

Maladie de Huntington : l'espoir est dans la manipulation génétique



Le Waterlootois Albert Counet préside, à 77 ans, la Ligue Huntington francophone belge. Son fils, Cédric, a été emporté par cette pathologie. © ALICE WILQUET.

En mémoire de son fils décédé il y a dix ans, Albert Counet se bat pour que soit mieux suivie cette maladie héréditaire qui touche une personne sur dix mille.

JEAN-PHILIPPE DE VOGELAERE

Ensemble, on est plus forts. C'est le message que je souhaite faire passer en cette Journée mondiale des maladies rares. Grâce à l'initiative de Marjorie, la veuve du chanteur et compositeur américain Woody Guthrie, décédé en 1967 de la maladie de Huntington, la lutte contre la maladie est coordonnée au niveau mondial. Les familles se regroupent au sein d'associations qui travaillent en commun pour s'entraider et venir en aide aux patients, pour échanger des bonnes pratiques, pour plaider leur cause auprès des pouvoirs publics et faire avancer la recherche. Laquelle est coordonnée dans une sorte d'institut de recherche à but non lucratif qui fait le lien avec le monde universitaire et les firmes pharmaceutiques, pour éviter qu'une même recherche soit entamée simultanément en plusieurs endroits du monde. »

Le Waterlootois Albert Counet préside, à 77 ans, la Ligue Huntington francophone belge. Avec son épouse, il a vécu cette véritable « chape de plomb » tombée sur sa famille fin de l'an 2000 lorsque leur fils Cédric a vécu ce que l'on pensait alors être des poussées de dépression inexplicables. Il a commencé à perdre du poids ; son élocution est devenue hachée tandis que son équilibre fléchissait en position debout. Alors que jusque-là tout allait bien pour lui. Il travaillait à Luxembourg après des études de polytechnique et s'était marié. Il aura fallu trois ans de tâtonnements pour que la sanction tombe à l'hôpital Erasme.

« C'était une maladie dont les effets étaient connus depuis la nuit des temps, mais dont on n'avait identifié la cause qu'en 1993, au Venezuela », précise Albert Counet. « Elle résulte de la mutation d'un gène autosomique dominant, qui se transmet à la naissance (en fait déjà *in utero*), avec 50 % de risque que l'enfant en soit atteint. C'est malheureusement un gène indispensable pour la vie, pour la fabrication des neurones. Quand ce gène mute, il faut qu'il atteigne un degré suffisant (techniquement 40 répliquations du gène ou « triplets » alors qu'une personne saine n'en a que 18) pour que la maladie soit visible.

Un gène, c'est en quelque sorte comme un assemblage de briques. Mon épouse et moi étions asymptomatiques et n'avions jamais entendu le nom de cette maladie. Il est apparu plus tard que mon « mur » comportait 36 briques... Mais alors que les mères transmettent leur génome à l'identique, des aggravations peuvent survenir quand le transmetteur est le père. Et mon fils a hérité de 48 briques, un niveau élevé, à évolution rapide. »

L'espoir des manipulations génétiques

Cette maladie, qui touche environ une personne sur 10.000, soit entre 1.000 et 1.200 personnes en Belgique, se déclenche généralement entre 30 et 45 ans et laisse, selon le degré de mutation du gène, une espérance de vie entre 12 et 25 ans : « Le pire, c'est que si le corps se dégrade, la mémoire, elle, reste vive. Les gens qui en souffrent sont donc conscients de ce qui leur arrive jusqu'à la fin, ce qui est compliqué à vivre quand ils finissent par devenir grabataires, totalement dépendants de leurs soignants pour tous les besoins de la vie quotidienne. Les personnes qui les entourent s'épuisent, physiquement et moralement. Elles ne peuvent éviter un sentiment de culpabilité pour avoir été le vecteur de la transmission, mais aussi le mal-être dû à la « culpabilité du survivant. » Cédric finira par mourir chez ses parents le 24 février 2012 d'un arrêt de cœur consécutif à un profond épuisement et une infection pulmonaire.

Et aujourd'hui ? Il n'y a encore que 85 lits susceptibles d'accueillir en Belgique les quelque 250-300 malades en phase avancée. Il y a aussi tout un travail de protection des malades à réaliser : « Une femme enceinte est protégée ; un délégué syndical l'est. Mais allez dire à votre patron que dans dix ans vous ne serez plus à même de pouvoir encore travailler... Et si vous allez sonner à la porte d'une banque, on ne pourra pas vous demander votre statut génétique, mais on pourra vous demander si vous avez tout dit. Et vous n'aurez pas votre argent... »

Mais l'espoir est cependant là, des essais cliniques sont en cours qui explorent différentes pistes. Et très récemment, deux patients européens participent à un essai clinique de phase 3, impliquant une manipulation génétique pour corriger la branche défectueuse du maudit gène : « Huntington est peut-être aujourd'hui la plus curable des maladies incurables », comme le dit le professeur Bernhard Landwehrmeyer, spécialiste européen de la question. « Parce que cela ne concerne qu'un seul gène. Pour moi, l'avenir est là. »

Eurordis

Une coupole européenne pour une masse critique de patients

ANNE-SOPHIE LEURQUIN

Selon la définition européenne, une maladie est dite rare quand elle atteint moins d'une personne sur 2.000. On en décompte actuellement 6.100, majoritairement d'origine génétique (72 %) et touchant principalement les enfants (75 %, dont 30 % décèdent avant l'âge de 5 ans). C'est ce 28 février, Journée mondiale des maladies rares, que les projecteurs se braquent sur les patients qui en souffrent. En Europe, quelque 30 millions de personnes sont concernées, dont 500.000 environ en Belgique. Cette faible prévalence représente un réel défi pour les malades et leur famille, qu'il s'agisse de la pose d'un diagnostic correct ou de l'accès à des traitements appropriés - pour peu qu'ils existent ou soient accessibles financièrement.

