

Euro surveillance

BULLETIN EUROPÉEN SUR LES MALADIES TRANSMISSIBLES / EUROPEAN COMMUNICABLE DISEASE BULLETIN

FINANÇÉ PAR LA DG SANTÉ ET PROTECTION DU CONSOMMATEUR
DE LA COMMISSION DES COMMUNAUTÉS EUROPÉENNESFUNDED BY DG HEALTH AND CONSUMER PROTECTION OF THE COMMISSION
OF THE EUROPEAN COMMUNITIES

NUMÉRO SPÉCIAL ESB ET MCJ / SPECIAL ISSUE ON BSE AND CJD

ÉDITORIAL

Nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob : quoi de neuf ?

Noel Gill
PHLS, Communicable Disease Surveillance Centre, Londres, Royaume-Uni

Le 17 juillet 2000, un communiqué a officiellement annoncé que l'augmentation au Royaume-Uni de l'incidence du nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt Jakob (nvMCJ) avait atteint le seuil de signification statistique. Ce numéro d'*Eurosurveillance* est donc au cœur de l'actualité (1). Un « cluster » de cinq cas, dont un cas « probable », identifié dans une zone localisée est en cours d'investigation (2). Depuis le décès, en 1995, du premier patient atteint de la maladie, 76 cas « confirmés » et « probables » de nvMCJ ont été dénombrés et l'incidence augmente d'environ 20 à 30 % par an. Cependant, le Comité consultatif sur les encéphalopathies spongiformes (Spongiform Encephalopathy Advisory Committee) du Royaume-Uni a conclu qu'il est encore trop tôt pour savoir si cette tendance à la hausse se maintiendra ou pour faire des prévisions sur la taille définitive de l'épidémie de nvMCJ (1).

Tant que subsisteront des incertitudes sur l'épidémie humaine de nvMCJ en évolution ainsi que sur les conséquences de l'épidémie associée d'Encéphalopathie Spongiforme Bovine (ESB) chez le bétail, l'Union Européenne doit rester attentive à la menace potentielle que celle-ci représente pour la santé. Jusqu'à présent, tous les cas de nvMCJ dont les résultats des tests sont connus, sont homozygotes pour la méthionine au codon 129 du gène PrP (2). Seule une surveillance continue pourra révéler si l'homozygotisme à la méthionine est un facteur nécessaire au développement du nvMCJ, ou simplement associé à une période d'incubation plus courte. Une étude chez des personnes qui ont reçu du sang de donneurs ayant développé un nvMCJ, et chez des cas de nvMCJ transfusés est en cours, afin d'estimer la possibilité de transmission du nvMCJ par transfusion sanguine (3). L'identification de deux cas de nvMCJ en Irlande et deux en France (4) met l'accent sur l'importance d'une surveillance internationale.

Les dissensions au sein de la Communauté en 1997 lors de l'adoption de l'embargo sur les « matériels à risque spécifiés » (MRS) montrent la ➤

ÉDITORIAL

Developments in variant Creutzfeldt-Jakob disease

Noel Gill
PHLS, Communicable Disease Surveillance Centre, London, United-Kingdom

The announcement on 17 July 2000 that the rate of increase in the incidence of variant Creutzfeldt Jakob disease (vCJD) in the United Kingdom (UK) had reached statistical significance makes the current issue of *Eurosurveillance* particularly timely (1). A cluster of five cases, including one 'probable' case, in a localised area is being investigated (2). Since the first case died in 1995, 76 'definite' and 'probable' vCJD cases have been ascertained. The incidence is rising by an estimated 20 % to 30 % per annum. The UK's Spongiform Encephalopathy Advisory Committee has concluded, however, that it is still too early to know whether this rising trend is likely to be sustained or to forecast the ultimate size of the vCJD epidemic (1).

