

الفصل السادس

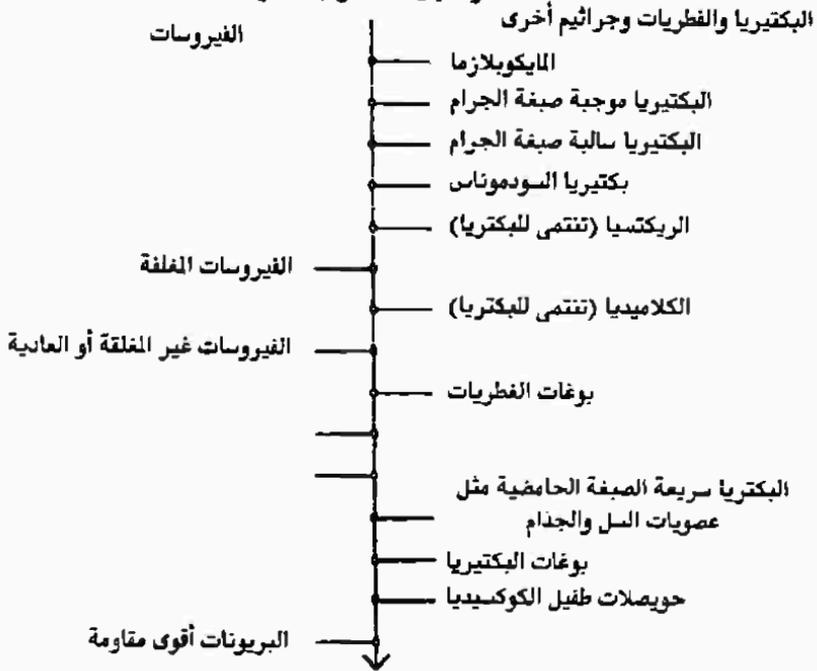
العدو الشرس

المقاومة الشديدة للمعقمات والمطهرات (شكل ١٧) :

البريون الممرض :

- لا يتأثر بالتجميد أو الطهي فحرارة التسخين لا يتأثر بها لمدد طويلة ولا يتأثر بدرجة حرارة ٣٦٠° م عند التسخين لعدة ساعات.
- لا يتأثر بالفينول والفورمالين حتى بتركيزات كبيرة.
- يقاوم الجفاف لعدة سنوات.
- لا يتأثر بتعرضه للأشعة فوق البنفسجية.
- لا يتأثر بالأشعة المتأينة.
- ينفذ من خلال المرشحات البكتيريولوجية.
- لا يتأثر بباقي المطهرات الكيميائية الأخرى الشائعة الاستعمال مثل الأحماض المعدنية (حمض الهيدروكلوريك، فوق حمض الخل) وكذلك الأحماض العضوية (مثل حمض اللاكتيك) لا يتأثر بالكحول أو المطهرات الكيميائية القلوية (مثل هيدروكسيد الصوديوم وغيرها).
- لا يتأثر عن طريق التخلص من المخلفات الحيوانية المصابة بطريقة الدفن لعدة سنوات.

أكثر قابلية للتأثر بالمطهرات



شكل (١٧): يوضح مقاومة البريونات للمعقمات والمطهرات

خواصه البيولوجية:

- يقاوم أنزيمات الخلايا ويتحول إلى عنصر بروتيني شديد التماسك.
- لا يتأثر بالأنزيمات المحللة للبروتين وأهمها أنزيم البروتياز (Protease enzyme) ويتراكم داخل الخلايا العصبية وخاصة خلايا المخ والنخاع الشوكي كذلك يكثر تواجده بالخلايا النجمية بالجهاز العصبي (Astrocytes) وفي بعض الأحيان يتواجد في المحاور العصبية (Axons) والوصلات العصبية بين الأعصاب والعضلات (Nenromuscular Junctions).

