

Linee guida per la lotta alle encefalopatie spongiformi trasmissibili (TSE) negli allevamenti ovini e caprini

SCOPO

Le seguenti Linee Guida intendono essere uno strumento in grado di facilitare l'applicazione della complessa normativa che regola la gestione delle TSE negli ovini e nei caprini. Nello specifico è stata posta particolare attenzione all'attività di sorveglianza e gestione dei focolai.

Si fa presente che deve sempre essere promossa la collaborazione con l'allevatore ai fini della pronta segnalazione, all'ASL competente, di tutti i casi di morte degli animali e di eventuale riscontro di sintomatologia clinica e alterazioni di comportamento riferibili alla malattia.

La mancata notifica del decesso costituisce violazione di quanto previsto dall' art. 6 del D.lgs. 136/2022 e pertanto a tale omissione sono applicabili i provvedimenti sanzionatori previsti dall'art. 23, comma 1 del medesimo D.lgs. 136/2022, così come esplicitato dalla nota del Ministero della Salute 0005173-23/02/2023-DGSAF-MDS-P.

Tutto quanto non espressamente definito nelle seguenti linee guida deve essere attuato ai sensi della normativa vigente nazionale e dell'Unione Europea.

INDICE

Introduzione	pag.2
1. La sorveglianza passiva	pag.4
2. La sorveglianza attiva	pag.5
3. Prelievo e refertazione	pag.6
4. Misure sanitarie in seguito alla positività al test rapido (IIZZSS)	pag.7
- Gestione del latte dopo positività al test rapido	
5. Misure sanitarie in seguito alla conferma diagnostica (CEA)	pag.9
6. Misure sanitarie in seguito al test discriminativo o caratterizzazione molecolare primaria e genotipizzazione del caso confermato (ISS)	pag.11
- Gestione del latte dopo r.d.p di scrapie classica	
7. Registrazione in SIMAN	pag.13
8. Indagine epidemiologica (I.E.)	pag.13
9. Gestione di un focolaio	pag.14
9.1. Focolai in cui è confermata la scrapie classica	pag.14
- Opzioni sanitarie	
- Misure relative alla movimentazione e introduzione dei capi	
- Individuazione del focolaio primario e correlato	
- Misure da attuarsi in allevamenti correlati al focolaio	
9.2. Focolai in cui è confermata scrapie atipica (Nor98)	pag.19
9.3. Focolai in cui non sia possibile escludere la BSE	pag.19
- Misure dopo analisi molecolare primaria	
- Misure dopo analisi molecolare secondaria	
9.4. Sorveglianza intensificata	pag.20
9.5. Misure relative a movimentazione e introduzione dei capi	pag.21
9.6. Misure per la monticazione, la transumanza, il pascolo	pag.22
9.7. Chiusura del focolaio	pag.22
10. Glossario	pag.23
11. Acronimi	pag.25
12. Normativa di riferimento	pag.26
13. Allegati	pag.27

INTRODUZIONE

La scrapie è una malattia dei piccoli ruminanti appartenente al gruppo delle encefalopatie spongiformi trasmissibili (TSE), patologie neurodegenerative letali che colpiscono uomo ed animali, caratterizzate da un andamento clinico prolungato, inevitabilmente fatale, preceduto da un lungo periodo di incubazione. Le TSE hanno come caratteristiche l'assenza di risposta immunitaria o infiammatoria e l'impossibilità, sino a oggi, di diagnosi in vita. La diagnosi di scrapie viene attualmente effettuata *post mortem*, a livello del tronco encefalico, precisamente sull'obex.

Queste forme morbose, caratterizzate da disturbi comportamentali e neurologici, sono determinate dall'accumulo, progressivo nel corso dell'infezione, dell'isoforma patologica di una proteina normalmente presente nell'organismo e denominata Prion Protein (PrP), che viene considerata il marker di infettività. Negli ovini e caprini colpiti da scrapie l'accumulo della PrP patologica (PrP^{Sc}) avviene non solo a livello del sistema nervoso centrale, ma anche negli organi del sistema reticolo-endoteliale e linfatico, quali linfonodi, milza, tonsille: tale distribuzione tissutale è estremamente importante ai fini dell'elaborazione delle strategie di lotta e controllo della malattia.

Negli ovini la manifestazione della malattia è modulata da fattori genetici; il gene che codifica per la PrP presenta polimorfismi ai codoni 136, 154, 171, che determinano la resistenza/suscettibilità alla malattia nella sua forma classica: è possibile distinguere genotipi resistenti (A₁₃₆R₁₅₄R₁₇₁/ARR), semiresistenti (genotipi con almeno un allele ARR e nessun allele VRQ) e suscettibili (i genotipi costituiti dai restanti alleli: ARQ, AHQ, ARH, ARK).

Numerosi studi scientifici, condotti a livello nazionale ed internazionale, hanno dimostrato che esiste una simile suscettibilità genetica anche nelle capre: nella popolazione caprina italiana, l'allele K222 è associato a resistenza alla scrapie classica. Tale resistenza è stata anche riconosciuta con **parere scientifico dell'EFSA Panel on Biological Hazards (BIOHAZ) pubblicata il 10 agosto 2017: "Genetic resistance to transmissible spongiform encephalopathies (TSE) in goats"**.

A livello internazionale la scrapie è stata descritta per la prima volta nel 1732 mentre Italia è stata segnalata per la prima volta nel 1976 in Piemonte; il primo focolaio ufficialmente segnalato risale al 1995 in Sardegna.

Benché sia sperimentalmente trasmissibile a numerose specie animali, la trasmissione naturale in specie differenti dagli ovicaprini non è dimostrata. Nei piccoli ruminanti è nota la trasmissione per via orizzontale, da animale infetto ad animale sano, e verticale da madre a figlio, in particolare nel periodo perinatale. La maggior fonte di contaminazione risultano essere le placente e i residui del parto.

Esistono fattori di rischio che facilitano la circolazione dell'agente infettante all'interno delle popolazioni di piccoli ruminanti, tra cui i più importanti sono: 1. l'acquisto di capi infetti (anche se apparentemente sani) o il contatto con greggi infette, ad esempio durante la condivisione dei pascoli, 2. l'acquisto di capi da riproduzione geneticamente suscettibili.

Inoltre, l'agente responsabile della scrapie mostra un'elevata persistenza ambientale: ne sono testimonianza le reinfezioni che si verificano in allevamenti precedentemente colpiti dalla malattia, nonostante l'avvenuto abbattimento totale dei capi infetti, l'eliminazione e la distruzione delle attrezzature potenzialmente contaminate, la disinfezione con prodotti ad hoc delle strutture dell'azienda e il vuoto sanitario anche protratto per anni.

L'aumento dell'attenzione e della sorveglianza nei confronti della malattia ha permesso alla fine degli anni '90 di identificare casi che presentavano caratteristiche epidemiologiche, cliniche e neuropatologiche differenti rispetto alle forme precedentemente descritte, portando quindi alla distinzione della malattia in due forme: classica ed atipica.

Con la Direttiva 91/68/CEE del Consiglio la scrapie è stata inclusa tra le malattie soggette a denuncia obbligatoria in tutti gli Stati Membri; ne sono derivati l'O.M. 10/05/1991 e di conseguenza l'aggiornamento del regolamento di polizia veterinaria (D.P.R. n.320/1954) ora abrogato e sostituito dal Dlvo 136/2022.

A livello europeo, tutte le norme che regolano la sorveglianza e la gestione delle TSE sono state raccolte in un'unica norma, il Regolamento (CE) n. 999/2001 del Parlamento europeo e del Consiglio (di seguito "**R999**"), che viene via via emendato in base all'evoluzione della situazione epidemiologica o alla luce di nuovi progressi scientifici. Nelle presenti Linee Guida, si farà riferimento ai singoli Regolamenti di modifica solo quando necessario.

Nei confronti della scrapie, a partire dal gennaio 2002 con il R999, nella maggior parte dei Paesi Europei è stato intrapreso un intenso programma di sorveglianza, diretto principalmente a raccogliere informazioni di carattere epidemiologico relative alla prevalenza e incidenza della malattia, alla sua diffusione geografica sul territorio nazionale, all'identificazione dei ceppi coinvolti (inclusa la BSE), nonché per valutare l'efficacia delle misure di controllo adottate.

