

H-14694 der Beilagen zu den Stenographischen Protokollen  
des Nationalrates XVIII. Gesetzgebungsperiode



BUNDESMINISTERIN  
 für Gesundheit, Sport und Konsumentenschutz  
 DR. CHRISTA KRAMMER

A-1031 Wien, Radetzkystraße 2  
 Telefon: 0222/711 72  
 Teletex: 322 15 64 BMGSK  
 DVR: 0649856

• GZ 114.140/85-I/D/14/94

22. AUG. 1994

Herrn  
 Präsidenten des Nationalrates  
 Dr. Heinz FISCHER  
 Parlament  
 1017 Wien

6762 IAB

1994-08-23

zu 6848 J

Die Abgeordneten zum Nationalrat Petrovic, Freundinnen und Freunde haben am 21. Juni 1994 unter der Nr. 6848/J an mich beiliegende schriftliche parlamentarische Anfrage betreffend Importe von Rindfleisch und Rinderprodukten von Großbritannien nach Österreich gerichtet.

Diese Anfrage beantworte ich wie folgt:

Zu Frage 1:

Der allfällige Erregergehalt von spezifischen Geweben kann bisher ausschließlich über den Nachweis der Infektion durch tierexperimentelle Übertragungsversuche festgestellt werden. Beim Rind gelang dieser indirekte Erregernachweis nur im Rückenmark und im Gehirn, wo auch die Vermehrung der Erreger stattfindet, die schließlich zu den spongiformen Veränderungen führt.

Mit Muskelfleisch oder anderen peripheren Geweben ist die Möglichkeit einer diesbezüglichen Erregerübertragung noch nie nachgewiesen worden.

Um ein allfälliges Restrisiko einer auch experimentell noch nie nachgewiesenen Übertragungsmöglichkeit noch weiter zu minimieren, sind aus dem Muskelfleisch alle Knochen und das mit freiem Auge noch erkennbare Lymph- und Nervengewebe zu entfernen.

- 2 -

Ein Antrag auf Erteilung einer unter diesen Voraussetzungen möglichen veterinarbehördlichen Einfuhrbewilligung von Rindfleisch aus Großbritannien wurde jedoch nie gestellt und es erfolgte auch kein Import von Rindfleisch aus Großbritannien.

Zu Frage 2:

Innerhalb der Europäischen Union werden derzeit Änderungen des gemeinschaftlichen Rechtsbestandes hinsichtlich BSE diskutiert. Aufgrund dieser auf dem neuesten Stand der wissenschaftlichen Forschung beruhenden Diskussion werden seitens der Kommission und der Mitgliedstaaten weitere Maßnahmen zur Änderung der derzeit gültigen Bestimmungen zu treffen sein.

Ich möchte nochmals betonen, daß Initiativen, die zu einer in der gesamten EU wirksamen Verschärfung von Maßnahmen hinsichtlich BSE führen, die österreichische Unterstützung finden werden. Auch Österreich wird sich - wie die übrigen Mitgliedstaaten - an diesen EU-Regulativen für den innergemeinschaftlichen Handel mit Fleisch und Fleischerzeugnissen mit besonderen Restriktionen gegenüber Großbritannien orientieren. Der Beitritt zur EU gibt Österreich die Möglichkeit, auch aktiv an einer notwendigen Verschärfung der gemeinschaftlichen Regulative mitzuwirken.

Zu den Fragen 3 bis 6:

Seit Inkrafttreten der ersten Sperrkundmachung gegenüber Großbritannien vom 29. Mai 1990 sind keine Rinder - auch nicht über Drittstaaten - aus Großbritannien nach Österreich eingeführt worden. Ebenso keine anderen durch die Sperrkundmachung nicht zur Einfuhr zugelassenen tierischen Produkte.

Weiters wurde in den vergangenen vier Jahren auch kein Rindfleisch (einschließlich Kalbfleisch) aus Großbritannien nach Österreich eingeführt.

- 3 -

Für Fleischwaren und Fleischkonserven aus Großbritannien wurden seit Inkrafttreten der Sperrkundmachung 16 veterinarbehördliche Einfuhrbewilligungen unter den in der Sperrkundmachung vorgeschriebenen Auflagen erteilt. Davon entfallen acht auf den Eigenbedarf internationaler Organisationen und Botschaften in Wien. Acht weitere Einfuhrbewilligungen - ebenfalls unter den in der Sperrkundmachung vorgeschriebenen Auflagen - entfallen auf andere Antragsteller, die nur geringste Mengen von Fleischkonserven oder von Fleischwaren, die von Rindern stammen, für den persönlichen Bedarf oder als Mustersendungen importierten.

Während das Österreichische Statistische Zentralamt für die Jahre 1990 bis 1993 überhaupt keine Einfuhren von von Rindern stammenden Fleischwaren bzw. Fleischkonserven aus Großbritannien ausweist, wurden vom Agrarmarkt Austria nur im Jahre 1993 52kg Fleischkonserven und 41kg Fleischwaren registriert.

In der zitierten Spiegelreportage wird Österreich kein einziges Mal erwähnt; die Erklärung für das färbige Aufscheinen unter "Länder mit weniger als 100 Tonnen Import" ergibt sich aus obiger Darstellung.

Eine Information der Öffentlichkeit erscheint auf Grund des oben dargestellten Sachverhalts (Importe ausschließlich von Fleischwaren bzw. -konserven für Botschaften und internationale Organisationen zum Eigenbedarf bzw. geringste Mengen für den persönlichen Bedarf oder Mustersendungen) nicht erforderlich.

An eine Unterbindung dieser Importe unter den vorgeschriebenen Auflagen ist nicht gedacht.

Zu Frage 7:

Seitens der Mitarbeiter der Veterinärverwaltung werden die in den Medien erscheinenden sowie die zugänglichen wissenschaftlichen Veröffentlichungen genauestens verfolgt.

- 4 -

Eine jüngste Veröffentlichung, verfaßt von Dr. Groschup und Dr. Haas von der Bundesforschungsanstalt für Viruskrankheiten der Tiere in Tübingen, BRD, die den allerneuesten Stand der wissenschaftlichen Forschung zusammenfassend darstellt und in der auf zahlreiche Literaturhinweise Bezug genommen wird, liegt zur Information bei.

Zu Frage 8:

Die seitens der Veterinärverwaltung seit dem Jahre 1990 ergriffenen Maßnahmen gehen in einigen Punkten über die in der EU derzeit geltenden Vorschriften hinaus. Innerhalb der Europäischen Union werden - wie in der Beantwortung zu Frage 2 bereits ausgeführt - zur Zeit Änderungen der Bestimmungen hinsichtlich BSE diskutiert. Neue wissenschaftliche Erkenntnisse werden zu Änderungen der derzeitigen und für alle Mitgliedstaaten rechtsgültigen Entscheidungen führen.

