

MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB

par Pamela L. Ramage-Morin

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) est une maladie neurologique dégénérative rare, toujours mortelle, qui frappe l'homme. Décrite pour la première fois durant les années 1920, la MCJ appartient à la classe des encéphalopathies spongiformes transmissibles, ou maladies à prions. Chez l'animal, où elles sont très répandues, les maladies à prions incluent la tremblante, ou scrapie, du mouton et de la chèvre et l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB). Cette dernière, mieux connue sous le nom de « maladie de la vache folle », a été découverte en Angleterre en 1986, où son apparition a été attribuée à l'utilisation de farines obtenues à partir de carcasses de moutons infectés par la tremblante ou de bovins déjà infectés par l'ESB¹. La consommation de viande de bœuf infectée par l'ESB a été associée à la MCJ.

Variante de la MCJ

On distingue quatre formes de la MCJ². Celle qui est associée à la consommation de bœuf infecté par l'ESB, c'est-à-dire la forme *variante* de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ), est extrêmement rare. À l'échelle mondiale, la plupart des décès dus à la vMCJ sont survenus au Royaume-Uni, qui a été la plaque tournante de l'épidémie de « maladie de la vache folle ». À ce jour, 139 personnes ont été emportées par la vMCJ au Royaume-Uni. En outre, sept personnes soupçonnées d'être atteintes de la maladie sont encore en vie³. L'âge moyen au moment de la manifestation de la vMCJ est de 29 ans et l'évolution de la maladie, à compter de l'apparition des symptômes jusqu'au décès, peut durer jusqu'à 14 mois. Le seul décès dû à la vMCJ enregistré au Canada est celui d'un homme qui avait séjourné au Royaume-Uni durant l'épidémie⁴.

Le risque d'exposition à de la viande de bœuf infectée par l'ESB est beaucoup plus faible au Canada qu'au Royaume-Uni. En tout, trois cas d'ESB ont été observés au Canada, le premier chez

une vache importée d'Angleterre en 1987, le deuxième, déclaré le 20 mai 2003, chez une vache élevée en Alberta⁵. Le cas le plus récent a été découvert le 23 décembre 2003 chez une vache née en Alberta et acquise par un éleveur de l'État de Washington⁶.

Ces cas isolés se distinguent nettement de la situation observée au Royaume-Uni, où 36 680 cas confirmés d'ESB ont été déclarés en 1992, au point culminant de l'épidémie⁷. Bien que le Canada n'ait pas importé de bœuf du Royaume-Uni depuis plus de 30 ans, plusieurs mesures ont été mises en place pour réduire la possibilité de cas non décelés d'ESB parmi les troupeaux canadiens⁵, dont :

- l'importation de ruminants vivants, de viande et de produits carnés uniquement en provenance de pays considérés comme exempts de l'ESB;
- la décision, en 1990, de considérer l'ESB comme une maladie à déclaration obligatoire;
- la mise en œuvre, en 1992, d'un programme de surveillance qui a donné lieu à des tests de dépistage de la maladie sur environ 10 000 cerveaux de bovins;
- l'interdiction, depuis 1997, de nourrir les ruminants avec des farines contenant des protéines provenant d'autres ruminants (bovins, moutons, chèvres, bisons, wapitis, cerfs);
- la mise en place du Programme canadien d'identification du bétail pour pouvoir suivre les mouvements de tous les bovins et de tous les bisons de la naissance à l'abattage.

MCJ classique

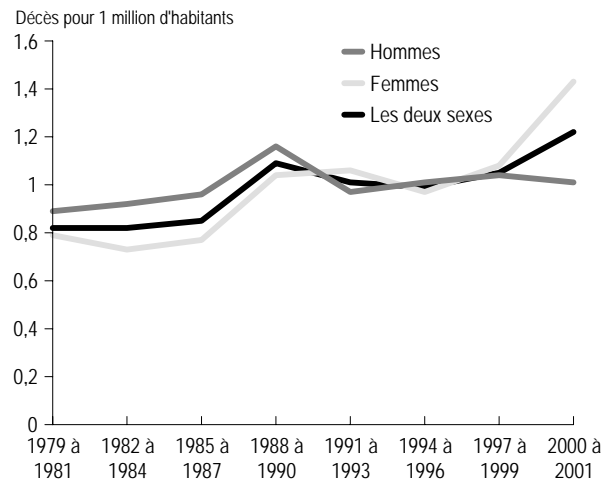
Les trois autres formes de la MCJ, c'est-à-dire les formes sporadique, familiale et iatrogène, sont appelées collectivement maladie de Creutzfeldt-Jakob *classique* (cMCJ). La MCJ sporadique, dont la cause est inconnue, représente

de 85 % à 90 % des cas. La forme familiale, ou héréditaire, s'observe dans 10 % à 15 % des cas, tandis que la forme iatrogène, qui résulte d'un examen ou d'un traitement médical, représente moins de 1 % des cas. La forme iatrogène a été associée à des greffes de cornée, à la contamination d'instruments neurochirurgicaux, à des greffes de dure-mère et à la prise d'hormone de croissance humaine d'origine hypophysaire (non synthétique)². La MCJ classique se manifeste à un âge nettement plus avancé que la forme variante, soit de 60 à 65 ans. L'évolution de la maladie, à partir du moment de l'exposition à l'agent infectieux jusqu'à la manifestation des symptômes, peut s'étendre sur une période allant de 1 à plus de 30 années. Une fois que les symptômes apparaissent, cependant, la mort survient rapidement, en moins de six mois dans la plupart des cas.

