objavy, nové odborné publikácie a pod.)

Nové učebnice

(nové učebnice z biologie, ekologie, chémie)

Predstavujeme a informujeme

Predstavujeme a informujeme
(informácie z MŠ SR, z vedeckých inštitúcií, študijné smery, odbory univerzít
v SR, vedecké pracoviská, uplatňovanie absolventov, rozličné iné aktuálne
informácie z rôznych podujatí v oblasti školstva)

Napíšali ste nám

(námety, otázky čitateľov)

Olympiády a mimoškolské aktivity

Olympiády a mimoskolské (informácie o biologických a chemických olympiádach, podnety na samostatnú a záujmovú prácu žiakov mimo vyučovacieho procesu)

Recenzie

Recenzie (posúdenie nových publikácií z odborov)

Osobnosti a výročia

(profil osobností z chemických a biologických věd, jubilea)

Nárazy a postrehy

Názory a polemiky

(diskusie z korešpondencie čitateľov)

Pestré všeličo

(doplňovačky, krížovky, iné námety na motiváciu, aktivitu žiakov)

Na obálke sú zaujímavé tvary mikroštruktúr – na prvej strane medi (vo výbruse), na štvrtej strane hliníkovo-molybdénovej zlatiny.

Obsah

Redakcia

EXPOL PEDAGOGIKA,
spol. s r. o.
Pribišova 7
841 05 Bratislava

Časopis vychádza štvrtročne.
Predplatné na rok vrátane
poštovného a balného je 176,- Sk (cena
jedného čísla je 44,- Sk).

Redakčná rada

Ing. Peter Červeňanský, šéfredaktor
RNDr. Eva Danišová
doc. RNDr. Pavol Eliáš, CSc.
RNDr. Olga Erdelská, DrSc.
doc. RNDr. Vladimír Fajnor, CSc.
RNDr. Pavlína Foltínová, CSc.
RNDr. Ján Hudec
prof. RNDr. Marta Kollárová, CSc.
RNDr. Eduard Králik, CSc.
RNDr. Mikuláš J. Lisický, CSc.
RNDr. Ilja Okáli, CSc.
RNDr. Zlatica Országhová, CSc.
prof. RNDr. Peter Silný, CSc.
doc. RNDr. Katarína Ušáková, CSc.
PhDr. Jana Višňovská
doc. RNDr. Pavol Zahradník, CSc.
RNDr. Veronika Zvončeková, redaktorka

2

VÝCHOVNO-VZDELÁVACIE CIELE A ICH VYMEDZENIE
NA PRÍKLADE TEMATICKÉHO CELKU BIOLOGIA BUNKY

9

ÚROVŇ VEDOMOSTÍ ŠTUDENTOV GYMNÁZIÍ Z UČIVA
ZÁKONITOSTI CHEMICKÉHO DEJA

14

JEDNODUCHÉ POKUSY VO VYUČOVANÍ CHÉMIE NA
ZŠ (Čím jednoduchšie, tým lepšie.)

19

FYTOREMEDIÁCIE – NOVÉ RIEŠENIE STARÝCH
PROBLÉMOV?

22

VPLYV NEPRIAZNIVÝCH PÓDNÝCH FAKTOROV
NA RAST A VÝVIN RASTLÍN

25

AKO JE TO S PRIÓNMI?

28

ADP/ATP TRANSLOKÁTOR – JEDNODUCHÁ
FUNKCIA, MNOHOSTRANNÉ VYUŽITIE

33

Nová ZBIERKA ŠKOLSKÝCH CHEMICKÝCH POKUSOV

Pokyny pre prispievateľov

Všetky príspevky musia byť dodané na diskete v T602 (výst. kód LATIN2) alebo vo formáte WORD + 1 výstup na papieri, rozsah jednej strany 60 znakov v riadku, 30 riadkov. Autori článku sa podpíšu na konci príspevku, uvedú celé meno a priezvisko, rodné číslo, domácu adresu a adresu pracoviska a pracovné zaradenie. Vedecké štúdie a odborné príspevky by mali mať rozsah 6 až 8 strán, príspevky informačného charakteru by nemali byť dlhšie ako 3 strany. Zoznam literatúry treba obmedziť len na najnutnejší rozsah, pramene citovať podľa štátnej normy. Privítame dodanie obrázkového materiálu.

