

Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie

Meldepflicht: Verdacht, Erkrankung, Tod, außer familiär-hereditären Formen, namentlich zu melden an:

Gesundheitsamt

Abteilung Infektionsschutz

Paulstraße 22

18055 Rostock

Fax: 0381 381 9552

Pflichtformular laut Infektionsschutzgesetz § 6 (1)

Formulare sind über imikro.med.uni-rostock.de bzw. im SAP abrufbar

Meldung **umgehend** an

Hygienefachkraft (Tel.: 494 5014) bzw. bis 19.00 Uhr an

diensthabenden Arzt des IMIKRO (Tel.: 494 5913),

ansonsten Rufbereitschaft diensthabender Arzt des IMIKRO

(Tel.: 494 117)

Erreger: **Prionen** (= abnorm gefaltetes Prion-Protein)

Infektiöses Material:

I. hohe Infektiosität:

Gehirn, Rückenmark, Auge

II. mittlere Infektiosität:

Milz, Tonsillen, Lymphknoten, Appendix, Ileum, proximales Colon, Liquor, Hypophyse, Nebenniere, Dura mater, Zirbeldrüse, Plazenta, distales Colon, peripheres Nervensystem

III. geringe Infektiosität:

Nasenschleimhaut, Thymus, Knochenmark, Leber, Lunge, Pankreas

IV. i. d. R. keine Infektiosität nachweisbar:

Skelettmuskulatur, Herz, Brustdrüse, Milch, Serum, Kot, Urin, Niere, Blut und Blutgerinnsel, Schilddrüse, Speicheldrüse, Speichel, Ovarien, Uterus, Hoden, Samen, fetales Gewebe, Kolostrum, Galle, Knochen, Sehnen, Bindegewebe, Haare, Haut

(Kurz vor dem Ableben eines Indexpatienten können die Prionen auch im Blut bzw. in den Geweben innerer Organe und der Muskulatur nachweisbar werden!)

Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie

- Übertragungsweg:**
- iatrogen durch z. B. Gewebstransplantation oder kontaminierte Gegenstände
 - vCJK–Nahrungsmittel/BSE-Rind

**Übertragungs-
risikogruppen:**

- 1. Patient mit hohem Risiko, CJK zu haben oder zu entwickeln:**
- Patient mit bestätigter CJK
 - Patient mit klinischem Verdacht auf CJK (wahrscheinliche und mögliche CJK)
 - Träger pathogener Mutationen im Prionprotein-Gen
 - Mitglieder einer Familie mit familiärer CJK, Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS)-Syndrom, fatale familiäre Insomnie (FFI), auch wenn der Genotyp nicht bestimmt ist

- 2. Patient mit erhöhtem Risiko, eine CJK zu haben oder zu entwickeln:**
- Patienten mit ungeklärter, fortschreitender Erkrankung des ZNS mit und ohne Demenz
 - Mitglieder von Familien, in denen gehäuft derartige Erkrankungen aufgetreten sind
 - Empfänger von humanen Hypophysen-Hormonen (Wachstumshormon und Gonadotropine)
 - Empfänger von Dura mater-Transplantationen in den Jahren 1972 – 1987

- 3. Patienten mit niedrigem Risiko, eine CJK zu haben oder zu entwickeln:**
- alle übrigen Personen

Inkubationszeit: Mindestens 4-5 Jahre

Dauer der Infektiosität: Lebenslang

Diagnostik (zum Erstdiagnose- bzw. Verlauf): Sichere Diagnosestellung nur aus dem Nervengewebe verstorbener Personen möglich.

Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie

An lebenden Personen können Liquoruntersuchungen auf Prion-Protein bzw. genetische Untersuchungen hinweisend sein und die klinische Verdachtsdiagnose stützen.

Keine Verlaufsdiagnostik aus rein hygienischer Indikation erforderlich!