Mortalité

De 1979 à 2001, au Canada, 599 décès ont été attribués à la maladie de Creutzfeldt-Jakob, dont un seulement était lié à l'ESB. Cela correspond à un nombre annuel moyen de 26 décès; le nombre annuel de décès a, de fait, connu un creux de 14 en 1979 et un sommet de 44 en 2001. Plus de femmes

Taux de mortalité par la maladie de Creutzfeldt-Jakob normalisés selon l'âge, selon le sexe, Canada, 1979 à 2001



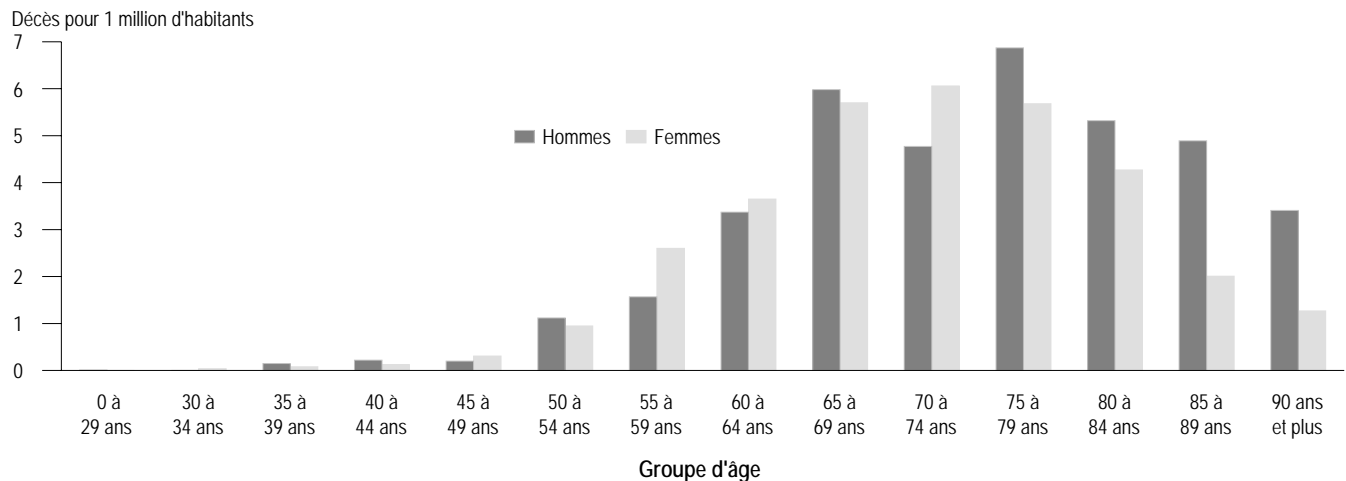
Source des données : Base de données sur la mortalité de la Statistique de l'état civil

Nota : Taux normalisés selon l'âge en prenant pour référence la population canadienne de 1996, moyenne sur trois ans pour 1979 à 1999, moyenne sur deux ans pour 2000 et 2001.

que d'hommes ont été emportées par la MCJ, soit 329 contre 270.

Le taux de mortalité par la MCJ a augmenté légèrement de 1979 à 2001. Le taux de mortalité moyen sur trois ans normalisé selon l'âge est passé

Taux de mortalité par la maladie de Creutzfeldt-Jakob, selon l'âge et le sexe, Canada, 1979 à 2001



Source des données : Base de données sur la mortalité de la Statistique de l'état civil

de 0,89 à 1,01 décès pour 1 million chez les hommes et de 0,79 à 1,43 pour 1 million chez les femmes. Chez les hommes et les femmes confondus, le taux est passé de 0,82 à 1,22 décès pour 1 million d'habitants, résultat qui concorde avec les taux observés dans d'autres pays.

Le taux de mortalité par la MCJ augmente fortement avec l'âge, particulièrement après 50 ans. Chez les hommes, le taux le plus élevé a été observé chez les personnes de 75 à 79 ans et chez les femmes, chez celles de 70 à 74 ans.

De 1979 à 2001, parmi l'ensemble des provinces, la mortalité par la MCJ a varié d'un creux de 0,5 décès pour 1 million d'habitants à Terre-Neuve à un sommet de 1,3 en Nouvelle-Écosse.

Diagnostic et autopsie

La confirmation du diagnostic de la MCJ peut être difficile, parce que les symptômes cliniques sont semblables à ceux d'autres troubles neurologiques, comme la maladie d'Alzheimer. La scintigraphie cérébrale et la biopsie d'amygdale permettent d'établir un diagnostic probable, mais celui-ci ne peut être confirmé que par examen microscopique des tissus cérébraux après le décès du malade. On pourrait s'attendre à ce qu'une autopsie soit faite au Canada dans la majorité des cas de décès soupçonnés d'être dus à la MCJ, mais, de 1979 à 2001, il n'en a été ainsi que dans 45 % des cas. Néanmoins, ce taux est nettement plus élevé que les 16 % d'autopsies réalisées pour l'ensemble des décès.

