

AWMF online


 Arbeitsgemeinschaft der
 Wissenschaftlichen
 Medizinischen
 Fachgesellschaften

Arbeitskreis "Krankenhaushygiene" der AWMF *The AWMF Working Group for Hospital Hygiene*

Empfehlungen zur Hygiene in Klinik und Praxis

AWMF-Leitlinien-Register Nr. 029/025 Entwicklungsstufe: 1 + IDA

Zitierbare Quellen:

Hygiene in Klinik und Praxis, mhp-Verlag, 3. Auflage, Wiesbaden 2004, (im Druck)

Gültigkeit 2007 abgelaufen

Prophylaxe der Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung in Krankenhaus und Praxis

1. Einleitung

Prionkrankheiten, zu denen die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit beim Menschen, Scrapie beim Schaf, BSE beim Rind und u.a. "Chronic wasting disease" (CWD) bei verschiedenen Hirscharten gehören, sind seltene, prinzipiell übertragbare, tödlich verlaufende neurodegenerative Erkrankungen. Allen Prionkrankheiten ist gemeinsam, daß der relativ kurzen klinischen Krankheitsphase eine lange Inkubationszeit vorausgeht. Pathophysiologisch wird in einem bislang ungeklärten autokatalytischen Prozeß das physiologische, auf Nervenzellen vorkommende membranständige Prionprotein in seiner Tertiärstruktur verändert. Dabei entsteht die sogenannte Scrapie-Isoform des Prionproteins (PrP^{Sc}), die akkumuliert und für den Körper schwer abbaubar ist. Entsprechend der Prionhypothese ist die Scrapie-Isoform des Prionproteins selbst Teil des infektiösen Agens oder mit diesem identisch (1). Die Scrapie-Isoform selbst kann eine Konformationsänderung des zellulären, natürlich vorkommenden Prionproteins induzieren (2).

Prionkrankheiten beim Menschen können idiopathisch, hereditär oder als acquirierte Erkrankung auftreten (3-10).

- Die idiopathische Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung (auch als sporadisch oder klassische CJD (sCJD) bezeichnet) tritt mit einer Häufigkeit von 1-2 Fällen pro Million Einwohner und Jahr auf. Es handelt sich um eine rasch progrediente dementielle Erkrankung mit einer durchschnittlichen Krankheitsdauer von 4-6 Monaten, die vorwiegend im höheren Lebensalter (Durchschnitt 66 Jahre) auftritt. In Deutschland sind 85-90% der Creutzfeldt-Jakob-Erkrankungen zu der idiopathischen Form zu rechnen.
- Hereditäre Prionerkrankungen (fCJD; etwa 5-10% aller Erkrankungen) gehen mit einer autosomal dominant vererbten Mutation im Prionproteingen einher. Hierzu zählen das Gerstmann-Sträussler-Scheinker-Syndrom (GSS) und die tödliche familiäre Insomnie (FFI - fatal familial insomnia).
- Zu den erworbenen Prionerkrankungen gehören iatrogene Erkrankungen infolge der Verabreichung von Hypophysenhormonpräparaten, die aus Leichenhypophysen gewonnen worden sind, Dura mater und Corneatransplantationen sowie eine erstmals 1996 beschriebene Variante der Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung (vCJD), die mit großer Wahrscheinlichkeit durch Übertragung des BSE-Erregers auf den Menschen zustande kommt und bislang nur in England, Frankreich und Nordirland gesehen worden ist (11-15).

Die definitive Diagnose einer Prionerkrankung kann bisher nur durch Untersuchung von Hirngewebe mit Nachweis der charakteristischen histologischen Veränderungen, Spongiformität, Gliose und Nervenzellverlust sowie der pathologischen Prionproteinablagerungen mittels Immunhistochemie oder Western blot gesichert werden (5,6,16). Bei vCJD gelang der Nachweis Protease-resistenten Prionproteins und von Infektiosität auch in lymphatischen Geweben (17,18).

Für die klinische Diagnose "wahrscheinliche CJD" werden folgende Kriterien herangezogen (19):

- rasch fortschreitende Demenz mit mindestens 2 der 4 folgenden neurologischen Symptome:
 - visuelle und/oder cerebelläre Störungen

- pyramidale und/oder extrapyramidale Störungen
- Myoklonien
- akinetischer Mutismus
- und Nachweis typischer EEG-Veränderungen (period sharp wave complexes) und/oder Nachweis von 14-3-3-Protein im Liquor mittels Western blot

Die Einstufung des Krankheitsbildes als "mögliche CJD" liegt bei einem klinischen Krankheitsbild wie oben angegeben vor, wenn weder charakteristische EEG-Veränderungen noch eine entsprechende Erhöhung von 14-3-3-Protein im Liquor zu finden ist und das klinische Krankheitsbild nicht länger als 2 Jahre dauert.

