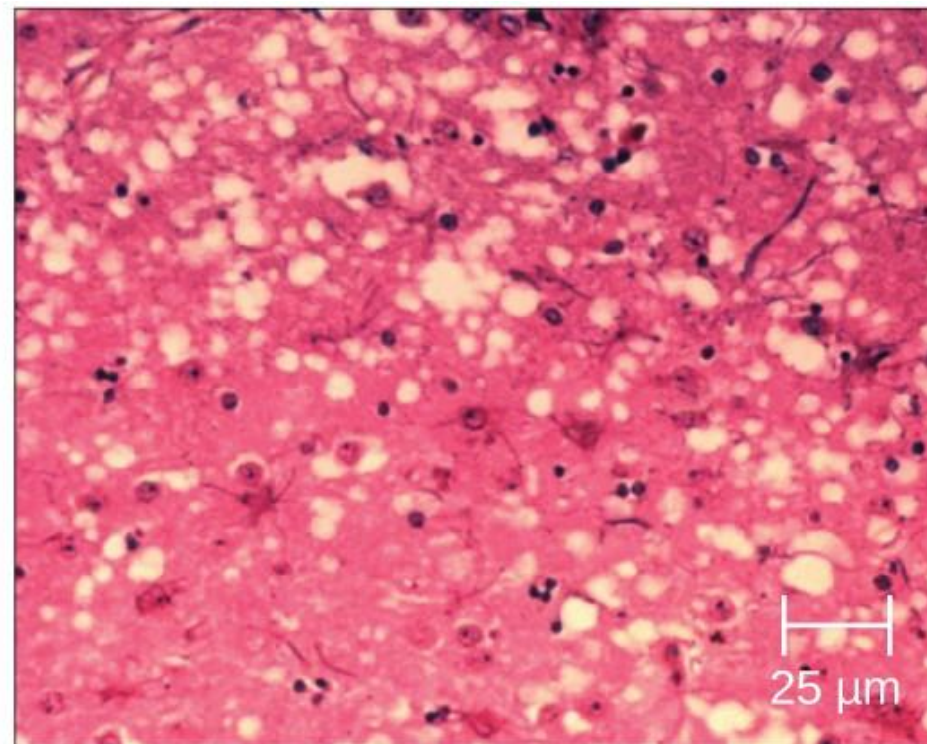
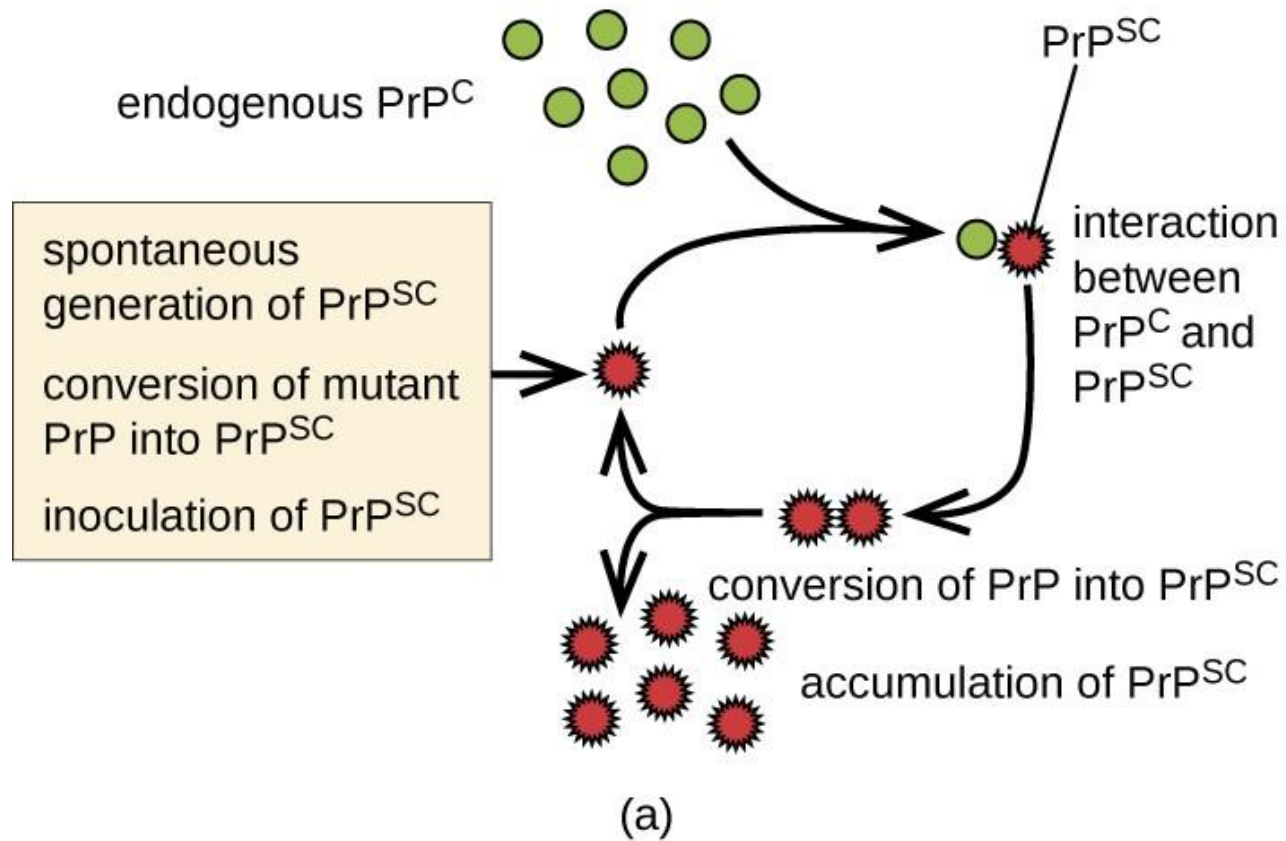


