

Vorgehensweise bei Variante Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJK) im Zusammenhang mit Blut, Plasma und Blutprodukten (Votum 46)

Bei der 85. Sitzung des Arbeitskreises Blut am 18.04.2018 wurde folgendes Votum (V46) (Aktualisierung des Votums 33) verabschiedet:

Die Variante Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJK) ist bisher die einzige Erkrankung humaner transmissibler spongiformer Enzephalopathien (TSE), für die eine Übertragbarkeit durch Blut, Blutprodukte und Plasma als sehr wahrscheinlich gilt. Für alle anderen TSE werden ausschließlich andere Übertragungswege berichtet.

Durch das nachfolgende Verfahren sollen Übertragungen von vCJK durch noch nicht angewendete Blutprodukte verhindert, weitere potentiell infektiöse Spenden vermieden und eventuell stattgefundenen Übertragungen aufgeklärt werden.

Das Verfahren gilt, wenn

- a) bei einem Spender oder einer Spenderin von Blut, Plasma oder anderen Bestandteilen aus Blut eine vCJK wahrscheinlich ist oder gesichert wurde.
- b) bei einem Empfänger oder einer Empfängerin von Blut, Plasma oder Blutprodukten eine vCJK wahrscheinlich ist oder gesichert wurde.

1. Feststellung einer vCJK

Wird bei einer Person eine wahrscheinliche oder gesicherte vCJK festgestellt, soll vom behandelnden Arzt ermittelt werden, ob diese Person jemals Blut, Plasma oder andere Komponenten aus Blut gespendet (*Spender/in*) oder Blut oder Blutprodukte erhalten hat (*Empfänger/in*).

Die Erkrankung sollte durch ein ausgewiesenes Zentrum für spongiforme En-

zephalopathien bestätigt worden sein. Gemäß § 6 Infektionsschutzgesetz muss der Krankheitsverdacht, die Erkrankung und der Tod an vCJK namentlich an das Gesundheitsamt gemeldet werden.

Eine kontinuierliche bundesweite Surveillance von CJK-Verdachtsfällen wird vom Nationalen Referenzzentrum für die Surveillance transmissibler spongiformer Enzephalopathien (NRZ TSE) realisiert. Angaben zum Blutspenderstatus des Verdachtsfalles bzw. zum Erhalt von Blutprodukten sollten als Teil der epidemiologischen Surveillance an das NRZ TSE übermittelt werden.

2. Sofortmaßnahmen und Einleitung eines Rückverfolgungsverfahrens

- 2.1 Vom Spender bzw. von der Spenderin ausgehende Sofortmaßnahmen und Rückverfolgung
 Ergibt sich bei einem *Spender oder einer Spenderin* eine wahrscheinliche oder gesicherte vCJK, wird folgendes Verfahren eingeleitet:
 - 2.1.1 Es werden unverzüglich noch vorhandene(s) Blut, Plasma und weitere Blutkomponenten durch die Spendeinrichtung gesperrt und für weitere Untersuchungen asserviert.
 - 2.1.2 Es werden durch die Spendeinrichtung alle Spenden von diesem Spender oder dieser Spenderin und die daraus gewonnenen Komponenten bzw. Bestandteile aus Blut rückwir-

kend bis maximal 30 Jahre vor der Diagnosestellung ermittelt.

- 2.1.3 Es werden die Einrichtungen der Krankenversorgung, an die die ermittelten Blutkomponenten geliefert wurden, durch die Spendeinrichtung unverzüglich benachrichtigt. Noch in der Laufzeit befindliche Blutkomponenten werden zurückgerufen und asserviert. Über den Vollzug wird die Spendeinrichtung informiert.
- 2.1.4 Die nach dem Qualitätssicherungssystem beauftragte ärztliche Person der Einrichtung der Krankenversorgung soll grundsätzlich die Information und Aufklärung betroffener Empfänger und/oder Empfängerinnen von Blutkomponenten sicherstellen, vorzugsweise durch den behandelnden Arzt (z. B. Arzt/Ärztin der Klinik, niedergelassenen Facharzt/Fachärztin, Hausarzt/Hausärztin). Die betroffenen Empfänger und Empfängerinnen sollen zeitnah über die mögliche Exposition und das damit verbundene mögliche Übertragungsrisiko informiert werden, verbunden mit der Empfehlung, künftig kein(e) Blut, Organe oder andere Gewebe zu spenden (siehe Muster in Anlagen 1 und 2). Die Einbeziehung eines ausgewiesenen Zentrums für spongiforme Enzephalopathien in die

