



# 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

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 zulässige 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.<sup>1</sup> 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.

Die Ursache der sCJK ist bislang ungeklärt. Verschiedene Autoren haben vorausgegangene chirurgische Eingriffe als Risikofaktoren für die sCJK beschrieben.<sup>2</sup> 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.<sup>3</sup>

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.<sup>4</sup>

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.<sup>5</sup> Studien belegen, dass der Erreger der vCJK auch durch Bluttransfusionen übertragen werden kann.<sup>6-8</sup> 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.<sup>9,10</sup>

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.

Diese Woche

4/2013

### 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



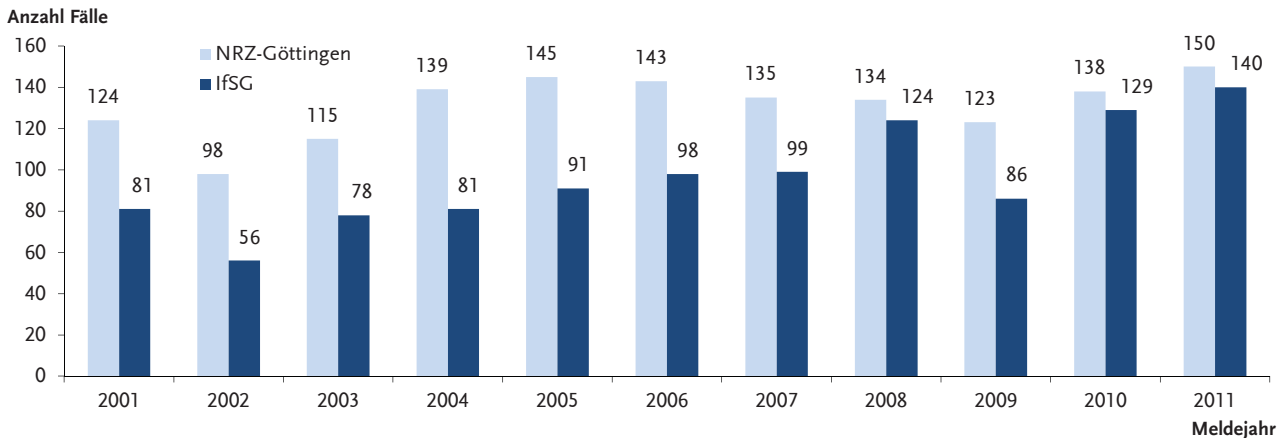


Abb. 1: CJK-Fälle (sporadische und iatrogen) im Zeitraum von 2001 bis 2011, IfSG Daten und Daten aus dem NRZ TSE Göttingen, Deutschland

### Erfassung der CJK-Neuerkrankungen 2010 bis 2011

Die gesetzliche Grundlage der Erfassung von CJK Fällen ist die Übermittlung von Erkrankungsfällen gemäß § 6 Absatz 1 des IfSG. Demnach müssen Ärzte den Erkrankungsverdacht, die Erkrankung und den Tod an humaner spongiformer Enzephalopathie unverzüglich, spätestens innerhalb von 24 Stunden an das zuständige Gesundheitsamt melden. Eine Nachmeldung oder die Korrektur von Angaben hat unverzüglich nach Vorliegen neuer Informationen zu erfolgen. Gemäß § 8 Absatz 1 des IfSG sind im Falle des § 6 auch die Leiter von Einrichtungen der pathologisch-anatomischen Diagnostik verpflichtet, bei Bekanntwerden eines Befundes, der sicher oder mit hoher Wahrscheinlichkeit auf das Vorliegen einer meldepflichtigen Erkrankung oder Infektion schließen lässt, diesen zu melden. Die Meldepflicht entfällt gemäß § 8 Absatz 3 IfSG nur, wenn dem Meldepflichtigen ein Nachweis vorliegt, dass die Meldung bereits erfolgte und andere als die bereits gemeldeten Angaben nicht erhoben wurden. Dies gilt auch für Erkrankungen bei denen der Verdacht bereits gemeldet wurde.

Für die Sicherung der Befunde humaner spongiformer Enzephalopathien sind die Ergebnisse der neuropathologischen Diagnostik von erheblicher Relevanz. Nur wenn ein gesicherter neuropathologischer Befund vorliegt, kann ein klinischer CJK- bzw. vCJK-Fall in die gemäß Weltgesund-

heitsorganisation (WHO) höchste Evidenzkategorie als ein „gesicherter Fall“ eingeordnet werden.

Die vom RKI erarbeitete Surveillance-Falldefinition für CJK (s. Kasten 1, S. 36) und vCJK (s. Kasten 2, S. 37) regelt die Übermittlung von den jeweiligen lokalen Gesundheitsämtern an die zuständigen Landesbehörden und an das RKI. Diese Falldefinition beinhaltet klinische, labor-diagnostische und epidemiologische Kriterien, die erfüllt sein müssen, damit die Übermittlungsfähigkeit eines CJK-Falles gegeben ist sowie die Ausschlusskriterien für einen Fall.

Das Nationale Referenzzentrum (NRZ) für die Surveillance Transmissibler Spongiformer Enzephalopathien (TSE) ist seit 2006 an der Universitätsklinik Göttingen angesiedelt. Das NRZ für TSE ist zuständig für Diagnostik und epidemiologische Untersuchungen. Es betreibt eine aktive Surveillance an Kliniken und fördert den Aufbau von Netzwerkstrukturen. Regelmäßig werden mittels Rundschreiben neurologische und psychiatrische Kliniken kontaktiert und informiert sowie Diagnostik und Beratung der Patienten vor Ort angeboten.

In den Meldejahren 2010 und 2011 wurden insgesamt 269 CJK-Fälle an das RKI übermittelt, die der Referenz-

