

EPIDERMOLYSE BULLEUSE JONCTIONNELLE



L'épidermolyse bulleuse jonctionnelle (EBJ) est une maladie génétique létale qui concerne particulièrement les chevaux de trait Comtois et Breton. Sa transmission est bien connue : il convient de la comprendre pour éviter cette maladie.

CAUSES

DE LA MALADIE

L'EBJ des chevaux est aussi connue sous le nom de « Maladie des pieds rouges du poulain ».

Dès la naissance, le poulain apparaît avec une absence de revêtement cutané sur certaines parties du corps, en particulier sur les extrémités des membres. Des lésions des muqueuses sont observées dans la cavité buccale, ainsi que des malformations dentaires, et parfois un déchaussement des sabots. Il est incapable de se lever, ses lésions se surinfectent rapidement et la mort intervient en quelques jours.

Maladie létale, on ne peut la soigner, l'euthanasie du poulain est la seule issue afin d'épargner ses souffrances.



© Dr Lagrue

Figure 1 : Poulain atteint d'épidermolyse bulleuse jonctionnelle

Actuellement en France, elle a été mise en évidence principalement dans les races de trait Comtois et Breton. Le nombre de cas annuel est faible (1,6 pour mille naissances dans la race Comtois).

Des maladies de même type existent chez l'homme et chez d'autres espèces animales.



Génétique



Non



Elevé



Maladie non réglementée mais faisant l'objet d'un règlement spécifique au sein de certains Stud-books



Syndrome associé : Anomalies génétiques

L'EBJ est une maladie d'origine génétique, et est donc non contagieuse.

ORIGINE

La peau est constituée de l'épiderme et du derme. Ces deux structures vivantes sont reliées par la lame basale de l'épiderme qui s'identifie en deux couches superposées : la lamina lucida et la lamina densa. Des protéines d'ancrage les unissent.

Dans les cas d'EBJ, chez le cheval, l'une de ces protéines, la laminine 5 (en jaune sur la figure 2), fait partiellement défaut, occasionnant des ruptures dans la jonction entre le derme et l'épiderme. Des cloques ou bulles se forment et fusionnent ce qui provoque l'érosion du tissu cutané.

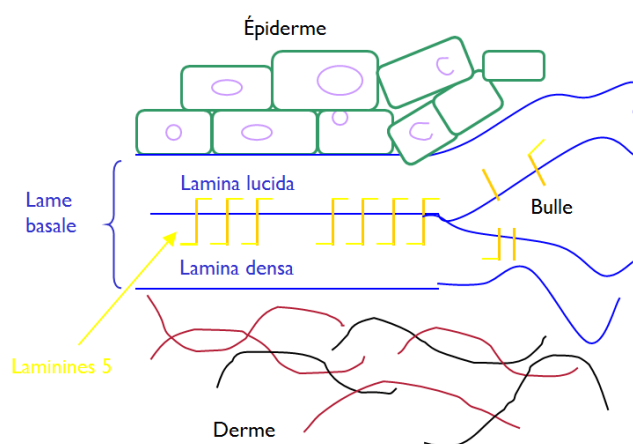


Figure 2 : Représentation schématique de la jonction entre le derme et l'épiderme : zone saine et zone altérée en cas d'EBJ



Mise à jour :
Mai 2014



Auteurs :
B. DUMONT SAINT PRIEST, S. DANVY

EPIDERMOLYSE BULLEUSE JONCTIONNELLE



C'est une mutation, sur un des gènes codant pour la synthèse de la laminine 5, qui est responsable de la maladie.

Ce gène a deux allèles :

- + : allèle normal ou sauvage ;
- - : allèle muté.

La maladie ne s'exprime que si le génotype de l'individu est - / - . Les deux sexes peuvent être atteints.

