

Monitoring przewlekłej wyniszczającej choroby jeleniowatych w Polsce przeprowadzony w latach 2018-2020

© ZBIGNIEW BEŁKOT¹, IZABELA PIETRZYK², JULIA JEDNOUS²,
© ŁUKASZ DROZD¹, © MONIKA ZIOMEK¹

¹Katedra Higieny Żywności Zwierzęcego Pochodzenia, Wydział Medycyny Weterynaryjnej, Uniwersytet Przyrodniczy w Lublinie, ul. Akademicka 12, 20-033 Lublin

²Studenckie Koło Naukowe Chorób Zwierząt Łownych i Wolno Żyjących działające przy Uniwersytecie Przyrodniczym w Lublinie, ul. Akademicka 13, 20-950 Lublin

Otrzymano 10.08.2022

Zaakceptowano 14.09.2022

Bełkot Z., Pietrzyk I., Jednous J., Drozd Ł., Ziomek M.

Monitoring of chronic wasting disease in deer in Poland between 2018 and 2020

Summary

Chronic wasting disease (CWD) is a lethal infectious neurodegenerative disease, the etiological factor of which is the infectious prion protein. Infections affect animals of the deer family (Cervidae). The aim of the study was to analyze the results of monitoring for the presence of CWD in the years 2018-2020 carried out by the Veterinary Inspectorate in Poland. The aim of the monitoring program in force in 2018-2020 was to assess the epizootic situation of CWD in Poland and other European countries, where no cases of the disease have been detected so far. Six species of deer were monitored: Eurasian tundra reindeer, Finnish forest reindeer, roe deer, elk, red deer, and white-tailed deer. Samples for the study were collected by veterinarians and trained persons and came from a latch within the medulla, retropharyngeal lymph nodes, tonsils, or other lymph nodes in the head. During the three-year CWD monitoring in Poland, a total of 3541 samples from animals from the deer family were examined. With regard to farmed and captive animals, the samples came from 225 red deer and 1 clump, and in the case of wild animals, the study included 192 elk, 2703 roe deer, and 420 red deer. In 2018, 1141 animals were tested: 23 farm-kept noble deer and 42 elk, 886 roe deer, and 190 wild-living noble deer. In 2019, the monitoring covered 1246 animals: 115 red deer and 1 female elk were farm animals, and the remaining 83 elk, 902 roe deer, and 145 red deer were free-living. In the last year of the program, 1154 animals were tested: 87 farmed red deer and 67 wild elk, 915 roe deer, and 85 wild deer. During the monitoring period, no cases of chronic wasting disease (CWD) of cervids were detected in Poland. The program officially ended at the end of December 2020 and was not extended because of the absence of CWD-positive results.

Keywords: CWD, CWD monitoring, prion diseases, cervids

Przewlekła wyniszczająca choroba jeleniowatych, chronic wasting disease (CWD) jest śmiertelną chorobą prionową, należąca do gąbczastych pasażowalnych encefalopatii (TSE – transmissible spongiform encephalopathy). Priony, jako zakaźne białka, przenoszą się horyzontalnie między wrażliwymi osobnikami. Białka prionowe PrP^{Sc} są odpowiednikami białek komórkowych PrP^C, ale są nieprawidłowo ukształtowane przestrzennie, dzięki czemu zyskują właściwości zakaźne i chorobotwórcze. Prawidłowo ukształtowane komórkowe białko PrP^C po kontakcie i agregacji z prionem PrP^{Sc} zmienia konformację przestrzenną, przez co staje się zakaźne. Cecha ta warunkuje neurotoksyczność. Zwierzęta, które nie mają białek PrP^C nie są wrażliwe na infekcję prionową. Białko PrP^C musi znajdować się

w błonie komórkowej aby doszło do typowej infekcji. Wadliwe ukształtowanie może być spowodowane spontaniczną mutacją genetyczną, a także wystąpić po kontakcie z PrP^{Sc} (15, 20, 32). U jeleniowatych struktura białek PrP^C jest konserwatywna, co prowadzi do większej podatności na infekcje PrP^{Sc}. Występują cztery genotypy dla PrP^C, przy czym niektóre 30 razy bardziej predysponują do choroby (10). Odkryto także, że PrP^C posiada charakterystyczną dla jeleniowatych pętlę między strukturą alfa-helisy i beta-harmonijki, zaś u ludzi i bydła nie wykryto podobnej specyficzności (3, 7). Nie jest do końca jasne pochodzenie prionów, jednak niektórzy badacze sugerują, że jest to związane ze zdolnością pewnych białek do zwijania się w beta-harmonijkę (34). Gąbczaste pasażowalne encefala-

