

## La maladie spastique (= spasticité) du Rex Devon :

### Histoire d'une maladie héréditaire bien contrôlée en Europe

Le Rex Devon est une race de chats apparue vers 1960 en Grande-Bretagne, à +/- 80 km de l'endroit où était apparue, 10 ans auparavant, une autre race de chats à poil frisé : le Rex Cornish.

On s'est assez vite rendu compte que ces 2 races étaient issues de mutation spontanée, mais qu'elles n'avaient rien à voir l'une avec l'autre.

En ce qui concernait le Rex Devon, **la mutation étant récessive**, on n'obtenait des Devon qu'en croisant des Devon entre eux (chez le Rex Cornish aussi du reste).

Connaissant très vite du succès, un programme d'élevage fut donc rapidement lancé.

La conséquence directe de ces 2 paramètres réunis (la nécessité de ne croiser que des Devon pour obtenir des Devon et la rapidité de l'élevage) fut que **la consanguinité augmenta très vite** dans cette race, ce qui eut des conséquences néfastes.

#### Points développés :

1. La maladie héréditaire
2. La cause de la maladie
3. Programme d'éradication de la maladie (ou comment "purifier" la race)
4. Résultats et Conclusion

### 1. La maladie héréditaire :

Vers les années 1975, on vit apparaître des chatons Rex Devon développant des **malformations dès les premiers mois de leur vie**.

En effet, entre le début du 2<sup>o</sup> mois et la fin du 3<sup>o</sup> mois (pas de cas recensés au-delà jusqu'à ce jour), on pouvait observer une **spasticité** atteignant progressivement et irréversiblement **les muscles des épaules**.

Cette spasticité évolue plus ou moins rapidement, et à des degrés divers selon les individus.

(Il est bon de noter que ces malformations concernent le Rex Devon mais également, dans une moindre mesure, le Sphynx, mais nous reviendrons là-dessus plus loin dans l'exposé).

D'une façon générale, **les symptômes** sont toujours sensiblement les mêmes :

- **le cou se courbe progressivement vers le bas**, ce qui fait baisser la tête ; le stade le plus grave donne un chat avec un menton qui touche tout-à-fait la poitrine
- **les épaules ressortent très fort** (elles ressemblent alors à 2 ailerons sur le dos)
- **les pattes avant se raidissent**, à tel point parfois que le chaton est obligé de "lancer" ses pattes vers l'avant pour avancer, lui conférant une démarche difficile et rigide
- quand l'animal court, ses déplacements ressemblent plus à des bonds de lapin qu'à des sauts de chat de par la **perte de souplesse de ses membres**
- au repos, le chaton prend des **positions anormales** pour un chat : par exemple, il s'assied très en arrière sur ses fesses (un peu comme un humain)
- il adopte aussi souvent **une position très spéciale** : il pose son train arrière par terre et accroche ses pattes de devant sur une paroi verticale (afin d'étirer sa cage thoracique).

Cette position de la tête et du cou est très **handicapante** pour le chaton, et il ne peut absolument rien y faire (pas de correction de position volontaire possible).

Il y a donc un **réel impact négatif** sur ses positions au repos, sur ses déplacements et sur plusieurs de ses fonctions :

- la cage thoracique étant comprimée, il a des **difficultés à respirer** et est obligé de s'arrêter souvent près un effort physique pour reprendre sa respiration
- la position de la tête et du cou **l'empêche de boire et de manger correctement** ; n'arrivant pas à prendre sa nourriture (et encorce moins à l'avalier correctement), le chaton doit être nourri à la main. De plus, comme son cou (et donc son oesophage) est très plié, il ne déglutit pas normalement : il fait donc fréquemment des **"erreurs de lieu"** assez graves et est souvent en état de choc après chaque repas ou chaque prise de boisson
- en plus d'avoir du mal à entrer et sortir de son bac à litière, le chaton a **la tête qui pend en avant** jusqu'à avoir le nez dans sa litière, l'empêchant donc de se concentrer pour faire correctement ses besoins naturels.

