

Jakub Gawor

ALVEOLAR ECHINOCOCCOSIS IN EUROPE AND POLAND - THREATS TO HUMANS

ALWEOLARNA ECHINOKOKOZA W EUROPIE I POLSCE - ZAGROŻENIA DLA LUDZI. AKTUALNY STAN BADAŃ

W. Stefański Institute of Parasitology of the Polish Academy of Sciences in Warsaw
Laboratory of Parasitoses of Domestic Animals

Instytut Parazytologii im. W. Stefańskiego Polskiej Akademii Nauk w Warszawie
Pracownia Parazytoz Zwierząt Domowych

ABSTRACT

The increasing number of detected cases of alveolar echinococcosis (AE) in recent years in Central-Eastern Europe strongly support the need of accurate diagnosis of the disease in patients and its differentiation from cystic echinococcosis. Accordingly to the EU notification requirements both parasitoses are reported jointly as echinococcosis, which makes it impossible to assess epidemiological situation of each disease. AE threat to humans is due to the environmental contamination with eggs of the tapeworm *Echinococcus multilocularis* excreted by infected foxes. Also contribution of dogs to the parasite transmission should be taken into account in endemic areas. The article presents current data on human cases of AE registered in humans in Europe and Poland, threats of this parasitosis to humans and results of studies on *E. multilocularis* infection in animals, the definitive hosts.

Key words: *alveolar echinococcosis, human, hazards, Echinococcus multilocularis, red fox, dog*

STRESZCZENIE

Wzrost liczby zdiagnozowanych w ostatnich latach przypadków alweolarnej echinokokozy (AE) na terenie Europy skłania do jej właściwego rozpoznawania u pacjentów i różnicowania z bąblowicą jednojamową (CE). W sprawozdawczości Unii Europejskiej oraz w raportach krajowych obie parazytozy przedstawiane są wspólnie jako bąblowica, co uniemożliwia ocenę wskaźników epidemiologicznych każdej z nich. Zagrożenie AE dla ludzi wynika z zanieczyszczenia środowiska jajami tasiemca *Echinococcus multilocularis* wydalanych przez zarażone lisy. W artykule przedstawiono aktualne dane o przypadkach AE u ludzi na terenie Europy i w Polsce, omówiono występujące zagrożenia tą parazytozą dla ludzi oraz przedstawiono wyniki badań nad zarażeniem zwierząt, żywicieli ostatecznych *E. multilocularis*.

Słowa kluczowe: *alweolarna echinokokoza, człowiek, zagrożenia, Echinococcus multilocularis, lis, pies*

INTRODUCTION

Alveolar echinococcosis (AE) is considered one of the most dangerous human parasitic zoonosis in the northern hemisphere, in the temperate zone. The disease is caused by the larval stages of the tapeworm *Echinococcus multilocularis*. Humans do not participate in the life cycle, but can be infected as aberrant intermediate host by consumption of parasite eggs which are excreted by the definitive hosts,

WSTĘP

Bąblowica wielojamowa (alweolarna echinokokoza-AE, alweokokoza) uznawana jest za jedną z najgroźniejszych parazytoz człowieka na półkuli północnej, w strefie klimatu umiarkowanego. Choroba wywoływana jest przez stadia larwalne tasiemca *Echinococcus multilocularis*. Człowiek nie uczestniczy w cyklu rozwojowym pasożyta, ale może zarazić się przypadkowo drogą doustną jajami tasiemca wydalano-

mainly foxes. Rodents from the family Arvicolidae act as intermediate hosts, in their internal organs, after accidental swallowing the eggs develop larval stages of the parasite. In humans AE is characterized by the slow development of metacystode stage in the liver. The parasitic lesions can metastasize to distant organs resembling cancer-like disease.

AE is a rare parasitic disease, nevertheless its status of emerging and the concern in Europe is due to increasing the number of patients, a significant risk of infection in humans, the highly pathogenicity of the parasite and the poor prognosis for patients. Risk is associated with the occurrence in many countries of central and central-east Europe of the high percentage of foxes infected with *E. multilocularis*. The parasite has not been detected only in 5 countries, i.e. Finland, Norway, Great Britain, Ireland and Malta.

ALVEOLAR ECHINOCOCCOSIS IN EUROPE

In the reports of EFSA (European Food Safety Authority) and ECDC (European Centre for Disease Prevention and Control) cases of cystic echinococcosis (CE, *Echinococcus granulosus*) and AE (*E. multilocularis*) are reported jointly as echinococcosis. This is due to the EU case definition of echinococcosis does not make distinction between the two clinical forms of the disease (1, 2). As cases of CE usually far outnumber the cases of AE, the number of echinococcosis cases in humans in most member states of the EU will primarily reflect the epidemiological situation of CE (1, 2). A similar notification requirement is applied also for epidemiological reports to the National Institute of Public Health - National Institute of Hygiene in Poland (3).

In the years 2013 and 2014 in Europe, 811 echinococcosis cases, of which 794 were laboratory confirmed and 806 cases (801 confirmed) were reported, respectively. The notification rate was 0.18 cases per 100 000 population (1). AE was diagnosed in 90 and 82 patients, accounting for approximately 10% of confirmed echinococcosis cases in European countries in the mentioned years.

