

L'Encéphalopathie Spongiforme Bovine et autres EST

Dégénérescence nerveuse incurable due à un Agent Transmissible Non Conventionnel, l'E.S.B. est une maladie à déclaration obligatoire depuis 1990. Depuis cette date, le dispositif national n'a cessé de s'adapter. La situation épidémiologique s'améliorait nettement et donc les mesures de police sanitaire évoluaient également, avec l'arrêt des abattages totaux et l'instauration des abattages par cohorte. La France a déposé un dossier de reconnaissance du statut à risque négligeable d'ESB auprès de l'OIE et a obtenu ce statut en début 2015 mais un cas d'ESB classique détecté dans les Ardennes en 2016 a remis en cause ce statut.

Des mesures strictes de surveillance liées au statut zoonotique

L'ESB est en effet la seule encéphalopathie animale reconnue officiellement comme zoonose avec la forme de nouveau variant de la Maladie de Creutzfeldt-Jacob chez l'homme.

TABLEAU I. Les encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles

	Nom	Espèce(s) affectée(s)	Répartition géographique connue
Maladie spécifiquement animale	Tremblante	Mouton et chèvre	Quasi-mondiale
	Encéphalopathie transmissible du vison	Vison	Elevages de visons nourris avec des aliments d'origine ovine
Maladies spécifiquement humaines	Maladie de Creutzfeldt-Jacob classique (MCJ)	Homme	Mondiale
	Syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (SGSS)	Homme	Mondiale (rare)
	Insomnie fatale familiale	Homme	Mondiale (rare)
Zoonose	Encéphalopathie spongiforme bovine (ESB)	Bovins	Sans doute mondiale
		Chat (Encéphalopathie spongiforme féline)	GB, Suisse
		Animaux de zoos : Félines, koudou	GB, France
		Homme (nvMCJ)	278 cas connus : GB, Irlande, France, autres pays d'Europe, Amérique du Nord, Japon, Moyen-Orient
Caractère zoonotique ne pouvant être écarté*	Maladie cachectisante chronique	Ruminants sauvages	Amérique du nord
	Encéphalopathie subaiguë spongiforme du dromadaire ⁹	Dromadaire	Algérie

* Ainsi que cela est souligné par deux revues récentes (EFSA, 2017 ; Waddell et al, 2017)

Les (principales) mesures réglementaires

- **Maladie à déclaration obligatoire (1990)**
- **Réseau national d'épidémiosurveillance clinique (1990)**
- **Retrait des abats à risque (« les matériels à risque spécifiés »)**
- **Programme de dépistage en abattoir et à l'équarrissage (2001)**
- **Abattage limité aux animaux de la cohorte (11/2002)**
- **Relèvement progressif de l'âge des animaux soumis aux tests à l'abattoir (72 mois depuis 2011, sauf animaux à risque, 48 mois puis animaux nés avant le 1er janvier 2002 depuis janvier 2015) et à l'équarrissage (48 mois en 2013)**

Cas d'ESB classique en 2016 : perte du statut à risque négligeable

La France avait obtenu en mai 2015, soit onze ans après la naissance du dernier cas, le statut de pays « à risque négligeable » d'ESB. Cependant, la détection en 2016 dans les Ardennes d'un cas d'ESB classique né en 2011 aura fait perdre à la France ce statut seulement dix mois après son acquisition.

L'Encéphalopathie Spongiforme Bovine et autres EST

Les mesures suite à la confirmation ont été :

- L'abattage de la cohorte à savoir les bovins du troupeau nés entre un an avant à un an après, l'animal atteint ainsi que sa descendance née dans les deux ans précédant la mort de l'animal,
- La destruction des cadavres par incinération,
- L'indemnisation de l'éleveur concerné.

Par ailleurs, dans les parties d'animaux écartées de la consommation humaine, la liste des parties qui doivent aller directement à l'incinération dites MRS (Matériel à risque spécifique) a été étendue : cerveau, moelle épinière, yeux et amygdales des bovins de plus de douze mois.

La confirmation de ce cas d'ESB a entraîné, de plus :

- La mise à l'incinération des colonnes vertébrales des bovins de plus de 30 mois et des amygdales quel que soit l'âge des bovins, alors qu'ils n'étaient plus considérés comme MRS pour les animaux nés et élevés en France ou provenant de pays à risque « négligeable ».

