

## MALATTIA DI CREUTZFELDT-JAKOB (MCJ) E SINDROMI CORRELATE IN ITALIA

(aggiornata al 31 maggio 2025)

| SEGNALAZIONI CASI SOSPETTI   |              | DECESSI CASI CON DIAGNOSI CERTA O PROBABILE DI MCJ |               |                 |                  |                  |                            |                           |                  |
|------------------------------|--------------|----------------------------------------------------|---------------|-----------------|------------------|------------------|----------------------------|---------------------------|------------------|
| Anno                         | Segnalazioni | Anno                                               | MCJ sporadica | Forme genetiche |                  |                  | MCJ iatrogena <sup>3</sup> | MCJ variante <sup>4</sup> | Totale (decessi) |
|                              |              |                                                    |               | MCJ genetica    | GSS <sup>1</sup> | FFI <sup>2</sup> |                            |                           |                  |
| 1993                         | 51           | 1993                                               | 27            | 6               | 1                | 2                | 0                          | 0                         | 36               |
| 1994                         | 62           | 1994                                               | 33            | 7               | 0                | 1                | 0                          | 0                         | 41               |
| 1995                         | 52           | 1995                                               | 28            | 6               | 3                | 1                | 0                          | 0                         | 38               |
| 1996                         | 77           | 1996                                               | 51            | 8               | 1                | 1                | 0                          | 0                         | 61               |
| 1997                         | 139          | 1997                                               | 49            | 12              | 0                | 1                | 1                          | 0                         | 63               |
| 1998                         | 143          | 1998                                               | 63            | 10              | 0                | 1                | 2                          | 0                         | 76               |
| 1999                         | 192          | 1999                                               | 74            | 20              | 0                | 0                | 0                          | 0                         | 94               |
| 2000                         | 177          | 2000                                               | 60            | 23              | 4                | 3                | 0                          | 0                         | 90               |
| 2001                         | 219          | 2001                                               | 87            | 13              | 1                | 0                | 0                          | 0                         | 101              |
| 2002                         | 201          | 2002                                               | 76            | 14              | 3                | 0                | 0                          | 0                         | 93               |
| 2003                         | 192          | 2003                                               | 81            | 9               | 1                | 1                | 0                          | 1                         | 93               |
| 2004                         | 176          | 2004                                               | 77            | 21              | 3                | 0                | 0                          | 0                         | 101              |
| 2005                         | 236          | 2005                                               | 107           | 22              | 4                | 0                | 1                          | 0                         | 134              |
| 2006                         | 238          | 2006                                               | 97            | 32              | 6                | 2                | 1                          | 0                         | 138              |
| 2007                         | 208          | 2007                                               | 99            | 18              | 2                | 0                | 1                          | 0                         | 120              |
| 2008                         | 217          | 2008                                               | 96            | 12              | 1                | 1                | 0                          | 0                         | 110              |
| 2009                         | 191          | 2009                                               | 109           | 16              | 3                | 1                | 0                          | 0                         | 129              |
| 2010                         | 216          | 2010                                               | 115           | 17              | 9                | 0                | 1                          | 0                         | 142              |
| 2011                         | 220          | 2011                                               | 125           | 29              | 4                | 0                | 0                          | 1                         | 159              |
| 2012                         | 230          | 2012                                               | 121           | 27              | 2                | 0                | 1                          | 0                         | 151              |
| 2013                         | 234          | 2013                                               | 103           | 30              | 3                | 0                | 0                          | 0                         | 136              |
| 2014                         | 245          | 2014                                               | 121           | 11              | 4                | 1                | 1                          | 0                         | 138              |
| 2015                         | 280          | 2015                                               | 131           | 32              | 8                | 0                | 0                          | 0                         | 171              |
| 2016                         | 244          | 2016                                               | 112           | 25              | 2                | 0                | 0                          | 1                         | 140              |
| 2017                         | 305          | 2017                                               | 170           | 26              | 3                | 1                | 1                          | 0                         | 201              |
| 2018                         | 295          | 2018                                               | 168           | 23              | 3                | 2                | 0                          | 0                         | 196              |
| 2019                         | 306          | 2019                                               | 161           | 28              | 2                | 1                | 0                          | 0                         | 192              |
| 2020                         | 275          | 2020                                               | 135           | 18              | 3                | 0                | 1                          | 0                         | 157              |
| 2021                         | 400          | 2021                                               | 134           | 16              | 2                | 2                | 0                          | 0                         | 154              |
| 2022                         | 271          | 2022                                               | 107           | 13              | 1                | 2                | 0                          | 0                         | 123              |
| 2023                         | 283          | 2023                                               | 79            | 18              | 2                | 0                | 0                          | 0                         | 99               |
| 2024                         | 268          | 2024                                               | 64            | 17              | 1                | 0                | 0                          | 0                         | 82               |
| 2025                         | 157          | 2025                                               | 12            | 7               | 0                | 0                | 0                          | 0                         | 19               |
| <b>Totale (segnalazioni)</b> | <b>7001</b>  | <b>Totale (Casi)</b>                               | <b>3072</b>   | <b>586</b>      | <b>82</b>        | <b>24</b>        | <b>11</b>                  | <b>3</b>                  | <b>3778</b>      |

<sup>1</sup>GSS, Malattia di Gerstmann-Sträussler-Scheinker.

<sup>2</sup>FFI, Insonnia Fatale Familiare.

<sup>3</sup>Tutti i casi di MCJ iatrogena sono correlati a impianto di dura mater.

<sup>4</sup>E' molto probabile che tutti i pazienti si siano infettati in Italia per via alimentare. Tuttavia il(la) paziente deceduto(a) nel 2016 ha lavorato in un laboratorio di ricerca sui prioni dove è venuto(a) in contatto con tessuti cerebrali umani infetti da MCJ variante e con tessuti cerebrali bovini infetti con BSE tipica e atipica. Non si può quindi escludere che il(la) paziente si sia infettato(a) durante le

attività di laboratorio, anche se le indagini epidemiologiche non hanno appurato alcun incidente di laboratorio.