
JOHAN BÉLA ORSZÁGOS EPIDEMIOLÓGIAI KÖZPONT

Epinfo

Variáns Creutzfeldt-Jakob-betegség az Egyesült Államokban	21
Fertőző betegségek adatai	24

Epidemiológiai Információs Hetilap

NEMZETKÖZI INFORMÁCIÓ

VARIÁNS CREUTZFELDT-JAKOB BETEGSÉG VALÓSZÍNŰ ESETE AZ EGYESÜLT ÁLLAMOKBAN - FLORIDA, 2002

2002. április 18-án a Floridai Egészségügyi Hatóság és a CDC egy 22 éves floridai lakos "valószínű" variáns Creutzfeldt-Jakob (vCJ) megbetegedését hozta nyilvánosságra. Ez a közlemény összefoglalja az eset kivizsgálását és felhívja az orvosok figyelmét, hogy azon betegeknel, akiknel az alábbiakban leírt klinikai tünetek előfordulnak és rövidebb-hosszabb ideig bovin spongiform encephalopathia (BSE) endémiás területen éltek, diagnózisuk felállításánál gondoljanak a variáns Creutzfeldt-Jakob-betegségre (vCJB) is.

A floridai beteg **2001 novemberének** elején fordult először orvoshoz **depresszió** és **emlékezőképességének megromlása** miatt, amely már a munkavégzését is befolyásolta. A háziorvos ekkor páciensét pszichológushoz utalta. 2001 decemberének elején elsőbbségadás elmulasztása miatt közlekedési bírságot szabtak ki a betegre. 2001 decemberének közepén **akaratlan túlmozgás, járászavar**, valamint **öltözködési nehézségek** léptek fel a betegnél és **inkontinenssé** vált, ezért 2002 januárjában a helyi sürgősségi osztályon megkezdték kivizsgálását. A kópnya CT vizsgálata nem mutatott elváltozást, a klinikai képet pánikbetegségként azonosították és szorongásgátló kezelést javasoltak.

2002 januárjának végén a beteg Nagy-Britanniában élő édesanyja gyermekét Angliába vitte, ahol az elkövetkező három hónapban folytatódott kivizsgálása. A beteg emlékezőképessége tovább romlott és ezen idő alatt egyéb idegrendszeri tünetei is súlyosbodtak. Több alkalommal elesett és kisebb sérüléseket szenvedett, nehézséget okozott számára a zuhanyozás és az öltözködés, **nem volt képes** otthoni telefonszámára **visszaemlékezni**, vagy pontosan **számolni**. Azután **zavarttá** vált, **hallucinált**, mozgása **lelassult**, továbbá **beszédzavar** és az izmokban **tónusfokozódás** lépett fel. A beteget neurológushoz utalták, akiben felmerült a vCJB gyanúja, és ezért páciensét a brit Nemzeti Prion-Klinikára küldte szakvizsgálatra.

Az itt folytatódó kivizsgálás során az EEG lelet **normális alfaritmust** jelzett, de az agy **MRI** vizsgálatának eredménye a **normálistól eltérő** jeleket mutatott a pulvinar és a metathalamus területén, és ez a vCJB-re utalt. A betegnél **tonsilla biopsziát** végeztek, és a szövetminta Western-blot vizsgálata a vCJB-re jellemző, **proteáz-rezisztens prion protein** (PrP-res) jelenlétét igazolta. Az **immunhisztokémiai vizsgálat**, amely szintén e fehérje jelenlétét hivatott kimutatni, ugyancsak alátámasztotta a vCJB diagnózisát.

A prion protein gén elemzése során **mutációt nem** detektáltak, és a 129 **kodeon metionin homozigóta** volt. Ez a lelet megegyezik mind a 105, Nagy-Britanniában vizsgált, vCJB-ben szenvedő személy leletével. A beteg három hónapig kísérleti jelleggel quinacrin kezelésben részesült.

2002. szeptember végén a beteg **ágyhoz kötötté** vált, testsúlya jelentősen csökkent, amely miatt sebészileg behelyezett tápszonda vált szükségessé. Többé nem volt képes családtagjaival kommunikálni. A Nagy-Britanniában használatos esetdefiníció alapján a fent leírt tünetegyüttes a **"valószínű" vCJB-nek** felel meg.

A beteg **1979-ben Nagy-Britanniában született és 1992-ben költözött Floridába**. Soha nem adott és nem kapott vért, plazmát, illetve szervet, és humán növekedési hormonnal sem kezelték. Családi anamnézisében CJB nem szerepelt. 2001 októberében, megbetegedését megelőzően kihúzták egy bölcsességfogát, de az anamnézis alapján ez nem járt jelentős sebészeti beavatkozással.

