



2. Verfahren 2.3. Probeneingang	<b>Sektion bei Verdacht auf Jakob-Creutzfeldt-Krankheit</b>	<b>2.3.10</b> Version 11
------------------------------------	---	-----------------------------

Änderungen gegenüber der letzten Fassung: Entsorgung (Punkt 3.2.2) und Meldung bei Amtsarzt (Punkt 5) aktualisiert

## 1 Ziel und Zweck

Beschreibung der Planung und Durchführung von Sektionen bei Verdacht auf Jakob-Creutzfeldt-Krankheit (in Anlehnung an die vom Deutschen Referenzzentrum für spongiforme Encephalopathien und von der Edinburgh Neuropathology Creutzfeldt-Jakob Disease Laboratory Unit 1993 herausgegebenen Richtlinien; aktualisiert in: Der Pathologe 2003, 24: 91–97

## 2 Anwendung

Die Hirnentnahme wird in dem für infektiöse Fälle reservierten Sektionssaal des Institutes für Rechtsmedizin durch einen der Präparatoren im Beisein eines ärztlichen Mitarbeiters des Instituts für Neuropathologie vorgenommen. Das unsezierte Gehirn wird als Frischpräparat, d.h. ohne Formalin, in ein geeignetes Probengefäß gegeben und mit einem Deckel fest verschlossen. Das verschlossene Gefäß wird zusätzlich in zwei bereit gehaltene Plastiktüten überführt und durch den ärztlichen Mitarbeiter der Neuropathologie in das Institut für Neuropathologie gebracht.

Auswärtige Einsendungen gelangen alternativ auch gemäß Protokoll des Referenzzentrums per Kurier als separates Kryo- und Formalinpräparat direkt in das Institut für Neuropathologie.

## 3 Beschreibung des Ablaufes

### 3.1 Zur Jakob-Creutzfeldt-Krankheit

Die Jakob-Creutzfeldt-Krankheit (JCD, "Jakob-Creutzfeldt-Disease") ist eine sehr seltene, immer tödlich verlaufende, übertragbare Krankheit des Zentralen Nervensystems (ZNS).

Die Häufigkeit von JCD beträgt in unseren Breiten etwa 2-3 neue Erkrankungsfälle pro 1.000.000 Einwohner und Jahr. Die Krankheit beginnt nach einer langen Inkubationszeit von mehreren Jahren bis Jahrzehnten mit unklaren Beschwerden. Es folgt ein schnell fortschreitender geistiger Verfall. Weitere Symptome sind Muskelzuckungen (Myoklonien) und Veränderungen der Hirnströme. Der Tod tritt meist binnen Jahresfrist ein.

Wesentliche Befunde bei JCD sind der Ausfall der Nervenzellen in der Hirnrinde von Groß- und Kleinhirn sowie reaktive Veränderungen der Gliazellen. Der Zelluntergang imponiert als Schrumpfung und schwammig-löchrige Auflockerung des Gewebes (sog. status spongiosus); dieses führte zu dem beschreibenden Begriff der spongiformen Encephalopathie. Neben JCD sind beim Menschen noch weitere wesentlich seltenere spongiforme Encephalopathien bekannt, z.B. das familiär auftretende Gerstmann-Sträussler-Scheinker-Syndrom, die Fatale Familiäre Insomnie und die Kuru-Krankheit der Fore in Neuguinea, die auf Endokannibalismus zurückzuführen ist.

Auch bei Tieren gibt es spongiforme Encephalopathien; bei Schafen wurde bereits vor 250 Jahren die in England als "Scrapie" bezeichnete Krankheit beschrieben. Die bei Rindern als bovine spongiforme Encephalopathie (BSE) bezeichnete Erkrankung ist ebenfalls schon länger bekannt. Ende der 1980er Jahre kam es in England zu einer epidemieartigen Häufung von BSE, die vermutlich durch Verfütterung von Hirn mit "Scrapie" infizierter Schafe ausgelöst wurde.