Eine allfällig notwendig erscheinende Kritik wird zum gegebenen Zeitpunkt und in den entsprechenden Gremien anzubringen sein.

Zu Frage 9:

Durch die in Österreich seit dem Jahre 1990 ergriffenen Maßnahmen ist nach dem Stand der Wissenschaft eine Gesundheitsgefahr für Menschen, Tiere und Mitwelt in Österreich auszuschließen.

Zu Frage 10:

Diese Frage stellt sich nicht, zumal ein "politisches Versagen" nicht gegeben ist.



**BEILAGEN**

Nr. 6848 AJ

1994-06-21

**ANFRAGE**

der Abgeordneten Petrovic, Freundinnen und Freunde

an die Bundesministerin für Gesundheit, Sport und Konsumentenschutz

betreffend Importe von Rindfleisch und Kinderprodukten von Großbritannien nach Österreich

Unter dem Titel "Gruselkeim im Futter" berichtet das Magazin "Der Spiegel" (Nr. 23/1994, Seite 208 ff), daß nach wie vor Kadaver- und Knochenmehle europa- und weltweit an landwirtschaftliche Nutztiere (Rinder, Schweine) verfüttert werden. Der deutsche Gesundheitsminister Horst Seehofer spricht in diesem Zusammenhang von einem "nicht zu verantwortenden Experiment am Menschen". Dennoch haben die EU-Gremien kein Exportverbot bzw. generelles Verbot einer Verfütterung von Kadavermehlen an Nutztiere verfügt. Mehr noch: Rinderprodukte aus Großbritannien werden selbst in der pharmazeutischen Industrie häufig verwendet (z.B. Rinderleber). In allen Bereichen der Transplantationschirurgie sowie bei Zellkulturen wird - obwohl dies absolut vermeidbar wäre - fötales Kälberserum, ebenfalls ohne Überprüfung der Herkunft, eingesetzt. Ebenso werden Fleisch und Fleischprodukte, Schwarten, Knochen und Gedärme zur Herstellung von Kosmetika, Schuhcreme, Dünger und anderen Produkten importiert.

Die Importe britischer Rinderprodukte nach Österreich wurden von der österreichischen Regierung bisher stets in Abrede gestellt. Die Bevölkerung wurde informiert, daß nunmehr eine zweijährige Übergangsfrist gelten soll, innerhalb derer mögliche Gesundheitsgefahren noch geprüft werden könnten, bis die Binnenmarktregulierungen voll greifen. Im Zusammenhang mit dem Beitritt Österreichs zur EU stellen die unterfertigten Abgeordneten daher folgende

**ANFRAGE:**

1. In der parlamentarischen Anfragebeantwortung (6144AB zu 6213/J) haben Sie behauptet, es gebe keine Importe von lebenden Rindern bzw. Kinderprodukten wie Tierkörpermehlen, Knochenschrot, Knochenmehlen und Innereien von Großbritannien und Nordirland nach Österreich. Die Einfuhr von *Rindfleisch oder daraus hergestellten Fleischerzeugnissen* sei jedoch unter der Bedingung zulässig, daß alle Knochen und das mit freiem Auge noch erkennbare Lymph- und Nervengewebe entfernt worden sind. Inwiefern halten Sie diese Einschränkung für ausreichend?

2. Ebenso erklären Sie in der o.a. Anfragebeantwortung, daß hinsichtlich BSE bei einem EU-Beitritt Österreichs nach Maßgabe des EU-Beitrittsvertrages und der zukünftigen Rechtsentwicklung der EU weitere Maßnahmen zu setzen sind. Welche Schutzmaßnahmen werden Sie angesichts des Beitrettes Österreichs zur EU setzen, um zu verhindern, daß es über den Import von Rinderprodukten bzw. Rindfleisch aus dem EU-Raum zu einer Gesundheitsgefährdung der österreichischen Bevölkerung kommt?
3. Ist es zutreffend, daß entsprechend der Spiegelreportage (Nr. 23/1994, Seite 209) tierische Produkte von Rindern bzw. lebende Tiere von Großbritannien nach Österreich importiert wurden ( angeführt unter: "Länder mit weniger als 100 Tonnen Import")?  
(Bitte detailliert Art des Importes, Zolltarifnummer und Mengen anführen.)
4. Warum haben Sie die Öffentlichkeit über diese Importe von Rindern bzw. Rinderprodukten nach Österreich nicht informiert bzw. - falls die "Spiegel"-Reportage nicht den Tatsachen entspricht - wieso haben Sie in der Öffentlichkeit keine Entgegnung vorgenommen?
5. Zu welchen Zwecken wurden Tiere (Rinder) bzw. tierische Rinderprodukte aller Art importiert?  
(Bitte genau Art des abnehmenden Betriebes bzw. der abnehmenden Organisation sowie jeweiligen Verwendungszweck anführen.)
6. Was gedenken Sie in Sachen Unterbindung derartiger Importe zu tun?
7. Von welchen wissenschaftlichen Daten über den Rinderwahn bzw. über die bei Menschen registrierte Creutzfeldt-Jakob-Krankheit geht das Gesundheitsministerium aus?  
(Bitte die für die Haltung des Gesundheitsministeriums relevanten wissenschaftlichen Quellen anführen.)
8. Ihr deutscher Kollege Gesundheitsminister Seehofer hat das politische Versagen der EU in drastischen Worten angeprangert; warum war von Ihnen keinerlei Kritik zu vernehmen?
9. Können Sie ausschließen, daß durch schon getätigte Importe irgendeine Gesundheitsgefahr für Menschen, Tiere und Mitwelt in Österreich hervorgerufen wurde?
10. Was werden Sie tun, um allfällige Opfer des politischen Versagens schadlos zu halten?

# Die Bovine Spongiforme Enzephalopathie (BSE)

Martin H. Groschup und Bernd Haas

**Codewörter:** Bovine Spongiforme Enzephalopathie – BSE – Scrapie – Klinik – Ausbreitung – Diagnose

In über 120 000 Fällen stellten britische Landwirte seit 1985 bei ihren Rindern ungewöhnliches Verhalten und Bewegungsstörungen fest. Die Rinder littcn an der „Bovinen Spongiformen Enzephalopathie“ (BSE), die in den Medien meist als „Rinderwahnssinn“ bezeichnet wird. Spekulationen über eine mögliche Gefährdung des Menschen führten zu einer Beun-

ruhigung der Verbraucher. Dieser Aufsatz gibt einen umfassenden Überblick über die Ausbreitung, Klinik und Diagnose der BSE-Erkrankung und die chemische und physikalische Widerstandsfähigkeit des ursächlichen Erregers. Die Möglichkeit des Übersprungs der Erkrankung auf den Menschen wird diskutiert.

