

2005

2004

2003

2002

2001

2000

1999

1998

1997

1996

 Abonnement
électronique gratuit

[Retour au sommaire des BEH de 1996](#)

Incidence de la maladie de Creutzfeldt-Jakob en France

INCIDENCE DE LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB EN FRANCE

Depuis 1992, un grand nombre d'équipes de neurologues et de neuropathologistes (environ 250) collaborent à une étude de l'incidence et des facteurs de risque de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) en France. Tout patient dont le tableau clinique conduit à évoquer ce diagnostic est notifié à l'unité INSERM 360 ou à l'un des laboratoires participant au réseau de recherche épidémiologique sur la MCJ. On dispose, grâce à cette étude, d'un registre de MCJ.

Des contacts étroits entre les équipes de cliniciens et de chercheurs permettent de recueillir les informations nécessaires pour classer chaque cas selon les critères de diagnostic de MCJ actuellement en vigueur (critères de Masters) [1]. La définition des MCJ possibles et celle des MCJ probables est clinique, basée sur l'association d'une démence et de signes neurologiques pour la MCJ possible (au moins 3), d'une démence, de signes neurologiques (au moins 2) et d'un électroencéphalogramme caractéristique pour la MCJ probable. Le diagnostic de MCJ certaine repose sur l'examen neuropathologique du cerveau ou sur la mise en évidence dans le cerveau d'une accumulation de la protéine PrPres.

Un entretien avec la famille a pour objectif d'évaluer les facteurs de risques potentiels de MCJ, incluant les antécédents médicaux et chirurgicaux, les habitudes alimentaires, les expositions professionnelles. Le protocole prévoit aussi l'étude du gène de la PrP (diagnostic des formes génétiques) et l'examen neuropathologique et biochimique du cerveau.

En raison de la rareté de la maladie, certains neurologues peuvent rester plusieurs mois, voire plusieurs années, sans observer un cas de MCJ. Aussi, pour maintenir la vigilance de ce réseau, des informations sur l'épidémiologie de la MCJ en France sont adressées, environ une fois par an, à l'ensemble des équipes. Une organisation identique, ou voisine, existe en Allemagne, en Italie, aux Pays-Bas et au Royaume-Uni, permettant de comparer l'incidence de la MCJ dans ces pays réunis dans une action concertée du programme européen BIOMED 1 [2,3]. Il est difficile d'évaluer exactement l'exhaustivité de ces registres; pour la France, différentes confrontations indiquent que l'exhaustivité du recensement est globalement satisfaisante, mais moins complète pour les cas les plus âgés (>70 ans) que pour les cas les plus jeunes. La comparaison des taux d'incidence suggère que les procédures de recensement des cas ont la même efficacité dans les cinq pays. Cette collaboration européenne sur la MCJ sera étendue à d'autres pays dans le programme de recherche BIOMED 2 qui débutera en janvier 1997.

Une nouvelle forme de MCJ (N-MCJ), dont 14 cas, à ce jour, ont été déclarés par le Royaume-Uni [4] et 1 par la France [5], pourrait être due à l'agent de l'encéphalopathie spongiforme bovine. Face aux questions soulevées par cette hypothèse, il est important d'analyser régulièrement les données sur l'incidence de la MCJ dans les différents pays. Nous rappellerons ici quelques éléments permettant d'interpréter ces données.

1. La date d'incidence est la date du début des troubles. Dans la forme habituelle, d'évolution rapide, l'intervalle entre le début des troubles et la première consultation ou hospitalisation est court, quelques semaines ou un petit nombre de mois. Dans certaines formes, et en particulier dans la N-MCJ, la phase prodromique est beaucoup plus longue. Ainsi des MCJ diagnostiquées en 1996 peuvent avoir commencé en 1995, en 1994, ou encore plus tôt.

Au cours de l'année N, on est donc amené à mettre continuellement à jour les données d'incidence des années N-1, N-2, etc.