As long as there is uncertainty about both the evolving human vCJD epidemic and the consequences of the associated epidemic of bovine spongiform encephalopathy (BSE) in cattle, the European Union must remain alert to its potential threat to health. So far all the cases of vCJD for whom the relevant test results are available have been methionine homozygotes at codon 129 of the prion protein gene (2). Only continued observation will reveal whether methionine homozygosity is necessary for vCJD to develop, or is simply associated with a shorter incubation period. A study is underway of recipients of blood from people who have developed vCJD, and of vCJD cases who have been transfused, to examine the possibility of transmission of vCJD via blood transfusion (3). The recognition of two vCJD cases in Ireland and two in France (4) highlight the importance of international surveillance.

The challenge of instituting prevention measures across the EU is illustrated by the fact that the community was split in 1997 over a move to ban 'specified risk materials' (SRM). Prolonged negotiations around a regional approach were swayed by the advice of the ➤

S O M M A I R E / C O N T E N T S

Editorial

- Nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob : quoi de neuf ? / Developments in variant Creutzfeldt-Jakob disease

Rapport de surveillance / Surveillance report

- Surveillance du variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob au Royaume-Uni / Surveillance of variant Creutzfeldt-Jakob disease in the United Kingdom

Rapport scientifique / Scientific review

- Le nouveau variant de la Maladie de Creutzfeldt-Jakob / New variant of Creutzfeldt-Jakob disease

Rapport de surveillance / Surveillance report

- Situation épidémiologique de l'ESB en France – point sur les cas NAIF / Epidemiological status of BSE in France – update on born after the ban cases

Dans les bulletins nationaux... / In the national bulletins...

Contacts / Contacts

"Ni la Commission Européenne, ni aucune personne agissant en son nom n'est responsable de l'usage qui pourrait être fait des informations ci-après."
"Neither the European Commission nor any person acting on behalf of the Commission is responsible for the use which might be made of the following information."

► difficulté d'instituer des mesures de prévention communes à toute l'Union Européenne. De longues négociations limitées à un contexte régional ont été influencées de façon déterminante par l'avis du Comité scientifique, selon lequel aucun État membre ne peut se considérer comme exempt du risque d'ESB, et par la notification d'un cas d'ESB chez une vache née au Danemark (5). Ce n'est qu'en juin 2000 qu'a été adoptée la Décision imposant le retrait des MRS avant consommation de la viande de bovins, d'ovins et de caprins d'élevage dans tous les pays de la Communauté.

Une surveillance renforcée dans chaque État Membre est indispensable pour réagir face au problème du nvMCJ et de l'ESB. L'assurance de l'absence de cas dans certains pays de la Communauté servira à orienter une prévention coordonnée presque autant que l'expérience des pays affectés jusqu'ici. Malgré toutes les incertitudes sur le devenir du nvMCJ, les conséquences des événements passés pour la santé et l'économie rappellent le besoin de développer une structure de santé publique à l'échelle de l'Union Européenne, dans laquelle *Eurosurveillance* a sa place. ■

References

1. UK Dept of Health. Spongiform Encephalopathy Advisory Committee (SEAC) Press Release following meeting of 17 July 2000.
2. UK Dept of Health Statement – cluster of CJD cases in Leicestershire. 14 July 2000.
3. Ward HJT. Surveillance of variant Creutzfeldt-Jakob disease in the United Kingdom. *Eurosurveillance* 2000; 5:90-4
4. Dormont D. New variant of Creutzfeldt-Jakob disease *Eurosurveillance* 2000; 5: 95-7
5. Chalus T, Peutz I. BSE : the European regulation. *Eurosurveillance* 2000; 5 (in press)

RAPPORT DE SURVEILLANCE

Surveillance du variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob au Royaume-Uni

Hester JT Ward
National Creutzfeldt-Jakob Disease Surveillance Unit, Western General Hospital, Edimbourg, Royaume-Uni

Fin mai 2000, 54 cas confirmés de nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (nvMCJ) et 13 cas probables ont été recensés au Royaume-Uni par l'Unité de Surveillance Nationale de la MCJ, mise en place en 1990. Tous les cas certains pour lesquels les données étaient disponibles sont homozygotes pour la méthionine au codon 129 du gène codant la protéine du prion (PrP). Hormis cette surveillance à l'échelle nationale, cette unité participe à des projets en collaboration tels EUROCJD et NEUROCJD, financés par la Commission Européenne, dont l'objectif est de comparer les données entre les pays afin d'aider à identifier de nouveaux facteurs de risque.