## Die Krankheit

An BSE erkrankte Rinder zeigen Anomalien im Verhalten, im Gang und in der Körperhaltung. Zu Anfang machen sich Unruhe und Angst bemerkbar. Manche Tiere stampfen mit den Füßen, während andere sich ununterbrochen über die Nase lecken. Ausschlagen und eine allgemeine Nervosität im Melkstand werden häufig als Krankheitszeichen angegeben. Die Tiere stehen minutenlang unbeweglich in einer Stallecke und starren unter sich. Schon geringe Geräusche oder leichte Berührungen lösen dann allerdings plötzliche schreckhafe Bewegungen oder gar Krämpfe aus, die oft als Raserei interpretiert werden. An den hinteren Gliedmaßen ist deutlich ein schwankender und unsicherer Gang erkennbar, der beim Trabren der Tiere auf der Weide sogar stelzenartig aussiehen kann. Auf Betonböden rutschen die Tiere beim Umdrehen aus oder fallen gar hin. Die Milchleistung der Tiere sinkt. Sie kauen kaum mehr wieder und werden im Verlauf der Krankheit immer schwächer. Im fortgeschrittenen Stadium kommt es zum Festliegen (AUSTIN und SIMMONS, 1993; WILESMITH et al., 1992a).

Die Inkubationszeit der BSE kann vermutlich 22 Monate bis hin zu 15 Jahren betragen (LAMMING, 1992). Am häufigsten erkranken Tiere im Alter zwischen 4 und 5 Jahren. Die Krankheit verläuft fortschreitend und endet nach 3 Wochen bis 6 Monaten tödlich. Die BSE gehört in die Gruppe der Übertragbaren spongiformen Enzephalopathien. Diese führen zu einer schwammartigen Degeneration des zentralen Nervensystems, mit der Folge, daß das erkrankte Individuum unter nervösen Ausfallserscheinungen verendet (WELLS et al., 1989). Bei den spongiformen Enzephalopathien treten keine Antikörper gegen den Erreger auf. Eine

sichere Diagnose ist bisher nur postmortal möglich.

Die BSE tritt zur Zeit fast ausschließlich in Großbritannien auf. Bis Anfang 1994 verendeten dort über 120 000 Rinder am BSE. Wöchentlich kommen derzeit etwa 750 Fälle (WILESMITH, 1994) hinzu. Etwa 92,5 % der Fälle ereigneten sich bei Milchvieh, der Rest bei Mastvieh. Der prozentuale Anteil der Milchviecherden, in denen BSE aufgetreten ist, liegt bei 46 %, der der Mastbestände bei 10 %. BSE ist vorwiegend eine Einzelerkrankung, das heißt, in den betroffenen Herden erkranken nur etwa 2,6 % der Tiere (LAMMING, 1992). Außerhalb Großbritanniens erkrankten bis Anfang 1994 in Irland 59 Rinder, 72 Tiere in der Schweiz (HÖRNLI MANN, 1994), 5 Tiere in Frankreich, 3 Tiere in Portugal, jeweils 2 Tiere im Oman und in Deutschland (Stand 18.3.1994) sowie je 1 Tier in Dänemark und Kanada. Die beiden in Deutschland erkrankten Rinder stammten aus dem Vereinigten Königreich und waren vor dem Erlaß der Europäischen Union aus dem Jahre 1989, in dem ein Verbringungsverbot für erwachsene britische Rinder in andere Mitgliedsstaaten ausgesprochen wurde, nach Deutschland eingeführt worden.

Wichtige Differentialdiagnosen zur BSE sind Weidetetanie, die nervöse Form der Ketose, Kupfermangel sowie bakterielle (Listeriose) und virale (Aujeszkysche Krankheit, Tollwut) Infektionskrankheiten (GROSCHUP et al., 1994).

## Der Erreger

Übertragbare spongiforme Enzephalopathien werden durch bisher nicht bekannte Erreger verursacht. Für die extrem hohe Stabilität der Erreger gegenüber physikalischen und chemischen Einwirkungen gilt

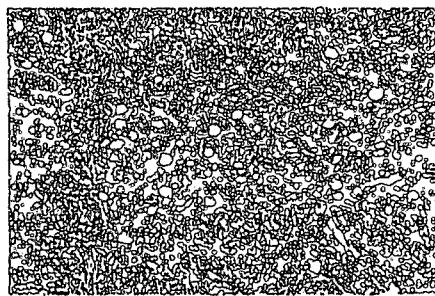


Abb. 1: Histologischer Schnitt durch die Medulla oblongata (Nucleus tractus solitarius) eines in Großbritannien an BSE erkrankten Rindes nach Färbung mit Hamatoxylin-Eosin: Status spongiosus

Fig. 1: Histopathological section of the medulla oblongata (nucleus tractus solitarius) of a BSE diseased British cow: status spongiosus. stain: haematoxylin and eosin.

Aufnahme: F. Welland, Bundesforschungsanstalt für Viruskrankheiten der Tiere; das Präparat wurde uns freundlicherweise vom Central Veterinary Laboratory, Weybridge, zur Verfügung gestellt

es keine Parallele (CHATIGNY et al., 1979; KIMBERLIN, 1983; ASHER, 1986). Es gibt im wesentlichen drei Theorien zur Natur des infektiösen Agens: Die Virus-, die Virino- und die Prion-Theorie.

Die Virus-Theorie nimmt an, daß der Erreger aus einer Nukleinsäure und einer hierdurch kodierten Proteinhülle besteht. Die Virino-Theorie fordert, daß die hypothetische virale Nukleinsäure nicht von virusigenen, sondern von in seinen Eigenschaften verändertenzellulären Protein umgeben ist. Weder für die Virus- noch für die Virino-Theorie gibt es wissenschaftlich fundierte Belege. Allerdings entsprechen beide am ehesten dem uns geläufigen Bild eines Infektionsregens.

Die Prion-Theorie unterscheidet sich davon grundlegend, weil hier von einem Protein als infektiösem Agens ausgegangen wird. Schon früh konnte gezeigt werden, daß sich bei der Aufreinigung des Erregers aus Gehirnmateriale eine Isoform eines zellulären Proteins zusammen mit der Infektiosität anreichert. Diese Isoform wird als sogenanntes Prion-Protein oder PrP<sup>Sc</sup> bezeichnet (PRUSINER, 1982). Nach der Prion-Theorie stellt die Modifikation des zellulären Proteins (PrP<sup>C</sup>) zu PrP<sup>Sc</sup> das Schlüsselergebnis für die Vermehrung des infektiösen Agens dar (OESCH et al., 1985).

## Die Diagnose

Eine sichere Diagnose spongiformer Enzephalopathien ist im allgemeinen nur postmortal möglich. Dies liegt daran, daß natürlichweise keine Antikörper gegen Erreger spongiformer Enzephalopathien gebildet werden und ihr direkter Nachweis nur in langwierigen Tierversuchen möglich ist, wobei in der Regel ZNS-Gewebe verwendet werden sollte.

