



**WHO/EMC/ZOO/97.2**

**Rapport de l'atelier de travail OMS sur la surveillance de la  
Maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) et les autres  
Encéphalopathies Spongiformes Transmissibles (EST).  
Dakar, Sénégal, 24-26 juin 1997**

**Organisation mondiale de la Santé**  
Division des Maladies émergentes et autres Maladies  
transmissibles – Surveillance et Lutte

Ce document a été téléchargé du site Web OMS/EMC. Les pages de  
couverture et les listes des participants ne sont pas incluses. Voir  
<http://www.who.int/emc> pour de plus amples informations

© **Organisation mondiale de la Santé**

Ce document n' est pas une publication officielle de l' Organisation mondiale de la Santé (OMS), et tous les droits sont réservés par l' Organisation. Il peut être néanmoins commenté, résumé, reproduit ou traduit sans restriction, en partie ou en totalité, mais pas pour la vente ni à des fins commerciales.

La mention de firmes ou de produits commerciaux n' implique pas que ces firmes ou ces produits sont agréés ou recommandés par l' OMS de préférence à des autres. Les opinions dans les documents par des auteurs cités nommément n' engagent que lesdits auteurs.

## **TABLE DES MATIERES**

<b>1. INTRODUCTION</b>	<b>p. 1</b>
<b>2. DEROULEMENT DE L'ATELIER</b>	<b>p. 1</b>
<b>3. CONCLUSIONS ET RECOMMANDATIONS</b>	<b>p. 3</b>
<b>3.1 CONCLUSIONS</b>	<b>p. 3</b>
<b>3.2 RECOMMANDATIONS</b>	<b>p. 4</b>
<b>ANNEXE : Liste des participants</b>	<b>p. 6</b>

## 1. INTRODUCTION

L'atelier de travail OMS sur la surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) et autres encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST) dans les pays francophones d'Afrique a été ouvert officiellement par le Dr Dankoko représentant Monsieur le Ministre de la Santé du Sénégal en présence du Prof. René Ndoye, Doyen de la Faculté de Médecine et de Pharmacie et d'Odontostomatologie de Dakar, du Dr Tankari, Représentant de l'OMS au Sénégal et du Dr Prof. Ndiaye, Chef de la Clinique Neurologique du CHU de Fann. Le Dr Ndiaye a souligné l'importance nouvelle de ces EST tant chez l'homme que chez l'animal et leur incidence économique et sanitaire, élevée là où elles sont reconnues, et la nécessité de renforcer leur surveillance, là où elle est insuffisante. Le Dr Meslin a ensuite rappelé les raisons qui ont présidé à l'organisation de cet atelier, le premier d'une série qui s'inscrit dans le cadre du programme OMS de Surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob et de ses variantes à l'échelon planétaire - la liste des participants est en Annexe p. 6.

## 2. DEROULEMENT DE L'ATELIER

Le Dr Dormont a passé en revue les différentes encéphalopathies transmissibles humaines sous leurs aspects épidémiologiques, cliniques et neuropathologiques ainsi que les différentes hypothèses ayant trait à la nature de l'agent étiologique. Il a également analysé les données nouvelles soutenant l'hypothèse de la transmission de l'Encéphalopathie Spongiforme Bovine (ESB) à l'homme depuis que cette hypothèse a été émise en mars 1996. Le Dr Zeidler a de son côté, présenté la clinique et la neuropathologie de la forme variante de MCJ sur la base des cas officiellement rapportés au Royaume-Uni. Il a également présenté l'analyse, conduite par le Centre National de surveillance de la MCJ au Royaume-Uni, des facteurs de risques (iatrogènes, alimentaires, professionnels ou liés à des activités récréatives) qui auraient pu être à l'origine de ces cas. Il a souligné qu'à l'heure actuelle aucun facteur de risque particulier n'avait pu être identifié.

