
Toimintaohje Creutzfeldt - Jakobin taudissa / epäilyssä (ei koske variantti CJD:tä)

Creutzfeldt-Jakobin tauti (CJD) on prionin aiheuttama kuolemaan päättyvä rakkulainen aivosairaus, jolle ovat ominaisia mm. henkinen tylsistyminen, kouristukset ja lihasjäykkyys. Tauti voidaan syyn ja tartuntatavan mukaan jakaa kolmeen muotoon: sporadinen, familiaalinen ja iatrogeeninen. Variantti Creutzfeldt-Jakobin tauti (vCJD), joka aiheuttaa hullun lehmän tautia, poikkeaa taudin muista muodoista.

- **Sporadinen CJD** on satunnaisesti esiintyvä CJD muoto. Sen esiintyvyys on vuosittain 1-2 tapausta miljoonaa asukasta kohti. Sairastuneet ovat yleensä 50 - 70-vuotiaita. 80 % kuolee yhden vuoden kuluessa oireiden alkamisesta.
- **Familiaalinen eli periytyvä CJD** kattaa 10-15 % tapauksista. Se alkaa nuoremmalla iällä ja etenee nopeammin kuin sporadinen tauti.
- **Iatrogeeninen CJD** on levinnyt mm. neurokirurgisissa toimenpiteissä käytettyjen instrumenttien sekä vainajien aivolisäkkeistä tehtyjen kasvuhormonivalmisteiden välityksellä. Verivalmisteet eivät todennäköisesti levitä tautia.
- **variantti Creutzfeldt-Jakobin tauti (vCJD)** on naudan prionin aiheuttama ns. hullun lehmän tauti (bovine spongiform encephalopathy, BSE), joka ilmeni Britanniassa 90-luvulla. vCJD:n taudinkuva poikkeaa CJD:stä. Ensioireet ovat lähinnä psykiatrisia käytöshäiriöitä, jotka johtavat progressiiviseen dementiaan ja ataksiaan. Tartuntareitti naudasta ihmiseen on epäselvä. vCJD:ssä tartuttavaa on myös veri sekä imukudos. Suomessa ei ole todettu vCJD:tä. Tämä ohje ei koske vCJD:tä.

Kohonnut riski CJD:lle on henkilöillä, joilla on todettu geneettinen alttius CJD:lle. Näiden henkilöiden sukulaisella on todettu geneettinen mutaatio, joka viittaa familiaaliseen CJD:hen tai heidän kaksi tai useampi sukulaisensa on sairastunut CJD:hen tai muuhun prionitautiin.

Kudosten tartuttavuus

Kudokset jaetaan CJD: n tartuntariskin mukaan seuraavasti (ei koske vCJD:tä):

Korkean tartuntariskin kudokset:

- aivot
- selkäydin
- aivohermot, kallon hermogangliot
- silmän takaosa (retina, optikushermo)
- aivolisäke

Keskikorkean tartuttavuuden kudoksia ovat:

- spinaaliset gangliot
- hajuepiteeli

Matalan tartuttavuuden kudoksia ovat:

- veri
- virtsa
- likvori
- luurankolihas
- tonsillakudos, lymfaattinen kudos ja perna
- tymus
- ikenet ja hammaskudos
- luuydin
- dura
- istukka

Varmistettu Creutzfeldt - Jakobin tauti

Potilaan hoidossa noudatettavat varotoimet (poliklinikat, vuodeosastot)

Tavanomaisessa kanssakäymisessä tai potilaan tutkimisessa CJD ei tartu. Sairaalahoidon aikana tartuntariski liittyy lähinnä keskushermoston toimenpiteisiin. Potilaan hoidossa ja eritteiden käsittelyssä sekä verinäytteiden otossa ja käsittelyssä riittävät tavanomaiset varotoimet. **Kliinisen kemian ja -mikrobiologian näytteiden pyyntö- ja lähetyskäytäntö on esitetty tämän ohjeen lopussa olevassa TYKS Laboratorioiden tiedotteessa (Tiedote 18/2022, 5.9.2022).**