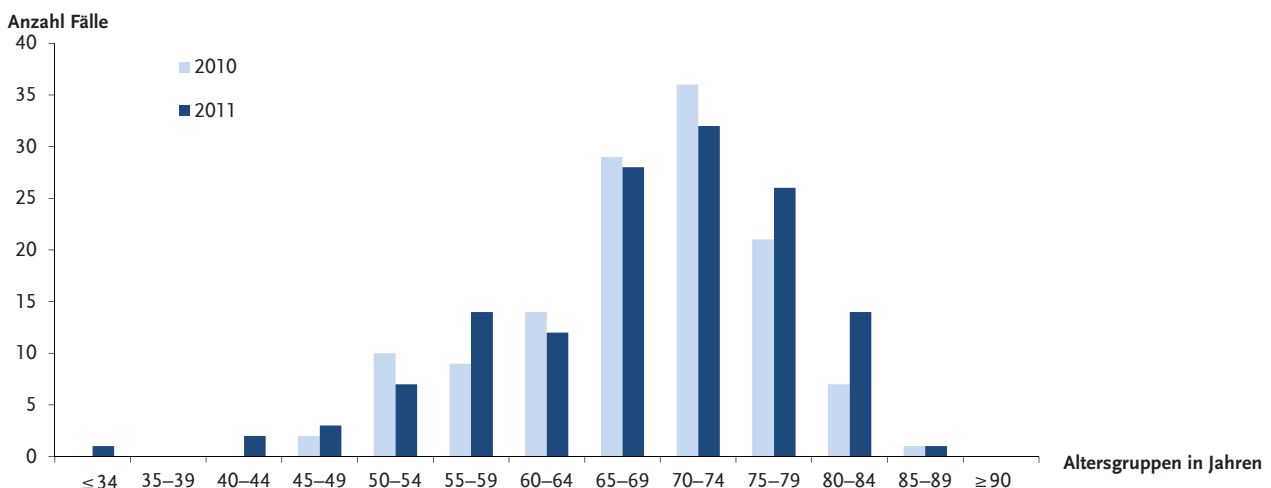


Abb. 2: Übermittelte CJK-Fälle nach Altersgruppen, IfSG Daten, Deutschland 2010 und 2011 (n=269)

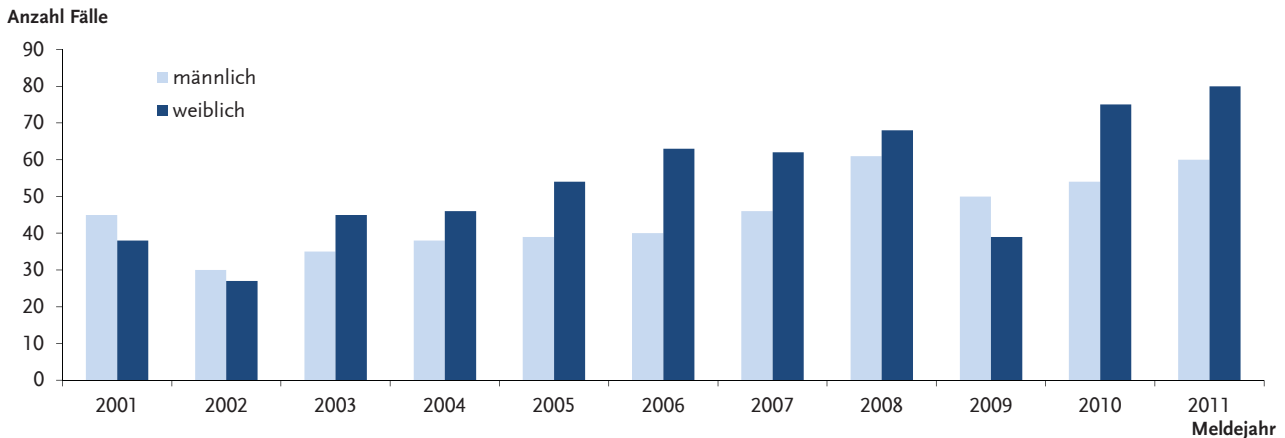


Abb. 3: Übermittelte CJK-Fälle nach Geschlecht im Zeitraum von 2001 bis 2011, IfSG Daten, Deutschland

definition entsprechen. In 2010 waren es 129 Fälle und im Jahr 2011 wurden 140 Fälle gemeldet. Durchschnittlich wurden pro Jahr 99 Fälle an das RKI übermittelt.

Die Inzidenz der CJK-Fälle im Jahr 2010 lag bei 0,17 Erkrankungen pro 100.000 Einwohner und stieg 2011 auf 0,19 pro 100.000 Einwohner weiter an. Somit lag die Inzidenz für eine Erkrankung mit CJK in diesen beiden Jahren bislang am höchsten. Im Jahr 2009 lag sie wie in den Vorjahren bei 0,11 Erkrankungen pro 100.000 Einwohnern in Deutschland, was den weltweiten Erwartungswerten entspricht.

Wie auch in den vergangenen Jahren waren dem NRZ für TSE in Göttingen mehr Fälle bekannt als über das Meldewesen des Öffentlichen Gesundheitswesens übermittelt wurden (s. Abb. 1).

#### Angaben zur speziellen Diagnose

Humane spongiforme Enzephalopathien können eine der drei folgenden übermittlungspflichtigen Formen, hier als spezielle Diagnose bezeichnet, annehmen: die sporadische CJK, die iatrogene CJK (s. Kasten 1, S. 36) oder die variante CJK (s. Kasten 2, S. 37). Bei 269 CJK-Fällen in 2010 und 2011 wurden in 261 Fällen (97%) Angaben zu der speziellen Diagnose gemacht (2010: 127/129; 2011: 134/140). Die Daten der CJK-Surveillance gemäß IfSG ergeben keine Informationen zu den (sehr seltenen) hereditären und familiären Formen der CJK, da diese Formen ein Ausschlusskriterium für die Übermittlung darstellen.

#### Alters- und Geschlechterverteilung

Der Hauptanteil der gemäß IfSG übermittelten Krankheitsfälle kam, wie in den Vorjahren, aus der Altersgruppe der über 60-Jährigen. Mehr als 82% der Krankheitsfälle traten bei über 60-jährigen Personen auf. In 2011 erkrankten zwei Personen zwischen 40 und 44 Jahren an einer CJK sowie eine Person, die jünger als 34 Jahre alt war (s. Abb. 2).

Die Geschlechterverteilung war unter den gemeldeten CJK-Fällen in den Jahren 2010 und 2011 in etwa gleich verteilt, wobei die Anzahl der Frauen mit CJK etwas höher ist als die der Männer (s. Abb. 3)

#### Art der Diagnosesicherung

In den Jahren 2010 bis 2011 wurden 75% der Erkrankungsfälle als klinisch diagnostiziert übermittelt. Der Anteil labordiagnostisch bestätigter Fälle verringerte sich von im Mittel 39% in den Jahren 2001 bis 2009 auf 25% in den Jahren 2010 bis 2011. Hierbei ist jedoch zu berücksichtigen, dass aufgrund der oftmals erheblichen Zeitverzögerung bzgl. der Verfügbarkeit der Sektionsergebnisse sich die Zahl für „klinisch-neuropathologisch bestätigte“ Erkrankungen für das Jahr 2011 noch erhöhen könnte (s. Tab. 1).

#### Klinische Kriterien

Die Gesundheitsämter erheben und übermitteln im Rahmen der Surveillance der CJK bestimmte klinische Kriterien, die der klinischen Validierung der vorliegenden Diagnose dienen. Die Verteilung der im Jahr 2011 übermittelten klinischen Befunde unterschied sich nur unwesentlich von jener in 2010. In beiden Jahren wurde am häufigsten der Befund fortschreitender Demenz übermittelt sowie die Diagnostik des 14-3-3-Proteins im Liquor (was zu den klinischen Falldefinitionskriterien zählt) und Angaben zum Vorliegen von Myoklonien (s. Abb. 4, S. 34).

