

# Ein Protein spielt verrückt

*CJK und BSE verunsichern die Verbraucher – Ärztinnen und Ärzte müssen Prionenerkrankungen melden*

von Edda Grabar

**E**in Protein macht Politik. Fehlgefaltete Eiweiße, die Prionen, spielen die Schlüsselrolle im BSE-Skandal. Diese Erreger können nach heutigem Wissensstand die neue Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJK) auslösen. Die Furcht der deutschen Bevölkerung vor einer Verbreitung dieser Krankheit über verseuchte Nahrungsmittel kostete bereits mehrere Minister das Amt. Nun sollen neue Politiker das Vertrauen der Bürger wiederherstellen und Fleisch und Wurst wieder sicher machen. Von diesem Ziel sind sie derzeit aber noch weit entfernt.

## Bisher kein vCJK

Seit am 24. November 2000 der erste deutsche BSE-Fall bekannt wurde, sind die Menschen hierzulande tief verunsichert. In Deutschland leidet bis heute noch niemand an der neuen CJK-Variante. Doch lassen die bestätigten BSE-Fälle befürchten, dass es auch bei uns zu Erkrankungen kommen wird. Diese Situation stellt Ärztinnen und Ärzte – etwa hinsichtlich der Hygiene – vor neue Herausforderungen.

Drei Formen der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit sind bekannt: die familiäre, die sporadisch auftretende und die vermutlich durch BSE induzierte. Sie gehören wie BSE zu den „Transmissible Spongiformen Enzephalopathien“. In Deutschland besteht für spongiformen Enzephalopathien beim Menschen eine ärztliche Meldepflicht nach dem Infektionsschutzgesetz. Ärzte müssen alle CJK-verdächtigen Patienten dem Gesundheitsamt melden. Von dort aus werden die Daten an die Länder

und weiter an das Robert-Koch-Institut (RKI) in Berlin gegeben. Das RKI arbeitet eng mit Spezialisten in Göttingen zusammen. Bei Verdachtsfällen können sich Ärztinnen und Ärzte auch direkt an die Neurologische Klinik und Poliklinik der Universität Göttingen wenden (*siehe Kasten unten*). Bereits seit 1994 fördert das Bundesgesundheitsministerium dort eine Studie zur Behandlung von CJK. Neben dem Krankheitsverlauf testet die Abteilung die Rückenmarksflüssigkeit auf bestimmte Proteine, die im Zusammenhang mit CJK auftreten.

## Gefahr für Ärzte

Neben der Gefahr, sich selbst beim Verzehr eines Rindersteaks zu infizieren, stehen Ärzte vor weiteren Problemen. Durch seine stabilen Eigenschaften übersteht der Erreger die herkömmlichen Sterilisationsverfahren. Nach Eingriffen am Gehirn kann er über das Operationsbesteck an den nächsten Patienten übertragen werden (*genaue Angaben zu Hygienemaßnahmen bei CJK-Patienten hält das RKI bereit*).

Bedrohlich für Ärztinnen und Ärzte sind nach Angaben des Gesundheitsministeriums NRW und des RKI nur Eingriffe am offenen Gehirn, den Augen und am zentralen Nervensystem. Eine hohe Anzahl der Erreger ist in der Milz, den Mandeln und den Lymphknoten zu finden. Wissenschaftler halten eine Übertragung von Mutter zu Kind im Mutterleib für möglich. Auch Bluttransfusionen und Organspenden bergen vermutlich Gefahren. Personen, die sich zwischen 1980 und 1996 länger als sechs Monate in Großbritannien aufgehalten haben, dürfen aus diesem Grund in Deutschland nicht mehr Blut spenden.

## vCJK betrifft jüngere Menschen

Bisher ist nur die erblich bedingte familiäre CJK zweifelsfrei über eine DNA-Analyse diagnostizierbar. Die beiden anderen Formen der CJK – die sporadische und die neue CJK-Variante – schätzen Ärzte anhand des Verlaufs der Krankheit ab. Eine sichere Diagnose ist erst nach dem Tod möglich.

