

# medycyna weterynaryjna

## ORGAN POLSKIEGO TOWARZYSTWA NAUK WETERYNARYJNYCH

Czasopismo poświęcone nauce i praktyce weterynaryjnej, założone w 1945 r. przez Wydział Weterynaryjny UMCS w Lublinie.  
Wydawane z dotacją Komitetu Badań Naukowych

Referowane w: Biological Abstracts, Focus On: Veterinary Science and Medicine, FSTA, Veterinary Bulletin, Index Veterinarius

**REDAKCJA:** prof. dr hab. Edmund K. PROST – redaktor naczelny, prof. dr hab. Elżbieta PEŁCZYŃSKA – z-ca redaktora naczelnego, dr Krzysztof SZKUCIK – sekretarz administracyjny, mgr inż. Elżbieta Stachyra – sekretarz redakcji

**RADA REDAKCYJNA:** prof. dr hab. Ryszard Badura, prof. dr hab. Zdzisław Larski, prof. dr hab. Marian Tischner, prof. dr hab. Stanisław Wołoszyn

**RADA PROGRAMOWA:** prof. dr hab. Wiesław Barej, prof. dr hab. Stanisław Cakała, prof. dr hab. Zygmunt Cygan, prof. dr hab. Zdzisław Gliński, prof. dr hab. Marian Grundboeck, prof. dr hab. Tomasz Janowski, prof. dr hab. Teodor Juszkiewicz, prof. dr hab. Jerzy Kita, prof. dr hab. Włodzimierz Kluciński, prof. dr hab. Władysław Lutyński, dyr. dr Henryk Maciołek, prof. dr hab. Michał Mazurkiewicz, prof. dr hab. Zygmunt Pejsak, prof. dr hab. Zbigniew Samborski, prof. dr hab. Tadeusz Studziński, prof. dr hab. Eustachy Szeligowski, prof. dr hab. Krzysztof Świeżyński, prof. dr hab. Jan Tropiło, prof. dr hab. Marian Truszczyński, prof. dr hab. Janusz Wawrzekiewicz, prof. dr hab. Jan Żmudzki.

ZDZISŁAW LARSKI

*Olsztyn*

*artykuł przeglądowy*

## Gąbczasta encefalopatia bydła (BSE) – nowe fakty i hipotezy

Tę jednostkę chorobową, zwaną też chorobą szalonych krów, omówiłem dość szczegółowo w 1991 r. (17) w okresie pierwszej fali paniki, jaka ogarnęła W. Brytanię i kraje Zachodniej Europy. Spowodowało ją stwierdzenie dużego podobieństwa klinicznego i patologicznego występujących w W. Brytanii przypadków BSE (bovine spongiform encephalopathy) z chorobą Creutzfeldta-Jacoba – CJD (Creutzfeldt-Jacob disease) u ludzi. Nasuwać to mogło oczywiście możliwość przenoszenia się jej na człowieka. Uznano, że pojawienie się tej nowej choroby bydła było wywołane przez zarazek trzęsawki (scrapie) owiec zawarty w niedostatecznie wyjałowionych mączkach kostnych i mięsnych, stosowanych jako dodatki paszowe; w 1988 r. wydano ustawy zakaz ich używania w karmieniu zwierząt. Zabroniono też wprowadzania do żywienia ludzi: mózgu i rdzenia kręgowego, śledziony, grasicy, migdałków i jelit zdrowego bydła poddawanego ubojowi. Brak było danych wskazujących, że mięso bydła może stanowić zagrożenie dla człowieka i to uspokoiło panikę konsumentów. Rygorystyczne zarządzenia wprowadzone w W. Brytanii spowodowały powolne wygasanie epidemii BSE; w 1992 r. stwierdzono 36 tys. jej przypadków, w 1994 r. – 23 tys., a w 1995 r. – 14 tys. Stanowi to jednak wciąż bardzo dużą liczbę – dla porównania we Francji stwierdzono dotąd, od 1988 r., łącznie tylko 16 przypadków BSE.

