

Case definitions for the 4 diseases requiring notification to WHO in all circumstances under the International Health Regulations (2005)

Under the terms of the *International Health Regulations* (2005) (IHR (2005)), WHO is to establish case definitions for the following 4 critical diseases that are deemed always to be unusual or unexpected and may have serious public health impact, and hence must be notified to WHO in all circumstances: smallpox, poliomyelitis due to wild-type poliovirus, human influenza caused by a new subtype and severe acute respiratory syndrome (SARS).

- These case definitions are specifically for purposes of notification under the IHR (2005) and may not apply to other surveillance or reporting systems, which may have their own definitions.
- The IHR (2005) also require notification of all (public health) events that may constitute a public health emergency of international concern, in accordance with the Decision Instrument (contained in Annex 2).

Human influenza caused by a new subtype

Case definition for notification of human influenza caused by a new subtype under the IHR (2005)

States Parties to the IHR (2005) are required to notify WHO immediately of any laboratory-confirmed case of a recent human infection caused by an influenza A virus

Définitions de cas relatives aux 4 maladies devant être notifiées à l'OMS en toutes circonstances en vertu du Règlement sanitaire international (2005)

Aux termes du *Règlement sanitaire international* (2005) (RSI (2005)), il appartient à l'OMS d'établir les définitions de cas des quatre maladies essentielles ci-après qui sont censées être toujours inhabituelles ou inattendues et peuvent avoir d'importantes répercussions pour la santé publique et doivent donc être notifiées dans tous les cas: variole, poliomyélite due à un poliovirus de type sauvage, grippe humaine causée par un nouveau sous-type et syndrome respiratoire aigu sévère (SRAS).

- Noter cependant que ces définitions de cas sont spécifiquement destinées à la notification en vertu du RSI (2005) et peuvent ne pas être applicables aux autres systèmes de surveillance ou de notification, qui disposent peut-être de leurs propres définitions.
- Le RSI (2005) exige également que soient notifiés tous les événements de santé publique pouvant constituer une urgence de santé publique de portée internationale, conformément à l'instrument de décision figurant dans l'annexe 2.

Grippe humaine causée par un nouveau sous-type

Définition de cas pour la notification de la grippe humaine causée par un nouveau sous-type conformément au RSI (2005)

Les Etats Parties au RSI (2005) sont tenus de notifier immédiatement à l'OMS tout cas confirmé au laboratoire d'infection humaine récente due à un virus grippal A susceptible de provo-

with the potential to cause a pandemic. Evidence of illness is not required for this report.

An influenza A virus is considered to have the potential to cause a pandemic if the virus has demonstrated the capacity to infect a human and if the haemagglutinin gene (or protein) is not a variant or mutated form of those, i.e. A/H1 or A/H3, circulating widely in the human population.

An infection is considered recent if it has been confirmed by positive results from polymerase chain reaction (PCR), virus isolation, or paired acute and convalescent serological tests. An antibody titre in a single serum is often not enough to confirm a recent infection and should be assessed by reference to valid WHO case definitions for human infections with specific influenza A subtypes.

Poliomyelitis due to wild-type poliovirus

Case definition for notification of poliomyelitis due to wild-type poliovirus under the IHR (2005)

Under the IHR (2005), a notifiable case of poliomyelitis due to wild-type poliovirus is defined as a suspected case, with isolation of wild poliovirus in stool specimens¹ collected from the suspected case or from a close contact of the suspected case.

A suspected case is defined as a child aged <15 years presenting with acute flaccid paralysis (AFP²), or as an individual of any age presenting with paralytic illness if poliomyelitis is suspected.

Note concerning notification of wild-type or vaccine-derived poliovirus from sources other than AFP cases

In addition to notification of laboratory-confirmed cases of poliomyelitis due to wild-type poliovirus (a disease designated in Annex 2 of the IHR (2005) as “unusual or unexpected and that may have serious public health impact”), the isolation of wild-type or vaccine-derived poliovirus from other human or non-human sources (from people without paralysis, or from environmental samples) must generally also be notified to WHO under the separate notification requirement for “events that may constitute a public health emergency of international concern” as they fulfill at least 2 of the 4 criteria for notification.

¹ As a standard procedure, 2 stool specimens are collected from an AFP case within 14 days of paralysis onset. Since virus excretion in the stool decreases beyond 2 weeks after paralysis onset, and to increase the sensitivity of virus detection, additional stool specimens from up to 5 close contacts are taken from AFP cases for whom 2 specimens collected within 14 days of paralysis onset are not available.

² Poliomyelitis cannot be diagnosed reliably on clinical grounds because other conditions presenting with acute paralysis can mimic poliomyelitis. Surveillance for polio eradication therefore requires the reporting of all children aged <15 years with acute onset flaccid paralysis, with subsequent laboratory testing of stool specimens.

quer une pandémie. Les preuves de la maladie ne sont pas nécessaires pour cette déclaration.

