

# ХВОРОБА КРЕЙТЦФЕЛЬДТА–ЯКОБА ЯК ПРИЧИНА ШВИДКО ПРОГРЕСУЮЧОЇ ДЕМЕНЦІЇ (КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК)

Ю.В. ФЛОМІН, О.Л. КУШНЕРЕНКО, Ю.О. МАТЯШ,  
В.А. СИМОНЯН, Н.І. САМОСЮК, Н.В. АСТАШКІНА,  
В.В. УДОВИЧЕНКО, А.А. ОМЕЛЬЯНЕНКО

Медичний центр «Універсальна клініка «Оберіг», м. Київ

**\*Conflict of Interest Statement (We declare that we have no conflict of interest).**

\*Заява про конфлікт інтересів (Ми заявляємо, що у нас немає ніякого конфлікту інтересів).

\*Заявление о конфликте интересов (Мы заявляем, что у нас нет никакого конфликта интересов).

**\*No human/animal subjects policy requirements or funding disclosures.**

\*Жодний із об'єктів дослідження (людина/тварина) не підпадає під вимоги політики щодо розкриття інформації фінансування.

\*Ни один из объектов исследования не подпадает под политику раскрытия информации финансирования.

*Огляд присвячено пріонним захворюванням, зокрема хворобі Крейтцфельдта–Якоба. Проведено власне клінічне спостереження пацієнтки з ймовірною хворобою Крейтцфельдта–Якоба. Виконано клініко-інструментальне зіставлення та дифереційну діагностику із хворобами, які маніфестують швидким прогресуванням когнітивних розладів.*

**Ключові слова:** деменція, швидко прогресуюча деменція, пріонні хвороби, хвороба Крейтцфельдта–Якоба, дегенеративні неврологічні захворювання.

З кожним роком збільшується кількість людей, які страждають на деменцію. В світі деменцію визнано однією з основних причин інвалідизації осіб похилого віку. Вона призводить до різкого зниження якості життя пацієнтів, їх родини та оточуючих. Швидке наростання деменції з генералізованими міо-клоніями, екстрапірамідними розладами та атаксією є підставою запідозрити варіант пріонного захворювання — спонгіоформну енцефалопатію, або хворобу Крейтцфельдта–Якоба. Актуальність проблеми пріонних хвороб зумовлена тим, що вони є надзвичайно небезпечними для життя людей і тварин. Можливість прижиттєвої клініко-інструментальної та клініко-лабораторної діагностики в умовах

спеціалізованих лікувальних закладів дає змогу більш коректно провести диференційну діагностику та визначити лікувальну стратегію.

*Мета роботи* — проаналізувати клінічний випадок швидко прогресуючих когнітивних розладів, провести диференційну діагностику захворювань із домінуванням патології когнітивної сфери.

## Клінічний випадок

Пацієнтку Н., 1956 р. н., мешканку Вінницької області, госпіталізовано до стаціонару для дорослих пацієнтів клініки «Оберіг» у серпні 2016 р. за наполяганням родичів, які були дуже стурбовані постійним погіршенням її пам'яті та її безпорадністю у повсякденному житті.

**Скарги.** При госпіталізації пацієнтка скаржилася на періодичний помірний біль ниючого характеру в середній та нижній частині спини, який посилювався під час тривалого сидіння та ходьбі, а також при зміні положення тіла в межах ліжка, частий тупий біль у ділянці склепіння черепа, зазвичай середньої інтенсивності, а також на хиткість при ходьбі через слабкість та порушення координації рухів нижніх кінцівок. Зі слів чоловіка, пацієнтка майже не пам'ятала останні події, не впізнавала родичів, не могла пригадати їх ім'я, постійно потребувала догляду та сторонньої допомоги у повсякденному житті.

**Анамнез захворювання.** Пацієнтка не в змозі пригадати та розповісти історію свого захворювання. Зі слів чоловіка, близько 12 років тому вона почала щоденно скаржитися на головний біль, знеболювальні приймала постійно, але вони полегшували біль лише тимчасово і часто не повністю. Кожні півроку лікувалася в умовах неврологічного відділення, де отримувала препарати для поліпшення мозкового кровообігу (згідно з виписками, ноотропні, нейропротекторні, вазоактивні, метаболічні та седативні засоби), хоча ефективність такого лікування була невеликою. Через головний біль постійно приймала комбінований препарат метамізолу, кофеїну, парацетамолу, фенобарбіталу, кодеїну («П'ятирчатка») від 3 до 5 таблеток на добу. За даними магнітно-резонансної томографії (МРТ) головного мозку у 2005 р. виявлено ознаки судинної енцефалопатії, у 2010 р. — елементи атрофії кори мозку в лобно-тім'яних ділянках, у 2011 р. — ознаки розширення конвекситальних борозен у лобно-тім'яних ділянках. У листопаді 2015 р. чоловік пацієнтки помітив, що вона почала гірше ходити, зокрема їй стало важко підніматися по сходах (не могла подолати сходи, якщо не трималася за перила), з'явилася невелика хиткість, коли йшла по рівній поверхні. У лютому 2016 р., коли пацієнтка проходила черговий курс стаціонарного лікування з приводу болю в спині, оточуючі звернули

