

relazioni

SESSIONE 10 - Comune AMCLI-SIBioC

Il laboratorio nella Encefalopatia Spongiforme

Venerdì 11 giugno 2004, 10.00-13.00, Sala C

S10.2

OLFACTORY INVOLVEMENT IN HUMAN AND ANIMAL TSEs

Zanusso G.

*Dept. of Neurological and Visual Sciences,
Section of Clinical Neurology,
University of Verona, Verona Italy*

Olfactory system involvement is frequently observed in both human and animal affected with TSEs. We observed in 52 sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease cases that olfactory system is invariably involved and that PrP^{Sc} is deposited along the olfactory pathway. More interestingly, PrP^{Sc} was found at the level of cilia and basal cells of the neuroepithelium, located in the nasal vault and thus easily sampled for biopsy (Zanusso et al. NEJM 2003). We extended the study to nasal biopsies and so far we obtained nasal biopsy from three patients with probable sCJD. All cases showed PrP^{Sc} deposition in basal cells and more faintly at the level of cilia of the neuroepithelium. Controls with Alzheimer's disease, Parkinson's disease and corticobasal degeneration were negative for PrP staining (Tabaton et al. Ann Neurol 2004).

Concerning animal TSE, in chronic wasting disease olfactory system is mainly affected in both free ranging and in captive animals. Recently, we have shown that olfactory system represents a brain area where a consistent PrP deposition is observed in cattle affected with a novel form of amyloid-associated BSE (BASE). Aim of our studies is to detect whether olfactory system might represent a potential tissue for intravital diagnostics in humans and animals.

S10.3

STRATEGIE PER IL CONTROLLO DELLE ENCEFALOPATIE SPONGIFORMI TRASMISSIBILI ANIMALI IN ITALIA

Mulinelli F.

Istituto Zooprofilattico Sperimentale delle Venezie

La crisi della BSE ha chiaramente evidenziato le debolezze del sistema europeo nell'affrontare emergenze sanitarie di tale portata. Come in altre crisi sanitarie, anche in questo caso si è faticato a gestire gli eventi e a prendere decisioni tali da evitare sia l'aggravarsi delle situazioni, sia il diffondersi di atteggiamenti dettati dal panico. Viene presentata una sintesi delle strategie di sorveglianza passiva ed attiva applicate dai Servizi Veterinari per il controllo delle encefalopatie spongiformi trasmissibili animali in Italia a partire dalla comparsa dell'epidemia del Regno Unito ad oggi, in funzione dell'evoluzione delle conoscenze scientifiche e delle disposizioni normative emanate. Già nel 1990 il Ministero della Salute aveva proceduto ad attivare un sistema di sorveglianza passiva diretto a verificare ed a migliorare le capacità diagnostiche della rete degli Istituti Zooprofilattici Sperimentali. La BSE e la scrapie sono state inserite fra le malattie soggette a denuncia a partire dal 1991. Dal novembre del 2000 tutti gli stati dell'Unione Europea hanno deciso di adottare misure comuni tese al controllo ed alla eradicazione della BSE dai propri allevamenti. Questo si è concretizzato nel Regolamento (CE) 999/2001 recante disposizioni per la prevenzione, il controllo e l'eradicazione di alcune encefalopatie spongiformi trasmissibili. Con il Decreto 7 gennaio 2000 è stato definito il "Sistema nazionale di sorveglianza epidemiologica della encefalopatia spongiforme bovina (BSE)". Nel gennaio 2001 ha avuto inizio il piano di sorveglianza