Un virus grippal A est considéré comme susceptible de provoquer une pandémie s’il a montré sa capacité à infecter l’homme et si son gène de l’hémagglutinine (ou sa protéine) n’est pas un variant ni une forme mutée de ceux qui circulent très largement dans la population humaine, à savoir A/H1 ou A/H3.

Une infection est considérée comme récente si elle a été confirmée par des résultats positifs de l’amplification génique (PCR), de l’isolement viral ou des tests sérologiques appariés réalisés en phase aiguë et en phase de convalescence. Un titre d’anticorps obtenu dans un sérum unique n’est souvent pas suffisant pour confirmer une infection récente et doit être évalué en se référant aux définitions de cas OMS en vigueur pour les infections humaines par des sous-types particuliers du virus grippal A.

Poliomyélite due à un poliovirus de type sauvage

Définition de cas pour la notification de la poliomyélite due à un poliovirus de type sauvage en vertu du RSI (2005)

En vertu du RSI (2005), un cas de poliomyélite due à un poliovirus de type sauvage qui doit être notifié est défini comme un cas présumé, un poliovirus sauvage ayant été isolé dans les échantillons de selles¹ de ce cas ou dans ceux d’un de ses contacts proches.

Un cas présumé est défini comme suit: enfant de <15 ans présentant une paralysie flasque aiguë (PFA²), ou toute personne quel que soit son âge présentant une maladie paralytique si l’on soupçonne une poliomyélite.

Note relative à la notification des poliovirus sauvages ou dérivés de souches vaccinales provenant de sources autres que les cas de PFA

En plus de la notification des cas de poliomyélite dus à un poliovirus de type sauvage confirmés au laboratoire (maladie désignée dans l’annexe 2 du RSI (2005) comme étant «inhabituelle ou inattendue et qui peut avoir d’importantes répercussions pour la santé publique»), l’isolement de poliovirus sauvages ou dérivés de souches vaccinales à partir d’autres sources humaines ou non humaines (auprès de personnes ne présentant pas de paralysie, ou dans des échantillons prélevés dans l’environnement) doit en général aussi être notifié à l’OMS dans le cadre de la notification séparée exigée pour des «événements qui peuvent constituer une urgence de santé publique de portée internationale» puisqu’ils remplissent au moins 2 des 4 critères de notification.

¹ La procédure standard consiste à recueillir 2 échantillons de selles d’un cas de PFA dans les 14 jours suivant l’apparition de la paralysie. Comme l’excrétion virale dans les selles diminue au-delà de 2 semaines après le début de la paralysie, pour accroître la sensibilité de la détection virale, des échantillons de selles supplémentaires provenant de jusqu’à 5 contacts proches sont prélevés pour les cas de PFA pour lesquels on ne dispose pas de 2 échantillons de selles recueillis dans les 14 jours suivant l’apparition de la paralysie.

² La poliomyélite ne peut être diagnostiquée de façon fiable à partir des seuls signes et symptômes cliniques parce que d’autres affections peuvent provoquer une paralysie aiguë ressemblant à la poliomyélite. La surveillance exercée dans le cadre de l’éradication de la poliomyélite exige donc la notification de tous les cas d’enfants <15 ans présentant brutalement une paralysie flasque et pour lesquels des tests de laboratoire sont ensuite réalisés sur des échantillons de selles.

Severe acute respiratory syndrome (SARS)

Case definition for notification of SARS under the IHR (2005)

In the period following an outbreak of SARS, a notifiable case of SARS is defined as an individual with laboratory confirmation of infection with SARS coronavirus (SARS-CoV) who either fulfils the clinical case definition of SARS or has worked in a laboratory handling live SARS-CoV or storing clinical specimens infected with SARS-CoV.

Clinical case definition of SARS

1. A history of fever, or documented fever
AND
2. One or more symptoms of lower respiratory tract illness (cough, difficulty breathing, shortness of breath)
AND
3. Radiographic evidence of lung infiltrates consistent with pneumonia or acute respiratory distress syndrome (ARDS) or autopsy findings consistent with the pathology of pneumonia or ARDS without an identifiable cause
AND
4. No alternative diagnosis fully explaining the illness.

