proLékaře.cz | 12.1.2026

Prionová onemocnění se zaměřením na Creutzfeldtovu-Jakobovu nemoc – přehled a výskyt nemoci za uplynulých 17 let (2000–2017) v České republice

Kolářová K.[1], Marešová M.[2], Manďáková Z.[1], Kynčl J.[1, 3]

[1]Oddělení epidemiologie infekčních nemocí, Centrum epidemiologie a mikrobiologie, Státní zdravotní ústav, Praha
[2]Protiepidemické oddělení Hygienická stanice hlavního města Prahy, pobočka Praha-jih
[3]Ústav epidemiologie a biostatistiky, 3. lékařská fakulta, Univerzita Karlova Praha

SOUHRN

Úvod: Creutzfeldtova-Jakobova nemoc (CJD) patří do skupiny prionových onemocnění. Je to vzácná, rychle progredující fatální porucha centrálního nervového systému, která se vyskytuje ve čtyřech formách jako sporadická (sCJD), genetická familiární (gCJD), iatrogenní (iCJD) a variantní (vCJD).
Metodika: Výzkum CJD v České republice (ČR) provádí Národní referenční laboratoř lidských transmisivně spongiformních encefalopatií a Creutzfeldtovy-Jakobovy nemoci při Oddělení patologie a molekulární medicíny, která byla založena v roce 2001 na oddělení patologie Thomayerovy nemocnice v Praze. V roce 2003 byla tato NRL zařazena do evropské sítě laboratoří sledujících prionová onemocnění. Obsahem článku je analýza dat hlášených do systému EPIDAT.
Výsledky: V období od června roku 2000 do června roku 2017, bylo do EPIDATu (celostátní program hlášení, evidence a analýzy dat o přenosných chorobách v ČR) nahlášeno 207 případů úmrtí s diagnózou sporadické CJN a 4 pravděpodobné případy úmrtí gCJD.
Závěr: Hlášení případů Creutzfeldtovy-Jakobovy nemoci do EPIDATu splňuje důležité cíle, kterými jsou sledování výskytu onemocnění a jeho vývoj. Zejména kvůli výskytu gCJD je nutné zlepšit diagnostiku onemocnění, včetně zjištění podrobné osobní a rodinné anamnézy, provedení důsledného epidemiologického šetření je nezbytné zejména také k odhalení případných iatrogenních onemocnění.

KLÍČOVÁ SLOVA

Creutzfeldt-Jakobova nemoc – prion – epidemiologie – sporadická CJD – familiární CJD – iatrogenní CJD – variantní CDJ

ABSTRACT

Kolářová K., Marešová M., Manďáková Z., Kynčl J.: Prion diseases with a focus on Creutzfeldt-Jakob disease, a summary of the incidence of Creutzfeldt-Jakob disease in the Czech Republic over the last 17 years, 2000–2017
Background: Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) is a prion disease. It is a rare, rapidly progressing fatal disorder of the central nervous system, which occurs in four forms: sporadic (sCJD), genetic/familial (gCJD), iatrogenic (iCJD), and variant (vCJD).
Methods: CJD research in the Czech Republic (CR) is conducted by the National Reference Laboratory for Human Transmissible Spongiform Encephalopathies and Creutzfeldt-Jakob Disease, Department of Pathology and Molecular Medicine, established in 2001 at the Department of Pathology, Thomayer Hospital, Prague. In 2003, this NRL was included in the European network of laboratories monitoring prion diseases. The purpose of the article is to analyse data reported to the EPIDAT system.
Results: From June 2000 to June 2017, 207 deaths in persons diagnosed with CJN and four suspected deaths due to gCJD were reported to the EPIDAT system (national program of reporting, recording, and analysis of data on transmissible diseases in the CR).
Conclusion: Reporting CJD cases to the EPIDAT is helpful in meeting the important goals, i.e. monitoring the incidence and trends of the disease. The incidence of gCJD in particular requires improved diagnosis based on a detailed personal and family history, and thorough epidemiological investigation is crucial to detect possible iatrogenic diseases.

