

Recommandations pour la prévention de la transmission de la Maladie de Creutzfeldt-Jakob en milieu hospitalier

Docteur Gérard

Professeur Cras

Professeur Reybroeck

Professeur Pastoret

Pour les sections IV et VII du Conseil Supérieur de l'Hygiène

1. Introduction	5
2. Encéphalopathie Spongiforme.....	7
3. Méthodes de décontamination des agents des encéphalopathies spongiformes	8
3.1 Nettoyage.....	8
3.2 Inactivation des prions	8
4. Evaluation du risque de transmission des agents des encéphalopathies spongiformes	10
4.1 Infectiosité des tissus	10
4.2 Définition des catégories de patients.....	11
4.3 Définition des catégories d'actes médicaux.....	11
5. Recommandations pour les contacts cliniques de routine, prélèvements sanguins.....	12
6. Recommandations pour la ponction lombaire.....	12
7. Recommandations pour les interventions chirurgicales et autres actes invasifs et situations classées à risque maximum ou moyen.....	14
7.1 Généralités.....	14
7.2 Protocole de décontamination du matériel.....	14
7.3 Précaution pour la salle d'opération.....	14
7.4 Divers.....	15
8. Recommandations pour les interventions chirurgicales et autres actes invasifs dans les situations classées à risque faible	16
9. Recommandations pour le laboratoire de biologie clinique	16
10. Recommandations pour l'autopsie et le laboratoire d'anatomopathologie pour les patients de catégorie 1 et 2.....	17
10.1 Personnel	17
10.2 Prélèvement des organes.....	17
10.3 Traitement des échantillons	17
10.4 Nettoyage.....	17
10.5 Déchets	17
10.6 Matériel.....	18
Annexes	19
Tableau 1 : Préparation d'une solution à 2% d'hypochlorite de sodium (20 000 ppm).....	19
Tableau 2 : Préparation d'une solution 2 M d'hydroxyde de sodium	19
Tableau 3 : Etude de l'infectiosité des tissus du mouton Suffolk et de la chèvre atteints de scrapie naturel après inoculation intracérébrale chez la souris	19
Tableau 4 : Critères de diagnostic d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob.....	20
Algorithme des protocoles de décontamination du matériel éventuellement contaminé par les prions	21
Références.....	23

1. Introduction

L'apparition d'une nouvelle forme de la Maladie de Creutzfeldt-Jakob (appelée variant, vCJD ou nvCJD pour new variant of Creutzfeldt-Jakob Disease) en Grande-Bretagne et le lien possible avec l'encéphalopathie spongiforme bovine (BSE, maladie de la vache folle) ont été à la une de l'actualité ces dernières années. L'intérêt pour les formes classiques de CJD s'est également accru amenant ainsi les responsables hospitaliers à s'interroger sur une possible contagiosité de la maladie. La résistance de l'agent responsable de la maladie aux techniques habituelles de désinfection et de stérilisation accentue les doutes quant à l'innocuité du matériel médical réutilisable.

Il est vrai que le personnel hospitalier est rarement confronté à des patients atteints par CJD (il n'y a en Belgique qu'une dizaine de cas par an), mais la longue période d'incubation laisse craindre un possible contact avec des patients asymptomatiques.

La transmission iatrogène de CJD est bien décrite, mais seulement dans des circonstances particulières de transplantation d'organes ou d'administration d'hormones de croissance d'origine humaine. La transmission nosocomiale est un fait extrêmement rare, et les cas dans lesquels le personnel hospitalier est concerné, se limitent à un ou deux.