Varotoimet invasiivisissa toimenpiteissä

- Toimenpide tehdään normaalissa leikkaussalissa. Ei tarvita ilmaeristystä tai muita eristystoimia. Tarvittaessa on hyvä konsultoida Sairaalahygieniayksikköä.
- Osaston tai poliklinikan on hyvissä ajoin etukäteen informoitava toimenpideyksikköä potilaasta. Jos toimenpiteessä otetaan kudospaloja, tulee vastaanottavan laboratorion (kliininen mikrobiologia tai patologia) kanssa sopia asiasta hyvissä ajoin etukäteen.
- Kokenut toimenpiteen tekijä ja/tai leikkausryhmä
- Leikkaukseen osallistuvilla tavanomainen steriili leikkausvarustus sekä visiiri.

Jos käsitellään korkean tai keskikorkean riskin kudoksia:

1. käytetään kertakäyttöisiä instrumentteja, jotka käytön jälkeen kerätään pois kierrosta ja hävitetään riskijätteenä (ks. kohta Jätteet) TAI
2. instrumentit säilytetään vain ko. potilaan hoidossa käytettäväksi TAI

3. käytetään monikäyttöisiä instrumentteja, jotka käytön jälkeen hävitetään riskijätteenä (ks. kohta Jätteet).
- Vältä menetelmiä, joissa syntyy roiskeita tai aerosolia
 - Sähköiset porat ym. erittäin kalliit laitteet suojataan roiskeilta steriilillä muovilla. Poranterä hävitetään käytön jälkeen riskijätteenä.
 - Monikäyttöiset laitteet suojataan muovilla.
 - Työskentelytasot suojataan kertakäyttöisellä muovilla ympäristön kontaminaation ehkäisemiseksi.

Jos käsitellään vain matalan riskin kudoksia:

- voidaan käyttää normaaleja monikäyttöisiä instrumentteja, joille tavanomainen välinehuolto
- ympäristöä tai laitteita ei tarvitse suojata

Kudosnäytteet merkitään teksteillä ”biovaarallinen/CJD” tai ”epäilty CJD” ennen laboratorioon lähettämistä.

Jätteet

- Kudoksia tai verta sisältävät jätteet pakataan UN- tyyppihyväksytyyn, muoviseen ongelmajätepakkaukseen, joka tiivistetään imukykyisellä sulloaineella. Pakkauksen päälle liitetään seuraavat tiedot: lähettävän yksikön numero ja päiväys; YK-numero: YK 2814; VAK (vaarallisten aineiden kuljetus) -lipuke 6.2, jossa on tartuntavaaramerkki. Tarroja ja pakkauksia saa kuljetusten työnjohtajalta. Jätteen noutaminen sovitaan erikseen kuljetusyksikön kanssa ja heille ilmoitetaan jätteen tartuntavaarallisuudesta. Jätteet huolehditaan päivittäin pois osastolta. Pakkaus lähetetään hävitettäväksi Ekokem Oy:n ongelmajätelaitokselle.
- Potilaan eritteet, kuten virtsa ja uloste, voidaan kaataa viemäriin sellaisenaan.

Kontaminoituneen ympäristön huoltaminen

Jos erite on korkean riskin kudosta, eritetahradesinfektio 10 000 ppm. klooriliuoksella, muutoin 2000 ppm.

Siivous

- Ympäristön ja tilojen siivous normaaliin tapaan.
- Potilaan vuodevaatteet pestään normaalisti.

Työperäinen altistus

- Vaikka terveydenhuollon työntekijöillä on raportoitu CJD-tapauksia, ei ole raportoitu tapauksia, joissa olisi yhteys työperäiseen veri- tai eritealtistukseen. Altistustapaturmien

välttämiseksi on potilaiden hoidossa kuitenkin noudatettava tavanomaisiin varotoimiin kuuluvia toimia veri- ja eritealtistuksen ehkäisemiseksi.

