

**Actualités sur les encéphalopathies spongiformes  
subaiguës transmissibles (maladies à prions) : dossier de  
synthèse**

Patricia Fener

► **To cite this version:**

Patricia Fener. Actualités sur les encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles (maladies à prions) : dossier de synthèse. [Rapport de recherche] Institut de l'Information Scientifique et Technique (INIST-CNRS). 2001, 27 p., références bibliographiques p. 7 à 27. <hal-01456802>

**HAL Id: hal-01456802**

**<https://hal-lara.archives-ouvertes.fr/hal-01456802>**

Submitted on 6 Feb 2017

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

DOSSIER DE SYNTHÈSE

**ACTUALITES SUR LES  
ENCEPHALOPATHIES SPONGIFORMES SUBAIGUËS  
TRANSMISSIBLES (MALADIES A PRIONS)**

Rédigé par le Docteur Patricia FENER

## SOMMAIRE

<b><u>1</u></b>	<b><u>MISE AU POINT .....</u></b>	<b><u>3</u></b>
1.1	INTRODUCTION .....	3
1.2	LES ESST.....	4
1.3	LA NOUVELLE VARIANTE DE LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB .....	4
1.4	L'AGENT INFECTIEUX (ATNC).....	5
1.5	PROBLÈME DU DIAGNOSTIC.....	5
1.6	PISTES THÉRAPEUTIQUES .....	6
<b><u>2</u></b>	<b><u>DOCUMENTATION .....</u></b>	<b><u>7</u></b>
2.1	ASSOCIATIONS DE MALADES.....	7
2.2	DROIT DE LA SANTÉ .....	7
2.3	REVUES SCIENTIFIQUES.....	7
2.4	LABORATOIRES PRATIQUANT DES TESTS DIAGNOSTIQUES DE LA MCJ .....	7
2.5	PROGRAMMES DE RECHERCHE .....	9
2.6	WEBOGRAPHIE .....	10
2.7	QUELQUES OUVRAGES À LIRE .....	13
2.8	RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	14

## 1 MISE AU POINT

### 1.1 Introduction

C'est l'apparition en 1986 en Grande-Bretagne de l'Encéphalopathie Spongiforme Bovine (ESB) ou "maladie de la vache folle" sous une forme enzootique qui a relancé l'intérêt pour les Encéphalopathies Subaiguës Spongiformes Transmissibles (ESST).

Il s'agit d'un groupe de maladies dont certaines ont été décrites depuis longtemps chez l'homme mais également chez l'animal.

Chez l'homme, elles peuvent être classées en 3 groupes :

- des formes sporadiques touchant les 2 sexes entre 60 et 70 ans : maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) sporadique,
- des formes familiales touchant les 2 sexes entre 45 et 60 ans : syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (SGSS), MCJ familiale et Insomnie fatale familiale (IFF),
- des formes infectieuses :
  - Kuru décrit chez les Fores, tribu cannibale de Papouasie Nouvelle-Guinée,
  - MCJ iatrogénique transmise par l'hormone de croissance d'origine humaine (depuis 1987 l'hormone est produite par génie génétique, ce qui élimine tout risque de transmission) et par la greffe de dure-mère,
  - Nouvelle variante de la MCJ (nvMCJ).

Chez l'animal, on distingue :

- l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) identifiée au Royaume-Uni chez une vache présentant des signes neurologiques atypiques et des lésions histopathologiques du cerveau à type de vacuolisation de la matière grise. Sur le plan épidémiologique, elle a atteint une incidence de 36000 cas par an en 1992 et 1993 au faîte de l'épidémie. Depuis 8 ans, on assiste à une décroissance de l'épizootie liée à l'interdiction d'utiliser des farines de viande dans l'alimentation des bovins. Cette épidémie résulterait en effet de l'entrée dans le processus de fabrication de ces farines, soit de carcasses de moutons contaminées par l'agent de la tremblante, soit de carcasses de bovins chez qui serait apparue spontanément l'ESB. Une modification des processus de fabrication des farines serait également en cause.
- la tremblante du mouton décrite pour la première fois en 1732 chez des moutons anglais sous le nom de "Scrapie",
- l'encéphalopathie transmissible du vison,
- le syndrome de dégénérescence chronique ou Chronic wasting disease chez l'élan et le cerf,
- l'encéphalopathie féline spongiforme,
- l'encéphalopathie d'ongulés exotiques comme le kudu, le nyala, l'oryx.

## 1.2 Les ESST

Il s'agit de maladies dégénératives du système nerveux central, toujours mortelles qui se caractérisent par une longue période d'incubation cliniquement silencieuse qui peut durer plusieurs dizaines d'années. Après l'apparition des premiers symptômes, l'évolution est rapidement fatale, sans période de rémission.

Les signes cliniques sont représentés par des troubles neurologiques et comportementaux incluant souvent une composante psychique.

Sur le plan anatomopathologique, les lésions sont exclusivement localisées au système nerveux central. Elles se caractérisent par des lésions dégénératives à type de spongieuse, une prolifération astrocytaire et une hypertrophie de la glie, sans signe inflammatoire (ce qui les oppose aux encéphalites en particulier virales), ni démyélinisation.

Ces ESST sont induites par des agents transmissibles non conventionnels (ATNC) ou "prions" dont la nature n'est pas encore clairement déterminée. On sait cependant que ces ESST sont toutes associées à l'accumulation dans le tissu cérébral d'une protéine particulière, forme transformée d'une glycoprotéine qui y existe normalement, la protéine de Prion PrPc, "c" pour cellulaire. Cette isoforme pathologique, de même poids moléculaire (33-35 kDa) et codée par le même gène que la forme normale, ne diffère de celle-ci que par un changement de conformation qui la rend partiellement résistante aux protéases cellulaires, la PrPres.

Le gène PRNP qui code la protéine cellulaire PrP joue un rôle majeur dans la susceptibilité aux maladies à prions. Une vingtaine de mutations considérées comme causales ont été identifiées dans les formes génétiques. Le polymorphisme du codon 129 joue un rôle dans la prédisposition aux maladies à prions acquises et sporadiques.

Ces maladies ne sont pas contagieuses mais transmissibles au sein de la même espèce et pour certaines d'une espèce à l'autre par inoculation ou ingestion d'extraits cérébraux avec des degrés d'infectiosité différents.

## 1.3 La nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

Cette nouvelle forme a été décrite en 1996 par des chercheurs britanniques. Un lien entre cette nouvelle variante et l'ESB a été évoqué en raison de l'association temporelle et géographique de ces deux ESST.

La nouvelle variante de la MCJ se distingue des autres formes :

- par sa clinique : Symptômes psychiatriques puis ataxie cérébelleuse souvent accompagnée d'un syndrome pyramidal, voire extrapyramidal, chez des patients plus jeunes que dans les autres formes. L'évolution se fait vers le coma et la mort en 14 mois en moyenne.
- par son anatomopathologie : Plaques amyloïdes en marguerite présentes au niveau du cortex et du cervelet, spongieuse

et gliose très intenses au niveau des noyaux gris centraux et du thalamus. Ces lésions varient peu qualitativement et quantitativement d'un patient à l'autre.

