

ŠPONGIOFORMNÉ ENCEFALOPATIE (PRIONÓZY) ŽIVOČÍCHOV

VRTIAK O.J., CABADAJ R., ¹MIKULA I., SOKOL J.

SPONGIFORM ENCEPHALOPATHIES (PRIONOSES) IN ANIMALS

Spongiform encephalopathies constitute a growing group of diseases of the central nervous system which, contrary to other neurodegenerative processes, can be transferred experimentally from one animal species to another. They can develop spontaneously on a hereditary familial basis, the conform prion protein developing in the posttranslation process having the character of an infectious agent initiating the degeneration of nerve cells. The mechanism of such an infection differs from other infectious diseases. The bovine spongiform encephalopathy agent, discovered in Great Britain in 1985 has an extensive zoonosis potential and has overcome the interspecies barriers.

The key problem in spongiform encephalopathies of animals is the definitive explanation of their etiology, pathogenesis, intravital diagnosis as well as interspecies relationships. (Tab. 5, Ref. 11.)
Key words: spongiform encephalopathy, prion, prionoses.

Špongiformné encefalopatie tvoria rozrastajúcu sa skupinu chorôb centrálného nervového systému, ktoré na rozdiel od iných neurodegeneratívnych procesov sa dajú experimentálne preniesť z jedného druhu na iný druh živočíchov. Môžu vznikáť na hereditárno-familiárnom základe spontánne, pričom potranslačným procesom vzniknutý konformný priónový proteín má charakter infekčného agensu iniciujúceho degeneráciu nervových buniek. Mechanizmus takejto infekcie sa odlišuje od iných nákazlivých chorôb. Agens bovinnnej špongiformnej encefalopatie, ktorý sa objavil v Anglicku roku 1985, má široký zoonózový potenciál a prekonal medzidruhovú bariéru medzi viacerými živočíchmi. (Tab. 5, lit. 11.)

Kľúčové slová: špongiformné encefalopatie, prión, prionózy.

Bratisl Lek Listy 1997, 98: 212–216

Bratisl. lek. Listy, 98, 1997, č. 4, s. 212–216

Špongiformné encefalopatie (SE) sú skupinou chronických, vždy fatálne končiacich sa chorôb centrálného nervového systému (CNS), ktorých dominantným histopatologickým znakom je degenerácia neurónov a ich vakuolizácia. Predpokladá sa, že príčinným agensom sú prióny, glykoproteínové molekuly skladajúce sa z aminokyselín a sacharidov, ale neobsahujúce žiadne nukleové kyseliny. Preto sa v poslednom čase tieto choroby začínajú označovať aj ako prionózy. Priónový proteín (PrP) sa konštitutívne exprimuje u dospelých stavovcov osobitne na povrchu neurónov, ale aj v cytoplazmových membránach iných buniek, kde jeho normálna fyziologická funkcia nie je zatiaľ známa. V modifikovanej forme sa však stáva infekčným a vyvoláva niekoľko neurodegeneratívnych chorôb, ako je kuru a Creutzfeldtova—Jakobova choroba u človeka, „scrapie“ (klusavka) u oviec a bovinná špongiformná encefalopatia (BSE) u hovädzieho dobytku.

K lepšiemu poznaniu SE prispela práca Hadlowa (1959), v ktorej upozornil na podobnosť degeneratívnych procesov a vakuolizáciu neurónov pri chorobe kuru a „scrapie“ oviec a kôz.

Inventarizujú sa v tabuľke 1, z ktorej vidieť, že SE sa doteraz zaznamenali u 8 druhov živočíchov patriacich do dvoch subčeladi (bovinae a hipotraginae) a do dvoch čeladi (cervidae a felidae). Okrem nich sa zistili aj u troch dvojprstých pštrosov (*Struthio camelus*) chovaných v zoologických záhradách Nemecka.

