



**B S E**

MUDr. Miroslava Zavřelová  
Ústav preventivního lékařství  
LF MU

# TSE / BSE

- **TSE**

transmisibilní spongiformní encefalopatie

- **BSE**

bovinní spongiformní encefalopatie

# Prionové nákazy zvířat

- Scrapie

onemocnění ovcí a koz – 1738 –

Velká Británie, Francie

1946 výskyt v souvislosti s očkováním  
ovcí

# Prionové nákazy zvířat

- Transmisivní encefalopatie norků  
1964 – onemocnění norků, chovaných na farmách v USA a krmených masokostní moučkou
- Chronická kachektizující choroba jelenů a losů - 1980 – Severní Amerika
- Felinní spongiformní encefalopatie - 1990

# Prionové nákazy zvířat

- BSE

Velká Británie – 1986

ve VB od 1986 do 2000 diagnostikováno  
180 000 pozitivních nálezů u skotu

# Prionové nákazy zvířat

## ■ Klinický obraz BSE

- neklid, podrážděnost, strach
- poruchy koordinace pohybu, slabost zadních končetin, záchvaty kopání a zívání, nutkavé hrabání jednou nohou, napadání jiných kusů
- snížení doживosti, neklid při dojení
- hubnutí, spavost, trvalé ulehnutí, ochrnutí

# Prionové nákazy zvířat

- Klinický obraz BSE
  - není zvýšená teplota
  - netvoří se protilátky –
    - nákazu nelze serologicky prokázat
  - onemocnění trvá 2 týdny až 6 měsíců
  - úhyn mladých zvířat 50%, starších méně

# Prionové nákazy zvířat

- Klinický obraz scrapie

(scrapie = škrábání)

nákaza ovcí a koz – VB – 1738

- intenzivní škrábání na kůži
- neklid, dráždivost
- poruchy koordinace pohybu, neschopnost stát



# Prion

- proteinaceous infectious particles
- vlastní protein hostitele pozměněný mutací
- pravděpodobně nemá žádnou nukleovou kyselinu
  - prionová teorie – protein only

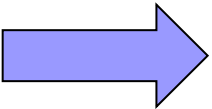
**X**

- virová teorie – protein + NK

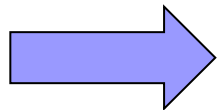
# Je prion agens nebo ne?

- Prionová teorie odporuje elementárním zákonům termodynamiky (entropie).
- Je to první nepotvrzená hypotéza, za niž byla udělena Nobelova cena.
  - 1976 – Gajdusek a Blumberg – za objev „nového mechanismu a druhu infekční choroby“
  - 1997 – Stanley Prusiner – za definici prionů

# Prion

- normální prionový protein PrP<sup>c</sup> (celulární)
- gen kódující PrP<sup>c</sup> je na 20. chromozomu
- PrP<sup>c</sup> produkován nervovými buňkami
- mutace PrP<sup>c</sup> 

schopnost měnit strukturu molekuly PrP<sup>c</sup>



vznik patologického PrP<sup>scrapie</sup>

# Prion

- změna vlastností:

- protein PrP<sup>scrapie</sup> se stane infekčním
- schopnost překonat mezidruhovou bariéru
- vysoká odolnost vůči proteolytickým enzymům
- vysoká odolnost vůči běžné dezinfekci

# Charakteristika prionových onemocnění

- dlouhá inkubační doba
- chybí zánětlivá reakce
- chybí imunitní reakce
  - protein je identický s bílkovinami vlastními – netvoří se protilátky

# Patogeneze prionových onemocnění

- vakuolární degenerace neuronů  
(kumulace prionů v neuronech ve formě amyloidních plaků)
- apoptóza neuronů  
(geneticky determinovaný zánik buněk)

# Rezistence zvířat

- druhová variabilita
- plemenná variabilita

# Prionová onemocnění lidí

- Creutzfeldt – Jakobova nemoc 1920, 1921
- GSS syndrom  
Gerstmann-Straussler-Scheinkerův sy  
1936      poruchy jemné motoriky
- kuru 1957    Nová Guinea
- FFI = fatální familiární insomnie  
poruchy rytmu spánku a bdění



# Prionová onemocnění lidí

## Kuru

- etnikum Fore v Nové Guinei
- rituální kanibalismus
- třes, psychické poruchy
- dlouhá inkubační doba
- úspěšný experimentální přenos na šimpanze

# Prionová onemocnění lidí

- Creutzfeldt – Jakobova nemoc
  - degenerativní onemocnění CNS
  - dlouhá inkubační doba
  - změny chování, poruchy (krátkodobé) paměti, dezorientace v čase a prostoru, apatie
- nová varianta CJN – vCJN - 1996

# Podmínky vzniku BSE

- změna technologie výroby masokostní moučky z ekologických důvodů ve VB (nízkotlaká technologie při 90° C)
- nedodržování přijatých preventivních opatření

# Rizikové tkáně hovězího původu

- mozek
- mícha
- oko
- střevo
- brzlík

Svalovina a mléko rizikové nejsou.

# Preventivní opatření proti BSE

## Opatření závazná pro EU

- 1988 povinné hlášení výskytu BSE
- 1989 zákaz importu živého skotu z VB
- 1990 stanovení podmínek bezpečné likvidace hovězího odpadu
- 1991 zákaz zkrmování masokostní moučky

# Preventivní opatření proti BSE

- 1996 totální embargo importu z VB (vč. spermatu a embryí)
- 1996 zpřísnění parametrů zpracování kafilerního odpadu:  
teplota 133°C, tlak 3 bary, 30 minut  
(v ČR platné od r. 1961 stále)

# Preventivní opatření proti BSE

- 2000 zákaz importu masokostní moučky do ČR ze všech států EU  
zákaz importu skotu, masa a masných výrobků ze zemí s výskytem BSE
- 2001 zavedení rychlých testů - SVÚ

# Represivní opatření proti BSE

tzn. při pozitivním záchytu

- zákaz přesunu dobytka
- utracení „vrstevníků“ a potomstva - vyšetření postmortálním testem
- likvidace v asanačním podniku Chotýčany (JČ kraj) - specifikovaný rizikový materiál



# Incidence BSE

= záchyt pozitivních vzorků u skotu

- VB 700 pozitivních/10 tisíc vyšetření
- ČR 0,28 pozitivních/10 tisíc vyšetření

# Incidence lidských onemocnění

- CJN 1 případ/1 000 000 obyvatel
- GSS sy 1 případ/2 000 000 obyvatel
- kuru vyhasíná

# Nová varianta CJN - vCJN

- přenos prionů na člověka není objasněn
- vCJN se vyskytuje jen ve státech s vysokou incidencí BSE u hovězího dobytka
- priony v CNS i v periferních lymfatických uzlinách

# nová varianta CJN

- podstatně mladší pacienti
- kratší inkubační doba
- odlišná symptomatologie:  
psychiatrické příznaky, bolesti končetin,  
normální EEG
- v ČR nebyla dosud diagnostikována

# Iatrogenní přenos prionů

- podávání somatotropního hormonu (růstový hormon) – do 1985
- transplantace rohovky a dura mater
- neurochirurgickým instrumentariem
- transfuze???



Máte strach z prionů?