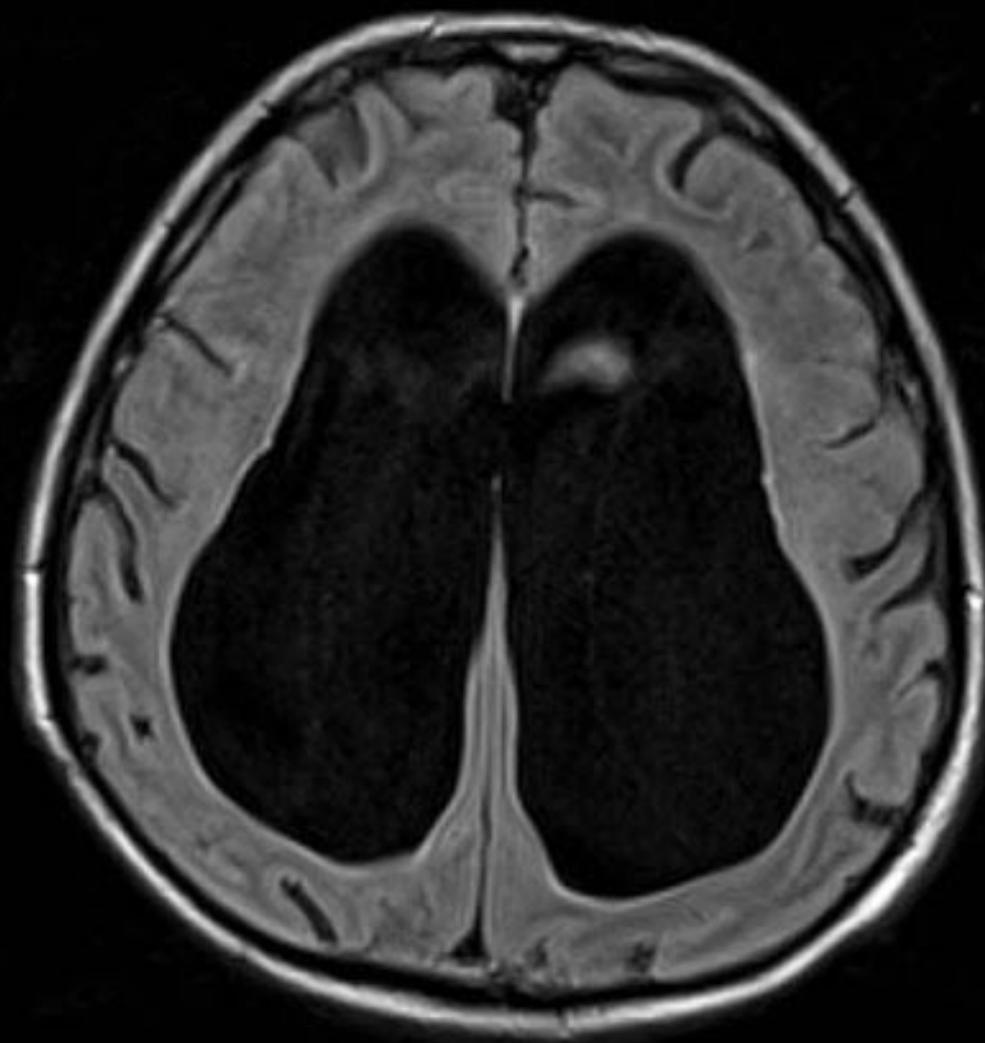


Нормотензивная  
гидроцефалия;  
Прионные заболевания

КОСОВСКИХ А.И.

