

CREUTZFELDT – JAKOB LIGOS DIAGNOSTIKOS, EPIDEMIOLOGINĖS PRIEŽIŪROS IR KONTROLĖS METODINĖS REKOMENDACIJOS.

I. BENDROSIOS NUOSTATOS

1. Spongiforminei encefalopatijai priklausančių ligų grupė priskiriama degeneracinėms smegenų ligoms, dar vadinamoms prionų ligomis. Ligos pasireiškia žmonėms ir kai kuriems gyvūnams (karvėms, avims, ožkoms, briedžiams, elniams ir kt.). Būdingas ilgas inkubacinis laikotarpis (nuo 15 mėnesių iki 30 metų ir daugiau, naujo Creutzfeldt-Jakob ligos varianto (toliau - vCJL) – nuo 5 iki 10 metų) priklauso nuo užsikrėtimo būdo, užkrato dozės, recipiento genetinės predispozicijos, neišreikštos uždegiminės ir imuninės reakcijos. Smegenų pilkojoje medžiagoje mikroskopiškai nustatomos vakuolės su amiloido baltymo depozitais (prionais).

2. Žmonėms būdingos šios prionų sukeltos ligos:

Creutzfeldt-Jakob liga (CJL)

Sporadinė

Paveldima

Jatrogeninė

Naujas variantas (vCJL)

Gerstmann-Strausser-Scheinker Sindromas (GSS)

Kuru

Mirtina nemiga

Paveldima

Sporadinė

II. ETIOLOGIJA IR PATOGENEZĖ

3. Priono ligų infekcinis veiksnys yra baltymas - "prionas", kartais dar vadinamas „infekciniu amiloidu“, atsparus daugumai procedūrų, modifikuojančių nukleines rūgštis. Prionų proteinų yra žmogaus nervinio audinio ląstelėse. Prionas (tiek normali, tiek patogeninė jo forma) koduojamas paties sergančio organizmo chromosomoje esančio geno, jam būdinga unikali proteinų replikacija.

4. Su priono ligomis susijęs proteazėms rezistentiškas baltymas, žymimas PrP^(res) arba PrP^(Sc) yra normalaus, proteazėms jautraus organizmo ląstelių baltymo, žymimo PrP^(sen) arba PrP^(C), izoforma. Polipeptidinės PrP^(C) ir PrP^(Sc) grandinės skiriasi tik pagal trimatę struktūrą - konformaciją.

5. Spongiforminių encefalopatijų patogenezės esmę sudaro proteazėms jautrios PrP^(sen) formos konformacinis pasikeitimas į proteazėms nejautrią PrP^(res) formą. Dėl šių pakitimų normalus priono baltymas vietoj jam įprastos alfa-spiralinės tretinės struktūros įgauna konformaciją, kuriai būdingas amino rūgščių išsidėstymas taip vadinamais beta-lakštais, tuo pačiu virsdamas patogenine priono baltymo forma. Pakitęs priono baltymas gali tuos pačius struktūros pakitimus perduoti sveikiems proteinams. Patogeninė proteazėms atspari izoforma kaupiasi neuronuose, sutrikdydama jų funkcionavimą bei sukeldama neuronų degeneraciją ir smegenų vakuolizaciją. Ligai progresuojant, dėl susidariusių kiaurymių smegenų pilkojoje medžiagoje smegenys tampa panašios į kempinę, iš to kilęs Spongiforminės encefalopatijos pavadinimas (sponge-graikiškai kempinė).

6. Panaudojant transgenines peles atlikti tyrimai rodo, kad PrP baltymą koduojančio geno mutacijos ar padidėjusi ekspresija taip pat gali būti spongiforminių pakitimų nervų sistemoje

priežastimi. PrP koduojantis genas yra būtinas, kad susirgti priono ligomis. Organizmas, neturintis šio geno, negali būti užkrėstas priono ligų sukėlėju.

7. vCJL varianto sukėlėjas yra panašus į galvijų spongiforminės encefalopatijos sukėlėją, tačiau neįrodyta, kad tai tas pats sukėlėjas.

III. EPIDEMIOLOGIJA

8. Pasaulyje daugiausiai paplitusi CJL: vidutinis metinis sergamumas yra 0,5-1 atvejis 1 milijonui gyventojų. Dažniausiai serga 55-75 metų amžiaus asmenys. Apie šeimyninius grupinius susirgimus buvo pranešta iš Slovakijos, Izraelio ir Čilės. JAV didžiausias sergamumas yra 65-79 metų amžiaus asmenų ir siekia daugiau nei 5 atvejus 1 milijonui gyventojų. 1996 metais Didžiojoje Britanijoje nustatytas vCJL atvejis. Šia liga serga jaunesnio amžiaus asmenys (28 metai), trumpesnis inkubacinis laikotarpis (5-10 metų), liga trunka ilgiau (apie 13 mėnesių). Iki 2006 m. sausio Jungtinėje Karalystėje buvo užregistruota 160 vCJL atvejų (23 asmenims prieš diagnozuojant ligą, buvo perpiltas kraujas), 15 atvejų Prancūzijoje, 4 atvejai Airijoje, 2 atvejai JAV, po vieną – Italijoje, Ispanijoje, Olandijoje, Portugalijoje, Kanadoje, Japonijoje ir Saudo Arabijoje.

Lietuvoje 2004 m. užregistruotas vienas CJL atvejis.

9. Nustatyta, kad liga plinta vartojant hormonus (augimo ir gonadotropiną), išskirtus iš žmogaus kankorėžinės liaukos, per ragenos ir smegenų kietojo dangalo transplantus, per neurochirurginius instrumentus, per EEG elektrodus, per kraują ar jo produktus. Manoma, kad vCJL galima užsikrėsti valgant infekuotų galvijų mėsos gaminius, ypač subproduktus. Ligos perdavimas nuo žmogaus žmogui per tiesioginį sąlytį, oro keliu ar lašeliais nenustatytas. Ligonio šeimos nariai neturi padidintos rizikos užsikrėsti.

