**Résumé du PFE : Le prion et l'encephalopathie spongiforme bovine**

|  |
| --- |
|  |

**Résumé :**

La protéine prion, ( PrP) est une protéine synthétisée par tous les mammifères. Elle est codée par un gène unique. Son rôle physiologique réel est encore inconnu. Les maladies à prions illustrent une relation hôte-parasite d’un type particulier. Elles se caractérisent par l’accumulation dans le système nerveux d’une protéine anormale qui dérive d’une protéine cellulaire normale. De nombreuses interrogations subsistent quant à la nature exacte de l’agent pathogène, son organisation, son mode de réplication et l’efficacité des procédés d’inactivation. la maladie de la vache folle, connue médicalement comme encéphalopathie spongiforme bovine est une maladie très grave qui affecte le système nerveux central chez les bovins, et détruit les parties du cerveau jusqu'à ce qu’elle devienne pleine de vacuoles comme une éponge. Les bovins infectés présentent des changements de comportement, des mouvements involontaires, et des troubles locomoteurs. La maladie se termine par la mort de l’animal.

**Abstract :**

Prion protein PrP is a protein which is synthesized by all mammals. It’s coded by one gene. Until now, its physiologic role is not known. The Prion disease is characterized by an accumulation of abnormal protein in the nervous system, allowing from a normal cellular protein. Numerous questions remain concerning the nature of the pathogenic agent , its organization, its mode of replication as well as the efficiency of its mechanism of inactivation. The mad cow disease, known medically as bovine spongiform encephalopathy is a deadly serious disease affecting the central nervous system in cattle, which destroys the parts of the brain until it become full of gaps like a sponge. Infected cattle shows changes in behavior, involuntary movements, and locomotion disorder. The disease ends by the death of animal