Teorie vzniku a šíření prionu

- PRION = PRoteIn ONly
 - Zatím nekompletně popsaná struktura
 - Mutace po napadení jiným patogenem (virem)?
 - Spontánní mutace?
 - Má změněnou terciární strukturu molekuly, která se řetězově kopíruje zatím neznámým mechanismem (epigenetika?)
 - Neobsahuje nukleovou kyselinu, proto se zřejmě nemůže replikovat klasickou proteosyntézou.
- Možnost přenosu infekčního prionu prokázána i experimentálně.

Teorie vzniku a šíření prionu v přehledné infografice



(b) Tato fotka od autora Neznámý autor s licencí CC BY

Transmisivní spongiformní encefalopatie

Zvířata

- Bovinní (BSE)
- Klusavka ovcí
- Chronické chřadnutí jelenů
- Transmisivní encefalopatie norků
- Felinní spongiformní encefalopatie

Lidé

- Kuru
 - "nemoc smějících se lidí" - kuru, Papua-Nová Guinea, následek kanibalismu
- Creutzfeld-Jacovoba nemoc (CJD)
- Variantní forma Creutzfeld-Jacobovy nemoci (vCJD)

BSE u zvířat

- Projevy a příznaky
 - U kusů starších 30 měsíců
 - Neklid, strach, poruchy koordinace pohybu, agresivita
 - Snížená užitkovost
 - Chybí všeobecná zánětlivá reakce organismu
 - Chybí odpověď imunitního systému (tvorba protilátek)
 - Není zvýšená teplota ani horečka
- Proč asi nemoc vznikla?
 - Zřejmě jako následek zkrmování masokostní moučky, biologicky nepřírodního způsobu krmení přežvýkavců za účelem zvýšení užitkovosti, za prolomení mezidruhové bariéry.
 - Masokostní moučka: bílkovinné krmivo, produkt zpracování živ. odpadu

Creutzfeld- Jacobova nemoc u lidí

- Sporadická forma:
 - Popsána v roce 1920
 - Chronické degenerativní onemocnění mozku s úbytkem mozkových funkcí
 - Incidence cca 1 případ/1 milion obyvatel a rok
 - Výskyt mezi 60. a 70. rokem věku
 - Deprese, poruchy koordinace pohybů, , demence, smrt



