

Le Encefalopatie Spongiformi Trasmissibili (Tse)

anche note come malattie da prioni, sono malattie neuro-degenerative che colpiscono il sistema nervoso centrale dell'uomo e degli animali.

Tutte le Tse sono caratterizzate da un lungo periodo di incubazione, da un decorso clinico lento ma fatale e da lesioni presenti nei tessuti del sistema nervoso centrale. Inoltre in tutti gli animali colpiti è stata riscontrata la presenza di prioni, una proteina modificata anche nota come PrPres o PrPsc (res=resistente alle proteasi; sc=scrapie) che si accumula all'interno delle cellule nervose fino a provocarne la morte e svolge dunque un ruolo chiave nello sviluppo delle lesioni degenerative.

A tutt'oggi fra gli animali sono state riconosciute:

la Scrapie della pecora, della capra e del muflone, la Bse (encefalopatia spongiforme bovina) dei bovini, l'encefalopatia trasmissibile del visone (Tme), la malattia del dimagrimento cronico del cervo (Cwd), l'encefalopatia spongiforme del gatto e dei felidi (Fse).

La Scrapie e l'Encefalopatia spongiforme bovina (Bse) sono le più note e diffuse. La prima perché è molto diffusa fra le greggi europee (nel Regno Unito è endemica), mentre la Bse deve la sua fama all'enorme epidemia scatenatasi dal Regno Unito a partire dalla metà degli anni Ottanta, ma soprattutto per la dimostrazione che carne di animali malati può veicolare la malattia all'uomo e portare alla comparsa della nuova variante del morbo di Creutzfeld-Jakob (nvCJD). Una rassegna delle informazioni disponibili sulle altre Tse si possono trovare sul sito del CEA, il Centro di riferimento nazionale per le encefalopatie animali, presso l'Istituto zooprofilattico di Piemonte, Liguria e Val D'Aosta.

Scrapie

La malattia è nota da quasi 3 secoli: la descrizione della prima pecora con un comportamento che poteva far pensare alla Scrapie risale al 1730, ma molte sono le testimonianze che indicano la presenza di diversi focolai in Europa anche prima di quella data. Da allora l'epidemia ha continuato ad aumentare e da circa un secolo la scrapie è endemica in Inghilterra e ogni anno una pecora su 100 ne è vittima.

La malattia, che prende il nome da un prurito intenso che porta gli animali a prodursi ferite anche profonde strofinandosi contro qualunque superficie (in inglese "to scrape" significa "raschiare"), colpisce animali adulti di età compresa tra i 2 anni e mezzo ed i 4 anni e mezzo, e solo raramente si riscontra in animali di meno di 18 mesi di età. Il periodo di incubazione va generalmente da 2 a 5 anni. Il decorso clinico della malattia naturale va da 8 a 24 settimane nella pecora e da 2 a 24 settimane nella capra.

Il prione associato della Scrapie è stato isolato da diversi organi: nella pecora si ritrova nell'encefalo, nella placenta, nei linfonodi retrofaringei e mesenterici, nel tratto intestinale (ileo e del colon), nella milza, nel liquido cefalo-rachidiano, nel nervo ischiatico, nelle ghiandole surrenali e nella mucosa nasale. Invece, nella capra pur essendo sempre presente a livello encefalico, è stato isolato in maniera non costante nel liquido cefalo-rachidiano, nel nervo ischiatico, nelle ghiandole surrenali, nelle ghiandole salivari e in un caso anche in una porzione del muscolo bicipite femorale e nel sangue.

L'infezione avviene per via orale, e in particolare è dovuta alle placente degli animali che hanno appena partorito e vengono lasciate sul terreno. L'insorgenza della malattia, oltre che dal ceppo dell'agente infettivo coinvolto, è influenzata dalla suscettibilità dell'individuo, che dipende a sua volta da una predisposizione genetica degli ovini. Infatti sono state rilevate alcune caratteristiche genetiche che possono in qualche modo predisporre l'animale all'infezione.

L'insorgenza della malattia è subdola, con sintomi che vengono spesso notati solo

dall'allevatore e sono principalmente rappresentati da modificazioni del comportamento ed, in alcuni casi, ipersensibilità cutanea ed da mancanza di coordinazione nei movimenti. Geograficamente la malattia è presente in diversi paesi europei, mentre è stata eliminata dalla Nuova Zelanda e dall'Australia. In Italia sono presenti alcuni focolai ufficialmente segnalati nel periodo 1995-1999 e attualmente soggetti alle misure previste dal Ministero della Sanità.