Z údajov prezentovaných v tabuľke 1 vyplýva, že najstaršia opísaná, spontánne sa vyskytujúca SE je klusavka oviec a kôz. Ide o zvieratá, ktoré patria medzi prvé domestikované živočichy. Výskyt príznakov podobných „scrapie“ našiel Kuers už v antickej rímskej literatúre (cit. Narang, 1966). „Scrapie“ patrí medzi najrozšírenejšie SE živočíchov a vyskytuje sa (okrem Austrálie a Nového Zélandu) v mnohých krajinách. Ľudská populácia a ňou chované druhy živočíchov prichádzali s klusavkou do styku po mnoho storočí, až roku 1947 sa však zistilo prekonanie medzidruhovej bariéry u domových noriek. Doteraz sa zistilo 23 prípadov tzv. „prenosnej (transmisnej) encefalopatie noriek“ (TME), ktoré takmer všetky boli spôsobené skrmovaním kadáverov (resp. ich častí) oviec postihnutých „scrapie“. V rokoch 1985—1991 sa vyskytli v štáte Wisconsin tri epizootie TME, ktoré vznikli po skrmovaní kadáverov hovädzieho dobytku nespôsobilého pre ľudský

Univerzita veterinárskeho lekárstva v Košiciach a ¹Neuroimunologický ústav SAV v Bratislave
University of Veterinary Medicine, Košice, and ¹Institute of Neuroimmunology SAV, Bratislava
Address for correspondence: O.J. Vrtiak, MVD, DSc, Kavečanská 29, 040 01 Košice, Slovakia.

Tab. 1. Chronológia zistenia špongioformných encefalopatií.

Hostiteľ	Choroba	Rok zistenia
Ovca domáca	scrapie“ – klusavka asi	1730
Koza domáca		?
Norka farmová	prenosná encefalopatia noriek	1947
Jeleník červený	„chronic wasting disease“	1967
Los mokradový		1979
Hovädzí dobytok	bovinná špongioformná encefalopatia (BSE)	1985
Antilopa nyala	„scrapie-like disease“	1986
Rovnorozec passan		1987
Taurotragus lososovitý		1989
Oryx arabský		1989
Kudu veľký		1989
Muflón obyčajný	“scrapie“ muflónov	1992
Puma americká	špongioformná encefalopatia pumy	1992
Mačka domáca	felinná špongioformná encefalopatia	1993
Leopard	špongioformná encefalopatia	1992
Gazela		1993
Ocelot		1994
Človek	kuru	1966
	Creutzfeldova—Jakobova choroba	1921
	Gerstmannov—Sträusslerov— —Scheinkerov syndróm (GSSS)	1928
	smrteľná familiárna insomnia (FFI)	1986

Tab. 1. Chronicle of Spongiform encephalopathies.

Species	Disease	Date of first report
Sheep	Scrapie about	1730
Goat		
Mink	Encephalopathy transmissible to mink	1947
Mule deer	chronic wasting disease	1967
Elk		1979
Cattle	Bovine spongiform encephalopathy (BSE)	1985
Nyala	Scrapie-like disease	1986
Oryx gazella		1987
Gemsbok		1989
Arabian oryx		1989
Greater Kudu		1989
Mouflon	Scrapie	1992
Puma	Spongiform encephalopathy	1992
Cat	Feline spongiform encephalopathy	1993
Cheetah	Spongiform encephalopathy	1992
Gemsbok		1993
Ocelot		1994
Humans	Kuru	1966
	Creutzfeldt—Jakob disease	1921
	Gerstmann—Sträussler— —Scheinker s syndrome (GSSS)	1928
	Fatal familial insomnia (FFI)	1986

konzum („non-ambulatory cattle“), išlo o lokomočné a metabolické poruchy, neurologické dysfunkcie, parazitózy a podobne. Všetky tri izoláty agensu TME boli pri experimentálnej infekcii patogénne pre hovädzí dobytok. Obraz ochorenia, ktoré navodili, ako aj niektoré vlastnosti týchto agensov TME sa však líšili od BSE v Anglicku. Vznikla indícia, že v USA môže existovať SE dobytka, ktorá má odlišný charakter ako choroba v Anglicku (Robinson a spol., 1995).

