# Scrapie: epidemiologia e controllo, sanità e selezione genetica

written by Rivista di Agraria.org | 13 novembre 2018
di Alessio Durastante

Le Encefalopatie Spongiformi Trasmissibili (Tse) anche note come malattie da prioni, sono malattie neuro-degenerative che colpiscono il sistema nervoso centrale dell'uomo e degli animali.
Tutte le Tse sono caratterizzate da un lungo periodo di incubazione, da un decorso clinico lento ma fatale e da lesioni presenti nei tessuti del sistema nervoso centrale con la presenza di prioni, una proteina modificata anche nota come PrPres o PrPsc che si accumula all'interno delle cellule nervose fino a provocarne la morte svolgendo un ruolo chiave nello sviluppo delle lesioni degenerative.
A tutt'oggi fra gli animali sono state riconosciute numerose encefalopatie, la Scrapie e l'Encefalopatia spongiforme bovina (Bse) sono le più note e diffuse. La prima perché presenta una diffusione spaziale elevat fra le greggi europee, mentre la Bse deve la sua fama all'enorme epidemia scatenatasi dal Regno Unito a partire dalla metà degli anni Ottanta, ma soprattutto per la dimostrazione che carne di animali malati può veicolare la malattia all'uomo e portare alla comparsa delle nuova variante del morbo di Creutzfeld-Jakob.
Negli esseri umani, la forma più comune di malattia da prione è il morbo di Creutzfeldt- Jakob (CJD). La malattia da prioni che si presenta nei bovini (l'encefalopatia spongiforme bovina -BSE), rappresenta invece la causa della variante della malattia di Creutzfeldt-Jakob nell'uomo. Con gli ultimi studi, inoltre, è stato messo in evidenza il potenziale infettivo per l'uomo dei prioni della scrapie, infatti, Oliver Andréoletti e colleghi della Ecole Nationale Vétérinaire di Tolosa, Francia, hanno verificato, con un modello murino, che i prioni della scrapie portano a una deformazione delle proteine prioniche identica a quella che è capace di indurre la CJD umana.
La forma sporadica della malattia di Creutzfeldt-Jakob è la malattia prionica più comune, rende conto dell'85% di tutti i casi di malattia prionica umana, con un'incidenza di 1 su 1.000.000 di abitanti, mentre la forma ereditaria è responsabile del 15 % di tutti i casi.
La scrapie, la più "vecchia" tra le encefalopatie spongiformi trasmissibili (EST o TSE) anche dette "malattie da prioni", è una malattia infettiva a carattere neuro-degenerativo che colpisce il sistema nervoso centrale di ovini e caprini.

La Scrapie è stata descritta per la prima volta nel 1732 in Inghilterra; si tratta di una malattia presente in moltissimi paesi del mondo. Si comporta come una malattia infettiva quindi è trasmissibile e contagiosa: la trasmissione avviene per via orizzontale, da animale malato ad animale sano, e verticale da madre a feto, in particolare nel periodo perinatale. La maggior fonte di contaminazione è costituita dalle placente e dai residui del parto.
L'esordio della malattia è subdolo ed i sintomi sono poco specifici. Gli animali mostrano modificazioni comportamentali quali ipereccitablità, nervosismo, paura, depressione. Un sintomo caratteristico, anche se non costantemente presente, è il grattamento (dal verbo inglese "to scrape"), poiché gli animali tendono a strofinare il corpo e la testa contro ostacoli fissi fino a procurarsi lesioni cutanee e perdita del vello. Compaiono poi i disturbi della deambulazione con progressiva incapacità a mantenere la stazione quadrupedale. Gli animali colpiti giungono infine a morte, spesso in condizioni di generale deperimento organico.
La genetica svolge un ruolo rilevante nell'eziopatogenesi, ruolo che negli ultimi anni a seguito di numerosi studi è stato ben definito per la specie ovina, mentre è ancora poco chiaro per i caprini. E' stato ampiamente dimostrato che esistono alcune varianti genetiche della PrPsc che predispongono gli ovini alla malattia ed anche un particolare assetto genetico in grado di determinare una resistenza estremamente elevata alla scrapie.

