



# **A T N C & COELIOCHIRURGIE**

---

**D.I.U TOURS**  
**17 décembre 2004**



# Introduction

---

- ATNC : agent transmissible non conventionnel
  - MCJ : maladie de Creutzfeldt – Jakob
  - ESST : encéphalopathie subaiguë spongiforme transmissible
    - MCJ – sd de Gerstmann-Sträussler-Scheinker –  
insomnie fatale familiale
  - ESB : encéphalopathie spongiforme bovine
  - PrP : « prion protein » normale
  - PrP<sup>sc</sup> : « scrapie associated prion protein » anormale



# Les textes

---

- 1994 interdiction des greffes de dure-mère
- Circulaire n° 100 du 11 décembre 1995
  - Dépistage des patients à risque
  - Dépistage des actes à risque
    - SNC . Œil . Dure-mère . LCR
  - Modalités de traitement des dispositifs médicaux
    - Inactivation chimique
    - Inactivation physique : Autoclave 134° 18'
  - Anatomopathologie



# Les textes

---

1996 : publication d'une nouvelle forme de MCJ = nouveau variant = nvMCJ

- Circulaire n° 630 du 13 octobre 1996
  - Déclaration obligatoire des ESST suspectées ou diagnostiquées
  - confirmation diagnostique : autopsie

