

MUNI  
MED

# Bovinní spongiformní encefalopatie (BSE)

Mgr. Aleš Peřina, Ph. D.

# Transmisivní spongiformní encefalopatie

## Zvířata


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

## Lidé


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

## Creutzfeld- Jacobova nemoc u lidí

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



Hans Gerhard Creutzfeld  
(1885 - 1964)  
německý psychiatr



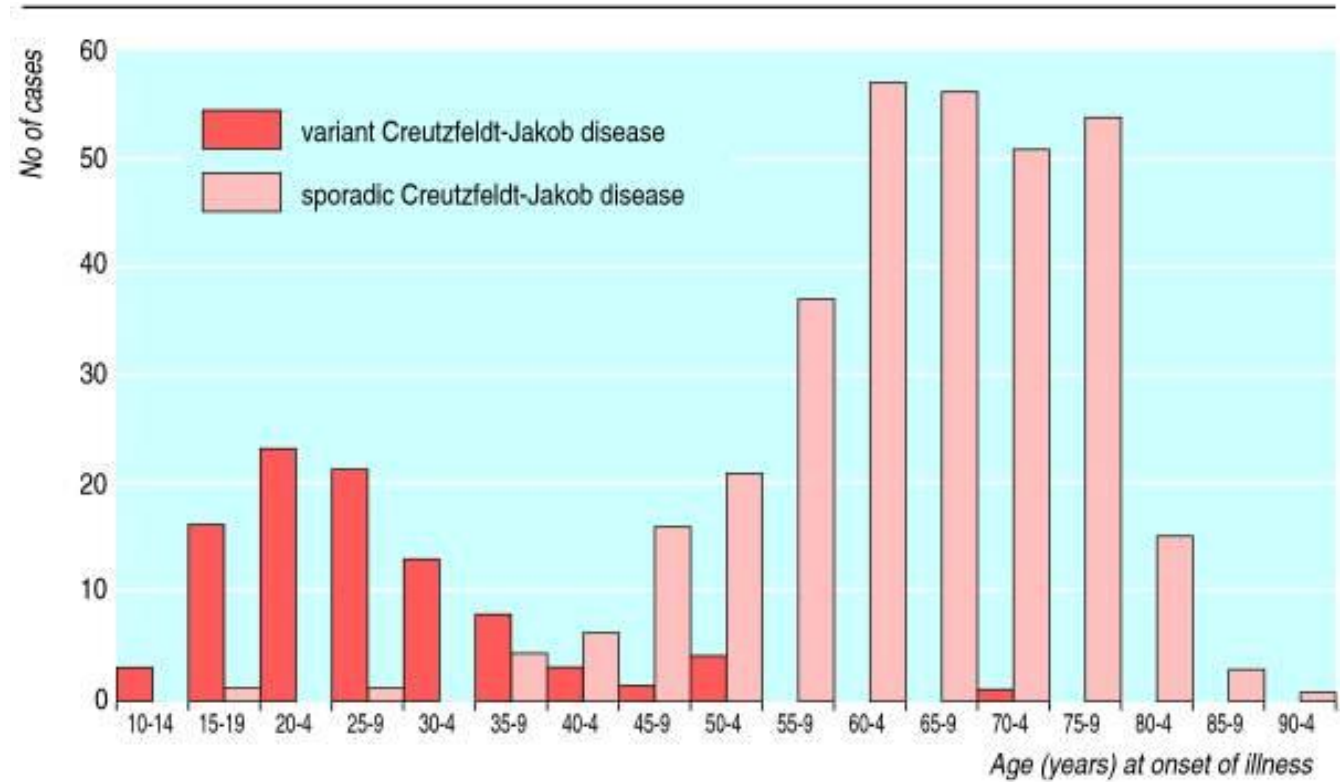
Hans Maria Jakob  
(1884 - 1931)  
německý neurolog

# Variantní forma CJD (vCJD); *těž nová forma CJD*

---

- Klinický obraz zaměnitelný se sporadickou CJD, ale bez charakteristického obrazu EEG pro CJD
- Postihuje mladší osoby (20 – 40 r.) a má rychlejší průběh
- V anamnéze konzumace hovězích produktů (speciality; mozek, mícha) v období před 10 lety
- Diagnostika: funkční diagnostika a zobrazovací metody, definitivní průkaz post-mortem v mozku
- Inkubační doba zřejmě více než 10 let
- Léčba: zatím symptomatická, perspektiva ve využití nanočástic působících jako transportní médium přes hematoencefalickou bariéru
- Výskyt: 95 % celosvětově diagnostikovaných případů ve Velké Británii, kolem 180 zemřelých osob v mladém věku, v ČR zatím žádný potvrzený případ u lidí.