KEYWORDS

Creutzfeldt-Jakob disease – prion – epidemiology – sporadic CDJ – familial CDJ – iatrogenic CDJ – variant CDJ

Epidemiol. Mikrobiol. Imunol., 67, 2018, č. 4, s. 155–160

proLékaře.cz | 12.1.2026

ÚVOD

V poslední době se věnuje stále větší pozornost narůstajícímu počtu demencí, které mohou mít souvislost s výskytem prionových onemocnění.
V České republice se prionovými chorobami zabývá Národní referenční laboratoř transmisivních spongiformních encefalopatií a Creutzfeldtovy-Jakobovy nemoci TSE/CJN, která zahájila svou činnost 1. 7. 2001. Laboratoř byla vybudována na základě rozhodnutí ministra zdravotnictví ČR jako součást Oddělení patologie a molekulární biologie Thomayerovy nemocnice. Hlavním cílem je diagnostika a sledování výskytu prionových onemocnění [Rohan et al., 2013]. Klinická část NRL při Neurologickém oddělení TN poskytuje možnost klinického potvrzení diagnózy při podezření na prionové onemocnění, podporu rodinným příslušníkům a možnost genetického screeningu asymptomatických rizikových jedinců.
V současnosti je popsáno pět lidských prionových chorob: Creutzfeldtova-Jakobova nemoc (CJD), Gerstmannova-Strausslerova-Scheinkerova nemoc (GSSS), Fatální familiární insomnie (FFI), Kuru a nová forma Creutzfeldt-Jakobovy nemoci (vCJD) [Krombholz, 2015].
Creutzfeldtova-Jakobova nemoc je mimořádně vzácné, avšak vždy smrtelné, neurodegenerativní onemocnění mozku patřící mezi tzv. spongiformní encefalopatie. Tato onemocnění jsou zapříčiněna neovladatelným množením malých infekčních proteinových částic – prionů (*proteinaceous infectious particle*) v mozkové tkáni. Priony neobsahují nukleovou kyselinu, a protože jsou vlastními proteiny těla hostitele, nevyvolávají tvorbu protilátek ani jinou imunologickou obrannou reakci. Byly popsány dva typy prionových proteinů (PrPc) – celulární, fyziologicky se vyskytující membránový glykoprotein buněk nervového systému a lymfatické tkáně a scrapiový (PrPs), který je odchylnou patogenní izoformou PrP. Vzniká změnou prostorového uspořádání bílkovinného řetězce, jeho molekula je menší a je extrémně odolný vůči proteolýze a degradaci konvenčními prostředky chemické a fyzikální dekontaminace nebo dezinfekce [Rohan, Parobková, Johanidesová, Koukolík, Matěj a Rusina 2013; Imran a Mahmood, 2011].
Při klinickém podezření na prionové onemocnění se provádí vyšetření EEG, mozkomíšního moku a zobrazovací vyšetření. Na EEG postižených jedinců jsou zaznamenávány typické trifázické nebo polyfázické vlny, které se periodicky opakují. Senzitivita vyšetření je 67 %, specificita 86 % [Rohan, Parobková, Johanidesová, Koukolík, Matěj a Rusina, 2013]. V mozkomíšním moku lze, zejména u sporadické formy, prokázat přítomnost 14-3-3 proteinu, který je nespecifickým markerem neuronálního rozpadu u rychle probíhajících procesů rozpadu nervové tkáně. Bývá přítomen již v časných stadiích onemocnění, ostatní likvorologický nález je negativní. Ze zobrazovacích metod má největší výtěžnost nukleární magnetická rezonance s typickým nálezem hyperintenzity v oblasti bazálních ganglií až u 70 % nemocných. Přínosná je i jednofotonová emisní výpočetní tomografie a pozitronová emisní tomografie. Definitivní diagnózu onemocnění je možno stanovit na podkladě neurohistologického vyšetření mozkové tkáně, doplněného imunohistochemickými metodami, které ověřují přítomnost patologicky změněného prionového proteinu ve tkáni. V případě gCJD se sekvenuje gen PRNP a hledá se kauzální patogenní variace [Rusina a Matěj, 2012; Zerr et al., 2009]. PRNP je vysoce konzervativní gen, kterým je kódován prionový protein, u člověka je lokalizován na 20. chromozomu.
Creutzfeldtova-Jakobova nemoc patří mezi nejčastější prionová onemocnění postihující člověka. Odhadovaný výskyt se v celosvětovém měřítku pohybuje v rozmezí s incidencí od 1 do 1,5 případů na milión obyvatel ročně [Ladogana et al., 2005; Litzroth et al., 2015]. První forma onemocnění CJD se může projevit jako sporadická, genetická nebo iatrogenní. Nejvíce případů onemocnění je sporadických, kdy nelze prokázat epidemiologickou souvislost s jinými případy CJD. Sporadická forma CJD se vyskytuje na celém světě přibližně u 1–2 lidí z milionu a tvoří asi 85–90 % případů CJD. Familiární (dědičná) CJD má souvislost s mutací PrP genu na krátkém raménku 20. chromozomu a připadá na ni asi 5–10 % všech případů CJD [Litzroth, Cras, De Vil a Quoilin, 2015; Brandel et al., 2013]. Pro diagnózu je rozhodující výskyt CJD u přímého příbuzného a průkaz charakteristické mutace PRNP genetickou analýzou. Prediktivní testování postižených rodin není dosud v ČR zcela dořešeno [Krombholz, 2015], mimo jiné se jedná o závažný etický problém. K iatrogenním případům dochází při přenosu původce nemoci kontaminovanými chirurgickými nástroji, zejména v souvislosti s transplantací rohovky či dura mater, při neurochirurgických operacích nebo po podávání růstového hormonu a gonadotropinu připravených z lidské hypofýzy, které se vyskytují v méně než 5 % případů [Brown et al., 2012]. Druhou samostatnou formou je nová varianta CJD, která má odlišný klinický obraz, patologický nález a VI. typ prionu. Vzniká pravděpodobně po nákaze člověka bovinními priony u geneticky vnímavých jedinců. K nákaze dochází požitím infikované tkáně, zejména očí, míchy, mozku, ale i svalů a vnitřností zvířat nakažených bovinní spongiformní encefalopatií (nemoc šílených krav) [Franková a Krausová, 2008; Hewitt et al., 2006].