- Aufklärungsmaßnahmen wird empfohlen (siehe z. B. Adressen unten).
Erfolgt in begründeten Fällen keine Aufklärung des Patienten oder der Patientin, so ist dies zu dokumentieren.
Erfolgt die Information des Patienten oder der Patientin durch den behandelnden Arzt, ergeht eine Rückmeldung an den Spendedienst darüber, ob er bzw. sie informiert werden konnte.
- 2.1.5 Die Spendeinrichtung informiert parallel und unverzüglich pharmazeutische Unternehmer, die Blut, Plasma oder weitere Bestandteile aus Blut von dem betroffenen Spender erhalten haben.
- 2.1.6 Pharmazeutische Unternehmer, die Blut, Plasma und weitere Bestandteile aus Blut zur weiteren Verarbeitung erhalten haben und daraus Arzneimittel hergestellt und/oder in den Verkehr gebracht haben, sperren die involvierten Produkte und veranlassen den Rückruf. Bei der Weitergabe von Zwischenprodukten muss eine Information an den Abnehmer erfolgen, der die betroffenen Zwischenprodukte und daraus hergestellte Produkte ebenfalls sperrt und zurückruft.
- 2.1.7 Es ergeht durch die Spendeinrichtung unverzüglich eine Meldung an die nach Arzneimittelgesetz (AMG) und Transfusionsgesetz (TFG) zuständigen Landesbehörden und die Bundesoberbehörde.
- 2.1.8 Die pharmazeutischen Unternehmer, die Produkte aus Plasma und weiteren Bestandteilen aus Blut hergestellt und/oder in den Verkehr gebracht haben, nehmen zusammen mit den nach AMG und TFG zuständigen Behörden des Bundes und der Länder eine Risikobewertung vor und empfehlen in Abhängigkeit von dieser ggf. weitere Maßnahmen.

- 2.1.9 Die entsprechend 2.1.6 betroffenen Empfänger und Empfängerinnen von Blutprodukten werden grundsätzlich unter Berücksichtigung der Risikobewertung des pharmazeutischen Unternehmers und der zuständigen Behörden ebenfalls entsprechend 2.1.4 durch einen Arzt informiert und aufgeklärt.
- 2.1.10 Nach Abschluss des Verfahrens erstellen der/die pharmazeutischen Unternehmer einen Bericht und übermitteln diesen an die nach AMG und TFG zuständigen Landesbehörden und an die Bundesoberbehörde.
- 2.1.11 Verstirbt ein Empfänger oder eine Empfängerin, der bzw. die Blutprodukte von einem/r an vCJK Erkrankten oder wahrscheinlich Erkrankten bekommen hat, so ist eine Autopsie unabhängig von der Todesursache anzustreben, um Untersuchungen auf vCJK durchzuführen.
- 2.2 Vom Empfänger ausgehende Sofortmaßnahmen und Rückverfolgung
Ist bei einem *Patienten oder einer Patientin* eine vCJK wahrscheinlich oder gesichert, so werden von der behandelnden ärztlichen Person folgende Schritte eingeleitet:
- 2.2.1 Es wird ermittelt, ob und wenn ja, wann und welche Blutprodukte der Patient oder die Patientin erhalten hat.
- 2.2.2 Hat der Patient oder die Patientin vor Beginn der vCJK-Symptomatik Blutprodukte erhalten (*Empfänger/in*), ergeht eine Meldung des Verdachts einer Arzneimittelnebenwirkung an das Paul-Ehrlich-Institut als zuständige Bundesoberbehörde und die zuständigen Landesbehörden. Die Meldungen an die Arzneimittelkommission der deutschen Ärzteschaft bleiben unberührt.
- 2.2.3 Die Bundesoberbehörde und die zuständigen Landesbehörden erfassen jeden einzelnen Fall und nehmen eine Bewertung vor, aus der sich ggf. weitere Maßnahmen ergeben.