#### Angaben zur stationären Behandlung und Überlebenszeit

Der durchschnittliche Anteil der stationär behandelten Erkrankungsfälle lag in den Jahren 2010 bis 2011 bei 84% und veränderte sich gegenüber den Vorjahren 2001 bis 2009 (85%) nur unwesentlich. Der insgesamt sehr hohe Anteil

	2001–2009		2010		2011	
Falldefinitionskategorie	Mittelwert	%	Anzahl	%	Anzahl	%
Klinisch diagnostizierte Erkrankung	58,8	64,1	94	72,8	107	76,4
Klin.-neuropathologisch bestätigte Erkrankung	31,1	34,0	24	18,6	25	17,9
Labordiagnostisch, bei unbekannter oder nicht erfüllter Klinik	1,8	1,9	11	8,5	8	5,7
<b>Gesamt</b>	<b>91,7</b>	<b>100</b>	<b>129</b>	<b>100</b>	<b>140</b>	<b>100</b>

Tab. 1: Übermittelte CJK-Erkrankungen nach Falldefinitionskategorien, IfSG Daten, Deutschland, Mittelwert der Jahre 2001 bis 2009 und Anzahl in 2010 und 2011

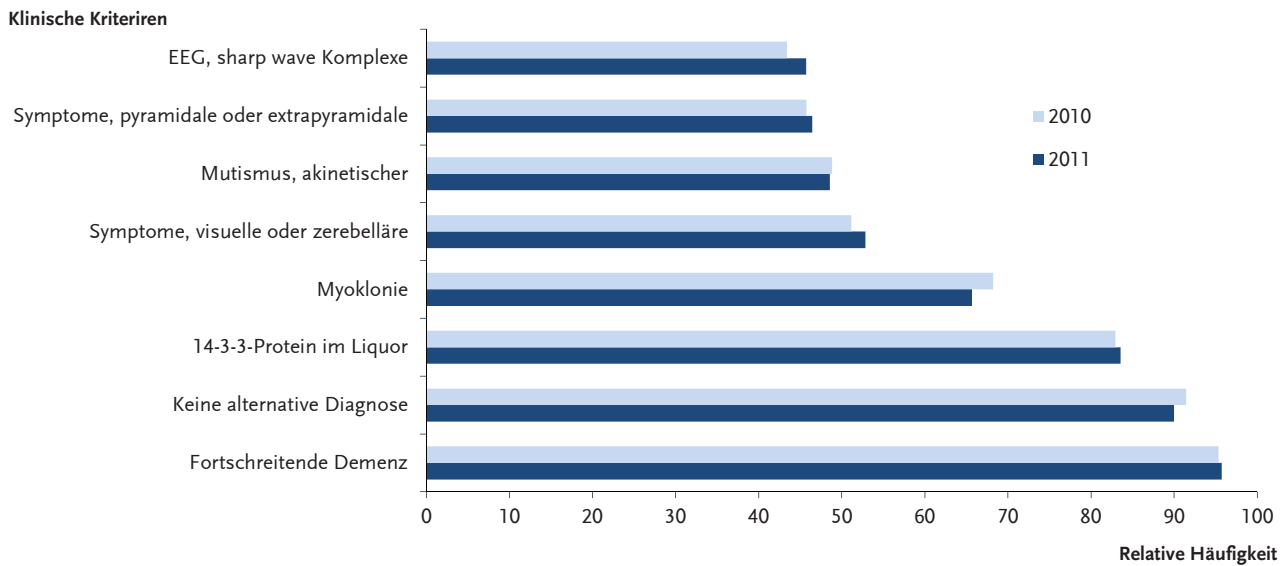


Abb. 4: Relative Häufigkeit übermittelter klinischer Kriterien bei CJK-Krankheitsfällen, IfSG-Daten, Deutschland 2010 und 2011, n=269

an Hospitalisierungen erklärt sich dadurch, dass die CJK eine schwer verlaufende Erkrankung mit einer im Verlauf zunehmend auftretenden Pflegebedürftigkeit ist. Die mittlere Überlebenszeit für Erkrankungsfälle mit sporadischer CJK – errechnet aus dem Zeitraum von Symptombeginn bis zum Tod – betrug in den Jahren 2010 bis 2011 im Median 3 Monate (25% Perzentile 2 Monate, 75% Perzentile 6 Monate, Spannweite: 0–77 Monate).

#### Todesfälle

Bis zum Stichtag der Datenabfrage wurden insgesamt 178/269 (66%) der aus den Jahren 2010 bis 2011 übermittelten CJK-Erkrankten als verstorben gemeldet (2010: 70%; 2011: 63%). Diese Differenz lässt sich zum Teil durch die zeitlich verzögerte Nachübermittlung von CJK-Todesfällen und durch fehlende Meldung des Todes bei bereits gemeldeten CJK-Erkrankungen erklären. Im Durchschnitt wurden zwischen 2001 und 2009 nur insgesamt 69% der

Fälle als verstorben gemeldet. Es ist daher wahrscheinlich, dass einem Teil der meldepflichtigen Ärzte nicht bewusst ist, dass der krankheitsbedingte Tod eines an mit Verdacht auf CJK erkrankten Patienten einer Nachmeldung beim zuständigen Gesundheitsamt bedarf. Der Anteil nicht krankheitsbedingt verstorbener CJK-Patienten kann aufgrund der Altersstruktur in dieser Patientengruppe ebenfalls eine Rolle spielen.

Die aus den im Jahr 2010/2011 übermittelten Fällen abzuleitende Mortalität beträgt 0,12 Todesfälle pro 100.000 Einwohner pro Jahr (2010: 0,12; 2011: 0,12).

#### Neuropathologische Diagnosesicherung und Nachweismethoden

Eine Sektion wurde in den Jahren 2010/2011 bei 64 der 178 Verstorbenen (36%) durchgeführt (2010: 41%; 2011: 31%). Eine Reihe immunhistochemischer Nachweisverfahren wird zur Stellung der postmortalen CJK-Diagnose herangezogen. Der neuropathologische Nachweis erfolgte in den Jahren 2010 und 2011 am häufigsten mittels Histo-/Immunhistopathologie gefolgt vom Nachweis des proteaseresistenten Prionproteins im Western-Blot (s. Abb. 5).

#### Zusammenfassende Beurteilung

Wie auch in den Vorjahren ist in Deutschland im Zeitraum 2010 und 2011 kein Fall der varianten Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung (vCJK) an das Robert Koch-Institut oder das NRZ für TSE übermittelt worden. Bei den gemeldeten CJK-Fällen handelt es sich um die sporadische Form der CJK, die sich mehrheitlich in den Altersgruppen der über 60-Jährigen manifestiert. Die in den Falldefinitionen festgelegten notwendigen Kriterien zur Erfassung des klinischen Bildes der CJK wie fortschreitende Demenz, Nachweis des 14-3-3-Proteins im Liquor und Myoklonien sind in den Jahren 2010 und 2011 am häufigsten übermittelt worden.