Nella lotta e controllo della scrapie negli allevamenti ovini, alle misure di sorveglianza si è affiancata la strategia della selezione genetica (Decreto Ministeriale 25 novembre 2015 che ha abrogato il Decreto Ministeriale del 17 dicembre 2004); la selezione per i caratteri di resistenza genetica rappresenta nella specie ovina uno strumento fondamentale per la lotta alle TSE, influenzando in modo determinante le prospettive di riduzione dei rischi e dei danni conseguenti alla presenza di tale malattia.

Nei caprini tale strumento di lotta alle TSE è stato affiancato da un piano per l'individuazione dei portatori dell'allele K222 e la costituzione di *un data base* nazionale (nota Min. Sal. N. 19770-18/07/2019) di becchi resistenti o semi-resistenti.

Il R999 ha inoltre introdotto per i piccoli ruminanti, così come per i bovini, la rimozione del materiale specifico a rischio (SRM) quale misura di prevenzione della diffusione della patologia.

Per quanto riguarda la sorveglianza, il R999 ne prevede 2 tipi: "passiva" e "attiva". La prima si occupa di far emergere i sospetti clinici di malattia rilevati in allevamento. Viene definita "passiva" perché si basa sulla segnalazione, da parte di qualsiasi operatore della filiera al veterinario ufficiale del Sistema Sanitario Nazionale (SSN), della presenza di un capo con sintomatologia neurologica riconducibile alla scrapie (c.d. sospetto clinico). Il veterinario ufficiale, dopo il sequestro del capo, effettua una serie di indagini cliniche per confermare o escludere ufficialmente il sospetto. Per procedere alla diagnosi di laboratorio, il capo sospetto viene abbattuto e, come si specificherà più avanti, i tessuti necessari alla diagnosi sono inviati direttamente al Centro di Referenza nazionale per le Encefalopatie Spongiformi trasmissibili (CEA) c/o Istituto Zooprofilattico Sperimentale Piemonte Liguria e Valle d'Aosta (IZSPLV).

Con il termine di sorveglianza "attiva" si intende invece la ricerca attiva della malattia attraverso lo svolgimento di specifici test diagnostici definiti "*rapidi*" (si tratta di test di screening di prima istanza in grado di dare "risposta" in breve tempo) su un campione di ovini e caprini di età uguale o superiore ai 18 mesi regolarmente macellati oppure appartenenti alla c.d. categoria "a rischio": questa è costituita dai capi venuti a morte o abbattuti, ma non nel quadro di un'epidemia.

Lo screening prevede che il campionamento sia completamente casuale, rappresentativo dell'intero territorio nazionale ed effettuato in maniera continuativa nel corso dell'intero anno.

Una rappresentazione riassuntiva e schematica del processo diagnostico e delle misure da intraprendere a seguito di esito analitico (paragrafi 1-9) è contenuta nell'allegato 5.

1. LA SORVEGLIANZA PASSIVA

(R999, Articolo 12; “Misure concernenti gli animali sospetti” e Decreto 8 aprile 1999)

Sorveglianza passiva: controllo effettuato su **sogetti di qualsiasi età** che presentano sintomi neurologici riconducibili ad una TSE, disturbi neurologici o comportamentali o un deterioramento progressivo delle condizioni generali, legati ad un deficit del sistema nervoso centrale e per i quali le informazioni raccolte sulla base dell'esame clinico, della risposta ai trattamenti o di un esame di laboratorio non permettono di stabilire una diagnosi alternativa alle TSE (allegato n. 1 elementi per l'esame clinico).

La sorveglianza passiva ha lo scopo di individuare all'interno di un gregge gli animali infetti che hanno sviluppato la malattia e che quindi presentano chiare manifestazioni cliniche riconducibili a una patologia a carico del sistema nervoso centrale.

Il ruolo dell'allevatore o del personale che si occupa direttamente del gregge, sempre a contatto con gli animali, è fondamentale per la tempestiva segnalazione del sospetto al Servizio Veterinario.

La denuncia è obbligatoria da parte di qualsiasi soggetto che abbia evidenza dei sintomi di una TSE, come specificato nel Regolamento di Polizia Veterinaria. È fondamentale che essa sia tempestiva, per evitare la propagazione dell'infezione nell'allevamento e per mettere in atto nel più breve tempo possibile gli interventi di controllo ed eradicazione della malattia.

Una volta pervenuta la segnalazione al Servizio Veterinario della ASL competente per territorio, il veterinario ufficiale dispone il divieto di spostamento e l'isolamento dell'animale sospetto, effettua il censimento degli animali presenti in azienda ed esegue la visita clinico-neurologica compilando la relativa scheda (allegato n. 2 scheda clinica). Qualora la visita clinica confermi la sintomatologia, o non possa escludere la diagnosi di TSE, l'animale è considerato ufficialmente sospetto di infezione. L'elevazione del sospetto comporta che si sottopongano a limitazione ufficiale di movimento i rimanenti soggetti del gregge ed eventualmente quelli di greggi correlate epidemiologicamente (es. greggi che abbiano condiviso i pascoli o l'allevamento di provenienza del capo sospetto, se diverso da quello in cui il sospetto è stato elevato - *vedi glossario*).

L'animale sospetto viene inviato, sotto vincolo sanitario, a un macello posto prioritariamente nel territorio regionale e deve essere accompagnato da un modello 4 elettronico, in cui specificare, in sede di validazione, la dicitura “*animale sospetto di TSE*” oppure abbattuto in loco. In caso di sospetto clinico ufficiale di TSE, l'intero encefalo deve essere prelevato ed inviato, in condizioni di refrigerazione, all'IZS territorialmente competente, corredato della scheda di accompagnamento campioni come da *nota/circolare n.0024853 del 04/10/2023-DGSAF-MDS-P “TSE –Linee guida per il campionamento della porzione aborale del tronco-encefalico (obex) ai fini della sorveglianza e le analisi di laboratorio – Revisione 2023”*. In alternativa, e previo accordo, potrà essere inviata la testa dell'animale ed il personale dell'IZS provvederà al prelievo. In entrambi i casi, l'encefalo o l'intera testa dell'animale, inclusi eventuali altri tessuti indicati dall'autorità competente, devono poi essere direttamente inviati al laboratorio nazionale di riferimento (CEA) per le analisi previste: test di conferma TSE e diagnostica differenziale.

Se le prove condotte dal CEA non confermano la malattia, tutti i vincoli disposti devono essere rimossi.

Sono da considerare oggetto di sorveglianza passiva anche gli ovini e i caprini di origine italiana o di provenienza da altro Paese che, sottoposti alla visita *ante mortem* al macello, presentassero sintomatologia neurologica.

2. LA SORVEGLIANZA ATTIVA

(R999 Allegato III, Capitolo A, paragrafo II punto 3)

Le misure di sorveglianza attiva si applicano ai capi ovini e caprini **di età uguale o superiore ai 18 mesi e di origine nazionale** appartenenti alle seguenti categorie:

- 1) regolarmente macellati,
- 2) trovati morti o abbattuti per motivo diverso da TSE, ma che non sono stati abbattuti nell'ambito di una campagna di eradicazione di un'altra malattia.

La sorveglianza attiva negli ovini e nei caprini, stabilita in base all'allegato III del R999, prevede l'obbligo di eseguire un numero minimo di campionamenti, da effettuarsi annualmente, pari per l'Italia a 10.000 test rapidi per ciascuna specie (ovini e caprini) e categoria (regolarmente macellati e morti o abbattuti).

La numerosità campionaria su base regionale necessaria a raggiungere il target fissato a livello dell'Unione Europea viene calcolata annualmente dal **BEAR, struttura che in collaborazione con il CEA si occupa di biostatistica, epidemiologia ed analisi del rischio** (di seguito CEA/BEAR), sulla base dei dati regionali di macellazione e dei morti riportati in BDN.

Il Ministero della Salute comunica annualmente alle Regioni/Province Autonome, con disposizione ministeriale, le tabelle relative al piano di campionamento in vigore. Ciascuna Regione/Provincia Autonoma provvede a sua volta alla suddivisione dei campioni per azienda sanitaria.

Al macello la scelta dei capi da sottoporre a test deve avvenire in modo da evitare una sovrarappresentazione di uno qualsiasi dei segmenti della popolazione in termini di origine, età, razza, tipo di produzione; pertanto, deve essere evitato, ove possibile, un campionamento multiplo nello stesso gregge.

