

Maladie neurodégénérative et troubles neurologiques

La maladie de Creutzfeldt-Jakob



Problématique :
En quoi la maladie de Creutzfeldt-Jakob a-t-elle impacté la société ?

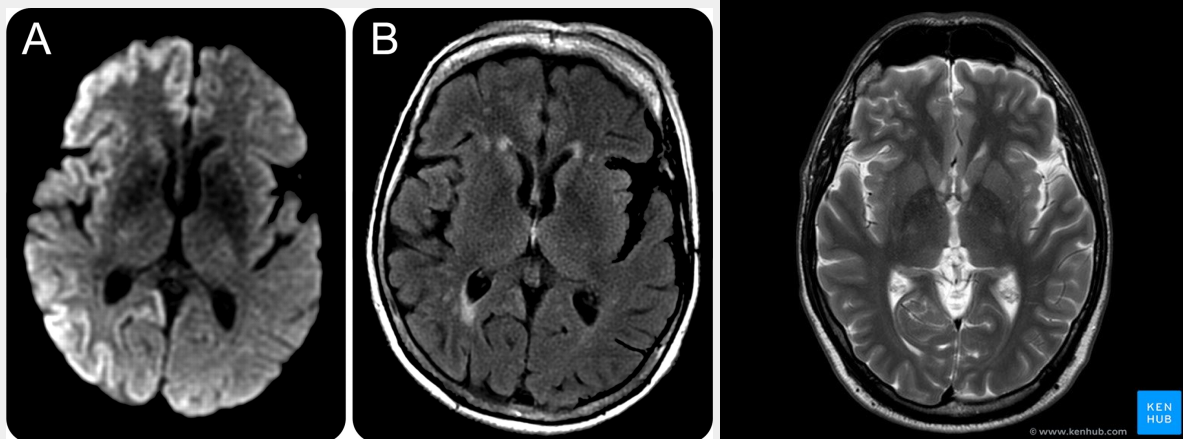
SOMMAIRE :

| | |
|--------------------------------------|---------|
| Introduction..... | 3 |
| 1) Explication scientifique | |
| La maladie de Creutzfeldt-Jakob..... | 3-4 |
| La maladie de la Vache Folle..... | 5-6 |
| 2) D'où provient-elle ? | |
| Apparition de la maladie..... | 7 |
| Transmission..... | 7-8 |
| Point Historique..... | 8 |
| 3) Impact social | |
| Mesures prises..... | 9-10-11 |
| Polémiques..... | 11 |
| Conclusion..... | 11 |
| Sitographie..... | 12-13 |

La maladie de Creutzfeldt-Jakob est une affection neurodégénérative, elle est rare et fatale. Principalement caractérisée par une démence et des troubles de l'équilibre, elle affecte directement le cerveau des humains et des animaux. Elle est causée par une protéine anormale appelée prion, qui se forme dans le cerveau et qui provoque des lésions cérébrales entraînant la mort des êtres atteints par cette maladie. Il n'existe actuellement aucun traitement pour cette maladie, c'est d'ailleurs pour cela que son apparition a fortement impacté la société.

La maladie de Creutzfeldt-Jakob est une affection **neurodégénérative** (condition pathologique qui affecte les neurones et qui conduit à la mort). Elle est due à l'accumulation de la protéine prion normalement exprimée mais mal conformée et conduit à la formation d'**agrégats**(réunion d'un ensemble massif d'éléments hétérogènes) qui nuit aux neurones.

Les maladies à prions sont des **encéphalopathies rares** qui sont caractérisées par une inflammation du cerveau résultant d'une infection ou d'un dysfonctionnement de l'organisme et celles-ci se développent chez l'adulte. Ces maladies ont tous un point commun: une protéine infectieuse, une protéine prion.



A: irm d'une patiente âgée de 73 ans touchée par la maladie

B: irm d'un cerveau par la

Cette maladie débute généralement par des troubles non spécifiques tels que: des symptômes dépressifs ou anxieux, puis des troubles de la mémoire et du langage se développent.