● يتجمع فى خلايا المخ بما يشبه الحويصلات التى تنفجر فهو يتواجد خاصة فى المخ والمخيخ والنخاع المستطيل محدثاً آثاراً تدميرية (degenerative) وليست التهابية فى الخلايا العصبية فى المادة الرمادية بالقشرة المخيه مما يؤدى إلى ضمور الخلايا وتكون فراغات سينوبلازمية بداخلها مما يعطى شكلاً أسفنجياً عند الفحص النسيجى المرضى أو الهستوباثولوجى وهو ما اشتقت منه التسمية المعروفة للصورة المرضية لذلك سميت باسم الاعتلال الدماغى الاسفنجى "Spongiform Encephalopathy".

● ويترتب على إصابة المخ ظهور الأعراض العصبية والمميزة لهذه المجموعة من الأمراض. وتكون الأعراض العصبية بطيئة حيث تبدأ بحركات انفعالية وتوتر وتحفز شديد لأقل المؤثرات الخارجية مثل الأصوات المفاجئة أو الأجسام المتحركة. ثم تظهر اهتزازات متتالية بالرأس والرقبة أو رجفة فى الجذع مع عدم الاتزان فى الوقوف والمشى وانفراج فى القوائم الخلفية لمحاولة الاحتفاظ بتوازن الجسم وتزداد حدة الأعراض تدريجاً مع الهزال تنتهى بالموت خلال بضعة أسابيع من ظهور الأعراض.

● وفى الإنسان أيضاً تظهر اضطرابات فى النطق والرؤية مع الهزال وتنتهى الحالة بعدم التركيز والسرхан ثم التمدد وظهور اضطرابات نفسية وتنفسية وتنتهى بالموت.

● تتميز هذه المجموعة من الأمراض بفترة حضانة طويلة تختلف مدتها حسب الأنواع الثديية كالتالى:

فى الأغنام:

تمتد فترة الحضانة من ٢ - ٥ سنوات ولا تظهر الأعراض إلا بعد عمر سنتين. وهذا المرض معروف منذ عام ١٧٠٠ فى المانيا ومنذ عام ١٧٤٠ فى آيسلاندا وفرنسا وأمريكا وإنجلترا وإيرلندا وقد دخل مع الأغنام المستوردة الإنجليزية إلى استراليا (غير موجود حالياً بها) ونيوزيلندا، كينيا وجنوب أفريقيا، اسكتلندا وأمريكا وكندا.

فى حيوان المنك

يصاب بمرض الاعتلال المخى الاسفنجى المعدى (المتنقل)

والسبب مماثل لمرض الاسكرايبي من حيث التكوين والحجم والمقاومة لوسائل التطهير وقد أمكن نقل العدوى تجريبيا من المنك المصاب إلى الأغنام والماعز. كما أمكن نقل العدوى من الأغنام المصابة عن طريق تغذية حيوان المنك على مخ الأغنام المصابة.

وفترة الحضانة تمتد من ٣ - ٢٤ شهرا. ولكنها تقل إلى ٤ - ٨ أسابيع باستمرار إمرارها فى الفئران حتى تصل إلى هذه المدة.

وتستمر فترة المرض ١ - ٢ شهرا أو شهرين ويحدث النفوق بعد ١ - ٢ شهر أو شهرين.

مرض كورتشفيلد - جاكوب

فى الفترة من عام ١٩٢٠ إلى ١٩٦٨ سجلت ١٥٥ حالة لهذا المرض وكانت أهم الخواص المشتركة بينها:

- استحالة واضحة فى أنسجة المخ والمخيخ وقاعدته والنخاع المستطيل
- الأعراض السائدة هى فقدان الإدراك واضطرابات عصبية ثم انتهت كلها بالموت فى غضون ٦ - ١٢ شهرا.

