

# Malattie da prioni, nuovi ceppi nei cervidi del nord Europa



Non ci sarebbe alcun nesso tra la Chronic Wasting Disease, la malattia da prioni che si sta diffondendo in forma epidemica e incontrollabile tra i cervi del Nord America, e un'altra malattia simile di recente osservata nelle renne e negli alci in nord Europa.

I responsabili, in quest'ultimo caso, infatti sono ceppi di prioni, fino ad oggi sconosciuti.

E' quanto emerge da uno [studio pubblicato sulla prestigiosa rivista Pnas](#), condotto dall'Istituto Superiore di Sanità (Iss), in collaborazione con il Norwegian Veterinary Institute di Oslo, la Canadian Food Inspection Agency di Ottawa e la Colorado State University di Fort Collins.

Le malattie da prioni, o encefalopatie spongiformi trasmissibili, sono malattie neurodegenerative rare e non curabili, che colpiscono l'uomo e gli animali. A causarle, un gruppo di patogeni non convenzionali chiamati prioni, particolarmente resistenti alle procedure di inattivazione o rimozione utilizzate per virus o batteri. Grazie all'utilizzo un piccolo roditore, l'arvicola, un modello animale sviluppato dall'Iss molto suscettibile alle malattie da prioni, è stato possibile caratterizzare i ceppi individuati in Norvegia, Svezia e Finlandia, verificando che sono nuovi e differenti da quello responsabile della malattia in Nord America.

I dati ottenuti, inoltre, hanno anche implicazioni in termini

sanitari. *“Trattandosi di ceppi di prioni nuovi ed emergenti, per i quali le informazioni sono ridottissime, occorre adottare adeguate misure di prevenzione in ambito medico e veterinario ed effettuare studi specifici ai fini della valutazione del rischio per la salute umana ed animale”,* spiega Romolo Nonno, autore principale dello studio e ricercatore del Dipartimento di Sicurezza alimentare e sanità pubblica veterinaria dell'Iss

Fonte: ANSA

---

## **Ricerca della PrPSc nelle ghiandole surrenali di ovini di razza Sarda infettati sperimentalmente con l'agente della scrapie**



Pubblichiamo il testo integrale della tesi “Ricerca della PrPSc nelle ghiandole surrenali di ovini di razza Sarda infettati sperimentalmente con l'agente della scrapie” del dott. Domenico Sciota, relatore il Prof. Giovanni Di Guardo, Università di Teramo, [vincitrice](#)

[ex aequo del Premio tesi di laurea 2018](#)

[Scarica la tesi](#)

---

# CoViD-19 e mucca pazza, cosi' diversi eppure cosi' uguali



Proprio in un momento come questo, in cui il mondo intero sta combattendo il virus SARS-CoV-2, responsabile della più grande emergenza sanitaria globale, è quanto mai importante fare memoria delle lezioni apprese nel corso di emergenze sanitarie passate.

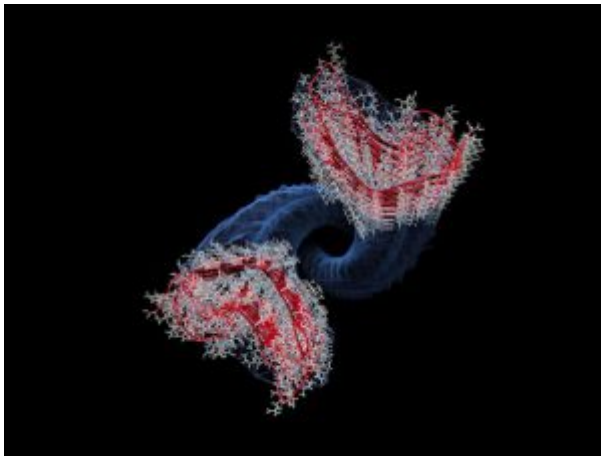
Una di queste è senz'altro rappresentata dall'encefalopatia spongiforme bovina (BSE), popolarmente nota come "morbo della mucca pazza". CoViD-19 e BSE infatti, pur nelle colossali differenze che caratterizzano le due malattie, la prima causata da un virus a tropismo respiratorio, l'altra di origine alimentare e causata da un prione, un agente "sui generis" di natura proteica, presentano tuttavia una serie di analogie estremamente interessanti.

