



Relevé des maladies transmissibles au Canada



Contenu du présent numéro : (nombre de pages : 6)

ENCÉPHALOPATHIES SPONGIFORMES TRANSMISSIBLES HUMAINES	F-1
SOMMAIRE DES MALADIES À DÉCLARATION OBLIGATOIRE	F-3
SURVEILLANCE DE LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB AU CANADA	F-5

Pagination officielle :

Les références doivent renvoyer aux numéros de page de la version imprimée et non à ceux de la version communiquée par télécopieur.

Notes internationales

ENCÉPHALOPATHIES SPONGIFORMES TRANSMISSIBLES HUMAINES

Le présent article donne les conclusions et les recommandations de la Consultation OMS sur la surveillance mondiale, le diagnostic et le traitement des encéphalopathies spongiformes transmissibles humaines qui s'est tenue en février 1998 à Genève.

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) est une affection neurodégénérative humaine rare et fatale, caractérisée dans la plupart des cas par une démence rapidement évolutive, des myoclonies et un électroencéphalogramme (EEG) à tracé périodique. Elle est rangée parmi les encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST) en raison de la dégénérescence caractéristique de l'encéphale qui prend un aspect spongieux, et de la transmission possible aux animaux de laboratoire. Les EST touchent également diverses espèces animales dans des conditions non expérimentales parmi lesquelles le mouton, la chèvre, la vache, le cerf, le vison et le chat. La MCJ est de loin la plus fréquente des EST humaines. C'est une affection sporadique pour environ 85 % des cas, à transmission héréditaire pour 10 % à 15 % des cas, et d'origine iatrogène pour les cas restants. Les autres maladies humaines à prion sont le syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker et l'insomnie fatale familiale, deux affections héréditaires extrêmement rares, et le kuru, une maladie observée en Papouasie-Nouvelle-Guinée et transmise par le cannibalisme rituel. La MCJ a une répartition mondiale, mais la surveillance systématique n'étant pratiquée que dans un très petit nombre de pays, son incidence est actuellement presque partout inconnue.

L'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), une EST qui touche les bovins, a été signalée la première fois au Royaume-Uni en 1986; plus de 170 000 cas ont été rapportés depuis dans ce seul pays. On a aussi observé un nombre relativement faible de cas chez des bovins nés en Belgique, en France, en Irlande, au Luxembourg, aux Pays-Bas, au Portugal et en Suisse. Des cas ont également été rapportés en Allemagne, au Canada, au Danemark, aux Îles Falkland, en Italie et à Oman, mais uniquement chez des animaux importés du Royaume-Uni.

En mars 1996, on annonçait la survenue au Royaume-Uni de 10 cas d'une variante clinicopathologique apparemment nouvelle de MCJ (nvMCJ). L'association géographique et temporelle avec l'épidémie d'ESB a fait évoquer la possibilité d'un lien causal. Les arguments en faveur de cette hypothèse se sont par la suite accumulés : 1) on observe un tableau neuropathologique comparable à celui de la nvMCJ chez le macaque inoculé par voie intracérébrale avec des broyats cérébraux provenant de cas confirmés d'ESB; 2) on sait maintenant que la souris transgénique (souris porteuse seulement d'un gène humain de la protéine prion [PrP]) est sensible à l'ESB; 3) les caractéristiques de la souche biologique de l'agent de la nvMCJ (définie par une épreuve de transmission chez des souris de lignée pure) et de la souche «moléculaire» (définie par le type de glycosylation de la PrP) sont très proches de celles qu'on observe chez divers animaux infectés naturellement ou expérimentalement par l'agent de l'ESB, mais différent de celles qu'on observe au cours de la MCJ sporadique.

Ignorant la taille de la population humaine exposée et sensible à l'agent de l'ESB au Royaume-Uni, ainsi que la durée et la distribution possibles de la période d'incubation, il est impossible de prévoir exactement le nombre futur de cas de nvMCJ. Les populations d'autres pays risquent également d'avoir été exposées à l'agent infectieux par suite de l'importation de bovins vivants et/ou de produits ou de produits dérivés bovins provenant de pays touchés par l'ESB. Par conséquent, l'éventualité d'une épidémie de nvMCJ importante et peut-être variable au plan géographique dans les 20 prochaines années ne peut pas être écartée à l'heure actuelle.