2. La notification a lieu à un stade d'évolution de la maladie variable. Si elle est précoce, la MCJ n'est qu'une hypothèse parmi d'autres, et l'évolution peut conduire à exclure, plus ou moins rapidement, ce diagnostic. D'autres cliniciens préfèrent attendre pour notifier un cas que le tableau clinique soit plus évocateur et que les diagnostics différentiels aient été écartés. 2 des signes les plus caractéristiques, les myoclonies et les pointes ondes pseudopériodiques sur l'électroencéphalogramme n'apparaissent parfois qu'à un stade avancé de la maladie.

La notification peut donc concerner un cas probable, un cas possible ou un cas pour lequel la MCJ n'est que l'un des diagnostics différentiels envisagés.

3. Le diagnostic clinique final, au stade terminal de la maladie, peut être MCJ probable ou MCJ possible. Les cas possibles ne sont pas inclus dans le calcul de l'incidence de la maladie, en particulier dans les taux comparatifs des différents pays européens. Si un examen autopsique a été pratiqué, permettant un diagnostic neuropathologique ou biochimique, un cas cliniquement possible peut être ultérieurement classé MCJ certaine, au vu du résultat de cet examen. Il est alors réintégré dans la statistique d'incidence de l'année correspondant au début des symptômes.

4. On peut établir le diagnostic avant le décès du patient dans les cas suivants : diagnostic neuropathologique reposant sur une biopsie cérébrale, présence de certaines mutations du gène de la PrP (formes génétiques), adulte jeune ayant été traité par l'hormone de croissance extractive. Il est toute fois important de souligner qu'une biopsie cérébrale ne permet pas d'exclure formellement le diagnostic de MCJ. Les réserves sur la biopsie cérébrale sont encore plus grandes lorsqu'il s'agit de définir la forme de la maladie, et en particulier la N-MCJ. La recherche de la protéine 14-3-3 dans le liquide céphalo-rachidien pourrait constituer dans l'avenir un outil intéressant d'aide au diagnostic pré-mortem [6].

En ce qui concerne les formes génétiques, la liste des mutations, insertions, délétions du gène de la PrP s'accroît continuellement. Il n'est pas sûr que toutes aient un rôle causal dans la survenue de la MCJ. Il ne faut donc pas conclure trop hâtivement à l'origine génétique d'un cas.

5. Le diagnostic de la nouvelle forme de la MCJ impose un examen neuropathologique complet. Chez certains cas de N-MCJ observés au Royaume-Uni, le diagnostic n'avait pu être établi par la biopsie cérébrale. En l'état actuel de nos connaissances, la clinique permet de faire le diagnostic de MCJ probable, mais pas de N-MCJ probable. Les symptômes cliniques et l'évolution de cette nouvelle forme, même s'ils peuvent être évocateurs, ne sont absolument pas pathognomoniques. En outre, il est trop tôt pour exclure que des patients plus âgés ou plus jeunes que les quinze cas observés puissent présenter un tableau clinique différent. **Le diagnostic de N-MCJ repose donc actuellement exclusivement sur la neuropathologie.**

Tableau 1. Incidence de la maladie de Creutzfeldt-Jakob en France (Janvier 1992-mai 1992)

Année de Notification	Année de début										Total
	1992		1993		1994		1995		Mai 1996		
	C+ Pr(1)	Po	C+ Pr	Po	C+ Pr	Po	C+ Pr	Po	C+ Pr	Po	
1992	30	4	-	-	-	-	-	-	-	-	34
1993	17	2	20	2	-	-	-	-	-	-	41
1994	1	0	21	4	38	3	-	-	-	-	67
1995	0	1	1	4	18	4	40	8	-	-	76
1996	2	1	3	1	4	4	22	7	24	11	79
Total	50	8	45	11	60	11	62	15	24	11	
Incidence par 1 000 000	0,86		0,78		1,04		1,07		1,03	(3)	

(1) Maladie de Creutzfeldt-Jakob certaine ou probable.