La prima di esse riguarda il "principio di precauzione", un "minimo comune denominatore" applicato alla gestione di qualsivoglia emergenza, non meramente sanitaria e dalle conseguenze imprevedibili in quanto se ne hanno conoscenze imprecise e frammentarie se non largamente deficitarie.

Leggi il [contributo integrale](#) a cura di Cristina CASALONE Istituto Zooprofilattico Sperimentale del Piemonte Liguria e Valle d'Aosta e Giovanni DI GUARDO Università di Teramo, Facoltà di Medicina Veterinaria

---

# Spiegato il meccanismo di replicazione del prione



Per la prima volta nel mondo è stato realizzato un modello computazionale realistico che spiega il meccanismo di replicazione del prione, la proteina tossica che a metà degli anni Novanta è diventata famosa in tutto il mondo in quanto responsabile del “morbo

della mucca pazza” o meglio dell’encefalopatia spongiforme bovina nei bovini e della malattia di Creutzfeldt-Jakob nell’uomo.

A descriverlo sulle [pagine di PLOS Pathogens](#) è stato il gruppo di ricerca dell’Istituto Telethon Dulbecco presso l’Università di Trento guidato da Emiliano Biasini, in collaborazione con il gruppo di Pietro Faccioli del dipartimento di Fisica dello stesso ateneo e afferente all’Istituto Nazionale di Fisica Nucleare e altri due centri accademici in Spagna e Canada.

Lo studio permetterà di andare alla ricerca mirata di farmaci in grado di contrastare gravi malattie neurodegenerative ad oggi incurabili.

[Leggi il comunicato integrale](#) sul sito dell’INFN

---

# ISS identifica nuova malattia da prioni nei dromedari in Algeria

✘ Una nuova malattia da prioni è stata scoperta nei dromedari nella regione di Ouargla, in Algeria. Lo studio è il risultato di una collaborazione internazionale condotta da un'equipe di ricercatori del Dipartimento di Sicurezza Alimentare, Nutrizione e Sanità Pubblica Veterinaria dell'Istituto Superiore di Sanità e delle Università di Tlemcen e di Ouargla. La [ricerca è stata pubblicata sulla rivista Emerging Infectious Disease](#).

Le malattie da prioni sono malattie neurodegenerative a decorso fatale che colpiscono sia l'uomo che gli animali. La malattia di Creutzfeldt-Jakob dell'uomo e la scrapie delle pecore e delle capre sono le patologie conosciute da più tempo. A queste si è aggiunta negli anni '80 l'encefalopatia spongiforme bovina, la cosiddetta "mucca pazza" che, nel 2001 – in seguito alla dimostrazione della sua trasmissibilità all'uomo – ha causato una delle crisi alimentari più gravi che siano mai state registrate a livello globale.

I sintomi neurologici osservati nei dromedari, che ricordavano quelli della "mucca pazza", hanno fatto sospettare i ricercatori Algerini che potesse trattarsi di una malattia da prioni. Le indagini di laboratorio, condotte dal gruppo di ricercatori dell'Istituto Superiore di Sanità, hanno confermato il sospetto. La nuova malattia è stata denominata *Camel Prion Disease*. La frequenza relativamente elevata della malattia ed il coinvolgimento del sistema linforeticolare suggeriscono che si tratti di una malattia trasmissibile fra gli animali e diffusa nella regione. Ulteriori indagini saranno necessarie per verificare l'eventuale diffusione di questa malattia in altre aree dell'Algeria e in altri Paesi.

