

Linee guida per la lotta alle encefalopatie spongiformi trasmissibili (TSE) negli allevamenti ovini e caprini

SCOPO

Le seguenti Linee Guida intendono essere uno strumento in grado di facilitare l'applicazione della complessa normativa che regola la gestione delle TSE negli ovini e nei caprini. Nello specifico è stata posta particolare attenzione all'attività di sorveglianza e gestione dei focolai.

Si fa presente che deve sempre essere promossa la collaborazione con l'allevatore ai fini della pronta segnalazione, all'ASL competente, di tutti i casi di morte degli animali e di eventuale riscontro di sintomatologia clinica e alterazioni di comportamento riferibili alla malattia.

Tutto quanto non espressamente definito nelle seguenti linee guida deve essere attuato ai sensi della normativa nazionale e dell'Unione vigente.

INDICE

Introduzione	pag.3
1. La sorveglianza passiva	pag.5
2. La sorveglianza attiva	pag.6
3. Prelievo campioni di tessuto nervoso e refertazione	pag.7
4. Misure sanitarie in seguito alla positività al test rapido (IIZZSS)	pag.8
5. Misure sanitarie in seguito alla conferma diagnostica (CEA)	pag.10
6. Misure a seguito del test discriminativo o caratterizzazione molecolare primaria e genotipizzazione del caso confermato (ISS)	pag.12
7. Notifica in SIMAN	pag.13
8. Indagine epidemiologica (I.E)	pag.13
9. Gestione di un focolaio	pag.14
9.1. Focolai in cui è confermata la scrapie classica	pag.14
- Opzioni sanitarie	
- Misure relative alla movimentazione e introduzione dei capi	
- Individuazione del focolaio primario e correlato	
- Misure da attuarsi in allevamenti correlati al focolaio	
9.2. Focolai in cui è confermata scrapie atipica o Nor98	pag.19
9.3. Focolai in cui non sia possibile escludere la BSE	pag.19
Misure dopo analisi molecolare primaria	
Misure dopo analisi molecolare secondaria	
9.4. Sorveglianza Intensificata	pag.20
9.5. Misure per la monticazione, transumanza, pascolo	pag.20
9.6. Chiusura del focolaio	pag.21
10. Glossario	pag.22
11. Definizioni e Acronimi	pag.24
12. Normativa di riferimento	pag.25
13. Allegati	pag.26

INTRODUZIONE

La scrapie è una malattia dei piccoli ruminanti appartenente al gruppo delle encefalopatie spongiformi trasmissibili (TSE), patologie neurodegenerative letali che colpiscono uomo ed animali, caratterizzate da un andamento clinico prolungato, inevitabilmente mortale, preceduto da un lungo periodo di incubazione. Le TSE hanno come caratteristica comune l'assenza di risposta immunitaria o infiammatoria e l'impossibilità, sino a oggi, di diagnosi in vita. La diagnosi di scrapie viene attualmente effettuata *post mortem*, sul tronco encefalico, precisamente nell'obex.

Queste forme morbose, caratterizzate da disturbi comportamentali e neurologici, sono determinate dall'accumulo, progressivo nel corso dell'infezione, dell'isoforma patologica di una proteina normalmente presente nell'organismo e denominata Prion Protein (PrP), che viene considerata il marker di infettività. Negli ovini e caprini colpiti da scrapie l'accumulo della PrP patologica (PrP^{sc}) avviene non solo a livello del sistema nervoso centrale, ma anche negli organi del sistema reticolo-endoteliale e linfatico, quali linfonodi, milza, tonsille: tale distribuzione tissutale è estremamente importante ai fini dell'elaborazione delle strategie di lotta e controllo della malattia.

Negli ovini la manifestazione della malattia è modulata da fattori genetici; il gene che codifica per la PrP presenta polimorfismi ai codoni 136, 154, 171, che determinano la resistenza/suscettibilità alla malattia: è possibile distinguere genotipi resistenti (A₁₃₆R₁₅₄R₁₇₁/ARR), semiresistenti (genotipi con almeno un allele ARR e nessun allele VRQ) e suscettibili (i genotipi costituiti dai restanti alleli: ARQ, AHQ, ARH, ARK).

Numerosi studi scientifici, condotti a livello nazionale ed internazionale, hanno dimostrato che esiste una simile predisposizione genetica anche nelle capre: nella popolazione caprina italiana, l'allele K222 è associato alla resistenza alla scrapie. Tale resistenza è stata anche riconosciuta con **parere scientifico dell'EFSA Panel on Biological Hazards (BIOHAZ) pubblicata il 10 agosto 2017: "Genetic resistance to transmissible spongiform encephalopathies (TSE) in goats"**.

La scrapie è stata descritta per la prima volta nel 1732 e, benché sia sperimentalmente trasmissibile a numerose specie animali, la trasmissione naturale in specie differenti dagli ospiti abituali non è dimostrata.

In Italia, la scrapie è stata segnalata per la prima volta nel 1976 in Piemonte ed il primo focolaio ufficialmente segnalato risale al 1995.

Nei piccoli ruminanti è nota la trasmissione per via orizzontale, da animale infetto ad animale sano, e verticale da madre a figlio, in particolare nel periodo perinatale. La maggior fonte di contaminazione risultano essere le placente e i residui del parto.

Esistono fattori di rischio che facilitano la circolazione dell'agente infettante all'interno delle popolazioni di piccoli ruminanti, tra cui i più importanti sono: 1. l'acquisto di capi infetti (anche se apparentemente sani) o il contatto con greggi infette, ad esempio durante la condivisione dei pascoli, 2. l'acquisto di capi da riproduzione geneticamente suscettibili.

Inoltre, l'agente responsabile della scrapie mostra un'elevata persistenza ambientale: ne sono testimonianze le reinfezioni avvenute in allevamenti colpiti dalla malattia, nonostante l'abbattimento totale dei capi infetti, l'eliminazione e distruzione delle attrezzature potenzialmente infette, la disinfezione con prodotti ad hoc delle strutture dell'azienda e il vuoto sanitario per anni.

L'aumento dell'attenzione e della sorveglianza nei confronti della malattia ha permesso alla fine degli anni '90 di identificare casi che presentavano caratteristiche epidemiologiche, cliniche e neuropatologiche differenti rispetto alle forme precedentemente descritte, portando quindi alla distinzione della malattia in due forme: classica ed atipica.

Con la Direttiva 91/68/CEE del Consiglio la scrapie è stata inclusa tra le malattie soggette a denuncia obbligatoria in tutti gli Stati Membri; ne sono derivati l'O.M. 10/05/1991 e di conseguenza l'aggiornamento del regolamento di polizia veterinaria (D.P.R. n.320/1954).

A livello europeo, tutte le norme che regolano la sorveglianza e la gestione delle TSE sono state raccolte in un'unica norma, il Regolamento (CE) n. 999/2001 del Parlamento europeo e del Consiglio (di seguito “**R999**”), che viene via via emendato in base all'evoluzione della situazione epidemiologica o alla luce di nuovi progressi scientifici. Nelle presenti Linee Guida, si farà riferimento ai singoli Regolamenti di modifica solo quando necessario.

A partire dal gennaio 2002, con il Regolamento 999/2001/CE, nella maggior parte dei Paesi Europei è stato intrapreso un intenso programma di sorveglianza, diretto principalmente a raccogliere informazioni di carattere epidemiologico relative alla prevalenza e incidenza della malattia, alla sua diffusione geografica sul territorio nazionale, all'identificazione dei ceppi coinvolti (inclusa la BSE), nonché per valutare l'efficacia delle misure di controllo adottate.

Nella lotta e controllo della scrapie negli allevamenti ovini, alle misure di sorveglianza si è affiancata la strategia della selezione genetica (Decreto Ministeriale 25 novembre 2015 che ha abrogato il Decreto Ministeriale del 17 dicembre 2004); la selezione per i caratteri di resistenza genetica rappresenta nella specie ovina uno strumento fondamentale per la lotta alle TSE, influenzando in modo determinante le prospettive di riduzione dei rischi e dei danni conseguenti alla presenza di tale malattia.