**Ce qui est d'autant plus désolant, c'est que cet handicap n'est que moteur : le chaton est aussi éveillé et intelligent que ses frères et soeurs, et il se rend compte de ses limites physiques.**

N.B.: *On comprend mieux toutes les attitudes qu'adopte le chaton atteint et les conséquences d'une telle spasticité sur ses mouvements quand on se met soi-même dans une telle position (tête penchée vers le bas et menton collé à la poitrine).*

Suite à tous ces problèmes, **l'espérance de vie est très faible** (de 6 mois à un an), et parfois l'atteinte est tellement sévère que l'euthanasie est préférable (quand incapacité de boire et de manger).

Dans certains cas moins sévères, certains chats ont pu atteindre l'âge adulte et ont même pu se reproduire, sans pour autant arriver à vivre très longtemps.

**Mais de toute façon, quel que soit le stade de gravité, aucune guérison ni même amélioration n'a pu être notée jusqu'à ce jour (soit 25 ans de recul).**

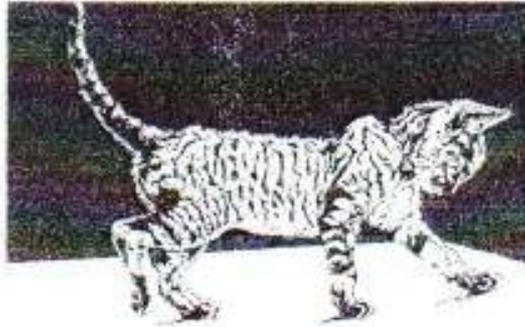


Figure 1 - « Eanneads Die Fledermaus », dessin de G. Rastall parue dans Spa Groen (Nouvelle-Zélande)

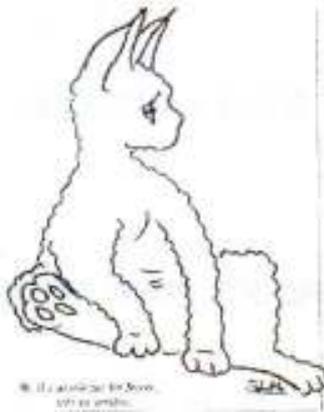


Figure 2 – dessin de E. Rey du Boissier



Figure 3 – dessin de E. Rey du Boissieu

## 2. La cause de la maladie :

En 1985, un parallèle avait été fait entre cette spasticité chez le chat et une certaine forme de maladie musculaire chez l'homme (myopathie dystrophique). Cette dernière est due à un défaut cellulaire des muscles. Mais cette ressemblance éventuelle entre ces 2 maladies (chez le chat et chez l'homme) a été écartée suite à des autopsies de chatons atteints n'ayant révélé **aucun signe d'anomalie musculaire**.

Actuellement, même après des années et l'apparition de nombreux cas, on ne sait toujours pas exactement à quoi est due cette maladie, si ce n'est qu'elle se transmet par **un gène récessif : le gène "spastic"**.

Nous l'appellerons "**f**" pour une meilleure compréhension de ce qui va suivre (mais cela n'est pas sa réelle dénomination).

Concrètement :

- un chat **FF** est **sain** (ni porteur ni malade)
- un chat **Ff** est **porteur sain** (pas malade mais porteur de la maladie est susceptible de la transmettre à ses descendants)
- un chat **ff** est **malade**

Cela veut donc dire que la maladie ne se déclare QUE si le chaton est porteur des DEUX gènes "spastic" (donc reçus par ses DEUX parents) : le chaton est alors "**ff**".

### Trois cas sont alors à envisager :

- **le chaton n'a aucun des 2 gènes récessifs "spastic" :**

*(les deux parents sont NI malades NI porteurs)*

⇒ le chaton est sain ; il ne porte donc pas la maladie et ne transmettra donc jamais cette maladie à sa descendance.

