

Creutzfeldt-Jakob-Krankheit in der Schweiz

a -- Glatzel M, Rogivue C, Ghani A et al. Incidence of Creutzfeldt-Jakob disease in Switzerland. Lancet 2002 (13. Juli); 360: 139-41

[\[LINK\]](#)

Kommentar: Renato L. Galeazzi

Studienziele

Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJD) wird wie die bovine spongiforme Enzephalopathie (BSE) zu den Prionenkrankheiten gezählt. Sie tritt sporadisch auf, daneben gibt es vererbte Formen. Seit 1995 ist eine Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit bekannt (vCJD), die auf eine Transmission von bovinen Prionen zurückgeht. In der Schweiz wird seit 2000 Zunahme der CJD festgestellt. 2001 wurden 18 Fälle - fast 3 auf 1 Million Einwohner - registriert, praktisch dreimal mehr als in den 90er Jahren. Mit der Untersuchung des Hirngewebes von Verstorbenen wurde nach Ursachen für diese Zunahme gesucht.

Methoden

Als Untersuchungsmaterial diente Hirngewebe von 26 Personen, die im Jahre 2001 oder im ersten Quartal 2002 in der Schweiz an einer CJD verstorben waren. Bei 25 dieser Fälle konnte die verantwortliche Gensequenz entschlüsselt und der biochemische Typ des krankheitsassoziierten Prion- Proteins (PrP) bestimmt werden. Ausserdem wurde das Verteilungsmuster der PrP-Ablagerungen untersucht.

Ergebnisse

Die genetische Analyse ergab in einem Fall eine vererbte Mutation, bei den übrigen entsprach die Gensequenz einem Wildtyp. Unter den biochemischen PrP-Typen fanden sich ausschliesslich die Typen 1, 2 und 3. In keinem Fall wurde ein Typ 4 festgestellt, wie er bei der vCJD beschrieben wurde. Es wurden auch keine floriden kortikalen PrP-Plaques nachgewiesen, wie sie typischerweise bei der vCJD auftreten. Von den Verstorbenen war niemand auffallend jung (Alter: 48-83 Jahre). Anamnestiche Hinweise für eine iatrogene Transmission fanden sich in keinem Fall.

Schlussfolgerungen

Die überproportionale Zunahme der CJD-Fälle in der Schweiz lässt sich weder durch vererbte Erkrankungen noch durch das Auftreten von varianten CJD-Erkrankungen erklären.

Die veröffentlichten Daten sind - wie die Studienverantwortlichen sagen - "worrying", besorgniserregend, aber nicht panikmachend. Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit, eine alte Krankheit auf einer neuentdeckten Pathogenese basierend, muss seit März 1999 dem BAG gemeldet werden, schon bei Verdacht. Seit dem Jahre 2000 nimmt nun die jährliche Inzidenz zu. Dies ist im Licht der BSE-Epidemie beim Rindvieh tatsächlich besorgniserregend, da in England, wo die BSE-Epidemie noch ausgeprägter war, eine neue Form der CJD beschrieben wurde, die

"variant form". Die Studienverantwortlichen diskutieren sehr ausführlich und genau verschiedene Erklärungsmöglichkeiten dieser Inzidenzzunahme in der Schweiz, wobei ein Zusammenhang mit BSE eher unwahrscheinlich ist, da kein(e) Patient(in) Zeichen der vCJD aufwies! Eine iatrogene Transmission ist ebenfalls eher auszuschliessen, da kein(e) Patient(in) iatrogenen Risiken ausgesetzt war. Eine unbekannte Übertragungsart oder eine vor allem in der Schweiz vorkommende Prionenzoonose sind rein spekulative Erklärungsmöglichkeiten. So bleibt wohl schlussendlich nur das Phänomen der Zunahme der Inzidenz, ohne dass zur Zeit eindeutige Erklärungsmöglichkeiten gegeben sind. Das Wahrscheinlichste ist halt doch, dass die Ärzte vermehrt auf diese Krankheit aufmerksam gemacht worden sind und sie daher vermehrt gemeldet haben.