Die wichtigsten Labormethoden zur Diagnose spongiformer Enzephalopathien bei Tieren sind die Histopathologie (WELLS et al., 1989) (Abb. 1), die Elektronenmikroskopie (HOPE et al., 1988), der Immunoblot (HOPE et al., 1988; SCOTT et al., 1990) (Abb. 2 und 3) und der Tierversuch (FRASER et al., 1992). Beim Menschen können auch das Elektroenzephalogramm und die Messung der Enolase-Aktivität im Liquor zervospinalis zur Diagnose herangezogen werden.

In Deutschland wird die Diagnose der BSE mittels histopathologischer Untersuchung von Gehirnen neurologisch auffälliger Tiere und zusätzlich mittels Immunoblot gestellt. Die bei der amtlichen Untersuchung angewandten Verfahren entsprechen den in Großbritannien eingesetzten Methoden. Die Tierseuchenreferenten des Bundes und der Länder haben einvernehmlich geregelt, daß in Deutschland die amtliche histopathologische Untersuchung von Proben bei BSE-Verdachtsfällen vom Landesveterinäruntersuchungsaamt für das Gesundheitswesen Nordbayern (Nürnberg) durchgeführt werden soll, dessen Mitarbeiter in Großbritannien in der BSE-Diagnostik ausgebildet wurden. Der histopathologischen Untersuchung muß eine mindestens 2wöchige Fixierung der Gehirnteile in Formalin vorausgehen, bevor Schnittpräparate hergestellt werden können. Nach kürzeren Fixationszeiten des Nervengewebes kann es bei der Anfertigung der Schnitte zu Quetsch- oder Reiß-Artfakten kommen, die das Vorliegen der typisch „schwammartigen“ = „spongiformen“ Veränderungen vortäuschen und so zu falsch positiven Ergebnissen führen können.

Im Immunoblot, der in der Bundesforschungsanstalt für Viruskrankheiten der Tiere durchgeführt werden soll, wird versucht, das für

# Forschung

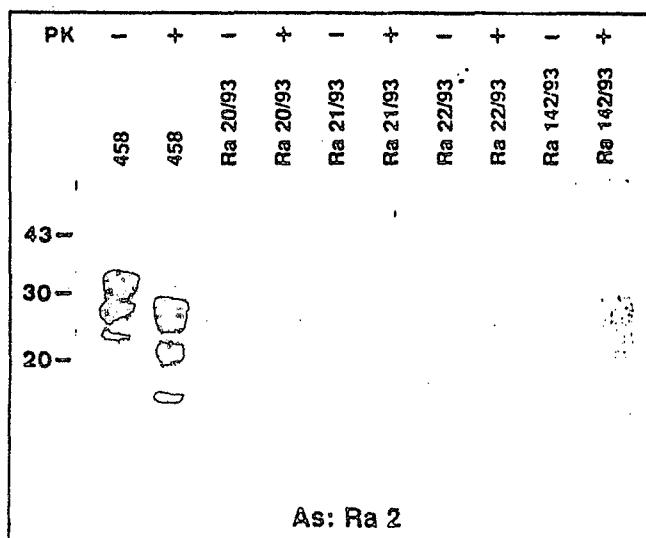


Abb. 2: Immunoblot-Untersuchung des Gehirns eines an BSE-erkrankten Rindes aus Großbritannien (458) als Positiv-Kontrolle sowie von vier negativen BSE-Verdachtsproben (Ra 20/93, Ra 21/93, Ra 22/93 und Ra 142/93) aus Deutschland. Pathologisches Prion-Protein (PrP<sup>res</sup>) wurde mittels fraktioneller Ultrazentrifugation angereichert, mittels SDS-Polyacrylamidgel-Elektrophorese aufgetrennt und auf Nitrozellulose übertragen. Pathologisches PrP lässt sich mittels Immunoblot als Banden der Molekulargewichts 35, 29 und 25 kDa nur im Extrakt des an BSE erkrankten Tieres, nicht aber im Extrakt des Normaltieres nachweisen. Die drei verschiedenen Banden stellen unterschiedliche Glykosylierungsformen des Proteins dar. Der Immunoblot wurde unter Verwendung eines spezifisch gegen bovinen PrP gerichteten Anti-Peptidsäums durchgeführt (GROSCHUP und PFAFF, 1993). Pathologisches PrP besitzt darüber hinaus eine partielle Proteinase K- (PK) Resistenz, das heißt das Molekulargewicht verringert sich durch den Verdau lediglich auf 27-30 kDa, während physiologisches PrP vollständig degradiert wird.

Fig. 2: Immunoblot investigation on brain samples of four suspect BSE cases from Germany. A BSE-positive sample (458) from a bovine brain from Great Britain served as a positive control. Pathological PrP<sup>res</sup> of molecular weights 35, 29 and 25 kDa was detected only in the positive control lane. The three bands represent three different glycosylation forms of the same protein respectively. PrP<sup>res</sup> was detected by a species specific anti-peptide serum to bovine PrP (GROSCHUP and PFAFF, 1993). Pathological PrP<sup>res</sup> was partially resistant to proteinase K-digestion, while physiological PrP was completely degraded by the enzyme.

spongiforme Enzephalopathien typische Proteinase K-resistente Prion-Protein nachzuweisen. Hierzu müssen native Gehirnproben mit fraktioneller Ultrazentrifugation, Proteinase K-Verdauung und SDS-Polyacrylamidgel-Elektrophorese aufgetrennt werden. Das nicht verdaute Prion-Protein wird auf eine

Nitrozellulosemembran übertragen und mit einem spezifischen Antiserum nachgewiesen (Abb. 2 und 3) (GROSCHUP et al., 1994a). Die Diagnose mittels Immunoblot dauert etwa eine Woche und wird wegen des erforderlichen Aufwandes in der Regel nur bei zuvor histopathologisch mit positivem

oder zweifelhaftem Ergebnis untersuchten Proben durchgeführt.

## Spongiforme Enzephalopathien bei anderen Spezies

Bisher traten übertragbare spongiforme Enzephalopathien außer beim Rind natürlicherweise bei folgenden Spezies auf.

Bei Schaf und Ziege ist die Scrapie seit etwa 250 Jahren bekannt und kommt heute in weiten Teilen der Welt sporadisch oder endemisch vor. In Großbritannien ist vermutlich sogar ein Drittel aller Schafherden infiziert (MORGAN et al., 1990).

Der Scrapie-Erreger der Schafe und Ziegen wird vorwiegend perinatal über die Nachgeburt übertragen. Die Tiere erkranken und verenden nach einer Inkubationszeit von durchschnittlich 3 bis 4 Jahren (ANDREWS, 1992; DIETWILER, 1992; WOOD, 1992; CLARK und MOAR, 1992). In Deutschland wurden in den letzten Jahren vier Ausbrüche angezeigt: ein Ausbruch ereignete sich 1973 in der ehemaligen DDR sowie drei in den Jahren 1985, 1989 und 1991 in den alten Bundesländern (KÜMPER, 1973; STRAUB und WEILAND, 1992).

