

Direction générale de la santé  
Direction de l'hospitalisation  
et de l'organisation des soins  
Direction générale  
de l'action sociale  
Direction de la sécurité sociale

## **Circulaire DGS/DHOS/DGAS/DSS n° 2001-139 du 14 mars 2001 relative à la prise en charge des personnes atteintes d'encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles**

SP 4 435  
757

NOR : MESP0130090C

(Texte non paru au *Journal officiel*)

Pièces jointes : 5 fiches et 6 annexes.

La ministre de l'emploi et de la solidarité ; le ministre délégué à la santé, à Mesdames et Messieurs les préfets de région (directions régionales des affaires sanitaires et sociales [pour information et attribution]) ; Mesdames et Messieurs les directeurs des agences régionales de l'hospitalisation (pour information) ; Mesdames et Messieurs les préfets de département (directions départementales des affaires sanitaires et sociales [pour information, attribution et diffusion]) Cette circulaire a pour objectifs de préciser aux professionnels qui peuvent être amenés à suivre des patients atteints d'encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles (ESST), dont la maladie de Creutzfeldt Jakob (MCJ) est la plus connue, les informations nécessaires au diagnostic et à la prise en charge ainsi qu'à l'accompagnement de leurs familles. Les informations et recommandations concernant la prise en charge médico-sociale énoncées dans cette circulaire peuvent aussi s'appliquer aux cas des personnes souffrant de maladies dégénératives incurables entraînant une dégradation physique et intellectuelle rapide et d'évolution fatale en quelques mois. Certaines caractéristiques des ESST rendent particulièrement difficile le diagnostic et la prise en charge : rareté de la maladie (incidence autour de 1,4 cas par million d'habitants et par an, toutes formes confondues) ; incertitude clinique compte tenu de la combinaison de symptômes somatiques et psychiatriques pendant les premiers mois de la maladie ; émergence d'une nouvelle forme dont le tableau clinique et biologique peut encore évoluer. Les patients atteints de la maladie peuvent ainsi, selon leurs symptômes, être orientés initialement dans des services aussi divers que les unités psychiatriques, neurologiques, gériatriques ou de médecine générale. Il est indispensable, compte tenu de la rapidité de l'évolution de la maladie à compter de l'apparition des premiers symptômes, que la coordination de la prise en charge médico-sociale soit mise en place dès qu'un diagnostic de probabilité est posé, ce même principe s'appliquant pour les autres maladies d'évolution similaire. Afin d'assurer cette coordination, un référent doit être désigné par l'équipe soignante, en accord avec la famille, afin de faire le lien entre les différents intervenants et orienter la famille dans ses démarches administratives.

Des dispositions existent, permettant de réduire les délais de traitement administratif des dossiers de

demande d'aide et de prestations auprès des COTOREP. La circulaire n° 97/574 du 25 août 1997 relative à l'accélération des procédures d'attribution des avantages et prestations sociales accordées aux adultes handicapés par les COTOREP, pour les personnes atteintes par le VIH ou présentant une affection évolutive grave, rappelée par la circulaire DAS/RVAS/RV1 n° 99-397 du 7 juillet 1999 relative à l'amélioration de la prise en compte des handicaps survenant au cours de l'évolution des maladies chroniques, ainsi que les instructions qui les précèdent, restent d'actualité. Ces instructions doivent s'appliquer pour toutes les situations handicapantes dont l'évolutivité importante le nécessite, ce qui est le cas des atteintes liées à la maladie de Creutzfeldt-Jakob ou à son variant.

Afin de réduire le temps d'accès des usagers aux différents types d'aide mobilisables, il sera nécessaire d'en élaborer un recensement exhaustif à l'échelon de chaque département et de tenir cette information à jour et disponible pour l'ensemble des professionnels susceptibles d'accueillir le public concerné (champ social et santé). Ce recensement comportera non seulement les différents types d'aide mobilisables, mais également les conditions de leur obtention et les coordonnées des différents opérateurs qui les mettent en oeuvre. Le plan type d'un tel recensement figure en annexe 6. Les COTOREP (commissions techniques d'orientation et de reclassement professionnel) ou les CDES (commissions départementales de l'éducation spécialisée) seront tout particulièrement sollicitées dès lors que les difficultés quotidiennes prévisibles de la personne nécessiteront le recours au dispositif d'aide en matière de handicap. Leurs adresses sont disponibles auprès des DDASS. Elles se trouveront naturellement en position centrale en matière d'information et devront donc tenir à la disposition du public et de l'ensemble des professionnels concernés les informations ainsi recensées.

Sans préjudice des dispositions qui précèdent, vous accorderez aux personnes et aux familles qui la sollicitent, une aide d'urgence, s'imputant sur le chapitre 46-33, article 50 du budget de l'Etat, afin de couvrir de manière forfaitaire les dépenses exceptionnelles liées à la maladie, non prises en charge par la sécurité sociale, et notamment l'assistance à la personne rendue nécessaire par l'extrême gravité de la maladie. Cette aide sera accordée dans la limite de 200 000 F soit 30 489,80 EUR.

Cette circulaire apporte, sous forme de 5 fiches et de 6 annexes, des éléments sur l'état actuel des connaissances sur les encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles et les différents types de prise en charge médicale et sociale pouvant être mobilisés. Enfin, la communication autour des cas de MCJ, sujet qui suscite de nombreuses interrogations des établissements et des services déconcentrés, compte tenu notamment de la médiatisation de ces cas, fait l'objet de recommandations. Vous voudrez bien diffuser cette circulaire aux établissements de santé publics et privés, aux établissements psychiatriques, aux établissements médico-sociaux, aux services de soins à domicile, aux CDES et aux COTOREP, aux présidents de conseil général, aux présidents de conseil départemental de l'Ordre des médecins, aux caisses d'allocations familiales ainsi qu'à tous les services et professionnels concernés.