ECDC reports provide data on alveolar echinococcosis from several EU Member States recognized as endemic for *E. multilocularis* in foxes. In the years 2008-2014 seven countries provided information on AE cases: Austria, France, Germany, Latvia, Estonia, Slovakia and Poland. The number of cases increased (60 to over 100) from 2008 to 2012, but decreased slightly in 2013-2014 (90 and 82 cases) (1).

nymi przez żywicieli ostatecznych, którymi są najczęściej lisy. Rolę żywicieli pośrednich pełnią gryzonie z podrodziny nornikowatych, u których w narządach wewnętrznych, po przypadkowym połknięciu jaj rozwijają się stadia larwalne pasożyta. U człowieka bąblowica wielojamowa ma przebieg wybitnie przewlekły. W związku z naciekowym rozrostem form larwalnych w wątrobie i występowaniem przerzutów do odległych narządów AE przypomina chorobę nowotworową.

Alweolarna echinokokoza należy do rzadko spotykanych chorób pasożytniczych. Status *emerging disease* i jej istotne znaczenie w Europie wynika z rosnącej liczby przypadków, znacznego ryzyka zarażenia ludzi, wysokiej patogenności pasożyta oraz złego rokowania u pacjentów. Zagrożenie związane jest z występowaniem w wielu krajach Europy środkowej i środkowo-wschodniej wysokiego odsetka lisów zarażonych *E. multilocularis*. Pasożyt nie został stwierdzony tylko w 5 państwach, tj. w Finlandii, Norwegii, Wielkiej Brytanii, Irlandii oraz na Malcie (1).

ALWEOLARNA ECHINOKOKOZA W EUROPIE

W sprawozdawczości Europejskiego Urzędu Bezpieczeństwa Żywności oraz Europejskiego Centrum Zapobiegania i Zwalczania Chorób (EFSA - *European Food Safety Authority*, ECDC - *European Centre for Disease Prevention and Control*) przypadki bąblowicy jednojamowej (wywoływanej przez *Echinococcus granulosus*) i wielojamowej (*E. multilocularis*) referowane są sumarycznie jako bąblowica. Wynika to z obowiązującej w Unii Europejskiej definicji przypadku, która nie rozróżnia dwóch wymienionych klinicznych postaci choroby (1, 2). Ponieważ większość przypadków bąblowicy w Europie spowodowana jest przez *E. granulosus*, można uznać, że w większości krajów liczba zgłoszonych przypadków w przybliżeniu odzwierciedla sytuację epidemiologiczną dotyczącą bąblowicy jednojamowej (1, 2). Analogiczna sprawozdawczość występuje w raportach epidemiologicznych NIZP-PZH (3).

W latach 2013 i 2014 w Europie zgłoszono odpowiednio, 811 (794 potwierdzonych laboratoryjnie) i 806 (801 potwierdzonych) przypadków bąblowicy. Zapadalność wyniosła 0,18 na 100 000 mieszkańców (1). Bąblowicę wielojamową rozpoznano u 90 i 82 pacjentów, a więc stanowiła ona około 10% ogółu zgłoszonych przypadków bąblowicy w wymienionych latach.

Dane w raportach ECDC dotyczące zachorowań na alweolarną echinokokozę pochodzą z kilku państw UE uznawanych za endemiczne dla występującego u lisów *E. multilocularis*. W latach 2008-2014 sprawozdawczość przedstawiło siedem krajów: Austria, Francja, Niemcy, Łotwa, Estonia, Słowacja i Polska. W okresie 2008-2012 wystąpiła tendencja wzrostowa liczby stwierdzonych przypadków AE (od 60 do ponad 100 rocznie), podczas w 2013 i 2014 roku nastąpił nieznaczny spadek liczby zachorowań (90 i 82 przypadki) (1).

Over the past few decades most AE cases were reported in France (509; diagnosed between 1982 and 2011), Switzerland (494; 1956-2005), Lithuania (179; 1997-2013), Germany (114; 2003-2013), Poland (121; 1990-2011), Latvia (43; 1996-2010), Slovakia (26; 2000-2013) and Czech Republic (20; 1998-2014). Due to the low number of new cases recognized annually, the incidence has not been estimated on a regular basis, but for periods of several years. In Switzerland annual incidence per 100,000 population was 0.10 (1993-2000) and 0.26 (2001-2005), in Austria 2.4 (1991-2000) and 2.8 (2001-2010), in Germany 0.5-2.4 (1995-2005), in Lithuania 0.03 (2004), 0.57 (2009) and 0.74 (2012) (2, 3). In Poland during 1990 through 2011 overall detection rate was 0.014, with the highest incidence of detected AE cases 0.20 per 100 000 population in the Varmia-Masuria Province (the north of Poland) (7).

In ECDC opinion the number of AE cases in Europe is not known. The incidence of the disease may be three-fold higher as shown by surveillance data from EU Member States (1).

