

# PRIONY V INTENZIVNÍ MEDICÍNĚ

Revinová A. , Lásziková E.

Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny 1. LF UK a ÚVN, Praha, Česká republika

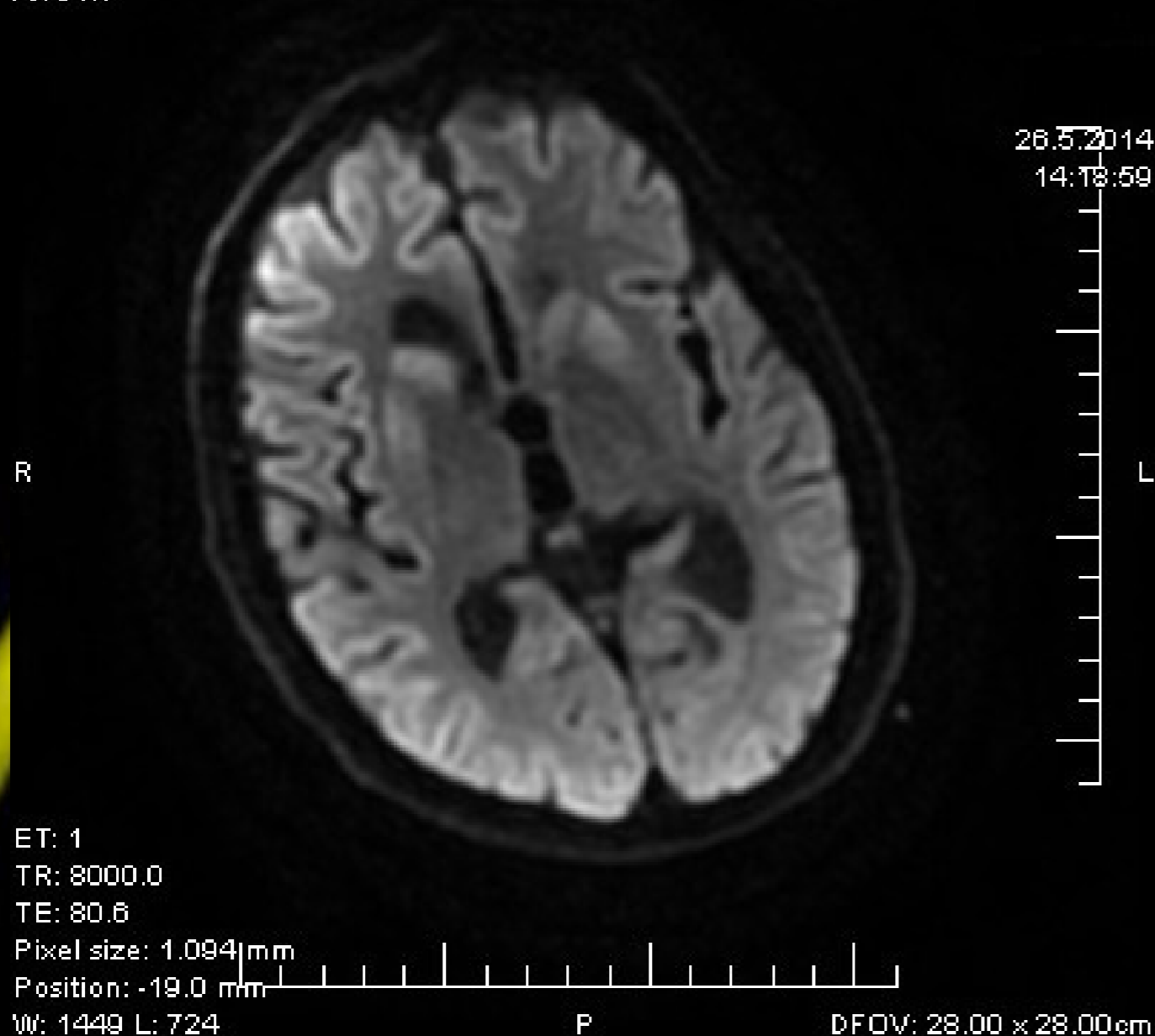
## Úvod:

Uvedená kazuistika prezentuje případ rychle progredující demence s neurologickou symptomatologií u pacienta hospitalizovaného pro poruchu vědomí na ARO a poukazuje na širší diferenciální diagnostiky poruchy vědomí.

