

# Étude Brain Health

FICHE THÉMATIQUE 15C

## LES MALADIES À PRIONS

L'objectif des fiches thématiques est de fournir pour chaque pathologie étudiée des chiffres-clés en termes de publications scientifiques et d'essais cliniques réalisés. Elles fournissent également des données de positionnement par rapport aux autres pays, notamment les pays européens.

## En synthèse

Les maladies à prions – encore appelées encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles (ESST) – sont des maladies rares, caractérisées par une dégénérescence rapide et fatale du système nerveux central. La plus connue est la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MJC). Elles sont dues à l'accumulation dans le cerveau d'une protéine normalement exprimée mais mal conformée – la protéine prion – qui conduit à la formation d'agrégats délétères pour les neurones. Pour l'heure, aucun traitement ne permet de modifier le cours de ces maladies.

Les maladies à prions sont des pathologies rares qui se développent chez l'adulte. En France, 100 à 150 nouveaux diagnostics sont posés chaque année. Ces maladies se caractérisent par une démence à laquelle s'ajoutent différents signes neurologiques. Une fois les premiers symptômes apparus, ces maladies progressent rapidement, sans rémission, jusqu'au décès. Ces maladies peuvent être d'origine sporadique (la majorité), génétique (mutation de la protéine prion) ou transmissibles (iatrogène en particulier). La maladie existe chez les animaux et le passage chez l'humain (zoonose) a été montré pour la maladie de la vache folle (encéphalopathie spongiforme bovine). Les recherches ont été très actives au moment de la découverte de cette forme animale de maladie à prion en raison de son risque de transmission.

Les mécanismes de ces maladies liés au changement de conformation d'une protéine et à son agrégation sont un modèle pour de nombreuses autres pathologies neurodégénératives dont la maladie d'Alzheimer, de Parkinson, de Huntington ou encore la sclérose latérale amyotrophique.



Expert ayant contribué à la fiche

**Sylvain LEHMANN** - Université de Montpellier, Institut de Neurosciences de Montpellier, Inserm, CHU de Montpellier



**Directrice**  
Marie LANG

**Cellule bibliométrie**  
Patrick DEVOS  
Vincent AKIKI

**Cellule communication**  
Christophe CHAZELLE

# I Publications scientifiques

Cette partie fournit les indicateurs de production scientifique, sur la période 2002-2021, par année et par période de 5 ans.

## A Nombre de publications

Au niveau mondial, sur la période 2002-2021, on identifie dans le Web of Science, 12 960 publications relatives à cette thématique, 492 en 2002 versus 624 en 2021, soit une augmentation de 27 % en 20 ans.

Le **Tableau 1** fournit l'évolution des 20 pays les plus contributifs à cette thématique sur la période analysée.

