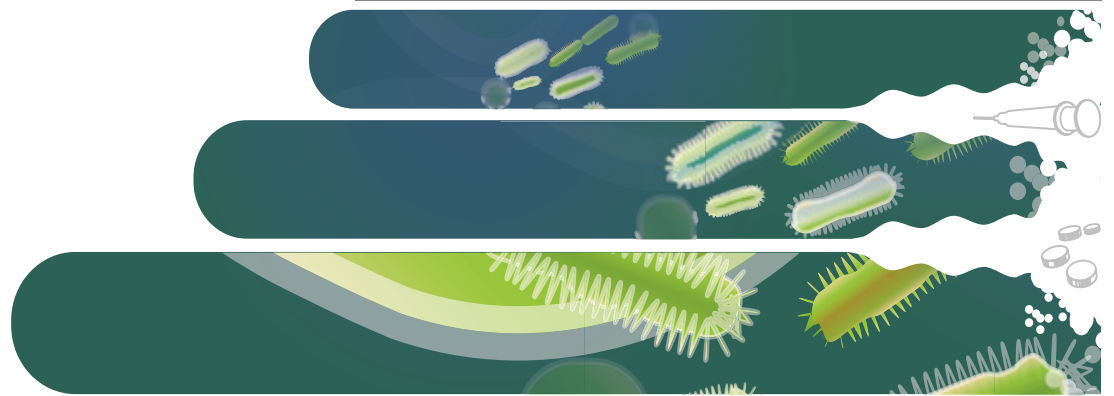


Fiche technique pour la gestion des cas et des contacts



MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB

Juin 2019

19-271-01W

AUTEURS DE LA VERSION 2019 :

Caroline Duchesne

Conseillère en soins infirmiers
Direction de santé publique, Centre intégré de santé
et de services sociaux des Laurentides

Lyne Judd

Médecin-conseil
Direction de santé publique, Centre intégré de santé
et de services sociaux de Laval

Suzie Maillé

Conseillère en soins infirmiers
Direction de santé publique, Centre intégré de santé
et de services sociaux de Laval

Anna Urbanek

Assistante au supérieur immédiat (ASI)
Direction régionale de santé publique, Centre intégré
universitaire de santé et services sociaux
du Centre-Sud-de-l'Île-de-Montréal

Louise Valiquette

Coordonnatrice médicale (infections nosocomiales,
zoonoses et urgences infectieuses)
Direction de la prévention et du contrôle
des maladies infectieuses, Ministère de la Santé
et des Services sociaux

COLLABORATEURS :

Rolande D'Amour

Infirmière-conseil principale
Système de surveillance de la maladie
de Creutzfeldt-Jakob, Agence de santé publique
du Canada

Anne Kimpton

Chef d'unité scientifique
Centre d'expertise en retraitement des dispositifs
médicaux, Direction des risques biologiques
et de la santé au travail, Institut national de santé
publique du Québec

Josée Lynch

Infirmière-conseil principale
Système de surveillance de la maladie
de Creutzfeldt-Jakob, Agence de santé publique
du Canada

Richard Marchand

Microbiologiste-infectiologue, médecin-conseil
Centre d'expertise en retraitement des dispositifs
médicaux, Direction des risques biologiques
et de la santé au travail, Institut national
de santé publique du Québec

Andrée Pelletier

Conseillère scientifique
Centre d'expertise en retraitement des dispositifs
médicaux, Direction des risques biologiques
et de la santé au travail, Institut national
de santé publique du Québec

Reem Zewail

Médecin-conseil
Direction de santé publique, Centre intégré
de santé et de services sociaux de la Montérégie-Centre

RÉVISION LINGUISTIQUE :

Anne Fonteneau

MISE EN PAGE :

Mélanie Léger

Agente de secrétariat

Laurence Girard-Melançon

Agente de secrétariat
Direction de la vigie sanitaire,
Ministère de la Santé et des Services sociaux

APPROUVÉ PAR :

La Table de concertation nationale en maladies
infectieuses (TCNMI) le 21 mars 2019.

ÉDITION

La Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux

Le présent document s'adresse spécifiquement aux intervenants du réseau québécois de la santé
et des services sociaux et n'est accessible qu'en version électronique à l'adresse :

www.msss.gouv.qc.ca section Publications

Le genre masculin utilisé dans ce document désigne aussi bien les femmes que les hommes.

Dépôt légal

Bibliothèque et Archives nationales du Québec, 2019

Bibliothèque et Archives Canada, 2019

ISBN : 978-2-550-84328-3 (version PDF)

Tous droits réservés pour tous pays. La reproduction, par quelque procédé que ce soit, la traduction ou la diffusion
de ce document, même partielles, sont interdites sans l'autorisation préalable des Publications du Québec.
Cependant, la reproduction de ce document ou son utilisation à des fins personnelles, d'étude privée
ou de recherche scientifique, mais non commerciales, sont permises à condition d'en mentionner la source.

© Gouvernement du Québec, 2019

TABLE DES MATIÈRES

Contexte	1
Surveillance de la MCJ	2
Objectif de l'intervention de santé publique	2
Agent	3
Description : MCJ classique	3
Description : La variante de la MCJ (vMCJ)	3
Définitions nosologiques	3
Analyse de laboratoire\Tests diagnostiques	4
Réservoir	4
Mode de transmission	4
Incubation	4
Contagiosité	5
Personnes exposées à risque de MCJ iatrogène (acquise)	5
Immunité	5
Tableau clinique	5
Complications	6
Mesures de prévention	6
Rôles de la DSPublique	6
Rôles de l'ÉTAP-PCI, avec le soutien de la DSPublique au besoin	7
Définition d'un contact significatif	7
Mesures visant le cas et les membres de la famille (Rôles du SSMCJ)	8
Mesures à prendre dans les milieux de soins visant les dispositifs médicaux et les patients exposés	8
Rôle du répondant RDM du CISSS-CIUSSS en collaboration avec la PCI	8
Annexe 1 – Risque de transmission de la MCJ par les tissus INFECTIEUX	11
Annexe 2 – Méthode de décontamination efficace pour la MCJ	12
Annexe 3 – Méthodes de décontamination inefficaces ou partiellement inefficaces pour la MCJ	13
Annexe 4 – Guide d'interprétation : panel d'analyse des marqueurs protéiques dans le liquide céphalorachidien et méthode EP-QUIC pour le dépistage de la maladie de creutzfeldt-jakob sporadique	14
Références du guide d'interprétation	16
Annexe 5 – Algorithme décisionnel pour réduire le risque de transmission iatrogène de la MCJ par le biais d'instruments réutilisés	17
Annexe 6 – Questionnaire d'enquête	18
Références pour la fiche technique	22

Listes des sigles et des acronymes

ACIA	Agence canadienne d'inspection des aliments
ASPC	Agence de santé publique du Canada
CERDM	Centre d'expertise en retraitement des dispositifs médicaux
DGAPSP	Direction générale adjointe de la protection de santé publique
DSPublique	Direction de santé publique
EEG	Électro-encéphalogramme
ESB	Encéphalite spongiforme bovine
ÉTAB-PCI	Équipe de prévention et contrôle des infections de l'établissement
EST	Encéphalopathie spongiforme transmissible
INSPQ	Institut national de santé publique du Québec
LCR	Liquide céphalorachidien
MADO	Maladie à déclaration obligatoire
MCJ	Maladie de Creutzfeldt-Jakob
MRS	Matières à risque spécifié
PCI	Prévention et contrôle des infections
PRNP	Gène qui code pour la protéine prion
PrP	Protéine prion
PrP ^C	Protéine prion normale (PrP ^C pour <u>c</u> ellulaire)
PrP ^d	Protéine prion avec une forme anormale ou mal repliée (PrP ^d pour disease)
PrP ^{sc}	Protéine prion avec détection de fibrilles associées à la tremblante du mouton (<i>scrapie</i>)
RDM	Retraitement des dispositifs médicaux
SSMCJ	Système de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob
vMCJ	Variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