*Матяш Юрій Олександрович*  
лікар-невролог

Медичний центр «Універсальна клініка «Оберіг»  
Адреса: 04119, м. Київ, вул. Зоологічна 3, корпус В  
Тел.: (044) 521-03-03  
E-mail: y.matyash@oberig.ua

увагу, що вона часто виглядала розгубленою, не могла знайти дорогу навіть у тих місцях, де вже була кілька разів. При повторній МРТ головного мозку виявлено ознаки судинної енцефалопатії. Протягом періоду з березня до травня 2016 р. родичі пацієнтки відзначали прогресуюче погіршення її пам'яті, орієнтації у просторі та ходи. Крім того, у неї з'явилися «видіння» (бачила поруч людей чи тварин, яких там не було) і посмикування кінцівок, наприкінці весни вона вже не могла обходитися без сторонньої допомоги. У травні 2016 р. оглянута неврологом у м. Вінниця, який запідозрив деменцію з тільцями Леві і призначив мемантин (10 мг/добу), ривастигмін (3 мг/добу), «Мадопар» (250 мг/добу) та есциталопрам (10 мг/добу). Попри лікування протягом місяця стан пацієнтки продовжував погіршуватися: турбував майже постійний біль у спині, збільшувались «посмикування» кінцівок і хиткість при ходьбі (хоча падінь не було), їй стало важко сідати на стілець та підводитися, зорові галюцинації виникали частіше та інколи лякали пацієнтку. Внаслідок цих порушень пацієнтка поступово стала повністю безпорадною (не могла самостійно вдягнутися, їсти, відвідувати вбиральню тощо). Під час повторної консультації у липні 2016 р. невролог зазначив можливість головного болю, пов'язаного із зловживанням препаратів, порадив припинити щоденний прийом знеболювальних та додатково призначив амітриптилін у дозі 10 мг на ніч. Пацієнтка отримувала призначене лікування ще близько місяця, але явного ефекту не було.

**Анамнез життя.** У віці 28 років прооперована з приводу доліхосигми. Підвищений тиск, хвороби серця, інсульти, цукровий діабет, вірусні гепатити, туберкульоз, пухлини, значне схуднення, висипки на шкірі, підйоми температури тіла, куріння, зловживання алкоголем, вживання наркотиків чи саморобних препаратів, роботу з отруйними речовинами, перебування за кордоном, травми голови у пацієнтки її родичі заперечували. Після введення пеніциліну відзначено шкірний висип. Правша, має середню спеціальну освіту, працювала продавцем, протягом останніх 7 років не працює через погіршення стану здоров'я. Спадковість щодо захворювань нервової системи не обтяжена, в оточенні подібних захворювань не було.

**Фізичний огляд (при госпіталізації).** Артеріальний тиск — 150/90 мм рт. ст., частота серцевих скорочень — 91/хв, частота дихальних рухів — 16/хв, SpO<sub>2</sub> — 99 % (атмосферне повітря), температура тіла — 36,2 °С. Пацієнтка гіперстенічної статури, підвищеного живлення. Шкіра та видимі слизові чисті, звичайного кольору. Аускультативно тони серця ритмічні, звучні, без шумів та екстратонів, над всією поверхнею легень дихання везикулярне. Живіт збільшений у розмірах, бере участь в акті дихання, при пальпації м'який, неболючий у всіх відділах. Периферичні лімфовузли не збільшені. Периферичні набряки відсутні.