In den Jahren 2010 und 2011 wurde kein Fall einer iatrogenen CJK übermittelt. Der letzte iatrogene CJK-Fall wurde im Jahr 2007 gemeldet.<sup>11,12</sup>

#### Neuropathologische Nachweismethoden

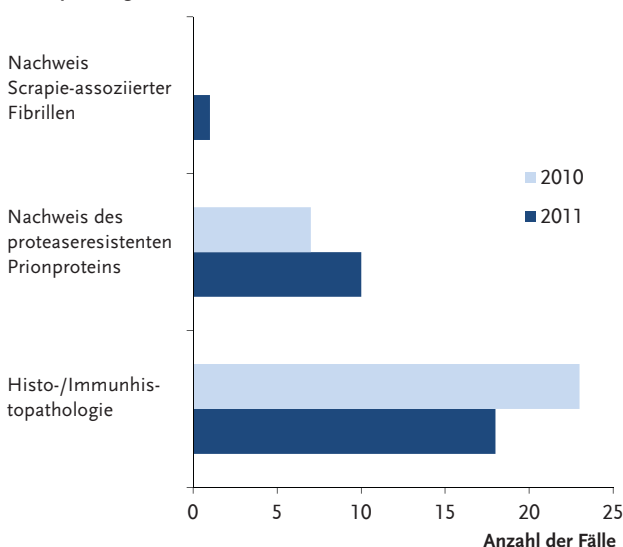


Abb. 5: Nachweismethoden bei CJK-Fällen mit neuropathologischer Diagnosesicherung (Mehrfachnennungen möglich) im Anschluss an die Sektion, IfSG Daten, Deutschland; 2010 (n=30); 2011 (n=29)

Insgesamt erreichte die Anzahl übermittelter CJK-Fälle mit 140 Fällen in 2011 den Höchststand seit Einführung der Meldepflicht im Jahr 1994. Diese Entwicklung ist jedoch auf die kontinuierliche Verbesserung des Meldeverhaltens sowie der Weiterentwicklung der diagnostischen Möglichkeiten von CJK zurückzuführen.

In den Jahren 2010 und 2011 waren die CJK-Fälle unter beiden Geschlechtern in etwa gleichverteilt, wobei die Anzahl der Frauen mit CJK etwas höher ist als die der Männer. Der Anteil der hospitalisierten Patienten ist im Vergleich zu den Vorjahren unverändert geblieben.

Der Anteil neuropathologisch gesicherter Fälle hat sich in 2011 gegenüber 2010 noch einmal verringert. Bei den vorhandenen Fällen wurde häufiger der Nachweis des proteaseresistenten Prionproteins als diagnostische Verfahrensmethode angegeben als in 2010. Dieser geringe Anteil neuropathologisch gesicherter Fälle ist bedauerlich, da nur diese die höchste Evidenzkategorie mit der größtmöglichen Spezifität darstellen. Es ist jedoch anzunehmen, dass sich die Angaben zur neuropathologischen Diagnosesicherung verstorbener Patienten des Jahres 2011 noch etwas nach oben korrigieren werden. Insgesamt werden nach wie vor zu wenige CJK-Fälle neuropathologisch gesichert. Dies könnte u. a. auch auf die veränderten Strukturen im Gesundheitswesen zurückzuführen sein. Eine neuropathologische Untersuchung sollte bei CJK-Verdachtsfällen zur Sicherung der Diagnose angestrebt werden.

#### Literatur

1. Ladogana A, Puopolo M, Croes EA et al.: Mortality from Creutzfeldt-Jakob disease and related disorders in Europe, Australia, and Canada. *Neurology* 2005, 64: 1586–1591
2. Collins S, Law MG, Fletcher A et al.: Surgical treatment and risk of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: a case-control study. *Lancet* 1999, 353: 693–697
3. Barash JA, Johnson BT, Gregorio DI: Is surgery a risk factor for Creutzfeldt-Jakob disease? Outcome variation by control choice and exposure assessments. *Infect Control Hosp Epidemiol* 2008, 29: 212–218
4. WHO: Case definition variant Creutzfeldt-Jakob Disease. 2001, <http://www.who.int/csr/resources/publications/bse/whocdscsreph20015.pdf>.
5. Brown P, Will RG, Bradley R, Asher DM, Detwiler L: Bovine spongiform encephalopathy and variant Creutzfeldt-Jakob disease: background, evolution, and current concerns. *Emerg Infect Dis* 2001, 7: 6–16
6. New case of transfusion-associated vCJD in the United Kingdom. *Euro Surveill* 2006, 11: E060209 060202
7. Fourth case of transfusion-associated vCJD infection in the United Kingdom. *Euro Surveill* 2007, 12: E070118 070114
8. Llewelyn CA, Hewitt PE, Knight RS et al.: Possible transmission of variant Creutzfeldt-Jakob disease by blood transfusion. *Lancet* 2004, 363: 417–421
9. McCutcheon S, Blanco ARA, Houston EF et al.: All clinically-relevant blood components transmit prion disease following a single blood transfusion: a sheep model of vCJD. *PLoS one* 2011, 6: e23169
10. Houston F, McCutcheon S, Goldmann et al.: Prion diseases are efficiently transmitted by blood transfusion in sheep. *Blood* 2008, 112: 4739–4745
11. RKI: Zur Situation bei wichtigen Infektionskrankheiten in Deutschland: CJK in den Jahren 2008–2009. Analyse und Interpretation der Meldedaten gemäß Infektionsschutzgesetz (IfSG). *Epid Bull* 2008, 48: 425–429
12. RKI: Zur Situation bei wichtigen Infektionskrankheiten in Deutschland: CJK in den Jahren 2010 und 2011. *Epid Bull* 2010, 27: 253–259

Beitrag des FG 34 der Abteilung für Infektionsepidemiologie des Robert Koch-Instituts. Er wurde maßgeblich erarbeitet von Dr. Barbara Bartmeyer und Claudia Houareau. **Ansprechpartnerin** ist Dr. Barbara Bartmeyer (E-Mail: [Gunsenheimer-BartmeyerB@rki.de](mailto:Gunsenheimer-BartmeyerB@rki.de)).

Unserer besonderer Dank gilt Prof. Dr. Inga Zerr (NRZ für TSE in Göttingen; <http://www.cjd-goeVngn.de>). Vielen Dank auch allen Mitarbeitern der Gesundheitsämter und Landesstellen sowie der Kliniken und Institute, die durch Daten und Befunde zur Surveillance der CJK beigetragen haben.

