



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti



### Prioni: Rischi nella trasmissione alimentare

*Dr.ssa Paola Marconi*





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

### Encefaliti Spongiformi Trasmissibili

#### ANIMALI

specie destinate al consumo umano

Scrapie ovicaprina



Encefalopatia spongiforme  
bovina (BSE)



Malattia del dimagrimento  
cronico dei cervidi (CWD)



#### UMANE

Malattia di Creutzfeldt-Jacob

Sindrome di Gertsman- Straussler-  
Scheinker

Insonnia familiare fatale

Kuru

Variante Malattia di Creutzfeldt-  
Jacob



# EST ANIMALI

## RUMINANTI

**BSE**  
**bovino**



**SCRAPIE**  
**ovini e caprini**



# **EST ANIMALI**

## ***RUMINANTI***

**CHRONIC WASTING DISEASE**  
**ruminanti selvatici**





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

# BSE

Generalità e impatto mediatico





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

# BSE

**Tra le patologie emergenti degli ultimi due decenni:**

**La BSE è, con l'AIDS, quella che ha avuto maggiore risonanza soprattutto per il legame individuato con la nuova variante della malattia di Creutzfeldt-Jakob nell'uomo**

**E' l'unica malattia animale da prioni trasmissibile all'uomo**

**Costituisce allo stesso tempo una problematica di sanità pubblica e sicurezza alimentare**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

# BSE

**Tra le più grandi emergenze in sicurezza alimentare**

**Forte impatto mediatico**

**Gravi e vaste ripercussioni commerciali “BSE crisis”**

**Approccio rigoroso della EU**

**Problematica in continua evoluzione**

**Progressivi aggiustamenti delle strategie sanitarie in base ad acquisizioni scientifiche**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

# BSE

**Riconosciuta come zoonosi ed MTA**

**Riferibile ad eziologia non tradizionale e di non comune resistenza**

**Contaminazione orale sia per uomo che per animali:**

- Animale: mangimi contenenti proteine animali (Meat and Bone Material)**
- Umana: carne bovina di animali ammalati o carne potenzialmente contaminata da tessuti SNC TLR nella catena di macellazione**

**La matrice alimentare coinvolta è di largo consumo**

**La causa evidenzia un sovvertimento etico nell'alimentare erbivori con farine di carne ed ossa**

**Ha chiarito al consumatore la realtà del *rendering***



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



**Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti**

# BSE

**E' una malattia a lunga incubazione**

**Non ha un impatto immediato, la sintomatologia emerge a lunga distanza dal momento della avvenuta contaminazione**

**Nell'uomo causa una malattia neurologica, altera funzioni cognitive, motorie sensoriali e fisiologiche SNA (cardiache e respiratorie) di fondamentale importanza**

**Non esiste terapia**

**Ha sempre esito letale, colpisce soggetti giovani rispetto ad altre forme neurologiche umane degenerative familiari o sporadiche**

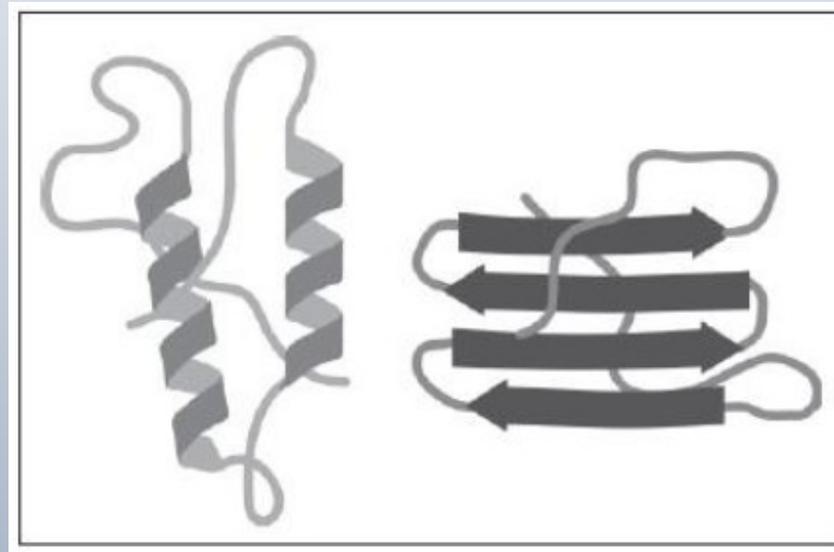


Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

### EZIOLOGIA DELLE EST



PrP normale

Ricca Alfa eliche

PrP patologica

Alto contenuto in foglietti beta

### ALTERAZIONI CONFORMAZIONALI

Cause:

mutazioni spontanee o genetiche

esterne quando una proteina prionica anomala forma un complesso con una molecola prionica nativa alterandone la conformazione

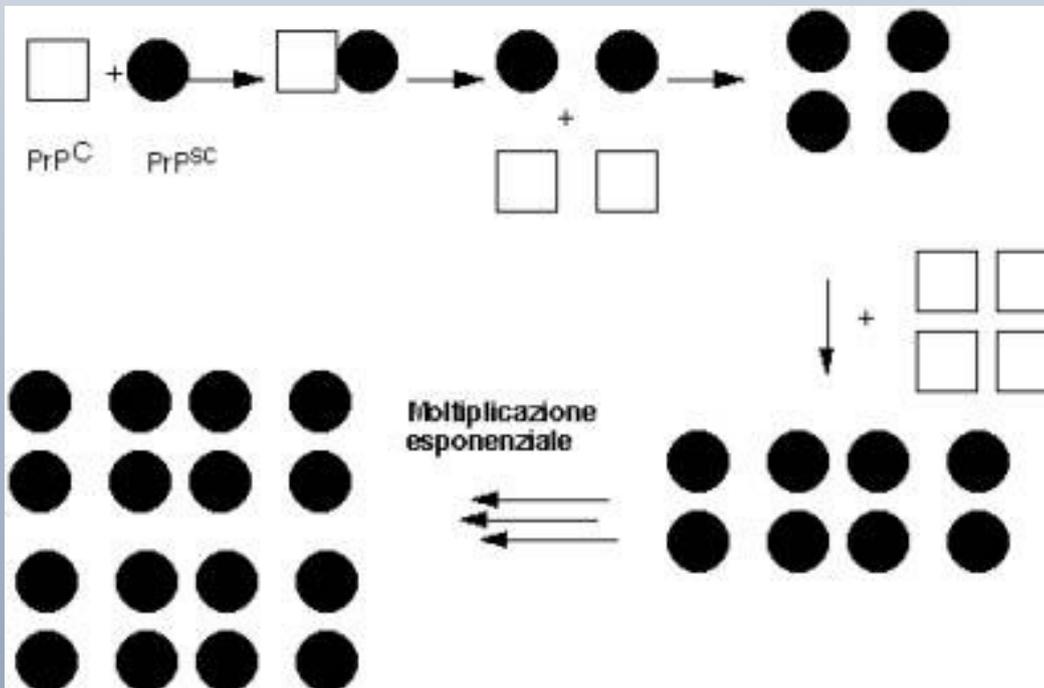
Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



# Ipotesi sulla propagazione a stampo di PrP patologica

Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

## Meccanismo autocatalitico con produzione massiva di PrP res



**PROTEINA PRIONICA  
CELLULARE**



**PROTEINA PRIONICA  
PATOLOGICA**



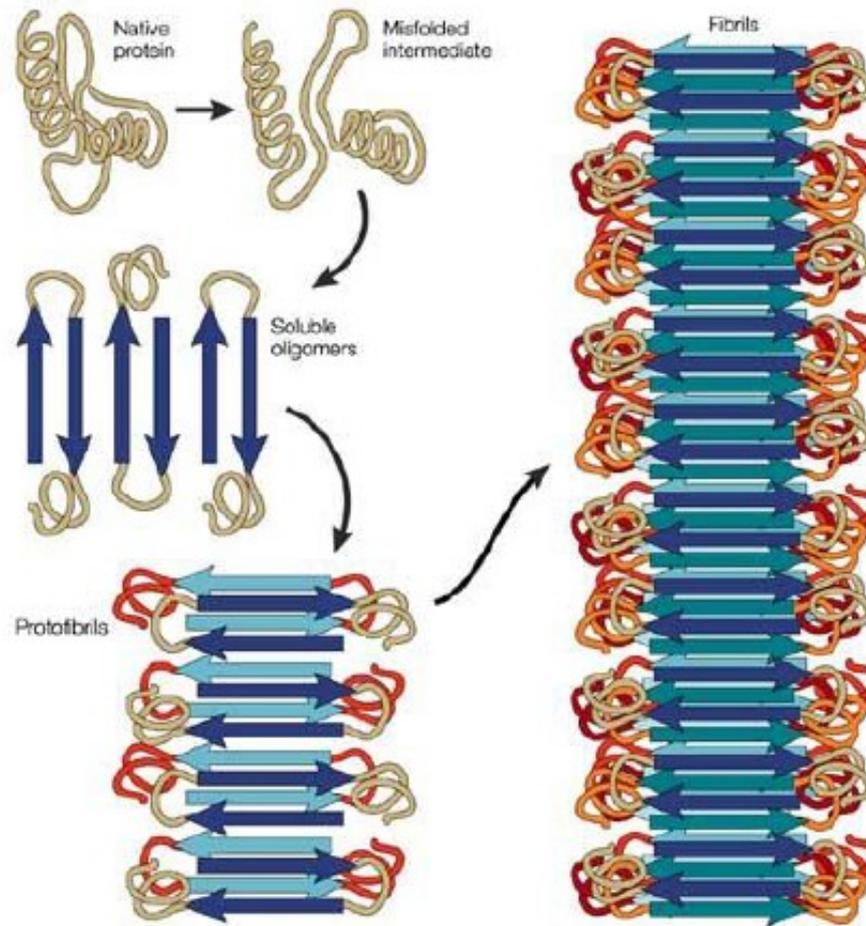


Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

# Aggregati fibrillari





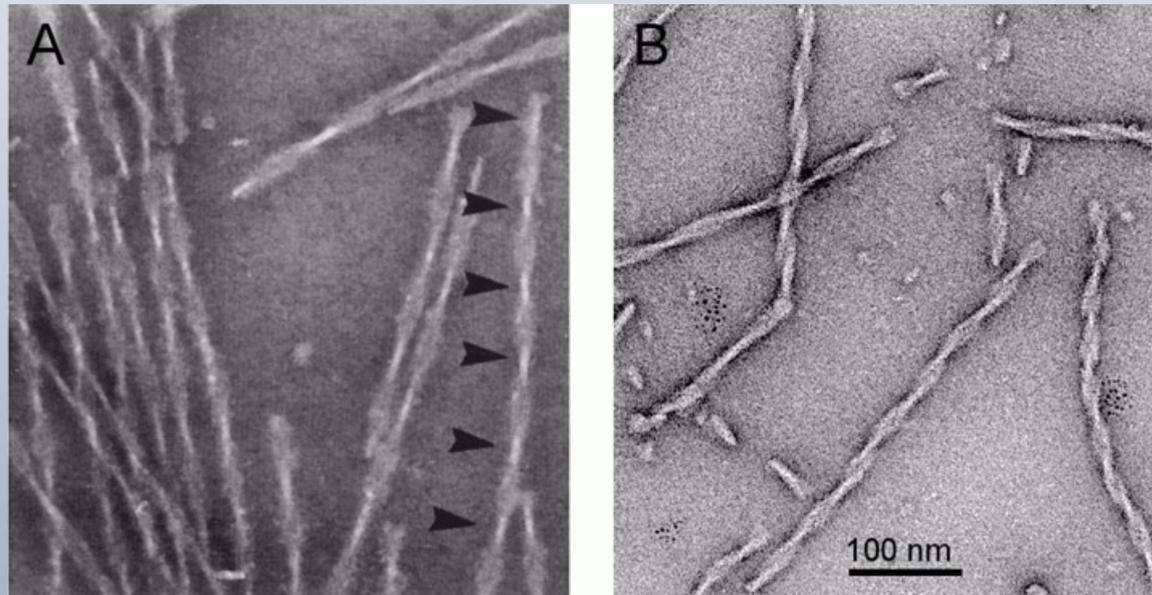
Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

