

UN RAPPORT DU COMITÉ DE SURVEILLANCE SUR

**un syndrome neurologique
potentiel de cause inconnue**

Le 22 février 2022

Lettre d'accompagnement

Honorable K. Dorothy Shephard
Ministre de la Santé

Madame la Ministre,

Au nom du comité devant assurer une surveillance experte des cas identifiés comme faisant partie d'une grappe d'un syndrome neurologique de cause inconnue, nous avons le plaisir de vous soumettre ce rapport pour les fins de votre enquête de santé publique.

Le tout respectueusement soumis,



D^{re} Natalie Banville
Coprésidente du comité de surveillance



D^{re} Susan Brien
Coprésidente du comité de surveillance

Enquête sur un syndrome neurologique potentiel de cause
inconnue : Rapport du comité de surveillance

Le 22 février 2022

ISBN 978-1-4605-3073-3 (PDF: française)

13658

Table des matières

Résumé	1
Acronymes	2
Organismes fédéraux	2
Organismes provinciaux	2
Autres acronymes	2
Préambule	3
Introduction	4
Contexte	5
Objectifs	7
Méthodologie	8
Définition de cas	8
Collecte et analyse des données	10
Résultats	12
Discussion	17
Recommandations	20
Conclusion	21
Références	22
Annexe A : Membres du comité	23
D ^{re} Susan Brien (coprésidente d'Horizon)	23
D ^{re} Natalie Banville (coprésidente de Vitalité)	23
D ^r Sarmad Al-Shamaa (Horizon)	23
D ^r Mario Alvarez (Vitalité)	23
D ^r Ernest Clevinger (Vitalité)	24
D ^r Byrne Harper (Horizon)	24
D ^{re} Sarah Ironside (Horizon)	24
D ^r Arifur Rahman (agent de liaison avec Santé publique)	24
D ^r Lyle Weston (Horizon)	24
Annexe B : Définition de cas	25
Annexe C : Formulaire de collecte de données	26

Figures

Figure 1 : Zones de santé du Nouveau-Brunswick et répartition des cas	11
Figure 2 : Organigramme de l'examen clinique	15

Tableaux

Tableau 1 : Renseignements démographiques	12
Tableau 2 : Signes et symptômes cliniques courants	12
Tableau 3 : Enquêtes	13
Tableau 4 : Résumé des recommandations des neurologues	14
Tableau 5 : Résumé de l'analyse de la définition de cas	15

Résumé

Dans le cadre d'une enquête de santé publique menée par Santé publique Nouveau-Brunswick, le comité de surveillance, créé expressément pour assurer une surveillance et formuler des recommandations d'experts indépendants concernant des sujets désignés comme membres d'une grappe de personnes atteintes d'un syndrome neurologique potentiel de cause inconnue, a présenté ses conclusions.

Entre août 2021 et février 2022, le comité a effectué des examens des cas, y compris des examens de dossiers et des examens secondaires, visant les 48 personnes désignées comme membres de la grappe. Ces cas étaient âgés de 18 à 85 ans (médiane = 57 ans, écart-type = 18 ans), et la moitié étaient des femmes (24 cas). La plupart des cas vivaient dans les zones de santé 1 (73 %) et 6 (21 %) du Nouveau-Brunswick au moment où ils ont été aiguillés vers le Système de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob, qui les a désignés comme membres de la grappe.

Au cours des examens cliniques approfondis, les cas ont été affectés de façon aléatoire à des paires de neurologues qui les ont examinés de façon indépendante, puis qui ont présenté leurs résultats et en ont discuté avec le comité plénier composé de six neurologues, de coprésidentes du Réseau de santé Horizon et du Réseau de santé Vitalité, et d'un médecin-hygiéniste, à titre d'agent de liaison avec Santé publique Nouveau-Brunswick.

Le comité a constaté que sur 48 sujets, aucun ne remplissait tous les critères de la définition d'un cas. À la lumière de ces constatations, le comité a conclu que, bien que certains des sujets présentent des symptômes inhabituels, ils ne semblent pas être atteints d'une maladie commune d'étiologie inconnue et il n'y a aucune preuve de l'existence d'une grappe de personnes atteintes d'un syndrome neurologique de cause inconnue.

Acronymes

Organismes fédéraux

SSMCJ – Système de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

CMIOAEZ – Centre des maladies infectieuses d'origine alimentaire, environnementale et zoonotique

LNM – Laboratoire national de microbiologie

ASPC – Agence de la santé publique du Canada

Organismes provinciaux

GNB – Gouvernement du Nouveau-Brunswick

SPNB – Santé publique Nouveau-Brunswick

RSH – Réseau de santé Horizon

RSV – Réseau de santé Vitalité

CIMN – Clinique interdisciplinaire des maladies neurodégénératives de Moncton

Autres acronymes

LCR – Liquide céphalo-rachidien

MCJ – Maladie de Creutzfeldt-Jakob

ADN – Acide désoxyribonucléique

EEG – Électroencéphalogramme

IRM – Imagerie par résonance magnétique

Préambule

Lorsqu'elle divulgue de l'information, Santé publique Nouveau-Brunswick respecte toujours:

- le besoin impératif de trouver le bon équilibre entre le besoin et le droit de savoir du public et le devoir de santé publique de protéger la vie privée de tous les Néo-Brunswickois;
- le principe de nécessité et de proportionnalité : les renseignements divulgués ne permettent pas d'établir l'identité des personnes touchées, mais sont suffisants pour informer pleinement le public.

Les conclusions sont présentées dans le rapport actuel selon les pratiques exemplaires et la législation applicable relative à la protection de la vie privée afin de garantir la protection en tout temps du droit à la vie privée de chacun.

Certains des renseignements utilisés dans le cadre de cette enquête ont été recueillis directement auprès de personnes qui ont donné leur consentement éclairé, notamment l'assurance qu'aucun renseignement personnel ou identificateur ne serait divulgué dans le rapport des conclusions, et que seuls les renseignements anonymisés seraient mis à la disposition des personnes souhaitant les consulter, y compris les participants.

Introduction

Dans le cadre d'une enquête de santé publique en cours menée par la Santé publique du Nouveau Brunswick (SPNB), ce comité de surveillance a été désigné pour assurer une surveillance et formuler des recommandations d'experts indépendants concernant les sujets désignés comme membres d'une grappe de personnes atteintes d'un syndrome neurologique potentiel de cause inconnue.

Les maladies d'étiologie inconnue sont des syndromes ou des maladies dont on connaît mal les causes profondes. En tant que telles, ces maladies peuvent être difficiles à traiter et, dans le contexte des infections transmissibles, elles peuvent représenter un risque pour la santé et la sécurité du public.

Afin de garantir les soins appropriés aux personnes désignées comme membres de la grappe et d'assurer une diligence raisonnable en ce qui concerne l'enquête de santé publique en cours, le comité a été chargé de l'examen officiel des sujets et de leur classification comme membres de la grappe.

Le comité était composé de coprésidentes du Réseau de santé Horizon (RSH) et du Réseau de santé Vitalité (RSV), de six neurologues indépendants qui exercent dans la province et qui possèdent diverses compétences dans le domaine de la neurologie, et d'un médecin-hygiéniste, à titre d'agent de liaison avec SPNB (voir l'annexe).

La réunion inaugurale du comité s'est tenue en juin 2021 et a initialement porté sur l'établissement d'un protocole rigoureux et éthique qui permettrait au comité de procéder à l'examen dans le respect du droit à la vie privée de la personne concernée et en réduisant le risque de partialité.

Dans le cadre de l'accomplissement de son mandat, le comité présente ses conclusions dans le rapport suivant, afin qu'elles puissent être prises en compte par SPNB au cours de son enquête sur la santé publique.

Contexte

Le Système de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (SSMJ) est un programme fédéral qui assure une surveillance nationale prospective des maladies à prions humaines au Canada. Le SSMJ offre un soutien aux professionnels de la santé qui collaborent avec lui par le biais de consultations, d'analyses de laboratoire, de soutien logistique et d'éducation. Le SSMJ relève du Centre des maladies infectieuses d'origine alimentaire, environnementale et zoonotique (CMIOAEZ). Il collabore avec les fournisseurs de soins de santé locaux et aide à diagnostiquer les maladies à prions humaines afin de soutenir l'analyse épidémiologique et la prise de décisions en matière de santé publique. Au Canada, les maladies à prions humaines sont des maladies à déclarations obligatoires au niveau provincial et à doivent faire l'objet d'un avis au niveau fédéral.

Dans le cadre de la gestion courante des cas, un neurologue du Nouveau-Brunswick et le SSMCJ ont remarqué des symptômes communs et des profils diagnostiques potentiels semblables parmi les cas du Nouveau-Brunswick qui ont été signalés au système de surveillance. Les tests effectués auprès de ces sujets ont donné des résultats négatifs à la MCJ mais, en raison de certains signes et symptômes communs et de l'absence de diagnostic confirmé, les sujets ont été inclus dans une grappe de personnes atteintes d'un syndrome neurologique potentiel de cause inconnue par le neurologue orienteur principal et le SSMCJ qui, ensemble, ont élaboré la définition de cas pour la grappe.

