



Epidemiologisches Bulletin

28. Januar 2013/Nr. 4

AKTUELLE DATEN UND INFORMATIONEN ZU INFEKTIONSKRANKHEITEN UND PUBLIC HEALTH

Zur Situation bei wichtigen Infektionskrankheiten in Deutschland:

Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung in den Jahren 2010 bis 2011

Analyse und Interpretation der Meldedaten gemäß Infektionsschutzgesetz

Diese Woche

4/2013

Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJK) gehört zu dem Formenkreis der spongiformen Enzephalopathien des zentralen Nervensystems. Diese Erkrankung tritt sporadisch, familiär oder auch iatrogen auf (z. B. durch eine Hirnhauttransplantation oder durch die seit Ende der 80er-Jahre nicht mehr zulässigen Gabe von Wachstumshormonen aus humanen Leichenhypophysen). Sie verläuft immer tödlich. Die **sporadische Form der CJK (sCJK)** ist in Deutschland und weltweit die am häufigsten auftretende Form. Etwa 85 % aller Fälle der Prionenerkrankungen sind sporadische Formen (WHO, *Variant Creutzfeldt Jacob Disease*, 2002). Die Inzidenz sporadischer CJK liegt weltweit zwischen 0,10 und 0,15 Fällen/100.000 Einwohnern.¹ Die sporadische Form der CJK tritt in der Regel im höheren Lebensalter auf. Alle Formen verlaufen progredient bis zum Tod. Das durchschnittliche Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung liegt bei 65 Jahren. Die mittlere Überlebenszeit beträgt etwa sechs Monate.

Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung

Zur Situation in Deutschland
in den Jahren 2010 bis 2011

Meldepflichtige Infektionskrankheiten

Aktuelle Statistik
1. Woche 2013

ARE/Influenza

Zur Situation in der
3. Woche 2013

Die Ursache der sCJK ist bislang ungeklärt. Verschiedene Autoren haben vorausgegangene chirurgische Eingriffe als Risikofaktoren für die sCJK beschrieben.² Hierbei scheint jedoch die Auswahl der Kontrollgruppe entscheidend dafür zu sein, ob die genannte Exposition „chirurgische Anamnese“ mit sCJK positiv assoziiert ist oder protektiv ist.³

Seit 1996 wurde zunächst für Großbritannien, später aber auch in anderen europäischen Staaten (Frankreich, Irland, Italien, die Niederlande, Portugal und Spanien) sowie in den USA, Japan und Saudi-Arabien eine neue, bis dahin unbekannt Variante der CJK (**variante CJK, vCJK**) beschrieben. Die Mehrzahl dieser Fälle trat bislang in Großbritannien auf (176 Erkrankungsfälle, davon alle verstorben; Datenstand: 28. Juni 2012). Das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt etwa bei 29 Jahren.⁴

In Deutschland ist bislang noch kein Fall einer vCJK beim Menschen bekannt. Die vCJK steht beim Menschen wahrscheinlich in einem Zusammenhang mit dem Erreger der Bovinen Spongiformen Enzephalopathie (BSE) des Rindes. Die Übertragung dieses Erregers erfolgt vermutlich über den Verzehr kontaminierter Lebensmittel.⁵ Studien belegen, dass der Erreger der vCJK auch durch Bluttransfusionen übertragen werden kann.⁶⁻⁸ Drei der in den Studien beschriebenen Empfänger kontaminierter Blutkonserven erkrankten klinisch an vCJK. Die Übertragung der Prionenerkrankungen BSE (Rinder) und Scrapie (Schafe) durch Bluttransfusionen konnte mittlerweile auch tierexperimentell bei Schafen nachvollzogen werden.^{9,10}

Eine gesetzliche Meldepflicht für humane spongiforme Enzephalopathien besteht in Deutschland seit 1994. Diese Surveillance ist zur Erfassung von Trends und Risikofaktoren für das Auftreten von vCJK und anderer Prionenerkrankungen notwendig. Nachfolgend werden die gemäß Infektionsschutzgesetz (IfSG 2001) an das Robert Koch-Institut (RKI) übermittelten CJK-Fälle der Jahre 2010 und 2011 im Vergleich zu den CJK-Fällen der Jahre 2001 bis 2009 bewertet.