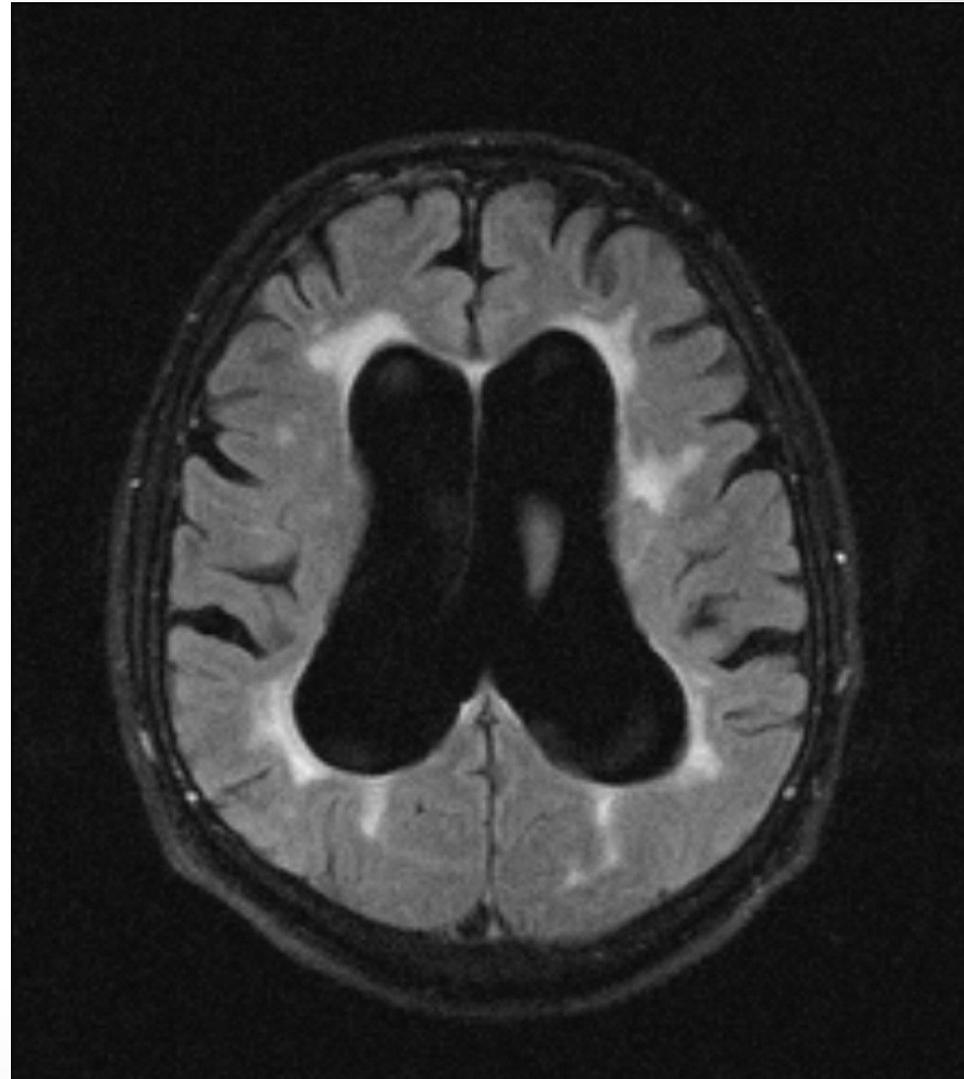
16



W 448 : L 234

# Нормотензивная гидроцефалия

- Нормотензивная гидроцефалия (НТГ) – синдром, характеризующийся сочетанием деменции, нарушений ходьбы и недержания мочи при выраженном расширении желудочковой системы и нормальном давлении цереброспинальной жидкости (ЦСЖ).



# Нормотензивная гидроцефалия

- Неврологические расстройства при НТГ могут полностью или в значительной степени регрессировать после своевременно проведенной шунтирующей операции, однако накопленный опыт показывает, что операции эффективны в 50–70% случаев.
- Распространенность НТГ невелика – по данным разных авторов [4–6], она выявляется у 0,4–6% больных с деменцией. Вариабельность частоты связана с различными диагностическими критериями для оценки деменции.
- Первенство описания НТГ, как самостоятельного заболевания, принадлежит S.Hakim и R.D.Adams [7, 8]. В 1965 г. они опубликовали статьи о “симптоматической скрытой хронической гидроцефалии взрослых с нормальным глазным дном” или “гидроцефалии с нормальным давлением ликвора”. Авторы акцентировали внимание на потенциальной курабельности этого синдрома, который клинически проявляется своеобразными нарушениями походки по типу апраксии ходьбы, деменцией и тазовыми расстройствами. Позже этот клинический симптомокомплекс получил эпонимическое название триады Хакима-Адамса. В современной литературе наибольшее распространение получил термин “нормотензивная гидроцефалия”.

# Этиология

- Развитие НТГ обусловлено дисбалансом секреции и резорбции ЦСЖ и нарушением ликвородинамики.
- НТГ у взрослых может быть вызвана разными причинами:
- субарахноидальным и внутрижелудочковым кровоизлиянием,
- черепно-мозговой травмой,
- воспалительным процессом (менингитом),
- перинатальным поражением головного мозга и мозговых оболочек,
- объемными интракраниальными образованиями (опухоли, аневризмы мозговых сосудов),
- аномалиями развития мозга (самая частая – атрезия сильвиева водопровода),
- перенесенными операциями на головном мозге
- в других ситуациях, создающих механические препятствия нормальной циркуляции ЦСЖ.
- При этом может быть некоторый (иногда довольно длительный) период, во время которого гидроцефалия никак не проявляет себя.

- Однако примерно в 30-50% случаев в анамнезе у пациентов с НТГ отсутствуют указания на какую-либо причину, в этой ситуации правомочным становится диагноз “идиопатической нормотензивной гидроцефалии взрослых”.

# Клинические особенности

- Для НТГ характерно постепенное развитие триады Хакима-Адамса, в большинстве случаев нарушения ходьбы являются первым симптомом, затем возникает деменция и позднее присоединяются тазовые расстройства. Возможна флуктуация выраженности симптомов, однако этот признак не считается характерным для НТГ

# Нарушения ходьбы

- Нарушения ходьбы при НТГ включают в себя элементы апраксии ходьбы с “магнитной” походкой короткими шажками, плохим контролем равновесия и затруднением поворотов. Для больных характерна шаркающая походка на широко расставленных ногах, неустойчивость при поворотах. При НТГ не отмечается каких-либо изменений движений руками при ходьбе.
- На ранних стадиях при минимальной поддержке походка больных с НТГ может становиться интактной. По мере прогрессирования заболевания снижается высота шага, больным трудно оторвать ноги от земли, отмечаются затруднения в начале акта ходьбы, повороты совершаются в несколько этапов, часты падения.
- При этом пациенты с НТГ могут имитировать движения ногами, которые они должны совершать при ходьбе, в положении лежа или сидя. Следует заметить, что сходные нарушения ходьбы отмечаются и при сосудистых поражениях головного мозга. При идиопатической НТГ имеется зависимость между наличием артериальной гипертензии и выраженностью клинической симптоматики, особенно нарушениями ходьбы.

