

اعتلالات الدماغ الإسفنجية

Spongiform Encephalopathies

Transmissible Spongiform Encephalopathies

هي مجموعة من الأمراض التي تصيب الإنسان والحيوان

وتتجم عن عامل ممرض يدعى البريون **Prion**

وتتميز هذه الأمراض بقابلية الانتقال وطول فترة الحضانة

وتسير بشكل تحت حاد أو مزمن

تصيب الجملة العصبية المركزية وتتصف بالقلق والكآبة

والجنون وعدم انتظام حركي والرنح والشلل ومن ثم الموت

العامل المسبب Aetiology

البريون هي كلمة مشتقة من كلمة بروتين **Protein** وكلمة عدوى **Infection** وهو أصغر من أصغر حمة بألف مرة ويختلف البريون في صفاته عن الحمات بما يلي:

- ☐ لا يقود إلى حدوث التهابات أو ارتفاع بدرجة الحرارة.
- ☐ لا يؤدي إلى ردود فعل مناعية كون الجسم لا يعتبره بروتيناً غريباً عنه.
- ☐ لا يحرض على تكوين الإنترفيرون.
- ☐ لا يتأثر بالأشعة فوق البنفسجية والفورمالين والأنظيمات المحللة للحمض النووي.
- ☐ لا يتأثر بدرجة الغليان لعدة ساعات.

الأمراض التي يسببها البريون عند الإنسان والحيوان

العائل	المرض	انتشار المرض	تاريخ الانتشار
الإنسان	كـورو	غينيا الجديدة	١٩٦٦
	كرويتزفيلد جاكوب	جميع أنحاء العالم	١٩٦٨
	تناذر جيرستمان شترويسنر شايكر	جميع أنحاء العالم	١٩٨١
الأغنام	سـكريبي	جميع أنحاء العالم	١٩٣٦
الأبقار	جنـون البقر	العديد من دول العالم	١٩٨٤
القندس	اعتلال الدماغ المنتقل	شمال أمريكا وأوروبا	١٩٦٥
الآيائل والغزلان	الضمور المزمن	شمال أمريكا	

أمراض الاعتلال الدماغي الإسفنجي عند الإنسان

المرض	طرق الإصابة	الأعراض	مدة ظهور الأعراض	التوزيع والانتشار
كورو Kuru	عن طريق أكل لحوم البشر	فقدان التناسق الحركي الثول " اختلال العقل "	٣ شهور حتى السنة	غينيا الجديدة
مرض كرويتسفيلد جاكوب CJD	في الشكل الفردي غير معروف وراثيا بنسبة ١٠- ١٥% من الحالات في الشكل المعدي عن طريق جراحة الدماغ ونقل القرنية	فقدان التناسق الحركي الثول " اختلال العقل " يظهر بأعمار أعلى من ٦٠ سنة	وسطيا سنة يمكن أن يكون المدى بين شهر واحد وعدة سنوات	الفردي: ١/١٠٠٠٠٠٠ الوراثي تم تحديد حوالي ١٠٠ عائلة المعدي: حوالي ٨٠ إصابة
الشكل الجديد لمرض كرويتسفيلد جاكوب CJD	غير معروفة، قد يكون للمرض علاقة مع ظهور مرض جنون الأبقار	القلق، القهم والكآبة فقدان التناسق الحركي اختلاج العضلات معدل عمر المصابين عند ظهور المرض ٢٧ سنة	حوالي السنة	٨٨ حالة في بريطانيا وحالات فردية في كل من فرنسا وألمانيا
مرض جيرستمان شترويسلر	وراثية	فقدان التناسق الحركي الثول " اختلال العقل "	٢ - ٦ سنوات	حدد المرض في حوالي ٥٠ عائلة

