

QUADRO EPIDEMIOLOGICO DELLA MALATTIA DI CREUTZFELDT- JAKOB E SINDROMI CORRELATE

EMILIA-ROMAGNA, 1 GENNAIO 2010- 31 DICEMBRE 2012

Segnalazioni di MCJ

Nel periodo 2010-2012 sono pervenute al Servizio Sanità pubblica della Regione Emilia-Romagna 50 segnalazioni di sospetta malattia di Creutzfeldt-Jakob (MCJ) relative a persone residenti e/o domiciliate in Emilia-Romagna. Nel 2012 è stato inoltre segnalato un caso residente fuori regione (Veneto). In tabella 1 sono riportati i casi segnalati, suddivisi per anno e per Azienda Usl di residenza (AUsl). Nella stessa tabella sono inoltre riportate le segnalazioni per 100.000 abitanti dei residenti nel territorio regionale. Le AUsl che hanno segnalato il maggior numero di casi sono state Modena (9 segnalazioni), Ferrara (8) e Ravenna (8). Se si osservano le segnalazioni rapportate alla popolazione, si nota un tasso di segnalazione superiore alla media regionale (0,38 segnalazioni per 100.000 ab.), oltre che nelle Aziende sopra citate, anche per le AUsl di Imola e Forlì. In tutto il triennio non è pervenuta alcuna segnalazione dall'AUsl di Piacenza.

Tab. 1 - Segnalazioni di MCJ per AUsl di residenza e anno di segnalazione.

(Valori assoluti e segnalazioni per 100.000 residenti)

AUsl di residenza	2010		2011		2012		2010-2012*	
	N	Seg. per 100.000 ab.	N	Seg. per 100.000 ab.	N	Seg. per 100.000 ab.	N	Seg. per 100.000 ab.
Piacenza	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
Parma	1	0,23	0	0,00	3	0,67	4	0,30
Reggio Emilia	1	0,19	2	0,38	2	0,37	5	0,31
Modena	2	0,29	5	0,71	2	0,28	9	0,43
Bologna	3	0,35	1	0,12	2	0,23	6	0,23
Imola	0	0,00	2	1,52	2	1,51	4	1,01
Ferrara	2	0,56	5	1,39	1	0,28	8	0,74
Ravenna	4	1,03	3	0,76	1	0,25	8	0,68
Forlì	2	1,07	1	0,53	0	0,00	3	0,53
Cesena	0	0,00	1	0,48	0	0,00	1	0,16
Rimini	0	0,00	1	0,30	1	0,30	2	0,20
Regione	15	0,34	21	0,47	14	0,31	50	0,38

* Casi totali e tasso di segnalazione medio per il periodo

L'analisi della distribuzione mensile delle segnalazioni non evidenzia un effetto di stagionalità, benché la ridotta numerosità delle segnalazioni non permetta ulteriori approfondimenti.

Negli anni presi in considerazione, non si riscontrano differenze di genere. Le segnalazioni hanno invece una distribuzione eterogenea se si prende in considerazione l'età¹: circa il 88% delle segnalazioni sono riferite a persone di età compresa tra i 45 anni e i 79 anni (Tabella 2). Le rimanenti 6 segnalazioni (12%) si riferiscono a una persona di 25 anni e a cinque ultraottantenni. L'età media osservata è pari a 67,0 anni.

¹ L'età è sempre considerata rispetto all'inizio dei sintomi.

Tab. 2 - Segnalazioni di MCJ (N=50) per classe di età e anno di segnalazione.

Classi di età	2010		2011		2012		Totale	
	Femmine	Maschi	Femmine	Maschi	Femmine	Maschi	N	%
0-24	0	0	0	0	0	0	0	0,0
25-44	0	0	0	1	0	0	1	2,0
45-64	5	4	3	3	2	2	19	34,0
65-79	2	4	7	5	4	3	25	54,0
80 e più	0	0	1	1	1	2	5	10,0
Regione	7	8	11	10	7	7	50	100

Per 5 persone, successivamente alla segnalazione, è pervenuta comunicazione di esclusione, in vita, della MCJ (Tabella 3). Queste segnalazioni non sono state pertanto considerate nelle successive analisi, pertanto il numero di casi sospetti scende a 45.

Tab. 3 - Segnalazioni riferite a casi per i quali è stata esclusa, in vita, la diagnosi di MCJ, per AUsl di residenza, anno di segnalazione, (sexo ed età).

AUsl di residenza	2010	2011	2012	Totale
Parma			1 (F 48a)	1
Modena			1 (F 64a)	1
Ferrara	1 (F 54a)		1 (M 71a)	2
Ravenna			1 (F 82a)	1
Regione	1	0	4	5

Attraverso la valutazione dello stato in vita, 7 delle 45 persone risultavano, a febbraio 2013, ancora viventi; le restanti 38 sono risultate decedute (Tabella 4). Il decesso è avvenuto, mediamente, dopo 221 giorni² dall'inizio dei sintomi (mediana 142 gg; range: 15-1.384 gg).