3. PRELIEVO E REFERTAZIONE

Nell'ambito della sorveglianza attiva, i veterinari delle AA.SS.LL. eseguono il prelievo del tronco encefalico seguendo le modalità indicate nella **nota/circolare DGSA 0024853-P del 04/10/2023 TSE –Linee guida per il campionamento della porzione aborale del tronco-encefalico (obex) ai fini della sorveglianza e le analisi di laboratorio.**

Il campione prelevato deve essere inviato all'IZS territorialmente competente: allo scopo, il tessuto deve essere refrigerato (non congelato) e inserito in idoneo contenitore rigido, garantendo l'univoca corrispondenza del tessuto con l'animale di provenienza. I contenitori generalmente vengono inseriti o in unica busta o in un altro contenitore, chiusi ermeticamente e vidimati dal Veterinario Ufficiale e accompagnati dal "Verbale/Scheda accompagnamento campione" (allegato n.3), che può riportare l'indicazione di uno o più capi.

Nel **verbale** sono riportati: n° del documento stesso, data prelievo, estremi del macello, dati identificativi di ciascun capo, motivo del prelievo indicato seguendo la normativa vigente. Il tutto è trasferito all'IZS competente per territorio per le analisi di prima istanza. In attesa dei risultati, le carcasse sono poste "sotto vincolo sanitario" e "sequestro cautelativo".

Gli IZZSS procedono alla refertazione delle analisi secondo quanto indicato nello schema n.1) (allegato n.4) delle LG sul campionamento del Tronco encefalico nota/circolare DGSA 0024853-P del 04/10/2023.

Le teste degli animali campionati devono essere conservate in attesa dell'esito del test rapido, con assicurazione che non sia persa la precisa corrispondenza con il campione prelevato.

In caso di esito negativo, le teste potranno essere smaltite (secondo le modalità contenute nel Reg. UE 1069/2009 s.m.i.).

In caso di positività, l'intero encefalo dovrà essere inviato all'IZS competente in condizioni di refrigerazione.

In caso dei seguenti risultati: "*positivo*" al test rapido, "*non valutabile per obex non identificabile*", "*non valutabile per autolisi*" e "*non eseguibile*" al test di conferma, la carcassa del capo dovrà essere distrutta (Reg. UE 1069/2009 s.m.i.).

4. MISURE SANITARIE IN SEGUITO ALLA POSITIVITA' AL TEST RAPIDO (R999, Allegato VII, Capitolo A, punto 2.2)

Il test rapido viene così denominato in quanto prevede tempi di risposta brevi; permette infatti di disporre di un esito diagnostico in 24-48 ore. A seguito del riscontro di positività al test rapido, il laboratorio che ha effettuato la prova (IZS) invia specifica segnalazione, attraverso r.d.p:

- alla ASL competente per territorio (quella che ha effettuato il prelievo)
- alla ASL competente per territorio dell'allevamento di provenienza del capo*
- ai Servizi Veterinari Regionali
- al Centro di Referenza (CEA)
- al Ministero della Salute.

* È buona norma che, qualora l'animale risultato positivo al test rapido provenga da una regione/ASL di provenienza diversa rispetto alla regione/ASL in cui è stato effettuato il prelievo, quest'ultima, ricevuto il referto (rapporto di prova, r.d.p.), dia comunicazione della positività, direttamente e/o tramite il Servizio Veterinario Regionale, alla ASL/Regione d'origine del capo.

Il campione risultato positivo al test rapido viene inviato dal laboratorio che ha fatto la diagnosi di prima istanza al CEA, per la conferma diagnostica.

In caso di **esito di positività al test rapido** ed in attesa del risultato delle prove di conferma, il Servizio Veterinario, in quanto autorità competente locale, deve:

- assicurarsi che la carcassa del capo risultato positivo venga distrutta;
- registrare/inserire in SIMAN il “*sospetto*” di focolaio;
- informare l'Autorità competente regionale;
- emanare provvedimento sanitario ordinatorio di blocco delle movimentazioni dell'allevamento;
- effettuare il censimento identificando univocamente tutti gli ovini e caprini presenti in azienda;
- sottoporre a limitazione ufficiale di movimento tutti gli altri ovini e caprini presenti in azienda e, se del caso, gli animali appartenenti al/alle gregge/greggi epidemiologicamente correlato/e;
- disporre il divieto di commercializzazione del latte e dei prodotti derivati (**);
- effettuare l'indagine epidemiologica di tipo documentale come prevista nella sezione riportata in SIMAN relativa al capo risultato positivo al test rapido, all'azienda e le altre informazioni possibili.
- disporre la distruzione delle placente e la disinfezione delle aree in cui avvengono i parti (utilizzando ipoclorito di sodio al 2% o idrossido di sodio 1M);
- qualora nell'azienda siano presenti bovini o bufalini, limitarne la movimentazione fino all'esclusione di BSE.

GESTIONE DEL LATTE

****Il latte e i prodotti lattiero caseari** prodotti in azienda, dalla data della **sospetta presenza** della TSE (in base al test rapido dell'IZS) fino ai risultati di conferma di scrapie atipica (in base all'esame del centro di riferimento - CEA -) o di esclusione della BSE e quindi di conferma di scrapie classica (in base all'esito di test discriminativo dell'ISS), possono:

- ✓ essere utilizzati esclusivamente per l'alimentazione dei ruminanti all'interno dell'azienda;
- ✓ essere trasformati e/o stoccati se:
 - la **trasformazione avviene** nel caseificio annesso all'azienda o in un caseificio sul territorio nazionale che tratti e/o trasformi il latte proveniente dallo stesso focolaio. Al termine delle normali operazioni di lavorazione andrà operata adeguata disinfezione e sanificazione dell'impianto prima di un nuovo processo di lavorazione;
 - lo **stoccaggio** (latte e prodotti lattiero-caseari) è realizzato in un'area ben identificata e/o struttura dedicata, per garantire l'isolamento e impedire la promiscuità con altri prodotti.

Solo nei casi in cui lo stoccaggio del latte non può essere effettuato, e quindi se ne pregiudichi la composizione organolettica e la futura trasformazione, lo stesso potrà essere indennizzato ai sensi della legge n 218/88.

5. MISURE SANITARIE DA ATTUARSI IN SEGUITO ALLA CONFERMA DIAGNOSTICA (CEA)

(R999, Art 13, paragrafo 1 e Allegato VII, Capitolo A)

5.1 Positività alle prove di conferma, senza indicazione esplicita di diagnosi di scrapie atipica (rapporto di prova del CEA), passaggio del caso da sospetto a confermato.

A seguito di ciò il Servizio Veterinario deve:

- effettuare l'apertura del focolaio;
- confermare il blocco della movimentazione degli animali;
- confermare il sequestro del latte e dei prodotti derivati**;
- attuare il provvedimento sanitario ordinatorio per focolaio di scrapie, in conformità alla normativa vigente;
- concordare, unitamente al Servizio Veterinario Regionale le modalità e i tempi di gestione del focolaio, in conformità alla normativa;
- avviare le prove di genotipizzazione su tutti gli ovini e i caprini del gregge per l'individuazione dei caratteri di resistenza/suscettibilità. Allo scopo è opportuno prendere contatti con il laboratorio IZS territorialmente competente, in modo da quantificare i campioni e calendarizzare i prelievi;
- Inserire/registrare il focolaio in SIMAN come “*confermato*”.

La conferma di diagnosi di scrapie classica richiede necessariamente il completamento delle prove discriminative eseguite sul *caso index* da parte dell'ISS (vedi paragrafo 6) e l'applicazione delle misure sul latte (vedi anche Gestione Latte *dopo l'esito delle prove ISS*).

5.2 Prova di conferma con risultato positivo e indicazione di caso di scrapie atipica (Rapporto di prova - r.d.p.- del CEA)

Una prova di conferma con risultato positivo e indicazione di caso di scrapie atipica nel rapporto di prova del CEA determina il passaggio del caso da sospetto **a confermato**.

A seguito di ciò il Servizio Veterinario deve:

- registrare/inserire la conferma del focolaio in SIMAN;
- far applicare/proseguire il piano di selezione genetica per gli ovini e il programma di selezione per i caprini.

Non è prevista alcuna limitazione per la movimentazione degli animali, per l'utilizzo del latte e dei prodotti derivati, né obbligo di sorveglianza intensificata.

5.3 Prova di conferma con risultato negativo

Il risultato negativo ai test di conferma determina la revoca di tutte le misure adottate al momento del sospetto/positività al test rapido.

