

Draaiboek Extramurale procedures bij melding van de ziekte van Creutzfeldt-Jakob

Maart 2006

Landelijke Coördinatie Infectieziektebestrijding

Het bureau LCI maakt deel uit van het Centrum Infectieziektebestrijding van het RIVM
Postbus 1, Interne postbak 13
3720 BA Bilthoven

T 030 2747000

F 030 274 4455

lciv@rivm.nl

www.infectieziekten.info

Inhoud

Inleiding.....	1
1. De klassieke vorm van CJD.....	2
1.1 Meldingsprocedure.....	2
1.2 Overige acties GGD.....	2
1.3 Rol betrokken instellingen.....	2
2. De variantvorm van CJD (vCJD).....	4
2.1 Meldingsprocedure.....	4
2.2 Vervolg melding.....	4
2.3 OMT.....	5
2.4 BAO.....	5
2.5 Rol betrokken instellingen.....	5
Bijlage I Criteria voor melding van de ziekte van Creutzfeldt-Jakob (CJD) en de variantvorm van Creutzfeldt-Jakob (vCJD).....	8
Bijlage II Vragen en antwoorden over de klassieke vorm van CJD.....	10
Bijlage III Vragen en antwoorden over TSE.....	12
Bijlage IV Aandachtspunten voor de informatieverstrekking aan de media.....	16
Bijlage V Risico-inschatting transmissiekans prionen bij waarschijnlijke en vastgestelde vCJD (Nieuw – februari 2006).....	17
Bijlage VI Registratieformulier aanvullende gegevens met betrekking tot transmissie-risico prionen bij vCJD (Nieuw – augustus 2005).....	19

Inleiding

Achtergrond

De ziekte van Creutzfeldt-Jakob (CJD) behoort tot de spongiforme encefalopathieën (sponsvormige hersenafwijkingen). Aangenomen wordt dat de spongiforme encefalopathieën worden veroorzaakt door een vormveranderend lichaamseigen eiwit, het zogeheten 'prion'. In verschillende weefsels zijn prioneiwitten gevonden. De normale functie van het prion is niet bekend. De afwijkende vorm heeft infectieuze eigenschappen en is moeilijk afbreekbaar, noch door het lichaam noch daarbuiten met de gebruikelijke detergentia en eiwitsplitsende enzymen. Speciespecifieke spongiforme encefalopathieën komen voor bij de mens en andere zoogdieren, waaronder rund, schaap, andere herkauwers en kat(achtigen).

De bekendste vorm bij de mens is de ziekte van Creutzfeldt-Jakob. De klassieke vorm van deze ziekte werd in de jaren twintig van de twintigste eeuw beschreven en kent een constante incidentie van rond de één patiënt per miljoen individuen per jaar. Naar de oorzaak van de ziekte wordt deze in drie vormen ingedeeld:

1. de sporadische vorm, waarvan de oorzaak niet bekend is, deze wordt in ongeveer 85% van de gevallen gezien,
2. de familiale vorm, veroorzaakt door een mutatie in het prion-gen, bij 10-15% van de gevallen en
3. de iatrogene vorm, veroorzaakt door besmetting tijdens medisch of chirurgisch handelen (bijvoorbeeld door behandeling met gecontamineerd humaan groeihormoon of dura mater transplantaat), bij 2-5% van de patiënten.

Naast de klassieke vorm werd in 1996 de variantvorm van de ziekte van Creutzfeldt-Jakob (vCJD) beschreven. Deze vorm en boviene spongiforme encefalopathie (BSE) worden, naar momenteel vooral op epidemiologische gronden wordt aangenomen, veroorzaakt door hetzelfde agens. Voor informatie over vCJD wordt verwezen naar bijlage III en <http://www.cidc-lelystad.nl/>.

De meldingsplicht

Vanaf 1 september 2002 zijn CJD en vCJD meldingsplichtige ziekten groep B. Deze meldingsplicht is ingevoerd om preventieve maatregelen te kunnen treffen zodat verdere verspreiding van het agens voorkomen wordt en om gericht neuropathologisch onderzoek na het overlijden te bevorderen. Na vaststelling van vCJD kan het nodig zijn om direct maatregelen te nemen om de volksgezondheid te beschermen.

Het draaiboek

Dit draaiboek beschrijft de te volgen procedure wanneer bij een GGD een geval van CJD of vCJD wordt gemeld. Tevens wordt in kort bestek uitgelegd wat er vervolgens met de melding wordt gedaan. In hoofdstuk 1 behandelen we de klassieke vorm, in hoofdstuk 2 de variantvorm. De te volgen procedure is bij een melding van vCJD uitgebreider dan bij CJD. Bij de variantvorm is besluitvorming over de landelijke aanpak van preventieve maatregelen en informatievoorziening aan de orde.

Dit draaiboek is samengesteld door de afdeling Epidemiologie & biostatistiek van het Erasmus MC Rotterdam, tevens het landelijk registratiecentrum van de humane spongiforme encefalopathieën, en het bureau LCI.

1. De klassieke vorm van CJD

1.1 Meldingsprocedure

- De behandelaar (neuroloog, geriater of eventueel een andere specialist) stelt de diagnose waarschijnlijk of zeker klassieke vorm van CJD (zie bijlage I). De diagnose wordt door de betreffende specialist binnen 24 uur aan het landelijke registratiecentrum (afdeling Epidemiologie & biostatistiek, Erasmus MC Rotterdam) gemeld onder vermelding van:
 - naam (+ meisjesnaam)
 - geboortedatum
 - laatste woonadres
 - waarschijnlijke/zekere diagnose
 - contactadres behandelaar.
- Het landelijke registratiecentrum geeft binnen twee werkdagen de melding van een bevestigde diagnose anoniem door aan het bureau LCI (030-2747000). Het landelijke registratiecentrum bezoekt op zo kort mogelijke termijn de patiënt en diens familie, verifieert de diagnose en benadrukt bij de familie de noodzaak van obductie.
- Het bureau LCI schakelt de GGD in (de GGD in de regio waar de patiënt woont) en geeft de melding door aan het Cib/CIE ten behoeve van de landelijke registratie van meldingen. Het Cib geeft de melding door aan IGZ.
- De GGD registreert de melding.

1.2 Overige acties GGD

Het is mogelijk dat een GGD benaderd wordt door direct betrokkenen (zoals familieleden en buurtgenoten) met vragen over de ziekte. De meest gestelde vragen over de klassieke vorm van CJD worden beantwoord in bijlage II. De GGD staat ook eventuele journalisten te woord. Wanneer de GGD zich onvoldoende in staat acht de vragen te beantwoorden, kan worden verwezen naar de afdeling Epidemiologie & biostatistiek van het Erasmus MC Rotterdam of, wanneer het om journalisten gaat, naar de het Centrum voor Infectieziektebestrijding (Cib) van het RIVM.

Samenvatting taken GGD:

- De GGD ontvangt een melding van een zekere patiënt met de klassieke vorm van de ziekte van Creutzfeldt-Jakob en verzorgt de registratie in Osiris.
- De GGD kan zo nodig vragen van direct betrokkenen of journalisten beantwoorden.

