

## L'encéphalopathie spongiforme bovine en Europe

par M. SAVEY\*, A.L. PARODI\* et E. MAILLOT\*\*

### RÉSUMÉ

Les auteurs résumant les informations disponibles concernant la B.S.E. en Grande-Bretagne. Ils décrivent les mesures prises dans ce pays et l'ensemble de la C.E.E. pour protéger la santé animale et humaine. Ils proposent une méthodologie d'investigation pour identifier les cas éventuellement présents en France.

*Mots clés* : Encéphalopathie spongiforme bovine - Maladie à virus lent - C.E.E. - Epidémiologie - Maladie de Creutzfeldt-Jakob.

### SUMMARY

#### THE BOVINE SPONGIFORM ENCEPHALOPATHY IN EUROPE

The authors summarise the informations concerning B.S.E. in Great Britain. They describe measures implemented by United Kingdom and other countries of E.E.C. to protect human and animal health. They propose a methodology to investigate clinical case of B.S.E. which could occurred in France.

*Key words* : Bovine spongiform encephalopathy (B.S.E.) - Slow virus disease - E.E.C. - Epidémiology - Creutzfeldt-Jakob Disease.

*L'apparition en Grande-Bretagne au cours de l'année 1986 d'une nouvelle entité pathologique chez les bovins baptisée Bovine Spongiform Encephalopathy (B.S.E.) [19] a immédiatement suscité une curiosité puis une inquiétude grandissante devant l'extension du phénomène [21, 4]. De nombreuses informations sont déjà disponibles [3, 5, 7, 13, 14, 20]. Il nous a paru intéressant de les rassembler pour essayer de décrire les principaux problèmes posés par son développement en Grande-Bretagne, les réactions des partenaires du Royaume-Uni dans la C.E.E. ainsi que les difficultés liées à son éventuelle reconnaissance dans notre pays.*

### UN EVENEMENT BIOLOGIQUE MAJEUR EN PATHOLOGIE COMPAREE : L'APPARITION ET LE DEVELOPPEMENT DE LA B.S.E. EN GRANDE-BRETAGNE

La B.S.E. est une « maladie à virus lent » [10, 11, 12] provoquée par un agent de transmission non conventionnel (A.T.N.C.) [6] très

\* Ecole Nationale Vétérinaire d'Alfort - 94704 Maisons-Alfort cedex.

\*\* Direction Générale de l'Alimentation, 175, rue du Chevaleret - 75646 Paris cedex 13.

proche de celui qui est associé à la tremblante des petits ruminants et à la maladie de Creutzfeldt-Jakob de l'homme (tab. I et II). De nombreux points communs existent entre la tremblante et la B.S.E. (étiologie, durée

Tableau I  
Les maladies à virus lents évoluant dans la nature en 1989  
chez l'homme et les animaux domestiques

Nom	Espèce(s) Cible(s)	Tissu(s) Cible(s)	Etiologie
Tremblante*	ovins caprins	système nerveux central	A.T.N.C.
Kuru*	homme	S.N.C.	A.T.N.C.
Maladie de Creutzfeldt-Jakob* (M.C.J.)	homme	S.N.C.	A.T.N.C.
Syndrome de Gertsman-Straüssler- Sheinker* (G.S.S.) variante de M.C.J.	homme	S.N.C.	A.T.N.C.
Encéphalopathie spongiforme bovine*	bovins	système nerveux central	A.T.N.C.
Encéphalopathie transmissible du vison*	visons	S.N.C.	A.T.N.C.
Maedi (Visna)	ovins caprins	poumon	Lentivirus Visna
Adénomatoze pulmonaire	ovins caprins	poumon	?
Arthrite encéphalite caprine	caprins	articulations bourses tendineuses et S.N.C.	Lentivirus C.A.E.V.
S.I.D.A.	homme	systémique	Lentivirus H.I.V.

\* Encéphalopathies spongiformes transmissibles.

Tableau II  
Hypothèses actuelles sur la nature de l'A.T.N.C.

