

Zoonose des Monats – Juni 2021 Erregersteckbrief *Bovine Spongiforme Enzephalopathie (BSE)*

Autor: Dr. Christine Fast¹

¹Nationales Referenzlabor für Transmissible Spongiforme Enzephalopathien (TSE) Friedrich-Loeffler-Institut, Insel Riems

Weitere Erregersteckbriefe verfügbar unter:

<https://www.zoonosen.net/zoonosenforschung/zoonose-des-monats>

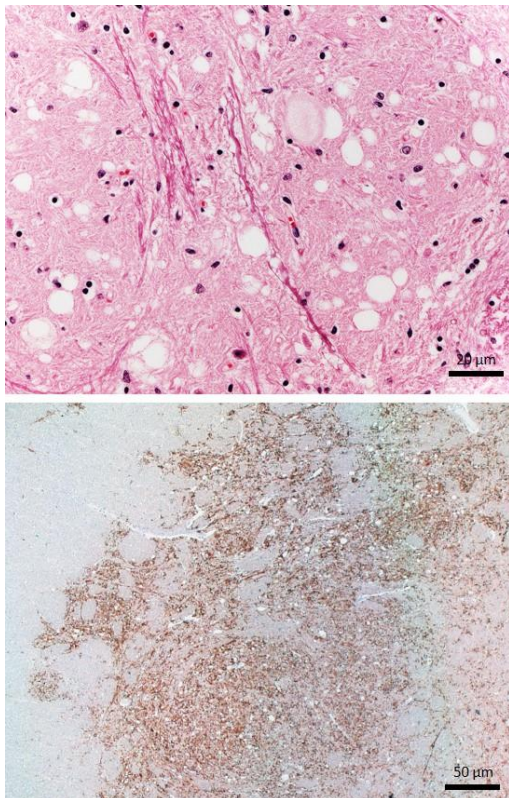


Abbildung: (oben) Typische pathomorphologische Läsionen im Gehirn eines klinisch an BSE erkrankten Rindes, die spongiforme Auflockerung des Neuropils ist deutlich erkennbar, fokal ist zudem ein Amyloider Plaque nachweisbar, Hämatoxylin&Eosin Färbung, (unten) Massive diffuse Ablagerung des pathologischen Prion-Proteins (in Braun) im Gehirn eines BSE erkrankten Rindes, Immunhistologie, monoklonaler Antikörper L42 (Bilder: Dr. Christine Fast, NRL TSE)

Beschreibung

Die Bovine spongiforme Enzephalopathie (BSE) ist eine Prionerkrankung und gehört damit zur Gruppe der Transmissiblen Spongiformen Enzephalopathien (TSE), die wiederum den Proteinfehlfaltungskrankheiten zugeordnet werden. Nach der *Protein-Only-Hypothese* von Stanley Pruisiner ist eine fehlgefaltete, infektiöse Form (PrP^{Sc}) des körpereigenen zellulären Prion-Proteins

(PrP^c) der Auslöser der Erkrankung, indem es dessen Umfaltung induziert. Die dabei entstehenden massiven Ablagerungen des PrP^{Sc} im Zentralem Nervensystem sind das Kennzeichen der Erkrankung und verantwortlich für das klinische Erscheinungsbild.

Erstmals entdeckt

Die Erstbeschreibung der BSE erfolgte 1985 durch Gerald Wells, einem Veterinärpathologen des *Central Veterinary Institute*, Weybridge in England. Ihm und seinem Team fiel das gehäufte Auftreten einer neuen Erkrankung in Rindern auf, die mit einer schwammartigen Auflockerung des Gehirns einhergeht. Das histopathologische Bild entsprach den bereits von anderen TSEs bekannten Erscheinungsbild, wie zum Beispiel der seit Jahrhunderten bekannten Scrapie im Schaf. Im Jahr 1996 erfolgte erstmals die offizielle Erklärung, dass eine Übertragung der BSE auf den Menschen nicht ausgeschlossen werden kann und 2004 wurden zwei weitere Formen der Erkrankung entdeckt (H- und L-Typ der Atypischen BSE), die jedoch als sporadische, nicht übertragbare Altersveränderung eingestuft werden.

Wo kommt der Erreger vor?

Als wichtigster Übertragungsweg der BSE wird die Verfütterung von infektiösen Tiermehl angesehen. PrP^{Sc} ist sehr resistent gegenüber verschiedensten Umwelteinflüssen, so dass die vorhergehende Senkung der Verarbeitungstemperatur bei der Herstellung von Tiermehl im Vereinigten Königreich zu einer nicht ausreichenden Inaktivierung des Erregers geführt hat. Die Verwertung dieses Ausgangsmaterials, d.h. die Verfütterung von Rindermehl an Rinder, hat nachfolgend im Vereinigten Königreich die ersten BSE-Erkrankungen ausgelöst. Darüber hinaus wurden auch entsprechende Zusätze von tierischen Eiweißen und Fetten im Milchaustauscherfutter von Kälbern als Quelle der Erkrankung angesehen.

Betroffene Tierspezies, Reservoir

Natürliche Infektionen mit der BSE sind bei Rindern, Ziegen und Katzen bekannt. Experimentell ist eine Vielzahl von Tierarten infizierbar, neben Schafen z.B. auch Nagetiere.

