



Incidence de la maladie de Creutzfeldt-Jakob en France : Le point au 30 avril 1997 : p. 129.
Le point sur la maladie de Creutzfeldt-Jakob iotrogène après traitement par hormone de croissance : p. 130.

N° 28/1997

REÇU LE 8 juillet 1997

4 AOÛT 1997

Centre Européen

SITUATION EN FRANCE

INCIDENCE DE LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB EN FRANCE : LE POINT AU 30 AVRIL 1997

Groupe de recherche épidémiologique sur la maladie de Creutzfeldt-Jakob

A. ALPÉROVITCH*, J.-B. BRANDEL*, J. CHATELAIN****, N. DELASNERIE-LAUPRÊTRE*, J.-P. DESLYS**,
D. DORMONT**, J.-J. HAUW***, J.-L. LAPLANCHE***, V. SAZDOVITCH***

Les suspicions de maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) sont essentiellement recensées par 3 canaux :

1. Les collaborations entre les services de neurologie et l'unité INSERM 360 (hôpital de la Salpêtrière), dans le cadre de l'étude de l'incidence et des facteurs de risque de la MCJ (depuis 1992);
2. Les demandes d'analyse du gène de la PrP (depuis 1992) ou de dosage de la protéine 14-3-3 ou de l'énolase dans le liquide céphalo-rachidien (LCR) [depuis 1996] adressées au Pr. Jean-Louis Laplanche, à l'hôpital Lariboisière;
3. La déclaration obligatoire transmise au Réseau national de Santé publique (RNSP) [depuis octobre 1996].

À ces 3 canaux s'ajoutent quelques cas signalés directement au laboratoire de neurovirologie du CEA ou au laboratoire de neuropathologie de l'hôpital de la Salpêtrière.

Au total, depuis 1992, 543 suspicions de MCJ ont été recensées. Dans plus de 20 % des cas, le diagnostic de MCJ a été écarté, soit - et le plus souvent - en fonction des données cliniques ou paracliniques, soit - dans quelques cas - par l'examen neuropathologique. C'est pour le second canal que la proportion de suspicions pour lesquelles le diagnostic de MCJ est ensuite rejeté est la plus forte, en raison de l'inflation des demandes de génotypage et d'examens du LCR.

Depuis que les suspicions de MCJ sont à déclaration obligatoire, des échanges réguliers ont lieu entre l'unité INSERM 360 et le RNSP, une réunion trimestrielle permettant de faire le point sur le devenir des suspicions déclarées au RNSP. Une réflexion sur la constitution d'une base de données, anonyme, régulièrement mise à jour et interrogeable à partir des 2 sites, est en cours.

Les taux d'incidence de la MCJ par million d'habitants, cas imputables à l'hormone de croissance exclus, ont été de 0,86 en 1992, 0,76 en 1993, 1,05 en 1994, 1,16 en 1995. Rappelons que seuls les cas certains ou cliniquement probables sont inclus dans ces statistiques. En 1996, l'estimation provisoire est de 0,83. Le taux définitif sera vraisemblablement plus élevé. Mais on peut déjà souligner que la médiatisation extrême de la MCJ au printemps 1996 et la mise en place d'une déclaration obligatoire des suspicions à l'automne 1996 n'ont pas eu d'effet apparent sur le recensement des cas de MCJ.

Comme l'indique le tableau, 42 suspicions de MCJ sont en cours d'investigation. Pour la moitié environ de ces cas, les premiers symptômes sont apparus en 1996 et pour l'autre moitié en 1997. Si l'on compare ces données à celles publiées dans le n° 48/1996 du BEH, on voit que pour les 3 malades âgés de moins de 30 ans déjà signalés, le diagnostic de MCJ n'a pu être encore ni affirmé, ni exclu.

Depuis mai 1996 (données du BEH n° 48/1996), le nombre de cas de MCJ certaine ou probable a augmenté de 13 (11 sporadiques, 2 génétiques). L'augmentation du nombre de cas en cours d'investigation (42 actuellement contre 29 en mai 1996) est essentiellement liée à celle des suspicions recensées par les demandes de génotypage ou d'examen du LCR, dont beaucoup - nous l'avons déjà souligné - ne sont pas des MCJ.

Même si l'on ne peut exclure que quelques cas incidents de la fin de 1996 n'aient pas encore été recensés (car dans certaines formes, il peut s'écouler quelques mois entre les tous premiers symptômes et la notification), les données disponibles pour 1996 ne suggèrent aucune évolution remarquable de l'incidence de la MCJ en France.

Tableau. - La maladie de Creutzfeldt-Jakob en France depuis 1992
(Statistique établie au 30 avril 1997)

Âge	Malades actuellement en cours d'investigation clinique ou neuropathologique (1)	MCJ certaine ou probable			
		Sporadique		Génétique	Iatrogène (3)
		Classique	N-MCJ (2)		
< 30 ans.....	3	0	1	1	1
30-39 ans.....	2	2	0	3	0
40-49 ans.....	1	8	0	5	0
50-59 ans.....	10	43	0	7	2
60-69 ans.....	17	88	0	10	0
70-79 ans.....	7	59	0	7	2
> 80 ans.....	2	14	0	1	0
Total	42	214	1	34	5

(1) L'évolution et les résultats des investigations permettront de confirmer ou d'écarter le diagnostic de MCJ et, s'il s'agit d'une MCJ, d'en préciser la classification (possible, probable, certaine) et le type.
(2) Le diagnostic de N-MCJ ne peut être fait que par l'examen neuropathologique.
(3) Les cas imputables à l'hormone de croissance extractive ne sont pas inclus.

* INSERM U 360.
** CEA.
*** INSERM U 360 et laboratoire de neuropathologie, hôpital La Salpêtrière.
**** Hôpital Lariboisière.