Tab 4 - Segnalazioni di MCJ (N=45) per stato in vita e anno di segnalazione.

Stato in vita	2010	2011	2012	Totale
Vivente	3	3	1	7
Deceduto	11	18	9	38
Regione	14	21	10	45

Persone viventi

Le sette persone ancora viventi, 4 femmine e 3 maschi, avevano un'età media all'esordio dei sintomi pari a 68,3 anni (range: 45-85). Le AUsl che hanno segnalato tali casi sono Ravenna (4), Imola (2) e Reggio Emilia (1). Le schede di sorveglianza non contengono elementi sufficienti a classificare questi come casi probabili o possibili di MCJ³.

Persone decedute non sottoposte a riscontro autoptico

Per 12 delle 38 persone decedute (31,5%) non è stato eseguito il riscontro autoptico. Le caratteristiche socio-demografiche di questi casi è riportata in tabella 5. Sulla base degli elementi contenuti nelle schede di sorveglianza, almeno 5 casi possono essere classificati come casi probabili di MCJ sporadica⁴.

² Il giorno di inizio sintomi è convenzionalmente fissato al 15, in quanto i dati a disposizione riportano solo il mese e l'anno relativi all'insorgenza dei sintomi.

³ Vedasi "Criteri di classificazione della MCJ per la sorveglianza" in Registro nazionale della Malattia di Creutzfeldt – Jakob e sindromi correlate; <http://www.iss.it/rncj/index.php?lang=1&anno=2014&tipo=3>.

⁴ Idem nota 3

Tab 5 – Caratteristiche socio-demografiche dei casi segnalati deceduti senza riscontro autoptico per anno di segnalazione (N=12).

Anno segnalazione	2010		2011		2012		2010-2012	
Casi deceduti senza riscontro autoptico	3		9		0		12	
Genere (N;%)								
Maschi	1	33,3	2	22,2	0	-	3	25,0
Femmine	2	66,7	7	87,8	0	-	9	75,0
Classi di età (N;%)								
0-24	0	0,0	0	0,0	0	-	0	0,0
25-44	0	0,0	1	11,1	0	-	1	8,3
45-64	0	0,0	2	22,2	0	-	2	16,7
65-79	3	100,0	5	55,6	0	-	8	66,7
80 e più	0	0,0	1	11,1	0	-	1	8,3
Azienda Usi di residenza (N;%)								
Piacenza	0	0,0	0	0,0	0	-	0	0,0
Parma	1	33,3	0	0,0	0	-	1	8,3
Reggio Emilia	0	0,0	1	11,1	0	-	1	8,3
Modena	0	0,0	2	22,2	0	-	2	16,6
Bologna	0	0,0	1	11,1	0	-	1	8,3
Imola	0	0,0	0	0,0	0	-	0	0,0
Ferrara	1	33,3	2	22,2	0	-	3	25,0
Ravenna	1	33,3	2	22,2	0	-	3	25,0
Forlì	0	0,0	0	0,0	0	-	0	0,0
Cesena	0	0,0	0	0,0	0	-	0	0,0
Rimini	0	0,0	1	11,1	0	-	1	8,3
Tempo trascorso, in giorni, tra l'inizio dei sintomi e il decesso								
Media	456		254		-		304	
Mediana	442		256		-		308	
Minimo	390		79		-		79	
Massimo	537		593		-		593	

La valutazione delle cause del decesso di queste 12 persone effettuata attraverso le schede ISTAT di morte è riportata in tabella 6. Nonostante siano state considerate tutte le condizioni morbose correlate direttamente alla morte e gli eventuali altri stati morbosi rilevanti che hanno contribuito al decesso, si sottolinea come solo per 6 pazienti (50,0%) le schede contengano un riferimento specifico alla malattia di Creutzfeldt-Jacob.

Tab 6 – Cause del decesso da scheda ISTAT per anno di segnalazione.

Dati Schede ISTAT	2010	2011	2012	Totale
Malattia di Creutzfeldt Jacob	1	3		4
Sindrome di Creutzfeldt Jacob		1		1
Encefalopatia spongiforme subacuta, CJD		1		1
Encefalopatia degenerativa		1		1
Encefalopatia epilettogena		1		1
Demenza rapidamente ingravescente		1		1
Idrocefalo	1	1		2
Addensamento polmonare	1			1
Totale	3	9	0	12

Persone decedute sottoposte a riscontro autoptico

Per 26 persone decedute (pari al 68,4%) è stato eseguito il riscontro autoptico. In tabella 7 sono riportati, per ciascun anno, i dati dei riscontri autoptici eseguiti, distinti per Azienda Usl di residenza dei deceduti. Si sottolinea che nell'anno 2012 tutti i deceduti sono stati sottoposti a esame autoptico.

