

С.Г. Бурд^{1,2}, А.В. Лебедева^{1,2,3}, Ю.В. Рублёва¹, А.П. Ефименко¹, Т.А. Бокитко¹,
Н.В. Пантина¹, А.В. Юрченко¹, М.А. Богомазова¹, И.И. Ковалёва¹, Г.А. Алексеева¹

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ БОЛЕЗНИ КРЕЙТЦФЕЛЬДТА-ЯКОБА. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

¹ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий»

Федеральное Медико-биологическое агентство, Москва, Россия

²ФГАОУ ВО Российский научно-исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова
Минздрава России, Москва

³ГБУ города Москвы «Научно-исследовательский институт организации здравоохранения и медицинского менеджмента Департамента здравоохранения города Москвы», Россия

Контактное лицо: Ефименко А.П.: efimenko2296@mail.ru

Резюме

Предмет, тема, цель работы: одним из наиболее часто встречаемых прионных заболеваний человека является болезнь Крейтцфельдта – Якоба. Согласно данным литературы, распространённость болезни Крейтцфельдта – Якоба в мире составляет 1-2 случая на 1 миллион населения, однако, интерес к этому заболеванию неуклонно растёт. Эффективного лечения болезни Крейтцфельдта – Якоба на сегодняшний день не существует. Цель работы – осветить клинико-диагностические критерии этого редкого прионного заболевания для повышения осведомленности врачей, раннего выявления, поиска новых методов диагностики, вариантов профилактики и лечения данного заболевания.

Метод или методология проведения работы: литературный обзор клинико-диагностических критериев болезни Крейтцфельдта-Якоба, включая зарубежные источники и клинические рекомендации. В статье представлен разбор собственного клинического наблюдения пациента с болезнью Крейтцфельдта – Якоба с характерным симптомокомплексом, интерпретацией результатов обследования (МРТ, ЭЭГ) и обоснованием диагноза.

Результаты работы: Систематизация клинико-диагностических критериев болезни Крейтцфельдта – Якоба с адаптацией к применению в рутинной клинической практике.

Область применения результатов: клиническая практика врача-невролога, психиатра, терапевта, реаниматолога, врача функциональной диагностики и врача-рентгенолога.

Выводы: прионные энцефалопатии ввиду их редкой встречаемости и недостаточной осведомленности врачей часто скрываются под маской различных нейродегенеративных, сосудистых, аутоиммунных, инфекционных и психических заболеваний. Своевременная верификация диагноза болезни Крейтцфельдта-Якоба позволяет исключить потенциально курбельные нейродегенеративные заболевания, определить тактику ведения пациента и прогноз. В настоящее время разработаны диагностические критерии, позволяющие предположить диагноз болезни Крейтцфельдта-Якоба у пациента с быстро прогрессирующей деменцией, опираясь на клиническую картину, данные МРТ и ЭЭГ, без использования редких специфических методов диагностики. В данной статье представлено описание собственного наблюдения пациента с вероятной болезнью Крейтцфельдта – Якоба.

Ключевые слова: прионные заболевания, прион, энцефалопатия, быстро прогрессирующая деменция, трифазные волны, нейродегенеративные заболевания, болезнь Крейтцфельдта – Якоба, электроэнцефалография, диагностические критерии

Для цитирования: Бурд С.Г., Лебедева А.В., Рублёва Ю.В., Ефименко А.П., Бокитко Т.А., Пантина Н.В., Юрченко А.В., Богомазова М.А., Ковалёва И.И., Алексеева Г.А. Клинико-диагностические критерии болезни крейтцфельдта-якоба. Клиническое наблюдение // Клинический вестник ФМБЦ им. А.И. Бурназяна 2025. №1. С. 29–34. DOI: 10.33266/2782-6430-2025-1-29-34

S.G. Burd^{1,2}, A.V. Lebedeva^{1,2,3}, Yu.V. Rubleva¹, A.P. Efimenko¹, T.A. Bokitko¹, N.V. Pantina¹, A.V. Yurchenko¹,
M.A. Bogomazova¹, I.I. Kovaleva¹, G.A. Alekseeva¹

Clinical and Diagnostic Criteria for Creutzfeldt-Jakob Disease. Clinical Observation

¹Federal center of brain research and neurotechnologies of Federal Medical Biological Agency, Moscow, Russia

²Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

³Research Institute of Health Care Organization and Medical Management of the Moscow City Health Department, Moscow, Russia

Contact person: Efimenko A.P.: efimenko2296@mail.ru

Abstract

Subject, theme, purpose of the work: one of the most common prion diseases in humans is Creutzfeldt-Jakob disease (CJD). According to the literature, the prevalence of Creutzfeldt-Jakob disease in the world is 1-2 cases per 1 million population, however, interest in this disease is steadily growing. There is currently no effective treatment for Creutzfeldt-Jakob disease. The purpose of the work is to highlight the clinical and diagnostic criteria of this rare prion disease to increase awareness among doctors, early detection, search for new diagnostic methods, prevention options and treatment of this disease.

Method or methodology of the work: literature review of clinical and diagnostic criteria of Creutzfeldt-Jakob disease, including foreign sources and clinical guidelines. The article presents an analysis of our own clinical observation of a patient with

Creutzfeldt-Jakob disease with a characteristic symptom complex, interpretation of examination results (MRI, EEG) and justification of the diagnosis.

Results of the work: systematization of clinical and diagnostic criteria of Creutzfeldt-Jakob disease with adaptation for use in routine clinical practice.

Scope of application of the results: clinical practice of a neurologist, psychiatrist, therapist, resuscitator, functional diagnostics doctor and radiologist.

Conclusions: prion encephalopathies, due to their rare occurrence and insufficient awareness of doctors, are often hidden under the guise of various neurodegenerative, vascular, autoimmune, infectious and mental diseases. Timely verification of the diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease allows to exclude potentially curable neurodegenerative diseases, determine the tactics of patient management and prognosis. Currently, diagnostic criteria have been developed that allow to assume the diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease in a patient with rapidly progressing dementia, based on the clinical picture, MRI and EEG data, without the use of rare specific diagnostic methods. This article presents a description of our own observation of a patient with probable Creutzfeldt-Jakob disease.

Keywords: prion diseases, prion, encephalopathy, rapidly progressive dementia, triphasic waves, neurodegenerative diseases, Creutzfeldt-Jakob disease, electroencephalography, diagnostic criteria

For citation: Burd SG, Lebedeva, AV, Rubleva YuV, Efimenko AP, Bokitko TA, Pantina NV, Yurchenko AV, Bogomazova MA, Kovaleva II, Alekseeva GA. Clinical and Diagnostic Criteria for Creutzfeldt-Jakob Disease. Clinical Observation A.I. Burnasyan Federal Medical Biophysical Center Clinical Bulletin. 2025.1:29-34. (In Russian) DOI: 10.33266/2782-6430-2025-1-29-34

Введение

Прионные заболевания, известные так же под названием трансмиссивные губчатые энцефалопатии (ТГЭ) или трансмиссивные спонгиозформные энцефалопатии (ТСЭ) – это группа трансмиссивных, прогрессирующих, и неизбежно фатальных нейродегенеративных состояний, связанных с атипичной агрегацией нормального клеточного прионного белка PrP^C > PrP^{Sc} и его отложением преимущественно в центральной нервной системе [1, 2].

На данный момент к прионным заболеваниям относят: болезнь Крейтцфельда – Якоба; фатальную/спорадическую семейную инсомнию; болезнь Герстманна – Штреусслера – Шейнкера; болезнь Куру, варибельную-протеаза-чувствительную прионопатию; прионное заболевание, ассоциированное с диареей и вегетативной нейропатией [2, 3].

PrP представляет собой белок, состоящий из 253 аминокислот. PrP может существовать в двух формах: нормальный клеточный прионный белок (PrP^C), находящийся на поверхности многих клеток, и патогенный, неправильно свернутый конформер (PrP^{Sc}). Изоформы PrP^C и PrP^{Sc} кодируются одним и тем же геном (PRNP), расположенным на коротком плече 20-й хромосомы. PrP^{Sc} отличается от PrP^C вторичной и третичной белковой структурой, а также конформационным несоответствием, что придает PrP^{Sc} более устойчивую форму [2, 4]. «Инфекционным агентом является белок PrP^{Sc}, который реплицирует себя в отсутствие нуклеиновой кислоты, а также способен катализировать конформационное превращение нормального клеточного белка (PrP^C) в себе подобный», с дальнейшим накоплением в ЦНС, образованием амилоидных бляшек и разрушением нейронов с образованием вакуолей (спонгиоза) [3].

