Versio: 1
Päivämäärä: 14.4.2023
Hyväksyjä: Irma Koivula, 13.4.2023 10:45

31.3.2023

Yksikkö:	Infektio- ja sairaalahygieniayksikkö 142021	Hoito- ja tutkimusohje	Julkinen

Otsikko:	Prionitaudit-toimintaohje
Laatija(t):	Mauranen Ella
Vastuuhlö:	Mauranen Ella
Hyväksyjä:	Koivula Irma
Kuvaus:	Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD ja vCJD), Gerstmann-Straussler-Scheinker (GSS), Familiaalinen insomnia (FFI)

Prioniproteiinit (PrPc) ovat keskushermostossa normaalisti esiintyviä proteiineja. Jos ne ottavat virheellisen kolmiulotteisen muodon, se tekee ne resistenteiksi elimistön proteolyyttisille entsyymeille. Tästä seuraa muuttuneiden prioniproteiinien (PrPsc) kerääntyminen elimistöön, etenkin keskushermostoon. Seurauksena on kuolemaan johtava neurodegeneratiivinen tauti.

Prionitaudit ovat joko perinnöllisiä tai yksittäistapauksina ilmeneviä. Ne ovat myös tarttuvia (aivot ja keskushermoston kudos ovat tartuttavia). **Potilaan tavanomaisessa hoidossa ja ei-invasiivisissa tutkimuksissa tai toimenpiteissä tartuntavaaraa ei ole.**

Creutzfeldt-Jakobin tauti (CJD) on nopeasti dementoiva ja kuolemaan johtava keskushermostosairaus. Osa tautitapauksista on perinnöllisiä, osa ilmaantuu yksittäistapauksina (sporadinen) ja osa saadaan tartuntana. Sporadisessa CJD:ssä ei ole osoitettu veren välityksellä tapahtuneita tartuntoja. Sen sijaan aivokalvosiirteiden ja aivoperäisten hormonivalmisteiden välityksellä tartuntoja on tapahtunut, samoin neurokirurgisten instrumenttien välityksellä.

Variantti Creutzfeldt-Jakobin tauti (vCJD) on zoonoosi eli eläinperäinen (sairaan eläimen lihan syönti). Siihen sairastuneilta potilailta prioniproteiinia on löydetty myös imukudoksesta, kuten nielurisoista, pernasta, kateenkorvasta, imusolmukkeista, suoliston lymfaattisesta kudoksesta ja lisämunuaisista. Tunnetaan 4 tapausta, joissa vCJD on tarttunut veren välityksellä (Peden et al, Lancet 2004;364:527–529, Llewelyn et al 2004;363:417–21, Wroe et al Lancet 2006;368:2061–67, Euro Surveill 2007;12(1): E070118.4).

Versio: 1
Päivämäärä: 14.4.2023
Hyväksyjä: Irma Koivula, 13.4.2023 10:45

Gerstmann-Straussler-Scheinkerin (GSS) tauti on hitaasti etenevä sairaus. Se voi alkaa liikehäiriöoireilla, ataksialla ja dystonialla jo 30–60 vuoden iässä. Sen on raportoitu esiintyvän myös atyyppisen parkinsonismin kaltaisena ja se periytyy autosomissa dominantisti. Hiirikokeen perusteella GSS ja vCJD ovat veren tartuttavuuden osalta samanlaisia

Familiaalinen insomnia (FFI) on fataali ja erittäin harvinainen.

TARTUNTAVAARA

Ei-invasiivisissa tutkimuksissa ja toimenpiteissä tartuntavaaraa ei ole. Prionin ei ole myöskään todettu tarttuneen pinnoilta.

Tartuntariski liittyy **aivoihin ja keskushermostoon kohdistuviin invasiivisiin toimenpiteisiin**. Näissä toimenpiteistä tulee noudattaa pidättyvyyttä. Vain kokenut henkilökunta osallistuu näihin toimenpiteisiin.

Korkean tartuntariskin kudoksia:

- aivot, aivolisäke, selkäydin
- aivohermot, etenkin nervus opticus ja muiden hermojen kallonsisäiset osat
- silmän takaosan kudos

Keskinkertaisen tartuntariskin kudoksia:

- spinaaliganglio (selkäydinhermon takajuuren ganglio)
- kraniaaliset gangliot (nenäontelon yläosan hajuepiteeli)

(Lähde: Prevention of CJD and vCJD by Advisory Committee on Dangerous Pathogens' Transmissible Spongiform Encephalopathy (ACDP TSE) Subgroup. Minimise transmission risk of CJD and vCJD in healthcare settings. From: GOV.UK. Department of Health . Part of: Creutzfeldt-Jakob disease (CJD): guidance, data and analysis. Published: 27 November 2012, Last updated: 22 October 2015.)