1.3 Rol betrokken instellingen

A. Het ziekenhuis

- De behandelaar (neuroloog, geriater, psychiater of eventueel een andere specialist) stelt de (waarschijnlijke) diagnose CJD en meldt dit binnen 24 uur aan het registratiecentrum. Wanneer door neuropathologisch onderzoek de diagnose bevestigd wordt, informeert de patholoog het registratiecentrum.
- Het ziekenhuis neemt de voorgeschreven hygiënemaatregelen in acht (WIP-richtlijn nr. 31 'Infectiepreventie met betrekking tot prionziekten').
- Het ziekenhuis is verantwoordelijk voor de inventarisatie van personen die mogelijk risico hebben gelopen op besmetting in het ziekenhuis.
- Het ziekenhuis verstrekt informatie aan direct betrokkenen. De belangrijkste vragen zullen zorg voor de patiënt en preventie van mogelijk secundaire transmissie betreffen (zie ook bijlage II). De pers wordt niet actief geïnformeerd. Eventuele vragen van journalisten worden beantwoord door het ziekenhuis.

B. De GGD

- Ontvangt en registreert de melding.
- Wanneer de GGD daarom verzocht wordt, verstrekt de GGD informatie aan het algemeen publiek en eventueel journalisten (in samenwerking met het ziekenhuis; bijlage II). De lokale reactie dient complementair te zijn aan het nationale beleid ten aanzien van controle en onderzoek en het lokale intramurale beleid (beleid van de instelling waar de patiënt onder behandeling is/was).

C. De Landelijke Coördinatiestructuur Infectieziektebestrijding (onderdeel van het Cib-RIVM)
(te bereiken via: 030-2747000)

- Assisteert zo nodig de GGD met inhoudelijk advies.

D. De Inspectie voor de Gezondheidszorg

(te bereiken via: 070-3405979 (kantooruren) en 070-3407911 (buiten kantooruren))

- Houdt toezicht op de preventieve maatregelen in het ziekenhuis.

E. Het registratiecentrum van de afdeling Epidemiologie & biostatistiek van het Erasmus MC Rotterdam¹

(te bereiken tijdens kantooruren via: telefoon: 010-4087391, fax: 010-4089406)

- Neemt na aanmelding contact op met de familie van de patiënt om een risicovragenlijst door te nemen.
- Bevordert neuropathologisch onderzoek.
- Verricht na toestemming van de familie genetisch onderzoek.
- Schrijft jaarlijks alle Nederlandse neurologen en gerieters aan met informatie over de ziekte en registratie.
- Rapporteert aan IGZ/VWS en de Europese Unie.

¹ Is als onderzoekscentrum sinds 1993 betrokken bij de actieve surveillance en registratie van humane spongiforme encefalopathieën in Europa.

2. De variantvorm van CJD (vCJD)

Na het vaststellen van vCJD kan het nodig zijn direct landelijk maatregelen te nemen om de volksgezondheid te beschermen. Vandaar dat de te volgen procedure bij melding van de variantvorm van CJD uitgebreider is dan bij melding van de klassieke vorm. Melding geschiedt op naam. In geval van vCJD wordt dezelfde procedure gevolgd als bij andere meldingsplichtige infectieziekten.

2.1 Meldingsprocedure en afhandeling melding

- De behandelaar (neuroloog, psychiater of een eventueel andere specialist) stelt de diagnose *waarschijnlijk of zeker variantvorm van CJD* (zie bijlage I). De diagnose wordt door de betreffende specialist binnen 24 uur aan het registratiecentrum gemeld onder vermelding van:
 - naam (+ meisjesnaam)
 - geboortedatum
 - laatste woonadres
 - waarschijnlijke of zekere diagnose
 - contactadres neuroloog.

Het landelijke registratiecentrum neemt binnen twee werkdagen contact op met het bureau LCI van het Cib (24 uur bereikbaar via: 030-2747000) en vermeldt de woonplaats van de patiënt. Het bureau LCI schakelt de GGD in (de GGD in de regio waar de patiënt woont) en geeft de melding door aan het Cib/CIE ten behoeve van de landelijke registratie van meldingen. Het Cib geeft de melding door aan IGZ. Het landelijke registratiecentrum bezoekt op zo kort mogelijke termijn de patiënt en diens familie, verzamelt aanvullende gegevens via een vragenlijst (verkrijgbaar bij bureau LCI), verifieert de diagnose en benadrukt bij de familie de noodzaak van obductie. Daarbij is het van belang dat bekend wordt of de patiënt donor of ontvanger is of was van bloed of bloedproducten en of de patiënt donor is of was van urine. Of de patiënt bloeddonor is (geweest) kan Stichting Sanquin Bloedvoorziening (als enige) met zekerheid vaststellen. Familie is hiervan niet in alle gevallen op de hoogte. Bij het huisbezoek wordt de deskundige van het landelijke registratiecentrum vergezeld door de arts infectieziekten (of verpleegkundige infectieziekten) van de GGD.

- De GGD (waar de patiënt woont) registreert de melding en overlegt met het bureau LCI over de te nemen acties. De GGD coördineert de gegevensverzameling m.b.t. mogelijke blootstelling van derden aan lichaamsweefsels van de patiënt.
- De IGZ houdt toezicht op de preventieve maatregelen in het ziekenhuis, zorgt dat eventueel resterende bloedproducten en andere gedoneerde weefsels van de patiënt uit de roulatie worden genomen.
- Het CBG (College ter Beoordeling van Geneesmiddelen) wordt betrokken in verband met het risico van besmetting van producten bereid uit bloed of urine van donoren met vCJD. Het CBG coördineert de communicatie hierover naar Europese lidstaten en stemt op Europees niveau de te nemen maatregelen af. Het CBG overlegt met de IGZ over het uit roulatie nemen van eventueel resterende bloedproducten.

2.2 Vervolg melding

- Het ziekenhuis start een inventarisatie om personen op te sporen die in het betreffende ziekenhuis mogelijk een besmetting hebben opgelopen via de patiënt met vCJD.
- De GGD coördineert de verzameling van alle relevante gegevens (ziektegeschiedenis, eerdere ingrepen, eerdere opnames, mogelijke blootstelling, bloed-donatie/ontvangst, urine-donatie)
- De GGD maakt, in samenwerking met het bureau LCI van het Cib, een risico-inschatting (zie bijlage V en VI). Hiervoor wordt gebruik gemaakt van de deskundigheid van het landelijke referentiecentrum in Rotterdam.

2.3 OMT

De beslissing om het OMT bijeen te roepen wordt genomen door de voorzitter van het OMT samen met het bureau LCI. Dit gebeurt pas nadat de relevante gegevens zijn verzameld over de ziektegeschiedenis, eerdere opname, eerdere medische of tandheelkundige ingrepen, bloed- en weefseldonaties, et cetera. De GGD coördineert de gegevensverzameling en rapporteert hierover aan het bureau LCI.