В зависимости от причины возникновения БКЯ выделяют следующие формы заболевания: спорадическую (спонтанную), генетическую (семейную, наследственную) в результате мутаций в гене PRNP, приобретенную (инфекционные, ятрогенные) на основе поступления извне патологической формы

PrP^{Sc} [5]. Так же ряд авторов выделяет в отдельную форму вариантную БКЯ, которая связана с передачей возбудителя от крупного рогатого скота [2, 3].

Эффективного лечения болезни Крейтцфельда – Якоба на сегодняшний день не существует.

Цель работы – осветить клинико-диагностические критерии этого редкого прионного заболевания для повышения осведомленности врачей, раннего выявления, поиска новых методов диагностики, вариантов профилактики и лечения данного заболевания.

Клинико-диагностические критерии болезни Крейтцфельда – Якоба

Общая распространённость БКЯ составляет 1-2 случая на 1 миллион населения. На долю спорадической БКЯ (сБКЯ) приходится 85% случаев всех случаев ТГЭ. Средний возраст заболевания 67 лет, продолжительность жизни после верификации диагноза составляет около 4 месяцев [6, 7]. Нейродегенеративный процесс запускается спонтанно в результате соматической генной мутации или случайных структурных изменений в PrP^C, приводящих к образованию PrP^{Sc} [2].

Ядром клинических симптомов при сБКЯ является: неуклонно прогрессирующая деменция, двигательные расстройства (мозжечковые (вариант Brownell-Oppenheimer [8]), экстрапирамидные, пирамидные и миоклонические пароксизмы), нарушения зрения (вариант Heidenhain [9]), акинетический мутизм [5]. Помимо этого, в дебюте заболевания, нередко, встречаются психические симптомы [10, 11], эпилептические приступы/статусы [12], нарушение сна [13], речевые нарушения [14] и ряд других симптомов.

Семейная или генетическая БКЯ (гБКЯ) характеризуется аутсомно-доминантным путем передачи, в основе которой лежат точные мутации гена PRNP. При гБКЯ описано более 50 мутаций, чаще всего в кодонах 178, 200 и 210 [2]. Поскольку более 50% случаев семейной БКЯ зарегистрированы без положительного семейного анамнеза заболевания, термин

«генетическая БКЯ (гБКЯ)» теперь используется чаще. Пенетрантность различных мутаций сильно варьирует, о чем свидетельствует значительная фенотипическая изменчивость как внутри одной семьи, так и внутри поколения. Иногда болезнь может пропускать поколение. Заболеваемость гБКЯ составляет 5-15% [15],[16].

Ятрогенная БКЯ (яБКЯ). На эту форму приходится менее 5% зарегистрированных случаев. Впервые яБКЯ была описана в 1974 году у пациента, перенесшего трансплантацию трупной роговицы от больного с БКЯ [17]. С тех пор описано несколько случаев яБКЯ, связанных с использованием стереотаксических внутримозговых ЭЭГ-электродов, трансплантацией трупной твердой мозговой оболочки, внутримышечными инъекциями гормона роста, приготовленного из гипофиза человека [15]. Клиническая картина этой формы заболевания схожа со спорадической БКЯ.

Вариантная БКЯ развивается после употребления в пищу говядины, зараженной прионами. Для нее характерен более молодой возраст дебюта заболевания (у лиц моложе 40 лет), пролонгированный инкубационный период (от 12 до более 20 лет), медленный темп течения заболевания (диапазон от 6 до 39 месяцев), атипичная клиническая картина

(нейропсихический дебют заболевания), отсутствие типичной ЭЭГ картины [15, 16, 18].

Золотым стандартом диагностики БКЯ остается биопсия головного мозга. В 1998г. всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) разработала диагностические критерии БКЯ, основанные на сочетании клинической картины, данных электроэнцефалограммы (ЭЭГ), обнаружение белка 14-3-3 в спинномозговой жидкости (СМЖ). В дальнейшем, эти критерии были расширены специфическими маркерами МРТ головного мозга. В последние годы набирает свою актуальность метод, основанный на обнаружении белка PrP^{Sc} в ЦСЖ путем RT-QuIC (индуцированная вибрационная конверсия в режиме реального времени), который усовершенствует прижизненную диагностику БКЯ. Также в литературе отражается диагностическая важность наличия белка t-Tau, который на данный момент остается ценным вспомогательным методом. При генетических формах актуально обнаружение мутаций в гене *PRNP* [19].