Pays	Total	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
World	12 960	492	567	613	615	740	764	708	774	694	760	715	644	615	599	599	586	596	560	695	624
EU28	6 464	304	350	370	368	451	448	391	405	369	335	341	292	278	257	233	255	244	251	265	257
USA	4 051	140	156	165	187	201	227	211	227	200	257	242	205	214	200	228	206	192	170	224	199
UK	2 169	145	150	137	132	144	139	130	149	130	106	109	85	90	83	74	91	66	63	65	81
France	1 298	73	64	85	75	86	110	79	69	71	67	61	40	63	52	49	46	39	61	54	54
Germany	1 290	36	64	77	78	101	110	89	72	75	65	58	63	51	44	59	49	51	45	53	50
Italy	1 141	26	47	49	51	68	60	62	86	65	60	72	64	43	54	48	48	47	69	69	53
Japan	1 066	21	48	50	40	61	69	59	73	65	65	50	53	45	46	52	51	53	47	69	49
Canada	779	19	11	18	16	24	30	31	46	31	66	65	58	54	44	50	32	49	32	51	52
China	737	4	7	11	14	23	23	22	28	38	48	38	61	41	46	57	54	54	52	57	59
Spain	712	9	8	20	32	46	37	33	32	36	30	39	40	33	33	34	46	45	47	60	52
Switzerland	494	26	33	28	34	35	31	42	29	23	27	26	24	18	18	20	20	10	15	14	21
South Korea	375	3	0	7	12	12	15	16	16	19	17	18	22	20	22	33	21	32	33	30	27
Australia	339	12	17	11	11	10	14	24	22	20	19	19	12	16	19	21	12	15	22	27	16
Brazil	305	10	10	12	12	16	11	12	11	15	18	15	17	16	24	18	15	17	18	17	21
Netherlands	237	9	13	13	10	19	18	11	14	21	14	19	8	11	9	10	9	6	9	8	6
Poland	235	10	14	14	12	16	20	12	22	14	7	33	6	7	5	7	8	9	7	4	8
Russia	210	4	3	3	3	10	9	7	6	10	7	7	7	14	11	13	22	15	15	24	20
Sweden	207	4	5	7	11	10	6	10	10	11	7	16	12	20	6	9	5	11	11	21	15
India	199	2	4	4	4	1	1	4	4	6	5	9	12	9	13	20	19	15	17	24	26
Austria	189	18	7	12	10	11	10	10	9	9	8	15	8	3	8	9	9	9	5	13	6
Belgium	172	6	8	12	13	7	11	8	10	9	6	8	10	8	8	7	6	12	9	5	9

Tableau 1 – Évolution des 20 pays les plus contributifs, EU28 en vert

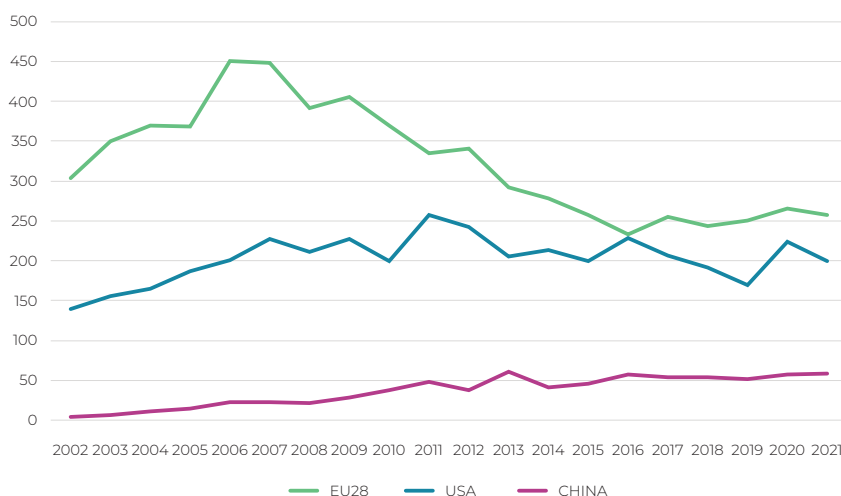


Figure 1 – Évolution des USA, de l'Europe (EU28) et de la Chine

La **Figure 1** montre l'évolution des USA, de l'Europe (EU28) et de la Chine. La production des USA est relativement stable sur les 20 dernières années, contrairement à celle de l'Europe qui a fortement baissé depuis 2007. La production de la Chine croît très lentement et reste très inférieure à celle de l'Europe et des USA qui sont très proches ces 5 dernières années. Avec 59 publications en 2021, la Chine se classe au troisième rang mondial.