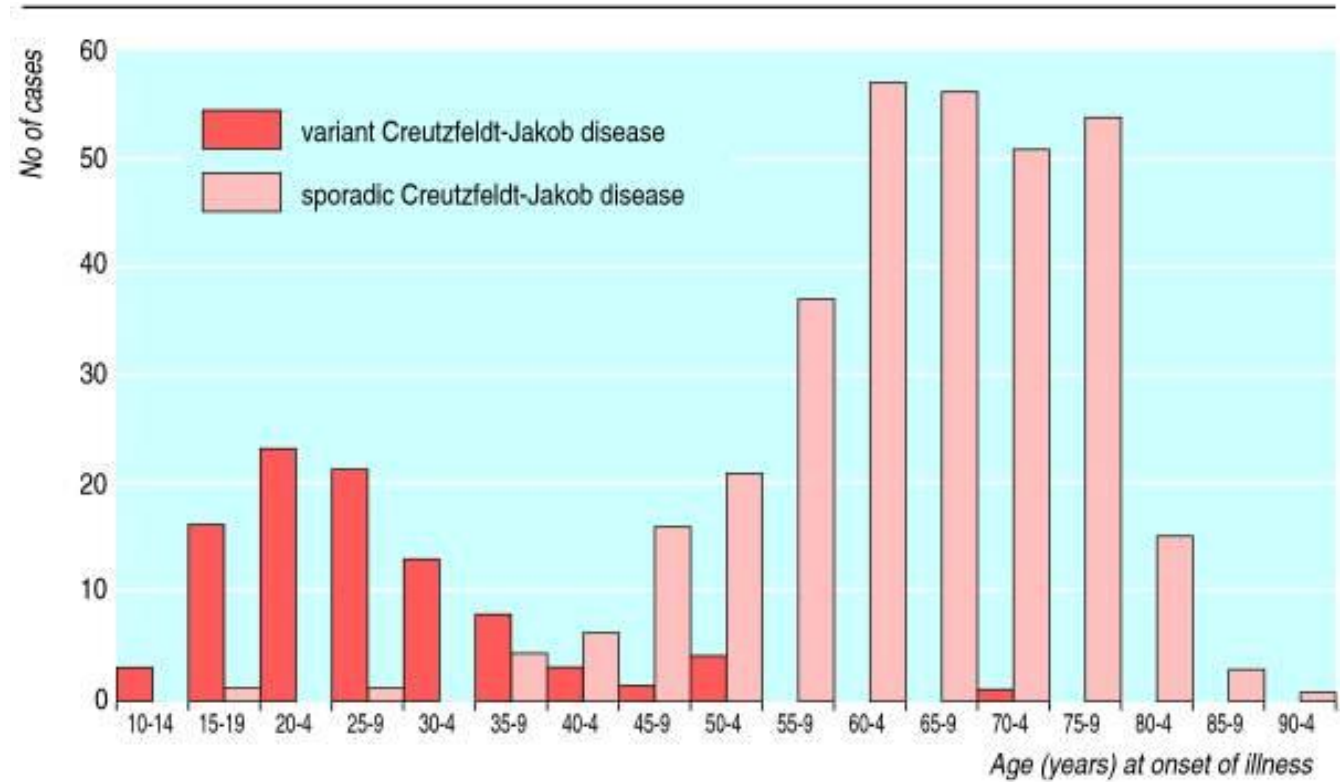
Tato fotka od autora Neznámý autor s licencí CC BY-SA

Hans Gerhard Creutzfeldt (1885 - 1964),
německý psychiatr

Variantní forma CJD (vCJD); *též nová forma CJD*

- Klinický obraz zaměnitelný se sporadickou CJD, ale bez charakteristického obrazu EEG
- Postihuje mladší osoby (20 – 40 r.), rychlejší průběh
- V anamnéze konzumace hovězích produktů (speciality; mozek, mícha) v období před 10 lety
- Inkubační doba zřejmě více než 10 let
- Výskyt: ve Velké Británii kolem 100 zemřelých mladých osob, v ČR zatím žádný ani potvrzený případ, prognózy tisíců nových případů se však nepotvrdily

