

# Губчастоподібна енцефалопатія великої рогатої худоби

(спонгіформна енцефалопатія, трансмісивна губчастоподібна енцефалопатія)

Губчастоподібна енцефалопатія належить до пріонних інфекцій і характеризується тривалим інкубаційним періодом, повільним перебігом, ознаками ураження центральної нервової системи, дифузною дистрофічною енцефалопатією. Хвороба завжди закінчується летально.

**Історична довідка.** Перші випадки губчастої енцефалопатії великої рогатої худоби було встановлено у Великій Британії в 1985 р. Нині ця хвороба діагностується в Ірландії, Швейцарії, Франції, Данії, Португалії, куди з Великої Британії імпортувалось м'ясо-кісткове борошно з трупів загиблих від скрепі овець, а також у Канаді, Німеччині, Італії, Омані та на Фолклендських островах, куди завозили приховано інфіковану худобу. В Україні губчаста енцефалопатія великої рогатої худоби не реєструється.

**Збудник хвороби** — аномальний клітинний пріон (Pr<sup>Sc</sup>), що являє собою білковий інфекційний агент, який за фізико-хімічними властивостями різко відрізняється від усіх відомих збудників інфекційних захворювань. Аномальний пріон створюється внаслідок трансформації нормального клітинного пріонного білка (Pr<sup>C</sup> — Cell), утворює скупчення у вигляді фібрил, які можуть спричинювати руйнування нейронів, губкоподібні зміни сірої речовини мозку, утворення вакуолей.

Механізм спонтанного переходу нормального клітинного пріонного білка в аномальну форму пріона дотепер залишається нез'ясованим, хоча існує кілька гіпотез, у тому числі мутаційно-каталітична. Аномальний клітинний пріон, асоційований з плазматичною мембраною клітин, містить дуже незначну кількість нуклеїнової кислоти, не викликає імунної реакції в організмі інфікованої тварини, тому не може бути визначений серологічними методами досліджень. Аномальний клітинний пріон надзвичайно стійкий проти дії хімічних та фізичних факторів, у тому числі проти дезінфектантів. Його повне руйнування не досягається навіть тривалим автоклавуванням. Інактивується при 100 °C лише через 3 год, при 180 °C — через 30 хв.

**Епізоотологія хвороби.** У природних умовах хворіє велика рогата худоба, частіше корови, ніж бики. У зоопарках Англії губчасту енцефалопатію встановлено у п'яти видів антилоп і двох видів оленів, яким згодували м'ясо-кісткове борошно, виготовлене з трупів загиблих від скрепі овець. Захворювання норок на губчасту енцефалопатію також виникло після згодування м'яса хворих на скрепі овець. Установлено захворювання домашніх котів, яких годували м'ясними консервами.

На сьогодні існує гіпотеза вірогідності передавання збудника хвороби великій рогатій худобі через недостатньо знезаражені корми (м'ясо-кісткове борошно) з відходів, отриманих від забитих овець, хворих на скрепі. Є підозра, що після виникнення хвороба починає поширюватись горизонтально. Доказів вертикального чи горизонтального шляхів передавання збудника хвороби в природних умовах між великою рогатою худобою або між великою й дрібною рогатою худобою немає. Незважаючи на багаторічне використання одних і тих самих пасовищ для овець і великої рогатої худоби, захворювань серед корів також не спостерігалось. Експериментальним шляхом доведено можливість інфікування телят, овець і свиней зі специфічним клініко-патологоанатомічним проявом хвороби шляхом внутрішньоцеребрального та внутрішньовенного введення їм суспензії з мозку хворих корів. У лабораторних мишей специфічні ознаки хвороби з'являлися після орального та парентерального зараження. Питання про можливість передавання збудника хвороби від великої рогатої худоби до людини залишається не вивченим. Припускають, що поширення губчастоподібної енцефалопатії серед різних видів тварин пов'язане не з раптовою мутацією збудника скрепі, а з проникненням в організм великих доз білкового інфекційного агента скрепі та проривом видового імунітету.

Інфекційний агент виявляється в головному та спинному мозку, а також у сітківці. Збудника хвороби не знайдено в молоці, крові, кістковому мозку, травному каналі, серці, мигдаликах, нервах, лімфовузлах, шкірі, репродуктивних органах, селезінці й трахеї.

**Патогенез** не вивчено. Припускають, що після проникнення збудника хвороби з м'ясо-кістковим борошном у кишки відбувається реплікація пріону в клітинах лімфоїдної тканини та селекція штамів у нервових закінченнях, після чого

трансформований збудник починає рухатись по нервових клітинах спочатку до спинного мозку, а потім головного. Розмножуючись у клітинах головного мозку, збудник хвороби зумовлює специфічні дегенеративні ураження та характерну патогенетичну картину хвороби.

