

# Encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST)

Mise à jour de la fiche  
12/2022

## Agent pathogène

### Descriptif de l'agent pathogène

**Nom :**

Agent transmissible non conventionnel (ATNC)

**Synonyme(s) :**

Prion

**Type d'agent** \_\_\_\_\_ ---

**Groupe(s) de classement** \_\_\_\_\_ ■ 3

**Descriptif de l'agent :**

Conformation anormale (PrP<sup>Sc</sup> pour protéine prion scrapie par analogie avec la tremblante du mouton qui est une encéphalopathie spongiforme transmissible animale) d'une protéine physiologique (PrP<sup>C</sup> pour protéine prion cellulaire) codée par le gène *PRNP*.

### Réservoir et principales sources d'infection

**Type de réservoir** \_\_\_\_\_ ■ Animal  
 \_\_\_\_\_ ■ Homme

Êtres vivants contaminés :

- Patients atteints des formes classiques d'EST (maladie de Creutzfeldt-Jakob sporadique, iatrogène et génétique ; insomnie fatale familiale, syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker) ;
- Animaux atteints d'EST (en dehors des bovins) : tremblante du mouton, EST féline et du vison, maladie du dépérissement chronique des cervidés, EST des camélidés ;
- Bovins
  - atteints d'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) dans sa forme classique ou "maladie de la vache folle" : épidémie apparue en 1985, due au recyclage des déchets d'abattoir dans les farines animales utilisées dans l'alimentation des ruminants et autres mammifères et à l'origine, chez l'homme, d'une nouvelle forme d'EST décrite en 1996, appelée variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob ( v-MCJ ), en rapport avec l'ingestion de dérivés bovins infectés du fait des similitudes observées entre la souche de l'agent responsable de la v-MCJ et celle de l'ESB) ;
  - atteints d'ESB atypique (de type H ou L).
- Patients cliniquement suspects ou atteints de v-MCJ, auxquels s'ajouteraient la population des porteurs asymptomatiques de l'agent infectieux dont l'existence a été confirmée, mais dont on ignore précisément le nombre en France et la capacité à développer et à transmettre la maladie.

**Principale(s) source(s) :**

Les tissus et fluides humains sont classés\* selon soit des données histopathologiques soit les résultats de la détection de la PrP<sup>Sc</sup> et/ou du titre infectieux :

- H : Tissu à haute infectiosité, pour lesquels un niveau ou un titre élevé d'infectiosité est observé en phase terminale de l'ensemble des EST humaines.
- B : Tissu à niveau d'infectiosité inférieur aux tissus classés H mais à infectiosité démontrée pour au moins une EST humaine.
- S : Tissu sans infectiosité détectée pour lesquels les résultats des tests ont été à ce jour constamment négatifs pour l'ensemble des EST humaines.
- NT : Tissu à infectiosité non testée.
- +/- : Tissus à infectiosité possible, pour lesquels des résultats préliminaires positifs sont à confirmer.

\*Classification selon l'OMS 2010 (révision à mesure de l'avancée des connaissances).

Localisation anatomique des tissus humains	EST humaines	
	V-MCJ	Autres EST humaines
Système nerveux central (cerveau y compris l'hypophyse), moelle épinière	H	H
Liquide céphalo-rachidien	S	S
Oeil : Rétine/Nerf optique Cornée	H NT	H B
Ganglion spinal	H	H
Ganglion trijumeau	H	H

Dure-mère	H	H
Muqueuse nasale olfactive	NT	H
Muqueuse nasale (hors muqueuse olfactive)	NT	S
Nerfs périphériques	B	B
Formations lymphoïdes organisées :		
Rate	B	B
Ganglions lymphatiques	B	B
Amygdale	B	B
Appendice	B	S
Thymus	B	NT
Jéjunum, iléon, colon, caecum, rectum	B	S
Sang, leucocytes et plaquettes	B	S
Vaisseaux sanguins	B	B
Tissu musculo-squelettique	B	B
Rein	+/-	B
Poumon	S	B

NB : En ce qui concerne les tissus animaux, seuls ceux des bovins ont été incriminés dans la transmission de la v-MCJ à l'homme. Pour connaître l'infectiosité des différents tissus animaux, se référer aux tableaux établis par l'OMS et régulièrement actualisés ( 1).