Da sich durch ein stärkeres Problembewußtsein die Zahl autoptisch erkannter CJD-Fälle annähernd verdoppelt hat, sollte bei Patienten mit einer rasch fortschreitenden Demenz immer eine CJD differentialdiagnostisch in Betracht gezogen werden (6). Für die Erkennung der verschiedenen Formen der sporadischen Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung sind die Zusatzuntersuchungen EEG, Bestimmung von 14-3-3-Protein sowie nicht in die klinische Definition aufgenommene Zusatzuntersuchungen wie Erhöhung der (-Enolase im Liquor und im MRT erkennbare Signalveränderungen in den Basalganglien unter Umständen von erheblicher Bedeutung (20).

Diagnostische Kriterien der seit 1996 neu aufgetretenen Variante der CJD sind (21)

- I.
 - a. Fortschreitende neuropsychiatrische Erkrankung
 - b. Krankheitsdauer > 6 Monate
 - c. Ausschluß alternativer Diagnosen durch Routineuntersuchungen
 - d. kein Hinweis für eine iatrogene Exposition
 - e. kein Hinweis für eine familiäre Prionerkrankung.
- II.
 - a. Psychiatrische Symptome im frühen Krankheitsverlauf (Depression, Angst, Apathie, Ruckzug, Wahn)
 - b. Persistierende schmerzhaft sensorische Symptome (Schmerzen oder Dysästhesien)
 - c. Ataxie
 - d. Myoklonien oder choreatiforme Bewegungsstörungen oder Dystonie
 - e. Demenz
- III.
 - a. keine typischen EEG-Veränderungen wie bei sCJD
 - b. MRT: bilaterale Signalanhebungen im Pulvinar

Die Diagnose einer vCJD ist gesichert wenn Ia vorliegt und eine vCJD neuropathologisch gesichert ist. Die Diagnose ist wahrscheinlich, wenn die Kriterien unter I und III erfüllt sind sowie 4 von 5 Kriterien von II vorliegen. Fehlt das Pulvinarzeichen bei sonstiger Erfüllung der klinischen Kriterien, ist eine vCJD klinisch möglich.

c. Übertragung von CJD und Zuordnung der Patienten zu CJD-Risikogruppen

Es gibt keinen Anhaltspunkt für eine Übertragbarkeit einer Prionerkrankung durch übliche soziale und pflegerische Maßnahmen (4,10) sowie durch sexuelle Kontakte (9). Demzufolge konnte bisher kein signifikant erhöhtes Erkrankungsrisiko für medizinisches Personal und Pflegepersonal sowie Angehörige festgestellt werden.

Iatrogen sind folgende Möglichkeiten gesichert (4, 21):

- parenterale Behandlung mit aus humanen Hypophysen extrahierten Wachstumshormonen (ca. 130 Fälle, seit 1987 werden diese Hormone gentechnisch hergestellt)
- durch Transplantation von Dura mater (ca. 110 Fälle) und Cornea (bisher 3 Fälle); in einem Fall einer Tympanoplastik ist eine Krankheitsübertragung nicht auszuschließen
- durch kontaminiertes neurochirurgisches Instrumentarium (bisher 6 Fälle, davon 2 durch Tiefenelektroden).

Nach derzeitigen Erkenntnisstand entsteht bei der sporadischen CJD und der familiären CJD die Erkrankung primär im Gehirn und bereitet sich im Zentralnervensystem aus, ohne dass Infektiosität mit derzeitigen Nachweismethoden außerhalb des ZNS nachweisbar ist. Bei vCJD wird der Erreger vermutlich mit der Nahrung aufgenommen; es kommt zu einer primären Erregerausbreitung im lymphatischen Gewebe und sekundär zu einer Ausbreitung im Zentralnervensystem. Demensprechend gibt es derzeit bei der sporadischen Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung keinen Hinweis auf eine Übertragbarkeit durch Blut oder Blutprodukte. Bei vCJD ist dieser Übertragungsweg nicht ausgeschlossen (6,8,10). Tierexperimentell ist eine Übertragung des BSE-Erregers durch Blut möglich (22).

Um möglichst gezielt Sicherheitsmaßnahmen zur Vermeidung der Verbreitung von Prionkrankheiten ergreifen zu können, wird definiert, welche Patienten gegenüber der Gesamtbevölkerung ein hohes bzw. erhöhtes Risiko haben, an einer Prionkrankheit erkrankt zu sein oder eine Prionkrankheit zu entwickeln. Zu den Patienten mit hohem Risiko, CJD zu haben oder zu entwickeln gehören

- Patienten mit bestätigter CJD oder vCJD
- Patienten mit klinischem Verdacht auf CJD oder vCJD (wahrscheinliche und mögliche CJD/vCJD)
- Träger pathogener Mutationen in dem Prionproteingen.

