

Les maladies à prions ou les agents

Dès les années quatre-vingt apparaît l'encéphalopathie spongiforme bovine, appelée aussi maladie de la vache folle. À partir de 1987 de nombreuses mesures sont prises pour éviter l'extension de la maladie et pour réduire les risques de transmission à l'homme.

L'histoire des encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles (ESST) et des agents transmissibles non conventionnels (ATNC) débute dès le XVIII^e siècle avec la tremblante du mouton et se développe dans la deuxième partie du XX^e siècle aboutissant dans les années quatre-vingt à la théorie des prions développée par Prusiner¹, théorie

qui reste contestée par certains. Pendant que ce débat scientifique se poursuit, qu'en est-il actuellement de l'épidémiologie des ESST pour l'animal ou pour l'homme et des questions qui entourent deux maladies émergentes de cette catégorie nosologique : l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) et le variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (V-MCJ) ?

Chez l'homme, les ESST englobent le syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS), l'insomnie fatale familiale (IFF) et la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ). Cette dernière, bien que la plus fréquente, reste une maladie rare, stable, répartie de façon homogène dans le monde avec une incidence d'environ un cas pour un mil-

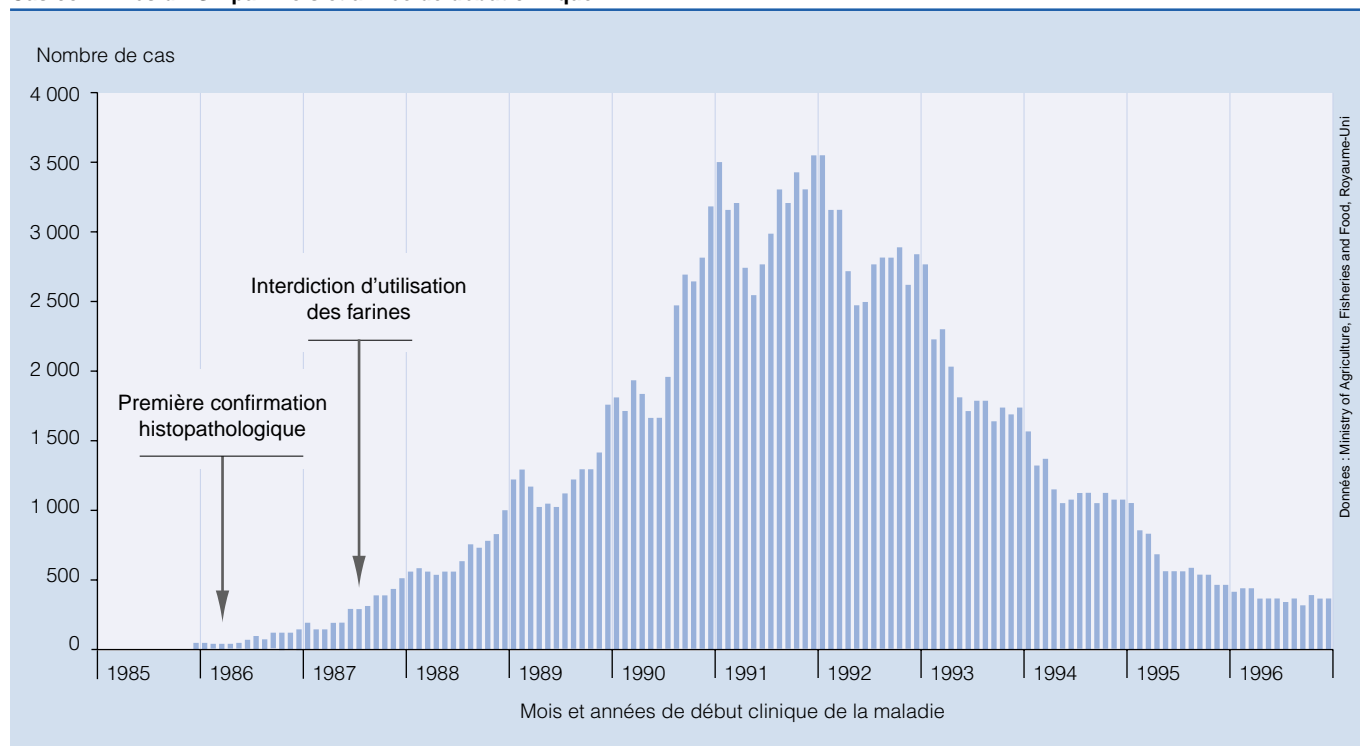
lion de personnes par an. La maladie de Creutzfeldt-Jakob peut être iatrogène, liée à la transmission de l'agent soit par des instruments soit par des transplants ou des produits biologiques. C'est le cas notamment pour les MCJ liées à des greffes de dures-mères ou à des traitements par hormone de croissance extractive. Parmi les maladies de Creutzfeldt-Jakob pour lesquelles une cause n'a pu être déterminée, la forme la plus fréquente (90 %) est sporadique (c'est-à-dire concernant des cas isolés) ; 10 % sont des formes familiales, associées à des mutations génétiques.

En mars 1996, une nouvelle forme de la maladie de Creutzfeldt-Jakob, différente sur le plan clinique et neuropatholo-

gique, est décrite au Royaume-Uni² et semble liée à la consommation de produits bovins issus du cheptel britannique, atteint depuis 1985 par une épidémie d'encéphalopathie spongiforme bovine. Fin mars 1998, 24 cas de variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob ont été identifiés au Royaume-Uni et un cas en France. Aucun autre pays n'a signalé cette nouvelle forme de MCJ dont un faisceau d'éléments épidémiologiques et expérimentaux, permettent maintenant de confirmer son lien avec l'agent de l'ESB.