## MICROSCOPIA ELETTRONICA

### Scrapie associated fibrils (SAF)



**Deposito di proteina prionica PATOLOGICA sotto forma di fibrille amiloidee nel  
SNC dei soggetti colpiti**

**( fibrille con struttura ad elica semplice o doppia di 100-500 nm di lunghezza)**



Pistoia 15-16 Dicembre

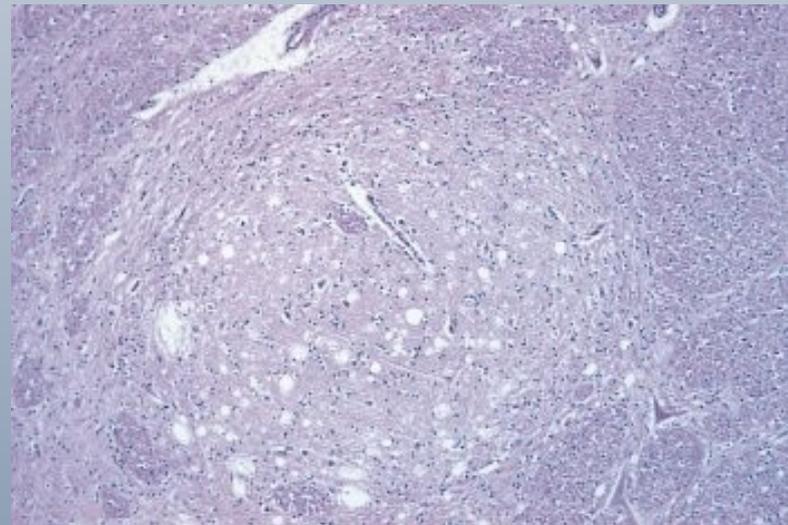
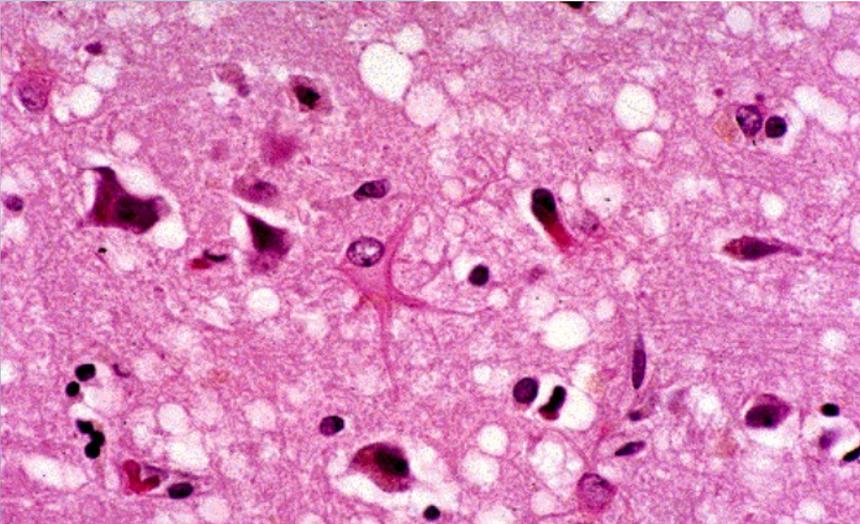
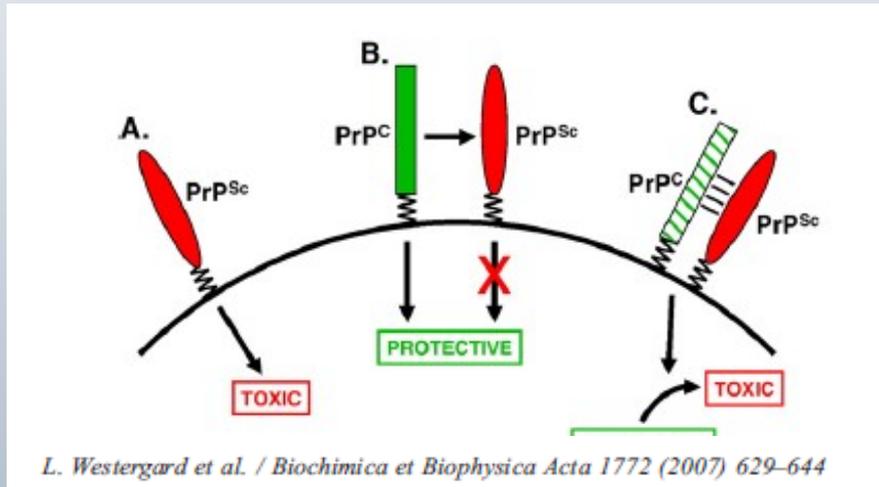
2015 MODELLI DI TOSSICITA' CELLULARE PrP<sup>Sc</sup>



Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

# ISTOLOGIA

## Vacuolizzazione, perdita neuronale



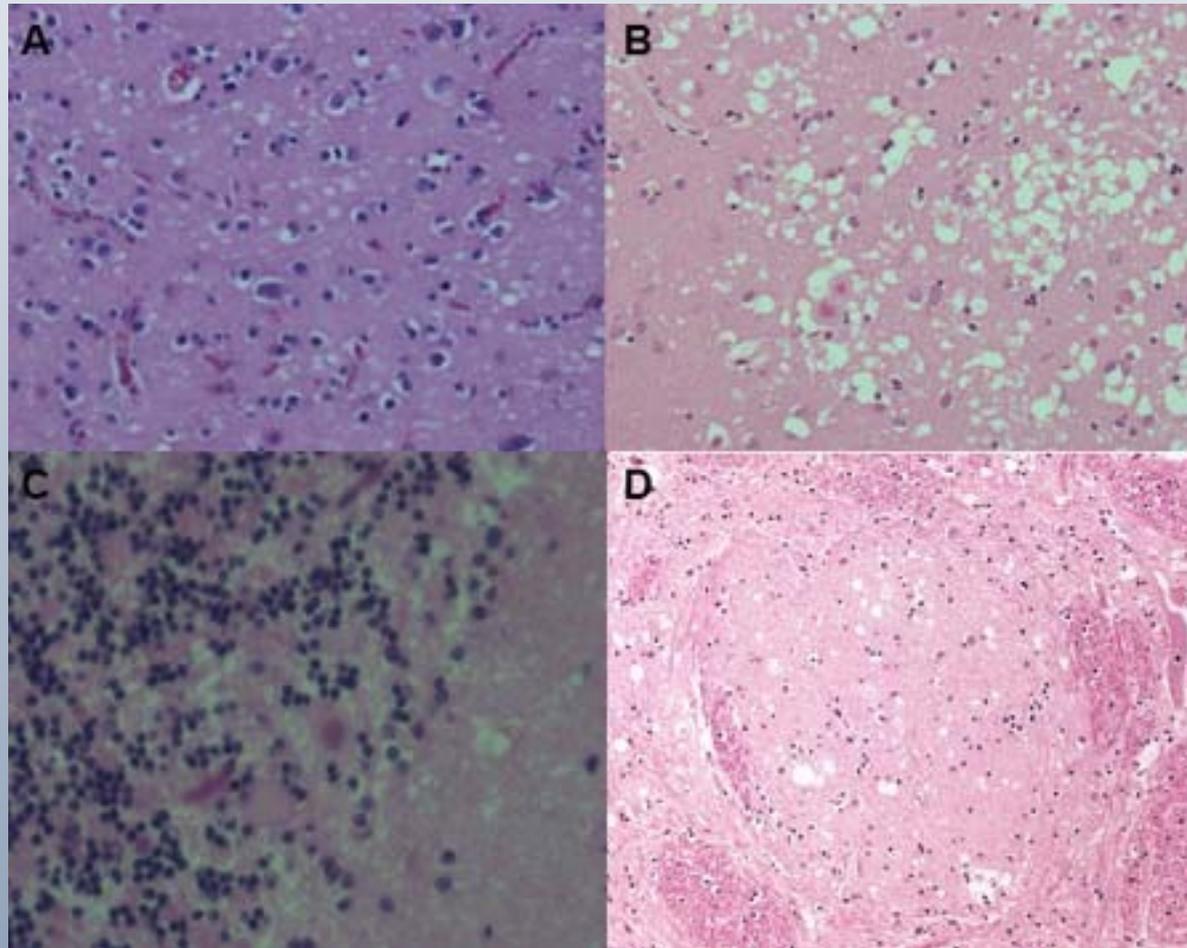


Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

### CORRELAZIONE TRA BSE E CJD<sub>v</sub>



**NEW VARIANT CJD**

**BSE**

Histopathology shows spongiform changes in brain (pictures A-C Hans Kretzschmar, München, D Martin Groschup, Insel Riems)