- Mikäli altistuminen tapahtuu, iho tai limakalvot huuhdellaan runsaalla vedellä tai keittosuolaliuoksella 10 min. Ihon lävistävässä tapaturmassa haava puhdistetaan saippualla, huuhdellaan runsaalla vedellä ja kuivataan. Tapaturma käsitellään normaalin verialtistustapaturmaprosessin mukaan.
- Vaikka menettelyn tarpeesta ei ole näyttöä, ihon läpäisevässä vamman yhteydessä, jos CJD-potilaan likvoria tai aivokudosta joutuu ihon läpi, pistokohtaa huuhdellaan useita minutteja 0.5 % natriumhypokloriitilla (T-sairaalan päivystysvarastossa nimellä Canasol® 1 %. Laimennetaan pullon mukana olevan ohjeen mukaan 0.5 %:n vahvuiseksi) ja pestään saippualla ja huuhdellaan runsaalla vedellä.

Mahdollinen Creutzfeldt - Jakobin tauti

Potilaan hoidossa noudatettavat varotoimet

Tavanomaisessa kanssakäymisessä tai potilaan ei-invasiivisissa tutkimuksissa tartuntavaaraa ei ole. Potilaan hoidossa ja eritteiden käsittelyssä sekä verinäytteiden otossa ja käsittelyssä riittävät tavanomaiset varotoimet. **Kliinisen kemian ja -mikrobiologian näytteiden pyyntö- ja lähetyskäytäntö on esitetty tämän ohjeen lopussa olevassa TYKS Laboratorioiden tiedotteessa (Tiedote 18/2022, 5.9.2022).**

Varotoimet invasiivisissa toimenpiteissä

- Toimenpide tehdään normaalissa leikkaussalissa. Ei tarvita ilmaeristystä tai muita eristystoimia. Tarvittaessa on hyvä konsultoida Sairaalahygienia- ja infektion torjuntayksikköä.
- Osaston tai poliklinikan on hyvissä ajoin etukäteen informoitava toimenpideyksikköä potilaasta. Jos toimenpiteessä otetaan kudospaloja, tulee vastaanottavan laboratorion (kliininen mikrobiologia tai patologia) kanssa sopia asiasta hyvissä ajoin etukäteen.
- Kokenut toimenpiteen tekijä ja/tai leikkausryhmä.
- Leikkaukseen osallistuvilla tavanomainen steriili leikkausvarustus sekä visiiri.

Jos käsitellään korkean tai keskikorkean riskin kudoksia:

1. käytetään kertakäyttöisiä instrumentteja, jotka käytön jälkeen kerätään pois kierrosta ja hävitetään riskijätteenä (ks. kohta Jätteet) TAI
2. instrumentit säilytetään vain ko. potilaan hoidossa käytettäväksi TAI
3. käytetään monikäyttöisiä instrumentteja, jotka käytön jälkeen asetetaan karanteeniin diagnoosin vahvistumiseen saakka. Jos CJD-diagnoosi vahvistuu, välineet hävitetään riskijätteenä. Jos CJD:tä ei todeta, välineille tehdään normaali välinehuolto.

- Vältä menetelmiä, joissa syntyy roiskeita tai aerosolia

Jos käsitellään vain matalan riskin kudoksia:

- voidaan käyttää normaaleja monikäyttöisiä instrumentteja, joille tavanomainen välinehuolto
- ympäristöä tai laitteita ei tarvitse suojata

Kudosnäytteet merkitään teksteillä ”biovaarallinen/CJD” tai ”epäilty CJD” ennen laboratorioon lähettämistä.

Jätteet

- Kudoksia tai verta sisältävät jätteet pakataan UN- tyyppihyväksytyyn, muoviseen ongelmajätepakkaukseen, joka tiivistetään imukykyisellä sulloaineella. Pakkauksen päälle liitetään seuraavat tiedot: lähettävän yksikön numero ja päiväys; YK-numero: YK 2814; VAK (vaarallisten aineiden kuljetus) -lipuke 6.2, jossa on tartuntavaaramerkki. Tarroja ja pakkauksia saa kuljetusten työnjohtajalta. Jätteen noutaminen sovitaan erikseen kuljetusyksikön kanssa ja heille ilmoitetaan jätteen tartuntavaarallisuudesta. Jätteet huolehditaan päivittäin pois osastolta. Pakkaus lähetetään hävitettäväksi Ekokem Oy:n ongelmajätelaitokselle.
- Potilaan eritteet, kuten virtsa ja uloste, voidaan kaataa viemäriin sellaisenaan.