5.4 Prova di conferma con risultato non valutabile

Nel caso in cui ad un test rapido positivo segua un esito “*non valutabile*” alle prove di conferma, il Servizio veterinario della ASL dovrà attuare direttamente nei confronti dell’azienda di provenienza dell’animale una “*sorveglianza controllata*”. Con ciò si intende che entrambe le attività di sorveglianza (attiva e passiva) dovranno essere *rafforzate* sia dal punto di vista clinico, da attuarsi ogni qualvolta si acceda in allevamento, sia diagnostico, con l’esecuzione dei test rapidi da effettuarsi, per la durata di 1 anno, su tutti gli animali morti e regolarmente macellati di età superiore o uguale ai 18 mesi.

In seguito al referto “*non valutabile*” il gregge ricade nell’applicazione del Decreto del Ministero della Salute 25/11/2015 “*Misure di prevenzione su base genetica per l’eradicazione della scrapie ovina classica, finalizzate all’incremento dell’allele di resistenza della proteina prionica (ARR) nell’intero patrimonio ovino nazionale*” o nel programma di selezione per i caprini volto all’individuazione dei portatori dell’allele K222.

6. MISURE SANITARIE IN SEGUITO AL TEST DISCRIMINATIVO O CARATTERIZZAZIONE MOLECOLARE PRIMARIA E GENOTIPIZZAZIONE DEL CASO CONFERMATO (ISS)

Dopo conferma da parte del CEA del caso primario (*caso index*), il campione viene inviato all'ISS per le analisi successive: test discriminativo (caratterizzazione molecolare primaria) e genotipizzazione del caso confermato.

In seguito al test discriminativo di un *caso index* non atipico, il focolaio verrà definito come “*scrapie classica*” o “*BSE non esclusa*”. L'esito del test di genotipizzazione non ha conseguenze sulla gestione del focolaio.

Test discriminativo o caratterizzazione molecolare primaria

Consiste in un esame volto ad identificare le caratteristiche molecolari della PrP^{sc} al fine di escludere la BSE ed eventualmente di identificare il ceppo di TSE (per es. scrapie classica o atipica (Nor98)).

Sulla base del Regolamento (UE) 2020/1593 che modifica l'allegato X del R999, il test discriminativo dei c.d. *casi primari* (casi index, vedi misure sez. 5.1) è vincolante ai fini dell'applicazione delle misure di gestione degli animali, del latte e dei prodotti derivati.

Durante il periodo di eradicazione del focolaio, il materiale biologico, derivante dai casi successivi al caso index e confermati dal CEA come casi secondari, verrà inviato all'ISS per l'esecuzione dei test discriminativi il cui risultato non comporterà alcuna restrizione aggiuntiva se non quando, da questi, risultasse un esito di “*BSE non esclusa*”.

Genotipizzazione del caso confermato

Consiste in un esame di sequenziamento del gene della PrP, volto ad individuare il genotipo del caso confermato. Per ciascun caso di scrapie classica accertato negli ovini viene determinato il genotipo della proteina prionica per i codoni 136,154, 171 e in caso di scrapie atipica anche per il codone 141. Per i caprini viene determinato per i codoni 146 e 222.

GESTIONE DEL LATTE

Il latte, dopo esito del CEA di *positività alle prove di conferma (senza indicazione esplicita di diagnosi di scrapie atipica (vedi § 5.1)) e solo dopo l'esito delle prove condotte dall'ISS* che, definiscono l'*esclusione della BSE (R.d.P dell'ISS)* e **confermano la scrapie come forma classica**, durante il periodo di eradicazione e fino alla totale eliminazione dei capi sensibili, **può essere**:

- impiegato come mangime per i non ruminanti, limitatamente al territorio italiano e in confezioni che riportino l'esatta denominazione "*destinato ai non ruminanti.*"
- impiegato come alimento per il consumo umano senza alcuna limitazione;
- distribuito sul territorio come sottoprodotto o avviato in un impianto di biogas o compostaggio.

Si specifica che l'iniziale blocco del latte, attuato in attesa del test discriminativo, dovrà essere applicato esclusivamente alla conferma caso index; non dovrà, quindi, essere applicato nel caso di ulteriori positività al test rapido di animali in corso di eradicazione del focolaio

N.B. Le misure sul latte non dovranno applicarsi negli allevamenti correlati.

ERADICAZIONE: con tale termine si intende il periodo di applicazione delle misure sanitarie sugli animali (abbattimento/macellazione o deroghe) avviate, per un focolaio di scrapie classica, dalla conferma del caso index fino alla conclusione delle stesse ovvero prima dell'avvio della sorveglianza intensificata (vedasi paragrafo 9.4).

Importante è l'attività di genotipizzazione che permette l'individuazione dei capi da eliminare.

7. REGISTRAZIONE IN SIMAN

I veterinari ufficiali, cui compete questo passaggio, accedono al sistema SIMAN, e procederanno a inserire:

- Numero dei **CAPI PRESENTI IN AZIENDA** (somma degli effettivi e del/dei capo/i che ha/hanno dato origine alla conferma e quindi all'apertura del focolaio, siano essi morti, macellati o abbattuti per sospetto);
- **Numero del/i CASO/I POSITIVO/I** (tutti i casi risultati positivi: index case, casi secondari)
- **Numero dei CAPI MORTI DIVERSI DA CASI** (somma di tutti i capi morti durante la gestione del focolaio)
- **Numero dei CAPI DISTRUTTI**: somma dei capi morti e dei capi abbattuti e distrutti
- **Numero dei CAPI ABBATTUTI**: somma dei capi abbattuti (dopo misura di eradicazione o per conferma diagnosi).
- Numero dei **CAPI MACELLATI**: somma dei capi macellati

Ogni dato deve essere corredato da informazioni di dettaglio nel campo note.

Il Servizio veterinario deve inserire i dati epidemiologici generali previsti nel sistema al momento del *sospetto* (quando ancora non è stato identificato il ceppo); dovrà, invece, compilare il questionario (allegato n.6) per la raccolta delle informazioni ai fini dell'indagine epidemiologica solo nel caso di conferma di focolaio di scrapie classica rendendolo disponibile (allegandolo) nel sistema SIMAN.

8. INDAGINE EPIDEMIOLOGICA

L'elaborazione dell'indagine epidemiologica (I.E.) si compone di due fasi.

- Prima fase, corrispondente alla notifica del *sospetto di focolaio di scrapie*. Nella sezione dedicata del sistema SIMAN devono essere inseriti i dati di tipo documentale relativi al capo risultato positivo al test rapido e all'azienda;
- Seconda fase, corrispondente alla *conferma del caso index di scrapie classica*. Utilizzando l'apposito modulo (allegato n.6), l'I.E., deve essere completata e **obbligatoriamente** inserita/allegata nel sistema SIMAN nella *sezione dell'I.E* campo "*associa documenti*", **entro 7 giorni dalla conferma del caso di scrapie classica**. L'I.E. deve essere compilata in tutte le sue parti indicando:
 - a) tutti gli ovini e caprini presenti nell'azienda del capo risultato positivo;
 - b) tutti gli altri ruminanti presenti nell'azienda del capo risultato positivo;
 - c) se identificabili, i genitori e, qualora l'animale positivo fosse femmina, gli embrioni, gli ovuli e l'ultima progenie dell'animale confermato positivo;
 - d) l'ipotesi sulla possibile origine della malattia, attraverso l'analisi delle movimentazioni e l'identificazione delle altre aziende in cui vi sono animali, embrioni o ovuli che abbiano potuto essere infettati dall'agente patogeno delle TSE o essere stati esposti alla stessa fonte di contaminazione

NB: In caso di conferma della scrapie atipica, l'allegato n.6 (indagine epidemiologica, I.E.), non dovrà essere né compilato né inserito in SIMAN.

9. GESTIONE DI UN FOCOLAIO

(R999, Allegato VII, capitolo A e B)

9.1 Focolai in cui è confermata la scrapie classica

Opzioni sanitarie

Opzione 1 ELIMINAZIONE TOTALE - (R999 § 2.2.2. punto b)): abbattimento e distruzione completa di tutti gli animali (applicabile solo per motivata ragione, attestata dal competente Servizio veterinario della ASL, che impedisca la custodia degli animali o ne comprometta il benessere)

NB: Tale misura, salvo il caso del punto 2.2.1 Cap B All. VII del Reg 999/2022, deve essere autorizzata dal Ministero della Salute; pertanto, a tale scopo, è obbligatorio fare richiesta attraverso comunicazione all' Ufficio competente della DGSAF del Ministero della Salute da indirizzare anche al CEA per la valutazione sanitaria specifica, con le motivazioni e i dati/informazioni di cui alla richiesta medesima.