L'encéphalopathie spongiforme bovine apparue dans les années quatre-vingt ; elle est attribuée à l'utilisation, dans l'alimentation des ruminants, de farines de viandes et d'os is-

Cas confirmés d'ESB par mois et année de début clinique



s transmissibles non conventionnels

sues de carcasses d'ovins et de bovins dont le mode de fabrication a été modifié. L'utilisation des cadavres de bovins malades dans ces farines provoque une véritable épidémie (170 734 cas cumulés fin février 1998 dans 34 391 fermes³). Leur utilisation dans l'alimentation des ruminants est interdite au Royaume-Uni depuis 1988. Mais, compte tenu d'une durée d'incubation de la maladie d'au moins 6 ans, la courbe épidémique ne s'infléchit qu'à partir de 1993 et le nombre de nouveaux cas confirmés est maintenant ramené à 4 à 500 par mois alors qu'il atteignait, au plus fort de l'épidémie, plusieurs milliers (voir la figure ci-contre). L'épidémie d'ESB britannique est actuellement en régression nette. Cependant des questions persistent car de nouveaux cas nés après l'interdiction des farines incriminées comme cause de l'épidémie, continuent à être détectés. Ces cas pourraient être expliqués par la contamination de l'alimentation bovine par des aliments pour d'autres espèces animales contenant des farines de viande et d'os et la possibilité de fraudes. Cependant d'autres hypothèses, notamment la transmission materno-foetale ne sont pas écartées.

Du fait de l'importation de farines de viande et d'os en provenance du Royaume-Uni jusqu'à des dates variables suivant les pays, des cas d'encéphalopathie spongiforme bovine ont été signalés dans d'autres pays européens dont la France qui a recensé fin mars 1998 en tout 34 cas (lire le tableau ci-contre). Mais, du fait de l'ouverture du mar-

Nombre de cas d'encéphalopathie spongiforme bovine signalés dans le monde (hors Royaume-Uni)

	Belgique	France	République d'Irlande	Luxembourg	Pays-Bas	Portugal	Suisse
1988 et avant	0	0	0	0	0	0	0
1989	0	0	15	0	0	0	0
1990	0	0	14	0	0	1	2
1991	0	5	17	0	0	1	8
1992	0	0	18	0	0	1	15
1993	0	1	16	0	0	3	29
1994	0	4	19	0	0	12	64
1995	0	3	16	0	0	14	68
1996	0	12	73	0	0	29	45
1997	1	6	77	1	2	30	38
1998 (fin mars)	1	3	11			9	1
Total	2	34	276	1	2	100	270

Données : Office international des épizooties

ché unique européen en 1992, il est difficile d'évaluer l'importance des importations de ces farines et, par conséquent, de prévoir l'évolution de l'épizootie⁴ dans les pays européens.

Pour les mêmes raisons, il est difficile de mesurer avec précision la consommation française de viande bovine venant du Royaume-Uni avant l'« embargo » de 1996. Il faut rappeler que les connaissances sur l'infectiosité des organes, la plus petite dose infectante en fonction de la voie d'inoculation, la durée maximum d'incubation, le rôle des facteurs génétiques, et la possibilité de transmission avant l'expression clinique de la maladie sont encore insuffisantes. L'hypothèse de la transmission de l'agent de l'ESB à l'homme par l'alimentation est plausible mais n'est pas actuellement prouvée. Or, seul l'examen neuropathologique après autopsie permet d'identifier avec certitude la maladie. Des examens biologiques peuvent aider au diagnostic

lors de l'apparition des signes cliniques mais aucun test de dépistage ne peut permettre de suspecter l'infection pendant la période d'incubation. En outre, l'hypothèse de la transmission aux ovins de l'agent de l'ESB, différent de celui de la tremblante, pouvant provoquer une pathologie difficilement différenciable de la tremblante mais potentiellement transmissible à l'homme, est évoquée. Toutes ces incertitudes rendent impossible une estimation du nombre de variants de la maladie de Creutzfeldt-Jakob à venir.

Dans ce contexte incertain, la surveillance épidémiologique des encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles animales (ESB et tremblante du mouton) a été renforcée en France afin de détecter toute variation de ces maladies. De plus, de nombreuses mesures réglementaires ont été mises en place pour éviter l'extension de la maladie animale et pour réduire au maximum le risque

de transmission à l'homme par l'alimentation. De même, la surveillance épidémiologique humaine a été renforcée pour mieux étudier la maladie de Creutzfeldt-Jakob et sa forme variante. Parallèlement, des précautions ont été prises pour éviter la transmission interhumaine, par des produits à usage médical et des soins, de cette pathologie dont le nombre de cas reste heureusement très limité dans notre pays.

Isabelle Capek

Références

1. S. B. Prusiner. Novel proteinaceous infectious particles cause scrapie. *Science*, 1982, 216, 136-44.
2. R. G. Will, J. W. Ironside, M. Zeidler et al. A new variant of Creutzfeldt-Jakob disease in the UK. *Lancet* 1996 ; 347 : 921-5.
3. Ministry of Agriculture, Fisheries and Foods. *BSE Information* : incidence of BSE.
4. épizootie : épidémie qui frappe les animaux.