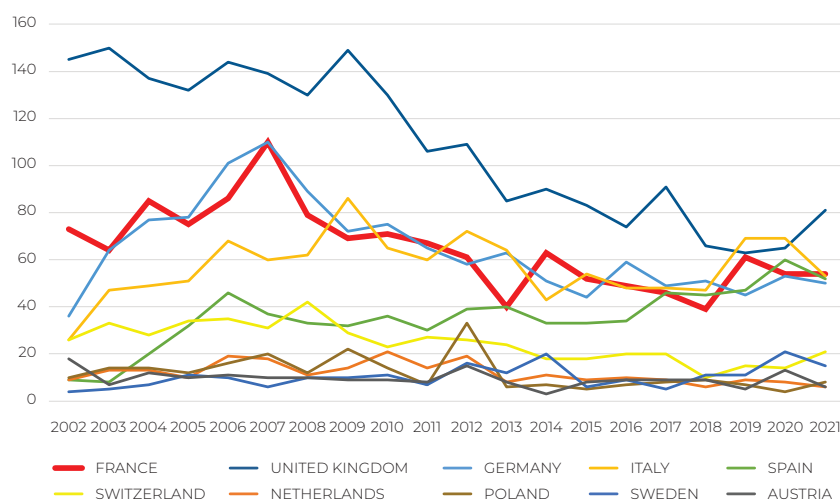


Figure 2 – Contributions des pays européens

La **Figure 2** fournit l'évolution de la production scientifique des 10 pays européens les plus contributeurs. On observe une baisse de la production scientifique pour la majorité des grands pays en Europe. Sur les dernières années, on retrouve 5 pays ayant des productions comparables : le Royaume-Uni, l'Allemagne, la France, l'Italie et l'Espagne. Puis 5 autres pays ayant moins de 20 publications par an.

Avec 54 publications en 2021, la France se place au 2<sup>e</sup> rang européen et au 4<sup>e</sup> rang mondial. À noter que les comparaisons sont à interpréter avec précaution au regard de la faible production mondiale.

Le **Tableau 2** fournit, par période de 5 ans et pour les principaux pays, le nombre de publications, la part mondiale ainsi que le rang.

Pays	Total 2002-2021	P1 : 2002-2006			P2 : 2007-2011			P3 : 2012-2016			P4 : 2017-2021			Ratio : P4 / P1
		Nb Pubs	Part	Rang	Nb Pubs	Part	Rang	Nb Pubs	Part	Rang	Nb Pubs	Part	Rang	
World	12 960	3 027			3 700			3 172			3 061			1.0
EU28	6 464	1 843	60.9		1 948	52.6		1 401	44.2		1 272	41.6		0.7
USA	4 051	849	28.0	1	1 122	30.3	1	1 089	34.3	1	991	32.4	1	1.2
UK	2 169	708	23.4	2	654	17.7	2	441	13.9	2	366	12.0	2	0.5
France	1 298	383	12.7	3	396	10.7	4	265	8.4	6	254	8.3	6	0.7
Germany	1 290	356	11.8	4	411	11.1	3	275	8.7	4	248	8.1	8	0.7
Italy	1 141	241	8.0	5	333	9.0	5	281	8.9	3	286	9.3	3	1.2
Japan	1 066	220	7.3	6	331	8.9	6	246	7.8	7	269	8.8	5	1.2
Canada	779	88	2.9	9	204	5.5	7	271	8.5	5	216	7.1	9	2.5
China	737	59	1.9	14	159	4.3	9	243	7.7	8	276	9.0	4	4.7
Spain	712	115	3.8	8	168	4.5	8	179	5.6	9	250	8.2	7	2.2
Switzerland	494	156	5.2	7	152	4.1	10	106	3.3	11	80	2.6	15	0.5
South Korea	375	34	1.1	18	83	2.2	12	115	3.6	10	143	4.7	10	4.2
Australia	339	61	2.0	12	99	2.7	11	87	2.7	13	92	3.0	13	1.5
Brazil	305	60	2.0	13	67	1.8	15	90	2.8	12	88	2.9	14	1.5
Netherlands	237	64	2.1	11	78	2.1	13	57	1.8	17	38	1.2	20	0.6
Poland	235	66	2.2	10	75	2.0	14	58	1.8	16	36	1.2	21	0.5
Russia	210	23	0.8	22	39	1.1	20	52	1.6	18	96	3.1	12	4.2
Sweden	207	37	1.2	17	44	1.2	17	63	2.0	14	63	2.1	16	1.7
India	199	15	0.5	26	20	0.5	27	63	2.0	14	101	3.3	11	6.7
Austria	189	58	1.9	15	46	1.2	16	43	1.4	19	42	1.4	18	0.7
Belgium	172	46	1.5	16	44	1.2	17	41	1.3	20	41	1.3	19	0.9