### Nationales Referenzzentrum (NRZ) für die Surveillance Transmissibler Spongiformer Enzephalopathien

#### NRZ an der Neurologischen Klinik des Universitätsklinikums Göttingen

Robert-Koch-Str. 40  
37075 Göttingen  
Tel: +49.551–396636, oder -84 54 oder -84 01  
Fax: +49.551–397020  
E-Mail: [epicjd@med.uni-goettingen.de](mailto:epicjd@med.uni-goettingen.de)  
Internet: [www.cjd-goettingen.de](http://www.cjd-goettingen.de)  
Leitung: Prof. Dr. Inga Zerr

#### Leistungsangebot

##### Spezielle Aufgaben:

- ▶ Durchführung epidemiologischer Untersuchungen und Beratung von Ärzten, Krankenhäusern und öffentlichen Gesundheitsdiensten in der Aufklärung epidemiologischer Zusammenhänge;
- ▶ Führen einer Referenzdatenbank für Transmissible Spongiforme Enzephalopathien (TSE) einschließlich Erfassung potenzieller Risikofaktoren;
- ▶ Auswertung und Interpretation der verfügbaren Daten nach epidemiologischen Gesichtspunkten in Abstimmung mit dem Robert Koch-Institut. Initiierung von und Mitarbeit bei Surveillanceprojekten;
- ▶ Schulungen und allgemeine Fort- und Weiterbildung auf dem Gebiet transmissibler spongiformer Enzephalopathien.

##### Allgemeine Aufgaben:

- ▶ Entwicklung von diagnostischen Verfahren;
- ▶ Koordination bei der Standardisierung und Verbreitung allgemeingültiger Testverfahren;

- ▶ Initiierung und Durchführung von nationalen und internationalen Ringversuchen;
- ▶ Diagnostik und Feintypisierung von Erregern einschließlich molekularbiologischer Untersuchungen zur Aufklärung epidemiologischer Zusammenhänge;
- ▶ Führen einer Probenbank und Abgabe von Referenzproben bzw. diagnostikspezifischen Referenzpräparaten für diagnostische und wissenschaftliche Zwecke;
- ▶ Beratung diagnostischer Laboratorien;
- ▶ epidemiologische Analyse und Bewertung der Resistenz- und Virulenzentwicklung;
- ▶ regelmäßige Berichterstattung sowie Beratung des RKI zu den entsprechenden Sachfragen und Mitwirkung bei der Erarbeitung von Empfehlungen des RKI für Diagnostik, Therapie und Prävention sowie allgemein in der angewandten Infektionsepidemiologie;
- ▶ Meldung der Verdachtsfälle von CJK an die zuständigen Gesundheitsämter.

##### Zusätzliches Angebot:

- ▶ Liquoruntersuchung bei Verdacht auf CJK und differenzialdiagnostisch in Abgrenzung zu anderen demenziellen Erkrankungen;
- ▶ Untersuchung der Verdachtsfälle durch einen Arzt vor Ort einschließlich konsiliarischer Mitbeurteilung und Erhebung von Katamnesen;
- ▶ Beratung zu Fragen der Diagnostik, Therapie und Hygieneaspekte humaner spongiformer Enzephalopathien in Deutschland;
- ▶ konsiliarische Mitbeurteilung des EEG und MRT;
- ▶ Differenzialdiagnostik atypischer Demenzen;
- ▶ regelmäßige Informationen der kooperierenden Kliniken über die aktuellen Entwicklungen.

## Falldefinition Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (Herausgabe: 2007)

### Ausschlusskriterien

- ▶ Familiäre Form der CJK (ärztliche Diagnose einer CJK bei einem Blutsverwandten ersten Grades **ODER** Nachweis einer krankheitsspezifischen PrP-Gen-Mutation),
- ▶ ärztliche Diagnose einer vCJK.

### Zusatzinformation

Zu den familiär-hereditären Formen der humanen spongiformen Enzephalopathie gehören weitere Krankheiten wie das Gerstmann-Sträussler-Scheinker-Syndrom (GSS) und die letale familiäre Insomnie (fatal familial insomnia, FFI), die aber nicht unter die hier behandelte Krankheitskategorie „CJK“ fallen.

### Klinisches Bild

Klinisches Bild einer CJK, definiert als Vorliegen **aller** vier folgenden Kriterien:

- ▶ Differenzialdiagnostische Routineuntersuchungen wurden durchgeführt und legen **keine** alternative Diagnose nahe.
- ▶ Fortschreitende Demenz.
- ▶ **Mindestens zwei** der vier folgenden Kriterien:
  - Myoklonien,
  - visuelle oder zerebelläre Krankheitszeichen,
  - pyramidale oder extrapyramidale Krankheitszeichen,
  - akinetischer Mutismus.
- ▶ **Mindestens einer** der beiden folgenden Nachweise:
  - typische *sharp-wave*-Komplexe\* im EEG,
  - 14-3-3-Protein **im Liquor** (nur bei einer Erkrankungsdauer von weniger als zwei Jahren bis zum Tod).

\* generalisierte triphasische periodische Komplexe mit einer Frequenz von ca. 1 pro Sekunde

### Neuropathologischer Nachweis

Positiver Befund mit **mindestens einer** der drei folgenden Methoden **nur im Hirngewebe** (post mortem oder zu Lebzeiten durch Hirnbiopsie):

- ▶ für CJK typische Histopathologie oder Immunhistopathologie,
- ▶ Nachweis (immunzytochemisch oder Western-Blot) des proteaseresistenten Prionproteins,
- ▶ Nachweis Scrapie-assoziiierter Fibrillen (*prion rods*).

### Zusatzinformation

Proteaseresistentes Prionprotein (Nachweis im Hirngewebe) darf nicht mit 14-3-3-Protein (Nachweis im Liquor) verwechselt werden.

### Epidemiologische Bestätigung

Epidemiologische Bestätigung, definiert als folgender Nachweis unter Berücksichtigung der Inkubationszeit:

- ▶ iatrogener Kontakt (d. h. durch medizinischen Eingriff mit potenziell kontaminierten **klinischen Materialien** (oder neurochirurgischen Instrumenten), bei dem besondere Umstände auf ein erhöhtes Risiko einer CJK-Übertragung hinweisen (z. B. bei Kornea- oder Duratransplantation, Behandlung mit aus Leichenhypophysen gewonnenen Hormonen, insbesondere Wachstumshormonen).

Eine CJK kann eine der beiden folgenden meldepflichtigen Formen annehmen:

- **sporadische CJK**, definiert als CJK **ohne** epidemiologische Bestätigung,
- **iatrogene CJK**, definiert als CJK **mit** epidemiologischer Bestätigung.

Inkubationszeit der iatrogenen CJK ca. 12 Monate bis 30 Jahre, möglicherweise länger.