La ministre de l'emploi  
et de la solidarité,  
Elisabeth Guigou

Le ministre délégué à la santé,  
Bernard Kouchner

## SOMMAIRE DES FICHES

- Fiche n° 2. - Prise en charge des patients et des familles, de la suspicion de diagnostic jusqu'au décès
- Fiche n° 3. - Accompagnement de la famille et des aidants informels
- Fiche n° 4. - Accompagnement social et aides au maintien à domicile
- Fiche n° 5. - Sensibilisation et information médico-administrative des directeurs d'établissements et des personnels hospitaliers

## FICHE 1 INFORMATION DES PROFESSIONNELS DE SANTÉ

### 1. Eléments d'information sur les encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles humaines

Les encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles humaines (ESST) sont des maladies dégénératives du système nerveux central caractérisées par l'accumulation d'une isoforme pathologique (PrP<sup>sc</sup>) d'une protéine normale, la PrP<sup>c</sup>. Il n'existe pas aujourd'hui de moyens permettant de dépister ni de traiter ces maladies dont l'évolution est fatale en quelques mois. Le diagnostic ne peut être confirmé que par un examen anatomo-neuropathologique post mortem qui montre des anomalies spongiformes microscopiques caractéristiques. La maladie n'est pas directement transmissible de personne à personne ou par simple contact.

Depuis 1994 (1), on assiste à l'émergence, à côté des formes classiques d'ESST, d'une nouvelle forme de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ), identifiée sous le nom de nouveau variant de la MCJ (v-MCJ) résultant, selon toute vraisemblance, de la transmission à l'homme de l'agent de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB). Les différents types d'encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles humaines sont décrits dans l'annexe 1.

### 2. Aide à l'orientation diagnostique et à la prise en charge

Une cellule nationale de référence des encéphalopathies spongiformes subaiguës humaines sera mise à la disposition des professionnels de santé et médico-sociaux pour les aider dans le diagnostic, la prise en charge et l'accompagnement psychologique des patients et de leur famille dans les prochaines semaines. Cette cellule ne sera pas un lieu de prise en charge des patients et n'aura pas vocation à recevoir les patients et leurs familles. Il lui reviendra de conseiller les différents professionnels sur les modalités de diagnostic, les examens à pratiquer, l'interprétation des résultats, les possibilités de prise en charge sanitaire, sociale ou médico-sociale. En cas de nécessité, ses membres pourront éventuellement se déplacer dans le service où est hospitalisé le patient, à la demande de l'équipe qui le prend en charge. Pour remplir ses missions, la cellule sera dotée d'un médecin, d'un assistant social, d'un psychologue et d'un secrétariat. La cellule pourra également répondre par téléphone aux demandes de renseignements de particuliers concernés par la maladie de Creutzfeldt-Jakob. Cette cellule sera située à l'hôpital Pitié-Salpêtrière de l'Assistance publique - Hôpitaux de Paris, où sont déjà regroupées différentes structures nationales concernant les ESST, dont le centre national de référence de la MCJ iatrogène qui, étroitement associé à la cellule, la fera bénéficier de son expérience.

Le service de biochimie et de biologie moléculaire de l'hôpital Lariboisière (Assistance publique - Hôpitaux de Paris), et le laboratoire de biologie de l'hôpital neurologique, (hospices civils de Lyon). Ces laboratoires réalisent le dosage de la protéine 14-3-3 et le typage du codon 129 (cf. annexe 2). Ils signalent les suspicions de cas à l'INSERM U 360.

Le réseau national de neuropathologie de la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Ce réseau, chargé de la confirmation neuropathologique des cas de MCJ en effectuant les autopsies et l'analyse des prélèvements réalisés dans ce cadre, est composé de 13 centres régionaux dont la liste est jointe en annexe 2. La coordination du réseau est implantée à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière. Il constitue une composante essentielle de la surveillance de la MCJ en France. En effet, le diagnostic ne peut être confirmé que par un examen anatomo-pathologique spécialisé, c'est pourquoi il est important de convaincre les familles de l'intérêt d'une autopsie pour affirmer le diagnostic.

La surveillance épidémiologique des encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles. Les suspicions d'ESST sont soumises à signalement et à notification obligatoire (2) à l'autorité sanitaire depuis septembre 1996. Dès lors qu'un cas est suspecté, le médecin qui constate le cas doit le déclarer au médecin inspecteur de santé publique de la direction départementale des affaires sanitaires et sociales. La fiche de notification est ensuite transmise à l'Institut national de veille sanitaire, qui, en liaison avec l'unité 360 de l'INSERM (chargée de la validation et de la classification des cas ainsi que de l'étude des facteurs de risque) assure la surveillance épidémiologique des ESST humaines. Les données épidémiologiques (cas suspects, probables, certains) sont publiées mensuellement sur le site internet de l'InVS : [www.invs.sante.fr](http://www.invs.sante.fr).

## FICHE 2

### PRISE EN CHARGE DES PATIENTS ET DES FAMILLES, DE LA SUSPICION DE DIAGNOSTIC JUSQU'AU DÉCÈS

#### 1. La coordination

La coordination des interventions sanitaires et sociales est indispensable. Pour tout patient chez lequel est posé un diagnostic de probabilité de MCJ, il est recommandé qu'une personne référente soit nommément désignée par l'équipe soignante, en accord avec la famille, afin de coordonner la prise en charge du patient et de sa famille, quel que soit l'endroit où a lieu la prise en charge. Ce pourra être, notamment, un assistant social ou un membre du personnel soignant du service hospitalier, une personne du service d'hospitalisation à domicile, ou un assistant social intervenant sur le secteur géographique où vivent le patient et sa famille, selon les disponibilités locales et avec l'accord de la famille.

