

Communiqué de presse – 2 février 2020

Maladie de Creutzfeldt-Jakob sporadique: le prion n'est pas exclusivement confiné dans le système nerveux central

Nombreux sont ceux qui ont entendu parler des maladies à prions, notamment depuis l'épisode de la vache folle dans les années 1990. Chez l'Homme, la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) est la maladie à prions la plus fréquente. A l'origine de cette maladie, une protéine, la PrP, perd sa forme normale et s'accumule : ce changement de conformation est à l'origine d'un cercle vicieux funeste conduisant à l'accumulation de cette forme anormale qui s'agrège, entraînant la mort des neurones. Jusqu'à présent, les données suggéraient que les prions responsables de la MCJ étaient essentiellement confinés dans le système nerveux central des patients. Des chercheurs d'INRAE et de l'École Nationale Vétérinaire de Toulouse (ENVT) montrent que ces prions sont également présents dans de très nombreux tissus, à des niveaux non suspectés jusqu'à présent. Leurs résultats sont parus le 2 février dans la revue *Acta Neuropathologica*.

Les prions sont des agents infectieux responsables de maladies neurodégénératives invariablement mortelles. A la différence des virus ou des bactéries, ils sont dénués d'information génétique et sont principalement constitués d'une protéine agrégée capable d'auto-multiplication, la PrP. Tous les prions animaux se multiplient principalement dans le cerveau, dans lequel ils induisent la mort des neurones. Dans certains cas, notamment la tremblante touchant les ovins et les caprins, les prions sont aussi présents dans certains tissus périphériques et fluides biologiques (sang, urine). La distribution tissulaire des prions dans l'organisme soulève des questions en termes de biosécurité, notamment lors d'interventions médicales sur des patients atteints de MCJ.

Afin de clarifier la répartition au sein de l'organisme des prions responsables de la forme sporadique de la MCJ, des chercheurs d'INRAE et de l'ENVT ont identifié la charge infectieuse de différents tissus provenant de cinq patients décédés de MCJ. Leurs résultats indiquent que de nombreux tissus périphériques comme les glandes salivaires, les reins, le cœur, le pancréas, la moelle osseuse peuvent être infectieux.

Ces données ont des implications en termes de biosécurité, notamment lors d'interventions médicales sur des patients en phase clinique de la MCJ.

Référence :

Douet, JY., Huor, A., Cassard, H. *et al.* **Wide distribution of prion infectivity in the peripheral tissues of vCJD and sCJD patients.** *Acta Neuropathol* (2021). <https://doi.org/10.1007/s00401-021-02270-x>

Contact scientifique :

Olivier Andreoletti – olivier.andreoletti@envt.fr

Unité mixte de recherche « Interactions hôtes-agents pathogènes » (IHAP)

Département scientifique SA

Centre INRAE Occitanie-Toulouse

Contact presse :

Service de presse INRAE : 01 42 75 91 86 – presse@inrae.fr

A propos d'INRAE

INRAE, l'Institut national de recherche pour l'agriculture, l'alimentation et l'environnement, est un acteur majeur de la recherche et de l'innovation créé le 1er janvier 2020. Institut de recherche finalisé issu de la fusion entre l'Inra et Irstea, INRAE rassemble une communauté de 12 000 personnes, avec 268 unités de recherche, service et expérimentales implantées dans 18 centres sur toute la France. L'institut se positionne parmi les tout premiers organismes de recherche au monde en sciences agricoles et alimentaires, en sciences du végétal et de l'animal, et se classe 11ème mondial en écologie-environnement. Il est le premier organisme de recherche mondial spécialisé sur l'ensemble « agriculture-alimentation-environnement ». INRAE a pour ambition d'être un acteur clé des transitions nécessaires pour répondre aux grands enjeux mondiaux. Face à l'augmentation de la population, au changement climatique, à la raréfaction des ressources et au déclin de la biodiversité, l'institut construit des solutions pour des agricultures multi-performantes, une alimentation de qualité et une gestion durable des ressources et des écosystèmes.

la science pour la vie, l'humain, la terre

Rejoignez-nous sur :



www.inrae/presse

A propos de l'ENVT

L'École Nationale Vétérinaire de Toulouse (ENVT) est un établissement public d'enseignement supérieur et de recherche dépendant du ministère de l'Agriculture et de l'Alimentation.

Créée en 1828, elle est la plus ancienne des grandes écoles toulousaines.

Elle participe à la formation d'un quart des vétérinaires français, appelés à relever les enjeux de santé et bien-être animal mais aussi les grands défis de la santé publique d'aujourd'hui et de demain.

La recherche de l'ENVT s'articule autour de onze unités en partenariat notamment avec deux établissements publics scientifiques et technologiques : INRAE et l'INSERM.

La qualité de ses équipes et de ses projets lui permet de disposer aujourd'hui d'une réputation scientifique mondiale.

Plus qu'une formation

www.envt.fr

