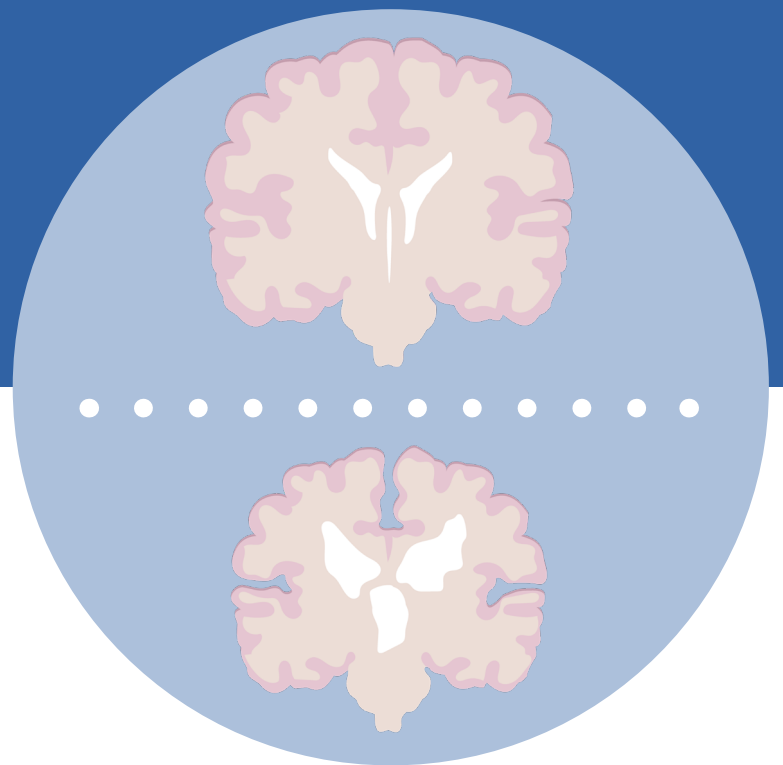




Nationale  
Infektionshygiejniske  
Retningslinjer

# Prionsygd – forebyggelse i sundhedssektoren



# Indholdsfortegnelse

---

1	Forord	4
1.1	Arbejdsgruppe	4
1.2	Evidenskategorisering	5
2	Prionsygdom	6
2.1	Hvad er prioner?	6
2.2	CJD og vCJD	6
2.2.1	CJD	6
2.2.2	Variant CJD (vCJD)	7
2.3	Diagnostik	7
2.4	Smitte og risiko	9
2.4.1	CJD	9
2.4.2	vCJD	9
3	Risikovurdering	10
3.1	Patient	10
3.2	Genbehandling af instrumenter	11
3.3	Karantæne	11
3.4	Retrospektivt fund af CJD	11
4	Udstyr og omgivelser	13
4.1	Genbehandling af instrumenter	13
4.2	Genbehandlingsmetoder	13
4.2.1	Kombinationer af kemisk inaktivering og varmebehandling	13
4.2.2	Hydrogenperoxid	13
4.3	Rengøring og desinfektion	14
4.3.1	Spild	14
4.4	Håndtering af affald	14
5	Infektionshygiejniske forholdsregler - patienter og procedurer	15
5.1	Pleje og social kontakt	15
5.2	Graviditet	15
5.3	Stik og skæreuheld, stænk og sprøjt	15
5.4	Lumbalpunktur	15
5.5	Neurokirurgi	16
5.5.1	Forberedelse	16
5.5.2	Operation	16

5.5.3	Rengøring af operationsstue	16
5.6	Anæstesi	17
5.6.1	Generel anæstesi	17
5.6.2	Lokal anæstesi	17
5.7	Endoskoper	17
5.7.1	CJD	17
5.7.2	vCJD	17
5.8	Oftalmologi	17
5.9	Tandbehandling	17
6	Definitioner og forkortelser	18
7	Referencer	19
	Bilag 1. Sammenfattende vejledende retningslinjer for pleje, undersøgelse og behandling af patienter med mistænkt eller verificeret prionsygd	22
	Bilag 2. Patologi	23
	Post mortem forholdsregler og obduktion	23
	Forholdsregler ved håndtering af afdøde patienter, uden obduktion	23
	Obduktion ved mistanke om prionsygd	23
	Eksvisceration	23
	Udtagning af hjerne	23
	Afslutning af obduktion	24
	Neuropatologisk procedure	24
	Anden histopatologisk undersøgelse	24
	Forholdsregler ved håndtering af afdøde patienter, efter obduktion	25

# 1 Forord

---

Denne nationale infektionshygiejniske retningslinje (NIR) erstatter den tidligere Vejledning om prionsygd, der i 2001 blev udgivet af Den Centrale Afdeling for Sygehushygiejne (nu Central Enhed for Infektionshygiejne), Statens Serum Institut.

Retningslinjen henvender sig til hele sundhedssektoren. Den primære målgruppe er sundhedsfagligt personale på hospitaler, men andet personale kan fx være tandlæger, hjemmepleje- og servicepersonale.

Det overordnede formål med NIR er at begrænse smitterisikoen for patienter, personale og andre personer med kontakt til det danske sundhedsvæsen. Dette understøttes ved hjælp af et nationalt enstrengt, frit tilgængeligt og direkte anvendeligt system af retningslinjer på det infektionshygiejniske område.

NIR er opdaterede retningslinjer, der belyser væsentlige infektionshygiejniske problemstillinger i sundhedsvæsenet. NIR skal ikke betragtes som en lærebog, men som systematisk udarbejdede udsagn, der kan anvendes af fagpersoner, når de skal træffe beslutning om en passende og korrekt sundhedsfaglig ydelse i en specifik infektionshygiejnisk situation samt som vejledning ved udarbejdelse af lokale infektionshygiejniske retningslinjer.

## 1.1 Arbejdsgruppe

Retningslinjen er udarbejdet af en arbejdsgruppe under Central Enhed for Infektionshygiejne med følgende sammensætning:

Kristian Steen Frederiksen, afdelingslæge, Dansk Neurologisk selskab

Eva Løbner Lund, overlæge, Dansk Patologiselskab

Tim Volmer Jensen, overlæge, Styrelsen for Patientsikkerhed

Christine Leitz, afdelingslæge, Region Midt

Jeanette Gade Nielsen, hygiejnesygeplejerske, Region Nord

Hanne Lundgaard, hygiejnesygeplejerske, Region Syd

Nina Ank, overlæge, DSKM

Arbejdsgruppen takkes for et stort og engageret arbejde.

Fra CEI har følgende koordineret og ledet arbejdsgruppens arbejde:

Tobias Ibfelt, læge (som led i hoveduddannelse i klinisk mikrobiologi)

Anne-Marie Andersen, hygiejnesygeplejerske

Elsebeth Tvenstrup Jensen, overlæge

Anne Kjerulf, overlæge

Brian Kristensen, overlæge

NIR har været i offentlig høring.

## 1.2 Evidenskategorisering

Anbefalingerne gives på baggrund af litteraturstudier baseret på internationale og nationale guidelines samt strukturerede reviews og metaanalyser om emnet. Den anvendte litteratur er evidensklassificeret i henhold til det skotske klassifikationssystem Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN).<sup>1,2,3</sup> Styrken af de enkelte anbefalinger i NIR er baseret på den tilgrundliggende litteratur, hvor "skal" er baseret på styrke A og B og "bør" er baseret på styrke C og D i henhold til SIGN-systemet.

På områder, hvor der ikke har kunnet findes dokumentation for en hensigtsmæssig fremgangsmåde for et givent udstyr eller en given procedure, har arbejdsgruppen truffet en konsensusbeslutning baseret på principper for god klinisk infektionshygiejnisk praksis. Anbefalinger på baggrund af en konsensusbeslutning udtrykkes typisk med et "bør" og er angivet med rekommandationsstyrke D i henhold til SIGN-systemet.

I tilfælde, hvor anbefalinger er baseret på 1) gældende lovgivning, eller 2) er konsensusbeslutning om at dette er god klinisk praksis og baseret på andre NIR-publikationer eller 3) baseret på de anvendte vurderede guidelines, er rekommandationsstyrken suppleret med et "flueben" (D√). Anbefalingerne er dermed ophævet til et "skal" og i teksten anvendes ordet "skal".