Hammashoidossa pulpa (neuraalinen kudos) ja kielen tonsilla ovat potentiaalisesti tartunnanvaarallisia käytettyjen instrumenttien välityksellä muille potilaille.

(Prions in dentistry: A need to be concerned and known. Sushma et al. J Oral maxillofac Pathol. 2016, 20(1):111–4.)

Versio: 1
Päivämäärä: 14.4.2023
Hyväksyjä: Irma Koivula, 13.4.2023 10:45

VAROTOIMET YLLÄ MAINITTUJEN KUDOSTEN INVASIIVISISSA TOIMENPITEISSÄ

Suojaimet:

Kaksinkertaiset suojakäsineet

Nestettä läpäisemätön suojatakki

Visiiri

Suu-nenäsuojain

Valmistelut toimenpidehuoneessa: Ylimääräiset tavarat poistetaan toimenpidehuoneesta. Työskentelytasot ja monikäyttöiset laitteet suojataan kertakäyttöisellä muovilla. Leikkaustason pää ja teline peitetään myös muovilla. Sähköiset porat ym. erittäin kalliit laitteet suojataan roiskeilta steriilillä muovilla.

Neurokirurgisessa työskentelyssä kaikki riskikudoksen kanssa kosketuksissa olleet instrumentit steriloidaan puhdistuksen jälkeen käyttämällä höyrysterilointia 134 C, 18 minuuttia.

Monikäyttöiset instrumentit huolletaan laitteen ja alla olevien ohjeiden mukaisesti ja säilytetään potilaskohtaisesti / tai samaa tautia kantaville. Hoidossa tulisi suosia kertakäyttöisiä instrumentteja. Suositellaan, että vesilinjaa ei avata, käytetään irrallista imulaitteistoa (ns. lattiaimu) ja kertakäyttöistä sylkykuppia.

A) VARMISTETTU TAUTI / KANTAJUUS

Prionitautia sairastavan tai **geenimutaatiota kantavan** potilaan yllä mainittujen kudosten invasiivisissa toimenpiteissä käytetään mahdollisuuksien mukaan **kertakäyttöinstrumentteja,** jotka hävitetään tartuntavaarallisen jätteen ohjeen mukaan leikkausyksikössä.

Mikäli joudutaan käyttämään monikäyttöisiä instrumentteja, myös ne hävitetään.

Geenimutaation kantajan kohdalla esim. porat ja endoskoopit huolletaan kunkin välineen edellyttämällä tavalla ja säilytetään potilas / perhekohtaisesti (kts s.4).

Versio: 1
Päivämäärä: 14.4.2023
Hyväksyjä: Irma Koivula, 13.4.2023 10:45

B) TAUTIEPÄILY

Myös epäilytilanteessa käytetään mahdollisuuksien mukaan kertakäyttöinstrumentteja, jotta minimoidaan tartunnan mahdollisuus toisiin potilaisiin. Mikäli joudutaan käyttämään monikäyttöisiä instrumentteja, huolletaan ne instrumentin edellyttämällä tavalla (kts. alla oleva ohje) ja sinetöidään karanteeniin, kunnes epäily väistyy. Käytetyt instrumentit hävitetään, mikäli epäily varmistuu. Instrumenttien säilytykseen käytetään tiivistä kannellista astiaa.

Myös rutiininomaisessa neurokirurgisessa työskentelyssä olisi hyvä käyttää instrumenttien (duran alle menevät instrumentit) sterilointiin autoklavointia 134°C, 18 minuuttia.

Instrumenttien käsittely

Prionit ovat täysin vastustuskykyisiä tavanomaisille desinfektio- ja sterilointimenetelmille.

1. Käytetyt instrumentit **pidetään kosteina** puhdistukseen asti.

2. Instrumentit **puhdistetaan mekaanisesti** leikkaussalissa. Puhdistus tehdään mahdollisimman pian leikkauksen jälkeen, jotta kudosmateriaali, veri ja kudosneste eivät kuivu välineisiin, jolloin sterilointi voi epäonnistua.

3. **Esidesinfektio** on välttämätön, vaikka välineet pestään ja desinfioidaan.
   - Liotetaan 20 000 ppm kloorissa, kannellisessa astiassa yksi-kaksi (1-2) tuntia tai
   - Lipeässä:1 N NAOH 1 tunti (40 g NaOh + 1 L vettä)
   - Välineet laitetaan liuotukseen leikkausyksikössä
   - Liotuksen jälkeen välineet pestään instrumenttien pesu- ja desinfektiolaitteessa 90°C 5 min (samassa koneessa ei saa olla yhtä aikaa muita instrumentteja)

4. **Sterilointi**

Versio: 1
Päivämäärä: 14.4.2023
Hyväksyjä: Irma Koivula, 13.4.2023 10:45

- Höyrysterilointi 134°C, 18 minuuttia, (samassa koneessa ei saa olla yhtä aikaa muita instrumentteja)

5. Säilytys ja käyttöönotto

- Pakkaukset merkitään KARANTEENI-merkinnällä, jonka jälkeen ne palautetaan leikkausyksikköön. Leikkausyksikkö huolehtii karanteenissa olevien instrumenttien toimittamisesta hävittäväksi tai ottamisesta uudelleen käyttöön.
- Uudelleen käyttöön otetut instrumentit puhdistetaan tavanomaisesti ennen käyttöönottoa

Pora: Konepestävät poran osat käsitellään kuten instrumentit. Poranterä / perforaattori hävitetään tartunnanvaarallisen jätteen ohjeen mukaisesti leikkausyksikössä.