L'identification de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) dans le bétail britannique comme l'une des encéphalopathies spongiformes transmissibles a soulevé la question d'une possible transmission de l'ESB à l'homme provoquant la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ). Le Southwood Report a recommandé que la MCJ fasse l'objet d'une surveillance au Royaume-Uni (1). C'est ainsi que l'Unité de surveillance nationale de la MCJ (Royaume-Uni) a été mise en place en 1990 avec comme objectif prioritaire l'identification de tout changement dans les caractéristiques de la MCJ pouvant être associés à l'ESB. En 1996, un nouveau variant de la MCJ (nvMCJ) était identifié et depuis cette date, des preuves d'un lien causal entre la nvMCJ et l'ESB ont été réunies (2-5). Le mode de transmission exact de l'agent ESB chez l'homme n'est pas identifié, mais l'hypothèse la plus probable est une exposition alimentaire à des produits bovins contaminés par l'ESB (6).

Le premier objectif de la surveillance de la MCJ au Royaume-Uni est d'informer la communauté scientifique, les politiques et enfin la population des changements dans l'épidémiologie de la MCJ et du nvMCJ et des facteurs de risque potentiels afin d'établir et de réduire les conséquences potentielles de cette maladie.

L'objectif principal de l'Unité de surveillance de la MCJ est d'identifier tous les cas de MCJ au Royaume-Uni et d'enquêter sur chaque cas par un examen clinique, des investigations cliniques, un examen

► Standing Scientific Committee that it was highly unlikely that any member state could be considered free of BSE risk, and by the occurrence of BSE in a native born Danish cow (5). It took until June 2000 for a decision to be adopted imposing removal of SRM before consumption of slaughtered cattle, sheep and goats throughout the community.

Strengthened surveillance in each member state is an essential response to the vCJD and BSE problem. Confidence in the absence of cases from parts of the community will guide coordinated prevention almost as much as knowledge from the countries affected so far. Although the uncertainty about the future of vCJD is great, the health and economic consequences of what has occurred warn of the need to develop an EU-wide public health capacity, of which *Eurosurveillance* forms a small part. ■

SURVEILLANCE REPORT

Surveillance of variant Creutzfeldt-Jakob disease in the United Kingdom

Hester JT Ward
National Creutzfeldt-Jakob Disease Surveillance Unit, Western General Hospital, Edinburgh, United Kingdom

By the end of May 2000, 54 definite cases and 13 probable cases of vCJD had been notified in the United Kingdom by the National CJD Surveillance Unit set up in 1990. All definite cases for whom data are available are methionine homozygous at codon 129 of the prion protein (PrP) gene. As well as conducting surveillance at national level, this unit takes part in collaborative projects such as EUROCJD and NEUROCJD, funded by the European Union, which aim to make comparisons between countries in order to help identify novel risk factors.

The identification in cattle in the United Kingdom of bovine spongiform encephalopathy (BSE) as one of the transmissible spongiform encephalopathies led to concern that BSE might be transmitted to humans and cause Creutzfeldt-Jakob disease (CJD). The Southwood report recommended that CJD should be monitored in the UK (1). Therefore, the National CJD Surveillance Unit (UK) was set up in 1990 with the primary aim of identifying any changes in the characteristics of CJD that might be linked to BSE. In 1996 a new variant of CJD (vCJD) was identified and evidence has since gathered that links vCJD causally to BSE (2-5). The exact mechanism of transmission of the BSE agent to the human population has not been identified, but dietary exposure to BSE contaminated beef products remains the most likely hypothesis (6).

The primary aim of CJD surveillance in the UK is to inform the scientific community, policy makers and, ultimately, the general public of changes in the epidemiology of CJD and vCJD and of potential risk factors, in order to plan for and to reduce the potential consequences of this disease.

The main objective of the UK's CJD Surveillance Unit is to identify all cases of CJD in the UK and to investigate each case by clinical examination, clinical investigations, neuropathological examination, genetic analysis, molecular biological studies, collecting basic epidemiological data and by carrying out a case control study in order to determine risk factors.