Les représentants des pays invités ainsi que du pays hôte le Sénégal, ont ensuite fait état de leurs situations nationales en particulier dans le domaine du développement de leurs structures de neurologie, des modalités de surveillance des maladies neurologiques, et de l'absence ou la présence de cas de MCJ (cas confirmés, possibles ou probables). Tous les pays présents ont souligné qu'aucun cas d'ESB n'avait été rapporté sur leurs territoires. A l'issue de ces présentations on note que l'Algérie rapporte 2 cas probables et 3 cas possibles de MCJ, le Bénin 1 cas probable et le Togo 1 cas possible. La Côte d'Ivoire et le Sénégal ont eu un cas confirmé au laboratoire (en 1988 et 1978 respectivement). Sur la base de ces présentations nationales on peut reconnaître 3 groupes de pays :

- celui qui comprend la majorité des pays représentés (Bénin, Burkina-Fasso, Guinée, Mali, Mauritanie, Togo) dans lesquels le nombre de neurologues est très réduit et où les structures d'études de ces maladies neurologiques sont peu développées et insuffisamment équipées,
- un second groupe comprenant la Côte d'Ivoire et le Sénégal qui possèdent au moins un département de neurologie bien structuré et équipé,

- enfin un dernier groupe comprenant l'Algérie, où il existe un réseau de départements de neurologie répartis sur le territoire et un ratio neurologue/population humaine relativement élevé par rapport aux autres pays participant à l'atelier.

Le Prof. Ndiaye a identifié les difficultés et les obstacles à une meilleure surveillance de ces pathologies qui sont nombreuses. Les difficultés sont dues à certaines caractéristiques de ces maladies :

- leur rareté (ex. : MCJ sporadique, 1 cas par million d'habitants) en particulier au sein de populations nationales d'effectifs relativement réduits (de 2 à 25 millions d'habitants) et du fait que les classes d'âge au sein desquelles ces maladies sont généralement rapportées (>60ans) sont peu représentées au sein des populations des pays participants à l'atelier.

Les obstacles à une surveillance effective sont multiples. Ils sont :

- de nature structurelle principalement :
  - nombres réduits de départements de neurologie, de neurologues et de neuropathologistes,
  - manque de sensibilisation ou d'intérêt des autres professionnels de la santé,
  - moyens réduits ou absents pour la confirmation d'une suspicion clinique et au laboratoire (absence de service de neuropathologie, absence d'électroencéphalographie, absence des installations et équipement permettant d'assurer la sécurité des prélèvements).
- mais aussi dûs à :
  - l'absence ou non-application d'une législation sur les autopsies,
  - des freins de nature culturelle et religieuse rendant difficile la réalisation d'examens post-mortem.

Le Dr Savey a fait une présentation exhaustive des encéphalopathies spongiformes animales en particulier l'ESB, et des conditions qui ont présidé à l'émergence de cette maladie au Royaume-Uni, et dans les autres pays où des cas ont été rapportés. Il a précisé les données épidémiologiques et expérimentales qui soutiennent l'analyse des risques pour la santé animale et humaine et a décrit les mesures qui ont été prises dans les pays où l'ESB existe, afin de prévenir ou de réduire au maximum ces risques. Le Dr Akakpo a souligné que cette maladie n'avait pas été diagnostiquée en Afrique de l'Ouest et que les pays africains devraient prioritairement contrôler les importations de bovins et de sous-produits d'origine bovine.

Le Dr Zeidler a fait une évaluation des différents tests de diagnostic de la MCJ et de ses variantes : épreuves hématologiques, épreuves sur le Liquide Céphalo-Rachidien (LCR), neuro-imagerie, études génétiques, examens neuropathologiques sur des biopsies ou des prélèvements réalisés post-mortem et électroencéphalographie. Il a souligné l'importance des antécédents et de l'examen clinique ainsi que de l'électroencéphalogramme caractéristique qui apparaît habituellement au cours de la MCJ sous sa forme classique pour l'établissement du diagnostic de cas probable. En ce qui concerne la nouvelle forme variante de MCJ, l'examen neuropathologique est obligatoire afin de poser le diagnostic. Il a aussi évoqué les tests diagnostiques futurs en particulier par mise en évidence de PrP au niveau des amygdales.

Le Dr Chambaud a présenté une enquête par voie de questionnaire, conduite par Le DG V, sur le diagnostic et la surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob dans les 15 pays de l'Union européenne. Les résultats montrent la grande hétérogénéité des pratiques nationales dans ce domaine (maladie à déclaration obligatoire ou non, pourcentage d'examens post-mortem et neuropathologiques très variable d'un pays à l'autre, populations de malades référés très différentes). La nécessité d'une plus grande concertation a été soulignée ainsi que d'une meilleure coopération entre les secteurs santé publique et santé animale.

Deux films ont été projetés : l'un sur l'épidémie de Kuru au sein de la population Fore de Papouasie Nouvelle-Guinée et l'autre sur l'ESB au Royaume-Uni et ses implications éventuelles pour la population humaine de ce pays.

