

Maladie de Creutzfeldt-Jakob PRIONS ET TRAITEMENT DES DISPOSITIFS MEDICAUX

Problématique

**Comment traiter les dispositifs médicaux
potentiellement contaminés
par l'agent de la maladie de Creutzfeldt-Jakob à
l'hôpital ?**

Définitions

MCJ : Maladie de Creutzfeldt-Jakob

MCJ.nv : MCJ nouveau variant

ESST: Encéphalopathie spongiforme subaiguë transmissible

EST: Encéphalopathie spongiforme transmissible

ESB: Encéphalopathie spongiforme bovine

ATNC : Agent transmissible non conventionnel

PRION : Particule Infectieuse Protéique

PrP: Protease resistant Protein

3

Définition MALADIES A PRIONS

Ce sont des maladies touchant les mammifères:

- Bovins : maladie de la vache folle
- Moutons: tremblante du mouton
- Certains cervidés sauvages: maladie du dépérissement chronique
- Homme: maladie du Kuru, maladie de Creutzfeldt-Jakob

Ce sont des maladies d'évolution progressive qui touchent le cerveau :

- Maladies caractérisées par une dégénérescence rapide et fatale du système nerveux central
- Se traduisent par une démence et autres signes neurologiques

Ce sont des maladies rares :

- 1,5 cas par million d'habitants / an
- En France, 100 à 150 nouveaux diagnostics sont posés chaque année Chiffres Inserm 2017

Elles font partie du groupe des encéphalopathies spongiformes

- Le prion est la forme pathologique d'une glycoprotéine qui existe dans le cerveau de l'homme.
- Cette protéine existe sous une forme normale, PrPc, et sous une forme pathologique, PrPres, en cas de maladie.

4

Historique



- Les premiers cas ont été décrits par Creutzfeldt, en 1920 et Jakob, en 1921.
- Années 1950: Description des cas de Kuru, une neurodégénérescence rapide et fatale observée par Carleton Gajdusek au sein d'une tribu de Papouasie Nouvelle-Guinée
- 1982 Prusiner découvre la particule infectante (PRION) chez l'homme de la maladie (trt GH, PSL...)
- Découverte du gène codant la prion-protéine sans ADN décelable dans les formes familiales
- Recrudescence chez les bovidés: [maladie de la vache folle](#) (années 2000)

5

Les formes

Les MCJ ne se résument pas à la forme « variante » liée à l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) ou « maladie de la vache folle ».

On les classe, en fonction de leur mode de transmission, en 3 formes :

- Forme sporadique (c'est-à-dire aléatoire),
- Formes héréditaires (c'est-à-dire : MCJ génétique, syndrome de Gertsmann-Straussler-Scheinker, Insomnie Fatale Familiale),
- Formes acquises (c'est-à-dire apportées par l'environnement extérieur : kuru, formes iatrogènes, variante de la MCJ).

6

Critères épidémiologiques

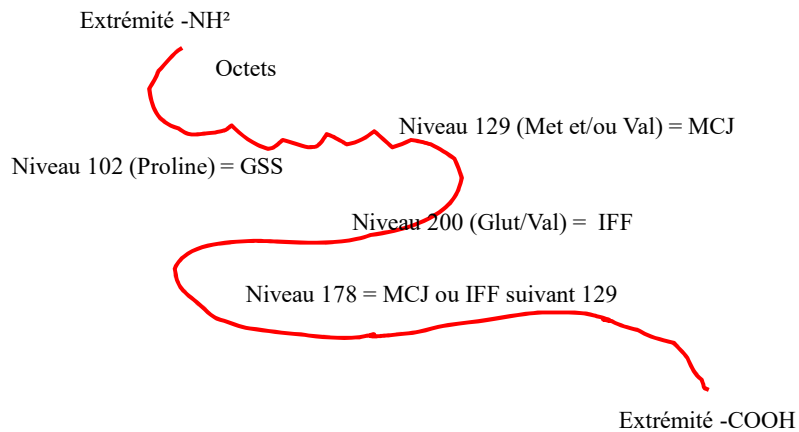
Formes caractéristiques	MCJ Sporadique	MCJ Héritaire	MCJ Acquises		
			iatogènes	Variante	Kuru
Fréquence	80 %	10 %	10 %	< 1 %	0
Transmission	aléatoire	héréditaire	traitement	alimentation	cannibalisme
Age au début de la maladie	~ 65 ans	~ 52 ans	~ 30 ans	~ 28 ans	variable
Evolution de la maladie	6 mois	jusqu'à 10 ans	16 mois	18 mois	14 mois

7

Nature de l'agent de la MCJ

8

1982 Prusiner découvre la particule infectante
= Protéine de 253 Acides Aminés



9

Nature de l'agent de la MCJ

Prion ou ATNC

- Protéine PrP infectieuse (tropisme SNC)
- Taille 15 à 40 nm
- Pas un virus
- Hydrophobe
- Sensible à la chaleur à 134° pendant 18 mn
- Sensible à la soude et à l'eau de Javel
- Insensible aux rayonnements ionisants, aux désinfectants..

Jusqu'à maintenant

- Plus de Barrière d'espèce
- Lien homme - animal connu en injection intra-cérébrale
- Par l'alimentation

10

Nature de l'agent de la MCJ

Transmission

- par voie orale (nv MCJ)
- par un instrument non inactivé
- par produits d'origine humaine

Aucun traitement actuellement

Notion de charge infectante (25 mg/ 4 log)

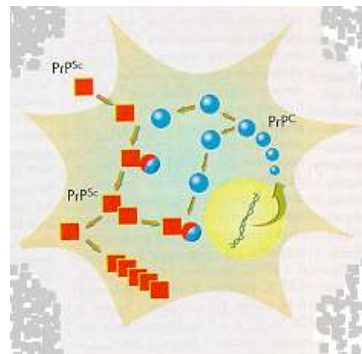
11

Mécanisme d'action PrPc normale

- Normale dans les cellules cérébrales: neurones, cellules gliales
- Protéine dont on ignore la fonction ? Facilitation synaptique ?