Nach derzeitigem Kenntnisstand werden die spongiformen Encephalopathien durch Proteine, sogenannte Prionen, übertragen und nicht durch Viren oder Bakterien. **Das Infektionsrisiko bei oberflächlichem (Haut-) Kontakt oder durch Aerosole erscheint von geringer Bedeutung.** Nach der Richtlinie Krankenhaushygiene von 1998 wird das Infektionsrisiko verschiedener Gewebe/Körperflüssigkeiten bei JCD-Fällen analog der Scrapie-Infektiosität folgendermaßen eingeschätzt:

**I: Hohe Infektiosität:** Gehirn, Rückenmark, Auge

**II. Mittlere Infektiosität:** Milz, Tonsillen, Lymphknoten, Ileum, proximales und distales Colon, Plazenta, Nebenniere, peripheres Nervensystem, Liquor cerebrospinalis, Hypophyse, Zirbeldrüse, Dura mater

**III. Geringe Infektiosität:** Nasenschleimhaut, Thymus, Knochenmark, Leber, Lunge, Pankreas

**IV. Keine Infektiosität nachweisbar:** Skelettmuskulatur, Herz, Brustdrüse, Schilddrüse, Speicheldrüse, Ovarien, Hoden, fetales Gewebe, Knochen, Sehnen, Bindegewebe, Haare, Haut, Speichel, Galle, Kot, Blut und Blutgerinnsel, Serum, Urin, Samen, Kolostrum, Milch

Das infektiöse Agens weist ungewöhnliche Eigenschaften auf, die bei der Versorgung von JCD-Fällen besondere Schutzmaßnahmen notwendig machen. Für eine effektive Inaktivierung des Gewebes ist eine Behandlung mit konzentrierter Ameisensäure erforderlich, da im Gegensatz zu viralen und bakteriellen Erkrankungen eine Fixation in Formalin zur Desinfektion nicht ausreicht. Im Folgenden ist das Vorgehen bei der Versorgung von Fällen mit Verdacht auf JCD aufgeführt.

## 3.2 Vorbereitungen zur Sektion

### 3.2.1 Schutzkleidung

**Ganzkörper- und Gehirnsektion:**

- Es ist über dem Sektionskittel zusätzlich eine lange Einmalplastikschürze zu tragen.
- Es sind Gummistiefel anzulegen.
- Es sind feste Gummihandschuhe zu tragen, für Ungeübte empfiehlt es sich, über dem Gummihandschuh der nicht messerführenden Hand einen Kettenhandschuh anzulegen.
- Mund und Nase sind mit einer OP-Maske abzudecken, die Augen sind mit einer am Gesicht abschließenden Brille zu schützen.

**Histologische Aufarbeitung der inaktivierten Proben:**

- Die Aufarbeitung erfolgt wie bei potentiell infektiösem Gewebe im Eingangslabor.
- Als Schutzkleidung ist der normale Laborkittel ausreichend, zusätzlich sind ein Paar Einmal-Gummihandschuhe zu tragen.

### 3.2.2 Sektionsplatz

- Vor der Sektion sind alle notwendigen Geräte und Materialien in den Sektionsraum zu bringen.
- Bei der Sektion sollten sich nur der Sekant und der Präparator im Raum aufhalten.
- Der Sektionstisch wird mit einer undurchlässigen Plastikfolie (z.B. großer Müllsack) abgedeckt, hierauf wird eine mindestens 2 cm dicke Lage Zellstoff gebreitet, auf die wiederum eine undurchlässige Plastikfolie folgt.

## 3.3 Ausführung der Sektion

### 3.3.1 Ganzkörpersektion

Die Ganzkörpersektion beschränkt sich im Allgemeinen auf die Entnahme des Gehirns. Die Körperhöhlen können zur Inspektion und Entnahme von Gewebeproben für die Histologie vor Entnahme des Gehirns eröffnet werden. Die Organe sollten dabei nach Möglichkeit in situ untersucht werden. Diese Arbeitsschritte werden im Wesentlichen durch die Präparatoren im Institut für Rechtsmedizin im Beisein des ärztlichen Mitarbeiters der Neuropathologie vorgenommen.

