

# Maladie de Creutzfeldt-Jakob

Prions pour que la cristallographie pallie cette maladie...

*La cristallographie aux rayons X est l'étude de l'agencement des atomes dans la matière et des propriétés des matériaux. Cette science trouve des applications en biologie, pour étudier la structure et l'organisation spatiale des macromolécules biologiques, comme notamment les protéines.*

## COMMENT "VOIR" DES PROTÉINES ?

### # DIFFRACTOMÈTRE

Un diffractomètre (photographie ci-dessous) est un dispositif technologique composé :

- d'une source (à rayons X, à neutrons, etc), qui envoie des rayons sur la matière à analyser.
- La matière à analyser est placée au centre du diffractomètre, et doit être un échantillon monocristallin.
- Les rayons « rebondissent » sur la matière analysée. Ils ont des trajets différents selon la matière en question, d'où l'intérêt de l'analyse. Leurs points d'arrivées sont enregistrés par un détecteur. Ces points enregistrés (appelés « figure de diffraction ») permettent aux scientifiques, suite à des calculs savants, d'en déduire l'organisation atomique et moléculaire de la matière étudiée. On peut ainsi « voir » les protéines par exemple.



© Jean-Claude MOSCHETTI/CNRS Photothèque

## QUEL INTÉRÊT DANS LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB ?

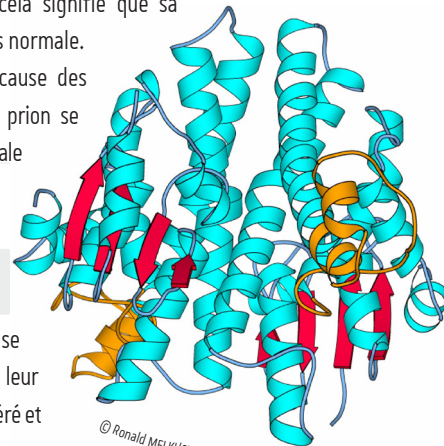
### # PRIONS

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (ou « maladie de la vache folle ») fait partie d'un groupe de maladies appelées les Encéphalopathies Spongiformes Transmissibles (EST), qui sont causées par un agent pathogène, le prion. Un prion est une protéine qui est mal conformée, cela signifie que sa structure tridimensionnelle n'est pas normale.

Ce prion est alors pathogène, il cause des maladies. La contamination par un prion se réalise le plus souvent par voie orale (ingestion d'aliments par exemple).

Le prion exogène (qui vient de l'extérieur de l'organisme), va se propager en ordonnant aux autres protéines qu'il rencontre de mal se conformer. Elles ne font donc plus leur travail qui leur est normalement conféré et acquièrent en plus des propriétés dangereuses pour l'organisme (pathogénicité).

La pathogénicité des prions provient de leur propension à s'agréger en plaques (ou « dépôts amyloïdes ») dans le cerveau, provoquant des maladies neurodégénératives telle que la « maladie de la vache folle ». Le prion est donc neurotoxique.



© Ronald MELKI/CNRS Photothèque

## UN REMÈDE ? # RECHERCHE

Grâce à la cristallographie aux rayons X, les scientifiques ont découvert la structure tridimensionnelle de prions. Elle nous renseigne mieux sur le fonctionnement des prions et sur leurs changements de conformations, à l'origine de maladies. De plus, ils ont découvert que certaines isoformes de prions de levure avaient des propriétés bénéfiques.

Cette découverte donne beaucoup d'espoir aux chercheurs, car elle élargit les connaissances, et dans l'avenir, ouvrira à des perspectives thérapeutiques pour ces maladies qui demeurent fatales à l'heure actuelle.



**Connaissez-vous d'autres maladies à prions ?**

**Savez-vous de quand date la première crise de la vache folle ?**

**Connaissez-vous les symptômes de la maladie de Creutzfeldt-Jakob ?**

**POUR ALLER PLUS LOIN...**

**LIENS UTILES**

Si vous voulez en connaître un peu plus sur les maladies à prions et la maladie de Creutzfeldt-Jakob, c'est par ici :

- <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/maladies-prions-maladie-creutzfeldt-jakob>
- [http://www.creutzfeldt-jakob.aphp.fr/gp\\_info\\_3form\\_sympt.htm](http://www.creutzfeldt-jakob.aphp.fr/gp_info_3form_sympt.htm)

