

PROCÉDURE

GESTION D'UN CAS PROBABLE OU CONFIRMÉ DE LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB (MCJ) NÉCESSITANT UNE PROCÉDURE INVASIVE

N° Procédure : **PRO-103**

Responsable de l'application : Direction des services professionnels

N° Politique/Règlement associé : **POL-113**

Approuvée par : **Comité de direction**

Date d'approbation :
2022-05-31

Date de révision :
2026-05-31

Destinataires : Le personnel de l'urgence, des secteurs de l'URDM, du Bloc opératoire, des unités de chirurgie et médecine, du Service de prévention et de contrôle des infections (SPCI), de Gestion de risque, du Laboratoire de microbiologie, cliniques externes d'Endoscopie/ d'Orthopédie/ neurologie/ ophtalmologie/ préopératoire, du service Hygiène Salubrité et de l'Autopsie, du CIUSSS de l'Est-de-l'Île-de-Montréal (CIUSSS-EMTL).

1. ÉTAPES COMMUNES

- 1.1. Se référer à la politique POL-113 - *Gestion d'un cas probable ou confirmé de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) nécessitant une procédure invasive*;
- 1.2. S'assurer de réduire au minimum le risque d'exposition aux tissus infectés par la MCJ et de transmissions de ces derniers lors des interventions chirurgicales ou autres interventions médicales invasives ;
- 1.3. Effectuer une évaluation du risque au point de service avant chaque interaction avec un usager ou un dispositif médical afin de déterminer les pratiques de base et les précautions additionnelles appropriées selon la situation à respecter;
- 1.4. Travailler en collaboration avec tous les acteurs concernés afin d'assurer à la clientèle des soins et des services de qualité ;
- 1.5. Aviser le Service de prévention et de contrôle des infections (SPCI) dès qu'il y a un cas probable ou confirmé de la MCJ;
- 1.6. Aviser à l'avance la salle d'opération et les autres services concernés s'il y a une procédure invasive à réaliser chez un cas probable ou confirmé de la MCJ (ex. : Unité de retraitement des dispositifs médicaux, unité de soins concernée, le laboratoire, le Service de l'hygiène et salubrité, etc.);
- 1.7. S'assurer que les procédures internes de chaque service soient en conformité avec cette procédure et la politique POL-113 associée, en plus d'être appliquées par l'ensemble des acteurs concernés.

2. ÉTAPES SPÉCIFIQUES – Équipe médicale - Direction des services professionnels

- 2.1. S'assurer d'effectuer un **questionnaire d'évaluation du risque de la MCJ pour tous les usagers devant subir une chirurgie ou une biopsie qui concerne les tissus à fort potentiel infectieux** afin de déterminer s'il y a présence des signes et symptômes évocateurs d'une MCJ (cf. Annexe 3 et Annexe 6);
- 2.2. Évaluer l'urgence ou la nécessité d'effectuer une procédure invasive pour un usager à risque établi avec un diagnostic potentiel ou réel de MCJ en collaboration avec l'officier de prévention des infections;
- 2.3. Informer la Chef du Service de prévention et contrôle des infections (SPCI), du Bloc opératoire et de l'Unité de retraitement des dispositifs médicaux (URDM) du cas suspect ou confirmé de la MCJ;
- 2.4. Informer le personnel concerné qui pourrait être impliqué dans la trajectoire du cas suspect ou confirmé de la MCJ (personnels des secteurs et médecins);
- 2.5. S'assurer que le Service d'hygiène et salubrité a été avisé avant tout acte invasif;
- 2.6. Prendre le temps de tout prévoir pour l'intervention, accompagner d'une liste exhaustive des dispositifs médicaux (DM) qui seront utilisés afin d'assurer que tout soit détruit par incinération si le cas est confirmé positif;
- 2.7. Privilégier toujours l'utilisation des DM à usage unique. Si l'on ne peut employer du matériel jetable, utiliser des DM en fin de vie;
- 2.8. Organiser l'intervention invasive ou chirurgicale en fin de journée pour réduire le risque potentiel de transmission;
- 2.9. Revêtir l'équipement de protection individuelle (EPI) lors de la procédure invasive ou de la chirurgie (blouse imperméable jetable à manches longues, écran facial ou masque de procédure et protection oculaire, doubles paires de gants) conformément aux pratiques de base;
- 2.10. Déclarer la maladie de Creutzfeldt-Jakob et ses variantes sont des maladies à déclaration obligatoire (MADO) par le médecin traitant.

3. ÉTAPES SPÉCIFIQUES – Unités de soins ou secteurs où est réalisé un prélèvement liquide céphalo-rachidien (LCR) d'investigation – Direction des soins infirmiers et Direction des services professionnels

- 3.1. Revoir la présente procédure et la politique POL-113 associée pour assurer le respect des mesures de prévention et de contrôle des infections en situation de MCJ présente ou appréhendée ;
- 3.2. Le prélèvement doit être fait par du personnel qualifié et habitué à faire ce type de procédure afin de minimiser le risque de piqûre accidentelle;
- 3.3. Le prélèvement doit être réalisé en assurant les précautions suivantes :
 - 3.3.1. Limiter le nombre de personne impliqué dans le prélèvement ;
 - 3.3.2. Utiliser du matériel et des DM à usage unique;
 - 3.3.3. Revêtir l'EPI approprié soit : une blouse de protection, des gants, un masque de procédure et une protection oculaire;
- 3.4. Le volume minimal requis pour un spécimen de LCR est de 2 ml;

- 3.5. L'échantillon doit être prélevé et transporté au laboratoire de microbiologie dans un contenant étanche, scellé et résistant au bris (les tubes de LCR inclus dans les cabarets à ponction lombaire sont adéquats);
- 3.6. Le tube de transport doit être bien identifié et placé dans un sac étanche « biohazard »;
- 3.7. Une étiquette avec mention « Haut risque de Maladie de Creutzfeldt-Jakob » doit être apposée sur le sac de transport;
- 3.8. Assurer de bien compléter la requête et l'identification de l'usager;
- 3.9. Inscrire en « Commentaires patient » la mention suivante : Suspicion de Maladie de Creutzfeldt-Jakob;
- 3.10. Sélectionner les analyses suivantes : Protéine 14-3-3, Protéine Tau et EP-QuiC ;
- 3.11. Un appel doit être fait au laboratoire de microbiologie avant d'acheminer le spécimen ainsi qu'au SPCI.