- Nach Hautinzision in gewohnter Weise wird vor Eröffnung des Schädels der Kopf in einer großen Kunststofftüte aus Klarsichtfolie gelagert. Die Tüte muss so groß sein, dass in ihr die Knochensäge zum Eröffnen der Schädelkalotte Platz findet und die erforderlichen Handgriffe innerhalb der Schutzhülle ausgeführt werden können.
- Die Kunststoffhülle wird fest am Hals befestigt, so dass keine Staubpartikel austreten können.
- Von oben wird ein Loch in die Tüte geschnitten und die Hand-Knochensäge soweit eingeführt, dass die Kalotte aufgesägt werden kann. Der Knochenstaub sammelt sich am Boden der Tüte.
- Die Säge wird entfernt und auf dem Zellstoff neben dem Kopf abgelegt, die Tüte wird wieder verschlossen.
- Von außen, die Hülle noch über dem Kopf, wird mit Schlegel und Meißel die Kalotte gelockert, durch einen schmalen Einschnitt in der Tüte ein Dura-Stripper eingeführt und die Kalotte ganz entfernt. Sie fällt auf den Boden der Kunststoffhülle. Die Hülle wird entfernt, die Kalotte wird auf den Zellstoff neben den Kopf gelegt.
- Das Gehirn wird in gewohnter Weise entnommen und direkt in einen **vorher gewogenen** Kunststoffeimer gegeben.
- Das Hirngewicht wird durch erneutes Auswiegen des Eimers bestimmt.
- Messer, Schlegel, Meißel und Säge werden zur Dekontaminierung 2 x 30 min in 2N NaOH (80 g/l) eingelegt und anschließend 1 Stunde bei 134° C autoklaviert.
- Alle Einmalartikel kommen zur Verbrennung in roten Tonnen, diese werden mit einem Deckel fest verschlossen.

### 3.3.2 Sektion des Gehirns

- Die Sektion des Gehirns erfolgt unmittelbar nach der Entnahme in unfixiertem Zustand im Sektionsaal des Institutes für Neuropathologie.
- Der Sektionsbereich wird wie oben unter 3.2.2. mit Kunststoffolie und Zellstoff abgedeckt und die benötigten Geräte und Materialien werden bereitgestellt.
- Für die biochemische oder molekularbiologische Untersuchungen werden analog zur Vorgehensweise der „Dementia-Brain-Bank Hamburg“ (siehe auch dort) Proben aus dem Großhirnkortex (frontal, temporal, parietal, occipital), dem Hirnstamm (Mittelhirn) und dem Kleinhirn entnommen und in entsprechend beschriftete, fest verschließbare, nicht zerbrechliche Probenbehälter gegeben und bei  $-80^{\circ}\text{C}$  im Inst. f. Neuropathologie gelagert.
- Das verbleibende Restmaterial wird in das Probengefäß zurückgegeben, Formalin zur Gewebefixierung zugefügt, das Gefäß mit dem Deckel fest verschlossen, dann erneut mit 2 Plastiktüten umhüllt und mit einem entsprechenden Sicherheitshinweis versehen in dem dafür reservierten Abschnitt des Nasspräparateschranks in Raum 288 des Instituts für Neuropathologie für mindestens 2 Wochen fixiert. Danach erfolgt unter den oben beschriebenen Sicherheitsvorkehrungen die Entnahme der Gewebestücke für die Histologie. Das Entnahmeschema entspricht dem in Anlage 1 von SOP 2.3.9. Die Gewebstücke werden in durchnummerierten Kapseln zunächst für 1 Stunde in konzentrierter Ameisensäure (96-98%ig) dekontaminiert. Anschließend werden die dekontaminierten Gewebstücke den ursprünglichen Kapseln entnommen und in bereit gehaltene nummerierte und mit der Sektionsnummer gekennzeichnete Kapseln überführt. Diese werden in einem neuen Behälter mit frischem Formalin für mindestens weitere 48 Stunden nachfixiert..
- Das verbleibende Restmaterial wird wieder wie oben beschrieben in das ursprüngliche Probengefäß zurückgegeben und bis zum Abschluss des Befundes asserviert. Falls sich die Verdachtsdiagnose einer CJD-Erkrankung bestätigt, kann dieses Restmaterial 8 Wochen nach Befundversand unter Beachtung der Sicherheitsrichtlinien vernichtet werden (rote Tonne). Falls es sich um eine nicht-infektiöse dementielle Erkrankung handeln sollte, kann eine erneute Gewebeprobenentnahme erfolgen, um ggf. bessere histologische und immunhistochemische Färbeergebnisse zu gewährleisten..
- Alle Einmalartikel und das Sektionsmesser sowie kleinere Anteile Restmaterial die beim Probenzuschnitt anfallen kommen zur Verbrennung in roten Tonnen, diese werden mit einem Deckel fest verschlossen und unmittelbar danach zur Entsorgung gegeben.