CONTEXTE

- Les maladies à prion ne sont pas causées par des bactéries, ni des virus, ni des parasites, mais par des fragments anormaux de protéines appelés « prions ». Ces prions endommagent les cellules du système nerveux, ce qui forme des trous dans le tissu. Ce phénomène entraîne éventuellement des lésions cérébrales graves et la mort.
- La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) est une affection très rare et fatale dont on reconnaît trois formes : sporadique, génétique et acquise (ou iatrogène).
- L'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) est une maladie à prion qui s'attaque aux bovins. L'ESB, ou « maladie de la vache folle », cause une affection dégénérative du système nerveux central chez ces animaux. Elle s'exprime chez les humains sous la forme d'une maladie rare et mortelle appelée la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ).
- Ces maladies ont commencé à retenir l'attention de la population au milieu des années 1980, à la suite d'une épidémie d'ESB. Depuis le début des années 1990, 227 cas de la vMCJ ont été identifiés en Europe et 2 cas au Canada chez des humains ayant consommé des produits de bœuf contaminé provenant d'animaux porteurs de l'ESB.
- La vMCJ ne doit pas être confondue avec la MCJ classique, qui est plus fréquente que la variante et qui n'est pas associée à la consommation de viande bovine.
- La MCJ et sa variante font l'objet d'une surveillance active depuis 1998 par le biais du Système de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (SSMCJ), qui est géré par l'Agence de santé publique du Canada (ASPC). De plus, elle est depuis 2003 une maladie à déclaration obligatoire (MADO) pour tout médecin au Québec.

Cette fiche technique est destinée aux intervenants de la santé et elle vise à les soutenir dans leurs interventions auprès des cas.

Le Canada prend les mesures suivantes pour empêcher la propagation de l'ESB au bétail, ce qui diminuera le risque que des personnes contractent la variante de la MCJ :

- L'ASPC travaille en étroite collaboration avec l'Agence canadienne d'inspection des aliments (ACIA) en tant que membre de l'Équipe nationale de réponse de l'agence.
- L'ASPC évalue les conséquences de l'ESB et l'information obtenue par les études de retraçage.
- L'ACIA a mis en place plusieurs mesures de précaution pour empêcher l'introduction et la propagation de l'ESB, notamment un programme de surveillance par lequel la présence de maladie est testée dans les cerveaux des bovins.
- Depuis 1997, le Canada a interdit l'utilisation des tissus particulièrement susceptibles d'accumuler des prions qui causent l'ESB, donc les matières à risque spécifié (MRS) provenant de ruminants (bovins, moutons, chèvres, bisons, wapitis, cerfs) pour nourrir d'autres ruminants.
- En 2009, le Canada a banni les MRS des fertilisants et de tous les aliments pour animaux, y compris les animaux de compagnie.

L'ACIA a ordonné que tous les cas suspects d'ESB soient rapportés à un vétérinaire fédéral. L'ACIA a également créé un programme canadien d'identification des bovins et des bisons qui permet de retracer les déplacements de chaque animal, de son troupeau d'origine jusqu'à son abattage.

SURVEILLANCE DE LA MCJ

Au Canada

Le Système de surveillance canadien de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (SSMCJ) est sous la responsabilité de l'Agence de la santé publique du Canada (ASPC) et effectue la surveillance nationale prospective pour tous les types de maladies à prion chez les humains au Canada. Les principaux objectifs du SSMCJ sont de mieux comprendre l'épidémiologie de ces maladies, d'améliorer les options disponibles pour un diagnostic rapide et précis dans le but de protéger la santé des Canadiens en réduisant les risques de transmission des maladies à prion.

Afin de permettre une surveillance exhaustive des maladies à prion humaines, le SSMCJ fonctionne selon un modèle accepté à l'échelle internationale. Ce dernier, promulgué par l'Organisation mondiale de la Santé, offre un soutien aux professionnels de la santé en facilitant une collaboration étroite par le biais de consultations, d'analyses de laboratoire, de soutien logistique, et par l'éducation. Une fois le consentement éclairé des patients ou de leurs représentants obtenu, un examen détaillé des dossiers médicaux ainsi qu'une entrevue avec la famille sont effectués. Les informations diagnostiques et épidémiologiques recueillies sont assemblées et utilisées pour appuyer l'analyse épidémiologique, la classification des cas et la prise de décision en santé publique.

Pour plus d'informations concernant le SSMCJ ou pour parler à une des infirmières, téléphonez sans frais au 1 888 489-2999.

Au Québec

La MCJ est une MADO¹ devant être déclarée par les médecins depuis 2003. Les cas sont classés selon leur forme (classique ou variante) et leur validation (cas probable ou confirmé).

La MADO doit être déclarée dans les 48 heures au directeur régional de santé publique².

OBJECTIF DE L'INTERVENTION DE SANTÉ PUBLIQUE

L'objectif principal de l'intervention de santé publique est d'éviter la transmission par contact avec les tissus et les produits sanguins humains potentiellement contaminés. On vise d'une part à assurer la sécurité du système québécois d'approvisionnement en sang, en produits sanguins et en tissus et, d'autre part, à identifier les situations possibles de transmission nosocomiale ou d'acquisition iatrogène.

Dans ce cadre, le rôle principal de la DSPublique est de rechercher l'information sur les dons et les réceptions de sang, de produits sanguins, de tissus ou d'organes auprès des différentes sources disponibles (Héma-Québec, famille, médecin traitant, SSMCJ de l'ASPC).

Si le cas a reçu ou donné du sang, des produits sanguins, des tissus ou des organes, suivre le *Guide d'enquête et d'intervention pour l'ensemble des partenaires impliqués dans la prévention des MADO transmissibles par le sang et les produits sanguins* (TCNMI, 2015).

1. Le médecin doit fournir les renseignements sur les dons et les réceptions de sang, de produits sanguins, de tissus ou d'organes.

AGENT

La maladie de Creutzfeldt-Jakob, ou encéphalopathie spongiforme subaigüe est une encéphalopathie à prion. Le prion est une protéine, qui existe normalement dans le cerveau humain. Cette protéine existe sous une forme cellulaire normale (PrP^c) et une forme pathologique (PrP^d et PrP^{sc}).

DESCRIPTION DE LA MCJ CLASSIQUE

La MCJ classique touche généralement des personnes de plus de 40 ans, à un âge médian de 60 ans.

- Sporadique : elle se produit sans cause apparente et elle touche de 85 % à 95 % des personnes atteintes de la MCJ classique;
- Familiale ou génétique : elle touche de 7 à 10 % des cas canadiens et apparaît dans certaines familles qui semblent présenter un plus grand risque de contracter cette maladie en raison de mutations génétiques (gène qui code pour la protéine prion-PRNP) qui engendrent des anomalies de la protéine PrP. La forme génétique compte plus de 60 mutations;
- Acquise ou iatrogène : elle résulte de la transmission accidentelle de prions par des dispositifs médicaux contaminés, par la greffe de cornée ou de dure-mère ou par l'administration d'hormones de croissance ou de gonadotrophines obtenues à partir d'hypophyses humaines. Moins de 1 % des cas de MCJ sont d'origine iatrogène. Il existe seulement 5 cas de contamination iatrogène, recensés à ce jour, découlant d'une transmission accidentelle pendant des procédures médicales (lié à une greffe de dure-mère) au Canada.

Toutes les formes de la MCJ classique sont potentiellement transmissibles.