Zu Patienten mit erhöhtem Risiko, CJD zu haben oder zu entwickeln gehören

- Mitglieder einer Familie mit familiärer CJD, GSS, FFI, auch wenn der Genotyp nicht bestimmt ist
- Patienten mit ungeklärter, fortschreitender Erkrankung des ZNS und Demenz
- Mitglieder von Familien, in denen gehäuft derartiger Erkrankungen aufgetreten sind
- Empfänger von humanen Hypophysenhormonen (Wachstumshormone und Gonatrophine) vor 1990
- Empfänger von Dura mater-Transplantaten in den Jahren 1972 bis 1987 (siehe auch Tabelle 1).

Zur Vermeidung iatrogenen Übertragungen von Prionkrankheiten wird für Patienten, bei denen ein Hinweis auf das Vorliegen einer vCJD besteht bzw. bei Patienten mit einem erhöhten Risiko, CJD zu haben oder zu entwickeln, ein gesondertes Vorgehen für die Instrumentenaufbereitung bei elektiven Eingriffen vorgesehen (siehe Tabelle 3). Die Sterilisationsmaßnahmen sind jedoch grundsätzlich so zu gestalten, daß sie eine suffiziente Dekontamination der Erreger von Prionkrankheiten ermöglichen.

g. Persistenz gegen Desinfektions- und Sterilisationsmaßnahmen

Erreger übertragbarer spongiformer Enzephalopathien (TSE) sind extrem widerstandsfähig gegen Nukleinsäure zerstörende Behandlung und werden durch etliche herkömmliche Desinfektions- und Sterilisationsmaßnahmen nicht inaktiviert. Selbst bei 600°C trockener Heißluftwirkung bleibt bei sehr hohem Ausgangstitel eine Restinfektiosität übrig (23)

Für Wiederverwendung und Instrumentenaufbereitung sollte vorbehaltlich neuer wissenschaftlicher Erkenntnisse folgendes Vorgehen eingehalten werden: Grundsätzlich sollten bei elektiven invasiven Eingriffen bei Patienten mit Hinweis auf das Vorliegen einer vCJD oder erhöhtem Risiko, eine CJD zu haben oder zu entwickeln, Einmalinstrumente verwendet werden. Diese sind nach Gebrauch durch Verbrennung zu vernichten. Ist dieses nicht möglich, so können dampfsterilisierbare Instrumente nach Anwendung an Hochrisikogewebe einer Desinfektion und manuellen Reinigung mit

- 1-2 M NaOH für 24 Stunden oder
- 2,5-5%iger NaOCl für 24 Stunden oder
- GdnSCN (3 M für 24 Stunden; 4 M für 1 Stunde; 6 M für 15 Minuten)

unterzogen werden. Anschließend ist eine Dampfsterilisation bei 134°C 3 Bar Druck für 1 Stunde erforderlich.

Dieses Dekontaminationsschema folgt dem Prinzip, daß zwei experimentell suffiziente Verfahren mit gegenüber den Literaturangaben verdoppelten Einwirkzeiten angewandt werden sollen. Werden nicht dampfsterilisierbare Instrumente für invasive Eingriffe an hochinfektiösen Geweben bei Patienten mit hohem Risiko, eine CJD zu haben oder zu entwickeln eingesetzt, so sind diese durch Verbrennen zu vernichten.

Werden elektive Eingriffe bei Patienten mit erhöhtem Risiko, eine CJD zu haben oder zu entwickeln an Geweben vorgenommen, die nicht als hochinfektiös gelten (siehe Tabelle 2), dann gilt soweit kein Einwegmaterial verwendbar ist für dampfsterilisierbare Instrumente, daß eine Desinfektion durch Behandlung mit 1-2 M NaOH oder 2,5-5%iger NaOCl oder 4 M GdnSCN für jeweils 2x30 Minuten mit mechanischer Zwischenreinigung der Reinigung und Desinfektion in einem Reinigungsapparat vorgeschaltet wird. Abschließend erfolgt eine Dampfsterilisation bei 134°C 3 Bar Druck für 1 Stunde.

Nicht dampfsterilisierbare Instrumente sollten nur eingesetzt werden, wenn dieses unumgänglich ist. In erster Linie trifft dieses für Endoskope, vorwiegend zum Legen einer PEG-Sonde zu. Diese Instrumente sind mit 4 M GdnSCN für jeweils 2 x 30 Minuten mit mechanischer Zwischenreinigung (alternativ durch Behandlung mit 1-2 M NaOH oder 2,5-5%iger NaOCl für 2 x 30 Minuten) zu desinfizieren und anschließend einem standardisierten und validierten maschinellen Reinigungs- und Desinfektionsverfahren zu unterziehen.

Für den Einsatz von Natronlauge ist zu beachten, daß diese durch Eintrag von Materialien nicht unter 1 M verdünnt werden darf. Eine schädigende Wirkung gegenüber Aluminium und einigen Kunststoffen ist zu beachten. Für den Einsatz von Natriumhypochlorid ist zu beachten, daß der Anteil freien Chlors mindestens 20.000 ppm betragen muß. Die Lösung korrodiert Metalle und sollte nicht auf Oberflächen angewandt werden, da sich leicht irritierende Gase bilden. Für die Verwendung von GdnSCN ist zu beachten, daß Alkohole ihre Wirkung aufheben und zusammen mit Säuren giftige Dämpfe freigesetzt werden können. Die Lösung kann Polyurethane schädigen. Sie ist nach der Einwirkung gründlich auszuspülen, um einer Auskristallisierung vorzubeugen. Die Verwendung fixierender Substanzen in der Vorreinigung (Aldehyde, Alkohole) erschwert die anschließende Dekontamination und ist daher obsolet.

