

Tabela 2.1.19. Charakterystyka nasilenia objawów neurologicznych w wariantcie CJD

Objawy neurologiczne	W ciągu pierwszych 4 miesięcy	Po 4 miesiącach, lecz przed 6 miesiącami	Po 6 miesiącach
Częste	Żadne	Zaburzenia chodu	Wzmożenie odruchów Zaburzenia koordynacji ruchów Mioklonie Nietrzymanie moczu Objawy oczne
Mniej częste	Dolegliwości bólowe	Parestezje Uczucie odrętwienia	Ruchy mimowolne Odruch podeszwy Zaburzenia połykania Skurcz kloniczny Zwiększone napięcie Objawy deliberacyjne
Rzadkie	Bóle głowy Upuszczanie przedmiotów Potliwość Zaburzenia świadomości	Drżenie Pogorszenie pisma Uczucie zimna Dziwne odczucia Zawroty głowy Ośrodkowy niedowład ruchowy	Dysdiadochokineza Zaburzenia smaku Wywoływanie klonusu Nadwrażliwość Obwodowy niedowład ruchowy Nadwrażliwość na bodźce słuchowe

Choroba Gertsmana-Sträusslera-Scheinkera

Choroba jest przekazywana rodzinnie, autosomalnie dominująco. Choroba występuje najczęściej pomiędzy 50 i 60 r.ż., trwa 2–10 lat.

Zmiany patologiczne. Charakterystyczna jest obecność zmian gąbczastych i blaszek zbudowanych z β -amyloidu zlokalizowanych w mózdku, mózgu i zwojach podstawy. Stwierdza się także zmiany zwyrodnieniowe w drogach rdzeniowo-mózdkowych i korowo-rdzeniowych.

Obraz kliniczny. Pierwszym objawem choroby jest ataksja, następnie narastają objawy zespołu otępiennego. Czasami w następnym okresie występują objawy piramidowe i parkinsonizmu. Wraz z ataksją występuje we wczesnym okresie dysestezja, obniżenie odruchów w kończynach dolnych i dysartria.

Leczenie. Nie ma skutecznego leczenia zapobiegającego ani spowalniającego przebieg choroby.

Śmiertelna bezsenność rodzinna

Choroba jest przekazywana autosomalnie dominująco. Występuje między 18 a 61 r.ż., trwa 7–36 miesięcy.

Zmiany patologiczne. U chorych występuje mutacja w kodonie 178 genu PrP oraz metionina w kodonie 129. Dominuje ubytek neuronów, zmiany gąbczaste są niewielkie.

Obraz kliniczny. Dominującymi objawami są: bezsenność, zaburzenia układu autonomicznego (nadmierna potliwość, hipertermia, tachykardia, nadciśnienie tętnicze), objawy piramidowe i mózdkowe, otępienie i mioklonie. Objawy mogą także przypominać CJD. W zapisie EEG stwierdza się zwykle rozlane zwolnienie czynności podstawowej.

Leczenie. Nie ma skutecznego leczenia choroby.

8.2. WTÓRNE ZESPOŁY OTĘPIENNE**8.2.1. Zespoły otępienne naczyniowe (naczyni pochodne)***

Międzynarodowa klasyfikacja ICD-10 uwzględnia kilka kategorii diagnostycznych: otępienie naczyniowe (o.n.) o ostrym początku, o.n. wielozawałowe, o.n. podkorowe, o.n. mieszane korowe i podkorowe, inne rodzaje otępienia naczyniowego, o.n. nieokreślone. DSM-IV dzieli otępienie naczyniowe (*vascular dementia*) na cztery grupy: 1. o.n. niepowikłane, 2. z zaburzeniami świadomości (w oryg. *delirium*), 3. z urojeniami, 4. z zaburzeniami nastroju. Należy też uwzględnić ewentualne zaburzenia zachowania.

Termin **otępienie wielozawałowe** (o.w.; wielozawatorowe) wprowadzili Hachinski i wsp. w 1974 r.,

* Por. też *Zaburzenia psychiczne po udarze mózgu*, s. 114.