



Encefalopatie spongiformi trasmissibili - Scrapie

La malattia

La Scrapie è una malattia neurodegenerativa appartenente al gruppo delle encefalopatie spongiformi trasmissibili (EST) causata da agenti definiti “prioni” che colpisce pecore e capre.

Essa rappresenta il prototipo delle EST ed è stata descritta nelle greggi del Regno Unito sin dal 1700. E' una malattia sostanzialmente cosmopolita essendo presente in moltissimi paesi del mondo; sembra tuttavia assente in Australia e Nuova Zelanda.

In alcuni paesi la scrapie costituisce una rilevante causa di mortalità nelle pecore, tuttavia l'aumentata notorietà ed attenzione nei confronti di questa malattia è soprattutto una conseguenza del rischio ipotizzato che la BSE (“mucca pazza”) potesse trasmettersi alla specie ovi-caprina con conseguente pericolo per l'uomo. Nel caso della scrapie, tuttavia, “... non esiste ancora alcuna evidenza di rischio per l'uomo”, come sostenuto anche dall'EFSA (Agenzia europea per la sicurezza alimentare). Il monitoraggio effettuato a partire dal 2001, mediante l'esecuzione in Europa di oltre 5 milioni di test rapidi e 6800 test discriminativi, ha consentito di diagnosticare un solo caso di BSE (in due capre in Francia).

Ciò ha permesso di concludere che, ad oggi, il rischio BSE negli ovicaprini è da considerarsi come trascurabile.

La scrapie si comporta come una malattia infettiva quindi è trasmissibile e contagiosa. La trasmissione avviene prevalentemente per via orizzontale e “materna”. E' noto che l'agente della scrapie può persistere per anni nell'ambiente contaminato e si sospetta che le placente di pecore infette che partoriscono sui pascoli possano rappresentare una significativa fonte di infezione per le altre pecore.

Il periodo di incubazione della scrapie è, come in tutte le EST, molto lungo e variabile - a seconda del corredo genetico della pecora infetta - tra i 2 ed i 6 anni, provocando un graduale accumulo nel sistema nervoso centrale di una anomala isoforma della proteina cellulare PrP.

L'esordio della malattia è subdolo ed i sintomi sono poco specifici. Gli animali mostrano modificazioni comportamentali che possono comprendere in diversa misura: ipereccitabilità, aggressività, nervosismo e paura, depressione. Un sintomo caratteristico della scrapie, anche se non costantemente presente, è il grattamento. Proprio dal verbo inglese “to scrape”, che significa “grattare”, ha origine il nome della malattia. Gli animali tendono a strofinare insistentemente il corpo e la testa contro ostacoli fissi quali steccati ed altre strutture dell'allevamento, fino a procurarsi lesioni cutanee e perdita del vello. Compaiono poi i disturbi della deambulazione caratterizzati da incoordinazione motoria, progressiva incapacità a mantenere la stazione quadrupedale. Gli animali colpiti giungono infine a morte, spesso in condizioni di generale deperimento organico.

I sintomi descritti si presentano in combinazione differente a seconda dei casi. La variabilità clinica della malattia potrebbe rispecchiare una variabilità delle caratteristiche dell'agente responsabile. Infatti, sebbene l'esatta natura degli agenti delle EST non sia ancora definita, nel caso della scrapie è nota l'esistenza di differenti ceppi che danno luogo alle c.d. “forme



classiche” e alle “forme atipiche” (in Italia individuato al momento solo il tipo Nor98).

Le prime si differenziano sostanzialmente dalle seconde in termini clinici, diagnostici, patologici ed epidemiologici.

I casi di Nor98, al contrario delle “forme di scrapie classica” si manifestano in forma sporadica e non tendono a diffondersi all’interno dell’allevamento. Il significato epidemiologico e le implicazioni sanitarie di tale variabilità di ceppo in condizioni di campo non sono chiare, è noto tuttavia che in condizioni sperimentali i ceppi mostrano differenti caratteristiche di trasmissibilità e patogenicità nei confronti dei roditori da laboratorio.

La genetica svolge un ruolo rilevante nell’eziopatogenesi della scrapie ovina. E’ stato infatti ben dimostrato che il gene che codifica per la proteina prionica (PrP) influenza la suscettibilità degli ovini alla scrapie. Esistono alcune varianti di tale gene che predispongono gli animali alla malattia, ma anche un particolare assetto genetico in grado di determinare una resistenza estremamente elevata alla scrapie. Sono state infatti individuate cinque forme alleliche: ARR: conferisce resistenza, VRQ: altamente suscettibili e tre forme intermedie AHQ, ARH, ARQ.