Az első vCJ megbetegedést 1996-ban jelentették Nagy-Britanniából, ahol az 1980-as évek elejétől kezdve a szarvasmarhák között BSE-járvány zajlott. A laboratóriumi és epidemiológiai bizonyítékok arra utaltak, hogy a vCJB és a BSE ok-okozati kapcsolatban áll egymással. Bár nem azonosítottak olyan jellegzetes ételeket/élelmiszereket, amelyek közvetítésével a BSE-prion az állatról az emberre átvihető, elsősorban azokat az élelmiszereket gondolták az átvitelért felelősnek, amelyek fertőzött szarvasmarha szövetet (pl. agyvelőt, gerincvelőt) tartalmaznak. 2002 októberéig a világon összesen 138 vCJB esetet tartottak nyilván, beleértve az ebben a közleményben ismertetettet is. Annak megfelelően, hogy a BSE-prion a felelős a vCJB kialakulásáért, a vCJB eseteket legnagyobb számban Nagy-Britanniában regisztrálták (n=128), ahol a legtöbb BSE megbetegedés fordult elő a szarvasmarhák között.

A közleményben ismertetett eset az **Egyesült Államok lakosai** között előfordult **első "valószínű" vCJ megbetegedés**. A beteg Nagy-Britanniában nőtt fel, abban az időben, amikor a BSE-járvány kiteljesedett, és amikor a BSE-prion humán expozíciójának a kockázata feltehetően a legnagyobb volt. A betegnek 1980-1992 között több alkalommal volt lehetősége arra, hogy a BSE-prionnal fertőződjön, mielőtt az Egyesült Államokba költözött, ezért a betegség lappangási ideje minimum 9, maximum 21 év lehetett. Ez az inkubációs idő megfelel a humán prion betegségek, mint pl. a kuru vagy a CJB betegből származó növekedési hormon által kiváltott megbetegedés lappangási idejének.

Mivel a beteg nem esett át olyan sebészeti beavatkozáson, amely ismertén fertőzést átvivő szövet manipulációjával járt volna, ráadásul a betegség a szokásos, mindennapi érintkezéssel sem terjed, így nem valószínű, hogy átadta a betegséget másoknak. Ha a vCJB-ben szenvedőknél invazív beavatkozást végeznek, be kell tartani a megfelelő infekciókontroll szabályokat. Bár vannak olyan nézetek, hogy a vCJB vértranszfúzióval átvihető egyik emberről a másikra, ennek lehetősége csak teoretikus, és ez a beteg soha nem adott vért vagy szerveket. Amikor 1999-ben felmerült az elméleti lehetősége annak, hogy a vCJB kóros prionnal fertőzött vérrel átadható, az Egyesült Államokban a véradóállomások donorszelekciós eljárást vezettek be. Ennek során kizárják azokat, akik fokozott fertőzési veszélynek voltak kitéve, azaz 1980-1996. között több mint 6 hónapig (a későbbi változtatások szerint több mint 3 hónapig) Nagy-Britanniában éltek, vagy utazás alkalmával ott tartózkodtak. 2001-ben ezt a donorszelekciós eljárást kiterjesztették azon donorokra is, akik 1980 után más európai országokba utaztak hosszabb időre.

Összehasonlítva az Egyesült Államokban hagyományosan előforduló klasszikus CJB-vel, a vCJ betegeknek **szokatlanul fiatalon kezdődnek** a tünetek (az átlagéletkor 26 év, szemben a klasszikus CJB-nél számított 68 évvel). A jelentett vCJB esetekben – egy kivételével – a betegség kezdete és az elhalálozás a beteg 55 éves kora előtt történt, szemben a klasszikus CJB-vel, ahol a fiatal esetek aránya kb. 10% volt. A vCJB-ben szenvedőknél a megbetegedés **kezdeti szakaszában** általában korai és állandósuló **pszichiátriai tünetek**, köztük szorongás, depresszió, és magatartászavar, továbbá folyamatosan fennálló fájdalom lép fel, utóbbi dysesthesia és/vagy paraesthesia alakjában.

Nagy-Britanniában az első 100 vCJ megbetegedés klinikai lefolyásának elemzése azt mutatta, hogy a nyilvánvaló **neurológiai tünetek** (pl. járás-, illetve beszédzavar, tremor) megjelenése általában csak **hónapokkal a betegség kezdetét követően** figyelhető meg. A többi neurológiai tünet (pl. chorea, dystonia, myoclonus) rendszerint a betegség késői szakában alakul ki.

