

**L'ENCÉPHALOPATHIE SPONGIFORME BOVINE ET  
SES LIENS AVEC LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB**

Sonya Norris  
Division des sciences et de la technologie

Le 20 janvier 2004

**La Direction de la recherche parlementaire de la Bibliothèque du Parlement travaille exclusivement pour le Parlement, effectuant des recherches et fournissant des informations aux parlementaires et aux comités du Sénat et de la Chambre des communes. Entre autres services non partisans, elle assure la rédaction de rapports, de documents de travail et de bulletins d'actualité. Les analystes peuvent en outre donner des consultations dans leurs domaines de compétence.**

**THIS DOCUMENT IS ALSO  
PUBLISHED IN ENGLISH**

## TABLE DES MATIÈRES

	<b>Page</b>
INTRODUCTION .....	1
ENCÉPHALOPATHIE SPONGIFORME TRANSMISSIBLE .....	1
LES DIVERSES FORMES DE LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB.....	2
A. La MCJ sporadique .....	2
B. La MCJ familiale.....	2
C. La MCJ liée à une infection .....	2
D. La variante de la MCJ .....	3
PREUVES DE LA TRANSMISSION DE L'ENCÉPHALOPATHIE SPONGIFORME BOVINE AUX HUMAINS.....	3
L'EFFICACITÉ DE LA TRANSMISSION DE L'ENCÉPHALOPATHIE SPONGIFORME BOVINE AUX HUMAINS.....	5
CONCLUSION.....	6
SOURCES CHOISIES.....	6



CANADA

LIBRARY OF PARLIAMENT  
BIBLIOTHÈQUE DU PARLEMENT

## **L'ENCÉPHALOPATHIE SPONGIFORME BOVINE ET SES LIENS AVEC LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB**

### **INTRODUCTION**

En 2003, des cas isolés d'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), ou maladie de la vache folle, ont été recensés au Canada et aux États-Unis. Ces découvertes ont attisé l'inquiétude au sujet de la salubrité de l'approvisionnement nord-américain en bœuf. Il est toutefois rare que l'on aborde en détail la façon dont la maladie de la vache folle peut être transmise aux humains, si ceux-ci mangent de la viande contaminée. Il sera ici question des liens qui existent entre l'ESB et son équivalent chez l'être humain, la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ).

### **ENCÉPHALOPATHIE SPONGIFORME TRANSMISSIBLE**

L'ESB et la MCJ appartiennent à une catégorie de maladies connexes connues sous le nom d'encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST), dont l'issue est toujours fatale. Tous les cas d'EST mettent en cause les prions, qui sont les protéines infectieuses à l'origine, en bout de ligne, de l'apparition dans le cerveau de petits trous qui lui donnent l'aspect d'une éponge. On croit que les prions transforment les protéines saines et normales en protéines infectieuses et mortelles en leur communiquant la structure dangereuse. Cette transformation entraîne alors une réaction en chaîne qui rend à leur tour mortelles d'autres protéines normales. On soupçonne que le prion responsable de la tremblante du mouton (une ESB qui touche le mouton et la chèvre) et d'autres encéphalopathies spongiformes serait peut-être une forme modifiée de la protéine PrP<sup>c</sup>, appelée la PrP<sup>Sc</sup>. La PrP<sup>c</sup> est une protéine normale fixée à la surface extérieure des neurones et, dans une moindre mesure, à la surface d'autres cellules, y compris les lymphocytes.

La MCJ n'est pas la seule ESB qui s'attaque à l'être humain. Les autres ESB connues incluent le kuru, le syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker et l'insomnie fatale

familiale. Des cas de kuru, qui est pratiquement éradiqué maintenant, ont été observés chez des membres de la tribu Fore, en Papouasie-Nouvelle-Guinée, qui consomment le cerveau de leurs proches décédés. Le syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker et l'insomnie fatale familiale sont essentiellement des maladies héréditaires.

Les EST diagnostiquées chez d'autres animaux que le bétail comprennent la tremblante du mouton chez la chèvre et le mouton, l'encéphalopathie transmissible du vison d'élevage, la maladie du dépérissement chronique des ruminants sauvages et l'encéphalopathie spongiforme féline. On a aussi découvert des EST chez certains animaux exotiques en captivité dans les zoos.

