

# Übersicht zur BSE

J. GASTEINER

## Einleitung

Seit dem erstmaligen Auftreten der Rinderseuche BSE (Bovine Spongiforme Enzephalopathie) in England sind mehr als 15 Jahre vergangen. Die Folgen dieser Erkrankung für Tier und Mensch, aber auch die ständige und oftmals spekulative Medienpräsenz dieses Themas, insbesondere aufgrund der jüngsten Ereignisse in Frankreich, Deutschland und Österreich haben den europäischen Rindermarkt erschüttert. Die Auswirkungen auf den heimischen Markt sind enorm. Für den Normalverbraucher ist es in der jetzigen Phase der vielen negativen Medienberichte wichtig, dass die Verunsicherung durch seriöse Information über den gegenwärtigen Wissensstand zu diesem Thema in ein kritisches Konsumbewusstsein umgewandelt werden kann. Die Maßnahmen, welche von den heimischen Bauern, Verarbeitungsbetrieben und der Tierärzteschaft bereits seit Langem zur Sicherung einer hohen Lebensmittelqualität gesetzt wurden und jüngst zusätzlich angestrengt werden, sind dem österreichischen Verbraucher oftmals nicht oder nur ungenügend bekannt. Auch in diesem Bereich kann das Vertrauen der Konsumenten nur durch Wissensvermittlung und durch ehrliche Transparenz erhalten bzw. wiedergewonnen werden.

Für den Rinderhalter ist es wichtig zu wissen, welche gesetzlichen Maßnahmen und Anstrengungen zu unternehmen sind, um das Risiko einer BSE-Infektion in seiner Herde weiter zu verringern bzw. auszuschalten.

Zum Verständnis der BSE-Erkrankung und ihrer möglichen Folgen, auch auf die menschliche Gesundheit, werden im folgenden Beitrag nur erwiesene Tatsachen, wissenschaftlich anerkannte Thesen und nachvollziehbare Fakten abgehandelt.

## Was heißt BSE?

Die **BSE** = **B**ovine (zum Rind gehörend) **S**pongiforme (schwammartig, bezieht

sich auf die typischen Hirnveränderungen) **E**nzephalopathie (Hirnerkrankung) zählt zu den sog. **TSE** = **T**ransmissible (übertragbare) **S**pongiforme **E**nzephalopathien. Zu den TSE werden eine Reihe von Erkrankungen von Mensch und Tieren gerechnet. Die Krankheitssymptome dieser Erkrankungen (Störungen von Verhalten, Empfinden und Bewegung) sind sich sehr ähnlich. Jeder Fall einer TSE endet tödlich (BRAUN et al. 1998).

## Chronologie markanter Ereignisse bezüglich TSE

Diese Chronologie stützt sich auf Angaben von BRAUN et al. 1998 und MAFF 2000)

1920: Die deutschen Ärzte H.G. CREUTZFELDT und A. JACOB beschreiben erstmals eine Erkrankung beim Menschen, welche später als Creutzfeld–Jacob'sche Erkrankung (CJD) traurige Berühmtheit erlangen sollte.

Ab 1950: C. GAJDUSEK erforscht die geheimnisvolle Gehirnerkrankung Kuru bei Eingeborenen eines Stammes in Papua-Neuguinea und erhält dafür 1976 den Nobelpreis.

70-er Jahre: Infolge einer Scrapie-Epidemie verenden in Großbritannien tausende Schafe. Die Kadaver der gefallenen Tiere werden auch zu Tierkörpermehl verarbeitet.

1984: „Kuh 133“ gilt als der erste beschriebene Fall von BSE (Großbritannien).

1986: In Großbritannien (GB) gelangt man zu der Erkenntnis, dass BSE eine neuartige Erkrankung darstellt und es kommt zu ersten Notschlachtungen.

1987: Erste wissenschaftliche Publikationen über BSE erscheinen (The Veterinary Record, New Scientist). Man erkennt das Tiermehl als Hauptinfektionsquelle, die Überwindung der Ar-

tenschranke von BSE (die experimentelle Übertragung auf andere Tierarten gelingt) wird wissenschaftlich bewiesen.