الاعتلال الدماغى الإسفنجى عند الأبقار

جنون البقر

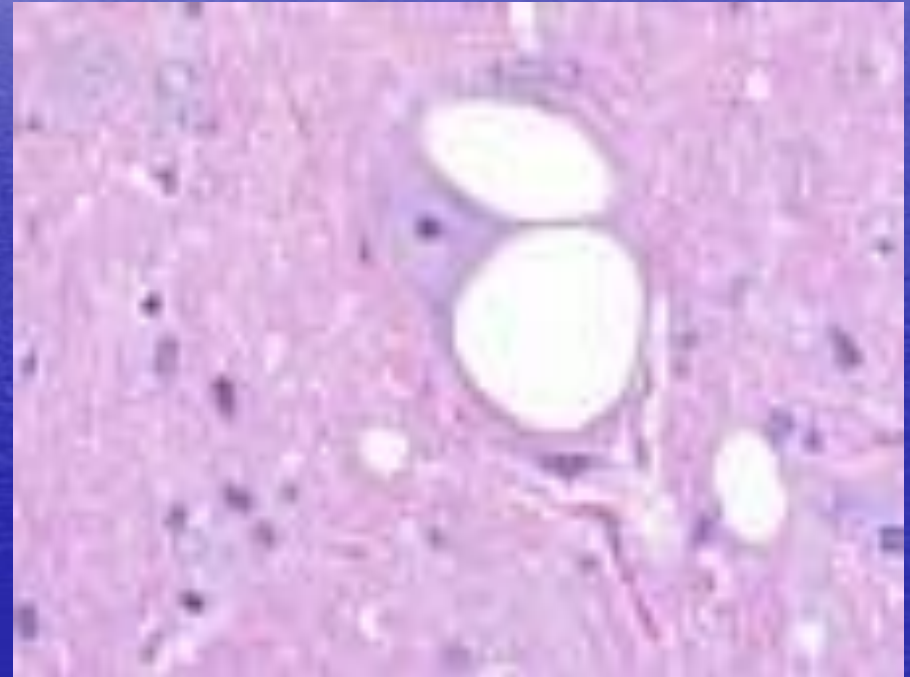
Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE)

مرض عصبى يصيب الأبقار ويتصف بفرط الحساسية والقفز ثم ضعف عام وخمول وعدم تناسق حركى وشلل وينتهى بالنفوق ينتقل المرض عن طريق الفم من خلال تناول علائق محضرة من طحين اللحم والعظم أو بالشكل العمودى من الأم إلى العجول

الأعراض Symptoms

- ☐ فترة الحضانة تستمر من ٣ - ٤ سنوات.
- ☐ فرط الحساسية والشراسة وقفز الأبقار على بعضها بما يشبه الجنون.
- ☐ اضطراب المنعكسات الحسية السمعية والبصرية والذوقية.
- ☐ انخفاض الإنتاج والضعف العام والخمول.
- ☐ انحطاط شديد وعدم تناسق حركي وتباعد القوائم الخلفية وعدم المبالاة.
- ☐ الشلل التدريجي وسقوط الحيوان على الأرض ثم الشلل الكامل مع بعض الإختلاجات والنفوق.