SPORADICKÁ CJD

Průměrný věk v době vzniku onemocnění je 65 let [Zerr a Poser, 2001; Sikorská et al., 2012]. Doba trvání rozvinuté nemoci je průměrně asi 8 měsíců, 90 % pacientů umírá do 1 roku po stanovení diagnózy a necelá 4 % pacientů přežijí 2 roky [Van Everbroeck et al., 2006]. Postižení nemocných je stejné bez ohledu na pohlaví. U 1/3 nemocných se popisuje různě dlouhé (týdny až měsíce) prodromální stadium, které se projevuje nespecifickými příznaky jako únava, bolesti hlavy, nespavost, deprese a snížení hmotnosti. Následně dochází k rychle se vyvíjející demenci minimálně se dvěma současně přítomnými typickými příznaky, kterými mohou být myoklonie, pyramidové a extrapyramidové projevy (vedoucí ke změnám svalového tonu s ataxií a poruchami chůze), mozečková ataxie, zrakové dysfunkce (výpadky zorného pole, zrakové halucinace), nystagmus a případně akinetický mutismus (pacient je nepohyblivý, rigidní, není schopen souvislé řeči). Tato kritéria jsou typická pro dané onemocnění. Častou komplikací bývá pneumonie a jiné infekce, které mohou vést k úmrtí [Krombholz, 2015; Johneson a Gibbs Jr. 1998].
Na základě klinických, biologických, elektrofyziologických a neuropatologických nálezů mohou být případy

proLékaře.cz | 12.1.2026

sCJD klasifikovány jako možné, pravděpodobné nebo potvrzené.
Možné případy jsou charakterizovány rychle progredující demencí s nejméně dvěma společnými příznaky: myoklonie, mozečkové nebo vizuální symptomy, pyramidové nebo extrapyramidové příznaky, akinetický mutismus. U pravděpodobných případů je navíc pozitivní nález alespoň v jednom pomocném vyšetření (patologický EEG nález, přítomnost 14-3-3 proteinu v mozkomíšním moku, MRI nález) nebo progresivní neurologický syndrom a pozitivní RT-QuIC v mozkomíšním moku nebo jiných tkáních. Potvrzený případ je případ, který splňuje definici pravděpodobného případu a je neuropatologicky, imunocytochemicky nebo biochemicky potvrzen [The National Cjd Research and Surveillance Unit (Ncjdrsu), January 2017].

MATERIÁL A METODIKA

V ČR podléhá povinnému hlášení každý i suspektní případ lidské přenosné transmisivní spongiformní encefalopatie (CJD, vCJD) podle §62 zákona č. 258/2000 Sb., o ochraně veřejného zdraví.
Osoba poskytující péči hlásí CJD místně příslušnému orgánu ochrany veřejného zdraví standardním způsobem jako všechna infekční onemocnění.
Pitva u zemřelých osob s podezřením na CJD je na našem území povinná.
Orgán ochrany veřejného zdraví provádí retrospektivní šetření všech hlášených i suspektních CJD formou dotazníku, který je součástí epidemiologického šetření a následně je zasílán do Státního zdravotního ústavu (SZÚ). Vypracování dotazníku je podmíněno metodickým pokynem Ministerstva zdravotnictví ČR podle věstníku č. 3/2001.
Údaje o počtech zemřelých na CJD v české populaci jsou získávány z několika různých informačních zdrojů. V archivu SZÚ jsou dostupná data o počtech případů CJD. Data z let 06/2000 až 06/2017 byla použita z informačního systému přenosných onemocnění EPIDAT.
Data o počtech obyvatel a průměrném věku v jednotlivých krajích byla získána z Českého statistického úřadu (ČSÚ).
K porovnání úmrtnosti v jednotlivých krajích, byla použita metoda přímé standardizace, která odstraňuje vliv věkové struktury na úmrtnost. K výpočtu byl použit tento vzorec:

$$^{\mathrm{pst}}\mathrm{hmú} = \frac{\sum \mathrm{ú}_x \cdot \mathrm{P}_x^{st}}{\sum \mathrm{P}_x^{st}}$$

