



SCHWARZWALD-BAAR
KLINIKUM

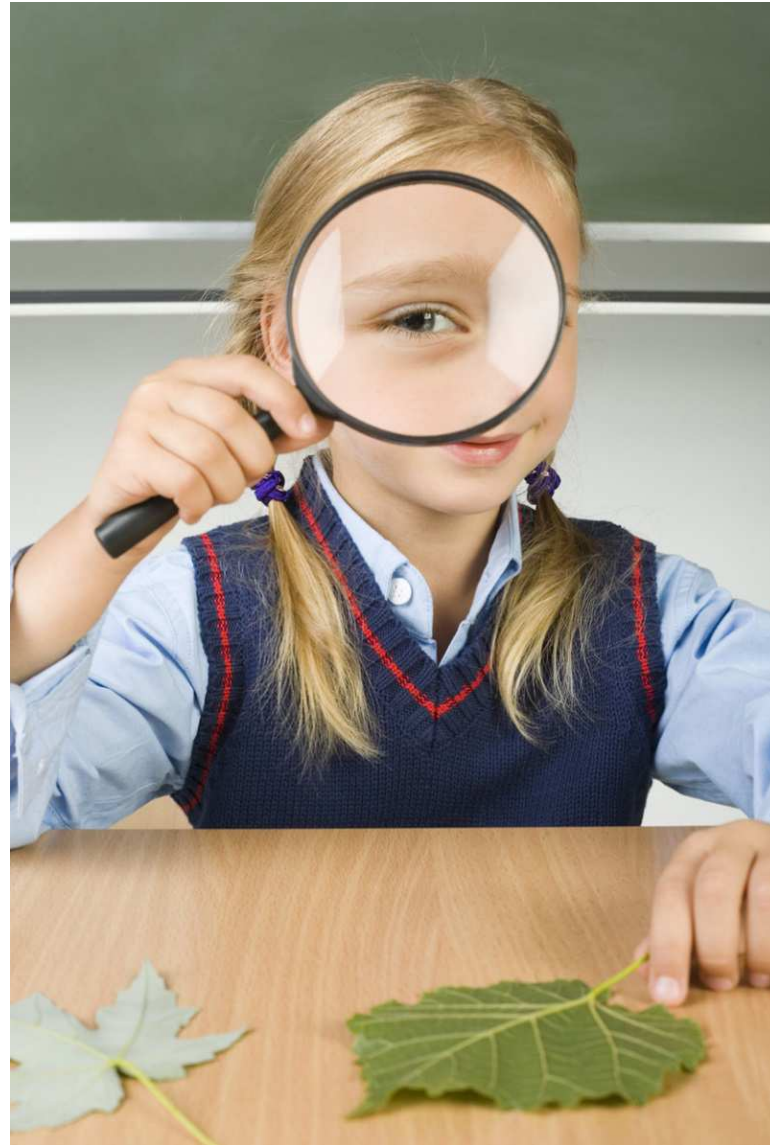
Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJK)

Übertragung durch medizinische Eingriffe
Hysterie oder reale Gefahr

AKADEMISCHES
LEHRKRANKENHAUS DER
UNIVERSITÄT FREIBURG

Sandra Conzelmann
Ltd. Oberärztin Neurologie

Augen auf bei unklaren Fällen!



> **Anamnese:**

- Vor ca. 6 Monaten vom Ehemann bemerkte Vergesslichkeit
- Bis Ostern noch komplett selbständig, dann immer wieder Abwesenheitszustände
- Hausärztliche Abklärung: leichter D.m., CT-Schädel unauffällig, sonstiges Labor ohne Auffälligkeiten, bei V.a. dementielle Entwicklung Demenz-Testung für Mitte Mai geplant
- Bei ängstlicher Primärpersönlichkeit in den letzten Wochen immer ängstlicher, gereizt, leicht erregbar, immer vergesslicher
- Seit einer Woche Gehen immer schlechter, zuletzt nicht mehr gehfähig, Sprache verändert, Husten

> **Klinik:** Bei liegender Pat. Mundastschwäche links. Auffälliger psychischer Befund: z.T. konfabulierend, Aufforderungen wurden nur inkonstant befolgt, parathym im Kontakt.