Het doel van het bijeenroepen van het OMT is tweeledig:

- Bevordering van de uniformiteit in de berichtgeving en informatievoorziening rondom een geval van vCJD.
- Inventarisatie en afstemming preventiemaatregelen, indien nodig.

Het OMT brengt een professioneel advies uit aan het BAO.

2.4 BAO

De voorzitter van het OMT (of bij afwezigheid de secretaris) brengt verslag en advies uit aan het BAO. Het BAO neemt (onder verantwoordelijkheid van de minister) een besluit over de landelijke aanpak. De informatie naar de landelijke media en het algemene publiek geschiedt landelijk via het Centrum voor Infectieziektebestrijding van het RIVM (Cib). De afdeling persvoorlichting van het RIVM stemt de inhoud van het persbericht af met de Dienst Voorlichting en Communicatie (DVC) van vws.

2.5 Rol betrokken instellingen

A. Het lokale ziekenhuis

- De behandelaar (plaatselijke neuroloog, geriater, psychiater of een eventuele andere specialist) stelt de (waarschijnlijke) diagnose vCJD en meldt dit binnen 24 uur aan het registratiecentrum. Na bevestiging van de diagnose door neuropathologisch onderzoek meldt de patholoog dit geval opnieuw bij het registratiecentrum (zeker geval).
- De behandelaar informeert de huisarts van de patiënt, zodat deze de eventuele vragen van familieleden kan beantwoorden.
- Het ziekenhuis neemt de voorgeschreven hygiënemaatregelen in acht (WIP-richtlijn nr. 31 Infectiepreventie met betrekking tot prionziekten).
- Het ziekenhuis is verantwoordelijk voor de inventarisatie van personen die mogelijk risico hebben gelopen op besmetting in het ziekenhuis. Een richtlijn is in voorbereiding omtrent de informatievoorziening naar deze risicogroep. Het ziekenhuis verstrekt informatie aan direct betrokkenen en eventueel de lokale pers (hierover maakt het ziekenhuis afspraken met de GGD, zie ook bijlage V).

B. De GGD

- Ontvangt, via het bureau LCI, de melding van het registratiecentrum in Rotterdam (zie meldingsprocedure).
- Legt samen met een deskundige van het registratiecentrum in Rotterdam een huisbezoek af, om de risicovragenlijst in te vullen.
- Overlegt met de huisarts en het ziekenhuis over de rolverdeling m.b.t. voorlichting aan familieleden.
- Verstrekt informatie aan de lokale pers en eventueel het publiek (in samenwerking met het ziekenhuis, bijlage III en IV). De lokale reactie dient complementair te zijn aan het nationale beleid ten aanzien van controle en onderzoek en het beleid van de instelling waar de patiënt onder behandeling is/was.
- Is verantwoordelijk voor het verzamelen van informatie, o.a. bloeddonschap of geveer van urine gebruikt voor de bereiding van geneesmiddelen.
- Coördineert de gegevensverzameling door betrokken instellingen en professionals en maakt, samen met het bureau LCI van het Cib een risico-inschatting.

- Indien nodig bezoekt de GGD instellingen of beroepsbeoefenaren om de reiniging, desinfectie en sterilisatieprocedures te beoordelen. Dit bezoek wordt altijd afgelegd samen met een vertegenwoordiger van de WIP (Werkgroep Infectiepreventie) en van het RIVM (afdeling hulpmiddelen en medische technologie).
- Indien ingrepen hebben plaatsgevonden in werkgebieden van andere GGD'en, wordt onderling afgesproken welke GGD de betreffende gegevens verzamelt.

Samenvatting taken GGD:

- De GGD ontvangt de melding van een waarschijnlijke of zekere patiënt met de variantvorm van de ziekte van Creutzfeldt-Jakob en overlegt met het bureau LCI.
- De GGD coördineert de gegevensverzameling en maakt, samen met het bureau LCI, een risico-inschatting met betrekking tot de kans van transmissie van de verwekker van vCJD door contact met weefsels afkomstig van de patiënt. Vraagt Sanquin of de patiënt ooit bloeddonor is geweest. Sanquin kan binnen twee uur antwoord geven.
- De GGD beantwoordt de vragen van de lokale media en het publiek (de GGD maakt hierover afspraken met het betrokken ziekenhuis)
- De GGD verwijst de landelijke pers naar het Cib.

C. Het bureau LCI

(te bereiken via: 030-2747000)

- Assisteert de GGD'en met inhoudelijk advies bij de gegevensverzameling en bij het opstellen van een risico-inschatting.
- Neemt, in overleg met de voorzitter, initiatief tot het oproepen van het OMT en voert het secretariaat van het OMT.
- Coördineert de implementatie van de maatregelen afgesproken door het BAO.

D. De Inspectie voor de Gezondheidszorg

(te bereiken via: 070-3405979 (kantooruren) en 070-3407911 (buiten kantooruren))

- Houdt toezicht op de toepassing van de hygiënemaatregelen in het ziekenhuis.
- Indien van toepassing: zorgt dat eventueel resterende bloedproducten en andere gedoneerde weefsels van de patiënt uit de roulatie worden genomen en houdt toezicht op de informatievoorziening naar de instelling alwaar gedoneerd weefsel bij een patiënt is geïmplant.
- Heeft een eigen verantwoordelijkheid in het kader van de Wet op de lijkbezorging, wanneer het stoffelijke overschot gevorderd kan worden in het kader van de volksgezondheid (besluit tot gedwongen obductie).

E. Het registratiecentrum van de afdeling Epidemiologie & biostatistiek van het Erasmus MC Rotterdam

(te bereiken tijdens kantooruren via: telefoon: 010-4087391, fax: 010-4089406).

Neemt na aanmelding contact op met de familie van de patiënt om een risicovragenlijst door te nemen. De deskundige van het centrum legt het huisbezoek af samen met de GGD-arts of verpleegkundige.

- Bevordert neuropathologisch onderzoek na overlijden patiënt.
- Verricht na toestemming van de familie genetisch onderzoek.
- Schrijft jaarlijks alle Nederlandse neurologen en geriateren aan met informatie over de ziekte en registratie.

- Rapporteert aan IGZ/VWS en de Europese Unie.
- Publiceert jaarlijks een overzicht in het Infectieziekten Bulletin.