Se transforme en cas de contact avec
un vecteur: une PrP anormale ?

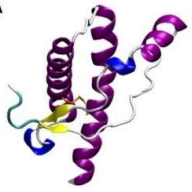
*L'introduction
d'une protéine
anormale
rend la protéine
normale anormale*



12

Etat natif: PrP^C

A

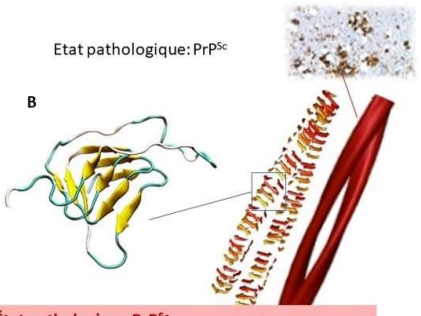


État natif PrP^C :

- riche en **hélices α**
- **soluble**
- **sensible aux protéases**

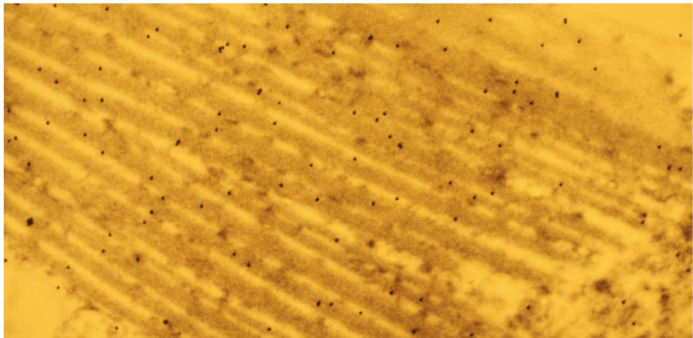
Etat pathologique: PrP^{Sc}

B



État pathologique PrP^{Sc} :

- riche en **feuillets β**
- **insoluble**
- **résistante aux protéases**
- **Auto-réplicatif**



Accumulation sous forme de bâtonnets de la protéine prion (PrP^C) dans le cerveau d'un enfant atteint de Creutzfeldt-Jacob iatrogène, contamination par hormone de croissance. Marquage à l'or colloïdal (10nm) avec un anticorps anti prion (PrP). © Inserm/J-G Fournier

Caractéristiques communes des différentes formes de la maladie

Maladies du SNC:

- Animales et humaines

Incubation

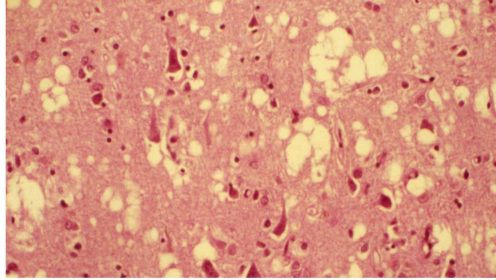
- Longue ou très longue : jusqu'à 20-30 ans

Evolution

- Rapidement fatale

Lésions cérébrales

- SNC et moelle épinière
- « Aspect en trou » en forme d'éponge



Maladie de Creutzfeldt-Jakob sporadique chez l'Homme. Il existe une spongiose du cortex cérébral. On note la raréfaction neuronale. X 62,5. © Inserm, O. Robain

15

Clinique

16

FORMES SPORADIQUES

Sans cause exogène ni génétique

Forme la plus fréquente

Dégradation intellectuelle rapide :

- Trouble de la mémoire, du langage (aphasie), des gestes (apraxie),
- Désintérêt, manque d'initiative, isolement social.

Secousses musculaires soudaines (appelées « myoclonies »),

Troubles de l'équilibre, coordination des mouvements difficile, troubles moteurs,

Troubles de la vision (vue brouillée, hallucinations, cécité),

Raideur des membres.

Etat de mutisme akinétique

17

FORMES GENETIQUES

1/ MCJ Génétique

Démence,

Troubles de l'équilibre, manque de coordination,

Difficultés pour parler et / ou avaler,

Secousses musculaires brusques, rigidité des membres,

Troubles visuels ou incontinence.

18

FORMES GENETIQUES

2/ Syndrome de Gerstmann-Straussler-Scheinker (SGSS)

Les premiers signes sont liés à l'atteinte du cervelet (forme ataxique) ou du système moteur.

Installation de la démence, souvent secondaire.

La durée de survie peut être très longue (plus de 10 ans dans certains cas).

19

FORMES GENETIQUES

3/ L'Insomnie Fatale Familiale (IFF)

Symptôme dominant : insomnie sévère, résistant à tout traitement, avec souvent des rêves et des hallucinations.

Troubles végétatifs sévères (disparition des rythmes circadiens, hyperactivité du système nerveux sympathique, troubles sphinctériens).

Difficultés motrices.

La démence peut être tardive. Les myoclonies sont rares.

20

FORMES ACQUISES

1/ KURU

Ataxie cérébelleuse, troubles visuels, tremblements et ou myoclonies, démence.

