

TSE CJD

Nils-Olof Hagnelius
Överläkare, Med dr
Geriatriska kliniken, USÖ

Transmissibla spongiforma encefalopatier (TSE)

- Scrapie känd sedan 1700-talet
 - "slow virus"
- Kuru (lokalt ord för darra/skaka)
 - Överförbar till schimpanser
 - Kuru och CJD: PAD snarlikt (1960-talet)
- Prion : Stanley Prusiner 1982
- Två Nobelpris:
 - Gajdusek 1976
 - Prusiner 1997
- CJD: incidens $\approx 1/10^6$
- BSE bovine spongiform encephalopathy
- vCJD



PrP (prion-relaterat protein)

- PrP^C (control) finns hos oss alla
 - PrP^{Sc}: felveckat
 - Ger ej upphov till inflammation eller immunsvär -- kroppen reagerar normalt ej på kroppsegna proteiner

Mänskliga prionsjukdomar

- Creutzfeldt Jakob sjukdom (**CJD**)
 - **incidens** $\approx 1/10^6$
 - Schweiz 3 ggr så vanligt
 - Sefardiska judar: 30 ggr så vanligt
 - **sporadisk** 85% av all CJD
 - **familjär** ca 10 %
 - **överförbar CJD:**
 - iatrogen resp. vCJD
- Gerstmann Straussler Scheinker syndrome (**GSS**)
- Fatal familjär insomni (**FFI**) (ej spongiform)
- Kuru