F. Het College ter Beoordeling van Geneesmiddelen

(te bereiken via 070-356 7422 (dhr W. Woldring, eerste contactpersoon) of 070-356 7421 (dhr H.S. Mulder, tweede contactpersoon))

- Verantwoordelijk voor de nationale registratie, schorsing of doorhaling van geneesmiddelen die bereid zijn uit (bestanddelen van) bloed of urine. Communicatie hierover met stakeholders.
- Verantwoordelijk voor de communicatie richting Europese lidstaten en CHMP (zie hieronder) over een verhoogd risico op besmetting van producten bereid uit bloed of urine.
- Verantwoordelijk voor het inbrengen van het Nederlandse standpunt bij bepaling van Europees beleid.
- De CHMP, Committee for Human Medicinal Products is verantwoordelijk voor de centrale registratie, schorsing of doorhaling van geneesmiddelen in Europa die bereid zijn uit (bestanddelen van) bloed of urine. Dit heeft niet alleen betrekking op geneesmiddelen uit plasma zelf, maar ook alle geneesmiddelen waarin bloed of bloedbestanddelen zijn verwerkt (bijvoorbeeld vaccins) of gebruikt tijdens de bereiding. De werkgroep BWP doet voorstellen voor Europees beleid op het gebied van eventuele maatregelen in verband met vCJD, deze maatregelen worden vervolgens door de CHMP vastgesteld.

G. Externe deskundigen

Wanneer specifieke deskundigheid noodzakelijk is, kan door de GGD een beroep worden gedaan op de volgende organisaties:

- specifieke deskundigheid over desinfectie en sterilisatie instrumenten: Werkgroep Infectiepreventie (WIP) en de afdeling Centrum Biologische Geneesmiddelen en Medische Technologie (RIVM)
- specifieke deskundigheid over risico door bloed en bloedproducten: Stichting Sanquin
- specifieke deskundigheid over risico door weefsels en uit weefsels bereide producten: Centrum biologische geneesmiddelen en medische technologie (RIVM)
- specifieke deskundigheid vanuit het College ter Beoordeling Geneesmiddelen (CBG) in verband met het risico van besmetting van producten bereid uit bloed of urine van donoren met vCJD.
- specifieke deskundigheid over het risico door (chirurgische) en tandheelkundige ingrepen: indien onduidelijkheden bestaan over de transmissiekans kan het bureau LCI (Cib) contacten leggen gelegd met 'The CJD Incidents Panel' in het Verenigd Koninkrijk.

Andere protocollen en richtlijnen

WIP-richtlijn nr. 31 Infectiepreventie met betrekking tot prionziekten, mei 2002.

Landelijk beschikbaar voorlichtings- en informatiemateriaal

Gekke koeienziekte, variant van de ziekte van Creutzfeldt-Jakob en stollingsproducten, Platform Hemofilie.

Bijlage I Criteria voor melding van de ziekte van Creutzfeldt-Jakob (CJD) en de variantvorm van Creutzfeldt-Jakob (vCJD) (versie september 2002)

Klassieke vorm (CJD)

- Ziektebeeld gekenmerkt door:

- progressieve dementie

in combinatie met twee of meer van de volgende vier verschijnselen:

- myoclonus
- visuele of cerebellaire stoornissen
- piramidale of extrapiramidale kenmerken
- akinetisch mutisme

in combinatie met

- karakteristiek EEG²
en/of
– positieve 14-3-3 liquor test³ en duur < 2 jaar

EN/OF

- neuropathologische bevestiging⁴

EN/OF

- immunohistochemische bevestiging PrP^{Sc}.

² 1. Periodieke activiteit: variabiliteit tussen complexen < 500 ms, continu gedurende een periode van tenminste tien seconden.

2. Periodieke complexen hebben een bi- of trifasische morfologie.

3. Merendeel der complexen duurt 100-600 ms.

4. Periodieke complexen kunnen gegeneraliseerd of gelateraliseerd zijn, maar niet regionaal of asynchroon.

³ De 14-3-3 liquor assay is niet betrouwbaar bij verhoging van het celaantal of een totaal eiwitgehalte van de liquor van >1 g/l.

⁴ Klassieke trias: spongiforme degeneratie, neuronverlies en astrocytaire gliose.

Variantvorm (vCJD)

- Ziektebeeld gekenmerkt door:
 - progressieve neuropsychiatrische stoornis
 - duur van de ziekte > 6 maanden
 waarbij het routine onderzoek niet duidt op een alternatieve diagnose, er geen voorgeschiedenis is van potentieel iatrogene blootstelling en er geen bewijs voor een familiale vorm van de overdraagbare spongiforme encefalopathieën bestaat,

in combinatie met vier van de volgende vijf verschijnselen:

- vroege psychiatrische symptomen⁵
- aanhoudende pijnlijke sensibiliteitsstoornissen⁶
- ataxie
- myoclonus **of** chorea **of** dystonie
- dementie.

in combinatie met

een EEG dat niet de typische verschijnselen van sporadische CJD⁷ vertoont **of** er is geen EEG verricht

in combinatie met

een bilateraal symmetrisch verhoogd signaal in het pulvinar op de MRI-scan.⁸

OF

- Ziektebeeld gekenmerkt door:
 - progressieve neuropsychiatrische stoornis
 - duur van de ziekte > 6 maanden
 waarbij het routine onderzoek niet duidt op een alternatieve diagnose en er geen voorgeschiedenis is van potentieel iatrogene blootstelling

in combinatie met

positief tonsil biopt⁹

OF

- progressieve neuropsychiatrische stoornis

in combinatie met

- neuropathologische bevestiging van de variantvorm van CJD¹⁰.

⁵ Depressie, angststoornis, apathie, terugtrekking, wanen.

⁶ Zowel pijn als dysesthesie.

⁷ Gegeneraliseerde trifasische periodieke complexen, ongeveer 1 per seconde.

⁸ Relatief ten opzichte van de signaalintensiteit van andere diepe grijze stof kernen en de corticale grijze stof.

⁹ Het tonsilbipt wordt niet routinematig geadviseerd, ook niet in patiënten met EEG veranderingen typisch voor de sporadische vorm van CJD, maar kan bruikbaar zijn bij patiënten die verdacht worden voor de variantvorm en bij wie de MRI geen verhoogd signaal in het pulvinar toont.

¹⁰ Spongiforme verandering en uitgebreide PrP-depositie met floride plaques in het cerebrum en cerebellum.

Bijlage II Vragen en antwoorden over de klassieke vorm van CJD (niet ter verspreiding voor algemeen publiek)

1. Wat is de ziekte van Creutzfeldt-Jakob?

De ziekte van Creutzfeldt-Jakob is een ziekte van de hersenen die wereldwijd voorkomt en die gekenmerkt wordt door snel verlopende dementie (vergeetachtigheid, moeite met dagelijkse handelingen), coördinatiestoornissen, spraakstoornissen, problemen met het zien en stijfheid. De ziekte heeft een dodelijke afloop na gemiddeld vijf maanden. Bij 85% van de gevallen is de oorzaak van de ziekte niet bekend (sporadische vorm). Bij 10-15 % is er in de familie een erfelijke afwijking die de ziekte veroorzaakt; dan wordt het beeld vaak van generatie op generatie herkend. In enkele gevallen werd de ziekte overgedragen door medisch handelen (na hersenvliestransplantatie of gebruik van menselijk groeihormoon afkomstig van patiënten met CJD). Tegenwoordig is de kans op besmetting door medisch handelen uitermate klein. Overdracht via bloed en bloedproducten is nooit aangetoond.