Oggi tale strumento per la lotta alle TSE è stato affiancato da un piano per l'individuazione nei caprini dei portatori dell'allele K222 e la costituzione di un data base nazionale (nota Min. Sal. N. 19770-18/07/2019) di becchi resistenti o semiresistenti.

Il Regolamento 999/2001/CE ha inoltre introdotto per i piccoli ruminanti, così come per i bovini, la rimozione del materiale specifico a rischio (SRM) quale misura di prevenzione della diffusione della patologia.

Il R999 prevede 2 tipi di sorveglianza: “passiva” e “attiva”.

La prima si occupa di far emergere i sospetti clinici di malattia rilevati in allevamento. Viene definita “passiva” perché si basa sulla segnalazione, da parte di qualsiasi operatore della filiera, al veterinario ufficiale del Sistema Sanitario Nazionale (SSN), della presenza di un capo con sintomatologia neurologica riconducibile alla scrapie (c.d. sospetto clinico). Il veterinario ufficiale, dopo il sequestro del capo, effettua una serie di indagini cliniche per confermare o escludere ufficialmente il sospetto.

Per procedere alla diagnosi di laboratorio il capo sospetto viene abbattuto e, come si specificherà più avanti, i tessuti necessari alla diagnosi sono inviati direttamente al Centro di Referenza nazionale per le Encefalopatie Spongiformi trasmissibili (CEA).

Con il termine di sorveglianza “attiva” si intende invece la ricerca attiva della malattia attraverso lo svolgimento di specifici test diagnostici definiti “*rapidi*” (si tratta di test di screening di prima istanza in grado di dare “risposta” in breve tempo) su un campione di ovini e caprini di età superiore ai 18 mesi regolarmente macellati oppure appartenenti alla c.d. categoria “a rischio”: questa è costituita dai capi venuti a morte o abbattuti, ma non nel quadro di un'epidemia.

Lo screening prevede che il campionamento sia completamente casuale, rappresentativo dell'intero territorio nazionale ed effettuato in maniera continuativa nel corso dell'intero anno.

1. LA SORVEGLIANZA PASSIVA

(R999, Articolo 12; “Misure concernenti gli animali sospetti” e Decreto 8 aprile 1999)

Sorveglianza passiva: controllo effettuato su **soggetti di qualsiasi età** che presentano sintomi neurologici riconducibili ad una TSE, disturbi neurologici o comportamentali o un deterioramento progressivo delle condizioni generali, legati ad un deficit del sistema nervoso centrale e per il quale le informazioni raccolte sulla base dell'esame clinico, della risposta ai trattamenti o di un esame di laboratorio non permettono di stabilire una diagnosi alternativa alle TSE (allegato n. 1 elementi per l'esame clinico).

La sorveglianza passiva ha lo scopo di individuare, all'interno di un gregge, gli animali infetti che hanno sviluppato la malattia e che quindi presentano chiare manifestazioni cliniche riconducibili a una patologia a carico del sistema nervoso centrale.

Il ruolo dell'allevatore o del personale che si occupa direttamente del gregge, sempre a contatto con gli animali, è fondamentale per la tempestiva segnalazione del sospetto al Servizio Veterinario.

La denuncia è obbligatoria da parte di qualsiasi soggetto abbia evidenza dei sintomi di una TSE, come specificato nel Regolamento di Polizia Veterinaria. È fondamentale che essa sia tempestiva, per evitare la propagazione dell'infezione nell'allevamento e per mettere in atto nel più breve tempo possibile gli interventi di controllo ed eradicazione della malattia.

Una volta pervenuta la segnalazione al Servizio Veterinario della ASL competente per territorio, il veterinario ufficiale dispone il divieto di spostamento e l'isolamento dell'animale sospetto, effettua il censimento degli animali presenti in azienda ed esegue la visita clinico-neurologica compilando la relativa scheda (allegato n. 2 scheda clinica). Qualora la visita clinica confermi la sintomatologia, o non possa escludere la diagnosi di TSE, l'animale è considerato ufficialmente sospetto di infezione. L'elevazione del sospetto richiede che si sottopongano a limitazione ufficiale di movimento i rimanenti soggetti del gregge ed eventuali greggi correlate epidemiologicamente (es. greggi che abbiano condiviso i pascoli o l'allevamento di provenienza del capo sospetto, se diverso da quello in cui il sospetto è stato elevato - *vedi glossario*).

L'animale sospetto viene inviato, sotto vincolo sanitario, a un macello posto prioritariamente nel territorio regionale e deve essere accompagnato da un modello 4 elettronico, in cui deve essere specificato, in sede di validazione, la dicitura “*animale sospetto di TSE*” oppure abbattuto in loco. In caso di sospetto clinico ufficiale di TSE, l'intero encefalo deve essere prelevato ed inviato, in condizioni di refrigerazione, all'IZS territorialmente competente, corredato della scheda di accompagnamento campioni (allegato n.3) come da *nota DGSA 0020017-P del 16/11/2011 “sorveglianza EST ovi-caprina. Aggiornamento modalità prelievo dei campioni”*. In alternativa, e previo accordo, potrà essere inviata la testa dell'animale ed il personale dell'IZS provvederà al prelievo. In entrambi i casi, l'encefalo o l'intera testa dell'animale, inclusi eventuali altri tessuti indicati dall'autorità competente, devono poi essere inviati, direttamente, al laboratorio nazionale di riferimento (CEA) per le analisi previste: test di conferma TSE e diagnostica differenziale.

Se le prove condotte dal CEA non confermano la malattia, tutti i vincoli disposti devono essere rimossi.

Sono da considerare oggetto di sorveglianza passiva anche gli ovini e i caprini che, sottoposti alla visita *ante mortem* al macello, presentassero sintomatologia neurologica, sia se di origine italiana sia se di provenienza da altro Paese.

2. LA SORVEGLIANZA ATTIVA

(R999 Allegato III, Capitolo A, paragrafo II punto 3)

Le misure di sorveglianza attiva si applicano ai capi ovini e caprini **di età superiore ai 18 mesi e di origine nazionale** appartenenti alle seguenti categorie:

- 1) regolarmente macellati,
- 2) trovati morti o abbattuti per motivo diverso da TSE, ma che non sono stati abbattuti nell'ambito di una campagna di eradicazione di una malattia.

La sorveglianza attiva negli ovini e nei caprini, stabilita in base all'allegato III del R999, prevede l'obbligo di eseguire un numero minimo di campionamenti, da effettuarsi annualmente, pari per l'Italia a 10.000 test rapidi per specie (ovini e caprini) e per categoria (regolarmente macellati e morti o abbattuti).

Per la sorveglianza al macello e sui morti, sui capi di origine nazionale e di età maggiore ai 18 mesi, il campione viene calcolato annualmente dal CEA, per Regione/Provincia Autonoma, in funzione dei dati di macellazione e dei morti presenti in BDN, rispetto alla popolazione nazionale ed al target fissato a livello dell'Unione Europea.

La scelta del campione al macello deve avvenire in modo da evitare una sovra-rappresentazione di uno qualsiasi dei segmenti della popolazione in termini di origine, età, razza, tipo di produzione; pertanto deve essere evitato, ove possibile, un campionamento multiplo nello stesso gregge.

Il Ministero della Salute comunica annualmente alle Regioni/Province Autonome, con disposizione ministeriale, le tabelle relative al piano di campionamento in vigore. Ciascuna Regione/Provincia Autonoma provvede a sua volta alla suddivisione dei campioni per azienda sanitaria.

