

L'encéphalopathie spongiforme bovine en Europe : situation et problématiques actuelles

*M. SAVEY
C.N.E.V.A.-D.G.
23 avenue du Général de Gaulle
94701 Maisons-Alfort Cedex*

RÉSUMÉ – L'auteur résume les informations disponibles concernant la B.S.E. en Europe. Il rappelle ses caractéristiques comme maladie à virus lent et encéphalopathie spongiforme transmissible. L'épidémiologie de la maladie et le risque potentiel pour la santé publique sont discutés.

Bovine spongiform encephalopathy in Europe : situation and present problematics

M. SAVEY

Renc. Rech. Ruminants, 1994, **1**, 59 – 64

Summary – The author summarises the informations concerning B.S.E. in Europe. The main characteristics of the disease as slow virus disease and transmissible spongiform encephalopathy are described. Disease's epidemiology and potential risk for public health are discussed.

INTRODUCTION

Identifiée pour la première fois au Royaume-Uni en 1986, l'encéphalopathie bovine spongiforme, plus souvent désignée sous l'acronyme B.S.E. (pour *Bovine Spongiform Encephalopathy*) est maintenant reconnue dans cinq autres pays de l'Union Européenne et en Suisse. Elle appartient à une famille d'affections regroupées sous le vocable Encéphalopathies Subaiguës Spongiformes Transmissibles (E.S.S.T.) qui comprend outre la tremblante des ovins et des caprins, la Maladie de Creutzfeldt-Jakob (M.C.J.) de l'homme. C'est donc sous le double aspect de la santé animale et de la santé publique qu'elle intéresse non seulement le monde de l'élevage mais aussi l'ensemble des consommateurs comme le montrent les nombreuses informations diffusées par l'ensemble des médias à son sujet.

La B.S.E. est une maladie très originale et relativement difficile à comprendre si l'on veut la raisonner comme les autres affections virales ou bactériennes classiquement reconnues. Il est donc indispensable, pour bien comprendre les mesures adoptées pour protéger la santé publique et l'élevage dans chacun des pays où elle a été identifiée, de préciser ses caractéristiques.

LA B.S.E. EST UNE MALADIE A «VIRUS LENTS» PARTICULIERE

Le concept des maladies à «virus lents» (M.V.L.) a été élaboré par un vétérinaire islandais Sigurdsson en 1954 à la suite des travaux menés pendant une vingtaine d'années sur trois affections qui sévissaient sur un mode endémique : la tremblante, le visna-maedi et la paratuberculose. Il a été ensuite étendu à d'autres affections de l'homme et des animaux qui possèdent les mêmes caractéristiques :

- une durée d'incubation très longue (plusieurs mois à plusieurs années),
- une évolution clinique lente (plusieurs semaines à plusieurs mois) aboutissant inéluctablement à la mort,
- une atteinte anatomo-pathologique limitée à un tissu ou à un appareil,
- un traitement et une prophylaxie médicale impossibles.

Parmi ces affections, on a pu ensuite distinguer celles qui étaient dues à des lentivirus (comme le visna-maedi) de celles qui étaient provoquées par un agent causal très particulier, différent de tous ceux identifiés jusqu'alors, et qui fut pour cette raison baptisé Agent de Transmission Non Conventionnel (A.T.N.C.)

Les M.V.L. provoquées par des A.T.N.C. sont des E.S.S.T. Les E.S.S.T. ont, outre leurs propriétés commune aux M.V.L., des caractéristiques propres qui sont :

- Une atteinte spécifique du système nerveux central avec présence de lésions microscopiques dégénératives symétriques des neurones et du neuropile (spongiose).
- L'inexistence de moyen pratique de reconnaissance des infectés (absence de réponse immunitaire aussi bien chez les animaux en incubation que chez les animaux malades) d'où impossibilité d'une prophylaxie sanitaire (différence importante avec les M.V.L. à lentivirus).
- Un diagnostic de certitude impossible sur un animal vivant puisque celui-ci ne peut être obtenu quelle que soit la

méthode utilisée (examen histologique ou mise en évidence d'une protéine spécifique par western blot ou microscopie électronique) qu'à partir d'un prélèvement de système nerveux central).

- Une transmissibilité au sein de l'espèce-cible par les voies orale et parentérale, associée ou non à une contagiosité vraie. Ainsi, la tremblante est-elle naturellement contagieuse dans l'espèce ovine alors que la B.S.E. ne l'est pas dans l'espèce bovine. La M.C.J. n'est pas naturellement contagieuse chez l'homme, mais sa transmissibilité par voie iatrogène (injections d'hormone de croissance, greffe de cornée ou de dure-mère, instruments chirurgicaux insuffisamment stérilisés) au sein de l'espèce humaine est bien documentée.

