

## La variante de la maladie de Creutzfeldt-Jacob (vMCJ) Variant Creutzfeldt-Jakob Disease (vCJD)

### Qu'est-ce que la vMCJ?

La variante de la maladie de Creutzfeldt-Jacob que l'on appelle également encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) ou maladie de la vache folle humaine a été découverte pour la première fois au Royaume-Uni en 1996. C'est une maladie du cerveau rare, dégénérative et fatale qui peut survenir chez les humains.

La maladie attaque les cellules du cerveau et la moelle épinière. Les premiers symptômes se manifestent par des sautes d'humeur et une perte de mémoire. La maladie provoque aussi des difficultés motrices et mène rapidement à un état végétatif pour se solder ensuite par la mort.

Elle peut survenir à tout âge, cependant elle est plus courante chez les personnes de moins de 30 ans. La période d'incubation est longue, puisqu'elle peut s'étendre sur 5 à 15 ans.

### La vMCJ est-elle courante?

La vMCJ est extrêmement rare. En 2002, un cas a été diagnostiqué au Canada chez un patient qui voyageait souvent au Royaume-Uni. La plupart des cas sont apparus en Grande-Bretagne. Depuis sa découverte en 1996 jusqu'à décembre 2003, il y a eu 153 cas de vMCJ à travers le monde. Entre 1996 et mars 2004, il y eu 146 cas et 139 décès en Grande-Bretagne.

### Qu'est-ce qui cause la vMCJ?

La vMCJ est causée par un prion anormal, c'est-à-dire une protéine que l'on trouve à la surface des cellules. Le prion anormal s'attache à d'autres protéines cellulaires du cerveau et les

déforme. Ces dernières attaquent le cerveau en tuant les cellules et en créant des cavités dans les tissus ou des plaques spongieuses. Le prion de la vMCJ est le même prion que celui trouvé chez les vaches atteintes d'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB).

### Comment contracte-t-on la vMCJ?

Le prion responsable de l'ESB peut être transmis aux humains susceptibles d'avoir consommé de la viande de vache infectée. Le prion de l'ESB se concentre dans le cerveau, le crâne, la colonne vertébrale, les tissus nerveux et la paroi des intestins des vaches. Il se transmet d'une vache à l'autre par l'intermédiaire de ces déchets de carcasses de ruminants qui sont réutilisés dans l'alimentation des bovins. Ce procédé est maintenant interdit dans la plupart des pays dont le Canada, les États-Unis et la Grande-Bretagne. Les déchets de carcasses de ruminants ne servent pas d'aliments aux vaches destinées à la consommation humaine.

Le prion spécifique à l'ESB ne se transmet pas d'une personne à une autre. Bien que l'infection humaine soit très rare, la vMCJ est une maladie dévastatrice.

Des mesures de précaution sont prises pour empêcher de nouvelles infections humaines. Les vaches infectées ont habituellement plus de 30 mois. Une vache infectée peut être agressive, a généralement du mal à coordonner ses mouvements jusqu'à ce qu'elle ne puisse plus tenir debout et perd souvent du poids avant de mourir 2 à 6 mois plus tard. En Grande-Bretagne et dans d'autres parties d'Europe, des millions de vaches ont été tuées pour empêcher la propagation de l'ESB parmi les troupeaux.

Au Canada, on a signalé deux cas d'ESB chez les vaches. Le premier cas a été décelé en 1993 chez une vache de boucherie qui provenait d'un troupeau de bovins importé du Royaume-Uni. Le deuxième cas a été découvert en Alberta en mai 2003. Dans les deux cas, le troupeau et les autres bovins qui sont entrés en contact avec la vache contaminée ont été tués dès que l'ESB a été confirmée.

### Comment détecter la vMCJ?

Il existe des examens sanguins pour détecter les prions anormaux, cependant ils peuvent ne pas toujours être précis. Le diagnostic est effectué par un neurologue qui observe les symptômes et les radios du cerveau à l'aide de la tomodensitométrie et de l'imagerie par résonance magnétique. Malheureusement, les cavités dans les tissus et les plaques spongieuses apparaissent seulement à un stade avancé de la maladie. Le diagnostic final est effectué lors de l'autopsie à l'aide d'un microscope permettant d'examiner les cellules du cerveau.

### Quel est le traitement de la vMCJ?

Il n'existe actuellement aucun remède pour traiter la vMCJ. Le traitement consiste en de la rééducation et de l'ergothérapie pour aider le patient. Une personne atteinte de la vMCJ est finalement obligée de garder le lit et doit être nourrie par l'intermédiaire d'un tube.

### Y a-t-il un lien avec la MCJ classique?

La MCJ et la vMCJ ne sont pas la même maladie. Elles font partie d'une famille de maladies provoquées par des prions anormaux. Les symptômes sont similaires bien que la MCJ survienne généralement chez les adultes âgés de 45 à 75 ans.

### Pour plus de renseignements :

Pour plus de renseignements sur la MCJ, consultez le dossier santé de Colombie-Britannique [n° 55a La maladie de Creutzfeldt-Jacob \(MCJ\)](#).

Pour plus de renseignements sur l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), consultez le site Internet de Canadian Food Inspection Agency à [www.inspection.gc.ca/english/toce.shtml](http://www.inspection.gc.ca/english/toce.shtml)



BC Centre for Disease Control  
AN AGENCY OF THE PROVINCIAL HEALTH SERVICES AUTHORITY

**Pour plus de renseignements sur les dossiers santé de C.-B., veuillez consulter le site Internet suivant :**  
[www.bchealthguide.org/healthfiles/index.stm](http://www.bchealthguide.org/healthfiles/index.stm),  
ou vous rendre à votre unité de santé publique locale.

**Appelez le service Info-Santé disponible 24 heures sur 24 offert par les infirmières et les infirmiers de C.-B. pour parler à une infirmière ou un infirmier autorisés :**

- Dans la région métropolitaine de Vancouver, composez le 604-215-4700
- Ailleurs en C.-B., composez le numéro sans frais 1-866-215-4700
- Pour les sourds et malentendants, composez le 1-866-889-4700
- Un pharmacien ou une pharmacienne est disponible tous les jours de 17 h à 9 h
- Un service de traduction est offert dans plus de 130 langues sur demande.

**Visitez le Guide-Santé en ligne de C.-B., un monde d'information santé sur lequel vous pouvez compter, à l'adresse suivante : [www.bchealthguide.org/](http://www.bchealthguide.org/)**