Malgré ces éléments, le Conseil Supérieur de l'Hygiène juge nécessaire d'émettre et de distribuer des recommandations afin de rassurer le personnel hospitalier. Les recommandations ont été rédigées en collaboration avec le Groupe de Travail *Encéphalopathie Spongiforme/Creutzfeldt-Jakob* de la Section IV *Hygiène de l'alimentation, de la nutrition et problèmes annexes – Sécurité Alimentaire.*

2. Encéphalopathie Spongiforme

Les encéphalopathies spongiforme transmissibles (EST) sont une classe de maladies qui a été l'objet de recherches intensives au cours des 20 dernières années. Elles surviennent tant chez les animaux (par exemple la tremblante du mouton ou l'encéphalopathie spongiforme bovine) que chez l'homme (par exemple la maladie de Creutzfeldt-Jakob). Elles sont appelées subaiguë malgré une évolution rapide qui mène irrémédiablement vers la mort. Le terme "Spongiforme" est utilisé en raison des lésions neuropathologiques typiques. "Transmissibles" renvoie aux propriétés du tissu cérébral homogénéisé, provenant d'un patient (ou d'un animal) infecté, d'induire la maladie chez un animal de laboratoire.

Parfois on appelle les EST, dans toutes leurs variantes aussi bien chez l'homme que chez l'animal, les maladies à prions. On fait dans ce cas référence à l'agent étiologique le plus probable : les protéines prions. Ces agents sont caractérisés par l'absence d'acides nucléiques (ADN, ARN) ce qui les différencie de tous les agents pathogènes connus. Par souci de commodité, il sera dans le texte fait mention du terme prion pour l'agent responsable des EST.

Les EST ont de très longues périodes d'incubation (de quelques mois chez les animaux et jusque 35 ans chez l'homme). Différentes sortes de souches de prions sont connues. Une des différences les plus marquantes entre ces souches est la différence dans le temps expérimental d'incubation (par transmission chez les souris).

3. Méthodes de décontamination des agents des encéphalopathies spongiformes

3.1 Nettoyage

Le nettoyage quelque soit le type de contaminant rencontré reste la pierre angulaire du procédé de décontamination du matériel.

A lui seul le nettoyage peut réduire d'un facteur 100 l'infectiosité du matériel contaminé par les prions.

En cas de matériel utilisé chez un patient avec une maladie de Creutzfeldt-Jakob, tout le matériel doit d'abord bénéficier d'une étape d'inactivation des prions (cfr ci-dessous) avant le nettoyage afin de retirer tout risque de contamination lors des manipulations de nettoyage. Ensuite le matériel bénéficiera de 2 lavages. Le premier lavage en bac à ultrasons en utilisant un détergent de type alcalin (SDS ou un détergent similaire). Le second lavage se fera dans un laveur/désinfecteur thermique. Les solutions à base d'aldéhydes sont proscrites.

3.2 Inactivation des prions

Les agents des encéphalopathies spongiformes sont résistants à de nombreux procédés habituellement utilisés pour la désinfection ou la stérilisation du matériel.

L'Organisation Mondiale de la Santé ne reconnaît actuellement que 3 procédés d'inactivation ; l'inactivation thermique par la vapeur d'eau à haute température, l'inactivation chimique par l'hypochlorite de sodium ou l'hydroxyde de sodium.

Aucun de ces procédés ne garantit une décontamination absolue du matériel.

D'autres procédés ayant permis une certaine diminution d'infectivité dans les études d'inoculation à l'animal peuvent être proposés dans des situations bien spécifiques : l'acide formique, l'urée, le lauryl sulfate de sodium et le thiocyanate de guanidine.

Pas d'inactivation

- ♣ Chaleur sèche
- ♣ Vapeur d'eau : autoclave à 121°C pendant 15 minutes
- ♣ Oxyde d'éthylène, formaldéhyde
- ♣ Aldéhydes, phénols, alcools 70°, peroxyde d'hydrogène, iodophores
- ♣ Acide peracétique
- ♣ Rayonnement Ultra violets
- ♣ Radiations ionisantes
- ♣ Micro-ondes

Détergents conventionnels enzymatiques

Inactivation

- ♣ Vapeur d'eau : autoclave en charge poreuse 134°C pendant 18 à 30 minutes (selon les auteurs)
- ♣ Hypochlorite de sodium (NaOCl) à 2% en chlore libre pendant 1h à température ambiante.
- ♣ Hydroxyde de sodium (NaOH) 2M pendant 1heure à température ambiante

Inactivation partielle

- ♣ Thiocyanate de guanidine 4N
- ♣ Acide formique 96% pendant 1 heure
- ♣ Urée 5-6 Molaire
- ♣ Lauryl sulfate de sodium 10%

Ces procédés de décontamination étant plus agressifs que ceux classiquement utilisés pour le matériel réutilisable, l'utilisateur consultera les recommandations du fabricant pour vérifier si le matériel peut subir le procédé de décontamination recommandé.