- 2.2.4 Es werden die pharmazeutischen Unternehmer vom Paul-Ehrlich-Institut über die Möglichkeit einer Übertragung von vCJK durch die ermittelten Blutkomponenten und anderen Blutprodukte informiert.
- 2.2.5 Involvierte Spendeinrichtungen und Blutkomponentenhersteller ermitteln die betroffenen Spender und Spenderinnen und dokumentieren den Vorgang. Soweit noch vorhanden, erfolgt dies in den Spenderakten.
- 2.2.6 Eine Spenderinformation erfolgt nur dann, wenn die Spenden des betroffenen Spenders oder der betroffenen Spenderin in weitere vCJK-Erkrankungsfälle involviert sind.
- 2.2.7 Der Pharmazeutische Unternehmer, der involvierte Produkte aus Blut, und Blutbestandteilen hergestellt und/oder in den Verkehr gebracht hat, dokumentiert die betroffenen Chargen, um im Falle weiterer vCJK-Fälle bei anderen Empfängern oder Empfängerinnen oder Spendern bzw. Spenderinnen ggf. eine Verknüpfung feststellen zu können.

Anlagen

Anlage 1: Musterformulierungen zur Benachrichtigung des Arztes/der Ärztin und zur Orientierung für die individuelle ärztliche Aufklärung bei nachträglich festgestelltem Expositionsverdacht, nachträglich festgestellter Exposition oder Infektion von Patienten und Patientinnen mit vCJK durch Blut und Blutprodukte von Spendern oder Spenderinnen, die nach der Spende an vCJK erkrankt sind.

Anlage 2: Liste von möglichen Fragen und Antworten für Ärzte und Ärztinnen zum Gespräch mit betroffenen Patienten/Patientinnen.

Dieses Votum ersetzt Votum 33 vom 11.01.2006.

Für den Arbeitskreis Blut

Dr. R. Offergeld
Vorsitzende

**Mitteilung des Arbeitskreises Blut des Bundesministeriums für Gesundheit
Votum 46**

**Vorgehensweise bei Variante Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJK) im Zusammenhang mit
Blut, Plasma und Blutprodukten**

Anlage 1

Muster

Formulierungen zur Benachrichtigung des Arztes/der Ärztin und zur Orientierung für die individuelle ärztliche Aufklärung bei nachträglich festgestelltem Expositionsverdacht, Exposition oder Infektion von Patienten mit Variante Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJK) durch Blut und Blutprodukte von Spendern und Spenderinnen, die später an vCJK erkrankt sind

Betr: Patient/Patientin Mustermann, Geburtsdatum, Adresse, Behandlung mit Produkt
Identifikationscode

Sehr geehrte Frau Kollegin,
Sehr geehrter Herr Kollege,

Wir möchten Sie darüber informieren, dass o.g. Patientin/Patient die o.g. Blutprodukte von einem Spender erhalten hat, bei dem später die Diagnose einer vCJK gestellt wurde. In extrem seltenen Fällen können Blutspender bzw. Blutspenderinnen zum Zeitpunkt der Spende ohne klinische Manifestation mit dem Erreger der vCJK infiziert sein, ohne dass derzeit die Möglichkeit des Erkennens besteht. Zur diagnostizierbaren Erkrankung kommt es erst nach Jahren.

Experten gehen davon aus, dass vCJK grundsätzlich durch Blut übertragbar ist. Im vorliegenden Fall hat Ihre Patientin /Ihr Patient Blut bzw. Blutprodukte von einem/einer später an vCJK erkrankten Spender/Spenderin erhalten.

Der Arbeitskreis Blut empfiehlt im Votum 46, dass Patienten und Patientinnen, die Blut oder Blutprodukte von einem/r später an vCJK Erkrankten bekommen haben, grundsätzlich hierüber informiert werden. Die Expertengruppe hält es für erforderlich, die Betroffenen über das mögliche Risiko einer vCJK-Übertragung aufzuklären und sie darauf hinzuweisen, dass sie in Zukunft kein(e) Blut, Organe oder andere Gewebe spenden sollen. Auf Grund des noch unvollständigen wissenschaftlichen Erkenntnisstandes soll durch Einhaltung dieser Vorsichtsmaßnahme eine potentiell denkbare, jedoch wahrscheinlich extrem seltene Übertragung der vCJK verhindert werden und der Patientin/dem Patienten durch die Information die Möglichkeit gegeben werden, sich bei einer späteren Verfügbarkeit von Testverfahren untersuchen zu lassen. Wenn im begründeten Einzelfall von der Aufklärung der Patientin bzw. des Patienten abgesehen wird, so ist dies zu dokumentieren.

