

INFORMATIONS SUR LES MALADIES DE CREUTZFELDT-JAKOB : (ABREVIATION : MCJ)

- **Les maladies de Creutzfeldt-Jakob sont connues de longue date**

Les premiers cas ont été décrits par Creutzfeldt, en 1920 et Jakob, en 1921.

- **Ce sont des maladies d'évolution progressive qui touchent le cerveau :**

Maladies neurodégénératives qui se traduisent par une démence (définition d'Esquirol : diminution irréversible des facultés intellectuelles. C'est une altération de la mémoire, de la pensée abstraite, du jugement et de la personnalité).

- **Ce sont des maladies rares :**

1,5 cas par million d'habitants / an dans tous les pays où existe une surveillance épidémiologique.

- **Elles font partie du groupe des encéphalopathies spongiformes ou maladies à prions :**

Le prion est la forme pathologique d'une glycoprotéine qui existe dans le cerveau de l'homme. Cette protéine existe sous une forme normale, PrPc, et sous une forme pathologique, PrPres, en cas de maladie.

- **Les MCJ ne se résument pas à la forme « variante » liée à l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) ou « maladie de la vache folle ».**

On les classe, en fonction de leur mode de transmission, en 3 formes :

- **Forme sporadique** (c'est-à-dire aléatoire),
- **Formes héréditaires** (c'est-à-dire : MCJ génétique, syndrome de Gertsman-Straussler-Scheinker, Insomnie Fatale Familiale),
- **Formes acquises** (c'est-à-dire apportées par l'environnement extérieur : kuru, formes iatrogènes, variante de la MCJ).