A cela s'ajoutent progressivement des **myoclonies** (spasmes musculaires), des troubles de l'équilibre, de la vue, tremblements ou encore des crises épileptiques.

C'est la seule maladie humaine qui peut être liée à:

- cause génétique (mutation du gène de la protéine prion).
- cause infectieuse (MCJ secondaire à une contamination).
- d'origine sporadique (survenue aléatoire, sans mutation ni exposition à un prion exogène retrouvée).

La forme sporadique est la plus fréquente, elle représente 85% de l'ensemble des encéphalopathies (selon ESST). Dans ce cas, la maladie apparaît vers les 60 ans et évolue sur une période de 6 mois. Lorsque que c'est génétique ou infectieuse, les symptômes sont plus précoces et l'évolution plus lente. Dans le cas infectieux la période d'incubation est très longue et dépasse 50 ans.

La protéine prion (PrP^{C}) est une protéine très conservée et **ubiquitaire** (qui se développe n'importe où). Elle est présente chez plusieurs espèces animales dont l'humain. Elle est exprimée par la plupart des cellules de notre organisme (neurones, cellules gliales, cellules intestinales...).



Prion: type d'agent infectieux

Le prion se transmet par le biais de:

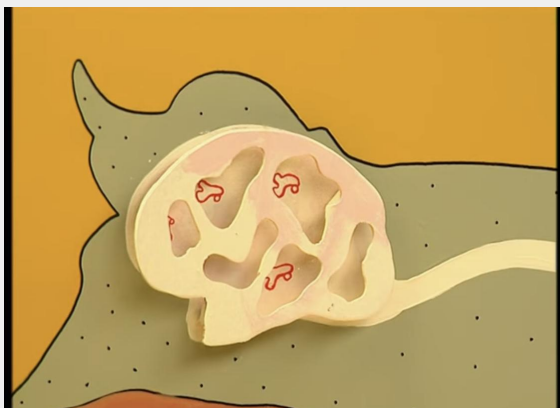
- contact direct (ex: instruments chirurgicaux mal stérilisés).

- par ingestion de viande contaminée (le cas de MCJ)
- par l'injection d'hormone de croissance provenant de cadavres ou plus rarement par transfusion sanguine.

La maladie de Creutzfeldt-Jakob est plus connue sous le nom de la maladie de “la Vache folle” car avant que les humains ne soient contaminés, ce sont les animaux et plus précisément les vaches qui ont été affectés par cette maladie. Le nom scientifique de la “Vache folle” est l’encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), elle affecte directement le système nerveux des bovins et est causée par une accumulation dans les tissus nerveux d’une protéine anormale appelée “prion”, c’est l’agent infectueux de cette maladie.

Provoquant des lésions cérébrales se caractérisant par des changements qui ressembleraient à une éponge et qui serait visible au microscope optique.

Cela ressemblerait à ça :



Maquette d'un cerveau bovin spongiforme, C'est pas sorcier- 2017

En effet, les protéines de prion anormales vont facilement contaminer les PrP normales afin qu’elles aussi se replient mal, ce mécanisme de déformation se manifeste surtout dans le cerveau. Un phénomène de réaction en chaîne se produit, et les fibres de protéines mal repliées se multiplient, l'accumulation de ces fibres conduit à la formation d'un tissu spongieux dans le cerveau et se manifeste sous la forme de zone à trou.