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

# Placche Amiloidee

Alzheimer's plaques and tangles

Parkinson's Lewy bodies

Huntington's intranuclear inclusions

Prion amyloid plaques

Amyotrophic lateral sclerosis aggregates

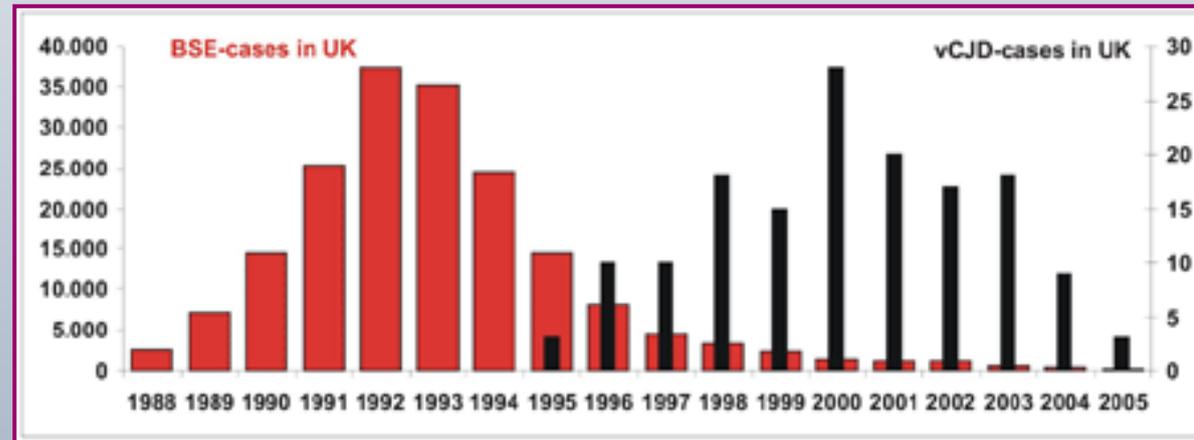
Nature Reviews | Neuroscience



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti



BSE- and vCJD-cases in the UK. The number of assured BSE- (red) and vCJD cases (black) in the UK from 1988 to 2005 (data source: OIE World Organisation for Animal Health, DEFRA (GB) - updated 9/2005; UK Creutzfeldt-Jakob Disease Surveillance Unit - updated 10/2005)



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti



# CJDv

**Colpisce principalmente persone in giovane età (dai 15 ai 50 anni)**

**Decorso medio: circa 15 mesi**

 **Esito: letale**

**Periodo di incubazione: ignoto (4 a 40 anni)**

**Sintomi: disturbi di tipo sensoriale, forti dolori, perdita di memoria, movimenti involontari, demenza, afasia acinesia e morte**

**Lesioni: accumuli di proteina patologica a livello cerebrale (estese placche amiloidi) e nel tessuto linfatico**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

### VARIANT CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE CURRENT DATA (aprile 2013)



COUNTRY	TOTAL NUMBER OF PRIMARY CASES (NUMBER ALIVE)	TOTAL NUMBER OF SECONDARY CASES: BLOOD TRANSFUSION (NUMBER ALIVE)	CUMULATIVE RESIDENCE IN UK > 6 MONTHS DURING PERIOD 1980-1996
UK	173 (0)	3 (0)	176
France	27 (2)	-	1
Republic of Ireland	4 (0)	-	2
Italy	2 (0)	-	0
USA	3* (0)	-	2
Canada	2 (0)	-	1
Saudi Arabia	1 (0)	-	0
Japan	1* (0)	-	0
Netherlands	3 (0)	-	0
Portugal	2 (0)	-	0
Spain	5 (0)	-	0
Taiwan	1 (0)	-	1

\* the third US patient with vCJD was born and raised in Saudi Arabia and has lived permanently in the United States since late 2005. According to the US case-report, the patient was most likely infected as a child when living in Saudi Arabia.

\*the case from Japan had resided in the UK for 24 days in the period 1980-1996.

**225 casi**



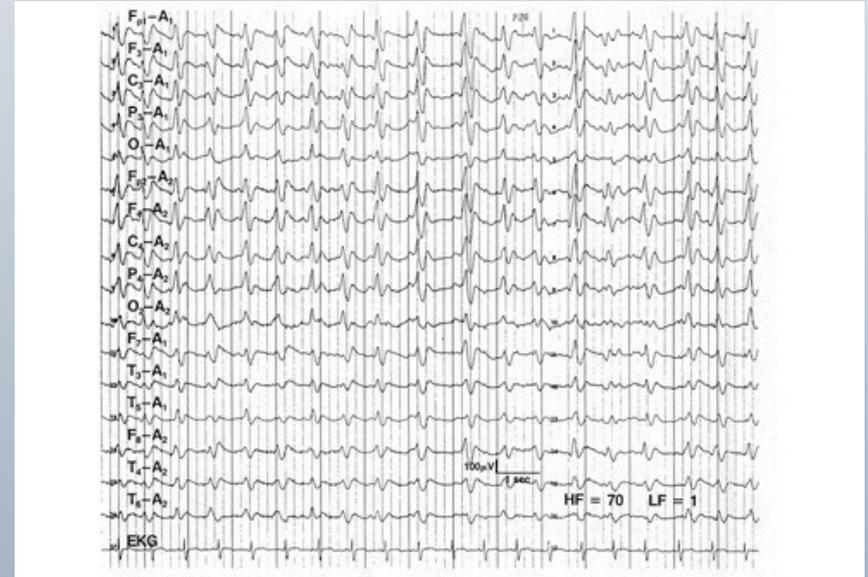
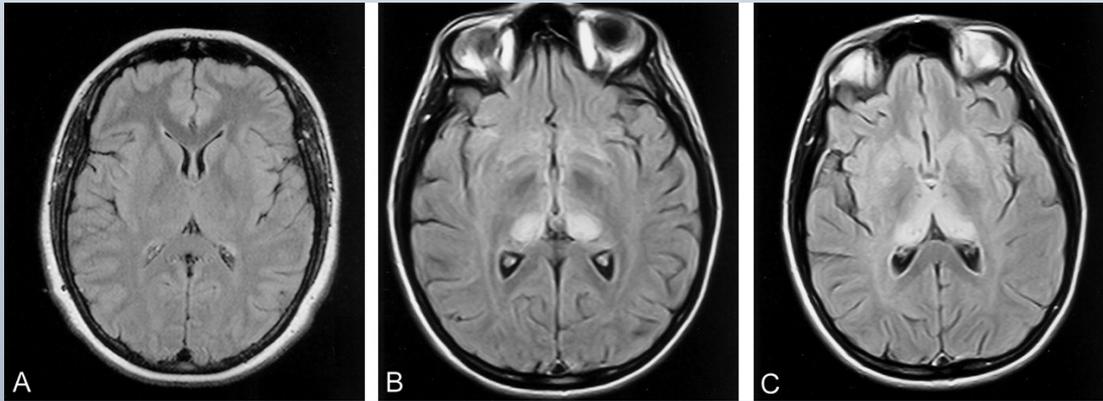
Pistoia 15-16 Dicembre



**A, Normal FLAIR image at the level of the basal ganglia shows the thalamus is normally isointense or slightly hypointense relative to the putamen.**

**Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti**

## World Health Organization Case Definition for vCJD



Donald A. Collie et al. AJNR Am J Neuroradiol 2003;24:1560-1569

©2003 by American Society of Neuroradiology



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015

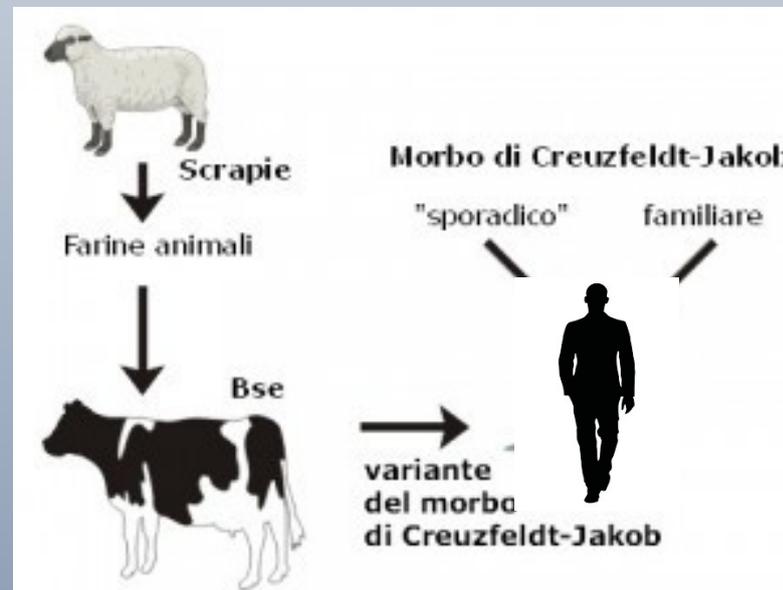


Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

## Prioni nella catena alimentare

La BSE potrebbe aver avuto origine da carcasse di ovini affetti da scrapie e arrivati, attraverso il rendering, in farine somministrate a bovini.

Da carni bovine contaminate è passata all'uomo causando la variante della CJD





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

# catena di contagio

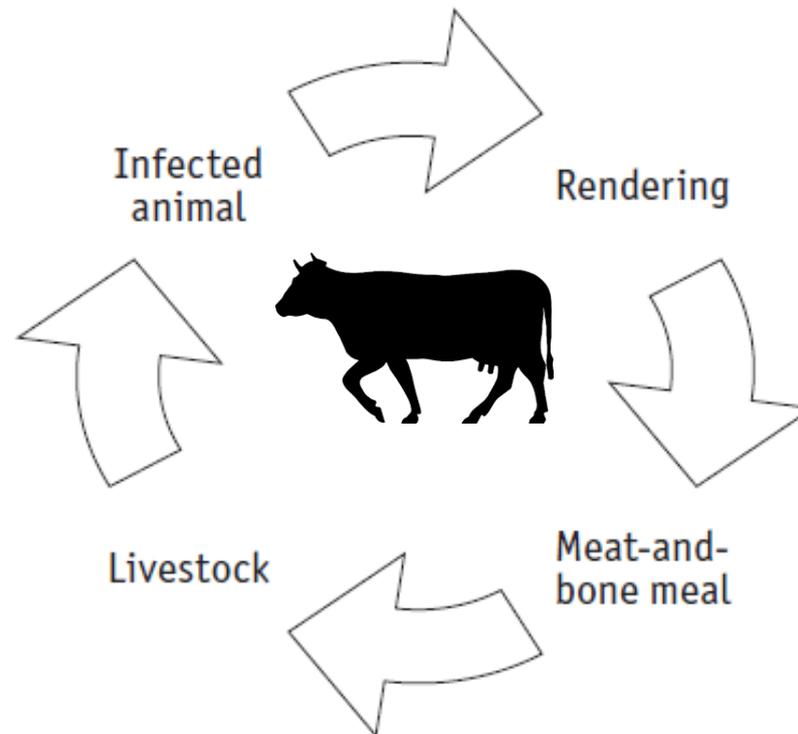


Figure 1. Cattle-to-cattle recycling of infection. Meat-and-bone meal may be the vehicle of infection.