La personne référente est identifiée le plus tôt possible dès que le diagnostic est considéré comme probable ; dans la pratique, cela signifie généralement lors du séjour à l'hôpital au cours duquel la MCJ est diagnostiquée. Préalablement à l'annonce du diagnostic, le référent sera pressenti et le projet de prise en charge défini, avant d'être proposé au patient et à sa famille. Dans le cas où le patient serait revenu au domicile préalablement à la réunion de synthèse sur son cas, il est essentiel de s'assurer que le médecin traitant est bien informé de la situation et que toutes les aides possibles sont mises en place.

Le rôle du référent est de faciliter :

- la coordination de l'évaluation et de la réévaluation des besoins du patient ;
- la coordination de l'évaluation des besoins de la famille et des aidants pour l'accès aux différents types d'aides sociales ;
- la communication entre les professionnels fournissant des soins ;
- l'accès à des structures d'accueil temporaire, en cas de besoin ;
- l'accès à des aides financières ;

- l'accompagnement psychologique de la famille et des aidants ;
- l'apport d'informations et d'aide à la famille pour la prise des décisions en fin de vie ;
- l'accès à un soutien psychologique et à un suivi d'accompagnement de la famille après le décès du patient.

La personne référente pourra faire appel, si besoin, à la cellule nationale de référence des ESST.

## 2. Annonce de la probabilité du diagnostic

Comme pour toute pathologie incurable, il est recommandé qu'une convergence très forte d'arguments soit obtenue pour annoncer la probabilité du diagnostic. En fonction de l'état du patient, le médecin jugera des moments et conditions de cette annonce. S'agissant d'une maladie dont le pronostic est fatal, le médecin devra vérifier que le patient n'a pas exprimé le souhait de ne pas informer ses proches. Il revient en principe au médecin qui a pris en charge le patient et qui a déjà eu des contacts avec la famille, de faire cette annonce. Compte tenu de la charge émotionnelle que revêt ce type d'annonce, il est recommandé qu'elle soit faite avec le médecin responsable du service et de s'assurer de la disponibilité d'une personne en mesure d'apporter un soutien immédiat au patient et aux proches après l'entretien.

L'annonce du diagnostic sera accompagnée d'une information sur les possibilités de prise en charge médico-psycho-sociale. Il sera indiqué à la personne malade et sa famille sera informée qu'elle pourra bénéficier d'un accompagnement tout au long de l'évolution de la maladie par l'intermédiaire d'un référent dont les coordonnées lui seront immédiatement communiquées.

## 3. Prise en charge du patient

Comme pour toute personne atteinte d'un problème de santé qui, en raison de sa gravité, interfère de façon majeure sur sa vie quotidienne, il est nécessaire d'élaborer, avec l'intéressé(e) et en relation avec son entourage proche, un projet de prise en charge individuelle (annexe 5) prenant en compte les besoins médico-psycho-sociaux de la personne.

Concernant des pathologies d'une telle gravité, avec pronostic fonctionnel et vital engagé à court terme dès l'apparition des premiers signes cliniques, il sera nécessaire de veiller tout particulièrement à l'organisation optimale des soins infirmiers et paramédicaux, de l'aide à la vie quotidienne, du soutien psychologique y compris des proches, de la prise en charge de la douleur et des soins palliatifs.

## 4. Les soins et la coordination Les filières de prise en charge

Un schéma standard, qui convienne pour tous les cas, ne peut être défini et sont rappelés ici les différents services pouvant être mobilisés.

### Services hospitaliers conventionnels

A certains moments, l'état du patient nécessitera une hospitalisation en service conventionnel. Le type de service sera déterminé selon l'état et les besoins du patient : service de soins aigus, ou soins de suite

et réadaptation.

Il peut arriver que le patient présente au début des symptômes psychiatriques non spécifiques, en particulier en cas de MCJ iatrogène et de v-MCJ. Dans ce cas, les familles vivent souvent mal qu'un diagnostic psychiatrique ait pu être initialement porté et ait égaré le diagnostic. Il est donc fondamental de renforcer la coordination entre les services, particulièrement avec les services de psychiatrie. Certains malades pouvant présenter des symptômes psychiatriques importants, l'intervention des équipes psychiatriques pourra être nécessaire pour assurer une prise en charge adaptée.

### Prise en charge à domicile

Quel que soit l'état du malade, pour que l'ensemble de ses besoins médico-psycho-sociaux soit correctement pris en charge, une coordination des différents professionnels intervenant à domicile est indispensable. Un projet de prise en charge doit être élaboré préalablement à l'annonce du diagnostic ; il sera proposé au patient et à sa famille et réévalué aussi souvent que nécessaire, en fonction de l'état de santé et des besoins du patient. Il faudra veiller à limiter autant que possible le renouvellement des professionnels appelés à intervenir à domicile auprès du patient, afin de lui éviter l'effort d'adaptation que nécessite l'intervention d'un trop grand nombre de personnes. Cette mesure contribuera également à préserver l'intimité de la famille et à assurer une continuité des soins optimale.

L'hospitalisation à domicile semble, dans un grand nombre de cas, un mode de prise en charge adapté aux différents besoins de ces patients : elle permet, en effet, l'accès à des soins coordonnés qu'il s'agisse de soins médicaux, de soins paramédicaux divers (infirmiers, kinésithérapeutes, diététiciens, psychologues etc.), ou d'interventions sociales (cf. circulaire DH/EO2/2000 n° 295 du 30 mai 2000 relative à l'HAD). Cependant, ce type de service n'est pas présent sur l'ensemble du territoire.

Les services de soins infirmiers à domicile sont également un recours possible, pour des patients en perte d'autonomie : un projet de décret réformant le décret n° 81-448 du 8 mai 1981 relatif aux services de soins à domicile pour personnes âgées fait actuellement l'objet d'une large concertation. Il prévoit, notamment, que les personnes atteintes de maladies chroniques invalidantes puissent désormais être prises en charge par les services de soins et d'accompagnement à domicile ainsi redéfinis, avant l'âge de 60 ans. D'ores et déjà, par dérogation, avec l'accord du médecin conseil de l'assurance maladie, de telles prises en charge sont possibles pour les cas d'adultes plus jeunes le nécessitant. Par ailleurs les mesures nouvelles prévoyant, dès 2001, la création de 4 000 places de services par an sur 5 ans, seront mises à profit pour couvrir, entre autres, ce type de besoins.