#### Vecteur :

Pas de vecteur

## Viabilité et infectiosité

#### Viabilité, résistance physico-chimique :

Très grande résistance aux agents physico-chimiques habituellement utilisés pour le traitement (stérilisation et désinfection) des dispositifs médicaux (DM). La stérilisation par autoclave à vapeur d'eau à 134 °C pendant 18 minutes et certains produits ou procédés n'ont pas une efficacité vis-à-vis des ATNC de type "inactivation totale" \* selon les critères du protocole standard prion (PSP) en vigueur publié par l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé ( 2).

Parmi les procédés assurant une inactivation totale on peut citer l'immersion dans ( R1) :

- l'hypochlorite de sodium à la concentration de 2 % de chlore actif (soit une quantité de chlore actif de 20,4 g/L ou eau de Javel à 20 000 ppm) pendant 60 minutes à température ambiante ;
- la soude molaire (1N) pendant 60 minutes à température ambiante.

Seule l'incinération à une température supérieure à 800 °C est susceptible de garantir la disparition complète de l'infectiosité.

\* L'inactivation, qui résulte d'un traitement conduisant à une réduction de l'infectiosité sur le DM traité et dans les liquides ayant servi à son traitement, est considérée comme totale lorsque l'infectiosité n'est plus détectable suivant les analyses réalisées en respectant les critères méthodologiques du PSP en vigueur.

#### Infectiosité :

Transconformation de la protéine physiologique (PrP<sup>C</sup>) en une forme pathologique enrichie en feuillet  $\beta$  PrP<sup>Sc</sup> ayant la propriété de s'accumuler dans le système nerveux central et de créer des lésions irréversibles conduisant à la démence et à la mort. Les mécanismes impliqués dans ce phénomène de conversion sont mal élucidés.

## Données épidémiologiques

### Population générale

S'il existe plusieurs EST humaines, la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) en est la plus fréquente et existe sous 3 formes épidémiologiques :

- génétique (10 à 15 % des cas) en rapport avec une mutation du gène codant de la PrP (PRNP) ;
- sporadique (85 % des cas), sans lien identifié entre les malades ni entre le malade et son environnement et pour laquelle aucune modification du gène, ni de la séquence de la protéine n'est observée ; on estime son incidence annuelle à 1 à 1,5 cas pour 1 million d'habitants quel que soit le pays ; en France, où une surveillance active est menée, entre 100 et 150 cas avec un diagnostic certain ou probable de MCJ sporadique sont détectés chaque année ;
- iatrogène (moins de 1 % des cas), transmise suite à des interventions chirurgicales (très rares cas liés à du matériel neurochirurgical contaminé, une greffe de cornée, ou de dure-mère avant 1993) ou à des traitements médicaux (hormone de croissance d'origine humaine avant 1988, gonadotrophine en Australie).

Pour les autres EST :

- l'insomnie fatale familiale et le syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker, qui sont des MCJ héréditaires, concernent respectivement environ 50 et 30 familles dans le monde ;
- le Kuru : 2 600 cas ont été dénombrés depuis 1957 en Papouasie-Nouvelle Guinée (cas liés à des pratiques d'endocannibalisme rituel funéraire).

Concernant la v-MCJ, au 01/12/2022, la majorité des 233 cas recensés mondialement sont survenus au Royaume-Uni : 178 cas dont la grande majorité entre 1995 et 2005 ( 3 ). En France, au 01/12/2022, Santé Publique France, *via* le Réseau National de Surveillance des MCJ, a recensé 29 cas de v-MCJ certains ou probables. Tous sont décédés entre 1992 et 2021. Il s'agit de 12 hommes et de 17 femmes, pour une médiane des âges lors de leur décès ou de leur diagnostic de 36 ans. Parmi eux, 9 personnes résidaient en Île-de-France et 20 dans d'autres régions. Parmi ces patients, 27 ne présentaient aucun facteur de risque de maladies à prions. Un cas avait séjourné très régulièrement au Royaume Uni à partir de 1987 ( 4 ).

La taille de la population asymptomatique infectée est inconnue.

Une étude sur 32 441 appendices humains en Grande Bretagne a permis d'estimer la prévalence des « porteurs asymptomatiques » de l'agent de l'ESB à 1/2 000 chez les personnes nées entre 1941 et 1985 ( 5 ).

## Milieu professionnel

Les soignants (en médecine humaine ou vétérinaire) peuvent être exposés à l'occasion d'actes chirurgicaux sur des tissus infectés, d'accident exposant au sang ou en anatomo-pathologie ou thanatopraxie.