DESCRIPTION DE LA LA VARIANTE DE LA MCJ (vMCJ)

- La vMCJ touche généralement des personnes plus jeunes (souvent dans la vingtaine) et se distingue de la forme classique par la présence de symptômes psychiatriques (anxiété, dépression) plutôt que par des pertes de mémoire. Elle est associée à l'ingestion de viande bovine provenant d'animaux atteints par l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), mieux connue sous le nom de « maladie de la vache folle ».
- Seulement 2 cas de la vMCJ ont été décelés chez les résidents canadiens : un premier en 2002 a été attribué à une exposition survenue au Royaume-Uni, la personne infectée y ayant vécu de 1987 à 1990; l'autre cas, en 2011, était lié à une exposition en Arabie Saoudite.
- 229 cas ont été recensés à l'échelle mondiale de 1994 à 2015.

Elle est transmissible par transfusion sanguine (risque très faible).

DÉFINITIONS NOSOLOGIQUES

Se référer au guide *Définitions nosologiques* :

<http://publications.msss.gouv.qc.ca/msss/document-000480/>.

ANALYSE DE LABORATOIRE\TESTS DIAGNOSTIQUES

(Voir [annexe 4](#))

- Test EP-QuIC dans le LCR fondé sur la capacité de la PrP^d d'induire la conversion de la forme cellulaire normale de la protéine prion (PrP^c) en une forme mal repliée (PrP^d)
- Protéine 14-3-3 et Tau dans le LCR
- Tests génétiques spéciaux dépistant la susceptibilité à la MCJ
- Tests d'imagerie par résonance magnétique (IRM)
- Activité des ondes cérébrales (EEG)
- Biopsie des amygdales, seulement si la variante de la MCJ est soupçonnée.

Autopsie cérébrale : le meilleur moyen de confirmer la MCJ est d'examiner le cerveau d'une personne après sa mort. Le SSMCJ coordonne l'intervention et paye les frais de l'autopsie.

RÉSERVOIR

MCJ classique : l'humain est le seul réservoir

vMCJ : les bovins

MODE DE TRANSMISSION

(Voir [annexe 1](#))

Les sources des formes classiques de la MCJ et de la vMCJ sont différentes :

- La **MCJ classique** se transmet par contact direct avec le LCR, les tissus ou les organes contaminés.
- Seule la forme **génétique** se transmet de manière héréditaire.
- La forme **acquise (iatrogène)** est transmise par les dispositifs médicaux contaminés, par la greffe de cornée ou de dure-mère, par l'administration d'hormones de croissance ou de gonadotrophines obtenues à partir d'hypophyses humaines contaminées.

La variante de la MCJ

La vMCJ est principalement causée par l'exposition par voie alimentaire à une maladie semblable à la MCJ qui touche les bovins (ESB).

Le risque de transmission par le sang de la plupart des formes de la MCJ est très faible, bien qu'il n'ait pas été totalement éliminé. En revanche, ce risque a été confirmé dans le cas de la vMCJ, trois cas de la vMCJ et deux cas d'infection asymptomatique de la vMCJ ayant été confirmés au Royaume-Uni chez des personnes qui avaient reçu des produits sanguins de donneurs qui ont par la suite présenté la vMCJ.

INCUBATION

La période d'incubation varie de 15 mois à 30 ans.

CONTAGIOSITÉ

La contagiosité de la MCJ classique et de ses variantes est maximale dans les tissus du système nerveux central à la fin de la période d'incubation et durant toute la période symptomatique.

Par :

- le liquide céphalo-rachidien
- d'autres tissus potentiellement contaminés
- des greffes de la cornée et de la dure-mère
- l'administration d'hormones de croissance ou de gonadotrophines obtenues à partir d'hypophyses humaines
- des produits sanguins (variante de la MCJ)

* Voir les niveaux de risque de transmission lors de partages des dispositifs médicaux ou de greffes à [l'annexe 1](#).

PERSONNES EXPOSÉES À RISQUE DE MCJ IATROGÈNE (ACQUISE)

- Receveurs de traitements aux hormones hypophysaires issues de tissus humains (hormones de croissance ou gonadotrophines).
- Receveurs d'une greffe de dure-mère (jusqu'en 1992 pour les greffes de Lyodura, jusqu'en 1997 pour les greffes de Tutoplast Dura).
- Receveurs d'une greffe de cornée provenant d'un pays où l'on n'exige pas que le donneur subisse un dépistage pour maladie neurologique.
- Personnes exposées, par un contact avec des instruments contaminés, à des tissus à fort potentiel infectieux chez un cas confirmé de MCJ.

IMMUNITÉ

Aucune

TABLEAU CLINIQUE

La MCJ classique provoque une détérioration rapide du cerveau et du système nerveux.

Les symptômes initiaux comprennent habituellement une perte de coordination, la dépression, des changements rapides de l'humeur et un manque d'intérêt pour les interactions avec les autres. Les personnes touchées peuvent également devenir apathiques, avoir des pertes de mémoire et un sommeil irrégulier.

Une personne atteinte de la MCJ classique commencera éventuellement à souffrir d'aphasie. La détérioration mentale (démence) se produit beaucoup plus rapidement dans la MCJ classique qu'au cours de certaines affections comme la maladie d'Alzheimer.

La coordination musculaire décroît rapidement et, en l'espace de quelques mois, la personne atteinte de la MCJ classique fait de fréquentes chutes puis est agitée de tremblements et de spasmes musculaires. Les personnes atteintes de l'affection peuvent devoir s'aliter puis glissent

dans un coma. Elles meurent de 3 à 12 mois après l'apparition des symptômes. Environ 70 % des personnes atteintes de la MCJ classique meurent moins de 6 mois après l'apparition des symptômes. Les résultats de l'autopsie montrent que le cerveau présente de petits trous, comme une éponge. Ce phénomène se produit également en cas d'ESB et de tremblante du mouton.

La **variante de la MCJ** peut suivre un cours légèrement différent. Dans les phases initiales, on observe des symptômes psychiatriques comme de l'agressivité, une profonde dépression, de l'anxiété ou d'autres changements dans le comportement de la personne. Ensuite, elle peut ressentir une douleur au visage ou aux bras et aux jambes, suivie de difficultés de coordination et d'une diminution de la capacité mentale. De nombreux cas précoces de la vMCJ sont confondus avec des troubles psychiatriques. Les personnes atteintes de la vMCJ meurent en moyenne un an après l'apparition des symptômes.

COMPLICATIONS

- Perte d'autonomie
- Décès (généralement, en moins de 1 an)

MESURES DE PRÉVENTION

(Voir [annexe 2](#))

- Les professionnels de la santé peuvent minimiser les risques, lors des manipulations des tissus et des liquides corporels, en appliquant des pratiques de base en prévention et contrôle des infections (PCI) et en utilisant des méthodes efficaces pour désinfecter et stériliser l'équipement.
- La destruction des dispositifs médicaux en contact avec certains tissus de personnes atteintes de la MCJ et la non-utilisation de sang, de produits sanguins, de tissus et des organes de ces dernières pour la transplantation sont des mesures qui protègent contre la MCJ iatrogène.
- Il faut faire une évaluation du risque et bien planifier toute procédure lorsqu'une MCJ est soupçonnée. Des précautions doivent être prises. L'équipe en prévention et contrôle des infections ainsi que l'équipe chirurgicale/médicale qui interviendra doivent déterminer quels instruments seront utilisés et quels tissus seront touchés lors de la procédure. Il faut identifier et utiliser, dans la mesure du possible, des instruments jetables plutôt que des instruments réutilisables, en particulier s'ils entrent en contact avec des tissus à fort potentiel infectieux. Les instruments jetables identifiés seront envoyés dans une décharge après l'intervention. Si l'équipe décide de réutiliser les instruments au lieu de les jeter, il faut choisir des instruments qui peuvent tolérer le procédé de décontamination rigoureux pour la MCJ. Il faut s'assurer de la traçabilité des instruments réutilisables, ne pas les laisser sécher, et ne pas les mélanger aux autres instruments. Noter que certains instruments sont très fragiles et ne résistent pas au procédé en quatre étapes de décontamination pour la MCJ.