lopatie występują zarówno wśród zwierząt dzikich, jak i domowych oraz ludzi. Do najbardziej znanych chorób zwierząt z tej grupy należą: trzęsawka owiec i kóz (scrapie), gąbczasta encefalopatia bydła (BSE – bovine spongiform encephalopathy), encefalopatia gąbczasta kotów, pasażowalna encefalopatia nerek. Ludzi natomiast: choroba Creutzfeldta-Jakoba, zespół Gerstmann-Sträusslera-Scheinkera i kuru (śmiejąca się śmierć – choroba dotycząca plemion z Papui Nowej Gwinei uprawiających praktyki kanibalistyczne) (2, 5, 12, 28, 33).

Zachorowania na CWD dotyczą takich gatunków, jak: jeleni szlachetny (*Cervus elaphus*), sarna (*Capreolus capreolus*), fiński renifer leśny (*Rangifer tarandus fennicus*), renifer tundrowy (*Rangifer tarandus*), łoś (*Alces alces*), jeleni wschodni (*Cervus nippon*), mulak białoogonowy (*Odocoileus virginianus*), mulak czarnoogonowy (*Odocoileus hemionus*), wapiti (*Cervus canadensis*) oraz (*Cervus elaphus nelsoni*) (2). Choroba występuje powszechnie na terenie Stanów Zjednoczonych i Kanady, notowana jest również na terenach Azji, a obecnie także w Europie, w krajach skandynawskich (1, 19, 35).

Przewlekła choroba wyniszczająca szerzy się w wyniku bezpośredniego kontaktu zwierząt zakażonych ze zwierzętami zdrowymi. Uważa się, że są one zdolne do infekowania innych jeleniowatych już w okresie inkubacji choroby, przed rozwinięciem się objawów klinicznych, a w ich płynach ustrojowych, ślinie, moczu oraz kale wykazano obecność patologicznych białek prionowych (17). Wtórny źródłem zakażenia jest zanieczyszczone środowisko, do którego priony dostają się wraz z wydalaminami i wydzielinami zwierząt dotkniętych CWD, a także w wyniku procesu rozkładu zwłok zwierząt padłych, gdzie zachowują zakaźność przez nawet 2 lata. Prawdopodobnie najczęściej do zakażenia dochodzi poprzez spożycie zanieczyszczonej roślinności oraz poprzez korzystanie z lizawek solnych, jednak droga alimentarna nie jest wystarczająca do wyjaśnienia nieproporcjonalnego występowania choroby na różnych obszarach (19, 22, 23). Z uwagi na wykrycie białek prionowych w tkankach płodów i narządach rozrodczych jeleniowatych możliwa jest także droga pionowa zakażenia, która jednak ma mniejsze znaczenie w rozprzestrzenianiu choroby (16). Prawdopodobne jest także, że do kontaminacji środowiska dochodzi poprzez wydzielinę gruczołów zapachowych zlokalizowanych na głowie i kończynach. Jest to związane z unerwieniem gruczołów skórnych głównie przez autonomiczny współczulny układ nerwowy. Jako jedną z dróg transmisji należy rozważyć naturalny behavior jelenia, który poprzez spałowanie pozostawia na drzewach wydzielinę gruczołów przedczołowych. Odkryto również wysoką koncentrację białek prionowych w gruczole mlekowym przeżuwaczy, co może stanowić jedną z dróg zakażenia we wczesnym wieku (6, 11, 19, 25). Jak wykazały badania, prewalencja CWD w niektórych stadach zwierząt żyją-

cych na wolności w stanie Wyoming w USA wynosiła 30%, zaś w przypadku zwierząt utrzymywanych przez człowieka na tym terenie sięgała 80% (29).