### 3.3.3 Verarbeitung der histologischen Präparate

- Es werden ausschließlich die durch einstündige Ameisensäurebehandlung dekontaminierten Proben verarbeitet.
- Es werden Handschuhe angelegt.
- Das Material wird mit Einmalmessern in gewohnter Weise geschnitten.
- Die Objektträger, mit denen die Schnitte aufgenommen werden, sollten mit Silan beschichtet sein (oder Superfrost bzw. Histobond-Objektträger), da Ameisensäure eine schlechte Haftung des Gewebes bewirkt.
- Die Schnitte werden in gewohnter Weise gefärbt und eingedeckt.
- Die Blöcke werden wie üblich verwahrt.
- Handschuhe, Messer, Fehlschnitte und Färbelösungen können auf normalem Wege entsorgt werden.
- Stellt sich bei Untersuchung der histologischen Präparate heraus, dass es sich nicht um eine Jakob-Creutzfeldt-Erkrankung handelt, so wird das Gehirn nochmals untersucht und erneut Proben für die histologische Untersuchung genommen. Nach Abschluss der Untersuchung werden diese Gehirne wie üblich in roten Tonnen entsorgt.

## 3.4 Dekontamination von JCD-kontaminiertem Material, Verbleib des Gewebes

Im Folgenden sind nochmals die im Arbeitsablauf erwähnten Dekontaminierungsmethoden für verschiedene Materialien aufgeführt:

- **Einmalartikel, kontaminierte Lösungen, infektiöses Gewebe:** Sie sind der Verbrennung zuzuführen in roten Tonnen.
- **Edelstahlgeräte, Schneidplatte:** 2 x 30 min in 2N NaOH (80g/l) einlegen, gründlich mit Wasser abspülen. Oder ebenfalls in roten Tonnen entsorgen.
- **Arbeitsflächen, Gummistiefel:** Mit 2N NaOH abwischen und 1 Stunde einwirken lassen (mehrfach befeuchten/NaOH befeuchteten Zellstoff auflegen), gründlich mit Wasser abspülen.

- **Gewebeproben für die Histologie:** 4-5 mm dicke Blöcke 1 Stunde in 96-98 %ige Ameisensäure einlegen gefolgt von 48 Stunden Fixation in frischem Formalin.
- **Kontaminierte Haut:** Bei direktem Hautkontakt mit infektiösem Gewebe die Haut 10 min 1N NaOH aussetzen, danach unter laufendem Wasser gründlich abspülen.

### 3.5 Vorgehen bei Verdacht auf JCD, erst bei der histologischen Befundung

Wird bei der histologischen Untersuchung eine spongiforme Degeneration der Großhirnrinde, Kleinhirnrinde oder des Hirnstammes entdeckt, die sich nicht eindeutig anderweitig erklären lässt, sind entsprechende Vorichtsmaßnahmen einzuleiten und es ist vor allen anderen Untersuchungsschritten zunächst der Verdachtsdiagnose Jakob-Creutzfeldt-Erkrankung nachzugehen.