Beim Nerz trat in den letzten 50 Jahren vorwiegend in den USA die „transmissible mink encephalopathy“ sporadisch auf, die vermutlich durch Verfütterung von Abfällen Scrapie-infizierter Wiederkäuer ausgelöst wurde. Bei amerikanischen, in Gefangenschaft gehaltenen Hirschen tritt seit 1967 sporadisch die „chronic wasting disease“ (CWD) auf (GUIROY et al., 1993).

Seit dem Beginn der BSE-Epidemie infizierten sich in britischen zoologischen Gärten Nylas, Gemshörner sowie Kudu-, Elefanten und Oryxantilopen an erregerhaltigen Fleisch- und Knochenmehlern (LAMMING, 1992). Bei Kudu konnte außerdem in mehreren Fällen eine vertikale Übertragung von der Mutter auf das Kalb nachgewiesen werden (CUNNINGHAM et al., 1993). In einem Fall wurde der Erreger sogar horizontal von einem Kudu auf ein anderes übertragen (KIRKWOOD et al., 1994). Alle diese Tierarten gehören zur Familie der Bovidae und werden auch vom Scrapie-Agens infiziert.

Bei Katzen tritt seit 1990 in Großbritannien die „feline spongiforme encephalopathy“ (FSE) auf, an der bis Anfang 1994 41 Hauskatzen, 2 Geparden und 1 Puma erkrankten (WYATT et al., 1992; WILLOWBY, 1992). Es wird angenommen, daß die Katzen über das Futter infiziert wurden. Vor dem Auftreten der BSE-Epidemie ist die FSE nie beobachtet worden. Man kann

also vermuten, daß der Erreger durch den Wirtswechsel vom Schaf auf das Rind neue Eigenschaften gewonnen hat und auch für Katzen infektiös geworden ist.

Die wichtigsten Versuchstiere zur Erforschung der spongiformen Enzephalopathien sind Hamster und Mäuse. Diese Tiere sind nicht nur billiger zu halten als Großtiere, in ihnen ist auch die Inkubationszeit der Erreger spongiformer Enzephalopathien kürzer. Sie beträgt jedoch immer noch je nach Spezies, Tier- und Erregerstamm mehrere Monate bis Jahre.

Beim Menschen treten die „Creutzfeld-Jacob Disease“ (CJD), das Gerstmann-Sträussler-Scheinker-Syndrom (GSS) und „Kuru“ auf (BROWN, 1991). Die wichtigste dieser Krankheiten ist die CJD, die weltweit mit einer Häufigkeit von etwa einem Fall pro Million Einwohner und Jahr auftritt. Rund 5 % dieser Fälle lassen sich auf eine parenterale Infektion mit CJD-Agens zurückführen, z.B. über unreiniges humanes Wachstumshormon. Bei familiär gehäuft auftretenden GSS- und CJD-Fällen wurden verschiedene Mutationen im Erbgut gefunden, die eine Prädisposition für die Erkrankung darstellen. 80 % aller CJD-Fälle treten allerdings spontan auf, weshalb einige Wissenschaftler eine Infektion noch unbekannten Ursprungs als Auslöser für diese Fälle annehmen. Kuru trat bei Eingeborenen des Fore-Stamms auf Papua-Neuguinea auf und wurde durch orale Aufnahme des Erregers aus Gehirnen Verstorbener während ritueller Begräbniszeremonien übertragen (BROWN, 1991).

## Ist die BSE eine Gefahr für deutsche Rinderbestände?

Für die Bewertung der Gefährdung durch übertragbare spongiforme Enzephalopathien sind drei Faktoren maßgeblich: die Exposition bzw. Menge des verabreichten Agens, die Applikationsart und die Spezies-Barriere. Die intrazerebrale oder intraperitoneale Applikation sind wesentlich effektiver als die orale. Die Wahrscheinlichkeit, daß eine Speziesbarriere übersprungen wird, nimmt mit der Menge des verabreichten Agens zu. Zur Beurteilung der Gefährdung deutscher Rinderbestände liefert die Entstehungsgeschichte der BSE wesentliche Informationen.

Seit 1979 werden in britischen Tierkörperseitigungsanlagen Tierkadaver unter Bedingungen dekontaminiert, die eine sichere Abtötung des Scrapie-Erregers nicht mehr gewährleisten. In Anlagen, die 80 % der aller in Großbritannien anfallenden Tierkörper ver-

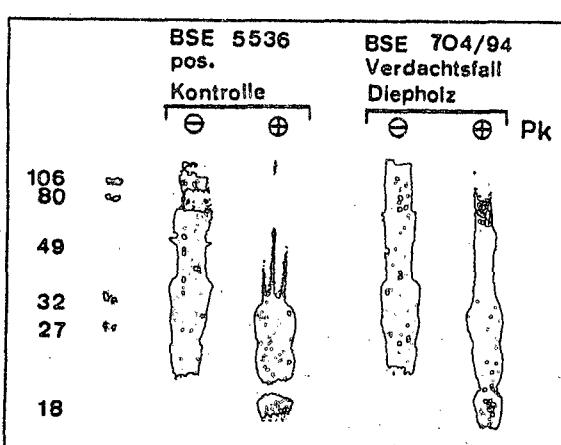


Abb. 3: Immunoblot-Untersuchung des zweiten in Deutschland bestätigten BSE-Falles bei einem Galloway-Rind aus Niedersachsen (BSE 704/94). Die Proben BSE 5536 stammten von einem in Großbritannien an BSE verendeten Tier und dienten als positive Kontrolle. Die Proben wurden jeweils zur Absicherung des Vorliegens der pathologischen, partiell Proteinase K-resistenten Isoform des Prion-Proteins nach Proteinase K-Behandlung (10 mg/ml) oder unbehandelt aufgetragen. Pathologisches Prion-Protein widerstand der Behandlung während physiologisches PrP vollständig verdaut wird. Molekulargewichtsmarker sind auf den links liegenden Elektrophoresespuren aufgetragen.

Fig. 3: Confirmation of the second BSE case (breed Galloway, BSE 704/94) in Germany by immunoblot. Sample BSE 5536 originated from a BSE case from Great Britain and served as a positive control. Purified samples were digested with or without proteinase K to check for proteinase K-resistant proteins. Cellular PrP would be completely degraded by the enzyme. Molecular weight markers are given at the left.

