

Registro nazionale della malattia di Creutzfeldt-Jakob e sindromi correlate

Linee Guida approvate dal Consiglio Superiore della Sanità (25 settembre 1996)

La malattia di Creutzfeldt-Jakob (MCJ) è un'encefalopatia spongiforme per la quale non è stato ancora possibile elaborare un'indagine diagnostica che consenta di confermare la diagnosi clinica. La diagnosi di certezza, infatti, si ottiene esclusivamente attraverso lo studio di tessuto cerebrale da autopsia.

Appare quindi evidente la fondamentale importanza che riveste il riscontro autoptico nei pazienti deceduti con sospetto clinico di MCJ, sia per una definizione diagnostica che per una corretta valutazione epidemiologica di questa patologia nel territorio nazionale.

Solo con una stretta collaborazione tra le autorità sanitarie, i neurologi, gli anatomo-patologi ed il Centro di Riferimento Nazionale per la MCJ sarà possibile definire le reali dimensioni del fenomeno nel nostro Paese.

Tutti i dati derivanti dalle indagini diagnostico-classificative saranno rese disponibili ai reparti clinici e di anatomia patologica che hanno segnalato il caso.

Valutazione del rischio per il personale dei servizi di anatomia patologica

Sebbene siano stati descritti casi di MCJ tra gli operatori sanitari, alcuni dei quali avevano lavorato in anatomia patologica con materiale infetto, gli studi epidemiologici non hanno dimostrato in questo gruppo professionale un rischio maggiore di MCJ rispetto alla popolazione generale. Non sono inoltre segnalati casi di trasmissione accidentale della malattia tra tecnici e laboratoristi che lavorano in laboratori di ricerca sulle encefalopatie spongiformi umane ed animali.

Si raccomanda in ogni caso il pronto adeguamento dei servizi di anatomia patologica presenti nel Paese ai requisiti fissati dal D.Lvo 626/94 e successive integrazioni e modifiche, oltre che ai requisiti minimi delle strutture sanitarie.

Le indicazioni che seguono comprendono quelle espresse:

- dalla Commissione appositamente costituita dalla SIAPEC (Società Italiana di Anatomia Patologica e di Citopatologia diagnostica);
- dall'apposito Gruppo di Lavoro costituito nell'ambito dell'U.E. (Bruxelles, 16 maggio 1996);
- dal Consensus Report del Gruppo di Lavoro Internazionale sulle malattie da prioni (Brain Pathology 1995; 5: 319-22).

Modalità di esposizione

I rischi dell'operatore sanitario di anatomia patologica possono essere correlati ad incidenti occupazionali (taglio, ferite nel corso di apertura della teca cranica) e ai livelli di contaminazione ambientale (superfici, strumentari, etc.).

Infatti, l'agente infettivo di questa patologia è resistente alle comuni procedure di sterilizzazione e disinfezione.

L'autopsia dovrebbe essere di norma limitata all'encefalo (salvo casi con specifica richiesta) al fine di ridurre al minimo la possibilità di contaminazione della sala settoria.

E' necessario che prima della procedura autoptica vengano presi accordi con il Centro di Riferimento Nazionale per la MCJ dell'Istituto Superiore di Sanità (tel. 064990 3203) sia per la gestione del caso che per quanto riguarda le modalità di invio di campioni di materiale autoptico cerebrale.

Sicurezza dell'operatore

L'autopsia deve essere eseguita in ambiente nel quale sia disponibile tutto il materiale necessario per la conduzione dell'autopsia e per la protezione del personale.

L'ingresso va limitato ad un patologo ed al massimo due tecnici. Non è consentito l'ingresso ad estranei non autorizzati.

Tutto il personale deve indossare materiale a perdere costituito da: camice, mascherina per la protezione della bocca, occhiali protettivi e due paia di guanti in gomma con in mezzo un paio di guanti in Teflon o un paio di guanti in maglia di acciaio.