Fin 2020, le neurologue du Nouveau-Brunswick et le SSMCJ ont informé Santé publique Nouveau-Brunswick par écrit de ces cas. À la fin du mois d'avril 2021, un total de 48 personnes avaient été officiellement désignées comme faisant partie de cette grappe. Quarante-six des 48 cas recensés ont été aiguillés par le même neurologue. Un autre neurologue a référé un des autres cas pour une investigation de la MCJ seulement et n'était pas au courant que le nom de l'individu avait été ajouté au groupe. Un troisième neurologue a référé le cas restant.

À l'époque, SPNB avait lancé une enquête à deux volets : une enquête épidémiologique et un examen clinique des cas signalés.

L'enquête épidémiologique a commencé en mai 2021 et un rapport final a été publié en octobre de la même année. L'enquête n'a pas identifié de comportements, d'aliments ou d'expositions environnementales spécifiques pouvant être considérés comme des facteurs de risque potentiels parmi les cas interrogés.

En juin 2021, SPNB a entamé la deuxième partie de son enquête et a annoncé la création d'un comité de surveillance chargé de procéder à un examen clinique des 48 cas désignés comme faisant partie d'une grappe de personnes atteintes d'un syndrome neurologique potentiel de cause inconnue et d'appuyer le travail de la Clinique interdisciplinaire sur les maladies neurodégénératives (CIMN) de Moncton dans son objectif de fournir des soins et des traitements à ces patients.

Les vice-présidents des affaires médicales des deux réseaux de santé, la D^{re} Natalie Banville, du Réseau de santé Vitalité et le D^r Edouard Hendricks, du Réseau de santé Horizon, auquel a succédé la D^{re} Susan Brien, ont été nommés coprésidents du comité de surveillance, qui comprenait également six neurologues indépendants et un médecin-hygiéniste de SPNB. Les neurologues suivants ont formé ce comité : la D^{re} Sarah Ironside, le D^r Lyle Weston, le D^r Sarmad Al Shamaa, le D^r Mario Alvarez, le D^r Ernest Clevinger et le D^r Byrne Harper (voir l'annexe).

Le rôle des neurologues au sein de ce comité était de fournir un examen par les pairs et d'assurer une surveillance d'experts des cas signalés ainsi qu'une diligence raisonnable et d'aider à déterminer s'il y avait d'autres diagnostics possibles ou si une enquête plus approfondie est indiquée. Ce travail a notamment consisté en un examen complet des renseignements et des dossiers cliniques et diagnostiques.

À l'issue de ces examens, le comité de surveillance a envoyé des lettres aux médecins de première ligne des sujets pour leur faire part de ses conclusions quant à l'inclusion d'une personne dans la grappe, ou à son exclusion, et pour leur faire des recommandations quant aux tests de suivi ou à traitement, le cas échéant. Des copies ont également été transmises au médecin traitant afin de veiller à ce que tous les fournisseurs de soins associés à ce patient soient informés des conclusions et recommandations du comité. Des lettres ont également été envoyées aux sujets mêmes (ou à leur plus proche parent, le cas échéant) pour leur conseiller de communiquer avec leur médecin de première ligne pour discuter de leur cas.

Objectifs

Voici en quoi ont consisté les travaux du comité de surveillance :

- 1** Une étude clinique :
 - des dossiers médicaux et des observations concernant les personnes atteintes visées par l'enquête;
 - des données pertinentes extraites des questionnaires remplis par leurs fournisseurs de soins;
 - l'information obtenue du SSMCJ.
- 2** La sélection de patients, ou de sous-groupes de patients, qui pourraient devoir être interrogés à nouveau, subir d'autres examens, évaluations ou tests.
- 3** Le repérage des lacunes dans les dossiers médicaux électroniques et la recommandation d'améliorations à apporter à l'avenir.
- 4** La révision de la définition de cas et la formulation de recommandations de modifications.
- 5** La détermination de la nécessité, le cas échéant, de procéder à d'autres tests en laboratoire de pathologie sur des échantillons humains, y compris des recommandations sur la nature des tests à réaliser et des types d'échantillons à prélever.
- 6** L'étude des recherches susceptibles d'être pertinentes.

L'objectif principal de ce travail était de déterminer si les sujets avaient été justement inclus dans une grappe de personnes désignées comme étant atteintes d'un syndrome neurologique de cause inconnue.

Selon ses conclusions de l'examen clinique des dossiers, le comité n'a pas jugé nécessaire de poursuivre les modifications de la définition de cas, que le comité a trouvé vague, trop large et potentiellement inclusive de d'autres maladies ou problèmes neurologiques et médicaux. Au lieu, celui-ci a conclu qu'il n'y avait pas de syndrome à définir et qu'une définition de cas n'était donc pas nécessaire.

Dans le même ordre d'idées, le comité n'a pas jugé nécessaire de formuler des recommandations sur l'analyse d'échantillons humains, qui serait inutilement invasive étant donné qu'il n'y avait pas de conditions communes trouvées qui indiqueraient la nécessité de ce type de test.

Méthodologie

En juin 2021, SPNB a annoncé la création d'un comité de surveillance à l'appui du travail de la CIMN et pour réaliser un examen clinique des 48 cas désignés comme faisant partie de la grappe de personnes atteintes d'un syndrome neurologique potentiel de cause inconnue. La détermination de ces cas était fondée sur une présentation clinique commune perçue.

La vice-présidente des affaires médicales du RSV et la vice-présidente des affaires médicales, universitaires et de la recherche du RSH ont été nommées coprésidentes du comité de surveillance. Le comité était également composé de six neurologues indépendants, tous praticiens chevronnés et possédant une vaste expérience dans le domaine de la neurologie. Un médecin-hygiéniste a agi à titre d'agent de liaison avec le bureau de SPNB.

Le rôle des neurologues au sein de ce comité était d'effectuer un examen par les pairs et d'assurer une surveillance d'experts des cas signalés et une diligence raisonnable, mais aussi d'aider à déterminer s'il y avait d'autres diagnostics possibles ou si une enquête plus approfondie était indiquée. Ce travail a notamment consisté en un examen complet des renseignements et des dossiers cliniques et diagnostiques.

Le comité de surveillance a tenu sa réunion introductive le 2 juin 2021 et sa première réunion plénière le 23 juin 2021, soit la date à laquelle le processus d'examen a été confirmé. Cependant, en raison de difficultés d'accès aux dossiers médicaux des patients inclus dans la grappe, les premiers examens de cas n'ont pas été assignés avant le début du mois d'août 2021.

Malgré de multiples tentatives, SPNB n'a pas été en mesure d'obtenir les renseignements nécessaires auprès du principal neurologue référent. En outre, au Nouveau-Brunswick, les dossiers médicaux individuels sont contenus dans divers systèmes conçus pour protéger le droit à la vie privée et les renseignements personnels et médicaux de ses citoyens. SPNB n'a pas accès à ces dossiers et, par conséquent, a dû demander des autorisations spéciales pour mener cette enquête.

Définition de cas

La première version de la définition de cas a été partagée avec SPNB le 10 décembre 2020. En janvier 2021, la définition, fruit d'une collaboration entre le SSMCJ et le principal neurologue référent, a été mise à jour pour inclure les cas confirmés et suspects, et a été acceptée par la SPNB. La définition de cas est la suivante :

Cas confirmé

Syndrome neurologique progressif comportant une démence à progression rapide et au moins quatre des caractéristiques cliniques suivantes, vérifiées directement si possible par un médecin :

- Ataxie cérébelleuse (ataxie de la marche, ataxie troncale, dysarthrie ou dysmétrie cérébelleuse), examen anormal des fonctions cérébelleuses ou symptômes cérébelleux (adiadococinésie, tremblement d'intention, etc.)
- Symptômes psychiatriques (agitation/irritabilité, agressivité, apathie/retrait, anxiété ou comportement obsessionnel)
- Hallucinations visuelles, cécité corticale ou autres symptômes visuels corticaux
- Signes pyramidaux ou extrapyramidaux, y compris le parkinsonisme atypique
- Myoclonie

- Symptômes sensoriels douloureux (douleur aux membres, dysesthésie ou paresthésie) persistant pendant six mois ou plus, en l'absence de dysfonctionnement du système nerveux périphérique
- Atrophie musculaire

La majorité de ces symptômes devraient se manifester au cours des 18 à 36 premiers mois de la maladie.

ET

Une ou plusieurs des conclusions suivantes des enquêtes de soutien :

- Atrophie, plus importante que prévu pour l'âge sur l'IRM
- Ralentissement de l'EEG ou hypoperfusion sur la TEMP (CT) ou hypométabolisme sur le tomодensitomètre TEP/CT

ET

Données probantes insuffisantes pour un autre diagnostic, y compris les formes connues de maladie humaine à prion

Cas suspect :

Syndrome neurologique progressif comportant au moins quatre des caractéristiques cliniques suivantes, vérifiées directement si possible par un fournisseur de soins de santé :

Démence à progression rapide

- Ataxie cérébelleuse (ataxie de la marche, ataxie du tronc, dysarthrie ou dysmétrie cérébelleuse) anormale
- Test de fonction cérébelleuse ou symptômes cérébelleux (adiadococinésie, tremblement intentionnel, etc.)
- Symptômes psychiatriques (agitation/irritabilité, agressivité, apathie/retrait, anxiété ou comportement obsessionnel)
- Hallucinations visuelles, cécité corticale ou autres symptômes visuels corticaux
- Signes pyramidaux ou extrapyramidaux, y compris le parkinsonisme atypique
- Myoclonie
- Symptômes sensoriels douloureux (douleur aux membres, dysesthésie ou paresthésie) persistant pendant six mois ou plus, en l'absence de dysfonctionnement du système nerveux périphérique
- Atrophie musculaire

La majorité de ces symptômes devraient se manifester au cours des 18 à 36 premiers mois de la maladie.