**Неврологічний статус (при госпіталізації).** Свідомість ясна, виглядає байдужою, дещо розгублена, дратівлива, швидко втомлюється. Мовна продукція та розуміння мови явно не порушені. Дезорієнтована в місці та часі, пам'ять та увага різко знижені. Критика щодо свого стану знижена. Емоції збіднені. Лівобічний просторовий гемінеглект. Поля зору не звужені. Зіниці круглі, середнього розміру, рівномірні, фотореакції збережені. Рухи очних яблук не порушені, ністагму немає. Больова чутливість на обличчі не порушена, функція жувальних та м'язів не порушена. Язик при висовуванні розташований по середній лінії. Легка дизартрія. Результати скринінгу щодо дисфагії від'ємні. Загальна гіперкінезія (часто змінює положення тіла та кінцівок), міоклонічні посмикування кінцівок. Активні рухи кінцівок, в цілому, збережені, але рухи ніг уповільнені. Тонус верхніх кінцівок істотно не змінений, тонус нижніх кінцівок значно підвищений за пластичним типом. Сила м'язів рук та ніг достатня. Сухожилльні та періостальні рефлекси з верхніх кінцівок жваві, D > S, з нижніх — рівномірно знижені, без чіткої різниці між сторонами. Черевні рефлекси рівномірно знижені. Симптоми Бабінського та Гордона ліворуч. Больова, температурна і тактильна чутливість збережена. Пальценосову пробу виконує з дисметрією та промахуванням з обох боків. Хода гіпокінетико-ригідна, атактична.

Таким чином, у пацієнтки має місце тяжка деменція, яка характеризується зміною особистості та швидким прогресуванням і супроводжується зоровими галюцинаціями, гіпер- та гіпокінетичними руховими розла-

дами. З огляду на це диференційний діагноз проводили зі станами, котрі характеризуються швидким прогресуванням когнітивних та рухових розладів: черепно-мозковою травмою з формуванням внутрішньочерепної гематоми, первинним або вторинним (метастатичним) ураженням головного мозку внаслідок онкопатології, енцефалопатією на тлі вірусу імунодефіциту людини, нейросифілісом, гідроцефалією, атиповою хворобою Альцгеймера, інтоксикацією, тяжким дефіцитом вітаміну В<sub>12</sub>, гіпотиреозом, судинною деменцією та кортико-базальною дегенерацією.

Під час перебування в клініці виконано необхідні лабораторні та інструментальні дослідження, зокрема клінічний та біохімічні аналізи крові, дослідження рівня вітаміну В<sub>12</sub>, С-реактивного білка, тиреотропного гормону, глікогемоглобіну, електроенцефалограму, дуплексне сканування магістральних судин шиї та транскраніальну доплерографію, МРТ головного мозку із внутрішньовенним контрастним підсиленням, а також проведено нейропсихологічну діагностику.

Дослідження системи гемостазу: протромбіновий час — 12,3 с, протромбіновий індекс — 93,9 %, міжнародне нормалізоване співвідношення — 1,02, тромбіновий час — 16,9 с, активований частковий тромбопластиновий час — 31,4 с, фібриноген — 1,754 г/л.

Глікований гемоглобін (NGSP): 5,86 %.

Біохімічні дослідження крові: сечова кислота — 323,81 мкмоль/л, сечовина — 4,23 ммоль/л, креатинін — 63,84 мкмоль/л, глюкоза — 5,32 ммоль/л, холестерин загальний — 5,78 ммоль/л, ліпопротеїни низької щільності — 3,89 ммоль/л, ліпопротеїни високої щільності — 1,11 ммоль/л, ліпопротеїни дуже низької щільності — 1,0 ммоль/л, тригліцериди — 2,2 ммоль/л, коефіцієнт атерогенності — 4,21, аспаратамінотрансфераза — 20,33 ОД/л, аланінамінотрансфераза — 13,77 ОД/л, С-реактивний білок (кількісно) — 1,46 мг/л.

Клінічний аналіз крові: лейкоцити (WBC) — 6,06 Г/л, еритроцити — 5,10 Т/л, гемоглобін — 153 г/л, гематокрит — 43,5 %, середній розмір еритроцита (MCV) — 85,3 фл, середня концентрація гемоглобіну в еритроцитах (MCHC) — 352 г/л, загальна кількість тромбоцитів — 249 Г/л, швидкість осідання еритроцитів (метод Вестергрена) — 5 мм/год,

паличкоядерні нейтрофіли — 3 %, сегментоядерні нейтрофіли — 60 %, моноцити — 5 %, лімфоцити — 31 %, еозинофіли — 1 %.

Вітамін D загальний (D<sub>2</sub> + D<sub>3</sub>) — 16,644 нг/мл.

Маркери функціонального стану щитоподібної залози: Т4 вільний — 1,07 мкг/дл, тиреотропний гормон — 1,12 мкМО/мл, антитіла до тиреопероксидази — < 5 МО/мл,

Діагностика анемії: вітамін В<sub>12</sub> — 335,1 пг/мл.

**Електроенцефалографія.** Запис виконано в стані неспання. Базові фізіологічні ритми мають типову локалізацію, частотно-амплітудні характеристики та реактивність над лівою півкулею. Над правою півкулею потиличний ритм з'являється впродовж нетривалих (до 1,5 с) періодів з максимальною амплітудою до 10 мкВ. Фотостимуляція спричиняє реакцію засвоєння ритмів на частоті 11 Гц лише над лівою півкулею. Гіпервентиляцію не проводили. Епілептичні феномени не зареєстровано.