Hypothèses	Nature de l'agent	Mode de transmission
Prion	particule infectieuse associée à une protéine de membrane neuronale (Pr Ps) s'accumulant sous forme d'agrégats (S.A.F.) visibles en microscopie électronique	protéine normalement synthétisée (sous forme Pr P), altérée suite à mutation génique chez l'hôte et s'accumulant (sous forme Pr Ps), mécanisme uniquement démontré chez syndrome G.S.S. de l'homme
Virino	protéine + acide nucléique	protéine codée par l'hôte avec un acide nucléique non traduit
Virus filamenteux	protéine + acide nucléique : la protéine est codée par l'acide nucléique spécifique virus	comme pour les virus standard, résistance aux agents décontaminant limitée à des sous-populations

d'incubation, durée de la maladie clinique, lésions microscopiques du système nerveux central).

L'apparition de la B.S.E. est donc un événement majeur pour trois raisons :

- Malgré la cohabitation (parfois étroite) des troupeaux ovins où existe la tremblante et des troupeaux bovins, il n'y a jamais eu, depuis plus d'un siècle, de passage de la maladie ovine aux bovins. Celui-ci ne s'est réalisé en Grande-Bretagne que de manière indirecte suite à l'ingestion par des jeunes bovins de compléments protéiques composés en partie de farines de viande contenant des résidus d'origine ovine et bovine [21].

- L'extension de la maladie chez les bovins est spectaculaire puisque le nombre des cas identifiés est passé de 4 fin décembre 1986 à 8 100 fin novembre 1989.

- Les similitudes existant entre les tableaux cliniques et anatomo-pathologiques de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (M.C.J.) et la tremblante (donc entre M.C.J. et B.S.E.) ont suggéré l'existence possible d'un risque de contamination de l'homme par l'intermédiaire des denrées alimentaires d'origine bovine [18].

Ces trois faits expliquent l'importance des mesures prises en Grande-Bretagne dès 1988 (tab. III) tant au niveau de la santé animale (suspicion de B.S.E. à déclaration obligatoire, abattage des suspects, confirmation du diagnostic par examen anatomo-pathologique du cerveau, compensa-

**Tableau III**  
Développement des événements concernant la B.S.E.  
en Grande-Bretagne

- 
- *Novembre 1986* : Identification et caractérisation de la maladie.
  - *Octobre 1987* : Première publication dans le *Veterinary Record* (Wells et al.).
  - *Avril 1988* : Constitution d'un groupe de travail présidé par Sir R. SOUTHWOOD (rapport publié le 27-2-1989).
  - *Mai 1988* : Notification à l'O.I.E.
  - *21 juin 1988* : 867 cas confirmés de B.S.E. Maladie à déclaration obligatoire.
  - *18 juillet 1988* : Interdiction d'inclure des farines de viande comme source de protéines pour les ruminants (mesure reconduite jusqu'à fin 1989).
  - *18 août 1988* : Abattage obligatoire des animaux suspects de B.S.E. et destruction totale des carcasses.
  - *30 décembre 1988* : Interdiction de vente et d'utilisation du lait issu d'animaux suspects de B.S.E., aussi bien pour la consommation humaine qu'animale.
  - *31 décembre 1988* : 2 160 cas (1 667 troupeaux).
  - *30 juin 1989* : 5 375 cas (4 080 troupeaux).
  - *27 novembre 1989* : 8 100 cas.
- 

**Tableau IV**  
L'effort de recherche et de contrôle pour la B.S.E. en Grande-Bretagne  
(fin 1989)

- 
- Le programme d'abattage a coûté (comptes arrêtés au 31-3-89) 1,6 million de £ soit *16 millions de francs*.
  - Les sommes engagées pour financer la recherche sur la B.S.E. ont été pour les années 1988 et 1989 de 764 000 £ soit *7,6 millions de francs*.
  - Le dernier projet d'étude à long terme rendu public le 3 juillet dernier concerne une étude comparée de 330 animaux issus de femelles reconnues atteintes de B.S.E. et de 330 animaux comparables issus de femelles indemnes. L'étude durera 7 ans et coûtera 4,7 millions de £ soit *47 millions de francs*.
-

tion des pertes financières pour les suspects confirmés) que de l'hygiène alimentaire (destruction totale des carcasses et interdiction de consommation du lait issu d'animaux suspects).

De même, ils expliquent l'importance de l'effort financier consenti pour financer les coûts induits par son contrôle et les travaux de recherche (tab. IV).

