

THESE
pour le
DIPLÔME D'ETAT
DE DOCTEUR EN PHARMACIE

par

PATRICE GUILBAUD

Présentée et soutenue publiquement le 01 JUILLET 2004

Encéphalopathie spongiforme bovine et nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob; la crise de la vache folle : médias et psychose.

Président : M. Alain PINEAU, Professeur de Toxicologie

**Membres du Jury : Mme Sylviane BILLAUDEL, Professeur de bactériologie virologie
M. Stéphane LE JOUBIOUX, Pharmacien**

**UNIVERSITE DE NANTES
FACULTE DE PHARMACIE**

ANNEE 2004

N°

THESE
pour le
DIPLÔME D'ETAT
DE DOCTEUR EN PHARMACIE

par

PATRICE GUILBAUD

Présentée et soutenue publiquement le 01 JUILLET 2004

Encéphalopathie spongiforme bovine et nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob; la crise de la vache folle : médias et psychose.

Président : M. Alain PINEAU, Professeur de Toxicologie

**Membres du Jury : Mme Sylviane BILLAUDEL, Professeur de bactériologie virologie
M. Stéphane LE JOUBIOUX, Pharmacien**

Nous remercions Monsieur PINEAU,
Doyen de la Faculté de Pharmacie de Nantes,
Professeur de Toxicologie.

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la
présidence du Jury de notre thèse.

Nous remercions Madame BILLAUDEL,
Professeur de Bactériologie-Virologie,

Pour son aide lors de la réalisation de ce travail.

Nous remercions Monsieur LE JOUBIOUX,
Docteur en Pharmacie,

Avec toute ma reconnaissance.

A mes Parents.

Qui m'ont toujours soutenu,
Avec toute mon affection.

A ma famille.

A Bernard et Patrick.

A mes Amis.

Figures et annexes

Figure 1 : coupe histologique de cerveau de mouton atteint de tremblante

Figure 2 : Coupe de cerveau bovin atteint d'ESB

Figure 4 : théorie de conversion de la PrPc en PrPsc selon Griffith

Figure 5 : Conversion de la PrPc en PrPsc in vitro dans un système acellulaire

Figure 6 : Schéma représentatif du système de Caudio Soto (protein misfolding cyclic amplification PMCA)

Figure 7 : Transmission expérimentale inter-espèces des ESST

Figure 8 : Nombre de cas autochtones d'ESB par départements au 09 mars 2004 détectés dans le cadre des trois programmes de surveillance de l'ESB

Figure 9 : Année de naissance des 907 cas d'ESB autochtones au 09 mars 2004

Figure 10 : répartition selon le type racial : 902 cas d'ESB de type connu au 11-03-04

Figure 11 : Répartition selon le cheptel (477 cas d'ESB de type connu au 02-04 02)

Figure 12 : Coupe histologique de cerveau atteint par la maladie du Kuru

Figure 13 : Tracé EEG périodique caractéristique d'une MCJ sporadique de l'adulte

Figure 14 : Coupe histologique de cerveau d'un patient ayant une forme sporadique

Figure 15 : PrPc humaine

Figure 16 : Mutation et polymorphisme de PRPN associé aux maladies humaines à prions

Figure 17 : CMJ iatrogène (hormone de croissance). Tracé pseudo-périodique après 6 mois d'évolution

Figure 18 : Coupe histologique d'une biopsie cérébrale d'un nvMCJ

Figure 19 : Plaque floride de type nouveau variant, marqué par l'anticorps antiPrP (immunohistochimie).

Figure 20 : Plaque floride de type nouveau variant, coloré par PAS (Périodic Acid Schiffreaction).

Figure 21 : structure tridimensionnelle de la PrPc (a) et de la PrPsc (b)

Annexe 01 : Texte intégral de l'allocution télévisée du Président de la République Française le 06 novembre 2000

Annexe 02 : Encart publicitaire Carrefour du 25 octobre 2000

Annexe 03 : Encart publicitaire du ministère de l'agriculture

Tableaux

Tableau I : Epidémiologie descriptive des encéphalopathies spongiformes transmissibles animales

Tableau II : Epidémiologie analytique des encéphalopathies spongiformes animales

Tableau III : Classement de différents traitements physiques ou chimiques en fonction de leur efficacité sur les ATNC, d'après la circulaire n° DGS/5C/DHOS/E2/2001/138 du 14 mars 2001

Tableau IV : Matériels à risques spécifiés

Tableau V : Distribution annuelle du nombre de cas d'ESB par programme au 31-07-03

Tableau VI : Tableau nombre de cas en France au 09-03-04

Tableau VII : Nombre de cas d'ESB signalés au Royaume-Uni au 27-02-04

Tableau VIII : Nombre de cas d'ESB signalés dans le monde hors Royaume-Uni à la date du 27-02-2004

Tableau IX : Les cas vendéens

Tableau X : Nombre de cas d'ESB par année en Vendée

Tableau XI : Caractéristiques de divers aliments en alimentation animale (source : INRA)

Tableau XII : Nombre de cas d'ESB en fonction de la race bovine au 04-03-04

Tableau XIII : Catégories d'infectiosité des tissus biologiques chez l'homme selon les experts de l'OMS

Tableau XIV : Polymorphisme au codon 129 du gène PrP

Tableau XV : Nombre de cas probables ou certains de MCJ en France

Tableau XVI : MCJ iatrogène : transmissions nosocomiales et apparentées de patients à patients

Tableau XVII : La MCJ sporadique face au nouveau variant

Tableau XVIII : caractéristiques des dix cas de nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob au Royaume-Uni

Tableau XIX : Pourcentage d'hélice α et de feuillet β dans les différentes formes de protéines prions

Tableau XX : Nombre de cas humains du nv-MCJ fin 2003

Tableau XXI : Quelques articles concernant les farines animales

Tableau XXII : Quelques articles parus dans la presse relatant les décisions municipales au sujet de la restauration scolaire

Tableau XXIII : Quelques articles relatifs à la gestion politique de la crise

Tableau XXIV : Articles parus dans Ouest France pour expliquer la crise de la vache folle

Liste des abréviations (par ordre alphabétique)

ADN : Acide Désoxyribonucléique
 AFSSA : Agence Française de Sécurité Sanitaire des Aliments
 asn : Acide aspartique
 ATNC : Agent transmissible Non Conventionnel
 CEA : Commissariat à l'Energie Atomique
 CEE : Communauté Economique Européenne
 CNSS : Comité National de Sécurité Sanitaire
 Cys : Cystine
 DSV : Direction des Services Vétérinaires
 EEG : Electro Encéphalogramme
 ELISA : Enzyme Linked Immunoabsorbent Assay
 ESB : Encéphalopathie Spongiforme Bovine
 ESST : Encéphalopathies Spongiformes Subaiguës Transmissibles
 FAO : Food and Agriculture Organization
 FNSEA : Fédération Nationale des Syndicats d'Exploitants Agricoles
 FVO : Farines de Viandes et d'Os
 IAH : Institute of Animal Health
 IFF : Insomnie Fatale Familiale
 INRA : Institut National de Recherche Agronomique
 INVS : Institut National de Veille Sanitaire
 IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
 JO : Journal Officiel
 kD : kilo Dalton
 kGy : kilo Gray
 Lys : Lysine
 MCJ : Maladie de Creutzfeldt-Jakob
 Met : Méthionine
 MET : Méthionine
 NSE : Neurone Specific Protein
 nv-MCJ : Nouveau Variant de la Maladie de Creutzfeldt-Jakob
 OGM : Organisme Génétiquement Modifié
 OIE : Office International des Epizooties
 OMS : Organisation Mondiale de la Santé
 PAC : Politique Agricole Commune
 PMCA : Protein Misfolding Cyclic Amplification
 PrP : Protéine Prion
 PrPc : Protéine Prion cellulaire
 PrPsc : Protéine prion pathogène (sc pour scrapie)
 RMN : Résonance Magnétique Nucléaire

rPrP : Protéine prion recombinante

SEAC : Spongiform Encephalopathy Advisory Committee

SNC : Système nerveux Central

UE : Union Européenne

UK : United Kingdom

USA : United States of America

Val : Valine

Plan

Introduction	12
1. L'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB)	13
1.1. Généralités	13
1.2. Les ESST animales	14
1.2.1. la tremblante du mouton	14
1.2.2. L'encéphalopathie spongiforme du vison	15
1.2.3. La maladie du dépérissement chronique des cervidés ou cachexie chronique des bovidés sauvages	16
1.3. L'ESB	17
1.3.1. Clinique	17
1.3.2. Le développement de l'infection	17
1.3.3. Chronologie des symptômes observés	17
1.3.4. Neuropathologie	18
1.3.5. l'agent infectieux ou prion	19
1.3.5.1. Historique sur la notion de prion	19
1.3.5.2. L'agent de l'ESB	20
1.3.5.3. Propriétés de l'agent de l'ESB	20
1.3.5.4. Structure de l'agent de l'ESB	22
1.3.6. Les causes de l'épidémie	26
1.3.6.1. L'hypothèse directrice	26
1.3.6.2. L'hypothèse d'une origine endémique	27
1.3.6.3. L'hypothèse d'une origine environnementale	27
1.3.7. la transmission de la maladie	28
1.3.7.1. La transmission intraspécifique	28
1.3.7.2. La transmission verticale	28
1.3.7.3. La transmission interspécifique et la notion de barrière d'espèce	29
1.3.7.3.1. Transmission à d'autres espèces	29
1.3.7.3.2. Notion de barrière d'espèce	30
1.3.7.4. La transmission à l'homme	30
1.3.8. Les matériels à risques spécifiés	31
1.3.9. Le diagnostic de l'ESB	32
1.3.9.1. L'examen clinique de l'animal	32
1.3.9.2. Le diagnostic histologique	33

1.3.9.3.	Le diagnostic expérimental	33
1.3.9.4.	Les tests de détection	33
1.3.9.4.1.	Le test Prionics	34
1.3.9.4.2.	Le test Biorad	34
1.3.9.4.3.	Le test Enfer	34
1.3.9.4.4.	Comparaison et intérêt des différents tests	35
1.3.10.	L'ampleur de la maladie	36
1.3.10.1.	L'ESB en France	36
1.3.10.1.1.	L'épidémiosurveillance	36
1.3.10.1.2.	Nombre total de cas détectés en France depuis 1991 à la date du 09-03-04	37
1.3.10.2.	L'ESB en Europe	39
1.3.10.2.1.	L'ESB au Royaume-Uni	39
1.3.10.3.	L'ESB dans le monde	41
1.3.10.4.	L'ESB en Vendée	42
1.3.10.4.1.	Nombre de cas	42
1.3.10.5.	ESB et exploitation agricole	43
1.3.10.5.1.	L'alimentation du bétail	43
1.3.10.5.2.	Le cheptel	44
1.3.11.	ESB et santé publique	46
1.3.11.1.	ESB et produits bovins	46
1.3.11.2.	ESST et transmission sanguine	47
1.3.11.3.	ESST et milieu hospitalier	47
1.3.11.4.	ESST et OMS	48
2.	La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) : rappels	49
2.1.	Définition	49
2.2.	Les ESST humaines	49
2.2.1.	La Kuru	49
2.2.2.	Le Syndrome de Gertsmann-Straüssler-Scheinken	50
2.2.3.	L'insomnie fatale familiale	50
2.3.	Historique de la MCJ	51
2.4.	Les différentes formes cliniques de la MCJ	52
2.4.1.	La forme sporadique	52
2.4.1.1.	Clinique	52
2.4.1.2.	Les examens complémentaires et para-cliniques	53
2.4.1.3.	Neuropathologie	54

2.4.1.4.	Aspect génétique	55
2.4.1.5.	Evolution	56
2.4.2.	La forme héréditaire ou familiale de la MCJ	57
2.4.2.1.	Clinique	58
2.4.2.2.	Neuropathologie	58
2.4.2.3.	Aspect génétique	58
2.4.3.	La forme iatrogène de la MCJ	59
2.4.3.1.	Le sous groupe d'inoculation cérébrale directe et de proximité	60
2.4.3.2.	Le sous-groupe d'inoculation périphérique	60
2.5.	Le nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (nv-MCJ) ...	62
2.5.1.	Clinique	63
2.5.2.	Neuropathologie	64
2.5.3.	Origine	65
2.5.4.	Le prion	67
2.5.5.	Ampleur de la maladie	68
3.	La crise de la vache folle	71
3.1.	Chronologie des événements	71
3.1.1.	L'apparition de la maladie : 1986-1987	71
3.1.2.	Les premières mesures 1988 et 1989	72
3.1.3.	Les années d'incertitude : 1990-1995	72
3.1.4.	La première crise de la vache folle : 1996	73
3.1.5.	L'après crise : 1997-2000	75
3.1.6.	La nouvelle crise de la vache folle : octobre 2000	76
3.1.7.	L'après seconde crise : 2001 à 2004	77
3.2.	La crise de la vache folle et les médias	78
3.2.1.	La première crise au travers des médias	78
3.2.2.	2000 : la seconde crise de la vache folle	80
3.2.2.1.	La crise était-elle prévisible ?	81
3.2.2.2.	La crise au travers des médias	81
3.2.2.2.1.	Les farines animales	81
3.2.2.2.1.1.	Généralités	81
3.2.2.2.1.2.	Les principaux modes de fabrication	82
3.2.2.2.1.3.	La réglementation	83
3.2.2.2.1.4.	Les farines animales et la presse	83
3.2.2.2.2.	Une affaire présumée de fraude à la viande bovine	85
3.2.2.2.3.	Panique au rayon boucherie	86
3.2.2.2.4.	La campagne de tests	87

3.2.2.2.4.1.	La mise en place de la campagne de tests	87
3.2.2.2.4.2.	Les premiers résultats	87
3.2.2.2.5.	Le nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob .	88
3.2.2.2.6.	Psychose	89
3.2.2.2.7.	Le mouton fou	93
3.2.2.2.8.	Prions et muscles	94
3.2.2.2.9.	L'affaire Buffalo Grill	95
3.2.2.2.10.	L'Amérique du Nord entre dans la crise	97
3.2.2.2.10.1.	Le Canada	97
3.2.2.2.10.2.	Les Etats-Unis	98
3.2.3.	Rôle des médias dans la crise de la vache folle	99
4.	Conclusion	105
	Bibliographie	110

Introduction

En France, la crise de la vache folle a pris des proportions inouïes à la fin de l'année 2000 au point de devenir, sans aucun doute, l'événement le plus marquant des derniers mois du XX^{ème} siècle. Plusieurs causes se sont conjuguées. En effet, à la crise de la vache folle va venir se superposer un autre drame, celui du nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob qui touche essentiellement des adolescents et qui est mortel.

Inconnue du public hier, la maladie de Creutzfeldt-Jakob est alors évoquée chaque jour dans les médias. Mais qu'est-ce au juste que cette maladie ? Quelle est sa relation avec la maladie de la vache folle ? Quel est l'agent responsable ? Pourquoi les vaches sont-elles devenues folles ?

Après quelques notions sur l'encéphalopathie spongiforme bovine et sur la maladie de Creutzfeldt-Jakob, nous verrons comment les médias ont traité la crise de la vache folle au cours de ces quinze dernières années et quel a été leur rôle dans ce que beaucoup ont appelé "une psychose".

L'ESB

1. L'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB)

1.1. Généralités

L'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), également appelée maladie de la vache folle, a été découverte au Royaume-Uni en 1986 par l'équipe du chercheur G. Wells qui identifie une nouvelle maladie bovine. [1]

L'année précédente, des cas étranges d'intoxication et de carences bovines sont signalés par des vétérinaires. L'animal devient craintif, ne rentre plus dans sa salle de traite, semble gêné par le bruit. Sa démarche se fait peu à peu mal assurée, parfois il tremble et il tombe lourdement sur le sol. Le bovin perd peu à peu du poids et sa production de lait diminue régulièrement. En phase terminale de la maladie, il reste couché en permanence. Au bout de 1 à 6 mois, l'issue est toujours fatale.

L'encéphalopathie spongiforme bovine est une maladie neurodégénérative évolutive qui frappe le système nerveux central des bovins. Elle appartient à la famille d'affections neurodégénératives regroupées sous le terme d'encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles (ESST). Les ESST regroupent des pathologies animales comme la tremblante du mouton, l'encéphalopathie du vison et des maladies humaines comme la maladie de Creutzfeldt-Jakob ou le kuru. Ces maladies ont toutes le point commun de rendre au cerveau un aspect d'éponge ou spongieuse.

Entre novembre 1986 et avril 2001, il a été dénombré environs 180 900 cas d'ESB. Le premier cas notifié en dehors du Royaume-Uni le fut en 1989. Les premiers cas sont apparus en France en 1991 (5 cas) pour atteindre le nombre de 907 au 09 03 2004.

1.2. Les ESST animales

Tableau I : Epidémiologie descriptive des encéphalopathies spongiformes transmissibles animales (source : Bull. fr. Microbiol. , 17, (4), 2002)

Dénomination (anglaise)	Première description	Espèces naturellement affectées	Répartition géographique
Tremblante (Scrapie)	1732, GB	Ovins Caprins Mouflons	Monde : très large à l'exception de l'Australie et de la Nouvelle Zélande France : Sud-Ouest, 85% des foyers ovins
Encéphalopathie spongiforme du vison (Transmissible Mink Encephalopathy)	1947, USA	Vison d'élevage	Etats-Unis, Russie, Finlande, Allemagne
Maladie du Dépérissement Chronique (Chronic Wasting Disease)	1978, USA	Certains cervidés sauvages et d'élevage	Etats Unis: Colorado, Montana, Nebraska, Wyoming, South Dakota Canada: Saskatchewan
Encéphalopathie Spongiforme Bovine (Bovine Spongiform Encephalopathy)	1986, GB	Bovins Certains bovidés et cervidés sauvages en captivité	Royaume Uni et Irlande Europe continentale Autres : Japon, Oman Canada, États Unis
	1990, GB	Chat Certains félins sauvages en captivité	Chat : Grande Bretagne, Norvège, Irlande du Nord, Liechtenstein Félins sauvages : Grande Bretagne, France

1.2.1. La tremblante du mouton

La tremblante du mouton a été décrite chez le mouton (dès le 19^{ème} siècle), la chèvre et le mouflon. Les animaux des deux sexes peuvent être atteints. Chez les ovins, l'évolution clinique est variable, elle peut durer de moins de deux semaines à 12 ou 13 mois. L'évolution est progressive avec le plus souvent une aggravation des symptômes au cours du temps. Les symptômes généraux se limitent à un amaigrissement inconstant sans perte d'appétit. Le tableau clinique est dominé par des troubles nerveux qui peuvent être classés en quatre groupes : les modifications du comportement, les troubles locomoteurs, le prurit, les mouvements anormaux. Les symptômes sont diversement associés sur un même animal et sont exprimés plus ou moins intensément en fonction du

stade évolutif. Les explications de cette diversité ne sont qu'hypothétiques : rôle de la souche d'agent infectieux (il existe en effet plusieurs souches), du génotype PrP (les principaux polymorphismes du gène PrP identifié dans le contrôle de la résistance et de la sensibilité des ovins à la tremblante sont situés au niveau des codons 136, 154 et 171) [2], de l'isolement des deux (tableau II). La transmission interindividuelle est bien démontrée dans les conditions naturelles. L'infectiosité du placenta est démontrée, sans être constante car le génotype du fœtus conditionne l'accumulation de la protéine prion PrP^{Sc} dans le trophoblaste placentaire [3]. Le placenta peut être ingéré par une brebis voisine et ainsi la contaminer. La contamination de l'environnement est probable à partir des matières fécales (le prion n'étant pas modifié par le passage digestif et se retrouve alors dans les fèces). La transmission de la mère à l'agneau semble très fréquente. La transmission iatrogène a aussi été évoquée par un vaccin contre une encéphalite virale (le louping ill) préparé à partir de cerveau de moutons infectés par la tremblante (principalement au Royaume-Uni) [4].

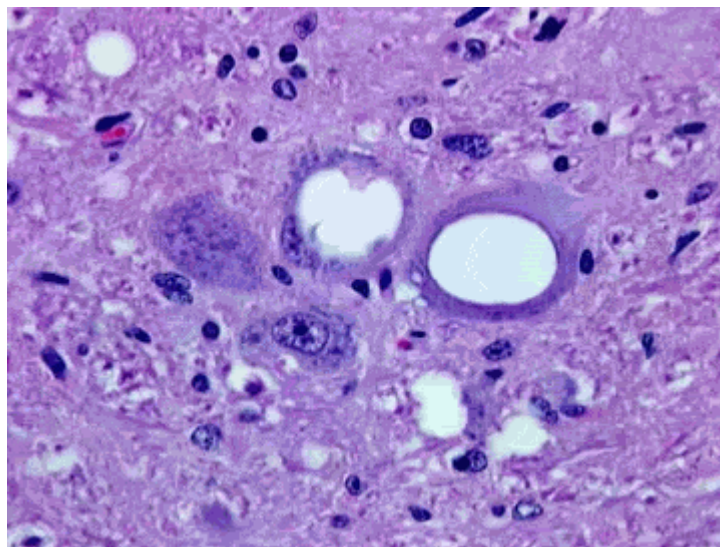


Figure 1 : coupe histologique de cerveau de mouton atteint de tremblante

1.2.2. L'encéphalopathie spongiforme du vison

L'encéphalopathie spongiforme du vison se rencontre essentiellement chez les visons d'élevage (*Mustela vison*). Elle est connue depuis 1947, les premiers foyers sont apparus aux USA dans les élevages du Wisconsin et du Minnesota. La contamination orale est très probable, par le biais des préparations industrielles contenant des farines de viandes et d'os (FVO) destinées à nourrir les visons. Il ne semble pas y avoir de transmission verticale, la transmission horizontale se fait par morsure ou cannibalisme occasionnel. Le tableau clinique regroupe les symptômes précédemment décrits pour la tremblante. Parmi les troubles de l'attitude, le vison enroule sa queue sur le dos

à la façon d'un écureuil. La cécité semble assez fréquente, le vison perd ses habitudes de propreté. En fin d'évolution, les morsures d'objets et de congénères sont fréquentes. [4]. La maladie est particulièrement redoutable, la morbidité-mortalité est de 50 à 100%. La période d'incubation est de 7 à 12 semaine, la mort survenant après 2 à 7 semaines. [6]

1.2.3. La maladie du dépérissement chronique des cervidés ou cachexie chronique des bovidés sauvages

La maladie du dépérissement chronique des cervidés touche différentes espèces de cervidés sauvages ou d'élevage de l'Ouest des Etats-Unis et du Canada. L'âge des animaux atteints est très variable (entre 17 mois et 15 ans) [5]. Le tableau clinique est dominé par l'amaigrissement et les modifications du comportement. On observe aussi une incoordination motrice, de fins tremblements de la tête et des troubles fonctionnels comme une sialorrhée et une paralysie de l'œsophage. Les cervidés atteints seraient plus fréquemment homozygotes au codon 132 (Met/Met) que les témoins sains lors des études du génotype PrP. [4]

Tableau II : Epidémiologie analytique des encéphalopathies spongiformes animales

(source : Bull. fr. Microbiol. , 17, (4), 2002)

Dénomination (anglais)	Infectiosité tissulaire	Mode naturel de contamination de l'espèce hôte	Transmission naturelle à d'autres espèces	Facteurs génétiques de réceptivité/sensibilité
Tremblante ovine (Scrapie)	Névraxe, tissus lymphoïdes, placenta si fœtus de génotype sensible Ovins en phase d'incubation : présence de PrPres dans le sang	Maternel fréquent Latéral direct et indirect Iatrogène possible (vaccins historiques)	Probable ovins chèvre	Rôle majeur du génotype PrP Polymorphisme des codons 136 (A/V), 154 (H/R), 171 (R/H/Q) Allèle de résistance : ARR
Encéphalopathie spongiforme du vison (Transmissible Mink Encephalopathy)	Névraxe	Source alimentaire contaminée Latéral possible par cannibalisme	Probable impasse épidémiologique	Non démontrés
Maladie du dépérissement chronique (Chronic Wasting Disease)	Névraxe, tissus lymphoïdes	Latéral indirect Maternel possible mais semblerait rare	Entre les différentes espèces de cervidés atteints	Non démontrés
Encéphalopathie spongiforme bovine (Bovine Spongiform Encephalopathy)	Bovins infectés naturellement : névraxe, iléon distal en phase d'incubation Ovins infectés expérimentalement par une souche d'ESB : névraxe, sang, tissus lymphoïdes Chats infectés naturellement par une souche d'ESB : névraxe, rate (2/13), plaque de Peyer (1/2), plexus myentérique (4/4) rein (?)	Ingestion de FVO contaminées ; autre source alimentaire ? Maternel possible à un taux inférieur à 10% Latéral : non démontré et improbable	Transmission à l'homme Transmission à des bovidés et cervidés sauvages en captivité, au chat, à des félinés sauvages en captivité (FVO) Transmission aux ovins et caprins d'élevage par les FVO ?	Non démontrés

1.3. L'ESB

1.3.1. Clinique [1]

La maladie touche essentiellement des vaches laitières entre 3 et 7 ans avec un pic à 4-5 ans.

L'évolution est lente avec une durée d'incubation longue (4 à 5 ans) pendant laquelle l'animal vit normalement. Puis l'état de l'animal se dégrade régulièrement, l'issue est toujours fatale et l'euthanasie des animaux s'impose.

Les signes cliniques de l'ESB sont :

- Des troubles du comportement, l'animal est anxieux et craintif.
- Des troubles locomoteurs, une incoordination et des mouvements exagérés.
- Des troubles de la sensibilité, il supporte mal le bruit, le contact ou la lumière.

Ces trois types de troubles sont nécessaires pour diagnostiquer une ESB ; si l'un manque, il faut envisager une autre pathologie.

1.3.2. Le développement de l'infection

Trois phases peuvent être distinguées dans la maladie.

La première phase suit l'infection. La quantité d'agent infectieux présente chez l'animal est faible. Elle ne pose en théorie que peu de problème vis à vis de la santé humaine.

Lors de la deuxième phase de l'infection, les symptômes de la maladie n'ont pas encore fait leur apparition. L'animal présente pourtant une infectiosité importante, l'agent infectieux se trouve en grande quantité au niveau du cerveau et du cordon médullaire. A ce stade l'animal peut très bien entrer dans la chaîne alimentaire car il ne présente aucun signe clinique de l'ESB et seul un test de dépistage positif pourra l'en extraire.

Dans la troisième phase, les symptômes cliniques apparaissent. Durant cette phase, l'animal n'a ni signe inflammatoire, ni aucune anomalie biologique si le dépistage est positif.

1.3.3. Chronologie des symptômes observés

Le début de la maladie se caractérise par des troubles du comportement, l'animal devient craintif, il a peur du bruit, de la lumière et du contact. L'hypersensibilité la plus fréquente concerne le toucher (particulièrement au niveau de la tête et du cou alors qu'elle est souvent absente au niveau du poitrail et des hanches). Puis viennent les hypersensibilités au bruit (se manifeste par un tressaillement de peur lorsque l'on fait du bruit) et à la lumière (un mouvement de recul précipité vers un endroit sombre devant une forte lumière). Il est nerveux et anxieux. Il s'isole du reste du troupeau. D'autre part, il gratte

fréquemment le sol, se lèche continuellement le mufle et les flancs. Parfois il grince des dents et tremble. [1] [7]

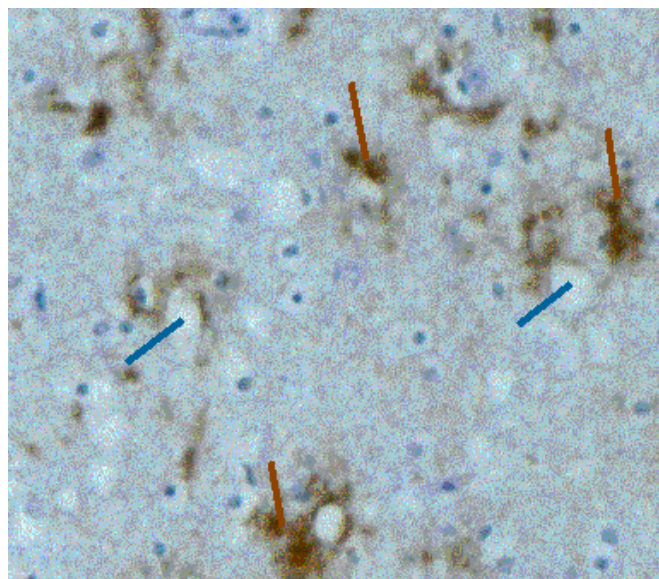
Apparaissent ensuite des troubles de la locomotion avec une incoordination du train arrière entraînant une démarche incertaine, parfois des difficultés à avancer les antérieurs ou les postérieurs ; au départ, les pertes d'équilibre ne se remarquent que lors de changement de direction. Puis les chutes sont fréquentes et l'animal a du mal à se relever. Ses mouvements deviennent exagérés, à la manière d'un trotteur. On note une perte de poids (80% des cas) malgré un appétit normal ainsi qu'une diminution de la production laitière (60 à 80% des cas). [7]

L'état du bovin se détériore avec le temps, les signes neurologiques se majorent. Les stimulations sensorielles venant de l'extérieur sont mal perçues et les réponses sont exagérées. La marche devient impossible, l'agressivité augmente ainsi que les mouvements anormaux (tremblements et myoclonies) [8]. L'animal reste de plus en plus souvent en décubitus, c'est à dire en position horizontale. S'y ajoute des troubles neurovégétatifs tels qu'une diminution de la rumination, une bradycardie et des troubles du rythme cardiaque. Un prurit comme dans la tremblante du mouton est présent mais il reste modéré.

La mort survient après 1 à 6 mois, en moyenne 6 à 8 semaines après les premiers signes de la maladie. Le plus souvent, il est euthanasié. [7]

1.3.4. Neuropathologie

A l'autopsie, le cerveau présente une dégénérescence vacuolaire des neurones de la substance grise, une spongiose importante et une réaction astrocytaire. Dans l'ensemble, il y a peu de plaques amyloïdes.



Dépôts bruns de PrPsc (flèche marron)

Vacuolisation des prolongements des neurones (flèche bleue)

Figure 2 : Coupe de cerveau bovin atteint d'ESB

1.3.5. l'agent infectieux ou prion

La cause de l'ESB est vraisemblablement le changement d'une protéine présente sous sa forme normale dans les cellules cérébrales vers une forme anormale appelée prion. Sous sa forme normale, cette protéine a une fonction et un rythme biologique. Elle transmet des messages entre les cellules, puis, si tout se passe bien, elle est détruite après usage par des enzymes (protéases) des cellules du cerveau. Pour devenir pathogène, pour des raisons encore inconnues, il faut que cette protéine modifie sa structure spatiale. Les cellules ont développé des systèmes de contrôle du repliement des protéines, dont les protéines chaperonnes qui ont pour rôle d'aider au repliement des autres protéines.

1.3.5.1. Historique sur la notion de prion [9]

En 1936, Cuillé et Chelle établirent que la tremblante du mouton était due à un agent non conventionnel transmissible. En 1938, ils réussirent la transmission de cette maladie à la chèvre, prouvant ainsi que la barrière d'espèce pouvait être franchie.

En 1963, Chandler réalisa avec la souris et le hamster un modèle expérimental pour la transmissibilité à l'animal à partir d'extraits purifiés de cerveau. Les neuropathologistes montrèrent que la principale anomalie des préparations histologiques de cerveaux dans la plupart des ESST était la présence de plaques amyloïdes constituées de protéines pouvant s'agréger avec des variations de localisation et d'abondance selon les ESST.

En 1967 Alper montrait que les extraits purifiés de cerveau de tremblante contenant l'agent infectant résistaient à l'irradiation par les ultraviolets et à l'action des nucléases, qu'ils gardaient leur infectiosité à la différence des préparations contenant des virus habituels, envisageant l'absence d'acides nucléiques dans la réplication de l'agent, et la nature non virale de celui-ci.

Les découvertes et les progrès vont s'accélérer à partir de 1980 grâce aux travaux de Stanley Prusiner et de son équipe sur les ESST. En 1981, ils démontrèrent que la fraction infectieuse contenait une protéine hydrophobe. Ils prouvèrent ensuite que les plaques amyloïdes étaient en majeure partie constituées par cette protéine qui est une glycoprotéine. Cette protéine serait le constituant majeur fonctionnel de la fraction infectieuse, transmissible à l'animal. L'agent paraissait dépourvu d'acide nucléique, conformément aux travaux d'Alper. Les fractions les plus purifiées contenaient une espèce protéique représentant 90 à 95p.cent des protéines présentes dans cette fraction. Cette protéine avait, d'après sa taille, une chaîne d'environ trois cents acides aminés. [10]

Tout indiquait que la protéine purifiée par Prusiner était l'agent de la tremblante ou un de ses constituants essentiels. A cet agent infectieux d'un

nouveau genre, Prusiner donna le nom de prion : les prions sont de petites particules infectieuses protéiques résistant à l'inactivation par la plupart des traitements qui altèrent les acides nucléiques. Le terme "prion" souligne le rôle essentiel d'une protéine dans le caractère infectieux ; les connaissances actuelles ne permettent pas d'exclure la présence d'un petit acide nucléique à l'intérieure de la particule. [10]

Une autre propriété de la protéine était sa tendance à l'agrégation. L'examen in vitro des fractions purifiées au microscope électronique révéla la présence de bâtonnets mesurant 10 à 20 nm de diamètre et de 100 à 200 nm de longueur. Des particules analogues seront plus tard isolées de cerveaux de MCJ.

Entre 1980 et 1985, les caractères biochimiques du prion sont peu à peu précisés et en 1985 le gène cellulaire codant la protéine prion sera localisé et séquencé par Charles Weissmann permettant de découvrir l'existence d'une protéine normale et l'étude génétique des formes familiales des ESST.

1.3.5.2. L'agent de l'ESB

Pendant plusieurs années, les chercheurs tentèrent en vain d'identifier l'agent infectieux de l'ESB. Il n'est pas visualisable au microscope comme un virus conventionnel, on lui a donné le nom d'agent transmissible non conventionnel (ATNC). De nombreux désinfectants sont inefficaces pour l'inactiver. Aucun traitement n'est curatif pour soigner l'animal. Au moment de l'infection, il ne provoque pas chez son hôte de réaction particulière ; la période d'incubation est très longue. L'ESB serait liée à un agent transmissible non conventionnel qui affecte le cerveau et la moelle épinière des bovins pour y provoquer des lésions se caractérisant par une spongiose visible au microscope optique.

Ces différentes observations nous ramènent aux travaux de Prusiner sur l'origine des ESST et plus particulièrement la tremblante du mouton. L'agent responsable de l'ESB serait un prion.

1.3.5.3. Propriétés de l'agent de l'ESB

L'agent de l'ESB est une protéine dont une fraction résiste à l'action de la protéinase K (PrP-res).

Il est d'une résistance incroyable à de nombreux désinfectants (éthanol, formaldéhyde gazeux ou en solution, glutaraldéhyde). La chaleur sèche est inefficace. L'eau de javel et la soude sont assez, mais pas totalement, puissants (l'hypochlorite de sodium à 2p.cent de chlore ou l'hydroxyde de soude 2 N en application sur les surfaces pendant une heure à 20°C ou une nuit pour le matériel). Il est préservé par la réfrigération et la congélation. (tableau III)

La méthode d'inactivation la plus efficace est un chauffage du tissu infecté à très haute température, 134 à 138°C pendant 18 minutes. L'inactivation est

parfois incomplète à cette température, particulièrement si la matière première à un titre infectieux important, ce qui nécessite deux traitements. L'idéal étant pour une efficacité maximale d'utiliser un autoclave à déplacement de gravité à 121°C pendant 30 minutes. Seule l'incinération à plus de 800°C permet la destruction complète des prions. L'agent infectieux survit dans les tissus cadavériques même après plusieurs traitements d'équarrissage. (tableau III)

Les rayonnements ont peu d'effets sur les ATNC : la dose inactivatrice 37 % est de plus de 100 kGy. Les doses d'irradiation gamma ou bêta de 25 kGy couramment utilisées en stérilisation sont sans effet sur les ATNC.

