الجمهورية اللبنانية
وزارة الصحة العامة
المديرية العامة

رقم المحفوظات:1/1-1/202
بيروت في 3 نيسان 2007

تعميم رقم 42
تعريف حالات داء كروتسفيلد جاكوب
Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) / Maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ)

يعتمد التعريف التالي لحالات داء كروتسفيلد جاكوب، الواجب الابلاغ عنها الى وزارة الصحة العامة، في غضون 24 ساعة من تشخيصها :

حالة مشتبهة لكروتسفيلد جاكوب الفرادية MCJ sporadique possible Possible sporadic CJD	شخص يُظهر العلامات التالية : - خَرف تدريجي ؛ - ومخطط كهربية الدماغ غير نوعي أو غير معروف؛ - ومدة المرض أقل من سنتين؛ - ووجود إثنين على الأقل من العوارض التالية: نفضات رمعية عضلية، إضطراب في النظر أو في وظائف المخيخ، خلل عصبي هرمي أو خارج هرمي، بُكم لا حركي. - - - Cas présentant : - Démence progressive ; - Et EEG atypique ou inconnu ; - Et Durée inférieure à 2 ans ; - Et au moins 2 des signes cliniques suivants: myoclonie, troubles de la vision ou des fonctions cerebelleuses, troubles pyramidaux/extapyramidaux, mutisme akinétique. - - - Case presenting: - Progressive dementia; - And EEG atypical or not carried out; - And duration < 2 years; - And at least 2 out of the following clinical features: myoclonus, visual or cerebella disturbance, pyramidal or extrapyramidal dysfunction, akinetic mutism.

Esu

حالة محتملة لكروتسفيلد جاكوب الفرادية MCJ sporadique probable Probable sporadic CJD	شخص يُظهر العلامات التالية : - خرف تدريجي؛ - وإثنين على الأقل من العوارض التالية: نفضات رمعية عضلية، إضطراب في النظر أو في وظائف المخيخ، خلل عصبي هرمي أو خارج هرمي، بُكم لا حركي؛ - ومخطط كهربية الدماغ نوعي (مركبات نمطية دورية ثلاثية الأطوار تحدث تقريبا كل ثانية)، أيا كانت مدة سير المرض؛ - و/أو إختبار مخبري إيجابي لبروتين 14-3-3 في السائل الدماغي النخاعي وحدوث الوفاة في أقل من سنتين. - - - Cas présentant, *les examens de routine ayant éliminé d'autres diagnostics* : - Démence progressive ; - Et au moins 2 des manifestations cliniques suivantes: myoclonie, troubles de la vision ou des fonctions cerebelleuses, troubles pyramidaux/extrapyramidaux ou mutisme akinétique, avec : • Un EEG typique (complexes triphasiques périodiques généralisé à environ 1 cycle par seconde), quelle que soit la durée de la maladie ; • Et/ou un test biologique 14-3-3 positif au niveau du LCR avec une durée clinique entraînant la mort en moins de 2 ans. - - - Case presenting, *in the absence of an alternative diagnosis from routine investigation*: - Progressive dementia; - And at least 2 of the following 4 clinical features: myoclonus, visual or cerebellar disturbance, pyramidal or extrapyramidal dysfuntion, akinetic mutism, with: • A typical EEG (generalized triphasic periodic complexes at approximately one per second), whatever the clinical duration of the disease; • And/or a positive 14-3-3 assay for CSF and a clinical duration leading to death in < 2 years.

حالة مثبتة لكروتسفيلد جاكوب الفرادية MCJ sporadique définie Definite sporadic CJD	حالة كروتسفيلد جاكوب مشتبهه أو محتملة مع : - إثبات بالفحص الباتولوجي للنسيج الدماغي : • إعتلال إسفنجي دماغي في قشرة المخ أو المخيخ، أو في المادة الرمادية تحت القشرية؛ • إعتلال إسفنجي دماغي مع إرتفاع في بروتين البريون PrP ء بر إختبار التفاعل التمنيعي (على شكل صفائح، و/أو شبكية منتشرة، و/أو لطخات حول الفجوات) ؛ - و/أو وجود بروتينات البريون المقاومة للبروتيناز PrP عبر الفحص Immunocytochemistry أو Western blot ؛ - و/أو وجود لُيَيف الخاصة بالراعوش. - - - Cas MCJ suspect ou probable avec: - Confirmation neuropathologique : • Encéphalopathie spongiforme dans le cortex cérébral, ou cortex cérébelleux ou la matière grise sous-corticale ; • Et/ou encéphalopathie avec mise en evidence de proteines de prio PrP (types de plaques, et/ou synaptiques diffuses et/ou patchy/perivacuolaires) ; - Et/ou mise en évidence de la protéine-prion résistante à la protéase (PrP) par immunocytochimie ou par Western Blot ; - Et/ou présence de fibrilles caractéristiques associées à la tremblante (Scrapie-associated fibrils – SAF). - - - A suspected or probable CJD case with: - Neuropathological confirmation: • Spongiform encephalopathy in cerebral and/or cerebellar cortex and /or subcortical grey matter; • And/or encephalopathy with prion protein (PrP) immunoreactivity (plaque and /or diffuse synaptic and/or patchy/perivacuolar types); - And/or confirmation of protease-resistant prion protein (PrP) by immunocytochemistry or Western Blot; - And/or presence of scrapie-associated fibrils.