Quest'ultimo presidio protegge dai tagli ma non dalle punture accidentali.

Gestione delle esposizioni

In caso di contatto accidentale con materiale infetto, lavare accuratamente la parte interessata con acqua e sapone, evitando l'uso di sostanze abrasive.

In caso di ferita detergere la parte interessata con una soluzione di NaOH 1N (40g di NaOH in un litro di acqua) e poi lavare in acqua.

In caso di contaminazione mucosa (congiuntivale, nasale, orale) lavare abbondantemente con soluzione fisiologica.

E' importante, inoltre, notificare sempre l'avvenuto incidente al preposto della struttura.

Sala settoria

E' necessario impiegare teli in plastica monouso al fine di ridurre la contaminazione ambientale.

Le superfici che eventualmente vengono a contatto con materiale biologico del paziente devono essere trattate con una soluzione di NaOH 2N (80g di NaOH in un litro di acqua), e poi lavate con acqua. E' da ricordare che le superfici in alluminio possono essere corrose dalla soluzione di NaOH.

Strumentario

E' preferibile utilizzare quando è possibile materiale monouso. Gli strumenti utilizzati devono essere immersi in una soluzione 1N di NaOH (40g di NaOH in un litro di acqua) e quindi posti in autoclave (mantenendoli in una soluzione di NaOH) a 132 °C per un'ora.

Se non fosse possibile sterilizzare i ferri in autoclave mantenendoli in soluzione 1N di NaOH, devono essere eseguiti 2 cicli di un'ora in autoclave a 132°C.

Le seghe contaminate vanno sterilizzate con le modalità soprariportate, anche se le metodiche possono danneggiarle. E' da ricordare che è necessario evitare di avvolgere i ferri in carta argentata.

Procedura autoptica

La rimozione del cervello deve essere effettuata ponendo il cadavere nella posizione consueta, con al di sotto spessi strati di fogli di cellulosa o altro materiale assorbente.

La scatola cranica va aperta con una sega meccanica manuale che è più facile da decontaminare rispetto ad una sega elettrica e non provoca aerosol di materiale organico.

Si suggerisce l'applicazione della tecnica che prevede l'uso della sega elettrica all'interno di una busta di polietilene posta intorno al cranio. In tal modo il materiale organico prodotto dall'azione della sega non si disperde nell'ambiente e viene raccolto direttamente nella busta.

Il protocollo di dissezione dell'encefalo è il seguente:

Prima di rinuovere l'encefalo, prelevare 11 liquor dai ventricoli laterali utilizzando una siringa da 20-50 ml con ago da rachicentesi (fig. 1). Il liquor deve essere congelato e conservato a -80°C (-20°C, se non si dispone di un freezer a -80°C).

Dopo la rimozione dell'encefalo, separare il tronco-cervelletto dagli emisferi cerebrali, con un taglio perpendicolare alla parte superiore del ponte.

Separare i due emisferi cerebrali, con un taglio sagittale (fig. 2).

A. Emisfero sinistro

Fissazione in formalina 10%, (il fissativo deve essere cambiato una volta al giorno per una settimana).

B. Emisfero destro

Rinuovere i poli frontale, temporale e occipitale mediante sezioni coronali di 2 cm di spessore (figg. 2-3) e fissarli in Carnoy (vedi all.1) o in etanolo 95%.

Congelare il residuo dell'emisfero destro, e conservarlo a -80°C (o -20°C).

Tronco-cervelletto

Rinuovere un emisfero cerebellare e dividerlo in due parti (fig. 4). Una parte deve essere congelata, l'altra fissata in Carnoy.

Il residuo del cervelletto e il tronco devono essere fissati in formalina 10%.

Si raccomanda di porre il materiale congelato in piccole buste di plastica a due strati, poste a loro volta, in un contenitore di plastica rigida a tenuta, chiaramente contrassegnato. Questi campioni vanno etichettati per assicurarsi che non vengano messi in formalina e per assicurarsi

che vengano eliminati nella maniera opportuna (incenerimento dopo l'esame).