CWD po raz pierwszy opisano pod koniec lat 60. XX wieku u jelenia utrzymywanego w niewoli w Stanach Zjednoczonych, na terenie stanu Kolorado. W 1981 r. opisano przypadki u zwierząt wolno żyjących na terenie stanów Kolorado i Wyoming oraz w Kanadzie (36). W latach 2001-2005 odnotowane zostały pierwsze zachorowania na CWD wśród jeleniowatych w Korei Południowej związane z importem zwierząt na te tereny. Przypadki dotyczyły łośi sprowadzonych z Kanady w latach 1994-1997 (31), a w 2010 r. w tym samym kraju opisano chorobę wśród stad jelenia wschodniego i jelenia szlachetnego (14, 30). W 2016 r. po raz pierwszy opisano przypadek choroby w Norwegii u dziko żyjących renifera i łośia. Nie jest znana droga przedostania się choroby do Europy (2, 20). W Szwecji pierwszy przypadek opisany u łośia pochodzi z 2021 r. (1).

W Europie, jeszcze przed pojawieniem się CWD w Norwegii, w latach 2007-2010 obowiązywał nadzór nad przewlekłą chorobą wyniszczającą, który regulowany był przez Unię Europejską, a w 2010 r. wyniki zostały poddane ocenie przez Europejski Urząd ds. Bezpieczeństwa Żywności (EFSA) (32). Po stwierdzeniu choroby u renifera i łośia w Norwegii w 2016 r. postanowiono wprowadzić trzyletni monitoring obowiązujący od 1 stycznia 2018 r. do 31 grudnia 2020 r. w ośmiu krajach: Estonii, Finlandii, Litwie, Łotwie, Polsce, Szwecji, Norwegii i Islandii (26). W Polsce program monitoringu wprowadzono na mocy Rozporządzenia Ministra Rolnictwa i Rozwoju Wsi z dnia 8 lutego 2018 r. w sprawie wprowadzenia programu mającego na celu poszerzenie wiedzy o ryzyku wystąpienia przewlekłej wyniszczającej choroby jeleniowatych (CWD) na lata 2018-2020 (27).

Celem pracy była analiza wyników programu monitoringowego przeprowadzonego w kierunku występowania CWD w Polsce w latach 2018-2020 przez Inspekcję Weterynaryjną oraz ocena sytuacji epizootycznej tej choroby zarówno w Polsce jak i innych krajach Europy.

Materiał i metody

Monitoring CWD przeprowadzony został zgodnie z rozporządzeniem Parlamentu Europejskiego i Rady (WE) nr 999/2001 z dnia 22 maja 2001 r. ustanawiającym zasady dotyczące zapobiegania, kontroli i zwalczania niektórych pasażowalnych gąbczastych encefalopatii ze zmianami wprowadzonymi w 2017 r. (26). Wyniki badania monitoringowego opracowano na podstawie udostępnionych rocznych sprawozdań sporządzanych przez Główny Inspektorat Weterynarii, które zamykają się w roku kalendarzowym.

Monitoring obejmował sześć gatunków jeleniowatych: euroazjatyckiego renifera tundrowego, fińskiego renifera leśnego, sarnę, łośia, jelenia szlachetnego i jelenia wirginijskiego. Próbkę do badania były pobierane przez lekarzy weterynarii oraz przez osoby przeszkolone i pochodziły, z zasuwki (*obex*) w obrębie rdzenia przedłużonego, zagardłowych węzłów chłonnych, migdałków lub innych

węzłów chłonnych leżących na obszarze głowy. Zwierzęta ujęte w badaniach utrzymywane były przez człowieka w warunkach fermowych i wolno żyjące. W badaniach monitoringowych terytorium kraju zostało podzielone na podstawowe jednostki próby (PJP). W przypadku zwierząt utrzymywanych przez człowieka był to obiekt, na terenie którego zwierzęta były utrzymywane, zaś w przypadku zwierząt wolno żyjących – jak też miejsca gromadzenia się zwierząt w pewnych sezonach w roku, ograniczone naturalnymi granicami. Badania podzielone zostały na dwa etapy. Pierwszy obejmował podzielenie terytorium kraju na 100 PJP oddzielnie dla dzikich i utrzymywanych w niewoli jeleniowatych, które musiały zachować reprezentatywność geograficzną i uwzględniać czynniki ryzyka, zaś drugi etap obejmował pobieranie z PJP próbek przez 3 lata. Zakładano, że na każdą PJP zostanie zbadanych 30 zwierząt, tak aby w ciągu całego okresu monitoringu przebadać po 3000 jeleniowatych utrzymywanych przez człowieka i tyle samo od zwierząt wolno żyjących. W przypadku Polski niemożliwe było określenie 100 PJP dla dzikich jeleniowatych, zatem określono 16 PJP zgodnie z podziałem administracyjnym na województwa i przyjęto, że z każdej PJP pobierane będą 63 próbki w roku, tak aby w ciągu trzech lat suma próbek wynosiła 3000. W badaniach uwzględniane były osobniki