Skoopit: Potilaalle, joka käy useita kertoja tähystystoimenpiteessä, varataan oma skooppi, joka puhdistetaan erillään muista skoopeista kertakäyttöisessä astiassa skooppien pesuun tarkoitetulla erikoispesuaineella (Erinox ®). Pesun jälkeen skooppi desinfioidaan käsin glutaarialdehydissä kannellisessa astiassa. Skooppi säilytetään tiiviissä kannellisessa astiassa.

Anestesiakone: Normaalikäytäntö, kertakäyttöinen laryngoskooppi

Siivous: Normaalikäytännön mukaan

Eritetahradesinfektio:

Jos erite on korkean tartuttavuusriskin kudosta: kloori **20 000ppm**

Kaksivaiheinen: kloori **1000ppm**

Yksivaiheinen: kloori **5000ppm**

Jäte:

A. Korkean tartuttavuusriskin kudosten kanssa kontaktissa ollut jäte:

Versio: 1
Päivämäärä: 14.4.2023
Hyväksyjä: Irma Koivula, 13.4.2023 10:45

Tartuntavaarallinen jäte –> Ekokem - poltto

B. Muu jäte: normaalikäytännön mukaan

Linkki: Jäteohje - tartuntavaarallinen jäte

VAINAJAN KÄSITTELY

Normaali käytäntö. Mikäli tehdään ruumiinavaus, ilmoitetaan ruumiinavaussaliin taudista tai tautiepäilystä. Avauslähetteessä tulee mainita prionitauti / tautiepäily.

Lähdeluettelo:

WHO Infection Control Guidelines for Transmissible Spongiform Encephalopathies. Report of a WHO consultation Geneva, Switzerland 23-26 March 1999.

Rutala WA, Weber DJ. Guideline for Disinfection and sterilization of prion-contaminated medical instruments. Infect Control Hosp Epidemiol 2010; 31:107-117.

Peden AH, Head MW, Ritchie DL et al. Preclinical vCJD after blood transfusion in a PRNP codon 129 heterozygous patient. Lancet 2004; 364:527-529.

Llewelyn CA, Hewitt PE, Knight RSG et al. Possible transmission of vCJD disease by blood transfusion. Lancet 2004; 363:417-421.

Wroe SJ, Pal S, Siddique D Et al. Clinical presentation and pre- mortem diagnosis of vCJD disease associated with blood transfusion: a case report. Lancet 2006; 368:2061-2067.

Fourth case of transfusion-associated vCJD infection in the United Kingdom. Euro Surveill 2007;12(1): E070118.4.

Versio: 1
Päivämäärä: 14.4.2023
Hyväksyjä: Irma Koivula, 13.4.2023 10:45

Cervenakova L, Yakovleva O, McKenzie C et al. Similar levels of infectivity in the blood of mice infected with human-derived vCJD and GSS strains of transmissible spongiform encephalopathy. Transfusion 2003; 43:1687–1694.

Sammalkorpi K, Kolho E. Prionitaudit. Teoksessa Anttila V-J, Hellsten S ym. Hoitoon liittyvien infektioiden torjunta 2010. Kuntaliitto.

Pentti M, Lankinen H. Eristys- ja varotoimet välinehoitotyössä. Teoksessa Hirvonen K, Karhumäki T ym. Välinehuolto 2008.

Pirkanmaan sairaanhoitopiirin ohje: Creutzfeldt-Jacobin tauti/tautiepäily-toimintaohje 2011.

Creutzfeldt-Jacob disease. The Communicable Diseases Network Australia 16/1/2013

Ohje suun terveydenhuollon yksiköiden tartunnantorjunnasta. THL 22/2016.

Prevention of CJD and vCJD by Advisory Committee on Dangerous Pathogens' Transmissible Spongiform Encephalopathy (ACDP TSE) Subgroup. Minimise transmission risk of CJD and vCJD in healthcare settings. From: GOV.UK. Department of Health . Part of: Creutzfeldt-Jakob (CJD): guidance, data and analysis. Published: 27 November 2012, Last updated: 22 October 2015.

Sushma et al. Prions in dentistry: A need to be concerned and known. J Oral maxillofac Pathol. 2016, 20(1):111–4.)