

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

(aggiornata al 30 Giugno 2021)

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	2	1	0	0	37
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	108	20	4	0	1	0	133
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	14	2	0	0	0	125
2010	216	2010	111	16	8	0	1	0	136
2011	220	2011	121	24	3	0	0	1	149
2012	230	2012	117	26	1	0	1	0	145
2013	234	2013	103	30	2	0	0	0	135
2014	245	2014	113	11	4	1	1	0	130
2015	280	2015	124	31	6	0	0	0	161
2016	244	2016	108	22	2	0	0	1	133
2017	305	2017	150	25	2	1	1	0	179
2018	295	2018	143	19	2	1	0	0	165
2019	306	2019	99	16	0	1	0	0	116
2020	275	2020	86	12	3	0	1	0	102
2021	123	2021	16	3	0	1	0	0	20
<b>Totale (segnalazioni)</b>	<b>5744</b>	<b>Totale (Casi)</b>	<b>2506</b>	<b>480</b>	<b>64</b>	<b>19</b>	<b>11</b>	<b>3</b>	<b>3083</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.