Epidemiologie 3-07 31.7.2007 12:07 Str. 112
proLékaře.cz | 23.11.2026

Epidemiol. Mikrobiol. Imunol. 56, 2007, č. 3, s. 112–118

Prionové nemoci

Smetana J., Vacková M., Chlíbek R.

Univerzita obrany, Katedra epidemiologie Fakulty vojenského zdravotnictví v Hradci Králové

Souhrn

Prionové nemoci představují skupinu chorob, ze kterých je celá řada známa již dlouhou dobu. Do podvědomí lidí se však dostaly především díky epidemii Bovinní spongiformní encefalopatie (BSE) a nové varianty Creutzfeldt-Jakobovy nemoci (nvCJD) na konci minulého století. I když se znalosti o těchto nemocech posunuly výrazně kupředu, stále zbývá mnoho neznámého. Vždyť nejenom otázky přesné definice etiologického agens a patogeneze, ale i problematika diagnostiky a léčby zůstávají stále neúplně zodpovězené.
Cílem tohoto článku je prezentovat v současné době aktuální poznatky o etiologii a epidemiologii těchto nemocí se zaměřením na BSE a nvCJD, včetně opatření prováděných k potlačení jejich výskytu.

Klíčová slova: prionové nemoci – Bovinní spongiformní encefalopatie – Creutzfeldt-Jakobova nemoc – epidemiologie.

Summary

Smetana J., Vacková M., Chlíbek R.: Prion Diseases

The group of prion diseases includes many diagnoses which have been long known. Nevertheless, the general awareness of these diseases increased substantially with the outbreaks of bovine spongiform encephalopathy (BSE) and the emergence of a new variant of Creutzfeldt-Jakob disease (nvCJD) at the close of the XXth century. Although major advances have been made in this field, further research is required to better understand these diseases. Many questions related e.g. to the accurate definition of the causative agent, pathogenesis, diagnosis and treatment still need to be addressed.
The aim of this article is to present the latest knowledge of the etiology and epidemiology of these diseases with a focus on BSE and nvCJD, including measures taken for their control.

Key words: prion diseases – bovine spongiform encephalopathy – Creutzfeldt-Jakob disease – epidemiology.

Prionové nemoci neboli TSE (Transmisivní Spongiformní Encefalopatie) jsou smrtelná onemocnění postihující jak lidi, tak zvířata (tabulka 1 a 2) [21, 28, 29]. Až do 80. let minulého století představovaly sice zajímavý, ale okrajový medicínský problém. Situace se změnila v 90. letech, kdy se těmto chorobám dostalo široké pozornosti díky novému onemocnění, které postihlo chovy skotu ve Velké Británii. Touto nemocí byla Bovinní spongiformní encefalopatie (BSE) známá jako „nemoc šílených krav“. Společným znakem TSE je hromadění prionových proteinů v centrálním nervovém systému (CNS) postižených. Charakteristický je pozvolný rozvoj houbovitých (spongiózních) neurodegenerativních změn, klinické projevy, dlouhá inkubační doba a absence zánětlivé a imunitní reakce na vyvolávajícího činitele. Po klinické manifestaci nemoci dochází během několika měsíců k úmrtí. Účinná léčba není známá [21].



Epidemiologie 3-07 31.7.2007 12:07 Str. 113
proLékaře.cz | 23.11.2026

Tab. 1. Přehled TSE u zvířat

Table 1. TSE in animals

Název onemocnění	Postižená zvířata
BSE (Bovinní Spongiformní Encefalopatie)	skot
Scrapie (Klusavka)	ovce, kozy
Přenosná encefalopatie norků (TME)	norci
CWD (Chronické chřadnutí jelenovitých)	jeleni, losi
Spongiformní encefalopatie koček (FSE)	kočky
Spongiformní encefalopatie exotických zvířat	gepardi, tygři, lvi, bizoni..