<b>Bundesministerium für Landwirtschaft</b>	
Homepage:	<a href="http://www.bml.de">www.bml.de</a>
Tel.:	0228/529-44 53
Email:	<a href="mailto:KrisenzentrumBSE@bml.bund.de">KrisenzentrumBSE@bml.bund.de</a>
<b>Bundesgesundheitsministerium</b>	
Homepage:	<a href="http://www.bmggesundheit.de">www.bmggesundheit.de</a>
Tel.:	030/2006-31 20
<b>Ministerium für Landwirtschaft NRW</b>	
Tel.:	0211 / 51 88 110
Homepage:	<a href="http://www.pro-nrw.de">www.pro-nrw.de</a>
<b>Robert-Koch-Institut</b>	
Informationen zu BSE	<a href="http://www.rki.de">www.rki.de</a>
Informationen für Ärzte zu Konsiliarlaboratorien für TSE in der Nationalen Referenzliste	<a href="http://www.rki.de/INFEKT/BSE/BSE.HTM">www.rki.de/INFEKT/BSE/BSE.HTM</a>
<b>Universität Göttingen</b>	
Arbeitsgruppe CJK der Neurologischen Klinik und Poliklinik	<a href="http://www.rki.de/INFEKT/NRZ/NRZ.HTM">www.rki.de/INFEKT/NRZ/NRZ.HTM</a>
<b>Prionics</b>	
	Tel.: 0551 / 39 66 36
	<a href="http://www.prionics.ch">www.prionics.ch</a>

Die herkömmliche, sporadische CJK kennen Mediziner bereits seit den 20-er Jahren. Das Leiden tritt typischerweise im Alter zwischen 55 und 65 Jahren spontan auf. Erste Koordinationsschwierigkeiten führen im weiteren Verlauf zum Verlust der Kontrolle über den Körper. Nach einem halben Jahr sterben die meisten Patienten. Die sporadische CJK betrifft rund einen von einer Million Menschen in Deutschland.

Ganz andere Symptome zeigen Patienten, die an der BSE-induzierten CJK erkranken: Die Krankheit bricht unabhängig vom Alter aus. Im Schnitt sind die Betroffenen 30 Jahre alt. Die ersten Anzeichen sind meist Depressionen, Vergesslichkeit oder Aggression. Danach folgt der geistige und körperliche Verfall.

#### **Der Erreger ist ein Protein**

Lange Zeit war unklar, welcher Art der Erreger von BSE und CJK ist. Der amerikanische Neurologe und Prionenforscher Stanley B. Prusiner von der University of California in San Francisco postulierte 1982 die so genannte Prionen-Hypothese, die heute von den meisten Wissenschaftlern akzeptiert wird.

Danach ist der Erreger ein körpereigenes Protein, ein „proteinaceous infectious particle“ (Prion). Das Prion kommt in seiner gesunden Form hauptsächlich im Gehirn und Nervengewebe, insbesondere an den Synapsen vor.

Eine Änderung der Struktur löst nach heutigen Erkenntnissen die Infektiosität des Prion-Proteins aus und gibt ihm ungewöhnlich stabile Eigenschaften. Es ist unempfindlich gegenüber UV-Strahlen, übersteht Hitze bis zu 130 Grad Celsius und konzentrierte Säure. Außerdem ist das Protein ungewöhnlich resistent gegenüber körpereigenen Proteasen und wird somit nicht abgebaut.

Diese Eigenschaften unterstützen die Hypothese Prusiners, dass keine DNA oder RNA für die Infektion verantwortlich ist, da Nukleinsäuren solche Behandlungen

nicht überleben. Bislang schien sicher, dass alle Krankheitserreger wie Viren oder Bakterien eine Nukleinsäure zur Vermehrung benötigen. Andere Wissenschaftler gehen aber weiter davon aus, dass eine Nukleinsäure, die bisher noch nicht identifiziert werden konnte, der eigentliche Erreger ist.