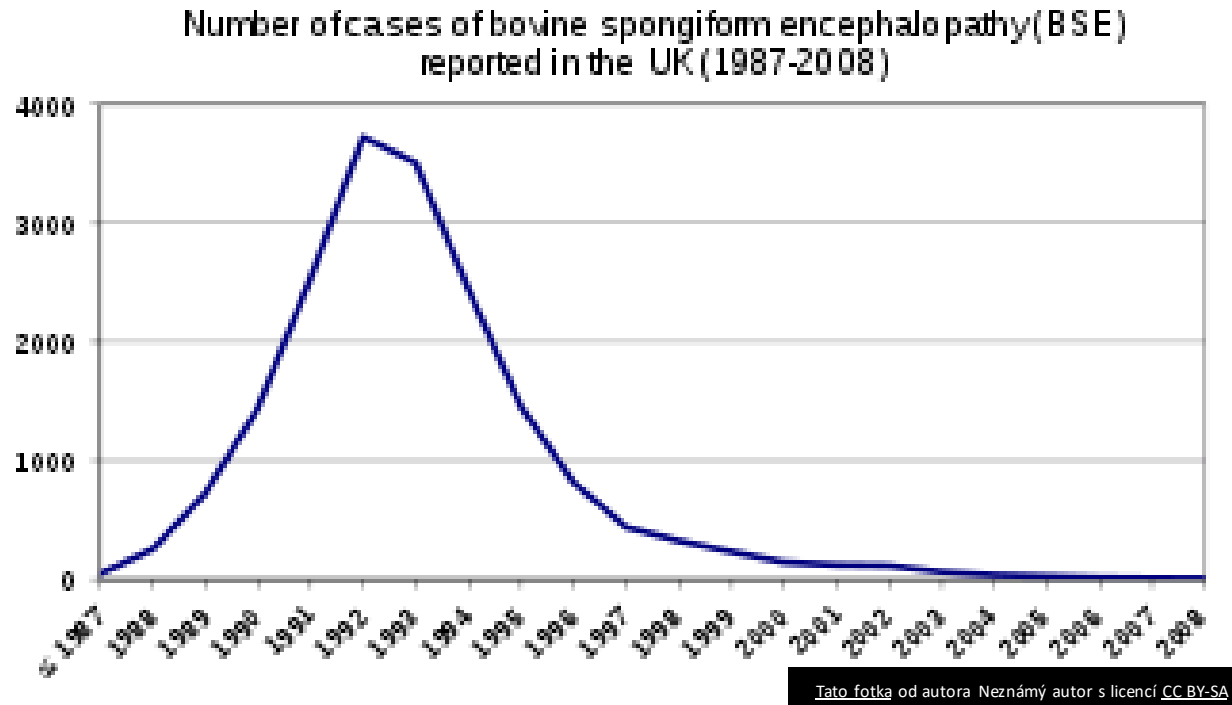
CJD × vCJD:
výskyt ve
věkových
skupinách



Brown, P. (2001): Bovine spongiform encephalopathy and variant Creutzfeldt-Jakob disease. *BMJ*, 322(7290):841-4

Výskyt BSE u zvířat ve Velké Británii

- Po roce 1986, v časové souvislosti se zmírněním požadavků na výrobu masokostní moučky
- v ČR od r. 1962 se požadavek na autoklávování nikdy nezměnil.



Rozšíření BSE u zvířat ve světě



Přenos nákazy

Konzumací rizikových produktů

- Rizikové produkty: mozek, mícha, brzlík, střevo, oko, kulinární tepelná úprava zřejmě nezajistí ochranu
- Za rizikové se nepovažují maso ani mléko