## 2 Prionsygd

---

### 2.1 Hvad er prioner?

Prionproteiner er betegnelsen for nogle særlige proteinstrukturer, der er bundet til membraner i mange celler - mest udtalt til nerveceller. I særlige tilfælde kan disse prionproteiner optræde i en form, der gør dem i stand til at nedbryde nerveceller. Patofysiologien bag disse sygdomme er, at når prioner ophobes i nervecellerne, går disse celler til grunde. Derved startes en progredierende proces, hvorved hjernens grå substans fremtræder tiltagende hullet.

De patologiske prionproteiner (=prioner) er kemisk tungtopløselige og ikke-nedbrydelige, idet deres særlige, foldede struktur gør dem ganske modstandsdygtige over for fx de enzymer (proteinaser), der normalt har til opgave at nedbryde og fjerne proteiner i cellen. Dette betyder, at når der først dannes abnorme prioner, vil disse løbende ophobes i cellen, da de abnorme prionproteiner inducerer foldning af normale prionproteiner til nye prioner, som aggregerer til amyloide plaques i hjernevæv og forårsager sygdom. Dette er kernen i den herskende smitthypotese, som består i antagelsen af, at der eksisterer en smitsom sygdom, der ikke er forårsaget af en levende organisme med DNA eller RNA.<sup>4,5,6</sup> Fællesbetegnelsen for sygdomme forårsaget af disse proteiner er prionsygd

Prioner er årsag til nogle dødeligt forløbende former for hjernesygdom hos mennesker: Creutzfeldt-Jakob sygdom (CJD), Gerstmann-Sträussler-Scheinker sygdom (GSS), fatal sporadisk insomni, kuru og fatal familiær insomni (FFI). Prioner vides også at være årsag til sygdomme hos forskellige dyrearter, herunder scrapie hos får og bovin spongiform encefalopati (BSE) hos kvæg. Blandt hjortedyr er der desuden påvist såkaldt Chronic Wasting Disease (CWD), som frygtes at kunne sprede sig til mennesker, fx jægere. Der er dog stadig ingen påviste tilfælde af zoonotisk transmission af CWD.<sup>47</sup>

Både CJD og vCJD (se afsnit 2.2) samt mistanke herom er anmeldelsespligtig i Danmark <sup>8</sup>.

### 2.2 CJD og vCJD

#### 2.2.1 CJD

CJD er en sjælden sygdom. Omkring 85% af tilfældene opstår spontant og optræder derfor sporadisk, mens omkring 15% er autosomt dominant arvelige. Variant CJD, der blev beskrevet første gang i 1990'erne i England og skyldes smitte fra kvæg med Bovine Spongiform Encefalopati (BSE), omtales nedenfor. Den sporadiske form (sCJD) forekommer med en årlig incidens på omkring et nyt tilfælde per million indbyggere i stort set alle lande og rammer begge køn ligeligt.<sup>9</sup> Debutalderen ligger gennemsnitligt mellem 50-70 år, men for visse undertyper er gennemsnitsalderen 40 år med rapporterede tilfælde hos personer i 20'erne.

Ved CJD er der tale om en degenerativ proces i hjernen. Patienter med CJD udvikler en hastigt progredierende demens med et eller flere ledsagende neurologiske symptomer, meget hyppigt myoklonier, cerebellare symptomer (dårlig koordination, rysten), visuelle fænomener eller insomni. Døden indtræder typisk mindre end et år efter de første symptomer. Sygdommen kan inddeles i flere kliniske/patologiske undertyper som korrelerer med en polymorfi i genet, der koder for prionproteinet og prionproteinundertype.<sup>10</sup> I Danmark ses altovervejende den sporadiske form, og denne ses primært hos midaldrende og ældre personer. Der eksisterer ingen behandling, og diagnosen kan kun med sikkerhed stilles ved hjernesektion, se desuden afsnit 2.3.

Globalt er der beskrevet nogle få hundrede iatrogene tilfælde, hvor smitteoverførsel er sket fra en person med CJD til et andet menneske via indgreb som fx hornhinde- og

hjernehindetransplantation (dura mater) samt ved injektioner med væksthormoner udvundet fra menneskehypofyser. Sidstnævnte praksis ophørte derfor i 1985, og siden er der anvendt syntetisk fremstillet væksthormon. For de iatrogene tilfælde har inkubationstiden varieret betydeligt: fra få år op til 42 år.<sup>11</sup>

### 2.2.2 Variant CJD (vCJD)

I 1995 blev det første tilfælde af vCJD påvist i England. Det kliniske billede afveg fra det kendte ved sporadisk CJD, og disse patienter var bl.a. langt yngre. Neuropatologisk fandtes forandringer i hjernen, der heller ikke var karakteristiske for sporadisk CJD, men lignede forandringer som kan ses ved kuru. Yderligere undersøgelser viste, at de prioner man fandt i hjernevævet langt mere lignede de prioner, som man kan finde hos kvæg med BSE. Derved opstod mistanken om, at der var tale om en ny variant af CJD, som skyldtes smitte via BSE-inficerede fødeemner.<sup>12,13</sup>

Undersøgelser har vist, at antallet af tilfælde toppede i år 2000 og siden har været faldende.

Foreløbig har i alt 178 personer fået konstateret vCJD i Storbritannien og 29 i Frankrig siden registreringen startede i 1995. Det seneste tilfælde i Storbritannien blev rapporteret i 2016 med sygdomsdebut i 2014.<sup>9,14</sup> I Italien er ligeledes rapporteret et tilfælde i 2016.<sup>14</sup> I Frankrig er senest registreret et tilfælde i 2021.<sup>15</sup>

Der er ultimo 2022 endnu ikke konstateret tilfælde af vCJD i Danmark. Dog er der i enkelte tilfælde fundet BSE i danske køer.

## 2.3 Diagnostik

Sikker diagnostik af CJD og vCJD kræver hjernesektion ved post mortem analyser eller hjernebiopsi kombineret med kliniske symptomer. Der er dog de seneste år sket en udvikling i diagnostiske tests, som sandsynliggør CJD, bl.a. real-time quaking-induced conversion (RT-QuIC) udført på cerebrospinalvæske og eventuelt på blod og urin, samt bedre visualisering af kortikale forandringer på MR-scanning. Dette har gjort behovet for mere invasive undersøgelser mindre, hvilket igen mindsker risikoen for kontaminerede instrumenter, idet de fleste undersøgelser kan udføres med engangsudstyr på væv med lav smittegrad.<sup>9,16</sup> Se tabel 1 og 2 for diagnostiske kriterier for CJD og vCJD.

**Tabel 1. Diagnostiske kriterier for CJD**

Symptomer og parakliniske fund	
I	<ul style="list-style-type: none"><li>• Hurtigt progredierende demens</li></ul>
II	<ul style="list-style-type: none"><li>• Myoklonier</li><li>• Visuelle eller cerebellare symptomer</li><li>• Pyramidale eller ekstrapyramidale symptomer</li><li>• Akinetisk mutisme</li></ul>
III	<ul style="list-style-type: none"><li>• Periodiske sharp og slow wave komplekser (PSWC) ved EEG-undersøgelse</li></ul>
IV	<ul style="list-style-type: none"><li>• Høj signal i caudatus/putamen eller minimum 2 kortikale regioner (temporale, parietale, occipitale) på MR-scanning (DWI eller FLAIR)</li></ul>

Diagnose	
Sikker CJD	<ul style="list-style-type: none"> <li>• I og neurologiske symptomer og</li> <li>• Neuropatologisk eller immuncytokemisk eller biokemisk verificeret diagnose</li> </ul>
Sandsynlig CJD	<ul style="list-style-type: none"> <li>• I og to af II og III <i>eller</i></li> <li>• I og to af II og IV <i>eller</i></li> <li>• I og to af II og påvisning af 14-3-3 protein i cerebrospinalvæske <i>eller</i></li> <li>• I og neurologiske symptomer og positiv RT-QuIC i cerebrospinalvæske eller andre væv</li> </ul>
Mulig CJD	<ul style="list-style-type: none"> <li>• I og to af II og varighed &lt;2 år</li> </ul>

