

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, wywoływanych 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-

ka, jak też nie ma dowodu, że czynnik wywołujący CJD powoduje BSE.

CJD i BSE są wywoływane nie całkowicie poznany czynnikiem zakaźnym określanym jako prion lub wirus atypowy. Zakażenie bydła mogło nastąpić w wyniku używania do produkcji pasz odpadów mięsnych od owiec zakażonych scrapie, inną chorobą tego typu. Czynnikiem etiologicznym CJD, dotychczas uznawanym, jest białko (PrP), produkt częściowej proteolizy białka (glikoproteidu) występującego w warunkach fizjologicznych w błonach komórkowych. Czynnikiem zakaźnym jest odporny na niemal wszystkie metody sterylizacji. Należy jednak uznać, że rozwój choroby u ludzi i zwierząt zależy także od innych, trudnych obecnie do określenia czynników. Uważa się, że mutacje w obrębie krótkiego ramienia chromosomu 20 sprzyjają rozwojowi choroby. Choroba ma charakter postępujący i po wystąpieniu objawów w czasie od kilku do kilkadziesiąt miesięcy doprowadza do śmierci.

Obserwacje służb weterynaryjnych w Polsce w latach ostatnich dowiodły, że od roku 1989, pomimo intensywnego szkolenia lekarzy weterynarii i zwrócenia uwagi na ten problem państwowej służby weterynaryjnej, nie było zgłoszeń o podejrzeniu o BSE na terenie Polski. Również w okresie ostatnich 30 lat nie stwierdzono przypadków scrapie u owiec na terenie kraju. Obie jednostki chorobowe znajdują się na liście chorób podlegających zgłaszaniu i zwalczanych z urzędu. Departament Weterynarii Min. Rol. i Gosp. Żywn. nie udziela zgody na wwóz do Polski mięsa i produktów żywnościowych pochodzących od bydła z krajów w których występuje BSE.

Dotychczas brak było danych na temat możliwości przeniesienia choroby na człowieka poprzez spożywanie mięsa od zakażonych zwierząt. Ostatnie jednak wydarzenia, a zwłaszcza przypadki zachorowania osób młodych i nieco inny przebieg choroby niż znany dotychczas, wymagają poszukiwania dowodów bezspornych w tej sprawie, co ze względu na powolny rozwój choroby, może być trudne do uzyskania.

CJD występuje na całym świecie ze stałą częstotliwością jeden przypadek na milion mieszkańców, przy czym przyjmuje się, że czas od zakażenia do wystąpienia objawów chorobowych jest bardzo długi i może sięgać czterdziestu lat. Choroba występuje w większości przypadków sporadycznie, rzadziej (10–15%) rodzinie. Opisano również przypadki jatrogenne, w których zakażenie wprowadzono np. przeszczepem opony twardej lub rogówki, narzędziem chirurgicznym, bądź w czasie leczenia wyciąganiem przysadki.

Dotychczasowe dane epidemiologiczne dotyczące choroby Creutzfelda-Jakoba w naszym kraju są fragmentaryczne, ale nie wskazują na zwiększoną zapadalność na tę chorobę w ostatnich latach. Badania

epidemiologiczne nad chorobą CJD są prowadzone od kilku lat w niektórych krajach Europy (Francja, Holandia, Niemcy, Słowacja, Wielka Brytania, Włochy) w ramach realizacji Programu Biomed 1 Unii Europejskiej. Do tej akcji włączyły się również Węgry i Polska. Celem tej akcji jest rozpoznanie zapadalności na tę chorobę, określenie czynników ryzyka i opracowanie mapy ognisk zwiększonego zagrożenia. Na terenie naszego kraju badania epidemiologiczne zapoczątkowano w 1995 r. przez zespół z Instytutu Psychiatrii i Neurologii w Warszawie. W Instytucie tym w ciągu ostatnich 20 lat hospitalizowano około 10 przypadków. Wśród nich były osoby młode, w wieku 19–27 lat.

Istnieje realna możliwość przeniesienia zakażenia poprzez przeszczepianie tkanek, zarówno w układzie allogenicznym, od zakażonych dawców, u których jeszcze nie rozwinęła się CJD i ksenogenicznym, od zakażonych zwierząt. Tkanki bydłace, zwłaszcza powięzie i rozciągna stosuje się jako przeszczepy biostatyczne u ludzi. Wiadomo, że ze względu na możliwość przeniesienia CJD w niektórych krajach Europy (Francja i Belgia) wprowadzono zakaz przeszczepiania opon mózgowych. Udowodniono także, że ekstrakty z przysadek mózgowych oraz tkanki nerwowej mogą przenosić chorobę CJD. W wielu krajach, a również w Polsce przed kilku laty, wycofano całkowicie z lecznictwa hormon wzrostu będący ekstraktem przysadki. W najbliższym czasie powinny zostać ustalone zasady postępowania i systemy kontrolne przy opracowywaniu leków opartych o elementy tkanek ludzkich lub zwierzęcych.

Zebrani uważają, że należy podjąć działania w celu ustalenia:

- 1) możliwie pełnych danych epidemiologicznych encefalopatii gąbczastych mózgu w Polsce,
- 2) czy w Polsce pogłowie bydła i owiec jest zagrożone infekcjami prionowymi,
- 3) w przypadku stwierdzenia w Polsce gąbczastych encefalopatii u zwierząt podjąć badania nad udowodnieniem możliwości przeniesienia zakażenia prionowego poprzez spożywanie mięsa,
- 4) należy wystąpić do właściwych władz państwowych (inspekcja sanitarna, Departament Weterynarii Min. Rol. i Gosp. Żywn., Główny Urząd Ceł) w sprawie podjęcia akcji profilaktycznych, w tym pełnej kontroli i eliminowania możliwości importu zakażonych zwierząt, mięsa o niepewnym pochodzeniu i pasz dla zwierząt gospodarskich i domowych,
- 5) podjąć starania w KBN o utworzenie międzydyscyplinarnego i międzyresortowego programu badań zmierzających do wyjaśnienia patogenezy chorób prionowych i stworzenia zasad profilaktycznych zapobiegających szerzeniu się chorób prionowych wśród ludzi i zwierząt.

Adres autora: prof. dr hab. Marian Truszczyński Al. Partyzantów 57, 24-100 Puławy