2/ MCJ IATROGENES

3/ MCJ variante

- ALIMENTAIRE ,
- transmission interespèces

21

FORMES IATROGENES

149 cas publiés, connus

- Hormone de croissance avant 1987
 - 86 cas en France depuis le début; entre 4 et 12 cas par an
 - 44 cas en GB, 23 cas aux USA : contamination plus faible
- Greffes de dure-mère avant 1994 : 115 cas (la moitié au Japon)
- Instrumentation, électrodes : 7 cas dont 2 cas à Lausanne de stéréotaxie
- Greffes de cornée : 3 cas,
- Greffes de tympan: 1 cas
- Gonadotrophines : 4 cas
- Soins dentaires: 3 cas
- Transfusion: 4 cas

22

FORMES IATROGENES

Signes cliniques en fonction mode contamination

- Contamination cérébrale

Proche MCJ sporadique

- Contamination périphérique

Proche Kuru

23

FORMES ALIMENTAIRES

Nouvelle Variante (nv.MCJ)

Découverte de 2 cas en 1995 en GB, 10 cas en 1996

Lien avec épidémie ESB

Au début de la maladie signes **d'ordre psychiatrique** et non neurologique :

Modifications du comportement (anxiété, dépression, attitude de retrait).

Quelques semaines après, les signes neurologiques apparaissent : ataxie, myoclonie.

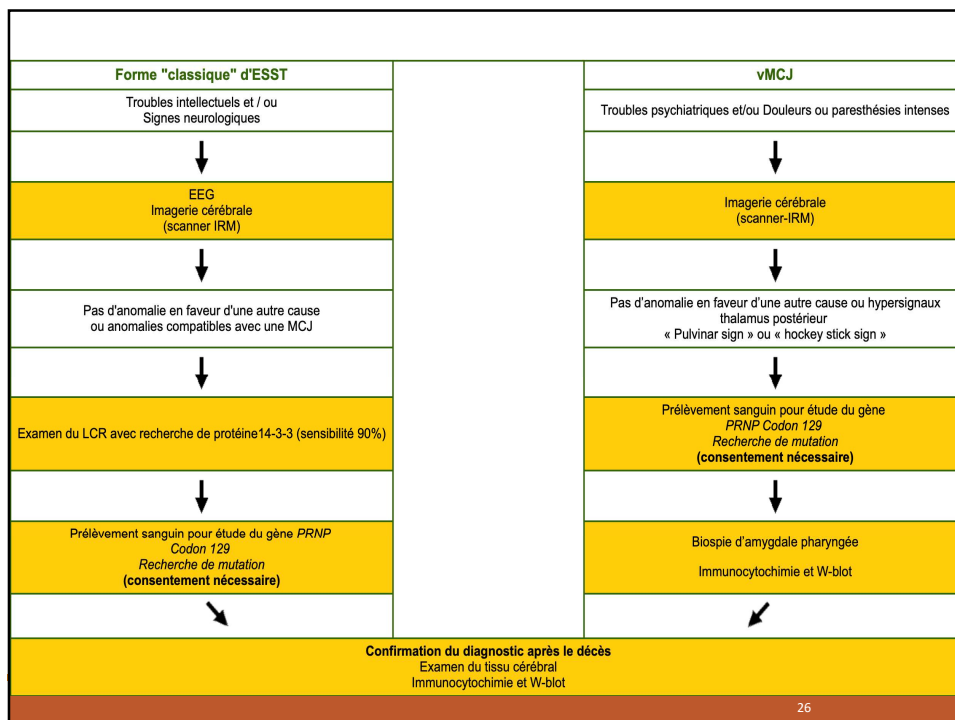
La **démence** s'installe petit à petit et relativement tardivement.

L'évolution finale est semblable à celle de la forme sporadique.

24

Dépistage

25



26

La maladie chez l'animal

27

Epidémiologie de l'ESB Chez l'animal en Europe

France : 859 cas depuis le premier cas de 1991

- 322 cas cliniques chez l'animal reconnus atteints
- 104 cas en 2003

Suisse : 447 cas

Espagne : 325 cas

Allemagne : 283 cas

Belgique : 114 cas

Italie : 111 cas

GB = **180 237 cas**

Irlande = 2 073 cas

Total = 183 595 cas

28

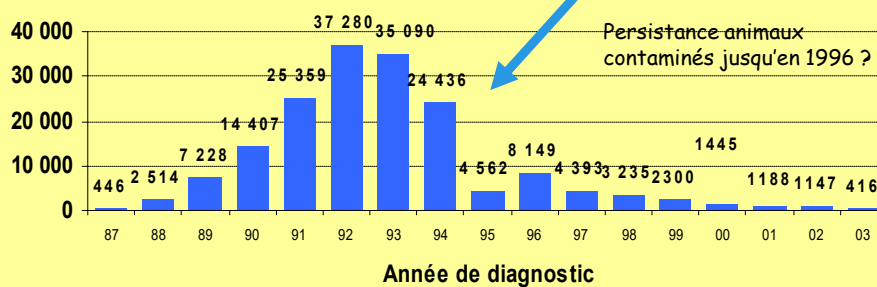
Epidémiologie ESB GB

Royaume-Uni

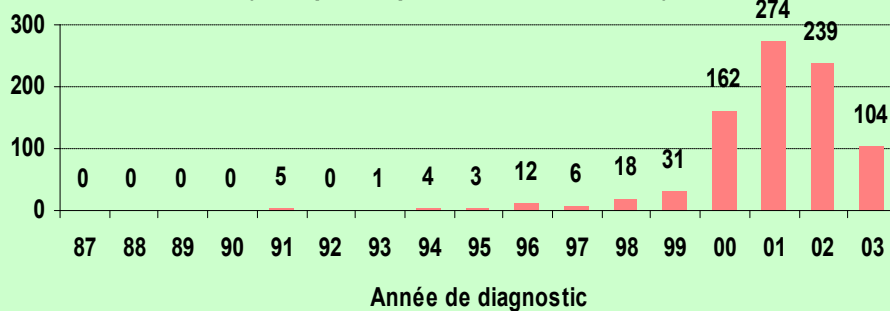
- 183 595 cas relevés soit 14 °/° bovins