Kontaminoituneen ympäristön huoltaminen

Jos erite on korkean riskin kudosta, eritetahradesinfektio 10 000 ppm. klooriliuoksella., muutoin 2000 ppm.

Siivous

- Ympäristön ja tilojen siivous normaaliin tapaan.
- Potilaan vuodevaatteet pestään normaalisti.

Työperäinen altistus

- Vaikka terveydenhuollon työntekijöillä on raportoitu CJD-tapauksia, ei ole raportoitu tapauksia, joissa olisi yhteys työperäiseen veri- tai eritealtistukseen. Altistustapaturmien välttämiseksi on potilaiden hoidossa kuitenkin noudatettava tavanomaisiin varotoimiin kuuluvia toimia veri- ja eritealtistuksen ehkäisemiseksi.
- Mikäli altistuminen tapahtuu, iho tai limakalvot huuhdellaan runsaalla vedellä tai keittosuolaliuoksella 10 min. Ihon lävistävässä tapaturmassa haava puhdistetaan saippualla, huuhdellaan runsaalla vedellä ja kuivataan. Tapaturma käsitellään normaalin verialtistustapaturmaprosessin mukaan.
- Vaikka menettelyn tarpeesta ei ole näyttöä, ihon läpäisevässä vamman yhteydessä, jos CJD-potilaan likvoria tai aivokudosta joutuu ihon läpi, pistokohtaa huuhdellaan useita minutteja 0.5 % natriumhypokloriitilla (T-sairaalan päivystysvarastossa nimellä Canasol® 1 %. Laimennetaan pullon mukana olevan ohjeen mukaan 0.5 %:n vahvuiseksi) ja pestään saippualla ja huuhdellaan runsaalla vedellä.

Kirjallisuus

1. Rutala, WA & Weber, DJ. Guideline for Disinfection and Sterilization of Prion-Contaminated Medical Instruments. *Infect Control Hosp Epidemiol* 2010; 31: 107-117.
2. Romo, I & Anttila, V-J. Prionitaudit. Teoksessa: *Infektioiden torjunta sairaalassa*. 2018.
3. Weinstein RA, Rutala WA, Weber DJ. Creutzfeldt - Jakob disease: Recommendations for Disinfection and Sterilization. *Clinical Infectious Diseases*, Volume 32, Issue 9, 1 May 2001, Pages 1348–1356, <https://doi.org/10.1086/319997>
4. National Health Service, UK. Minimise transmission risk of CJD and vCJD in healthcare settings.

Kliininen kemia ja Kliininen mikrobiologia

TIEDOTE 18/2022

5.9.2022

Creutzfeldt-Jakobin-tautiepäilyiltä (CJD) otettavien Kliinisen kemian ja - mikrobiologian näytteiden pyyntö- ja lähetyskäytäntö

Taustatietoja

Laboratoriot noudattavat CJD potilaiden näytteiden käsittelyssä ja analysoinnissa WHO:n ohjeistusta (Communicable Disease Surveillance and Control), jossa CJD- potilaan kudokset ja eritteet on jaoteltu kolmeen riskiluokkaan tartuttavuuden mukaan (suuri, vähäinen ja ei todettua riskiä). Veri-, virtsa- ja eritenäytteisiin ei liity tartuntavaaraa ja ne voidaan käsitellä ja analysoida laboratoriossa normaalisti. Likvori on vähäisen tartuntariskin kudosneste. Likvorinäytettä käsitellään laboratoriossa varotoimin.