CJD × vCJD:  
výskyt ve  
věkových  
skupinách



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

# BSE u zvířat

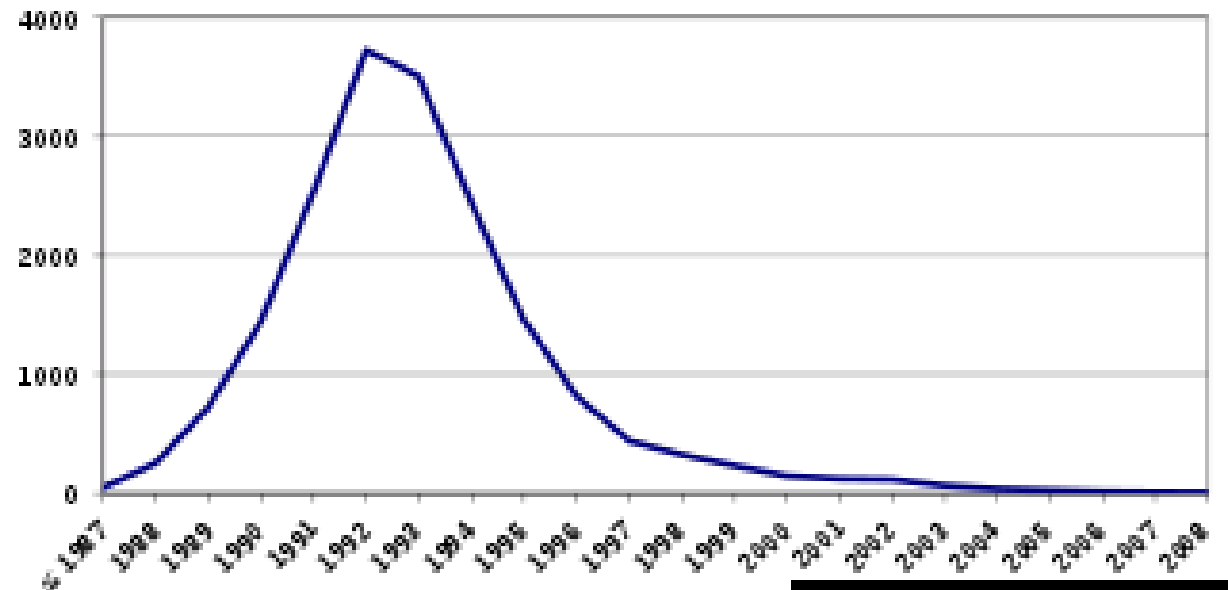
---

- 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
- Diagnostika: post-mortem odběrem vzorku mozkové tkáně
- 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

## Výskyt BSE u zvířat

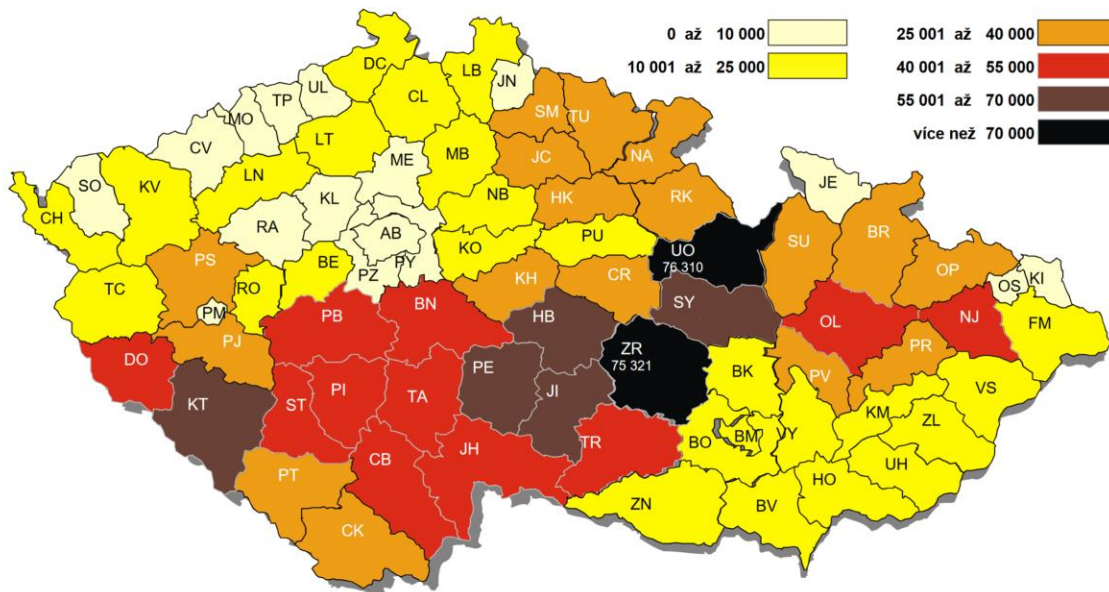
- Po roce 1986, v časové souvislosti se zmírněním požadavků na výrobu masokostní moučky
- V ČR případy u zvířat po roce 2001
- v ČR od r. 1962 se požadavek na autoklávování masokostní moučky nikdy nezmírnil.