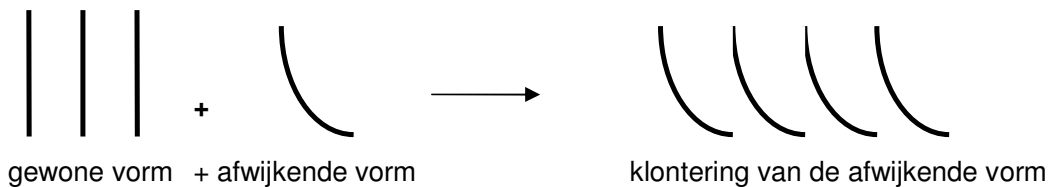
2. Hoe vaak komt de ziekte voor?

Gemiddeld één keer per miljoen personen per jaar. De ziekte komt in alle landen van de wereld ongeveer even vaak voor. In Nederland worden per jaar gemiddeld vijftien tot twintig patiënten gezien.

3. Waardoor wordt de ziekte veroorzaakt?

Aangenomen wordt dat de zogenaamde *prionen* (eiwitten in de hersenen) de infectie veroorzaken. Het idee van besmetting door eiwitten is in de geneeskunde echter nieuw en wordt nog niet door iedereen als de juiste verklaring beschouwd.

De normale functie van prionen is niet bekend. Er zijn muizen gemaakt zonder prionen en deze vertonen geen afwijkingen. Problemen ontstaan pas als prionen een verkeerde vorm krijgen. Prionen in de hersenen krijgen deze verkeerde vorm door contact met andere verkeerd gevormde prionen (zie tekening).



4. Waarom heeft mijn familielid of kennis de ziekte gekregen?

In het merendeel van de gevallen is de oorzaak van de ziekte niet bekend, zodat niemand een antwoord heeft op deze vraag. Er is de afgelopen jaren uitgebreid onderzoek gedaan om te bekijken of er verband bestaat met doorgemaakte ziekten, medische behandeling, beroepen (gezondheidszorg, land- en tuinbouw), eetgewoonten, maar een duidelijke relatie kon niet worden aangetoond.

5. Kan ik de ziekte krijgen van iemand?

De ziekte van Creutzfeldt-Jakob is *niet* besmettelijk via huidcontact, speeksel, tranen, zweet, urine, ontlasting of seksueel contact. Het verzorgen van een patiënt levert geen gevaar op voor besmetting.

6. Kan ik de ziekte krijgen van voedsel of dieren?

Het vóórkomen van de *sporadische vorm* van de ziekte ligt over de hele wereld op een constant niveau, ook in landen die vrij zijn van scrapie (prionziekte bij schapen) of BSE (prionziekte bij runderen). Er is geen bewijs dat de sporadische vorm van de ziekte wordt overgedragen via dieren. Het antwoord op de vraag is hier dus 'nee'.

7. Hoe weet ik zeker dat de ziekte niet erfelijk is in onze familie?

Slechts bij een klein aantal patiënten is er sprake van een familiale vorm. Het grootste deel van de families met de erfelijke vorm weet dat de ziekte van Creutzfeldt-Jakob in de familie voorkomt. In deze families kan de helft van de familieleden de ziekte krijgen en wordt van generatie op generatie de ziekte gezien.

De kans om in een familie van een patiënt met de ziekte van Creutzfeldt-Jakob, waar géén andere familieleden bekend zijn met dit beeld, een afwijking in het erfelijke materiaal te vinden, is niet zo groot. Familieleden bij wie ondanks deze kleine kans ongerustheid blijft bestaan, kunnen bij een klinisch geneticus verder worden geïnformeerd over de mogelijkheid hun DNA op erfelijke afwijkingen passend bij de ziekte van Creutzfeldt-Jakob te laten onderzoeken.

8. Is de ziekte te genezen?

Nee, op dit moment bestaat er geen mogelijkheid om de ziekte te genezen. De afgelopen tijd is onderzoek gedaan naar behandeling met antimalaria-middelen en antipsychotica. De eerste resultaten laten geen effect zien. Er wordt op korte termijn ook geen nieuwe behandeling verwacht.

9. Wat is vCJD (variantvorm van de ziekte van Creutzfeldt-Jakob)?

De variantvorm van CJD is een menselijke prionziekte die in 1996 in Engeland voor het eerst is vastgesteld. Er zijn aanwijzingen voor een verband tussen BSE (prionziekte bij runderen) en vCJD. In Nederland is in mei 2005 het eerste geval vastgesteld.

10. Wat zijn de verschillen tussen vCJD en CJD?

De meeste patiënten waarbij de diagnose vCJD werd gesteld waren jong (< 30 jaar). Bij hen stond aanvankelijk niet de dementie op de voorgrond maar psychiatrische stoornissen zoals een zeer ernstige depressie en de ziekteduur was langer (twaalf maanden versus vijf maanden). Later in het ziekteproces ontwikkelden de patiënten wel een dementie. Bij neuropathologisch onderzoek (obductie) zijn de verschillen duidelijk aanwezig.

11. Waarom wordt in Nederland de obductie meestal in Utrecht uitgevoerd?

Tijdens de obductie (het weefselonderzoek na de dood) kan er hersenvocht weglopen. Besmetting via direct contact met hersenen en het hersenvocht afkomstig van overleden patiënten is niet uitgesloten. In het laboratorium in het Universitair Medisch Centrum in Utrecht is een speciale kamer gebouwd om besmetting van materialen en personen, tijdens het omgaan met hersenen en hersenvocht, te voorkomen. Het onderzoek in Utrecht duurt niet veel langer dan een obductie in een lokaal ziekenhuis.

12. Mogen patiënten met CJD of vCJD gewoon begraven of moeten ze gecremeerd worden?

De patiënten mogen gewoon begraven worden.

13. Mag het stoffelijke overschot vervoerd worden naar het buitenland?

Ja, er is geen medische reden om dit te verbieden.

14. Mag uitstel van wettelijk termijn van begraven worden verleend?

Ja, er zijn geen medische redenen om dit te verbieden.

15. Mag een overledene na obductie thuis worden opgebaard?

Ja, het stoffelijke overschot is niet besmettelijk.

Bijlage III Vragen en antwoorden over TSE (Transmissible spongiform encephalopathy)

I. De ziekte bij runderen: BSE

1. Wat is BSE?

BSE (boviene spongiforme encefalopathie) is een subacute degeneratieve aandoening waarbij spongiforme (sponsachtige) afwijkingen in de hersenen van runderen ontstaan. Door de aantasting van het hersenweefsel vertonen de zieke dieren neurologische verschijnselen zoals ataxie (moeite met het behouden van het evenwicht) en een gestoord gedrag.

2. Komt deze ziekte uitsluitend bij runderen voor?

Bij schapen komt een vergelijkbare vorm voor: scrapie. Deze is al meer dan 200 jaar bekend. Overdracht van schaap naar mens is nooit aangetoond. Ook bij andere dieren zijn spongiforme encefalopathieën bekend (nerfsten, herten, katten, poema's, tijgers).