(2) Maladie de Creutzfeldt-Jakob possible.

(3) Estimation de l'incidence annuelle.

Le tableau 1 décrit l'incidence de la MCJ en France (cas imputables à l'hormone de croissance exclus) entre janvier 1992 et mai 1996. Les taux d'incidence sont plus élevés en 1994-1995 qu'en 1992-1993. Cette évolution est probablement due à l'amélioration progressive de l'exhaustivité du recensement; elle pourrait aussi être partiellement expliquée par un raccourcissement du délai entre le début de la maladie et la notification. Les cas

possibles - qui ne sont pas inclus dans le calcul de l'incidence - représentent 15 % de la totalité des cas.

Ce tableau illustre certains points évoqués précédemment. Pour 60 % des cas environ, année de début et année de notification coïncident. Cette proportion est cohérente avec la durée d'évolution moyenne de la maladie (5-6 mois). Ainsi, 60 % des MCJ certaines ou probables dont les premiers signes sont apparus en 1992 ont été notifiés en 1992, 34 % en 1993, et trois cas (6 %) d'évolution lente entre 1994 et 1996. Sur les 76 MCJ notifiées en 1995, 63 % étaient des cas incidents de l'année en cours et 37 % des années antérieures.

Toutes les colonnes de ce tableau, sauf peut être la colonne 1992, vont évoluer dans les mois à venir. En particulier, parmi les cas incidents de 1995, certaines de MCJ possibles (n = 15), pour lesquelles un examen neuropathologique est en cours, deviendront des MCJ certaines dans quelques semaines ou mois. Il faudra donc recalculer le taux d'incidence pour 1995.

Tableau 2. Répartition par âge des malades en cours d'investigation et des cas de maladie de Creutzfeldt-Jakob en France (Janvier 1992-mai 1992)

Age	Malades actuellement en cours d'investigation clinique ou neuropathologique (1)	MMCJ certaine ou probable			
		Sporadique		Génétique	Iatrogène (3)
		Classique	N-MCJ (2)		
< 30	3	0	1	1	1
30-39	2	1	0	2	0
40-49	1	6	0	5	0
50-59	6	40	0	6	2
60-69	8	77	0	10	0
70-79	6	62	0	7	2
≥ 80	3	17	0	1	0
Total	29	203	1	32	5

(1) L'évolution et les résultats des investigations permettront de confirmer ou d'écarter le diagnostic de MCJ, et s'il s'agit d'une MCJ d'en préciser la classification (possible probable, certaine) et le type.

(2) Le diagnostic de N-MCJ ne peut être fait que par l'examen neuropathologique.

(3) Les cas imputables à l'hormone de croissance extractive ne sont pas inclus.

Le tableau 2 décrit la répartition par âge des cas certains ou probables, en fonction du type étiologique: sporadique (dont N-MCJ), génétique, iatrogène. Le seul cas sporadique certain de moins de 30 ans correspond à la nouvelle forme de la MCJ. La première colonne du tableau indique la répartition par âge des vingt-neuf cas en cours d'investigation au 30 septembre 1996. Des cas en cours d'investigation correspondent à l'ensemble des suspicions de MCJ, et pas seulement aux cas possibles selon les critères de Masters qui doivent présenter une démence et au moins trois signes neurologiques (myoclonies, signes cérébelleux, signes extra pyramidaux, etc.), alors que la suspicion peut reposer sur des troubles plus discrets. L'évolution clinique et les résultats des investigations permettront dans les semaines ou mois à venir de confirmer ou d'écarter la suspicion de MCJ et, en cas de confirmation, d'en préciser la classification (possible, probable ou certaine) et le type sporadique classique, sporadique nouvelle forme, génétique, iatrogène).