3. PRELIEVO E REFERTAZIONE

Nell'ambito della sorveglianza attiva, i veterinari delle AA.SS.LL. eseguono il prelievo del tronco encefalico seguendo le modalità indicate nella *nota DGSA 0020017-P del 16/11/2011* (allegato n.4)

Il campione prelevato deve essere inviato all'IZS competente: il tessuto deve essere refrigerato (non congelato) e inserito in idoneo contenitore rigido, garantendo l'univoca corrispondenza del tessuto con l'animale di provenienza. I contenitori generalmente vengono inseriti o in unica busta o in un altro contenitore, chiusi ermeticamente e vidimati dal Veterinario Ufficiale e accompagnati dal "Scheda accompagnamento campioni" (allegato n.3) che può riportare l'indicazione di uno o più capi.

Nel verbale sono riportati: n° verbale, data prelievo, estremi del macello, dati identificativi di ciascun capo, motivo del prelievo indicato secondo la normativa vigente. Il tutto è trasferito all'IZS competente per territorio per le analisi di prima istanza. In attesa dei risultati, le carcasse sono poste "sotto vincolo sanitario" e "sequestro cautelativo".

Gli IZZSS procedono alla refertazione delle analisi secondo quanto indicato nella nota n.4660 del 26/02/2020 (*Istruzioni sulla refertazione delle indagini diagnostiche per le Encefalopatie Spongiformi trasmissibili – Aggiornamento delle note n.10381 del 14.09.2007 e n.13711 del 04.06.2018 – con aggiornamento dell'allegato*) (allegato n.5)

Le teste degli animali campionati devono essere conservate in attesa dell'esito del test rapido, con assicurazione che non sia persa la precisa connessione con il campione prelevato.

In caso di esito negativo, le teste potranno essere smaltite (secondo le modalità contenute nel Reg. UE 1069/2009).

In caso di positività, l'intero encefalo dovrà essere inviato all'IZS competente in condizioni di refrigerazione.

In caso dei seguenti risultati: "positivo" al test rapido, "non valutabile per obex non identificabile", "non valutabile per autolisi" e "non eseguibile" al test di conferma, la carcassa del capo dovrà essere distrutta (Reg. UE 1069/2009).

4. MISURE SANITARIE IN SEGUITO ALLA POSITIVITA' AL TEST RAPIDO (R999, Allegato VII, Capitolo A, punto 2.2)

Il test rapido viene così denominato in quanto prevede tempi di risposta brevi; permette infatti di disporre di un esito diagnostico in 24-48 ore. A seguito del riscontro di positività al test rapido, il laboratorio che ha effettuato la prova (IZS) invia specifica segnalazione:

- alla ASL competente per territorio (quella che ha effettuato il prelievo)
- alla ASL competente per territorio dell'allevamento di provenienza del capo*
- ai Servizi Veterinari Regionali
- al Centro di Referenza (CEA)
- al Ministero della salute.

* È buona norma che, qualora l'animale risultato positivo al test rapido sia di una regione/ASL di provenienza diversa rispetto alla regione/ASL in cui è stato effettuato il prelievo, quest'ultima, ricevuto il referto, dia comunicazione della positività, tramite il servizio veterinario regionale, alla ASL/Regione d'origine del capo.

Il campione risultato positivo al test rapido viene inviato dal laboratorio che ha fatto la diagnosi di prima istanza al CEA, per la conferma diagnostica.

In caso di **esito di positività al test rapido** ed in attesa del risultato delle prove di conferma, il Servizio Veterinario in quanto autorità competente locale deve:

- assicurarsi che la carcassa del capo risultato positivo venga distrutta;
- notificare in SIMAN il "sospetto" di focolaio;
- informare l'Autorità competente regionale;
- emanare provvedimento sanitario ordinario di blocco delle movimentazioni dell'allevamento;
- effettuare il censimento identificando univocamente tutti gli ovini e caprini presenti in azienda
- sottoporre a limitazione ufficiale di movimento tutti gli altri ovini e caprini presenti in azienda e, se del caso, gli animali appartenenti al/alle gregge/greggi epidemiologicamente correlato/e;
- disporre il divieto di commercializzazione del latte e dei prodotti derivati;
- effettuare l'indagine epidemiologica di tipo documentale come prevista nella sezione riportata in SIMAN relativa al capo risultato positivo al test rapido, all'azienda e le altre informazioni possibili.
- disporre la distruzione delle placente e la disinfezione delle aree in cui avvengono i parti (utilizzando ipoclorito di sodio al 2% o idrossido di sodio 1M);
- qualora nell'azienda siano presenti bovini o bufalini, limitarne la movimentazione fino all'esclusione di BSE.

Il latte e i prodotti lattiero caseari prodotti in azienda, dalla data della **sospetta presenza** della TSE (in base al test rapido dell'IZS) fino ai risultati di conferma di scrapie atipica (in base all'esame del centro di referenza - CEA -) o di esclusione della BSE e quindi di conferma di scrapie classica (in base all'esito di test discriminativo dell'ISS), possono:

- ✓ essere utilizzati esclusivamente per l'alimentazione dei ruminanti all'interno dell'azienda;
- ✓ essere trasformati e/o stoccati se:
 - la **trasformazione avviene** nel caseificio annesso all'azienda o in un caseificio sul territorio nazionale che tratti e/o trasformi il latte proveniente dallo stesso focolaio. Al termine delle normali operazioni di lavorazione andrà operata adeguata disinfezione e sanificazione dell'impianto prima di un nuovo processo di lavorazione.
 - lo **stoccaggio** (latte e prodotti lattiero-caseari) è realizzato in un'area ben identificata e/o struttura dedicata, per garantire l'isolamento e impedire la promiscuità con altri prodotti.

Solo nei casi in cui lo stoccaggio del latte non possa essere effettuato, e quindi se ne pregiudichi la composizione organolettica e la futura trasformazione, lo stesso potrà essere indennizzato ai sensi della legge n 218/88.

5. MISURE DA ATTUARSI IN SEGUITO ALLA CONFERMA DIAGNOSTICA (CEA)

(R999, Art 13, paragrafo 1 e Allegato VII, Capitolo A)

5.1 Positività alle prove di conferma, senza indicazione esplicita di diagnosi di scrapie atipica (Rapporto di prova del CEA), passaggio del caso da sospetto a confermato.

A seguito di ciò il Servizio Veterinario deve:

- effettuare l'apertura focolaio;
- confermare il blocco della movimentazione degli animali;
- confermare il sequestro del latte e prodotti derivati;
- attuare il provvedimento sanitario ordinario per focolaio di scrapie, in conformità alla normativa vigente;
- concordare, unitamente al Servizio Veterinario Regionale le modalità e i tempi di gestione del focolaio, in conformità alla normativa;
- avviare le prove di genotipizzazione su tutti gli ovini e i caprini del gregge per l'individuazione dei caratteri di resistenza/suscettibilità. Allo scopo è opportuno prendere contatti con il laboratorio IZS territorialmente competente, in modo da quantificare i campioni e calendarizzare i prelievi;
- notificare il focolaio in SIMAN come “*confermato*”.

La conferma di diagnosi di scrapie classica richiede necessariamente il completamento delle prove discriminative eseguite sul caso index da parte dell'ISS. Una volta ottenuto tale *risposta*, se associata all'esclusione della BSE (R.d.P dell'ISS), il latte, fino alla totale eliminazione dei capi sensibili, può essere:

- impiegato come mangime per i non ruminanti, limitatamente al territorio italiano e in confezioni che riportino l'esatta denominazione “*destinato ai non ruminanti.*”
- impiegato come alimento per il consumo umano senza alcuna limitazione;
- distribuito sul territorio come sottoprodotto o avviato in un impianto di biogas o compostaggio.

L'iniziale blocco del latte dovrà essere applicato esclusivamente in attesa del test discriminativo sul caso index; non dovrà essere applicato nel caso di ulteriori positività al test rapido di animali in corso di eradicazione di un focolaio. **Le misure sul latte non dovranno applicarsi negli allevamenti correlati.**

5.2 Positività alle prove di conferma, con indicazione di caso di scrapie atipica (Rapporto di prova del CEA): passaggio del caso da sospetto a confermato.

