

La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada



Notre mission est d'aider les Canadiens et les Canadiennes
à maintenir et à améliorer leur état de santé.

Santé Canada

Citation suggérée : Santé Canada. *La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada*. Guide de prévention des infections. RMTc 2002;28S5:1-93.

Cette publication a été produite par la Section des publications scientifiques et des services multimédias de la Direction de la planification de la gestion et des opérations, Santé Canada.

Pour obtenir des exemplaires supplémentaires ou pour vous abonner au Relevé des maladies transmissibles au Canada, veuillez communiquer avec le Centre des services aux membres, Association médicale canadienne, 1867 promenade Alta Vista, Ottawa (Ontario) Canada K1G 3Y6. Tél. : (613) 731-8610 Poste 2307 ou 888-855-2555 ou par télécopieur : (613) 236-8864.

On peut aussi avoir accès électroniquement à cette publication par Internet en utilisant un explorateur Web, à <http://www.hc-sc.gc.ca/pphb-dgsp>

Guide de prévention des infections

La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada

**Infections nosocomiales et professionnelles
Division des infections acquises en milieu de soins de santé
Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses
Direction générale de la santé de la population et de la santé publique
Santé Canada
Ottawa, Canada K1A 0L2**

Sommaire

Problème

Les encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST), aussi connues sous le nom de maladies à prion, sont des maladies dégénératives mortelles du cerveau. Les agents des EST sont résistants, demeurent infectieux pendant des années à l'état sec et ne peuvent être détruits par aucune des techniques de stérilisation et de désinfection courantes utilisées par les établissements de santé. Bien que la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) et d'autres EST humaines soient rares, on s'intéresse de plus en plus à la prévention et à la lutte contre ces infections parce que les agents responsables des EST diffèrent des autres agents infectieux et que des cas de transmission iatrogène entre humains ont été signalés. La multiplication des interventions neurologiques et neurochirurgicales peut éventuellement accroître le risque de transmission iatrogène de l'agent de la MCJ, si des mesures adéquates de prévention et de lutte contre les infections ne sont pas prises.

Méthodologie

Le présent guide fournit un cadre pouvant aider les établissements et les organismes à élaborer des politiques et des procédures pour répondre à leurs besoins. Les guides de prévention des infections de Santé Canada présentent des recommandations fondées sur des preuves. Lorsqu'on ne dispose pas de données scientifiques, on se fonde sur l'opinion consensuelle d'experts pour formuler une recommandation. Le présent guide donne un aperçu de la MCJ et d'autres EST humaines, notamment des modes de transmission, pour étayer les recommandations qui suivent.

Évaluation du risque

Les tableaux et algorithmes fournissent un outil d'évaluation du risque pour faciliter la prise de décisions. Les sources iatrogènes connues de MCJ sont les greffes de cornée et de dure-mère, les électrodes d'électroencéphalographie stéréotaxique et les instruments neurochirurgicaux ainsi que l'hormone de croissance humaine et la gonadotrophine hypophysaire humaine contaminés. Il importe d'évaluer le risque de MCJ que présentent le patient et le tissu afin de déterminer les mesures de prévention et de lutte contre l'infection à prendre pour prévenir la transmission de la MCJ d'un patient à l'autre ou d'un patient au personnel soignant. Les patients classés comme à risque élevé sont ceux qui souffrent d'une MCJ diagnostiquée et ceux chez qui l'on soupçonne l'existence d'une MCJ sur la foi de signes et de symptômes cliniques évoquant une maladie neurologique progressive. Les patients considérés à risque de MCJ ont reçu soit une greffe de dure-mère humaine, de cornée ou des hormones hypophysaires humaines. Les membres des familles qui comptent des personnes atteintes de la MCJ familiale, du syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (SGSS) et d'insomnie fatale familiale (IFF) risquent également de souffrir d'une maladie à prion.

Les organes et tissus sont classés dans les catégories d'infectivité forte et faible d'après la fréquence avec laquelle un potentiel infectieux a été détecté dans des conditions expérimentales. Un certain nombre de tissus présentent un fort potentiel infectieux : le cerveau, la moelle épinière, la dure-mère, l'hypophyse et l'oeil (y compris le nerf optique et la rétine). Le liquide céphalo-rachidien (LCR), le rein, le foie, le poumon, les ganglions lymphatiques, la rate et le placenta ont un faible potentiel infectieux. On ne détecte aucune infectivité dans le tissu adipeux, la peau, les surrénales, le muscle cardiaque, l'intestin, les nerfs périphériques, la prostate, la musculature du squelette, les testicules, la glande thyroïde, les fèces, le lait, les sécrétions nasales, la salive, les épanchements séreux, la sueur, les larmes, l'urine, le sang, la moelle osseuse ni le sperme. Bien que le LCR soit classé parmi les tissus dont le potentiel infectieux est faible et qu'il comporte un degré d'infectivité moins élevé que les tissus à fort potentiel infectieux, on considère que les instruments contaminés par le LCR devraient être traités de la même manière que ceux qui sont venus en contact avec des tissus à fort potentiel infectieux de patients à risque élevé et à risque.

Trois algorithmes ont été mis au point pour faciliter la prise de décisions concernant la gestion des instruments et du matériel utilisés chez un patient à risque élevé ou à risque, selon que les instruments sont entrés en contact avec des tissus dont le potentiel infectieux est fort, faible ou non détecté.

Gestion du risque

Les résultats de l'évaluation du risque de MCJ devraient servir à déterminer les mesures adéquates de prévention et de lutte contre l'infection qui s'imposent. Le tableau qui suit résume les procédés de décontamination pour la MCJ qui doivent être entrepris lorsqu'on prévoit une exposition à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou une exposition à des tissus à fort potentiel infectieux (dont le LCR) d'un patient à risque.

Tableau 6 : Méthodes de décontamination pour la MCJ⁽¹⁾	
<i>Ces recommandations sont fondées sur les meilleures données disponibles actuellement et sont présentées par ordre décroissant d'efficacité. Elles doivent être suivies, sans exception, en cas d'exposition à des tissus à fort et à faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé et à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR provenant d'un patient à risque (voir les tableaux 2 et 3). NOTA : Si l'instrument ou la surface ne peuvent être immergés ou recouverts totalement de désinfectant chimique, il faut incinérer l'article.</i>	
1. Incinération : Utiliser pour tous les instruments, les effluents et les déchets solides.	
2. Décontamination des instruments pour les instruments réutilisables résistants à la chaleur qu'un établissement ne veut pas ou ne peut pas incinérer.	
2.1	Nettoyage : Il faut éliminer les particules adhérentes par un nettoyage mécanique ou manuel avant la désinfection chimique ou à l'autoclave des instruments. Il faut empêcher les instruments et les autres articles réutilisables qui doivent être décontaminés de sécher entre le moment où ils sont exposés à des matières infectieuses et leur décontamination subséquente.

2.2	Immerger ensuite les instruments dans une solution de hydroxyde de sodium (NaOH)1N ou d'hypochlorite de sodium* pendant 1 heure, les retirer de la solution chimique, bien les rincer, puis les immerger dans l'eau, les placer dans un autoclave en choisissant le cycle liquide et chauffer à 121 °C pendant 1 heure.
2.3	Ou encore il faut immerger les instruments dans une solution de NaOH 1N ou d'hypochlorite de sodium* pendant 1 heure, les retirer de la solution chimique, les rincer à fond dans l'eau, puis les transférer dans un bac ouvert, les placer dans un autoclave à vide partiel et les chauffer à 134 °C pendant 1 heure ou à 121 °C dans un autoclave à déplacement par gravité pendant 1 heure.
3. Décontamination des surfaces dures	
3.1	Enlever la saleté visible.
3.2	Recouvrir d'une solution de NaOH 2N ou d'hypochlorite de sodium non dilué, laisser reposer pendant 1 heure, puis éponger et rincer à l'eau.
3.3	Ou si les surfaces ne peuvent tolérer la solution de NaOH ou d'hypochlorite de sodium non dilué, un nettoyage à fond permettra d'enlever par dilution la plupart du potentiel infectieux et l'utilisation de l'une ou l'autre des méthodes partiellement efficaces énumérées au tableau 5 peut également aider.
4. Décontamination chimique ou à l'autoclave des articles secs	
4.1	Les petits articles secs qui peuvent résister à une exposition à du NaOH ou à de l'hypochlorite de sodium devraient d'abord être immergés dans l'une ou l'autre solution (décrite en 2.3 ci-dessus) puis être chauffés dans un autoclave à vide partiel à une température de 134 °C pendant 1 heure.
4.2	Les articles secs volumineux ou de toute taille qui ne peuvent résister à une exposition à du NaOH ou à de l'hypochlorite de sodium devraient être chauffés dans un autoclave à vide partiel à une température de 134 °C pendant 1 heure.

*20 000 ppm de chlore disponible.

Recommandations

Les recommandations présentées dans le présent guide procèdent d'une approche prudente de la prise en charge de la MCJ classique dans les milieux de soins et les services publics au Canada. Les recommandations relatives à la prise en charge des patients à risque élevé ou à risque de MCJ en milieu clinique concernent entre autres les interventions médicales et chirurgicales et, dans le cas des patients à risque élevé, les précautions à prendre durant l'accouchement et les soins dentaires. Les recommandations précisent le procédé de décontamination des instruments et du matériel pour la MCJ. Le recours à des instruments et à du matériel jetables est recommandé dans la mesure du possible pour le tissu à fort potentiel infectieux et le LCR lorsqu'on craint une exposition à la MCJ. D'autres recommandations traitent du prélèvement et de la manipulation des échantillons en laboratoire et de l'examen pathologique, des autopsies et de la préparation des corps ainsi que de la sécurité au travail.

Table des matières

Programme de guides de prévention des infections de Santé Canada.	ix
Liste des participants.	xii
Comité directeur chargé de l'élaboration des guides de prévention des infections	xii
Comité consultatif spécial de santé Canada sur la prévention et la lutte contre la maladie de Creutzfeldt-Jakob	xv
Remerciements	xvi
Introduction	1
A. Comment utiliser ce document	1
B. Glossaire et abréviations (Voir l'annexe II pour les définitions relatives à la surveillance de la MCJ)	2
C. Raison d'être du Guide de prévention des infections pour la MCJ et d'autres EST humaines	5
D. Objectifs du Guide	6

Partie A. Aperçu de la MCJ et d'autres EST humaines

Renseignements de base	7
A. Étiologie	7
B. Tableau clinique de la MCJ	7
C. Diagnostic de la MCJ	8
D. Épidémiologie et surveillance	8
E. Variante de la MCJ	9
Transmission de la MCJ	11
A. Aperçu	11
B. Greffe de tissus du système nerveux central	12
C. Instruments utilisés durant des interventions neurologiques et neurochirurgicales effractives	12
D. Administration périphérique d'extraits hypophysaires d'origine humaine	13
E. Sang	14
F. Exposition professionnelle	15

Partie B. Évaluation et gestion du risque de MCJ en pratique clinique

Évaluation du risque de MCJ	16
A. Évaluation du risque de MCJ associé au patient	16
B. Évaluation du risque de MCJ associé aux tissus	17
Gestion du risque de MCJ	19
A. Gestion de la prévention et de la lutte contre l'infection en fonction du risque de MCJ	19
B. Gestion de l'équipement et des surfaces de l'environnement	19
Incinération ou décontamination	19
Planification préliminaire	21
Mise en quarantaine des instruments	23
Matériel qui ne peut être immergé	23
Décontamination	23
Phase de nettoyage	23
Phase de décontamination chimique	24
Phase de traitement thermique/stérilisation.	25
Méthodes combinées	25
Méthodes de décontamination inefficaces ou partiellement efficaces pour la MCJ	26

Partie C. Recommandations

Recommandations concernant les méthodes de décontamination dans le cas de la MCJ	27
Recommandations pour la prise en charge des patients à risque élevé ou à risque de MCJ dans les établissements de santé	33
A. Administration.	33
B. Notification.	34
C. Soins courants	35
D. Interventions médicales	36
E. Interventions chirurgicales	38
1. Patient à risque élevé (contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux) OU patient à risque (contact avec des tissus à fort potentiel infectieux, <i>y compris le LCR</i>).	38

2. Patient à risque élevé (contact avec des tissus sans potentiel infectieux détectable) OU patient à risque (contact avec des tissus à faible potentiel infectieux, à l'exclusion du LCR, ou avec des tissus sans potentiel infectieux détectable)	41
F. Grossesse/Accouchement.	41
G. Processus de décontamination pour la MCJ applicable aux instruments et au matériel	42
H. Surfaces de l'environnement	45
I. Élimination des déchets	45
J. Laboratoire	46
1. Prélèvement et manipulation des échantillons	46
2. Examen pathologique.	48
K. Autopsie	50
1. Considérations générales.	50
2. Transport d'un cadavre à risque élevé ou à risque de MCJ	50
3. Exécution d'une autopsie sur un cadavre à risque élevé ou à risque de MCJ	51
Recommandations pour la prise en charge d'un patient à risque élevé ou à risque de MCJ dans des milieux cliniques situés dans la collectivité	54
Recommandations pour la prestation de soins dentaires aux patients à risque élevé ou à risque de MCJ	55
Recommandations à l'intention des travailleurs des services de pompes funèbres concernant la manipulation des cadavres à risque élevé de MCJ	58
Recommandations relatives à la sécurité au travail	61
Recommandations en cas de non-respect du protocole	63
Annexe I : Système de classification des lignes directrices	64
Annexe II : Définitions de la MCJ classique aux fins de la surveillance	65
Annexe III : Fiches signalétiques (FS).	68
Annexe IV : Conception des instruments	75
Annexe V : Exemple d'évaluation du risque et de prise en charge de la MCJ par un hôpital	76
Références	84

Liste des tableaux

Tableau 1 : Causes iatrogènes connues de la MCJ	11
Tableau 2 : Risque de MCJ associé au patient	16
Tableau 3 : Risque de MCJ associé aux tissus	18
Tableau 4 : Gestion de la prévention et de la lutte contre les infections en fonction du risque de MCJ	22
Tableau 5 : Méthodes de traitement inefficaces ou partiellement efficaces pour la MCJ	26
Tableau 6 : Méthodes de décontamination pour la MCJ	27

Liste des figures

Figure 1 : Algorithme de gestion des instruments et du matériel utilisés pour le soin d'un patient à risque élevé de MCJ	30
Figure 2 : Algorithme de gestion des instruments et du matériel utilisés pour le soin d'un patient à risque élevé de MCJ	31
Figure 3 : Algorithme de gestion des instruments et du matériel utilisés pour le soin d'un patient à risque de MCJ	32

Programme de guides de prévention des infections de Santé Canada

L'élaboration de lignes directrices nationales a pour but premier d'aider les professionnels de la santé à améliorer la qualité des soins. Des guides de prévention des infections sont indispensables pour faciliter l'élaboration de politiques, de procédures et de mécanismes d'évaluation qui garantissent une qualité de soins optimale. Les lignes directrices sont, par définition, des principes directeurs et des indicateurs ou des grandes lignes de politique ou de conduite, mais ne doivent pas être considérées comme des normes rigides. Elles facilitent l'établissement de normes, tout en respectant l'autonomie de chaque établissement et en reconnaissant le pouvoir et la responsabilité des instances dirigeantes lorsqu'il s'agit de veiller à la qualité des soins dispensés dans l'établissement.

Dans la mesure du possible, les guides s'appuient sur les résultats de recherche. Dans certains cas, cependant, il existe très peu d'études publiées; c'est pourquoi on s'est fondé sur l'opinion concertée d'experts dans le domaine pour produire des lignes directrices applicables aux pratiques courantes dans de telles situations. Santé Canada a invité des experts oeuvrant dans le domaine de la santé publique, de la recherche sur les prions, de la lutte contre les infections, des maladies infectieuses, du reconditionnement des instruments, de la fabrication de dispositifs de stérilisation, de la santé au travail, de la neurochirurgie, de la chirurgie oculaire et de la gestion des blocs opératoires à une rencontre de concertation le 11 janvier 2002, afin de mettre la dernière main aux recommandations contenues dans le présent guide.

L'information contenue dans le guide était à jour au moment de sa publication; il faut toutefois souligner que les connaissances et les techniques médicales évoluent continuellement. Les professionnels de la santé sont invités à communiquer avec Santé Canada pour obtenir des renseignements à jour. Il faut encourager la recherche et procéder à des révisions et à des mises à jour fréquentes pour suivre l'évolution des connaissances dans le domaine si l'on veut que le guide remplisse la fonction qui lui a été assignée.

Le Comité directeur chargé de l'élaboration des guides de prévention des infections de Santé Canada remercie sincèrement les nombreux professionnels de la santé et tous ceux qui, par leurs conseils et les renseignements qu'ils ont fournis, ont contribué à concrétiser ce projet. Santé Canada est particulièrement redevable aux membres du Groupe du travail pour leurs efforts et leur expertise.

Le présent guide fait partie d'une série de lignes directrices publiées aux fils des ans sous l'égide du Comité directeur chargé de l'élaboration des guides de prévention des infections. Le *Guide de prévention des infections : La maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada* présente un aperçu de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) ainsi que des recommandations pour aider à prévenir l'exposition à cette maladie, sa transmission et la transmission d'autres encéphalopathies spongiformes transmissibles humaines aux patients et aux travailleurs dans les établissements de santé et les services publics.

Ce document fait partie intégrante de la série de guides de prévention des infections de Santé Canada et doit être utilisé de concert avec eux. Voici quelques-uns des autres guides de la série :

- Guide de prévention des infections : La santé au travail dans le domaine de la santé (2002)
- Guide de prévention des infections : Pratiques courantes et précautions additionnelles visant à prévenir la transmission des infections dans les établissements de santé (1999)
- Pratiques de prévention des infections dans les services personnels : Tatouage, perçage des oreilles, perçage corporel et électrolyse (1999)
- Lavage des mains, nettoyage, désinfection et stérilisation dans les établissements de santé (1998)
- Guide de prévention des infections à entérocoques résistants à la vancomycine (ERV) au Canada (1997)
- Soins des pieds à l'intention des dispensateurs de soins dans la collectivité (1997)
- Prévention des infections liées aux dispositifs d'abord intravasculaire à demeure (1997)
- Prévention des infections transmissibles par le sang dans les établissements de santé et les services publics (1997)
- Plan canadien d'intervention d'urgence en cas de fièvres hémorragiques virales et autres maladies connexes (1997)
- Lignes directrices pour la lutte antituberculeuse dans les établissements de soins et autres établissements au Canada (1996)
- Établissements de soins prolongés (1994)
- Prévention de la pneumonie nosocomiale (1990) (en cours de révision)
- L'utilisation des antimicrobiens dans les établissements de santé (1990)
- Prévention des infections des plaies opératoires (1990)
- Prévention des infections des voies urinaires (1990)
- Organisation des programmes de prévention des infections dans les établissements de santé (1990)
- Soins périnataux (1988)

Une autre publication de la Section des infections nosocomiales et professionnelles de la Division des infections acquises en milieu de soins de santé complète la série de guides de prévention des infections : *Infections nosocomiales chez les patients d'établissements de santé liées aux travaux de construction : Atténuer le risque d'aspergillose, de légionellose et d'autres infections*, RMTC 2001, 27S2.

Pour plus d'information concernant les publications susmentionnées de Santé Canada, prière de s'adresser à :

Infections nosocomiales et professionnelles
Division des infections acquises en milieu de santé
Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses
Direction générale de la santé de la population et de la santé publique
Santé Canada, IA 0603E1
Ottawa (Ont.) K1A 0L2

Téléphone : (613) 925-9875
Télécopieur : (613) 998-6413

Liste des participants

Projet conjoint de la Division des infections acquises en milieu de soins de santé, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Direction générale de la santé de la population et de la santé publique, Santé Canada, et du Comité consultatif spécial sur la prévention et la lutte contre la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Comité directeur chargé de l'élaboration des guides de prévention des infections

Membres du Comité directeur

D^{re} Lindsay Nicolle (présidente)
Professeure de médecine interne et de microbiologie médicale
Centre des sciences de la santé de l'Université du Manitoba
GG 443, 820 Sherbrooke Street
Winnipeg (Manitoba) R3A 1R9
Tél. : (204) 787-7029
Télécopieur : (204) 787-4826
Courriel : lnicolle@hsc.mb.ca

D^r John Conly
Professeur de pathologie et de biologie médicale
University of Calgary
Division of Microbiology
1638 10th Avenue SW
Calgary (Alberta) T3C 0J5
Tél. : (403) 209-5338
Télécopieur : (403) 209-5347
Courriel : john.conly@cls.ab.ca

D^r Charles Frenette
Épidémiologiste hospitalier et chef de la microbiologie
Université de Sherbrooke
Hôpital Charles LeMoine, 3120, boul. Taschereau
Greenfield Park (Québec) J4V 2H1
Tél. : (450) 466-5000 poste 2834
Télécopieur : (450) 466-5778
Courriel : c.frenette@ssss.gouv.qc.ca

M^{me} Colleen Hawes
Responsable de la lutte anti-infectieuse
Simon Fraser Health Region
330 E Columbia Street
New Westminster (Colombie-Britannique) V3L 3W7
Tél. : (604) 520-4730
Télécopieur : (604) 520-4724
Courriel : colleen_hawes@sfhr.hnet.bc.ca

D^{re} B. Lynn Johnston
Épidémiologiste hospitalière et professeure de médecine
Queen Elizabeth II Health Sciences Centre, Room 5-014 ACC
1278 Tower Road Hali
(Nouvelle-Écosse) B3H 2Y9
Tél. : (902) 473-7003
Télécopieur : (902) 473-7394
Courriel : ljohnsto@is.dal.ca

M^{me} Linda Kingsbury
Infirmière-conseil
Infections nosocomiales et professionnelles
Division des infections acquises en milieu de soins de santé
Santé Canada, IA 0603E1
Ottawa (Ontario) K1A L2
Tél. : (613) 957-0328
Télécopieur : (613) 998-6413
Courriel : Linda_Kingsbury@hc-sc.gc.ca

D^{re} Dorothy Moore
Professeure agrégée de pédiatrie
Université McGill
Division des maladies infectieuses
Hôpital de Montréal pour Enfants
2300, rue Tupper, pièce C-1242
Montréal (Québec) H3H 1P3

Tél. : (514) 934-4485
Télécopieur : (514) 934-4494
Courriel : dorothy.moore@muhc.mcgill.ca

M^{me} Deborah Norton
Regina General Hospital
4E Room 24, CRI Clinic
1440 - 14th Avenue
Regina (Saskatchewan) S4P 0W5

Tél. : (306) 766-3669
Télécopieur : (306) 766-4591
Courriel : dnorton@reginahealth.sk.ca

M^{me} Laurie O'Neil
Conseillère en prévention des infections
1819 Cayuga Cres. N.W.
Calgary (Alberta) T2L 0N7

Tél. : (403) 282-2340
Courriel : laurieoneil@shaw.com

M^{me} Shirley Paton
Chef, Infections nosocomiales et
professionnelles
Division des infections acquises en milieu de
soins de santé
Santé Canada, IA 0603E1
Ottawa (Ontario) K1A 0L2

Tél. : (613) 957-0326
Télécopieur : (613) 998-6413
Courriel : Shirley_Paton@hc-sc.gc.ca

M^{me} Diane Phippen
Infirmière épidémiologiste coordonnatrice
Laboratoire provincial Cadham
B.P. 8450, 750 William Avenue
Winnipeg (Manitoba) R3C 3Y1

Tél. : (204) 945-6685
Télécopieur : (204) 786-4770
Courriel : dhippen@gov.mb.ca

M^{me} Filomena Pietrangelo
Conseillère en hygiène du travail
Hôpital Général de Montréal
Service de santé et sécurité au travail
Pièce T6-201, 1650, av. Cedar
Montréal (Québec) H3G 1A4

Tél. : (514) 937-6011 poste 4351
Télécopieur : (514) 934-8274
Courriel : filomena.pietrangelo@muhc.mcgill.ca

D^r Geoffrey Taylor
Department of Medicine
Division of Infectious Diseases
The University of Alberta
2E4.11 Walter Mackenzie Centre
Edmonton (Alberta) T6G 2B7

Tél. : (780) 407-3244
Télécopieur : (780) 407-7036
Courriel : taylorg@gpu.srv.ualberta.ca

D^r Dick Zoutman
Directeur, Infection Control Services
Kingston General Hospital
76 Stuart Street
Kingston (Ontario) K7L 2V7

Tél. : (613) 549-6666 ext 4015
Télécopieur : (613) 548-2513
Courriel : zoutman@cliff.path.queensu.ca

Agents de liaison du Comité directeur

D^{re} Anne Matlow
Directrice, Normes et lignes directrices
Association pour la prévention des infections à
l'hôpital et dans la communauté - Canada
(CHICA Canada)
Directrice, Infection Control
Hospital for Sick Children
555 University Avenue
Toronto (Ontario) M5G 1X8
Tél. : (416) 813-5996
Télécopieur : (416) 813-4992
Courriel : anne.matlow@sickkids.on.ca

M^{me} Belva Taylor
Directrice administrative adjointe
Conseil canadien d'agrément des services de
santé
1730, boul. Saint-Laurent, pièce 100
Ottawa (Ontario) K1G 5L1
Tél. : (613) 738-3800
Télécopieur : (613) 738-3755
Courriel : tayb@cchsa.ca

M^{me} Monique Delorme
Association des infirmières en prévention des
infections (AIPI)
Hôpital Charles LeMoine
3120, boul. Taschereau
Greenfield Park (Québec) J4V 2H1
Tél. : (450) 466-5000 poste 2661
Télécopieur : (450) 466-5778
Courriel : monique.delorme@rrsss16.gouv.qc.ca

D^r John Embil
Association canadienne des soins de santé
Directeur, Unité de lutte anti-infectieuse
Centre des sciences de la santé
MS673, 820 Sherbrooke Street
Winnipeg (Manitoba) R3A 1R9
Tél. : (204) 787-4654
Télécopieur : (204) 787-4699
Courriel : jembil@hsc.mb.ca

D^r Pierre St-Antoine
Association des médecins microbiologistes
infectiologues du Québec (AMMIQ)
Centre Hospitalier de l'Université de
Montréal
Pavillon Notre-Dame
1560, rue Sherbrooke Est
Montréal (Québec) H2L 4M1
Tél. : (514) 890-8000
Télécopieur : (514) 412-7512
Courriel : pierre.st-antoine.chum@ssss.gouv.qc.ca

D^{re} Mary Vearncombe
Association canadienne de microbiologie
clinique et des maladies contagieuses
(ACMCMC)
Épidémiologiste hospitalière
Sunnybrook and Women's College Health
Sciences Centre
B121-2075 Bayview Avenue
Toronto (Ontario) M4N 3M5
Tél. : (416) 323-6278
Télécopieur : (416) 323-6116
Courriel : mary.vearncombe@swchsc.on.ca

M^{me} Joni Boyd
Conseillère en matière de politiques
infirmières
Association des infirmières et infirmiers du
Canada
50, rue Driveway
Ottawa (Ontario) K2P 1E2
Tél. : (613) 237-2133
Télécopieur : (613) 237-3520
Courriel : jboyd@cna-nurses.ca

Comité consultatif spécial de Santé Canada sur la prévention et la lutte contre la maladie de Creutzfeldt-Jakob

Président
D^{re} Lynn Johnston
Épidémiologiste hospitalière et
professeure de médecine
QE II Health Science Centre
1278 Tower Road, Room 5-014 ACC
HaliTélécopieur (Nouvelle-Écosse) B3H
2Y9

D^{re} Catherine Bergeron
Pathologiste
Toronto Western Hospital University Health
Network
Professeure agrégée de pathologie
University of Toronto
Centre for Research in Neurodegenerative
Diseases
Tanz Neuroscience Building
6 Queen Park Crescent West
Toronto (Ontario)
M5S 1A8

M^{me} Maria Carballo
Évaluatrice scientifique
Division de l'évaluation du matériel
Programme des produits thérapeutiques
Pièce 160, IA 0301E1
Pré Tunney
Ottawa (Ontario)
K1A 0L2

M^{me} Barb Devries
Infection Control Practitioner
5F Crestlea Crescent
Nepean (Ontario)
K2G 4N1

D^r Robert Gervais
Médecin spécialiste, Prions
Division des infections acquises en milieu de
soins de santé
Santé Canada, IA 0601E2
Pré Tunney
Ottawa (Ontario)
K1A 0L2

D^{re} Marie Gourdeau
Service de microbiologie-infectiologie
CHA Hôpital de l'Enfant-Jésus
1401, 18^e rue
Québec (Québec)
G1J 1Z4

M^{me} Linda Kingsbury
Infirmière-conseil
Infections nosocomiales et professionnelles
Division des infections acquises en milieu
de soins de santé
Santé Canada, IA 0603E1
Pré Tunney
Ottawa (Ontario)
K1A 0L2

M^{me} Susan MacMillan
Gestionnaire, Healthcare Risk
St Paul Fire and Marine Insurance
Company
Suite 1200, Box 93
121 King St. West
Toronto (Ontario)
M5H 3T9

M^{me} Shirley Paton
Chef, Infections nosocomiales et
professionnelles
Division des infections acquises en milieu
de soins de santé
Santé Canada, IA 0603E1
Pré Tunney
Ottawa (Ontario)
K1A 0L2

D^{re} Maura Ricketts
Risques pour la santé publique liés aux
animaux et aux aliments
Service des maladies transmissibles
Surveillance et action
Organisation mondiale de la Santé
rickettism@who.ch

Remerciements

Le Comité directeur aimerait remercier de leur aide les personnes et organisations suivantes : le Vancouver Hospital and Health Sciences Centre; le University Health Network, Toronto; D^{re} Jeanne Bell; D^r Mark Bale, secrétaire du Advisory Committee on Dangerous Pathogens, Health and Safety Executive, Londres; le National Health and Medical Research Council, Australie; Barbara Devries, professionnelle en prévention des infections, Nepean; Catherine Mindorff, Lutte anti-infectieuse, Hamilton Health Sciences; Barbara Naebel, rédactrice pigiste, Ottawa; Barbara Cranston, rédactrice pigiste, Winnipeg; Cynthia Toman, rédactrice pigiste, Ottawa; Elizabeth Stratton, Santé Canada; D^r Robert Slinger, Santé Canada; la Section des publications scientifiques et services multimédias, Direction générale de la santé de la population et de la santé publique, Santé Canada; et le Service Sciences et Technologies du Bureau de la traduction à Montréal.