Divers documents ont été remis aux participants, en particulier un module de formation OMS pour le renforcement de la surveillance de la MCJ et de ses variantes et les rapports de réunions OMS sur les EST humaines et animales tenues à Genève en 1996.

Les possibles solutions aux obstacles à la surveillance effective de ces maladies identifiées précédemment, ont été discutées ainsi que les modalités de notification des cas de MCJ sur la base d'un formulaire proposé par l'OMS.

Le Dr Bolis a conclu l'atelier en replaçant les EST dans le cadre des sujets couverts par les Neurosciences et a souligné la nécessité d'une meilleure reconnaissance de l'importance et du développement de ces dernières dans les pays en développement.

### **3. CONCLUSIONS ET RECOMMANDATIONS**

#### **3.1 Conclusions**

- Les pays participants se sentent exposés aux facteurs de risque qui sont possiblement associés à l'émergence de la nouvelle forme variante de MCJ (nvMCJ) en particulier par la possible importation illicite de bovins vivants, de sous-produits d'origine bovine (ex. farine de viande et d'os destinée à l'alimentation du bétail) de certains autres produits d'origine bovine pouvant entrer dans la chaîne alimentaire humaine, et de certains produits médicamenteux à usage humain,

- bien que des obstacles divers (de nature structurelle, réglementaire, culturelle et religieuse) aient été mis en évidence, une surveillance effective de la MCJ devrait pouvoir être mise en place dans la plupart des pays comme démontré par les cas identifiés dans certains d'entre eux,
- il y a un intérêt marqué de la communauté des neurologues, neuropathologistes, neurochirurgiens, ophtalmologues, épidémiologistes médicaux et vétérinaires pour ces maladies qui devrait faciliter la mise en place d'une surveillance efficace.

### **3.2 Recommandations**

Il conviendrait que :

- les produits médicaux représentant un risque potentiel soient identifiés dans chacun des pays et qu'une analyse comparative des risques et des bénéfices liés à leur utilisation soit conduite conformément aux recommandations de l'OMS,
- une étude rétrospective sur l'utilisation de certains produits médicaux et dispositifs médicaux potentiellement infectés par l'agent de la MCJ soit menée. De plus, chaque pays doit élaborer et adopter des directives strictes en matière de décontamination du matériel potentiellement infecté par l'agent de la MCJ.
- une analyse spécifique des facteurs d'émergence des EST animales tout particulièrement chez les bovins et les petits ruminants, soit conduite afin de mettre en place les mesures de prévention et le cas échéant, de contrôle des points critiques. Un mécanisme interdisciplinaire traitant des EST humaines et animales doit être établi au niveau national,
- un réseau d'épidémiosurveillance des EST animales soit mis en place au sein des populations animales potentiellement les plus exposées,
- les participants à cet atelier organisent, avec le soutien de l'OMS, une réunion nationale de sensibilisation des autres professionnels de la santé et d'information des représentants des Ministères de la Santé et de l'Agriculture afin de mettre en place un réseau de surveillance de ces affections,
- les services de neurologie, à travers ce réseau, mènent une enquête et examinent par électroencéphalographie tout cas de démence apparaissant chez des individus âgés de 16 à 40 ans,
- l'OMS collabore avec les pays dans le domaine du diagnostic et des examens génétiques en facilitant l'acheminement des prélèvements de tissu nerveux, de liquide céphalo-rachidien et de sang vers les centres OMS de référence et en aidant à la constitution de serothèques,

- l'OMS assure à travers ses centres de référence spécialisés, la formation de personnel aux méthodes sûres de prélèvement et de décontamination des tissus et matériel potentiellement contaminés ainsi qu'aux méthodes conventionnelles et nouvelles de diagnostic de ces maladies,
- l'OMS fournisse aux laboratoires le matériel et les réactifs permettant la réalisation d'un plus grand nombre d'électroencéphalogrammes et de prélèvements à fin de diagnostic au laboratoire et essaie de mobiliser des ressources supplémentaires,
- l'OMS assure la mise en place d'une banque de données centralisant les cas confirmés et probables de MCJ classique et de nvMCJ confirmés provenant d'Afrique,
- l'OMS alerte les gouvernements en particulier des pays exportateurs et les organisations intergouvernementales compétentes, quant à la nécessité de s'assurer du respect des décisions interdisant le commerce, et de celui des règles concernant les échanges de certains produits contenant des tissus présentant un risque potentiel.