1988: In GB sind bisher etwa 2.000 Rinder an BSE verendet. Das BSE-Risiko wird von offiziellen britischen Stellen heruntergespielt oder unterschätzt („die Übertragung von BSE auf den Menschen gilt als unwahrscheinlich“). An BSE erkrankte Rinder werden gekeult, „nur verdächtige Rinder“ (z.B. augenscheinlich gesunde Tiere aus einem positiven Betrieb) gelangen nach wie vor in den Handel.

1989: Es gibt erste Verdachtsmomente, BSE könnte eine Form der CJD beim Menschen auslösen. Die Theorie, dass Prionen diese Krankheit verursachen könnten, wird diskutiert. Die EU verhängt ein Importverbot für britische Rinder, geboren vor dem 18.7.1988, nicht jedoch für britisches Rindfleisch.

1990: Mittlerweile sind etwa 15.000 britische Rinder an BSE verendet, in GB wird ein Tiermehlverfütterungsverbot für Rinder erlassen („The Ban“). In der Schweiz tritt der erste Fall von BSE auf.

1991: In Frankreich tritt der erste Fall von BSE auf. In Großbritannien kommt es zum ersten sog. BAB-Fall (Born after Ban) von BSE. Dieses an BSE erkrankte Tier wurde nach dem Tiermehlverfütterungsverbot geboren. Neben der Möglichkeit der Übertragung von BSE im Mutterleib trächtiger Rinder auf die Nachkommen (vertikale Übertragung) kommt es immer wieder zu BAB-Fällen durch Nichteinhaltung des Tiermehlverfütterungsverbot an Wiederkäuer (absichtlich oder unbeabsichtigt).

1992: monatlich verenden in GB etwa 2.500 Rinder an BSE (Höhepunkt der Seuche).

1993: BSE kann experimentell auf 17 andere Tierarten übertragen werden.

**Autor:** Dr. Johann GASTEINER, Abteilung für Ernährungsphysiologie und Tiergesundheit, Bundesanstalt für alpenländische Landwirtschaft, 8952 Irdning, email: johann.gasteiner@bal.bmf.gv.at

1994: In der EU besteht noch immer kein Importverbot für britisches Rindfleisch.

1995: Der erste Fall einer durch den BSE-Erreger verursachten Erkrankung eines Menschen gilt als erwiesen (new variant Creutzfeldt-Jacob Disease = nvCJD), weitere Fälle folgen.

1996: Die britische Regierung bestätigt offiziell, daß BSE auf den Menschen übertragbar ist. Es wird ein weltweites Exportverbot für britische Rinder, Rindfleisch, deren Produkte und Tiermehl erlassen. In Großbritannien werden in der Folge alle Rinder über einem Alter von 30 Monaten vernichtet. Weiters werden sogenannte Kohortentötungen durchgeführt. Dabei werden Rinder bestimmter Jahrgänge, die einem besonders hohen BSE-Infektionsdruck ausgesetzt waren, getötet und verbrannt. Im Rahmen der BSE-Seuchentilgung wurden in Großbritannien insgesamt etwa 4,5 Millionen Rinder vernichtet.

1997: Der „BSE-Schnelltest“ der Fa. Prionics ist entwickelt und verfügbar.

1998: Das weltweite Exportverbot für britisches Rindfleisch wird wieder aufgehoben. In Großbritannien wurden seit dem Auftreten der Epidemie etwa 1 Million verseuchte Rinder verzehrt.

1999: In den USA dürfen Personen, welche sich länger als 6 Monate in GB aufhielten, kein Blut mehr spenden. Ähnliche Empfehlungen kommen auch vom Roten Kreuz.

2000: In Zürich wird die Prionenstruktur entschlüsselt. Die EU erlässt die BSE-Risikomaterialvorschriften, erste BSE-Massentests laufen an. In Deutschland tritt der erste BSE-Fall auf. Der deutsche Landwirtschaftsminister und die deutsche Gesundheitsministerin treten aufgrund der BSE-Krise von ihren Ämtern zurück.

