

 <b>HELSE BERGEN</b> Haukeland universitetssjukehus	<h2 style="margin: 0;">Creutzfeldt-Jakobs sykdom (CJS)</h2>
Kategori: Pasientbehandling/Smittevern	Gyldig fra/til: 09.02.2024/09.02.2028
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Fellesdokumenter/Pasientbehandling	Versjon: 3.05
Godkjenner: <a href="#">Dorthea Hagen Oma</a>	<a href="#">Retningslinje</a>
Dok. ansvarlig: <a href="#">Seksjon for pasientsikkerhet</a>	Dok.id: D34548

### Innhold

1	Hensikt .....	1
2	Smittemåte (overføring av prioner) .....	1
3	Risiko i helsetjenesten .....	2
4	Prøvetaking .....	2
5	Dekontaminering av utstyr ved mistanke om CJD .....	2
6	Avfallshåndtering .....	2
7	Diagnostikk av CJD .....	2
8	Meldingsplikt .....	3
9	Obduksjon .....	3
10	Referanser .....	3
11	Endringer siden forrige versjon .....	3

## 1 Hensikt

Creutzfeldt-Jakobs sykdom (CJS) er den vanligst forekommende formen av humane spongiforme encefalopatier (prionsykdommer). Dette dokumentet beskriver forhåndsregler og smitteverntiltak knyttet til håndtering av pasienter og medisinsk utstyr der det mistenkes CSJ.

## 2 Smittemåte (overføring av prioner)

CJS er en sykdom som ikke smitter direkte fra person til person.

CJS overføres ikke ved vanlig sosial kontakt eller stell og pleie i helseinstitusjon.

Pasienter med påvist eller mistenkt CJS trenger ikke smitteisolerers i sykehus. Stell og pleie gjennomføres etter [basale smittevernrutiner](#) .

CJD er en sjelden sykdom. Den kan opptre sporadisk, være arvelig eller overføres.

CJS er assosiert med akkumulering i sentralnervevev av et abnormt protein (prion), som regnes som smittestoffet.

- Prioner har i noen få og sjeldne tilfeller blitt overført mellom mennesker via kirurgiske utstyr brukt på hjerne og ryggmarg.
- Prioner har blitt overført mellom mennesker gjennom veksthormonpreparater som tidligere ble produsert fra hypofyser fra kadavre og transplantasjoner av cornea og dura mater fra avdøde pasienter.
- Noen varianter av prionsykdom (sporadisk CJS og familiær CJS) er arvelige og skyldes mutasjoner i gener.
- Dyr kan også få CJD, og prioner (variant CJS) kan overføres til mennesker fra syke storfe gjennom inntak av storfekjøtt forurenset med nervevev. Denne sykdommen (human kugalskap) er aldri påvist i Norge.

### 3 Risiko i helsetjenesten

Risiko for overføring av prioner mellom mennesker er knyttet til invasive prosedyrer som involverer hjerne og hjernevev (først og fremst nevrokirurgiske inngrep).

Smittsomhet i forskjellige vev:

- Høy risiko: Hjernevev, ryggmarg, øyevev
- Moderat risiko: Olfaktorisk epitel (nerveceller som registrerer lukt øverst i nesehulen)
- Lav risiko: Kroppsvæsker og sekreter (for eksempel spytt, blod, spinalvæske) samt annet vev (vev som ikke tilhører kategorien høy eller moderat risiko).

### 4 Prøvetaking

Prøvetaking og håndtering av kroppsvæsker, sekreter og vev med **lav risiko** krever ingen spesielle forholdsregler utover vanlig rutine (basale smittevernrutiner).