A seguito di ciò il Servizio Veterinario deve:

- notificare la conferma del focolaio in SIMAN;
- far applicare/proseguire il piano di selezione genetica per gli ovini e il programma di selezione per i caprini;

Non è prevista alcuna limitazione per la movimentazione degli animali, per l'utilizzo del latte e dei prodotti derivati, né programma di sorveglianza intensificata.

5.3 Prova di conferma con risultato negativo

Il risultato negativo ai test di conferma determina la revoca di tutte le misure adottate al momento del sospetto/positività al test rapido.

5.4 Prova di conferma con risultato non valutabile

Nel caso in cui ad un test rapido positivo segua un referto alle prove di conferma di “*non valutabile*”, l'ASL dovrà attuare direttamente nei confronti dell'azienda di provenienza dell'animale una “*sorveglianza controllata*”.

Con ciò si intende che la sorveglianza dovrà essere *rafforzata* sia dal punto di vista clinico, da attuarsi ogni qualvolta si acceda in allevamento, sia diagnostico, con l'esecuzione dei test rapidi da effettuarsi, per la durata di 1 anno, su tutti gli animali morti e regolarmente macellati di età superiore ai 18 mesi.

In seguito al referto “*non valutabile*”, il gregge ricade nell'applicazione del Decreto del Ministero della Salute 25/11/2015 “*Misure di prevenzione su base genetica per l'eradicazione della scrapie ovina classica, finalizzate all'incremento dell'allele di resistenza della proteina prionica (ARR) nell'intero patrimonio ovino nazionale*” o nel programma di selezione per i caprini volto all'individuazione dei portatori dell'allele K222.

6. MISURE A SEGUITO DEL TEST DISCRIMINATIVO O CARATTERIZZAZIONE MOLECOLARE PRIMARIA E GENOTIPIZZAZIONE DEL CASO CONFERMATO (ISS)

Dopo conferma da parte del CEA del caso primario ovvero *caso index* il campione viene inviato all'ISS per il le analisi successive: test discriminativo, ovvero la caratterizzazione molecolare primaria, e genotipizzazione del caso confermato.

In seguito al test discriminativo di un *caso index* non atipico, il focolaio verrà definito come “*scrapie classica*” o “*BSE non esclusa*”.

Il test di genotipizzazione non ha conseguenze sulla gestione del focolaio.

Test discriminativo o caratterizzazione molecolare primaria

Consiste in un esame volto ad identificare le caratteristiche molecolari della PrPSc al fine di escludere la BSE e di, eventualmente, identificare il ceppo di TSE (per es. scrapie classica o atipica del tipo Nor98).

Sulla base del Regolamento (UE) 2020/1593 che modifica l'allegato X del R999, il test discriminativo dei c.d. casi primari ovvero casi index (vedi misure sez.5.1) è vincolante ai fini dell'applicazione delle misure di gestione degli animali, del latte e prodotti derivati.

Durante il periodo di eradicazione del focolaio, il materiale biologico, derivante dei casi successivi al caso index, confermati dal CEA come casi secondari, verrà inviato all'ISS, per l'esecuzione dei test discriminativi, il cui risultato non comporterà alcuna restrizione aggiuntiva, se non quando, da questi, risultasse un esito di “*BSE non esclusa*”.

Genotipizzazione del caso confermato

Consiste in un esame di sequenziamento del gene della PrP, volto ad individuare il genotipo del caso confermato.

Per ciascun caso di scrapie classica accertato negli ovini viene determinato il genotipo della Proteina prionica per i codoni 136,154, 171 e, in caso di scrapie atipica anche per il codone 141. Per i caprini viene determinato per i codoni 146 e 222.

7. NOTIFICA IN SIMAN

Si accede al sistema attraverso una password rilasciata ai veterinari ufficiali delle autorità competenti dislocate sul territorio nazionale.

In SIMAN, inserire:

- i **capi presenti in azienda** (Somma degli effettivi e il/i capo/i che ha/hanno dato origine alla conferma e quindi all'apertura del focolaio, siano essi morti, macellati o abbattuti per sospetto);
- **il/i caso/i positivo/i** (tutti i casi risultati positivi: index case, casi secondari:)
- **CAPI DISTRUTTI**: somma dei capi morti e dei capi abbattuti e distrutti
- **CAPI ABBATTUTI**: somma dei capi abbattuti (dopo misura di eradicazione o per conferma diagnosi)
- **CAPI MACELLATI**: somma dei capi macellati

Ogni informazione deve essere corredata di informazione di dettaglio nel campo note.

Il Servizio veterinario deve inserire i dati epidemiologici generali, come previsti nel sistema, al momento del *sospetto* (quando ancora non è stato identificato il ceppo); dovrà, invece, compilare il questionario (allegato n.6) per la raccolta delle informazioni solo nel caso di conferma di focolaio di scrapie classica, originato dalla sorveglianza passiva o attiva, rendendolo disponibile (allegandolo) nel sistema SIMAN.

8. INDAGINE EPIDEMIOLOGICA

L'elaborazione dell'indagine epidemiologica (I.E.) si compone di due fasi.

- Prima fase corrispondente alla notifica del *sospetto di focolaio di scrapie*. Nella sezione dedicata del sistema SIMAN devono essere inseriti i dati di tipo documentali relativi al capo risultato positivo al test rapido, all'azienda e le altre informazioni possibili;
- Seconda fase corrispondente alla *conferma del caso index di scrapie classica*. Utilizzando l'apposito modulo (allegato n.6), l'I.E., deve essere completata ed obbligatoriamente inserita/allegata nel sistema SIMAN nella *sezione dell'I.E* campo "*associa documenti*", **entro 7 gg dalla conferma del caso di scrapie classica**, compilata in tutte le sue parti:
 - a) indicazione di tutti gli ovini e caprini presenti nell'azienda del capo risultato positivo;
 - b) indicazione di tutti gli altri ruminanti presenti nell'azienda del capo risultato positivo;
 - c) se identificabili, indicazione dei genitori e, qualora l'animale positivo fosse femmina, di embrioni, ovuli e ultima progenie dell'animale confermato positivo;
 - d) ipotesi sulla possibile origine della malattia, attraverso l'analisi delle movimentazioni, e l'identificazione delle altre aziende in cui vi sono animali, embrioni o ovuli, che abbiano potuto essere infettati dall'agente patogeno delle TSE o essere stati esposti alla stessa fonte di contaminazione

NB

In caso di conferma della scrapie atipica, l'allegato n.6, non dovrà essere né compilato né inserito in SIMAN.

9. GESTIONE DI UN FOCOLAIO

(R999, Allegato VII, capitolo A e B)

9.1 Focolai in cui è confermata la scrapie classica

Opzioni sanitarie

Opzione 1 ELIMINAZIONE TOTALE- (R999 § 2.2.2. punto b): abbattimento e distruzione completa di tutti gli animali (applicabile solo per motivata ragione, attestata dal competente Servizio veterinario della ASL, che impedisca la custodia degli animali o ne comprometta il benessere)

DEROGHE ALL'ELIMINAZIONE TOTALE. È possibile applicare una delle due seguenti alternative:

macellazione immediata, per l'invio al consumo umano, purché:

- gli animali siano macellati all'interno del territorio dello Stato membro;
- tutti i capi di età superiore a 18 mesi siano sottoposti a test rapido;
- sia fatta richiesta formale da parte dell'allevatore della volontà di macellare i capi suscettibili e i maschi non idonei.

esclusione dall'abbattimento totale degli agnelli e dei capretti di età inferiore ai tre mesi, con l'obbligo di macellazione per il consumo umano, entro i tre mesi di età, o di trasferimento in un'altra azienda zootecnica, con la sola finalità dell'ingrasso prima della macellazione che, comunque, deve avvenire entro i dodici mesi di età.