Certains réseaux de soins coordonnés, qu'ils soient polyvalents (réseaux de proximité) ou non (par exemple réseaux de soins palliatifs, réseaux ville-hôpital VIH) peuvent prendre en charge ces patients dans la mesure où ils ont développé des savoir-faire en matière de prise en charge des personnes atteintes de maladies chroniques invalidantes.

Pour aider les familles, des prises en charge temporaires peuvent être envisagées dans des structures comme les hôpitaux de jour pour personnes démentes, des centres de jour, ou des structures d'hébergement temporaire quand elles sont adaptées à ce type de patient.

### 5. La prise en charge en phase terminale

Selon le souhait du malade (s'il l'a exprimé) ou de la famille, les patients en phase terminale sont pris en charge à domicile ou à l'hôpital. En effet, l'accompagnement en fin de vie peut se faire à domicile par du personnel formé, ce qui est le cas dans les services d'hospitalisation à domicile ou dans certains

services de soins infirmiers à domicile. Quand l'accompagnement est réalisé par le médecin traitant et l'infirmier libéral, ils peuvent demander l'intervention ou le soutien d'une équipe mobile de soins palliatifs du centre hospitalier le plus proche. Néanmoins, cela nécessite que la prise en charge de la phase terminale soit préparée suffisamment tôt.

A l'hôpital, le patient peut être pris en charge dans une unité de soins palliatifs si cette solution paraît la plus appropriée, ou rester dans le service où il est hospitalisé. Dans ce dernier cas, une équipe mobile de soins palliatifs peut intervenir auprès du service où est hospitalisé le patient et apporter tous les soutiens nécessaires auprès de ce dernier et de sa famille.

## 6. Accompagnement du deuil et lors de la confirmation post-mortem (ou infirmation) du diagnostic

Il est recommandé d'aborder la question de l'autopsie avant le décès, le moment le plus propice devant être recherché au cas par cas, en liaison avec le médecin qui assure le suivi de la personne malade. La famille ayant été informée de l'intérêt que revêt cet examen, tant au plan individuel que collectif (confirmation ou infirmation du diagnostic, recherche, suivi épidémiologique), il lui sera indiqué les conditions de l'autopsie (notamment si le corps doit être transporté), en lui précisant qu'après l'autopsie il lui sera possible de revoir le corps. Elle pourra, si elle le désire, être mise en contact avec des associations (3) qui apportent un soutien dans l'accompagnement au deuil. Il est indispensable que la famille soit informée du délai prévisible de rendu des résultats (quelques mois) et lui demander soit d'indiquer le nom du médecin auquel elle souhaite que ceux-ci soient adressés, soit si elle souhaite être informée directement par le laboratoire de neuropathologie, ce dernier devant la prévenir de la disponibilité des résultats. Le choix de la famille ainsi que ses coordonnées et celles du médecin désigné par elle doivent figurer sur la fiche accompagnant l'envoi des prélèvements anatomiques.

### FICHE 3

#### ACCOMPAGNEMENT DE LA FAMILLE ET DES AIDANTS INFORMELS

##### 1. Informations à la famille au cours de la maladie

Tout au long de la maladie, la famille étant la plus à même d'apporter des éléments sur l'évolution de l'état du patient, il est important d'être à l'écoute des besoins et attentes qu'elle exprime et de l'associer aux décisions relatives à la prise en charge. Le consentement du patient sera recherché. En cas d'impossibilité, l'avis de la famille devra être recueilli autant de fois que nécessaire.

L'information sera graduelle et actualisée. Elle pourra anticiper certaines phases de l'évolution probable de la maladie afin de préparer la famille tant sur le plan psychologique que matériel. Une brochure d'information sera remise à la famille.

##### 2. Soutien psychologique

L'accompagnement psychologique de la famille doit être facilité tout au long de la maladie. Elle peut en bénéficier dans les services hospitaliers traditionnels ou à domicile quand le service d'HAD dispose d'un psychologue.

### FICHE 4

#### ACCOMPAGNEMENT SOCIAL ET AIDES AU MAINTIEN À DOMICILE

Diverses aides à domicile peuvent être attribuées, soit sous forme de prestations, soit sous forme de financement permettant de mobiliser des prestations, soit sous forme d'exonérations de charges patronales ou fiscales pour l'embauche d'une tierce personne. Les organismes auxquels il convient de s'adresser ainsi que les conditions d'attributions seront détaillés dans la brochure d'information. Il conviendra de porter une attention particulière aux cas qui pourraient survenir peu avant l'âge de vingt ans : avant cet âge, la CDES est compétente, après c'est la COTOREP, et les financeurs des diverses aides sont différents. Le dossier constitué auprès de la CDES devra donc, avec l'accord de la famille, être transmis à la COTOREP avec la mention « urgent » afin qu'il n'y ait pas de rupture des différentes prestations d'aide.

## 1. Aides financières

En dehors de l'allocation aux adultes handicapés et de la pension d'invalidité de la sécurité sociale, qui visent toutes deux à compenser l'absence de ressource d'une personne ne pouvant travailler en raison de son problème grave de santé, il existe :

Pour les enfants :

- l'AES (allocation d'éducation spéciale) sur décision de la CDES nécessitant la reconnaissance d'un taux d'incapacité de 50 %. La nécessité de recours à une tierce personne du fait du handicap ou des dépenses supplémentaires permettent d'attribuer un complément à cette AES ;
- l'APP (allocation de présence parentale) permet aux parents de diminuer ou d'arrêter leur activité professionnelle pendant un an, au plus, pour s'occuper d'un enfant gravement malade ou handicapé : versée par la CAF, elle nécessite un certificat médical attestant de la nécessité de présence d'un des parents auprès de l'enfant. Elle est couplée à un congé permettant le retour dans l'emploi initial ou dans un emploi équivalent.