Z tabuľky 1 vidieť, že SE sa zistila u 12 druhov chovaných v zajatí alebo voľne žijúcich prežívavcov a u troch druhov mačkovitých šeliem. Tak u dobytka, ako aj u zvierat chovaných v zajatí vyvolala ochorenie kontaminovaná mäsovokostná múčka v ich krmive. Pritom je zaujímavé, že kým v Anglicku sa nevyskytli prípady infekcie zvierat patriacich do čelade cervidae, v USA išlo práve o takéto prípady. Nezisteným zostáva zdroj infekcie u jelenika červeného a losa mokradovitého („chronic wasting disease“), čo podporuje už vyslovenú indiciu a úvahu, že v USA existovala istá forma SE už pred vznikom BSE v Anglicku.

Z infekto-logického hľadiska je významná skutočnosť, že SE sa zaznamenala v Anglicku a Nórsku aj u domácich mačiek (celkovo asi 200 prípadov). Analýzy ukázali, že mačky sa nakazili komerčne pripraveným krmivom, na prípravu ktorého sa použila kontaminovaná mäsovokostná múčka. Nie je vylúčené, že k infekcii došlo v niektorých prípadoch aj odrezkami mäsa v domácnostiach.

K masívnemu prelomeniu medzidruhovej bariéry došlo pri tzv. „bovinej špongioformnej encefalopatii“ (BSE), ktorej prvé prípady sa vyskytli roku 1985 v grófstve Kent. Dnes už niet pochybností o tom, že plošné rozšírenie BSE u veľkého počtu hovädzieho dobytka v Anglicku (ako aj v iných štátoch) spôsobilo fortifikovanie kŕmnej dávky teliat kontaminovanou mäsovokostnou múčkou pripravovanou z kadaverov zvierat a z bitúnkového odpadu. V Anglicku mäsovokostná múčka obsahovala asi 15 % materiálu z oviec, ktorých sa tam v súčasnosti chová približne 40 miliónov a z nich je infikovaných agensom „scrapie“ asi jedna tretina. V 70. rokoch pri výrobe mäsovokostnej múčky sa v Anglicku vo väčšine výrobní znížila teplota v deštruktoroch, zvýšil sa tlak a vynesli sa niektoré chemikálie, čo viedlo k nedostatočnej dekontaminácii pôvodcov SE. Od roku 1986, keď sa táto nákaza stala povinnou hlásením, sa do konca roka 1995 BSE zistila na 32 900 farmách a u viac ako 160 000 kusov dobytka. V čase jej maximálneho výskytu (na prelome rokov 1992—1993) sa týždenne zisťovalo viac ako 1000 nových prípadov. V súčasnosti je BSE na ústupe a na začiatku roka 1996 počet hlásených prípadov klesol týždenne na 300 kusov. Predpoveď vývoja BSE do roku 2000 v Anglicku je v tabuľke 2.

Vznik BSE súvisí s objavením sa uniformného kmeňa priónov, ktorý má v porovnaní s ovinnými kmeňmi (je ich známych asi 20) odlišné vlastnosti. Má najmä vyššiu patogenitu a virulen-

Tab. 2. Predpoved vzniku nových prípadov BSE podľa veku zvierat (Stekel a spol., 1996).**Tab. 2. Prediction of the numbers of BSE cases by age for the years 1995–1999 (Stekel et al., 1996).**

