

Virologie vétérinaire

Chapitre 12 Agents d'encéphalopathies spongiformes transmissibles

(agents transmissibles non conventionnels, ATNC)



Les encéphalopathies spongiformes

maladies dégénératives
du système nerveux central

Spontanées
ou
transmissibles

CREUTZFELDT-
JAKOB
(classique et
nouveau variant)



TREMBLANTE

ESB

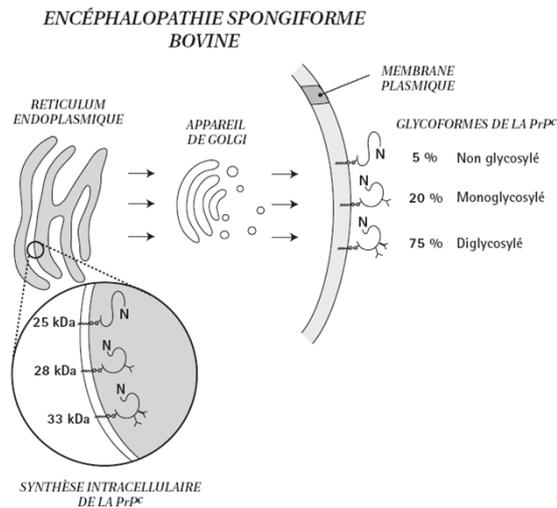
Incubation
très longue

MALADIE
CHRONIQUE ET
DÉBILITANTE
DES CERVIDES

ESF



Infectivité associée à la protéine prion

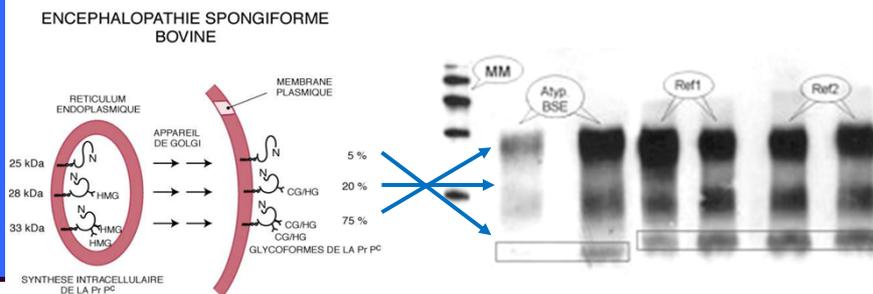


Les souches d'ATNC

- Différenciation par
 - Profils des lésions cérébrales chez la souris
 - Durée de la période d'incubation
 - Profil biochimique (électrophorèse des protéines)
- Existence de souches :
 - de tremblante
 - de Creutzfeldt-Jakob
 - d'ESB

Cas d'ESB « atypiques » : exemple de souches

Exemple de profil d'électrophorèse atypique

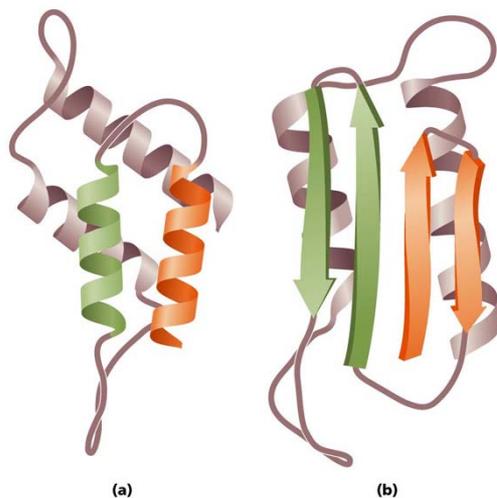


(Thiry, 2000)

(De Bosschere et al., 2004)

Université de Liège 

PrP^c : hélices alpha PrP^{sc} : feuillets bêta



Copyright © 2006 Pearson Education, Inc., publishing as Benjamin Cummings.