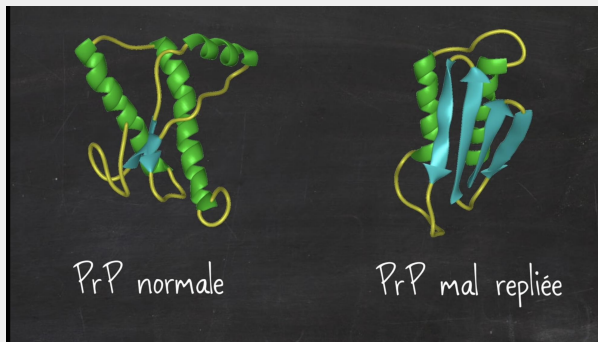
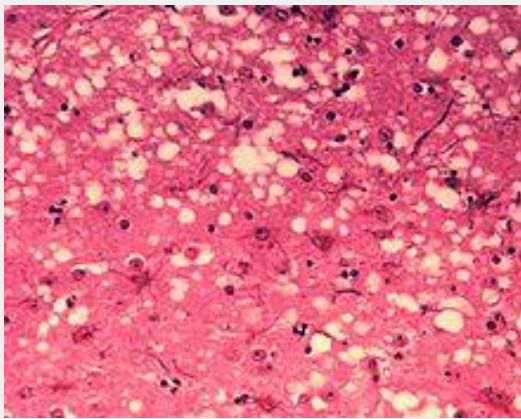


Schéma différencie les prions normaux et ceux anormaux , ScienceEtonnante-2016



Tissu cérébral infecté de prion , Wikipedia

L'ESB provoquerait une perte de neurones plus ou moins importante, et une multiplication des astrocytes, des cellules gliales du cerveau à fonction immunitaire. Elles assurent une diversité de fonctions importantes, centrée sur le support et la protection des neurones. Les agents pathogènes s'amassent pour former des plaques amyloïdes caractéristiques, une plaque amyloïde est une accumulation extracellulaire résultant de deux clivages de la protéine précurseur de l'amyloïde par la sécrétase.

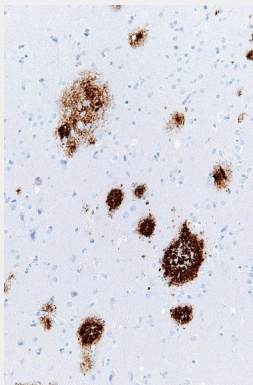
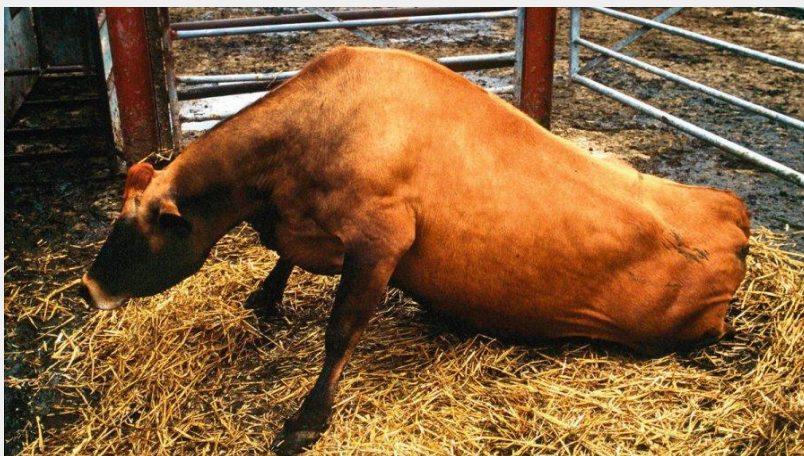


photo de plaques séniles composés de protéines bêta amyloïdes, Wikipedia

L'apparition de la maladie de Creutzfeldt-Jakob se caractérise d'abord par celle de la vache folle. Celle-ci apparaît pour la première fois en 1980 en Grande Bretagne. A cette époque les aliments pour le bétail qu'utilisaient les éleveurs contenaient des protéines animales, et c'est seulement après des années de recherche que les scientifiques ont découvert que ces protéines contenaient des prions, et qu'ils causaient des troubles neurologiques dangereux, qui ensuite entraînent la mort. Ce sont en premier lieu les vaches qui ont été victimes de ces troubles, elles ont été nourries avec ces aliments et ont commencé à développer des troubles neurologiques qui se caractérisent par des changements de comportement, des problèmes de coordination dans le troupeau ou encore des troubles de l'équilibre. Au Royaume-Uni des milliers de bovins étaient tremblants et avaient des agissements étranges et inhabituels.