Die Exposition Ihrer Patientin/Ihres Patienten mit Blut eines/r vCJK Erkrankten sollte in der Patientenakte dokumentiert werden.

Wir empfehlen Ihnen, Ihre Patientin bzw. Ihren Patienten zu einem persönlichen Gespräch zu bitten, um sie bzw. ihn über das Risiko einer Infektion bzw. Erkrankung in geeigneter Form aufzuklären. Auch wenn eine vCJK-Übertragung unwahrscheinlich, im Einzelfall jedoch möglich ist, empfiehlt es sich für den behandelnden Arzt/die behandelnde Ärztin, unabhängig von den Pflichten aus dem Arzt-Patienten-Verhältnis, vorsorglich die Patientin bzw. den Patienten zu bitten, künftig von etwaigen Blut- und Plasmaspenden im Interesse der Sicherheit von Blutprodukten sowie zum Schutze der Transplantierten von Organ und Gewebespenden Abstand zu nehmen. Das Risiko für Ihre Patientin/Ihren Patienten ist schwer einzuschätzen und hängt auch von der Bewertung der Situation im Einzelfall ab. Diese wird von der zuständigen Bundesoberbehörde, dem Paul-Ehrlich-Institut und der Landesbehörde gemeinsam mit dem pharmazeutischen Unternehmer vorgenommen.

Es ist wichtig, dass Ihre Patientin/Ihr Patient versteht, dass ihr bzw. sein tägliches Leben nicht betroffen ist und dass derzeit keine weiteren vorsorglichen Maßnahmen erforderlich sind. Bisher wurden keine Übertragungen durch das Zusammenleben in einem Haushalt, durch Sexualkontakte oder von der Mutter auf das Kind bekannt.

Beigefügt finden Sie eine Liste von Fragen und Antworten zum Hintergrund von vCJK und zum Übertragungsrisiko durch Blutprodukte für das Gespräch mit Ihrer Patientin bzw. Ihrem Patienten.

Für weitere Informationen stehen Ihnen folgende Ansprechpartner zur Verfügung:

- Robert Koch-Institut
Arbeitskreis Blut
Nordufer 20
13353 Berlin
Tel. 030-187540
Homepage: www.rki.de
- Paul-Ehrlich-Institut
Abteilung für Arzneimittelsicherheit
Paul-Ehrlich-Straße 51-59
63225 Langen
Tel.: 06103-770
Homepage: www.pei.de
- Nationales Referenzzentrum für die Surveillance humaner spongiformer Enzephalopathien
Abteilung für Neurologie
Universitätsklinikum Göttingen
Robert Koch Str. 40
37075 Göttingen
Tel. 0551-39-66636
Email: epicjd@med.uni-goettingen.de
Homepage: www.cjd-goettingen.de

Für Rückfragen stehen wir Ihnen gerne zur Verfügung.
Mit freundlichen Grüßen

**Mitteilung des Arbeitskreises Blut des Bundesministeriums für Gesundheit
Votum 46**

**Vorgehensweise bei Variante Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJK) im Zusammenhang mit
Blut, Plasma und Blutprodukten**

Anlage 2

Muster

Liste von möglichen Fragen und Antworten für Ärzte zum Gespräch mit betroffenen Patienten

Warum haben Sie mich zu einem Gespräch geladen?

Sie haben Blut von einem Spender oder einer Spenderin bekommen, der zu einem späteren Zeitpunkt an der Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJK) erkrankt ist.

Was ist vCJK?

Die vCJK ist eine extrem seltene Erkrankung des Gehirns und des Nervensystems. Erkrankte Personen werden klinisch durch Störungen des Verhaltens und durch Missempfindungen auffällig. U.a. wird ein rasch fortschreitendes Nachlassen der geistigen Fähigkeiten, Störungen in der Koordination von Bewegungsabläufen, Muskelzuckungen und andere unwillkürliche Bewegungen beobachtet.

Wodurch wird vCJK verursacht?

