HPCi | hygiène, prévention et contrôle de l'infection

Maladie de Creutzfeldt-Jakob (Encéphalopathie spongiforme subaigue)

PS

Mise à jour
13/11/2024

Autres dénominations
Prions

Creutzfeldt-Jakob

Informations relatives à
Cabinets et polycliniques / Médical

Epidémiologie

Agent infectieux

La maladie de Creutzfeldt Jakob (MCJ ou CJD) peut être transmise d'une façon iatrogène. Jusqu'à présent, environ 300 cas dont la majorité à la suite d'injection d'hormones de croissance d'origine humaine ou par greffe de dure-mère ont été décrits dans la littérature. Il existe un risque potentiel de contaminer les instruments utilisés et donc de transmettre la MCJ aux patients traités par la suite avec le même instrument. Il est essentiel d'une part d'identifier les patients à risque et les interventions à risque de transmettre la MCJ. En Suisse les mesures de prévention sont régit par la loi et l'ordonnance sur les épidémies (art 25).

Réservoir

Le risque de transmission interhumaine estimé varie selon les formes de MCJ et les tissus : la diffusion tissulaire des prions pathogènes est beaucoup plus importante chez les patients atteints de MCJv que chez ceux présentant une MCJ sporadique

Homme, bovins (nouvelle variante de MCJ)

Mode de transmission

- Dans la communauté: la nouvelle variante de CJD décrite pour la première fois en 1996 pourrait être associée à la consommation de viande de bœuf contaminée
- A l'hôpital: par des instruments de chirurgie contaminés, par la greffe de cornée ou de dure-mère ou par l’administration d’hormones de croissance obtenues à partir d’hypophyses humaines
- Le risque de transmission dépend de plusieurs facteurs et en particulier:
  - du patient
  - du type d'intervention
  - des tissus anatomiques.

Période d'incubation

- 15 mois à > 30 ans pour les cas iatrogènes (15-120 mois lors d'interventions neurochirurgicales, 4.5->30 années après injection d'hormone de croissance d'origine cadavérique)
- Inconnue pour les cas sporadiques et la nouvelle variante

Durée d'infectiosité

- Durée de la maladie (y compris l'incubation)

Patients à risque

- **Patient avec MCJ suspecte ou confirmée**

- Patient avec diagnostic de MCJ confirmé ou avec parents ayant présenté une encéphalopathie spongiforme.
- Ou Patient chez lequel on suspecte une MCJ ou une encéphalopathie spongiforme ou chez lequel ces diagnostics font partie du diagnostic différentiel.

Patient avec risque de MCJ

- Patient asymptomatique avec risque potentiel de MCJ.
  - Patient ayant reçu de l’hormone de croissance d’origine hypophysaire
  - Patient ayant subit une greffe de dure-mère d’origine humaine
  - Patient avec anamnèse familiale positive (parents, frères et sœurs, enfants, grands-parents, oncles et tantes).

Patient sans évidence de risque de MCJ

- Patient chez lequel une anamnèse minutieuse ne révèle aucun risque de MCJ.

Prise en charge du cas positif/suspect

Précautions Standard + Mesures Additionnelles

- L'application des Précautions Standard est suffisante

Dispositifs Médicaux

- En cas d'intervention neurochirurgicale, ophtalmologique, ORL ou endoscopique, contacter à l'avance le service HPCI et utiliser des instruments à usage unique
- Privilégier l'utilisation des dispositifs médicaux à usage unique si non disponibilité des dispositifs à usage unique: quarantaine du matériel

Mesures de protection/prévention pour le personnel

Gants

- Non indiqués en systématique
- A porter selon les indications des Précautions Standard (si risque de contact avec des liquides biologiques, muqueuses, peau lésée)

Blouse de protection

- Non indiqué en systématique
- A porter selon les indications des Précautions Standard (si risque de contact avec des liquides biologiques, muqueuses, peau lésée)

Masque de soins

- Non indiqué en systématique
- A porter selon les indications des Précautions Standard (Si risque de projection de liquides biologiques)

Déclaration du cas

Déclaration au médecin cantonal

- Déclaration du médecin des suspicions cliniques dans le délai de 1 semaine

Autre

Autres informations

- Intervention à risque de contamination: se référer à la liste de Swissnoso 2016 sous l'onglet "Ressources"
- En cas d'autopsie, signaler le diagnostic à l'institut de pathologie
- Le diagnostic de MCJ peut être confirmé par une autopsie, une biopsie cérébrale ou un nouveau test pratiqué sur le liquide céphalo-rachidien (RT-QuiC : détection directe des PrPsc). Ce test ne permet de diagnostiquer que la forme sporadique.