Дуплексне сканування магістральних судин шиї та транскраніальна доплерографія: ультразвукові ознаки нестенозуючого атеросклерозу судин брахіоцефальної ділянки з переважним ураженням біфуркації загальної сонної артерії. Екстравазальні компресії хребтових артерій з обох боків без ознак дистального дефіциту кровотоку. Венозна дисциркуляція у вертебробазиллярному басейні справа (зліва візуалізація утруднена).

**Магнітно-резонансна томографія головного мозку.** Дослідження виконано на 1,5 Тл МРТ-системі *EXCELART Vantage XGV (Toshiba Medical Systems Corporation, Японія)* (рис 1.). Отримано SE T1-зважені зображення в сагітальній площині, 3D TOF, FSE T2, FSE FLAIR; SE T1, SE EP дифузійно-зважені зображення (DWI) із значенням b-фактора 1000 з обчислюванням коефіцієнта дифузії (ADC), FSE T2 у корональній площині без контрастного підсилення та SE T1-зважені зображення в сагітальній, аксіальній та корональній площині з контрастним підсиленням. Останнє виконано за допомогою інжектора шляхом болюсного введення контрастного засобу («Томовіст», 22,0 мл) та 20,0 мл фізіологічного розчину у ліктьову вену зі швидкістю 2,0 мл/с.

На T2/FLAIR та дифузійно-зважених зображеннях визначається асиметричне дифуз-

не підвищення сигналу та обмеження дифузії кори півкуль великого мозку за винятком невеликих ділянок збереженої кори в лобній та потиличній ділянці зліва. Кора півкуль мозочка незмінена. Виявлено дрібне поодинокі вогнище у субкортикальній білій речовині лобної частки зліва неспецифічного характеру. Патологічні зміни базальних ядер та таламуса достовірно не визначаються. Субкортикальні та глибинні відділи білої речовини півкуль мозку без очевидних патологічних змін. Патологічного підсилення зміненої кори, вогнищ патологічного підсилення незміненої паренхіми мозку не виявлено. Серединні структури не зміщені, шлуночкова система недеформована, симетрична. Незначне, дещо асиметричне розширення борозен у тім'яній ділянці, більше — справа. Підпаутинний простір на решті ділянок звичайної конфігурації та ширини. Базальні цистерни нормальні. Патологічного підсилення оболонок мозку не виявлено. Атрофічних змін гіпокампа не виявлено. Гіпофіз невеликих розмірів, сплюснений, вистилає дно гіпофізарної ямки. Мозолисте тіло, хіазма, міст, довгастий мозок, краніовертебральна ділянка без особливостей.

Збіднення артеріальних гілок дрібного калібру. Ділянок гемодинамічно значущого стенозу або патологічного розширення основних внутрішньочерепних артерій не відзначено. Асиметрія поперечного та сигмоподібного синусів за рахунок переважання лівих — варіант розвитку. Ознак венозного тромбозу не виявлено.