4. ÉTAPES SPÉCIFIQUES – Laboratoire de microbiologie

- 4.1. Se conformer aux étapes de la procédure interne du service *Procédure opérationnelle normalisée MIC-SEROL-PON-99501 Marqueurs protéiques pour la Maladie de Creutzfeldt-Jakob (envoi extérieur)* lors de la réception d'un spécimen provenant d'un cas probable ou confirmé de la MCJ;
- 4.2. Le technologue doit revêtir l'EPI approprié;
- 4.3. Confirmer l'identification du spécimen;
 - 4.3.1. La manipulation du spécimen doit être confiée à une technologue qui a une formation dans la manipulation d'agents de groupe de risque 3 et une certification pour le transport de matières dangereuses de classe 6, catégorie B UN 3373;
- 4.4. Travailler dans l'enceinte de biosécurité dans le laboratoire de mycobactériologie (BK);
- 4.5. Pour l'envoi extérieur, suivre la *procédure opérationnelle normalisée MIC-SEROL-PON-99501 Marqueurs protéiques pour la Maladie de Creutzfeldt-Jakob (envoi extérieur)* en vigueur pour le transport de matières dangereuses classe 6, catégorie B UN 3373;
- 4.6. Rapport préliminaire : Spécimen envoyé au Laboratoire National de Microbiologie à Winnipeg;
- 4.7. Tout résultat positif doit être traité comme un résultat critique :
 - 4.7.1. Contacter le médecin requérant ou celui de garde dans la spécialité pour transmettre le résultat verbalement;
- 4.8. Contacter une infirmière du SPCI pour transmettre le résultat verbalement;
- 4.9. Dès la réception du rapport par VSI-Fax, télécopier ce rapport à l'unité de soins concernée ou la clinique externe concernée ainsi qu'au SPCI.

5. ÉTAPES SPÉCIFIQUES – Service de prévention et contrôle des infections (SPCI) – Direction des services professionnels

- 5.1. Collaborer avec tous les secteurs impliqués dans la trajectoire du cas suspect ou confirmé de la MCJ;
- 5.2. Assurer une communication transversale avec tous les partenaires impliqués;
- 5.3. Faire une analyse de dossier en collaboration avec le microbiologiste de garde ou l'officier de prévention;
- 5.4. Participer à la réalisation d'une enquête épidémiologique si le diagnostic de la MCJ est confirmé (cf. Annexe 2), en collaboration avec le médecin traitant et la Direction de santé publique.

6. ÉTAPES SPÉCIFIQUES – L'Unité de retraitement des dispositifs médicaux (URDM) - Direction des services professionnels

- 6.1. Revoir la présente procédure et la politique POL-113 associée pour assurer le respect des mesures de prévention et de contrôle des infections en situation de MCJ présente ou appréhendée;
- 6.2. Fournir un numéro d'inventaire unique pour le caisson de DM dédié uniquement pour les cas suspectés ou confirmés de MCJ;
- 6.3. En collaboration avec le bloc opératoire, réapprovisionner ce dernier d'un nouvel ensemble de DM dédié uniquement pour les cas suspectés ou confirmés de MCJ lorsqu'ils ont utilisé le caisson en réserve.

7. ÉTAPES SPÉCIFIQUES – Service du bloc opératoire ou secteur ambulatoire où peut être réalisée une intervention neurologie invasive – Direction des services professionnels

- 7.1. Informer les gestionnaires du SPCI, de l'URDM et du Service d'hygiène et salubrité ainsi que le chef de l'unité concernée et le chef du laboratoire de microbiologie, du cas suspect ou confirmé de la MCJ;
- 7.2. Assurer une communication transversale avec tous les partenaires impliqués;
- 7.3. Sortir de la salle d'opération les fournitures et les équipements qui ne sont pas strictement nécessaires;
- 7.4. Utiliser, dans la mesure du possible, des articles à usage unique (incluant les champs, les blouses, les dispositifs et les plateaux à biopsie, etc.);
- 7.5. Utiliser des appareils ou instruments médicaux dédiés pour les cas suspectés ou confirmés de la MCJ;
- 7.6. Protéger les surfaces fixes et le matériel avec des housses imperméables;
- 7.7. Ne pas utiliser d'instruments difficiles à nettoyer (matériel à commande mécanique, endoscopes flexibles ou matériel stéréotaxique);
- 7.8. Prévoir ces interventions pour la fin de la journée, dans une salle précise, dans la mesure du possible;
- 7.9. Limiter le personnel dans la salle;