## Falldefinition variante Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (Herausgabe: 2007)

### Ausschlusskriterien

- ▶ Familiäre Form der CJK (ärztliche Diagnose einer CJK bei einem Blutsverwandten ersten Grades **ODER** Nachweis einer krankheitsspezifischen PrP-Gen-Mutation),
- ▶ ärztliche Diagnose einer sporadischen CJK.

**Zusatzinformation:** Siehe CJK.

### Klinisches Bild

**Vorbemerkung:** Abweichend von der für die anderen Übermittlungskategorien verwendeten Struktur ist das klinische Bild der vCJK in die vier Abschnitte Vorgeschichte, Symptomatik, klinische Zeichen und Biopsiebefund gegliedert. Diese entsprechen den römischen Ziffern I bis IV der internationalen Klassifikation, deren vollständige Kodierung – bestehend aus römischer Ziffer und lateinischem Großbuchstaben – hier zur besseren Orientierung ebenfalls wiedergegeben ist.

- I. Vorgeschichte vereinbar mit vCJK, definiert als Vorliegen **aller** vier folgenden Kriterien:
  - IA. Fortschreitende neuropsychiatrische Erkrankung.
  - IB. Dauer der Erkrankung länger als sechs Monate.
  - IC. Differenzialdiagnostische Routineuntersuchungen wurden durchgeführt und legen **keine** alternative Diagnose nahe.
  - ID. **Kein** Hinweis auf eine iatrogene CJK durch Exposition gegenüber humanen Hypophysenhormonen oder Dura mater.
- II. Symptomatik vereinbar mit vCJK, definiert als **mindestens vier** der fünf folgenden Kriterien:
  - IIA. Frühe psychiatrische Symptome (z. B. Depressionen, Angstzustände, Apathie, Zurückgezogenheit, Wahnvorstellungen).
  - IIB. Anhaltende schmerzhaft empfindungsstörungen (Dysästhesien).
  - IIC. Ataxie.
  - IID. Myoklonien, choreatiforme („überschießende“) Bewegungen **ODER** Dystonie.
  - IIE. Demenz.
- III. Klinische Zeichen vereinbar mit vCJK, definiert als Vorliegen **beider** folgenden Kriterien:
  - IIIA. **Keine** typischen *sharp-wave*-Komplexe\* im EEG.
  - IIIB. Beidseits Signalanhebungen (Hyperintensitäten) im posterioren Thalamus (Pulvinar-Zeichen) in der Magnetresonanztomografie (MRT).

IV. Biopsiebefund vereinbar mit vCJK, definiert als positiver Befund mit **mindestens einer** der folgenden Methoden zu Lebzeiten:

- IVA. Nachweis von pathologischem Prionprotein (PrP<sup>Sc</sup>) **in einer Tonsillenbiopsie**.

Das klinische Bild einer vCJK ist erfüllt, wenn **mindestens eine** der folgenden Kombinationen vorliegen:

- ▶ Vorgeschichte, Symptomatik **UND** klinische Zeichen vereinbar mit vCJK.
- ▶ Vorgeschichte **UND** Biopsiebefund vereinbar mit vCJK.

### Neuropathologischer Nachweis

Nachweis **beider** folgender Phänomene im Bereich des gesamten Groß- und Kleinhirns post mortem:

- ▶ spongiforme Veränderungen,
- ▶ ausgeprägte Pro-Ablagerungen mit floriden Plaques.

### Epidemiologische Bestätigung

Epidemiologische Bestätigung, definiert als

- ▶ iatrogener Kontakt (d. h. durch medizinischen Eingriff) mit potenziell kontaminierten **klinischen Materialien** (oder neurochirurgischen Instrumenten), bei dem besondere Umstände auf ein erhöhtes Risiko einer CJK-Übertragung hinweisen (z. B. Empfang von Blut oder Blutprodukten von später an vCJK erkrankten Spendern).

\* generalisierte triphasische periodische Komplexe mit einer Frequenz von ca. 1 pro Sekunde

## Aktuelle Statistik meldepflichtiger Infektionskrankheiten, Deutschland

1. Woche 2013 (Datenstand: 23.1.2013)

Land	Darmkrankheiten														
	Campylobacter-Enteritis			EHEC-Erkrankung (außer HUS)			Erkr. durch sonstige darmeopathogene E. coli			Salmonellose			Shigellose		
	2013		2012	2013		2012	2013		2012	2013		2012	2013		2012
	1.	1.-1.	1.-1.	1.	1.-1.	1.-1.	1.	1.-1.	1.-1.	1.	1.-1.	1.-1.	1.	1.-1.	1.-1.
Baden-Württemberg	50	50	100	2	2	1	1	1	8	13	13	16	1	1	1
Bayern	36	36	87	2	2	0	3	3	10	24	24	34	0	0	0
Berlin	30	30	43	1	1	1	2	2	2	4	4	10	0	0	0
Brandenburg	23	23	28	0	0	0	0	0	2	8	8	9	0	0	0
Bremen	1	1	3	0	0	0	0	0	0	1	1	3	0	0	0
Hamburg	9	9	28	1	1	0	0	0	2	1	1	8	0	0	0
Hessen	28	28	61	0	0	0	1	1	1	12	12	11	0	0	0
Mecklenburg-Vorpommern	5	5	22	1	1	0	2	2	7	1	1	13	0	0	0
Niedersachsen	38	38	66	0	0	1	3	3	8	20	20	30	1	1	1
Nordrhein-Westfalen	158	158	278	4	4	5	13	13	19	34	34	86	0	0	0
Rheinland-Pfalz	36	36	60	0	0	4	0	0	5	8	8	20	0	0	0
Saarland	3	3	36	1	1	0	0	0	3	2	2	3	0	0	0
Sachsen	32	32	84	0	0	2	6	6	6	7	7	30	0	0	0
Sachsen-Anhalt	18	18	16	1	1	0	1	1	3	7	7	11	0	0	0
Schleswig-Holstein	13	13	32	0	0	1	1	1	0	6	6	13	0	0	0
Thüringen	8	8	32	0	0	1	2	2	3	5	5	9	0	0	0
<b>Deutschland</b>	<b>488</b>	<b>488</b>	<b>976</b>	<b>13</b>	<b>13</b>	<b>16</b>	<b>35</b>	<b>35</b>	<b>79</b>	<b>153</b>	<b>153</b>	<b>306</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>2</b>