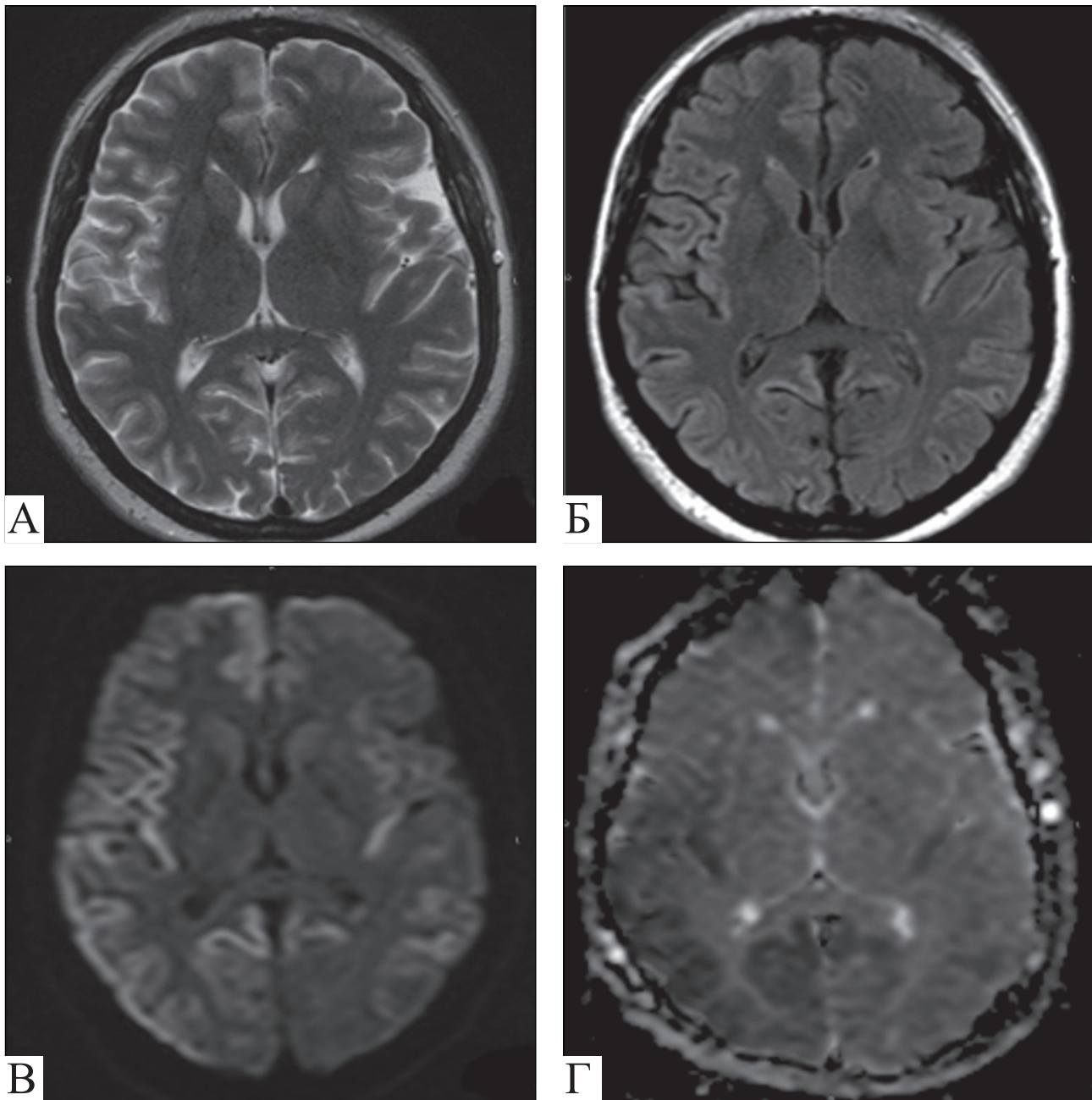
Очні яблука, зорові нерви, окорухові м'язи без особливостей. Біляносові пазухи, соскоподібні відростки пневматизовані. Кістки скеліття та основи черепа без вогнищ агресивного характеру.

Нейропсихологічне обстеження:

- пам'ять 10 слів. Короткострокові проби (4, 5, 4, 4, 5 слів), довгострокові проби (через 15 хв — 0 з 10 слів). Висновок: помірний ступінь зниження короткотривалої і тяжкий ступінь зниження довготривалої пам'яті, ретро- та проактивне гальмування слідів пам'яті, негативний вплив фактора гетерогенної інтерференції;

- увага. Зворотній відлік по буквах і цифрах (3/5); *trail making test A* (не виконує до кінця в зв'язку з труднощами у розпізна-





**Рис. 1.** МРТ головного мозку пацієнтки Н. Дифузне асиметричне ураження кори півкуль головного мозку при збереженні реїти структур, зіставне із трансмісивною спонгіоформною енцефалопатією. Визначається підвищення сигналу кори на FSE T2 (А), FSE FLAIR (Б) та більш явно — на дифузійно-зваженому зображенні (В) із відповідним зниженням сигналу (коефіцієнта дифузії) на ADC-зображенні (Г)

ванні); серійний рахунок (значні труднощі в рахункових операціях); таблиці Шульте (1-ша таблиця — 2 хв 29 с, 2-га таблиця — 3 хв 24 с). Висновок: функція порушена, знижена концентрація і зменшений обсяг активної уваги, зниження концентрації уваги з часом збільшується (низька витривалість);

- виконавчі функції. *Verbal fluency test* (1–2 слова на хвилину); *trail making test B* (значні труднощі у переключенні уваги); проба кулак–ребро–долоня (скорочує програму

рухів до двох елементів). Висновок: функція порушена, значно ослаблений виконавчий контроль, труднощі з переключенням уваги між стимулами, труднощі в ініціації, плануванні та організації власних дій за заданою програмою;

- зорово-просторова діяльність і конструктивна функція. Копіювання геометричних фігур (нестача елементів у простих фігурах, порушення метричних уявлень); сліпий циферблат (не розпізнає час); малюнок годин-

ника (стрілки не виконують свою функцію, цифри зміщені). Висновок: значно звужена просторова увага, порушений просторовий аналіз та синтез;