RÔLES DE LA DSPUBLIQUE

Réaliser l'enquête de santé publique auprès du médecin traitant afin de :

- Communiquer avec le SSMCJ pour s'assurer qu'il a reçu le signalement du médecin traitant. Sinon, demander au médecin traitant de signaler le cas au SSMCJ.

- Vérifier si l'information au sujet de la biovigilance et d'autres informations utiles pour remplir le questionnaire d'enquête sont disponibles auprès du SSMCJ de l'ASPC (1 888 489-2999) ou auprès du médecin déclarant.
- S'assurer que le cas répond à la définition nosologique.
- Valider les points suivants : tableau clinique, investigation et diagnostic envisagé.
- Colliger certaines données épidémiologiques (voir le questionnaire à [l'annexe 6](#)).
- Rechercher, en complémentarité avec SSMCJ, l'information sur les dons et les réceptions de sang, les produits sanguins, les tissus ou les organes et les chirurgies. Si l'information est non disponible ou incomplète, remplir le formulaire C d'Héma-Québec. La période visée pour la recherche d'un don de sang est « à vie ».
 - Si le cas a reçu ou donné du sang, des produits sanguins, des tissus ou des organes, suivre [le Guide d'enquête et d'intervention pour l'ensemble des partenaires impliqués dans la prévention des MADO transmissibles par le sang et les produits sanguins \(2015\)](#).
- Si le cas a subi une chirurgie ou un traitement à risque, s'assurer que l'équipe PCI du milieu de soins est avisée et lui rappeler de contacter le CERDM au besoin pour obtenir une analyse de risque.
 - Rechercher les situations suivantes : utilisation d'instruments chirurgicaux en neurochirurgie ou en stéréotaxie, transplantation de tissus (greffe de cornée, greffe de dure-mère), injection d'extraits de tissus hypophysaires (hormones de croissance et gonadotrophines humaines).

RÔLES DE L'ÉTAP-PCI, AVEC LE SOUTIEN DE LA DSPUBLIQUE AU BESOIN

- L'équipe PCI doit vérifier si, dans les 8 ans précédant le début des symptômes, le cas a été soumis à des procédures invasives impliquant des dispositifs médicaux ayant été en contact avec des tissus à fort ou à faible potentiel infectieux, comme une greffe de cornée (voir annexe 1), afin d'identifier les dispositifs médicaux contaminés.
- Si des patients ont été exposés subséquemment à des dispositifs médicaux contaminés par des tissus à fort ou faible potentiel infectieux chez un cas confirmé de MCJ, l'équipe PCI doit communiquer avec le responsable RDM de son établissement qui communiquera avec le CERDM au besoin pour évaluer le risque. <https://www.inspq.qc.ca/infections-nosocomiales-et-risques-infectieux-en-milieu-de-soins/retraitement-des-dispositifs-medicaux>.
- La décision d'aviser des patients qu'ils ont été exposés, et ce même à un risque minime, à une maladie mortelle à long terme alors qu'aucun traitement ne peut leur être offert, doit être soupesée selon l'obligation de l'établissement (LSSS). La DSPublique pourrait soutenir l'établissement à cet égard.
- Voir l'Avis sur la divulgation du risque de contamination à la suite d'une exposition à des dispositifs médicaux possiblement contaminés par la maladie de Creutzfeldt-Jakob de l'INSPQ : <https://www.inspq.qc.ca/publications/2278>.

DÉFINITION D'UN CONTACT SIGNIFICATIF

- Personne qui a été exposée, par contact avec des dispositifs médicaux contaminés, à des tissus à potentiel infectieux provenant d'un cas confirmé de MCJ.

MESURES VISANT LE CAS ET LES MEMBRES DE LA FAMILLE (RÔLES DU SSMCJ)

- Le SSMCJ contacte le médecin déclarant pour obtenir des informations sommaires et demander au représentant légal du cas s'il accepte de participer au Système de surveillance. Quand un cas est soumis au SSMCJ, dès le premier contact, l'infirmière du SSMCJ rappelle au médecin traitant d'aviser la PCI de l'établissement et d'effectuer la déclaration MAD0 à la DSPublique.
- Dès qu'un cas est soumis au SSMCJ, et avant la confirmation du diagnostic, le SSMCJ informe le médecin au sujet de la maladie, du travail du SSMCJ et des tests offerts, incluant l'autopsie. Lorsqu'on leur demande, les infirmières du SSMCJ peuvent parler aux membres de la famille et préparer l'équipe soignante à recevoir le patient, qui est souvent pris en charge dans un établissement de soins jusqu'au moment du décès. Le SSMCJ aide à l'envoi du LCR au Laboratoire de microbiologie de Winnipeg, aux tests génétiques, aux préparatifs avant le décès, et à l'autopsie. Pour toute question, appeler le 1 888 489-2999.
- Après la confirmation du diagnostic, le SSMCJ complète l'enquête avec la famille et consulte les dossiers médicaux.
- En cas d'exposition à des dispositifs médicaux contaminés par des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un cas confirmé de MCJ, le SSMCJ contacte le médecin en lui recommandant d'en aviser la santé publique.

MESURES À PRENDRE DANS LES MILIEUX DE SOINS VISANT LES DISPOSITIFS MÉDICAUX ET LES PATIENTS EXPOSÉS

(Voir [annexe 5](#))

Par mesure de précaution, si un cas suspect de MCJ sous investigation a subi des procédures invasives impliquant des dispositifs médicaux ayant été en contact avec des tissus à fort ou à faible potentiel infectieux, des précautions en lien avec la MCJ doivent être prises, telles que :

- Évaluation du risque;
- Mise en quarantaine des dispositifs médicaux.

RÔLE DU RÉPONDANT RDM DU CISSS-CIUSSS EN COLLABORATION AVEC LA PCI

Si le cas est confirmé :

- Évaluation du risque.
- Incinération des dispositifs médicaux ayant eu un contact avec des tissus à **fort potentiel** infectieux.
- Décontamination de type MCJ pour les dispositifs médicaux ayant eu un contact avec des tissus à **faible potentiel** infectieux.
- Retraitement, selon les normes habituelles, des dispositifs médicaux ayant eu un contact avec des tissus **sans risque** de transmission de MCJ.
- Remplissage, par la personne responsable du milieu de soins, du Rapport de déclaration d'incident ou d'accident (Formulaire AH-223-1) s'il y a eu des patients exposés à des tissus à potentiel infectieux par le biais de dispositifs médicaux.
- Identification des dispositifs médicaux contaminés.

- Communication avec le CERDM (INSPQ) pour l'obtention d'un avis sur les mesures à prendre avec le matériel et les appareils ayant été en contact avec les tissus ou le sang d'un cas de MCJ (retraiter, incinérer, enfouir après décontamination, stériliser et réutiliser) et sur la pertinence d'informer les patients ayant été potentiellement exposés à la MCJ, en fonction du risque de transmission. L'avis du CERDM prend quelques semaines avant d'être rédigé.
- Remplissage du formulaire SP3 par le médecin qui constate le décès.
- Identification minutieuse des échantillons de LCR ou d'autres échantillons allant au laboratoire. Ces échantillons ne doivent jamais être envoyés au laboratoire par tube pneumatique.
- Possibilité d'appel au SSMCJ par le personnel soignant en tout temps pour toute question.
- Avis aux travailleurs des services funéraires afin qu'ils prennent les précautions pour la MCJ ou se renseignent auprès de leur association professionnelle.
- En cas d'autopsie, de trauma crânien ou de neurochirurgie, la thanatopraxie et des travaux cosmétiques sont non pas recommandés mais possibles si des précautions particulières sont mises en place (voir CDC <https://www.cdc.gov/prions/cjd/funeral-directors.html>).
- S'il n'y a pas d'autopsie, des travaux cosmétiques peuvent être faits. La thanatopraxie est possible, mais exige des précautions additionnelles strictes.
- Le thanatologue doit s'assurer de pouvoir adhérer aux précautions pour la MCJ et se renseigner auprès de son association professionnelle ou appeler M. Allan Cole, chez MacKinnon & Bowes, au 1 800 268-6736.
- L'hydrolyse alcaline est interdite.
- À titre d'information, les mesures de prévention et précautions pour la prise en charge du défunt peuvent être consultées (documents 2011 de la DSPublique 06, 16) http://www.santeau travail.gc.ca/web/rpsat/publications/-/asset_publisher/A5nT/content/guide-de-prevention-des-risques-chimiques-et-infectieux-chez-les-travailleurs-du-domaine-funeraire/13347.