- par des résultats différents aux examens complémentaires : A l'électroencéphalogramme les anomalies pseudopériodiques n'apparaissent qu'exceptionnellement, le dosage de la protéine 14-3-3 n'est pas positif de façon régulière et l'imagerie par résonance magnétique nucléaire montre un hypersignal du pulvinar.
- par sa génétique : Tous les cas sont homozygotes pour la méthionine au codon 129.

La souche de prion responsable de l'ESB et de la nvMCJ est identique, différente des souches de la forme sporadique et semblable entre les différents malades atteints de la nouvelle variante.

La source d'exposition la plus probable à l'agent de l'ESB est la voie alimentaire par des tissus du système nerveux central provenant de bovins contaminés.

Il y a une centaine de cas de nvMCJ actuellement répertoriés.

#### **1.4 L'agent infectieux (ATNC)**

Les ATNC présentent des propriétés physico-chimiques originales. Ils résistent remarquablement aux agents chimiques et physiques (chaleur, rayonnements ionisants...). Les procédés de dénaturation des acides nucléiques n'ont aucun effet sur eux.

La nature des ATNC reste un sujet de polémique. La thèse du prion ("proteinaceous infectious particle" proposé par Prusiner en 1982), particule protéique infectieuse sans acide nucléique dont la pathogénicité serait liée à l'acquisition d'une structure tridimensionnelle anormale, prévaut actuellement dans la communauté scientifique.

Les mécanismes moléculaires et cellulaires de la maladie restent pour une grande partie encore très mystérieux. Les levures (*Saccharomyces cerevisiae*) constituent un matériel d'étude intéressant pour l'étude de ces mécanismes.

#### **1.5 Problème du diagnostic**

Le diagnostic de maladie à prions ne peut être affirmé avec certitude qu'au vu des lésions anatomopathologiques lors de l'autopsie du cerveau. En effet, aucune lésion significative n'est habituellement détectée en dehors du système nerveux, bien que de multiples organes puissent être infectés, notamment au stade tardif de la maladie.

Il existe cependant une exception pour la nvMCJ, dans laquelle il existe une accumulation de PrPres dans les structures lymphoïdes du tube digestif. La recherche de PrPres sur une biopsie d'amygdale pharyngienne est un examen de plus en plus demandé.

En ce qui concerne l'ESB, des tests de dépistage, le « Prionics » et le « Biorad » sont actuellement utilisés mais ils présentent des limites puisqu'ils ne permettent de détecter la maladie qu'environ 30 mois après l'infection. En France, suite à l'arrêté ministériel du 2 janvier 2001, tous les bovins de plus de 30 mois abattus pour entrer dans la chaîne alimentaire humaine doivent être soumis à l'un de ces tests.

### **1.6 Pistes thérapeutiques**

Aucun traitement n'est encore disponible actuellement, faute d'avoir caractérisé une cible moléculaire sur laquelle agir, que ce soit la protéine pathogène elle-même ou le mécanisme à l'origine de la transformation.

Néanmoins, quelques molécules telles que les polyanions, le rouge congo, l'amphotéricine B et surtout l'un de ses dérivés moins toxique, le MS-8209, sont capables de retarder l'apparition des signes cliniques des ESST expérimentales.

Plus récemment, un antiparasitaire (la quinacrine) et un neuroleptique (la chlorpromazine) auraient permis d'éliminer le prion pathologique dans des cultures cellulaires de souris expérimentalement infectées.

En France, une quinzaine de patients bénéficie depuis peu d'un traitement expérimental utilisant ces deux molécules.

## 2 DOCUMENTATION

### 2.1 Associations de malades

Maladie de Creutzfeldt-Jakob – Association des Parents d'Enfants Victimes

<http://orphanet.infobiogen.fr/associations/MCJAPEV/MCJAPEV.html>

The Creutzfeldt-Jakob Disease Foundation Inc

<http://www.cjdfoundation.org/Internet.html>

### 2.2 Droit de la santé

Caducée.net, droit et santé

<http://www.caducee.net/Droit-Sante/DroitSante/creutzfeldt-jacob.asp>

SOS-net, droit de la santé

<http://www.sos-net.eu.org/medical/index.htm>

### 2.3 Revues scientifiques

Bulletin épidémiologique Hebdomadaire, les suspicions de maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles humaines en 1996 et 1997

<http://www.invs.sante.fr/beh/1999/9934/>

Eurosurveillance, le nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

<http://www.ceses.org/eurosurveillance/v5n9/En47-123.htm>

### 2.4 Laboratoires pratiquant des tests diagnostiques de la MCJ

#### 2.4.1 Diagnostic biologique d'orientation et de confirmation de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

**Laboratoire** Centre de diagnostic, de traitement et de prévention des maladies à prions

**Adresse** Service de biologie Hôpital neurologique  
59, Boulevard Pinel BP Lyon Montchat,  
69 394 LYON CEDEX

**Responsable(s)** [M. le Dr Armand PERRET-LIAUDET](#)

M. le Pr Bernard RENAUD



**2.4.2 Diagnostic immunocytologique de la nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob sur biopsie de l'amygdale. Confirmation histopathologique et immunocytochimique du diagnostic des maladies à prions**

**Laboratoire** [Centre de diagnostic, de traitement et de prévention des maladies à prions](#)  
**Adresse** Service de neuropathologie, Hôpital neurologique  
59, Boulevard Pinel BP Lyon Montchat,  
69 394 LYON CEDEX 3  
**Téléphone** 04 72 35 76 30  
**Fax** 04 72 35 76 77  
**Responsable(s)** [M. le Pr Nicolas KOPP](#)

**2.4.3 Diagnostic de la nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob sur biopsie de l'amygdale**

**Laboratoire** Laboratoire de neuropathologie Raymond Escourolle  
**Adresse** Groupe hospitalier Pitié Salpêtrière  
47-83 Boulevard de l'Hôpital  
75651 PARIS CEDEX 13  
**Téléphone** 01 42 16 18 81  
**Fax** 01 44 23 98 28

**2.4.4 Diagnostic de la nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob sur biopsie de l'amygdale**

**Laboratoire** Laboratoire de neuropathologie Raymond Escourolle  
**Adresse** Groupe hospitalier Pitié Salpêtrière  
47-83 Boulevard de l'Hôpital  
75651 PARIS CEDEX 13  
**Téléphone** 01 42 16 18 81  
**Fax** 01 44 23 98 28  
**Responsable(s)** [M. le Pr Jean-Jacques HAUW](#)

**2.4.5 Diagnostic en biologie moléculaire de la maladie de Creutzfeldt-Jakob familiale; étude du gène de la protéine prion (PRNP); détection de la protéine 14-3-3 dans le LCR**