- 7.10. Porter l'EPI conformément aux pratiques de base (blouse imperméable jetable à manches longues, écran facial ou masque de procédure et lunette, doubles paires de gants);
- 7.11. Prévoir des contenants à déchets appropriés cytotoxiques qui sont étanches, inviolables et résistants aux perforations;
- 7.12. Dès que la chirurgie « contaminée » débute (lorsqu'il y a contact avec liquide/muqueuse/tissus à risques ou contaminé), aucun article ne doit quitter la salle, et ce, jusqu'à la fin de l'intervention;
- 7.13. Ne pas avoir recours à la stérilisation rapide d'urgence « Flash » pour la décontamination des DM utilisés;
- 7.14. S'assurer que les DM sont scellés dans un contenant destiné aux matières biologiques dangereuses et clairement étiqueté « MCJ DANGER BIOLOGIQUE »;
- 7.15. Les champs opératoires et l'EPI doivent être disposés dans les contenants destinés aux matières biologiques dangereuses (contenant pour les produits cytotoxiques). L'identification est très importante sur tout ce qui sort de la salle « MCJ DANGER BIOLOGIQUE »;
- 7.16. Sceller dans un contenant étanche et imperforable les déchets solides en prévision de leurs incinérations et apposer l'étiquette « MCJ DANGER BIOLOGIQUE – INCINÉRER »;
- 7.17. Solidifier et sceller dans un contenant étanche et imperforable tous les liquides aspirés en prévision de leurs incinérations et apposer l'étiquette « MCJ DANGER BIOLOGIQUE – INCINÉRER » ;
- 7.18. En collaboration avec le Service d'hygiène et salubrité, l'assistante-infirmière-chef du bloc assure une vigie sur l'incinération des déchets cliniques, des DM, des fournitures et du matériel biologique dangereux par la compagnie externe mandatée à cette fin. La destruction des DM et des fournitures est inévitable pour éviter un risque potentiellement dangereux pour le personnel et la clientèle;
- 7.19. L'infirmière responsable de la salle d'intervention doit documenter dans ses notes : le ramassage de tous les DM, des plateaux ainsi que leurs destructions par incinération;
- 7.20. Prévoir avec l'équipe d'hygiène et salubrité, la cueillette des contenants cytotoxiques, le nettoyage de la salle d'intervention et assurer une collaboration afin que les étapes à respecter pour une désinfection efficace des surfaces contaminées à la MCJ soient réalisées.

8. ÉTAPES SPÉCIFIQUES – Service d'Hygiène et salubrité – Direction des services techniques

- 8.1. Se conformer aux étapes du protocole interne du service en lien avec la désinfection d'une salle suivant une intervention invasive ou une chirurgie chez un cas probable ou confirmé avec la MCJ;
- 8.2. Assurer une communication transversale avec tous les partenaires impliqués;
- 8.3. Revoir les fiches signalétiques avant d'utiliser les produits chimiques;

- 8.4. Bien connaître les lignes directrices en matière de sécurité et les suivre lorsqu'il y a utilisation de produits chimiques désinfectants;
- 8.5. Attendre le temps requis en fonction du nombre de changement d'air après le départ de l'usager de la salle d'opération avant de débuter la désinfection;
- 8.6. Revêtir l'EPI conformément aux pratiques de base, soit la jaquette imperméable jetable à manches longues, un appareil de protection respiratoire masque à cartouche (chimique), (voir tableau plus bas pour numéro de modèle), une protection oculaire (les lunettes ou écrans faciaux), les gants recouvrant les poignets de la blouse à manches longues;

Type de masque à cartouche :

Code GRM	Description	Modèle	Fabricant
2000074914	RESPIRATEUR DEMI-MASQUE TAILLE MEDIUM NORTH 550030	SM891	North
2000074915	RESPIRATEUR DEMI-MASQUE TAILLE SMALL NORTH 5500	SM890	North
2000076309	RESPIRATEUR DEMI-MASQUE TAILLE LARGE NORTH 5500	SM892	North
2000074557	CARTOUCHE 7580P100 POUR RESPIRATEUR NORTH	SM913	North
2000076191	RESPIRATEUR DEMI-MASQUE N99	DF99M	DORMA FILTRATION

- 8.7. Installer l'affiche « passage interdit » pour toute la durée des travaux de nettoyage et désinfection;
- 8.8. Jeter toutes les fournitures jetables et les mettre dans une boîte cytotoxique,  la boîte doit demeurer à l'extérieur de la salle d'opération;
- 8.9. Sceller tous les déchets solides et les liquides aspirés, dans un contenant étanche et imperforable, sur lequel est apposée l'étiquette « MCJ DANGER BIOLOGIQUE – INCINÉRER » et les faire incinérer;
- 8.10. Appliquer les lignes directrices en matière de santé et sécurité;
- 8.11. Réviser les fiches signalétiques avant la manutention des produits chimiques;
- 8.12. Préparer la solution de nettoyage-désinfection pour la salle, en utilisant de l'hypochlorite de sodium (base d'eau de Javel / Chlore stabilisé) et procéder à la dilution recommandée par le fabricant pour cette situation;
- 8.13. Suivre les indications du fabricant quant au produit utilisé tel que le respect du temps de contact et la durée de stabilité de la solution une fois diluée, etc.;
- 8.14. Enlever les saletés visibles;
- 8.15. Recouvrir les surfaces dures avec la solution fraîchement préparée en respectant le temps de contact recommandé par le fabricant, puis éponger et rincer abondamment à l'eau.