Wie kann sich der Mensch infizieren? Gibt es Risikogruppen?

Der Mensch infiziert sich durch die Aufnahme kontaminierter Nahrung.

Die Empfänglichkeit für TSE-Erkrankungen weist beim Menschen, abhängig vom Aufbau des zellulären, körpereigenen Prion-Proteins eine starke genetische Komponente auf, die zu einer unterschiedlich stark ausgeprägten Empfänglichkeit/Resistenz gegenüber einer TSE-Infektion führen kann.

Was für Krankheitssymptome zeigen infizierte Tiere und Menschen?

Die BSE zeichnet sich durch einen protrahierten Verlauf mit langer Inkubationszeit aus. Daher sind nur erwachsene Tiere betroffen, das mittlere Alter betroffener Tiere liegt bei fünf Jahren. Auffällig sind die Verhaltensänderungen, die zunächst auch intermittierend auftreten können. Die Tiere sind nervös und schreckhaft, zeigen Bewegungsstörungen und reagieren überempfindlich auf Berührungen, Lärm und Licht.

Das durch die BSE im Menschen ausgelöste Krankheitsbild wird als Variante Creutzfeldt-Jakob-Krankheit bezeichnet. Im Gegensatz zu der sporadischen Form der Erkrankung entwickeln sich die Symptome bei deutlich jüngeren Menschen (<30 Jahre). Die durchschnittliche Erkrankungsdauer liegt bei ca. 14 Monaten. Die Patienten zeigen in der Regel zunächst psychiatrische Symptome wie Angst und Depression, im weiteren Verlauf werden Demenz und neurologische Ausfälle (Krampfanfälle, Ataxien etc.) beobachtet.

Gibt es Medikamente oder einen Impfstoff?

TSEs sind nicht behandelbar und führen immer zum Tod des Tieres bzw. des Menschen. Da es sich bei dem Erreger um ein Eiweiß handelt, dass keinerlei spezifische Immunreaktion auslöst, ist auch eine Vakzinierung nicht möglich.

Wie gut ist das Überwachungssystem für diesen Erreger?

Die BSE ist eine anzeigepflichtige Tierseuche. Die Bekämpfung und Überwachung der BSE erfolgt auf Grundlage der EU-Verordnung (EG) 999/2001. In Deutschland bedeutet das, dass alle Risikotiere ab einer bestimmten Altersgruppe einem Schnelltest zum Nachweis des PrP^{Sc} im Gehirn unterzogen werden müssen. Darüber hinaus wird das sogenannte Spezifizierte Risikomaterial (SRM) bei der Schlachtung von Rindern und kleinen Wiederkäuern entfernt und als Tierisches Nebenprodukt der Kategorie 1 unschädlich beseitigt. Dabei handelt es sich um Körperteile bzw. Gewebe die das PrP^{Sc} enthalten könnten.

Was sind aktuelle Forschungsfragen/ -schwerpunkte?

Trotz umfangreicher Forschung seit 1985 ist der Ursprung der BSE, d.h. der Ursprung des ersten PrP^{Sc}, dass unzureichend inaktiviert im Vereinigten Königreich erstmals in das Tiermehl gelangt ist, noch ungeklärt. Darüber hinaus ist es interessant, ob und inwieweit sich die BSE während einer Passage in anderen Spezies adaptiert und inwieweit ein sicherer Nachweis in solchen Fällen zu führen ist. Auch die Bedeutung der Atypischen BSE Formen ist noch nicht vollständig geklärt. Im Gegensatz zur Scrapie und anderen TSEs ist die BSE in ihrer Ausbreitung im Tierkörper eng auf das Nervensystem beschränkt, welche Zellen dabei insbesondere eine Rolle spielen und welche Faktoren die stark variable Inkubationszeit beeinflussen ist jedoch ebenfalls unbekannt. Darüber hinaus gilt für alle TSEs, dass bisher noch keine eindeutige Erklärung für die pathomorphologisch sichtbaren Läsionen gefunden werden konnte.

Welche Bekämpfungsstrategien gibt es?

Die Bekämpfung der BSE beruht auf den klaren Vorgaben des Überwachungssystems (siehe oben). Betroffene Tiere werden umgehend getötet und unschädlich beseitigt. Darüber hinaus existiert ein Verfütterungsverbot von Futtermitteln an Wiederkäuer, die verarbeitetes tierisches Eiweiß enthalten.

Wo liegen zukünftige Herausforderungen?

Trotz des seit 2001 bestehenden Verfütterungsverbotes treten sehr vereinzelt Klassische BSE Fälle auf, die es zu erkennen gilt, um einen adäquaten Verbraucherschutz zu gewährleisten und eine neue BSE Epidemie zu verhindern. Es ist daher von entscheidender Bedeutung, dass das derzeit angewandte System der aktiven Surveillance von Risikotieren beibehalten wird.

Sonstiges

Weitere Informationen zur BSE finden sich auch auf den Seiten des BMEL:
(<https://www.bmel.de/DE/themen/tiere/tiergesundheit/tierseuchen/bse.html>)