



# **Epidemiologie und Diagnostik humaner Prionerkrankungen**

Angehörigentreffen 3.3.2012 in Göttingen



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

- Seit dem 1.6.1993 werden durch die CJK Surveillance-Unit Göttingen in Deutschland Creutzfeldt-Jakob-Verdachtsfälle nach einem einheitlichen Schema prospektiv untersucht.
- Seit dem 1.1.2006 wird diese Arbeit im Rahmen des Nationalen Referenzzentrums für die Surveillance Transmissibler Spongiformer Enzephalopathien fortgeführt.



## **Spezielle Aufgaben NRZ**

- Durchführung epidemiologischer Untersuchungen und Beratung von Ärzten, Krankenhäusern und öffentlichen Gesundheitsdiensten in der Aufklärung epidemiologischer Zusammenhänge
- Führen einer Referenzdatenbank für humane spongiforme Enzephalopathien 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 humaner spongiformer Enzephalopathien



## Allgemeine Aufgaben NRZ

- 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 molekularbiologische 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
- Meldung der Verdachtsfälle von Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJK) an die zuständigen Gesundheitsämter



## **Zusätzliches Angebot NRZ**

- Liquoruntersuchung bei Verdacht auf CJK und differentialdiagnostisch in Abgrenzung zu anderen dementiellen Erkrankungen (Protein 14-3-3)
- Untersuchung der Verdachtsfälle durch eine Ärztin/einen Arzt vor Ort einschl. konsiliarische Mitbeurteilung und Erhebung von Katamnesen
- Beratung zu Fragen der Diagnostik, Therapie und Hygieneaspekte humaner spongiformer Enzephalopathien in Deutschland
- Konsiliarische Mitbeurteilung des EEG und MRT
- Differentialdiagnostik atypischer Demenzen



## **Forschungsschwerpunkte der Prion- und Demenzforschung**

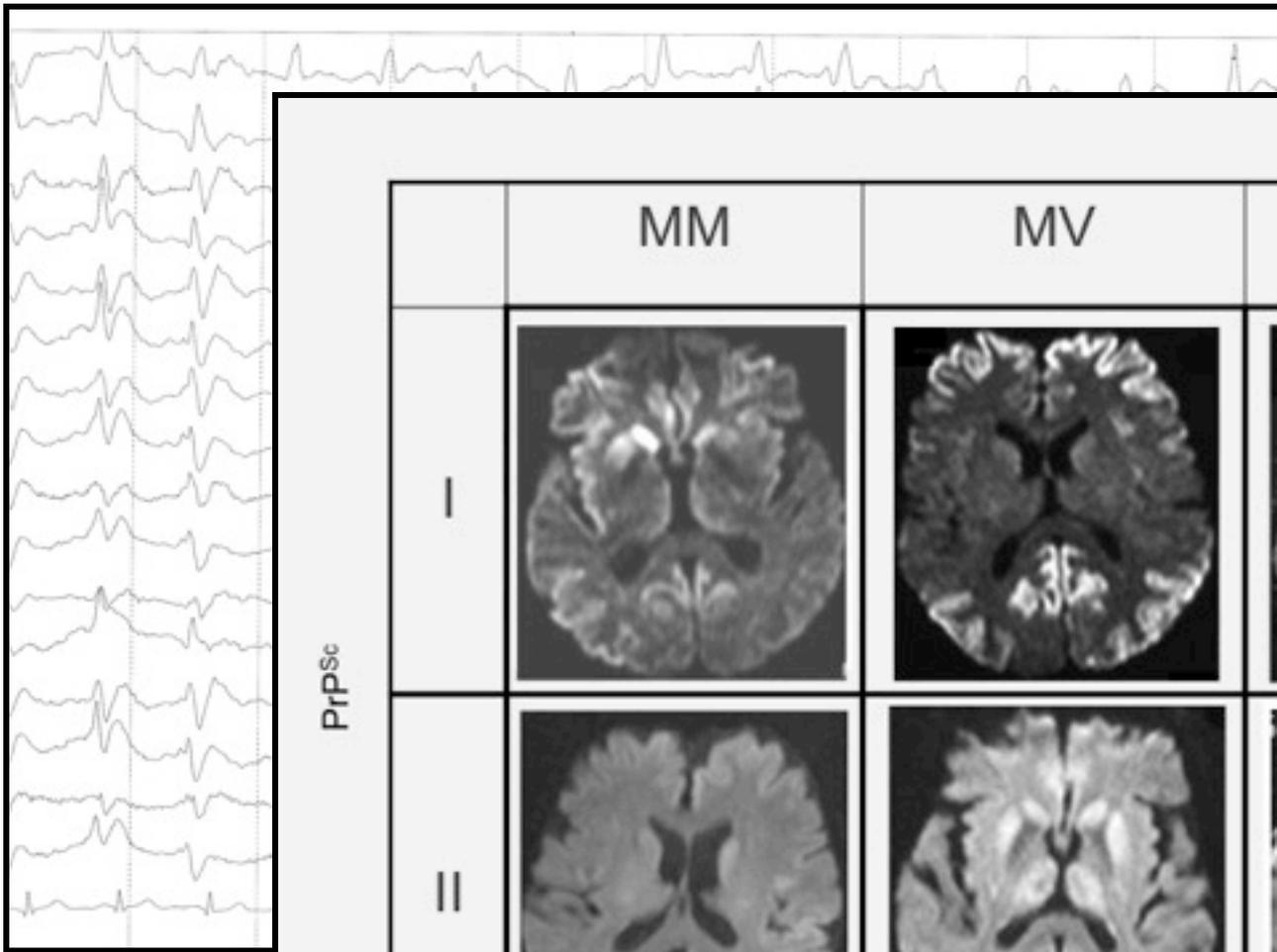
- Grundlagenforschung (CJK, M. Alzheimer)
- Biomarker (Liquor, Blut)
- Bildgebung (MRT, SPECT, fMRT)
- Epidemiologie (prospektive und retrospektive Studien, Untersuchung von verschiedenen Risikofaktoren)
- Therapie (Doxycyclinstudie)



