

LES MALADIES À PRIONS



LISTE DES AUTEURS

■ Claude DREUX

Professeur émérite de Biochimie
Membre des Académies de Médecine et de Pharmacie
Laboratoire de Biochimie Métabolique et Clinique
Faculté des Sciences Pharmaceutiques et Biologiques
4, Avenue de l' Observatoire
75270 - Paris Cedex 06

■ Jeanne BRUGERE-PICOUX*

Professeur à l'École Nationale Vétérinaire d'Alfort
Membre de l'Académie de Médecine
Unité de Pathologie médicale du bétail et des animaux de basse-cour
E.N.V.A.
7, Avenue du Général de Gaulle
94704 - Maisons-Alfort Cedex

■ Jean-Philippe BRANDEL**

Docteur en Médecine
Neurologue
Unité 360 INSERM
Hôpital de la Salpêtrière
75270 Paris Cedex 06

■ Jean-Louis LAPLANCHE*

Professeur de Biologie cellulaire
Biologiste des hôpitaux
Laboratoire de Biologie Cellulaire
Faculté des Sciences Pharmaceutiques et Biologiques
4, Avenue de l'Observatoire
75270 - Paris Cedex 06

■ Jacques-Christian DARBORD*

Professeur de Microbiologie
Chef du Laboratoire des Contrôles Biologiques
de la Pharmacie Centrale des Hôpitaux de Paris
Faculté des Sciences Pharmaceutiques et Biologiques
4, Avenue de l'Observatoire
75270 - Paris Cedex 06

* Membre du Comité interministériel d'experts sur les encéphalopathies spongiformes
subaiguës transmissibles et les prions (Président Pr. D. Dormont)

** Attaché au réseau d'épidémiologie de la Maladie de Creutzfeldt-Jakob
(Hôpital de la Salpêtrière)

Les Spécialistes en Biologie Clinique doivent être informés sur les maladies à prions. Certes, ils ne sont pas encore concernés directement par ces affections car, malheureusement, le dépistage de l'agent infectieux n'est pas encore accessible aux laboratoires d'analyses de biologie médicale. D'ailleurs, la nature de cet agent est encore controversée. De plus, il n'existe pas de réaction immunologique connue permettant la recherche d'éventuels anticorps.

Cependant, compte tenu de la gravité de l'épidémie d'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB ou maladie de « la vache folle »), de sa médiatisation, de la quasi certitude d'une transmission de l'ESB à d'autres espèces, dont l'Homme, il est indispensable que les biologistes puissent donner à leurs patients, et même à leurs correspondants cliniciens, des informations précises et exactes sur ces sujets.

*Après un premier chapitre consacré aux connaissances actuelles sur l'agent infectieux, sur la théorie de **S.B. PRUSINER** Prix Nobel 1997, et sur les différents types d'encéphalopathies spongiformes sporadiques ou génétiques, les principales données actuelles seront exposées par quatre Spécialistes reconnus des maladies à prions.*

*Le Professeur, **Jeanne BRUGERE-PICOUX** fera le point sur les encéphalopathies spongiformes animales et les risques de leur transmission à l'Homme. Le problème de la « barrière d'espèce », qui a fait l'objet de tant de déclarations contradictoires, sera bien entendu abordé.*

*Le Docteur **Jean-Philippe BRANDEL** traitera des différentes encéphalopathies spongiformes humaines, de leur diagnostic clinique et des facteurs de risques environnementaux. De la plus fréquente, Maladie de Creutzfeldt-Jakob ou MCJ, à la plus célèbre historiquement, le Kuru, dont la découverte valut à D.C. GAJDUSEK le prix Nobel en 1976.*

Actuellement, le nouveau variant de la MCJ (nv-MCJ), transmis par les bovins atteints d'ESB, mérite une attention particulière en Santé publique.

*Le Professeur **Jean-Louis LAPLANCHE**, spécialiste de la génétique des maladies à prions, abordera le chapitre, très important pour les biopathologistes, du diagnostic biologique. Celui-ci a fait d'incontestables progrès et, actuellement, la recherche de marqueurs de la destruction neuronale dans le liquide céphalo-rachidien permet de dépister la MCJ avec des pourcentages de 95% tant en sensibilité qu'en spécificité. De plus, l'identification de variants électrophorétiques de la PrP^{res}*

(voir définition dans le premier chapitre) permettrait de déterminer l'étiologie de la maladie. Le polymorphisme du codon 129 est, à cet égard, particulièrement intéressant à étudier surtout pour le diagnostic du nouveau variant de la MCJ.

*Le Professeur **Jacques-Christian DARBORD** traitera enfin du problème si important, pour les biologistes et les cliniciens (médecins et chirurgiens), de la décontamination et de la gestion du risque lié au matériel souillé. La résistance particulière de l'agent transmettant les encéphalopathies spongiformes rend cette question tout à fait cruciale. La catastrophique épidémie d'ESB serait due, semble-t-il, à une simplification de la préparation des farines destinées à l'alimentation du bétail. Les accidents survenus lors d'opérations neuro-chirurgicales seraient imputables à du matériel mal décontaminé. Nul doute que les Biologistes soient très concernés par cette question dans le cadre de leur propre laboratoire ou comme consultant des médecins et des chirurgiens.*

La Formation continue des Spécialistes en Biologie Clinique ne doit pas se limiter aux seuls examens de laboratoire. Elle doit aborder également les grands problèmes de sécurité sanitaire, si ces Biologistes veulent conserver leur rôle de conseiller des malades et des cliniciens. Il est très probable, de plus, que dans un avenir proche, le dépistage des maladies à prions humaines et animales pourra être effectué dans les laboratoires d'analyses médicales compétents en biochimie et en biologie cellulaire et moléculaire.

C. DREUX

I - LES PRIONS SONT-ILS DES AGENTS TRANSMISSIBLES DES MALADIES À PRIONS ?	9
II - LES ENCÉPHALOPATHIES SPONGIFORMES ANIMALES ET LES RISQUES DE LEUR TRANSMISSION A L'HOMME	19
III - LES ENCÉPHALOPATHIES SPONGIFORMES HUMAINES : DIAGNOSTIC CLINIQUE ET ANALYSE DES FACTEURS DE RISQUE ENVIRONNEMENTAUX	41
IV - VERS UN DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE DES MALADIES À PRIONS HUMAINES	53
V - MALADIES À PRIONS : MÉTHODES DE DÉCONTAMINATION, GESTION DU RISQUE LIÉ AU MATÉRIEL SOUILLÉ ET CONDUITE À TENIR AU LABORATOIRE	69

La formation continue est devenue une obligation



BIOFORMA

FORMATION CONTINUE DES BIOLOGISTES



80% des LABM se servent des outils BIOFORMA

dates et infos sur
www.bioforma.net

- Simplicité : aucun dossier à remplir, juste s'inscrire
- Prise en charge du coût des formations



BIOFORMA

230, boulevard Raspail 75014 Paris • tél. 01.56.54.39.39 • fax : 01.56.54.39.30 • e-mail : bioforma@wanadoo.fr
Site internet : www.bioforma.net