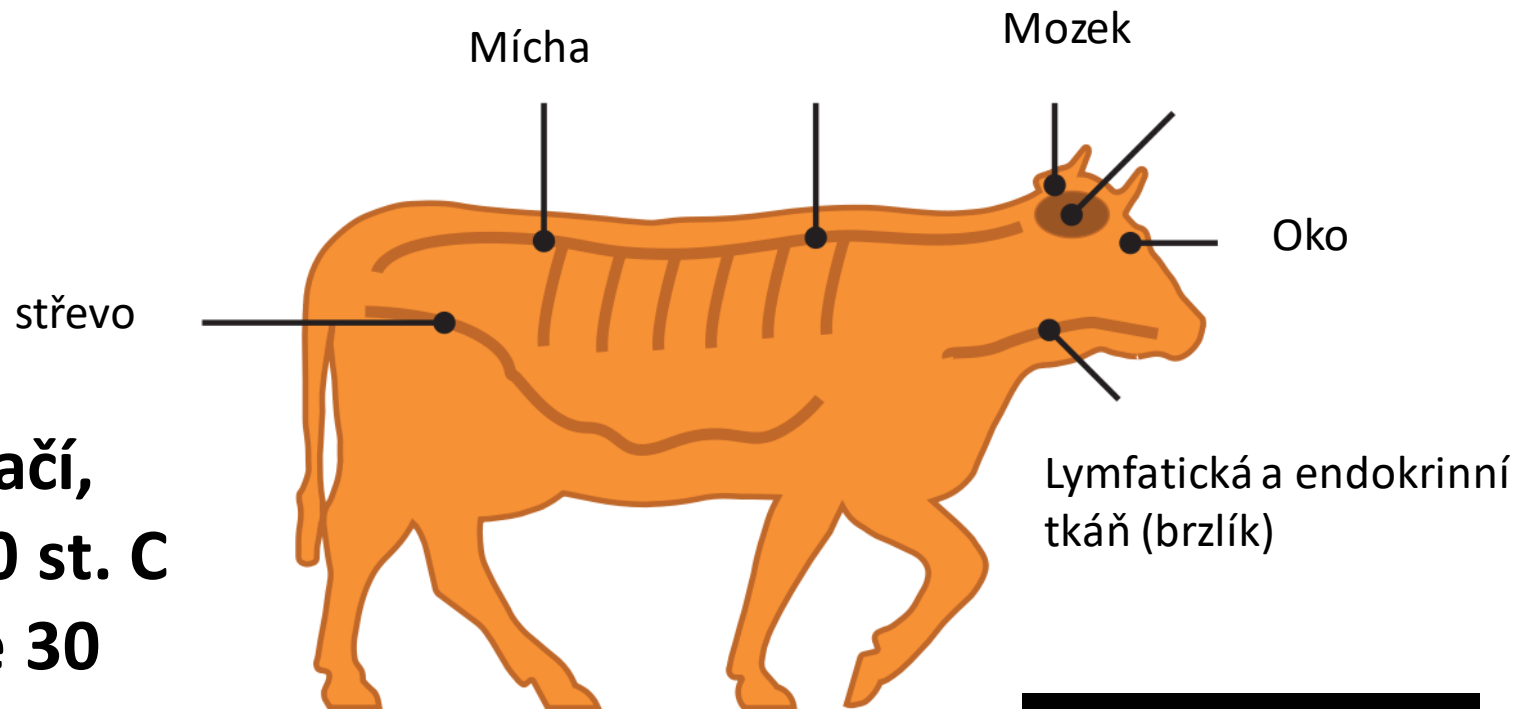
Iatrogenně

- Chirurgické a neurochirurgické instrumentarium
- Krevní transfuze
- Dříve též injekce hormonů zvířecího původu (růstový hormon)

Rizikové tkáně

**Běžná tepelná úprava nestačí,
Požadováno min. 130 – 140 st. C
při přetlaku 3 bar, expozice 30
minut (autoklávování).**

Běžné tlakové hrnce v
domácnosti provozní tlak kolem 2
bar.



Opatření: obnovit důvěru spotřebitelů v hovězí maso!