# Нарушения ходьбы

- Нарушения ходьбы могут в значительной мере регрессировать сразу после выведения большого количества (20–50 мл) ЦСЖ при люмбальной пункции (“tap-test”). “Tap-test” в большей степени улучшает равновесие, чем ходьбу пациентов, и не зависит от этиологии НТГ. Мышечный тонус в ногах, как правило, повышен по пластическому типу, отмечается паратоническая ригидность.
- В более тяжелых случаях НТГ в нижних конечностях возникает спастичность, гиперрефлексия, выявляется патологический рефлекс Бабинского. Наличие симптоматики преимущественно в ногах при НТГ, возможно, связано с тем, что двигательные пути, связывающие кору головного мозга с нижними конечностями, располагаются более медиально – около стенок боковых желудочков, а пути, идущие к верхним конечностям, – более латерально.
- Изменения походки у пациентов с НТГ могут быть обусловлены разобщением базальных ядер с лобными отделами, дисфункцией лобной коры и нарушением сенсомоторной интеграции

# Нарушения высших мозговых функций

- Для пациентов с НТГ характерно наличие аспонтанности, благодушия, дезориентированности, больше во времени, чем в месте. Больные не могут изложить историю своего заболевания. У некоторых больных возможно развитие галлюцинаций, мании, делирия, депрессии. Характерным симптомом при НТГ является также эмоциональное притупление. Аспонтанность больных по мере прогрессирования заболевания может переходить в акинетический мутизм, повышенную сонливость, сопор и вегетативное состояние.
- Когнитивные нарушения возникают у подавляющего числа больных в начале заболевания. Эти расстройства проявляются снижением памяти, замедлением скорости психических процессов и психомоторных реакций, снижением способности использовать приобретенные знания, апатией, что связано с дисфункцией передних отделов головного мозга и характерно для так называемой субкортикальной деменции. Когнитивные нарушения при НТГ не являются доминирующим симптомом, на ранних стадиях гнозис и другие корковые функции, как правило, не нарушены. В отличие от болезни Альцгеймера, нарушения памяти при НТГ не столь выражены и обусловлены, главным образом, снижением функциональной интеграции лобных долей.
- На сегодняшний день не существует специфической нейропсихологической методики, способной однозначно дифференцировать когнитивные нарушения при болезни Альцгеймера и НТГ.

# Нарушения высших мозговых функций

- Для выявления когнитивных нарушений при НТГ, особенно на ранних стадиях заболевания, используются нейропсихологические шкалы, чувствительные к лобным нарушениям. Применение тестов, часто используемых при деменции (типа Краткой шкалы оценки психической сферы), зачастую дает ложнонегативные результаты, так как эти методики малоинформативны при когнитивном дефекте лобного типа. Поэтому при НТГ более информативны тесты, направленные на оценку способности пациента формировать и менять программу действий в зависимости от условий (типа Висконсинского теста сортировки карточек), а также тесты, оценивающие подвижность психических процессов, уровень истощаемости и внимания.
- Лобный характер когнитивных расстройств при НТГ может быть обусловлен преимущественным расширением передних рогов боковых желудочков, сопровождающимся более значительной дисфункцией глубоких отделов лобных долей и передних отделов мозолистого тела. Когнитивный дефект при НТГ развивается быстро – в течение 3–12 мес. Выраженность когнитивных расстройств может уменьшаться после выведения 20–50 мл ЦСЖ. Высказывается предположение о том, что в основе когнитивных расстройств лежат микроциркуляторные церебральные нарушения вследствие сдавления капилляров повышенным интрапаренхиматозным давлением.

# Тазовые расстройства

- Уже на ранних стадиях НТГ при активном, целенаправленном расспросе удастся выявить жалобы больных на учащенное мочеиспускание и никтурию. В дальнейшем присоединяются императивные позывы и недержание мочи. Больные перестают осознавать позывы к мочеиспусканию и индифферентно относятся к факту непроизвольного мочеиспускания, что характерно для лобного типа тазовых расстройств. Недержание кала встречается редко, как правило, у пациентов с поздними стадиями НТГ. От больных с иными причинами деменции пациентов с НТГ отличает наличие тазовых расстройств на ранних стадиях заболевания и частичное восстановление контроля за тазовыми органами после проведение “tap-test”

- Больные с НТГ, как правило, не предъявляют жалоб на головную боль. При неврологическом осмотре помимо триады Хакима-Адамса у больных с НТГ может отмечаться постуральный тремор, своеобразный акинетико-ригидный синдром, характеризующийся феноменом “замерзания” (англ. – “freezing phenomenon”), отсутствием ахейрокинеза, паратоническая ригидность в аксиальных мышцах и в мышцах конечностей, псевдобульбарный синдром, хватательный рефлекс.