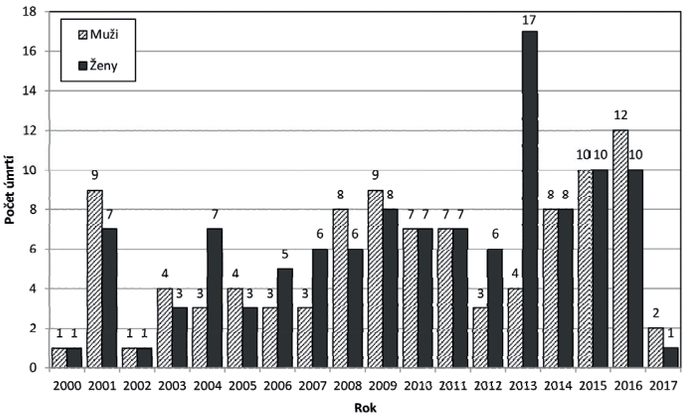
Kde $\mathrm{ú}_x$ = míra úmrtnosti ve věku x studované populace, P_x^{st} počet žijících (k 1. 7. 2016) v dokončeném věku x standardní populace.
Pro odstranění zkreslujícího vlivu věkového složení obyvatel v jednotlivých krajích byla provedena přímá standardizace. Standardizovaná úmrtnost zobrazuje počet úmrtí CJD na 100 tisíc obyvatel za celé sledované období.

VÝSLEDKY

Celkem bylo v EPIDATu od června roku 2000 do června roku 2017 nahlášeno 211 úmrtí a 12 suspektních případů v souvislosti s CJD. Pouze u 4 případů byla uvedena rodinná souvislost.
Nejvyšší počet úmrtí byl v roce 2016 s počtem 22 případů.

Tabulka 1. Počet úmrtí v souvislosti s Creutzfeldtovou-Jakobovou nemocí v ČR, 06/2000–06/2017
Table 1. Deaths due to Creutzfeldt-Jakob disease in the CR, June/2000–June/2017

Rok	Muži	Ženy	Celkem
06/2000	1	1	2
2001	9	7	16
2002	1	1	2
2003	4	3	7
2004	3	7	10
2005	4	3	7
2006	3	5	8
2007	3	6	9
2008	8	6	14
2009	9	8	17
2010	7	7	14
2011	7	7	14
2012	3	6	9
2013	4	17	21
2014	8	8	16
2015	10	10	20
2016	12	10	22
06/2017	2	1	3



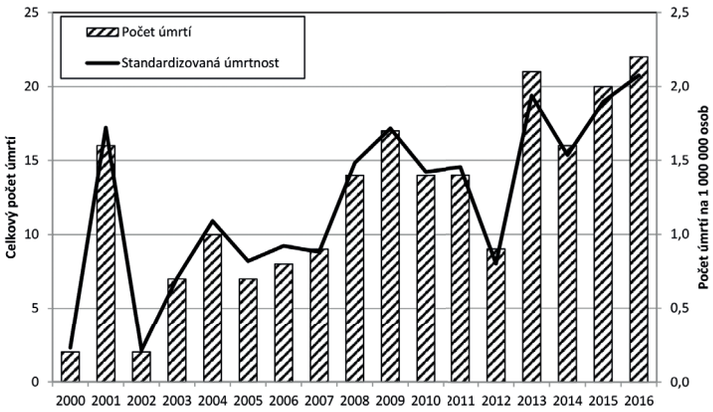
Graf 1. Creutzfeldtova-Jakobova nemoc, počet úmrtí v jednotlivých letech, ČR 06/2000–06/2017
Figure 1. Creutzfeldt-Jakob disease, deaths by year, CR June/2000–June/2017

U sporadické CJD nebyly zjištěny žádné rizikové faktory, které by se podílely na vzniku nemoci. Onemocnění se vyskytuje ve větší míře ve vyšším věku. Z hlášených 211 onemocnění byla do SZÚ zaslána jen polovina dotazníků. Dotazníky byly k dispozici u 50,2 % případů. Z dotazníků byly zjištěny zdravotnické výkony u 60 pacientů, z nichž 21,6 % tvoří oční operace.

