



FAMEZ - UFMS

Faculdade de Medicina Veterinária
e Zootecnia

PPGCV

Programa de Pós-Graduação
em Ciências Veterinárias

Nota técnica

Sanidade de animais de
produção

Nº 02/2023

UFMS/FAMEZ. Cidade Universitária, Av. Costa e Silva - Pioneiros, MS, 79070-900.
Campo Grande, MS, Brasil.

Encefalopatia espongiforme bovina (BSE, EEB) La encefalopatía espongiforme bovina (EEB, EEB)

Claudio Severo Lombardo de Barros^{1, *}

¹Professor Visitante da Faculdade de Medicina Veterinária e Zootecnia – FAMEZ/UFMS. Campo Grande, MS, Brasil.

*Correspondência para Claudio SL Barros (claudioslbarros@uol.com.br)

Campo Grande, 23 de fevereiro de 2023.

Resumo

A BSE, doença da vaca louca, é uma enfermidade neurodegenerativa, crônica progressiva e invariavelmente fatal que afeta bovinos. Recentemente, no Brasil, foi diagnosticada a forma atípica de BSE em uma vaca no estado do Pará. Nos casos espontâneos das duas formas atípicas de BSE, os sinais clínicos não são claramente definidos como neurológicos. A maioria deles é diagnosticada na vigilância ativa em bovinos caídos no campo, em bovinos aparentemente saudáveis encaminhados ao abate ou em bovinos que estão em decúbito durante o exame ante mortem no abatedouro. Esta nota técnica busca esclarecer as principais características das formas clássica e atípica da BSE, abordando também as técnicas diagnósticas para a confirmação desta doença de notificação obrigatória.

Resumen

La EEB, enfermedad de las vacas locas, es una enfermedad neurodegenerativa, crónica progresiva e invariablemente mortal que afecta al ganado bovino. Recientemente, en Brasil, la forma atípica de EEB fue diagnosticada en una vaca



FAMEZ - UFMS

Faculdade de Medicina Veterinária
e Zootecnia

PPGCV

Programa de Pós-Graduação
em Ciências Veterinárias

Nota técnica

Sanidade de animais de
produção

Nº 02/2023

UFMS/FAMEZ. Cidade Universitária, Av. Costa e Silva - Pioneiros, MS, 79070-900.
Campo Grande, MS, Brasil.

en el estado de Pará. En los casos espontáneos de las dos formas atípicas de EEB, los signos clínicos no se definen claramente como neurológicos. La mayoría de ellos se diagnostican durante la vigilancia activa en bovinos caídos en el campo, en bovinos aparentemente sanos enviados al matadero o en decúbito durante el examen ante-mortem en el matadero. Esta nota técnica busca esclarecer las principales características de las formas clásica y atípica de la EEB, abordando también las técnicas diagnósticas para confirmar esta enfermedad de declaración obligatoria.

1. Etiologia e patogênese

A BSE, doença da vaca louca, é uma enfermidade neurodegenerativa, crônica progressiva e invariavelmente fatal que afeta bovinos. Tem um longo período de incubação e pertence a um grupo de doenças conhecidas como encefalopatias espongiformes transmissíveis (TSEs), do qual faz parte a scrapie, que afeta ovinos e caprinos. Esse grupo de doenças tem como alvo várias espécies de animais e humanos (Tabela 1).

Todas as TSEs são causadas pelo acúmulo, no sistema nervoso central (SNC), de uma proteína anormal, originária da transformação de uma proteína celular pré-existente no hospedeiro. Essa proteína foi denominada príon.

A BSE é infecciosa, porém, não é contagiosa. A transmissão ocorre por via oral, seguida da captação pelas células M (enterócitos modificados associados às placas de Peyer do íleo e a outros acúmulos linfoides intestinais), que transportam macromoléculas através do epitélio. Após atravessar a mucosa intestinal, os príons se disseminam pelos nervos simpáticos e parassimpáticos, chegando ao complexo do gânglio mesentérico celíaco e daí para o SNC pelo nervo esplâncnico, ou via gânglios cervicais craniais, chegando ao tronco encefálico - na altura do óbex, até o núcleo motor dorsal do vago (NMDV).



FAMEZ - UFMS

Faculdade de Medicina Veterinária
e Zootecnia

PPGCV

Programa de Pós-Graduação
em Ciências Veterinárias

Nota técnica

Sanidade de animais de
produção

Nº 02/2023

UFMS/FAMEZ. Cidade Universitária, Av. Costa e Silva - Pioneiros, MS, 79070-900.
Campo Grande, MS, Brasil.