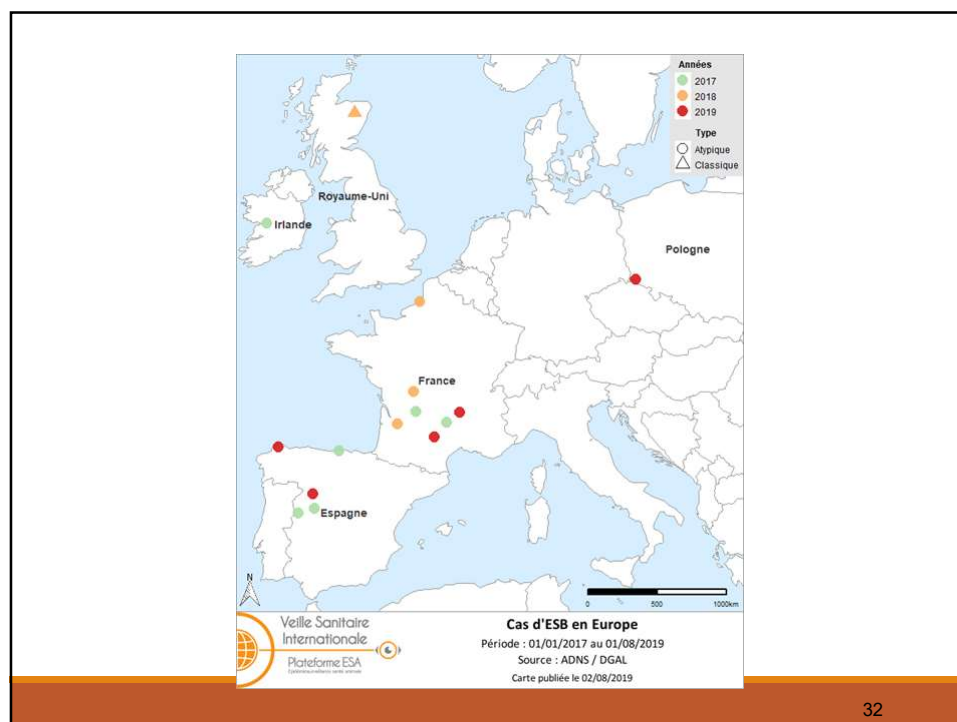
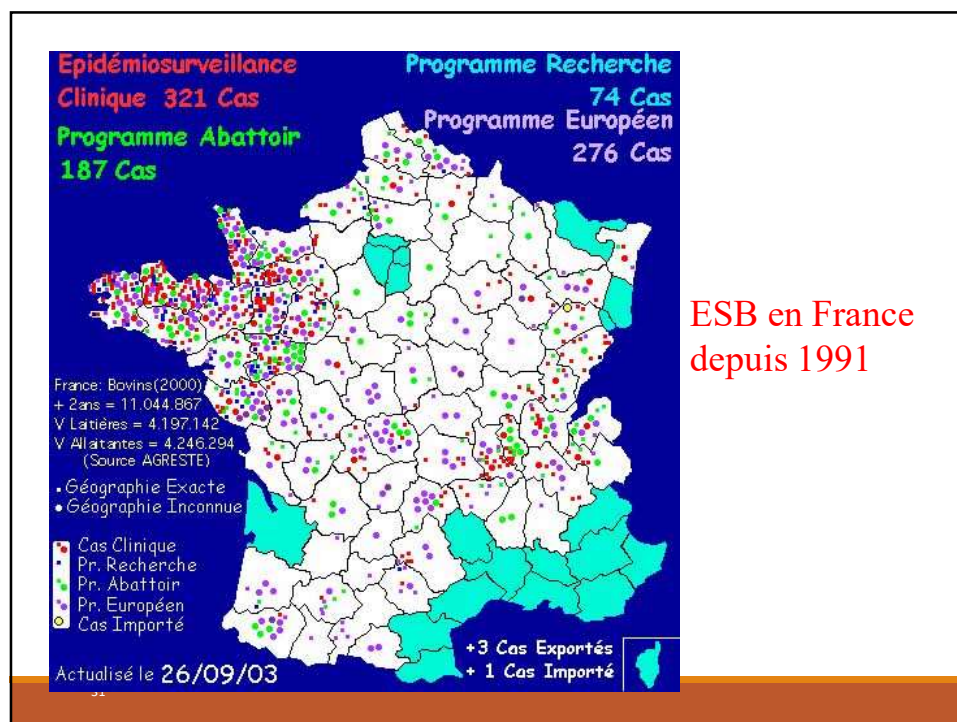
Arrêt des alimentations d'O. animale en 1988, incubation de 5 ans

ESB au R-U



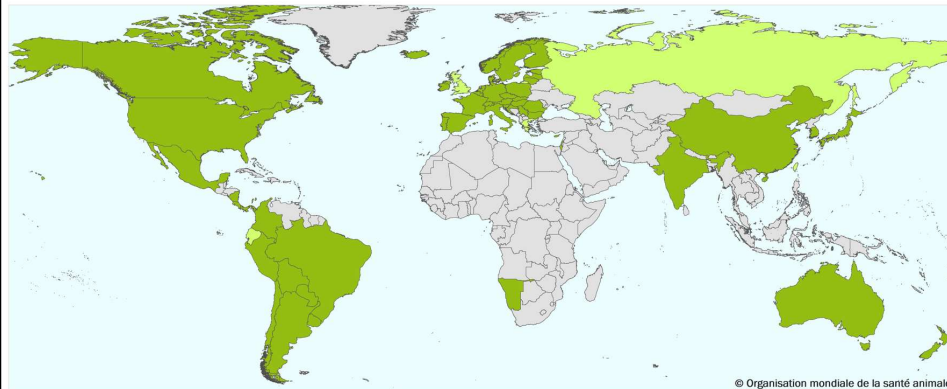
ESB en France : total des cas (clinique, dépistés morts, abattoirs)