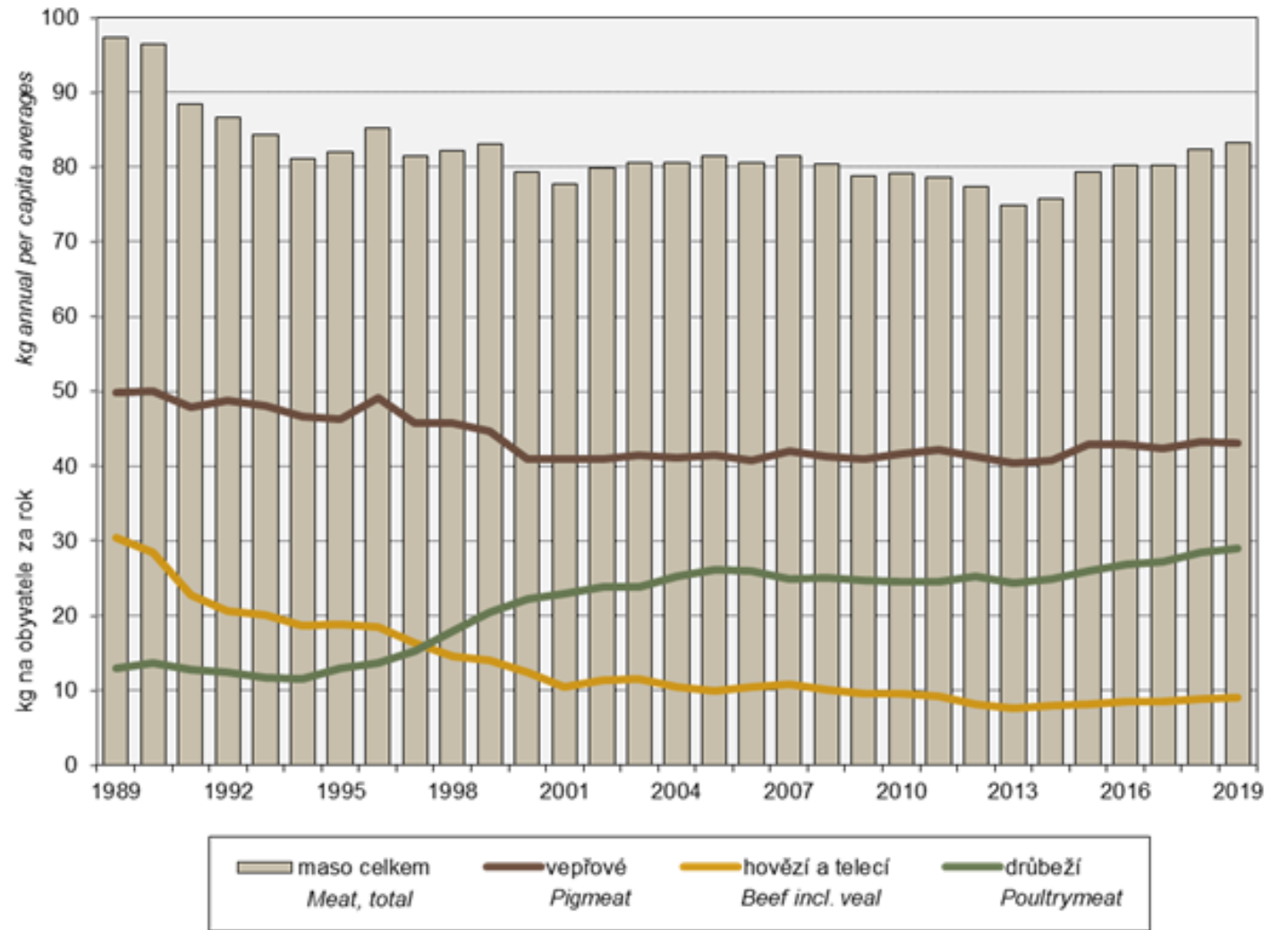
Preventivní

- Embargo na britské hovězí maso
- Povinné hlášení výskytu BSE u zvířat
 - V ČR asi 20 případů
- Zákaz masokostní moučky
 - Po celá desetiletí užívaný způsob likvidace uhynulých zvířat
- Rychlotesty u zvířat

Represivní

- Zákaz přesunu dobytka v případě výskytu nákazy (karanténa)
- Utracení vrstevníků nakaženého kusu s řízenou likvidací v asanačním podniku
 - Důvodem pro utracení vrstevníků nemocného kusu je důvodné podezření na konzumaci těžce šarže závadného krmiva.

ČSÚ: Spotřeba
hovězího masa
v hodnotě na
kosti se snížila!
(cena nebo obavy z BSE?)



Ponaučení z BSE

- Existují patogenní agens, o nichž nevíme zdaleka vše.
- Viry to nekončí.
- Mezipruhová bariéra je jen relativní, její prolomení může být až nečekaně snadné.
 - Nová zkušenost např. i u nemoci Covid-19
- Zvyšování užitekosti hospodářských zvířat musí mít své hranice. Může dojít k ohrožení zdraví lidí i zvířat a navíc je neetické
 - masokostní moučka je nepřirozené zkrmování bílkovin vlastního živočišného druhu.
- Vedlejší důsledky zoohygienických opatření
 - Zákazník díky požadavkům na povinné označování hovězího masa získal větší jistotu o tom, co nakupuje.