



L'ÉPIDERMOLYSE

Bulleuse Jonctionnelle (E.B.J)

Club Français du Braque Allemand

L'Épidermolyse Bulleuse Jonctionnelle (E.B.J.) Que faire?

L'Épidermolyse Bulleuse Jonctionnelle (E.B.J.) qui a sérieusement affecté notre élevage de 1990 à 2010, est une maladie génétique grave qui se manifeste chez le chiot homozygote, avant sevrage vers la quatrième semaine environ, et se traduit dans un premier temps par des ulcérations aux oreilles et aux coussinets. Les chiots atteints ont très peu de chance de survie et doivent être euthanasiés.

Cette maladie et son mode de transmission héréditaire ont été mis en évidence chez le Braque Allemand par les travaux du Dr. Guaguère, Vétérinaire, à Lomme (59). Il s'agit d'une maladie génétique transmise par des «porteurs sains», eux-mêmes indemnes de la maladie, mais porteurs du gène récessif qui permet de la transmettre à leurs descendants. Plusieurs élevages importants en ont été victimes au début des années 90, et grâce au sens des responsabilités de ces éleveurs qui ont immédiatement entrepris les démarches nécessaires, un test génétique a pu être mis au point grâce au Dr. Guaguère, déjà cité, au Pr. Ménéguzzi et ses collaborateurs de l'INSERM de Nice, et à la société Labogena (INRA de Jouy-en-Josas), qui réalise et commercialise ce test à l'heure actuelle.

Mode de transmission

L'Épidermolyse Bulleuse Jonctionnelle se transmet héréditairement selon les lois de Mendel, par l'intermédiaire d'un gène récessif, c'est-à-dire d'un gène non exprimé en présence du gène sain, que seul une analyse génétique peut déceler. Pour que la maladie se déclare au sein d'une portée, il faut en effet que **les deux parents** soient porteurs de la maladie. Dans ce cas, on aura statistiquement 25 % de sujets malades, 50 % de sujets porteurs susceptibles de transmettre la maladie à leur tour, et 25 % de sujets sains, non porteurs.

Plus grave pour l'avenir de la race : si l'on croise un sujet porteur, mâle ou femelle, avec un chien non porteur, la maladie ne se déclarera pas - et restera donc ignorée - mais on produira 50 % de nouveaux porteurs qui dissémineront à leur tour la maladie, sans que leurs propriétaires en soient conscients !

A noter que tous les tests effectués sur des portées complètes issues d'un seul géniteur porteur ont confirmé le taux de 50 % de nouveaux sujets porteurs parmi les chiots ! Aucun risque en revanche si l'on croise entre eux des sujets non porteurs.

Grâce au test, il a donc été possible de sélectionner des sujets non porteurs et de les utiliser sans risque dans l'élevage, même s'ils étaient issus d'ascendants porteurs, ce qui a permis à l'époque de conserver l'essentiel des acquis génétiques de nos éleveurs. On ne saurait donc être assez reconnaissant à tous ceux qui ont agi pour que ce dépistage voie le jour.

Procédure de dépistage

Depuis le 1^{er} décembre 2000, la procédure de dépistage de l'E.B.J. avec Labogena est ouverte à tout propriétaire désireux de faire tester son ou ses chiens, selon un protocole défini avec le CFBA afin de constituer en même temps une banque ADN, qui constitue un excellent outil pour les éleveurs qui peuvent également faire faire le typage ADN de leur chien selon la norme ISAG 2006, mais aussi comme base d'étude en cas d'apparition d'une nouvelle maladie génétique.

Votre chien est porteur : que faire ?

Un chien porteur n'est pas un chien malade ! Il n'y a, dans l'état actuel de nos connaissances, aucune chance pour que sa santé se dégrade.

Cela étant : - Il vaut mieux n'acheter un chiot que s'il est issu de parents testés et non porteurs, ou au minimum indemnes par filiation contrôlée (parents, grands-parents, ou arrière grands-parents testés et non porteurs, et tests de filiations faits).

Un éleveur ayant sciemment utilisé des reproducteurs qui auparavant auraient déjà produit des sujets malades, ou eux-mêmes reconnus porteurs par le dépistage, **devra au minimum avertir l'acquéreur de cette situation**, prendre toutes les dispositions nécessaires pour que le chien ne soit pas mis à l'élevage, et réévaluer les prix des chiots en conséquence. À défaut, il s'exposerait au minimum à des actions en nullité de vente pour vice caché.

- Le C.F.B.A. ne peut évidemment pas prendre le risque de recommander pour l'élevage un sujet porteur ou non testé ! C'est pourquoi, sans test Non Porteur, **un chien ne peut pas être homologué Champion de travail ou de standard, ni représenter la race dans les grandes compétitions internationales, encore moins devenir reproducteur Excellent (Trialer 3/6), Recommandé (4/6), ou Élite B ou A (5/6 ou 6/6).**

- **Un Porteur ne doit pas se reproduire**, car accouplé avec un sujet non porteur, il produira 50 % de porteurs qui transmettront à leur tour le gène indésirable. Si, pour des raisons personnelles, vous tenez absolument à le faire reproduire, toute la portée devra impérativement être testée, et les chiots porteurs devront être stérilisés.

De fait, depuis 10 ans tous ceux qui ont voulu récupérer leur patrimoine génétique ont eu tout loisir de le faire, toute la tête de sélection est indemne et les portées de sauvetage n'ont plus lieu d'être. Le test génétique a pu être mis au point en France aussi parce que l'EBJ du braque Allemand est un excellent modèle pour la recherche chez l'homme, où une EBJ existe qui pourrait bénéficier d'une possibilité de thérapie génique.

