

PROTÉINE PrP BOVINE

PROTÉINE PrP HUMAINE

CHARGE POSITIVE

ZONE DE NEUTRALITÉ ÉLECTRIQUE

CHARGE NÉGATIVE

4. LA RÉPARTITION DES CHARGES DE SURFACE des protéines PrP humaine et bovine diffère. Les flèches jaunes indiquent les domaines chargés négativement (*en rouge*) dans la protéine PrP humaine, mais qui sont absents de la protéine PrP bovine. Au contraire, les flèches

blanches montrent des charges négatives présentes sur la protéine PrP bovine et absentes de la protéine humaine. Ces différences renforcent sans doute la barrière d'espèce entre l'homme et la vache, et limite la transmission de l'encéphalopathie spongiforme bovine à l'homme.

de la maladie de Creutzfeldt-Jakob varient notablement : dans le meilleur des cas, quelques centaines de personnes seraient atteintes ; dans le pire, plus de 100 000 personnes auraient déjà été contaminées. Jusqu'à présent, toutes les victimes avaient des spécificités génétiques qui se retrouvent chez 35 pour cent des Européens : la susceptibilité à la maladie différerait d'une personne à l'autre.

En Grande-Bretagne, probablement 750 000 bovins infectés sont entrés dans la chaîne alimentaire. Les tissus et les organes sont plus ou moins infectieux. Lorsque la maladie est déclarée chez l'animal, le cerveau, la moelle épinière et les yeux contiennent de grandes quantités de prions : près d'un milliard de protéines pathogènes par gramme de tissus. C'est également le cas de la moelle osseuse, des ganglions lymphatiques, des amygdales, de certaines parties de l'intestin grêle et du gros intestin, ainsi que de la rate et des glandes surrénales : environ un million de prions par gramme. En revanche, on n'a jamais réussi à détecter de prions dans le lait ou dans les muscles. Toutefois, lors de l'abattage et de la préparation, des

prions risquent d'être transmis par des couteaux ou par des scies contaminés à des morceaux de bœuf normalement sains. Les produits d'origine bovine sont également utilisés en dehors de l'industrie agroalimentaire : 70 pour cent des produits pharmaceutiques contiennent des extraits bovins, notamment de la gélatine. Néanmoins, son utilisation semble être sans risque, en raison des procédés de fabrication et de surveillance mis en œuvre.

Aujourd'hui, les tests rapides de dépistage de l'encéphalopathie spongiforme bovine utilisés sur les animaux abattus n'offrent pas une sécurité totale, car ils détectent le prion seulement lorsque sa concentration cérébrale est

élevée. Plusieurs équipes recherchent des tests beaucoup plus sensibles de détection du prion chez l'animal. La sensibilité requise dépendra du nombre de prions nécessaires pour infecter un être humain, ce qui n'est pas encore connu. Toujours est-il qu'une vache peut être contaminée par l'ingestion de seulement un gramme de cervelle infectée.

Pour juguler la crise de l'encéphalopathie spongiforme bovine, nous devons continuer à étudier l'agent pathogène et à élucider sa structure interne. C'est sur ces seules bases que l'on pourra développer des méthodes diagnostiques performantes, ainsi que des médicaments efficaces contre la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Ralph ZAHN mène ses recherches à l'Institut de biologie moléculaire et de biophysique de l'École Eidgenössischen Technische Hochschule, à Zurich.

Stanley PRUSINER, *Prions*, in *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, vol. 95, pp. 13 363-13 383, 1998.

Ralph ZAHN, *Prion propagation and molecular chaperones*, in *Quarterly*

Reviews of Biophysics, vol. 32, pp. 309-370, 1999.

Hans KRETZSCHMAR et al., *Function of PrP^c as a copper-binding protein at the synapse*, in *Archives of Virology*, suppl. 16, pp. 239-249, 2000.

Adriano AGUZZI et al., *Prions : pathogenesis and reverse genetics*, in *Annual Reviews of the New York Academy of Sciences*, vol. 920, pp. 140-157, 2000.