

Les encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles (ESST) sont des maladies humaines et animales lentes dégénératives du système nerveux central, dont l'évolution est toujours fatale. Elles font partie de la liste des **maladies à déclaration obligatoire**.

1. Epidémiologie

Depuis les années 50, la transmission inter-individuelle de la maladie de Creutzfeld-Jakob (MCJ) est suspectée chez l'Homme.

Lors de l'épidémie de la « vache folle » en 1996, on a noté l'apparition d'une forme particulière de la MCJ chez des patients inhabituellement jeunes. Des chercheurs ont confirmé la **1^{ère} transmission par voie alimentaire de l'agent bovin ESB** (Encéphalopathie Spongiforme Bovine) à l'Homme, responsable de l'apparition de cette **nouvelle forme de la maladie** appelée variant de la MCJ (v-MCJ).

En 2020, on dénombre 53 décès de MCJ en France.

2. Agents responsables

La **protéine prion** (PrP^c) est une protéine physiologique qu'on retrouve chez de nombreuses espèces. Son rôle est mal connu, mais la protéine est présente dans la plupart des compartiments de l'organisme et pourrait assurer de multiples fonctions cellulaires.

Dans les neurones du cerveau, les protéines prions peuvent devenir pathogènes en changeant leur conformation. Celles-ci peuvent alors s'agréger entre elles et former des dépôts qui se multiplient à l'intérieur et à l'extérieur des cellules du cerveau, perturbant leur fonctionnement et leurs mécanismes de survie.

Cette malformation est transmissible d'une protéine prion à une autre par simple contact.

3. Aspects cliniques

On distinguera ici les ESST humaines qui comprennent :

- **Le Kuru** : contamination par prions au cours de rites cannibales. Pratiques qui ont cessé en 1958.
- **Le Syndrome de Gerstmann-Straüssler-Scheinker** : anomalie génétique sur le gène de la protéine prion. La maladie débute souvent vers 40 ans, avec des troubles de l'équilibre et de la coordination des mouvements.
- **L'insomnie fatale familiale** : maladie exclusivement héréditaire très rare et de description récente, se caractérisant par des troubles du sommeil paradoxal qui évoluent vers une insomnie rebelle.
- **La maladie d'Alpers** : encéphalopathie chronique progressive rarissime de l'enfant et du petit enfant.
- **La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ)** se manifeste sous 4 formes toujours mortelles :
 - Forme sporadique (survient de façon instantanée, isolée)
 - Forme familiale, héréditaire (mutation héréditaire du gène codant pour la protéine prion)
 - Forme iatrogène (transmission au malade par accident lors d'une procédure thérapeutique)
 - Nouveau variant de MCJ (vMCJ), hypothèse : contamination alimentaire à partir de dérivés bovins à risque comme la cervelle ou la moelle épinière.

4. Diagnostic

Ce sont d'abord le profil clinique et l'évolution des symptômes qui permettent d'évoquer un diagnostic d'ESST. Des examens complémentaires peuvent être effectués comme :

- Un électroencéphalogramme (EEG)
- Un IRM
- Une ponction lombaire

Aujourd'hui, il n'existe **pas de traitement spécifique des maladies à prions**. Les seuls médicaments qui peuvent être prescrits sont ceux qui peuvent soulager ou limiter les différents symptômes de la maladie.

5. Prévention

Des **mesures de santé publique** ont été prises concernant les risques alimentaires liés à l'ESB (encéphalopathie spongiforme bovine). Il s'agit de :

- L'interdiction des farines de viandes et d'os dans l'alimentation animale
- L'éviction des animaux infectés de la chaîne alimentaire
- L'interdiction de certains aliments à risque d'origine bovine
- L'incinération d'un animal atteint d'ESB ainsi que l'abattage des seuls bovins du troupeau de la cohorte d'âge du cas.