# Диагностика нормотензивной гидроцефалии

- Рутинное обследование, как правило, не выявляет какой-либо патологии, краниограммы не изменены. Особенно важно подчеркнуть отсутствие застойных явлений на глазном дне. По данным ЭЭГ, при НТГ выявляются неспецифические изменения, характеризующиеся усилением медленноволновой активности.
- Люмбальная пункция остается одним из основных способов диагностики НТГ. Давление ЦСЖ обычно не превышает 200 мм вод.ст. Если к пункционной игле присоединить манометр, то, как хорошо известно, ликворный столбик обнаруживает колебания давления в зависимости от пульса, АД, дыхания. В норме ликворная пульсация не превышает 15–20 мм. Однако при НТГ она значительно превосходит эту величину, а запись колебаний выявляет изменение формы волны – она становится более крутой. Лабораторный анализ ЦСЖ обычно каких-либо отклонений от нормы не выявляет. •

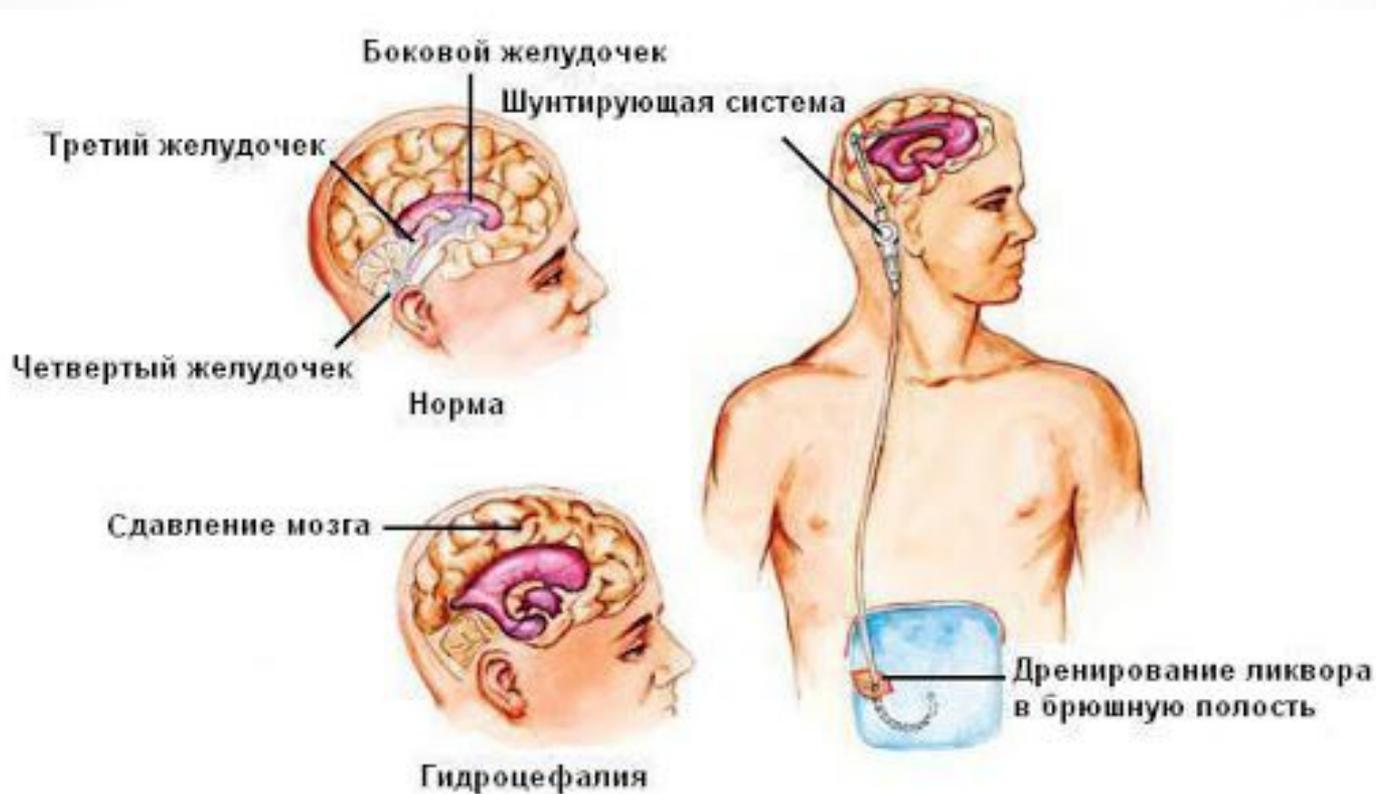
- “Tap-test” косвенно отражает нарушение резорбции ЦСЖ, лежащее в основе патогенеза НТГ. Для более точной оценки величины сопротивления резорбции ЦСЖ используется инфузионный тест, который заключается в одномоментном эндолюмбальном введении физиологического раствора и регистрации скорости уменьшения ликворного давления после первоначального его повышения в ответ на введение раствора.
- Существует и другой метод проведения теста – длительная инфузия 0,9% раствора NaCl под постоянным давлением. Следует заметить, что достоверность самого инфузионного теста и методика его проведения являются предметом дискуссий. Различные модификации инфузионного теста используются прежде всего в исследовательских целях.
- В настоящее время во всем мире применяется “tap-test”, как наиболее простой, быстрый, дешевый и достаточно надежный метод.

