

refuse l'article soumis. Toutefois, une lettre indignée des auteurs convainc l'éditeur, qui publie l'article. L'afflux de courrier suscité par cet article ne suffit pas à convaincre les autorités de l'importance de ces travaux. Comme la maladie de la tremblante a peu d'impact économique, le Centre britannique de recherche pour l'agriculture refuse de financer ce type d'études.

LE RÔLE DES ÉPIDÉMIOLOGISTES

CNEVA/Lyon



3. Mouton atteint de la tremblante.

Dans les années 1970, beaucoup considèrent encore les encéphalopathies spongiiformes transmissibles comme des maladies virales. C. Gajdusek montre que l'encéphalopathie transmissible du vison est consécutive à la consommation de viande de moutons atteints de tremblante et que la maladie se transmet de vison à vison par contact, morsures et cannibalisme. En 1972, il publie un article où il met en parallèle le kuru et la maladie de Creutzfeldt-Jakob, maladies qu'il décrit comme des encéphalopathies spongiiformes subaiguës d'origine virale.

En 1976, le prix Nobel de médecine récompense C. Gajdusek pour 20 années de travaux sur les maladies virales à évolution lente. C. Gajdusek pense que l'encéphalopathie transmissible du vison, le kuru et la maladie de Creutzfeldt-Jakob ont une origine commune : la tremblante du mouton. Pourtant, les enquêtes épidémiologiques ne confirment pas cette hypothèse.

L'étude épidémiologique entreprise antérieurement par V. Zigas et C. Gajdusek en Nouvelle-Guinée avait montré qu'à partir de 1960 le nombre de morts par kuru avait diminué. L'extinction progressive de la maladie semblait coïncider avec celle des pratiques de rites funéraires cannibales interdits par les autorités à partir de 1955. C. Gajdusek avait assisté à un festin cannibale où femmes et enfants mangeaient cervelle et abats de personnes décédées, tandis que les hommes ingéraient les muscles. Reprenant tous les cas de kuru, V. Zigas et C. Gajdusek ont remarqué qu'ils s'étaient tous produits après un festin cannibale. Le caractère familial de la maladie était patent : seuls les membres de la famille étaient conviés à ce genre de cérémonie. Ingérant les organes les plus contaminés, les femmes et les enfants étaient le plus exposés.

Quant à la maladie de Creutzfeldt-Jakob, qui a fait l'objet, dans les années 1970, de grandes enquêtes épidémiologiques en France, en Grande-Bretagne,

au Japon, au Chili et en Italie, son incidence était de 0,4 à 1 cas par million d'habitants. Les études épidémiologiques françaises ont été menées par Françoise Cathala, neurologue à l'Hôpital de la Salpêtrière, qui collaborait avec C. Gajdusek et ses collègues.

Au début des années 1970, F. Cathala commence à travailler avec Louis Court, médecin militaire, électrophysiologiste et élève de Latarjet : ils mettent en évidence des anomalies électroencéphalographiques qui précèdent l'apparition des signes cliniques. En 1972, elle entreprend une étude épidémiologique sur la maladie de Creutzfeldt-Jakob, qu'elle poursuit jusqu'en 1982. Elle réalise également, avec Jacqueline Chatelain, une étude épidémiologique sur la tremblante qui ne montre aucun passage de cette maladie du mouton à l'homme.

Les études épidémiologiques chez l'homme révèlent trois modes possibles d'apparition de la maladie de Creutzfeldt-Jakob : les formes apparemment sporadiques, les formes infectieuses et les formes familiales. Ces dernières ne représentent que cinq à six pour cent de la totalité des cas recensés. Certaines personnes ont été contaminées lors d'une intervention chirurgicale : le premier cas, rapporté en 1974, est celui d'une femme de 55 ans qui a reçu une greffe de cornée prélevée sur une personne décédée. L'incubation de la maladie a duré 18 mois, et le décès est survenu huit mois après l'apparition des premiers signes cliniques.

D'autres cas ont suivi l'administration d'hormone de croissance extraite d'hypophyses humaines prélevées sur des cadavres (certaines provenant de personnes mortes de la maladie de Creutzfeldt-Jakob). En mai 1984, à San Francisco, un jeune homme de 21 ans se plaint de vertiges et décède six mois plus tard. L'autopsie révèle des lésions cérébrales compatibles avec une maladie de Creutzfeldt-Jakob. Il avait été traité par l'hormone de croissance entre 1963 et 1977.

En 1984, deux autres cas sont déclarés aux États-Unis, qui décident, le 19 avril 1985, de suspendre l'administration d'hormone de croissance. Quasi simultanément, un cas est rapporté en Grande-Bretagne. Une enquête rétrospective révèle un premier cas en 1979. En 1993, Clarence Gibbs, dans le laboratoire de C. Gajdusek, montre que l'hormone de croissance d'origine humaine peut déclencher une maladie de Creutzfeldt-Jakob : il injecte à des singes-écureuils de l'hormone qui provient de lots américains datant d'avant 1985 et les rend malades.

En France, Annick Alperovitch, à l'Hôpital de la Salpêtrière, reprend des études épidémiologiques sur les patients traités par l'hormone de croissance. L'enquête publiée en 1989 montre qu'aucun cas suspect n'a pu être identifié chez les 1 698 personnes traitées par l'hormone de croissance entre 1959 et 1985. Les premiers cas sont mis en évidence en 1989, une vingtaine sont recensés en 1993, et 34 en 1995. Aux États-Unis et en Grande-Bretagne, les traitements utilisant l'hormone de croissance sont interrompus ; ils ne seront repris qu'après la mise au point, en 1986, de l'hormone fabriquée par génie génétique. En France, les traitements en cours ne sont pas arrêtés, et ce n'est qu'en 1988 que l'hormone biosynthétique est prescrite.

Dans les années 1980, le manque de précautions dans la sélection des prélèvements d'hypophyses entraîne une contamination des personnes traitées. En 1995, sur les 52 cas de maladie de Creutzfeldt-Jakob répertoriés dans le monde, 34 sont français.

Le fait que les hypophyses étaient prélevées dans les services de neurologie aurait dû inciter à une prudence extrême, puisque les personnes atteintes de la maladie de Creutzfeldt-Jakob y sont hospitalisées. Par ailleurs, on savait depuis longtemps que l'agent responsable de ce type de maladie est très résistant. L'organisation française en charge du traitement par l'hormone de croissance impliquait l'association France-Hypophyse, l'Institut Pasteur et la Pharmacie centrale des hôpitaux de l'Assistance publique de Paris. L'enquête menée en 1992 par l'Inspection générale des affaires sociales souligne que la collecte et les prélèvements des hypophyses n'ont pas été faits selon les règles de sécurité. En 1993, plusieurs responsables ont été mis en examen pour homicide involontaire. Cette affaire allait être suivie, en 1996, de la crise internationale liée à l'encéphalopathie spongiiforme bovine.