En règle générale, l'hypochlorite de sodium corrode les métaux oxydables (nickel, fer, acier non inoxydable). Les instruments en titane sont néanmoins compatibles avec cette solution.

L'hydroxyde de sodium ne peut être mis en présence d'aluminium en raison du risque d'oxydation et est non compatible avec les matériaux en caoutchouc.

Le matériel en fer n'est pas attaqué par la soude.

Les méthodes de préparation des solutions à 2% de NaOCL et de NaOH 2M sont reprises en annexe.

L'utilisation de stérilisateurs « flash » communément utilisés dans le quartier opératoire pour la stérilisation rapide du matériel destérilisé est contre-indiquée.

4. Evaluation du risque de transmission des agents des encéphalopathies spongiformes

De manière générale, le risque de transmission des agents des encéphalopathies spongiformes aux soignants est considéré comme négligeable. Aucun élément épidémiologique ou expérimental ne permet actuellement de suggérer que ces agents puissent se transmettre de personne à personne par contact direct.

De plus, la maladie de Creutzfeldt-Jakob est une maladie rare et un patient asymptomatique n'a un risque d'être porteur de l'agent de la maladie que de l'ordre dans $1/10^6$.

Chez les parents, au premier degré, des cas de la forme familiale de la maladie de Creutzfeldt-Jakob, l'incidence de la maladie est néanmoins plus élevée et peut atteindre 50% (Autosomal dominant).

Un nombre limité de cas de transmission iatrogène de la maladie de Creutzfeldt-Jakob ont également été décrits. Ces cas étaient associés à l'administration d'hormone hypophysaires extractives (hormone de croissance et gonadotrophines), à des greffes de dure mère de cadavre, à des greffes de cornée et à une transmission après procédures neurochirurgicales avec des instruments décontaminés de manière inadéquate.

4.1 Infectiosité des tissus

Les informations concernant l'infectiosité des tissus humains en cas d'encéphalopathie spongiforme sont limitées et sont principalement extrapolées des données d'expérimentation animale.

D'après les données d'inoculation expérimentale intracérébrale de l'agent de la tremblante du mouton (scrapie) chez la souris, les organes présentant le plus haut taux d'infectiosité sont le cerveau, la moelle et les yeux. Chez la vache présentant une encéphalopathie spongiforme naturelle, l'infectiosité est mise en évidence uniquement au niveau du cerveau, de la moelle et de la rétine.

En général, aucune infectiosité n'est présente dans les selles, les urines, les larmes, la sueur, la salive et les phanères.

Chez l'homme, la présence de l'agent infectieux (mise en évidence de la protéine anormale PrP^{sc}) au niveau des amygdales et de l'appendice n'a été décelée que chez des cas de variants de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vCJD) décrits au Royaume Uni. La classification de l'O.M.S. de l'infectiosité des différents organes est reprise en *annexe, tableau 3*.

La voie d'inoculation des agents des encéphalopathies spongiformes conditionne également l'efficacité de la transmission. Chez la souris, celle-ci est la plus efficace pour la voie intracérébrale, suivie par la voie intraveineuse, intrapéritonéale, intramusculaire, et enfin orale. La transmission par voie intracérébrale est 100 000 fois plus efficace que la transmission par voie orale.

De ces différents éléments, on peut déterminer que le risque potentiel de contamination iatrogène concernera essentiellement la transmission par l'utilisation de matériel chirurgical ou autres dispositifs médicaux contaminés et incorrectement décontaminés et éventuellement le contact avec des fluides ou tissus à haut titre infectieux.

