

## Fiche de procédure en cas de suspicion de MCJ

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** ([http://www.invs.sante.fr/surveillance/mdo/fiches/fiche\\_creutzfeldt.pdf](http://www.invs.sante.fr/surveillance/mdo/fiches/fiche_creutzfeldt.pdf))

A compléter et adresser à l'ARS

+ information de la famille ([http://www.invs.sante.fr/surveillance/mdo/pdf/fiche\\_info\\_patient.pdf](http://www.invs.sante.fr/surveillance/mdo/pdf/fiche_info_patient.pdf))

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

**Si oui** : Transmission par téléphone à l'ARS (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](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](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).....

**Prélèvements de sang pour le centre de ressources biologiques (CRB)**

Contactez le 01.42.16.26.26 pour obtenir le protocole

### Autopsie

Liste des services de neuropathologie sur [http://www.creutzfeldt-jakob.aphp.fr/p\\_adr\\_liens.htm](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 U 975)

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

#### 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>

#### Institut de veille sanitaire

Pour la surveillance des MCJ et la  
situation épidémiologique :  
<http://www.invs.sante.fr/surveillance/mcj/default.htm>