**Laboratoire** Service de biochimie et biologie moléculaire  
**Adresse** Hôpital Lariboisière  
2 Rue Ambroise Paré  
75475 PARIS CEDEX 10  
**Téléphone** 01 49 95 64 34  
**Fax** 01 49 95 84 77  
**Responsable(s)** [M. le Pr Jean -Louis LAPLANCHE](#)  
[M. le Pr Jean-Marie LAUNAY](#)

## **2.5 Programmes de recherche**

### **2.5.1 Etude histopathologique des maladies à prions**

**Laboratoire** Laboratoire d'anatomopathologie  
**Adresse** CHU Hôpital Pellegrin enfants  
Place Amélie Raba Léon  
33076 BORDEAUX CEDEX  
**Téléphone** 05 56 79 56 02  
**Fax** 05 56 79 60 88  
**Responsable(s)** [Mme le Pr Anne VITAL](#)

### **2.5.2 Construction et exploration de modèles d'EST par transgénose de grands fragments du génome humain contenant le gène PrP : rôle du prion normal et pathologique**

**Laboratoire** Génétique médicale et développement  
**Adresse** INSERM U 491  
Faculté de Médecine de la Timone  
27 Boulevard Jean Moulin  
13385 MARSEILLE CEDEX 5  
**Téléphone** 04 91 78 44 77  
**Fax** 04 91 80 43 19  
**Responsable(s)** [M. le Dr Michel FONTES](#)

### **2.5.3 Etude de la fonction normale et pathologique de la protéine du prion**

**Laboratoire** Biologie des encéphalopathies spongiformes transmissibles  
**Adresse** CNRS UPR 1142  
Institut de génétique humaine  
141 Rue de la cardonille  
34396 MONTPELLIER CEDEX 5  
**Téléphone** 04 99 61 99 31  
**Fax** 04 99 61 99 01  
**Responsable(s)** [M. le Dr Sylvain LEHMANN](#)

### **2.5.4 Corrélation phénotype neuropathologique-génotype dans la maladie de Creutzfeldt-Jakob**

**Laboratoire** Laboratoire de neuropathologie Raymond Escourolle  
**Adresse** Groupe hospitalier Pitié Salpêtrière  
47-83 Boulevard de l'Hôpital  
75651 PARIS CEDEX 13  
**Téléphone** 01 42 16 18 81  
**Fax** 01 44 23 98 28  
**Responsable(s)** [M. le Pr Jean-Jacques HAUW](#)

### 2.5.5 Recherche clinique sur les maladies de Creutzfeldt-Jakob

**Laboratoire** Service de neuropédiatrie  
**Adresse** Hôpital Trousseau  
26, Avenue Dr Arnold Netter  
75012 PARIS  
**Téléphone** 01 44 73 66 93  
**Fax** 01 44 73 69 64  
**Responsable(s)** M. le Dr Pierre BEAUVAIS  
[M. le Pr Thierry BILLETTE DE VILLEMEUR](#)

### 2.5.6 Maladie à prion : étude sur l'expression de protéines sécrétées endocrines et neuronales

**Laboratoire** Biologie de la communication cellulaire  
**Adresse** INSERM U 338  
Centre de neurochimie du CNRS  
5 Rue Blaise Pascal  
67084 STRASBOURG CEDEX  
**Téléphone** 03 88 45 67 10  
**Fax** 03 88 60 08 06  
**Responsable(s)** M. le Dr Dominique AUNIS

### 2.5.7 Clonage des gènes dont l'expression est modifiée lors de l'infection expérimentale de la souris par la tremblante du mouton et lors de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

**Laboratoire** Oncologie virale  
**Adresse** CNRS UPR 9045  
7 Rue Guy Moquet BP 8  
94801 VILLEJUIF CEDEX  
**Téléphone** 01 49 58 34 40  
**Fax** 01 49 58 34 44  
**Responsable(s)** [M. le Dr Michel DRON](#)

## 2.6 Webographie

### 2.6.1 Sites institutionnels français

Agence française de sécurité sanitaire des aliments  
<http://www.afssa.fr/>

Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé  
<http://afssaps.sante.fr/pdf/6/mcj02.pdf>

Banque de Données Santé Publique

<http://www.bdsp.tm.fr/Base/Qbe.asp>

Centre de Ressources INFOBIOGEN

<http://www.infobiogen.fr/people/dessen/prp/>

CNRS

<http://www.cnrs.fr/SDV/prionintro.html>

Filière des viandes françaises

<http://www.mhr-viandes.com/fr/docu/docu/d0001467.htm>

Fondation pour la recherche médicale

<http://www.frm.org/Scientifique/Sujetsfond/Prions/cadprion.htm>

INRA

[http://www.inra.fr/Internet/Produits/dpenv/vfol\\_5.htm](http://www.inra.fr/Internet/Produits/dpenv/vfol_5.htm)

INRS

<http://www.inrs.fr/index fla.html>

INSERM

<http://www.inserm.fr/serveur/Prions.nsf/>

Institut de veille sanitaire

<http://www.invs.sante.fr/>

Ministère de l'agriculture et de la pêche

<http://www.agriculture.gouv.fr/alim/secu/plan/F3esb97.htm>

Ministère de l'emploi et de la solidarité

<http://www.sante.gouv.fr/htm/pointsur/vache/index.htm>

Ministère des Affaires Sociales, de la Santé Publique et de l'Environnement. Conseil Supérieur d'Hygiène

[http://www.health.fgov.be/CSH\\_HGR/Francais/Brochures/Creutzfeldt\\_Jakob.htm](http://www.health.fgov.be/CSH_HGR/Francais/Brochures/Creutzfeldt_Jakob.htm)

Rapport de l'Assemblée Nationale

<http://www.assemblee-nat.fr/rap-enq/r3138.asp>

Rapport de la Commission d'enquête du Sénat

<http://www.senat.fr/rap/r00-321-1/r00-321-10.html>

Réseau national de surveillance des maladies de Creutzfeldt-Jakob

[http://www.invs.sante.fr/publications/mcj/intro\\_mcj.html](http://www.invs.sante.fr/publications/mcj/intro_mcj.html)

Site d'actualité scientifique en ligne et en continu du service Science Actualités de la Cité des Sciences et de l'Industrie

[http://www.cite-sciences.fr/francais/ala\\_cite/affiche/vache\\_folle/droit\\_fs.htm](http://www.cite-sciences.fr/francais/ala_cite/affiche/vache_folle/droit_fs.htm)

### 2.6.2 Sites internationaux

Commission européenne

<http://europa.eu.int/comm/health/ph/general/tse-en.htm>

Food and Agriculture Organization of the United Nations

<http://www.fao.org/>

Office International des Epizooties

[http://www.oie.int/fr/info/fr\\_info.htm](http://www.oie.int/fr/info/fr_info.htm)

Site de l'OMS

<http://www.who.int/inf-fs/fr/am180.html>

### 2.6.3 Sites institutionnels anglais

Centre de recherches épidémiologiques des maladies infectieuses d'Oxford

<http://www.ceid.ox.ac.uk/bse/default.htm>

Département de la santé UK (Department of Health)