⇒ Dénomination : 100 % de chaton **SAIN** => "**FF**"

Parent 1	F	F
Parent 2		
F	<b>FF</b>	<b>FF</b>
F	<b>FF</b>	<b>FF</b>

- **1 des 2 gènes est "spastic", mais étant récessif, il ne s'exprime pas :**

*(un des deux parents est malade ou plus vraisemblablement porteur)*

⇒ le chaton ne sera jamais malade, mais il peut transmettre la maladie à sa descendance (pour +/- 50 % des descendants).

⇒ Dénomination :  
chaton **PORTEUR SAIN** => "**Ff**"

Parent 1	F	F
Parent 2 (porteur)		
F	<b>FF</b>	<b>FF</b>
f	<b>Ff</b>	<b>Ff</b>

- **les 2 gènes sont "spastic":**

*(les deux parents sont porteurs et/ou malades)*

⇒ le chaton va d'office déclarer la maladie entre le 2° et le 3° mois de sa vie, et s'il survit et se reproduit, il transmettra la maladie à quasi tous ses descendants.

⇒ Dénomination :  
**chaton MALADE** (et forcément porteur) ⇒ **" f f "**

Parent 1 (porteur)	F	f
Parent 2 (porteur)		
F	<b>FF</b>	<b>Ff</b>
f	<b>Ff</b>	<b>ff</b>

Il est évident que les DEUX parents d'un chaton malade sont donc des PORTEURS : on les appelle les "porteurs sûrs" ou "porteurs sains" (= " F f ").

### **3. Programme d'éradication de la maladie (ou comment "purifier" la race ) :**

La spasticité est une maladie qui n'est **pas fréquente** chez le Devon, mais elle pose quand même le problème de savoir si un Devon - qui n'a pas encore eu de descendants - est porteur ou non de la maladie (puisque'aujourd'hui, aucun test médical ne permet de déceler cette maladie)\*.

\* *La solution future envisageable est évidemment la détection du gène incriminé dans l'ADN, mais ce n'est actuellement pas techniquement accessible.*

#### **Trois manières d'opérer sont possibles :**

- le "testaming"
- l'étude du pedigree
- l'hybridation.

#### **a. Le "testaming" (que l'on peut traduire par "test par mariage") :**

Cette technique consiste à essayer de **quantifier la "pureté" du chat** - donc savoir quel est son pourcentage de risque de porter le gène spastic - en croisant le chat "à tester" (= **le testé**) avec un chat dont on sait qu'il est "**porteur sûr**" (hétérozygote **F f**), puisqu'il a déjà eu au moins un descendant ayant souffert de spasticité.

En croisant le chat testé un certain nombre de fois (pour obtenir minimum 8 chatons) toujours avec ce même porteur sûr, on peut alors voir le résultat des portées, et savoir s'il est lui aussi porteur du gène ou non.

## Deux hypothèses :

a) si le chat testé n'est pas porteur du gène : => il est " F F "

Aucun de ses descendants ne sera malade, puisqu'il faut que les 2 parents soient porteurs du gène pour avoir un malade (minimum 25 % des cas).

Il est évident que si le nombre de descendants est élevé et qu'il n'y a pas de malades, le risque que le chat testé soit porteur diminue.

Il y a une formule permettant de lier le nombre de descendants avec le risque que le testé soit porteur.

Ex.:

- si 8 chatons obtenus (et pas de malades), le risque que le testé soit porteur est de 10 %
- si 10 chatons obtenus (et pas de malades), le risque que le testé soit porteur est de 5,6 %,
- si 12 chatons obtenus (et pas de malades), le risque que le testé soit porteur est de 3,2 %,.....

Dans le cas où le testage est effectué avec un Rex atteint de spasticité (homozygote **f f**) mais capable de se reproduire, il faudra 2 fois moins de chatons pour déterminer le pourcentage de risque de portage (puisque'il transmet 2 fois plus le gène que le porteur sain hétérozygote **F f**).

b) si le chat testé est porteur du gène (hétérozygote) : => il est " F f "

Il y aura inévitablement un chaton malade dans les portées effectuées (avec un taux d'apparition de minimum 25 %), puisque la condition pour obtenir des descendants malades est réunie : croiser 2 parents porteurs.