Gwałtowny nawrót paniki związanej z BSE nastąpił 20 marca 1996 r. gdy Minister Zdrowia W. Brytanii przedstawił w Izbie Gmin oświadczenie Komitetu Doradczego d/s Gąbczastych Encefalopatii – SEAC (Spongiform Encephalopathy Advisory Committee), który rozważył 10 przypadków choroby Creutzfeldta-Jacoba (CJD), jakie wystąpiły u ostatnio zmarłych osób w wieku poniżej 42 lat. Badania historii choroby pacjentów, genetyczna analiza i wzięcie pod uwagę innych możliwych czynników nie pozwoliły na adekwatne wyjaśnienie przyczyny tych przypadków. Mimo, że nie ma bezpośredniego dowodu na istnienie związku przyczynowego między nimi a BSE, z uwagi na brak innej alternatywy, najbardziej prawdopodobnym wyjaśnieniem jest przyjęcie, że te przypadki wiążą się z ekspozycją na BSE przed wprowadzeniem zakazu spożywania określonych podrobów bydłych (22).

Ogłoszenie przez rząd komunikatu SEAC spowodowało wydanie przez Europejską Komisję już w tydzień później ogólnoświatowego zakazu eksportu brytyjskiej wołowiny.

W celu złagodzenia tego kryzysu zaufania Minister Rolnictwa W. Brytanii przedstawił plan likwidacji bydła w wieku ponad 30 miesięcy (1), nie będzie to jednak ubój przymusowy w tradycyjnym sensie. Wszystkie zwierzęta w tym wieku dostarczane na targ będą poddawane ubojowi pod specjalnym nadzorem a następnie niszczone i usuwane w taki sposób

aby nie mogły dostać się do ludzkiego i zwierzęcego łańcucha pokarmowego. Do spożycia przeznaczone będzie tylko mięso zwierząt w wieku poniżej 30 miesięcy.

Ten plan mający na celu skłonienie europejskich ministrów rolnictwa do zniesienia zakazu importu brytyjskiego bydła i mięsa wołowego spotkał się z krytyką. Brytyjskie Stowarzyszenie Weterynaryjne wyraziło swój sprzeciw wobec planowanego na tak dużą skalę uboju zdrowego bydła i przesłało list otwarty w tej sprawie do brytyjskiego Ministra Rolnictwa (2). Uznano, że taka akcja nie ma naukowego uzasadnienia, liczba przypadków BSE zmniejsza się, a niepotrzebne zniszczenie zwierząt nie przyspieszy tego spadku; BSE nie jest zakaźna dla innych zwierząt ani nie stwarza ryzyka dla zdrowia ludzkiego na farmach. Brytyjski Narodowy Związek Farmerów zapowiedział, że jeżeli zakaz eksportu nie zostanie zniesiony, zwróci się do Europejskiego Trybunału Sprawiedliwości o zakwestionowanie legalności decyzji. Z drugiej strony, nawet ta rygorystyczna brytyjska propozycja masowego uboju, nie znalazła uznania u europejskich ministrów rolnictwa; ocenili ją oni jako krok we właściwym kierunku, ale sam jeszcze niedostateczny dla uchylecia zakazu.

Straub (23) omówił wyniki wykonanych ostatnio w W. Brytanii badań nad BSE przy użyciu krów, cieląt i myszy, a oto w skrócie niektóre dane. W dalszym ciągu nie udało się stwierdzić obecności zarazka u bydła w innych narządach poza mózgiem, rdzeniem i okiem, oraz po sztucznym zakażeniu krów karmionych mózgiem chorych zwierząt, w jelicie biodrowym; z niego zarazek dociera wzdłuż nerwów do mózgu. Wyniki mianowania materiału zakaźnego wykazały prawie tysiącrotnie większą wrażliwość bydła niż myszy; jedna dawka mączki zwierzęcej zawierającej zarazek lub jeden gram mózgu wystarcza do zakażenia krowy po doustnym podaniu. Stwierdzono także, że genetyczne pokrewieństwo między bydlęm a kotem jest bliższe niż między bydlęm a człowiekiem; tu przytacza Straub amerykańskie wskazujące na szczególną wrażliwość kotów na CJD. Wykluczono możliwość przeniesienia się BSE przez transfer zarodków a także przez nasienie.