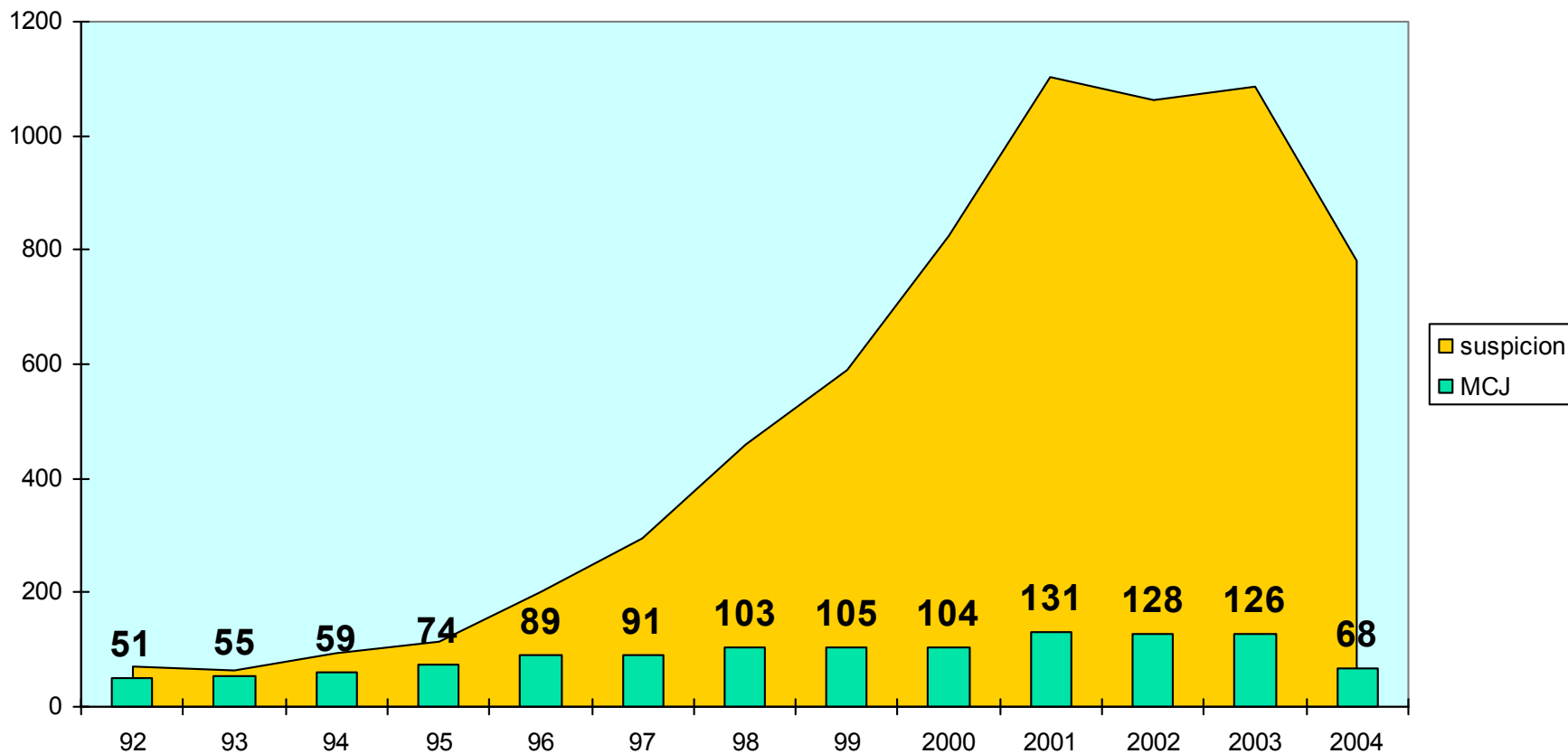


# Les textes

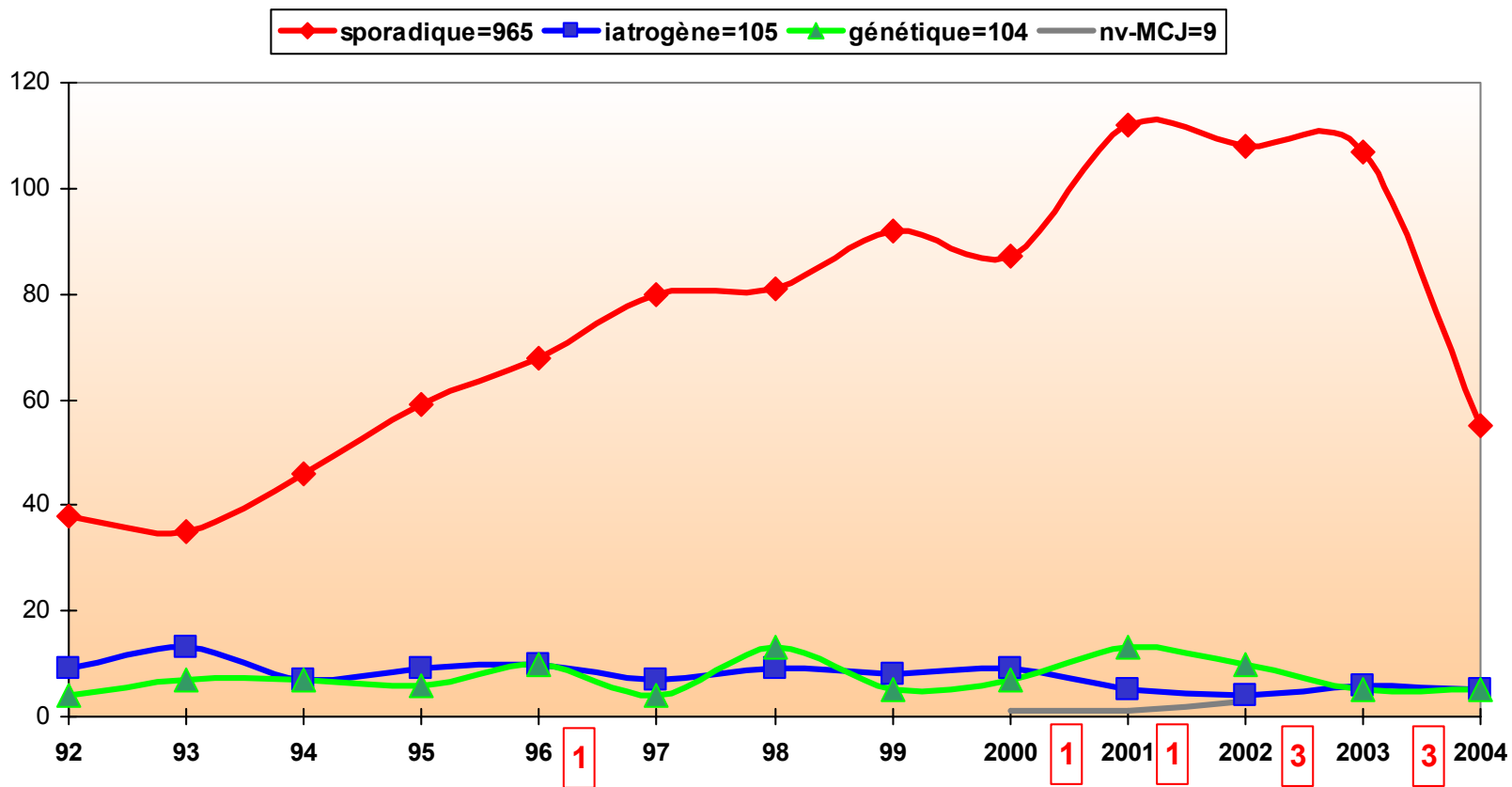
---

- Circulaire n° 2001/138 du 14 mars 2001
  - MCJ classique + nvMCJ
  - Dépistage des patients à risque
  - Dépistage des actes à risque
  - Modalités de traitement des dispositifs médicaux
- Circulaire n° 2001/139 du 14 mars 2001
  - prise en charge des patients ESST