2001: Ein falsch positiver BSE-Befund eines in Deutschland geschlachteten Rindes österreichischer Herkunft erhitzt die BSE-Diskussion in Österreich zusätzlich.

## TSE bei Tieren

Die TSE bei Tieren ist bei BRAUN et al. 1998 ausführlich beschrieben.

## Chronic Wasting Disease (CWD)

Die CWD ist eine infektiöse Prionenerkrankung von Wapitis und Maultierhirschen. Bislang trat die CWD nur in den USA (Rocky Mountains) auf (WILLIAMS und YOUNG 1992). Nachdem im November 2000 bei 14 Hirschen Erkrankungsfälle von CWD auftraten, wurden im Rahmen der Seuchenbekämpfung 1.500 Hirsche vernichtet. Die CWD ist nach dem momentanen Wissensstand nicht auf den Menschen übertragbar und kann von der BSE unterschieden werden.

## Transmissible Mink Enzephalopathie (TME)

Die TME ist eine infektiöse Prionenerkrankung von Zuchtnerzen und wurde unter anderem in den USA, Kanada, Finnland, Rußland und in der ehemaligen DDR beschrieben. Zuletzt trat die TME 1984 in den USA auf. Als Ursache wird die Verfütterung von Scrapie-infizierten Schafen und Ziegen an Nerze angenommen. Die TME ist nach dem momentanen Wissensstand ebenfalls nicht auf den Menschen übertragbar und kann von der BSE unterschieden werden (MARSH et al. 1992).

## Scrapie

Scrapie (Traberkrankheit) ist eine infektiöse Prionenerkrankung vor allem von Schafen, aber auch von Ziegen. Scrapie ist seit Jahrhunderten bekannt und weltweit verbreitet. Nach einer Inkubations-

zeit von mehreren Monaten bis zu 3 Jahren erkranken die Tiere, indem sie Verhaltensstörungen, Bewegungsstörungen (traberartiges Gangbild), eigenartiges Lippenspiel („gnubbern“ - Gnumberkrankheit) sowie chronische Abmagerung und hochgradigen Juckreiz zeigen (ANDREWS et al. 1992). Die Erreger finden sich massenhaft in der Nachgeburt, durch Ablammen auf den Weiden werden diese verseucht und die Prionen werden wieder über den Verdauungstrakt aufgenommen (PATTISON et al. 1972). Weiters kann Scrapie vom Muttertier im Mutterleib auf den Nachkommen sowie durch stechend-saugende Hautparasiten und Lästlinge übertragen werden (RADOSTITS et al. 1994). Eine experimentelle Übertragbarkeit von Scrapie gelang bisher auf Schaf, Ziege, Rind, Ratte, Maus, div. Affenarten und auf Nerze. Scrapie ist nicht auf den Menschen übertragbar und kann nach dem Tod des Tieres von einer BSE-Infektion durch spezielle Untersuchungen unterschieden werden (BRAUN et al. 1998).

## Bovine Spongiforme Enzephalopathie (BSE) (BRAUN et al. 1998)

BSE ist eine Infektionskrankheit mit einem bestimmten Prion (PrP<sup>sc</sup>), die sich durch Störungen der Bewegung, der Sensibilität und des Verhaltens von Rindern äußert. Die Inkubationszeit (Zeit zwischen Eindringen des Erregers und Ausbruch der Erkrankung) der BSE bei Rindern beträgt mehrere Jahre (durch-

Tabelle 1: Anzahl nachgewiesener Fälle von BSE (MAFF 2001)