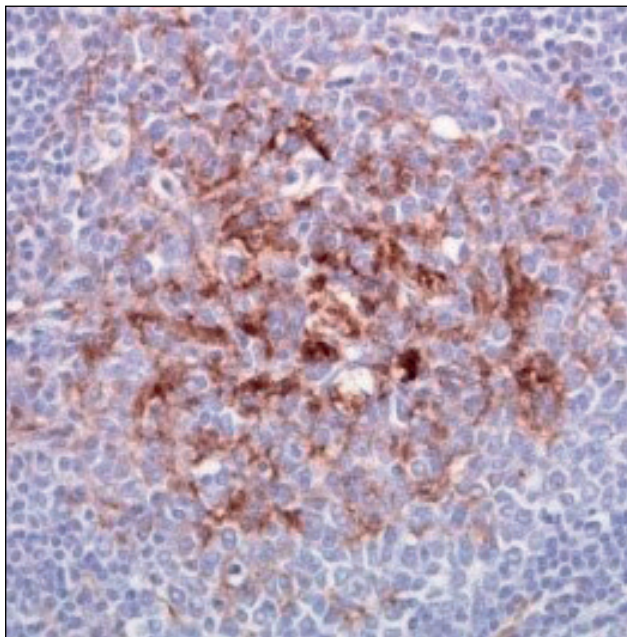
- мова. Повторення речень, проби на сприйняття мови, *verbal fluency test*. Висновок: значно знижена плинність мови, труднощі з підбором слів при вербальному контакті, знижена номінативна функція, дизграфія;

- інтелект/мислення. Класифікація та виключення предметів, арифметичні задачі, тести Біне, сюжетні картини. Висновок: функція порушена, рівень узагальнювання знижений, порушене наочно-образне мислення, труднощі з вирішенням арифметичних задач, ослаблене вербально-логічне мислення;

- орієнтація у часі та просторі. Висновок: дезорієнтована у часі та просторі.

За стандартизованими експрес-тестами: MMSE модифікована 47 б/100б.

Висновок: тяжкий ступінь зниження когнітивних функцій, на передній план виступає значний мнестично-інтелектуальний дефіцит, зорово-просторові порушення, труднощі з ініціацією, плануванням та організацією власних дій, низький рівень витривалості, знижена плинність мови, дизграфія, підвищена рухливість з частим переключенням активної уваги, тривожність.



**Рис. 2.** Мікропрепарат мигдалика, отриманий шляхом біопсії у пацієнта з хворобою Крейтцфельдта–Якоба ([https://en.wikipedia.org/wiki/Creutzfeldt%E2%80%93Jakob\\_disease](https://en.wikipedia.org/wiki/Creutzfeldt%E2%80%93Jakob_disease))

Від запропонованої люмбальної пункції для дослідження цереброспінальної рідини родичі пацієнтки відмовилися.

З огляду на клінічні вияви та перебіг захворювання, результати додаткових досліджень, ми дійшли висновку, що ймовірною причиною є спорадична форма пріонної губчастої енцефалопатії. Встановлено клінічний діагноз: хвороба Крейтцфельдта–Якоба, спорадична форма, з тяжкими когнітивними та помірно-тяжкими руховими порушеннями.

Продовжено симптоматичне лікування дementії (донепезил, мемантин), а також за рекомендацією психіатра призначено антидепресант. Крім того, родичам пацієнтки надано інформацію з приводу природи захворювання (щодо можливості зараження інших членів родини), дієздатності пацієнтки, прогнозу захворювання і можливостей паліативної допомоги, проведено навчання родичів та доглядальниці для зменшення ризику падінь.

## Обговорення

Хвороба Крейтцфельдта–Якоба — швидко прогресуюче дегенеративне неврологічне захворювання, спричинене специфічними інфекційними агентами (пріонами), невиліковне, має 100 % летальність. Це захворювання вважають рідкісним (приблизно 1 випадок на 1 млн населення на рік), хоча спеціальні тести, застосовані під час розтину хворих з хворобою Альцгеймера, свідчать, що ці дані, ймовірно, занижені. Пріони — особливі форми життя, які не містять нуклеїнових кислот, але спроможні до самореплікації всередині клітин, зокрема в нейронах та В-лімфоцитах, містяться в організмі людини в нормі, кодуються геном, який міститься у 20-й хромосомі. Патогенний пріон — модифікований варіант клітинної ізоформи нормального пріон-протеїну, стійкий до дії протеаз, а також до будь-якого фізичного та хімічного впливу. На сьогодні відкрито близько 20 різновидів пріонів. При хворобі Крейтцфельдта–Якоба пріони спричиняють порушення структури білків у нейронах, що призводить до швидкого руйнування паренхіми головного мозку, де дегенеративні зміни спричиняють появу численних отворів, тому мікропрепарат схожий на кухонну губку (рис. 2).