Tableau 2 – Évolution, par pays et par période, des parts de marché et rangs mondiaux

En 20 ans, la France est passée du 3<sup>e</sup> au 6<sup>e</sup> rang mondial avec une part mondiale qui passe de 12.7 % à 8.3 %. Son nombre de publications a baissé d'un facteur 0.7, baisse plus importante que la progression mondiale (1.0) et identique à la progression européenne (0.7) ou celle de l'Allemagne. En Europe, forte baisse du Royaume-Uni (0.5) mais forte progression de l'Espagne (2.2) et de l'Italie (1.2).

## B Indices de citations

En complément des indicateurs de volumétrie, il est important de regarder l'impact, en termes de citations, des publications réalisées. Le **Tableau 3** fournit trois indicateurs classiques : l'ICN, le Top1% et le Top10% (voir fiche Méthodologie).

Pays	Total	P1 : 2002-2006			P2 : 2007-2011			P3 : 2012-2016			P4 : 2017-2021		
		ICN	Top1%	Top10%	ICN	Top1%	Top10%	ICN	Top1%	Top10%	ICN	Top1%	Top10%
World	12 960	0.93	0.76	9.9	0.77	0.54	7.0	0.88	1.13	8.6	0.87	0.98	9.0
EU28	6 464	0.91	0.71	9.1	0.76	0.41	7.0	1.03	2.07	11.3	1.01	1.26	11.9
USA	4 051	1.20	1.41	15.0	1.07	0.89	12.4	1.18	1.93	13.1	1.19	2.02	15.0
UK	2 169	1.12	0.99	14.0	0.92	0.46	9.2	1.36	3.85	13.8	1.16	1.64	16.1
France	1 298	0.89	0.78	8.4	0.79	0.51	6.6	1.01	1.89	10.9	1.00	1.18	11.0
Germany	1 290	0.99	0.84	9.3	0.96	0.73	9.7	1.22	2.55	16.7	1.54	2.82	20.2
Italy	1 141	1.07	0.41	10.4	0.91	1.20	7.8	0.98	1.78	11.7	1.16	1.40	16.8
Japan	1 066	0.66	0.45	2.7	0.53	0.60	3.0	0.76	1.22	6.5	0.72	0.37	8.2
Canada	779	1.14	0.00	15.9	0.83	0.49	8.3	0.97	0.74	10.0	1.01	1.85	11.6
China	737	0.52	0.00	1.7	0.50	0.63	1.9	0.50	0.00	1.6	0.73	0.72	6.5
Spain	712	0.92	0.87	10.4	0.98	1.19	7.7	0.94	1.12	8.9	0.92	0.80	8.8
Switzerland	494	1.23	0.00	17.3	1.24	1.32	14.5	1.42	1.89	20.8	1.12	1.25	16.3
South Korea	375	0.69	0.00	5.9	0.54	0.00	2.4	0.69	0.00	6.1	1.02	1.40	6.3
Australia	339	0.85	0.00	9.8	1.10	4.04	12.1	1.92	5.75	24.1	1.36	4.35	20.7
Brazil	305	0.78	0.00	6.7	0.70	0.00	4.5	0.76	1.11	5.6	0.64	0.00	8.0
Netherlands	237	1.24	0.00	18.8	1.54	2.56	15.4	1.33	5.26	12.3	0.89	0.00	13.2
Poland	235	0.82	1.52	12.1	0.59	1.33	8.0	0.70	3.45	12.1	0.67	0.00	8.3
Russia	210	0.72	0.00	4.3	0.35	0.00	0.0	0.56	0.00	3.8	0.63	0.00	5.2
Sweden	207	0.83	0.00	8.1	1.96	2.27	18.2	1.56	3.17	20.6	1.73	1.59	30.2
India	199	0.42	0.00	6.7	0.58	0.00	0.0	0.60	0.00	0.0	0.67	1.98	5.9
Austria	189	1.01	0.00	13.8	0.98	2.17	13.0	1.06	4.65	11.6	1.93	4.76	19.0
Belgium	172	0.76	0.00	6.5	1.01	2.27	9.1	1.07	0.00	14.6	1.32	0.00	22.0