Le operazioni devono essere accompagnate dal prelievo di sangue e per la determinazione del genotipo della proteina prionica di tutti gli ovini e/o caprini fino a un massimo di 50.

Opzione 2 ABBATTIMENTO e DISTRUZIONE SELETTIVO – (R999 § 2.2.2. c)):

Consiste nell'abbattimento e distruzione immediato

- dei caprini, ad eccezione dei soggetti con almeno un allele K222;
- degli ovini, ad eccezione di:
 - arieti resistenti ARR/ARR
 - femmine con almeno un allele ARR e senza allele VRQ

DEROGHE

1°. deroga (R999 § 2.2.2.c i)): macellazione immediata dei soggetti suscettibili.

2°. deroga (R999 § 2.2.2.c ii)): differire la genotipizzazione e abbattimento e distruzione o macellazione di tre mesi (se in prossimità della stagione dei parti). I nuovi nati, destinati alla riproduzione, devono essere genotipizzati. Gli agnelli e capretti risultati suscettibili, di età inferiore ai tre mesi, devono essere esclusi dall'abbattimento immediato e macellati per il consumo umano entro i tre mesi di età o trasferiti in un'altra azienda zootecnica, con la sola finalità dell'ingrasso prima della macellazione che, comunque, deve avvenire entro i dodici mesi di età.

3°. deroga (R999 § 2.2.2.c iii)): differire l'abbattimento e distruzione o macellazione di tre anni (se trattasi di greggi di ovini o di caprini, di aziende miste o con bassa frequenza dell'allele di resistenza) (richiesta di valutazione sanitaria al Centro di Referenza CEA che risponderà all'Autorità competente inserendo il Ministero della Salute per conoscenza).

Per quanto riguarda i caprini:

nelle greggi con scarsa presenza dell'allele di resistenza K222, potranno essere tenuti in vita soggetti maschi (Q/Q) di elevato pregio, per un massimo di 3 anni, attuando una riproduzione ragionata con femmine omozigoti e/o eterozigoti, provvedendo all'acquisto senza indugio di becchi omozigoti resistenti. In questo caso è importante attuare:

- dopo le due stagioni riproduttive, compatibilmente con le esigenze produttive dell'azienda, la progressiva eliminazione dei soggetti privi dell'allele K222,
- la genotipizzazione di tutti i nuovi nati in relazione al codone K222 entro il terzo mese di età e, per quanto riguarda i maschi, l'assegnazione alla quota di rimonta dei soli portatori dell'allele K222; i capretti di età inferiore ai tre mesi possono essere inviati al macello;
- il divieto di introduzione di maschi suscettibili (Q/Q) dopo le due stagioni riproduttive e successivamente;
- il divieto di movimentazione dei becchi Q/Q dall'azienda, tranne che per la eliminazione, anche attraverso la macellazione, oppure verso altre aziende con medesime situazioni sanitarie;
- la possibilità di movimentare soggetti Q/K dall'azienda;
- il divieto di movimento dall'azienda, a fini riproduttivi, di sperma, embrioni, ovuli recanti l'allele Q/Q.

Opzione 3 MANTENIMENTO IN VITA- (R999 § 2.2.2. d) mantenimento in vita degli animali (richiesta di valutazione sanitaria al Centro di Referenza CEA che risponderà all'Autorità competente inserendo il Ministero della Salute per conoscenza), qualora:

- i) sia difficile ottenere ovini di rimpiazzo con genotipi consentiti,
- ii) la frequenza dell'allele ARR risulti bassa nella razza o nell'azienda,
- iii) si voglia evitare la riproduzione in consanguineità
- iv) intervengano ragioni di natura economica
- v) intervengano giustificati fattori epidemiologici

Le operazioni devono essere accompagnate dal prelievo di sangue per la determinazione del genotipo della proteina prionica di tutti gli ovini e caprini, fino ad un massimo di 50 animali di ciascuna specie ed entro 3 mesi dalla conferma del caso index.

NB.

Indipendentemente dalla opzione e/o deroga applicata:

Tutti gli animali di età superiore ai 18 mesi, regolarmente macellati, morti e/o abbattuti, devono essere sottoposti a test di screening rapido per la diagnosi di TSE.

L'applicazione della macellazione e la misura di differimento (abbattimento/distruzione o macellazione), sono subordinate alla richiesta formale all'Autorità competente (AC) da parte dell'allevatore, con l'impegno del rispetto delle misure sanitarie comminate. Le carni devono essere commercializzate e consumate all'interno del territorio italiano.

Dopo l'applicazione di un'opzione e le eventuali deroghe si deve tener presente che:

- le opzioni 1 e 3 devono essere comunicate al CEA e al Ministero, con opportuna relazione che riporti le motivazioni di tale decisione.
- le deroghe all'immediato abbattimento o macellazione non si applicano su capi provenienti da altri Paesi UE e in cui la malattia venga confermata in Italia, a causa del rischio di diffusione di altri ceppi al momento non circolanti in Italia.
- le opzioni applicate dovranno essere inserite in BDN (laddove disponibile l'applicativo) e comunicate al CEA (se non *estraibile* da *vet.info*).

Il CEA, provvede all'estrazione dell'Indagine Epidemiologica dal sistema SIMAN e semestralmente inoltra file completo ed aggiornato delle opzioni intraprese per azienda.

AGNELLI e CAPRETTI: Indipendentemente dalla deroga applicata, gli agnelli e i capretti devono essere inviati alla macellazione senza la necessità di procedere alle prove di genotipizzazione immediatamente dopo la conferma del caso index o comunque prima del compimento del terzo mese di età.

I soggetti individuati per essere destinati alla quota di rimonta, per i caratteri morfo-funzionali desiderabili o di pregio, devono essere sottoposti alle prove di genotipizzazione entro il terzo mese di vita. Se non idonei saranno destinati senza indugio alla macellazione o trasferiti ad altra azienda con la sola finalità dell'ingrasso prima della macellazione, che comunque deve avvenire entro i dodici mesi di età.

L'indennizzo per le attività di genotipizzazione viene totalmente corrisposto per tutti gli animali presenti in azienda, ivi compresi tutti i nuovi nati (maschi e femmine da mantenere come riproduttori) provenienti da femmine gestanti alla conferma del caso index. In caso di gestione procrastinata o mantenimento in vita sono rimborsate le genotipizzazioni esclusivamente dei soggetti maschi.

Misure relative alla movimentazione ed introduzione dei capi

A prescindere dalla misura o deroga adottata, gli allevamenti potranno,

(1) introdurre:

- Ovini maschi ARR/ARR
- Ovini femmine con almeno 1 ARR prive di VRQ
- Caprini maschi per la riproduzione con almeno un allele K222.

Nessun altro genotipo è ammesso per gli ovini.

(2) movimentare dall'azienda focolaio:

- soggetti di entrambe le specie omozigoti resistenti;
- caprini portatori di almeno un allele K222;
- caprini Q/Q per la macellazione, distruzione o verso aziende con le medesime condizioni sanitarie;
- femmine ovine eterozigoti ARR/XXX (per ovini no VRQ) esclusivamente verso aziende in cui si stanno applicando le medesime restrizioni sanitarie o con *certificazione* di gregge di I°, IIa o IIb livello (DM 25.11.2015);
- tutti gli altri ovini e caprini sia maschi sia femmine se destinati esclusivamente alla distruzione o macellazione;
- gli agnelli e i capretti possono essere movimentati verso un altro allevamento al solo scopo di ingrasso prima della macellazione se l'allevamento di destinazione non ha ovini o caprini da riproduzione e comunque entro i dodici mesi di età;
- agnelli e capretti entro i tre mesi di età senza genotipizzazione e destinati alla macellazione.

NB.

Non è possibile movimentare materiale germinale se non con certificazione di resistenza, per entrambe le specie.