Všetky príspevky sú recenzované. Nevyžiadane rukopisy nevraciame.

Registrované MK SR pod číslom 1453/96 tematická skupina 9.

Číslo 2 bolo odovzdané do tlače 4. 6. 2001.

Na vydanie časopisu prispieva Ministerstvo školstva Slovenskej republiky.

Predplatné môžete
zaplatiť priloženou faktúrou
alebo poštovou poukázkou
bežne dostupnou na každej
pošte na bežný účet
VÚB Ružinov Bratislava
číslo 116 222 1759 / 0200

EXPOL
PEDAGOGIKA,
spol. s r.o.

Grafická úprava a sadzba



Ing. Peter Kaminský, CSc.

Autor obálky:
Mgr. Pavel Čisárik

schopné inaktivovať ľahké (toxicke) kovy väzbou do chelátových komplexov. Komplexe viazané kovy sa prenášajú do vakuoly. V kyslom prostredí vakuoly ióny disociujú a uvoľňujú sa z peptidu (ktorý sa vráti do cytosolu) a uvoľnené kovy sú inaktivované vysokou koncentráciou organických kyselín. Obdobný mechanizmus je konjugácia toxickej kovy s glutationom, ktorý prechádza do vakuoly pomocou špecifických vakuolárnych GS-X púmp. Tieto mechanizmy sú podobné ako v prípade fytotoxicity hliníka.

Aktuálnym environmentálnym problémom súčasnosti je znečistenie prostredia cudzorodými toxickými látkami (xenobiotikami) a účinnej, ekonomickej výhodnej odstranej týchto nebezpečných kontami-

nácií. Jedna z cest, ktorá sa ukázala ako najvhodnejšia, je očistenie prostredia pomocou živých organizmov – bioremediácia. Jedna z form bioremediácií je očistenie prostredia pomocou rastlín – fyto-remediácia. Ide o využitie schopnosti rastlín tzv. hyperakumulátorov, ktoré prijímajú a následne ukladajú vo svojich pletivách a orgánoch väčšie množstvá kovov. Táto vlastnosť je druhovo špecifická a vyvinula sa v dôsledku selekčného tlaku práve na územiaci dlhodobo kontaminovaných príslušným kovom. Prijaté látky sa budú ukladajú do pletív a orgánov, alebo sa metabolizujú na rôzne netoxicke látky. Dôležitou otázkou však zostáva ďalšie spracovanie rastlín alebo ich častí (napr. opadané lístie), v ktorých sú depo-

nované tieto toxicke látky (napr. kovy). Jednou z možností môže byť recyklovanie deponovaných toxickej kovov.

Použitá literatúra:

- Serrano, R. et al. 1999. A glimpse of the mechanisms of ion homeostasis during salt stress. *J. Exp. Bot.* **50**: 10023 – 1036.
 Kochian, L.V. 1995. Cellular mechanisms of aluminum toxicity and resistance in plants. *Annu. Rev. Plant Physiol. Plant Mol. Biol.* **46**: 237 – 260.
 Procházka, S. et al. 1998. Fyziologie rostlin. Academie Praha, 484 pp.
 Marschner, H. 1995. Mineral nutrition of higher plants. Academic Press, London, 445 pp.

Ako je to s priónmi?

Katedra chémie, Fakulta prírodných vied,
Univerzita Mateja Bela, Banská Bystrica

V poslednom období k nám prostredníctvom médií prenikajú správy o záhadných ochoreniam, ktoré postihujú zvieratá aj ľudí, pričom akákoľvek terapia je doteraz neznáma. Stalo sa tak hlavne v súvislosti s tzv. „chorobou šialených kráv“, postihujúcou hovädzí dobytok najmä v Anglicku, Francúzsku a iných západných krajinách, a tiež v súvislosti s ľudskou Creutzfeldt-Jakobovou chorobou, ktorej prípady sa vyskytli aj u nás.