Carte du statut officiel des Membres de l'OMSA vis-à-vis du risque d'ESB

Dernière mise à jour mai 2022



- Membres et zones reconnus comme ayant un risque négligeable vis-à-vis d'ESB
- Membres et zones reconnus comme ayant un risque maîtrisé vis-à-vis d'ESB
- Pays et zones sans statut officiel de risque d'ESB

La France vient d'atteindre le statut négligeable en 2022

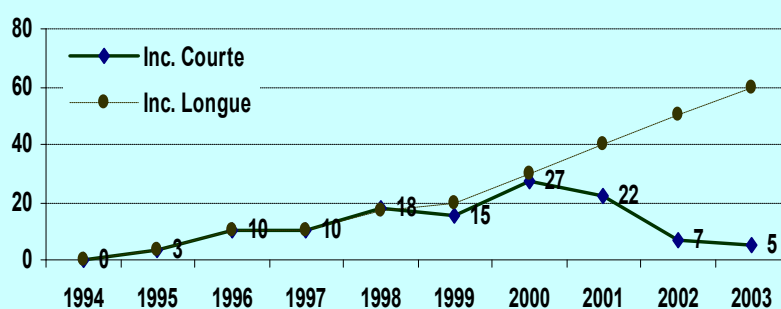
33

La maladie chez l'homme

34

FORMES ALIMENTAIRES Surtout en GB

Modèle du nombre de cas de n-MCJ en GB (Branger)



35

nv.MCJ (suite)

- Age plus jeune, formes cliniques ≠
- Délai de décès plus court
- durée incubation courte (5 ans)
- passage à l'homme faible
- sensibilité génétique faible
- Point fin 2003 au R-U
- 136 cas connus en tout

5 cas dans le même village

Par consommation de viande bovine atteinte (hypothèse dès 1996)



36

Cas Professionnels

Certaine mais rare

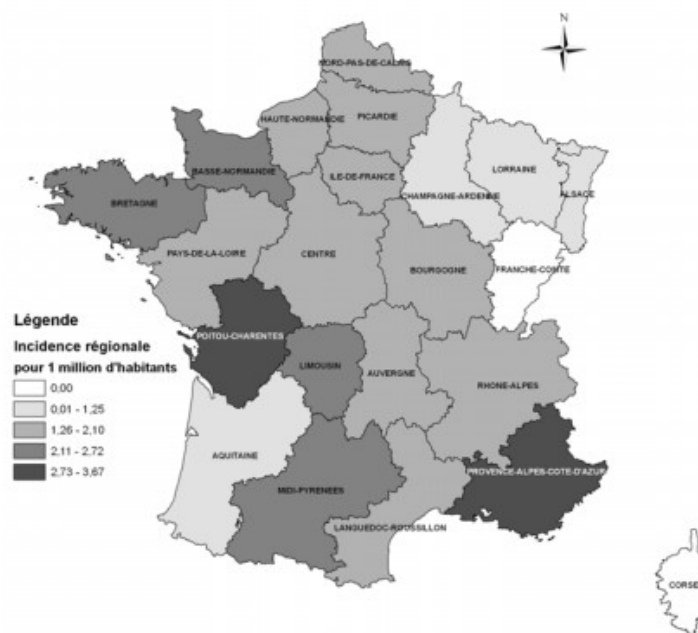
- Quelques cas professionnels
- Par l'intermédiaire de tissus atteints ou **de matériels**

