

Sorveglianza obbligatoria della malattia di Creutzfeldt-Jakob.

IL MINISTRO DELLA SALUTE

Visto il testo unico delle leggi sanitarie, approvato con regio decreto 27 luglio 1934, n. 1265, e successive modifiche e integrazioni, con particolare riguardo agli articoli 253 e 254;

Vista la legge 23 dicembre 1978, n. 833, concernente l'istituzione del Servizio sanitario nazionale;

Visto l'art. 112, comma 3, del decreto legislativo 31 marzo 1998, n. 112, riguardante il conferimento di funzioni e compiti amministrativi alle regioni ed agli enti locali in attuazione del capo I della legge 15 marzo 1997, n. 59;

Vista la decisione 2119/98/CE del 24 settembre 1998 del Parlamento europeo e del Consiglio dell'Unione europea, notificata al Governo italiano in data 3 ottobre 1998, che istituisce una rete di sorveglianza epidemiologica e di controllo delle malattie trasmissibili nella Comunità';

Vista la propria ordinanza contingibile ed urgente 12 febbraio 2001 (pubblicata nella Gazzetta Ufficiale della Repubblica italiana 28 febbraio 2001, n. 49), per la sorveglianza della malattia di Creutzfeldt-Jakob, con cui tale malattia e le sindromi ad essa correlate sono state di fatto assimilate alle malattie infettive e diffuse che comportano l'adozione di misure di sanità pubblica;

Visto il proprio decreto 15 dicembre 1990 (pubblicato nella Gazzetta Ufficiale della Repubblica italiana 8 gennaio 1991, n. 6), concernente le peculiari misure di sanità pubblica inerenti alle c.d. "malattie di Classe I" soggette a notifica immediata al solo sospetto diagnostico di insorgenza, in quanto sottoposte a regolamento sanitario internazionale o a sorveglianza speciale da parte dell'OMS, ovvero considerate di particolare interesse per i possibili risvolti sulla salute pubblica;

Viste le disposizioni della legge 31 dicembre 1996, n. 675, e successive modifiche ed integrazioni, del decreto del Presidente della Repubblica 28 luglio 1999, n. 318 e del decreto legislativo 30 luglio 1999, n. 282, in materia di tutela dei dati personali e di riservatezza in ambito sanitario;

Visto l'art. 2, comma 4, del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281;

Preso atto che la malattia di Creutzfeldt-Jakob, appartenente al gruppo delle encefalopatie spongiformi trasmissibili (EST), e' una malattia neurodegenerativa ad esito letale, che puo' presentarsi in tre forme epidemiologiche denominate: forma sporadica, forma familiare e forma iatrogena, e che la conferma diagnostica e' possibile, al momento, soltanto mediante esami istologici sull'encefalo;

Considerata la presenza, in alcuni Paesi europei, di casi della variante di malattia di Creutzfeldt-Jakob, verosimilmente in correlazione con l'epidemia di encefalopatia spongiforme del bovino (BSE) in atto nel Regno Unito dalla prima meta' degli anni 80;

Riconosciuta la necessita', alla luce dell'accertamento di casi sporadici di encefalopatia spongiforme del bovino (BSE) in Italia, di monitorare l'incidenza della malattia di Creutzfeldt-Jakob e delle sindromi ad essa correlate;

Sentito il parere del Consiglio superiore di sanità espresso nella seduta del 21 marzo 2001;

Acquisito il parere della Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome, espresso nella seduta del 22 novembre 2001;

Decreta:

Art. 1.

1. La variante della malattia di Creutzfeldt-Jakob, la malattia di Creutzfeldt-Jakob e le sindromi ad esse correlate (la sindrome di Gerstmann-Straussler-Scheinker, l'insonnia fatale familiare) sono sottoposte a sorveglianza obbligatoria e devono essere segnalate sia al sospetto che nei casi accertati.

Art. 2.

1. Per la segnalazione di tali malattie deve essere osservato il flusso informativo descritto nell'allegato 1, utilizzando la scheda in allegato 2, che costituiscono, entrambi, parte integrante del presente decreto. Le segnalazioni e i dati relativi vengono raccolti in una unica base di dati del Ministero della salute e dell'Istituto superiore di sanità. La gestione della base di dati e la classificazione dei casi sono affidate all'Istituto superiore di sanità. Alla base di dati accedono le regioni a statuto ordinario e speciale e le

province autonome di Trento e Bolzano per gli aspetti di propria competenza nel rispetto della tutela della riservatezza dei dati sensibili.

#### Art. 3.

1. Con successivo provvedimento, da approvarsi quale accordo in seno alla Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano, saranno emanate linee guida per la sorveglianza epidemiologica, per l'assistenza dei pazienti e per il controllo dell'infezione in ambiente ospedaliero.

#### Art. 4.

1. Sono sottoposti ad esame neuroistopatologico tutti i pazienti deceduti con sospetto clinico di variante di malattia di Creutzfeldt-Jakob. Il risultato dell'accertamento neuroistopatologico, sia negativo che positivo, va comunicato alle autorità sanitarie destinatarie della segnalazione, di cui all'allegato 1 del presente decreto.

#### Art. 5.

1. Le regioni a statuto ordinario e speciale e le province autonome di Trento e Bolzano individuano le strutture che, nel rispetto dei requisiti indicati dalle linee guida e norme di sicurezza da osservare in caso di riscontro autoptico su soggetti con probabile malattia di Creutzfeldt-Jakob o sindromi correlate (25 settembre 1996), effettueranno gli esami neuroistopatologici e trasmettono l'elenco di tali strutture al Dipartimento della prevenzione del Ministero della salute che provvederà a darne diffusione.