Intenzívny výskum v tejto oblasti naznačil, že tieto ochorenia pravdepodobne spôsobuje doteraz neznámy druh infekčnej častic, pre ktorú sa zaviedlo označenie prión (proteinaceous infectious particle). Za objav priónov bol Stanley B. Prusiner, profesor neurológie, virológie, bio-

chémie a biofyziky Kalifornskej univerzity v San Franciscu, v roku 1997 ocenený Nobelovou cenou za medicínu.

Ako už naznačuje anglický názov, unikátné postavenie priónov medzi infekčnými časticami je spôsobené najmä tým, že z chemického hľadiska sú to glykoproteíny, ktoré neobsahujú ani náznak prítomnosti akékoľvek nukleovej kyseliny. Ide teda o úplne iné infekčné častice na aké sme boli doteraz zvyknutí (vírusy, baktérie, prvoky a pod.). Možno tu súce hľadať istú paralelu s viroidmi (spôsobujúcimi rôzne ochorenia rastlín), tie sú však na rozdiel od priónov tvorené takmer čistou cirkulárhou (kružnicovou) RNA. Napriek tomu obidva druhy infekčných častic, viroidy aj prióny, patria do skupi-

Mgr. Marek Skoršepa
Mgr. Jarmila Kmeťová

ny tzv. subvírusových častíc.

Kedže už vieme, že prióny sú, čo sa týka ich zloženia, dosť netypickými infekčnými časticami, zaujímavá je otázka, ako vlastne tieto časticice vznikajú. V priebehu získania nových informácií o priónoch sa uvažovali tri spôsoby:

1. Prvý spôsob predpokladal, že napriek všetkým dôkazom, ktoré v štruktúre priónov vylúčili existenciu DNA, resp. RNA, by prióny predsa len mohli obsahovať nukleovú kyselinu, ktorá nejakým spôsobom uniká detekcii. To by ale znamenalo, že prión sa prakticky ničím nelíši od bežných vírusov. Táto hypotéza sa však ani v najmenšom nepotvrdila a dnes sa pokladá za nepravdepodobnú.

2. Druhá hypotéza predpokladala, že by príony mohli nejakým spôsobom konvertovať svoju vlastnú aminokyselinovú sekvenciu prostredníctvom „reverznej translácie“ na nukleovú kyselinu, ktorá by bola potom normálne prepisovaná bunkovým systémom. Aj keď by takýto proces „spätnej translácie“, samozrejme, odporoval tzv. centrálnej dogme molekulárnej biológie, ktorá tvrdí, že genetická informácia sa prenáša jednosmerne od nukleových kyselin k proteínom, nebolo možné existenciu tohto procesu úplne vylúčiť. A to predovšetkým z dôvodu, že takéto reverzné procesy nie sú v biochémii, resp. v molekulárnej biológii úplne neznáme. Poznáme predsa, dnes už dobre preskúmaný, proces reverznej transkripcie (retrovírusy), ktorý je takisto reverzným procesom. Existencia reverznej translácie však ani v tomto prípade dokázaná nebola. Inou možnosťou by bolo, že by príony mohli pria-mo katalyzovať svoju vlastnú syntézu, teda bez spätnej translácie na nukleovú kyselinu. Takisto syntéza proteínov je však takisto neznáma, hoci je dokázané, že niektoré malé peptidy sú syntetizované skôr enzymovo ako ribozomálne.

3. Podstatou vzniku týchto častic je fakt, že isté vnímatvare bunky obsahujú gén, ktorý kóduje odpovedajúci proteín PrP (prion protein), zatiaľ neznámej funkcie. V prípade infekcie príonmi je tento proteín alebo jeho prekursor nejakým spôsobom zmene-ný na patologický proteín.

