

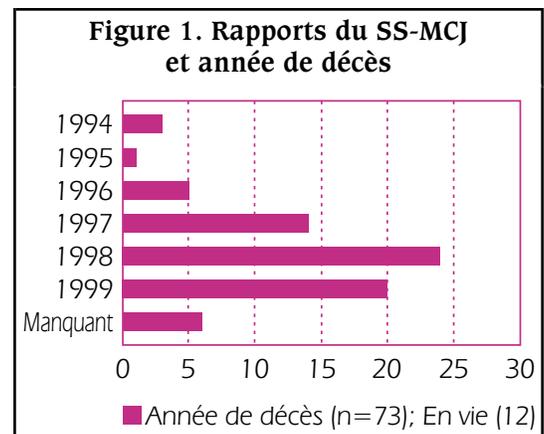
Actualités

Points saillants

- Depuis le 1^{er} octobre 1999, 85 cas ont été signalés au SS-MCJ. La MCJ a été confirmée dans 39 cas.
- Le dosage immunologique de la protéine 14-3-3 est un test efficace de diagnostic de la MCJ.
- La MCJ est maintenant une maladie déclarable au Canada.

Mise à jour concernant le Système de surveillance de la MCJ

Le Système de surveillance de la MCJ (SS-MCJ) a été lancé en avril 1998 lorsqu'une trousse d'information concernant notre projet a été expédiée à tous les médecins susceptibles d'intervenir auprès de cas diagnostiqués de MCJ. Depuis le 1^{er} octobre 1999, 85 cas ont été signalés au SS-MCJ par des médecins qui ont rencontré ces cas dans leur pratique (figure 1). Trente de ces cas ont fait l'objet d'un séquençage des gènes, et 55, d'une autopsie. La majorité des cas ont été signalés par l'Ontario, la Colombie-Britannique et le Québec, ce qui n'a rien d'étonnant puisqu'il s'agit des provinces les plus peuplées. Dans 39 cas, la MCJ a été confirmée par un examen anatomopathologique; en ce qui concerne les autres cas, la MCJ n'a pas été confirmée d'une manière définitive par l'autopsie (11 cas), une maladie autre que la MCJ a été diagnostiquée clairement (4 cas), et aucun diagnostic n'a encore été confirmé (31 cas). Nous avons été informé de trois



BULLETIN!!!

Il semble régner une certaine confusion chez les médecins quant au MOMENT où ils doivent signaler un cas de MCJ au Système de surveillance. Un grand nombre de médecins croient qu'il faut poser un diagnostic ferme corroboré par des données anatomopathologiques avant de signaler le cas. Or, CE N'EST PAS LE CAS. Nous aimerions effectuer un suivi de **TOUS** les cas **probables, possibles et confirmés** de MCJ; ces cas devraient être signalés au système dès que le diagnostic est établi. Nous aimerions être informés du cas *avant le décès* afin de pouvoir prélever un échantillon de sang aux fins du séquençage des gènes et faire les préparatifs nécessaires pour l'autopsie.

VEUILLEZ informer le système de surveillance de TOUT cas de MCJ possible, probable ou confirmé en composant notre numéro sans frais : 1-888-489-2999

Pour de plus amples informations
1-888-489-2999

Site Web
<http://www.hc-sc.gc.ca/hpb/lcdc>

cas iatrogènes, de même que de trois cas de Syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (SGSS). Les cas iatrogènes avaient tous reçu une greffe de dure-mère. Aucun cas de vMCJ n'a été décelé au Canada.

Dosage immunologique de la protéine 14-3-3

Une méthode très sensible et très spécifique de diagnostic des maladies à prion par la détection de la protéine dans le liquide céphalo-rachidien

Récemment, le dosage immunologique de la protéine 14-3-3 dans le liquide céphalo-rachidien (LCR) de patients soupçonnés d'être atteints de la MCJ s'est révélé un outil efficace pour un test de diagnostic non effractif effectué sur des sujets vivants. La protéine 14-3-3 n'a jamais été décelée dans le LCR des témoins normaux. On a signalé qu'elle pouvait être décelée dans les cas de troubles qui se caractérisent par une déperdition neuronale rapide. La protéine 14-3-3 a aussi été retrouvée dans le LCR de patients atteints d'autres affections neurologiques, notamment l'encéphalite virale, l'encéphalite à herpès simplex, la démence vasculaire, l'infarctus aigu, l'accident vasculaire cérébral datant de moins d'un mois, l'hémorragie sous-arachnoïdienne et le syndrome de Rett. En ce qui concerne la MCJ sporadique, la sensibilité du dosage immunologique de la protéine 14-3-3 est de 84 % à 96 % et sa spécificité, de 88 % à 100 %, d'après les études de surveillance de la MCJ menées aux États-Unis, au Royaume-Uni, en France et en Allemagne. On ne comprend pas pourquoi on trouve plus particulièrement cette protéine chez les patients atteints de la MCJ plutôt que chez les patients atteints de démences. Toutefois, il y a lieu de souligner que la protéine 14-3-3 n'est pas spécifiquement associée à la protéine du prion. En outre, la sensibilité du test est beaucoup moins grande dans le cas de la vMCJ que dans le cas de la forme sporadique de la maladie, et le test peut donner des résultats négatifs chez les personnes atteintes du SGSS, une maladie à prion à évolution lente. En 1999, suivant

la méthode décrite pour la première fois par Harrington⁽¹⁾, nous avons mis au point un dosage immunologique de la protéine 14-3-3 dans le LCR au laboratoire de recherche sur les maladies à prion du CRND (Centre for Research in Neurodegenerative Diseases, University of Toronto) afin de procéder au dépistage de la MCJ et de certaines maladies à prion familiales chez des patients soupçonnés d'être atteints de démence. Jusqu'à présent, nous avons prélevé 23 échantillons de LCR chez des patients soupçonnés d'être atteints de la MCJ et constaté que 7 cas étaient positifs.

Pour de plus amples renseignements veuillez communiquer avec la SS-MCJ en composant le 1-888-489-2999.

La MCJ est maintenant une maladie déclarable

La MCJ est devenue une maladie sous surveillance nationale depuis le 1^{er} janvier 2000. En règle générale, cette situation signifie que les médecins exerçants signaleront, comme ils le font présentement, chaque cas de MCJ (probable, possible, et confirmé) au Programme national de surveillance de la maladie Creutzfeldt-Jakob, lequel est maintenu par le Bureau des maladies infectieuses, Laboratoire de lutte contre la maladie, Santé Canada. À son tour, le Bureau des maladies infectieuses signalera le cas à l'autorité provinciale en matière de santé de la province de résidence du cas. Le patient ne peut être identifié par son nom; seules des données globales sont publiées une fois par année dans le Sommaire annuel des maladies à déclaration obligatoire à titre de supplément au *Relevé des maladies transmissibles au Canada*. Les données globales publiées comprennent la province, le sexe, et le groupe d'âge.

Référence

1. Harrington MG, Merrill CR, Asher DM, Gajdusek DC. Abnormal proteins in the cerebrospinal fluid of patients with Creutzfeldt-Jakob disease. *N Engl J Med* 1986 315:279-83.