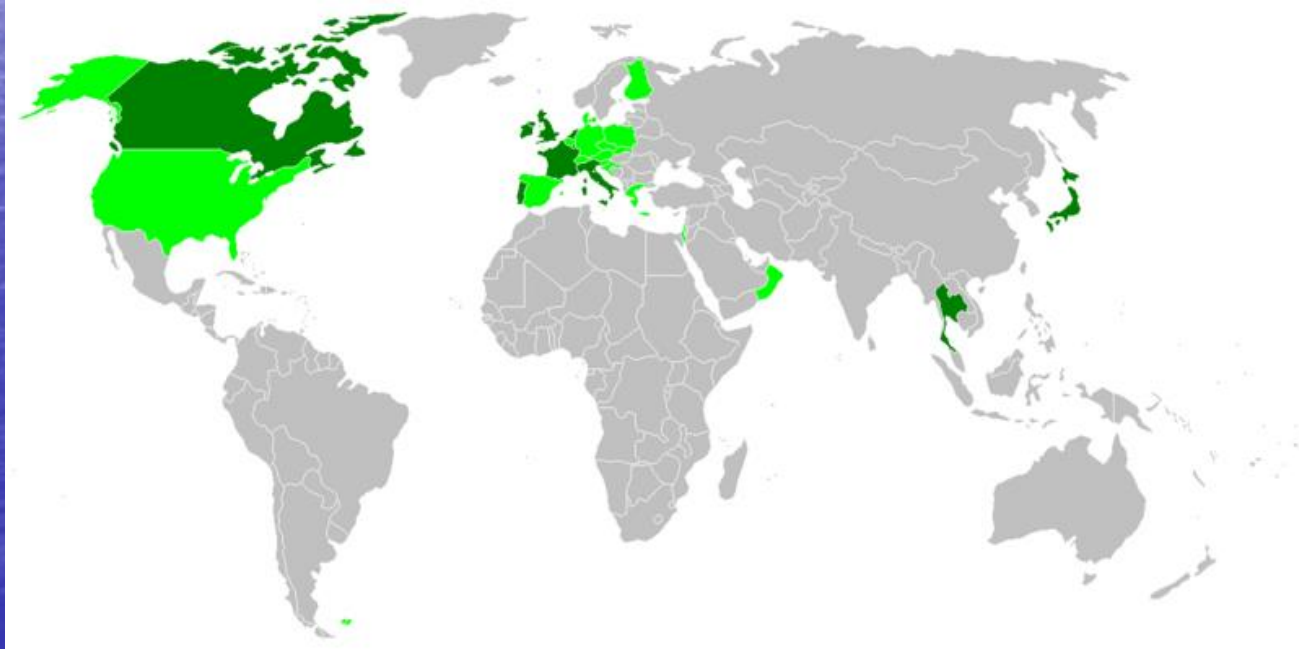
□ تشريحيًا يصبح الدماغ اسفنجي القوام فتظهر فجوات مستديرة أو بيضاوية في المادة الرمادية.



انتشار المرض

عرف المرض للمرة الأولى عام ١٩٨٤ في بريطانيا

- ظهر المرض بعد ذلك في العديد من دول العالم كإيرلندا، سويسرا، فرنسا، ودول أوروبية أخرى وأخيراً في الولايات المتحدة الأمريكية.
- في الدول العربية ظهرت حالات فردية في كل من سلطنة عمان والإمارات العربية المتحدة والمملكة العربية السعودية.



محطات في تاريخ المرض

- في حزيران من عام ١٩٨٨ توجب الإبلاغ عن المرض في بريطانيا
- في عام ١٩٨٨ تم منع إطعام الأبقار والأغنام بروتين مصدره الحيوانات النافقة من الأبقار والأغنام.
- في عام ١٩٨٩ تم عدم السماح باستهلاك الدماغ والنخاع الشوكي والغدد الصغرى والطحال واللوزات من الأبقار المصابة ووجوب التخلص منها.
- في عام ١٩٨٩ الإعلان عن وجود شكل جديد لمرض كروتسفيلد جاكوب مشابه من حيث الآفات المرضية لتلك الموجودة عند الأبقار المصابة بجنون البقر وبأن هناك إمكانية لانتقال المرض من الأبقار للإنسان إثر إصابة عشرة أشخاص تقل أعمارهم عن ٤٩ سنة بهذا الشكل من المرض.

- في عام ١٩٩٠ أوصى مكتب الأوبئة الدولي OIE أنه كإجراء وقائي ينبغي على شركات تصنيع الأدوية عدم استيراد مواد قد تدخل في صناعة المنتجات الدوائية البيطرية والبشرية المستخلصة من الأبقار من البلدان التي يتواجد بها المرض.

- وفي عام ١٩٩٦ بدأ في سورية الحظر على إدخال المجترات ومنتجاتها من بريطانيا، إيرلندا، سويسرا، البرتغال، فرنسا، ألمانيا، الدانمرك، كندا، إيطاليا، وعمان ولاحقاً من كل دولة تثبت إصابتها بالمرض.