ET

Données probantes insuffisantes pour un autre diagnostic.

Collecte et analyse des données

Outils de collecte de données

Un outil de collecte de données a été créé par SPNB pour compiler les données cliniques de chacun des 48 patients examinés par le comité de surveillance. Cet outil a été créé pour aider les examinateurs à obtenir les renseignements cliniques et de laboratoire disponibles sur les sujets faisant partie de la grappe, d'une manière cohérente. Grâce à ce document, les données des patients ont été recueillies, notamment les renseignements démographiques; les maux exprimés; les antécédents médicaux, sociaux et familiaux; les traitements suivis; les examens subis et les enquêtes. Des renseignements détaillés ont été recueillis dans chaque catégorie afin de décrire les caractéristiques (tels que le lieu et la date de début) des symptômes et des signes, leur progression et leur résolution ou la thérapie/le traitement en cours. Dans le présent document figurent également les commentaires et les recommandations des examinateurs concernant la nécessité d'un nouvel examen du patient par le neurologue ou tout autre clinicien, et d'autres tests. Cet outil de collecte de données a été examiné par le comité de surveillance et approuvé à cette fin.

Des documents supplémentaires, qui comprenaient les dates, les types de tests de laboratoire et les résultats d'imagerie diagnostique ont également été fournis aux examinateurs. Les documents qui étaient uniquement disponibles en français ont été traduits en anglais et les deux versions ont été fournis aux examinateurs.

Source des données

Les renseignements sur les patients prélevés par l'outil de collecte de données ont été obtenus à partir de plusieurs sources, dont les dossiers de santé électronique du gouvernement du Nouveau-Brunswick (DSE-GNB) et les dossiers médicaux électroniques (DME) des hôpitaux où les patients ont été évalués, suivis ou traités en tant que patients externes ou hospitalisés. Les données du DSE-GNB comprenaient les dates, les types et les résultats d'enquêtes comme les tests de laboratoire (tests chimiques, tests hématologiques, transfusions sanguines ou de produits sanguins, tests microbiologiques, sérologie et tests avec des tissus particuliers) et l'imagerie diagnostique (radiographie, tomodensitométrie, échographie, IRM et médecine nucléaire). Les DSE-GNB comprennent également les profils sommaires des traitements et des thérapies des patients. Les données en lien aux tests et aux médicaments ont été entrés dans l'outil de collecte de données dans l'onglet pertinent.

Les données des DME de l'hôpital peuvent comprendre les demandes de consultation initiale du fournisseur de soins de santé primaires, les antécédents du patient et les rapports d'examen physique, les rapports et les mises à jour de consultation avec des spécialistes, les dossiers opératoires, les rapports de conférences avec la famille, les sommaires des congés et les résultats des tests ou des rapports. Ces rapports comprenaient, sans s'y limiter, les électroencéphalogrammes (EEG), les électromyogrammes (EMG), les polysomnogrammes, les notes du personnel infirmier de garde et l'ensemble des autres rapports, notes ou entrées de données des fournisseurs de soins de santé connexes.

Saisie et nettoyage des données

Les données cliniques des patients ont été compilées entre juillet et novembre 2021 par un chercheur médical expérimenté et examinées par un médecin-hygiéniste. Tous les rapports pertinents ont été imprimés et enregistrés avec un numéro d'identification unique attribué au patient aux fins de l'enquête, puis tous les renseignements personnels ont été anonymisés, et les documents numérisés et enregistrés en format PDF. Chaque entrée dans l'outil de collecte de données comprenait l'emplacement du document source (DSE-GNB ou DME de l'hôpital), le type de rapport, la date de dictée, la date de signature et le nom de la personne à qui les données sont attribuées. Dans le cadre d'un examen sommaire des données, les dossiers des patients ont été réexaminés en décembre 2021 et tout nouveau rapport ou constat a été compilé pour les examinateurs selon la même méthode que celle décrite ci-dessus.

Analyse des données

Des méthodes d'analyse descriptive ont été utilisées pour analyser les renseignements recueillis sur chaque cas grâce à l'outil de collecte de données. Le logiciel SPSS Statistic (version 26.0) d'IBM a principalement été utilisé pour les analyses. Le présent rapport contient les analyses descriptives des données recueillies auprès des 48 sujets examinés. Les résultats analysés ont été résumés sous forme de nombres et de pourcentages et présentés dans des tableaux.

Processus d'examen

L'examen des cas a été effectué selon un processus en trois étapes. Tout d'abord, chaque cas a été assigné de manière aléatoire à deux neurologues. Chaque neurologue a examiné de manière indépendante les renseignements fournis dans la fiche de collecte de données et les documents supplémentaires. En moyenne, il a fallu environ quatre heures à chaque médecin pour examiner les dossiers individuels. Par conséquent, l'examen de chaque cas a nécessité jusqu'à huit heures au total.

Ensuite, les deux neurologues se sont rencontrés pour discuter de leurs résultats et les comparer. En cas de besoin, ils ont consulté les DME ou les DSE-GNB pour vérifier les renseignements fournis dans la fiche de collecte de données ou se sont adressés directement au médecin responsable du dossier aux fins d'enquêtes particulières pour obtenir des informations supplémentaires en lien au cas. Ils ont parfois demandé des consultations avec le patient pour compléter des évaluations en personne ou pour effectuer des tests ou des enquêtes supplémentaires aux fins d'examen.

Dans un troisième temps, les deux neurologues ont présenté leurs résultats à l'ensemble du comité et les six neurologues ont discuté des résultats et décidé des conclusions définitives et des recommandations, le cas échéant. Ces recommandations, y compris les décisions d'inclusion ou d'exclusion des cas de la grappe de personnes atteintes d'un syndrome neurologique potentiel de cause inconnue, ont toujours été unanime. L'étape finale a consisté pour les neurologues désignés à soumettre un rapport écrit au comité.

Tout au long du processus, les paires de neurologues ont été alternées, afin d'éviter tout parti pris professionnel involontaire.

Lors d'une réunion du comité de surveillance, le Dr Gerald Jansen, neuropathologiste principal du SSMCJ, a présenté les résultats des autopsies réalisées sur six sujets inclus dans la grappe. Ces conclusions ont été incluses dans le cadre de l'examen complet de ces sujets selon la méthodologie décrite ci-dessus. Ces résultats ont par la suite été reçus du SSMCJ le 9 septembre 2021.

Tous les rapports écrits d'examen clinique ont été reçus par le comité de surveillance avant janvier 2022. À mesure que les rapports ont été reçus, une lettre a été envoyée à chaque personne incluse dans la grappe (ou à son plus proche parent, le cas échéant) pour l'informer des conclusions générales du comité, plus précisément si cette personne demeure incluse dans la grappe de cas atteints d'un syndrome neurologique inconnu, pour l'encourager à communiquer avec son fournisseur de soins primaires ou la CIMN (clinique interdisciplinaire sur les maladies neurodégénératives de Moncton) pour discuter davantage de son plan de soins de santé. Une lettre a également été envoyée au fournisseur de soins primaires des sujets et une copie en a été transmise à la CIMN avec des recommandations sur les soins, les traitements ou les enquêtes supplémentaires, le cas échéant.

Résultats

Résultats

Les auteurs du présent rapport décrivent les constatations découlant des examens cliniques de 48 personnes désignées comme étant atteintes d'un syndrome neurologique potentiel de cause inconnue au Nouveau-Brunswick (Canada). Ils mettent en évidence les résultats des examens effectués par le comité de surveillance au moyen des renseignements recueillis par l'outil de collecte de données, précisément conçu à cette fin, par SPNB. L'outil de collecte de données a permis de recueillir des renseignements portant sur des sujets liés à la démographie, aux antécédents du patient, aux présentations cliniques, aux enquêtes, au traitement/à la thérapie, ainsi qu'aux commentaires et aux recommandations des neurologues.

Renseignements démographiques des cas

Les renseignements relatifs à tous les cas (n=48) inclus dans la liste détaillée des cas du syndrome neurologique potentiel de cause inconnue, fournie par le SSMCJ, ont été examinés par les six neurologues du comité de surveillance. Cet examen a débuté le 3 août 2021 et s'est achevé en février 2022. En tout, 10 (21 %) des 48 cas sont décédés.

Vingt-quatre des cas examinés étaient des hommes (50 %) et 24, des femmes (50 %). Dix patients (21%) étaient âgés de 40 ans ou moins au moment de l'aiguillage. L'âge médian de tous les cas était de 57 ans (éventail : de 18 à 85 ans). L'âge moyen des hommes était de 62 ans (moyenne : 62, écart-type : 15, éventail : de 28 à 85 ans) et l'âge moyen des femmes, de 52 ans (moyenne : 52, écart-type : 19, éventail : de 18 à 84 ans). Dans l'ensemble, il y avait davantage de femmes dans les groupes d'âge plus jeunes et davantage d'hommes dans les groupes plus âgés.

