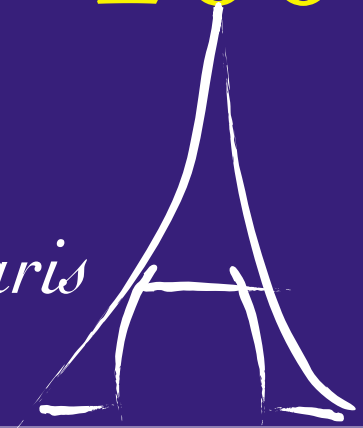




# Prion 2004

*Paris*



First International  
Conference of the European  
Network of Excellence NeuroPrion



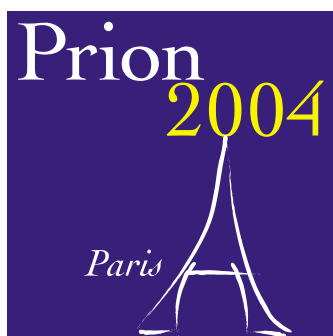
May 24<sup>th</sup>-28<sup>th</sup>

# Dossier de presse



Région Île de France





# Prion 2004

- 1.** Le prion, cet inconnu p.3
  
- 2.** Des chercheurs qui trouvent p.5
  
- 3.** NeuroPrion : une expérience pilote p.6
  
- 4.** Le Congrès Prion 2004 : premier congrès international d'un réseau d'excellence en Europe p.8
  
- 5.** Organisation et aspects pratiques p.10

**Talents et Compagnie**

Contacts : Jeanne Bordeau, Flavie de Lachapelle, Thomas Boudard  
Téléphone : 01 56 89 56 56



# Partenaires financiers de Prion 2004

Commissariat général du Plan

Conseil Régional d'Ile de France

Soutien de la présidence du Sénat

Beckman

Biorad

Institut Pourquier

Merial

Prionics

# 1. Le Prion, cet inconnu

## Un nouvel agent infectieux

On connaissait les microbes et les virus comme agents infectieux à l'origine de maladies redoutables. Le prion est un **agent infectieux d'un nouveau type** qui s'attaque aux cerveaux des hommes et des animaux. A l'origine de la **maladie de Creutzfeldt-Jakob**, il a été responsable d'épidémies de kuru, une pathologie propre à certaines populations cannibales de Nouvelle-Guinée. Dans la fin des années quatre-vingt, il est identifié comme l'agent infectieux dans l'affaire des **hormones de croissance contaminées**, particulièrement redoutable en France. Enfin, **l'affaire de la vache folle**, apparue en Grande-Bretagne, lui donne une dimension mondiale.

## D'étranges contaminations

Le prion serait un agent infectieux purement protéique dénué d'information génétique. Cette protéine anormale transformerait les protéines avec lesquelles elle entre en contact les transformant à leur tour en agent infectieux. **Le mécanisme précis n'a pas encore été élucidé.** Mais on sait désormais que la maladie est transmissible par voie orale : ce fut le cas avec les farines animales et avec l'absorption de produits bovins contaminés. Les hormones de croissance contaminées étaient, elles, injectées. Dans tous les cas, c'est **le cerveau qui est atteint et dégénère, se criblant de trous comme une éponge.**

## 1. Le Prion, cet inconnu (suite)

### Menaces sur la santé publique

Personne ne semble à l'abri du prion.

Les Canadiens et les Américains sont touchés à leur tour par l'encéphalopathie spongiforme bovine (la « maladie de la vache folle »).

On s'interroge sur l'existence de terrains contaminés qui toucheraient des cervidés nord-américains.

**On ignore encore tout des dangers de transmission à la filière ovine** qui a consommé des farines animales du même type que la filière bovine.

**Un premier cas humain probable de transmission par transfusion sanguine**, révélé en Angleterre début 2004, inquiète toute la filière de transfusion.

### Des enjeux économiques importants

Les chercheurs sont au travail. Sans avoir encore tout élucidé, ils ont répondu à la demande des responsables politiques et réussi à mettre au point des tests de dépistage.