Les données figurant dans les tableaux 1 et 2 seront réactualisées et publiées chaque semestre, ou plus fréquemment si l'évolution de l'incidence de la maladie le justifiait.

REFERENCES

[1] MASTERS C.-L., HARRIS J.O., GAJDUSEK D.-C., GIBBS C.-J., BERNOULLI C., ASHER DAM. **Creutzfeldt-Jakob disease: patterns of worldwide occurrence and the significance of familial and sporadic clustering.** - Annals of Neurology 1979; 5: 177-188.

[2] A. ALPÉROVITCH, P. BROWN, T. WEBER, M. POCCHIARI, A. HOFMAN, R. WILL. - **Incidence of Creutzfeldt-Jakob disease in Europe in 1993.** - The Lancet 1 994 : 343: 918.

[3] N. DELASNERIE-LAUPRETRE, S. POSER, M. POCCHIARI, DPWM WIENTJENS, R. WILL. - **Creutzfeldt-Jakob disease in Europe.** - The Lancet 1995; vol. 346: 898.

[4] WILL R.-G., IRONSIDE J. W., ZEIDLER M., COUSENS S. N., ESTIBEIRO K., ALPÉROVITCH A., POSER S., POCCHIARI M., HOFMAN A., SMITH P.-G. **A new variant of Creutzfeldt-Jakob disease in the UK.** - The Lancet 1996; 347: 921-925.

[5] CHAZOT G., BROUSSOLLE E., LAPRAS C.I., BLATTLER T., AGUZZI A., KOPP N. - **New variant of Creutzfeldt-Jakob disease in a 26 years-old French man.** -The Lancet 1996; 347: 1181

[6] HSICH G., KENNEY K., GIBBS C.-J., LEE K.-H., HARRINGTON M.-G. **The 14-3-3 brain protein in cerebrospinal fluid as a marker for transmissible spongiform encephalopathies.** - New Engl J. Med 1996; 335: 924-930.

AUTEURS

Groupe de recherche épidémiologique sur la maladie de Creutzfeldt-Jakob :

A. Alperovitch *
J.-B. Brandel *
J. Chatelain ****
N. Delasnerie-Lauprêtre *
J.-P. Deslys **
D. Dormont **
J.-J. Hauw ***
J.-L. Laplanche ***
V. Sazdovitch ***

* INSERM U 360

** CEA

*** INSERM U 360 et laboratoire de neuropathologie, hôpital La Salpêtrière

**** Hôpital Lariboisière

Mortalité par maladie de Creutzfeldt-Jakob en France (1979-1995)

INTRODUCTION

Les questions posées par l'étiologie d'une nouvelle forme de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) [1] renforcent la nécessité d'une surveillance de sa fréquence à partir des différents indicateurs de mortalité et d'incidence disponibles.

L'objectif de l'étude présentée ici est d'analyser le niveau et les caractéristiques récentes de la mortalité par MCJ en France en se basant sur les données de la statistique nationale des causes de décès. En complément des résultats, sera évaluée la validité de la source de données utilisée.

METHODES

Les caractéristiques de la mortalité par MCJ (code 046.1 de la CIM9) ont été analysées à partir de la statistique nationale des causes de décès élaborée par le SC8 de l'INSERM: fréquence actuelle des décès, évolution de la mortalité depuis une quinzaine d'années et distribution géographique des décès. Les indicateurs utilisés sont les effectifs de décès, les taux spécifiques et les taux comparatifs (standardisation directe selon l'âge).

La validité des données de mortalité a été étudiée sur la base d'une confrontation des décès par MCJ enregistrés au SC8 en 1993-1995 au fichier d'enregistrement des cas incidents pour la période 1992-1995 (données nationales d'incidence recueillies depuis 1992 par l'U 360 de l'INSERM). Le SC8 a effectué, après avis favorable du Conseil national de l'ordre des médecins et de la CNIL, une enquête complémentaire pour tous les décès par MCJ que l'on ne pouvait pas faire correspondre à un cas notifié à l'U360.