Tab 7 - Segnalazioni di MCJ in persone decedute (N=50) per AUsl, anno di segnalazione e riscontro autoptico.

AUsl DI RESIDENZA	2010		2011		2012		Totale		
	Risc. Autoptico Eseguito	Deceduti	Risc. Autoptico Eseguito	Deceduti	Risc. Autoptico Eseguito	Deceduti	Risc. Autoptico Eseguito	Deceduti	%
Piacenza	0	0	0	0	0	0	0	0	-
Parma	0	1	0	0	2	2	2	3	66,7
Reggio Emilia	1	1	1	2	1	1	3	4	75,0
Modena	2	2	3	5	1	1	6	8	75,0
Bologna	3	3	0	1	2	2	5	6	83,3
Imola	0	0	0	0	2	2	2	2	100,0
Ferrara	0	1	3	5	0	0	3	6	50,0
Ravenna	0	1	0	2	0	0	0	3	0,0
Forlì	2	2	1	1	0	0	3	3	100,0
Cesena	0	0	1	1	0	0	1	1	100,0
Rimini	0	0	0	1	1	1	1	2	50,0
Totale	8	11	9	18	9	9	26	38	68,4

La malattia di Creutzfeldt-Jakob è stata confermata in 22 dei 26 casi sottoposti a riscontro autoptico (tabella 8). Per 21 dei 22 casi confermati è disponibile anche l'informazione riguardante la forma di malattia, che per tutti è risultata essere la forma sporadica.

Tab 8 - Segnalazioni di MCJ in persone decedute sottoposte a riscontro autoptico (N=26), per diagnosi autoptica e anno di segnalazione.

Diagnosi autoptica	2010	2011	2012	Totale
MCJ	6	8	6	20
MCJ (+ M. Alzheimer)	1			1
MCJ (+ Encefalopatia di Wernicke)			1	1
M. Alzheimer	1			1
Demenza		1		1
Linfoma cerebrale			1	1
Esito non disponibile			1	1
Totale	8	9	9	26

Il maggiore numero di casi confermati (6), pari al 27,3% dei casi totali, è stato registrato dall'AUsI di Modena, seguita dall'Azienda Usl di Bologna (4 casi, 18,2%). La AUsl di Ravenna non ha avuto casi confermati nel triennio osservato.

L'età media dei 22 casi confermati, il 68,2% dei quali di genere maschile, è compresa tra 47 e 81 anni, con un valore medio di 66,9 anni.

Il tempo trascorso tra l'inizio dei sintomi e il decesso varia da un minimo di 30 a un massimo di 298 giorni; il valore medio è risultato pari a 145 giorni, la mediana a 114 giorni.

Le caratteristiche principali dei 22 casi confermati sono riportate nella tabella 9.

Tab 9 – Caratteristiche dei casi confermati di MCJ per anno di segnalazione (N=22).

Anno segnalazione	2010		2011		2012		2010-2012	
Casi confermati	7		8		7		22	
Genere (N;%)								
Maschi	5	71,4	5	62,5	5	71,4	15	68,2
Femmine	2	28,6	3	37,5	2	28,6	7	31,8
Classi di età (N;%)								
0-24	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
25-44	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
45-64	4	57,1	3	37,5	2	28,6	9	40,9
65-79	3	42,9	5	62,5	3	42,9	11	50,0
80 e più	0	0,0	0	0,0	2	28,6	2	9,1
Azienda Usi di residenza (N;%)								
Piacenza	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Parma	0	0,0	0	0,0	1	14,3	1	4,5
Reggio Emilia	1	14,3	0	0,0	0	0,0	1	4,5
Modena	2	28,6	3	37,5	1	14,3	6	27,3
Bologna	2	28,6	0	0,0	2	28,6	4	18,2
Imola	0	0,0	0	0,0	2	28,6	2	9,1
Ferrara	0	0,0	3	37,5	0	0,0	3	13,6
Ravenna	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Forlì	2	28,6	1	12,5	0	0,0	3	13,6
Cesena	0	0,0	1	12,5	0	0,0	1	4,5
Rimini	0	0,0	0	0,0	1	14,3	1	4,5
Tempo trascorso, in giorni, tra l'inizio dei sintomi e il decesso								
Media	146		102		193		145	
Mediana	94		79		182		114	
Minimo	64		30		108		30	
Massimo	286		281		298		298	

I 22 casi confermati di MCJ determinano un numero medio di decessi annuale pari a circa 1,9 per 1.000.000 di abitanti. Tale tasso, calcolato sulla popolazione over 15 anni, è in linea con quanto riportato nei report del Registro nazionale della Malattia di Creutzfeldt – Jakob e sindromi correlate (<http://www.iss.it/rncj/>) relativamente al periodo 1993-2013, ma, per quanto descritto nel paragrafo “persone decedute non sottoposte a riscontro autoptico”, sottostima il fenomeno.