والدراسة الوبائية الوحيدة التى نشرت فى إسرائيل عن هذا المرض (ترتفع الإصابة بهذا المرض فى إسرائيل) بينت أن الحالات المرضية لهذا المرض كانت فى اليهود المهاجرين لإسرائيل من ليبيا وكانت بواقع ٣٠ مثلا للمرضى بالمرض من يهود الدول الأخرى المهاجرين لإسرائيل بنسبة ٣١٣ فى المليون وأرجعت هذه الدراسة ارتفاع النسبة بين اليهود المهاجرين لإسرائيل إلى عادة أكل مخ الأغنام. ثم يليها الوافدون من العراق. ورغم هذا فإن هذا المرض فى الإنسان يوجد فى بعض البلدان التى لا تستخدم الأغنام كغذاء لها. وفى إيطاليا أعلن فى ١٥ إبريل ١٩٩٦ عن وفاة مريض مصاب بالمرض منذ ٥ شهور وأن هناك آخرين سبق لهم الوفاة

بالمرض نفسه عام ١٩٩٤. وأعلنت فرنسا في ٩ / ٤ / ٩٦ عن حالات وفاة بسبب المرض في بداية عام ١٩٩٥.

● لا يحث الجهاز المناعي للإنسان أو الحيوان على تكوين أجسام مناعية مضادة أى لا يوجد أى استجابة مناعية لهذا البروتين المعدى ولكى نتعرف على السبب يجب أن نتناول بإيضاح مبسط كيف يُكون جسم الإنسان أو الحيوان الأجسام المناعية للأجسام الغريبة (الانتيجينات):

الأجسام المضادة، هى بروتينات يقوم جهاز المناعة بتصنيعها لمقاومة العدوى، وكل جسم مضاد يتم صنعه لكى يتعرف على جزيء واحد من الانتيجين أو الموروث المستهدف. وإذا كان هذا الموروث المضاد جزيئا صغيرا، فإن الجسم المضاد سيتعرف عليه بأكمله. أما إذا كان جزيئا كبيرا، فإن الجسم المضاد سيتعرف فقط على جزء منه ويسمى الجسم المضاد فى هذه الحالة بالجسم المضاد الإيبتوبى شكل ١٨، ويلتصق موقع ربط الجسم المضاد بهذا الموروث المضاد بطريقة قوية جدا، ويسمع هذا الالتصاق للجسم بالتعرف على الموروث المضاد على أنه شىء ما قد دخل الجسم، ويجب ألا يكون موجودا فيه - كالفيروس، أو البكتيريا أو السموم ومن هنا تبدأ عملية التخلص من هذا الجسم الغريب.

وتصنع طائفة الحيوانات الثديية أجساما مضادة ضد أى شىء تقريبا، لا يكون فى حد ذاته جزيئا، أى ذلك الجزيء الذى لا يعتبر جزءا طبيعيا من الجسم. وعلى ذلك فإنك تستطيع أن تجعل الحيوان الثديى يصنع جسما مضادا ضد أى جزيء تقريبا وذلك من خلال حقن الجزيء فى تيار الدم. ويقوم الجهاز المناعى بالتعرف عليه على أنه مادة غريبة، ثم يقوم بصنع جسم مضاد مناسب. وفى حقيقة الأمر، فإن الجهاز المناعى يصنع سلسلة كاملة من الأجسام المضادة التى تختلف عن بعضها اختلافا قليلا: ويحتوى دم معظم الناس عادة على جيش جرار من جزيئات الأجسام المضادة المختلفة، الموجهة إلى عوامل المرض المختلفة، والجزيئات الغريبة الأخرى التى دخلت أجسامهم فى الماضى.

فإن هذه الأجسام تستطيع تمييز السكر من الجلوكوز، والأحماض الأمينية اليمنى من الأحماض الأمينية اليسرى (enantiomers)، بروتينات الدم البشرى من بروتينات القرد الخ.