Als Ursache von vCJK wird ein infektiöses Eiweißpartikel, ein sogenanntes Prion angesehen. Dieses gilt auch als Verursacher der Rinderseuche BSE. Als Hauptursache für vCJK wird daher der Verzehr von kontaminierten Lebensmitteln angenommen, die von BSE-infizierten Rindern stammen.

Wie hoch ist das Risiko für mich, an vCJK zu erkranken?

Leider kann man keine allgemeinen Aussagen hierzu treffen und auch nicht sicher bestimmen, wie groß das Risiko einer Erkrankung für Sie persönlich ist, aber Sie sollten erfahren, dass es grundsätzlich ein Risiko gibt. Für jeden Fall, in dem eine Person Blut oder Arzneimittel aus Blut erhalten hat, wird eine Risikobewertung im Einzelfall vorgenommen, über die Sie Ihr behandelnder Arzt/ Ihre behandelnde Ärztin informieren kann.

Gibt es einen Test, der mir Auskunft darüber gibt, ob ich infiziert bin?

Zurzeit gibt es keinen Test, der eine zuverlässige Auskunft über den Infektionsstatus gibt. Allerdings wird in vielen Laboratorien an der Entwicklung eines solchen Tests gearbeitet. Es ist deshalb möglich, dass in Zukunft ein solches Verfahren zur Verfügung stehen wird.

Stelle ich ein Risiko für andere Personen dar?

Obwohl Ihr Risiko, an vCJK zu erkranken, vermutlich sehr gering ist, ist es wichtig zu wissen, in welchen Situationen vorsorgliche Maßnahmen ergriffen werden müssen, damit die Erkrankung nicht auf weitere Personen übertragen werden kann. Grundsätzlich kann vCJK durch Bluttransfusionen, Gewebe- und Organtransplantationen übertragen werden. Deshalb sollten Sie vorsorglich zukünftig weder Blut noch Organe oder Gewebe spenden.

Was muss meine Familie berücksichtigen?

Im täglichen Leben und Haushalt sind keine besonderen Maßnahmen zu beachten. Es gibt derzeit keine Hinweise, dass vCJK bei Alltagskontakten von Mensch zu Mensch übertragen werden kann. Folgende Situationen sind unbedenklich:

- Leben im gleichen Haushalt
- Benutzung derselben Haushaltsgegenstände (z.B. Handtücher, Gläser)
- Küssen

- Sexuelle Kontakte
- Schwangerschaft, Geburt und Stillen (es gibt keinen Hinweis darauf, dass vCJK während der Schwangerschaft, Geburt und Stillzeit von der Mutter auf das Kind übertragen wird)

Wenn doch viele Bürger potenziell mit BSE kontaminierte Lebensmittel gegessen haben, warum darf ich weder Blut noch Gewebe oder Organe spenden?

Sie waren einem zusätzlichen Risiko durch eine Bluttransfusion von einem vCJK-infizierten Spender ausgesetzt.

Wenn ich tatsächlich durch eine Bluttransfusion infiziert wurde, wann müsste ich mit einer Erkrankung rechnen?

Die Zeit zwischen Infektion und Erkrankung ist aufgrund der wenigen Fälle, die bekannt sind, nicht einzuschätzen. Selbst wenn eine Übertragung des Krankheitserregers durch die Transfusion oder die Anwendung von Medikamenten aus Blut stattgefunden hat, ist es nicht gewiss, dass es jemals zum Ausbruch einer Erkrankung kommen wird. Bisher hat es nur wenige wahrscheinliche Übertragungen durch Bluttransfusionen in Großbritannien gegeben. Bei den Transfusionsempfängern, die an einer vCJK verstarben, trat die Erkrankung 6-8 Jahre nach der Transfusion auf.

Gibt es bei Erkrankung mit vCJK eine Möglichkeit der Behandlung?

Eine ursächliche Therapie gibt es zurzeit nicht, wenngleich Wissenschaftler mit Nachdruck an therapeutischen Verfahren arbeiten.

Wo kann ich weitere Informationen über vCJK erhalten?

Informationen über vCJK können Sie unter folgender (Web)Adresse erhalten:

- Nationales Referenzzentrum für die Surveillance humaner spongiformer Enzephalopathien
Neurologische Universitätsklinik Göttingen
Robert Koch Str. 40
37075 Göttingen
Tel. 0551-39-66636
Email: epicjd@med.uni-goettingen.de
Homepage: www.cjd-goettingen.de