### L'EVOLUTION DE LA MALADIE EN GRANDE-BRETAGNE ET LES MESURES PRISES POUR PROTEGER LA SANTE PUBLIQUE

Tout d'abord décrite comme une maladie sporadique, la multiplication des cas observés a conduit les autorités vétérinaires de la Grande-Bretagne à la déclarer à l'Office International des Epizooties dès le mois de mai 1988. Le nombre de nouveaux cas déclarés chaque semaine varie entre 220 et 250 (novembre 1989). L'origine de la contamination des bovins étant de façon quasi-certaine [21, 22] les farines de viande et d'os, fabriqués à partir des déchets d'abattoir des ruminants, leur inclusion a été prohibée dans les rations destinées aux ruminants dès le 18 juillet 1988. La transmission pseudo-verticale (mère-veau) et horizontale ne semblant pas exister [2, 21] les autorités britanniques pensent que le nombre des cas déclarés diminuera à partir de la fin 1990 ou au cours de l'année 1991 et que l'éradication semble possible au cours des années 90. La durée d'incubation moyenne (3 à 5 ans), le faible recul temporel dont nous disposons et l'exemple de la tremblante [10, 12] ne permettent malheureusement pas d'écarter la possibilité d'une transmission pseudo-verticale ou même horizontale. Seules les recherches entreprises et le suivi épidémiologique des animaux nés après juillet 1988 dans les troupeaux où la maladie existe permettront d'acquiescer des certitudes dans ce domaine.

Les nombreux points communs existant entre les encéphalopathies spongiformes transmissibles de l'homme (en particulier la M.C.J.) et des ruminants ont amené le groupe animé par Sir R. SOUTHWOOD [18] à préconiser un certain nombre de mesures pour limiter au maximum l'éventuel risque représenté par la B.S.E. pour la santé humaine [14 18]. Elles concernent principalement la viande et le lait issus d'animaux suspects (cf. supra) et les abats des bovins âgés de plus de six mois. Ces derniers devaient être totalement interdits à la consommation humaine (décision de principe du 13 juin 1989) mais la décision finale n'a finalement écarté de la consommation humaine que le cerveau, la moelle épinière, la rate, le thymus, les amygdales et l'intestin de tous les bovins âgés de plus de 6 mois (décision applicable à partir du 13 novembre 1989 en Angleterre et au Pays de Galles).

Les autres mesures proposées par le groupe Southwood concernent :  
— le renforcement des études épidémiologiques concernant la M.C.J., en particulier chez les sujets professionnellement exposés au risque potentiel (travailleurs des abattoirs, vétérinaires, éleveurs) ;

— le contrôle des produits pharmaceutiques d'origine bovine et la fabrication des pots pour bébé (exclusion des cervelles, des thymus et autres abats de bovins).

### LES MESURES PRISES DANS LA C.E.E. ET EN FRANCE

La commission de la C.E.E. a décidé le 28 juillet 1989 (*J.O.* n° 225 du 3-8-1989, p. 51, décision 89/469/C.E.E.) d'interdire au Royaume-Uni l'exportation de bovins vivants vers les autres pays membres de la C.E.E. s'ils sont nés avant le 18 juillet 1988 ou s'ils sont issus de femelles suspectes ou officiellement confirmées atteintes de B.S.E. Divers comités techniques de la C.E.E. se sont réunis en septembre 1989 [9] et ont décidé d'inscrire la B.S.E. sur la liste des maladies à déclaration obligatoire, néanmoins aucune décision communautaire n'a été prise en ce qui concerne les farines animales provenant du Royaume-Uni. Ce dernier point est particulièrement important pour notre pays, ainsi on ne peut qu'être inquiet devant le développement spectaculaire des importations de farine de viande en provenance du Royaume-Uni depuis juillet 1988 [9]. Celles-ci ont pu en effet être source de contagé pour le cheptel français. La commission de la C.E.E. s'est beaucoup informée sur les éventuelles répercussions de la B.S.E. en matière de santé publique au cours du dernier trimestre 1989 comme en témoignent les réunions des divers groupes d'experts [2, 15]. Ces réflexions ont sans doute été accélérées par la prise de position de la R.F.A. qui depuis le 1<sup>er</sup> novembre 1989 refuse toute importation d'abats bovins en provenance du Royaume-Uni et exige que les carcasses de bovins importées de Grande-Bretagne soient accompagnées d'un certificat garantissant leur provenance d'un troupeau indemne de B.S.E.