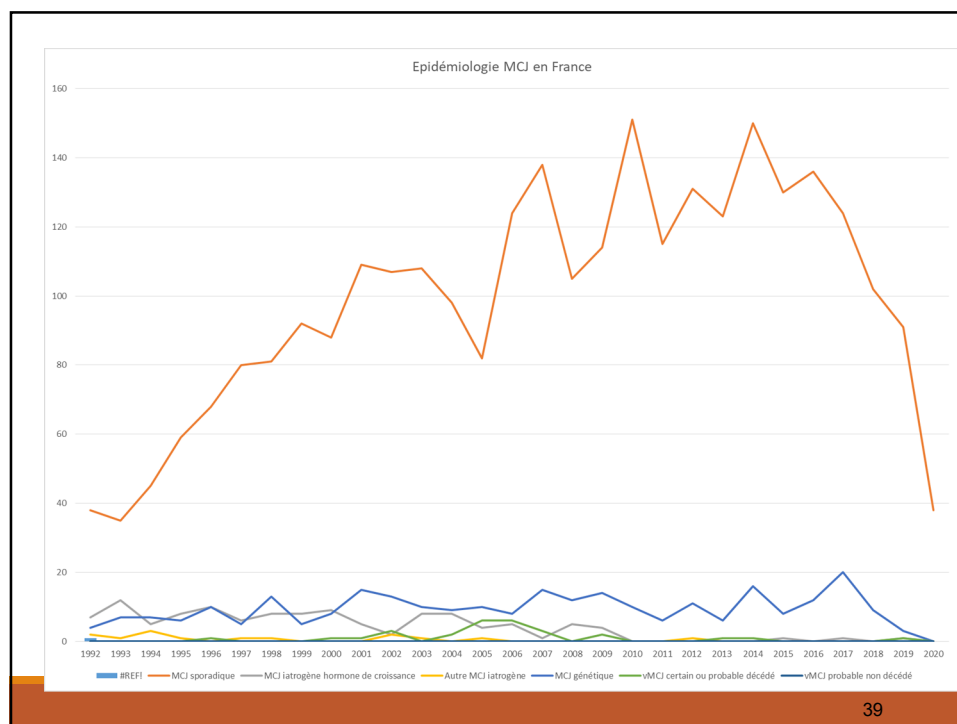
Cas professionnels

- 3 ana-path
- 1 neuro-chir
- 2 chercheurs

37

Figure 2 - Mortalité régionale par MCJ pour 1 million d'habitants en 2008





Année	Suspensions	MCJ sporadique	MCJ iatrogène hormone de croissance	Autre MCJ iatrogène	MCJ génétique	v-MCJ certain ou probable décédé	v-MCJ probable non décédé	Total MCJ
1992	71	38	7	2	4	0	0	51
1993	63	35	12	1	7	0	0	55
1994	90	45	5	3	7	0	0	60
1995	112	59	8	1	6	0	0	74
1996	200	68	10	0	10	1	0	89
1997	296	80	6	1	5	0	0	92
1998	457	81	8	1	13	0	0	103
1999	589	92	8	0	5	0	0	105
2000	823	88	9	0	8	1	0	106
2001	1100	109	5	0	15	1	0	130
2002	1044	107	2	2	13	3	0	127
2003	1084	108	8	1	10	0	0	127
2004	884	98	8	0	9	2	0	117
2005	925	82	4	1	10	6	0	103
2006	1314	124	5	0	8	6	0	143
2007	1372	138	1	0	15	3	0	157
2008	1475	105	5	0	12	0	0	122
2009	1485	114	4	0	14	2	0	134
2010	1614	151	0	0	10	0	0	161
2011	1609	115	0	0	6	0	0	121
2012	1693	131	0	1	11	0	0	143
2013	1744	124	0	0	6	1	0	131
2014	1721	150	0	0	16	1	0	167
2015	1959	131	1	0	8	0	0	140
2016	1952	140	0	0	12	0	0	152
2017	2091	143	1	0	21	0	0	165
2018	2025	158	0	0	12	0	0	170
2019	1974	153	1	0	9	1	0	164
2020	1919	111	0	0	6	0	0	117
2021	2147	77	1	0	9	1	0	88

Les précautions

41

Législation

Réglementation : 78 textes depuis 1992 !

Circulaire DGS/DH n° 100 du 11 décembre 1995 relative aux précautions à observer en milieu chirurgical et anatomopathologique face aux risques de transmission de la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Circulaire N° 96/277 du 19 avril 1996 relative à la surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (regroupement et analyse des cas) → obligation de déclaration.

Circulaire DGS/DH n°138 Du 14/3/2001 relative aux précautions à observer lors de soins en vue de réduire les risques de transmission d'agents transmissibles non conventionnels

Circulaire DGS/DH n°139 Du 14/3/2001 relative à la prise en charge des personnes atteintes d'ESST

Circulaire DHOS/E 2/DGS/SD 5 C n° 2003-591 du 17 décembre 2003 relative aux modalités de traitement manuel pour la désinfection des endoscopes non autoclavables dans les lieux de soins

Instruction 449 du 1^{er} déc 2011 relative à l'actualisation des recommandations visant à réduire les risques de transmission d'agents transmissibles non conventionnels lors des actes invasifs.

42

Circulaire n°138 du 14 mars 2001

et Instruction 1^{er} dec 2011

- Tient compte des **données de l'OMS**
- Classification des tissus
- Extraordinaire résistance des ATNC
- Prend en compte le nouveau risque : nv-MJC
- Présence de PrP^{nv} dans des tissus périphériques: Amygdale, iléon, appendice, tissus lymphoïdes

Principe de précaution ?

43

Mise à jour de l'infectiosité OMS 2010

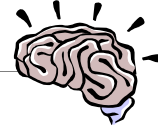
Localisation anatomique des tissus	EST humaines	
	v-MCJ	Autres EST humaines
Système nerveux central (cerveau y compris l'hypophyse), moelle épinière	H	H
Liquide céphalo-rachidien	S	B
Œil		
Rétine/Nerf optique	H	H
Cornée	NT	B
Ganglion spinal	H	H
Ganglion trijumeau	H	H
Dure-mère	H	H
Muqueuse nasale olfactive	NT	H
Muqueuse nasale (hors muqueuse olfactive)	NT	S
Nerfs périphériques	B	B
Formations lymphoïdes organisées		
Rate	B	B
Ganglions lymphatiques	B	B
Amygdale	B	S
Appendice	B	S
Thymus	B	NT
Jéjunum, iléon, colon, caecum, rectum	B	S
Sang, leucocytes et plaquettes	B	S
Vaisseaux sanguins	B	B
Tissu musculo-squelettique	B	B
Rein	+/-	B
Poumon	S	B

44

TISSUS A RISQUE

Un contact bref suffit !

➤ **SNC** : Hypophyse, Dure-mère- gg spinal-Trijumeau



➤ **Ophtalmologie**: Rétine -Nerf Optique



➤ **ORL** : muqueuse olfactive, sinus



➤ **Tissus digestifs**: Organes lymphoïdes que si le patient est atteint ou suspect ==> Thymus, rate, carrefour aéro-digestif, intestin (plaques de Peyer) avec iléon, colon, rectum (*nv-MCJ*)



45

ACTES A RISQUE

1. Pour tous les patients

1. Actes de neurochirurgie sauf Rachis
2. Actes de chirurgie ophtalmo sur nerf optique et rétine
3. Chirurgie ou endoscopie ORL touchant la muqueuse olfactive



2. Patient atteint ou suspect de la forme du nouveau variant

1. Actes chirurgicaux et contact avec une formation lymphoïde et intubation ou utilisation d'un masque laryngé
2. Endoscopies ou échographies du carrefour aéro-digestif
3. Endoscopies par voie rectale



46

NIVEAU DE RISQUE DES PATIENTS

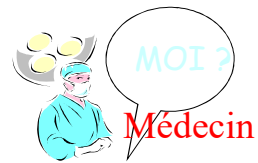
Evaluation du niveau de risque du patient

→ interrogatoire médical préalable :

→ QUI ?