Peter Hermann с коллегами на основании диагностических критериев ВОЗ [20, 21], своих наблюдений [19], а также работ с использованием метода RT-QuIC, адаптировали диагностические критерии сБКЯ (рис 1).

Диагностика спорадической формы болезни Крейтцфельда-Якоба.

1.1 Достоверно:
Прогрессирующий неврологический дефицит + нейропатологически или иммуноцитохимически или биохимически подтвержденный.

1.2 Вероятно:

<p>I Быстро прогрессирующие когнитивные нарушения.</p> <p>II А Миоклонус.</p> <p>В Зрительные/мозжечковые нарушения.</p> <p>С Пирамидные/экстрапирамидные нарушения.</p> <p>D Акинетический мутизм.</p>

1.2.1 I + II (2-любых критерия) + типичная ЭЭГ картина*.

1.2.2 I + II (2-любых критерия) + типичная МРТ картина головного мозга**.

1.2.3 I + II (2-любых критерия) + белки СМЖ 14-3-3

1.2.4 Прогрессирующий неврологический дефицит + положительные тесты RT-QuIC в СМЖ или других тканях.

+ **исключение других причин при диагностическом обследовании.**

1.3 Возможно:

I + II (2-любых критерия) + продолжительность развития симптомов менее 2 лет.

* Периодические трехфазные острые волновые комплексы.

** Усиление сигнала в хвостом ядре или хвостом ядре/скорлупе, или хвостом ядре/скорлупе/таламусе, или по крайней мере в двух областях коры (височной, теменной, затылочной) без вовлечения подкоркового белого вещества, без изолированной ограниченной диффузии в таламусе при проведении МРТ головного мозга, в режиме DWI, либо на FLAIR.

Рис. 1. Диагностические критерии спорадической формы болезни Крейтцфельда-Якоба по Peter Hermann с соавторами
Fig. 1. Diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease according to Peter Herman et al

Электроэнцефалография (ЭЭГ) является неотъемлемой частью диагностики БКЯ. Периодические комплексы острых волн (ПКОВ) или периодические разряды трифазных волн являются типичной находкой при сБКЯ [22]. По данным литературы при сБКЯ частота встречаемости ПКОВ ориентировочно у 2/3 больных. Данный паттерн представляет собой острые волны с или без последующей медленной волны, нередко трехфазной морфологии, имеющие строгую периодичность, длительностью 100–600 мс с интервалом 500–2000 мс [23]. ПКОВ чаще имеют двустороннюю локализацию с максимумом по лобно-центральному отведению. Реже встречается латерализованная или даже односторонняя локализация [22]. Рядом авторов было высказано предположение, что латерализованные ПКОВ могут отражать раннюю стадию заболевания и с течением времени последовательно развиваться в типичные двусторонние ПКОВ [24]. У пациентов с вариантом Heidenhain может регистрироваться амплитудный максимум над затылочными отведениями [9].

ПКОВ при сБКЯ имеют ряд особенностей: чувствительны к внешним стимулам; могут ослабевать под воздействием лекарственных препаратов, в частности бензодиазепинов; наиболее выражены в период бодрствования с тенденцией к уменьшению или полному исчезновению во сне. Важно отметить, что миоклонические пароксизмы не связаны с ПКОВ. Необходимо помнить, что специфические изменения на ЭЭГ не всегда регистрируются при сБКЯ, особенно в начале заболевания. Типичные ПКОВ выявляются в 60–70% случаев после 12 недель, но могут наблюдаться уже через 3 недели после начала заболевания, что требует проведение ЭЭГ мониторинга в динамике. На ранних стадиях сБКЯ записи ЭЭГ могут характеризоваться неспецифическими паттернами, такими как диффузное замедление фоновой ритмики, фокальная медленноволновая активность (в тета- или дельта-диапазоне) или FIRDA (frontal intermittent rhythmic delta activity)- переходящая ритмическая дельта-активность с амплитудным максимумом, как правило, в передних отделах [22].

На более поздних стадиях отмечаются значительные колебания периодической активности от типичных выраженных ПКОВ до полного их исчезновения. В терминальных стадиях регистрируются изоэлектрическая картина, чередующаяся с паттерном «вспышка-подавление».