En France, le Service Vétérinaire de la Santé et de la Protection Animale de la Direction générale de l'Alimentation (S.V.S.P.A./D.G.A.L.) a diffusé dès le mois de juin 1988 une note de service [8] résumant les connaissances disponibles à cette date. Le même service met en application la décision C.E.E. du 28-7-1989 qui est complétée dans notre pays par un avis aux importateurs de farine de viande et d'os et produits assimilés [1] n'autorisant, depuis le 16 août 1989, l'importation de ces produits en provenance de Grande-Bretagne, que par dérogation liée à l'engagement de ne pas les utiliser pour l'alimentation des ruminants. En outre une réunion de concertation entre les différents partenaires de la filière bovine [9] fin septembre 1989 a permis d'évaluer le risque concernant l'élevage français.

## LES DIFFICULTES DU DIAGNOSTIC EN FRANCE. NECESSITE D'UNE ORGANISATION NATIONALE

Nous n'envisagerons pas ici le détail de l'évolution clinique et de la conduite du diagnostic compte tenu des informations déjà publiées [3, 4, 7, 13, 14, 16, 17, 21, 23]. Certains éléments de suspicion sont liés au fait que la B.S.E. soit une maladie à virus lent [10]. L'incubation longue (en moyenne 3 à 5 ans, de 2 ans 3 mois à 8 ans) en fait une maladie de l'adulte (mâle ou femelle) en production. L'évolution clinique est caractérisée par l'atteinte spécifique d'un tissu unique : le système nerveux central, qui se traduit par des troubles locomoteurs et comportementaux s'accroissant progressivement au cours du temps parallèlement à une dégradation de l'état général. L'évolution est en général longue (3 semaines à 3 mois) mais 5 % des cas ont une évolution beaucoup plus rapide (10 à 15 jours). Il n'existe aucun moyen d'identifier les infectés non malades.

Certains autres éléments de suspicion sont propres à la B.S.E. Dans notre pays le risque d'apparition paraît essentiellement cantonné aux animaux reproducteurs importés de Grande-Bretagne entre 1982 et 1988 et aux animaux autochtones ayant consommé des aliments fabriqués à l'aide de farines de viande importées entre juin 1988 et août 1989. Pour la première catégorie d'animaux les cas peuvent apparaître rapidement, pour la deuxième ils ne pourraient apparaître qu'à partir de 1991.

Dans les troupeaux les cas de B.S.E. sont généralement sporadiques (près de 75 % des troupeaux en Grande-Bretagne n'ont qu'un seul cas) mais plusieurs cas peuvent se succéder dans certains troupeaux [23].

Le diagnostic différentiel est toujours délicat [4, 13, 16, 21] comme nous avons pu le constater lors d'une suspicion dans un groupe de primipares entretenues au pré (M. SAVEY et A.L. PARODI, observation personnelle) où les investigations entreprises ont permis d'écartier l'hypothèse de B.S.E. et d'identifier l'affection réellement en cause : la « falling disease » (carence très profonde en cuivre). Toute suspicion suppose, comme dans le cas précédemment évoqué, l'abattage de l'animal, le prélèvement du système nerveux central et son examen histologique afin de pouvoir confirmer ou infirmer la suspicion.

Il serait certainement utile qu'une structure coordonne au niveau national les interventions dans ce domaine pour que la méthodologie d'investigation soit respectée, les résultats recensés et expliqués à la fois aux décideurs administratifs et aux média.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Avis aux importateurs de farine de sang, de farine et poudres de viandes, d'abats et d'os, et de cretons originaires du Royaume-Uni. *J.O.* du 13-8-1989, 10253-10254.
- [2] B.S.E. Working group, C.E.E., Bruxelles, 6-11-1989.