- Alle Laborräume, in denen mit dem Gewebe gearbeitet wird, werden an den Außentüren mit einem Schild „Achtung – Arbeiten mit Prionen - Schutzstufe 3 Biostoffverordnung“, versehen.
- Die nicht dekontaminierten histologischen Präparate werden zusammen mit den nicht dekontaminierten Paraffinblöcken in einen Präparatemappen-Kasten gelegt und dieser wird in eine eindeutig beschriftete und sicher zu verschließende Plastiktüte gelegt und in Raum 288 gelagert.
- In Raum 288 wird ein sicherer Platz mit wenigen Lagen Zellstoff bedeckt und zwei blaue große Plastiktüten dicht beieinander so aufgestellt, dass die Tütenseiten kranzförmig um den frei liegenden Tütenboden aufgefaltet sind. In eine Tüte wird eine kleine Plastikschaale gelegt. Unmittelbar daneben werden ein oder mehrere Gläser gefüllt mit konzentrierter Ameisensäure aufgestellt, in die ein Fotopapier mit der Sektionsnummer und dem Vermerk „Verdacht auf JCD“ gelegt wird. Zwei feste ca 50 cm lange Bindfäden werden bereitgelegt, in die wenigstens postkartengroße Zettel mit der Aufschrift „JCD-Verdacht, nicht berühren“ eingebunden sind.
- OP-Kittel, Plastik-Einmal-Schürze, OP-Mundschutz, Schutzbrille und Latex-Handschuhe werden angelegt.
- Der Plastikeimer mit dem formalinfixierten Gehirn wird in einen 20 l Plastikübereimer gestellt und in die blaue Plastiktüte ohne Schale eingestellt.
- Der Deckel des Hirneimers wird abgenommen, das Gehirn vorsichtig entnommen und auf die Plastikschaale in der 2. Plastiktüte gelegt. Da die Gehirne vorseziert sind, können die interessierenden Regionen zur Vermeidung von Schnittverletzungen mit der Hand herausgebrochen werden und in das Glas mit Ameisensäure eingelegt werden.
- Das Gehirn wird wieder in Gaze eingebunden, in den zugehörigen Hirneimer zurückgelegt und dieser wird mit dem Deckel verschlossen.
- Die Handschuhe werden gewechselt (in eine der Tüten abwerfen), dann wird der Übereimer verschlossen
- Die Handschuhe werden erneut gewechselt, in eine der blauen Plastiktüten abgeworfen, die Plastikschrürze wird vorsichtig abgenommen, von außen nach innen zusammengerollt und zusammen mit den Handschuhen ebenfalls in die blaue Plastiktüte abgeworfen.
- Nach Anlegen neuer Handschuhe werden beide Plastiktüten mit dem bereitliegenden Bindfaden verschlossen und im Nassarchiv auf dem Boden zwischen den Regalen so abgestellt, dass die Warnschilder gut zu erkennen sind.
- Die Ameisensäure wird nach 1 bis 2 Stunden aus den Präparategläsern abgegossen, durch Formalin ersetzt und die Präparate zur Entwässerung und Einbettung in Paraffin ins Labor gegeben. Alle Blöcke werden nach HE und van Gieson gefärbt und bei den dafür besonders geeigneten Blöcken wird der immunhistochemische Nachweis des Prion-Proteins eingeleitet.
- Wird die Verdachtsdiagnose einer JC-Erkrankung bestätigt, können, wenn dies zur Absicherung der Diagnose erforderlich ist, nach oben angegebenem Verfahren weitere Hirngewebeproben entnommen werden.
- Bei Bestätigung der Verdachtsdiagnose JCD sind alle nicht dekontaminierten Gewebe einschließlich der ursprünglich angefertigten histologischen Präparate umgehend zur Verbrennung zu geben.
- Lässt sich die Verdachtsdiagnose einer JC-Erkrankung nicht bestätigen, können anderweitige Untersuchungen an allen dafür vorgesehenen Geweben eingeleitet werden.