Le croisement des fichiers de décès et des cas a été effectué sur le sexe la date de naissance et la date de décès. A partir des informations fournies par un questionnaire adressé au médecin certificateur, ces cas ont été classés par un neurologue en respectant les critères diagnostiques de Masters [2].

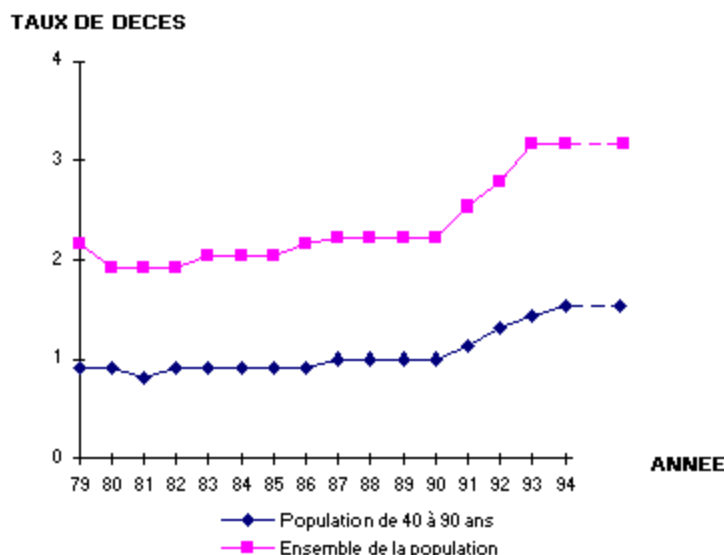
RESULTATS

- **Caractéristiques de la mortalité par MCJ**

Entre 1979 et 1994, on a recensé en France un total de 900 décès pour lesquels était déclarée une MCJ en tant que cause principale de décès. A ces cas s'ajoute un très petit nombre de cas (32 décès) où une MCJ a été déclarée en tant qu'état complémentaire de décès.

La figure 1 indique l'évolution des taux de décès par MCJ depuis 1979. Les taux sont restés stables entre 1979 (47 cas) et 1990 (50 cas), puis ont augmenté entre 1990 et 1994 (91 cas en 1994). Cette progression semble s'être ralentie en 1995: les résultats provisoires pour 1995 (très proches des définitifs) font état d'un taux similaire à 1994 (89 décès en 1995). Le taux de décès comparatif moyen pour 1 000 000 s'élève à 0,9 pour la période 1979-1991 et à 1,4 pour la période 1992-1994.

Figure 1. Taux comparatifs de décès par MCJ (pour 1 000 000) de 1979 à 1994. France - 2 sexes (tendances 1995 indiquées).