- Мониторинг внутричерепного давления (ВЧД) является наиболее современным методом диагностики НТГ. При регистрации ВЧД на протяжении 24–48 ч у пациентов с НТГ отмечаются патологически высокие величины ВЧД, особенно в фазе быстрого сна, что связано с расширением сосудов и увеличением кровенаполнения мозга в этот период. Для НТГ характерно наличие большого количества вторичных b-волн и “плато”-волн.
- Изменения колебаний ВЧД связаны с имеющимся функциональным препятствием оттоку ЦСЖ из желудочковой системы в субарахноидальные пространства в связи с затруднением реабсорбции ЦСЖ и снижением градиента между давлением ЦСЖ в желудочках и на конвекситальной поверхности головного мозга.
- Перед проведением мониторинга ВЧД предлагается использовать транскраниальную доплерографию, так как между b-волнами ВЧД и скоростью кровотока в интракраниальных артериях существует нелинейная связь, описываемая, как транскраниальный доплерографический эквивалент b-волн.

- Считается, что хотя гидроцефалию довольно просто можно диагностировать с помощью КТ, всем больным рекомендуется проведение МРТ, позволяющей получить более подробное изображение мозговых структур.
- Размеры желудочковой системы при использовании КТ и МРТ оцениваются с одинаковой точностью, однако МРТ лучше позволяет визуализировать наличие трансэпендимального проникновения ЦСЖ. Наличие перивентрикулярной трансэпендимальной пенетрации ЦСЖ (повышенный сигнал в T2- и режиме протонной плотности – по данным МРТ, гиподенсивные зоны на КТ) в сочетании с расширенными желудочками является характерным нейровизуализационным признаком НТГ у пожилых больных в случае отсутствия внутричерепного окклюзирующего процесса.
- Толщина перивентрикулярного “гало” коррелирует с лучшим исходом шунтирования, наличие признаков микроангиопатического цереброваскулярного заболевания (лакуны и очаги повышенной интенсивности сигнала в глубинных отделах белого вещества в T2- и режиме протонной плотности МРТ) – с неудовлетворительным исходом шунтирования.

# Лечение

- Лечение выбора являются шунтирующие операции с наложением вентрикулоперитонеального и люмбоперитонеального шунтов.



Вентрикулоперитонеальное шунтирование

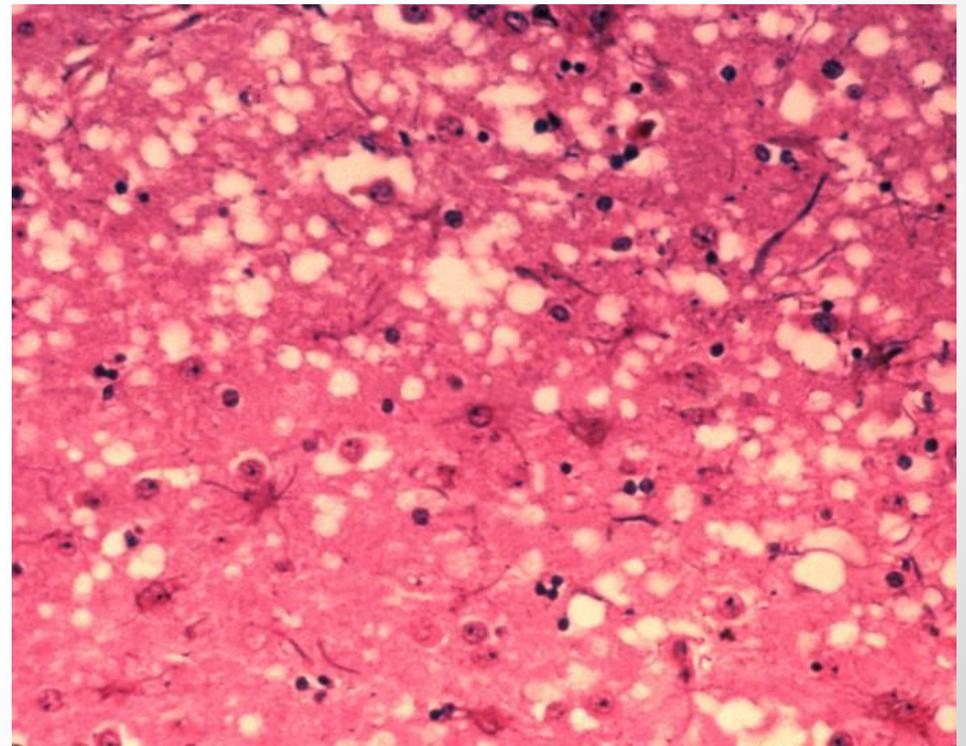
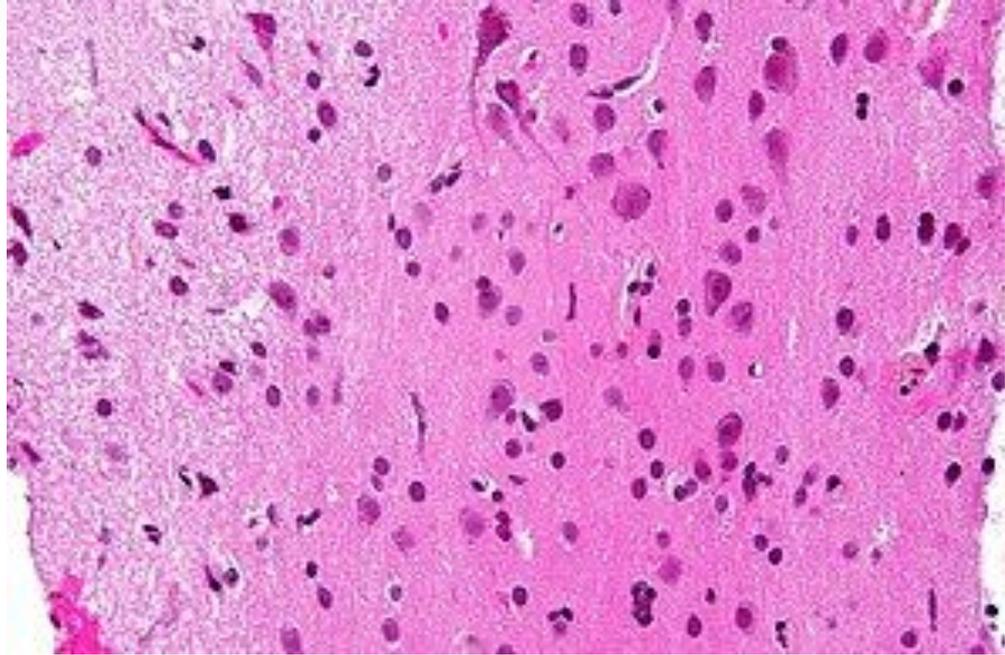
- При правильном подборе больных положительный эффект достигает 60%. Разумеется, в далеко зашедших стадиях болезни, когда имеются уже необратимые изменения в мозге, прогноз оперативного лечения ухудшается.
- Летальность при этой операции составляет около 6–7%. Наиболее вероятен положительный эффект шунтирования в тех случаях, когда клиническая картина НТГ развивается в течение первых месяцев после субарахноидального кровоизлияния, менингита или черепно-мозговой травмы, имеется улучшение после выведения большого количества ЦСЖ при люмбальной пункции, а по данным нейрорадиологического исследования выявляется выраженный вентрикулярный ликвороотток (пульсация). Хороший исход шунтирования отмечается у больных с гипердинамическим типом ликвородинамики по III желудочку и водопроводу, который характеризуется отсутствием сигнала от ЦСЖ на сагиттальном срединном срезе МРТ .
- Результаты “tap-testa” не помогают в подборе пациентов для шунтирования. У части больных, у которых не отмечалось улучшения после люмбальной пункции, операция шунтирования также может быть эффективной