Vek (roky) 1995 Age (years)	1996	1997	1998	1999
3 330-400 (435)				
4 1520-1860 (1660)	1100-2000			
5 3360-3870 (3221)	1510-2120	1090-2280		
6 3120-3650 (2942)	1790-2410	800-1320	580-1420	
7 3260-3620 (2957)	1260-1630	720-1080	320-590	230-640
8 1260-1420 (1021)	1290-1620	500-730	290-480	130-260
9 370-440 (311)	570-760	590-860	230-390	160-260
10 150-160 (117)	190-240	290-420	300-480	110-210
11 90-120 (67)	100-150	130-230	200-390	210-450
neznámy unknown	420-490 (523)	250-340	130-220	60-120
celkom total	13880-16110 (13267)	8050-11 270	4250-7130	1970-3870
			40-1880	

V každom stĺpci nižší odhad sa odváža len z údajov z rokov 1993 a 1994. Vyšší odhad využíva priemer všetkých údajov. Čísla v zátvorkách sú skutočne zistené prípady roku 1995. Pri použití nižšieho odhadu je predpoklad vzniku 11000 ďalších prípadov medzi rokmi 1996 a 1999 u zvierat narodených po zákaze skrmovania mäsovokostných múčok.

In each column, the lower estimate is based only on the data from 1993 and 1994, and the highest estimate uses an average over all the data. The few cases of unknown age are estimated at 3 % of the total number of cases, as has occurred in the years 1989 to 1994. The numbers in parentheses are the 1995 cases reported to date, estimated to be at least 90 % of the 1995 cases. Using the lower estimate, we predict ~11,000 further cases between 1996 and 1999 in animals born after the feed ban.

Tab. 3. Druhy vnímavé na experimentálnu infekciu agensom BSE. Tab. 3. Species susceptible to BSE after experimental infection.

Druhy Species	Prvá infekcia First infection	Intracerebrálna infekcia Intracerebral infection	Orálna infekcia Oral infection
Hovädzí dobytok Cattle	1988	+	+
Myši Mice	1988	+	+
Ovce Sheep	1988	+	+
Kozy Goats	1988	+	+
Čiernochvostá opica Marmosets	1990	+	netestované not tested
Ošipané Swines	1991	+	experiment prebieha experiment not finished
Norky Minks	1994	+	+

Tab. 4. Porovnanie medzidruhovej infekčnosti kmeňov vyvolávajúcich „scrapie“ oviec a BSE (Narang, 1996).

Experimentálne infikované zvieratá	Zdroj infekčného agensu	
	„scrapie“ oviec	BSE
Myši	Pozitívna 80 %, rozdiely pri intracerebr. a orálnej inokulácii, klin. prejavy za 381-809 dní	Pozitívna 100 % pri intracerebr. aj orálnej inokulácii, 328-537 dní
Norky	Intracerebrálna infekcia pozitívna najviac do 50 %, orálna infekcia negatívna	Pozitívna 100 % pri obidvoch cestách infekcie, 12-14 mesiacov
Ovce – vnímavá línia	Pozitívna infekcia pri intracerebr. aj orálnej aplikácii	Intracerebr.- pozitívna za 724 dní Orálne – za 538 dní
Ovce – nevnímavá línia	Negatívna infekcia pri intracerebr. aj orálnej aplikácii	Intracerebr.- pozitívna za 440 dní Orálne – za 734 dní

Tab. 4. Comparison of interspecies infectivity of sheep scrapie and BSE strains (Narang, 1996).

Animals inoculated	Source of inoculation	
	Scrapie sheep	BSE
Mice	Positivity 80 %, variable i.c. and oral routes of inoculation, IP – 381-809 days	100 % positivity by i.c. and oral routes, IP – 328-537 days
Mink	I.c. route positive max. to 50 %, oral route negative	100 % positivity by both routes, IP – 12-14 months
Sheep – positive line	Positive after both i.c. and oral route	Positive after i.c. route – 724 days oral route – 538 days
Sheep – negative line	Both i.c. and oral routes negative oral route – 734 days	Positive after i.c. route – 440 days

