

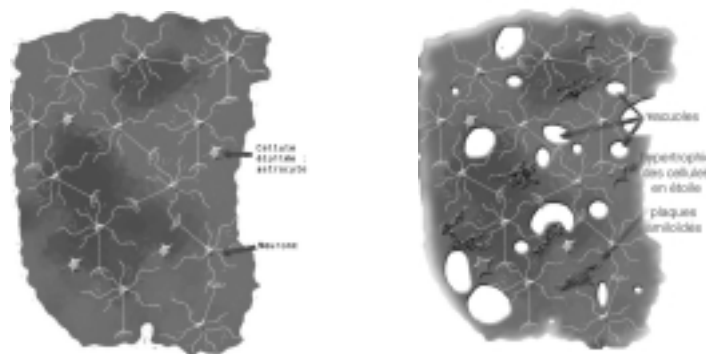
# La B.S.E ou "maladie de la vache folle"

## (Encéphalopathie Spongiforme Bovine)

Formellement identifiée pour la première fois au Royaume-Uni en 1986, l'encéphalopathie bovine spongiforme (désignée sous les initiales B.S.E ) est maintenant reconnue dans de plus en plus de pays un peu partout dans le monde, dont la France. Elle appartient à une famille d'infections similaires qui touchent d'autres espèces animales et l'homme. C'est donc sous l'aspect de la santé publique qu'elle a été à l'origine de ce qu'il est convenu d'appeler la "crise de la vache folle".

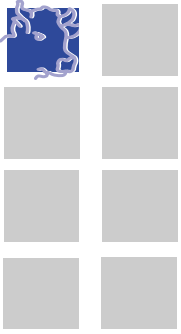
La BSE a d'emblée été rattachée au moment de son apparition à des maladies de caractéristiques communes, à savoir une durée d'incubation très longue, une évolution assez lente des symptômes et surtout un gros point d'interrogation quant à l'agent responsable, qualifié à cause de cela "d'agent de transmission non conventionnel". Dans l'état actuel de nos connaissances, on considère acquis que la maladie se caractérise par les points suivants :

- une durée d'incubation très longue (*plusieurs mois à plusieurs années*) et par conséquent des animaux atteints qui sont au minimum des "jeunes adultes".
- des lésions nerveuses comparables à celles associées à la "tremblante" du mouton.



La figure de gauche schématise une structure normale de tissus nerveux, tandis que le schéma à droite mime l'effet du prion avec notamment l'apparition de vacuoles qui confèrent l'aspect "d'éponge".

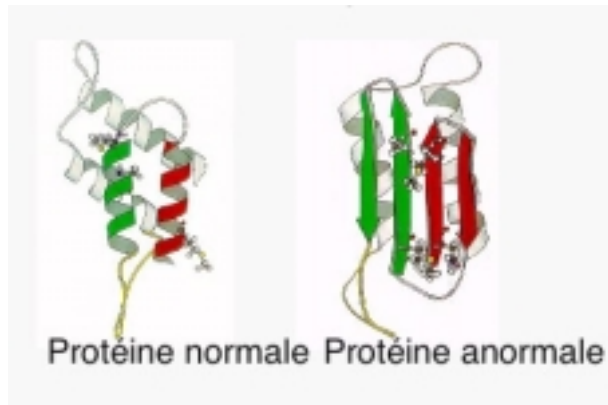
- une contagiosité directe impossible d'un animal à l'autre, contrairement à cette même tremblante ( *la BSE est donc une maladie "transmissible" mais non "contagieuse"* ).
- une extraordinaire résistance de l'agent de transmission aux traitements physiques et chimiques utilisés classiquement pour la stérilisation ou la désinfection.
- une absence de réaction immunitaire classique chez l'animal infecté rendant le diagnostic sur l'animal vivant délicat à mener en routine à l'heure actuelle (*même s'il existe des pistes de recherche et quelques espoirs*).
- une absence de réaction inflammatoire au niveau des lésions observées.



## La B.S.E ou "maladie de la vache folle" (Bovine Spongiforme Encephalopathy)

Historiquement, une des hypothèses avancées sur l'origine de la maladie était celle d'une "particule virale" beaucoup plus petite que tous les virus connus et qui serait responsable de la production de protéines dangereuses pour le système nerveux.

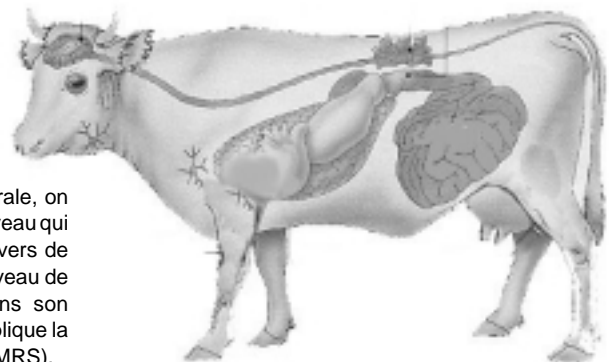
Mais l'hypothèse retenue actuellement est basée sur la découverte de protéines appelées "*prion*" dans des cerveaux infectés. Ces prions pathogènes sont des versions "anormales" d'une protéine existant dans le cerveau et qui conduit après un changement de structure à une dégénérescence cellulaire.