Land	Verbreitung der BSE		
	1999	Stand vom 23.01.2001 2000	Total seit 1987
England	4.411	2.268	180.764
Deutschland	0	7	30
Schweiz	50	31	365
Nordirland	6	13	1.810
Insel Man	3	0	438
Jersey	3	0	152
Guernsey	11	1	695
Belgien	3	9	22
Dänemark	0	1	3
Frankreich	31	116	257
Irland	96	104	614
Liechtenstein	0	0	2
Luxemburg	0	0	1
Niederlande	2	1	9
Portugal	170	101	503
Spanien	0	2	9
Canada	0	0	1
Falkland Inseln	0	0	1
Italien	0	0	3
Oman	0	0	2

schnittlich 1/3 des theoretisch erreichbaren Lebensalters der jeweiligen Spezies). Die Erkrankung nimmt einen fortschreitenden, schleichenden Verlauf, der Tod des Tieres tritt nach 2 - 8 Wochen ein. Das durchschnittliche Alter von an BSE-erkrankten Rindern beträgt 5 Jahre. In Großbritannien, wo ein ausserordentlich hoher Infektionsdruck besteht, sind kürzere Inkubationszeiten möglich, einige der erkrankten Tiere waren daher jünger als 30 Monate (MAFF 2000).

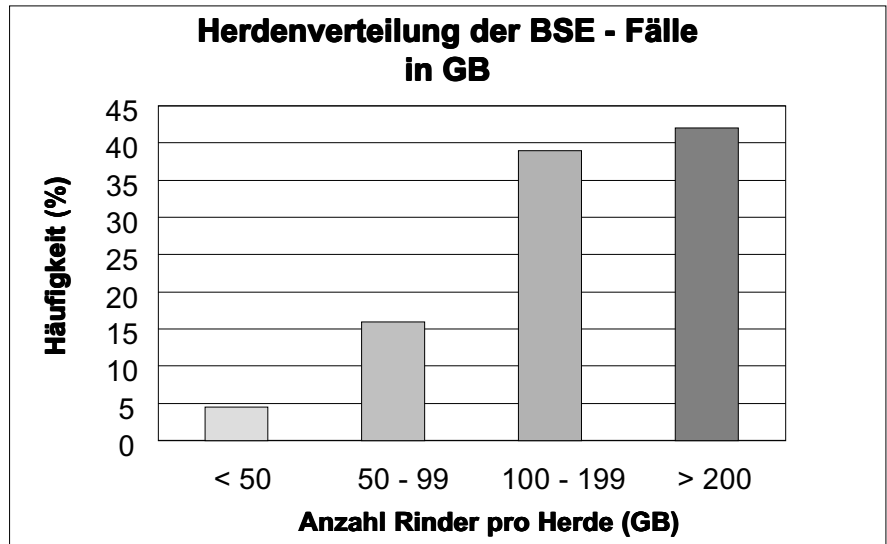
Experimentell übertragbar ist BSE auf Ziege, Schaf, Zoowiederkäuer, Hund, Katze, Maus, Ratte, Hamster, Zookatzen und das Schwein. Die einzelnen Tierspezies weisen jedoch eine stark unterschiedliche Empfänglichkeit auf, weiters spielen die aufgenommene Erregermenge sowie der Infektionsweg eine große Rolle. Während in praxi auch BSE-Erkrankungen bei kleinen Wiederkäuern sowie bei Haus- und Zookatzen nachgewiesen wurden, wurde keine BSE-Erkrankung bei Schweinen ausserhalb experimenteller Bedingungen beobachtet.

**Tabelle 2: Experimentelle Übertragbarkeit von TSE auf Labormäuse** (BRAUN et al. 1998)

Effizienz verschiedener Infektionswege bei der experimentellen Übertragung von Scrapie auf Mäuse	
Infektionsweg	Infektionsdosis (ID)
intrazerebral	1
intraspinal	1
intravenös	10
intraperitoneal	50
subkutan	25.000
oral	126.000

Wie aus *Tabelle 2* hervorgeht, kann TSE im Mäuseversuch durch intrazerebrale Injektion (in das Gehirn) bzw. intraspinale Injektion (in das Rückenmark) einer genau definierten Erregermenge von 1 Infektionsdosis (ID) TSE bei Mäusen ausgelöst werden. Zur Auslösung von TSE durch intravenöse Injektion war die 10-fache Erregermenge nötig. Durch Verfütterung von infektionstüchtigem Material (orale Infektion) an Mäuse war die 126.000-fache ID nötig, um bei den Versuchsmäusen TSE auszulösen.