- Une transmissibilité inter-spécifique. Celle-ci a longtemps été niée. Il a fallu attendre les travaux de Chandler en 1961 pour prouver que la tremblante était expérimentalement transmissible à la souris. De très nombreux travaux ont depuis démontré la transmissibilité expérimentale de la plupart des E.S.S.T. à plusieurs espèces animales. Ainsi, la M.C.J. est transmissible à la chèvre et au chat, mais pas au mouton, ainsi qu'à des rongeurs (cobaye, souris, hamster) et à de nombreux primates. La voie orale est le plus souvent beaucoup moins efficace que la voie parentérale.

En outre, un contrôle génétique de la réceptivité semble exister pour certaines E.S.S.T. Il a été prouvé pour la tremblante chez le mouton (gène Sip) et chez la souris (gène Sinc). De même pour la tremblante, il existe plusieurs souches d'A.T.N.C. aux propriétés biologiques différentes (durée d'incubation et profil lésionnel sur souris génétiquement homogène, durée d'incubation chez des animaux à patrimoine génétique différent). Ces deux paramètres déterminent la barrière spécifique («*species barrier*») qui conditionne en grande partie la transmissibilité interspécifique.

DIAGNOSTIC DE LA B.S.E.

Ce diagnostic repose sur l'identification d'une suspicion clinique légitime c'est-à-dire d'un animal malade présentant un certain nombre de caractéristiques compatibles avec le diagnostic de B.S.E. Après une période d'observation d'une quinzaine de jours, son système nerveux central sera prélevé, envoyé au centre national de référence (C.N.E.V.A.-Lyon, laboratoire de pathologie bovine) qui procédera à l'examen histologique, seul capable d'assurer le diagnostic de certitude. En France, cette procédure est codifiée dans le cadre de la surveillance des maladies légalement contagieuses.

Quel que soit le pays où elle a été observée, la B.S.E. a en moyenne une période d'incubation de l'ordre de 4 à 5 ans (amplitude 22 mois-15 ans). La durée d'évolution clinique est de quelques semaines à plusieurs mois ; quelques cas à évolution beaucoup plus rapide (10 à 14 jours) ont été signalés en Grande-Bretagne au début de l'épizootie, ils n'ont pas été retrouvés dans les autres pays où la maladie a été identifiée. La maladie évolue sous forme de cas sporadiques dans l'exploitation. Le plus souvent il s'agit de cas unique mais les cas multiples peuvent exister, en particulier en Grande-Bretagne où l'importance des troupeaux et l'extension de la maladie dans le temps et dans l'espace, ont

permis d'en observer dans plus de la moitié des troupeaux atteints.

La maladie ne peut donc être suspectée légitimement que chez des animaux adultes (âgés de plus de deux ans), essentiellement entre trois et six ans, qui présentent tout d'abord des troubles du comportement, qui s'aggravent et s'associent à des troubles locomoteurs et à une dégradation de l'état général. Parmi les troubles du comportement les plus fréquents, on retrouve l'agressivité (vis-à-vis de l'Homme et des congénères), des comportements stéréotypés (léchage, prurit), une réaction exagérée (panique, chute, ruades) aux sollicitations extérieures (bruits, manipulations). Chez la vache laitière, le refus d'entrer en salle de traite est couramment signalé. Les troubles locomoteurs se signalent par une démarche mal assurée, ou une hypermétrie, ou une ataxie postérieure, ou une difficulté au relever. Ces signes et ces symptômes s'aggravent au cours des examens successifs et conduisent en quelques semaines l'animal à la mort ou à l'enthanasie.

Le diagnostic différentiel reste délicat, particulièrement dans les pays où l'affection sévit sous forme sporadique. Le recours à l'examen histologique effectué sur un prélèvement correctement préparé est donc absolument indispensable et reste la base incontournable du diagnostic de certitude et, au moins pour certains cas, du diagnostic différentiel. La B.S.E. est le plus souvent confondue avec la listériose, les abcès du cerveau ou de la moelle épinière et des maladies métaboliques comme l'acétonémie et l'hypomagnésémie.

UNE EPIDEMIOLOGIE TRES DIFFERENTE SELON LES PAYS

Toutes les études et les observations conduites sur la B.S.E. ont montré qu'il ne s'agissait pas d'une maladie contagieuse au sens classique du terme (transmission de l'affection d'un animal malade à un animal sain par contact) quel que soit son type d'évolution dans le pays concerné. En effet, les types d'évolution sont très différents d'un pays à l'autre : en Grande-Bretagne, il s'agit d'une véritable épizootie, alors qu'à ce jour, dans tous les autres pays, la B.S.E. évolue sur un mode très sporadique.

