

ENCÉPHALOPATHIE SPONGIFORME BOVINE (ESB)

Communication de l'Organisation mondiale de la santé (OMS)¹

L'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) est une infection neurodégénérative transmissible et mortelle qui touche le cerveau des bovins. On observe une incubation de longue durée, de quatre à cinq ans, mais l'issue fatale survient en quelques semaines à quelques mois à partir de l'apparition des symptômes. L'ESB a attiré pour la première fois l'attention de la communauté scientifique en novembre 1986 lorsqu'une forme de maladie neurologique jusque-là inconnue est apparue chez les bovins au Royaume-Uni.

Origine de l'épidémie

- Les études épidémiologiques menées au Royaume-Uni permettent de penser que l'origine se trouve dans les aliments destinés au bétail et préparés à partir de carcasses de ruminants.
- Diverses hypothèses ont été avancées pour expliquer l'apparition de l'agent pathogène, comme sa présence spontanée chez des bovins dont les carcasses ont ensuite été introduites dans la chaîne alimentaire du bétail ou son entrée dans cette chaîne par l'intermédiaire des carcasses de moutons atteints d'une maladie similaire, la tremblante.

Cause

- L'ESB est liée à un agent transmissible qui affecte le cerveau et la moelle épinière des bovins pour y provoquer des lésions se caractérisant par des altérations spongiformes visibles au microscope optique.
- C'est un agent très stable qui résiste à la congélation, à la dessiccation et à la chaleur aux températures normales de cuisson, même celles atteintes pour la pasteurisation et la stérilisation.
- La nature de cet agent fait encore l'objet de débats. Selon la théorie du prion, il se composerait en grande partie, sinon en totalité, d'une protéine capable de se répliquer et appelée prion. Selon une autre théorie, l'agent serait de type viral et posséderait des acides nucléiques porteurs d'informations génétiques. Bien que les faits observés au cours des dix dernières années plaident fortement en faveur de la théorie du prion, la nature virale expliquerait plus facilement la capacité de l'agent à générer de multiples souches.

¹ Aide-mémoire n° 113, révision décembre 2000.

Cas d'ESB

- Entre novembre 1986 et décembre 2000, environ 180 000 cas ont été confirmés au Royaume-Uni.
- Depuis 1989, date du premier cas d'ESB notifié en dehors du Royaume-Uni, des cas en nombre relativement faible (environ 1 300 au total) ont été également signalés dans des troupeaux indigènes en Belgique, au Danemark, en France, en République d'Irlande, au Liechtenstein, au Luxembourg, aux Pays-Bas, au Portugal et en Suisse. L'Allemagne et l'Espagne ont notifié leurs premiers cas indigènes en novembre 2000. Toutefois, tous les cas, sauf un peu plus d'une vingtaine, ont été notifiés par quatre pays: la France, l'Irlande, le Portugal et la Suisse. On a également signalé des cas en petit nombre au Canada, dans les îles Falkland (Malouines), en Italie et à Oman, mais seulement chez des animaux importés du Royaume-Uni. On trouvera sur le site Internet de l'Office international des épizooties (OIE) les notifications de ces cas: www.oie.int.

Mesures prises pour enrayer la propagation de l'ESB

- En juillet 1988, le Royaume-Uni a interdit l'utilisation de protéines de ruminants pour la préparation d'aliments destinés aux animaux. L'introduction dans la chaîne alimentaire des abats d'origine bovine considérés comme posant un risque potentiel pour l'homme a également été interdite au Royaume-Uni en 1989 et la liste de ces produits a été révisée et allongée à plusieurs reprises en fonction des nouvelles informations connues. Dans les autres pays, y compris en Europe, les mesures prises, leur date et leur degré d'application varient d'un pays à l'autre.
- À partir de 1996, des interdictions ont empêché la vente à d'autres pays d'aliments et de produits alimentaires contenant du bœuf en provenance du Royaume-Uni. D'autres produits (par exemple le suif ou la gélatine) dérivant de tissus bovins ont également été interdits à l'exportation à partir du Royaume-Uni. Néanmoins, l'Union européenne a levé en 1999 l'interdiction pour la viande répondant à des conditions spécifiques: par exemple la viande désossée provenant de bœufs élevés dans des fermes où il n'y a pas eu de cas d'ESB et âgés de moins de 30 mois à l'abattage.
- La surveillance de l'ESB dans les troupeaux de bovins est permanente au Royaume-Uni et la maladie y est en régression. Le nombre des cas notifiés a commencé à décliner en 1992 et cette tendance s'est poursuivie chaque année depuis lors. De nouveaux programmes de surveillance, qui font appel à des tests mis au point pour le diagnostic de l'ESB chez les bovins morts, ont été instaurés en Suisse et en France et devraient s'étendre à l'ensemble de l'Union européenne.