Grupa międzynarodowych ekspertów WHO (1) podała szereg zaleceń dotyczących ograniczenia szerzenia się BSE i obowiązku zapewnienia we wszystkich krajach nadzoru nad ubojem zwierząt, aby uniemożliwić dostanie się BSE do pokarmowego łańcucha ludzi i zwierząt; nadzór ten i obowiązek zgłaszania oprócz należy na zaleceniach Międzynarodowego Biura Epizootycznego (OIE).

Najistotniejsze jest znalezienie odpowiedzi na pytanie czy BSE była przyczyną CJD u tych zmarłych ostatnio 10 osób. Sądzi się, że ich choroba to jakiś nowy unikatowy dla W. Brytanii wariant klasycznej CJD, o czym świadczą wyraźne odmienności objawów klinicznych i zmian anatomopatologicznych

(7, 26). Średnia wieku pacjentów w chwili śmierci wynosiła 29 (19-41) lat, a czas trwania choroby 8-23 miesiące; przy klasycznej postaci CJD, stwierdzonej z roczną częstością jeden przypadek na milion (wyjątkowo rzadko występująca choroba) średni wiek wynosi 65 lat, a czas trwania choroby 3-7 miesięcy. Ta nowa postać choroby charakteryzuje się w obrazie klinicznym przewagą ataksji nad otępieniem (demencją), czym przypomina ludzką chorobę kuru, również encefalogram nie wykazuje cech typowych dla CJD (7). Najbardziej charakterystyczną zmianą histopatologiczną jest występowanie płytek białka prionowego (PrP), co przypomina obraz stwierdzany w chorobie kuru i trzęsawce (scrapie) owiec; stwierdza się je najczęściej w mózgu i mózdzku a wiele z nich posiada zbitą gęstą eozynofilną część centralną, bladą obwodową i, co niezwykle dla tego typu zmian, otacza je strefa gąbczasta (25).

Foncin (14) uważa dane zawarte w pracy Willa i wsp. (25) za niewystarczające dla uznania stwierdzonego przez nich w W. Brytanii przypadku za nowy wariant CJD, gdyż autorzy nie podali istotnych informacji dotyczących m.in. użytych metod genetyki molekularnej oraz wywiadu rodzinnego. Autor zakłada możliwość, że opisany przypadek stanowi nową formę innej ludzkiej gąbczastej encefalopatii, a mianowicie syndromu Gerstmann-Sträusslera (GSS); przytacza też swe badania z późnych lat 70., dotyczące przypadku stwierdzenia wczesnej ataksji i demencji w końcowym stadium choroby, a pośmiertnie licznych płytek w mózgu. Początkowo zdiagnozował go jako odmianę kuru, ale w kilka lat później, gdy okazało się, że czterech krewnych zmarło wśród podobnych objawów w szpitalach psychiatrycznych, uznał ten przypadek za syndrom Gerstmann-Sträusslera. Foncin uważa, że dane z pracy Willa i wsp. (25) nie stanowią wystarczającego argumentu za możliwym związkiem przyczynowym BSE i CJD, natomiast bardzo sugestywny jest fakt czasowej zbieżności epidemii BSE i występowania tych nowych przypadków u ludzi.

Grupa międzynarodowych ekspertów WHO (1) uznała za szczególnie pilne prowadzenie dalszych badań nad BSE i CJD, zwłaszcza nad geograficznym rozprzestrzenianiem nowej „brytyjskiej” formy CJD, w krajach wolnych od BSE. Będzie to miało duże znaczenie dla określenia czy istnieje związek przyczynowy między tymi chorobami. A właśnie w chwili oddania niniejszego artykułu do druku ukazało się pierwsze doniesienie o stwierdzeniu poza W. Brytanią identycznego przypadku CJD u 27-letniego mężczyzny we Francji (2, 5); nie wiadomo jaką drogą nastąpiło zakażenie, ale obraz kliniczny i zmiany w mózgu zmarłego były pod każdym względem podobne do stwierdzanych u brytyjskich pacjentów.