Le Comité directeur aimerait souligner la contribution des personnes qui ont participé à la réunion de concertation sur la MCJ, le 11 janvier 2002 :

D^r Marc-André Beaulieu
Chef, Prions
Division des infections acquises en milieu de soins de santé
Santé Canada
Imm. 6, pré Tunney, IA 0601E2
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada
Tél. : (613) 952-6633
Télécopieur : (613) 952-6668
Courriel : marc-andre_beaulieu@hc-sc.gc.ca

M^{me} Annette Blanchard
Lutte anti-infectieuse
Hôtel-Dieu Grace Hospital
1030 Ouellette Avenue
Windsor (Ontario) N9A 1E1 Canada
Tél. : (519) 973-4411
Télécopieur : (519) 258-5124
Courriel : Ablanchard@hdgh.org

M^{me} Marjorie Bowman
Recherche sur la greffe de moelle osseuse pour la SP
Coordonnatrice
Association canadienne des infirmières et infirmiers en sciences neurologiques
L'Hôpital d'Ottawa, Campus général
501, chemin Smyth
Ottawa (Ontario) K1H 8L6 Canada
Tél. : (613) 737-7777, poste 1429
Courriel : mbowman@ottawahospital.on.ca

M. Peter Burke
Steris Corporation
5960 Heisley Road
Mentron, OH 44060-1834 É.-U.

M^{me} Maria Carballo
Évaluatrice scientifique
Division de l'évaluation du matériel
Bureau des matériels médicaux
Programme des produits thérapeutiques
Direction générale des produits de santé et des aliments
Santé Canada
Imm. principal, pré Tunney, IA 0301H1
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada
Tél. : (613) 954-9391
Télécopieur : (613) 946-8798
Courriel : maria_carballo@hc-sc.gc.ca

D^r Neil Cashman
Centre for Research in Neurodegenerative Diseases
University of Toronto
6 Queens Park Cres West
Toronto (Ontario) M5S 3H2 Canada
Tél. : (416) 978-1875
Télécopieur : (416) 978-1878
Courriel : neil.cashman@utoronto.ca

D^r John Conly
Professeur de pathologie et de biologie
médicale
University of Calgary
Division of Microbiology
1638 10th Avenue SW
Calgary (Alberta) T3C 0J5 Canada

Tél. : (403) 209-5338
Télécopieur : (403) 209-5347
Courriel : john.conly@cls.ab.ca

D^r Michael Coulthart
Chef, Laboratoire national pour la génétique
de l'hôte et les maladies à prion
Direction générale de la santé de la population
et de la santé publique
Santé Canada
1^{er} étage, Centre scientifique canadien
1015 Arlington St
Winnipeg (Manitoba) R3E 3R2 Canada

Tél. : (204) 789-6026
Télécopieur : (204) 789-5021
Courriel : mike_coulthart@hc-sc.gc.ca

M^{me} Jackie Daley
Conseillère
3M Canada
300 Tartan Drive
London (Ontario) N5V 4M9 Canada

Tél. : (800) 563-2921
Télécopieur : (519) 452-6597
Courriel : jdaley@mmm.com

M^{me} Monique Delorme
Association des infirmières en prévention des
infections (AIPI)
Hôpital Charles LeMoyné
3120, boul. Taschereau
Greenfield Park (Québec) J4V 2H1 Canada

Tél. : (450) 466-5000
Télécopieur : (450) 466-5778
Courriel : monique.delorme@rrsss16.gouv.qc.ca

D^r John Embil
Association canadienne des soins de santé
Directeur, Unité de lutte anti-infectieuse
Centre des sciences de la santé
820 Sherbrooke St., MS673
Winnipeg (Manitoba) R3A 1R9 Canada

Tél. : (204) 787-4654
Télécopieur : (204) 787-4699
Courriel : jembil@hsc.mb.ca

M^{me} Helen Farrow
Lutte anti-infectieuse
Hôtel-Dieu Grace Hospital
1030 Ouellette Avenue
Windsor (Ontario) N9A 1E1 Canada

Tél. : (519) 973-4411
Télécopieur :
Courriel : hfarrow@hdgh.org

D^r Charles Frenette
Épidémiologiste hospitalier et chef de la
microbiologie
Hôpital Charles LeMoyné
Université de Sherbrooke
3120, boul. Taschereau
Greenfield Park (Québec) J4V 2H1 Canada

Tél. : (450) 466-5000
Télécopieur : (450) 466-5778
Courriel : c.frenette@ssss.gouv.qc.ca

D^r Robert Gervais
Médecin spécialiste, Prions
Division des infections acquises en milieu
de soins de santé
Santé Canada
Imm. 6, pré Tunney, IA 0601E2
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada

Tél. : (613) 946-0360
Télécopieur : (613) 952-6668
Courriel : robert_gervais@hc-sc.gc.ca

D^r Antonio Giulivi
Directeur
Division des infections acquises en milieu de
soins de santé
Santé Canada
Imm. 6, pré Tunney, IA 0601E2
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada

Tél. : (613) 957-1789
Télécopieur : (613) 952-6668
Courriel : antonio_giulivi@hc-sc.gc.ca

D^{re} Marie Gourdeau
Service de microbiologie-infectiologie
Hôpital de L'Enfant-Jésus
1401, 18^e rue
Québec (Québec) G1J 1Z4 Canada

Tél. : (418) 649-0252
Télécopieur : (418) 649-5509
Courriel : mdgourdo@cha.quebec.qc.ca

M^{me} Susan Hadfield
Directrice, Stérilisation centrale
Centre des sciences de la santé
GG633 - 820 Sherbrooke St.
Winnipeg (Manitoba) R3A 1R9 Canada

Tél. : (204) 787-3239
Télécopieur : (204) 787-7017
Courriel : SHadfield@exchange.HSC.MB.CA

M^{me} Amy Jobst
Commise de division
Division des infections acquises en milieu de
soins de santé
Santé Canada
Imm. 6, pré Tunney, IA 0603E1
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada

Tél. : (613) 952-9875
Télécopieur : (613) 998-6413
Courriel : amy_jobst@hc-sc.gc.ca

D^{re} Lynn Johnston
Épidémiologiste hospitalière et professeure de
médecine
Queen Elizabeth II Health Sciences Centre
Room 5-014 ACC
1278 Tower Road
Halifax (Nouvelle-Écosse) B3H 2Y9
Canada

Tél. : (902) 473-7003
Télécopieur : (902) 473-7394
Courriel : ljohnsto@is.dal.ca

M^{me} Linda Kingsbury
Infirmière-conseil
Division des infections acquises en milieu
de soins de santé
Santé Canada
Imm. 6, pré Tunney, IA 0603E1
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada

Tél. : (613) 957-0328
Télécopieur : (613) 998-6413
Courriel : linda_kingsbury@hc-sc.gc.ca

M^{me} Viya Hay
Association des infirmières et infirmiers de
salle d'opération du Canada
4421 Rainforest Drive
Gloucester (Ontario) Canada

Tél. : (613) 822-6724
Courriel : vija.hay@sympatico.ca

M^{me} Sue Lafferty
Professionnelle en prévention des
infections
Royal Alexandra Hospital
10240 Kingsway
Edmonton (Alberta) T5H 3V9 Canada

Tél. : (780) 491-5864
Télécopieur : (780) 491-5886
Courriel : slaffert@cha.ab.ca

M^{me} Colleen Landers
Présidente
Central Service Association Of Ontario
388 Ross Avenue East
Timmins (Ontario) P4N 5X3 Canada

Tél. : (705) 267-3048
Télécopieur : (705) 267-2028
Courriel : landers@ntl.sympatico.ca

M^{me} Inez Landry
Représentante
Association canadienne des infirmières et
infirmiers en santé du travail
Queensway-Carleton Hospital
3045 Baseline Road
Nepean (Ontario) K2G 0W6 Canada

Tél. : (613) 721-2000
Télécopieur :
Courriel : ilandry@qch.on.ca

M^{me} Stéphanie Leduc
Commise de division
Division des infections acquises en milieu de
soins de santé
Santé Canada
Imm. 6, pré Tunney, IA 0603E1
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada

Tél. : (613) 954-5796
Télécopieur : (613) 998-6413
Courriel : stephanie_leduc@hc-sc.gc.ca

M^{me} Susan MacMillan
Conseillère en gestion du risque
St. Paul Fire and Marine Insurance Company
Box 93, Suite 1200
121 King Street West
Toronto (Ontario) M5H 3T9 Canada

Tél. : (416) 366-8301
Télécopieur : (416) 366-0846
Courriel : susan.macmillan@stpaul.com

D^{re} Anne Matlow
Directrice, Normes et lignes directrices
Association pour la prévention des infections à
l'hôpital et dans la communauté - Canada
(CHICA Canada)
Directrice, Infection Control
Hospital for Sick Children
555 University Avenue
Toronto (Ontario) M5G 1X8

Tél. : (416) 813-5996
Télécopieur : (416) 813-4992
Courriel : anne.matlow@sickkids.on.ca

D^r Gerald McDonnell
Cadre supérieur, Recherche et développement
Steris Corporation
5960 Heisley Road
Mentron, OH 44060-1834 É.-U.

Tél. : (440) 392-7731
Télécopieur : (440) 392-8955
Courriel : gerry_mcdonnell@steris.com

M. Chip Moore
Getinge-Castle
1777 East Henrietta Road
Rochester, NY 14623 É.-U.

Tél. : (716) 272-5123
Télécopieur :
Courriel : chip.moore@getingecastle.com

D^{re} Dorothy Moore
Division des maladies infectieuses
Hôpital de Montréal pour Enfants
2300, rue Tupper, pièce C-1242
Montréal (Québec) H3H 1P3

Tél. : (514) 934-4485
Télécopieur : (514) 934-4494
Courriel : dorothy.moore@muhc.mcgill.ca

M^{me} Mai Nguyen
Analyste principale de recherche
Division des infections acquises en milieu
de soins de santé
Santé Canada
Imm. 6, pré Tunney, IA 0603E1
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada

Tél. : (613) 946-0169
Télécopieur : (613) 998-6413
Courriel : mai_nguyen@hc-sc.gc.ca

D^{re} Lindsay Nicolle (présidente)
Professeure de médecine interne et de
microbiologie médicale
Centre des sciences de la santé de
l'Université du Manitoba
GG 443, 820 Sherbrooke Street
Winnipeg (Manitoba) R3A 1R9

Tél. : (204) 787-7029
Télécopieur : (204) 787-4826
Courriel : lnicolle@hsc.mb.ca

M^{me} Deborah Norton
Professionnelle en prévention des
infections
Regina General Hospital
1440 14th Ave.
4E Room 24, CRI Clinic
Regina (Saskatchewan) S4P 0W5 Canada

Tél. : (306) 766-3669
Télécopieur : (306) 766-4591
Courriel : dnorton@reginahealth.sk.ca

M^{me} Laurie O'Neil
Conseillère en prévention des infections
1819 Cayuga Cres. NW
Calgary (Alberta) T2L 0N7 Canada

Tél. : (403) 282-2340
Télécopieur : (403) 282-0971
Courriel : laurieoneil@shaw.ca

M^{me} Shirley Paton
Chef, Infections nosocomiales et
professionnelles
Division des infections acquises en milieu de
soins de santé
Santé Canada
Imm. 6, pré Tunney, IA 0603E1
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada

Tél. : (613) 957-0326
Télécopieur : (613) 998-6413
Courriel : shirley_paton@hc-sc.gc.ca

M^{me} Diane Phippen
Infirmière épidémiologiste coordonnatrice
Ministère de la Santé du Manitoba
Laboratoire provincial Cadham
Box 8450, 750 William Ave.
Winnipeg (Manitoba) R3C 3Y1 Canada

Tél. : (204) 945-6685
Télécopieur : (204) 786-4770
Courriel : dhippen@gov.mb.ca

M^{me} Mélinda Piecki
Agente de surveillance principale
Programme canadien de surveillance des
infections nosocomiales
Division des infections acquises en milieu de
soins de santé
Santé Canada
Imm. 6, pré Tunney, IA 0603E1
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada

Tél. : (613) 952-5221
Télécopieur : (613) 998-6413
Courriel : melinda_piecki@hc-sc.gc.ca

Bureau des matériels médicaux
Direction générale des produits de santé et des
aliments
Santé Canada
Imm. princ. Stat., pré Tunney, IA 0301H1
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada

Tél. : (613) 957-4786
Télécopieur : (613) 957-7318
Courriel : @hc-sc.gc.ca

M^{me} Filomena Pietrangelo
Chef de service par intérim
Santé, sécurité et bien-être au travail
Direction des ressources humaines
Centre universitaire de santé McGill-sites
adultes
1650, avenue Cedar, bureau T6-201
Montréal (Québec) H3G 1A4 Canada

Tél. : (514) 934-1934
Télécopieur : (514) 934-8274
Courriel : filomena.pietrangelo@muhc.mcgill.ca

M^{me} Marion Pogson
Secrétaire de la réunion
173 Robertlee Drive
Carp (Ontario) K0A 1L0 Canada

Tél. : (613) 839-5474
Télécopieur :
Courriel : stepsoft@magi.com

D^r Ron Rogers
Conseiller scientifique principal
Bureau des dangers microbiologiques
Direction générale des produits de santé et
des aliments
Santé Canada
Imm. Frederick G. Banting, pré Tunney,
IA 2203G3
Ottawa (Ontario) K1A 0L2 Canada

Tél. : (613) 952-9706
Télécopieur : (613) 954-1198
Courriel : ron_w_rogers@hc-sc.gc.ca

D^r Robert G. Rohwer
Directeur
Molecular Neurovirology Laboratory
VA Maryland Health Care System
10 North Green Street
Baltimore, MD 21201-1524 É.-U.

Tél. : (410) 605-7000
Télécopieur : (410) 605-7959
Courriel : rrohwer@umaryland.edu

M^{me} Melodie Sharp
Conseillère en soins peropératoires
2731 Rolling Hills Road
Camillus, NY 13031 É.-U.

Tél. : (315) 672-3952
Télécopieur : (315) 672-3952
Courriel : mlsharp123@aol.com

D^r Pierre St-Antoine
Centre Hospitalier de l'Université de Montréal
Association des médecins microbiologistes
Pavillon Notre-Dame
1560, rue Sherbrooke Est
Montréal (Québec) H2L 4M1 Canada

Tél. : (514) 890-8000
Télécopieur : (514) 412-7512
Courriel : pierre.st-antoine.chum@ssss.gouv.qc.ca

M^{me} Belva Taylor
Directrice administrative adjointe
Conseil canadien d'agrément des services de
santé
1730, boul. Saint-Laurent
Pièce 100
Ottawa (Ontario) K1G 5L1 Canada

Tél. : (613) 738-3800
Télécopieur : (613) 738-3755
Courriel : tayb@cchsa.ca

D^r Geoffrey Taylor
Department of Medicine
Division of Infectious Diseases
2E4.11 Walter McKenzie Centre
Edmonton (Alberta) T6G 2B7 Canada

Tél. : (780) 407-7786
Télécopieur : (780) 407-7036
Courriel : taylorg@gpu.srv.ualberta.ca

D^{re} Mary Vearncombe
Épidémiologiste hospitalière
Sunnybrook & Women's College Health
Sciences Ctr.

Department of Microbiology
B121-2075 Bayview Avenue
North York (Ontario) M4N 3M5 Canada

Tél. : (416) 323-6278
Télécopieur : (416) 323-6116
Courriel : mary.vearncombe@swchsc.on.ca

D^r Dick Zoutman
Directeur, Infection Control Services
Kingston General Hospital
76 Stuart St.
Kingston (Ontario) K7L 2V7 Canada

Tél. : (613) 549-6666
Télécopieur : (613) 548-2513
Courriel : zoutman@cliff.path.queensu.ca

Introduction

A. Comment utiliser ce document

Le présent document donne un aperçu de la MCJ et d'autres encéphalopathies spongiformes transmissibles humaines (EST) (voir la partie A), expose une stratégie d'évaluation et de gestion du risque de MCJ en milieu clinique (voir la partie B) et contient des recommandations visant à aider à prévenir l'exposition à la MCJ et à d'autres EST (p. ex., syndrome de Gerstmann-Straussler-Scheinker et insomnie fatale familiale) ainsi que leur transmission aux patients et aux travailleurs des établissements de santé et aux travailleurs des services publics (voir la partie C). Les lecteurs qui ne connaissent pas bien la MCJ devraient se servir de ce document et consulter des experts dans le domaine. Dans ce guide, nous avons fait abondamment référence au document de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) intitulé *Infection Control Guidelines for Transmissible Spongiform Encephalopathies*⁽¹⁾. Nous avons résumé les renseignements provenant de l'OMS ainsi que des recherches récentes et, dans certains cas, les avons adaptés à la réalité canadienne; nous avons également utilisé un système de classification destiné à aider les lecteurs à soupeser l'importance et la solidité des preuves qui sous-tendent chaque recommandation (voir l'annexe I).

Plusieurs pays ont préparé des lignes directrices pour la prévention et la lutte contre la MCJ. Certaines recommandations varient cependant d'un document à l'autre parce que les preuves scientifiques à l'appui d'une pratique font souvent défaut. En outre, dans certains cas, les experts-conseils ne peuvent s'entendre ou encore on ne dispose pas de suffisamment de données pour formuler une recommandation. Les recommandations se fondent sur une interprétation de la somme limitée de données accessibles au moment où elles sont préparées. À mesure que de nouvelles données deviendront disponibles, elles devront donc être révisées et des changements apportés au besoin. Les recommandations contenues dans le présent document procèdent d'une approche prudente de la prise en charge de la MCJ classique dans les établissements de santé et dans les services publics au Canada.

Rien ne peut justifier le refus de donner à un patient atteint de la MCJ ou d'une autre EST humaine accès à des interventions nécessaires. Une planification soigneuse des soins destinés à ces patients est requise pour éviter les expositions inutiles qui pourraient entraîner la destruction de matériel coûteux. Des mesures spéciales de décontamination doivent être prises dans le cas des instruments qui entrent en contact avec certains tissus de patients à risque élevé ou à risque de MCJ classique.

Le présent guide fournit un cadre que peuvent utiliser les établissements et les organismes pour élaborer des politiques et des procédures qui répondent à leurs besoins. Nous présentons un aperçu des maladies à prion et des questions relatives à la prévention des infections afin de fournir des renseignements de base permettant d'étayer les recommandations qui suivent. Le tableau 2 (Risque de MCJ associé au patient), le tableau 3 (Risque de MCJ associé aux tissus) et le tableau 4 (Gestion de la prévention et de la lutte contre les infections en fonction du risque de

MCJ) devraient aider le personnel responsable de la prévention et de la lutte contre les infections à prendre des décisions lorsque surviennent des situations qui n'ont pas été traitées expressément dans le guide. L'annexe V donne un exemple d'un instrument d'évaluation et de gestion du risque en milieu hospitalier qui s'inspire du guide de Santé Canada.

B. Glossaire et abréviations (Voir l'annexe II pour les définitions relatives à la surveillance de la MCJ)

Autoclave	<p>... <i>Autoclave à déplacement par gravité</i> : Système de stérilisation dans lequel l'arrivée de vapeur pousse l'air résiduel à travers un orifice ou un drain qui est situé au point le plus bas de l'enceinte du stérilisateur⁽²⁾. Un autoclave à déplacement par gravité est conçu pour la décontamination et la stérilisation générales de solutions et d'instruments.</p> <p>... <i>Autoclave à vapeur à vide partiel</i> (pour charge poreuse) : Système de stérilisation dans lequel l'air est évacué au moyen d'une pompe à vide et remplacé par de la vapeur. Ce type d'autoclave convient le mieux à la stérilisation d'instruments propres, de blouses, de champs opératoires, de serviettes et d'autres articles secs utilisés en chirurgie. Il ne convient pas à la stérilisation des liquides.</p>
Décontamination	<p>... Processus qui englobe le nettoyage, suivi de l'inactivation des micro-organismes pathogènes, afin qu'un objet puisse être manipulé sans danger⁽⁴⁾.</p>
Démence	<p>... Trouble mental d'origine organique caractérisé par une détérioration générale des facultés intellectuelles, notamment une altération de la mémoire, du jugement et de la pensée abstraite de même que des changements au niveau de la personnalité.</p>
Désinfection	<p>... Inactivation des micro-organismes pathogènes. La désinfection ne détruit pas les spores bactériennes. On utilise habituellement pour la désinfection des produits chimiques, la chaleur ou les rayons ultraviolets.</p>
Dure-mère	<p>... La plus superficielle des trois membranes qui recouvrent le cerveau et la moelle épinière.</p>
ESB	<p>... Encéphalopathie spongiforme bovine - encéphalopathie spongiforme transmissible qui touche les bovins, mieux connue sous le nom de maladie de la vache folle.</p>

EST	... Encéphalopathie spongiforme transmissible - maladie dégénérative mortelle du cerveau qui survient chez les humains et certaines espèces animales, également connue sous le nom de maladie à prion.
Gonadotrophine	... Toute hormone dont l'action consiste à stimuler les gonades, par exemple celles sécrétées par l'hypophyse.
hGH	... Hormone de croissance humaine
Hormone hypophysaire	... Hormone produite par l'hypophyse, telle que l'hormone de croissance (GH) et la folliculostimuline (FSH).
IFF	... Insomnie fatale familiale : type rare d'EST humaine héréditaire associé à une mutation dans le gène de la protéine prion (PrP).
IRM	... Imagerie par résonance magnétique : type de radiographie diagnostique faisant appel à l'énergie électromagnétique.
Kuru	... Type d'EST humaine qui est survenu de façon épidémique chez les Fores de la Papouasie-Nouvelle-Guinée dans les années 50 et qui a été associé à des rites cannibales.
LCR	... Liquide céphalorachidien
Matériel médical	... Dispositifs, instruments ou appareils médicaux utilisés dans le cadre des soins de santé.
MCJ familiale	... Forme de MCJ qui survient chez plus d'un membre d'une même famille et est associée à des mutations génétiques de la protéine prion (PrP).
MCJ iatrogène	... Forme rare de MCJ contractée accidentellement par un patient par suite d'une intervention médicale au cours de laquelle celui-ci a été exposé à du tissu infectieux.
MCJ	... Toutes les formes de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (sporadique, familiale et iatrogène), à l'exclusion de la variante de la MCJ.
MCJ sporadique	... Forme la plus courante de MCJ, qui semble survenir spontanément sans cause identifiable.

<i>Patient à risque</i>	... Patient asymptomatique qui présente des facteurs de risque connus de MCJ ou d'une autre EST humaine (p. ex., SGSS, IFF), à l'exclusion de la variante de la MCJ (voir le tableau 2).
<i>Patient à risque élevé</i>	... Patient chez lequel on a diagnostiqué en clinique une MCJ ou une autre EST humaine (p. ex., SGSS, IFF) ou que l'on soupçonne d'être atteint d'une de ces maladies (voir le tableau 2), à l'exclusion de la variante de la MCJ.
<i>Précautions pour la MCJ</i>	... Nouvelle catégorie à l'intérieur des Précautions additionnelles visant à prévenir la transmission des infections dans les établissements de santé ⁽³⁾ . Les précautions pour la MCJ sont fonction des risques de MCJ que présentent les patients et les tissus et ne sont requises que dans des situations bien précises.
<i>Protéine prion</i>	... Protéine présente dans de nombreux organes et tissus, dont le cerveau, la moelle épinière et l'oeil chez les humains et les animaux en santé. L'agent des EST serait une forme anormale de protéine prion qui entraîne un changement dans la structure conformationnelle des protéines prions voisines.
<i>PrP</i>	... Protéine prion (l'abréviation PrP ^c désigne la protéine cellulaire endogène normale, et PrP ^{Sc} la conformation anormale pathogène)
<i>SGSS</i>	... Syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker : forme rare d'EST humaine héréditaire associée à une mutation dans le gène de la protéine prion (PrP).
<i>SNC</i>	... Système nerveux central
<i>SS-MCJ</i>	... Système de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (Canada)
<i>Variante de la MCJ</i>	... Variante de la maladie de Creutzfeldt-Jacob

C. Raison d'être du Guide de prévention des infections pour la MCJ et d'autres EST humaines

Les encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST), également connues sous le nom de maladies à prion, sont des maladies dégénératives mortelles du cerveau qui frappent les humains et certaines espèces animales. Elles sont caractérisées sur le plan pathologique par la présence de vacuoles microscopiques (transformation spongiforme) et le dépôt de substance amyloïde (prion) dans la matière grise du cerveau⁽¹⁾. Il n'existe aucun traitement connu contre ces maladies, et l'issue est toujours fatale. Les agents responsables des EST sont résistants, demeurent infectieux pendant des années à l'état sec et ne peuvent être détruits par aucune des techniques de stérilisation et de désinfection courantes utilisées par les établissements de santé^(1,5,6). Toutes les formes d'EST sont transmissibles dans le cadre expérimental^(1,7).

Parmi les types d'EST connues chez les animaux figurent la tremblante (scrapie) chez le mouton et la chèvre, l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) chez les bovins, la maladie du dépérissement chronique chez les chevreuils et les wapitis, ainsi que l'encéphalopathie transmissible du vison. Chez les humains, quatre maladies ont été identifiées au départ comme étant des EST : la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ), le syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (SGSS), l'insomnie fatale familiale (IFF) et le kuru^(7,8). Deux nouvelles formes d'EST humaines ont récemment été découvertes : la variante de la MCJ et l'insomnie fatale sporadique^(9,10). L'annexe II présente les définitions utilisées aux fins de la surveillance pour la MCJ classique (sporadique, iatrogène et familiale), le SGSS, l'IFF et le kuru.

Bien que les cas de MCJ et d'autres EST soient rares, on s'intéresse de plus en plus à la prévention et à la lutte contre ces infections parce que les agents responsables des EST diffèrent des autres agents infectieux et que des cas de transmission iatrogène entre humains ont été signalés, sans compter l'attention médiatique qui s'est intensifiée à la suite de l'épidémie d'ESB en Europe et de l'apparition de la variante de la MCJ en Europe au milieu des années 90. La multiplication des interventions neurologiques et neurochirurgicales au cours des dernières décennies a contribué à améliorer les soins dispensés aux patients, mais peut éventuellement accroître le risque de transmission iatrogène de l'agent de la MCJ si des mesures adéquates de prévention et de lutte contre les infections ne sont pas prises.

La MCJ étant de plus en plus connue et faisant l'objet d'une surveillance accrue au Canada, le Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses au sein de la Direction générale de la santé de la population et de la santé publique, Santé Canada, a décidé de constituer un comité pluridisciplinaire chargé de se pencher sur les questions entourant les pratiques de prévention et de lutte contre la MCJ et les infections. Le constat récent des limites des techniques de décontamination ainsi que les nouvelles données relatives à la MCJ ont incité le comité à recommander un examen en profondeur des études publiées, des lignes directrices existantes⁽¹¹⁻¹³⁾ et des protocoles établis.

Le présent guide s'appuie sur les résultats d'un examen des données de recherche et a été préparé en consultation avec des experts dans le domaine. Nous reconnaissons que les données actuelles sont limitées et que les recommandations relatives à la décontamination sont fondées principalement sur des modèles animaux. L'objet du présent document est de recommander des précautions pour prévenir ou réduire au minimum l'exposition des patients et des travailleurs aux agents responsables de la MCJ dans les établissements de santé et les services publics.

Au milieu de l'an 2002, un cas de la variante de la MCJ a été enregistré au Canada chez une personne qui avait séjourné pendant un certain temps au R.-U. Les épidémiologistes en sont venus à conclure que la maladie a été acquise au cours de ce séjour. Les données actuelles sur la variante de la MCJ indiquent que les tissus lymphoréticulaires sont atteints et que l'infectiosité de cette variante diffère de celle d'autres formes de MCJ. Les patients atteints de la variante de la MCJ peuvent donc être associés à un plus grand risque de transmission d'infections iatrogènes que ceux souffrant de la MCJ sporadique⁽¹⁾. Il faudra donc redéfinir les tissus à risque et les techniques de décontamination pour la variante de la MCJ en tenant compte des nouvelles données de recherche⁽¹²⁾. Le lecteur trouvera plus loin dans le document une brève description de la variante de la MCJ, mais les mesures de prévention et de lutte contre les infections visant à prévenir ou à réduire au minimum l'exposition à la variante de la MCJ **ne seront pas** abordées dans le présent document. Si l'on soupçonne ou diagnostique un cas de variante de la MCJ en clinique, le praticien devra communiquer avec la Section des infections nosocomiales et professionnelles de la Division des infections acquises en milieu de soins de santé, Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, Direction générale de la santé de la population et de la santé publique, Santé Canada, pour obtenir des renseignements sur les mesures spécifiques de prévention et de lutte contre les infections.

D. Objectifs du guide

1. Aider à reconnaître les personnes et les situations qui pourraient présenter un risque de transmission iatrogène de la MCJ.
2. Fournir des recommandations afin de réduire au minimum le risque de transmission de la maladie d'un patient à l'autre.
3. Fournir un guide pour la protection des travailleurs dans les établissements de santé et les services publics.
4. Fournir un document de travail qui facilitera la prise de décisions dans des situations non abordées ou prévues dans le guide.

Partie A.

Aperçu de la MCJ et d'autres EST humaines

Renseignements de base

A. Étiologie

On n'a pas encore identifié de manière définitive l'agent responsable de la MCJ et d'autres EST humaines. On croyait à l'origine que l'agent infectieux était un virus lent ou un viroïde^(7,13). De plus en plus de données semblent cependant indiquer que des agents non classiques, appelés protéines prions (PrP), jouent un rôle central dans l'étiologie de ces maladies^(14,15). On pense que le prion ne contient que des protéines, ne possède ni ADN ni ARN et se réplique en convertissant la structure de la protéine prion normale en une forme anormale^(8,14,16,17).

B. Tableau clinique de la MCJ

La MCJ a été décrite pour la première fois dans les années 20 et est de loin l'EST la plus répandue. La durée de la période d'incubation peut atteindre 30 ans^(18,19). Bien que la maladie s'accompagne d'un vaste éventail de manifestations cliniques, le tableau clinique classique se caractérise par une démence progressive suivie rapidement d'une instabilité et d'une maladresse des gestes de plus en plus importantes (ataxie cérébelleuse), d'une détérioration de la vue, d'une myoclonie (contractions brèves et involontaires des muscles) et de divers autres symptômes et signes neurologiques. La personne touchée est habituellement frappée de mutisme et grabataire dans les derniers stades de la maladie, et dans la plupart des cas, la mort survient quelques mois après l'apparition des premiers symptômes (moyenne de 5 mois)^(8,17,20,21). La MCJ est toujours fatale et il n'existe aucun traitement⁽¹⁾.

Trois formes de MCJ classique ont été établies : sporadique, familiale et iatrogène. La forme sporadique, qui est responsable de 85 % à 90 % de tous les cas^(1,7,18,22), semble se déclarer de façon spontanée dans la population en général sans cause identifiable. Quarante-vingt pour cent des cas de MCJ sporadique sont diagnostiqués chez des personnes de 50 à 70 ans⁽⁸⁾ (moyenne de 60 ans^(18,23)). La forme familiale est à l'origine d'environ 10 % à 15 % de tous les cas^(8,22) et est due à des mutations dans la séquence de codage du gène (PrP)⁽²⁴⁾. Le SGSS et l'IFF sont des EST humaines extrêmement rares et semblent également avoir une composante héréditaire.

