

比較では、定型BSEは1996年前後生まれの牛に集中しているのに対し、非定型BSEの出生年から特定の原因を見いだすことはできない [8]。非定型BSEは高齢の牛で散発的に発見されることから、人の孤発性CJDのように特発性BSEである可能性がある。L-BSEは各種動物への伝達試験の成績も明らかになっている。牛や牛PrPを発現するTgマウスへ接種した場合、定型BSEよりも短い潜伏期で発病する。サルへの感染実験、あるいは人PrPを発現するTgマウスへ接種した場合も、定型BSEよりも短い潜伏期で発病する (図4)。したがって、L-BSEは人への感染性を有すると考えられる。仮に、非定型BSEが一定の頻度で自然発生する孤発性BSEだとすると、BSEの根絶は困難である。また、非定型BSEでも、定型BSEと同様に、蓄積量は非常に低いが末梢神経からもPrP^{Sc}が検出される。しかし、高齢牛で発見される、発生頻度が $1/10^7$ 程度と予想されるまれな疾患である。したがって、牛由来飼料の使用規制、一定の年齢以上の牛の特定部位の排除及び一定の年齢以上の牛のBSEスクリーニング/サーベイランス等の継続により、非定型BSEが新たなBSE発生の原因となる可能性及び人への感染のリスクは十分に排除できると考えられる。

7 おわりに

BSEの存在が明らかになってからもうすぐ30年が経過する。また、わが国でBSEの1例目が確認されてからは12年が経過した。当時の社会的混乱を思い起こすと、短期間で、適切な飼料規制の遵守によりBSEの発生を封じ込めたことは評価すべきである。しかし、非定型BSEの存在や、他の反芻動物へのBSE感染が起こりうる事実を考慮すると、今後も、反芻動物を対象とした飼料規制の徹底及び適切なBSEサーベイランスの維持・継続は必要である。

引用文献

[1] Hoffmann C, Ziegler U, Buschmann A, Weber A, Kupfer L, Oelschlegel A, Hammerschmidt B, Groschup MH : Prions spread via the autonomic nervous system from the gut to the central nervous system in cattle incubating bovine spongiform

encephalopathy, *J Gen Virol*, 88, 1048-1055 (2007)

- [2] Wells GA, Konold T, Arnold ME, Austin AR, Hawkins SA, Stack M, Simmons MM, Lee YH, Gavier-Widén D, Dawson M, Wilesmith JW : Bovine spongiform encephalopathy: the effect of oral exposure dose on attack rate and incubation period in cattle, *J Gen Virol*, 88, 1363-1373 (2007)
- [3] Masujin K, Matthews D, Wells GA, Mohri S, Yokoyama T : Prions in the peripheral nerves of bovine spongiform encephalopathy-affected cattle, *J Gen Virol*, 88, 1850-1858 (2007)
- [4] Fukuda S, Onoe S, Nikaido S, Fujii K, Kageyama S, Iwamaru Y, Imamura M, Masujin K, Matsuura Y, Shimizu Y, Kasai K, Yoshioka M, Murayama Y, Mohri S, Yokoyama T, Okada H : Neuroanatomical distribution of disease-associated prion protein in experimental bovine spongiform encephalopathy in cattle after intracerebral inoculation, *Jpn J Infect Dis*, 65, 37-44 (2012)
- [5] Hoffmann C, Eiden M, Kaatz M, Keller M, Ziegler U, Rogers R, Hills B, Balkema-Buschmann A, van Keulen L, Jacobs JG, Groschup MH : BSE infectivity in jejunum, ileum and ileocaecal junction of incubating cattle, *Vet Res*, 42, 21 (2011)
- [6] Buschmann A, Groschup MH : Highly bovine spongiform encephalopathy-sensitive transgenic mice confirm the essential restriction of infectivity to the nervous system in clinically diseased cattle, *J Infect Dis*, 192, 934-942 (2005)
- [7] Iwamaru Y, Okubo Y, Ikeda T, Hayashi H, Imamura M, Yokoyama T, Shinagawa M : PrP^{Sc} distribution of a natural case of bovine spongiform encephalopathy. In: *Prions - Food and Drug Safety*, Kitamoto T, ed, 179, Springer-Verlag, Tokyo (2005)
- [8] Biacabe AG, Morignat E, Vulin J, Calavas D, Baron TG : Atypical bovine spongiform encephalopathies, France, 2001-2007, *Emerg Infect Dis*, 14, 298-300 (2008)
- [9] Seuberlich T, Heim D, Zurbriggen A : Atypical transmissible spongiform encephalopathies in ruminants: a challenge for disease surveillance and control, *J Vet Diagn Invest*, 22, 823-842 (2010)
- [10] European Food Safety Authority : Scientific and technical assistance on the minimum sample size to test should an annual BSE statistical testing regime be authorized in healthy slaughtered cattle, *EFSA Journal*, 10, 2913 (2012)