**Foodborne viruses and prions and their significance for public health**  
**Cristiana Maurella, Cristina Casalone, Barbara Iulini and Maria Caramelli**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

## BSE / cattle system

*Cristiana Maurella, Cristina Casalone, Barbara Iulini and Maria Caramelli*

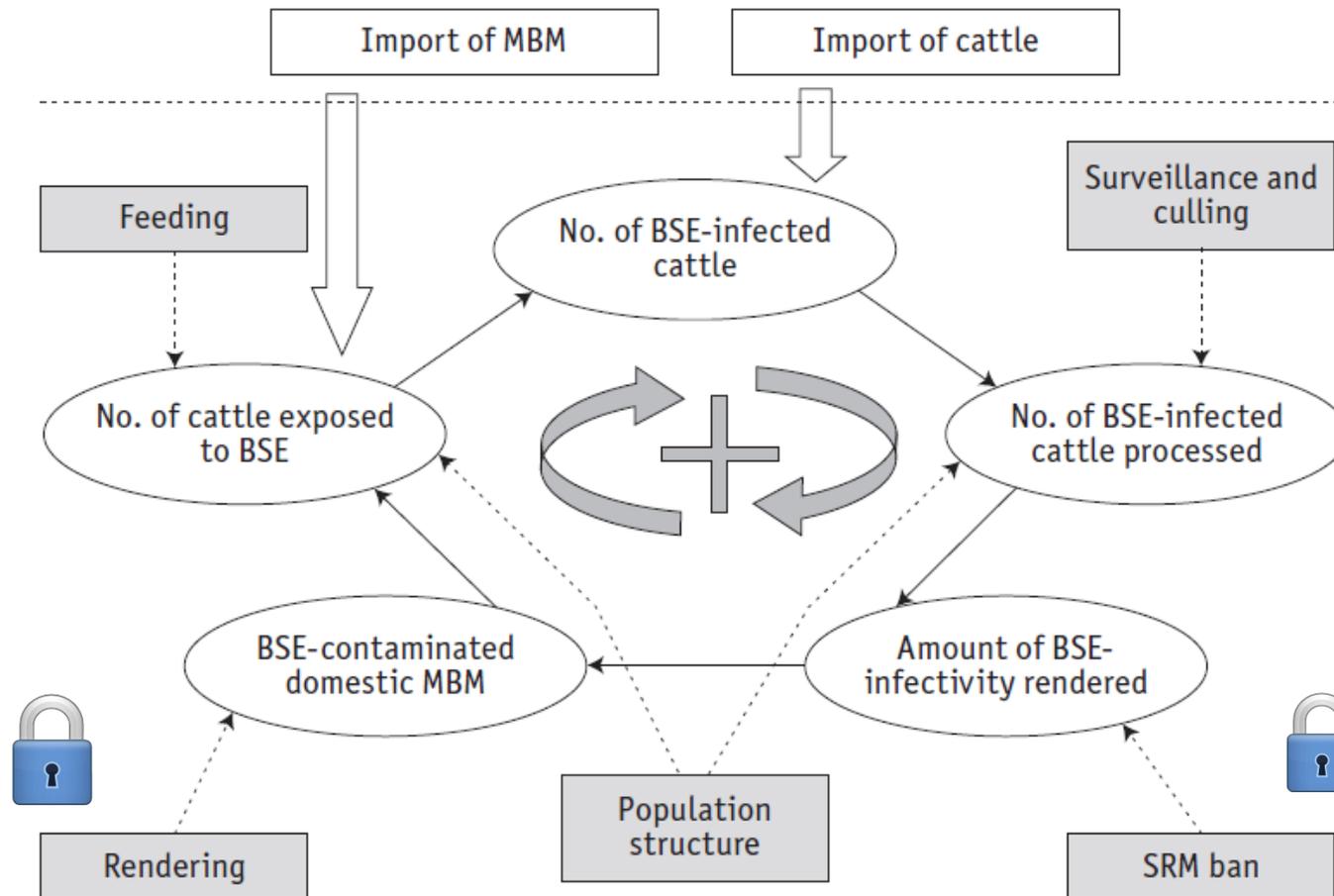


Figure 2. Simplified model of the assumed bovine spongiform encephalopathy (BSE)/cattle system, including factors responsible for the outbreak or amplification of the infection (Scientific Steering Committee, 1998). MBM = meat-and-bone meal; SRM = specified risk material.



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



# Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

## Misure sanitarie



EUROPEAN COMMISSION

Brussels, 16.7.2010  
COM(2010)384 final

COMMUNICATION FROM THE COMMISSION TO THE EUROPEAN  
PARLIAMENT AND THE COUNCIL

The TSE Road map 2

A Strategy paper on Transmissible Spongiform Encephalopathies for 2010-2015

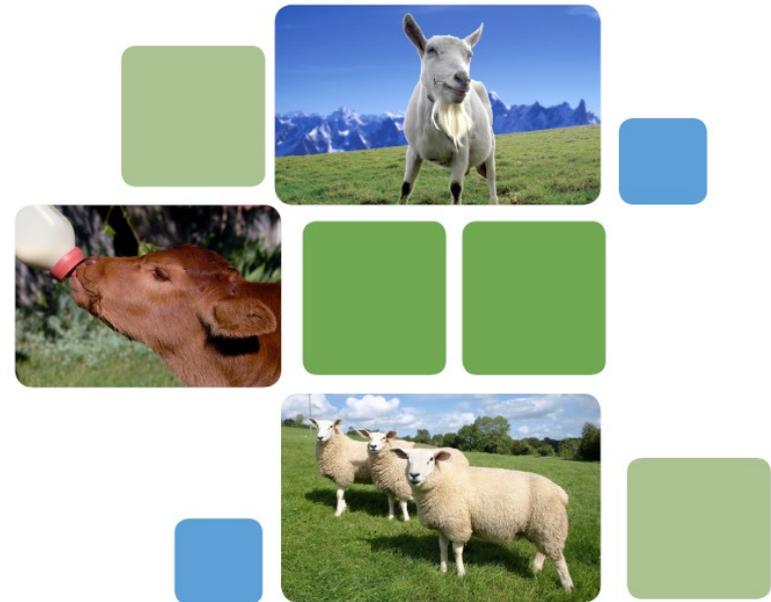
SEC(2010)899



Directorate-General for  
Health & Consumers

# The TSE Roadmap 2

Brussels, 16.7.2010  
COM (2010) 384 final





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



**Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti**

## **Problematica sanitaria complessa**

**Identificare i punti critici e definire opportune strategie**

**Ottenere massimo livello di protezione, in periodi brevi e a costi possibili**

**Approccio globale con leadership europea su interfaccia uomo/animale /ambiente**

**Rigorosa applicazione delle misure a livello locale nazionale e sovranazionale**

**L'analisi e la gestione del rischio si è basata su principi di macroepidemiologia**

**Verifica tra le azioni intraprese ed i risultati ottenuti**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

## Approccio complesso



## Coinvolgimento di numerosi settori produttivi interessati:

allevamento, produttori di mangimi (zoot e pet) ed alimenti per l'uomo, commercio animali vivi, dispositivi medici (autoclavi), prodotti farmaceutici, chimici, parafarmaceutici, pelletteria, cosmetici, donazione organi, settore trasfusionale, seme, fertilizzanti per agricoltura, combustibili...



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

# Incidenza in EU

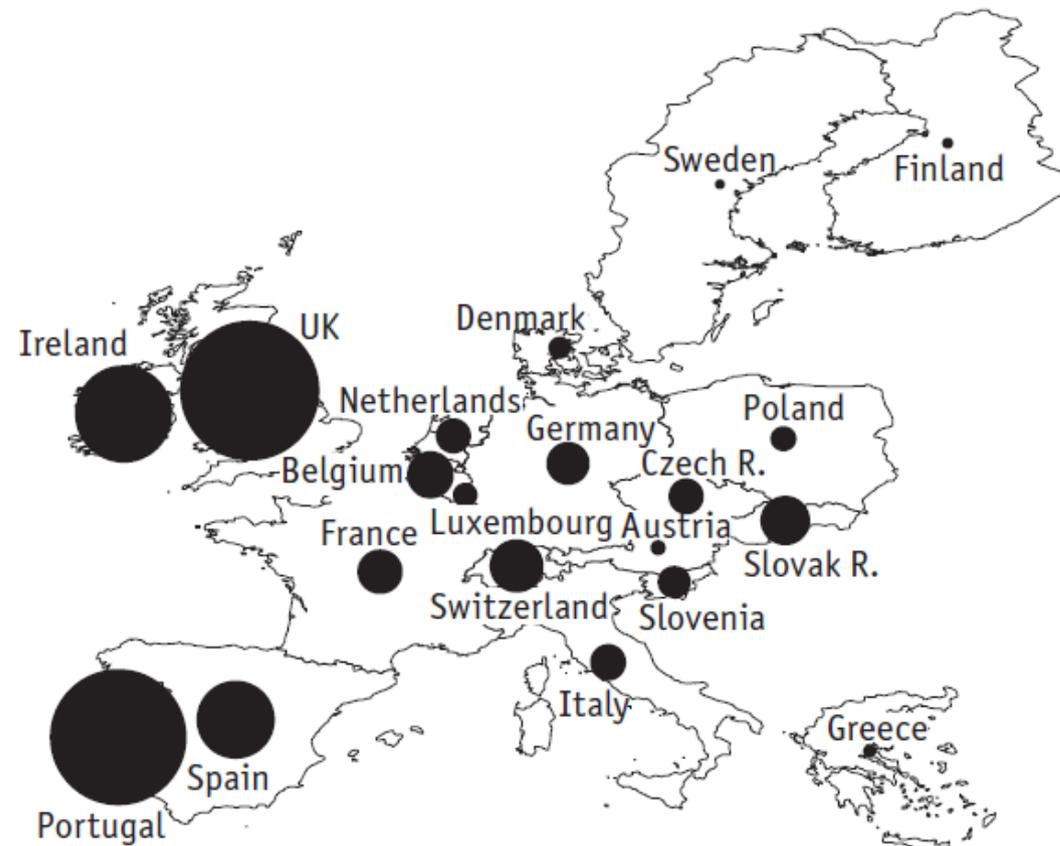


Figure 4. Average annual incidence by country (average annual cases per million cattle aged over 24 months) in the 2001-2011 period. The larger the dot, the higher the incidence (adapted from EFSA, 2012).