Diagnostic tests required for laboratory confirmation of SARS

a) Conventional reverse transcriptase PCR (RT-PCR) and real-time reverse transcriptase PCR (real-time RT-PCR) assay detecting viral RNA present in:

1. At least 2 different clinical specimens (e.g. nasopharyngeal and stool specimens)
OR
2. The same clinical specimen collected on 2 or more occasions during the course of the illness (e.g. sequential nasopharyngeal aspirates)
OR
3. a new extract from the original clinical sample tested positive by 2 different assays or repeat RT-PCR or real-time RT-PCR on each occasion of testing
OR
4. virus culture from any clinical specimen.

b) Enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) and immunofluorescent assay (IFA)

1. Negative antibody test on serum collected during the acute phase of illness, followed by positive antibody test on convalescent-phase serum, tested simultaneously
OR
2. A 4-fold or greater rise in antibody titre against SARS-CoV between an acute-phase serum specimen and a convalescent-phase serum specimen (paired sera), tested simultaneously.

Editorial note. In the absence of known SARS-CoV transmission to humans, the positive predictive value of a SARS-CoV diagnostic test is extremely low; therefore, the diagnosis should be independently verified in

Syndrome respiratoire aigu sévère (SRAS)

Définition de cas pour la notification du SRAS en vertu du RSI (2005)

Dans la période qui suit une flambée de SRAS, un cas de SRAS qui doit être notifié est défini comme étant le cas d'un sujet présentant une confirmation au laboratoire d'une infection par le coronavirus du SRAS qui **soit** correspond à la définition clinique du cas de SRAS **soit** a travaillé dans un laboratoire manipulant des coronavirus du SRAS vivants ou conservant des échantillons infectés par le coronavirus du SRAS.

Définition d'un cas clinique de SRAS

1. Des antécédents de fièvre, ou une fièvre documentée
ET
2. Un ou plusieurs symptômes d'une affection des voies respiratoires inférieures (toux, difficulté respiratoire, essoufflement)
ET
3. Des signes radiographiques d'infiltrats pulmonaires correspondant à une pneumonie ou à un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA), ou des résultats d'autopsie correspondant à l'anatomopathologie de la pneumonie ou du SDRA sans qu'il y ait de cause identifiable
ET
4. Aucun autre diagnostic ne peut complètement expliquer la maladie.

Tests diagnostiques nécessaires pour la confirmation au laboratoire du SRAS

a) Réaction classique d'amplification génique au moyen de la transcriptase inverse (RT-PCR) et RT-PCR en temps réel pour la détection de l'ARN viral présent dans:

1. Au moins 2 échantillons cliniques différents (par exemple rhinopharyngé et échantillons de selles)
OU
2. Le même échantillon clinique recueilli à au moins 2 occasions au cours de la maladie (par exemple, aspirats rhinopharyngés successifs)
OU
3. Un nouvel extrait de l'échantillon clinique original testé positif par 2 dosages différents ou en refaisant la RT-PCR/RT-PCR en temps réel à chaque fois
OU
4. Une culture virale provenant de n'importe lequel des échantillons cliniques.

b) Titrage avec un immunoabsorbant lié à une enzyme (ELISA) et titrage en immunofluorescence (IFA)

1. Une recherche d'anticorps négative sur du sérum recueilli au cours de la phase aiguë de la maladie, suivie d'une recherche positive dans du sérum de convalescence, les deux étant testés simultanément
OU
2. Un titre d'anticorps contre le coronavirus du SRAS multiplié par au moins 4, entre 1 échantillon de sérum de phase aiguë et 1 échantillon de sérum de phase de convalescence (sérums appariés), testés simultanément.

Note éditoriale. En l'absence de transmission connue du coronavirus du SRAS à l'homme, la valeur prédictive positive d'un test de diagnostic du coronavirus du SRAS est extrêmement faible; par conséquent, le diagnostic doit être vérifié indépen-

≥1 WHO international SARS reference and verification network laboratories. A single case of SARS must be reported to WHO under the IHR (2005).

A detailed exposure history is an essential part of the diagnostic work-up for any person under investigation for SARS. More information on SARS surveillance can be found at: http://www.who.int/csr/resources/publications/WHO_CDS_CSR_ARO_2004_1/en/index.html.

Infections with SARS-CoV that occur as a result of breaches in laboratory biosafety or biosecurity should be fully investigated.

Once an outbreak of SARS has been independently verified by one or more WHO international SARS reference and verification network laboratories, WHO will make the appropriate case definitions for surveillance and reporting available through its usual well-established mechanisms.

Smallpox

Case definition for notification of smallpox under the IHR (2005)

States Parties to the IHR (2005) are required to notify to WHO immediately of any confirmed case of smallpox. The case definition for a confirmed smallpox case includes the following:

Confirmed case of smallpox

An individual of any age presenting with acute onset of fever ($\geq 38.3^{\circ}\text{C}/101^{\circ}\text{F}$), malaise, and severe prostration with headache and backache occurring 2–4 days before onset of rash

AND

Subsequent development of a maculopapular rash starting on the face and forearms then spreading to the trunk and legs, and evolving within 48 hours to deep-seated, firm or hard and round well-circumscribed vesicles and later pustules, which may become umbilicated or confluent

AND

Lesions that appear at the same stage of development (i.e. all are vesicles or all are pustules) on any given part of the body (e.g. the face or arm)

AND

No alternative diagnosis explaining the illness

AND

Laboratory confirmation.