ÉTAPES DE DÉSINFECTION

8.16. Étape 1 :

- 8.16.1. Procéder au nettoyage et à la désinfection des murs, de l'ameublement et de l'ensemble des équipements (N.B. La solution de nettoyage souillée peut être jetée dans le drain de plancher (les égouts));
- 8.16.2. Procéder au nettoyage et à la désinfection du plancher avec une vadrouille Taski;
- 8.16.3. Attendre 10 minutes avant de procéder au rinçage à l'eau;

8.17. Étape 2 :

- 8.17.1. Procéder au nettoyage et à la désinfection des murs, de l'ameublement et de l'ensemble des équipements;
- 8.17.2. Procéder au nettoyage et à la désinfection du plancher avec une vadrouille Taski;
- 8.17.3. Attendre 10 minutes avant de procéder au rinçage à l'eau;
- 8.17.4. Répéter l'étape 2;

8.18. Étape 3 :

- 8.18.1. Procéder au nettoyage et à la désinfection des murs, de l'ameublement et de l'ensemble des équipements;
- 8.18.2. Procéder au nettoyage et à la désinfection du plancher avec une vadrouille Taski;
- 8.18.3. Attendre 10 minutes avant de procéder au rinçage à l'eau;

8.19. Sceller dans un contenant étanche et imperforable les déchets solides pour les faire incinérer et apposer l'étiquette « MCJ DANGER BIOLOGIQUE – INCINÉRER »;

8.20. Solidifier et sceller dans un contenant étanche et imperforable tous les liquides aspirés pour les faire incinérer et apposer l'étiquette « MCJ DANGER BIOLOGIQUE – INCINÉRER »;

8.21. Tout le matériel ayant servi au nettoyage (Taski, guenilles, instruments de lavage tel que manche de la vadrouille Taski) doit être jeté à l'intérieur dans le contenant destiné aux matières biologiques dangereuses bien identifié « MCJ DANGER BIOLOGIQUE – INCINÉRER »;

8.22. Disposer de la solution utilisée pour le nettoyage de l'utilité souillée de l'hygiène et salubrité (dans les égouts);

8.23. Acheminer les contenants destinés aux matières biologiques dangereuses identifiés « MCJ DANGER BIOLOGIQUE – INCINÉRER » dans le réfrigérateur du Service d'hygiène et salubrité (Réfrigérateur des BIO-MEDS) en attendant l'incinération par la compagnie mandatée par le CIUSSS-EMTL;

8.24. Désigner une personne qui assure le suivi de l'incinération des DM, des fournitures et du matériel biologique dangereux.

9. ÉLABORATION, RÉDACTION ET MISE À JOUR DE LA PRÉSENTE PROCÉDURE

9.1. Direction des services professionnels, le SPCI en collaboration avec l'URDM

Responsables de l'élaboration, de la rédaction et de la mise à jour de la procédure.

9.2. Direction des services professionnels, URDM et le Bloc opératoire

Direction et secteurs ayant participé à l'élaboration, la rédaction et la mise à jour de la procédure.

9.3. Calendrier de révision de la procédure

La présente procédure devra être révisée tous les 4 ans ou plus rapidement en fonction des besoins.

10. ENTRÉE EN VIGUEUR

La présente procédure entre en vigueur le jour de son adoption par le Comité de direction et annule, par le fait même, toute procédure en cette matière adoptée antérieurement dans l'une des installations administrées par le CIUSSS-EMTL.

11. ANNEXES

Annexe 1 : Guide de consultation rapide – MCJ algorithme décisionnel;

Annexe 2 : Enquête épidémiologique – MCJ;

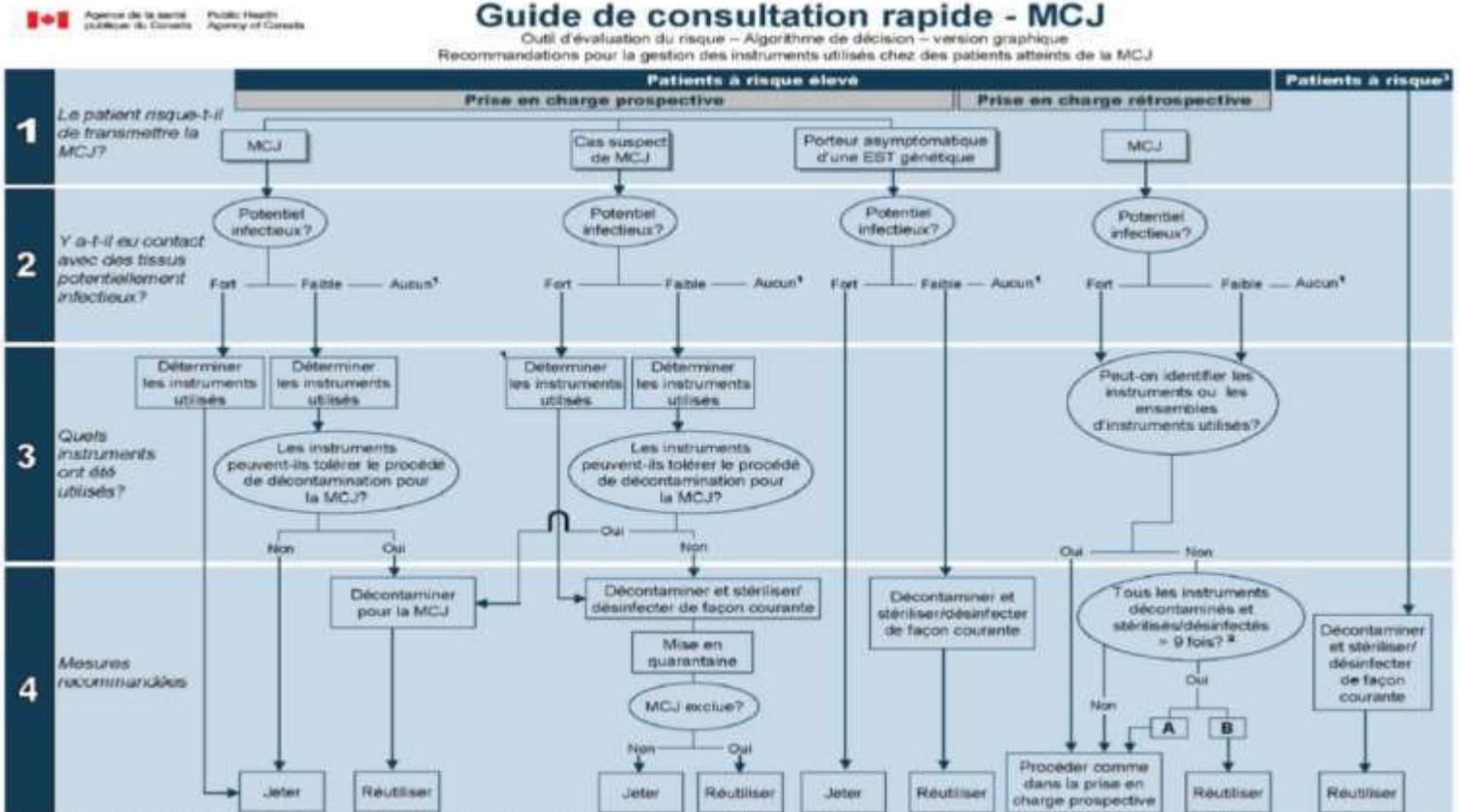
Annexe 3 : Catégories de tissus humains selon le potentiel infectieux – MCJ;