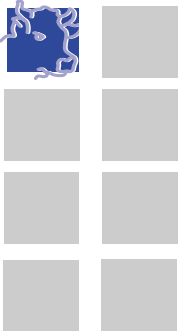


Le prion est une molécule présente à l'état normal (à gauche) dont les cellules, mais qui sous l'effet d'un changement de configuration dans l'espace entraîne la mort des cellules (à droite).

On sait que l'on peut transmettre expérimentalement l'infection par des injections intracérébrales (*directement dans le cerveau*) à partir de cerveaux infectés, même si dans les conditions normales la contamination a lieu essentiellement par voie orale. Ces tests ont conduit à considérer que le lait, les muscles et d'autres tissus ne sont pas dangereux. Ce sont les parties du système nerveux qui sont les plus infectieuses surtout à partir du moment où l'on est en fin de période d'incubation et proche de l'apparition des symptômes. L'O.M.S. a dès 1992 procédé à un classement des différents tissus et liquides biologiques en fonction du risque qu'ils représentent. Cela a conduit la réglementation à rendre obligatoire la destruction de certains tissus au moment de l'abattage pour les retirer de la chaîne alimentaire.

Les bovins se contaminent par voie orale, on considère que c'est essentiellement le veau qui laisse filtrer le prion pathogène au travers de son intestin et qui après transfert au niveau de la moelle épinière, le concentre dans son cerveau. C'est ce cheminement qui explique la classification des matériaux à risque (MRS).





## La B.S.E ou "maladie de la vache folle" (Bovine Spongiforme Encephalopathy)

L'incidence de la maladie est très différente selon les pays. C'est en Angleterre qu'elle a pris rapidement l'allure d'une épidémie (voir BSE3002), certainement à cause du recyclage de l'agent infectieux au travers de la consommation de farines de viandes de bovins eux mêmes déjà contaminés, et ce jusqu'à l'interdiction de l'utilisation de farines de viande et d'os (*interdiction le 18 juillet 1988, certainement effective en 1990 !*). L'origine de la contamination initiale a d'abord été attribuée à la consommation par ces bovins de farines dont le procédé de fabrication a radicalement changé entre 1977 et 1986 en Grande Bretagne (*notamment en ce qui concerne les conditions de chauffage et de traitement par des enzymes*). On a aussi mis en évidence le rôle particulièrement important de la contamination du veau à partir des corps gras issus de l'équarrissage et utilisés dans les lactoreplaceurs ou comme liants pour les granulés.

On se demande toujours s'il existe, et surtout dans quelle proportion un risque de transmission directe d'une mère infectée à son veau, les données à ce sujet étant trop peu nombreuses et pas suffisamment vérifiables.

On a d'abord imaginé que la source de protéine prion aurait pu être constituée par l'incorporation à ces farines de cadavres de moutons infectés par l'agent de la tremblante. Ce qui posait déjà l'épineuse question d'un possible passage d'un agent infectieux d'une espèce animale à l'autre. La question posée actuellement est plutôt de savoir si le prion bovin a pu à son tour contaminer les petits ruminants.

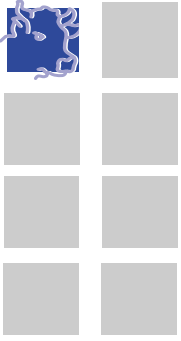
### Symptômes de la B.S.E

*Comme dans toutes les affections du système nerveux, il n'est pas facile d'établir un diagnostic sur la seule observation des symptômes.*

*Dans le cas de la BSE, les signes associent trois types de modifications :*

- 1/ des troubles du comportement (inquiétude, agressivité...)*
- 2/ des troubles des sens (augmentation de la sensibilité réactions exagérées à toutes les sollicitations, ...)*
- 3/ des troubles de la locomotion (perte d'équilibre, démarche mal assurée...)*

*L'incubation est très longue (de l'ordre de 5 à 6 ans en moyenne) mais surtout la durée des symptômes est longue par rapport aux autres maladies nerveuses (au minimum 15 jours souvent 1 à 4 mois). Ce dernier élément est primordial pour établir une suspicion et pouvoir écarter d'autres maladies à symptômes nerveux..*



## La B.S.E ou "maladie de la vache folle" (Encéphalopathie Spongiforme Bovine)

On peut également penser qu'il existait depuis longtemps une maladie chez les bovins, fort rare, dont l'agent a pu être recyclé via l'alimentation au cours des années 80 en Grande Bretagne.

En France, la BSE a d'abord évolué de façon sporadique, puis a connu une évolution parallèle à celle observée en Grande Bretagne, mais à une beaucoup plus faible échelle, le nombre de cas n'ayant rien à voir avec celui observé dans ce pays.

Enfin, rien ne peut interdire de penser qu'il existe encore des voies de transmission non encore identifiée qui puisse entretenir à bas bruit une circulation résiduelle de prions.