powyżej 12. miesiąca życia. Wśród jeleniowatych utrzymywanych przez człowieka grupy docelowe ujęte w badaniach monitoringowych to: zwierzęta padłe oraz poddane eliminacji, poddane ubojowi, osobniki z zaobserwowanymi objawami klinicznymi. Grupy docelowe wśród zwierząt wolno żyjących to: zwierzęta padłe, poddane eliminacji, zabite lub zranione na drogach i przez drapieżniki. W szybkich testach w kierunku TSE używano półprzekroju zasuwni świeżej lub mrożonej, resztę zasuwni i migdałki oraz węzły chłonne utrwalano. Monitoring prowadzono za pomocą szybkich testów, zaś w przypadkach wątpliwych i dodatnich wykonywano badania potwierdzające obejmujące metodę immunohistochemiczną lub Western-Blot, a następnie charakterystykę izolatów. Szybkie testy wykorzystywane w badaniach to: Bio-Rad TeSeE SAP rapid test z dodatkiem CWD, Idexx Herdchek CWD Antigen Test Kit, EIA, Idexx HerdChek BSE-Scrapie Antigen Test Kit, EIA (26, 27).

Wyniki i omówienie

Wyniki badań przedstawiono w tabelach 1 i 2. W trakcie trzech lat trwania programu monitorowania choroby w Polsce poddano badaniu 3541 próbek pobranych od zwierząt jeleniowatych zarówno utrzymy-

Tab. 1. Monitoring kierunku CWD jeleniowatych utrzymywanych w warunkach fermowych i żyjących w niewoli w Polsce w latach 2018-2020

Rok	Gatunek	Jeleniowate utrzymywane w warunkach fermowych i żyjące w niewoli			
		Liczba zbadanych sztuk			
		padłe lub poddane eliminacji	u których występowały objawy kliniczne	poddane ubojowi, które uznano za niezdatne do spożycia	poddane ubojowi, które uznano za zdatne do spożycia
2018	łoś	0	0	0	0
	sarna	0	0	0	0
	jeleń szlachetny	3	0	5	15
2019	łoś	0	1	0	0
	sarna	0	0	0	0
	jeleń szlachetny	33	0	16	66
2020	łoś	0	0	0	0
	sarna	0	0	0	0
	jeleń szlachetny	55	0	0	32

Tab. 2. Monitoring w kierunku CWD dzikich oraz częściowo oswojonych jeleniowatych występujących w Polsce w latach 2018-2020

Rok	Gatunek	Dzikie jeleniowate				
		Liczba zbadanych sztuk				
		padłe lub poddane eliminacji	zranione lub zabite na drogach lub przez drapieżniki	u których występowały objawy kliniczne	upolowane, uznane za niezdatne do spożycia	upolowane, uznane za zdatne do spożycia
2018	łoś	4	38	0	0	0
	sarna	72	668	8	2	136
	jeleń szlachetny	11	49	1	1	128
2019	łoś	16	67	0	0	0
	sarna	194	662	2	0	44
	jeleń szlachetny	9	71	1	0	64
2020	łoś	18	48	0	0	1
	sarna	243	621	0	4	47
	jeleń szlachetny	10	36	0	1	38

wanych w warunkach fermowych, jak i pozostających na wolności.

