



# **Etude de cas**

## **« Encéphalopathie spongiforme transmissible »**

**Rozenn SAUNIER**

**Agence française de sécurité  
sanitaire des aliments**

# Plan

- I. Le prion : généralités et pré requis
- II. Définition des risques
- III. Les incertitudes / les hypothèses
- IV. Exemples: la barrière d'espèce et le retrait des matériels à risque spécifié
- V. Les enseignements

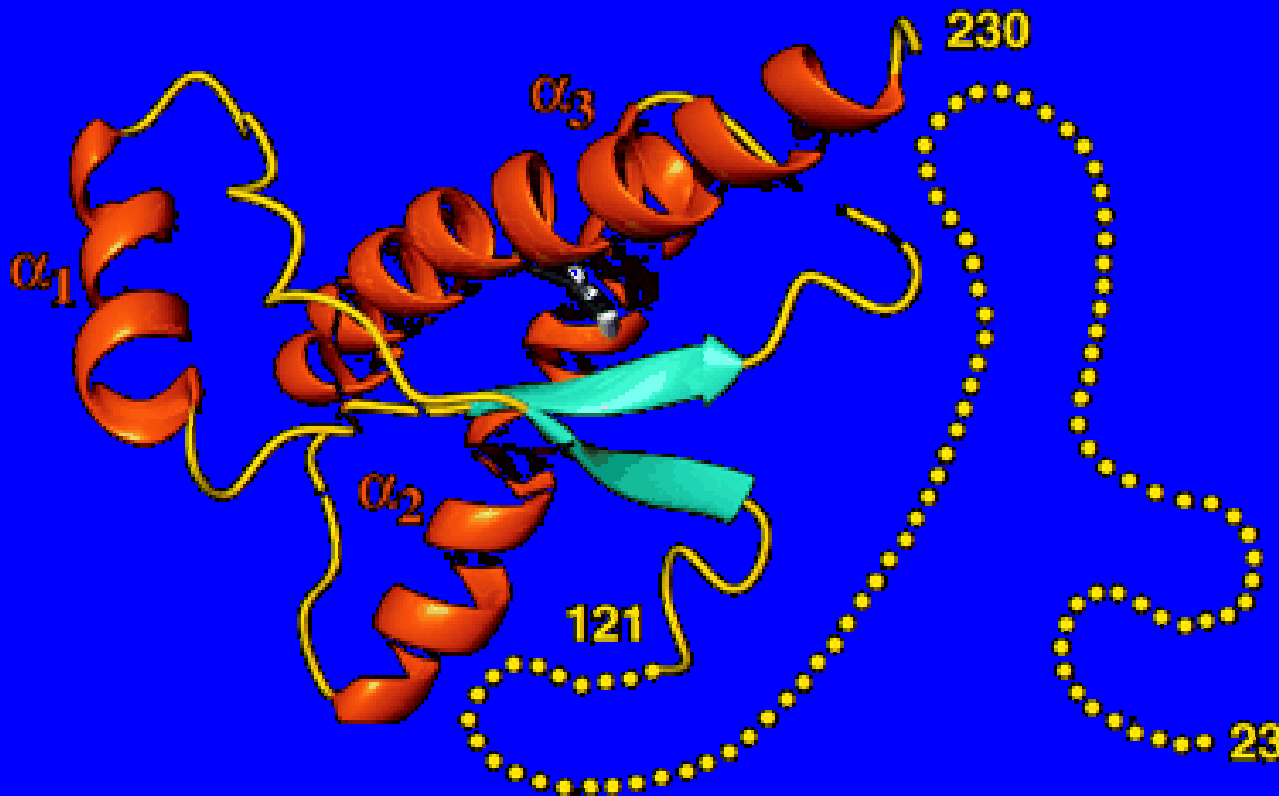
# I- Généralités et pré requis sur les EST (1)

- Maladies lentes, dégénératives, issue fatale
- Agents transmissibles non conventionnels (ATNC)
- Aucun traitement thérapeutique

# I- Généralités et pré requis sur les EST

(2)