3. Waardoor wordt BSE veroorzaakt?

BSE is een prionziekte. Infectieuze prionen zijn afwijkende vormen van een celoppervlakte-eiwit dat in het lichaam aanwezig is. Deze eiwitten hebben een vormverandering ondergaan en hopen zich op in de hersenen. De verschillen tussen lichaamseigen prionen en de lichaamsvreemde, infectieuze prionen zijn door experimenten in vitro aangetoond. Het lichaamseigen celoppervlakte-eiwit is in vitro oplosbaar en wordt geïnactiveerd door een enzym (protease). Dit enzym zorgt ervoor dat het eiwit afgebroken wordt en dat er geen ophoping ontstaat. Het lichaamsvreemde, infectieuze prioneneiwit is echter niet oplosbaar en is bestand tegen het enzym protease. Het prioneneiwit kan dus niet worden afgebroken.

4. Hoe ontstaat BSE?

Door contact met verkeerd gevormde prionen nemen ook normale prionen een verkeerde vorm aan. De ophoping van prioneiwit in de hersenen (plaques) geeft aanleiding tot destructie van het hersenweefsel. De incubatietijd van BSE is lang, gemiddeld vier tot zes jaar. Er is geen bewijs voor horizontale transmissie, verticale transmissie is niet uitgesloten.

5. Wat is er in het Verenigd Koninkrijk gebeurd?

In het Verenigd Koninkrijk heeft zich in de jaren '80 –'90 een grootschalige epidemie voorgedaan van BSE. De eerste bekende gevallen van BSE dateren uit 1986; het hoogtepunt van de epidemie was in 1992. De oorzaak was mogelijk het gebruik van karkassen van besmette schapen als diermeel in de voeding van runderen. Daarna is slachtafval van zieke koeien in het veevoer terecht gekomen. Er waren, naar schatting, enkele honderdduizenden runderen besmet. In juni 1988 werd BSE in Engeland aangifteplichtig. In totaal is BSE in de periode '86-'98 bij >170.000 dieren bevestigd.

6. Zijn er ook in Nederland gevallen bekend?

De ziekte is inmiddels vastgesteld bij vijftig runderen in Nederland (voor de actuele stand van zaken zie: www.cidc-lelystad.nl/). Daarbij is BSE ook geconstateerd in het buitenland bij enkele koeien afkomstig uit Nederland.

7. Hoe wordt de diagnose gesteld?

Eigenaren en dierenartsen zijn verplicht aangifte te doen bij de overheid als een rund verschijnselen vertoont die zouden kunnen duiden op BSE. Na aangifte wordt de verdachte koe afgevoerd van de boerderij en onderzocht op BSE. Na klinische verdenking op BSE (gestoord gedrag, afwijkend looppatroon) worden de hersenen van de zieke dieren onderzocht. In Nederland gebeurt dit op het CIDC in Lelystad. De veearts vraagt het onderzoek aan.

Daarnaast moeten vanaf 1 januari 2001 alle slachtrunderen ouder dan dertig maanden worden getest op BSE. Deze grootschalige screening wordt uitgevoerd onder verantwoordelijkheid van de RVV (Rijksdienst voor de Keuring van Vee en Vlees). Het onderzoeken van deze grote aantallen runderen is mogelijk met behulp van een snelle BSE-test. Direct na de slacht wordt materiaal van de hersenstam verwijderd. Dit materiaal wordt voor onderzoek naar één van de hiervoor erkende laboratoria gestuurd. Het rund wordt in afwachting van de uitslag apart gehouden. De snelle test is na één dag klaar. Als de snelle test positief is, volgt pathologisch onderzoek.

II. De prionziekten bij de mens

1. Wat is Kúru?

Kúru is een menselijke prionziekte die in de jaren '50-'60 endemisch voorkwam in een gesloten populatie op Papua Nieuw Guinee. De ziekte werd overgebracht door rituele consumptie van hersenen van overledenen.

2. Wat is CJD?

Bij de mens zijn al meerdere vormen van degeneratieve spongiforme encefalopathieën bekend. Sommige vormen van spongiforme encefalopathieën worden erfelijk overgedragen. Het Gerstmann-Straüssler syndroom (GSS) en de fatale familiale slapeloosheid (fatal familial insomnia, FFI) zijn hier voorbeelden van. Alle vormen van spongiforme encefalopathie zijn experimenteel overdraagbaar op proefdieren (dus infectieus). De meest bekende spongiforme encefalopathie is de ziekte van Creutzfeldt-Jakob (Creutzfeldt-Jakob disease; CJD), een ziekte die wereldwijd voorkomt en die gekenmerkt wordt door snel progressieve dementie, verlamming, spraakstoornissen en een dodelijke afloop na gemiddeld 5 maanden. Deze ziekte kan sporadisch voorkomen, maar er is ook een familiale en een iatrogene vorm bekend (na duramater- of corneatransplantatie, gebruik van humaan groeihormoon afkomstig uit hypofyses van patiënten met CJD). CJD is een zeer zeldzame ziekte, met een incidentie van $1/10^6$ /jaar.

De **variant Creutzfeldt-Jakob** (in de literatuur ook wel de 'nieuwe variant' van Creutzfeldt-Jakob, **vcJD**) is een prionziekte waarbij een direct verband wordt gelegd met BSE. De verschijnselen bestaan uit: depressie, gedragsstoornissen, cerebellaire ataxie (evenwichtsstoornissen van cerebellaire oorzaak) en een dodelijke afloop na gemiddeld twaalf tot veertien maanden.

3. Wat zijn de verschillen tussen vcJD en CJD?

De meeste patiënten waarbij de diagnose vcJD wordt gesteld zijn jong (< 30 jaar), bij hen staat aanvankelijk niet de dementie op de voorgrond maar andere psychiatrische stoornissen en de ziekteduur is langer (twaalf tot veertien maanden versus vijf maanden). Later in het ziekteproces ontwikkelen de patiënten wel een dementie. Bij obductie zijn ook duidelijke verschillen te zien.

4. Waar is vcJD tot nu toe vastgesteld?

In het Verenigd Koninkrijk zijn tot december 2005 153 zekere en waarschijnlijke gevallen bekend. In Frankrijk is de ziekte bij 11 patiënten vastgesteld, in Ierland bij één patiënt, in Italië bij één patiënt en in Canada bij één patiënt. In Nederland is in mei 2005 voor het eerst vcJD bij een patiënt vastgesteld.

5. Hoe lang is de incubatietijd in vcJD?

De lengte van de incubatietijd is onzeker. De eerste gevallen in het Verenigd Koninkrijk zijn gezien in 1994-1995 (dat is tien jaar na het hoogtepunt van de BSE-epidemie). Het kan zijn dat de epidemie in het VK in de toekomst verder zal uitbreiden. Als de incubatietijd langer is dan tien jaar is dit scenario aannemelijk.

