

Note de presse

Paris, le 9 avril 1998

Des résultats épidémiologiques européens sur la maladie de Creutzfeldt-Jakob Sporadique Etude des facteurs de risques

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) constitue actuellement la plus fréquente des encéphalopathies subaigues spongiformes transmissibles (ESST) humaines.

La nature étiologique de sa forme la plus courante, la MCJ sporadique, reste énigmatique et l'on ne dispose, à l'heure actuelle, d'aucun test biologique permettant de dépister la maladie et d'aucun traitement curatif.

Depuis 1990, la MCJ fait l'objet d'études épidémiologiques européennes.

Aujourd'hui, un article, à paraître dans la revue britannique "The Lancet" du 11 avril 1998, fournit les résultats du réseau européen sur les facteurs de risque liés à la MCJ sporadique.

90% des cas de MCJ sont dits sporadiques, c'est-à-dire qu'ils apparaissent de façon aléatoire, indépendamment de causes biologiques ou environnementales identifiées. En ce sens, ces cas diffèrent de ceux atteints de la nouvelle forme de MCJ (dite nouveau variant), décrite en 1996, pour laquelle un lien avec l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) a été établi :

les formes sporadiques, qui se manifestent le plus fréquemment chez le sujet âgé de plus de 60 ans, constituent environ 90% de l'ensemble des cas de MCJ.

les 10% restants se répartissent entre formes génétiques, formes iatrogènes (traitement par hormone de croissance extractive, greffe de dure-mère) et le nouveau variant dû à l'agent de l'encéphalopathie spongiforme bovine décrit en 1996.

Pour mieux comprendre une maladie qui reste rare (son incidence annuelle est inférieure à un cas par million d'habitants), une étude épidémiologique à l'échelle européenne s'imposait, seule capable de fournir l'analyse de plusieurs centaines de cas de MCJ.

Dès 1990, un réseau européen voyait le jour.

l'étude épidémiologique a commencé en 1990 au Royaume-Uni et en 1991 en France.

A ces 2 pays se sont ajoutés, à partir de 1993, l'Allemagne, l'Italie et les Pays-Bas. L'ensemble de ces 5 pays sont réunis dans le cadre d'une action concertée européenne : programme Biomed 1.

Il regroupe aujourd'hui cinq pays (pour la France, l'étude est coordonnée par le Dr Annick Alperovitch, U360 INSERM, Paris) qui ont entrepris durant 3 ans l'analyse des facteurs de risques liés à la MCJ sporadique.

Jamais auparavant une étude d'une telle ampleur n'avait été réalisée sur le sujet : de 1993 à 1995, un questionnaire, intégrant des informations sur les antécédents médicaux, les comportements alimentaires et les pratiques professionnelles, a été soumis à l'un des proches de 405 sujets déclarés atteints de MCJ sporadique (l'état du patient ne permet pas, en général, qu'il soit interrogé lui-même).

Tous les patients inclus dans l'étude ont été formellement diagnostiqués non atteints du nouveau variant de la MCJ décrit en 1996. Parallèlement, les épidémiologistes ont soumis ce même questionnaire à 405 individus issus d'une population contrôlée.

L'analyse comparative des réponses apportées par les deux groupes n'a pas mis en évidence d'association entre la MCJ sporadique et un antécédent chirurgical ou de transfusion sanguine, la consommation de boeuf, veau, agneau, fromage ou de lait. Une association faible mais significative est apparue pour certains facteurs : la consommation de viande crue ou de cervelle, l'exposition aux engrais fabriqués à partir de débris d'animaux (cornes et sabots), la pratique d'activités mettant en contact avec des peaux, des cuirs, des fourrures.

Les chercheurs soulignent que cette étude est une première étape, de nombreuses questions restent en suspens. En particulier, on peut se demander si les facteurs pour lesquels une association a été trouvée ne sont pas plus généralement le reflet d'un comportement ou d'une habitude dont la nature reste à déterminer.

En outre, on peut s'interroger sur l'existence de biais inhérents à toute étude épidémiologique, particulièrement celles qui se fondent sur des témoignages indirects.

Enfin, les auteurs remarquent que même s'il existait un lien direct entre ces facteurs de risque et la MCJ, ils ne pourraient expliquer qu'un petit nombre des cas sporadiques, de l'ordre de 3 à 4 cas par an pour la France.

Une nouvelle étude est en cours, dans le cadre du programme européen Biomed 2 (1997-1999) et du programme français inter-organismes sur les ESST et les prions.

Pour en savoir plus :

Sources

Case-control study of risk factors of Creutzfeldt-Jakob disease in Europe during 1993-95

C.M. van Duijn (1), N. Delasnerie-Laupretre (2), C. Masullo (3), I. Zerr (4), R. de Silva (5), D.P.W.M. Wientjens (1), J-P. Brandel (2), T. Weber (6), V. Bonavita (7), M. Zeidler (5), A. Alperovitch (2), S. Poser (3), E. Granieri (8), A. Hofman (1), R.G. Will (5)

for the European Union (EU) Collaborative Study Group of Creutzfeldt-Jakob disease (CJD)

(1) Département d'épidémiologie et de biostatistiques, Université Erasmus de Rotterdam, Pays-Bas

(2) U360 INSERM, Hôpital de la Salpêtrière, Paris, France

(3) Département de neurologie, Université catholique du Sacré Coeur, Rome, Italie

(4) Clinique neurologique, Université de Göttingen, Allemagne

(5) Unité de surveillance CJD, Edinbourg, Royaume-Uni

(6) Hôpital Marian, Hambourg, Allemagne

(7) Département de neurologie, Université Frederic II, Naples, Italie
(8) Département de neurologie, Université de Ferrare, Ferrare, Italie

"The Lancet", 11 avril 1998, vol 351, n°9109, pp. 1081-1084

Contact chercheur

Annick Alperovitch
Unité 360 INSERM, Paris
Tel. : 01 42 16 25 40
Fax : 01 42 16 25 41
E-mail : u360@vjf.inserm.fr

Relations Presse et Partenariats medias

Tel : 01 44 23 60 84/85/86/97
Fax : 01 45 70 76 81