Pour les adultes :

- l'ACTP (allocation compensatrice pour l'aide d'une tierce personne) attribuée sur décision de la COTOREP. Elle nécessite la reconnaissance d'un taux d'incapacité de 80 % et l'obligation de recours à une tierce personne. Elle permet de rémunérer une tierce personne ou dans certains cas de compenser la perte de revenu d'un proche assumant ce rôle ;
- la MTP (majoration tierce personne) attribuée sur avis du médecin-conseil de la caisse d'assurance maladie à la personne titulaire d'une pension d'invalidité et ayant besoin de l'assistance d'une tierce personne pour effectuer les actes ordinaires de la vie.

## 2. Interventions d'aides à domicile

Les personnes aidant au domicile peuvent être salariées d'associations prestataires ou employées directement par la personne selon les cas :

- aide ménagère à domicile : il peut s'agir dans certains cas précis (personnes âgées ayant des ressources très faibles) d'une prestation légale. Dans la plupart des cas, c'est une prestation extra-légale attribuée aux personnes âgées ou handicapées, dépendant de l'action sociale des



caisses vieillesse ou d'assurance maladie selon les cas. Les conditions d'attribution en sont donc variables d'un département à l'autre ; il reste en général une participation à charge de la personne, dépendant de ses revenus ;

- garde à domicile : il s'agit d'une prestation extra-légale de la CNAV s'adressant aux personnes âgées ;
- auxiliaires de vie : les services d'auxiliaires de vie sont en général gérés par des associations, avec un financement en partie par l'Etat, le reste étant à charge de la personne handicapée, qui le finance au moins pour partie avec l'ACTP ;
- techniciens de l'intervention sociale et familiale (anciennement travailleuses familiales) : ils interviennent comme aide à domicile aux familles, sur critères relevant soit de la compétence des CAF, soit de la compétence de l'assurance maladie (en cas de maladie de la mère d'enfants de moins de quatorze ans par exemple, et s'il n'y a pas de possibilité alternative d'aide ou d'accueil). Ils peuvent intervenir également dans le cadre de l'aide sociale à l'enfance (compétence du conseil général).

Au titre de l'aide d'urgence mentionnée dans le corps même de la présente circulaire, les DDASS utiliseront les dotations inscrites au chapitre 46-33, article 50 : « aide sociale », en imputant cette aide sur le paragraphe 70 : « autres dépenses » de l'article 54 (nomenclature d'exécution) intitulé « aide à la famille ».

### 3. Aides fiscales ou exonérations de charges

- réduction fiscale pour emploi d'un salarié à domicile : cette réduction d'impôt de 50 % sur les sommes versées pour l'emploi d'un salarié à domicile intéresse tous les foyers fiscaux, mais son plafond est doublé si la personne concernée est invalide (3e catégorie) ou a à sa charge une personne invalide (3e catégorie) vivant sous son toit ;

- exonération totale des charges patronales pour l'emploi d'une aide à domicile : elle concerne plusieurs catégories de personnes, dont les personnes âgées et les personnes reconnues handicapées.

## FICHE 5

### SENSIBILISATION ET INFORMATION MÉDICO-ADMINISTRATIVE DES DIRECTEURS D'ÉTABLISSEMENT ET DES PERSONNELS HOSPITALIERS

#### 1. Information du personnel sur les dispositifs d'aide sociale

Il sera utile d'organiser une information sur les différentes prestations sociales, tout particulièrement en direction des services sociaux et des praticiens hospitaliers des établissements de santé, qui sont le plus souvent à l'origine des dossiers de demande. Il est en effet nécessaire qu'ils y portent la mention « urgent » et si possible qu'ils accompagnent le dossier d'un signalement téléphonique direct auprès du secrétariat ou du médecin de l'équipe technique de la COTOREP ou de la CDES, dans le respect du secret médical, afin que le dossier puisse être effectivement traité en priorité.

## 2. Confidentialité

Les devoirs et obligations de l'ensemble des personnels en matière de secret professionnel sont en général bien connus, mais, s'agissant d'une pathologie nouvelle, suscitant l'intérêt du public et des médias, il n'est pas inutile de les préciser lorsqu'un cas de MCJ est suspecté. Afin de sauvegarder l'intimité et la dignité du malade et de son entourage, il convient d'être vigilant sur le respect de ces obligations, que ce soit pour les transmissions écrites ou verbales.

## 3. Communication

Il est rappelé que tout cas suspect d'ESST doit être signalé puis notifié au médecin inspecteur de la DDASS et que les données épidémiologiques sont publiées par l'Institut de veille sanitaire de façon anonyme et groupée. Les médias portent un intérêt légitime non seulement aux cas de vMCJ, mais aussi aux autres types de MCJ et cherchent souvent des informations directement auprès des établissements de santé. Aucune information ne peut être donnée à la presse sur l'existence d'un cas par quelque personne que ce soit (professionnel de santé ou administratif). En cas de sollicitation par la presse, il peut être utile de rappeler qu'il est du devoir des professionnels et des services de santé de protéger la vie privée des personnes et de respecter et faire respecter le secret professionnel. Dès lors que le cas a été signalé à l'autorité sanitaire, il est conseillé d'orienter la presse sur celle-ci, sachant qu'elle pourra répondre uniquement sur la réception ou non d'un signalement (toute autre information, y compris sur le déclarant, ne pouvant être indiquée, en application de la loi relative à l'informatique et aux libertés). Pour ce qui concerne les relations des médias avec ces familles, c'est à ces dernières, et à elles seules, qu'il appartient de déterminer leur conduite vis-à-vis de ces sollicitations.