*Premiers signalements
de troubles chez les
bovins, Humanite.fr*

L'origine de la maladie pourrait provenir des moutons atteints de la maladie de la tremblante et qui se serait sûrement transmise aux vaches. C'est en 1996 que le gouvernement britannique annonce que la maladie pourrait aussi atteindre l'être humain. C'est donc à cette période qu'on entend le plus parler de la maladie de Creutzfeldt-Jakob, à la suite de la crise de la vache folle. L'apparition de maladie encéphalopathie spongiforme transmissible date depuis plus longtemps. Dans les années 1920 la maladie de Kuru a été découverte chez le peuple de Fores en Nouvelle-Guinée. La maladie de 1990 serait donc une nouvelle variante.

La transmission s'est d'abord effectuée entre les animaux, les animaux étaient contaminés par l'alimentation. En effet, les vaches n'étaient pas seulement nourries par des herbes ou du foin mais aussi par des farines. Celles-ci contenaient des carcasses broyées d'animaux. Ces carcasses peuvent être contaminées par les prions. C'est ainsi que la propagation de la maladie a commencé. Les animaux étaient donc atteints de troubles neurologiques quand ils étaient nourris d'aliments

contaminés par des protéines animales. Ensuite la propagation a touché les Hommes, par ingestion de viande contaminée. Les Hommes qui consommaient de la viande animale contaminée se retrouvaient atteints de la maladie de Creutzfeldt-Jakob, une variante de la maladie de la vache folle. En 1996 éclate la crise de la vache folle qui remet en cause l'utilisation de farines animales. La crise de la vache folle devient donc la plus grosse crise sanitaire que la France ait connue et de nombreuses restrictions sanitaires ont été mises en place. Cette crise aurait donc fait, à cette époque, 180 décès humains en Grande Bretagne et 26 en France. En ce qui concerne les cas d'animaux contaminés, on compte 185 000 animaux en Grande Bretagne et 1000 cas en France. La propagation de cette maladie était principalement concentrée dans le continent européen.

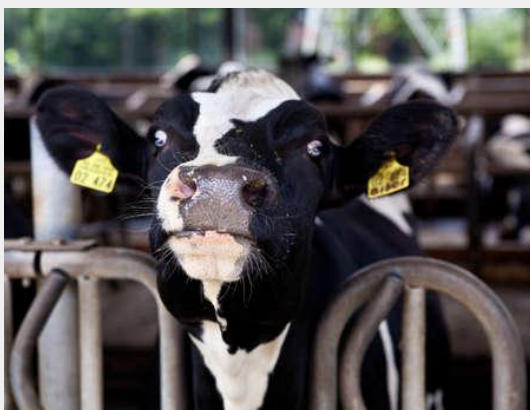
Une maladie semblable à celle de Creutzfeldt-Jakob a été découverte en Papouasie-Nouvelle-Guinée au milieu du XX^e siècle. En effet, les Fore tribu aborigène anthropophage pratiquaient le cannibalisme funéraire, les femmes et les enfants avaient pour habitude de manger le cerveau et le système nerveux central de leurs défunts, tandis que les hommes, eux, mangeaient ceux de leurs ennemis vaincus. Shirley Lindenbaum, ethnologue américaine qui vécut parmi eux dans les années 1960 écrit : « Quand un corps était considéré comme apte à la consommation, rien n'était jeté sinon l'amère vésicule biliaire. Dans la plantation de canne à sucre du défunt, les parents maternels démembraient son cadavre avec un couteau en bambou et une hache en pierre [...] Après avoir sectionné la tête, ils fracturaient le crâne pour en extraire la cervelle. La chair, les viscères et le cerveau, tout était consommé. La moelle était aspirée des os brisés, et parfois les os étaient eux-mêmes pulvérisés avant d'être cuits et mangés avec des légumes verts. » Cette tradition ne fut pas sans conséquences, une grande partie de la tribu des Fore fut contaminée par le Kuru, il s'agit d'une encéphalopathie spongiforme transmissible causée par un prion, une protéine anormale qui se met à attaquer le cerveau et perce des trous à l'intérieur jusqu'à le faire ressembler à une éponge. Cette maladie conduit directement à la mort, en effet ce rituel anthropophagique mortuaire entraînera la mort de 2500 personnes de la tribu. Le Kuru est une maladie très proche d'autres maladies neurodégénératives comme celle de Creutzfeldt-Jakob, on peut par ailleurs supposer qu'elle est l'ancêtre de cette maladie.

