

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат

На тему: «Болезнь Крейтцфельда–Якоба»

Выполнила: ординатор 2 года обучения

Специальности Неврология 213гр

Верхотурова Татьяна Владимировна

Содержание

1. Введение
2. Формы БКЯ
3. Симптомы и признаки
4. Диагностика
5. Прогноз при БКЯ
6. Лечение
7. Профилактика

Введение

Болезнь Крейтцфельда–Якоба (БКЯ) является наиболее распространенной человеческой прионной болезнью. Она наблюдается во всем мире и имеет несколько форм и подвидов. Симптомы БКЯ включают в себя слабоумие, миоклонус и другие патологии центральной нервной системы; смерть обычно происходит между 4 месяцами и 2 годами после возникновения, в зависимости от формы и подтипа БКЯ. Лечение носит поддерживающий характер.

Болезнь Крейтцфельда-Якоба имеет три формы:

- Спорадическая (сБКЯ)
- Внутрисемейные контакты
- Приобретенная

сБКЯ является наиболее распространенным типом, на который приходится около 85% случаев. сБКЯ обычно проявляется у пациентов в возрасте > 40 лет (медиана – около 65 лет).

Семейная БКЯ диагностируется в около 5 до 15% случаев. Наследование аутосомно-доминантное, возраст начала заболевания, как правило, раньше, чем при сБКЯ с большей длительностью заболевания.

Приобретенная БКЯ вероятно, объясняет < 1% случаев. Это происходит после употребления в пищу говядины, зараженной прионами (новый вариант БКЯ [vCJD]). Ятрогенная БКЯ (яБКЯ) может передаваться путем трансплантации трупной рогаговицы или твердой мозговой оболочки, при

использовании стереотаксических внутримозговых электродов или применении гормона роста, приготовленного из гипофиза человека. Около половины случаев яБКЯ вызывают изменения, аналогичные возникающим при болезни Альцгеймера, что указывает на то, что при яБКЯ – расстройство, которое напоминает болезнь Альцгеймера (в дополнение к БКЯ) может быть приобретено ятрогенно.

Вариантная БКЯ (вБКЯ)

вБКЯ редкая приобретенная форма БКЯ. Большинство случаев произошло в Великобритании (УК) - 178 случаев по состоянию на 3 февраля 2020 года по сравнению с 54 случаями во всех других европейских и неевропейских странах по состоянию на декабрь 2019 года. вБКЯ диагностировалась после приема в пищу мяса, полученного от крупного рогатого скота, заболевшего губкообразной энцефалопатией крупного рогатого скота (ГЭКРС), также называемой коровьим бешенством.

В случае заражения вБКЯ, симптомы развиваются в более раннем среднем возрасте (< 30 лет), чем в случае заражения сБКЯ. В недавно диагностированных случаях инкубационный период (время между употреблением в пищу зараженной говядины и развития симптомов) составлял от 12 до более чем 20 лет.

В начале 1980-х годов из-за слабо контролируемых правил переработки побочных продуктов животного происхождения, зараженной ткани, вероятно, от овец, зараженных скрепи, или крупного рогатого скота, зараженных ГЭКРС, скрепи прионового белка (PrPSc) попадали в корм для крупного рогатого скота. У сотен тысяч голов крупного рогатого скота развилась ГЭКРС. Несмотря на широкое воздействие, относительно у немногих людей, которые употребляли в пищу мясо больного крупного рогатого скота развилась вБКЯ.

В связи с длительным инкубационным периодом ГЭКРС связь между заболеванием и зараженным мясом в Великобритании не была установлена до тех пор, пока заболеваемость ГЭКРС не переросла в эпидемию. Эпидемия ГЭКРС перешла под контроль после массивного убоя скота и после изменения в процедурах производства технических фабрикатов, которые резко сократили загрязнение мяса тканями нервной системы. В Великобритании ежегодное число новых случаев вБКЯ, которое достигло пика в 2000 году, неуклонно сокращалось, и было зафиксировано только 2 случая после 2011 года.

Четыре случая вБКЯ были связаны с переливанием крови, они диагностировались у людей, которым была проведена трансфузия между 1996 и 1999. В Великобритании приблизительно 1 из 2000 человек могут быть носителями вБКЯ (на основании изучения большого количества образцов ткани аппендикса), но не имеют никаких симптомов; эти люди могут передавать болезнь, являясь донорами крови или при проведении хирургической процедуры. Таким образом, неясно, имеется ли группа пациентов, которым переливали инфицированную кровь и которые, таким образом, находятся в зоне риска последующего развития вБКЯ. Тем не менее, новые направления в критериях, связанных с донорством, связанные с вБКЯ, могут дополнительно снизить риск передачи вБКЯ при переливании крови, который уже достаточно низкий за пределами Франции и Великобритании.

Хотя нет официальных данных ни об одном случае возникновения вБКЯ в Северной Америке, были опубликованы сообщения о случаях ГЭКРС у нескольких особей крупного рогатого скота в Северной Америке (4 в США и 19 в Канаде).

Симптомы и признаки БКЯ

Приблизительно у 70% пациентов с болезнью Крейтцфельда-Якоба имеются нарушения памяти, снижение внимания и изменение поведения, которые в конечном счете развиваются у всех пациентов; у 15–20% отмечается расстройство координации и атаксия, которые часто появляются на ранних стадиях заболевания. На более поздних стадиях могут возникнуть миоклонические судороги, вызываемые громким звуком (миоклония при испуге) или другими сенсорными стимулами. У людей с вБКЯ диагностируются психические симптомы (например, тревога, депрессия), а не потеря памяти. Более поздние симптомы похожи при обеих формах.

