

## ספגת המח בבקר / Bovine Spongiform Encephalopathy

דר' ארנון שמשוני – מנהל השירותים הווטריריים

בכבשים, לא רואים כלל סימני התגרדות. נצפים ירידה בתנובת החלב ואיבוד משקל, למרות תיאבון תקין. אין עליות חום. כל זה מסתיים ברביצה, תרדמת (Coma) ובמוות תוך שבועיים עד 6 חודשים מהופעת הסימנים הראשונים. מרבית המקרים באנגליה הופיעו בפרות בנות 3 עד 5 שנים.

### אבחנה

האבחנה – קלינית בלבד. אין כיום כל תבחין או שיטה מעבדתית לזיהוי המחלה בעוד הבהמה בחיים. האבחנה הקלינית מאושרת על ידי בדיקה היסטופתולוגית, לזיהוי השינויים הטיפוסיים שנתנו לקבוצת מחלות זאת את שמה. למעבדה יש לשלוח מוח שלם – חציו לאחר קביעה (פיקציה) בפורמלין וחציו טרי ומצונן.

### אפידמיולוגיה

מאז אובחנה המחלה לראשונה, ב-1986, נצפתה עליה דרמטית במספר המקרים. זאת החלה בשנת 1988 ונמשכה במהלך השנים שלאחר מכן, כאשר מספר המקרים בבקר לחלב גבוה בהרבה משיעורם בבקר לבשר, ומרביתם מתרכזים במחציתה הדרומית של אנגליה. תמונת המחלה מצביעה על מקור הדבקה משותף כאשר המקרים הקליניים, מקרים בודדים במשקים רבים, מסמנים את פיזור הרחב של המחולל. יש נתונים המצביעים על כך, שההפצה נעשתה על ידי קמחי בשר ועצמות שהיו מזהמים במחולל הסקריופי שמקורו בכבשים. תיאוריה חלופית אומרת שסמ"ב, כמחלה ייחודית לבקר, היתה קיימת בבקר אנגלי שנים לפני הופעת התסמונת ההמונית, וזאת במספר מקרים מועט ומבלי שזוהתה. חומר נגוע מבקר עלול היה לגרום גם הוא להתפשטות, תחילה הדרגתית ולאחר מכן

B.S.E. (סמ"ב) היא מחלה מוחית לא-דלקתית בבקר בוגר. המחלה הופיעה לראשונה בבריטניה בשנות ה-80 בעקבות האבסת הבקר בקמחי-בשר וקמחי-עצמות שהופקו ממעלי-גירה ואשר הכילו את מחולל הסקריופי או גורם דומה לו.

### אטיולוגיה

מחולל הסמ"ב משתייך לקבוצת "ספגות המוח המדבקות" – (transmissible spongiform encephalopathy group) (סמ"מ/TSE) וחולק עמם את תכונותיו (ר' נספח).

בניגוד לסקריופי בכבשים, מתרכז מחולל הסמ"ב, רובו ככולו, במוח וחוט השדרה של הבקר הנגוע. בעגלים שהודבקו נסיונית זיהו אותו גם בחלקו האחורי של המעי הדק (distal ileum).

### נפיצות גיאוגרפית

בנוסף לבריטניה, אובחנו מקרי סמ"ב בבקר מקומי – באירלנד, צרפת, פורטוגל ושווייץ. וכן בראשי בקר מיובאים מבריטניה – בעומאן, איי פוקלנד, גרמניה, דנמרק, קנדה ואיטליה. בכל אלה יחדיו אובחנו פחות מ-0.2% ממספר המקרים בבריטניה.