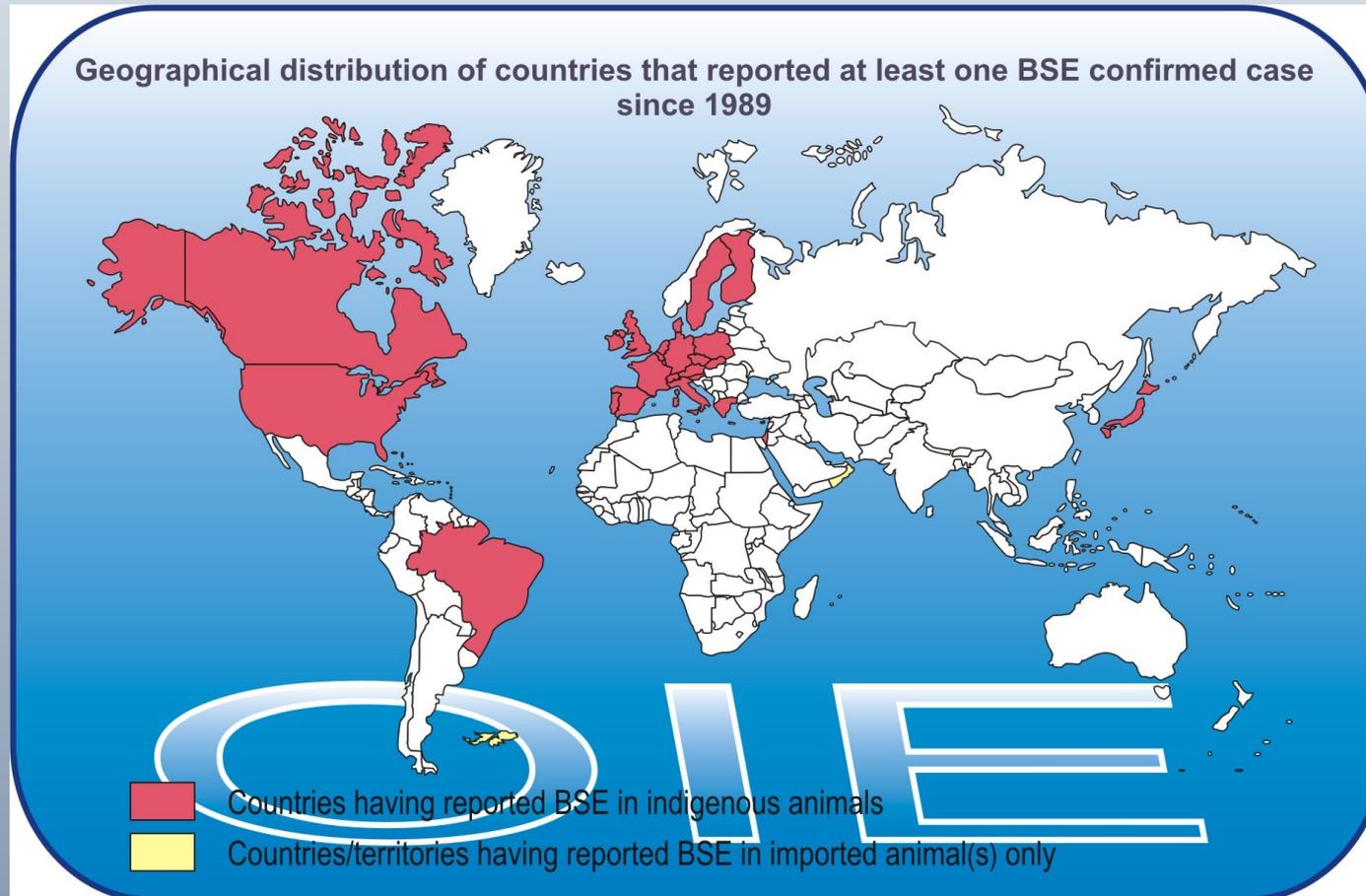


Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

**diagnosticata nei bovini nel Regno Unito (UK) nel 1986  
poi rilevata in Europa, Asia, Medio Oriente (Israele) e in Nord America  
Islanda, l'Australia, e la Nuova Zelanda sono esenti da BSE**





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

**MISURE DI CONTROLLO**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



**Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti**

## **TSE Surveillance programmes**

- **Rimozione del materiale specifico a rischio**
- **Divieto di alimentazione con farine animali**
- **Sorveglianza sanitaria al macello e in allevamento (test analitici post mortem)**
- **Controllo delle TSE nei piccoli ruminanti**
- **Promuovere lo sviluppo di test rapidi sempre più sensibili e specifici per le TSE**
- **Classificazione dei Paesi membri in base a classe di rischio**



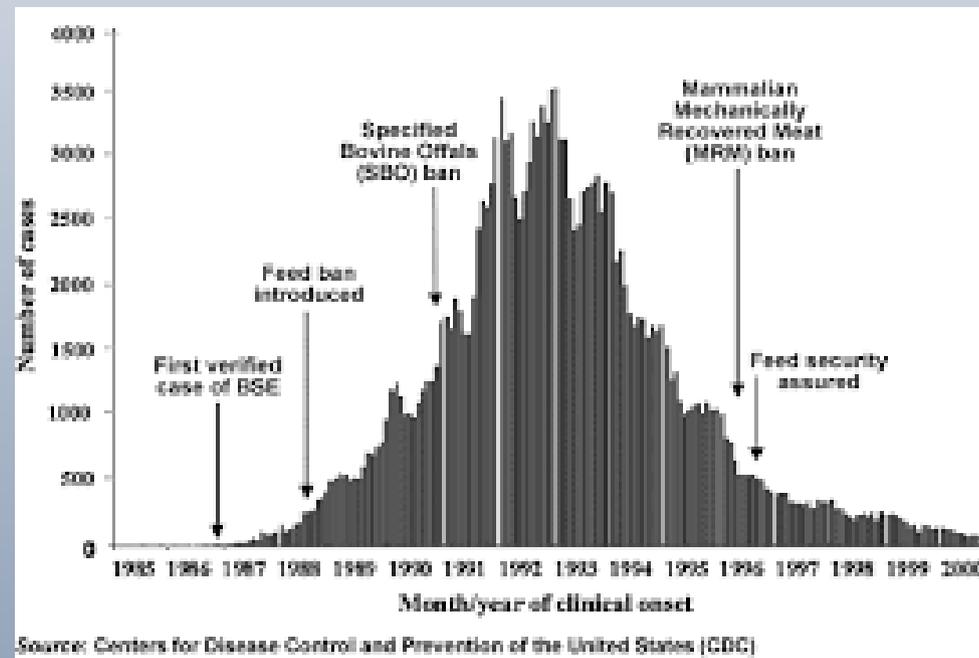
Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

# Strategie adottate

## ALIMENTAZIONE ANIMALE



The UK BSE epidemic peaked in 1992 with over 37,000 cases and has since declined steadily, with just 11 cases in 2010



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

## INTERROMPERE LA CATENA DI CONTAGIO mangimi

**Controllo della produzione e della movimentazione dei mangimi da MBM (animali morti e scarti della macellazione)**

ALLEGATO 1

### RIEPILOGO DEL FEED BAN E RELATIVE DEROGHE

TIPOLOGIE ANIMALI	Animali di allevamento ruminanti	Animali di allevamento ruminanti NON svezzati	Animali di allevamento non ruminanti	Animali di acquacoltura	Animali da pelliccia e da compagnia
<b>MATERIE PRIME IN DEROGA</b>					
Latte, prodotti a base di latte, prodotti derivati dal latte, colostro e prodotti a base di colostro*	A	A	A	A	A
Uova e prodotti a base di uova*	A	A	A	A	A
Collagene e gelatina derivati da non ruminanti*	A	A	A	A	A
Proteine idrolizzate derivate da parti di non ruminanti o da cuoio e pelli di ruminanti*	A	A	A	A	A
Sostituti del latte contenenti farine di pesce	NA	A	A	NA	A
Farina di pesce*	N	N	A	A	A
Fosfato dicalcico e fosfato tricalcico di OA*	N	N	A	A	A
Prodotti sanguigni derivati da animali non ruminanti*	N	N	A	A	A
Farina di sangue di non ruminante*	N	N	N	A	A
PAT di animali non ruminanti*	N	N	N	A	A
PAT di ruminanti*	N	N	N	N	A

\* e mangimi che li contengono

A: ammesso in alimentazione animale

N: NON ammesso in alimentazione animale

NA: non applicabile

**Divieto di alimentare ruminanti**



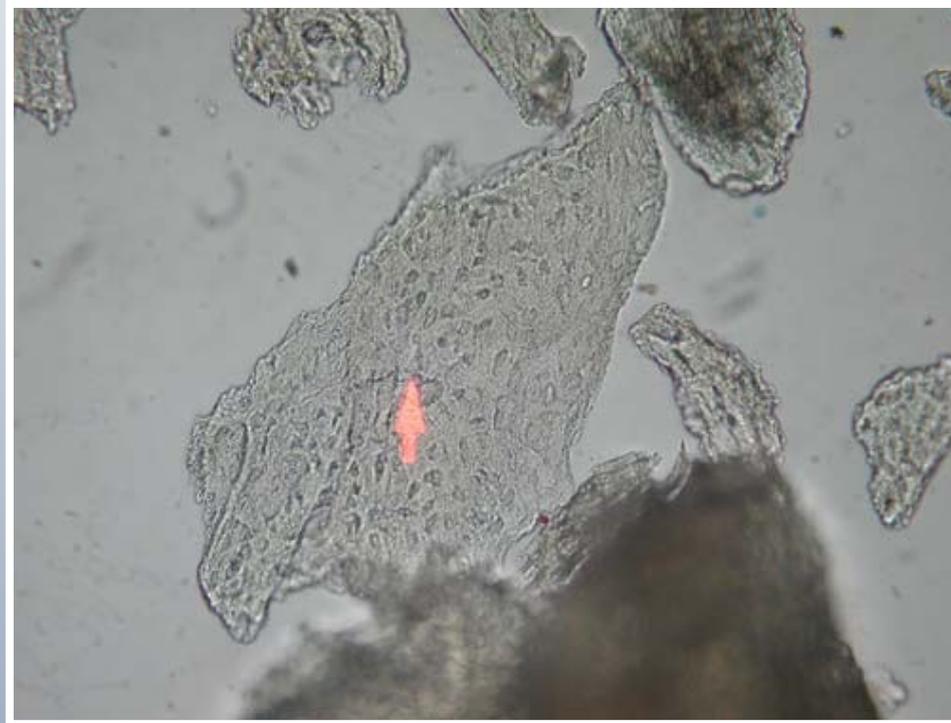


Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

## **CONTROLLO DEI MANGIMI (PNA)**



**identificazione di frammenti ossei e permette il riconoscimento di residui animali  
provenienti da classi diverse (mammifero, volatile, pesce)**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015