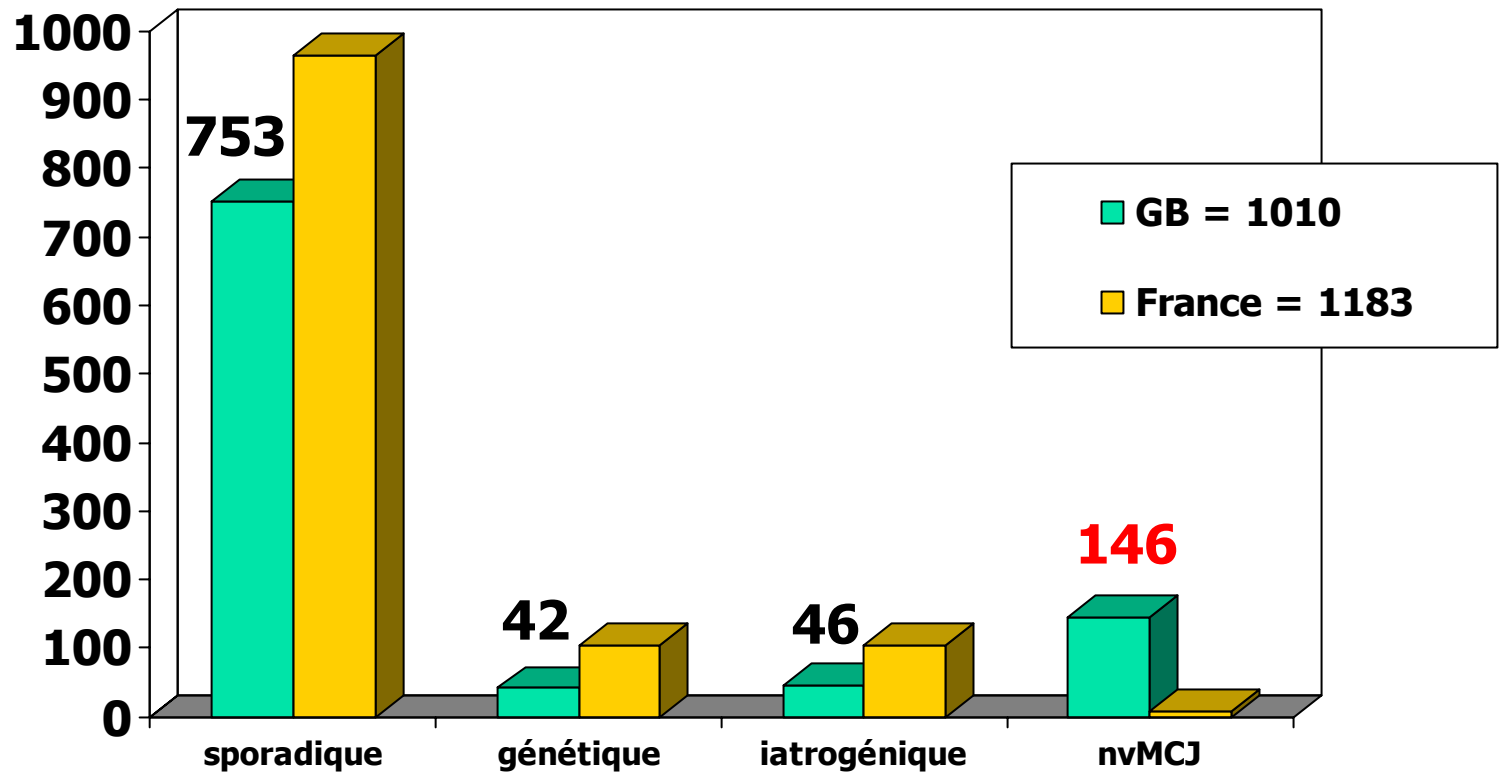
# Données MCJ en France



# Répartition des MCJ en France



# MCJ en Grande Bretagne



Novembre 2004

# Particularités nvMCJ

- **âge médian** : 29 ans
- **diagnostic clinique**
  - troubles neuropsychiatriques ou intellectuels progressifs > 6 mois
  - ET 5 signes parmi
    - démence
    - myoclonies
    - signes cérébelleux ou visuels
    - apathie, délire, retrait
    - signe sensitifs douloureux persistants
    - pas d'EEG typique
    - IRM : hypersignal T2
  - ET biopsie amygdale positive

# MCJ classique

- **âge médian** : 65 ans
- **diagnostic clinique**
  - troubles neuropsychiatriques ou intellectuels progressifs ou démence
  - ET EEG typique ou 14.3.3 positive LCR
  - ET 2 signes parmi
    - myoclonies
    - signes cérébelleux ou visuels
    - signes pyramidaux ou extra-pyramidaux
    - mutisme akinétique