Les cas documentés de MCJ iatrogène sont très rares, représentant moins de 1% de tous les cas connus. Cette forme se transmet d'un patient infecté par la MCJ à un autre patient durant les actes médicaux effractifs^(1,18,24,25). On a tenté de distinguer les caractéristiques cliniques des patients atteints d'une MCJ iatrogène de celles associées à la MCJ sporadique, afin de différencier l'origine de l'infection. Dans une étude (n = 20), tous les sujets souffrant d'une MCJ iatrogène après un traitement aux hormones hypophysaires présentaient des signes cérébelleux, comparative-

ment à 33 % des cas de MCJ sporadique⁽²⁶⁾. Un examen récent de tous les cas de MCJ iatrogène jusqu'en juillet 2000 a révélé que la maladie débutait le plus souvent par une atteinte cérébelleuse chez les personnes ayant reçu des hormones hypophysaires ou une greffe de dure-mère⁽¹⁹⁾. Bien que les manifestations cliniques puissent orienter les soupçons vers une origine iatrogène, elles ne permettent pas de distinguer de façon définitive les formes iatrogènes des formes sporadiques de MCJ.

C. Diagnostic de la MCJ

Il n'est pas aisé de diagnostiquer la MCJ, car il n'existe aucun test diagnostique utilisant des tissus biologiques accessibles, ni de moyens faciles de déterminer si la personne a été exposée à l'agent infectieux. Le diagnostic de la MCJ est actuellement posé sur la foi des manifestations cliniques avec l'aide d'investigations et est confirmé par l'examen neuropathologique post mortem. Les modifications électroencéphalographiques (EEG) caractéristiques, telles que la présence de complexes périodiques triphasiques, facilitent souvent l'établissement du diagnostic⁽²²⁾. Il peut être nécessaire de répéter l'EEG avant de pouvoir poser le diagnostic. Le tracé EEG caractéristique n'est observé que très rarement chez les cas de maladie iatrogène associée à l'administration de l'hormone de croissance.

Les techniques d'imagerie permettent d'exclure d'autres causes de démence subaiguë. On a aussi souvent recours à une ponction lombaire pour exclure d'autres pathologies. L'examen du liquide céphalorachidien (LCR) ne met en évidence aucune augmentation du nombre de cellules, et la teneur en protéines est normale ou légèrement élevée⁽⁸⁾. Une épreuve diagnostique qui détecte la protéine 14-3-3 dans le LCR possède une grande sensibilité et spécificité pour le diagnostic de la MCJ sporadique durant la maladie clinique⁽²²⁾. La Consultation OMS sur la surveillance mondiale, le diagnostic et le traitement des encéphalopathies spongiformes transmissibles humaines, qui s'est tenue en février 1998 à Genève, a déconseillé l'usage de la biopsie cérébrale chez les patients vivants qu'on présume d'être atteints de la MCJ, sauf dans le but de diagnostiquer une autre maladie traitable⁽²⁰⁾. Pour l'instant, seul un examen neuropathologique permet d'établir un diagnostic formel de MCJ ou d'une autre EST humaine (SGSS, IFF ou variante de la MCJ)⁽²²⁾.

D. Épidémiologie et surveillance

Des cas de MCJ ont été recensés dans tous les pays industrialisés; l'incidence de la maladie dans le monde se situe entre 0,5 et 1 cas par million d'habitants par année^(18,20,24). Au Canada, le profil épidémiologique est semblable à celui qui est observé ailleurs^(17,27).

Le Centre de prévention et de contrôle des maladies infectieuses, de la Direction générale de la santé de la population et de la santé publique, coordonne un programme intensif de surveillance active – le Système de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (SS-MCJ) – afin de déterminer l'incidence actuelle de la MCJ et d'autres EST humaines au Canada⁽¹⁷⁾. À titre de participant à un projet

international, le SS-MCJ exerce également une surveillance de la variante de la MCJ.

Le SS-MCJ a été lancé en 1998. Les cas sont signalés au coordonnateur de l'étude par les neurologues, les gériatres, les neurochirurgiens, les neuropathologistes, les professionnels en prévention des infections et les infectiologues, à qui l'on demande également d'obtenir le consentement des patients qu'on souhaite recruter et de leur famille. Si la personne concernée accepte de participer, on procède à la collecte des données, qui englobe : 1) une entrevue permettant d'obtenir des renseignements démographiques, les antécédents familiaux et les antécédents d'exposition; 2) un examen des dossiers médicaux pour savoir si le sujet a reçu des transfusions de sang ou de produits sanguins; 3) la recherche de la protéine 14-3-3 dans le liquide céphalorachidien et 4) le séquençage de la séquence codante de la protéine du gène PrP à partir d'ADN extrait du sang. Le SS-MCJ peut aider à la réalisation d'autopsies et offre également, sur demande, des services de neuropathologie et d'immunohistochimie pour l'identification finale des cas. Jusqu'à présent, le SS-MCJ a permis de détecter trois cas de transmission iatrogène de la MCJ survenus lors de greffes de dure-mère⁽²⁸⁾.

L'annexe II présente les définitions utilisées au Canada pour la surveillance de la MCJ sporadique (cas confirmés, probables et possibles), de la MCJ iatrogène, de la MCJ familiale, du SGSS, de l'IFF et du kuru.

On s'attend à ce que les cas soient surtout signalés par des neurologues, des gériatres, des neurochirurgiens, des neuropathologistes, des professionnels en prévention des infections et des infectiologues, mais l'on invite tout praticien qui a connaissance d'un cas présumé ou diagnostiqué de MCJ à communiquer avec le système de surveillance pour signaler le cas, sans fournir de renseignements nominatifs, en composant le numéro sans frais de Santé Canada : 1-888-489-2999.

E. Variante de la MCJ

Une variante de la MCJ a été reconnue pour la première fois au Royaume Uni (R.-U.) en 1996⁽¹⁰⁾. En date d'avril 2002, 117 cas confirmés et probables de la variante de la MCJ ont été signalés au R.-U.^(29,30), 6 en France⁽³¹⁻³⁴⁾, 1 en République d'Irlande⁽³⁵⁾, 1 à Hong Kong⁽³⁶⁾, et 1 en Italie⁽³⁷⁾. Selon les données épidémiologiques et scientifiques, l'agent qui est à l'origine de l'ESB chez les bovins est le même que celui qui cause la variante de la MCJ^(8,38,39). L'épidémie de variante de la MCJ résulte fort probablement de la consommation de boeuf ou de produits du boeuf provenant d'animaux porteurs de l'ESB⁽⁴⁰⁾.

La variante de la MCJ se distingue à plusieurs égards de la MCJ sporadique. Dans le premier cas, les victimes sont plus jeunes, l'âge médian étant d'environ 29 ans au moment du décès⁽⁴¹⁾. Le tableau clinique initial est souvent dominé par des troubles psychiatriques (p. ex., anxiété, dépression, retrait social) et des troubles sensoriels (p. ex., paresthésie ou dysesthésie), suivis d'autres symptômes neurologiques et d'une déficience cognitive progressive⁽⁴¹⁾. Dans la variante de la MCJ, la durée de la

maladie est un peu plus longue (médiane de 14 mois, intervalle de 8 à 38 mois) que dans la MCJ classique⁽⁴¹⁾. L'électroencéphalogramme est anormal, mais ne comporte pas les complexes triphasiques caractéristiques que l'on retrouve dans la MCJ sporadique⁽⁴¹⁾. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) du cerveau révèle la présence d'un hypersignal bilatéral du pulvinar dans plus de 70 % des cas^(41,42). La variante de la MCJ se distingue d'autres EST humaines par diverses caractéristiques neuropathologiques clés. Elle est en effet caractérisée par une transformation spongiforme importante et un dépôt disséminé de PrP avec des plaques entourées de vacuoles («plaques florides») dans tout le cerveau et le cervelet^(8,14,20).

Le type de souche anormale de PrP (type 4) est unique et caractéristique chez les patients atteints de la variante de la MCJ^(39,43). Ce type a été détecté dans les tissus lymphoréticulaires des patients décédés de la variante de la MCJ mais non dans les tissus des patients atteints d'autres formes de MCJ⁽⁴³⁾. La variante de la MCJ peut être détectée dans un milieu clinique qui s'y prête par biopsie des amygdales^(29,43,44).

Au milieu de l'an 2002, un seul cas de variante de la MCJ n'a été recensé au Canada par le SS-MCJ. Le 18 avril 2002, les États-Unis ont fait état d'un cas présumé de variante de la MCJ⁽⁴⁵⁾. Le seul cas d'ESB enregistré au Canada est survenu en 1993 chez une vache qui avait été importée du R.-U. en 1987. Depuis 1993, aucun autre cas d'ESB n'a été signalé, et cette maladie semble absente du Canada⁽⁴⁶⁾.

Transmission de la MCJ

A. Aperçu

La MCJ a été reconnue comme une maladie transmissible au milieu des années 60, lorsqu'on a démontré que le kuru (une EST humaine touchant les Fores de la Papouasie-Nouvelle-Guinée) était transmissible et qu'on a transmis expérimentalement la MCJ à des chimpanzés^(21,47). On pense que la MCJ et d'autres EST humaines ne seraient pas transmissibles par des contacts interpersonnels ni par voie aérienne/respiratoire⁽¹⁾. La maladie peut toutefois être transmise durant des interventions médicales effractives^(1,19). En date de juillet 2000, 267 cas documentés de transmission de la MCJ entre humains ont été enregistrés dans le monde depuis le premier rapport de cas en 1974, et de nouveaux cas continuent d'être recensés⁽¹⁹⁾. La transmission interhumaine de la MCJ a été démontrée dans trois circonstances : greffe de tissus du système nerveux central (SNC), utilisation d'instruments contaminés durant une intervention neurologique ou neurochirurgicale, et administration par voie périphérique d'extraits hypophysaires humains^(19,24). Les voies iatrogènes connues de transmission de la MCJ sont résumées au tableau 1.

Les contacts sociaux et cliniques normaux avec des patients atteints de la MCJ ainsi que des investigations cliniques non effractives (radiographies) chez ces patients ne présentent pas de risque pour les travailleurs de la santé, les proches ou la collectivité⁽¹⁾.

Tableau 1: Causes iatrogènes connues de la MCJ (juillet 2000)		
Mode de transmission	Nombre de patients	Exemples
Greffe de tissus Greffe de cornée Greffe de dure-mère	3 ^(8,19,48) 114 ⁽¹⁹⁾	Greffe de cornée d'une personne à l'autre ^(49,50) ou greffe de dure-mère provenant de personnes infectées ⁽⁵¹⁻⁵⁴⁾ , y compris deux cas après une embolisation avec la dure-mère ^(55,56)
Instruments contaminés Neurochirurgie EEG stéréotaxique	5 ^(19,48,57) 2 ^(19,48,58,59)	Utilisation d'instruments neurochirurgicaux ou d'électrodes stéréotaxiques profondes contaminés par des tissus cérébraux lors d'une intervention antérieure sur une personne infectée et nettoyés ou stérilisés de façon inadéquate ^(11,19,23,57,59,60)
Transfert d'extraits tissulaires Hormone de croissance Gonadotrophine	139 ^(8,19) 4 ⁽¹⁹⁾	Injections périphériques d'hormone de croissance provenant de cadavres ^(61,62) ou de gonadotrophine hypophysaire humaine ⁽⁶³⁾ pour le traitement de troubles endocriniens

Nota : Aucune autre voie de transmission interpersonnelle n'a été démontrée.

L'observation de cas humains connus de MCJ iatrogène a permis d'établir qu'en cas d'exposition centrale à la maladie (p. ex., inoculation directe de l'agent de la MCJ dans le cerveau durant une intervention neurochirurgicale), les périodes d'incubation sont relativement brèves, s'échelonnant de 12 à 18 mois (médiane de 17 mois)^(19,26). Plus le site d'inoculation s'éloigne du cerveau pour se rapprocher d'autres tissus, plus la période d'incubation est longue. Par exemple, après l'exposition à des dures-mères contaminées, les périodes d'incubation ont varié entre 1,5 et 18 ans (médiane de 6 ans)⁽¹⁹⁾. L'exposition par la voie périphérique (p. ex., injections d'hormone de croissance humaine) est associée à des périodes d'incubation variant entre 5 et 30 ans (médiane de 12 ans)⁽¹⁹⁾.

B. Greffe de tissus du système nerveux central

Les greffes de tissus du SNC englobent les greffes de tissus comme la cornée et la dure-mère. En 1974, le premier cas de MCJ iatrogène a été signalé chez un sujet qui avait reçu une greffe de cornée d'un donneur décédé de la MCJ, dont la maladie n'avait pas été diagnostiquée avant le décès^(19,49). Des données expérimentales ont montré que les cornées d'animaux infectés peuvent transmettre la MCJ et que l'agent responsable se propage le long des voies optiques^(24,64). À ce jour, trois cas de MCJ liés à une greffe de cornée ont été dénombrés au Canada^(8,19,48,50).

Le premier cas de MCJ chez un sujet ayant reçu une greffe de dure-mère provenant d'un cadavre a été enregistré en 1987⁽⁵³⁾. En date de juillet 2000, 114 cas avaient été signalés dans le monde⁽¹⁹⁾, dont quatre au Canada^(19,28,65). Presque toutes les dures-mères contaminées ont été fournies avant 1987 par un seul fabricant, dont les techniques de traitement ne permettaient pas d'inactiver adéquatement l'agent de la MCJ^(24,66-68). Cette déficience technique associée à un dépistage inadéquat chez les donneurs et à la mise en commun de dures-mères provenant de plusieurs donneurs⁽²⁴⁾ expliquent le nombre relativement important de cas recensés. Bien que la technique de préparation des tissus ait été modifiée en 1987, des cas liés à des greffes antérieures de dure-mère continuent de voir le jour à cause de la longue période d'incubation de la maladie^(19,24,68). Des méthodes strictes de dépistage chez les donneurs et de traitement des dures-mères peuvent ne pas éliminer complètement le risque d'exposition à un greffon infectieux⁽⁶⁷⁻⁶⁹⁾. Santé Canada n'autorise plus la vente de dures-mères humaines au Canada^(65,70). Les hôpitaux qui effectuent des interventions neurochirurgicales utilisent des matériaux synthétiques, des tissus humains autres que la dure-mère et des tissus animaux pour les réparations de dure-mère⁽⁷¹⁾.

C. Instruments utilisés durant des interventions neurologiques et neurochirurgicales effractives

En 1977, Bernoulli et coll. ont publié les premiers rapports de cas de transmission de la MCJ attribuables à l'exploration instrumentale directe du cerveau avec des électrodes d'argent utilisées auparavant dans le cerveau d'une personne atteinte de la MCJ⁽⁵⁹⁾. Les électrodes avaient été reconditionnées avec de l'alcool à 70 % et du formaldéhyde à l'état gazeux⁽⁵⁹⁾. Des études au cours desquelles les mêmes électrodes intracérébrales d'enregistrement ont transmis la maladie à des primates

de laboratoire sont venues corroborer la conclusion selon laquelle il s'agissait d'un cas de transmission iatrogène⁽²³⁾. Des études rétrospectives ont relevé l'existence de quatre à six autres cas probables de transmission iatrogène survenue lors d'interventions neurochirurgicales^(1,19,48,57,58). On présume que, dans ces cas, les techniques usuelles employées pour stériliser les instruments ne permettaient pas d'éliminer le potentiel infectieux. Certains des cas de transmission associés à des instruments reconditionnés sont survenus plusieurs semaines après que les instruments utilisés sont venus en contact avec les tissus d'un patient infecté. Aucun cas de ce type n'a été signalé au Canada.

On ignore le taux de transmission associé à un seul instrument contaminé, mais il n'atteint sûrement pas 100 %^(21,57), même si la voie d'exposition est directe. Bien que quelques cas aient été transmis durant des interventions neurochirurgicales, il est probable que le risque actuel de transmission de la MCJ au moyen d'instruments neurochirurgicaux est extrêmement faible. Aucune donnée chez les humains n'indique que la MCJ pourrait être transmise par des porteurs asymptomatiques de la MCJ qui ne courent pas un risque accru de développer la maladie^(19,72) (voir le tableau 2). Il n'est pas nécessaire de prendre des précautions particulières pour la MCJ dans le cas de ces patients⁽⁷²⁾.

L'incidence de la MCJ au Canada n'est pas suffisante pour justifier l'emploi universel d'autres mesures que les méthodes de stérilisation courantes pour les interventions neurochirurgicales, et les précautions pour la MCJ ne devraient être prises que si le patient et le tissu risquent d'être porteurs de la MCJ. Lorsque c'est possible, on peut toutefois songer à séparer les instruments neurochirurgicaux de tous les autres instruments durant le nettoyage courant afin de réduire au minimum les contacts avec des instruments pouvant être contaminés par l'agent de la MCJ.

D. Administration périphérique d'extraits hypophysaires d'origine humaine

La plus importante éclosion de MCJ sévit chez les receveurs d'hormone de croissance humaine (hGH). En 1985, on a établi que des extraits d'hormone de croissance humaine provenant de cadavres pouvaient transmettre la MCJ aux humains lorsqu'ils étaient administrés par injection⁽⁶²⁾. Peu après, on s'est rendu compte que la gonadotrophine humaine injectée pouvait également être responsable de la transmission interpersonnelle de la MCJ⁽⁶³⁾. En date de juillet 2000, 143 cas de MCJ dans le monde avaient été associés à l'hormone de croissance et à la gonadotrophine d'origine humaine⁽¹⁹⁾. L'hormone de croissance provenant de cadavres a depuis été remplacée par l'hormone de croissance recombinante, qui ne présente pas de risque de transmission de la MCJ. À cause de la longue période d'incubation de la maladie, il est cependant probable que d'autres cas résultant de l'exposition à la hGH apparaîtront dans les années à venir⁽²⁶⁾. Au Canada, où l'hormone de croissance humaine a été utilisée de 1965 jusqu'en avril 1985, la surveillance de la MCJ associée à la hGH n'a pas mis au jour de cas de ce type^(27,73).

E. Sang

Aucune donnée ne permet de conclure que la MCJ est transmissible aux humains par le sang ou les produits sanguins, aussi ne s'agit-il que d'un risque théorique. Les résultats d'études expérimentales portant sur l'infectivité du sang sont contradictoires, et même lorsque le potentiel infectieux a été détecté, le degré d'infectivité était très faible⁽¹⁾. Quelques données expérimentales semblent indiquer que certains constituants du sang peuvent transmettre à l'occasion l'agent de la MCJ⁽¹²⁾. Mais comme ces expériences comportaient l'injection de sang directement dans le cerveau des animaux (p. ex., des souris), il est difficile d'extrapoler les résultats pour conclure que la transfusion peut être un mode d'infection^(74,75). Une revue exhaustive des résultats de 30 années de recherche sur des primates non humains par les National Institutes of Health a révélé que le sang d'humains porteurs de la MCJ ne transmettait pas la maladie à des primates lorsqu'il était injecté par voie périphérique ou centrale⁽²¹⁾.

Malgré la présence possible de faibles concentrations d'agent infectieux dans le sang de certains donneurs au stade symptomatique de la MCJ, aucun cas de transmission à des humains par le sang ou par des dons de sang n'a encore été recensé⁽⁷⁵⁾. Des systèmes de surveillance ont détecté des cas de MCJ chez des personnes qui avaient reçu des transfusions sanguines, mais aucun cas n'a été associé directement à la transfusion comme telle⁽²⁴⁾.

À l'heure actuelle, on ne dispose d'aucune épreuve de dépistage validée qui permette de détecter la PrP chez les sujets asymptomatiques. Pour s'assurer que les approvisionnements en sang au Canada soient le plus sûrs possible, Santé Canada a toutefois recommandé que les personnes qui risquent de développer la MCJ et que les parents consanguins de personnes atteintes de la forme familiale de MCJ (parent, enfant, frère ou soeur) soient exclus du bassin de donneurs de sang ou de produits sanguins⁽⁷⁶⁾.

On n'a jamais signalé de cas de transmission de la variante de la MCJ par le sang ou les produits sanguins^(77,78). Des études expérimentales et les caractéristiques biologiques uniques de la variante de la MCJ semblent cependant indiquer qu'il peut exister un risque théorique accru de transmission de l'agent infectieux dans les lymphocytes lors des transfusions sanguines^(14,78).

Depuis août 1999, conformément au principe de précaution⁽⁷⁹⁾, Santé Canada a émis plusieurs directives pour exclure certains donneurs de sang. Dans la politique de Santé Canada d'août 2001, *Exclusion des donneurs en raison du risque théorique de transmission de la variante de la MCJ par l'approvisionnement en sang*, trois types de donneurs sont exclus : toutes les personnes qui ont passé au moins 3 mois en tout au Royaume-Uni ou en France entre les années 1980 et 1996; celles qui ont passé une période cumulative de 5 ans ou plus en Europe de l'Ouest depuis 1980; et celles qui ont reçu une transfusion de sang total ou de constituants sanguins au R.-U. entre 1980 et aujourd'hui^(77,80,81). Les dates d'exclusion coïncident avec le moment où le risque d'exposition à du boeuf contaminé par l'ESB était jugé à son point culminant.

F. Exposition professionnelle

Aucune donnée épidémiologique n'indique que les travailleurs de la santé risquent plus d'être exposés dans leur travail à la MCJ^(72,82). Dans la plupart des pays, des mesures visant à protéger les travailleurs de la santé contre l'exposition professionnelle à la MCJ ont été soit mises en place ou n'ont été introduites que récemment. Environ 40 rapports faisant état de cas de MCJ chez des personnes qui sont en contact dans leur milieu de travail avec des cas diagnostiqués ou présumés de MCJ ont été publiés (p. ex., rapports de cas, séries de cas dans une population et études cas-témoins)^(83,84). Au nombre de ces travailleurs figurent des médecins, des neurochirurgiens, un chirurgien orthopédique, un pathologiste, des infirmières, des dentistes, un chirurgien dentiste et des techniciens en histologie. Bien qu'un lien avec leur profession ait été évoqué, dans aucun de ces cas, le rôle de l'exposition professionnelle n'a été confirmé⁽⁶⁰⁾. Une analyse de quatre études cas-témoins n'a pas permis de déterminer si les travailleurs de la santé couraient un risque plus élevé de MCJ⁽⁸³⁾. Si l'on se base sur le risque auquel est exposé la population en général, on peut s'attendre à ce qu'un certain nombre de travailleurs de la santé développent la MCJ sans que celle-ci ne soit liée à leur profession. L'incidence de la MCJ n'est pas plus élevée dans ce groupe professionnel que dans la population en général.

Compte tenu des cas documentés de transmission interhumaine de MCJ, il est préférable d'adopter une approche prudente et de présumer qu'il existe un risque théorique de transmission associé à l'exposition professionnelle. Dans ce contexte, le risque potentiel le plus élevé résulte d'une exposition à des tissus à fort potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé (voir les tableaux 2 et 3) lors d'une blessure par piqûre d'aiguille avec inoculation⁽¹⁾. Il faut donc éviter toute exposition percutanée à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ainsi qu'à des tissus à fort potentiel infectieux (y compris le LCR) provenant d'un patient à risque (voir les tableaux 2 et 3). Pour des recommandations concernant la façon de réduire le risque de lésions percutanées, le lecteur est prié de se reporter au Guide de prévention des infections de Santé Canada intitulé *Prévention des infections transmissibles par le sang dans les établissements de santé et les services publics*⁽⁸⁵⁾.

Partie B. Évaluation et gestion du risque de MCJ en pratique clinique

Évaluation du risque de MCJ

Lorsqu'on planifie les précautions à prendre pour prévenir et contrôler la transmission de la MCJ des patients à d'autres personnes (patients, travailleurs de la santé, autres soignants), il importe d'évaluer le risque de MCJ que présentent le patient et le tissu. Le degré de risque dépend de deux facteurs : 1) la probabilité que le patient souffre ou souffrira d'une MCJ et 2) le degré d'infectivité des tissus du patient. À partir de ces deux facteurs, il est possible de décider des précautions applicables à cette maladie qui peuvent s'imposer.

A. Évaluation du risque de MCJ associé au patient

Les cas diagnostiqués ou présumés de MCJ (de même que de SGSS et d'IFF) présentent le plus grand risque de transmission de maladies à prion⁽¹⁾ (voir le tableau 2).

Tableau 2 : Risque de MCJ associé au patient ⁽¹⁾	
Patient à risque élevé	Patient à risque*
MCJ diagnostiquée** MCJ présumée** : maladie neurologique progressive non diagnostiquée, inhabituelle, compatible avec la MCJ** (p. ex., démence, myoclonie, ataxie, etc.)	Seulement dans les situations où il pourrait y avoir une exposition à des tissus à fort potentiel infectieux, y compris le LCR (voir le tableau 3) : Receveurs d'une greffe de dure-mère [†] , d'une greffe de cornée [§] et d'hormones hypophysaires humaines Membres de familles où l'on relève des formes familiales de MCJ, de SGSS et d'IFF [¶]

* L'incidence de la MCJ au Canada n'est pas suffisante pour qu'on classe les gens qui ont subi des interventions neurochirurgicales parmi les patients à risque.

** Toutes les formes de MCJ classique (sporadique, familiale et iatrogène), de SGSS et d'IFF, à l'exclusion de la variante de la MCJ.

† Les receveurs de greffe de dure-mère ne savent pas souvent qu'ils ont reçu un tel greffon.

§ On considère que les greffes de cornée faites dans une province où l'on exige que le donneur subisse une évaluation neurologique ne présentent pas de risque de MCJ⁽⁷⁶⁾.

¶ Les formes familiales de MCJ, de SGSS et d'IFF peuvent être détectées par des tests génétiques ou par la présence de deux ou plusieurs cas de MCJ, de SGSS ou d'IFF dans la famille (parent, enfant, frère ou sœur)⁽⁷⁶⁾.

Lors de la consultation organisée par l'OMS sur les mesures de lutte contre l'infection recommandées pour les encéphalopathies spongiformes transmissibles qui a eu lieu en mars 1999, les participants ont estimé que les patients à risque (les receveurs d'une greffe de dure-mère humaine, d'une greffe de cornée et d'hormones hypophysaires humaines et ceux qui avaient subi des interventions neurochirurgicales) risquaient de transmettre l'agent de la MCJ uniquement lorsqu'une exposition à leurs tissus à fort potentiel infectieux était possible (voir le tableau 3). Les experts-conseils de l'OMS considéraient que la prise de mesures adéquates de prévention avait réduit considérablement, voire éliminé, l'exposition à des dures-mères et à des hormones hypophysaires contaminées et ont souligné qu'il n'y avait eu que trois rapports de cas de transmission de la MCJ à la suite d'une greffe de cornée et sept rapports (tous avant 1980) de cas de transmission par des instruments utilisés durant des interventions neurologiques ou neurochirurgicales effractives. Ils ont également reconnu qu'une bonne part des receveurs de dure-mère ne savent pas qu'ils ont reçu une telle greffe, ce qui fait qu'il est peu probable qu'on puisse identifier bon nombre d'entre eux⁽¹⁾.

Les experts internationaux n'ont pas encore convenu s'il fallait classer les personnes asymptomatiques à risque d'une forme familiale de MCJ, de SGSS ou d'IFF parmi des patients à risque lorsque vient le temps d'établir s'il faut prendre des précautions pour la MCJ. Comme une décision scientifique est pour l'heure impossible en raison de l'absence de données précises sur l'infectivité des tissus durant la phase préclinique des EST humaines, une approche prudente de la prévention et du contrôle des infections a été adoptée dans les présentes lignes directrices.

B. Évaluation du risque de MCJ associé aux tissus

L'information décrivant le degré d'infectivité des tissus provient en grande partie d'expériences sur les EST chez les animaux (p. ex., ESB et tremblante), qui ont montré que différents organes et tissus ont un potentiel infectieux différent chez différentes espèces^(21,86). En général, plus la concentration de l'agent responsable de la MCJ est forte dans les tissus sources, plus le risque présumé de transmission est élevé et plus la période d'incubation avant l'apparition des symptômes est courte.

L'agent responsable de la MCJ est fortement concentré dans le cerveau et le système nerveux central^(1,21,87). Des enquêtes portant sur des cas de MCJ iatrogène secondaires à des injections d'hormone de croissance humaine et de gonadotrophine hypophysaire ont révélé qu'une dose concentrée, même administrée par voie périphérique, peut transmettre la MCJ^(62,63).

Le tableau 3 classe le risque de transmission de la MCJ que présentent les tissus selon le degré d'infectivité mesuré dans différents organes et tissus (potentiel infectieux fort, faible et non détecté). Il indique le potentiel infectieux prévu des tissus et des liquides de l'organisme. Le classement des différents organes et tissus dans les catégories de *potentiel infectieux fort* et *faible* se fonde principalement sur la fréquence avec laquelle une infectivité a été détectée plutôt que sur des dosages du degré d'infectivité, les données disponibles à ce sujet étant incomplètes. Les données expérimentales sont tirées d'études sur des primates qui ont reçu des

tissus provenant de cas humains de MCJ, mais ont été complétées pour certaines catégories par des données relatives à des EST survenues naturellement chez des animaux. L'information concernant les titres infectieux réels dans divers tissus humains autres que le cerveau est très limitée, mais des données provenant d'animaux infectés expérimentalement viennent en général corroborer le classement indiqué dans le tableau⁽¹⁾.

Le risque de transmission dépend également de la voie d'exposition^(24,26). Les données sur les degrés d'infectivité des tissus humains sont limités et il faut donc extrapoler à partir des résultats de recherches expérimentales sur des animaux et de rares rapports de cas d'exposition iatrogène.

Tableau 3 : Risque de MCJ associé aux tissus⁽¹⁾	
Degré d'infectivité	Tissus, secreta et excreta
Fort potentiel infectieux	Cerveau, moelle épinière, dure-mère, hypophyse, oeil* (y compris le nerf optique et la rétine)
Faible potentiel infectieux	LCR**, rein, foie, poumon, ganglions lymphatiques, rate, placenta ⁽⁸⁸⁾
Potentiel infectieux non détecté	Tissu adipeux, peau, surrénales, muscle cardiaque, intestin, nerfs périphériques, prostate, muscles du squelette, testicules, thyroïde, fèces, lait, sécrétions nasales, salive, épanchements séreux, sueur, larmes, urine, sang, moelle osseuse, sperme

* Les parties de l'oeil qui sont le plus infectieuses sont le nerf optique et la rétine et, dans une moindre mesure, la cornée. On s'attend à ce que le degré d'infectivité d'autres parties de l'oeil soit faible ou nul. Les larmes n'ont aucun potentiel infectieux.

** Bien que le LCR soit classé parmi les tissus dont le potentiel infectieux est faible et qu'il soit moins infectieux que les tissus ayant un fort potentiel infectieux, on estime que les instruments contaminés par le LCR devraient être traités de la même manière que ceux qui sont venus en contact avec des tissus à fort potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé et à risque⁽¹⁾.