ALVEOLAR ECHINOCOCCOSIS CASES IN POLAND

AE is not a new parasitic disease in Poland, as the earliest reports of human cases are dated from the 1950s (5, 6). The number of cases diagnosed in the last twenty years has exceeded 120 (7). Each year, a few of new cases have been recognized (3). Due to the slow, asymptomatic development of larval stages of *E. multilocularis* in internal organs (5-15 years) the number of diagnosed and reported cases is certainly underestimated (7, 8). Nahorski et al. (7) analysed the clinical and epidemiological data on 121 autochthonous human AE cases registered during over twenty years, in the time period 1990-2011. The cases were collected by retrospective and prospective analysis and as well as an active epidemiological field surveys in endemic areas. The cases were verified by clinical, epidemiological and laboratory criteria. The largest number of cases (76 patients, 62.8%) was recorded in the north-eastern Poland, in the Varmia-Masuria (65 cases) and Podlaskie Province (11 cases). The highest incidence of detected AE cases was found in the Varmia-Masuria (0.20/100 000), with the up most average yearly incidence in the three districts: Lidzbark (1.15/100 000), Kętrzyn (0.89/100 000) and Węgorzewo (1.16/100 000). In these counties occurred 11, 13 and 6 AE cases, respectively representing 24.8% of total patients diagnosed. The largest age group with confirmed AE were persons 41-50 years old. Four of the cases were children aged 6, 10, 11 and 11 years, which indicates a very early exposure to infection (7).

W ciągu ostatnich kilkadziesiąt lat najwięcej przypadków AE odnotowano we Francji (509; w latach 1982-2011), w Szwajcarii (494; 1956-2005), na Litwie (179; 1997-2013), w Niemczech (114; 2003-2013), Polsce (121; 1990-2011), na Łotwie (43; 1996-2010), Słowacji (26; 2000-2013) oraz w Czechach (20; 1998-2014). Ze względu na niedużą liczbę nowych przypadków stwierdzanych corocznie, zapadalność oceniana jest tylko w niektórych krajach, w okresach kilkuletnich. W Szwajcarii zapadalność wynosiła 0,10 (1993-2000) i 0,26 (2001-2005), w Austrii 2,4 (1991-2000) i 2,8 (2001-2010), w Niemczech 0,5-2,4 (1995-2005), a na Litwie 0,03 (2004), 0,57 (2009) i 0,74 (2012) (2, 4). W Polsce na przestrzeni lat 1990-2011 zapadalność wyniosła 0,014, a najwyższy poziom zachorowalności, tj. 0,20 na 100 tys. mieszkańców odnotowano w woj. warmińsko-mazurskim (7).

W ocenie ECDC rzeczywista liczba przypadków AE w Europie nie jest znana. Zapadalność jest prawdopodobnie trzykrotnie wyższa, niż wynika to z raportów poszczególnych państw (1).

PRZYPADKI BĄBŁOWICY WIELOJAMOWEJ W POLSCE

AE nie jest w Polsce parazytozą nową, ponieważ już w połowie minionego wieku pojawiły się doniesienia o pojedynczych stwierdzonych przypadkach klinicznych choroby (5, 6). Liczba przypadków rozpoznanych w ciągu ostatnich dwudziestu lat przekroczyła 120 (7), corocznie stwierdzanych jest kilka nowych przypadków alweokokozy (3). Ze względu na bezobjawowy charakter rozwoju stadiów larwalnych *E. multilocularis* w narządach wewnętrznych w długiej perspektywie czasu (kilka-kilkanaście lat) liczba ujawnianych i zgłaszanych przypadków jest z pewnością zaniżona (7, 8).

Nahorski i wsp. (7) dokonali analizy 121 przypadków alweokokozy stwierdzonych w Polsce na przestrzeni ponad dwudziestu lat (1990-2011). Autorzy oparli się o ocenę retrospektywną i bieżące badania kliniczne osób z podejrzeniem AE zamieszkujących tereny o wysokiej prevalencji *E. multilocularis* u lisów. Przypadki zostały zweryfikowane w oparciu o kryteria laboratoryjne (badania serologiczne, histopatologiczne i molekularne z materiału pooperacyjnego), badania kliniczne i obrazowe (USG, CT) oraz dane epidemiologiczne. Największa liczba zachorowań (76 przypadków, 62,8%) wystąpiła w północno-wschodnim regionie Polski, w woj. warmińsko-mazurskim (65 przypadków) i podlaskim (11 przypadków). Najwyższą zapadalność stwierdzono w pierwszym z wymienionych województw (0,20/100 000), w powiatach lidzbarskim (1,15/100 000), kętrzyńskim (0,89/100 000) i węgorzewskim (1,16/100 000). Wystąpiło tam 24,8% ogółu przypadków zachorowań,

The history of cases and clinical data indicate a very poor prognosis and severe AE, so prove of late diagnosis. Among the referred cases, 23 were fatal. In 30 patients (25.8%) diagnosed with metastatic larval forms of the parasite from the liver to other organs, the lungs (11 cases), brain (4 cases), peritoneum (3 cases) and multiple organ (4 cases) (7).

Over the past several years a continuous increase in detection rate of AE was noticed in Poland, with thirteen cases registered until 1999, 42 until 2004 and 121 until 2011. In the recent years (2012-2015) over 50 new cases had been recognised (prof. Józef Knap, personal communication).

The significant increase in the detected cases during recent years was possibly a result of increased public and medical practitioners' awareness of the possibility of AE (7).

For analysing and forecasting the epidemiological situation of AE in Poland, data from neighboring countries should be taken into account. The number of detected cases in the north-eastern part of Poland (the Varmia-Masuria and Podlasie Provinces) should be referred to the large number of patients diagnosed in Lithuania. In the years 1997-2013 as many as 179 human AE cases were diagnosed, the incidence in 2012 was 0.74 /100 000 population (4). The high number of diagnosed cases in Lithuania (65 300 km², 3.4 million inhabitants) indicates the occurrence of high-risk due to environmental contamination with *E. multilocularis* eggs by infected foxes. Research in Lithuania showed a tapeworm in 58.7% of these predators (4). Circumstances to close out the life cycle of the parasite, i.e. presence of rodents, large population of foxes and environmental condition suitable for infective stages of *E. multilocularis* to survive for a long time (considerable humidity for several months a year) are similar in Lithuania and in north-eastern Poland.