En conséquence, l'élaboration de recommandations nécessite la définition

- ♣ de patients à risque,
- ♣ d'actes à risque.

Aucune de ces recommandations n'a été validée.

4.2 Définition des catégories de patients

Catégorie 1 : patient à haut risque d'être à l'origine d'une contamination c'est à dire les patients avec une maladie de Creutzfeldt-Jakob possible, probable ou avérée.

Catégorie 2 : patient à risque intermédiaire d'être à l'origine d'une contamination c'est à dire les patients asymptomatiques mais potentiellement à risque de développer une maladie de Creutzfeldt-Jakob à savoir

- ♣ patient ayant eu une greffe de dure mère de cadavre dans la zone céphalique,
- ♣ patient ayant bénéficié d'un traitement par hormones hypophysaires extractives (hormone de croissance, gonadotrophines,...),
- ♣ patient apparenté au premier degré à un malade ayant présenté une maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Catégorie 3 : patient présentant un risque virtuel d'être à l'origine d'une contamination c'est à dire les patients asymptomatiques ne répondant pas aux définitions ci-dessus.

Les critères de diagnostic d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob sont repris en *annexe dans le tableau 4*.

4.3 Définition des catégories d'actes médicaux

La classification distinguera les actes non invasifs, les actes invasifs et parmi ceux-ci, ceux touchant les organes à haut potentiel d'infectivité tels que repris dans la classification de l'O.M.S.

Actes à haut risque : intervention chirurgicale touchant le système nerveux, l'œil, la moelle ou la dure mère (ponction lombaire, interventions de chirurgie spinale, certaines interventions de chirurgie maxillo-faciale, certaines intervention d'ORL).

Actes à risque virtuel ou non objectivé : tous les autres actes invasifs.

Actes sans risque : contacts cliniques de routine.

En conséquence, 4 types de situations à risque décroissant de transmission peuvent se présenter. Les protocoles de décontamination du matériel seront modulés en fonction du niveau de risque.

Risque maximum	Patient de catégorie 1 et acte à haut risque	Précautions maximales soit décontamination par 2 méthodes successives fortement recommandées
Risque moyen	Patient de catégorie 2 et acte à haut risque Patient de catégorie 1 et acte à risque virtuel	Précautions maximales soit décontamination par 2 méthodes successives fortement recommandées
Risque faible	Patient de catégorie 2 et acte à risque virtuel Patient de catégorie 3 et acte à haut risque	Précautions renforcées soit décontamination par une des 3 méthodes conseillées
Risque nul	Toutes les autres situations	Aucune précaution particulière

5. Recommandations pour les contacts cliniques de routine, prélèvements sanguins

Pour les contacts cliniques de routine, l'utilisation des précautions standards minimisera le risque d'exposition des personnes impliquées dans les soins des patients présentant une maladie de Creutzfeldt-Jakob avérée possible ou probable (catégorie 1) ou à risque de développer une maladie de Creutzfeldt-Jakob (catégorie 2).

Les prélèvements sanguins sont réalisés avec du matériel à usage unique et leur acheminement vers le laboratoire se fera conformément à la réglementation sur les échantillons infectés.

Les déchets d'activité de soins de ces 2 catégories de patients sont considérés comme infectés et seront incinérés.

6. Recommandations pour la ponction lombaire

La réalisation d'une ponction lombaire chez les patients de catégorie 1 ou 2 se fera en portant blouse, gants et masque à visière ou masque et lunettes de protection.

L'acte sera réalisé par un médecin expérimenté dans ce type d'examen. On veillera tout particulièrement à une élimination soigneuse dans le container rigide pour piquants/tranchants de l'aiguille à ponction lombaire.

Des champs imperméables disponibles en cellulose seront utilisés pour éviter la contamination des surfaces.

L'acheminement des échantillons de LCR vers le laboratoire se fera conformément à la réglementation sur les échantillons infectés. Le LCR sera obligatoirement incinéré.