Alternativamente, podem acessar diretamente o sistema nervoso central, desde o intestino, pelo nervo vago.

Um corte histológico que passe pelo NMDV é o sítio anatômico preferido por patologistas para a confirmação do diagnóstico de BSE. Essa forma de BSE ficou conhecida como BSE clássica e foi responsável pela epidemia da doença no Reino Unido.

Duas cepas diferentes de proteínas priônicas causadoras de BSE em bovinos foram documentadas em 2004, na Itália e França, e a seguir em outros países, incluindo o Brasil. Essas novas cepas de Príon foram referidas como L e H, dependendo de seu peso molecular, o qual é aferido pelos testes de Western Blot (WB). As doenças produzidas pelas cepas L e H são consideradas formas espontâneas de BSE e denominadas BSE atípicas. Como será descrito mais adiante, há diferenças clínicas, epidemiológicas e patológicas, entre as formas atípicas (BSE-L e BSE-H) e a forma clássica (BSE-C). Devido à escassez de casos espontâneos documentados até agora, é ainda difícil determinar acuradamente a patogênese das formas atípicas.



FAMEZ - UFMS

Faculdade de Medicina Veterinária e Zootecnia

PPGCV

Programa de Pós-Graduação em Ciências Veterinárias

Nota técnica

Sanidade de animais de produção

Nº 02/2023

UFMS/FAMEZ. Cidade Universitária, Av. Costa e Silva - Pioneiros, MS, 79070-900. Campo Grande, MS, Brasil.

Tabela 1. Encefalopatias espongiformes transmissíveis (EETs)

EET	Reconhecimento	Hospedeiro natural	Via de transmissão
Scrapie	1732	Ovelhas e cabras	Adquirida (por exemplo, ingestão), transmissão horizontal, transmissão vertical pouco clara Adquirida (por exemplo, ingestão), transmissão horizontal, transmissão vertical pouco clara
Doença de Creutzfeldt–Jakob (CJD) esporádica	1920	Pessoas	Desconhecida. Mutaç�o som�tica ou convers�o espont�nea de PrPc em PrPsc?
CJD iatrog�nica		Pessoas	Exposi�o m�dica acidental a tecidos ou produtos contaminados por CJD
CJD familiar		Pessoas	Associada a muta�es na no gene PRNP
Doen�a de Gerstmann–Str�ussler–Scheinker	1928	Humans	Associada a muta�es na no gene PRNP
Encefalopatia transmiss�vel das martas	1947	Martas criadas para produ�o de pele	Adquirida (ingesti�o), mas fonte desconhecida
Kuru	1955	Pessoas	Ritualistic cannibalism
Doen�a depauperante cr�nica	1977	Veado-mula, veado de cauda branca, alce das montanhas rochosas e cerv�deo (Alces alces)	Adquirida (por exemplo, ingest�o), transmiss�o horizontal, transmiss�o vertical ainda pouco clara
Variante da CJD (vCJD)	1996	Pessoas	Ingest�o de alimentos contaminados com o agente da BSE. Dois casos associados com transfus�o de sangue de doador infectado com vCJD
Encefalopatia espongiforme bovina (BSE)	1986	Bovinos	Ingest�o de carne e farinha de ossos contaminadas com o agente da BSE
Encefalopatia de ungulados ex�ticos	1988	Kudu maior, nyala e oryx de zool�gico	Ingest�o de ra�o contaminadas com o agente da BSE
Encefalopatia espongiforme felina	1989	Gatos dom�sticos e selvagens em zool�gicos	Ingest�o de ra�o contaminadas com o agente da BSE



FAMEZ - UFMS

Faculdade de Medicina Veterinária
e Zootecnia

PPGCV

Programa de Pós-Graduação
em Ciências Veterinárias

Nota técnica

Sanidade de animais de
produção

Nº 02/2023

UFMS/FAMEZ. Cidade Universitária, Av. Costa e Silva - Pioneiros, MS, 79070-900.
Campo Grande, MS, Brasil.

2. Epidemiologia

A BSE-C foi diagnosticada pela primeira vez em meados dos anos 1980, no Reino Unido. Desde então, mais de 190.000 casos foram confirmados em todo o mundo. Esse número atingiu o pico em 1992, e diminuiu consistentemente daí em diante: de 2018 a 2021, apenas um caso de BSE foi confirmado no Reino Unido.