<http://seek.open.gov.uk/doh/>

Department for Environment, Food & Rural Affairs UK – DEFRA

<http://www.defra.gov.uk/>

Site britannique de la commission d'enquête sur l'ESB

<http://www.leics-ha.org.uk/cjd.htm>

The UK Creutzfeldt-Jakob Disease Surveillance Unit

<http://www.cjd.ed.ac.uk/>

### 2.6.4 Sites institutionnels américains

Food and Drug Administration: Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE)

<http://www.fda.gov/oc/opacom/hottopics/bse.html>

National Center for Infectious Diseases

<http://www.cdc.gov/ncidod/diseases/cjd/qa96bse.htm>

National Institute of Neurological Disorders and Stroke

<http://medhlp.netusa.net/NIHlib/GF-113.html>

National Prion Disease Pathology Surveillance Center

<http://www.cjdsurveillance.com/>

## **2.7 Quelques ouvrages à lire**

### **2.7.1 Sur la maladie de Creutzfeldt-Jakob**

BEAUVAIS, P., BILLETTE DE VILLEMEUR, T. *Maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres maladies à prion*. Flammarion, 1996. 94 p.

CASSUTO, J.P. De la maladie de la vache folle à celle de Creutzfeldt-Jakob. Paris : Odile Jacob, 1999. 185 p.

KOPP, N., TISSOT-GUERRAZ, T. *Maladies de Creutzfeldt-Jakob : maladie de la vache folle*. Paris : ELLIPSES, coll. « vivre et comprendre », 1998. 96 p.

*Prions, de la vache folle à l'homme*. Biofutur, Hors Série avril 2001.

RHODES, R, *Festins mortels: les nouvelles maladies qui menacent l'espèce humaine*. Paris : Plon, 1998. 284 p.

### **2.7.2 Sur l'encéphalopathie spongiforme bovine**

DESLYS, J.P., PICOT, A. *La vache folle : les risques pour l'homme*. Paris : Flammarion, 2001.

HIRSCH, M., DUNETON, P., BARALON, P., NOIVILLE, F. *L'affolante histoire de la Vache Folle*. Paris : Balland, 1996. 240 p.

KY, T. *Chronique d'un massacre annoncé : les animaux malades de nos folies*. Montpellier : SAURAMPS médical, 1997. 201 p.

*L'essentiel à savoir sur l'ESB dite " Maladie de la vache folle*. Paris : Centre d'Information des Viandes, Coll : "La Viande, informez-vous", 2001.

NAU, J.Y., *Le journal de la vache folle*. Genève : Georg éditeur (groupe M&H), 2001. 192 p.

SCHWARTZ, M. *Comment les vaches sont devenues folles*. Paris : Odile Jacob, 2001. 281 p.

## 2.8 Références bibliographiques

Sélection de 68 références issues principalement de la base PASCAL avec un complément issu d'[Article@INIST](#), parmi les très nombreuses publications sur le sujet (1800 références dans la base PASCAL). Ces références sont classées de la plus récente à la plus ancienne.

1.

**Les encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles ou maladies à prions. (Transmissible spongiform encephalopathies or prion diseases)**

DORMONT (D.); PATEY (O.); BEYTOUT (J.); BARANTON (G.)

*Médecine et maladies infectieuses. Supplément*; ISSN 1166-8237; France; Da. 2001; Vol. 31; No. 2; 288s-297s; Abs. anglais; Bibl. 40 ref.

INIST-15434S.354000097681110190

2.

**Use of 14-3-3 and other brain-specific proteins in CSF in the diagnosis of variant Creutzfeldt-Jakob disease**

GREEN (A. J. E.); THOMPSON (E. J.); STEWART (G. E.); ZEIDLER (M.); MCKENZIE (J. M.); MACLEOD (M-A); IRONSIDE (J. W.); WILL (R. G.); KNIGHT (R. S. G.)

*Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*; ISSN 0022-3050; Coden JNNPAU; Royaume-Uni; Da. 2001; Vol. 70; No. 6; Pp. 744-748; Bibl. 33 ref.

INIST-6015.354000098355060090

3.

**Encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles : Que sait-on réellement aujourd'hui ? (Transmissible subacute spongiform encephalopathy: What's do we really know ?)**

SOLIGNAC (M.)

*(La) Presse médicale : (1983)*; ISSN 0755-4982; Coden PRMEEM; France; Da. 2001; Vol. 30; No. 9; Pp. 440-442

INIST-242.354000094595130060

4.

**Selection and characterization of single chain Fv fragments against murine recombinant prion protein from a synthetic human antibody phage display library**

LECLERC (Estelle); LIEMANN (Susanne); WILDEGGER (Gudrun); VETTER (Stefan W.); NILSSON (Fredrik)

*Human antibodies*; ISSN 1093-2607; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 9; No. 4; Pp. 207-214; Bibl. 54 ref.

INIST-26229.354000094547530030

5.

**Prion disease: the propagation of infectious protein topologies**

JACKSON (Graham S.); COLLINGE (John)

*Microbes and infection*; ISSN 1286-4579; France; Da. 2000; Vol. 2; No. 12; Pp. 1445-1449; Bibl. 41 ref.

INIST-26816.354000091591700070

6.

**Shattuck lecture: Neurodegenerative diseases and prions**

PRUSINER (Stanley B.)

*The New England journal of medicine*; ISSN 0028-4793; Coden NEJMAG; Etats-Unis; Da. 2001; Vol. 344; No. 20; Pp. 1516-1526; Bibl. 119 ref.

INIST-6013.354000098265700050

7.

**Les maladies humaines familiales à prions. Discussions. (Inherited human prion diseases. Discussion)**

WARTER (Jean-Marie); DREUX (Claude); NORDMANN (Roger); GAUTIER (Jean-Claude)

*Bulletin de l'Académie nationale de médecine*; ISSN 0001-4079; Coden BANMAC; France; Da. 2001; Vol. 185; No. 2; Pp. 405-416; Abs. anglais; Bibl. 49 ref.

INIST-740.354000097674930110

8.

**Epidemiologic features of 65 Creutzfeldt-Jakob disease patients with a history of cadaveric dura mater transplantation in Japan**

NAKAMURA (Y.); YANAGAWA (H.); KITAMOTO (T.); SATO (T.)

*Epidemiology and infection*; ISSN 0950-2688; Coden EPINEU; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 125; No. 1; Pp. 201-205; Bibl. 11 ref.

INIST-6056.354000092502190270

9.

**Absence of protease-resistant prion protein in the cerebrospinal fluid of Creutzfeldt-Jakob disease**

WONG (Boon-Seng); GREEN (Alison J. E.); RULIANG LI; ZHILIANG XIE; TAO PAN; TONG LIU; CHEN (Shu G.); GAMBETTI (Pierluigi); SY (Man-Sun)

*Journal of pathology*; ISSN 0022-3417; Coden JPTLAS; Royaume-Uni; Da. 2001; Vol. 194; No. 1; Pp. 9-14; Bibl. 24 ref.