L'impact social qu'a causé cette maladie est énorme. Celui-ci s'est manifesté en plusieurs étapes. Afin de faire disparaître cette maladie, les pays concernés ont mis en place différentes mesures pour atténuer la transmission. La première étape est l'interdiction de farines animales. En juillet 1988 le Royaume-Uni interdit l'utilisation de protéines animales dans la fabrication d'aliments ayant un rapport avec le bœuf. En 1990 d'autres pays comme la France ont suivi le même exemple. D'autres mesures bien plus sévères ont été prises par le Royaume-Uni comme l'interdiction d'utilisation de cervelle, de moelle épinière et d'autres matériaux à risque dans la fabrication des farines animales en octobre 1990, mesures suivies par la France en août 1996. Il y a également l'interdiction de farines animales dans les engrais en 1991 au Royaume-Uni et en 1994 en France.



Toutes ces mesures n'ont malheureusement pas arrêté ce virus qui continue de se propager. De nouveau cas ont même été détectés sur des animaux nés après ces précautions. Le Royaume-Uni compte 816 cas nés après l'interdiction de 1990 et la France en déclare 752. Ces nombreux cas suspects questionnent le bon respect des règles et remettent en cause une possible troisième voie de contamination. Après plusieurs recherches, la transmission se ferait par la contamination d'aliments pour bovins causée par les farines d'os et de viande qui étaient encore autorisées. Malgré les interdictions, le Royaume-Uni a tout de même continué ses exportations, ce qui à accélérer la contamination, ainsi, la France a importé 16 000 tonnes de farines animales qui pourraient être contaminées par l'ESB.

Ces importations ont ensuite été interdites par le gouvernement français, et il y a donc eu une diffusion mondiale de la maladie. Une autre mesure prise est le retrait de certains produits. Plusieurs tissus et organes issus du bœuf étant considérés comme dangereux pour l'être humain ont été interdits à partir de 1989 au Royaume-Uni et ont été incinérés. Cette interdiction s'est aussi étendue en Europe, notamment en Irlande du Nord et en Écosse en janvier 1990, puis, en France en 1996, et dans bien d'autres pays encore. La liste des produits interdits à la consommation s'allongeait au fil des années. Parmi ces produits il y avait par exemple la rate, les amygdales, le thymus et l'intestin. Après la découverte de la transmission de la maladie aux êtres humains, la consommation de viande issue des bœufs âgés de plus de trente mois est interdite, et les graisses animales sont autorisées mais sont complètement stérilisées. Une autre étape de ces mesures est le dépistage des cas en abattoir. En France, il s'agit d'un contrôle systématique et de nombreuses surveillances, ce qui suscite par ailleurs le recrutement de personnels vétérinaires en abattoir. Pour effectuer les dépistages, il faut prélever un petit morceau du bulbe rachidien puis, il faut l'analyser. Souvent un second test est effectué, un test de confirmation. Les veaux quant à eux ne sont pas au centre des recherches de l'ESB mais certains de leurs organes, comme les intestins, peuvent être détruits. L'une des étapes les plus importantes est l'abattage des animaux. Au Royaume-Uni, à la fin de l'année 1998, plus de 2,4 millions de bœufs ont été abattus. En France, le diagnostic se fait au cas par cas et permet donc une tuerie aussi forte que celle de nos voisins (ce qui n'empêche pas des abattages plus courants). A ce jour, il existe des précautions bien visibles, comme la traçabilité des animaux.



Les deux boucles présentes sur les vaches permettent une identification des animaux. Elles doivent être apposées dans les 48h suivant la naissance.