IP – inoculation periods, i.c. – intracerebral

ciu aj pre také druhy živočíchov, na ktoré sa ovinné kmene nedarí preniesť (napr. na primátov). To je znepokojujúca skutočnosť, lebo naznačuje alebo aspoň nevylučuje možný prenos aj na druh Homo sapiens. Usudzuje sa, že kmeň BSE vznikol mutáciou alebo selekciou z ovinných kmeňov za podmienok zníženej teploty v deštruktorech kafilérií. Pripúšťa sa aj možnosť, že na jeho vzniku sa zúčastňovala recyklácia autochtónneho boviného kmeňa (hlavne v počiatočnej epizootie). Tu vzniká istá paralela s epidémiou kuru na Novej Guinei. Táto vznikla (pravdepodobne na začiatku nášho storočia) ako následok rituálneho kanibalizmu, pri ktorom zjedenie mozgu s náhodne vysokým obsahom infekčného agensu prešlo do zhubnej epidémie, ktorá si vyžiadala asi 3000 obetí.

V prípade BSE skrmovaním kontaminovanej mäsovokostnej múčky, ktorá obsahovala aj boviný materiál, vznikol stav, keď z herbivor sa nechtiac stali carnívora, ktoré sa v istom ohlade dostali do stavu pripomínajúceho kanibalizmus.

Porovnanie niektorých vlastností boviných a ovinných kmeňov priónov je v tabuľkách 3 a 4.

Ako vidieť z tabuľky 5, myšky, ktorým bol aplikovaný kmeň BSE, vyvinuli klinický obraz infekcie s vyššou účinnosťou (až 100 %) a rýchlejšie ako po infekcii kmeňom „scrapie“. Pri kmeni BSE sa nepozorovali zmeny v inkubačnej dobe medzi prvou a následnými pasážami na nových druhoch hostiteľov. Toto by mohlo nasvedčovať, že na dobytku sa vyseletovali odlišné kmene priónového agensu, ktoré majú schopnosť infikovať rôzne druhy prežúvavcov a iných živočíchov bez zmeny svojho fenotypu. Uniformný bol aj profil patologicko-morfologických zmien a ich distribúcia v CNS. Aj v tomto sa agens vyvolávajúci BSE odlišuje od kmeňov spôsobujúcich „scrapie“ oviec a kôz. Skutočnosť, že prenos BSE bol rovnako efektívny tak u geneticky vnímavých, ako aj u nevnímavých línií oviec dokazuje, že vyselektovaný agens BSE je viac virulentný ako agensy „scrapie“, ktoré na geneticky rezistentných líniách oviec nevyvolávajú klinické prejavy ochorenia.

Výskyt BSE vo Veľkej Británii a ďalších 10 štátoch nastolil otázku jej možného prenosu na ľudí a aktivizoval výskum neurodegeneratívnych ochorení živočíchov. Dealer a Kent (1995) uvádzajú, že po roku 1983 asi 1,8 milióna kusov hovädzieho dobytku s prítomným agensom BSE mohlo vstúpiť do potravinového reťazca len obyvateľov vo Veľkej Británii. Počet ľudí, ktorí mohli byť teoreticky exponovaní agensu BSE, sa odhaduje na 34 miliónov. Títo všetci dostali dávku 10^3 IU (IU = najmenšie riedenie, ktorým možno vyvolať ochorenie myši po intracerebrálnej aplikácii). Dávku 10^4 IU obdržalo 0,4 milióna obyvateľov a dávku 10^6 IU 0,14 milióna ľudí. Sledovanie výskytu Creutzfeldtovej—Jakobovej choroby (CJD), ktoré sa vo Veľkej Británii po vzniku BSE povinne zaviedlo, ukázalo, že kým v roku 1980 sa zistilo ročne 30 prípadov CJD (incidencia 0,5 prípadu na milión obyvateľov), roku 1994 to už bolo 54 prípadov (incidencia 0,94). Situáciu roku 1995 zdramatizoval výskyt CJD u ľudí mladších ako 40 rokov (takéto prípady sa vo svetovom meradle vyskytujú v pomere 1:20 miliónov), ktoré mali pozmenený obraz choroby i morfologických zmien.