7. Recommandations pour les interventions chirurgicales et autres actes invasifs et situations classées à risque maximum ou moyen

7.1 Généralités

De manière générale, les actes invasifs ne devraient être réalisés que si le patient en tire un bénéfice évident.

En particulier, une biopsie cérébrale chez un patient avec une maladie de Creutzfeldt-Jakob possible ou probable ne devrait pas être réalisée.

On privilégiera toujours l'utilisation de matériel à usage unique ou de matériel pouvant être décontaminé par l'eau de Javel, la soude ou thermorésistant.

7.2 Protocole de décontamination du matériel.

En cas d'utilisation de matériel ne résistant pas aux procédés d'inactivation des agents des encéphalopathies spongiformes, celui-ci sera impérativement éliminé et incinéré (y compris les endoscopes).

Les procédés recommandés pour la décontamination du matériel chirurgical sont repris ci-dessous.

Risque maximum	Destruction par incinération du matériel contaminé Inactivation chimique et inactivation thermique (alternative)
Risque moyen	Inactivation chimique et inactivation thermique

7.3 Précaution pour la salle d'opération.

Préparation de la salle d'opération

La table d'opération et le matériel risquant d'être souillé par des projections de fluides corporels seront protégés par des alèses imperméables en cellulose.

Les bouches d'aspiration seront rempli d'eau de Javel à 12°.

On utilisera préférentiellement du lingeposable.

Préparation du personnel

Pendant l'intervention, le nombre de personnes présentes dans la salle d'opération sera limité au strict minimum.

Le port de doubles gants, blouseposable, masque avec visière ou masque et lunettes de protection est obligatoire.

Le port de gants de sécurité en Téflon en dessous des gants stériles est recommandé si possible.

Déchets de soins et matériel disposable

Les déchets de soins, les fragments de tissu, pièces anatomiques, le matériel disposable et le linge seront éliminés dans les containers de sécurité pour déchets infectés, hermétiquement fermés, et seront incinérés.

Les containers rigides seront nettoyés à l'extérieur par l'eau de Javel 12° avant de quitter la salle d'opération.

Nettoyage de la salle d'opération

Les bouches d'aspiration seront laissés en place pendant 1 heure avant de pouvoir en éliminer le contenu dans le container rigide pour les déchets biologiques.

Malgré l'inactivation de l'eau de Javel par les matières organiques, toute souillure visible de liquides biologique sera, préalablement à la phase de nettoyage, laissée en contact pendant 30 minutes avec la solution d'eau de Javel diluée au demi.

La salle sera décontaminée à l'eau de Javel 12° avant de procéder au nettoyage classique de fin de programme.

7.4 Divers

Les échantillons de cerveau lors de réalisation de biopsie cérébrale seront conservés dans un sac plastique ou un container en plastique fermé dont l'extérieur sera nettoyé avec de l'eau de Javel à 12° et ce, avant d'être mis dans un deuxième container fermé pour le transport. Le container extérieur sera identifié selon la réglementation pour les prélèvements infectés.

Tout accident d'exposition aux fluides corporels en particulier s'il est percutané, sera déclaré à la médecine du travail.

8. Recommandations pour les interventions chirurgicales et autres actes invasifs dans les situations classées à risque faible

L'utilisation de matériel disponible sera privilégié dans la mesure du possible.

Le matériel résistant aux procédés d'inactivation des prions bénéficiera d'une inactivation chimique ou une inactivation thermique (conseillé).

En cas d'utilisation de matériel ne résistant pas à ces procédés lorsqu'il s'agit d'actes à risque virtuel chez les patients de catégorie 2, on peut exceptionnellement envisager une procédure alternative de décontamination en consultation avec les experts de la stérilisation centrale et du comité d'hygiène.

Les endoscopes ne seront pas décontaminés avec un aldéhyde mais soumis à plusieurs nettoyage avec un détergent alcalin et si autorisé par le fabricant à une décontamination à l'urée.