Per le caratteristiche delle TSE al momento non vi è la possibilità di procedere alla diagnosi in vita e non esiste

profilassi vaccinale. Ma negli ovini la manifestazione della malattia è modulata da fattori genetici. Il gene della PrP presenta polimorfismi in particolari codoni, che determinano la resistenza/suscettibilità alla malattia, come messo in evidenza già negli studi condotti negli anni ’90.
Nel corso del 2017, di fatto il primo anno completo in cui il Piano è stato applicato, si sono resi necessari, da parte del Ministero della Sanità, dei chiarimenti emanati tramite le note 4408/2017 (per l’utilizzo e la movimentazione dei riproduttori) e la 12995/2017 (per il rilascio delle autorizzazioni per i gruppi di monta e le attività di genotipizzazione sulle femmine).
Nell’ambito del presente Piano la genotipizzazione di riproduttori di sesso femminile, identificati con le medesime modalità previste per i riproduttori maschi, è consentita solo a seguito di autorizzazione, da parte dei servizi veterinari competenti, per costituire gruppi di monta; tale autorizzazione potrà riguardare: Greggi iscritte a Libro Genealogico (LG) e Greggi appartenenti a razze che hanno per propria natura un livello di resistenza basso.
Sulla base di quanto indicazioni nel DM 25/11/2015 e Reg. 630/2013/UE si individuano diversi livelli di greggi: a) Greggi di livello I: greggi composte unicamente da capi con genotipo ARR/ARR o che da almeno 10 anni abbiano utilizzato per la monta esclusivamente arieti di genotipo ARR/ARR; b) greggi di livello IIa: greggi che impiegano esclusivamente arieti ARR/ARR da almeno 6 anni; c) greggi di livello IIb: greggi che impiegano esclusivamente arieti ARR/ARR da almeno 3 anni; d) greggi di livello III: greggi in cui si utilizzano esclusivamente arieti con almeno un ARR; e) greggi di livello IV: greggi che non ottemperano ai requisiti dei livelli superiori.
Il programma prevede la partecipazione dei Servizi veterinari delle Aziende AA.SS.LL., del Servizio Veterinario Regionale, ARA e degli Istituti Zooprofilattici Sperimentali territoriali, ognuno per le proprie specifiche competenze al fine di garantire il raggiungimento del piano e gli obiettivi in esso contenuti.
Il Piano Nazionale di controllo, sorveglianza ed eradicazione della Scrapie è stato articolato in attività di sorveglianza passiva sui sospetti clinici e sui morti ed una sorveglianza attiva sui capi regolarmente macellati e sui morti (12.356 su ovini regolarmente macellati, 11.672 su ovini morti, 20.548 su caprini regolarmente macellati, 7.128 su caprini morti e 2 su ovini sospetti) e attività di eradicazione nei focolai (5.470 test sugli ovini provenienti da focolai di scrapie classica, 60 test sugli ovini provenienti da focolai di scrapie atipica, 618 test sui caprini provenienti da focolai di scrapie classica e 29 test sui caprini provenienti da focolai di scrapie atipica).
Sull’1% del totale degli animali testati è stata eseguita una prova di genotipizzazione dove i campioni risultati “non negativi” ad un primo screening da parte degli IIZZSS, sono stati sottoposti a conferma dal Centro di referenza per le Encefalopatie Animali (CEA di Torino) e, successivamente, ad indagini discriminative da parte dell’Istituto Superiore di Sanità.
Attraverso la sorveglianza attiva sono stati individuati 47 focolai. Tra i focolai si segnala la presenza della forma atipica di scrapie, con 6 casi, di cui 3 negli ovini, di cui 1 tra i capi trovati morti e 2 in animali regolarmente macellati e 3 nei caprini di cui 1 morto e 2 regolarmente macellati. I restanti 41 casi confermati sono attribuibili alla forma classica della scrapie. Le prove di genotipizzazione utilizzate per individuare gli animali sensibili alla malattia nell’ambito delle aziende sede di focolaio sono state pari a 21.638 3.972 capi sono risultati resistenti, 9.534 semiresistenti e 8.132 sensibili.