Zdaniem Deslysa i wsp. (9) jeżeli istnieje rzeczywiste powiązanie między BSE a tą nową formą CJD, konieczne jest wyjaśnienie sprawy wieku pacjentów

– głównie poniżej 30 lat, żaden powyżej 40 w chwili wystąpienia pierwszych objawów. Autorzy uważają, że można założyć, iż cała populacja była ekspozowana na ryzyko, a wiek w chwili zakażenia nie miał wpływu na wrażliwość na zachorowanie lub na długość okresu inkubacji, podobnie jak to jest w doświadczalnej trzęsawce. Innym wytłumaczeniem byłoby, zdaniem autorów, nabycie niewrażliwości dzięki konkurencji szczepów zarazka, wykazanej w doświadczalnych gąbczastych encefalopatiach u myszy; zakażenie szczepem o długim okresie inkubacji chroni przed późniejszym zakażeniem szczepem charakteryzującym się krótkim okresem wylęgania choroby. Deslys i wsp. uważają, że takie zjawisko może również występować u ludzi i że prawie cała populacja w wieku ponad 25-30 lat była ekspozowana na szczepy niezdadliwe dla człowieka, lub niedostatecznie zjadliwe, aby się to wyraziło klinicznie w ciągu życia. Mała część szczepów zjadliwych byłaby odpowiedzialna za sporadyczne przypadki CJD po długim okresie inkubacji u pacjentów w wieku 60-65 lat, natomiast osoby będące nosicielami niezdadliwych szczepów wykazywałyby naturalną niewrażliwość na BSE. Tylko młodzi, genetycznie wrażliwi ludzie, uprzednio nie ekspozowani ulegaliby zakażeniu BSE. Autorzy tych rozważań sądzą, że następstwem ekspozycji całej populacji W. Brytanii na BSE, a teoretyczne analizy świadczą, że miało to miejsce przez 10 lat, będzie wystąpienie tej nowej formy CJD u małej grupy osób w wieku poniżej 40 lat. Podobna ekspozycja populacji W. Brytanii na trzęsawkę w ciągu co najmniej 200 lat nie wywarła odczuwalnego wpływu na zdrowie ludzi; Deslys i wsp. wyprowadzają stąd wniosek, że jeżeli wykaże się związek między BSE a nowym wariantem CJD, świadczyć to będzie, iż czynnik BSE jest bardziej zjadliwy niż zwykłe szczepy trzęsawki.

Unia Europejska powołała komisję, mającą wskazać kierunki badań dotyczących ewentualnego związku BSE i CJD, a jej przewodniczącym został Weissmann, dyrektor Instytutu Biologii Molekularnej w Zurychu (3).

Nie można oczywiście uzyskać bezpośredniej odpowiedzi na pytanie czy BSE stanowi zagrożenie dla ludzi, podając człowiekowi mięso zawierające zarazek, ale jest możliwość przeprowadzenia takich badań na transgenicznym myszom, które dzięki manipulacjom genetycznym mają tylko ludzki gen dla syntezy amyloidu; na błonach ich komórek nerwowych mieści się wyjściowe (macierzyste) białko ludzkiego amyloidu i jeżeli zakażenie takich myszy materiałem BSE spowoduje ich zachorowanie, przemawiałoby to za przenoszeniem się tej choroby na człowieka (cyt. wg 13). Takie próby są już prowadzone w W. Brytanii a ich wyniki są jak dotąd uspokajające (7). Użyte myszy są nadal zdrowe w 320 dni po zakażeniu (myszy tego genotypu giną wskutek CJD w ciągu około 200 dni), jednak doświadczenie zakończy się

po 500-600 dniach, gdy myszy nie ulegną chorobie prionowej i umrą ze starości. Niemniej jednak, nawet jeżeli bariera gatunkowa, uwarunkowana różnicą stopnia homologii między PrP bydła i człowieka, okaże się bardzo skuteczna, nie wyklucza to, że BSE może być przeniesiona na nielicznych ludzi wśród dużej liczby ekspozowanych. Wydaje się, że w badaniach takich pomocne okazać się może wykorzystanie faktu, że BSE wywołana jest przez jeden typ szczepu prionowego (7); różni się on bowiem bardzo od ponad 20 dawnych i obecnych izolatów stwierdzonych przy naturalnej trzęsawce (scarpie) owiec i kóz, co wykazano na podstawie badania okresów inkubacji i charakteru zmian u inokulowanych myszy.