Dr. Uta Schäfer

arbeiten, werden bis zum heutigen Tag die notwendigen Erhitzungswerte von 133 °C bei 3 bar Dampfdruck über mindestens 20 Minuten nicht erreicht. Darüber hinaus wird vermutet, daß seit 1979 der Wirkungsgrad der Inaktivierung durch das Weglassen eines Extraktions schrittes mit organischen Lösungsmitteln zusätzlich gemindert ist. In der Folge gelangte in Großbritannien ungenügend inaktiviertes, das heißt mit Scrapie-Erregern kontaminiertes Tiermehl in den Handel. In Großbritannien wurden Tiermehle zu dieser Zeit als Kraftfutter zur Ergänzung des Grundfutters vorwiegend am Milchvieh und in geringerem Maße an Mastvieh verfüttert. Damit wurden britische Rinder seit Anfang der 80er Jahre beträchtlichen Dosen des Scrapie-Agens ausgesetzt. Der Einfluß chemischer und physikalischer Behandlungsverfahren auf die Infektiosität des Scrapie-Agens ist in der Tabelle dargestellt. Der massive Infektionsdruck führte zur Überwindung der Speziesbarriere vom Schaf auf das Rind. Nach etwa 5 Jahren Inkubationszeit erkrankten die ersten Tiere an BSE (WILESMITH et al., 1991). Aus den Kadavern dieser Tiere wurde wiederum Tiermehl hergestellt, das nun nicht nur mit Scrapie-, sondern in zunehmendem Maße auch mit dem an Rinder adaptierten BSE-Agens kontaminiert war. Diese Verfahrensweise führte bis zur Einführung eines Verfütterungsverbotes für Tiermehl an Wiederkäuer ab Juli 1988 zur massenhaften Infektion der britischen Rinderpopulation (WILESMITH et al., 1992b).

In Deutschland ist eine solche Ent-

wicklung aus drei Gründen ausgeschlossen. Erstens ist bei uns die Scrapie sehr selten, das heißt unser Tierkörpergut ist praktisch frei von Scrapie-Erregern. Zweitens sind in Deutschland die Tierkörperbereitstellungsanlagen verpflichtet, die oben genannten zur Zerstörung des Erregers erforderlichen Temperaturen und Bedingungen einzuhalten. Zum dritten ist es in Deutschland nicht üblich, an Wiederkäuer Tiermehl zu verfüttern.

In vereinzelten Fällen von BSE bei aus England importierten Rindern wird keine Gefahr für die deutsche Rinderpopulation gesehen, da die Übertragung von Rind zu Rind (horizontal wie vertikal) nach bisherigem Kenntnisstand allenfalls von geringer Bedeutung für die Ausbreitung der Krankheit ist.

Abgesehen von den Überlegungen zur Spezies Rind ist zum Schutz der deutschen Tierbestände allgemein darauf zu achten, daß nur ordnungsgemäß erhitzte Tiermehle verfüttert werden.

### Besteht eine Gefahr für den Verbraucher?

Es gibt bisher keine Hinweise, daß der Mensch durch Kontakt mit BSE-infizierten Tieren oder durch Genuss von Produkten solcher Tiere an spongiformen Enzephalopathien erkranken kann. Bis zur verbindlichen Klärung dieser Frage durch das Auftreten oder Ausschließen gehäufiger Fälle von CJD in Großbritannien werden wegen der sehr langen Inkubationszeit spongiforme Erkrankungen beim Menschen (bei parenteraler Infektion etwa 5

bis 30 Jahre) wohl noch viele Jahre vergehen. Einstweilen muß das Risiko indirekt bewertet werden. Es ist zunächst festzustellen, daß in epidemiologischen Untersuchungen kein Zusammenhang zwischen der Scrapie der Schafe und Ziegen und der CJD des Menschen erkennbar war (BROWN et al., 1987; BROWN et al., 1991). In Großbritannien, wo Scrapie endemisch vorkommt, ist die Inzidenz von CJD genauso hoch wie in Australien, wo Scrapie seit 1945 nicht mehr auftrat. In Frankreich kommen CJD-Fälle weder in Berufsgruppen mit intensivem Kontakt zu Schafen noch in der ländlichen Bevölkerung häufiger vor als in der Gesamtbevölkerung. CJD-Erkrankungen von Personen, die nachweislich nie Schafleber zu sich genommen haben, wurden ebenso berichtet wie ein Fall bei einer Vegetarierin. Einzelfälle von CJD bei Landwirten oder Verbrauchern vom Rind stammender Produkte, wie sie kürzlich von der Presse berichtet wurden, sind wegen der statistischen Streuung der CJD-Fälle in der Bevölkerung ohne Beweiskraft. Jedoch lehrt das Auftreten des FSE bei der Katze nach Entstehung der BSE in Großbritannien, daß ein Wechsel eines Erregers von einer Spezies (Schaf) zu einer anderen (Rind) auch seine Eigenschaften in bezug auf eine dritte Spezies verändern kann (BRUCE, 1993).

Bei der Abschätzung des Risikos ist zu bedenken, in welchen Geweben der Erreger in welcher Konzentration nachgewiesen wurde. In Gehirnen BSE-kranker Rinder wurden durch Infektion von Mäusen Titer von etwa einer Million infektiöser Einheiten pro Gramm ermittelt. In Muskeln und Milch konnte dagegen keine Infektiosität nachgewiesen werden (FRASER, 1993). Bei allen in Großbritannien geschlachteten Rindern müssen aufgrund des „Specified Bovine Offal Ban“ von 1990 Gehirn, Rückenmark, Milz, Thymus, Tonsillen und Eingeweide verworfen und unschädlich beseitigt werden (LAMMING, 1992).

Die EG versucht mit einer Reihe von Maßnahmen, das hypothetische Risiko für Verbraucher außerhalb Großbritanniens weiter zu verringern. Nach der Kommissionsentscheidung 89/169/EWG (ABI. L 225 S. 51) vom 28.7.1989 dürfen keine Rinder aus Großbritannien mehr ausgeführt werden, die vor dem 18.7.1988 geboren wurden oder die von Rindern stammen, bei denen Verdacht auf BSE besteht oder bei denen die Krankheit nachgewiesen wurde. Mit Entscheidung 90/59/EWG (ABI. L 41 S. 23) wurde zusätzlich untersagt, daß Rinder, die in Großbritannien geboren wurden und älter als 6 Mo-

nate sind, in die Mitgliedstaaten verbracht werden. Aus Großbritannien eingeführte jüngere Kühe müssen vor Vollendung des 6. Lebensmonats geschlachtet werden. Gemäß Entscheidung 90/200/EWG (ABI. L 105 S. 24) darf Großbritannien zahlreiche Gewebe und Organe von Rindern, unter anderem Gehirn, Rückenmark, Thymus, Mandeln, Milz, Därme, plazentare Gewebe, Zellkulturen, Blutserum, fetales Kälberserum, Bauchspeicheldrüse, Nebennieren, Hoden, Eierstücke, Hypophyse und lymphoide Gewebe nicht in andere Mitgliedstaaten versenden. Dies betrifft sowohl ihre mögliche Zweckbestimmung zum menschlichen Verzehr, wie zur Verwendung in anderen Bereichen, etwa der pharmazeutischen Industrie.