À la date de la Consultation, 24 cas au total de nvMCJ avaient été notifiés à l'OMS, 23 au Royaume-Uni et un en France. Des arguments solides donnent à penser que la nvMCJ est liée à l'ESB et que l'on ne peut rejeter le risque de survenue ultérieure d'un nombre bien plus grand de cas de nvMCJ. Ce qui rend la situation encore plus grave est qu'aucun traitement n'existe pour empêcher la survenue de la MCJ et mettre fin à sa progression. Bien que l'on s'inquiétait de la possibilité

d'une épidémie de nvMCJ dans les 10 à 15 prochaines années, on ne semblait toutefois pas à court d'idées, qui devaient être sérieusement évaluées, en matière d'interventions thérapeutiques potentielles. En les examinant lors de la Consultation, l'OMS cherchait à inciter les organismes concernés à soutenir davantage la recherche visant à identifier, le plus vite possible, un traitement efficace. Les conclusions et les recommandations de la Consultation sont exposées ci-dessous.

Diagnostic clinique de la MCJ : critères de définition du cas probable de MCJ sporadique

Le diagnostic clinique de la MCJ repose actuellement sur l'association d'une démence évolutive, de myoclonies et d'un dysfonctionnement neurologique multifocal avec un EEG à tracé périodique caractéristique. Toutefois, l'EEG caractéristique n'est pas observé au cours de la nvMCJ, chez la plupart des cas iatrogènes liés au traitement par l'hormone de croissance et chez jusqu'à 40 % des cas sporadiques. Le diagnostic clinique, et par conséquent la surveillance, sont compromis, mettant ainsi en évidence la nécessité d'autres tests diagnostiques. Le diagnostic de la MCJ a beaucoup progressé ces 2 dernières années, avec en particulier un test de recherche de la protéine 14-3-3 dans le liquide céphalorachidien (LCR) qui semble avoir une sensibilité et une spécificité élevées pour le diagnostic de la MCJ sporadique. Les critères suivants ont été proposés pour la définition du cas probable de MCJ sporadique : démence évolutive;

et

au moins **deux** des quatre manifestations cliniques suivantes :

- myoclonies
- altérations visuelles ou cérébelleuses
- dysfonctionnements pyramidaux/extrapyraxidiaux
- mutisme akinétique;

et

- EEG typique au cours d'une maladie, quelle que soit sa durée;

et/ou

- test de recherche de la protéine 14-3-3 dans le LCR positif, et durée des symptômes cliniques précédant la mort < 2 ans;

et

- les investigations de routine ne doivent pas évoquer un autre diagnostic.

Les résultats d'une étude récente donnent à penser que l'observation d'un hypersignal des noyaux gris centraux sur des images IRM pondérées en T2 et des images pondérées en densité de protons coïncident avec le diagnostic de MCJ sporadique. Ces anomalies sont particulièrement évidentes avec une séquence FLAIR (fluid attenuated inversion recovery) ou des images pondérées en diffusion. La Consultation recommande de poursuivre les recherches sur l'utilisation de l'IRM appliquée aux EST humaines.

Interprétation de l'EEG

Il n'existe pas d'EEG diagnostique ayant une définition validée et largement acceptée, d'où des écarts possibles dans la confirmation des cas en fonction des centres. Pour renforcer la surveillance de la MCJ, une définition opérationnelle de l'EEG diagnostique est nécessaire. Il a été proposé d'adopter maintenant les critères suivants mis au point par Steinhoff et Knight et d'évaluer ensuite les résultats :

- l'activité est strictement périodique
 - les variations des intervalles intercomplexes ne sont pas supérieures à 500 ms

- l'activité périodique est continue pendant au moins une période de 10 secondes;
- les complexes périodiques sont bi- ou triphasés;
- la durée de la plupart des complexes est de 100 à 600 ms;
- les complexes périodiques peuvent être généralisés ou latéralisés, mais ni localisés à une région ni asynchrones.