Annexe 4 : Définitions de cas;

Annexe 5 : Tableau récapitulatif : type de déchets;

Annexe 6 : Questionnaire d'évaluation de risque / Liste de contrôle préopératoire.

ANNEXE 1 - Guide de consultation rapide – MCJ (Outil d'évaluation du risque)



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 grille de dure-mère, ou d'une greffe de corne 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.

Source : Agence de la santé publique du Canada (ASPC). *Guide de prévention des infections – La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada – Guide de référence rapide*, 2007. Téléchargé du site : <http://www.phac-aspc.gc.ca/nois-sinp/cjd/gfx/guide-fra.jpg>

ANNEXE 2 - Enquête épidémiologique – MCJ

Fiche technique pour la gestion des cas et des contacts
Maladie de Creutzfeldt-Jakob

QUESTIONNAIRE D'ENQUÊTE

QUESTIONNAIRE ÉPIDÉMIOLOGIQUE Maladie de Creutzfeldt-Jacob (MCJ)

À L'USAGE DE LA DSP		Numéro MADO : _____	
<input type="checkbox"/> Cas confirmé	<input type="checkbox"/> Cas probable	MCJ classique <input type="checkbox"/>	Variante de la MCJ <input type="checkbox"/>

IDENTIFICATION DU CAS

Nom : _____	Prénom : _____
Date de naissance : ____/____/____ a	Âge : ____ Sexe : <input type="checkbox"/> M <input type="checkbox"/> 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

<input type="checkbox"/> Patient	Date de l'enquête	____/____/____ a
<input type="checkbox"/> Médecin	Date de l'enquête	____/____/____ a
<input type="checkbox"/> Membre de la famille (spécifier) _____	Date de l'enquête	____/____/____ a
<input type="checkbox"/> Autre (spécifier) _____	Date de l'enquête	____/____/____ a

Signalé par : <input type="checkbox"/> Laboratoire <input type="checkbox"/> Médecin	Date	____/____/____ a
---	------	------------------

DONNÉES GÉNÉRALES

Âge : _____	Sexe : <input type="checkbox"/> M <input type="checkbox"/> F
Date d'épisode : ____/____/____ a	

HISTOIRE FAMILIALE

Antécédents familiaux de MCJ : Oul <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
Si oui, lien avec la personne : _____
Y-a-t-il eu dépistage génétique de la MCJ ? Oul <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>

ANALYSES DE LABORATOIRE

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

ANALYSES DE LABORATOIRE

Marqueurs	Date prélèvement	Positif	Négatif	Date reçue	Non fait	Inconnu	A venir
LCR EP-QuIC	____/____/____ a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	____/____/____ a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
LCR Protéine 14-3-3	____/____/____ a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	____/____/____ a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
LCR protéine Tau	____/____/____ a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	____/____/____ a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Biopsie des amygdales (si la variante MCJ est soupçonnée)	____/____/____ a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	____/____/____ a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Autres :							

DÉCÈS

Oul <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	Si oui, date : ____/____/____ a
Une autopsie a-t-elle été performée : Oul <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	
Si oui date de l'autopsie : ____/____/____ 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	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	___/___/___a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Immunoréactivité à la protéine prion (PRP)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	___/___/___a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Fibrilles associées à la tremblante du mouton (scrapie)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	___/___/___a	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

PRÉSENTATION CLINIQUE ET SYMPTÔMES

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

	OUI	NON	INCONNU	___/___/___a
Désordre neuropsychiatrique progressif	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Dépression	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Anxiété	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Apathie	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Retrait	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Délire	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Douleurs ou dysesthésies persistantes	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Myoclonie	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Chorée	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Dystonie	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Démence	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Syndrôme cérébelleux prédominant évolutif	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Autres : _____				

Commentaires :

IMAGERIE MÉDICALE

IRM	OUI	NON	INCONNU	Date de l'examen
SIGNAL HYPODENSE EN PROVENANCE DE LA PARTIE POSTÉRIEURE DU THALAMUS	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___a
Notes _____				

EEG				
EEG TYPIQUE DE LA MCJ	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	___/___/___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.	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> NON	Si oui, année : _____
Réception d'une ou plusieurs transfusions sanguines? Période visée : la vie du sujet.	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> NON	Si oui, année : _____
Don de cellules souches, de tissus ou d'organes? Période visée : la vie du sujet.	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> NON	Si oui, année : _____
Transplantation de cellules souches, de tissus ou d'organes ? Période visée : la vie du sujet.	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> 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 l'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	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> NON	Si oui, année : _____
Grefte de cornée	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> NON	Si oui, année : _____
Grefte de dure-mère	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> NON	Si oui, année : _____
Neurochirurgie	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> 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

Source : Direction des communications du ministère de la Santé et des services sociaux - Fiche technique pour la gestion des cas et des contacts – Maladie de Creutzfeldt-Jakob, juin 2019

ANNEXE 3 - Catégories de tissus humains selon le potentiel infectieux – MCJ

La mise à jour de cette information est basée sur les lignes directrices de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) « Guideline on tissue infectivity distribution in transmissible spongiform encephalopathies 2006 » et est sujette à changer, dès que de nouvelles informations deviendront disponibles.