#### **Infektion und Verlauf der Krankheit**

Die Experten wissen bisher wenig über den Übertragungsmechanismus von BSE auf den Menschen. Das Protein tritt über den Darm in das umgebende Lymphgewebe. Oftmals kommt es zu einer Infektion der Milz oder der Lymphknoten. Zusätzlich befällt es das Nervengewebe, das am Darm endet. Über den Nervus splanchnicus und/oder den Nervus vagus vermuten die Wissenschaftler die Ausbreitung auf das Gehirn.

Im Gehirn lösen die Prionen die Strukturänderung gesunder Prion-Proteine aus. Sie vermehren sich stark, ohne sofort sichtbare Schäden oder Symptome zu verursachen. Es kommt zu plaqueartigen Ablagerungen, die Nervenzellen zerstören und eine schwammartige Auflösung des Gehirns bewirken. Gleichzeitig werden im Gehirn die Gliazellen, diese umgeben und isolieren die Nervenzellen, zur Produktion giftiger Faktoren aktiviert.

Zur Zeit arbeiten Wissenschaftler an Verfahren, um die neue CJK-Variante bereits vor Ausbruch der Krankheit nachzuweisen. So fand die Schweizer Gruppe um den Wissenschaftler Adriano Aguzzi ein Eiweiß, Plasminogen, das sich selektiv an infektiöses Prion-Protein bindet. In Großbritannien entdeckten Forscher, dass sich der Erreger bereits vor dem Ausbruch der Krankheit in den Mandeln anreichert. In Deutschland sind bereits mehrere Firmen und Institute mit der Entwicklung eines Bluttest beschäftigt.

Seit einer Verordnung des Bundesgesundheitsministeriums vom 1. Oktober 2000 dürfen Hirn, Rückenmark, Augen und das Nervensystem

nicht mehr in die Lebensmittelkette gelangen. Sie gelten als hochinfektiös. Auch Lymphknoten, Milz und der Magen-Darm-Trakt weisen hohe Konzentrationen des Erregers auf. Inzwischen werden neben Rindern auch Schafe verdächtigt, die Prionen zu übertragen.

Dagegen geht nach jüngstem Wissensstand keine Gefahr von Schweinen, Geflügel und Fischen aus, wie das RKI bekannt gab. Für Schafe gilt nach den Angaben ein erhöhtes Risiko, es besteht aber noch erheblicher Forschungsbedarf. „Für die Annahme, dass BSE über den Boden übertragen wird, gibt es keine gesicherten Erkenntnisse“, so Susanne Glasmacher, Sprecherin des RKI. Auch in Milch wurde bisher kein Erreger nachgewiesen.

#### **Kein Risiko bei Arzneimitteln**

Dr. Axel Thiele vom Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte in Bonn erklärte, dass bei gelatine-haltigen Medikamenten kein Risiko bestehe, da bei der Produktion bereits seit Anfang der 90-er Jahre kein Material von englischen oder portugiesischen Rindern mehr verwendet wurden. Das Paul Ehrlich-Institut in Langen schließt aus, dass die infektiösen Partikel durch Impfstoffe übertragen werden können. Am 22. Januar 2001 verbot das Land NRW die Verwendung von chirurgischem Nahtmaterial, das aus Rinderdarm hergestellt wurde (*siehe auch S. 8*), um eventuellen Gefahren vorzubeugen.

Um die Verbreitung von BSE zu verhindern werden in Deutschland seit dem 2. Dezember 2000 alle Rinder, die älter als 30 Monate sind, nach der Schlachtung einem BSE-Schnelltest unterzogen. Nach Angaben des Landwirtschaftsministeriums Nordrhein-Westfalen wird in NRW die immunochemische Methode der Firma Prionics aus der Schweiz eingesetzt. Der Test ist aber keine hundertprozentige Sicherheitsgarantie, da er nur ab einer bestimmten Menge von Prion-Proteinen eindeutig anspricht.