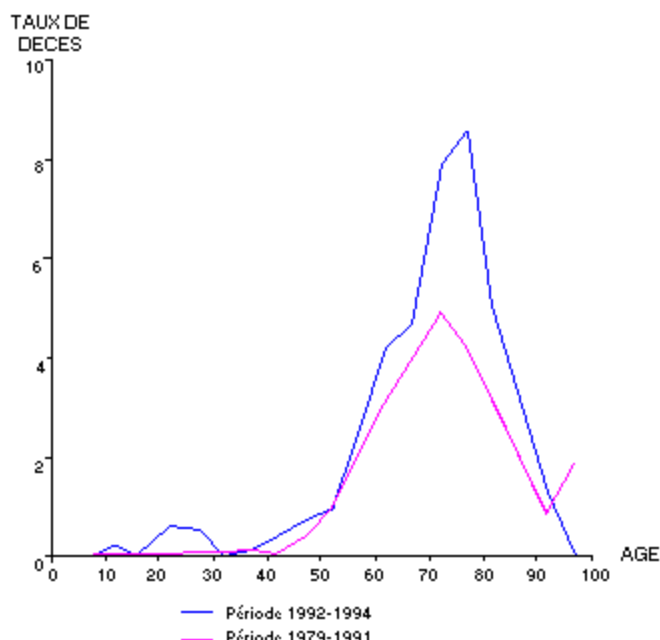


La figure 2 et le tableau 3 présentent les taux de décès par âge pour les 2 périodes (1979-1991 et 1992-1994). L'âge moyen au décès est de 69 ans. Quelle que soit la période considérée, les taux de décès apparaissent extrêmement faibles avant 40 ans, puis augmentent en atteignant un maximum de 60 et 80 ans pour ensuite diminuer très nettement. Quel que soit l'âge, les taux de décès sont plus élevés durant la période 1992-1994 que durant la période 1979-1991. Les augmentations les plus nettes entre les 2 périodes s'observent entre 70 et 90 ans (+ 60 % environ). Les femmes représentent 56 % du total des décès mais les taux de décès, corrigés par l'âge, sont identiques pour les 2 sexes. La répartition des décès selon le sexe et l'âge est restée très stable entre les 2 périodes.

Tableau 3. Effectifs et taux de décès comparatifs (p 1 000 000) par MCJ selon le sexe et l'âge (France 1979-1994)

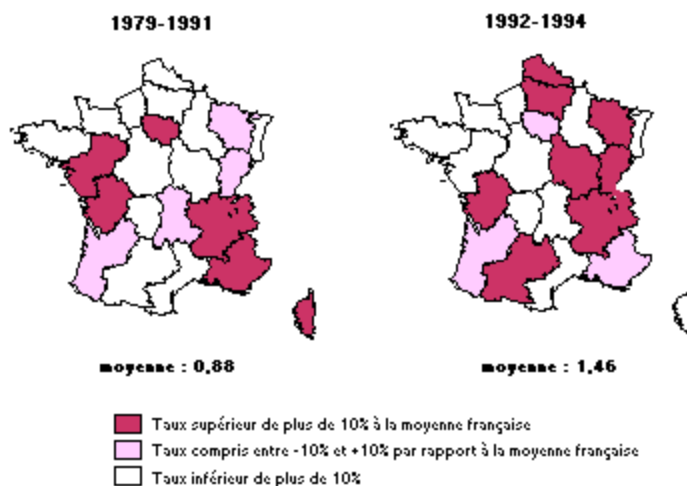
Age	1979-1991				1992-1994			
	Masculin		Féminin		Masculin		Féminin	
	Nombre	Taux	Nombre	Taux	Nombre	Taux	Nombre	Taux
< 40 ans	5	0,02	8	0,04	14	0,29	4	0,08
40-59 ans	55	0,63	80	0,90	19	0,98	23	1,12
60-79 ans	203	4,26	234	3,76	64	5,23	97	6,27
≥ 80 ans	22	2,71	44	2,48	11	4,44	17	3,45
Total	285	0,95	366	0,93	108	1,40	141	1,44

Figure 2. Taux de décès pour 1 000 000) par MCJ selon l'âge (France - 2 sexes (1979-1991 et 1992-1994)



La figure 3 présente la répartition des taux de décès comparatifs selon les régions françaises. Ces données doivent être interprétées avec prudence du fait de la faiblesse des effectifs de décès dans chaque région. En 1979-1991, les taux maximum de décès étaient observés en Poitou-Charentes, Rhône-Alpes, Ile-de-France, Corse, Pays de Loire et région PACA. En 1992-1994, les régions ayant les taux de décès les plus élevés ne sont plus les mêmes (excepté Rhône-Alpes et Poitou-Charentes) : Nord-Pas-de-Calais, Bourgogne, Picardie, Midi-Pyrénées, Rhône-Alpes, Franche-Comté, Poitou-Charentes et Lorraine. L'augmentation observée pour l'ensemble de la France entre les 2 périodes concerne pratiquement toutes les régions mais 4 régions ressortent avec des taux d'augmentation plus importants: le Nord-Pas-de-Calais, le Midi- Pyrénées, la Picardie et la Bourgogne. 4 régions ont vu leur taux diminuer: Basse-Normandie, Auvergne, Pays de Loire et Corse.