A. L'ÉVOLUTION EN GRANDE-BRETAGNE

Il s'agit d'une véritable épizootie puisque plus de 135000 cas dans plus de 31000 élevages ont été détectés depuis 1986. Près d'un élevage laitier sur deux a été touché alors que le nombre de troupeaux allaitants atteints reste très limité (moins de 13 p.cent) et que 80 p.cent des cas qui sont constatés sont liés à l'achat d'animaux dans des troupeaux laitiers.

L'origine de ces cas est parfaitement connue. Ils sont liés à la consommation de farines de viande et d'os (F.V.O.) dont les procédures de fabrication ont radicalement changé entre 1977 et 1982. Cette constatation a logiquement conduit à leur interdiction dans l'alimentation des ruminants dès le 18 Juillet 1988.

Compte tenu de la durée d'incubation moyenne de la maladie, la régression du nombre de nouveaux cas déclarés par

semaine n'est devenue sensible qu'au cours de l'année 1993 pour s'affirmer en 1994 (cf tableau 1).

ANNÉE	NOMBRE DE CAS
198	63
1987	662
1988	2184
1989	7137
1990	14181
1991	25032
1992	36677
1993	34368
1994 (fin août)	13490

Néanmoins, le nombre important (plus de 13000) de cas actuellement reconnus chez des animaux nés après le mois d'août 1988 pose la question de l'efficacité pragmatique de cette interdiction mais aussi celle d'une éventuelle transmission verticale mère-produit que des expérimentations en cours devraient permettre de trancher.

La question de l'origine spécifique de l'A.T.N.C. de la B.S.E. reste toujours posée. En effet, en Grande-Bretagne, 15 p.cent du contenu des F.V.O. est d'origine ovine, et 45 p.cent d'origine bovine. Les auteurs du Royaume Uni, après avoir défendu l'hypothèse ovine, admettent que l'hypothèse bovine est tout aussi valable.

Ce problème, au-delà de son strict intérêt scientifique (rapport tremblante B.S.E.), est fondamental dans l'estimation des risques d'apparition et d'extension de la B.S.E. dans un pays donné. En effet, si l'agent de la B.S.E. préexistait en Grande-Bretagne dans la population bovine ne provoquant qu'une maladie très sporadique (comparable à la M.C.J. humaine) avant l'actuelle évolution épidémique chez les bovins, il se pourrait que ce phénomène existe dans d'autres pays et que tous les cas recensés ne soient pas liés aux F.V.O. ou aux animaux d'origine anglaise.

On reconnaîtrait alors grâce aux réseaux d'épidémiologie surveillance une maladie très rare, ignorée jusque là bien que déjà présente.

B. EN FRANCE ET DANS LES AUTRES PAYS

La B.S.E. évolue en France selon un mode très sporadique (cf tableau 2). Elle n'a pu y être identifiée qu'à la suite de la mise en œuvre de réseaux d'épidémiologie surveillance spécifiques.

Les principaux facteurs de risque connus sont d'une part la consommation de farines de viande importées de Grande-

**Tableau 2 : L'évolution sporadique de la B.S.E
en Europe**

PAYS	date d'identification du 1 ^{er} cas	nombre total de cas en septembre 1994	origine
IRLANDE	1989	92	autochtone et importation
SUISSE	1990	98	autochtone
FRANCE	1991	9	autochtone
PORTUGAL	1993	14	autochtone et importation
DANEMARK	1993	1	importation
ALLEMAGNE	1994	4	importation

Bretagne avant 1989, d'autre part, l'importation d'animaux vivants destinés à la reproduction.

La situation portugaise illustre bien le risque lié à l'importation d'animaux vivants en provenance du Royaume Uni puisque dix cas sur les quatorze recensés au 15 Octobre 1994, appartiennent aux 12000 femelles importées entre 1981 et 1989 dans ce pays.

Tous les cas recensés ne peuvent être reliés avec certitude à ces deux facteurs ce qui permet d'envisager l'hypothèse d'une maladie préexistante à l'épizootie britannique chez les bovins et non identifiée jusqu'ici parce que très rare. Ce phénomène a pu être suspecté en Irlande, Suisse, et en France.

Dans notre pays, neuf cas ont été jusqu'ici reconnus (cf tableau 3). L'incidence annuelle reste remarquablement stable et faible comme en Irlande, à la différence de la Suisse où elle double chaque année depuis 1990.

LE RISQUE POUR LA SANTE PUBLIQUE

Ce risque est régulièrement évoqué par les médias depuis l'apparition de la B.S.E. Récemment, le problème des enfants contaminés par l'hormone de croissance, identifié aux U.S.A., en Grande-Bretagne et en France, ainsi que l'identification de deux cas de M.C.J. chez des éleveurs britanniques ont fait ressurgir le débat.