Des filières agro-alimentaires sont directement concernées par les dangers d'exposition aux prions. **Le coût des abattages et de l'élimination des farines animales est considérable.** Les embargos qui se multiplient dès l'apparition d'un cas suspect déstabilisent des secteurs entiers de l'économie.

On se souvient en France de la médiatisation de **l'affaire Buffalo Grill** qui avait mis en péril cette entreprise mise en examen pour avoir transgressé l'embargo sur la viande bovine britannique.

La science avance et, dans son mouvement même, peut mettre à la disposition des responsables de la santé publique et des filières économiques des outils décisifs.

## 2. Des chercheurs qui trouvent

**Organisatrice du colloque Prion 2004**, l'équipe du Dr Jean-Philippe Deslys fait partie de **ces équipes qui trouvent, déposent des brevets et génèrent ainsi de nouvelles possibilités de financement de la Recherche**. Ainsi s'est-elle fait connaître du public grâce à l'invention **du test de dépistage de l'ESB** qui est à la fois le plus sensible et le plus utilisé dans le monde.

Elle donne un excellent exemple de la relation qui peut se développer entre un travail de **recherche fondamentale** mené durant une quinzaine d'années et **des applications mises au point à la demande d'acteurs économiques et politiques**.

Le Dr Deslys est médecin, ancien élève de l'Institut Pasteur, **docteur ès sciences, directeur de recherche**, expert auprès de différentes institutions comme l'AFSSA. Il est **membre du groupe Jonas** que le Commissariat général du Plan a conçu pour réfléchir sur le rôle de l'État dans le cadre du principe de précaution.

### Recherche fondamentale

En effet, à la suite du Dr Court, le Dr Dormont, le Dr Deslys et son équipe travaillent sur ces maladies et leurs agents **depuis le milieu des années quatre-vingt**. Leurs travaux ont commencé avec la terrible «affaire des hormones de croissance contaminées» dont ont déjà été victimes plus de 80 enfants dans notre pays. Cette affaire est encore en phase d'instruction judiciaire. Après avoir commencé à s'intéresser aux risques liés aux prions lors des protocoles industriels de purification de l'hormone de croissance, ils ont étudié les facteurs de susceptibilité génétique chez ces enfants, la France détenant le triste record de décès.

Les études sur la nature de ces agents les ont amenés, à étudier différents modèles expérimentaux dont la transmission de l'ESB au primate. En raison de la similitude de « signature », cette recherche débouche en 1996 sur une première preuve expérimentale : **elle a confirmé que les cas humains britanniques de variante de maladie de Creutzfeldt-Jakob étaient liés à l'agent responsable de l'ESB**.

L'une des originalités de cette équipe est son **approche multidisciplinaire** en privilégiant le **développement technologique** et la **recherche de complémentarités** comme outil de connaissance.

## 3. NeuroPrion : une expérience pilote

### Un réseau d'excellence européen

NeuroPrion constitue un réseau d'excellence pilote. Créé à l'initiative du Dr Jean-Philippe Deslys, il relève du **6ème programme cadre de la Recherche Européenne**. Il s'agit de contribuer à réorganiser la recherche européenne en la structurant et en instituant **le nouvel espace européen de la Recherche**.

Il est original car il regroupe et permet de fédérer plus de 90 % des principales équipes de recherche publique travaillant sur les prions en Europe. Il comprend **52 partenaires** (instituts de recherche publique ou universités) et permet à **l'Europe de posséder la première force mondiale de recherche dans ce domaine**.

Toutes les équipes de chercheurs ont accepté de travailler ensemble et de développer des programmes de recherche appliquée pour répondre aussi efficacement que possible aux besoins de la société. Cette mission commune couvre aussi bien les besoins en termes de **diagnostic, de contrôle et d'évaluation des risques que la recherche de traitements efficaces et de méthodes de décontamination adaptées**.