### סימנים קליניים

כבסמ"מ האחרות, תקופת הדגירה ממושכת – בין 2 ל-8 שנים. המחלה מאופיינת במהלך התנוונות של מערכת העצבים. שלוש תסמונות עצביות תוארו ולעתים רואים את שלושתן גם יחד: שינויי התנהגות (חרדה, עצבנות, היסוס לפני מעבר בפתח); שינויים בתנוחות הגוף (אֶטְקְסִיָה אחורית, התנוודות ותנועות מוגזמות בהליכה, רעידות ונפילה); ורגישות יתר (תגובות מוגזמות לקולות ולמגע); תנועות ליקוק חזקות כאשר מנסים לחלוב אותן). בניגוד לסקריופי

ה"פריז", תיאוריה מהפכנית שעל פיה המחלה נגרמת על ידי חלבון ללא חומצות גרעין, פותחה על ידי פרופ' סטנלי פרוסניר מארה"ב, אשר קיבל לאחרונה את פרס וולף על מחקרו, ובעקבותיה נקראת קבוצת הסמ"מ גם בשם "מחלות פריזון". מחולל זה אינו משרה תגובה אימונולוגית ברמת מדידה או שינויים דלקתיים בחולים (ר' בנספח).

המחולל זוהה עד כה רק במוח ובחוט השדרה של בקר חולה; בעגלים שהודבקו נסיונית – דרך הפה באמצעות חומר גנוע מבקר חולה – זיהו את שרידי המחולל גם בחלק האחורי של המעי הדק וברשתית העין. יתכן שכאשר תפותחנה שיטות זיהוי רגישות ומדויקות יותר יתברר שהמחולל מגיע גם לרקמות אחרות. לאחר שב-1988 נאסר באנגליה השימוש בקמחי בשר ועצמות ממקור יונקים, ציפו לירידת מספר המקרים תוך שנים ספורות. דבר זה לא קרה – לבטח לא בקצב הצפוי. במהלך 1988/9 שילמה הממשלה הבריטית פיצויים לחקלאים בשיעור 50% בלבד מערך הפרות. משמעותה הגורלית של מדיניות מוטעה זאת התבררה רק, כאשר העלו את שיעור הפיצוי, בפברואר 1990, ל-100%: מספר האיבחונים עלה במידה מפתיעה, דבר המעיד על תנאי הדיווח קודם לכן. מנובמבר 1986 (איבחון ראשון באנגליה) ועד מאי 1996, אובחנו שם כ-161,000 מקרי מחלה בכ-34,000 משקים. בשיא ההתפרצות, 1993, אובחנו כ-1,000 מקרים בשבוע. כיום עדיין מאובחנים קרוב ל-300 מקרים בשבוע.

### שינויים פתולוגיים

אין כל שינויים מאקרוסקופיים, בכל האברים ולרבות במוח. שינויים לא-דלקתיים מיקרוסקופיים נמצאים במוח; הם סימטריים ומאופיינים במראה "דמוי ספוג" הנגרם על ידי מיקרוציסטות בתאי העצב. אף כי השינויים עלולים להיות מפורזים בכמה מחלקי המוח, יש ריכוז אפייני בכמה חלקים של המוח המוארך. אחד השינויים האופייניים הוא הופעת רבדים

