

**Abteilung für Neuropathologie und Neurochemie  
(Obersteiner Institut)**

Abteilungsleiterin: Univ.Prof. Dr. Romana Höftberger

Medizinischer Universitätscampus Wien - Ebene 4J, Währinger Gürtel 18 – 20, A-1090 Wien, Österreich  
www.meduniwien.ac.at/npc

DVR: 0797154

**Österreichisches Referenzzentrum zur Erfassung und Dokumentation menschlicher Prionen-Erkrankungen (ÖRPE) im Auftrag des Bundesministeriums für Arbeit, Soziales, Gesundheit und Konsumentenschutz**

Leiterin: Priv.Doiz.Dr. Ellen Gelpi  
oerpe@kin.at

Wien, am 17.01.2022

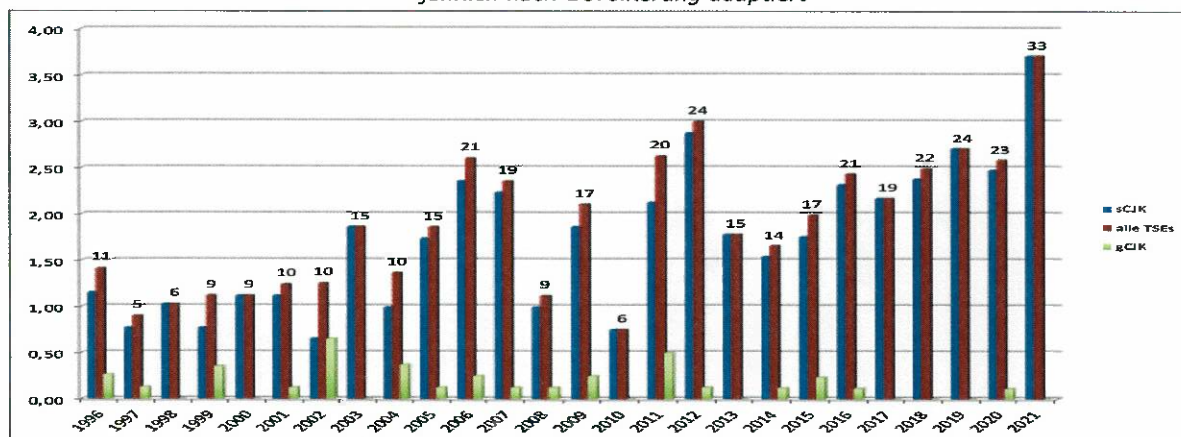
Sehr geehrte Damen und Herren,  
liebe Kolleginnen und Kollegen,

Im Namen des Österreichischen Referenzzentrums für menschliche Prionenerkrankungen (ÖRPE) möchten wir uns zum Jahresbeginn für die äußerst gute Zusammenarbeit im vergangenen Jahr bedanken!

Seit der Etablierung des Referenzzentrums im Jahre 1996 werden zu menschlichen Prionenerkrankungen (sporadische, genetische und iatrogene Creutzfeldt-Jakob Krankheit (CJK), fatale familiäre/sporadische Insomnie, Gerstmann-Sträussler-Scheinker Erkrankung, variable Protease-sensitive Prionopathie) Liquor- und neuropathologische Untersuchungen durchgeführt, epidemiologische Daten erfasst, beratende Tätigkeiten durchgeführt, Berichte an Amtsärzte, EMS (epidemiologisches Meldesystem) und BMASGK erstattet und die lokale und internationale Forschung unterstützt. Das Ergebnis der aktiven Überwachung in Österreich zeigt für 2021 eine Inzidenz der Creutzfeldt-Jakob Krankheit (CJK) von voraussichtlich 3,7, welche über dem gegenwärtigen internationalen Durchschnitt von etwa 1-2 Fällen pro Million Einwohner pro Jahr liegt.

**Jahresinzidenz\* und absolute Fallzahlen (über Balken) von 1996 bis 2021**

\*jährlich nach Bevölkerung adaptiert



sCJK: sporadische CJK; gCJK; genetische CJK; TSE: transmissible spongiforme Enzephalopathien

Die langsam ansteigende Jahresinzidenz ist auch in anderen Ländern zu beobachten und wird großteils auf eine erhöhte Aufmerksamkeit der Ärzt\*innen, die Etablierung des sensitiven "Real time quaking induced conversion (RT-QuIC)" assays zum Nachweis des fehlgefalteten Prion-Proteins im Liquor und die verbesserte Bildgebung zurückgeführt, was sich auch in der Erfassung atypischer Krankheitsverläufe bzw. seltener molekularer Subtypen der CJK widerspiegelt. Derzeit beruht die definitive Diagnose und Subtypisierung weiterhin auf der neuropathologischen Bestätigung, daher ist in Österreich gemäß Epidemiegesetz bei Ableben von Patient\*innen mit klinischem Verdacht auf CJK eine neuropathologische Untersuchung durchzuführen.

**Abteilung für Neuropathologie und Neurochemie**  
(Obersteiner Institut)

Abteilungsleiterin: Univ.Prof. Dr. Romana Höftberger

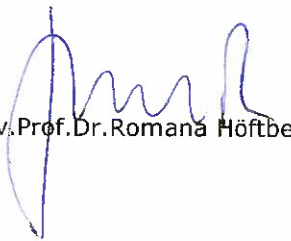
Medizinischer Universitätscampus Wien - Ebene 4J, Währinger Gürtel 18 – 20, A-1090 Wien, Österreich  
www.meduniwien.ac.at/npc

DVR: 0797154

Wir freuen uns auf die weitere gute Zusammenarbeit und auf eine nur gemeinsam mögliche lückenlose Erfassung der CJK in Österreich. Dafür wollen wir uns jetzt schon bei Ihnen allen ganz herzlich bedanken und stehen weiterhin für Fragen und Anregungen sehr gerne zur Verfügung.

Mit unseren besten Wünschen für 2022 verbleiben wir

Ihre



Univ. Prof. Dr. Romana Höftberger



Priv. Doz. Dr. Ellen Gelpi



Dr. med. Sigrid Klotz