*Abbildung 1* gibt die prozentuelle Häufigkeit der britischen BSE-Fälle in Abhängigkeit von der Betriebsgröße an. Während von den Betrieben mit weniger als 50 Rindern etwa 5 % BSE-positiv



**Abbildung 1: Verteilung der Herden mit mindestens einem bestätigten BSE-Fall nach Herdengröße in Großbritannien** (BRAUN et al. 1998)

waren (zumindest einen BSE-Fall aufwiesen), hatten mehr als 40 % der Betriebe mit mehr als 200 Tieren ein BSE-Problem. Dieser Umstand könnte einerseits durch die intensivere Bewirtschaftung von Großbetrieben (Tiermehleinsatz) bedingt sein. Andererseits trägt die Inzidenz der BSE (Anzahl von klinischen Krankheitsfällen innerhalb eines positiven Betriebes) nur 1-2 % pro Jahr. Dadurch erhöht sich ebenfalls die Wahrscheinlichkeit des Auftretens von BSE in Großbetrieben.

**TSE bei Menschen**

Auch die TSE bei Menschen ist in BRAUN et al. (1998) dargestellt.

**Gerstmann-Sträußler-Scheinker-Syndrom und Fatale Familiäre Insomnie**

Diese beiden Erkrankungen treten zwar weltweit auf, sie sind jedoch extrem selten. Es handelt sich um Erbkrankheiten, bei welchen ein Gendefekt im Bereich jener Erbinformation besteht, welcher für die Ausbildung von körpereigenen Prionen verantwortlich ist.

**Creutzfeldt-Jacob'sche Erkrankung (CJD)**

Dabei handelt es sich um eine Prionenerkrankung, welche sowohl durch spontane Mutation entstehen kann und erblich ist als auch infektiös sein kann. Es sind Fälle von CJD beschrieben, die durch Operationen im neurochirurgischen Bereich sowie durch Hornhaut-

transplantationen übertragen wurden (iatrogene Übertragung). Die Inkubationszeit beträgt Jahrzehnte, an CJD erkrankte Personen sind zwischen 50 und 75 Jahre alt (durchschnittlich etwa 65 Jahre). Die weltweite Häufigkeit von CJD liegt bei 1 Fall pro 1 Million Einwohner. Die Krankheit ist durch rasch fortschreitenden geistigen Verfall, Bewegungsstörungen und Tod des Patienten nach 2 bis 8 Monaten gekennzeichnet.

Als eine Variante von CJD wird die Erkrankung *Kuru* angesehen. Diese in den 50-er Jahren bei einem Eingeborenensstamm in Papua-Neuguinea beobachtete Prionenerkrankung forderte tausende Todesfälle. Als Ursache galt das rituelle Verzehren von verstorbenen Menschen einschließlich des Gehirnes. Die Krankheit verschwand einige Zeit nach Abstellen dieses Ritus beinahe vollständig, heute treten nur noch vereinzelt Fälle auf.

**New Variant Creutzfeldt-Jacob'sche Erkrankung (nvCJD)**

Diese Erkrankung wird durch Aufnahme des BSE-Erregers (orale Infektion) ausgelöst. Die Inkubationszeit beträgt Jahre bis Jahrzehnte, die bisher erkrankten Personen waren 16 bis 48 Jahre alt (durchschnittlich 29 Jahre). Weltweit erkrankten bislang etwa 90 Personen an nvCJD, davon finden sich 80 Fälle in Großbritannien. Infektionsursache dürfte der Verzehr von Fleischprodukten (Hamburger, Streichwürste, Terrinen) sein, welchen bis zu 20 % Hirnanteil von Rindern beigemischt wurde, um das Saft-

haltevermögen sowie die Streichfähigkeit dieser Produkte zu erhöhen. Hirn gilt als Risikomaterial, da es im Falle einer BSE-Erkrankung des Rindes besonders große Mengen von Erregermaterial beinhaltet.