Tab. 2. Přehled TSE u lidí

Table 2. TSE in humans

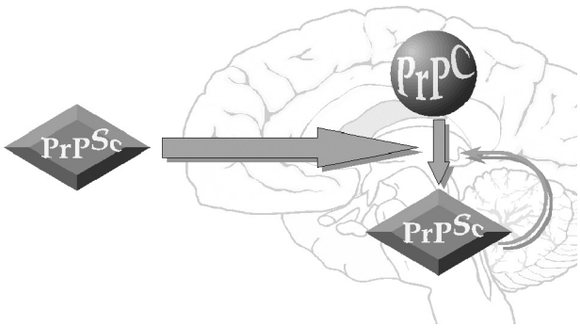
Název onemocnění		Poznámka
CJD (Creutzfeldt-Jakobova nemoc)	**sporadická CJD**	85 % případů etiologie neznámá
	dědičná CJD	10–15 % případů vzácné dědičné onemocnění
	iatrogenní CJD	pod 5 % případů
	nvCJD (nová varianta CJD)	etiologie – bovinní priony
Kuru		nemoc spojená s kanibalismem domorodců na Nové Guinei
GSS (Gerstmannův-Sträusslerův-Scheinkerův syndrom)		vzácné dědičné onemocnění
FFI (Fatální Familiární Insomnie)		vzácné dědičné onemocnění

Etiologie

Dlouhou dobu se předpokládalo, že původci TSE jsou „pomalé“ nebo defektní viry. Žádný virus však nebyl nikdy izolován, žádná virová partikule nebyla nalezena, ani nebyla zjištěna přítomnost cizích nukleových kyselin. Etiologické agens nevyvolává zánětlivou reakci, imunologickou odezvu a navíc vykazuje rezistenci na většinu virus inaktivujících postupů. V současnosti se za vyvolávajícího činitele TSE považují priony (z angl. **pro**teinaceous **in**fectious particles), mále proteinové částice. Priony neobsahují žádnou nukleovou kyselinu, jsou tvořeny pouze proteinem označovaným PrPsc nebo PrPres. Tato bílkovina je pouze konformačně změněnou molekulou membránového glykoproteinu PrPc, který se nachází v mnoha tkáních. Nejvyšší koncentrace byly zjištěny v CNS, především na synaptických membránách. Z mimoneuronálních tkání je možné jmenovat například glie, B a T lymfocyty nebo slizniční buňky gastrointestinálního traktu [24]. Funkce PrPc není zcela jasná. Zvažuje se jeho působení v mechanismech dlouhodobé paměti, synaptického přenosu či vazby mědi. Sekvence aminokyselin PrPc a PrPsc je stejná, rozdíl je pouze v prostorovém uspořádání částice. Zmenšuje se podíl alfa helixu a přibývá beta struktury (složený list). PrPc má 43 % alfa struktury a 3 % beta struktury, PrPsc 34 % alfa struktury a 43 % beta struktury. Tato konformační změna ovlivňuje vlastnosti proteinu. Dochází ke snížení rozpustnosti v nedenaturujících rozpouštědlech a zvýšení odolnosti proti proteázám [11]. Rovněž způsobuje tendenci vytvářet fibrilární nerozpustné agregáty, které se v mozkové tkáni chovají jako depozita amyloidu [12]. Priony jsou vysoce odolné vůči působení zevního prostředí. Jsou rezistentní na zmrazení, vysušení, var, pasterizaci, většinu běžných dezinfekčních prostředků na bázi alkoholu, formaldehydu, formalinu, glutaraldehydu, jodu, fenolu, kyseliny peroctové, peroxidu vodíku, manganistanu draselného nebo ethylenoxidu [15, 31]. Dále nejsou citlivé na UV záření, ionizující záření a ve zdravotnictví běžně prováděnou sterilizaci. Biodegradace je zdlouhavá a v půdě přetrvávají několik let [21].