Zur Vermeidung der iatrogenen Übertragung einer klinisch unerkannten Prionerkrankung bzw. einer Prionerkrankung von einem Patienten während der Inkubationszeit gelten generell folgende Desinfektions- und Sterilisationsmaßnahmen zur Aufbereitung von Medizinprodukten:

1. Nichtfixierende Vorspülung unmittelbar nach Gebrauch;
2. Standardisierte und validierte alkalische Reinigung und Desinfektion, gegebenenfalls unter Einbeziehung von Tensiden und/oder Ultraschallbehandlung
3. Dampfsterilisation bei 121°C 2 Bar Druck für 20 Minuten oder 134°C 3 Bar Druck für 18 Minuten.

j. Allgemeine Präventionsmaßnahmen im Umgang mit Patienten mit erhöhtem Risiko, eine sporadische, hereditäre oder aquirierte CJD zu haben oder zu entwickeln

4.1 Betreuung (4, 10)

Normale soziale und pflegerische Kontakte sowie nichtinvasive Untersuchungen sind nicht mit einem Übertragungsrisiko verbunden, so daß die Einhaltung der üblichen Hygienegrundsätze ausreichend ist. Eine Pflege im Einzelzimmer ist aus infektionsprophylaktischen Gründen nicht erforderlich. Abfälle aus Pflege und Behandlung der Patient wie z.B. Auswurf, Erbrochenes u.a. erfolgt nach den üblichen Grundsätzen (A- oder B-Abfall). Nach invasiven Eingriffen sind Einmalinstrumente und Schutzkleidung sowie potentiell erregerehaltiges Material als Abfall der Gruppe C durch Verbrennen zu entsorgen.

Geschirr, Waschutensilien, Kleidung, Wäsche und Bettwäsche werden in üblicher Weise aufbereitet. Lediglich bei größeren Liquorkontaminationen sollte mit 2,5% Natriumhypochlorid bzw. 1-2 M NaOH (1 Stunde) vordesinfiziert werden. Für die Hauskrankenpflege gilt die Einhaltung der üblichen Hygienegrundsätze (siehe Leitlinien "Hygieneanforderungen bei Injektionen", "Anforderungen an Handschuhe zur Infektionsprophylaxe im Gesundheitswesen", "Händedesinfektion und Händehygiene", "Prävention blutübertragbarer Virusinfektionen").

4.2 Maßnahmen bei Kontamination und akzidentiellen Verletzungen (4,10)

Bei Stichverletzungen mit Nadeln nach iv-, sc- oder im-Gebrauch wird wie bei anderen Patienten verfahren (24,25). Das Gleiche gilt für Biß- und Kratzverletzungen. Stich- oder Schnittverletzungen bei Liquorpunktion oder der Probenentnahme aus Geweben mit potentieller Infektiosität (Tabelle 2) sollten nach Spülen unter fließendem Wasser für 5 Minuten 2,5% NaOCl oder 1 M NaOH ausgesetzt und danach gründlich ausgewaschen werden. Sofern es sich um Verletzungen mit potentieller Kontamination von Gewebematerial hoher Infektiosität handelt, wird anschließend eine Exzision des Verletzungsbereiches und chirurgische Versorgung empfohlen. Bei Einbringen von potentiell infektiösem Material ins Auge erfolgt eine Spülung mit einer Augendusche, hilfsweise mit Leitungswasser. Bei Kontamination unverletzter Haut mit Geweben potentiell hoher Infektiosität von Patienten mit erhöhtem Risiko, eine CJD zu haben oder zu entwickeln, sollte eine Antiseptik mit 2,5% NaOCl oder 1 M NaOH für 5 Minuten mit nachfolgendem Abwaschen mit einer warmen Detergentienlösung erfolgen. Sofern es sich um eine Kontamination mit potentiell gering infektiösen Geweben handelt, genügt Abwaschen mit einer warmen Detergentienlösung. Verletzungen bzw. Unfälle sind - auch wenn das Infektionsrisiko sehr unwahrscheinlich ist - gemäß den BG-Vorschriften zu dokumentieren und dem Betriebsarzt zu melden.