Помимо наиболее характерных для БКЯ деменции, атаксии и миоклонических судорог могут появиться и другие неврологические расстройства (например, галлюцинации, эпилептиформные припадки, нейропатия, различные двигательные нарушения).

При сБКЯ часто встречаются зрительные нарушения (например, дефекты поля зрения, диплопия, затуманенность или нечеткость зрения, зрительная агнозия).

Диагностика БКЯ

- Диффузионно-взвешенная МРТ
- Маркеры в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ)

Исключение других причин

Болезнь Крейтцфельда-Якоба следует подозревать при быстро прогрессирующей деменции у пожилых лиц, особенно при наличии миоклонических судорог или атаксии.

Тем не менее, другие расстройства могут имитировать БКЯ и тоже должны рассматриваться; они включают:

- Васкулиты центральной нервной системы (ЦНС)
- Быстро прогрессирующая болезнь Альцгеймера
- Энцефалопатия Хашимото (аутоиммунная энцефалопатия, характеризующаяся высоким уровнем тиреоидных антител и реагирующая на кортикостероиды)
- Внутрисосудистая лимфома (редкая лимфома)
- Энцефалит, влияющий на лимбическую систему, ствол головного мозга и мозжечка
- Деменция с тельцами Леви
- Интоксикация литием или висмутом.

БКЯ подозревается у симптоматических молодых пациентов, когда они были подвержены воздействию прионов, находящихся в зараженной говядине, в Великобритании или других подверженных риску странах или если у них есть семейный анамнез заболеваемости БКЯ (семейная БКЯ). Редко сБКЯ развивается у молодых пациентов, но у таких пациентов должны быть исключены другие заболевания.

Диагностика БКЯ может вызывать затруднения.

Лучшим неинвазивным диагностическим тестом для БКЯ является диффузионно-взвешенная МРТ

Она может обнаружить развивающиеся очаговые области гиперинтенсивности (яркие участки) в корковом слое, которые убедительно свидетельствуют о БКЯ.

Концентрации белков 14-3-3, нейрон-специфической енолазы и тау в спинномозговой жидкости обычно увеличены, но не являются специфичными для БКЯ. Относительно новый тест ЦСЖ, называемый индуцированной вибрацией конверсией в режиме реального времени (RT-

QuIC), амплифицирует и обнаруживает минимальное количество активности прионов в ЦСЖ, этот тест может оказаться более точным, чем предыдущие тесты ЦСЖ. Подобный тест может надежно обнаруживать доказательства вБКЯ путем выявления прионов в моче.

Была выполнена ЭЭГ. Результаты являются положительными примерно для 70% пациентов с БКЯ. ЭЭГ показывает характерные периодические острые волны, но эта картина, как правило, возникает в конце заболевания и может быть временной.

Биопсии мозга обычно не требуется.

Прогноз при БКЯ

Летальный исход наступает через 6–12 месяцев, чаще всего вследствие пневмонии. Продолжительность жизни при БКЯ несколько выше (в среднем 1,5 года).

Лечение БКЯ

Поддерживающая терапия

При фатальной инсомнии существует только поддерживающее лечение.

Профилактика БКЯ

Поскольку не существует эффективного лечения, жизненно необходимы мероприятия по профилактике трансмиссивной БКЯ.

Сотрудники, контактирующие с биологическими жидкостями и тканями больных с подозрением на БКЯ, должны работать в перчатках и избегать контакта зараженного материала со слизистыми оболочками. При попадании зараженного материала на кожу сначала проводят ее дезинфекцию 4% раствором гидроксида натрия в течение 5-10 мин, затем промывают под проточной водой.

Для материалов, которые контактировали с тканями пациентов с подозреваемой или подтвержденной БКЯ рекомендуется проведение парового автоклавирования при температуре 132 °C в течение 1 часа или иммерсия в 1 Н (нормальном) растворе гидроксида натрия или 10%-ном растворе гипохлорита натрия в течение 1 часа. Стандартные методы стерилизации (например, обработка формалином) неэффективны.

Рецензия

На реферат ординатора второго года обучения кафедры нервных болезней с курсом ПО

Верхотуровой Татьяны Владимировны

Тема: «Болезнь Крейтцфельда–Якоба»

Болезнь Крейтцфельда — Якоба, (или Болезнь Кройцфельда — Якоба, названа по именам немецких врачей Ганса-Герхарда Крейтцфельда и Альфонса Якоба; синонимы: псевдосклероз спастический, синдром кортико-стриоспинальной дегенерации, трансмиссивная спонгиозформная энцефалопатия, коровье бешенство) — прогрессирующее дистрофическое заболевание коры большого мозга, базальных ганглиев и спинного мозга. Считается основным проявлением губчатой энцефалопатии (прионная болезнь). Смерть наступает в 100% случаев

В данной работе подробно рассмотрены общие особенности, формы, симптомы и признаки, диагностика, прогноз, лечение и профилактика при болезни Крейтцфельда–Якоба.

Реферат информативен, структурирован и содержателен, соответствует требованиям, предъявляемым данному виду работ.

Ассистент кафедры нервных

болезней с курсом ПО

Субочева С.А.