



La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD)

Qu'est-ce que la maladie de Creutzfeldt-Jakob Disease (MCJ)?

La maladie de Creutzfeldt-Jakob ou MCJ est une maladie rare, dégénérative et fatale du cerveau.

Les premiers symptômes peuvent se présenter sous forme de confusion, de dépression, de perte de mémoire, d'irrégularités du sommeil, de changements de comportement, de troubles de la vision, de sensations physiques anormales et de problèmes de coordination volontaire.

Lorsque les signes ou les symptômes de la MCJ se déclarent chez une personne, la maladie progresse rapidement sur une période de 2 à 12 mois.

Les symptômes du progrès plus avancé de la maladie comprennent des problèmes d'équilibre, des troubles de la parole, des difficultés à se mouvoir, un risque accru de pneumonie, la démence et, finalement, la mort. La MCJ est très rare, mais environ 30 à 40 personnes en meurent chaque année au Canada. De 1997 à 2010, on a signalé 61 cas de MCJ en Colombie-Britannique. Cette maladie est présente dans tous les pays du monde.

Qu'est-ce qui cause la MCJ?

La MCJ est provoquée par un prion anormal, qui est une protéine que l'on trouve sur la surface des cellules. Le prion anormal s'attache à d'autres protéines cellulaires du cerveau et les déforme. Ces dernières attaquent le cerveau en tuant les cellules et en créant des cavités dans les tissus (ou plaques spongieuses). Lorsque ces prions anormaux de MCJ se déclarent, il faut parfois compter jusqu'à 30 ans avant que les symptômes ne débutent chez une personne.

Comment une personne contracte-t-elle la MCJ?

Dans jusqu'à 85 à 90 pour cent des cas, la MCJ survient spontanément. Dans 10 à 15 pour cent des cas, elle est présente dans la famille. Dans moins d'un pour cent des cas, elle est transmise à une personne par les instruments médicaux ou les greffes de tissu lors d'intervention chirurgicales sur les yeux, le cerveau ou la colonne vertébrale. La maladie n'est pas contagieuse.

Comment dépiste-t-on la MCJ?

Pour déceler la MCJ, on effectue des tests sur le liquide de la colonne vertébrale. Toutefois, ces tests ne sont pas toujours précis. Le diagnostic est posé par un neurologue qui observe les symptômes et des images du cerveau réalisées à l'aide de la tomodensitométrie et de l'imagerie par résonance magnétique. Il peut être difficile de détecter les cavités dans les tissus (ou plaques spongieuses), parce qu'elles n'apparaissent qu'à un stade avancé de la maladie. Le diagnostic final est posé après le décès, à l'aide d'un microscope permettant d'examiner les cellules du cerveau.

Comment traite-t-on la MCJ?

À l'heure actuelle, il n'existe aucun remède contre la MCJ. Le traitement fait appel à la physiothérapie et à l'ergothérapie. Une personne atteinte de la MCJ finit par devoir garder le lit et être nourrie au moyen d'un tube.

La MCJ est-elle liée à la variante de la MCJ (vMCJ)?

La MCJ et la vMCJ ne sont pas la même maladie. Elles font partie d'un groupe de maladies provoquées par des prions anormaux. Les symptômes sont



BC Centre for Disease Control
AN AGENCY OF THE PROVINCIAL HEALTH SERVICES AUTHORITY

similaires, quoique la vMCJ survient généralement avant l'âge de 30 ans. La vMCJ est parfois appelée maladie de la vache folle ou encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) chez l'humain. On pense qu'elle est transmise à l'humain par la consommation de viande de bœuf infectée par les prions de l'ESB.

Pour plus de renseignements sur la vMCJ, consultez la HealthLink BC File (fiche santé de la C.-B.) [#55b Variant Creutzfeldt-Jakob Disease\(vCJD\)](#). Visitez également la page Web que la Société Alzheimer du Canada a consacrée aux affections connexes de la maladie d'Alzheimer sur la MCJ, à www.alzheimer.ca/en/About-dementia/Dementias/Creutzfeld-Jakob-Disease

Pour les autres sujets traités dans les fiches HealthLink BC File, visitez www.HealthLinkBC.ca/healthfiles/index.stm ou votre unité de santé publique locale.

Pour obtenir des renseignements sur la santé et des services de santé non urgents, cliquez sur www.HealthLinkBC.ca ou composez le **8-1-1** en C.-B.

Les personnes sourdes ou malentendantes peuvent obtenir de l'aide en composant le 7-1-1 en C.-B.

Des services de traduction dans plus de 130 langues sont disponibles sur demande.