Az MRI vizsgálat során a vCJB-ben szenvedők többségénél a T2 súlyozott és/vagy protondenzitásos felvételeken szimmetrikus jelintenzitás-fokozódást figyeltek meg a pulvinarban. Azoknál a betegeknek, akiknél a fent említett klinikai és radiológiai elváltozások jelentkeznek, más, kézenfekvőbb magyarázat hiányában a vCJB diagnózisra is gondolni kell. Az ilyen betegek anamnézisében szereplő, BSE-endémiás területen történt tartózkodás tovább erősíti a vCJB klinikai és radiológiai vizsgálatok alapján felállított diagnózisának gyanúját. A CJB más formájában nem, de a vCJB esetén különösen érintettek a lymphoreticularis szövetek. A betegséget okozó kóros prion protein jelenlétét igazoló, tonsilla biopsziát követő Western-blot és immunhisztokémiai vizsgálat segíthet a vCJB diagnózis megállapításában. A vCJB-ben szenvedő betegnél elvégzett EEG vizsgálat jellemzően normális képet vagy nem specifikus eltéréseket mutat. Nagy-Britanniában a prion protein gén 129 kodon polimorfizmusának vizsgálata során mind a 105 vCJB beteg metionin homozigótának bizonyult (R. Will, Western General Hospital, Edinburgh, Skócia,

személyes közlés, 2002). A klasszikus CJB-ben és a vCJB-ben szenvedő betegek quinacrinnal történő kezelése még csak kísérleti jellegű, hatásosságának kiértékelése folyamatban van.

Az Egyesült Államokban az orvosok kötelesek jelenteni a vCJB gyanúját a helyi és országos egészségügyi hatóságnak. Mivel a vCJB-ben szenvedő betegek klinikai tünetei és kormegoszlásuk a klasszikus CJB esetekkel átfedést mutathat, ezért **minden ilyen esetben el kell végezni az agy vizsgálatát** ahhoz, **hogy a gyanús vagy diagnosztizált vCJ megbetegedést a klasszikus CJB-től meg lehessen különböztetni**. A neuropatológiai értékelés mellett, hogy segít igazolni a diagnózist, **segíthetne** más, potenciálisan felbukkanó humán **prionbetegség azonosításában is**. A gyanús vagy diagnosztizált humán prionbetegségek neuropatológiai tanulmányozásának elősegítésére a CDC az Amerikai Neuropatológiai Társasággal együtt létrehozta a Prionbetegségek Nemzeti Pathológiai Surveillance Központját. Az orvosokat arra ösztönzik, hogy használják a patológiai központ ingyenes szolgáltatásait a gyanús vCJB vagy klasszikus CJB esetek diagnózisának megerősítésére.

Forrás: Probable Variant Creutzfeldt-Jakob Disease in a U.S. Resident – Florida, 2002. CDC. MMWR 2002; 41:927-929.

A tájékoztatást adta: Dr. Molnár Zsuzsanna főorvos, OEK Járványügyi osztály

Szerkesztőségi megjegyzés: *A variáns Creutzfeldt-Jakob betegség detektálására is alkalmas, a fertőző spongiform encephalopathiakra vonatkozó surveillance 2001 júniusa óta gyűjtött adatai szerint Magyarországon 2003. január 24-ig nem diagnosztizáltak vCJ megbetegedést.*

A fertőzőbeteg jelentési rendszer keretében a 2001. évben 27 CJB-gyanús esetet jelentettek be. Az elvégzett diagnosztikus vizsgálatok 13 betegnél igazolták a CJB diagnózisát. Az eseteket az ország nyolc megyéjében regisztrálták. Egy 40 éves, öröklődő CJB-ben elhunyt beteg kivételével valamennyi eset sporadikus CJB-nek bizonyult, és a betegek 50 évesnél idősebbek voltak. Orvosi beavatkozás (transzplantáció, növekedési hormonkezelés) után kialakult CJB nem fordult elő.

A 2002. év folyamán kilenc megyéből 13 CJB gyanús esetet jelentettek. 2003. január 24-ig 12 beteg meghalt, két esetben kizárták, hétben pedig igazolták a CJB-t. Három esetben a kórszövetteni vizsgálatok még folyamatban vannak. A legfiatalabb beteg 43, a legidősebb 73 éves volt.