## 4. Information et formation du personnel des services susceptibles d'accueillir des patients atteints de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

Les agents des ESST ne se transmettent pas directement par contact avec une personne malade. Les transmissions inter-humaines décrites aujourd'hui concernent des personnes ayant subi des interventions neurochirurgicales ou des greffes de dure-mère (l'utilisation de dure-mère est désormais interdite). Par ailleurs, en ce qui concerne le risque de transmission des ATNC en milieu de soins, une circulaire modifiant la circulaire n° 100 de décembre 1995, précise les principes de réduction des risques, notamment lors du traitement des dispositifs médicaux et des déchets. Le futur guide à l'usage des professionnels de santé précisera par ailleurs les situations dans lesquelles des précautions spécifiques devront être observées au cours de la prise en charge des patients.

## 5. L'autopsie

Seule l'autopsie permet aujourd'hui de pouvoir confirmer un diagnostic de maladie de Creutzfeldt-Jakob. La confirmation diagnostique est essentielle, notamment pour des raisons scientifiques et épidémiologiques. Compte tenu des précautions à prendre et de la spécificité des prélèvements et des conditions de traitement de ces derniers, ces autopsies sont réalisées dans les laboratoires d'anatomopathologies participant au réseau de neuro-pathologie (dont la liste est précisée en annexe 2). Compte tenu des contraintes de délai pour le transport de corps (actuellement 24 heures, mais un projet de décret modifiant la partie réglementaire du code des communes, vise à le prolonger jusqu'à 48 heures),

il convient que l'administration de l'établissement dans lequel la personne est décédée facilite le transport du corps.

## SOMMAIRE DES ANNEXES

- Annexe 1. - Types d'encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles humaines
- Annexe 2. - Liste des services du réseau de neuropathologie
- Annexe 3. - Procédure diagnostique
- Annexe 4. - Diagnostics de probabilité et de certitude
- Annexe 5. - Projet thérapeutique de prise en charge
- Annexe 6. - Plan type du recensement exhaustif des services mobilisables

### ANNEXE I

#### LES TYPES D'ENCÉPHALOPATHIES SPONGIFORMES SUBAIGUËS TRANSMISSIBLES HUMAINES

Il existe différentes formes d'ESST : la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) sporadique (forme la plus fréquente), les MCJ génétiques (MCJ génétique proprement dite, syndrome de Gerstmann-Straussler-Scheinker et insomnie fatale familiale), les MCJ iatrogènes (contamination par l'hormone de croissance d'origine humaine, plus rarement contamination par greffe de dure-mère, exceptionnellement par greffe de cornée), le nouveau variant de la MCJ ou v-MCJ (forme liée à l'encéphalopathie spongiforme bovine ou ESB).

La MCJ classique ou sporadique : c'est actuellement la forme la plus courante. Il y a environ 80 cas de MCJ classique par an en France. Elle touche le plus souvent des personnes âgées et est exceptionnelle avant 40 ans. Les causes de la MCJ classique sont inconnues.

La MCJ génétique : il existe de rares cas de MCJ qui sont d'origine familiale. On retrouve chez ces cas une anomalie génétique de transmission autosomique dominante.

La MCJ iatrogène : certains cas de la MCJ ont été associés à des traitements administrés dans les années 80, utilisant un dérivé pituitaire de l'hormone de croissance et lors de greffes de dure-mère humaine. Quelques cas, peu nombreux, ont pu être associés à des greffes de cornée et quelques autres à une contamination par des instruments utilisés en chirurgie cérébrale.

Le nouveau variant de la MCJ (v-MCJ) : cette forme a été identifiée récemment. Il y a environ 90 cas de v-MCJ au Royaume-Uni et, à ce jour, 3 cas en France (2 certains et un probable). Il touche une population plus jeune que la MCJ classique.

### CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

La MCJ est actuellement constamment mortelle. La durée de la maladie, après l'apparition de symptômes évolutifs, varie en fonction des types de la maladie. La durée moyenne de la forme classique est de quelques mois (6 à 7 mois), celle de la forme variante est de plus d'un an (14 mois) et elle peut aller de 2 à 5 ans pour les formes héréditaires. Les caractéristiques cliniques varient en fonction de la région atteinte du cerveau mais tous les patients connaissent une détérioration rapide.

### ANNEXE II

Liste des services du réseau de neuropathologie

<b>CENTRES RÉGIONAUX</b>	<b>NOM DU RESPONSABLE</b>	<b>CENTRE HOSPITALIER</b>
Caen	Pr F. Chapon	C.H.R.U de Caen
Toulouse	Pr M.-B. Delisle	C.H.R.U. de Toulouse
Paris	Pr J.-J. Hauw	Groupe hospitalier de la Pitié-Salpêtrière
Paris	Pr D. Hélin	Hôpital Bichat
Paris	Pr J. Mikol	Hôpital Lariboisière
Lyon	Pr N. Kopp	Hospices civils de Lyon
Rouen	Pr A. Laquerrière	C.H.R.U de Rouen
Strasbourg	Pr M. Mohr	C.H.R.U de Strasbourg
Lille	Pr M.-M. Ruchoux	C.H.R.U de Lille
Bordeaux	Pr A. Vital	C.H.R.U de Bordeaux
Marseille	Pr J.-F. Pelissier	A.P. de Marseille
Rennes	Pr M.-P. Ramée	C.H.R.U de Rennes
Limoges	Pr Labrousse	C.H.R.U. de Limoges

### ANNEXE III PROCÉDURE DIAGNOSTIQUE

En raison de la rareté de la maladie et de l'absence de test de diagnostic, le diagnostic est le plus souvent difficile à établir. Chez les patients plus âgés atteints de MCJ sporadique, un diagnostic de simple démence peut être posé. Pour les jeunes patients atteints de v-MCJ, une pathologie psychiatrique est le plus souvent soupçonnée au début des signes. Quand le diagnostic de la maladie est suspecté, un certain nombre d'investigations est habituellement réalisé. Elles permettent d'exclure d'autres hypothèses et certains résultats aident au diagnostic de probabilité de MCJ. Les examens communément effectués comportent :