Au moment de l'aiguillage, la plupart des cas vivaient dans des régions du sud-est du Nouveau-Brunswick, aux environs de Moncton (zone 1; n=35, 73 %); la deuxième région de résidence en importance était la région du nord-est, à proximité de la Péninsule acadienne (zone 6; n=10, 21 %). Les autres patients vivaient dans les zones de santé 2, 5 et 7 (un patient dans chaque zone). Au moment de l'apparition des symptômes, la plupart des cas résidaient dans des zones urbaines (n=29, 60 %). Il convient de noter que la répartition géographique des cas correspond à la zone couverte par le neurologue référent.

New Brunswick health zones and case distribution

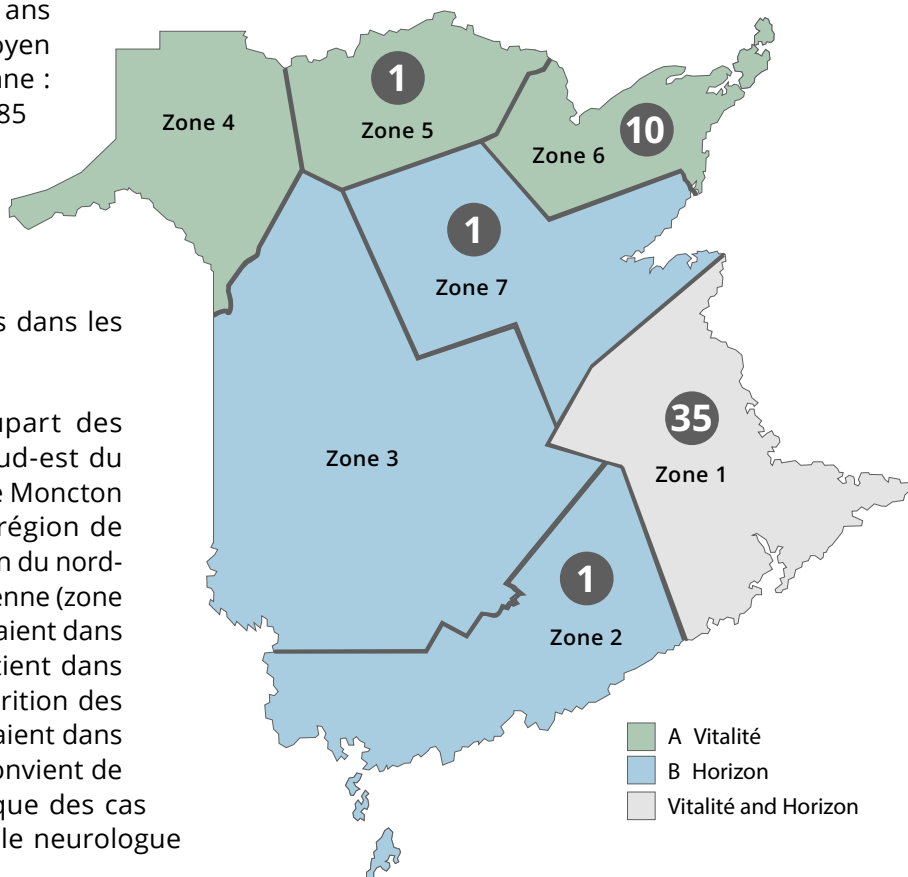


Figure 1 : Zones de santé du Nouveau-Brunswick et répartition des cas

Tableau 1 : Renseignements démographiques

Renseignements démographiques	Remarques
Patients, n (%)	48 (100 %)
Âge du patient (âge médian au moment de l'aiguillage)	57 ans (ET : 18) Éventail : De 18 à 85 ans
40 ans ou moins au moment du signalement, n (%)	10 (21 %)

Sexe du patient, n (%)

Homme	24 (50 %)
Femme	24 (50 %)
Âge moyen, femmes au moment du signalement (n = 23)	52 ans (ET 19) Éventail : 18 à 84 ans
Âge moyen, hommes au moment du signalement (n = 25)	62 ans (ET 15) Éventail : De 28 à 85 ans

Zone de santé au moment du signalement, n (%)

Zone 1	35 (73 %)
Zone 6	10 (21 %)
Zone 2	1 (2 %)
Zone 5	1 (2 %)
Zone 7	1 (2 %)

Classification du lieu de résidence des patients au moment du signalement n (%)

Urbain	29 (60 %)
Rural	19 (40 %)

Moment de l'aiguillage :

La plupart des patients ont été aiguillés vers une évaluation de la MCJ en 2020 (n= 18, 38 %), et les autres en 2019 (n=15, 31 %), en 2021 (n=9, 19 %) et en 2018 (n=4, 8 %). Un seul patient a été ainsi aiguillé en 2017 et un seul en 2014. C'est en suivant le processus d'examen de la MCJ, et une fois qu'un diagnostic de MCJ a été exclu, que

ces cas ont par la suite été regroupés dans une grappe de personnes atteintes d'un syndrome potentiel d'une cause inconnue.

Symptômes / signes documentés :

La plupart des cas figurant sur la liste de personnes atteintes d'un syndrome neurologique potentiel de cause inconnue présentaient plusieurs symptômes et signes au moment de l'aiguillage, notamment des symptômes généralisés (maux de tête, fatigue, peau sèche, constipation), des symptômes ou signes neurologiques spécifiques [manque de contrôle musculaire ou de coordination des mouvements volontaires (ataxie), secousses musculaires rapides et involontaires (myoclonie), dysmétrie (mouvement trop long ou trop court, ou le manque de coordination des mouvements entraînant le dépassement de la position voulue du bras, de la jambe ou de l'œil), vision de choses qui ne sont pas là (hallucinations visuelles) et autres troubles visuels, difficultés d'élocution (dysarthrie), tonus musculaire anormal, faiblesse musculaire, symptômes sensoriels douloureux (p. ex. sensation de brûlure ou de picotement)] et symptômes psychiatriques (p. ex. irritabilité, anxiété, dépression). Selon les dossiers cliniques de la première visite après l'aiguillage, en 2019, 17 cas ont présenté les premiers symptômes, suivis de 9 cas en 2018 et 9 en 2020, de 4 cas en 2016, de 3 cas en 2014 et 3 en 2017, de 2 cas en 2013 et de 1 cas en 2010.

Dans les notes cliniques, le manque de contrôle musculaire ou de coordination des mouvements volontaires (ataxie) était le symptôme/signe le plus fréquemment documenté (n=43, 90 %), suivi des secousses musculaires rapides et involontaires (myoclonie) (n=42, 88 %) et des symptômes psychiatriques (n=38, 79 %). Ont également été notés une vision de choses qui ne sont pas là (hallucinations visuelles) [n=23, 48 %], des difficultés d'élocution (dysarthrie) [n=22, 46 %], une lenteur des mouvements (bradykinésie) [n=19, 40 %], mouvement trop long ou trop court (dysmétrie) [n=19, 40 %], une atrophie musculaire (n=19, 40 %) et une sensation de brûlure ou de picotement (paresthésie) [n=17, 35 %]. Une démence était documentée chez seulement 25 des 48 cas qui s'était manifestée et avait progressé dans les deux ans suivant le diagnostic. Ils ont donc été considérés comme ayant une démence à progression rapide. Les notes cliniques ont également permis de documenter certaines conditions préexistantes parmi ces sujets, les plus fréquentes étant les suivantes : troubles du sommeil (n=21, 44 %), traumatisme crânien (n=19, 40 %), dépression (n=15, 31 %) et anxiété (n=14, 29 %).

Tableau 2 : Signes et symptômes cliniques courants

Caractéristiques cliniques	Cas = 48 (100 %)
Ataxie	43 (90 %)
Myoclonie	42 (88 %)
Symptômes psychiatriques	38 (79 %)
Hallucinations visuelles	23 (48 %)
Dysarthrie	22 (46 %)
Bradykinésie	19 (40 %)
Dysmétrie	19 (40 %)

Atrophie musculaire	19 (40 %)
Paresthésie	17 (35 %)