4.3 Gewinnung, Transport und Weiterverarbeitung von Untersuchungsmaterial (4,10)

Liquorpunktion, Probeexzision, Blutentnahme und Punktion innerer Organe sind unter Einhaltung der persönlichen Schutzmaßnahmen (Gesichtsmaske, Augenschutz, Schnittschutz) unter Verwendung von Einmalmaterialien durchzuführen. Bei Patienten mit erhöhtem Risiko, eine CJD zu haben oder zu entwickeln, ist dieser Verdacht auf dem Probenbegleitschein zu vermerken. Probenmaterial, das aus Geweben potentiell hoher Infektiosität gewonnen wird, ist als C-Abfall durch Verbrennen zu entsorgen. Der Versand von infektiösen Materialien zu Wasser, zu Lande (Straße und Bahn) und in der Luft muß entsprechend den "Recommendations of the United Nations Committee of Experts on the Transport of Dangerous Goods" erfolgen. Dabei sind infektiöse Materialien in Klasse 6 (Toxic and Infectious Substances), division 2 (Infectious Substances) eingeordnet. Unter den Codenummern UN 2900 und UN 2814 wird zwischen tier- und humanpathogenen Erregern unterschieden. Es ist zu gewährleisten, daß zertifizierte Versandbehältnisse verwandt werden (26,27).

4.4 Schutzmaßnahmen bei Verstorbenen (4, 10)

Der Umgang mit dem Leichnam eines Verstorbenen mit erhöhtem Risiko, eine CJD zu haben, erfolgt nach den allgemeinen Hygienegrundsätzen. Eine Verwendung des Leichnams zu Lehrzwecken in der Anatomie oder Pathologie verbietet sich genauso wie bei Vorliegen einer offenen Lungentuberkulose. Auf das Einbalsamieren des Leichnams durch invasive Maßnahmen ist zu verzichten. Nach Sektion oder bei traumatischen Verletzungen des Leichnams wird empfohlen, den Leichnam in einer verschlossenen Plastikhülle (Bodybag) an das Bestattungsinstitut abzugeben. Eine Aufbahrung des Leichnams ist nicht grundsätzlich abzulehnen. Deshalb soll der Leichnam nach einer Sektion mit 1-2 M NaOH abgewaschen werden. Grundsätzlich sollten Manipulationen an dem Leichnam auf das Notwendigste beschränkt werden.

4.5 Einsatz von Materialien tierischen Ursprungs beim Menschen

Entsprechend der EU-Entscheidung vom 27.12.2000 ist der Darm vom Duodenum bis zum Rectum bei Rindern jeden Alters als Risikomaterial eingestuft worden. Chirurgisches Nahtmaterial bovinen Ursprungs wird ausschließlich aus Darm hergestellt. Entsprechend hat das BfArM die An- und Verwendung sowie das Inverkehrbringen dieses Materials untersagt (28).

Für weitere Materialien bovinen Ursprungs wie Fibrinkleber, Kollagene, Kollagenvlies und hydrolysierte Proteine gibt es derzeit keine neuen Erkenntnisse, die für eine Infektiosität sprechen (29). Ebenfalls gibt es derzeit keine Anhaltspunkte für eine Infektionsgefährdung durch das Wollfett (Adeps lanae) vom Schaf (30).

I. Spezielle Präventionsmaßnahmen bei Patienten mit erhöhtem Risiko, eine CJD zu haben oder zu entwickeln

Während bei den klassischen Formen der CJD (sporadische CJD, hereditäre CJD) nur das zentrale Nervensystem als hoch infektiös gilt, muß bei der akquirierten Variante der CJD (vCJD) wegen eines anderen Ausbreitungsweges der Erkrankung im Körper zusätzlich auch sämtliches lymphatisches Gewebe vorsorglich in diese Infektiositätskategorie eingeordnet werden (siehe Tabelle 2).

5.1 Operative Eingriffe (4, 10)

Jeder diagnostische oder therapeutische Eingriff muß bezüglich seiner Indikation sorgfältig abgewogen werden. Der Eingriff sollte durch erfahrene Operateure durchgeführt werden.

Folgende Eingriffe sind als Risikoeingriffe mit erhöhter Übertragungsgefahr einzuordnen:

- Eingriffe am Zentralnervensystem und am Auge einschließlich Entnahme von Spendermaterial,
- Eingriffe an lymphatischen Organen (z. B. Tonsillen, Milz, Intestinum) soweit der Verdacht auf eine vCJD besteht.

Bei diesen Eingriffen sind folgende Vorsichtsmaßnahmen zu treffen:

- Der Eingriff sollte am Ende des Operationsprogramms liegen, um anschließend eine intensive CJD-spezifische Desinfektion und Reinigung aller mit infektiösem Material potentiell kontaminierter Flächen zu gewährleisten;
- Einsatz von wasserabweisender OP-Schutzkleidung, doppelten OP-Handschuhen, Mund-Nasen-Schutz, Schutzbrille und wasserundurchlässiger Abdeckung des Patienten erfolgt mit Einmalmaterialien. Alle gebrauchten Einmalmaterialien und Abfälle sind als "infektiös" zu kennzeichnen und als C-Müll durch Verbrennung zu entsorgen;
- Einsatz chirurgischen Instrumentariums möglichst in Form von Einmalmaterial.

Alle aufbereitbaren Artikel sind besonders zu kennzeichnen.