## 4 Zuständigkeit, Qualifikation

Ganzkörpersektion und Entnahme des Gehirns  
Ordnungsgemäße Durchführung der Hirnsektion  
Histologische Aufarbeitung

Prosektor /Institut für Rechtsmedizin  
Facharzt für Neuropathologie.  
Ltd. MTA Neuropathologie.

## 5 Dokumentation

- Die Daten der Excel-Datei „sektionen.xls“ auf dem KIS-1-Laufwerk der Neuropathologie werden nach der Sektion aktualisiert mit Sektionsdatum und Name des Obduzenten.
- Die Dokumentation der Befunde und Diagnosen erfolgt in den Begutachtungsberichten sowie ggf. fotografisch.
- Die Patientenstammdaten und wichtigsten Sektionsbefunde werden in einer Access-Datenbank verschlagwortet (Rechner in Raum 241a).
- Falls der jeweilige Fall noch nicht durch den Einsender/die Klinik dem zuständigen Amtsarzt gemeldet wurde, ist dies nachzuholen. Entsprechende Formblätter mit 3 Durchschlägen (Muster in der Anlage) finden sich im Sekretariat im Ordner „Meldepflichtige Erkrankungen“. Nach Ausfüllen des Formulars werden alle Bögen bis auf den grünen Durchschlag an das Gesundheitsamt gesendet; der grüne Durchschlag kommt zurück in den Ordner „Meldepflichtige Erkrankungen“ (siehe Kopie des Meldebogens in der Anlage zu dieser SOP).

## 6 Hinweise und Anmerkungen

Vgl. auch SOP 5.3.12, [Verfahren bei Verdacht auf Creutzfeldt-Jakob-Krankheit](#), für invasive Eingriffe bei Patienten mit JC-Krankheit und die entsprechende Anlage zur Dekontamination von Geräten.

## 7 Mitgeltende Unterlagen

VA 1.4.8 [Verfahren mit im UKE verstorbenen Patienten](#)

### 7.1 Literatur, Rechtsvorschriften

Richtlinien der Krankenhaushygiene des RKI

Hamburgisches Sektionsgesetz

### 7.2 Begriffe

RKI Robert Koch Institut

## 8 Anlagen

Anlage 1: Muster des Formulars „Meldung eines Erkrankungs- bzw. Todesfalles an humaner spongiformer Enzephalopathie (Creutzfeldt-Jakob-Krankheit – CJK)“

---

Freigabevermerk:

Das Original dieser SOP ist beim QMK archiviert. Die SOP wird im 3-Jahres-Intervall – bei Bedarf vorher – überprüft. Eine eingezogene Version dieser SOP ist für 10 Jahre zu archivieren. Diese SOP wurde heute in das QM-Handbuch des Institutes aufgenommen und ist damit gültig.

Erstellt:  
Matschke/Hagel

Geprüft und freigegeben:  
Prof. Dr. M. Glatzel (Leitung)

Hamburg, 23.09.2015

## Meldung eines Erkrankungs- bzw. Todesfalles an humaner spongiformer Enzephalopathie (Creutzfeldt-Jakob-Krankheit – CJK)

Die Meldungen entsprechend der VO vom 1. Juli 1994 gemäß § 3 BSeuchG erhält das zuständige Gesundheitsamt. Bitte kräftig durchschreiben. Das letzte Blatt ist für Ihre Unterlagen.

Vom Gesundheitsamt auszufüllen	
Eingangsdatum:	Nr. ....
Weitergabe im Wochenbericht: .....	
Schriftliche Meldung	<input type="checkbox"/>
Mündliche Meldung	<input type="checkbox"/>
entgegen genommen von: .....	