*“La scoperta di una nuova malattia da prioni in una specie animale di interesse economico e alimentare in ampie aree del pianeta – dice Gabriele Vaccari, responsabile dell’Unità Operativa Zoonosi Emergenti dell’ISS – pone importanti interrogativi di sanità pubblica e sicurezza alimentare. L’allevamento dei dromedari infatti è diffuso in tutto il nord e centro Africa, oltre che in Medioriente, Asia e Australia, e rappresenta una componente importante nell’economia di molte popolazioni. In molte aree i dromedari vengono utilizzati per la produzione di latte e carne per il consumo umano”.*

I risultati delle indagini condotte sinora suggeriscono che la malattia dei dromedari sia diversa dalla encefalopatia spongiforme bovina, l’unica malattia da prioni degli animali dimostratasi fino ad oggi trasmissibile all’uomo, con oltre 200 decessi in varie parti del Mondo. Tuttavia il rischio per l’uomo è al momento ignoto e sono necessarie ulteriori indagini per avere chiarezza sul suo potenziale zoonotico.

Il recente aggiornamento da parte dell’Organizzazione Mondiale della Sanità della lista delle malattie infettive a rischio epidemico ha compreso numerose malattie di origine zoonotica, a dimostrazione dell’importanza di tali patologie e dell’attenzione che deve essere rivolta, anche rispetto al potenziale rischio per l’uomo, alla scoperta di una nuova malattia degli animali.

Al di là delle implicazioni di sanità animale e di sanità pubblica, la scoperta di una nuova malattia da prioni riveste un indiscutibile interesse scientifico per la peculiarità degli agenti responsabili di questo gruppo di patologie e perchè il modello patogenetico proprio delle malattie da prioni ha recentemente trovato ampi e promettenti spazi di applicazione a patologie umane di enorme interesse quali la malattia di Alzheimer e la malattia di Parkinson.

Fonte: ISS

---

# Aggiornamenti sulla presenza in Ue della Malattia da deperimento cronico dei cervidi

✘ I metodi diagnostici impiegati in Norvegia hanno rilevato la malattia da deperimento cronico (chronic wasting disease o CWD in breve) in renna, alce e cervo reale nel 2016 e 2017, affermano gli esperti dell'EFSA.

Finora si sapeva poco dell'efficacia dei metodi disponibili per il rilevamento della malattia in Europa – poiché la malattia non vi è mai stata riscontrata – ma l'esperienza fatta in Norvegia dimostra che tali metodi sono efficaci.

Gli esperti dell'EFSA hanno esaminato i limiti dell'indagine condotta tra il 2006 e il 2010 e non hanno potuto escludere la possibilità che la malattia fosse già presente in Europa prima del sondaggio, nonostante non fosse stato rilevato alcun caso.

Estonia, Finlandia, Lettonia, Lituania, Polonia e Svezia inizieranno a monitorare la malattia questo mese. Ciò in esito alle raccomandazioni espresse dall'EFSA nel 2017.

Nel gennaio del 2017 il gruppo di esperti scientifici dell'EFSA sui pericoli biologici ha individuato le attività e le misure di monitoraggio per prevenire l'introduzione e la diffusione della malattia verso l'UE e al suo interno. Gli esperti hanno inoltre esaminato nuove evidenze scientifiche sui possibili rischi per la salute pubblica.

• [Scientific opinion on chronic wasting disease \(II\)](#)



Fonte: EFSA

Già nel 2013 "[Argomenti](#)" aveva dedicato alla CWD l'approfondimento monografico "[Malattie da prioni. Chronic Wasting Disease dei cervidi: sorveglianza sanitaria, analisi del rischio e ricadute ispettive](#)"

Sulla comparsa della malattia in Norvegia, si legga anche il recente "[Chronic Wasting Disease nei cervidi: aggiornamenti sulla situazione in Norvegia](#)", a cura dell'IZS delle Venezie

---

## Alzheimer e delfini

✘ E' di alcune settimane fa la notizia, riferita dalla prestigiosa Rivista statunitense [Alzheimer's & Dementia: The Journal of the Alzheimer's Association](#), di una peculiare forma di encefalopatia in alcuni esemplari di stenella striata (*Stenella coeruleoalba*) e di tursiope (*Tursiops truncatus*) rinvenuti spiaggiati lungo le coste spagnole.