Nouvelle variante de la MCJ : définition du cas présumé

À l'heure actuelle, la nouvelle variante de la MCJ ne peut pas être diagnostiquée avec certitude d'après les seuls critères cliniques. Toutefois, compte tenu de ce que l'on sait des 23 cas confirmés neuropathologiquement, le diagnostic de nvMCJ pourra être considéré comme possible chez un patient atteint de troubles neuropsychiatriques évolutifs associant au moins cinq des six manifestations cliniques indiquées au tableau 1. La présomption de nvMCJ est renforcée par les critères indiqués au tableau 2. Aux fins de surveillance, un patient atteint de troubles neuropsychiatriques évolutifs, et présentant cinq des six manifestations cliniques du tableau 1 et remplissant tous les critères du tableau 2 sera considéré comme un cas présumé de nvMCJ.

Diagnostic anatomopathologique

La Consultation déconseille l'utilisation de la biopsie cérébrale chez le patient vivant, sauf pour porter le diagnostic d'une autre maladie traitable. Elle a approuvé la recommandation déjà formulée par l'OMS, à savoir que les instruments utilisés pour la neurochirurgie sur les patients atteints de MCJ doivent être détruits. Si la réutilisation est inévitable, les instruments doivent être plongés 1 heure au moins dans une solution de NaOH 1N ou dans une solution d'hypochlorite fraîchement préparée et non diluée, puis nettoyés et autoclavés 1 heure à 134 °C.

Le diagnostic de certitude de la MCJ, y compris de la nvMCJ, ne peut être porté que sur l'examen neuropathologique. La Consultation recommande vivement l'autopsie de tous les cas présumés de MCJ. Lorsque l'autopsie n'est pas possible ou pas autorisée, on essaiera de pratiquer une biopsie cérébrale post-mortem.

L'expérience acquise en matière de biopsie d'amygdales palatines pour le diagnostic de la MCJ reste limitée. L'isoforme anormale de la PrP ayant été décelée dans le tissu amygdalien de patients atteints de nvMCJ mais pas chez ceux atteints de MCJ sporadique, l'examen histopathologique des amygdales pourrait avoir un intérêt diagnostique pour la nvMCJ, mais demande à être davantage évalué post-mortem.

Tableau 1
Manifestations cliniques utilisées pour la définition du cas présumé de nvMCJ

- Symptômes psychiatriques précoces
- Paresthésies/dysesthésies persistantes précoces
- Ataxie
- Chorée/dystonie ou myoclonies
- Démence
- Mutisme akinétique

Suite à la page F-5

HEALTH CANADA · SANTÉ CANADA
 Notifiable Diseases Summary (Preliminary) · Sommaire des maladies à déclaration obligatoire (Provisoire)
 New Cases Reported from 1 July - 30 September 1998 · Nouveaux cas déclarés du 1 juillet - 30 septembre 1998