10. Ligos sukėlėjai – prionai sergančiojo organizme išplitę nevienodai:

10.1. dažniau infekuoti ir didesnėje koncentracijoje yra sergančiojo akys (užpakalinė dalis), galvos ir nugaros smegenys (aukšto infekuotumo organai);

10.2. rečiau ir mažesnėje koncentracijoje infekuotos akys (priekinė dalis), uoslės organų epitelis, nugaros smegenų skystis, plaučiai, kepenys, inkstai, blužnis, limfmazgiai, placenta (žemo infekuotumo organai);

10.3. niekada nenustatytas širdies raumens, skeleto raumenų, periferinių nervų, riebalinio audinio, gingyvų, žarnyno, antinksčių, skydliaukės, prostatos, sėklidžių infekuotumas. Prionai nenustatyti ir šlapime, išmatose, seilėse, nosies gleivėse, spermoje, piene, prakaitu ir seroziniame eksudate;

10.4. kraujo infekuotumo tyrimų rezultatai yra prieštaringi, prionų koncentracija žema ir manoma, kad negali užsikrėsti per kraujo perpylimus, tačiau Jungtinėje Karalystėje užregistruota 160 vCJL atvejų, 23 jų prieš diagnozuojant vCJL buvo perpiltas kraujas.

11. Ligoniai pagal užkrėtimo riziką skirstomi į grupes:

11.1. Ligoniai su išreikštais simptomais:

11.1.1. ligoniai pilnai atitinkantys patvirtinto, tikėtino ar galimo CJL ar vCJL atvejo diagnostinius kriterijus;

11.1.2. ligoniai su neaiškios etiologijos nervų liga, kai negalima pritaikyti tikėtino CJL ar vCJL atvejo kriterijų;

11.2. Besimptomiai ligoniai su šeimyninių CJL formų rizika, siejama su genetinė mutacija:

11.2.1. asmenys, kurie turi ar turėjo du ar daugiau giminaičių, paliestų CJL ar kita prionų sukeliama liga ar kai aiškiai žinoma, jog yra šeimyninės CJL genetinė mutacija;

11.2.2. asmenys, kuriems specifiniais genetiniais testais nustatyta aiški CJL ar kitos prionų ligos vystymosi rizika.

11.3. Besimptomiai ligoniai, kuriems nustatyta potenciali jatrogeninio užsikrėtimo rizika:

- 11.3.1. asmenys, naudoję hormonus iš žmogaus hipofizio (augimo, gonadotropinas);
- 11.3.2. asmenys, kuriems persodintas nugaros smegenų kietasis dangalas;
- 11.3.3. asmenys, galimai turėję sąlytį:
- a) su CJL ar vCJL dėl instrumentų naudojimo ligoniams, kuriems vystėsi CJL ar vCJL, ar buvo rizika vystytis;
 - b) su CJL ar vCJL atvejais po audinių/organų persodinimo;
 - c) su vCJL atveju, išsivysčiusiu po kraujo komponentų ar plazmos produktų perpylimo;
 - d) su vCJL atveju dėl tikimybės, kad galėjo būti infekcijos priežastis asmeniui, kuriam buvo perpiltas kraujas, kai vėliau nustatytas vCJL.
12. Aukšto pavojingumo audiniai:
smegenys, nugaros smegenys, akys (užpakalinė dalis).
13. Žemo pavojingumo audiniai:
akis (priekinė dalis), uoslės organų epitelis, limfmazgiai.
14. Nepavojingi audiniai, skysčiai: blužnis, placenta, inkstai, kepenys, plaučiai, smegenų skystis.

IV. KLINIKA

15. Sporadinė Creutzfeldt-Jakob liga (CJL) dažniausiai prasideda 50-70 metų amžiuje. Pradinė ligos simptomatika įvairi: trečdalis ligonių skundžiasi nuovargiu, miego sutrikimais, sumažėjusiu apetitu. Kitas trečdalis jau ligos pradžioje turi atminties sutrikimų, kitų kognityvinių ir elgsenos pakitimų. Likusiems liga prasideda neurologinė židinine simptomatika: ataksija, afazija, regėjimo sutrikimais, hemipareze, amiotrofija. Įtarti sporadinę CJL leidžia greitas ir pastovus pažintinių funkcijų blogėjimas ir mioklonijų, ypač "startle myoclonus" (kaip atsako į garsą ar prisilietimą) atsiradimas. Jei klinikinėje simptomatikoje vyrauja ataksija, choreoatetozė ar periferinio motorinio neurono pažeidimai, ligos diagnostika laikytina jau vėlyva. Sunkūs kognityviniai defektai (demencija) ir psichiatriniai bei elgsenos sutrikimai išsivysto 100% ligonių, sergančių Creutzfeldt-Jakob liga. Kiti simptomai pasitaiko ne visais atvejais: mioklonijos - 80% atveju, piramidinių laidų pažeidimo simptomai - 50% atveju, smegenėlių pažeidimas - 50% atveju, ekstrapiramidinės sistemos pažeidimas - 50% atveju, žieviniai regos sutrikimai - 20% atveju, periferinio motorinio neurono pažeidimas - <20%, vestibulinis sindromas - <20%, traukuliai - <20%, jutimų sutrikimai - <20%, autonominiai sutrikimai - <20% atveju. Vėlyvai ligos stadijai būdingas akinetinis mutizmas, sumažėja netgi mioklonijų. Vidutinė ligos trukmė - 5 mėnesiai. Daugiau nei 80% ligonių, sergančių sporadine Creutzfeldt-Jakob liga, miršta per vienerius metus. Mirštama paprastai dėl kvėpavimo sistemos komplikacijų.