Hygienemaßnahmen/Schutzmaßnahmen:
**Isolierung/
Entsorgung:**

Nicht erforderlich!

Kontaktpatienten:

Es besteht keine Gefährdung für Mitpatienten

Besucher:

Standardhygiene ist ausreichend:

Es gelten daher keine weiteren Einschränkungen für Besucher, Studierende und Mitarbeiter anderer Bereiche.

**Ambulanter Bereich/
Aufwachraum:**

Standardhygiene ausreichend

Händedesinfektion:

Händedesinfektion gemäß Basishygieneordnung.

Alle im Hause verfügbaren Händedesinfektionsmittel sind geeignet.

Einwirkzeit beachten!

Bei Kontakt mit hochinfektiösem Material ist kein übliches Desinfektionsmittel hinreichend wirksam!

In diesem Fall Antiseptik mit 2,5 % NaOCl, anschließend Abwaschen mit warmen Wasser und Seife.

Einmalhandschuhe:

Erforderlich bei Kontakt mit erregerrhaltigem Material, Körperflüssigkeiten oder Ausscheidungen.

Nach dem Ablegen hygienische Händedesinfektion!

Schutzkittel:

Erforderlich bei Kontakt mit erregerrhaltigem Material, Körperflüssigkeiten oder Ausscheidungen.

**Mund-Nasen-Schutz/
Schutzbrille:**

Mund-Nasen-Schutz (chirurgischer Mundschutz) und Augenschutz ist erforderlich, wenn mit Verspritzen von infektiösem Material zu rechnen ist.

Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie

Wäscheentsorgung: Sofortige Entsorgung im fest verschlossenen Wäschesack, bei großvolumiger Liquorkontamination (> 5 ml) – Vordesinfektion mit 2,5 % Na-Hypochlorit bzw. 1-2 M NaOH (1 Stunde)

Geschirr: Geschirrspülautomat, Betriebstemperatur > 60°C
Sofern vorhanden, chemisch-thermische Desinfektion mit Gewerbegeschirrspüler

**Pflege-/
Behandlungs- und
Untersuchungs-
geräte u.-Hilfsmittel
(Medizinprodukte):** Möglichst Einmalmaterialien verwenden!
Wenn nicht möglich, dann desinfizierende Reinigung:
Bei großvolumiger Liquorkontamination (> 5 ml) –
Vordesinfektion mit 2,5 % Na-Hypochlorit bzw. 1-2 M NaOH
(1 Stunde)

**Gewinnung und
Weiterverarbeitung
von Untersuchungsmaterialien bei CJK:** Liquorpunktionen, Probeexzisionen, Blutentnahmen und Punktionen innerer Organe und Hohlräume mit Handschuhen und ggf. Mund-Nasen-Schutz und eventuell Schutzbrille
Vorwiegende Verwendung von Einmalmaterialien.
Gewonnenes Untersuchungsmaterial in bruch sicheren Behältnissen dem Labor zuführen.
Probenmaterial, das aus Hirn, Rückenmark und Auge (Tränenflüssigkeit ist nicht infektiös) gewonnen wurde, ist nach der Analytik zu verbrennen (Abfallgruppe 180103 / C-Müll).

**Umgang mit
Verstorbenen:** Bei verletzten Leichnamen (besonders bei Traumen am Schädel, Rückenmarkskanal und Auge) sollen Manipulationen auf das Nötigste beschränkt werden.
Leichnam muss verbrannt werden, Organisation durch öffentliches Friedhofsamt.

Abfallentsorgung: Erregerhaltiges Material und Abfälle, die mit erregerhaltigem Material kontaminiert sein können, sind durch Verbrennen zu entsorgen (Abfallgruppe 180103 / C-Müll).
Fäzes, Urin, Exkrete und Sekrete können undesinfiziert der Kanalisation zugeführt werden.