Disease Maladie	ICD-9 CIM-9	Canada [†]			Newfoundland Terre-Neuve			Prince Edward Island Île-du-Prince-Édouard			Nova Scotia Nouvelle-Écosse			New Brunswick Nouveau-Brunswick			Québec Québec		
		J-S	Cum.	Cum.	J-S	Cum.	Cum.	J-S	Cum.	Cum.	J-S	Cum.	Cum.	J-S	Cum.	Cum.	J-S	Cum.	Cum.
		J-S	98	97	J-S	98	97	J-S	98	97	J-S	98	97	J-S	98	97	J-S	98	97
AIDS-Sida	042.044	-	-	260	-	-	-	-	-	2	-	-	3	-	-	2	-	-	99
Amoebiasis - Amibiase	006	307	942	1367	-	-	5	1	2	1	3	19	14	-	-	5	45	135	179
Botulism - Botulisme	005.1	1	3	5	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-
Brucellosis - Brucellose	023	3	7	10	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Campylobacteriosis - Campylobactériose	008.41	4189	9121	9677	98	174	77	21	38	33	80	175	173	93	223	175	690	1980	2219
Chancroid - Chancro mou	099.0	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Chickenpox - Varicelle	052	1789	7045	22874	52	382	532	-	-	-	1	21	304	1	1	2	-	-	-
Chlamydia, genital - Chlamydiose génitale	099.81*	6384	20891	21958	102	282	251	41	112	105	307	915	829	256	700	567	1064	4137	4308
Cholera - Choléra	001	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Diphtheria - Diphthérie	032	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Giardiasis - Giardiase	007.1	1096	3013	4090	12	38	31	3	5	5	30	68	69	17	58	102	165	550	644
Gonococcal Infections - Infections gonococciques ⁽¹⁾	098	948	2942	3327	-	2	2	-	1	1	18	67	79	7	15	29	77	273	408
Gonococcal Ophthalmia neonatorum - Ophtalmie gonococcique du nouveau-né	098.4	6	16	45	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2	1
Haemophilus influenzae B (all invasive) - (invasive) à H. Influenzae B ⁽²⁾	320.0,038.41*	8	35	40	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	10	6
Hepatitis A - Hépatite A	070.0,070.1	177	735	1391	1	2	3	-	1	-	-	8	12	-	3	2	22	133	395
Hepatitis B - Hépatite B	070.2,070.3	413	1201	1544	-	1	2	-	-	-	14	30	25	-	6	12	133	451	614
Hepatitis C - Hépatite C		3310	11815	13255	11	29	24	14	16	-	87	289	260	52	134	95	373	1785	831
Hepatitis non-A, non-B - Hépatite non-A, non-B		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Legionellosis - Legionellose	482.41	24	52	56	-	-	-	1	1	-	1	3	1	2	2	-	6	12	12
Leprosy - Lèpre	030	1	3	4	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Listeriosis (all types) - Listériose (tous genres)	027.0,771.22*	14	31	32	1	1	-	-	-	1	-	-	-	1	1	-	-	-	-
Malaria - Paludisme	084	77	220	909	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	1	1	23	72	128
Measles - Rougeole	055	3	16	557	-	-	9	-	-	-	-	-	2	1	2	4	-	3	3
Meningitis, pneumococcal - Méningite à pneumocoques	320.1	13	31	26	-	-	1	-	-	2	-	-	1	-	-	-	-	-	-
Meningitis, other bacterial - Autres méningites bactériennes ^(3,4)		10	39	136	-	3	2	-	-	-	-	1	2	-	1	3	-	-	70
Meningitis/Encephalitis viral - Méningite/encéphalite virale ⁽⁵⁾		250	333	188	-	-	-	-	1	1	-	3	1	2	2	-	4	16	109
Meningococcal Infections - Infections à méningocoques	036	17	87	155	-	1	3	-	1	-	1	2	1	-	2	2	5	25	45
Mumps - Oreillons	072	18	76	240	-	-	-	-	-	-	1	2	2	-	1	2	2	6	19
Paratyphoid - Paratyphoïde	002.1-002.9	4	9	14	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	3
Pertussis - Coqueluche	033	1648	3201	2746	15	35	31	8	13	45	26	39	69	73	176	36	681	1345	504
Plague - Peste	020	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Poliomyelitis - Poliomyélite	045	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Rabies - Rage	071	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Rubella - Rubéole	056	3	61	3440	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-	-	1	-	1	6
Congenital Rubella - Rubéole congénitale	771.0	-	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Salmonellosis - Salmonellose ⁽⁶⁾	003	1606	4463	4429	38	149	34	10	29	27	57	146	84	43	115	96	211	779	846
Shigellosis - Shigellose	004	379	944	1108	-	-	2	-	-	7	1	7	7	4	11	9	36	196	319
Syphilis, Congenital - Syphilis congénitale	090	2	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Syphilis, Early Latent - Syphilis, latente récente	092	-	3	8	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2
Syphilis, Early Symptomatic - Syphilis, symptomatique récente	091	51	116	33	-	-	-	-	-	-	1	2	1	-	-	-	-	-	2
Other Syphilis - Autres syphilis	090,092-097	62	163	239	-	-	-	-	-	-	1	6	7	-	4	3	4	19	23
Tetanus - Tétanos	037	-	1	2	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-
Trichinosis - Trichinose	124	13	19	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Tuberculosis - Tuberculose	010-018	171	589	686	1	4	6	-	-	-	-	3	2	-	-	-	31	155	187
Typhoid - Typhoïde	002.0	11	37	38	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	4	11	10
Verotoxigenic E. coli - E. coli vérotoxigènes	008.01*	538	961	801	4	4	1	4	11	8	21	70	6	19	30	13	128	261	240
Yellow Fever - Fièvre jaune	060	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

(1) Includes all 098 categories except 098.4.
 (2) Includes buccal cellulitis or epiglottitis 464.3 in a child <5 years with no other causative organisms isolated.
 (3) Includes encephalitis.
 (4) All other categories except Haemophilus 320.2, Listeriosis 027.0, Meningococcal 036, Pneumococcal 320.1 and Tuberculosis 013.0.
 (5) All categories except Measles 055, Mumps 072, Poliomyelitis 045, Rubella 056 and Yellow Fever 060
 (6) Excludes Typhoid 002.0 and Paratyphoid 002.1 to 002.9.
 * ICD-9 codes used in the list may be incomplete. All 5 digit codes are unofficial and are for LCDC surveillance purposes only.
 † May not represent national total if data from the provinces are incomplete.

