

Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJK) gehört zu den spongiformen Enzephalopathien und ist eine tödlich verlaufende Erkrankung des Zentralnervensystems beim Menschen. Die CJK tritt sporadisch, familiär-hereditär oder iatrogen bedingt auf.¹ Im Vordergrund steht die **sporadische CJK**, deren Ursache weitgehend ungeklärt ist. Sie wird in einer Häufigkeit von einem Fall jährlich pro einer Million Einwohner beobachtet.^{1,2,3} 1996 wurden in Großbritannien erstmals Fälle einer bis zu diesem Zeitpunkt unbekannt neuen Variante der CJK (**vCJK**) beobachtet.^{2,4} Im Gegensatz zur sporadischen CJK, bei der das Durchschnittsalter der Patienten bei 65 Jahren liegt, tritt die vCJK bei jüngeren Patienten auf (Durchschnittsalter 29 Jahre).² Die vCJK weist im Vergleich zu der sporadischen CJK-Form einen anderen klinischen Krankheitsverlauf sowie ein spezifisches, neuartiges Bild der Gehirnveränderungen auf.^{3,5} Es wird angenommen, dass die vCJK mit der Aufnahme der Erreger der bovinen spongiformen Enzephalopathie (BSE) über die Nahrung im Zusammenhang steht.⁶

Die meisten vCJK-Fälle wurden weltweit bislang in Großbritannien beschrieben, nach aktuellen statistischen Angaben (06.10.2003) bisher 143 Erkrankte, von denen 137 bereits verstorben sind.⁵ Über vereinzelte vCJK-Fälle wurde auch aus anderen europäischen Ländern sowie aus Kanada und den USA⁷ berichtet. In Deutschland ist bisher noch kein Fall von vCJK bekannt geworden.

Erfassung im Rahmen der Meldepflicht: In Deutschland erfasst das Robert-Koch-Institut seit 1994 systematisch sporadische Erkrankungsfälle an CJK. Das geschah bis 2000 im Rahmen des Bundes-Seuchengesetzes und seit 2001 gemäß IfSG.^{8,9,10} Hierbei handelt es sich um ein passives Überwachungssystem, das die feststellenden Ärzte verpflichtet, dem zuständigen Gesundheitsamt CJK-Erkrankungsfälle zu melden, die dann dort über die Landesbehörde als Einzelfallmeldung an das Robert Koch-Institut übermittelt werden, wo die Sammlung und Auswertung

Kategorie	2001		2002	
	Anzahl	Prozent	Anzahl	Prozent
Nur klinisch (A)	40	49,4%	32	60,4%
Klinisch-labordiagnostisch (B)	41	50,6%	21	39,6%
Alle	81	100,0%	53	100,0%
Referenzdefinition A+B	81	100,0%	53	100,0%

Tab. 1: Übermittelte Creutzfeldt-Jakob-Erkrankungsfälle nach Kategorie der Falldefinition, Deutschland, 2001 und 2002.¹³

der Daten erfolgt. Daneben erfasst das Surveillance-Zentrum für die CJK am Konsiliarlaboratorium für spongiforme Enzephalopathie in Göttingen (SZG) seit 1993 systematisch alle ihm bekannt gewordenen Fälle.⁸

Zur Bewertung der übermittelten Fälle dienen im RKI die international gebräuchliche Klassifizierung für CJK¹¹ sowie die Falldefinitionen des RKI¹². Die internationale Klassifizierung¹¹ enthält die Kategorien „gesichert“, „wahrscheinlich“ und „möglich“ und beruht sowohl auf klinischen wie auch auf histopathologischen Kriterien. Die in Tabelle 2 für die Jahre 1994 bis 2000 dargestellten Daten^{8,9,10} wurden als „wahrscheinlich“ respektive „gesichert“ eingestuft; bei denen der Jahre 2001 und 2002 handelt es sich um Fälle¹³, die nach Falldefinition des RKI der Referenzdefinition (s. Tab. 1) genügen, was inhaltlich einer Zusammenfassung „wahrscheinlicher“ bzw. „gesicherter“ Fälle entspricht.

Ergebnisse der Erfassung durch Meldung

Zeitlicher Verlauf: Im Jahr 2002 wurden dem RKI 53 CJK-Fälle übermittelt. Im Vergleich mit den Jahren 2000 (67 Fälle) und dem Jahr 2001 (81 Fälle) sind die Zahlen rückläufig (s. Tab. 2). Aufgrund der jährlichen Schwankungen und der insgesamt niedrigen Fallzahlen kann man deswegen nicht sicher von einem Trend ausgehen. Es muss berücksichtigt werden, dass nur ein Teil der tatsächlich in der Bevölkerung vorkommenden CJK-Fälle vom Arzt diagnostiziert, dann dem Gesundheitsamt gemeldet und letztendlich dem RKI übermittelt wird. Ein vermindertes Problembewusstsein der diagnostizierenden Ärzte bezüglich der Differenzialdiagnose CJK könnte ebenfalls zu einer Abnahme der Meldefrequenz geführt haben, da sowohl beim SZG wie auch beim RKI die Fallzahlen rückläufig sind. Ins-