Prióny teda vznikajú modifikáciou už vytvorených proteínových mole-kúl, ktoré sa normálne vyskytujú v neurónoch človeka a iných cicav-cov (najmä na vonkajšom povrchu neurónov), hoci ich funkcia zatiaľ nie je známa. Avšak vzhľadom na to, že gén pre normálny proteín (PRNP) sa nachádza u všetkých ci-

cavcov, ktoré boli testované (taktiež u kurčiat), a že jeho expresia pre-bieha v neurónoch mozgu ako u embryí tak aj u dospelých, usu-dzuje sa, že je fyziologicky dôležitý. Tieto proteíny sa teda spôsobom svojho vzniku ničím nelisia od iných proteínových častíc. Sú produkтом génu PRNP, ktorý sa u ľudí nachá-dza na krátkom ramene 20. chro-mozómu (u myší na 2. chromozó-me). Predstavujú polypeptidový re-fazec o dĺžke 253 (u ľudí), resp. 254 (u myší a škrečkov) alebo 256 (u oviec, kôz a hovädzieho dobytka) aminokyselín, ktorý sa označuje ako PrP^C (C ako cellular, t. j. bun-kový). V súvislosti s PrP^C je potrebné spomenúť niekoľko zvláštností:

1. Hoci gén PRNP je prítomný v genóme všetkých jadrových buniek, svoj produkt (PrP^C) vy-tvára len v neurónoch a niekoľkých ďalších tkanivách, ako napríklad srdce, plúca, obličky a iné.
2. PrP^C je citlivý na účinok proteo-lytických enzýmov.
3. Infekčná forma PrP, ktorá je označovaná ako PrP^{Sc} (Sc skratka odvodená z anglického názvu scrapia), je voči účinku proteolytickej enzýmov rezistentná.

Práve posledná uvedená skutočnosť, teda premena normálneho proteínu PrP^C na abnormálny PrP^{Sc}, sa považuje za podstatu patogenézy príonových chorôb. Mechanizmus tejto premeny zatiaľ nie je známy, avšak predpokladá sa, že PrP^{Sc} po vniknutí do normálnej bunky spôsobí premenu normálneho PrP^C alebo jeho prekurzora na patologický PrP^{Sc}. Je to teda úplne nový spôsob prenosu infekcie modifikáciou normálneho hotového génového produktu na infekčnú časticu. A hoci sa neuskutočňuje na podkla-de nukleovej kyseliny (DNA alebo RNA), je to mimoriadne účinný spôsob. Štruktúrný rozdiel medzi obo-ma izoformami je minimálny, spočíva iba v zmene konformácie pri za-chovaní aminokyselinovej sekven-cie.

Podstatou patogenity týchto priónových chorôb je, že kým normálny PrP^C je vzhľadom na svoju citlivosť na proteolytické enzýmy nimi degradovaný, abnormálny PrP^{Sc} sa vzhľadom na svoju odolnosť k proteolytickej enzýmom nedegraduje. Jeho hromadenie spôsobuje degra-dáciu neurónov a vznik neurodege-neratívnych chorôb s typickým spongiformným histologickým nále-zom. Na základe náročných fyzikál-no-chemických analýz sa zistilo, že polypeptidový reťazec PrP^C obsahuje 42 % α -štruktúry a len 3 % β -štruktúry, kým PrP^{Sc} je tvorený až 43 % β -štruktúry a 30 % α -štruktúry. Mohlo by to teda znamenať, že na získaní odolnosti proti pôsobe-niu proteolytickej enzýmov sa tu podielala hlavne β -štruktúra.

Priónové choroby (prionózy) sú skupinou neurodegeneratívnych chorôb postihujúcich človeka a iné cicavce. Označujú sa aj ako trans-misné (prenosné) spongiformné encefalopatie (TSE, transmissible spongiform encephalopathies). Kým nebola známa ich podstata, boli označované aj ako pomalé vírusové neuroinfekcie, pretože sa predpokladalo, že sú spôsobené neznámym vírusom.

Dnes sú známe rôzne spongiformné encefalopatie (SE) človeka a zvierat. Spoločným znakom tých-to ochorení je, že sa prejavujú stra-tou koordinácie pohybov, demenciou a neodvratným smrteľným kon-com.