Tableau III : Classement de différents traitements physiques ou chimiques en fonction de leur efficacité sur les ATNC, d'après la circulaire n° DGS/5C/DHOS/E2/2001/138 du 14 mars 2001

Produits ou procédés de groupe I : efficacité nulle (ordre alphabétique)	Produits ou procédés de groupe II : efficacité partielle (ordre alphabétique)	Procédés de groupe III : efficacité importante (ordre décroissant d'activité)	Procédés de groupe IV : efficacité maximale (ordre décroissant d'activité)	Procédure de groupe V : destruction
Avec capacité à fixer fortement l'infectiosité : chaleur sèche éthanol formaldéhyde gazeux glutaraldéhyde soluté de formaldéhyde (formol) Sans capacité à fixer l'infectiosité : Acide chlorhydrique Ammoniaque Bêta-propionolactone Dérivés phénoliques Eau bouillante Oxyde d'éthylène Peroxyde d'hydrogène (y compris gaz plasma) Rayonnements ionisants, ultraviolets ou électromagnétiques Sodium dodécyl sulfate à 5% Soluté d'eau oxygénée	Acide peracétique* Autoclave à 121 °C pendant 30 minutes Dioxyde de chlore* Hypochlorite de sodium à la concentration d'au moins 0,5% de chlore actif pendant au moins 15 minutes Iodophores* Immersion pendant 3 minutes dans une solution de 3% de sodium dodécyl sulfate à ébullition Métopériodate de sodium* Soude à la concentration d'au moins 0,5 M pendant au moins 30 minutes - Urée 6 M pendant une heure	Immersion dans l'hypochlorite de sodium à 2% de chlore actif pendant une heure Immersion dans la soude 1 M pendant une heure Autoclave à 134 °C pendant 18 minutes en autoclave à charge poreuse	Autoclave à la soude 1 M à 121°C pendant 30 minutes en autoclave à déplacement de gravité** Immersion dans la soude 1 M ou l'hypochlorite de sodium à 2% de chlore actif pendant une heure en autoclave à déplacement de gravité** Immersion dans la soude 1 M ou l'hypochlorite de sodium à 2% de chlore actif pendant une heure suivie d'un autoclavage à 134°C pendant une heure en autoclave à charge poreuse Immersion dans l'hypochlorite de sodium à 2% de chlore actif pendant une heure suivie d'un autoclavage à 134°C pendant 18 minutes en autoclave à charge poreuse Immersion dans la soude 1 M pendant une heure suivie d'un autoclavage à 134°C pendant 18 minutes en autoclave à charge poreuse	Incineration à une température supérieure à 800°C avec combustion ou pyrolyse (procédure applicable aux déchets d'activité de soins à risque infectieux et aux dispositifs contaminés par un tissu de haute infectiosité)

selon les recommandations d'utilisation des fabricants

** Ces deux procédures, considérées comme les plus efficaces sur les ATNC par l'OMS, n'ont pas d'activité de stérilisation, ce qui signifie que les matériels ainsi traités doivent faire l'objet d'une étape de stérilisation ultérieure si la stérilité est requise

La protéine prion non pathogène PrPc participerait à une cascade de signalisation qui active une enzyme (Fyn). Fyn est un intermédiaire (tyrosine kinase) dans le réseau complexe des signaux qui interviennent dans le réglage fin des fonctions neuronales. Cette activation mettrait en jeu deux protéines

membranaires, la cavéoline et la clathrine. Elle intervient au niveau des extensions des neurones. Les processus de signalisation cellulaire, ou transduction du signal, se produisent lorsque des signaux biochimiques circulent d'une cellule à une autre, ou de la surface de la cellule à l'intérieur de celle-ci. Par leur action sur l'expression des gènes, ils interviennent dans le contrôle de la différenciation des tissus, la régulation des fonctions cellulaires, la mort cellulaire, ou les processus pathologiques. [11]

1.3.5.4. Structure de la protéine prion [12]

La forme normale de la protéine PrP est une sialoglycoprotéine de membrane d'un poids moléculaire de 33-35 kD, trouvée principalement à la surface externe de toutes les cellules, en plus grande quantité au niveau des neurones. Elle est codée par un gène unique. Elle peut exister sous deux formes : la PrPc forme normale non infectante, exprimé de façon constitutive dans le cerveau sain comme dans le cerveau malade, et le PrPsc dont l'accumulation dans le cerveau des animaux atteints d'ESB est un des caractères de la maladie. La protéine prion infectieuse PrPsc a un poids moléculaire identique à celui de l'isoforme normal et est codée par le même gène. Elle a une accumulation au niveau des lysosomes secondaires et dans le neuropile, et une accumulation extracellulaire au niveau des plaques amyloïdes. Les deux formes possèdent la même séquence d'acides aminés. La synthèse de la forme normale de la protéine et son turn-over sont rapides alors que la synthèse de la PrPsc est lente et qu'une fois formée elle est relativement stable.

PrPc est dégradée par l'action de la protéinase K alors que PrPsc ne l'est que partiellement, la fraction PrPres27-30 de PrPsc ne l'étant pas. Seule la protéine tronquée, PrPsc27-30 peut s'agencer in vitro en bâtonnets, la PrPc ne le peut pas. Des études immunocytochimiques ont montré que les bâtonnets constituant les plaques amyloïdes étaient constituées de PrPsc.

La PrPsc, de même masse moléculaire et de même charge que la PrPc ne résulte ni d'un épissage alternatif, ni de modifications post-traductionnelles [13].

D'autre part, la forme PrPc possède une teneur élevée en hélices alpha et très peu de feuillets bêta tandis que la protéine infectieuse PrPsc contient un nombre élevé de feuillets bêta et un pourcentage plus faible en hélices alpha. PrPsc diffère donc de PrPc par sa structure tridimensionnelle. Le passage d'une forme à l'autre impliquerait un remaniement structural par l'intervention d'une protéine cellulaire (protéine chaperonne) qui favoriserait la modification structurale. On peut penser que la transformation des hélices alpha en feuillets bêta jouerait un rôle majeur dans l'acquisition du pouvoir pathogène.

Une possibilité d'obtenir des indications sur les deux structures de la protéine prion est d'étudier in-vitro le repliement de la protéine. De nombreux travaux ont été entrepris pour résoudre la question, tous utilisent la protéine

recombinant (rPrP) produite par *E. coli*. Il existe dans la protéine normale un pont disulfure entre les hélices 2 et 3. Généralement, les ponts disulfures ne sont mis en place qu'après le repliement des protéines. Pour la protéine prion, les choses semblent inversées, l'absence de pont disulfure empêchant le repliement correct de la protéine. Expérimentalement, si le pont disulfure n'est pas formé lors de la renaturation, la protéine prion précipite et forme essentiellement des feuillets β . Une autre condition expérimentale provoque l'apparition des feuillets β et l'agrégation : la renaturation dans des conditions acides, à pH inférieur à 4. dans ces conditions acides et partiellement dénaturantes (1 M de chlorure de guanidinium) apparaît une structure riche en feuillets β qui s'agrègent sous forme d'amyloïdes[14] . La formation d'amyloïde résulte de la constitution d'interactions spécifiques entre les feuillets β . La cinétique d'agrégation est fortement dépendante de la concentration protéique. Une analyse fine de la dénaturation à pH acide de la forme repliée normalement à pH neutre a permis de révéler l'existence d'un intermédiaire de repliement qui est constitué de feuillets β et expliquerait la formation des agrégats amyloïdes. In-vivo, la forme agrégée se trouve généralement dans les lysosomes qui sont des structures acides dont le pH est inférieur à 5. c'est pourquoi il a été envisagé que c'est lors du transport de la protéine vers ou dans le lysosome que se produirait le changement de conformation pathologique. [15]

Au début des années 90, une théorie commence à émerger sur le mécanisme de la multiplication des prions dans les ESST. Selon cette théorie proposée par Griffith et plus tard par Prusiner, la protéine infectieuse aurait la capacité de transformer la protéine normale en une protéine infectieuse, simplement en s'associant avec elle. (figure 4)

L'association pourrait avoir lieu de diverses manières. Dans la variante la plus simple de cette théorie, un monomère de la protéine infectieuse s'associerait à un monomère de protéine normale pour former un dimère. Au sein de ce dimère, la protéine infectieuse imposerait sa conformation à la protéine normale. Le dimère se dissocierait alors, donnant naissance à deux protéines infectieuses [figure 4]. En se reproduisant à l'infini, ce processus conduirait à une augmentation exponentielle de la quantité de protéines infectieuses [16].

Un autre model proposé par Griffith suggère que ce n'est pas un mais plusieurs prions associés pour former un polymère qui entre en contact avec un prion normal et le convertit en prion infectieux.

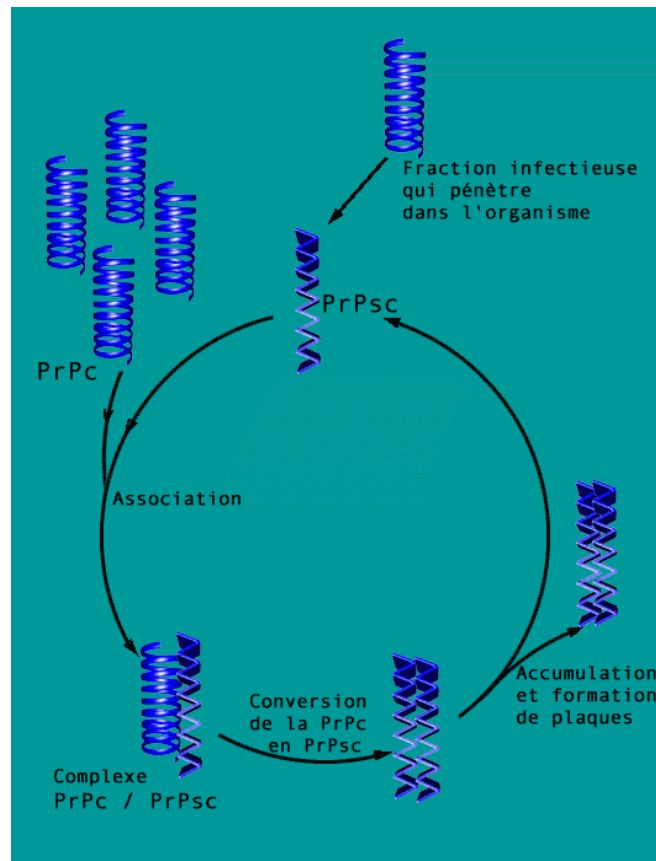


Figure 4 : théorie de conversion de la PrPc en PrPsc selon Griffith

La conversion in vitro constitue une étape essentielle pour la validation de ces théories. A ce jour, la conversion n'a été obtenue que dans des systèmes acellulaires.

La protéine PrPc peut être convertie in-vitro en PrP-res dans un système acellulaire [17].

La réaction utilise de la PrPsc naturellement résistante à la protéinase K, partiellement purifiée et extraite de cerveaux d'animaux infectés, et de la PrPc(PrPsen) marquée au ^{35}S radioactif et obtenue à partir du surnageant d'une culture de cellules transfectées avec une protéine ne pouvant fixer l'anse GPI [15] (figure 5). Après incubation de plusieurs heures, le mélange réactionnel est soumis à une digestion par la protéinase K, puis à une électrophorèse qui permet de visualiser la conversion de la protéine ^{35}S PrPsen en ^{35}S PrPres. Les protéines PrPsen de hamster (H) et de souris (S) sont totalement dégradées par la protéinase K. en revanche, leur incubation avec de la PrP-res provenant de la même espèce induit leur conversion en une forme résistante à la protéinase K, qui migre avec le marqueur de poids moléculaire de 20,9 kDa.

On observe aussi que si la PrPsen est incubée avec la forme résistante d'une espèce différente, sa conversion est fortement réduite : ce phénomène est

appelé barrière d'espèce. En l'absence d'incubation avec la protéinase K, les deux formes migrent de façon semblable.

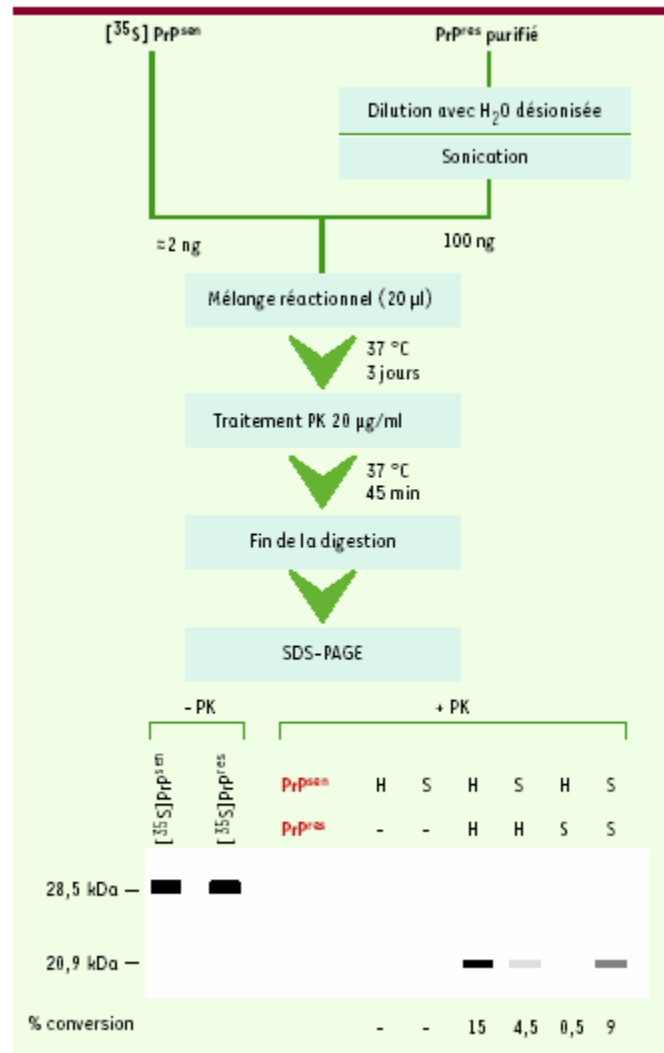


Figure 5 : Conversion de la PrPc en PrPsc in vitro dans un système acellulaire
(source M/S, vol.18, janvier 2002)

Un nouveau système de conversion a été décrit par C. Soto en 2002 [17]. Il s'agit d'une amplification cyclique (PMCA) (figure 6). Il est fondé sur deux idées nouvelles : la première consiste à casser les agrégats amyloïdes de PrPsc en petits fragments. La seconde consiste à ajouter un lysat de cerveau d'un animal sain comme source de PrPc.

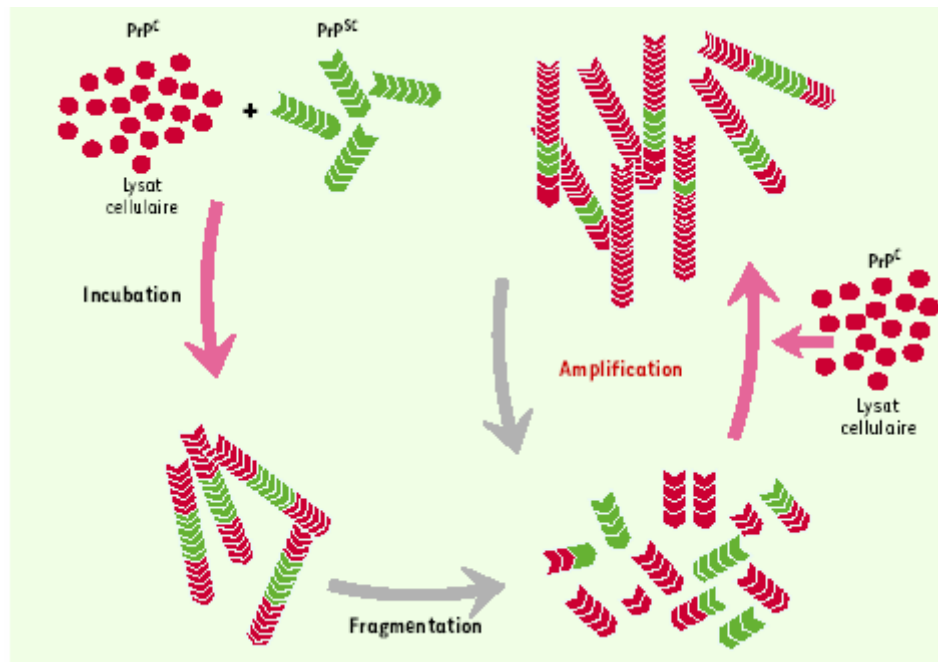


Figure 6 : Schéma représentatif du système de Claudio Soto (protein misfolding cyclic amplification PMCA)

(Source M/S n°1, vol. 18, janvier 2002, p 65)

A chaque cycle, la quantité de protéine résistante à la protéinase K augmente ; on obtient une amplification exponentielle. Contrairement au système précédant, celui-ci utilise des homogénéisats de cerveaux (au lieu de protéines partiellement purifiées). Il a permis de vérifier que le lysat était nécessaire à la formation de la PrP^{Sc}. Cette observation suggère l'existence d'un co-facteur, qui pourrait être une protéine chaperon, impliqué dans la transformation de la PrP^C en PrP^{Sc}.

1.3.6. Les causes de l'épidémie

Trois hypothèses sont actuellement proposées pour expliquer l'apparition de l'ESB au Royaume-Uni.

1.3.6.1. L'hypothèse directrice

L'origine de l'ESB serait ovine. Elle serait due au franchissement de la barrière d'espèce par l'agent de la tremblante du mouton par l'intermédiaire des farines de viandes et d'os ou farines animales. Des farines animales conçues avec des abats d'ovins infectés de la tremblante ont été données aux bovins en étant incorporées aux aliments comme compléments protéiques.

A l'origine, ces farines étaient fabriquées avec un procédé utilisant des hautes températures de stérilisation et une étape d'extraction des graisses par des solvants organiques. En 1981, le gouvernement britannique de Me Thatcher décide, pour des raisons économiques, de modifier le processus de fabrication en

abaissant les températures de stérilisation et en éliminant l'étape d'extraction des graisses.

Cependant, L'ESB n'est pas due à la même forme d'encéphalopathies spongiformes transmissibles (ESST) qu'aucune des formes de tremblante étudiées avant sa découverte. L'inoculation expérimentale de la tremblante provoque chez la vache une maladie différente. Il n'a pas été constaté lors de l'infection expérimentale une diminution de la période d'incubation. L'ESB n'a pas le même champ "d'infectivité" que la tremblante. On n'a pas constaté d'augmentation de la fréquence de la tremblante chez les moutons durant la période, malgré l'augmentation importante des quantités de FVO distribuées aux ovins. L'épidémiologie et la nature clinique de l'ESB donnent à penser qu'elle a pour origine une source unique, c'est-à-dire qu'elle ne provient pas des différents types de tremblante répertoriés. [18]

1.3.6.2. L'hypothèse d'une origine endémique

Dans cette hypothèse, l'origine ne serait pas ovine mais bovine. C'est à dire qu'elle résulterait d'une infection due à un prion bovin présent dans le cheptel bovin à un faible niveau endémique. On pense que l'ESB existait déjà avant les premiers cas en 1986. Des cas sporadiques de la maladie auraient pu passer inaperçus. De plus la durée d'incubation de la maladie étant de cinq ans environ, une bête malade peut donc mourir avant d'avoir développé la maladie. Le recyclage à grande échelle des carcasses de bovins dans la production de farines animales associé aux modifications du processus de fabrication de celles-ci, aurait pu propager à grande échelle l'agent infectieux, provoquant une épidémie.

Cette hypothèse est actuellement considérée comme la plus probable et remettrait en cause le statut de tous les pays se déclarant indemnes d'ESB. En effet, si la maladie existe à un état suffisamment sporadique pour rester longtemps inapparente, il est fort probable que des pays se trouvent infectés sans s'en rendre compte ! Le cas canadien (mai 2003) et l'américain (décembre 2003) semblent confirmer cette hypothèse.

1.3.6.3. L'hypothèse d'une origine environnementale

Des biochimistes ont émis l'idée que l'ESB pouvait avoir une origine environnementale. Cette hypothèse très controversée suggère que la maladie puisse avoir pour origine une mutation neurochimique déclenchée par une exposition à des pesticides organophosphorés. Les éleveurs britanniques ont beaucoup utilisé un de ces insecticides puissants, le phtalamide, pour traiter le cheptel afin d'éliminer des mouches parasites, *Hypoderma varis* ou varon du bœuf. Le phtalamide aurait pu induire une modification de la protéine prion aboutissant à l'éclosion de la maladie.

La période pendant laquelle le phtalamide a été utilisé et la distribution géographique sont en corrélation avec l'épidémie d'ESB. Cependant, cette hypothèse n'a à ce jour aucun fondement expérimental et repose sur des arguments biochimiques jugés discutables, ce qui rend l'hypothèse d'une origine environnementale peu probable.

1.3.7. la transmission de la maladie

1.3.7.1. La transmission intra spécifique

La transmission de l'agent de l'ESB dans l'espèce bovine s'est effectuée en grande partie par la voie alimentaire par l'intermédiaire des farines de viandes et d'os. [19]

Le caractère inoculable de l'ESB chez l'espèce bovine a été mis en évidence par de nombreuses études. Ces expériences ont établi la dépendance entre la durée d'incubation de la maladie et de la dose infectante.

Une hiérarchie a pu être faite suivant l'efficacité des voies à transmettre la maladie sur les modèles murins pour lesquels on sait que l'efficacité de la contamination expérimentale dépend de la voie d'inoculation. Chez la souris, le nombre de DL50 requise pour l'apparition de la maladie est de :

- la voie intracérébrale (1 par contamination du LCR)
- la voie intraoculaire (x 10)
- la voie veineuse et la voie intra péritonéale (x 50)
- la voie sous-cutanée (x 25000)
- la voie orale (x125000)

(Le chiffre entre parenthèse indique combien de fois la voie est moins infectieuse par rapport à la voie intracérébrale)

Cette difficulté de contamination par la voie orale n'est probablement pas validée en pathologie humaine si l'on postule que les ATNC de l'ESB ont été ingérés par les patients atteints de nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-jakob. [19]

1.3.7.2. La transmission verticale

La transmission verticale ou materno-fœtale est possible comme le démontre une étude britannique. Elle ne représenterait que 10% des cas de l'épidémie et ainsi ne serait pas assez importante pour expliquer l'ampleur de l'épidémie et ne peut expliquer la persistance de l'épidémie [21].

Les mécanismes de cette transmission restent inconnus (in utero ou à la naissance ?). Les membranes fœtales pourraient jouer un rôle important dans la contamination.

1.3.7.3. La transmission interspécifique et la notion de barrière d'espèce

1.3.7.3.1. Transmission à d'autres espèces

La transmission de la maladie est beaucoup plus difficile entre espèces différentes qu'au sein d'une même espèce. Ceci est dû à la différence de structure du prion d'une espèce à l'autre, plus la différence est grande, plus difficile sera la transmission. En effet ce n'est pas le prion pathogène qui pénètre dans l'organisme qui se multiplie mais la PrPc de l'hôte qui va s'accumuler après transformation structurale. Un grand nombre d'études a mis en évidence le caractère transmissible par voie orale de l'ESB aux animaux de laboratoire, bovins, caprins, ovins, visons, ouistitis et macaques. Les expériences de laboratoire ont montré que l'ESB n'était pas transmissible aux volailles et aux poissons, même par voie intra-cérébrale. La transmission de l'ESB au porc n'a pu être obtenue que par injection intra-cérébrale. A supposer que celle-ci soit possible par l'alimentation (aucune expérience ne l'a montré), la maladie a peu de chance d'être détectée car les porcs destinés à l'alimentation humaine sont abattus trop jeunes pour montrer des symptômes de l'ESB [13] .

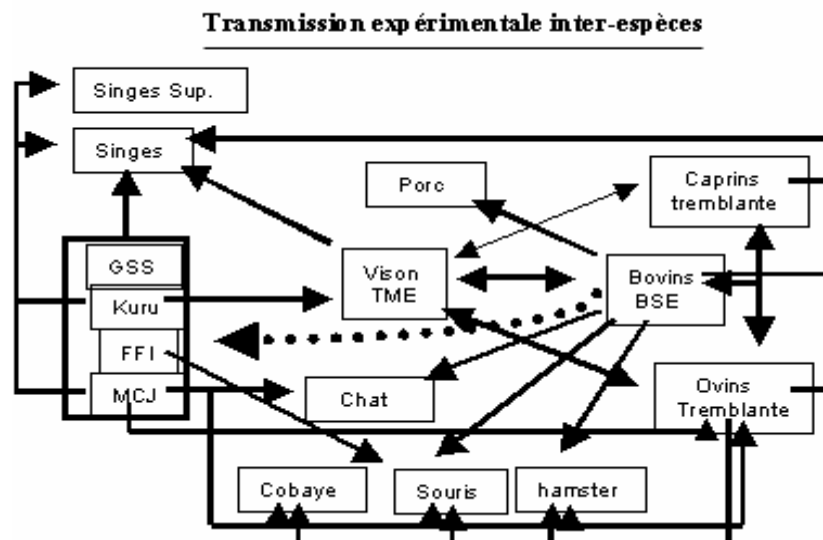


Figure 7 : Transmission expérimentale inter-espèces des ESST

La transmission par voie orale a pu être mise en évidence dans des conditions naturelles pour d'autres espèces ayant consommé des farines animales ou des tissus bovins contaminés. C'est le cas pour des animaux sauvages appartenant à des zoos britanniques tels que des antilopes, mouflons, oryx et bisons ainsi que pour des fauves comme des guépards, pumas, ocelots et tigres. L'épidémie la plus importante concerne celle du chat (les signes initiaux sont fréquemment d'ordre comportemental et l'ataxie est le signe évolutif le plus

systematique) où plus de 70 cas ont été recensés au Royaume-Uni ; ces animaux avaient tous été nourris avec des abats bovins.

1.3.7.3.2. Notion de barrière d'espèce

Lorsqu'on injecte un agent de type prion d'une espèce donnée à un animal d'une autre espèce, on constate une diminution très importante de l'efficacité de transmission et une augmentation également très importante du temps d'incubation de la maladie. Cette résistance à l'infection par des prions issus d'une autre espèce animale a été dénommée "barrière d'espèce". Si la maladie apparaît, le temps d'incubation, généralement très long lors du premier passage à un nouvel hôte, se raccourcit par la suite pour atteindre une valeur stable caractéristique de l'espèce. Les doses infectantes nécessaires au franchissement des barrières d'espèce sont très supérieures à celles assurant la contamination au sein d'une même espèce. La voie d'inoculation joue également un rôle très important : les injections intracérébrales étant de loin les plus efficaces [13] .

1.3.7.4. La transmission à l'homme [22] [23]

Trois types d'arguments conduisent à l'hypothèse selon laquelle l'ESB et le nv-MCJ aurait un lien :

- Les données épidémiologiques : le Royaume-Uni est le seul pays au monde où le problème s'est vite posé à grande échelle. C'est également le seul pays où la maladie a été constatée par les autorités, à l'exception de la France où six cas de nv-MCJ ont été diagnostiqués. Aucun cas de nv-MCJ n'a été constaté avant l'apparition de la maladie de la vache folle, ni après son apparition, dans les pays indemnes d'ESB.
- Une description identique de la maladie : les lésions observées sur les souris contaminées par l'agent de l'ESB et celui du nv-MCJ sont identiques et sont tout à fait différentes de celles de la forme classique de la MCJ et de la tremblante du mouton. D'autre part, les souris inoculées par l'agent de l'ESB et l'agent du nv-MCJ présentent une même période courte d'incubation et développent les mêmes symptômes sur une longue période de la maladie.
- Les expériences sur la souris de laboratoire ont montré que le profil électrophorétique du prion de l'ESB est identique à celle du prion du nv-MCJ. Par contre, cette empreinte est totalement différente de la forme classique de la MCJ ou de la tremblante du mouton.

1.3.8. Les matériels à risques spécifiés [24]

Les matériels à risques spécifiés sont des tissus qui en cas de contamination des bovins par l'ESB, mais en l'absence de signes cliniques, seraient susceptibles d'être infectieux. Ces matériels doivent être retirés de la chaîne alimentaire et ne pas être utilisés pour la fabrication de farines animales. Depuis 1996, ils sont systématiquement retirés à l'abattoir et incinérés.

Tous les tissus ne sont pas infectieux au même stade du développement de la maladie chez un bovin. Certains tissus lymphoïdes révèlent une infectiosité relativement précoce, comme la rate. La cervelle et la moelle épinière sont considérés comme matériels à risque spécifiés chez les ruminants de plus de 12 mois bien qu'ils ne deviendraient infectieux que peu de temps avant la phase clinique.

Tableau IV : Matériels à risques spécifiés (source : OMS)

Matériels à risque spécifiés retirés des circuits alimentaires	Espèce bovine	Espèces ovines et caprines
cervelle et yeux	Le crâne y compris la cervelle et les yeux des bovins âgés de + de 12 mois.	La tête entière, sauf la langue et les masséters : - Y compris les amygdales et les yeux, mais non compris la cervelle des ovins et des caprins âgés de moins de 6 mois - Y compris les amygdales, les yeux et la cervelle des ovins et des caprins de plus de 6 mois - Des ovins et des caprins nés ou élevés au Royaume-Uni sans distinction d'âge
amygdales	Bovins quel que soit l'âge.	Ovins et caprins sans distinction d'âge
moelle épinière	Bovins âgés de + de 12 mois.	Ovins et caprins de plus de 6 mois (à partir du 01/01/02 pour les animaux de 6 à 12 mois)
rate	Bovins quel que soit l'âge.	
thymus	Bovins quel que soit l'âge excepté les thymus des veaux nés après le 1er janvier 2002 originaires de France ou d'un pays membre de l'Union européenne, nourris exclusivement au lait ou à la poudre de lait, accompagnés d'un certificat sanitaire. Les thymus de bovins originaires de France nés après le 1er juillet 2002 ne sont plus considérés comme MRS. Ils peuvent être commercialisés sans restriction.	
intestins	Y compris le mésentère, des bovins quel que soit l'âge.	
colonne vertébrale, à l'exclusion des vertèbres caudales et apophyses transverses des vertèbres thoraciques et lombaires, mais comprenant les ganglions rachidiens	- bovins âgés de + 12 de mois : (dérogation à la sortie de l'abattoir en vue du retrait au stade de la découpe ou dans les boucheries autorisées).	

Depuis le premier novembre 2000, les pièces de viandes obtenues à partir de muscles attenants à la colonne vertébrale subissent une découpe particulière permettant d'éliminer en totalité les vertèbres, pour éviter tout risque associé à l'ouverture de la colonne vertébrale et à la présence des ganglions rachidiens.

La colonne vertébrale des bovins de plus de 12 mois a été ajoutée à la liste des matériels à risque spécifiés en mai 2001. elle doit être retirée des bovins préalablement à la fente des carcasses depuis juillet 2001.

La moelle osseuse qui se trouve à l'intérieur des os longs ne doit pas être confondue avec la moelle épinière. Elle n'a jamais présenté de signes d'infectiosité d'après l'OMS.

Le lait et les produits laitiers n'ont à ce jour entraîné aucune contamination. Aucune souris à qui l'on avait donné du lait provenant d'une vache atteinte d'ESB n'a été contaminé, quelle que soit la voie utilisée. Pourtant, la transmission de l'ESB au veau par la vache (transmission verticale) par le colostrum ou le lait a été évoquée sans toutefois avoir été démontrée expérimentalement.

Dès 1990, l'OMS a classé le muscle parmi les tissus dont l'infectiosité n'a jamais été détectée expérimentalement.

1.3.9. Le diagnostic de l'ESB

Les méthodes de diagnostic des maladies à prions comprennent un examen clinique de l'animal, une identification de l'agent infectant et dans le cas de la MCJ un électroencéphalogramme.

Le diagnostic de certitude, en ce qui concerne l'ESB, ne peut être fait qu'à l'examen histologique, à la structure et à la morphologie de l'encéphale.

1.3.9.1. L'examen clinique de l'animal

La méthode repose sur l'observation d'une encéphalopathie évoluant sur un mode subaigu en dehors de tout contexte infectieux ou tumoral.

Les symptômes cliniques précoces comme la diminution de la production lactée sont non spécifiques à l'ESB.

Les symptômes cliniques tardifs pouvant diriger vers une suspicion d'ESB sont principalement nerveux : hyperesthésie, hyper réflexivité, anxiété ; des perturbations de la sociabilité : agressivité, isolement du troupeau ; ou de la mobilité : ataxie locomotrice.

Le diagnostic clinique permet simplement de poser une suspicion et ne conduit jamais à un diagnostic de certitude.

On ne constate aucune anomalie biochimique ou cellulaire au niveau sanguin ou du liquide céphalo-rachidien des sujets atteints d'ESB, que ce soit en phase d'incubation silencieuse ou en phase symptomatique. Il n'y a pas de réponse immunitaire même si paradoxalement le système immunitaire est l'une

des cibles de l'agent infectieux. Cela rend impossible l'utilisation d'un test de diagnostic s'appuyant sur la recherche d'anticorps sanguins.

1.3.9.2. Le diagnostic histologique

C'est la méthode de référence pour diagnostiquer l'ESB, elle utilise l'observation de coupe transversale du cerveau au microscope électronique.

Les maladies à prions se caractérisent par la présence au niveau de diverses régions cérébrales de lésions en forme de petits trous plus ou moins importants selon le stade de développement de la maladie. Le cerveau a un aspect spongieux caractéristique, la spongiose ; il n'y a pas d'œdème cérébral ni de démyélinisation.

Au microscope électronique, on observe des dépôts de protéines de prions spécifiques de la maladie, après préparation immuno-histochimique. Des coupes transversales de cerveau sont usuellement examinées pour confirmer un diagnostic d'ESB chez des animaux abattus d'urgence après apparition de signes cliniques ou chez des animaux morts.

Cette méthode est très fiable, mais elle est assez lourde à mettre en œuvre et elle ne peut être utilisée en routine car l'obtention des résultats peut parfois prendre plusieurs semaines.

1.3.9.3. Le diagnostic expérimental

Il consiste à essayer de transmettre la maladie à un animal de laboratoire. La souris est le plus fréquemment utilisée. Le tissu suspect est inoculé par voie intracérébrale. C'est une méthode très sensible mais elle est à la fois lourde à mettre en œuvre et longue à donner un résultat, environ deux ans !

1.3.9.4. Les tests de détection

Une décision adoptée par l'Union européenne impose que tout bovin de plus de trente mois ne peut entrer directement dans la chaîne alimentaire sans subir un test de dépistage. Au préalable, l'animal est décapité et son tronc cérébral prélevé ; un échantillon de tissu nerveux est extrait et le tout est envoyé dans un laboratoire pour rechercher la présence de l'agent responsable de la maladie de la vache folle. Les bêtes sont déclarées aptes ou non à la consommation dans les quarante-huit heures.

Les tests de détection actuellement utilisés, Prionics, Biorad et Enfer, sont tous post mortem. Ils sont réalisés à partir de prélèvements du cerveau effectués dans la région située dans le tronc cérébral, sous le cervelet. Ce sont des tests immunologiques qui reposent sur la détection du prion pathogène PrP^{Sc} après action de la protéinase K. la protéinase K rompt les liaisons entre les acides aminés et digère complètement la protéine PrP^C normale alors que des fragments de la protéine prion anormale PrP^{Sc} restent intacts. La forme pathogène de la protéine prion est ensuite détectée par un anticorps spécifique obtenu à partir de

souris transgéniques dépourvues de PrPc endogène. La PrPc est très conservée entre les espèces et est de ce fait très peu immunogène.

Les deux tests actuellement les plus utilisés sont les tests Prionics et Biorad. Ils mettent à profit deux techniques, celle du Western-Blot et celle du dosage ELISA (Enzyme Linked Immunoabsorbent Assay).

1.3.9.4.1. Le test Prionics [25] [26]

0,5g de prélèvement de cerveau (orbex) sont homogénéisés puis dégradés par la protéinase K. La protéine prion PrPc se trouve dégradée tandis qu'un fragment de la protéine prion pathologique PrPsc ne l'est pas, la PrPsc27-30. L'échantillon est ensuite déposé sur un gel où les protéines vont migrer selon leur taille (les plus petites migrent plus loin). Elles sont ensuite transférées du gel sur une membrane qui est mise en présence de l'anticorps anti-PrP couplée à une enzyme capable de transformer un substrat donné en un produit lumineux. L'ajout de cette solution sur la membrane permet de repérer des bandes lumineuses signalant la présence, selon l'emplacement, de la PrPsc27-30 en bas de la membrane ou celle de PrPc et de PrPsc non dégradées en haut de la membrane. La PrPsc dégradée ayant migrée hors du gel n'est pas repérée. Le résultat est obtenu au bout de sept à huit heures.

1.3.9.4.2. Le test Biorad [25] [26]

0,5g de prélèvement du cerveau sont homogénéisés puis dégradés par la protéinase K. une solution précipitante est ajoutée, provoquant une aggrégation des fragments de PrPsc27-30. Un concentré de PrPsc27-30 est récupéré par centrifugation. Les protéines sont ensuite dénaturées. Les échantillons sont déposés dans des puits de plaques en plastiques recouverts d'anticorps anti-PrP couplé à la peroxydase, une enzyme qui transforme un substrat donné en un produit coloré jaune. C'est ce signal coloré que l'on détecte dans les puits où PrPsc27-30 est présente.

1.3.9.4.3. Le test Enfer [25]

Le test Enfer est un test simple qui utilise la méthode de dosage ELISA, utilisant un anticorps anti-PrP couplé à une peroxydase et à un réactif coloré pour la détection. Il est réalisable en moins de quatre heures, il peut donc être utilisé pour les carcasses entrant dans la chaîne alimentaire humaine. Sa sensibilité et sa spécificité sont de 100%.

1.3.9.4.4. Comparaison et intérêt des différents tests

Ces trois tests ont fait l'objet, en 2000, d'une évaluation par les services scientifiques de la commission européenne. Ils ont tous trois affichés une sensibilité et une spécificité de 100%. L'évaluation a par contre montré que le seuil de détection des trois tests, c'est-à-dire leur capacité à détecter la présence de faibles doses d'agent infectieux, n'était pas équivalente. Le test Biorad est le plus performant en la matière. Alors que le test Prionics ne détecte plus que quinze cas de contamination sur vingt lorsque les échantillons sont dilués dix fois dans du matériau sain, Enfer en détecte encore vingt sur vingt lorsque les échantillons sont dilués trente fois et Biorad dix-huit sur vingt lorsqu'ils sont dilués trois cents fois. [26]

Il est donc possible que le test Biorad permette de détecter davantage de cas d'ESB à un stade préclinique de la maladie. Toutefois, la vitesse d'accumulation du prion au niveau du système nerveux central étant inconnue, il est difficile de quantifier l'avantage de Biorad par rapport aux autres tests.

D'une manière générale, en détectant la maladie au stade système nerveux central, les trois tests actuellement utilisés se positionnent dans les derniers moments de l'évolution de la maladie, soit une petite fenêtre de quelques mois, un an au plus, au bout d'une période d'incubation qui dure en moyenne cinq années. C'est d'ailleurs la raison pour laquelle seules les bêtes de plus de trente mois sont testées.

Chez les vaches volontairement contaminées par voie orale on a montré que le système nerveux central n'est pas infecté avant 32 mois ; il est donc inutile d'y chercher la trace de prions plus précocement. Une détection plus précoce pourrait être envisagée en ciblant d'autres organes ; chez la vache, lors d'une contamination par voie orale, un des organes touché à peine six mois après la contamination volontaire par voie orale est l'iléon distal. Avant de mettre au point un test de dépistage utilisant cette partie terminale de l'intestin grêle, il faudra confirmer l'infection de l'iléon distal sur des bêtes contaminées naturellement et démontrer que la contamination de cet organe n'est pas que passagère.

