

pr

EN BREF

La variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ) est une maladie humaine liée à l'exposition de l'homme à l'agent de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB). Elle est apparue en 1996 et fait partie des encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles (ESST) ; ces maladies sont induites par des agents transmissibles non conventionnels (ATNC), appelés prions dont la nature exacte n'est toujours pas connue avec précision.

Ce sont des maladies neurodégénératives lentes, non contagieuses, et toujours mortelles. La vMCJ est la seule maladie du groupe qui soit considérée comme une zoonose. Contrairement aux formes classiques de la MCJ, la distribution de l'infectiosité de cette nouvelle variante en périphérie est large et l'infectiosité est retrouvée, en dehors du système nerveux central, dans les organes lymphoïdes. Ces faits impliquent une réévaluation

de la sécurité vis-à-vis de cette maladie émergente. On doit se référer aux deux circulaires DGS/DH N 100 du 11 Décembre 1995 et N 138 du 14 Mars 2001 qui rappellent la classification OMS de l'infectiosité des tissus et présentent de façon détaillée les mesures de protection à suivre en milieu hospitalier et dans les laboratoires. Cette zoonose fait partie de la liste des maladies à déclaration obligatoire.

AGENT

Les individus infectés présentent une anomalie biochimique affectant une protéine de l'hôte (PrP) protéine du prion, qui s'accumule principalement dans le système nerveux central et devient partiellement résistante (PrP-res) aux enzymes dégradant les protéines, en particulier la protéinase K. Cet agent est non conventionnel : en effet sa résistance à la chaleur est exceptionnelle, l'OMS recommande l'autoclavage (chaleur humide) à 134/136°C pendant 18 minutes pour obtenir une inactivation compatible avec l'innocuité microbiologique des produits d'origine biologique utilisés en thérapeutique humaine et animale.

D'autre part sa sensibilité aux agents chimiques est très atypique. Les traitements d'une heure à température ambiante par l'hypochlorite de sodium à 2% de degré chlorométrique, ou la soude en solution normale, sont les seuls permettant une réduction de titre infectieux compatible avec un risque acceptable en santé publique. Le formol et les aldéhydes en général fixent et stabilisent la structure physique tridimensionnelle de la molécule de PrP anormale et donc conservent le caractère infectieux des tissus contaminés.

Enfin le prion n'est pas sensible aux désinfectants usuels.

Maladie de Creutzfeldt-Jakob Maladie de Creutzfeldt-Jakob

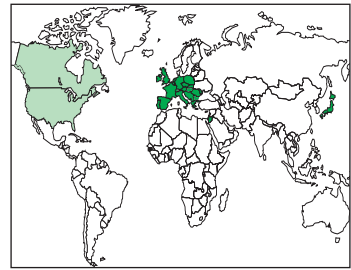


bovins



bovins

ÉPIDÉMIOLOGIE



■ Cas humains répertoriés
■ Maladie animale

(1 cas), les Etats Unis (1 cas), l'Italie (1 cas) et la France (6 cas). Dans l'espèce humaine, la longueur de l'incubation rend difficile la prévision du nombre de cas pour les prochaines années ; toutefois, les modélisations les plus récentes indiquent que 200 à 600 patients développeraient une vMCJ au Royaume Uni dans les 20 ans à venir.

Espèces sensibles

Les espèces susceptibles, expérimentalement ou naturellement, à la souche bovine de l'ESB sont : les bovins, les ovins, les primates non humains, les souris, les chats, les guépards, certains ruminants sauvages en captivité (koudou par ex), l'Homme.

Répartition géographique

En Europe plusieurs pays ont été touchés par la variante de la MCI : en priorité la Grande Bretagne (136 cas), la République d'Irlande (1 cas), le Canada

L'ENCÉPHALOPATHIE SPONGIFORME BOVINE

Symptômes

Les signes de l'ESB sont ceux d'une encéphalopathie avec incoordination motrice, une ataxie, et une forte dégradation de l'état général. La durée d'incubation moyenne est de 5 ans.

Diagnostic

Actuellement pas de test diagnostique fiable sur un organisme vivant.

Traitement

Inexistant

TRANSMISSION

Sources de contamination de l'Homme

Très probablement : aliments d'origine bovine contaminés par l'agent de L'E.S.B. (encéphalopathie spongiforme bovine).