תלולה, של המחלה. כאשר החלו מקרים להופיע – בין אם מקורם בכבשים ובין אם מקורם בבקר – נכנסה ההתפשטות לתאוצה עקב שיטות העיבוד והממשק, קרי שימוש רחב בקמחים הנ"ל בהזנת עגלים ועגלות ברפת החלב באנגליה. בהדמיה ממוחשבת נמצא, כי חשיפת הבקר למחולל בכמויות שתספקנה לגרום מחלה קלינית, החלה כנראה כבר בשנים 1981/2. באותה תקופה שינו, בעיקר בדרום אנגליה, את שיטת ייצור קמחי הבשר וקמחי העצמות: מעיבוד מקוטע (באצות) ומיצוי השמן תוך שימוש בממיסים ובקיטור, עברו לפס ייצור רציף ללא שימוש בממיסים ובקיטור. אף כי אין בטחון שהשיטה הקודמת ניטרלה את כל כמויות המחולל שבמוצר, סוברים שדי היה בה על מנת להורידו לריכוזים נמוכים מכדי לגרום להדבקה אוֹנְאֵלִית של הבקר. לאחרונה פורסמו דיעות אחרות, שלפיהן השיטה שונתה עוד שנים קודם למועד זה, וכן כי שיטה דומה נהוגה ברבות מארצות אירופה האחרות. יתכן שגורמים נוספים שתרמו לזיהום מוגבר של המוצר היו עליה בגודל אוכלוסיית הכבשים בבריטניה, במקביל לעליה במספר מקרי הסקרייפי. שילוב של כל אלה תרם כנראה להופעת סמ"ב. ריכוז המקרים בדרום אנגליה מוסבר בריכוז משקי החלב שם; ברפתות אלה יש שימוש רב יותר בקמחים מן החי מאשר בעדרי הבשר. מספרם הנמוך, יחסית, של המקרים בסקוטלנד, לעומת אנגליה, מוסבר בכך ששני מפעלי הפסדים שם לא שינו בשעתו את שיטות הייצור. עד כה לא הוכחה הדבקה אופקית מבקר לבקר או מבקר לבעלי-חיים אחרים, וכמו כן נדירה – או נעדרת – הדבקה אנכית מאמהות לצאצאים. נתונים אמניים יותר אודות שתי אפשרויות אלה יתקבלו, עם סיומו הצפוי בעוד חודשים מעטים, של ניסוי רב-שנתי המקיף מאות ראשי בקר. מחולל המחלה עמיד ביותר לטמפרטורות (לפחות עד 134 מ"צ) ולשיטות עיקור תקניות. קיימות סברות שונות באשר לאופיו – "נגיף אטי", "וירינו" או "פריזון". תיאורית

מק"י; בממוצע 27.5 שנה (הממוצע במק"י – למעלה מ-63 שנה). רוב החולים בתסמונת החדשה היו בני 25–30; המבוגר בן 42; הצעירים בסוף שנות העשרה;

3. משך המחלה הממוצע היה 13 חודש (כרגיל – 6 חודשים);

4. הפעילות החשמלית המוחית (EEG) לא היתה טיפוסית למק"י;

5. אף כי השינויים הפתולוגיים במוח ניתנו לזיהוי במק"י, הם חרגו מהמקובל במחלה זאת, תוך הופעת ריכוזים גדולים של חלבון הפריון ברבדים חוץ-תאיים. שינויים כאלה דומים יותר למחלת קורו באדם ולסמ"ב מאשר למק"י, והם קיבלו את הכינוי "מק"י חדש".

על סמך כל אלה הודיעה הוועדה הלאומית המייעצת לס"מ (SEAC), כי אין לשלול את האפשרות שמקרים אלה נגרמו בבני-אדם, מכיוון שנחשפו לסמ"ב בטרם נאסר השימוש בקמחי-בשר בבקר, קרי לפני 1989. בעקבות זאת נמסרה בבית-הנבחרים הודעתו של שר הבריאות, טפן דורל, ביום 20.3.96, שהביאה לכדור שלג הממשיך להתגלגל.

במהלך החודשים הבאים לא נתגלו מקרים חדשים של המחלה באדם במידה שתחזק את החשש הראשון, למעט 2–3 מקרים בבריטניה ומקרה אחד בצרפת. לעומת זאת, חוקרים צרפתים ואנגלים פירסמו תוצאות מחקר, שבוצע בקופי מְקָק שהוזרקו תוך-מוחית בחומר נגוע ממקרי סמ"ב ופיתחו כעבור כשלוש שנים סימני מחלה שהיו דומים במיוחד למק"י מהטיפוס "החדש".

### המצב בישראל

בישראל לא אובחן עד היום אף מקרה של סמ"ב. הודעה ראשונה על הממצאים ההקדמיים בבריטניה פורסמה בירחון השירותים הווטרינריים בראשית ינואר 1988. ביום 30.3.89 נתקיימה במכון הווטרינרי הרצאתו של דר' ריי בראדלי, מהמעבדה המרכזית בוויברידג', על סמ"ב, בליוויית שקופיות וסרט. סיכום מהרצאתו פורסם ברבעון

תוך-תאיים (plaques) המתוארים כ"משקעים עמילואידים".