Клиническое наблюдение

Пациентка А. 63 года. В августе 2023 г. на фоне относительного благополучия впервые отметила головокружение несистемного характера, шаткость походки. Через 2 недели присоединились слабость и неловкость в левых конечностях, нарушение памяти на текущие события, снижение критики, в связи с чем бригадой скорой медицинской помощи доставлена в медицинское учреждение. В неврологическом статусе на момент госпитализации отмечалось снижение мышечной силы до 4,5 баллов в левых конечностях, положительный симптом

Бабинского слева, признаки динамической атаксии слева. В течение последующего месяца состояние пациентки прогрессивно ухудшилось: вырос тонус в левых конечностях по спастическому типу, появились признаки псевдобульбарного синдрома, гиперкинетические движения в левых конечностях по типу дистонии, прогредиентное качественное, а в дальнейшем, и количественное нарушение сознания, в связи с чем пациентка была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии.

При выполнении люмбальной пункции СМЖ бесцветная, прозрачная. Цитоз – 1/1, белок-0.51 г/л, глюкоза 7.3 ммоль/л. В ходе дальнейшего обследования пациентки инфекционные и аутоиммунные причины заболевания были исключены.

На МРТ головного мозга с внутривенным контрастированием в режиме DWI картина асимметричного диффузного усиления МР-сигнала на высоком в-факторе от коры, наиболее выраженного в правой гемисфере мозга, в медиальных извилинах левой лобной и теменной долей и в прецентральной и постцентральной извилинах, а также в скорлупе, хвостатом ядре справа и в заднемедиальных отделах таламуса с обеих сторон.

По данным электроэнцефалографии: основной корковый ритм не регистрируется. В фоне доминирует диффузная медленноволновая активность в сочетании с продолженными ритмичными графоэлементами трифазной морфологии амплитудой до 200-250 мкВ (рис. 2).

С учетом остро возникшего, неуклонно прогрессирующего нарушения высших корковых функций в сочетании с признаками поражения пирамидной, экстрапирамидной и мозжечковой системы, специфическими изменениями на МРТ головного мозга и ЭЭГ, на основании диагностических критериев по Peter Hermann был выставлен диагноз: вероятная болезнь Крейтцфельда – Якоба.

Заключение

Таким образом осведомленность врачей о болезни Крейтцфельда – Якоба, знание клинической картины, диагностических критериев, специфических паттернов инструментальных методов исследований, позволяет своевременно верифицировать диагноз, исключив потенциально курабельные формы нейродегенеративных заболеваний. Следует отметить, что каждый из описанных выше критериев диагноза БКЯ, приобретает диагностическую ценность лишь в совокупности с другими, поскольку отдельно может наблюдаться и при других заболеваниях. Например, такой характерный ЭЭГ-паттерн как ПКОВ встречается и при аутоиммунных и инфекционных заболеваниях, энцефалопатиях различного генеза, электрографическом эпилептическом статусе, сосудистом поражении ЦНС (острое нарушение мозгового кровообращения, Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES)), объемных образованиях центральной нервной системы первичного и вторичного генеза и при других патологиях [23]. Однако в сочетании с анамнезом заболевания и типичной клинической



Рис. 2. Электроэнцефалограмма пациентки А
Fig. 2. Electroencephalogram of patient A

картиной поражения ЦНС, ПКОВ обретает высокую специфичность для СБКЯ.

Невзирая на фатальное течение болезни Крейтцфельда – Якоба своевременная диагностика заболе-

вания позволяет наметить тактику ведения пациентов, снизить экономические затраты на диагностический поиск, а также определяет прогноз родственникам пациентов при генетических формах БКЯ.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ/REFERENCES