16. Susirgusių vCJL vidutinis amžius – 29 metai. Vidutinė ligos trukmė – 14 mėnesių. Ankstyvoji ligos simptomatika – psichikos ir elgsenos sutrikimai bei persistuojančios parestezijos ir dizestezijos. Vėlesnėse stadijose visiems sergantiems vystosi smegenėlių ataksija. EEG tipiškų periodinių kompleksų nerandama. Autopsijos metu smegenyse randamos gausios difuzinės PrP^{res} imunoreaktyvios amiloidinės plokštelės, primenančios randamas, sergant kuru. Sergant sporadine CJL, amiloidinės plokštelės randamos žymiai rečiau. Mutacijų PRNP gene nerandama, tačiau visi susirgę vCJL yra Met-Met homozigotai pagal PRNP geno 129 kodono polimorfizmą.

V. DIAGNOSTIKA

17. Diagnozuojant CJL ir vCJL labai svarbi yra klinikinė simptomatika, ypač paciento kognityviniai sutrikimai, apibūdinami kaip greitai progresuojanti demencija.

18. Laboratoriniai kraujo tyrimai nerodo uždegimo požymių, nerandama ligą sukeltantį veiksnių neutralizuojančių antikūnių. Smegenų skysčio spaudimas yra normalus, ląstelių skaičius ir

imunoglobulinų kiekis nepadidėjęs, baltymo kiekis smegenų skystyje normalus arba kiek padidėjęs. Smegenų skystyje randamas padidėjęs *proteino 14-3-3* kiekis. Tačiau šio baltymo padidėjimas nėra specifiškas priono ligoms. Šio baltymo kiekis smegenų skystyje gali būti padidėjęs sergant virusiniu encefalitu arba pirmą mėnesį persirgus ūmiu smegenų kraujotakos sutrikimu.

19. Ligos pradžioje EEG gali būti normali arba registruojamas nespecifiškai sulėtėjęs ritmas. Vėlesnėse ligos stadijose EEG būna periodinių, dvifazių ar trifazių, sinchroninių aštrių bangų kompleksų lėto bazinio ritmo fone. Šie būdingi ligai kompleksai nyksta terminalinėse ligos stadijose nykstant mioklonijoms. Periodinių EEG kompleksų nebūna sergant vCJL.

20. Neurovizualiniais metodais ankstyvose ligos stadijose ryškesnių pokyčių nenustatoma. Ligai progresuojant, smegenų KT rodo progresuojančią generalizuotą smegenų atrofiją. Tiriant MRT T2 režimu, galima pastebėti hiperintensines zonas pamato mazgų (ypač tarpinių smegenų gumburo) srityje.

21. Jei yra teigiama ligos šeiminė anamnezė, PRNP geno polimerazės grandininė reakcija ir šio geno sekvenavimas panaudojant leukocitų DNR, gali padėti nustatyti patogenines šio geno mutacijas. Tačiau šis metodas neinformatyvus sporadinės CJL atveju.

22. Diagnozuojant vCJL, taikoma tonzilių biopsija.

23. Diagnostinis „aukso standartas“ yra imunohistocheminis smegenų audinio tyrimas. Smegenų audinys tyrimui paimamas biopsijos ar autopsijos metu. Pagrindiniai patomorfologiniai radiniai – spongiforminiai pokyčiai, lydimi neuronų degeneracijos ir gliozės. Amiloidinių plokštelių būna 10% sergančiųjų sporadine CJL, dažniau – sergantiems kai kuriomis šeiminiėmis spongiforminėmis encefalopatijomis ir vCJL.

24. Creutzfeldt-Jakob ligos naujo varianto atvejo nustatymas pateiktas Užkrečiamųjų ligų, išvardytų Europos Komisijos sprendimuose Nr.2000/96/EB ir 2003/542/EB, atvejų apibrėžimuose, patvirtintuose Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2004 m. gegužės 10 d. įsakymu Nr. V-344 (Žin., 2004, Nr. 82-2958).

25. Creutzfeldt – Jakob ligos variantas.

25.1. Klinikinis Creutzfeldt – Jakob ligos varianto apibūdinimas:

25.1.1. anamnezė:

25.1.1.1. progresuojantis neuropsichinis sutrikimas;

25.1.1.2. ligos trukmė daugiau kaip 6 mėnesiai;

25.1.1.3. įprastinių tyrimų duomenys nesuteikia galimybės įtarti kitą ligą;

25.1.1.4. anamnezėje nėra duomenų apie galimą jatrogeninį poveikį;

25.1.2. klinikiniai Creutzfeldt – Jakob ligos varianto požymiai:

25.1.2.1. ankstyva psichiatrinė simptomatika;

25.1.2.2. nepraeinantys skausmingi sensoriniai simptomai;

25.1.2.3. ataksija;

25.1.2.4. kloniniai raumenų traukuliai arba chorėja, arba distonija;

25.1.2.5. demencija.

25.2. Laboratoriniai Creutzfeldt – Jakob ligos varianto diagnozės kriterijai:

25.2.1. elektroencefalografija (EEG) nerodo pokyčių, būdingų klasikinei Creutzfeldt–Jakob ligai (arba EEG nedaryta);

25.2.2. tiriant magnetiniu rezonansu (MR (MRI)) – intensyvus tarpinių smegenų gumburo užpakalinės dalies signalas abipus;

25.2.3. būdingi imunopatologinių ir neuropatologinių tyrimų duomenys.