## Metody:

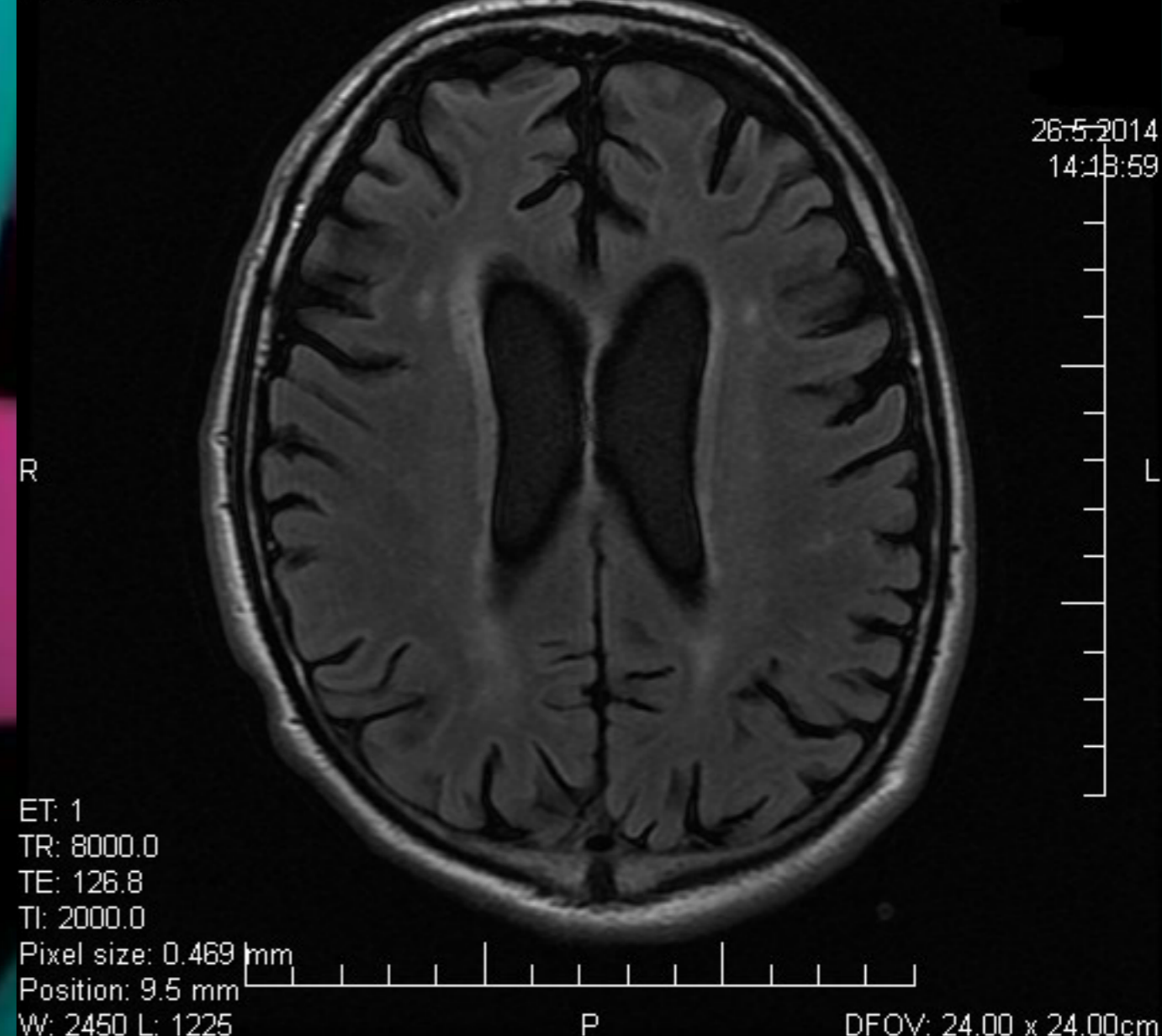
Jedná se o případ 69letého muže, dlouhodobě žijícího na Seychelských ostrovech, chronického ethylika, jinak bez závažných komorbidit, u kterého po několika měsíční anamnéze změn v chování vznikla z plného zdraví rychle se rozvinuvší demence s širokou škálou neurologických příznaků (dysartrie, rozmazané vidění, porucha polykání, nestabilita dolních končetin). Pacient byl hospitalizován na psychiatrickém oddělení, kde stav progredoval do těžké poruchy vědomí, která si vyžádala léčbu na anesteziologicko-resuscitačním oddělení. Po vyloučení nejběžnějších příčin poruch vědomí byla diferenciální diagnóza zúžena na neuroinfekci, alkoholovou či vaskulární demenci a prionové onemocnění. V rámci multidisciplinární spolupráce byla provedena cílená vyšetření se splněním diagnostických kritérií pro Creutzfeldt-Jakobovu chorobu (neurologický klinický nálezn - pozitivní pyramidové jevy, hypertonicko-rigidní symptomatika a myoklonie, průkaz proteinu 14-3-3 v likvoru, nálezn na MRI - obr.1,2), jež byla příčinou rychle se zhoršujícího klinického stavu a úmrtí pacienta do jednoho měsíce od začátku hospitalizace. Při patologicko-anatomické pitvě zemřelého v Národní referenční laboratoři lidských prionových chorob byla neuropatologickým, imunologickým a molekulárně-genetickým vyšetřením definitivně potvrzena klinická diagnóza sporadické formy Creutzfeldt-Jakobovy choroby (histotyp MM1/MV1).

MR/3/18 Axial UVN PRAHA  
Ax: DWI



Obr.1

MR/5/20 Axial UVN PRAHA  
Ax: T2 FLAIR



Obr.2

MRI: v DWI sekvenci (obr.1) hypersignální ložiska v bílé hmotě obou mozkových hemisfér, restrikce difuze v putamen a ncl. caudatus oboustranně, nápadnější je i v kortexu, kde i ve FLAIR (obr.2) přítomen zvýšený signál

## Zhodnocení:

Creutzfeldt-Jakobova choroba (CJD - Creutzfeldt-Jakob disease) je mimořádně vzácné, neurodegenerativní onemocnění mozku způsobené nekontrolovatelným množením infekční prionové bílkoviny s celosvětovou incidencí 1 případ/milion obyvatel/rok. Rozlišují se 3 základní typy CJD. Nejběžnější forma je sporadická (85-90%), další forma je geneticky determinovaná (10-15%), nejvzácnější pak získaná/iatrogenní (3%), která zahrnuje i tzv. novou variantu CJD. V případě poruch chování/vědomí je nutné zvažovat CJD v diferenciálně diagnostických rozvahách. CJD je onemocnění s infaustní prognózou bez možnosti kauzální terapie, a proto při verifikaci této diagnózy je u pacienta plně indikována paliativní péče.