

SÄLLSYNTA  
HÄLSOTILLSTÅND

# Creutzfeldt-Jakobs sjukdom

Creutzfeldt-Jakobs sjukdom leder till snabbt fortskridande demens. Det beror på att sjukdomen skadar hjärnvävnaden. Personer med Creutzfeldt-Jakobs sjukdom lever i genomsnitt ett till två år efter att de första symtomen uppkommit.

I Sverige får 10–20 personer diagnosen Creutzfeldt-Jakobs sjukdom varje år. Sjukdomen kan uppkomma sporadiskt, nedärvas eller överföras. I Sverige förekommer sporadisk form och ärftlig form. Den sporadiska formen är vanligast.

## SYM TOM

De första symtomen vid den sporadiska formen brukar komma i 60–70 årsåldern. Symtomen är oftast vaga och svårtolkade. Det kan till exempel vara sömnsvårigheter, trötthet och depression.

Tillståndet brukar sedan försämrans snabbt. Många får svårt att gå eftersom både balansen och synen påverkas. De flesta får också plötsliga muskelryckningar. Sjukdomen leder till en snabbt fortskridande demens. Efter hand får personer med sjukdomen svårt att tala, svälja och äta. Rörelseförmågan påverkas så att personer med sjukdomen inte längre kan utföra viljemässiga rörelser.

De flesta som insjuknar i den ärftliga formen är mellan 30 och 50 år. Sjukdomsförloppet är långsammare än vid den sporadiska formen.

## ORSAK

Creutzfeldt-Jakobs sjukdom anses bero på att proteiner i hjärnan blir felveckade och ansamlas i hjärnan.

Den överförbara form som upptäcktes i Storbritannien på 90-talet är besläktad med BSE (galna-kosjukan) och överfördes troligtvis via produkter från nötkreatur. Omfattande åtgärder har gjorts för att förhindra BSE hos nötkreatur.

## BEHANDLING

Det finns ingen behandling som kan bromsa eller bota Creutzfeldt-Jakobs sjukdom. Insatserna inriktas på att lindra symtomen och ge en god omvårdnad. De som har svårt att äta kan få näring via en sond direkt till magsäcken.

Personer med Creutzfeldt-Jakobs sjukdom får palliativ vård i livets slutskede för att göra den sista tiden så trygg och smärtfri som möjligt.

Det är viktigt med psykologiskt och socialt stöd, både för den som har sjukdomen och för anhöriga.

## RESURSER PÅ RIKS- OCH REGIONNIVÅ

Enheterna för neurologi vid universitetssjukhusen utreder misstänkt Creutzfeldt-Jakobs sjukdom. Sjukvården är sedan 1998 skyldig att anmäla alla misstänkta fall av prionsjukdom till Folkhälsomyndigheten.

Vid universitetssjukhusen finns också Centrum för sällsynta diagnoser (CSD) som kan ge vägledning och information om ovanliga sjukdomar och syndrom.

## SAMHÄLLETS STÖDINSATSER

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information om samhällets stöd finns att läsa i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd under ”Samhällets stödinsatser”.

## INTRESSEORGANISATIONER

Neuro

Demensförbundet

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

## LÄS MER

Det här är en kort sammanfattning av texten om Creutzfeldt-Jakobs sjukdom som finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd.

### Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska har i uppdrag av Socialstyrelsen att producera texterna som publiceras i kunskapsdatabasen för sällsynta hälsotillstånd.

E-post: [sallsyntahalsotillstand@agrenska.se](mailto:sallsyntahalsotillstand@agrenska.se)

Texten om det sällsynta hälsotillståndet är reviderad november 2019.