(1) Comprend toutes les rubriques 098, sauf 098.4.
 (2) Comprend cellulite buccale ou épiglottite 464,3 chez un enfant < 5 ans chez qui aucun autre microorganisme causal n'a été isolé.
 (3) Comprend encéphalite.
 (4) Toutes les autres rubriques sauf à Haemophilus 320,2, listériose 027,0, à méningocoques 036, à pneumocoques 320,1 et tuberculose 013,0.
 (5) Toutes les rubriques, sauf rougeole 055, oreillons 072, poliomyélite 045, rubéole 056 et fièvre jaune 060.
 (6) Sauf typhoïde 002,0 et paratyphoïde 002,1 à 002,9.
 * Les codes de la CIM-9 figurant dans la liste ne sont peut-être pas complets. Quant aux codes à 5 chiffres, ils ne sont pas officiels, ayant été établis uniquement aux fins de la surveillance du LLCM.
 † Il se peut que ce chiffre ne représente pas le total national si les données provenant des provinces sont incomplètes.

New Cases Reported from 1 July - 30 September 1998 · Nouveaux cas déclarés du 1 juillet - 30 septembre 1998

Disease Maladie	ICD-9 CIM-9	Ontario			Manitoba			Saskatchewan			Alberta			British Columbia Colombie-Britannique			Yukon			Northwest Territories Territoires du Nord-ouest			
		J-S	Cum. 98	Cum. 97	J-S	Cum. 98	Cum. 97	J-S	Cum. 98	Cum. 97	J-S	Cum. 98	Cum. 97	J-S	Cum. 98	Cum. 97	J-S	Cum. 98	Cum. 97				
AIDS-Sida	042.044			101					2			34			17								
Amoebiasis - Amibiase	006	140	430	729	11	39	32	16	38	34	6	33	56	84	241	309	1	2	3		3		
Botulism - Botulisme	005.1	1	1			1															5		
Brucellosis - Brucellose	023	2	5	1								4									5		
Campylobacteriosis - Campylobactériose	008.41*	1619	3299	4044	86	179	175	105	219	177	454	861	584	932	1958	1998	4	6	9	7	11	13	
Chancroid - Chancres mou	099.0																						
Chickenpox - Varicelle	052			16757							1513	6105	4921				32	66	126	190	470	232	
Chlamydia, genital - Chlamydie génitale	099.81*	2093	6573	7797	828	2181	1855	579	1754	1685	750	3284	3733				56	134	129	308	819	717	
Cholera - Choléra	001	1	1																				
Diphtheria - Diphthérie	032																					1	
Giardiasis - Giardiase	007.1	343	1026	1849	53	127		75	174	169	84	262	346	302	663	848	8	10	18	4	12	9	
Gonococcal Infections - Infections gonococciques ¹¹	098	343	1153	1439	107	325	318	91	255	224	84	302	386	163	431	339	2	5		56	113	102	
Gonococcal Ophthalmia neonatorum - Ophthalmie gonococcique du nouveau-né	098.4	5	14	37									7										
Haemophilus influenzae B (all invasive) - (invasive) à H. influenzae B ⁽²⁾	320.0,038.41*		4	6		1	2	5	13	20	3	7	5										
Hepatitis A - Hépatite A	070.0,070.1	54	179	353	6	29	51	8	29	182	7	59	162	79	286	229		1	2		5		
Hepatitis B - Hépatite B	070.2,070.3	13	48	141	2	12	9	26	86	34	15	56	52	208	524	652	1	2		1	5	3	
Hepatitis C - Hépatite C		919	3571	4994				170	554	463	434	1502	961	1235	3852	5561	10	60	48	5	23	18	
Hepatitis non-A, non-B - Hépatite non-A, non-B																							
Legionellosis - Legionellose	482.41	14	28	33			1					5	9								1		
Leprosy - Lèpre	030		1	3	1	1						1	1										
Listeriosis (all types) - Listériose (tous genres)	027.0,771.22	8	23	29				3	5	2	1	1											
Malaria - Paludisme	084	27	81	402	1	6	17	1	2	5	13	26	74	12	30	282					1		
Measles - Rougeole	055	1	5	22				1	2	21		1	233		2	263		1					
Meningitis, pneumococcal - Méningite à pneumocoques	320.1				2	5	2	1	4	1	3	9	8	3	8	10				4	5		
