

Creutzfeldt-Jakob病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022_Creutzfeld_c2_302669.htm 名称Creutzfeldt-Jakob病所属科室神经内科病因

病人的脑、肝、脾、肾、肺、淋巴结、角膜和脑脊液内存在CJD因子。将病人脑组织接种至高等灵长类可引起亚急性海绵样脑病。接受病人器官、角膜或硬膜移植，注射由病人脑垂体制备的生长激素，应用曾为病人使用过的深电极、针头或手术器械，都有传递疾病的可能。CJD并非传染病，患者的配偶和医护人员的发病率并不增高。但对病人的血液、脑脊液和组织应避免直接暴露。CJD脑内存在抗蛋白酶的蛋白。这些分子量在10,000~50,000的CJD蛋白与抗羊搔痒症（scrapie）因子的抗体发生反应。而羊搔痒症是绵羊的一种中枢神经系统慢病毒感染。这些蛋白为非常规致病因子，对多数用于灭活病毒的措施具有抵抗力。家族性CJD呈常染色体显性遗传，脑组织也能通过接种至动物而致病。病理 大脑皮质和灰质的广泛神经元丧失和星形细胞增生。神经细胞和星形细胞的胞浆内空泡形成而使脑组织呈海绵状疏松和变性。电镜检查可见空泡内有很多断裂的膜结构。无炎症反应及白质受累。临床表现 多数于50~60岁发病，但15~84岁均有发病。女性略多。一部分病人在脑症状出现前几个星期发生疲惫、体重下降、睡眠和食欲不好的前驱症状。最早的症状常为行为异常、淡漠、记忆缺损或伴有小脑功能异常和视力模糊、幻觉、妄想等，持续数月后，恶化。半年内即可发展为严重痴呆。肌阵挛通常突出，可有肌萎缩、肢体无力、强直、震颤和舞蹈-指划动作，还可出现失语、构音障碍和

共济失调。晚期病人呈昏迷，肌阵挛消失，80%以上的病人于起病后1年内死亡，少数拖延达2年以上。脑电图呈弥漫性减慢，重迭周期性脑电改变，非凡是每0.5~2.5秒1次的三相波或交替性慢波爆发和脑电抑制。间隔2~4周的CT或MRI检查可见皮质的快速萎缩和脑室增大。诊断 典型病例的诊断无困难。发生在成年人的相对迅速出现的痴呆，并继之出现肌阵挛，而脑脊液正常，有特征性脑电图（除早期外）时，即应考虑CJD诊断。近年来，可以与CJD特异蛋白质起交叉反应的抗羊搔痒症因子抗体的发展在脑活检或尸解标本可以作出快速免疫学诊断。治疗 目前本病并无特异治疗。病人呼吸、口鼻分泌物、尿便并无传染性。器官不能移植给他人，接触过病人的手术器械等，应在132℃以上温度蒸汽高压消毒1小时。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com