Risque difficile à évaluer

La crainte et le battage médiatique que suscitent la maladie de Creutzfeldt-Jakob et la « maladie de la

Source des données

L'information sur les décès dus à la maladie de Creutzfeldt-Jakob provient de la **Base de données sur la mortalité de la Statistique de l'état civil**. Cette base de données est tenue à jour par Statistique Canada grâce aux renseignements tirés des certificats de décès que lui transmettent les provinces et les territoires. Dans la *Classification internationale des maladies* (CIM), la maladie de Creutzfeldt-Jakob est reprise sous le code 046.1 pour les décès survenus de 1979 à 1999 (CIM-9), et sous le code A81.0 pour les décès survenus en 2000 et en 2001 (CIM-10). Aucune sous-classification ne fait la distinction entre les formes classique et variante. Cependant, le système de surveillance mis en place par Santé Canada assure le suivi de tous les cas soupçonnés de MCJ qui lui sont adressés. Ces cas sont suivis jusqu'à ce qu'un rapport d'autopsie, ou une autre preuve, confirme le diagnostic et permette de faire la distinction entre les formes classique et variante.

vache folle », son analogue bovine, se sont intensifiés en 2003 après la découverte de deux vaches infectées par l'ESB en Amérique du Nord. La plupart des préoccupations sont d'ordre économique. En 2001, la D^{re} Gro Harlem Brundtland, directrice générale de l'Organisation mondiale de la Santé, a déclaré que la question de l'ESB et de son lien à la MCJ représente une « urgence mondiale » qui coûtera vraisemblablement « plusieurs dizaines de milliards de dollars »⁸.

Si l'on s'en tient simplement au seul dénombrement des cas, les

craintes quant aux conséquences en matière de santé publique pourraient être injustifiées : de 1979 à 2001, les Canadiens étaient plus susceptibles de mourir d'une exposition à un froid extrême ou d'une chute d'une échelle que de la MCJ. Cependant, la menace que fait planer cette dernière est due au fait qu'on ne connaît pas le nombre de personnes infectées. Étant donné la longue période d'incubation entre le moment de l'infection et la manifestation des symptômes, il est difficile d'estimer le nombre de personnes qui courent le risque d'être atteintes de la vMCJ, car il n'existe aucun test permettant de dépister cette dernière avant l'apparition des symptômes.

Pamela L. Ramage-Morin (613-951-1760; Pamela.Ramage-Morin@statcan.ca) travaille à la Division de la statistique de la santé à Statistique Canada, Ottawa, Ontario, K1A 0T6.

Références

1. Centers for Disease Control and Prevention (CDC), National Center for Infectious Diseases, Division of Viral and Rickettsial Diseases, Questions and Answers Regarding Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE) and Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD), disponible à : http://www.cdc.gov/ncidod/diseases/cjd/bse_cjd_qa.htm, site consulté le 5 février 2004.
2. Santé Canada, Maladie de Creutzfeldt-Jakob classique, disponible à : <http://www.bc-sc.gc.ca/francais/maladies/mcj/bg5.html>, site consulté le 5 février 2004.
3. Department of Health, United Kingdom, Monthly Creutzfeldt-Jakob Disease Statistics, 2 février 2004, disponible à : <http://www.db.gov.uk/assetRoot/04/07/09/52/04070952.PDF>, site consulté le 27 février 2004.
4. Santé Canada, Premier cas canadien de la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (variante de la MCJ), disponible à : <http://www.bc-sc.gc.ca/francais/maladies/mcj/index.html>, site consulté le 27 février 2004.
5. Agence canadienne d'inspection des aliments, Produits animaux, Division de la santé des animaux et de la production, Encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), disponible à : <http://www.inspection.gc.ca/francais/anima/beasan/disemala/bseeb/bseebfjf.shtml>, site consulté le 5 février 2004.
6. Agence canadienne d'inspection des aliments, communiqué daté du 6 janvier 2004, Déclaration de l'honorable Robert Speller, ministre de l'Agriculture et de l'Agroalimentaire et ministre responsable de l'Agence canadienne d'inspection des aliments, disponible à : <http://www.inspection.gc.ca/francais/corpafr/newcom/2004/20040106f.shtml>, site consulté le 5 février 2004.
7. M.B. Coulthart et N.R. Cashman, « Variant Creutzfeldt-Jakob disease: a summary of current scientific knowledge in relation to public health », *Journal de l'Association médicale canadienne*, 165(1), 2001, p. 51-58.
8. G.H. Brundtland, Health Policies in the Global Economy, Policy Foundation of Norway Conference, Sanderstølen, Norvège, 10 février 2001, disponible à : http://www.who.int/director-general/speeches/2001/english/20010210_healthpolicinessanderstolen.en.html, site consulté le 5 février 2004.