

# actualités en perspective

## un quart de siècle d'encéphalopathie spongiforme bovine

en France et en Europe

**Carole Sala  
Didier Calavas**

Ansès-Laboratoire de Lyon  
Unité Épidémiologie  
31 avenue Tony Garnier  
69364 Lyon Cedex 07

L'épidémiologie complexe de l'encéphalopathie spongiforme bovine a été progressivement élucidée, mais des interrogations subsistent. Les mesures réglementaires de surveillance, de dépistage et de contrôle de la maladie ont évolué en parallèle avec les connaissances acquises, et sous la pression de l'opinion publique.

Par son caractère épizootique et zoonotique, l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) a touché durement et durablement la filière bovine et a marqué les esprits au travers de trois importantes crises sanitaires européennes (1990, 1996, 2000) [25].

• Vingt-cinq ans se sont écoulés depuis la description des premiers cas en Grande-Bretagne. Au cours de ces années, l'effort de recherche a permis d'accroître considérablement les connaissances sur les encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST) (encadré 1), et plus spécifiquement sur l'ESB, contribuant à la mise en place de mesures de contrôle et de surveillance efficaces.

### Encadré 1 - Les encéphalopathies spongiformes transmissibles animales et humaines

• Les EST sont des maladies neuro-dégénératives affectant les mammifères, d'évolution lente et systématiquement fatale. L'étiologie des EST est variée : elle peut être acquise, génétique ou le plus souvent dite "inconnue" [25].

• Les EST sont réparties en maladies :

- animales : tremblantes classique et atypique, ESB classique et atypiques L et H, encéphalopathie transmissible du vison, maladie du dépérissement chronique des cervidés, l'encéphalopathie transmissible des félidés [25] ;

- humaines : maladie de Creutzfeldt-Jakob (formes sporadiques, génétiques, iatrogènes et variant lié à l'ESB), Kuru, Insomnie Familiale Fatale et syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker.

• Toutes les EST sont transmissibles, certaines sont contagieuses : tremblante classique, maladie du dépérissement chronique des cervidés.

• D'un point de vue anatomopathologique, les EST sont caractérisées par des lésions localisées

La maîtrise de l'épizootie d'ESB dans la plupart des pays européens qui ont reconnu la maladie a récemment conduit à poser la question de l'allègement des mesures de surveillance et de contrôle.

• Cette synthèse propose de revenir sur l'ESB classique, sur les différents aspects de son épidémiologie, et sur la manière dont celle-ci a influencé les différentes mesures réglementaires prises au niveau européen pour le suivi et la maîtrise de la maladie.

### UNE MALADIE AUX CARACTÉRISTIQUES PARTICULIÈRES

#### La source de contamination des animaux

• Dès 1988, les premières études épidémiologiques ont permis d'identifier les farines de viande et d'os (FVO) comme la principale source de contamination des animaux [28]. Au moment où l'ESB a pris une forme épizootique au Royaume-Uni, l'utilisation des FVO n'était cependant pas nouvelle.

Il a alors été suggéré que la modification du processus d'extraction des graisses et l'abaissement des températures de chauffage, mis en place pour des raisons économiques et technologiques à la fin des années 80, pouvaient être à l'origine de la moindre inactivation de l'agent pathogène et de son

dans le système nerveux central (SNC), suite à l'accumulation dans les cellules d'une forme anormale [notée PrPsc (Protéine Prion scrapie like)] d'une protéine cellulaire [notée PrPc (Protéine Prion cellulaire)] naturellement encodée par le génome de l'hôte.

- La mise en évidence des lésions et de la PrPsc est l'élément clé du diagnostic de certitude des EST. En effet, les EST sont caractérisées par l'absence de réaction immunitaire tout au long du processus infectieux.

La faible spécificité de la clinique, reflétant l'atteinte du SNC, ne permet d'établir qu'une suspicion de la maladie.

- Le diagnostic de certitude des EST est tardif puisqu'il est possible uniquement *post-mortem* et l'accumulation de PrPsc n'est décelable qu'à la fin de la période d'incubation de la maladie. Celle-ci peut durer de quelques années à plus d'une dizaine d'années.

### Objectif pédagogique

■ Connaître les données disponibles sur l'encéphalopathie spongiforme bovine et apprécier l'efficacité des différentes mesures de lutte.

### Essentiel

■ L'utilisation des farines de viande et d'os a été la principale source de contamination des bovins.

■ L'origine de l'ESB classique n'est pas encore totalement élucidée.

■ Récemment, la mise en évidence de formes atypiques d'ESB (types L et H) et les résultats des transmissions de ces souches dans des modèles expérimentaux ont relancé le débat sur l'origine de l'ESB.

■ Crédit Formation Continue : 0,05 CFC par article