Die Dekontamination erfolgt wie unter 3. beschrieben.

Wird im Nachgang einer Operation der Verdacht auf das Vorliegen einer CJD geäußert oder ist der Einsatz teuren Instrumentariums, das nicht dampfsterilisierbar ist, nicht vermeidbar, kann dieses vor Zugriff geschützt bis zu Sicherung oder Ausschluß der Diagnose einer sog. Quarantänelagerung unterworfen werden.

5.2 Diagnostik mit nicht thermosterilisierbaren flexiblen Fiberoendoskopen

Bei Patienten mit erhöhtem Risiko, eine CJD zu haben oder zu entwickeln, sollten nichtsterilisierbare flexible Fiberoendoskope nicht im Bereich des Zentralnervensystems angewandt werden. Der Einsatz dieser Instrumente zur Diagnostik von Hohlorganen bzw. bei der Laparoskopie sollte nur bei strenger Indikationsstellung erfolgen. Bei entsprechender Indikation darf das Legen einer PEG-Sonde nicht daran scheitern, daß der Einsatz eines Gastroskopes verweigert wird. Die Hersteller sind aufgefordert, die Geräte so zu konstruieren, daß sie dekontaminierbar sind. Als reinigendes Dekontaminationsverfahren wird das Einlegen des Endoskopes in 4 M GdnSCN für 2 x 30 Minuten mit zwischengeschalteter mechanischer Reinigung (Durchbursten und Durchspülen der Kanäle mit GdnSCN-Lösung in demselben GdnSCN-Bad) empfohlen. Anschließend soll eine standardisierte und validierte Reinigung erfolgen, wie sie für Gastroskope zu etablieren ist (4). Der Geräteeinsatz ist mit Gerätenummer zu dokumentieren. Eine Aufbereitung von nicht thermosterilisierbaren flexiblen Gastroskopen nach Anwendung bei einem Patienten mit vCJD zum Einsatz in der Routine ist abzulehnen, solange nicht standardisierte und validierte Aufbereitungsverfahren für diesen Zweck etabliert worden sind.

Für Patienten, bei denen eine CJD/vCJD nach den o.a. Kriterien klinisch wahrscheinlich oder klinisch möglich ist, wird ein Endoskope-Pool geschaffen. Für spezielle Eingriffe können aus diesem Gerätesortiment Endoskope abgerufen werden. Der bereits existierende Gerätepool am Institut für Neuropathologie der Universitätsklinik Göttingen fungiert als zentrale Anlaufstation (Ansprechpartner: Dr. Schulz-Schaeffer).

5.3 Anästhesie (10)

Eine Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung ist per inhalationem nicht übertragbar. Trotzdem wird aus Sicherheitsgründen eine den Prionkrankheitserreger dekontaminierende spezifische Desinfektion aller Instrumente, die direkten Kontakt mit der Mundhöhle, Pharynx, Tonsillen und Respirationstrakt hatten, empfohlen. Bei Patienten mit erhöhtem Risiko, eine CJD/vCJD zu haben oder zu entwickeln dürfen nicht dampfsterilisierbare Medizinprodukte wie z.B. Gummituben und Larynxmasken nicht wieder aufbereitet

werden, sondern müssen nach Gebrauch entsorgt werden.

5.4 Geburtshilfe (10)

Sofern keine invasiven Eingriffe vorgenommen werden, sind die üblichen Hygienegrundsätze einzuhalten. Bei der Entbindung sind die Flächen, die für eine Blutkontamination in Betracht kommt, analog wie bei Operationen wasserdicht abzudecken. Sonst gelten die unter 5.1 aufgeführten Maßnahmen. Bei Kontakt mit Plazenta und anderen potentiell infektiösen Materialien sind die unter 4.2 genannten Grundsätze einzuhalten. Eine Wassergeburt ist abzulehnen.

5.5 Neurologie

Eine CJD-Übertragung kann durch kontaminierte stereotaktische EEG-Elektroden erfolgen (31). Bei Akupunkturnadeln kann das Risiko nicht mit absoluter Sicherheit ausgeschlossen werden. Es empfiehlt sich daher, hierfür grundsätzlich Einmalmaterialien zu verwenden.

5.6 Transfusionsmedizin

Da bisher kein Test zum Ausschluß von CJD bzw. vCJD im Blut zur Verfügung steht, sind derzeit folgende Personen als Blutspender auszuschließen (4,8):

- mit Verdacht oder bestätigter CJD
- die jemals mit Hypophysenhormonen (z. B. Wachstumshormon) humanen Ursprungs behandelt worden sind,
- bei denen in der Familie die Creutzfeldt-Jakobsche Erkrankung aufgetreten ist,
- die Dura mater- und Corneatransplantate erhalten haben,
- die sich im Zeitraum von 1980-1996 > 6 Monate in Großbritannien und Nordirland aufgehalten haben.

Außerdem dürfen nur noch Leukozyten-depletierte zelluläre Blutkomponenten in Verkehr gebracht werden (32).

