French - Number 55b
October 2024

La variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ)?

Variant Creutzfeldt-Jakob disease (vCJD)

Qu'est-ce que la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob?

La variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ) est également appelée forme humaine de la maladie de la vache folle ou de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB). Il s'agit d'une très rare maladie du cerveau, dégénérative et fatale, qui peut se déclarer chez l'humain et attaque les cellules du cerveau et la moelle épinière.

Quels sont les symptômes de la vMCJ?

Les premiers symptômes comprennent des sautes d'humeur et des trous de mémoire. La maladie provoque aussi des difficultés motrices et progresse rapidement vers un état végétatif et la mort. À compter du moment de l'infection, il peut s'écouler de 5 à 15 ans avant que les symptômes de la vMCJ se déclarent. La vMCJ peut survenir à tout âge, mais elle est plus fréquente chez les personnes de moins de 30 ans.

Depuis la découverte de la vMCJ en 1995, plus de 200 cas ont été signalés dans le monde, la plupart au Royaume-Uni. Quelques cas ont été signalés au Canada, mais ces personnes avaient été infectées dans d'autres pays.

Qu'est-ce qui cause la vMCJ?

La vMCJ est causée par un prion – une protéine à la surface de cellules – anormal. Il s'attache à d'autres protéines des cellules du cerveau et les déforme. La maladie se déclare lorsqu'il s'attaque au cerveau et tue des cellules, créant des cavités ou plaques spongieuses dans le tissu. Le prion de la vMCJ est le même que celui qu'on trouve chez les vaches atteintes d'ESB.

Comment contracte-t-on la vMCJ?

La vMCJ ne se transmet pas d'une personne à l'autre. Toutefois, dans de très rares cas, un patient atteint peut transmettre la maladie par transfusion sanguine. Elle peut également se transmettre à l'humain par consommation de viande de bœuf infectée par l'ESB. À ce jour, 19 cas d'ESB ont été signalés chez des vaches au Canada. Aucun de ces bovins n'est entré dans la chaîne alimentaire humaine. Aucun des cas signalés de vMCJ n'a été causé par la consommation de viande de bœuf canadienne.

Comment une vache contracte-t-elle l'ESB?

Les prions anormaux qui provoquent l'ESB se concentrent dans le cerveau, le crâne, la colonne vertébrale, le tissu nerveux et les parois intestinales des vaches. Ils peuvent se transmettre d'une vache à l'autre lorsque les aliments du bétail contiennent des contaminants provenant de vaches infectées. Pour en savoir plus sur l'ESB, consultez le site de l'Agence canadienne d'inspection des aliments à https://inspection.canada.ca/fr/sante-animaux/animaux-terrestres/maladies/declaration-obligatoire/encephalopathie-spongiforme-bovine.

Quelles précautions prend-on pour éviter la propagation de l'ESB?

Pour prévenir la propagation de l'ESB, on interdit aux produits suspects d'entrer dans les chaînes alimentaires animale et humaine.

Pour en savoir plus, voir le Survol des mesures de protection du Canada contre l'ESB à https://inspection.canada.ca/fr/sante-animaux/animaux-terrestres/maladies/declaration-obligatoire/encephalopathie-spongiforme-bovine/survol.

Comment diagnostique-t-on la vMCJ?

Les moyens suivants aident à poser un diagnostic :

- Observation de symptômes
- Tests du liquide dans lequel baigne la moelle épinière
- Imagerie par résonance magnétique
- Enregistrements de l'activité électrique du cerveau obtenus par électroencéphalographie
- Biopsie des amygdales

Le diagnostic ne peut être confirmé que par autopsie.

Chez les personnes atteintes de la vMCJ, les complications fatales ont tendance à se manifester environ deux ans après la déclaration des premiers symptômes.

Comment traite-t-on la vMCJ?

À l'heure actuelle, la vMCJ ne se guérit pas. Le traitement de soutien fait appel à la physiothérapie et à l'ergothérapie. Les patients à un stade avancé sont alités et doivent être nourris par sonde.

La vMCJ est-elle liée à la MCJ?

La MCJ et la vMCJ sont deux maladies distinctes. Elles font partie d'un groupe de maladies provoquées par des prions anormaux. Les symptômes sont similaires, mais la MCJ survient généralement chez les adultes de 45 à 75 ans. La MCJ n'est pas liée à la consommation de viande de bœuf infectée par l'ESB.

Pour plus de renseignements

Pour en savoir plus sur la MCJ, consultez la fiche HealthLinkBC n° 55a La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ).

BC Centre for Disease Control
Provincial Health Services Authority