## Diagnostische Schwerpunkte bei Prionerkrankungen

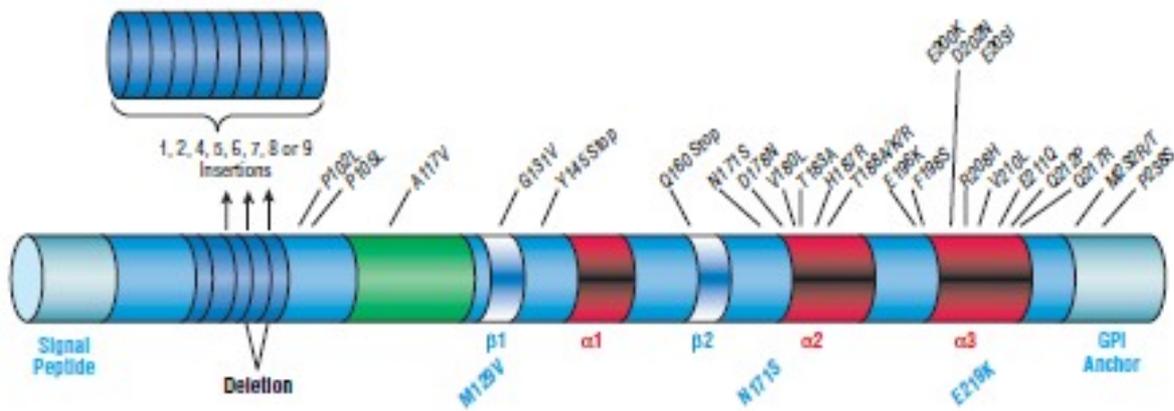
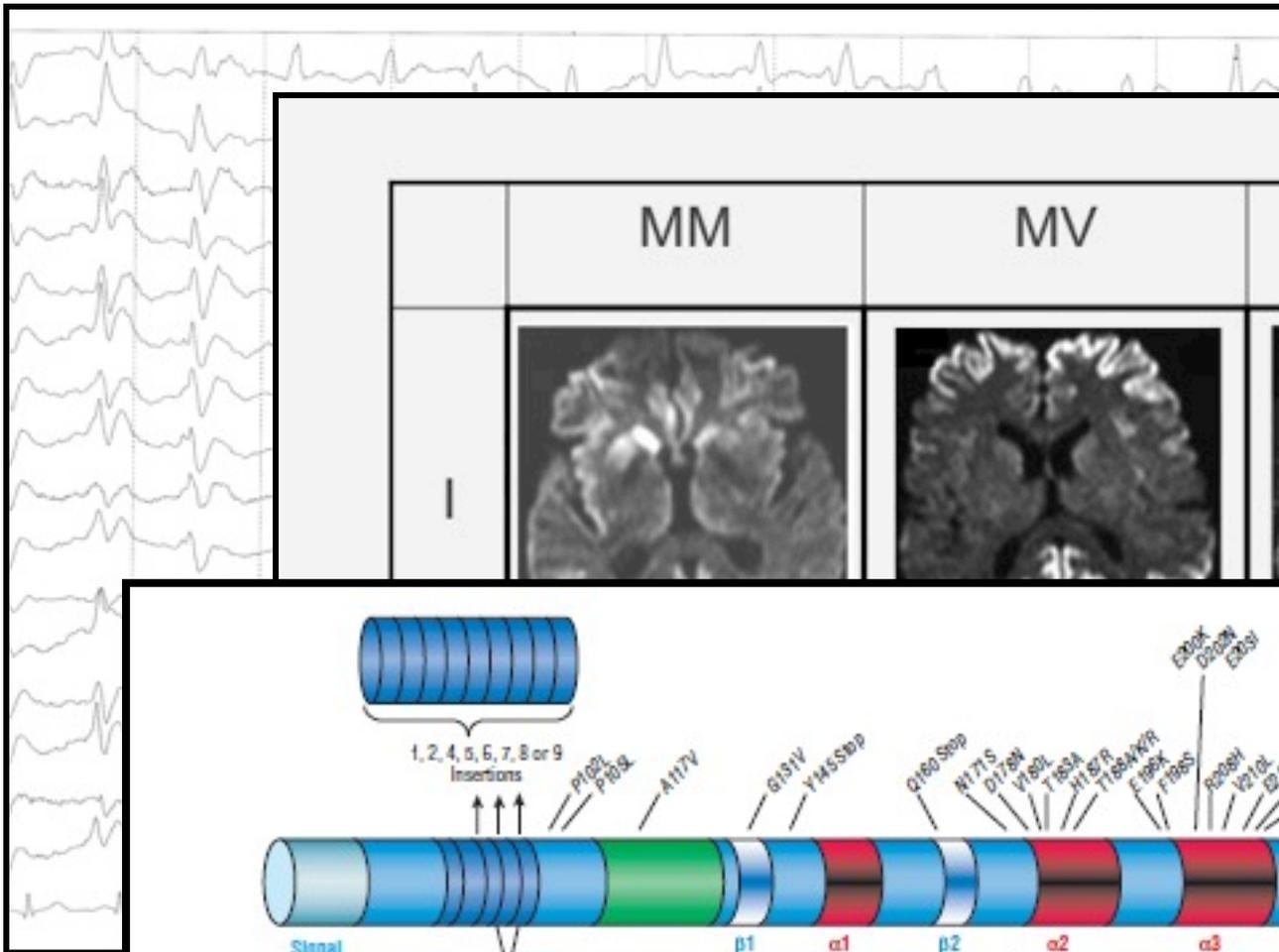
- **Klinische Untersuchung/Anamneseerhebung** (WHO-Diagnosekriterien)
- **Liquor** (Protein 14-3-3, Tau , u.a. Destruktionsmarker)
- **EEG** (Nachweis von periodisch triphasischen Wellen, PSWC)
- **MRT** (Nachweis von Hyperintensitäten in den Basalganglien, kortikal)
- **Genetik** (Bestimmung Codon 129 *PRNP* gene, M/V Polymorphismus, *PRNP* Gensequenzierung bei V.a. genetische CJK, FFI oder GSS)
- **Obduktion** (neuropathologische Untersuchung des Hirngewebes, molekularbiologische und immunhistologische Charakterisierung des PrP<sup>Sc</sup> Typs)