Figure 3. Mortalité par MCJ selon les régions (1979-1991 et 1992-1994) taux comparatifs



• **Validité de la source de donnée**

La validité de la statistique des décès par MCJ a été mesurée par 2 approches complémentaires :
 - vérification des diagnostics des MCJ portés sur les certificats de décès sur la base d'une enquête complémentaire aux médecins certificateurs (taux de confirmation) ;
 - vérification des diagnostics portés sur les certificats de décès pour des cas connus comme décédés dans le fichier national d'incidence de l'U360 (taux de détection).

L'analyse des questionnaires remplis par les médecins certificateurs indique que, dans 70 % des cas, le diagnostic de MCJ porté sur le certificat de décès satisfait aux critères diagnostiques de Masters (certains, probables ou possibles). Ce taux de confirmation est tout à fait comparable à celui observé au Royaume-Uni (67 %, communication personnelle de R. G. Will). On ne peut affirmer que les 30 % de certificats de décès restants ne sont pas des " vraies " MCJ, mais sur la base des informations disponibles, ce diagnostic n'aurait pas été retenu dans une étude appliquant les critères de Masters.

Si l'on prend comme référence le fichier d'incidence de l'U360, le taux de détection des cas par les

certificats de décès est de 88 %. La comparaison indique également une tendance à la sous-estimation du nombre de cas incidents âgés de plus de 70 ans.

CONCLUSION

On peut comparer les caractéristiques de la mortalité par MCJ observées en France à celles observées aux Etats-Unis [3, 4]. Le taux de mortalité français pour la période 1979-1991 (0,88 pour 1 000 000) est identique à celui observé aux Etats-Unis pour la même période (0,90). Les caractéristiques démographiques des décès en France sont très proches de celles observées aux Etats-Unis : même répartition par sexe et par âge, âge moyen au décès identique (environ 70 ans) et fréquence par âge très proche (pic de mortalité entre 60 et 80 ans et nette croissance observée après 80 ans).

L'augmentation de la mortalité par MCJ en France au début de années 90, qui n'est pas observée aux Etats-Unis, est difficile à interpréter: phénomène réel ou biais de surveillance? Le fait que cette augmentation de décès soit concomitante avec la mise en route de l'étude nationale d'incidence à la même période ainsi qu'avec un intérêt croissant porté par les médecins à la maladie est plutôt en faveur de la deuxième hypothèse.

Les études récentes, conduites aux Etats-Unis, concluent que la statistique des décès constitue la source la plus sensible pour identifier les cas de MCJ mais qu'elle est, par contre, entachée d'une proportion non négligeable de diagnostics " faux positifs " [5]. La présente étude confirme cette analyse.

REFERENCES

- [1] WILL R.-G., IRONSIDE J.-W., ZEIDLER M., COUSENS S.-N., ESTIBEIRO K., ALPÉROVITCH A., POSER S., POCCHIARI M., HOFMAN A., SMITH P. G. - **A New variant of Creutzfeldt-Jakob disease in the UK.** - The Lancet 1996; 347: 921-25.
- [2] MASTERS C.-L., HARRIS J.-O., GAJDUSEK D.-C., GIBBS C.-J., BERNOULLI C., ASHER D.-M. - **Creutzfeldt-Jakob disease: patterns of worldwide occurrence and the significance of familial and sporadic clustering.** - Ann. Neurol. 1979; 5: 177 88.
- [3] HOLMAN R.-C., KHAN A.-S., KENT J., STRINE T.-W., SCHONBERGER L.-B. **Epidemiology of Creutzfeldt-Jakob disease in the United States, 1979-1990: analysis of national mortality data.** Neuroepidemiology 1995; 14: 174 81
- [4] **Surveillance for Creutzfeldt-Jakob Disease - United States.** - MMWR 1996; 31: 665-68.
- [5] DAVANIPOUR Z., SMOAK C., BOHR T., SOBEL E., LIWNICZ B., CHANG S. **Death certificates: An efficient source for ascertainment of Creutzfeldt-Jakob disease cases.** - Neuroepidemiology 1995; 14: 1-6.