1. Ершова А.А., Котов А.С. Болезнь Крейтцфельда–Якоба: описание трех клинических случаев // Неврологический журнал им. Л.О. Бадальяна. 2022. Т.3. №1. С. 42–48 [Yershova A.A., Kotov A.S. Creutzfeldt–Jakob Disease: Description of Three Clinical Cases. *Nevrologicheskiy Zhurnal im. L.O. Badalyana = Neurological Journal named after L.O. Badalyan*. 2022;3;1:42–48 (In Russ.)]. doi.org/10.46563/2686-8997-2022-3-1-42-48
2. Imran M., Mahmood S. An Overview of Human Prion Diseases. *Virology*. 2011 Dec 24;8:559. doi: 10.1186/1743-422X-8-559. PMID: 22196171;
3. Заваденко Н.Н., Хондкарян Г.Ш., Бембеева Р.Ц., Холин А.А., Саверская Е.Н. Прионные заболевания человека: современные аспекты // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2018. Т.18. №6. С. 88–95 [Zavadenko N.N., Khondkaryan G.SH., Bembeeva R.Ts., Kholin A.A., Saverskaya Ye.N. Human Prion Diseases: Modern Aspects. *Zhurnal Nevrologii i Psikhiatrii im. S.S. Korsakova = Journal of Neurology and Psychiatry named after S.S. Korsakov*. 2018;18;6:88–95 (In Russ.)]. doi.org/10.17116/jnevro20181186188
4. Wille H., Requena J.R. The Structure of PrP^{Sc} Prions. *Pathogens*. 2018 Feb 7;7;1:20. doi: 10.3390/pathogens7010020. PMID: 29414853
5. Feng S., Zhao X., Zhou X., Ye X., Yu X., Jiang W., Deng Y., Zhou S., Ma L., Shan P., Zhou G. Epidemiological and Clinical Characteristics of Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease: a Retrospective Study in Eastern China. *Front Neurol*. 2021 Oct 6;12:700485. doi: 10.3389/fneur.2021.700485. PMID: 34690910
6. Попова Т.Е., Таппахов А.А., Давыдова Т.К., Николаева Т.Я., Хабарова Ю.И., Варламова М.А., Оконешникова Л.Т. Болезнь Крейтцфельда-Якоба в Республике Саха (Якутия) // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2020. Т.12. №2. С. 86–91 [Popova T.E., Tappakhov A.A., Davydova T.K., Nikolaeva T.Ya., Khabarova Yu.I., Varlamova M.A., Okoneshnikova L.T. Creutzfeldt-Jakob Disease in the Republic of Sakha (Yakutia). *Nevrologiya, Neyropsikhiatriya, Psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2020;12;2:86–91 (In Russ.)]. doi.org/10.14412/2074-2711-2020-2-86-91.
7. Uttley L., Carroll C., Wong R., Hilton D.A., Stevenson M. Creutzfeldt-Jakob Disease: a Systematic Review of Global Incidence, Prevalence, Infectivity, and Incubation. *Lancet Infect Dis*. 2020 Jan;20;1:e2–e10. doi: 10.1016/S1473-3099(19)30615-2. PMID: 31876504.
8. Brownell B., Oppenheimer D.R. An Ataxic Form of Subacute Presenile Polioencephalopathy (Creutzfeldt-Jakob Disease). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1965 Aug;28;4:350–61. doi: 10.1136/jnnp.28.4.350. PMID: 14338125.
9. Heidenhain A. Klinische und Anatomische Untersuchungen Über Eine Eigenartige Organische Erkrankung des Zentralnervensystems im Praesenium. *Z Für Gesamte Neurol Psychiatr*. 1929;118;1:49–114.
10. Wall C.A., Rummans T.A., Aksamit A.J., Krahn L.E., Pankratz V.S. Psychiatric Manifestations of Creutzfeldt-Jakob Disease: a 25-year Analysis. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2005 Fall;17;4:489–95. doi: 10.1176/jnp.17.4.489. PMID: 16387988.
11. Krasnianski A., Bohling G.T., Harden M., Zerr I. Psychiatric Symptoms in Patients with Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease in Germany. *J Clin Psychiatry*. 2015 Sep;76;9:1209–15. doi: 10.4088/JCP.13m08915. PMID: 25938948.
12. Fernández-Torre J.L. Nonconvulsive Status Epilepticus in Creutzfeldt-Jakob Disease. *Clin Neurophysiol*. 2006 Aug;117;8:1879–80; author reply 1881. doi: 10.1016/j.clinph.2006.04.023. Epub 2006 Jun 27. PMID: 16807098.
13. Kang P., de Bruin G.S., Wang L.H., Ward B.A., Ances B.M., Lim M.M., Bucelli R.C. Sleep Pathology in Creutzfeldt-Jakob Disease. *J Clin Sleep Med*. 2016 Jul 15;12;7:1033–9. doi: 10.5664/jcs.m.5944. PMID: 27250807
14. Kobylecki C., Thompson J.C., Jones M., Mills S.J., Shaunak S., Ironside J.W., Snowden J.S., Richardson A.M. Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease Presenting as Progressive Nonfluent Aphasia with Speech Apraxia. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 2013 Oct-Dec;27;4:384–6. doi: 10.1097/WAD.0b013e318260ab27. PMID: 22732678.
15. Pedersen N.S., Smith E. Prion Diseases: Epidemiology in Man. *APMIS*. 2002 Jan;110;1:14–22. doi: 10.1034/j.1600-0463.2002.100103.x. PMID: 12064251.
16. Sikorska B., Knight R., Ironside J.W., Liberski P.P. Creutzfeldt-Jakob

