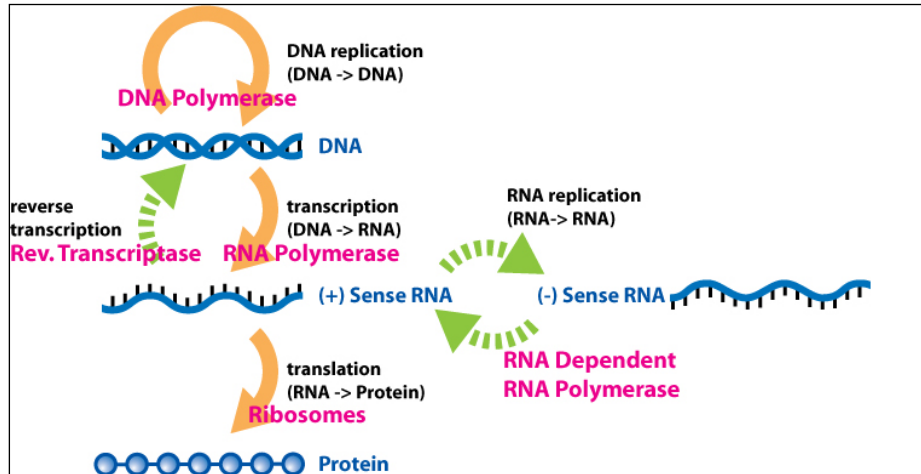


科學班資格測驗 生物科 第三題

參考答案：

(1)



(2)

1. 正常動物及人類的許多細胞表面皆含有 prion (PrP^{C})，但是具感染性及病原性的 prion (PrP^{Sc}) 在構型 (conformation) 上與 PrP^{C} 有所不同。 PrP^{C} 與 PrP^{Sc} 具有相同的一級結構 (氨基酸序列)，但是具有不同三級結構。 PrP^{C} 的正常結構為四個 α -helix (α -螺旋結構)，由於不明原因使其中兩個 α -helix 轉為 β -sheet (β -褶板樣結構)，此發生異構現象之 prion 稱 PrP^{Sc} 。打破了以往蛋白質的一級結構決定高級結構的定律。
2. 這種變形的蛋白質會引起正常的 PrP^{C} 轉變成具有感染性的 PrP^{Sc} 。
3. PrP^{Sc} 無法被正常蛋白酶所水解，故會堆疊於腦組織中，尤其是神經細胞，引起神經細胞凋零 (apoptosis)，當移除凋零死亡之神經細胞時，造成腦組織之空洞變化。
4. 人類或動物感染 PrP^{Sc} ，大致可分為兩種路徑，一為經食用受感染的動物可以通過積累緩慢地引起病徵，連鎖反應使得正常的蛋白質和致病的蛋白質因子都成為新的傳染顆粒。另一感染途徑為醫源性感染，經注射、輸血、外科手術等醫療行為而感染 PrP^{Sc} ，此具病原性 prion 可經由血液或淋巴液感染周圍神經，最後感染腦神經細胞，造成海綿狀腦病。