Gesundheitsamt

Meldender Arzt (Stempel mit Anschrift und Telefon)

Datum: \_\_\_\_\_ Unterschrift \_\_\_\_\_

Angaben zur Person									
Name: .....	Geschlecht: männlich <input type="checkbox"/> weiblich <input type="checkbox"/>								
Vorname: .....	Staatsangehörigkeit: .....								
Straße: .....	geboren am: <table border="1"><tr><td>Tag</td><td>Monat</td><td>Jahr</td></tr><tr><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td></tr></table>	Tag	Monat	Jahr	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>		
Tag	Monat	Jahr							
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>							
PLZ: <table border="1"><tr><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td></tr></table> Ort: .....	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	ggf. verstorben am: <table border="1"><tr><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td></tr></table>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>					
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>							
Beruf (b.w.): .....	ggf. Sektion durchgeführt am: <table border="1"><tr><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td></tr></table> wenn ja, Institut/Abteilung: .....	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>					
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>							

Kriterien für eine klinische Diagnose ①							
a) fortschreitende Demenz .....	<input type="checkbox"/>						
b) typische EEG-Veränderungen .....	<input type="checkbox"/>						
c) Myoklonie .....	<input type="checkbox"/>						
d) visuelle oder zerebelläre Störungen .....	<input type="checkbox"/>						
e) pyramidale/extrapramidale Störungen .....	<input type="checkbox"/>						
f) akinetischer Mutismus .....	<input type="checkbox"/>						
Beginn der Symptomatik: <table border="1"><tr><td>Tag</td><td>Monat</td><td>Jahr</td></tr><tr><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td></tr></table>	Tag	Monat	Jahr	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
Tag	Monat	Jahr					
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>					
Datum der klinischen Diagnose: <table border="1"><tr><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td></tr></table>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>				
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>					

Kriterien für eine histopathologische Diagnose				
● neuropathologisch gesicherte CJK .....	<input type="checkbox"/>			
● immunzytochemisch gesicherte CJK .....	<input type="checkbox"/>			
● Prion-Protein positiv (Western-Blot) .....	<input type="checkbox"/>			
● Nachweis von SAF (Scrapie-assoziierte Fibrillen) .....	<input type="checkbox"/>			
● Nachweis florider Plaques (vom Kuru-Typ) .....	<input type="checkbox"/>			
Datum der histopath. Diagnose: <table border="1"><tr><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td><td><input type="text"/></td></tr></table>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>		

① Eine CJK ist **wahrscheinlich**, wenn bei Patienten mit fortschreitender Demenz, typischen EEG-Veränderungen **und** zwei der unter 1c–1f aufgeführten klinischen Symptome vorliegen.  
Eine CJK ist **möglich**, wenn drei der unter 1c–1f aufgeführten klinischen Symptome vorliegen (Dauer weniger als 2 Jahre) aber typische EEG-Veränderungen **und/oder** eine fortschreitende Demenz fehlen.

Relevante Infektionsrisiken	
● Behandlung mit Hypophysenhormonen .....	<input type="checkbox"/>
● Cornea-Transplantation .....	<input type="checkbox"/>
● Dura mater-Transplantation .....	<input type="checkbox"/>
● Implantation intrazerebraler Elektroden .....	<input type="checkbox"/>
● Akzidentelle Exposition zu möglicherweise erregershaltigem Material (z. B. Hirngewebe) .....	<input type="checkbox"/>

Mögliche genetische Disposition	
● Gesicherte oder wahrscheinliche humane spongiforme Enzephalopathie bei einem Blutsverwandten	ja <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/>
Wenn ja, Verwandtschaftsgrad: .....	

Weiterführende Angaben:	● hinweisende Liquorbefunde (NSE, Protein p130/131 oder 14-3-3) .....	<input type="checkbox"/>
	● Verdacht auf die neue Form der CJK .....	<input type="checkbox"/>

Weitere Informationen erhalten Sie beim zuständigen Gesundheitsamt oder bei der Fachgruppe Infektionsepidemiologie des Robert Koch-Institutes (☎ 030/45 47-34 10) Stresemannstraße 90–102, 10963 Berlin