Dane te sugerują, że wiele ostatnio rozpoznanych chorób prionowych atakujących koty domowe, koty dzikie i dzikie przeżuwacze trzymane w niewoli, jest następstwem przeniesienia przez zakażoną karmę raczej BSE niż scarpie (7); utrzymywanie się tego charakterystycznego „znaku rozpoznawczego” BSE przy pasażach u tak różnych gospodarzy sugeruje możliwość określenia, przy użyciu podobnych metod typowania szczepów, czy poszczególne przypadki CJD są następstwem przeniesienia BSE. Będzie to jednak wymagać uprzedniego wyjaśnienia czy CJD jest wywołane przez jeden czy różne szczepy ludzkiego prionu, z których pewne mogą wywołać u myszy zmiany podobne do BSE. Wśród ludzkich chorób prionowych – dziedzicznych, sporadycznych i nabytych, te pierwsze stanowią około 15% a są wyrazem mutacji genu PrP (u ludzi oznaczanego PRNP) na 20. chromosomie (7). Nieznaczna część tych chorób przenosi się drogą jatrogenną (leczenie hormonami przysadki pobranej od zmarłych osób, przeszczepy opony twardej i rogówki oraz użycie niedostatecznie wyjałowionych instrumentów neurochirurgicznych), najczęstsze są jednak formy sporadyczne a ich etiologia jest nieznana. Przypuszcza się, że mogą one powstawać wskutek somatycznej mutacji genu PRNP, lub wskutek samoistnej, rzadkiej, przypadkowej przemiany normalnego komórkowego białka PrP w patogenne PrP<sup>Sc</sup>. To ostatnie zjawisko stanowi, jak to określa Rossor (7) „nocny koszmar” dla epidemiologa szukającego związku przyczynowo-skutkowego.

Inna hipoteza, zakładająca, że takie przypadki mogą powstawać wskutek ekspozycji na obecne w środowisku ludzkie lub zwierzęce priony nie znalazła dotąd epidemiologicznego potwierdzenia. Collinge (7) powołuje się tu na wyniki badań Browna i wsp. ogłoszone w 1987 r. a dotyczące 15-letnich badań CJD we Francji. Obecne obserwacje i dane związane z BSE mogą spowodować rewizję tych poglądów. Być może ta nowa forma CJD została indukowana przez ekspozycję na BSE, kiedy choroba ta była już znacznie rozprzestrzeniona, ale jeszcze przed wprowadzeniem urzędowego zakazu dopuszczania do spożycia pewnych podrobów bydłych. Można

więc przyjąć, że okres inkubacji wynosił 5-10 lat i trudno przewidzieć ile jeszcze będzie takich przypadków. Zastanawiające jest jednak dlaczego wystąpiły one u osób, szczególnie w tej grupie wiekowej, a nie u stykających się zawodowo z BSE, np. u pracowników rzeźni, u których istnieje ryzyko przypadkowego skażenia, co wyrażać by się mogło krótszym okresem inkubacji niż po doustnym pobraniu zarazka (8); niewiele wiadomo o ilości zarazków zawartych w poszczególnych podrobach objętych zakazem, możliwe też, że właśnie te, głównie spożywane przez młodszych ludzi, zawierają więcej materiału zakaźnego.