Kilde:<sup>17,18</sup>

**Tabel 2. Diagnostiske kriterier for vCJD**

Symptomer og parakliniske fund	
I	<ul style="list-style-type: none"> <li>A. Progredierende neuropsykiatrisk lidelse</li> <li>B. Sygdomsvarighed &gt;6 mdr.</li> <li>C. Rutineundersøgelser understøtter ikke nogen alternativ diagnose</li> <li>D. Ikke anamnestisk holdepunkt for mulig iatrogen eksposition</li> <li>E. Intet bevis på arvelig CJD</li> </ul>
II	<ul style="list-style-type: none"> <li>A. Tidlige psykiatriske symptomer*</li> <li>B. Vedvarende smertefulde føleforstyrrelser **</li> <li>C. Ataksi</li> <li>D. Myoklonier, chorea eller dystoni</li> <li>E. Demens</li> </ul>
III	<ul style="list-style-type: none"> <li>A. Elektroencefalogram udviser ikke de typiske karakteristika som ved sporadisk CJD*** (eller elektroencefalogram ikke udført)</li> <li>B. Bilateralt højsignal i pulvinar på magnetisk resonans skanning</li> </ul>
IV	<ul style="list-style-type: none"> <li>A. Positiv tonsilbiopsi</li> </ul>
Diagnose	
Sikker CJD	<ul style="list-style-type: none"> <li>• I A (progredierende neuropsykiatrisk lidelse) og neuropatologisk verificering af vCJD****</li> </ul>
Sandsynlig CJD	<ul style="list-style-type: none"> <li>• I og 4/5 af II og III A og III B</li> <li>• I og IV A*****</li> </ul>
Mulig CJD	<ul style="list-style-type: none"> <li>• I og 4/5 af II og III A</li> </ul>

Kilde:<sup>17,18</sup>

\* Depression, angst, apati, isolationstendens, vrangforestillinger.

\*\* Dette inkluderer både deciderede smerter og ubehagelige dysæstesier, eller begge.

\*\*\* Generaliserede trifasiske komplekser på ca. 1 pr. sek.

\*\*\*\* Spongiforme forandringer og udbredte PrP-aflejringer med floride plaques i hele cerebrum og cerebellum.

\*\*\*\*\* Tonsilbiopsi anbefales ikke rutinemæssigt.



## 2.4 Smitte og risiko

### 2.4.1 CJD

Der er tidligere kun set iatrogen smitte af CJD fra neurologisk væv introduceret i andet neurologisk væv, enten direkte eller via instrumenter. Den primære smitte skete via dura mater og corneatransplantater samt ved indgift af væksthormon af human oprindelse før 1980'erne. Sjældnere var transmission af CJD via kirurgiske instrumenter og stereotaktiske EEG elektroder.<sup>19,20,21</sup> De beskrevne genbehandlingsmetoder i disse cases er dog langt fra nutidens standarder for genbehandling. Efter ændringer i produktion af væksthormon og dura mater-transplantater i 1980'erne og et maksimalt antal tilfælde i midt-1990'erne er forekomsten aftaget, men tilfælde forekommer stadig pga. lang inkubationstid.<sup>22,23,24,25,26</sup>

De danske kriterier for blod- og vævsdonation tager højde for faktorer, der indebærer risiko for såvel iatrogen, genetisk og sporadisk CJD.<sup>27</sup>

### 2.4.2 vCJD

Siden 1996 er der primært set cases med vCJD i Storbritannien og Frankrig samt enkelte tilfælde i øvrige lande som fx Spanien, Irland og Italien. Der er ikke set tilfælde i Danmark. Der er ikke set transmission af vCJD via kirurgiske indgreb eller transplantation. Eneste iatrogene smitte er set i Storbritannien, hvor der siden 2003 er konstateret fem tilfælde af formodet person-til-person smitte via blodtransfusion af non-leukocytdepleteret blod eller plasmaprodukter (tre kliniske tilfælde og to asymptomatiske). vCJD er blevet påvist i ekstracerebralt væv fra vCJD patienter, bl.a. lymfoidt væv fra tonsiller og gastrointestinalkanalen, milt, lymfeknuder, thymus og binyrer. Der er derfor en teoretisk risiko for overførsel af vCJD via væv.<sup>22,23,28,29</sup> Der er dog endnu ikke rapporteret tilfælde af smitteoverførsel mellem patienter via disse væv. Derimod er der rapporteret om et tilfælde af smitte i et fransk prion-forskningslaboratorium, pga. stikuheld i forbindelse med håndtering af hjernevæv fra mus.<sup>30</sup>

ECDC anbefaler i en nylig risikovurdering, at en national stillingtagen baseres på forekomsten i det enkelte område/land.<sup>29</sup> De danske kriterier for blod- og vævsdonation tager højde for tidligere udsættelse for BSE.<sup>27</sup>

### 3 Risikovurdering

Smitterisiko ved brug af flergangsinstrumenter vurderes i forbindelse med det forestående indgreb ved at lave en kombineret vurdering af patientens risikoprofil samt hvilket væv, der er kontakt med under indgrebet.<sup>21,31,32,33,24,29</sup> For samlet risikovurdering af forholdsregler i forhold til genanvendelse af instrumenter henvises til figur 1.

#### 3.1 Patient

Patientens risikoprofil vurderes på baggrund af sikkerheden af CJD-diagnosen, se tabel 1 og 2. Der skelnes mellem patienter med påvist CJD, sandsynlig/mulig CJD og lavrisiko patienter (tidligere duratransplantation, indgift af humant derivet væksthormon (ej rekombinant) eller arvelig TSE i familien).<sup>31,24</sup>

**Tabel 3. Infektiositet af forskellige vævstyper**

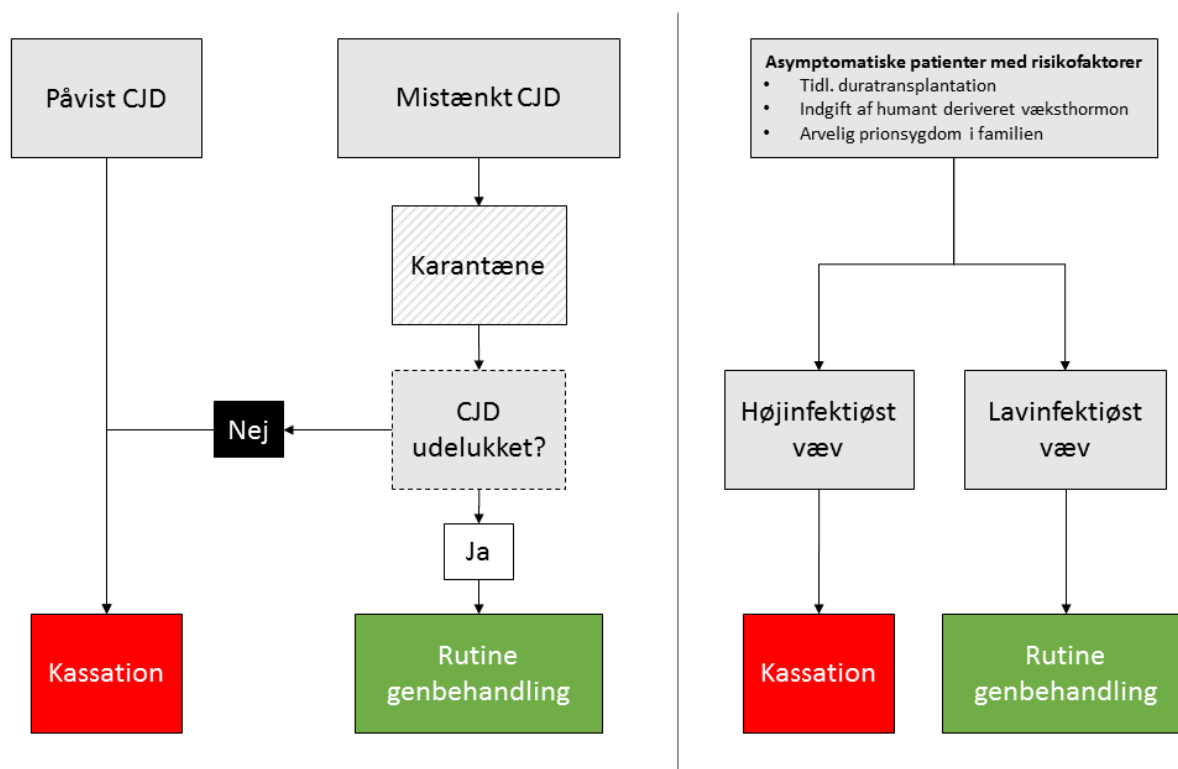
Infektiositet	CJD	vCJD
Høj		<ul style="list-style-type: none"> <li>• CNS:               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Hjerneparenkym</li> <li>○ Rygmarv</li> <li>○ Meninges</li> <li>○ Kraniennerve og -ganglier</li> <li>○ Olfaktorisk epitel</li> <li>○ Hypofyse</li> </ul> </li> <li>• Øjne (posteriore del)*</li> </ul>
Lav	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cerebrospinalvæske (CSV)</li> <li>• Lunger</li> <li>• Lymfeknuder</li> <li>• Milt, thymus</li> <li>• Nyrer, lever</li> <li>• Perifere nerver</li> <li>• Skeletmuskulatur</li> <li>• Øjne (anteriore del)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Blod</li> <li>• Cerebrospinalvæske (CSV)</li> <li>• Lymfeknuder</li> <li>• Lymfoidt væv i gastrointestinalkanalen</li> <li>• Milt, thymus</li> <li>• Perifere nerver</li> <li>• Skeletmuskulatur</li> <li>• Tonsiller</li> <li>• Øjne (anteriore del)</li> </ul>
Ingen påviselig infektiositet		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Binyrer</li> <li>• Fedtvæv</li> <li>• Fæces</li> <li>• Hjertemuskulatur</li> <li>• Luftvejssekret</li> <li>• Binyrer</li> <li>• Fedtvæv</li> <li>• Fæces</li> <li>• Hjertemuskulatur</li> <li>• Luftvejssekret</li> </ul>

