



Ziekte van Creutzfeldt-Jakob

De ziekte van Creutzfeldt-Jakob is een ongeneeslijke hersenziekte, waarbij de hersencellen in snel tempo afsterven. Deze hersenaandoening, in feite een zeer snel verlopende vorm van dementie, wordt veroorzaakt door een eiwit (prion), dat normaal in het lichaam aanwezig is maar door verandering van vorm allerlei ziekteverschijnselen veroorzaakt.

De ziekte leidt tot sponsiforme encefalopathie, dat wil zeggen dat de hersenen er sponsachtig uitzien onder een microscoop.

In de serie *Ziektebeelden* zijn ook verschenen:

- Korsakov syndroom
- Lewy body dementie
- Vasculaire dementie
- Ziekte van Alzheimer
- Ziekte van Parkinson en dementie
- Ziekte van Pick

Andere *Informatie*series:

- Algemeen
- Hulp bij dementie
- Informatie in andere talen
- Medicijnen
- Omgaan met dementie
- Verschijnselen

Deze ziekte is genoemd naar de Duitse neurologen Hans Creutzfeldt en Alfons Jakob, die de ziekte aan het begin van deze eeuw voor het eerst beschreven. De diagnose kan pas met zekerheid na het overlijden van de patiënt worden gesteld. Met de ziekte van Creutzfeldt-Jakob vergelijkbare ziekten komen voor bij onder meer schapen (scrapie) en runderen (BSE of gekkekoeienziekte). In de jaren '80 heeft een aantal mensen in Groot-Brittannië een nieuwe variant van de ziekte opgelopen door het eten van met BSE besmette producten.

Zeldzaam

In tegenstelling tot bijvoorbeeld de ziekte van Alzheimer, komt de ziekte van Creutzfeldt-Jakob in de meeste gevallen al op relatief jonge leeftijd voor. Om precies te zijn: bij mensen tussen de 50 en 60 jaar. Het aantal mensen dat aan deze ziekte lijdt, is echter beduidend kleiner dan het totale aantal patiënten dat lijdt aan dementie. De ziekte van Creutzfeldt-Jakob is een zeldzame aandoening; één patiënt op elke 500.000 tot 1.000.000 mensen. In Nederland zijn er tussen de 10 en 20 patiënten, een

zeer laag aantal dus. Een aantal dat vrij constant blijft. Want er komen weliswaar elk jaar nieuwe patiënten bij, maar ongeveer een zelfde aantal patiënten sterft jaarlijks aan deze hersenziekte. Dit heeft te maken met het snelle verloop van de ziekte. Hoe snel de ziekte van Creutzfeldt-Jakob kan verlopen, blijkt wel uit het feit dat zeker de helft van alle patiënten al na vier tot zes maanden overlijdt. Vaak is dit ten gevolge van een longontsteking. Over het algemeen is een jaar nadat de ziekte zich openbaart bijna elke patiënt overleden. Bij een klein aantal patiënten belooft de ziekte twee jaar, bij hoge uitzondering langer.

Kenmerken

De ziekte van Creutzfeldt-Jakob begint vaak met wat vage, psychische veranderingen. Die lijken in het begin te wijzen op overspannenheid of neerslachtigheid. Maar binnen enkele weken treden er ernstige geheugenstoornissen op en krijgt de persoon in kwestie bovendien problemen met de verwerking van alles wat hij ziet. En dan wordt al snel duidelijk dat er sprake is van een zeer

ernstige ziekte. Daarnaast krijgen patiënten met de ziekte van Creutzfeldt-Jakob problemen met de besturing van hun ledematen. Ze gaan een soort 'dronkenmansloop' vertonen. Ook wordt de spraak trager of onduidelijker. In een later stadium doen zich spierschokken voor, worden armen en benen steeds stijver, treedt incontinentie op en kan de patiënt niet meer bewegen en spreken. Waarschijnlijk is de patiënt zich dan niet meer bewust van zijn omgeving en beperkingen.

Oorzaken

Bij veruit het merendeel (zeker 80 tot 85%) van alle patiënten is de precieze oorzaak van de ziekte van Creutzfeldt-Jakob onbekend. Bij 10 tot 15% van de patiënten is sprake van een erfelijke oorzaak. Een infectie is bij hoge uitzondering de oorzaak. Zo zijn gevallen beschreven waarbij de ziekte zou zijn veroorzaakt door respectievelijk een infectie bij het implanteren van een elektrode in de hersenen, een infectie na een hersenvliestransplantatie en na het transplanteren van het hoornvlies van een patiënt die aan de ziekte van Creutzfeldt-Jakob was overleden.

De behandeling: goede verpleging

Zoals gezegd, is de ziekte van Creutzfeldt-Jakob een ongeneeslijke hersenaandoening. Aan de oorzaak van deze ziekte is niets te doen. Tijdens de snel verlopende hersenziekte kan echter nog heel wat worden gedaan om het leed voor patiënten te verzachten. Bijvoorbeeld door te zorgen voor een goede verpleging. Vaak wordt gedacht dat de ziekte van

Creutzfeldt-Jakob kan worden overgedragen door lichaamsvloeistoffen zoals tranen, speeksel, zweet of urine. Dit is echter nooit aangetoond.

De partner en/of naaste familie van een patiënt met de ziekte van Creutzfeldt-Jakob kunnen een wezenlijke bijdrage aan de verzorging leveren. Goede voorlichting en uitleg van wat er aan de hand is, is daarbij een onmisbare ondersteuning. Vraag daarom aan de behandelend specialist u zo goed mogelijk te informeren. Over het omgaan met dementie kan Alzheimer Nederland u van informatie voorzien. Wilt u gewoon uw hart eens luchten of hebt u vragen dan u kunt u dag en nacht bellen met de Alzheimer telefoon: 030 - 656 75 11. Deze telefoon wordt bemand door mensen die persoonlijk of beroepshalve ervaring hebben met de zorg voor dementerende mensen.

Ook: klachten verzachten

Het enige wat de behandelende specialisten kunnen doen aan de ziekte van Creutzfeldt-Jakob, is het leven dat de betreffende patiënt nog resteert zo draaglijk mogelijk maken. Bijvoorbeeld door met behulp van medicijnen de soms extreme spierschokken proberen tegen te gaan waarmee deze ziekte vaak gepaard gaat. Ook kunnen patiënten veel last krijgen van zogeheten psychotische verschijnselen. Dat wil zeggen: zij zien op een gegeven moment dingen die er in werkelijkheid niet zijn en worden daardoor dan angstig. Als een patiënt dergelijke waanbeelden krijgt, kan de behandelend arts hem of haar zonnig medicijnen geven die de angst wegnemen. Overigens zijn

er geen aanwijzingen dat patiënten met de ziekte van Creutzfeldt-Jakob pijn lijden, mits zij goed worden verpleegd.

Dit informatief kwam tot stand met medewerking van Prof. dr. W.A. van Gool, neuroloog in het AMC in Amsterdam.