## **LES DIVERSES FORMES DE LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB**

### **A. La MCJ sporadique**

Les premiers cas de la MCJ classique ont été répertoriés dans les années 1920. Dans la plupart des cas de MCJ, soit environ 85 p. 100, c'est la forme sporadique qui est diagnostiquée, c'est-à-dire que la cause n'est attribuable à aucune source infectieuse connue ni aux antécédents familiaux. La maladie frappe en moyenne des gens de 55 à 75 ans et dure en général de quatre à six mois. Dans tous les cas, on observe chez les malades atteints une démence qui progresse rapidement. La maladie est très rare : elle toucherait une personne sur un million dans le monde.

### **B. La MCJ familiale**

Dans la plupart des autres cas, soit de 10 à 15 p. 100, la forme héréditaire de la MCJ est en cause. La forme familiale de la maladie frappe des personnes plus jeunes, et sa progression s'échelonne sur une période un peu plus longue que celle de la MCJ sporadique.

### **C. La MCJ liée à une infection**

Même si rien ne prouve pour l'instant qu'il peut y avoir transmission de la maladie par simple contact avec une personne infectée, il a été prouvé que la MCJ peut être transmise lors d'actes médicaux effectués avec des tissus humains ou des instruments de chirurgie contaminés

(transmission iatrogénique). La chose s'est produite à l'occasion de kératoplasties, d'implantation d'électrodes dans le cerveau au moyen d'instruments de chirurgie contaminés et d'injections d'hormones somatotropes provenant de cerveaux de cadavres.

#### **D. La variante de la MCJ**

En 1996, on a identifié une variante de la maladie qui n'était pas connue auparavant et que l'on appelle maintenant variante de la MCJ ou vMCJ. Cette variante diffère de la forme sporadique, parce qu'elle se déclare chez des personnes beaucoup plus jeunes, âgées de 27 ans seulement en moyenne. De plus, les patients atteints de la vMCJ présentent des symptômes psychiatriques importants tels que la dépression, les troubles neurologiques apparaissent plus tard et la maladie dure plus longtemps, soit de 13 à 14 mois. L'examen au microscope des tissus cérébraux des patients a révélé que la maladie ne progressait pas de la même façon chez ceux-ci que chez les patients atteints de la forme sporadique de la maladie. Comme les patients atteints de la vMCJ examinés ne présentaient pas d'antécédents familiaux de la MCJ ou n'avaient pas été en contact avec des patients atteints de la MCJ ou avec leurs tissus, les chercheurs ont pu éliminer les infections et l'hérédité comme modes possibles de transmission de la variante de la MCJ.

#### **PREUVES DE LA TRANSMISSION DE L'ENCÉPHALOPATHIE SPONGIFORME BOVINE AUX HUMAINS**

Bien qu'on ignore toujours ce qui cause la forme sporadique de la MCJ, il semble que ce soit en consommant du bœuf infecté par l'ESB qu'on contracte la vMCJ<sup>(1)</sup>. Cette théorie ne fait pas encore l'unanimité<sup>(2)</sup>, mais elle est généralement acceptée.

De 1986 à 2001, plus de 98 p. 100 des cas d'ESB déclarés dans le monde l'ont été au Royaume-Uni, où la maladie a été signalée pour la première fois. Il a été établi que la propagation de l'ESB chez les animaux d'élevage avait été facilitée par la pratique consistant à inclure des produits de l'équarrissage du bœuf dans l'alimentation du bétail. Ainsi, le bœuf

---

(1) Récemment, on a avancé l'hypothèse que certains cas de MCJ de forme sporadique (classique) peuvent aussi être liés à la consommation de bœuf contaminé. Voir Chris Morris, « Research raises new human-BSE fears », 18 janvier 2004 (<http://cnews.canoe.ca/CNEWS/Canada/2004/01/18/pf-317283.html>).

(2) George A. Venters, « New variant Creutzfeldt-Jakob disease: the epidemic that never was », *British Medical Journal*, vol. 323, 2001, p. 858 à 861.

infecté entrainé dans la composition des aliments pour animaux et la maladie était transmise au bétail qui en consommait. En 1988, le Royaume-Uni a interdit l'utilisation de farine carnée pour l'alimentation du bétail, et le nombre de cas d'ESB a diminué depuis<sup>(3)</sup>.