6. Zijn er al risicofactoren voor vCJD bij de mens bekend?

Aangenomen wordt dat de ziekte door consumptie van met BSE besmette voedingsmiddelen (met name hersenweefsel, zenuwweefsel) wordt overgedragen. Het is nog onbekend of er sprake is van een eenmalige hoge expositie of van een langdurige expositie. Een genetische predispositie (vatbaarheid) lijkt een rol te spelen in het ontstaan van de ziekte en/of de duur van de incubatietijd. Hierover zijn nog onvoldoende gegevens bekend.

7. Zijn de antistoffen tegen prionen beschermend?

Het afweersysteem erkent de prioneiwitten als 'eigen'. Prionen leiden voorzover we weten dus niet tot antistofvorming.

8. Hoe wordt de diagnose van de variantvorm van Creutzfeldt-Jakob gesteld?

Het is moeilijk om de diagnose te stellen. CJD of andere neurodegeneratieve aandoeningen moeten eerst worden uitgesloten. Voor het stellen van de diagnose is de combinatie van klinische verschijnselen, een specifiek beeld op de MRI-scan en de uitslag van het pathologisch onderzoek van de hersenen (sponsachtige afwijkingen en floride plaques) van groot belang (zie ook bijlage I voor de criteria die gehanteerd worden voor het vaststellen van vCJD).

III. Maatregelen genomen in het Verenigd Koninkrijk, in Nederland en de EU

1. Welke maatregelen zijn genomen in het VK en EU?

- Verbod op het gebruik van slachtafval van herkauwers in het voer voor herkauwers.
- Vernietigen van alle gediagnostiseerde BSE-gevallen.
- Verbod op de consumptie van melk afkomstig van dieren verdacht van BSE.
- Verbod op de verwerking van ingewanden afkomstig van vee in humane voedingsmiddelen.
- 1989: EU-verbod op export van vee geboren voor 1989 in het VK.
- 1996: EU-verbod op export van alle Britse runderen; dit is inmiddels opgeheven.
- 2000: verbod op consumptie rundvlees van runderen > 30 maanden.
- Verbod verwerking schapen- en geitenkoppen in de humane voedselketen.
- Per 1 januari 2001 gaat een verbod in op het gebruik van diermeel in alle veevoer. Vanaf 2001 worden alle runderen ouder dan 2,5 jaar die niet getest zijn op BSE geweerd uit de voedselketen.

2. Welke maatregelen zijn in Nederland genomen?

Nederland volgt de maatregelen van de EU. In de EU liep Nederland voorop in het treffen van maatregelen.

- In 1989 werd in Nederland verboden om diermeel afkomstig van herkauwers te voeren aan herkauwers.
- Nederland heeft al in 1990 een verbod voor import van Brits diermeel afgekondigd.
- In 1993 zijn maatregelen getroffen om te voorkomen dat resten van diermeel in mengvoeders voor herkauwers terechtkomen.
- In 1997 zijn organen die een verhoogd risico vormen in verband met BSE uitgesloten van de menselijke consumptie. Het gaat hier onder andere om hersenen, ruggenmerg, ogen, tonsillen van runderen.
- In Nederland wordt het hele bedrijf geruimd wanneer één besmette koe gevonden wordt.
- Vanaf 1 januari 2001 worden alle koeien met een leeftijd boven de dertig maanden getest op BSE voordat ze toegelaten worden voor consumptie.

Meest actuele stand van zaken over BSE is te vinden op de website van met Ministerie van LNV: www.minlnv.nl
http://www9.minlnv.nl/servlet/page?_pageid=758&_dad=portal30&_schema=PORTAL30

Ook kunt u informatie vinden op de website van het CIDC-Lelystad: www.cidc.nl

IV. Gevolgen voor de volksgezondheid

1. Zijn rundvlees en melk veilig voor menselijke consumptie?

De organen en weefsels met de grootste concentratie prionen zijn: hersenen, ruggenmerg en zenuwen. Ook lymflieren, milt, amandelen en darmen vormen een risico. In Nederland zijn er maatregelen getroffen om te voorkomen dat organen en weefsels met risico voor BSE verwerkt worden in de menselijke voedselketen. Voorzover we weten lijken spiervlees en melk veilig voor consumptie.

2. Is gelatine veilig?

Het risico is klein als voor de productie van gelatine geen risicomateriaal (organen, botten) van zieke dieren wordt gebruikt. In Nederland wordt erop gelet dat dit niet gebeurt. Voor producten afkomstig uit het buitenland is dit niet duidelijk.

3. Zijn vaccins veilig?

Onlangs is in het VK commotie ontstaan rondom het toedienen van poliovaccin dat niet veilig zou zijn. De producent kon niet onmiddellijk aantonen dat het product vrij zou zijn van mogelijk infectieuze prionen. Voor de productie van dit vaccin in Nederland wordt kalverserum geïmporteerd uit het Noord-Amerikaanse continent, dat BSE-vrij is.

4. Zijn er desinfectiemogelijkheden tegen prionen?

Prionen zijn zeer bestand tegen de standaard desinfectie- en sterilisatiemethoden. De Inspectie voor de Gezondheidszorg heeft in 1996 een circulaire opgesteld over hoe om te gaan met medisch instrumentarium dat gebruikt werd bij patiënten verdacht van vCJD. Een nieuwe WIP-richtlijn 'Infectiepreventie met betrekking tot prionziekten' is in mei 2002 verschenen.

5. Is het te voorspellen waar en wanneer in Nederland nieuwe gevallen van vCJD zullen optreden?

Hoe groot het risico is dat in Nederland meerdere mensen besmet zijn kan niemand inschatten. Over het algemeen was Nederland er vroeg bij met het nemen van maatregelen. Daarbij zijn de meeste Nederlanders geen liefhebbers van orgaanvlees (hersenen). De kans op blootstelling van de mens lijkt in het VK vele malen hoger te zijn dan in Nederland. Omdat de incubatietijd lang is, is het niet te voorspellen hoeveel gevallen in Nederland zullen optreden.

V. Vragen bij BSE en vCJD waar we nog geen antwoord op hebben

- Hoe worden prionen overgedragen?
- Hoe infectieus zijn prionen (hoe hoog is de infectieuze dosis)?
- Hoe lang is de incubatieperiode?
- Welke rol spelen subklinische infecties in de transmissie?
- Welke rol spelen genetische factoren in het (vroeg) ontstaan van de ziekte?
- Welke rol speelt de speciesbarrière in de transmissie?