AUTEURS

JOUGLA E. *
 DELASNERIE-LAUPRETRE N. **
 BRANDEJ J.-P. **
 RUFFIE A. **
 HATTON F. *
 ALPÉROVITCH A. **

* INSERM SC8, "Service d'information sur les causes médicales de décès", 78 110 Le Vésinet.

** INSERM U360, "Recherches épidémiologiques en neurologie et psychopathologie ", Hôpital de la Salpêtrière, 75 651 Paris cedex 13.

INFORMATION

Les suspicions de maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles humaines sont devenues des maladies à déclaration obligatoire par le décret n° 96-838 du 19 septembre 1996 (paru au JO du 24 septembre 1996). La fiche de déclaration, indiquant les critères de déclaration, est annexée à un arrêté de même date.

Enfin, la circulaire DGS n° 630 du 10 octobre 1996 décrit l'ensemble du dispositif de surveillance de ces maladies. Concrètement, tout médecin suspectant une MCJ sur la présence d'un signe clinique neurologique associé à une démence et après élimination de toute autre cause neurologique, doit déclarer ce cas en utilisant la fiche spécifique et en l'envoyant à la DDASS de son département. Pour plus de précisions ou en cas de difficultés concernant le malade, les examens post-mortem, les précautions à prendre pour les examens et les soins, le médecin peut prendre contact avec un médecin inspecteur de santé publique de sa DDASS.

Le RNSP, en collaboration avec l'Unité 360 de l'INSERM et le réseau de neuropathologistes, est chargé de la validation, de l'évaluation et de l'analyse de ces déclarations. Les résultats de cette surveillance seront régulièrement publiés.

ANNEXE

Direction Générale de la Santé

**Maladie de Creutzfeldt-Jakob
Syndrome de GERSTMANN-
STRAUSSLER-SCHEINKER
Insomnie fatale familiale**

**Questionnaire à retourner
à la DDASS de :**

Maladie à déclaration obligatoire
(décret du 10-06-1996 modifié)
Droit d'accès et de rectification
par l'intermédiaire du médecin
déclarant (loi du 6 janvier 1978)

Critères de déclaration : maladie de Creutzfeldt-Jakob, syndrome de Gerstmann-Straussler-Scheinker, insomnie fatale familiale, suspectés ou diagnostiqués sur la présence d'au moins un signe clinique neurologique associé à une démence et après élimination de toute autre cause neurologique.

CARACTERISTIQUES DU MALADE : initiale du nom Prénom

Sexe : M F Date de naissance : / / ou âge :
j j m m a a

Code postal du domicile :

PREMIERS SYMPTOMES DE LA MALADIE (détailler)

Date d'apparition : / /
m m a a

SIGNES CLINIQUES

- démence : OUI NON Date de début : / /
m m a a

- syndromes cérébelleux : OUI NON Date de début : / /
m m a a

- myoclonies : OUI NON Date de début : / /
m m a a

EXAMENS PARACLINIQUES

- EEG caractéristique : OUI NON Date d'examen : / /
m m a a

- imagerie (dont scanner) normale : OUI NON Date d'examen : / /
m m a a

- ponction lombaire normale : OUI NON Date d'examen : / /
m m a a

Autres signes (détailler en indiquant la date de début) :

Le patient est-il ou a-t-il été hospitalisé : OUI NON

Date de la première hospitalisation : Date de naissance : / /
j j m m a a

