

# Samenvatting

De variant van de ziekte van Creutzfeldt-Jakob (vCJD) is een van de prionziekten, aandoeningen die voortvloeien uit een onomkeerbare verandering in het prioneiwit. De veronderstelling dat de BSE-epidemie in het Verenigd Koninkrijk de oorzaak is van deze aandoening is algemeen aanvaard. vCJD vertoont een ander klinisch en pathologisch beeld dan de klassieke vorm van Creutzfeldt-Jakob (CJD): ook jonge mensen kunnen de ziekte krijgen en bij veel patiënten uit vCJD zich in eerste instantie in gedragsveranderingen die leiden tot bezoek aan een psychiater. De patiënten overlijden na een periode van meestal iets meer dan een jaar. vCJD is nu, tien jaar na de eerste beschrijving, nog steeds een progressieve en onveranderlijk fatale ziekte.

De aantoonbaarheid van afwijkend prioneiwit in lymfoïde weefsel van patiënten met vCJD door middel van de zogeheten Western Blot test maakt het doen van laboratoriumonderzoek mogelijk. De Britse regering heeft retrospectief onderzoek laten doen aan tijdens operaties verwijderd weefsel van tonsil en blinde darm. Extrapolatie van de resultaten van dit onderzoek zou inhouden dat bij 237 per miljoen inwoners van het Verenigd Koninkrijk afwijkende prioneiwitten zijn aan te tonen. Dergelijke gegevens zijn er niet voor Nederland. Aangenomen wordt dat de prevalentie hier lager is dan in het Verenigd Koninkrijk, maar hoeveel lager is onbekend.

Overdracht van vCJD via bloedtransfusie heeft hoogstwaarschijnlijk plaatsgevonden. In het Verenigd Koninkrijk zijn twee ontvangers van cellulaire bloedproducten, afkomstig van een donor die later vCJD zou ontwikkelen, aan vCJD overleden. De kans dat het overlijden van deze mensen los staat van de ontvangen bloedtransfusie is uitermate klein. Bij een derde ontvanger, die overleed door een andere oorzaak, werden afwijkende prioneiwitten in milt en lymfeklieren aangetroffen.

De overdracht via bloedtransfusie heeft de roep doen ontstaan om een niet-invasieve en snel toepasbare test, gebaseerd op het aantonen van afwijkend prioneiwit in het bloed (de eerder genoemde Western Blot test heeft deze kenmerken niet). Verschillende bedrijven en universitaire groepen zijn daarmee bezig en de ontwikkelingen gaan snel; de verwachting is dat een in een bloedbank bruikbare test binnen een paar jaar op de markt zal zijn. Op dit moment zijn de test-eigenschappen niet bekend en is evenmin duidelijk wat de kosten van invoering zullen zijn. Toch zal er in het Verenigd Koninkrijk waarschijnlijk grote druk ontstaan die test snel in te voeren. Ook in Frankrijk en Ierland zal het wel of niet testen waarschijnlijk op betrekkelijk korte termijn

een kwestie worden. Mede omdat er van invoering elders een precedentwerking kan uitgaan zal daar ook in Nederland over moeten worden nagedacht.

Het kader voor de besluitvorming daarover wordt bepaald door de grondwettelijke en ook internationaal vastgelegde verantwoordelijkheid van de overheid voor de beschikbaarheid en veiligheid van de bloedvoorziening. Die verantwoordelijkheid is nader uitgewerkt in de Wet inzake de bloedvoorziening (Wibv). De uitvoering is in handen gelegd van de Stichting Sanquin Bloedvoorziening. Op grond van de Wibv geldt in Nederland als uitgangspunt dat de bloedvoorziening 'moet voldoen aan hoge eisen van veiligheid en kwaliteit'. Door de overheid is bij herhaling benadrukt dat daarmee niet maximale veiligheid is bedoeld, maar optimale veiligheid. Het eerste zou immers betekenen dat ieder mogelijk risico moet worden uitgesloten, ongeacht de verhouding tussen de daarmee te bereiken gezondheidswinst enerzijds en de met die maatregel gemoeide kosten of verdere nadelen anderzijds. Alleen al vanwege de beperkte financiële middelen binnen de gezondheidszorg valt een dergelijke benadering niet te verantwoorden.

Testen van (het bloed van) donors gebeurt om de ontvangers te beschermen tegen via bloed overdraagbare aandoeningen. Gaat het echter om ernstige onbehandelbare aandoeningen, dan ontstaat een dilemma. De keerzijde is dan immers dat, bij een positieve (afwijkende) testuitslag, de gevolgen voor de donor zeer ingrijpend kunnen zijn. Te horen krijgen dat je een vergrote kans hebt op een ernstige ziekte waarvoor geen behandeling of preventie bestaat, is emotioneel zeer belastend. Ook kan die informatie negatieve gevolgen hebben voor de betrokkene in de sfeer van arbeid en verzekeraarbaarheid, of anderszins leiden tot uitsluiting en stigmatisering. Dat maakt testen op dergelijke aandoeningen, en dus ook op vCJD, zowel moreel als juridisch problematisch.