Tous les spécialistes sont d'accord sur un point : les tests actuellement validés ne peuvent prétendre bloquer toutes les vaches folles à l'entrée de la chaîne alimentaire. En effet, si l'infectiosité de l'animal est manifestement très faible pendant la phase d'incubation, on ne peut garantir qu'elle est nulle. C'est l'interdiction de commercialiser les morceaux à risque qui permettra de mieux protéger le consommateur. En éliminant ces morceaux à risque, on supprime une grande partie du potentiel infectieux d'un animal atteint d'ESB, les tests ajoutant une marge de sécurité supplémentaire.

De nouveaux tests sont en cours d'évaluation par la commission européenne, mais personne n'attend de résultats miracles de cette seconde classe de tests. En effet, tous portent sur l'analyse du système nerveux central, donc le maximum à gagner est un délai de 2 ou 3 mois, sur la très longue période préclinique de la maladie. Tous les scientifiques le disent, mais malgré les tests de plus en plus performants, on ne peut toujours pas garantir qu'il n'y a aucune infiltration d'animaux contaminés dans notre chaîne alimentaire. Il est vrai que l'infectiosité des animaux dans les premières phases de la maladie est minime, mais on ne peut quand même pas la considérer comme nulle, le risque "zéro" n'existe pas.

En ce qui concerne les tests sanguins, ils sont hors de notre portée pour le moment. Certains scientifiques disent qu'il est possible que l'infection soit détectée juste par une prise de sang, ce qui éviterait d'abattre tout un troupeau lorsqu'il n'y a qu'un cas de vache folle, mais encore faut-il trouver ce qui pourrait être présent dans le sang quand l'animal est contaminé.

1.3.10. L'ampleur de la maladie

L'ESB fut décrite pour la première fois au Royaume-Uni en novembre 1985. Depuis 1989, date du premier cas d'ESB notifié en dehors du Royaume-Uni, des cas en nombre relativement faible ont été signalés dans des troupeaux de différents pays européens, principalement en Irlande, France, Allemagne, Espagne, Portugal et Suisse. Ce nombre de cas est en augmentation depuis la mise en place au niveau européen de programmes de dépistage au niveau des abattoirs.

1.3.10.1. L'ESB en France

1.3.10.1.1. L'épidémiosurveillance

Le dispositif global d'épidémiosurveillance et d'éradication de l'ESB en France comprend trois composantes qui sont :

L'épidémiosurveillance des cas cliniques qui s'appuie sur un réseau national visant à repérer tout bovin vivant présentant des troubles neurologiques suspects par les vétérinaires.

L'épidémiosurveillance réalisée sur les bovins à risque, sur les bovins âgés de plus de 24 mois morts ou euthanasiés pour cause de maladie ou d'accident.

Le dépistage systématique de l'ESB, par des tests, sur les bovins de plus de 24 mois qui sont présentés à l'abattoir en vue d'entrer dans la chaîne alimentaire.

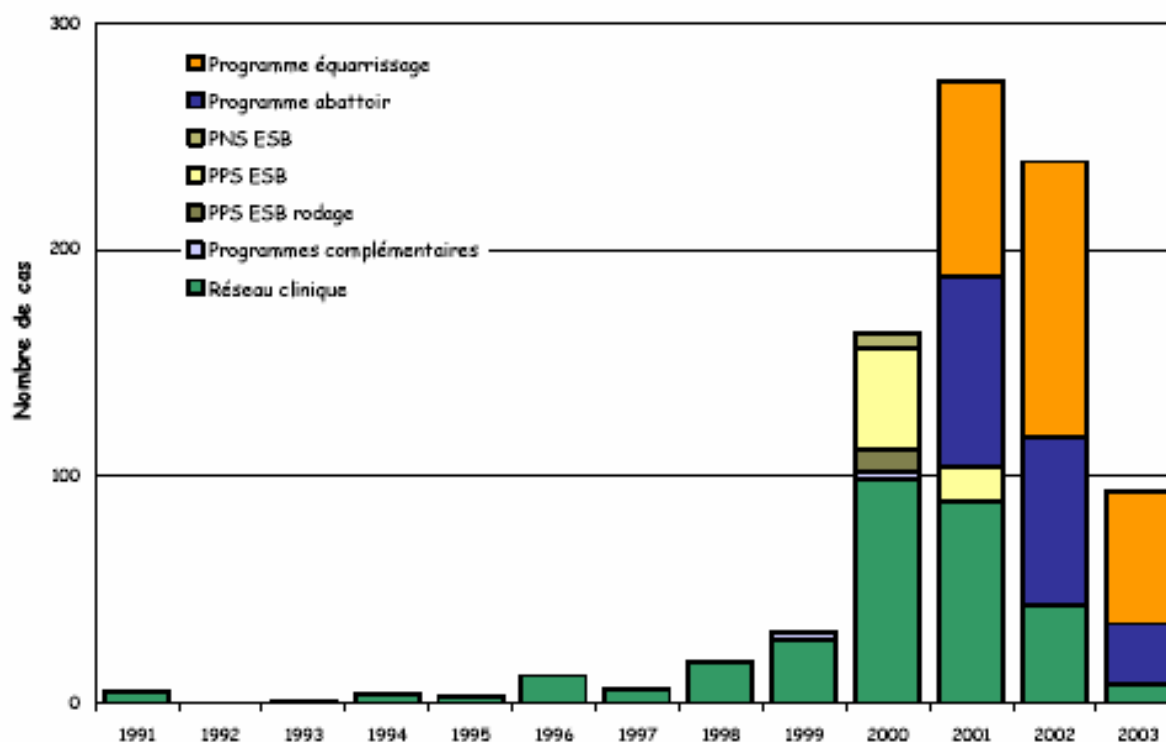


Tableau V : Distribution annuelle du nombre de cas d'ESB par programme au 31-07-03 (source : AFSSA Lyon)

1.3.10.1.2. Nombre total de cas détectés en France depuis 1991 à la date du 09-03-04

Le premier cas d'ESB en France a été diagnostiqué en 1991.

Le total des cas depuis 1991 (au 09 mars 2004) est de 907 cas confirmés, dont 284 cas par le réseau d'épidémiosurveillance clinique (331 cas autochtones et un cas importé de Suisse), 379 cas pour l'épidémiosurveillance sur les bovins à risque et 197 cas lors du dépistage systématique à l'abattoir.

Pour l'année 2001, l'incidence des cas détectés en France par les différents réseaux était de 24,8 cas détectés par millions de bovins de plus de 2 ans : réseau clinique : 8,1 ; équarissage : 7,8 ; abattoir : 7,5 ; programme pilote : 1,4. Pour la même année, l'incidence était de 156,2 par million de bovins au Royaume-Uni rien que pour le réseau clinique.

Tableau VI : Tableau nombre de cas en France au 09-03-04

Année	Cliniques	Bovins à risques	Abattoirs	Total
1991	5			5
1992				
1993	3			3
1994	2			2
1995	3			3
1996	12			12
1997	6			6
1998	18			18
1999	31			31
2000	102			102
2001	91	100	83	274
2002	41	124	74	239
2003	13	87	37	137
2004	6	9	4	19

Les régions les plus touchées sont la Bretagne (210 cas pour 4 départements), les Pays de Loire (182 cas pour cinq départements) et la Basse Normandie (103 cas pour trois départements).

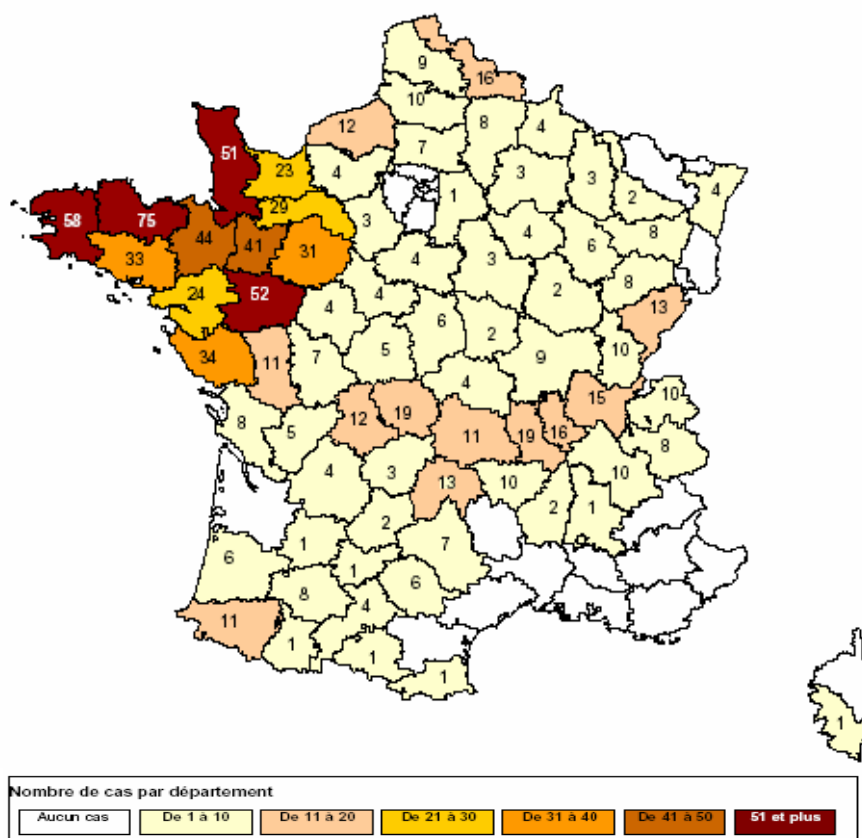


Figure 8 : Nombre de cas autochtones d'ESB par départements au 09 mars 2004 détectés dans le cadre des trois programmes de surveillance de l'ESB

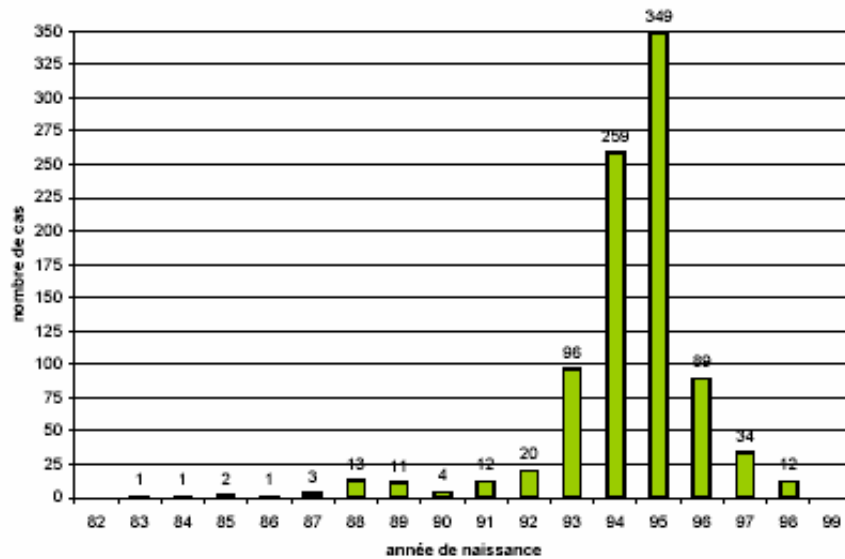


Figure 9 : Année de naissance des 907 cas d'ESB autochtones au 09 mars 2004

Pourtant, l'interdiction en 1990 des farines de viande et d'os dans l'alimentation des bovins, suspectés d'avoir propagé la maladie, aurait dû entraîner, sinon la disparition, du moins une baisse du nombre de cas observés. Une des hypothèses avancée pour expliquer les cas survenus après l'interdiction (cas dits Naïfs) est celle d'une contamination croisée, à partir d'aliments destinés à d'autres animaux pour lesquels les farines étaient encore utilisées. L'autre possibilité est que des animaux en incubation silencieuse ont pu être introduit dans la chaîne alimentaire avant que le programme de tests pour les animaux de plus de 24 mois soit mis en place ; le nombre de cas d'ESB pour la France doit dans ce cas être revu à la hausse pour la période précédant le 1^{er} juillet 2001, le chiffre de 1200 étant avancé par certains experts. Toutefois, l'existence de cas dits super-Naïfs (75 au 20-01-2004) d'ESB chez des animaux nés après l'arrêt de l'incorporation des matériels à risques spécifiés et des cadavres dans les farines de viande et d'os (08 juillet 1996) pose la question de modes alternatifs de contamination (contamination croisée ? Contamination des sols ? Bouse ?)

1.3.10.2. L'ESB en Europe

1.3.10.2.1. L'ESB au Royaume-Uni

Le premier cas d'ESB au Royaume-Uni fut décrit pour la première fois en novembre 1986. les années qui suivirent, l'ESB se développa à un point tel qu'on a pu y parler d'épidémie. Le nombre total de cas de bovins touchés par l'ESB s'élève, du début de l'épizootie au 27 février 2004, à 183 803 dans plus de 60 000 exploitations agricoles. L'épidémie a connu un pic en 1992 et 1993, le

nombre de cas d'ESB diagnostiqués ensuite étant en nette diminution depuis, de plus de 37000 cas en 1992 à moins de 1000 en 2003). Certains experts avaient prédit la fin de l'épidémie au Royaume-Uni pour l'année 2001, ce qui est loin d'être le cas puisqu'il y a encore eu 1144 cas détectés en 2002.

La répartition est hétérogène selon les régions. Le risque d'ESB, entre 1986 et 1997, était environ 6 fois plus élevé dans les grands troupeaux (plus de 53 vaches) que dans les petits troupeaux (7 à 23 vaches), et 3 fois plus grand en troupeau laitier qu'en troupeau allaitant [4].

Tableau VII : Nombre de cas d'ESB signalés au Royaume-Uni au 27-02-04
(Source : Office International des Epizoties www.OIE)

	Alderney	Grande-Bretagne	Guernesey	Ile de Man	Irlande du Nord	Jersey	Total Royaume-Uni
1987 et avant	0	442	4	0	0	0	446
1988	0	2 469	34	6	4	1	2 514
1989	0	7 137	52	6	29	4	7 228
1990	0	14 181	83	22	113	8	14 407
1991	0	25 032	75	67	170	15	25 359
1992	0	36 682	92	109	374	23	37 280
1993	0	34 370	115	111	459	35	35 090
1994	2	23 945	69	55	345	22	24 438
1995	0	14 302	44	33	173	10	14 562
1996	0	8 016	36	11	74	12	8 149
1997	0	4 312	44	9	23	5	4 393
1998	0	3 179	25	5	18	8	3 235
1999	0	2 274	11	3	7	6	2 301
2000	0	1 355	13	0	75	0	1 443
2001	0	1 113	2	0	87	0	1 202
2002	0	1 044	1	0	98	1	1 144
2003	0	549	0	0	63	0	612

Que ce soit pour l'interdiction des farines animales dans l'alimentation bovine (1988 au lieu de 1990) ou pour l'interdiction de l'incorporation des matériels à risques dans les farines animales destinées aux autres espèces, les décisions britanniques ont toujours précédé les décisions françaises.

Les farines animales britanniques sont entrées en toute légalité sur le sol français de 1988 à 1990, ce qui a entraîné un grand nombre de contaminations dans le cheptel français par l'agent de l'ESB.

1.3.10.3. L'ESB dans le monde

De nombreux pays européens sont touchés par l'épizootie d'ESB. Les pays les plus touchés sont le Royaume-Uni, l'Irlande, la France, la Suisse et le Portugal.

L'Allemagne, l'Espagne et la Belgique ont connu une forte augmentation du nombre de cas déclarés d'ESB à partir du moment où elles ont commencé, fin 2000, à tester les bovins à risque selon les modalités établies par la Commission Européenne. Le plan de dépistage européen obligatoire a été le véritable révélateur de la situation épidémiologique de l'Europe vis-à-vis de l'ESB. Des pays qui se disaient indemnes se révèlent touchés comme leurs voisins.

L'épizootie a connu un pic en 2000 et 2001 dans la plupart des pays, sauf en Espagne et au Portugal où le nombre de cas est en augmentation pour l'année 2003 contrairement au Royaume-Uni où il se situe en 1992 et 1993.

Tableau VIII Nombre de cas d'ESB signalés dans le monde hors Royaume-Uni à la date du 27-02-2004 (Source :OIE)

	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	
Allemagne	0	0	0	1	0	3	0	0	2	0	0	7	125	106	54	7	305
Autriche	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	...	1
Belgique	0	0	0	0	0	0	0	0	1	6	3	9	46	38	15	2	120
Canada	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	...	2
Danemark	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	6	3	2	0	12
Espagne	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	82	127	167	24	402
États-Unis	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1		1
Finlande	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	...	1
France	0	0	5	0	1	4	3	12	6	18	31	161	274	239	137		891
Grèce	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0		1
Irlande	15	14	17	18	16	19	16	73	80	83	91	149	246	333	183	24	1377
Israël	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0		1
Italie	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	48	38	29		117
Japon	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	2	4		9
Liechtenstein	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	...		2
Luxembourg	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0	2
Pays-Bas	0	0	0	0	0	0	0	0	2	2	2	2	20	24	19	2	73
Pologne	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4	5	2	11
Portugal	0	1	1	1	3	12	15	31	30	127	159	149	110	86	133	8	866
Slovaquie	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	5	6	2	1	14
Slovénie	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	1	...	3
Suisse	0	2	8	15	29	64	68	45	38	14	50	33	42	24	21	0	454
Tchèque (Rép. ~)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	2	4	1	9

1.3.10.4. L'ESB en Vendée

1.3.10.4.1. Nombre de cas

La Vendée est l'un des départements français le plus touché par l'ESB, le septième par ordre d'importance.

Tableau IX : Les cas vendéens

cas	Date de déclaration	Système de surveillance	Date de diagnostic	Date de naissance	Age	Race	Suspicion	mb de l'élevage	Type
50	11-01-99	passif	08-01-99	Nov-93	5,2	MO	Elevage	170	Laitier
59	17-05-99	Passif	10-05-99	Août-93	5,8	NO	Elevage	50	Laitier
61	14-06-99	Passif	11-06-99	Août-93	5,9	NO	Elevage	108	Laitier
99	13-06-00	Passif	05-06-00	Août-95	4,8	HO	Elevage	198	Laitier
102	03-07-00	Passif	22-06-00	Août-94	5,9	HO	Elevage	87	Laitier
118	28-08-00	actif®	10-08-00	Octo-93	6,9	HO	Pr Pilote	366	Mixte
129	02-10-00	Actif	11-09-00	Août-93	7,1	CH	Pr Pilote	636	Allaitant
135	10-10-00	Actif	21-09-00	Avril-94	6,5	CH	Pr Pilote	239	Allaitant
136	17-10-00	Actif	22-09-00	Fév-95	5,6	PA	Pr Pilote	200	Laitier
152	12-09-00	Actif	23-08-00	Août-94	6,1	CH	Pr Pilote	271	Allaitant
155	25-10-00	Passif	16-10-00	Octo-95	5,0	MO	Elevage	85	Laitier
243	16-01-01	Actif	08-01-01	Janv-94	7,0	MO	Pr Pilote		Laitier
252	26-01-01	Passif	10-01-01	Juill-94	6,5	HO	Elevage	304	Laitier
258	02-02-01	Passif	26-01-01	Août-95	5,5	HO	Elevage	147	Laitier
263	02-02-01	Syst >24 mois	31-01-01	Déc-94	6,2	HO	Abattoir		Laitier
348	04-07-01	Syst >24 mois	15-06-01	Août-93	7,9	CH	Abattoir		
357	26-07-01	Passif	11-07-01	Juin-94	7,1	CH	Elevage	217	Allaitant
367	09-08-01	Passif	09-08-01	Juin-95	6,2	BA	Elevage		Eng
418	02-10-01	Actif	21-09-01	Octo-95	6,0	NO	Equarrissage		Mixte
423	05-10-01	Syst >24 mois	25-09-01	Sept-95	5,1	SI	Abattoir		
448	06-11-01	Actif	25-10-01	Fév-95	6,7	CH	Equarrissage		allaitant
530	22-01-02	Syst >24 mois	11-01-02	Fév-95	6,9	LI	Abattoir		
535	01-02-02	Syst >24 mois	22-01-02	Sept-95	6,4	HO	abattoir		Laitier
565	27-02-02	Passif	14-03-02	Janv-96	6,1	HO	abattoir		Laitier
617	21-05-02	Syst >24 mois	15-05-02	Sept-95	6,7	NO	abattoir		
618	21-05-02	Actif	15-05-02	Juin-95	6,9	CH	Equarrissage		
690	30-08-02	Syst >24 mois	21-08-02	Sept-95	6,9	HO	Equarrissage		Laitier
775	04-02-03	Syst >24 mois	24-01-03	Sept-97	5,3	HO	abattoir		Laitier
776	04-02-03	Actif	28-01-03	Sept-96	6,3	HO	Equarrissage		Laitier
807	15-04-03	Actif	10-04-03	Août-97	5,6	CH	Equarrissage		
813	22-04-03	Actif	14-04-03	Avr-96	7,0	CR	Equarrissage		
820	22-05-03	Actif	12-05-03	Fev-97	6,2	CH	Equarrissage		
828	20-06-03	Actif	12-06-03	Août-96	6,7	HO	Equarrissage		Laitier
849	21-08-03	Actif	11-08-03	Août-96	7,0	CH	Equarrissage		
859	06-10-03	Actif	06-10-03	Fév-92	11,5	CH	Equarrissage		

Système de surveillance :

actif : cas notifié lors de l'étude pilote (terminée le 15 mars 2001) + lors du dépistage des animaux à risque (programme équarrissage à partir du 1^{er} juillet 2001)

actif® : cas notifié lors de la phase de rodage de l'étude pilote

passif : cas notifié dans le cadre du réseau passif de surveillance (Réseau ESB)

syst > 24 mois : cas notifié dans le cadre du dépistage systématique des animaux de plus de 24 mois (depuis le 1^{er} juillet 2001)

Race :

HO : Prime Holstein

LI: Limousine

BA : Blonde d'Aquitaine

SA : Salers

MO: Montbéliarde

NO : Normande

CH : Charolaise

SI : Simmental

CR : Croisée

A la date du 09 mars 2004, 34 cas d'ESB ont été détectés dans le cadre des trois programmes de surveillance de l'ESB : 10 cas cliniques, 16 sur des bovins à risque et 8 lors du dépistage en laboratoire pour des bovins âgés de plus de 24 mois. La race la plus touchée est la Prime Holstein (12 cas) suivie de près par la race charolaise (11 cas). Sont essentiellement touchés les élevages laitiers, l'âge moyen des bovins dépistés positifs à l'ESB étant de 6,1 années, la plus jeune ayant 4,8 années et la plus vieille 11,5 années.

Tableau X : Nombre de cas d'ESB par année en Vendée

Année	Cas d'ESB
1998	0
1999	3
2000	8
2001	10
2002	6
2003	7

1.3.10.5. ESB et exploitation agricole

1.3.10.5.1. L'alimentation du bétail

Jusqu'en 2000, la France utilisait chaque année près de 400 000 tonnes de farines animales et produisait plus de 23 millions de tonnes d'aliment pour animaux.

L'alimentation des bovins est principalement constituée de fourrages verts ou conservés et éventuellement de concentrés complémentaires selon les besoins des animaux. Ces concentrés riches en céréales restent pauvres en matières protéiques indispensables pour assurer la production des animaux. Pour combler une partie de ce déficit, des farines animales (FVO) ont donc été ajoutées aux rations quotidiennes des bovins jusqu'en 1996, date d'interdiction de leur utilisation dans l'alimentation des ruminants. Théoriquement, ces farines pourraient être remplacées par certains oléagineux (soja, colza, tournesol) ou protéagineux (pois), mais le climat français par son manque d'eau et de chaleur (les conditions pour leurs cultures sont optimales aux Etats-Unis) et les coûts de production élevés ne permettent pas de développer suffisamment ce type de cultures. Le soja est la meilleure substitution en raison de sa haute teneur en protéines. Le problème pour les exploitants agricoles est qu'il est essentiellement produit aux Etats-Unis à partir d'organismes génétiquement modifiés (OGM) interdits officiellement en Europe.

Tableau XI : Caractéristiques de divers aliments en alimentation animale
(Source : INRA)

Aliments	Teneur en MS (%)	Matière organique*	Matières azotées*	Cellulose brute*	Ca*	P*	Mg*	Méthionine*	Lysine*
Herbe de prairie naturelle	16,5	889	172	244	7,0	4,0	2,0	1,8	6,6
Foin de prairie naturelle	85	922	104	333	6,0	3,0	2,0	1,5	5,4
Ensilage de maïs	30	942	84	205	3,5	2,5	1,5	1,3	4,6
Orge**	87	974	121	50	0,7	4,0	1,2	1,3	7,0
Tourteau de soja**	88	927	520	70	3,4	7,8	3,0	3,8	17,8
Tourteau de soja tanné**	89	927	520	70	3,4	7,8	2,7	5,5	26,4
Farine de poisson**	92	869	749	/	29	19	4,0	11,4	32,3
Farine de viande**	95	741	666	/	76	36	2,6	4,9	20,1

* en g par kg de matière sèche ** aliments concentrés

1.3.10.5.2. Le cheptel

L'identification des bovins est attestée par une marque auriculaire appelée boucle, portée en double exemplaire par l'animal dès la naissance. Exclusivement fabriquées par des industriels agréés, elles comportent des identifiants plus ou moins visibles fondus dans la masse et elles sont sécurisées. L'enregistrement de ces informations permet de réaliser des enquêtes de traçabilité : recherche de bovins nés dans le cheptel, recherche de la descendance d'un animal, origine.

Depuis l'apparition du premier cas d'ESB en France, le regard du vétérinaire et de l'éleveur sur la vache a changé. Lorsque des doutes apparaissent sur l'état de santé d'un animal, le vétérinaire est en principe contacté afin de confirmer ou d'infirmer l'existence de symptômes évocateurs d'ESB : progression des troubles et âge de l'animal entre autres. L'animal est abattu et sa tête est adressée à un laboratoire départemental qui assure le prélèvement de l'encéphale pour l'envoyer au laboratoire qui réalisera le test ESB. En attendant le résultat, le troupeau est placé en quarantaine. Si le diagnostic se révèle positif, jusqu'au 01 janvier 2003, tous les bovins de l'exploitation devaient être abattus et testés avant d'être incinérés. Depuis cette date, seul les bovins nés avant le 01-01-2003 sont abattus. L'éleveur quant à lui, perçoit une indemnisation pour le renouvellement de son cheptel. L'exploitation est entièrement désinfectée avant de pouvoir recevoir de nouveaux animaux. Cette pratique d'abattage systématique du troupeau soulève dans le monde agricole de nombreuses interrogations : la dimension humaine (on peut comprendre le traumatisme de l'éleveur), des conséquences sociales et la nécessité réelle d'abattre l'ensemble du troupeau car peu de troupeaux ont présenté plusieurs cas d'ESB en leur sein.

Les principales races bovines touchées par l'ESB sont les races laitières Prime Holstein, montbéliarde et normande

Tableau XII : Nombre de cas d'ESB en fonction de la race bovine au 04-03-04

Races laitières		Races à viande	
Race	Cas d'ESB	Race	Cas d'ESB
Abondance	5	Aubrac	1
Brune des Alpes	4	Bleu du Nord	2
Française Frisonne	10	Blonde Aquitaine	19
Montbéliarde	140	Charolaise	57
Normande	130	Croisée	25
Pie Rouge	7	Limousine	39
Prime Holstein	454	Maine Anjou	7
Simental	2	Parthenaise	4
Tarentaise	1	Salers	5
		Inconnue	1
Total	753	Total	156

La plupart des cas d'ESB ont été décelés dans des troupeaux de vaches laitières où les animaux sont généralement plus âgés. Les vaches laitières représentent 85,4% des bovins touchés par l'ESB (753 cas) contre 14,6% (156 cas) pour les vaches allaitantes. Les bovins de boucherie sont généralement abattus avant l'âge de 3 ans. La période d'incubation étant en moyenne de 4 à 5 ans, ces animaux, même s'ils sont infectés, ne vivent pas assez longtemps pour présenter les symptômes qui font soupçonner l'ESB.

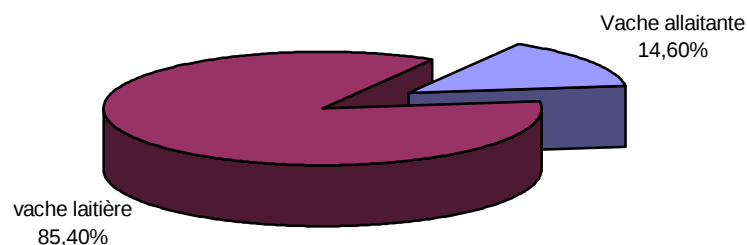


Figure 10 : répartition selon le type racial : 902 cas d'ESB de type connu au 11-03-04 (source: P. Lavie)

Les élevages à vocation laitière ont été les plus touchés par l'ESB, ils représentent à eux seuls 83,28% des cas recensés.

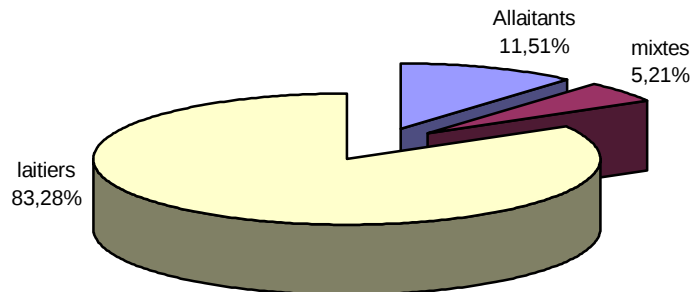


Figure 11 : Répartition selon le cheptel (477 cas d'ESB de type connu au 02-04 02 (source P. Lavie)

1.3.11. ESB et santé publique

1.3.11.1. ESB et produits bovins

La principale source de risques pour la santé humaine est l'ingestion de produits alimentaires provenant de bovins contaminés par l'ESB. Il paraît légitime de penser que le risque de transmission à l'homme augmente proportionnellement au potentiel infectieux du bétail, c'est pourquoi de nombreuses mesures ont eu pour but d'éliminer de la chaîne alimentaire tous les animaux douteux et un certain nombre d'abats. L'introduction de tests pour les animaux de plus de 24 mois a aussi permis d'éliminer de la chaîne alimentaire des bovins dépourvus de symptômes de l'ESB et possédant pourtant des niveaux d'infectiosité importants. Actuellement, l'étude des organes des bovins atteints d'ESB et des animaux ayant ingéré des aliments contaminés mais ne présentant pas encore de signes cliniques de l'ESB n'a permis de retrouver l'infectiosité qu'au niveau du système nerveux central, des tissus lymphoïdes et de l'iléon. La crise de la vache folle a contribué à éclairer les lacunes de la gestion de la viande de boucherie et les aberrations de la gestion de l'élevage pour laquelle les critères économiques ont primé. Rendre les herbivores cannibales pour une plus grande production laitière alors que les quotas laitiers étaient instaurés et utiliser des vaches laitières de réforme au lieu du bœuf traditionnel en boucherie paraît à posteriori aberrant, tout ceci en l'absence d'information du consommateur.

Se pose aussi le problème des sous-produits bovins utilisés dans l'industrie agroalimentaire, pharmaceutique ou des cosmétiques : comme il était impossible de garantir l'absence de risque par voie orale de gélatine (fabriquée à partir de la

peau et des os, organes réputés non infectants, mais pouvant contenir de faibles quantités de moelle osseuse) issue de bovins infectés, le gouvernement français a décidé d'interdire son utilisation dans l'alimentation humaine.

1.3.11.2. ESST et transmission sanguine

Il n'existe pas, à ce jour, de cas de transmission du nvMCJ par le sang ou ses dérivés chez l'homme.

Pourtant le risque de transmission des ESST par le sang n'est pas inexistant comme l'a montré en 2000 la transmission expérimentale de l'ESB chez le mouton [27] (du sang total d'un mouton atteint d'ESB a été transfusé à 19 autres moutons sains. 610 jours plus tard, un des moutons transfusés a déclaré la maladie). Ce travail expérimental, cohérent avec d'autres travaux menés chez la souris et le hamster suggère donc la possible transmission des ESST, en l'occurrence l'ESB, par voie sanguine au sein d'une même espèce. Toutefois, le fait qu'un seul mouton ait déclaré la maladie et qu'il n'a pas été démontré que l'agent pathogène du mouton receveur serait le même que celui du donneur incite à la prudence.

Par mesure de précaution, les personnes ayant séjourné de manière prolongée dans un pays à forte exposition (Iles britanniques entre 1980 et 1986) ont été exclues du don de sang, ainsi que le sujet antérieurement transfusé afin d'exclure tout risque de transmission secondaire du nvMCJ par les produits sanguins. D'autre part, des données expérimentales montrent qu'au niveau du sang, la charge infectieuse est associée à 90% à la couche leuco-plaquettaire (essentiellement les leucocytes). Les produits sanguins labiles apparaissent les plus risqués. Des procédés visant à permettre une déleucocytation [28] plus poussée des produits sanguins sont instaurés (circulaire N° DGS/5C/DHOS/E2/2001/138 DU 14 MARS 2001).

1.3.11.3. ESST et milieu hospitalier

La prévention de la transmission en milieu hospitalier s'appuie sur la recherche des signes évocateurs de la maladie, mais également de facteurs de risques. Pour tout contact avec des tissus à risques (formations lymphoïdes et système nerveux central) des mesures plus strictes sont indispensables par une désinfection reconnue efficace sur les ATNC (tableau III). Si le patient est suspecté d'avoir une ESST, la destruction de tout matériel en contact avec les tissus à risques est obligatoire. Des précautions particulières doivent être observées lors des actes médico-chirurgicaux invasifs impliquant un contact avec les tissus à risques. Dans le tableau XIII, les tissus et liquides biologiques en italique sont classés dans le rapport de l'OMS de 1999 sous la rubrique infectiosité non démontrée ; Cependant, les données expérimentales plus récentes ont montré qu'il existait une infectiosité potentielle à partir de ces

produits, en particulier avec les souches de prions associées à l'ESB pour les formations lymphoïdes de l'intestin et le sang.

Tableau XIII : Catégories d'infectiosité des tissus biologiques chez l'homme selon les experts de l'OMS (Source OMS)

Catégorie d'infectiosité	Tissus et liquides biologiques	
Infectiosité élevée	Cerveau Moelle épinière Œil	
Infectiosité faible	Liquide céphalo-rachidien Rein Foie Poumon Ganglions lymphatiques / rate placenta	<i>Tissu gingival et pulpe dentaire</i> <i>Formations lymphoïdes du tube digestif (amygdales, appendice, plaque de Peyer)</i> <i>Sang ?</i>
Infectiosité non démontrée	Tissu adipeux Glande surrénale Myocarde Nerfs périphériques Prostate Muscle squelettique Testicule Glande thyroïde	Fèces Lait Mucus nasal Salive Sperme Exsudats séreux Sueur Larmes urines

1.3.11.4. ESST et OMS

Au mois de juin 2001, l'OMS (Organisation Mondiale de la Santé), la FAO et l'OIE (Office International des Epizooties) ont émis des recommandations sur l'ESB par rapport à la santé publique, la santé vétérinaire et le commerce. Pour cette consultation technique mixte, il faut considérer l'ESB et le nv-MCJ comme un problème international, du matériel bovin contaminé ayant probablement été commercialisé dans le monde entier. Tous les pays sont appelés à faire une évaluation de leur exposition potentielle, à l'aide de tests si nécessaire, et à prendre des mesures pour s'assurer de l'origine et des mouvements des produits d'origine animale et des farines animales pour éviter les mauvaises pratiques commerciales et le commerce illégal. La commission recommande aussi d'évaluer le risque potentiel de contamination des espèces ovines et caprines par l'ESB, ces espèces ayant été nourries avec des farines d'os et de viande. Elle recommande aux scientifiques de divulguer toute nouvelle information concernant l'ESB, même si elles peuvent être une source d'inquiétude pour le public et expliquer ce qui peut être fait pour déjouer ces risques.

Le nouveau variant de la Maladie de Creutzfeldt-Jakob (nv-MCJ)

2. La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) : rappels

2.1. Définition

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) est une maladie dégénérative du système nerveux humain d'origine infectieuse, décrite pour la première fois en 1920 par Creutzfeldt et en 1921 par Jakob [27]. Elle fait partie du groupe des encéphalopathies subaiguës spongiformes dont il existe plusieurs formes chez l'homme (MCJ, kuru, le Syndrome de Gerstmann-Straüssler-Scheinker et l'insomnie fatale familiale). Elle constitue la plus fréquente des Encéphalopathies Subaiguës Spongiformes Transmissibles (ESST). Sa première dénomination, anatomo-pathologique, fait référence à deux caractéristiques fondamentales à savoir les lésions de spongiose observées dans la substance grise et sa transmissibilité à l'animal dans des conditions expérimentales. Elle se présente sous plusieurs forme : une forme sporadique qui représente 90% des cas, une forme héréditaire, une forme iatrogène et depuis 1994 le nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-jakob qui serait lié à l'encéphalopathie spongiforme bovine.