Mechanismus „množení“ a šíření prionů v mozku je nejasný, stejně jako mechanismus poškození CNS [2, 30]. Převažuje teorie, že PrPsc při kontaktu s místním PrPc stimuluje jeho přeměnu na abnormální PrPsc (obr. 1) [7, 11]. Dále se diskutuje o patologických mutacích genu kódujícího PrPc, který je lokalizován na krátkém raménku 20. chromozomu, u vrozených TSE nebo o spontánních změnách PrPc u sporadických forem [24]. Tato schopnost prionu (proteinu) „množit se“ bez přítomnosti nukleových kyselin je v rozporu se základním biologickým předpokladem, že projevem živého je genetická informace zakódovaná v DNA nebo RNA, která se překládá do bílkovin. Priony rovněž nemají vlastní metabolismus ani nevyužívají pro svoji existenci metabolismu hosti-

proLékaře.cz | 23.11.2026



Obr. 1. Teorie „množení“ PrPsc v mozku postižených

Fig. 1. Theory of propagation of PrPsc in the brain



Obr. 2. Pozitivní nálezy BSE v České republice k 5. 12. 2006
zdroj: Státní veterinární správa České republiky (www.svscr.cz)
Fig. 2. BSE detection in the Czech Republic by December 5, 2006
source: State Veterinary Administration of the Czech Republic (www.svscr.cz)

telského organismu. Je tedy otázkou zda priony jsou „živé“ jednotky. Jestliže uznáme, že ano, bude se muset přehodnotit co je to „život“. Jestliže ne, pak by se nemělo hovořit o prionových nemocech jako o infekčních chorobách a prionech jako o infekčních původcích. Je zde však možnost dále tyto nemoci řadit k infekčním nemocem, především z důvodu epidemiologických a způsobu přenosu vyvolávajícího činitele.

Přes veškerý pokrok o prionech ještě mnoho neznáme a zbývá ještě mnoho k objevení. Rovněž to, že v současnosti teorie o prionu jako původci převažuje, neznamená, že účast nukleových kyselin či virů v patogenezi nemoci je nutno jednoznačně vyloučit.

Bovinní spongiformní encefalopatie (BSE)

Bovinní spongiformní encefalopatie je onemocnění skotu poprvé popsané v roce 1986 ve Velké Británii, která je nákazou nejvíce postižena (viz tabulka 3). Epidemie zde dosáhla vrcholu v roce 1992 a od té doby roční incidence klesá. K obratu v trendu výskytu nákazy vedl zákaz využívat při krmení přežvýkavců krmiva s obsahem proteinů z tkání přežvýkavců, který byl ve Velké Británii zaveden v roce 1988. Dále však byly tyto proteiny přidávány do krmiv ostatních domácích zvířat, například prasat nebo drůbeže. Hrozila tak následná kontaminace potravního řetězce skotu. Proto bylo používání těchto krmiv v roce 1996 ve Velké Británii zcela zakázáno [17].

Celkem bylo jen ve Velké Británii hlášeno přes 180 000 případů nákazy. Od r. 1991 byly postupně hlášeny nákazy i v jiných zemích. Nejprve se jednalo o skot importovaný z Velké Británie, později bylo onemocnění identifikováno i u zvířat narozených v zemích výskytu choroby. Z dalších zemí byly případy dosud hlášeny například v Irsku přes 1500, ve Francii a Portugalsku přes 900, ve Španělsku přes 500 a ve Švýcarsku přes 450 případů. Onemocnění BSE bylo hlášeno

Tab. 3. Počty případů BSE hlášených ve Velké Británii a České republice v letech 1988–2006

Table 3. Reported BSE cases in the UK and in the Czech Republic, 1988–2006

Rok	1988	1990	1992	1994	1996	1998	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006
Velká Británie	2469	14 181	36 682	23 945	8016	3179	1355	1113	1044	549	309	203	75*
Česká republika	0	0	0	0	0	0	0	2	2	4	7	8	3**