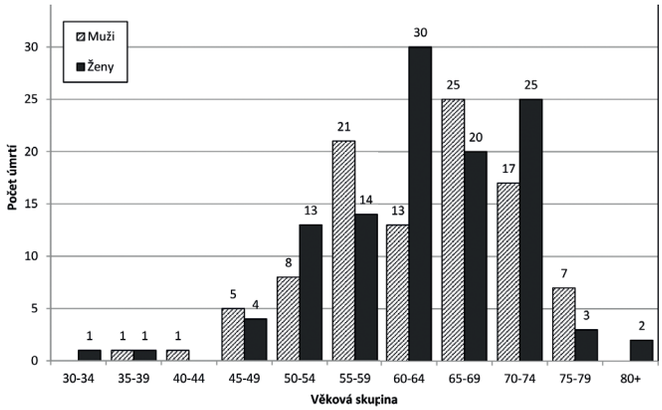
proLékaře.cz | 12.1.2026

Tabulka 2. Počet úmrtí CJD, ČR 06/2000–06/2017, zastoupení podle krajů
Table 2. Deaths due to Creutzfeldt-Jakob disease, CR, June/2000–June/2017, by region

Kraj	Počet obyvatel v kraji	Průměrný věk obyvatel v kraji	Počet úmrtí muži CJN	Počet úmrtí ženy CJN	Počet úmrtí celkem CJN	Relativní úmrtnost	St. úmrtnost
Hl. m. Praha	1 280 508	42,0	19	15	34	2,66	2,75
Středočeský	1 338 982	41,0	13	13	26	1,94	1,99
Jihočeský	638 782	42,3	6	11	17	2,66	2,34
Plzeňský	578 629	42,5	3	6	9	1,56	1,46
Karlovarský	296 749	42,4	7	3	10	3,37	3,20
Ústecký	821 377	41,6	5	4	9	1,10	1,11
Liberecký	440 636	41,8	4	2	6	1,36	1,28
Královéhradecký	550 804	42,7	5	5	10	1,82	1,73
Pardubický	517 087	42,1	3	5	8	1,55	1,58
Vysočina	508 952	42,3	6	4	10	1,96	1,63
Jihomoravský	1 178 812	42,2	8	11	19	1,61	1,59
Olomoucký	633 925	42,4	4	11	15	2,37	2,13
Zlínský	583 698	42,7	4	8	12	2,06	1,96
Moravskoslezský	1 209 879	42,2	11	15	26	2,15	2,05
Celkem	10578820	42,1	98	113	211	1,99	1,91



Graf 2. Creutzfeldtova-Jakobova nemoc, počet úmrtí a standardizovaná úmrtnost, ČR 6/2000–2016
Figure 2. Creutzfeldt-Jakob disease, deaths and standardized mortality, CR, June 2000–2016

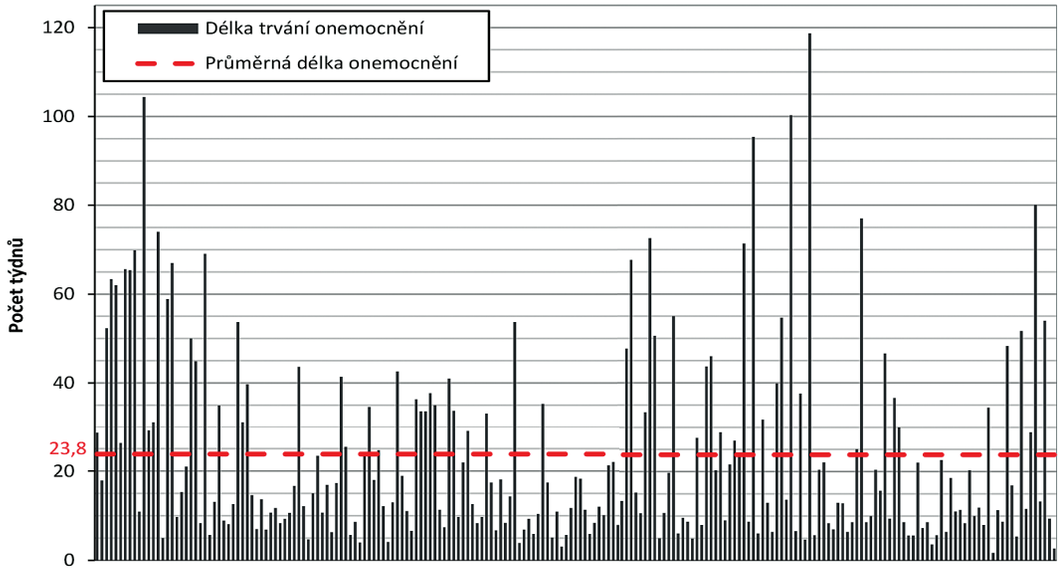


Graf 3. Úmrtí na Creutzeldtovu-Jakobovu nemoc, věkové zastoupení, ČR 06/2000–06/2017.
Figure 3. Deaths due to Creutzfeldt-Jakob disease, age distribution, CR, June/2000–June/2017