- [3] CRANWELL (M.P.), HANCOCK (R.D.), HINDSON (J.R.), HALL (S.A.), DANIEL (N.J.), HOPKINS (A.R.), WONWACOTT (B.), VIVIAN (M.) and HUNT (P.). — Bovine spongiform encephalopathy. *Vet. Rec.*, 1988, 122 (8), 190.
- [4] DAWSON (M.). — Bovine spongiform encephalopathy, 126<sup>e</sup> Congrès annuel A.V.M.A., Orlando, 1989, 6 p.
- [5] GILMOUR (J.S.), BUXTON (D.), MACLED (N.S.M.), BRODIE (T.A.) and MORE (J.B.). — Bovine spongiform encephalopathy. *Vet. Rec.*, 1988, 122 (6), 142-143.
- [6] HOPE (J.), REEKLE (L.J.D.), HUNTER (N.) *et al.* — Fibrils from brains of cows with new cattle disease contain scrapie-associated protein. *Nature*, 1988, 336, 390-392.
- [7] JOHNSON (C.T.) and WHITAKER (C.J.). — Bovine spongiform encephalopathy. *Vet. Rec.*, 1988, 122 (6), 142.
- [8] Note de service D.G.A.L./S.V.S.P.A./N88, n° 8114 du 20-6-1988.
- [9] Réunion Encéphalopathie spongiforme bovine D.G.A.L./S.V.S.P.A. du 26-9-1989.
- [10] SAVEY (M.). — Actualité du concept des maladies à virus lents. In : Maladies à virus lents des ovins et des caprins, diagnostic et contrôle, S.F.B./G.E.P.O.C., Alfort, 1987, 5-12.
- [11] SAVEY (M.). — Les infections virales à évolution lente. Historique et actualité. *Bull. Acad. Vét. de France* (à paraître).
- [12] SAVEY (M.) et PARODI (A.L.). — La tremblante des ovins et des caprins. Une revue actualisée. In : Maladies à virus lents des ovins et des caprins. Diagnostic et contrôle. S.F.B./G.E.P.O.C., Alfort, 1987, 97-113.
- [13] SAVEY (M.) et PARODI (A.L.). — Encéphalopathie spongiforme bovine : une nouvelle maladie à virus lents ? *Le Point Vét.*, 1988, 20, 113, 79-80.
- [14] SAVEY (M.), PARODI (A.L.) et MAILLOT (E.). — L'encéphalopathie spongiforme bovine. Situation actuelle en Grande-Bretagne et dans la C.E.E. *La Semaine Vét.*, 1989, 549, 6-8.
- [15] Scientific Veterinary Committee, C.E.E., meeting of animal and public health committees 27-11-1989.
- [16] SCOTT (P.R.). — B.S.E., diagnostic procedures, B.V.A. Congress, Glasgow, 1989, 7 p.
- [17] SCOTT (P.R.), ALDRIDGE (B.M.), CLARKE (M.), WILL (R.) and Mc INNES (A.). — Bovine spongiform encephalopathy electroencephalographic studies. XIth World Bulatrics congress, 1988, II, 1530.
- [18] SOUTHWOOD (R.), EPSTEIN (M.A.), MARTIN (W.B.) and WALTON (J.). — Report of the working party on bovine spongiform encephalopathy. Department of health, Ministry of agriculture, fisheries and food, february 1989.
- [19] WELLS (G.A.H.), SCOTT (A.C.), JOHNSON (C.T.), CUMMING (R.F.), HANCOCK (R.D.), JEFFREY (M.), DAWSON (M.) and BRADLEY (R.). — A novel progressive encephalopathy in cattle. *Vet. Rec.*, 1987, 121 (18), 419-420.
- [20] WELLS (G.A.H.), and WILESMITH (J.W.). — Bovine spongiform encephalopathy. *Vet. Rec.*, 1988, 122 (6), 142.
- [21] WILESMITH (J.W.), WELLS (G.A.H.), CRANWELL (M.P.) and RYAN (J.B.M.). — Bovine spongiform encephalopathy : epidemiological studies. *Vet. Rec.*, 1988, 123, 25, 368-644.
- [22] WILSON (S.). — B.S.E., some unanswered questions. *Vet. Rec.*, 1989, 125 (10) 279-280.
- [23] WINTER (M. H.), ALDRIDGE (B. M.), SCOTT (P. R.) and CLARKE (M.). — Occurrence of 14 cases of bovine spongiform encephalopathy in a closed dairy herd. *Br. Vet. Jnl.*, 1989, 145, 191-194.