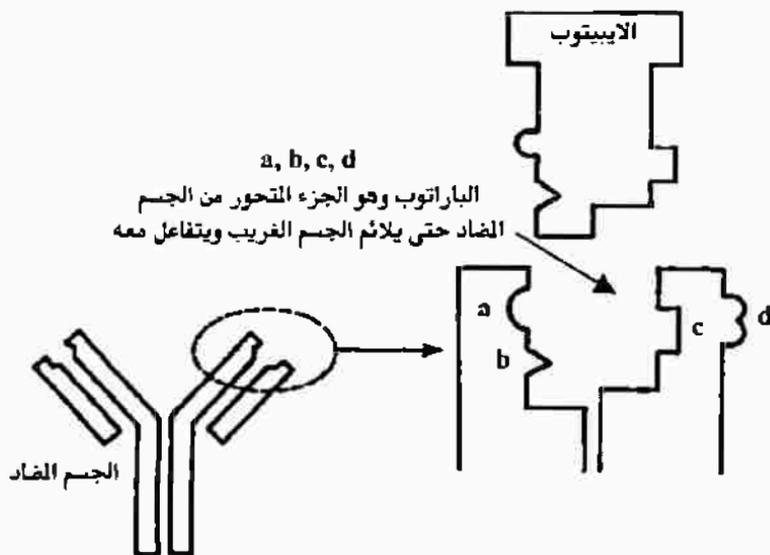
وتسمى بروتينات الجسم المضاد علميا بالجلوبيينات المناعية. ويوجد هناك أربعة أنواع منها جديرة بالذكر

IgM - النوع الأول الذى يصنعه الجسم عندما يصادف مادة غريبة.

IgG - النوع الشهير جدا، والذى يصنع بعد مواجهات مستمرة (كما فى حالة المرض).

IgE النوع المسئول عن تفاعلات الحساسية.

IgA - وهو نوع نادر يوجد فى مداخل أو فتحات الجسم، وبعض الأنواع الأخرى من السوائل فى الأغشية المخاطية.



شكل (١٨): اليبيتوب والباراتوب للجسم المعاعى المضاد

تركيب الجسم المناعى المضاد (شكل ١٩) :

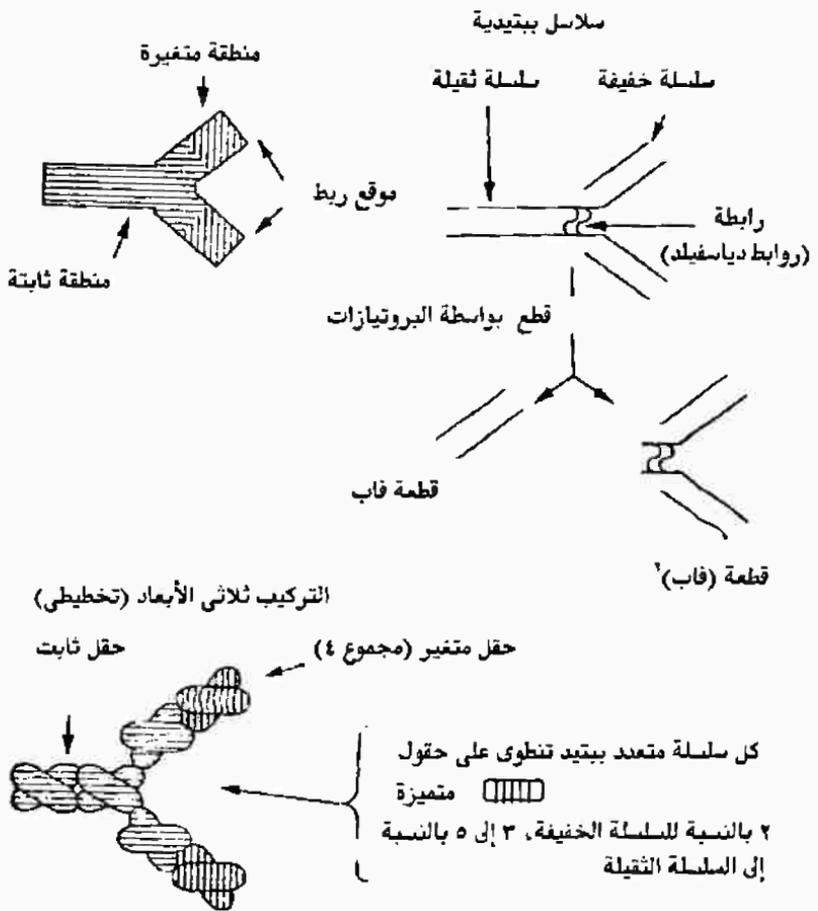
تعتبر الأجسام المضادة ذات تركيب محدد تماما. ولكل جسم مضاد سلسلتان «خفيفتان» وسلسلتان «ثقيلتان». وتقع منطقة الارتباط بالموروث المضاد أو موقع الربط (منطقة التحديد المتكامل) فى طرفى السلاسل الخفيفة والثقيلة - وعلى ذلك فإن الجسم المضاد يتكون من كلتا السلسلتين. وتنقسم السلاسل إلى نقط متميزة تسمى حقول (Domains)، و «حقل الجسم المضاد الأحادى» (DAB) يعتبر حقلا واحدا للجسم المضاد.