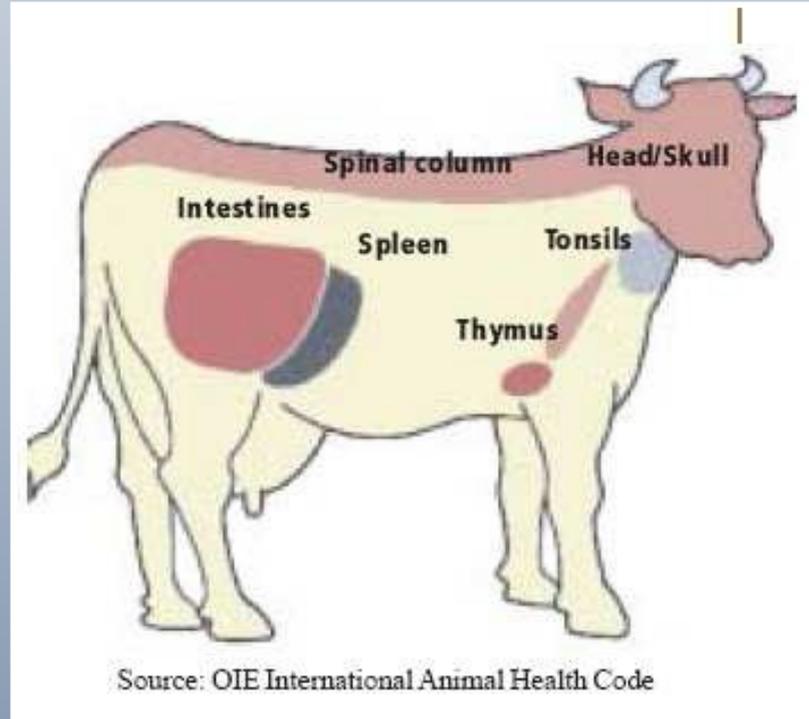


Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

## INTERROMPERE LA CATENA DI CONTAGIO

### materiale specifico a rischio

**Negli animali colpiti da BSE il prione si accumula in tessuti ed organi definiti MRS tra i quali il più importante è SNC ossia midollo spinale ed encefalo**





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

**Table IA: High-infectivity tissues**

*WHO Guidelines on Tissue Infectivity Distribution in Transmissible Spongiform Encephalopathies*

Tissues	Human TSEs				Cattle		Sheep & goats	
	vCJD		Other TSEs		BSE		Scrapie	
	Infectivity <sup>1</sup>	PrP <sup>TSE</sup>						
Brain	+	+	+	+	+	+	+	+
Spinal cord	+	+	+	+	+	+	+	+
Retina	NT	+	+	+	+	NT	NT	+
Optic nerve <sup>2</sup>	NT	+	NT	+	+	NT	NT	+
Spinal ganglia	+	+	NT	+	+	NT	NT	+
Trigeminal ganglia	+	+	NT	+	+	NT	NT	+
Pituitary gland <sup>3</sup>	NT	+	+	+	-	NT	+	NT
Dura mater <sup>3</sup>	NT	-	+	-	NT	NT	NT	NT



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

### MSR Perché?

Tissue	Weight g/animal	Infectivity		%	
		ID50/g	ID50/animal		
Brain	500	50	25000	60.2%	60.2
Spinal cord	200	50	10000	24.1%	84.3
Dorsal root ganglia	30	50	1500	3.6%	87.9
Trigeminal ganglia	20	50	1000	2.4%	90.3
Tonsil	50	0.005	0.25	0.0%	90.3
Distal ileum	800	5	4000	9.6%	99.9
<b>TOTAL</b>	<b>1600</b>		<b>41500</b>		

P. Comer (2003)

**Exposure of the human population to BSE infectivity over the course of the BSE epidemic in Great Britain and the impact of changes to the Over Thirty Month Rule.**





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



**Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti**

## **Opzioni di recupero e smaltimento dei sottoprodotti di origine animale consentite dalla normativa europea**

### **Regolamento (EC) No 1774/2002**

**Termovalorizzazione incenerimento con recupero energetico (energivora)**

**Produzione di bio-combustibili**





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015

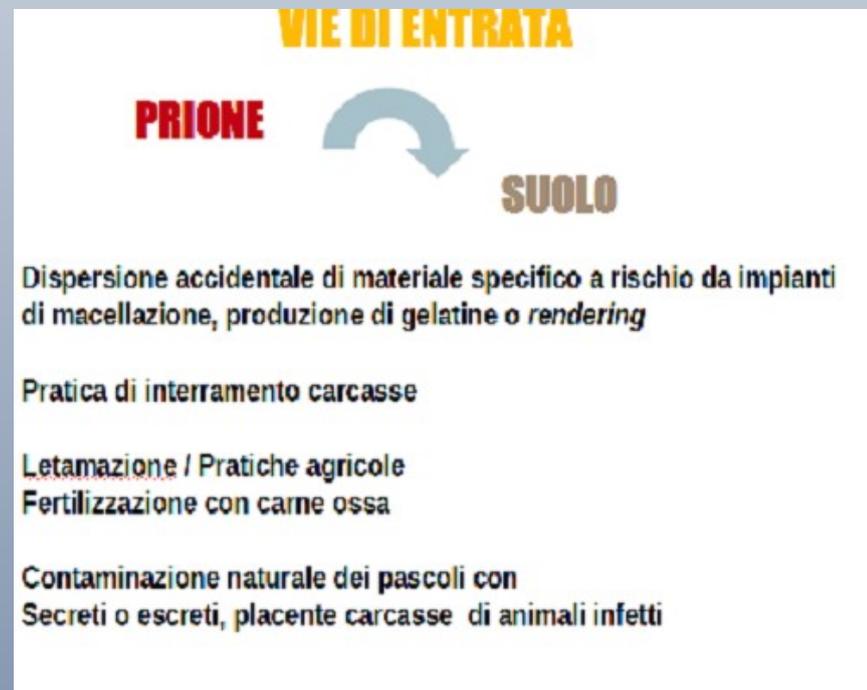


# Ambiente

## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

**La proteina prionica mostra una resistenza a condizioni estreme di esposizione ambientale non comune ai tradizionali fenomeni biologici**

**Il suolo può fungere da *reservoir* ambientale per anni**





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



**Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti**

## Strategie adottate

**SORVEGLIANZA SUI BOVINI**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

## Misure di sorveglianza sui bovini

**Controllo di tutte le carcasse bovine destinate alla  
alimentazione umana di fascia di età a rischio**

**Controllo della potenziale contaminazione delle carni con  
tessuti SN in catena di macellazione**

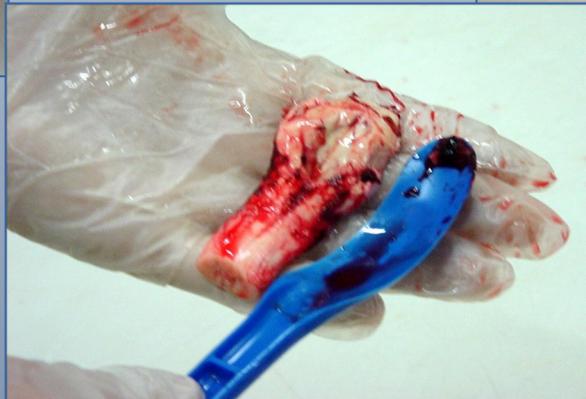
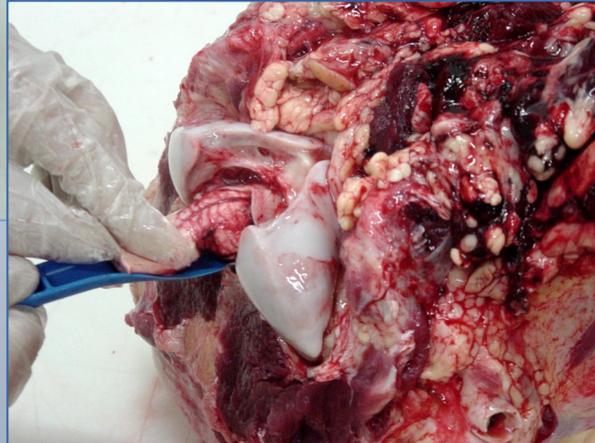
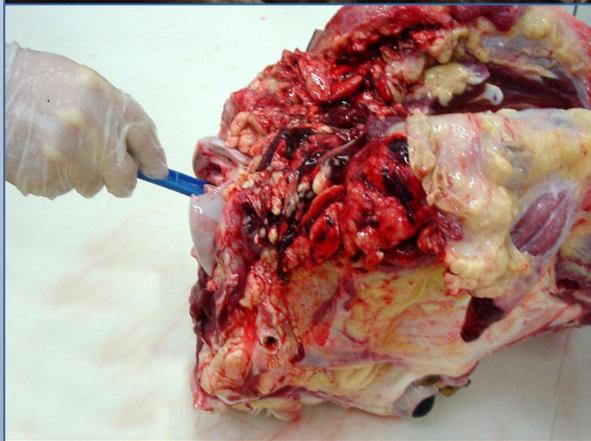
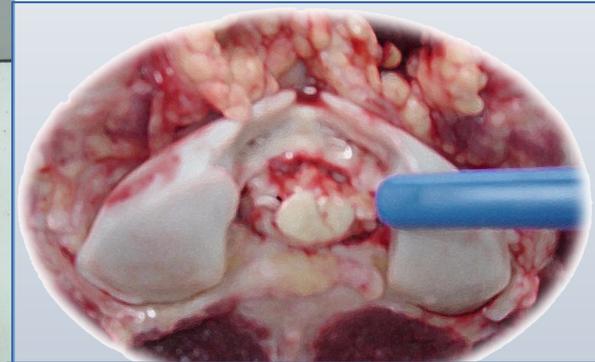
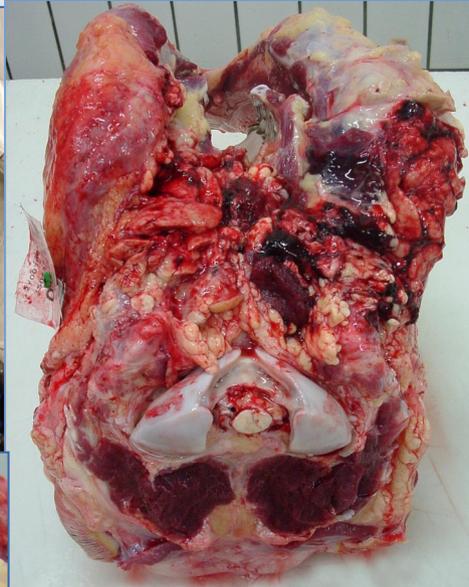
**Controllo dei morti in allevamento o trasporto**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



# Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

- **L'esclusione del MRS dal consumo umano prevista dal 2001 è considerata **la misura più efficace** per ridurre l'esposizione del consumatore al rischio BSE**

