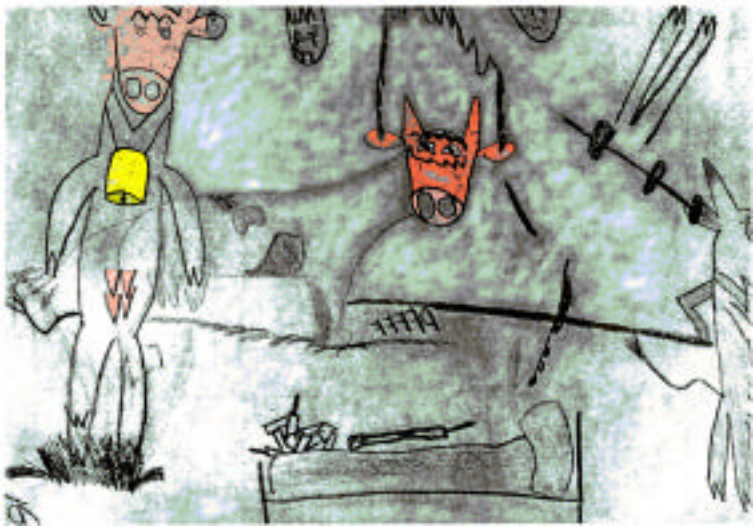
# Prionen, BSE und die neu aufgetretene Krankheit vCJD

Sämi Ackermann
Klasse 6b



Betreuung: Dr. A. Brunnert, Biologielehrer

1999

# 1 Inhaltsverzeichnis


**1 INHALTSVERZEICHNIS....2**

**2 VORWORT....3**

**3 EINLEITUNG....3**

**4 METHODEN....4**

**5 PRIONEN IN DEN MEDIEN....5**

**6 PRIONEN UND DIE MIT IHNEN ASSOZIIERTEN KRANKHEITEN....6**

6.1 PRIONENKRANKHEITEN....6
*6.1.1 Kuru....6*
*6.1.2 Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJK oder CJD =engl.)....7*
*6.1.3 Gerstmann-Sträussler-Scheinker-Syndrom (GSS)....7*
*6.1.4 Fatale Familiäre Insomnie (FFI)....7*
*6.1.5 Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJD)....7*
*6.1.6 Scrapie (Traberkrankheit; Gnubberkrankheit; tremblante de mouton)....7*
*6.1.7 Spongiforme Enzephalopathie der Zuchtnerze (TME)....8*
*6.1.8 Chronic Wasting Disease der Hirsche(CWD)....9*
*6.1.9 Bovine Spongiforme Encephalopathie (BSE)....9*
*6.1.10 Spongiforme Enzephalopathien bei Wildwiederkäuern....10*
*6.1.11 Feline spongiforme Enzephalopathie (FSE)....10*
6.2 WAS IST EIN PRION?....10
6.3 STRUKTUR UND VERMEHRUNG VON PRIONEN....11
6.4 NORMALE FUNKTION DES PRIONPROTEINS....13
6.5 WIE KOMMT ES ZUR ERKRANKUNG?....15
*6.5.1 Absterben von Hirnzellen....16*
*6.5.2 Änderungen der dreidimensionalen Struktur von $PrP^c$ als Krankheitsursache?....16*
*6.5.3 Wie gelangen die Prionen ins Gehirn?....17*
*6.5.4 Eine wichtige Rolle für Zellen des Immunsystems....19*
*6.5.5 Wie geht die Forschung weiter?....21*
6.6 BEKÄMPFUNGSMETHODEN BEI MENSCH UND TIER....21

**7 GIBT ES EINEN ZUSAMMENHANG ZWISCHEN VCJD UND BSE?....24**

7.1 DIE GESCHICHTE VON CJD....24
7.2 DIE GESCHICHTE VON BSE....24
*7.2.1 Theorien zur Entstehung von BSE....25*
*7.2.2 Übertragung....27*
7.3 DAS AUFTRETEN VON VCJD....27
7.4 DIE TRAGÖDIE VON BARBARA FREDERICK POULTER....32

**8 VORSCHLÄGE FÜR DIE ZUKUNFT....32**

**9 LITERATURVERZEICHNIS....34**

**10 INTERNET LINKS....35**

**11 DANK....36**

## 2 Vorwort

Das Thema BSE interessiert mich schon seit langer Zeit. Zum ersten Mal hörte ich davon als ich etwa sieben Jahre jung war. 1990 malte ich im Rahmen eines Zeichnungswettbewerbes Bilder von gesunden und an BSE erkrankten Kühen (Titelbild). Einige Zeit später begann ich zusammen mit meinem Vater Berichte über die Seuche BSE zu sammeln. Das einzige, was mir noch fehlte war eine eigene Arbeit über dieses Thema zu schreiben.