Flächendesinfektion: Desinfektion nach Kontamination, bei Entlassung bzw. routinemäßig laut Basis-Hygieneordnung (siehe BHO: Desinfektion)
Desinfektionsmittel laut Desinfektionsplan
Oberflächen, die mit Liquor kontaminiert wurden, werden mit

Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie

2,5 % Na-Hypochlorid oder mit 1-2 M NaOH (1 Stunde) desinfiziert.

Patiententransfer: Beim Transport sind keine Besonderheiten zu beachten.
Standardhygiene ist ausreichend!

Besonderheiten im OP: Siehe spezielle Schutzmaßnahmen!

Besonderheiten für das Personal: Schwangere Mitarbeiterinnen
Kontakt mit dem Patienten ist erlaubt.
Invasive Maßnahmen dürfen nicht durchgeführt werden.

I. Spezielle Schutzmaßnahmen**1. Operative Eingriffe an ZNS und Auge bei Patienten mit erhöhtem Risiko eine CJK zu haben oder zu entwickeln**

- Eingriff am Ende des OP-Programms
- Zahl der Mitarbeiter im OP-Team so gering wie möglich
- möglichst nur Einmalmaterial verwenden
- Schutzkleidung in Form von Schutzkittel/Anzug
- 2 Paar Handschuhe, Mund-Nasen-Schutz, Schutzbrille
- alle gebrauchten Einwegmaterialien und Abfälle der Verbrennung (Abfallgruppe 180103 / C-Müll) zuführen

2. Alle übrigen operativen Eingriffe

Bei allen übrigen operativen Eingriffen bei Patienten, von denen ein erhöhtes Risiko ausgeht, möglichst unter den gleichen Vorsichtsmaßnahmen durchführen wie unter 1.

Wenn Verwendung von Einmalmaterialien nicht möglich, siehe unter IV. Aufbereitung von Medizinprodukten.

3. Endoskopie

- Müssen bei Patienten mit Verdacht auf CJK endoskopische Eingriffe durchgeführt werden, können Leihendoskope (Bezugsadresse siehe unten) die nach Verwendung speziellen Aufbereitungen unterzogen werden, geordert werden oder die Patienten ggf. in Zentren für die Diagnostik von Prionenerkrankungen verlegt werden.

Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie

- Universität Göttingen, Abt. für Neuropathologie, Dr. W. Schulz-Schaeffer, Robert-Koch-Strasse 40, 37075 Göttingen, Tel. 0551 / 39 22 700
- Endoskopisches Zusatzinstrumentarium (z. B. PEG-Material, Katheter) u. Ä. gilt als Einwegmaterial und wird verbrannt

4. Neurologie

- Bei Risikopatienten sollen Myographienadeln nicht wiederverwendet werden
- Entsorgung der Nadeln durch Verbrennung

5. Ophthalmologie

- Zur Messung des Augendrucks bei Risikopatienten nur berührungsfreie Tonometer benutzen

6. Transplantation

Folgende Personengruppen sollten von Organ-, Gewebe- und Blutspenden ausgeschlossen werden:

- Personen der CJK-Risikogruppen
- Personen, die an unklaren, nicht diagnostizierten Erkrankungen des ZNS verstorben sind
- Personen, die in psychiatrischen Anstalten verstorben sind

7. Pathologie, Anatomie

Der Leichnam eines Verstorbenen mit erhöhtem Risiko, eine CJK zu haben, sollte nicht zu Lehrzwecken verwendet werden.

Eine Aufbahrung des Leichnams ist nicht grundsätzlich abzulehnen.

Der Leichnam sollte nach der Sektion mit 1-2 M NaOH abgewaschen werden.