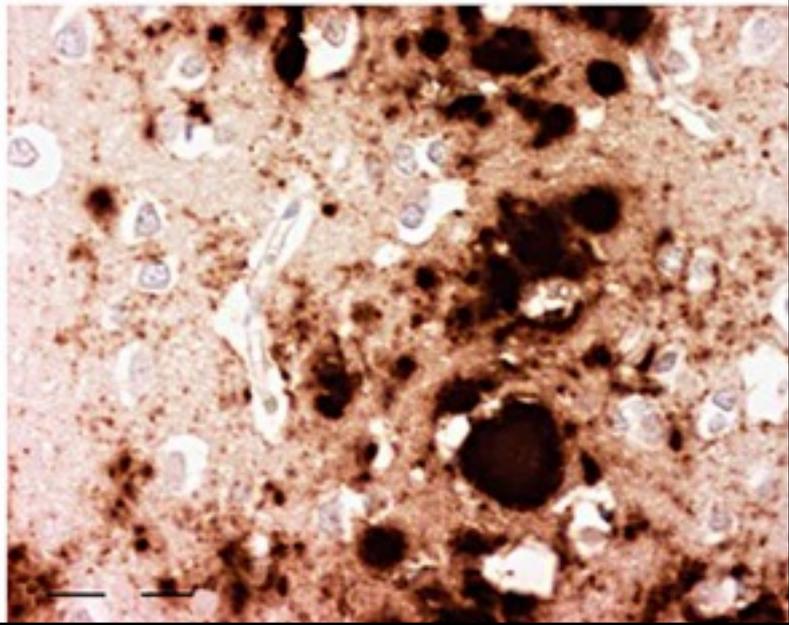
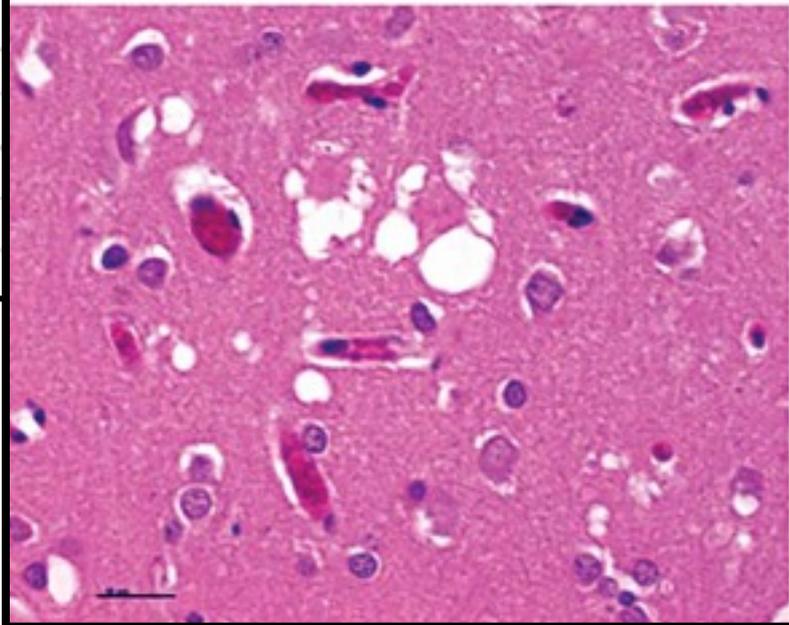