## Cette technique a des limites et des points négatifs :

Elle est entre autre très coûteuse, très longue, difficile à mettre en place (il faut avoir un "porteur sûr" sous la main), et difficilement acceptable sur le plan éthique.

En effet, savoir qu'on continue à transmettre volontairement le gène "spastic" dans la race en utilisant un porteur sûr (rappel : déjà parent d'un chaton malade), voire provoquer l'apparition d'animaux malades et donc condamnés à court terme peut compréhensiblement être soumis à polémique.

De plus, elle n'est basée que sur des calculs de risque hypothétiques et des probabilités de portage.

Par exemple, savoir qu'un chat a 10 % de risque d'être porteur (donc 90 % de chance d'être totalement sain) ne nous garantit pas qu'il est vraiment tout à fait sain, puisqu'il peut très bien être dans les 10 %, à savoir quand même être porteur.

## **Cela est dû à la différence entre probabilité et réalité :**

- dans la vie : un chat est **OU BIEN** 100 % porteur **OU BIEN** 100 % sain,
- ce qui ne correspond pas au monde des statistiques : l'individu testé a 90 % de chances d'être sain **ET** 10 % d'être porteur.

Cependant, se trouvant confronté devant un problème grave qui pouvait totalement et rapidement condamner une race, les éleveurs européens ont décidé de se servir de cette méthode quand les circonstances le leur permettaient.

Nous reviendrons plus tard sur les résultats très positifs obtenus et leurs explications.

## **b. L'étude du pedigree :**

Ce moyen de procéder consiste à **déterminer dans l'arbre généalogique** de chaque chat le risque de portage de chacun, de façon à **repérer les individus transmetteurs du gène "spastic"**.

Si le **risque de portage est trop élevé**, on peut alors **éliminer de la reproduction** le chat en question bien précisément, puisque parfaitement identifié.

**Le seuil de portage fixé pour délimiter "la permission" de reproduire ou non a été fixé à 12 %.**

On estime en effet que les chatons issus de parents ayant un taux de risque de 12 % n'ont quasiment aucun problème de spasticité.

En-dessous de 10 %, les éleveurs font donc du très bon travail.

Sans rentrer dans le détail des formules mathématiques utilisées, le principe de la méthode est de partir d'un chat pour **remonter petit à petit l'arbre généalogique**, en voyant quels sont les individus ayant fournis des chatons malades ; ces derniers ont alors 100 % d'être porteur (probabilité = 1).

### Quelques exemples :

- Si le pedigree d'un chat ne comporte aucun malade ni aucun chat reconnu comme porteur sûr, on estime son risque à 0 %.
- Si le chat a, dans son pedigree, un chat porteur sûr, on calcule comme ceci :
  - le chat porteur sûr est noté 100 % (donc l'ancêtre)
  - ses enfants (génération suivante directe) sont notés 50 %
  - les petits-enfants du porteur sûr sont notés 25 %
  - les arrière-petits enfants sont notés 12,5 %
  - et ainsi de suite jusqu'au chat actuel duquel on fait le pedigree.
- Si ce chat actuel est de la 8<sup>o</sup> ou 9<sup>o</sup> génération, le risque de portage de ce chat est bien en-dessous de 10 % (rappel : seuil acceptable pour reproduire). Il peut donc être utilisé en élevage.
- S'il ne faut remonter que 2 ou 3 générations pour obtenir un porteur sûr dans les ancêtres, on élimine ce chat de la reproduction.

Bien sûr, si le chat à tester a plusieurs ancêtres porteurs sûrs, cela complique un peu le calcul, mais le risque de portage peut quand même être évalué.

On comprend vite qu'il est nécessaire, voire impératif de remonter la "filière" jusqu'au début des années 1970, ce qui n'est faisable qu'avec des pedigrees corrects, mis à jour régulièrement, de façon complète et .... honnête !

