

Concerne toutes les suspicions de MCJ sporadique, génétique, iatrogène ou variant en présence d'au moins un signe clinique neurologique compatible associé à une démence et après élimination de toute autre cause neurologique au scanner ou à l'IRM.

Déclaration obligatoire

Fiche (https://www.formulaires.modernisation.gouv.fr/gf/cerfa_12209.do)

A compléter et adresser à l'ARS
+ information de la famille

(http://invs.santepubliquefrance.fr/content/download/4623/30364/version/4/file/fiche_info_patient.pdf)

Déterminer avec la famille si le patient était donneur de sang (vie entière)

Si oui : Transmission par téléphone à la Ddass (médecin ou infirmière de santé publique) de :
nom, nom de jeune fille,
date de naissance
date et lieu du dernier don

Antécédents du malade

Recherche dans les 6 mois précédant le début des signes cliniques

Investigations invasives (type endoscopie) ou intervention chirurgicale

Si OUI : prévenir le Clin de(s) l'établissement(s) concerné(s) et l'ARS

Prélèvements à réaliser

Pour les conditions de prélèvements et les fiches types voir http://www.creutzfeldt-jakob.aphp.fr/p_doc_formul.htm

Pour les adresses des laboratoires voir http://www.creutzfeldt-jakob.aphp.fr/p_adr_liens.htm

Recherche de protéine 14-3-3 dans le LCR

Prélèvement de LCR et envoi aux laboratoires avec fiche de signalement complétée

(Coordonnée de votre laboratoire correspondant).....

Analyse du gène *PRNP* sur le sang permettant d'exclure une forme génétique

Prélèvement de sang et envoi avec la fiche de consentement pour étude génétique

(Coordonnée de votre laboratoire correspondant).....

Autopsie

Liste des services de neuropathologie sur http://www.creutzfeldt-jakob.aphp.fr/p_adr_liens.htm

L'envisager avec la famille dès que le diagnostic est précisé

Avant le décès, prévoir les conditions matérielles et administratives pour la réalisation de l'autopsie
(Voir les modalités avec le réseau de neuropathologie ou avec la cellule de référence)

Les documents à remplir pour la surveillance

Ils vous seront adressés par le RNS-MCJ. A renvoyer au RNS-MCJ après les avoir complétés.

La fiche de signalement

A renvoyer immédiatement si cela n'a pas été fait avec la demande de recherche de protéine 14-3-3

La fiche de bilan de fin d'hospitalisation ou de fin de maladie

A renvoyer dès le décès du malade ou lors de sa sortie du service

RNS-MCJ (Inserm U1127)

Hôpital de la Pitié-Salpêtrière
47, boulevard de l'Hôpital
75651 PARIS CEDEX 13
Tel : 01 42 16 26 24
Fax : 01 42 16 25 41

Cellule nationale de référence de la MCJ

Hôpital de la Pitié-Salpêtrière
47, boulevard de l'Hôpital
75013 PARIS
Tel : 01 42 16 26 26
Fax : 01 42 16 26 25
<http://www.creutzfeldt-jakob.aphp.fr/index.htm>

Santé publique France

Pour la surveillance des MCJ et la situation épidémiologique :

<http://invs.santepubliquefrance.fr/Dossiers-thematiques/Maladies-infectieuses/Risques-infectieux-d-origine-alimentaire/Maladie-de-Creutzfeldt-Jakob>