Les experts-conseils de l'OMS n'ont pas classé le tissu neurovasculaire dentaire (p. ex., pulpe dentaire) dans une catégorie d'infectivité; mais il semble prudent de considérer ce tissu comme ayant un faible potentiel infectieux chez les patients à risque élevé. Certaines études expérimentales ont montré que les animaux porteurs d'une EST présentent un degré élevé d'infectivité au niveau des gencives et de la pulpe dentaire et que les traitements radiculaires et l'abrasion des gencives suivis d'une exposition à du tissu cérébral infectieux peuvent transmettre des EST chez des animaux en santé⁽¹⁾.

Gestion du risque de MCJ

A. Gestion de la prévention et de la lutte contre l'infection en fonction du risque de MCJ

Il faut effectuer une évaluation du risque pour déterminer les mesures de prévention et de lutte contre l'infection à prendre dans le cas de la MCJ. Les précautions applicables à la MCJ qui figurent dans la section Recommandations (voir la partie C) doivent être prises dans des situations cliniques effractives très précises. Elles s'imposent dans le cas d'un patient à risque élevé susceptible d'être exposé à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux et dans le cas d'un patient à risque susceptible d'être exposé à des tissus à fort potentiel infectieux (y compris le LCR) (voir les tableaux 1, 2 et 3).

Les contacts sociaux et non effractifs normaux avec un patient à risque élevé ou à risque ne transmettent pas la MCJ; il n'est donc pas nécessaire de prendre les précautions applicables à la MCJ dans ces cas.

B. Gestion de l'équipement et des surfaces de l'environnement

Incinération ou décontamination

La méthode recommandée pour décontaminer les instruments ou le matériel qui sont venus en contact avec des tissus très infectieux de patients atteints de la MCJ varie selon les pays. Les recommandations les plus strictes ont été formulées par l'OMS⁽¹⁾, l'Australie⁽¹³⁾ et le R.-U.⁽¹²⁾, qui préconisent l'incinération pour les instruments exposés à du tissu à fort potentiel infectieux. Rutala et Weber ont recommandé le passage à l'autoclave plutôt que l'incinération⁽⁸⁹⁾.

L'agent de la MCJ est extrêmement robuste et résiste aux méthodes de décontamination courantes^(5,12,13,17,23,87,90), comme tous les agents responsables d'EST. Bon nombre des données existantes sur la décontamination proviennent d'études sur la tremblante et d'autres EST chez des populations animales⁽⁹¹⁻¹⁰⁰⁾. Le modèle le mieux défini est celui de la tremblante chez la souris ou le hamster, qui a été utilisé à maintes reprises dans les études visant à établir des méthodes d'inactivation pratiques. Au nombre des paramètres spécifiques étudiés figurent les degrés d'infectivité après l'exposition à des produits chimiques donnés^(82,101,102), les plages de température pour l'inactivation de l'agent par passage à l'autoclave et des comparaisons entre la stérilisation à l'autoclave à vapeur à vide partiel (charge poreuse) et l'autoclave à déplacement par gravité^(5,87,91,92,103).

Les études ont donné des résultats contradictoires^(82,91,102,104). Les résultats ne concordaient pas en ce qui concerne les méthodes de décontamination, notamment l'efficacité des divers agents chimiques utilisés, le degré d'infectivité au point de départ et la quantité de tissu de l'hôte présent^(5,82,102,104). Des chercheurs ont conclu

que même si les méthodes thermiques et chimiques de décontamination réussissent à éliminer la majeure partie du potentiel infectieux, de petites sous-populations réfractaires survivent, mais il est possible que dans certaines études sur la décontamination, la période d'observation de ces populations n'ait pas été assez longue^(102,105). Les limites des études et les données conflictuelles rendent difficile l'extrapolation de ces résultats aux soins destinés aux humains. Certaines méthodes expérimentales peuvent ne pas s'appliquer aux humains :

- ✧ Des méthodes non normalisées utilisées pour divers tissus et diverses souches d'agents responsables d'EST ont été choisies pour les expériences (p. ex., cerveau intact, tissus cérébraux macérés séchés ou homogénats de cerveaux)^(5,106).
- ✧ Certaines des souches utilisées sont plus thermostables que d'autres.
- ✧ Des échantillons de diverses tailles dont le degré d'infectivité variait ont été utilisés.
- ✧ Dans diverses études sur la décontamination, les instruments avaient été contaminés par des inoculums importants et des matières organiques et n'avaient pas été nettoyés avant d'être décontaminés.
- ✧ La quantité de tissu utilisée était souvent supérieure au degré de biocontamination que l'on trouve normalement sur les instruments chirurgicaux parce qu'il est difficile et extrêmement coûteux d'effectuer des études portant sur une faible biocontamination⁽¹⁰⁶⁾.

Le processus d'incinération ou de décontamination pour la MCJ doit être suivi dans tous les cas lorsque les instruments sont exposés à des *tissus à fort ou faible potentiel infectieux* d'un patient à risque élevé ou à des *tissus à fort potentiel infectieux et au LCR* d'un patient à risque.

Comme l'instrument détruit ne peut être réutilisé, l'incinération constitue la méthode la plus sûre et la moins problématique d'élimination du risque de transmission de prions par des instruments chirurgicaux. Il n'a pas été démontré de façon définitive que l'une ou l'autre des méthodes de décontamination était efficace à 100 % contre les prions.

Pour s'assurer que l'incinérateur fonctionne et est entretenu adéquatement, il faut suivre les recommandations du fabricant. L'incinération est un procédé qui transforme des matières combustibles en cendres incombustibles et réduit leur volume de 90 % ou leur masse de 75 %. Les gaz dégagés par la combustion sont relâchés dans l'atmosphère et les résidus de traitement peuvent être enfouis dans une décharge⁽¹⁰⁷⁾. Il convient de consulter des responsables de la gestion des déchets pour obtenir des conseils sur l'incinération.

Il est *fortement recommandé* d'incinérer les instruments réutilisables qui sont venus en contact avec des tissus à fort potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou à risque (voir les figures 1 et 2). Si l'incinération est impossible ou peu pratique (p. ex., plans de travail ou instruments et appareils qui, selon l'établissement, devaient être réutilisés), les participants à la consultation de l'OMS

indiquent que l'usage combiné de méthodes de décontamination chimique ou de stérilisation pour la MCJ qui figurent au tableau 6 (page 27) devrait éliminer une bonne part, et peut-être la totalité, du potentiel infectieux dans le plus grand éventail de situations. Jusqu'à ce que des études aient été publiées sur le risque précis associé à la réutilisation d'instruments décontaminés, les décideurs sont invités à adopter les méthodes de traitement les plus strictes possibles pour la MCJ⁽¹⁾.

Planification préliminaire

Une bonne planification préliminaire permet d'éviter de devoir incinérer des instruments chirurgicaux coûteux et délicats ou encore de devoir les désinfecter avec des combinaisons très puissantes de produits chimiques et de vapeur. Lorsqu'on prévoit pratiquer une intervention chirurgicale sur des tissus à fort ou faible potentiel infectieux chez un patient à risque élevé, il y aurait lieu d'utiliser dans la mesure du possible du matériel jetable. Si ce type de matériel n'est pas disponible, il est recommandé d'employer du matériel moins récent qui arrive à la fin de sa vie utile afin de réduire les coûts associés à la destruction ou au remplacement des instruments (voir le tableau 4). Dans le cas du matériel coûteux qui est sensible à la chaleur et aux liquides, il est également possible d'en protéger les éléments en les recouvrant de housses jetables temporaires (matériaux résistants aux liquides) durant une intervention chirurgicale. À cause du risque de fuites à travers la housse jetable, il faut évaluer l'étanchéité de la housse avant de l'utiliser et inspecter le matériel après l'opération.

Une inspection détaillée de l'instrument doit être effectuée. On pourrait alors découvrir que celui-ci peut être démonté et qu'on peut séparer les parties sensibles à la chaleur des parties thermorésistantes. Il convient de communiquer avec le fabricant pour obtenir des renseignements précis sur le démontage et les méthodes de décontamination de l'instrument. Une fois qu'il a été complètement démonté et examiné à fond du point de vue des méthodes de décontamination, il peut s'avérer que diverses pièces toléreront la méthode de décontamination chimique la plus rigoureuse pour la MCJ qui est présentée au tableau 6, page 27 (2.1 ou 2.2). En suivant cette procédure (c.-à-d. inspection et démontage), on pourrait éviter d'avoir à incinérer certaines pièces.

Tableau 4 : Gestion de la prévention et de la lutte contre les infections en fonction du risque de MCJ

Évaluation du risque (voir les tableaux 2 et 3)	Gestion de la prévention (risque établi avant une intervention efficace)	Gestion du confinement (risque établi durant une intervention efficace)	Gestion des incidents (risque établi après une intervention efficace)
<p>Patient à risque élevé - Intervention entraînant un contact avec des tissus dont le potentiel infectieux est fort ou faible</p> <p>ou</p> <p>Patient à risque - Intervention entraînant un contact avec des tissus à fort potentiel infectieux (y compris le LCR)</p>	<ol style="list-style-type: none"> Élaborer et mettre en oeuvre les précautions pour la MCJ requises selon les services (p. ex., blocs opératoires, laboratoire, stérilisation centrale, etc.). (voir la partie C) Offrir des programmes d'enseignement pour faire en sorte que le personnel reçoive une formation adéquate. Aviser à l'avance le personnel compétent de l'admission d'un cas (p. ex., prévention et lutte anti-infectieuse). Aviser à l'avance les divers services concernés (p. ex., blocs opératoires, laboratoire et stérilisation centrale). Prévoir la chirurgie à la fin de la journée ouvrable. Réduire au minimum le nombre de personnes qui prennent part à l'intervention. Veiller à ce que seules les personnes informées et formées participent. Utiliser des fournitures et du matériel jetables. N'utiliser que le minimum nécessaire. Si l'on ne peut employer du matériel jetable, utiliser uniquement des instruments non récents qui sont arrivés à la fin de leur vie utile pour la préparation et les interventions. Suivre l'algorithme de gestion du matériel utilisé chez les patients à risque élevé ou à risque de MCJ (voir les figures 1, 2 et 3 et le tableau 6). 	<ol style="list-style-type: none"> Mettre en oeuvre immédiatement les précautions pour la MCJ (voir la partie C). Obtenir et utiliser immédiatement des instruments jetables ou qui sont arrivés à la fin de leur vie utile. Obtenir et utiliser immédiatement des fournitures et du matériel jetables pour les interventions efficaces. N'utiliser que le minimum d'articles nécessaire. Réduire au minimum le nombre de personnes qui prennent part à l'intervention. Veiller à ce que seules des personnes qui ont reçu l'information et la formation nécessaires y prennent part. Aviser le personnel concerné au besoin (p. ex., prévention et lutte anti-infectieuse, stérilisation centrale, entretien ménager, laboratoire, unité d'hospitalisation et administration). Identifier tout l'équipement réutilisable utilisé pour les soins au patient avant que le risque ne soit établi. Suivre l'algorithme de gestion du matériel utilisé chez les patients à risque élevé ou à risque de MCJ (voir les figures 1, 2 et 3 et le tableau 6). 	<ol style="list-style-type: none"> Mettre en oeuvre les précautions pour la MCJ requises (voir la partie C). Aviser le personnel concerné (p. ex., administration, prévention et lutte anti-infectieuse, stérilisation centrale, bloc opératoire) afin d'organiser une réunion. Identifier le matériel réutilisable exposé à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou à des tissus à fort potentiel infectieux d'un patient à risque (voir les tableaux 2 et 3 et les figures 1, 2 et 3). Une inspection attentive d'une pièce complexe ou fragile d'un appareil réutilisable peut révéler que la pièce peut être démontée plus complètement que prévu. Diverses pièces de l'instrument peuvent tolérer le procédé de décontamination pour la MCJ sans être endommagées (tableau 6). En procédant de la sorte, on pourrait éviter de devoir incinérer beaucoup moins de pièces d'un instrument réutilisable. On peut communiquer avec le fabricant pour obtenir des conseils. Suivre l'algorithme de gestion du matériel utilisé chez les patients à risque élevé ou à risque de MCJ (voir les figures 1, 2 et 3 et le tableau 6). La décision d'informer ou non les patients exposés dépendra de la politique de l'hôpital.
<p>Patient à risque élevé - Intervention entraînant un contact avec des tissus dont le potentiel infectieux n'est pas détecté.</p> <p>ou</p> <p>Patient à risque - Intervention entraînant un contact avec des tissus dont le potentiel infectieux est faible (à l'exclusion du LCR) ou non détecté.</p>	<p>Les précautions pour la MCJ ne sont pas requises. Les méthodes de nettoyage et de stérilisation courantes sont suffisantes.</p>		

Mise en quarantaine des instruments

Dans le cas des instruments réutilisables employés chez des cas suspects mais non confirmés de MCJ, la mise en quarantaine des instruments pourrait être une solution de rechange à l'incinération ou à la décontamination à l'autoclave ou au moyen de produits chimiques puissants. Si un établissement peut mettre en quarantaine de façon sûre les instruments jusqu'à ce qu'un diagnostic soit confirmé, on évitera ainsi de détruire inutilement des instruments réutilisables s'il est établi par la suite que les cas présumés ne sont pas atteints de la MCJ. Avant de mettre les instruments en quarantaine, il faut les nettoyer à fond, les garder humides, les conserver dans un contenant non perforable, portant la date et l'inscription «danger biologique». L'établissement devrait mettre en place un processus de surveillance pour s'assurer que les instruments en quarantaine ne seront pas remis en circulation accidentellement. Si l'on parvient à exclure le diagnostic de MCJ, on peut remettre les instruments en circulation en toute sécurité après un deuxième nettoyage soigneux et le processus approprié de stérilisation/désinfection.

La mise en quarantaine des instruments qui ont été exposés à des tissus à fort potentiel infectieux d'un patient à risque peut ne pas être une option réaliste du fait que la période d'incubation peut être très longue (des années).

Matériel qui ne peut être immergé

Si l'instrument réutilisable ne peut être totalement immergé dans le désinfectant chimique, il *doit être* incinéré.

Lorsqu'il faut utiliser un appareil coûteux qui est sensible aux produits chimiques et/ou à la chaleur et qui ne peut être immergé dans une solution désinfectante, il faut recouvrir l'appareil en l'enveloppant ou en le scellant dans un matériau jetable (p. ex., matériaux résistants aux liquides). Après l'intervention, il faut incinérer les housses et les pièces qui ne pouvaient être enveloppées (p. ex., trépan).

Décontamination

Phase de nettoyage

Le nettoyage est une étape extrêmement importante de la décontamination des instruments et du matériel et il permet d'assurer l'efficacité maximale des traitements chimiques ou à l'autoclave subséquents⁽¹⁰⁷⁾. Des recherches récentes donnent à penser que les instruments qui ne sont pas nettoyés adéquatement avant de subir un traitement chimique ou de passer à l'autoclave pourraient toujours héberger l'agent responsable de la MCJ au centre des tissus ou du liquide qui restent sur les instruments⁽¹⁰⁸⁾. On croit que les produits chimiques ou l'autoclavage pourrait sceller la couche extérieure de tissus qui demeure sur l'instrument, ce qui a pour effet de protéger l'agent de la MCJ au centre de ces particules⁽¹⁰⁹⁾. Un nettoyage efficace permet de déloger physiquement un grand nombre de ces micro-organismes⁽¹¹⁰⁾ et ainsi une grande partie de la biocontamination est éliminée avant le cycle de stérilisation⁽⁸⁹⁾.

Si l'on a recours au nettoyage manuel, il faut prendre bien soin d'éviter toute exposition à des solutions de nettoyage contaminées, p. ex., pulvérisations, éclaboussures et blessures par perforation. Si l'on a recours à un laveur automatisé, une fois le processus automatique terminé, le laveur devrait fonctionner à vide pendant un cycle avant d'être réutilisé⁽¹⁾.

Les surfaces de tous les instruments qui doivent être réutilisés doivent être nettoyées avant la décontamination chimique ou thermique. Si l'instrument a été désinfecté ou stérilisé et qu'il héberge encore des matières visibles, il faut l'incinérer (les tissus séchés ou cuits protégeront l'agent de la MCJ de la destruction. L'instrument ne devrait pas repasser par le processus de décontamination pour la MCJ.

Phase de décontamination chimique

La décontamination chimique consiste en l'utilisation d'un des deux désinfectants suivants, l'hypochlorite de sodium ou l'hydroxyde de sodium, qui se sont révélés efficaces pour réduire l'infectivité des prions^(91-95,99,100,102,111). Dans une étude, on a découvert de façon inattendue et sans pouvoir l'expliquer que l'exposition pendant 2 heures à l'hydroxyde de sodium (NaOH) était moins efficace contre les agents de l'ESB et de la tremblante que des expositions de 30 ou de 60 minutes⁽⁹¹⁾. Les deux produits chimiques sont irritants pour les muqueuses et la peau; les travailleurs de la santé doivent donc prendre des précautions pour se protéger. Si ces produits sont utilisés comme méthode de décontamination dans le cas de la MCJ, ils doivent être éliminés conformément à la réglementation provinciale (voir l'annexe III, Fiches signalétiques).

Les travailleurs de la santé devraient revoir les fiches signalétiques (FS) avant de travailler avec ces produits chimiques.

a) Hydroxyde de sodium (NaOH) ou soude caustique

L'hydroxyde de sodium est moins corrosif pour les métaux et les tissus que l'hypochlorite de sodium, mais l'on ne peut prévoir à l'avance l'effet qu'il aura sur un instrument en particulier. Il est corrosif pour le verre et l'aluminium. Les solutions de NaOH 1N devraient être préparées au fur et à mesure avant chaque utilisation soit à partir de NaOH sec soit par dilution de solutions-mères de NaOH 10N. À température ambiante, le NaOH est caustique pour la peau et les vêtements, mais son action est relativement lente et on peut l'enlever de la peau et des vêtements par un bon rinçage à l'eau. Lorsqu'il est chaud, le NaOH est extrêmement caustique et on devrait toujours attendre qu'il ait refroidi (température de la pièce) pour le manipuler.

b) Hypochlorite de sodium (solution de NaOCl ou eau de Javel)

L'hypochlorite de sodium est un produit extrêmement corrosif pour la plupart des métaux et des tissus, il fait rouiller les instruments chirurgicaux et les tables en acier et fait craquer les enveloppes de matelas. Son efficacité dépend de la concentration de chlore actif et il devrait être dilué pour donner une concentration finale de 20 000 ppm de chlore actif pour la décontamination en cas de MCJ⁽¹²⁾. Il importe de se rappeler qu'il faut garder les solutions-mères concentrées dans des contenants hermétiquement fermés afin d'éviter la perte de chlore due à un contact avec la lumière et qu'il faut préparer les solutions d'hypochlorite de sodium au fur et à mesure avant chaque usage. L'hypochlorite de sodium ne peut être utilisé pour baigner un instrument dans un stérilisateur.

Phase de traitement thermique/stérilisation

La stérilisation rapide et la stérilisation standard à la vapeur ne permettent pas de détruire l'agent de la MCJ et *ne doivent jamais* être envisagées comme méthodes de décontamination des instruments réutilisables exposés à l'agent de la MCJ.

Les autoclaves à déplacement par gravité et les autoclaves à vapeur à vide partiel (charge poreuse) ont fait l'objet de tests à des températures et pour des durées de cycle total différentes^(91-93,95,96,102,111). Les résultats sont toutefois contradictoires : certaines études font état d'une inactivation complète du prion avec l'autoclave à déplacement par gravité et l'autoclave à vapeur à vide partiel⁽¹⁰²⁾, alors que d'autres indiquent que l'inactivation était incomplète avec les autoclaves à vapeur à vide partiel⁽⁹¹⁾ et à déplacement par gravité^(92,100). Certains experts recommandent de ne pas utiliser les autoclaves à déplacement par gravité⁽¹²⁾, tandis que d'autres signalent simplement que ceux-ci sont moins efficaces que les autoclaves à vapeur à vide partiel⁽¹³⁾ pour la décontamination dans le cas de la MCJ.

Il n'existe aucun indicateur biologique qui permette de confirmer que la décontamination pour la MCJ a réussi. On se sert d'indicateurs biologiques pour surveiller les cycles de stérilisation à la vapeur par gravité et sous vide partiel afin de déterminer si le cycle sélectionné est capable de tuer les spores bactériennes, considérées comme les micro-organismes les plus résistants dans le cas de cette méthode. Les indicateurs biologiques qui contiennent des spores n'indiqueront pas cependant si les prions ont été détruits.

Méthodes combinées

Des études ont montré qu'il était possible d'éliminer complètement le potentiel infectieux en faisant suivre le traitement au NaOH par une stérilisation à la vapeur dans des autoclaves à déplacement par gravité^(92,100,111,112).

Méthodes de décontamination inefficaces ou partiellement efficaces pour la MCJ

Le tableau 5 présente une liste de désinfectants et de méthodes de stérilisation qui sont classés selon leur capacité de 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 de 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^(6,93,95,96,102,105,113).

Tableau 5 : Méthodes de traitement inefficaces ou partiellement efficaces pour la MCJ ⁽¹⁾	
Désinfectants chimiques	Stérilisation
Inefficaces* alcool, ammoniac, B-propiolactone, formol, acide chlorhydrique, peroxyde d'hydrogène, acide peracétique, 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, SDS, ébullition dans 3 % de dodécyl de sodium

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

Partie C. Recommandations

Recommandations concernant les méthodes de décontamination dans le cas de la MCJ

Le tableau 6 présente les méthodes recommandées de décontamination pour la MCJ qui ont été adaptées des lignes directrices de l'OMS pour la lutte contre les encéphalopathies spongiformes transmissibles formulées lors d'une consultation tenue à Genève, en Suisse, du 23 au 26 mars 1999. À cause des difficultés associées au bain d'hydroxyde de sodium (NaOH) dans un autoclave, la méthode combinée n'a pas été incluse dans ces recommandations.

Tableau 6 : Méthodes de décontamination pour la MCJ⁽¹⁾	
<p><i>Ces recommandations sont fondées sur les meilleures données disponibles actuellement et sont présentées par ordre décroissant d'efficacité. Elles doivent être suivies, sans exception, en cas d'exposition à des tissus à fort et à faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé et à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR provenant d'un patient à risque (voir les tableaux 2 et 3). NOTA : Si l'instrument ou la surface ne peuvent être immergés ou recouverts totalement de désinfectant chimique, il faut incinérer l'article.</i></p>	
1. Incinération : Utiliser pour tous les instruments, les effluents et les déchets solides.	
2. Décontamination des instruments pour les instruments réutilisables résistants à la chaleur qu'un établissement ne veut pas ou ne peut pas incinérer.	
2.1	Nettoyage : Il faut éliminer les particules adhérentes par un nettoyage mécanique ou manuel avant la désinfection chimique ou à l'autoclave des instruments. Il faut empêcher les instruments et les autres articles réutilisables qui doivent être décontaminés de sécher entre le moment où ils sont exposés à des matières infectieuses et leur décontamination subséquente.
2.2	Immerger ensuite les instruments dans une solution de hydroxyde de sodium (NaOH)1N ou d'hypochlorite de sodium* pendant 1 heure, les retirer de la solution chimique, bien les rincer, puis les immerger dans l'eau, les placer dans un autoclave en choisissant le cycle liquide et chauffer à 121 °C pendant 1 heure.
2.3	Ou encore il faut immerger les instruments dans une solution de NaOH 1N ou d'hypochlorite de sodium* pendant 1 heure, les retirer de la solution chimique, les rincer à fond dans l'eau, puis les transférer dans un bac ouvert, les placer dans un autoclave à vide partiel et les chauffer à 134 °C pendant 1 heure ou à 121 °C dans un autoclave à déplacement par gravité pendant 1 heure.
3. Décontamination des surfaces dures	
3.1	Enlever la saleté visible.

3.2	Recouvrir d'une solution de NaOH 2N ou d'hypochlorite de sodium non dilué, laisser reposer pendant 1 heure, puis éponger et rincer à l'eau.
3.3	Ou si les surfaces ne peuvent tolérer la solution de NaOH ou d'hypochlorite de sodium non dilué, un nettoyage à fond permettra d'enlever par dilution la plupart du potentiel infectieux et l'utilisation de l'une ou l'autre des méthodes partiellement efficaces énumérées au tableau 5 peut également aider.
4. Décontamination chimique ou à l'autoclave des articles secs	
4.1	Les petits articles secs qui peuvent résister à une exposition à du NaOH ou à de l'hypochlorite de sodium devraient d'abord être immergés dans l'une ou l'autre solution (décrite en 2.3 ci-dessus) puis être chauffés dans un autoclave à vide partiel à une température de 134 °C pendant 1 heure.
4.2	Les articles secs volumineux ou de toute taille qui ne peuvent résister à une exposition à du NaOH ou à de l'hypochlorite de sodium devraient être chauffés dans un autoclave à vide partiel à une température de 134 °C pendant 1 heure.

*20 000 ppm de chlore disponible

Nota : Le tableau 6 recommande que, dans la mesure du possible, deux méthodes différentes ou plus d'inactivation des prions soient employées l'une à la suite de l'autre pour la décontamination.

NaOH (ou soude caustique) : Bien connaître les lignes directrices en matière de sécurité et les suivre lorsqu'on travaille avec du NaOH (voir l'exemple de fiche signalétique à l'annexe III). Une solution de NaOH 1N consiste en 40 g de NaOH dans un litre d'eau. Cette solution réagit immédiatement avec le CO₂ dans l'air pour former des carbonates qui neutralisent le NaOH et diminuent ses propriétés désinfectantes. Des solutions de NaOH 10 N n'absorbent pas le CO₂; les solutions de travail de NaOH 1N devraient donc être préparées au fur et à mesure avant chaque usage soit à partir de pastilles solides de NaOH ou en diluant une solution-mère de NaOH 10N⁽¹⁾. Le NaOH devrait se dissoudre si l'on ajoute soigneusement les pastilles. L'ajout de pastilles à l'eau peut occasionner des éclaboussures, entraînant un risque de lésion pour la personne qui prépare la solution. À ne pas utiliser sur de l'aluminium.

Hypochlorite de sodium (eau de Javel) : Il faut bien connaître les lignes directrices en matière de sécurité et les suivre lorsqu'on doit travailler avec de l'hypochlorite de sodium (voir l'exemple de fiche signalétique à l'annexe III). L'eau de Javel pour usage domestique ou industriel est vendue à différentes concentrations, de sorte qu'on ne peut pas préciser la dilution standard. Son efficacité dépend de la concentration de chlore actif, celle-ci devant être de 20 000 ppm. Une formulation commerciale courante consiste en une solution d'eau de Javel à 5,25 % contenant 52 500 ppm de chlore actif⁽⁵⁾. Les solutions devraient être préparées au fur et à mesure avant chaque utilisation.

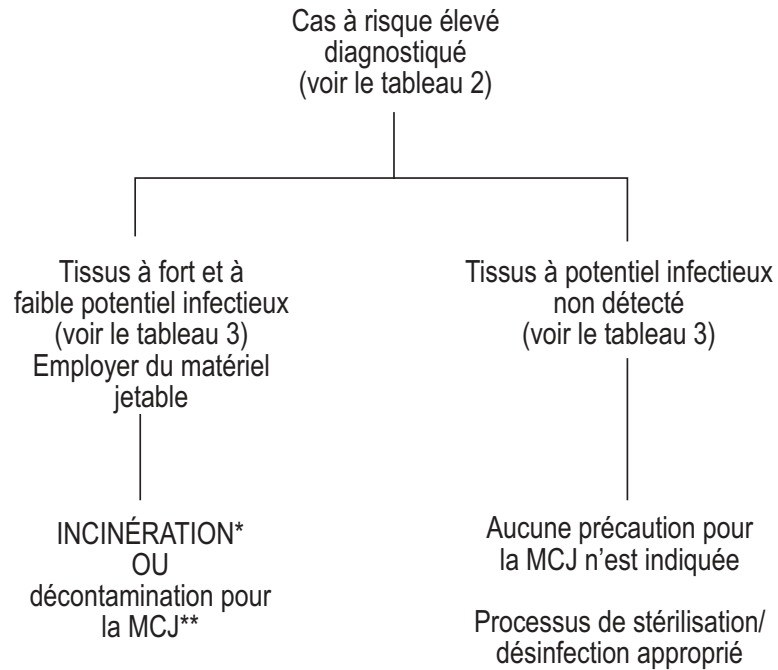
Catégorie B; Classe II
(voir l'annexe I, à la page 64,
Système de classification des
lignes directrices)

Les instruments ou les parties d'instruments réutilisables qu'un établissement ne veut pas ou ne peut pas incinérer doivent être reconditionnés et subir l'un des procédés de décontamination pour la MCJ énumérés au tableau 6. Ils devraient ensuite repasser l'étape de décontamination appropriée employée pour tous les instruments réutilisables (c.-à-d. nouveau nettoyage, inspection, vérification du fonctionnement, emballage et désinfection ou stérilisation avant de pouvoir être utilisés chez un autre patient).

Les indicateurs biologiques ne révéleront pas si les prions ont été détruits. On se sert d'indicateurs biologiques pour surveiller les cycles de stérilisation à la vapeur par gravité et sous vide partiel afin de déterminer si le cycle choisi est capable de tuer les spores bactériennes, considérées comme les micro-organismes les plus résistants que l'on connaisse pour le procédé. Les indicateurs biologiques qui renferment des spores bactériennes ne révéleront pas cependant si les prions ont été détruits.

Les figures 1, 2 et 3 présentent des algorithmes pour la prise en charge des instruments et du matériel utilisés chez des patients à risque élevé ou à risque.

Figure 1 : Algorithme de gestion des instruments et du matériel utilisés pour le soin d'un patient à risque élevé avec une MCJ diagnostiquée. (Employer des instruments et du matériel jetables dans la mesure du possible.)