25.3. Creutzfeldt – Jakob ligos varianto atvejo nustatymo klasifikavimas:

25.3.1. galimas: atvejis, kai yra klinikinių kriterijų ir EEG nerodo (arba EEG nedaryta), kad yra klasikinė Creutzfeldt-Jakob liga (Atvejų apibrėžimų dėl pranešimų Bendrijos tinklui apie užkrečiamąsias ligas 2006 m. gegužės 23 d. projektas);

25.3.2. tikėtinas: atvejis, kai I ir 4/5 klinikinių simptomų bei EEG nerodo (arba EEG nedaryta), kad yra klasikinė Creutzfeldt–Jakob liga bei, tiriant MR (MRI), nustatomas intensyvus tarpinių smegenų gumburo užpakalinės dalies signalas abipus, I ir yra gaunami būdingi tonzilių biopsijos duomenys;

25.3.3. patvirtintas: atvejis, kai progresuoja neuropsichinis sutrikimas ir Creutzfeldt–Jakob ligos varianto diagnozė patvirtinama neuropatologiškai.

26. Diferencinė diagnostika ir gydymas. Greitai progresuojanti demencija su mioklonijomis ir kita neurologine židinine simptomatika leidžia manyti, kad ligonis serga CJL, bet būtina iširti smegenų skystį tretiniam sifiliui, AIDS, grybelinei CNS infekcijai ar poūmiam sklerozuojančiam panencefalitui paneigti. Taip pat reikia ekskliuduoti apsinuodijimą bismutu, bromidais, ličiu.

27. Sergant CJL, priešingai negu toksinėmis ar metabolinėmis ligomis, mioklonijos retai pasireiškia ligos pradžioje, o traukuliai, jei iš viso yra, būdingi vėlyvai ligos stadijai. Taip pat reiktų CJL diferencijuoti nuo sisteminio vaskulito ar tūrinio galvos smegenų proceso. Ankstyvos pradžios Alzheimerio ligos atvejai su mioklonijomis yra viena iš sunkiausių diferencinės diagnostikos problemų.

28. Patvirtinto efektyvaus specifinio gydymo Creutzfeldt-Jakob ligai nėra, taikomos simptominės gydymo priemonės.

VI. EPIDEMIOLOGINĖ PRIEŽIŪRA

29. Creutzfeldt-Jakob ligos epidemiologinė priežiūra vykdoma vadovaujantis Lietuvos Respublikos žmonių užkrečiamųjų ligų profilaktikos ir kontrolės įstatymu (Žin., 1996, Nr. 104-2363; 2001, Nr. 112-4069), jo lydimaiais ir kitais teisės aktais bei epidemiologinę priežiūrą reglamentuojančiais tarptautinės teisės aktais.

30. Asmens sveikatos priežiūros įstaigų specialistai, nustatę galimą, tikėtiną ar patvirtintą vCJL atvejį, privalo užregistruoti jį ir pateikti informaciją Privalomojo epidemiologinio registravimo, privalomojo informacijos apie epidemiologinio registravimo objektus turinio ir informacijos privalomojo perdavimo tvarka, patvirtinta Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2002 m. gruodžio 24 d. įsakymu Nr. 673 (Žin., 2003, Nr. 12-444; 2004, Nr. 82-2961).

31. Visuomenės sveikatos centrų apskrityse specialistai informuoja Užkrečiamųjų ligų profilaktikos ir kontrolės centrą pagal Užkrečiamųjų ligų ir sveikatos problemų, dėl kurių turi būti vykdoma epidemiologinė priežiūra, sąrašą ir informacijos teikimo tvarką, patvirtintą Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2004 m. gegužės 28 d. įsakymu Nr. V-397 (Žin., 2004, Nr. 90-3317).

32. Užkrečiamųjų ligų profilaktikos ir kontrolės centras nustatyta tvarka informuoja Europos užkrečiamųjų ligų epidemiologinės priežiūros tinklo Skubaus įspėjimo ir reagavimo sistemą (EWRS), Europos Komisiją.

33. Asmens sveikatos priežiūros įstaigos specialistas, įvertinęs ligonio būklę ir epidemiologinius duomenis, kurie galėjo įtakoti užsikrėtimą (buvęs organų donoras ar recipientas, turėjo neurochirurginių ir kitų procedūrų, buvo perpiltas kraujas), organizuoja ligonio hospitalizaciją ir ištyrimą.

34. Visuomenės sveikatos priežiūros įstaigų specialistai, gavę pranešimą apie patvirtintą, tikėtiną ar galimą CJL atvejį, atlieka epidemiologinį židinio tyrimą ir užpildo Spongiforminės encefalopatijos epidemiologinio tyrimo protokolą, patvirtintą Valstybinės visuomenės sveikatos priežiūros tarnybos prie Sveikatos apsaugos ministerijos direktoriaus 2003 m. balandžio 8 d. įsakymu Nr. 43. Specialistai centrų, dalyvaujančių kompiuterinės užkrečiamųjų ligų epidemiologinės priežiūros programos (SMITTADM) įdiegime, užpildo Pranešimo apie nustatytą sunkią įvežtinę ar retą užkrečiamąją ligą formą, patvirtintą Valstybinės visuomenės sveikatos priežiūros tarnybos prie Sveikatos apsaugos ministerijos direktoriaus 2004 m. birželio 11 d. įsakymu Nr. V-93. Epidemiologinio tyrimo metu surenkami duomenys apie ligonį, išsiaiškinami infekcijos rizikos veiksniai (neurochirurginės operacijos, vartoti žmogaus hormonai, buvę organų donorais ar recipientais, buvo perpiltas kraujas,

šeimoje buvę demencijos atvejai), įtariamas infekcijos šaltinis, užsikrėtimo vieta, atliekamos priešepideminės priemonės.