Land	Darmkrankheiten														
	Yersiniose			Norovirus-Erkrankung <sup>+</sup>			Rotavirus-Erkrankung			Giardiasis			Kryptosporidiose		
	2013		2012	2013		2012	2013		2012	2013		2012	2013		2012
	1.	1.-1.	1.-1.	1.	1.-1.	1.-1.	1.	1.-1.	1.-1.	1.	1.-1.	1.-1.	1.	1.-1.	1.-1.
Baden-Württemberg	1	1	1	174	174	221	25	25	28	4	4	4	0	0	0
Bayern	0	0	3	224	224	410	41	41	42	7	7	3	1	1	2
Berlin	0	0	0	68	68	136	14	14	28	2	2	5	2	2	2
Brandenburg	0	0	1	61	61	182	46	46	19	2	2	1	4	4	0
Bremen	0	0	0	17	17	15	2	2	1	1	1	0	0	0	0
Hamburg	0	0	0	36	36	65	12	12	20	4	4	0	0	0	0
Hessen	0	0	4	143	143	181	32	32	42	3	3	4	4	4	2
Mecklenburg-Vorpommern	1	1	0	51	51	133	6	6	8	0	0	1	0	0	0
Niedersachsen	1	1	3	249	249	389	55	55	24	3	3	2	2	2	2
Nordrhein-Westfalen	8	8	9	447	447	764	146	146	95	13	13	8	1	1	3
Rheinland-Pfalz	1	1	4	155	155	193	19	19	23	0	0	1	0	0	1
Saarland	0	0	0	19	19	67	7	7	8	0	0	0	1	1	0
Sachsen	1	1	3	98	98	404	25	25	30	2	2	3	0	0	2
Sachsen-Anhalt	0	0	2	131	131	186	11	11	8	0	0	3	1	1	0
Schleswig-Holstein	0	0	1	75	75	73	8	8	10	3	3	0	0	0	0
Thüringen	0	0	3	57	57	242	37	37	19	0	0	0	0	0	0
<b>Deutschland</b>	<b>13</b>	<b>13</b>	<b>34</b>	<b>2.005</b>	<b>2.005</b>	<b>3.661</b>	<b>486</b>	<b>486</b>	<b>405</b>	<b>44</b>	<b>44</b>	<b>35</b>	<b>16</b>	<b>16</b>	<b>14</b>

In der wöchentlich veröffentlichten **aktuellen Statistik** wird auf der Basis des Infektionsschutzgesetzes (IfSG) aus dem RKI zeitnah zum Auftreten meldepflichtiger Infektionskrankheiten berichtet. Drei Spalten enthalten jeweils **1. Meldungen**, die in der ausgewiesenen Woche im Gesundheitsamt eingegangen sind und bis zum 3. Tag vor Erscheinen dieser Ausgabe als klinisch-labordiagnostisch bestätigt (für Masern, CJK, HUS, Tuberkulose und Polio zusätzlich auch klinisch bestätigt) und als klinisch-epidemiologisch bestätigt dem RKI übermittelt wurden, **2. Kumulativwerte im laufenden Jahr**, **3. Kumulativwerte des entsprechenden Vorjahreszeitraumes**. Die Kumulativwerte ergeben sich aus der Summe übermittelter Fälle aus den ausgewiesenen Meldewochen, jedoch ergänzt um nachträglich erfolgte Übermittlungen, Korrekturen und Löschungen. – Für das **Jahr** werden detailliertere statistische Angaben heraus-



## Aktuelle Statistik meldepflichtiger Infektionskrankheiten, Deutschland

1. Woche 2013 (Datenstand: 23.1.2013)

Land	Virushepatitis								
	Hepatitis A			Hepatitis B++			Hepatitis C++		
	2013		2012	2013		2012	2013		2012
	1.	1.–1.	1.–1.	1.	1.–1.	1.–1.	1.	1.–1.	1.–1.
Baden-Württemberg	1	1	1	1	1	1	4	4	11
Bayern	0	0	0	1	1	0	1	1	11
Berlin	1	1	1	1	1	0	1	1	9
Brandenburg	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Bremen	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Hamburg	0	0	0	0	0	0	2	2	1
Hessen	4	4	0	2	2	3	3	3	5
Mecklenburg-Vorpommern	0	0	0	1	1	1	0	0	0
Niedersachsen	0	0	3	1	1	0	4	4	3
Nordrhein-Westfalen	0	0	1	3	3	2	5	5	15
Rheinland-Pfalz	3	3	2	1	1	2	2	2	2
Saarland	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Sachsen	0	0	3	0	0	0	5	5	4
Sachsen-Anhalt	0	0	0	0	0	0	1	1	1
Schleswig-Holstein	0	0	0	0	0	0	0	0	3
Thüringen	0	0	0	0	0	0	0	0	2
<b>Deutschland</b>	<b>9</b>	<b>9</b>	<b>11</b>	<b>11</b>	<b>11</b>	<b>9</b>	<b>28</b>	<b>28</b>	<b>69</b>

Land	Weitere Krankheiten								
	Meningokokken-Erkrankung, invasiv			Masern			Tuberkulose		
	2013		2012	2013		2012	2013		2012
	1.	1.–1.	1.–1.	1.	1.–1.	1.–1.	1.	1.–1.	1.–1.
Baden-Württemberg	0	0	1	0	0	0	4	4	12
Bayern	1	1	2	0	0	1	6	6	10
Berlin	1	1	1	0	0	0	7	7	5
Brandenburg	0	0	0	0	0	0	1	1	4
Bremen	0	0	1	0	0	0	0	0	0
Hamburg	0	0	0	0	0	0	1	1	1
Hessen	0	0	1	0	0	0	6	6	8
Mecklenburg-Vorpommern	0	0	0	0	0	0	2	2	3
Niedersachsen	0	0	5	0	0	0	2	2	7
Nordrhein-Westfalen	1	1	3	0	0	0	4	4	14
Rheinland-Pfalz	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Saarland	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Sachsen	1	1	0	0	0	0	6	6	10
Sachsen-Anhalt	0	0	0	0	0	0	3	3	1
Schleswig-Holstein	0	0	0	0	0	0	1	1	3
Thüringen	1	1	3	0	0	0	0	0	2
<b>Deutschland</b>	<b>5</b>	<b>5</b>	<b>17</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>43</b>	<b>43</b>	<b>81</b>

gegeben. Ausführliche Erläuterungen zur Entstehung und Interpretation der Daten finden sich im *Epidemiologischen Bulletin* 18/01 vom 4.5.2001.

+ Beginnend mit der Ausgabe 5/2011 werden ausschließlich laborbestätigte Fälle von Norovirus-Erkrankungen in der Statistik ausgewiesen. Dies gilt auch rückwirkend.

++ Dargestellt werden Fälle, die vom Gesundheitsamt nicht als chronisch (Hepatitis B) bzw. nicht als bereits erfasst (Hepatitis C) eingestuft wurden (s. *Epid. Bull.* 46/05, S. 422). Zusätzlich werden für Hepatitis C auch labordiagnostisch nachgewiesene Fälle bei nicht erfülltem oder unbekanntem klinischen Bild dargestellt (s. *Epid. Bull.* 11/03).