Université de Liège 

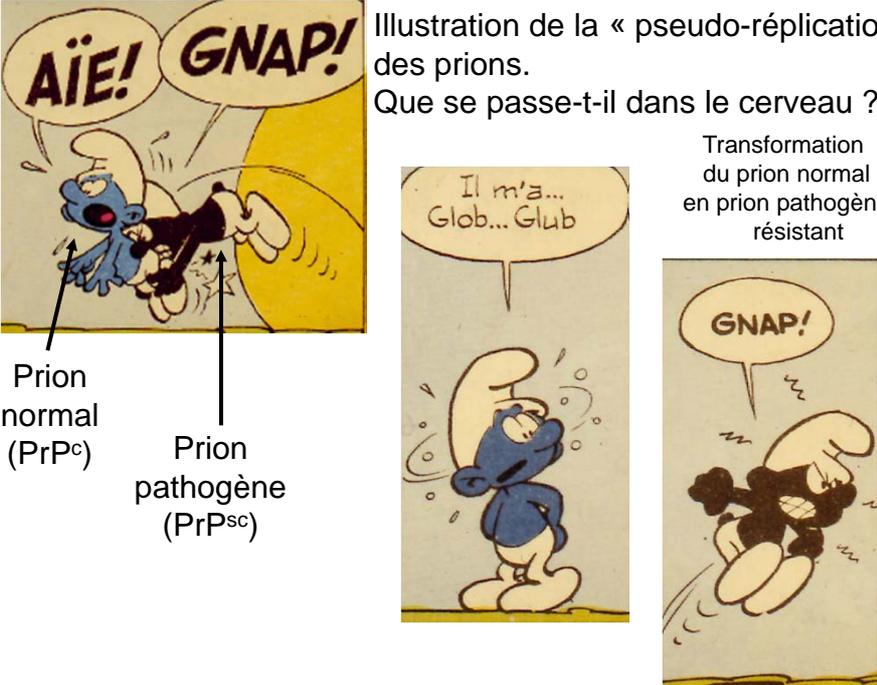
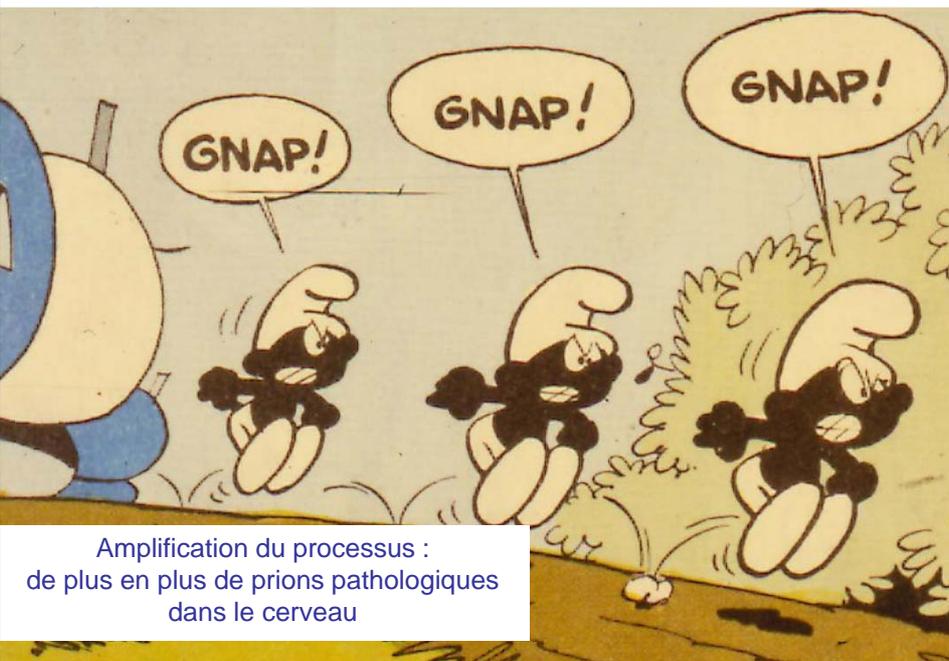


Illustration de la « pseudo-réplication » des prions.
Que se passe-t-il dans le cerveau ?