### אבחנה מבדלת

יש לקחת בחשבון את כל הפגיעות העצביות הידועות בבקר – מדבקות, מטבוליות, טוקסיות ושאתיות. אצלנו יש כמובן להדגיש במיוחד **כלבת**.

### המחלה באדם

ידועות ארבע מחלות סמ"מ באדם: מחלת קרויצפלד-יאקוב (מק"י), מחלת קורו, תסמונת גרסטמן-שטראוסלר-שיינקר ו"אינסומניה פאטאלית משפחתית". מתוך אלה, מק"י היא הנפוצה ביותר ושיעורה באוכלוסייה, במרבית הארצות, עד 1 למליון (ר' טבלה בנספח 1). לנוכח ההנחה שהמחולל עבר מכבשים לבקר, ובמיוחד לאחר שבשנת 1990 נתגלו מספר מקרי ס"מ באנגליה בחתולים (עד כה כ-70) ופורסמה הנחה שהם נדבקו מאכילת אברי בקר נגוע, עלה החשש שהמחולל, שעבר פעמיים את ה"Species Barrier", עלול לעשות זאת גם ביונקים אחרים – לרבות האדם, ולגרום בו למק"י. אפשרות להדבקה אוראלית באדם מאכילת רקמות נגועות מבקר נראתה, עד לאחרונה, כבעלת סבירות נמוכה ביותר וזאת הן בשל הקושי לחדור דרך המחסום הביולוגי שבין מינים שונים של בעלי-חיים והן בשל הכמויות הגדולות מאד של המחולל הדרושות להדבקה אוראלית.

בהנחה זאת חל לאחרונה שינוי, אף כי עדיין אין הוא חד-משמעי: יחידת המעקב והניטור הבריטית הלאומית למק"י, בבית-החולים "הכללי-המערבי" באדינבורו, הודיעה עתה כי במהלך השנתיים האחרונות (1994–1995) נתגלו בבריטניה 10 מקרי מק"י החורגים מהמקובל. החריגה מתמקדת בחמש נקודות:

1. לא היה בין החולים כל מגע או קשר, גיאוגרפי או משפחתי; לפי כך, ובמיוחד לנוכח האירוע הסימולטני, יתכן שקיים גורם סיכון משותף;
2. גילם היה נמוך בהרבה מהמקובל לגבי חולי

לזהם בקר בגורם הסמ"ב בשל שיטת ההאבסה של בקר בזבל עופות, שהיתה נפוצה בישראל עד לאחרונה. ההחלטה על הפסקת הייבוא נתקבלה בתיאום עם אירגוני החקלאים ולמרות שהדבר הביא לייקור מסויים של המספוא.

מאז ראשית שנות השמונים לא היה כל ייבוא של בשר בקר לישראל מבריטניה, לרבות צפון-אירלנד. מאידך נאסר ייבוא "אברי המטרה", קרי האברים שבהם – על פי תקנות ה-O.I.E. – עלול מחולל המחלה להימצא (מוח, חוט-שדרה, טחול, בלוטת התימוס, הטומילות והמעיים) אלא ממדינות שבהן נאסרה הזנת בקר בקמחי-בשר. הגבלה זאת נמצאת בתוקף מאז ראשית שנות התשעים.

בעקבות הממצאים האחרונים של SEAC אודות הסיכונים האפשריים לאדם, הוטלו הגבלות מסויימות על ייבוא הבשר ממדינות שבהן אובחנה המחלה – אפילו בשיעור אירוע נמוך. שתי מדינות כאלה מייצאות בשר לישראל: אירלנד (16 מקרים בשנת 1995) וצרפת (3 מקרים). ממדינות אלה מותר ייבוא בשר ללא עצמות, וכן לב, כבד ולשון. נאסר היבוא מהן של "אברי המטרה". ההחלטה להתיר המשך הייבוא מהן נתקבלה גם לנוכח המדיניות הנקוטה במדינות אלה – קרי איסור (מאז 1989) השימוש בקמחי בשר להאבסת הבקר, והשמדתו בשלמותו של כל עדר שבו זוהה מקרה סמ"ב. (1989) סילינגר וזוהר