INIST-988A.354000095162210030



10.

**Immunochemical determination of cellular prion protein in plasma from healthy subjects and patients with sporadic CJD or other neurologic diseases**

VÖLKEL (Dirk); ZIMMERMANN (Klaus); ZERR (Inga); BODEMER (Monica); LINDNER (Thomas); TURECEK (Peter L.); POSER (Sigrid); SCHWARZ (Hans P.)

*Transfusion* : (Philadelphia, PA); ISSN 0041-1132; Coden TRANAT; Etats-Unis; Da. 2001; Vol. 41; No. 4; Pp. 441-448; Bibl. 44 ref.

INIST-10224.354000098832740030

11.

**Bovine spongiform encephalopathy and variant Creutzfeldt-Jakob disease**

BROWN (Paul)

*BMJ. British medical journal* : (International ed.); ISSN 0959-8146; Royaume-Uni; Da. 2001; Vol. 322; No. 7290; Pp. 841-844; Bibl. 19 ref.

INIST-5002A.354000097525110130

12.

**Determination of 14-3-3 protein levels in cerebrospinal fluid from Creutzfeldt-Jakob patients by a highly sensitive capture assay**

PEOCH (Katell); SCHRÖDER (Heinz C.); LAPLANCHE (Jean-Louis); RAMLJAK (Sanja); MÜLLER (Werner E. G.)

*Neuroscience letters*; ISSN 0304-3940; Coden NELED5; Irlande; Da. 2001; Vol. 301; No. 3; Pp. 167-170; Bibl. 20 ref.

INIST-17240.354000097515130040

13.

**Aspects épidémiologiques actuels de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) en Europe. (Actual epidemiological aspects of bovine spongiform encephalopathy (BSE) in Europe)**

BRUGERE-PICOUX (J.); BRUGERE (H.)

*Bulletin de l'Académie vétérinaire de France*; ISSN 0001-4192; Coden BAVFAV; France; Da. 1999; Vol. 72; No. 2; Pp. 169-178; Abs. anglais; Bibl. 11 ref.

INIST-815.354000087319870050

14.

**Creutzfeldt-Jakob disease : Serial changes on diffusion-weighted MRI**

MATOBA (Munetaka); TONAMI (Hisao); MIYAJI (Hirofumi); YOKOTA (Hajime); YAMAMOTO (Itaru)

*Journal of computer assisted tomography*; ISSN 0363-8715; Coden JCATD5; Etats-Unis; Da. 2001; Vol. 25; No. 2; Pp. 274-277; Bibl. 17 ref.

INIST-17761.354000098715350220

15.

**Microglia and the pathogenesis of spongiform encephalopathies**

REZAIE (P.); LANTOS (P. L.)

*Brain research reviews*; ISSN 0165-0173; Pays-Bas; Da. 2001; Vol. 35; No. 1; Pp. 55-72; Bibl. 194 ref.

INIST-12895D.354000097447730040

16.

**Épidémiologie de la maladie de Creutzfeldt-Jakob cinq ans après l'émergence du nouveau variant. (Epidemiology of Creutzfeldt-Jakob disease five years after a new variant discovery)**

ALPEROVITCH (Annick)

*Hépto-gastro : (Montrouge)*; ISSN 1253-7020; France; Da. 2001; Vol. 8; No. 2; Pp. 131-137; Bibl. 37 ref.

INIST-26324.354000094603390050

17.

**Does PRNP gene control the clinical and pathological phenotype of human spongiform transmissible encephalopathies?**

MASULLO (C.); MACCHI (G.)

*Clinical neuropathology*; ISSN 0722-5091; Coden CLNPDA; Allemagne; Da. 2001; Vol. 20; No. 1; Pp. 19-25; Bibl. 34 ref.

INIST-20968.354000094915320040

18.

**The spatial patterns of prion protein deposits in Creutzfeldt-Jakob disease : Comparison with beta -amyloid deposits in Alzheimer's disease**

ARMSTRONG (R. A.); LANTOS (P. L.); CAIRNS (N. J.)

*Neuroscience letters*; ISSN 0304-3940; Coden NELED5; Irlande; Da. 2001; Vol. 298; No. 1; Pp. 53-56; Bibl. 21 ref.

INIST-17240.354000094838020140

19.

**Les maladies à prions. (Prion diseases)**

DORMONT (Dominique)

*MT. Médecine thérapeutique*; ISSN 1264-6520; France; Da. 2000; Vol. 6; No. 10; Pp. 837-842; Bibl. 29 ref.

INIST-26325.354000094448870100

20.

**Binding of disease-associated prion protein to plasminogen**

FISCHER (Michael B.); ROECKI (Christiane); PARLZEK (Petra); SCHWARZ (Hans Peter); AGUZZI (Adriano)

*Nature* : (London); ISSN 0028-0836; Coden NATUAS; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 408; No. 6811; Pp. 479-483; Bibl. 20 ref.

INIST-142.354000093241620280

21.

**The cellular prion protein colocalizes with the dystroglycan complex in the brain**

KESHET (Gilmor I.); BAR-PELED (Osnat); YAFFE (David); NUDEL (Uri); GABIZON (Ruth)

*Journal of neurochemistry*; ISSN 0022-3042; Coden JONRA9; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 75; No. 5; Pp. 1889-1897; Bibl. 1 p.1/4

INIST-4037.354000092609940130

22.

**Quantitative trait loci affecting prion incubation time in mice**

STEPHENSON (Dennis A.); CHIOTTI (Kami); EBELING (Christine); GROTH (Darlene); DEARMOND (Stephen J.); PRUSINER (Stanley B.); CARLSON (George A.)

*Genomics* : (San Diego, CA); ISSN 0888-7543; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 69; No. 1; Pp. 47-53; Bibl. 1 p.1/4

INIST-21389.354000092666030050

23.

**Prions and blood products : Viruses, prions and blood products**

FOSTER (Peter R.)

*Annals of medicine* : (Helsinki); ISSN 0785-3890; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 32; No. 7; Pp. 501-513; Bibl. 146 ref.

INIST-14397.354000093252840100

24.

**Elevation of neuron-specific enolase in serum and cerebrospinal fluid of early stage Creutzfeldt-Jakob disease**

KOHIRA (I.); TSUJI (T.); ISHIZU (H.); TAKAO (Y.); WAKE (A.); ABE (K.); KURODA (S.)

*Acta neurologica scandinavica*; ISSN 0001-6314; Coden ANRSAS; Danemark; Da. 2000; Vol. 102; No. 6; Pp. 385-387; Bibl. 5 ref.

INIST-3203A.354000093264490080

25.

**A yeast prion provides a mechanism for genetic variation and phenotypic diversity**

TRUE (Heather L.); UNDQULST (Susan L.)

*Nature* : (London); ISSN 0028-0836; Coden NATUAS; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 407; No. 6803; Pp. 477-483; Bibl. 49 ref.

INIST-142.354000092202790120

26.