- ponction lombaire : il n'est pas possible de détecter la protéine-prion dans le liquide céphalo-rachidien. Un dosage de la protéine 14-3-3, témoin d'un lyse des cellules nerveuses, peut être réalisé. La détection de cette protéine, non spécifique de la MCJ, peut orienter sur un diagnostic de MCJ classique ;
- EEG : on trouve souvent, dans la forme sporadique, des caractéristiques anormales de l'EEG. On ne les retrouve pas dans la v-MCJ, bien que souvent des anomalies non spécifiques surviennent au cours de l'évolution ;
- scanner : il ne montre généralement pas d'anomalies mais il permet d'exclure d'autres hypothèses ;
- IRM : il peut montrer des anomalies de signal dans les noyaux caudés, les putamen et les cortex cérébraux ou cérébelleux en cas de MCJ sporadique. En cas de v-MCJ, l'observation d'hypersignaux en séquence T 2 ou flairs dans la partie postérieure des thalamus (noyaux pulvinar et dorsomédian) a une grande valeur diagnostique ;
- biopsie des amygdales : la présence de protéine PrP pathologique (PrP<sup>Sc</sup>) peut être mise en

évidence dans les cas de v-MCJ ;

- test génétique : les anomalies génétiques responsables des formes familiales de la maladie sont identifiées et détectables par un test sanguin.

La biopsie du cerveau n'est pas recommandée, tant pour des raisons éthiques que techniques, s'agissant d'un examen invasif donnant des résultats négatifs, si la biopsie a été réalisée sur une partie du cerveau non affectée.

## ANNEXE IV LES DIAGNOSTICS DE PROBABILITÉ ET DE CERTITUDE 1. Le diagnostic de probabilité

La définition de MCJ probable varie en fonction des formes de MCJ.

### 1.1. Maladie de Creutzfeldt-Jakob sporadique probable

Atteinte des fonctions intellectuelles (démence) progressive et au moins deux des quatre signes neurologiques ci-dessous :

1. Myoclonies.
2. Signes visuels ou cérébelleux.
3. Signes pyramidaux ou extra pyramidaux.
4. Mutisme akinétique et électroencéphalogramme typique\* ou détection de la protéine 14.3.3 dans le liquide céphalo-rachidien.

(\* ) Electroencéphalogramme typique : complexes triphasiques généralisés de périodicité égale à 1 cycle par seconde sur un tracé standard de veille.

### 1.2. Maladies de Creutzfeldt-Jakob génétiques

Les formes génétiques, qu'il s'agisse de la MCJ génétique, du syndrome de Gerstmann-Straussler-Scheinker ou de l'insomnie fatale familiale, sont liées à des mutations ponctuelles ou à des insertions de nucléotides sur le gène codant la protéine prion (PRNP). La détection de ces anomalies est faite par étude de l'ADN prélevé par prise de sang (cette étude n'est réalisée qu'après avoir recueilli le consentement du patient ou de sa famille).

En fonction de la réalisation ou non de l'étude génétique ou de l'existence ou non d'un antécédent familial, on peut distinguer deux formes de MCJ génétique probable :

- a) Patient présentant les critères de MCJ probable définis pour la forme sporadique et une MCJ certaine ou probable chez un apparenté au premier degré.
- b) Patient présentant des signes neuropsychiatriques et une mutation ou une insertion du gène PRNP.

### 1.3. Maladies de Creutzfeldt-Jakob iatrogènes

Les signes cliniques étant différents, il faut distinguer :

a) MCJ liée à l'hormone de croissance d'origine humaine ; quatre critères obligatoires pour un diagnostic probable :

1. Administration d'hormone de croissance extractive avant 1988.

2. Absence de signes de récurrence de l'affection ayant nécessité le traitement par hormone de croissance.
  3. Dégradation sévère et continue pendant au moins trois mois.
  4. Présence d'une dégradation intellectuelle avec, au moins, trois des signes suivants : syndrome cérébelleux, syndrome pyramidal, rigidité, myoclonie, troubles oculo-moteurs, anomalies sur l'électroencéphalogramme, anomalies sur l'électrorétinogramme, détection de la protéine 14-3-3 dans le liquide céphalo-rachidien, ponction lombaire et IRM normales.
- b) MCJ iatrogène liée à une autre cause que l'hormone de croissance.

Un cas est déclaré probable sur les mêmes critères que ceux de la MCJ sporadique probable et la notion d'un traitement pour lequel l'enquête épidémiologique permet d'établir la possibilité de transmission de la maladie (en pratique : greffe de dure-mère ou exceptionnellement greffe de cornée).

#### 1.4. Variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (v-MCJ)

Comme pour la MCJ iatrogène liée à l'hormone de croissance, les signes cliniques du v-MCJ ne sont pas identiques à ceux de la MCJ sporadique et les critères diagnostiques sont donc différents. Ces critères ont été proposés par les Britanniques, discutés à plusieurs reprises par les équipes européennes et finalement adoptés lors de la dernière réunion du réseau européen EuroCJD (21-22 septembre 2000). L'interprétation des images IRM demandant une expérience que seule l'équipe de RG Will, au Royaume-Uni, possède (ayant examiné les IRM de plusieurs dizaine de cas), il a été décidé, par le réseau EuroCJD, que les critères dans les autres pays (dont la France) seraient différents de ceux utilisés par les Britanniques :

I A. - Trouble neuropsychiatrique progressif.

I B. - Durée de la maladie > six mois.

I C. - Pas d'autre diagnostic après les examens de routine.

I D. - Pas d'antécédent iatrogène potentiel.

II A. - Signes psychiatriques précoces (1).

II B. - Symptômes sensitifs douloureux persistants (2).

II C. - Ataxie.

II D. - Myoclonie ou chorée ou dystonie.

II E. - Démence.

II F. - Pas d'anomalie électroencéphalographique typique de la MCJ sporadique (3).

II G. - Hypersignaux bilatéraux des pulvinaux sur l'IRM.