במקביל להחמרת הפיקוח על ייבוא בקר ובשר לישראל, העמיקו השירותים הווטרנריים את המעקב והניטור אחר אפשרות הופעת מחלות פריאונים בבעלי-חיים מקומיים. פתולוג מהמכון הווטרנרי השתלם במעבדה המרכזית הבריטית (וייברידג') בשיטת האיבחון של סמ"ב. כל מוח של בקר או צאן, המגיע למכון הווטרנרי מסיבה כלשהי (כגון חשד לכלבת), נבדק גם בדיקה היסטולוגית תוך תשומת לב מיוחדת לסמ"ב. בשנתיים 1994/95 נבדקו כן 301 מוחות של בקר ו-102 של צאן; כולם נמצאו שליליים.

האפידמיולוגי ינואר-מרץ 1989. ביום 25.5.90 הופץ לכל הרופאים הווטרנריים בארץ חוזר על "מחלת B.S.E. בבריטניה" (סקירה שהגיעה ממר צבי אלון, היועץ החקלאי בשגרירות ישראל, לונדון). מידע על המחלה, באנגליה ובכל 8 המדינות האחרות בהן הופיעה עד היום, מתפרסם בקביעות, חודש-חודש, בירחוני השו"ט. עד היום פורסמו יותר מ-250 קטעי מידע כאלה. המחלה עצמה הוכרזה כ"רשומה" בישראל ב-30.4.92, אף כי, כאמור, לא אובחנה בה מעולם.

באפריל 1988 נתקבלה בהנהלת השו"ט פניה של חברה ישראלית לייבא מאנגליה כמה עשרות עגלים ופרים למטרות טיפוח. לנוכח הידיעות הראשונות על סמ"ב באנגליה, ודמיונה לסקרייפי שגם היא נעדרת מישראל, סירבו השו"ט הישראליים להתיר ייבוא זה "עד שהתמונה תתבהר". סירוב זה נשאר בתוקף למרות לחצים כבדים שהופעלו על ידי היבואנים. נתקיימה התכתבות מסועפת עם השו"ט הבריטיים שנמשכה עד יולי 1989, אך השו"ט הישראליים התמידו בעמדתם והייבוא לא מומש. מאז ועד היום לא היה כל ייבוא של בקר מבריטניה.

בדצמבר 1988 נאסר לחלוטין הייבוא לישראל של קמחי-בשר להזנת בעלי-חיים מבריטניה. במחצית 1989 נאסרה הכללתם של "אברי מטרה" (ר' להלן) במזון לחיות מחמד שמקורו בבריטניה והייבוא הותר רק ממפעלים העומדים בפיקוחו הישיר של השירות הווטרנרי הבריטי. ביום 1.3.90 החליטו השו"ט להתיר ייבוא קמחי-בשר למספוא רק ממדינות שבהן לא אובחנה סמ"ב מעולם, תוך התחייבות שמקור חומר הגלם באותה מדינה בה מיוצר הקמח. ביום 1.7.90 נאסר לחלוטין הייבוא לישראל של קמחי בשר שמקורם במעלי-גירה, מכל ארץ שהיא. הקמחים היחידים שיבואם הותר הם קמחי עופות או דגים. זאת, לנוכח עבודות מדעיות המוכיחות, כי מחולל המחלה עמיד לטמפרטורות של 134 מ"צ והחשש שקמחים מזהמים שיואבסו לעופות, עלולים

## נספח

## 1. מחלות סמ"מ ("מחלות פריאון")

דלקתית או אימונולוגית של החולה. עד לאחרונה לא היה ידוע על יכולת המחולל לעבור מבעלי-חיים לאדם.