Onemocnění CJD se vyskytuje v celé České republice. Počty úmrtí za celé sledované období v souvislosti s CJD podle jednotlivých krajů jsou prezentované v tabulce 2. Největší úmrtnost byla registrována v Karlovarském kraji; celkem 10 úmrtí, hrubá míra úmrtnosti na 100 000 obyvatel činila 3,37, standardizovaná úmrtnost byla 3,20. Nejnižší úmrtnost byla registrována v Ústeckém kraji; celkem 9 úmrtí, hrubá míra úmrtnosti na 100 000 obyvatel činila 1,10, standardizovaná úmrtnost byla 1,11.
V grafu 2 je zobrazena celková úmrtnost v daném roce a počet úmrtí na 1 milion obyvatel. V roce 2016 v ČR činil počet úmrtí v souvislosti s CJD 2,083 případů na 1 milion obyvatel.

Nejvíce zemřelých v ČR v souvislosti s CJN bylo evidováno ve věkových skupinách 65–69 (celkem 45 případů), dále 60–64 (celkem 43 případů) a 70–74 (celkem 42 případů). Věkové rozmezí výskytu CJN v populaci bylo velmi široké, pohybovalo se od 33 do 80 let (graf 3). Průměrný věk onemocnění v ČR činí 62,9.
V celkovém součtu 211 úmrtí ženy mírně převažují nad muži (113 ku 98), poměr žen k mužům činil 1,15.
Z celkového počtu 211 případů bylo vyřazeno 5 případů, u kterých chyběla informace o délce trvání onemocnění a 1 případ s nepravděpodobně dlouhou dobou trvání onemocnění (4 roky). Průměrná doba od prvních příznaků po úmrtí činila v ČR 23,8 týdnů (1,7–118,7 týdnů) – graf 4.

proLékaře.cz | 12.1.2026



Graf 4. Délka trvání onemocnění, Creutzfeldtova-Jakobova nemoc, ČR 06/2000–06/2017
Figure 4. Disease length, Creutzfeldt-Jakob disease, CR, June/2000–June/2017

DISKUSE

Nejčastější forma Creutzfeldtovy-Jakobovy nemoci je sporadická, způsobená spontánní transformací normálních prionových proteinů na abnormální priony. Toto sporadické onemocnění se vyskytuje po celém světě, v poměru zhruba 1 až 1,5 případů na 1 milion populace ročně, ačkoli míry až dvou případů na milion obyvatel nejsou neobvyklé [Waldemar et al., 2007]. Riziko CJD se zvyšuje s věkem a u osob ve věku nad 50 let je roční míra úmrtnosti přibližně 3,4 případů na jeden milion obyvatel. Nejsou známy žádné rizikové faktory, které by měly vliv na vznik onemocnění sCJD [Rusina a Matěj, 2012].
Pro diagnózu gCJD je rozhodující výskyt CJD u přímého příbuzného a průkaz specifické mutace genu PrP, proto jsou některé možné případy gCJD zařazeny do sporadické formy. Právě ty jsou nejčastějším způsobem přenosu iatrogenní CJD [Rohan et al., 2015].
Do EPIDATu bylo od června roku 2000 do června 2017 nahlášeno 223 případů v souvislosti s CJD. Dvanáct případů bylo z analýzy vyřazeno kvůli chybějícímu datu úmrtí, které pravděpodobně nebylo dohlášeno. Autoři v článku ,“Lidská prionová onemocnění v České republice“ uvádí vyšší počty familiární formy onemocnění, v letech 2002–2014 zaznamenali 31 případů gCJD [Rohan, Rusina, Marešová a Matěj, 2015], v EPIDATu byly nahlášeny pouze 4 případy v souvislosti s rodinným výskytem.
Na základě diagnostiky se sCJD rozlišuje na možný, pravděpodobný a definitivní případ, bylo by vhodné hlášení do informačního systému infekčních nemocí doplnit o tuto „case definici“[Rohan, Parobková, Johanidesová, Koukolík, Matěj a Rusina, 2013; Rohan, Rusina, Marešová a Matěj, 2015].
Celosvětově se udává, že úmrtnost sporadické CJD činí 1–2 osoby na 1 milion obyvatel za rok.
Během sledovaného období v ČR bylo možné si povšimnout postupného nárůstu počtu případů, který přikládáme zejména lepší diagnostice v oblasti onemocnění a jejímu hlášení. Hrubá míra úmrtnosti v ČR v roce 2016 činila v souvislosti s CJD 2,083 případů na 1 milion obyvatel.
Onemocnění CJD se vyskytuje v celé České republice. Distribuce počtu úmrtí byla největší v Karlovarském kraji a nejmenší v kraji Ústeckém. To, že rozdílný výskyt počtu úmrtí v krajích není významně ovlivněn věkovou strukturou v kraji, je patrné z podobného věkového průměru v jednotlivých krajích. Některé kraje ve studii měly více případů, kromě Karlovarského kraje i Jihočeský kraj nebo hlavní město Praha, což může být pravděpodobně odrazem dobré odborné znalosti CJD místními kliniky včetně diagnostiky a hlášení onemocnění.
Podle zahraniční literatury se onemocnění objevuje nejčastěji mezi 60.–65. rokem věku (rozmezí 45.–75. rok věku) [Gao et al., 2011]. Co se týče manifestace onemocnění podle věku, je situace v ČR obdobná. Nejvíce byla zastoupena věková skupina 65–69 let. V ČR bylo věkové rozmezí velmi široké, pohybovalo se od 33 do 80 let. Průměrný věk onemocnění CJD v ČR činil ve sledovaném souboru 62,9 let.
Předpokládá se, že CJD postihuje obě pohlaví stejně [Rusina a Matěj, 2012]. Pohlaví nijak nemá významný vliv na délku trvání nemoci [Gubbels et al., 2012]. V ČR v celkovém součtu 211 úmrtí ženy mírně převažují nad muži (113 ku 98), poměr žen k mužům činil 1,15. Tento fakt může být způsoben manifestací onemocnění ve vyšším věku, kterého se častěji dožívají ženy než muži. Až 90 % nemocných CJD obvykle umírá za 3–12 měsíců od klinické manifestace onemocnění. U 4 % pacientů může onemocnění trvat 2 i více let [Rusina a Matěj, 2012; Franková a Krausová, 2008]. Délka trvání onemocnění v souboru 205 úmrtí v souvislosti s CJD je 23,8 týdnů. Při kontrole dat prvních příznaků onemocnění uvedených v EPIDATu a dotaznících, bylo zjištěno, že se u několika případů datum prvních příznaků liší. Je možné, že se první příznaky vyskytly dříve, avšak v některých případech je datum prvních příznaků stejné s datem izolace či

