

PSSM et raisonnement des accouplements

Margot Sabbagh, IFCE, 15 décembre 2019

La PSSM, c'est quoi?




La PSSM (polysaccharide storage myopathy), myopathie par surcharge en polysaccharides est responsable, chez le cheval, d'une atteinte des **fibres musculaires** et donc de crises de myosites répétées. L'expression des symptômes est plus ou moins grave et plus ou moins visible à l'œil. Ils se manifestent pendant ou immédiatement après l'exercice et peuvent survenir lors d'un exercice léger, dès l'échauffement par exemple. La PSSM est due à une trop grande quantité de glycogène dans le muscle. Le glycogène est le carburant qui permet aux muscles de faire un exercice. Si le carburant n'est pas utilisable, il y a donc un problème pour que l'exercice puisse se faire dans de bonnes conditions.

La PSSM est une maladie **génétique** mise en évidence chez de nombreux mammifères. Son expression est connue depuis de nombreux siècles et, chez les équidés, elle se retrouve dans de multiples races, tant de sport que de loisirs ou de trait. Des études ont montré l'incidence de plusieurs gènes dont un gène « majeur », le gène GYS1 (glycogen synthase 1) dans l'expression de cette maladie. **Ce gène a un fonctionnement par dominance.**

Cependant de nombreux gènes seraient impliqués dans l'expression de la maladie. Une étude a montré que 129 gènes ont une expression modifiée sur des chevaux atteints de PSSM par rapport aux chevaux sains (Etude Barrey E. and all). Du fait de la dominance, les individus porteurs hétérozygotes de la mutation sur le gène GYS1 pourront exprimer la maladie tout comme un porteur homozygote. La présence de la mutation sur le gène GYS1 entraîne des symptômes caractéristiques, mais l'action des nombreux gènes impliqués peut les réguler voire faire en sorte qu'ils n'apparaissent très peu. On connaît aujourd'hui des individus porteurs hétérozygotes performeurs en sport et d'autres inutilisables avec le même statut génétique sur le gène GYS1.

Quel statut possible pour les animaux?

Comme pour toute maladie génétique, il y a **3 statuts possibles** pour les animaux:




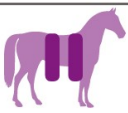

















	maladie récessive ex: myotonie congénitale	maladie dominante ex: PSSM1
non porteur 	pas d'expression de la maladie	
simple porteur ou porteur hétérozygote 	Aucun symptôme de la maladie et transmission de l'allèle muté à ses produits dans 50% des cas	Potentiellement les mêmes symptômes qu'un double porteur et transmission l'allèle muté à ses produits dans 50% des cas
double porteur ou porteur homozygote 	dans tous les cas, animal qui peut présenter des symptômes de la maladie (ex coup de sang pour la PSSM)	

Les barres violettes représentent l'allèle non muté et les barres noires représentent l'allèle muté.

Comment raisonner les accouplements?

Dans le cadre d'une maladie génétique liée à l'expression d'un gène dominant comme c'est le cas pour la PSSM1, il suffit qu'un poulain reçoive d'un de ses 2 parents un allèle porteur (en noir) de la mutation sur GYS1 pour potentiellement avoir des symptômes liés à la PSSM.

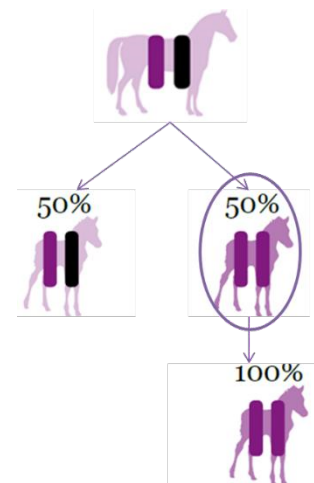
Seuls les accouplements entre **individus non porteurs** donnent à **100% des produits non porteurs**.

	Jument			
Etalon				
		100% 	50%  50% 	100% 
		50%  50% 	25%  50%  25% 	50%  50% 
		100% 	50%  50% 	100% 

Les individus **homozygotes porteurs** transmettent dans tous les cas un allèle muté et donnent **100% d'individus porteurs** et donc susceptibles d'exprimer la maladie. Il n'est pas conseillé de les mettre à la reproduction.

Les individus **hétérozygotes** peuvent transmettre dans 1 cas sur 2 un allèle non muté et dans **1 cas sur 2 un allèle muté**. Il y a donc une prise de risque à les mettre à la reproduction.

Afin de ne pas faire disparaître des potentiels gènes d'intérêt, dans le cas d'un animal génétiquement intéressant, mais porteur de la mutation sur le gène GYS1, il peut être judicieux de faire des croisements raisonnés pour essayer d'avoir un descendant tout aussi intéressant mais non porteur de la mutation. Dans le cas de ce schéma, il naîtra potentiellement des individus porteurs, mais cela permettra de conserver le caractère d'intérêt tout en supprimant l'allèle porteur de la mutation sur GYS1.



Exemple: Dans la population Quater Horse, plus de 70% des individus sont porteurs de la mutation. La fréquence de celle-ci a augmenté en sélectionnant des animaux au phénotype culard (recherchés dans la race). En travaillant sur leur objectif de sélection, les éleveurs ont favorisé l'apparition de la maladie. Supprimer tous les individus porteurs reviendrait à supprimer 70% de la population mais aussi à supprimer un gène d'intérêt sélectionné pendant des générations.

Précautions à prendre : Il faut faire attention à ne pas supprimer subitement tous les individus porteurs sous peine d'avoir une baisse drastique de la diversité génétique et de perdre des gènes d'intérêt situés à côté du gène GYS1.

Quelle utilisation d'un cheval porteur?

Les chevaux exprimant la PSSM peuvent travailler sous réserve d'avoir une activité adaptée. Un exercice modéré et régulier avec une vie en extérieur sont conseillés. Ces chevaux ne devraient jamais être mis au box pour des durées supérieures à 12h et devraient toujours être laissés au pré.

Il est aussi fortement conseillé d'adapter la ration de ces chevaux :

- Diminuer l'apport de glucides (dont l'amidon) et les remplacer par de la matière grasse (sources de lipides) également source d'énergie.
- Améliorer l'apport en cellulose digestive (bon foin ou fourrages, carottes, pommes, ...).
- En période de repos, il faut penser à diminuer la valeur énergétique de la ration pour éviter un trop grand stockage de glycogène dans les muscles.
- Un apport en vitamine E est conseillé car cela permet de protéger le muscle.

Pour en savoir plus, rendez-vous sur Equipédia, tout l'univers du cheval.