- В качестве консервативной терапии с целью уменьшения продукции ЦСЖ пациентам с НТГ назначают ацетазоламид и дигоксин, однако эффективность этой терапии до настоящего времени не доказана. Лечение нарушений мочеиспускания при НТГ представляет сложную задачу, антихолинергические средства используются при этом типе нарушений мочеиспускания крайне редко, некоторым больным, по крайней мере временно, помогает обучение их опорожнять мочевой пузырь “по часам”.
- Осложнения после шунтирования отмечаются у 31–38% больных. К основным осложнениям относятся следующие :
  - в редких случаях – субдуральная гематома вследствие быстрого уменьшения размера желудочков, что требует повторной операции;
  - синдром ликворной гипотензии, проявляющийся головными болями при вставании, профилактикой которого является индивидуальный подбор шунта низкого, среднего и высокого давления.

# Прионные болезни (трансмиссивные губчатые энцефалопатии)

- Болезнь Крейтцфельда-Якоба (как правило, спорадический)
- Вариантная БКЯ (ВБКЯ; приобретенная при употреблении в пищу говядины, зараженной прионами)
- Куру (приобретенная в результате ритуального каннибализма)
- Фатальная бессонница (ФБ, включает спорадическую и наследственную форму)
- Синдром Герстманна-Штройслера-Шейнкера (ГШШ; наследственный);
- Вариантная протеазо-чувствительная прионопатия (VPSPr; спорадическая)

- Прионные болезни представляют собой прогрессирующие дегенеративные, неизлечимые и в конечном итоге летальные поражения головного мозга.



- Прионные болезни возникают в результате структурного изменения нормального поверхностного мембранного белка, который называют клеточным прионным белком (PrPC), чья точная функция неизвестна. Белки прионов с неправильной конформацией называются прионами или скрепи PrP (PrPSc от названия прототипической прионной болезни овец).
- Прионы (PrPSc) являются патогенными и часто заразными. Они вызывают прионную болезнь благодаря
- Ауторепликации: PrPSc индуцирует конформационные превращения PrPC, с созданием дубликатов PrPSc, которые при цепной реакции вызывают дальнейшее превращение PrPC в PrPSc. Этот процесс преобразования прионного белка PrPSc распространяется на различные области головного мозга, вызывая гибель нейронов

- Нормальный PrP<sup>C</sup> водорастворимый и чувствительный к протеазе, но большой процент PrP<sup>Sc</sup> не растворяется в воде и обладает заметной устойчивостью к разрушению протеазой (аналогичный бета-амилоиду при болезни Альцгеймера, который PrP<sup>Sc</sup> напоминает), приводя к медленной, но стабильной клеточной аккумуляции и гибели нейронов. Постепенное накопление прионов вызывает глиоз и характерные вакуолярные (спонгиформные) гистологические изменения, приводящие к развитию деменции и другим видам неврологических расстройств. Субъективные и объективные симптомы заболевания формируются на протяжении многих месяцев и лет после первоначального заражения PrP<sup>Sc</sup>.
- Прионные заболевания следует исключать у пациентов с деменцией, особенно если она быстро прогрессирует.