W odniesieniu do bydła uważa się, że dla wywołania choroby BSE wystarcza jedna łyżeczka wysoce stężonego koncentratu zakażonej mączki kostnej i mięsnej (6, 24); nie wiadomo ile wynosi dawka zakaźna dla człowieka, jednak we wczesnym okresie urzędowego zakazu wiele produktów zawierało mózg i inne podroby bydła zawierające zarazki BSE, odporne na gotowanie a nawet na domową sterylizację pod ciśnieniem. Znaczna ich oporność na enzymy proteolityczne powodowała, że mogły one być pobrane przez kępkę Peyera w jelitach. Collee (6) zastanawia się czy czynniki wpływające na przepuszczalność nabłonka jelit (alkohol, niesterydowe leki przeciwzapalne, miejscowy stan zapalny) mogą wpływać na przenikanie prionów, nie wiadomo też, w których komórkach zainicjowany zostaje proces zakaźny. Brak też pewności co do drogi, jaką zarazek BSE przedostaje się z przewodu pokarmowego do mózgu. Jedną z sugestii zakłada, że przechodzi przez ścianę jelita, drogami limfatycznymi dociera do śledziony a następnie przez jej nerwy do rdzenia i mózgu (4).

Ciekawe są najnowsze wyniki badań nad rolą białka prionowego (PrP) w patogenezie gąbczastych encefalopatii. Sakaguchi i wsp. (21) stwierdzili, że u myszy pozbawionych genu dla PrP, a tym samym niewrażliwych na choroby prionowe (też BSE) zaczynają pojawiać się w wieku ok. 70 tygodni postępujące objawy ataksji a histologiczne badanie ich mózgu wykazuje wyraźną utratę komórek Purkiniego; sugeruje to, że PrP zapewnia długotrwałe przeżywanie tych neuronów. Autorzy badań sądzą, że w patogenezie chorób prionowych znaczną rolę odgrywa utrata funkcjonalnego PrP w następstwie ciągłego przekształcania go w PrP<sup>Sc</sup>. Pojawiają się sugestie, że choroby prionowe są raczej następstwem utraty normalnej funkcji PrP niż nagromadzeniem się nienormalnie przetworzonego białka (PrP<sup>Sc</sup>). Za taką interpretacją przemawiają też wyniki badań Toblera i wsp. (24), którzy wykazali u myszy pozbawionych PrP zaburzenia całodobowego rytmu i faz snu podobne do stwierdzanych w rzadko występującej u ludzi gąbczastej chorobie prionowej – śmiertelnej rodzinnej bezsenności; sugeruje to, że właściwa regulacja tych procesów jest uwarunkowana normalnym działaniem białka prionowego (PrP).

Brak też w dalszym ciągu jasności co do charakteru czynników etiologicznych gąbczastych encefalopatii, do których zalicza się cztery choroby ludzi – kuru, CJD, syndrom Gerstmann-Sträusslera, i śmiertelną rodzinną bezsenność, a u zwierząt – trzęsawkę (scrapie) owiec i kóz, BSE, zakaźną encefalopatię norek oraz przewlekłą wyniszczającą chorobę jeleni i łosi. Gajdusek (15) użył dla określenia tych czynników terminu „wirusy niekonwencjonalne” w uroczystym wykładzie w Sztokholmie w 1976 r. z okazji otrzymania nagrody Nobla właśnie za badania nad tymi zarazkami. Ich charakterystyczne właściwości omówiono w innym artykule (16). Później Prusiner uznał je za samoreplikujące białkowe czynniki zakaźne i nazwał je prionami, omówionymi w piśmiennictwie krajowym m.in. także przez autora tej nazwy (19, 20). Zakażający prion chorobotwórczy PrP<sup>Sc</sup> narzucać miałby swój kształt i właściwości normalnemu białku komórkowemu PrP. Ostatnio hipoteza Prusiner jest podważana. Diringer (10) omawiając możliwe zależności między gąbczastymi encefalopatiami człowieka i zwierząt uważa wszystkie te choroby za amyloidozy indukowane przez wirusy na razie nie zidentyfikowane (11, 12); według tej hipotezy amyloidogenne białko na powierzchni komórek nerwowych stanowi receptor dla wirusa i pod jego wpływem ulega agregacji, co wyraża się wytworzeniem amoloidu – około jednego miliona jego cząstek na jednostkę zakaźną. W wywiadzie udzielonym Ehnerowi (13) Diringer powiedział, że nie ma jakichkolwiek dowodów na słuszność teorii prionowej – brak wyjaśnienia faktu przenoszenia informacji przez białko. Jego zdaniem zarazek BSE ma wymiary wirusa a nie białka, jak to kiedyś błędnie ocenił Prusiner. Na pytanie czy brak przeciwciał w tym zakażeniu nie przemawia przeciw przyjęciu istnienia wirusa, Diringer odpowiada przecząco. Może to być bowiem wirus zawierający kwas nukleinowy bez płaszcza białkowego, całkowicie otoczony amyloidem a więc nieimmunogeny, lub normalny wirus posiadający płaszczy ale dodatkowo otoczony warstwą amyloidową, co uniemożliwia pobudzenie układu immunologicznego. Także zakładany sposób docierania zarazka wzdłuż nerwów do mózgu, przypominający takie posuwanie się np. wirusa wścieklizny, przemawia zdaniem Diringera za przyjęciem wirusowego charakteru czynnika zakaźnego.

