

Spongiforme Enzephalopathien: eine Gruppe besorgniserregender Krankheiten

Die übertragbaren spongiformen Enzephalopathien sind eine Gruppe neurodegenerativer letaler Hirnerkrankungen. Hauptvertreterin ist die sporadische Creutzfeldt-Jakob-Krankheit. Diese mysteriösen Erkrankungen, die in verschiedenen Formen bei Tieren und Menschen auftreten, zeichnen sich dadurch aus, dass sie sowohl infektiöser Ursache sind, als auch genetisch determiniert sein können.

Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit ist keine neue Krankheit. Die familiär und iatrogen verursachten Formen sind gut dokumentiert, und die Prävention der iatrogenen Formen hat man im Griff. Bei Risikopatienten werden invasive Eingriffe im Gehirn oder an der Hornhaut nur unter bestimmten Vorsichtsmassnahmen durchgeführt. Der Krankheitserreger kann mit hohen Temperaturen und anderen Inaktivierungsmethoden ungefährlich gemacht werden. Ein aufwendiges Deaktivierungsverfahren wird so bei neurochirurgischen Interventionen bei Risikopatienten durchgeführt. Creutzfeldt-Jakob-Risikopatienten dürfen auch kein Blut spenden, was eine ultravorsichtige Präventivmassnahme darstellt. Die Hypothese, dass infizierte Patienten über Blutspenden die Krankheit verbreiten können, ist rein spekulativ und konnte bisher epidemiologisch nie nachgewiesen werden. Für die Verwandten und die Pflegenden von Patienten konnte nie ein Risiko aufgezeigt werden.

Anders ist die Lage bei der neuen Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit. Über 80, meist jüngere Patienten sind in England an dieser neuen Variante gestorben. Wissenschaftler glauben, dass diese neue Variante durch eine Infektion mit dem Erreger der bovinen spongiformen Enzephalopathie (BSE) ausgelöst wird. Es ist zu befürchten, dass irgendwann auch in der Schweiz ein Patient daran erkrankt. Weil aus statistischer Sicht die Anzahl Patienten mit der neuen Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit noch recht klein ist, ist es schwer abzuschätzen, wie viele Menschen den Erreger gegenwärtig in sich tragen und wie viele tatsächlich erkranken werden. Mit anderen Worten, wir wissen noch nicht, ob die neue Creutzfeldt-Jakob-Epidemie hinter uns ist oder wegen der langen Inkubationszeit noch ein weiterer Epidemieausbruch zu befürchten ist.

Die folgenden Beiträge beleuchten wissenschaftliche und epidemiologische Aspekte der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit und der BSE. Neue Aspekte der Infektionsmechanismen bei den Prionenerkrankungen sowie Testmöglichkeiten, die für die Frühdiagnostik zur Verfügung stehen, werden vorgestellt.

A. J. Steck, Basel