Génotype	Laminine 5	Statut EBJ du Cheval
+ / +	Synthèse normale	Sain non porteur de l'allèle muté
+ / -	Synthèse normale	Sain porteur de l'allèle muté
- / -	Défaut dans la synthèse	Poulain malade

Figure 3 : Expression de la maladie en fonction du génotype

TRAITEMENT & PREVENTION

STATUT VIS-A-VIS DE LA MALADIE

Il existe un test moléculaire développé par le laboratoire LABOGENA, qui permet de déterminer le génotype des individus vis-à-vis de l'EBJ.

Ce test autorise :

- L'identification du statut des chevaux vis-à-vis de l'allèle muté (-).
- La mise en place d'accouplements raisonnés par rapport à la maladie.
- L'élaboration de programme d'éradication de l'allèle muté dans la population.

Il n'y a aucun risque à réaliser un croisement entre un individu porteur et un individu non porteur, en aucun cas le poulain à naître ne peut être atteint d'EBJ.

Il peut seulement être lui-même porteur de l'allèle muté et le transmettre lors d'un accouplement ultérieur.

Ceci peut être intéressant pour l'utilisation lors de la monte de très bons étalons (connus pour leur fertilité et/ou leur qualité de modèle), porteurs de l'allèle muté de l'EBJ. Ainsi, en ne portant à ces étalons que des femelles dépistées non porteuses pour l'EBJ, on ne prend aucun risque pour le produit vis-à-vis de cette maladie.

Croisements	Résultats possibles pour l'allèle muté et le poulain
Non porteur X Non porteur	Poulain non porteur
Non porteur X Porteur	Une possibilité sur deux d'avoir un poulain non porteur
Porteur X Porteur	Une possibilité sur quatre d'avoir un poulain non porteur, deux possibilités sur quatre d'avoir un poulain porteur sain, une possibilité sur quatre d'avoir un poulain atteint d'EBJ

Figure 4 : Croisements des équidés

FREQUENCE DU PORTAGE

Le dépistage d'étalons de races Comtois et Breton, ainsi que la totalité de l'effectif d'étalons en cheval de trait des Haras nationaux au cours des années passées (depuis 2003, année d'apparition du test), a permis d'établir des fréquences moyennes de portage suivantes chez les mâles :

- Trait Comtois : 8% ;
- Trait Breton : 14%.

PROBABILITE D'EXPRESSION DE LA MALADIE

En supposant que ces fréquences sont respectivement les mêmes pour les juments de chaque race, la possibilité d'avoir un poulain atteint est d'environ :

- 1,6/1000 en trait Comtois (0.08 x 0.08 / 4) ;



EPIDERMOLYSE BULLEUSE JONCTIONNELLE



- 4,9/1000 en trait Breton (0,14 x 0.14 / 4).

Ces poulains meurent et donc ne seront pas reproducteurs.

Lors d'un croisement d'un individu connu non porteur, avec un individu non dépisté (statut inconnu), les possibilités d'obtention d'un poulain porteur sont sur les mêmes bases de fréquence et qui restent assez faibles :

- Trait Comtois : 4% ;
- Trait Breton : 7%.

REGLEMENTATION

Dès 2004, un programme d'éradication et de lutte a été proposé aux races de chevaux Bretons et Comtois. Basé sur :

- une campagne d'information ;
- un plan d'éradication sur la voie mâle ;
- une prise en charge des frais d'analyse pour les juments allant à un étalon porteur ;
- une proposition de contrat d'analyses groupées (ADN et EBJ).

ADRESSES UTILES

Laboratoire LABOGENA

Domaine de Vilvert, 78352 JOUY-EN-JOSAS

Tél : 01 34 65 21 41

LABEO Frank Duncombe

1 route du Rosel, 14053 CAEN cedex

<http://www.frankduncombe.fr>

Syndicat des Eleveurs du Cheval Breton

RP 724-22, rue de la Libération

29207 LANDERNEAU Cedex

Tél : 02 98 21 38 12

cheval-breton@wanadoo.fr

Association Nationale du Cheval de Trait Comtois

52, rue de Dôle, 25000 BESANÇON

Tél : 03 81 52 50 45

www.chevalcomtois.com



Mise à jour :
Mai 2014



Auteurs :
B. DUMONT SAINT PRIEST, S. DANVY