Tableau 3 – Évolution, par pays et par période, des indicateurs d'impact

Globalement, la France affiche des indicateurs d'impact proches des valeurs européennes et légèrement supérieures aux valeurs mondiales. À noter la bonne performance de l'Allemagne, la Suède ou l'Autriche. De même, nous pouvons identifier des pays ayant des indicateurs bas tels que l'Inde, le Brésil, la Chine ou le Japon.

## C Principales institutions contributrices

En Europe, parmi les institutions ayant les plus fortes contributions, l'Université d'Édimbourg figure en première place, suivie de l'Université de Londres. Arrivent ensuite l'Université Paris-Saclay, l'Université Paris Cité et Paris Sorbonne dans les 10 premières institutions européennes. On relève également les universités de Göttingen et de Munich en Allemagne. Sont également présentes l'Université de Barcelone en Espagne ainsi que l'Université de Bologne en Italie.

En France, on retrouve l'AP-HP et les universités parisiennes, suivies par les universités de Toulouse et de Montpellier. À noter la forte contribution de l'INRAE et du CEA.



## D Réseaux de collaboration

Ces analyses ont pour objectif d'identifier les chercheurs les plus actifs dans un domaine de recherche et de cartographier les collaborations entre ces chercheurs. Plus un point est gros, plus le nombre de publications du chercheur est élevé et plus 2 points sont proches, plus ces chercheurs publient ensemble. 2 cartographies ont été réalisées.

1. Une cartographie réalisée au niveau européen, sur la base des publications 2017-2021 et classées parmi les 10 % les plus citées au niveau mondial.

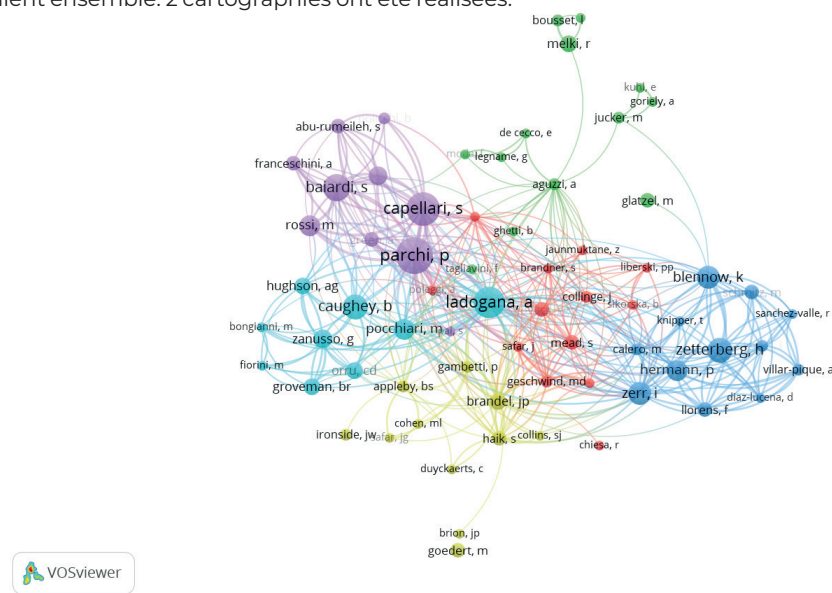


Figure 3 – Cartographie des chercheurs européens publiant dans le Top10%

Cette cartographie permet d'identifier les leaders européens et d'identifier de potentielles collaborations dans le cadre du montage d'un projet. Parmi les leaders européens, nous pouvons citer :

