



Epidemiologisches Bulletin

29. Juni 2015 / Nr. 26

AKTUELLE DATEN UND INFORMATIONEN ZU INFektionsKRANKHEITEN UND PUBLIC HEALTH

Zur Situation bei wichtigen Infektionskrankheiten in Deutschland Creutzfeldt-Jakob-Krankheit für das Jahr 2014

Diese Woche 26/2015

Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJK) zählt zu der Gruppe der spongiformen Enzephalopathien des zentralen Nervensystems.¹ Diese Erkrankung tritt sporadisch, familiär oder auch iatrogen auf (z. B. durch eine Hirnhauttransplantation oder durch die seit Ende der 80er Jahre nicht mehr zulässige Gabe von Wachstumshormonen, die aus humanen Leichenhypophysen gewonnen wurden). Neuropathologische Merkmale der CJK sind Astrozytose, Neuronenverlust, spongiforme Veränderungen und Ablagerung von pathologischem Prion Protein. Eine kausale Therapie ist nicht bekannt. Die CJK verläuft immer tödlich.

 Creutzfeldt-Jakob-Krankheit für
das Jahr 2014

 Aktuelle Statistik meldepflichtiger
Infektionskrankheiten
23. Woche 2015

Die **sporadische Form der CJK (sCJK)** ist weltweit und auch in Deutschland am häufigsten. Etwa 85% aller Fälle sind sporadische CJK-Fälle.² Die Inzidenz sporadischer CJK liegt weltweit zwischen 0,10 und 0,15 Fällen/100.000 Einwohnern. 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 sind 65 Jahre. Klinisch steht meist eine in Wochen oder Monaten fortschreitende Demenz mit motorischen Symptomen im Vordergrund, in der Endphase akinetischer Mutismus. Die mediane Überlebenszeit beträgt 6 Monate.

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 unbekannte Variante der CJK (**variante CJK, vCJK**) beschrieben. Die Mehrzahl dieser Fälle trat bislang in Großbritannien auf.³ Bis jetzt sind dort 177 gesicherte und wahrscheinliche Fälle einer vCJK bekannt geworden. Weitere 27 Fälle traten in Frankreich auf,⁴ gefolgt von 5 Fällen in Spanien, 4 Fällen in Irland sowie 3 Fällen in den Niederlanden und 2 Fällen in Portugal und Italien. Außerhalb Europas wurden die meisten Fälle in den USA beobachtet (n = 4). Ein der vCJK vergleichbarer Fall wie in Großbritannien ist in Deutschland noch nicht aufgetreten.

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. Studien belegen, dass der Erreger der vCJK auch durch Bluttransfusionen übertragen wird.⁵ Die 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.

Hervorgerufen werden die spongiformen transmissiven Enzephalopathien durch falsch gefaltete Isomere der sog. Prion Proteine. Diese existieren in zwei Isoformen, der nicht-pathogenen zellulären Form (PrP^c, zelluläre Isoform des Prion Proteins) und der pathogenen Proteinkinase resistenten Scrapie induzierenden Form PrP^{sc} (Scrapie, Isoform des Prion Proteins).⁶