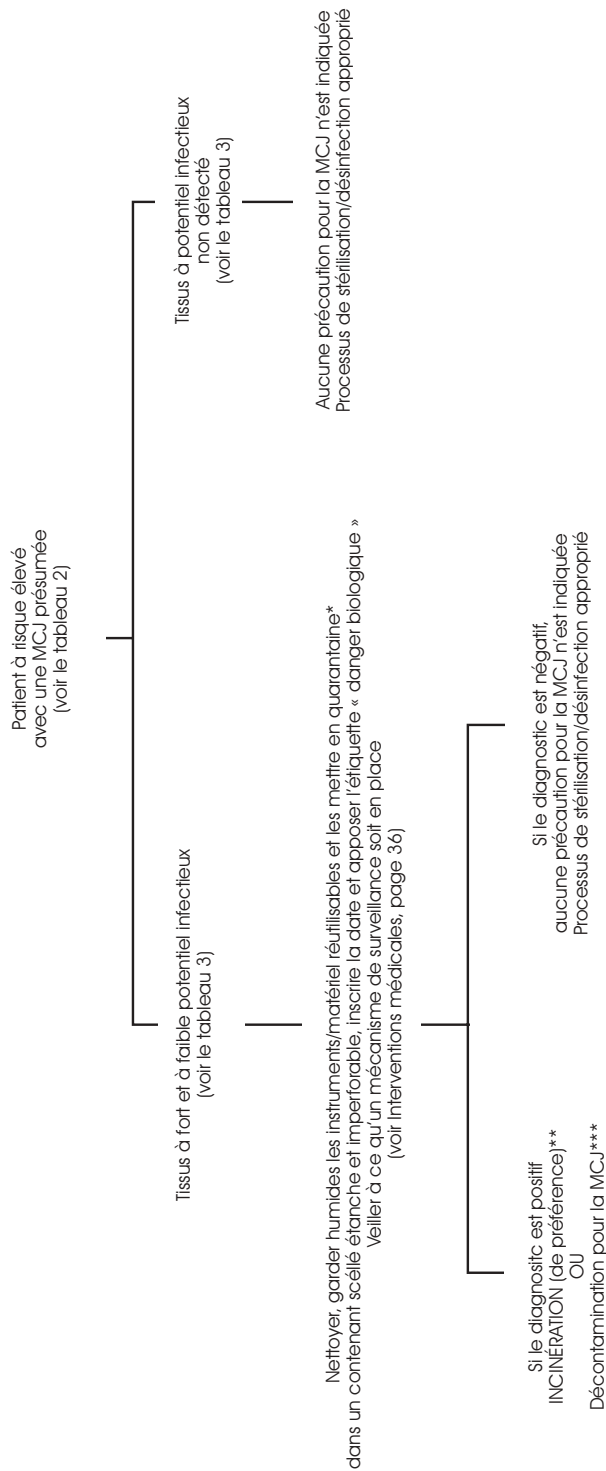


NOTA : Pour obtenir plus de détails, se reporter à la page 33, *Recommandations pour la prise en charge des patients à risque élevé ou à risque de MCJ dans les établissements de santé, en particulier les sections D. Interventions médicales et E. Interventions chirurgicales.*

* Les instruments complexes, p. ex., les fibroscopes (endoscopes), qui ne peuvent être décontaminés adéquatement à l'aide des méthodes de décontamination chimique/à l'autoclave indiquées au tableau 6, devraient être incinérés (voir l'annexe IV).

** Une évaluation critique devrait être effectuée en ce qui concerne le démontage des instruments et du matériel réutilisables (voir la partie B. Gestion du risque de MCJ, Planification préliminaire, page 21).

Figure 2 : Algorithme de gestion des instruments et du matériel utilisés pour le soin d'un patient à risque élevé, avec une MCJ présumée. (Employer des instruments et du matériel jetables dans la mesure du possible.)



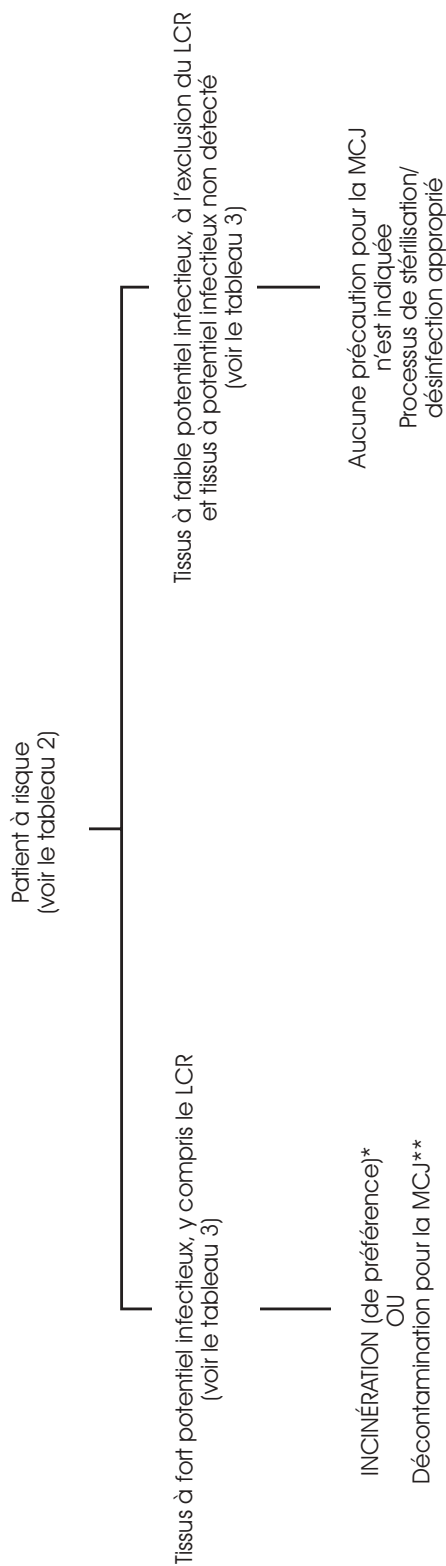
NOTA : Pour obtenir plus de détails, se reporter à la page 33, Recommandations pour la prise en charge des patients à risque élevé ou à risque de MCJ dans les établissements de santé, en particulier les sections D, Interventions médicales et E, Interventions chirurgicales.

* Si des instruments réutilisables dont on s'est servi chez un patient à risque élevé considéré comme un cas présumé mais non confirmé de MCJ ne sont pas mis en quarantaine, ces instruments doivent être traités comme s'ils avaient été utilisés chez un cas diagnostiqué de MCJ (voir la figure 1).

** Les instruments complexes, p. ex., les fibroscopes (endoscopes), qui ne peuvent être décontaminés adéquatement à l'aide des méthodes de décontamination chimique/à l'autoclave indiquées au tableau 6 devraient être incinérés (voir l'annexe IV).

*** Une évaluation critique devrait être effectuée en ce qui concerne le démontage des instruments et du matériel réutilisables (voir la partie B. Gestion du risque de MCJ, Planification préliminaire, page 21).

Figure 3 : Algorithme de gestion des instruments et du matériel utilisés pour le soin d'un patient à risque avec une MCJ présumée. (Employer des instruments et du matériel jetables dans la mesure du possible pour le tissu à fort potentiel infectieux et le LCR.)



NOTA : Pour obtenir plus de détails, se reporter à la page 33, *Recommandations pour la prise en charge des patients à risque élevé ou à risque de MCJ dans les établissements de santé, en particulier les sections D. Interventions médicales et E. Interventions chirurgicales.*

* *Les instruments complexes, p. ex., les fibroscopes (endoscopes), qui ne peuvent être décontaminés adéquatement à l'aide des méthodes de décontamination chimique/à l'autoclave indiquées au tableau 6 devraient être incinérés (voir l'annexe IV).*

** *Une évaluation critique devrait être effectuée en ce qui concerne le démontage des instruments et du matériel réutilisables (voir la page 19, Gestion du risque de MCJ, Gestion de l'équipement et des surfaces de l'environnement, page 19).*

Recommandations pour la prise en charge des patients à risque élevé ou à risque de MCJ dans les établissements de santé

Les pratiques courantes (recommandées dans le document *Pratiques courantes et précautions additionnelles visant à prévenir la transmission des infections dans les établissements de santé*⁽³⁾) sont suffisantes lorsqu'on dispense des soins à un patient à risque élevé ou à risque dans le cadre de contacts sociaux et cliniques normaux et d'investigations cliniques non effractives^(1,3). Les précautions pour la MCJ s'appliquent au SGSS et à l'IFF. Elles sont recommandées pour les situations cliniques spécifiques décrites ci-dessous.

A. Administration

- a) L'admission d'un patient à risque élevé ou à risque de MCJ dans un établissement de santé ne devrait jamais et d'aucune manière être reportée, refusée ou découragée⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

- b) On encourage fortement les décideurs à élaborer des politiques et des procédures pour la prévention et la lutte contre la MCJ, notamment pour l'évaluation du risque de MCJ chez les patients avant une intervention qui peut comporter une exposition à des tissus à fort ou à faible potentiel infectieux (voir les tableaux 2 et 3).

Catégorie B; Classe III

- c) Les décideurs devraient veiller à ce que les politiques et procédures soient élaborées en tenant compte de l'avis du personnel du programme de prévention des infections et de santé au travail.

Catégorie B; Classe III

- d) On encourage les décideurs à adopter les méthodes de décontamination les plus strictes possibles pour la MCJ, qui sont énumérées au tableau 6, jusqu'à ce qu'ils obtiennent plus d'information permettant de clarifier le risque associé à la réutilisation des instruments ou du matériel décontaminés qui ont été exposés à l'agent de la MCJ⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

- e) L'administration devrait préciser qui a le pouvoir de décider si un instrument doit être incinéré, tout en reconnaissant que le personnel du programme de prévention des infections est peut-être le mieux en mesure de formuler une telle recommandation.

Catégorie B; Classe III

- f) Chaque établissement de santé devrait déterminer la façon dont il incinérera le matériel qui doit être incinéré.

Catégorie B; Classe III

- g) Chaque établissement de santé doit identifier un laboratoire à qui il peut transmettre des échantillons pour le diagnostic de la MCJ.

Catégorie B; Classe III

- h) On encourage fortement tous les établissements de santé à concevoir un système permettant de retracer les instruments et le matériel utilisés lors d'interventions neurochirurgicales, rachidiennes et ophtalmologiques faisant intervenir des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR.

Catégorie B; Classe III

B. Notification

- a) C'est au médecin ou chirurgien traitant qu'il incombe de donner un préavis lorsqu'un patient à risque élevé ou à risque de MCJ est admis dans un établissement de santé (voir les tableaux 2 et 4).

Un préavis devrait être transmis au personnel suivant :

1. personnel de l'administration et du programme de prévention des infections lors de l'admission;
2. personnel des blocs opératoires, du service de pathologie, du laboratoire, du programme de prévention des infections et de la stérilisation centrale avant toute intervention médicale ou chirurgicale qui peut comporter une exposition à des tissus à fort ou à faible potentiel infectieux (voir le tableau 3);
3. toutes les unités de soins comme les unités de soins intensifs, les unités de soins intermédiaires et les unités de soins courants afin de permettre l'adoption de précautions pour la MCJ lorsqu'une exposition à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque est possible (p. ex., usage d'un appareillage jetable pour le monitoring du SNC et pour les systèmes de drainage);
4. la morgue avant une autopsie.

Catégorie B; Classe III

- b) Il incombe à l'établissement d'aviser les salons funéraires et les autres organisations qui auront éventuellement à manipuler des tissus à fort ou à faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque (p. ex., préparation des corps, épreuves de laboratoire).

Catégorie B; Classe III

- c) Il faut aviser les patients à risque élevé ou à risque de MCJ ou les personnes qui en prennent soin qu'ils doivent aviser leur médecin, leur dentiste et les autres professionnels de la santé de leur état afin que ces derniers puissent prendre les précautions nécessaires pour la MCJ.

Catégorie B; Classe III

C. Soins courants

- a) Les pratiques courantes⁽³⁾ s'appliquent à toutes les interventions de soins sauf les interventions effractives faisant intervenir des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque (voir les tableaux 1 et 2).

Catégorie B; Classe III

- b) Il n'est pas nécessaire de placer le patient dans une chambre individuelle à des fins de prévention et de lutte contre les infections^(1,12).

Catégorie B; Classe III

- c) Il n'est pas nécessaire de prendre des précautions pour la MCJ dans le cas des ustensiles servant à l'alimentation, des sondes d'alimentation, des tubulures d'aspiration, des rasoirs ou des articles pour le soin de la peau ou des escarres. La contamination par des tissus ne comportant aucun potentiel infectieux détectable (voir le tableau 3) ne présente pas plus de danger que le tissu provenant d'autres patients.

Catégorie B; Classe III

- d) Les pratiques courantes⁽³⁾ s'appliquent à la lingerie dans la plupart des situations. La lingerie (draps, linge utilisé dans la salle d'opération, équipement de protection individuelle) qui a été exposée aux tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou aux tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque (voir les tableaux 2 et 3) devrait être placée dans un contenant étanche scellé, portant l'étiquette «danger biologique» et être incinérée ou décontaminée à l'aide des méthodes pour la MCJ énumérées au tableau 6.

Catégorie B; Classe III

D. Interventions médicales

Les patients à risque élevé ou à risque peuvent devoir faire l'objet d'interventions diagnostiques non liées à la MCJ. De façon générale, ces interventions peuvent être effectuées sans précautions spéciales, tant et aussi longtemps qu'elles ne font intervenir que des tissus ne comportant aucun potentiel infectieux détectable⁽¹⁾ (voir le tableau 3). Il convient de suivre les recommandations suivantes pour les actes médicaux particuliers décrits ci-dessous.

- a) Durant les interventions médicales effractives qui peuvent comporter le prélèvement et la manipulation d'échantillons à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou d'échantillons à fort potentiel infectieux et du LCR d'un patient à risque (p. ex., durant une ponction lombaire ou le prélèvement d'échantillons de LCR à partir d'un drain ventriculaire externe), il faut décontaminer les instruments en suivant les méthodes recommandées pour la MCJ au tableau 6^(12,13), et prendre les précautions pour la MCJ lors du prélèvement et de la manipulation des échantillons (voir J. Laboratoire, page 46).

Catégorie B; Classe III

- b) Le matériel d'endoscopie (p. ex., bronchoscope) qui est venu en contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé souffrant d'une MCJ diagnostiquée ou avec des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque devrait être placé dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique» et être incinéré^(1,13,114) (voir les figures 1 et 3), car il n'est pas possible de garantir une décontamination adéquate (voir l'annexe IV). Pour empêcher que les accessoires qui ne viennent pas en contact avec le patient (p. ex., caméras) ne soient contaminés, il faut emballer ou mettre en sac la plus grande partie de l'instrument en utilisant du matériel qui résiste aux liquides et qui peut plus tard être enlevé. Les sacs ou le matériel d'emballage devraient être incinérés (voir I. Élimination des déchets, page 45).

Catégorie B; Classe III

- c) Le matériel d'endoscopie qui est entré en contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé qu'on considère comme un cas suspect mais non confirmé de MCJ devrait être nettoyé à fond, gardé humide et mis en quarantaine sans faire l'objet d'une décontamination pour la MCJ ou du processus courant de désinfection/stérilisation. L'instrument devrait être placé dans un contenant étanche et imperforable, scellé sur lequel est inscrit la date et est apposée l'étiquette «danger biologique». Le contenant devrait être rangé dans un endroit sûr et un processus de surveillance devrait être mis en place pour s'assurer que l'instrument n'est pas remis en circulation tant que le diagnostic n'a pas été confirmé par un examen neuropathologique. Si l'on diagnostique une MCJ, l'instrument doit être incinéré (voir la figure 2 et l'annexe IV)⁽¹⁾. Si l'on ne diagnostique pas une MCJ, il n'est pas nécessaire d'adopter les précautions pour la MCJ et l'on peut entreprendre la procédure courante de nettoyage et de stérilisation/désinfection (voir la figure 2).

Catégorie B; Classe III

- d) Dans le cas du matériel d'endoscopie qui est entré en contact avec des tissus sans potentiel infectieux détectable d'un patient à risque élevé ou à risque (p. ex., durant une endoscopie digestive haute) ou des tissus à faible potentiel infectieux (à l'exclusion du LCR) d'un patient à risque, l'adoption de précautions pour la MCJ (voir les figures 1, 2 et 3) n'est pas requise.

Catégorie B; Classe III

- e) Toutes les électrodes intracérébrales pour l'EEG utilisées chez un patient à risque élevé ou à risque doivent être placées dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique» et doivent être incinérées⁽⁷²⁾.

Catégorie A; Classe II

- f) Il n'est pas nécessaire de prendre des précautions pour la MCJ dans le cas des électrodes cutanées de surface pour l'électroencéphalographie (EEG), sauf en cas de contact avec des tissus ou des liquides du SNC d'un patient à risque élevé ou à risque (p. ex., durant les interventions neurochirurgicales, un traumatisme). Dans de tels cas, les électrodes d'EEG devraient être scellées dans un contenant étanche et imperforable, portant l'étiquette «danger biologique» et être incinérées

Catégorie B; Classe III

- g) Il n'est pas nécessaire de prendre des précautions pour la MCJ dans le cas des aiguilles d'électromyographie (EMG).

Catégorie B; Classe III

- h) Dans la mesure du possible, il faut utiliser des tonomètres à air ou à air pulsé sans contact qui évitent tout contact avec la cornée⁽¹³⁾. Si l'on n'a pas accès à ces instruments, il faut alors utiliser des capuchons de plastique pour les tonomètres. Les capuchons devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique» et doivent être incinérés après leur utilisation⁽¹³⁾. Les tonomètres, les ventouses utilisées dans les traitements au laser et d'autres instruments qui viennent en contact direct avec la cornée d'un patient à risque élevé ou à risque devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et devraient être incinérés^(13,115).

Catégorie B; Classe III

- i) Il n'est pas nécessaire de prendre des précautions pour la MCJ dans le cas des hémodyaliseurs.

Catégorie B; Classe III

E. Interventions chirurgicales

1. **Patient à risque élevé** (contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux) **OU patient à risque** (contact avec des tissus à fort potentiel infectieux, y compris le LCR) (voir le tableau 4 et les figures 1, 2 et 3)

Les interventions chirurgicales comportant un contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou avec des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque exigent l'adoption de précautions pour la MCJ. Au nombre de ces interventions figurent entre autres les interventions neurochirurgicales et rachidiennes qui nécessitent l'incision de la dure-mère (y compris les greffes de dure-mère et l'utilisation d'électrodes EEG intracérébrales), les interventions ophtalmologiques ainsi que les cas de traumatisme où le tissu et des liquides du SNC sont à découvert. Il convient alors de suivre les recommandations suivantes.

- a) Il faudrait limiter le nombre de travailleurs de la santé prenant part à l'intervention chirurgicale^(1,12,13). Le personnel devrait avoir reçu de l'information et une formation concernant les précautions pour la MCJ de même que les risques et les dangers professionnels associés à la maladie^(1,12,13).

Catégorie B; Classe III

- b) Les travailleurs de la santé devraient porter l'équipement de protection individuelle à usage unique approprié^(12,13,106), tel que gants, blouses imperméables, tabliers résistant aux liquides, couvre-chef et couvre-chaussures, écrans faciaux et masques^(1,116). Il faut porter une protection oculaire (p. ex., lunettes de sécurité, visière ou lunettes à coques) ou d'autre matériel de protection lorsqu'il y a un risque d'exposition des yeux ou du visage à des éclaboussures ou à des particules^(1,11-13,106). L'équipement de protection individuelle (à usage unique ou non jetable) exposé aux tissus à fort ou à faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou aux tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque devrait être placé dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et devrait être incinéré^(1,12,13,106) ou décontaminé conformément à la procédure décrite au tableau 6.

Catégorie B; Classe III

- c) Il est recommandé d'utiliser des articles à usage unique dans la mesure du possible^(1,12,13,106).

Catégorie B; Classe III

- d) Il est recommandé de limiter les fournitures et le matériel à ce qui est strictement nécessaire pour l'intervention⁽¹⁰⁶⁾.

Catégorie B; Classe III

- e) Il faudrait utiliser des housses et des dispositifs de protection ou de sécurité temporaires faits de matériaux jetables, résistants aux liquides qui peuvent être enlevés et incinérés lorsque des surfaces comme les tables d'opération, les plans de travail, les instruments (p. ex., trépan) ou le matériel risquent d'être exposés aux tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou aux tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque^(1,12,106).

Catégorie B; Classe III

- f) Il faut veiller à assurer la circulation unidirectionnelle des instruments utilisés⁽¹⁾. Les instruments pointus ou tranchants devraient être présentés sur des plateaux et non transférés de main à main⁽¹¹⁷⁾.

Catégorie B; Classe III

- g) Les instruments qui sont venus en contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux devraient être séparés des instruments exposés à des tissus sans potentiel infectieux détectable⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

- h) Il est fortement recommandé d'incinérer les instruments qui ont été exposés à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque élevé souffrant d'une MCJ diagnostiquée^(1,12) ou d'un patient à risque (voir les figures 1 et 3). L'incinération est également la solution privilégiée dans le cas des instruments qui ont été exposés à des tissus à faible potentiel infectieux provenant d'un cas diagnostiqué de MCJ (voir la figure 1). Les instruments et les pièces de matériel à incinérer doivent être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique»⁽¹³⁾. S'il est impossible de les incinérer, ils devraient être décontaminés conformément à la procédure indiquée au tableau 6.

Catégorie B; Classe III

- i) Les instruments et le matériel réutilisables exposés à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé qui est considéré comme un cas présumé mais non confirmé de MCJ devraient être nettoyés à fond, gardés humides et mis en quarantaine, mais ne devraient pas faire l'objet d'une décontamination pour la MCJ ou des procédés de désinfection ou de stérilisation courants. Les instruments doivent être placés dans un contenant étanche et imperforable, scellé sur lequel la date a été inscrite et qui porte l'étiquette «danger biologique». Le contenant devrait être rangé dans un endroit sûr et il devrait exister un mécanisme de surveillance pour garantir que les instruments ne seront pas remis en circulation tant que le diagnostic n'aura pas été confirmé par un examen neuropathologique. Si l'on diagnostique une MCJ, les instruments devraient être incinérés^(1,12,13,86,118) ou décontaminés conformément à la procédure indiquée au tableau 6. Si l'on ne diagnostique pas une MCJ, il n'est pas nécessaire d'adopter des précautions pour la MCJ, et on peut entreprendre la procédure courante de nettoyage et de stérilisation/désinfection (voir la figure 2).

Catégorie B; Classe III

- j) Le recours aux techniques stéréotaxiques n'est pas recommandé pour les patients à risque élevé et à risque. Si une biopsie stéréotaxique est effectuée, les instruments exposés à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR devraient être traités conformément aux recommandations h) et i) ci-dessus. Normalement, les vis et le cadre ne viennent pas en contact avec le tissu. Toutefois, les vis qui pénètrent dans le crâne devraient être considérées comme des instruments qui ont été exposés à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR et être traitées conformément aux recommandations h) et i) ci-dessus; les mêmes procédures devraient être suivies si les éléments du cadre sont contaminés lors de leur utilisation, ou lors du retrait des vis qui ont pénétré dans le crâne.

Catégorie B; Classe III

- k) Les échantillons à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou les échantillons à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque qui sont envoyés au laboratoire devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé et étiqueté clairement comme comportant un risque élevé de MCJ^(12,13).

Catégorie B; Classe III

- l) Pour faciliter le nettoyage et la décontamination du bloc opératoire, les interventions chirurgicales effectuées sur des patients à risque élevé ou à risque peuvent être programmées à la fin de la journée d'opération^(1,12,13) (voir le tableau 6 pour les recommandations relatives au nettoyage des surfaces).

Catégorie B; Classe III

- m) Tous les déchets solides qui sont venus en contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou avec des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque, devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et devraient être incinérés (voir également I. Élimination des déchets, page 45).

Catégorie B; Classe III

- n) Nettoyer et décontaminer toutes les surfaces qui sont venues en contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou avec le tissu à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque, à l'aide des méthodes de décontamination pour la MCJ indiquées au tableau 6 (voir également H. Surfaces de l'environnement, page 45).

Catégorie B; Classe III

2. **Patient à risque élevé** (contact avec des tissus sans potentiel infectieux détectable) **OU patient à risque** (contact avec des tissus à faible potentiel infectieux, à l'exclusion du LCR, ou avec des tissus sans potentiel infectieux détectable) (voir les figures 1, 2 et 3)

Il n'est pas nécessaire d'adopter des précautions pour la MCJ; les méthodes courantes de nettoyage et de stérilisation/désinfection suffisent.

Catégorie B; Classe III

F. Grossesse/Accouchement

À ce que l'on sache, la MCJ n'est pas transmissible de la mère à l'enfant durant la grossesse et l'accouchement. Il convient de respecter les recommandations suivantes lors du travail et de l'accouchement. On trouvera dans des sections précédentes du guide des recommandations pour d'autres interventions médicales ou chirurgicales effractives.

- a) De façon générale, on utilisera les pratiques courantes⁽³⁾ lors de l'accouchement chez les femmes à risque élevé ou à risque de MCJ. Comme le placenta est considéré comme un tissu à faible potentiel infectieux (voir le tableau 2), il y a lieu d'adopter les précautions pour la MCJ dans le cas des femmes à risque élevé afin de réduire le risque d'exposition au placenta et à d'autres produits de conception.

Catégorie B; Classe III

- b) Le personnel devrait avoir été informé des précautions applicables à la MCJ ainsi que des risques et des dangers professionnels liés à cette maladie et avoir reçu une formation pertinente.

Catégorie B; Classe III

- c) Les travailleurs de la santé devraient porter l'équipement de protection individuelle à usage unique approprié tel que gants, blouses imperméables, tabliers résistant aux liquides, couvre-chef et couvre-chaussures, écrans faciaux et masques. Il faut porter une protection oculaire (p. ex., lunettes de sécurité, visière ou lunettes à coques) ou d'autres dispositifs de protection lorsqu'il est nécessaire de protéger les yeux et le visage contre les éclaboussures et les particules.

Catégorie B; Classe III

- d) Le placenta et les produits de conception des femmes à risque élevé de MCJ doivent être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et doivent être incinérés. Le placenta et les produits de conception *ne doivent pas* servir à d'autres fins.

Catégorie B; Classe III

- e) Si le placenta ou les produits de conception sont transmis au laboratoire pour y être analysés, ils devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, clairement étiqueté comme comportant un risque élevé de MCJ.

Catégorie B; Classe III

- f) Les instruments et le matériel qui sont venus en contact avec le placenta et les produits de conception de femmes à risque élevé de MCJ devraient être décontaminés à l'aide de l'une des méthodes de décontamination pour la MCJ indiquées au tableau 6 (voir également les figures 1 et 2)

Catégorie B; Classe III

- g) La lingerie, les déchets solides, l'équipement de protection individuelle (à usage unique ou non jetable) qui sont venus en contact avec le placenta et les produits de conception de femmes à risque élevé de MCJ devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et devraient être incinérés ou faire l'objet d'une décontamination pour la MCJ conformément à la procédure indiquée au tableau 6.

Catégorie B; Classe III

- h) Les surfaces de l'environnement qui sont venues en contact avec le placenta ou des produits de conception de femmes à risque élevé de MCJ devraient être nettoyées et décontaminées à l'aide de l'une des méthodes de décontamination pour la MCJ indiquées au tableau 6 (voir également H. Surfaces de l'environnement, page 45).

Catégorie B; Classe III

- i) Il n'est pas nécessaire de prendre des précautions pour la MCJ dans le cas des nouveau-nés.

Catégorie B; Classe III

G. Processus de décontamination pour la MCJ applicable aux instruments et au matériel

- a) Seules des personnes expérimentées qui ont reçu de l'information et une formation concernant le nettoyage et la désinfection/stérilisation devraient exercer ces fonctions⁽⁴⁾. Le personnel devrait avoir reçu de l'information et une formation concernant les précautions applicables à la MCJ et les risques et dangers professionnels liés à cette maladie^(1,4,12,13,84).

Catégorie B; Classe II

- b) Les travailleurs de la santé devraient bien connaître et suivre les consignes en matière de sécurité lorsqu'ils travaillent avec des produits chimiques dangereux tels que l'hydroxyde de sodium et l'hypochlorite de sodium (voir l'annexe III pour des exemples de fiches signalétiques).

Catégorie B; Classe II

- c) Les travailleurs de la santé qui nettoient et manipulent des instruments lors du processus de décontamination pour la MCJ (p. ex., personnel de la Stérilisation centrale) devraient porter l'équipement de protection individuelle à usage unique approprié^(12,13,106), tel que gants, vêtements à manches résistants aux liquides, masque complet ou masque facial imperméable et protection oculaire (p. ex., lunettes de sécurité, visière ou lunettes à coques)^(2,4). Les travailleurs de la santé devraient recouvrir leurs plaies, leurs lésions eczémateuses, etc. d'un pansement imperméable avant d'enfiler des gants⁽¹³⁾. L'équipement de protection individuelle (à usage unique ou non jetable) qui est entré en contact avec les liquides d'un instrument ou qui a été potentiellement contaminé par l'agent de la MCJ devrait être placé dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et devrait être incinéré^(1,12,13,58). Quant à l'équipement de protection individuelle non jetable, il peut être soumis à une décontamination pour la MCJ conformément à la procédure indiquée au tableau 6.

Catégorie B; Classe II

- d) Il convient de recouvrir les plans de travail de matériaux résistants aux liquides et jetables, qui peuvent ensuite être retirés, placés dans un contenant étanche scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés; ou encore on peut nettoyer et décontaminer à fond les surfaces sous-jacentes conformément à la procédure indiquée au tableau 6 (voir également H. Surfaces de l'environnement, page 45).

Catégorie B; Classe III

- e) Les instruments réutilisables devraient être gardés humides avant que l'on entreprenne la procédure de décontamination pour la MCJ ou pendant leur mise en quarantaine⁽¹⁾.

Catégorie A; Classe II

- f) Il faut nettoyer et décontaminer les instruments réutilisables qui sont entrés en contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux en les séparant des instruments réutilisables qui ont été exposés à des tissus sans potentiel infectieux détectable⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe II

- g) Les instruments réutilisables devraient être nettoyés sans tarder après leur utilisation afin que le tissu, le sang et les liquides organiques sur les instruments sèchent le moins possible⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

- h) Les instruments réutilisables devraient être nettoyés manuellement à l'aide d'un nettoyant enzymatique avant de subir une décontamination pour la MCJ.

Catégorie B; Classe III

- i) Les instruments réutilisables qui doivent être nettoyés dans un appareil automatique doivent être lavés manuellement avant d'être placés dans l'appareil⁽⁴⁾. Une fois les instruments sortis de l'appareil, le laveur/stérilisateur devrait fonctionner à vide pendant un cycle complet avant d'être réutilisé⁽¹⁾ (voir également I. Élimination des déchets, page 45).

Catégorie B; Classe III

- j) Dans le cas des instruments et du matériel réutilisables exposés à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé considéré comme un cas présumé mais non confirmé de MCJ, la mise en quarantaine peut constituer une solution de rechange à l'incinération ou à la décontamination par des produits chimiques puissants ou par la chaleur. Les instruments à mettre en quarantaine doivent être nettoyés à fond, gardés humides, placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, sur lequel est inscrit la date et est apposé l'étiquette «danger biologique». On ne devrait pas leur faire subir le procédé courant de stérilisation/désinfection. Un mécanisme de surveillance doit être mis en place pour garantir que les instruments mis en quarantaine ne sont pas accidentellement remis en circulation. Si le diagnostic de MCJ est exclu, les instruments peuvent être remis en circulation en toute sécurité après un second nettoyage à fond et une stérilisation/désinfection adéquate. La mise en quarantaine des instruments qui ont été exposés à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque peut ne pas être réaliste parce que la période d'incubation de la MCJ peut être très longue (des années).

