



# L'épidermolyse bulleuse jonctionnelle (E.B.J.)

## Que faire ?

L'épidermolyse bulleuse jonctionnelle (E.B.J.) qui affecte actuellement notre élevage est une maladie génétique grave qui se manifeste chez le chiot 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 (59 Lomme). 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, aux équipes de l'INSERM de Nice et à la société Labogena, 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 «caché» que seule une analyse génétique peut déceler. Il se transmet donc de la même façon que la robe truitee, par exemple, qui est elle aussi un caractère récessif (cf. Bulletin n° 75). Ce qui explique par exemple que deux chiens unicolores puissent produire des chiots truités, et que deux chiens en bonne santé puissent produire des chiots atteints de l'E.B.J. Pour que la maladie se déclare au sein d'une portée, il faut donc que les deux parents soient porteurs de la maladie. Dans ce cas, on aura donc 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 peut-être 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 producteurs ou propriétaires en soient conscients !** A noter que tous les tests effectués sur des portées complètes issues d'un 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 va donc être possible maintenant de sélectionner des sujets non porteurs et de les utiliser sans risque dans l'élevage, même s'ils sont issus d'ascendants porteurs, ce qui permettra de conserver l'essentiel des acquis 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

A dater du 1<sup>er</sup> décembre 2000, la procédure de dépistage de l'E.B.J. sera ouverte à tout propriétaire désireux de faire tester son ou ses chiens, sous réserve qu'il accepte les conditions fixées par le C.F.B.A., notamment en ce qui concerne l'exploitation future des résultats.

### 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 supposés indemnes par filiation (parents, grands-parents ou arrière grands-parents testé et non porteurs). Un éleveur ayant sciemment utilisé des reproducteurs qui auraient auparavant déjà produit des sujets malades, ou reconnus porteurs par le dépistage, devrait au minimum avertir l'acquéreur de cette situation, prendre toutes les dispositions nécessaires pour que le chien en soit pas mis à l'élevage, et réévaluer les prix du chiot en conséquence.
- 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 un tel chien ne pourra être homologué Champion de travail ou de standard, ni représenter la race dans les grandes compétitions internationales, encore moins devenir reproducteur Excellent (trialer 3 pts.), Recommandé ou Élite, ce qui ne l'empêchera pas d'être un excellent compagnon de chasse, sans souci d'élevage.
- **Il ne doit pas se reproduire**, car, même 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 - 54,68 € T.T.C. par chien ! Les chiots porteurs devront être stérilisés ou euthanasiés.

### La procédure est la suivante :

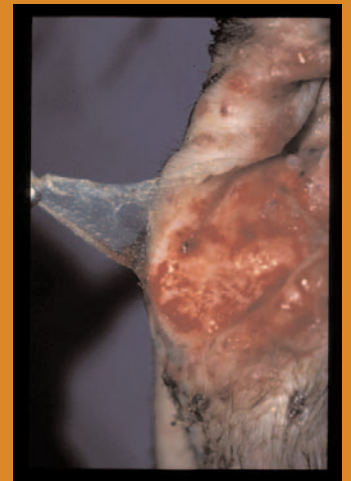
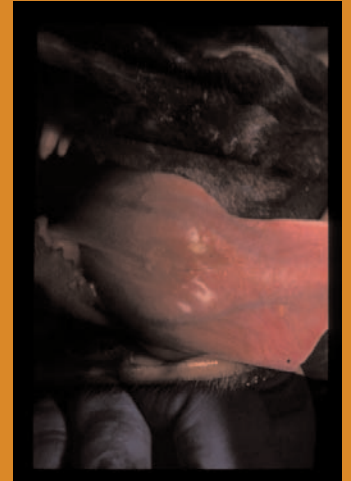
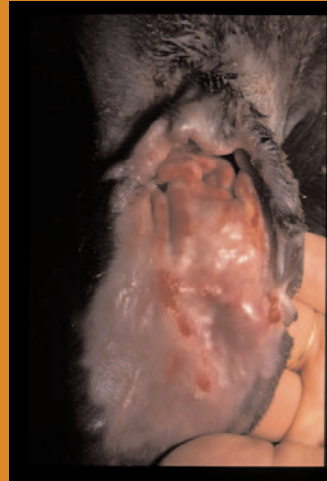
- 1) Demander par écrit ou par fax (01.34.65.21.51) en précisant le nombre de chiens à tester - ne pas téléphoner ! - à LABOGENA, Dom. Vilvert, 78350 Jouy en Josas un kit de prélèvement, qui sera accompagné des deux conventions à remplir, à signer et à faire signer par le vétérinaire qui procédera au prélèvement. Bien préciser à la commande qu'il s'agit de l'EBJ du Braque Allemand.
- 2) Faire effectuer le prélèvement - prise de sang - par son vétérinaire traitant, lequel renverra les prélèvements et les documents joints à Labogena.
- 3) Labogena se chargera d'informer directement le propriétaire du chien ainsi que le C.F.B.A. des résultats du dépistage.

Rappelons que, par décision du Comité, la liste de tous les chiens ayant fait l'objet d'un dépistage, positif ou négatif, sera reproduite dans les publications du Club.

### Les chiens reconnus porteurs de l'E.B.J. ne pourront prétendre :

- A l'homologation d'un titre de Champion de travail ou de Conformité au Standard
- Au statut de Reproducteur Recommandé ou élite
- A une sélection pour les grandes épreuves de travail internationales organisées par la F.C.I. ou le Club Mondial des Braques Allemands (Weltverband).
- A un classement au titre de la Régularité Standard, ou dans les différents Palmarès Travail

En outre, un contrôle négatif sera exigé pour toute confirmation à titre initial. Ces dispositions, à l'exception de la publication des résultats, sont similaires à celles qui ont été adoptées pour la prévention des dysplasies coxo-fémorales. En revanche, un sujet supposé génétiquement sain par filiation (parents, grand-parents ou arrière grand-parents testés et indemnes) pourra voir ses produits publiés dans les Annonces du Club.



Photos Dr. Guaguère