2.2. Les ESST humaines

2.2.1. Le Kuru

Le Kuru est une maladie neurologique décrite uniquement en Papouasie Nouvelle-Guinée, chez la tribu des Fores, caractérisée par une forte consanguinité et par la pratique de rites cannibales. A l'époque de sa découverte, le Kuru touchait jusqu'à 10% de la population par an de certains villages, soit environ 200 morts. Les enfants des deux sexes sont atteints par la maladie (27 % des cas) tandis que les adultes représentent 73% des cas, la population féminine étant 2 à 3 fois plus touchée que la population masculine. Cette caractéristique s'explique par le mode de transmission de l'agent, qui s'effectuait lors des rites funéraires très particuliers qui impliquaient le dépeçage et la consommation des cadavres. Le cerveau et les viscères étaient dévolus aux femmes et aux enfants tandis que les muscles étaient réservés aux hommes. Depuis l'arrêt de ces rites cannibales, l'incidence de la maladie a décru, seuls des cas apparaissant chez des adultes de plus de 35 ans contaminés à l'époque. Du point de vue clinique, la maladie se caractérise par une ataxie cérébelleuse progressive associée à des

tremblements et à des mouvements non-coordonnés. L'évolution se fait vers un état grabataire et la mort survient en un an au plus. La neuropathologie est classique des ESST avec une vacuolisation, une mort neuronale et une gliose.[27]

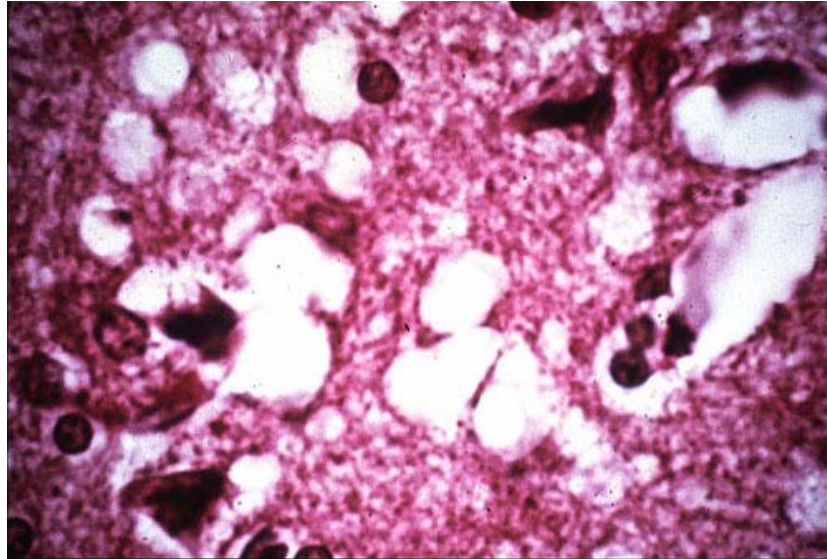


Figure 12 : Coupe histologique de cerveau atteint par la maladie du Kuru

2.2.2. Le Syndrome de Gertsman-Straüssler-Scheinker

Il s'agit d'une affection familiale (héréditaire) extrêmement rare se transmettant sur le mode autosomique dominant. Elle débute en moyenne autour de 40ans. Elle se caractérise essentiellement par une ataxie cérébelleuse, des troubles de la déglutition et de la phonation. Elle évolue vers un état grabataire et une démence. La durée totale de la maladie est variable et peut excéder cinquante mois. La maladie se caractérise par les signes habituels des ESST associés à la présence d'un grand nombre de plaques concentriques amyloïdes. L'étude anatomique du cerveau révèle l'existence d'une spongiose extensive avec perte neuronale et gliose astrocytaire. Elle est transmissible à la souris et au chimpanzé par voie intracérébrale. [28]

2.2.3. L'insomnie fatale familiale

Il s'agit d'une maladie héréditaire de description relativement récente (1986) dont 29 cas potentiels ont été recensés et sept reconnus. L'âge de début se situe en moyenne à 51 ans, entre 40 et 60 ans dans 73% des cas. Il existe trois présentations au début de la maladie : soit par des troubles du sommeil, insomnie, agitation nocturne et rêves ; soit des troubles moteurs, une ataxie et une dysarthrie ; soit par des troubles de la mémoire. Des myoclonies ainsi que des signes de dysarthrie et d'ataxie complètent rapidement le tableau clinique. L'évolution se fait vers un état stuporeux et un coma après une phase

d'hallucination, un état grabataire particulièrement pénible et la mort survient en 13 mois en moyenne. [30].

Les familles atteintes répondent toutes à la mutation 178 asn.

Elle se caractérise par une atrophie importante du thalamus ; les lésions de perte neuronale et de gliose sont majeures dans le noyau ventral antérieur et dorsomédian, plus discrètes dans les noyaux centromédians et du pulvinar, absentes du reste ; il n'y a pas de spongiose. Une spongiose et une astrogliose sont présentes dans le cortex cérébral. Les patients présentent ensuite un tableau d'insomnie rebelle à toute thérapeutique, et objectivée par un tracé électroencéphalographique polygraphique d'au moins 24 h [27].

L'EEG associe des ondes lentes bitemporales puis généralisées, avec une activité pseudopériodique rare, une réduction du temps total de sommeil lent, et une disparition des phases de sommeil paradoxal.

2.3. Historique de la MCJ [27]

Les connaissances de cette maladie stagnèrent pendant plusieurs décennies, jusqu'à la découverte et la description du Kuru par Klatzo, Gajdusek et Zigas qui étudiaient la neuropathologie du Kuru et qui furent frappés par les similitudes des lésions avec celles de la MCJ. La transmission du Kuru de l'homme au chimpanzé fut réussie en 1966, entraînant des essais de transmission de la MCJ.

En 1973, Gajdusek et Gibbs rapprochèrent ces deux maladies humaines (la MCJ et le Kuru) de la tremblante du mouton et de l'encéphalopathie du vison pour les regrouper dans le même cadre nosologique, celui des encéphalopathies spongiformes transmissibles (EST) . Les EST sont des maladies toujours mortelles qui frappent non seulement l'homme mais également l'animal (le mouton : la tremblante du mouton ou "scrapie" connue depuis le 18^{ème} siècle qui ne se serait jamais transmise à l'homme (notion de barrière d'espèce) ; la chèvre, la vache, le vison et le cerf) En 1985 est apparue au Royaume-Uni une EST bovine mieux connue sous le nom de maladie de la vache folle. L'apparition de la maladie chez de nouvelles espèces jusqu'alors indemnes (le chat, des animaux en captivité dans des zoos et certaines espèces de singes) semble indiquer que la barrière d'espèce aurait été franchie, probablement par voie alimentaire.

Actuellement se substitue à cette définition essentiellement anatomo-pathologique des EST le terme de maladie à prions basée sur un critère biochimique fondamental à savoir l'accumulation dans le système nerveux central d'une forme anormale (PrP^{sc}) d'une protéine appelée protéine-prion (PrP) ou prion.

2.4. Les différentes formes cliniques de la MCJ

On connaissait jusqu'en 1986 trois formes cliniques de la maladie de Creutzfeldt-Jakob : une forme sporadique, une forme héréditaire et une forme iatrogène.

2.4.1. La forme sporadique

Elle représente environ 90% de la totalité des cas, elle apparaît de manière aléatoire, indépendamment de causes biologiques ou environnementales identifiées. Elle touche les adultes entre 16 et 83 ans, essentiellement entre 50 et 75 ans, l'âge moyen de début est de 60 ans, 73% des patients ont plus de 60 ans et 3% ont moins de trente ans (les formes juvéniles réellement sporadiques sont exceptionnelles). Sa fréquence est de 0,7 à 0,8 cas par million d'habitants par an.

2.4.1.1. Clinique

Le début de l'évolution se caractérise le plus souvent de façon insidieuse, avec un état dépressif de 1 à 2 mois, qui passe le plus souvent inaperçu. Le tableau clinique de début associe le plus souvent une détérioration intellectuelle (troubles de la mémoire et du jugement et une modification du comportement. L'âge moyen de début est de 62 ans.

Dans les formes habituelles à début subaigu (87% des cas), la maladie peut revêtir plusieurs aspects sémiologiques : [30]

- Dans 35% des cas, elle commence par des troubles mentaux : perte graduelle de la mémoire, impossibilité de se rappeler les événements récents, difficulté à se repérer en environnement familial, avec un certain degré de confusion mentale. S'y associent le plus souvent des troubles du comportement avec un état dépressif ou agité, rarement agressif. L'atteinte des fonctions corticales supérieures est souvent manifeste et elle se traduit par des difficultés à compter, à lire et à trouver ses mots.
- Dans 34% des cas, ce sont les signes neurologiques qui apparaissent les premiers. Ils sont représentés par des troubles cérébelleux (maladresse, mauvaise coordination des mouvements) avec une ataxie locomotrice [31] ; les vertiges, les tremblements et une dysarthrie sont plus rares. Habituellement, des troubles visuels s'y associent (diplopie, hallucinations, anomalie de la vision des couleurs). Les mouvements involontaires sont moins fréquents.
- Dans 31% des cas les signes neurologiques et mentaux apparaissent simultanément.

La démence est présente dans 100% des cas.

L'aggravation est progressive et rapide sur quelques semaines et les signes cliniques se complètent graduellement. Après quelques temps

d'évolution, il est habituel de retrouver une détérioration mentale manifeste associée à un syndrome cérébelleux évident (62% des cas), des troubles de l'oculomotricité (36% des cas) et une diplopie. S'y associent souvent des mouvements anormaux de type choréique et/ou athétosique, des spasmes oppositionnistes se greffant sur un fond d'hypertonie musculaire, une rigidité extrapyramidale et de petits signes d'atteinte pyramidale bilatérale avec une vivacité des réflexes. Dans 80 à 90% des cas, des myoclonies brusques apparaissent, spontanées ou induites en elles-mêmes très évocatrices, souvent associées à des décharges périodiques sur l'électroencéphalogramme.

Des crises d'épilepsie, généralisées ou partielles peuvent survenir. Des troubles végétatifs sont souvent présents : des fluctuations tensionnelles, une modification de l'appétit, de la soif, de la libido, une hyper sudation et des épisodes récurrents d'hyperthermie.

L'évolution de la maladie est ensuite rapide avec une aggravation du syndrome cérébelleux, de l'ataxie interdisant la marche en quelques mois. Les malades deviennent grabataires et incontinents, la démence s'aggrave et le patient va vers un état de mutisme. Une cécité rétinienne et corticale apparaît et les troubles de la déglutition augmentent progressivement.

La maladie est toujours fatale, sa durée ne dépassant pas un an dans 90% des cas, 5% des malades mourant dans la deuxième année et 5% peuvent avoir une évolution prolongée pendant plusieurs années [27].

2.4.1.2. Les examens complémentaires et para-cliniques

L'examen du liquide céphalo-rachidien permet, en raison de l'importante destruction du tissu nerveux, de mettre en évidence diverses protéines relativement neuro-spécifiques comme la protéine S-100, la Neurone Specific Protéine (NSE) et la protéine 14-3-3 [32]. L'élévation importante du taux de ces protéines dans le liquide céphalo-rachidien est très suggestive de la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

L'observation de l'électroencéphalogramme au cours de la maladie peut aider au diagnostic. L'élément le plus caractéristique, mais non spécifique, est l'apparition chez le sujet dément dans plus de 60% des cas de décharges périodiques régulières [figure 13], bi ou triphasiques, généralisées et lentes qui apparaissent après quelques semaines d'évolution, qui persistent quelques mois, puis qui disparaissent en même temps que l'électroencéphalogramme s'appauvrit [33].

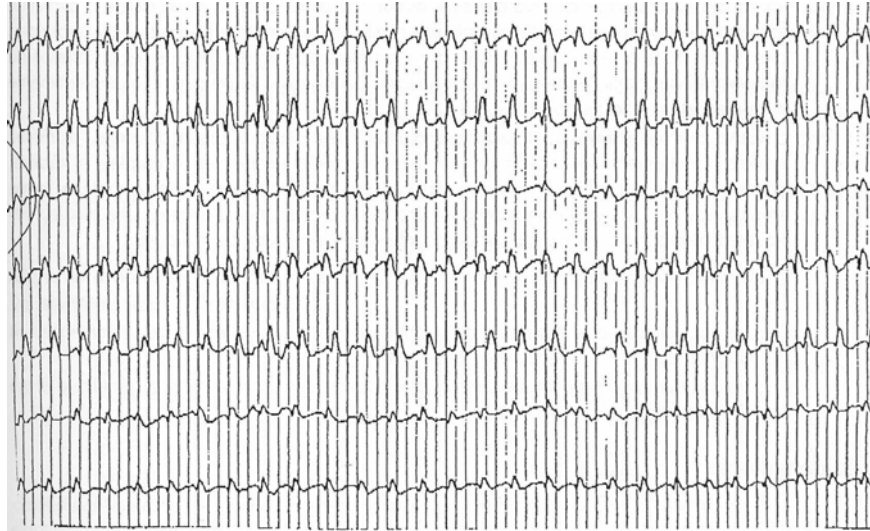
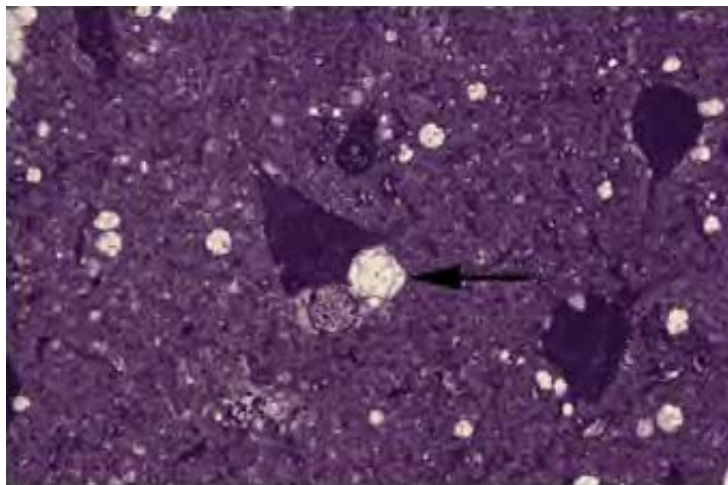


Figure 13 : Tracé EEG périodique caractéristique d'une MCJ sporadique de l'adulte
 (Source :Beauvais P., Billette de Villemeur. *Maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres maladies à prions.*
Médecine-sciences 1996)

2.4.1.3. Neuropathologie

Le diagnostic d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob est confirmé par un examen neuropathologique du cortex.



(la flèche montre des vacuoles intracytoplasmique contenant des boucles de membranes)

Figure 14 : Coupe histologique de cerveau d'un patient ayant une forme sporadique
 Source: Johnson RT, Gibbs, CJ Jr. Creutzfeldt-Jakob disease and related transmissible spongiform encephalopathies. NEJM 1998Dec; 339: 1994-2004

En histologie, on retrouve des lésions de la substance grise associant une déperdition neuronale parfois très importante et une spongiose avec des vacuoles situées au niveau du neuropile, les vacuoles sont nombreuses. Au microscope électronique, les vacuoles sont situées dans les prolongements dendritiques et elles sont limitées par une membrane. La gliose s'accompagne d'une hyperastrocytose. Dans la forme sporadique, on observe rarement les plaques amyloïdes [34].

2.4.1.4. Aspect génétique

La PrP est codée par un gène présent en une seule copie dans le génome, situé sur le bras court du chromosome 20 chez l'homme. Ce gène, appelé gène PRNP, est composé de deux exons séparés par un intron de 10 kb : toute la séquence codante est dans le second exon, ce qui indique l'absence d'épissage alternatif dans la mécanique d'expression conduisant à la synthèse de la protéine. Par ailleurs, le promoteur du gène PRNP est proche de celui des gènes ménagers, alors même que son expression est régulée de façon tissu-spécifique : la PrP est majoritairement exprimée dans les neurones et, à un moindre degré, dans les cellules gliales et, en dehors du système nerveux central, dans les cellules immunocompétentes [35]. Ce gène se retrouve chez tous les mammifères présentant des ESST (rongeurs, visons, ruminants et singes) et son implication dans les maladies à prion est maintenant bien établie.

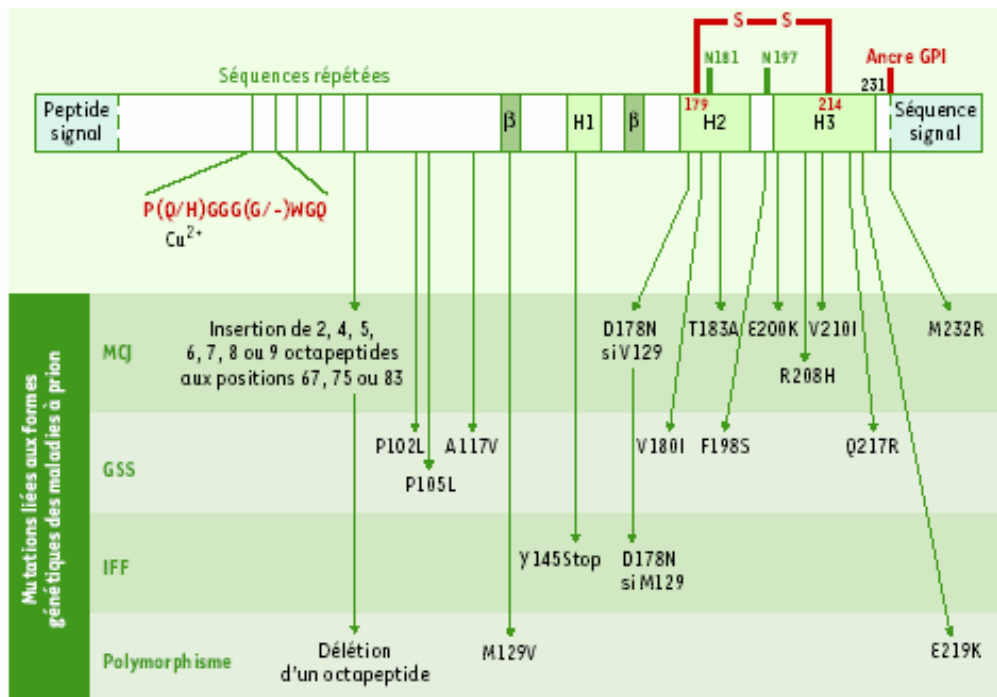


Figure 15 : Structure primaire de la protéine PrPc humaine.

(Source : Médecine/science 01-2002 ; vol 18 : 64)

La pré-protéine comporte 254 résidus d'acides aminés. Lors de sa maturation, le peptide signal N-terminal de 22 acides aminés est clivée et les 23 résidus C-terminaux sont remplacés par une ancre glycosylphosphatidylinositol (GPI). Deux domaines composent la protéine mûre PrPc(23-231). D'autre part, une région N-terminale (23-120) qui contient 5 répétitions d'un octapeptide riche en proline et en glycine, pouvant se lier à des ions cuivre [figure 15] . Elle

ne présente aucune structure secondaire. D'autre part, un cœur structuré (120-231) présentant 3 hélices α (H1 : 144-154 ; H2 : 173-194 et H3 : 200-228) et un petit feuillet β antiparallèle (128-131 et 161-164). Cette région C-terminale comprend aussi 2 sites de N-glycosylation sur les résidus Asn 181 et Asn 197 et un pont disulfure établi entre les 2 résidus Cys 179 et Cys 214.

Ce sont dans les hélices α de ce second domaine que se retrouvent la plupart des mutations à l'origine des formes génétiques des maladies à prion humaines : maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ), syndrome de Gerstmann-Straüssler-Scheinker (GSS) et insomnie fatale familiale (IFF). En outre, plusieurs polymorphismes de la protéine sont connus [15].

Une particularité de sa séquence constitue un facteur de susceptibilité à la maladie de Creutzfeldt-Jakob. Cette particularité est une variabilité de sa séquence au niveau d'un triplet de bases, le codon 129. A cet endroit précis de la séquence, se trouve soit le triplet codant pour l'acide aminé valine soit le triplet codant pour l'acide aminé méthionine. Il est constaté une différence très significative de la distribution de ces codons entre sujets sains et sujets atteints de MCJ. Le fait pour un individu de posséder l'homozygotie Met/Met au niveau du codon 129 est un facteur de risque de développer une MCJ sporadique et l'évolution de la maladie est plus rapide chez les individus homozygotes [27] [tableau XIV] .

Tableau XIV : Polymorphisme au codon 129 du gène PrP

Polymorphisme	Sujets sains	MCJ sporadiques	MCJ hormone de croissance	NvMCJ
Met/Val	50%	10%	12%	-
Met/Met	40%	79%	63%	100%
Val/Val	10%	11%	25%	-

2.4.1.5. Evolution

On remarque une tendance à la hausse du nombre de cas de la forme sporadique en France de 1992 à 1998, 38 cas en 1992 contre 92 en 1999, l'année 2000 étant marquée par une diminution du nombre de cas (87) pour connaître une nouvelle augmentation en 2002 et 2003.

Tableau XV : Nombre de cas probables ou certains de MCJ en France
(source INVS)

Année	Suspensions signalées	MCJ sporadique décédée	MCJ iatrogène hormone de croissance décédée*	Autre MCJ iatrogène décédée	MCJ génétique décédée	vMCJ certain ou probable décédée	vMCJ probable non décédé	Total MCJ
1992	71	38	7	2	4	0	0	51
1993	63	35	12	1	7	0	0	55
1994	93	46	5	3	7	0	0	61
1995	114	59	8	1	6	0	0	74
1996	201	68	10	0	10	1	0	89
1997	296	80	6	1	4	0	0	91
1998	459	81	8	1	13	0	0	103
1999	590	92	8	0	5	0	0	105
2000	823	87	9	0	7	1	0	104
2001	1103	111	5	0	13	1	0	130
2002	1062	108	2	2	12	3	0	127
2003	1086	84	8	0	8	0	0	100
2004	131	4	0	0	1	0	0	5

2.4.2. La forme héréditaire ou familiale de la MCJ

Elle représente 5 à 6p.cent des cas recensés en France. Elle se transmet sur le mode autosomique dominant, la fréquence des sujets peut atteindre dans certaines famille 47p.cent. L'étude des familles montre qu'il y a autant d'hommes que de femmes touchés de l'ascendant atteint (pas d'effet préférentiel selon le sexe).

Le début est souvent plus précoce, entre 34 et 54 ans, l'âge de la mort le plus souvent comprise entre 35 et 70 ans avec un pic entre 43 et 59 ans (soit des sujets de 5 à 10 ans plus jeunes que ceux de la forme sporadique). La durée de l'évolution est d'environ un an, soit approximativement la même que pour la forme sporadique.

Il faut signaler, pour un bon nombre de ces formes familiales, l'existence d'isolats ethniques particuliers. La moitié des cas français appartiennent à des familles juives d'origine méditerranéenne, fait à rapprocher des foyers israéliens, moyen-orientaux et slovaques.

2.4.2.1. Clinique

La clinique est tout à fait semblable à celle de la forme sporadique. Il faut toutefois signaler qu'il existe des variations par rapport à la forme habituelle qui sont en rapport avec le génotype variable selon les familles.

2.4.2.2. Neuropathologie

L'examen anatomo-pathologique du cerveau montre les mêmes lésions (spongieuse, dépopulation neuronale et prolifération astrocytaire) que pour la forme sporadique avec dans un certain nombre de cas des plaques amyloïdes multicentriques en plus grand nombre. Il existe des variations par rapport à la forme habituelle dans certaines familles. Ces variations sont en rapport avec le génotype qui est propre à chaque famille atteinte [30]. Tous les cas sont associés à une mutation dans le gène PRNP codant la prion-protéine PrPc (Protéase résistant Protein). La protéine pathologique PrPsc s'accumule sous une forme partiellement résistante aux protéases (PrPres). Les modifications qui conduisent à l'accumulation de la PrPres sont de nature post-transcriptionnelle. La PrP est une sialoglycoprotéine comprenant deux sites de N-glycosylation et elle peut se présenter sous trois glycoformes différentes (non glycosylée, monoglycosylée et biglycosylée) avec une migration électrophorétique différente [27].

2.4.2.3. Aspect génétique

Trois types d'anomalies du gène ont été répertoriés, des mutations ponctuelles, des insertions de séquences répétitives et des délétions.

Les mutations ponctuelles correspondent au changement d'une base de l'ARN entraînant le remplacement d'un acide aminé par un autre au sein de la prion protéine ou l'arrêt de sa synthèse. Les mutations les plus fréquemment observées sont : [27] [36]

- Le 178 acide aspartique par asparagine (178 asn) qui est la plus habituelle ; la maladie débute plus précocement que dans la forme sporadique (46 ans au lieu de 62 ans) , la durée d'évolution est plus longue, l'activité électrique périodique (EEG) est faible et les myoclonies sont très fréquentes.
- La 180 valine par isoleucine
- La 200 acide glutamique par lysine (200 lys), elle débute en moyenne dix ans plus tôt que la 178 asn, sa durée d'évolution est plus courte.
- La 210 valine par isoleucine
- La 232 méthionine par arginine

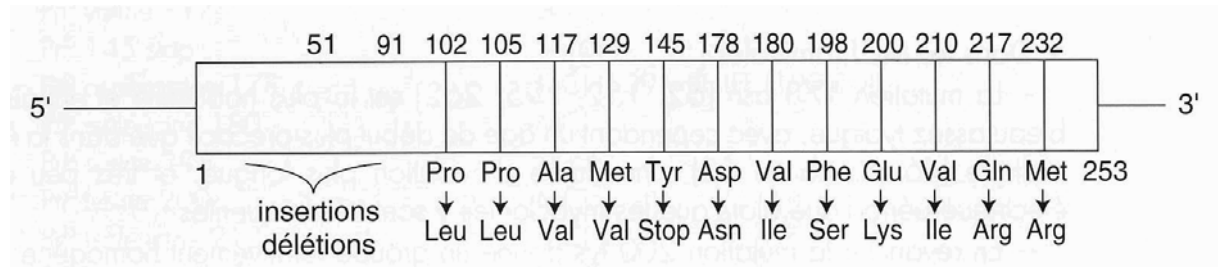


Figure 16 : **Mutation et polymorphisme de PRPN associé aux maladies humaines à prions**

Les insertions de séquences répétitives sont formées par la répétition en nombre variable de séquences codant un motif octapeptidique situé dans la partie N terminale du gène. La maladie est plus précoce et évolue plus lentement sur plusieurs années.

Les délétions sont plus rares, moins de 10%.

2.4.3. La forme iatrogène de la MCJ

Elle représente un petit nombre de cas de la MCJ. Elle est due à une contamination, rare mais possible, inter-humaine le plus souvent accidentelle. Peu de cas ont été étudiés avant 1985, date à laquelle sont apparus les premiers cas imputables au traitement par l'hormone de croissance d'origine humaine.

Les différents cas observés peuvent être classés en deux sous-groupes : ceux observés après une intervention neurochirurgicale, à l'occasion d'une greffe de cornée, d'une greffe de dure-mère ou lors de l'implantation intracérébrale d'électrodes pour réaliser un électroencéphalogramme chez des sujets épileptiques. L'autre sous-groupe est constitué par les malades traités par des dérivés hypophysaires d'origine humaine (hormone de croissance et gonadotrophines) .

Tableau XIV : **MCJ iatrogène : transmissions nosocomiales et apparentées de patients à patients**

Voie de transmission	Procédure (nb de cas)	Délai d'incubation
Inoculation intra-SNC	Stérotaxie EEG (2)	16-20 mois
	Intervention neuro-chirurgicale (4)	18-28 mois
Inoculation au contact du SNC	Greffe de dure-mère (> 80)	16 mois-16 ans
	Greffes de cornée (4)	16-18 mois
	Tympanoplastie (1)	28 mois
Voie intra-artérielle ?	Embolisation dure-mérienne carotidienne externe (1)	89 mois
	intercostale (1)	42 mois
Voie intramusculaire	Hormone de croissance (109)	4-35 ans
	Hormone gonadotrophique (4)	12-16 ans
Voie orale	Kuru (+ voie cutanéomuqueuse ?) Nouveau-variant MCJ (> 80) (exposition supposée aux agents de l'ESB)	

2.4.3.1. Le sous-groupe d'inoculation cérébrale directe et de proximité [27]

Il a en commun la transmission de la maladie lors d'un geste chirurgical ou neurochirurgical, par l'intermédiaire de greffes (cornée, dure-mère, ...) et d'instruments chirurgicaux (des électrodes chez les épileptiques).

Le premier cas lors d'un acte chirurgical fut rapporté en 1974, à la suite d'une greffe de cornée par Duffy [37] (quatre cas depuis 1974); le premier cas chez un épileptique le fut en 1977 par Bernouilli. Depuis 1988, plus de 80 cas chez des sujets ayant subi une greffe de dure-mère ont été rapportés, dont une série de 43 patients contaminés entre septembre 1985 et mai 1996 au Japon [38].

La durée de latence de la maladie, entre la mise en place du greffon et l'apparition des premiers symptômes, est variable ; elle est en moyenne de 67 mois (de 7 à 120 mois) , 16 à 28 mois lors d'une greffe de cornée, 40 à 89 mois après une greffe de dure-mère. Une fois la maladie déclarée, elle évolue très rapidement, le décès intervenant en moyenne 11mois après les premiers symptômes (entre 2 et 27 mois), comme dans la forme sporadique.

La clinique est comparable à celle de la forme sporadique. Elle débute par des signes cognitifs ou par une ataxie dans la plupart des cas. L'électroencéphalogramme révèle les complexes périodiques caractéristiques.

2.4.3.2. Le sous-groupe d'inoculation périphérique [27]

Les premiers cas de contamination, suite à un traitement par une hormone de croissance d'origine humaine, furent décrits en 1985 aux USA. En France le premier cas décrit remonte à 1989, 20 en 1993, 34 en 1995. [39] au total, 55 cas seront recensés entre 1985 et 1998 pour une population traitée estimée à 1361 patients, soit une incidence de risque de 4%.

L'hormone de croissance était préparée à partir d'un pool d'hypophyses humaines. La contamination est probablement due à la présence d'une hypophyse très infectée au sein du pool, malgré les précautions de recueil et les soins apportés pour exclure les donneurs atteints d'une éventuelle maladie neurologique.

La maladie apparaît entre 11 et 35 ans, la durée d'incubation (18 mois à 28 ans) est très variable selon les pays, 8 ans en France (5 à 10 ans), 10 ans au Royaume-Unis (7 à 16 ans), 17 ans aux Etats-Unis (10 à 28 ans). Cette grande variabilité serait due à plusieurs facteurs : des facteurs environnementaux, en partie en rapport avec le lieu d'inoculation de l'hormone de croissance (sous-cutané ou intramusculaire), en partie en rapport avec la faible charge infectante (un plus petit nombre de lots d'hypophyses étaient utilisés dans le procédé français d'extraction de l'hormone de croissance) ; les autres seraient génétiques et pourraient expliquer une plus grande susceptibilité de l'enfant à l'infection [40].

La sémiologie neurologique l'emporte nettement sur les signes démentiels. Le début est marqué dans la majorité des cas par les symptômes neurologiques : l'ataxie cérébelleuse, une diplopie et une fatigue anormale. Puis la maladie progresse rapidement, au syndrome cérébelleux s'ajoute un nystagmus, un tremblement semblable à celui du Kuru. La détérioration intellectuelle est plus tardive, précédée de troubles de l'humeur, de petits troubles cognitifs, de céphalées, de troubles de comportement avec une certaine euphorie et une indifférence aux autres signes de la maladie. Il faut aussi noter des troubles alimentaires avec polyphagie, la maladie développant une obésité importante. Les myoclonies sont tardives, massives ou erratiques, provocables et inconstantes, comme les décharges périodiques de l'électroencéphalogramme [27].

Après quelques mois, le malade devient grabataire et présente une détérioration mentale importante. La mort survient 7 à 37 mois après les premiers signes de la maladie.

Le diagnostic est essentiellement clinique. L'apparition de signes neurologiques à prédominance cérébelleuse et de signes ophtalmiques chez un jeune sujet ayant été traité par une hormone de croissance d'origine humaine doivent évoquer le début d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob. L'EEG pourra être un élément important dans le diagnostic avec l'apparition de complexe pseudo périodiques d'ondes.



Figure 17 : CMJ iatrogène (hormone de croissance). Tracé EEG pseudo-périodique après 6 mois d'évolution. (Source : Beauvais P., Billette de Villemeur. La maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres maladies à prions. Médecine-sciences 1996)

Macroscopiquement, on observe une atrophie cérébrale variable selon la topographie et la durée d'évolution. Quand l'évolution se fait sur quelques mois, l'atrophie cérébelleuse est très importante alors qu'il n'y a pas d'atrophie cérébrale notable. Dans les formes très évoluées, il s'y associe une atrophie cérébrale diffuse.

Les lésions prédominent au niveau de la substance grise, du cortex cérébelleux, des noyaux gris centraux, de la moelle. On observe une déperdition neuronale, une spongiose du neuropile très nette au niveau du cortex avec des vacuoles, une réaction astrocytaire importante.

Les MJC iatrogènes sont caractérisées par la présence de nombreuses plaques amyloïdes au niveau du cervelet et du cerveau, dans le cortex et le sous-cortex. L'étude au microscope électronique retrouve des vacuoles intra neuronales identiques à celles de la forme sporadique.

2.5. Le nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (nv-MCJ)

Le nouveau variant de la maladie de creutzfeldt-Jakob a été décrit pour la première fois au Royaume-Uni au début de l'année 1996. C'est une pathologie neurodégénérative humaine rare et mortelle. Elle se classe dans les encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles (ESST) en raison de la dégénérescence spongiforme caractéristique de l'encéphale qu'elle entraîne et de sa transmissibilité. Au mois de novembre 2002, le service de surveillance au Royaume-Uni avait rapporté 129 cas de nouveau variant de la MCJ, dont 93 cas confirmés et 24 probables. A cette date, six cas ont été authentifiés en France.

Tableau XVII : La MCJ sporadique face au nouveau variant
(source : INSERM U360)

	Forme sporadique	Nouveau variant
Age de début	50-75 ans (64 en moyenne)	12-50 (29 en moyenne), 1 cas de 74 ans
Durée phase clinique	6 mois	14 mois
symptômes	Démence précoce et rapidement progressive, troubles de l'équilibre, des réflexes et de la coordination des mouvements ; anomalies visuelles	Symptômes psychiatriques et sensoriels (dépression, fatigue, douleurs erratiques, trouble de l'équilibre) Démence tardive
histopathologie	Spongiose (trous de 5 à 50 microns), gliose, perte neuronale De façon inconstante : des dépôts amyloïdes avec PrPsc	Spongiose, gliose, perte neuronale Constamment des plaques florides avec des plaques amyloïdes contenant du PrPsc
EEG	Décharges périodiques	Absence de décharge périodique
Scanner / IRM	Image normale ou atrophie cérébrale non spécifique ou hypersignaux striataux	Hypersignaux thalamiques plus intenses que dans les striata
Biopsie des amygdales	Absence de PrPsc	Présence de PrPsc

2.5.1. Clinique

En 1996, 10 cas atypiques de la maladie de Creutzfeldt-Jakob attirent l'attention de l'unité de surveillance de la maladie de Creutzfeldt-Jakob au Royaume-Uni. Neuf ont moins de trente ans (de 19 à 41 ans, la moyenne étant de 20 ans). Hormis leur jeune âge, ces 10 cas se caractérisent par une clinique particulière, différente de celle rencontrée dans la forme sporadique, avec des symptômes inauguraux surtout psychiatriques sous la forme d'une dépression (changement comportemental et de personnalité, perturbation de la thymie, troubles de la mémoire, ...), parfois comme une psychose de type schizophrénique. La durée d'évolution est plus longue, quatorze mois en moyenne (de 7,7 à 22,5 mois) entre les premiers signes cliniques et la mort au lieu de six semaines à douze mois pour les formes habituelles de la MCJ. Les sujets présentent une démence progressive et les myoclonies sont plus tardives. Le tracé des ondes observées à l'électroencéphalogramme est anormal chez la plupart des patients, sans pour autant prendre l'aspect caractéristique de la forme sporadique. Au moment du décès, les sujets deviennent totalement immobiles et muets [41].

tableau XVIII : Caractéristiques des dix cas de nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob au Royaume-Uni (Source : *Lancet* 1996)

Age at onset	Sex	Year of onset	Year of death	Duration of illness (months)	Presenting symptom	Psychiatric symptoms	Ataxia	Dementia	Myoclonus
16*	F	1994	Alive	>22	Dysaesthesiae	+	+	+	+
18*	M	1994	1995	11	Behavioural change	+	+	+	+
19	M	1995	1996	13	Personality change	+	+	+	
26	F	1994	1996	22.5	Dysaesthesiae	+	+	+	+
28*	F	1995	1996	10	Memory impairment	+	+	+	+
28	F	1995	1995	11	Behavioural change	+	+	+	+
29	F	1994	1996	17	Depression	+	+	+	
29	M	1995	1995	7.5	Foot pain	+	+	+	+
31	M	1995	Alive	>6	Memory impairment	+	+	+	
39	F	1994	1996	21	Dysaesthesiae	+	+	+	+

Pour huit des cas atypiques, le génotype PrP fut déterminé. Tous étaient homozygotes méthionine/méthionine au codon du gène PrP et aucun ne présentait d'antécédents pouvant laisser suspecter une origine iatrogène ou familiale de la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

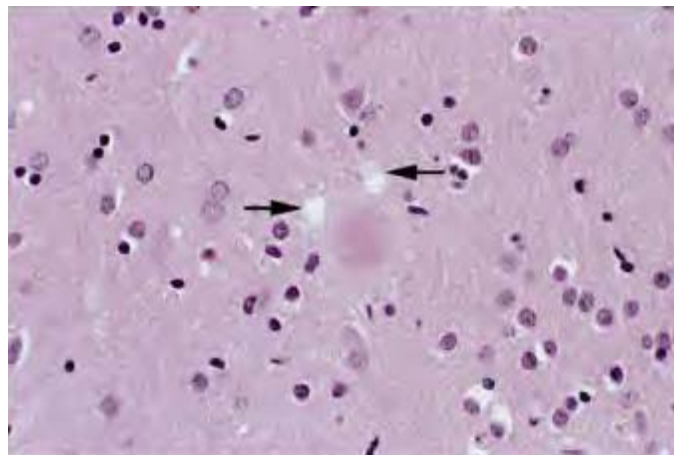
Pour neuf de ces dix cas, les facteurs de risques concernant la MCJ sont connus. Aucun n'a été traité par l'hormone de croissance et aucun ne présente un risque potentiel de contamination iatrogène, aucun n'a subi de transfusion sanguine. Tous ont mangé de la viande de bœuf au cours des dix années précédentes, l'un étant végétarien depuis 1991 mais utilisait des sauces pour salades contenant des extraits de cervelle.