Transformation du prion normal en prion pathogène résistant

Prion normal (PrP^c) Prion pathogène (PrP^{sc})



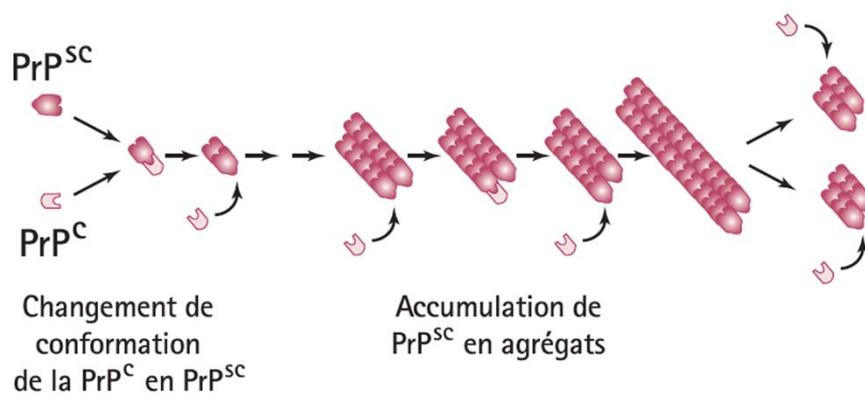
Amplification du processus :
de plus en plus de prions pathologiques dans le cerveau

C'est l'hypothèse du schtroumpf noir

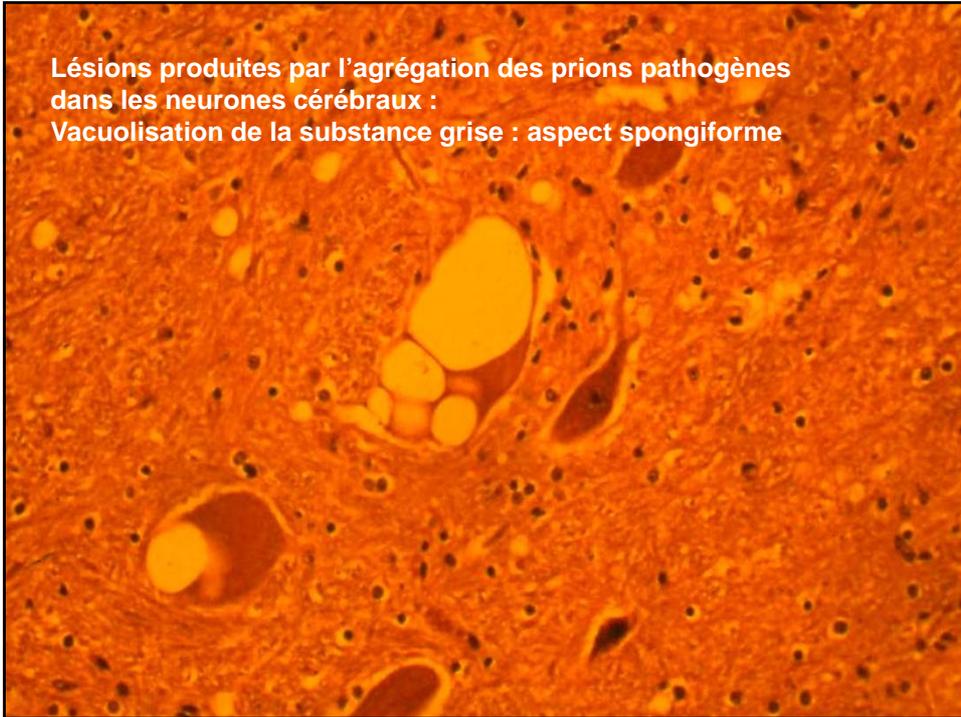
9

Université
de Liège

Pseudo-réplication : multimérisation et changement conformationnel de la PrP^C en PrP^{Sc}

Université
de Liège

Lésions produites par l'agrégation des prions pathogènes
dans les neurones cérébraux :
Vacuolisation de la substance grise : aspect spongiforme



En résumé

- Encéphalopathies spongiformes **transmissibles**
- Infectivité portée par une protéine prion
- Résistance très élevée
- Diversité de souches
- Relative spécificité
- « pseudo-réplication » de la protéine prion