Toutefois, aucun excès de risque n'a été documenté épidémiologiquement dans cette population.

Du fait de la barrière d'espèce existant entre l'homme et les ruminants, de la quasi disparition de l'ESB chez l'animal ainsi que des mesures de prévention à l'abattoir, le risque est extrêmement faible, voire nul à ce jour, pour le personnel des filières viandes de boucherie pouvant travailler sur des encéphales de ruminants. Aucun cas de transmission professionnelle n'a été documenté dans ce type de profession.

### En laboratoire :

En France, chez les deux dernières patientes atteintes de v-MCJ un facteur de risque professionnel a été retrouvé (techniciennes dans des laboratoires de recherche sur les prions) avec un accident d'exposition à l'agent de l'ESB/vMCJ par piqûre (pinces à bouts pointus) ou coupure (lame de microtome). La maladie s'est déclarée 7,5 et 15 ans après l'accident d'exposition potentielle. Notons que le dernier cas italien concerne un personnel ayant travaillé dans un laboratoire de recherche sur les prions où il est entré en contact avec des tissus cérébraux de patients vMCJ et des tissus cérébraux de bovins atteints par l'ESB typique et atypique ( 6 ).

## Pathologie

3, 8

## Nom de la maladie

Encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST)

### Synonyme(s) :

Maladies à prions ; maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) sporadique ; variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (v-MCJ) ; MCJ iatrogène, MCJ génétique ; Kuru ; le syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker et l'Insomnie fatale familiale sont des MCJ Héréditaires.

## Transmission

### Mode de transmission :

Les maladies à prions sont expérimentalement transmissibles par scarification cutanée, instillation conjonctivale, transfusion, voie orale, intra-tonsillaire, intra-oculaire, intra-péritonéale, intraveineuse, intramusculaire, sous-cutanée, intra-nasale, intra-linguale, intra-sciatique et intracérébrale, cette dernière étant la plus efficace. La transmission du prion par aérosol a été confirmée chez la souris, et les cervidés mais avec une exposition massive (nébulisation d'un broyat d'encéphale infectieux).

Chez l'homme, certaines voies de transmission sont démontrées :

- Par transfusion de produits sanguins labiles à partir de patient v-MCJ : le risque transfusionnel n'a été démontré que pour la v-MCJ : description de 3 cas cliniques de v-MCJ et d'un cas asymptomatique suite à une transfusion de globules rouges non déleucocytés issus de patients en phase préclinique de v-MCJ ( R1, 7 ) ;
- Par injection sous-cutanée ou intramusculaire de lots contaminés d'hormone de croissance d'origine humaine extraite d'hypophyses de donneurs ;
- Par greffe de dure-mère ou de cornée provenant d'un donneur atteint (avant 1993) ;
- Par voie alimentaire : historiquement dans le Kuru lors de rites funéraires endocannibalisme chez les Fore de Papouasie Nouvelle-Guinée, plus récemment, en rapport avec l'ingestion de produits bovins contaminés dans le cadre de l'épidémie d'ESB.

D'autres sont possibles :

- Par l'intermédiaire de dispositifs médicaux (DM) réutilisables lors d'actes invasifs \* à risques vis-à-vis des ATNC, c'est-à-dire ceux touchant les tissus à haute infectiosité (système nerveux central, rétine et nerf optique, ganglions spinal et trijumeau, muqueuse olfactive) quel que soit le type d'EST (risque avéré pour la neurochirurgie) et, uniquement pour la v-MCJ, ceux touchant les formations lymphoïdes organisées (risque théorique) ;
- Lors d'un accident \*\* exposant aux tissus ou liquides biologiques avec un DM ayant été utilisé lors d'un acte invasif à risque et n'ayant pas encore subi la procédure de pré-désinfection ou d'inactivation des ATNC.

\* Actes pour lesquels un DM pénètre à l'intérieur du corps par un orifice naturel ou par effraction.

\*\* Piqûre, coupure, contact entre le DM et la peau lésée ou une muqueuse, projection de liquide biologique présent sur ou à l'intérieur du DM, aérosol ou projection de gouttelettes lors de l'immersion du DM.

### Période de contagiosité :

Non connue, en dehors de la période où le patient est cliniquement suspect ou atteint.