La protéine 14-3-3, marqueur non spécifique habituellement retrouvée au cours des formes sporadiques de la MCJ est négative. [41]

Ces dix cas ayant un profil neuropathologique de MCJ assez spécifique, des malades jeunes avec une clinique inhabituelle et l'absence d'un tracé électroencéphalique caractéristique d'une MCJ sporadique, poussent à penser que l'on est en présence d'un nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

2.5.2. Neuropathologie

Dans les dix cas atypiques, l'examen neuropathologique montre un aspect spongiforme et des plaques amyloïdes entourées de vacuoles (plaques florides) dont la distribution dans le cortex cérébral est étonnement conservée d'un patient à l'autre. L'aspect spongiforme, la perte neuronale et les astrocytes sont plus importants au niveau des ganglions de la base, du thalamus et sont aussi observés au niveau des hémisphères cérébraux et du cervelet [42].



(les flèches montrent de grandes plaques fibrillaires amyloïdes environnées par des espaces spongiformes)

Figure 18 : Coupe histologique d'une biopsie cérébrale d'un nvMCJ

Source: Johnson RT, Gibbs, CJ Jr. Creutzfeldt-Jakob disease and related transmissible spongiform encephalopathies. NEJM 1998Dec; 339: 1994-2004

L'aspect neuropathologique anormal le plus frappant est la présence de plaques amyloïdes de PrP qui sont peu fréquentes dans la forme sporadique de la MCJ. Ces plaques se trouvent en grande quantité au niveau des hémisphères cérébraux et du cervelet, en petit nombre au niveau des ganglions de la base, du thalamus et de l'hypothalamus. Ces plaques qui sont également observées dans la tremblante du mouton sont appelées plaques florides. Ces plaques florides

n'ont jamais été identifiées dans d'autres EST humaines ni même dans d'autres maladies neurodégénératives n'appartenant pas au groupe des maladies à prions [42].

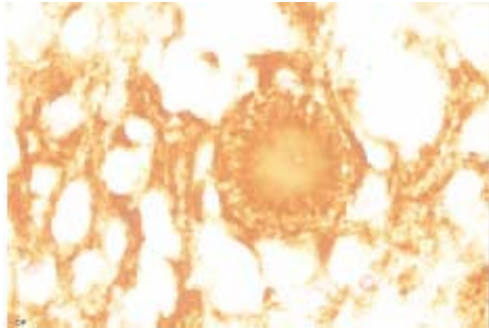


Figure 19 : Plaque floride de type nouveau variant, marqué par l'anticorps anti PrP (immunohistochimie).
(J.-J. Hauw, Inserm U360)

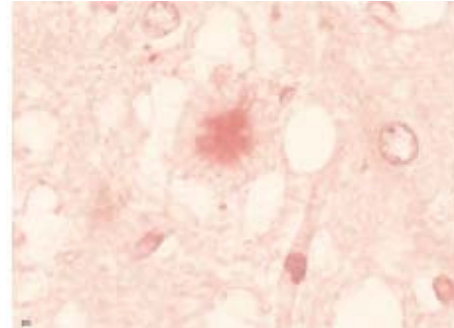


Figure 20 : Plaque floride de type nouveau variant, coloré par PAS (Périodic Acid Schiff reaction).
(J.-J. Hauw, Inserm U360)

Il n'existe aucun test diagnostique fiable à l'heure actuelle avant l'apparition des symptômes cliniques. Les examens en résonance magnétique (IRM) (par la présence de signaux hyper-denses à l'IRM cérébral), la biopsie des amygdales et les tests sur le liquide céphalo-rachidien pourraient s'avérer utiles.

2.5.3. Origine

Cette nouvelle forme de la maladie de Creutzfeldt-Jakob a rapidement été suspectée d'être la conséquence de l'infection de l'homme par l'agent de l'ESB compte tenu du fait qu'aucune autre hypothèse étiologique ne pouvait être retenue.

L'hypothèse du lien entre le nv-MCJ et l'ESB a tout d'abord été évoquée à cause de l'association temporelle et géographique entre les deux EST. Les études menées depuis la description du nv-MCJ ont permis de conforter l'hypothèse du passage à l'homme de l'agent bovin.

Les expériences prouvant l'origine :

- L'infection expérimentale par voie orale de macaques par l'agent de l'ESB conduit à l'apparition d'une maladie qui a été mortelle en 36 mois en moyenne, soit plus rapidement que les souches de tremblantes inoculées à ce jour. La neuropathologie des animaux malades se caractérise par la présence des mêmes plaques florides typiques du nv-MCJ : il existe donc une similitude neuropathologique des conséquences de l'infection du primate par l'agent bovin et de l'infection par l'agent du nv-MCJ [43].

- Des études menées par J. Collinge ont montré que les MCJ pouvaient être différenciées par le profil électrophorétique et le ratio des glycoformes de la PrP-res. Trois types peuvent être distingués correspondant à des cliniques et des neuropathologies différentes. Ces types 1, 2 et 3 se distinguent par le poids moléculaire apparent de la PrP-res déglycosylée (les types 1, 2 et 3 ont des PrP-res de poids moléculaire de plus en plus faible). Dans ces trois cas, la forme monoglycosylée de la PrP est la forme la plus importante. Le nouveau variant se caractérise quant à lui par une prédominance de la PrP biglycosylée, la PrP-res déglycosylée migrant au niveau de celle du type 3 : ce profil de type 4 est caractéristique du nv-MCJ et est retrouvé chez les animaux infectés expérimentalement par l'agent de l'ESB, et particulièrement chez les primates [44] .
- Plusieurs souches de prions ont été identifiées dans la tremblante naturelle et dans la MCJ. Cependant, à ce jour, seule une souche d'ESB est caractérisable à partir des encéphales des bovins atteints, D'une façon générale, il est possible de caractériser les souches en réalisant des passages successifs in vivo chez la souris dans des fonds génétiques variés ; à l'issue du troisième passage, la maladie est fixée, c'est à dire que la durée d'incubation, la durée de phase clinique, les signes cliniques, les signes neuropathologiques et les zones du système nerveux central où s'accumule la PrP-res ne varieront plus et seront hautement reproductibles d'un animal à l'autre dès lors que la même dose d'agent aura été injectée par la même voie à des animaux de même fond génétique . Cette méthode de typage des propriétés biologiques des souches de prions a été mise au point par les scientifiques britanniques qui l'ont appliquée au nv-MCJ, à des formes sporadiques de la MCJ et à l'ESB. Ils ont ainsi montré que les propriétés biologiques de l'agent à l'origine du nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob étaient très distinctes de celles des agents retrouvés dans les autres formes de MCJ, mais quasi superposables à celles de l'agent bovin [44] . Il existe donc une similitude des propriétés biologiques de l'agent de l'ESB et de l'agent du nv-MCJ.
- L'introduction du gène de la PrP d'une espèce donnée dans un patrimoine génétique de la souris rend l'animal transgénique hautement susceptible aux souches de prions infectant habituellement l'espèce dont provient le transgène. Ainsi, des souris transgéniques portant le gène de la PrP bovine ont été construites ; ces souris sont hautement sensibles à l'infection par l'agent bovin, l'introduction du gène de la PrP bovine ayant pratiquement annulé la barrière d'espèce. Ces animaux transgéniques exprimant la PrP bovine sont aussi extrêmement sensibles à l'agent du nv-MCJ, alors qu'elles sont quasiment insensibles à l'infection par les agents à l'origine des formes classiques de la MCJ [45] .

- Toutes les tentatives d'assigner un autre facteur étiologique au nouveau variant n'ayant pas résisté à l'analyse, la communauté médicale admet aujourd'hui que l'agent de l'ESB est capable d'infecter l'homme et qu'il serait à l'origine du nv-MCJ.

2.5.4. Le prion

La protéine prion humaine, codée par un seul exon, est formée initialement de 254 acides aminés y compris un peptide signal de 22 acides aminés hydrolysé lors de la biosynthèse [15].

Elle subit ensuite une maturation, c'est à dire l'élimination d'une séquence signal de 22 résidus, située à son extrémité N-terminale et d'une autre séquence de 23 acides aminés à son extrémité C-terminale, permettant l'ajout d'une ancre glycosylphosphatidylinositol (GPI). Ainsi, la PrP^C est constituée de 209 acides aminés, un pont disulfure étant formé entre les asparagines 179 et 214. la protéine est glycosylée sur les asparagines 181 et 197, cette glycosylation n'étant pas nécessaire à l'infectiosité. Dans la partie N-terminale de la molécule se trouve une répétition imparfaite (5 fois) d'un octapeptide. Ces caractéristiques structurales ne sont pas l'apanage de la protéine humaine, les protéines prions des différentes espèces de mammifères sont très semblables.

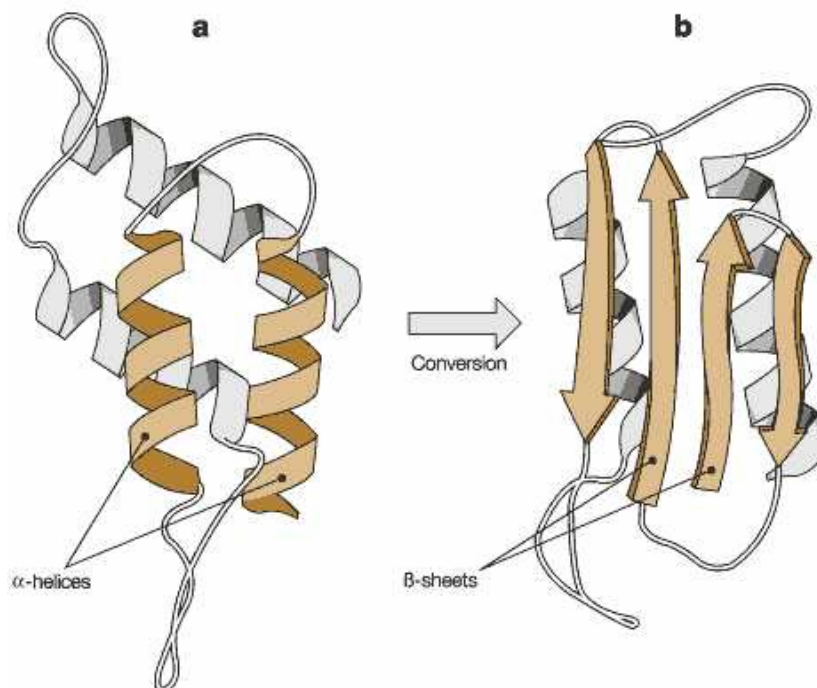


Figure 21 : structure tridimensionnelle de la PrP^C (a) et de la PrP^{Sc} (b)
(Source : *Prion Biology and Diseases*, Cold Spring Harbor Laboratory Press, New York 1999)

La protéine prion étant susceptible d'exister sous plusieurs conformations, il est difficile de déterminer sa structure spatiale. La seule forme dont la structure spatiale a été déterminée au niveau atomique est la protéine recombinante produite par *E. coli* et repliée *in vitro*. De fait, on ne connaît de façon sûre et définitive ni la structure spatiale de la forme normale (PrPc), ni celle de la forme pathologique (PrPsc).

Des informations indirectes sur le nombre d'hélices α et de feuillets β ont été obtenus et les quantités respectives de ces deux structures seraient proches de celle de la protéine recombinante. La protéine pathologique PrPsc qui s'agrège sous forme de plaques amyloïdes (l'agrégation rend pratiquement impossible les études par RMN ou par diffraction aux rayons X), est en revanche très riche en feuillets β [15].

Tableau XIX : Pourcentage d'hélices α et de feuillets β dans les différentes formes de protéines prions

Protéine	% hélice α	% feuillet β
PrPc	42	3 – 5
PrPsc	30	30
PrPsc 27-30	25	25

Ce tableau représente la compilation des résultats obtenus par différents laboratoires utilisant des méthodes différentes d'analyse. Sont principalement utilisés le dichroïsme circulaire pour les formes solubles et l'infrarouge pour les formes non solubles [15].

2.5.5. Ampleur de la maladie

En grande Bretagne, l'équipe du professeur Anderson [47], à l'aide d'un modèle mathématique intégrant des données telles que l'évolution de l'épidémie d'ESB, la quantité de viande et d'abats bovins potentiellement contaminés consommés depuis les années 80, avait estimé que le nombre total de cas à venir de nv-MCJ pourrait être compris entre 14000 et 500000.

L'approche des épidémiologistes a aujourd'hui évoluée en ce qui concerne le nvMCJ, la consommation de viande et d'abats provenant d'un même bovin infecté par l'agent de l'ESB ne pourrait pas entraîner l'apparition de plus de deux cas. L'équipe du professeur Anderson [48] a revu à la baisse cette estimation, en considérant qu'entre 1980 et 2000 près de 750 000 bovins infectés par l'ESB ont été introduits dans la chaîne alimentaire animale et humaine. Les nouvelles prévisions sont comprises entre 63000 et 136000 cas de nv-MCJ d'ici 2040. Une autre estimation britannique prévoit 110 à 2800 cas de nv-MCJ si l'incubation moyenne de la maladie à une durée moyenne entre 20 et

30 ans ; si elle atteint 60 ans, le nombre de nv-MCJ pourrait être de 6000 cas dans l'hypothèse la plus pessimiste.

Les experts français, en s'appuyant sur les estimations britanniques et en considérant que la population française a consommé vingt fois moins de produits contaminés que les Britanniques, en se basant sur le rapport entre la consommation de farines carnées par les bovins et sur le nombre de cas de nvMCJ constaté, en ont déduit qu'il y aura vingt fois moins de cas en France, soit au maximum 300 cas au cours des 30 prochaines années.

Tableau XX : Nombre de cas humains du nv-MCJ fin 2003

année	Royaume uni	France
1992	0	0
1993	0	0
1994	0	0
1995	3	0
1996	10	1
1997	10	0
1998	18	0
1999	15	0
2000	28	1
2001	20	1
2002	17	3
2003	18	0

Au mois de novembre 2001, une équipe franco-britannique a étudié le plus grand nombre de cas jamais analysé jusqu'ici, 97 cas humains recensés au 1^{er} mai 2001. l'équipe a utilisé une approche différente des précédents travaux en utilisant une caractéristique épidémiologique remarquable du nv-MCJ, à savoir que les malades atteints sont généralement jeunes alors que toutes les tranches d'âges ont été exposées de façon approximativement égale à l'agent infectieux issu de la viande bovine. Pour expliquer ce paradoxe de l'âge, les chercheurs ont supposé que les enfants et les adolescents partagent une sensibilité identique à la maladie jusqu'à l'âge de 15 ans et qu'à partir de cet âge, la sensibilité décroît de façon exponentielle chez l'adulte. D'autre part, seule la période de contamination comprise entre 1980 et 1989 a été prise en considération. Ce modèle prévoit une durée moyenne d'incubation de 12 à 23 ans, que la baisse de sensibilité à l'agent infectieux diminue fortement (13 % par an) pour devenir très faible chez l'adulte. Selon ce modèle, le pic de l'épidémie se situerait autour de 2001 et la taille de l'épidémie resterait faible, environ 200 cas, avec un maximum de 400 cas. Le modèle prévoit aussi l'apparition d'une petite vague de sujets contaminés plus âgés. Les chercheurs soulignent toutefois que leurs calculs sont basés sur les cas connus de nv-MCJ tous homozygotes

pour le codon 129 de la protéine prion PrP. S'il apparaissait que des patients hétérozygotes pour ce même codon 129 développaient la maladie, ils n'excluent pas l'apparition d'une seconde vague plus tardive de malades hétérozygotes non prise en compte dans le modèle [50] .

Plusieurs estimations ont donc été réalisées durant ces dernières années mais elles comportent des limites qui mettent en doute leur fiabilité. Il est en effet difficile d'estimer la fraction de population qui sera atteinte par la maladie, compte tenu des nombreuses incertitudes quant à la longueur de la période d'incubation et de l'absence de test de dépistage de masse des animaux jusqu'en 2000, nul ne peut dire avec précision quel sera le bilan définitif de ce qui apparaît comme un problème majeur de santé publique dont les dimensions pourraient devenir considérables.

La découverte d'un cas de nv-MCJ chez un britannique de 74 ans soulève des questions sur le fait que des personnes atteintes de démence sénile auraient en fait pu être touchées par la maladie.

Jusqu'où faudra-t-il revoir à la hausse les projections dans ce domaine ? Nul ne le sait. Mais la découverte du cas de 74 ans est à l'évidence une fort mauvaise nouvelle. Elle laisse certains penser que cette victime aurait été contaminée par de la viande ou des abats bovins consommés dans les années 70. Les scientifiques estimaient jusqu'à présent que la maladie s'était propagée chez l'homme dans les années 80. Le ministère britannique de la Santé a reconnu, à la lumière de ce décès, qu'il pourrait être amené à «revoir» l'origine d'un certain nombre de morts de personnes âgées attribuées jusqu'ici à la démence sénile, diagnostic qui avait initialement été porté chez ce patient. L'annonce que le décès était en réalité dû à la vMCJ a conduit l'un des meilleurs experts britanniques, le Pr J. Collinge, à faire passer de 100 à 1000 son estimation du nombre minimum de cas à attendre. Un autre spécialiste, S. Deallar, a estimé que cette révision à la hausse de son collègue «était encore optimiste».

La crise de la vache folle

3. La crise de la vache folle

3.1. Chronologie des événements [51] [52]

3.1.1. L'apparition de la maladie : 1986-1987

L'encéphalopathie spongiforme bovine est décrite pour la première fois au Royaume-Uni en novembre 1986, après l'identification par le Laboratoire vétérinaire central Britannique d'une vache présentant des symptômes neurologiques atypiques dans un élevage du Surrey. Les examens histopathologiques du cerveau montrent une vacuolisation de la matière grise et des neurones, lésion que l'on retrouve dans la tremblante du mouton. Les observations faites à l'époque suggèrent que l'on se trouve en présence d'une nouvelle forme d'encéphalopathie spongiforme subaiguë transmissible (ESTT). La maladie de la vache folle vient d'apparaître au grand jour.

En 1987 commencent les études épidémiologiques au Royaume-Uni. Les résultats sont publiés en décembre 1987 et concluent que l'hypothèse la plus probable pour expliquer l'apparition de la maladie est l'incorporation dans les rations alimentaires des ruminants de farines d'origine animale (ovins et bovins) non parfaitement décontaminées lors de la fabrication. La contamination des farines proviendrait des modifications apportées dans leur mode de préparation par le gouvernement britannique : diminution de la température de chauffage et abandon de l'étape d'extraction des graisses pour une meilleure rentabilité économique.

3.1.2. Les premières mesures 1988 et 1989

Un comité est mis en place au Royaume-Uni chargé d'instruire un dossier d'information sur la vache folle et la santé publique : Spongiform Encephalopathy Advisory Committee (SEAC).

Le 14 juin 1988, l'ESB est soumise à déclaration obligatoire en Grande-Bretagne (The Bovine Encephalopathy Order 1988 SI 1988 N° 1039).

Le 8 juillet 1988, le gouvernement britannique décide l'abattage de tous les bovins atteints d'ESB à titre préventif.

Le 18 juillet 1988, le ministère de l'agriculture, de la pêche et de l'alimentation britannique annonce l'interdiction de nourrir les bovins avec des farines d'origine animales ; interdiction étendue à l'Irlande du Nord le 11 janvier 1989. Par contre, l'exportation de ces mêmes farines d'origine animale reste autorisée. Des compensations financières sont mises en place pour indemniser les éleveurs touchés par l'épidémie : 50% du prix de vente pour un cas d'ESB confirmé et 100% du prix de vente pour les cas présumés non confirmés.

En novembre 1988, l'utilisation du lait provenant d'un animal infecté est prohibée et le lait doit être détruit.

Le 28 juillet 1989 la CEE interdit l'exportation de vaches britanniques nées avant le 18 juillet 1988 ou de vaches suspectées d'ESB.

Le 3 août 1989, la France interdit l'importation de farines animales britanniques sauf si l'entreprise s'engage à ne pas les distribuer à des ruminants !

Le 13 novembre 1989, le gouvernement britannique interdit la consommation de certains abats de veaux âgés de plus de six mois : la cervelle, le thymus, la rate, les amygdales, l'intestin et la moelle épinière. Ils seront incinérés.

3.1.3. Les années d'incertitude : 1990-1995

Le 3 février 1990, le Veterinary Record rapporte la possibilité de transmission expérimentale de l'ESB à la vache par voie intraveineuse et intracérébrale (de broyat de cerveau contaminé) et de transmission à la souris par voie orale.

Le 1^{er} mars 1990, la CEE limite les exportations de bovins britanniques aux animaux de moins de six mois ne descendant pas de vaches suspectées d'ESB.

Le 9 avril, certains abats bovins d'origine anglaise sont interdits à l'exportation pour les animaux de plus de six mois : cerveau, moelle épinière, rate, ganglions lymphatiques, amygdales, intestin et thymus. Les carcasses et les abats de bovins atteints d'ESB devront être détruits.

En mai 1990, les premiers cas d'encéphalopathie spongiforme chez le chat domestique au Royaume-Uni sont rapportés. L'épidémie bovine britannique prend de l'ampleur avec quelques 300 cas recensés par semaine.

Fin mai, la France, l'Allemagne, l'Autriche et l'Italie interdisent l'importation de viande bovine britannique, décision levée quelques semaines plus tard à la suite d'un renforcement des mesures sanitaires au Royaume-Uni.

Le 7 juin le comité vétérinaire de la communauté européenne estime que, en l'état des connaissances, les animaux atteints par l'encéphalopathie spongiforme bovine ne sont pas dangereux pour la santé humaine.

Le 8 juin 1990, la France soumet l'ESB à déclaration obligatoire. Le 24 juillet, l'utilisation des farines de viande dans l'alimentation des bovins est interdite. Les abats à risque ne devront plus être incorporés dans l'alimentation animale (25 septembre 1990).

Le 25 septembre 1990, le gouvernement britannique étend l'interdiction d'utilisation des farines animales à tous les animaux d'élevage.

Le 2 mars 1991, le premier cas d'ESB est découvert en France dans une exploitation des Côtes d'Armor. La décision est prise d'abattre tout le troupeau si un animal est atteint.

En mars 1991, le premier cas d'ESB britannique chez une vache née après l'interdiction des farines animale est rapporté.

En 1992, les premiers cas d'encéphalopathie spongiforme transmissible apparaissent dans les zoos (un guépard et un puma) ; la nourriture des animaux (farines) est suspectée. La France interdit l'utilisation, dans les compléments alimentaires et les produits pour l'alimentation infantile, des tissus bovins des classes I et II de l'OMS (cerveau, moelle épinière, amygdales, rate, ganglions lymphatiques, intestin, thymus) ainsi que le placenta, l'hypophyse et les méninges.

En 1993, deux éleveurs laitiers britanniques chez lesquels avaient été dépistés des cas d'ESB meurent de la maladie de Creutzfeldt-Jakob. La maladie atteint son point culminant au Royaume-Uni, avec près de 800 cas par semaine.

Le 27 juin 1994, l'Union Européenne interdit l'utilisation des protéines issues de tissus de ruminant dans l'alimentation des ruminants sur tout son territoire. Le 18 juillet, elle interdit l'exportation d'un animal provenant d'un élevage ayant eu un cas d'ESB dans les six années précédentes et le 27 juillet l'exportation des veaux britanniques de plus de six mois.

Le 2 novembre 1994, la consommation des abats de veaux âgés de plus de six mois est interdite au Royaume-Uni.

Le 20 décembre 1994, la France étend aux ovins et caprins l'interdiction d'utiliser dans l'alimentation animale des farines de viande, jusqu'alors limitée aux bovins.

En 1995, l'apparition de cas de maladie de Creutzfeldt-Jakob atypique chez des jeunes adultes ainsi que chez plusieurs éleveurs britanniques laissent suspecter l'apparition d'une nouvelle variante de la MCJ. Seuls quatre cas similaires ont été signalés dans le monde.

3.1.4. La première crise de la vache folle : 1996

Le 20 mars 1996, le gouvernement britannique annonce que 10 personnes présentent ou ont présenté une nouvelle forme de la maladie de Creutzfeldt-Jakob, appelée MCJ atypique, dont 8 sont déjà décédées [53] . Il évoque la possibilité du franchissement de la barrière d'espèce par la transmission de l'ESB à l'homme. Ces déclarations sont reprises par l'ensemble des médias européens déclenchant une véritable panique en Europe.

Le 21 mars 1996, la France et plusieurs pays européens suspendent à titre conservatoire leurs importations bovines (bovins vivants, viande, produits d'origine bovine) en provenance de Grande-Bretagne. Le 26, le ministre français de l'agriculture, de la pêche et de l'alimentation, annonce la mise en place d'un "système d'identification" pour connaître la provenance des viandes. Le 27 mars l'UE adopte à l'unanimité les mesures préconisées par le comité vétérinaire permanent de l'UE et décide d'un embargo total sur les bovins britanniques et sur les produits dérivés tels que la gélatine, la semence et les embryons. On assiste dans le même temps à la mise en place dans plusieurs pays

de l'Union Européenne, d'un système de reconnaissance national de la viande bovine, de label de qualité, afin de soutenir le marché qui est en chute libre.

Le 4 avril 1996, le gouvernement britannique décide d'éliminer tous les bovins de plus de trente mois, soit un tiers de son cheptel, suivant les dispositions émises par le conseil agricole européen. L'UE impose des nouvelles conditions technologiques de fabrication de farines devant en théorie inactiver l'agent de l'ESB et de la tremblante du mouton : chauffage à 133°C pendant 20 minutes à 3 bars. La France suit l'organisation mondiale de la santé et retire de la consommation humaine certains abats de bovins nés avant le 31 juillet 1991 : cervelle, rate thymus, moelle épinière, amygdales et intestin.

Le 16 avril 1996, le gouvernement britannique présente une série de mesures excluant l'abattage massif de bovins. Le même jour, la France confirme l'abattage de 76 000 veaux d'origine britannique élevés en France. Le 17 s'installe un comité interministériel d'experts sur les encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles (ESST) et les prions, présidé par le professeur Dormont (Comité Dormont). Le 29, le ministre de l'agriculture britannique, présente le programme d'éradication de la maladie (abattage de 42 000 bêtes provenant de troupeaux à risques), en demandant en contrepartie l'adoption d'un calendrier pour la levée de l'embargo. Ce plan est jugé insuffisant par le comité permanent de l'UE.

Le 5 avril 1996, la direction générale de la santé annonce le premier cas de décès causé par la nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Le 13 juin, une revue scientifique révèle que le Royaume-Uni a exporté jusqu'en 1991, notamment vers l'Union Européenne, de très grosses quantités de farines potentiellement contaminées par l'ESB et interdites de vente sur son territoire.

Le 7 juin 1996, le gouvernement français annonce une série de mesures visant à intensifier la recherche sur l'ESB. Ces mesures font suite à un rapport confidentiel qui lui a été remis le 9 mai par le Comité Dormont, concluant que, par précaution, les autorités devraient considérer l'agent de la maladie de la vache folle comme transmissible à l'homme. Le 29 juin paraît au journal officiel, un arrêté sur les parties de bœuf interdites à la vente (cervelle, moelle épinière, yeux, quel que soit leur date de naissance). La France interdit l'incorporation des cadavres d'animaux, des saisies d'abattoirs et du système nerveux central des ruminants (cervelle, moelle épinière, yeux) dans les farines animales. Ces farines restent autorisées pour l'alimentation des porcs, volailles et poissons. L'emploi des protéines animales, sauf les protéines laitières, est interdit dans l'alimentation des ruminants.

Au cours du mois de juillet, la revue *Veterinary Record* publie un article indiquant que le mouton peut contracter l'ESB par voie orale. A la lumière de ces nouvelles données scientifiques, les experts de l'Union Européenne préconisent un arrêt de la consommation de certains abats ovins et caprins

(cervelle, moelle épinière et globe oculaire). Le Royaume-Uni retire de la chaîne alimentaire humaine les cervelles d'ovins et de caprins de plus de six mois ; la France prend le même type de disposition pour les cervelles et la moelle épinière des ovins et des caprins de plus de douze mois.

Le 1^{er} août, un rapport britannique confirme l'hypothèse que la transmission vache/veau de l'ESB est possible, le risque est évalué à 10%. Un nouveau cas de MCJ atypique est découvert chez un fermier britannique qui a travaillé pendant 25 ans dans un élevage bovin. C'est le quatrième cas identifié au Royaume-Uni.

Le 29 août 1996, des chercheurs de l'université d'Oxford publient dans une revue scientifique un article qui minimise l'impact de l'épizootie au Royaume-Uni, estimant que l'extinction de l'épidémie pourrait intervenir avant 2001.

Le 12 septembre 1996, la France adopte une série de mesures interdisant l'exportation d'abats de bovins, d'ovins et de caprins, ainsi que des farines animales qui ne sont pas fabriquées selon les normes françaises (JO n° 213).

3.1.5. L'après crise : 1997-2000

Depuis mai 1996, 1,2 millions de bovins de plus de trente mois ont été abattus au Royaume-Uni, seulement 4% d'entre eux auraient été incinérés. Les conditions de destruction sont aussi sujettes à polémique : on travaille à 133°C pendant 20 minutes et à une pression de 3 bars ; cette nouvelle norme n'apporte cependant pas de garantie absolue. Malgré l'embargo, des cas d'importation frauduleuse sont découverts, le trafic d'animaux contaminés passant par la Belgique. La commission européenne est accusée de minimiser les opinions les plus alarmistes sur l'ESB. Le premier cas d'ESB est découvert en Belgique le 31 octobre.

Octobre 1997, publication de nouveaux travaux confirmant l'hypothèse d'une possible contamination de l'homme par l'agent de l'ESB. Le prix Nobel est décerné à Stanley Prusiner pour ses travaux sur les prions.

Décembre 1997, la Grande-Bretagne décide d'interdire la vente de viande de bœuf à l'os dont la consommation pourrait entraîner un risque de transmission à l'homme de l'ESB. Les Etats-Unis décident d'interdire l'importation de toute viande bovine et ovine d'origine européenne.

A la fin de l'année 1997, au Royaume-Uni, on comptait au total 174 574 cas d'ESB découverts depuis 1986. les autres pays les plus touchés sont la Suisse, l'Irlande du Nord (115 cas depuis 1989)

Janvier 1998, la France interdit l'utilisation de tous les abats à risques.

Février 1998, de nouveaux cas d'ESB sont découverts en Belgique. D'après l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), une importante épidémie du nouveau variant de la MCJ n'est pas à exclure. La transmission du nv-MCJ par le sang est évoquée.

Le 1^{er} juillet 1998 est promulguée la loi n° 98-535 relative au renforcement de la veille sanitaire et du contrôle de la sécurité sanitaire des produits destinés à

l'homme, et créant notamment le comité national de sécurité sanitaire (CNSS), l'institut de veille sanitaire (INVS) et l'agence française de sécurité sanitaire des aliments (AFSSA).

Juin 1999, le CEA met au point un test permettant d'identifier efficacement et rapidement les animaux atteints d'ESB. Ce test s'utilise sur des cadavres. La commission de Bruxelles met à l'étude quatre tests de dépistage ; dans un rapport d'évaluation, le test du CEA est considéré comme celui qui détecte les plus faibles concentrations de la forme anormale de la protéine prion.

Octobre 1999, la France refuse la levée de l'embargo sur la viande bovine britannique décidée par l'Union Européenne sur la base d'un avis de l'AFSSA.

Le 16 décembre 1999, la direction générale de la santé annonce le deuxième cas de décès causé par la nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Janvier 2000, la France décide la mise en place de tests de dépistage à l'abattoir et sur les bovins morts à partir de mars 2000.

Le 8 juin 2000, le ministère de l'agriculture lance le premier programme de dépistage de la maladie de la vache folle, le programme Prionics, prévoyant de tester 48 000 animaux d'ici la fin 2000, dans les régions du Grand Ouest (Bretagne, Normandie et Pays de Loire).

Le 11 juillet 2000, la France interdit l'utilisation de l'iléon, puis de tout l'intestin. Le 4 octobre elle interdit aussi l'incorporation des graisses d'origine animale dans l'alimentation des bovins et décide la mise en place prochaine de tests rapides aléatoires sur le tronc cérébral des bovins abattus pour la consommation humaine.

Le 6 septembre 2000, le ministère de la santé britannique publie ses chiffres : 83 jeunes britanniques sont aujourd'hui atteints du nouveau variant de la MCJ.

3.1.6. La nouvelle crise de la vache folle : octobre 2000

Le 20 octobre 2000, un quotidien français révèle que les services des fraudes tolèrent des traces de farines animales dans l'alimentation des bovins à hauteur de 0,3 %.

Le 22 octobre éclate l'affaire de la treizième vache, une affaire de présumée fraude à la viande bovine qui va entraîner l'affaire " Carrefour " : suite à la mise en vente de viande provenant d'animaux suspectés d'être atteints de l'ESB, L'enseigne Carrefour demande immédiatement à ses clients de rapporter la viande de bœuf sous toutes ses formes achetée depuis le 07 octobre.

Le 07 novembre 2000, le président de la République française demande dans une allocution télévisée l'interdiction sans retard des farines animales au nom du principe de précaution. Le même jour, la FNSEA propose de retirer du circuit alimentaire les bovins nés avant le 15 juillet 1996, date d'entrée en vigueur de mesures strictes contre la maladie de la vache folle.

Le 14 novembre 2000, la France interdit l'utilisation de farines de viandes et d'os pour toute espèce dont la chair ou les produits sont utilisés dans l'alimentation humaine.

Décembre 2000, l'Europe décide un moratoire sur les farines animales à partir du 01 janvier 2001 pour tous les animaux de rentes pour une durée de six mois renouvelable dans tous les pays de l'Union Européenne sauf au Danemark ; cette interdiction ne concerne pas les farines de poissons. L'abattage des ruminants pour accident est interdit en France. La France décide d'exclure, par mesure de précaution, du don du sang les personnes ayant séjournées plus d'un an cumulé dans les îles britanniques entre 1980 et 1986.

3.1.7. L'après seconde crise : 2001 à 2004

Janvier 2001, la France décide que la viande bovine pour la consommation humaine ne pourra plus provenir de bovins âgés de plus de 30 mois sauf si un test de diagnostic de l'ESB sur le tronc cérébral est négatif.

Le 15 février 2001, l'AFSSA donne un avis qui actualise la liste des matériaux à risque spécifié chez les ovins et les caprins et recommande d'écarter de la consommation humaine la tête, la moelle épinière et l'ensemble des intestins, quels que soient l'âge et le statut des animaux. L'AFSSA choisit, par précaution, d'anticiper sur la plausibilité d'une découverte de l'éventuelle présence de l'ESB chez les ovins et les caprins.

Avril 2001, premier cas super naïf en France pour un animal né après août 1997, détecté par un test à l'abattoir.

Juin 2001, la France ramène l'âge des bovins testés de 30 à 24 mois.

Octobre 2001, une revue scientifique publie une étude montrant que le mouton peut contracter l'ESB naturellement. Ces résultats sont vite remis en cause, les chercheurs auraient confondu des échantillons de cervelle ovine et bovine !

Le 10 janvier 2002, l'AFSSA donne un avis favorable à un abattage non systématique des troupeaux lorsqu'un cas d'ESB a été diagnostiqué.

Le 21 février 2002 paraît au journal officiel un arrêté modifiant l'arrêté du 03 décembre 1990 fixant les mesures de police sanitaire relatives à l'ESB. L'arrêté prévoit en présence d'un cas d'ESB dans un troupeau que seuls les bovins nés avant le 1^{er} janvier 2002 soient éliminés, ainsi que les descendants directs de l'animal atteint.

Mars 2002, Prusiner annonce dans communiqué de l'Université de Californie qu'il a réussi à contaminer des souris avec des tissus musculaires contaminés par la tremblante. Des questions se posent sur l'innocuité du muscle bovin, la transposition aux tissus contaminés par l'ESB est-elle possible.

Le 26 juin 2002, la Commission européenne engage une action pré-contentieuse à l'encontre de la France lui donnant un délai de quinze jours pour appliquer le jugement de la cour de justice, qui avait enjoint en décembre à la

France de lever l'embargo qu'elle seule maintient sur les importations de viande bovine britannique. Le gouvernement français indique qu'il n'y aura pas de décision avant septembre, dans l'attente d'un nouvel avis de l'agence française de sécurité sanitaire des aliments.

Le 02 octobre 2002, après une réunion du comité national de sécurité alimentaire, la France annonce qu'elle lève l'embargo sur le bœuf britannique. L'arrêté est publié au journal officiel du 25 octobre.

Le 22 décembre 2002 éclate l'affaire Buffalo Grill. Plusieurs employés de l'enseigne de restauration déclarent que de la viande bovine britannique aurait été distribuée et vendue dans plusieurs restaurants après l'embargo sur le bœuf anglais.

Le 20 mars 2003, le Canada déclare son premier cas d'ESB.

Le 23 décembre 2003, les USA annoncent un premier cas d'ESB sur leur sol.

Le 20 février 2004, des chercheurs italiens annoncent qu'ils ont découvert une nouvelle forme de la maladie de la vache folle. Jusque-là, une seule souche de prion anormal (agent supposé de la maladie) avait été trouvée sur les vaches victimes de l'ESB. Deux vaches italiennes âgées respectivement de 11 et 15 ans, et ne présentant aucun symptôme clinique, se sont révélées être atteintes d'une nouvelle forme d'ESB, jamais vue jusqu'ici. Elle ressemble étrangement à la forme dite «sporadique» de la maladie humaine. Le nouvel agent pourrait donc lui aussi passer la barrière d'espèce : 85% des cas humains de maladie de Creutzfeldt-Jakob sont dits sporadiques parce qu'aucun mode de transmission connu n'est retrouvé chez les malades.