**Le **metodiche utilizzate** in sede di macellazione per l'allontanamento del MRS producono importanti contaminazioni da SNC sulle carni di spolpo delle teste e delle masse muscolari adiacenti alla colonna vertebrale**

- ****divisione** della carcassa con sega elettrica prima dell'allontanamento del MS determinano aerosolizzazione del MRS con conseguente contaminazione dell'ambiente di macellazione e cross contaminazione delle carcasse**
- ****distacco della testa** con esposizione del *foramen magnum*, la pressione esercitata a livello intracranico dal **proiettile captivo****

**costituiscono le operazioni più rischiose**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

### Regolamento EU 1139/2003

Obiettivo del piano è

verificare l'entità di **contaminazione da SNC** sui muscoli della testa in impianti di macellazione di diversa capacità attraverso il recupero in superficie di SNC tramite tampone

E' un Piano voluto dalla Comunità Europea nel 2003 ma attivato dal Min Sal solo nel 2013 e richiesto per il 2015

**rimane una delle misure più significative da attuare per evitare contaminazioni in catena alimentare umana**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

### Piano Nazionale 2015

Programma di sorveglianza

90 campioni per regione:

30 per ogni categoria di macello  
(piccoli/medi/grandi)

Su testa di soggetti > di 12 mesi

### Servizi Veterinari Regionali o PA

Programmazione di sorveglianza e vigilanza

#### ASL

prelievo campioni,  
compilazione verbale,  
invio

#### IZS competente

analisi, inserimento dati,  
invio trimestrale dati  
grezzi

#### CEA

consolidamento dati,  
produzione di dati  
aggregati, report

Ministero della Salute



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

### Prioni: le sette minacce

1) **VARIABILITA' CEPPI PRIONE**

Evidenza di diversi ceppi BSE (H e L)  
Scrapie classica ed atipica

2) **FORME ATIPICHE** sfuggono al piano

3) **SUPERAMENTO BARRIERA DI SPECIE** (Scrapie e CWD)

4) **Impiego di MBM**

5) **mancaza di modelli standard in vivo**

6) **nuove patologie prioniche**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti

**Problematiche**

## **Variabilità Biologica**

### **Evidenza di nuove varianti**

**Classical SCRAPIE** : 5 strains in UK, 6 in FR, 1 in I

(Cassard et al. 2014)

**ATYPICAL SCRAPIE** : no variabilità

(Griffiths et al. 2010)

**BSE Classica**

**BSE H**

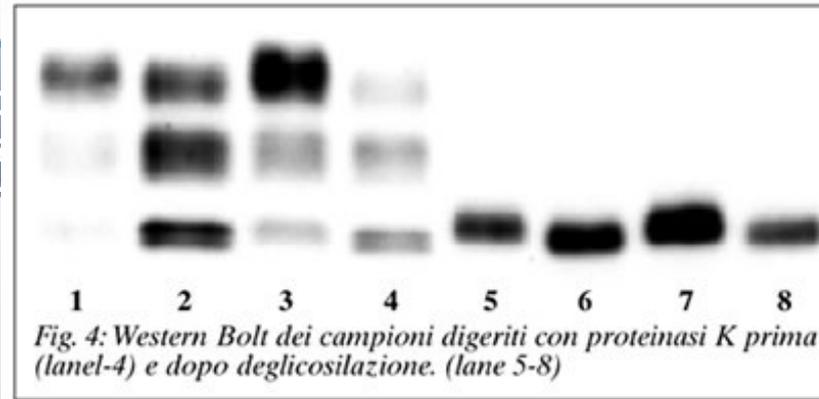
**BSE L**



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015

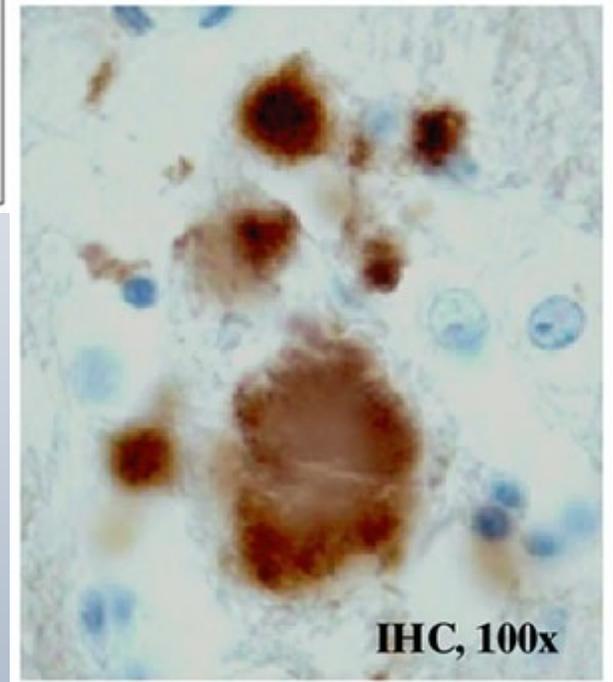


Nuovi pericoli  
sorveglianza  
delle Malattie



Pattern glicosilazione

BSE BASE



IHC, 100x

Pattern gliale IHC

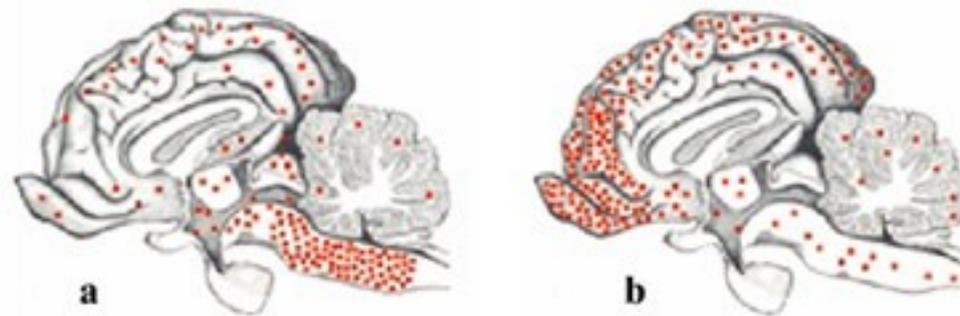


Fig. 1: Distribuzione della PrPsc (in rosso): nella BSE(a) la deposizione di PrPsc è maggiore a livello di tronco encefalico e talamo, mentre a livello corticale la deposizione è minima. Nella BASE (b) i depositi di PrPsc sono maggiori a livello di bulbo olfattorio, corteccia piriforme e talamo, molto inferiori a livello di tronco encefalico e cervelletto.

Pattern Istolesivo

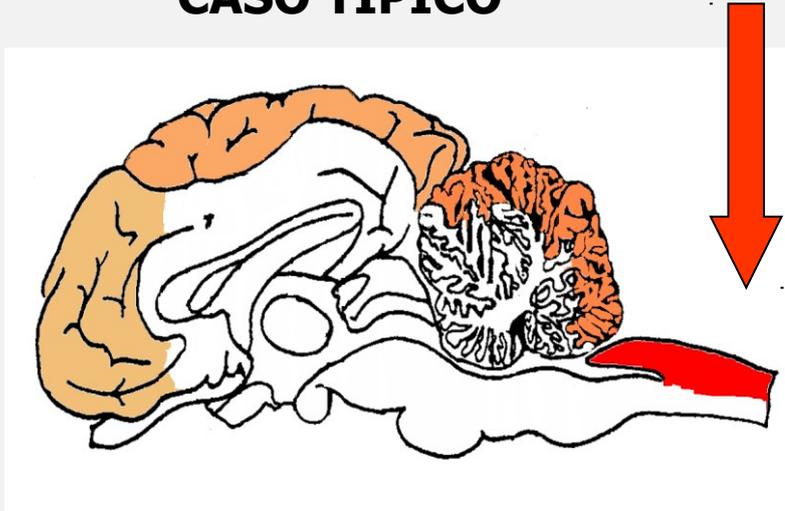
Pattern di  
deposizione

# SCRAPIE

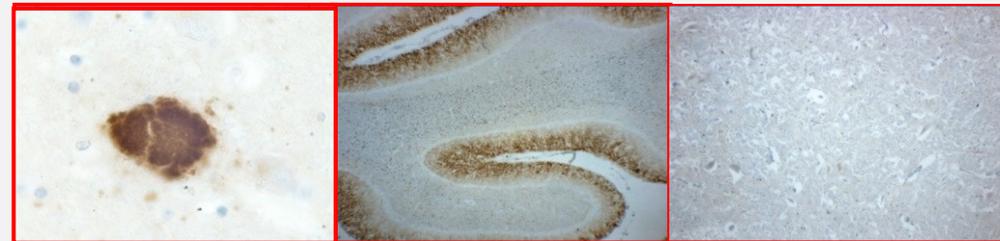
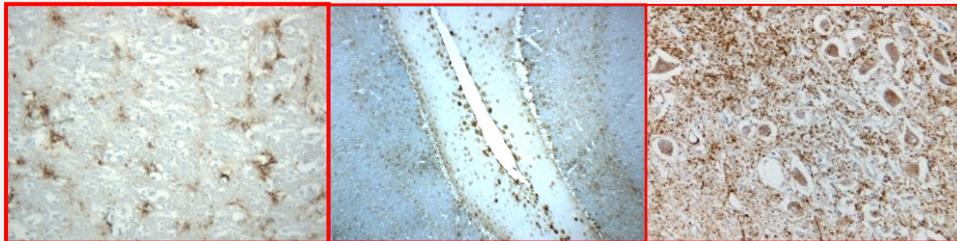
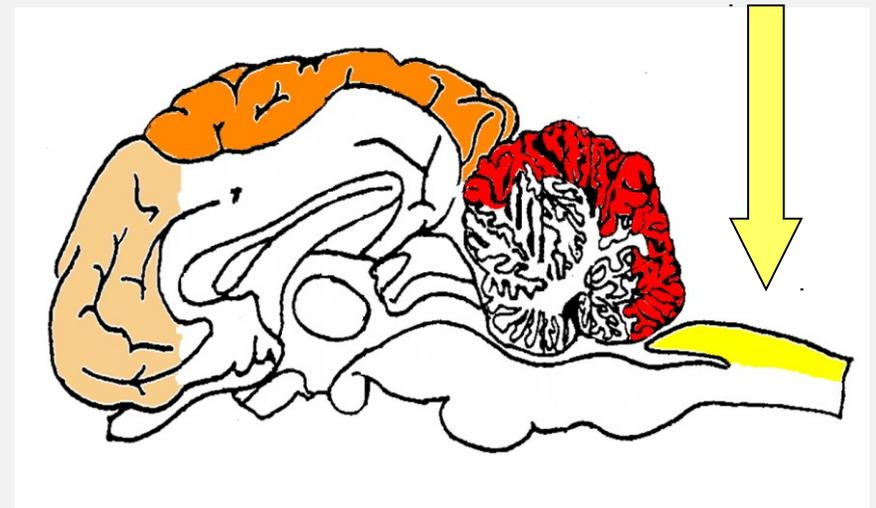
## Studio immunohistochimico sulla distribuzione e il pattern della PrPsc nell'intero encefalo