Enquêtes

D'après les données du DSE-GNB, tous les cas faisant partie de la grappe de personnes atteintes d'un syndrome neurologique potentiel ont fait l'objet d'examens approfondis. Ces examens ont compris des tests de laboratoire (chimie, hématologie, coagulation, médecine transfusionnelle, microbiologie, sérologie et cytopathologie) et des examens d'imagerie diagnostique (radiographie, tomographie par ordinateur du cerveau, échographie, IRM, EEG, tomographie d'émission monophotonique (TEM) et test génétique). Il convient de souligner ici que la plupart des cas ont fait l'objet d'une enquête primaire et d'une enquête de suivi, où les mêmes tests ont été refaits pour déterminer les changements survenus au fil du temps ou ceux survenus après ou avant le traitement ou la thérapie. Parmi les examens propres à l'état neurologique, une IRM a été réalisée dans tous les cas (n=48, 100 %), suivie d'un EEG (n=46, 96 %), d'une analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) [n=44, 92 %], d'une tomodensitométrie du cerveau (n=40, 83 %), d'une tomographie d'émission monophotonique (TEM) [n=37, 77 %] et d'un test génétique (n=15, 31 %). En outre, 34 (71 %) cas ont fait l'objet d'une évaluation cognitive de Montréal (MoCA) pour évaluer leurs fonctions cognitives. Il convient de souligner ici que la plupart des enquêtes ont été effectuées plus d'une fois sur la base des recommandations des spécialistes consultants. Parmi ceux qui ont subi une IRM, 29 (60 %) d'entre eux ont présenté des résultats anormaux, tels qu'une atrophie, plus importante que prévu pour l'âge ou une atrophie inexplicée. Parmi les rapports d'EEG, un ralentissement régional ou généralisé de léger à modéré de l'activité cérébrale a été une constatation courante (n=38, 83 %). Parmi les sujets où une TEM a été réalisées (n=37, 77 %), les résultats ont montré des degrés variables d'hypoperfusion (hypoperfusion de modérée à diffuse) dans une ou plusieurs régions du cerveau. L'hypoperfusion peut être un résultat non spécifique qui peut être observé dans de nombreuses pathologies différentes. Parmi les cas pour lesquels une tomodensitométrie était disponible (n=40, 83%), 17 (43%) d'entre eux ont rapporté des résultats anormaux (degrés variables d'atrophie de différentes régions du cerveau et proéminence des ventricules). L'analyse du LCR à la recherche de marqueurs protéiques de maladie à prions a été effectuée sur 44 cas (92 %), tous se sont avérés négatifs. Des tests génétiques de dépistage d'une forme héréditaire de la maladie à prions ont été effectués sur 15 cas (31 %) et se sont avérés négatifs.

Tableau 3 : Enquêtes

Enquêtes et résultats		
Nom de l'investigation	Pourcentage	n
MoCA	34 (71 %)	n = 48
EEG	46 (96 %)	n = 48
EEG anormal	38 (83 %)	n = 46
TEM	37 (77 %)	n = 48
TEM anormale	37 (100 %)	n = 37
Tomodensitométrie cérébrale	40 (83 %)	n = 48
Tomodensitométrie cérébrale anormale	17 (43 %)	n = 40
IRM du cerveau	48 (100 %)	n = 48
IRM anormale du cerveau	29 (60 %)	n = 48
Analyse du LCR,	44 (92 %)	n = 48
Résultats : Test EP-QuIC négatif	44 (100 %)	n = 44
Tests génétiques (divers)	15 (31 %)	n = 48
Résultats d'autopsie	6 (13 %)	n = 48
Affection(s) connue(s) confirmée(s)	6 (100 %)	n = 6

Résultats d'autopsie : Sur les 48 patients, 10 sont décédés (21%), dont 6 ont été autopsiés. Pour les dix patients décédés, soit que les diagnostics post-mortem ont été confirmés par autopsie, ou, que l'examen des dossiers médicaux a fourni des preuves suffisantes d'un autre diagnostic. Ces diagnostics incluent des conditions tel que la maladie d'Alzheimer, la maladie du corps Lewy ou le cancer.

Constatations des rapports des neurologues

Après avoir effectué l'examen des dossiers, les neurologues ont fourni d'autres diagnostics possibles pour 41 patients (85%). Les autres diagnostics posés par les neurologues incluaient certains problèmes de santé connus comme la maladie d'Alzheimer, la démence à corps de Lewy, la démence mixte, la polyneuropathie diabétique ou inflammatoire, la démence induite par la maladie de Parkinson, la démence fronto-temporale, les troubles cérébelleux liés à l'alcool, le syndrome post-commotionnel, l'encéphalopathie traumatique chronique, la schizophrénie paranoïde, le syndrome de fatigue chronique, le trouble anxieux chronique grave et le cancer.

Au terme de leur examen, les neurologues ont recommandé à la plupart de ces patients de consulter leur neurologue traitant ou d'autres neurologues (tels que des neurologues du comportement ou des troubles du mouvement); toutefois, ils ont également recommandé de consulter des neurophysiologistes, des généticiens médicaux, des gériatres, des psychiatres, des ophtalmologues, des rhumatologues, des spécialistes des commotions, des psychologues, des cardiologues et des gastroentérologues. Ils ont recommandé à la plupart de ces patients de consulter plus d'un spécialiste.

Après examen, les neurologues ont recommandé à plusieurs patients de subir un complément d'examens, notamment une évaluation neuropsychologique, une évaluation psychiatrique, un dépistage génétique, une imagerie par résonance magnétique (IRM), un tomogramme, une polysomnographie, une scintigraphie cérébrale à l'ioflupane (type spécifique de tomographie monophotonique d'émission), des analyses de sang, une analyse du liquide cébrospinal (LCS) et un examen cardiaque.

Parmi les 48 cas, le comité a également recommandé la consultation d'un spécialiste ou des examens complémentaires pour 29 cas (60 %). Parmi ceux-ci, 15 se sont vu recommander à la fois une consultation par un spécialiste et une enquête complémentaire, tandis que 9 et 5 se sont vu recommander uniquement une consultation ou une enquête complémentaire, respectivement. Le sommaire des ces recommandations est disponible dans le tableau suivant :

Tableau 4 : Résumé des recommandations des neurologues

Mesures recommandées	Total	
	N	%
Consultation et enquête	15	31 %
Consultation uniquement	9	19 %
Enquête uniquement	5	10 %
Pas de suivi supplémentaire	19*	40 %
Total général	48	100 %

**Ces 19 individus incluent les 10 qui sont décédés*

Discussion

Les données cliniques qui avaient été recueillies ont été examinées et toutes les caractéristiques cliniques documentées ainsi que les résultats des examens complémentaires ont été compilés puis analysés afin de cerner les sujets répondant à la définition de cas (voir annexe). Conformément à la définition de cas établie, un cas confirmé doit être atteint d'une démence à progression rapide, avoir au moins quatre caractéristiques cliniques, dont la majorité s'est manifestée au cours des 18 à 36 premiers mois de la maladie, une ou plusieurs enquêtes de confirmation et des preuves insuffisantes pour établir un autre diagnostic, y compris les formes connues de la maladie à prions humaine.

Des 48 sujets, aucun ne comblait tous les critères de la définition de cas. Vingt-cinq des 48 sujets remplissaient les critères de démence à progression rapide, et seulement 19 d'entre eux présentaient au moins 4 des caractéristiques cliniques mentionnées dans la définition, qui ont été vérifiées directement par un médecin. Chez un seul de ces 19 sujets, ces symptômes ne se sont pas manifestés au cours des 18 à 36 premiers mois de la maladie., Un autre des sujets ne remplissait pas les critères relatifs à des enquêtes complémentaires (IRM, EEG et TEM) puisque celui-ci avait un autre diagnostic. Il n'y avait aucune preuve d'une maladie à prions connue chez aucun de ces sujets. Il y avait suffisamment de preuves pour poser d'autres diagnostics (ou d'autres diagnostics potentiels) chez les 17 sujets restants, permettant de les exclure. Ces diagnostics comprennent la maladie d'Alzheimer, la maladie à corps de Lewy, le syndrome post-commotionnel et d'autres encore. En résumé, aucun cas ne répondait à la définition, telle qu'elle a été formulée par le principal neurologue référent et le SSMCJ. Les résultats sont présentés dans un organigramme ci-dessous.

Tableau 5 : Résumé de l'analyse de la définition de cas

Critères de la définition de cas	Cas = 48
Nombre de cas répondant à la définition complète de cas	0 (0%)
Nombre de cas avec une démence à progression rapide (dans une période de deux ans)	25 (52%)
Nombre de cas avec des caractéristiques cliniques se manifestant dans une période de trois ans	19 (40%)
Nombre de cas présentant au moins quatre caractéristiques cliniques	18 (38%)
Nombre de cas avec une ou plusieurs constatations à l'appui d'une enquête	17 (35%)
Nombre de cas associés à d'autres diagnostics suggérés ou ayant reçu d'autres diagnostics	17 (35%)