### Quand les chercheurs s'auto-organisent

Sans se substituer aux structures nationales, le réseau apporte un service supplémentaire en suscitant une **intégration transversale des équipes les plus performantes**. La mise en commun des savoir-faire et l'accessibilité aux équipements de pointe constituent deux axes forts du réseau.

Cette organisation, conçue par les chercheurs eux-mêmes, permet de garantir leur liberté et leur motivation grâce à des choix librement consentis tout en optimisant l'utilisation des compétences et des budgets, et **en luttant contre la fragmentation et la redondance des programmes entre les différents partenaires**.

Le management opérationnel a été confié à l'un des membres du réseau à savoir Armines au travers de sa Direction des Affaires Européennes, et dont l'un de ses centres communs de recherche avec l'école des Mines de Paris est responsable de l'évaluation des risques du réseau NeuroPrion ; Armines est une structure de recherche contractuelle adossée à des Etablissements d'enseignement supérieur et dont le but est de mener au travers de ses centres communs de recherche qu'elle possède avec ses Ecoles d'ingénieurs partenaires et en particulier avec le réseau des Ecoles des Mines, une recherche « orientée vers l'industrie ». Son statut de droit privé et son expérience européenne permettent de donner notamment **la souplesse nécessaire** à l'ensemble du projet NeuroPrion.

### 3. NeuroPrion : une expérience pilote (suite)

#### La recherche peut être utilisée avant que le savoir soit exhaustif

NeuroPrion se situe donc à l'interface entre le monde traditionnel de la recherche et celui de la société et de l'industrie. En permettant aux chercheurs **d'orienter certains de leurs travaux vers des applications concrètes** répondant à des besoins immédiats il permettra de dégager de nouvelles possibilités de financement de la recherche publique dans le domaine des prions.

La science ne maîtrise pas encore la connaissance du prion. Mais les recherches menées ont déjà permis l'invention des tests de dépistage qui peuvent éviter l'abattage systématique des troupeaux.

D'autres perspectives sont ouvertes : **l'élimination des farines animales pourrait par exemple être remplacée par un traitement approprié dont le coût serait bien moindre pour la collectivité.**

#### La recherche pourrait se financer grâce aux économies qu'elle engendre pour les professionnels et la collectivité

C'est notamment dans le cadre des économies extrêmement importantes qu'un tel réseau est susceptible de faire réaliser à la société et à l'industrie en développant des solutions alternatives, comme par exemple pour traiter le problème des farines animales, que **le principe d'un juste retour vers la recherche publique est exploré.**

Une **fondation est actuellement en cours de montage** pour assurer cette pérennité afin de concilier la souplesse et la liberté nécessaires au monde de la recherche et la nécessité de réponses concrètes aux demandes de la société et de l'industrie.

Ce réseau est financé pour 5 ans par la Commission Européenne avec **un budget de 14,4 millions d'euros**, charge à lui dans cet intervalle de démontrer sa capacité à créer une structure pérenne autofinancée. La nécessité de trouver des solutions innovantes en termes de financement est impérative : les 2/3 du financement de la recherche devront provenir de fonds privés à partir de 2010.

NeuroPrion constitue donc une expérience pilote à plus d'un titre et permet d'explorer de nouvelles voies d'organisation qui pourront constituer autant de **solutions pour la Recherche Européenne de demain et promouvoir son attractivité pour les chercheurs du monde entier.**

## 4. Le Congrès Prion 2004 : Premier Congrès international d'un réseau d'excellence en Europe

### La recherche française en pointe

A l'heure où la recherche française et ses modalités d'organisation sont l'objet de multiples débats, **c'est à Paris que se tient la première grande manifestation internationale** organisée par le tout nouveau réseau d'excellence NeuroPrion.