## La maladie

### Incubation :

La période d'incubation est très longue, pouvant atteindre 50 ans chez l'homme.

### Clinique :

Les EST se traduisent par une détérioration cognitive associée à divers signes neurologiques (myoclonies, troubles visuels ou de la coordination, mutisme akinétique, atteinte pyramidale ou extrapyramidale...). La maladie évolue, de manière irréversible, en plusieurs mois ou années vers la mort (7 mois en moyenne pour les formes sporadiques).

#### Diagnostic :

Le diagnostic de certitude repose sur les résultats d'un examen neuropathologique du système nerveux central (autopsie, la biopsie cérébrale n'étant quasiment plus pratiquée en France).

Le diagnostic clinique est un diagnostic de probabilité. Pour la MCJ sporadique, il repose sur l'association d'éléments cliniques (apparition récente et d'évolution rapidement progressive sans rémission, d'une atteinte cognitive avec au moins deux signes neurologiques\* et après élimination de toute autre cause) et paracliniques (pointes ondes bi- ou triphasiques périodiques à 1Hz à l'EEG, détection positive de la protéine 14-3-3 dans le LCR, hypersignaux du striatum et/ou dans plusieurs régions corticales à l'IRM cérébrale). Un trouble neuropsychiatrique avec une RT-QuIC positive dans le LCR ou dans un autre tissu permet également un diagnostic de probabilité de la MCJ sporadiques

Le diagnostic des formes génétiques repose sur l'existence d'une EST définie ou probable chez un apparenté du 1<sup>er</sup> degré ou sur la présence d'une mutation pathogène du gène PRNP.

Le diagnostic de variante de la MCJ repose sur des particularités cliniques (troubles psychiatriques inauguraux, syndrome douloureux atypique) et paraclinique (signe du pulvinar et aspect en crosse de hockey au niveau thalamique à l'IRM cérébrale).

\* myoclonies, troubles visuels ou syndrome cérébelleux, atteinte pyramidale ou extrapyramidale, mutisme akinétique

#### Traitement :

Il n'existe pas de traitement permettant de ralentir l'évolution. Le traitement reste symptomatique.

## Populations à risque particulier

#### Terrain à risque accru d'acquisition :

L'homozygotie méthionine au codon 129 du gène *PRNP* est un facteur de susceptibilité à la MCJ sporadique et à la v-MCJ.

#### Terrain à risque accru de forme grave :

Sans objet.

#### Cas particulier de la grossesse :

Pas de donnée.

## Immunité et prévention vaccinale

### Immunité naturelle

Aucune.

### Prévention vaccinale

Vaccin disponible \_\_\_\_\_ non

Pas de vaccin disponible

## Que faire en cas d'exposition ?

R1, R2, R3

### Définition d'un sujet exposé

Victime d'un accident exposant aux tissus ou liquides biologiques avec un DM ayant servi à un acte invasif chez un patient atteint ou suspect d'EST et n'ayant pas encore subi la procédure de pré-désinfection et d'inactivation des ATNC.

Bien que l'incidence de la maladie de Creutzfeldt-Jakob n'apparaisse pas supérieure dans la population des soignants par rapport à la population générale, ce risque doit être pris en considération.

#### Principales professions concernées :

Ce sont potentiellement les actes et gestes qui exposent à un risque de coupure, piqûre, projection ou production d'aérosols :

- lors d'interventions chirurgicales sur des tissus à risque ;
- dans les services de stérilisation, lors de la prise en charge du traitement des DM ayant été utilisés lors d'actes invasifs à risque vis-à-vis des ATNC ;
- dans les services d'anatomie et cytologie pathologiques, les salles d'autopsie, les chambres mortuaires et les laboratoires "spécialisés ATNC", lors des autopsies, de la réception des prélèvements de tissus ou de liquides frais, d'examen extemporané, d'examen macroscopique et de cytologie, de l'usage du cryostat ou du microtome.

### Conduite à tenir immédiate

La plaie doit être immédiatement lavée au savon, rincée à l'eau et immergée ou mise en contact pendant au moins 5 minutes exclusivement avec une solution d'hypochlorite de sodium diluée depuis moins de 24 heures à une concentration de 2 % de chlore actif (eau de Javel). Ce traitement est débuté immédiatement après l'accident. En cas de sensation douloureuse liée au contact avec l'eau de Javel, il faut arrêter le traitement. Un rinçage à l'eau doit suivre ce traitement ( **R1, R4** ).