Incidencia CJD sa v celosvetovom meradle (bez ohľadu na výskyt „scrapie“ oviec v danej krajine) je od 0,54 na milión obyvateľov. Výnimku tvoria niektoré endemické oblasti (vrátane Slovenska), kde je výskyt vyšší. V týchto prípadoch ide o mutácie niektorých kodónov prejavujúce sa zmenou aminokyselínovej sekvencie priónového proteínu, teda o familiárnu formu CJD. Mnohí vedci nepovažujú však súčasné údaje o incidencii CJD za objektívne preto, že nie všade sa v diagnostike používajú najnovšie poznatky, prípadne diagnostika nie je kompletná. Bruton a spol. (1995) zistili, že priónové prípady CJD sa klinicky počas života zistili len u 60 % pacientov.

Riziko prenosu animálnych priónov na ľudí sa nedá zo známych dôvodov (dlhá inkubačná doba, chýbanie sérologického dôkazu infekcie a podobne) vyjadriť objektívne a kauzálne. Infekčný proces sa študuje u zvierat, menovite u oviec, kde však má iný charakter ako u ľudí.

Infekčnosť tkanív a telesných tekutín pri „scrapie“ charakterizuje a kategorizuje dokument EEC z roku 1992. V súlade s nim je aj stanovisko 18 známych neurológov, ktorí odporúčajú, ako

Tab. 5. Infekčnosť tkanív a telesných tekutín pri „scrapie“ oviec a kôz (upravené podľa EEC Regulatory Document, 1992).

Kategória I <i>Vysoká infekčnosť</i>	Mozog, miecha, oči
Kategória II <i>Stredná infekčnosť</i>	Ileum, lymfatické uzliny, proximálna časť hrubého čreva, slezina, tonzily, dura mater, epifýza, placenta, cerebrospinálna tekutina, hypofýza, nadoblička
Kategória III <i>Nízka infekčnosť</i>	Distálna časť hrubého čreva, nosová sliznica, sedací nerv, kostná dreň, pečeň, pankreas, týmus
Kategória IV <i>Zatiaľ nedokázaná infekčnosť^a</i>	Krvná zrazenina, srdce, obličky, mliečna žľaza, mlieko, ovárium, sliny, slinná žľaza, seminálne vezikuly, sérum, kostrové svalstvo, semeníky, tyroidea, uterus, fetálne tkanivo, kosť, chrupkovité tkanivo, spojivové tkanivo, chlpy, koža, moč

^aInfekčnosť sa nedokázala po intracerebrálnej inokulácii 5 mg tkaniva hľodavcom.

Tab. 5. Relative scrapie infectivity in tissues and body fluids from naturally infected sheep and goats with clinical scrapie.

Category I <i>High infectivity</i>	Brain, spinal cord, eye
Category II <i>Medium infectivity</i>	Ileum, lymph nodes, proximal colon, spleen, tonsil, dura mater, pineal gland, placenta, cerebrospinal fluid, pituitary, adrenal
Category III <i>Low infectivity</i>	Distal colon, nasal mucosa, sciatic nerve, bone marrow, liver, lung, pancreas, thymus
Category IV <i>Not detectable infectivity^a</i>	Blood clot, faeces, heart, kidney, mammary gland, milk, ovary, saliva, salivary gland, seminal vesicle, serum, skeletal muscle, testis, thyroid, uterus, foetal tissue, bile, bone, cartilaginous tissue, connective tissue, hair, skin, urine

^aNo infectivity was transmitted in bioassays involving inoculation of up to 5 mg of tissue into rodent brains.

manipulovať s tkanivami ľudí podozrivými z výskytu CJD a iných SE (Budka a spol., 1996). Analýzu súčasných poznatkov o SE podáva Collins a spol. (1996), ktorí uvádzajú, že niekoľko medicínskych pracovníkov (patológovia, neurochirurgovia, histológovia a pod.) sa infikovalo počas výkonu ich povolania agensom CJD. Práca upozorňuje na neúčinnosť konvenčnej sterilizácie a dezinfekčných procedúr pri prionózach.