3.2. La crise de la vache folle et les médias

3.2.1. La première crise au travers des médias

A première vue, le fait déclencheur de la crise de la vache folle semble être une découverte scientifique : la mise en évidence, par l'unité de surveillance de la MCJ au Royaume-Uni d'une forme atypique de la maladie de Creutzfeldt-Jakob. En fait, les événements déclencheurs de la crise sont des actes communicationnels : la publication de résultats de recherches dans la revue 'The Lancet' et un communiqué oral du ministre de la santé anglais qui dérive du précédent. Ce n'est pas la découverte scientifique qui a retenu l'attention des médias mais le communiqué du ministre de la santé britannique admettant l'existence d'un risque pour la vie humaine, hypothèse terrifiante.

L'annulation subite des communications de chercheurs du groupe d'Edimbourg au colloque sur les prions du 19 mars 1996 et le mutisme du ministère de la santé français, seul le ministère de l'agriculture de l'époque communique, éveillent des soupçons chez les médias français [54].

L'excitation des médias, à l'époque, a probablement pu provenir du potentiel scandale de l'information et du rôle déterminant du statut du locuteur (un ministre). A la suite de cette annonce, les médias français ont insisté sur une

probable rétention d'information pratiquée par les chercheurs britanniques, cette idée se retrouvant dans les titres des journaux : « Les Anglais ne nous disent rien » [55] ou « les experts français indignés par les silences britanniques » [54] ou encore « Que se passait-il de si grave, qui nécessitât le secret, tenu jusqu'à la publication de l'article du Lancet le 6 avril ? » [55].

La presse dans son ensemble publie alors des articles de vulgarisation fait de questions réponses sur le thème de la vache folle [56] ; la présentation limpide et unitaire contraste alors avec l'incertitude totale des scientifiques que l'on retrouve dans un communiqué du SEAC du 24 mars 1996 qui résume les incertitudes de la communauté scientifique sur la transmission à l'homme de l'agent de l'ESB, sur les parties bovines dangereuses à la consommation et sur la dose minimale infectante. Dans ce même article, le SEAC insiste sur le fait qu'il n'est pas en mesure de confirmer s'il y a oui ou non un lien de cause à effet entre l'ESB et le nouveau variant de la MCJ. Le résultat est critiqué de façon cinglante par la presse [54] . D'autre part, un article révèle que le comité vétérinaire européen avait recommandé en 1990 de : “ *Il faut avoir une attitude froide pour ne pas provoquer de réactions défavorables sur le marché (de la viande). Ne plus parler de l'ESB . Ce point ne devrait pas être à l'ordre du jour.* ” [55] . Au cours de la même réunion, le représentant de la commission déclare “ *Nous allons demander officiellement au Royaume-Uni de ne plus publier les résultats de leurs recherches* ” . En conclusion, le commissaire déclare : “ *... sur le plan général, il faut minimiser cette affaire de l'ESB en pratiquant la désinformation* ” . Il vaut mieux dire que la presse a tendance à exagérer [58]. Ce que fait le président de la République Française en dénonçant au sommet de Turin “ *l'irresponsabilité de ceux qui commentent* ” et leur action destinée à “ *vendre du papier* ” . Au même sommet, il dénonce, de la part des journalistes, une “ *alimentation permanente de l'imaginaire* ” [58].

A l'époque, le risque réel pour l'homme, à savoir le nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob, est éclipsé par la maladie animale par l'utilisation d'une expression fantastique qui frappe l'imagination : la vache folle. Cela c'est traduit par un effondrement des cours de la viande bovine et une diminution très nette de la consommation de bœuf en France et au Royaume-Uni. L'autre signe significatif de la violence de cette crise est l'exigence d'un massacre d'au moins quatre millions de têtes de bétail par la commission de Bruxelles pour apaiser l'opinion publique [59].

La presse va ensuite analyser les retombées économiques de la crise sur la filière bovine. Au cours de la première vague de crise que l'on peut situer du 20 mars à début juin, les achats de viande de bœuf des ménages étaient en baisse de 16% en avril et de 17% en mai (par rapport aux même périodes de 1995). Début juin, ils se sont stabilisés à -15%. Les achats de viande de veau, qui avaient enregistré une baisse de 11 % en avril, étaient progressivement revenus à leur

niveau antérieur début juin. Par contre les achats d'abats de bœuf se situaient sur toute cette période à environ -35% par rapport à la même période de l'année précédente. Au cours de la deuxième vague de crise, deuxième quinzaine de juin, provoquée par l'annonce de la transmissibilité de l'ESB au macaque et de la suspicion d'une circulation en France de farines anglaises potentiellement contaminées, les analyses n'ont pas fait état d'une nouvelle baisse de la consommation. Les achats de bœuf se situaient à -25% par rapport à 1995 au 7 juillet 1996, tandis que les achats d'abats ont poursuivi leur baisse avec une chute de - 45% par rapport à 1995 (source Ofival). On a assisté en France comme dans les autres pays de l'Union à un transfert de consommation sur les autres viandes [60].

3.2.2. 2000 : la seconde crise de la vache folle

3.2.2.1. La crise était-elle prévisible ?

Durant les premiers mois de l'année 2000, certains médias ont joué un rôle d'alerte. Ils annoncent dès le printemps, que les experts et les professionnels s'attendent à découvrir la véritable ampleur de la maladie en France grâce à la campagne de tests qui va débiter dans l'Ouest [61] . Cette augmentation du nombre de cas est estimée 10 à 100 fois (voir jusqu'à 400 fois) supérieure à ce qu'indiquent les chiffres officiels qui paraissent sous-estimés [61] . La campagne de tests devrait permettre de résoudre le paradoxe de la situation française qui veut qu'il y ait eu deux fois moins de bêtes atteintes d'ESB pendant la période où les farines animales anglaises contaminées pénétraient librement le sol français. En effet, le premier cas français dit naïf, c'est à dire chez un bovin né après l'interdiction des farines animales, est diagnostiqué en mai 1996, le nombre de naïfs va ensuite augmenter au rythme de un par semaine jusqu'en avril 2000 pour représenter les deux tiers des cas d'ESB en France (64 sur 93) [62] . Des extrapolations par rapport au nombre de cas en Suisse sont faites par les journalistes et donnent des chiffres impressionnants : il aurait du y avoir 25 000 cas d'ESB en France, au lieu des 93 diagnostiqués ! [63] Les cas dits naïfs posent alors un problème : comment l'ESB c'est elle propagée dans les troupeaux français, car ils démontrent que la chaîne infectieuse s'est maintenue après les mesures censées l'interrompre, à savoir l'élimination des farines animales de l'alimentation des bovins. Une troisième voie de contamination est alors évoquée. Celle ci reste hypothétique et avait été envisagée par le rapport Dormont : elle emprunterait un vecteur tel que les acariens, les parasites ou encore les lisiers d'animaux consommant encore des farines animales (porcs, volailles), ou la bouse qui contient des tissus lymphoïdes intestinaux. Alors que le ministre de l'agriculture parle d'une troisième voie de contamination et de possibles contaminations croisées (des farines animales destinées aux volailles ou aux porcs auraient pu entrer en contact avec des farines destinées aux bovins

lors du transport ou du stockage), la presse écrite parle plutôt de fraudes à l'importation directe de farines britanniques ou des farines britanniques passant par d'autres pays européens comme la Belgique ou les Pays-Bas [64] [65]. L'autre possibilité évoquée est qu'un nombre important de bovins atteints d'ESB n'ont pas été repérés, qu'ils sont entrés dans la chaîne alimentaire contaminée en ne présentant aucun signe de la maladie [64] .

Fin juillet le gouvernement britannique annonce l'ouverture d'une enquête épidémiologique approfondie après l'identification de quatre cas confirmés – et d'un cas hautement probable – de la nouvelle forme de maladie de Creutzfeldt-Jakob (nvMCJ) dans le Leicestershire. Trois de ces cas ont été recensés dans le même village : Queniborough, 2297 habitants [64] [66]. Quatre des cinq personnes atteintes sont mortes et la cinquième se trouve dans un état grave. C'est la première fois qu'un tel phénomène est observé. Pourquoi ces cinq cas dans un périmètre géographique aussi réduit alors que le bilan britannique de la nvMCJ est de 65 victimes (75 si l'on inclut les cas suspects qui restent à confirmer) ? Pour la plupart des spécialistes, il est acquis que le hasard ne peut pas, ici, être invoqué. Plusieurs épidémiologistes britanniques souhaitent bien évidemment vérifier si la population de Queniborough présente certains traits génétiques pouvant correspondre à une susceptibilité particulière vis-à-vis de l'agent de l'ESB. Le Dr Robert Will, directeur de l'Unité gouvernementale de surveillance de la MCJ, estime que des aliments pour bébés – ainsi que des repas scolaires potentiellement infectés – pourraient expliquer le fort taux de nouveaux cas de nvMCJ chez des jeunes. Dans *The Independent*, le Dr Will relève parmi d'autres hypothèses le fait que ces nourritures contenaient dans les années 1980 une quantité importante de viande prélevée de façon industrielle et préparée de manière mécanique. Selon le spécialiste, ces aliments pourraient de ce fait avoir contenu des restes de moelle épinière, l'un des tissus potentiellement les plus infectieux [67].

Farines animales, nouveau variant de la MCJ, jeunes victimes, troisième voie de contamination, tous les ingrédients sont déjà présents. Mais présentés par la presse à quelques mois d'intervalle, ils n'ont pas déclenché de réaction de l'opinion publique.

3.2.2.2. La crise au travers des médias

3.2.2.2.1. Les farines animales

3.2.2.2.1.1. Généralités

Le régime alimentaire destiné aux animaux est généralement à base de céréales : maïs, soja ou ensilages. Les céréales sont pauvres en matières grasses, c'est pourquoi, pour optimiser ce régime, on ajoute des protéines animales (autrement appelées farines animales) riches en acides aminés. Ces farines proviennent de la réduction en poudre de carcasses d'animaux comestibles, c'est à dire le reste de viande et l'os après que les morceaux consommables par

l'homme aient été retirés de l'animal. L'avantage de ces farines est qu'elles sont riches en protéines (50 à 60%) et que ces protéines sont non dégradées par les micro-organismes du rumen des ruminants. Ces protéines sont mieux digérées au niveau intestinal et constituent une source complémentaire d'acides aminés indispensables pour les vaches laitières.

3.2.2.2.1.2. Les principaux modes de fabrication [68]

Les principaux modes de fabrication des farines animales sont :

- La fabrication en discontinu ou batch rendering. Largement utilisé au Royaume-Uni dans les années 70, il a cédé la place aux systèmes de fabrication en continu. En 1992, il représentait 20% de la production des farines animales. Les matériaux d'équarrissage bruts sont broyés afin d'obtenir une taille moyenne de particule de 40mm environs. Le temps de cuisson est d'environ 3 heures 30 minutes à une température maximale variant entre 120 et 135 degrés Celsius sous pression atmosphérique. Les graisses libérées lors de la cuisson sont drainées et évacuées du four. Le résidu déshydraté final est broyé finement afin d'obtenir une farine protéique utilisée dans la production des farines animales. L'utilisation de solvants organiques (phénol ou hexane) pour augmenter le rendement d'extraction des graisses fut abandonnée en 1981. Cet abandon associé à une diminution de la température de chauffage des résidus serait à l'origine de la survie de l'agent de l'ESB dans les farines animales.
- Les quatre principaux modes de production des farines animales en continu sont :
 - Le Stord Duke System, il consiste à cuire après broyage en fines particules de 20 à 50 mm de diamètre les déchets d'animaux dans un bain d'huile à une température variant de 135 à 145°C pendant 30 minutes à pression atmosphérique. Le matériau protéique obtenu est envoyé sous filtre-presse afin d'éliminer la phase huileuse, puis broyé pour obtenir de la farine.
 - Le Stord Bartz System, le matériau est préalablement broyé pour obtenir des particules de 20 à 50 mm de diamètre, il est chauffé à 125°C par de la vapeur pendant 22 à 35 minutes. Le produit obtenu est passé sous filtre-presse pour éliminer les graisses et ensuite broyé en farine.
 - Le Anderson Carver-Greenfield System, les déchets finement broyés (10 mm de diamètre) sont mélangés à du suif chaud. La boue obtenue est chauffée par de la vapeur à 125°C sous vide partiel pendant 20 à 25 minutes. Le produit obtenu est centrifugé et passé sous filtre-presse.
 - Le Protec De-Watering System, le produit brut préalablement broyé à 10 mm est chauffé à 95°C pendant 3 à 7 minutes. Les phases liquides sont éliminées par centrifugation ou par une légère mise sous presse. La phase solide est alors déshydratée par chauffage à 120-130°C.

3.2.2.2.1.3. La réglementation

La réglementation concernant l'usage des farines animales a fortement été modifiée au cours de la dernière décennie. En 1988, la Grande-Bretagne commence par interdire les farines animales dans les élevages de ruminants. Ces farines sont alors exportées vers le continent, la France n'interdisant leur importation que le 03 août 1989. le 24 juillet 1990, la France interdit la distribution aux bovins les farines produites à partir des ruminants, interdiction étendue à tous les ruminants le 20 décembre 1994. La législation française se durcit le 4 avril 1996, les cadavres et saisies d'abattoir n'entrent plus dans la composition des farines ainsi que tous les tissus à risque (cervelle, yeux, amygdales, moelle épinière...).

3.2.2.2.1.4. Les farines animales et la presse

Les différentes lois et avancées scientifiques ont rendu l'usage des farines animales illicite dès 1990 dans l'alimentation des bovins. Pourtant, le 20 octobre 2000, le quotidien Libération révèle que les services des fraudes tolèrent des traces de farines animales dans l'alimentation des bovins à hauteur de 0,3%. Le service des fraudes n'entame pas de procédure judiciaire lorsqu'un aliment pour bovin contient moins de 0,3% de farine carnée et classe l'aliment conforme lorsqu'il en contient moins de 0,03% [69]. Pire, Il semblerait qu'aucun lot contenant plus de 0,3% de farine carnée n'ait été retiré de la circulation. D'autre part, un avis du comité scientifique européen, daté de 1998, tolère la présence de traces de farines animales au-dessous de 0,5% [70]. Le président des industriels de la nutrition animale déclare que *"le zéro farine animale absolu est impossible"*; les farines destinées aux autres animaux étant fabriquées dans les mêmes usines que celles pour les bovins, il est très difficile d'éliminer toute trace sur des usines polyvalentes. Se pose alors la question de savoir si la présence de farines carnées, même à doses infimes, est contraire au principe de précaution et constitue-t-elle un risque pour le consommateur (le prion, même à des doses infimes, contamine-t-il la bête ?) Dans son ensemble, la presse se pose alors la même question : faut-il interdire les farines animales de l'alimentation des animaux ? [71] Le gouvernement français se donne un délai de réflexion de trois à quatre mois avant de prendre une décision finale, le temps que l'AFSSA étudie la question et donne son avis.

Au cours d'une allocution télévisée, le Président de la République Française [annexe 1] demande solennellement au gouvernement français d'interdire l'utilisation des farines animales, au nom du peuple français qui est inquiet pour sa santé et au nom du principe de précaution. Le problème, qui était au départ un problème de société (agricole principalement) et de santé publique (le nv-MCJ)

devient alors dans les médias un problème de rivalité entre un président de la république parlant au nom du consommateur français inquiet et un Premier ministre qui veut avoir des avis scientifiques avant d'agir [72].

La campagne de presse en faveur d'une interdiction totale des farines redouble de vigueur [73] [74] [75]. Celle sur le manque d'initiative du gouvernement s'intensifie, un parallèle avec l'inaction du gouvernement dans la gestion du drame du sang contaminé est fait. [76]

Le 14 novembre 2000, au cours d'une conférence de presse, le Premier ministre français [73] annonce un nouveau dispositif de lutte contre l'extension de la maladie de la vache folle [77] [78]. Le gouvernement décide de suspendre l'utilisation des farines animales, sous la forme d'un moratoire [79] (de six mois renouvelable tous les six mois et non d'une interdiction définitive, dans l'alimentation porcine, avicole, piscicole et des animaux domestiques. Deux problèmes se posent lorsque l'on parle de l'interdiction des farines. Jusqu'ici, le recyclage en farine servait à éliminer les déchets d'abattoirs et les cadavres d'animaux. Le volume à incinérer va augmenter considérablement avec la nouvelle interdiction. La solution la plus praticable serait de les brûler des les centrales thermiques mais leur capacité d'incinération est trop faible par rapport au volume de farine produit ; sans compter sur le risque de rejet de dioxine dans l'atmosphère [80] ! Des dizaines de milliers de tonnes vont régulièrement grossir un stock déjà énorme, devenant ingérable. Incinération et valorisation (usage comme combustible dans les cimenteries) sont les deux voies explorées [81]. La polémique sur le stockage et le coût élevé du programme d'incinération peut commencer. Tout le monde est d'accord pour l'élimination, mais aucun élu ne veut de ces maudites farines sur son territoire, principe de précaution et futures élections obligent [82] . D'autre part, beaucoup d'élus regrettent de ne pas avoir été consultés et d'avoir appris par la presse que leur ville était concernée par le stockage, les riverains des entrepôts reprochant aux politiques de ne pas avoir anticipé l'interdiction généralisée. Le second problème est par quoi remplacer les farines dans l'alimentation animale. Pour les bovins, le problème est en fait résolu puisque les farines leurs sont, en principe, interdites depuis 1996. Il en est tout autrement pour les autres filières, piscicole, avicole et porcine qui sont en fait les seules consommatrices de farines. Il va leur falloir trouver des produits de remplacement au prix de revient bien plus élevé (protéines végétales d'origine américaine le plus souvent transgéniques !) Le coût se fera lourdement sentir en termes économiques et sociaux, car les structures ne sont pas préparées à un tel changement [80]. La Commission Européenne prendra la décision d'interdire les farines animales début décembre 2000 pour l'ensemble de l'Europe [83].

Tableau XXI : Quelques articles concernant les farines animales

Date	Article	Support
16-10-2000	Ces enquêtes qui n'aboutissent pas	RTL
25-10-2000	Farines animales : l'état se réveille	Libération
14-10-2000	Comment en finir avec les déchets animaux dans les auges ?	Libération
07-11-2000	Les farines animales pourraient être prohibées dans quatre mois	Le Monde
14-11-2000	A l'origine une interdiction qui a mal été appliquée	Libération
14-11-2000	Haro sur les farines	Sud-Ouest
14-11-2000	Jospin interdit les farines animales	Le Figaro
16-11-2000	Farines : et maintenant amortir le choc	Ouest France
17-11-2000	Un million de tonnes de farines sur les bras	Libération
20-11-2000	Vache folle : les vrais coupables	Marianne
21-11-2000	L'ombre des stocks de farines plane sur Lannemezan	La Dépêche du Midi
24-11-2000	Stockage des farines animales : 15 sites repérés dans l'Ouest	Le Télégramme
27-11-2000	Comment on va éliminer les farines animales	Le Parisien
29-11-2000	Les farines stockées mal accueillies	Ouest France
05-12-2000	L'Europe interdit les farines carnées	Ouest France

3.2.2.2.2. Une affaire présumée de fraude à la viande bovine

Le 04 novembre 2000, un négociant en bestiaux de l'Eure achète un lot de 18 vaches laitières à une agricultrice qui vient de perdre son agrément laitier. Il en conserve treize dont deux sont apparemment en petite forme, couchées au fond de la bétailière, et en revend cinq. Le même jour, il en présente onze dans un abattoir du Calvados, conservant les deux bêtes malades. Les onze vaches satisfont aux différents contrôles vétérinaires et l'abattage a lieu le lendemain. Le passeport des animaux est saisi au niveau informatique conformément à la loi en vigueur afin d'assurer la traçabilité de la viande. La viande est ensuite préparée au niveau de l'abattoir, elle est destinée à la grande distribution pour les morceaux nobles et les bas morceaux seront transformés en steaks hachés, farce à ravioli ou à merguez [84].

La treizième vache, une Prime Holstein née en 1995, reste chez le négociant jusqu'au 10 novembre 2000. Elle est conduite au même abattoir parmi trente-six autres bovins (le nombre varie entre 23 et 36 selon le journal rapportant l'affaire). Elle voyage dans un compartiment spécial en compagnie de deux vaches en petite forme. Ces trois vaches sont séparées des autres par une cloison. Elles restent dans le camion alors que trente-trois sont amenées à l'abattage. La façon dont les animaux malades sont découverts diverge selon les journalistes [85]. Pour certains, ce sont les services vétérinaires qui faisant leur travail découvrent les animaux malades dans la remorque ; pour d'autres, c'est un jeune stagiaire qui découvre par hasard les animaux dans la remorque et le

signale, les services vétérinaires intervenant ensuite. Sur les trois vaches présentent dans le compartiment spécial, ils remarquent un animal tombé au sol et incapable de se relever. L'animal présente des signes pathologiques évidents (fait que conteste le négociant) [86], il est mis à l'écart et euthanasié en vue d'effectuer un prélèvement destiné au dépistage de l'ESB, l'abattoir étant situé dans le département du Calvados qui fait parti du Grand Ouest où le programme de test sur les animaux à risque est en phase d'essai. Cet aspect de l'affaire est largement commenté par la presse qui dénonce les lacunes du programme de dépistage en mettant l'accent sur le point suivant : si l'animal avait été présenté dans un abattoir de l'Eure, département qui ne fait pas parti du programme de dépistage systématique des animaux à risque, il aurait probablement été retiré de la chaîne alimentaire pour être euthanasié puis incinéré (certains iront jusqu'à écrire qu'il aurait pu terminer sa vie sous la forme de farines animales) ; le négociant aurait, au pire, écopé d'une amende pour avoir transporté un animal malade (la réglementation impose qu'un animal malade ou accidenté soit abattu à la ferme avant d'être amené à l'équarrissage).

Le résultat du test Prionics est connu le vendredi 13 octobre, il est positif ; la contre expertise du laboratoire lyonnais de l'AFSSA se révélera aussi positive. La direction des services vétérinaires (DSV) de l'Eure est chargée de retrouver les animaux appartenant au troupeau dont est originaire la treizième vache ; elle s'aperçoit que onze des dix-huit vaches ont été abattues et que la viande potentiellement suspecte est en vente au rayon boucherie de la grande distribution [87].

3.2.2.2.3. Panique au rayon boucherie

Le 20 octobre, soit quinze jours après l'abattage des onze premières vaches et neuf après le diagnostic ESB positif, 39 grandes surfaces d'un même groupe de grande distribution (Carrefour) repartis un peu partout en France reçoivent l'ordre de retirer la viande suspecte (le retrait total sera bouclé le 23 octobre). Or, l'essentiel des steaks hachés a été écoulé durant le week-end des 14 et 15 octobre, les steaks fabriqués les 11 et 12 octobre ayant une limite de consommation fixée au 16 octobre (soit cinq jours après l'élaboration)[87]. Les clients sont invités à rapporter de la viande de bœuf achetée depuis le 7 octobre dans les supermarchés Carrefour, Auchan et Cora, viande qui a été en grande partie consommée (seuls les viandes congelées pouvant être encore consommable à la date du 20 octobre). L'annonce du retrait de cette viande provoque des inquiétudes chez le consommateur qui va se détourner de la viande de bœuf au profit des autres viandes (porc et volailles), doutes accentués par certains articles de presse. Le 20 octobre, un hebdomadaire national titre : ***“La vache folle vendue dans nos supermarchés”*** [88], article qui n'est vraiment pas

fait pour rassurer le consommateur. Les jours suivants, Carrefour annonce la mise en œuvre d'un principe de précaution extrême et élargit les mesures de rappel à l'ensemble des steaks hachés et des abats portant l'adresse de la société qui a commercialisé la viande provenant des onze vaches incriminées. Le 25 octobre, Carrefour fait paraître un encart publicitaire [annexe 2] dans plusieurs quotidiens (une page entière dans Ouest France) où la chaîne de grande distribution explique les raisons du rappel de la viande suspecte et fait l'éloge de toutes les actions et décisions qu'elle a prises pour s'assurer que la viande qu'elle distribue est saine. Un autre encart publicitaire émanant du ministère de l'agriculture vante les mérites de la viande bovine. Peu après, une chaîne de restauration rapide, alarmée par la panique sur les steaks hachés, communique par voie de presse pour assurer le consommateur de la grande qualité de ses hamburgers [89].

3.2.2.2.4. La campagne de tests

3.2.2.2.4.1. La mise en place de la campagne de tests

Le programme de dépistage de l'ESB sur les animaux à risque, sur les cerveaux des animaux âgés de plus de deux ans morts de façon douteuse, malades ou accidentés signalés par les vétérinaires, commence dans le Grand Ouest au cours du mois de juillet 2000. Ce programme a pour objectif de mesurer l'étendue réelle de la maladie dans le cheptel bovin français [90] [91]. Le test suisse Prionics est alors choisi par le ministère de l'agriculture français au détriment du test franco-américain Biorad. 40000 des 48000 tests prévus seront effectués en Bretagne, Pays de la Loire et Normandie, régions qui concentrent les deux-tiers du cheptel bovin français et 80% des cas d'ESB décelés. Les 8000 autres tests seront réalisés sur le reste du territoire national. Le programme de dépistage devient réellement opérationnel à partir du 07 août 2000. Sur les 4000 tests alors réalisés, trois cas d'ESB ont été détectés, la proportion d'animaux malades dans le cheptel français serait de deux à trois cas pour 1000 bovins, ce que prévoyait le comité scientifique de suivi et le professeur Dormont [90]. Toutefois, il est prématuré de tirer des conclusions de ces premiers chiffres, vu la taille de l'échantillon. Les premiers résultats sont attendus en septembre ou octobre.

3.2.2.2.4.2. Les premiers résultats

Les 15000 premiers tests effectués entre le 07 août et le 24 octobre 2000 ont permis de repérer 32 bovins positifs, soit une prévalence de 2,1 pour 1000 (au printemps de l'année 2000, les scientifiques s'attendaient à découvrir dans la population bovine soumise au test de dépistage à une prévalence de 0,1 pour 1000) [92]. Ce résultat met la France au même niveau que la Suisse. Selon le comité de scientifique de suivi de la campagne de tests, trois fois plus de cas ont été repérés par le programme pilote que par le réseau de surveillance clinique

entre le 07 août et le 24 octobre dans les mêmes régions. Il faut rappeler qu'en Suisse, pendant l'année 1999, les tests avaient permis de détecter un nombre égal de cas à celui des cas repérés par le système de surveillance passive [92].

Les premiers chiffres de la campagne de tests sur la région du Grand Ouest sont les suivants : chez les bovins de plus de deux ans trouvés morts sur l'exploitation, on a détecté 1,3 cas positifs pour 1000 ; pour les animaux euthanasiés par suite de maladie, 3 cas positifs pour 1000 ; pour les bêtes abattues d'urgence par suite d'un accident, 4,1 cas pour 1000 [93]. Si les deux premières catégories n'entrent pas dans la chaîne alimentaire, la troisième n'est pas à l'époque interdite à la consommation. En prenant comme base la prévalence de 4,1 pour 1000, tout en sachant que 23000 bêtes sont abattues d'urgence par an dans le Grand Ouest, on estime que ce sont près de 100 bêtes malades par an qui ont pu entrer dans la chaîne alimentaire au cours des années précédentes. [26] [94]

Le 24 novembre 2000, le gouvernement français annonce que la maladie de la vache folle sera dépistée de façon aléatoire sur les bovins apparemment sains à l'entrée de l'abattoir. [95]

La traque systématique de l'ESB sur tous les bovins de plus de trente mois débute progressivement dans l'ensemble de l'Union Européenne fin 2000 [96] . Ce dispositif, décidé par la commission européenne en novembre 2000, a pour but de rassurer les consommateurs . En effet, la découverte de plusieurs cas d'ESB en Allemagne a fait chuter la consommation de bœuf dans ce pays. En France, faute de pouvoir tester tous les animaux, le démarrage se fait au ralenti dans les abattoirs. L'agence Reuters annonce le 11 janvier qu'une dizaine de cas suspects ont été révélés par les tests sur bovins de plus de trente mois. Le premier cas positif est confirmé sur une vache montbéliarde née en 1995 dans l'Ain [97] . Le coût du dépistage sera en partie à la charge du consommateur (l'EU ne prendra en charge que 100 francs sur les 500 francs que coûte le test) [98]. Les premiers cas d'ESB italien et autrichien sont annoncés dès la mi-janvier 2001. L'Italie découvre avec stupeur son premier cas. En Allemagne, deux ministres sont contraints à la démission, accusés de sous-estimer les conséquences de la maladie et d'avoir mal géré la crise par l'opinion publique.

3.2.2.2.5. Le nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

Octobre 2000, la France découvre avec effroi le premier cas humain de la maladie de la vache folle. Le calvaire de la jeune britannique Zoé, 14 ans, fait la une des journaux, ses parents ayant fait le choix de montrer au monde entier l'agonie de leur fille, photos [99] et images télévisuelles à l'appui. Tous les stades de la maladie sont détaillés de façon bouleversante. Les malades atteints du nv-MCJ sont décrits comme des zombies pris d'hallucinations, incapables de marcher, de parler et de se nourrir en attendant une mort certaine. L'ensemble des médias se pose alors la question de savoir comment une maladie à l'origine

animale a pu être transmise à l'homme. On apprend alors que 85 personnes ont déjà été développées la maladie, que 80 en sont mortes et que cinq attendent l'issue fatale. Issue fatale pour Zoé le 28 octobre 2000 alors qu'elle était apparue quelques jours plus tôt allongée sur son lit dans une émission télévisée.

Le nouveau variant refait parler de lui le 14 novembre dans un article intitulé : “ ***Ils sont morts de la vache folle***” [101]. Le sort de trois jeunes personnes ayant vécu ou résidé un certain temps dans le village anglais du nom d'Armthorpe y est longuement détaillé. Les parents de la jeune Sarah, décédée quelques mois plus tôt, racontent comment leur vie à basculée dans l'horreur, la longue descente aux enfers de leur fille, des premiers symptômes que le docteur qualifie de psychosomatiques en leur conseillant de voir un psychiatre aux premières pertes d'équilibre pendant leurs vacances et aux douleurs qui ne vont cesser d'augmenter. La consultation d'un neurologue amènera celui-ci à faire le diagnostic, terrible pour les parents, que leur fille est atteinte du nouveau variant de la MCJ et qu'il n'existe aucun traitement pour cette maladie. Les parents accusent : “ *Ils avaient les informations, et ils les ont cachées. Ils avaient des arbitrages à prendre, alors ils ont choisi l'économie et trahi la vie humaine. Le gouvernement britannique a tué notre enfant*”. Les politiques sont une nouvelles fois mis en accusation pour ne pas avoir pris les bonnes décisions au moment opportun [102]. Les parents expriment leur angoisse, celle qui fait scruter les autres enfants. Un scientifique tente de les rassurer en précisant que jamais une famille n'a comporté deux malades. L'article se termine sur l'expression terrible d'un sentiment de culpabilité du père : “ *Oui malgré la colère, on ne peut s'empêcher de se sentir coupable. Coupable d'avoir mal nourri notre enfant... et cette idée vous ronge, et cette idée vous tue*”. La polémique sur le nombre de victime du nouveau variant fait rage, les experts ne sont sur de rien, ils ne sont pas d'accords sur le nombre potentiel de victimes. [103] [104] [105]

3.2.2.2.6. Psychose

Le mot psychose s'affiche dans les médias à partir de la semaine du 06 au 11 novembre 2000. Il remplace le terme peur qui était alors le plus fréquemment employé pour décrire l'état d'esprit de la population “ ***Vache folle : la grande peur*** ” [100] ou bien encore “ ***La grande peur de la vache folle*** ” [106]. Les premiers titres de presse faisant référence à une psychose font suite à l'affaire de fraude à la viande, aux révélations concernant les farines animales et à la publication des premiers chiffres concernant la campagne de tests sur les animaux à risque : “ ***La psychose sur la viande de bœuf gagne du terrain*** ”, “ ***Farines animales et viande de bœuf : psychose ?*** ”

L'analyse chronologique des événements [107] [108] démontre l'extraordinaire conjoncture de faits, révélations et accidents. La multiplication de nouvelles alarmantes sur une période très courte (octobre et novembre 2000)

et l'indécision des hommes politiques au sujet de l'interdiction des farines animales ont paniqué l'opinion publique. La nature même des maladies bovine et humaine qui se révèlent transmissibles entre espèces et à l'homme, dont on ne connaît pas la période d'incubation avec exactitude et les incertitudes concernant les modes de contamination “ ***Vache folle, pourquoi les scientifiques ne sont surs de rien*** ” [109] entretiennent un trouble certain dans l'esprit de la population et ne sont pas faits pour rassurer celle-ci. Les scénarios d'apparition et de diffusion de la maladie étant multiples, les mesures de précautions le deviennent aussi (les personnes ayant séjourné plus d'un an au Royaume-Uni sont exclus du don de sang, nouvelles législation pour la transfusion sanguine et le matériel chirurgical, nouvelles précautions dans les abattoirs...). Les politiques doivent apprendre à décider, en se référant de plus en plus à une nouvelle notion, le principe de précaution, au risque de dévoyer de sa finalité sous la pression de la presse “ ***Il faut interdire les farines animales*** ” [74], de l'opinion, voire par protectionnisme économique (maintien de l'embargo sur le bœuf britannique contre l'avis de la commission européenne). Dans le doute, aucune décision ne doit être rejetée, au risque de se voir plus tard condamné pour ne pas avoir légiféré assez tôt. Le terrain semble désespérément miné et de nombreuses références au scandale du sang contaminé sont faites pour rappeler qu'à cette époque aucune décision n'avait été prise dans l'urgence, ce qui avait entraîné un grand nombre de contamination par le virus HIV du sida [76].

Le souvenir de la première crise est aussi dans toutes les mémoires avec sa cohorte d'atermolements européens, la commission européenne étant suspectée d'avoir fait passer les intérêts des lobbies agricoles et industriels avant ceux des consommateurs. La publication d'extrait d'une note interne d'un fonctionnaire européen venant étayer cette vision de la première crise. Cette note invite purement et simplement la commission européenne à pratiquer la désinformation du public afin de minimiser l'affaire « Il vaut mieux dire que la presse à tendance à exagérer... »

La parution d'un article le dimanche 11 novembre “ ***De la vache folle dans nos assiettes*** ” [110] va accentuer la méfiance des français vis à vis de la viande de bœuf et alimenter la psychose. Cet article fait suite à l'affaire de fraude à la viande révélée les jours précédents. La panique dans la restauration scolaire peut commencer. De nombreux maires (campagne électorale oblige) prennent la décision, au nom du principe de précaution, de retirer le bœuf du menu des cantines scolaires. “ *Après les révélations des trafics et des fraudes, on ne pouvait plus garantir la transparence et la provenance de la viande* ” déclare l'un d'eux. En l'absence de toute directive ministérielle, la prohibition bovine gagne l'ensemble du territoire français [111]. Les associations de parents d'élève demandent le retrait du bœuf des cantines. Les décisions municipales sont relayées par la presse nationale et régionale ; un journal comme Le Parisien relate au jour le jour les communes de la région parisienne qui décident de

retirer ou de maintenir la viande de bœuf au menu. A la même époque, Ouest France titre : “Vache folle : la crise est là, sans psychose” [tableau XXII].

Tableau XXII : Quelques articles parus dans la presse relatant les décisions municipales au sujet de la restauration scolaire

date	Article	Support
04 novembre	Des cantines scolaires annoncent le retrait de la viande de bœuf de leur menu	Le Monde
04 novembre	La viande de bœuf supprimée dans les cantines de huit arrondissements parisiens	Les Echos
07 novembre	Bœuf interdit dans les cantines	Le Parisien
07 novembre	Vache folle : panique dans les cantines	Libération
07 novembre	Appel à la raison après les interdictions du bœuf dans les cantines (FCPE)	AFP
07 novembre	Pas de bœuf dans les cantines : des mesures de période électorale (UFC)	AFP
08 novembre	Les élèves de Levallois privés de bœuf	Le Parisien
08 novembre	Le bœuf banni des cantines	Le Parisien
09 novembre	Les cantines retirent le bœuf des assiettes	Le Parisien
09 novembre	Vache folle : la crise est là, sans psychose	Ouest France
10 novembre	Ces villes qui résistent à la psychose	Le Parisien
11 novembre	Les cantines sans bœuf se multiplient	Le Parisien
22 novembre	A Crépy tout passe par la commission	Le Parisien
07 décembre	Le bœuf toujours indésirable dans les cantines	Le Parisien

Cette période est marquée par la publication de nombreux articles qui traitent de la restauration scolaire. Un parallèle est le plus souvent fait entre le prix de revient d'un repas et la qualité des aliments servis. Et là, pas de miracle ! On apprend qu'un menu complet, entrée, plat de résistance, fromage et dessert ne dépasse pas six à dix francs dans la majorité des cas. La qualité de la viande et principalement des steaks hachés est mise en cause : on y trouverait de la moelle, de la cervelle, des morceaux d'yeux, d'abats et de glandes lymphatiques alors que ces matériels à risques sont interdits. Une bonne partie de la viande anglaise bon marché importée entre 1990 et 1996 aurait pu servir de base à l'élaboration de steaks hachés ou à de la farce à ravioli [112]. En 1999, une charte entre le syndicat national de la restauration collective et la filière bovine a bien été signée mais la viande portant le label VF étant 30% plus chère que la viande importée de pays alors miraculeusement indemnes de l'ESB, la restauration se tourne le plus souvent vers ces viandes à l'origine parfois douteuse (pays de l'Est de l'Europe ou Argentine). Afin de rassurer les parents d'élèves, le gouvernement français prend l'initiative de publier un communiqué de presse où il tente de répondre à toutes les interrogations des familles, le document regroupant l'ensemble des règles contenues dans la réglementation scolaire française et européenne. Plusieurs ministres tentent alors de rassurer l'opinion publique [113]. Le ministre de l'agriculture de l'époque déclare : “ Je

mange du bœuf, mes enfants mangent du bœuf, tous les scientifiques qui sont des experts de la vache folle mangent du bœuf, et leurs enfants aussi ” [107]. Il ne semble pas connaître les déclarations de Stanley Prusiner qui a dit qu’il ne mangeait plus de bœuf depuis longtemps, ni de mouton lui répond un journaliste. Quelques jours plus tard, il déclare en s’adressant aux consommateurs : “ *Soyez raisonnables : si vous voulez aider les éleveurs, mangez du bœuf !* ”. Un parallèle est alors fait entre les deux interventions ministérielles et les journalistes posent la question suivante : Faut-il mettre en péril la santé de milliers de consommateurs en laissant se propager une épidémie animale et humaine simplement pour que l’industrie de la viande ne fasse pas faillite ? . La communication ministérielle s’intensifie alors [114]; le secrétaire d’état à la consommation entre en scène : “ *La viande de bœuf n’a jamais été aussi sûre qu’elle l’est aujourd’hui.* ”[113], un autre ministre “ *Rien n’indique que la viande rouge présente un risque pour la santé humaine ...* ” [115]. Le jour suivant, le journal Libération révèle qu’une nouvelle législation sur la découpe des carcasses bovines et des colonnes vertébrales est à l’étude, que le gouvernement s’apprête à interdire la côte à l’os (pour le consommateur français, une côte de bœuf sans os n’est plus vraiment une côte de bœuf). La FNSEA propose alors de détruire tous les bovins nés avant 1996. La campagne de tests livre ses premiers résultats qui ne sont pas bons.