Entre 1995 et 2002, 124 cas de vMCJ ont été déclarés au Royaume-Uni, six en France, un en Irlande, un en Italie et un aux États-Unis. Les patients en Irlande et aux États-Unis avaient tous deux séjourné longuement au Royaume-Uni durant l'épidémie d'ESB. Pendant cette période, le nombre de cas de vMCJ au Royaume-Uni a progressé d'au moins 18 p. 100 par an.

Le taux accru de cas de MCJ déclarés peu après l'épidémie d'ESB a incité les chercheurs à tenter de savoir si l'ESB pouvait franchir la barrière entre les espèces et infecter les humains, même si l'on croyait alors que chaque EST était confinée à une espèce. Il a été démontré, par exemple, que la tremblante du mouton et la maladie du dépérissement chronique des ruminants sauvages ne pouvaient pas être transmises à d'autres types d'animaux ou aux humains. On a pourtant découvert des EST chez certains animaux exotiques et chats sauvages qui avaient consommé des produits d'équarrissage ou des tissus de bovin non cuits, d'où l'hypothèse voulant que les EST puissent se transmettre d'une espèce à une autre. Il a été en outre démontré expérimentalement que l'ESB et la vMCJ transmises à des macaques et à des souris produisaient des symptômes cliniques similaires. Des études en laboratoire ont depuis montré que l'agent pathologique isolé chez le bétail infecté par l'ESB, le PrP<sup>Sc</sup>, est identique, sur les plans moléculaire et biologique, à l'agent isolé chez les humains atteints de la vMCJ. On a aussi établi qu'il existe quatre types distincts de PrP<sup>Sc</sup> à l'origine de la maladie, selon la structure tridimensionnelle et le modèle de glycosylation<sup>(4)</sup>. Les formes sporadique et iatrogénique de la MCJ sont associées aux types 1 à 3 de l'agent PrP<sup>Sc</sup>, tandis que tous les cas de la vMCJ sont liés à un type 4 distinct du PrP<sup>Sc</sup>. (La forme familiale de la MCJ est caractérisée par plus de 20 mutations de codage dans le gène des prions<sup>(5)</sup>.)

Le lien de causalité entre l'ESB et la vMCJ, quoique probable, n'a pas encore été prouvé scientifiquement, parce que tous les critères épidémiologiques n'ont pas encore été

---

(3) Pour plus de renseignements sur l'ESB, voir Frédéric Forge et Jean-Denis Fréchette, *La maladie de la vache folle et l'industrie bovine au Canada* (PRB 03-01F), Ottawa, Direction de la recherche parlementaire, Bibliothèque du Parlement, septembre 2003.

(4) La glycosylation est l'addition d'une molécule de glucose ou d'un autre sucre à certains endroits sur une protéine.

(5) John Collinge, « Variant Creutzfeldt-Jakob disease », *The Lancet*, vol. 354, juillet 1999, p. 317 à 323.

réunis. De plus, on n'a pas établi la manière dont le prion bovin se reproduit dans le cerveau humain pour déclencher la maladie<sup>(6)</sup>.

## **L'EFFICACITÉ DE LA TRANSMISSION DE L'ENCÉPHALOPATHIE SPONGIFORME BOVINE AUX HUMAINS**

En 1992, alors que l'épidémie d'ESB était à son plus fort au Royaume-Uni, on comptait plus de 37 000 animaux infectés. Chaque semaine, 800 nouveaux cas étaient découverts. Même s'il est généralement admis que la consommation de bœuf infecté par l'ESB est à l'origine de la vMCJ, le ministère de la Santé du Royaume-Uni, qui exploite la U.K. Creutzfeldt-Jakob Disease Surveillance Unit depuis 1990, n'a déclaré au total que 137 cas de vMCJ depuis que cette maladie est identifiable. Bien que ce chiffre soit alarmant comparativement à la situation d'autres pays où la vMCJ n'existe pratiquement pas, l'ampleur du phénomène n'est pas celle à laquelle on aurait pu s'attendre si le lien entre la vMCJ et l'ESB existe bel et bien, compte tenu de la quantité de bœuf infecté dans le système d'approvisionnement alimentaire.

