

Evolution clinique, mécanisme et principales lésions de la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

La maladie de Creutzfeldt-Jakob est une démence organique infectieuse à début insidieux, évolution assez rapidement progressive (4 à 18 mois).

Elle est parfois confondue avec celle d'Alzheimer. Très rares, d'allure dégénérative, habituellement démentielles, pouvant être sporadiques, génétiques (autosomiques dominantes), infectieuses, les maladies à Prions sont, dans les 3 cas, transmissibles.

Aucun traitement n'est efficace. Selon la théorie de Prusiner, elles sont causées par le changement de forme d'une protéine normale de l'organisme, la PrPc, qui devient **amyloïde** (riche en feuillets bêta), insoluble, très résistante (**PrPres ou PrPsc**) et infectieuse. La conversion de la PrPc en PrPsc est exceptionnelle dans les formes sporadiques, plus fréquente dans les mutations du gène de la PrP ou les contaminations, en pratique toujours iatrogènes. Raretés épidémiologique, énigmes biologiques, les maladies à Prions restent un défi pour la santé publique en raison de la persistance d'une épidémie larvée de formes iatrogènes dues à l'hormone de croissance de cadavres (« extractive ») et au développement d'une petite épidémie de nouvelle variante après ingestion de viande bovine contaminée.

Le diagnostic des formes habituelles repose sur l'examen du cerveau : **spongiose, gliose astrocytaire; perte neuronale, plaques amyloïdes et autres dépôts de PrPres** révélés par l'immunohistochimie et le Western blot. La diffusion aux tissus lymphoïdes de la PrPsc dans les cas de nouvelle variante permet son diagnostic par la biopsie de l'amygdale.