In Slovakia, in the years 2000-2013 were found 26 cases of AE, of which the vast majority (23; 88.5%) were diagnosed in areas endemic for *E. multilocularis* in foxes (41.6% infected) in the north of Slovakia, Žilina and Prešov districts bordering Poland. Eight cases of the disease were detected in young people, up to 35 years old, including three patients aged 8, 14 and 19 years. These findings indicate elevated infectious pressure in the environment of northern Slovakia, which resulted in the high exposure to infection in early childhood (9). Climatic and environmental conditions in mountain areas of northern Slovakia and southern Poland are very suitable for the spread of alveolar echinococcosis, given that *E. multilocularis* is considered a parasite adapted to cold climate. Surveillance of *E. multilocularis* occurrence in red foxes during the last decade in Slovakia and Poland revealed the high prevalence of infected foxes, 40%-

odpowiednio 11, 13 i 6 w wymienionych powiatach. W skali całego kraju, największą liczbę pacjentów stanowiły osoby w wieku 41-50 lat. Cztery przypadki dotyczyły dzieci w wieku 6, 10, 11 i 11 lat, co wskazuje na bardzo wczesną ekspozycję na zarażenie (7).

Historia przypadków zachorowań i dane kliniczne wykazują ciężki przebieg AE oraz bardzo złe rokowanie, a więc dowodzą późnego rozpoznania choroby. Wśród referowanych przypadków 23 były śmiertelne. U 30 pacjentów (25,8%) zdiagnozowano przerzuty form larwalnych pasożyta z wątroby do innych narządów, tj. płuc (11 przypadków), mózgu (4 przypadki), otrzewnej (3 przypadki) oraz do wielu narządów (4 przypadki) (7).

Na przestrzeni ostatnich kilkunastu lat nastąpił znaczny wzrost liczby diagnozowanych przypadków AE w Polsce. Do 1999 roku wykryto 13 przypadków, do 2004 - 42, do 2011 - 121, a w ostatnim czasie (2012-2015) bąblowicę wielojamową wykryto u ponad 50 osób (prof. Józef Knap, informacja ustna). Wzrost liczby nowych przypadków stwierdzonych w ostatnich latach w dużej mierze był wynikiem medialnego nagłośnienia problemu alweokokozy i w związku z tym objęcia badaniami większej liczby osób. Znaczenie z pewnością miał także większy dostęp do nowoczesnej diagnostyki zarówno obrazowej, jak i laboratoryjnej (7).

Analizując i prognozując sytuację epidemiologiczną AE na terenie Polski należy brać pod uwagę dane z krajów sąsiednich. Przypadki AE stwierdzone w północno-wschodnim regionie kraju (woj. warmińsko-mazurskie i podlaskie) należy odnieść do dużej liczby pacjentów zdiagnozowanych na Litwie. W latach 1997-2013 rozpoznano tam alweokokozę u 179 osób, zapadalność w 2012 roku wyniosła 0,74/100 tys. mieszkańców (4). Tak duża liczba zachorowań na terytorium Litwy (65,3 tys. km²) wśród populacji 3,4 miliona mieszkańców wskazuje na występowanie wysokiego ryzyka AE związanego z zanieczyszczeniem środowiska jajami *E. multilocularis* przez zarażone lisy. Badania na Litwie wykazały tasiemca u 58,7% tych drapieżników (4). Warunki do zamykania się cyklu rozwojowego pasożyta (obecność gryzoni, duża populacja lisów) oraz przetrwania form inwazyjnych *E. multilocularis* w środowisku (znaczną wilgotność przez wiele miesięcy w roku) są tam analogiczne do występujących w północnym regionie Polski.

Na Słowacji w latach 2000-2013 stwierdzono 26 przypadków AE, z których zdecydowaną większość (23; 88,5%) zdiagnozowano na terenach endemicznego występowania *E. multilocularis* u lisów (41,6% zarażonych) na obszarze północnej Słowacji, w graniczących z Polską okręgach Žilina i Prešov. Osiem przypadków choroby wykryto tam u ludzi młodych, do 35 lat, w tym u trzech pacjentów w wieku 8, 14 i 19 lat, co wskazuje na ekspozycję na zarażenie we wczesnym dzieciństwie (9). Warunki klimatyczne i środowiskowe występujące na wyżynnych terenach północnej Słowacji i południowej Polski sprzy-

50% in the mentioned areas of Slovakia and the south-eastern part of Poland (9, 10, 11, 12). The above data on the high number of alveolar echinococcosis cases in Lithuania and Slovakia seem to point to a significant underestimation of the real incidence of AE in Poland. It may concern in particular Małopolskie and Podkarpackie Provinces (south-east of Poland), where eight AE cases have been diagnosed (7).