Sans entrer dans le détail des mesures qui ont été prises dans chaque pays où la B.S.E. a été identifiée, on peut souligner les points suivants :

1. Dans chaque pays, le risque a été pris en compte en fonction de la situation de la maladie animale et des connaissances disponibles à la fois sur la transmissibilité interspécifique des E.S.S.T. et sur l'infectivité des tissus chez

**Tableau 3 : Les cas français de B.S.E. observés
entre décembre 1990 et août 1994**

Cas	Département	Races	Age (années)	Lieu de la clinique	Date d'identification
1	Côtes d'Armor	Prim'holstein	6	Troupeau	03/91
2	Ille et Villaine	Prim'holstein	4,5	Troupeau	03/91
3	Manche	Normande	6,5	Troupeau	04/91
4	Finistère	Prim'holstein	5,5	Troupeau	05/91
5	Puy-de-Dôme	Montbéliarde	8	Abattoir	05/91
6	Finistère	Prim'holstein	5	Troupeau	06/93
7	Finistère	Prim'holstein	5	Troupeau	05/94
8	Côtes d'Armor	Prim'holstein	6	Troupeau	05/94
9	Côtes d'Armor	Prim'holstein	6	Troupeau	05/94

les animaux potentiellement infectés ou malades. Les mesures mises en œuvre l'ont été dans le cadre du scénario le plus pessimiste pour la santé publique (c'est-à-dire admettant une transmission à l'homme à partir des tissus infectés, tout particulièrement ceux pouvant provenir de bovins en incubation).

2. Les mesures de contrôle et de surveillance de la maladie animale ainsi que la détection des animaux malades qui sont ainsi écartés de la chaîne alimentaire permettent de réduire considérablement l'exposition des consommateurs.

3. Pour la Grande-Bretagne, l'interdiction de la consommation «des abats spécifiques bovins» (système nerveux central, thymus, rate, amygdales, ganglions lymphatiques et intestins) depuis Janvier 1990 ainsi que la réglementation des exportations de viande en provenance du Royaume Uni vers les autres pays de la C.E.E. (mise en place par la Communauté depuis Juin 1990 et renforcée depuis Juillet 1994) permet la protection du consommateur britannique et de la C.E.E.

4. Pour les autres pays, où la B.S.E. sévit sous une forme sporadique, des mesures complémentaires à celles indiquées en 2. ont été mises en œuvre comme l'abattage des troupeaux où un cas est détecté (Irlande, France).

5. Par ailleurs, outre le risque alimentaire, le risque iatrogène (lié aux médicaments ou biomatériaux issus de bovins

contaminés) a été envisagé et des mesures prises pour le contrôler, en particulier grâce à la rapidité de réaction des organisations internationales (O.M.S., O.I.E., C.E.E.) et des administrations nationales en charge du médicament.

Ces mesures sont pleinement justifiées parce que la B.S.E. est une maladie nouvellement identifiée et qu'une réponse certaine sur sa transmissibilité à l'Homme ne sera acquise que dans vingt à trente ans. Il importe donc de continuer à surveiller et à combattre la maladie animale tout en restant à l'écoute des progrès scientifiques accomplis dans la compréhension des E.S.S.T.

CONCLUSION

L'identification d'une nouvelle maladie et son extension dans le cheptel bovin européen vient nous rappeler la nécessaire vigilance qu'il convient de garder sur le front sanitaire. Elle justifie pleinement l'effort permanent d'épidémiologie face aux risques sanitaires majeurs, et de veille scientifique face aux nouvelles maladies infectieuses.

A l'avenir, l'immense effort de recherches que les E.S.S.T. au travers de la B.S.E. ont suscité, devrait apporter de nouvelles connaissances et de nouveaux outils qui nous permettront de mieux contrôler non seulement la B.S.E. mais d'autres E.S.S.T. comme la tremblante et la M.C.J.. C'est probablement un nouveau chapitre de la pathologie infectieuse lié aux maladies à virus lents qui arrive à maturité.

RÉFÉRENCES

KIMBERLIN RH, 1992, Bovine spongiform encephalopathy, Rev Sci Tech Off Int Epizoot 11, 347-390.

SAVEY M, PARODI AL, MAILLOT E (1989) L'encéphalopathie spongiforme bovine en Europe. Bull Acad Vet France 62, 483-490.

SAVEY M, BELLI P, COUDERT M (1993) L'encéphalopathie spongiforme bovine en Europe. Présent

et avenir Vet Res 24, 213-225.

Encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles, Le Point Vétérinaire 1991, 22, 133, 701-749.

Sub acute spongiform encephalopathies (BRADLEY R, SAVEY M, MARCHANT BA, eds) 1991, Kluwer Academic Publishers, Dordrecht.