Étant donné que la plupart des habitants du Royaume-Uni sont des consommateurs de bœuf, on peut supposer que l'agent responsable de la maladie ne réussit pas à infecter les humains ni à leur transmettre la maladie, ou bien qu'il ne résiste pas à la cuisson ou qu'on ne le trouve pas en général dans les coupes de viande que les humains consomment.

À ce jour, peu d'études ont porté spécifiquement sur le degré d'efficacité de l'infectiosité. Selon des études récentes, le prion infectieux semble pouvoir être absorbé par des éraflures sur la langue<sup>(7)</sup>. Certaines études donnent à penser que la viande infectée par l'ESB peut causer la maladie seulement chez les personnes possédant une certaine variation génétique du gène PrP<sup>c</sup>. D'autres gènes pourraient aussi influencer sur la vulnérabilité, notamment un codage génétique pour une protéine du système immunitaire appelée HLA-DQ7<sup>(8)</sup>.

Le prion responsable de ces maladies résiste à la chaleur. La farine carnée utilisée dans la composition des aliments pour animaux demeure donc infectieuse, malgré les températures très élevées du processus d'équarrissage. Il semble donc peu probable que les

---

(6) Venters (2001).

(7) J. C. Bartz *et al.*, « Rapid Prion Neuroinvasion following Tongue Infection », *Journal of Virology*, vol. 77, n° 1, janvier 2003, p. 583 à 591.

(8) Graham S. Jackson *et al.*, « HLA-DQ7 antigen and resistance to variant CJD », *Nature*, vol. 414, novembre 2001, p. 269 et 270.

prions de bœuf infecté par l'ESB soient détruits au cours de la cuisson pour la consommation humaine.

Le faible taux d'infectiosité peut s'expliquer en grande partie par les coupes de viande destinées à la consommation humaine. Des tests biologiques ont permis de repérer le prion responsable de l'ESB dans le cerveau, la moelle épinière, la rétine, les ganglions de la racine dorsale (le tissu nerveux près de la colonne vertébrale) et l'iléon distal (gros intestin) du bétail infecté à des fins expérimentales. Si ces tissus ont pu se retrouver souvent dans les produits d'équarrissage, les humains n'en consomment pas en général, puisqu'ils mangent principalement des tissus musculaires, bien qu'ils puissent en avoir consommé dans des hamburgers, des saucisses, des saucisses fumées, du saucisson de Bologne, etc.

## **CONCLUSION**

Bien que certains contestent encore le lien entre l'ESB et la MCJ, on s'entend habituellement pour dire que l'ESB peut être transmise aux humains par la consommation de viande infectée et se manifester sous la forme de la vMCJ. Au Canada, le bétail suspect est vérifié, conformément aux normes internationales, et rien n'indique pour l'instant qu'il y a du bœuf infecté sur le marché canadien. En janvier 2004, l'Agence canadienne d'inspection des aliments (ACIA) a annoncé qu'elle avait amélioré le système national d'identification des animaux pour pouvoir plus facilement établir les antécédents d'un animal atteint d'ESB. L'ACIA a aussi annoncé qu'on augmenterait graduellement le nombre de têtes de bétail visées par les tests de détection de l'ESB.

## **SOURCES CHOISIES**

Le site Web de la Creutzfeldt-Jakob Disease Foundation : [www.cjdfoundation.org](http://www.cjdfoundation.org).

Le site Web de l'Agence canadienne d'inspection des aliments : [www.inspection.gc.ca](http://www.inspection.gc.ca).

Le site des U.S. Centers for Disease Control and Prevention's National Center for Infectious Diseases consacré à l'ESB et à la MCJ : [www.cdc.gov/ncidod/diseases/cjd/bse\\_cjd.htm](http://www.cdc.gov/ncidod/diseases/cjd/bse_cjd.htm).

Le site du ministère de la Santé du Royaume-Uni consacré à la MCJ : [www.doh.gov.uk/cjd](http://www.doh.gov.uk/cjd).