#### Art. 6.

1. Il presente decreto entra in vigore il giorno successivo a quello della sua pubblicazione nella Gazzetta Ufficiale della Repubblica.

2. In tale data è abrogata l'ordinanza ministeriale 12 febbraio 2001 (pubblicata nella Gazzetta Ufficiale - serie generale - n. 49 del 28 febbraio 2001), per la sorveglianza della malattia di Creutzfeldt-Jakob e delle sindromi ad essa correlate.

Roma, 21 dicembre 2001

Il Ministro: Sirchia

#### Allegato 1

Per la segnalazione dei casi di malattia di Creutzfeldt-Jakob e sindromi correlate deve essere osservato il seguente flusso informativo: 1) Segnalazione immediata, da parte del medico che ha osservato il caso o ha posto il sospetto di malattia di Creutzfeldt-Jakob o sindromi correlate, mediante utilizzazione dell'apposita scheda di sorveglianza (allegato 2) da trasmettere via fax o per via elettronica ai seguenti indirizzi:

Ministero della salute - Dipartimento della prevenzione - Ufficio III via Sierra Nevada n. 60 - 00144 Roma, fax 06/5994-4242-4320, posta elettronica: dpv.oemi@sanita.it

Istituto superiore di sanità - laboratorio di virologia, reparto di malattie degenerative del sistema nervoso ad eziologia virale, viale Regina Elena n. 299 - 00161 Roma - fax 06/4990-3012, posta elettronica: rest@iss.it

Azienda sanitaria locale in cui è stato avanzato il sospetto diagnostico;

Assessorato alla sanità della regione o provincia autonoma.

2) Gli enti cui viene fatta la comunicazione, coordinati dal Dipartimento della prevenzione del Ministero della salute e dall'Istituto superiore di sanità per le rispettive competenze, collaborano con il medico segnalatore e con l'Azienda unita sanitaria locale per il completamento dell'iter diagnostico, quando necessario, e per l'eventuale indagine epidemiologica.

3) Comunicazione dell'esito, sia positivo che negativo, dell'esame neuroistopatologico agli indirizzi precedenti.

**Ministero della Salute**  
 Dipartimento della Prevenzione  
 Ufficio III  
 profilassi internazionale-OEN)  
 Via Sierra Nevada 60, 00144 Roma  
 fax 06 5994 4242/4320  
 e-mail: dpv.oemj@sanita.it

**Istituto Superiore di Sanità**  
 Laboratorio di Virologia  
 Registro Nazionale della Malattia di (Malattie infettive e  
 Creutzfeldt—Jakob e Sindromi Correlate  
 Viale Regina Elena 299, 00161 Roma  
 fax 06 4990 3012  
 e-mail: rest@iss.it

### SCHEDA PER LA SORVEGLIANZA EPIDEMIOLOGICA DELLA MALATTIA DI CREUTZFELDT-JAKOB

medico segnalatore: \_\_\_\_\_  
 indirizzo dell'ospedale: \_\_\_\_\_  
 tel: \_\_\_\_\_  
 fax: \_\_\_\_\_  
 e-mail: \_\_\_\_\_  
 firma del medico segnalatore \_\_\_\_\_

Iniziali del paziente: \_\_\_\_\_ sesso \_\_\_\_\_

numero cartella clinica \_\_\_\_\_  
 data di nascita del paziente \_\_\_\_\_  
 data di esordio della malattia: \_\_\_\_\_  
 (mese/anno)  
 sintomo di esordio: \_\_\_\_\_

#### segnalare la presenza di:

- disturbi psichiatrici nelle prime fasi della malattia	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- decadimento intellettivo-demenza	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- mioclono	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- altri movimenti involontari	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- segni piramidali	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- segni extrapiramidali	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- segni cerebellari	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- segni visivi	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- mutismo acinetico	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- parestesie	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- disestesie dolorose	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- EEG caratteristico*	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
- Esame liquorale (proteina 14-3-3)	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>

NON ESEGUITO   
 NON ESEGUITO

\* (complessi trifasici periodici punta onda, 1-2 c/s. Questo tracciato compare nella maggior parte dei pazienti con malattia di Creutzfeldt-Jakob. Può essere assente nelle fasi iniziali o terminali della malattia. Qualora l'EEG non fosse tipico, si consigliano ripetute e prolungate registrazioni)

#### Altri esami strumentali effettuati

#### TC CEREBRALE

SI  NO

#### RMN CEREBRALE

SI  NO

#### Fattori di rischio\*\*

(\*\* esempi: registrazioni EEG con elettrodi corticali, interventi neurochirurgici, terapia con ormone della crescita di tipo estrattivo, impianto di dura madre, trapianto di cornea)

la presente scheda compilata in tutte le sue parti, va inviata contemporaneamente, a

Ministero della Salute  
 Dipartimento della Prevenzione  
 Ufficio III - Malattie infettive  
 via Sierra Nevada, 60 - 00144 Roma  
 fax 06 59944242 - 59944320  
 e-mail : dpv.oemj@sanita.it

ASL  
 di Riferimento

Assessorato Sanità

Istituto Superiore di Sanità  
 Laboratorio di Virologia  
 R.N. Malattia di Creutzfeldt—Jakob  
 e Sindromi Correlate  
 Viale Regina Elena 299, 00161 Roma  
 fax 06 4990 3012  
 e-mail: rest@iss.it

**DATA:**