



## Point d'intérêt général

Le vMCJ étant une maladie incurable chez l'Homme, la seule façon de protéger la santé publique est de contrôler la maladie animale pour assurer la sécurité sanitaire des aliments. Depuis 2001, la prévalence de l'ESB classique est en constante diminution et est à ce jour très faible; l'épizootie apparaît maîtrisée. Cependant, la détection régulière de cas d'ESB atypiques dont l'origine et le potentiel zoonotique sont mal connus incite à la prudence. Aussi les programmes de contrôle et de prévention de l'ESB doivent continuer et leur modalité de mise en œuvre évoluer en fonction de la situation épidémiologique et au regard de l'état des connaissances. Par ailleurs, la possibilité du passage du prion de l'ESB chez les petits ruminants ayant été expérimentalement démontrée, un effort très significatif pour la surveillance de la tremblante (autre EST propre aux petits ruminants) a été mis en place et associé à des mesures de précaution vis-à-vis de la santé publique.

# ESB Encéphalopathie bovine spongiforme

Maladie animale zoonotique  
à transmission alimentaire

## Description et importance

Plus connue sous sa dénomination « maladie de la vache folle » (« mad cow disease »), c'est une maladie des bovins qui a émergé en Grande-Bretagne au début des années quatre-vingt où elle a pris une extension épizootique à partir de la caractérisation des premiers cas cliniques en 1986. Elle a depuis été identifiée dans la plupart des États de l'Union européenne (UE) et la Suisse, où elle reste présente en 2011 et fait l'objet d'une surveillance systématique.

C'est une maladie transmissible à l'Homme (zoonose<sup>(1)</sup>) uniquement par voie alimentaire. La maladie humaine est dénommée variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ) car ses manifestations cliniques et anatomo-pathologiques ont de nombreux points communs avec celle de la MCJ classique décrite depuis les années 1920. Le vMCJ atteint le plus souvent des adultes jeunes (de 18 à 35 ans, 29 ans en moyenne) à la différence de la MCJ classique, retrouvée essentiellement chez des sujets âgés de 55 à 75 ans. Depuis l'identification des premiers cas humains en Grande-Bretagne en 1996, un peu plus de 200 cas sont recensés en 2011 dans le monde, essentiellement au Royaume-Uni (173 cas au 1<sup>er</sup> octobre 2011) et en France (25 cas au 1<sup>er</sup> octobre 2011).

(1) Zoonose: maladie transmissible provoquée par un microbe (virus ou bactérie), un parasite (helminthe, champignon, protozoaire) ou un prion capable d'infecter au moins un animal vertébré (le plus souvent mammifère ou oiseau, quelquefois poisson ou reptile) et l'Homme, la transmission s'effectuant de l'animal vers l'Homme ou vice-versa.

## Contexte

L'extension spectaculaire de l'ESB en Grande-Bretagne (près de 185 000 cas cumulés recensés au 30 juin 2011, dont plus de 95 % identifiés entre 1989 et 1999), puis son identification en Irlande (1989), Suisse (1990) et France (1991) ont entraîné dès 1989 la mise en œuvre de nombreuses mesures de contrôle de la maladie animale dans l'ensemble des États membres de l'UE.

Parallèlement et afin de protéger la santé publique, des mesures spécifiques ont été adoptées dans l'ensemble des pays touchés. Elles reposent pour l'essentiel sur le contrôle de l'exposition de l'Homme aux tissus de bovins potentiellement infectés. Ainsi, la consommation de tous les abats spécifiés (cerveau, moelle épinière, rate et intestins) issus de bovins est interdite; ces abats sont systématiquement incinérés.

De plus, actuellement, tous les bovins abattus âgés de plus de quatre ans et tous les bovins morts ou euthanasiés de plus de deux ans sont systématiquement dépistés vis-à-vis de l'ESB afin d'estimer précisément la prévalence de la maladie et son évolution dans le temps, permettant par là d'estimer l'efficacité des mesures de contrôle. Par mesure de précaution, des mesures de surveillance et de contrôle de la tremblante sont appliquées aux ovins et caprins.

## Maladie

L'ESB est une encéphalopathie spongiforme transmissible (EST) affectant essentiellement les bovins. Elle est caractérisée par une longue incubation (autour de 5-6 ans) précédant une expression clinique à dominante nerveuse (hyperesthésie, tremblements, incoordination); elle est inéluctablement mortelle.

Les lésions microscopiques sont confinées au système nerveux central, en particulier aux noyaux gris du tronc cérébral, et caractérisées par une vacuolisation des corps cellulaires des neurones. Elles sont associées à la présence d'un agent pathogène spécifique tout à fait original appelé « prion » dont seule la partie protéique est identifiée et spécifiquement associée au développement des lésions. >>>

>>> L'épidémiologie de cette maladie chez les bovins est caractérisée par la transmission du « prion ESB » par l'intermédiaire de l'alimentation dans laquelle étaient incorporées des farines de viande et d'os (FVO) contaminées, fabriquées à partir de tissus de bovins infectés ou malades. L'ESB n'est donc pas une maladie contagieuse. L'interdiction de l'utilisation des FVO dans l'alimentation des animaux, mise progressivement en œuvre de 1988 à 2001 dans l'UE, a permis le contrôle de la maladie chez les bovins. Ainsi, en France, le nombre de cas cumulés depuis 1991 est de 1 027 1<sup>er</sup> janvier 2011. Depuis le pic enregistré en 2001 (276 cas), la prévalence ne cesse de diminuer (5 cas en 2010).

## Formes atypiques d'ESB

En 2003, deux nouvelles formes d'ESB, dites atypiques, ont été mises en évidence: ESB de type L et l'ESB de type H. Ces formes, présentes également dans les pays indemnes d'ESB classique, se distinguent de l'ESB classique par une prévalence très faible (moins de 1 cas par million) et relativement constante dans le temps, et par un âge élevé des animaux au moment du diagnostic (12,3 ans en moyenne en France). Au cours des dernières années, ces ESB représentaient environ la moitié des cas d'ESB détectés en France.

## Surveillance et rôle des LNR

La surveillance et le contrôle de l'ESB sont organisés par l'État dans le cadre des maladies réglementées. Dans ce cadre, le rôle du laboratoire national de référence (LNR du laboratoire Anses de Lyon) est essentiel pour confirmer les cas dépistés par les laboratoires vétérinaires départementaux (LVD), garantir la fiabilité des méthodes employées dans les LVD, caractériser les formes d'ESB et suivre l'évolution épidémiologique de la maladie.