Bijlage IV Aandachtspunten voor de informatieverstrekking aan de media

De eerste vCJD-patiënt in Nederland zal naar verwachting veel commotie teweegbrengen. Informatievoorziening dient zich te richten op de volgende aspecten:

- Het bewijs voor een oorzakelijk verband tussen BSE en vCJD is nog niet met zekerheid gelegd. De prionen die BSE veroorzaken en vCJD lijken wel heel sterk op elkaar.
- Het vóórkomen van vCJD in Nederland is niet onverwacht, gezien het grote aantal runderen en rundvleesproducten dat aan het begin van de BSE-epidemie in het Verenigd Koninkrijk vanuit dat land Nederland werd binnengevoerd en de geografische ligging van beide landen ten opzichte van elkaar, die een intensief toeristisch en zakelijk verkeer in de hand werkt.
- Een voorspelling over het aantal patiënten in het Verenigd Koninkrijk is nu, 7 jaar na het herkennen van de ziekte, nog steeds niet mogelijk; in Nederland is het na één (of enkele) patiënten nog moeilijker om een voorspelling te doen. Het aantal patiënten in Nederland zal waarschijnlijk vele malen lager zijn dan in het Verenigd Koninkrijk, waar de bevolking een veel hogere blootstelling heeft gehad aan vleesproducten waaraan vroeger met BSE besmette orgaanmaterialen zijn toegevoegd.
- In het verleden zijn door de Europese Unie vele maatregelen genomen om het risico van besmetting zo laag mogelijk te houden. Nederland liep in veel regelgeving vooruit op de maatregelen van de Europese Unie. Het minimaliseren van het besmettingsrisico is gebaseerd op twee peilers:
 - Voorkómen dat met BSE besmet voedsel in de voedselketen komt (voor een recente lijst van maatregelen zie: http://www9.minlnv.nl/servlet/page?_pageid=335&_dad=portal30&_schema=PORTAL30)
 - Voorkómen van interhumane overdracht. De Gezondheidsraad heeft februari 2001 een rapport uitgebracht waarin wordt geadviseerd algehele leukodepletie toe te passen (het verwijderen van witte bloedcellen uit bloedproducten) en donoren uit te sluiten die na 1985 een transfusie van cellulaire bloedproducten hebben ontvangen. Dit advies is door het Ministerie van VWS overgenomen.
- De maatregelen die zijn/worden genomen om besmetting via *deze* patiënt te voorkomen (bijvoorbeeld opsporen gedoneerd bloed of ander gedoneerd weefsel, hygiënemaatregelen ziekenhuis).

Bijlage V Risico-inschatting transmissiekans prionen bij waarschijnlijke en vastgestelde vCJD (Nieuw – februari 2006)

Bron: CJD Incident Panel; Framework document, Annex 4, UK
http://www.hpa.org.uk/infections/topics_az/cjd/incidents_panel.htm#eight

Algemeen

Bureau LCI coördineert de risico-inschatting.
 Locale GGD verantwoordelijk voor de verzameling aanvullende gegevens.

Stap 1

Risicovolle ingrepen?
 Inventarisatie medische en tandheelkundige ingrepen
 (ook endoscopieën en bronchoscopieën kunnen een risico vormen).

Stap 2

Risicoweefsel?
 Transmissierisico aanwezig bij contact met: centraal zenuw stelsel (CZS), oog, retina, lymfoïd weefsel (tonsillen, milt, blinde darm, dikke darm, lymfklieren, bijnieren) .

<i>Weefsel</i>	<i>inschatting besmettelijkheid</i>
<i>Hersenen, ruggenmerg, hersenganglia; hersenvliezen (dura mater)</i>	<i>Hoog</i>
<i>Optische zenuw, retina</i>	<i>Hoog</i>
<i>Oog</i>	<i>Middelmatig</i>
<i>Blinde darm, tonsillen, milt, lymfoïd weefsel</i>	<i>Middelmatig</i>
<i>Bloed</i>	<i>Laag</i>
<i>Andere weefsels, waaronder tandpulpa en tandvlees</i>	<i>Laag</i>

Stap 3

Besmettelijkheid patiënt?
 De ingreep met risico vond plaats in een periode waarin transmissierisico aanwezig kan zijn:

- de hele incubatietijd en de symptomatische periode voor contact met lymfoïd weefsel.
- laatste 40% van de incubatietijd en de symptomatische periode voor andere weefsels behorend tot de hoogrisico en middelmatig risico.

Stap 4

Beoordeling besmettingskans instrumentarium?
 Inschatting maken samen met externe deskundigen.

Stap 5

Beoordeling risico bloed en/of bloedproducten?

- bloed/plasma/urine donaties
- ontvangst bloedtransfusies (waar, wanneer, hoeveel, batchnummers)
- ontvangst bloed/plasma/urine producten.
- denk ook aan reizigerprofylaxe (bv hepatitis A IgG) en anti-D (voor zwangeren), hormonen IVF-behandeling, albumine als excipiëns in bijvoorbeeld epo, interferon, of gewone vaccins (waar, wanneer, hoeveel, batchnummers).

Stap 6

Waarschuwing contacten?
Voorleggen aan OMT.

Bijlage VI Registratieformulier aanvullende gegevens met betrekking tot transmissie-risico prionen bij vCJD (Nieuw – augustus 2005)

Betreft zeker/waarschijnlijk geval vCJD:

Naam en adres ziekenhuis (of andere zorginstelling):

Datum procedure(s):

Wie heeft de ingreep uitgevoerd (naam, functie):

Beschrijving procedure(s) (inclusief mogelijke afwijkingen van de gebruikelijke procedures):

Bij tandheelkundige ingrepen:
Extractie (tanden/kiezen), locatie?
Wel of niet geboord in het wortelkanaal?
Zijn de tonsillen aangeraakt¹¹?

¹¹ Hier gaat het eigenlijk om accidentele 'afschaving' van de tonsillen, waarbij tonsilweefsel kan blijven 'plakken' aan de instrumenten. De kiezen bevinden zich vóór de voorste farynxboog, de tonsillen bevinden zich erachter. Het is een kunstfout om de tonsillen aan te raken of af te schaven. Dit zal niet gebeuren bij een ingreep uitgevoerd conform de normen van de beroepsgroep.

Contact met:

- CZS
- Oog
- Tandpulpa
- Lymfoid weefsel
- Anders, om welk(e) weefsels gaat het?

Welke instrumenten zijn gebruikt? (type, wegwerp/reusable instrumenten)

Welke reinigings- en desinfectieprocedures zijn gebruikt?

Welke sterilisatieprocedure is gebruikt?

Duur:

Temperatuur:

Zijn de mogelijk besmette instrumenten te achterhalen?

Wat is de omloop snelheid van het instrumentarium?

Zijn de mogelijk blootgestelde patiënten aan dit instrumentarium te achterhalen?

De vraag of de patiënt ooit donor is geweest van bloed of plasma moet door Sanquin worden beantwoord*:

1. De patiënt is nooit donor geweest van bloed, heeft nooit bloed ontvangen en heeft nooit urine gedoneerd.
2. De patiënt is ooit donor geweest van bloed ten behoeve van cellulaire bloedcomponenten.
3. De patiënt is ooit donor geweest van bloed en/of plasma ten behoeve van bloedproducten.
4. De patiënt is ooit donor geweest van urine.
5. De patiënt is ooit ontvanger geweest van cellulaire bloedcomponenten.
6. De patiënt is ooit ontvanger geweest van bloedproducten.
7. De patiënt is ooit ontvanger geweest van producten gemaakt van urine.
8. Het betreft een combinatie van de scenario's 2, 3, 4, 5, 6 en / of 7.

* Kruis het juiste antwoord aan.