Pred nedávnym značný rozruch vzbudila správa o pozitívnom prenose agensu BSE na makaky. Plaky, ktoré vznikli po infekcii v mozgu makakov, boli morfologicky identické s plakmi, ktoré sa zistili u britských pacientov, ktorí exitovali vo veku menej ako 40 rokov na CJD. V kontrolnej skupine makakov infikovaných mozgovým materiálom ľudí so sporadickou CJD takéto plaky nevznikli (Aguzzi, 1996).

Možnosti prelomenia medzidruhovej bariéry pri prionózach začínajú objasňovať molekulovogenetické práce, ktoré ukázali, že gén pre priónový proteín (PrP^C) kóduje nielen aminokyselinovú sekvenciu potenciálne infekčnej molekuly, ale určuje aj inkubačnú dobu a vnímavosť na agensy vyvolávajúce SE. Čím je aminokyselinová skladba PrP^C medzi jednotlivými druhmi živočíchov homológnejšia (príbuznejšia), tým väčšia je i pravdepodobnosť prenosu. Ovčie PrP^C sa líši od bovinného len v siedmych aminokyselinových jednotkách, kým ľudský sa od bovinného PrP^C líši až na 30 aminokyselinových pozíciách. Z toho vyplýva, že pravdepodobnosť prenosu BSE z dobytky na človeka je malá. Podľa Prusiner (1995) však za prekonanie medzidruhovej bariéry môže zodpovedať len určitá časť molekuly PrP^C. V tom prípade nebezpečenstvo prenosu by mohlo byť väčšie, ako by vyplývalo z jednoduchého porovnania aminokyselinových sekvencií.

Pri porovnaní nukleotidovej sekvencie génov kódujúcich priónové proteíny u 33 druhov stavovcov možno pozorovať zaujímavé fylogenetické vzťahy (Krakauer a spol., 1996). Počas evolúcie došlo v tomto géne k zmenám, ktorých výsledkom je výmena jednej (najčastejšie), dvoch alebo troch aminokyselín v PrP^C. Zaujímavé je, že homológnosť týchto zmien vo viacerých prípadoch nekoreluje so zaradením jednotlivých druhov do fylogenetického stromu živočíchov.

Záver

Špongiformné encefalopatie sú skupinou chronických vždy fatálne končiacich sa chorôb centrálného nervového systému, ktorých dominantným histopatologickým znakom je degenerácia neurónov a ich vakuolizácia. Agens bovinnej špongiformnej encefalopatie, ktorý sa objavil v Anglicku roku 1985, má široký zoonózy potenciál a prekonal medzidruhovú bariéru medzi viacerými živočíchmi. Napriek tomu, že prenos BSE na človeka sa zatiaľ preukazne nedokázal, treba s ním rátať a minimalizovať ho na najmenšiu mieru tak, ako to odporúčajú dokumenty Svetovej zdravotníckej organizácie a ďalších inštitúcií.