Tissus à fort potentiel infectieux	Tissus à faible potentiel infectieux
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cerveau ▪ Dure-mère ▪ Ganglions trigéminaux (ganglions de Gasser) ▪ Hypophyse (glande pituitaire) ▪ Liquide céphalo-rachidien (LCR)² ▪ Moelle épinière et ganglions spinaux ▪ Partie postérieure de l'œil (nerf optique et rétine) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Foie ▪ Ganglions lymphatiques ▪ Partie antérieure de l'œil (cornée)³ ▪ Placenta ▪ Poumon ▪ Rate ▪ Rein
Tissus sans potentiel infectieux détecté	
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Amygdales⁴ ▪ Appendice⁴ ▪ Cœur ▪ Épididyme⁴ ▪ Glande surrénale ▪ Glande thyroïde ▪ Gros intestin⁴ ▪ Iléum⁴ ▪ Jéjunum⁴ ▪ Lait maternel (incluant colostrum)⁴ ▪ Langue⁴ ▪ Larmes ▪ Liquides placentaires⁴ ▪ Matières fécales ▪ Moelle osseuse ▪ Muqueuse nasale⁵ ▪ Muscles squelettiques⁵ ▪ Nerfs périphériques⁵ ▪ Oesophage⁴ 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Ovaires⁴ ▪ 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

² 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.

³ 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.

⁴ Certains tissus ont été examinés afin de déterminer leur potentiel infectieux et/ou la présence de protéine prion anormale et les résultats se sont avérés négatifs pour la MCJ classique.

⁵ 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. Pour les fins de contrôle des infections, ces tissus seront considérés non infectieux.

Source : Agence de la santé publique du Canada (ASPC). *Guide de prévention des infections – La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada – Guide de référence rapide*, 2007. Téléchargé du site : <http://www.phac-aspc.gc.ca/nois-sinp/cjd/gfx/guide-fra.jpg>

ANNEXE 4 - Définitions de cas

Maladie de Creutzfeldt-Jakob – (nouvelle variante)

Cas confirmé

Désordre neuropsychiatrique progressif et confirmation neuropathologique de l'infection¹.

Cas probable

Présence des huit conditions suivantes :

1. Désordre neuropsychiatrique progressif; **et**
2. Durée de la maladie supérieure à 6 mois; **et**
3. Aucune autre cause apparente; **et**
4. Aucune exposition iatrogénique potentielle²; **et**
5. Absence d'évidences d'encéphalopathie spongiforme familiale; **et**
6. Au moins quatre des cinq manifestations cliniques suivantes :
 - Symptômes psychiatriques précoces, tels que la dépression, l'anxiété, l'apathie, le retrait ou le délire, **ou**
 - Douleurs ou dysesthésie persistantes, **ou**
 - Ataxie, **ou**
 - Myoclonies, chorée ou dystonie, **ou**
 - Démence; **et**
7. EEG, s'il est effectué, n'est pas typique de la forme classique de la MCJ; **et**
8. Signal hyperdense en provenance de la partie postérieure du thalamus noté à l'imagerie par résonance magnétique.

OU

Présence des six conditions suivantes :

1. Désordre neuropsychiatrique progressif; **et**
2. Durée de la maladie supérieure à 6 mois; **et**
3. Aucune autre cause apparente; **et**
4. Aucune exposition iatrogénique potentielle²; **et**
5. Absence d'évidence d'encéphalopathie spongiforme familiale; **et**
6. Détection de la protéine PrP^{Sc} dans une biopsie des amygdales.

¹ L'infection est habituellement confirmée par les manifestations pathologiques suivantes : abondantes plaques amyloïdes de type kuru entourées de vacuoles, transformations spongiformes, en particulier dans le ganglion basal, astrocytose importante dans le thalamus ainsi que dépôts péricellulaires abondantes de PrP dans les cortex cérébraux et cérébelleux.

² Les expositions iatrogéniques possibles sont : injection d'hormones de croissance provenant de cadavres humains, greffe de cornée ou de dure-mère, neurochirurgie avec des instruments contaminés et électrodes corticales contaminées.

Maladie de Creutzfeldt-Jakob – (Forme classique)

Cas confirmé

CIUSSS de l'Est-de-l'Île-de-Montréal

Gestion d'un cas probable ou confirmé de la
Maladie de Creutzfeldt-Jakob nécessitant une
procédure invasive

Présence d'une des trois conditions suivantes :

1. Démonstration anatomopathologique d'encéphalopathie spongiforme dans le cortex cérébral, dans le cortex cérébelleux ou dans la matière grise sous-corticale; **ou**
2. Immunoréactivité à la protéine prion (PrP); **ou**
3. Détection de fibrilles associées à la tremblante du mouton (*scrapie*).