VII. TRANSMISINĖS SPONGIFORMINĖS ENCEFALOPATIJOS (CJL ARBA vCJL) KONTROLĖS PRIEMONĖS SVEIKATOS PRIEŽIŪROS ĮSTAIGOSE

35. Sveikatos priežiūros įstaigose taikomos standartinės infekcijos kontrolės priemonės (paciento guldymo tvarka, personalo rankų higiena, asmeninės apsauginės priemonės, įrangos ir kitų aplinkos daiktų valymas ir dezinfekcija, baltinių ir atliekų tvarkymas) pateiktos Lietuvos higienos normose: HN 47-2003 “Sveikatos priežiūros įstaigos. Higieninės ir epidemiologinės priežiūros reikalavimai”, patvirtintoje Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2003 m. vasario 27 d. įsakymu Nr. V-136 (Žin., 2003, Nr. 29-1213) ir HN 45:2004 “Infekcijos kontrolė odontologijos įstaigose: darbuotojų saugos ir sveikatos reikalavimai, prietaisų, paviršių higieninė priežiūra”, patvirtintoje Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2004 m. balandžio 21 d. įsakymu Nr. V-248 (Žin., 2004 Nr. 88-3236, Žin., 2005, Nr. 110-4028).

36. Specifinės priemonės taikomos besimptominiams ligoniams ir ligoniams su išreikštais simptomais:

36.1. chirurginės procedūros ligoniams su išreikštais simptomais, jei yra galimybė, atliekamos operacinėse, o atliekant palatoje, pvz., juosmeninę punkciją, reikia įsitikinti, ar aplinką bus galima tinkamai valyti, dezinfekuoti. Rekomenduojama, kad kuo mažiau darbuotojų dalyvautų, atliekant operaciją ir kitą chirurginę procedūrą;

36.2. darbuotojai apsirengia vienkartinius neperšlampančius rūbus, vienkartinę plastikinę prijuostę, pirštines, kaukę ir akinius arba veido skydelį. Darbuotojai, atliekantys procedūras besimptomiams pacientams su potencialia (šeimynine ir jatrogenine) infekcijos rizika, jei nėra galimybės aprūpinti vienkartiniais rūbais, gali dėvėti daugkartinius rūbus;

36.3. neurochirurginėms ir akių operacijoms, juosmeninei punkcijai ir ligonio aukšto pavojingumo audinių, skysčių ėminiams ir tyrimams, jei yra galimybė, naudojami vienkartiniai arba daugkartiniai instrumentai, kurie po procedūros sudeginami;

36.4. sudėtingi prietaisai, pvz., chirurginiai gražtai, endoskopai, jei yra galimybė, dengiami (įvyniojant, įmaunant) vienkartiniais apsauginiais skydeliais, antgaliais, dangalais. Prietaisų vidinės dalys valomos vienkartinėmis servetėlėmis, po to prietaisai mirkomi valiklyje su fermentais ir apdorojami įprastine tvarka;

36.5. profesinės ekspozicijos atvejai (sužeidimai naudotais aštriais instrumentais ir kt.) registruojami. Profesinės ekspozicijos profilaktikos priemonės pateiktos Standartinių medicininių procedūrų vadove, paskelbtame Valstybinės visuomenės sveikatos priežiūros tarnybos prie Sveikatos apsaugos ministerijos tinklalapyje (www.vvspt.lt);

36.6. daugkartinių instrumentų, naudotų besimptomiams ligoniams arba ligoniams su išreikštais simptomais, naudojimo ir apdorojimo taisyklės:

36.6.1. jei yra galimybė, nenaudojami sudėtingos konstrukcijos instrumentai, kurių negalima tinkamai išvalyti ir sterilizuoti karščiu;

36.6.2. naudoti instrumentai iki jų valymo ir dezinfekcijos laikomi drėgni, pvz., vandenyje arba valiklyje arba kuo greičiau valomi teršalai ir dezinfekuojami;

36.6.3. paskiriamas specialus instrumentų rinkinys (-iai) ir jie iki diagnozės patvirtinimo karantinuojami, kaip aprašyta 36.6.5. punkte arba jie žymimi (pvz., konteineris su instrumentais pažymimas biologinio pavojaus ženklu). Instrumentai, turėję sąlytį su aukšto ir žemo pavojingumo audiniais, tvarkomi atskirai nuo kitų instrumentų. Jei negalima nustatyti kokie instrumentai ar rinkiniai ir kokiems ligoniams buvo naudoti, visi naudoti instrumentai apdorojami kaip turėję sąlytį su aukšto ir žemo pavojingumo audiniais;

36.6.4. chirurginių instrumentų tvarkymo, apdorojimo būdai pagal paciento užkrėtimo ir atliktos procedūros (audinių, su kuriais instrumentai turėjo sąlytį) pavojingumą pateiktos šių rekomendacijų 1 ir 2 lentelėse;

36.6.5. chirurginiai instrumentai panaudoti ligoniams su galimo CJL ir vCJL atvejo diagnostiniais kriterijais karantinuojami. Darbuotojas, tvarkantis instrumentus, užsimauna pirštines, akinius arba veido skydelį ir atlieka šias procedūras:

36.6.5.1. instrumentai tuoj pat, po procedūros plaunami, vengiant vandens taškymosi (instrumentai, plaunami tekančiu vandeniu, laikomi žemiau plautuvės kraštu) ir po to sudedami į vienkartinį padėklą ir paliekami džiuoti;

36.6.5.2. išplauti instrumentai sudedami į neperšlampantį, kietą plastikinį konteinerį su sandariu dangčiu ir užlipinami lipnia juosta, pvz., autoklavo juosta, pažymint paciento vardą, pavardę, gimimo datą, ligoninės numerį, kokia chirurginė procedūra atlikta ir kas ją atliko;

36.6.5.3. panaudotas vienkartinis instrumentų padėklas sudeginamas;

36.6.5.4. konteineris su instrumentais laikomas nustatytoje vietoje, kol gaunami paciento tyrimo rezultatai;

36.6.5.5. konteineris su instrumentais, jei pasitvirtina CJL arba vCJL diagnozė, sudeginamas. Instrumentai, kai diagnozė nepasitvirtina, išimami iš konteinerio ir valomi, dezinfekuojami, sterilizuojami;