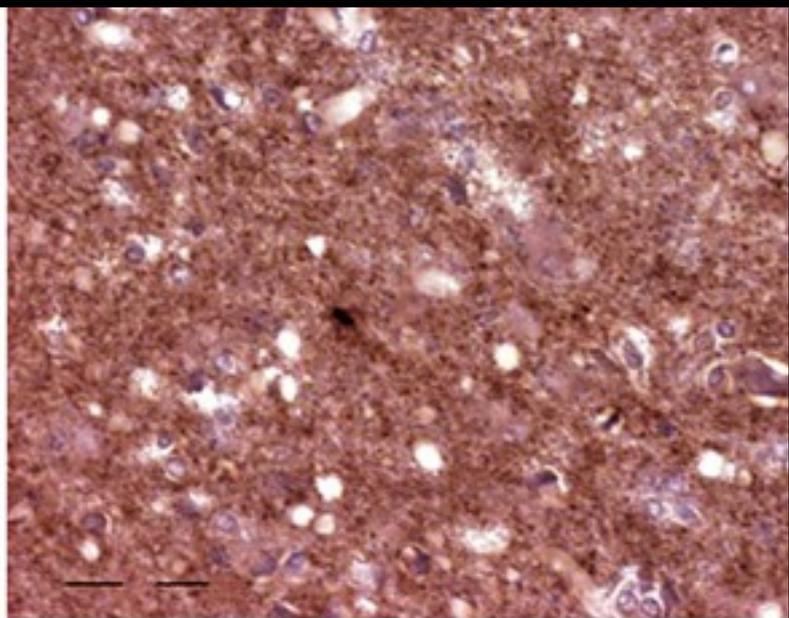
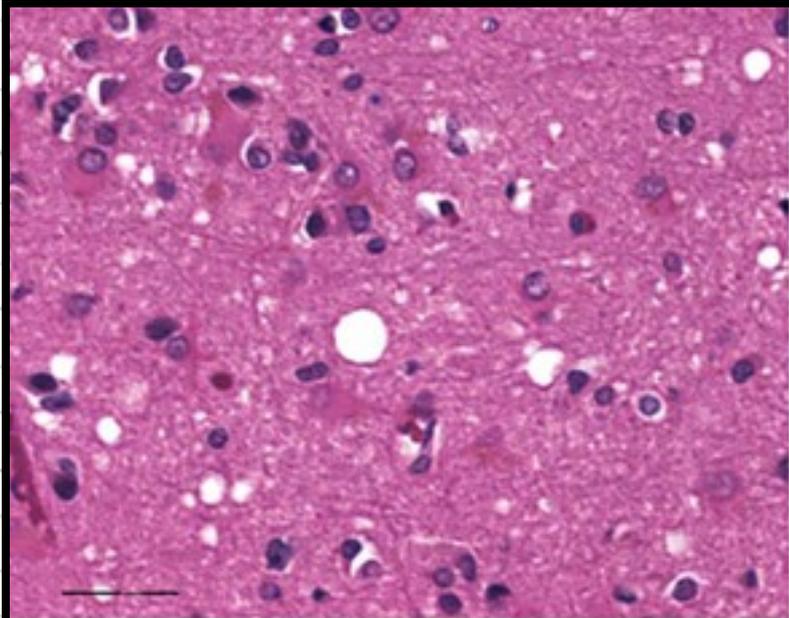