A HAZAI JÁRVÁNYÜGYI HELYZET ÁLTALÁNOS JELLEMZÉSE

A **2003. január 13-19.** közötti időszakban bejelentett fertőző megbetegedések alapján az ország járványügyi helyzete az alábbiakban foglalható össze: A 2. heti, feltehetően mesterséges okok miatt kiugróan magas bejelentési gyakoriságot követően ezen a héten a regisztrált esetek száma egy átlagos hétre jellemzően alakult. Az **enterális fertőző betegségek** közül a **salmonellosis** és a **dysenteria** járványügyi helyzete igen kedvező volt. A **campylobacteriosis** és az **enteritis infectiosa** bejelentések száma mérsékelten meghaladta az előző év azonos hetében regisztrált

ráltat. A campylobacteriosis esetek felét a fővárosban diagnosztizálták, az enteritis infectiosa megbetegedések száma Pest és Veszprém megyében volt a legmagasabb.

A héten kilenc jelentősebb **gastroenteritis járványról** érkezett jelentés, közülük **kettő rendezvény résztvevőit érintő** járvány volt. A további járványok gyermekintézményekben, idősek otthonaiban és egészségügyi intézményekben fordultak elő.

Budapesten, egy cég jubileuma alkalmából január 17-én **2 500 fő részvételével fogadással** egybekötött ünnepséget tartottak. Január 22-ig a résztvevők közül **89 személy** számolt be arról, hogy néhány órás lappangási időt követően 3-4 alkalommal jelentkezett hasmenése. Az első adatok szerint az esetek a főváros (52 beteg) mellett Miskolcon (31 beteg) és Veresegyházán (6 beteg) fordultak elő.

Budapest XX. kerületében január 11-én este, **400 fő részvételével** lezajlott **rendezvény** résztvevői közül robbanásszerű jelleggel 12-én éjszaka **40 főnél** jelentkezett igen erős hasi görcs, hányás, néhány esetben hasmenés ill. láz.

A két rendezvényhez tartozó betegek székletének diagnosztikus vizsgálata megkezdődött. E két rendezvény során a fertőzés feltehetően étel útján terjedt, de laboratóriumi vizsgálat céljára csak a jubileumi rendezvényen feltálalt néhány étel mintája áll rendelkezésre.

A bejelentett **vírushepatitisek** száma a felét sem érte el az 1997-2001. évek azonos hetét jellemző mediánnak. A 15 esetből hat Borsod-Abaúj-Zemplén megyében fordult elő.

A légúti fertőző betegségek közül a **scarlatina** járványügyi helyzete jóval kedvezőbb volt, mint a korábbi években. A **varicella** bejelentések száma közel 20%-kal meghaladta a 2002. év 3. hetében regisztráltat. Az első három hétben negyedével több bárányhimlő esetet jelentettek, mint az előző év azonos időszakában. Egy **morbilli**-gyanú került a nyilvántartásba, a 27 éves magyar állampolgárnál a szerológiai vizsgálat megkezdődött. **Pertussist** nem jelentettek, és csak egy **rubeola** és négy **mumpsz** megbetegedést regisztráltak.

Egy fővárosi kórház egyik részlegében (48 ápolat, 20 dolgozó) január 12-17. között influenzaszerű esetek halmozódását észlelték. A 16 ápolat és 9 dolgozó megbetegedésének legjellemzőbb tünete a 39-40°C láz, az izomfájdalom és a köhögés volt. A megbetegedett ápolat 65 évesnél idősebbek voltak. Gyorsdiagnosztikus módszerekkel (PCR, direkt antigénkimutatás IF eljárással) az influenza A ill. B, a parainfluenza vagy az RS vírus kóroki szerepe nem volt bizonyítható.

Az **idegrendszeri fertőző betegségek** közül a 3. héten nyolc **gennyes meningitist** regisztráltak a fertőzőbeteg nyilvántartásban, négy esetben a kórokozó még ismeretlen. Január 1-22-ig négy területről négy invazív meningococcus esetet jelentettek, három megbetegedésért a **B**, egyért az **Y szerocsoportú N.meningitidis** volt a felelős. A **meningitis serosa** és **encephalitis infectiosa** esetek 1-3. heti kumulatív száma nem haladta meg az 1997-2001. évek első három hetét jellemző középértéket.

EGÉSZSÉGÜGYI, SZOCIÁLIS ÉS
CSALÁDÜGYI MINISZTERIUM
Eng.sz.: 87104/1975

MINISTRY OF HEALTH,
SOCIAL AND FAMILY AFFAIRS
OF THE HUNGARIAN REPUBLIC

Bejelentett fertőző megbetegedések Magyarországon (+)
Notified cases of communicable diseases in Hungary (+)

3/2003.sz.heti jelentés (weekly report)

(2003.01.13 – 2003.01.19.)