36.6.5.6. šie atvejai ir sprendimai turi būti registruojami ir apie tai pranešama centralizuotos dezinfekcijos ir sterilizacijos skyriui/sterilizacinei;

36.6.6. instrumentai, naudoti CJL arba vCJL ligoniams su galima, tikėtina, patvirtinta infekcija ir užteršti žemo pavojingumo audiniais ir /ar skysčiais, valomi, dezinfekuojami, sterilizuojami įprastine tvarka, naudojant įprastines chemines medžiagas ir sterilizacijos karščiu arba kitus būdus, priemones, nurodytas Lietuvos higienos normose: HN 47-2003 “Sveikatos priežiūros įstaigos. Higieninės ir epidemiologinės priežiūros reikalavimai ir HN 45:2004 “Infekcijos kontrolė odontologijos įstaigose: darbuotojų saugos ir sveikatos reikalavimai, prietaisų paviršių higieninė priežiūra”;

36.6.7. darbuotojai, atliekantys valymą, dezinfekciją, apsirengia vienkartiniais apsauginiais rūbus (chirurginį chalata), neperšlampačią vienkartinę prijuostę, pirštines, kaukę ir veido skydelį arba akinius;

36.6.8. daugelis įprastinių dezinfekcijos ir sterilizacijos priemonių yra neveiklios sukėlėjams. Efektyviausias CJL ir vCJL prionų naikinimo būdas yra kruopštus valymas ir dezinfekcijos priemonės, pateiktos 1 lentelėje;

1 lentelė

Veiklios dezinfekcijos priemonės

Cheminės dezinfekcijos priemonės	Fizinės dezinfekcijos priemonės
20000 ppm (2 proc.) aktyviojo chloro natrio hipohloritas (60 min.)	vakuuminiam (134 ⁰ C, 18 -20 ir daugiau min.) arba gravitaciniame (121 ⁰ C-132 ⁰ C, 60 min.) sterilizatoriuje
1 N ir didesnės koncentracijos natrio šarmas *(60 min.)	deginimas (1000 ⁰ C temperatūroje)
Formaline fiksuotiems histologiniams ėminiams 96° skruzdžių rūgštis (60 min.)	

* netinka metaliniams rūdijantiems instrumentams, pvz., gadina aliuminio lydinių instrumentus. Patalpose, kuriose ruošiami tirpalai ir dezinfekuojami instrumentai, turi būti įrengtas tinkamas vėdinimas.

36.6.9. daugkartinio naudojimo instrumentus kurių negalima sudeginti arba naudoti, tvarkyti kaip nurodyta 37.6. punkte, ir jie yra patvarūs 1 lentelėje pateiktoms cheminėms ir fizinėms dezinfekcijos priemonėms, apdorojami šiais būdais (pasirinktinai):

36.6.9.1. 60 min. mirkomi 1 N (1 mol/litre) natrio šarmo (40 g Na OH koncentrato 1 l vandens) arba 20000 ppm (2%) aktyviojo chloro natrio hipochlorito tirpale, perkeliama į indą su vandeniu ir kaitinami gravitaciniame garo sterilizatoriuje (121°C , 60 min.), po to valomi, dezinfekuojami, sterilizuojami įprastine tvarka;

36.6.9.2. 60 min. mirkomi inde su 1 N natrio šarmu ir po to skalaujami vandeniu ir kaitinami atviroje talpoje gravitaciniame garo sterilizatoriuje (121°C , 30 min.) arba vakuuminiame garo sterilizatoriuje (134°C , 60 min.), valomi, dezinfekuojami ir sterilizuojami įprastine tvarka;

36.6.9.3. mirkomi 1 N natrio šarmo tirpale arba virinami 10 min., po to valomi, dezinfekuojami, sterilizuojami įprastine tvarka;

36.6.9.4. mirkomi 60 min. 1 N natrio šarmo arba 20000 ppm (2%) aktyviojo chloro natrio hipochlorito tirpale, valomi, plaunami vandeniu ir sterilizuojami vakuuminiame garo sterilizatoriuje (134°C , 18 min.). Po to valomi, dezinfekuojami, sterilizuojami įprastine tvarka;

36.6.9.5. prietaisai, kuriuos dėl sudėtingos konstrukcijos sunku tinkamai išvalyti, tuoj pat merkami į konteinerį su vandeniu, po to, nupylus skystį, dezinfekuojami vakuuminiame garo sterilizatoriuje (134°C , 18 min.) arba gravitaciniame garo sterilizatoriuje (121°C – 132°C temperatūroje, 60 min.) arba 60 min. mirkyti 1 N natrio šarme. Po to valomi, dezinfekuojami, sterilizuojami įprastine tvarka;

36.6.9.6. atliekama pirminė dezinfekcija, kaitinant vakuuminiame garo sterilizatoriuje (134°C temperatūroje, 18 min.) arba gravitaciniame garo sterilizatoriuje (121°C temperatūroje, 60 min.). Po to valomi, dezinfekuojami ir sterilizuojami įprastine tvarka;

36.6.9.7. kaitinami garo sterilizatoriuje (134°C , 18-19 min) arba 60 min. mirkomi 1 N natrio šarmo arba 20000 ppm (2%) aktyviojo chloro natrio hipochlorito tirpale ir po to valomi, dezinfekuojami, sterilizuojami įprastine tvarka.