> **Zusatzdiagnostik:** cCT, Labor, Liquordiagnostik, cMRT.

> Konsil Logopädie:

- Befund: Pat. nicht therapiefähig. Reagiert nicht auf Aufforderungen, musste bereits mehrfach abgesaugt werden. Deutliche Verschlechterung seit gestern mit Verlegung auf die Stroke unit.
- Beurteilung: Verdacht auf Aphasie und Dysarthrie, Dysphagie
- Empfehlung: Bitte zunächst Versorgung mit NGS.

> **Technische Befunde:**

- cCT: Normalbefund
- cMRT: Kein frischer Ischämienachweis. Keine Raumforderung, keine gröbere meningeale Reaktion. Fragliche Diffusionsstörung frontal kortikal rechts
- EEG: Allgemeinverändertes EEG mit ausgedehntem Herdbefund rechts und intermittierender iktaler Aktivität rechts (rhythmische Sharp-wave-Komplexe)
- Liquor: keine Pleozytose

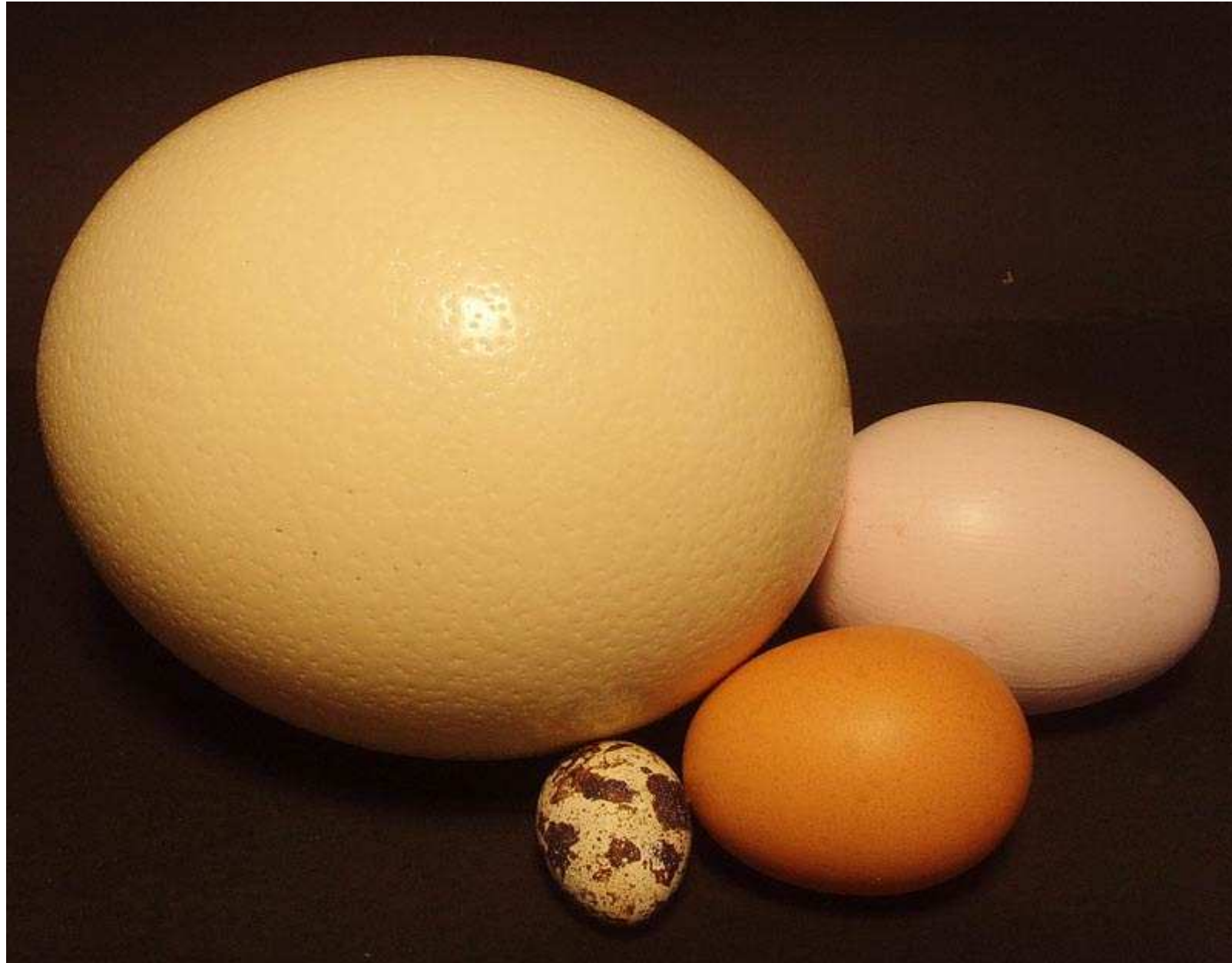
> **Vorläufige Diagnose:**

- V.a. rezidivierende komplex-fokale Anfälle mit Fokus rechts frontal
- Rasch progrediente Demenz
- Bronchopulmonaler Infekt

**Creutzfeld-Jakob-
Erkrankung?**

Sonstige Demenz?

Ei ist nicht gleich Ei



Creutzfeld-Jakob-Krankheit ist nicht Creutzfeld-Jakob-Krankheit

Klassische CJK	Neue Variante der CJK (vCJK)
85 % sporadisch 10-15 % autosomal-dominant vererbt	Vermutliche Übertragung des BSE-Erregers auf den Menschen
< 1 % erworben durch akzidentelle Übertragung bei neurochirurgischen Eingriffen, Behandlung mit Wachstumshormonen, Kornea-Transplantation, Kannibalismus	Übertragung durch Blut- und Blutprodukte möglich?