CONTAMINATION OF THE ENVIRONMENT WITH EGGS OF *E. MULTILOCULARIS*

Infection in humans with *E. multilocularis* occurs after accidental ingestion of parasite eggs excreted by definitive hosts (mainly foxes, also raccoon dogs, potentially dogs). The eggs (diameter 0.04mm) are infective for intermediate hosts immediately after they are expelled in faeces. Human infection can be through direct contact with the definitive host (eggs on hair) or indirectly through contamination of food (e.g. unwashed vegetables) or possibly water with parasite eggs (13).

The first environmental survey of the presence of *E. multilocularis* DNA in soil was carried out in Varmia-Masuria Province, north-east Poland, in areas considered for more than decade endemic for *E. multilocularis* (14). The soil samples were collected from five counties (Iława, Lidzbark, Bartoszyce, Kętrzyn and Węgorzewo), the areas in which 35 cases of AE in humans were recorded (7). The results have demonstrated that the soil can be a direct source of human infection, as *E. multilocularis* DNA was detected in 11.3% of examined samples out of 62 examined. The contamination was found not only in wild areas (the soil from forest near fox earths), but also in households surroundings, like backyards of village homes and kitchen gardens (14).

INFECTION OF *E. MULTILOCULARIS* IN DEFINITIVE HOSTS

According to EFSA report, in 2014 fifteen countries presented data on *E. multilocularis* prevalence in foxes. Poland, Germany, Slovakia and France reported the highest proportion of positive samples: 27.7%, 25.1%, 15.8% and 14.7%, respectively (2).

Examinations of 1546 foxes hunted in Poland in the years 2009-2013 have shown the high prevalence of *E. multilocularis*, with 50% infected in Varmia-Masuria, 34% in Podlasie, 30.8% in Mazowieckie, 17.5%-18.2% in Świętokrzyskie and Lubelskie, 28.6% in Małopolskie and 47.2% in Podkarpackie Province.

jają krążeniu pasożyta, czego dowodem jest notowanie na tych obszarach od ponad dziesięciu lat wysokiego odsetka zarażonych lisów, tj. 40%-50% (9, 10, 11, 12). Powyższe dane o przypadkach bąblowicy wielojamowej na Litwie i Słowacji zdają się wskazywać na znaczne niedoszacowanie ich liczby w Polsce, szczególnie w regionie południowo-wschodnim (woj. małopolskie i podkarpackie), gdzie dotychczas zdiagnozowano 8 przypadków AE (7).

ZANIECZYSZCZENIE ŚRODOWISKA JAJAMI *E. MULTILOCULARIS*

Do zarażenia ludzi bąblowcem wielojamowym dochodzi po przypadkowym połknięciu jaj pasożyta wydalonych przez zarażonych żywicieli ostatecznych (najczęściej lisy, także jenoty, potencjalnie psy). Jaja pasożyta (średnicy 0,04mm) są inwazyjne bezpośrednio po wydaleniu przez zwierzęta z kałem. Człowiek może zarazić się, gdy nie przestrzega podstawowych zasad higieny, wskutek bezpośredniego kontaktu z żywicielem (jaja tasiemca na sierści zwierzęcia), względnie po spożyciu zanieczyszczonej żywności (np. nieumyte warzywa) lub wody (13).

Przeprowadzone w Polsce badania gleby na terenach uznawanych od ponad dekady za endemiczne dla *E. multilocularis* (woj. warmińsko-mazurskie) wykazały obecność DNA pasożyta w 11,3% badanych próbek podłoża, co dowodzi znacznego zanieczyszczenia środowiska jajami tasiemca i związanego z tym ryzyka wystąpienia AE u ludzi (14). Badania wykonano na terenach, gdzie notowany jest wysoki odsetek lisów zarażonych *E. multilocularis* (prewalencja do 50%) oraz stwierdzono 35 przypadków AE u ludzi (powiaty: iławski, lidzbarski, kętrzyński i węgorzewski) (7, 11). Analizie poddano 62 próbki gleby z obszarów leśnych, pól oraz terenów gospodarstw wiejskich (przydomowe ogródki). Obecność DNA *E. multilocularis* stwierdzono w 7 próbkach podłoża zebranych w bezpośrednim sąsiedztwie gospodarstw, na terenie których często obserwowano obecność lisów (14).

ZARAŻENIE ŻYWICIELI OSTATECZNYCH *E. MULTILOCULARIS*

Według raportu EFSA, w 2014 roku dane dotyczące występowania *E. multilocularis* u lisów przedstawiło 15 państw, z których Polska, Niemcy, Słowacja i Francja wykazały najwyższy odsetek zarażenia tych drapieżników, odpowiednio 27,7%, 25,1%, 15,8% i 14,7% (2). Przeprowadzone w latach 2009-2013 przeglądowe badania sekcyjne 1546 lisów upolowanych na obszarze całej Polski wykazały 50% zarażonych *E. multilocularis* w woj. warmińsko-mazurskim, 34% w podlaskim, 30,8% w mazowieckim, 17,5%-18,2% w świętokrzyskim i lubelskim, 28,6% w małopolskim i 47,2% w podkarpac-

In other areas the prevalence was significantly lower, from 2% to 5.7% (12). These results confirmed the occurrence of a high percentage of infected foxes in the north-eastern and south-eastern region of Poland, as it was revealed in previous years (10, 11). Also raccoon dogs (*Nyctereutes procyonoides*) were recorded as definitive hosts of *E. multilocularis* in Poland (11).