ANNEXES

Les annexes 1 à 5 ont été prises de divers outils existants et sont présentées intégralement.

Le questionnaire d'enquête provenant de la direction de santé publique des Laurentides (annexe 6) est présenté comme modèle et peut être adapté selon les besoins des régions.

ANNEXE 1 – RISQUE DE TRANSMISSION DE LA MCJ PAR LES TISSUS INFECTIEUX

Tissus à fort potentiel infectieux	Tissus à faible potentiel infectieux
• Cerveau • Dure-mère • Ganglions trigéminaux (ganglions de Gasser) • Hypophyse (glande pituitaire) • Liquide céphalo-rachidien (LCR)³ • Moelle épinière et ganglions spinaux • Partie postérieure de l'œil (nerf optique et rétine)	• Foie • Ganglions lymphatiques • Partie antérieure de l'œil (cornée)⁴ • Placenta • Poumon • Rate • Rein
Tissus sans potentiel infectieux détectés	
• Amygdale⁵ • Appendice • Cœur • Épididyme⁴ • Glande surrénale • Glande thyroïde • Gros intestin⁴ • Iléum⁴ • Jéjunum⁴ • Lait maternel (incluant colostrum)⁴ • Langue⁴ • Larmes • Liquide placentaire⁴ • Matières fécales • Moelle osseuse • Muqueuse nasale⁶ • Muscles squelettiques⁵ • Nerfs périphériques⁵ • Oesophage⁴	• Ovaire⁴ • Pancréas⁴ • Peau • Péricarde⁴ • Prostate • Pulpe dentaire • Salive • Sang (incluant le sang du cordon ombilical)⁴ • Sécrétions nasales • Sperme • Sueur • Testicules • Thymus⁴ • Tissu adipeux • Tissu gingival⁴ • Trachée⁴ • Urine • Utérus (non gravide)⁴ • Vaisseaux sanguins⁵ • Vésicule séminale⁴

Source :ASPC. (2007). *La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada*. Guide de prévention des infections, Guide de consultation rapide 2007, 18 p.

3. Bien que le LCR soit un tissu à faible potentiel infectieux, un contact avec le LCR sous-entend forcément un contact avec un tissu à fort potentiel infectieux et devrait donc être géré comme tel.
4. Les autres tissus de la chambre antérieure de l'œil (cristallin, humeur aqueuse, iris, conjonctive) ont été testés et le résultat s'est avéré négatif pour les EST humaines. Il n'y a pas d'évidence épidémiologique que ces tissus ont été associés à une transmission iatrogène.
5. Certains tissus ont été examinés afin de déterminer leur potentiel infectieux et/ou la présence de protéine prion. Des recherches récentes en EST humaines ont démontré la présence de la protéine prion anormale (PrP^{Sc}) dans plusieurs tissus périphériques (vaisseaux sanguins, muqueuse nasale, nerfs périphériques, muscles squelettiques). À ce jour, aucun potentiel infectieux n'a été démontré avec ces tissus dans la MCJ classique et la relation précise entre la présence de PrP^{Sc} et l'infectiosité est incertaine. Par exemple, la détection d'une petite quantité de PrP^{Sc} dans un tissu n'implique pas nécessairement qu'il y aurait transmission de la maladie en toute circonstance. Aux fins de contrôle des infections, ces tissus seront considérés non infectieux anormale et les résultats se sont avérés négatifs pour la MCJ classique.
6. Des recherches récentes en EST humaines.

ANNEXE 2 – MÉTHODE DE DÉCONTAMINATION EFFICACE POUR LA MCJ

Nous recommandons de combiner certaines des mesures suivantes pour gérer ou réduire le risque de transmission iatrogène de la MCJ par le biais d'instruments réutilisés.

Jeter

Par « jeter », on entend rendre impossible la transmission de l'infection à un autre patient par un instrument. L'incinération constitue sans équivoque le meilleur moyen d'atteindre cet objectif. Notez toutefois que selon certaines données, les prions peuvent survivre à de très hautes températures.

Lorsque l'incinération n'est pas disponible, une alternative acceptable est la décontamination pour la MCJ (voir ci-dessous) suivie par l'enfouissement dans une décharge.

Décontaminer pour la MCJ

Nous recommandons, lorsque cela est approuvé, une méthode combinée de décontamination pour la MCJ en quatre étapes :

1. Nettoyer minutieusement les instruments;
2. Immerger dans une solution d'hydroxyde de sodium 1N (NaOH) pendant 1 heure;
3. Rincer à fond;
4. Stériliser en chauffant dans un autoclave à vide partiel à une température de 134°C pendant 60 minutes.

Les modifications suivantes peuvent être apportées aux étapes 2 et 4 :

2. Remplacer la solution d'hydroxyde de sodium 1N (NaOH) par une solution d'hypochlorite de sodium (NaOCl) à 2 % (20 000 ppm de chlore disponible);
4. Stériliser en chauffant dans un autoclave à vide partiel à une température de 134°C pendant 18 minutes au lieu de 60 minutes.

Notes :

- Les instruments faits d'acier inoxydable de qualité supérieure peuvent tolérer le procédé de décontamination pour la MCJ en utilisant le NaOH.
- Les instruments contenant du plastique ou des dispositifs électroniques, tels que les bronchoscopes, ne peuvent tolérer la décontamination pour la MCJ.
- Les instruments qui contiennent à la fois de l'acier et autres métaux, particulièrement l'aluminium, ne devraient jamais être exposés au NaOH.

Idéalement, on devrait appliquer à tous les instruments les méthodes de décontamination dont la capacité d'inactiver les prions est reconnue, indépendamment des patients pour lesquels ils ont été utilisés ou des tissus avec lesquels ils ont été en contact. Malheureusement, les seules méthodes de décontamination dont la capacité de désactiver efficacement les prions est attestée ne peuvent être systématiquement utilisées, car elles risquent d'endommager de nombreux instruments. Nous ne croyons pas, à la lumière des données disponibles, que le passage à l'autoclave à une température de 134°C pendant 18 minutes suffise à lui seul pour désactiver les prions; par conséquent, nous ne recommandons pas l'utilisation courante de cette méthode pour prévenir la transmission de MCJ.

Source : ASPC. (2007). *La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada*. Guide de prévention des infections, Guide de consultation rapide 2007, 9 p.

ANNEXE 3 – MÉTHODES DE DÉCONTAMINATION INEFFICACES OU PARTIELLEMENT INEFFICACES POUR LA MCJ

Le tableau suivant présente une liste de désinfectants et de méthodes de stérilisation qui sont classés selon leur capacité à réduire le potentiel infectieux. L'efficacité dépendra de la formulation du produit, des conditions d'essai, des mesures de contrôle du procédé et de la présence ou l'absence de dépôts organiques ou inorganiques. Il importe de noter qu'après un traitement au formol, l'agent de la MCJ devient résistant aux méthodes de décontamination qui autrement auraient été efficaces.