Catégorie B; Classe III

- k) Si les méthodes de décontamination pour la MCJ ne parviennent pas à nettoyer à fond l'instrument réutilisable (p. ex., l'inspection visuelle révèle la présence de matériel adhérent sur l'instrument), l'instrument doit être incinéré. L'instrument réutilisable *ne doit pas* subir une deuxième décontamination pour la MCJ.

Catégorie B; Classe III

- l) Une fois la procédure de nettoyage terminée, tous les déchets solides, y compris le matériel de nettoyage jetable, devraient être recueillis et décontaminés. L'incinération est fortement recommandée (voir également I. Élimination des déchets, page 45). Le poste de nettoyage devrait ensuite être décontaminé conformément à la procédure indiquée au tableau 6 (voir également H. Surfaces de l'environnement, page 45).

Catégorie B; Classe III

H. Surfaces de l'environnement

- a) Les surfaces (p. ex., planchers, plans de travail) qui ont été exposées à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque devrait être nettoyées et décontaminées au moyen d'une des méthodes de décontamination pour la MCJ indiquées au tableau 6^(1,13). Dans la mesure du possible, on devrait s'efforcer de prévenir la contamination des surfaces (c.-à-d. utilisation de housses, d'écrans ou de protections temporaires faits de matériaux jetables et résistants aux liquides qui peuvent être enlevés, placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés).

Catégorie B; Classe III

- b) Les déversements de liquides contenant des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant de patients à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et du LCR de patients à risque devraient être recouverts d'hypochlorite de sodium non dilué pendant 10 minutes avant l'emploi de matériaux absorbants⁽¹⁾. Après avoir enlevé les liquides avec des matériaux absorbants, il faut placer ceux-ci dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et les incinérer. Il faut ensuite désinfecter la surface à l'aide d'une des méthodes de décontamination pour la MCJ (voir le tableau 6).

Catégorie B; Classe III

I. Élimination des déchets

- a) Tous les déchets solides qui sont venus en contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou avec des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque doivent être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés.

Catégorie B; Classe III

- b) Les liquides utilisés lors du nettoyage peuvent être déversés dans les tuyaux d'évacuation.

Catégorie B; Classe III

- c) Les employés devraient porter de l'équipement de protection individuelle (p. ex., écrans faciaux complets) et utiliser des contrôles techniques (p. ex., pare-éclaboussures) pour prévenir l'exposition à des éclaboussures et à des aérosols lorsqu'ils vident les contenants de déchets.

Catégorie B; Classe III

J. Laboratoire

1. Prélèvement et manipulation des échantillons

Il faut prendre les précautions applicables à la MCJ lors du prélèvement et de la manipulation de tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou de tissus à fort potentiel infectieux et du LCR d'un patient à risque (voir les tableaux 2 et 3). Les recommandations suivantes doivent être respectées.

- a) Le personnel devrait avoir reçu de l'information et une formation concernant les précautions pour la MCJ ainsi que les risques et dangers professionnels associés au prélèvement et à la manipulation de tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou de tissus à fort potentiel infectieux et du LCR d'un patient à risque^(1,12,119).

Catégorie B; Classe II

- b) Les travailleurs de la santé devraient porter l'équipement de protection individuelle à usage unique approprié tel que gants, blouses et masques lorsqu'ils prélèvent et manipulent des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe II

- c) Il convient de porter au besoin une protection oculaire (p. ex., lunettes de sécurité, visière ou lunettes à coques) ou d'autres dispositifs de protection pour protéger les yeux et le visage des éclaboussures et des particules⁽¹⁾. L'équipement de protection individuelle (à usage unique ou non jetable) qui a été exposé à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque devrait être placé dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinéré^(1,12,13,106) ou soumis aux méthodes de décontamination pour la MCJ indiquées au tableau 6.

Catégorie B; Classe III

- d) Des échantillons à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou les échantillons à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque devraient être transmis au laboratoire dans un contenant étanche et imperforable scellé, étiqueté comme présentant un risque élevé de MCJ^(12,13).

Catégorie B; Classe III

- e) Il faut utiliser des instruments jetables lorsqu'on effectue des ponctions lombaires chez un patient à risque élevé ou un patient à risque pour obtenir des échantillons de LCR ou pour mettre en place des systèmes de drainage, tels que ceux employés dans les drains lombaires et ventriculaires externes, ainsi que des systèmes de monitoring intracrâniens^(12,13).

Catégorie B; Classe III

- f) Il faut utiliser un contenant scellé et un godet de centrifugeuse fermé pour mélanger ou centrifuger des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque⁽¹³⁾. Il est recommandé d'ouvrir le contenant à l'intérieur d'une enceinte de sécurité biologique⁽¹³⁾. Les échantillons devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés^(12,13).

Catégorie B; Classe II

- g) Tous les instruments ou le matériel de laboratoire à usage unique qui sont entrés en contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou avec des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés.

Catégorie B; Classe III

- h) Tous les instruments ou le matériel de laboratoire non jetables qui sont entrés en contact avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque (p. ex., hématimètres) doivent être nettoyés et décontaminés conformément à la procédure indiquée au tableau 6. Aucune mesure spéciale ne doit être prise pour le nettoyage ou la décontamination des auto-analyseurs.

Catégorie B; Classe III

- i) Les paillasses de laboratoire qui ont été exposées à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou aux tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque devraient être nettoyées à fond et décontaminées conformément à la procédure indiquée au tableau 6 (voir également H. Surfaces de l'environnement, page 45).

Catégorie B; Classe III

- j) Tous les déchets de laboratoire qui ont été exposés à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés (voir I. Élimination des déchets, page 45).

Catégorie B; Classe III

- k) Il n'est pas nécessaire de prendre les précautions applicables à la MCJ pour le prélèvement, la manipulation et le traitement des échantillons de sang, d'urine et de fèces^(11,12,119).

Catégorie B; Classe III

2. Examen pathologique (voir K pour les recommandations relatives aux autopsies, page 50)

Il est essentiel de veiller à ce que les échantillons soient manipulés en toute sécurité et d'éviter qu'ils n'entrent en contact avec le plan de travail et ne contaminent d'autres échantillons. Il y a lieu de prendre des précautions pour la MCJ lorsqu'on travaille avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque (voir les tableaux 2 et 3), parce que ces tissus présentent un risque de transmission de l'agent de la MCJ⁽¹²⁾. Les recommandations suivantes doivent être observées.

- a) Le personnel devra avoir reçu de l'information et une formation concernant les précautions pour la MCJ et les risques et dangers professionnels lorsqu'ils travaillent avec des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe II

- b) Lorsqu'on manipule des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque, il faut prendre soin d'éviter toute inoculation ou blessure accidentelles. Le personnel de laboratoire devrait porter de l'équipement de protection individuelle à usage unique approprié, tel qu'une blouse imperméable par-dessus un tablier en plastique, des gants (gants résistants aux perforations de préférence pour les sections du cerveau), un masque et une protection oculaire (p. ex., lunettes de sécurité, visière ou lunettes à coques)^(1,12,13). L'équipement de protection individuelle (à usage unique ou non jetable) exposé à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque devrait être placé dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinéré^(1,12,13,106) ou décontaminé conformément à la procédure indiquée au tableau 6.

Catégorie B; Classe II

- c) Il devrait y avoir une aire distincte équipée d'une enceinte de sécurité biologique pour couper et fixer les échantillons de tissus (tissus à fort et faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé et tissus à fort potentiel infectieux et LCR d'un patient à risque)^(13,120).

Catégorie B; Classe II

- d) Afin de réduire le risque inhérent à la manipulation de tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou les tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque, il faut fixer ces tissus dans du formol, puis les immerger dans de l'acide formique (> 95 %) pendant 1 heure^(12,13,121,122), et ensuite les transférer dans du formol frais et les y laisser pendant au moins 48 heures avant de leur faire subir un autre traitement⁽¹⁾. Les coupes ne devraient pas être congelées.

Catégorie A; Classe II

- e) Les lames faites à partir de coupes qui ont été traitées à l'acide formique peuvent être considérées comme non infectieuses. Les lames préparées à partir de coupes qui n'ont pas été traitées à l'acide formique doivent être manipulées conformément aux règles de sécurité en laboratoire⁽¹¹⁹⁾, lorsque le couvre-objet est scellé à la lame et a été soumis à une désinfection chimique pour garantir sa stérilité externe. Ces lames devraient porter l'étiquette «danger biologique». Si une des lames est endommagée elle devrait être incinérée⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe II

- f) Dans la mesure du possible, il faut utiliser des instruments et du matériel de laboratoire à usage unique. On procédera aux microtomies en ayant recours à des lames jetables. Tous les articles exposés à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés.

Catégorie B; Classe III

- g) Les surfaces des instruments et du matériel de laboratoire non jetables devraient faire l'objet d'une décontamination rigoureuse pour la MCJ comme il est indiqué au tableau 6, afin de prévenir toute contamination croisée des échantillons de tissus⁽¹²⁾.

Catégorie B; Classe III

- h) Les paillasses de laboratoire qui ont été exposées à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque devraient être nettoyées à fond, puis être soumises à une des méthodes de décontamination pour la MCJ énumérées au tableau 6 (voir également H. Surfaces de l'environnement, page 45).

Catégorie B; Classe III

- i) Tous les liquides de traitement recueillis dans des contenants de déchets spéciaux, les débris de cire et les échantillons de tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou les tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés⁽¹²⁾ (voir également I. Élimination des déchets, page 45).

Catégorie B; Classe III

K. Autopsie

L'examen post mortem demeure un élément essentiel pour confirmer que le diagnostic clinique et la cause de décès sont bien la MCJ⁽¹⁾. Les recommandations suivantes doivent être observées dans le cas des cadavres à risque élevé ou à risque de MCJ.

1. Considérations générales

- a) Certains experts recommandent que toutes les autopsies pratiquées sur des cadavres à risque élevé ou à risque de MCJ soient effectuées dans une salle d'autopsie pour les cas à haut risque située dans un établissement désigné⁽¹³⁾, alors que d'autres n'estiment pas qu'il soit nécessaire d'avoir une salle d'autopsie spéciale réservée à ces cas⁽¹²³⁾. Il serait peut-être bon d'avoir des centres désignés où travaillent des professionnels compétents dans chaque région sanitaire.

Catégorie B; Classe III

- b) Les services d'anatomie ne devraient pas accepter, que ce soit à des fins pédagogiques ou autres, de cadavres ou d'organes d'un patient à risque élevé ou à risque de MCJ, à moins qu'il existe à cet endroit des programmes de formation et de recherche portant spécifiquement sur la MCJ et qu'on ait accès à du matériel spécialisé, à des méthodes spéciales, à des installations de confinement appropriées et à une formation sur la façon de manipuler les tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou les tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque.

Catégorie B; Classe III

2. Transport d'un cadavre à risque élevé ou à risque de MCJ

- a) Il faudrait établir une politique qui définit les procédures pour le transport d'un cadavre à une salle d'autopsie servant aux cas à risque élevé. Tous les cadavres devraient être transportés dans une housse mortuaire étanche et placés dans une aire désignée de la morgue^(12,120,121). Si le crâne est ouvert ou qu'il y a une fuite de LCR et que les sutures ne parviennent pas à colmater la fuite, il faudrait utiliser une housse mortuaire scellée, doublée de matériaux pouvant absorber les liquides⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

- b) Le cadavre doit porter un bracelet d'identification ou une étiquette d'identité à l'orteil sur lesquels figure la mention risque de MCJ et doit être accompagné de la documentation pertinente.

Catégorie B; Classe III

3. Exécution d'une autopsie sur un cadavre à risque élevé ou à risque de MCJ

- a) Un protocole pour l'exécution des autopsies et l'extraction sans danger des tissus neurologiques devrait être établi, étayé par des ressources et de la formation et communiqué à tout le personnel concerné.

Catégorie B; Classe III

- b) L'autopsie devrait être pratiquée par du personnel de salle d'autopsie expérimenté^(12,13) qui a reçu l'information et la formation nécessaires concernant des précautions pour la MCJ et les risques et dangers professionnels associés à cette maladie^(12,13).

Catégorie B; Classe III

- c) Les autopsies ne devraient être pratiquées que pendant les heures de travail normales, quand deux assistants ou techniciens (ou technologistes médicaux) sont sur place pour seconder le pathologiste⁽¹²⁾. Dans la mesure du possible, le personnel qui prend part à l'autopsie devrait se limiter au pathologiste et à deux techniciens ou assistants. Un des assistants devrait participer à la dissection pendant que l'autre effectue des tâches propres (p. ex., manipulation des fournitures).

Catégorie B; Classe III

- d) Tout le personnel prenant part aux autopsies doit porter de l'équipement de protection individuelle à usage unique approprié, tel que gants doubles, blouses, tabliers imperméables, masques et protection oculaire^(1,85) lorsqu'il pratique une autopsie sur un patient à risque élevé ou à risque de MCJ⁽¹⁾. Il est recommandé que les personnes qui participent à la dissection portent un gant en cote de mailles⁽⁸⁶⁾ ou fait d'un autre matériau résistant aux coupures entre deux gants jetables⁽¹²³⁾ sur la main qui n'est pas utilisée pour couper.

Catégorie A; Classe II

- e) Il faudrait réserver un jeu d'instruments pour travailler sur des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque^(1,12,121). Les instruments devraient être nettoyés et soumis à la procédure de décontamination pour la MCJ (voir le tableau 6), être séparés des autres instruments et être clairement étiquetés «instruments pour la MCJ». Ils peuvent être réutilisés sur d'autres cadavres atteints de la MCJ.

Catégorie A; Catégorie B; Classe III

- f) La table d'autopsie devrait être recouverte de coussins absorbants imperméables. On peut ouvrir le crâne en utilisant un sac en plastique pour faire en sorte que la poussière d'os et le LCR soient confinés dans le sac^(1,120,123).

Catégorie B; Classe III

- g) Il est recommandé d'utiliser des scies manuelles afin d'éviter de projeter des particules de tissu et des aérosols et parce qu'elles sont plus faciles à décontaminer après usage. Si l'on a recours à des scies électriques, il faudrait les faire fonctionner à l'intérieur d'un sac permettant de contenir les aérosols à moins de porter un casque ventilé muni d'un filtre adéquat⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

- h) Le cerveau devrait être placé dans un contenant dont le poids a déjà été mesuré, puis être ainsi pesé pour éviter toute contamination de la balance.

Catégorie B; Classe III

- i) Les échantillons à fort ou faible potentiel infectieux d'un patient à risque élevé ou les échantillons à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque qui sont envoyés au laboratoire devraient être placés dans un contenant étanche et imperforable scellé, clairement étiqueté comme étant à risque élevé de MCJ.

Catégorie B; Classe III

- j) Si une dissection anatomique générale est nécessaire, elle doit être effectuée en bloc. Il faut fermer l'eau pour réduire au minimum la production de liquides contaminés. Les organes extraits en bloc devraient être placés sur des coussins absorbants sur la table d'autopsie, et la dissection devrait être limitée le plus possible. Les organes ne devraient pas être pesés et devraient être retournés dans la cavité du corps.

Catégorie B; Classe III

- k) À la fin de l'autopsie, le corps doit être fermé, lavé à l'eau, placé dans une housse mortuaire étanche scellée et doit être retourné à la morgue.

Catégorie B; Classe III

- l) Tout le matériel jetable (p. ex., matériel de protection individuelle, coussins absorbants) et les autres déchets doivent être placés dans des contenants étanches scellés, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés⁽¹²⁾ (voir également I. Élimination des déchets, page 45).

Catégorie B; Classe III

- m) On peut se débarrasser des échantillons de cerveau et d'autres résidus de tissus en versant le formol dans des contenants à déchets liquides qui doivent être incinérés. Les échantillons de tissus cérébraux devraient demeurer dans leurs contenants et être placés dans des sacs étanches en vue de leur incinération. On peut utiliser du bran de scie pour absorber les déchets liquides et les incinérer comme des déchets solides.

Catégorie B; Classe III

- n) Les plans de travail (p. ex., la table d'autopsie) devraient être nettoyés à fond et décontaminés au moyen d'une des méthodes de décontamination pour la MCJ exposées au tableau 6 (voir également H. Surfaces de l'environnement, page 45).

Catégorie B; Classe III

Recommandations pour la prise en charge d'un patient à risque élevé ou à risque de MCJ dans des milieux cliniques situés dans la collectivité

(p. ex., milieux de soins à domicile, unités pour les patients atteints de la maladie d'Alzheimer, cabinets de médecin)

Les pratiques courantes⁽³⁾ sont suffisantes pour la prise en charge d'un patient à risque élevé ou à risque de MCJ dans les milieux cliniques situés dans la collectivité⁽¹²⁴⁾, sauf durant certaines interventions médicales particulières (voir D. Interventions médicales, page 36).

Catégorie A; Classe III

Recommandations pour la prestation de soins dentaires aux patients à risque élevé ou à risque de MCJ

Bien que les enquêtes épidémiologiques n'aient pas établi que les interventions dentaires entraînent un risque accru de transmission iatrogène de la MCJ chez les humains, des études expérimentales ont révélé que chez les animaux porteurs d'une EST, les tissus gingivaux et la pulpe dentaire présentaient un degré élevé d'infectivité et que les traitements radiculaires et les abrasions gingivales associés à une exposition subséquente à du tissu cérébral infectieux pouvaient transmettre des EST à des animaux en santé⁽¹⁾. Les patients à risque élevé de MCJ ou les personnes qui en prennent soin devraient donc aviser le dentiste avant toute intervention dentaire afin que des précautions pour la MCJ puissent être prises au besoin.

Voici quelques recommandations générales pour aider les travailleurs des services dentaires lorsqu'ils dispensent des soins dentaires à des patients à risque élevé de MCJ.

- a) Le personnel devrait avoir reçu de l'information et une formation concernant les précautions pour la MCJ et les risques et dangers professionnels associés à cette maladie⁽¹³⁾.

Catégorie B; Classe III

- b) Les dentistes devraient recueillir les antécédents médicaux pertinents de tous leurs patients⁽¹³⁾, et effectuer notamment une évaluation du risque de MCJ, avant tout soin dentaire (voir le tableau 2).

Catégorie B; Classe III

- c) Les pratiques générales en matière de lutte contre l'infection suffisent lorsqu'on traite des patients à risque élevé durant les interventions n'intéressant pas le tissu neurovasculaire⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

- d) Les soins dentaires au cours desquels les tissus neurovasculaires (p. ex., la pulpe dentaire) d'un patient à risque élevé peuvent être mis à nu devraient être effectués dans des centres spécialisés par du personnel qui connaît bien les précautions à prendre pour la MCJ^(12,13).

Catégorie B; Classe III

- e) Le personnel dentaire devrait porter l'équipement de protection individuelle à usage unique approprié tel que gants, blouses, masque et protection oculaire ou des écrans faciaux de plastique descendant jusqu'au menton durant les interventions susceptibles d'entraîner des projections ou des éclaboussures, soit probablement tous les soins dentaires ^(13,85). L'équipement de protection individuelle (à usage unique ou non jetable) qui a été exposé à du tissu neurovasculaire (p. ex., pulpe dentaire) d'un patient à risque élevé devrait être placé dans un contenant étanche scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinéré ou décontaminé conformément aux méthodes indiquées au tableau 6.

Catégorie B; Classe III

- f) On n'utilisera que des aiguilles, des seringues et des cartouches d'anesthésique à usage unique^(1,13,85).

Catégorie B; Classe III

- g) Les tissus neurovasculaires d'un patient à risque élevé doivent être traités comme des tissus à faible potentiel infectieux. Ces tissus neurovasculaires devraient être placés dans un contenant étanche scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés.

Catégorie B; Classe III

- h) Les instruments comme les pièces à main, les broches dentaires, les fraises et les autres articles exposés à du tissu neurovasculaire provenant d'un patient à risque élevé devraient être placés dans un contenant étanche scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés⁽¹³⁾. Cette recommandation ne s'applique pas au porte-fraise lui-même, s'il a été recouvert d'une housse jetable résistant aux liquides durant les interventions qui entraînent la projection de liquides ou de particules.

Catégorie B; Classe III

- i) Dans la mesure du possible, il faut utiliser des instruments et du matériel à usage unique sur les patients à risque élevé⁽¹³⁾.

Catégorie B; Classe III

- j) Les dentistes qui sont régulièrement appelés à pratiquer des interventions dentaires sur des patients atteints de démence devraient réserver du matériel à l'usage uniquement de la sous-population de patients à risque élevé.

Catégorie B; Classe III

- k) Les interventions dentaires intéressant le tissu neurovasculaire de patients à risque élevé peuvent être effectuées à la fin de la journée de façon qu'on puisse procéder à un nettoyage et à une contamination plus en profondeur⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

- l) Tous les déchets exposés à des tissus neurovasculaires d'un patient à risque élevé devraient être placés dans un contenant étanche scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés.

Catégorie B; Classe III

- m) Les plans de travail exposés aux tissus neurovasculaires d'un patient à risque élevé devraient être nettoyés et décontaminés au moyen des méthodes de décontamination recommandées pour la MCJ.

Catégorie B; Classe III

- n) Quant aux instruments et articles dentaires qui sont entrés en contact avec tout tissu d'un patient à risque, il n'est pas nécessaire de prendre des précautions pour la MCJ, les méthodes courantes de nettoyage et de désinfection/stérilisation étant suffisantes⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

Recommandations à l'intention des travailleurs des services de pompes funèbres concernant la manipulation des cadavres à risque élevé de MCJ

Lorsqu'ils manipulent des cadavres intacts, les employés des pompes funèbres n'ont pas à prendre des précautions plus strictes, par crainte d'être exposés à des cas non diagnostiqués de MCJ, que celles qu'ils prennent généralement⁽¹²⁾. Voici quelques recommandations générales visant à aider les travailleurs des services de pompes funèbres lorsqu'ils préparent le corps d'un patient à risque élevé (voir le tableau 2), le but étant d'assurer la sécurité du personnel et d'éviter la contamination du lieu de travail.

- a) Les embaumeurs et les travailleurs de l'industrie des pompes funèbres devraient recevoir de l'information et une formation concernant les précautions pour la MCJ ainsi que les risques et dangers professionnels associés à cette maladie.

Catégorie B; Classe III

- b) Le corps non embaumé devrait être transporté à la salle de préparation dans une housse de plastique scellable et imperméable.

Catégorie B; Classe III

- c) L'embaumement d'une dépouille intacte (non autopsiée) d'un patient à risque élevé peut être pratiqué sans danger si l'on prend les précautions prévues pour la MCJ. Les salons funéraires canadiens qui ne peuvent assurer l'adoption des précautions pour la MCJ ne devraient pas effectuer l'embaumement.

Catégorie B; Classe III

- d) L'exposition professionnelle au cadavre d'un patient à risque élevé devrait être réduite au minimum, en particulier lorsque le corps a été autopsié ou a subi un traumatisme⁽¹²⁾ intéressant des tissus à fort ou faible potentiel infectieux.

Catégorie B; Classe III

- e) Les contacts ordinaires ou la manipulation d'un cadavre à risque élevé qui n'a pas fait l'objet d'une autopsie ne présentent pas de risque d'exposition à l'agent de la MCJ. Les travaux cosmétiques effectués sur des cadavres humains intacts ne requièrent pas de précautions spéciales^(1,12).

Catégorie B; Classe III

- f) Il ne faut pas décourager les proches du patient à risque élevé de MCJ qui est décédé d'avoir des contacts superficiels avec le corps, notamment de toucher ou d'embrasser le visage⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

g) Il n'est pas nécessaire d'utiliser une caisse ou un cercueil d'acier.

Catégorie B; Classe III

h) Il n'y a pas de précautions supplémentaires à prendre pour l'inhumation ou la crémation⁽¹²⁾. L'enterrement dans un cercueil fermé ne présente pas de risque important de contamination environnementale, et il n'y a aucun risque d'infectivité résiduelle après la crémation⁽¹⁾.

Catégorie B; Classe III

i) Si le cadavre d'un patient à risque élevé doit être exhumé ou déterré, il faut observer la pratique courante normale pour cette opération. Le cadavre a le même potentiel infectieux qu'au moment de l'inhumation et il faudra prendre les précautions applicables à la MCJ lors de l'autopsie.

Catégorie B; Classe III

j) On ne conseille pas d'effectuer des travaux cosmétiques sur un cadavre à haut risque ayant fait l'objet d'une autopsie ou ayant subi un traumatisme. Si de tels travaux sont effectués, il faut s'efforcer de limiter la contamination du lieu de travail par le liquide provenant du crâne.

Catégorie B; Classe III

k) L'embaumement d'un cadavre à risque élevé qui a été autopsié ou victime d'un traumatisme n'est pas recommandé. Si un embaumement est malgré tout effectué, les précautions additionnelles suivantes pour la MCJ doivent être adoptées de façon stricte.

- ✧ L'embaumement devrait être effectué par des embaumeurs autorisés et expérimentés qui ont reçu de l'information et une formation concernant les précautions pour la MCJ, ainsi que les risques et dangers professionnels liés à cette maladie.
- ✧ De l'équipement de protection à usage unique tel que des gants, des blouses, des tabliers imperméables, des masques et une protection oculaire⁽⁸⁵⁾ devrait être porté.
- ✧ Le cadavre devrait être placé sur une feuille de plastique imperméable ou une hausse mortuaire de façon à confiner toute fuite provenant de la suture.
- ✧ Les sites de drainage et de perfusion devraient également être placés de façon à éviter toute contamination des plans de travail.
- ✧ Tous les liquides de drainage devraient être recueillis dans un contenant étanche.
- ✧ Les incisions pour les perfusions et l'autopsie devraient être fermées avec des colles à base de cyanoacrylate (super glue) et nettoyées à l'eau de Javel⁽¹⁾. Tout le corps devrait être nettoyé avec un chiffon imbibé d'eau de Javel⁽¹⁾.

- ✧ À la fin de la perfusion, le ou les contenants renfermant les liquides de drainage devraient être scellés, porter l'étiquette «danger biologique» et être incinérés.
- ✧ La feuille de plastique et les autres articles jetables (p. ex., équipement de protection individuelle contaminé) qui est venu en contact avec des liquides organiques ou des tissus devraient être placés dans un contenant étanche scellé, portant l'étiquette «danger biologique», et être incinérés.
- ✧ Après l'embaumement, les instruments, le matériel réutilisables et les plans de travail de la salle de préparation (morgue) devraient être nettoyés à fond et décontaminés à l'aide des méthodes de décontamination pour la MCJ énumérées au tableau 6.

Catégorie B; Classe III

Recommandations relatives à la sécurité au travail

Les conseillers en santé et sécurité au travail devraient indiquer aux travailleurs qu'aucun cas connu de MCJ n'est survenu à la suite d'un accident ou d'une blessure au travail. Un certain nombre de stratégies visant à réduire au minimum le risque théorique d'infection après des accidents ont été proposées, mais leur efficacité n'a pas été vérifiée et demeure incertaine. Entre-temps, les mesures suivantes faisant appel au bon sens sont recommandées⁽¹⁾.

- a) Les travailleurs de la santé qui ont des contacts avec des patients à risque élevé ou à risque devraient recevoir de l'information concernant l'épidémiologie de la MCJ afin de bien comprendre le mode de transmission de la maladie, les facteurs de risque et les précautions qui s'imposent^(12,13).

Catégorie B; Classe III

- b) Les travailleurs de la santé qui sont exposés à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque devrait porter l'équipement de protection individuelle à usage unique approprié^(11-13,106), tel que des gants, une blouse, un masque et une protection oculaire.

Catégorie B; Classe III

- c) En cas de contamination accidentelle de la peau intacte par des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque, il faut laver la peau avec du détergent et de grandes quantités d'eau chaude (éviter de brosse), rincer et sécher la région. Pour plus de sécurité, on peut exposer brièvement (1 minute) la peau à une solution de NaOH 0,1N ou une solution d'eau de Javel dilué (1:10)⁽¹⁾. Il faut signaler le cas au responsable de la santé et sécurité au travail⁽¹³⁾ en suivant la procédure qui existe.

Catégorie B; Classe III

- d) En cas de piqûre d'aiguille ou de lacération accidentelle avec du matériel ou un instrument entraînant une exposition à des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR d'un patient à risque, il faut faire saigner légèrement la plaie puis la laver avec une quantité importante d'eau chaude savonneuse en évitant de la brosse et ensuite rincer, sécher et recouvrir la plaie d'un pansement imperméable. On déterminera si un traitement plus poussé est nécessaire (p. ex., sutures) selon le type de blessure⁽¹⁾. Il faut signaler le cas au responsable de la santé et sécurité au travail⁽¹⁾ en suivant la procédure qui existe.

Catégorie B; Classe III

- e) Si des tissus à fort ou faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé ou des tissus à fort potentiel infectieux et le LCR d'un patient à risque sont projetés dans les yeux ou la bouche d'un travailleur, il faut irriguer immédiatement avec du soluté physiologique (yeux) ou de l'eau du robinet (bouche). Il faut signaler le cas au responsable de la santé et sécurité au travail⁽¹³⁾ en suivant la procédure qui existe.

Catégorie B; Classe III

- f) Les lignes directrices en matière de santé et sécurité exigent la déclaration des accidents de travail. Il faut conserver les dossiers pendant une période assez longue. (Nota : La consultation de l'OMS sur les lignes directrices pour la lutte contre les encéphalopathies spongiformes transmissibles recommandait que les dossiers soient conservés pendant au moins 20 ans⁽¹⁾. Les Advisory Committees on Dangerous Pathogens and Spongiform Encephalopathy du Royaume Uni recommandaient de conserver le dossier des employés exposés à des agents des EST humaines pendant 40 ans après la dernière exposition connue⁽¹²⁾).

Catégorie B; Classe III

Recommandations en cas de non-respect du protocole

Dans l'éventualité où les protocoles établis ne sont pas respectés, ce qui entraîne un risque de contamination et/ou d'exposition à l'agent de la MCJ, un protocole d'urgence devrait être mis en oeuvre. Les éléments de ce protocole sont énumérés à la partie B - tableau 4.

Catégorie B; Classe III

Annexe I : Système de classification des lignes directrices

Catégories relatives à la fermeté de chaque recommandation	
Catégorie	Définition
A	Preuves suffisantes pour recommander l'utilisation.
B	Preuves acceptables pour recommander l'utilisation.
C	Preuves insuffisantes pour recommander ou déconseiller l'utilisation.
Catégories relatives à la qualité des preuves sur lesquelles reposent les recommandations	
Classe	Définition
I	Données obtenues dans le cadre d'au moins un essai comparatif convenablement randomisé.
II	Données obtenues dans le cadre d'au moins un essai clinique bien conçu, sans randomisation, d'études de cohortes ou d'études cas-témoins, réalisées de préférence dans plus d'un centre, à partir de plusieurs séries chronologiques, ou résultats spectaculaires d'expériences non contrôlées.
III	Opinions exprimées par des sommités dans le domaine et reposant sur l'expérience clinique, des études descriptives ou des rapports de comités d'experts.