בשנת 1982 פירסמו פרוסנר וחוב' ממצאים שעל פיהם המחולל מכיל מולקולות חלבון ללא חומר גנטי, והעניקו לו את השם Prion – "חלקיק הדבקה חלבוני" ("Proteinaceous infectious particle"). החלבון עצמו – גליקופרוטאין שקיבל את הכינוי Prion (Protein) זוהה לאחר מכן במוחות כבשים עם סקרייפי ונמצא שהוא עמיד בצורה בלתי-ירגילה לאנזימים. כיום ברור, שהפריאון הוא הגורם העיקרי, ואולי היחיד להדבקה בסקרייפי וסמ"מ אחרות. נשאלה השאלה: היכן שוכן הגן, המקדד את בנייתו של החלבון הזה? התברר,

מחלות "ספגת המוח המדבקת" סמ"מ (= transmissible spongiform encephalopathies) או "מחלות פריאון" (Prion Diseases) הן קבוצת מחלות יוצאות דופן ביותר, באדם ובבעלי-חיים. הן מאופיינות במשך דגירה ממושך, ניוון "ספוגי" של רקמת עצב ומהלך סופני ללא יוצאים מן הכלל. כמה ממחלות אלה, לרבות כל אלה שבתחום הווטרינריה, הן בעלות אופי מדבק. האחרות – "משפחתיות" וקשורות במוטאציות נדירות של הגן המקדד את החלבון העמיד לפרוטיאזה, PrP (ר' המשך). להלן הרשימה הנוכחית של מחלות סמ"מ:

המחלה	החולה	הסיבה
סקרייפי (Scrapie)	כבשה, עז, כבש-בר	הדבקה
ספגת המוח בבקר (B.S.E.)	פרה	הדבקה
מחלת קרויצפלד יקוב (C.J.D.):		
– ספוראדית (sporadic)	אדם	לא ידוע
– איטרוגנית (iatrogenic)	אדם	הדבקה
– משפחתית (familial)	אדם	מוטציה (?)
קורו (Kuru)	אדם	הדבקה
תסמונת גרסטמן-שטראוסלר-שיינקר (GSSS)	אדם	מוטציה?
אינסומניה משפחתית סופנית (FFI)	אדם	מוטציה (?)
ספגת המוח המדבקת במינקים (TME)	חורפן (Mink)	הדבקה
מחלת הניוון הכרוני (CWD)	אייל (Deer)	הדבקה
ספגת המוח בחתולים (FSE)	חתול (Cheetah)	הדבקה

## 2. מחולל המחלה

להפתעת החוקרים, כי הקידוד נעשה על ידי גן הנמצא בכרומוזומים של החולה, ולא על ידי החלקיק המדבק עצמו. זאת, בניגוד לכל הידוע לגבי נגיפים – שהרי אלה נושאים בתוכם את המידע (דנ"א או רנ"א) לבניין חלבוניהם.

PrP מתקיים בשתי תצורות: התצורה התקינה של החלבון התאי של הפריון, "cellular PrP" המסומן PrP<sup>c</sup> ("החלבון התקיין") והתצורה החריגה, "Scrapie PrP" שקיבלה את הסימון PrP<sup>Sc</sup> ("החלבון הפגום"). התברר שלשני

זיהויו המדויק של המחולל והבהרת תכונותיו הם מהאתגרים היותר חשובים של הביולוגיה. לא נמצאו במחלות אלה כל מחוללים קונבנציונליים ואף לא חומצות גרעין הקשורות ישירות במחולל. הוא בעל עמידות מדהימה וממשיך לקיים את כושר ההדבקה למרות טיפולים כימיים או פיסיקליים, אשר חומצות גרעין אינן עמידות כנגדם. ההדבקה מביאה לשינויים ניווניים במוח, ללא כל תגובה

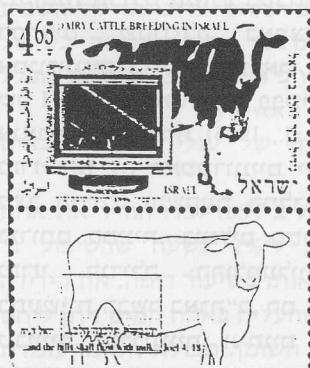
אדם או בעלי-חיים), ההיפוך הספונטני של פריאון מתרחש בהסתברות גבוהה יותר. המשך התהליך, לאחר שנוצר ה-PrP<sup>Sc</sup> הראשון, מתבצע כנראה באותה דרך שבה הוא נעשה על ידי חדירת PrP<sup>Sc</sup> ממקור חיצוני בצורה המדבקת של המחלה. משך תקופת האינקובציה שונה באשר לטיפוסי פריאונים שונים, ומהווה אחד מהקריטריונים המשמשים להגדרתו ואיפיונו של כל "זן". קביעת משך האינקובציה הטיפוסית ל"זן" של פריאון נעשית תוך שימוש בעכברים בעלי פרופיל גנטי קבוע וידוע, ונמשכת חודשים עד שנים.