Betegség Disease	a 3. héten (week)			az 1 – 3. héten (week)		
	2003.01.13- 2003.01.19.	2002.01.14- 2002.01.20.	Medián 1997- 2001	2003.	2002.	Medián 1997- 2001
Typhus abdominalis	-	-	-	-	1	-
Paratyphus	-	-	-	-	-	-
Salmonellosis	54	66	192	276	292	585
Dysenteria	2	3	8	12	12	33
Dyspepsia coli	-	3	2	1	5	10
Egyéb E.coli enteritis	1	2	•	3	3	•
Campylobacteriosis	79	69	•	405	299	•
Yersiniosis	1	3	•	5	10	•
Enteritis infectiosa	769	685	•	2233	1415	•
Hepatitis infectiosa	15	13	35	39	39	125
AIDS	-	-	-	1	-	1
Poliomyelitis	-	-	-	-	-	-
Acut flaccid paralysis	-	-	•	2	1	•
Diphtheria	-	-	-	-	-	-
Pertussis	-	-	-	-	-	-
Scarlatina	36	73	117	90	147	324
Morbilli	1	-	-	2	-	1
Rubeola	1	2	3	2	6	10
Parotitis epidemica	4	3	3	11	7	14
Varicella	956	807	•	3411	2735	•
Mononucleosis inf.	29	30	18	74	66	54
Legionellosis	2	-	•	5	2	•
Meningitis purulenta	8	11	•	30	27	•
Meningitis serosa	2	1	3	3	2	9
Encephalitis infectiosa	4	-	2	4	2	7
Creutzfeldt-J.-betegség	-	-	•	-	2	•
Lyme-kór	2	6	•	13	11	•
Listeriosis	-	-	•	-	-	•
Brucellosis	-	-	-	-	-	-
Leptospirosis	-	-	-	1	2	4
Tularemia	-	3	-	1	10	9
Tetanus	-	-	-	-	-	-
Vírusos haemorrh. láz	-	-	•	-	-	•
Malaria*	-	-	-	1	1	-
Toxoplasmosis	4	3	8	16	14	25

(+) előzetes, részben tisztított adatok (preliminary, partly corrected figures)

(*) importált esetek (imported cases)

(•) nincs adat (no data available)

A statisztika készítés ideje: 2003.01.21.

A „Johan Béla” Országos Epidemiológiai Központ (OEK) kiadványa.

A kiadványban szereplő közlemények szakmai egyeztetést követően jelennek meg, ennek megfelelően az országos jellegű összeállítások, illetve a szerkesztőségi megjegyzésben foglaltak az Országos Epidemiológiai Központ és az országos tisztifőorvos szakmai véleményét és javasolt gyakorlatát tartalmazzák.

A kiadványt a „Johan Béla” Országos Közegészségügyi Intézet és a Centers for Disease Control and Prevention (CDC) a Magyar-Amerikai Közös Alapnál elnyert pályázat által biztosított együttműködés révén fejlesztették ki.

Az **Epinfo** minden héten pénteken kerül postázásra és az Internetre.

Internet cím: www.antsz.gov.hu/oe

A kiadvánnyal kapcsolatos észrevételekkel, közlési szándékkal szíveskedjék az **Epinfo** főszerkesztőjéhez fordulni:

„Johan Béla” Országos Epidemiológiai Központ

1966 Budapest, Pf. 64. Telefon: 476-1153, 476-1194

Telefax: 476-1223

E-mail: epiujsg.oe@antsz.gov.hu

A heti kiadványban szereplő anyagok szabadon másolhatók és felhasználhatók, azonban a kiadvány forrásként való használatánál hivatkozni kell az alábbi módon: Országos Epidemiológiai Központ. A közlemény címe. Epinfo a megjelenés éve; a kiadvány száma:oldalszám. (Pl.: Országos Epidemiológiai Központ. 10 éves az Epinfo. Epinfo 2003;1:1-3.)

Megbízott országos tisztifőorvos:

Prof. dr. Ungváry György

Epinfo szerkesztősége

Alapító főszerkesztő: dr. Straub Ilona

Főszerkesztő: dr. Melles Márta

Főszerkesztő helyettes: dr. Csohán Ágnes

Olvasó szerkesztő: dr. Krisztalovics Katalin

Szerkesztők:

Boros Julianna

dr. Böröcz Karolina

Lendvai Gyuláné

Technikai szerkesztő:

Kissné Sponga Zsuzsanna

Nyomda vezetője:

Vizinger Ferenc

ISSN 1419-757X