II. Sofortmaßnahmen bei Verletzungen und Kontamination mit CJK-Material**1. Bei Stichverletzungen mit Nadeln nach i. v., s. c. oder i. m. Gebrauch sowie bei Biss- und Kratzverletzungen**

- Standardhygiene ausreichend (siehe Basis-Hygieneordnung, Sofortmaßnahmen nach Nadelstich- und Schnittverletzungen)

2. Bei Stich- oder Schnittverletzungen, bei Liquorpunktionen und bei der Probenentnahme oder Probenweiterverarbeitung von Material außerhalb von ZNS und Auge

- ausgiebiges Spülen mit Wasser

**Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie**

- Desinfektion mit 2,5 % NaOCl für 5 Minuten
- abschließend erneut mit Wasser spülen
- 3. Nach Verletzungen an Instrumenten/Materialien, die mit Hirn-, Rückenmarks- oder Augengewebe in Berührung gekommen sind**
 - ausgiebiges Spülen der Wunde mit Wasser
 - Desinfektion der Wunde mit 2,5 % NaOCl für 5 Minuten
 - anschließend die Wunde exzidieren und chirurgisch versorgen
- 4. Bei Spritzern von potentiell kontaminierten Material in Auge oder Schleimhäute**
 - ausgiebiges Spülen mit Wasser
- 5. Nach Kontamination intakter Haut durch Gewebe mit hoher Infektiosität**
 - Desinfektion mit 1 M NaOH bzw. 2,5 % NaOCl für 5 Minuten
 - anschließend mit Wasser spülen

Sofortige Meldung

Sofortige Meldung aller Verletzungen an leitenden Arzt und Beratung der weiteren Maßnahmen.

Unfälle sind im Rahmen der berufsgenossenschaftlichen Vorschriften zu dokumentieren und zu melden.

III. Gestuftes Vorgehen zur Minimierung einer iatrogenen Übertragung**1. Patienten mit klinisch wahrscheinlicher oder möglicher CJK****klinisch wahrscheinliche CJK**

Bei allen klinischen Anwendungen (einschließlich Zahnmedizin):

- wenn möglich Einmalprodukte verwenden.

Verbrennung der angewendeten kritischen und semikritischen Medizinprodukte (Abfallgruppe 180103/C-Abfall)

klinisch mögliche CJK

Bei allen klinischen Anwendungen: wenn möglich Einmalprodukte verwenden.

Wenn nicht möglich: wiederaufzubereitende Instrumente kennzeichnen und asservieren bis zur Diagnoseklärung.

**Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie**

Durch zuständigen Arzt Ausfüllen eines Instrumentenbegleitscheines in dreifacher Ausfertigung.

Weiterleitung der verwendeten Instrumente an AEMP in dicht verschlossenem, alkalibeständigem und dampfsterilisierbarem Einwegbehälter, Container kennzeichnen und sicher verschließen.

Diagnose bestätigt oder weiter ungeklärt:

- Verbrennung

Gesicherte andere Ursache:

- Medizinprodukte wie üblich aufbereiten

2. Patienten mit nicht erkennbarem (theoretischen) CJK-Risiko

- Invasive Maßnahmen an ZNS, Auge, lymphatischen Organen (Tonsillen, Milz, Intestinum), Nieren, Leber, Lunge und Plazenta gelten als Risikoeingriffe
- Soweit möglich, Einsatz von Einmalmaterialien, Entsorgung durch Verbrennen.
- Bei Einsatz von Mehrwegprodukten siehe unter IV. Aufbereitung von Medizinprodukten

IV. Aufbereitung von Medizinprodukten

Die Aufbereitung von Medizinprodukten soll grundsätzlich auf der Basis der gemeinsamen Empfehlungen der Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention beim Robert-Koch-Institut und dem Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte vom November 2001 (Bundesgesundheitsblatt November 2001, S1115-1126) erfolgen und wenigstens zwei für die Dekontamination/Inaktivierung von Prionen (zumindest partiell) geeignete Verfahren kombinieren.