Meningitis, other bacterial - Autres méningites bactériennes ^(3,4)			9	38			3	1	4	5	9	19	12								2	1	
Meningitis/Encephalitis viral - Méningite/encéphalite virale ⁽⁵⁾			1	11	99	111	20	43	56	5	91	123	29	10	19	11				1	1	1	
Meningococcal Infections - Infections à méningocoques	036	7	33	58					1	12	2	14	21		1			1		1	1	6	
Mumps - Oreillons	072	5	24	53			2	3	14	6	4	16	26	3	12	129		1	1				
Paratyphoid - Paratyphoïde	002.1-002.9	4	5	5		1	2						4										
Pertussis - Coqueluche	033	380	648	663	143	230	73	59	185	241	165	332	493	97	196	566			7		2	18	
Plague - Peste	020																						
Poliomyelitis - Poliomyélite	045																						
Rabies - Rage	071																						
Rubella - Rubéole	056	1	13	25	1	20	3382			11	1	24	28		3	3					2		
Congenital Rubella - Rubéole congénitale	771.0			1		1																	
Salmonellosis - Salmonellose ⁽⁶⁾	003	757	2024	2120	74	147	129	84	188	171	145	432	422	175	428	475	2	5	7	10	21	18	
Shigellosis - Shigellose	004	92	253	307	88	169	85	48	85	72	64	110	71	66	110	226		1	2		2	1	
Syphilis, Congenital - Syphilis, congénitale	090									1		3											
Syphilis, Early Latent - Syphilis, latente récente	092		2	3									2										
Syphilis, Early Symptomatic - Syphilis, symptomatique récente	091	2	3	9							1	2	5	47	109	16							
Other Syphilis - Autres syphilis	090,092-097	51	112	162							6	21	44					1					
Tetanus - Tétanos	037		1	1																			
Trichinosis - Trichinose	124																				13	19	1
Tuberculosis - Tuberculose	010-018	53	174	151										83	229	313	1	2	1	2	22	26	
Typhoid - Typhoïde	002.0	7	21	22		1	2					2	3		2								
Verotoxigenic E. coli - E. coli vérotoxigènes	008.01*	125	251	328	35	67	53	21	32	32	116	149	114	65	86							6	
Yellow Fever - Fièvre jaune	060																						

SYMBOLS
 . Not reportable
 .. Not available
 - No cases reported

SIGNES
 . À déclaration non obligatoire
 .. Non disponible
 - Aucun cas déclarés

SOURCE:
 Division of Disease Surveillance
 Laboratory Centre for Disease Control
 Health Canada
 Ottawa, Ontario K1A 0L2
 Tel.: (613) 957-0334

SOURCE:
 Division de la surveillance des maladies transmissibles
 Laboratoire de lutte contre la maladie
 Santé Canada
 Ottawa (Ontario) K1A 0L2
 Tél.: (613) 957-0334

Analyse génétique

La recherche des mutations associées aux formes héréditaires de la maladie chez les cas de MCJ soulève des problèmes éthiques et logistiques. Le consentement écrit au dépistage génétique est considéré comme obligatoire dans nombre de pays mais peut être culturellement inacceptable dans d'autres. La Consultation recommande le conseil génétique des patients et/ou de leur famille avant toute analyse du gène PrP, et le recueil du consentement, écrit pour le mieux, ou pour le moins oral et documenté. Le conseiller en génétique devra disposer de l'information nécessaire sur la génétique des EST humaines; elle lui servira lors du conseil pour recueillir le consentement éclairé du patient. La fréquence de détection de la mutation du gène PrP étant faible parmi les cas de MCJ sporadique, il est recommandé pour l'instant de n'envisager dans le cadre des activités de surveillance de l'OMS l'analyse du gène PrP que chez les patients ayant des antécédents familiaux d'EST. L'analyse pourrait être pratiquée dans l'un des centres collaborateurs OMS proposés (voir ci-dessous).