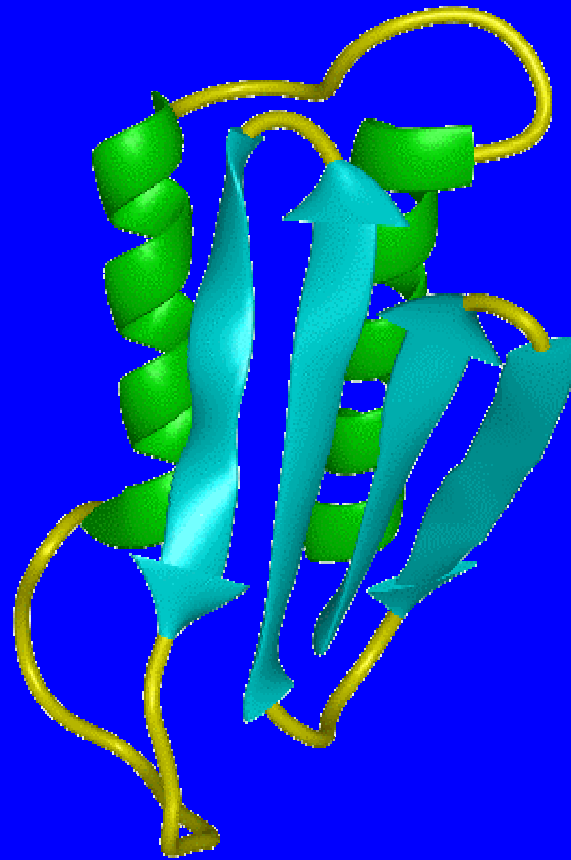
## Protéine prion cellulaire normale



# I- Généralités et pré requis sur les EST

(3)

## Protéine prion pathologique



# I- Généralités et pré requis sur les EST (4)

## Maladie:

- Incubation silencieuse et longue
- Vacuolisation des neurones en zone cérébrale / spongiose
- Hommes, ovins, caprins, bovins, visons, ruminants sauvages, chats et différents félidés atteints

# I- Généralités et pré requis sur les EST (5)

4 affections chez l'homme :

- Kuru
- Syndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS)
- Insomnie fatale familiale
- Maladies de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) : classique, iatrogène ou nouveau variant

# I- Généralités et pré requis sur les EST (6)

## Chez l'animal :

- Encéphalopathie spongiforme bovine (ESB)
- Tremblante ovine et caprine
- TME – Transmissible mink encephalopathy = encéphalopathie transmissible du vison
- CWD – Chronic wasting disease = maladie du dépérissement chronique – cervidés ou bovidés sauvages en Amérique du Nord
- ESF = Encéphalopathie spongiforme féline

# I- Généralités et pré requis sur les EST (7)

## L'ESB : caractéristiques essentielles

- Transmission au bovin par voie alimentaire
- Incubation longue (5 ans en moyenne)
- Agent pathogène transmissible à l'homme (démonstré en 1996)
- Infectiosité de certains organes de bovins et de petits ruminants (MRS)
- Diagnostic post-mortem

## II- Les risques

- Pour la santé animale
  - Maladie mortelle / transmissible
  - Conséquences économiques
- Pour la santé humaine
  - Depuis 96 : Transmission à l'homme avérée

## III-1 Les incertitudes (1)

Date charnière : 1996

Avant : protection par la barrière d'espèce

Après : franchissement avéré

**V- MCJ**

## III-1 Les incertitudes (2)

### Santé publique:

- Voie (s) de transmission?
- Caractère transmissible / virulence?
- Sensibilité à la maladie?
- Durée d'incubation?
- Nombre de personnes infectées ?

### Santé animale:

- Voie (s) de transmission?
- Ampleur de l'épidémie? Conséquences économiques?
- Extinction possible?

## III-2 Les hypothèses

- Mutation
- Voie alimentaire (FVO, RU, ...)
- Hypothèse environnementale
- Transmission verticale
- Les petits ruminants

## IV- Les incertitudes : études de cas

### Deux exemples:

- Conséquence du franchissement de la barrière d'espèces
- Gestion des matériels à risque spécifié (MRS)

## IV- Études de cas

# Le franchissement de la barrière d'espèces (1996)

## IV-1 Barrière d'espèces : mai 1996 (1)

### Deux faits:

- Nouvelle forme de la maladie de Creutzfeldt-Jakob en Europe;
- Existence d'une épizootie d'ESB en Grande-Bretagne;

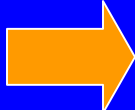
## IV-1 Barrière d'espèces : mai 1996 (2)

Sachant que pour la forme humaine:

- Malades exceptionnellement jeunes
- Lésions neuropathologiques spécifiques et homogènes dans le groupe de patients
- Aucun facteur de risque commun à tous les patients (familial, génétique...)
- 12 patients (11 en GB et 1 en France)

## IV-1 Barrière d'espèces : mai 96 (3)

Au regard de la maladie humaine et:

- Existence de l'épizootie d'ESB en GB :  
 lien probable entre les deux évènements
- Dans l'hypothèse d'une transmission bovin-homme : contamination possible avant les mesures réglementaires
- Incertitude majeure sur le nombre de personnes touchées (durée d'incubation longue)

## IV-1 Barrière d'espèces : mai 1996 (4)

### Conclusion:

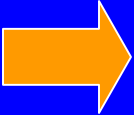
*« Dans ce contexte d'incertitude, le principe de précaution implique que dans les décisions à prendre en matière vétérinaire et de santé publique, l'agent de l'ESB soit considéré comme transmissible à l'homme »*

*Comité ESST: mai 1996*

## IV-1 Barrière d'espèces : confirmation

octobre 1996 (5)

- Article de Collinge dans Nature du 24 octobre 1996 : similitude à l'échelon moléculaire existe entre l'ESB et le V-MCJ

 Confirmation de l'hypothèse sur l'origine causale de l'ESB dans la maladie humaine sous sa nouvelle forme

# IV- Études de cas

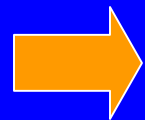
MRS

1990 - ...