Number of cases of bovine spongiform encephalopathy (BSE) reported in the UK (1987-2008)



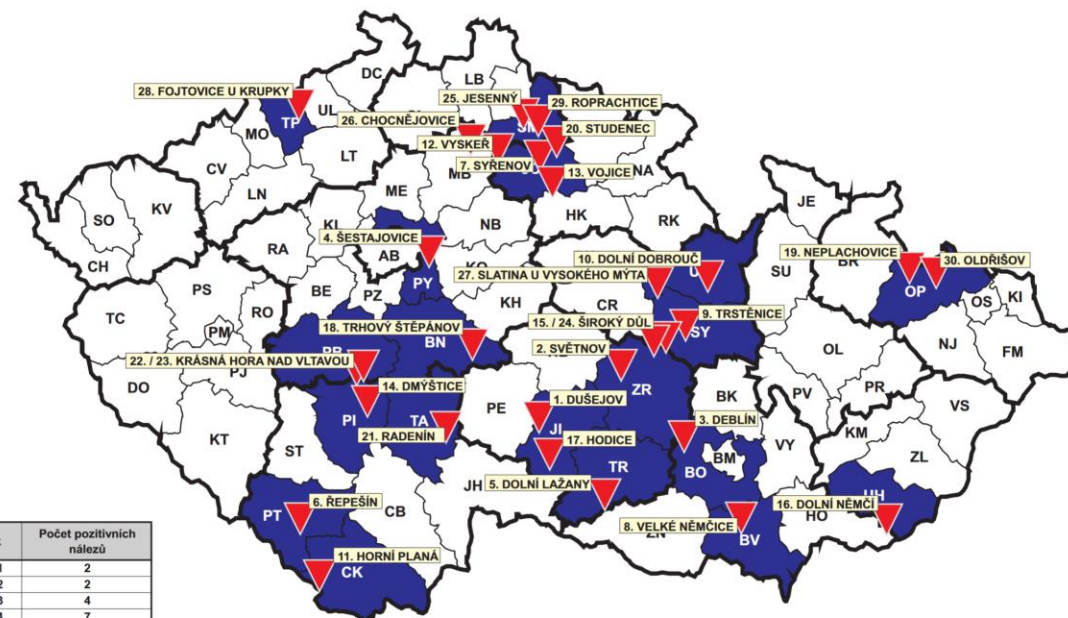
Tato fotka od autora Neznámý autor s licencí CC BY-SA

### BSE - vyšetření v okresech od 01.02.2001 do 31.12.2023



BSE.xlsxmapa

### Pozitivní nálezy BSE v České republice



Rok	Počet pozitivních nálezů
2001	2
2002	2
2003	4
2004	7
2005	8
2006	3
2007	2
2009	2

