

# LA SCRAPIE

Malattia neurodegenerativa  
e trasmissibile della pecora e della capra  
appartenente al gruppo delle Encefalopatie  
Spongiformi Trasmissibili (EST)

# LA SCRAPIE

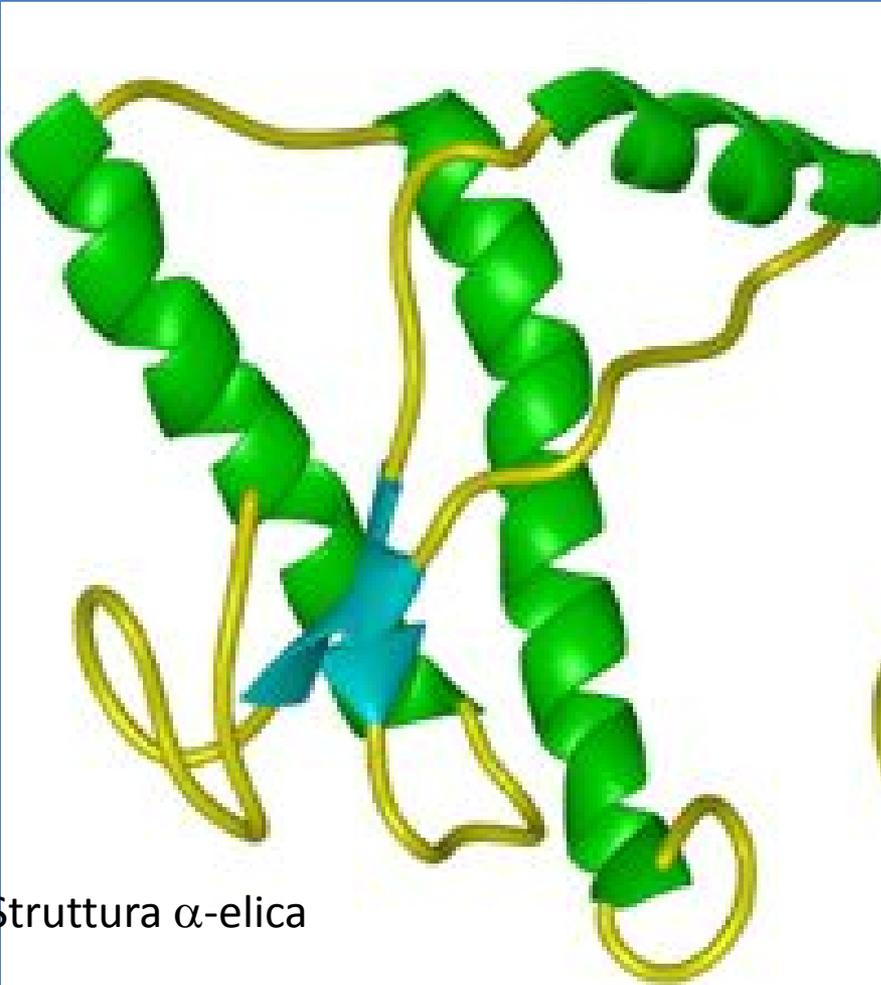
Rappresenta il prototipo delle EST ed è stata descritta nelle greggi del Regno Unito sin dal 1700. E' una malattia sostanzialmente cosmopolita essendo presente in moltissimi paesi del mondo; sembra tuttavia assente in Australia e Nuova Zelanda.

# PrP<sup>C</sup>

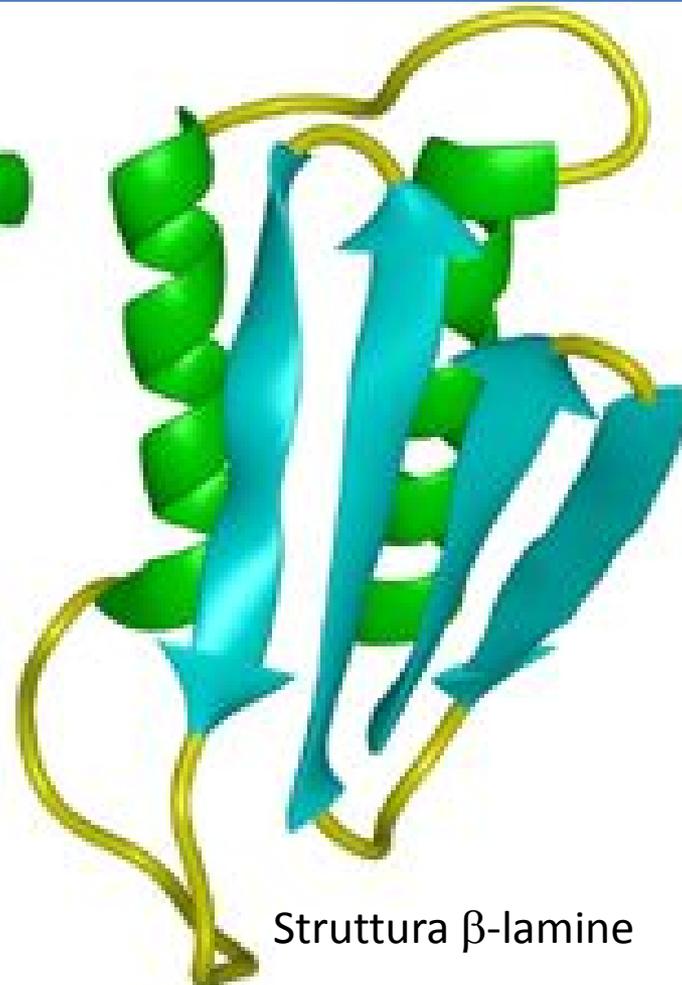
Viene completamente lisata dal  
Trattamento con proteasi K