Kilde:<sup>33</sup>

\* Indbefatter retina og *N. opticus*

## 3.2 Genbehandling af instrumenter

Figur 1. Beslutningsalgoritme til genbehandling af instrumenter



Såfremt der ikke anvendes engangsinstrumenter, kan denne figur bruges som vejledning for håndtering af flergangsinstrumenter eksponeret for mulig eller konfirmeret CJD. For overblikkets skyld er både vCJD og CJD blot angivet som CJD. For karantæneforholdsregler, se afsnit 3.3.

### 3.3 Karantæne

Ved mistænkt CJD kan flergangsinstrumenter anbringes i karantæne jf. lokal beslutning. Instrumenterne anbringes i karantæne, indtil prionsygdme er be- eller afkræftet. I karantæneperioden opbevares instrumenterne i lukket beholder. Beholderen bør mærkes "karantæne". Dato og ansvarlig kontaktperson angives. Udtørring bør undgås. Dette kan ske ved at komme en smule vand i beholderen. Instrumenterne behøver ikke at opbevares i væske. For nærmere beskrivelse, se [NIR genbehandling](#).<sup>34</sup> Hvis mistanke er afkræftet, ophæves karantænen. Ved bekræftet prionsygdme kasseres de anvendte instrumenter. Ved manglende afklaring af CJD-status betragtes patienten som CJD positiv.

### 3.4 Retrospektivt fund af CJD

Hvis man konstaterer CJD hos en patient, som tidligere har fået foretaget et kirurgisk indgreb, der involverer højrisikovæv, er der en lille risiko for, at efterfølgende patienter kan været smittet gennem kontakt med instrumenter. Studier har vist, at hver rutinemæssig rengørings- og desinfektionscyklus reducerer infektionsrisikoen betydeligt, men dog ikke helt.<sup>35,36,37</sup> Sandsynligvis er mængden af smitsomt prion efter 10 cyklusser så lille, at transmission af prionsygdme via instrumenter er usandsynlig.<sup>31,24</sup>

Der må foretages en retrospektiv analyse i samarbejde med sundhedsmyndigheder og andre relevante parter. Denne analyse skal så vidt muligt afdække:

- Kan man spore de instrumenter, som blev brugt?
- Hvis ja:
  - Hvor mange gange har instrumenterne været brugt siden indekspatienten?
  - Hvilke patienter har efterfølgende været opereret med instrumenterne?
  - Har instrumenterne hos disse patienter været i kontakt med højriskovæv?

Dette giver et beslutningsgrundlag for hvilke patienter, der skal kontaktes og informeres om den potentielle risiko.

## 4 Udstyr og omgivelser

### 4.1 Genbehandling af instrumenter

Som angivet i figur 1 er anbefalingen for genbehandling af instrumenter efter kirurgi enten kassation eller rutinegenbehandling. Er det tvingende nødvendigt at genbehandle instrumenter, som burde kasseres, kan nedenstående bruges som vejledning.

Indtørret prionholdigt væv vanskeliggør en effektiv rengøring. Det er vist, at indtørring af instrumenter i mere end 15 minutter øger mængden af restprotein betragteligt.<sup>38,39,40</sup> Det anbefales derfor, at kirurgiske instrumenter rengøres så hurtigt som muligt. Det kan være nødvendigt at holde instrumenterne fugtige indtil rengøring.<sup>23,40</sup> Selvom rengøring ikke eliminerer prioner fra instrumenter, vil hver rengøringscyklus reducere mængden af restprotein (og også eventuelle prioner) og dermed mindske smitterisikoen.<sup>24,31</sup>

### 4.2 Genbehandlingsmetoder

Almindeligt anvendte desinfektions- og sterilisationsmetoder påvirker i ringe grad prioner. De fleste afprøvede kemiske desinfektionsmidler har ingen eller ringe effekt på prioner. Nogle desinfektionsmidler (fx alkohol, formalin eller glutaraldehyd) har endog en fikserende effekt.

#### 4.2.1 Kombinationer af kemisk inaktivering og varmebehandling

Hver for sig kan hverken autoklaving eller brug af desinfektionsmidler med sikkerhed eliminere det smitsomme prion. Kombinationen af autoklaving og natriumhydroxid (NaOH) eller autoklaving og natriumhypoklorit (NaOCl) har vist sig at besidde en meget høj inaktiveringseffekt på prioner.<sup>41,42</sup> Anbefalingen fra WHO, som CEI tilslutter sig, står i nedenstående boks.

#### Anbefalinger for udstyr, der ikke kan kasseres

- Nedsækning i 1M NaOH eller NaOCl (20.000 ppm) i 1 time ved stuetemperatur
- Herefter autoklaving ved 121°C i 60 min.
- Herefter skylning i vand efterfulgt af rengøring og rutinesterilisering.

Kilde:<sup>23, 43</sup>

#### 4.2.2 Hydrogenperoxid

Plasmasterilisering med hydrogenperoxid har vist lovende resultater, og VHP (vaporous hydrogen peroxide) er i kombination med alkaliske og enzymatiske rengøringsmidler vist at kunne hindre transmission af prionsygdom via rustfrit stål i eksperimentelle hamstermodeller.<sup>35,36,44</sup>

Virkningsmekanismen er ikke sikker, men tænkes at være, at hydrogenperoxid sensibiliserer prionproteinerne, så de kan inaktiveres af efterfølgende enzymatiske eller alkaliske rengøringsmidler. Evidensen er dog ikke så stor, at det kan anbefales som primær desinfektionsmetode, og mere viden er påkrævet.<sup>45,46</sup> Metoden kan overvejes ved instrumenter, der ikke tåler autoklaving og NaOH/ NaOCl.

## 4.3 Rengøring og desinfektion

### 4.3.1 Spild

#### Spild af højrisikovæv

Der foretages pletdesinfektion på det afficerede område ved:<sup>23,43</sup>

- Overhældning med NaOH 2M eller NaOCl (20.000 ppm). Eventuelt "inddæmning" eller immobilisering af væske ved at lægge sugende materiale oveni/omkring
- Henstår således minimum 1 time
- Herefter optørring med papirhåndklæde
- Til slut almindelig rengøring
- Papirhåndklæder, klude, andet sugende materiale og handsker, der er anvendt ved optørring, kasseres som klinisk risikoaffald.