Il [lavoro in oggetto](#), a firma di Danièle Gunn-Moore e collaboratori, riporta che i succitati animali, appartenenti a due specie cetologiche ampiamente diffuse nel Mediterraneo così come nelle acque temperate dei mari e degli oceani del nostro Pianeta, mostravano lesioni encefaliche sovrapponibili a quelle osservate nel cervello di pazienti umani con malattia di Alzheimer, vale a dire la presenza di "depositi e/o placche di *beta-amiloide*", nonché di "aggregati neurofibrillari di proteina *tau*".

Al di là del fatto che quella sopra menzionata costituisce la prima descrizione di una siffatta neuropatia centrale nei Cetacei e, più in generale, in qualsivoglia specie animale selvatica, questo studio riconosce il suo principale elemento



di forza nell'identificazione della stenella striata e del tursiope quali "nuove" specie potenzialmente in grado di "ricapitolare" le caratteristiche neuropatologiche e, presumibilmente, anche i fondamentali aspetti neuropatogenetici tipici della malattia di Alzheimer.

Infatti, con la sola eccezione della specie felina e, assai di recente, pure del macaco, i modelli animali fino ad allora caratterizzati – ivi compresi quelli murini – sarebbero risultati capaci di "riassumere" solo una parte, più o meno consistente, dei succitati aspetti neuropatologici propri della malattia umana, che peraltro rappresenta la forma di demenza maggiormente diffusa a livello globale.

Ne consegue che i delfini e, più precisamente, stenella striata e tursiope potrebbero candidarsi come validi "modelli di neuropatologia comparata" per lo studio della malattia di Alzheimer, qualificandosi ancor più "compiutamente" in tal senso qualora anche nei delfini – come già documentato nella nostra specie – la "*proteina prionica cellulare*" fungesse da recettore nei confronti degli "oligomeri solubili di *beta-amiloide*", molecole a spiccata azione neurotossica che svolgerebbero un ruolo cruciale nella patogenesi della malattia di Alzheimer.

Quest'ultima sottolineatura trova riscontro, unitamente ad un commento sull'intrigante articolo in questione, in una [Letter to the Editor a firma del professor Giovanni Di Guardo](#), docente di Patologia Generale e Fisiopatologia Veterinaria presso la Facoltà di Medicina Veterinaria dell'Università degli Studi di Teramo, che è stata appena pubblicata su *Alzheimer's & Dementia: The Journal of the Alzheimer's Association*.

Come riportato dal professor Di Guardo, l'espressione della proteina prionica cellulare è già stata descritta, nell'ambito di un precedente lavoro svolto in collaborazione con l'Istituto Zooprofilattico Sperimentale del Lazio e della

Toscana "M. Aleandri" e con l'Università degli Studi di Padova, a livello sia del tessuto cerebrale sia di una serie di organi e tessuti linfatici di Cetacei rinvenuti spiaggiati lungo le coste italiane, cosa che potrebbe agevolare l'acquisizione delle importanti conoscenze neuropatogenetiche di cui sopra.

A tal fine non andrebbe minimamente trascurato, aggiunge Di Guardo, lo stato di conservazione/preservazione post-mortale in cui vengono rinvenuti i Cetacei spiaggiati, il grado di "freschezza/integrità" dei cui tessuti costituisce un prerequisito di cruciale rilevanza ai fini dello svolgimento di indagini laboratoristiche così delicate quanto sofisticate e, nondimeno, dell'attendibilità dei risultati ottenuti.