Editorial note. In contrast to the varicella (chickenpox) infection with centripetal and more superficial lesions, the majority of smallpox cases present with a characteristic rash that evolves slowly over days (with each stage lasting 1–2 days) at the same rate and is centrifugal in distribution, i.e. predominantly concentrated on the face and extremities, with usual involvement of the palms and soles of the feet.

Further information and illustrative examples to differentiate smallpox from chickenpox can be found at

damment dans un ou plusieurs des laboratoires du réseau international OMS de laboratoires de référence et de vérification pour le SRAS. Un cas unique de SRAS doit être notifié à l'OMS en vertu du RSI (2005).

Une histoire détaillée de l'exposition constitue une partie essentielle du travail diagnostique pour toute personne soumise à une recherche du SRAS. On trouvera davantage d'informations sur la surveillance du SRAS à l'adresse suivante: http://www.who.int/csr/resources/publications/WHO_CDS_CSR_ARO_2004_1/en/index.html.

Les infections par le coronavirus du SRAS qui se produisent par suite du non-respect des règles de sécurité/sûreté biologique au laboratoire doivent faire l'objet d'une enquête approfondie.

Une fois qu'une épidémie de SRAS aura été vérifiée de façon indépendante par un ou plusieurs laboratoires du réseau international OMS de laboratoires de référence et de vérification pour le SRAS, l'OMS mettra à disposition les définitions de cas appropriées pour la surveillance et la notification par le biais de ses mécanismes habituels bien rodés.

Variole

Définition du cas pour la notification de la variole en vertu du RSI (2005)

Les Etats Parties au RSI (2005) sont tenus de notifier immédiatement à l'OMS tout cas de variole confirmé. La définition d'un cas de variole confirmé comprend ce qui suit:

Cas de variole confirmé:

Tout individu, quel que soit son âge, présentant un accès brutal de fièvre ($\geq 38,3^{\circ}\text{C}/101^{\circ}\text{F}$), un malaise et un état de prostration grave accompagné de céphalées et de dorsalgies survenant 2 à 4 jours avant l'apparition d'une éruption cutanée

ET

Une éruption maculopapulaire ultérieure débutant sur la face et les avant-bras puis s'étendant au tronc et aux jambes et évoluant dans les 48 heures en vésicules profondément implantées, fermes/dures et bien circonscrites donnant par la suite des pustules, qui peuvent devenir ombiliquées ou confluentes

ET

Des lésions qui apparaissent au même stade de développement (c'est-à-dire qui sont toutes des vésicules ou des pustules) sur une partie donnée du corps (par exemple, la face ou le bras)

ET

Sans qu'aucun autre diagnostic ne permette d'expliquer la maladie

ET

Avec confirmation au laboratoire.

Note éditoriale. Contrairement à la varicelle qui présente des lésions plus superficielles et centripètes, la plupart des cas de variole se manifeste par une éruption caractéristique qui évolue lentement en plusieurs jours (chaque stade durant 1 à 2 jours) à la même vitesse et avec une distribution centrifuge, c'est-à-dire concentrée surtout sur la face et les deux extrémités avec atteinte habituelle des paumes et des plantes des pieds.

On trouvera davantage d'informations et des exemples illustrant les différences entre variole et varicelle à l'adresse suivante:

<http://www.who.int/csr/disease/smallpox/preparedness/en/index.html>.

The risk of not identifying atypical presentations of smallpox is weighed against the extremely low risk of reintroducing of the disease and the very high risk of obtaining a false-positive laboratory result. In view of this, laboratory tests to confirm smallpox should be limited to individuals who match the above clinical case definition. Should a single, laboratory-confirmed case of smallpox ever occur, it would be considered an outbreak since smallpox no longer exists as a naturally occurring disease. ■

<http://www.who.int/csr/disease/smallpox/preparedness/en/index.html>.

On pondère le risque de ne pas identifier un tableau atypique de variole par rapport au risque extrêmement faible de réintroduction de cette maladie et du risque très élevé d'obtenir des résultats de laboratoire faussement positifs. Compte tenu de ce qui précède, les tests de laboratoire visant à confirmer un cas de variole doivent être limités à des sujets qui correspondent à la définition d'un cas clinique indiquée ci-dessus. Si un cas unique de variole confirmé au laboratoire devait se produire, il serait alors considéré comme une flambée puisque la variole n'existe plus en tant que maladie survenant naturellement. ■