Eristystiedon tallennus

Mikäli kyseessä on CJD epäily, laboratoriotutkimuspyyntöjä tehtäessä Weblab Clinical tutkimustilausohjelmassa potilaan perustiedot-osioon tulee "eristystiedot" valikosta valita vaihtoehdoista joko "**mahdollinen**" tai "**todennäköinen** CJD epäily", jotta laboratorioissa osataan käsitellä näytettä turvallisesti. CJD epäilyn yhteydessä likvorista tehtäviä Kliinisen kemian ja Kliinisen mikrobiologian tutkimuksia ei saa tilata ilman edellä mainitun eristystiedon tallentamista.

The screenshot shows the 'Perustiedot' section of the Weblab Clinical system. The 'Eristys' dropdown menu is open, displaying a list of isolation options. The options 'Mahdollinen CJD' and 'Todennäköinen CJD' are highlighted in yellow, indicating the required selection for CJD suspicion.

Likvorista tehtävät Kliinisen kemian laboratoriotutkimukset

Jos CJD diagnoosi on mahdollinen, Kliinisen kemian tutkimukset likvorista (Li-Solut, 2655; Li-Gluk, 1470; Li-Laktaat, 2186 ja Li-Prot, 2514) tehdään turvatoimin. Solulaskenta

likvorista tehdään ainoastaan automaattisella solulaskijalla (ei käsin tehtävää solujen kammiolaskentaa). Edellä mainittujen tutkimusten lisäksi ei tule pyytää muita likvorista tehtäviä Kliinisen kemian tutkimuksia ennen kuin CJD on poissuljettu.

Likvorista tehtävät mikrobiologiset tutkimukset

Jos CJD diagnoosi on mahdollinen,

likvorinäytteestä voidaan tehdä mikrobiologisia analyysyjä. Näytekasittely ja analysointi suoritetaan Kliinisen mikrobiologian laboratoriossa erillisen toimintaohjeen mukaan.

Jos CJD diagnoosi on todennäköinen,

likvorinäytettä ei tutkita ennen diagnostisten testitulosten valmistumista. Näyte pakastetaan, mikäli pakastettu näyte soveltuu analysointiin. Hoitavan yksikön tulee ilmoittaa laboratorioihin (päivystyslaboratorio puh. 02 313 1930, Kliinisen mikrobiologian näytteiden vastaanotto puh 02 313 2671/ 046 922 1330) CJD:n diagnostisten testien tuloksista. Jos diagnoosi on varmentunut, likvorinäyte hävitetään. Mikäli CJD diagnoosi saadaan pois suljettua, likvorinäytteestä voidaan tehdä lisätutkimuksia normaaliin tapaan. Mikäli hoitava yksikkö ei ilmoita diagnostisista tuloksista, näyte hävitetään neljän viikon kuluttua.

Muista kuin likvor- ja verinäytteistä tehtävät tutkimukset

Kliinisen kemian ja Kliinisen mikrobiologian laboratorioissa ei tutkita korkean riskin näytteitä (aivot, selkäydin, silmä). Maksa, munuainen, keuhkot, imusolmukkeet ja istukka luokitellaan matalan riskin näytteisiin. Näiden näytteiden analysoinneista (esim. PCR testit tai bakteeriviljelyt biopsioista) neuvotellaan erikseen Kliinisen mikrobiologian laboratorion kanssa ennen näytteiden ottoa.

Näyteputkiin laitetaan CJD merkintä, suljetaan huolella, laitetaan kaksinkertaiseen salpapussiin ja pussin päälle laitetaan selvästi näkyvä merkintä CJD. **Näytteitä EI saa lähettää PUTKIPOSTILLA.**

Tiedustelut

Päivystyslaboratorio puh. 02 313 1930,

Kliinisen mikrobiologian näytteiden vastaanotto puh 02 3132671/ 046 9221330 Tytti Vuorinen

Ylilääkäri
Kliininen mikrobiologia
Tyks laboratoriotoimialue

Anna Linko-Parvinen
Ma. Ylilääkäri
Kliininen kemia
Tyks laboratoriotoimialue