



# Maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ)

## Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD)

### Qu'est-ce que la maladie de Creutzfeldt-Jakob?

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) est une maladie rare, dégénérative et fatale du cerveau.

Les premiers symptômes peuvent se présenter sous forme de confusion, de dépression, de pertes de mémoire, d'insomnies, de changements de comportement, de troubles de la vision, de sensations physiques anormales et de problèmes de coordination volontaire.

Lorsque les signes ou les symptômes de la MCJ se déclarent chez une personne, la maladie progresse rapidement sur une période de 2 à 12 mois.

Au stade avancé de la maladie, les symptômes comprennent des problèmes d'équilibre, des troubles de la parole, des difficultés à se mouvoir, un risque accru de pneumonie, une démence, un coma et, finalement, la mort. La MCJ est très rare, mais environ 30 à 40 personnes en meurent chaque année au Canada. Cette maladie est présente dans tous les pays du monde.

### Qu'est-ce qui cause la MCJ?

La MCJ est provoquée par un prion – une protéine à la surface de cellules – anormal. Le prion anormal s'attache à d'autres protéines des cellules du cerveau et les déforme. Ces dernières attaquent le cerveau

en tuant les cellules et en créant des cavités dans le tissu (ou plaques spongieuses). Il peut s'écouler jusqu'à 30 ans entre l'apparition de ces prions anormaux de la MCJ et le début des symptômes.

### Comment contracte-t-on la MCJ?

Dans 85 à 90 pour cent des cas, la MCJ survient sans cause apparente. Dans 10 à 15 pour cent des cas, elle est présente dans la famille. Dans moins d'un pour cent des cas, elle est transmise par des instruments ou une greffe de tissu lors d'une intervention chirurgicale dans un œil, le cerveau ou la colonne vertébrale. La MCJ n'est pas contagieuse.

### Comment diagnostique-t-on la MCJ?

Un diagnostic de suspicion de MCJ est établi sur la base :

- des symptômes;
- de tests du liquide dans lequel baigne la moelle épinière;
- d'images du cerveau obtenues par tomodensitométrie (TDM) et imagerie par résonance magnétique (IRM);
- d'enregistrements de l'activité électrique du cerveau obtenus par électroencéphalographie (EEG).

Le diagnostic ne peut être confirmé que par autopsie.

## Comment traite-t-on la MCJ?

À l'heure actuelle, la MCJ ne se guérit pas. Le traitement fait appel à la physiothérapie et à l'ergothérapie. Les patients à un stade avancé de la MCJ sont alités et doivent être nourris par sonde.

## La MCJ est-elle liée à la variante de la MCJ?

La MCJ et la variante de la MCJ (vMCJ) sont deux maladies distinctes. Elles font partie d'un groupe de maladies provoquées par des prions anormaux. Les symptômes de ces deux maladies sont similaires, mais la vMCJ se déclare en général avant l'âge de 30 ans. La vMCJ est parfois qualifiée de forme humaine de la maladie de la vache folle ou de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB). On pense qu'elle se transmet à l'humain par la consommation de viande de bœuf infectée par les prions de l'ESB.

## Pour plus de renseignements

Pour en savoir plus sur la vMCJ, voir la fiche [HealthLinkBC n° 55b La variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob \(vMCJ\)](#).

Pour en savoir plus sur la MCJ, consultez la page Web de la Société Alzheimer du Canada sur la maladie de Creutzfeldt-Jakob à <https://alzheimer.ca/en/Home/About-dementia/Dementias/Creutzfeldt-Jakob-Disease>.

Pour les autres sujets traités dans les fiches HealthLinkBC, visitez [www.HealthLinkBC.ca/healthfiles](http://www.HealthLinkBC.ca/healthfiles) ou votre unité de santé publique locale.

Pour obtenir des renseignements sur la santé et des services de santé non urgents, cliquez sur [www.HealthLinkBC.ca](http://www.HealthLinkBC.ca) ou composez le **8-1-1** en C.-B.

Les personnes sourdes ou malentendantes peuvent obtenir de l'aide en composant le 7-1-1 en C.-B.

Des services de traduction dans plus de 130 langues sont disponibles sur demande.



**BC Centre for Disease Control**  
An agency of the Provincial Health Services Authority