Cas probable

Présence des trois conditions suivantes :

1. Démence rapidement progressive; **et**
2. Électro-encéphalogramme (EEG) typique; **et**
3. Au moins deux des quatre manifestations suivantes :
 - Myoclonie, **ou**
 - Perturbations visuelles ou cérébelleuses (ataxie), **ou**
 - Symptômes pyramidaux ou extrapyramidaux, **ou**
 - Mutisme akinétique.

OU

Présence des quatre conditions suivantes :

1. Démence rapidement progressive; **et**
2. Au moins deux des quatre manifestations mentionnées au point 3 précédent; **et**
3. Durée de la maladie inférieure à 2 ans; **et**
4. Détection de la protéine 14-3-3 dans le LCR.

OU

Présence des deux conditions suivantes :

1. Syndrome cérébelleux prédominant évolutif; **et**
2. Antécédents de réception d'hormones hypophysaires humaines prélevées chez un cadavre.

Source : Comité des définitions nosologiques. *Surveillance des maladies à déclaration obligatoire au Québec : Définitions nosologiques : Maladies d'origine infectieuse*, Québec (Province), Direction des communications, MSSS, 2016, p. 63 [En ligne] [<http://publications.msss.gouv.qc.ca/acrobat/f/documentation/2016/11-268-01.pdf>]

Santé Canada. Guide de prévention des infections : La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada, *Relevé des maladies transmissibles au Canada*, Ottawa, 2002, 93 p. [En ligne] [http://www.collectionscanada.gc.ca/webarchives/20071124035525/http://www.phac-aspc.gc.ca/publicat/ccdr-rmtc/02vol28/28s5/index_f.html]

Santé Canada. Guide de prévention des infections : La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada, *Relevé des maladies transmissibles au Canada*, Ottawa, 2007 [En ligne] [http://www.collectionscanada.gc.ca/webarchives/20071124035525/http://www.phac-aspc.gc.ca/publicat/ccdr-rmtc/02vol28/28s5/index_f.html]

ANNEXE 5 - Tableau récapitulatif : type de déchets

Centre intégré
universitaire de santé
et de services sociaux
de l'Est-de-
l'Île-de-Montréal

Québec

ANNEXE 1 - Type de déchets – Contenants appropriés								
Type de déchets	Déchets biomédicaux			Déchets contaminés			Déchets généraux	
	Anatomiques	Non anatomiques		Cytotoxique		Radioactif		
		Piquants, tranchants ou cassables	Autres que piquants tranchants ou cassables	Piquants, tranchants ou cassables	Autres que piquants tranchants ou cassables	Piquants tranchants ou cassables		
	Boîte de carton + 1 sac rouge étiqueté 	Contenant sécurisé 	Bac gris + 1 sac jaune 	Contenant sécurisé rouge 	Boîte de carton + 1 sac jaune 	Contenant sécurisé dans un contenant plombé 	Poubelles à déchets généraux + 1 sac vert 	
	<ul style="list-style-type: none"> • Tranchants anatomiques aiguisés • Déchets anatomiques humains • Aiguille seringue avec aiguille • Rasoir uniservice • Lame de tondeuse chirurgicale • Ciseau, pince uniservice • Cathéter avec aiguille • Tubulure avec aiguille • Bistouri, lame, micro-perfuseur • Pansement et champ imbibé de sang (dégoulinant) • Appareil de drainage thoracique • Contenant de liquides biologiques • Tube de prélèvement ou bouteille d'hémoculture • Sac collecteur avec beaucoup de sang • Produits sanguins et dérivés • Cultures cellulaires ou de micro-organismes • Déchets contaminés - cytotoxique 							
	<ul style="list-style-type: none"> • Déchets contaminés- radio-isotope • Cathéter sans-aiguille • Tubulure sans-aiguille • Pansement et champs non-imbibés • Sonde urinaire, fœcale ou naso-gastrique avec sac collecteur • Gant (elastique non visiblement souillé) • Flûte de verre ou plastique vide • Sacs et tubes IV • Déchets de dialyse • Couches • Sac tachassard non visiblement souillé 							
En vigueur le :	Remplace : GR-BIO-01 GR-BIO-02 GR-BIO-03 GR-BIO-04			HMR – Approbation :			Page 7 de 7	

Annexe 6 - Questionnaire d'évaluation de risque / Liste de contrôle préopératoire

NE RIEN ÉCRIRE DANS LES MARGES

 <p style="text-align: center;">Hôpital Santa Cabrini *HSC40306* HSC40306</p>	N° Dossier : _____ Date de naissance : _____ Sexe : _____ Nom, Prénom : _____ Nom de la mère : _____ Adresse : _____ Téléphone : _____ NAM : _____ Expiration : _____
---	--

QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION DU RISQUE - MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB (MCJ)

Ce questionnaire aide à identifier les usagers à risque élevé avant une intervention invasive afin d'instaurer et d'appliquer les mesures préventives requises contre la transmission de la maladie.

Ce questionnaire doit être rempli avant les interventions suivantes ;

- Procédure neurochirurgicale.
- Chirurgie de la colonne (effectué par l'orthopédie ou la neurochirurgie)
- Procédure ophtalmologique impliquant la partie postérieure de l'œil (nerf optique ou rétine)
- Procédure effectuée par les services d'ORL ou de plastie et impliquant le SNC.
- Ponction lombaire réalisée lors d'une suspicion de maladie à prion.
- Toute autre situation pour un usager à risque, selon évaluation médicale.