# Болезнь Крейтцфельда-Якоба

- Болезнь Крейтцфельда-Якоба очень редкое заболевание. Ранее в литературе указывалось, что частота его встречаемости примерно 1 случай на 1 млн. человек населения. Однако в 90-х годах прошлого века начали отмечаться случаи так называемого нового варианта болезни Крейтцфельда-Якоба, связанного с заражением от крупного рогатого скота и названного «коровьим бешенством».
- Только в Англии за 5 лет от этого заболевания умерло 86 человек. Наиболее распространена болезнь Крейтцфельда-Якоба среди людей в возрасте 65-70 лет и старше. Однако в новом варианте болезнь Крейтцфельда-Якоба зачастую поражает лиц молодого возраста.

# Этиология БКЯ

- Болезнь Крейтцфельдта-Якоба имеет инфекционный характер. Заражение может произойти при пересадке зараженных прионами тканей, через нейрохирургический инструмент и препараты крови, при введении некоторых гормональных препаратов (человеческого гонадотропина для лечения бесплодия и соматотропина для терапии гипопитуитаризма). Болезнь Крейтцфельдта-Якоба новой формы может развиваться после употребления в пищу мяса заболевших животных (коровы) или носителей инфекции (овец и коз).
- Отмечаются также наследственные формы болезни Крейтцфельдта-Якоба, связанные с генетическими нарушениями, приводящими к образованию патологических прионов.

# Этиология БКЯ

- Болезнь Крейтцфельдта-Якоба имеет достаточно длительный инкубационный период, связанный с временем, необходимым для проникновения инфекционных прионов в мозговую ткань и патогенной трансформации здоровых прионов. Длительность инкубационного периода напрямую зависит от способа заражения. При инфицировании тканей головного мозга зараженным нейрохирургическим инструментом болезнь Крейтцфельдта-Якоба развивается через 15-20 месяцев. При инфицировании через имплантированные в околomозговые структуры ткани (например, твердую мозговую оболочку, роговицу глаза) инкубационный период может длиться до 5,5 лет. При внутримышечном введении инфицированных лекарственных препаратов (например, гонадотропина) болезнь Крейтцфельдта-Якоба начинает проявляться спустя 12,5 лет.

# Клиника БКЯ

- Начальные проявления:
- Чаще болезнь Крейтцфельдта-Якоба характеризуется постепенным развитием, однако возможно подострое или острое начало.
- Примерно в 30% случаев болезнь Крейтцфельдта-Якоба начинается с продромальных симптомов: раздражительности, рассеянности, головных болей, нарушений сна, головокружения, ухудшения памяти, снижения зрения, безынициативности, снижения либидо, изменения поведенческих реакций. Возможно эпизодическое возникновение эйфории и/или беспричинного страха, отрывистые бредовые или галлюцинаторные переживания.
- Также в продромальном периоде наблюдаются: шаткость во время ходьбы, парестезии, расстройство высших функций коры головного мозга (алексия, акалькулия и пр.) Описаны несколько случаев, когда болезнь Крейтцфельдта-Якоба дебютировала с появления корковой слепоты.

# Клиника БКЯ

- Стадия развернутых клинических проявлений:
- Болезнь Крейтцфельдта-Якоба характеризуется прогрессирующим спастическим параличом (параплегией или гемиплегией), атаксией, эпилептическими припадками. Возникают экстрапирамидные нарушения: мышечная ригидность, атетоз, тремор.
- Практически у всех больных наблюдаются миоклонии — быстрые неритмичные сокращения отдельных мышц. Чаще всего отмечается миоклонус губы и века. Наблюдаются вторично генерализованные миоклонические приступы. Появляется и нарастает ярко выраженная деменция, сопровождающаяся нарушениями речи вплоть до ее полного распада.
- Новый вариант болезни Крейтцфельдта-Якоба отличается преобладанием психиатрической симптоматики и расстройств чувствительности. В 100% случаев он сопровождается мозжечковыми нарушениями, в то время как при спорадической болезни Крейтцфельдта-Якоба расстройства функции мозжечка наблюдаются лишь в 40% случаев.

# Клиника БКЯ

- В терминальной стадии:
- Болезнь Крейтцфельда-Якоба характеризуется глубокой деменцией. Пациенты не контактны, находятся в состоянии прострации, утрачен контроль над функцией тазовых органов.
- Наблюдаются гиперкинезы, выраженные мышечные атрофии, нарушения глотания, пролежни. Возможна гипертермия и эпилептические приступы.
- Смерть наступает в коматозном состоянии на фоне децеребрационной ригидности и выраженной кахексии.

