

Creutzfelds-Jakobs sykdom (CJS)

Gjelder for: Hele SiV
Dokumenttype: Retningslinje
Sist endret: 12.08.2024

1. HENSIKT

Hindre smitteoverføring

2. ANSVAR

Alle helsearbeidere

3. FREMGANGSMÅTE

Pasienter med mistenkt eller bekreftet Creutzfelds-Jakobs sykdom (CJD) benyttes rutiner som ved [Basale smittevernrutiner](#) med følgende modifikasjoner: Blodprøvetaking og invasive prosedyrer reduseres til et minimum. Ved fare for blodsøl benyttes engangsutstyr i størst mulig utstrekning. Engangsutstyr og forbruksmateriell tilsølt med blod eller kroppsvæsker emballeres som [smitteavfall](#). Flergangsutstyr dekontamineres. Søl av organisk materiale på flater desinfiseres med 2 N NaOH i 1 time.

3.1 Smittemåte

Sporadisk CJS regnes som en potensiell overførbart sykdom, ikke som en smittsom sykdom. Sporadisk CJS har blitt overført gjennom veksthormonpreparater som tidligere ble produsert fra hypofyser fra kadavre og transplantasjoner av cornea og dura mater fra avdøde pasienter med sporadisk CJS. Det er også dokumentert overføring av sporadisk CJS gjennom forurensete nevrokirurgiske instrumenter.

Variant CJS er en zoonose og smitter ved eksponering for BSE-agens, antagelig gjennom inntak av storfekjøtt forurenset med nervevev (blandete kjøttprodukter som hamburgere og pølser). Det er vist at variant CJS kan smitte gjennom blodoverføring. Sporadisk CJS smitter ikke gjennom blod eller blodprodukter.

Prioner er svært resistent mot varme og vanlige desinfeksjonsmidler.

3.2 Diagnostikk

Det finnes foreløpig ingen enkelt-test for å diagnostisere CJS hos personer som er i live. Endelig diagnose kan kun stilles ved nevropatologiske forandringer påvist ved obduksjon, evt. biopsi fra hjerne (som sjelden utføres). Klinisk typisk bilde er rask utvikling av demens med ataksi og karakteristiske EEG- og MR-forandringer. For utfyllende info se: [Creutzfeldt-Jakobs sykdom og andre prionsykdommer - veileder for helsepersonell](#)

3.3 Inkubasjonstid

Ukjent ved sporadisk og variant CJS. Ved injeksjon med veksthormon 10-15 år, ved transplantasjon 1-2 år.

3.4 Symptomer og forløp

Sykdomsbilde for alle former av CJS er vanligvis typisk og dramatisk med progredierende, rask demensutvikling. Dødelig utfall 1-2 år etter symptomdebut. Det kliniske bildet er forskjellig for variant CJS og de andre formene av CJS (tabell 1 og 2). Basert på de diagnostiske kriteriene blir et tilfelle av CJS klassifisert som bekreftet CJS, sannsynlig CJS eller mulig CJS.

Tabell 1. Diagnostiske kriterier for sporadisk CJS

Progressiv demens Kliniske manifestasjoner myoklonus syns- og cerebellare forstyrrelser pyramidal eller ekstrapyramidal dysfunksjon akinetisk mutisme Karakteristiske EEG - forandringer
--

Tabell 2. Diagnostiske kriterier for variant CJS

I: Sykdomshistorie progressiv nevropsykiatrisk sykdom sykdomsvarighet > 6 måneder rutineundersøkelser tyder ikke på en alternativ diagnose ingen anamnese om potensiell iatrogen eksponering ingen indikasjon på familiær prionsykdom II: Kliniske manifestasjoner tidlige psykiatriske symptomer persisterende, smertefulle sensoriske symptomer ataksi myoklonus eller chorea eller dystoni demens III. Undersøkelser EEG som ikke viser karakteristiske EEG som ved sporadisk CJS i tidlig stadium av sykdom "bilateral thalamic high signals" ved MR-undersøkelse IV: Positiv tonsillebiospi (anbefales vanligvis ikke utført)

3.5 Behandling

Ingen spesifikk behandling er tilgjengelig. 90% av pasienter med sporadisk CJS dør innen ett år etter symptomdebut. Enkelte pasienter med ulike former av CJS har vist bedring etter behandling med quinacrine (et tidligere malariamiddel) og pentosan polysulfat (antitrombotisk middel), men det er foreløpig ikke gjennomført kontrollerte studier av behandlingseffekten.

3.6 Forebyggende tiltak

Ingen forebyggende tiltak er relevante for sporadisk CJS.

3.7 Retningslinjer ved tannbehandling av pasienter med mistenkt eller bekreftet CJD Invasive instrumenter, f.eks. bor, matrisebånd, sonder og rotkanalfiler kasseres som smitteavfall.

3.8 CJS og blodgivning

Personer som har eller har hatt sporadisk eller variant CJS utelukkes permanent fra blodgivning.

Personer som har søsken, barn eller foreldre med spongiform encefalopati (inkluderte sporadisk og variant CJS), eller som selv har fått vev eller vevsprodukter som kan overføre sporadisk eller variant CJS (f.eks. dura mater, xenotransplantat, hornhinne eller veksthormon), utelukkes permanent fra blodgivning.

Personer som har oppholdt seg i Storbritannia i mer enn 1 år til sammen i perioden mellom 1980 og 1996 utelukkes permanent fra blodgivning. Personer som har mottatt blodtransfusjon i Storbritannia fra og med 1980 utelukkes permanent fra blodgivning.

3.9 Tiltak ved enkelttilfelle

Ingen spesielle tiltak i nærmiljø ved mistenkt eller bekreftet tilfelle av sporadisk CJS.