#### Spild af lavrisikovæv

Tørres hurtigst muligt op med et egnet sugende materiale (papirhåndklæde). Overfladen rengøres hurtigst muligt for at undgå indtørring. Er der tale om mindre mængder, er almindelig rengøring med vand og rengøringsmiddel/detergent tilstrækkelig. Ved større mængder spild foretages efterfølgende desinfektion med egnet desinfektionsmiddel. Ved spild af lavrisikovæv anvendes klorprodukt med en koncentration på min. 1000 ppm (hypoklorsyre) eller 5000 ppm (hypoklorit). Se i øvrigt [NIR Rengøring](#) og [NIR Desinfektion](#).<sup>47,48</sup>

## 4.4 Håndtering af affald

- Instrumenter, kanyler, etc. bortskaffes som klinisk risikoaffald (dvs. emballering i kliniske risikoaffaldsbeholdere og efterfølgende transport til forbrænding på godkendte anlæg). Speciel mærkning er ikke nødvendig.
- Afdækninger, engangssugeglas o. lign., der har haft kontakt med høj- eller lavinfektiøst væv eller væsker, bortskaffes som klinisk risikoaffald.
- Høj- og lavrisikovæv bortskaffes som vævsaffald i beholdere til klinisk risikoaffald.
- Andet affald (herunder dagrenovation), ekskretter, sekreter o. lign. fra disse patienter behandles efter de retningslinjer, der gælder for alle patienter.

Ved forbrænding i forbrændingsanlæg, der er godkendt til forbrænding af klinisk risikoaffald, opnås så høje temperaturer, at prioner inaktiveres og ikke længere udgør en smitterisiko, jf. Miljøstyrelsens vejledning nr. 4, 1998, "Håndtering af klinisk risikoaffald".<sup>49</sup>

## 5 Infektionshygiejniske forholdsregler - patienter og procedurer

### 5.1 Pleje og social kontakt

Pleje, ikke-invasive undersøgelser og social omgang med CJD-patienter udgør ikke en risiko for sundhedspersonale, pårørende eller andre. Der er derfor ingen grund til at udsætte eller afvise indlæggelsen/modtagelsen af en person med CJD på sygehuse, plejehjem eller i hjemmeplejen. Isolation af CJD-patienter er ud fra en infektionshygiejnisk viden/infektionsrisiko ikke nødvendig. Som ved al anden patientpleje, skal de generelle infektionshygiejniske retningslinjer følges, se [NIR Generelle](#).<sup>23,43,50</sup>

### 5.2 Graviditet

Prionsygdom transmitteres med vor nuværende viden ikke fra mor til barn i graviditetsperioden eller i forbindelse med fødslen. Der skal ikke tages særlige forholdsregler, såfremt en kvinde med bekræftet eller mistænkt prionsygdom bliver gravid. Under fødsel tages almindelige hygiejniske forholdsregler. Ved invasive indgreb følges de retningslinjer, der er angivet for andre invasive indgreb hos individer med mistænkt eller bekræftet prionsygdom (figur 1).

### 5.3 Stik og skæreheld, stænk og sprøjt

Sundhedspersonale bør tilrettelægge arbejdsgange således, at risikoen for smitte under arbejde reduceres mest muligt. Det skal pointeres, at der ikke er smitterisiko ved almindelig pleje og social omgang. Såfremt retningslinjerne i denne NIR følges, vil smitterisikoen være meget lille. Der er ikke forøget smitterisiko for CJD ved hud/slimhindekontakt med væv/væsker fra patienter med CJD. Hos patienter med vCJD kan der være en minimal risiko for smitteoverførsel ved vævskontakt med slimhinder. Der er imidlertid kendskab til et sandsynligt tilfælde af erhvervsmæssigt overført vCJD til mennesker i forbindelse med stikuheld under laboratoriearbejde.<sup>30,51</sup>

Anbefaling ved uheld er:

- Kontaminering af intakt hud:
  - Vask med sæbe og rigeligt vand (undgå at skrubbe), skyl og tør
- Stik eller skærelæsioner:
  - Vask med sæbe og rigeligt vand (undgå at skrubbe), skyl, tør og tildæk med vandtæt forbindelse
- Stænk og sprøjt i øjne eller mund:
  - Skyl med saltvand (øjne) eller vandhanevand (mund).

Med hensyn til valg af værnemidler henvises til [NIR Generelle](#).<sup>50</sup>

I øvrigt følges gældende retningslinjer for stik- og skæreheld. Uheld skal anmeldes som arbejdsskade efter gældende regler til Arbejdsskadestyrelsen og Arbejdstilsynet.

### 5.4 Lumbalpunktur

Lumbalpunktur indebærer uanset patientens aktuelle sygdom en risiko for stænk og sprøjt til personalets øjne og øvrige slimhinder, og derudover også en risiko for, at man kan påføre patienten en infektion. Derfor skal denne undersøgelse udføres med brug af værnemidler i form af kirurgisk maske (type IIR) og øjenbeskyttelse/visir samt overtrækskittel og i øvrigt som en aseptisk procedure med brug af bl.a. sterile handsker.

Spinalvæske er kategoriseret som lav-risiko materiale. Der er ikke for nærværende kendskab til situationer, som har indebåret smitte med CJD fra patient til personale ved lumbalpunktur.

## 5.5 Neurokirurgi

Neurokirurgiske operationer udgør et særligt område, idet en del af indgrebene indebærer direkte eksposition af CNS, som i denne sammenhæng ud over hjerne og rygmarv også omfatter posteriore del af øjnene. Herudover udgør cerebroskjaldevæske et lavrisikomateriale. Der henvises til Tabel 3 vedrørende infektiositetskategori.

Generelt bør det ved neurokirurgiske indgreb på patienter med mistænkt prionsygdом tilstræbes at:

- Indgrebet udføres på operationsstue
- Involvere så lidt personale som muligt
- Anvende engangsudstyr/materiale
- Anvende engangsoperationskittel med barriere
- Anvende to sæt operationshandsker
- Anvende kirurgisk maske (type IIR) samt visir
- Behandle alt affald (beskyttelsesudstyr/beklædning/afdækning/linned, flydende og solidt affald) i henhold til retningslinjer herfor, se afsnit 4.4 om bortskaffelse af risikoaffald
- Prøver markeres "smitsomt prionmateriale".

### 5.5.1 Forberedelse

Der skal være lokale infektionshygiejniske retningslinjer for håndtering af CJD-patienter.

Inden operation på en patient med mistænkt eller bekræftet prionsygdом, bør operationsgangen orienteres, således at man kan forberede alt involveret personale. Herunder skal personalet have mulighed for at sætte sig ind i de specielle forholdsregler på området.

Det kan anbefales at planlægge indgrebet som afslutning på dagens operationsprogram.

Operationsgangens rengøringsafdeling orienteres dagen før indgrebet, såfremt det er muligt.

### 5.5.2 Operation

- Alt udstyr, som ikke direkte er påkrævet for det planlagte indgreb, bør så vidt muligt fjernes fra operationsstuen
- Operationsleje redes op med plastikunderlag samt papirafdækning
- Der opsættes affaldssæk mærket "klinisk risikoaffald"
- Ved behov for hårfjernelse anvendes engangsbarbermaskine eller klippemaskine med engangshoved, se [NIR Operativ](#)<sup>52</sup>
- Der anvendes engangsinstrumenter i så vid udstrækning som muligt. Aerosoldannelse skal undgås
- Der anvendes engangssugeglas
- Instrumenter holdes fugtige indtil evt. genbehandling
- Eventuelle prøver mærkes "smitsomt prionmateriale" og dobbeltemballeres
- Flergangsinstrumenter soignerens - stænk og sprøjt skal undgås. Bakke og instrumenter genbehandles iht. afsnit 4
- Affald, herunder engangsinstrumenter, bortskaffes som klinisk risikoaffald.

### 5.5.3 Rengøring af operationsstue

Ved spild og sprøjt foretages overhældning med 2M natriumhydroxid (NaOH) eller frisk fremstillet natriumhypoklorit (NaOCl). Dette henstår i 1 time. Rengøringspersonalet anvender værnemidler som det øvrige personale på stuen. I øvrigt rengøres operationsstuen som ved slutrengøring, se [NIR Operativ](#).<sup>52</sup>



## 5.6 Anæstesi

### 5.6.1 Generel anæstesi

Prionsygdomme smitter ikke via luftvejene. Det anbefales dog, at instrumenter med direkte kontakt med mund, pharynx, tonsiller eller luftveje behandles som angivet i figur 1. Ikke-genanvendeligt udstyr bortskaffes som klinisk risikoaffald.<sup>49</sup>

### 5.6.2 Lokal anæstesi

Nåle kasseres og bortskaffes som klinisk risikoaffald.<sup>49</sup>

## 5.7 Endoskoper

### 5.7.1 CJD

Endoskoper er instrumenter på linje med andre instrumenter. Der er ikke beskrevet overførsel af CJD ved endoskopi, men neurologiske/neurokirurgiske endoskoper, som kommer i kontakt med højrisikovæv, kan potentielt overføre prioner til en anden patient. Der anbefales så vidt muligt engangsudstyr. Hvis ikke dette er muligt, følges algoritmen mht. kassation eller genbehandling af instrumenter, afhængigt af om der har været kontakt med høj- eller lavrisikovæv (figur 1).<sup>23,46</sup>

### 5.7.2 vCJD

vCJD prioner er påvist i flere væv end CJD og kan potentielt smitte via fx neurologiske eller gastrointestinale endoskoper. Der anbefales så vidt muligt brug af engangsudstyr, alternativt at endoskopet kasseres efter brug.