Das Krankheitsbild der nvCJD ist dem der klassischen CJD sehr ähnlich, die Patienten sterben nach 7 bis 24 Monaten. Genetische Untersuchungen an nvCJD-Patienten ergaben gewisse Gemeinsamkeiten bezüglich bestimmter Erbinformationen, welche eine Voraussetzung für das Angehen einer BSE-Infektion darstellen dürfte (genetische Prädisposition). Etwa 40 % der Bevölkerung sind Träger dieses Gens.

## Prionen

Prionen sind extrem kleine Eiweißpartikel im Molekularbereich, die von Zellen (insbesondere Nervenzellen) wahrscheinlich eines jeden Warmblüters gebildet werden (Prion Protein Cellular, **PrPc**). Sie haben grundsätzlich keine krankheitserregende Wirkung sondern dürften vielmehr bestimmte Schutz- oder Signalfunktionen im Zellstoffwechsel haben. Prionen besitzen eine bestimmte Struktur und sie bewirken im Körper eines Organismus natürlich keine Immunabwehr, da sie als körpereigen erkannt werden (PRUSINER, 1991, 1996, PRUSINER et al. 1993).

Für die Entstehung jener Prionen, welche für die BSE-Epidemie verantwortlich gemacht werden (Prion Protein Scrapie, **PrPsc**), gibt es unterschiedliche Theorien. Im Zuge der Tiermehlherstellung aus Schafen, welche an Scrapie verwendeten, könnte sich der Erreger der Scrapie „angepasst“ haben. Bestimmte in Österreich seit Jahrzehnten selbstverständliche Sicherheitsstandards bei der Tiermehlherstellung (133°C, 3 Bar, 20 Minuten) wurden in Großbritannien nachweislich auf das Größte missachtet.

Eine andere, mittlerweile sehr verbreitete Theorie geht davon aus, dass der Erreger, nach einer Spontanmutation eines Rindes entstanden ist und ebenfalls wieder über das Tiermehl verbreitet wurde (SCHAETZL 2001). Durch Verfüttern von erregerhaltigem Tiermehl an Rinder (und andere Tierarten) wird bei diesen die BSE ausgelöst. PrPsc unterscheidet sich von PrPc in seiner Molekülstruktur ( $\beta$ -Faltblattstruktur).

Die Überlebensfähigkeit von PrPsc ist äußerst hoch. Sie bleiben in vergrabenen Kadavern jahrelang infektionstüchtig, überleben übliche Desinfektions- und Sterilisationsmethoden und sind magensäureresistent. Vom Körper gebildete Enzyme (Proteinasen), welche üblicherweise alle Eiweißpartikel in ihre Bestandteile zerlegen können, sind gegen PrPsc unwirksam. Nach einer Untersuchung von BROWN et al. (2000) blieb erregerhaltiges Material auch nach der Veraschung bei einer Temperatur von 600°C noch infektiös.

Da Prionen selbst keine Erbinformation (Nukleinsäuren) besitzen, erhebt sich die Frage, wie sie sich nach einer Infektion eines Organismus in diesem „vermehren“ können. Nach der allgemein anerkannten Theorie von PRUSINER (1996) binden sich die PrPsc nach Infektion an die körpereigenen PrPc an und wandeln deren Struktur dermaßen um, dass aus PrPc ein PrPsc entsteht. Diese Reaktion geht kaskadenartig vor sich. Da PrPsc von körpereigenen Enzymen nicht mehr abgebaut werden kann, wird immer mehr Prionenmaterial im Gehirn und im Rückenmark abgelagert. In der Folge kommt es zu Nervenzellverlusten und damit zu den entsprechenden Krankheitserscheinungen ((FATZER et al. 1995, GRABER et al. 1995, WELLS et al. 1991)

## Diagnose von BSE

Die Literatur zur Diagnose von BSE findet sich bei BRAUN et al. 1998 und MISSBICHLER und REICHL 2001.