Cas d'ESB notifiés au Royaume-Uni

Encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST) des animaux

Les EST se caractérisent par une dégénérescence spongiforme du cerveau s'accompagnant de symptômes neurologiques graves, puis mortels. L'ESB est l'une de ces maladies transmissibles qui affectent un certain nombre d'espèces. La tremblante est courante chez les moutons et les chèvres. Le vison, le cerf à queue noire et l'élan d'Amérique du Nord peuvent également contracter des EST. On a aussi associé à l'ESB une maladie neurologique affectant les chats domestiques ainsi que des ruminants et des félins en captivité appartenant à diverses espèces. Chez ces animaux, la plupart des cas semblent être survenus au Royaume-Uni.

Maladie de Creutzfeldt-Jakob

- S'il existe plusieurs EST humaines, la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) en est le prototype. Elle survient soit sous une forme associée à une prédisposition héréditaire (environ 5 à 10 pour cent des cas) soit sous une forme sporadique plus courante représentant 85 à 90 pour cent des cas.
- Une petite proportion des cas (moins de 5 pour cent) est d'origine iatrogène (transmission accidentelle de l'agent causal par du matériel chirurgical contaminé ou lors de transplantations de cornée ou de dure-mère). On a également montré que la MCJ pouvait se transmettre lors de traitements par l'hormone de croissance naturelle humaine. Le remplacement de celle-ci par une hormone recombinante a diminué le risque.

Nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (nv-MCJ)

- C'est en mars 1996 que l'on a notifié pour la première fois une nouvelle forme de MCJ, la nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (nv-MCJ) (voir Aide-mémoire OMS n° 180 sur la nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob). Contrairement aux formes classiques, celle-ci affecte des patients plus jeunes (âge moyen de 29 ans, contre 65 ans), a une évolution relativement plus longue (médiane de 14 mois au lieu de 4,5 mois) et elle s'associe fortement à l'exposition, sans doute par l'alimentation, à l'ESB. Les études récentes ont montré que la nv-MCJ se distingue de la MCJ sporadique ou acquise.
- D'octobre 1996 au début du mois de décembre 2000, 87 cas de nv-MCJ ont été notifiés au Royaume-Uni, trois en France et un seul en République d'Irlande. Nous ne disposons pas actuellement d'informations suffisantes pour pouvoir prédire avec certitude le nombre de cas de nv-MCJ à l'avenir.
- Comme peu de pays ont mis en place des systèmes de surveillance, la répartition géographique de l'incidence n'est pas encore suffisamment bien définie.
- Les similitudes observées entre la souche de l'agent responsable de la nv-MCJ et celles de l'ESB ainsi que d'agents apparentés transmis naturellement et expérimentalement à diverses espèces animales corroborent l'hypothèse débattue lors des deux consultations de l'OMS en 1996: l'agrégat de cas de nv-MCJ aurait pour origine le même agent que celui responsable de l'ESB chez les bovins.

Travail de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) sur les EST et avis sur la recherche

- Depuis 1991, l'OMS a organisé neuf consultations scientifiques sur les questions relatives aux EST humaines et animales, dans le but ultime de mieux protéger la santé de l'homme comme de l'animal. Les spécialistes réunis ont examiné les implications possibles des EST animales pour la santé humaine, en mettant tout particulièrement l'accent sur l'ESB. Ces consultations ont également passé en revue l'état des connaissances sur ces maladies, évalué les voies possibles de la transmission et identifié les facteurs de risque pour l'infection.
- Le groupe des spécialistes indépendants réuni par l'OMS met continuellement à jour les connaissances à mesure que parviennent les informations scientifiques sur l'ESB et la nv-MCJ. L'OMS a établi un forum neutre permettant d'examiner, d'évaluer et de débattre des questions scientifiques relatives aux EST et à la nv-MCJ.