Deroghe ad hoc possono essere definite previo parere del Centro di referenza e nulla osta dell'Ufficio competente del Ministero della Salute (4.2 All.VII del R999) nel caso in cui sia coinvolto in un focolaio di scrapie classica un allevamento di ovini e caprini con le seguenti caratteristiche:

- a rischio di estinzione;
- i soggetti dell'allevamento sono inseriti in un programma per la conservazione della razza;
- sia composto da soggetti di pregio,
- la frequenza intra-gregge dei caratteri di resistenza sia quasi nulla.

Individuazione di un focolaio primario e correlato

(Art.13 comma 2 del R999)

- Se il capo positivo è *sempre stato nell'azienda di nascita*:
 - a. l'azienda in cui il capo era presente al momento della positività viene dichiarata focolaio.
- Se il capo positivo è *giunto in azienda da **non più di 1 anno** e ha partorito nell'azienda* in cui si trovava alla conferma di malattia, si presume si sia infettato nell'allevamento di origine, ma abbia potuto diffondere l'infettività anche nell'ultimo allevamento:
 - a. l'azienda di origine è da considerarsi "correlata"; in questa azienda occorre avviare un'indagine epidemiologica e un programma di sorveglianza intensificata su tutti gli ovini e caprini morti o abbattuti di età superiore ai 18 mesi per 2 anni.
 - b. l'azienda in cui il capo era presente al momento della positività è dichiarata "focolaio primario".
- Se il capo positivo è *giunto in azienda da **non più di 1 anno** e non ha partorito nell'azienda* in cui si trova al momento della conferma di malattia (Art.13 comma 2 del R999), si presume che si sia infettato nell'allevamento di origine e che non abbia diffuso l'infettività:
 - a. l'azienda in cui il capo era presente (ultimo allevamento) al momento della conferma della positività, viene dichiarata "correlata": in questa azienda occorre avviare un programma di sorveglianza intensificata su tutti gli ovini e caprini morti o abbattuti di età superiore ai 18 mesi per 2 anni.
 - b. l'azienda di origine del capo viene dichiarata focolaio primario.
- Se il capo positivo è *giunto in azienda da **più di 1 anno***: avanzare richiesta di parere al CEA

N.B.

Nelle aziende correlate, salvo che non siano previste le stesse misure del focolaio primario, l'applicazione della sorveglianza intensificata (che preveda il prelievo e l'esame dell'obex di tutti i capi venuti a morte o abbattuti di età superiore ai 18 mesi) è da intendersi per 2 anni dal *caso index* (che ha generato il focolaio primario) indipendentemente dall'opzione di deroga applicata nell'allevamento focolaio primario. Le misure sul latte non sono da attuarsi.

In caso di allevamenti correlati ad un allevamento sede di focolaio di scrapie classica, in base alla situazione epidemiologica, si consulterà il CEA per definire quali siano le misure più opportune da adottare.

9.2 Focolai di scrapie atipica o Nor98

In caso di forma di scrapie atipica o Nor98 il R999 non prevede limitazioni alle movimentazioni, nei confronti del latte.

Bisogna procedere:

- alla corretta identificazione e registrazione individuale dei capi presenti in allevamento;
- alla notifica in SIMAN

9.3 Focolai in cui non sia possibile escludere la presenza di BSE:

Misure dopo analisi molecolare primaria

Nei casi in cui non sia stato possibile escludere la presenza della BSE sulla base dei test discriminatori (analisi molecolare primaria) eseguiti presso l'Istituto Superiore di Sanità, il Servizio veterinario competente per territorio deve inviare quante più informazioni pertinenti e disponibili riguardo i capi dell'allevamento e seguire un protocollo di gestione temporanea del focolaio che verrà definito dall'Autorità centrale sentita la Commissione UE.

Ulteriori analisi e verifiche (analisi molecolare secondaria) verranno eseguite dal laboratorio europeo di riferimento (EURL) e dallo Strain Typing Expert Group (STEG), gruppo di esperti in materia di tipizzazione dei ceppi. Il servizio Regionale o delle Province Autonome verrà informato non appena si sarà chiuso l'iter diagnostico per la gestione conclusiva del focolaio medesimo.

Misure dopo analisi molecolare secondaria

Nei casi in cui l'analisi molecolare secondaria permetta di escludere la BSE il focolaio verrà definitivamente confermato come focolaio di scrapie classica ed andranno applicate le opzioni per la gestione un caso classico (vedi sezione 9.1). Nei focolai in cui ***dovesse essere confermata la presenza di BSE***, sulla base delle prove condotte dallo STEG, si procede all'abbattimento totale dei capi individuati mediante l'indagine epidemiologica condotta al momento della comunicazione della conferma di positività, e cioè:

- a. tutti gli ovini e caprini presenti e/o rintracciati;
- b. se identificabili, i genitori e, qualora l'animale positivo fosse femmina, gli embrioni, gli ovuli e l'ultima progenie dell'animale confermato positivo;
- c. gli animali (embrioni o ovuli), presenti in altre aziende, che abbiano potuto essere infettati dall'agente patogeno della BSE

9.4 SORVEGLIANZA INTENSIFICATA

La sorveglianza intensificata è esclusivamente attuata nei focolai di scrapie classica. Corrisponde ad un protocollo applicato per due anni a partire dalla data in cui è stata completata l'eradicazione ovvero dall'individuazione dell'ultimo caso positivo, sempre della forma classica. Essa comprende visite cliniche degli animali e test per individuare la presenza di TSE in animali di età superiore a 18 mesi; sono esentati gli ovini del genotipo ARR/ARR e i caprini portatori di almeno uno degli alleli K222.

Dopo l'abbattimento e la distruzione o la macellazione per il consumo umano, di tutto l'effettivo o degli animali suscettibili, in modo immediato, i capi dell'azienda sono sottoposti a visite cliniche ad ogni ingresso in allevamento e test rapidi per individuare la presenza di TSE in animali di età superiore a 18 mesi, morti o abbattuti. Nei casi in cui non sia possibile escludere la BSE (§ 2.2.1 all. VII del R999), o dove si siano applicate le deroghe: **2.2.2.c) iii)** o **2.2.2. d)** del R999 oltre i morti o gli abbattuti devono essere campionati anche i regolarmente macellati della stessa classe di età. Sono esclusi i soggetti sottoposti a campagne di eradicazione per altre malattie.

Un allevamento/azienda/gregge/stabilimento si dovrà intendere sotto vincolo per i due anni di sorveglianza intensificata anche qualora sia stata applicata l'eliminazione di tutto l'effettivo.

9.5 MISURE PER MONTICAZIONE/TRANSUMANZA/PASCOLO

Per quanto riguarda la movimentazione dei capi da focolaio di scrapie classica verso pascoli (monticazione, transumanza) si possono distinguere situazioni in cui questo avvenga **in promiscuità** oppure situazioni in cui si utilizzino pascoli **di proprietà**. Possono accedere ai pascoli comuni solo maschi ARR/ARR e femmine ARR/XXX se dopo la conferma del focolaio sono stati eliminati tutti i VRQ e tutti i maschi ovini suscettibili ed eterozigoti resistenti.

Deve essere garantito che gli eventuali parti, che avvenissero in alpeggio/pascolo, siano gestiti in modo che le partorienti siano separate dal resto dell'effettivo.

Dove possibile si deve prevedere la distruzione delle placente e disinfezione.

Nel caso di scrapie atipica non è prevista alcuna limitazione.

N.B.

In caso di applicazione di deroghe, salvo che non vengano utilizzati pascoli di proprietà, deve essere interpellato il centro di riferimento (CEA) per specifico parere.

Le autorizzazioni verso i pascoli devono essere sempre concesse dal servizio veterinario competente dell'allevamento e concordate con i servizi veterinari dei territori che il gregge dovesse percorrere.

9.6 CHIUSURA DI UN FOCOLAIO

Secondo il R999 i focolai di scrapie classica si considerano chiusi al termine del periodo di eradicazione, trascorso il periodo di sorveglianza intensificata.