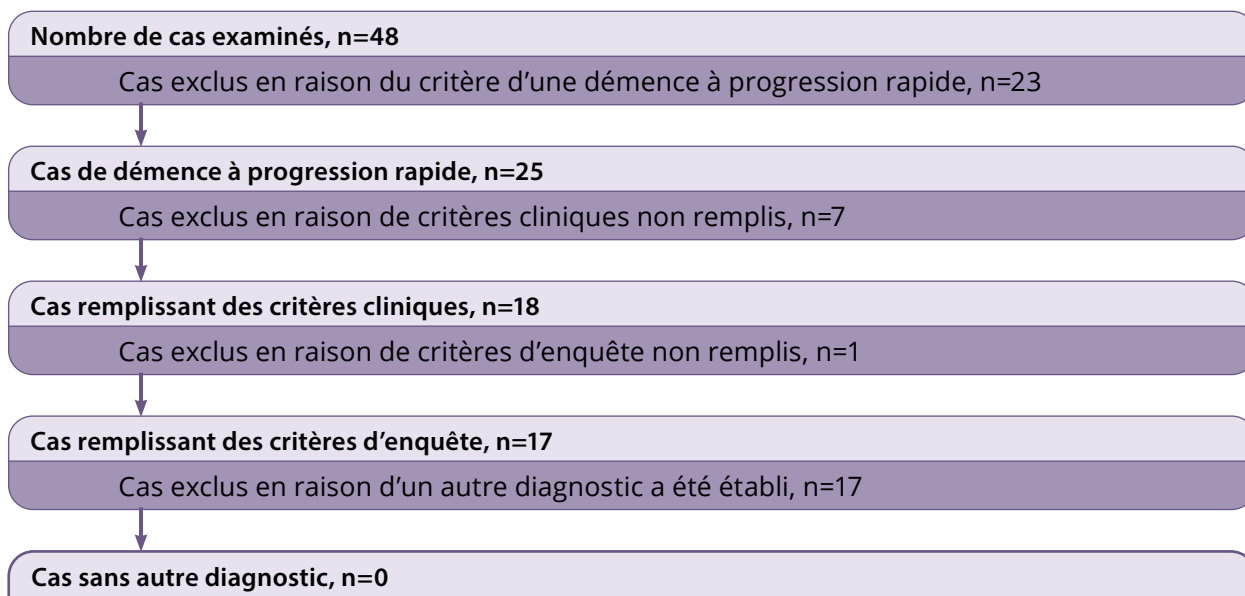


Figure 2 : Organigramme de l'examen clinique

Les données fournies ici présentent certaines limites. Il est possible que des données soient incomplètes ou manquantes, car les notes cliniques ou les dossiers des cabinets des médecins n'ont pas été rendu disponibles et il n'y a aucun moyen de confirmer que tous les dossiers existants étaient accessibles dans les DSE-GNB et les DME des hôpitaux. En outre, les renseignements fournis dans les rapports de consultation correspondent aux comptes rendus subjectifs des médecins dictés au dictaphone et ne peuvent être corroborés par des sources secondaires. En outre, il y a eu une confirmation très limitée par d'autres spécialistes sur certains des résultats cliniques consignés dans les documents.

Cependant, les données ont été systématiquement examinées et recueillies selon un processus normalisé. Les détails de tous les documents sources ont été consignés. Les examinateurs ont reçu tous les renseignements disponibles sur les cliniques, les tests et les traitements. Ils ont pu accéder aux tests mêmes pour vérifier le compte rendu des données, par exemple, les renseignements figurant dans un rapport d'IRM établi par un radiologue ont pu être examinés avec l'IRM même et comparés aux résultats décrits dans les rapports de consultation. Les enquêteurs ont également pu examiner et comparer plusieurs rapports de divers fournisseurs de soins de santé, ce qui a permis d'obtenir un aperçu complet et chronologique de l'état des patients et de son évolution au fil des semaines, des mois et, dans certains cas, des années.

Ce rapport fait suite au rapport intitulé *Enquête sur un syndrome neurologique de cause inconnue : résumé épidémiologique d'entrevues de surveillance accrue*, daté du 26 octobre 2021, qui portait sur la première phase de l'enquête sur le syndrome neurologique potentiel de cause inconnue au Nouveau-Brunswick. Cette phase était axée sur l'examen des données cliniques et diagnostiques disponibles pour ces 48 patients par six neurologues. Le SSJC est géré par l'ASPC et assure une surveillance nationale des maladies à prions qui affectent le cerveau et provoquent une démence à progression rapide, des difficultés de mouvement, des hallucinations, une raideur musculaire, des douleurs et des anomalies révélées par imagerie diagnostique ou d'autres tests. On a constaté qu'un nombre croissant de cas signalés au Nouveau-Brunswick ne présentaient pas de maladie à prions connue, mais qu'ils se présentaient de la même façon. Ces cas ont été inclus dans une catégorie appelée « Syndrome neurologique de cause inconnue ». La définition de cas a été établie par trois experts, à savoir le neurologue du Nouveau-Brunswick qui a aiguillé 46 des 48 cas vers le SSMCJ et deux experts/spécialistes représentant le SSMCJ et l'ASPC, avec l'aide supplémentaire du SSMCJ.

SPNB n'a pas participé au processus de mise au point du contenu clinique de la définition de cas ni à la déclaration des cas. Cependant, SPNB a compétence sur les enquêtes concernant les maladies inhabituelles au Nouveau-Brunswick, qui doivent être déclarées en vertu du *Règlement sur certaines maladies et le protocole de signalement de la Loi sur la santé publique* du Nouveau-Brunswick. Le processus du SSMCJ n'a pas pour but d'usurper ce pouvoir, mais vise à fournir une expertise et une surveillance nationales concernant les enquêtes sur les maladies à prions au Canada. Le SSMCJ ne procède pas à une analyse clinique rétrospective des cas dans le cadre de son enquête et se fie uniquement aux données cliniques fournies par les médecins traitants ou le neuropathologiste sous contrat lorsque les autopsies sont terminées.

Comme un examen complet des données relatives aux cas n'avait pas encore été entrepris, un processus a été mis en place en mai 2021 pour vérifier que les 48 premiers sujets répondaient à la définition de cas. Il s'agissait notamment de cerner d'autres diagnostics potentiels. Pour y parvenir et garantir une diligence raisonnable d'un point de vue clinique, le comité de surveillance, composé de neuf membres, a été mandaté en juin 2021 pour fournir un examen expert des données cliniques, recommander les prochaines étapes et orienter les enquêtes futures. D'août à décembre 2021, le comité de surveillance a examiné systématiquement les données cliniques disponibles pour chacun des 48 patients. Au total, la collecte de données et l'examen de chaque cas ont nécessité près de 20 à 25 heures.

Les six neurologues du comité de surveillance ont apporté leur expertise et une perspective supplémentaire sur ces cas. L'analyse quantitative des données cliniques et les résultats de l'examen mené par les neurologues ont été appliqués à la définition de cas, qui constitue la norme de procédure d'enquête sur une nouvelle maladie potentielle. Il convient de noter que le comité émet des réserves sur la définition de cas qui a été élaborée, car elle était trop large et pouvait donc indiquer de multiples conditions et, en tant que telle, certains des critères

inclus dans la définition pouvaient être sujets à interprétation. Malgré cela, après avoir systématiquement évalué les sujets par rapport à chaque élément de la définition de cas, aucun sujet répondait entièrement à la définition de cas. De plus, aucune condition spécifique ne s'est avérée être le diagnostic probable pour les individus pour lesquels un autre diagnostic a été proposé.

Recommandations

En plus de ses conclusions sur les examens de cas, le comité de surveillance souhaite formuler les recommandations suivantes pour les prochaines étapes.

- **Recommandations de processus**

- L'examen n'a pas été en mesure de conclure que le principal neurologue référent avait demandé un deuxième avis avant de référer des personnes au groupe de cas suspects d'une maladie neurologique inhabituelle avec la présence de symptômes qui ne correspondent à aucun tableau clinique reconnaissable. Par conséquent, le comité recommande que tous les cas futurs envisagés pour un nouveau syndrome ou une nouvelle maladie soient examinés par un deuxième spécialiste (par exemple, un neurologue ou un gériatre). Si les deux médecins ne parviennent pas à dégager un consensus sur l'identification d'un patient comme étant potentiellement atteint d'un nouveau problème médical, le cas sera présenté à un conseil de médecins spécialistes aux fins de décision. Cela permettrait de mettre en place un mécanisme de surveillance pour s'assurer que cette diligence raisonnable est exercée avant que d'autres enquêtes aient lieu ou que d'autres grappes de cas soient établies.
- Compte tenu des difficultés rencontrées pour accéder aux renseignements pertinents sur les patients, ce qui a entraîné des retards inutiles dans l'examen des cas, le comité recommande que des protocoles écrits soient mis en place pour l'échange de renseignements et des dossiers médicaux individuels avec SPNB aux fins d'enquêtes futures, qui respectent également les droits des citoyens du Nouveau-Brunswick à la vie privée et à la protection des renseignements personnels.

- **Recommandations pour les patients**

- D'après ce rapport, des patients qui étaient originalement inclus dans la grappe ont des problèmes de santé connus graves qui ont une incidence profonde sur leur vie. Plusieurs patients ont besoin d'une évaluation et de soins de suivi urgents. Des communications ont été amorcées avec les médecins de première ligne de ces patients pour les informer des constatations du comité de surveillance et des recommandations des neurologues en vue de tests plus poussés ou d'une réévaluation. Le comité croit comprendre que ces personnes ont continué de recevoir des soins par l'intermédiaire de leurs fournisseurs de soins primaires, de la CIMN ou d'autres fournisseurs de soins spécialisés pendant que l'enquête était en cours.
- De plus, de nombreux patients et membres de leur famille auront des questions au sujet de leur état. Tous les patients visés par cette enquête devraient avoir accès à des soins continus sous la supervision d'un spécialiste.
- Conformément à ce qui précède, le comité recommande en outre que la CIMN continue d'offrir un soutien continu aux personnes qui ont été désignées comme faisant partie de la grappe et à d'autres citoyens du Nouveau-Brunswick dirigés vers cette clinique spécialisée qui fut créé pour l'investigation et le traitement de maladies neurodégénératives.