Prvým znáym a pravdepodobne aj najstarším prípadom tohto ochorenia je tzv. scrapia (klusavka; kulhavka; scrapie – staré škótske označenie choroby oviec, nazvané tak škótskymi pastiermi podľa ten-dencie oviec odierať si vlnu) oviec a kôz, ktorá bola popísaná už v r. 1738, pričom zmienky o tomto ochorení nachádzame už aj v anticej literatúre. Scrapia patrí medzi najrozšírenejšie TSE živočíchov. Okrem Austrálie a Nového Zélandu sa vyskytuje takmer vo všetkých krajinách. To, že pôvodcom scrapie

je pomerne jednoduchý typ proteínu bolo sice prekvapujúcim, ale experimentálne potvrdeným záverom. Pôvodca ochorenia bol totiž inaktivovaný látkami, ktoré modifikujú proteíny (napr. proteázy, deterenty, fenol, močovina), ale nebol ovplyvnený činidlami, ktoré modifikujú nukleové kyseliny (napr. nukleázy, UV-žiarenie). Pôvodca scrapie je napríklad inaktivovaný pôsobením dietylpyrokarbonátu, ktorý modifikuje proteín tým, že karboxymetyluje zvyšky histidínu (His). Nie je zmenený pôsobením hydroxylamínu, čo je činidlo špecifické pre cytozín. Inaktivovaný pôvodca scrapie však môže byť práve hydroxylánom späť reaktivovaný na infekčnú formu. Reaktiváciu znázorňuje nasledovná schéma:

V r. 1938 bolo pri imunizácii oviec zistené, že táto choroba je prenosná. Po očkovaní proti „louping ill“ (ovčou vakcínou inaktivovanou formalínom) sice „louping ill“ nevznikol, ale scrapiou sa nakazilo 1500 oviec.

Od r. 1947 je známa TSE noriek, ktorá je prvým prípadom prekonania medzidruhovej bariéry. Táto vznikla krmením noriek krmivom pripraveným z oviec uhynutých na scrapiu.

V súčasnosti sa najviac hovorí o ďalšom z týchto ochorení, o bovinnej spongiformnej encefalopatii (BSE) hovädzieho dobytka, ktoré prvé príznaky sa objavili v Anglicku v r. 1985. Toto ochorenie je známe aj pod nie veľmi výstižným názvom „choroba šialených kráv“, pretože takto postihnutý hovädzí dobytok nie je v pravom zmysle slova šialený. Choroba sa totiž klinicky prejavuje najmä motorickou precitivelosťou na dotyk, svetlo a zvuk a končí

sa uhynutím postihnutého zvieraja v priebehu niekoľkých týždňov až mesiacov. V súvislosti s názvom „šialený“, o ktorého popularizáciu sa postarali predovšetkým novinári, možno ešte spomenúť aj fakt, že tento názov vznikol prekladom anglického „mad“, čo však osobitne vo Veľkej Británii znamená nielen „šialený“ ale aj „krívajúci“.

Dnes sa pokladá za dokázané, že vznik BSE je výsledkom masívneho prekonania medzidruhovej bariéry, ktoré nastalo po skrmovaní mäsovokostnej múčky pripravovanej z kadáverov uhynutých zvierat, vrátane oviec postihnutých scrapiou (asi 15 % materiálu pochádzalo z uhynutých oviec). Hoci sa predtým druhová bariéra zdala byť spoľahlivým limitujúcim faktorom, v súčasnosti ju za spoľahlivú už nemožno považovať. Nákaza sa totiž perorálne preniesla na hovädzí dobytok, ktorý sa predtým desaťročia pásol s postihnutými ovcam a „správal“ sa pritom ako „prirodzené nevnímatvá“ druh. Výsledky výskumov naznačujú, že tu muselo dôjsť k zmene biologických vlastností pôvodcu tohto ochorenia.