DEROGHE ALL'ELIMINAZIONE TOTALE. È possibile applicare una delle due seguenti alternative:

macellazione immediata, per l'invio al consumo umano, purché:

- gli animali siano macellati all'interno del territorio dello Stato membro;
- tutti i capi di età uguale o superiore a 18 mesi siano sottoposti a test rapido;
- sia fatta richiesta formale da parte dell'allevatore della volontà di macellare i capi suscettibili e i maschi non idonei.

esclusione dall'abbattimento totale degli agnelli e dei capretti di età inferiore ai tre mesi, con l'obbligo di macellazione per il consumo umano, entro i tre mesi di età, o di trasferimento in un'altra azienda zootecnica, con la sola finalità dell'ingrasso prima della macellazione che, comunque, deve avvenire entro i dodici mesi di età.

Le operazioni devono essere accompagnate dal prelievo di sangue per la determinazione del genotipo della proteina prionica di tutti gli ovini e/o caprini fino a un massimo di 50.

Opzione 2 ABBATTIMENTO SELETTIVO e DISTRUZIONE– (R999 § 2.2.2. c)):

Consiste nell'abbattimento e distruzione immediato di:

- tutti i caprini, ad eccezione dei soggetti con almeno un allele K222;
- tutti gli ovini, ad eccezione di:
 - arieti resistenti ARR/ARR
 - femmine con almeno un allele ARR e senza allele VRQ

DEROGHE

1°. deroga (R999 § 2.2.2.c i)): macellazione immediata dei soggetti suscettibili.

2°. deroga (R999 § 2.2.2.c ii)): differimento di tre mesi (se in prossimità della stagione dei parti) di genotipizzazione, abbattimento e distruzione o macellazione. I nuovi nati, destinati alla riproduzione, devono essere genotipizzati. Gli agnelli e i capretti risultati suscettibili, di età inferiore ai tre mesi, devono essere esclusi dall'abbattimento immediato e macellati per il consumo umano entro i tre mesi di età o trasferiti in un'altra azienda zootecnica, con la sola finalità dell'ingrasso prima della macellazione che, comunque, deve avvenire entro i dodici mesi di età.

3°. Deroga (R999 § 2.2.2.c iii)): differimento dell'abbattimento e della distruzione o della macellazione per un periodo di tre anni (se trattasi di greggi di ovini o di caprini, di aziende miste o con bassa frequenza dell'allele di resistenza). Per l'applicazione di questa deroga è necessaria la *richiesta di valutazione sanitaria* al Centro di Referenza CEA che risponderà all'Autorità competente inserendo l'ufficio competente della DGSAF del Ministero della Salute per conoscenza.

Per quanto riguarda i **caprini**:

nelle greggi con scarsa presenza dell'allele di resistenza K222, potranno essere tenuti in vita soggetti maschi (Q/Q) di elevato pregio, per un massimo di 3 anni, attuando una riproduzione ragionata con femmine omozigoti e/o eterozigoti e provvedendo all'acquisto senza indugio di becchi omozigoti resistenti. In questo caso è importante:

- dopo due stagioni riproduttive, compatibilmente con le esigenze produttive dell'azienda, procedere alla progressiva eliminazione dei soggetti privi dell'allele K222;
- eseguire la genotipizzazione di tutti i nuovi nati in relazione al codone K222 entro il terzo mese di età e assegnare alla quota di rimonta dei maschi i soli portatori dell'allele K222; i capretti di età inferiore ai tre mesi possono essere inviati al macello;
- vietare l'introduzione di maschi suscettibili (Q/Q) dopo due stagioni riproduttive e successivamente;
- vietare la movimentazione dei becchi Q/Q dall'azienda, consentendo la movimentazione solamente per l'eliminazione, sia essa attuata tramite macellazione oppure verso altre aziende con una situazione sanitaria sovrapponibile all'azienda di origine;
- permettere la movimentazione dei soggetti Q/K dall'azienda;
- vietare la movimentazione dall'azienda, di sperma, embrioni, ovuli recanti l'allele Q/Q a fini riproduttivi.

Opzione 3 MANTENIMENTO IN VITA- (R999 § 2.2.2. d)

Il mantenimento in vita degli animali, è possibile qualora:

- i) sia difficile ottenere ovini di rimpiazzo con genotipi consentiti;
- ii) la frequenza dell'allele ARR risulti bassa nella razza o nell'azienda;
- iii) si voglia evitare la riproduzione in consanguineità;
- iv) intervengano ragioni di natura economica;
- v) intervengano giustificati fattori epidemiologici.

Le operazioni devono essere accompagnate dal prelievo di sangue per la determinazione del genotipo della proteina prionica di tutti gli ovini e caprini, fino ad un massimo di 50 animali di ciascuna specie ed entro 3 mesi dalla conferma del *caso index*.

L'applicazione di questa opzione necessita di una richiesta di autorizzazione da indirizzare all'ufficio competente della DGSAF e al Centro di Referenza (CEA/BEAR) per la valutazione sanitaria specifica. Questi, risponderà all'Autorità competente inserendo l'ufficio competente della DGSAF del Ministero della Salute per conoscenza.

NB. Per l'applicazione di eventuali deroghe si deve tener presente che:

- l'opzione 3 (2.2.2.d)) deve essere accompagnata da una relazione al CEA, che riporti le motivazioni di tale richiesta di deroga;
- l'Ufficio di sanità veterinaria regionale o l'ufficio competente della ASL deve comunicare annualmente la situazione epidemiologica dell'allevamento a CEA/BEAR;
- le deroghe 2.2.2.c iii) e d) non si applicano su capi provenienti da altri Paesi UE e in cui la malattia venga confermata in Italia, a causa del rischio di diffusione di altri ceppi al momento non circolanti nel nostro Paese;
- le opzioni applicate dovranno essere inserite in BDN (se disponibile l'applicativo) e comunicate al CEA (se non *estraibile* da *vetinfo*).

Il BEAR/CEA provvede all'estrazione dell'I. E. dal sistema SIMAN e semestralmente inoltra file completo ed aggiornato delle opzioni intraprese per azienda.

ASPETTI GENERALI

Indipendentemente dalla opzione e/o deroga applicata, durante il periodo di eradicazione: tutti gli animali di età uguale o superiore ai 18 mesi, regolarmente macellati, morti e/o abbattuti, devono essere sottoposti a test di screening rapido per la diagnosi di TSE.

L'applicazione delle deroghe: macellazione e differimento (ad abbattimento/distruzione o macellazione) sono subordinate alla richiesta formale all'autorità competente (AC) da parte dell'allevatore, con l'impegno del rispetto delle misure sanitarie comminate.

Le carni devono essere commercializzate e consumate all'interno del territorio italiano.

AGNELLI e CAPRETTI: Indipendentemente dalla deroga applicata, gli agnelli e i capretti devono essere inviati alla macellazione senza la necessità di procedere alle prove di genotipizzazione immediatamente dopo la conferma del caso index o comunque prima del compimento del terzo mese di età.

I soggetti individuati per essere destinati alla quota di rimonta, per i caratteri morfo-funzionali desiderabili o di pregio, devono essere sottoposti alle prove di genotipizzazione entro il terzo mese di vita. Se non idonei saranno destinati senza indugio alla macellazione o trasferiti ad altra azienda con la sola finalità dell'ingrasso prima della macellazione, che comunque deve avvenire entro i dodici mesi di età.

L'indennizzo per le attività di genotipizzazione viene corrisposto per tutti gli animali presenti in azienda, ivi compresi tutti i nuovi nati (maschi e femmine da mantenere come riproduttori) provenienti da femmine gestanti al momento della conferma del caso index. In caso di gestione procrastinata o mantenimento in vita, sono rimborsate esclusivamente le genotipizzazioni dei soggetti maschi nati in allevamento da soggetti presenti alla conferma e fino al terzo anno, dalla conferma del caso index.