Wyniki badań zwierząt żyjących w niewoli i utrzymywanych w warunkach fermowych przedstawiono w tabeli 1. Podczas trzyletniego monitoringu przebadano jedynie 226 osobników, w tym w 2018 r. były to 23 sztuki jeleni szlachetnych, w 2019 r. 115 jeleni szlachetnych oraz 1 samica łośia, a w 2020 r. zbadano 87 jeleni szlachetnych. Nie zrealizowano więc założeń monitoringu, który przewidywał przebadanie 3000 próbek pochodzących z tej grupy zwierząt. Na sytuację tę wpłynęła zbyt mała liczba zwierząt utrzymywanych przez człowieka w niewoli i w warunkach fermowych. Program monitoringowy zakładał jako grupy docelowe przeznaczone do pobrania próbek do badań wśród jeleniowatych utrzymywanych przez człowieka zwierzęta padłe i poddane eliminacji, oraz poddane ubojowi, osobniki z zaobserwowanymi objawami klinicznymi. Zbyt mała liczba jeleniowatych z grupy docelowej zwierząt utrzymywanych przez człowieka uniemożliwiła spełnienie założeń programu monitoringowego, dlatego też postanowiono zrekompensować przynajmniej częściowo niedobór próbek z tej grupy zwierząt, pobraniem i zbadaniem większej liczby próbek z grupy zwierząt wolo żyjących.

Wyniki badań monitoringowych w grupie wolno żyjących jeleniowatych przedstawia tabela 2. Badaniem w tej grupie w okresie trzyletniego monitoringu objęto 3315 zwierząt. W grupie tej przebadano o 315 osobników więcej niż zakładał program. W 2018 r. pobrano próbki od 42 łośi, 886 saren i 190 jeleni szlachetnych, w 2019 r. przebadano 83 łośie, 902 sarny, 145 jeleni szlachetnych, a w ostatnim roku badań 67 łośi, 915 saren oraz 85 jeleni szlachetnych. Łącznie w 2018 r. badania wykonano na 1141 zwierzętach, w 2019 r. liczba przebadanych zwierząt wynosiła 1246, a w 2020 roku 1154. U żadnego badanego osobnika nie stwierdzono choroby. Monitoring zakończył się 31 grudnia 2020 r. i ze względu na negatywne – ujemne wyniki badań nie zdecydowano się na jego kontynuację. W grupie zwierząt wolno żyjących liczba próbek przebadanych przekroczyła założenia programu monitoringowego. Liczba próbek pobrana od poszczególnych zwierząt odpowiada proporcjonalnie populacjom bytującym na wolności w naszym kraju.

Negatywne wyniki trzyletniego monitoringu CWD w Polsce nie są zaskakujące, ponieważ choroba po raz pierwszy pojawiła się na terenie Europy w 2016 r. (2). Dotychczas nie zaobserwowano objawów klinicznych choroby wśród jeleniowatych żyjących na terenie Polski. Monitoring potwierdził zatem, że Polska jest krajem, w którym nie występuje, jak dotychczas, chroniczna wyniszczająca choroba jeleniowatych. Badania monitoringowe CWD były bardzo istotne i zobrazowały, że problem tej choroby nie dotyczy jeszcze naszego kraju, jednak w związku z coraz liczniejszymi doniesieniami o nowych przypadkach

pochodzących z krajów skandynawskich może być problemem w przyszłości (1, 20).

Bramą wejścia dla zakaźnych prionów PrP^{Sc} jest najczęściej jama ustna poprzez spożycie zakażonego materiału. W organizmie zwierzęcia priony pokonują barierę nabłonkową jelita i przenikają do migdałków, zagardłowych węzłów chłonnych oraz tkanki limfatycznej związanej z jelitem (gut-associated lymphoid tissue – GALT) (4, 8). W późniejszych stadiach choroby PrP^{Sc} obecne są w splocie neuronów jelitowych oraz w nerwie błędnym, którym docierają do centralnego układu nerwowego (30), o czym świadczy stwierdzenie prionów w jądrze grzbietowym nerwu błędnego w rdzeniu przedłużonym. Neuroinwazja obejmuje również transport wsteczny wzdłuż włókien nerwu trzewnego, w wyniku czego PrP^{Sc} pojawiają się w odcinku piersiowym rdzenia kręgowego. Istnieje również hematogenna droga rozprzestrzeniania zakaźnych białek prionowych. PrP^{Sc} transportowane są przez krew i limfę, a na terenie narządów okołokomorowych, gdzie naczynia włosowate mają budowę okienkową, przekraczają barierę krew–mózg (21). Akumulacja nieprawidłowo ukształtowanych białek w układzie nerwowym powoduje: utratę neuronów, wakuolizację, neurodegenerację, rozplem astrocytów, odkładanie się blaszek amyloidowych, co dotyczy istoty szarej centralnego układu nerwowego (13, 24). Priony kumulują się również w: błonie śluzowej nosa, migdałkach, gruczołach ślinowych, nerkach, pęcherzu moczowym, jelitach, narządach układu rozrodczego samic i samców, co wyjaśnia ich obecność w wydzielinach i wydalinach zwierzęcia (8, 21).