5.7 Transplantationsmedizin

Folgende Personen sind grundsätzlich von Organ- und Gewebespenden auszuschließen (4,6):

- Personen der CJD-Risikogruppen bzw. mit TSE-Erkrankung oder -Verdacht,
- an unklaren, nicht diagnostizierten Erkrankungen des ZNS einschließlich Demenz unklarer Ätiologie Verstorbene,
- in psychiatrischen Anstalten Verstorbene.

5.8 Zahnmedizin

In einem Hamstermodell konnte gezeigt werden, dass in gingivalem Gewebe und dentaler Pulpa hohe Konzentrationen des infektiösen Materials nachweisbar waren. Bei einem Übertragungsversuch mit Zahnpulpa wurden alle Versuchstiere infiziert (33). Daraus lässt sich die Konsequenz ableiten, dass bei allen parodontologischen und endodontischen Eingriffen bei Patienten mit CJD-Verdacht oder Erkrankung das Instrumentarium CJD-spezifisch aufzubereiten ist bzw. als Einmalmaterial entsorgt wird.

5.9 Anatomie, Pathologie, Rechtsmedizin

Der Leichnam eines Verstorbenen mit CJD-Verdacht bzw. -Erkrankung oder unklaren neurologischen Erkrankungen sollte nicht zu Lehrzwecken verwendet werden.

Es gibt derzeit keine epidemiologischen Hinweise, dass Pathologen oder mit Autopsiegewebe arbeitende Personen überzufällig häufig an CJD erkrankt sind. Trotzdem muss bei CJD-Verdachtssektionen ein erhöhter Personenschutz und ein Kontaminationsschutz der Umgebung durch folgende Maßnahmen erreicht werden (6, 10, 34):

- persönlicher Schutz durch wasserdichte Schutzkleidung, Schutzbrille mit seitlicher Abdeckung, ggf. Schirm, Kopfbedeckung, Mund-Nasen-Schutz und Unterziehen von schnittfesten Handschuhen unter den Schutzhandschuh,
- Vermeidung von Aerosolen beim Sägen durch Verwendung von Handsägen und Tragen personengebundener partikelfiltrierender Halbmasken der Schutzstufe FFP 2 bis zum Ende der Sektion durch alle im Obduktionssaal Anwesenden,
- Abdeckung des Sektionstisches mit Kunststoffolie und Körpersektion vorzugsweise als in situ-Sektion; Aufnahme von Flüssigkeiten mit saugfähigem Material und Entsorgung als C-Müll durch Verbrennen. Für die umfassende Untersuchung bei CJD-Verdachtsfällen sollte immer auch Hirngewebe nativ tiefgefroren asserviert werden (6)

Die Hirnsektion erfolgt nach mindestens Zwöschiger Formalinfixierung. Wichtig ist, daß die Formalinfixierung keine effektive Dekontamination des Gewebes gewährleistet, die Formalinflüssigkeit

als infektiös anzusehen ist und mit dem Verbrennungsabfall entsorgt werden muß. Die Hirnsektion erfolgt auf einem mit Plastikplane und Zellstoff in Sandwichverfahren abgedeckten Tisch (wobei die oberste Plastikplane kleine Löcher enthält, damit der Zellstoff die Flüssigkeit aufnehmen kann). Nach dem Histologiezuschnitt werden die Gewebeprobe in den Histologiekapseln für 1 Stunde in konzentrierter Ameisensäure dekontaminiert, anschließend für 2 Tage in frischen 4%ige Formalin nachfixiert und in Paraffin eingebettet. Die Ameisensäuredekontamination reduziert die Infektiosität mindestens um den Faktor 107 (36).

g. Meldepflicht und internationale Surveillance

Gemäß Infektionsschutzgesetz besteht die ärztliche Meldepflicht für humane spongiforme Enzephalopathien (§8 Abs. 1; außer für hereditäre Formen). Die Meldung erfolgt gemäß einem entsprechenden Formblatt des RKI (35).

Die zuständige Behörde kann bei CJD-Verdacht eine Sektion anordnen, wenn dies vom Gesundheitsamt als erforderlich angesehen wird (§ 26 IfSG).

Zur Verhütung und Bekämpfung künftiger Ausbrüche hat der weltweite Aufbau eines Surveillancesystems zur weiteren Abklärung von Infektionsquellen, Reservoiren und Erregerausbreitung höchste Priorität (36). Die WHO hat deshalb ein Protokoll für eine internationale Surveillance humaner TSEs erarbeitet und eine Zusammenarbeit mit anderen Organisationen wie dem Office International des Epizooties (OIE) und der Food and Agriculture Organization (FAO) begonnen (37). Mit der Risikominimierung angesichts eines möglichen Auftretens der Variante der CJD in Deutschland hat sich eine vom Robert-Koch-Institut gemeinsam mit der Bundesärztekammer einberufene Task Force befasst und eine konsensuelle Stellungnahme unter Beteiligung der betroffenen Fachgesellschaften verfasst (41).

