

Παραλλαγή νόσου CREUTZFELDT – JAKOB (v-CJD)

Προϋποθέσεις

- Προοδευτική νευροψυχιατρική διαταραχή με διάρκεια της ασθένειας τουλάχιστον 6 μηνών
- Οι συνήθεις εξετάσεις δεν υποδεικνύουν άλλη διάγνωση
- Δεν υπάρχει ιστορικό έκθεσης σε ανθρώπινες υποφυσιακές ορμόνες ή σε μόσχευμα ανθρώπινης σκληρής μήνιγγας
- Δεν υπάρχουν στοιχεία γενετικής μορφής μεταδοτικής σπογγώδους εγκεφαλοπάθειας

Κλινικά κριτήρια

- Πρώιμα ψυχιατρικά συμπτώματα¹
- Επίμονες και επώδυνες αισθητηριακές διαταραχές²
- Αταξία
- Μυοκλωνικοί σπασμοί ή χορεία ή δυστονία
- Άνοια

Διαγνωστικά κριτήρια

Διαγνωστικά κριτήρια για δυνητικό ή πιθανό κρούσμα:

- Το ηλεκτροεγκεφαλογράφημα δεν δείχνει την τυπική εμφάνιση σποραδικής μορφής³ της CJD στα πρώιμα στάδια της νόσου
- Υψηλό αμφίπλευρο σήμα από τον οπίσθιο θάλαμο (pulvinar signal) σε μαγνητική τομογραφία (MRI) του εγκεφάλου
- Θετική βιοψία αμυγδαλών⁴ (λεμφοειδούς ιστού στον φάρυγγα)
- Επιδημιολογική σύνδεση από άνθρωπο σε άνθρωπο (π.χ. μετάγγιση αίματος)

Διαγνωστικά κριτήρια για επιβεβαίωση κρούσματος:

- Νευροπαθολογική επιβεβαίωση: σπογγώδης εκφύλιση και εκτεταμένη απόθεση πρωτεΐνης πριόν (prion) με χαρακτηριστικές πλάκες αμυλοειδούς "florid plaques" σε ολόκληρο τον εγκέφαλο και την παρεγκεφαλίδα

Επιδημιολογικά κριτήρια

Επιδημιολογική σύνδεση με μετάδοση από άνθρωπο σε άνθρωπο (π.χ. μετάγγιση αίματος)

¹ κατάθλιψη, άγχος, απάθεια, παραίτηση, παραισθήσεις

² σε αυτά περιλαμβάνονται τόσο ο εμφανής πόνος όσο και η δυσαισθησία

³ η τυπική μορφή του ηλεκτροεγκεφαλογραφήματος στην σποραδική μορφή της CJD συνίσταται σε γενικευμένα περιοδικά σύνδρομα, περίπου ένα ανα δευτερόλεπτο. Αυτά μπορεί να εμφανίζονται μερικές φορές στα τελευταία στάδια της v CJD.

⁴ η βιοψία των αμυγδαλών δεν συστήνεται σαν μέθοδος ρουτίνας ή σε περιστατικά με ηλεκτροεγκεφαλογράφημα τυπικό της σποραδικής μορφής της CJD αλλά μπορεί να είναι χρήσιμη σε ύποπτα κρούσματα v CJD στα οποία τα κλινικά χαρακτηριστικά είναι συμβατά με v CJD και η MRI δεν δείχνει υψηλό αμφίπλευρο σήμα από τον οπίσθιο θάλαμο (pulvinar signal)

Κατάταξη κρούσματος

A. Δυνητικό κρούσμα

Κάθε άτομο που πληροί τις προϋποθέσεις ΚΑΙ ικανοποιεί τα κλινικά κριτήρια ΚΑΙ αρνητικό ΗΕΓ για σποραδική μορφή της CJD (v-CJD).

B. Πιθανό κρούσμα

Κάθε άτομο που πληροί τις προϋποθέσεις ΚΑΙ ικανοποιεί τα κλινικά κριτήρια ΚΑΙ αρνητικό ΗΕΓ για σποραδική μορφή της CJD (v-CJD) ΚΑΙ θετική απεικόνιση μαγνητικού συντονισμού σε MRI

Ή

Κάθε άτομο που πληροί τις προϋποθέσεις ΚΑΙ θετική βιοψία της αμυγδαλής

Γ. Επιβεβαιωμένο κρούσμα

Κάθε άτομο που πληροί τις προϋποθέσεις ΚΑΙ ικανοποιεί τα διαγνωστικά κριτήρια για επιβεβαίωση κρούσματος.