Jahr	RKI	SZG
1994	28	72
1995	48	87
1996	71	89
1997	84	107
1998	72	118
1999	61	102
2000	67	108
2001	81	120
2002	53	97
Summe	565	900

Tab. 2: CJK-Erkrankungen in Deutschland von 1994–2002

Bundesland	Nur klinisch (A)	Klinisch-labor-diagnost. (B)	Referenz-Definition (A+B)
Baden-Württemberg	6	2	8
Bayern	6	5	11
Berlin	0	0	0
Brandenburg	0	1	1
Bremen	0	0	0
Hamburg	0	0	0
Hessen	3	2	5
Mecklenburg-Vorp.	0	0	0
Niedersachsen	4	3	7
Nordrhein-Westfalen	2	2	4
Rheinland-Pfalz	5	0	5
Saarland	1	1	2
Sachsen	2	2	4
Sachsen-Anhalt	2	0	2
Schleswig-Holstein	1	2	3
Thüringen	0	1	1

Tab. 3: Anzahl der an das RKI übermittelten Creutzfeldt-Jakob-Erkrankungsfälle nach Falldefinitions-kategorie und Bundesland, Deutschland, 2002

besondere spezialisierte Zentren, die an der Diagnose CJK beteiligt sind, sollten ihre Befunde zeitnahe dem zuständigen Gesundheitsamt melden. Zusätzlich kann das Surveillance-Zentrum Göttingen zur differenzialdiagnostischen Beratung hinzugezogen werden.

Wie auch in den Vorjahren zeigt sich, dass dem SZG mehr Fälle bekannt werden als dem Meldesystem des ÖGD (s. Tab. 2). Auf diese Problematik und das daraus resultierende Ausmaß der meldetechnisch bedingten Untererfassung von CJK-Fällen im Rahmen des IfSG wurde bereits in früheren Berichten hingewiesen.^{8,9,10}

Erkrankungsfälle der **neuen Variante Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung (vCJK)** sind in Deutschland bis zum aktuellen Zeitpunkt (20.10.2003) nicht bekannt geworden.

Regionale Aspekte: Die Zahl der dem RKI in den Jahren 1994–2001 gemeldeten CJK-Fälle liegt – internationalen Angaben vergleichbar, mit Ausnahme der des Jahres 1997 – unter 0,1 pro 100.000 Einwohner. Die augenfälligen Unterschiede zwischen den einzelnen Bundesländern (Tab. 3) sind Ausdruck der insgesamt geringen Häufigkeit von CJK-Erkrankungen in Deutschland und nicht als Unterschied im Erkrankungsrisiko zu werten. Eine ausführlichere Darstellung der bundeslandspezifischen Inzidenzraten für die Jahre 1994–2000 findet sich im Bericht aus dem Jahr 2001.⁸

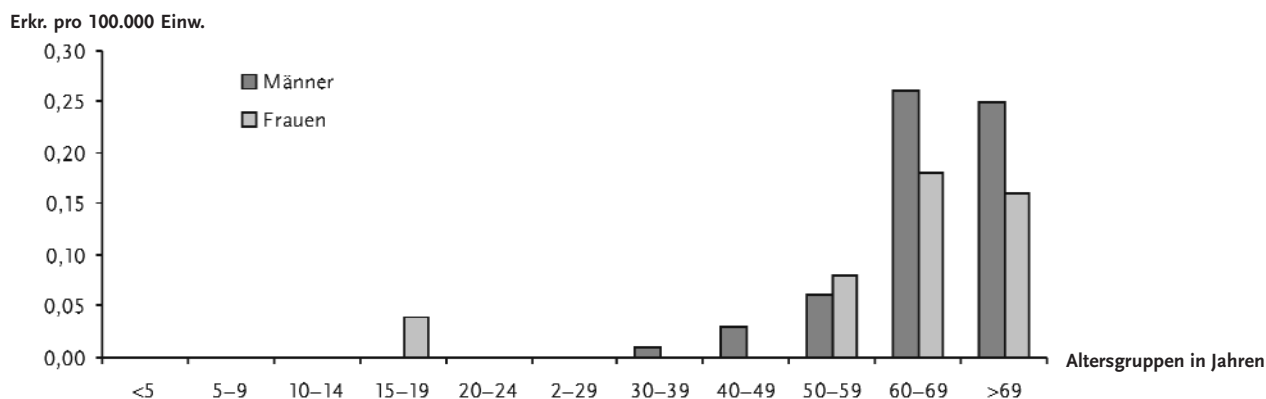


Abb. 1: Anzahl der an das RKI übermittelten CJK-Fälle pro 100.000 Einwohner nach Alter und Geschlecht, Deutschland, 2002 (n=53)