Aucune précaution spécifique ne doit être prise en salle d'opération. Les précautions d'usage pour les interventions ordinaires seront d'application.

Un algorithme de procédure de décontamination du matériel chirurgical est repris en *annexe*.

9. Recommandations pour le laboratoire de biologie clinique

Seuls les patients de catégorie 1 et 2 sont concernés par ces recommandations.

Les tissus et/ou liquides biologiques ne présentant pas un haut taux d'infectiosité sont manipulés classiquement selon les recommandations en vigueur dans le laboratoire.

La manipulation de LCR, biopsie cérébrale et autres prélèvements du système nerveux central nécessitera d'office le port de lunettes de protections, d'un masque et de gants.

Des cônes jetables seront utilisés pour la cytopathologie du LCR.

Bien que la transmission des prions par aérosols ne soit pas documentée, la manipulation de ces échantillons se fera sous flux laminaire vertical ou sous hotte de biosécurité.

10. Recommandations pour l'autopsie et le laboratoire d'anatomopathologie pour les patients de catégorie 1 et 2

10.1 Personnel

Des vêtements de protection jetables seront utilisés ainsi qu'un tablier imperméable.

Le port de gants de sécurité en Teflon ou en métal sous les gants jetables est recommandé.

Le masque avec visière ou avec lunettes de protection recouvrira parfaitement les yeux, bouche et nez de l'opérateur.

10.2 Prélèvement des organes

Le cerveau est coupé en dernier lieu afin d'éviter une contamination des autres organes.

La calotte crânienne sera coupée en utilisant une scie à main ou une scie électrique protégée par un manchon de plastique.

Les prélèvements seront clairement identifiés et rangés dans des récipients fermés hermétiquement dont l'extérieur sera nettoyé à l'eau de Javel fraîchement diluée au demi.

10.3 Traitement des échantillons

La formolisation des échantillons étant sans effet sur l'infectivité des tissus, ceux-ci seront toujours manipulés avec les mêmes précautions que les tissus frais.

Une fois fixé, les prélèvements de cerveau seront décontaminés pendant 1 heure dans l'acide formique 92 à 98%.

La table sur laquelle se trouve le microtome sera protégée par une alèse imperméable en cellulose. Les blocs de tissus fixés et traités à l'acide formique peuvent être coupés avec le microtome standard équipé d'un couteau jetable.

Le cerveau est coupé en dernier lieu afin d'éviter une contamination des autres organes.

Les prélèvements seront clairement identifiés et rangés dans des récipients fermés hermétiquement dont l'extérieur sera nettoyé à l'eau de Javel 12° diluée au demi.

10.4 Nettoyage

Les plans de travail et sol seront nettoyés au détergent et ensuite décontaminés à l'eau de Javel 12° diluée au demi.

Malgré l'inactivation de l'eau de Javel par les matières organiques, toute souillure visible de liquides biologiques sera, préalablement à la phase de nettoyage, laissée en contact pendant 30 minutes avec la solution d'eau de Javel diluée au demi.

10.5 Déchets

Les débris, vêtements de protection jetables, alèses,... seront éliminés comme déchets à incinérer.

10.6 Matériel

Les instruments réutilisables seront décontaminés selon la procédure de risque maximum.

Annexes

Tableau 1 : Préparation d'une solution à 2% d'hypochlorite de sodium (20 000 ppm)

Au départ de :	Dilution :
Eau de Javel 12° du commerce	520 ml solution + 480 ml eau
Eau de Javel concentré 47°- 50°	150 ml Solution + 850 ml eau

La dilution doit toujours être fraîchement préparée.

Les solution de Javel du commerce utilisées ne peuvent contenir d'agents tensio-actifs.