En cas de projection oculaire ou sur une muqueuse, l'œil ou la muqueuse lésée est à laver avec au moins 250 ml de sérum physiologique ou à défaut à l'eau, si possible à l'aide d'un rince-œil à usage unique. L'hypochlorite de sodium ne doit pas être utilisé dans ce cas.

## Evaluation du risque

### Selon les caractéristiques de la source et le type d'exposition

Patient atteint ou suspect d'EST.

*Produit biologique* : tissus et produits biologiques dont l'infectiosité est démontrée (cf. tableau paragraphe source) au premier rang desquels les tissus nerveux qui sont à haute infectiosité quel que soit le type d'EST.

#### Type d'exposition :

Piqûre, contact entre le dispositif et la peau lésée ou une muqueuse du personnel, ou projection de liquide biologique présent sur ou à l'intérieur du DM.

### Selon les caractéristiques du sujet exposé

Pas d'immunité protectrice. Le port d'une protection (gants, lunettes...) diminue le risque de transmission. Le port de gants anti-coupures est indispensable lors de la manipulation d'objet coupants/tranchants.

## Prise en charge du sujet exposé

### Mesures prophylactiques

Pas de traitement prophylactique.

### Suivi médical

Aucune recommandation de suivi médical spécifique n'existe à ce jour en cas d'exposition accidentelle au prion. Aucun test biologique de dépistage n'est actuellement disponible. Néanmoins, il faut signaler l'accident au médecin du travail qui le consignera dans le dossier médical afin d'en assurer la traçabilité.

#### En cas de grossesse :

Pas de risque spécifique identifié.

### Pour l'entourage du sujet exposé

Aucune mesure spécifique.

## Démarche médico-légale

### Déclaration / signalement

Déclaration obligatoire \_\_\_\_\_ oui

Liste des maladies à DO

Consultez le site Santé Publique France <sup>1</sup>

<sup>1</sup> <https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-a-declaration-obligatoire/liste-des-maladies-a-declaration-obligatoire>

## Réparation

### Accident du travail

Déclaration d'AT selon les circonstances d'exposition.

### Maladie professionnelle

Tableau Régime Général \_\_\_\_\_ Non

Tableau Régime Agricole \_\_\_\_\_ Non

Maladie hors tableau : selon expertise.

## Éléments de référence

Centre national de référence Agents transmissibles non conventionnels (ATNC)

Centre national de référence Agents transmissibles non conventionnels (ATNC)

#### CNR Coordonnateur

##### ■ Institut du Cerveau et de la Moelle ICM

Equipe Maladies à Prions - Maladie d'Alzheimer  
INSERM U1127  
Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière  
GHU Pitié-Salpêtrière  
47-83 boulevard de l'Hôpital  
75 651 PARIS Cedex 13  
Tél. : 01 57 27 45 15 - Secrétariat : 01 42 16 26 26 - Cellule : 01 42 16 26 28  
Fax : 01 42 16 26 25

#### CNR laboratoires associés

##### ■ AP-HP Pitié-Salpêtrière

Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière  
Laboratoire de Neuropathologie Raymond Escourrolle  
47-83 boulevard de l'Hôpital  
75 651 PARIS CEDEX 13  
Tél. : 01 42 16 18 91 - Secrétariat : 01 42 16 18 81  
Fax : 01 42 16 18 99

##### ■ AP-HP Lariboisière

Département de Biochimie et Biologie Moléculaire  
2 rue Ambroise Paré  
75 475 PARIS CEDEX 10  
Tél. : 01 49 95 64 39 - Secrétariat : 01 49 95 64 34  
Fax : 01 49 95 84 77

Site CNR Agents transmissibles non conventionnels (ATNC) :  
<http://www.creutzfeldt-jakob.aphp.fr/>

#### Accès à la liste des CNR

Consultez le site Santé Publique France<sup>2</sup>

<sup>2</sup><http://invs.santepubliquefrance.fr/Espace-professionnels/Centres-nationaux-de-referenc/Liste-et-coordonnees-des-CNR>

## Textes de référence

**R1 | Instruction DGS/RI3/2011/449 du 1er décembre 2011 relative à l'actualisation des recommandations visant à réduire les risques de transmission d'agents transmissibles non conventionnels lors des actes invasifs<sup>3</sup>.** In : Légifrance. Ministère chargé de la santé, 2011.