## Aktuelle Statistik meldepflichtiger Infektionskrankheiten, Deutschland

1. Woche 2013 (Datenstand: 23.1.2013)

Krankheit	2013	2013	2012	2012
	1. Woche	1.–1. Woche	1.–1. Woche	1.–52. Woche
Adenovirus-Konjunktivitis	67	67	62	2.064
Brucellose	0	0	0	28
Creutzfeldt-Jakob-Krankheit *	0	0	2	114
Dengue-Fieber	12	12	0	605
FSME	1	1	0	195
Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)	0	0	1	69
Hantavirus-Erkrankung	3	3	16	2.800
Hepatitis D	0	0	0	17
Hepatitis E	5	5	6	377
Influenza	300	300	16	11.485
Invasive Erkrankung durch Haemophilus influenzae	12	12	9	314
Legionellose	14	14	5	651
Leptospirose	1	1	0	84
Listeriose	5	5	7	417
Ornithose	0	0	2	16
Paratyphus	1	1	0	35
Q-Fieber	0	0	1	197
Trichinellose	0	0	0	2
Tularämie	0	0	0	21
Typhus abdominalis	2	2	1	57

\* Meldepflichtige Erkrankungsfälle insgesamt, bisher kein Fall einer vCJK.

### Infektionsgeschehen von besonderer Bedeutung

#### Zur aktuellen Situation bei ARE / Influenza für die 3. Kalenderwoche (KW) 2013

Die Aktivität der akuten Atemwegserkrankungen (ARE) ist bundesweit geringfügig erhöht. Während die Werte des Praxisindex im Vergleich zur Vorwoche stabil geblieben sind, stiegen die Werte der Konsultationsinzidenz bei den Kindern weiter an, und sanken in den übrigen Altersgruppen leicht. Im Nationalen Referenzzentrum für Influenza waren in der 3. KW 2013 bei 173 eingesandten Sentinelproben 82 positiv für Influenza (Positivenrate: 47%). In 15 Proben konnten Respiratorische Synzytial-Viren nachgewiesen werden. (Datenstand 22.1.2013)

Weitere Informationen unter: <http://influenza.rki.de/>

#### Internationale Situation

##### ► Ergebnisse der europäischen Influenza-Surveillance durch EISN

Von den 26 Ländern, die für die 2. KW 2013 Daten an EISN sandten, berichteten 19 Länder einen steigenden Trend für die klinische Aktivität.

Weitere Informationen unter: [http://ecdc.europa.eu/en/publications/Publications/130118\\_SUR\\_Weekly\\_Influenza\\_Surveillance\\_Overview.pdf](http://ecdc.europa.eu/en/publications/Publications/130118_SUR_Weekly_Influenza_Surveillance_Overview.pdf)

**Quelle:** Influenza-Wochenbericht für die 3. Woche 2013 der Arbeitsgemeinschaft Influenza des RKI.

An dieser Stelle steht im Rahmen der aktuellen Statistik meldepflichtiger Infektionskrankheiten Raum für kurze Angaben zu bestimmten neu erfassten Erkrankungsfällen oder Ausbrüchen von besonderer Bedeutung zur Verfügung („Seuchentelegramm“). Hier wird ggf. über das Auftreten folgender Krankheiten berichtet: Botulismus, vCJK, Cholera, Diphtherie, Fleckfieber, Gelbfieber, konnatale Röteln, Lepra, Milzbrand, Pest, Poliomyelitis, Rückfallfieber, Tollwut, virusbedingte hämorrhagische Fieber. Hier aufgeführte Fälle von vCJK sind im Tabellenteil als Teil der meldepflichtigen Fälle der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit enthalten.

## Impressum

### Herausgeber

Robert Koch-Institut  
Nordufer 20, 13353 Berlin  
Tel.: 030.18754-0  
Fax: 030.18754-2328  
E-Mail: [EpiBull@rki.de](mailto:EpiBull@rki.de)

Das Robert Koch-Institut ist ein Bundesinstitut im Geschäftsbereich des Bundesministeriums für Gesundheit.

### Redaktion

► Dr. med. Jamela Seedat (v. i. S. d. P.)  
Tel.: 030.18754-2324  
E-Mail: [Seedatj@rki.de](mailto:Seedatj@rki.de)

► Dr. med. Ulrich Marcus (Vertretung)  
E-Mail: [MarcusU@rki.de](mailto:MarcusU@rki.de)

► Redaktionsassistent: Sylvia Fehrmann  
Claudia Paape, Judith Petschelt (Vertretung)  
Tel.: 030.18754-2455, Fax: -2459  
E-Mail: [FehrmannS@rki.de](mailto:FehrmannS@rki.de)

### Vertrieb und Abonnentenservice

E.M.D. GmbH  
European Magazine Distribution  
Birkenstraße 67, 10559 Berlin  
Tel.: 030.33099823, Fax: 030.33099825  
E-Mail: [EpiBull@emd-germany.de](mailto:EpiBull@emd-germany.de)

### Das Epidemiologische Bulletin

gewährleistet im Rahmen des infektionsepidemiologischen Netzwerks einen raschen Informationsaustausch zwischen den verschiedenen Akteuren – den Ärzten in Praxen, Kliniken, Laboratorien, Beratungsstellen und Einrichtungen des öffentlichen Gesundheitsdienstes sowie den medizinischen Fachgesellschaften, Nationalen Referenzzentren und den Stätten der Forschung und Lehre – und dient damit der Optimierung der Prävention. Herausgeber und Redaktion erbitten eine aktive Unterstützung durch die Übermittlung allgemeiner interessierender Mitteilungen, Analysen und Fallberichte. Das Einverständnis mit einer redaktionellen Überarbeitung wird vorausgesetzt.

Das *Epidemiologische Bulletin* erscheint in der Regel wöchentlich (50 Ausgaben pro Jahr). Es kann im Jahresabonnement für einen Unkostenbeitrag von € 49,- ab Beginn des Kalenderjahres bezogen werden; bei Bestellung nach Jahresbeginn errechnet sich der Beitrag mit € 4,- je Bezugsmonat. Ohne Kündigung bis Ende November verlängert sich das Abonnement um ein Jahr.

Die **aktuelle** Ausgabe des *Epidemiologischen Bulletins* kann über die **Fax-Abbruffunktion** unter 030.18754-2265 abgerufen werden. Die Ausgaben ab 1997 stehen im **Internet** zur Verfügung: [www.rki.de](http://www.rki.de) > Infektionsschutz > Epidemiologisches Bulletin.

### Druck

Brandenburgische Universitätsdruckerei und Verlagsgesellschaft Potsdam mbH

### Nachdruck

mit Quellenangabe gestattet, jedoch nicht zu werblichen Zwecken. Belegexemplar erbeten. Die Weitergabe in elektronischer Form bedarf der Zustimmung der Redaktion.

ISSN 1430-0265 (Druck)

ISSN 1430-1172 (Fax)

PVKZ A-14273