proLékaře.cz | 12.1.2026

první hospitalizace. Na základě toho může být skutečná doba trvání nemoci delší.

Vzhledem k počtu případů neurodegenerativních onemocnění a zvyšujícímu se věku populace lze předpokládat určitou podhlášenost CJD onemocnění. Podle zákona č. 372/2011 Sb., o zdravotních službách a podmínkách jejich poskytování (zákon o zdravotních službách), ve znění pozdějších předpisů §86, bod (3) „Má-li lékař provádějící prohlídku těla zemřelého podezření, že příčinou úmrtí je nebezpečná infekční nemoc, nebo že jde o pacienta s touto nemocí, byla-li příčinou úmrtí taková nemoc, nebo jde-li o úmrtí pacienta s touto nemocí, neprodleně oznámí tuto skutečnost příslušnému orgánu ochrany veřejného zdraví. Orgán ochrany veřejného zdraví neprodleně stanoví podmínky pro přepravu zemřelého, provedení pitvy a pro pohřbení…“.

Součástí hlášení onemocnění do EPIDATU je provádění retrospektivního šetření a vypracování podrobného dotazníku, který shromažďuje orgán ochrany veřejného zdraví. Do Státního zdravotního ústavu v Praze byla zaslána pouze polovina dotazníků z celkového počtu 211 hlášených případů úmrtí na CJD v EPIDATu. Dotazníky jsou přitom velmi důležité ke zjištění například možného iatrogenního přenosu. Díky nim byla zjištěna epidemiologická souvislost případů dvou sester, které zemřely v důsledku CJD, pouze u druhé z nich byla však v EPIDATu vykázána rodinná souvislost. Je nutné provádět pečlivý odběr anamnézy, zasílat dotazníky ke všem případům CJD a dohlašovat případy, které by mohly mít rodinnou souvislost. Správné rozpoznání prionového onemocnění má zásadní význam pro pacienta samotného i jeho rodinu. Při neexistenci kauzální terapie lze ušetřit pacienta zbytečných dalších pomocných vyšetření, mnohdy invazivních postupů, a je možné začít s včasnou a cílenou paliativní péčí. V případě prokázaného dědičného onemocnění je pak genetické poradenství a podpora rodinných příslušníků věcí zásadního významu.

ZÁVĚR

Sporadická Creutzfeldt-Jakobova nemoc je známa již řadu let, přesto příčina vzniku onemocnění není dosud zcela jasná. Tím spíš bychom jí měli věnovat větší pozornost, která by mohla přispět k objasnění tohoto závažného onemocnění. Nelze zcela jasně říci, zda se jedná o skutečný nárůst počtu případů za posledních 17 let, nebo o zlepšení diagnostiky. Třebaže je výzkumu prionových nemocí věnována stále větší pozornost, průběh onemocnění je zatím terapeuticky zcela neovlivnitelný. Terapie se zaměřuje především na symptomatickou léčbu, komfort pacienta, důstojné umírání a podporu rodiny. Významným krokem je zaměření se na genetické poradenství a podporu rodinných příslušníku v případě výskytu prokázaného dědičného onemocnění.

