

A photograph of a cow grazing in a field. The cow is the central focus, shown in profile from the side, facing right. It has a dark brown body and a white face with a black patch around its eye. The background is a bright, slightly blurred green field under a blue sky with light clouds. The overall image has a soft, painterly quality.

Pour tout comprendre sur

la maladie de
la vache folle

Médecine-Sciences
Flammarion

MD917/2



MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB ET AUTRES MALADIES A PRION

94662

2/2

Pierre BEAUVAIS
Thierry BILLETTE DE VILLEMEUR

Médecine-Sciences
Flammarion

4, rue Casimir-Delavigne, 75006 PARIS

SOMMAIRE DES ABRÉVIATIONS

Introduction	1
Les encéphalopathies spongiformes transmissibles animales	3
La tremblante naturelle du mouton (ou scrapie)	3
L'encéphalopathie spongiforme bovine ou Maladie des vaches folles	6
Historique	6
Clinique	6
L'origine de l'épidémie	7
En conclusion	9
En ce qui concerne la France	10
Les autres encéphalopathies spongiformes animales	10
L'encéphalopathie du vison (ESV)	10
La maladie du dépérissement chronique ou cachexie chronique des bovidés sauvages (Chronic wasting disease)	11
L'encéphalopathie spongiforme féline (ESF)	12
Les autres encéphalopathies spongiformes animales	12
Les encéphalopathies spongiformes transmissibles humaines	15
Le Kuru	15
Description clinique	16
Les découvertes de laboratoire	19
Les données épidémiologiques	19
La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ)	21
Historique	21
La MCJ «classique» ou sporadique	21
Clinique	22
La neuropathologie	24
L'épidémiologie	24
La transmission à l'animal	25
Les maladies de Creutzfeldt-Jakob familiales	26
Les maladies de Creutzfeldt-Jakob iatrogènes	27
Le sous-groupe d'inoculation cérébrale directe et de proximité	27
Le sous-groupe d'inoculation périphérique	29
Les MCJ possiblement professionnelles	38
Le problème du risque transfusionnel	39
Conclusion	40
Le syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (SGSS)	41
Historique	41
Clinique	41
Neuropathologie	42
Transmissibilité à l'animal	42
Génétique	42
L'insomnie fatale familiale (IFF)	43

La paraparésie spastique (PS)	45
Le prion	47
Historique	47
Les aspects génétiques	48
Le gène de la prion-protéine	49
Les diverses anomalies du gène de la prion-protéine	50
Les mutations et leurs génotypes	51
Les phénotypes réalisés	52
Le rôle des polymorphismes	54
Les facteurs génétiques extragéniques	55
Les aspects biochimiques	56
Les fonctions biologiques de la prion-protéine	59
La diversité des prions : les diverses « souches »	62
Essai de synthèse : les théories du prion	64
Les théories de l'ATNC contenant un génome indépendant	65
Les théories de l'ATNC dépourvu de génome	66
Les risques de transmission accidentelle des maladies à prion	69
Précautions à prendre et recommandations	69
La nature du risque	69
Les procédés d'inactivation et de décontamination du prion	70
Les recommandations pratiques	70
En milieu chirurgical	70
En salle d'autopsie	71
Au laboratoire	71
En cas d'hospitalisation d'un malade atteint d'une maladie à prion avérée ou suspectée	72
En cas d'accident professionnel	72
- Risque potentiel de tout produit biologique d'origine humaine	72
Les essais thérapeutiques	73
Conclusion	75
Références bibliographiques	77

Cet ouvrage fait le point sur les différents aspects clinique, biologique et vétérinaire, de maladies de pleine actualité, dont tous les mystères ne sont pas encore élucidés.

L'ouvrage comprend trois sections :

- Dans la première partie, sont traitées les Encéphalopathies Spongiformes Transmissibles sous un angle essentiellement clinique : encéphalopathies spongiformes animales, comme la tremblante du mouton, la maladie des vaches folles qui défraye encore la chronique au Royaume Uni, et les autres encéphalopathies animales de moindre renom : vison, bovidés sauvages, chat domestique, etc... Toutes ces maladies posent le problème de leur origine, différente selon les animaux, et surtout celui de leur éventuelle transmissibilité à l'homme.

La clinique des Encéphalopathies Spongiformes Humaines est ensuite exposée, avec un éclairage spécial pour le Kuru de Nouvelle Guinée et pour *la maladie de Creutzfeldt-Jakob*, dans ses différentes formes : sporadique, familiale et surtout iatrogène, de connaissance récente, véritable problème de santé publique car posant dans toute son acuité la question du risque potentiel de tout produit d'origine humaine. Ce danger est particulièrement illustré par les cas actuels de contamination par l'hormone de croissance.

- La seconde partie de l'ouvrage est consacrée plus précisément à la prion-protéine, à ses aspects génétiques, biochimiques et biologiques.

- Le livre se termine par un chapitre réservé aux risques de transmission accidentelle de ces maladies et aux précautions à observer.

Un glossaire des abréviations utilisées, et près de 500 références bibliographiques, complètent bien utilement le texte.

Les auteurs, Pierre BEAUVAIS, neuropédiatre, praticien hospitalier, chef de service adjoint à l'hôpital Trousseau (Paris), et Thierry BILLETTE de VILLEMEUR, neuropédiatre, praticien hospitalo-universitaire à l'hôpital Necker (Paris), sont connus pour leurs travaux sur les maladies à prion.

Cet ouvrage s'adresse à un large public médical mais plus particulièrement aux infectiologues, neurologues, pédiatres, endocrinologues et microbiologistes. Il intéressera aussi les vétérinaires.

La clarté de sa rédaction et sa parfaite lisibilité en font également un ouvrage accessible à un très large public.



9 782257 155412

FM 5541-96-IV

