

## La maladie de la vache folle (ESB) - 1/2

**La Maladie de la vache folle, problème majeur de sécurité sanitaire et de santé publique, a franchi la barrière de l'espèce et peut atteindre l'homme par voie alimentaire...**

Le nom médical est: Encéphalopathie Spongiforme Bovine ou MCJ, maladie de Creutzfeld-Jakob (nom des chercheurs qui ont identifié la maladie dans les années 1920).

Dans les années 50, Gajdusek, médecin américain décrivit une maladie neurologique humaine, le "kuru" (frisson), décelé en Nouvelle-Guinée uniquement au sein de tribu cannibales (Foré), dont les rit funéraires s'accompagnaient d'ingestion de cerveaux.

Celle-ci ressemblait par ses symptômes à ce que l'on appelait à l'époque "tremblante du mouton" (scrapie en GB), maladie transmissible connue depuis le 18ème siècle. Gajdusek s'aperçut aussi que le kuru ressemblait à la maladie de Creutzfeld-Jakob et établit que celle-ci était également transmissible. La particularité de ces maladies est que celles-ci provoquent une dégénérescence du cerveau.

Après autopsie, on remarque que les cerveaux atteints ressemblent à des éponges. Ce qui est le plus terrible c'est que l'agent infectieux de ces maladies est totalement différent des virus ou bactéries, en effet on s'est aperçut que seul les traitements arrêtant l'activité des protéines agissaient.

Stanley Prusiner, biologiste américain et son équipe ont donné un nom à cet agent: Prion.

Celui-ci remet en cause la biologie moléculaire d'aujourd'hui puisqu'en fait il ne contient aucune trace d'ADN ou ARN, molécules nucléiques indispensable dans la synthèses de protéines. Sans ADN, pas de protéine. Mais alors d'où vient cette protéine ??? Comment se multiplie t-elle dans notre organisme ???

Diverses hypothèses ont vu le jour, toutes plus ou moins incroyables les unes que les autres (origine extra-terrestre ...).

Coupe de cerveau : dépôts bruns de protéine PrPsc (flèche marron)

et vacuolisation des prolongements des neurones (flèche bleue)

(Source : INRA Mensuel, n°101)

Bref, le constat que l'on peut actuellement faire c'est que l'âge moyen des sujets atteints est de 29 ans, ce qui n'exclu pas que cette maladie touche des jeunes même voir très jeunes. En effet, un cas à été récemment dépisté en France concernant un adolescent de 18 ans, amateur de viande (consommateur régulier au Mac Donald). Le temps d'incubation de la maladie, ie avant qu'elle se déclare, varie selon une échelle de 10 à 35 ans. Aucun test parfaitement fiable n'est disponible pour le moment pour savoir si l'on a contracté la maladie (chez l'Homme). Le seul test pratiqué actuellement ne se fait que chez des personnes ayant les symptômes de la maladie et permet de connaître si le malade est atteint de l'ESB.

Il semblerait qu'à une température de 160°C et à une pression de 1 bar, la PrPsc (Protéine du prion, scrapie) soit inactivé.

Ce qui est tout de même rassurant, c'est qu'une personne atteinte ne meurt pas forcément, en effet, pour que cette maladie se déclenche il faudrait que cette personne contienne une certaine "information" dont on ignore qu'elle est-elle !

En d'autres termes, une personne peut mourir de vieillesse avec la maladie en elle non déclaré.

Donc pas de panique, la France à été touché par l'épidémie il est vrai (+ de 630 cas ont été detecté depuis 1991, src : INRA), mais cette maladie est vieille d'au moins 80 ans et nos parents et grands-parents sont encore

## **La maladie de la vache folle (ESB) - 2/2**

en vie (évidemment depuis ce temps des mutations se sont vu s'opérer !). De plus il faut reconnaître que la France a tout de même de la viande de qualité, alors à vos steak ;-p