Le informazioni relative alla chiusura finale del focolaio devono essere inserite nel sistema SIMAN ed inviate obbligatoriamente sia al Ministero della Salute che al CEA in caso applicazione di deroga (esclusa la macellazione o l'abbattimento immediato dei soggetti suscettibili, il differimento di tre mesi della genotipizzazione/macellazione/abbattimento e distruzione).

In caso di focolaio di scrapie classica deve essere presente, compilata e allegata la I.E (allegato n.6) nel sistema SIMAN.

In caso di focolaio di scrapie atipica con la notifica della conferma si registra la chiusura.

Ai fini della registrazione nel sistema SIMAN la chiusura del focolaio (scrapie classica) si divide in due periodi:

- 3) chiusura del periodo di eradicazione: corrispondente alla eliminazione di tutti i capi suscettibili, da indicare in SIMAN alla voce "*Data Abbattimento Ultimo caso*";
- 4) chiusura focolaio propriamente detta: trascorsi i due anni di sorveglianza dall'ultimo caso di scrapie classica, da registrare in SIMAN in "*Data Estinzione*".

NB. Ogni allevamento, dopo la chiusura di qualsiasi focolaio, resta vincolato agli obblighi di applicazione del Piano di selezione genetica per gli ovini (DM 25.11.2015) e al programma di genotipizzazione per i caprini, nonché al rispetto degli adempimenti relativi alle movimentazioni in entrata degli ovini maschi ARR/ARR, femmine semi-resistenti (senza VRQ) e dei caprini secondo la condizione sanitaria acquisita dal gregge.

Restano valide solo le condizioni di deroga per le razze in via di estinzione, razza soggetta a un programma di riproduzione volto alla conservazione della razza (regolamento (UE) 2016/1012), di cui al punto 4.2 capitolo B Allegato VII del R999.

Tali adempimenti sono condizionanti gli indennizzi.

10. GLOSSARIO

- **Azienda/allevamento/gregge/stabilimento:** luoghi, locali, le strutture ambienti di qualsiasi tipo all'aperto o al chiuso, in cui sono detenuti animali in modo temporaneo o permanente.
- **Allevamento correlato:** l'allevamento/azienda/gregge/stabilimento che ha condiviso fattori di rischio con l'allevamento sede di focolaio primario.
- **Animale sospetto clinicamente di infezione da TSE:** animale vivo, abbattuto o morto, che presenta o ha presentato turbe neurologiche o comportamentali o un progressivo deterioramento dello stato generale connesso a una lesione del sistema nervoso centrale e per il quale le informazioni raccolte, sulla base di un esame clinico, della risposta a un trattamento, di un esame *post mortem* o di un'analisi di laboratorio ante o *post mortem*, non consentono di stabilire altra diagnosi.
- **Animale sospetto d'infezione da TSE:** ruminante il cui esame dell'obex abbia dato risultato positivo ad un iniziale test diagnostico rapido e per il quale ancora non si è avuta conferma da parte del centro di referenza (CEA).
- **Caso di scrapie classica:** un caso di scrapie confermato, classificato come classico conformemente ai criteri di cui al manuale tecnico del laboratorio di riferimento dell'Unione Europea sulla caratterizzazione dei ceppi di TSE nei piccoli ruminanti. Per la sua definizione richiede, oltre alla positività a un test rapido (facoltativo in caso di sospetto clinico) e a un test di conferma, l'esecuzione di un test discriminativo che escluda la BSE e la successiva caratterizzazione molecolare.
- **Index case:** 1° capo ovino o caprino confermato positivo alla TSE, che dà origine al focolaio, ne definisce il ceppo e ne determina la gestione.
- **Casi secondari:** capi ovini o caprini confermati come positivi, dopo il caso index, durante la gestione del focolaio.
- **Focolaio primario:** allevamento/azienda/gregge/stabilimento nel quale è stata riscontrata e confermata positività in un capo sospetto, morto o regolarmente macellato o in cui, in base dei dati epidemiologici disponibili, è avvenuta l'esposizione all'infezione.
- **Focolaio di scrapie classica:** l'allevamento/azienda/gregge/stabilimento in cui è stato confermato un caso di scrapie classica, in seguito all'esito del test rapido da parte dell'IZS competente per territorio, della conferma diagnostica del CEA e della successiva caratterizzazione molecolare da parte dell'ISS.

- **Focolaio di scrapie atipica:** allevamento/azienda/gregge/stabilimento in cui è stato confermato un caso di scrapie atipica, in seguito all'esito del test rapido da parte dell'IZS competente per territorio e della conferma diagnostica del CEA, con la definizione di *scrapie atipica*. Ai fini dell'apertura di un focolaio di scrapie atipica non è necessario attendere la successiva caratterizzazione molecolare da parte dell'ISS (nota Ministeriale *TSE – Istruzioni sulla refertazione delle indagini diagnostiche per le Encefalopatie Spongiformi trasmissibili – Aggiornamento delle note n.10381 del 14.09.2007 e n.13711 del 04.06.2018– 4660-26/02/2020 – revisione allegato*).
- **OBEX:** porzione più aborale del tronco encefalico dove si trovano i nuclei indicati come prima sede di accumulo della PrPsc nel SNC.
- **Razza a rischio di estinzione:** una razza locale che uno Stato Membro riconosce come a rischio di estinzione, geneticamente adattata a uno o più sistemi di produzione o ambienti tradizionali in tale Stato Membro, e la cui condizione a rischio è scientificamente riconosciuta da un organismo in possesso delle competenze e delle conoscenze necessarie in materia di razze a rischio di estinzione (art 2, p. 24, del regolamento (UE) 2016/1012).
- **Sorveglianza attiva:** il controllo degli animali, non segnalati come sospetti di presentare un'infezione da TSE, ma rientranti nelle categorie a rischio previste dal R999.
- **Sorveglianza intensificata:** protocollo, nell'ambito della gestione di un focolaio di scrapie classica, applicato per due anni dal completamento delle misure di eradicazione ovvero dall'ultimo caso risultato positivo, comprende visite cliniche degli animali e test per individuare la presenza di una TSE in animali età superiore a 18 mesi morti, abbattuti, o regolarmente macellati, se previsto. Sono esentati gli ovini del genotipo ARR/ARR e i caprini portatori di almeno uno degli alleli K222
- **Sorveglianza passiva:** la segnalazione degli animali in cui si sospetta clinicamente la presenza di un'infezione da TSE.
- **Categoria a rischio:** ovini e caprini morti ovvero animali deceduti naturalmente in qualsiasi luogo o momento, senza alcun intervento esterno; ovini e caprini abbattuti ovvero animali sottoposti ad abbattimento per confermare un sospetto di malattia, ma non nell'ambito di una campagna di eradicazione.

11. ACRONIMI

ASL azienda sanitaria competente per territorio

BDN banca dati nazionale dell'anagrafe zootecnica

CE Commissione Europea

CEA Centro di referenza nazionale per le Encefalopatie Spongiformi Trasmissibili animali

EFSA Autorità Europea per la sicurezza Alimentare

EURL laboratorio europeo di riferimento

ISS Istituto Superiore di Sanità Laboratorio nazionale per i test discriminativi e genetica dei casi confermati TSE

IZS Istituto Zooprofilattico Sperimentale

SIMAN Sistema informativo nazionale per la notifica delle malattie animali

STEG Strain Typing Expert Group, gruppo di esperti in materia di tipizzazione dei ceppi