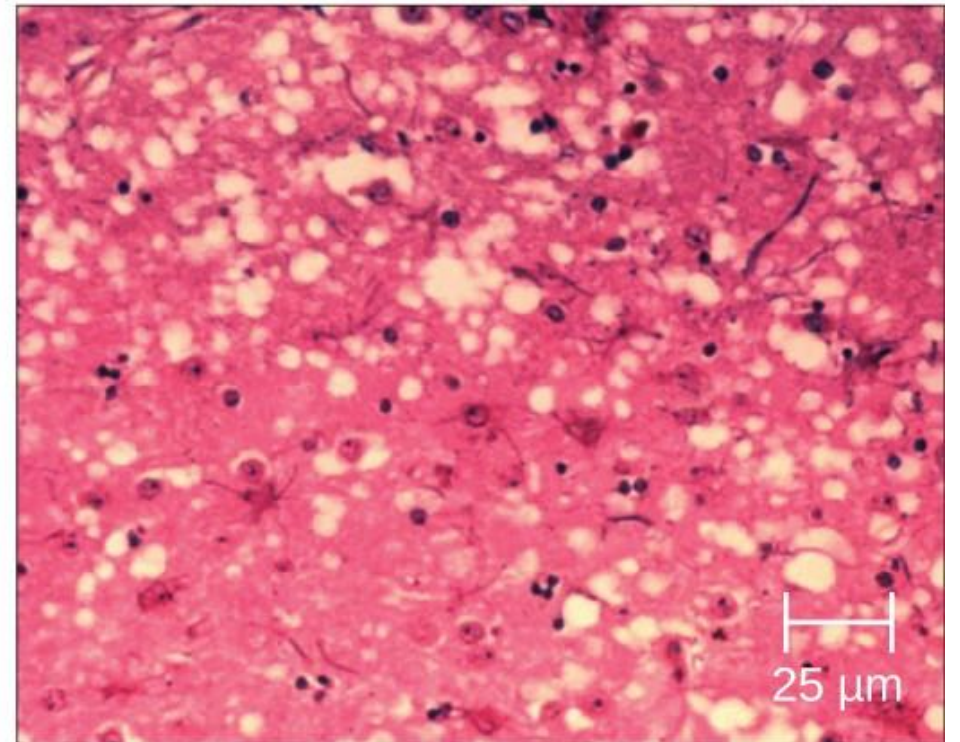
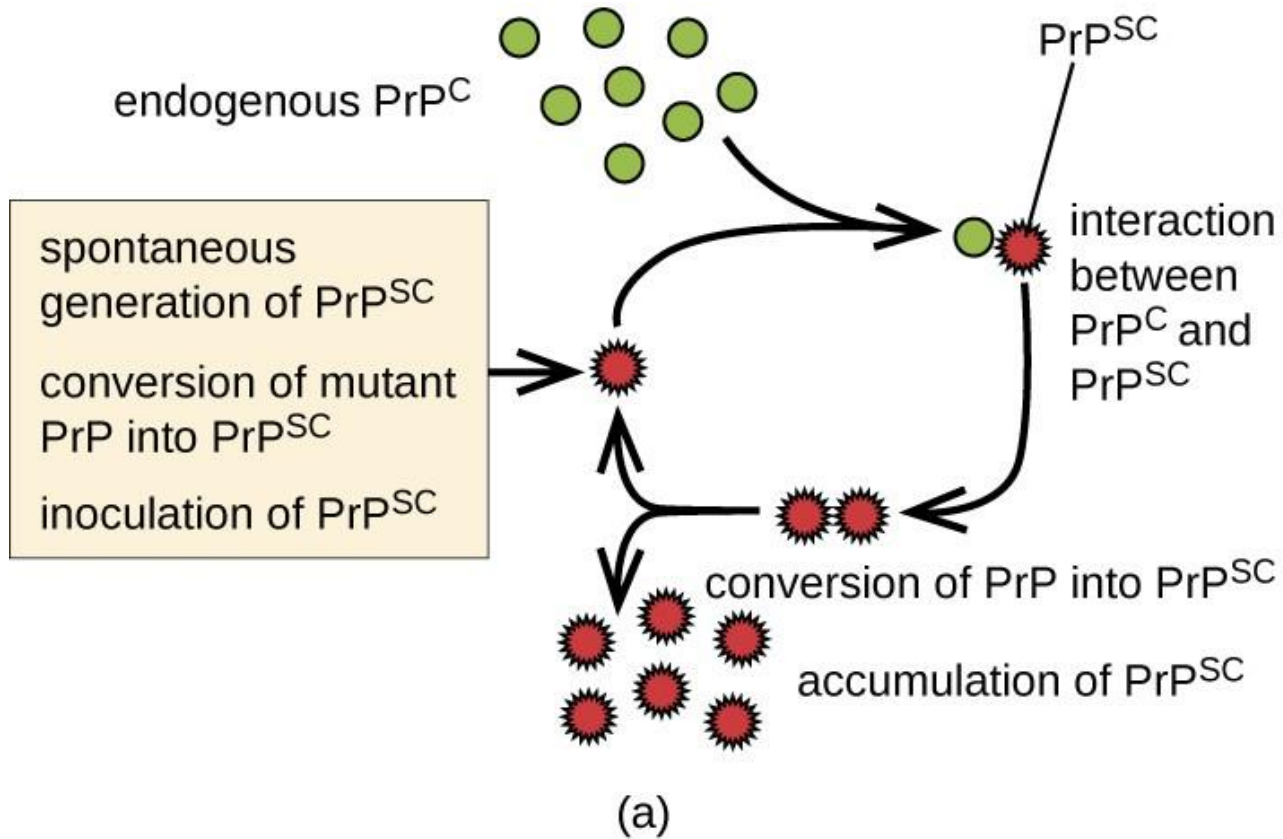