Do akceptacji wirusowej etiologii gąbczastych encefalopatii skłaniają też ostatnio anonsowane wyniki badań P. P. Liberskiego (18) z Pracowni Biologii Nowotworów Akademii Medycznej w Łodzi, który współpracując z D. C. Gajduskiem z Narodowych Instytutów Zdrowia w Bethesda (USA) i H. Budką z Klinicznego Instytutu Neurologii w Wiedniu, wykazał w mózgu chorych na CJD obecność cząstek średnicy 30 nm, które okazać się mogą dotychczas nie wyizolowanym wirusem.

Omówienie różnych aspektów gąbczastej encefalopatii bydła zawiera opracowanie Żmudzińskiego i wsp. (26).

## Piśmiennictwo

1. Anon.: Vet. Rec. 138, 342, 343, 1996.
2. Anon.: Vet. Rec. 138, 375, 376, 1996.
3. Butler D.: Nature 380, 370, 1996.
4. Carr K.: Nature 380, 273, 1996.
5. Chazot G., Broussolle E., Lapras C. I., Blättler R., Aguzzi A.: Lancet 347, 1181, 1996.
6. Collee J. G.: Lancet 347, 917, 1996.
7. Collinge J., Howard R. S., Rossor M. N., Svaravilli F., Tabrizi S. J. (Grand Round): Lancet 347, 945, 1996.
8. Collinge J., Rossor M.: Lancet 347, 916, 1996.
9. Deslys J. P., Lasmézas C. I., Villemeur de T. B., Jaegly A., Dormont D.: Lancet 347, 1332, 1996.
10. Diringer H.: Lancet 346, 1208, 1995.
11. Diringer H.: Lancet 347, 1332, 1996.
12. Diringer H., Beekes M., Oberdieck U.: Ann. N. Y. Acad. Sci 724, 246, 1994.
13. Ehnert W.: Selecta – Medizin aktuell nr 3, 17, 1996.
14. Foncin J. F.: Lancet 347, 1332, 1996.
15. Gajdusek D. C.: Le Prix Nobel en 1976. The Nobel Foundation. P. A. Norstedt and Soner, Stockholm 1977.
16. Larski Z.: Medycyna Wet. 36, 193, 1980.
17. Larski Z.: Medycyna Wet. 47, 193, 1991.
18. Liberski P. P.: Gaz. Wyb. Nauka nr 90, 10, 1996.
19. Prusiner S. B.: Problemy nr 3, 46, 1986.
20. Prusiner S. B.: Świat Nauki nr 3, 46, 1995.
21. Sakaguchi S., Katamine S., Nishida N., Moriuchi R., Shigematsu K., Sugimoto T., Nakatani A.: Nature 380, 528, 1996.
22. Statement of the SEAC: Vet. Rec. 138, 291, 1996.
23. Straub O. C.: Tierarztl. Umsch. 51, 314, 1996.
24. Tobler I., Gaus S. E., Deboer T., Acherman P., Fischer M., Rulicke T., Moser M., Oesh B., McBride P. A., Manson J. C.: Nature 380, 639, 1996.
25. Will R. G., Itonside J. W., Zeidler M., Cousins S. N., Estibeiro K., Alperovitch A., Poser S., Pocchiari M., Hofman A.: Lancet 347, 921, 1996.
26. Żmudziński J. F., Truszczyński M., Maciołek H.: Gąbczaste encefalopatie ze szczególnym uwzględnieniem gąbczastej encefalopatii bydła (BSE). Państwowy Instytut Weterynaryjny, Puławy 1965.