**Current clinical diagnosis in Creutzfeldt-Jakob disease: Identification of uncommon variants**

ZERR (I.); SCHULZ-SCHAEFFER (W. J.); GIESE (A.); BODEMER (M.); SCHRÖTER (A.); HENKEL (K.); TSCHAMPA (H. J.); WINDL (O.); PFAHLBERG (A.); STEINHOFF (B. J.); GEFELLER (O.); KRETZSCHMAR (H. A.); POSER (S.)

*Annals of neurology*; ISSN 0364-5134; Coden ANNED3; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 48; No. 3; Pp. 323-329; Bibl. 22 ref.

INIST-16555.354000091336130060

27.

**Transmission of BSE by blood transfusion in sheep**

HOUSTON (F.); FOSTER (J. D.); CHONG (A.); HUNTER (N.); BOSTOCK (C. J.)

*Lancet* : (British edition); ISSN 0140-6736; Coden LANCAO; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 356; No. 9234; Pp. 999-1000; Bibl. 5 ref.

INIST-5004.354000091748980160

28.

**Prion diseases and the immune system**

AUCOUTURIER (P.); CARP (R. I.); CARNAUD (C.); WISNIEWSKI (T.)

*Clinical immunology*; ISSN 1521-6616; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 96; No. 2; Pp. 79-85; Bibl. 72 ref.

INIST-15461.354000091003720020

29.

**Analyses of Gerstmann-Straussler syndrome with 102Leu219Lys using monoclonal antibodies that specifically detect human prion protein with 219Glu**

MURAMOTO (T.); TANAKA (T.); KITAMOTO (N.); SANO (C.); HAYASHI (Y.); KUTOMI (T.); YUTANI (C.); KITAMOTO (T.)

*Neuroscience letters*; ISSN 0304-3940; Coden NELED5; Irlande; Da. 2000; Vol. 288; No. 3; Pp. 179-182; Bibl. 10 ref.

INIST-17240.354000090497280040

30.

**Incidence of variant Creutzfeldt-Jakob disease in the UK**

ANDREWS (N. J.); FARRINGTON (C. P.); COUSENS (S. N.); SMITH (P. G.); WARD (H.); KNIGHT (R. S. G.); IRONSIDE (J. W.); WILL (R. G.)

*Lancet : (British edition)*; ISSN 0140-6736; Coden LANCAO; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 356; No. 9228; Pp. 481-482; Bibl. 5 ref.

INIST-5004.354000090876940160

31.

**Laboratory diagnosis of variant Creutzfeldt-Jakob disease**

IRONSIDE (J. W.); HEAD (M. W.); BELL (J. E.); MCCARDLE (L.); WILL (R. G.)

*Histopathology*; ISSN 0309-0167; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 37; No. 1; Pp. 1-9; Bibl. 29 ref.

INIST-17811.354000090761350010

32.

**Diverse patterns of expression of the 67-kD laminin receptor in human small intestinal mucosa : potential binding sites for prion proteins?**

SHMAKOV (A. N.); BODE (J.); KILSHAW (P. J.); GHOSH (S.)

*Journal of pathology*; ISSN 0022-3417; Coden JPTLAS; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 191; No. 3; Pp. 318-322; Bibl. 27 ref.

INIST-988A.354000089055990150

33.

**Maladie de Creutzfeldt-Jakob iatrogène après traitement par l'hormone de croissance extractive -aspects cliniques et orientations de prise en charge : L'hormone de croissance (2ème partie). (Iatrogenic Creutzfeldt-Jakob disease after treatment with extractive growth hormone - clinical aspects and management trends)**

LECORNU (M.)

*Revue internationale de pédiatrie*; ISSN 0048-8135; Coden RIPDBO; France; Da. 2000; No. 302; Pp. 33-37; Abs. anglais; Bibl. 11 ref.

INIST-14718.354000087186950060

34.

**First report of polymorphisms in the prion-like protein gene (PRND): implications for human prion diseases**

PEOCH (K.); GUERIN (C.); BRANDEL (J.-P.); LAUNAY (J.-M.); LAPLANCHE (J.-L.)

*Neuroscience letters*; ISSN 0304-3940; Coden NELED5; Irlande; Da. 2000; Vol. 286; No. 2; Pp. 144-148; Bibl. 18 ref.

INIST-17240.354000088718900180

35.

**Prion protein immunoreactivity in brain samples from an unselected autopsy population : findings in 200 consecutive cases**

ESIRI (M. M.); CARTER (J.); IRONSIDE (J. W.)

*Neuropathology and applied neurobiology*; ISSN 0305-1846; Coden NANEDL; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 26; No. 3; Pp. 273-284; Bibl. 29 ref.

INIST-17534.354000088979030070

36.

**Prion protein genes and prion diseases : studies in transgenic mice**

TELLING (G. C.)

*Neuropathology and applied neurobiology*; ISSN 0305-1846; Coden NANEDL; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 26; No. 3; Pp. 209-220; Bibl. 72 ref.

INIST-17534.354000088979030010

37.

**Selective loss of the electroretinogram B-wave in a patient with Creutzfeldt-Jakob disease**

KATZ (B. J.); WARNER (J. E. A.); DIGRE (K. B.); CREEL (D. J.)

*Journal of neuro-ophthalmology*; ISSN 1070-8022; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 20; No. 2; Pp. 116-118; Bibl. 10 ref.

INIST-19248.354000082511430110

38.

**Prion diseases, blood and the immune system : concerns and reality**

AGUZZI (A.)

*Haematologica : (Roma)*; ISSN 0390-6078; Italie; Da. 2000; Vol. 85; No. 1; Pp. 3-10; Bibl. 52 ref.

INIST-3718.354000086550380020

39.

**Maladie de Creutzfeldt-Jakob non familiale certaine : étude de 53 observations. (Non familial Creutzfeldt-Jakob disease : a study of 53 cases)**

GIRAUD (P.); PERRET-LIAUDET (A.); BIACABE (A.-G.); DESLYS (J.-P.); LAPLANCHE (J. L.); CHAZOT (G.); KOPP (N.)

*Revue neurologique : (Paris)*; ISSN 0035-3787; Coden RENEAM; France; Da. 2000; Vol. 156; No. 6-7; Pp. 616-621; Abs. anglais; Bibl. 1 p.1/4

INIST-3097.354000088853950040

40.

**Trends in mortality from sporadic Creutzfeldt-Jakob disease in France 1992-7**

D'AIGNAUX (J. H.); LAPLANCHE (J. L.); DELASNERIE-LAUPRETRE (N.); BRANDEL (J. P.); PEOCH (K.); SALOMON (D.); HAUW (J. J.); ALPEROVITCH (A.)

*Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*; ISSN 0022-3050; Coden JNNPAU; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 68; No. 6; Pp. 787-789; Bibl. 11 ref.

INIST-6015.354000088579150210

41.