* data k 30. 9. 2006
** data k 5. 12. 2006

zdroj: World Organization for Animal Health (www.oie.int); Státní veterinární správa České republiky (www.svscr.cz)

* data available by September 30, 2006
** data available by December 5, 2006

source: World Organization for Animal Health ((www.oie.int); State Veterinary Administration of the Czech Republic (www.svscr.cz)

Epidemiologie 3-07 31.7.2007 12:07 Str. 115
proLékaře.cz | 23.11.2026

i v České republice. První případ byl potvrzen 5. 6. 2001. K 5. 12. 2006 bylo zaznamenáno celkem 26 pozitivních případů (tabulka 3, obrázek 2).

K šíření nákazy mezi zvířaty dochází pravděpodobně prostřednictvím krmiv, která jsou kontaminována infikovanými tkáněmi nakažených zvířat (masokostní moučkou) [32]. Ta se začala přidávat do krmení přežvýkavců z důvodů zvýšení hmotnostních přírůstků u skotu [28]. Nejsou důkazy o vzdušném šíření nákazy. Přenos vertikální z matky na mládě ani horizontální nebyl u skotu potvrzen. Inkubační doba je průměrně 3–6 let s rozmezím 2–8 let [20]. Mezi klinické projevy BSE patří strach a podrážděnost zvířat, mimovolné pohyby, svalové fascikulace, třes, poruchy svalové koordinace, snížení intenzity přežvýkání, snížení dojivosti a pokles váhy. Pruritus často zaznamenaný u ovcí při scrapie je méně častý [34]. Nakažlivost je v první fázi onemocnění nízká. Druhá fáze charakteristická vysokým množstvím prionů v nervových tkáních současně s asymptomatickým klinickým stavem je naopak z hlediska možné nákazy nejrizikovější. V třetí fázi dochází ke klinické manifestaci a úmrtí zvířete nejčastěji ve věku 4–5 let, ale s možným výrazným rozptylem. Délka trvání onemocnění od rozvoje klinických projevů do úmrtí je průměrně 1–2 měsíce [20]. Za nejvíce rizikové tkáně se považují mozek, mícha, obratle, oči, mozkomíšní mok, tonzily, lymfatické uzliny, slezina, střeva a placenta [22]. Nikdy nebyla prokázána infekčnost kosterní svaloviny a mléka [12]. V současné době neexistuje možnost laboratorní diagnostiky BSE u živých zvířat. Potvrzením diagnózy je histopatologické a imunohistochemické vyšetření mozku postiženého skotu. Jelikož není možnost léčby, musí být suspektní případy usmrceny.

K potlačení nákazy BSE u skotu a zabránění přenosu na člověka byla přijata řada opatření. Patří mezi ně například zákaz přidávání masokostní moučky do krmiva přežvýkavců, zákaz potravinářského zpracování rizikových tkání a tím jejich vyloučení z potravního řetězce člověka, likvidace nemocných zvířat, všech rizikových tkání a testování starších kusů dobytka (skotu) na přítomnost prionů v mozku. Tímto se podařilo výrazně snížit množství nakažených zvířat a současně snížit riziko postižení lidí. V České republice jsou v současné době povinně vyšetřovány tyto kategorie skotu – všechna poražená zvířata (normální porážka) starší 30 měsíců, všechna nutně poražená zvířata (sanitární porážka) starší 24 měsíců, všechna zvířata s klinickými příznaky nervového onemocnění a všechna uhynulá zvířata starší 24 měsíců. Vyšetřování provádí Státní veterinární ústav Praha, Jihlava a Olomouc. Celkem bylo v České republice od 1. 2. 2001 do 30. 8. 2006 vyšetřeno 989 649 kusů skotu [25].