Ca. 100 an das RKI gemeldete Fälle pro Jahr	200 Fälle weltweit, bisher keiner in Deutschland

> **Klinisches Bild:**

- Frühsymptome: „neurasthene“ Beschwerden: Ermüdbarkeit, Depression, Schlafstörungen, Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust
- Symptome im weiteren Verlauf: demenzieller Abbau (rasch progredient), Myoklonien, zerebelläre Symptome, extrapyramidale Störungen (Hyperkinesien, Rigor), gesteigerte Schreck-Reaktionen, Pyramidenbahnzeichen, Faszikulationen, visuelle Störungen
- Spätsymptome: akinetischer Mutismus, Dekortikationszeichen

> **Zusatzdiagnostik:** EEG, MRT, Liquor, Genanalyse, Hirnbiopsie

> **sicher:** Neuropathologische oder biochemisch-immunologische Bestätigung einer Prionenerkrankung

> **wahrscheinlich:**

■ ***fortschreitende Demenz und 2 von 4 neurologischen Zeichen:***

- 1. Myoklonien
- 2. visuelle und/oder zerebellare Störungen (z.B. Gangunsicherheit)
- 3. pyramidale und/oder extrapyramidale Zeichen (z.B. Rigor)
- 4. akinetischer Mutismus

■ ***technische Zusatzuntersuchungen:***

- periodisch auftretende Sharp-Wave-Komplexe im EEG oder
- deutliche Erhöhung der 14-3-3-Proteine im Liquor (bei einer Krankheitsdauer < 2 Jahre)
- MRT: hyperintense Basalganglien bzw. kortikale Regionen in FLAIR und/oder DWI