<sup>3</sup><http://circulaire.legifrance.gouv.fr/index.php?action=afficherCirculaire&hit=1&r=34277>

**R2 | Réponses à des questions fréquemment posées au sujet de l'application de l'instruction n° DGS/RI3/2011/449 du 1er décembre 2011 relative à l'actualisation des recommandations visant à réduire les risques de transmission d'agents transmissibles non conventionnels lors des actes invasifs<sup>4</sup>.** In : Légifrance. Ministère chargé de la santé, 2012.

<sup>4</sup><https://www.preventioninfection.fr/document/reponses-a-des-questions-frequeument-posees-au-sujet-de-lapplication-de-linstruction-n-dgs-ri3-2011-449-du-1er-decembre-2011-relative-a-lactualisation-des-recommandati/>

**R3 | Circulaire DGS/SD5C/DHOS/E2/DRT/CT1/CT2 n° 2004-382 du 30 juillet 2004 relative aux précautions à observer dans les services d'anatomie et cytologie pathologiques, les salles d'autopsie, les chambres mortuaires et les laboratoires de biologie "spécialisés ATNC", vis-à-vis du risque de transmission des agents transmissibles conventionnels (ATC) et non conventionnels (ATNC)<sup>5</sup>.** Ministère chargé de la santé, 2004.

<sup>5</sup><http://circulaire.legifrance.gouv.fr/index.php?action=afficherCirculaire&hit=1&r=3508>

**R4 | Guide de bonnes pratiques de prévention pour les travaux de recherche sur les prions<sup>6</sup>.** ANSES, CEA, CNRS, INRAE, Inserm, 2022.

<sup>6</sup><https://presse.inserm.fr/suspension-provisoire-des-travaux-sur-les-prions-dans-les-laboratoires-de-recherche-publics-francais/43500/>

## Bibliographie

**1 | WHO Tables on Tissue Infectivity Distribution in Transmissible Spongiform Encephalopathies<sup>7</sup>.** Updates 2010. WHO/EMP/QSM/2010.1. World Health Organisation (WHO), 2010.

**2 | Protocole Standard Prion v18<sup>8</sup>.** Agence Nationale de Sécurité des Médicaments et des produits de santé (ANSM), 2018.

**3 | Brandel JP, Haik S - Maladie à prions ou encéphalopathies spongiformes transmissibles.** Encyclopédie médico-chirurgicale. Neurologie 17-057-A-65. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson SAS ; 2015 : 1-23.

4 | **Maladie de Creutzfeldt-Jakob**<sup>9</sup>. Santé Publique France, 2023.

5 | Gill ON, Spencer Y, Richard-Loendt A, Kelly C et al. - Prevalent abnormal prion protein in human appendixes after bovine spongiform encephalopathy epizootic : large scale survey. *BMJ*. 2013 ; 347 : f5675.

6 | Brandel JP, Vlaiclu MB, Culeux A, Belondrade M et al. - Variant Creutzfeldt–Jakob Disease Diagnosed 7.5 Years after Occupational Exposure. *N Engl J Med*. 2020 ; 383 (1) : 83-85.

7 | **Circulaire n°DGS/SD5C/DHOS/2005/435 du 23 septembre 2005 relative aux recommandations pour le traitement des dispositifs médicaux utilisés chez les sujets ayant reçu des produits sanguins labiles (PSL) provenant de donneurs rétrospectivement atteints de variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ)**<sup>10</sup>. In : Légifrance. Ministère chargé de la santé, 2005.

8 | Agents transmissibles non conventionnels (prions) et milieu de soins. In : Cailhol J, Mouas H (Eds) - E. Pilly 2020. *Maladies infectieuses et tropicales*. 23<sup>e</sup> édition. Paris : Vivactis Plus ; 2020 : 649-52, 719 p.

<sup>7</sup> <https://www.who.int/publications/m/item/WHO-EMP-QSM-2010.1>

<sup>8</sup> <https://ansm.sante.fr/vos-demarches/industriel/protocole-standard-prion-v2018>

<sup>9</sup> <http://invs.santepubliquefrance.fr/Dossiers-thematiques/Maladies-infectieuses/Risques-infectieux-d-origine-alimentaire/Maladie-de-Creutzfeldt-Jakob>

<sup>10</sup> <https://www.legifrance.gouv.fr/circulaire/id/21259>