## 5.8 Oftalmologi

Der er rapporteret om få mulige tilfælde af CJD transmission i forbindelse med corneatransplantation.<sup>11</sup> Der er ikke øvrige rapporter om overførsel af prioner i forbindelse med øjenkirurgi. Man har påvist store mængder prionprotein i retina og *N. opticus* hos patienter med CJD og vCJD, men ikke i cornea eller øvrige prøver fra øjet. Man har i Storbritannien valgt at risikostratificere øjenvæv fra retina og *N. opticus* som højrisikovæv, og alle andre øjenvæv som lavrisikovæv.<sup>23</sup> Ved øjenoperationer på patienter med mulig eller påvist CJD, følges algoritmen i figur 1.

## 5.9 Tandbehandling

Epidemiologiske undersøgelser peger ikke på risiko ved tandbehandling hos patienter med CJD. Hvis tandlæger følger de generelle infektionshygiejniske retningslinjer, anses der ikke at være risiko ved at behandle patienter med prionsygdomme. Ved en patient med påvist vCJD anbefales engangsudstyr.<sup>23,53,54</sup>

## 6 Definitioner og forkortelser

Amyloid	Aflejringsmateriale - ophobning af protein
Ataksi	Koordinationsforstyrrelse
Bioptering	Vævsprøvetagning
BSE	Bovin Spongiform Encefalopati (kogalskab), den hos kvæg forekommende prionsygdom
CJD	Creutzfeldt-Jakob disease
CNS	Centralnervesystemet
CSV	Cerebrospinalvæske
EEG	Elektroencefalogram
FFI	Fatal Familiær Insomni
GSS	German-Sträussler-Scheinker sygdom
CT	Computer tomografi
FLAIR	Fluid Attenuated Inversion Recovery
HCOOH	Myresyre
Iatrogen	Skadelig virkning ved lægelig behandling
Insomni	Søvnløshed
Kodon	Tre på hinanden følgende baser i DNA-molekylet, som koder for én aminosyre
M	Molær (koncentration udtrykt som mol/l)
MEP	Motorisk evokede potentialer (registrering af musklernes reaktion på hjernestimulation)
MR	Magnetisk resonans
Myoklonier	Ufrivillige rykvisse muskeltrækninger
NaOCl	Natriumhypoklorit
NaOH	Natriumhydroxid
Nosokomial	Infektionssygdom erhvervet på sygehus
Olfaktorisk	Med relation til 1. hjernenerve, lugtenerven.
PET	Positron emission tomografi (billeddiagnostisk undersøgelse)
Plaque	"Plet" – degenerationsprodukt af gangliaceller samt amorfe nedbrydningsprodukter
Polymorfi	En (DNA)-sekvens variation
Ppm	Parts per million
Prion	Kort form for proteinlignende infektiøs partikel
PrP	Prionprotein
PrP <sup>C</sup>	Det normale cellulære prionprotein
PrP <sup>Sc</sup>	Den abnormt foldede og sygdomsfremkaldende isoform af prionproteinet
PSWC	Periodic sharp and slow wave complexes ved EEG-undersøgelse
rCBF	Regional cerebral blood flow
RT-QuIC	Real-time quaking-induced conversion (RT-QuIC) – en laboratoriemetode, der resulterer i mange kopier af prionet og dermed forstærker signalet
Scrapie	Den hos får optrædende prionsygdom
SPECT	Single photon emission computer tomografi
Spongiform	"Svampeagtig" – Det forhold, at hjernevævet ved mikroskopisk undersøgelse fremtræder med talrige "huller" (vakuoler)
TSE	Transmitterbar spongiform encefalopati
UV	Ultraviolet
vCJD	Variant Creutzfeldt-Jakob disease
WHO	World Health Organization - Verdenssundhedsorganisationen

## 7 Referencer

---

1. Harbour R, Miller J. A new system for grading recommendations in evidence based guidelines. *Br Med J*. 2001;323:334-306. **D**
2. Baker A, Young K, Potter J, Madan I. A review of grading systems for evidence-based guidelines produced by medical specialties. *Clin Med J R Coll Physicians London*. 2010;10(4):358-363. **D**
3. Scottish Intercollegiate Guidelines Network. *Sign 50. A Guideline Developer's Handbook*.; 2011. **D√**
4. Wang H, Rhoads DD, Appleby BS. Human prion diseases. *Curr Opin Infect Dis*. 2019;32:272-276. **D**
5. Silvestri G, Baldassarre F. Prion diseases : a typical Kuhnian abnormality in a molecular paradigm. 2000;54:69-71. **D**
6. Aguzzi A, Sigurdson C. Molecular mechanisms of prion pathogenesis. *Annu Rev Pathol Mech Dis*. 2008;3:11-40. **D**
7. Hannaoui S, Schatzl HM, Gilch S. Chronic wasting disease : Emerging prions and their potential risk. *PLOS Pathog*. 2017;13(11):e1006619. **D**
8. Statens Serum Institut. Individuelt anmeldelsespligtige sygdomme. **D**
9. The National CJD Research & Surveillance Unit (NCJDRSU). *30th Annual Report 2021. Creutzfeldt-Jakob Disease Surveillance in the UK*.; 2022. **D**
10. Iwasaki Y, Jakob AM. Fundamentals learned from diversity among typical and atypical appearances. Creutzfeldt-Jakob disease. *Neuropathology*. 2017;37:174-188. **D**
11. Brown P, Brandel J philippe, Sato T, et al. Iatrogenic Creutzfeldt-Jakob Disease, final assessment. *Emerg Infect Dis*. 2012;18(6):901-907. **D**
12. Will RG, Ironside JW, Zeidler M, et al. A new variant of Creutzfeldt-Jakob disease in the UK. *Lancet*. 1996;347:921-925. **C**
13. Hill AF. The same prion strain causes vCJD and BSE. 1997;26(1996):1996-1998. **C**
14. ECDC. *Variant Creutzfeldt-Jakob Disease. Annual Epidemiological Report for 2020*. 2023. **D**
15. ECDC. Surveillance Atlas of Infectious Diseases. **D**
16. Mackenzie G, Will R. Creutzfeldt-Jakob disease: Recent developments. 2017;6(0):1-9. **D**
17. Love SP, Ironside J, Budka H. No Title. In: *Greenfield's Neuropathology*. 9. udgave. Wolters Kluwer - CRC Press. 2015. **D**
18. The National CJD Research & Surveillance Unit (NCJDRSU). CJD diagnostic criteria. **D√**
19. Rutala WA, Weber DJ, Society for Healthcare Epidemiology of America. Guideline for disinfection and sterilization of prion-contaminated medical instruments. *Infect Control Hosp Epidemiol*. 2010;31(02):107-117. **D√**
20. Brown P, Brandel J philippe, Preese M, Sato T. Iatrogenic Creutzfeldt-Jakob disease. The waning of an era. *Neurology*. 2006;67:389-393. **D**
21. Brown P, Farrell M. A practical approach to avoiding iatrogenic Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) from invasive instruments. *Infect Control Hosp Epidemiol*. 2015;36(7):844-848. **D**
22. WHO. WHO Infection control guidelines for transmissible spongiform encephalopathies. *J Am Med Womens Assoc*. 2000;10(9):310. **D√**