Als invoering van een test op vCJD er toe zou leiden dat grote aantallen donors worden afschrikt om nog verder bloed te geven, kan bovendien het in stand houden van een adequate bloedvoorziening in het geding komen. Het is om diverse redenen onaanvaardbaar om de donor wel te testen en vervolgens niet over de uitslag te informeren; bovendien is daar juridisch geen ruimte voor. De vraag rijst dan ook of testen op vCJD verstandig is als de prijs voor de zo te verkrijgen grotere veiligheid zou zijn dat onvoldoende bloed beschikbaar komt om in de behoefte van patiënten te voorzien.

Een belangrijk probleem in dat verband is ook het naar verwachting grote aantal fout-positieve uitslagen. Bij een lage prevalentie valt dat probleem zelfs bij een test met een relatief gunstige specificiteit niet te voorkomen. Daar komt nog bij dat een eerste test waarschijnlijk minder onderscheidend is en dat mogelijk ook een confirmatietest aanvankelijk nog ontbreekt. Fout-positieve uitslagen leiden behalve tot nodeloze ongerustheid ook tot extra uitsluiting van donors. De waarschijnlijk veel minder vaak optredende fout-negatieve uitslagen zorgen voor onterechte geruststelling van de donor en onvolledige zekerheid bij de ontvanger.

De besluitvorming over eventuele invoering van een test op vCJD zal hoe dan ook plaatsvinden onder omstandigheden van grote wetenschappelijke onzekerheid. Relevante overwegingen zijn de vraag of de grotere veiligheid voor ontvangers opweegt tegen de nadelen van testen voor de donors, de vraag in hoeverre zo'n test de donorbereidwilligheid inderdaad zal ondermijnen, en de kosteneffectiviteit van testen op vCJD. Nader onderzoek, enerzijds naar donorattitudes, anderzijds naar de prevalentie van afwijkende prioneiwitten in ons land, kan slechts tot op zekere hoogte helpen de nog bestaande onzekerheden te reduceren. Op de achtergrond speelt de vraag wat we in dit verband onder een 'optimale' bloedveiligheid moeten verstaan. Het lastige daarbij is dat in de risicoperceptie van het publiek ook allerlei affectieve (en in zoverre minder 'rationele') factoren een rol spelen.

Op grond van de Wibv kan de overheid bepalen dat bloeddonsors op vCJD getest moeten worden. Maar de Stichting Sanquin Bloedvoorziening – de geprivatiseerde bloedvoorzieningsorganisatie – heeft ook een eigen verantwoordelijkheid. Gezamenlijke beleidsontwikkeling is uiteraard gewenst, ook vanwege aspecten als financiering en aansprakelijkheid.

Als tot invoering wordt besloten vraagt dat om aanvullende maatregelen om ongewenste gevolgen voor donors en anderen zoveel mogelijk te beperken. In de eerste plaats moet de donor adequaat worden geïnformeerd over de test op vCJD en de mogelijke implicaties daarvan. Vervolgens moeten er voorzieningen komen voor counseling van donors met een positieve testuitslag. Positief geteste donors moeten verzekerd kunnen zijn van adequate zorg en beschermd tegen vormen van stigmatisering en maatschappelijke uitsluiting. Nagegaan moet worden of en onder welke voorwaarden het gewenst is de ontvangers van eerdere transfusies met bloed van positief bevonden donors te traceren en informeren. Ter bescherming van derden moet zijn voorzien in maatregelen ter voorkoming van verdere overdracht van afwijkende prioneiwitten bij medische zorg aan positief geteste donors.

Als de uitkomst van de besluitvorming is dat een test op vCJD (voorlopig) niet in ons land wordt ingevoerd omdat een dergelijke maatregel niet zou passen in een op optimale veiligheid gericht beleid, of omdat de negatieve gevolgen van invoeren groter zijn dan de positieve, verschuift het accent van de gevolgen voor de donor naar die voor de ontvanger. Bij gezondheidsschade die met testen op vCJD te voorkomen was geweest kan Sanquin en mogelijk ook de overheid aansprakelijk worden gesteld. De precieze juridische implicaties op dit gebied vragen om nadere bezinning. Daarnaast is vanuit moreel perspectief aandacht nodig voor de vraag naar mogelijke schadeloosstelling van mensen die vCJD krijgen als gevolg van de beslissing donors niet te testen.

Mogelijk zal ook op andere terreinen van de geneeskunde worden gepleit voor invoering van een test op vCJD, om patiënten en hulpverleners tegen het risico van overdracht te beschermen. Hier valt te denken aan de (neuro)chirurgie en de transplantatiegeneeskunde. Ook daar is tijdige bezinning op de voors en tegens van een test op vCJD gewenst. Dat is primair een zaak van de betrokken beroepsgroepen en patiëntenorganisaties.