



## Prion : Agent Transmissible Non Conventionnel (ATNC)

### Pourquoi vous en parler ?

Les maladies humaines dues à des ATNC sont peu fréquentes, mais elles restent d'actualité (2359 cas décédés de MCJ en France de 1992 à 2013). **Le niveau d'exigence élevé des autorités sanitaires concernant la prévention des Encéphalopathies Spongiformes Transmissibles (EST) est maintenu**, notamment vis-à-vis du risque de transmission interhumaine lié à l'usage de matériels et de dispositifs réutilisables lors d'actes ou de procédures invasives.

L'instruction N°DGS/RI3/2011/449 du 1<sup>er</sup> décembre 2011 stipule :



« Le classement des patients vis-à-vis des EST « suspect ou atteint » ou bien « ni suspect ni atteint » nécessite une évaluation médicale parfois spécialisée. **Il est important que ce classement puisse apparaître clairement dans le dossier médical de chaque patient pour lequel un acte invasif nécessitant l'utilisation de Dispositifs Médicaux (DM) réutilisables est programmé, afin que ce classement soit connu avant la réalisation de l'acte et que le ou les DM utilisé(s) puissent faire l'objet d'un traitement adapté.** »

### Un peu d'histoire...

Découverte en 1980 par Pruisner : « Ce n'est ni un virus, ni une bactérie mais une protéine prion » d'où l'utilisation du terme ATNC « Agent transmissible non conventionnel ».

Les EST, également appelées maladies à prion, sont des maladies dégénératives du système nerveux central, transmissibles et caractérisées par l'accumulation d'une isoforme pathologique (*PrP<sup>sc</sup>*) d'une protéine normale (*PrP<sup>c</sup>*).

Il existe plusieurs formes d'EST :

- La plus connue et la plus fréquente est la Maladie de Creutzfeldt-Jakob (*MJC*) qui existe sous 3 formes (génétique, 5 à 10% des cas), sporadique (90% des cas), iatrogène (moins de 1% des cas).
- L'insomnie fatale familiale et le syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker sont des MJC héréditaires concernant respectivement environ 50 et 30 familles dans le monde.
- Le Kuru lié au cannibalisme en Papouasie-Nouvelle Guinée.
- Le variant de la Maladie de Creutzfeldt-Jakob (*v-MJC*), transmission et adaptation à l'homme de l'agent ESB (ingestion d'aliments contaminés)

### et de clinique...

**Incubation** : très longue, pouvant atteindre 40 ans chez l'homme.

**Clinique** : détérioration mentale associée à divers signes neurologiques. L'évolution est toujours fatale.

Seul l'examen neuropathologique du système nerveux central (autopsie, la biopsie cérébrale n'étant quasiment plus pratiquée en France) confirme le diagnostic. (La recherche de la protéine 14-3-3 dans le LCR ne confirme pas le diagnostic).

Le diagnostic est suspecté sur la présence ou l'apparition récente et l'évolution progressive sans rémission d'au moins **un signe clinique neurologique** (myoclonies, troubles visuels, troubles cérébelleux, troubles pyramidaux, troubles extrapyramidaux, ataxie, chorée, dystonie, symptômes sensitifs douloureux persistants, épilepsie, mutisme akinétique) **associé à des troubles intellectuels** (ralentissement psychomoteur, démence) **ou psychiques** (dépression, anxiété, apathie, comportement de retrait, délire) et après élimination de toute autre cause.

### Réseau sarthois de Lutte contre les Infections Associées aux soins



#### Comment prévenir ce risque

Lors de la demande d'un acte invasif (endoscopie, chirurgie, ...) il est important que **soit noté sur le dossier du patient** (ordonnance, courrier, bon de demande, ...) **le statut suspect ou non vis-à-vis des EST.**

Les professionnels hospitaliers s'appuieront sur votre information pour traiter les dispositifs médicaux réutilisables avec des produits prionicides et effectueront +/- la séquestration des dispositifs

#### Niveaux de risque des patients

- Patients ni cliniquement suspects ni atteints d'EST
  1. Patients sans caractéristique particulière
  2. Patients présentant des facteurs de risque individuel d'EST appartenant à un des groupes suivants :
    - Antécédents de traitement par hormone de croissance d'origine humaine
    - Antécédents de greffe de dure-mère d'origine humaine
    - Antécédents, dans la famille génétique, d'un cas d'EST liée à une mutation codant la PrP
- Patients suspects ou atteints d'EST :
  - Le diagnostic d'EST doit être suspecté sur la présence d'apparition récente et d'évolution progressive sans rémission, d'au moins un signe clinique neurologique associé à des troubles intellectuels ou psychiatriques et après élimination de toute autre cause.

#### Listes des actes invasifs à risque vis-à-vis des ATNC

Pour **tous les patients**, les actes invasifs réalisés dans les spécialités suivantes :

- Neurochirurgie (à l'exclusion du rachis)
- Ophtalmologie chirurgicale touchant la rétine ou le nerf optique
- Chirurgie ou endoscopie ORL touchant la muqueuse olfactive

**Uniquement chez un patient atteint ou suspect** de la forme variante de MCJ

- Actes invasifs chirurgicaux avec contact, biopsie ou curage d'un ganglion, ou contact, biopsie ou exérèse d'une formation lymphoïde organisée, intubations ou utilisations de masque laryngé, endoscopies ou échographies passant par le carrefour aërodigestif, endoscopies par voie rectale
- Actes invasifs touchant le SNC (y compris, l'hypophyse, la moelle épinière et la dure-mère)
- Actes invasifs touchant la rétine et le nerf optique

Information du statut du patient  
=  
Protection du risque de transmission  
de l'ATNC



Toute suspicion d'EST doit faire l'objet  
d'un signalement sans délai au médecin  
inspecteur de santé publique de l'ARS  
(données transmises ensuite à l'InVS)

#### Références :

- Agent Transmissible Non Conventionnel (ATNC) de l'INRS
- Agents Transmissibles Non Conventionnels (ATNC) cours du Pr G. Herbein (12/09/2003)
- Instruction N°DGS/R13/2011/449 du 1<sup>er</sup> décembre 2011 relative à l'actualisation des recommandations visant à réduire les risques de transmission d'agents transmissibles non conventionnels lors des actes invasifs.