- La mise à l'incinération des quatre derniers mètres de l'intestin grêle + cæcum + mésentère de tous les bovins quel que soit leur âge alors qu'ils n'étaient plus considérés comme MRS pour les animaux nés et élevés en France ou provenant de pays à risque « négligeable ».



Evolution des connaissances

Une équipe européenne menée par des chercheurs de l'Inra et de l'ENVT a montré que la forme classique de l'ESB pourrait être liée à la transmission de la tremblante atypique dans une étude publiée en décembre 2019. Ces résultats pourraient expliquer l'apparition au milieu des années 80 de cette zoonose bovine et interrogent sur sa possible réémergence. La tremblante atypique est une forme de maladie à prion qui affecte les petits ruminants (ovins, caprins). Identifiée seulement en 1998, cette forme de tremblante circule depuis au moins 50 ans dans les populations de petits ruminants. Elle affecte l'ensemble des pays où des ovins et des caprins sont élevés et il n'existe actuellement aucune mesure efficace de contrôle ou de prévention de cette maladie. La transmissibilité de l'agent aux autres espèces (y compris l'homme) demeure très peu documentée. Dans le cadre d'une collaboration européenne, ces chercheurs ont montré que le prion responsable de la tremblante atypique avait la capacité à franchir la barrière d'espèce qui limite naturellement sa propagation aux bovins.

Pour la première fois, ces données apportent une explication expérimentalement étayée à l'apparition au milieu des années 80 de l'ESB classique chez les bovins au Royaume Uni, avant qu'une épidémie de cette maladie ne s'étende à toute l'Europe, l'Amérique du Nord et de nombreux autres pays. L'exposition de consommateurs à des produits issus de bovins infectés par l'ESB classique a été à l'origine de l'émergence du variant de la maladie de Creutzfeldt Jakob.

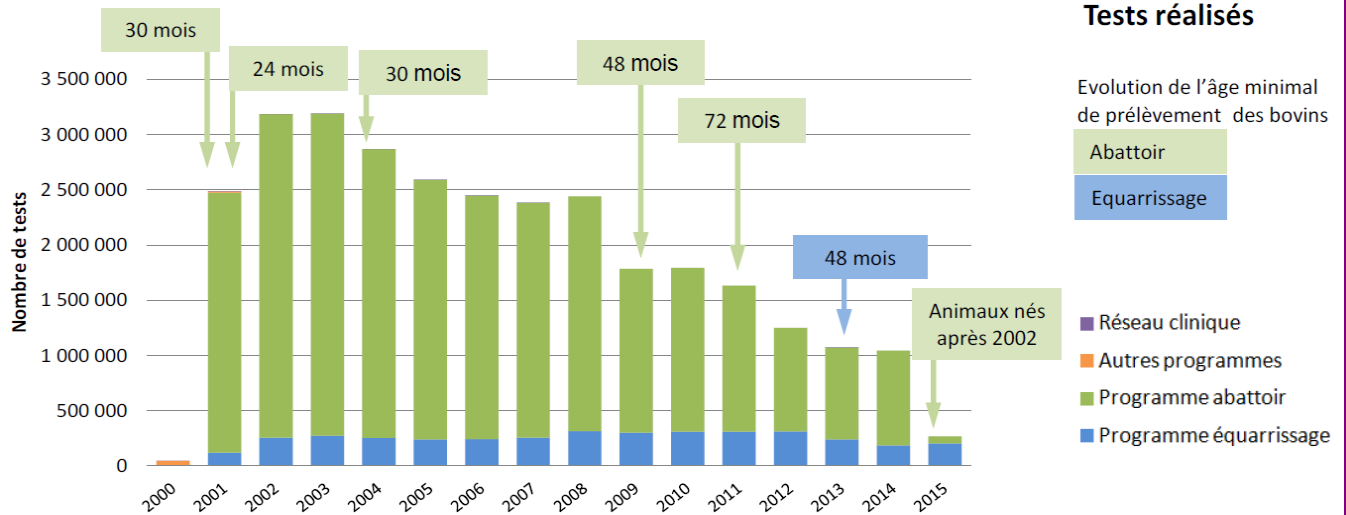
En Europe, les mesures prises par les autorités sanitaires dès le début des années 90 ont permis de maîtriser efficacement les risques associés à l'épidémie de l'ESB classique (y compris les risques zoonotiques). Aujourd'hui, malgré le coût économique de ces mesures et la quasi disparition des cas d'ESB, le risque de voir réémerger l'ESB à partir de cas de tremblante atypique des petits ruminants plaide pour un maintien des mesures les plus fondamentales (interdiction des farines animales, élimination et destruction systématiques des tissus à risque le plus élevé...) qui ont permis ces 20 dernières années de protéger les consommateurs et les filières de production de la maladie de la « vache folle ».