# Teorie vzniku a šíření prionu

---

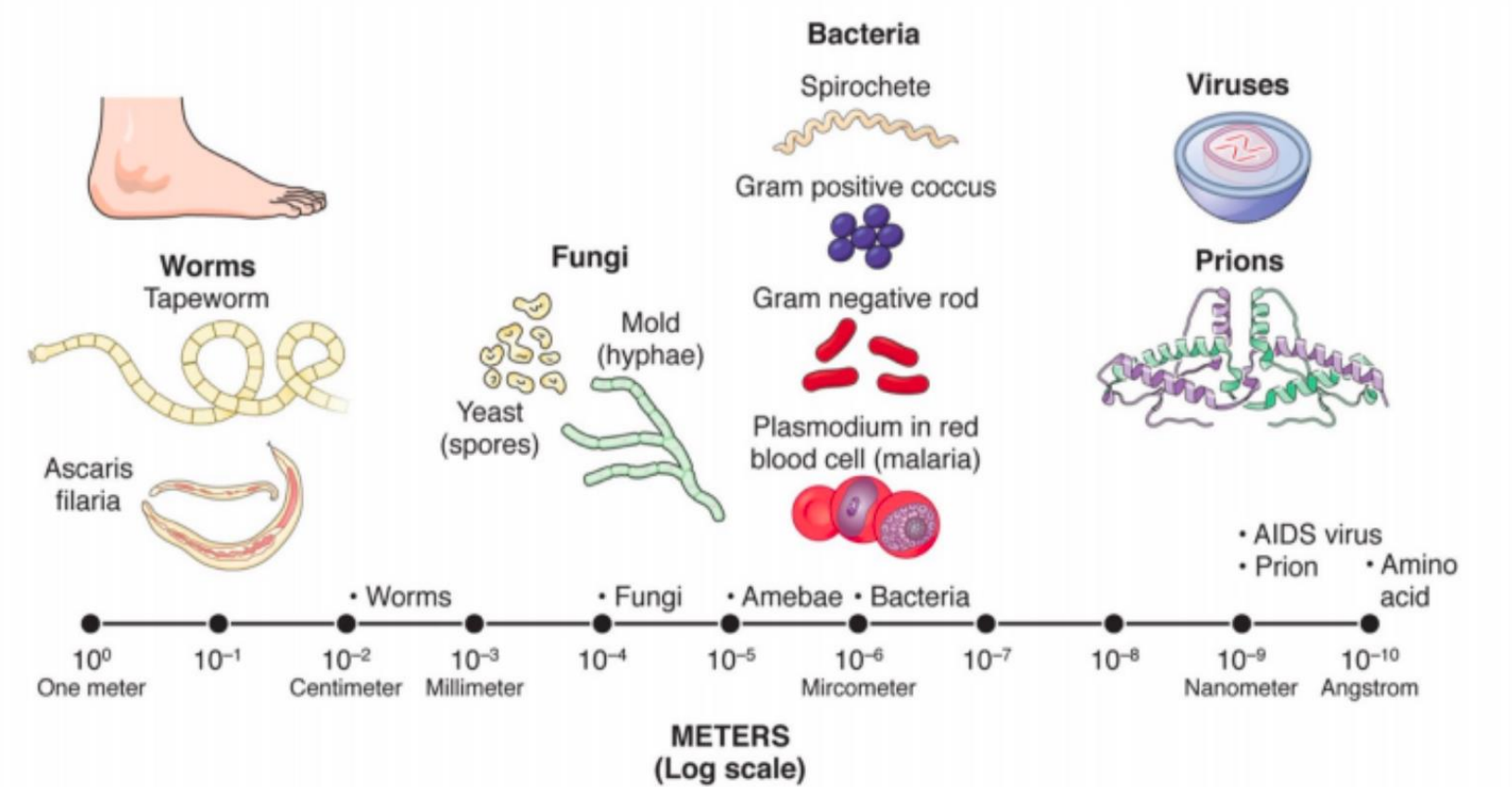
- PRION = PRoteIn ONly
  - Zatím nekompletně popsaná struktura
  - Neobsahuje nukleovou kyselinu, proto se zřejmě nemůže replikovat klasickou proteosyntézou.
  - Má změněnou prostorovou strukturu molekuly, která se řetězově kopíruje
    - Spontánní mutace?
    - Mutace po napadení jiným patogenem (virem)?
    - Epigenetické vlivy?
    - Dysbalance/deficience esenciálních prvků jako Fe, Cu, Zn...., které způsobuje nebo ovlivňuje změnu prostorové orientace bílkoviny? (Dresher, Loucká aj.)
  - Možnost přenosu infekčního prionu prokázána experimentálně.

# Teorie vzniku a šíření prionu v přehledné infografice



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

# Velikost prionu



Agens	Přibl. velikost
Prion	25 nm
Virus	20 – 300 nm
Bakterie	0,3 – 300 μm
Nižší houby	desítky mm až cm
helminti	až metry (tasemnice až 13 m)