- أيضاً في عام ١٩٩٦ فرض الاتحاد الأوروبي حظراً دولياً على تصدير لحوم الأبقار البريطانية وكل المنتجات الغذائية والطبية من الأبقار.

- في عام ٢٠٠٠ تم تسجيل ما بين ٧٠ - ٩٠ حالة مرضية nvCJD عند الإنسان، كما تم منع تعليف الأبقار والخنازير والدواجن بعلائق تحوي على طحين اللحم، وتوجب فحص كل الأبقار التي يزيد عمرها عن ٣٠ شهراً عن المرض في دول الاتحاد الأوروبي.

الآثار الاقتصادية للمرض

- التخلص من جثث المجترات النافقة دون الاستفادة منها كمصدر بروتيني في العلف الحيواني.
- عدم الاستفادة من مخلفات المسالخ في تغذية الحيوانات.
- منع استخدام الأنسجة العصبية والغدد اللمفاوية والطحال في المواد الغذائية المعدة للاستهلاك البشري.
- زيادة كلفة الطن الواحد من الخلطة العلفية بمقدار عشرة دولارات عند استخدام بروتينات من مصادر أخرى غير حيوانية.
- زيادة أسعار الأنواع الأخرى من اللحوم كالدواجن والأسماك لخشية المستهلك من تناول لحوم المجترات.
- الأثر السلبي على سوق العمل بشكل عام.

الاجراءات اللازمة للوقاية من المرض

- ١- منع استيراد الأبقار من البلدان المصابة بالمرض.
- ٢- عدم استيراد اللحوم من الدول المصابة بالمرض.
- ٣- مراقبة الحيوانات المتقدمة بالعمر كونها أكثر خطورة لنشر المرض.
- ٤- عدم السماح بذبح الأبقار في المسالخ بأعمار تقل عن ٣٠ شهراً لتجنب أي خطورة من وجود حالات مشتبهة قبل ظهور الأعراض السريرية.
- ٥- عدم استخدام مخلفات مسالخ المجترات في صناعة الأعلاف كمصدر من مصادر البروتينات الحيوانية.
- ٦- عدم استخدام الأنسجة العصبية والعقد اللمفاوية والعظام في تركيب المواد الغذائية المعدة للاستهلاك البشري والبيطري.
- ٧- عدم استخدام الجيلاتين المحضر من العظم في تركيب مستحضرات التجميل أو الصيدلة أو المواد الطبية.
- ٨- الإبلاغ الاجباري عن الأبقار المصابة والمشتبهة وفحصها والتخلص الفني منها.

مرض سكريبي مرض الخيب في الأغنام Scrapie, Traberkrankheit des Schafes

مرض معد قابل للإنتقال بطيء الظهور، يصيب الجملة العصبية المركزية للأغنام بشكل رئيسي وللماعز أحياناً، ويتميز بظهور حكة، وأعراض عصبية، وعدم إنتظام حركي وشلل ومن ثم النفوق نتيجة لتلف في الجهاز العصبي المركزي

المسبب Aetiology

البريون على شكل خيوط بروتينية دعيت (SAF)
وهناك نوعان ويظهر النوع الأول على شكل خيطين بأطوال
١٠٠-٥٠٠ نانومتر وبقطر ٤-٦ نانومتر وملتفة حلزونياً على
مسافات ٤٠-٦٠ نانومتر، بينما يكون النوع الثاني على شكل
أربعة خطوط وبطول ١٠٠-٥٠٠ نانومتر وبقطر ٤٠-٦٠
نانومتر ملتفة حلزونياً على مسافات ١٠٠-٢٠٠ نانومتر

يتأثر بالتعقيم بدرجة ١٣٤-١٣٨ م لمدة ١٨ دقيقة وبمادة
الكلور ١٠-٢٠ % لمدة ٣٠ دقيقة وبالصودا الكاوية ٤ %

الوبائية Epizootiology

- عرف هذا المرض منذ أواسط القرن الثامن عشر في الكثير من الدول الأوروبية كبريطانيا وإيرلندا وفرنسا.
- يصيب المرض الأغنام بشكل أساسي وأحياناً الماعز.
- ينتقل المرض إما بالشكل الرأسي أو عن طريق الفم نتيجة لتناول المشائم من الأمهات الوليدة أو بوساطة القشور الجلدية من الأغنام المصابة بالحكة.
- ويمكن أن ينتقل المرض أيضاً من خلال الأغشية المخاطية للعين وعن طريق الجروح، أو عن طريق اللقاحات الملوثة ويمكن أن ينتقل المرض عن طريق الجماع بين الحيوانات المريضة والسليمة.