Individuazione di un focolaio primario e correlato

(Art.13 comma 2 del R999)

- il capo positivo è *sempre stato nell'azienda di nascita*:
 - a. l'azienda in cui il capo era presente al momento della positività viene dichiarata focolaio.
- il capo positivo è *giunto in azienda da non più di 1 anno e ha partorito nell'azienda* in cui si trovava alla conferma di malattia: in questo caso si presume che l'animale si sia infettato nell'allevamento di origine/provenienza, ma che abbia potuto diffondere l'infettività anche nell'ultimo allevamento:
 - a. l'azienda di origine è da considerarsi "correlata"; in questa azienda occorre avviare un'indagine epidemiologica e un programma di *sorveglianza intensificata* su tutti gli ovini e caprini morti o abbattuti di età superiore ai 18 mesi per 2 anni.
 - b. l'azienda in cui il capo era presente al momento della positività è dichiarata "focolaio primario".
- il capo positivo è *giunto in azienda da non più di 1 anno e non ha partorito nell'azienda* in cui si trovava al momento della conferma di malattia (Art.13 comma 2 del R999): in questo caso si presume che si sia infettato nell'allevamento di origine/provenienza e che non abbia diffuso l'infettività:
 - a. l'azienda di origine del capo viene dichiarata focolaio primario
 - b. l'azienda in cui il capo era presente (ultimo allevamento) al momento della conferma della positività, viene dichiarata "correlata": in questa azienda occorre avviare un programma di *sorveglianza intensificata* su tutti gli ovini e caprini morti o abbattuti di età superiore ai 18 mesi per 2 anni.
- il capo positivo è *giunto in azienda da più di 1 anno*: in questo caso occorre avanzare richiesta di parere al CEA/BEAR

Se durante la sorveglianza intensificata si conferma una positività in soggetto movimentato in modo "*regolare*" (vedi paragr.9.5) occorre avanzare richiesta di parere al CEA/BEAR

Per eventuali casistiche diverse e non previste in queste linee guida, si rimanda a una richiesta di specifico parere al CEA/BEAR.

Nelle aziende correlate, salvo che non siano previste le stesse misure del focolaio primario, l'applicazione della sorveglianza intensificata (che preveda il prelievo e l'esame dell'*obex* di tutti i capi venuti a morte o abbattuti di età uguale o superiore ai 18 mesi) è da intendersi per 2 anni dal *caso index* (che ha generato il focolaio primario) indipendentemente dall'opzione di deroga applicata nell'allevamento focolaio primario. Le misure sul latte non sono da attuarsi.

In caso di allevamenti correlati ad un allevamento sede di focolaio di scrapie classica, in base alla situazione epidemiologica, si consulterà il CEA/BEAR per definire quali siano le misure più opportune da adottare.

Nei casi di cui sopra, l'azienda può essere definita come correlata o focolaio primario solo dopo la conclusione dell'indagine epidemiologica; quindi è necessario apportare la modifica o l'annullamento in SIMAN: se l'azienda, prima della conferma, è stata registrata come *sospetto focolaio primario*, in SIMAN risulterà *focolaio sospetto non confermato*.

9.2 Focolai in cui è confermata la scrapie atipica (Nor98)

In caso di forma di scrapie atipica (Nor98) il R999 non prevede limitazioni alle movimentazioni, nei confronti del latte.

Il veterinario ufficiale dovrà procedere:

- alla corretta identificazione e registrazione individuale dei capi presenti in allevamento;
- alla registrazione/inserimento focolaio in SIMAN.

9.3 Focolai in cui non sia possibile escludere la presenza di BSE:

Misure dopo analisi molecolare primaria

Nei casi in cui non sia stato possibile escludere la presenza della BSE sulla base dei test discriminatori (analisi molecolare primaria) eseguiti presso l'Istituto Superiore di Sanità, il servizio veterinario competente per territorio deve inviare quante più informazioni pertinenti e disponibili riguardo i capi dell'allevamento e seguire un protocollo di gestione temporanea del focolaio che verrà definito dall'Autorità centrale sentita la Commissione UE.

Ulteriori analisi e verifiche (analisi molecolare secondaria) verranno eseguite dal laboratorio europeo di riferimento (EURL) e dallo Strain Typing Expert Group (STEG), gruppo di esperti in materia di tipizzazione dei ceppi. Il servizio regionale o delle Province Autonome verrà informato non appena si sarà chiuso l'iter diagnostico per la gestione conclusiva del focolaio medesimo.

Misure dopo analisi molecolare secondaria

Nei casi in cui l'analisi molecolare secondaria permetta di escludere la BSE, il focolaio verrà definitivamente confermato come focolaio di scrapie classica ed andranno applicate le opzioni per la gestione di caso classico (vedi sezione 9.1). Nei focolai in cui ***dovesse essere confermata la presenza di BSE***, sulla base delle prove condotte dallo STEG, si procederà all'abbattimento totale dei capi individuati mediante l'indagine epidemiologica condotta al momento della comunicazione della conferma di positività, e cioè:

- a. tutti gli ovini e i caprini presenti e/o rintracciati;
- b. se identificabili, i genitori e, qualora l'animale positivo fosse femmina, gli embrioni, gli ovuli e l'ultima progenie dell'animale confermato positivo;
- c. gli animali (embrioni o ovuli), presenti in altre aziende, che abbiano potuto essere infettati dall'agente patogeno della BSE

9.4 SORVEGLIANZA INTENSIFICATA

La sorveglianza intensificata è attuata esclusivamente nei focolai di scrapie classica. Essa corrisponde ad un protocollo operativo applicato per due anni a partire dalla data in cui è stata completata l'eradicazione oppure dall'individuazione dell'ultimo caso positivo, sempre della forma classica. Questo tipo di sorveglianza comprende sia visite cliniche degli animali sia test per individuare la presenza di TSE in animali di età uguale o superiore a 18 mesi; sono esentati dal protocollo gli ovini del genotipo ARR/ARR e i caprini portatori di almeno uno degli alleli K222.

Dopo l'abbattimento e la distruzione o la macellazione per il consumo umano di tutto l'effettivo o degli animali suscettibili, in modo immediato, i capi dell'azienda sono sottoposti a visite cliniche ad ogni ingresso in allevamento e test rapidi per individuare la presenza di TSE in animali di età uguale o superiore a 18 mesi, morti o abbattuti. Nei casi in cui non sia possibile escludere la BSE (§ 2.2.1 all.VII del R999), o dove si siano applicate le deroghe: **2.2.2.c) iii)** o **2.2.2. d)** del R999 oltre i morti o gli abbattuti devono essere campionati anche i regolarmente macellati della stessa classe di età.

Sono esclusi i soggetti sottoposti a campagne di eradicazione per altre malattie.

Un allevamento/azienda/gregge/stabilimento si dovrà intendere sotto vincolo per i due anni di sorveglianza intensificata anche qualora sia stata applicata l'eliminazione di tutto l'effettivo.

NB: Il tronco encefalico destinato al test rapido deve essere conferito insieme al *verbale/scheda di accompagnamento campione* avendo cura di barrare *il motivo "5"* specifico per l'attività di sorveglianza intensificata *esclusivamente* laddove siano applicate le deroghe: **2.2.2.c) iii)** o **2.2.2. d)**.

9.5 MOVIMENTAZIONI

Misure relative alla movimentazione ed introduzione dei capi

A prescindere dalla misura o deroga adottata, gli allevamenti potranno:

(1) introdurre:

- Ovini maschi ARR/ARR;
- Ovini femmine con almeno 1 allele ARR e prive di VRQ;
- Caprini maschi per la riproduzione con almeno un allele K222.

Nessun altro genotipo è ammesso per gli ovini.

(2) movimentare **in uscita dall'azienda focolaio**:

- soggetti di entrambe le specie omozigoti resistenti;
- caprini portatori di almeno un allele K222;
- caprini Q/Q per la macellazione, distruzione o verso aziende con le medesime condizioni sanitarie;
- femmine ovine eterozigoti ARR/XXX (per ovini no VRQ) esclusivamente verso aziende in cui si stanno applicando le medesime restrizioni sanitarie o con *certificazione* di gregge di I°, IIa o IIb livello (DM 25.11.2015);
- tutti gli altri ovini e caprini sia maschi sia femmine se destinati esclusivamente alla distruzione o macellazione;
- gli agnelli e i capretti possono essere movimentati verso un altro allevamento al solo scopo di ingrasso prima della macellazione se l'allevamento di destinazione non ha ovini o caprini da riproduzione e comunque entro i dodici mesi di età;
- agnelli e capretti entro i tre mesi di età senza genotipizzazione e destinati alla macellazione.

(3) movimentare **in ingresso verso l'azienda focolaio**:

- ovini maschi ARR/ARR e Caprini maschi K/K o X/K
- ovini femmine con almeno 1 ARR prive di VRQ
- caprinifemmine senza allele K se nell'azienda di provenienza e destinazione si stanno applicando le medesime restrizioni sanitarie per focolaio o con *certificazione* di gregge di I°, IIa o IIb livello (DM 25.11.2015);
- caprini, in seguito a pulizia e disinfezione di tutti i locali dell'azienda destinati agli animali, esclusivamente durante il periodo di sorveglianza intensificata e preferibilmente da aziende/stabilimenti certificati.