### L'enjeu pour la recherche européenne

Quand on additionne les budgets de recherche publique des différents pays européens, on parvient souvent à des chiffres proches des budgets américains. Mais en Europe, la recherche reste encore trop souvent éclatée. **C'est l'union des forces qui permettra à l'Europe d'être concurrentielle.**

### La prévention des crises économiques et sociales

Le réseau d'excellence NeuroPrion, qui regroupe les principales équipes de recherche publique travaillant sur les prions en Europe, s'est donné pour but d'orienter ses recherches pour prévenir de nouvelles crises liées à ces agents transmissibles. **Ces derniers continuent en effet à défier le savoir humain et à menacer la santé publique**, des filières économiques entières et le commerce international. Après avoir très durement touché l'Europe, la menace s'est étendue à d'autres continents qui se pensaient à l'abri.

La découverte du premier cas de vache atteinte par l'encéphalopathie spongiforme bovine (la « maladie de la vache folle ») en Amérique du Nord en mai 2003, a fait évoluer l'évaluation de l'état sanitaire du Canada avec des répercussions économiques majeures qui se chiffrent déjà en milliards de dollars. La découverte du premier cas aux Etats-Unis fait craindre la présence **d'autres cas non diagnostiqués qui pourraient être révélés par les campagnes de dépistage annoncées.**

## 4. Le Congrès Prion 2004 : Premier Congrès international d'un réseau d'excellence en Europe (suite)

### Anticiper les dangers pour la santé publique

Par ailleurs le risque de transmission de l'ESB aux petits ruminants (moutons et chèvres) n'est toujours pas évalué précisément. S'il se vérifiait sur le terrain, les conséquences sur la santé humaine imposeraient de revoir toutes les évaluations réalisées à partir du modèle bovin. Pour mémoire, quand fut évoqué, fin 2001, un premier cas d'ESB chez le mouton, les autorités britanniques préparèrent un plan d'urgence qui envisageait l'abattage de l'ensemble du cheptel ovin britannique. Heureusement l'information était fausse.

Enfin les risques de transmissions iatrogènes, désormais illustrée avec un cas probable de contamination par transfusion sanguine début 2004, imposent des mesures de prévention qui se heurtent couramment à des contraintes pratiques de terrain.

### La recherche au service de l'économie et de la société

Bien plus qu'une conférence scientifique regroupant les meilleurs spécialistes mondiaux sur les prions, Prion 2004 correspond au lancement officiel d'un nouveau concept, à la définition d'une nouvelle relation de la recherche et de la société. Le but est de mettre **la science au service de la société** et d'une manière plus générale au service de l'homme et de son environnement.

Seule la mobilisation de l'ensemble de la communauté scientifique sur des programmes concrets coordonnés et cohérents peut permettre de répondre à un tel défi. Il s'agit en pratique de **favoriser échange et innovation à l'interface science/société pour valoriser efficacement tout le potentiel de la recherche publique** et répondre aux questions pratiques qui lui sont posées.

### Questions de la société à la recherche et de la recherche à la société

Quelques questions essentielles seront approfondies dans ces journées :

- Quelles sont les attentes de la société vis-à-vis de la recherche?
- Quels moyens la société est-elle prête à mettre à disposition des chercheurs pour répondre à ces défis ?
- Comment la recherche peut-elle permettre à la société de se protéger de nouvelles crises ?
- Quelles garanties les scientifiques seront-ils en mesure de proposer ?
- La recherche peut-elle trouver dans sa valorisation de nouveaux moyens financiers pour se développer ?
- Quelle est la portée réelle du principe de précaution ?

## 5. Prion 2004 : organisation et aspects pratiques

### Des philosophes, des scientifiques et des Nobel

Le congrès se déroulera à Paris du 24 au 28 mai (les 4 premiers jours à l'Institut Pasteur et le dernier au niveau de la plate-forme de recherche NeuroPrion qui sera inaugurée au Centre d'Études de Fontenay-aux-Roses). Il alternera **communication publique et échanges strictement scientifiques sur les perspectives de la recherche fondamentale.**

### Calendrier et organisation

Le premier et le dernier jour seront ouverts à la presse.

Le premier jour, commencera par une **conférence de presse à 11h** avec les principaux orateurs de la journée.