Méthodes de traitement inefficaces ou partiellement efficaces pour la MCJ	
Désinfectants chimiques	Stérilisation
Inefficaces* Alcool, ammoniacque, B-propiolactone, formol, acide chlorhydrique, peroxyde d'hydrogène, acide paracétique, composés phénoliques, formaldéhyde, dodécylsulfate de sodium (SDS) (5 %).	Inefficaces Stérilisation rapide ou standard à l'autoclave, oxyde d'éthylène, chaleur sèche (< 300°C), ionisation, rayonnements ultraviolets ou micro-ondes, formaldéhyde, ébullition.
Inégalement ou partiellement efficaces Bioxyde de chlore, iodophores, glutaraldéhyde, urée (6M), thiocyanate de guanidine (4M), dichloro-isocyanurate de sodium, périodate de sodium.	Inégalement ou partiellement efficaces Passage à l'autoclave à 121°C pendant >15 minutes, dodécylsulfate de sodium (SDS), ébullition dans 3 % de dodécyl de sodium.

*Certains de ces produits chimiques peuvent avoir un léger effet sur l'infektivité des agents des EST, mais ils ne conviennent pas à la désinfection.

Source : ASPC. (2002). *La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada*. Guide de prévention des infections, 26 p.

ANNEXE 4 – GUIDE D'INTERPRÉTATION : PANEL D'ANALYSE DES MARQUEURS PROTÉIQUES DANS LE LIQUIDE CÉPHALORACHIDIEN ET MÉTHODE EP-QUIC POUR LE DÉPISTAGE DE LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB SPORADIQUE

Préambule

Le présent guide fournit une courte description de ces épreuves et des recommandations pour l'interprétation des résultats. Pour de plus amples renseignements, veuillez communiquer avec la Section des maladies à prions au 204-789-6083 ou à nml.cjd@phac-aspc.gc.ca, ou avec le Système de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob au 888-489-2999 (numéro sans frais).

Contexte

Les encéphalopathies subaigües, dont fait partie la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ), constituent un vaste groupe hétérogène d'affections du cerveau qui peuvent être difficiles à diagnostiquer. Parmi ces affections, la MCJ est spécialement urgente à diagnostiquer, car elle peut se transmettre d'une personne à l'autre par un mécanisme semblable à celui d'une infection. Le diagnostic est difficile à établir, car les agents infectieux ne sont pas des bactéries ou des virus conventionnels, mais plutôt une isoforme pathogène mal repliée (PrP^d) de la protéine prion (PrP) de l'hôte. Cette particularité rend inefficaces les technologies conventionnelles comme le PCR et la sérologie, qui sont couramment utilisées pour la détection directe d'autres agents infectieux.

La méthode employée pour diagnostiquer la forme la plus courante de MCJ, à savoir la MCJ sporadique, repose actuellement sur un tableau clinique normalisé et sur des observations complémentaires, telles que l'élévation des marqueurs protéiques indirects de la maladie dans le liquide céphalorachidien (LCR) des patients. Les marqueurs les plus couramment utilisés sont la protéine 14-3-3, la protéine Tau associée aux microtubules et la protéine S100. Même si aucun de ces marqueurs ne permet à lui seul de poser un diagnostic, ils présentent tous des sensibilités et des spécificités utiles pour le diagnostic de la MCJ⁵. Des percées technologiques récentes ont mené à la mise au point d'une nouvelle épreuve, appelée conversion provoquée par tremblement au point final (EP-QulC). Contrairement à la méthode existante, qui ciblait les marqueurs indirects, la méthode EP-QulC permet de détecter directement la protéine pathogène.

Disponibilité du test

La Section des maladies à prions de l'Agence de la santé publique du Canada offre un panel d'analyse des marqueurs protéiques dans le LCR destiné au dosage immunologique des protéines 14-3-3 et Tau et à la détection directe de la forme pathogène de la protéine prion par EP-QulC. Le test de détection de la protéine Tau est homologué en vertu de la norme Can-P4E (ISO/CEI 17025).

Principes des tests

L'analyse des protéines est réalisée par une méthode ELISA en sandwich au moyen de troupes commerciales de CycLex Co. (protéine 14-3-3) et de Fujirebio (protéine Tau). Dans une analyse par ELISA en sandwich, l'antigène protéique à mesurer est fixé entre l'anticorps de capture (lié à la plaque) et l'anticorps de détection (conjugué à une enzyme). L'ajout d'un substrat enzymatique génère un produit coloré dont la concentration finale est corrélée, dans une plage linéaire caractéristique, avec la concentration de la protéine présente dans l'échantillon de départ.

L'épreuve EP-QulC est fondée sur la capacité de la PrP^d d'induire la conversion de la forme cellulaire normale de la protéine prion (PrP^c) en une forme mal repliée. Dans la méthode EP-QulC, les échantillons du LCR des patients soupçonnés d'être atteints de la MCJ sont versés dans des puits contenant une protéine prion recombinante (PrPr). Le mélange est ensuite incubé à 42 °C avec une agitation intermittente. Si le LCR du patient contient la PrP^d, il convertira la PrPr en une forme mal repliée. Les agrégats insolubles de la PrPr issus de cette méthode se lieront ensuite à la thioflavine T (un colorant), ce qui entraînera une modification du spectre d'émission de fluorescence de l'échantillon pouvant être mesurée au moyen d'un spectrofluorimètre.

Interprétation des résultats

Les caractéristiques de rendement du test de détection des protéines Tau (ISO/CEI 17025) ont été évaluées sur une population de 1 000 patients canadiens recrutés de façon séquentielle pour lesquels la MCJ sporadique figurait parmi les diagnostics différentiels. Avec une valeur intermédiaire de 976 pg/mL comme seuil optimal, la sensibilité et la spécificité diagnostiques du test de détection des protéines Tau dans cette cohorte de patients étaient de 91 % et 88 %, respectivement^{7,8}.

La précision des diagnostics était comparable dans les autres études ayant porté sur ce marqueur⁵.

La trousse ELISA commerciale visant les protéines 14-3-3 (CycLexMC) a été validée par un consortium international. En utilisant 20 000 unités arbitraires par millilitre (UA/mL) comme seuil à partir duquel un résultat était considéré comme positif pour la protéine 14-3-3, ce groupe international a évalué une cohorte de patients où la prévalence de la MCJ était semblable à celle observée au Canada : il a obtenu des estimations de la sensibilité et de la spécificité de 88 % et 96 %, respectivement⁹. Nous nous attendons à obtenir un rendement semblable. Les caractéristiques de rendement de la méthode EP-QulC ont été estimées dans une analyse rétrospective de 91 patients canadiens comprenant 45 cas confirmés de MCJ et 46 cas sans MCJ. Un puits individuel d'une plaque de 96 puits (3 puits répliqués par échantillon) était considéré comme positif si le signal de fluorescence final était 4 fois plus élevé que le signal de fluorescence de départ.

Un échantillon de LCR était considéré comme positif si au moins 2 des 3 réplicas analysés se révélaient positifs. Dans les cas où 1 des 3 réplicas d'un échantillon était positif, une nouvelle analyse était effectuée; si la seconde analyse donnait aussi un résultat positif pour 1 des 3 puits répliqués, l'échantillon était classé comme indéterminé.

Après exclusion des 3 échantillons classés comme indéterminés (1 cas de MCJ et 2 cas sans MCJ), la sensibilité et la spécificité diagnostiques de la méthode EP-QulC étaient de 100 % et 96 %, respectivement.