36.7. Įrengimų, aplinkos daiktų valymo ir dezinfekcijos taisyklės:

36.7.1. neurochirurgijoje, autopsijoje ir laboratorijose naudojamų įrengimų paviršiai, norint sumažinti užteršimą aukšto pavojingumo audiniais, dengiami vienkartiniais neperšlampančiais apsauginiais dangalais;

36.7.2. įrengimų, aplinkos daiktų paviršiai, užteršti žemo pavojingumo audiniais valomi ir dezinfekuojami, įprastine tvarka, kaip paviršiai, užteršti krauju ir kitais kūno skysčiais;

36.7.3. panaudotą įrangą, kurią reikia dezinfekuoti, rekomenduojama ženklinti. Darbuotojai turi būti apmokyti ir žinoti, kaip ją ženklinti, valyti, dezinfekuoti;

36.7.4. laboratorijose, operacinėse, autopsijos patalpose, kur yra sąlytis su ligonio nervų sistemos audiniais, paviršiams dezinfekuoti rekomenduojamas natrio hipochloritas, natrio šarmas;

36.7.5. daiktai, patvarūs naudojamoms cheminėms dezinfekcijos medžiagoms, preparatams, mirkomi, o aplinkos paviršiai gausiai drėkinami 2 N (2 mol/litre) Na OH (80 g šarmo 1 l vandens) arba 50000 ppm (5 proc.) aktyviojo chloro natrio hipochlorito tirpalu, po 1 val. skalaujami vandeniu;

36.7.6. nepavojingų dėl infekcijos rizikos aplinkos daiktų (pvz., grindys, stalai) paviršiai, užteršti aukšto pavojingumo audiniais, skysčiais, pvz., infekuoto CJL paciento smegenų audiniais užterštas paviršius laboratorijoje valomas su valikliu ir po to dezinfekuojamas 10000 ppm (1 proc.) aktyviojo chloro natrio hipochlorito tirpalu, jei jam yra patvarus;

36.7.7. paviršių, užterštų aukšto pavojingumo audiniais ar/ir išsipytusiais, išsitaškusiais krauju ir kitais kūno skysčiais valymo ir dezinfekcijos taisyklės:

36.7.7.1. darbuotojas užsideda plastikinę prijuostę ir pirštines;

36.7.7.2. išsipykę skysčiai padengiami absorbuojančia popierine servetėle;

36.7.7.3. ant servetėlės užpilama 10000 ppm (1%) aktyviojo chloro natrio hipochlorito tirpalo.

36.7.7.4. po 1 val. teršalai su servetėle išmetami į infekuotą atliekų talpą (konteinerį), skirtą deginimui;

36.7.7.5. paviršius valomas su dezinfekcijos valomuoju tirpalu arba valikliu ir paliekama išdžiūti.

36.7.8. paviršiai, užteršti žemo pavojingumo audiniais, kūno skysčiais apdorojami įprastinai, kaip paviršiai, užteršti krauju ir kita potencialiai infekuota biologine medžiaga;

36.7.9. autopsijos atlikimo saugos priemonės:

36.7.9.1. pagrindinės saugos priemonės aprašytos Standartinių medicininių procedūrų vadove, paskelbtame Valstybinės visuomenės sveikatos priežiūros tarnybos prie Sveikatos apsaugos ministerijos tinklalapyje (www.vvspt.lt);

36.7.9.2. taikomos šios papildomos saugos priemonės:

36.7.9.2.1. autopsijos stalas dengiamas plastikiniu arba guminiu patiesalu ir autopsija atliekama taip, kad visi audiniai ir skysčiai būtų izoliuoti (liktų ant patiesalo);

36.7.9.2.2. jei yra galimybė, naudojami vienkartiniai instrumentai. Panaudoti vienkartiniai instrumentai deginami. Mirusiųjų su galima, tikėtina, patvirtinta CJL arba vCJL arba su rizika CJL arba vCJL autopsijai, jei naudojami daugkartiniai instrumentai, paskiriamas atskiras instrumentų rinkinys;

36.7.9.2.3. krūtinkaulio šalinimui naudojamas rankinis pjūklas;

36.7.9.2.4. plovimui naudojama kuo mažiau vandens;

36.7.9.2.5. kiekvienos mirusiojo kūno dalies, kuriai reikalingas pjūvis, paviršius po autopsijos valomas tamponu, sudrėkintu natrio hipochlorito tirpalu, po 10 min. mirusiojo kūnas perkeliamas į neperšlampantį maišą, skirtą gabenimui. Rekomenduojama laidojimo institucijos darbuotojams pranešti, kad mirusiojo organai, audiniai ir skysčiai yra pavojingi;

36.7.9.2.6. audiniai, ruošiniai iki fiksavimo formalinu, kad sumažinti sukėlėjų perdavimo darbuotojams riziką, sudedami į skruzdžių rūgšties tirpalą. Maži audinių gabalėliai (ne daugiau kaip 4-5 mm storio) užpilami 1 val. 50-100 ml 95 proc. skruzdžių rūgšties tirpalu ir po to 2 dienoms perkeliama į formalino tirpalą;

36.7.9.2.7. visi tolesni audinių, ruošinių apdorojimo etapai (blokų su formalinu dėjimas į parafiną, skirstymas ir įmontuotų parafine segmentų dėjimas į dažus) atliekami ne automatinuose procesoriuose, o rankiniu būdu;

36.7.9.2.8. audinių blokų pjūviams rekomenduojama paskirti seną mikrotomą, kurį, tinkamai apdorojus, būtų galima išmesti;

36.7.9.2.9. konteineriai su formaline fiksuotais audiniais pažymimi biologinio pavojaus simboliu ir dedami į sandarų (užantspauduotą) plastikinį paketą. Konteineris, kai reikalingas audinys, išimamas iš maišelio ir dedamas ant neperšlampančio pakloto, ant kurio atliekamos reikalingos procedūros, po to konteineris šluostomas tamponu, sudrėkintu natrio hipochlorito arba natrio šarmo tirpalu, ir vėl dedamas į naują plastikinį paketą tolesniam saugojimui. Sugadinti ruošiniai nukenksminami garo sterilizatoriuje ir šalinami kaip medicininės atliekos;

36.7.9.2.10. nerekomenduojama mirusiųjų kūnus ar jo dalis, organus naudoti mokymo, mokslinių tyrimų tikslams;

36.7.9.2.11. kosmetinės mirusiojo kūno procedūros atliekamos įprastine tvarka;

36.7.9.2.12. nerekomenduojama mirusiojo kūną balzamuoti;

36.7.9.2.13. mirusysis gabenamas, laidojamas, jei reikia, ekshumuojamas, teisės aktų nustatyta tvarka.