Tabelle 1: Zuordnung von Patienten zu CJD-Risikogruppen (2, 12)

Hohes Risiko	bestätigte CJD, klinischer Verdacht auf CJD, Träger pathogener Mutationen im Prionprotein-Gen
Erhöhtes Risiko	Mitglieder einer Familie mit familiärer CJD, ungeklärte progredient verlaufende ZNS-Erkrankung mit und ohne Demenz, Empfänger von humanen Hypophysenhormonen, Dura-mater- und Cornea-Transplantaten
Niedriges Risiko (1:1 Million)	alle übrigen Patienten

[Zurück](#)

Tabelle 2: Prionen-Infektiosität menschlicher Materialien bei TSE (aus 12 und 25)

Infektiosität	Gewebe, Se- und Exkrete
Hoch	Gehirn, Rückenmark, Auge, Tonsille, Appendix und vermutlich weitere periphere lymphatische Gewebe (vCJD),
Gering	Cerebrospinalflüssigkeit ¹ , Nieren, Leber, Lunge, Plazenta, Gingiva, Pulpa
Bisher nicht nachgewiesen	Fettgewebe, Nebennieren, Herzmuskel, Darm, periphere Nerven, Prostata, Skelettmuskulatur, Testes, Schilddrüse, Tränenflüssigkeit, Nasenschleimhaut, Speichel, Schweiß, seröse Exsudate, Muttermilch, Samen, Urin, Fäzes, Blut ²

¹ Zuordnung in (1) zu hoch infektiös

² fehlende epidemiologische Evidenz wird relevanter angesehen als sehr geringe Infektiosität in exp. Modellen

[Zurück](#)

Tabelle 3: Risikoeinstufung von Instrumentarium nach invasiven diagnostischen oder therapeutischen Eingriffen für die Auswahl des anschließenden Aufbereitungsprozesses

Gewebe mit hoher Infektiosität	Gewebe mit geringer Infektiosität
Instrumente/Materialien	Instrumente/Materialien

dampfsterilisierbar	nicht dampfsterilisierbar	dampfsterilisierbar	nicht dampfsterilisierbar
a) Einwegmaterial verwenden	a) nicht dampfsterilisierbare Instrumente nicht einsetzen	a) Einwegmaterial verwenden	a) Gebrauch soweit wie möglich einschränken oder durch alternative Verfahren ersetzen
b) Desinfektion und manuelle Reinigung: Behandlung mit 1-2 M NaOH/24 h oder 2,5-5% NaOCl für 24 h oder GdnSCN (3 M für 24 h; 4 M für 1 h; 6 M für 15 Min); Anschließend Dampfsterilisation bei 134°C/1 h	b) Einwegmaterial verwenden	b) Dekontamination* und Reinigung mit 1-2 M NaOH oder 2,5-5% NaOCl oder 4 M GdnSCN für jeweils 2x30 Min mit mechanischer Zwischenreinigung <i>anschließend</i> Standardisiertes und validiertes maschinelles Reinigungs- und Dekontaminationsverfahren <i>abschließend</i> Dampfsterilisation bei 134°C für 1 h	b) Einmalmaterial verwenden
	c) Vernichten auch des mehrfach einsetzbaren Instrumentariums/-Materials		c) Dekontamination* und Reinigung mit 1-2 M NaOH oder 2,5-5% NaOCl oder 4 M GdnSCN für jeweils 2x30 Min mit mechanischer Zwischenreinigung <i>anschließend</i> Standardisiertes und validiertes maschinelles Reinigungs- und Dekontaminationsverfahren <i>abschließend</i> ggf. Sterilisation mit Gassterilisationsverfahren

* Materialverträglichkeit beachten.

Achtung: Eine Behandlung mit Aldehyden oder Alkoholen darf niemals der spezifischen Desinfektion mit Guanidiniumisothiocyanat (GdnSCN) vorangestellt werden.
Siehe zu diesem Thema auch Richtlinie für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention, herausgegeben vom Robert Koch-Institut, Berlin (www.rki.de)

[Zurück](#)

Literatur

Literaturliste in Überarbeitung

Verfahren zur Konsensbildung:

Interdisziplinärer Experten-Konsens im
Arbeitskreis Krankenhaushygiene der AWMF
Sekretariat:
Manfred Hilbert
Vereinig. d. Hygiene-Fachkräfte e.V.
Diakoniekrankenhaus Rotenburg
27342 Rotenburg (Wümme)
e-mail: [M. Hilbert](mailto:M.Hilbert)

Erarbeitungsdatum:

08/2001

Letzte Überarbeitung:

02/2004

Nächste Überarbeitung geplant:

Zeitnah nach Bedarf, spätestens 2007

Zurück zum [Index Empfehlungen zur Krankenhaushygiene](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF online-Leitseite](#)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Textfassung vom: Februar 2004

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code optimiert: 31.03.2004; 10:05:22