### CASO TIPICO



### CASO ATIPICO

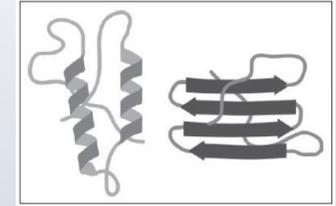




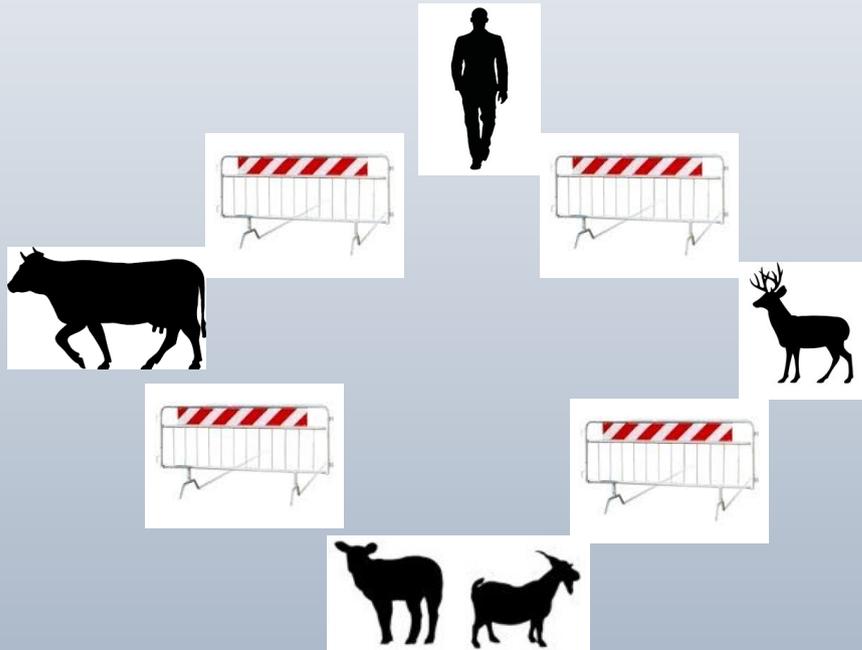
Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti



### Problematiche



## Superamento delle Barriere di specie



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



**Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella  
sorveglianza  
delle Malattie Trasmesse da Alimenti**

## **Prioni e potenziale zoonosico**

### **Evidence for zoonotic potential of ovine scrapie prions**

Hervé Cassard, Juan-Maria Torres, Caroline Lacroux,  
Jean-Yves Douet, Sylvie L. Benestad, Frédéric Lantier,  
Séverine Lugan, Isabelle Lantier, Pierrette Costes,  
Naima Aron, Fabienne Reine, Laetitia Herzog, Juan-Carlos  
Espinosa, Vincent Beringue & Olivier Andréoletti

**Passaggio di scrapie atipica su topi  
transgenici umanizzati con lesioni  
simili a CJDs**

Nature Communications 5, Article number:  
5821 doi:10.1038/ncomms6821

Published 16 December 2014

### **SCIENTIFIC OPINION**

**EFSA Journal 2015;13(8):4197**

**EFSA Panel on Biological Hazards  
(BIOHAZ Panel)**

**Scientific Opinion on a request for a  
review of a scientific publication  
concerning the zoonotic potential  
of ovine scrapie prions**

Recenti evidenze scientifiche recensite  
dall'EFSA non modificano le conclusioni  
di un parere scientifico congiunto  
ECDC-EFSA del 2011



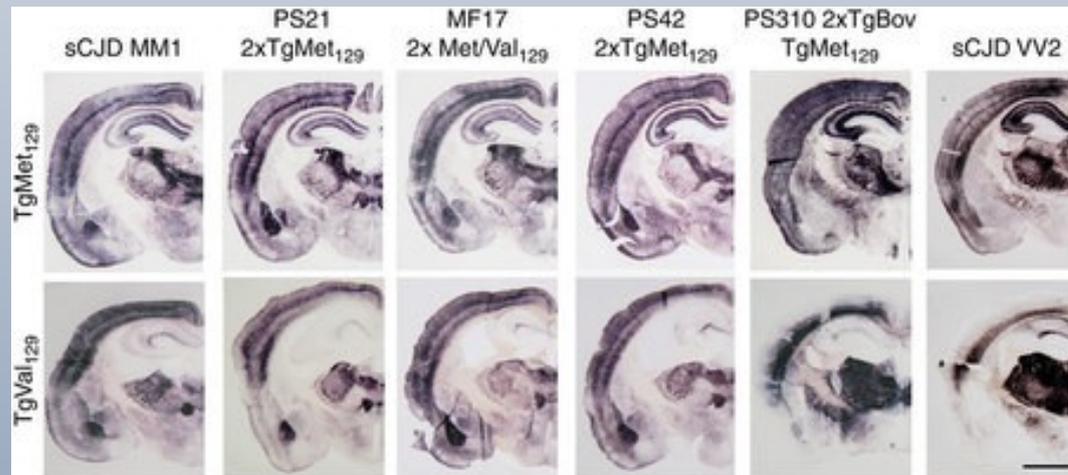
Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

Topi transgenici ( tgMet129 / tg650 ) che iperesprimono la variante metionina al codone 129 del PrP umana sono stati inoculati con diversi isolati scrapie naturale.

Le proteine prioniche umane espresse nel topo assumono la forma di proteina prionica patologica





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015

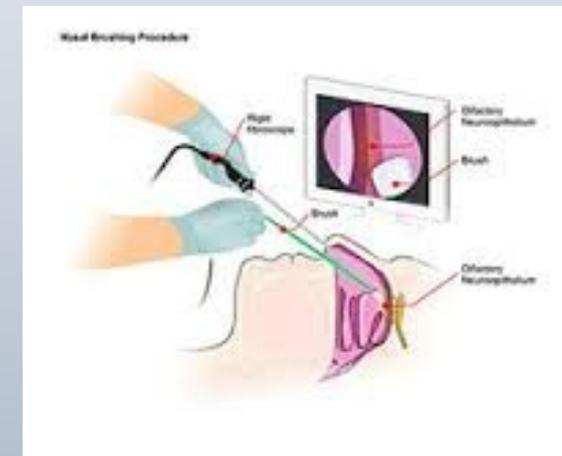


## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

### A Test for Creutzfeldt–Jakob Disease Usino Nasal Brushings

Christina D. Orrú, Ph.D., Matilde Bongiani, Ph.D., Giovanni Tonoli, M.D., Sergio Ferrari, M.D., Andrew G. Hughson, M.S., Bradley R. Groveman, Ph.D., Michele Fiorini, Ph.D., Maurizio Pocchiari, M.D., Salvatore Monaco, M.D., Byron Caughey, Ph.D., and Gianluigi Zanusso, M.D., Ph.D.

### Nuovi test diagnostici in vita





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti



Una Rete di Eccellenza dedicata alla ricerca sulle malattie da prioni  
Nel settembre 2003 è stata lanciata una nuova “Rete di Eccellenza” europea, con l'obiettivo di difendere uomini e animali dalle patologie prioniche.

Il progetto NeuroPrion è stato selezionato dalla Commissione Europea all'interno della priorità tematica 5 “Qualità e Sicurezza del cibo”



Il cibo è essenziale per la vita. La consulenza scientifica dell'EFSA contribuisce a proteggere i consumatori, gli animali e l'ambiente dai rischi legati agli alimenti



Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

**Costante declino di BSE in Europa**

**I Paesi europei hanno raggiunto un basso livello di rischio**

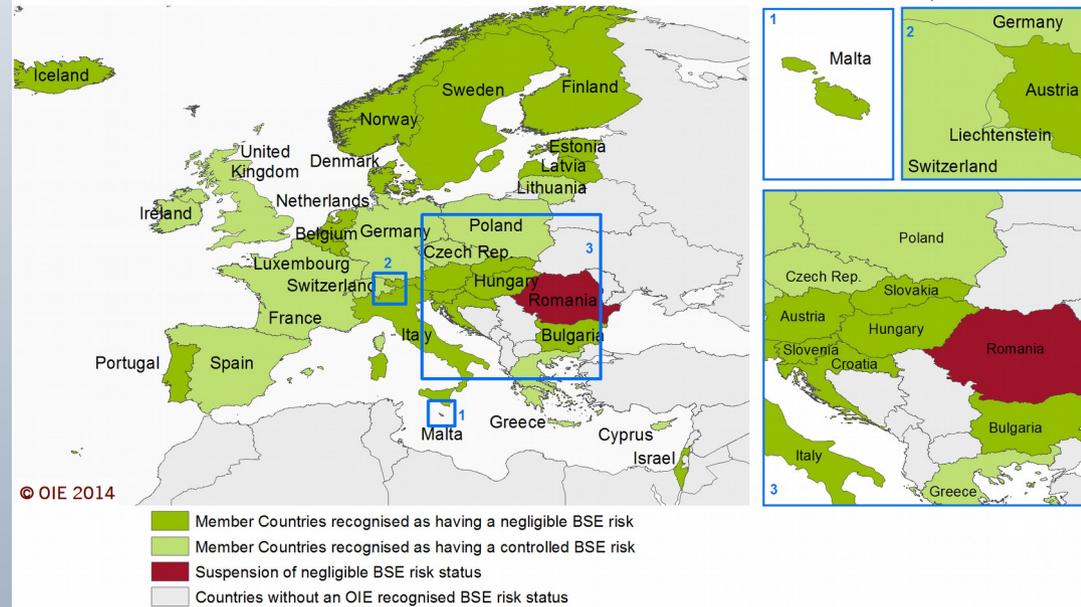
**BSE ha innescato un esempio virtuoso di “one health concept”. Strategia che ha esteso collaborazioni interdisciplinari per la tutela della salute dell'uomo e degli animali**

**BSE ha portato alla completa integrazione tra la medicina umana e veterinaria**

**BSE deve mantenere sistemi di sorveglianza efficaci a costi minori**

**EUROPE: OIE Member Countries' official BSE risk status map**

Last update June 2014





Pistoia 15-16 Dicembre  
2015



## Nuovi pericoli e nuovi scenari epidemiologici nella sorveglianza delle Malattie Trasmesse da Alimenti

**Grazie per  
l'attenzione**