**Résumé du PFE : Synthèse bibliographique sur les maladies à prions : aspect clinique, diagnostic et thérapeutique**

**Auteur : Touati, Kouceila**

**Résumé :**

**Les maladies à prions sont des pathologies neurodégénératives d’évolution fatale, transmissibles, pour lesquelles aucun traitement efficace n’existe, et qui associent sur le plan neuropathologique une spongiose, une gliose astrocytaire et microgliale, une perte neuronale, et une accumulation de la forme qui est anormalement repliée (PrPsc) de la protéine prion cellulaire physiologique (PrPc). Cette maladie touche plusieurs espèces animales et aussi l’homme, elle présente un danger pour la santé publique. Dans se travail on va essayer d’expliquer c’est quoi les maladies à prions et quelles sont les espèces touchées. Ensuite nous allons définir l’agent infectieux et son mode de réplication et propagation, on va aborder le diagnostic clinique puis et expérimental de cette maladie et ces lésions spécifiques. Enfin on va voir le coté tharapeutique de la maladie.**

**Mots clés : prion, neurodégénération, Agents infectieux Transmissibles Non conventionnels.**

**Abstract :**

**Prion diseases are fatal, transmissible neurodegenerative pathologies for which no effective treatment exists, and which neuropathologically associate spongiosis, astrocytic and microglial gliosis, neuronal loss, and accumulation of which is abnormally folded (PrPsc) from the physiological cellular prion protein (PrPc). This disease affects several animal species and also humans, it presents a danger to public health. In this work we will try to explain what prion diseases are and what species are affected. Then we will define the infectious agent and its mode of replication and propagation, we will approach the clinical and then experimental diagnosis of this disease and these specific lesions. Finally we will see the therapeutic side of the disease.**

**Keywords : prion, neurodegeneration, Unconventional transmissible infectious agents.**

**ملخص**

**أمراض البريون هي أمراض قاتلة لا يوجد علاج فعّال لها، تسبب التآكل العصبي، و الّتي تربط على المستوى العصبي المرضي بين المرض الإسفنجي ، الدبق الخلوي ، فقدان الخلايا العصبية و تراكم بروتين البريون في شكله المرضي.**

**هذا المرض قادر على إِصابة عدّة أنواع من الحيوانات و كذلك الإنسان، لذا فهو يُشكِّل خطرًا على صِحّة العام**

**خلال هذا العمل، سنُحاول إيجاد تفسير الأمراض المتعلّقة بالبريون و تعريف الأنواع الحيوانية التي تُصاب بهذا المرض، حيث سنبدأ بتعريف العامل المعدي المسؤول عن هذا المرض، طريقة تكاثره و إنتشاره، ثم سنلجأ إلى تشخيصه حسب الأعراض ، ثم إلى التشخيص التجريبي، و حسب الآفات المحددة التي يُخلِّفها، و في الأخير، سنتطرّق إلى الجانب العلاجي لهذا المرض**

**: كلمات مفتاحية**

**بريون ، تنكس عصبي ، عوامل معدية غير تقليدية**