Пріонні захворювання є принципово новими. Причинний агент одночасно є як інфекційним, так і генетичним. До цього класу патологічних станів прикута увага через їх смертельну небезпеку як для тварин, так і для людини. Вивчено чотири основних класи пріонних захворювань: хвороба Крейтцфельдта–Якоба, куру, синдром Герстманна–Штреусслера–Шейнкера, фатальна інсомнія. Їх поділяють на спорадичні (хвороба Крейтцфельдта–Якоба, фатальна інсомнія), набуті чи інфекційні (куру, ятрогенна хвороба Крейтцфельдта–Якоба, новий варіант хвороби Крейтцфельдта–Якоба) та спадкові (хвороба Крейтцфельдта–Якоба, синдром Герстманна–Штреусслера–Шейнкера, фатальна інсомнія).

У Міжнародній класифікації хвороб 10 перегляду хворобу Крейтцфельдта–Якоба віднесено під кодом А81.0 до класу «Деякі інфекційні та паразитарні хвороби», підкласу «Вірусні інфекції центральної нервової системи», групи А81 «Атипові вірусні інфекції центральної нервової системи». Виокремлюють декілька клінічних форм хвороби Крейтцфельда–Якоба:

- спорадична;
- спадкова;
- ятрогенна;
- аміотрофічна;
- нова.

На частку спорадичної форми хвороби Крейтцфельдта–Якоба, при якій достовірного сімейного або інфекційного джерела встановити не вдається, припадає понад 85 % випадків захворювання, на частку сімейної форми — від 5 до 15 %, на частку ятрогенної форми — менше ніж 5 %.

Прижиттєва діагностика пріонних хвороб, зокрема спорадичної форми хвороби Крейтцфельдта–Якоба є складним завданням. Діагноз переважно формують за підставі клінічних даних, проте допоміжним методом на ранніх етапах захворювання може бути електроенцефалограма, на якій спостерігається сповільнення біоелектричної активності, а в процесі прогресування патологічного процесу — періодичні дво- та трифазні гострі хвилі з частотою близько 2 Гц. Діагностичним критерієм є виділення в спинномозковій рідині хворих специфічних

білків, один з яких (протеїн 14-3-3) має важливе значення в діагностиці всіх пріонних захворювань тварин та людини. Комп'ютерна томографія і МРТ часто дають змогу виявити ознаки прогресуючої атрофії головного мозку, гіперінтенсивні сигнали в ділянці базальних ядер і таламусу, підсилення їх після введення гадолінію. При протонно-емісійній томографії реєструють зони зниженого метаболізму головного мозку, які можуть передувати змінам на МРТ. На жаль, достовірний діагноз пріонних захворювань можна встановити лише за даними патоморфологічного дослідження мозкової тканини — специфічної морфологічної діагностики шляхом забарвлення патологічного протеїну.

Жодного загально визнаного способу лікування пріонних захворювань з доведеною ефективністю немає. Нині тривають дослідження інтерлейкінів та інших засобів, які можуть уповільнити прогресування хвороби Крейтцфельдта–Якоба. Лікарські засоби, котрі використовуються для полегшення симптомів, включають протиепілептичні засоби у разі виникнення епілептичних нападів (карбамазепін, габапентин та вальпроати), клоназепам для лікування міоклонусу, а також інгібітори холінестерази (донепезил, ривастигмін, галантамін) і мемантин для зменшення когнітивної дисфункції. Загальні підходи до лікування пацієнтів з хворобою Крейтцфельдта–Якоба також передбачають відміну будь-яких препаратів, які можуть погіршувати когнітивні функції чи спричиняти сплутаність розумової діяльності, консультацію психіатра для обговорення лікування антидепресантами та/або антипсихотиками, обговорення можливостей паліативної допомоги та психологічної підтримки родини пацієнта.

## Висновки

У випадках швидко прогресуючих когнітивних розладів у пацієнтів слід урахувати можливість розвитку пріонного захворювання, зокрема спорадичної форми хвороби Крейтцфельдта–Якоба. Уважний аналіз клінічних даних, зіставлення лабораторних показників та результатів нейровізуалізації дають змогу встановити відповідний діагноз.