Sorveglianza epidemiologica

L’attività di sorveglianza è un programma annuale di monitoraggio della malattia, che si distingue in attiva e passiva e prevede il ricorso a test diagnostici da effettuarsi in pecore e capre al di sopra dei 18 mesi di età o su soggetti con due incisivi permanenti già spuntati.

La sorveglianza passiva si realizza a partire dalla segnalazione di un caso clinico sospetto, il quale dovrà essere ufficialmente confermato o no da parte del veterinario ufficiale, attraverso tutta una serie di indagini cliniche e diagnostiche.

La sorveglianza attiva è effettuata attualmente sulla base del Reg.727/2007 CE (modifica del Reg. 999/2001 CE), che stabilisce l’esecuzione di 10.000 test rapidi per ciascuna delle specie (ovini e caprini) e delle categorie (regolarmente macellati e morti).

Oltre alla sorveglianza effettuata sugli ovi-caprini regolarmente macellati e morti il Regolamento 999/2001 prevede anche una sorveglianza su una quota di ovi-caprini abbattuti in sede di focolaio.

Inoltre associata alla attività di sorveglianza attiva vi è anche l’esecuzione dell’1% di prove di genotipizzazione sul totale degli animali testati al macello.

Il numero di campioni da effettuare annualmente per ciascuna regione viene calcolato dal Centro epidemiologico del Centro di Referenza Nazionale per lo studio delle encefalopatie animali di Torino (CEA), sulla base dei dati dei volumi di macellazione e sulla base dei dati calcolati dall’ISTAT (Istituto Nazionale di Statistica).

E’ il veterinario ufficiale che procede al prelievo di una parte dell’encefalo (obex) dopo l’abbattimento dell’animale sia in caso di conferma ufficiale di un sospetto clinico (sorveglianza passiva) sia nello stabilimento di macellazione o in azienda in caso di animali morti (sorveglianza attiva).

L’obex così prelevato viene inviato e successivamente analizzato dall’IZS di competenza per



territorio, analizzato dal CEA (Centro di referenza per le encefalopatie spongiformi animali) che esprimerà il risultato di appartenenza ad una EST e successivamente dall'ISS-Roma che darà la conferma della malattia e caratterizzerà il ceppo responsabile della forma classica o atipica - tipo Nor98 -.

Nel caso in cui si stia realizzando la sorveglianza passiva, il gregge, in attesa della conferma di laboratorio al test rapido, viene preventivamente posto sotto sequestro; nel caso in cui si tratta di sorveglianza attiva solo quando l'esito di malattia è confermato, l'azienda presso la quale si trovava l'animale, viene posta sotto sorveglianza ufficiale, tutti i movimenti da e verso l'azienda stessa di animali esposti alle EST nonché dei prodotti di origine animale derivati da essi sono sottoposti ad autorizzazione dell'autorità competente, in modo che gli animali nonché i prodotti di origine animale in questione, possano essere immediatamente rintracciati e identificati.

Misure di controllo

La Scrapie in Italia è una malattia per la quale è previsto l'obbligo di denuncia secondo quanto prescritto dalla ordinanza del Ministro della sanità del 10 maggio 1991, pubblicato nella gazzetta ufficiale della repubblica italiana n.113 del 6 maggio 1991 concernente "Norme per la profilassi di malattie animali", per la quale si applicano, a seconda che si tratti di "forma classica" o forma atipica Nor98", delle misure sanitarie differenti.

In caso di test rapido positivo, tutte le parti dell'animale campionato devono essere distrutte ai sensi del Reg 1774/2002. Al macello, sulla carcassa non può essere apposto il bollo sanitario fino a quando non ne viene comunicato l'esito negativo del test medesimo.

La procedura che attualmente viene seguita in caso di conferma di un focolaio di Scrapie è la seguente:

- emissione da parte dell'Autorità competente dell'ordinanza di abbattimento; che sarà preferenzialmente selettivo ma potrà essere anche totale se autorizzato da parte della Direzione Generale della Sanità Animale e del Farmaco Veterinario del Ministero della Salute;
- analisi di genotipizzazione di tutti i capi presenti nell'allevamento, per l'individuazione dei soggetti geneticamente sensibili, resistenti e/o semiresistenti, per determinare il tipo di abbattimento selettivo o totale.
- nel caso in cui si decida di ricorrere all'abbattimento selettivo ma l'analisi genetica condotta sui casi confermati di Scrapie rilevi la presenza della malattia in soggetti con genotipo di tipo ARR/ARR o ARR/XXX si ricorre comunque all'abbattimento di tutto l'effettivo.
- L'abbattimento selettivo prevede come da regolamento comunitario l'abbattimento di tutti i caprini e gli ovini ad esclusione dei maschi ARR/ARR e delle femmine portatrici di almeno un allele ARR e non aventi l'allele VRQ.
- A partire dal 29/10/2008 è consentito, esclusa la presenza di BSE, l'invio di agnelli sotto i 3 mesi di età di genotipo non noto da focolai di Scrapie classica, previa asportazione oltre che del materiale specifico a rischio, anche del cranio a partire dalla quarta vertebra cervicale e dell'intero pacchetto intestinale.
- Per ciò che riguarda il latte attualmente valgono le misure previste dal Regolamento 103/2009: il latte viene escluso dal consumo umano e animale fino all'accertamento di esclusione di BSE. Se la BSE è esclusa, il latte può essere utilizzato per il consumo umano, ma non per i ruminanti (ad esclusione di quelli presenti nella stessa azienda),