אחד הנושאים החשובים שעל סדר יומו של המחקר כיום – פיתוח שיטות מניעה (למשל בשיטות גנטיות) וריפוי.

### אחרית דבר (זמנית)

מאז נכתב המאמר לעיל חלו חידושים והתפתחויות. יושר, זמנית, "משבר הפרה המשוגעת" בקהיליה האירופית, כאשר אושרה על ידי החברות השונות תכנית של ממשלת בריטניה, להשמיד את כל הפרות שמעל גיל 30 חודש ממשקים שבהם איתרו מקרים של המחלה. אך בכך לא נסתיימה הפרשה: עם סגירת הגליון נמסר, כי קיימות הוכחות לכאורה, שהמחלה יכולה להגיע לאדם דרך כבשים.

אף שהציבור עייף מהנושא, הפרשה עדיין בעיצומה.



החלבונים יש אותו רצף של חומצות-אמינו, אך משערים ששתי התצורות נבדלות זאת מזאת בצורת ההתארגנות שלהן במרחב: החלבון התקין עשיר במבנים סליליים, ולעומת זאת בחלבון הפגום יש מבנים "פחוסים". חלבון "תקין" מצוי ברקמות שונות בבעלי-חיים רבים מאד – בעלי-חוליות וחסרי-חוליות, אך ריכוזיו רבים במיוחד ברקמת עצב; רק לאחר שהוא בא במגע עם מולקולות חלבון פגום רוכשות כמה ממולקולות החלבון התקין את תכונותיהן של מולקולות החלבון הפגום ("חלבון הסקרייפי"), על המבנה המרחבי הטיפוסי לו, עמידותו החריגה לאנזימים ולטיפולים כימיים ופיסיקליים, והצטברותו ברבדים חוץ-תאיים (Plaques) המתוארים כ"משקעים עמילואידיים", הטיפוסיים לשינויים הפתולוגיים במוחות החולים בכל מחלות הפריאון. לסיכום: ההנחה הזאת אומרת, שפריאונים "חריגים" מתרבים בדרך של "כפיית" שינויים בקיפול המרחבי של פריונים "תקינים". זאת צורת "הדבקה" שלא היתה ידועה עד כה, ויידרש לה עדיין מאמץ מחקרי רב בטרם תובהר סופית. כמו כן, עדיין לא ברור לחלוטין המנגנון של הנוק המוחי, עיתויו, ממדיו, והמאפיינים בבעלי-חיים שונים.

מחלות פריאון יכולות להיות ספוראדיות (ספונטניות), מדבקות או תורשתיות. כיום ידוע כי כל מחלות הפריאונים התורשתיות קשורות לפגם גנטי – מוטציה בגן האחראי על ייצור החלבון התקין של חלקיק הפריאון. בבני-אדם למשל, כ-10% ממקרי "מחלת הפריאון" הן "משפחתיות", ונפגעים בהן כ-50% מבני המשפחות בעלות הגן החריג. עד כה ידועות כ-15 מוטציות בגן של החלבון, מוטציות הקשורות באופן מובהק למחלות פריאונים. הוכח נסיונית, שמוטציות כאלה מסוגלות לגרום באופן ישיר למחלה, על ידי שינוי במספר קטן של מולקולות החלבון ה"תקין", ה"משרה" שינוי זה באיטיות על מולקולות נוספות, כך שהמחלה באה לכלל ביטוי קליני רק לאחר שנים, בדרך כלל בגיל מבוגר. למעשה, בשל מוטציה גנטית מולדת (אצל בני