> **möglich:** Progressive Demenz von weniger als 2 Jahren und 2 der 4 o.g. klinischen Kriterien, jedoch o.g. Zusatzuntersuchungen nicht typisch

> **Klinisches Bild:**

- Alter meist unter 30 Jahren (medianes Todesalter 30 Jahre)
- Erstes Symptom: meist Verhaltensauffälligkeiten
- Dysästhesien und Schmerzen in den Füßen
- Frühzeitige Ataxie
- Weiterer Verlauf: Demenz, nur selten Gedächtnisstörungen

> **Zusatzdiagnostik:** EEG (keine für CJK typischen Veränderungen), Tonsillenbiopsie (Nachweise des Prionenproteins), Hirnbiopsie (Biopsie oder Nachweis des Prionenproteins)

vCJK – Diagnostische Kriterien nach WHO

Kriterien		Klinische Symptomatik bzw. Befund der Zusatzdiagnostik
I	I a:	Fortschreitende neuropsychiatrische Erkrankung
	I b:	Krankheitsdauer > 6 Monate
	I c:	Routineuntersuchungen weisen auf keine alternative Diagnose hin
	I d:	Kein Hinweis auf mögliche iatrogene Ursache
	I e:	Kein Hinweis auf familiäre Prionenerkrankung
II	II a:	Psychiatrische Symptome früh im Verlauf (Depression, Angst, Apathie, Rückzug, Wahn)
	II b:	Persistierende schmerzhafteste Dysästhesien
	II c:	Ataxie
	II d:	Myoklonien oder choreatiforme Bewegungen oder Dystonie
	II e:	Demenz
III	III a:	Keine periodischen scharfen Wellen im EEG bzw. kein EEG
	III b:	Signalanhebungen im posterioren Thalamus (sog. Pulvinar sign) im MRT
IV		Tonsillenbiopsie positiv (nicht routinemäßig empfohlen)



? Alles klar ?

- > Anlage 7: Maßnahmen zur Minimierung des Risikos einer Übertragung der CJK / vCJK durch Medizinprodukte
 - Bei erkennbarem (oder vermutetem) Risiko (z.B. Diagnose einer möglichen oder klinisch wahrscheinlichen CJK / vCJK bzw. einer rasch fortschreitenden Demenz) (Procedere I)
 - Bei nicht erkennbarem Risiko (Procedere II)

Risikogruppen I-VI

Risikogruppe	
I	Personen, die an der vCJK leiden oder unter Verdacht stehen, daran zu leiden
II	Personen, die an CJK leiden oder unter Verdacht stehen, daran leiden
III	Personen, die mit einem CJK-Patienten (Risikogruppe II bzw. an CJK Verstorbenen) verwandt sind (außer es wurde eine genetische Krankheitsform bei den betroffenen Verwandten ausgeschlossen)
IV	Empfänger von (nicht-rekombinantem) humanem Wachstumshormon und von Cornea- oder Dura Mater-Transplantaten
V	Patienten mit ungeklärter, rasch fortschreitender Erkrankung des ZNS mit und ohne Demenz ohne konkreten Verdacht auf CJK
VI	Alle anderen Patienten

Risikogewebe bzw. Risikoeingriffe

Risikoeingriffe	
a	Neurochirurgische Eingriffe mit Kontakt zum ZNS (Gehirn, Rückenmark, Nervus opticus) sowie Eingriffe mit Kontakt zu Spinal- und Trigeminalganglien, Innenohr, Hypophyse oder Area olfactoria der Nasenschleimhaut.
b	Chirurgische Eingriffe am Auge (hintere Augenabschnitte: Retina und Nervus opticus); (sowie Cornea-Transplantation und Eingriffe unter Anwendung von Cornea-Transplantaten)
c	Sonstige chirurgische Eingriffe mit Kontakt zu Risikogewebe (HNO, olfaktorisches Epithel)
d	Lumbalpunktion zur Gewinnung von Liquor (in der Regel nicht relevant, da grundsätzlich Einwegprodukte angewendet werden)
e	Bei vCJK zusätzlich Eingriffe am lymphatischen Gewebe wie z.B. Tonsillektomie; Splenektomie; Appendektomie, Eingriffe am terminalen Ileum, Lymphknotenexstirpation, -biopsie, Eingriffe am Knochenmark (z.B. in Ortho und UCH). Blut ist nur bei der vCJK als spezifisches Risikomaterial anzusehen.