- fino all'abbattimento di tutti gli animali sensibili.
- Il ripopolamento negli allevamenti che hanno effettuato l'abbattimento totale o selettivo è possibile solo con soggetti ARR/ARR o ARR/XXX ma non VRQ.
 - Per la movimentazione degli animali non vi è alcuna prescrizione per i soggetti ARR/ARR, mentre per quelli ARR/XXX è consentita solo verso un macello o verso un'altra azienda che ha effettuato anch'essa un abbattimento selettivo.
 - Nel caso il focolaio di malattia sia causato da uno strain "atipico" del tipo NOR 98 sono state introdotte particolari misure di eradicazione.
 - In questo si procede all'abbattimento dei soli montoni con genotipo sensibile (ARQ con mutazione Fenilalanina al 141 e i soggetti AHQ) e all'obbligo di ripopolare solo con montoni privi delle predette mutazioni. Nessun'altra misura se non quella di effettuare una sorveglianza nei due anni successivi è disposta sui rimanenti animali del gregge e loro prodotti.

Per quanto riguarda i focolai "atipici" nessuna restrizione deve essere applicata sul latte.

I focolai si considerano chiusi trascorsi due anni da

- la data in cui nell'allevamento sono presenti montoni omozigoti e femmine eterozigoti a condizioni che per due anni tutti i soggetti sopra i 18 mesi macellati, riformati o morti siano sottoposti a screening con test rapido risultato negativo;
- la data in cui nell'allevamento era presente l'ultimo ovino o caprino sensibile abbattuto.

Per quanto riguarda le misure di prevenzione l'Italia sta attuando dall'anno 2004 piani di selezione genetica attraverso l'applicazione del D.M. 17 Dicembre 2004 "Piano nazionale di selezione genetica per la resistenza alle encefalopatie spongiformi negli ovini".

A tutt'oggi non esistono test diagnostici che consentano l'identificazione precoce ed in vivo dei soggetti infetti, per cui tale strategia - che non ha precedenti nell'ambito della lotta alle malattie infettive - sembra la strada più efficace nella gestione delle EST ovine.

Parallelamente, la possibilità dell'agente della scrapie di trasmettersi da animale malato ad animale sano e, verosimilmente, di contaminare per lunghissimi tempi i pascoli, rendono particolarmente difficoltosa la gestione di questa patologia attraverso gli strumenti di lotta tradizionalmente impiegati nell'ambito della medicina veterinaria per il controllo delle malattie infettive.

L'attività di selezione, garantirebbe la costituzione di una popolazione di animali genotipicamente resistenti tale da poter contenere la diffusione di questa malattia.

La Commissione europea ha recentemente redatto un documento nel quale viene tracciata la strategia futura europea nel campo della sanità animale.

Il tema portante è rappresentato dalla Prevenzione riconosciuta quale lo strumento più efficace dal punto di vista del rapporto costi benefici nella lotta alle malattie.

Ancor di più per questa malattia, la scrapie, la selezione genetica resta l'unica arma di prevenzione, quale strumento fondamentale per arginare i seri problemi che crea al comparto zootecnico ovicaprino soprattutto in termini economici e finanziari.



Normativa

Regolamento (CE) N. 999/2001 DEL PARLAMENTO EUROPEO E DEL CONSIGLIO del 22 maggio 2001 recante disposizioni per la prevenzione, il controllo e l'eradicazione di alcune encefalopatie spongiformi trasmissibili, versione consolidata.

D.M. del 17 dicembre 2004 Piano nazionale di selezione genetica per la resistenza alle Encefalopatie Spongiformi Trasmissibili pubblicato sulla G.U. n.51 del 3.3.2005.

Decreto Ministero della Salute dell'8 aprile 1999, Norme per la profilassi della scrapie negli allevamenti ovini e caprini e succ. mod.