

Avant-propos		3		
Introduction générale		5		
Organisation à l'INRA des observations et expérimentations sur des animaux modèles ou agronomiques infectés par une Encéphalopathie Spongiforme Transmissible	J.M. ELSEN et al	7		
Diversité des souches d'Encéphalopathie Spongiforme Transmissible chez les ruminants : enjeux, bilan et perspectives	P. SARRADIN, H. LAUDE	13		
Chapitre 1 : Pathogénie des Encéphalopathies Spongiformes Transmissibles				
Pathogenèse des Encéphalopathies Spongiformes Transmissibles : apports du modèle ovin	F. SCHELCHER et al	23		
Pathogenèse des Encéphalopathies Spongiformes Transmissibles : apports des modèles cellulaires	D. VILETTE, H. LAUDE	31		
Chapitre 2 : La protéine prion cellulaire (PrPc) : propriétés et rôle physiologique				
Approche physicochimique de la structure de la protéine prion PrP <sup>c</sup> : Plasticité conformationnelle de peptides de la région 121-170 (H1-S2) de la protéine prion ovine	C. LEPAGE et al	39		
Lien entre type génétique et résistance des ovins à la Tremblante : une approche structurale et physico-chimique	H. REZAEI et al	45		
Approche immunochimique de la structure de la protéine cellulaire PrPc ovine. Caractérisation d'anticorps discriminant les glycoformes et les allèles de la protéine Prion chez le mouton	M. MOUDJOU et al	51		
Recherche d'un rôle physiologique pour la protéine prion cellulaire (PrPc)	JL. GATTI et al	55		
Variabilité génétique de la résistance aux Encéphalopathies Spongiformes Transmissibles chez l'animal	J.L. VILOTTE	61		
Épidémiologie de la tremblante et de l'Encéphalopathie Spongiforme Bovine en France	C. DUCROT et al	67		
Chapitre 3 : Lutte contre les EST animales. Les moyens mis en œuvre				
Le diagnostic des encéphalopathies spongiformes chez les ruminants	F. LANTIER et al	79		
Le programme français d'éradication de la tremblante du cheptel ovin fondé sur l'utilisation de la génétique	F. BARILLET et al	87		
Absence d'efficacité de la quinacrine dans le traitement des maladies à prions : possible explication à caractère pharmacologique	N. PICARD-HAGEN et al	101		
Utilisation des microorganismes dans l'hydrolyse des amyloïdes et l'hydrolyse des farines animales	K. TSIROULNIKOV et al	109		
Destruction des farines animales : Valorisation des fractions lipidiques en biolubrifiants et additifs biocarburants, et du résidu protéique (ou de l'ensemble) pour la fabrication de matériaux polymères	Z. MOULOUNGUI et al	117		
Annexes		123		

Illustration de couverture :

Structure cristallographique du complexe protéine prion (variant VRQ)-anticorps (fragment Fab). Frédéric EGHIAIAN, VIM, INRA, Jouy-en-Josas.

## **Avant-Propos**

Ce numéro hors série de Productions Animales rassemble des synthèses issues du Ve séminaire INRA sur les Encéphalopathies Spongiformes Transmissibles qui a eu lieu au Croisic du 26 au 28 février 2003. Il est consacré aux recherches sur les maladies à prions des animaux de ferme. L'annonce de la possibilité d'une transmission à l'homme de la maladie de la vache folle en mars 1996 a justifié un soutien fort du gouvernement français et de la commission européenne depuis cette date. L'INRA s'est alors engagé de façon très significative dans l'étude de ces

L'historique de cette participation, les moyens mis en œuvre, les principaux résultats obtenus sont décrits dans les différents chapitres de ce document. A un moment où la recherche publique est observée par nos citoyens et où l'ensemble des acteurs travaillent à la rendre plus compréhensible, proche des attentes et efficace, cette mobilisation importante d'une communauté de chercheurs montre notre capacité à réagir.

C'est aussi l'occasion de rendre hommage au Professeur Dominique Dormont, auquel le gouvernement avait confié la responsabilité du Comité interministériel sur les maladies à prions en 1996, puis du Groupement d'intérêt scientifique « infections à prions ». La contribution de D. Dormont à l'avancement des connaissances sur un sujet aussi difficile et nouveau fut déterminante. Il a formidablement marqué les scientifiques qui se sont rassemblés sur ce sujet, par sa capacité à dialoguer avec tous, avec modestie et compétence. Il nous a quitté en novembre 2003.

Jean-Michel ELSEN

Directeur Scientifique Animal et Produits animaux