Les débats sur les comportements rationnels ou sur les peurs irraisonnées sont repris dans de nombreux supports. Vache folle, l’irrationnel au menu titre Ouest France en annonçant la fin des farines carnées sous la pression de l’opinion. De nombreux journaux titrent sur les peurs et la psychose (“***Pressions et psychose s’amplifient***” titre Ouest France) régnant dans le pays [113] . Partisans des deux camps s’affrontent par voie de presse, fustigeant la communication erratique du gouvernement et appelant à plus de transparence [116]. Pour eux, face à l’irrationnel, seule l’information peut empêcher la peur de se propager, encore et toujours. Chacun s’indigne des peurs irrationnelles ou de l’irrationalité collective, d’un principe de précaution dévoyé par les politiques de tous bords. Il ne reste alors qu’à chercher les solutions pour s’en sortir (***Vache folle, comment surmonter la psychose***) ou pour rassurer. Les experts, scientifiques, sociologues et politologues sont réquisitionnés pour venir au secours d’une filière désarçonnée. En la matière, les experts et les scientifiques sont plutôt rares et souvent obligés de restreindre leurs interventions pour ne pas faire de l’ombre ou influencer la décision politique. Ils participent à quelques tables rondes médiatiques sur le sujet, principalement au cours d’émissions télévisées, pour tenter de dédramatiser la situation.

Il faut encore attendre quelques jours pour analyser “***Les causes d’une psychose***” . Pour certains, c’est l’histoire d’un emballement médiatique qui dure depuis trois semaines, les Français souffrant d’une indigestion d’information sur la maladie de la vache folle [117]. Pour d’autres, la psychose se fonde sur la

conviction que les rapports de l'homme avec la nature sont de plus en plus pervers [108]. Si cette affaire occupe tant de place, c'est parce qu'il s'agit d'un objet manipulable par excellence sur la scène médiatique.

Avec le temps, la psychose à également franchit les frontières pour devenir fin décembre un phénomène européen [118]. Il aura suffi d'un seul cas d'ESB en Allemagne [119] et en Espagne [120] pour infléchir les politiques de prévention et les décisions cette fois européennes. Quinze jour plus tôt, la France se retrouvait isolée, conduite à faire face seule à la crise, la viande française étant bannie par le monde entier. Début décembre, l'Europe prend les mesures appropriées pour essayer de contenir la maladie et sa transmission à l'homme. Un seul cas suffit à faire tomber le château de cartes des certitudes et à faire trembler les politiques, accusés soudainement d'aveuglement [121]. L'Allemagne qui commence à tester les bovins s'aperçoit qu'un certain nombre de bovins atteints d'ESB sont entré dans sa chaîne alimentaire. La psychose gagne l'Europe titre la presse [118].

3.2.2.2.7. Le mouton fou

Indépendamment des expériences de contamination volontaires des ovins par l'agent de l'ESB, les scientifiques se posent une question : existe-t-il des moutons naturellement infectés par cet agent. Une épidémie d'ESB dans le cheptel ovin européen pourrait en effet s'expliquer exactement de la même manière que l'épidémie de la race bovine, car il est probable que des farines animales destinées aux bovins avaient servi à nourrir des troupeaux de moutons (contaminations croisées). Si une épizootie d'ESB avait lieu chez le mouton, ce serait un nouveau séisme pour l'agriculture européenne avec de lourdes conséquences sur le plan de la santé humaine. Chez le mouton, il a été démontré expérimentalement que l'infection par les prions contamine une large part de l'organisme contrairement à l'infection chez le bovin qui se cantonne principalement au niveau du système nerveux central. Les risques de contamination humaine par voie orale seraient donc beaucoup plus élevés qu'avec les bovins. Par mesure de précaution, plusieurs abats ovins à risques (cerveau, yeux, rate et colonne vertébrale) des moutons âgés de plus de douze mois ont été interdits de commercialisation dans l'Union Européenne à partir du 01 octobre 2000 [26].

Afin de vérifier si l'ESB pouvait être présente chez le mouton, les chercheurs de l'IAH (Institute of Animal Health) basé à Edimbourg (Ecosse) se sont procurés entre 1990 et 1992 des échantillons provenant de 2867 cerveaux de moutons diagnostiqués comme des cas de tremblante. Ce que craignent les chercheurs, c'est que certains moutons présentant les signes de la tremblante soient en fait atteint d'ESB. Pour savoir ce qu'il en est, ils effectuent un typage consistant à infecter des souris de laboratoire avec des extraits de tissus de ce lot de cerveaux de moutons. Une fois la maladie déclarée chez les souris, les lésions

cérébrales qu'elles présentent et la souche isolée vont permettre de déterminer si l'agent infectieux est celui de l'ESB ou l'une des souches de la tremblante [122]. Au mois d'août 2001, les résultats sont publiés dans une grande revue médicale ; les chercheurs auraient bien trouvé l'agent de l'ESB dans ce lot de cerveaux de moutons [123]. Curieusement, il circule au même moment une rumeur : le lot de cerveaux aurait été contaminé par des tissus bovins ! (Des tests ADN confirmeront plus tard que certains prélèvements provenaient en fait de cerveaux bovins) [124].

A l'époque de la publication des résultats de l'expérimentation, l'AFSSA est consultée par le gouvernement français au sujet de la contamination éventuelle du cheptel ovin par l'ESB et des risques potentiels pour la santé humaine. S'en suit un avis qui illustre une nouvelle fois la culture du principe de précaution : “ En l'absence de risque avéré, l'agence se déclare défavorable à ce que les animaux sensibles à la tremblante et abattus parce qu'ils sont issus d'un troupeau dans lequel cette maladie a été détectée puissent être introduits dans l'alimentation humaine”. C'est l'hypothèse de la circulation d'une souche d'ESB dans le cheptel ovin qui fonde cette recommandation. Cette mesure s'appliquera à tous les ovins provenant d'un troupeau contaminé, ils seront abattus et détruits. Le spectre du mouton fou rôde en pleine épizootie de fièvre aphteuse [125]. La filière ovine est en colère. Alors que l'on manque de certitudes sur la réalité du risque (l'étude de l'IAH à ce sujet se révélant catastrophique), une mesure de précaution extrême comme celle venant d'être émise, en ces temps de crises multiples, risque cette fois d'entraîner la défiance du consommateur à l'égard de la viande ovine [126].

3.2.2.2.8. Prions et muscles

Une expérience menée par S. Prusiner et son équipe de l'université de Californie [127] montre, pour la première fois, que des prions pouvaient se concentrer dans les muscles. L'expérimentation a été faite sur des souris, mais la question de l'innocuité du muscle bovin se pose désormais. Suite à la diffusion de cette information par l'ensemble des médias [128] [129], les autorités sanitaires françaises vont procéder rapidement à des tests sur des carcasses consignées de bovins contaminés, sur différents muscles, notamment sur les muscles des pattes postérieures des animaux. Il s'agit de vérifier s'ils sont susceptibles d'être contaminant. Les résultats des tests menés par l'AFSSA se révéleront tous négatifs. Aucune trace de prion n'a été détectée dans les muscles, pas plus dans ceux des pattes arrières que dans le nerf sciatique.[130] [131]

Un parallèle peut être fait entre la façon dont cette information scientifique a été utilisée par les médias, et le fiasco expérimental du mouton fou. Il s'est dans les deux cas tout simplement détourné de la viande, ovine et bovine, qu'on lui a présenté comme très suspecte. Le consommateur a réagi en fonction du risque

perçu. Il se souvient le plus souvent d'un risque alimentaire dénoncé par la presse plutôt que des démentis apportés par les agences sanitaires nationales et les gouvernants au sujet desquels l'indice de confiance est largement limité.

3.2.2.2.9. L'affaire Buffalo Grill

L'affaire : un juge d'instruction instruit depuis le 22 décembre 2000 une enquête ouverte pour “ homicides involontaires par violation manifestement délibérée d'une obligation de sécurité ou de prudence ” à la suite de la plainte déposée par les familles de deux victimes françaises décédées de la maladie de Creutzfeldt-Jakob liée à la vache folle. Dans ce dossier, l'arrivée de Buffalo grill un an et demie plus tard provoque une tornade médiatique en faisant la une de tous les quotidiens et du journal télévisé de toutes les chaînes [132]. Le groupe est rattrapé par les dénonciations d'un ex-salarié de sa centrale d'achat de viande qui déclare que de la viande de bœuf britannique était vendue par la chaîne de restauration après l'embargo. En 2001, l'ancien employé aurait fourni à la DGCCRF une étiquette attestant, selon ses dires, que la viande avait été traitée par la filiale de Buffalo Grill après 1996. L'administration n'avait pas donné suite car ce document prétendument compromettant ne comportait ni date, ni destinataire, et ne pouvait donc constituer une preuve d'éventuels approvisionnements illégaux. Pourtant, son témoignage va peser lourd dans la décision prise par le juge d'instruction le 19 décembre 2002. Quatre dirigeants de l'entreprise sont mis en examen pour “ fraude et mise en danger d'autrui ”, mais aussi pour “ homicides involontaires ” [133] [134]. La première chaîne de restauration française (environ 50% du marché selon ses propres sources) enregistre une baisse de 40% de fréquentation en quelques jours et son action en bourse perd près de 90% de sa valeur en quelques minutes, sa cotation devant être suspendue. Trois des dirigeants sont placés en garde à vue, l'un des deux sera libéré le 10 janvier 2003. La question qui se pose au juge est la suivante : comment établir une possible causalité entre la consommation de viande bovine et parler d'homicides involontaires alors que tous les experts ou presque affirment depuis des années que les tissus musculaires bovins ne sont pas infectieux ? L'affaire devient un problème de communication entre les avocats de Buffalo qui s'épanchent allègrement dans les médias et un juge d'instruction à qui l'on reproche de ne pas respecter le secret de l'instruction. Le magistrat contre-attaque et dénonce les attaques médiatiques dont elle fait l'objet et assure que la procédure habituelle a été respectée, affirmant qu'une grande partie du dossier s'était retrouvée dans la presse du fait de la surmédiation voulue de certains avocats. La bataille fait rage et la presse en fait ses choux gras. La rigueur et la modération ne sont pas toujours de mise dans cette affaire ! Le déchaînement médiatique suscite des commentaires sévères, y compris de la part de certains éditorialistes de presse [135].

Un nouveau rebondissement survient le 6 février 2003 avec la garde à vue d'un ancien vétérinaire et employé de Buffalo. Il était chargé au sein de la DSV de contrôler l'origine de la viande découpée et sa destination. Or, on apprend qu'après ses fonctions de vacataires à la DSV, l'homme a été embauché par le groupe de restauration en 2000.

Nouvelles révélations le 19 février [136] : des bouchers ayant travaillé pour la filiale découpe de Buffalo (Districoup) auraient affirmé devant le juge d'instruction lors de leur garde à vue, avoir traité de la viande estampillée UK (United Kingdom) pendant l'embargo entre 1996 et 2000.

L'affaire refait surface en avril 2003. En effet, dans la nuit du 11 au 12 avril 2003, trois restaurants Buffalo Grill sont la proie des flammes [137]. Les policiers sont persuadés qu'au moins deux commandos très organisés sont les auteurs des incendies volontaires et que cela pourrait être un règlement de compte. L'affaire Buffalo Grill prend une dimension criminelle. Devant statuer le 12 mai 2003, la cour d'appel de Paris maintient la mise en examen pour homicides involontaires des quatre dirigeants. Pourtant, la cour souligne " l'absence d'indices graves et concordants à propos des faits d'homicides involontaires " [138]. Cette décision renvoie, pour beaucoup de médias, dos à dos le juge d'instruction (qu'elle désavoue sans vraiment le dire) et les avocats de la défense (qui en ferait un peut trop médiatiquement) ! Les avocats dénoncent alors le cynisme de la décision de la cour d'appel de Paris, car le parquet général s'était prononcé pour la suppression de cette incrimination, fautes d'éléments probants susceptibles de lier le décès des personnes atteintes du nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob à leur fréquentation de restaurants du groupe, soupçon sur lequel s'était fondé le juge d'instruction. Au grand étonnement des avocats, la cour a repris l'argumentation du parquet général mais n'a pas mis fin à la qualification d'homicides involontaires [139]. Les poursuites pour homicides involontaires seront annulées par la cour de cassation début 2004 en raisons d'obstacles purement juridiques, tout en les déclarant sans fondement (un rapport d'expert avait été demandé par la cour de cassation) [140].

Que reste-t-il alors de l'affaire Buffalo Grill ? Si de surcroît, la preuve n'est pas faite que Buffalo Grill servait à ses clients à la place du bœuf de la vache laitière de réforme anglaise après l'embargo, que subsistera-t-il de l'affaire ? Une entreprise au bord du gouffre dont la valeur boursière s'est effondrée, avec des milliers d'emplois menacés, des dirigeants incarcérés un certain temps avec une réputation en miette et trois restaurants incendiés sans que l'origine du sinistre soit identifiée ! Autrement dit, toutes les apparences d'un dérapage judiciaire grave qui a été amplifié d'une façon déraisonnable par les médias [135].

La conséquence principale de l'arrêt de la cour de cassation est quelle change totalement le fond de l'affaire des plaintes déposées par les familles de victimes.

Pour que le délit d'homicide involontaire soit constitué, l'instruction doit apporter la preuve que les victimes ont été contaminées par la viande d'origine britannique introduite en France en violation de l'embargo de 1996, un lien de cause à effet impossible à établir. En considérant les faits après 1996, cela revient à effacer la période décisive dans la crise de la vache folle qui va de 1988 à 1996 pendant laquelle le bœuf britannique entrainait en France bien qu'il soit potentiellement dangereux. Etablir des responsabilités dans cette crise sans tenir compte de l'avant 1996 paraît pour le moins saugrenu [135].

3.2.2.2.10. L'Amérique du Nord entre dans la crise

3.2.2.2.10.1. Le Canada

Dix-sept ans après l'apparition de l'encéphalopathie spongiforme bovine en Europe, le continent nord-américain est rattrapé par la maladie de la vache folle avec un cas diagnostiqué dans les plaines canadiennes de l'Alberta aux immenses cheptels. A Edmonton, capitale de cet état de l'ouest, le ministre canadien de l'agriculture annonce le mardi 20 mai 2003 qu'un cas d'ESB a été détecté sur un troupeau Nord albertain. Maigre et malade, l'animal âgé de huit ans, avait été abattu en janvier 2003 mais n'avait été testé que le 16 mai 2003 pour l'ESB ; un premier résultat positif des laboratoires de Winnipeg étant confirmé le mardi suivant par un laboratoire britannique. Mal en point et étant soupçonnée de pneumonie par les vétérinaires, la bête a été envoyée à l'équarrissage sans qu'aucun morceau n'entre dans la chaîne alimentaire humaine [141]. Une enquête est diligentée par les autorités canadiennes pour vérifier l'origine de la vache (un premier cas en 2003 dans ce même état d'Alberta avait été diagnostiqué sur une vache d'origine britannique), son parcours (l'animal ayant changé plusieurs fois de ferme) et retrouver ses descendants. Le Canada s'interroge sur l'origine de ce cas d'ESB, les importations de viande et de ruminants vivants étant limitées aux pays considérés comme exempts d'ESB (Australie, Etats-Unis, Nouvelle-Zélande ou Chili) et les protéines animales sont interdites dans l'alimentation animale depuis 1997. Cependant, l'âge de la vache laisse supposer qu'elle aurait pu être contaminée par des farines carnées fabriquées avec des restes de ruminant avant 1997. L'autre hypothèse est une contamination possible au contact de cerfs ou de wapitis atteints d'une maladie proche de l'ESB (de nombreux troupeaux de cerfs sauvages ou de wapitis sont touchés par cette maladie, certains ayant du être abattus) [142]. Des tests ADN sont réalisés montrant que l'animal est probablement originaire du Saskatchewan. Ce serait donc le véritable premier cas d'ESB Nord américain. L'élevage de Fairview (Alberta) est immédiatement placé en quarantaine ainsi que deux autres fermes où la vache a séjourné. Plus de 1000 bovins seront euthanasiés et testés.

Les assurances canadiennes ne suffisent pas aux Etats-Unis qui placent aussitôt le Canada sous régime de restriction concernant l'ESB, ce qui signifie que ne sera accepté aucun ruminant ni aucun produit issu de ruminant sur le sol américain pendant la poursuite des investigations [143]. Même temporaire, cet embargo représente un coup dur pour la filière bovine canadienne alors que 90% des exportations de viande partent vers les USA. Le coup est aussi rude pour les grandes compagnies ferroviaires canadiennes qui transportaient le bétail d'un pays à l'autre. D'autre pays (le Japon), emboîtent le pas des Etats-Unis en décrétant un embargo total sur le bœuf canadien [144] [145].

3.2.2.2.10.2. Les Etats-Unis

Le mardi 23 décembre 2003, l'administration américaine annonce que le premier cas de la maladie de la vache folle vient d'être enregistré aux Etats-Unis dans une ferme de l'état de Washington. Les Etats-Unis n'avaient signalé jusqu'ici aucun cas d'ESB, seul le Canada ayant été touché par un cas dans l'état d'Alberta au mois de mai 2003. La vache laitière de race Holstein, qui était trop faible pour marcher, avait subi un test positif le 09 décembre dans une ferme proche de la ville de Mabton qui a été placée en quarantaine. La secrétaire à l'agriculture américaine déclare alors “ *Une seule vache de race Holstein a subi un test présumé positif à l'ESB. Même si le risque pour la santé humaine est minimal, nous allons prendre toutes les mesures adéquates avec la plus grande prudence ... La confirmation définitive de ce cas d'ESB doit être fournie par un laboratoire britannique dans trois à cinq jours*” [146]. Sans perdre un instant, des pays asiatiques annoncent qu'ils suspendent leurs importations de viande de bœuf américaine. Le Canada, victimes de sanctions américaines sévères après la découverte d'un cas sur son territoire fait savoir qu'il attend les conclusions définitives du laboratoire britannique avant d'adopter des mesures de rétorsion [149]. La découverte de ce cas d'ESB qui menace la filière bovine américaine fait chuter en bourse les titres d'entreprises de restauration rapide et suscite des craintes parmi les consommateurs, un responsable ayant jugé possible que la viande de l'animal malade ait déjà été consommée sous la forme de hamburgers. Les autorités américaines déclarent faire tout leur possible pour déterminer la traçabilité de la viande, que les parties à haut risque comme le cerveau et la moelle épinière ont été retirées de l'animal et que les muscles qui ont pu entrer dans le circuit commercial présentent très peu de risque pour l'homme. Un responsable de l'état de Washington n'exclue pas que d'autres parties que les muscles de la vache abattue aient été consommées (on apprendra début janvier 2004 que des parties de cette vache ont en fait été consommées dans au moins huit états américains). La secrétaire à l'agriculture recommande alors aux consommateurs américains de ne pas céder à la panique ; elle déclare :“ *Je compte servir du bœuf à mon dîner de Noël. Le risque posé par l'ESB pour la santé humaine est très faible*” [148]. Ses déclarations rappellent les premières

déclarations des responsables politiques européens au début de la crise en Europe ! Tracer les origines de l'animal était supposé prendre des semaines. Quatre jours après l'annonce de ce premier cas d'ESB, le vétérinaire en chef du département américain de l'agriculture indique que l'animal provient du Canada [149]! Mais un doute subsiste sur l'âge de la vache. Les Américains avaient d'abord estimé que la bête avait entre quatre et quatre ans et demi, tandis que la boucle qui a permis la traçabilité jusqu'à un troupeau de l'Alberta, appartient selon les Canadiens à un animal né en 1997, soit âgée de près de 7 ans. De nouvelles mesures sont mises en place par les autorités américaines pour atténuer le risque d'introduction de l'ESB et sa propagation en Amérique du Nord : tous les animaux dits couchés, c'est à dire ceux incapables de se lever ou de se déplacer sans aide, ne pourront être abattus. Les Etats-Unis n'ont pas l'intention de mettre en place un système de dépistage identique à celui mis en place par les Européens (quand on ne cherche pas, on ne trouve pas ...) [147]

La découverte de ce cas d'ESB risque de porter un coup sévère à la puissante industrie du bœuf américaine et à l'économie dans son ensemble selon les analystes. La vente de bœuf et de veau représente à elle seule 40 milliards de dollars, les exportations se chiffrant à 3,4 milliards de dollars en 2002 vers les marchés asiatiques et sud-américains. La plupart de ces exportations ont déjà été stoppées, mais l'impact de ce cas d'ESB reste une inconnue sur le long terme malgré l'exemple canadien (la fermeture de la frontière américaine au bœuf canadien a entraîné de lourde perte pour la filière bovine canadienne) [148]. Le fait que les tests ADN pratiqués sur la vache incriminée aient montré que la vache provenait bien du Canada redonne à la fin janvier 2004 une virginité au territoire américain vis à vis de l'ESB. La filière bovine américaine est sauvée ...mais pour combien de temps ?

3.2.3. Rôle des médias dans la crise de la vache folle

A chaque crise les médias se retrouvent en position d'accusés, comme le messenger chargé de porter les mauvaises nouvelles. La presse avait déjà été montrée du doigt par le Président de la République Française lors de la première crise, il dénonçait "*l'irresponsabilité de ceux qui commentent*" et leur action destinée à *vendre du papier*. Au même sommet, il dénonce, de la part des journalistes, une "*alimentation permanente de l'imaginaire*"[58]. Dans toute crise, le rôle des médias ne peut être ni négligé ni négligeable. Ceux-ci peuvent même être accusés de contribuer au façonnage de l'opinion publique, du moins à sa représentation. Ils interviennent aussi dans le débat démocratique, dans le processus gouvernemental en s'érigeant parfois en porte-parole de la société civile ou en donnant la parole à d'autres acteurs tels que les associations, les experts, voir à l'individu lui-même.

De fait, l'analyse du rôle des médias est un exercice difficile. Il ne faut pas tomber dans le piège de la tentation du complot médiatique qui rend la presse ou la télévision responsable de tous les malheurs. Dans ce cas, le fait de se focaliser sur un bouc émissaire évite entre autre de chercher les vraies responsabilités. Les réactions du monde agricole lors de cette crise vont dans ce sens, accusant la presse d'être responsable de la psychose ambiante, même si elles peuvent être compréhensibles tant la filière bovine paraît sinistrée à l'époque. Le second risque consiste à considérer que les médias non aucun rôle dans la construction de l'opinion ou aucune influence sur le jeu des acteurs politiques. L'actualité semble bien montrer le contraire puisque au nom du principe de précaution, le gouvernement va interdire les farines animales sous le feu nourri des critiques médiatiques d'inaction dans la matière et que beaucoup de maires vont par voie de presse signaler qu'ils interdisent la viande de bœuf dans les cantines de leurs communes [tableau XXIII].

L'expérience de la crise de la vache folle démontre alors la place essentielle des médias dans toute crise de société. Mais sont-ils vraiment à l'origine de celle-ci ? Qui dans l'affaire de fraude à la viande de bœuf déclenche l'incendie ? Le procureur de la république qui dévoile à la presse la tentative de fraude, le négociant qui se défend au travers des médias ou les services vétérinaires de la place en mal de reconnaissance et qui ont plusieurs fois eu affaire à ce négociant, le distributeur Carrefour qui annonce maladroitement à grand renfort de publicité le retrait de la viande suspecte, ou alors la presse qui flaire la bonne affaire ? Il ne faut pas oublier que cette affaire de fraude éclate dans un climat de crise alimentaire devenue quasi-permanente (poulets à la dioxine, ESB, OGM...) Ironie du sort, cette nouvelle affaire tombe en pleine campagne publicitaire de l'enseigne incriminée ! Pour l'occasion le distributeur invente le principe de précaution extrême en décidant d'étendre les mesures de rappels à tous les steaks produits par l'abattoir de Villers-Bocage dans tous les magasins du groupe. Décision qui va être largement commentée et critiquée, la quasi-totalité de la viande du lot de vache suspect ayant déjà été consommée à la date du rappel. Paradoxalement, en adoptant une mesure aussi extrême, le public est en droit de douter de la qualité de la viande distribuée ; un article assassin pour la filière bovine paraît le dimanche suivant ***“De la vache folle dans nos assiettes”*** [110], la psychose peut commencer ! L'amalgame entre vache laitière et race à viande est fait : tout cela c'est de la viande de bœuf ! Le discrédit sur les vaches laitières, les plus touchées par la maladie et suspectées de consommer des farines animales à longueur de journée fussent-elles interdites dans leur alimentation depuis plusieurs années, est facile. Le discours devient caricatural avec d'un côté la Prime Holstein véritable usine à lait élevée en batteries et de l'autre côté la Montbéliarde ou la Salers qui mange que de la bonne herbe et dort dans une étable confortable. Déjà boudée depuis la première crise (1996), la viande bovine devient vite suspecte, d'autant plus qu'elle provient d'un élevage

laitier. La FNSEA, puissant syndicat paysan, va jeter de l'huile sur le feu en demandant l'élimination de tous les bovins nés avant l'interdiction des farines animales dans l'alimentation bovine (nés avant 1996), jetant le doute et l'opprobre sur tous les bovins nés avant cette date [151]. Les médias deviennent alors la cible de ceux qui s'estiment victimes de la crise et de la psychose ambiante. Les milieux agricoles sont tentés de porter le débat sur le terrain judiciaire en accusant les médias de colporter de fausses informations et de porter atteinte à toute une profession [152] [153]. Pour eux, certaines approximations et informations mal contrôlées accréditent dans l'opinion un risque réel et une suspicion généralisée sur la viande. Dans une situation de psychose, les rumeurs vont bon train ; dans les campagnes, elles portent sur le risque d'apparition de la maladie dans le troupeau des voisins ; en ville sur la composition des steaks hachés et sur le nombre de victimes du nouveau variant comptabilisés ou non. Les sondages, dont sont toujours friands les médias en temps de crise pour justifier l'information, fleurissent dans la presse. Le premier, paru le 11 novembre [154], révèle ce que réclament les Français : les deux tiers sont favorables à l'interdiction des farines animales et approuvent le retrait des cantines de la viande de bœuf. Le second, paru le 12 novembre, révèle que 70% des sondés sont inquiets [155] ou très inquiets au sujet de la crise de la vache folle et que 75% sont pour le retrait des farines animales. D'autre part, 45% des français se disent disposés à changer leurs habitudes alimentaires en matière de consommation de bœuf.

La chaîne médiatique joue alors pleinement son rôle : les radios annoncent, les télévisions montrent et les journaux expliquent et commentent largement. L'information part le plus souvent d'un fait divers et la reprise par les médias tient avant tout de leur appréciation de l'impact potentiel des faits portés à la connaissance du public ; pour être médiatisée, l'information doit intéresser une part suffisante du public. En cas de crise, le risque de dérapage est accentué par la précipitation et l'accélération des événements. Les pièges sont nombreux : la pression du court terme (l'annonce que des chercheurs auraient prouvé que le mouton pouvait être dangereux suivit de son démenti quelques jours plus tard pour cause d'erreur d'échantillon !), du direct, la course à l'audience (des émissions en prime time avec des intitulés évocateurs : **“Vache folle : la grande peur”** [100] et le communiqué de presse annonçant l'émission de cette façon : *"Vache folle : sommes-nous déjà empoisonnés ? Alerte sur la vache folle ! Les cas d'animaux atteints se multiplient en France. La progression de la maladie chez l'homme est alarmante en Grande-Bretagne. S'agit-il d'une épidémie ? Faut-il désormais avoir peur de manger de la viande ? Les professionnels européens de la viande bovine ont-ils sciemment joué avec notre santé ? Quelle est la responsabilité des autorités sanitaires françaises ? Toutes les précautions ont-elles été prises ? Trafic de viande, laxisme et négligences : nous avons mené l'enquête sur ce nouveau scandale..."* ; la tentation du sensationnel Zoé et

Arnaud victimes agonisantes (les caméras de M6 scrutent son corps effondré). Ses parents l'entourent. Images poignantes : Arnaud pourrait être le troisième cas français du nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob, lié à la vache folle) ; la simplification outrancière (***De la vache folle dans nos assiettes*** ou ***de la vache folle dans nos supermarchés***), ou la généralisation abusive.

Dans de telles situations, le poids des télévisions est énorme en centrant les messages sur des images chocs : les malades du nouveau variant, les abattoirs, l'équarrissage avec toutes ses dérives (cadavres de toutes sortes d'animaux, boues d'épuration ...) ou en jouant sur l'émotion des témoignages. La maladie s'incarne en la personne des jeunes britannique Zoé ou français Arnaud dont la maladie est racontée par des proches au cours d'émissions télévisées sur France3 et M6 . L'affaire de la vache folle devient au yeux du monde une question de santé humaine comme le furent les affaires du sang contaminé et de l'hormone de croissance. La maladie humaine devient réalité et les spéculations sur l'ampleur de la maladie vont bon train. Les Français se croyaient à l'abri d'un tel fléau derrière le principe de précaution, l'embargo du bœuf britannique et les certificats d'origine française pour la viande ! Tous ces gardes fous avaient stoppé le prion comme en son temps le nuage de Tchernobyl s'était arrêté miraculeusement à nos frontières. Ils réalisent brutalement que le mal est chez eux. Beaucoup de journalistes s'étonnent ou s'offusquent de voir le ministre de l'agriculture communiquer sur une affaire de santé publique alors que les représentants du ministère de la santé restent désespérément muets. Cette réalité incontournable renvoie chacun devant ses responsabilités et oblige les pouvoirs publics de l'époque à décider, et vite. Les farines animales sont définitivement condamnées, sans avoir obtenu l'avis de l'AFSSA, tant l'émotion est grande. Des mesures sont prises pour exclure du don du sang les personnes ayant séjourné au Royaume-Uni, le sang étant peut être contaminant. La côte à l'os tant appréciée des français perd son os ! Le principe de précaution frappe à tout va.

Même si la couverture de la crise a été dans un premier temps identique pour l'ensemble de la presse écrite, il ressort que la presse régionale a été plus proche des préoccupations des acteurs locaux comme les éleveurs ou les élus locaux alors que la presse nationale a été plus passionnée par l'opposition politique de la cohabitation dans un deuxième temps. Il est intéressant de comparer la façon dont Ouest France, quotidien paraissant dans le Grand Ouest, région la plus touchée par l'ESB, et la presse quotidienne et hebdomadaire nationale dont les rédactions sont la plupart situées en région parisienne ont réagi. Les différentes affaires ayant émaillé le début de la crise (farines animales, fraude à la viande) ont été traitées de façon similaire, les unes de la presse régionale étant toutefois plus sobres et moins outrancières.

Tableau XXIII : Quelques articles relatifs à la gestion politique de la crise

date	Article	Support
08-11-2000	Farines animales : Chirac oblige Jospin à décider	Ouest France
08-11-2000	Chirac-Jospin : le temps des vacheries	Libération
09-11-2000	La France s'enfonce dans la crise de la vache folle	Le Monde
10-11-2000	Une démocratie spongiforme	Libération
13-11-2000	Farines : Jospin acculé au moratoire	Libération
16-11-2000	Lionel Jospin se défend d'avoir cédé aux injonctions de Jacques Chirac	Le Monde
16-11-2000	Le principe de confusion	Le Nouvel Observateur
16-11-2000	La politisation de la vache folle	Med Hermès
16-11-2000	Chirac et Jospin au bord de la crise de régime	Le Nouvel Observateur

Par la suite, pendant que la presse nationale s'intéresse essentiellement à la gestion politique de la crise en exacerbant l'opposition de vue sur la crise entre les deux principales personnalités de l'exécutif français (tableau XXIV) et donne la parole à l'emblématique et très médiatique président de la confédération paysanne dénonçant à tout va la politique agricole française et la mal-bouffe, Ouest France s'attache par le biais de petits articles à donner au lecteur et au consommateur les tenants et les aboutissants de la crise de la vache folle (tableau XXV).

Tableau XXIV : Articles parus dans Ouest France pour expliquer la crise de la vache folle

Date	Titre	Auteur
15-12-00	Toutes les vaches sont dans la nature	F. Vercelletto
16-12-00	Le prion reste une énigme scientifique	B. de Solleu
18-12-00	Ce que nous dit farine	G. Guitton
20-12-00	Les dons de sang sous surveillance	S. Chabert
21-12-00	Comment se protéger dans les abattoirs	M. Girard
24-12-00	Des tests ESB d'une relative fiabilité	B. de Solleu
26-12-00	Dans les raviolis du muscle très industriel	H. Plagnol
27-12-00	Le steak haché nourrit les fantasmes	H. Babonneau
28-12-00	Le casse tête des protéines végétales	X. Bonnardel
29-12-00	Le consommateur risque de payer	H. Plagnol
30-12-00	Le plan anti-Creutzfeldt-Jakob à l'hôpital	C. David
02-01-01	ESB : les farines seules responsables	C. Thevenoux

D'autre part, le président du principal syndicat agricole, la FNSEA, par ses déclarations soutenant une agriculture productiviste (fruit de la PAC) responsable aux yeux de beaucoup de journalistes de la crise actuelle, et par ses propositions irréalistes (abattre tous les bovins nés avant 1996)[151] exaspère une partie du monde agricole et une grande partie des consommateurs qui préfèrent adhérer aux thèses de la confédération paysanne [156] et à l'agriculture biologique.

L'état de psychose s'est d'abord prêté à toutes les surenchères dans les titres et les unes, ces titres reprenant volontiers des allusions à la folie, à la mort et aux risques alimentaires. Les magazines montés la semaine du 06 au 11 novembre 2000 n'ont fait qu'entretenir la psychose. Les titres sont évocateurs du malaise profond des consommateurs : ***La crise de l'assiette folle*** [157]; ***Ce que l'on peut manger sans risque, le guide anti-vache folle*** [158]. La mal-bouffe est de retour. D'autre part, la multiplication des cas d'ESB ne peut qu'attiser les feux de l'actualité. Le premier cas isolé dans un département jusque là épargné fait figure d'événement et d'exception. Au bout de quelques cas, l'effet cumulatif accrédite l'idée d'une contagion réelle. Cet effet a été observable à l'échelon local, mais aussi national quand l'Allemagne et l'Espagne ont découvert leurs premiers cas de vache folle. Chacun essaie de débusquer les vrais coupables[159].

Fait nouveau dans cette crise, des informations circulent sur Internet, sur les sites des journaux et des chaînes nationales de télévisions au travers de dossiers d'actualités et d'archives très fouillés, et sur des sites plus spécifiques organisés par le ministère de l'agriculture (www.agriculture.gouv.fr), de l'Institut National de Recherche Agronomique (www.inra.fr), de l'AFSSA ou du gouvernement britannique (www.cjd.ed.ac.uk). De nombreux sites ont également ouvert des forums de discussion sur cette affaire.

La tension retombe. Les dossiers traitant du sujet fleurissent [160]. La presse peut ouvrir ses colonnes aux élus qui ont parfois, contre l'opinion publique, maintenu la viande de bœuf dans les cantines. D'autres expriment leur hostilité au stockage des farines animales sur leurs communes. La presse s'inquiète alors des conditions dans lesquelles vont être stockées et éliminées les farines, du coût financier de cette mesure.

La parole est enfin donnée aux acteurs du monde paysan [161]. Les enquêtes dans ce domaine deviennent plus fouillées sur les conséquences de la crise pour les éleveurs [162], principalement pour ceux qui ont dû abattre leurs bêtes après la découverte d'un cas d'ESB dans leur troupeau. La consommation de la viande bovine est en chute libre, les vaches de réforme sont invendables ; la réalité est sombre [163]. Les agriculteurs ont bien du mal à faire prévaloir devant l'opinion publique leur détresse (ils sont souvent jugés responsables de la crise) face à celle des parents ou des victimes du nouveau variant.

4. Conclusion

En 2004, la nature exacte de l'agent de l'ESB n'est toujours pas connue, même si l'hypothèse du prion est la plus probable. Le fait qu'une maladie animale, l'ESB, puisse se transmettre à l'homme a déclenché une grave crise à la fin de l'année 2000 : la crise de la vache folle. Pourtant, certains avaient prédit que l'épidémie d'ESB devait disparaître en 2001 ! De ce fait, l'interdiction totale des FVO dans l'alimentation animale et le développement de tests rapides de détection constituent une avancée très importante pour la protection de l'être humain. Des incertitudes demeurent sur le nombre potentiel de victimes du nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-jakob. La découverte de nouvelles souches d'ESB (des chercheurs italiens en auraient trouvé de nouvelles début 2004), l'apparition de malades hétérozygotes (à ce jour, tous les malades du nv-MCJ sont homozygotes à la méthionine) ou une période d'incubation plus longue de la maladie pourraient remettre en causes toutes les estimations faites ces dernières années. Il faudrait revoir le nombre de victimes à la hausse.