Mit den derzeit zur Verfügung stehenden Methoden ist erst nach dem Tod des Tieres ein BSE-Nachweis möglich. Bei Tieren, welche Krankheitssymptome der BSE zeigen (sog. klinische Fälle), finden sich im Gehirn typische Veränderungen (Vakuolisierung, Amyloidablagerungen, Scrapie-assoziierte Fibrillen), welche die Erkrankung BSE mit Sicherheit erkennen lassen. Dazu wird ein gefärbtes Präparat eines Hirnschnittes mikroskopisch (histologisch) untersucht.

Mit dem sogenannten Schnelltest (in Österreich wird der Test der Firma Prionics AG eingesetzt) können sowohl klinisch erkrankte Rinder als auch BSE-infizierte Rinder bis etwa 6 Monate vor

einem eventuellen Krankheitsausbruch erkannt werden. Für eine frühere Erkennung dürfte die Menge an Prionenmaterial im Gehirn zu gering sein.

Ein wichtiges Ziel der Wissenschaft stellt die Entwicklung eines Testes zur Erkennung von BSE am lebenden Tier dar, und das möglichst frühzeitig und sicher.

## Situation in Österreich

Bislang ist kein Fall von BSE in Österreich aufgetreten. Alle bisher durchgeführten BSE-Schnelltests bei mehr als 30.000 Rindern hatten ein eindeutig negatives Ergebnis (Stand vom März 2001). Seit 1990 besteht eine Importsperrung für Wiederkäuer und deren Produkte aus Großbritannien.

Österreich wurde vom Internationalen Tierseuchenamt (OIE) als ein Land mit unwahrscheinlichem, aber nicht ausgeschlossenem BSE-Risiko klassifiziert. Begründungen dafür sind, daß Österreich seit 1986 nachweislich kein Tiermehl aus Großbritannien importierte, ein klassisches Rinderexportland ist und eine kleinbäuerliche Besitzstruktur mit traditionellen Bewirtschaftungsmethoden besitzt. Für die Wiederkäuerfütterung wurden in erster Linie pflanzliche Eiweißquellen eingesetzt. In Einzelfällen kam es durch Kontamination von Rinderfutter mit Tiermehl zur unabsichtlichen Verfütterung tierischer Proteinquellen. Die Gefahr, daß dadurch in Österreich ein BSE-Fall verursacht wird, ist als gering einzuschätzen, da anzunehmen ist, daß das Ausgangsmaterial nicht mit dem BSE-Erreger kontaminiert war.

Die BSE-Epidemie wurde lange Zeit als rein britisches Problem verkannt und unterschätzt, heute in Österreich gesetzte Maßnahmen wirken für die Zukunft, sie können jedoch Fehler, welche möglicherweise in der Vergangenheit gemacht wurden, nicht ungeschehen machen.

Es könnten möglicherweise auch in Österreich einige Fälle von BSE bei Rindern auftreten (Importtiere?). Die Gefahr für Österreichs Landwirte und deren Rinder geht jedoch weniger von erkrankten Tieren als von diversen sensationsgierigen Medien aus, deren spekulativ negative Berichterstattung eine bislang auf diesem Sektor unbekanntes sowie unnötige Massenhysterie auslösen konnte.