Risiko erkannt?



> **Vorgehen bei nicht erkennbarem Risiko Gruppe VI (Procedere II)**

- Rückverfolgbarkeit: Patienteneigene Dokumentation des verwendeten Endoskops
- Direkt nach der Untersuchung soll der patientenseitige Teil des Endoskops mit einem Einmaltuch zur Entfernung grober Verunreinigungen von außen abgewischt werden
- Ohne Antrocknung der Verschmutzung Gerät in ein Tauchbecken oder Wanne zur Vorreinigung legen
- Die Reinigungslösung ist tagesfrisch neu anzusetzen
- Das Vorreinigungsbecken soll einer Wischreinigung unterzogen werden
- Nach der Vorreinigung soll weiter nach den üblichen Empfehlungen zur Aufarbeitung für flexible Endoskope vorgegangen werden

Eine aktuelle Risikobewertung von Experten aus dem UK, geht davon aus dass von Endoskopen die im oberen oder unteren GI-Trakt zur Anwendung kamen nur ein geringes Risiko einer relevanten Kontamination mit pathologischen Prionenprotein besteht, solange diese nicht invasiv (Biopsie) oder bei einem vCJK-Patienten zum Einsatz kamen. Endoskope aus dem HNO-Bereich oder der Neurochirurgie (Risikoeingriffe a,b,c und e) wird von einer höheren potenziellen Erregerlast ausgegangen

- > **Bei Pat. mit gesicherter CJK/vCJK und Pat. mit V.a. bzw. erhöhtem Risiko für CJK/vCJK (Riskogruppen I-V) (Vorgehen bei erkennbarem Risiko, Procedere I)**
- Flexible Endoskope in der Neurochirurgie, Kieferchirurgie und HNO-Heilkunde (Kontakt mit olfaktorischem Epithel möglich):
 - sofern medizinisch vertretbar, Verzicht auf flexible Endoskope
 - wenn eine Endoskopie erforderlich ist, sollte das Endoskop anschließend aus dem Verkehr gezogen werden
 - das weitere Vorgehen unterliegt einer Prüfung im Einzelfall
- Flexible Endoskope in der Gastroenterologie, Pulmologie, Intensivmedizin und Urologie:
 - Bei V.a. CJK/vCJK sollten die Endoskope nach Vorreinigung zunächst aus dem Verkehr gezogen werden. Über eine Aufbereitung wird in der Folge entschieden
 - Bei anhaltendem V.a. vCJK soll keine Aufbereitung erfolgen
 - Bei V.a. CJK kann eine Aufbereitung der Endoskope unter Berücksichtigung besonderer Sorgfalt erfolgen.
 - Aldehydische Desinfektionsmittel nicht verwenden

> **Aufbereitung:**

- Mit dem chaotropen Salz Guanidinium(iso)thiozyanat
- Das Institut für Neuropathologie der Universitätsmedizin Göttingen bietet an, diese endoskopischen Geräte nach einem Einsatz bei CJD-Patienten wieder aufzubereiten

> **Alternative:**

Optional können Leihgeräte aus einem Endoskope-Pool an der Universitätsmedizin Göttingen genutzt werden (Kontakt: Dr. U. Hahmann, Tel.: 0551-39-6305, PD Dr. W. Schulz-Schaeffer, Tel.: 0551-39-22700).

SCHWARZWALD-BAAR KLINIKUM

Danke.