**Fatal familial insomnia: clinical, neuropathological, and genetic description of a Spanish family**

TABERNERO (C.); POLO (J. M.); SEVILLANO (M. D.); MUNOZ (R.); BERCIANO (J.); CABELLO (A.); BAEZ (B.); RICOY (J. R.); CARPIZO (R.); FIGOLS (J.); CUADRADO (N.); CLAVERIA (L. E.)

*Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*; ISSN 0022-3050; Coden JNNPAU; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 68; No. 6; Pp. 774-777; Bibl. 17 ref.

INIST-6015.354000088579150180

42.

**Electron microscopy of brain amyloid plaques from a patient with new variant Creutzfeldt-Jakob disease**

FOURNIER (J.-G.); KOPP (N.); STREICHENBERGER (N.); ESCAIG-HAYE (F.); LANGEVELD (J.); BROWN (P.)

*Acta neuropathologica*; ISSN 0001-6322; Coden ANPTAL; Allemagne; Da. 2000; Vol. 99; No. 6; Pp. 637-642; Bibl. 12 ref.

INIST-9757.354000088487990060

43.

**The first case of new variant Creutzfeldt-Jakob disease in France : clinical data and neuropathological findings**

STREICHENBERGER (N.); JORDAN (D.); VEREJAN (I.); SOUCHIER (C.); PHILIPPEAU (F.); GROS (E.); MOTTOLESE (C.); OSTROWSKY (K.); PERRET-LIAUDET (A.); LAPLANCHE (J. L.); HERMIER (M.); DESLYS (J. P.); CHAZOT (G.); KOPP (N.)

*Acta neuropathologica*; ISSN 0001-6322; Coden ANPTAL; Allemagne; Da. 2000; Vol. 99; No. 6; Pp. 704-708; Bibl. 10 ref.

INIST-9757.354000088487990160

44.

**The pattern of prion-related protein expression in the gastrointestinal tract**

PAMMER (J.); CROSS (H. S.); FROBERT (Y.); TSCHACHLER (E.); OBERHUBER (G.)

*Virchows Archiv*; ISSN 0945-6317; Allemagne; Da. 2000; Vol. 436; No. 5; Pp. 466-472; Bibl. 33 ref.

INIST-863.354000088529160080

45.

**Recent advances in the pre-mortem diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease**

COLLINS (S.); BOYD (A.); FLETCHER (A.); GONZALES (M. F.); MCLEAN (C. A.); MASTERS (C. L.)

*Journal of clinical neuroscience*; ISSN 0967-5868; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 7; No. 3; Pp. 195-202; Bibl. 110 ref.

INIST-26447.354000087282800010

46.

**Retrospective study of prion-protein accumulation in tonsil and appendix tissues**

IRONSIDE (J. W.); HILTON (D. A.); GHANI (A.); JOHNSTON (N. J.); CONYERS (L.); MCCARDLE (L. M.); BEST (D.)

*Lancet : (British edition)*; ISSN 0140-6736; Coden LANCAO; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 355; No. 9216; Pp. 1693-1694; Bibl. 5 ref.

INIST-5004.354000088379740140

47.

**Diagnosis of new variant Creutzfeldt-Jakob disease**

WILL (R. G.); ZEIDLER (M.); STEWART (G. E.); MACLEOD (M. A.); IRONSIDE (J. W.); COUSENS (S. N.); MACKENZIE (J.); ESTIBEIRO (K.); GREEN (A. J. E.); KNIGHT (R. S. G.)

*Annals of neurology*; ISSN 0364-5134; Coden ANNED3; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 47; No. 5; Pp. 575-582; Bibl. 16 ref.

INIST-16555.354000087202950040

48.

**Neuropathologic variants of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease and codon 129 of PrP gene**

HAUW (J.-J.); SAZDOVITCH (V.); LAPLANCHE (J.-L.); PEOCH (K.); KOPP (N.); KEMENY (J.); PRIVAT (N.); DELASNERIE-LAUPRETRE (N.); BRANDEL (J. P.); DESLYS (J. P.); DORMONT (D.); ALPEROVITCH (A.)

*Neurology*; ISSN 0028-3878; Coden NEURAI; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 54; No. 8; Pp. 1641-1646; Bibl. 38 ref.

INIST-6345.354000082044150180

49.

**The pulvinar sign on magnetic resonance imaging in variant Creutzfeldt-Jakob disease**

ZEIDLER (M.); SELLAR (R. J.); COLLIE (D. A.); KNIGHT (R.); STEWART (G.); MACLEOD (M.-A.); IRONSIDE (J. W.); COUSENS (S.); COLCHESTER (A. F. C.); HADLEY (D. M.); WILL (R. G.)

*Lancet : (British edition)*; ISSN 0140-6736; Coden LANCAO; Royaume-Uni; Da. 2000; Vol. 355; No. 9213; Pp. 1412-1418; Bibl. 30 ref.

INIST-5004.354000087418790120



50.

**Decreased beta -amyloid::(1-42) in cerebrospinal fluid of patients with Creutzfeldt-Jakob disease**

OTTO (M.); ESSELMANN (H.); SCHULZ-SCHAEFFER (W.); NEUMANN (M.); SCHRÖTER (A.); RATZKA (P.); CEPEK (L.); ZERR (I.); STEINACKER (P.); WINDL (O.); KORNHUBER (J.); KRETZSCHMAR (H. A.); POSER (S.); WILTFANG (J.)

*Neurology*; ISSN 0028-3878; Coden NEURAI; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 54; No. 5; Pp. 1099-1102; Bibl. 41 ref.

INIST-6345.354000082099350150

51.

**Diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease : Effect of clinical criteria on incidence estimates**

BRANDEL (J.-P.); DELASNERIE-LAUPRETRE (N.); LAPLANCHE (J.-L.); HAUW (J.-J.); ALPEROVITCH (A.)

*Neurology*; ISSN 0028-3878; Coden NEURAI; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 54; No. 5; Pp. 1095-1099; Bibl. 7 ref.

INIST-6345.354000082099350140

52.

**Creutzfeldt-Jakob disease profile in patients homozygous for the PRNP E200K mutation**

SIMON (E. S.); KAHANA (E.); CHAPMAN (J.); TREVES (T. A.); GABIZON (R.); ROSENMANN (H.); ZILBER (N.); KORCZYN (A. D.)

*Annals of neurology*; ISSN 0364-5134; Coden ANNED3; Etats-Unis; Da. 2000; Vol. 47; No. 2; Pp. 257-260; Bibl. 17 ref.

INIST-16555.354000081867520200

53.

**Monitoring plasma processing steps with a sensitive Western blot assay for the detection of the prion protein**

LEE (D. C.); STENLAND (C. J.); HARTWELL (R. C.); FORD (E. K.); KANG CAI; MILLER (J. L. C.); GILLIGAN (K. J.); RUBENSTEIN (R.); FOURNEL (M.); PETTEWAY (S. R. JR)

*Journal of virological methods*; ISSN 0166-0934; Coden JVMEDH; Pays-Bas; Da. 2000; Vol. 84; No. 1; Pp. 77-89; Bibl. 1 p.1/4

INIST-18295.354000081556090080

54.