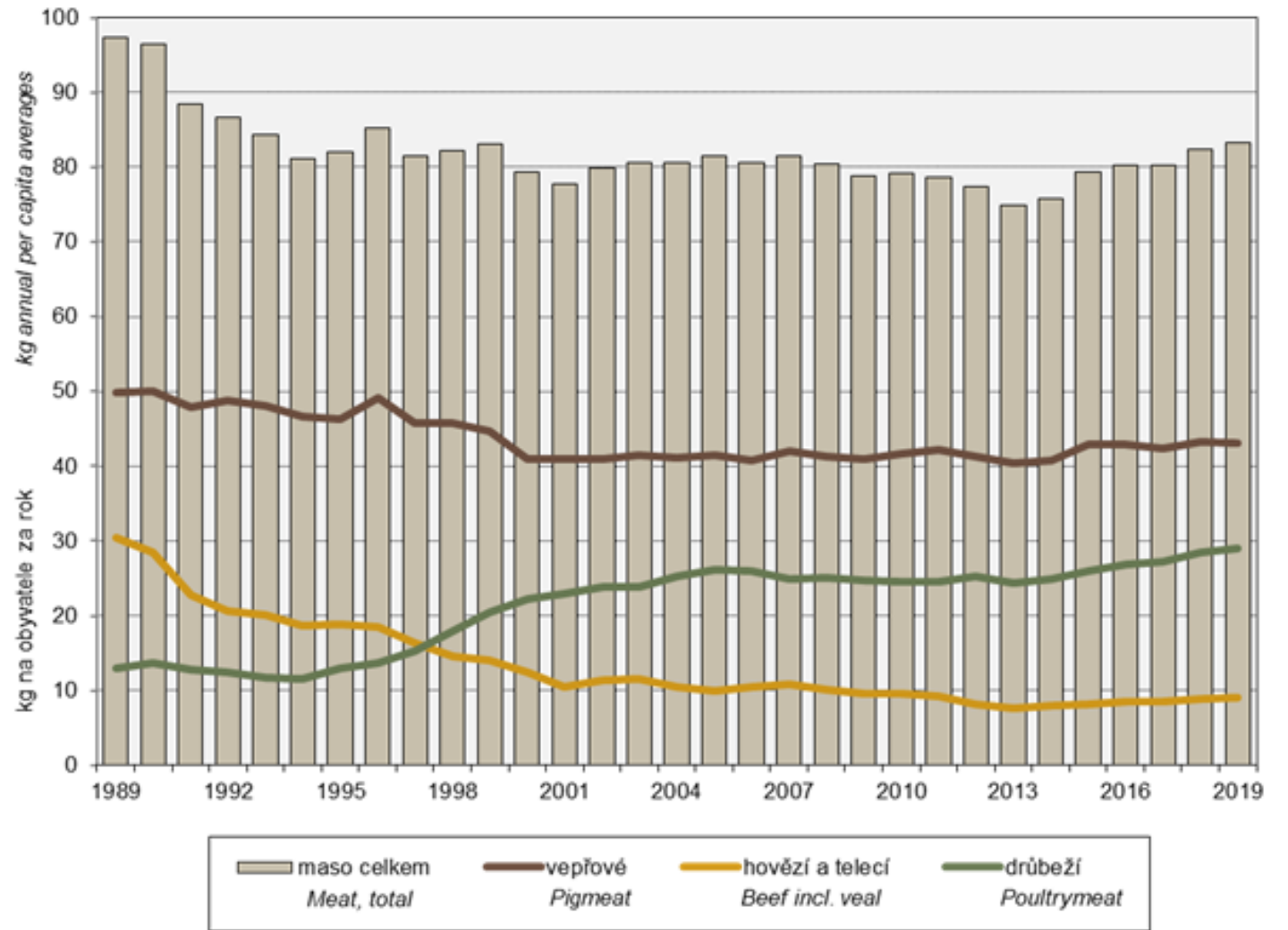
## Vlastnosti infekčního proteinu

---

- Nerozpustný v běžných rozpouštědlech
- Nepodléhá denaturaci při běžných teplotách (kolem 100 st. C) ani působením UV záření
  - Parametry sterilizace rizikového chirurgického instrumentária zvýšeny na 134 st. C při přetlaku 205 kPa při expozici 60 minut
    - Jinak 121 st. C 20 minut anebo 134 st. C 4, 7 nebo 10 minut
- Nerozkládá se působením proteáz
- Nevyvolává tvorbu imunoglobulinů

Informace o něm způsobuje značné hospodářské a ekonomické ztráty.

ČSÚ: Spotřeba  
hovězího masa  
v hodnotě na  
kosti se snížila!



## 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
- Falšované doplňky stravy, zřejmě s obsahem anabolických hormonů (zakázáno, ale...)