Conclusion

L'absence d'un processus fédéral/provincial défini pour l'identification et la recherche d'une nouvelle maladie ou condition a suscité beaucoup de spéculation et de méfiance de la part du public. De plus, des experts de leur domaine ont spéculé sur les causes d'un syndrome dont l'existence n'avait pas encore été confirmée.

Grâce à cet examen approfondi, le comité de surveillance a accepté à l'unanimité que les individus inclus dans cette grappe ne sont pas atteints d'un syndrome neurologique potentiel de cause inconnue et a donc conclu qu'un tel syndrome n'existe pas. Aucun individu ne répondait à la définition de cas dans son ensemble et beaucoup se sont avérés avoir d'autres diagnostics plus probables.

Le comité de surveillance est convaincu d'avoir mené son examen de façon rigoureusement scientifique. Il appuie résolument la qualité de son travail et de son analyse présentée dans ce rapport. Par conséquent, il demeure disposé à communiquer son travail et son analyse en vue d'un examen par les pairs experts en neurologie à l'échelle nationale ou internationale, si les responsables de la santé publique à l'échelle nationale et provinciale sont d'avis qu'un tel examen est justifié.

Références

[Enquête sur un syndrome neurologique de cause inconnue \(gnb.ca\)](#)

Statistique Canada. 2020. Élaboration de catégories utiles permettant de distinguer les niveaux d'éloignement au Canada.

<https://www150.statcan.gc.ca/n1/pub/11-633-x/11-633-x2020002-fra.htm>

Annexe A : Membres du comité

D^{re} Susan Brien (coprésidente d'Horizon)

Originaire du Nouveau-Brunswick, la D^{re} Susan Brien est nommée vice-présidente aux affaires médicales, universitaires et de la recherche du Réseau de santé Horizon. Avant de se joindre à Horizon, elle était directrice, Innovation de la performance et des systèmes au Collège royal des médecins et chirurgiens du Canada. Elle a joué un rôle essentiel dans la filiale Collège royal International en tant que directrice régionale du secteur Asie-Pacifique. Ses responsabilités consistaient notamment à superviser les nouveaux projets régionaux, nationaux et internationaux facilitant les activités de perfectionnement professionnel, y compris la formation en équipe, la simulation, l'évaluation du rendement, l'agrément de la simulation et l'intégration des programmes d'études. La D^{re} Brien a occupé divers postes de direction, dont celui de chef de la neurochirurgie au Centre de santé et de services sociaux de Gatineau, où elle a exercé en tant que neurochirurgienne. Elle a été la première directrice des opérations pour les régions du Québec, de l'est du Canada et du Nunavut au sein de l'Institut canadien pour la sécurité des patients, où elle a dirigé les initiatives nationales d'éducation en matière de sécurité des patients. La D^{re} Brien est professeure auxiliaire de chirurgie à l'Université d'Ottawa et chargée de cours à la Division de neurologie et de neurochirurgie de l'Université McGill, où elle a également été responsable de l'agrément des programmes de formation médicale de premier cycle pour le campus de Gatineau. Elle est médecin-cadre certifiée et membre de l'American Association of Physician Leaders. En tant que vice-présidente aux affaires médicales, universitaires et de la recherche, la D^{re} Brien supervise les systèmes, les politiques et les procédures d'Horizon pour veiller à ce qu'ils favorisent l'excellence dans les soins médicaux, ainsi que l'amélioration, l'innovation et la recherche continues.

D^{re} Natalie Banville (coprésidente de Vitalité)

Native de la côte nord du Québec, la D^{re} Banville a obtenu son doctorat en médecine (M.D.) à l'Université Laval. En 1998, elle a terminé une spécialité en anesthésie et réanimation à cette même université, et elle a obtenu le titre de FRCPC et la certification CSPQ. Elle a travaillé comme anesthésiste à l'Hôpital régional Chaleur de Bathurst avant de devenir chef du service d'anesthésiologie. La D^{re} Banville a été membre du Comité médical consultatif régional de 2008 à 2012 et directrice médicale de la zone 6, à temps partiel, de 2012 à 2018. Elle a ensuite assumé le rôle de directrice médicale régionale du Réseau de santé Vitalité de 2018 à 2020 et est maintenant vice-présidente des affaires médicales du Réseau de santé Vitalité.

D^r Sarmad Al-Shamaa (Horizon)

Le D^r Sarmad Al-Shamaa est un neurologue généraliste et du comportement à l'Hôpital de Moncton au sein du Réseau de santé Horizon. Il a fréquenté le Collège de médecine/Université de Bagdad de 1991 à 1997, où il a obtenu son diplôme MBChB. Il est membre de l'Iraqi Board for Medical Specialization (neurologie) [FIBMS], 1999-2004 et membre du Collège royal des médecins du Canada (neurologie) [FRCPC], juin 2021. Il est également titulaire d'une bourse en neurologie comportementale de l'université de Toronto (2017-2019).

D^r Mario Alvarez (Vitalité)

Le D^r Mario Alvarez a obtenu son doctorat en médecine en 1998, avec certification spécialité en neurologie en 2003, et une maîtrise ès sciences en neuroscience en 2011. Il a une formation en neurodégénérescence, en troubles du mouvement et en chirurgie fonctionnelle des troubles du mouvement. Le D^r Alvarez travaille au Centre hospitalier universitaire D^r-Georges-L.-Dumont et à l'Hôpital de Moncton. De 2003 à 2015, il a travaillé à temps plein à l'International Centre for Neurological Restoration (à La Havane à Cuba), en tant que neurologue et directeur de la Clinic of Movement Disorders. Le D^r Alvarez est l'auteur et le coauteur de plusieurs publications évaluées par des pairs. Il est membre du Collège des médecins et chirurgiens du Nouveau-Brunswick, de l'American Academy of Neurology et de l'International Parkinson's Disease and Movement Disorder Society.

D^r Ernest Clevinger (Vitalité)

Le D^r Ernest Clevinger est un neurologue avec le Réseau de santé Vitalité.

D^r Byrne Harper (Horizon)

Le D^r Byrne Harper a obtenu un certificat de spécialiste du Collège royal des médecins et chirurgiens du Canada (neurologie) en 1990. Avant cela, il a effectué une résidence en neurologie à l'Université de Western Ontario à London (Ontario) et a obtenu le diplôme de docteur en médecine de la *Dalhousie University* à Halifax (Nouvelle-Écosse). En plus d'être un membre actif du personnel de l'Hôpital de Moncton et consultant à l'Hôpital D^r-Georges-L.-Dumont, il travaille également comme professeur agrégé à la *Dalhousie University*.

D^{re} Sarah Ironside (Horizon)

La D^{re} Sarah Ironside est professeure adjointe à la division de neurologie de la *Dalhousie University* et professeure adjointe à la faculté de médecine (neurologie) de la *Memorial University*. Elle a obtenu un baccalauréat ès sciences (avec distinction) en biologie et en psychologie avec grande distinction, suivi de son doctorat en médecine à l'Université Dalhousie. Par la suite, la D^{re} Ironside a suivi un programme de résidence en neurologie à la *University of Toronto* et a fait un postdoctorat en neuro-oncologie au *Sunnybrook Health Sciences Centre* de la *University of Toronto*, grâce au financement de la Chaire de recherche de la famille Crolla sur les tumeurs cérébrales et de la bourse Gord Downie en oncologie cérébrale. Elle est l'auteure et la coauteure de plusieurs publications évaluées par des pairs. La D^{re} Ironside est membre active du Collège royal des médecins et a réussi l'examen EEG de la Fédération des sciences neurologiques du Canada.

D^r Arifur Rahman (agent de liaison avec Santé publique)

Le D^r Rahman est médecin-hygiéniste régional de la région est du Nouveau-Brunswick. Il a obtenu son diplôme de médecine à l'université de Dhaka, au Bangladesh, et a suivi une formation en santé publique et en médecine interne. Au Bangladesh, il a travaillé comme médecin militaire et médecin de famille pendant plus de sept ans. Au Canada, il a obtenu un diplôme d'études supérieures en épidémiologie clinique et une maîtrise en santé publique de la *Memorial University* à Terre-Neuve en 2014 et 2016, respectivement. Depuis, il a travaillé à l'Agence de santé publique du Canada et à l'*Eastern Health Authority*, à Terre-Neuve-et-Labrador, avant de rejoindre Santé publique Nouveau-Brunswick.

D^r Lyle Weston (Horizon)

Le D^r Weston, médecin, est né au Nouveau-Brunswick. Il a obtenu son diplôme de médecine à la *Dalhousie University* et a poursuivi sa formation en neurologie. Après avoir réussi ses examens de certification en neurologie, il a suivi une année supplémentaire de formation en neuroélectrophysiologie. Il est médecin praticien à Moncton depuis 1991. Il a occupé plusieurs postes à l'Hôpital de Moncton, notamment celui de directeur médical du laboratoire de neuro-électrodiagnostic, de chef du département des sciences neurologiques et, plus récemment, de codirecteur du programme de neuro-réhabilitation. Il continue d'assurer des services médicaux à l'Hôpital de Moncton, à l'Hôpital universitaire D^r-Georges-L.-Dumont, à l'Hôpital régional Chaleur et à l'Hôpital régional de Campbellton. Le D^r Weston est également ancien président de la Société médicale du Nouveau-Brunswick et de la Société canadienne de neurologie.