K prelomeniu medzidruhovej bariéry v prípade BSE prispeli najmä tri skutočnosti. Prvou vážnou skutočnosťou bola zmena spôsobu prípravy mäsovokostnej múčky realizovaná koncom 70. a začiatkom 80. rokov v Anglicku za účelom zníženia nákladov na výrobu krmiva. Zmena technológie sa prejavila predovšetkým znížením teploty a vyniechaním niektorých chemikálií pri postupoch v deštruktorech, čo spôsobilo, že už nedochádzalo k dostatočnej inaktivácii pôvodcu scrapie. Druhým faktorom bola istá obdoba kanibalizmu zvierat, ktorý

sa uplatnil aj pri ľudskom ochorení kuru (pozri ďalej). V prípade BSE totiž skrmovaním mäsovokostnej múčky, ktorá obsahovala aj bovinný (hovädzí) materiál vznikol stav, keď sa zásahom človeka z bylinožravcov stali mäsožravce, čo v istom ohľade naozaj pripomína kanibalizmus. Posledným, ale určite nie zanedbateľným faktorom je aj skutočnosť, že PrP oviec sa od PrP hovädzieho dobytka líší len v 7 aminokyselinových jednotkách a je mu teda veľmi podobný.

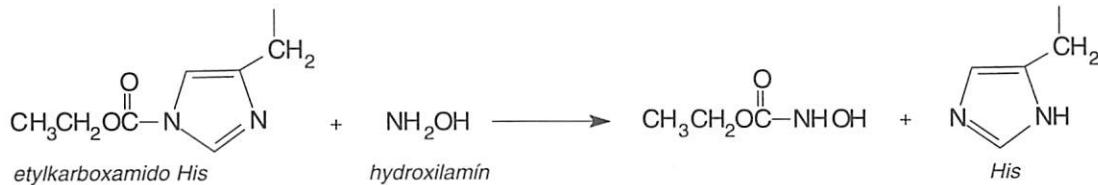
Vznik BSE súvisí so vznikom nového kmeňa priónov, ktorý má v porovnaní s ovčími kmeňmi vyvolávajúcimi scrapiu vyššiu patogenitu a virulenciu a je nákažlivý nielen pre hovädzí dobytok, ale aj pre myši, ovce, kozy a dokonca aj pre také druhy živočíchov, na ktoré sa infekcia inými priónmi vyvolávajúcimi TSE nepodarilo preniesť, ako napr. na primáty.

V súčasnej dobe sú známe priónové ochorenia u viacerých druhov cicavcov. Okrem už spomínaného hovädzieho dobytka, oviec a kôz sú to napr. norka farmová, jeleník červený, los mokradový, antilopa nyala, kudu veľký, puma americká, muflón obyčajný, mačka domáca, gazela, ocelot, leopard a experimentálne myši, škrečky a v poslednej dobe aj primáty (napr. makaky).

Medzi ľudské prionózy patrí Creutzfeldtova-Jakobova choroba (CJD), kuru, Gerstmanov-Sträuslerov-Scheinkerov syndróm (GSS) a fatalná familiárna insomnia (FFI).

Najstarším známym ľudským priónovým ochorením je CJD. Po prvýkrát bolo toto ochorenie popísané nemeckým neurológom H. G. Creutzfeldtom v r. 1920 a o rok neskôr iným nemeckým neurológom

Schéma:



A. Jakobom. CJD sa môže vyskytovať v sporadickej (85 %), familiárnej (10 – 15 %) alebo iatrogénnej forme. Sporadická forma je relativne rozšírená (pričíne 1 : 10⁶), pričom postihuje ľudí vo veku okolo 60 – 70 rokov, a prejavuje sa najmä stratou pamäti a u väčšiny pacientov aj motorickými abnormalitami. Familiárna forma CJD má, podobne ako ďalej spomínané GSS a FFI, genetický základ. Vyskytlo sa však aj niekoľko iatrogénnych prípadov CJD, a sice po aplikovaní infikovaných prípravkov ľudského rastového hormónu, transplantáciou kontaminovanej rohovky alebo implantáciou cerebrálnej elektródy. V poslednom období sa však hovorí o tzv. novom variante CJD (vCJD), ktorý postihuje podstatne mladších pacientov (19 – 40 rokov) ako ostatné typy CJD a lísi sa od nich klinickým obrazom aj možgovou patológiou. Experimentálne bolo zistené, že priónový kmeň vyvolávajúci vCJD je totožný s kmeňom, ktorý vyvoláva BSE, a taktiež patologický obraz mozgu u vCJD je podobný tomu, ktorý pozorujeme pri prenose BSE na experimentálne zvieratá. Je tu teda opodstatnené podozrenie, že vCJD je ľudskou BSE, a že teda ide o ďalší príklad prelomenia medzi druhoej bariéry, tentoraz medzi hovädzím dobytkom a človekom.