Existem diferentes hipóteses sobre a origem da BSE, mas é mais provável que a epidemia tenha iniciado pela alimentação dos bovinos com ração feita com carcaças bovinas infectadas por um príon não identificado até aquela data. A Inglaterra exportou indiscriminadamente essa ração contaminada, disseminando a doença para, pelo menos, 28 países.

Não há preferência por sexo ou raça. Porém, em razão do manejo, vacas de leite foram super-representadas na epidemia de BSE. A infecção ocorre em bezerros bem jovens e o período de incubação varia de 2 a 8 anos. Os bovinos afetados têm, em média, cinco anos de idade. A morte ocorre após um curso clínico que varia de duas semanas a seis meses.

A BSE é uma zoonose transmitida aos humanos pelo consumo de produtos de bovinos afetados pela doença. Em humanos, a enfermidade recebeu o nome de variante da doença de Creutzfeldt-Jacob (vCJD). Mais de 200 pacientes morreram em todo o mundo em consequência da vCJD, a maioria deles no Reino Unido (177 casos) e na França (27 casos).

Embora não existam dados conclusivos, as formas atípicas devem ser consideradas potencialmente zoonóticas. Como os casos atípicos só ocorrem esporadicamente em bovinos mais velhos (\geq oito anos) com poucos sinais neurológicos sugeriu-se, inicialmente, que poderiam ter uma virulência menor do que a BSE- C e serem inócuos para humanos. Esse, no entanto, parece não ser



FAMEZ - UFMS

Faculdade de Medicina Veterinária
e Zootecnia

PPGCV

Programa de Pós-Graduação
em Ciências Veterinárias

Nota técnica

Sanidade de animais de
produção

Nº 02/2023

UFMS/FAMEZ. Cidade Universitária, Av. Costa e Silva - Pioneiros, MS, 79070-900.
Campo Grande, MS, Brasil.

o caso. Resultados da transmissão de BSE-L para um primata demonstram maior patogenicidade dessa cepa do que a BSE-C. Assim, apesar da epidemia de BSE-C ter declinado ao ponto do virtual desaparecimento, a ocorrência, embora esporádica das BSEs atípicas, é uma razão para manter as medidas de vigilância em vigor para proteger a saúde pública.

As principais diferenças epidemiológicas entre as formas clássicas e atípicas da BSE estão resumidas na Tabela 2. A BSE-C ocorre em animais mais jovens (idade média: cinco anos), como resultado da ingestão de ração contaminada, e foi responsável pela epidemia do Reino Unido. O curso clínico é longo, com sinais neurológicos característicos. Sua ocorrência pode ser prevenida pela retirada de rações à base de proteína animal da alimentação dos bovinos.

A BSE-L e a BSE-H ocorrem em bovinos mais velhos (idade média: 11,5 anos) e são responsáveis por apenas cerca de uma centena de casos de BSE detectados até hoje. São de ocorrência espontânea, não associada à ingestão de ração, portanto não podem ser previstos e, conseqüentemente, prevenidos. O curso clínico é curto e pode não ser tipicamente neurológico (com base nos poucos casos espontâneos estudados). No Brasil, quatro casos de BSE-H (atípica) foram decretados entre 2013 e 2021 em bovinos de 11 a 17 anos de idade.



FAMEZ - UFMS

Faculdade de Medicina Veterinária
e Zootecnia

PPGCV

Programa de Pós-Graduação
em Ciências Veterinárias

Nota técnica

Sanidade de animais de
produção

Nº 02/2023

UFMS/FAMEZ. Cidade Universitária, Av. Costa e Silva - Pioneiros, MS, 79070-900.
Campo Grande, MS, Brasil.