Après une brève introduction à 13h30, la première session intitulée « science et société » comprendra :

- une intervention du **Pr Alain Etchegoyen**, philosophe et Commissaire au Plan qui présentera les attentes de la société et sa vision des interactions entre les deux mondes.

- une deuxième intervention sera celle du Pr François Ewald, professeur au CNAM et co-chef de projet du groupe Jonas du Plan qui présentera le principe de précaution, ses limites et ses implications économiques.

La dernière partie sera consacrée aux séances plénières avec trois lauréats du prix Nobel, **le Pr Günther Blobel**, **le Pr Kurt Wüthrich** et **le Pr Carlton Gajdusek** qui présenteront leur vision de leurs champs d'expertise respectifs au travers de leur parcours scientifique.

Un quatrième prix Nobel, **le Pr Stanley Prusiner** fera également une présentation le 26 mai.

### L'état de la science

Le reste du congrès, se déroulant uniquement en langue anglaise, permettra de présenter les dernières avancées scientifiques au travers de 40 présentations orales sélectionnées et plus de 200 posters dans les différentes thématiques prioritaires du réseau NeuroPrion (évaluation du risque, contrôle des maladies à prions, humaines et animales, diagnostic, typage de souches, décontamination, thérapeutique).

Un bilan du congrès sera présenté lors d'une **deuxième conférence de presse après l'inauguration de la plate-forme NeuroPrion le vendredi 28 mai.**

## CV abrégé

### JEAN-PHILIPPE DESLYS

Né le 16 avril 1960 à Saint-Cloud (France),

Docteur en médecine, docteur ès sciences

Directeur de Recherche, Expert auprès de l'AFSSA, expert extérieur  
auprès de l'OMS et de la FDA

Coordinateur du réseau d'excellence européen NeuroPrion,

Chef du Groupe de Recherche sur les Prions (DSV/DRM/GIDTIP).

Tél : + 33 (0)1 46 54 82 79

Fax : + 33 (0)1 46 54 77 26

#### **Principales caractéristiques et activités du groupe Prion :**

-Centre national de référence pour la maladie de Creutzfeldt-Jakob

-Laboratoire de référence pour l'OMS en France.

-Installations de sécurité microbiologique de niveau 3 (laboratoires et animaleries).

-Participation à différents programmes européens (Biomed, Biotech and Fair programs).

-Développement de tests diagnostiques des maladies à prions

-Etude de la susceptibilité de l'homme à la contamination par les prions.

-Etude des mécanismes sous-tendant le développement des maladies à prions dans différents modèles expérimentaux (souris, hamster, primates).

-Etude de la barrière d'espèce dans les maladies à prions, notamment lors de la transmission primaire de l'ESB à la souris et au primate.

-Evaluation du risque lié à l'ESB par voie orale et par transfusion.

-Développement de modèles pharmacologiques pour l'étude cinétique de nouveaux marqueurs et le screening de nouvelles molécules.

-Validation de procédés industriels vis-à-vis du risque lié aux prions.

-Etudes de recherche fondamentale sur les processus de neurodégénérescence dans des modèles de culture cellulaire.