W badaniu histopatologicznym stwierdza się zwyrodnienie gąbczaste neuronów, hiperplazję i hipertrofię astrocytów, gromadzenie się złogów amyloidu w istocie szarej międzymózgowia, rdzenia przedłużonego oraz korze węchowej. Dodatkowo badaniami immunohistochemicznymi możliwe jest wykrycie białek prionowych odkładających się w ośrodkach rozmnażania grudek limfatycznych węzłów chłonnych i śledziony (8, 16). Natomiast do zmian sekcyjnych należą: zachłystowe zapalenie płuc, pienista lub wodnista treść żwacza, owrzodzenia trawieńca i jamy ustnej, powiększenie nadnerczy, a także atrofia szpiku kostnego, tłuszczu osierdziowego i mięśni (30).

Objawy przewlekłej choroby wyniszczającej jeleniowatych nie są specyficzne. Są to: postępujące wychudzenie, kacheksja, odchodzenie od stada, utrudnione połykanie, ślinotok, depresja i ociężałe nieskoordynowane ruchy. W badaniach nad CWD wykazano także powtarzające się incydenty utraty świadomości trwające kilka minut, przeryk olbrzymi oraz regurgitacje ze żwacza. Objawy pojawiały się zwykle na 2 tygodnie do 8 miesięcy przed śmiercią (31). Nie stwierdzono predylekcji płciowej oraz sezonowości zachorowań. Pierwsze objawy obserwowano u zwierząt 2,5-4-letnich (30, 36).

Rozprzestrzenianie się przewlekłej choroby wyniszczającej spowodowało, że przedmiotem wielu badań stało się określenie jej potencjału zoonotycznego, ze względu na wysoką zaraźliwość oraz obecność prionów nie tylko w układzie nerwowym, ale także w innych tkankach zwierzęcia, m.in. w mięśniach szkieletowych często spożywanych przez ludzi. Spośród chorób prionowych transmisję na człowieka zaobserwowano tylko przy gąbczastej encefalopatii bydła (BSE). W przypadku CWD badania przeprowadzono na makakach, transgenicznym myszom z ekspresją ludzkiego PrP oraz wykonano badania *in vitro* z użyciem metod amplifikacji, które wykazały niską zdolność PrP^{Sc} do przekształcenia prawidłowego białka ludzkiego w formę chorobotwórczą. Udowodniono jednak możliwość zakażenia doustnego i domózgowego samirów z rzędu naczelnych, co skłoniło do refleksji, że bariera gatunkowa nie jest tak silna, jak do tej pory uważano. Zważywszy na sprzeczne wyniki badań należy pamiętać, że CWD cechuje się długim okresem inkubacji, a choroba u badanych naczelnych może rozwinąć się nawet po kilku latach (9, 16, 18).

Międzygatunkowe przenoszenie TSE ogranicza pewna liczba barier naturalnych, natomiast zaraźliwość zależy od wielu czynników, takich jak: gatunek zwierzęcia, drogi zakażenia, dawka infekcyjna, rodzaj szczepu prionu czy też genetyczne uwarunkowania gospodarza. Pomimo tych uwarunkowań w sprzyjających warunkach bariery gatunkowe, w przypadku chorób prionowych, mogą zostać przerwane. Badania przeprowadzone na zwierzętach potwierdzają możliwość zarażenia tą chorobą człowieka. Biorąc pod uwagę liczną populację jeleniowatych zarówno w kraju, jak i w Europie, a także duże spożycie dziczyzny pochodzącej od tych gatunków, można postawić hipotezę, że spożycie zakażonego prionami CWD mięsa jeleniowatych może stanowić potencjalne zagrożenie dla zdrowia konsumenta.