**Literatur**

- ANDREWS, A.H., R. LAVEN und J.G. MATTHEWS, 1992: Clinical observations on four cases of scrapie in goats. *Vet. Rec.* 130, 101 S.
- BATEMAN, D., D. HILTON, S. LOVE, M. ZEIDLER, J. BECK und J. COLLINGE, 1995: Sporadic Creutzfeldt-Jakob disease in an 18-year-old in the UK. *Lancet* 346, 1155-1156.
- BROWN, P., 1980: An epidemiological critique of Creutzfeldt-Jakob disease. *Epidemiol. Rev.* 2, 113-135.
- BRAUN, P., E.H. RAU, B.K. JOHNSON, E.A. BACOTE, C.R. GIBBS und D.C. GAJDUSEK, 2000: New studies on the heat resistance of hamster-adapted scrapie agent: threshold survival after ashing at 600 degrees °C suggests an inorganic template of replication. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 2000, Mar. 28, 97 (7): 3418-3421.
- BRAUN, U., 1998: BSE und andere spongiforme Enzephalopathien, U. Braun (Hrsg), Parey Buchverlag Berlin.
- DUFFY, P., J. WOLF und G. COLLINS, 1974: Possible person-to-person transmission of Creutzfeldt-Jakob disease. *N. Engl. J. Med.* 29, 692 S.
- FAZTER, R., H.U. GRABER, R.K. MEYER, C. CARDOZO, M. VANDELDE und A. ZURBRIGGEN, 1995: Neuronal degeneration in brain stem nuclei in bovine spongiform encephalopathy. *J. Vet. Med. A.* 43, 23-29.
- GRABER, H.U., R.K. MEYER, R. FAZTER, M. VANDELDE und A. ZURBRIGGEN, 1995: In situ hybridisation and immunohistochemistry for prion protein in Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE). *J. Vet. Med. A.* 42, 453-459.
- MAFF, 2000: Bovine spongiforme encephalopathy in Great Britain, A Progress Report, Ministry of Agriculture, Fisheries and Food.
- MAFF, 2001: The BSE - Inquiry Report, Ministry of Agriculture, Fisheries and Food.
- MARSH, R.F., R.A. BESSEN, S. LEHMANS und G.R. HARTSOUGH, 1991: Epidemiological and experimental studies on a new incident of transmissible mink encephalopathy. *J. Gen. Virol.* 72, 589-594.
- MISSBICHLER A. und H. REICHL, 2001: Nachweis von Prionen und Aussagekraft der Testergebnisse. Vortrag 20.03.2001 VU Wien.
- PATTISON, I.H. und G.C. MILLSON, 1961: Experimental transmission of scrapie to goats and sheep by the oral route. *J. Comp. Pathol.* 71, 171-176.
- PRUSINER, S.B., 1991: Molecular biology of prion diseases. *Science* 252, 1515-1522.
- PRUSINER, S.B., 1996: Human prion diseases and neurodegeneration. In: *Prions, Prions, Prions*, ed. S.B. Prusiner In: *Current Topics in Microbiology and Immunology* 207, 1-17.
- PRUSINER, S.B., D. GROTH, A. SERBAN, R. KOEHLER, D. FOSTER, M. TORCHIA, D. BURTON, S.J. DeARMOND und S.L. YANG, 1993: Ablation of the prion protein (PrP) gene in mice prevents scrapie and facilitates production of anti PrP antibodies. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 90, 10608-10612.
- RADOSTITS, O.M., D.C. BLOOD und C.G. GAY, 1994: Scrapie. In: O.M. Radostits, D.C. Blood, C.G. Gay (eds). *Veterinary Medicine. A Textbook of the Diseases of Cattle, Sheep, Pigs, Goats and Horses.* 8<sup>th</sup> ed. London. Baillière Tindall, 1112-1116.
- SCHAETZL, H., 2001: BSE, Creutzfeldt-Jacob: neuester Stand der Forschung bei Prion-Erkrankungen. Vortrag 20.03.2001 VU Wien.
- WELLS, G.A.H., A.C. SCOTT, J.W. WILESMITH, M.M. SIMMONS und D. MATTHEWS, 1994: Correlation between the results of a histopathological examination and the detection of abnormal brain fibrils in the diagnosis of bovine spongiform encephalopathy. *Res. Vet. Sci.* 56, 346-351.
- WILLIAMS E.S. und S. YOUNG, 1992: Spongiform encephalopathy in Cervidae. In: *Transmissible Spongiform Encephalopathies of Animals* (R. Bradley and D. Matthews eds.) *Rev. Sci. Tech. Off int. Epiz.* 11, 551-567.