Pour les malades et leurs proches qui ne savent pas ou plus vers quel saint se tourner, le sentiment d'isolement ajoute à la souffrance. Yann Le Cam, le directeur et cofondateur d'Eurordis (Organisation européenne pour les maladies rares), en a fait l'expérience à la naissance de sa fille atteinte de mucoviscidose : « Nous avons découvert une disparité entre l'espérance de vie et les soins en France par rapport au Danemark ou aux Etats-Unis. Ce constat cachait une autre réalité : les échanges étaient très limités entre pays et il y avait très peu de communication entre les associations de maladies rares. » Dès sa naissance en 1997, Eurordis s'est fixé pour objectif de reconnaître des défis communs pour sortir de l'impuissance : accès à l'information, nécessité d'un diagnostic précis et précoce, mise en place de centres d'expertise et de recherche... Mais aussi de constituer une masse critique importante pour attirer des investissements de la part des labos et firmes pharmaceutiques.

L'union fait la force

En 25 ans, l'alliance non gouvernementale a regroupé plus de 900 associations de malades et fait des petits dans chaque pays (comme Radiorg, en Belgique). Sa première action a été de promouvoir un règlement européen sur les médicaments orphelins approuvés en Europe (qui sont passés de 7 à 240). Autre avancée concrète, la création de registres de malades et de centres de soins spécialisés pour les maladies rares, reliés au niveau européen avec 24 réseaux de référence qui permettent des consultations transfrontalières. Il reste des objectifs à atteindre, comme l'amélioration du diagnostic : il faut compter cinq ans en moyenne aujourd'hui, que l'association estime possible de réduire à six mois. Une avancée majeure quand on sait qu'un diagnostic précoce permet de réduire ou différer l'apparition de symptômes invalidants.

PRIX DE L'ÉNERGIE

6.000 personnes contre la hausse des factures énergétiques

Quelque 6.000 personnes, selon la police, ont manifesté ce dimanche dans le centre de Bruxelles, à l'initiative du PTB, contre la hausse des factures énergétiques.

« Ces milliers de personnes - 10.000, selon le PTB -, c'est un signal très fort. Les gens me disent qu'ils ont annulé leurs vacances cette année et qu'ils doivent utiliser leurs économies pour payer leurs factures d'énergie. Il est temps que le gouvernement prenne des mesures sérieuses. Il faut baisser la TVA à 6 % sur l'électricité et le gaz de manière structurelle, maintenant », a pointé le président du PTB, Raoul Hedebouw, à l'issue de la manifestation.



© BELGA.

« Le gouvernement Vivaldi pense que le problème des prix de l'énergie a été résolu après leur accord minimaliste. Mais rien n'est moins vrai. Et l'invasion criminelle de la Russie contre l'Ukraine ne fera qu'empirer les choses. Les factures resteront impayables », a-t-il ajouté en appelant une nouvelle fois à un retour du secteur énergétique dans le giron des pouvoirs publics. « C'est normal que les gens soient mécontents. Ils constatent chaque jour que pour la Vivaldi, les intérêts des grandes entreprises sont plus importants que ceux de la population », a enfin estimé Raoul Hedebouw. BELGA

SORTIE DU NUCLÉAIRE

De Croo : « Il faut tenir compte des évolutions actuelles »

L'invasion russe de l'Ukraine et la hausse des prix de l'énergie auront-elles une influence sur la décision de sortie du nucléaire en Belgique ? Pour le Premier ministre Alexander De Croo, le gouvernement prendra une décision motivée, qui permettra d'anticiper mais qui tiendra également compte de ce qu'il se passe aujourd'hui. « Personne ne l'a demandé, mais vous ne pouvez pas fermer les yeux », a-t-il déclaré dimanche sur le plateau de VTM Nieuws.

« Nous vivons maintenant dans un monde différent de celui d'il y a un mois et cela aura des conséquences importantes », a-t-il poursuivi. En termes de sécurité mais aussi d'approvisionnement énergétique. « Tous les pays reviennent leur stratégie énergétique. Nous y travaillons également. Il est logique qu'au cours d'une période comme celle que nous vivons actuellement, nous tenions compte de ces nouvelles évolutions », a ajouté le Premier ministre.

« Je ne pense pas que nous puissions dire que nous allons normaliser nos relations avec la Russie dans les années à venir. Nous devons donc en tenir compte », a-t-il encore dit. Pour autant, l'exécutif saura « garder son sang-froid ». BELGA