



La vache folle : une crise annoncée

BRIGITTE CHAMAK

Au-delà des incertitudes scientifiques, négligences et prééminence des considérations économiques sont au cœur de la crise de la vache folle.

La tremblante du mouton, les farines de viande et d'os contaminées, la vache rendue folle, la maladie de Creutzfeldt-Jakob, le kuru, la contamination par l'hormone de croissance, le prion : comment tous ces éléments ont-ils participé à l'histoire des encéphalopathies spongiformes subaiguës transmissibles, des maladies mortelles qui touchent le système nerveux central ?

L'histoire de la vache folle est parsemée d'incertitudes scientifiques et de négligences. Alors que scientifiques de spécialités différentes, médecins, vétérinaires, anthropologues, radiobiologistes, biochimistes, biologistes moléculaires et épidémiologistes ont participé à l'élaboration des connaissances, leurs initiatives se sont heurtées à des obstacles d'ordre financier et parfois de nature idéologique. Le manque d'intérêt des pouvoirs publics et des organismes de recherche peu disposés à étudier ce type de maladie considéré comme rare, les négligences répétées, la prééminence des considérations économiques ont constitué un excellent terreau pour le développement de la « crise de la vache folle ».

LE RÔLE DES VÉTÉRINAIRES

La plus ancienne description d'encéphalopathie spongiforme porte sur la tremblante du mouton (ou scrapie) qui sévit en Europe depuis le XVIII^e siècle. Au XIX^e siècle, la maladie envahit l'Australie à la suite de l'importation de moutons mérinos provenant du troupeau du roi George III. Elle se caractérise par des troubles du comportement, tels une hyperexcitabilité, des grincements de dents, parfois une passivité, voire une somnolence excessive ; ensuite surviennent des troubles de la coordination, avec des tremblements de la tête et du cou, des anomalies de la vision, une perte de poids, et un prurit intense. La mort survient après quelques semaines d'évolution.

Dans les années 1930, deux vétérinaires de Toulouse, J. Cuillé (1872-1950) et P.-L. Chelle (1902-1943) montrent que

la tremblante est une maladie transmissible et que la durée d'incubation, très longue, peut atteindre deux ans. Ils évoquent, pour la première fois, la notion de maladie virale à évolution lente. Dès 1937, les lésions anatomo-pathologiques sont bien décrites : le cerveau a l'aspect d'une éponge et présente des « trous », des zones où le tissu cérébral et les neurones ont été détruits. En revanche, l'origine de la maladie est controversée. Deux conceptions s'affrontent : celle d'une origine infectieuse et celle d'une maladie héréditaire. Cette dernière hypothèse prévaut alors.

Dans ce climat d'incertitude, Cuillé et Chelle émettent l'hypothèse originale que, si les tentatives de transmission expérimentale échouent, c'est en raison de la longueur de l'incubation. Après avoir injecté dans les globes oculaires de deux brebis du broyat de moelle épinière ou de cerveau de brebis atteintes de tremblante, ils observent les symptômes de la maladie 15 mois plus tard pour la première brebis et 22 pour la seconde. Ils démontrent ainsi le caractère infectieux de la tremblante, mais le rôle de l'hérédité dans la transmission de la maladie n'est pas élucidé.

En 1938, ils réussissent à transmettre la maladie à une chèvre, montrant que la barrière d'espèce peut être franchie. Jusqu'en 1939, Cuillé et Chelle poursuivent leurs expérimentations sur une quarantaine d'ovins. Pour assurer la diffusion de leur découverte, ils présentent plusieurs communications à l'Académie des sciences, dès 1936, et, en 1938, publient un article dans une revue de langue anglaise, *Veterinary Medicine*. Le départ à la retraite de Cuillé, le déclenchement de la Seconde Guerre mondiale et la mort de Chelle interrompent les recherches. Une épidémie de tremblante, en Écosse, remet à l'ordre du jour les recherches sur cette maladie : sur 18 000 moutons, 1 500 sont infectés, car le vaccin avait été préparé à partir de cerveaux de moutons dont certains étaient atteints de tremblante. En 1954, à l'issue de 15 années de recherches sur cette maladie qui frappe le cheptel islandais, le vétérinaire Björn Sigurdsson, directeur de l'Institut de

pathologie expérimentale de Reykjavik, la qualifie de maladie virale à évolution lente. L'expérience acquise par les vétérinaires islandais allait jouer un rôle notable dans le rapprochement qui serait fait entre les maladies à évolution lente des animaux et celles des hommes.

LE RÔLE DES MÉDECINS

En 1920, Hans-Gerhard Creutzfeldt (1885-1964) décrit un premier cas d'encéphalopathie humaine sans spongiose. En 1921, Alfons Jakob (1884-1931) en décrit cinq, dont deux avec spongiose. Les controverses relatives aux manifestations neurologiques et psychiatriques de cette maladie se multiplient. Diverses formes cliniques avec dégénérescence de la substance grise et démences préséniles sont décrites ; la maladie prend différents noms. Quelques épidémiologistes tentent de recenser tous les cas enregistrés, mais les confusions sont fréquentes, car la maladie est difficile à caractériser, ce qui a contribué à ralentir l'élaboration des connaissances.

Dans les années 1950, le médecin américain Carleton Gajdusek, qui a une formation de microbiologiste et de virologue, apporte quelques éclaircissements sur une pathologie proche de la maladie de Creutzfeldt-Jakob : le kuru, une maladie dégénérative subaiguë du système nerveux, dont l'issue est toujours fatale. En 1955, l'officier de santé australien, Vincent Zigas, est intrigué par cette maladie qui frappe les indigènes d'une tribu de Nouvelle-Guinée, les Fores. Prenant conscience de l'importance de l'épidémie, il signale le problème aux autorités australiennes. C. Gajdusek se trouve alors en Nouvelle-Guinée pour étudier la croissance et le développement des enfants, et les maladies dans les groupes isolés de culture primitive ; il contacte V. Zigas. En mars 1957, ils se rendent tous deux dans la région du kuru et observent deux cas. Suspectant une épidémie d'encéphalopathie, ils pensent à une infection virale, et prélèvent du sang et des fragments de cerveau des victimes, les