Piśmiennictwo

1. Ågren E. O., Sörén K., Gavier-Widén D., Benestad S. L., Tran L., Wall K., Averhed G., Doose N., Våge J., Nöremark M.: First Detection of Chronic Wasting Disease in Moose (*Alces alces*) in Sweden. *J. Wildl. Dis.* 2021, 57, 461-463.
2. Benestad S. L., Mitchell G., Simmons M., Ytrehus B., Vikoren T.: First case of chronic wasting disease in Europe in a Norwegian free-ranging reindeer. *Vet. Res.* 2016, 47, 88.
3. Calzolari L., Lysek D. A., Guntert P., Christine von Schroetter C., Riek R., Zahn R., Wüthrich K.: NMR structures of three single-residue variants of the human prion protein. *Proc. Natl. Acad. Sci.* 2000, 97, 8340-8345.
4. Davenport K. A., Hoover C. E., Bian J., Telling G. C., Mathiason C. K., Hoover E. A.: PrPC expression and prion seeding activity in the alimentary tract and lymphoid tissue of deer. *PLoS One* 2017, 12, e0183927.
5. Detwiler L. A.: Scrapie. *Rev. Sci. Tech. Off. Int. Epiz.* 1992, 11, 491-537.
6. Didier A., Gebert R., Dietrich R., Schweiger M., Gareis M., Märklbauer E., Amselgruber W. M.: Cellular prion protein in mammary gland and milk fractions of domestic ruminants. *Biochem. Biophys. Res. Commun.* 2008, 369, 841-844.
7. Gossert A. D., Bonjour S., Lysek D. A., Fiorito F., Wüthrich K.: Prion protein NMR structures of elk and of mouse/elk hybrids. *Proc. Natl. Acad. Sci.* 2005, 102, 646-650.
8. Haley N. J., Hoover E. A.: Chronic Wasting Disease of Cervids: Current Knowledge and Future Perspectives. *Annu. Rev. Anim. Biosci.* 2015, 3, 305-325.
9. Hannaoui S., Schatzl H. M., Gilch S.: Chronic wasting disease: Emerging prions and their potential risk. *PLoS Pathog.* 2017, 13, e1006619.
10. Jewell J. E., Conner M. M., Wolfe L. L., Miller M. W., Williams E. S.: Low frequency of PrP genotype 225SF among free-ranging mule deer (*Odocoileus hemionus*) with chronic wasting disease. *J. Gen. Virol.* 2005, 86, 2127-2134.
11. Kinsell T. C.: Scraping Behavior in Male White-tailed Deer as a Potential Means of Transmitting Chronic Wasting Disease. University of Nebraska – Lincoln (NE) 2010.
12. Klatzo I., Gajdusek D. C., Zigaz V.: Pathology of Kuru. *Lab. Invest.* 1959, 8, 799-847.
13. Lai M. Y., Li J., Zhang X. X., Wu W., Li Z. P., Sun Z. X., Zhao M. Y., Yang D. M., Wang D. D., Li W., Zhao D. M., Zhou X. M., Yang L. F.: SARM1 participates in axonal degeneration and mitochondrial dysfunction in prion disease. *Neural. Regen. Res.* 2022, 17, 2293-2299.
14. Lee Y. H., Sohn H. J., Kim M. J., Kim H. J., Lee W. Y., Yun E. I., Tark D. S., Cho I. S., Balachandran A.: Strain characterization of the Korean CWD cases in 2001 and 2004. *J. Vet. Med. Sci.* 2013, 75, 95-98.
15. Marin-Moreno A., Fernández-Borges N., Espinosa J. C., Andreoletti O., Torres J. M.: Transmission and Replication of Prions. *Prog. Mol. Biol. Transl. Sci.* 2017, 150, 181-201.
16. Mathiason C. K.: Scrapie, CWD, and Transmissible Mink Encephalopathy. *Progress Mol. Biology Transl. Sci.* 2017, 150, 267-292.
17. Mathiason C. K., Powers J. G., Dahmes S. J., Osborn D. A., Miller K. V., Warren R. J., Mason G. L., Hays S. A., Hayes-Klug J., Seelig D. M., Wild M. A., Wolfe L. L., Spraker T. R., Miller M. W., Sigurdson C. J., Telling G. C., Hoover E. A.: Infectious prions in the saliva and blood of deer with chronic wasting disease. *Science* 2006, 314, 133-136.
18. Nemani S. K., Myskiw J. L., Lamoureux L., Booth S. A., Sim V. L.: Exposure Risk of Chronic Wasting Disease in Humans. *Viruses* 2020, 12, 1454.