3.10 Retningslinjer ved laboratorier ved mistenkt eller bekreftet CJD

- Alle laboratorieprøver må merkes slik at det tydelig fremgår at de stammer fra en pasient med Creutzfeldt-Jakobs sykdom
- Prøver til patologisk/anatomiske undersøkelser skal fikseres med formalin selv om formalin ikke inaktiverer prioner
- Ved laboratorieanalyser må det brukes engangsutstyr i størst mulig utstrekning.
- Alt laboratorieutstyr som har vært i kontakt med prøvemateriale skal autoklaveres ved 134° C i minst 18 minutter i vakuuautoklav eller 1 time i gravitasjonsautoklave
- Alle rester av blod og organisk materiale skal emballeres som smitteavfall, eller samles opp for dekontaminering ved 134° C i minst 1 time i gravitasjonsautoklave

3.11 Retningslinjer ved operasjoner ved mistenkt eller bekreftet CJD

- Alt utstyr som ikke skal benyttes under operasjonen fjernes fra operasjonsstuen.
- Operasjonsbordet bør dekkes av vanntett engangsmateriale
- Begrens antall personer i operasjonsstuen til et absolutt minimum
- Personalet skal benytte doble hansker, frakk av vannavstøtende materiale, munnbind, øyebeskyttelse, lue og skoovertrekk
- Bruk engangsutstyr i størst mulig utstrekning
- Alt flergangsutstyr må kunne tåle autoklaving ved 134° C
- Bruk bare manuelle instrumenter
- Alle væsker skal samles opp og dekontamineres ved autoklaving. Autoklaving av væsker bør gjøres i gravitasjonsautoklav ved 134° C i minst 1 time. Ved autoklavingen i vakuuautoklav, må alle væsker være i lukkede beholdere
- Instrumenter skal tørkes av, men ikke vaskes, før de autoklaveres ved 134° C i minst 18 minutter
- Eventuelle biopsier skal fikseres i formalin. Formalin inaktiverer ikke prioner
- Blodsøl skal desinfiseres med 2 N NaOH i 1 time eller 1 N NaOH i 2 timer. Bruk ikke NaOH på aluminium eller sink
- Alt engangsutstyr, forbruksmateriell og tekstiler skal kastes som smitteavfall og brennes

3.12 Retningslinje for patologisk-anatomiske undersøkelser ved mistenkt eller bekreftet CDJ

Obduksjoner

- Obduksjonsbordet bør dekkes av engangstrekk av vanntett plast e.l.
- Obdusent og laborant skal bruke lue, munnbind, øyebeskyttelse, doble gummi-hansker, sid langermet frakk i vannavstøtende materiale og gummistøvler. Ingen andre personer skal være tilstede under obduksjonen.
- Om mulig begrenses obduksjonen til hjernen. Videre partiell eller full organobduksjon avgjøres av den kliniske problematikk
- Skallen bør åpnes med mekanisk sag, som er lettere å dekontaminere enn en elektrisk sag. Ved åpning av skallen bør det legges absorberende materiale (cellstoff e.l.) under hodet
- Hjernen fikseres i formalin på vanlig måte
- All væske samles opp for dekontaminering ved 134° C
- Alle organer kastes som smitteavfall og brennes snarest mulig. Liket bør kremeres.
- Brukte instrumenter tørkes av, men vaskes ikke. Deretter autoklaving ved 134° C i minst 18 minutter i vakuuautoklav eller minst 60 i gravitasjonsautoklave
- Ved behov for desinfeksjon av obduksjonsbordet skal dette gjøres med 2 N NaOH i 1 time
- Alt avfall skal emballeres som smitteavfall og brennes snarest mulig

Histopatologiske undersøkelser:

- Det skal benyttes doble hansker og annet nødvendig beskyttelsesutstyr
- Biopsier fikseres i teknisk maursyre (85%) i 1 time, og deretter i 4% formalin i minst 48 timer. Brukt formalinløsning samles opp som smitteavfall

- Alle instrumenter som har vært i kontakt med formalin-fiksert vev skal legges i 2 N NaOH i 1 time
- Vevsrester, kontaminert formalin og alt engangsutstyr som har vært i kontakt med potensielt infeksjøst vev kastes som smitteavfall og brennes

4. GENERELT

Sporadisk CJS regnes som en potensiell overførbar sykdom, ikke som en smittsom sykdom. Creutzfeldt-Jakobs agens inaktiveres ikke av ordinære steriliserings- og desinfeksjonsprosedyrer. Ved prosedyrer der det kan bli søl av blod eller vevsvæsker bør det derfor i størst mulig grad benyttes engangsutstyr som brennes etter bruk.

For flergangsutstyr kan følgende dekontamineringsmetoder anvendes:

Autoklaving ved 134gr C i minst 18 minutter i vakuuautoklav eller i 1 time i gravitasjonautoklav. Nedsenking i 1 N NaOH i 1 time fulgt av autoklaving ved 121gr C i 1 time. Nedsenking i 2 N NaOH i 1 time eller 1N NaOH i 2 timer

Ved kontakt med formalin øker varmeresistensen ytterligere. Formalinløsninger og formalinfiksert vev må brennes.

5. INTERNE REFERANSER

[1.6.10.2.1](#)

[Basale smittevernrutiner](#)

[1.6.10.12.1](#)

[Håndtering av smittefarlig risikoavfall](#)

6. EKSTERNE REFERANSER

Creutzfeldt-Jakobs sykdom og andre prionsykdommer
- veileder for helsepersonell

<https://www.fhi.no/nettpub/smitt-evernveilederen/sykdommer-a-a/creutzfeldt-jakobs-sykdom---veilede/>

7. VEDLEGG