[Trygg injeksjonspraksis](#)

### 5 Dekontaminering av utstyr ved mistanke om CJD

Prioner er svært resistente mot varme og vanlige desinfeksjonsmidler, selv autoklaving er ikke godt nok til destruering av prioner. Det er derfor laget noen føre-var anbefalinger (risikovurderinger) for håndtering av utstyr som potensielt kan overføre prioner mellom mennesker:

- Kirurgiske instrumenter brukt på høy-risikovev (hjernevev, ryggmarg, øye) settes i karantene etter bruk hos pasienter med mistenkt CJS. Utstyret/instrumentene destrueres der det er et bekreftet tilfelle.
- Ved kirurgiske inngrep i andre vev enn høy-risikovev behandles instrumentene etter ordinær rutine for dekontaminering (rengjøring, desinfeksjon og/eller sterilisering).
- Etter en [endoskopisk prosedyre hos pasient med påvist eller mistenkt CJD](#) skal det vurderes om endoskop med tilbehør må kastes/destrueres
- Ikke-invasivt flergangsutstyr som benyttes utenfor sentralnervesystemet dekontamineres på vanlig måte

### 6 Avfallshåndtering

Avfall håndteres på vanlig måte:

[Håndtering av avfall](#)

[Smittefarlig avfall](#)

### 7 Diagnostikk av CJD

Det finnes foreløpig ingen enkelt-test for å diagnostisere CJS hos personer som er i live. Klinisk typisk bilde er rask utvikling av demens med ataksi og karakteristiske EEG- og MR-forandringer. Endelig diagnose kan kun stilles ved nevropatologiske forandringer påvist ved obduksjon, evt. biopsi fra hjerne (som sjelden utføres).

Ulike proteiner som kan påvises i spinalvæske, benyttes som markører for den nervecelleskaden som skjer ved CJS. I Norge utføres slike analyser i et laboratorium ved Akershus universitetssykehus (Ahus).

## 8 Meldingsplikt

CJD er meldingspliktig til MSIS, gruppe A-sykdom (både mistenkt og bekreftet tilfelle).

Kriterier for melding, se Smittevernveileder hos FHI i avsnittet Meldingsplikt:

[Creutzfeldt-Jakobs sykdom og andre prionsykdommer - veileder for helsepersonell \(FHI\)](#)

## 9 Obduksjon

[Danmark Statens Serum Institut Nationale Infektionshygiejniske Retningslinjer Prionsygdome – forebyggelse i sundhedssektoren](#)

## 10 Referanser

Interne referanser

<a href="#">1.1.9-4.4.2-01</a>	<a href="#">Strakstiltak ved stikkskade og blodsøl (Stikkskadeplakaten)</a>
<a href="#">1.1.9-4.4.2-02</a>	<a href="#">Tiltak og behandling ved stikk-, kuttskader, sprut og blodsøl med fare for smitte med biologiske faktorer</a>
<a href="#">1.1.9-4.4.2-04</a>	<a href="#">Vurdering av risiko for smitteoverføring ved stikk-og kuttskader, sprut, bitt og blodsøl</a>
<a href="#">1.2.9.2-01</a>	<a href="#">Basale smittevernrutiner (oversikt)</a>
<a href="#">1.2.9.2-11</a>	<a href="#">Trygg injeksjonspraksis</a>
<a href="#">1.2.9.2.2.1-01</a>	<a href="#">Fleksible endoskop og endoskopisk tilleggsutstyr - dekontaminering og lagring</a>
<a href="#">1.2.9.3-13</a>	<a href="#">Smittefarlig avfall</a>
<a href="#">1.8.3-04</a>	<a href="#">Håndtering av avfall</a>

Eksterne referanser

- [3.2.9.11 Danmark Statens Serum Institut Nationale Infektionshygiejniske Retningslinjer Prionsygdome – forebyggelse i sundhedssektoren](#)
- [3.2.9.11 NHS: Community Infection Prevention and Control Policy for Care Home settings](#)
- [3.2.9.11 PHE 2018: Who has an increased risk of Creutzfeldt-Jakob disease?](#)
- [3.2.9.11 Creutzfeldt-Jakobs sykdom og andre prionsykdommer - veileder for helsepersonell \(FHI\)](#)
- [3.2.9.11 CJD \(Creutzfeldt-Jakob Disease, Classic\) \(cdc.gov\)](#)
- [3.2.9.11 Australian Government Creutzfeldt–Jakob disease – Infection control guidelines](#)
- [3.2.9.11 NHS Health Technical Memorandum 01-01: Management and decontamination of surgical instruments \(medical devices\) used in acute care](#)

## 11 Endringer siden forrige versjon

[]