# PrP<sup>Sc</sup>

La proteasi K non ha  
Alcun effetto



Struttura  $\alpha$ -elica



Struttura  $\beta$ -lamine

# Il grande interesse per la scrapie

La pecora infettata sperimentalmente da BSE, sviluppa una malattia non distinguibile dalla scrapie

Il monitoraggio effettuato a partire dal 2001, mediante l'esecuzione in Europa di oltre 5 milioni di test rapidi ha consentito di diagnosticare un solo caso di BSE in due capre in Francia.

# Inoltre.....

La scrapie si comporta come una malattia infettiva quindi è trasmissibile e contagiosa.

La trasmissione avviene prevalentemente per via orizzontale e "materna".

E' noto che l'agente della scrapie può persistere per anni nell'ambiente contaminato e si sospetta che le placente di pecore infette che partoriscono sui pascoli possano rappresentare una significativa fonte di infezione per le altre pecore.

# SCRAPIE ATIPICA (Nor98)

Nel 1998, in Norvegia, negli ovini fu descritta per la prima volta una forma atipica di scrapie denominata Nor98.

## Rispetto alla scrapie classica:

- una differente distribuzione della PrPSc a livello del SNC con una localizzazione preferenziale a livello del cervelletto;
- differente profilo immunobiochimico ottenuto mediante Western blotting, contraddistinto da una banda a basso peso molecolare tra 11-12 kDa;
- I casi di Nor98 si manifestano in forma sporadica e non tendono a diffondersi all'interno dell'allevamento.

# SCRAPIE ATIPICA (Nor98)

La **scrapie atipica** oltre ad essere diffusa negli ovini in tutta Europa, è stata riportata anche negli Stati Uniti.

Nei caprini sono invece ad oggi descritti casi soltanto in Francia, Spagna, Svizzera e Italia.

Tutte le capre affette riscontrate in Italia sono state caratterizzate come appartenenti al ceppo Nor98 sulla base del raffronto delle caratteristiche molecolari con ceppi isolati in Norvegia

# PERIODO DI INCUBAZIONE DELLA SCRAPIE

- Da due mesi fino a 5 anni
- Sotto i 12 mesi di età non si è mai osservata malattia
- Più colpiti i soggetti tra 2 e 5 anni
- Solitamente, l'incidenza nell'allevamento colpito è modesta, con casi isolati nel corso dell'anno (mortalità 3-5%)

# SINTOMATOLOGIA

## Modificazioni comportamentali:

- ipereccitabilità, aggressività, nervosismo e paura, depressione.

## Il grattamento:

- dal verbo inglese "to scrape", che significa "grattare", ha origine il nome della malattia. Gli animali tendono a strofinare insistentemente il corpo e la testa contro ostacoli fissi quali steccati ed altre strutture dell'allevamento, fino a procurarsi lesioni cutanee e perdita del vello.

# SINTOMATOLOGIA

- Postura alterata
  - Andatura alterata
  - Tremori
  - Difficoltà di deglutizione e di ruminazione
  - Dimagrimento progressivo
  - Incapacità di mantenere la stazione quadrupedale
  - Morte
- (di solito exitus entro 4-6 settimane dai primi sintomi)

# SORVEGLIANZA EPIDEMIOLOGICA SCRAPIE

L'attività di sorveglianza è un programma annuale di monitoraggio della malattia, che si distingue in attiva e passiva e prevede il ricorso a test diagnostici da effettuarsi in pecore e capre al di sopra dei 18 mesi di età

**La sorveglianza passiva** si realizza a partire dalla segnalazione di un caso clinico sospetto, attraverso tutta una serie di indagini cliniche e diagnostiche.

**La sorveglianza attiva** è effettuata attualmente sulla base del Reg.727/2007 CE (modifica del Reg. 999/2001 CE), che stabilisce l'esecuzione di test rapidi sulla base dell'analisi del rischio su animali macellati o morti in condizioni naturali. E' il veterinario ufficiale che procede al prelievo di una parte dell'encefalo (obex).