23. Department of Health and Social Care - Advisory Committee on Dangerous Pathogens' Transmissible Spongiform Encephalopathy (ACDP TSE) Subgroup. Transmissible Spongiform Encephalopathy agents: Safe working and the prevention of infection: Part 4. Infection prevention and control of CJD, vCJD and other human prion diseases in healthcare and community settings. Published online 2015:1-23. **D**√
24. Public Health Agency of Canada. Infection control guidelines. Classic Creutzfeldt-Jakob disease in Canada. Quick reference guide. Published online 2007. **D**√
25. Watson N, Brandel JP, Green A, et al. The importance of ongoing international surveillance for Creutzfeldt–Jakob disease. *Nat Rev Neurol*. 2021;17(6):362-379. **D**
26. Ae R, Hamaguchi T, Nakamura Y, et al. Update : Dura mater graft – associated Creutzfeldt-Jakob Disease —. *Morb Mortal Wkly Rep*. 2018;67(9):274-278. **D**
27. Dansk Selskab for Klinisk Immunologi. Transfusionsmedicinske standarder. Version 5.1, 2020. Published online 2020:339. **D**√
28. Bruce ME, McConnell I, Will RG, Ironside JW. Detection of variant creutzfeldt-jakob disease infectivity in extraneural tissues. *Lancet*. 2001;358(9277):208-209. **C**
29. ECDC. The risk of variant Creutzfeldt-Jakob disease transmission via blood and plasma-derived medicinal products manufactured from donations obtained in the United Kingdom Summary. Risk Assessment. 2021;(July 2022). **D**√
30. Brandel JP, Vlaicu MB, Culeux A, et al. Variant Creutzfeldt-Jakob Disease diagnosed 7.5 years af occupational exposure. *N Engl J Med*. 2020;383:83-85. **D**
31. Thomas JG, Chenoweth CE, Sullivan SE. Iatrogenic Creutzfeldt-Jakob disease via surgical instruments. *J Clin Neurosci*. 2013;20(9):1207-1212. **D**
32. Bonda DJ, Manjila S, Mehndiratta P, et al. Human prion diseases: surgical lessons learned from iatrogenic prion transmission. 2016;41(July). **D**
33. WHO. WHO tables on tissue infectivity distribution in transmissible spongiform encephalopathies. 2010. **D**√
34. Central Enhed for Infektionshygiejne. Nationale Infektionshygiejniske Retningslinjer for genbehandling af steriliserbart medicinsk udstyr. 2019. **D**√
35. Fichet G, Comoy E, Duval C, et al. Novel methods for disinfection of prion-contaminated. *Lancet*. 2004;364:521-526. **C**
36. Fichet G, Antloga K, Comoy E, Deslys JP, Mcdonnell G. Prion inactivation using a new gaseous hydrogen peroxide sterilisation process. *J Hosp Infect*. 2007;67:278-286. **C**
37. Jackson GS, Mckintosh E, Flechsig E, et al. An enzyme-detergent method for effective prion decontamination of surgical steel. Published online 2005:869-878. **C**
38. Lemmer K, Mielke M, Pauli G, Beekes M. Decontamination of surgical instruments from prion proteins : in vitro studies on the detachment , destabilization and degradation of PrP Sc bound to steel surfaces. 2004;2000(July 2000):3805-3816. **C**
39. Lipscomb I, Pinchin H, Collin R, Keevil C. Effect of drying time, ambient temperature and pre-soaks on prion-infected tissue contamination levels on surgical stainless steel: concerns over prolonged transportation of instruments from theatre to central sterile service departments. *J Hosp Infect*. 2007;65(1):72-77. **C**
40. Secker TJ, Hervé R, Keevil CW. Adsorption of prion and tissue proteins to surgical stainless steel surfaces and the efficacy of decontamination following dry and wet storage conditions. *J Hosp Infect*. 2011;78(4):251-255. **C**

41. Taguchi F, Tamai Y, Uchida K, et al. Proposal for a procedure for complete inactivation of the Creutzfeldt-Jakob disease agent. *Arch Virol.* 1991;119(3-4):297-301. **C**
42. Taylor DM, Fernie K, Mcconnell I. Inactivation of the 22A strain of scrapie agent by autoclaving in sodium hydroxide. 1997;58:87-91. **C**
43. CDC. Creutzfeldt-Jakob Disease, classic (CJD). Infection control. **D√**
44. Rogez-Kreuz C, Yousfi R, Eng M, et al. Inactivation of animal and human prions by hydrogen peroxide gas plasma sterilization. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 2009;30(8). **C**
45. Sakudo A, Yamashiro R, Onodera T. Recent advances in prion inactivation by plasma sterilizer. *Int J Mol Sci.* 2022;23(18):1-17. **D**
46. Kampf G, Jung M, Suchomel M, Saliou P, Griffiths H, Vos MC. Prion disease and recommended procedures for flexible endoscope reprocessing – a review of policies worldwide and proposal for a simplified approach. *J Hosp Infect.* 2020;104(1):92-110. **C**
47. Central Enhed for Infektionshygiejne. *Nationale Infektionshygiejniske Retningslinjer for rengøring i hospitals- og primærsektoren, herunder dagtilbud og skoler.* 2015. **D√**
48. Central Enhed for Infektionshygiejne. *Nationale Infektionshygiejniske Retningslinjer for desinfektion i sundhedssektoren.* 2023. **D√**
49. Miljøstyrelsen. *Håndtering af klinisk risikoaffald. Vejledning fra Miljøstyrelsen.* 1998. **D√**
50. Central Enhed for Infektionshygiejne. *Nationale Infektionshygiejniske Retningslinjer om generelle forholdsregler i sundhedssektoren.* 2017. **D√**
51. Department of Health and Social Care - Advisory Committee on Dangerous Pathogens' Transmissible Spongiform Encephalopathy (ACDP TSE) Subgroup. Prions and proteopathic seeds: Safe working and the prevention of infection: Part 3. Laboratory containment and control measures. Published online 2021:1-23. **D√**
52. Central Enhed for Infektionshygiejne. *Nationale Infektionshygiejniske Retningslinjer for det præ-, per- og postoperative område.* 2020. **D√**
53. Sushma B, Gugwad S, Pavaskar R, Malik SA. Prions in dentistry: A need to be concerned and known. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2016;20(1):111-114. **C**
54. Jayanthi P, Thomas P, Bindhu PR, Krishnapillai R. Prion diseases in humans : Oral and dental implications. 2013;5(7):399-404. **D**
55. Central Enhed for Infektionshygiejne. *Nationale Infektionshygiejniske Retningslinjer om supplerende forholdsregler ved infektioner og bærertilstand i sundhedssektoren.* Published online 2019. **D√**
56. Beskæftigelsesministeriet. *Bekendtgørelse nr 1652 af 19/11/2020 om biologiske agenser Og Arbejdsmiljø.*; 2020. **D√**

## Bilag 1. Sammenfattende vejledende retningslinjer for pleje, undersøgelse og behandling af patienter med mistænkt eller verificeret prionsygd

Tabellen tager udgangspunkt i patient-risikoniveau. Den refererer kun til mistænkt eller verificeret CJD bortset fra anbefalinger i forbindelse med endoskopi, som indbefatter en potentiel risiko for vCJD (eksponerede patienter fra Storbritannien).

For valg af værnemidler henvises til afsnit 5.4 og 5.5 samt [NIR Generelle](#) og [NIR Supplerende](#).<sup>50,55</sup>

Indgreb, procedure	Kontakt med vævstype	Personaleforholdsregler	Instrumenthåndtering efter brug
Pleje i hjemmet, på institution eller sygehus	Almindelig kontakt, sekreter, ekskretter	Som ved alle andre patienter (generelle forholdsregler)	Som ved alle andre patienter
Undersøgelse/ Diagnostik	Spinalvæske	Engangsafdækning og brug af værnemidler (Handsker, væskeafvisende overtræskittel, maske, øjenbeskyttelse/visir)	Engangsudstyr
Blodprøvetagning	Blod	Som ved alle andre patienter (generelle forholdsregler)	Engangsudstyr
Operative indgreb	Hjernevæv, dura, øje	Engangsafdækning og brug af værnemidler (2 sæt handsker, engangsoperationskittel med barriere, maske, øjenbeskyttelse/visir)	Engangsudstyr eller kassation (karantæne ved mistænkt CJD), jf. figur 1
Operative indgreb	Væv i kontakt med spinalvæske	Engangsafdækning og brug af værnemidler (handsker, engangsoperationskittel med barriere, maske, øjenbeskyttelse/visir)	Engangsudstyr eller kassation (karantæne ved mistænkt CJD), jf. figur 1
Operative indgreb inkl. tandlægebehandling og muskelbiopsi	Lymfoidt væv (tonsiller, lymfe- knuder), tandpulpa, andet væv	Engangsafdækning Værnemidler som ved almindelig tandbehandling	Kassation, alternativt genbehandling
Endoskopi	Lymfoidt væv mm.	Afhængig af om der er tale om lavrisikovæv eller højrisikovæv (se ovenfor)	Engangsudstyr eller kassation (karantæne ved mistænkt CJD), jf. figur 1
Neurofysiologiske undersøgelser som EEG (med nålelektroder), nervestimulationsundersøgelser	Subcutis og/eller muskulatur med perifere nerver	Som ved alle andre patienter (generelle forholdsregler)	Engangsudstyr
Akupunktur o. lign.	Subcutis og/eller muskulatur med perifere nerver	Som ved alle andre patienter (generelle forholdsregler)	Engangsudstyr
Ikke-invasiv behandling eller diagnostik	Hud eller slimhinder	Som ved alle andre patienter (generelle forholdsregler)	Almindelig rengøring/ desinfektion

## Bilag 2. Patologi

---

### Post mortem forholdsregler og obduktion

Flytning af afdøde patienter med sandsynlig eller sikker prionsygd, fra hospital, plejehjem eller hjem udføres som flytning af andre patienter.