**Клінічні ознаки та перебіг хвороби.** Інкубаційний період триває від 22 міс до 8 років і більше. Ознаки хвороби з'являються тільки у тварин віком понад 2 роки, розвиваються повільно, впродовж 1 — 4 міс. Гарячка відсутня, апетит зберігається, однак захворілі тварини худнуть, молочна продуктивність знижується, поступово настає повне виснаження. Майже в усіх хворих тварин виявляють брадикардію й гіперглобулінемію. Клінічні ознаки хвороби дуже подібні до таких при скрепі овець і характеризуються насамперед різкою зміною поведінки тварини. У захворілих корів спостерігають підвищену збудливість, що змінюється пригніченням, порушення чутливості до слухових, світлових і тактильних подразнень. Різкі шуми викликають у тварин почуття страху. Згодом з'являються велика агресивність (синдром «скаженої корови»), скреготіння зубами, тремор м'язів губ, носового дзеркальця. У хворих тварин сильно виражена гіперестезія в ділянці голови та шиї, а в деяких — і всієї поверхні тіла. Спостерігаються ознаки порушення координації рухів, спотикання, манежні рухи, ненормальна хода у вигляді рисистих, як у коней, рухів, раптове падіння, іноді тремтіння м'язів у нижній ділянці шиї та плечей, судоми, парези залежування. Хворі тварини не реагують на перепони, нашттовхуються на стіни, дерева, людей. Загибель тварини настає через 3 тижні — 6 міс з часу появи клінічних ознак хвороби.

**Патологоанатомічні зміни.** Локалізуються тільки в головному мозку і виявляються під час гістологічних, електронно-мікроскопічних та імунохімічних досліджень. У головному мозку спостерігаються дистрофічні осередки та вакуолі округлої або яйцеподібної форми, які розміщені в сірій речовині між великими півкулями й мозочком, а в довгастому мозку — відразу за мозочком. Особливо часто ураження знаходять у стовбурових нейронах, у цитоплазмі яких виявляють великі сферичні чи яйцеподібні вакуолі. Уражений мозок нагадує губку, у зв'язку з чим хвороба дістала назву «губчастоподібна енцефалопатія».

**Діагноз** установлюють на підставі аналізу епізоотологічної ситуації, клінічних ознак хвороби, характерних патогістологічних змін у головному мозку та виявлення під час електронно-мікроскопічного дослідження мозку специфічних фібрилярних утворень. Методи лабораторних досліджень бактеріологічних і вірусних захворювань виявились непридатними для діагностики губчастоподібної енцефалопатії. Останнім часом для індикації пріонного білка запропоновано імуногістологічний метод, метод імуноферментного аналізу та метод виявлення скреїпасоційованих фібрил, які, однак, через свою складність можуть виконуватись лише в спеціалізованих лабораторіях.

**Диференціальна діагностика.** Передбачає необхідність виключення сказу, хвороби Ауескі, лістеріозу, нервових форм кетозу, печінкової енцефалопатії та гіпомагніємії. З цією метою використовують епізоотологічні дані, клінічні ознаки, результати вірусологічних, бактеріологічних та біологічних досліджень. Невротичний синдром кетозу спостерігається в разі згодовування кетогенних кормів, виявляється кетонурія та кетонолактія. Печінкова енцефалопатія супроводжується такими основними симптомами ураження печінки, як жовтяничність слизових оболонок, гематомегалія, болючість органа. Гіпомагніємія швидко минає після внутрішньовенного введення солей магнію.

**Лікування** не проводять. У зв'язку з високою потенційною небезпекою для людей усіх інфікованих тварин знищують.

**Імунітет** не вивчено. Засобів специфічної профілактики й хіміотерапії не розроблено.

Заходи профілактики та боротьби. Нині головним методом боротьби з губчастоподібною енцефалопатією великої рогатої худоби є заборона використання для годівлі худоби м'ясо-кісткового чи кісткового борошна, виготовленого з трупів хворих на скрепі овець, а також забій заражених пріонами жуйних тварин. Для профілактики захворювань у людей забороняється використання в їжу непроварених субпродуктів, отриманих від жуйних тварин, — головного й спинного мозку, селезінки, лімфовузлів, тимуса, кишок. Забороняється також використання молока від заражених корів, хоча досі пріонів у молоці не виявили, а такий спосіб передавання збудника вважають малоімовірним. Оскільки Україна благополучна

щодо губчастоподібної енцефалопатії великої рогатої худоби і скрепі овець, усі заходи мають бути спрямовані на запобігання занесенню збудника з-за кордону з імпортованими племінними тваринами, спермою, ембріонами, а також м'ясо-кістковим борошном та іншими кормами тваринного походження. У зв'язку з цим забороняється завезення в Україну тварин, сировини та продуктів тваринницького походження з держав, неблагополучних щодо губчастоподібної енцефалопатії худоби та скрепі овець, а також реекспорт з інших регіонів світу, якщо ця продукція вироблена в зазначених неблагополучних державах. Особливу відповідальність покладено на регіональну службу державного ветеринарного контролю на кордоні і транспорті, до обов'язків якої входить захист нашої країни від занесення збудників будь-яких хвороб. У разі появи підозри щодо захворювання худоби на губчастоподібну енцефалопатію спеціалісти ветеринарної медицини зобов'язані негайно вжити всіх необхідних заходів згідно з чинними інструктивними документами.

Для дезінфекції місць тимчасового утримання підозрюваних в зараженні пріонами тварин рекомендується 8 %-й розчин гідроксиду натрію, 20 %-й розчин гіпохлориту натрію або концентровану мурашину кислоту. Гноївку, предмети догляду, залишки корму спалюють. Персоналу слід дотримуватись правил особистої гігієни та безпеки, працювати в захисному спецодязі — халаті, брезентовому фартусі, гумових чоботях та рукавицях, багатошаровій ватно-марлевій масці. Після роботи контамінований збудником спецодяг знезаражують в автоклаві за температури 134 °C впродовж 30 хв або при 126 °C — впродовж 6 год.