

## Online-Appendix

### Rasch fortschreitende Gang- und Kognitionsstörungen

Barrier A, Belmejdoub Y, Chofflon M, Popov M

**Was ist Ihre Diagnose?** • doi:10.4414/smf.2020.08830

Swiss Med Forum. 2022;22(19–20):326–8.

**Tableau S1:** Critères des «Centers of Disease Control and Prevention» (CDC) 2018 pour la Maladie de Creutzfeldt-Jakob [1].

<b>Prouvée</b>	Diagnostic confirmé par un test neuropathologique et/ou immunocyto-chimique et/ou via WesternBlot
<b>Probable</b>	Démence à progression rapide <i>Et</i> RT-QuIC test positif en LCR ou autres tissus <i>Ou</i> Démence à progression rapide <i>Et</i> au moins 2 des signes cliniques suivants: <ol style="list-style-type: none"><li>1. Myoclonies</li><li>2. Symptômes visuels ou cérébelleux</li><li>3. Signes pyramidaux ou extrapyramidaux</li><li>4. Mutisme akinétique</li></ol> <i>Et</i> au moins 1 signe positif aux tests suivants: <ol style="list-style-type: none"><li>a) EEG typique (avec complexes triphasiques périodiques) et/ou</li><li>b) Présence de la protéine 14-3-3 dans le LCR d'un patient malade depuis moins de 2 ans</li><li>c) Altérations typiques du signal à l'IRM au niveau du noyau caudé et/ou du putamen</li></ol> <i>Et</i> aucun indice d'un autre diagnostic.
<b>Possible</b>	Démence progressive <i>Et</i> au moins 2 des 4 signes cliniques suivants: <ol style="list-style-type: none"><li>1. Myoclonies</li><li>2. Symptômes visuels ou cérébelleux</li><li>3. Signes pyramidaux ou extrapyramidaux</li><li>4. Mutisme akinétique</li></ol> <i>Et</i> résultat négatif (c'est-à-dire normal) aux tests suivants: <ol style="list-style-type: none"><li>a) EEG typique (ondes périodiques pointues complexes) et/ou</li><li>b) Recherche de la protéine 14-3-3 dans le LCR d'un patient malade depuis moins de 2 ans</li><li>c) Altérations typiques du signal à l'IRM au niveau du noyau caudé et/ou du putamen</li></ol> <i>Et</i> Durée de la maladie inférieure à 2 ans <i>Et</i> Aucun indice d'un autre diagnostic

EEG: électroencéphalogramme; IRM: imagerie par résonance magnétique; LCR: liquide céphalo-rachidien; RT-QuIC: «real-time quaking-induced conversion».

**Tableau S2:** Prévalence de la Maladie de Creutzfeldt-Jakob en Suisse [2].

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020
<b>Féminin</b>	9	10	4	6	11	11	8	9	6	10	7	9	8
<b>Masculin</b>	8	10	8	8	5	10	8	10	8	9	9	8	14
<b>Total</b>	17	20	12	14	16	21	16	19	14	19	16	17	22
<b>Incidence pour 100 000 habitants</b>	0,22	0,25	0,16	0,18	0,2	0,26	0,19	0,22	0,17	0,22	0,2	0,25	0,36

## Références

1. Diagnostic Criteria | Creutzfeldt-Jakob Disease, Classic (CJD) | Prion Disease | CDC, 25 janvier 2019. Available from: <https://www.cdc.gov/prions/cjd/diagnostic-criteria.html>
2. OFSP, Office fédéral de la santé publique. «Chiffres Maladies infectieuses», 26 mars 2021. Available from: [https://www.bag.admin.ch/bag/fr/home/zahlen-und-statistiken/zahlen-zu-infektionskrankheiten.exturl.html/aHR0cHM6Ly9tZWxkZXN5c3RlbWUuYmFnYXBwcy5jaC9pbmZyZX/BvcnRpbmcvZGF0ZW5kZXRhWxzL2YvY2pkLmh0bWw\\_d2ViZ3Jh/Yj1pZ25vcmU=.html](https://www.bag.admin.ch/bag/fr/home/zahlen-und-statistiken/zahlen-zu-infektionskrankheiten.exturl.html/aHR0cHM6Ly9tZWxkZXN5c3RlbWUuYmFnYXBwcy5jaC9pbmZyZX/BvcnRpbmcvZGF0ZW5kZXRhWxzL2YvY2pkLmh0bWw_d2ViZ3Jh/Yj1pZ25vcmU=.html)