Marqueur	Sensibilité	Spécificité	RV+	RV-
EP- QulC (N=88)	100 % (92-100 %)	96 % (85-99 %)	22,0 (5,7-85,2)	0
14-3-3* (N=2177)	88 % (83-92 %)	96 % (95-97 %)	24,1 (19,1-30,4)	0,13 (0,09-0,18)
Tau** (N=1000)	91 % (84-95 %)	88 % (85-90 %)	7,6 (6,9-7,8)	0,10 (0,06-0,20)

*D'après les résultats de Schmitz *et al.*⁹

**D'après les résultats de Coulthart *et al.*⁸

Les valeurs entre parenthèses représentent des limites de confiance à 95 %.

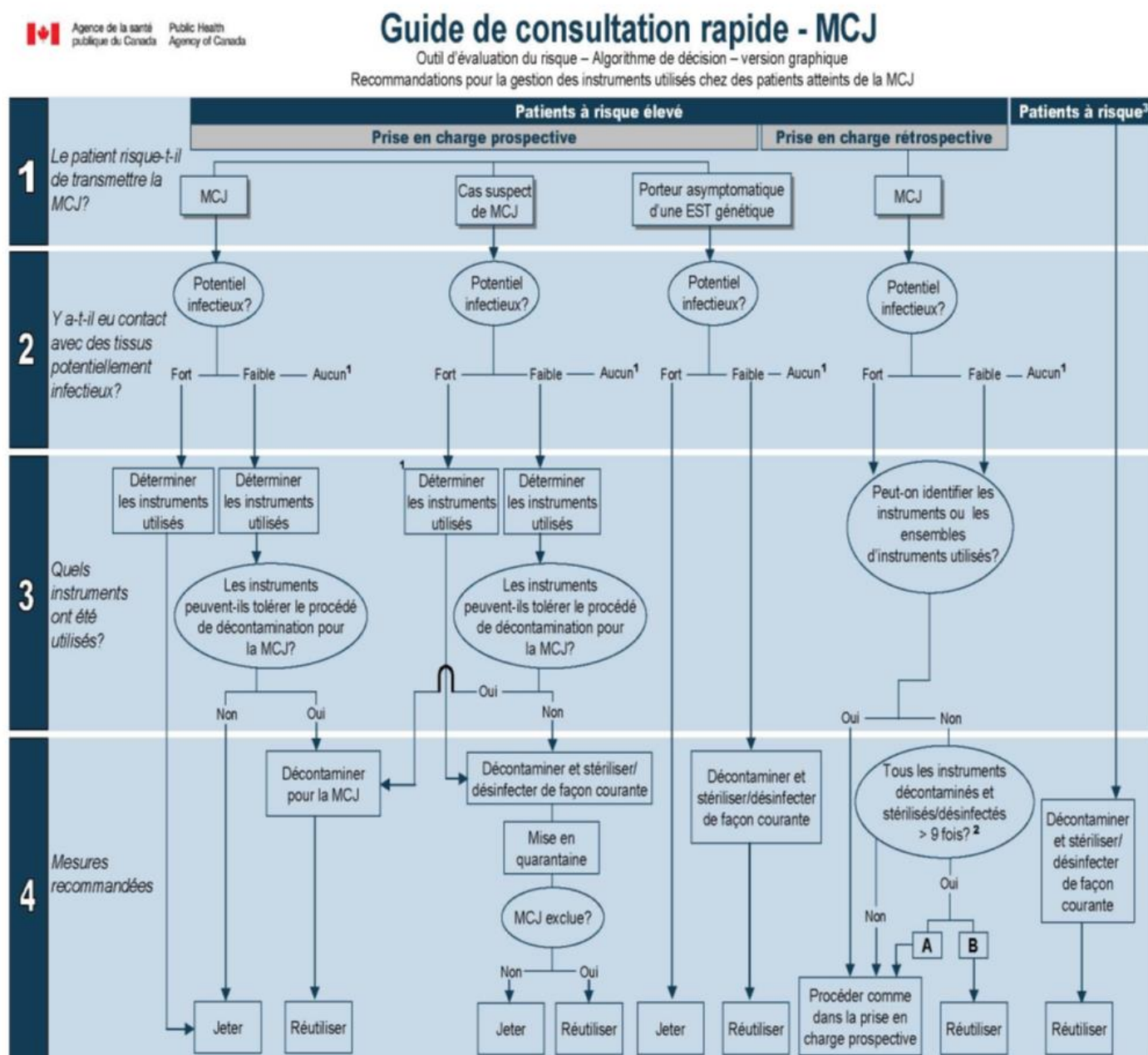
RV = rapport des vraisemblances.

RÉFÉRENCES DU GUIDE D'INTERPRÉTATION

1. Murray K. Creutzfeldt-Jakob disease mimics, or how to sort out the subacute encephalopathy patient. *Pract Neurol* 2011;11(1):19-28.
2. Hsich G, Kenney K, Gibbs CJ et al. The 14-3-3 brain protein in cerebrospinal fluid as a marker for transmissible spongiform encephalopathies. *N Engl J Med* 1996;335(13):924-930.
3. Otto M, Wiltfang J, Tumani H et al. Elevated levels of tau-protein in cerebrospinal fluid of patients with Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurosci Lett* 1997;225(3):210-212.
4. Otto M, Stein H, Szudra A et al. S-100 protein concentration in the cerebrospinal fluid of patients with Creutzfeldt-Jakob disease. *J Neurol* 1997;244(9):566-570.
5. Coulthart MB, Jansen GH, Cashman N. Interpretation of cerebrospinal fluid protein tests in the diagnosis of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: an evidence-based approach. *CMAJ* 186:E333- 339, 2014.
6. Ladogana A, Sanchez-Juan P, Mitrova E et al. Cerebrospinal fluid biomarkers in human genetic transmissible spongiform encephalopathies. *J Neurol* 2009;256(10):1620-1628.
7. Coulthart MB, Jansen GH, Olsen E et al. CSF proteins and diagnosis of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease in Canada. *Prion* 2011;5(Suppl):s126.
8. Coulthart MB, Jansen GH, Olsen E et al. Diagnostic accuracy of cerebrospinal fluid protein markers for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease in Canada: a 6-year prospective study. *BMC Neurol*. doi: 10.1186/1471-2377-11-133, 2011.
9. Schmitz M, Ebert E, Stoeck K et al. Validation of 14-3-3 Protein as a Marker in Sporadic Creutzfeldt- Jakob Disease Diagnostic. *Mol Neurobiol* DOI 10.1007/s12035-015-9167-5, 2015.

Source : ASPC. « Guide d'interprétation : Panel d'analyse des marqueurs protéiques dans le liquide céphalorachidien et méthode EP-QuIC pour le dépistage de la maladie de Creutzfeldt-Jakob sporadique ». Consulté en ligne : <https://cnphi.canada.ca/gts/tests-diagnostics-de-reference/4462?alphaReturn=diseaseByLetter&alphaChar=M&wbdisable=true>

ANNEXE 5 – ALGORITHME DÉCISIONNEL POUR RÉDUIRE LE RISQUE DE TRANSMISSION IATROGÈNE DE LA MCJ PAR LE BIAIS D'INSTRUMENTS RÉUTILISÉS



Pour obtenir des explications sur chacune des quatre étapes décrites dans le graphique ci-dessus, incluant les définitions, consulter les sections correspondantes du texte ci-dessous.

1 Tissus sans potentiel infectieux détecté : aucune précaution contre la MCJ. Décontaminer et stériliser/désinfecter de façon courante.

2 > 9 fois : aucune preuve que cela permet d'éliminer tous les risques.

3 Receveurs de traitements aux hormones hypophysaires issues de tissus humains, d'une greffe de dure-mère, ou d'une greffe de cornée et patients qui ont été exposés, par un contact avec des instruments contaminés, à des tissus à fort potentiel infectieux chez un cas confirmé de MCJ.