**Ce questionnaire doit être complété par le médecin responsable de l'intervention ou par l'infirmière. ➤ L'usager est-il connu ou soupçonné de MCJ ?	Oui	Non
• Par exemple; démence rapidement évolutive non diagnostiquée et MCJ non exclue	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
➤ L'usager a-t-il des antécédents familiaux de MCJ, d'encéphalopathie spongiforme héréditaire (Syndrome Gerstmann Sträussler-Sheinker (SGSS) ou insomnie fatale familiale (IFF)) ?	Oui	Non
• Des tests génétiques ont confirmé que la personne est porteuse d'une mutation génétique responsable de la MCJ familiale, du SGSS ou de l'IFF ?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
• La personne a au moins un parent du premier degré chez qui l'on a confirmé par des tests génétiques qu'il est porteur d'une telle mutation, avec ou sans confirmation pathologique d'une EST ?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
• La personne a deux parents ou plus du premier degré qui ont été diagnostiqués avec une EST confirmée ou probable, avec ou sans confirmation par des tests génétiques ?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Si vous avez coché « OUI » à l'une des questions précédentes, l'intervention ne peut être autorisée pour le moment.

L'usager doit avoir une évaluation médicale pour déterminer s'il présente des signes et symptômes évocateurs d'une MCJ.

SIGNATURE

Questionnaire d'évaluation du risque complété par :

Nom, prénom	Numéro de pratique	Date

Sources : Comité des définitions nosologiques. Surveillance des maladies à déclaration obligatoire au Québec : Définitions nosologiques : Maladies d'origine infectieuse, Québec (Province), Direction des communications, MSSS, 2016, p. 63 [En ligne] [<http://publications.msss.gouv.qc.ca/acrobat/t/documentation/2016/11-268-01.pdf>]

Santé Canada. Guide de prévention des infections : La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada, Relevé des maladies transmissibles au Canada, Ottawa, 2002, 93 p. [En ligne] [http://www.collectionscanada.gc.ca/webarchives/20071124035525/http://www.phac-aspc.gc.ca/publicat/ccdr-rmtc/02vol28/28s5/index_f.html]

Santé Canada. Guide de prévention des infections : La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada, Relevé des maladies transmissibles au Canada, Ottawa, 2007 [En ligne] [http://www.collectionscanada.gc.ca/webarchives/20071124035525/http://www.phac-aspc.gc.ca/publicat/ccdr-rmtc/02vol28/28s5/index_f.html]

NE RIEN ÉCRIRE DANS LES MARGES

N° Dossier : _____ Date de naissance : _____ Sexe : _____

Nom, Prénom : _____

Nom de la mère : _____

Adresse : _____

Téléphone : _____

NAM : _____ Expiration : _____

QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION DU RISQUE - MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB (MCJ)

Ce questionnaire aide à identifier les usagers à risque élevé avant une intervention invasive afin d'instaurer et d'appliquer les mesures préventives requises contre la transmission de la maladie.

Ce questionnaire doit être rempli avant les interventions suivantes ;

- Procédure neurochirurgicale.
- Chirurgie de la colonne (effectué par l'orthopédie ou la neurochirurgie)
- Procédure ophtalmologique impliquant la partie postérieure de l'œil (nerf optique ou rétine)
- Procédure effectuée par les services d'ORL ou de plastie et impliquant le SNC.
- Ponction lombaire réalisée lors d'une suspicion de maladie à prion.
- Toute autre situation pour un usager à risque, selon évaluation médicale.

**Ce questionnaire doit être complété par le médecin responsable de l'intervention ou par l'infirmière.

<p>➤ L'usager est-il connu ou soupçonné de MCJ ?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Par exemple; démence rapidement évolutive non diagnostiquée et MCJ non exclue 	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non
<p>➤ L'usager a-t-il des antécédents familiaux de MCJ, d'encéphalopathie spongiforme héréditaire (Syndrome Gerstmann Sträussler-Sheinker (SGSS) ou insomnie fatale familiale (IFF)) ?</p>	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non
<p>➤ L'usager est à risque d'être un porteur asymptomatique d'une mutation génétique d'encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST) selon un ou plusieurs des critères suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Des tests génétiques ont confirmé que la personne est porteuse d'une mutation génétique responsable de la MCJ familiale, du SGSS ou de l'IFF ? • La personne a au moins un parent du premier degré chez qui l'on a confirmé par des tests génétiques qu'il est porteur d'une telle mutation, avec ou sans confirmation pathologique d'une EST ? • La personne a deux parents ou plus du premier degré qui ont été diagnostiqués avec une EST confirmée ou probable, avec ou sans confirmation par des tests génétiques ? 	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non

Si vous avez coché « OUI » à l'une des questions précédentes, l'intervention ne peut être autorisée pour le moment.

L'usager doit avoir une évaluation médicale pour déterminer s'il présente des signes et symptômes évocateurs d'une MCJ.

SIGNATURE

Questionnaire d'évaluation du risque complété par :

Nom, prénom

Numéro de pratique

Date

Sources : Comité des définitions nosologiques. Surveillance des maladies à déclaration obligatoire au Québec : Définitions nosologiques : Maladies d'origine infectieuse, Québec (Province), Direction des communications, MSSS, 2016, p. 63 [En ligne] [http://publications.msss.gouv.qc.ca/acrobat/1/documentation/2016/11-268-01.pdf]

Santé Canada. Guide de prévention des infections : La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada, Relevé des maladies transmissibles au Canada, Ottawa, 2002, 93 p. [En ligne] [http://www.collectionscanada.gc.ca/webarchives/20071124035525/http://www.phac-aspc.gc.ca/publicat/ccdr-rmtc/02vol28/28s5/index_f.html]

Santé Canada. Guide de prévention des infections : La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada, Relevé des maladies transmissibles au Canada, Ottawa, 2007 [En ligne] [http://www.collectionscanada.gc.ca/webarchives/20071124035525/http://www.phac-aspc.gc.ca/publicat/ccdr-rmtc/02vol28/28s5/index_f.html]