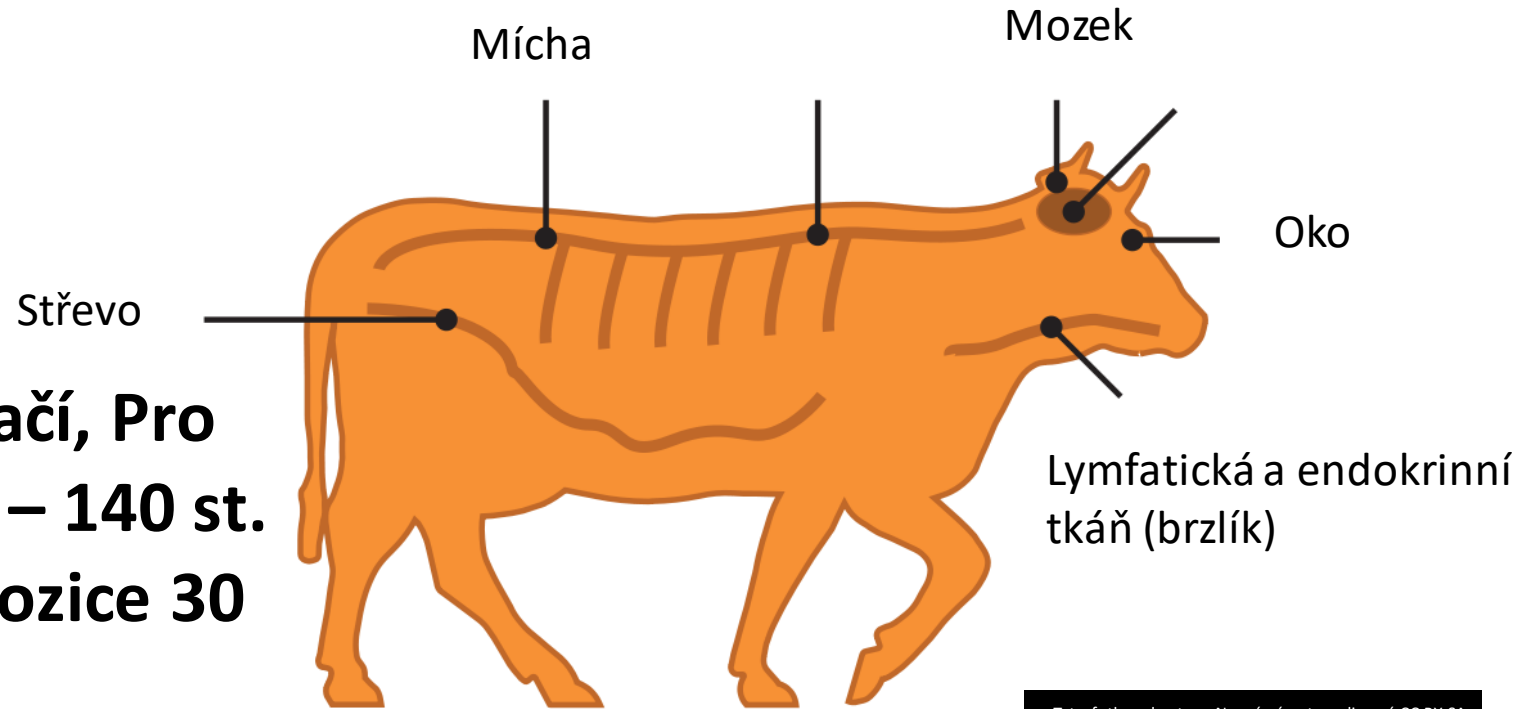
### Iatrogeně

- Chirurgické a neurochirurgické instrumentarium
- Krevní transfuze
- Dříve též injekce animálních hormonů

# Rizikové tkáně

**Běžná tepelná úprava nestačí, Pro potraviny požadováno 130 – 140 st. C při přetlaku 300 kPa, expozice 30 minut.**

Běžné tlakové hrnce v domácnosti provozní přetlak kolem 200 kPa.



# Odhad rizika

- Probability-Impact Matrix (matice pravděpodobností a následku)
- Onemocnění BSE není časté, ale má extrémně závažné následky, protože neexistuje specifická léčba.

Risk Management Matrix Showing Probability and Impact and High Low Risk

Risk Management Matrix		Impact				
		Neglibile	Marginal	Moderate	Critical	Catastrophic
Probability	Almost Certain	Low Risk	Moderate Risk	High Risk	Extreme Risk	Extreme Risk
	Likely	Minimum Risk	Low Risk	Moderate Risk	High Risk	Extreme Risk
	Possible	Minimum Risk	Low Risk	Moderate Risk	High Risk	High Risk
	Unlikely	Minimum Risk	Low Risk	Low Risk	Moderate Risk	High Risk
	Rare	Minimum Risk	Minimum Risk	Low Risk	Moderate Risk	High Risk

This slide is 100% editable. Adapt it to your needs and capture your audience's attention.