### Forholdsregler ved håndtering af afdøde patienter, uden obduktion

Afskedslys og tilsvarende mindre berøringer fra pårørende til afdøde anses ikke for at udgøre nogen smitterisiko. Der er ingen særlige hensyn mht. kistelægning, begravelse el. kremering.

### Obduktion ved mistanke om prionsygd

#### Eksvisceration

Det vigtigste ved obduktionen er at fremskaffe en sikker endelig diagnose. Det er derfor tilstrækkeligt i de fleste tilfælde at begrænse obduktionen til udtagning af hjernen. Dette kan gøres sikkert på enhver sektionstue, kræver ikke specielle sikkerhedsfaciliteter og udsætter ikke det involverede personale for risiko, forudsat at følgende procedurer bliver udført korrekt.

- Ideelt deltager 3 mennesker i obduktionen: Patologen, en assisterende tekniker og yderligere en person, som kan håndtere præparatglas m.m.
- De deltagende personer bør være informeret om sygehistorien og fuldt informeret om procedurerne for autopsien
- Autopsien kan foregå i ethvert autopsirum, men hvis en smittestue forefindes, kan denne benyttes
- I den grad det er muligt, benyttes engangstøj og -udstyr, herunder dobbelthandsker og kirurgisk maske (type IIR) og visir
- Personalet skal undgå penetrerende sår ved at bære beskyttelsesudstyr som ved andre obduktioner, herunder sikkerhedshandsker (metalhandsker)
- Kontaminering af obduktionsbordet bør undgås ved hjælp af et ikke permeabelt engangsplastikunderlag e.l.

#### Udtagning af hjerne

Hovedet placeres som normalt med et tykt lag sugende papir nedenunder. Kraniet åbnes med en håndsav, der efterfølgende desinficeres med NaOCl eller NaOH. Hvis der benyttes elektrisk sav, bør den indesluttet i en aerosolbegrænsende plastpose, med mindre personalet benytter ventilerede hjelme med tilhørende filter.

Hjernen fjernes fra kraniet og anbringes i en tætlukkende plastikbøtte med 10% formalin (1 del 37% formaldehyd og 3 dele vand tilsat glycerol, til hjernen flyder) til neuropatologisk undersøgelse. Både hjerne og fiksativopløsningen er stadig infektiøse og skal mærkes i overensstemmelse hermed. Hjerne og spand anbringes i en større spand eller plastikpose og bringes til det neuropatologiske laboratorium. Hvis det ønskes, kan interne organer inspiceres, og væv kan udtages, uden at organerne fjernes fra kropshulen.



## Afslutning af obduktion

Snit i huden lukkes med engangshæftemaskine eller cyanoacrylat (super-glue/lim). Huden kan eventuelt afvaskes med NaOCl. Hvis der siver væske fra hudsnittene "fores" "body-bag'en" med cellstof og lukkes. Efter at obduktionen er afsluttet, foldes plastikunderlag og celluloselagner m.m. sammen og anbringes med andet engangsmateriale i en beholder for klinisk risikoaffald. Alle genbrugsinstrumenter, save, knive osv. anbringes i natriumhypoklorit (NaOCl) eller natriumhydroxid (NaOH) og desinficeres. Forurenede overflader afvaskes med NaOCl eller NaOH. Hvis et laboratorium foretager mange sektioner på patienter mistænkte for prionsygd, kan det anbefales at dedikere et særligt sæt værktøj eller engangsudstyr, der kasseres efter brug, til dette arbejde.

Stiklæsion og anden udsættelse for smitsomt materiale eller kontamineret affald skal registreres og anmeldes. Det bemærkes, at listen over ansatte, der udsættes for det pågældende biologiske agens (i form af direkte kontakt) skal opbevares i 40 år efter den sidste kendte eksponerings ophør.<sup>56</sup>

## Neuropatologisk procedure

Der bruges engangsudstyr, -tøj, kirurgisk maske (type IIR) og visir. Den formaldehydfikserede hjerne udkæres på et bord dækket med engangsplastikafdækning og et lag af sugende materiale. Dette og engangsinstrumenter bortskaffes som klinisk risikoaffald ved forbrænding, jf. afsnit 4.4. For at forebygge prionsmitte anbefales det at lade vævsblokkene til histologi (ikke mere end 5 mm i tykkelse) behandle i koncentreret (95-100%) myresyre (HCOOH) i en time, efterfulgt af frisk 4% formaldehyd i 48 timer. Uden dette skridt kan vævet i paraffinblokkene stadig være smitsomt. Alle flergangsinstrumenter, som har været i kontakt med det potentielt smitsomme materiale, skal desinficeres i natriumhypoklorit (NaOCl) eller natriumhydroxid (NaOH). Vævsrester, debris og kontamineret formaldehydvæske bortskaffes i en tæt lukket plastbeholder som klinisk risikoaffald til forbrænding.

## Anden histopatologisk undersøgelse

Væv fra CNS er det smittefarlige materiale ved sporadisk CJD. Ved vCJD sygdom er der mulighed for, at også andet væv kan smitte; specielt lymfatisk væv som tonsiller og milt. Som tidligere nævnt er fixering med formaldehyd ikke tilstrækkeligt til helt at eliminere vævets evne til frembringe infektion. For at gøre dette behandles vævsblokke under 5 mm tykkelse med koncentreret myresyre (HCOOH) i 1 time, derefter med 4% frisk formaldehyd i 48 timer. Herefter kan vævet behandles på vanlig vis.

Hvis vævet ikke er behandlet med HCOOH, anbefales det at benytte væskebade, vævsprocessorer og andre instrumenter specifikt til dette formål. Væsker, der er kontamineret med ikke-myresyrebehandlet væv, bør efter brug bortskaffes som klinisk risikoaffald.

Histologiske snit, lavet fra blokke, som er behandlet med HCOOH, kan betragtes som smittefrie. Histologiske snit, lavet fra blokke, som ikke er myresyrebehandlede, kan først behandles uden særlige forholdsregler, efter at der er lagt dækglas på, dette er forseget og glasset desinficeret kemisk. Sådanne glas bør mærkes som smittefarligt materiale.

Beholdere, som er blevet brugt til opbevaring af formalinfixeret, ikke-myresyrebehandlet væv, skal mærkes "smitsomt materiale" og opbevares separat, fx i en forseget plastikpose eller en større spand. Hvis yderligere væv er nødvendigt, kan beholderen tages op og sættes på vandskyende engangsmåtter. Efter at vævet er lagt tilbage kan containeren igen stilles i en plastikpose for fortsat opbevaring og destrueres i henhold til afsnit 4.4.



## Forholdsregler ved håndtering af afdøde patienter, efter obduktion

Hvis kraniet har været åbnet, anbefales det, at afdøde placeres i en lukket "body-bag", som det normalt gøres ved kendt infektionsrisiko, og at sækken fores indvendig med absorberende materiale som cellstof o.l.

Udlevering af afdøde bør foregå i denne "body-bag". Ved kistelægning afdækkes bordplader o. lign. med engangsplastik. Personalet bærer engangshandsker, plastforklæde og eventuelt kirurgisk maske (type IIR)/visir (for at forebygge kontakt med slimhinder under proceduren) samt holder fokus på håndhygiejne.

Der er ingen særlige hensyn mht. begravelse el. kremering.

Afsked med afdøde bør så vidt muligt foretages inden obduktion.