Alter: CJK-Fälle treten erwartungsgemäß in der Altersgruppe der über 60-Jährigen auf. Im Jahr 2002 wurde ein CJK-Fall in der Altersgruppe der 15- bis 19-Jährigen gemeldet (s. Abb. 1). Dies ist von Interesse, da in jüngeren Jahrgängen üblicherweise vCJK-Fälle auftreten. Bei dem übermittelten Fall handelt es sich jedoch nach den vorliegenden Angaben nicht um einen vCJK-Fall, sondern um einen sporadischen CJK-Fall, der vom untersuchenden Pathologen als „gesichert“ klassifiziert wurde.

Zusammenfassende Wertung der Meldedaten

1. Wie bereits in den Vorjahren wurde wiederum **im Jahr 2002 in Deutschland kein Fall von vCJK** an das RKI übermittelt.
2. In Deutschland sind die Meldezahlen an Creutzfeldt-Jakob-Erkrankungen an das RKI im Jahr 2002 im Vergleich zu den Vorjahren zurückgegangen (53 Fälle 2002, 81 Fälle 2001, 67 Fälle im Jahr 2000).

Hinweise:

- ▶ Zu Fragen der Risikominimierung einer iatrogenen Übertragung durch Medizinprodukte, insbesondere chirurgischer Instrumente, wird auf den Bericht der Task Force CJK hingewiesen (Homepage des RKI unter www.rki.de/GESUND/HYGIENE/vCJK.PDF).¹⁴
- ▶ Im Internet-Angebot des RKI wird jetzt neu auf häufig gestellte Fragen (FAQ) zur sogenannten neuen Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJK) eingegangen (www.rki.de/INFEKT/CJK/CJK-FAQ.PDF).

Bericht aus der Abteilung für Infektionsepidemiologie des RKI, Ansprechpartner ist Herr Dr. med. habil. Wolf-Heiger Mehnert (E-Mail: MehnertW@rki.de). Dank gilt allen Mitarbeitern in Gesundheitsämtern, Kliniken und Instituten sowie des Surveillance Zentrums für die CJK an der Universität Göttingen, die durch Daten und Befunde zur Surveillance auf diesem Gebiet beigetragen haben.

Literaturhinweise:

1. Poser S, Zerr I, Schulz-Schaeffer, et al.: Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit. Eine Sphinx der heutigen Neurobiologie. DMW 1997; 122: 1099–1105
2. WHO: VARIANT CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE (vCJD), FactSheet Nr. 180, Revised June 2001 (<http://www.who.int/inf-fs/en/fact180.html>)
3. CDC: Surveillance for Creutzfeldt-Jakob-Disease –United States. MMWR 1996; 45(31): 665–668
4. Dormont D: New Variant of Creutzfeldt-Jakob disease. Eurosurveillance 2000; 5: 95–97
5. <http://www.doh.gov.uk/cjd/stats/oct03.htm>

6. RKI: Die bovine spongiforme Enzephalopathie (BSE) – eine Tierseuche mit erheblicher Bedeutung für den Menschen. *Epid Bull* 2001; 4: 23–27
7. Molesworth A, Horby P, Ward H: Variant Creutzfeldt-Jakob disease in a Canadian resident. *Eurosurveillance Weekly* 2002; 6: 020815 (<http://www.eurosurveillance.org/>)
8. RKI: Creutzfeldt-Jakob-Erkrankungen in Deutschland 199402000, Ergebnisse der Surveillance mit zwei Erfassungssystemen, *Epid Bull* 2001; 8: 55–57
9. RKI: Creutzfeldt-Jakob-Krankheit in Deutschland im Jahr 2001, Interpretation der Meldedaten nach dem Infektionsschutzgesetz, *Epid Bull* 2002; 41: 343–345
10. Mollenhauer B, Zerr I, Ruge D, Krause G, Mehnert WH, Kretzschmar HA, Poser S: Epidemiologie und klinische Symptomatik der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit. *Dtsch Med Wochenschr* 2002; 127: 311–317
11. Masters CL, Harris JO, Gajdusek DC, et al.: Creutzfeldt-Jakob disease. patterns of worldwide occurrence and the significance of familial and sporadic clustering. *Ann Neurol* 1979; 5: 177–188
12. http://www.rki.de/INFEKT/IFSG/IFSG_FALLDEF.HTM
13. Infektionsepidemiologisches Jahrbuch meldepflichtiger Krankheiten für 2002. Robert Koch-Institut, Berlin, 2002
14. Die Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJK). Abschlussbericht der Task Force vCJK. Bundesgesundheitsbl–Gesundheitsforsch–Gesundheitsschutz 2002; 45: 376–394 (www.rki.de/GESUND/HYGIENE/VCJK.PDF)