attiva, mediante metodiche innovative (Decisione 2000/374/CE e più recentemente Regolamento (CE) 1053/2003), diretto ad identificare la presenza della BSE in animali, al di sopra dei 30 mesi di età, regolarmente macellati, e a rischio, morti in azienda e con sintomatologia di tipo neurologico. Il limite di età è stato successivamente abbassato a 24 mesi. Va ricordato che le metodiche utilizzate consentono di ottenere la risposta del laboratorio entro tempi molto brevi, a differenza del passato, compatibili con le esigenze di conservazione e commercializzazione delle carni. Il piano di sorveglianza nazionale della scrapie è stato attivato nel 2002 a seguito dell'entrata in vigore del Regolamento (CE) 270/2002. Dal 2 gennaio 2001 all'1 marzo 2004, in Italia sono stati effettuati 2.136.320 test rapidi per BSE e dal 2002 ad oggi 84.074 per scrapie. Questo sistema di sorveglianza attiva ha permesso di rilevare 118 casi di BSE. A tutt'oggi sono stati invece diagnosticati 146 focolai di scrapie. Quale altra misura fondamentale è stata individuata la rimozione, in fase di macellazione, del materiale specifico a rischio (SRM): intesi come testa, inclusi occhi e cervello, tonsille, colonna vertebrale e midollo spinale, per bovini e ovicaprini di età superiore ai 12 mesi, nonché intestini, dal duodeno al retto, per i bovini di tutte le età, e milza e ileo per gli ovicaprini di tutte le età. A tutt'oggi, si ritiene infatti che in questi organi sia concentrata l'infettività e quindi che una loro precoce eliminazione sia sufficiente a proteggere il consumatore. Ulteriori verifiche della contaminazione da parte di materiale specifico a rischio potranno essere effettuate in sede di macellazione secondo quanto previsto dal Regolamento (CE) 1139/2003. Ancora il divieto dell'utilizzo di proteine animali per l'alimentazione dei ruminanti e successivamente di tutti gli erbivori, nonché l'attivazione di un programma nazionale di controllo in questo settore ha permesso di approfondire le conoscenze in questo settore e di evidenziare l'utilizzo di componenti non più autorizzati fin dal 1994. Nel 2002 è iniziato anche il piano di sorveglianza nazionale della scrapie basato anch'esso sull'utilizzo dei test rapidi eseguiti su animali regolarmente macellati o morti, nonché sintomatici, di età superiore a 18 mesi. Accanto alla sorveglianza attiva della scrapie e sulla base delle esperienze già maturate in altri stati europei (Regno Unito, Germania, Francia), l'Unione Europea ha legiferato così da rendere possibile l'attivazione di piani di eradicazione della scrapie basati sulla selezione genetica degli ovini nei confronti della suscettibilità a questa malattia (Regolamento (CE) 260/2002, Decisione 2002/1003/CE, Decisione 2003/100/CE). Anche la normativa che regola il trattamento dei rifiuti derivanti dalla macellazione e dall'attività diagnostica veterinaria, nonché delle misure di sicurezza da adottare per garantire la sicurezza degli operatori, è stata riconsiderata alla luce degli eventi connessi alle TSE, in particolare attraverso il Regolamento (CE) 1774/2002 "Gestione dei sottoprodotti di origine animale non

destinati al consumo umano" e più recentemente con il D.M. 16 ottobre 2003 "Misure sanitarie di protezione contro le encefalopatie spongiformi trasmissibili". Si sottolinea infine l'importanza di una corretta comunicazione delle strategie e delle misure adottate per il controllo delle encefalopatie spongiformi trasmissibili animali, considerata l'importanza che le stesse hanno acquisito negli ultimi anni sia come patologia specifica dei ruminanti sia per gli aspetti zoonotici della BSE.

S10.4

INFLUENCE OF POLYMORPHISMS OF THE PRP GENE ON THE PATHOGENESIS OF TSE IN SHEEP

Agrimi U.

*Department of Food Safety and Animal Health,
Istituto Superiore di Sanità, Rome, Italy*

The dramatic epidemic of bovine spongiform encephalopathy (BSE) along with the description in humans of the variant Creutzfeldt-Jakob disease (vCJD) caused by the BSE agent, have demonstrated the importance of transmissible spongiform encephalopathies (TSE) for animal health and - for the first time - the zoonotic potential of some TSE agents. The experimentally-confirmed susceptibility of small ruminants to the BSE agent and the possibility of its unrecognised circulation within European sheep and goats populations, have further led health Authorities to reconsider the risks related to animal TSEs directing their the attention also to TSE of sheep and goats.

The new strategies of the EU for the control and prevention of small ruminants TSE are rooted on the implementation of breeding programs for the selection of genetically-resistant sheep populations. It is well known indeed, that polymorphisms of the prion protein (PrP) gene have great influence on the susceptibility of sheep to TSE; in particular, a specific genotype (136^{AA}154^{RR}171^{RR}) has been proved to be highly resistant to the disease and very few animals carrying this genotype have been reported to be affected to date. The aim of the program is to increase the frequency of the resistant genotype with the final objective of reducing scrapie cases and - eventually - eradicate the disease. Such an approach is ambitious and unprecedented in animal infectious disease control. Nevertheless, it appears the most realistic one. As a matter of fact, the traditional approaches successfully used for the prevention and control of "classical" animal infectious diseases are inefficient or unfeasible in the case of small ruminants TSE.

Although appearing as the most reasonable approach, the selection of resistant genotypes present some