## IV-2 MRS : 1990 (1)

### ESB : signes évocateurs de tremblante

- Signes cliniques
- Lésions histologiques (spongiose)
- Résultats des inoculations à la souris



**Conclusion: ESB : maladie à prions**

## IV-2 MRS : 1990 (2)

Extrapolation des connaissances sur les  
petits ruminants aux bovins:

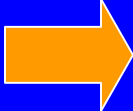
➔ Retrait de certains tissus considérés  
comme dangereux (cerveau et moelle  
épinière) de la chaîne alimentaire

## IV-2 MRS : 1990-1999 (3)

### Enseignements tirés des études expérimentales:

#### 1- Intestin (1999)

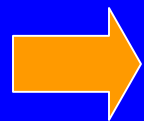
- Etudes menées sur l'iléon distal démontrant la présence d'infectiosité
- Mais expérimentations de faible sensibilité

 D'où recommandation de retirer l'intestin en entier (avec risque à plusieurs niveaux du système lymphoïde)

## IV-2 MRS : 2000 (4)

### 2- Rate, amygdales et thymus

- Infectiosité jamais retrouvée chez le bovin
- Mais infectiosité retrouvée dans le modèle murin suite à une infection expérimentale par voie alimentaire



D'où recommandation de retrait de la rate, du thymus et des amygdales de la consommation.

## IV-2 MRS : la suite (5)

- Infectiosité démontrée avec études :  
principe de recommandation
- Infectiosité supposée : infectiosité  
démontrée chez les petits ruminants  
(intestin) et extrapolation aux bovins  
principe de précaution extrême

## V-Enseignements pour:

- Les scientifiques
  - Recherche
  - Expertise
- Les acteurs de la chaîne alimentaire
  - Agriculteurs / éleveurs
  - Industriels
  - Consommateurs
- Les gestionnaires
- Le rôle de l'information / communication

## V-1- Au plan scientifique (1)

- **Une barrière d'espèces n'est pas infranchissable**  
(risque de transmission à l'homme)
  - Avant 1996 : on ne se pose pas la question
  - En 1996 : ESB = zoonose alimentaire



*Devant toute nouvelle maladie animale,  
peut-il y avoir franchissement de la  
barrière d'espèce ?*

## V-1-Au plan scientifique (2)

- Mise au point scientifique de **tests de dépistage**
- Mise en œuvre de programmes de **dépistage à grande échelle** en concertation avec les différents acteurs de l'expertise et de la gestion

## V-1-Au plan scientifique (3)

- **Incitation à la recherche / Financement**
  - GIS prions
  - Réseaux de laboratoires communautaires
  - Neuroprion



*Développement de la recherche  
fondamentale et appliquée*

## V-1-Dynamique de l'expertise (1)

- **Avant 1996**
  - Dispositif de prévention britannique
- **De 1996 à 1999**
  - Zoonose alimentaire démontrée
  - Mesures additionnelles (MRS)
- **De 2000 à 2002**
  - Renforcement du dispositif de prévention en France
  - Prise de conscience au niveau européen

## V-1-Dynamique de l'expertise (2)

- **A partir de 2003, réouverture de certains verrous :**
  - Thymus
  - graisses de volailles et de porc destinées à l'alimentation animale

 *L'expertise est adaptable à l'évolution du contexte scientifique et épidémiologique*

## V-1-Dynamique de l'expertise (3)

- **Le principe de précaution** à propos de la crise de l'ESB:
  - Emploi raisonné ?
  - Emploi outré ?

## V-2- Acteurs de la chaîne alimentaire

- **Responsabilisation (prise de conscience collective)**
  - Agriculteurs et éleveurs
  - Industriels
  - Consommateurs
  
- **Notion de traçabilité +++**

## V-3- Gestionnaires

- **Mises en évidence de faiblesses du système**
  - Cloisonnement des questions de SA et de SP
  - Faiblesse ou dispersion des instances d'évaluation scientifique
  - Manque de transparence des acteurs
  - Manque de connaissance des pratiques industriels.



***Crise de l'ESB = catalyseur des réformes des systèmes de sécurité des aliments***

# Réforme de l'organisation de la sécurité des aliments

- 11/15 pays européens ont créé un **organisme d'expertise spécialisé**
  - La plupart ont choisi de combiner expertise et gestion
  - Rééquilibrage du dispositif décisionnel
- **Livre blanc de la sécurité des aliments** (2000)
- Création de l'**AESA**

## Conclusions

- **Leçons de l'ESB:**

- Avancées scientifiques
- Réforme des organismes ayant en charge la sécurité des aliments (expertise / gestion)
- Réactivité des industriels
- Traçabilité
- Niveau d'exigence accru du consommateur
- Information / communication