حالة محتملة لكروتسفيلد جاكوب عائلية MCJ familiale/génétique probable Probable Familial CJD	شخص يعاني من : - داء كروتسفيلد جاكوب محتملة إضافة إلى وجود حالة مثبتة أو محتملة لداء كروتسفيلد جاكوب عند نسيب من الدرجة الأولى؛ - و/أو ظهور إضطرابات عصبية ونفسية مع وجود تحورات في جين بروتين البريون PRNP ؛ - *و/أو حالة متلازمة غيرستمان- شتاوسلر- شاينكلر أو الأرق العائلي المميت.* - - - Cas présentant : - MCJ probable **plus** MCJ définie ou probable chez un apparenté du 1er degré ; - Et/ou troubles neuropsychiatriques avec mutation pathogène de PRNP (gène spécifique de la maladie). - *Et/ou le syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) ou l'Insomnie Familiale Fatale (IFF).* - - - Case presenting with: - Probable CJD plus confirmed or probable CJD in a first degree relative; - And/or neuropsychiatric disorder **plus** disease-specific prion protein gene (PRNP) mutation. - *And/or Definite Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) syndrome or the fatal familial insomnia (FFI).*
حالة مثبتة لكروتسفيلد جاكوب عائلية MCJ familiale/génétique définie Definite Familial CJD	حالة كروتسفيلد جاكوب مثبتة مع: - وجود تحورات في جين بروتين البريون PRNP ؛ - و/أو وجود حالة كروتسفيلد جاكوب مثبتة أو محتملة عند نسيب من الدرجة الأولى. - *و/أو حالة متلازمة غيرستمان- شتاوسلر- شاينكلر أو الأرق العائلي المميت مثبتة بتحورات جينية خاصة و/أو بالفحص الباتولوجي للنسيج العصبي المركزي.* --- MCJ définie avec : - Une mutation pathogène de PRNP ; - Et/ou présence d'une MCJ définie ou probable chez un apparenté du 1er degré. - *Et/ou syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) ou l'Insomnie Familiale Fatale (IFF) avec présence de mutations spécifiques et/ou résultats neuropathologiques spécifiques .* --- Definite CJD with: - A recognized pathogenic PRNP mutation; - And/or presence of definite or probable CJD (or TSE) in a first-degree relative; - *And/or Definite Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) syndrome or the fatal familial insomnia (FFI) with specific mutations and/or specific neuropathological findings.*

حالة محتملة لكروتسفيلد جاكوب علاجية المنشأ MCJ iatrogène/par transmission accidentelle probable Probable Iatrogenic CJD	حالة مع: - ظهور تدريجي لعوارض إضطراب المخيخ (أو الرنح) عند إنسان تلقى هرمونات مشتقة من الغدة النخامية البشرية؛ - أو داء كروتسفيلد-جاكوب محتملة مع وجود تعرض لعامل علاجي المنشأ (إثر غرسات من الأم الجافية البشرية، ترقيع قرنية بشرية أو تعرض لآلات أستعملت في عمليات جراحية عصبية عند إنسان مصاب بداء كروتسفيلد جاكوب مثبتة أو محتملة). - - -
	Cas présentant : - Syndrome cérébelleux évolutif chez un patient traité par des hormones hypophysaires prélevées sur un cadavre humain, - Ou MCJ probable avec un facteur de risque iatrogène reconnu (greffe de dure-mère humaine, greffe de cornée ou exposition à des instruments de neurochirurgie provenant d'un patient atteint de MCJ définie ou probable). - - -
	Case presenting: - Progressive cerebellar syndrome in a recipient of human cadaver-derived pituitary hormone; - Or probable CJD with a recognized iatrogenic risk (graft of human dura mater, human corneal transplant, or exposure to neurosurgical instruments used for patient with definite or probable CJD).
حالة مثبتة لكروتسفيلد جاكوب علاجية المنشأ MCJ iatrogène/par transmission accidentelle définie Definite Iatrogenic CJD	حالة كروتسفيلد جاكوب مثبتة مع وجود تعرض لعامل علاجي المنشأ. - - - MCJ définie avec un facteur de risque iatrogène reconnu. - - - Definite CJD with a recognized iatrogenic risk.
رمز المرض ICD-10 / CIM-10	A 80.1

مدير عام وزارة الصحة العامة

الدكتور وليد عمّـار

يبلغ:
مديرية الوقاية الصحية
مصلحة الطب الوقائي
وحدة الترصد الوبائي
دائرة مكافحة الأمراض الانتقالية
مصالح الصحة في المحافظات
أقسام الصحة في الاقضية
نقابيتي أطباء في لبنان والشمال
نقابة المستشفيات الخاصة
المحفوظات

Esu