والمناطق الأمينية الطرفية لكل من السلاسل الخفيفة والثقيلة تسمى بالمناطق المتغيرة، لأنها تكون متغيرة فى الأجسام المضادة. وتسمى المناطق الأخرى بالمناطق الثابتة، أى هى المناطق المتشابهة بين الأجسام المضادة لنفس الرتبة الفرعية. ويمكن قطع الجسم المضاد بواسطة انزيمات البروتين إلى أجزاء عديدة تعرف بـ Fab و sFab و Fac (لأسباب تاريخية). وتعتبر أيضا من سمات لغة التقنية الحيوية.

ولأن البروتين المعدى أو المحور PrP^{Sc} يشترك أو يتشابه مع البروتين الطبيعى PrP^C فى كثير من المواقع الايبيتوبية (Epitopes). فالبروتين المعدى يتكون من نفس السلسلة الببتيدية التى يتكون منها البروتين الطبيعى ونفس عدد الأحماض الأمينية فى السلسلتين وهو ما يربو على ٢٥٤ حمضا أمينيا. ولكن الاختلاف بين النوعين من البروتين هو التركيب الثلاثى فى الفراغ وحسب نظام ألفا أو نظام بيتا (انظر صفحة ٤٢) وكذلك الاختلاف فى ترتيب الأحماض الأمينية فى بعض المواقع فقط.

ويختلف البروتين المعدى PrP^{Sc} فى مرض الاسكرايبي الذى يصيب الأغنام عن البروتين المعدى فى مرض جنون البقر فى ٧ أحماض أمينية فقط من ضمن ٢٥٤ حمضا أمينيا. ويعتقد العلماء أن هذا التغيير نشأ من دوران بروتين الاسكرايبي فى الماشية. ويختلف بريون مرض جنون البقر عن بريون مرض كروتشفييلد - جاكوب المتعارف عليه فى الإنسان فى أكثر من ٣٠ موضع (أنظر ص ٤٣).

والاختلاف بين جين السيريون فى الإنسان والفئران فهناك اختلاف فى ٢٨ موقعا للأحماض الأمينية.



شكل (١٩): تركيب الجسم المناعى المضاد

كروتشفيلد، جيرستمان) أن سببها البريون المعدى أو نتيجة لعيوب وراثية فى أبيض بروتينى جين البريون وكذلك لم يتأكد اكتشاف أى تجمع للبريون المعدى أو غير المعدى داخل الخلية العصبية فى هذه الحالات [ارجع إلى الفصل الثالث].

وقد نشرت مجلة منظمة الصحة العالمية عام ١٩٩٦ (العدد ٧٤ من المجلة) أن هناك مجموعة جديدة من المرضى منهم ١١ فى إنجلترا وحالة فى فرنسا وقد مات منهم ٩ أفراد وكانت أعمارهم ٤١ عاماً أو أقل عند الوفاة وتميزت كل الحالات بأعراض واحدة وأهمها: القلق، الهبوط، اضطراب السلوك مع فقدان الذاكرة فى المراحل النهائية للمرض وتم تشخيصها معلياً بأنها كروتشفيلد - جاكوب.

وقد أشارت إلى أن هناك احتمالاً بأن ظهور هذه الحالات المتفرقة بهذه النوعية الجديدة (من سن أصغر من المعتاد) قد يكون راجعاً إلى تعرض الادميين لمسبب جنون الأبقار. وأشار التقرير إلى صعوبة التشخيص على غير متخصصى الأمراض العصبية وعدم إمكانية متابعة جميع حالات الوفاة لاكتشاف المرض. وقد أوضحت أهمية التركيز على اكتشاف هذه الحالات الجديدة من النوعية المكتشفة حديثاً لمرض كروتشفيلد - جاكوب والتي يحتمل ظهورها فى الأعمار الصغيرة فى الادميين.