Annexe B : Définition de cas

Cas confirmé

Syndrome neurologique progressif comportant une démence à progression rapide et au moins quatre des caractéristiques cliniques suivantes, vérifiées directement si possible par un médecin :

- Ataxie cérébelleuse (ataxie de la marche, ataxie troncale, dysarthrie ou dysmétrie cérébelleuse), examen anormal des fonctions cérébelleuses ou symptômes cérébelleux (adiadococinésie, tremblement d'intention, etc.)
- Symptômes psychiatriques (agitation/irritabilité, agressivité, apathie/retrait, anxiété ou comportement obsessionnel)
- Hallucinations visuelles, cécité corticale ou autres symptômes visuels corticaux
- Signes pyramidaux ou extrapyramidaux, y compris le parkinsonisme atypique ;
- Myoclonie
- Symptômes sensoriels douloureux (douleur aux membres, dysesthésie ou paresthésie) persistant pendant six mois ou plus, en l'absence de dysfonctionnement du système nerveux périphérique
- Atrophie musculaire

La majorité de ces symptômes devraient se manifester au cours des 18 à 36 premiers mois de la maladie.

ET

Une ou plusieurs des conclusions suivantes des enquêtes de soutien :

- Atrophie, plus importante que prévu pour l'âge sur l'IRM
- Ralentissement de l'EEG ou hypoperfusion sur la TEMP (CT) ou hypométabolisme sur le tomodensitomètre TEP/CT

ET

Données probantes insuffisantes pour un autre diagnostic, y compris les formes connues de maladie humaine à prion

Cas suspect

Syndrome neurologique progressif comportant au moins quatre des caractéristiques cliniques suivantes, vérifiées directement si possible par un fournisseur de soins de santé :

- Démence à progression rapide
- Ataxie cérébelleuse (ataxie de la marche, ataxie troncale, dysarthrie ou dysmétrie cérébelleuse), examen anormal des fonctions cérébelleuses ou symptômes cérébelleux (adiadococinésie, tremblement d'intention, etc.)
- Symptômes psychiatriques (agitation/irritabilité, agressivité, apathie/retrait, anxiété ou comportement obsessionnel)
- Hallucinations visuelles, cécité corticale ou autres symptômes visuels corticaux
- Signes pyramidaux ou extrapyramidaux, y compris le parkinsonisme atypique ;
- Myoclonie
- Symptômes sensoriels douloureux (douleur aux membres, dysesthésie ou paresthésie) persistant pendant six mois ou plus, en l'absence de dysfonctionnement du système nerveux périphérique
- Atrophie musculaire

La majorité de ces symptômes devraient se manifester au cours des 18 à 36 premiers mois de la maladie.

ET

Données probantes insuffisantes pour un autre diagnostic.

Annexe C : Formulaire de collecte de données

Section	Sous-section	Élément
Démographie et renseignements généraux	Démographie et renseignements généraux	ID de l'éclosion
		Date de naissance
		Date de la recommandation
		Date du décès (le cas échéant)
		Sexe
		Résidence pendant l'apparition des symptômes
		Résidence au moment de l'aiguillage
		Profession au moment de l'apparition des symptômes
		État civil
		Date de l'examen
Maux exprimés	Maux exprimés	Maux exprimés
		Site
		Apparition
		Caractéristiques
		Chronologie/progression
		Facteurs aggravants
		Facteurs de rémission
		Symptômes associés
		Incidence sur la vie du patient

Section	Sous-section	Élément
Antécédents médicaux/ blessures	Antécédents médicaux	Maladie
		Site
		Apparition
		Caractéristiques
		Chronologie/progression
		Actuellement observée/non observée
		Tout traitement ciblé/toute thérapie ciblée en cours
	Antécédents de blessure (tête et colonne vertébrale)	Blessure
		Site
		Date et modalités de la blessure
		Caractéristiques
		Progression
		Résolu/traité
	Tout traitement ciblé/toute thérapie ciblée en cours	
	Commentaires	Commentaires

Section	Sous-section	Élément
Enquête systémique	Maladie ou problème de santé systémique	Nom
		Apparition
		Caractéristiques
		Chronologie/progression
		Actuellement observé(e)/non observé(e)
		Tout traitement ciblé/toute thérapie ciblée en cours
	Grossesse	Actuellement enceinte ou non
		Toute grossesse antérieure
		Toute complication pendant la grossesse
		Toute complication pendant l'accouchement
		Santé du bébé
	Sommeil	Durée du sommeil/jour
		Rythme de sommeil
		Tout changement depuis l'apparition d'autres symptômes
		Tout diagnostic antérieur de trouble/perturbation du sommeil
		Tout médicament pris pour traiter des troubles/perturbations du sommeil
	Commentaires	Commentaires

Section	Sous-section	Élément
Antécédents sociaux	Antécédents de tabagisme	Paquets/jour
		Actuellement
		Avant
		Jamais/rare
	Antécédents de consommation d'alcool	Buveur mondain
		Buveur excessif
		Avant
		Jamais/rare
	Consommation de médicaments en vente libre et de drogues illicites	Nom
		Consommateur actuel
		Ancien consommateur
		Jamais/rare
	Recours à la médecine douce et non conventionnelle	Nom
		Utilisateur actuel
		Ancien utilisateur
		Jamais/rare
	Antécédents de voyage	Endroit
		Moment
		Durée du voyage
	Passe-temps	Quoi
Moment		
Tout changement d'activité avant l'apparition des symptômes		
Tout changement d'activité après l'apparition des symptômes		
Commentaires	Commentaires	
Antécédents familiaux	Membre de la famille / parent souffrant d'une maladie chronique ou génétique	Nom de la maladie/l'affection
		Relation avec le patient
		Durée
	Commentaires	Commentaires

Section	Sous-section	Élément
Traitement suivi/antécédents pharmaceutiques ou thérapeutiques	Tout médicament/traitement ou toute thérapie pour traiter les symptômes/signes actuels	Nom du traitement/médicament ou de la thérapie
		Signe/symptôme/problème ciblé
		Date de début
		Dose/fréquence
		Toute modification des signes et symptômes après la prise du traitement/ médicament ou la thérapie
		Date de fin
		Raison de l'arrêt du traitement/ médicament ou de la thérapie
	Tout médicament/traitement ou toute thérapie pour traiter des symptômes/ signes antérieurs	Nom du traitement/médicament ou de la thérapie
		Signe/symptôme/problème ciblé
		Date de début
		Dose/fréquence
		Toute modification des signes et symptômes après la prise du traitement/ médicament ou la thérapie
		Date de fin
		Raison de l'arrêt du traitement/ médicament ou de la thérapie
	Toute intervention chirurgicale	Nom de l'intervention chirurgicale
		Date
		Raison de l'intervention chirurgicale
		Tout changement des signes et symptômes après la procédure
	Tout antécédent de don du sang / receveur d'une transfusion sanguine	Don du sang / receveur d'une transfusion sanguine
		Date
		Raison du don du sang / pour avoir reçu une transfusion sanguine
		Tout changement des signes et symptômes après la procédure
	Antécédents de receveur d'organe ou de tissu	Type d'organe ou de tissu
		Date
		Raison pour avoir reçu l'organe ou le tissu
		Tout changement des signes et symptômes après la procédure
	Commentaires	Commentaires

Section	Sous-section	Élément
Historique des examens	Examen général	Constataions
		Progression/rémission
	Examen de la parole	Constataions
		Progression/rémission
	Examen du cou	Constataions
		Progression/rémission
	Examen des nerfs crâniens	Site/Nerf crânien
		Constataions
		Progression/rémission
	Examen du système sensoriel	Site/Sens
		Constataions
		Progression/rémission
	Examen du système moteur	Site/Fonction motrice
		Constataions
		Progression/rémission
	Examen psychiatrique	Nom de l'examen
		Constataions
		Progression/rémission
	Examen de la peau	Constataions
		Progression/rémission
Commentaires	Commentaires	

Section	Sous-section	Élément
Enquêtes	Tests sanguins	Nom du test
		Date initiale du test effectué
		Constatations
		Date du test de suivi
		Constatations
	EEG	Date initiale du test effectué
		Constatations
		Date du test de suivi
		Constatations
	TEM	Date initiale du test effectué
		Constatations
		Date du test de suivi
		Constatations
	IRM	Date initiale du test effectué
		Constatations
		Date du test de suivi
		Constatations
	Panel d'analyse du LCR	Date initiale du test effectué
		Constatations
		Date du test de suivi
		Constatations
	Analyse d'échantillons de tissus	Date initiale du test effectué
		Constatations
		Date du test de suivi
		Constatations
	Dépistage génétique	Date
		Signaler une mutation
		Signaler un génotype
	Autopsie du cerveau	Date
		Constatations
	Commentaires	Commentaires
	Commentaires et recommandations	Recommandation de l'élaboration des plaintes/antécédents
Non		
Recommandation d'un nouvel examen du patient		Oui
		Non
Recommandation d'enquêtes supplémentaires		Oui
		Nom de l'enquête
		Non
Commentaires		Commentaires généraux