Tous les cas présumés de nvMCJ seront soumis à l'analyse du gène PrP (si le consentement est obtenu), d'une part pour exclure une mutation, et d'autre part aux fins de la recherche pour déterminer les caractéristiques du codon 129.

Imputation géographique des cas et réseau de centres collaborateurs OMS proposé

Quand un diagnostic de MCJ est porté, on considérera que la localisation géographique initiale du cas est le pays de résidence où ont débuté les symptômes cliniques. L'imputation géographique définitive sera décidée au cas par cas.

Dans le cadre des activités de l'OMS en faveur de la surveillance mondiale des EST humaines, la Consultation a recommandé de créer des centres collaborateurs qui auront un rôle d'aide au diagnostic et à la formation.

Communication d'informations

Il est bon de planifier la communication au public des informations nouvelles et importantes. C'est notamment le cas lorsque les données sont complexes et risquent de susciter de fortes préoccupations. La Consultation a recommandé que chaque autorité nationale définisse une stratégie de diffusion des informations que pourrait générer la surveillance de la MCJ.

Traitement

La Consultation a conclu qu'il n'existe pas à l'heure actuelle de traitement connu permettant de modifier le processus pathologique sous-jacent, quelle que soit l'EST humaine en cause. Des études *in vitro* et chez l'animal ont montré que des composés thérapeutiques peuvent interférer avec ce processus. Si certaines molécules sont capables de retarder le début de la maladie (dans certains cas au-delà de la longévité normale de l'animal), on n'en connaît cependant aucune capable de guérir un animal cliniquement atteint.

Évolution de la nouvelle variante de la MCJ

La Consultation a noté qu'il est impossible d'exclure l'hypothèse d'une épidémie importante de nvMCJ dans les 10 à 15 prochaines années et a donc souligné qu'il est capital d'identifier au plus tôt un traitement efficace. Un tel traitement répondrait en outre aux inquiétudes des personnes à risque pour une forme iatrogène ou familiale de la maladie.

Tableau 2
Critères utilisés pour la définition du cas présumé de nvMCJ

- Pas d'antécédents de risque d'exposition iatrogène
- Durée des symptômes cliniques > 6 mois
- Âge de début < 50 ans
- Pas de mutation du gène PrP
- L'EEG n'a pas le tracé périodique typique
- Les investigations systématiques ne doivent pas faire évoquer un autre diagnostic
- IRM montrant un hypersignal bilatéral anormal au niveau du pluvier sur les images pondérées en T2 et/ou pondérées en densité de protons

Suite à donner aux recherches

La Consultation a souligné le besoin pressant de poursuivre les recherches sur les propriétés de l'agent de l'EST au niveau moléculaire qui se prêteraient à l'identification de composés susceptibles de modifier le cours de la maladie. Parallèlement, on s'efforcera d'identifier des tests de diagnostic présymptomatique, pour pouvoir utiliser les futurs traitements dès le tout début de l'évolution de la maladie.

Source : *Relevé épidémiologique hebdomadaire de l'OMS, Vol. 73, N° 47, 1998.*

SURVEILLANCE DE LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB AU CANADA

Santé Canada exerce une surveillance active à l'égard de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) au moyen du Système de surveillance de la MCJ (SSMCJ). L'information recueillie grâce à ce système servira à déterminer si on peut développer la MCJ par suite d'une transfusion de sang ou de produits sanguins ou encore d'une greffe de tissu. En tant que membre d'une équipe de projet internationale, le SSMCJ Canada surveille également l'incidence de la nouvelle variante de la MCJ (nvMCJ). Jusqu'à maintenant, 48 cas déclarés en 1997 et en 1998 ont été recensés dans le cadre de l'étude. Ce nombre inclut certains cas dont on a constaté par la suite qu'il ne s'agissait pas de la MCJ.

Au cours des années à venir, le SSMCJ continuera à utiliser des méthodes de surveillance active pour rechercher tous les cas de MCJ au Canada et pour faire enquête à leur sujet. Bien que nous nous attendions à ce que la plupart des cas nous soient signalés par des neurologues, des neuropathologistes et des gériatres, nous prions **tout** médecin qui a connaissance d'un cas de MCJ de bien vouloir communiquer avec le système de surveillance en composant sans frais le numéro **1-888-489-2999**.

