



КРЕЙТЦФЕЛЬДА – ЯКОБА БОЛЕЗНЬ

Авторы: Б. И. Санин

КРЕЙТЦФЕЛЬДА – ЯКОБА БОЛЕЗНЬ (кортико-стриоспинальная дегенерация), дегенеративное прогрессирующее заболевание центральной нервной системы, характеризующееся поражением коры головного мозга, подкорковых узлов и спинного мозга. Впервые описана в 1920 нем. невропатологом и психиатром Г. Крейтцфельдом (1885–1964) и в 1921 нем. невропатологом А. Якобом (1884–1931). К. – Я. б. относится к [медленным вирусным инфекциям](#), связана с накоплением в головном мозге патоген. прионов (входит в группу т. н. [прионных болезней](#)). Различают семейную, спорадическую, ятрогенную и вариантную формы К. – Я. б. Семейная К. – Я. б. связана с мутацией в гене, кодирующем прионный белок, наблюдается в 10% случаев. Обычно проявляется в возрасте 30–50 лет прогрессирующим расстройством памяти (вплоть до деменции), затем присоединяются [атаксия](#), [миоклонии](#), возможны бред и галлюцинации; на поздних стадиях сохраняются лишь миоклонич. вздрагивания, речь утрачивается. Описаны также фокальная, генерализованная слабость, ригидность, брадикинезия, тремор, хорей, синдром «чужой руки», инсультоподобные симптомы, зрительные нарушения и др. Продолжительность заболевания от нескольких месяцев до 5 лет. Спорадич. форма болезни начинается в возрасте старше 60 лет и характеризуется более кратким течением (менее 6 мес). Причинами ятрогенной формы К. – Я. б. могут быть использование биологич. препаратов или тканей, заражённых прионами (инъекции человеческого гормона роста, трансплантаты роговицы, твёрдой мозговой оболочки и др.), некачественная стерилизация нейрохирургич. инструментов и др. Вариантная форма К. – Я. б. вызывается употреблением мяса коровы, поражённой прионной болезнью крупного рогатого скота (т. н. коровье бешенство). У молодых людей и подростков отмечаются психич. изменения, боль в ногах, нарастающая деменция, атаксия и миоклонус. Длительность заболевания ок. 1,5 года.

Диагноз основывается на использовании молекулярно-генетич. методов, данных томографии, электроэнцефалографии, исследовании спинномозговой жидкости. Эффективного лечения не существует, проводят симптоматич. терапию. Карантинные мероприятия не проводятся.