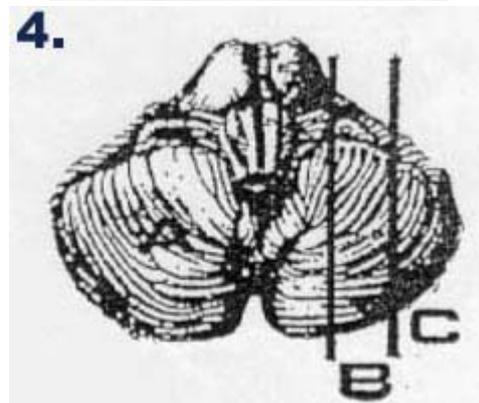
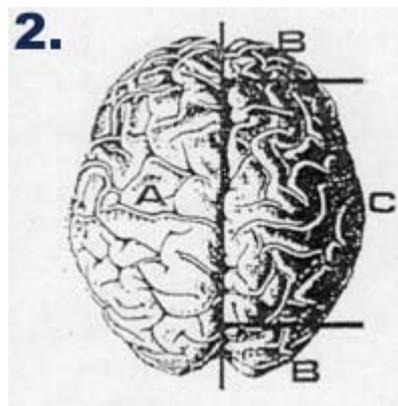
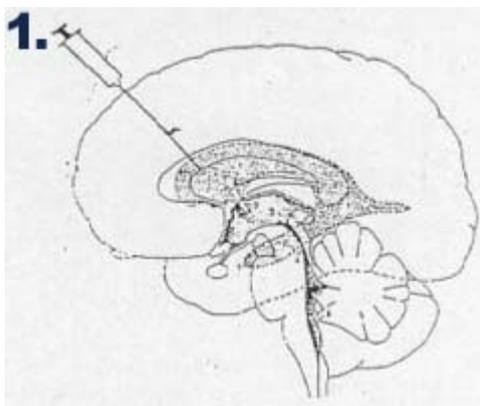
Il materiale in formalina e in Carnoy viene posto in contenitori di plastica spessa e a tenuta.

Nel caso in cui fosse necessario, è preferibile che gli organi interni siano ispezionati in situ e non rimossi dalle cavità corporee. Anche in questo caso, vanno messi sotto il cadavere, ma sopra la plastica (o altro materiale impermeabile), vari strati di materiale assorbente per limitare al minimo la contaminazione ambientale.

Alla fine dell'autopsia, i fogli di plastica e di cellulosa (o altro materiale assorbente) vanno raccolti e messi insieme con il materiale monouso in un contenitore per rifiuti infetti a doppio sacco ed inviati all'inceneritore in un confezionamento che segnali la presenza di materiale pericoloso.

I blocchetti di tessuto per gli esami istologici (di spessore non superiore a 5 mm) debbono essere immessi in acido formico per un'ora.

Le presenti linee guida verranno modificate qualora si rendessero disponibili nuove conoscenze scientifiche in materia.



Allegato I

PROTOCOLLO DI FISSAZIONE IN CARNOY

- Prelevare sezioni di 1-2 cm di spessore delle seguenti aree cerebrali:
- Polo frontale
- Polo temporale
- Polo occipitale
- Cervelletto
- Fissare le sezioni in soluzione di Carnoy a 4°C per 36-48 ore (un cambio del fissativo dopo circa 12 ore).
- Soluzione di Carnoy (conservare a 4°C):
- Etanolo 100%, 600 ml
- Cloroformio, 300 ml
- Acido acetico, 100 ml
- Trasferire le sezioni in etanolo 100, e lasciarli per 36-48 ore a temperatura ambiente (un cambio dell'etanolo dopo circa 12 ore).
- Trasferire le sezioni in cloroformio e lasciarle per 2-3 ore a temperatura ambiente

- Trasferire le sezioni in Paraplast (o Paraffina) per una notte e quindi includerle in Paraplast (o Paraffina).
-