Tableau 2 : Préparation d'une solution 2 M d'hydroxyde de sodium

Au départ de :	Dilution :
NAOH en poudre	80 g à diluer dans 1 l d'eau distillée

Tableau 3 : Etude de l'infectiosité des tissus du mouton Suffolk et de la chèvre atteints de tremblante naturel après inoculation intracérébrale chez la souris

Catégorie I (infectiosité élevée)	Cerveau, moelle, yeux
Catégorie II (infectiosité moyenne)	Rate, amygdales, ganglions, iléon, colon proximal, LCR, hypophyse, surrénales, (dure mère, glande pinéale, placenta, colon distal)
Catégorie III (infectiosité faible)	Nerfs périphériques, muqueuse nasale, thymus, moelle osseuse, foie, poumon, pancréas
Catégorie IV (pas d'infectiosité découverte)	Muscle squelettique, cœur, glande mammaire, lait, caillot sanguin, sérum, selles, rein, thyroïde, glande salivaire, ovaires, utérus, testicules, vésicules séminales, tissu fœtal, (colostrum, bile, os, cartilage, cheveux, peau, urines)

Ref :Rapport de l'OMS 3/97, Hadlow WJ et al 1980 et 1982

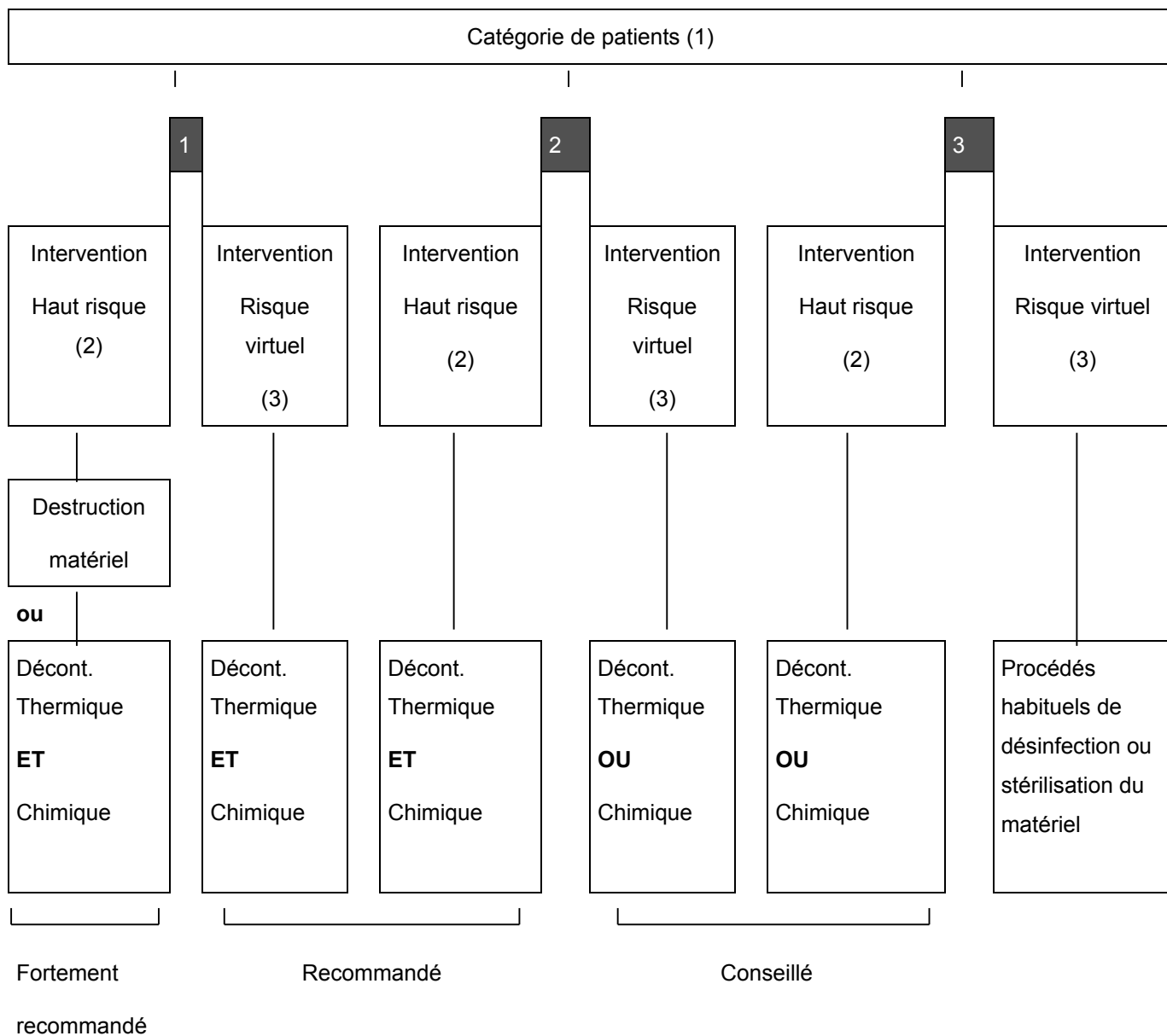
Tableau 4 : Critères de diagnostic d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob

Possible MCJ	<p>Démence rapidement progressive (évoluant depuis moins de 2 ans) avec un EEG normal ou anormal</p> <p>Et</p> <p>au moins 2 des signes clinique suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> ♣ myoclonies⁽¹⁾, troubles visuels⁽¹⁾ ou cérébelleux ♣ signes pyramidaux ou extrapyramidaux ou mutisme akinétique
Probable MCJ	<p>Démence rapidement progressive avec un EEG typique ⁽²⁾ ou/et une recherche positive de la protéine 14-3-3 dans le LCR</p> <p>Et</p> <p>au moins 2 des signes clinique suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> ♣ myoclonies⁽¹⁾, troubles visuels⁽¹⁾ ou cérébelleux ♣ signes pyramidaux ou extrapyramidaux ou mutisme akinétique
MCJ avérée	<p>Une MCJ possible ou probable confirmée par un examen neuropathologique</p>

⁽¹⁾ signes d'apparition précoce

⁽²⁾ dysrythmie lente diffuse associée à des complexes périodiques de grand voltage

Algorithme des protocoles de décontamination du matériel éventuellement contaminé par les prions



(1) **Catégorie 1** : patients avec une maladie de Creutzfeldt-Jakob possible, probable ou avérée.

Catégorie 2 : potentiellement à risque de développer une maladie de Creutzfeldt-Jakob

a) patient ayant eu une greffe de dure mère de cadavre

b) patient ayant bénéficié d'un traitement par hormones hypophysaires extractives (hormone de croissance, gonadotrophines,...)

c) patient apparenté au premier degré à un malade ayant présenté une maladie de Creutzfeldt-Jakob

Catégorie 3 : patients asymptomatiques ne répondant pas aux définitions ci-dessus.

(2) *Actes à haut risque* : intervention chirurgicale touchant le système nerveux, l'œil, la moelle ou la dure mère (ponction lombaire, interventions de chirurgie spinale, certaines interventions de chirurgie maxillo-faciale, certaines intervention d'ORL).

(3) *Actes à risque virtuel ou non objectivé* : tous les autres actes invasifs.

Références

1. Direction générale de la santé - Circulaire n° 100 du 11/12/95.
2. Inactivation of the unconventional agents of scrapie, bovine spongiform encephalopathy and Creutzfeldt-Jacob disease. D.M. Taylor, Journal of hospital infection - 1991 - 18: 141-146.
3. How to limit the spread of Creutzfeldt-Jacob disease. D. Dormont , Infection Control and hospital epidemiology - 1996 - 17 (8): 521-528.
4. La stérilisation face aux prions. C. Faber ,NOSO-info – 1998 2(4) : 66-68
5. Infection Control of CJD and related disorders in the health care setting Advisory Committee on dangerous pathogens- Transmissible Spongiform Encephalopathies
<http://www.official-documents.co.uk/document/doh/spongifm/contents.htm>
6. Report of a WHO consultation on medicinal and other products in relation to human and animal transmissible spongiform encephalopathies 24/03/1997
http://www.who.int/emc/disease/bse/tse_9703.html