

**Assoziation?** – Wieder einmal! Ein 30-jähriger Mann wird hospitalisiert: seit 13 Jahren Veränderung der Persönlichkeit, fortschreitende Unbeständigkeit, intellektueller Verfall, Beinschmerzen, Gedächtnisschwund. Seit 2 Monaten visuelle Halluzinationen, sakkadierte Augenbewegungen. Er benötigt Krücken, hat eine Ataxie von Händen und Füßen. Im EEG langsame Aktivität. Zeichen genetischer, metabolischer und autoimmuner Störungen fehlen. Der Zustand verschlechtert sich, der Mann stirbt. Was könnte vorliegen?

(Auflösung siehe rechte Spalte)

**Auflösung:** Man vermutet – eine Creutzfeldt-Jakob-Krankheit. Die Diagnose wird bestätigt durch einen Polymorphismus im Codon 129 des Prion-Protein-Gens. Das zerebrale MRI zeigt typische gestiegere Intensität im Pulvinar. Sporadische CJD? Vererbte CJD? Variante CJD (vCJD)? Das humane Prion-Protein-Gen zeigt keine der bekannten Mutationen, Codon 129 ist heterozygot. vCJD ist die wahrscheinlichste Diagnose. Seit 1994 sind rund 200, meist jüngere Fälle von vCJD durch bovine Kontakte bekannt geworden. (Lancet. 2009;374:2128.)