



Kreicfelda - Jakoba slimība

Cilvēka sūklveida encefalopātijas ir zināmas sen. Viena no tām ir Kuru - Papua Jaungvinejas kalnos dzīvojošām Fore ciltīm agrāk bieži sastopama nāvējoša neiroloģiska slimība. Šo cilšu ļaudis inficējušies bēru ceremoniju laikā, rituāli ēdot mirušo cilvēku kermenus un galvas smadzenes. Kreicfelda - Jakoba slimība (KJS) ir arī labi zināma prionu izraisīta cilvēku slimība, kura pirmo reizi aprakstīta 1920. gadā.

Pazīmes

KJS gaitā saslimušajam progresē demenci jeb garīgo spēju zudums un attīstās smagi neiromuskulārie traucējumi. Slimība sākas pakāpeniski ar atmiņas zudumiem uz neseniem notikumiem, darbību samazināšanos, izmaiņām emocionālā sfērā, it īpaši ar intereses zudumu par sabiedrisko dzīvi. Slimības sākumu apkārtējie uzskata par nelielu depresiju. Pēc dažām nedēļām pievienojas citi simptomi - nestabila šūpojoša gaita, redzes traucējumi un dažreiz halucinācijas, mēles stīvums, runas lēnīgums un grūtības atrast pareizo vārdu. Tālāk slimība progresē ātri, attīstās smaga neiroloģiskā simptomātika, raksturīga mioklonāla ekstremitāšu kustība. Pēdējā slimības stadijā slimnieks pilnīgi zaudē garīgās un fiziskās funkcijas, viņš gul bez samaņas. Visbeidzot iestājas koma un slimnieks mirst parasti no pievienojušās pneimonijas. KJS ilgums ir 3 - 12 mēneši. Specifiskas ārstēšanas nav.

Ar KJS vienādi bieži slimo abu dzimumu pārstāvji vecumā no 55 līdz 75 gadiem. Saslimšanas gadījumi tiek reģistrēti visās pasaules valstīs ar intensitāti apmēram 1 gadījums uz 1 - 2 miljoniem iedzīvotāju gadā. Epidemioloģiski izšķir sporādisku, mantotu un jatrogēnu KJS variantu.

Sporādiskie gadījumi (85% no visiem KJS gadījumiem) saistīti ar spontānām izmaiņām nervu šūnās esošām olbaltumvielu molekulām, kā rezultātā veidojas prioni.

Mantotā KJS forma (15%) veidojas to gēnu mutācijas rezultātā, kuri atbild par normālu olbaltumvielu veidošanos. Šāda slimības forma sastopama ģimenes locekļiem atsevišķās tautās. Visbeidzot, KJS aģents var tikt pārnesti no slimas personas uz veselu indivīdu:

- injicējot no cilvēka hipofīzes ražotu augšanas hormonu pituitrīnu (aprakstīti ap 70 gadījumiem, bet kopš 1985. gada izmanto tikai sintētiski iegūtu pituitrīnu, tas pilnībā izslēdz inficēšanos);
- dura mater transplantācijas rezultātā no KJS slima donora (aprakstīti 15 gadījumi);
- veicot galvas smadzeņu operācijas ar instrumentiem, ar kuriem pirms tam tika operēti KJS slimnieki, jo parastās sterilizācijas metodes neiedarbojas uz prioniem.

Nav pierādījumu, ka KJS var izplatīties ar asins produktiem vai dzimumkontakta ceļā un novērojumi rāda, ka tāda iespēja maz ticama.

Saskaņā ar Ministru kabineta 1999. gada 5. janvāra noteikumiem Nr. 7 "Infekcijas slimību reģistrācijas kārtība" KJS ir obligāti reģistrējama slimība. Pēdējo 5 gadu laikā Latvijā tika reģistrēti 2 KJS gadījumi, personām, kas ir vecākas par 50 gadiem.