L’andamento della malattia nel corso del 2017 ha fatto registrare un lieve aumento del numero dei focolai rispetto al 2016 (che erano in numero di 35) dovuto all’assidua presenza dei servizi veterinari negli allevamenti, in applicazione del piano di selezione genetica obbligatorio per tutte le greggi, ai sensi del DM. 25.11.2015, che rilevano prontamente i casi di morte. Tra i casi positivi non si evidenziano particolari anomalie rispetto ai polimorfismi noti per la loro suscettibilità e prosegue lo studio dell’evoluzione dell’incidenza della scrapie in relazione all’applicazione del piano di selezione genetica.
Sulla base del Regolamento (UE) n.1307/2013 è stata definita la nuova PAC (Politica Agricola Comune) 2014-2020 nella quale sono previste due misure specifiche per gli ovini nell’ambito del piano zootecnico; “Il premio è assegnato al singolo capo (agnella da riproduzione dell’anno in corso), previa dimostrazione da parte dell’allevatore della corretta identificazione anagrafica dei suddetti capi e dell’adesione ai piani regionali di selezione per la resistenza alla scrapie che prevedano l’esclusione dalla riproduzione degli arieti omozigoti sensibili”.
Obbiettivo della misura è indubbiamente quello di fornire un incentivo all’applicazione dei piani regionali di selezione genetica, sia per limitare e prevenire la diffusione della Scrapie su territorio nazionale, sia per l’indubbio

valore che riveste la selezione genetica nell'ottica di una ottimale gestione del gregge.

Affermando, in conclusione, che dopo la comparsa della BSE e quindi la dimostrazione dell'esistenza di ceppi di EST in grado di determinare epidemie e di trasmettersi dagli animali all'uomo, la presenza di EST in specie animali produttrici di alimenti per l'uomo è divenuta un problema delicato per le autorità sanitarie e per gli allevatori, pertanto solo la stretta sinergia basata sulla collaborazione tra i diversi attori (allevatore, ASL, IZS e Ministero della Salute) possono permettere un adeguato andamento del piano di selezione genetica al fine di garantire la salute pubblica, animale ed umana.
Il genotipo ARR/ARR degli ovini è quello che conferisce la maggiore resistenza alla scrapie, mentre il VRQ/VRQ è quello che, in particolare in alcune razze ovine, predispone di più alla malattia.
Con il Regolamento 999/2001/CE (integrazione e modificato dal Regolamento CE 727/2007 e regolamento UE n. 189/2011), a partire dal 1° gennaio 2002 in tutti i paesi dell'Unione Europea (EU) al fine di stabilire le disposizioni per il controllo, la prevenzione e l'eradicazione delle EST, alla sorveglianza passiva, si è affiancata un programma di sorveglianza attiva che prevede l'utilizzo dei test rapidi da eseguire sull'obex di ovini e caprini trovati morti o regolarmente macellati.
Dal 2002 il programma dell'Unione Europea per la sorveglianza delle TSE ovine prevede anche la genotipizzazione di tutti i casi di TSE ovina e la predisposizione di un piano di selezione genetica per la resistenza alla scrapie basandosi sui risultati sierologici nei quali vengono messi in evidenza i genotipi resistenti e quelli suscettibili alla malattia.
Con il Decreto Ministeriale del 17 dicembre 2004, l'Italia riconosce la possibilità ad ogni Regione o Provincia Autonoma di redigere un piano proprio tenendo conto delle caratteristiche locali del patrimonio ovino, prevedendo la genotipizzazione degli ovini maschi presenti nelle greggi destinati alla riproduzione. Il Piano nazionale di selezione genetica, in linea con i Piani attivati in altri Paesi europei, prevede che la selezione sia basata essenzialmente sulla linea maschile attraverso l'identificazione e l'uso privilegiato a scopo riproduttivo degli arieti geneticamente resistenti (portatori dell'aplotipo ARR): questo approccio garantisce la massima efficienza dell'intervento selettivo.

*Alessio Durastante, Tecnico della Prevenzione – Ispettore sanitario ASL 01 Avezzano – Sulmona- (L'Aquila). E-mail: redos@inwind.it*