Literatúra

- Aguzzi A.:** Between cows and monkeys. *Nature*, 381, 1996, s. 734–735.
- Bruton C.J., Bruton R.K., Gentleman S.M., Roberts G.W.:** Diagnosis and incidence of prion (Creutzfeldt-Jakob) disease: A retrospective archival survey with implications for future research. *Neurodegeneration*, 4, 1995, s. 357–368.
- Budka H., Aguzzi A., Brown P., Brucher J.M., Bugiani O., Collinge J., Diringler H., Gulotta F., Haltia M., Hauw J., Ironside W., Kretzmar H.A., Lantos P.J., Masullo C., Pocchiari M., Schlote W., Tateishi J., Will R.G.:** Tissue handling in suspected Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) and other human spongiform encephalopathies (Prion diseases). *Brain Pathol.*, 5, 1995, s. 319–322.
- Collins S.J., Cappai R., Masters C.L.:** Recent developments in the transmissible spongiform encephalopathies: implication for clinical practice. *J. Clin. Neurosci.*, 3, 1996, s. 97–101.
- Dealer S.F., Kemt T.J.:** BSE an update on the statistical evidence. *Brit. Food J.*, 97, 1995, s. 3–19.
- EEC Regulatory Document, Note for Guidance.** Guidelines for Minimizing the Risk of Transmitting Agents Causing Spongiform Encephalopathy via Medicinal Products. *Biologicals*, 20, 1992, s. 155–158.
- Narang H.:** Origin and implications of bovine spongiform encephalopathy. *Proc. Soc. Exp. Biol. Med.*, 211, 1996, s. 306–322.
- Krakauer D.C., Pagel M., Southwood T.R.E.:** Phylogenesis of prion protein. *Nature*, 300, 1996, s. 675.
- Prusiner S.B.:** The prion diseases. *Scient. Amer.*, 272, 1995, s. 30–37.
- Robinson M.M., Hadlow W.J., Knowles D.P., Huff T.P., Lacy A., Marsch R.F., Gorham J.R.:** Experimental infection of cattle with the agents of transmissible mink encephalopathy and scrapie. *J. Comp. Pathol.*, 113, 1995, s. 241–251.
- Stekel D.J., Nowak M.A., Southwood T.R.E.:** Prediction of future BSE spread. *Nature*, 381, 1996, s. 119.

Do redakcie došlo 22.10.1996.

PREDSTAVUJEME NOVÉ KNIHY

Petrů V. a spol.: Alergie u dětí. Praha, Grada-Avicenum 1994, 152 strán, formát A5, väzba V2, cena 83 Sk.

Populárno-náučná publikácia určená rodičom detí s alergickými chorobami, učiteľom, vychovávateľom, zdravotníkom a všetkým, ktorí sa dostávajú do kontaktu s týmito deťmi. Z hľadiska rodinných príslušníkov sú dôležité časti o prevencii alergických ochorení. Alergické choroby patria do skupiny tzv. civilizačných ochorení. V našej populácii je asi 20 % alergikov včítane detí. Treba uviesť, že alergické choroby často prechádzajú do chronického štádia a niekedy dlhodobo vyraďujú dospelých zo zamestnania a deti z kolektívnych zariadení.

Autori sa snažia prístupnou formou vysvetliť podstatu imunity a alergie, príčiny vzniku alergií, podstatu alergénov, úlohu obranyschopnosti organizmu, funkcie nervového systému v tejto súvislosti i von-

kajšie vplyvy. Vo všeobecnej časti opisujú prejavy alergických ochorení, vyšetrovacie postupy i liečebné postupy. Ide im hlavne o to, aby bola spolupráca so zainteresovanými osobami aktívna a efektívna.

V špeciálnej časti sa autori venujú najmä problematike alergických ochorení dýchacích ciest (alergická nádcha, asthma bronchiale), kože (atopický a kontaktný ekzém, vyrážky, opuchy), tráviaceho ústrojenstva, uší, očí, migréna. Z viacorgánových prejavov uvádzajú polinózu, liekové alergie, alergia na uštipnutie hmyzom a anafylaktický šok. Širokú dostupnosť knihy umožňuje aj slovníček cudzích slov, ktorý dovoľuje osobám s nezdorotníckym vzdelaním pochopiť opisovanú problematiku. Odporúčame lekárom, aby sa s touto publikáciou zoznámili a odporúčali ju svojim pacientom a ich rodinným príslušníkom s alergickými chorobami.

M. Bernadič