Recently the evidence of *E. multilocularis* infection in dogs was reported for the first time in Poland. Based on molecular analysis *E. multilocularis* DNA was detected in two faecal samples (1.4%) from a total of 148 collected from dogs in rural areas in Podkarpackie province (15).

The first report of *E. multilocularis* in dogs in Slovakia confirmed substantial contribution of dogs to the transmission of the tapeworm in a high endemic area, north-east Slovakia (16). Molecular examination of faecal samples identified *E. multilocularis* DNA in eight dogs (2.8%) out of 289 examined. Positive results were observed in shepherd dogs, guard dogs and hunting dogs (16). In the next study from Slovakia *E. multilocularis* was confirmed in dogs from highly endemic Žilina and Prešov regions, which border Małopolskie and Podkarpackie Provinces in Poland. Of 138 dog faeces examined, *E. multilocularis* DNA was confirmed in four (2.9%) samples (9).

In Switzerland, in urban areas of Fribourg (western Switzerland) considered highly endemic, *E. multilocularis* was found in six dog's faecal samples (7%) out of 86 collected from feral dogs (17).

The most important risk factors confirmed for acquiring infection with *E. multilocularis* for dogs were catching rodents and uncontrolled movement in rural areas (9, 16). Dogs present a considerable risk factors in the spread of alveolar echinococcosis, which is due to close contact with humans and contamination of soil around houses and in gardens (9, 16).

Involvement of cats in the epidemiology of AE in humans is questionable. *E. multilocularis* DNA in cats' faeces was confirmed in studies in Switzerland (17), France (18) and Czech Republic (19). The experimental infection has shown low susceptibility of cats as definitive hosts, which strongly indicate that cats play an insignificant role in the parasite transmission (20). However, due to their hunting behaviour, cats may prey on rodents more often than dogs, so that cats with regular outdoor access may be more frequently exposed to protoscolices of *E. multilocularis* than expected. Therefore the cat cannot absolutely be rule out as a possible host for the parasite (20, 21). It should be emphasized that intermediate hosts of *E. multilocularis* are rodents, representatives of the family Arvicolidae, such as common vole (*Microtus arvalis*), tundra vole (*Microtus oeconomus*) and bank vole (*Myodes*

kim. Na pozostałych terenach prevalencja tasiemca była znacznie niższa, od 2% do 5,7% (12). Wyniki tych badań potwierdziły utrzymywanie się wysokiego odsetka zarażonych lisów w północno-wschodnim i południowo-wschodnim regionie Polski, co stwierdzono w latach poprzednich (10, 11). Wcześniejsze badania wykazały także zarażenie jenotów *E. multilocularis* (11).

Ostatnio stwierdzono po raz pierwszy w Polsce przypadki zarażenia psów *E. multilocularis*. W oparciu o badania molekularne potwierdzono występowania DNA pasożyta w dwóch próbkach kału (1,4%) pozyskanych od 148 psów z terenów wiejskich w woj. podkarpackim (15). Psy mogą zarażać się *E. multilocularis* analogicznie jak lisy, tj. po zjedzeniu zarażonego gryzonia pełniącego rolę żywiciela pośredniego.

Stwierdzone przypadki zarażenia psów na Słowacji potwierdziły potencjalne znaczenie tych zwierząt towarzyszących w przenoszeniu pasożyta na terenach endemicznych. Badania molekularne próbek kału umożliwiły identyfikację DNA *E. multilocularis* u ośmiu psów (2,8%) spośród 289 zbadanych. Wyniki pozytywne stwierdzono u psów pasterskich, stróżujących oraz myśliwskich (16). W kolejnych badaniach na Słowacji inwazję *E. multilocularis* potwierdzono u psów na tych samych terenach endemicznych, w okręgach Žilina i Prešov graniczących z woj. małopolskim i podkarpackim. DNA pasożyta wykazano w czterech próbkach (2,9%) spośród 138 zbadanych (9). W Szwajcarii, na terenie zurbanizowanym, uznawanym za wysoce endemiczny (region Fribourga, zachodnia Szwajcaria) *E. multilocularis* wykazano u 7% wśród 86 zdziczałych psów (17).

Sposobom utrzymania psów i ich przeznaczeniu przypisuje się największe znaczenie w możliwości nabywania inwazji *E. multilocularis*. Łapanie gryzoni i poruszanie się bez dozoru na obszarach wiejskich uznawane jest za najistotniejsze wśród czynników ryzyka zarażenia psów (9). Bliski kontakt z człowiekiem oraz zanieczyszczenie gleby odchodami w otoczeniu domów i w ogrodach przez zarażone psy stanowi bardzo istotny czynnik ryzyka AE dla ludzi. Zagrożenie ze strony kotów pozostaje pod znakiem zapytania. Przypadki zarażenia kotów *E. multilocularis* w oparciu o stwierdzenie DNA pasożyta w kale stwierdzono w Szwajcarii (17), we Francji (18) i Republice Czeskiej (19). Badania nad doświadczalnym zarażeniem wykazały jednak, że koty nie są właściwymi żywicielami ostatecznymi *E. multilocularis*, pasożyt rozwija się u nich z trudnością, najczęściej nie osiąga dojrzałości. Wskazuje to, że koty odgrywają marginalną rolę w transmisji pasożyta na terenach endemicznych (20). Jednak nie można lekceważyć potencjalnego znaczenia tych zwierząt towarzyszących w epidemiologii AE, szczególnie z racji ich powszechnego występowania w środowiskach wiejskich i bliskiego kontaktu z człowiekiem (20, 21). Należy podkreślić, że rolę żywicieli pośrednich *E. multilocularis* pełnią

glareolus). Thus, domestic mouse caught by cats in a household environment do not act as intermediate hosts of the parasite.