En attendant la levée des incertitudes sur la nature réelle de l'agent et sur les modes de contamination, l'application de mesure de bon sens s'imposent. En effet, mêmes si les risques de transmission de la maladie animale à l'homme semblent maîtrisés, la possibilité d'une transmission du nouveau variant de la MCJ par les produits sanguins ne doit pas être exclue. Les maladies à prions (ESB, tremblante, MCJ,...) sont toujours mortelles, elles demandent une application stricte du principe de précaution. Le dévoyer entraînerait à coup sûr une catastrophe sanitaire majeure pour l'homme. Il faut garder en mémoire les victimes de l'hormone de croissance et les jeunes victimes du nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Tout le monde reconnaît l'importance de l'information, indispensable à toute démocratie. Cela ne doit pas empêcher les médias de réfléchir à leurs propres pratiques pour accepter de prendre leur part de responsabilité non seulement au débat mais aussi à l'émergence d'une crise. La question n'est pas de dire ou de ne pas dire, mais plutôt comment. Il en va ainsi de la crédibilité des médias à long terme comme de leur responsabilité immédiate. Les consommateurs se font leur propre opinion en confrontant les images et les mots pour trancher dans le vif du tapage médiatique au moment de passer à l'acte d'achat. Et dans cette crise, le consommateur a réagi en fonction des risques perçus. Un sondage publié début 2001 confirme que les Français sont plutôt mitigés sur l'information des médias sur la maladie de la vache folle. Si la majorité des interviewés est plutôt satisfaite de la couverture médiatique, 60%

pensent que les médias n'ont pas fait la part entre les informations sûres et les hypothèses. Une majorité estime qu'ils n'ont pas su expliquer les véritables risques de transmission de la maladie. Seule l'interdiction des farines animales a été à leurs yeux bien expliquée (pourtant, à la mi-novembre 2000, 86% des sondés pensaient encore, que les bovins consommaient des farines animales avant leur interdiction totale et qu'ils étaient les plus gros consommateurs de farines devant toutes les autres espèces ; jugeant la viande de bœuf la plus risquée !). D'autre part, 39% pensent que les médias sont responsables de l'effet psychose en contribuant à la forte inquiétude du public par une sur-médiatisation des différentes composantes de la crise, devant les experts 25% qui se contredisent parfois (nombre de victimes du nouveau variant, sang contaminant ou non, innocuité du muscle...) Pour beaucoup de monde, les médias ont amplifié et dramatisé le contexte paroxystique de la crise. Reste que le besoin d'information est latent et doit être bien assuré. L'information apparaît au cœur des constructions sociales, des perceptions de la réalité, avec ses peurs et ses risques. Cela suppose des médias d'échapper aux pressions du court terme et de l'audimat pour contribuer à la conscience collective des enjeux de société. Ils doivent aider le consommateur à faire le tri, pour ne pas désigner à la vindicte populaire le premier acteur venu, en l'occurrence le monde agricole dans sa globalité. On est en droit d'attendre des journalistes qu'ils contribuent à une réflexion plus approfondie sur les risques alimentaires plutôt que de servir la mal-bouffe à toutes les sauces.

Début 2004, si la psychose n'est plus, la crise est loin d'être terminée.

«La gravité des développements récents de la crise de la vache folle m'amène à intervenir de nouveau pour rappeler les principes qui doivent guider notre action, les objectifs que nous devons nous fixer et les mesures qui doivent être prises.

«Les principes sont clairs. Dans cette crise, aucun impératif ne peut être placé plus haut que l'exigence de la santé publique. Aucune autre considération ne saurait inspirer l'action des pouvoirs publics. La confiance de nos concitoyens dans la sécurité de leur alimentation et de celle de leurs enfants doit être rétablie. L'avenir lui-même de la filière bovine est entièrement subordonné à la réponse qui sera apportée à cet impératif majeur de santé publique. Aucune objection économique, aucune contrainte technique ne peuvent être retenues qui seraient contraires à cet impératif. Tout doit donc être mis en oeuvre pour parvenir à une sécurité maximale.

«Les objectifs, je les ai indiqués il y a maintenant 15 jours. Nous devons sans retard interdire les farines animales et prendre le cap du dépistage systématique de la maladie, afin de limiter, autant qu'il est techniquement possible, les risques de contamination.

«Chacun sait que cela n'ira pas sans difficultés, pour des résultats qui ne peuvent être immédiats. Le risque zéro ne peut être garanti. Si l'on ne peut atteindre une sécurité absolue, il faut à tout le moins rechercher un risque absolument minimum.

«S'agissant des farines animales, une expertise a été demandée, à juste titre, à l'Agence de sécurité alimentaire. J'estime pour ma part que, sans attendre les résultats de cette expertise, il faut suspendre l'utilisation de ces farines dans tous les élevages en attendant de prendre une décision définitive, au vu des dires d'experts.

«Dès maintenant, il faut envisager la mise en place de mesures d'accompagnement d'une décision de ce type pour l'approvisionnement de nos élevages en protéines végétales. Les accords internationaux nous permettent de développer nos productions de protéines dans le cadre de la Politique agricole commune.

«S'agissant des tests de dépistage, chacun connaît leurs limites actuelles. Ils ne sont pas de nature, à eux seuls, à assurer la sécurité qu'attendent légitimement les Français. Mais leur généralisation, ajoutée à un effort accéléré de recherche pour les améliorer, permettra d'éliminer un nombre croissant d'animaux porteurs de la maladie.

«La France agit également au niveau de l'Union européenne pour faire progresser l'harmonisation des réglementations des Etats membres et pour mettre en place rapidement l'Autorité européenne de sécurité alimentaire dont elle a demandé, vous le savez, la création.

«Mes chers compatriotes, je comprends parfaitement vos inquiétudes, mais il ne faut pas céder à des peurs irrationnelles. Nous devons sortir au plus vite de cette crise et nous pouvons le faire, en appliquant de la manière la plus rigoureuse le principe de précaution. Nous aurons également besoin de stimuler davantage notre recherche médicale pour comprendre mieux cette maladie et en venir à bout.

«L'impératif de santé publique est d'intérêt national. Lui seul peut permettre de rétablir la confiance et, en fin de compte, lui seul est de nature à préserver les intérêts économiques de nos éleveurs, qui depuis des années ont engagé un combat pour la qualité et qui sont aujourd'hui menacés par le doute qui s'est répandu dans l'esprit des consommateurs.

«Je compte sur la solidarité et la mobilisation de tous les acteurs de la sécurité alimentaire pour que la France se montre exemplaire dans la maîtrise de ce nouveau risque sanitaire en faisant prévaloir l'esprit de précaution et de responsabilité».

Annexe 01 Texte intégral de l'allocution télévisée du Président de la République Française le 06 novembre 2000 (source : *NouvelObs.com*)

Carrefour



A NOS CLIENTS.

Nous avons décidé, au cours du week-end de retirer de la viande bovine de nos rayons et nous vous avons demandé de la rapporter dans nos magasins. Cette dernière avait été déclarée saine par les services vétérinaires à l'abattage. Nous avons effectué ce retrait à la suite d'une présumée tentative de fraude et par souci de précaution extrême pour nos clients.

Nous sommes conscients de la gêne et désolés de l'inquiétude que ceci a provoqué pour vous.

Nous l'avons fait par volonté de transparence et par souci de votre santé.

Depuis 11 ans, nous avons initié, en coopération avec les producteurs français les «Filières Qualité Carrefour» qui s'appuient sur la valorisation des terroirs, la traçabilité et la transparence dans l'alimentation animale.

Cette démarche s'inscrit dans la volonté de Carrefour d'assurer à ses clients Qualité, Santé, Sécurité.

Les actions de Carrefour concernant la viande.

1992 : Signature de la première «Filières Qualité Carrefour» avec la filière bovine de race normande et suppression des farines de viande dans l'alimentation de ces bovins.

1994 : Suppression des farines de viande pour l'ensemble des races bovines «Filières Qualité Carrefour» vendues dans tous les magasins Carrefour.

1995 : Suppression des farines de viande pour l'alimentation des volailles Carrefour dans les magasins Carrefour.

1998 : Suppression des farines de viande pour l'alimentation des porcs dans les «Filières Qualité Carrefour».

1999 : Suppression des antibiotiques de croissance dans l'alimentation de tous les animaux «Filières Qualité Carrefour» vendus dans nos rayons.

Malgré la réglementation très avancée en France et la rigueur de nos procédures, le risque zéro n'existe pas, notamment en cas de fraude.

Mais il faut aller plus loin en matière de sécurité alimentaire.

Les propositions de Carrefour en matière de sécurité alimentaire

1. Au-delà des «Filières Qualité Carrefour», nous demandons : la généralisation de l'interdiction totale de l'usage des farines de viande dans l'alimentation des porcs, volailles, veaux, poissons, comme c'est aujourd'hui le cas pour les bovins.

2. Nous demandons le retrait des antibiotiques facteurs de croissance de toute l'alimentation animale.

3. Bien que le risque zéro n'existe pas, les scientifiques s'accordent à dire que le dépistage systématique de l'ESB à l'abattoir permettrait de réduire encore les risques. En conséquence, nous demandons le dépistage systématique de l'ESB à l'abattoir.

Carrefour est déterminé à mettre en œuvre ce dépistage dans les meilleurs délais pour l'ensemble de la viande bovine vendue dans ses magasins.

**AVEC TOUS LES ACTEURS CONCERNÉS PAR LA CHAÎNE ALIMENTAIRE
CARREFOUR SE MOBILISE POUR LA SANTÉ DES CONSOMMATEURS.**

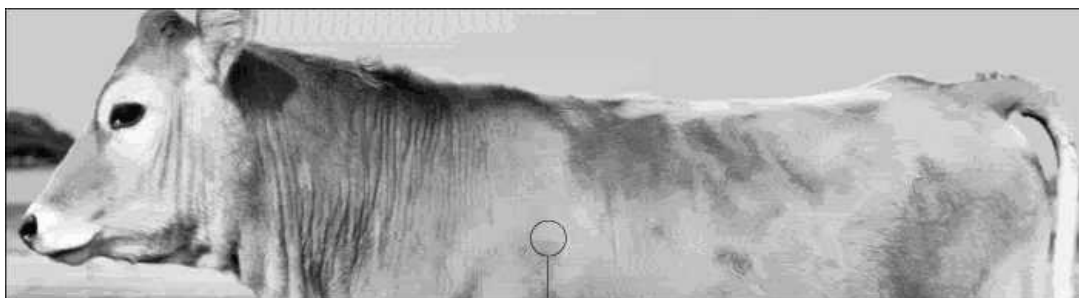
Carrefour - Champion - Shopi - Huit à Huit

PUBM

Ouest France
Mercredi 25 octobre 2000

Annexe 02 : Encart publicitaire Carrefour du 25 octobre 2000

(Source : Ouest France)



POURQUOI LA VIANDE DE BŒUF PEUT-ELLE ÊTRE CONSOMMÉE SANS CRAINTE ?

1 - D'ABORD, LA VIANDE BOVINE FAIT L'OBJET D'IMPORTANTES MESURES DE SÉCURITÉ

- Tout bovin présentant le moindre signe d'Encéphalopathie Spongiforme Bovine, dite maladie de la "vache folle", est abattu, ainsi que la totalité du troupeau auquel il appartient, dès lors que ce cas d'ESB est confirmé.
- Pour les autres bovins ne présentant aucun signe de la maladie, les tissus à risque sont retirés systématiquement à l'abattoir, comme le crâne et son contenu, la moelle épinière, la rate, les intestins et le thymus (ris de veau).

*C'est parce que ces mesures sont prises que la viande de bœuf
peut être consommée sans crainte.*

2 - PAR AILLEURS, L'ALIMENTATION DES ANIMAUX EST SÉCURISÉE AU MAXIMUM

- Les farines animales sont interdites en France dans l'alimentation des bovins depuis 1990 et des autres ruminants depuis 1994.
- Par précaution supplémentaire, le Gouvernement vient de décider la suspension immédiate de l'utilisation des farines animales dans l'alimentation des autres animaux d'élevage (porcs, volailles...), afin de supprimer tout risque de contamination et de présence accidentelle ou frauduleuse de ces farines dans l'alimentation des bovins.

3 - ENFIN, LE DÉPISTAGE ET LA RECHERCHE SONT RENFORCÉS

- Au-delà de la surveillance depuis 1991 des troupeaux, un programme de tests de dépistage, le plus important en Europe, a été lancé en juin 2000 pour mieux connaître l'étendue de la maladie dans les zones à risque, ainsi que pour comparer les tests aujourd'hui disponibles. Ce programme concerne maintenant tout le territoire national.
- Les premiers résultats de ces recherches seront rendus publics d'ici à la fin de l'année.
- Des programmes de recherche sur les maladies à prions, dont fait partie la maladie de la "vache folle", sont accentués avec un triplement des crédits et la création de nouveaux laboratoires de recherche.

La santé publique et la sécurité sanitaire des aliments sont prioritaires

VOUS VOUS POSEZ D'AUTRES QUESTIONS :

Au nom du principe de transparence, les services de l'État ouvrent aujourd'hui un numéro vert.

Appelez le  **N° Vert 0 800 600 110** ou consultez le site Internet www.agriculture.gouv.fr



Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Secrétariat d'État à la Santé
et aux Handicapés

Ministère de l'Agriculture
et de la Pêche

Secrétariat d'État aux Petites et Moyennes
Entreprises, au Commerce, à l'Artisanat
et à la Consommation

Bibliographie

1. Wells G.A.H., Scott A.C., Johnson C.T., Gunning R.F., Hancock R.D., Jeffrey M., *et al.* A novel progressive spongiform encephalopathy in cattle. *Vet. Rec.* 1987; 121: 419-20.
2. Hunter N., Foster J.D., Goldmann W., Stear M.J., Hope J., Bostock C. Natural scrapie in a closed flock of cheviot sheep occurs only in specific PrP genotypes. *Arch. Virol.* 1996 ; 141:809-824.
3. Andreoletti O., Lacroux C., Chabert A., Monnereau L., Tabouret G., Lantier F., Berthon P., Eychenne F., Lafond-Benestad S., Elsen J.M., Schelcher F. PrP(sc) accumulation in placentas of ewes exposed to natural scrapie: influence of foetal PrP genotype and effect on ewe to lamb transmission. *J. Gen. Virol.* 2002 ; 83, (10): 20607-2616.
4. Schelcher F., Tabouret G., Andreoletti O. Clinique et épidémiologie des infections à prions chez l'animal. *Bull. Soc. Fr. Microbiol.* 2002 ; 17, (4).
5. Williams E.S., Miller M.W. Chronic wasting disease in deer and elk in North America. *Rev. Sci. Tech.* 2002 ; 21, (2) : 305-316.
6. Beauvais P., Billette de Villemeur.. Les encéphalopathies spongiformes transmissibles animales. *in* Maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres maladies à prions. Edit. Médecine-sciences 1996 ; pp. 3-13
7. Braun U., Pusterla N., Amrein E., Estermann U. Production animale. Quand suspecter un cas d'ESB ? *Revue UFA.* 01-1997
8. Mac Elroy M.C., Weavers E.D.. Clinical presentation of bovine spongiform encephalopathy in the Republic of Ireland. *Vet. Rec.* 2001 ; 149, (24) : 747-748
9. Beauvais P., Billette de Villemeur. Maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres maladies à prions. Historique. *Médecine-sciences* 1996 ; pp. 47
10. Prusiner S.B. Novel proteinaceous infectious particles cause scrapie. *Science* 1992 ; vol. 216 : 136-144
11. Mouillet-Richard S., Ermonval M., Chebassier C., Laplanche J.L., Lehmann S., Launay J.M., Kellermann O. Signal transduction through prion protein. *Science.* 15-09-2000
12. Dormond D. Les prions : biologie et pathogénèse. *Hématologie* 2001 ; vol. 7, 325 : 1-14
13. De Rocondo A. Les prions: doutes et réalités. *CNRS-SDV* 1995
14. Swietnicki W., Morillas M., Chen S., Gambetti P., Surewicz W.K. Aggregation and fibrilization of the recombinant human prion protein huPrP90-231. *Biochemistry* 2000 ; 39: 421-31

- 15.Liautard J.P., Alvarez-Martinez M.T., Féraudet C., Torrent J. La protéine prion : structure, dynamique et conversion in vitro. Médecine/science 01-2002 ; vol 18 : 62-67
- 16.Schwartz M.. Le baiser de la mort. *in* Comment les vaches sont devenues folles. Ed. O. Jacob 2001 : 153-163
- 17.Saborio G.P., Permanne B., Soto C. Sensitive detection of pathological prion protein by cyclic amplification of protéine misfolding. Nature 2001; 411: 810-3
- 18.Frankiel J. La vache folle. La gazette du SNVP 11-2000 ; 20
- 19.Wilesmith J.W., Ryan J.B., Heston W.D. Bovine spongiform encephalopathy : case-control studies of calf feeding practices and meat and bone meal inclusion in proprietary concentrates. Res. Vet. Sci. 1992 ; 52, (3) :325-331
- 20.Pozetto B. Les infections nosocomiales virales et à agents transmissibles non conventionnels. Médecine/science 2001 ; pp. 301-02
- 21.Donnely C.A. BSE in France : epidemiological analysis and predictions. C. R. Biologies 2002; 325:1-14
- 22.Will R.G., Ironside J.W., Cousens S.N., Estibeiro K., Alperovitch A., *et al.* A new variant of CJD in U.K. Lancet 1996;
- 23.Dormont D. Le nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob. Eurosurveillance 2000 ; vol 5, n°9 : 95-97
- 24.ESBinfo. 2000. Fiches thématiques. Les matériels à risques spécifiés (MRS) http://www.agriculture.gouv.fr/esbinfo/fiches_thema/mrs/mrs.htm
- 25.Moynogh J., Schimmel H., Kramer G.N. The evaluation of tests for diagnosis of transmissible spongiform encephalopathy in bovines. 08-07-1999
- 26.Louis F. Tests par millions et interrogation. La Recherche 02-2001 ; 339 : 58-61
- 27.Beauvais P., Billette de Villemeur. La maladie de Creutzfeldt-Jakob . *in* Maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres maladies à prions. Médecine-sciences 1996 ; pp. 21-40
- 28.Weber M. Infections humaines à prions. Bull. Soc. Fr. Microbiol. 2003; 18 : 9
- 29.Beauvais P., Billette de Villemeur T. Maladies à prions ou encéphalopathies spongiformes transmissibles. Encycl. Med. Chir., Neurologie 2003; 18 : 9
- 30.Brown P., Gibbs C.J., Rodgers-Johnson P., *et al.* Humans spongiform encephalopathy: the national institute of health series of 300 cases of experimentally transmitted disease. Ann. Neurol. 1994; 35: 513-29
- 31.Bernoulli C., Masters CL., Gajdusek D.C., *et al.* Early clinical features of CJ disease. In: slow transmissible disease of the nervous system. Vol 1. Prusiner S.B., Hadlow W. (Eds) Academic Press- NY pp 229-51

- 32.Hsich G., Kennedy K., Gibbs C.J., Lee K.H., Harrington M.G. The 14-3-3-brain protein in cerebrospinal fluid as a marker for the transmissible spongiform encephalopathies. *N. England J. Med* 1996; 335 : 924-30
- 33.Zochodne D.W., Young G.B., Mc Lachlan R.S., *et al.* CJ disease without modifications sharp waves complexes: a clinical, electroencephalographic, and pathologic study. *Neurology* 1988; 38:1056-9
- 34.Bell J.E., Ironside J.W. Neuropathology of spongiform encephalopathies in humans. *Brit Med Bull.* 1993; 49: 740-77
- 35.Goldmann W. PrP gene and its association with spongiform encephalopathies. *Brit. Med. Bull* 1993; 49: 939-59
- 36.Brow P., Goldfarb L.G., Cathala F., *et al.* The molecular genetics of familial CJ disease in France. *J. Neurol Sci.* 1991; 105: 240-6
- 37.Duffy P., Wolf J., Collins G., *et al.* Possible person to person transmission of CJ disease. *N. Engl. J. Med.* 1974; 290: 692
- 38.MMWR. Creutzfeldt-jakob disease associated with cadaveric dura mater grafts. Japan, January 1979- may 1996. *Morb. Mortal Wkly Rep* 1997; 46 : 1066-69
- 39.Koch T.K., Berg B.O., de Armond S.J., Gravina R.F. CJ disease in a young adult with idiopathic hypopituitarism. *N. Engl. J. Med.* 1985; 313: 731-3
- 40.Billette de Villemeur T. Forme juvénile de la maladie de Creutzfeldt-Jakob. Aspects cliniques et neuropathologiques. *Path. Biol.* 1995 ; 43 :91-6
- 41.Will R.G., Ironside J.W., Zeidler M., Cousens S.N., Estibeiro K., Alperovitch A., Poser S., Pocchiari M., Hofman A., Smith P.G. A new variant of Creutzfeldt-Jakob disease in the U K. *Lancet* 1996 ; 347 : 921-25
- 42.Ironside J.W. New variant CJD in the U K. Clinical and pathologic studies. *Brain*; 7: 1243-1245
- 43.Lasmezaz Cl., Deslys J.P., Robain O., Demaimay R., Adjou K.T., Lamousy F., *et al.* BSE transmission to macaques. *Nature* 1996; 381: 743-4
- 44.Collinge J., Sidle K.C.J., Meads J., Ironside J., Hill A.F. Molecular analysis of prion strain variation and the aetiology of new variant. *Nature* 1996; 383: 685-90
- 45.Bruce M.E., Will R.G., Ironside J.W., Mc Connel I., Drummond D., Suttie A., *et al.* Transmission to mice indicate that new variant CJD is caused by the BSE agent. *Nature* 1997; 389: 498-501
- 46.Scott M., Will R.G., Ironside J., Nguyen H.O.B., Tremblay P., de Armond S. *et al.* Compelling transgenic evidence for transmission of bovine spongiform encephalopathy prions to human. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 1999; 96: 15137-42
- 47.Ghani A.C., Fergusson N.M., Donnelly C.A., Hagenaars T.G., Anderson R.M. Epidemiological determinants of the pattern and the magnitude of the vCJD epidemic in Great Britain. *Proc. R. Soc. Lond.* 1998 ; B265 :2443-52

- 48.Ghani A.C., Fergusson N.M., Donnelly C.A., Anderson R.M. Predicted vCJD mortality in Great Britain. *Nature* 2000;406: 583-4
- 49.Brown P., Will R.G., Bradley R., Asher D.M., Detwiller. Bovine spongiform encephalopathy and variant Creutzfeldt-Jakob disease: background, evolution, and current concerns. *CDC* 2001, vol. 7, n°1
- 50.Valleron A.J., Boelle P.Y., Will R., Cesbron J.Y. Estimation of epidemic size and incubation time based of age characteristics of vCJD in the United Kingdom. *Science* 2001
- 51.La sécurité alimentaire. ESB (crise de la vache folle). Chronologie ESB. http://www.viepublique.fr/dossier_polpublic/securite_alimentaire/esb/chronologie.shtml
- 52.ESBinfo. Informations générales. Dates clés (chronologie). http://www.agriculture.gouv.fr/esbinfo/i,fo_generales/chronologie/chronologie.htm.
- 53.The BSE inquiry : report, evidence and supporting papers of the inquiry into the emergence and identification of Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE) and Variant Creutzfeldt-Jakob disease (vCJD) and the action taken in response to it up to March 1996. Lord Phillips of Worth Matravers, Chairman. London: the Stationary Office. October 20, 2000
- 54.Lalaurie G., Petty F. Faut-il avoir peur des vaches folles ? *L'Express* 28-03-1996 ; pp.18-21
55. Quatremer J. Vache folle : le consensus du silence. *Libération* 08-07-1996
- 56.Moinet M.L. Vache folle : l'intox. *Science et vie* 05-1996 ; pp. 98-108
- 57.Dauvergne A., Madeleine F. Vache folle: ce qu'il faut savoir. *Le Point* 30-03-1996 ; pp.60-66
- 58.Laurent E. Le grand mensonge. Le dossier noir de la vache folle. Ed. Plon 2001 ; pp.37-9
- 59.Greger M. Mad cow disease "much more serious than AIDS". *Newsweek* 08-04-1996; pp. 58-59
- 60.Petitjean S. 1996. Le courrier de l'environnement de l'INRA. Vache folle en ligne. La crise de la vache folle. Les retombées économiques de la crise de la vache folle. http://www.inra.fr/Internet/Produits/dpenv/vfol_10.htm
- 61.de Pracontal M. Vache folle : Le test indispensable. *Le Nouvel Observateur* 11-11-1999 ; 1827 : 105
- 62.Chiquelin J.J., de Pracontal M. Vache folle : l'explosion. *Le Nouvel Observateur* 27-04-2000 ; 1851 : 112-16
- 63.Chiquelin J.J., de Pracontal M. Vache folle : l'épidémie incontrôlable. *Le Nouvel Observateur* 30-03-2000 ; 1847 : 98-100
- 64.Chiquelin J.J. Vache folle : mortel aveuglement. *Le Nouvel Observateur* 20-07-2000 ; 1863 : 64-6
- 65.de Pracontal M. Le moment où l'épidémie risque d'éclater. *Le Nouvel Observateur* 20-07-2000 ; 1863 : 67-8

- 66.Claude P. La malédiction de Queniborough. Le Monde 15-07-2000
- 67.Boltanski C. Creutzfeldt-Jakob : un labo grandeur nature. Libération 17-07-2000
- 68.Petijean S. 2000. Vache folle en ligne. La crise de la vache folle. Les farines animales. La fabrication des farines animales : quelques notions. http://www.inra.fr/Internet/Produits/dpenv/vfol_09.htm
- 69.Bensimon C. A l'Origine une interdiction qui a mal été appliquée. Libération 14-11-2000
- 70.Chiquelin J.J., de Pracontal M. Vache folle : l'engrenage infernal. Le Nouvel Observateur 26-10-2000 ; 1877 : 120-4
- 71.Bonnardel X. Les farines animales sèment le trouble. Ouest France 13-11-00
- 72.Farines animales : Chirac oblige Jospin à décider. Ouest France 13-11-2000 ; pp. 5
- 73.Aeschimann E. Farines : Jospin acculé au moratoire. Libération 13-11-2000
- 74.Massin E. Faut-il interdire les farines animales ? La Dépêche Du Midi. 08-11-2000
- 75.Vercelletto F. Vache folle : l'irrationnel au menu. Ouest France 07-11-2000 ; pp. 6
- 76.F.G. La mémoire du sang. Le Nouvel Observateur 11-2000
- 77.Morino L. Farines animales : bientôt un moratoire. Ouest France 13-11-2000 ; pp. 5
- 78.Bonnardel X. Les farines animales vont être suspendues. Ouest France 14-11-00 ; pp. 5
- 79.Neau J.Y., Robert-Diard P. M. Jospin décrète la suspension temporaire et générale des farines animales. Le Monde 15-11-2000
- 80.D'Andigné C.H. Farine : le dossier empoisonné. Valeurs Actuelles 17-11-2000 ; 3338 : 28
- 81.De Montvallan D., Seznec B. Comment on va éliminer les farines animales. Le Parisien 28-11-00
- 82.Bonnardel X., Louedic J.L., Gallois S. Vache folle : Lionel Jospin veut rassurer les français. Ouest France 15-11-00 ; pp. 5
- 83.Lemaître P. L'Europe interdit les farines carnées. Ouest France 05-12-2000 ; pp. 4
- 84.Galinier P. L'affaire de la treizième vache. Le Monde 16-11-00
- 85.Chiquelin J.J. Le tragique destin de la treizième vache. Le Nouvel Observateur 28-12-00 ; 1886 : 80-82
- 86.Lerosier Ch. Vache folle : le négociant écroué. Ouest France 23-11-2000 ; pp. 4
- 87.Lemarchand F. Il a fallu dix jours pour donner l'alerte. Ouest France 24-10-00 ; pp. 3
- 88.La vache folle vendue dans nos supermarchés. Le Monde. 20-10-2000

89. Il est bon mon MacDo. Le Nouvel Observateur
90. Bonnardel X. Dépistage de la vache folle : le rodage est fini. Ouest France 11-08-2000 ; pp. 4
91. Golinski M.F. La vache folle pistée en abattoir. Ouest France 25-10-00
92. Bertrand O.I. Deux cas d'ESB sur mille bovins à risques. Ouest France 11-12-00 ; pp. 6
93. Chiquelin J.J., de Pracontal M. Vache folle : le choc des tests. Le Nouvel Observateur 14-12-00 ; 1884: 134-36
94. Chiquelin J.J., de Pracontal M. Vache folle : la preuve par les tests. Le Nouvel Observateur 31-05-01 ; 1908 : 100-10
95. Pons F. La France lance le dépistage général. Libération 03-01-2001
96. Picaper J.P. Le dépistage obligatoire commence en Europe. Le Figaro 02-01-01
97. Bader J.M. Un cas d'ESB dépisté sur une bête saine. Le Figaro. 23-01-2001
98. Pons F. Le mangeur de steak paiera la facture. Libération 17-01-01
99. Chiquelin J.J., de Pracontal M. ESB : horizon noir. Le Nouvel Observateur 02-11-2000 ; 1878 : 106
100. Leibovici P., de La Villardière B., du Chatenet A. Vache folle : la grande peur. M6 06-11-2000
101. Cojean A. Ils sont morts de la vache folle. Le Monde 15-11-2000
102. Chiquelin J.J., de Pracontal M. ESB : fuites dans le système de contrôle. Le Nouvel Observateur 03-05-01 ; 1904 : 119
103. Bensimon C. le nouveau Creutzfeldt-Jakob tuera peu. Libération 20-12-00
104. Maladie humaine : un troisième cas probable. Ouest France 08-11-00
105. Perez M. Au pire, 7000 malades. Le Figaro 10-11-2000 ; pp. 10
106. La grande peur de la vache folle. Le Monde 07-11-00
107. Ecoiffier M. Les causes d'une psychose. Libération 14-11-00
108. Duclos D. Raisons et déraisons d'une psychose. Le Monde Diplomatique. 12-2000 ; pp. 28
109. Labbé C., Pécasens O. Pourquoi les scientifiques ne sont surs de rien. Le point 27-10-2000 ; 1467
110. De la vache folle dans nos assiettes. Le Journal du Dimanche 12-11-2000
111. Favereau E. Vache folle : panique dans les cantines. Libération. 07-11-2000
112. Des Deserts S. Cantines : danger ! Le Nouvel observateur 16-11-2000 ; 1880
113. Neau J.Y. Les pouvoirs publics face à la montée des peurs sur la vache folle. Le Monde 07-11-2000
114. Chiquelin J.J., de Pracontal M. Jean Glavany s'explique. Le Nouvel Observateur 09-11-00 ; 1879: 128
115. Dominique Gillot pour la viande rouge. Le Nouvel Observateur 10-11-2000 ; 1879

116. Neau J.Y. La méfiance des consommateurs est alimentée par des déclarations contradictoires. Le Monde 10-11-2000
117. P. Be. La crise de la vache folle accentue les inquiétudes des français sur l'alimentation. Le Monde 23-11-2000
118. Neau J.Y. La crise de la vache folle rebondit et l'Europe prend peur. Le Monde 30-12-2000
119. Lemarchand F. L'Allemagne découvre la vache folle. Ouest France 25-11-2000 ; pp. 6
120. L'Espagne touchée par la vache folle. Ouest France 23-11-2000
121. Bureau E. Vache folle : tempête sur l'Europe. Ouest France 10-01-2001 ; pp. 3
122. Chiquelin J.J., de Pracontal M. Le spectre du mouton fou. Le Nouvel Observateur 15-03-2001 ; 1897 : 130-32
123. Bensimon C. Le Prion Ovin, nouveau mouton noir. Libération 15-11-01
124. Chiquelin J.J., de Pracontal M. La folle histoire du mouton fou. Le Nouvel Observateur 25-10-2001 ; 1929 : 122-24
125. Bertrand O.I. Glavany renforce les mesures anti-ESB. Ouest France 25-07-2001 ; pp. 4
126. Plagnol H. Menace de crise grave pour les ovins. Ouest France 08-12-2001 ; pp. 4
127. Bosque P.J., Ryou C., Telling G., Peretz D., Legname G., De Armond S.J., Prusiner S.B. Prions in skeletal muscle. PNAS. March 19, 2002; vol 99. n°6: 3812-3817
128. Neau J.Y. Vache folle: les prions pathogènes pourraient être présents dans la viande. Le Monde 19-03-2002
129. Vache folle : l'étude qui sème le trouble. Ouest France 20-03-2002
130. Prions : les tests sur les muscles de bovins sont négatifs. TF1 28-03-2002
131. Lasterable J. Test au prion: la viande de bœuf à tout bon. Libération 28-03-2002
132. Courage S. Buffalo sur le grill médiatique. Le Nouvel Observateur 09-01-2003 ; 1992 : 44-47
133. Neau J.Y. L'affaire Buffalo Grill. Médecine Hygiène 14-01-03
134. Buffalo Grill : le PDG mis en examen . TF1 19-12-02
135. Chiquelin J.J. Buffalo Grill. L'impasse judiciaire. Le Nouvel Observateur 09-10-03 ; 2031 : 88-92
136. Decouty E. Buffalo Grill : les témoignages accablants des bouchers. Le Figaro 20-02-03
137. Tassel F. Trois Buffalo grillés. Libération 14-03-03
138. Lhomme F. Buffalo Grill : maintien des poursuites pour homicides involontaires. Le Monde 13-05-03
139. Thoraval A. Buffalo Grill : la cour d'appel botte en touche. Libération 13-05-03

140. La cour d'appel a mis fin aux poursuites pour homicides involontaires. Le Monde 01-10-03
141. Louis C. Un premier cas d'ESB découvert au Canada. Le Figaro 22-05-2003
142. De Pracontal M. Le mystère américain. Le Nouvel Observateur 09-10-2003 ; pp. 92
143. Kaufman M. Canada moves to contain mad cow . Washington Post 22-05-2003; pp. A20
144. Riché P. Vache folle, bazar boursier. Libération.22-05-2003
145. Jones D. Mad cow may deal Canada economy 2nd blow. USA Today 21-05-2003
146. Urvoy M. Les Etats-Unis vivent les affres de l'ESB. Ouest France 26-12-2003 ; pp. 5
147. Perez M. Le mystère d'un bovin isolé. Le Figaro 25-12-2003
148. Riché P. La vache folle a traversé l'Atlantique. Libération 25-12-2003
149. Verceletto F. Trente pays refusent le bœuf américain. Ouest France 17-12-2003 ; pp. 4
150. Schwartzbrad. Vache folle américaine : le Canada accusé. Libération 29-12-2003
151. Bensimon C., Pons F. La FNSEA alimente la psychose. Libération 10-11-2000
152. José Bové veut poursuivre les ministres de l'agriculture. Le Télégramme 07-11-2000
153. Les éleveurs gersois portent plainte. La Dépêche du Midi. 21-11-2000
154. IFOP. Les Français et la crise et la crise de la vache folle. Le Journal du Dimanche 12-11-2000
155. Vache folle : 70% des français se disent inquiets. Reuters 12-11-2000
156. Entretien avec José Bové. Le Monde 16-11-2000
157. La crise de l'assiette folle. Le Figaro Magazine 18-11-2000
158. Ce que l'on peut manger sans risque, le guide anti-vache folle. Le Nouvel Observateur 16-11-2000
159. Derrière le désastre alimentaire, les vrais coupables. Marianne 20-11-2000 ; 187
160. Tout ce que vous avez voulu savoir sur la vache folle... Les Echos 22-11-2000
161. Paroles d'éleveurs. Libération 16-11-2000
162. Vache folle : les éleveurs abattus. France Soir 22-11-2000
163. La crise de la filière bovine : le temps des vaches maigres. Libération 21-11-2000

Vu, Le Président du Jury

Vu, Le Directeur de Thèse

Vu, le Directeur de L'U.E.R

Nom – Prénoms : GUILBAUD PATRICE

Titre de la Thèse : Encéphalopathie spongiforme bovine et nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob ; la crise de la vache folle : médias et psychose

Résumé :

L'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) et la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) sont des maladies neuro-dégénératives qui appartiennent à la famille des encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles (ESST) dont l'agent infectieux est appelé prion.

Le fait qu'une maladie animale, l'ESB, puisse se transmettre à l'homme, sous la forme du nouveau variant de la maladie de Creutzfeldt-Jakob, a déclenché une grave crise à la fin de l'année 2000 : la crise de la vache folle. Pour beaucoup de monde, les médias ont amplifié et dramatisé le contexte paroxystique de la crise, n'hésitant pas à utiliser le terme de psychose pour qualifier les réactions du consommateur qui s'est détourné de la viande bovine. En fait, l'analyse de la crise montre que le consommateur a réagi en fonction des risques perçus. Reste que le besoin d'information est latent et doit être bien assuré tant que des incertitudes persistent sur les modes de transmission des ESST et sur l'ampleur du nouveau variant de la MCJ.

**MOTS CLES : ENCEPHALOPATHIE SPONGIFORME BOVINE
NOUVEAU VARIANT DE LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB
CRISE DE LA VACHE FOLLE
MEDIAS
PSYCHOSE**

JURY

**PRESIDENT : M. Alain PINEAU, Professeur de Toxicologie
Faculté de Pharmacie de Nantes**

**ASSESEURS : Mme Sylviane BILLAUDEL, Professeur de bactériologie-virologie
Faculté de Pharmacie de Nantes**

**M. LE JOUBIOUX Stéphane, Pharmacien
6 Rue F. Viète 85240 Foussais-Payré**

Adresse de l'auteur : 5A rue de Paris, 85400 Luçon

(A laquelle peuvent être adressées les demandes d'exemplaires ou de renseignements).