ويقدر معدل الإصابة بمرض كروتشفيلد - جاكوب، جيرستمان سترورزلر فى الإنسان سنوياً بحوالى واحد فى ١٠ المليون وهو مرض نادر ولكنه ينتشر فى العالم بهذه النسبة الضئيلة. وفى الولايات المتحدة يتراوح عدد الأفراد المصابة سنوياً بهذه الأمراض حوالى ٢٠٠ حالة.

وحين ظهرت بعض الحالات القاتلة فى الإنسان بين أفراد يعملون فى مجال تربية الحيوان فى المرحلة السنية أقل من ٤٠ عاماً وتشخيص هذه الحالات على أنها نوع جديد من كروتشفيلد ومثابته إلى حد كبير لهذه الأمراض التى تصيب الإنسان بنسبة واحد فى ١٠ المليون كما ذكر سابقاً فى المرحلة السنية من ٥٠ - ٧٠ سنة. ومع تزامن ظهور جنون البقر فى هذه الفترة.

وكان البحث الذى كشف عنه روبيرت ويل رئيس وحدة مراقبة جنون البقر بجامعة ايدين برج وعضو اللجنة الاستشارية الحكومية عام ١٩٩٦ أنه قد توصل إلى أن الأعراض التى ظهرت على ١٠ مواطنين بريطانيين آنذاك ولم يتعرف عليها من قبل مرتبطة بجنون البقر الذى تم اكتشافه ليس هو المرض التقليدى المتعارف عليه وإنما هو شكل جديد لم يألغه الأطباء.

وكذلك عندما تحركت الحكومة فى الثانى والعشرين من ديسمبر عام ١٩٩٧ أعلنت فى البرلمان عن تشكيل لجنة تقصى حقائق. وتشكلت اللجنة فى يناير عام ١٩٩٨ برئاسة البروفيسور سيرنيقولا س فيليبس ومعه اثنان أحدهما خبير فى شؤون الإدارة العامة والآخر فى العلوم وجاء التكليف ثلاثياً وهو: فهم كل الحقائق والحكم على مدى ملاءمة الإجراءات التى اتخذت لمواجهة الأزمة ثم تقديم الدروس والتوصيات.

وبعد عامين من البحث والتحرى قدمت اللجنة تقريرها إلى الحكومة والبرلمان فى ديسمبر عام ٢٠٠٠ وكان متضمناً ١٦٧ نقطة بين توصية وحقيقة، وبعض ما جاء فيها ما يلى:

- العلاقة مؤكدة بين مرض جنون البقر ومرض كروتشفيلد جاكوب الجديد.
- فرض وزارة الزراعة والمصايد والأغذية حظراً على نشر أية معلومات عن مرض جنون البقر عند بدء ظهور أول حالة عام ١٩٨٦، واستمر الحظر ٦ أشهر فقط واتيحت بعدها جميع المعلومات ولكن الرأى العام لم تكن لديه رؤية متوازنة تجاه المخاطر المحتملة.
- ترتب على ذلك تباطؤ فى اتخاذ الإجراءات والتدابير العاجلة لحماية صحة الناس من حظر الإصابة بالمرض.
- فى المقابل كانت هناك إيجابيات للحكومة ومنها سرعة تحديد الأعراف كمصدر لانتقال المرض ووقف تغذية الحيوانات المحلية البريطانية به.

- إبلاغ جهات تصدير مستحضرات التجميل والمنتجات الطبية التي تستخدم أجزاء ومكونات حيوانية ، وإعطاء إرشادات للعاملين في مجالات التعامل مع الحيوانات.
- أوصت اللجنة باتباع أسلوب الاحتياطات الدائمة مع الانتباه الدائم إلى أن صحتى الحيوان والإنسان مرتبطان دائماً.
- وبعد أن درست الحكومة التقرير قبلت معظم توصياته ونتائجه وأعدت تقريراً للرد عليه فى عدد ١٠٢ صفحة.