	MM	MV	WW
I			
II			

PrPSc







### **Angaben zur speziellen Diagnose**

Humane spongiforme Enzephalopathien können eine der drei folgenden übermittlungspflichtigen Formen (spezielle Diagnose) annehmen:

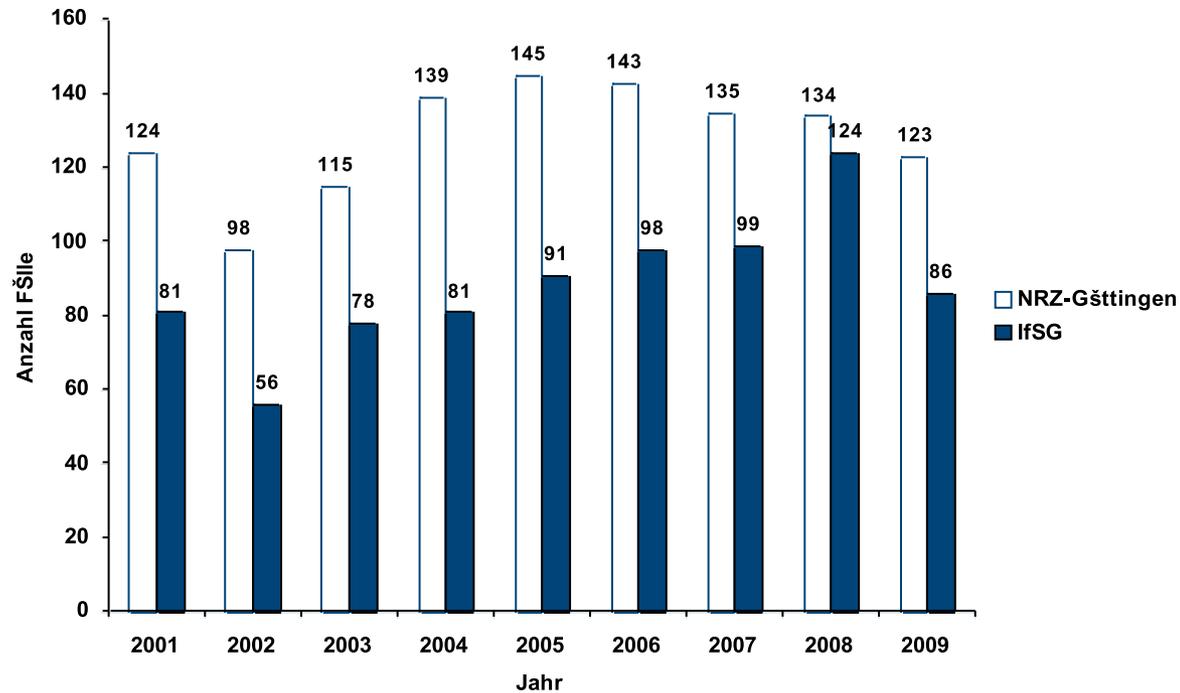
- **die sporadische CJK,**
- **die iatrogene CJK**
- **die variante CJK**

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 an das RKI darstellen.



