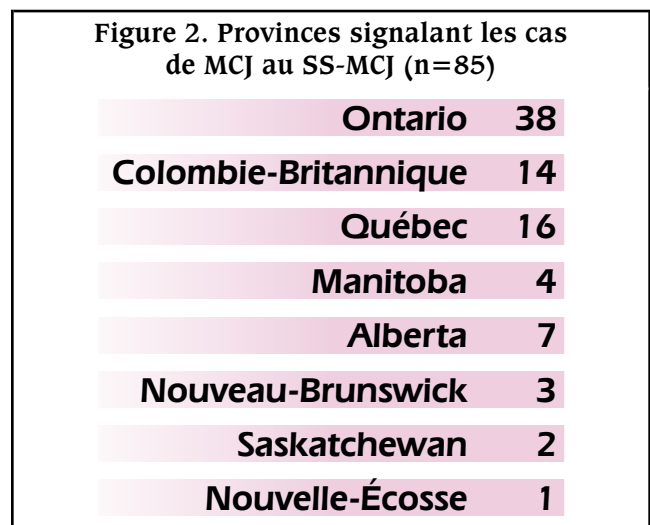
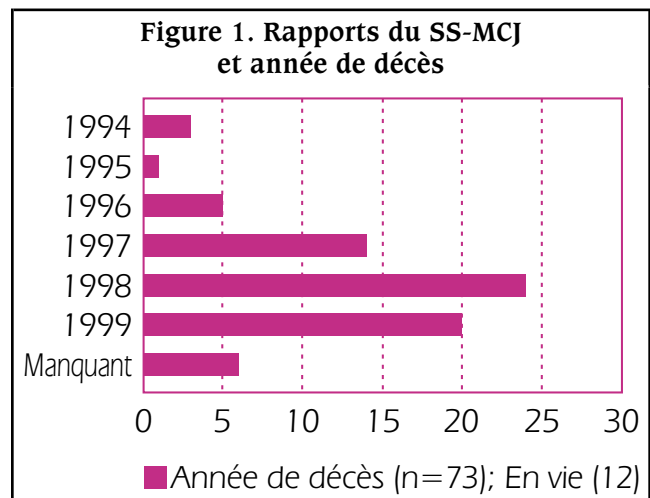


Actualités

Système de surveillance de la MCJ

Mise à jour du 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. Il s'agissait notamment de neurologues, de neuropathologistes, de neurochirurgiens, de gériatres et de spécialistes des maladies infectieuses. Depuis le 1^{er} octobre 1999, 85 cas ont été signalés au Système de surveillance de la 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 (figure 2), 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).



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

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

Le Système de surveillance a été informé de trois cas iatrogènes, de même que de trois cas de Syndrome 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.

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 **doivent** signaler les diagnostics cliniques de la MCJ aux autorités locales en matière de santé publique, avec ou sans une confirmation du laboratoire. Si le cas répond à la définition des cas à surveiller, il sera signalé aux autorités provinciales-territoriales en matière de santé qui, à leur tour, le signaleront au Laboratoire de lutte contre la maladie de Santé Canada. Le patient ne peut être identifié par son nom; seules des données globales sont recueillies et 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 le sexe, le groupe d'âge et la province. La surveillance de maladies à l'échelon fédéral se concentre sur les populations plutôt que sur les patients individuels. Les maladies faisant l'objet d'une surveillance nationale sont choisies à l'aide d'un processus d'examen rigoureux où chaque maladie ou condition est évaluée selon 10 critères. On attribue une cote à chaque maladie, et on les classe de la cote la plus élevée à la plus basse. On peut faire un suivi du cas avec un questionnaire plus détaillé du Programme national de surveillance de la maladie de Creutzfeld-Jakob.

Test de la protéine 14-3-3

Une méthode très sensible et très spécifique de diagnostic des maladies à prion.

Le test 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 perte rapide des cellules du cerveau. 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, 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, 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.