In bezug auf Rindfleisch hat die EG-Kommission beschlossen (90/261/EWG, ABI. L 146 S. 29), daß aus Großbritannien ausgeführtes entbeintes Rindfleisch von sichtbaren Nerven und lymphatischen Geweben befreit sein muß. Bei nicht entbeitem Rindfleisch ist zu bezeichnen, daß es nicht aus Beständen kommt, in denen in den letzten zwei Jahren die BSE-Krankung aufgetreten ist.

Die Bundesregierung tritt für weitere Maßnahmen zu Verringerung des Restrisikos ein. Hierbei geht es vor allem um weitere Beschränkungen des innergemeinschaftlichen Verbringens von Rindfleisch aus Großbritannien. Das Verfüttern von Tiermehl an Wiederkäuer soll verboten werden. Bestimme potentiell erregerhaltige Gewebe sollen von der Herstellung von Säuglings- und Kleinkindernahrung ausgeschlossen werden.

### Forschung zu BSE

Die weltweiten Forschungsaktivitäten auf dem Gebiet der transmissiblen spongiformen Enzephalopathien befassen sich vor allem mit drei Fragestellungen

- der Charakterisierung des Erregers
- der Frage der Übertragbarkeit auf den Menschen und
- der Verbesserung der diagnostischen Möglichkeiten.

In der Bundesforschungsanstalt für Viruskrankheiten der Tiere (BFAV) wird die dritte Fragestellung besonders intensiv bearbeitet. Die Sensitivität des Immunoblot-Verfahrens, das derzeit als spezifischstes Nachweisverfahren für BSE gilt und deshalb in der BFAV zur Absicherung aller deutschen histopathologischen BSE-Verdachtsfälle eingesetzt wird, wird maßgeblich von der Spezifität des zur Detektion des pathologischen

Tab.: Einfluß von chemischen und physikalischen Behandlungsstufen auf die Infektiosität von Scrapie-Agenten (CHATIGNY und PRUSINER, 1979; KIMBERLIN et al., 1983; ASHER et al., 1986)

Tab.: Influence of chemical and physical treatments on the infectivity of scrapie agent (CHATIGNY and PRUSINER, 1979; KIMBERLIN et al., 1983; ASHER et al., 1986)

Behandlung	Reduktion der Infektiosität (log 10)
<b>Chemische Einflüsse:</b>	
1 M NaOH	>6-7
Phenol-Extraktion	>6
100 % Ammoniumsäure	>6
20 % Na-Hypochlorid (entspr. 2 % freiem Chlor)	>6
1 M KSCN oder NaSCN	5,7
0,5 % Na-Hypochlorid	4
0,01 M Na-Metaperjodat	4
1 % SDS	2
3,7 % Formaldehyd	2
2 % Triton X-100	<1
5 % Na-Deoxycholat	<1
1 % N-Lauroyl-Sarkosin	<1
100 % Ethanol	<1
100 % Chloroform	<1
<b>Physikalische Einflüsse:</b>	
Autoklavieren 121 °C/1 h	>6-7
100 °C/1 h	3-4
80 °C/1 h	<1
Sterilisation 160 °C/1 h	>6
Bestrahlung UV-Spektren	hohe Resistenz
Ionisierende Strahlen	hohe Resistenz
<b>Enzymatische Behandlung:</b>	
Proteasen (Proteinase K, Ficin, Papain, Pronase, Trypsin)	<2
Glykosidase DNase	<1
Nucleasen RNase	<1
Lipase	<1

## Forschung

Prion-Proteins verwendeten Antiseraums beeinflußt. Es ist schwierig, gegen das pathologische Prion-Protein hochtitrige Antikörper herzustellen, da es sich von einem eigentlich körpereigenen Protein herleitet, gegen das der Organismus natürlicherweise immuntolerant ist. Deshalb wurden in der BFAV 20 synthetische Peptide (Octa- bis Dodecamere) hergestellt, die Teilesequenzen der aus der Nukleotidsequenz des Prion-Proteins abgeleiteten Aminosäuresequenz entsprechen. Antikörper gegen diese synthetischen Peptide aus Kaninchen reagierten auch mit komplettem Prion-Protein. Diese Antikörper wurden auf ihre Eignung zum Einsatz im Immunoblot geprüft. Durch die Wahl von Antisera mit hoher Affinität konnte die Spezifität und Sensitivität des Testsystems weiter gesteigert werden. Gleichzeitig konnten aus diesen Untersuchungen wichtige Hinweise zur Sekundär- und Tertiär-Struktur des Prion-Proteins abgeleitet werden, da Antikörper nur an oberflächlich gelagerte Epitope binden (GROSCHUP und PFAFF, 1993; GROSCHUP et al., 1994b).

Ziel weiterer Forschungsanstrengungen der BFAV ist es, einen billigen und trotzdem einfachen Schnelltest zur Untersuchung des Infektionsstandes von Schlachttieren zu entwickeln, der gegebenenfalls im Anschluß an den Schlachtoprozess an entnommenem Gewebe durchgeführt werden kann.