# Particularités

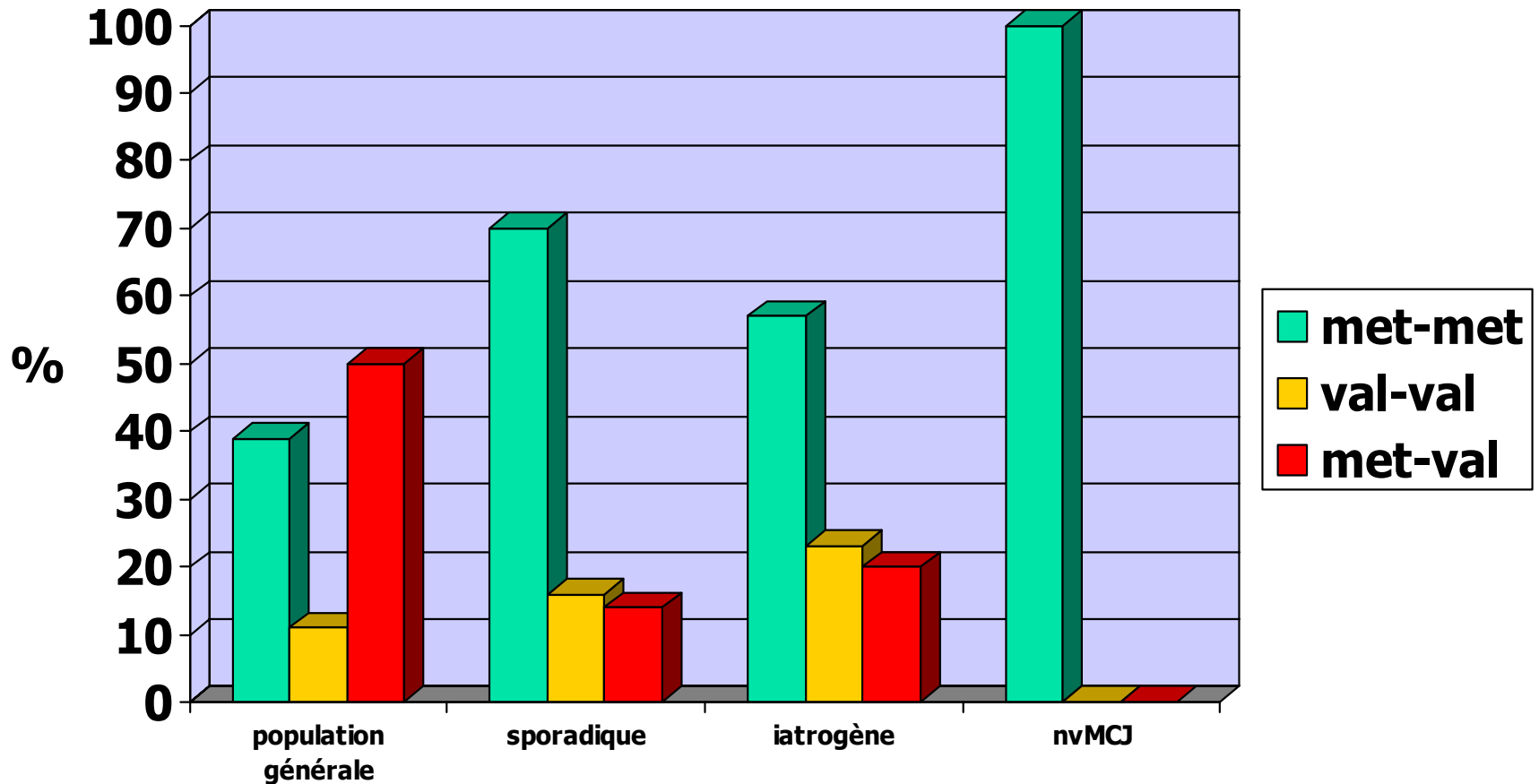
## nvMCJ

- Incubation
  - longue : 15 à 18 ans ?
- tissus infectieux
  - phase préclinique
    - formations lymphoïdes
  - phase clinique
    - formations lymphoïdes
    - SNC œil LCR
- génétique codon 129
  - homozygote met-met

## MCJ classique

- Incubation
  - ?
    - *Iatrogène HGH : 8 à 10 ans*
- tissus infectieux
  - phase préclinique
    - SNC œil LCR
  - phase clinique
    - SNC œil LCR
- génétique codon 129
  - polymorphisme

# Génétique MCJ codon 129





# PrP tube digestif du mouton atteint de tremblante

---

- œsophage = 0/+
- estomac = 0/++
- duodénum = +/+++
- jéjunum = +++

+ = positif quantifié

- iléon = +++
- caecum = +++
- appendice = +\*
- rectum = +\*
- p.Peyer = ++/+++

+\* = Western Blot non quantifié



# Détection nouveau variant

---

- GB

- 8318 appendices entre 95 et 99
  - 1 positif PrP<sup>sc</sup> = prévalence de  
120/1 million d'habitants
- 4 appendices en période d'incubation de  
nv-MCJ = 3 positifs
- chez 20 nvMCJ : appendice positif = 95 %



# Autres données MCJ

---

- nvMCJ = ESB
  - exposition orale ESB = PRP<sup>sc</sup> dans les formations lymphoïdes
- PRP<sup>sc</sup> insoluble et résistante aux protéases
  - PRP<sup>sc</sup> résistante aux procédés de désinfection ou de stérilisation
  - PRP<sup>sc</sup> non détectée
    - cœur poumons foie pancréas rein peau « muscles »
- 5mg tissu nvMCJ =  $10^4$  doses infectantes



# Transfusion et nv-MCJ

---

- Décembre 2003 en GB
  - homme de 69 ans décédé de nv-MCJ
    - transfusion en 1996 d'un concentré globulaire non déleucocyté provenant d'un donneur qui décédera de nv-MCJ 3 ans 4 mois plus tard.
- Suivi de 47 receveurs de produits sanguins issus de 15 donneurs nv-MCJ
  - 30 décès : pas de nv-MCJ mais pas anapath
  - 17 vivants : pas de signes évocateurs nv-MCJ



# Transmission nvMCJ

---

- PAS DE CAS DÉCLARÉ DE TRANSMISSION ENDOSCOPIQUE
  - mais le **RISQUE EXISTE**
  - sans possibilité de dépistage
  - « il est nécessaire de prendre en compte le risque nvMCJ » = Principe de PRÉCAUTION
  - AFSSAP : pince à biopsie UU en endoscopie digestive



# Recommandations circulaire 2001/138

---

- Risque patient
  - suspicion d'ESST sur signes cliniques
  - risque ATNC sur antécédents
    - HGH
    - cas familiaux
    - neurochirurgie
  - patient standard
    - risque nvMCJ
- fiche de dépistage
- Actes à risque
  - le DM entre en contact avec des tissus considérés infectieux
    - SNC (dure-mère, LCR)
    - Œil
    - formations lymphoïdes
  - par effraction
  - contact avec ulcération
  - contact prolongé (>1h)