- Disease. *Adv Exp Med Biol*. 2012;724:76-90. doi: 10.1007/978-1-4614-0653-2_6. PMID: 22411235.
17. Duffy P., Wolf J., Collins G., DeVoe A.G., Streeten B., Cowen D. Letter: Possible Person-to-Person Transmission of Creutzfeldt-Jakob Disease. *N Engl J Med*. 1974 Mar 21;290:12:692-3. PMID: 4591849.
 18. Kurne A., Ertuğrul A., Anil Yağcıoğlu A.E., Demirci E., Yazici K.M., Kansu T. Creutzfeldt-Jakob Disease: a Case that Initiated with Psychiatric Symptoms. *Turk Psikiyatri Derg*. 2005 Spring;16:1:55-9. PMID: 15793699.
 19. Hermann P., Appleby B., Brandel J.P., Caughey B., Collins S., Geschwind M.D., Green A., Haik S., Kovacs G.G., Ladogana A., Llorens F., Mead S., Nishida N., Pal S., Parchi P., Pocchiari M., Satoh K., Zanusso G., Zerr I. Biomarkers and Diagnostic Guidelines for Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease. *Lancet Neurol*. 2021 Mar;20:3:235-246. doi: 10.1016/S1474-4422(20)30477-4. PMID: 33609480.
 20. WHO G. Global surveillance, Diagnosis and Therapy of Human Transmissible Spongiform Encephalopathies. Report of a WHO Consultation. Geneva, Switzerland 9-11 February 1998. Published online 1998.
 21. Zerr I., Kallenberg K., Summers D.M., Romero C., Taratuto A., Heinemann U., Breithaupt M., Varges D., Meissner B., Ladogana A., Schuur M., Haik S., Collins S.J., Jansen G.H., Stokin G.B., Pimentel J., Hewer E., Collie D., Smith P., Roberts H., Brandel J.P., van Duijn C., Pocchiari M., Begue C., Cras P., Will R.G., Sanchez-Juan P. Updated Clinical Diagnostic Criteria for Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease. *Brain*. 2009 Oct;132;Pt 10:2659-68. doi: 10.1093/brain/awp191. PMID: 19773352;
 22. Wieser H.G., Schindler K., Zumsteg D. EEG in Creutzfeldt-Jakob Disease. *Clin Neurophysiol*. 2006 May;117;5:935-51. doi: 10.1016/j.clinph.2005.12.007. PMID: 16442343.
 23. Брутян А.Г, Корепина О.С, Абрамова А.А., Белякова-Бодина А.И. Роль электроэнцефалографии в диагностике болезни Крейтцфельдта-Якоба // Нервные болезни. 2019. №4. С. 24-31 [Brutyayn A.G, Korepina O.S, Abramova A.A., Belyakova-Bodina A.I. The Role of Electroencephalography in the Diagnosis of Creutzfeldt-Jakob Disease. *Nervnyye Bolezni = Nervous Diseases*. 2019;4:24-31 (In Russ.)].
 24. Neufeld M.Y., Korczyn A.D. Topographic Distribution of the Periodic Discharges in Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD). *Brain Topogr*. 1992 Spring;4;3:201-6. doi: 10.1007/BF01131151. PMID: 1633058.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.
Участие авторов. Статья подготовлена с равным участием авторов.
Поступила: 21.11.2024. Принята к публикации: 19.12.2024.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.
Financing. The study had no sponsorship.
Contribution. Article was prepared with equal participation of the authors.
Article received: 21.11.2024. Accepted for publication: 19.12.2024