## Список літератури

1. Brain biopsy in patients with suspected Creutzfeldt–Jakob disease / U. Heinemann [et al.] // *J. Neurosurg.* — 2008. — Vol. 109. — P. 735–741.
2. Creutzfeldt–Jakob disease: updated diagnostic criteria, treatment algorithm, and the utility of brain biopsy / Manix [et al.] // *Neurosurgical Focus.* — 2015. — Vol. 39. — P. 1–11.
3. Dealer S.F. Transmissible spongiform encephalopathies: the threat of BSE to man / S.F. Dealer, R.W. Lacey // *Food Microbiol.* — 1990. — Vol. 7. — P. 253–279.
4. Diagnosing variant Creutzfeldt–Jakob disease with the pulvinar sign: MR imaging findings in 86 neuropathologically confirmed cases / D.A. Collie, D.M. Summers, R.J. Sellar [et al.] // *Am. J. Neuroradiol.* — 2003. — Vol. 24(8). — P. 1560–1569.
5. Diagnosis of new variant Creutzfeldt–Jakob disease by tonsil biopsy / A.F. Hill, M. Zeidler, J. Ironside, J. Collinge // *Lancet.* — 1997. — Vol. 349 (9045). — P. 99–100.
6. Holt T.A. Bovine spongiform encephalopathy / T.A. Holt, J. Phillips // *Br. Med. J. (Clin. Res. Ed).* — 1988. — Vol. 296(6636). — P. 1581–1582.
7. Sellar R.J. MR imaging of new variant Creutzfeldt–Jakob disease: the Pulvinar sign / R.J. Sellar, R.G. Will, M. Zeidler // *Neuroradiol.* — 1997. — Vol.39. — P. S53.
8. Specificity of lymphoreticular accumulation of prion protein for variant Creutzfeldt–Jakob disease / D.A. Hilton, J. Sutak, M.E. Smith [et al.] // *J. Clin. Pathol.* — 2004. — Vol. 57(3). — P. 300–302.
9. Taylor D.M. Bovine spongiform encephalopathy and human health / D.M. Taylor // *Vet Rec.* — 1989. Vol. 125(16). — P. 413–415.
10. The pulvinar sign on magnetic resonance imaging in variant Creutzfeldt–Jakob disease / M. Zeidler, R.J. Sellar, D.A. Collie [et al.] // *Lancet.* — 2000. — Vol. 355(9213). — P. 1412–1418.
11. Tissue distribution of protease resistant prion protein in variant Creutzfeldt–Jakob disease using a highly sensitive immunoblotting assay / J.D. Wadsworth, S. Joiner, A.F. Hill [et al.] // *Lancet.* — 2001. — Vol. 358(9277). — P. 171–180.
12. Trevitt C.R. A systematic review of prion therapeutics in experimental models / C.R. Trevitt, J. Collinge // *Brain.* — 2006. — 129 (Pt 9). — P. 2241–2265.

## БОЛЕЗНЬ КРЕЙТЦФЕЛЬДТА–ЯКОБА КАК ПРИЧИНА БЫСТРО ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ ДЕМЕНЦИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Ю.В. ФЛОМИН, О.Л. КУШНЕРЕНКО, Ю.А. МАТЯШ, В.А. СИМОНЯН,  
Н.И. САМОСЮК, Н.В. АСТАШКИНА, В.В. УДОВИЧЕНКО, А.А. ОМЕЛЬЯНЕНКО

Медицинский центр «Универсальная клиника «Обериг», г. Киев

Обзор посвящен прионным заболеваниям, в частности болезни Крейтцфельдта–Якоба. Проведено собственное клиническое наблюдение пациентки с вероятной болезнью Крейтцфельдта–Якоба. Выполнено клинико-инструментальное сопоставление и дифференциальная диагностика с заболеваниями, манифестирующими быстрым прогрессированием когнитивных расстройств.

**Ключевые слова:** деменция, быстро прогрессирующая деменция, прионные заболевания, болезнь Крейтцфельдта–Якоба, дегенеративные неврологические заболевания.

## CREUTZFELDT–JAKOB DISEASE AS A CAUSE OF RAPIDLY PROGRESSIVE DEMENTIA (CLINICAL CASE)

YU.V. FLOMIN, O.L. KUSHNERENKO, YU.O. MATYASH, V.A. SIMONYAN,  
N.I. SAMOSYUK, N.V. ASTASHKINA, V.V. UDOVICHENKO, A.A. OMELIANENKO

Medical Center «Universal Clinic «Oberig», Kyiv

A review of prion diseases, in particular Creutzfeldt–Jakob disease is given. It was held performed clinical observation of a female patient with probable Creutzfeldt–Jakob disease. The clinical and instrumental comparison and differential diagnosis with diseases that manifest the rapid progression of cognitive disorders are made.

**Key words:** dementia, rapidly progressive dementia, prion diseases, Creutzfeldt–Jakob disease, degenerative neurological diseases.