- L'OMS encourage les recherches sur toutes les EST, notamment dans les domaines des diagnostics précoces et de l'épidémiologie. Elle a publié une liste générale des priorités pour les travaux de recherche. Une question devant faire l'objet d'investigations est celle de savoir si l'ESB a infecté les populations ovines. Le progrès des connaissances sur les EST grâce à la recherche permettra de prendre les meilleures décisions possibles pour sauvegarder la santé publique, tout en maintenant la confiance des consommateurs de façon à ce que les économies nationales dépendant de l'industrie bovine puissent survivre et prospérer.
- Il faut d'urgence obtenir de nouvelles données à l'aide d'études scientifiques sur les cas de nv-MCJ. Dans le monde entier, on doit procéder à davantage d'études rétrospectives et prospectives de contrôle et de surveillance portant sur toutes les formes de MCJ, en suivant le modèle des études menées dans le cadre de collaborations en Europe.
- L'OMS aide à développer la surveillance standardisée de la MCJ et de ses variantes afin de mieux comprendre la répartition géographique de la maladie dans le monde et de mieux protéger la santé publique à l'échelle planétaire. De 1997 à 2000, l'OMS a organisé une série de formations dans le monde entier, notamment dans les pays en développement, dans l'intention d'aider chaque pays à établir une surveillance nationale de la MCJ et de la nv-MCJ.
- L'OMS a publié des directives sur la lutte contre les EST en 2000. On les trouvera *in extenso* sur <http://www.who.int/emc-documents/> sous le titre "TSE".

Conclusions et recommandations de l'OMS pour diminuer l'exposition à l'agent de l'ESB

- Tous les pays doivent interdire l'utilisation des tissus de ruminants dans l'alimentation d'autres ruminants et ne pas permettre que les tissus susceptibles de renfermer l'agent de l'ESB entrent dans la chaîne alimentaire de l'homme ou de l'animal. L'éradication de l'ESB a été recommandée au cours de la consultation OMS de décembre 1999.
- Il est conseillé à tous les pays d'évaluer s'il existe un risque d'ESB pour leurs cheptels de moutons et de chèvres. Il est recommandé de n'utiliser aucun tissu susceptible de provenir de cerfs ou d'élans atteints de dépérissement chronique (encéphalopathie spongiforme transmissible du cerf à queue noire et de l'élan d'Amérique du Nord) dans l'alimentation destinée à l'homme ou à l'animal. Aucun fait ne permet cependant d'établir actuellement que cette affection puisse se transmettre à l'homme.
- On n'a pas encore détecté d'infectiosité dans les muscles du squelette. On pourra obtenir une assurance supplémentaire en enlevant les tissus lymphatiques et nerveux visibles dans la viande (muscle).
- On considère que le lait et les produits laitiers sont sûrs. Le suif et la gélatine sont également considérés comme des produits sûrs s'ils ont été préparés par un procédé de fabrication qui a donné expérimentalement la preuve qu'il inactivait l'agent de transmission.
- Il existe un risque de transmission des agents des EST animales avec les vaccins humains ou vétérinaires préparés sur du matériel bovin. L'industrie pharmaceutique devrait de préférence éviter d'utiliser du matériel bovin ou du matériel provenant d'autres espèces animales chez lesquelles des EST surviennent naturellement. S'il est absolument nécessaire, le matériel bovin doit provenir de pays qui ont mis en place un système de surveillance de l'ESB et qui notifient zéro cas ou seulement des cas sporadiques d'ESB. Ces précautions s'appliquent également à la préparation des produits cosmétiques.

Pour obtenir des informations complémentaires, les journalistes peuvent s'adresser au Porte-parole de l'OMS, à Genève. Tél.: (+41 22) 791 2599. Télécopie: (+41 22) 791 4858. Courrier électronique: inf@who.int. Tous les communiqués de presse, les aide-mémoire OMS et les articles de fond sur le sujet sont disponibles sur Internet à la page d'accueil de l'OMS: www.who.int.