En octobre 2000, le gouvernement britannique a retiré un vaccin anti-polio qui contenait des tissus bovins qui pouvaient être contaminés. Au Canada, le don du sang de toute personne ayant séjourné six mois ou plus au Royaume-Uni, durant la période de la vache folle, a été interdit en août 1999. Il en est de même pour la France, après plusieurs recherches qui montrent une transmission du virus possible par le sang. Trois patients anglais sont par ailleurs décédés après des transfusions provenant de personnes ayant développé la maladie. Toutes ces mesures ont malheureusement eu un coût qui s'élève à 850 millions d'euros par an en France. L'impact a été très dur et encore aujourd'hui la maladie est surveillée de très près.

Au vu de ces mesures, plusieurs grandes enseignes comme McDonald's, Wendy's ou encore Burger King ont arrêté d'utiliser le bœuf britannique. Évidemment cette interdiction a eu de grosses répercussions sur les chiffres de ces entreprises. Cependant, quelques temps après McDonald's a déclaré, en 1997, mettre fin à certaines interdictions. Cette décision aurait été prise après que 70% des amateurs de fast-food aient demandé le retour de la viande britannique. Néanmoins, la viande étant encore infectée par la maladie aurait causé plusieurs décès, comme par exemple le témoignage d'une mère ayant perdu sa fille atteinte d'une variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob. Pour elle, il n'y a aucun doute, la maladie s'est développée après qu'elle ait mangé des hamburgers. C'est seulement après plusieurs autres scandales que McDonald's a remis en place son interdiction, ce qui a malheureusement suscité la colère de ses fidèles. Ce n'est pas un cas isolé car la transmission de cette maladie a aussi été l'objet d'enquête chez Burger King.

Au seuil de notre analyse nous nous étions demandé en quoi la maladie de Creutzfeldt-Jakob a-t-elle impacté la société. Au terme de notre étude, nous avons vu que cette maladie mortelle apparue vers la fin des années 1980 a terrorisé la société. Les européens redoutaient la consommation de viandes bovines et pourtant celle-ci n'a pas fait énormément de mort. En effet des mesures de réadaptation pour l'élevage ont été rapidement prises ce qui a empêché une propagation trop importante sur l'homme. Cela va sans dire qu'au cas où une future épidémie se propage, aucun remède n'existe contre cette maladie à l'heure actuelle.

Sitographie :

Pour réaliser le rapport nous avons utilisé les sources suivantes :

- <https://www.independent.co.uk/>
- <https://www.wikipedia.fr>
- <https://www.lefigaro.fr/>
- <https://www.msdmanuals.com/>
- <https://www.lepoint.fr/>
- <https://www.maxisciences.com/>
- <https://www.capretraite.fr/>
- <https://www.inserm.fr/>
- <https://www.santepubliquefrance.fr/>
- <https://youtu.be/xS9dW25tJc0>
- <https://youtu.be/Tk1M9Ji7Uvw>
- <https://youtu.be/sGJ7vnBCn6A>

Pour illustrer le rapport nous avons utilisé les sources suivantes :

- Photographie représentant les irm à l'adresse suivante :
<https://n.neurology.org/content/75/16/e66>
- Photographie représentant un prion à l'adresse suivante :
https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/3/3a/BOVINE_PRION_PROTEIN_1dx0_asym_r_500.jpg
- Photographie représentant la maladie à l'adresse suivante:
<https://www.medicalib.fr/blog/maladie-de-creutzfeldt-jakob-facteurs-de-risque-diagnostic-et-traitement/>
- Photographie d'un des premiers signalements de troubles chez les bovins à l'adresse suivante : <https://www.humanite.fr/>
- Photographie du tissu infecté de prion et *photo de plaques séniles composés de protéines beta amyloïdes* à l'adresse suivante :
<https://www.wikipedia.fr>
- Schéma des prions à l'adresse suivante : <https://scienceetonnante.com>
- Maquette d'un cerveau bovins spongieux à l'adresse suivant :
<https://m.youtube.com/user/cestpassorcierftv/videos>

- Photographie de farines animales à l'adresse suivante :
<https://www.europe1.fr/politique/Poissons-les-farines-animales-autorises-682032>