Od objevení BSE trvají obavy z nakažení ovcí, neboť ještě v 80. letech 20. století byly ovce krmeny stejně jako skot. Přitom ovce postihuje jejich vlastní prionové onemocnění – scrapie (klusavka ovcí). Na rozdíl od skotu však podle posledních zpráv byla BSE poprvé experimentálně přenesena vertikální cestou mezi ovcemi [23]. Toto zjištění posiluje obavy, že onemocnění může postihnout ovčí farmy stejně jako byly postiženy dobytčí. Rovněž se jedná o faktor, který brání úvahám o možnostech uvolnění opatření vztahujících se k BSE. Na druhou stranu pokles výskytu nvCJD (nová varianta Creutzfeldt-Jakobovy nemoci) ve Velké Británii v souvislosti s opatřeními proti BSE u skotu může napovídat, že BSE není u ovcí rozšířená.

Vedle BSE patří k nejvýznamnějším TSE zvířat scrapie. Onemocnění postihuje ovce a kozy a jeho pojmenování vzniklo na základě popisu chování zvířat, která se otírají a škrábou o pevné předměty jako například stromy nebo zdi (anglicky scrape = škrábat) s následným rozvojem ataxie, paralýzy a úmrtí. Mezi další klinické projevy patří poruchy chůze a svalové koordinace (český název nemoci - klusavka). První záznamy o scrapie jsou již z roku 1732. Nemoc se šíří horizontální cestou uvnitř stáda. Nemocné ovce vylučují PrPsc v placentě. K přenosu nákazy dochází cestou krmiva kontaminovaného placentární tkání infikovaných zvířat [13]. Prokázán byl rovněž vertikální přenos. U scrapie pozitivních ovcí, které měly zánět vemene, byl PrPsc prokázán v mléce. Přenos na člověka nebyl dosud prokázán. Nedávné výzkumy prokázaly, že klusavku způsobují různé prionové kmeny (nejznámější je Nor 98), které se liší svojí proteinovou strukturou a distribucí prionů v CNS.

Velice závažný je fakt, že byl popsán vztah mezi BSE u skotu a novou variantou CJD u člověka, kdy se předpokládá alimentární přenos infekčního činitele.

Creutzfeldt-Jakobova nemoc (CJD)

Creutzfeldt-Jakobova choroba je smrtelnou neurodegenerativní nemocí. Byla popsaná již v roce 1920, ale o možnostech přenosu se začalo uvažovat až po objevení kuru.

Kuru bylo poprvé popsané v roce 1959 jako nové onemocnění lidí, které se svou klinickou manifestací podobalo ovčí scrapie. Tato choroba zaznamenaná u domorodců kmene Fore na Nové Guinei byla nazvána kuru, což v místním jazyce znamená třes. Přenos nákazy byl spojován s rituálním kanibalismem mezi domorodci. Při úmrtí bylo tělo zemřelého rozděleno na části a v rámci

Epidemiologie 3-07 31.7.2007 12:07 Str. 116
proLékaře.cz | 23.11.2026

Tab. 4. Srovnání charakteristik sporadické formy CJD a nové varianty CJD

Table 4. Comparison of characteristics of the sporadic form of CJD and the new variant of CJD

	Sporadická CJD	**Nová varianta CJD**
Věk postižených osob	50–75 let	20–40 let
Medián délky trvání nemoci	4–5 měsíců	14 měsíců
Klinické projevy	demence, časné neurologické projevy	psychiatrické poruchy, pozdější neurologické projevy
Typické projevy na EEG	časté	chybí
Projevy na MRI	chybí	časté
Amyloidové plaky v CNS	5–10 %	výrazné, četné

Vysvětlivky:
EEG – elektroencefalogram
MRI – magnetická rezonance
CNS – centrální nervový systém

Explanatory notes:
EEG – electroencephalogram
MRI – magnetic resonance imaging
CNS – central nervous system

pohřebního rituálu zkonzumováno. Ženy a děti jedly mozek a orgány, muži maso. Nemoc postihovala hlavně ženy a děti [4]. Poměr postižených mužů a žen byl 1 : 5, choroba postihla asi 1 % populace kmene. Nejvyšší množství případů bylo zachyceno v 50. a 60. letech 20. století. V období mezi lety 1957 a 1968 zemřelo na kuru více než 1100 osob. Ukončení rituálních praktik vedlo k ukončení šíření nemoci.