1. Wirksamkeit

Wirksamkeit verschiedener bei der Aufbereitung von Medizinprodukten eingesetzter Verfahren zur Dekontamination von Instrumenten bzw. Inaktivierung von Prionen:

1.1. Mindestens partiell wirksame Verfahren/Mittel

sorgfältige alkalische Reinigung (Arbeitsschutz!) + sofortiges Nachspülen zur Entfernung schädlicher Rückstände

- 1 M NaOH mindestens 1 h 20 °C
- 2,5-5 % NaOCl mindestens 1 h, 20 °C (mindestens 20.000 ppm Chlorgehalt)
- ≥ 4 M GdnSCN mindestens 30 min; 20 °C
- Dampfsterilisation

**Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie****1.2. Unwirksame Verfahren/Mittel**

- Alkohol, Aldehyde, Formaldehydgas, Ethylenoxid-Gas
- H₂O₂, Phenole, Iodophore, trockne Hitze, UV-Strahlung, ionisierende Strahlen

2. Medizinprodukte (MP), die nicht aufbereitet werden sollen

- Skalpellklingen
- (Biopsie-) Nadeln und Kanülen
- Liquorpunktionskanülen, Medizinprodukte für die rückenmarksnahe Anästhesie und die Nervenleitungsblockade
- Messer und Lanzetten (Ausnahme: Diamantinstrumente) in der Augenheilkunde
- Thermolabile Endotrachealtuben
- Knochenbohrer und –schrauben mit Kontakt zu Knochenmark und Liquor
- Implantate

3. Thermostabile (dampfsterilisierbare) Medizinprodukte

- Maschinelle (validierte) Reinigung/Desinfektion in einem Dekontaminationsautomaten mit alkalischer Reinigung (pH >10) bei einer erhöhten Proteine nicht fixierenden Temperatur (z. B. 55 °C) und anschließender thermischer Desinfektion
- Dampfsterilisation bei 134 °C und mindesten 5 min Haltezeit
- Falls dies nicht möglich ist bei semikritisch A und kritisch A ohne direkten Kontakt mit ZNS, Augenhintergrund, eröffnetem lymphatisches Gewebe: Dampfsterilisation bei 121 °C mindestens 20 min Haltezeit
- Falls bei Medizinprodukten, die Kontakt mit Risikogewebe hatten, die alkalische Reinigung nicht möglich ist (z. B. Gefahr der Verätzung am Auge), sollten diese einer standardisierten Reinigung und Desinfektion unterzogen werden, anschließend Dampfsterilisation bei 134 °C bei 18 min

Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie

Semikritisch A, Kritisch A und B	Semikritisch A und Kritisch A
<u>Direkter Kontakt mit:</u> <ul style="list-style-type: none"> ○ ZNS, ○ Augenhintergrund, ○ eröffnetem lymphatischen Gewebe möglich (bzw. aus Gründen der Praktikabilität aller Instrumente) 	<u>Kein direkter Kontakt mit:</u> <ul style="list-style-type: none"> ○ ZNS, ○ Augenhintergrund, ○ eröffneten lymphatischen Geweben
1. Nichtfixierende Vorbehandlung/Vorreinigung	
2. Optimierte Reinigung/Desinfektion	
<ul style="list-style-type: none"> ○ Optimierte (validierte) maschinelle, alkalische Reinigung/Desinfektion¹, ○ ggf. Ultraschallbehandlung² 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Optimierte standardisierte manuelle Reinigung/Desinfektion (z. B. auch pH-neutral) möglich, ○ ggf. Ultraschallbehandlung
3. Dampfsterilisation bei 134 °C; Haltezeit mindestens 5 min	
<ul style="list-style-type: none"> ○ Ggf. Dampfsterilisation bei 134 °C, ○ Haltezeit 18 min, ○ insbesondere in HNO-, Augenheilkunde und Neurochirurgie, insbesondere wenn maschinelle alkalische Reinigung nicht zuverlässig möglich ist. 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Dampfsterilisation bei 121 °C; ○ Haltezeit mindestens 20 min alternativ möglich