Annexe II : Définitions de la MCJ classique aux fins de la surveillance⁽¹²⁵⁾

Surveillance nationale : Définition de cas de maladie de Creutzfeldt-Jakob classique⁽¹²⁶⁾

1. Cas sporadique

MCJ confirmée

- ✧ encéphalopathie spongiforme dans le cortex cérébral et/ou cérébelleux et/ou dans la matière grise sous-corticale

ET/OU

- ✧ encéphalopathie avec immunoréactivité de protéine prion (PrP) (plaques et/ou de type synaptique diffuse et/ou de type épars/périvacuolaire)

ET/OU

- ✧ fibrilles associées à la scrapie (SAF)

MCJ probable

- ✧ démence rapidement évolutive

ET

- ✧ électroencéphalogramme typique

ET

- ✧ au moins deux des quatre manifestations cliniques suivantes : myoclonies; atteinte visuelle ou cérébelleuse (ataxie); signes pyramidaux/ extrapyramidaux; mutisme akinétique

OU

- ✧ démence rapidement évolutive

ET

- ✧ deux des quatre manifestations cliniques énumérées ci-dessus

ET

- ✧ durée de la maladie < 2 ans

ET

- ✧ positivité 14-3-3 (dans le liquide céphalorachidien)

MCJ possible

- ✧ démence rapidement évolutive

ET

- ✧ deux des quatre manifestations cliniques énumérées ci-dessus

ET

- ✧ durée de la maladie < 2 ans

2. MCJ iatrogène

- ✧ syndrome cérébelleux évolutif chez un receveur d'hormone hypophysaire
- ✧ MCJ sporadique avec un facteur de risque d'exposition reconnu (p. ex., greffe de dure-mère)

3. MCJ familiale

- ✧ MCJ sporadique confirmée ou probable associée à une MCJ confirmée ou probable chez un parent de premier degré

ET/OU

- ✧ trouble neuropsychiatrique associé à une mutation de la PrP caractéristique de la maladie

4. Syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS)

- ✧ syndrome de GSS dans une famille présentant une ataxie progressive transmise selon le mode autosomique dominant

ET/OU

- ✧ démence et une forme quelconque de mutation du gène PrP :
- ✧ encéphalo(myélo)pathie avec des plaques de PrP multacentriques

5. Insomnie familiale fatale (IFF)

- ✧ Une IFF chez un membre d'une famille porteuse de la mutation PrP178 :
 - dégénérescence thalamique, transformation spongiforme variable dans le cervelet

6. Kuru

- ✧ Le kuru dans la peuplade des Fores en Papouasie-Nouvelle-Guinée :
 - s'il est vrai que la plupart des caractéristiques neurologiques correspondent à celles de la MCJ avec des plaques, le kuru ne doit être diagnostiqué que chez les membres de la peuplade des Fores en Papouasie-Nouvelle-Guinée

Annexe III : Fiches signalétiques (FS)

Le site Web du Centre canadien d'hygiène et de sécurité au travail est une source de référence pour les FS : <http://ccinfoweb.ccohs.ca/>

1. Exemple de portions d'une présentation de FS pour une préparation d'hydroxyde de sodium après enlèvement des données permettant d'identifier le fabricant :

Section 1 - Identification du produit chimique et du fabricant

Section 2 - Composition et informations sur les ingrédients

Section 3 - Identification des risques - Vue d'ensemble des urgences

Corrosif **Effets potentiels sur la santé**

Yeux :	Cause de graves brûlures aux yeux.
Peau :	Cause des brûlures cutanées. Peut causer des ulcères cutanés pénétrants et profonds.
Ingestion :	Cause des brûlures du tube digestif. Cause des douleurs intenses, des nausées, des vomissements, de la diarrhée et un état de choc.
Inhalation :	Irritation qui peut mener à une pneumopathie chimique et à un oedème pulmonaire. Cause une irritation grave du tube digestif, accompagnée d'une toux, de brûlures, d'une gêne respiratoire et éventuellement d'un coma.
Effets chroniques :	Un contact cutané prolongé répété peut causer une dermatite.

Section 4 - Premiers soins

- Yeux : Rincer immédiatement les yeux à grande eau pendant au moins 15 minutes, en soulevant occasionnellement les paupières supérieures et inférieures. Consulter un médecin immédiatement.
- Peau : Consulter un médecin immédiatement. Rincer sur-le-champ la peau avec de grandes quantités d'eau savonneuse pendant au moins 15 minutes tout en enlevant les vêtements et les chaussures contaminés. Jeter les vêtements contaminés de façon à limiter toute exposition additionnelle.
- Ingestion : NE PAS faire vomir. Si la victime est consciente et alerte, lui faire boire deux à quatre tasses de lait ou d'eau. Ne rien donner par la bouche à une personne inconsciente. Consulter immédiatement un médecin.
- Inhalation : Amener immédiatement le sujet à l'air frais. Si la personne ne respire pas, donner la respiration artificielle. Si la respiration est difficile, administrer de l'oxygène. Consulter un médecin.

Notes pour le médecin :

Section 5 - Mesures de lutte contre l'incendie

- Renseignements généraux : Porter des vêtements de protection adéquats pour prévenir tout contact avec la peau et les yeux. Porter un appareil respiratoire autonome (ARA) pour prévenir tout contact avec des produits de décomposition thermique. Utiliser l'eau avec prudence et en très grande quantité.
- Méthodes d'extinction : Pour les petits incendies, utiliser de la poudre chimique, du dioxyde de carbone, un jet d'eau ou de la mousse anti-alcool.

Section 6 - Mesures à prendre en cas de déversements accidentels

- Renseignements généraux : Utiliser l'équipement de protection individuelle adéquat tel qu'indiqué à la section 8.
- Déversements/fuites : Absorber les liquides déversés au moyen d'un matériau inerte (p. ex., vermiculite, sable ou terre), puis placer dans un contenant adéquat.

Section 7 - Manipulation et entreposage

- Manipulation : Laver à fond avant de manipuler. Utiliser une ventilation adéquate. Éviter tout contact avec les yeux, la peau ou les vêtements. Ne pas ingérer ni inhaler.
- Entreposage : Conserver dans un endroit frais, sec et bien ventilé, loin des substances incompatibles. Tenir loin des acides forts. Tenir loin des métaux. Tenir loin des liquides inflammables. Tenir loin des halogènes organiques.

Section 8 - Prévention de l'exposition/protection personnelle

Mécanismes techniques : Ventilation par aspiration générale ou locale pour maintenir les concentrations dans l'air sous les limites d'exposition admissibles.

Équipement de protection personnelle

Yeux : Porter les lunettes de sécurité appropriées ou les lunettes de protection contre les produits chimiques décrites dans les règlements sur la protection des yeux et du visage de l'OSHA dans 29 CFR 1910.133 ou la norme européenne EN166.

Peau : Porter des gants adéquats pour éviter toute exposition de la peau.

Vêtements : Porter des vêtements de protection appropriés pour éviter toute exposition de la peau.

Respirateurs : Suivre les règlements de l'OSHA concernant les respirateurs dans 29CFR 1910.134 ou la norme européenne EN 149. Toujours utiliser au besoin un respirateur approuvé par le NIOSH ou conforme à la norme européenne EN 149.

Section 9 - Propriétés physiques et chimiques

Section 10 - Stabilité et réactivité

Stabilité chimique : Stable.

Conditions à éviter : Matières incompatibles, acides.

Incompatibilité avec d'autres matières :

Réagit aux acides minéraux pour former les sels correspondants; réagit avec les acides faibles gazeux comme le sulfure d'hydrogène, le dioxyde de soufre et le dioxyde de carbone; prend feu au contact du cinnamaldéhyde ou du zinc; et réagit de façon explosive avec un mélange de chloroforme et de méthane. Corrosif pour les métaux tels que l'aluminium, l'étain et le zinc, de même que les alliages comme l'acier, et peut causer la formation d'hydrogène gazeux inflammable.

Produits de décomposition dangereux : Vapeurs toxiques d'oxyde de sodium, vapeurs de peroxyde de sodium.

Réactions de polymérisation dangereuses : Aucune n'a été signalée.

Section 11 - Données toxicologiques

Section 12 - Informations relatives à l'écologie

Section 13 - Remarques sur l'élimination

Éliminer le produit en conformité avec la réglementation fédérale, d'État et locale.

Section 14 - Renseignements sur l'expédition

TMD au Canada Aucun renseignement disponible.

Section 15 - Réglementation

Réglementation fédérale américaine

TSCA	N° de CAS figure sur l'inventaire de la TSCA. N° de CAS figure sur l'inventaire de la TSCA. Ce matériel ne contient pas de substances appauvrissant la couche d'ozone de classe 2.
Clean Water Act :	N° de CAS figure parmi les substances dangereuses dans la CWA . Aucune des substances chimiques dans ce produit ne figure parmi les polluants prioritaires dans la CWA. Aucune des substances chimiques dans ce produit ne figure parmi les polluants toxiques dans la CWA.
OSHA :	Aucune des substances chimiques dans ce produit n'est considéré comme très dangereuse par l'OSHA.

Réglementation d'État

Réglementation européenne/internationale

Étiquetage en Europe conformément aux directives de la CE

Symboles de danger : Non disponibles

Mentions du risque :

Mentions de la sécurité : Garder le contenant bien fermé dans un endroit frais, bien ventilé.
Ne pas inhaler gaz/émanations/vapeurs/pulvérisations.
Éviter tout contact avec la peau et les yeux.
En cas de contact avec les yeux, rincer immédiatement à grande eau et consulter un médecin.
Après contact avec la peau, laver immédiatement à grande eau.
Porter des vêtements de protection adéquats, des gants et une protection oculaire et faciale.

WGK (Danger lié à l'eau/protection)

N° de CAS

N° de CAS Aucune information disponible.

Royaume-Uni - Limite d'exposition en milieu de travail

N° de CAS 1 OES-Royaume-Uni, STEL 2 mg/m³ STEL

N° de CAS OES-Royaume-Uni, STEL 2 mg/m³ STEL

Canada

N° de CAS figure sur la Liste LIS du Canada.

N° de CAS figure sur la Liste LIS du Canada.

N° de CAS figure sur la Liste de divulgation des ingrédients du Canada.

N° de CAS ne figure pas sur la Liste de divulgation des ingrédients du Canada.

Limites d'exposition

N° de CAS : OEL-AUSTRALIE :TWA 2 mg/m³

OEL-BELGIQUE :STEL 2 mg/m³

OEL-DANEMARK :TWA 2 mg/m³

OEL-FINLANDE :TWA 2 mg/m³

OEL-FRANCE :TWA 2 mg/m³

OEL-ALLEMAGNE :TWA 2 mg/m³

OEL-JAPON :STEL 2 mg/m³

OEL-PAYS-BAS :TWA 2 mg/m³

OEL-PHILIPPINES :TWA 2 mg/m³

OEL-SUÈDE :TWA 2 mg/m³

OEL-SUISSE :TWA 2 mg/m³;STEL 4 mg/m³

OEL-THAÏLANDE :TWA 2 mg/m³

OEL-TURQUIE :TWA 2 mg/m³

OEL-ROYAUME-UNI :TWA 2 mg/m³;STEL 2 mg/m³

OEL BULGARIE, COLOMBIE, JORDANIE, CORÉE vérifier TLV de l'ACGIH

OEL NOUVELLE-ZÉLANDE, SINGAPOUR, VIETNAM vérifier TLV de l'ACGI H

Section 16 - Renseignements supplémentaires

Date de création de la FS : 9/02/1997 Date de la 1^{re} révision : 8/02/2000

L'information ci-dessus est jugée exacte et représente les meilleures données dont nous disposons présentement. Toutefois, nous ne garantissons aucunement la qualité marchande ni n'offrons aucune autre garantie, expresse ou implicite, en ce qui concerne ces renseignements et nous n'assumons aucune responsabilité pouvant découler de leur utilisation. Les utilisateurs devraient faire leurs propres recherches pour déterminer si les renseignements conviennent aux usages particuliers qu'ils prévoient faire. L'entreprise n'est responsable d'aucune façon des réclamations, pertes ou dommages de tiers ni de la perte de revenus ou dommages spéciaux, indirects, consécutifs ou exemplaires qui peuvent survenir, même si l'entreprise a été informée de la possibilité de tels dommages.

2. Exemple d'une portion de la présentation d'une FS pour une préparation d'hypochlorite de sodium après enlèvement des données permettant d'identifier le fabricant :

Identification

Numéro de dossier FS
Nom(s) du produit : HYPOCHLORITE DE SODIUM Eau de Javel à 5,25 %
Date de la FS : 1997-1998

Information sur le fabricant

Fabricant
Adresse
Numéro de téléphone d'urgence

Fiche signalétique

HYPOCHLORITE DE SODIUM Eau de Javel à 5,25 %

Fiche signalétique

Date de création : août 1997

Identification du produit

Nom du produit : Eau de Javel à 5,25 %
Nom chimique : Hypochlorite de sodium
Usages du produit : Désinfectant et agent de blanchiment

Composition

Ingrédients dangereux	%	TLV de l'ACGIH	N° CAS
Hypochlorite de sodium	5,25	0,5 ppm (C12)	

Propriétés physiques

Aspect et odeur : Solution claire jaune-verdâtre à odeur de chlore
Point d'ébullition (°C) : Décomposition lente à 40 °C en NaCl et NaClO₃
Point de fusion/de congélation : ~ - 5 °C
Densité : ~ 1,07 g/mL
Taux d'évaporation : Non disponible
Solubilité : Miscible en toutes proportions dans l'eau
pH : ~ 12,25

Réactivité

Stabilité : Instable au-delà de 40 °C; lorsqu'exposé au soleil et au contact des métaux
Risques de polymérisation brutale : Nuls
Substances incompatibles : Les acides forts, l'ammoniacque, les matières oxydables, l'urée, la plupart des métaux
Produits de décomposition ou de combustion dangereux : Le chlore gazeux (au contact des acides).

Risques d'incendie et d'explosion

Inflammabilité : Non
Point d'éclair (méthode) : Sans objet
Température d'auto-ignition : Sans objet
Agent d'extinction : Selon la classe d'incendie

Toxicologie et risques pour la santé

Voies d'entrée : Contact cutané, contact oculaire, inhalation et ingestion

Données toxicologiques :

Détermination du risque pour la santé : Corrosif et irritant, risque de lésions oculaires graves

Effet de l'exposition aiguë au produit : Peut causer inconfort, irritation, brûlures chimiques.

Premiers soins

Inhalation : Amener le sujet à l'air frais. Consulter un médecin si nécessaire.

Contact cutané : Laver à l'eau pendant 15 minutes. Consulter un médecin si nécessaire.

Contact oculaire : Rincer à grande eau pendant au moins 15 minutes et contacter un médecin immédiatement.

Ingestion : Rincer la bouche avec de l'eau et faire boire ½ à 1 verre d'eau. Ne pas faire vomir. Obtenir des soins médicaux d'urgence.

Mesures préventives

Protection respiratoire : Non nécessaire si endroit bien ventilé.

Protection de la peau : Gants de caoutchouc conseillés

Protection des yeux : Lunettes protectrices conseillées

Contrôle mécanique : Ventilation normale

Température de stockage (en °C) : Entre 0 °C et 29 °C, à l'abri du soleil

Méthode et équipement de manutention : Protéger les contenants contre les dommages physiques. Éviter les éclaboussures.

Protection de l'environnement

Consignes en cas de fuite ou de déversement : Imbiber et rincer à l'eau les petits déversements.

Méthodes d'élimination : Selon les règlements fédéraux, provinciaux et municipaux.

Annexe IV : Conception des instruments†

La grande majorité des instruments chirurgicaux sont fait en acier inoxydable. La qualité de l'acier peut varier (il existe plus de 60 types d'acier). Les principaux fabricants européens et américains utilisent habituellement de l'acier de grande qualité, mais les instruments provenant d'autres sources peuvent être faits d'acier de moindre qualité, ce qui peut les rendre plus difficiles à nettoyer efficacement.

Le fini des instruments peut être brillant ou mat, les instruments au fini mat étant plus difficiles à nettoyer. La structure d'un instrument peut être faite en tout ou en partie d'autres matériaux comme l'aluminium, le titane et les plastiques. L'aluminium et le plastique sont plus difficiles à nettoyer que l'acier inoxydable de qualité supérieure. Les dispositifs en titane devraient se nettoyer facilement. La construction des instruments varie, allant d'«une seule surface» simple à une configuration complexe, comportant plusieurs articulations ou plusieurs pièces.

La classification des instruments qui suit¹ peut aider à déterminer dans quelle mesure un instrument donné peut être facile à nettoyer. Il faut consulter un expert lorsque la catégorie d'un instrument est incertaine.

Catégories d'instruments
Catégorie A : Peut être décontaminé* Surface unique, aucune pièce mobile Mâchoires lisses articulées sans rochet Articulés avec mâchoires dentelées et rochet Instruments comportant plusieurs pièces qui peuvent être démontés
Catégorie B : Degrés variés de décontamination possibles Instruments comptant plusieurs pièces/articulés qui ne peuvent être complètement démontés Instruments avec lumière
Catégorie C : Impossible de garantir une décontamination sécuritaire** Outils mécaniques (pneumatiques ou électriques), non lavables à la machine Trousse exotique faite de plusieurs pièces, de plusieurs matériaux qui ne peuvent être démontés qu'en partie Fibrosopes souples (endoscopes) Instruments avec lumière

* S'ils sont faits d'acier de piètre qualité, il se peut que les instruments ne puissent être décontaminés efficacement.

** Il est possible que certains ensembles bien construits dans cette catégorie puissent être décontaminés.

1 Reproduit avec l'aimable/consentement du CJD Incidents. Management of possible exposure to CJD through medical procedures. A consultation paper. Department of Health, United Kingdom, October 2001. www.doh.gov.uk/cjd/consultation

Annexe V : Exemple d'évaluation du risque et de prise en charge de la MCJ par un hôpital

Maladie de Creutzfeldt-Jakob classique au Canada

Instrument d'évaluation du risque

1. Utiliser le tableau 2 pour déterminer le niveau de risque que présente un patient

Tableau 2 : Risque de MCJ associé au patient ⁽¹⁾	
Patient à risque élevé	Patient à risque*
MCJ diagnostiquée** MCJ présumée** : maladie neurologique progressive non diagnostiquée, inhabituelle, compatible avec la MCJ** (p. ex., démence, myoclonie, ataxie, etc.)	Seulement dans les situations où il pourrait y avoir une exposition à des tissus à fort potentiel infectieux, y compris le LCR (voir le tableau 3) : Receveurs d'une greffe de dure-mère†, d'une greffe de cornée§ et d'hormones hypophysaires humaines Membres de familles où l'on relève des formes familiales de MCJ, de SGSS et d'IFF¶

* L'incidence de la MCJ au Canada n'est pas suffisante pour qu'on classe les gens qui ont subi des interventions neurochirurgicales parmi les patients à risque.

** Toutes les formes de MCJ classique (sporadique, familiale et iatrogène), de SGSS et d'IFF, à l'exclusion de la variante de la MCJ.

† Les receveurs de greffe de dure-mère ne savent pas souvent qu'ils ont reçu un tel greffon.

§ On considère que les greffes de cornée faites dans une province où l'on exige que le donneur subisse une évaluation neurologique ne présentent pas de risque de MCJ⁽⁷⁶⁾.

¶ Les formes familiales de MCJ, de SGSS et d'IFF peuvent être détectées par des tests génétiques ou par la présence de deux ou plusieurs cas de MCJ, de SGSS ou d'IFF dans la famille (parent, enfant, frère ou soeur)⁽⁷⁶⁾.

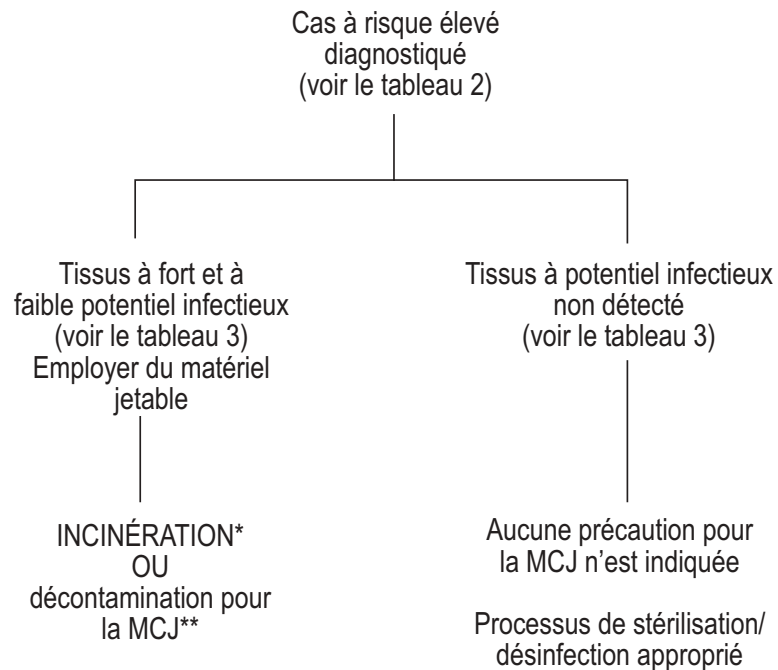
2. Utiliser le tableau 3 pour évaluer le risque que présente un tissu

Tableau 3 : Risque de MCJ associé aux tissus ⁽¹⁾	
Degré d'infectivité	Tissus, secreta et excreta
Fort potentiel infectieux	Cerveau, moelle épinière, dure-mère, hypophyse, oeil* (y compris le nerf optique et la rétine)
Faible potentiel infectieux	LCR**, rein, foie, poumon, ganglions lymphatiques, rate, placenta ⁽⁸⁸⁾
Potentiel infectieux non détecté	Tissu adipeux, peau, surrénales, muscle cardiaque, intestin, nerfs périphériques, prostate, muscles du squelette, testicules, thyroïde, fèces, lait, sécrétions nasales, salive, épanchements séreux, sueur, larmes, urine, sang, moelle osseuse, sperme

* Les parties de l'oeil qui sont le plus infectieuses sont le nerf optique et la rétine et, dans une moindre mesure, la cornée. On s'attend à ce que le degré d'infectivité d'autres parties de l'oeil soit faible ou nul. Les larmes n'ont aucun potentiel infectieux.

** Bien que le LCR soit classé parmi les tissus dont le potentiel infectieux est faible et qu'il soit moins infectieux que les tissus ayant un fort potentiel infectieux, on estime que les instruments contaminés par le LCR devraient être traités de la même manière que ceux qui sont venus en contact avec des tissus à fort potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé et à risque⁽¹⁾.

Figure 1 : Algorithme de gestion des instruments et du matériel utilisés pour le soin d'un patient à risque élevé avec une MCJ diagnostiquée. (Employer des instruments et du matériel jetables dans la mesure du possible.)

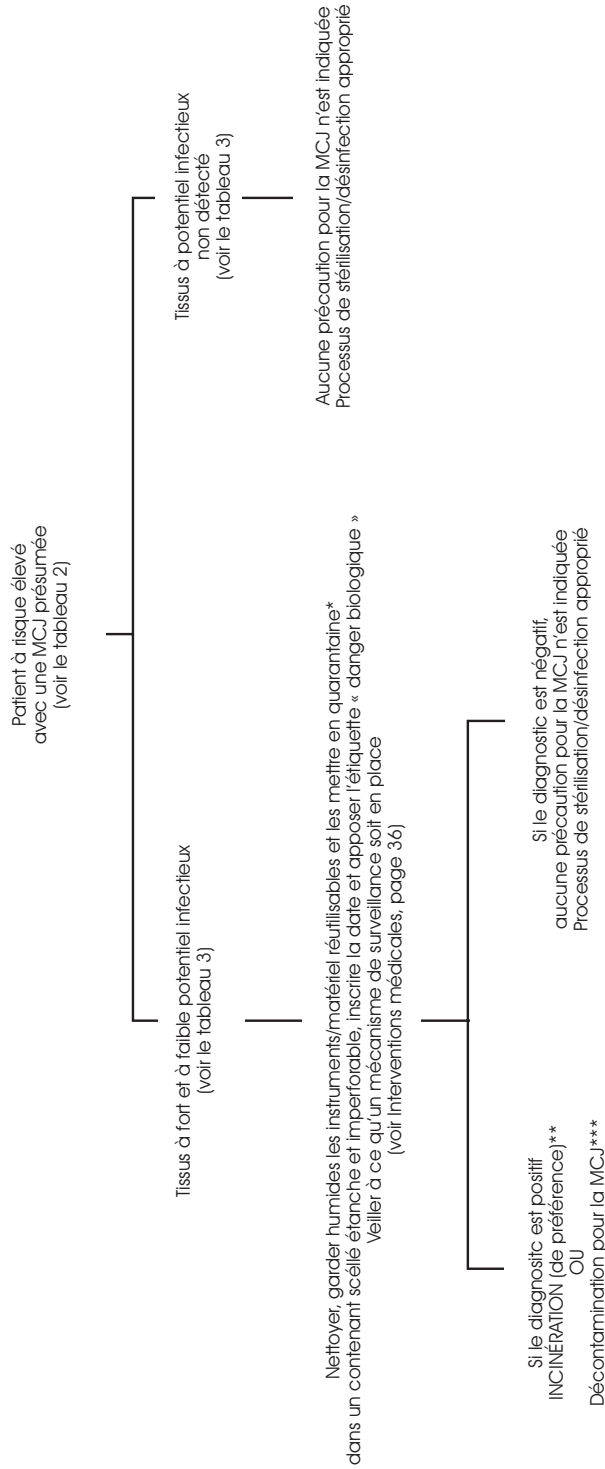


NOTA : Pour obtenir plus de détails, se reporter à la page 33, *Recommandations pour la prise en charge des patients à risque élevé ou à risque de MCJ dans les établissements de santé, en particulier les sections D. Interventions médicales et E. Interventions chirurgicales.*

* Les instruments complexes, p. ex., les fibroscopes (endoscopes), qui ne peuvent être décontaminés adéquatement à l'aide des méthodes de décontamination chimique/à l'autoclave indiquées au tableau 6 devraient être incinérés (voir l'annexe IV).

** Une évaluation critique devrait être effectuée en ce qui concerne le démontage des instruments et du matériel réutilisables (voir la partie B. Gestion du risque de MCJ, Planification préliminaire, page 21).

Figure 2 : Algorithme de gestion des instruments et du matériel utilisés pour le soin d'un patient à risque élevé, avec une MCJ présumée. (Employer des instruments et du matériel jetables dans la mesure du possible.)



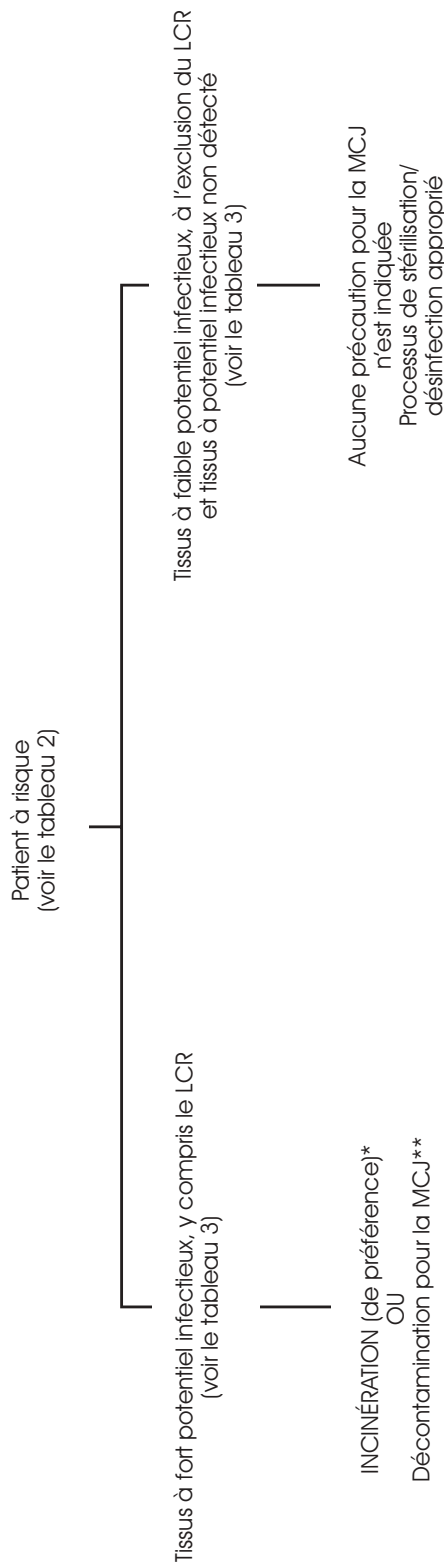
NOTA : Pour obtenir plus de détails, se reporter à la page 33, Recommandations pour la prise en charge des patients à risque élevé ou à risque de MCJ dans les établissements de santé, en particulier les sections D, Interventions médicales et E, Interventions chirurgicales.

* Si des instruments réutilisables dont on s'est servi chez un patient à risque élevé considéré comme un cas présumé mais non confirmé de MCJ ne sont pas mis en quarantaine, ces instruments doivent être traités comme s'ils avaient été utilisés chez un cas diagnostiqué de MCJ (voir la figure 1).

** Les instruments complexes, p. ex., les fibroscopes (endoscopes), qui ne peuvent être décontaminés adéquatement à l'aide des méthodes de décontamination chimique/à l'autoclave indiquées au tableau 6 devraient être incinérés (voir l'annexe IV).

*** Une évaluation critique devrait être effectuée en ce qui concerne le démontage des instruments et du matériel réutilisables (voir la partie B. Gestion du risque de MCJ, Planification préliminaire, page 21).

Figure 3 : Algorithme de gestion des instruments et du matériel utilisés pour le soin d'un patient à risque avec une MCJ présumée. (Employer des instruments et du matériel jetables dans la mesure du possible pour le tissu à fort potentiel infectieux et le LCR.)



NOTA : Pour obtenir plus de détails, se reporter à la page 33, *Recommandations pour la prise en charge des patients à risque élevé ou à risque de MCJ dans les établissements de santé, pour obtenir plus de détails, en particulier les sections D. Interventions médicales et E. Interventions chirurgicales.*

* *Les instruments complexes, p. ex., les fibroscopes (endoscopes), qui ne peuvent être décontaminés adéquatement à l'aide des méthodes de décontamination chimique/à l'autoclave indiquées au tableau 6 devraient être incinérés (voir l'annexe IV).*

** *Une évaluation critique devrait être effectuée en ce qui concerne le démontage des instruments et du matériel réutilisables (voir la partie B. Gestion du risque de MCJ, Gestion de l'équipement et des surfaces de l'environnement, page 19).*

Tableau 6 : Méthodes de décontamination pour la MCJ⁽¹⁾

Ces recommandations sont fondées sur les meilleures données disponibles actuellement et sont présentées par ordre décroissant d'efficacité. Elles doivent être suivies, sans exception, en cas d'exposition à des tissus à fort et à faible potentiel infectieux provenant d'un patient à risque élevé et à des tissus à fort potentiel infectieux et au LCR provenant d'un patient à risque (voir les tableaux 2 et 3). *NOTA* : Si l'instrument ou la surface ne peuvent être immergés ou recouverts totalement de désinfectant chimique, il faut incinérer l'article.