NB: Non è possibile movimentare materiale germinale se non con certificazione di resistenza, per entrambe le specie. Deroche ad hoc possono essere definite previo parere del Centro di referenza e nulla osta dell'Ufficio competente del Ministero della Salute (4.2 All.VII del R999) nel caso in cui siano coinvolti in un focolaio di scrapie classica ovini e caprini con le seguenti caratteristiche:

- a rischio di estinzione;
- soggetti inseriti in un programma per la conservazione della razza;
- soggetti di pregio;
- la frequenza intra-gregge dei caratteri di resistenza sia quasi nulla.

9.6 MISURE PER MONTICAZIONE/TRANSUMANZA/PASCOLO

Per quanto riguarda la movimentazione dei capi da focolaio di scrapie classica verso pascoli (monticazione, transumanza) si possono distinguere situazioni in cui questo avvenga **in promiscuità** oppure situazioni in cui si utilizzino in esclusiva pascoli **di proprietà**. Possono accedere ai pascoli comuni solo maschi ARR/ARR e femmine ARR/XXX se dopo la conferma del focolaio sono stati eliminati tutti i VRQ e tutti i maschi ovini suscettibili ed eterozigoti resistenti. Deve essere garantito che gli eventuali parti che avvenissero in alpeggio/pascolo siano gestiti in modo che le partorienti siano separate dal resto dell'effettivo. Dove possibile si deve prevedere la distruzione delle placente e disinfezione.

Nel caso di scrapie atipica non è prevista alcuna limitazione.

NB: In caso di applicazione di deroghe, salvo che non vengano utilizzati pascoli di proprietà, deve essere interpellato il centro di riferimento (CEA/BEAR) per uno specifico parere.

Le autorizzazioni verso i pascoli devono essere concesse dal servizio veterinario competente dell'allevamento e concordate con i servizi veterinari dei territori che il gregge dovesse percorrere.

9.7 CHIUSURA DI UN FOCOLAIO

Secondo il R999 i focolai di scrapie classica si considerano definitivamente chiusi alla conclusione del periodo di sorveglianza intensificata che ha seguito le misure di eradicazione.

Le informazioni relative alla chiusura finale di ogni focolaio devono essere inserite nel sistema SIMAN.

In caso applicazione di deroga di cui al R999 § **2.2.2.d) annualmente** è obbligatorio inviare relazione sull'andamento e gestione degli animali in deroga sia al Ministero della Salute che al CEA/BEAR.

In caso di focolaio di scrapie classica deve essere presente, compilata e allegata la I.E (allegato n.6) nel sistema SIMAN.

In caso di focolaio di scrapie atipica con l'inserimento della conferma si registra contestualmente la chiusura.

Ai fini della registrazione nel sistema SIMAN la chiusura del focolaio (scrapie classica) si divide in due momenti:

- 3) chiusura del periodo di eradicazione: corrispondente alla fase di eliminazione di tutti i capi suscettibili, da indicare in SIMAN alla voce "*Data Abbattimento Ultimo caso*";
- 4) chiusura del focolaio propriamente detta: trascorsi i due anni di sorveglianza dall'ultimo caso di scrapie classica, da registrare in SIMAN in "*Data Estinzione*".

NB: Ogni allevamento, dopo la chiusura di qualsiasi focolaio, resta vincolato agli obblighi di applicazione del Piano Nazionale di Selezione Genetica per gli ovini (DM 25.11.2015) e al programma di genotipizzazione per i caprini, nonché al rispetto degli adempimenti relativi alle movimentazioni in entrata degli ovini maschi ARR/ARR, femmine semi-resistenti (senza VRQ) e dei caprini, secondo la condizione sanitaria acquisita dal gregge.

Restano valide solo le condizioni di deroga per le razze in via di estinzione, soggette a un programma di riproduzione volto alla conservazione della razza (regolamento (UE) 2016/1012), di cui al punto 4.2 capitolo B Allegato VII del R999.

Tali adempimenti sono condizionanti ai fini degli indennizzi.

10. GLOSSARIO

- **Allevamento/azienda/stabilimento:** luoghi, locali, strutture, ambienti di qualsiasi tipo all'aperto o al chiuso, in cui sono detenuti animali in modo temporaneo o permanente.
- **Allevamento correlato:** l'allevamento/azienda/gregge/stabilimento che ha condiviso fattori di rischio con l'allevamento sede di focolaio primario.
- Azienda: vedi Allevamento
- **Animale clinicamente sospetto di infezione da TSE:** animale vivo, abbattuto o morto, che presenta o ha presentato turbe neurologiche o comportamentali o un progressivo deterioramento dello stato generale connesso a una lesione del sistema nervoso centrale e per il quale le informazioni raccolte, sulla base di un esame clinico, della risposta a un trattamento, di un esame *post mortem* o di un'analisi di laboratorio ante o *post mortem*, non consentono di stabilire altra diagnosi.
- **Animale sospetto d'infezione da TSE:** ruminante il cui esame dell'obex abbia dato risultato positivo ad un iniziale test diagnostico rapido e per il quale ancora non si è avuta conferma da parte del centro di referenza (CEA).
- **Caso di scrapie atipica:** un caso di scrapie confermato, classificato come atipico (Nor98) conformemente ai criteri di cui al manuale tecnico del laboratorio di riferimento dell'Unione Europea sulla caratterizzazione dei ceppi di TSE nei piccoli ruminanti. Per la sua definizione richiede esclusivamente un test di conferma a seguito di una positività a un test rapido (facoltativo in caso di sospetto clinico). In caso di conferma di scrapie atipica non occorre l'esecuzione di un test discriminativo che escluda la BSE e la successiva caratterizzazione molecolare.
- **Caso di scrapie classica:** un caso di scrapie confermato, classificato come classico conformemente ai criteri di cui al manuale tecnico del laboratorio di riferimento dell'Unione Europea sulla caratterizzazione dei ceppi di TSE nei piccoli ruminanti. Per la sua definizione richiede, oltre alla positività a un test rapido (facoltativo in caso di sospetto clinico) e a un test di conferma, l'esecuzione di un test discriminativo che escluda la BSE e la successiva caratterizzazione molecolare.
- **Casi secondari:** capi ovini o caprini confermati come positivi, dopo il caso index, durante la gestione del focolaio.
- **Categoria a rischio:** è rappresentata dall'insieme di ovini e caprini morti ovvero animali deceduti naturalmente in qualsiasi luogo o momento, senza alcun intervento esterno; ovini e caprini abbattuti ovvero animali sottoposti ad abbattimento per confermare un sospetto di malattia, ma non nell'ambito di una campagna di eradicazione.

- **Eradicazione:** è l'insieme delle misure applicate a seguito della conferma del caso index e prima dell'avvio della sorveglianza intensificata
- **Focolaio primario:** allevamento/azienda/gregge/stabilimento nel quale è stata riscontrata e confermata positività in un capo sospetto, morto o regolarmente macellato o in cui, in base dei dati epidemiologici disponibili, è avvenuta l'esposizione all'infezione.
- **Focolaio di scrapie atipica:** allevamento/azienda/gregge/stabilimento in cui è stato confermato un caso di scrapie atipica, in seguito all'esito del test rapido da parte dell'IZS competente per territorio e della conferma diagnostica del CEA, con la definizione di *scrapie atipica*. Ai fini dell'apertura di un focolaio di scrapie atipica non è necessario attendere la successiva caratterizzazione molecolare da parte dell'ISS (nota Ministeriale TSE – Istruzioni sulla refertazione delle indagini diagnostiche per le Encefalopatie Spongiformi trasmissibili – Aggiornamento delle note n.10381 del 14.09.2007 e n.13711 del 04.06.2018– 4660-26/02/2020 – revisione allegato).
- **Focolaio di scrapie classica:** l'allevamento/azienda/gregge/stabilimento in cui è stato confermato un caso di scrapie classica, in seguito all'esito del test rapido da parte dell'IZS competente per territorio, della conferma diagnostica del CEA e della successiva caratterizzazione molecolare da parte dell'ISS.
- **Gregge:** gruppo di ovini e/o caprini allevati da un operatore o custoditi da un detentore affidatario dei medesimi animali di cui al Dlvo136/22 e Reg.UE 429/2016
- **Index case:** 1° capo ovino o caprino confermato positivo alla TSE, che dà origine al focolaio, ne definisce il ceppo e ne determina la gestione.
- **Obex:** porzione più aborale del tronco encefalico dove si trovano i nuclei indicati come prima sede di accumulo della PrPsc nel SNC.
- **Razza a rischio di estinzione:** una razza locale che uno Stato Membro riconosce come a rischio di estinzione, geneticamente adattata a uno o più sistemi di produzione o ambienti tradizionali in tale Stato Membro, e la cui condizione a rischio è scientificamente riconosciuta da un organismo in possesso delle competenze e delle conoscenze necessarie in materia di razze a rischio di estinzione (art 2, p. 24, del regolamento (UE) 2016/1012).
- **Sorveglianza attiva:** il controllo degli animali, non segnalati come sospetti di presentare un'infezione da TSE, ma rientranti nelle categorie a rischio previste dal R999.
- **Sorveglianza controllata.** Si tratta di un protocollo analogo in tutto e per tutto a quello della sorveglianza intensificata (vedi) che si applica esclusivamente a seguito di esito “non valutabile al test di conferma. Si tratta di un'attività di sorveglianza *rafforzata* sia dal punto di vista clinico, da attuarsi ogni qualvolta si acceda in allevamento, sia diagnostico, con l'esecuzione dei test rapidi da effettuarsi, per la durata di 1 anno, su tutti gli animali morti e regolarmente macellati di età superiore o uguale ai 18 mesi.