Tabela 2. BSE: comparação das formas clássica e atípica

BSE Clássica	BSE atípica
Primeiro diagnóstico em 1986	Primeiro diagnóstico em 2004
PrP ^{Sc} C	PrP ^{Sc} H ou L (BASE)
Maioria dos casos (188.000)	80 casos (dados até 20152)
Transmitida pelos alimentos	Espontânea
Animais afetados em média com 5 anos de idade	Animais afetados em média com \pm 11,5 anos de idade
Curso clínico longo	Curso clínico curto (necessita informações complementares)
Prevenida por retirada de rações a base de proteína animal	Sem método de prevenção
Foi detectada pela primeira vez devido epidemia (vigilância passiva)	Detectada pelo incremento na vigilância (vigilância ativa)

3. Sinais clínicos e patologia

A BSE-C é caracterizada por um curso insidioso, com perda de peso e diminuição da produção de leite. Os sinais neurológicos consistem de distúrbios do comportamento, da locomoção e exacerbação da sensibilidade. Nos casos espontâneos das duas formas atípicas de BSE, os sinais clínicos não são claramente definidos como neurológicos. A maioria deles é diagnosticada na vigilância ativa em bovinos caídos no campo, em bovinos aparentemente saudáveis encaminhados ao abate ou em bovinos que estão em decúbito durante o exame ante mortem no abatedouro.

Não há lesões específicas na necropsia em qualquer das formas de BSE. Alterações histopatológicas características incluem vacuolização neuronal e do neurópilo, astrocitose e ausência de lesões inflamatórias. Em alguns casos espontâneos das formas atípicas não foram relatadas alterações histológicas. Isso pode dever-se à pouca quantidade (apenas uma secção de bulbo na altura



FAMEZ - UFMS

Faculdade de Medicina Veterinária
e Zootecnia

PPGCV

Programa de Pós-Graduação
em Ciências Veterinárias

Nota técnica

Sanidade de animais de
produção

Nº 02/2023

UFMS/FAMEZ. Cidade Universitária, Av. Costa e Silva - Pioneiros, MS, 79070-900.
Campo Grande, MS, Brasil.

do óbex) e qualidade (autólise) do material examinado. O costume de se limitar o exame do encéfalo a uma região tão exígua do tronco encefálico é uma prática a se lamentar. Por exemplo, em casos de BSE-L na Itália, a vacuolização característica do pericário e no neurópilo não foram encontradas no tronco encefálico, mas no cerebelo, indicando que nos casos atípicos pode haver uma distribuição diferente das lesões.

4. Diagnóstico

Não há qualquer teste para o diagnóstico ante mortem da doença. Tradicionalmente, o diagnóstico da BSE foi feito pela detecção, ao exame histológico, das lesões espongiiformes características em certas regiões anatômicas do encéfalo fixado em formalina. Atualmente, além da histopatologia, o material para diagnóstico passa por testes confirmatórios como imunohistoquímica (IHQ) e WB. As amostras coletadas na vigilância ativa da BSE são triadas com testes rápidos; em casos inconclusivos ou positivos, a amostra é submetida aos testes confirmatórios.

5. Controle e profilaxia

Não há tratamento ou vacina. A BSE é uma doença de comunicação obrigatória. Os métodos de controle baseiam-se na vigilância e na restrição da entrada de produtos de bovinos infectados na cadeia alimentar. Esses métodos são detalhados em publicação do Ministério da Agricultura, Pecuária e Abastecimento.



FAMEZ - UFMS

Faculdade de Medicina Veterinária
e Zootecnia

PPGCV

Programa de Pós-Graduação
em Ciências Veterinárias

Nota técnica

Sanidade de animais de
produção

Nº 02/2023

UFMS/FAMEZ. Cidade Universitária, Av. Costa e Silva - Pioneiros, MS, 79070-900.
Campo Grande, MS, Brasil.

Literatura consultada

LAURINDO E.E., BARROS FILHO I.R. Encefalopatia espongiforme bovina atípica: uma revisão. Arquivos do Instituto Biológico, v. 84, p.1-10, 2017.

SENA E.F., BORGES C.H.P., LAURINDO E.E., VAZ J.A.M.C., COSTA M.C.R. 2014. Sistema Brasileiro de Prevenção e Vigilância da Encefalopatia Bovina (EEB). Ministério da Agricultura, Pecuária e Abastecimento (Mapa) Secretaria de Defesa Agropecuária (DAS). Disponível em <https://www.agricultura.rs.gov.br/upload/arquivos/201701/09154734-pneeb-cartilha-eeb-nova-abr14.pdf>. Acesso em 30 de janeiro de 2022.

WELLS G.A.H., SCOTT A.C., JOHNSON C.T., GUNNING R.F., HANCOCK R.D, JEFFREY M., DAWSON M. BRADLEY R. A novel progressive spongiform encephalopathy in cattle. The Veterinary Record, v. 121, p. 419-420, 1987.