Rozlišujeme tři formy klasické Creutzfeldt-Jakobovy nemoci. ***Sporadická forma*** postihuje jedince ve věku 50–75 let a představuje 85 % případů CJD. Etiologie je neznámá. Jako možný zdroj nákazy lidí byly testovány konzumace potravy zvířecího původu, včetně mozku, jater, ledvin nebo expozice krvi, ale žádný takový způsob přenosu nebyl potvrzen [1]. Nemoc se vyskytuje celosvětově s incidencí kolem 1–2 případů na milion osob za rok. Do 12 měsíců od rozvoje klinických projevů zemře 85–90 % nemocných. V současné době neexistuje důkaz naznačující spojení mezi sporadickou formou CJD a BSE nebo scrapie. ***Dědičná forma*** představuje 10–15 % případů a její příčinou je vrozená mutace PrP genu. Třetí formou je ***iatrogenní CJD***. Její zastoupení je méně než 5%. Přenos etiologického činitele byl popsán prostřednictvím transplantace tvrdé pleny mozkové a rohovky, infikovaných chirurgických nástrojů nebo léčby lidským růstovým hormonem a lidským gonadotropinem [13]. Ve Velké Británii bylo v letech 1970–2004 zaznamenáno 57 případů iatrogenní CJD. Z těchto postižených obdrželo 7 osob štěpy dura mater, 49 osob lidský růstový hormon a 1 člověk lidský gonadotropin. První zachycené úmrtí příjemce dura mater bylo zachyceno v roce 1979 a humánního růstového hormonu v roce 1985. Průměrný věk zemřelých příjemců hormonů byl 31 let (20–46 let) a dura mater 42 let (27–59 let) [27].

V roce 1996 byla poprvé popsána ***nová varianta CJD***. Její původce je neodlišitelný od prionu BSE [21]. Předpokládá se, že k přenosu etiologického agens dochází při konzumaci produktů infikovaných původci BSE. Na rozdíl od sporadické formy CJD postihuje mladší jedince, nejčastěji ve věku 20–40 let.

Průběh onemocnění nvCJD je při porovnání se sporadickou formou pomalejší. Medián délky trvání nemoci je 14 měsíců ve srovnání s 4–5 měsíci u sporadické CJD [26]. V klinické manifestaci u nvCJD dominují v rané fázi psychiatrické projevy (úzkost, deprese, agresivita), později se rozvíjí parestézie, ataxie, myoklonus a demence. Naproti tomu u sporadické formy CJD dochází k rychlému rozvoji demence, ataxie, myoklonu, poruch svalové koordinace a dalších neurologických projevů [33]. V pokročilých stadiích nemoci lze současně až u 75–85 % pacientů zaznamenat typické projevy na EEG, které u nvCJD chybí [2] (tabulka 4). Při laboratorním vyšetření jsou rutinní hematologické a biochemické testy, včetně zánětlivých markerů, normální. Lze provést detekci hladiny 14-3-3 proteinu v mozkomíšním moku. Její analýza má však význam pouze při současném posuzování dalších kritérií v rámci diferenciální diagnostiky [3, 5]. Test nelze využít ke screeningu CJD. Pro stanovení definitivní diagnózy je nutné neuropatologické vyšetření po smrti postižených. U osob postižených sporadickou formou CJD se makroskopická atrofie mozku nalézá vzácně. Klasickými diagnostickými znaky jsou spongiformní degenerace neuronů, astrocytární glióza a absence zánětlivé reakce [1]. Spongiformní degenerace se projevuje vakuolami o velikosti 1–5 μm mezi neuronálními těly. Nume-

proLékaře.cz | 23.11.2026

Tab. 5. Počty hlášených potvrzených a suspektních případů úmrtí na nvCJD ve Velké Británii v jednotlivých letech