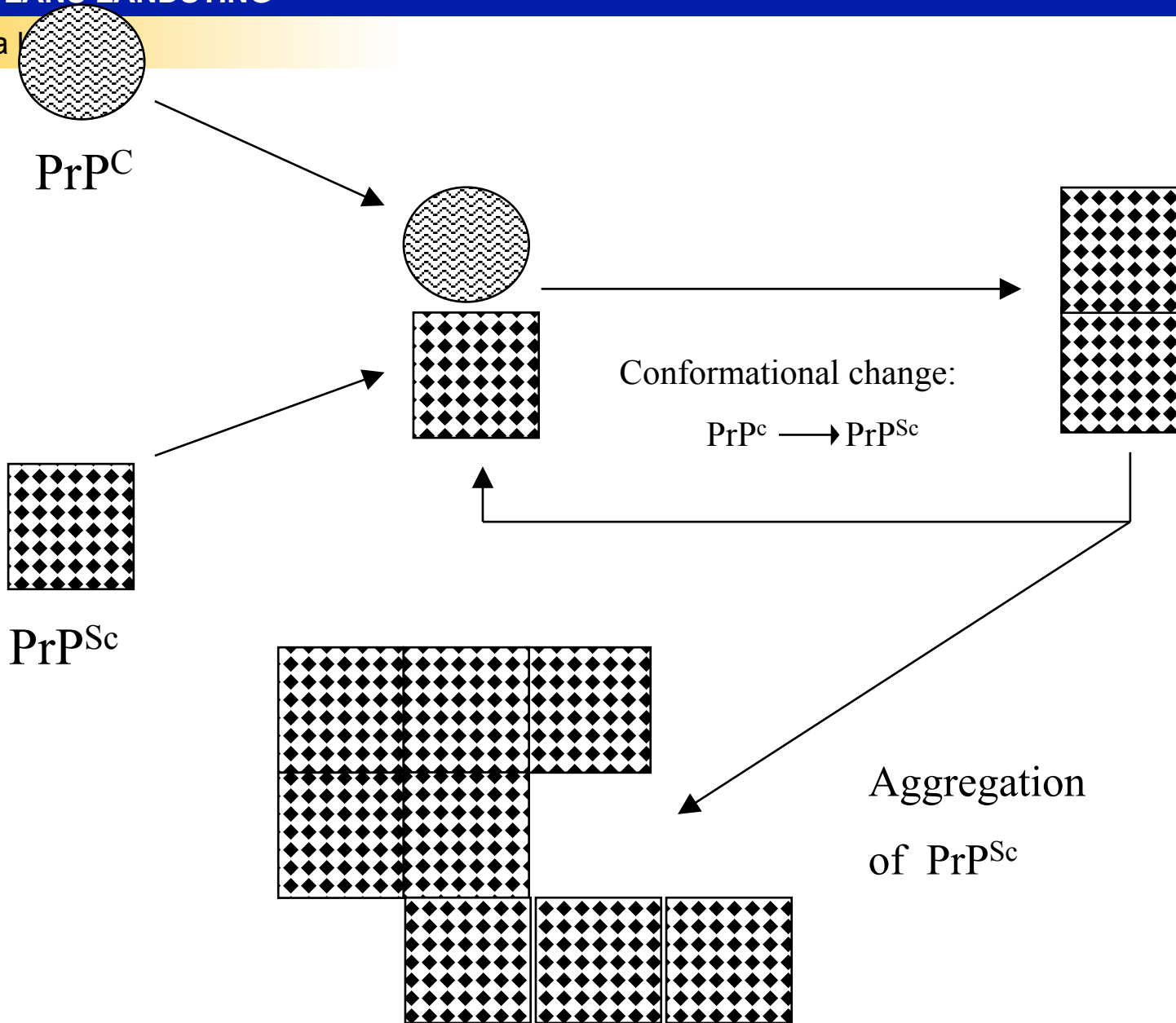


Atypiska egenskaper hos TSE

- **Lång inkubationstid**
- **Ingen remission eller tillfrisknande, alltid dödlig**
- **Progressiv degeneration**
- **Ingen antigenicitet - inget inflammatoriskt svar**
- **Ingen effekt av immunosuppressiv behandling**
- **”Proteinaceous infectious agent” - prion**



Geriatriska



PrP^{Sc}

Conformational change:

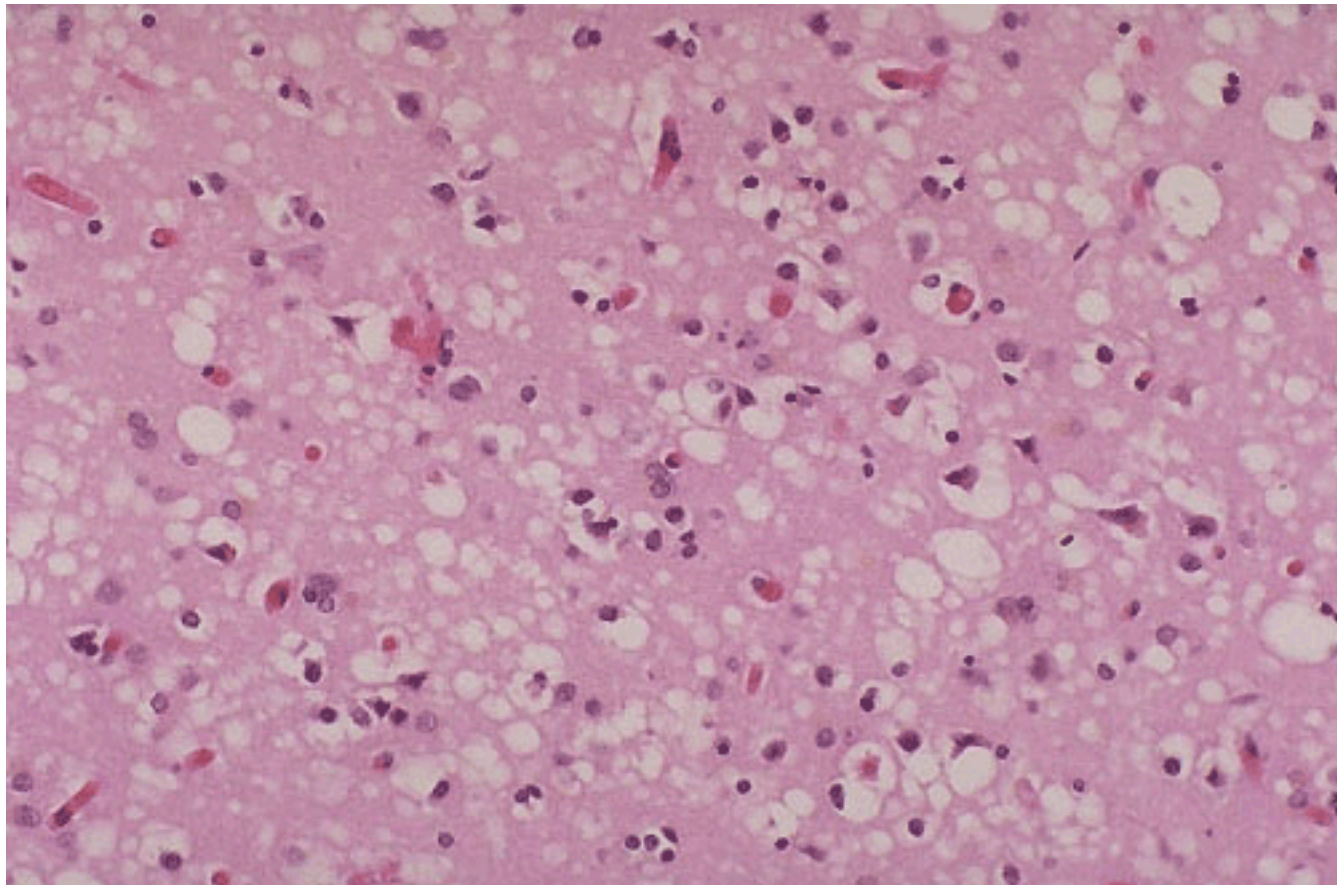
PrP^C → PrP^{Sc}

Aggregation
of PrP^{Sc}

Amyloid plaque



Spongiform encefalopati



Pat född 1921

- 01-10-30: Söker akut: konfusion samt gånggrubbning
 - Frisk förutom fibromyalgi
 - Anamnestiskt: "ryckningar" både arm och ben
 - Inkomststatus: "sprittig", myoklonier i hö arm, anisikori. Nedsatt språkförståelse samt anomi
 - Gångstörning
 - S-Na: 130
- EEG x flera: 9 Hz, ej CJD utseende. Kraftigt försämrat jan -02 men ej CJD.
- Hashimotoencefalopati utesluts liksom HIV, Lues, neg. herpes ak. Ingen expansivitet, inga CVL-rester men vitsubstanssjuka
- LP:
 - 14-3-3: neg
 - tau: 5300
- Klinsikt: CJD
- 02-01-29: ad mortem

PAD: CJD



II Fakta

Sporadisk Creutzfeldt–Jakobs sjukdom

Kriterielista för sporadisk Creutzfeldt–Jakobs sjukdom (WHO och Rotterdam, 1998).

Grundkriterier

- I. Snabbt progredierande demens.
- II. Neurologiska symtom i form av:
 - a) myoklonus
 - b) visuella eller cerebellära störningar
 - c) pyramidbanesyntom eller extrapyramidala symtom
 - d) akinetisk mutism.
- III. Typiskt EEG (bi- eller trifasisk strikt periodisk aktivitet).



Antal säkra fall av sporadisk CJD i Sverige

	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009
Män	4	7	7	4	6	6	5	5	9	5	9	3
Kvinnor	7	4	7	6	4	5	8	8	6	3	4	8
Totalt	11	11	14	10	10	11	13	13	15	8	13	11






Hygienrekommendationer Creutzfeldt Jakob disease (CJD) m. fl.



Örebro och Östergötlands län

Infektionshygien/Smittskydd

Juni 2005

- basala hygienrutiner (<http://www.infomedica.se/handboken/default.htm>)
- tillämpa blodsmitterutiner (www.orebroll.se/uso/vanligklinik_2338.aspx)
- blod-, likvor- och vävnadsprover märks 
- använd engångsmateriel vid alla interventioner, t ex såromläggningar och punktioner
- punktdesinfektion med Klorin[®] spätt 1:2 alternativt 2,5 % Natriumhypokloritlösning (beställes från apotek), (förebygg ”spill” genom att använda adsorberande underlag och täck utsatta ytor med engångsmateriel)