TSE Encefalopatie Spongiformi Trasmissibili

UE Unione Europea

12. RIFERIMENTI NORMATIVI

- DPR 8.2.1954 n. 320 o Regolamento UE 2016/429 e Decreti nazionali applicativi.
- OM 10.5.1991 Norme per la profilassi di malattie di animali.
- DM 8.4.1999 Norme per la profilassi della scrapie negli allevamenti ovini e caprini e successive modifiche.
- Regolamento (CE) N. 999/2001 del Parlamento europeo e del Consiglio, del 22 maggio 2001 recante disposizioni per la prevenzione, il controllo e l'eradicazione di alcune encefalopatie spongiformi trasmissibili (GU L 147 del 31.5.2001)
- Legge n.218 2 giugno 1988 Misure per la lotta contro l'afta epizootica ed altre malattie epizootiche degli animali. (G.U.R.I. 21-06-1988, n. 144).
- Regolamento (CE) N. 999/2001 del Parlamento europeo e del Consiglio, del 22 maggio 2001 recante disposizioni per la prevenzione, il controllo e l'eradicazione di alcune encefalopatie spongiformi trasmissibili (GU L 147 del 31.5.2001).
- Regolamento (CE) n. 1069/2009 del Parlamento europeo e del Consiglio, del 21 ottobre 2009, recante norme sanitarie relative ai sottoprodotti di origine animale e ai prodotti derivati non destinati al consumo umano e che abroga il regolamento (CE) n. 1774/2002 (regolamento sui sottoprodotti di origine animale) (GU L 300 del 14.11.2009)
- Regolamento (UE) 2016/1012 del Parlamento europeo e del Consiglio, dell'8 giugno 2016, relativo alle condizioni zootecniche e genealogiche applicabili alla riproduzione, agli scambi commerciali e all'ingresso nell'Unione di animali riproduttori di razza pura, di suini ibridi riproduttori e del loro materiale germinale, che modifica il regolamento (UE) n. 652/2014, le direttive 89/608/CEE e 90/425/CEE del Consiglio, e che abroga taluni atti in materia di riproduzione animale («regolamento sulla riproduzione degli animali») (GU L 171 del 29.6.2016).
- Regolamento (CE) 21/2004 del Consiglio del 17 dicembre 2003 istituisce un sistema di identificazione e registrazione degli animali della specie ovina e caprina o Regolamento delegato (UE) 2019/2035 della Commissione e Regolamento di esecuzione (UE) 2021/520 della Commissione recante modalità di applicazione del regolamento (UE) 2016/429 del Parlamento europeo e del Consiglio per quanto riguarda la tracciabilità di determinati animali terrestri detenuti.
- DM 25.11.2015. Misure di prevenzione su base genetica per l'eradicazione della scrapie ovina classica, finalizzate all'incremento dell'allele di resistenza della proteina prionica (ARR) nell'intero patrimonio ovino nazionale. (GU Serie Generale n.21 del 27-01-2016) che ha abrogato il D.M del 17 dicembre 2004.
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 0 015672-30/06/2016 Piano di selezione genetica: D.M. 25 novembre 2015 Misure di prevenzione su base genetica per l'eradicazione della scrapie ovina classica, finalizzate all'incremento dell'allele di resistenza della proteina prionica (ARR) nell'intero patrimonio ovino nazionale. Linee Guida.
- NOTA MIN. SAL del 17.10.2006 prot. DGVA VIII/36914/P-I.8.d/58: Sorveglianza scrapie su ovini di provenienza comunitaria

- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 13691 - P- 24/07/2009: notifica malattie animali - sistema informativo nazionale – SIMAN
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 0020017 - P- del 16/11/2011 Sorveglianza EST ovi – caprina. Aggiornamento modalità prelievo dei campioni
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 1281-23/01/2014-DGSAF-COD_UO-P SCRAPIE – Integrazioni note n.11682 del 20.06.2012 e n.17280 del 24.09.2012- attività di genotipizzazione sugli agnelli.
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 0013279-24/06/2014-DGSAF-COD_UO-P sorveglianza controllata (Rev 2020: applicazione diretta da parte del servizio veterinario competente per territorio)
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 19770 DEL 18.07.2019 – Genotipizzazione becchi: piano conoscitivo per l'individuazione di soggetti resistenti alla scrapie
- NOTA MIN. SAL. Prot.n. DGSA 0032406-27/12/2018-DGSAF- SCRAPIE: D.M. 25 novembre 2015 - Programma di selezione genetica per la tutela delle razze in via di estinzione.
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 4660-26/02/2020 Aggiornamento delle note n.10381 del 14.09.2007 e n.13711 del 04.06.2018 - TSE – Istruzioni sulla refertazione delle indagini diagnostiche per le Encefalopatie Spongiformi trasmissibili – revisione allegato
- NOTA MIN. SAL. Prot. n. DGSA 26919-11/12/2020 - SCRAPIE – Applicazione del regolamento UE 2020/1593 che modifica l'allegato X del regolamento (CE) n. 999/2001 a partire dal 1° gennaio 2021

13. ALLEGATI

- Elementi di un esame clinico per l'individuazione di un sospetto (allegato n.1)
- Scheda esame clinico di un sospetto (allegato n.2)
- Scheda accompagnamento campioni (allegato n.3)
- Istruzioni prelievo obex 2011 (allegato n.4)
- Istruzioni refertazione delle indagini diagnostiche per Encefalopatia Spongiforme Trasmissibile - nota n.4660-26/02/2020 - con rev. Allegato (allegati n.5)
- Scheda Indagine epidemiologica Allegato II del DM 8 aprile 1999 (allegato n.6)
- Nomenclatura refertazioni (allegato n. 7)
- Schema flusso referti – aggiornamento allegato nota 4660-26/02/2020-(allegato n. 8)



Ministero della Salute

DIREZIONE GENERALE DELLA SANITA' ANIMALE E
DEI FARMACI VETERINARI
Ufficio 3

Sanità animale e gestione operativa del Centro nazionale di lotta ed emergenza
contro le malattie animali e unità centrale di crisi

Registro – Classif: I.1.a.e./2021/16

Trasmissione elettronica
N. prot. DGSAF in
Docspa/PEC

Alle Regioni e Province Autonome
Assessorato alla sanità
Servizi Veterinari

E, p.c. Agli IIZZSS

Al CEA – IZS Torino
izsto@legalmail.it

All'ISS – Roma
protocollo.centrale@pec.iss.it

Al CSN c/o IZSTeramo

Alla FNOVI

Al SIVEMP

All'ANMVI

All'ASSONAPA

Alle Associazioni di Categoria di ovini e caprini

Oggetto: SCRAPIE – Linee guida per la lotta alle encefalopatie spongiformi trasmissibili (TSE) negli allevamenti ovini e caprini – rev1 applicazione Reg. 2021/1176 del 16.07.2021 di modifica al Regolamento CE n.999/2001.

Con nota n.12825 del 24.05.2021 sono state trasmesse le **Linee guida per la lotta alle encefalopatie spongiformi trasmissibili (TSE) negli allevamenti ovini e caprini** con l'intento di fornire uno strumento di indirizzo per la gestione di taluni aspetti riferiti alla scrapie classica e atipica.

A seguito della pubblicazione del Regolamento di cui all'oggetto si è provveduto ad adeguare le suddette Linee guida in particolare per gli aspetti che fanno riferimento alla sorveglianza intensificata e alla scrapie atipica. Pertanto le disposizioni dei provvedimenti attualmente modificati sono applicabili ai nuovi focolai che verranno confermati come "atipici" successivamente all'emanazione della presente.

Si sottolinea ancora una volta l'importanza che riveste l'indagine epidemiologica (IE) che pertanto, a seguito di conferma del caso index per scrapie classica, deve essere obbligatoriamente compilata e inserita nel sistema di notifica delle malattie animali (SIMAN). Similmente le misure sanitarie e/o le opzioni di deroga applicate dovranno essere registrate nel sistema non appena sarà disponibile l'apposita funzionalità.

Si ribadisce che le condizioni previste, anche in deroga, per la gestione dei focolai di scrapie dovranno essere verificate e fatte rispettare dai servizi veterinari territoriali.

Si specifica che gli allegati non sono stati rettificati.

Per quanto non espressamente indicato nelle presenti LG, si fa rimando alla normativa europea e nazionale vigente.



IL DIRETTORE DELL'UFFICIO 3
* Dott. Luigi Ruocco