Une fois encore, on travaille avec des pourcentages et des probabilités, et comme pour le "testaming" vu précédemment, la réalité ne correspond pas toujours aux probabilités, mais ces **estimations** permettent quand même d'avoir une idée du "taux de pureté" du chat que l'on veut faire reproduire.

### **c. L'hybridation :**

Elle consiste à croiser un chat Devon avec un chat d'une autre race dans laquelle n'existe pas cette maladie (donc pas de gène "spastic" = 0 % de portage).

Le but de cette opération est donc de "diluer" la fréquence du gène "spastic" chez le Devon.

Mais si le principe peut paraître séduisant, la mise en place est controversée, et aboutit parfois à des **catastrophes** : c'est d'ailleurs ce qui s'est passé.

Dans les années 80, un programme visant à diminuer la consanguinité chez le **Sphynx** a été entamé.

Comme l'on désirait aussi diminuer la maladie héréditaire chez le Devon, on a croisé les 2 races.

**Cela a eu pour résultat désastreux ..... de transmettre le gène "spastic" au Sphynx !**

Cette race, qui donc au départ n'avait pas de problème de spasticité, en connaît actuellement, presque "volontairement" transmis.

De plus, on peut aussi se poser des questions quant à la "pureté des races" quand on procède à de tels mélanges.

Cette méthode est bien sûr **totalemtent abandonnée** à l'heure actuelle.

## **4. Résultats et Conclusion :**

Les éleveurs et amateurs de Rex Devon ont très vite réalisé **la gravité de la maladie** qui touchait leur race préférée. **Il se sont alors rapidement mobilisés et ce, au niveau européen.**

Les 2 premières méthodes (donc le testamng et l'étude des pedigrees) ont été couplées, et cela a porté ses fruits.

Ayant pris conscience du prix qu'ils risquaient de payer s'ils ne faisaient pas quelque chose, ils ont alors décidé de jouer le jeu correctement, en misant sur **l'honnêteté et la transparence.**

Plutôt que de faire la politique de l'autruche en cachant leurs chatons malades, ils ont préféré procéder à livre ouvert, et même mieux, à **"livre commun"**, puisqu'ils ont mis à jour très régulièrement **un fichier commun à tous les éleveurs**, de façon à pouvoir aisément remonter jusqu'aux années 1970.

Il est clair que le petit nombre d'éleveurs a contribué positivement à cette initiative.

La véracité des pedigrees y a aussi été pour beaucoup, car il fallait pouvoir être sûr des origines d'un chat pour calculer très certainement son risque de portage.

**Après 25 ans d'efforts soutenus, les éleveurs ont été récompensés** puisque le résultat est qu'à l'heure actuelle, **le risque d'apparition de la maladie est réduit à son strict minimum dans nos régions.**

Malheureusement, les éleveurs du continent américain ne se sont pas mobilisés de la sorte, ce qui explique pourquoi, au niveau mondial, on ne peut pas parler d'éradication de la maladie.

**Mais il faut que cet exemple de réussite serve de leçon aux éleveurs** d'autres races connaissant aussi des problèmes de maladie héréditaire (le Scottish Fold,...).

**C'est à chacun de retenir la morale de cette histoire vraie.**

D'après une conférence donnée par Mr. Laurent Villard, éleveur de Rex Devon, mars 2000.

Dr. Ariane Garber

© GEF 2008

Ce texte, ses illustrations et tous les autres éléments de cet article sont protégés par le droit d'auteur international.

Toute communication au public, adaptation, traduction, arrangement ou autre exploitation, modification de tout ou partie de cet article sous quelle que forme et par quel que moyen que ce soit, est strictement interdit sauf accord préalable et écrit du GEF.

**Vous êtes autorisés à faire une copie de la totalité de l'article pour usage privé ou pour distribution non commerciale, à la condition impérative de conserver cette notice légale dans le texte, et d'en communiquer la source (Site : <http://www.gefchats.com> ).**

Toute infraction à ce qui précède peut entraîner des poursuites civiles ou pénales.