الأعراض Symptoms

- ☐ تبلغ فترة الحضانة من ٤ أشهر حتى العامين أو أكثر وسنة عند الماعز.
- ☐ تصاب الأغنام بعمر (١.٥ - ٤.٥) سنة ونادراً بأعمار أقل من ١٨ شهراً.
- ☐ يظهر المرض بشكل فردي في القطيع ويكون سيره بطيئاً يستغرق عدة أسابيع أو عدة شهور وعند الماعز من (٢-٥) أسابيع وينتهي بالنفوق دائماً.
- ☐ يبدأ المرض بالحكة إذ يحك الحيوان جسمه بالأماكن الصلبة وجدران المحطة مما يؤدي إلى تساقط الصوف في منطقة الخاضرتين ومؤخرة الحيوان وحدوث بعض الجروح والخدوش على جلد الحيوان وعلى الرأس والأذنين وقاعدة الذيل أو على منطقة الظهر والخاصرتين.
- ☐ يبدو على الحيوان القلق والإرتجاف والخوف وصرير الأسنان، تدلي الرأس نحو الأسفل والخمول والترنح في مشية الحيوان في القوائم الخلفية ومن ثم تصاب بالشلل، إضافة إلى شلل في البلعوم وإختفاء الصوت والعمى، لا ترتفع درجة حرارة الحيوان في هذا المرض.
- ☐ تختلف شدة الأعراض من حيوان لآخر وفقاً لسلوك الحيوان والظروف المحيطة وطريقة التغذية ونوعيتها والإيواء والرعاية وكمية العامل المسبب.

الصفة التشريحية Pathology

- هزال الحيوان النافق وتوجد كدمات ورضوض نتيجة للحكة والأعراض العصبية.
- وجود مناطق خالية من الصوف وتسليخات رضية في الجلد.
- بالفحص النسيجي يلاحظ وجود فجوات في الخلايا العصبية للدماغ ووجود اللويحات النخاعية.

التشخيص Diagnosis

● الحقلّي:

- من المعطيات الوبائية والأعراض.

● المخبري:

- بإجراء الفحص النسيجي للدماغ ومشاهدة الفجوات.
- عزل وفحص لبيفات سكريبي البروتينية المساعدة (SAF).
- حقن الفئران بمستخلص الدماغ وملاحظة التغيرات النسيجية في دماغها.
- الفحص المناعي Immuno logical technique.

● التشخيص التفريقي:

- عن الأمراض المشابهة كالتهاب الدماغ والنخاع الشوكي في الأغنام " مرض الوثب " والكلب الكاذب والجرب ومرض فيزنا.

العلاج والوقاية Therapy & Prophylaxis

- ☐ لا يوجد علاج ناجع للمرض.
- ☐ يجب إعدام الحيوانات المصابة ومواليدها في المناطق التي يستوطن فيها المرض وإعدام المخالطة أيضاً في المناطق التي لا يستوطن فيها المرض.
- ☐ يجب عدم استيراد الأغنام والماعز من البلدان المصابة بالمرض وعدم استيراد طحين اللحم والعظم الذي يكون مصدره الأغنام من البلدان التي ينتشر فيها المرض.
- ☐ إن فترة الحضانة الطويلة للمرض وعدم التأكد من طرق الانتشار تفيد في التحكم بالمرض وليس بالقضاء عليه.
- ☐ لا توجد لقاحات لهذا المرض لكون العامل المسبب لا يعتبر بروتينياً غريباً عن جسم الحيوان.