ANNEXE 6 – QUESTIONNAIRE D'ENQUÊTE

QUESTIONNAIRE ÉPIDÉMIOLOGIQUE Maladie de Creutzfeldt-Jacob (MCJ)

À L'USAGE DE LA DSP

Numéro MAD0 : _____



Cas confirmé



Cas probable

MCJ classique ☐

Variante de la MCJ ☐

IDENTIFICATION DU CAS

Nom : _____

Prénom : _____

Date de naissance : ____j/ ____m/ ____a

Âge : _____ Sexe : ☐ M ☐ F

N° dossier hôpital : _____

N° assurance maladie : _____

Commentaires : _____

COORDONNÉES

Adresse : _____ (n°) _____ (rue) _____ (ville) _____ (province) _____ (code postal)

Tél. domicile : (____) ____-____ Tél. travail : (____) ____-____ Cell. : (____) ____-____

Personne contact : _____ (nom) _____ (prénom) _____ (lien) _____ (____) ____-____ (tél.)

PERSONNE QUESTIONNÉE

☐ Patient	Date de l'enquête	____j/ ____m/ ____a
☐ Médecin	Date de l'enquête	____j/ ____m/ ____a
☐ Membre de la famille (spécifier) _____	Date de l'enquête	____j/ ____m/ ____a
☐ Autre (spécifier) _____	Date de l'enquête	____j/ ____m/ ____a

Signalé par : ☐ Laboratoire ☐ Médecin Date ____j/ ____m/ ____a

DONNÉES GÉNÉRALES

Âge : _____	Sexe : ☐ M ☐ F
Date d'épisode : ____j/ ____m/ ____a	

HISTOIRE FAMILIALE

Antécédents familiaux de MCJ : Oui ☐ Non ☐

Si oui, lien avec la personne : _____

Y-a-t-il eu dépistage génétique de la MCJ ? Oui ☐ Non ☐

ANALYSES DE LABORATOIRE

Laboratoire (s) :
Tél. hôpital : _____ Poste : _____

ANALYSES DE LABORATOIRE

Marqueurs	Date prélèvement	Positif	Négatif	Date reçue	Non fait	Inconnu	À venir
LCR EP-QuIC	____j/ ____m/ ____a	☐	☐	____j/ ____m/ ____a	☐	☐	☐
LCR Protéine 14-3-3	____j/ ____m/ ____a	☐	☐	____j/ ____m/ ____a	☐	☐	☐
LCR protéine Tau	____j/ ____m/ ____a	☐	☐	____j/ ____m/ ____a	☐	☐	☐
Biopsie des amygdales (si la variante MCJ est soupçonnée)	____j/ ____m/ ____a	☐	☐	____j/ ____m/ ____a	☐	☐	☐
Autres :							

DÉCÈS

Oui ☐ Non ☐	Si oui, date : ____j/ ____m/ ____a
Une autopsie a-t-elle été performée : Oui ☐ Non ☐	
Si oui date de l'autopsie : ____j/ ____m/ ____a	
Notes :	

SI AUTOPSIE : RESULTATS ANATOMO-PATHOLOGIQUES ET MARQUEURS

Marqueurs	Positif	Négatif	Date reçue	Non fait	À venir
Démonstration d'encéphalopathie spongiforme cortex cérébral, cérébelleux ou matière grise sous corticale	☐	☐	____j/ ____m/ ____a	☐	☐
Immunoréactivité à la protéine prion (PRP)	☐	☐	____j/ ____m/ ____a	☐	☐
Fibrilles associées à la tremblante du mouton (scrapie)	☐	☐	____j/ ____m/ ____a	☐	☐

PRÉSENTATION CLINIQUE ET SYMPTÔMES

Début des symptômes : ____/____/____ (aa/mm/jj)

	Oui	Non	INCONNU	
Désordre neuropsychiatrique progressif	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Dépression	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Anxiété	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Apathie	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Retrait	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Délire	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Douleurs ou dysesthésies persistantes	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Myoclonie	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Chorée	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Dystonie	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a)
Démence	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a)
Syndrome cérébelleux prédominant évolutif	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a)
Autres : _____				

Commentaires :

IMAGERIE MÉDICALE

IRM	Oui	Non	INCONNU	Date de l'examen
SIGNAL HYPODENSE EN PROVENANCE DE LA PARTIE POSTERIEURE DU THALAMUS	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Notes _____				

EEG				
EEG TYPIQUE DE LA MCJ	☐	☐	☐	____j/ ____m/ ____a
Notes _____				

HOSPITALISATION

☐ Oui ☐ Non (Note : un patient est hospitalisé s'il y a admission même si le patient séjourne à l'urgence).

Précisez lieux d'hospitalisation et durée : _____

HÉMO-HISTOVIGILANCE

Don de sang ou de produits sanguins? Période visée : la vie du sujet.	☐ Oui ☐ Non	Si oui, année : _____
Réception d'une ou plusieurs transfusions sanguines? Période visée : la vie du sujet.	☐ Oui ☐ Non	Si oui, année : _____
Don de cellules souches, de tissus ou d'organes? Période visée : la vie du sujet.	☐ Oui ☐ Non	Si oui, année : _____
Transplantation de cellules souches, de tissus ou d'organes ? Période visée : la vie du sujet.	☐ Oui ☐ Non	Si oui, année : _____

Dans tous les cas, si vous avez répondu oui à l'une de ces 4 questions, veuillez remplir le formulaire approprié du guide d'hémo-histovigilance.

Si information inconnue pour le don de sang, il est possible d'obtenir l'information directement auprès d'Héma-Québec en remplissant le formulaire C.

EXPOSITIONS IATROGÉNIQUES

Injection d'hormones de croissance provenant de cadavres humains	☐ Oui ☐ Non	Si oui, année : _____
Grefe de cornée	☐ Oui ☐ Non	Si oui, année : _____
Grefe de dure-mère	☐ Oui ☐ Non	Si oui, année : _____
Neurochirurgie	☐ Oui ☐ Non	Si oui, année : _____

Dans tous les cas, si vous avez répondu oui à l'une de ces 4 questions, veuillez remplir le formulaire approprié du guide de biovigilance

Intervenant : _____
Nom Prénom

Signature : _____

Date : ____j/ ____m/ ____a

RÉFÉRENCES POUR LA FICHE TECHNIQUE

1. Site internet de canoë santé, consulté le 14 septembre 2017 : *Tous les contenus sont la propriété de MediResource Inc. 1996 – 2017.* [Conditions d'utilisation.](#)
2. Site internet de l'agence de santé publique du Canada (ASPC), consulté le 14 septembre 2017 : <https://www.canada.ca/fr/sante-publique/services/surveillance/programme-contributions-surete-sang/maladie-creutzfeldt-jakob.html>
3. AGENCE DE SANTÉ PUBLIQUE DU CANADA (ASPC). *La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada. Guide de prévention des infections, Guide de consultation rapide*, 2007, 9 p.
4. AGENCE DE SANTÉ PUBLIQUE DU CANADA (ASPC). (2002). *La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada.* Guide de prévention des infections, 2002, 26 p.
5. KEDING CHENGA, ROBERT VENDRAMELLIA, ANGELA SLOANA, BROOKS WAITTA, LISA PODHORODECKIA, DEBRA GODALA AND J. DAVID. KNOXA. *Journal of clinical microbiology. End-point quaking-induced conversion (EP-QulC): a sensitive, specific, and high-throughput method for the ante-mortem diagnosis of Creutzfeldt-Jacob Disease*, 2016. Consulté en ligne le 25 janvier 2018. <http://jcm.asm.org/content/early/2016/04/07/JCM.00542-16>
6. Site internet Centers for Diseases control and Prevention (CDC). <https://www.cdc.gov/prions/cjd/index.html>
7. <https://www.cdc.gov/prions/cjd/funeral-directors.html>