Matières virulentes

Unités infectieuses contenues dans les tissus dans des concentrations variables (voir classification de l'OMS Directives DGS. N 100 du 11 Décembre 1995 et 138 du 14 Mars 2001). Chez le bovin, l'infectiosité est très majoritairement présente dans le système nerveux central (aucune infectiosité n'a été mise en évidence en périphérie dans la maladie naturelle).

Voie de pénétration

Les voies de contamination reconnues dans les maladies à prions : infection par voie intracérébrale

(la plus efficace), pénétration par voie transcutanée ou intraveineuse accidentelle de matière infectieuse via un instrument contaminé (piqûre, abrasion) au laboratoire et aussi au travers d'actes médicaux (utilisation de médicaments ou de greffons dérivés du système nerveux central) ou chirurgicaux.

L'ingestion d'aliments contaminés est très probablement la voie d'exposition majeure de l'homme à l'agent de l'ESB.

La voie aérienne n'est pas décrite comme contaminante.

Modes de transmission

Principalement c'est l'ingestion par l'homme (mais aussi par les chats domestiques ou les ruminants) d'aliments d'origine bovine contenant du tissu nerveux contaminé. La transmission iatrogène est possible dans l'espèce humaine (voir le nombre de cas rapportés dans les circulaires DGS).

MALADIE CHEZ L'HOMME

Description de la maladie

On note chez l'homme l'apparition de troubles psychiatriques, d'ataxie cérébelleuse, avec une évolution clinique sur une période supérieure à une année. Au plan neuropathologique, il existe des lésions typiques dans le système nerveux central (plaques florides, dépôts amyloïdes de PrPres entourés de vacuoles). Les patients des deux sexes sont atteints, avec une fréquence élevée chez les sujets jeunes (moins de 40 ans).

Diagnostic

Pas de test diagnostique fiable : il est réalisé uniquement post mortem à partir de biopsies cérébrales. Deux types de tests sont pratiqués par les laboratoires :

L'inoculation à l'animal de laboratoire et la mise en évidence de la PrPres par immunotransfert ou immunohistochimie. La mise en évidence de PrPres dans une organe lymphoïde périphérique constitue un argument en faveur du diagnostic de vMCJ.

Traitement

Inexistant.

PRÉVENTION

Chez l'animal

Repose sur l'arrêt d'incorporation de produits dérivés de ruminants (farines par ex) dans l'alimentation destinée principalement aux Bovins et aux Petits Ruminants.

Chez l'homme

Interdire la consommation de produits alimentaires à risques d'origine bovine et caprine (matériels à risque spécifié : système nerveux central, organes lymphoïdes, intestins).

Dépister à l'abattoir les animaux infectés grâce aux tests de dépistage systématiques. La consommation de viande bovine n'est autorisée en France que pour des Bovins de plus de 24 mois ayant subi un test de dépistage.

Eviction des produits à risque dans la fabrication des cosmétiques et des médicaments. Respecter les bonnes pratiques

de laboratoire niveau de protection 2 ou de niveau 3 dans le cas de manipulations faites sur des tissus biologiques potentiellement contaminés par des souches humaines ou bovines.

Suivre scrupuleusement les procédures nouvelles de désinfection exposées dans les deux circulaires de la DGS précitées.

Principales références :

- Dormont D. Les encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles ou maladies à prions. Méd. Mal. Infect., 2001, 31, suppl 2, 288-297.
- Dubreuil G., Contamin H., Dormont D. Prions et primates non humains. Primatologie, 2001, 4, 373-389.
- Baron T. Transmissibilité de l'encéphalopathie spongiforme bovine à l'homme : état des connaissances actuelles. Point

vét., 2000, 31, 184-189.

- Baron T : De la vache folle à l'homme. Ed Michel Servent, Lyon 2002.

- WHO Guidelines on Transmissible Spongiform Encephalopathies in relation to Biological and Pharmaceutical Products, WHO/BCT/QSD/03.01, 2003.

- Circulaires DGS/DH N 100 du 11 Décembre 1995 et N 138 du 14 Mars 2001, consultables sur le site WEB : www.univlyon1.fr/LyonSud/nosobase/legislation/legislation.htm

- Informations générales : www.tours.inra.fr/tours/doc/prion.htm
www.inra.fr/internet/Produits/dpenv/vchfoldoc.htm

www.recherche.gouv.fr/discours/2000:dpriion.htm

- E. PILLY : Maladies infectieuses et tropicales - 19^{ème} édition 2004.

- BENET JJ : WWW.vet-alfort.fr - Cours des maladies contagieuses.