Obdobou CJD je ochorenie kuru, ktoré je degeneratívnym ochorením

mozgu domorodcov z kmeňa Fore na Novej Guinei (nazývali ho „smejúca sa smrť“). Toto ochorenie vzniklo pravdepodobne začiatkom 20. storočia, ako následok obradov rituálneho kanibalizmu, pri ktorých domorodci konzumovali surové mozgy svojich zomrelých príbuzných. Nakazených bolo asi 3000 domorodcov, avšak po zakázaní tohto druhu kanibalizmu sa v týchto oblastiach choroba už prakticky nevyskytuje. Ostatné dva druhy ľudských priónoz, GSS a FFI, sú geneticky podmienené ochorenia (rovnako ako familiárna CJD), ktoré sú spôsobeňe bodovými mutáciami v géne pre ľudský priónový proteín. Výskyt GSS je menší ako 2 prípady na sto miliónov obyvateľov, pričom klinický priebeh je o niečo dlhší ako u CJD, ale taktiež vyúsťuje do demencie a rôznych motorických dysfunkcií. FFI sa prejavuje progresívnu ne-spavosťou, hypertenziou a motorickou dysfunkciou.

V súvislosti s priónovými chorobami je zaujímavý poznatok, že aj keď ide o neuroinfekcie, u postihnutého organizmu nie je možné dostupnými metódami detegovať prítomnosť imunitnej reakcie. Zdá sa teda, že imunitný systém nie je v týchto prípadoch aktivovaný. Najnovšie výskumy však naznačujú, že imunitný systém sa v prípade TSE predsa len angažuje, ale skôr v negatívnom zmysle.

Na záver však treba dodať, že prióny nie sú jedinými známymi proteinovými časticami, ktorým sa pripisuje zodpovednosť za niektoré druhy ochorení. Možno spomenúť napríklad tau proteín, ktorý je s veľkou pravdepodobnosťou príčinným agensom Alzheimerovej choroby, prípadne α -synukleín (Parkinsonova choroba) alebo huntingtin (Huntingtonova choroba).

Vytvára sa tu teda nová oblasť pre pochopenie príčiny vzniku chorôb a možností ich prevencie a terapie, a dokonca, ako naznačujú niektorí autori, možno aj nový prieskum pre vysvetlenie vzniku života na zemi.

Literatúra:

- FERENČÍK, M et al.: Prionózy – neurodegeneračné choroby vyvolané priónmi, nákažlivými molekulami proteinovej povahy. Bratislava lek. listy, 99, 1998, s. 486 – 489.
- <http://www.cjd.ed.ac.uk/intro.htm>
- <http://www.pbs.org/wgbh/nova/madcow/prions.html>
- MITROVÁ, E.: Prenosné špongiiformné encefalopatie: neuroinfekcie s nekonvenčnými imunitnými reakciami. Bratislava lek. listy, 98, 1997, s. 209 – 211.
- VRTIAK, O. J. et al.: Špongiiformné encefalopatie (prionózy) živočíchov. Bratislava lek. listy, 98, 1997, s. 212 – 216.



CHÉMIA

ADP/ATP translokátor – jednoduchá funkcia, mnohostranné využitie

Katedra biochémie, Prírodovedecká fakulta UK, Bratislava

Mgr. Marek Mentel

Medzi charakteristické znaky, ktorými sa odlišuje eukaryotická bunka od prokaryotickej, patrí kompartmentalizácia vnútrobunkového priestoru. Jedným z takýchto kom-

partmentov – oddelení je mitochondria. Táto organela je nepostrádatelnou súčasťou veľkej väčšiny rôznych foriem eukaryotickej bunky, od jednobunkových mikroorganizmov

až po živočísne bunky. Dlhé roky sa vie o jej dôležitej úlohe v energetickom a biosyntetickom metabolizme. Mitochondria je miestom lokalizácie respiračného refazca a oxida-