



12/2021

---

## **Bovine spongiforme Enzephalopathie (BSE)**

**Übertragbare, chronisch-degenerative Krankheit des Zentralnervensystems des Rindes mit jahrelanger Inkubationszeit und immer tödlichem Ausgang. Andere transmissible spongiforme Enzephalopathien sind beim Tier: Traberkrankheit (Schaf, Ziege), transmissible Mink-enzephalopathie (TME) des Nerzes, feline spongiforme Enzephalopathie (Katze), Chronic Wasting Disease (CWD) von Hirschartigen in Nord-Amerika und Nord-Europa. Beim Menschen: Kuru, Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJD), Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJD), Gerstmann-Sträussler-Scheinker Syndrom (GSS) und Familiäre Fatale Insomnie (FFI).**

### **1 Empfängliche Arten**

Rind, Feliden (FSE), Zoo-Wiederkäuer, Schaf und Ziege, Mensch (vCJD).

### **2 Erreger**

Prionen (PrP<sup>sc</sup>, Proteinase-resistentes Isomer des normalen Prionproteins PrP<sup>c</sup>). Prionen zeichnen sich durch sehr hohe Resistenz gegen Hitze, UV- und ionisierende Strahlung und Desinfektionsmittel aus. Sie sind empfindlich auf stark alkalische Substanzen (Javelle-Wasser, Eau de Labarraque). Autoklavieren bei 133°C während mindestens 20 Minuten bei 3 bar reduziert die Infektiosität des Erregers.

### **3 Klinik/Pathologie**

Inkubationszeit von durchschnittlich vier bis sechs Jahren. Die Symptome sind Störungen des Verhaltens, der Bewegung und der Sensibilität. Allgemein werden beobachtet:

- Ängstlichkeit, Nervosität, erhöhte Aufmerksamkeit und Schreckhaftigkeit
- Angst vor dem Überschreiten des Kotgrabens, vor Durchgängen und vor kleinsten Hindernissen
- Aggressivität
- häufiges Belecken der Nase
- Zähneknirschen
- Zittern oder Muskelzuckungen an Lippen, Flotzmaul, Ohren, Hals, Vorderkörper, Flanken oder ganzem Körper
- Zunehmend steifer werdender Gang mit Ataxie und Hypermetrie der Nachhand, gelegentlich auch der Vorhand. Im Endstadium Festliegen.
- Zusammenzucken oder sogar plötzliches Umfallen infolge geringster Umwelteinflüsse (Lärm, Bewegungen von Personen oder Tieren etc.)
- Überempfindlichkeit auf Berührungen vor allem im Kopf- und Halsbereich
- Überempfindlichkeit auf Licht und Lärm
- Langsame Abmagerung und langsamer Leistungsrückgang bei erhaltener Fresslust

Oft sind die BSE-Zeichen untypisch, schwach ausgeprägt und nicht alle vorhanden. In vielen Fällen sind jedoch keine spezifischen neurologischen Symptome erkennbar.

## **4 Verbreitung**

BSE wurde zum ersten Mal 1986 aus Grossbritannien beschrieben. Bisher traten dort über 180'000 Fälle auf. In der Schweiz wurde BSE 1990 zum ersten Mal diagnostiziert. BSE wurde in vielen Ländern Europas entdeckt. Ausserhalb Europas wurde BSE bisher nur in Japan, Israel, Kanada und den USA diagnostiziert.

## **5 Epidemiologie**

BSE wird durch die Verfütterung von infizierten Tierkörpermehlen übertragen. Der Erreger konnte bis heute nur im Gehirn, Rückenmark, Spinalganglien, Krummdarm, Tonsillen und in den Augen von infizierten Tieren nachgewiesen werden. Durch die Einführung von wirksamen Bekämpfungsmassnahmen (Verfütterungsverbot von Tierkörpermehlen an Wiederkäuer), treten klassische BSE Fälle weltweit nur noch sehr selten auf. Neben der klassischen BSE wurden in vergangenen Jahren einzelne Fälle von atypischer BSE identifiziert. Über deren Aetiologie und Epidemiologie ist bisher sehr wenig bekannt. Es wird vermutet, dass sie nicht im Zusammenhang mit der Verfütterung von Tierkörpermehlen stehen.

## **6 Diagnose**

Klinische Verdachtsdiagnose. Angewendet werden Schnelltests (ELISAs), die Bestätigung erfolgt durch histopathologische und immunhistochemische Untersuchung an Gehirnschnitten oder per Western Blot. Zurzeit ist keine Diagnose am lebenden Tier möglich. Serologische Tests stehen nicht zur Verfügung.

## **7 Differenzialdiagnosen**

Listeriose, sporadische bovine Enzephalitiden, Tollwut, Intoxikationen, Stoffwechselstörungen.

## **8 Untersuchungsmaterial**

Kopf des Tieres (Gehirn, uneröffnet) an das Nationale Referenzlabor, NeuroCenter, Abteilung Neurologische Wissenschaften, Vetsuisse Fakultät, Universität Bern.

## **9 Gesetzliche Grundlagen**

Auszurottende Tierseuche, TSV Art. 3, Art. 175-178 und Art. 179-179d, Entsorgung von tierischen Nebenprodukten gemäss VTNP.

Fleischuntersuchung: ganzer Schlachttierkörper genussuntauglich (VHyS, Anhang 7, Ziffer 1.1.2. i.).