Table 5. Reported confirmed and suspected cases of death from nvCJD in the UK by year

Rok	1996	1998	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006*
Případy	10	18	28	20	17	18	9	5	5

* data k 1. 12. 2006
zdroj: The National CJD surveillance unit (www.cjd.ed.ac.uk)

* data available by December 1, 2006
source: The National CJD Surveillance Unit (www.cjd.ed.ac.uk)

Tab. 6. Celkové počty případů nvCJD celosvětově (prosinec 2006)

Table 6. NvCJD cases worldwide (December 2006)

Země	**Primární případy (žijících)**	**Sekundární případy: krevní transfuze (žijících)**	**Pobyt ve Velké Británii v letech 1980–1996 ****
Velká Británie	162 (6)	2 (0)	164
Francie	21 (2)	-	1
Irsko	4 (1)	-	2
Itálie	1 (0)	-	0
USA	3 (1)	-	2
Kanada	1 (0)	-	1
Saudská Arábie	1 (1)	-	0
Japonsko	1* (0)	-	0
Nizozemsko	2 (0)	-	0
Portugalsko	1 (1)	-	0
Španělsko	1 (0)	-	0

* pobyt ve Velké Británii 24 dnů v letech 1980 - 1996
** pobyt ve Velké Británii (kumulativně) > 6 měsíců v období 1980 - 1996
zdroj: The European and Allied Countries Collaborative Study Group of CJD (EUROCJD)

* stay in the UK for 24 days in 1980 - 1996
** stay in the UK (cumulative data) > 6 months in 1980 - 1996
source: The European and Allied Countries Collaborative Study Group of CJD (EUROCJD)

rická atrofie neuronů je méně zřejmá, v 5–10 % se najdou amyloidové plaky. Prionový protein lze prokázat imunohistochemicky nebo biochemicky. Naproti tomu u nvCJD jsou vedle spongiformní degenerace hlavním neuropatologickým znakem uloženiny PrPsc, které vytváří četné a výrazné plaky podobné jako u kuru nebo scrapie [11].

Výskyt nvCJD je nejasný. Od roku 1996 zemřelo na tuto chorobu asi 190 pacientů, většina z nich ve Velké Británii (tabulka 5 a 6).

I když se nepotvrdily pesimistické prognózy vývoje epidemie nvCJD, otázkou zůstává jak velké množství osob bude nakonec postiženo vzhledem k délce inkubační doby nemoci. Riziko mohou představovat asymptomatické osoby v inkubační době. Tito lidé by nemuseli být pouze postiženými, ale mohli by být i potenciálním zdrojem šíření nákazy [10]. U prionových nemocí se za nejefektivnější považuje přenos etiologického agens přímo na mozkovou tkáň, dále intravenózní, intraperitoneální, podkožní a perorální cesta. Velikost infekční dávky i eventuální kumulace podprahových dávek jsou stále neznámé. Běžný kontakt mezi lidmi (ani sexuální) není spojen se zvýšeným rizikem nákazy [22].

Ve zdravotnictví se nabízí riziko přenosu nvCJD chirurgickými nástroji (především při neurochirurgických výkonech), při transplantacích a možná i krevních transfuzích [24]. Riziko přenosu krví zvyšuje experimentální průkaz přenosu BSE u ovcí prostřednictvím krevní transfuze při neexistenci mezidruhové bariéry [8, 9]. Odlišnost tohoto tvrzení od dosud neprokázaného přenosu sporadické CJD transfuzí spočívá pravděpodobně v tom, že u sporadické CJD se priony nachází hlavně v CNS, ale u BSE a nvCJD v periferních lymforetikulárních tkáních, kde přichází do kontaktu s krví. U nvCJD byly prionové proteiny prokázány například ve slezině, lymfatických uzlinách, tonzilách nebo apendixu. O riziku přenosu krví svědčí i první případy pravděpodobného přenosu nvCJD krevní transfuzí publikované v posledních letech [6, 14, 18]. Předpokládá se, že k přenosu došlo prostřednictvím krevních transfuzí. Alimentární nákazu však samozřejmě nelze zcela vyloučit.