### Literatur

- ANDREWS, A.H., R. LAVEN, J.G. MATTEWS (1992): Clinical observations on four cases of scrapie in goats. *Vet. Rec.* 130, 101. – ASHER, D.M., C.J. GIBBS, D.C. GAJDUSEK (1986): Slow viral infections: safe handling of the agents of subacute spongiform encephalopathies. In: *Laboratory safety: Principles and practices*. Miller, B.M. (Ed.), American Society for microbiology, 59-71. – AUSTIN, A.R., M.M. SIMMONS (1993): Reduced rumination in bovine spongiform encephalopathy and scrapie. *Vet. Rec.* 132, 324-325. – BROWN, P., F. CATHALA, R.F. RAU-
- BERTAS, D.C. GAJDUSEK, R. CASTAIGNE (1987): The epidemiology of Creutzfeld-Jacob disease. *Neurology* 37, 895-904. – BROWN, P., D.C. GAJDUSEK (1991): The human spongiform encephalopathies: Kuru, Creutzfeldt-Jacob disease, and the Gerstmann-Sträussler-Scheinker syndrome. In: *Current Topics in Microbiology and Immunology* 172, Springer-Verlag Berlin-Heidelberg, 1-20. – BRUCE, M.E. (1993): Agent strain variation in BSE and scrapie. Vortrag, Symposium „Bovine spongiform encephalopathy – where are we now?“, veranstaltet von der Europäischen Kommission am 14.-15.9.1993 in Brüssel. – CIATIGNY, M.A., S.B. PRUSINER (1979): Biohazards and risk assessment of laboratory studies on the agents causing the spongiform encephalopathies. In: *Slow transmissible diseases of the nervous system*. Vol. 2. Edithon: Prusiner, S.B., Hadlow, W.J. Academic Press New York-London-Sydney-Toronto-San Francisco, 491-514. – CLARK, A.M., J.A.E. MOAR (1992): Scrapie: a clinical assessment. *Vet. Rec.* 130, 377-378. – CUNNINGHAM, A.A., G.A.H. WELLS, A.C. SCOTT, J.K. KIRKWOOD, J.E.F. BARNETT (1993): Transmissible spongiform encephalopathy in a greater Kudu. *Vet. Rec.* 132, 68. – DETWILER, L.A. (1992): Scrapie. *Rev. Sci. Tech. Off. Int. Epiz.* 11, 491-537. – FRASER, H., M.E. BRUCE, A. CHREE, I. McCONNELL, G.A.H. WELLS (1992): Transmission of bovine spongiform and scrapie to mice. *J. Gen. Virol.* 73, 1891-1897. – FRASER, H. (1993): Transmission to mice, sheep and goats and bioassay of bovine tissues. Vortrag, Symposium „Bovine spongiform encephalopathy – where are we now?“, veranstaltet von der Europäischen Kommission am 14.-15.9.1993 in Brüssel. – GROSCHUP, M.H., E. PFAFF (1993): Studies on a species specific epitope in murine, ovine and bovine prion protein. *J. Gen. Virol.* 47, 1451-1456. – GROSCHUP, M.H., F. WEILAND, O.C. STRAUB (1994a): Zur Diagnostik der Bovinen Spongiformen Enzephalopathie und der Traberkrankheit (Scrapie) der kleinen Wiederkäuer: 1. Möglichkeiten und Grenzen der Diagnostik. *Tierärztl. Umsch.* 49, 137-142. – GROSCHUP, M.H., J. LANGEVELD, E. PFAFF (1994b): The major species specific epitope in prion proteins of ruminants. *Arch. Virol.*, in press. – GUIROY, D.C., E.S. WILLIAMS, K.J. SONG, R. YANAGIHARA, D.C. GAJDUSEK (1993): Fibrils in brain of Rocky Mountain elk with chronic wasting disease contain scrapie amyloid. *Acta Neuropathol. Berl.* 86, 77-80. – HOPE, J., L.J.D.

REEKIE, N., HUNTER, G., MULTHAUPT, K., BEYREUTHER, H., WHITE, A.C. SCOTT, M.J. STACK, M. DAWSON, G.A.H. WELLS (1988): Fibrils from brains of cows with new cattle disease contain scrapie-associated protein. *Nature* 336, 390-392. – KIMBERLIN, R.H., C.A. WALKER, G.C. MILLSON, D.M. TAYLOR, P.A. ROBERTSON, A.H. TOMLINSON, A.G. DICKINSON (1983): Disinfection studies with two strains of mouse-passaged scrapie agent. *J. Neurosci. Sci.* 59, 355-369. – KIRKWOOD, J.K., A.A. CUNNINGHAM, A.R. AUSTIN, G.A.H. WELLS, A.W. SAINSBURY (1994): Spongiform encephalopathy in a greater kudu introduced into an affected group. *Vet. Rec.* 134, 167-168. – KÜMPFER, H. (1991): Scrapie – Ein Fallbericht. *Collegium Veterinarium* 12, 32-34. – LAMMING, E. (1992): The report of the export group on animal feedingstuffs. HMSO publications, London, ISBN 0 11 242936 X. – MORGAN, K.L., K. NICHOLAS, A.P. HALL (1990): A questionnaire survey of the prevalence of scrapie in sheep in Britain. *Vet. Rec.* 127, 373-376. – OESCH, B., D. WESTAWAY, M. WALCHLI, M.P. MCKINLEY, S.B.H. KENT, R. AEBERSOLD, R.A. BARRY, P. TEMPST, D.B. TEPLow, L.E. HOOD, S.B. PRUSINER, C. WEISSMANN (1985): A cellular gene encodes scrapie PrP 27-30 protein. *Cell* 40, 735-746. – PRUSINER, S.B. (1982): Novel proteinaceous particles cause scrapie. *Sci.* 21, 136-144. – SCOTT, A.C., G.A.H. WELLS, M.J. STACK, H. WHITE, M. DAWSON (1990): Bovine spongiform encephalopathy: detection and quantitation of fibrils, fibrilprotein (PrP) and vacuolation in brain. *Vet. Microbiol.* 23, 295-304. – STRAUB,

O.C., F. WEILAND (1992): Nachweis der Traberkrankheit bei Schafen in Deutschland. *Tierärztl. Umsch.* 47, 338-342. – WELLS, G.A.H., R.D. HANCOCK, W.A. COOLEY, M.S. RICHARDS, R.J. HIGGINS, G.P. DAVID (1989): Bovine spongiform encephalopathy: diagnostic significance of vacuolar changes in selected nuclei of the medulla oblongata. *Vet. Rec.* 18, 521-524. – WILESMITH, J.W., J.B.M. RYAN, M.J. ATKINSON (1991): Bovine spongiform encephalopathy: epidemiological studies on the origin. *Vet. Rec.* 128, 199-203. – WILESMITH, J.W., L.J. HOINVILLE, J.B.M. RYAN, A.R. SAYERS (1992a): Bovine spongiform encephalopathy: aspects of the clinical picture and analyses of possible changes 1986-1990. *Vet. Rec.* 130, 197-201. – WILESMITH, J.W., J.B.M. RYAN, W.D. HUESTON (1992b): Bovine spongiform encephalopathy: case control studies of calf feeding practices and meat and bone meal inclusion in proprietary concentrates. *Res. Vet. Sci.* 52, 325-331. – WILLOUGHBY, K., D.F. KELLY, D.G. LYON, G.A.H. WELLS (1992): Spongiform encephalopathy in a captive puma. *Vet. Rec.* 131, 431-434. – WOOD, J.N.L., S.H. DONE, G.C. PRITCHARD, M.J.A. WOOLRIDGE (1992): Natural scrapie in goats: case history and clinical signs. *Vet. Rec.* 131, 66-68. – WYATT, J.M. (1991): Naturally occurring spongiform encephalopathy in cats in the U.K. *Austr. Vet. Pract.* 21, 174-176.

**Anschrift der Verfasser:** Dr. M. H. Groschup und Dr. B. Haas, Bundesforschungsanstalt für Viruskrankheiten der Tiere, Paul-Ehrlich-Straße 28, D-72076 Tübingen

### The bovine spongiform encephalopathy (BSE)

**Code words:** Bovine spongiform encephalopathy – scrapie – clinical picture – incidence – diagnosis

To date more than 120,000 cows had to be killed in the United Kingdom, because they showed clinical symptoms of the bovine spongiform encephalopathy (BSE), a new disease, which is commonly known as "mad cow disease". This

article reviews the epidemiology, clinic, and diagnosis of the disease BSE and the physical and chemical characteristics of its causative agent. The probability of a transmission to man is discussed in view of the current knowledge and national and international legislation.