La situation de l'élevage français a bien évolué: avec une vingtaine de chiots malades avérés entre 1996 et 2000, les tests massifs effectués par le CFBA de 2000 à 2002 avaient révélé au départ la présence du gène indésirable chez 12,5% à 14% des chiens testés !

Depuis la politique de tests généralisés et l'exclusion des Porteurs de l'accès à la tête de sélection et aux manifestations internationales a porté ses fruits : 10 ans après, tout le sommet de la pyramide de sélection du

Braque Allemand français est indemne, et le pourcentage de tests Porteurs sur les tests de l'année est pratiquement à 0% depuis 4 ans. Maintenant ne nous voilons pas la face il existe encore des Porteurs dans la population française de BA tout venant, le tout étant que leurs propriétaires aient une attitude responsable et qu'ils ne produisent pas à partir de ces chiens.

Aujourd'hui, les tests ont prouvé la présence de l'EBJ en France, en Italie, Croatie et Serbie, en Belgique, en Hollande, en Espagne, peut-être aux USA, et des soupçons fondés sur des cas avérés de portage en Europe Centrale et de l'Est.

Le vœu le plus cher du CFBA serait que le portage EBJ soit ajouté aux « Défauts excluant de l'élevage » (Zuchtausschließende Fehler), ce qui en France permettrait de l'ajouter à la liste des défauts excluant la confirmation.

Cette décision dépend du Club Mondial (WVDK) qui devrait idéalement définir une politique commune face à ce problème.

Il serait nécessaire que les Clubs étrangers définissent une politique commune face à ce problème.

Il serait nécessaire que les Clubs étrangers définissent une politique de tests (systématiques, ou au moins par sondages dirigés) pour connaître l'ampleur éventuelle de la maladie chez eux, via Labogena ou des laboratoires propres à différents pays du WVDK, qui existent maintenant, et qui sont à même d'effectuer le test pour eux.

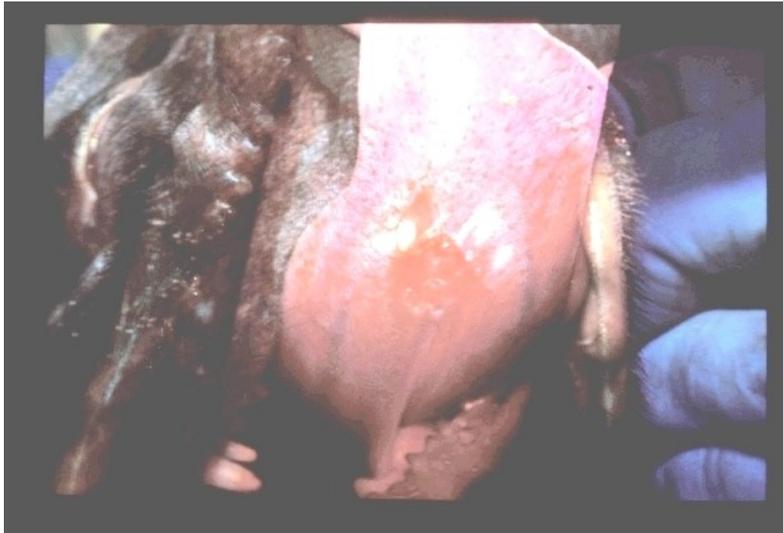
Il appartient aux Clubs de se mettre en rapport avec ces laboratoires et de définir un protocole de communication et de traitement des données selon la législation propre à chaque pays.

Illustrations

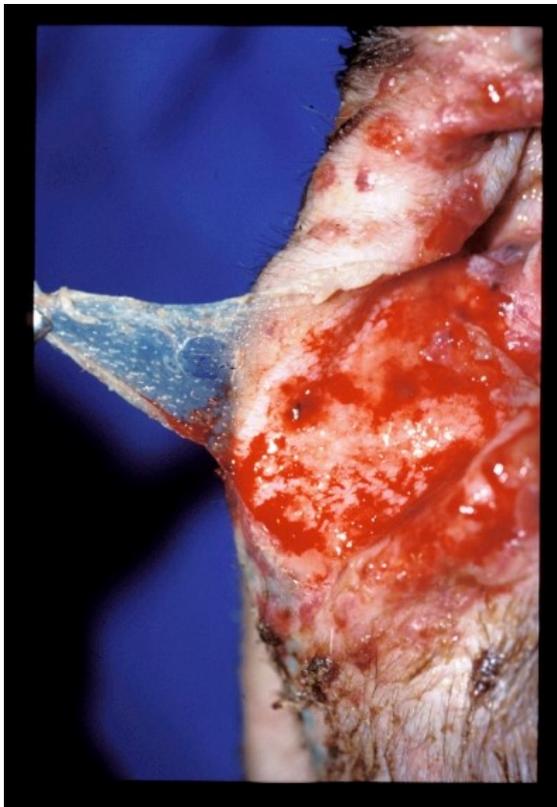
Cette maladie apparaît chez le chiot, vers l'âge de quatre semaines, sur quelques sujets de la même portée en général (25%). Elle se manifeste par des ulcérations sur la face interne des oreilles, à l'intérieur de la bouche, sur les joues, les gencives et la langue, ou par des suintements suivis d'ulcérations sur les pattes, autour des coussinets et des ongles, qui finissent par tomber. Les lésions sont très douloureuses et l'empêchent de se déplacer normalement. Si le chiot survit, il présentera d'importants retards de croissance. Aucun traitement n'existe et les chiots malades doivent être euthanasiés.



Lésions des coussinets et des ongles



Ulcère sous la langue, et dessous sur face interne d'oreille



Décollement de l'épiderme sur une lésion de l'oreille



Ulcères sur la face muqueuse d'une babine