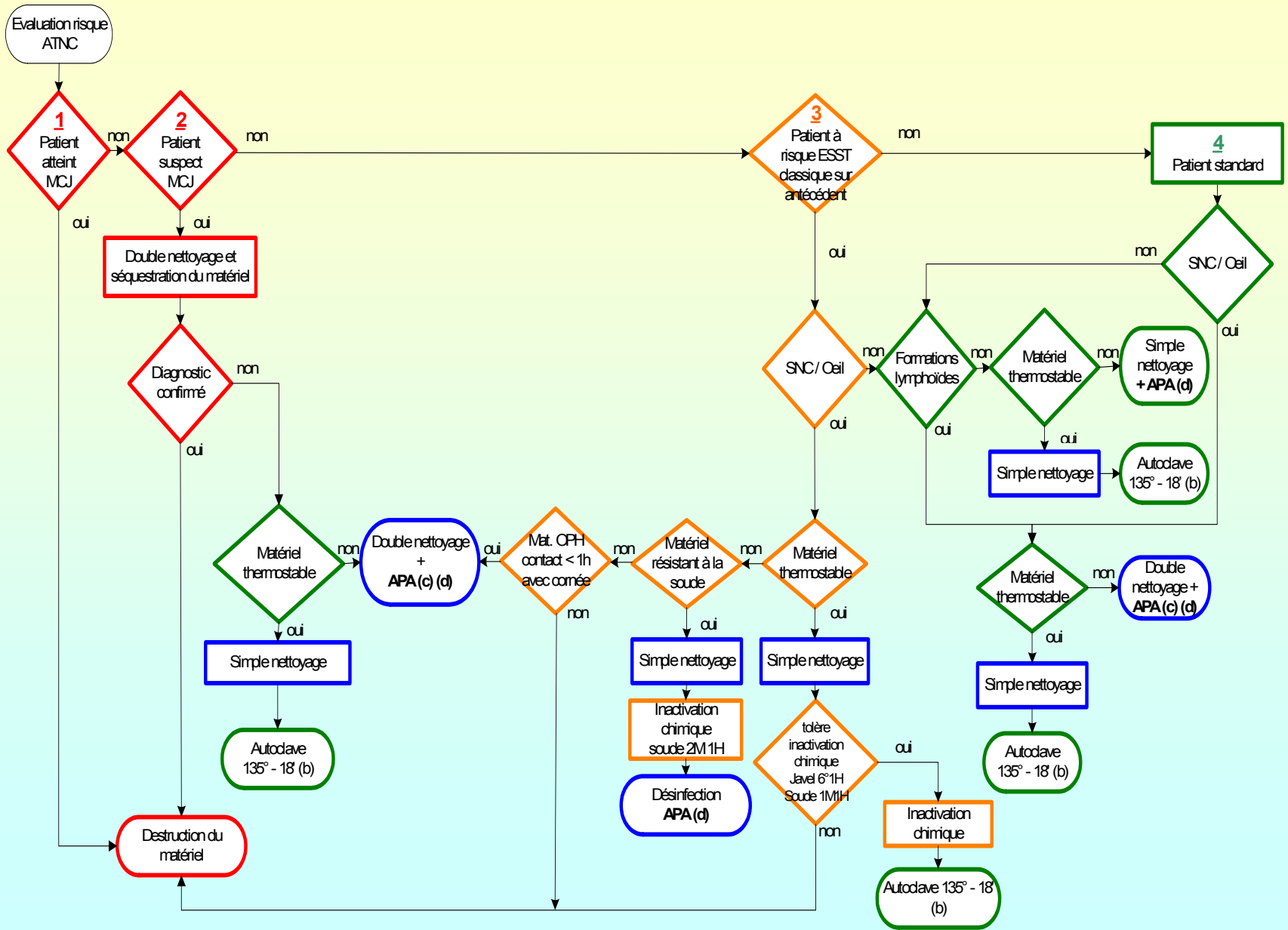


# Traitement des DM

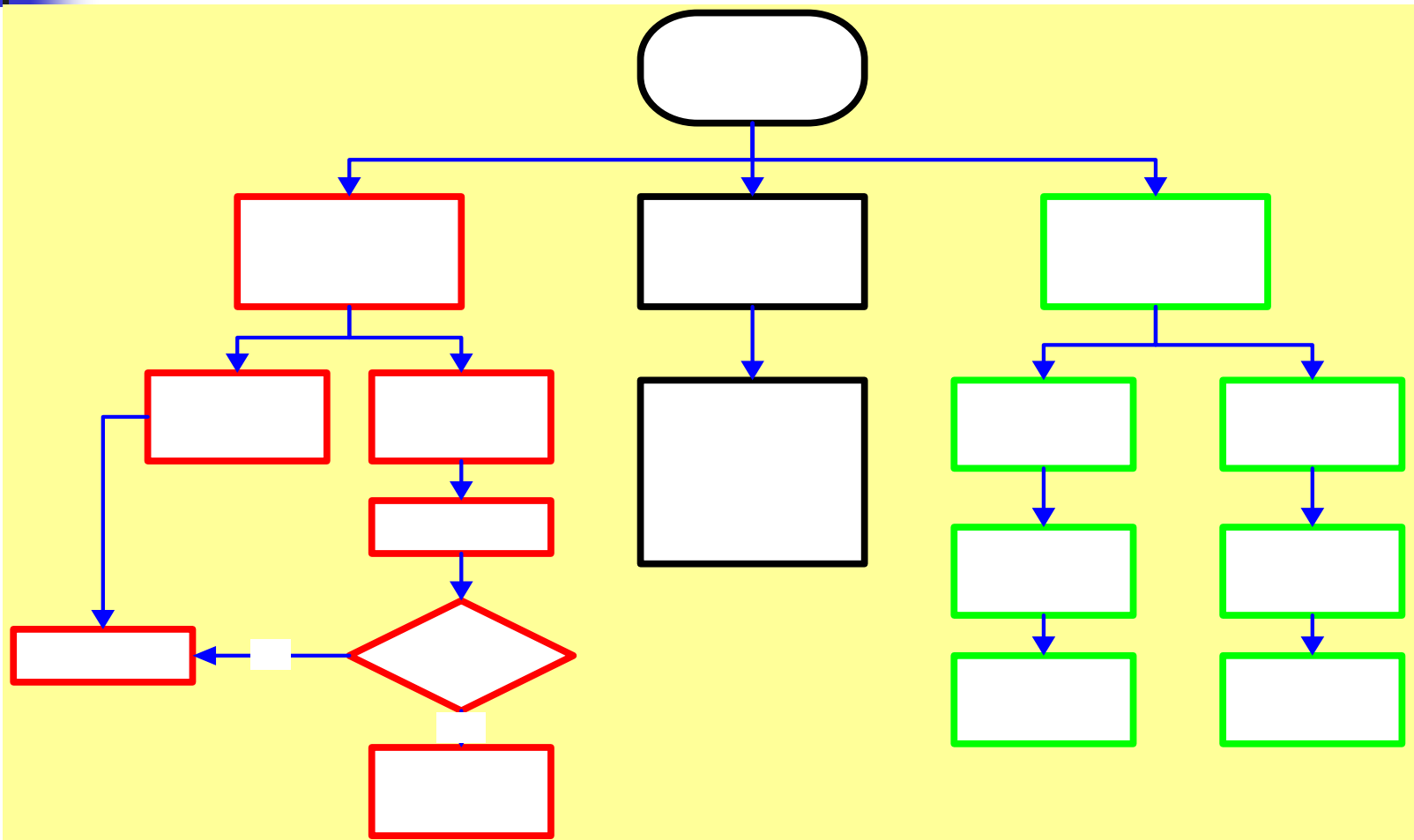
## principe généraux

---

- privilégier l'usage unique et les DM autoclavables et à défaut les DM non autoclavables
- le nettoyage est primordial
  - détergent non alcalin
- pour les DM non autoclavables
  - pas d'aldéhyde = fixation des protéines
- association selon les cas
  - inactivation chimique ET
  - autoclave (ou désinfection)



# Traitement des DM et coeliochirurgie





# ATNC

---

- Déclaration obligatoire de toute suspicion d'ESST
- les ATNC ne se transmettent pas par contact direct avec une personne malade
- incinération des déchets d'activité de soins

# Conclusions

## ATNC & coeliochirurgie

---

- Formations lymphoïdes
  - à risque de nvMCJ
  - pas de test de dépistage
  - pas de cas de transmission iatrogène
- application du principe de PRÉCAUTION
  - MCJ confirmée = destruction des DM
  - recours à l'usage unique
- importance du **NETTOYAGE**
- traçabilité : dépistage et traitement des DM