→ COMMENT ?

→ Où ?



47

Patient ni cliniquement suspects ni atteints d'EST

- 1) Patient sans caractéristique particulière
- 2) Patients avec facteur de risque individuel
 - 1) Trt par hormone de croissance humaine
 - 2) Greffe de dure-mère
 - 3) Antécédents dans la famille (génétique)

48

Patient Suspect ou Atteint d'ESST

Diagnostic d'ESST (MCJ ou MCJ-nv): Apparition récente et d'évolution progressive

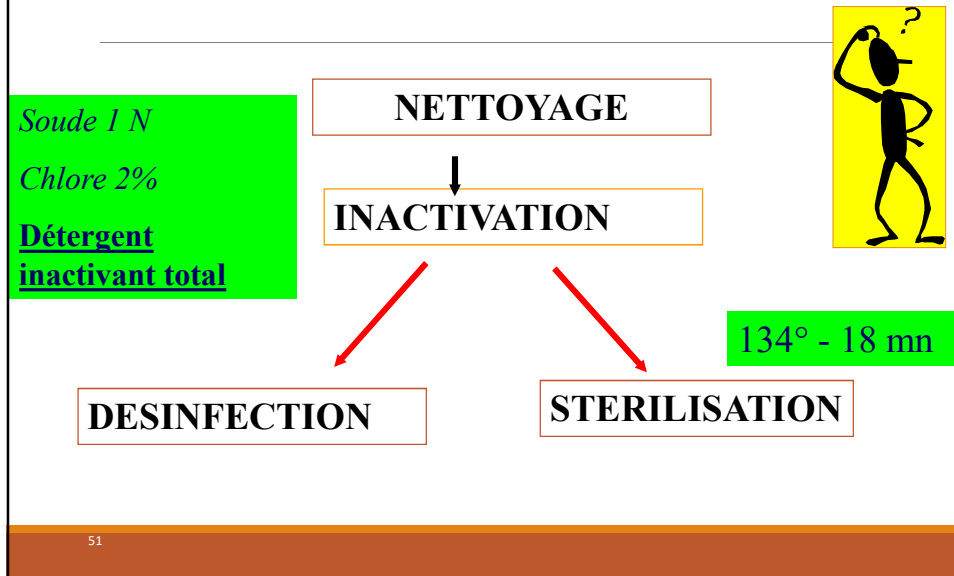
- **Un signe clinique neurologique:** myoclonie, troubles visuels, troubles cerebelleux, troubles pyramidaux, ataxie, chorée, dystonie, syndrome douloureux persistants, épilepsie, mutisme akinétique)
- **Trouble intellectuels:** ralentissement psychomoteur, démence, dépression, anxiété, apathie, délire après élimination des autres causes.

49

Procédures et produits d'inactivation

50

Modalités de traitement en cas de contact avec tissus infectieux



Produits et procédés inefficaces Circulaire 138

- ✓ Chaleur sèche*
- ✓ Ethanol*
- ✓ Formaldehyde gazeux*
- ✓ **Glutaraldéhyde***
- ✓ Soluté de formaldéhyde*
- ✓ Oxyde d'éthylène
- ✓ Peroxyde d'hydrogène
- ✓ Rayonnement ionisant, UV
- ✓ Soluté d'eau oxygénée ...

52

Produits et procédés efficaces

Instruction 449

INACTIVATION TOTALE

- Immersion dans l'hypochlorite de sodium à 2% de Chlore actif pendant 60 minutes
- Immersion dans l'hydroxyde de sodium molaire 1N pendant 60 minutes
- Voir site ANSM PSP

INACTIVATION IMPORTANTE

Sterilisation par autoclave à vapeur d'eau à 134° pendant 18 minutes

53



Liste des produits et procédés inactivants totaux au regard du PSP (novembre 2011), utilisables dans le cadre des procédures prévues par l'instruction DGS/R13/2011/449 du 1^{er} décembre 2011

Produits	Fabricant	Conditions d'utilisation
ACTANIOS HLD	ANIOS	Immersion/solution prête à l'emploi/température ambiante/ 30 min
ACTANIOS HLD + ACTANIOS P1 +ACTANIOS P2	ANIOS	-P1 : immersion/ 0,5%/température ambiante/ 10 min -Rinçage -P2 : immersion/ 0,5%/température ambiante/ 5 min -Rinçage -HLD : immersion/solution prête à l'emploi/température ambiante/15 min
ACTANIOS WD	ANIOS	Immersion (bain thermostaté), laveur-désinfecteur, tunnel de lavage/ 0,8%/ 43°C/ 7,5 min
ALKA 100	SODEL (ex ALKAPHARM)	Immersion/1%/température ambiante/15 min
HMTS-30E	HUMAN MEDITEK	Cycle Advanced
HMTS-80E	HUMAN MEDITEK	Cycle AUTO
HMTS-142	HUMAN MEDITEK	Cycle Advanced
NEODISHER SEPTOCLEAN	DR WEIGERT	-Immersion / 1%/ température ambiante/ 60 min -Laveur-désinfecteur, tunnel de lavage / 1%/ 55°C/ 10 min
PROLYSTICA 100 PID Prion Inactivating Detergent	STERIS	Immersion (bain thermostaté), laveur-désinfecteur, tunnel de lavage/ 0,8%/ 43°C/ 7,5 min
PROLYSTICA 2X		PROLYSTICA 2X : Immersion / 0,8%/ 43°C/ 7,5 min