Le taux d'incidence annuel de la maladie de Creutzfeldt-Jakob dans le monde varie de 0,5 à 1 cas pour un million de personnes. Les cas se répartissent également entre les sexes, et les personnes de 60 à 65 ans sont les plus touchées. Les cas de MCJ chez des personnes de

< 30 ans sont rares. Au Canada, les caractéristiques épidémiologiques et le taux de survenue de la MCJ sont stables et semblables à ce que l'on observe ailleurs dans le monde⁽¹⁾. Les statistiques actuelles sur l'épidémiologie de la MCJ au Canada se fondent sur les données sur la mortalité publiées par Statistique Canada, pour les années 1979 à 1996. (Avant 1979, la MCJ ne figurait pas parmi les causes de décès énumérées.)

De 1979 à 1996, 421 décès en tout ont été attribués à la MCJ au Canada. Pendant ces 18 ans, on a dénombré de 14 à 34 décès par année et observé un ratio hommes:femmes de 1:1. Quatre-vingt pour cent des décès attribuables à la MCJ ont été observés chez des sujets d'au moins 60 ans, et 50 % chez les 60 à 69 ans, ce qui correspond à l'âge de fréquence maximale de la MCJ sporadique⁽¹⁾. Pendant la même période, 13 décès (3 %) ont été observés chez des sujets de 30 à 44 ans. Aucun décès attribuable à la MCJ n'a été signalé au Canada chez une personne de < 30 ans.

Aucun cas de la nouvelle variante de la MCJ n'a été déclaré au Canada. À la fin du mois d'octobre 1998, 34 cas de la nvMCJ avaient été signalés dans le monde, dont 33 au Royaume-Uni et un, en France.

Référence

1. Will RG. *Prion disease surveillance*. Dans : Baker HF, Ridley RM édés. *Methods in molecular medicine: prion diseases*. Totowa NJ: Humana Press, 1996:128.

Source : *E Stratton, MSc, Division des agents pathogènes à diffusion hématogène, Bureau des maladies infectieuses, LLCM, Ottawa (Ont.).*

Pour recevoir le Relevé des maladies transmissibles au Canada (RMTC), qui présente des données pertinentes sur les maladies infectieuses et les autres maladies dans le but de faciliter leur surveillance, il suffit de s'y abonner. Un grand nombre des articles qui y sont publiés ne contiennent que des données sommaires, mais des renseignements complémentaires peuvent être obtenus auprès des sources mentionnées. Santé Canada ne peut être tenu responsable de l'exactitude, ni de l'authenticité des articles. Toute personne travaillant dans le domaine de la santé est invitée à collaborer (dans la langue officielle de son choix); la publication d'un article dans le RMTC n'en empêche pas la publication ailleurs.

Conseillers scientifiques :	Dr John Spika	(613) 957-4243
	Dr Fraser Ashton	(613) 957-1329
Rédactrice en chef :	Eleanor Paulson	(613) 957-1788
Rédactrice adjointe :	Nicole Beaudoin	(613) 957-0841
Éditique :	Francine Boucher	

Pour soumettre un article, veuillez vous adresser à la Rédactrice en chef, Laboratoire de lutte contre la maladie, pré Tunney, Indice à l'adresse : 0602C2, Ottawa (Ontario) K1A 0L2.

Pour vous abonner à cette publication, veuillez contacter :

Association médicale canadienne	N° de téléphone :	(613) 731-8610 Poste 2307
Centre des services aux membres		ou (888) 855-2555
1867 promenade Alta Vista	FAX :	(613) 236-8864
Ottawa (Ontario), Canada K1G 3Y6		

Abonnement annuel : 83 \$ (et frais connexes) au Canada; 109 \$ US à l'étranger.

© Ministre de la Santé 1998

On peut aussi avoir accès électroniquement à cette publication par Internet en utilisant un explorateur Web, à <<http://www.hc-sc.gc.ca/hpb/lcdc>>. On peut y accéder également d'un télécopieur, à toute heure, en utilisant le service FAXlink du LLCM en composant le 1-613-941-3900.

**Notre mission est d'aider
les Canadiens et les Canadiennes
à maintenir et à améliorer leur état de santé.**

Santé Canada