

Creutzfeldt-Jakobi tõi ehk alaäge käsñas entsefalopaatia

Creutzfeldt-Jakobi tõvel on neli haigusevormi: sporaadiline (hõlmab 80-90% haigusjuhtudest), iatrogenne (seotud meditsiiniliste protseduuridega), perekondlik (esineb PrP geeni mutatsioon, mis päritakse autosomaalselt) ja Creutzfeldt-Jakobi tõe variant (etioloogiliselt seotud veiste spongioosse entsefalopaatiaga).

Haigusetekitaja

Haigusetekitajaks on isepaljunev prion. Variant-vormi tekitav prion on analoogne veiste spongioosse entsefalopaatia tekitajaga.

Levikuteed

Sporaadilise haigusevormi tekitaja levikutee ei ole teada. Iatrogenne haigusevormi tekitajad levivad meditsiiniliste instrumentidega, ajukelme ja silma sarvkesta transplantaatidega ning hüpofüüsi hormoonpreparaatidega. Variant-vormi tekitav prion levib tõenäoliselt loomsete toiduainetega.

Inkubatsiooniperiood

Sporaadilise haigusevormi ja variant-vormi lõimetuseperioodid ei ole teada. Iatrogenne haigusevormi lõimetuseperiood on 15 kuud kuni ≥ 30 aastat ning neurokirurgiliste manipulatsioonide järgselt 15 kuni 120 kuud. Haigusetekitaja on lümfikoes juba haiguse lõimetuseperioodis ning kõrges kontsentratsioonis – haigusnähtude perioodis.

Haigusenähud

Creutzfeldt-Jakobi tõi on alaäge ajukoe degeneratiivne haigus. Haigusnähtudeks on hiilivalt algav meeltesegadus, liigutuste koordinatsiooni häired ja dementsus 14 kuni ≥ 80 aasta vanustel inimestel. Hiljem lisanduvad närvisüsteemi muud kahjustusnähud, haigus progresseerub ning lõpeb surmaga 3-12 kuu jooksul.

Variant-vorm esineb noorematel inimestel (surmajuhu keskmine vanus on 29 aastat) ning selle kliinilise kulu kestvus on keskmiselt 14 kuud.