

Maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ)

Creutzfeldt-Jakob disease (CJD)

Qu'est-ce que la maladie de Creutzfeldt-Jakob?

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

Les premiers symptômes peuvent se présenter sous les formes suivantes :

- Confusion
- Dépression
- Pertes de mémoire
- Insomnie
- Changements de comportement
- Troubles de la vue
- Sensations physiques anormales
- 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.

Au stade avancé de la maladie, les symptômes sont les suivants :

- Problèmes d'équilibre
- Difficultés à parler et à se mouvoir
- Risque accru de pneumonie
- Démence
- Coma et finalement la mort

La MCJ est très rare, mais environ 40 à 90 Canadiens en meurent chaque année. Cette maladie est présente dans tous les pays du monde.

Qu'est-ce qui cause la MCJ?

La MCJ est provoquée par un prion – une protéine à la surface de cellules – anormal. Le prion anormal s'attache à d'autres protéines des cellules du cerveau et les déforme. Elles attaquent le cerveau en tuant les cellules et en créant des cavités dans le tissu (ou plaques spongieuses). Il peut s'écouler jusqu'à 30 ans entre l'apparition de ces prions anormaux et le début des symptômes.

Comment contracte-t-on la MCJ?

Dans environ 93 % des cas, la MCJ survient sans cause apparente. Dans 6 % des cas, elle est présente dans la famille. Dans moins de 1 % des cas, elle se transmet par des instruments ou une greffe de tissu lors d'une opération de l'œil, du cerveau ou de la colonne vertébrale. Elle n'est pas contagieuse.

Comment diagnostique-t-on la MCJ?

Les moyens suivants aident à poser un diagnostic :

- Observation de symptômes
- Tests du liquide dans lequel baigne la moelle épinière

- Imagerie par résonance magnétique
- Enregistrements de l'activité électrique du cerveau obtenus par électroencéphalographie

Le diagnostic ne peut être confirmé que par autopsie.

Comment traite-t-on la MCJ?

À l'heure actuelle, la MCJ ne se guérit pas. Le traitement fait appel à la physiothérapie et à l'ergothérapie. Les patients à un stade avancé sont alités et doivent être nourris par sonde.

La MCJ est-elle liée à la variante de la MCJ?

La MCJ et la variante de la MCJ (vMCJ) sont deux maladies distinctes. Elles font partie d'un groupe de maladies provoquées par

des prions anormaux. Les symptômes sont similaires, mais la vMCJ se déclare en général avant l'âge de 30 ans. La vMCJ est parfois qualifiée de forme humaine de la maladie de la vache folle ou de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB). On pense qu'elle se transmet à l'humain par la consommation de viande de bœuf infectée par les prions de l'ESB.

Pour plus de renseignements

Pour en savoir plus sur la vMCJ, voir la fiche [HealthLinkBC File n° 55b La variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob \(vMCJ\)](#).

Pour en savoir plus sur la MCJ, consultez la page Web de la Société Alzheimer du Canada sur la maladie de Creutzfeldt-Jakob à <https://alzheimer.ca/fr/au-sujet-des-troubles-neurocognitifs/autres-formes-de-troubles-neurocognitifs/troubles-0>.



BC Centre for Disease Control
Provincial Health Services Authority

Pour les autres sujets traités dans les fiches HealthLinkBC, consultez www.HealthLinkBC.ca/more/resources/healthlink-bc-files ou votre service de santé publique local. Pour les demandes de renseignements et de conseils sur la santé en Colombie-Britannique qui ne constituent pas une urgence, visitez www.HealthLinkBC.ca ou composez le **8-1-1** (sans frais). Les personnes sourdes et malentendantes peuvent obtenir de l'aide en composant le **7-1-1**. Des services de traduction sont disponibles sur demande dans plus de 130 langues.