## Anzahl CJK-Fälle 2001-2009

aus Epidemiologisches Bulletin 2010



Creutzfeldt-Jakob-Krankheits (CJK)-Fälle (sporadische und iatrogene CJK) im Zeitraum von 2001 bis 2009, Deutschland (IfSG-Daten und Daten aus dem NRZ-Göttingen)



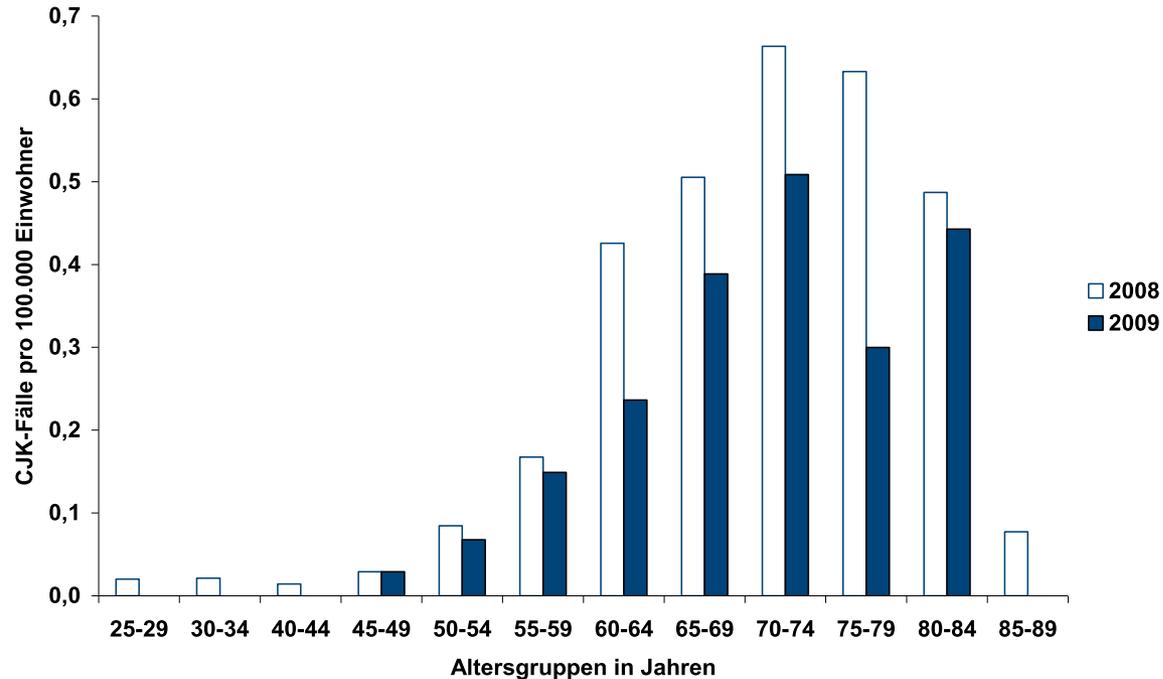
## CJK in Deutschland 1993-2012 (Stand 22.02.2012, [www.cjd-goettingen.de](http://www.cjd-goettingen.de))

Jahr	sicher	wahrscheinlich	möglich	GSS	FFI	genetische CJK	Iatrogen	vCJK	Inzidenz
1993	25	8	4	1	0	0	0	-	0,7
1994	45	27	26	0	2	4	1	-	0,9
1995	64	23	15	1	2	2	0	-	1,1
1996	55	34	22	1	5	5	1	-	1,1
1997	73	34	31	1	1	6	1	-	1,3
1998	63	53	11	1	3	7	0	-	1,4
1999	68	35	5	0	1	9	1	-	1,3
2000	60	49	4	2	1	7	1	-	1,3
2001	69	54	10	0	3	8	0	-	1,5
2002	52	47	6	0	2	7	0	-	1,2
2003	53	61	7	1	1	3	3	-	1,4
2004	81	57	5	1	4	4	0	-	1,7
2005	74	71	9	0	5	9	1	-	1,8
2006	62	80	7	0	4	5	2	-	1,7
2007	51	86	14	0	3	1	0	-	1,7
2008	60	77	8	0	4	3	0	-	1,7
2009	53	71	9	2	4	2	0	-	1,5
2010	44	94	2	0	4	6	0	-	1,7
2011	41	104	3	1	3	4	0	-	1,8
2012		14							