1. **Incinération** : Utiliser pour tous les instruments, les effluents et les déchets solides.

2. Décontamination des instruments pour les instruments réutilisables résistants à la chaleur qu'un établissement ne veut pas ou ne peut pas incinérer.

2.1 **Nettoyage** : Il faut éliminer les particules adhérentes par un nettoyage mécanique ou manuel avant la désinfection chimique ou à l'autoclave des instruments. Il faut empêcher les instruments et les autres articles réutilisables qui doivent être décontaminés de sécher entre le moment où ils sont exposés à des matières infectieuses et leur décontamination subséquente.

2.2 Immerger ensuite les instruments dans une solution de hydroxyde de sodium (NaOH)1N ou d'hypochlorite de sodium* pendant 1 heure, les retirer de la solution chimique, bien les rincer, puis les immerger dans l'eau, les placer dans un autoclave en choisissant le cycle liquide et chauffer à 121 °C pendant 1 heure.

2.3 Ou encore il faut immerger les instruments dans une solution de NaOH 1N ou d'hypochlorite de sodium* pendant 1 heure, les retirer de la solution chimique, les rincer à fond dans l'eau, puis les transférer dans un bac ouvert, les placer dans un autoclave à vide partiel et les chauffer à 134 °C pendant 1 heure ou à 121 °C dans un autoclave à déplacement par gravité pendant 1 heure.

3. **Décontamination des surfaces dures**

3.1 Enlever la saleté visible.

3.2 Recouvrir d'une solution de NaOH 2N ou d'hypochlorite de sodium non dilué, laisser reposer pendant 1 heure, puis éponger et rincer à l'eau.

3.3 Ou si les surfaces ne peuvent tolérer la solution de NaOH ou d'hypochlorite de sodium non dilué, un nettoyage à fond permettra d'enlever par dilution la plupart du potentiel infectieux et l'utilisation de l'une ou l'autre des méthodes partiellement efficaces énumérées au tableau 5 peut également aider.

4. **Décontamination chimique ou à l'autoclave des articles secs**

4.1 Les petits articles secs qui peuvent résister à une exposition à du NaOH ou à de l'hypochlorite de sodium devraient d'abord être immergés dans l'une ou l'autre solution (décrite en 2.3 ci-dessus) puis être chauffés dans un autoclave à vide partiel à une température de 134 °C pendant 1 heure.

4.2 Les articles secs volumineux ou de toute taille qui ne peuvent résister à une exposition à du NaOH ou à de l'hypochlorite de sodium devraient être chauffés dans un autoclave à vide partiel à une température de 134 °C pendant 1 heure.

*20 000 ppm de chlore disponible

Nota : Le tableau 6 recommande que, dans la mesure du possible, deux méthodes différentes ou plus d'inactivation des prions soient employées l'une à la suite de l'autre pour la décontamination.

NaOH (ou soude caustique) : Bien connaître les lignes directrices en matière de sécurité et les suivre lorsqu'on travaille avec du NaOH (voir l'exemple de fiche signalétique à l'annexe III). Une solution de NaOH 1N consiste en 40 g de NaOH dans un litre d'eau. Cette solution réagit immédiatement avec le CO₂ dans l'air pour former des carbonates qui neutralisent le NaOH et diminuent ses propriétés désinfectantes. Des solutions de NaOH 10 N n'absorbent pas le CO₂; les solutions de travail de NaOH 1N devraient donc être préparées au fur et à mesure avant chaque usage soit à partir de pastilles solides de NaOH ou en diluant une solution-mère de NaOH 10N⁽¹⁾. Le NaOH devrait se dissoudre si l'on ajoute soigneusement les pastilles. L'ajout de pastilles à l'eau peut occasionner des éclaboussures, entraînant un risque de lésion pour la personne qui prépare la solution. À ne pas utiliser sur de l'aluminium.

Hypochlorite de sodium (eau de Javel) : Bien connaître les lignes directrices en matière de sécurité et les suivre lorsqu'on doit travailler avec de l'hypochlorite de sodium (voir l'exemple de fiches signalétiques à l'annexe III). L'eau de Javel pour usage domestique ou industriel est vendue à différentes concentrations, de sorte qu'on ne peut pas préciser la dilution standard. Son efficacité dépend de la concentration de chlore actif, celle-ci devant être de 20 000 ppm. Une formulation commerciale courante consiste en une solution d'eau de Javel à 5,25 % contenant 52 500 ppm de chlore actif⁽⁵⁾. Les solutions devraient être préparées au fur et à mesure pour chaque utilisation.

Les instruments ou les parties d'instruments réutilisables qu'un établissement ne veut pas ou ne peut pas incinérer doivent être reconditionnés et subir l'un des procédés de décontamination pour la MCJ énumérés au tableau 6. Ils devraient ensuite repasser l'étape de décontamination appropriée employée pour tous les instruments réutilisables (c.-à-d. nouveau nettoyage, inspection, vérification du fonctionnement, emballage et désinfection ou stérilisation avant qu'ils soient accessibles pour un autre patient).

Instrument d'évaluation du risque/Liste de contrôle préopératoire

À remplir par le chirurgien (avec le patient) pour toutes les interventions neurochirurgicales/rachidiennes. Ce formulaire est rempli en même temps que celui du consentement à une opération.

L'évaluation du risque en vue d'identifier les patients pouvant souffrir de la MCJ comporte les questions suivantes :

1. Le patient est-il un cas connu ou suspect de MCJ (diagnostic établi)?*	
2. Y a-t-il des antécédents familiaux de MCJ?	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
3. Y a-t-il des antécédents familiaux d'encéphalopathie spongiforme héréditaire (Syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker ou insomnie fatale familiale)?	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
4. Le patient a-t-il déjà reçu un traitement à l'hormone de croissance humaine?	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
5. Le patient a-t-il déjà reçu une greffe de dure-mère humaine?	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
6. A-t-on déjà utilisé des électrodes profondes pour une épilepsie chez le patient?	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
7. Le patient a-t-il déjà reçu une greffe de cornée humaine?	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
8. Le patient souffre-t-il d'une démence à évolution rapide qui n'a pas encore été diagnostiquée?	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
9. Le patient a-t-il reçu un avis de son médecin de famille indiquant qu'il a reçu des produits sanguins d'un donneur atteint de la MCJ? ou est venu en contact lors d'une chirurgie avec les tissus d'un patient pouvant être atteint de la MCJ?	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
10. Y a-t-il d'autres problèmes?	

* En présence du quatuor formé par la démence, la myoclonie, l'activité EEG périodique et la progression rapide, le diagnostic de MCJ est presque certain.

Les maladies à écarter sont la maladie d'Alzheimer, la maladie de Parkinson, la démence myoclonique familiale.

Si le patient a répondu «Oui» à l'une des questions, le chirurgien doit effectuer une évaluation plus approfondie et se servir des lignes directrices pour les interventions chirurgicales chez les patients atteints de MCJ (avant l'opération).

Lorsqu'on soupçonne qu'il existe un risque élevé, prière d'avertir le chirurgien, le bloc opératoire et le service de lutte contre les infections.

Date : _____

Signature du médecin : _____

Signature du patient : _____

Source : Adaptation autorisée d'un formulaire de l'Hôtel-Dieu Grace Hospital, Windsor, Ont., Canada

Références

1. Organisation mondiale de la Santé, Department of Communicable Disease Surveillance and Response. *WHO infection control guidelines for transmissible spongiform encephalopathies: report of the WHO consultation, Genève, 23-26 mars 1999*. Genève: OMS, 2000.
2. Association canadienne de normalisation. *Effective sterilization in health care facilities by the steam process*. CSA-Z314.3:1-61. Toronto: CSA, 2000.
3. Santé Canada. *Guide de prévention des infections : Pratiques courantes et précautions additionnelles visant à prévenir la transmission des infections dans les établissements de santé*. RMTc 1999;25S4:1-142.
4. Association canadienne de normalisation. *Decontamination of reusable medical devices*. CSA-Z314.8:1-47. Toronto CSA, 2000.
5. Steelman VM, Rutala WA, éd. *Activity of sterilization processes and disinfectants against prions (Creutzfeldt-Jakob Disease agent)*. Dans : Rutala WA, éd. *Disinfection, sterilization and antisepsis in health care*. Washington, D.C.: Association for Professionals in Infection Control and Epidemiology, Inc. and Polyscience Publications, Inc., 1998:255-71.
6. Taylor DM. *Inactivation of the unconventional agents of scrapie, bovine spongiform encephalopathy and Creutzfeldt-Jakob disease*. *J Hosp Infect* 1991;18:141-6.
7. Haywood AM. *Mechanisms of disease: transmissible spongiform encephalopathies*. *N Engl J Med* 1997;337:1821-8.
8. Johnson RT, Gibbs CJ. *Creutzfeldt-Jakob disease and related transmissible spongiform encephalopathies*. *N Engl J Med* 1998;339:1994-2004.
9. Mastrianni JA, Nixon R, Layzer R et coll. *Prion protein conformation in a patient with sporadic fatal insomnia*. *N Engl J Med* 1999;340:1630-8.
10. Will RG, Ironside JW, Zeidler M et coll. *A new variant of Creutzfeldt-Jakob disease in the UK*. *Lancet* 1996;347:921-5.
11. Advisory Committee on Dangerous Pathogens. *Precautions for work with human and animal transmissible spongiform encephalopathies*. Londres : HMSO, 1994.
12. Advisory Committee on Dangerous Pathogens, Spongiform Encephalopathy Advisory Committee. *Transmissible spongiform encephalopathy agents: safe working and the prevention of infection*. Londres, R.-U. : The Stationary Office, 1998.

13. National Health and Medical Research Council. *Creutzfeldt-Jakob disease and other human transmissible spongiform encephalopathies: guidelines on patient management and infection control*. Canberra : NHMRC, 1996.
14. Coulthart MB, Cashman NR. *Variant Creutzfeldt-Jakob disease: a summary of current scientific knowledge in relation to public health*. Can Med Assoc J 2001;165:51-8.
15. Prusiner SB. *Genetic and infectious prion diseases*. Arch Neurol 1993;50:1129-53.
16. Safar J. *The folding intermediate concept of prion protein formation and conformational links to infectivity*. Curr Top Microbiol Immunol 1996; 207:69-76.
17. Coulthart MB, Stratton EE, Ricketts MN. *Surveillance of Creutzfeldt-Jakob disease in Canada*. Can J Infect Dis 1997;8:241-4.
18. Santé Canada, *La maladie de Creutzfeldt-Jakob au Canada*. RMTTC 1996;22-8:57-60.
19. Brown P, Preece M, Brandel J-P et coll. *Iatrogenic Creutzfeldt-Jakob disease at the millennium*. Neurology 2000;55:1075-81.
20. Organisation mondiale de la Santé, Department of Surveillance and Response Programme of Communicable Diseases. *WHO manual for strengthening diagnosis and surveillance of Creutzfeldt-Jakob disease*. Genève : Organization mondiale de la Santé, 1998.
21. Brown P, Gibbs CJ, Rodgers-Johnson P et coll. *Human spongiform encephalopathy: the National Institutes of Health series of 300 cases of experimentally transmitted disease*. Ann Neurol 1994;35:513-29.
22. Santé Canada. *Encéphalopathies spongiformes transmissibles humaines*. RMTTC 1999;25-1:1-3,6.
23. Brown P, Calne DB, éd. *Transmissible human spongiform encephalopathy (infectious cerebral amyloidosis): Creutzfeldt-Jakob disease, Gerstmann-Sträussler-Scheinker syndrome, and kuru*. Dans : Calne DB, éd. *Neurodegenerative diseases*. Philadelphie: W.B. Saunders, 1994:839-76.
24. Ricketts MN, Cashman NR, Stratton EE et coll. *Is Creutzfeldt-Jakob disease transmitted in blood?* Emerg Infect Dis 1997;3:155-63.
25. Collinge J, Palmer MS, Dryden AJ. *Genetic predisposition to iatrogenic Creutzfeldt-Jakob disease*. Lancet 1991;337:1441-2.
26. Brown P, Preece MA, Will RG. *"Friendly fire" in medicine: hormones, homografts, and Creutzfeldt-Jakob disease*. Lancet 1992;340:24-7.

27. Stratton E, Ricketts MN, Gully PR. *The epidemiology of Creutzfeldt-Jakob disease in Canada: a review of mortality data*. Emerg Infect Dis 1997;3:63-4.
28. Santé Canada. *Système de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob au Canada*. Ottawa : Santé Canada 2001:1-3.
29. Department of Health. *Monthly Creutzfeldt-Jakob statistics*. URL: <<http://www.doh.gov.uk/cjd/stats/mar01.htm>> Date d'accès: octobre 2001.
30. Department of Health. *Monthly Creutzfeldt-Jakob disease statistics*. URL: <<http://www.doh.gov.uk/cjd/stats/apr02.htm>>
31. Chazot G, Broussolle E, Lapras CI et coll. *New variant of Creutzfeldt-Jakob disease in a 26-year-old French man*. Lancet 1996;347:1181.
32. Renault P. Communication personnelle avec R. Gervais, juillet 2000.
33. Oppenheim C, Brandel JP, Hauw JJ et coll. *MRI and the second French case of vCJD*. Lancet 2000;356:253-4.
34. Réseau national de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob et maladies apparentées, Institut de Veille Sanitaire. *Nombre de cas de maladie de Creutzfeldt-Jakob*. 2002;1-2.
35. Birchard K. *Variant Creutzfeldt Jakob disease found in Ireland*. Lancet 1999;353:2221.
36. Kay R, Lau WY, Ng HK et coll. *Variant Creutzfeldt-Jakob disease in Hong Kong*. Hong Kong Med J 2001;7:296-8.
37. *BSE: 54th case marked as authorities seek to contain fear that vCJD will spread*. Il Sole 24 Ore (Italie) 7 février 2002.
38. Bruce ME, Will RG, Ironside JW et coll. *Transmissions to mice indicate that 'new variant' CJD is caused by the BSE agent*. Nature 1997;389:498-501.
39. Collinge J, Sidle KCL, Meads J et coll. *Molecular analysis of prion strain variation and the aetiology of 'new variant' CJD*. Nature 1996;383:685-90.
40. Brown P, Will RG, Bradley R et coll. *Bovine spongiform encephalopathy and variant Creutzfeldt-Jakob disease: background, evolution, and current concerns*. Emerg Infect Dis 2001;7:6-16.
41. Will RG, Zeidler M, Stewart GE et coll. *Diagnosis of new variant Creutzfeldt-Jakob disease*. Ann Neurol 2000;47:575-82.

42. Zeidler M, Sellar RJ, Collie DA et coll. *The pulvinar sign on magnetic resonance imaging in variant Creutzfeldt-Jakob disease*. Lancet 2000;355:1412-8.
43. Hill AF, Butterworth RJ, Joiner S et coll. *Investigation of variant Creutzfeldt-Jakob disease and other human prion diseases with tonsil biopsy samples*. Lancet 1999;353:183-9.
44. Collinge J. *Variant Creutzfeldt-Jakob disease*. Lancet 1999;354:317-23.
45. Centers for Disease Control and Prevention. *Press release: CDC and Florida Department of Health investigate a likely case of new variant Creutzfeldt Jakob disease in a U.K. citizen residing in the U.S.* Atlanta, GA: CDC 2002;1-2.
46. Agence canadienne d'inspection des aliments. *Encéphalopathie bovine spongiforme (EBS)*. Ottawa 2001;1-3.
47. Gajdusek DC, Gibbs CJ, Alpers M. *Experimental transmission of a kuru-like syndrome to chimpanzees*. Nature 1966;209:794-6.
48. Brown P, Baker H, Ridley RM, éd. *Environmental causes of human spongiform encephalopathy*. Dans : Baker H, Ridley RM, éd. *Methods in molecular medicine: prion diseases*. Totowa, NJ : Humana Press, 1995:139-54.
49. Duffy P, Wolf J, Collins G et coll. *Possible person-to-person transmission of Creutzfeldt-Jakob disease*. N Engl J Med 1974;290:692-3.
50. Heckmann JG, Lang CJG, Petrush R et coll. *Transmission of Creutzfeldt-Jakob disease via a corneal transplant*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1997; 63:388-90.
51. Pocchiari M, Peano S, Conz A et coll. *Combination ultrafiltration and 6 M urea treatment of human growth hormone effectively minimizes risk from potential Creutzfeldt-Jakob disease virus contamination*. Horm Res 1991; 35:161-6.
52. Harvey I, Coyle E. *Creutzfeldt-Jakob disease after non-commercial dura mater graft*. Lancet 1992;340:614-5.
53. Prichard J, Thadani V, Kalb R et coll. *Rapidly progressive dementia in a patient who received a cadaveric dura mater graft*. MMWR 1987;36:49-50,55.
54. Esmonde T, Lueck CJ, Symon L et coll. *Creutzfeldt-Jakob disease and lyophilised dura mater grafts: report of two cases*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1993; 56:999-1000.
55. Antoine JC, Michel D, Bertholon P et coll. *Creutzfeldt-Jakob disease after extracranial dura mater embolization for a nasopharyngeal angiofibroma*. Neurology 1997;48:1451-3.

56. Defebvre L, Destée A, Caron J et coll. *Creutzfeldt-Jakob disease after an embolization of intercostal arteries with cadaveric dura mater suggesting a systemic transmission of the prion agent*. *Neurology* 1997;48:1470-1.
57. Will RG, Matthews WB. *Evidence for case-to-case transmission of Creutzfeldt-Jakob disease*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982;45:235-8.
58. Foncin JF, Gaches J, Cathala F et coll. *Transmission iatrogène interhumaine possible de la maladie de Creutzfeldt-Jacob avec atteinte des grains du cervelet*. *Revue Neurologique (Paris)* 1980;136:280.
59. Bernoulli C, Siegfried J, Baumgartner G et coll. *Danger of accidental person-to-person transmission of Creutzfeldt-Jakob disease by surgery*. *Lancet* 1977;1:478-9.
60. Will RG. *Epidemiology of Creutzfeldt-Jakob disease*. *BMJ* 1993;49:960-70.
61. Koch TK, Berg BO, De Armond SJ et coll. *Creutzfeldt-Jakob disease in a young adult with idiopathic hypopituitarism: possible relation to the administration of cadaveric human growth hormone*. *N Engl J Med* 1985; 313:731-3.
62. Hintz R, MacGillivray M, Joy A et coll. *Fatal degenerative neurologic disease in patients who received pituitary-derived human growth hormone*. *MMWR* 1985;34:359-60,365-6.
63. Cochius JI, Hyman N, Esiri MM. *Creutzfeldt-Jakob disease in a recipient of human pituitary-derived gonadotrophin: a second case*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:1094-5.
64. Liberski PP, Yanagihara R, Gibbs CJ et coll. *Spread of Creutzfeldt-Jakob disease virus along visual pathways after intraocular inoculation*. *Arch Virol* 1990; 111:141-7.
65. Santé Canada. *Lydura*. URL: <http://www.hc-sc.gc.ca/hpb-dgps/therapeut/zfiles/english/publicat/alert_104_e.html> Date d'accès : octobre 2001.
66. Lane KL, Brown P, Howell DN et coll. *Creutzfeldt-Jakob disease in a pregnant woman with an implanted dura mater graft*. *Neurosurgery* 1994;34:737-40.
67. Centers for Disease Control. *Creutzfeldt-Jakob disease associated with cadaveric dura mater grafts - Japan, January 1979-May 1996*. *MMWR* 1997;46:1066-9.
68. Hannah EL, Belay ED, Gambetti P et coll. *Creutzfeldt-Jakob disease after receipt of a previously unimplicated brand of dura matter graft*. *Neurology* 2001;56:1080-3.

69. Rohwer RG. *Analysis of risk to biomedical products developed from animal sources (with special emphasis on the spongiform encephalopathy agents, scrapie and BSE)*. Dev Biol Stand 1996;88:247-56.
70. Health Canada. *Tutoplast Dura manufactured by Tutogen Medical GmbH*. URL: <http://www.hc-sc.gc.ca/hpb-dgps/therapeut/zfiles/english/advisory/tpd/tutogen_e.pdf>
71. Leung T, Slinger R, Mindorff C et coll. *Creutzfeldt-Jakob disease: infection control policies and neurosurgical instrument processing capabilities in Canadian neurosurgical hospitals*. Can J Infect Control 2000;15:94-7.
72. Health Canada. *Mise en garde : prévention de la transmission de la maladie de Creutzfeldt-Jakob*. RMTTC 1996;22-17:147-8.
73. Dean HJ, Friesen HG. *Growth hormone therapy in Canada: end of one era and beginning of another*. Can Med Assoc J 1986;135:297-301.
74. Ricketts MN. *Is Creutzfeldt-Jakob disease transmitted in blood?: Is the absence of evidence of risk evidence of the absence of risk?* Can Med Assoc J 1997; 157:1367-70.
75. Brown P, Cervenakova L, McShane LM et coll. *Further studies of blood infectivity in an experimental model of transmissible spongiform encephalopathy, with an explanation of why blood components do not transmit Creutzfeldt-Jacob disease in humans*. Transfusion 1999;39:1169-78.
76. Santé Canada. *Policy on Creutzfeldt-Jakob disease (CJD)*. Health Protection Branch Information Letter 1995:1-4.
77. Santé Canada. *Communiqué : Health Canada issues precautionary directive for six month standard for deferral of blood donors from the UK*. 1999;1-2.
78. Committee of experts on blood transfusion and immunohaematology (SP-HM). *Meeting report, appendix IV, proposed Council of Europe Recommendation vCJD: the potential risk of transmitting variant Creutzfeldt-Jakob disease (vCJD) to a recipient by blood transfusion*. Council of Europe, European Health Committee, 2000;26-30.
79. Santé Canada. *Population health approach, vCJD and blood safety investigation using the precautionary principle: the Blood-Borne Pathogens Division Decision-Making Framework*. Ottawa: Santé Canada, 1999.
80. Santé Canada. *Communiqué : Health Canada issues precautionary directive for deferral of blood and plasma donors who have spent extended periods of time in France*. Ottawa : Santé Canada, 2000:1-2.

81. Santé Canada. *Donor exclusion to address theoretical risk of transmission of variant Creutzfeldt-Jakob disease (vCJD) through the blood supply*. Ottawa : Santé Canada, 2001:1-6.
82. Taylor DM. *Inactivation of SE agents*. Br Med Bull 1993;49:810-21.
83. Wientjens DPWM, Davanipour Z, Hofman A et coll. *Risk factors for Creutzfeldt-Jakob disease: a reanalysis of case-control studies*. Neurology 1996; 46:1287-91.
84. Fishman M, Fort GG, Mikolich DJ. *Prevention of Creutzfeldt-Jakob disease in health care workers: a case study*. Am J Infect Control 1998;26:74-9.
85. Santé Canada. *Guide de prévention des infections transmissibles par le sang dans les établissements de santé et les services publics*. Série de guides de prévention des infections. RMTC 1997;23S3:1-42.
86. Brown P. *Guidelines for high risk autopsy cases: special precautions for Creutzfeldt-Jakob disease*. Dans : *Autopsy performance and reporting*. Northfield, Illinois: College of American Pathologists, 1990:68-74.
87. Steelman VM. *Creutzfeldt-Jakob disease: recommendations for infection control*. Am J Infect Control 1994;22:312-8.
88. Tamai Y, Kojima H, Kitajima R et coll. *Demonstration of the transmissible agent in tissue from a pregnant woman with Creutzfeldt-Jakob disease*. N Engl J Med 1992;327:649.
89. Rutala WA, Weber DJ. *Creutzfeldt-Jakob disease: recommendations for disinfection and sterilization*. Clin Infect Dis 2001;32:1348-56.
90. Food and Drug Administration. *Revised precautionary measures to reduce the possible risk of transmission of Creutzfeldt-Jacob Disease (CJD) by blood and blood products*. Rockville, MD: Food and Drug Administration, Department of Health and Human Services, 1996.
91. Taylor DM, Fraser H, Mcconnell I et coll. *Decontamination studies with the agents of bovine spongiform encephalopathy and scrapie*. Arch Virol 1994; 139:313-26.
92. Ernst DR, Race RE. *Comparative analysis of scrapie agent inactivation methods*. J Virol Methods 1993;41:193-201.
93. Taylor DM, Mcconnell I. *Autoclaving does not decontaminate formol-fixed scrapie tissues*. Lancet 1988;1463-4.

94. Brown P, Rohwer RG, Gajdusek DC. *Sodium hydroxide decontamination of Creutzfeldt-Jakob disease virus*. N Engl J Med 1984;310:727.
95. Brown P, Rohwer RG, Green EM et coll. *Effect of chemicals, heat, and histopathologic processing on high-infectivity hamster-adapted scrapie virus*. J Infect Dis 1982;145:683-7.
96. Brown P, Liberski PP, Wolff A et coll. *Resistance of scrapie infectivity to steam autoclaving after formaldehyde fixation and limited survival after ashing at 360°C: practical and theoretical implications*. J Infect Dis 1990;161:467-72.
97. Dickinson AG, Taylor DM. *Resistance of scrapie agent to decontamination*. N Engl J Med 1978;299:1413-4.
98. Brown P, Gibbs CJ, Amyx HL et coll. *Chemical disinfection of Creutzfeldt-Jakob disease virus*. N Engl J Med 1982;306:1279-82.
99. Walker AS, Inderlied CB, Kingsbury DT. *Conditions for the chemical and physical inactivation of the K. Fu. strain of the agent of Creutzfeldt-Jakob disease*. Am J Public Health 1983;73:661-5.
100. Tateishi J, Tashima T, Kitamoto T. *Inactivation of the Creutzfeldt-Jakob disease agent*. Ann Neurol 1988;24:466.
101. Taylor DM. *Decontamination of Creutzfeldt-Jakob disease agent: current strategies*. Neuropathol Appl Neurobiol 1991;17:237.
102. Brown P, Rohwer RG, Gajdusek DC. *Newer data on the inactivation of scrapie virus or Creutzfeldt-Jakob disease virus in brain tissue*. J Infect Dis 1986;153:1145-8.
103. Taylor DM. *Autoclaving standards for Creutzfeldt-Jakob disease agent*. Ann Neurol 1987;22:557-8.
104. Taylor DM. *Inactivation of BSE agent*. Dans : *International Symposium on Virological Aspects of the Safety of Biological Products, Londres, Angleterre, 8-9 novembre, 1990*. Basel : S. Karger, 1991:97-102.
105. Rohwer RG. *The scrapie agent: "a virus by any other name"*. Curr Top Microbiol Immunol 1991;172:195-232.
106. Steelman VM. *Creutzfeldt-Jakob disease: decontamination issues*. Infect Control Steriliz Technol 1996;285:32-9.
107. Santé Canada. *Guide de prévention des infections : Lavage des mains, nettoyage, désinfection et stérilisation dans les établissements de santé*. Une publication de la série de guides de prévention des infections. RMTTC 1998:24S8:1-54.

108. Zobeley E, Flechsig E, Cozzio A et coll. *Infectivity of scrapie prions bound to a stainless steel surface*. Mol Med 1999;5:240-3.
109. Taylor DM, Fernie K, Mcconnell I et coll. *Solvent extraction as an adjunct to rendering: the effect on BSE and scrapie agents of hot solvents followed by dry heat and steam*. Veterinary Record 1998;143:6-9.
110. Bond WW, Rutala WA. *Endoscopes reprocessing: problems and solutions*. Dans : Rutala WA, éd. *Disinfection, sterilization and antisepsis in health care*. Washington, DC: Association for Professionals in Infection Control and Epidemiology, Inc. and Polyscience Publications, Inc., 1998:151-63.
111. Taguchi F, Tamai Y, Uchida K et coll. *Proposal for a procedure for complete inactivation of the Creutzfeldt-Jakob disease agent*. Arch Virol 1991; 119:297-301.
112. Tamai Y, Taguchi F, Miura S. *Inactivation of the Creutzfeldt-Jakob disease agent*. Ann Neurol 1988;24:466-7.
113. Brown P, Gibbs CJ, Gajdusek DC et coll. *Transmission of Creutzfeldt-Jakob disease from formalin-fixed, paraffin-embedded human brain tissue*. N Engl J Med 1986;315:1614-5.
114. Ponchon T. *Transmission of hepatitis C and prion diseases through digestive endoscopy: evaluation of risk and recommended practices*. Endoscopy 1997;29:199-202.
115. Fross RD. *Ophthalmological precautions in Creutzfeldt-Jakob disease*. Ann Neurol 1986;20:78.
116. Association des infirmières et infirmiers de salles d'opération du Canada. *Recommended standards for perioperative nursing practice*. 4^e édition 1998.
117. Ryan P, McWilliams RM, Ryan P et coll. *No compromise with asepsis, say O.R. nurses*. Dans : Abrutyn E, Goldmann DA, Scheckler WE, édés. *Saunders Infection Control Reference Service: The Experts Guide to the Guidelines*. Philadelphia, PA : W.B. Saunders Company, 2001:335-6.
118. Collins S, Law MG, Fletcher A et coll. *Surgical treatment and risk of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: a case-control study*. Lancet 1999;353:693-7.
119. Santé Canada. *Lignes directrices en matière de biosécurité en laboratoire*. 2^e édition. Ottawa : Santé Canada, 1996.
120. Bastian FO, Jennings RA. *Creutzfeldt-Jakob disease: procedures for handling diagnostic and research materials*. Infect Control 1984;5:48-50.

121. Ironside JW, Bell JE. *The 'high-risk' neuropathological autopsy in AIDS and Creutzfeldt-Jakob disease: principles and practice.* Neuropathol Appl Neurobiol 1996;22:388-93.
122. Brown P, Wolff A, Gajdusek DC. *A simple and effective method for inactivating virus infectivity in formalin-fixed tissue samples from patients with Creutzfeldt-Jacob disease.* Neurology 1990;40:887-90.
123. Bell JE, Ironside JW. *How to tackle a possible Creutzfeldt-Jakob disease necropsy.* J Clin Pathol 1993;26:193-7.
124. Drasar BS, Shiner M, McLeod GM. *Studies on the intestinal flora) I. the bacterial flora of the gastrointestinal tract in healthy and achlorhydric persons.* Gastroenterology 1969;56:71-9.
125. Santé Canada. *Définitions de cas des maladies faisant l'objet d'une surveillance nationale.* RMTC 2000;26(S3).
126. *Définitions de cas des maladie de Creutzfeldt-Jakob classique.* Dans : Santé Canada. *Définitions de cas des maladies faisant l'objet d'une surveillance nationale.* RMTC 2000;26(S3):33-5.