En conclusion, les maladies à prions sont des maladies neurodégénératives provoquant des troubles neurologiques progressifs d'issue fatale, après une période d'incubation longue et silencieuse. Elles touchent l'Homme (maladie de Creutzfeldt-Jakob, insomnie fatale familiale), les animaux d'élevage (maladie de la vache folle, tremblante du mouton et de la chèvre, maladie à prion du dromadaire) et les animaux sauvages (maladie du dépérissement chronique des cervidés). Les symptômes peuvent être d'ordres locomoteurs, sensoriels et comportementaux. Contrairement aux virus, bactéries ou parasites, un prion ne dispose pas d'acide nucléique (ADN ou ARN) comme matrice de l'information infectieuse. L'agent responsable est composé exclusivement de particules protéiques. Chaque protéine du prion existe sous deux formes : une forme normale associée à des fonctions biologiques, et une forme anormale qui est à l'origine de la maladie.

L'Encéphalopathie Spongiforme Bovine et autres EST

La situation en France : un statut à risque négligeable à nouveau ?

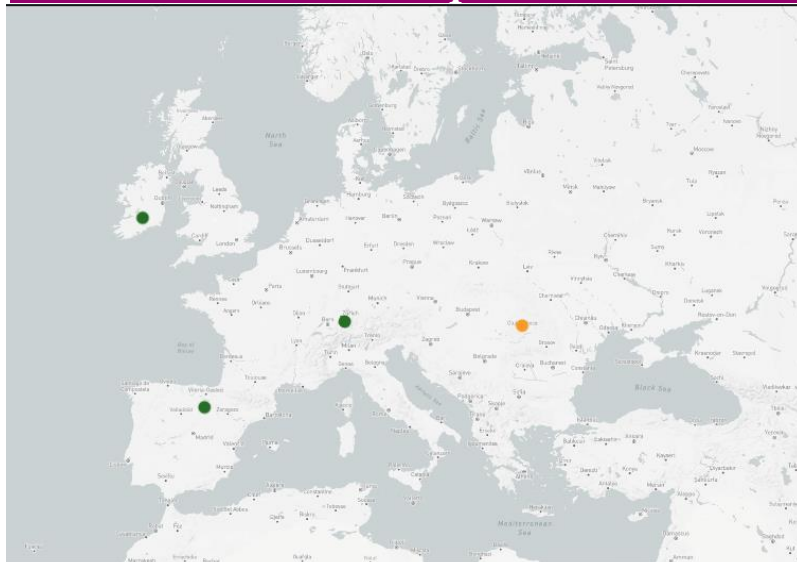
- Une décroissance spectaculaire et une adaptation des tests réalisés



1049 cas détectés en France au 31/12/2020 par les différents programmes de surveillance. (Cumul ESB classique et atypique). Un statut à risque négligeable qui pourrait être accordé par l'Europe en Mai 2022

Les cas détectés en 2018 et 2019 sont tous des cas d'ESB atypiques soit de type L ou H. Trois cas ont été rapportés en 2018 en Haute Vienne (vache de 10 ans), en Gironde (vache de 16.5 ans) et en Seine Maritime (vache de 8 ans). Quatre cas signalés en 2019 en Haute-Loire, dans le Tarn, l'Aube et la Creuse. Les animaux de la cohorte sont systématiquement recherchés et détruits. **La prévalence des encéphalopathies spongiformes transmissibles classiques est aujourd'hui nulle en France.** Le dispositif de surveillance de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), repose sur une surveillance événementielle par les éleveurs et les vétérinaires en élevage ainsi que sur des tests systématiques à l'abattoir et sur les animaux à risque et à l'équarrissage pour les animaux de plus de 48 mois.

La situation en Europe en 2020



Seul l'Espagne, la Suisse, l'Irlande et la Roumanie ont signalé des cas d'ESB en 2020. A noter un premier cas signalé de Maladie du dépérissement des cervidés en Suède fin Mars 2019 sur un élan (animal âgé, tronc cérébral positif, ganglion lymphoïde négatif ce qui oriente vers une maladie « sporadique » plutôt que contagieuse). Cette maladie est enzootique dans certains états d'Amérique du Nord.

- Foyers résolus
- Foyers en cours