III. - Biopsie d'amygdale positive : v-MCJ probable = tous les critères de I et au moins cinq critères de II et le critère III (voir infra : « Remarques »).

N.B. : pour considérer une biopsie d'amygdale comme positive, il faut que la protéine PrP pathologique (PrPsc) ait été détectée par les techniques d'immunocytochimie et de Western-blot.

Remarques :

1. Dans toutes les formes de MCJ, faire un diagnostic de probabilité peut prendre plusieurs semaines, ou même plusieurs mois pour les formes les plus lentement évolutives comme la MCJ liée à l'hormone de croissance ou le v-MCJ. La mise en oeuvre d'une procédure de prise en charge spécifique ne pourra donc pas avoir lieu au tout début de la maladie.

2. Cette prise en charge spécifique ne peut être déclenchée qu'après annonce du diagnostic à la famille. En pratique, étant donné la gravité de la maladie (aucun traitement à ce jour), le diagnostic est en général annoncé aux familles lorsque le diagnostic est probable.

3. Etant donné la rareté de la maladie (moins de quatre-vingt-dix cas par an en France, toutes formes

confondues), les équipes neurologiques peuvent rester plusieurs années sans voir de MCJ.

4. Les critères de v-MCJ probable sont restrictifs. En particulier, ils impliquent une évolution d'au moins six mois. Il semble raisonnable de proposer, qu'en cas de forte suspicion, le médecin expert de la cellule de référence se rende dans un délai raisonnable au chevet du patient, pour examiner le dossier avec les cliniciens. Cela permettrait de discuter de la stratégie à appliquer pour arriver à un diagnostic de probabilité dans les meilleurs délais.

## 2. Le diagnostic de certitude

Quelle que soit la forme de MCJ, le diagnostic de certitude repose sur l'étude neuropathologique et/ou biochimique (Western-blot) d'un fragment cérébral, prélevé par biopsie corticale (examen rarement pratiqué) ou par autopsie (le taux d'autopsie en cas de suspicion de MCJ se situe autour de 60 %). L'analyse des données cliniques ne peut donc conduire qu'à un diagnostic de probabilité.

## ANNEXE V PROJET DE PRISE EN CHARGE

Le projet de prise en charge formalise l'ensemble des soins cliniques, psychologiques et sociaux que l'état du patient nécessite. Le médecin et l'équipe paramédicale l'élaborent en commun. Il sera actualisé tout au long de l'évolution de la maladie par le médecin traitant en concertation avec le médecin hospitalier, le médecin coordonnateur de l'HAD, le cas échéant et l'équipe soignante intervenant auprès du patient.

Le service social évalue les possibilités du réseau familial et social afin de garantir les conditions les plus adaptées de la prise en charge à domicile. Le projet prend en compte les besoins d'aide supplémentaires : aide ménagère, travailleuse familiale, repas à domicile et garde à domicile. Cet aspect doit également être réévalué périodiquement.

La situation du patient et de son environnement familial est évaluée régulièrement pour envisager, si besoin, l'accompagnement psychologique des familles et des malades.

## ANNEXE VI PLAN TYPE DU RECENSEMENT EXHAUSTIF DES SERVICES MOBILISABLES

Ce recensement sera élaboré à l'échelon départemental et mis à disposition des professionnels concernés.

Il comporte la liste des structures existantes avec leurs coordonnées et leur nombre de places, les conditions administratives de leur accès (agrément), leurs modalités de prise en charge financière (complète ou partielle, conditions de ressources, etc).

Champ sanitaire (prise en charge assurance maladie - forfait hospitalier éventuel) :

HAD : établissement de rattachement, nombre de places.

Hôpital de jour : gériatrique, psychiatrique.

Soins de longue durée : gériatrique, conditions de dérogation pour les moins de 60 ans, coût restant à charge.

Champ médico-social (assurance maladie et/ou autre financeur) :

SSIAD : liste des structures disponibles auprès de la DDASS-Etat.

Etablissements pour adultes handicapés : liste des structures avec financement assurance maladie

disponible auprès de la DDASS-Etat, les autres auprès du conseil général, en précisant les structures acceptant des prises en charge temporaires.

Etablissements pour personnes âgées : liste des structures avec financement assurance maladie disponible auprès de la DDASS-Etat, les autres auprès du conseil général, en précisant les structures acceptant des prises en charge temporaires.

Aide à domicile (prestations extralégales en général) :

Aides ménagères : liste des structures disponibles auprès des communes - CCAS en général, et auprès de la CRAM - branche vieillesse ou du conseil général qui les conventionnent. La prise en charge de ces aides étant variable selon les publics (personnes âgées ou handicapées) et selon les ressources (aide sociale légale du département sous condition de ressource pour les personnes âgées, prestation extralégale par les caisses), il est nécessaire de préciser ces conditions pour chaque département et si besoin différents régimes (agricole par exemple pour les départements ruraux).

Auxiliaires de vie : liste des structures disponibles auprès de la DDASS-Etat. La solvabilisation des personnes étant en grande partie assurée par l'ACTP, l'indication des coûts sera obligatoirement brute, et à individualiser ensuite, en fonction de la décision de la COTOREP à cet égard.

Techniciens de l'intervention sociale et familiale (anciennement travailleuses familiales) : liste des structures, en général associatives, disponible auprès de la CAF ou du conseil général. Les critères et plafonds en nombre d'heures seront précisés, ainsi que la participation des familles.

(1) Date d'apparition des symptômes chez les premiers cas connus. La première publication remonte à 1996.

(2) Décret n° 99-362 du 6 mai 1999 relatif aux modalités de transmission à l'autorité sanitaire de données individuelles concernant les maladies visées à l'article L. 3113-1 du code de la santé publique.

Décret n° 99-363 du 6 mai 1999 relatif à la liste des maladies faisant l'objet d'une transmission obligatoire de données individuelles à l'autorité sanitaire.

(3) La brochure d'information précisera les associations susceptibles d'être contactées.