# Диагностика болезни Крейтцфельдта-Якоба

- Инструментальные методы обследования: ЭЭГ, ПЭТ и МРТ головного мозга, люмбальную пункцию. В сомнительных случаях для установления диагноза болезнь Крейтцфельдта-Якоба производят биопсию головного мозга.
- На ЭЭГ на фоне сниженной биоэлектрической активности у большинства больных наблюдаются периодические или псевдопериодические острые волны. Отмечается билатеральная, фокальная или генерализованная миоклоническая активность, которая в начальной стадии определяется у половины больных, а в терминальной стадии выявляется в 100% случаев спорадической болезни Крейтцфельдта-Якоба. Новый вариант заболевания часто протекает без существенных изменений ЭЭГ-паттерна.
- При проведении МРТ головного мозга в T2-режиме определяется так называемый «симптом медовых сот» - участки повышенного сигнала, исходящие от подкорковых ганглиев и таламуса. Зачастую выявляются признаки атрофических изменений мозжечка и коры головного мозга, расширение желудочков и боковых цистерн мозга. ПЭТ диагностирует зоны пониженного метаболизма, локализующиеся в подкорковых ядрах, полушариях мозжечка и коре мозга.

# Диагностика болезни Крейтцфельдта-Якоба

- Люмбальная пункция в обязательном порядке проводится пациентам с подозрением на болезнь Крейтцфельдта-Якоба. Она позволяет оценить давление ликвора и произвести исследование цереброспинальной жидкости. Отсутствие патологических изменений ликвора позволяет дифференцировать болезнь Крейтцфельдта-Якоба от многих других заболеваний ЦНС.
- Наиболее достоверным методом диагностики является морфологическое исследование образцов мозговой ткани, которые могут быть получены прижизненно путем биопсии или при аутопсии после смерти пациента. Применение иммуноцитохимического метода позволяет обнаружить в исследуемом материале отложения патологического белка — приона.
- Дифференциальную диагностику болезни Крейтцфельдта-Якоба необходимо проводить с деменциями

# Лечение болезни Крейтцфельдта-Якоба

- В современной медицине подходы к лечению болезни Крейтцфельдта-Якоба находятся в стадии активной разработки.
- Общепринятые противовирусные препараты, а также пассивная иммунизация и вакцинация людей и животных выявились неэффективными.
- Отмечено, что блокирующее действие на синтез патологических прионов в инфицированных нейронах оказывает Брефелдин А, а блокаторы кальциевых каналов продлевают жизнь инфицированных клеток.
- Обычно пациенты, имеющие болезнь Крейтцфельдта-Якоба, получают симптоматическое лечение. Оно направлено на купирование миоклонических приступов и экстрапирамидных нарушений, в связи с чем применяются антиэпилептические и противопаркинсонические лекарственные средства.

# Прогноз болезни Крейтцфельдта-Якоба

- Болезнь Крейтцфельдта-Якоба является фатальным заболеванием. Продолжительность жизни большинства больных не превышает 1 год с момента начала клинических проявлений; а средняя длительность составляет 8 месяцев.
- Лишь 5-10% заболевших живут в течение 2 и более лет.
- Наследственная болезнь Крейтцфельдта-Якоба в среднем длится около 26 месяцев.

# Болезнь Куру

- Куру — это прионная болезнь, которая сегодня встречается очень редко, если вообще встречается. Вызывает быстрое нарастание психических и умственных нарушений и потерю координации. Раньше болезнь была распространена в племени Форе, жившем в горных областях Папуа-Новой Гвинеи. Болезнь передавалась при ритуальном каннибализме, который был частью погребальных обрядов племени.



- Болезнь была подробно описана в 1957 году австралийским врачом Зигасом и американцем словако-венгерского происхождения Карлтоном Гайдузеком.
- Слово «куру» на языке племени форе имеет два значения — «дрожь» и «порча». Члены племени форе верили, что болезнь является результатом сглаза чужим шаманом
- Куру — наиболее типичный пример прионовых заболеваний человека — губкообразных энцефалопатий. Именно при изучении куру сформировалась концепция трансмиссивных спонгиозных энцефалопатий человека.

# Клиническая картина

- Затруднения акта ходьбы в первой стадии заболевания. Грубая атаксия, миоклонии, хорей (насильственные движения) и снижение мышечного тонуса в поздних стадиях. Деменция, сходящееся косоглазие и дизартрия присоединяются в конце течения заболевания.
- Нарастание симптомов происходит на протяжении от 4 месяцев до 2-3 лет. В 100 % случаев наступает смертельный исход, в основном от осложнений: пневмония, пролежни, сепсис и т.д.
- Патоморфологически болезнь Куру проявляется в демиелинизации, гибели нейронов, скоплении лейкоцитов и мононуклеарных клеток в головном мозге. Так как каннибализм в настоящее время ликвидирован, а иных механизмов передачи возбудителей не выявлено, заболевание может представлять сугубо историческое значение.

- В 2009 году американские учёные сделали неожиданное открытие: некоторые члены племени форе, благодаря появившемуся у них в сравнительно недавнем времени новому полиморфизму гена PRNP, имеют врождённый иммунитет к куру

# Лечение

- Симптоматическое

Спасибо за  
внимание!