## SÉLECTION DE RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES DU GROUPE PRION

1. Deslys JP, Marcé D, Dormont D. Similar genetic susceptibility in iatrogenic and sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *J Gen Virol* 1994 ; **75** : 23-27.
2. Deslys JP, Lasmézas CI, Billette de Villemeur T, Jaegly A, Dormont D. Creutzfeldt-Jakob Disease. *Lancet* 1996 ; **347** : 1332.
3. Lasmézas CI, Deslys JP, Robain O, et al. BSE transmission to macaques. *Nature* 1996 ; **381**:743-744.
4. Billette de Villemeur T, Deslys JP, Pradel A, et al. Creutzfeldt-Jakob disease from contaminated growth hormone extracts in France. *Neurology* 1996 ; **47** : 690-695.
5. Kopp N, Streichenberger N, Deslys JP, Laplanche JL, Chazot G. Creutzfeldt-Jakob disease in a 52-year-old woman with florid plaques. *Lancet* 1996 ; **348** : 1239-1240.
6. Lasmézas CI, Cesbron JY, Deslys JP, et al. Immune system-dependent and -independent replication of the scrapie agent. *J Virol* 1996 ; **70**(2) : 1292-1295.
7. Lasmézas CI, Deslys JP, Demaimay R, Adjou KT, Hauw J-J, Dormont D. Strain specific and common pathogenic events in murine models of scrapie and bovine spongiform encephalopathy. *J Gen Virol* 1996 ; **77** : 1601-1609.
8. Rieger R, Edenhofer F, Lasmézas CI, Weiss S. The human 37-kDa laminin receptor precursor interacts with the prion protein in eukaryotic cells. *Nature Medicine* 1997 ; **3** : 1383-1388.
9. Deslys JP, Lasmézas CI, Streichenberger N, et al. New variant Creutzfeldt-Jakob disease in France. *Lancet* 1997 ; **349**(9044) : 30-31.
10. Lasmézas CI, Deslys J-P, Robain O, et al. Transmission of the BSE agent to mice in the absence of detectable abnormal prion protein. *Science* 1997 ; **275** : 402-405.
11. Demaimay R, Adjou KT, Beringue V, et al. Late treatment with polyene antibiotics can prolong the survival time of scrapie-infected animals. *J Virol* 1997 ; **71**(12) : 9685-9689.
12. Deslys J-P, Jaegly A, d'Aignaux JH, Mouthon F, Billette de Villemeur T, Dormont D. Genotype at codon 129 and susceptibility to Creutzfeldt-Jakob disease. *Lancet* 1998 ; **351** : 1251.
13. Maignien T., Lasmézas CI, Beringue V, Dormont D and Deslys JP. Pathogenesis of the oral route of infection of mice with scrapie and bovine spongiform encephalopathy agents. *J Gen Virol* 1999 ; **80** : 3035-3042.
14. Demart S, Fournier JG, Créminon C, Frobert Y, Lamoury F, Marcé D, Lasmézas C, Dormont D, Grassi J and Deslys JP. New insight into abnormal prion protein using monoclonal antibodies, *BBRC* 1999 ; **265** : 652-657.
15. Deslys JP, Comoy E, Hauwkins S, Simon S, Schimmel H, Wells G, Grassi J and Moynagh J. Screening slaughtered cattle for BSE. *Nature* 2001, **409** : 476-478.
16. Lasmézas C, Fournier JG, Nouvel V, Boe H, Marcé D, Lamoury F, Kopp N, Hauw, JJ, Ironside J, Bruce M, Dormont D and Deslys JP. Adaptation of the bovine spongiform encephalopathy agent to primates and comparison with Creutzfeldt-Jakob disease : implications for human health. *PNAS* 2001 ; **98** : 4142-4147.
17. Barret A, Tagliavini F, Forloni G, Bate C, Salmona M, Colombo L, De Luigi A, Limido L, Suardi S, Rossi G, Auvre F, Adjou KT, Sales N, Williams A, Lasmézas C, Deslys JP. Evaluation of quinacrine treatment for prion diseases. *J Virol*. 2003 ; **77** : 8462-8469.
18. Adjou KT, Simoneau S, Sales N, Lamoury F, Dormont D, Papy-Garcia D, Barritault D, Deslys JP, Lasmézas CI. A novel generation of heparan sulfate mimetics for the treatment of prion diseases. *J Gen Virol*. 2003 ; **84** : 2595-2603
19. Gorochov G, Deslys JP. Properties of a disease-specific prion probe. *Nat Med*. 2004 ; 10:11.
20. Herzog C, Salès N, Etchegaray N, Charbonnier A, Freire S, Dormont D, Deslys JP, Lasmézas CI. Tissue distribution of bovine spongiform encephalopathy in primates after intravenous or oral infection. *Lancet* 2004 ; **363** : 422-428.

# Prion 2004

*Paris*



[www.neuoprion.com](http://www.neuoprion.com)



**BIO-RAD**