19. Ness A., Jacob A., Saboraki K., Otero A., Gushue D., Martinez Moreno D., Peña M., Tang X., Aiken J., Lingle S., McKenzie D.: Cellular prion protein distribution in the vomeronasal organ, parotid, and scent glands of white-tailed deer and mule deer. *Prion* 2022, 16, 40-57.
20. Nonno R., Di Bari M. A., Pirisinu L., D'Agostino C., Vanni I., Chiappini B., Marcon S., Riccardi G., Tran L., Vikoren T., Våge J., Madslén K., Mitchell G., Telling G. C., Benestad S. L., Agrimi U.: Studies in bank voles reveal strain differences between chronic wasting disease prions from Norway and North America. *Proc. Natl. Acad. Sci.* 2020, 117, 31417-31426.
21. Otero A., Velásquez C. D., Aiken J., McKenzie D.: Chronic wasting disease: a cervid prion infection looming to spillover. *Vet. Res.* 2021, 52, 115.
22. Plummer I. H., Johnson C. J., Chesney A. R., Pedersen J. A., Samuel M. D.: Mineral licks as environmental reservoirs of chronic wasting disease prions. *PLoS One* 2018, 13, e0196745.
23. Pritzkow S., Morales R., Moda F., Khan U., Telling G. C., Hoover E., Soto C.: Grass plants bind, retain, uptake, and transport infectious prions. *Cell. Rep.* 2015, 11, 1168-1175.
24. Prusiner S. B.: Molecular biology and transgenetics of prion diseases. *Crit. Rev. Biochem. Mol. Biol.* 1991, 26, 397-438.
25. Quay W. B., Müller-Schwarze D.: Functional histology of integumentary glandular regions in black-tailed deer (*Odocoileus hemionus columbianus*). *J. Mammal.* 1970, 51, 675-694.
26. Rozporządzenie Komisji (WE) nr 2017/1972 z dnia 30 października 2017 r. zmieniające załączniki I i III do rozporządzenia Parlamentu Europejskiego i Rady (WE) nr 999/2001 w odniesieniu do programu nadzoru nad przewlekłą chorobą wyniszczającą u jeleniowatych w Estonii, Finlandii, na Litwie, Łotwie, w Polsce i Szwecji oraz uchylające decyzję Komisji 2007/182/WE. *Dz. Urz. UE L* 281/14 z 31.10.2017 r.
27. Rozporządzenie Ministra Rolnictwa i Rozwoju Wsi z dnia 2 lutego 2018 r. w sprawie wprowadzenia programu mającego na celu poszerzenie wiedzy o ryzyku wystąpienia przewlekłej choroby wyniszczającej (CWD) jeleniowatych na lata 2018-2020. *Dz. U.* z 2018 r. poz. 325.
28. Sakaguchi S., Hara H.: The first non-prion pathogen identified: neurotropic influenza virus. *Prion* 2022, 16, 1-6.
29. Sakudo A.: Chronic Wasting Disease: Current Assessment of Transmissibility. *Curr. Issues Mol. Biol.* 2020, 36, 13-22.
30. Sigurdson C. J., Aguzzi A.: Chronic wasting disease. *Biochim. Biophys. Acta* 2007, 1772, 610-618.
31. Sohn H. J., Kim J. H., Choi K. S., Nah J. J., Joo Y. S., Jean Y. H., Ahn S. W., Kim O. K., Kim D. Y., Balachandran A.: A case of chronic wasting disease in an elk imported to Korea from Canada. *J. Vet. Med. Sci.* 2002, 64, 855-858.
32. Tranulis M. A., Gavier-Widén D., Våge J., Nöremark M., Korpenfelt S. L., Hautaniemi M., Pirisinu L., Nonno R., Benestad S. L.: Chronic wasting disease in Europe: new strains on the horizon. *Acta Vet. Scand.* 2021, 63, 48.
33. Vázquez-Fernández E., Young H. S., Requena J. R., Wille H.: The Structure of Mammalian Prions and Their Aggregates. *Int. Rev. Cell. Mol. Biol.* 2017, 329, 277-301.
34. Weissmann C.: The state of the prion. *Nat. Rev. Microbiol.* 2004, 2, 861-871.
35. Williams E. S.: Chronic Wasting Disease. *Vet. Pathol.* 2005, 42, 530-549.
36. Williams E. S., Young S.: Chronic wasting disease of captive mule deer: a spongiform encephalopathy. *J. Wildl. Dis.* 1980, 16, 89-98.