MATÉRIEL NON STÉRILISABLE

Niveau risque acte Niveau risque patient	Acte invasif à Risque vis-à-vis des ATNC	Autre acte invasif
Patient ni suspect ni atteint	<u>Double nettoyage</u> Inactivation totale + désinfection	<u>Double nettoyage</u> Désinfection
Patient <u>suspect</u> ou <u>atteint</u>	<u>Double nettoyage</u> <u>manuel</u> Inactiv. totale séquestration	<u>Double nettoyage manuel</u> Inactiv. totale Désinfection

55

MATÉRIEL STÉRILISABLE:

Niveau risque acte Niveau risque patient	Acte invasif à Risque vis-à-vis des ATNC	Autre acte invasif
Patient ni suspect ni atteint	Nettoyage Inactivant total Stérilisation 134°C - 18 min	Nettoyage Stérilisation 134°C – 18 min
Patient <u>suspect</u> ou <u>atteint</u>	<u>Double nettoyage</u> <u>manuel</u> Inactivant total séquestration	<u>Nettoyage manuel</u> Inactivant total Stérilisation 134°C – 18 min

Précautions maximales

Actes à risque et PATIENTS SUSPECTS OU ATTEINTS EST

- 2 nettoyages manuels successifs inactivants
- Et séquestration du matériel en attente diagnostic :
 - si confirmé ou ??? ➔ incinération à 800°C avec pyrolyse et combustion.
 - si infirmé ➔ procédure d'inactivation et réutilisation

57

Actes à risque et PATIENTS NI SUSPECTS NI ATTEINTS

Procédures de prise en charge des DM potentiellement contaminés
Instruction 449 du 1^{er} déc 2011

Traitement prionicide

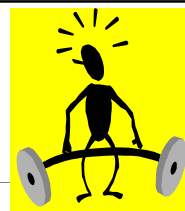
Utilisation d'un détergent inactivant total

Liste positive conforme au PSP de l'ANSM (protocole standard PRION)

- Alka 100
- Septoclean
- Actanios...
- Stérilisation basse température



Application pratique



- Privilégier l'usage unique si ACTE à RISQUE
- Information aux acteurs hospitaliers
- Diffusion des procédures
- Fiche diagnostic pour évaluer le risque chez le patient pour les actes invasifs (site intranet)
- Fiche de liaison des instruments pour la **Stérilisation (refus de stériliser si pas de fiche renseignée)**

59

Marche à suivre: chez un patient atteint ou suspect

- Éviter d'utiliser un matériel thermosensible pour pratiquer des examens
- Usage unique et destruction par incinération du matériel
- Tous les instruments thermoresistants subissent la stérilisation au cycle PRION
- Utilisation d'alternative thérapeutique si le patient est suspect ou atteint
- En cas d'intervention à risque: **le chirurgien doit prévenir en amont les équipes** et la stérilisation
 - Isoler les instruments utilisés
 - Appliquer immédiatement la procédure d'inactivation

Maladie à Déclaration Obligatoire

ARS

- Déclaration obligatoire - Suspensions de maladies de Creutzfeldt-Jakob et autres encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles humaines

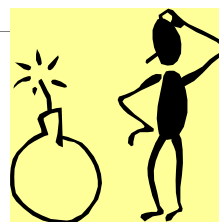
 Plan de procédure en cas d'urgence de MSA		Document de travail		Document de suivi	
Préambule Ce plan de procédure a pour objet de définir les modalités de mise en œuvre des mesures d'urgence en cas d'urgence de MSA.		Document de travail Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.		Document de suivi Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.	
1. Objectifs Le présent plan de procédure a pour objet de définir les modalités de mise en œuvre des mesures d'urgence en cas d'urgence de MSA.		Document de travail Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.		Document de suivi Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.	
2. Champ d'application Le présent plan de procédure s'applique à tous les services de la MSA.		Document de travail Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.		Document de suivi Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.	
3. Références Le présent plan de procédure est basé sur les dispositions de la loi n° 2016-1691 du 24 octobre 2016 relative à la transparence de la vie publique.		Document de travail Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.		Document de suivi Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.	
4. Définitions Le présent plan de procédure définit les termes suivants : - MSA : Mission de Service d'Appui - Urgence : Situation de crise nécessitant une intervention immédiate.		Document de travail Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.		Document de suivi Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.	
5. Procédure La procédure de mise en œuvre des mesures d'urgence est la suivante : 1. Identification de l'urgence. 2. Notification de l'urgence. 3. Mise en œuvre des mesures d'urgence. 4. Suivi de l'urgence.		Document de travail Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.		Document de suivi Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.	
6. Annexes Le présent plan de procédure est accompagné des annexes suivantes : - Annexe 1 : Liste des services de la MSA. - Annexe 2 : Liste des mesures d'urgence.		Document de travail Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.		Document de suivi Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.	
7. Conclusion Le présent plan de procédure est un document de travail qui doit être mis à jour en fonction des évolutions de la MSA.		Document de travail Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.		Document de suivi Ce document est destiné à être utilisé par les services de la MSA.	

61

Conclusion

Difficultés d'application au quotidien

- Traçabilité doit pouvoir remonter sur 5 utilisations précédentes



- Absence de motivation réelle mais il faut appliquer la réglementation !



62

En savoir plus !

Santé Publique France

<https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/maladies-infectieuses-d-origine-alimentaire/maladie-de-creutzfeldt-jakob>

INSERM

<https://www.inserm.fr/dossier/maladies-prions-maladie-creutzfeldt-jakob/>

Cellule de référence MCJ Salpêtrière PARIS tel: 0142162626

<http://www.creutzfeldt-jakob.aphp.fr/>