# Opatření: obnovit důvěru spotřebitelů v hovězí maso!

## Preventivní

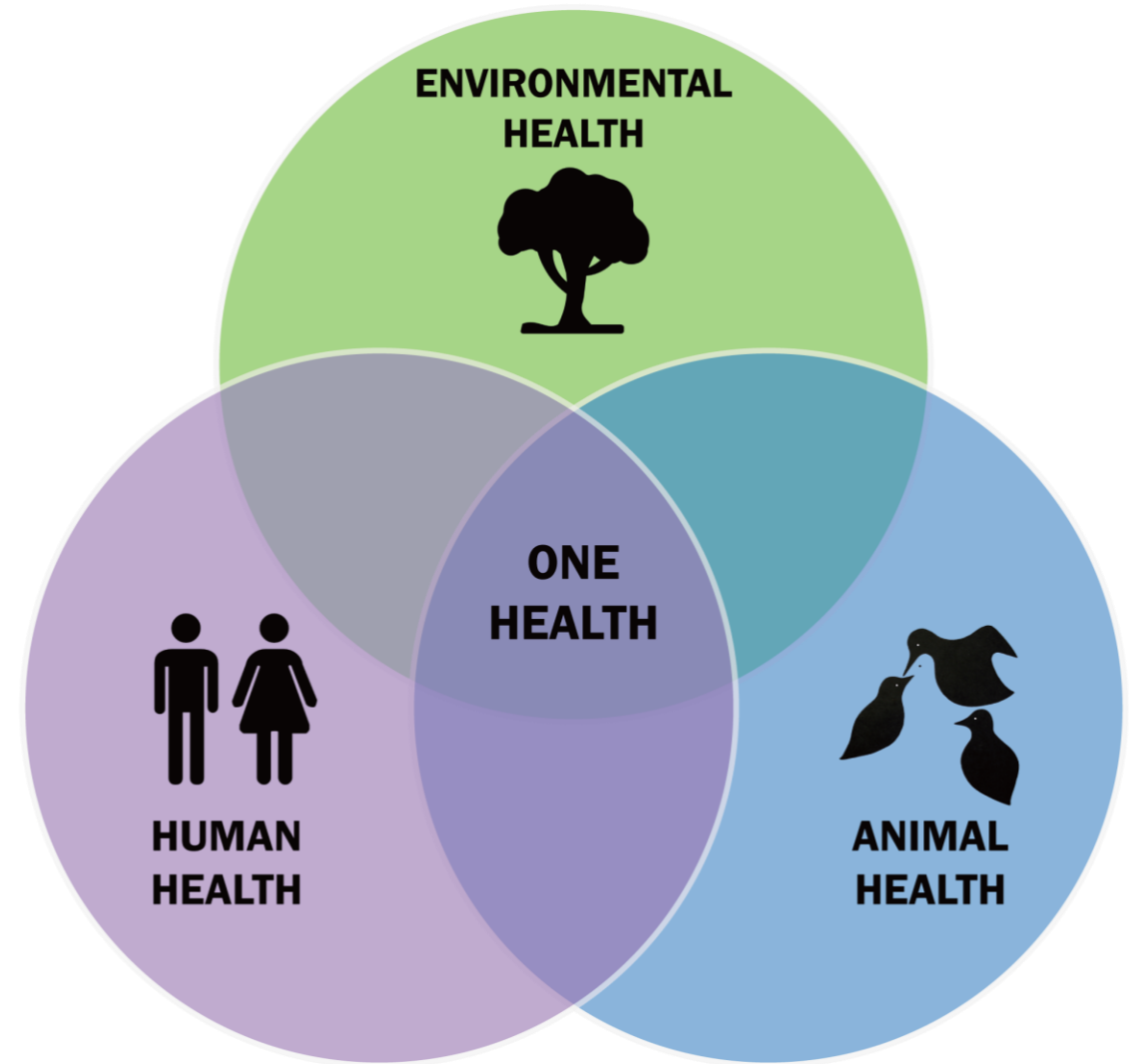
- Povinné hlášení výskytu BSE u zvířat
  - V ČR asi 20 případů
- Zákaz masokostní moučky
  - Po celá desetiletí užívaný způsob likvidace uhynulých zvířat
- Rychlotesty u zvířat po porážce

## 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.

# Koncept OneHealth

- Jednotný přístup k vyváženému udržení zdraví lidí, zvířat a ochrany a tvorby životního prostředí
- Umožňuje
  - Prevenci nemocí
  - Včasnou detekci šíření nemocí (surveillance)
  - Včasné zahájení akcí k odvrácení hrozby
- OneHealth v managementu BSE
  - Lidé: včasná diagnostika a léčba
  - Zvířata: prevence zavlečení nemocí, bezpečnost krmiv
  - Prostředí: ztráta biodiverzity při útlumu chovu skotu



## Ponaučení z BSE

- Onemocnění se vyskytuje vzácně, ale může mít katastrofické následky
- Existují patogenní agens, o nichž nevíme zdaleka vše, aneb viry to nekončí.
- Mezdruhová bariéra je jen relativní, její prolomení může být nečekaně snadné.
- Zvyšování užitkovosti hospodářských zvířat musí mít své hranice. Zvyšování užitkovosti "za každou cenu" může ohrozit zdraví lidí i zvířat a navíc je neetické: uvědomme si, že masokostní moučka je nepřirozené zkrmování bílkovin vlastního živočišného druhu.
- Zákazník díky požadavkům na povinné označování hovězího masa získal jistotu o tom, co nakupuje.