SUMMARY

In many human cases in Europe, echinococcosis is diagnosed without specifying species of aetiological agent of the disease, *E. multilocularis* or *E. granulosus*. Distinction between alveolar and cystic echinococcosis is vital, since the two diseases require different management of prevention and treatment (1, 22). Obligatory differentiation of alveococcosis and hydatidosis would be also advisable for the purposes of epidemiological surveillance (3).

AE is a rare disease in Europe, nevertheless the number of patients is increasing. In particular several countries of central-eastern Europe (Czech Republic, Slovakia, Poland and Lithuania) have described a marked increase in incident AE cases since the 1990s (22).

The epidemiological situation in Poland demonstrated that AE is an emerging disease. The number of detected cases is presumably underestimated, as it is suggested by the high detection of patients with AE in Lithuania and in the neighbouring areas of Slovakia. In an initial asymptomatic incubation period of many years and continuously existing the risk of infection in endemic areas, in the following years in Poland may be expected a significant increase in the number of AE cases. A wider national programme for implementation of screening in the highest AE risk areas is strongly needed (7). Given that AE human cases distribution is consistent with the known prevalence of *E. multilocularis* infected foxes, assessment of AE incidence in human population of south-east Poland, i.e. Małopolskie and Podkarpackie Provinces is of great importance.

Despite an emerging interest in alveolar echinococcosis and popularisation of the disease as very serious medical problem, the public still receives misleading information about its threats. Biased information about eating berries and mushrooms from endemic areas is promoted in media as the most important risk for infection. Little consideration is given to affirmed risk factors, such as occupation (farming), having a kitchen garden, ownership of dogs and handling wildlife (hunting) (9, 21).

Young age of several AE patients in endemic areas could be an indicator of important infection pressure in the environment, and of the role of domestic animals in transmission (22). Infection of the dog significantly increases the risk of human infection, since dog ownership was identified as strongly associated with acquisition of AE (9, 16). The finding of *E. multilocularis* in dogs in

gryzonia, przedstawiciele rodziny Arvicolidae, takie jak nornik zwyczajny (*Microtus arvalis*), nornik północny (*M. oeconomus*) i nornica ruda (*Myodes glareolus*). Tak więc mysz domowa (*Mus musculus*) będąca częstą ofiarą kotów w środowisku domowym i przydomowym nie jest żywicielem pośrednim tasiemca bąblowcowego.

PODSUMOWANIE

W państwach europejskich wiele przypadków bąblowicy diagnozowanych jest bez sprecyzowania gatunku czynnika etiologicznego (*E. multilocularis* lub *E. granulosus*). Diagnostyka różnicowa bąblowicy jest bardzo istotna, ponieważ postać jedno- oraz wielojamowa wymagają odmiennych procedur postępowania i leczenia (1, 22). Wprowadzenie obowiązku różnicowania obu odmian bąblowicy byłoby także celowe dla potrzeb nadzoru epidemiologicznego (3).

AE jest chorobą rzadko występującą na terenie Europy, jednak liczba diagnozowanych przypadków zwiększa się w ostatnich latach. Dotyczy to przede wszystkim państw Europy środkowo-wschodniej (Czechy, Słowacja, Polska i Litwa), w których od początku lat 90. ubiegłego stulecia parazytozę rozpoznano po raz pierwszy i odnotowano znaczący wzrost zapadalności (22).

Sytuacja epidemiologiczna AE w Polsce wskazuje, że ma ona charakter choroby nowopojawiającej się (emerging disease). Liczba stwierdzanych przypadków prawdopodobnie nie odzwierciedla rzeczywistej zachorowalności, na co wskazuje duża liczba pacjentów zdiagnozowanych w ostatnich latach w krajach sąsiednich, tj. na Litwie i Słowacji. W warunkach wybitnie przewlekłego rozwoju AE i występującego od kilkunastu lat ryzyka zarażenia na terenach endemicznych, w perspektywie najbliższych lat może wystąpić znaczny przyrost liczby przypadków tej parazytozy (7). Niezbędne jest prowadzenie badań przesiewowych na terenach endemicznych dla *E. multilocularis*. Występowanie przypadków AE u ludzi jest skorelowane ze stwierdzoną wysoką prevalencją pasożyta u lisów. Istotne są więc badania ludności i ocena zapadalności na obszarze południowo-wschodniej Polski, tj. w woj. małopolskim i podkarpackim, gdzie podobnie jak w regionie północno-wschodnim od lat notuje się wysoki odsetek zarażonych lisów.

Pomimo medialnego zainteresowania alweolarną echinokozą już od ponad dziesięciu lat, do opinii publicznej trafiają nieprecyzyjne i mylące informacje o występującym ryzyku dla ludzi. Spożywanie owoców leśnych i grzybów na terenach endemicznych uznawane jest za najistotniejsze zagrożenie. Natomiast niewiele uwagi poświęca się zagrożeniom związanym z pracą w rolnictwie, uprawianiem przydomowego ogródka, posiadaniem psa polującego na dzikie zwierzęta oraz kontaktem z dzikimi drapieżnikami (myśliwstwo), które uznawane są za najważniejsze czynniki ryzyka bąblowicy wielojamowej (9, 21).

endemic areas of south-eastern Poland indicates elevated infectious pressure in the close-to-home environment, in case the dog catches and eats rodents. Inhabitants of endemic areas should be informed about the need for regular deworming of pet animals with preparations effective against tapeworms. This is especially important in rural areas for families with small children and not properly supervised dogs present.