# SORVEGLIANZA EPIDEMIOLOGICA SCRAPIE

Associata alla attività di sorveglianza attiva:

**-1% di prove di genotipizzazione** sul totale degli animali testati al macello.

- Il numero di campioni da effettuare annualmente per ciascuna regione viene calcolato dal Centro epidemiologico del Centro di Referenza Nazionale per lo studio delle encefalopatie animali di Torino (CEA).

# SORVEGLIANZA EPIDEMIOLOGICA SCRAPIE

## La genotipizzazione per la scrapie:

- la suscettibilità alla scrapie nella pecora è fortemente influenzata dai polimorfismi del gene PRNP codificante la proteina prionica, in particolare dalle mutazioni geniche in 3 codoni che si traducono in cambiamenti aminoacidici in posizione 136, 154 e 171

# SORVEGLIANZA EPIDEMIOLOGICA

codone	aminoacido	aminoacido	aminoacido
136	A alanina	V valina	
154	R arginina	H istidina	
171	R arginina	Q glutammina	H istidina

# SORVEGLIANZA EPIDEMIOLOGICA

allele	Resistenza alla malattia	Rischio di contrarla
<b>ARR</b>	<b>MOLTO FORTE</b>	<b>MOLTO BASSO</b>
<b>ARQ</b>	<b>BASSA</b>	<b>ALTO</b>
<b>VRQ</b>	<b>MOLTO BASSA</b>	<b>ALTO</b>
<b>ARH</b>	<b>INTERMEDIA</b>	<b>INTERMEDIO</b>
<b>AHQ</b>	<b>INTERMEDIA</b>	<b>INTERMEDIO</b>

# SORVEGLIANZA EPIDEMIOLOGICA SCRAPIE

Questa differente suscettibilità alla malattia ha fatto sì che l'Unione Europea decidesse sia di implementare piani di selezione genetica mirati ad incrementare la frequenza dell'allele di resistenza **ARR** e ad eliminare l'allele di suscettibilità **VRQ**

# Misure di controllo in Italia

In caso di conferma di un focolaio di scrapie:

- Emissione da parte dell'Autorità competente dell'ordinanza di abbattimento; che sarà preferenzialmente selettivo ma potrà essere anche totale se autorizzato da parte della Direzione Generale della Sanità Animale.
- Analisi di genotipizzazione di tutti i capi presenti nell'allevamento, per l'individuazione dei soggetti geneticamente sensibili, resistenti e/o semiresistenti, per determinare il tipo di abbattimento selettivo o totale.
- L'abbattimento selettivo prevede come da regolamento comunitario l'abbattimento di tutti i caprini e gli ovini ad esclusione dei maschi ARR/ARR e delle femmine portatrici di almeno un allele ARR e non aventi l'allele VRQ.
- Per ciò che riguarda il latte attualmente valgono le misure previste dal Regolamento 103/2009: il latte viene escluso dal consumo umano e animale fino all'accertamento di esclusione di BSE. Se la BSE è esclusa, il latte può essere utilizzato per il consumo umano, ma non per i ruminanti.

# PIANO DI SELEZIONE GENETICA PER LA RESISTENZA ALLA SCRAPIE NEGLI OVINI IN ABRUZZO

Obiettivo del piano è quello di incrementare la frequenza dei caratteri di resistenza genetica alle EST nella popolazione ovina per:

- concorrere all'eradicazione delle EST degli ovini sul territorio regionale;
- concorrere alla creazione di greggi a "basso rischio" di EST;
- contribuire alla tutela della salute umana ed animale e valorizzare le produzioni ovine.

# PIANO DI SELEZIONE GENETICA PER LA RESISTENZA ALLA SCRAPIE NEGLI OVINI IN ABRUZZO

L'incremento dei caratteri di resistenza viene realizzato attraverso:

- eliminazione dell'allele **VRQ** tramite il divieto di utilizzo di riproduttori portatori di tale allele;
- incremento della frequenza dell'allele **ARR** negli allevamenti aderenti al piano.
- progressiva diminuzione della frequenza dell'allele **ARQ** negli allevamenti aderenti al Piano

# PIANO DI SELEZIONE GENETICA PER LA RESISTENZA ALLA SCRAPIE NEGLI OVINI IN ABRUZZO

- Il personale veterinario, in accordo con il servizio veterinario della ASL, effettua il prelievo di sangue o del vello, senza ulteriori aggravii di spesa, nelle greggi iscritte al Libro Genealogico, ai soli fini della esecuzione delle analisi genetiche necessarie per l'attuazione del piano.
- Tutte le aziende iscritte al Libro Genealogico, nonché quelle ad elevato merito genetico o commerciale hanno l'obbligo di aderire al Piano regionale