Epidemiologie 3-07 31.7.2007 12:07 Str. 118
proLékaře.cz | 23.11.2026

Prevence šíření nvCJD v sobě zahrnuje dvě části. První, která je v kompetenci veterinárních orgánů, má omezit výskyt BSE u skotu a zabránit průniku původce choroby do potravního řetězce lidí. Druhá část je v kompetenci zdravotníků s cílem zamezit přenosu onemocnění mezi lidmi. Mezi obecně doporučovaná opatření se řadí zákaz používání tkání od osob trpících CJD nebo jinou prionovou nemocí k transplantacím, testování dárců tvrdé pleny mozkové a rohovky a vyloučení rizikových osob z dárcovství krve. Do této rizikové skupiny se řadí osoby postižené CJD nebo jinou prionovou nemocí, s výskytem prionové choroby v pokrevním příbuzenstvu nebo rodině, s anamnézou neurochirurgického výkonu s použitím štěpu tvrdé pleny mozkové, transplantace rohovky, hormonální léčby pro růstové nebo vývojové poruchy (např. lidským růstovým hormonem) nebo pobytu kumulativně delšího než 6 měsíců ve Velké Británii nebo Francii v letech 1980–1996.

Při péči o pacienty s podezřením na TSE nejsou nutná zvláštní epidemiologická opatření. Doporučuje se používat jednorázový materiál a nástroje. Prostředky použité k ošetřování pacientů podezřelých CJD likvidovat jako nemocniční odpad spálením. Při nutnosti opětovného používání nástrojů a přístrojů je jejich dezinfekce a sterilizace založena na působení 1N NaOH (hydroxid sodný) nebo 2,5–5 % NaClO (chlornan sodný) po dobu 24 hodin s následnou sterilizací v parním sterilizátoru při 134 °C po dobu 60 minut. Doporučované postupy se mohou mírně lišit [15, 16, 19, 20].

Závěr

Na základě hodnocení epidemiologické situace lze předpokládat, že vrchol epidemie BSE a nvCJD je za námi. V České republice bylo dosud hlášeno 26 pozitivních případů BSE, nvCJD nebyla dosud prokázána. V posledních letech se aktualizovala problematika infektivity krve. Bylo popsáno několik případů pravděpodobného krevního přenosu nvCJD. Úroveň infektivity krve je však stále spekulativní i vzhledem k neexistenci testu detekce PrPsc v krvi a tedy nemožnosti jejího určení.

Vedle přesnějšího poznání vlastností prionů, jejich schopností „množit se“, šíření těchto nemocí včetně rizika iatrogenního postižení se jako klíčové jeví zavedení laboratorní diagnostiky nemocí analýzou periferních tkání za života postižených nejen ve fázi klinické manifestace, ale i v preklinickém období. Takový test dosud není k dispozici. Faktem rovněž zůstává, že v současnosti neexistují léky, kterými by mohli být jedinci postižení TSE léčeni a vyléčeni. Je málo pravděpodobné, že by taková terapie byla v blízké době dostupná, a proto základ ochrany zdraví člověka musí dál představovat prevence.

Do redakce došlo 17. 1. 2007

MUDr. Jan Smetana
Katedra epidemiologie
Fakulta vojenského zdravotnictví UO
Třebešská 1575
500 01 Hradec Králové
e-mail: smetana@pmfhk.cz