Adres autora: prof. dr hab. Zdzisław Larski, Kortowo bl. 105, 10-957 Olsztyn

MARIAN TRUSZCZYŃSKI  
Warszawa

artykuł przeglądowy

## Gąbczaste encefalopatie – obrady w Polskiej Akademii Nauk

W dniu 29 kwietnia 1996 r. odbyła się w Polskiej Akademii Nauk w Warszawie narada, zorganizowana przez vice-prezesa PAN prof. dr hab. Mariana Truszczyńskiego nt. stanu wiedzy i konieczności podjęcia badań i czynności zapobiegawczych w związku z pojawieniem się nowych zjawisk związanych z encefalopatiami gąbczastymi, wywoływanymi przez białkowe czynniki infekcyjne (priony), w tym zwłaszcza przenoszenia się tych chorób poprzez konsumpcję mięsa zwierząt rzeźnych. W naradzie wzięli udział – ze strony nauk medycznych: dr hab. W. Gut, prof. Janusz Jeljaszewicz, prof. Mirosław Kańtoch, prof. Janusz Komender, prof. Jerzy Kulczycki, prof. Paweł Liberski, prof. Wiesław Magdzik, a ze strony nauk weterynaryjnych – prof. Wiesław Barej, prof. Jerzy Kita, dr hab. Jacek Kuźmak, prof. Jacek Roszkowski, prof. Marian Truszczyński i doc. Jan F. Żmudziński.

W wyniku dyskusji zapadły następujące ustalenia, ujęte w formie komunikatu o następującej treści:

W związku z nie w pełni wyjaśnioną etiopatogenezą chorób wywoływanych u człowieka, bydła i owiec przez priony podano do wiadomości w ostatnich miesiącach informacje, które rzucają nowe światło na dotychczasowe poglądy na temat etiopatogenezy i możliwości transmisji tych chorób.

Kilkanaście przypadków choroby Creutzfeldta-Jakoba (CJD) stwierdzonych w Wielkiej Brytanii u osób poniżej trzydziestego roku życia (najmłodsza to 15-letnia dziewczynka) wydaje się stanowić pośredni dowód, że BSE (bovine spongiform encephalopathy), czyli gąbczasta encefalopatia bydła („choroba szalonych krów”), może być przenoszona na człowieka. Za tą teorią może świadczyć nie liczba przypadków, lecz młody wiek chorych. Bowiem średni wiek zapadających na CJD o klasycznym przebiegu wynosi 65 lat. Zgodnie z tą hipotezą najprawdopodobniej ofiary rozpoznanej ostatnio encefalopatii gąbczastej w Wielkiej Brytanii uległy zakażeniu w czasie początkowej fazy epidemii BSE w latach 1985–1989 (a nie wykluczone, że nawet wcześniej). Pierwszy przypadek BSE rozpoznano w Wielkiej Brytanii w 1986 r. Możliwe, że w latach 1985/86 i kilku następnych mięso tysięcy zakażonych zwierząt trafiało do konsumpcji. Nie istniały wówczas ograniczenia w stosowaniu odpadów mięsnych pochodzących od owiec lub bydła, przy karmieniu nimi bydła. Ograniczenia takie wprowadzono w latach 1988/89. Możliwe więc, że liczba zakażonych CJD jest znaczna. Nie ma jednak wystarczająco naukowo uzasadnionego dowodu na to, że czynnik wywołujący BSE jest chorobotwórczy dla człowie-