**Prions in *Saccharomyces* and *Podospora* spp. : Protein-based inheritance**

WICKNER (R. B.); TAYLOR (K. L.); EDSKES (H. K.); MADDELEIN (M.-L.); MORIYAMA (H.); ROBERTS (B. T.)

*Microbiology and molecular biology reviews*; ISSN 1092-2172; Etats-Unis; Da. 1999; Vol. 63; No. 4; 732-733, 844-861 [20 p.]; Bibl. 112 ref.

INIST-2044A.354000080881720050

55.

**Kinetics of prion protein accumulation in the CNS of mice with experimental scrapie**  
TATZELT (J.); GROTH (D. F.); TORCHIA (M.); PRUSINER (S. B.); DEARMOND (S. J.)  
*Journal of neuropathology and experimental neurology*; ISSN 0022-3069; Coden JNENAD;  
Etats-Unis; Da. 1999; Vol. 58; No. 12; Pp. 1244-1249; Bibl. 45 ref.  
INIST-3036.354000080860020050

56.

**Similar signature of the prion protein in natural sheep scrapie and bovine spongiform encephalopathy-linked diseases**  
BARON (T. G. M.); MADEC (J.-Y.); CALAVAS (D.)  
*Journal of clinical microbiology*; ISSN 0095-1137; Coden JCMIDW; Etats-Unis; Da. 1999;  
Vol. 37; No. 11; Pp. 3701-3704; Bibl. 12 ref.  
INIST-17088.354000080021160490

57.

**Apoptose neuronale au cours des maladies à prions. (Neuronal apoptosis in human prion diseases)**  
GRAY (F.); ADLE-BIASSETTE (H.); CHRETIEN (F.); EREAU (T.); DELISLE (M.-B.);  
VITAL (C.); NORDMANN (R.); PARODI (A.-L.); DREUX (C.); BRUGERE-PICOUX (J.)  
*Bulletin de l'Académie nationale de médecine*; ISSN 0001-4079; Coden BANMAC; France;  
Da. 1999; Vol. 183; No. 2; Pp. 305-321; Abs. anglais; Bibl. 61 ref.  
INIST-740.354000083714950040

58.

**Agents that cause transmissible subacute spongiform encephalopathies : Human prion disease**  
DORMONT (D.)  
*Biomedicine & pharmacotherapy*; ISSN 0753-3322; Coden BIPHEX; France; Da. 1999; Vol.  
53; No. 1; Pp. 3-8; Bibl. 58 ref.  
INIST-4790.354000074947850020

59.

**Investigation of variant Creutzfeldt-Jakob disease and other human prion diseases with tonsil biopsy samples**  
HILL (A. F.); BUTTERWORTH (R. J.); JOINER (S.); JACKSON (G.); ROSSOR (M. N.);  
THOMAS (D. J.); FROSH (A.); TOLLEY (N.); BELL (J. E.); SPENCER (M.); KING (A.);  
AL-SARRAJ (S.); IRONSIDE (J. W.); LANTOS (P. L.); COLLINGE (J.)  
*Lancet : (British edition)*; ISSN 0140-6736; Coden LANCAO; Royaume-Uni; Da. 1999; Vol.  
353; No. 9148; Pp. 183-189; Bibl. 35 ref.  
INIST-5004.354000073655140100

60.

**ANALOGUES DE L'AMPHOTERICINE B : INTERET DANS L'ETUDE DE LA PHYSIOPATHOLOGIE ET DU TRAITEMENT DES ENCEPHALOPATHIES SUBAIGUES SPONGIFORMES TRANSMISSIBLES. (PATHOGENIC AND THERAPEUTIC STUDIES OF AMPHOTERICINE B ANALOGS IN TRANSMISSIBLE SUBACUTE SPONGIFORM ENCEPHALOPATHIES)**

ADJOU (Karim Tarik); DORMONT (Dominique)

ANALOGUES DE L'AMPHOTERICINE B : INTERET DANS L'ETUDE DE LA PHYSIOPATHOLOGIE ET DU TRAITEMENT DES ENCEPHALOPATHIES SUBAIGUES SPONGIFORMES TRANSMISSIBLES; France; Da. 1997-12; Pp. 345 p. INIST-T 121204.T97PA077161 0000

61.

**Molecular screening of sheep for bovine spongiform encephalopathy**

HILL (A. F.); SIDLE (K. C. L.); JOINER (S.); KEYES (P.); MARTIN (T. C.); DAWSON (M.); COLLINGE (J.)

*Neuroscience letters*; ISSN 0304-3940; Coden NELED5; Irlande; Da. 1998; Vol. 255; No. 3; Pp. 159-162; Bibl. 19 ref.

INIST-17240.354000071731160100

62.

**Evidence for the conformation of the pathologic isoform of the prion protein enciphering and propagating prion diversity**

TELLING (G. C.); PARCHI (P.); DEARMOND (S. J.); CORTELLI (P.); MONTAGNA (P.); GABIZON (R.); MASTRIANNI (J.); LUGARESI (E.); GAMBETTI (P.); PRUSINER (S. B.)

*Science : (Washington, DC)*; ISSN 0036-8075; Coden SCIEAS; Etats-Unis; Da. 1996; Vol. 274; No. 5295; Pp. 2079-2082

INIST-6040.354000061259430280

63.

**Prions: novel infectious pathogens**

PRUSINER (S. B.)

*Advances in virus research*; ISSN 0065-3527; Etats-Unis; Da. 1984; Vol. 29; Pp. 1-56; Bibl. 9 p.

CNRS-1493

64.

**Prion diseases of humans and animals : Their causes and molecular basis**

COLLINGE (D.)

Annual review of neuroscience., 2001 , vol. 24 , pp. 519 - 550

INIST-16560

65.

**Acridine and phenothiazine derivatives as pharmacotherapeutics for prion disease**

KORTH (C.) , MAY Barnaby (C. H.) , COHEN (F. E.) , PRUSINER (S. B.)

Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America., 2001 ,  
vol. 98 , no 17 , pp. 9836 - 9841

INIST-574

66.

**Les encéphalopathies subaigues spongiformes transmissibles (ESST) ou maladies à prions.**

Cesbron (J. Y.) , Fuchs (J. P.)

Ed. INSERM, Le Vesinet, France; 2001; env. 100 f.

INIST-22471

67.

**Etude de deux protéines neuronales impliquées dans des maladies neurodégénératives : la protéine précurseur de l'amyloïde (APP) et la protéine prion cellulaire (PrPC).**

Tangre Rodolfo (K.) , Di Giamberardino (L.)

Th. doct.; 99 PA11 2010; France; 1999; 259 p.

INIST - T 123637

68.

**Mécanismes moléculaires impliqués dans les phénomènes de dégénérescence du système nerveux central au cours des encéphalopathies subaigues spongiformes: étude de l'expression de la protéine du prion et de la protéine gliofibrillaire acide**

Lazarini (F.) , Galzy (P.)

Th.doct.; 92 NSAM 0008; France; 1992; 159 p.