¹ z. B. vorspülen, alkalisch reinigen (pH>1, bei erhöhter Temperatur, z. B. 55 °C) zwischenspülen, thermisch desinfizieren/nachspülen

² Beachtung der Angaben der Hersteller der Medizinprodukte und der geeignete Reiniger

Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie
4. Thermolabile (nicht dampfsterilisierbare) Medizinprodukte

Semikritisch B	Kritisch C	
<u>Definitionsgemäß kein direkter Kontakt mit:</u> <ul style="list-style-type: none"> ○ ZNS, ○ Augenhintergrund, ○ eröffnetem lymphatischen Gewebe 	<u>Kein direkter Kontakt mit:</u> <ul style="list-style-type: none"> ○ ZNS, ○ Augenhintergrund, ○ eröffnetem lymphatischen Gewebe, ○ Ileum 	<u>Bestimmungsgemäßer direkter Kontakt mit:</u> <ul style="list-style-type: none"> ○ ZNS, ○ Augenhintergrund, ○ eröffnetem lymphatischen Gewebe, ○ Ileum
1. Nichtfixierende Vorbehandlung/Reinigung		
2. Optimierte Reinigung/Desinfektion		
<ul style="list-style-type: none"> ○ optimierte, standardisierte manuelle Reinigung/Desinfektion (z. B. auch pH-neutral), ○ ggf. Ultraschallbehandlung 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Optimierte maschinelle, alkalische Reinigung/Desinfektion, ○ ggf. Ultraschallbehandlung 	
3. Geeignete Sterilisation		
<ul style="list-style-type: none"> ○ Ggf. geeignete Sterilisation oder abschließende Desinfektion (auch unter Einbeziehung von Aldehyden nach nicht-fixierender Reinigung) <p>z. B. flexibles Endoskop (endoskopisches Zusatzinstrumentarium: siehe thermostabile Medizinprodukte Gruppe B!)</p>	<ul style="list-style-type: none"> ○ Geeignete Sterilisation 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Die erneute Anwendung dieser Medizinprodukte ist im Detail zu klären (Risikoanalyse); ○ in der Regel Wiederverwendung nur, wenn keine operationstechnisch gleichwertigen Einwegprodukte verfügbar sind

Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK, vCJK) bzw. humane spongiforme Enzephalopathie
5. Erläuterungen

Zum besseren Verständnis wird an dieser Stelle die Risikobewertung und Einstufung von Medizinprodukten (MP) vor der Aufbereitung aus der Anlage 7 der RK I-Richtlinie „Anforderungen an die Hygiene bei der Aufbereitung von Medizinprodukten“ übernommen:

Unkritische MP	Semikritische MP	Kritische MP
<ul style="list-style-type: none"> ○ Berührung mit intakter Haut 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Kontakt mit Schleimhaut oder krankhaft veränderter Haut 	<ul style="list-style-type: none"> ○ MP zur Anwendung von Blut, Blutprodukten und anderen sterilen Arzneimitteln ○ MP, die die Haut und Schleimhaut durchdringen und dabei in Kontakt mit Blut, inneren Geweben oder Organen kommen, einschließlich Wunden

Bei den **semikritischen** und **kritischen** MP gibt es noch die **Differenzierung**:

A	B
<ul style="list-style-type: none"> ○ ohne besondere Anforderung an die Aufbereitung (glatte Gegenstände ohne Lumen, thermisch stabil)	<ul style="list-style-type: none"> ○ mit erhöhter Anforderung an die Aufbereitung (Gegenstände mit kompliziert strukturierter Oberfläche u./o. Lumen, thermostabil)

Bei den **kritischen** MP gibt es zusätzlich die **Differenzierung**:

C
<ul style="list-style-type: none"> ○ mit besonders hohen Anforderungen an die Aufbereitung (nicht dampfsterilisierbare MP)