## Alters- und Geschlechterverteilung CJD 2008/2009

aus Epidemiologisches Bulletin 2010

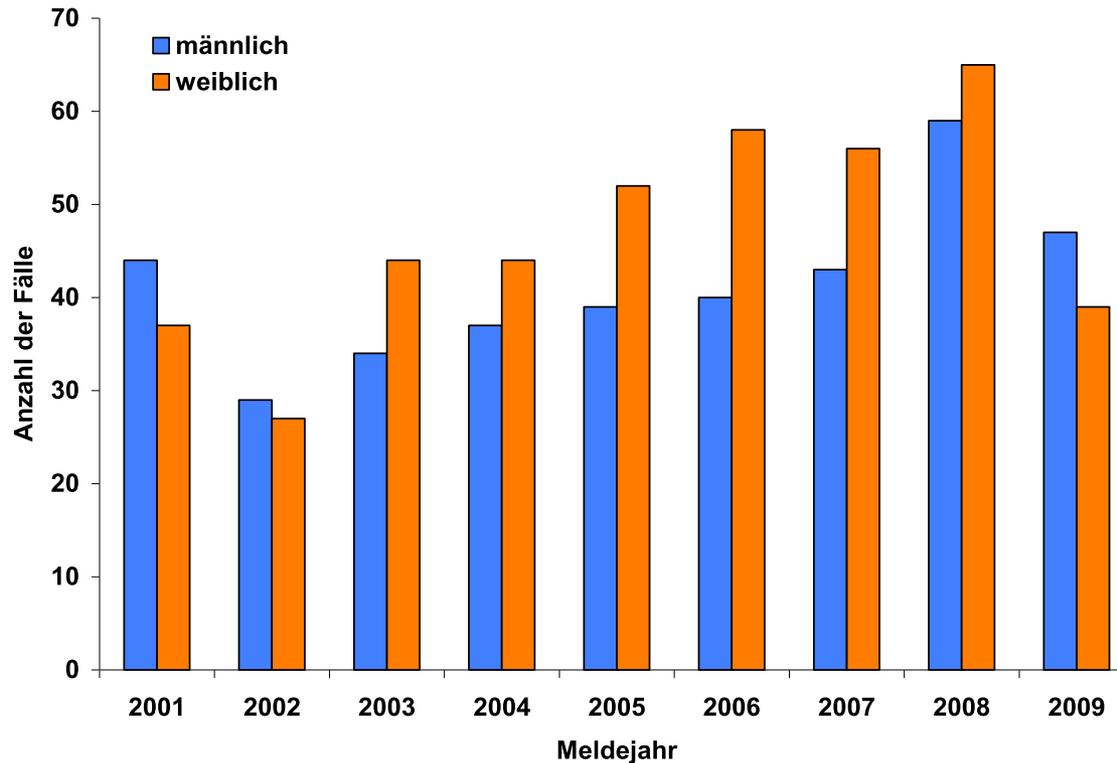


- Der Hauptanteil der Erkrankungsfälle kam aus der Altersgruppe der ab 60-Jährigen (84%).
- Die Verteilung der CJK-Fälle bezüglich des Alters war in den Jahren 2008 und 2009 weitgehend gleich.
- Im Jahr 2008 erkrankten zwei Personen mit Verdacht auf CJK, welche jünger als 40 Jahre alt waren, die diagnostischen Kriterien einer sporadischen CJD erfüllten



## Alters- und Geschlechterverteilung CJD 2008/2009

aus Epidemiologisches Bulletin 2010



- Insgesamt 106 (50%) der 210 im Jahr 2008-2009 an das RKI übermittelten CJK-Fälle waren männlichen Geschlechts.
- Zwischen 2001 und 2007 wurden etwas mehr weibliche (53%) als männliche CJK-Fälle an das RKI übermittelt, dieser Unterschied war jedoch statistisch nicht signifikant.



## Geographische Verteilung CJK 2001-2011 (RKI)