- **Piero PARCHI**, **Sabina CAPELLARI** et **Simone BAIARDI** (Université de Bologne, Italie)
  - **Anna LADOGANA** (Istituto Superiore di Sanità à Rome, Italie)
  - **Henrik ZETTERBERG** (University College London et Université de Göteborg, Suède)
  - **Kaj BLENNOW** (Université de Göteborg, Suède)
  - **Inga ZERR** (Université de Göttingen, Allemagne)
  - En France, **Jean-Philippe BRANDEL** et **Stéphane HAIK** (Sorbonne Université, CNRS UMR 7225, INSERM U1127, Paris Brain Institute et AP-HP)
- Forte collaboration avec **Byron CAUGHEY** aux États-Unis.

2. Une cartographie réalisée au niveau français, sur la base des publications 2017-2021 et pour lesquelles un auteur français est Corresponding Author.

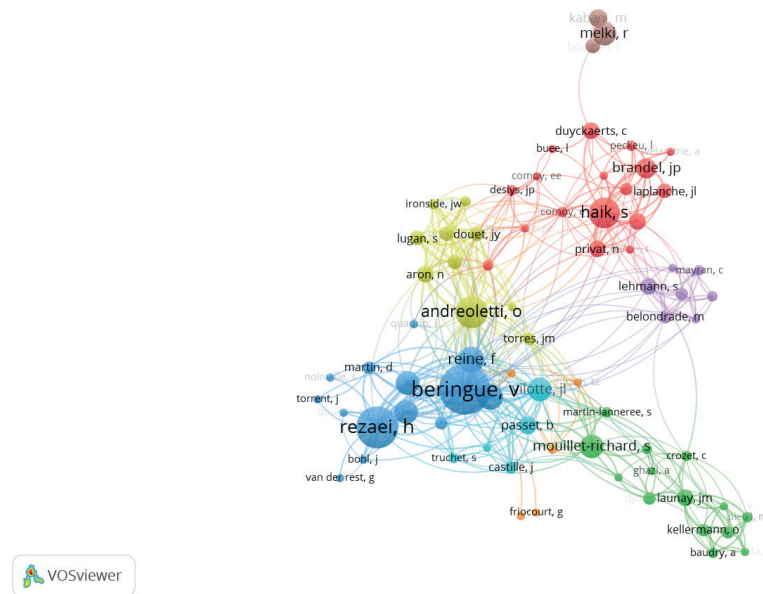


Figure 4 – Cartographie des chercheurs français (articles avec adresse française en Corresponding Author)

Cette cartographie permet d'identifier les équipes françaises publiant sur la thématique. Elle permet également de disposer d'information pour la recherche de collaborations. On retrouve sur cette carte les principaux experts de la recherche sur cette thématique :

- **Vincent BÉRINGUE** et **Human REZAEI** (Paris)
- **Olivier ANDRÉOLETTI** (Toulouse)
- **Stéphane HAIK** et **Jean-Philippe BRANDEL** (Paris)
- **Sylvain LEHMANN** et **Maxime BÉLONDRADÉ** (Montpellier)
- **Sophie MOUILLET-RICHARD** (Paris)

## II Études cliniques

Cette partie s'appuie sur les données disponibles dans la base internationale ClinicalTrials.gov ainsi que la base française SIGREC. Elle vise à fournir des informations sur les études cliniques réalisées sur la thématique étudiée, en France mais également au niveau mondial.

Cette thématique étant très fondamentale, nous n'avons retrouvé, dans la base ClinicalTrials, que 13 études au niveau mondial sur les 10 dernières années, ce qui ne permet pas une analyse des données.

Retrouvez l'ensemble  
de l'étude Brain Health  
sur le **site du CNCR**