- **Sorveglianza intensificata:** protocollo, nell'ambito della gestione di un focolaio di scrapie classica, applicato per due anni dal completamento delle misure di eradicazione ovvero dall'ultimo caso risultato positivo e che comprende visite cliniche degli animali e test per individuare la presenza di una TSE negli animali di età uguale o superiore a 18 mesi morti, abbattuti, o regolarmente macellati, se previsto. Sono esentati gli ovini del genotipo ARR/ARR e i caprini portatori di almeno uno degli alleli K222.
- **Sorveglianza passiva:** la segnalazione degli animali in cui si sospetta clinicamente la presenza di un'infezione da TSE.
- **Stabilimento:** vedi Allevamento

11. ACRONIMI

ASL azienda sanitaria competente per territorio.

BEAR Struttura S. di Biostatistica, Epidemiologia ed Analisi del Rischio all'interno del CEA

BDN banca dati nazionale dell'anagrafe zootecnica.

CE Commissione Europea.

CEA Centro di referenza nazionale per le Encefalopatie Spongiformi Trasmissibili animali.

EFSA Autorità Europea per la Sicurezza Alimentare.

EURL laboratorio europeo di riferimento.

ISS Istituto Superiore di Sanità Laboratorio nazionale per i test discriminativi e genetica dei casi confermati TSE.

IZS Istituto Zooprofilattico Sperimentale.

SIMAN Sistema Informativo nazionale per la notifica delle Malattie Animali.

STEG Strain Typing Expert Group, gruppo di esperti in materia di tipizzazione dei ceppi.

TSE Encefalopatie Spongiformi Trasmissibili.

UE Unione Europea.

12. RIFERIMENTI NORMATIVI

- DPR 8.2.1954 n. 320 o Regolamento UE 2016/429 e Decreti nazionali applicativi.
- OM 10.5.1991 Norme per la profilassi di malattie di animali.
- DM 8.4.1999 Norme per la profilassi della scrapie negli allevamenti ovini e caprini e successive modifiche.
- 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 (GU L 147 del 31.5.2001)
- Legge n.218 2 giugno 1988 Misure per la lotta contro l'afta epizootica ed altre malattie epizootiche degli animali. (G.U.R.I. 21-06-1988, n. 144).
- Regolamento (CE) n. 1069/2009 del Parlamento europeo e del Consiglio, del 21 ottobre 2009, recante norme sanitarie relative ai sottoprodotti di origine animale e ai prodotti derivati non destinati al consumo umano e che abroga il regolamento (CE) n. 1774/2002 (regolamento sui sottoprodotti di origine animale) (GU L 300 del 14.11.2009)
- Regolamento (UE) 2016/1012 del Parlamento europeo e del Consiglio, dell'8 giugno 2016, relativo alle condizioni zootecniche e genealogiche applicabili alla riproduzione, agli scambi commerciali e all'ingresso nell'Unione di animali riproduttori di razza pura, di suini ibridi riproduttori e del loro materiale germinale, che modifica il regolamento (UE) n. 652/2014, le direttive 89/608/CEE e 90/425/CEE del Consiglio, e che abroga taluni atti in materia di riproduzione animale («regolamento sulla riproduzione degli animali») (GU L 171 del 29.6.2016)
- Regolamento (UE) 2016/429 del Parlamento europeo del 9 marzo 2016, relativo alle malattie animali trasmissibili e che modifica e abroga taluni atti in materia di sanità animale («normativa in materia di sanità animale»), (Gazzetta Ufficiale UE 31 marzo 2016, n. L 84)
- Regolamento delegato (UE) 2019/2035 della Commissione del 28 giugno 2019 che integra il regolamento (UE) 2016/429 del Parlamento europeo e del Consiglio per quanto riguarda le norme relative agli stabilimenti che detengono animali terrestri e agli incubatoi nonché alla tracciabilità di determinati animali terrestri detenuti e delle uova da cova (GU UE 5.12.2019, n.L 314)
- Regolamento di esecuzione (UE) 2021/520 della Commissione del 24 marzo 2021 recante modalità di applicazione del regolamento (UE) 2016/429 del Parlamento europeo e del Consiglio per quanto riguarda la tracciabilità di determinati animali terrestri detenuti (GU UE del 25.03.2021, n.L104)
- Decreti Legislativi 5 agosto 2022 n. 136 e n. 134, pubblicati sulla Gazzetta Ufficiale della Repubblica Italiana Serie Generale n.213 del 12 settembre 2022
- DM 25.11.2015. Misure di prevenzione su base genetica per l'eradicazione della scrapie ovina classica, finalizzate all'incremento dell'allele di resistenza della proteina prionica (ARR) nell'intero patrimonio ovino nazionale (GU Serie Generale n.21 del 27-01-2016) che ha abrogato il D.M del 17 dicembre 2004.

- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 0 015672-30/06/2016 Piano di selezione genetica: D.M. 25 novembre 2015 Misure di prevenzione su base genetica per l'eradicazione della scrapie ovina classica, finalizzate all'incremento dell'allele di resistenza della proteina prionica (ARR) nell'intero patrimonio ovino nazionale. Linee Guida.
- NOTA MIN. SAL del 17.10.2006 prot. DGVA VIII/36914/P-I.8.d/58: Sorveglianza scrapie su ovini di provenienza comunitaria
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 13691 - P- 24/07/2009: notifica malattie animali - sistema informativo nazionale – SIMAN
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 1281-23/01/2014-DGSAF-COD_UO-P SCRAPIE – Integrazioni note n.11682 del 20.06.2012 e n.17280 del 24.09.2012- attività di genotipizzazione sugli agnelli.
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 0013279-24/06/2014-DGSAF-COD_UO-P sorveglianza controllata (Rev 2020: applicazione diretta da parte del servizio veterinario competente per territorio)
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 19770 DEL 18.07.2019 – Genotipizzazione becchi: piano conoscitivo per l'individuazione di soggetti resistenti alla scrapie
- NOTA MIN. SAL. Prot.n. DGSA 0032406-27/12/2018-DGSAF- SCRAPIE: D.M. 25 novembre 2015 - Programma di selezione genetica per la tutela delle razze in via di estinzione.
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 26919-11/12/2020 - SCRAPIE – Applicazione del regolamento UE 2020/1593 che modifica l'allegato X del regolamento (CE) n. 999/2001 a partire dal 1° gennaio 2021
- **NOTA/CIRCOLARE MIN. SAL. Prot. n. DGSA 0024853-P del 04/10/2023 TSE –Linee guida per il campionamento della porzione aborale del tronco-encefalico (obex) ai fini della sorveglianza e le analisi di laboratorio**

13. ALLEGATI

- Elementi di un esame clinico per l'individuazione di un sospetto (allegato n.1)
- Scheda esame clinico di un sospetto (allegato n.2)
- Scheda accompagnamento campioni (allegato n.3)
- Significato del test di conferma e schema n.1 LG campionamento obex (allegato n.4)
- Iter diagnostico delle TSE – (allegato n.5)
- Scheda Indagine epidemiologica Allegato II del DM 8 aprile 1999 (allegato n.6)
- Questionario Epidemiologico: raccolta d'informazioni nei focolai (allegato n. 7)