36.8. Medicininių atliekų tvarkymo reikalavimai:

36.8.1. CJL arba vCJL lignonų aukšto pavojingumo organai, audiniai, skysčiai, ir jais užteršti instrumentai, dedami į tinkamą infekuotą atliekų konteinerį ir deginami;

36.8.2. vienkartiniai ir daugkartiniai chirurginiai instrumentai, naudoti lignonams su galima, tikėtina, patvirtinta, infekcija ir turėję sąlytį su aukšto pavojingumo organais, audiniais, jei nėra galimybės deginti, tuoj pat nuvalomi ir 1 val. mirkomi 1 N natrio šarmo tirpale ir šalinami kaip medicininės atliekos;

36.8.3. laboratorijų darbuotojų rūbai, pirštinės, patiesalai ir skysčiai, jei nėra galimybės deginti, dezinfekuojami garo sterilizatoriuje ir šalinami kaip medicininės atliekos.

VIII. PROFILAKTIKA

37. Creutzfeldt-Jakob ligos profilaktikos priemonės:

37.1. griežta kraujo donacijų kontrolė, siekiant išvengti CJL ir vCJL plitimo per kraują ir jo komponentus. Donorų atrankos tvarka pateikta Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2005 m. vasario 4 d. įsakyme Nr. V-84 „Dėl kraujo donorų sveikatos tikrinimo tvarkos aprašo, privalomųjų tyrimų sąrašo, reikiamų sveikatos rodiklių ir kraujo donorų apklausos anketos patvirtinimo“ (Žin., 2005, Nr. 18-588). Kraujo donorystės įstaigų kokybės sistemą reglamentuoja 2005 m. rugsėjo 30 d. Europos Komisijos direktyva 2005/62/EB;

37.1.1. kraujo donorais negali būti asmenys:

37.1.1.1. kurių šeimos ligos istorija rodo didelę CJL ir vCJL riziką;

37.1.1.2. asmenys su ragenos ar smegenų kietojo dangalo transplantu;

37.1.1.3. asmenys, kurie buvo gydyti medikamentais, pagamintais iš žmonių hipofizio;

37.1.1.4. asmenys, kurie nuo 1980 metų 6 mėn. ar ilgiau gyveno Jungtinėje Karalystėje ir Prancūzijoje;

37.2. griežta organų donorų kontrolė teisės aktų nustatyta tvarka:

37.2.1. rizika vCJL plisti per audinių transplantus yra kiekybiškai neapibrėžiama. Audinių donorais negali būti:

37.2.1.1. asmenys, kurie vartojo hormonus (augimo ar gonadotropiną);

37.2.1.2. asmenys, kuriems persodintas/įtariama, kad persodintas smegenų kietasis dangalas (asmenys kuriems iki 1992 metų buvo atliktos smegenų operacijos, asmenys kuriems iki 1992 metų buvo atliktos stuburo auglio ar cistos operacijos);

37.2.1.3. asmenys, kurie serga ar įtariama, kad serga CJL, ar jei šeimos ligos istorija rodo esant didelę CJL riziką;

37.2.1.4. asmenys su neaiškios priežasties degeneracinėmis ligomis;

37.2.1.5. asmenys, kuriems persodinta ragena;

37.3. gyvulinės kilmės farmacinių preparatų įvežimo iš šalių, kur registruojama spongiforminės encefalopatijos atveju, ribojimas;

37.4. maisto produktų, turinčių gyvulinės kilmės komponentų, galinčių būti potencialiais spongiforminės encefalopatijos sukėlėjų platinimo šaltiniais, importo ribojimas;

37.5. personalo ir aplinkos sveikatos sauga;

37.6. asmens ir visuomenės sveikatos priežiūros specialistų mokymas;

37.7. visuomenės informavimas.

Literatūra:

1. WHO manual for surveillance of human transmissible spongiform encephalopathies including variant Creutzfeldt-Jakob disease, WHO, 2003.
2. LR sveikatos apsaugos ministro 2001m. vasario 22 d. įsakymas Nr.133 „Dėl spongiforminės encefalopatijos” (Žin.2001,19 –617).
3. New case of transfusion – associated vCID in the United Kingdom, Eurosurveillance weekly releases 2006, Volume 11, Issue 2, 9 February 2006.
4. Bovine spongiform encephalopath, WHO, Fact Sheet No113, Revised November 2002.
5. Creutzfeldt-Jakob Disease Fact Sheet, National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2003.
6. vCJL (Variant Creutzfeld-Jakob Disease), CDC, Department of Human Services, June 27, 2005.
7. Second probable case of vCJL in the Netherlands. Eurosurveillance weekly releases 2006, Volume11, Issue 6, 29 June 2006.
8. UK Health department. Guidance from the Advisory Committee on Dangerous Pathogens and the Spongiform Encephalopathy Advisory Committee. Transmissible spongiform encephalopathy agents: safe working and prevention of infection, 2003 (update 2005).
9. Draft Guideline for Isolation Precautions: Preventing Transmission of Infectious Agents in Healthcare Settings, CDC, 2004.
10. CDC Draft Guideline for Disinfection and Sterilization in Healthcare Facilities, 2002. Rutala WA, Weber DJ, Healthcare Infection Control Practices Advisory Committee.