LITERATURA

1. Rohan Z, Parobková E, Johanidesová S, Koukolík F, et al. Lidské prionové nemoci v České republice – 10 let zkušeností s diagnostikou. Cesk Slov Neurol, 2013;76/109(3):300–306.
2. Krombholz MR. Prionové demence. Psychiatr. prax, 2015;16(1):31–34.
3. Imran M, Mahmood S. An overview of human prion diseases. Virology journal, 2011;8(1):559.
4. Rusina R, Matěj R. Prionová onemocnění. Neurologie pro praxi, 2012;13(2):78–82.
5. Zerr I, Kallenberg K, Summers D, Romero C, et al. Updated clinical diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. Brain, 2009;132(10):2659–2668.
6. Ladogana A, Puopolo M, Croes E, Budka H, et al. Mortality from Creutzfeldt–Jakob disease and related disorders in Europe, Australia, and Canada. Neurology, 2005;64(9):1586–1591.
7. Litzroth A, Cras P, De Vil B, Quoilin S. Overview and evaluation of 15 years of Creutzfeldt-Jakob disease surveillance in Belgium, 1998–2012. BMC neurology, 2015;15(1):250.
8. Brandel J-P, Peckeu L, Haik S. The French surveillance network of Creutzfeldt–Jakob disease. Epidemiological data in France and worldwide. Transfusion clinique et biologique, 2013;20(4):395–397.
9. Brown P, Brandel J-P, Sato T, Nakamura Y, et al. Iatrogenic Creutzfeldt-Jakob disease, final assessment. Emerging infectious diseases, 2012;18(6):901.
10. Franková MV, Krausová MM. Lidské prionové nemoci. Psychiatrie pro praxi, 2008;9(3):116–119.
11. Hewitt P, Llewelyn C, Mackenzie J, Will R. Creutzfeldt–Jakob disease and blood transfusion: results of the UK Transfusion Medicine Epidemiological Review study. Vox sanguinis, 2006;91(3):221–230.
12. Zerr I, Poser S. Epidemiology and risk factors of transmissible spongiform encephalopathies in man. Prions, 2001;7:93–104.
13. Sikorska B, Knight R, Ironside JW, Liberski PP. Creutzfeldt-Jakob disease. Neurodegenerative Diseases, 2012:76–90.
14. Van Everbroeck B, Michotte A, Sciot R, Godfraind C, et al. Increased incidence of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease in the age groups between 70 and 90 years in Belgium. European Journal of Epidemiology, 2006;21(6):443–447.
15. Johnson RT, Gibbs Jr CJ. Creutzfeldt–Jakob disease and related transmissible spongiform encephalopathies. N Engl J Med, 1998;339(27):1994–2004.
16. The National Cjd Research & Surveillance Unit (Ncjdrsu) T. U. O. E. [online]. Diagnostic criteria for human prion disease, January 2017. Dostupný na www: <https://www.cjd.ed.ac.uk/diagnosis-and-testing/diagnostic-criteria>.
17. Český statistický úřad [online]. Počet obyvatel v obcích, [cited 07/03 2017]. Dostupný na www: <https://www.czso.cz/csu/czso/pocet-obyvatel-v-obcich>.
18. Waldemar G, Dubois B, Emre M, Georges J, et al. Recommendations for the diagnosis and management of Alzheimer's disease and other disorders associated with dementia: EFNS guideline. European Journal of Neurology, 2007;14(1):e1–e26.
19. Rohan Z, Rusina R, Marešová M, Matěj R. Human prion diseases in the Czech Republic. Česk Epidemiol Mikrobiol Imunol, 2015;64(3):115–120.
20. Gao C, Shi Q, Tian C, Chen C, et al. The epidemiological, clinical, and laboratory features of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease patients in China: surveillance data from 2006 to 2010. PLoS One, 2011;6(8):e24231.
21. Gubbels S, Bacci S, Laursen H, Hogenhaven H, et al. Description and analysis of 12 years of surveillance for Creutzfeldt-Jakob disease in Denmark, 1997 to 2008. Euro Surveill, 2012;17:15.

Do redakce došlo 21. 3. 2018.

Adresa pro korespondenci:

Bc. Karolína Kolářová

Státní zdravotní ústav
Šrobárova 48
100 42 Praha 10
e-mail: karolina.kolarova@szu.cz