Mein Ziel ist es die ganze Problematik, welche BSE und Prionen mit sich bringen so gut wie möglich zu verstehen. Was mich auch reizte, war die Chance wenigstens einen Teil all der interessanten Leute, die sich professionell mit dieser Forschungsrichtung beschäftigen, kennenzulernen. Einerseits fasziniert mich die Erforschung des Erregers. Anderseits ist es erschütternd, was für Tragödien dieser Erreger mit sich bringen kann. Diese Gegensätzlichkeit erinnert mich ein wenig an die Geschichte von Dr. Jeckyll und Mr. Hyde.

Bei allem Respekt, den man dem Thema BSE entgegenbringen muss, so blitzen die erheiternden Seiten doch immer wieder durch die dunkle Nacht des Rinderwahnsinns.

**Abb. 1**. Blaugesichtiger Stampede-Agitator (wird vom Rancher gewöhnlich erschossen)

## 3 Einleitung

In dieser Semesterarbeit werden verschieden Aspekte der Erkrankung durch Prionen behandelt. Der wissenschaftliche Teil befasst sich sowohl mit dem Erreger selbst als auch mit den Krankheiten, welche durch ihn ausgelöst werden können. Dazwischen werden immer wieder Versuche beschrieben, die zur Lösung des Rätsels "Prion" beitragen. Kurz unterbrochen durch die Bekämpfungsmethoden, geht der wissenschaftliche Teil weiter mit der Frage, ob es einen Zusammenhang zwischen BSE und vCJD gebe. Ein Gegengewicht zur Flut an wissenschaftlichen Fakten, wird durch das Kapitel "Prionen in den Medien" und den erschütternden Bericht der Tochter eines vCJD Opfers gegeben. Die Gedanken zur Zukunft bilden gleichzeitig das Schlusswort.

Die Bedingungen um eine Arbeit über BSE und Prionen zu schreiben waren optimal. Erstens hatte ich mir bereits ein gewisses Grundwissen über die ganze Problematik angeeignet und zweitens ist Zürich die "Hauptstadt der Prionen". Alles was Rang und Namen in der Welt der Prionen hat, ist hier zu finden. Es wimmelt geradezu von talentierten Forschern.

Dies alles bot mir die Chance, Antworten auf Fragen, die mich wirklich interessierten, zu erhalten. Schnell wurde mir klar, dass die Berichte in den Medien mit grosser Vorsicht zu behandeln sind. Zuerst wollte ich eine klare Übersicht über alle Prionenkrankheiten erarbeiten. Danach suchte ich in der Literatur nach Angaben zur Biologie der Prionen. Mit dem dabei

erworbenen Wissen, konnte ich der Frage nachgehen, wie es zur Prionenkrankheit kommt. Diese Vorabklärungen bildeten die Grundlage zur gesellschaftspolitisch und menschlich wohl interessantesten Frage, nämlich ob ein Zusammenhang zwischen BSE und der neu aufgetretenen Krankheit vCJD zu erkennen sei.

# 4 Methoden

Seit geraumer Zeit sammle ich Berichte zum Thema BSE. Dadurch war ich bereits im Besitz eines grossen Potentials an Informationen, wenn auch nicht alle, nach heutigen Erkenntnissen, korrekt waren. Die Fachliteratur bezog ich sowohl aus Wissenschaftsblättern, wie Nature oder Science, als auch Skripts und Dossiers von Experten.

Neben Zeitungen und anderen Medien, diente mir auch das Internet als nützliche Informationsquelle.

Doch die für mich wertvollsten Informationen bekam ich durch den Besuch von Seminaren. Zudem hatte ich die Ehre an der Preisverleihung von der Professor Dr. Max Cloëtta Stiftung teilnehmen zu dürfen, an der Herr Professor Dr. Adriano Aguzzi ausgezeichnet wurde. Dazu gratuliere ich nochmals herzlich. Anschliessend hatte ich noch das Glück einige Worte mit Herrn Aguzzi zu wechseln.

Ebenfalls speziell erwähnen möchte ich das Telephonat mit Herrn Glockshuber und den Vortrag von Herrn Klein in der Virologie.