REFERENCES

- European Food Safety Authority and European Centre for Disease Prevention and Control. The European Union summary report on trends and sources of zoonoses, zoonotic agents and food-borne outbreaks in 2014. *EFSA J* 2015;13(12):4329.
- EFSA Panel on Animal Health and Welfare. Scientific opinion on *Echinococcus multilocularis* infection in animals. *EFSA J* 2015;13(12):4373.
- Gołąb E., Czarkowski M. Echinococcosis and cysticercosis in Poland in 2012. *Przegląd Epidemiol* 2014;68:379-381.
- Marcinkutė A, Šarkūnas M, Moks E, et al. *Echinococcus* infections in the Baltic region. *Vet Parasitol* 2015;213:121-131.
- Sowiakowski J. *Echinococcus alveolaris* [in Polish]. *Pol Tyg Lek* 1955;10: 46-52.
- Głuszczyk A, Kalczak M. *Echinococcus alveolaris*-a rare form of the echinococcosis of the liver [in Polish]. *Pol Tyg Lek* 1960; 15: 559-562.
- Nahorski W, Knap J, Pawłowski Z, et al. Human alveolar echinococcosis in Poland: 1990-2011. *PLOS Neg Trop Dis* 2013; 7: e1986.
- Knap J, Czyrznikowska A. Alveococcosis in humans growing problem in Poland and Europe. *Wiadomości Parazytol* 2010;56:213.
- Antolová D, Miterpáková M, Radoňák J, et al. Alveolar echinococcosis in a highly endemic area of northern Slovakia between 2000 and 2013. *Surveillance Outbreak Reports* 2014;19(34): 13-20.
- Borecka A, Gawor J, Malczewska M, et al. Occurrence of *Echinococcus multilocularis* in red foxes (*Vulpes vulpes*) in southern Poland. *Helminthologia* 2008; 45:24-27.
- Malczewski A, Gawor J, Malczewska M. Infection of red foxes (*Vulpes vulpes*) with *Echinococcus multilocularis* during the years 2001-2004 in Poland. *Parasitol Res* 2008;103:501-505.
- Karamon J, Kochanowski M, Sroka J, et al. The prevalence of *Echinococcus multilocularis* in red foxes in Poland - current results (2009-2013). *Parasitol Res* 2014;113:317-322.
- Torgerson PR, Keller K, Magnotta M, et al. The Global Burden of Alveolar Echinococcosis. *PLoS Neglected Tropical Diseases* 2010;4:e722.
- Szostakowska B, Lass A, Kostyra K, et al. First finding of *Echinococcus multilocularis* DNA in soil: Preliminary survey in Varmia-Masuria Province, northeast Poland. *Vet Parasitol* 2014;203:73-79.
- Karamon J, Kochanowski M, Dąbrowska J, et al. First cases of *Echinococcus multilocularis* infection in dogs in Poland [in Polish]. *Mat. VII Konferencji "Dangerous Zoonoses - toxocarosis, toxoplasmosis, echinococcosis"*. 14.10.2015, Warsaw. p.31-32.
- Antolová D, Reiterová K, Miterpáková M, et al. The first finding of *Echinococcus multilocularis* in dogs in Slovakia: an emerging risk for spreading of infection. *Zoonoses Public Health* 2009;56:53-58.
- Gottstein B, Saucy F, Deplazes P, et al. Is high prevalence of *Echinococcus multilocularis* in wild and domestic animals associated with disease incidence in humans? *Em Inf Dis* 2001;7:408-412.
- Petavy AF, Tenora F, Deblock S, et al. *Echinococcus multilocularis* in domestic cats in France. A potential risk factor for alveolar hydatid disease contamination in humans. *Vet Parasitol* 2000;87:151-156.
- Svobodova V, Lenska B. Prevalence of *Echinococcus multilocularis* in out door cats in West Bohemia (Czech Republic). *Helminthologia* 2004;41: 221-222.
- Kapel CMO, Torgerson PR, Thompson RCA et al. Reproductive potential of *Echinococcus multilocularis* in experimentally infected foxes, dogs, raccoon dogs and cats. *Int J Parasitol* 2006;36:79-86.
- Gawor J. Potential risk factors for alveolar echinococcosis in humans in Poland [in Polish]. *Przegląd Epidemiol* 2011;65:465-470.
- Vuitton DA, Demonmerot F, Knapp J, et al. Clinical epidemiology of human AE in Europe. *Vet Parasitol* 2015;213: 110-120.

Received: 28.01.2016

Accepted for publication: 21.03.2016

Otrzymano: 28.01.2016 r.

Zaakceptowano do publikacji: 21.03.2016 r.

Adres do korespondencji:**Address for correspondence:**

dr hab. Jakub Gawor

Instytut Parazytologii im. W. Stefańskiego PAN,

ul. Twarda 51/55, 00-818 Warszawa

e-mail: gaworj@twarda.pan.pl