

# Hémophilie : anticorps et thérapie génique à la rescousse des patients

Environ mille personnes sont atteintes d'hémophilie en Belgique, pour un total de 350.000 cas répertoriés à l'échelle mondiale. Ces dernières décennies, des avancées majeures ont été opérées dans le traitement de cette maladie de la coagulation sanguine.

PAULINE MARTIAL

Dans l'imaginaire collectif, les hémophiles sont encore associés, à tort, à ces patients qui pourraient se vider de leur sang à la moindre coupure. Or les maladies hémorragiques telles que l'hémophilie demeurent généralement invisibles et provoquent essentiellement des saignements internes, le plus souvent localisés dans les grandes articulations. Ces saignements répétés peuvent engendrer des dommages irréversibles. Des gonflements articulaires sont en effet souvent observés chez les patients, altérant leur qualité de vie mais surtout leur capacité à se mouvoir. A l'origine de cette maladie ? Une anomalie génétique qui provoque des troubles de la coagulation, empêchant la formation d'un caillot assez solide en cas d'hémorragie. « On pourrait comparer un caillot sanguin à un mur. Pour construire un mur, nous avons besoin de briques : les plaquettes sanguines. Pour maintenir ces briques ensemble, il faut du ciment, un ensemble de protéines appelées facteurs de coagulation. Le sang des hémophiles est caractérisé par une absence ou un déficit des facteurs 8 et 9, ce qui l'empêche de coaguler correctement. On parle d'hémophilie A en cas de déficit du facteur 8 et d'hémophilie B si c'est le facteur 9 qui est déficitaire », explique le professeur

## L'importance du diagnostic précoce

Répertoriée parmi la liste des maladies rares, l'hémophilie pose encore un sacré défi de diagnostic. « Cela reste une maladie qu'on ne rencontre pas souvent. Le diagnostic sera posé plus ou moins tôt, en fonction des premiers médecins que rencontrent les patients. Certains ont un peu d'expertise dans le domaine, d'autres n'y pensent tout simplement pas », estime le Pr Hermans. Des antécédents familiaux d'hémophilie doivent amener l'investigation via une simple prise de sang. Sans antécédent, certains signes doivent alerter, en particulier au moment de l'apprentissage de la marche d'un enfant. « C'est à ce moment qu'il va commencer à tomber et donc possiblement provoquer des saignements internes qui vont former des hématomes. Ses articulations peuvent alors gonfler, ce qui l'empêchera de marcher correctement », détaille Cédric Hermans. Le suivi d'une telle maladie ne s'improvise pas. Les centres de référence sont repris sur le site de l'Association belge de l'hémophilie : [www.ahvh.be](http://www.ahvh.be).

PA.ML



Cédric Hermans, chef du service d'hématologie aux cliniques universitaires Saint-Luc.

L'hémophilie A est quatre à cinq fois plus fréquente que l'hémophilie B, mais toutes deux sont dues à une mutation génétique présente sur le chromosome X. De ce fait, cette maladie concerne essentiellement la gent masculine (XY). « Les femmes, disposant de deux chromosomes X, seront le plus souvent porteuses ou conductrices de la maladie, sans forcément la développer. Des cas d'hémophilie chez les femmes existent mais sont cependant plus rares et beaucoup moins sévères que chez les hommes », développe le Pr Hermans.

## Des anticorps de substitution

Maladie rare, l'hémophilie suscite depuis longtemps l'intérêt des chercheurs. « Autrefois on donnait les facteurs 8 et 9 manquants aux patients en leur admi-

nistrant du sang ou du plasma en intraveineuse. Nombre d'entre eux ont cependant contracté le HIV ou l'hépatite C. Ce scandale du sang contaminé a contribué à l'essor de la biotechnologie. Des chercheurs sont parvenus à produire ces protéines manquantes synthétiquement, indépendamment de donneurs », détaille l'hématologue. Ce traitement n'en demeure pas moins contraignant puisqu'il nécessite toujours des injections intraveineuses répétées. Deux autres approches constituent aujourd'hui les avancées majeures en matière de traitement de l'hémophilie. « Des chercheurs ont développé des anticorps capables de prendre la place du facteur 8 dans la coagulation. L'avantage, c'est qu'ils peuvent être administrés par voie sous-cutanée toutes les quatre semaines », précise le Pr Hermans.

Quarante pour cent des patients atteints d'hémophilie A suivent actuelle-

ment ce traitement en Belgique. Mais il exclut les hémophiles de type B pour qui une autre thérapie se révèle davantage prometteuse : la thérapie génique. « Cette technique a pour ambition de corriger l'erreur génétique des hémophiles. On utilise comme vecteur un virus désactivé qui contient un matériel génétique capable de coder les facteurs 8 et 9 de la coagulation. Les chercheurs ont choisi un virus dont on connaît la tendance à se diriger vers le foie. Une fois que le virus a pénétré ce dernier, le matériel génétique peut s'installer à l'intérieur de ses cellules dans l'espoir qu'elles commencent à produire les protéines 8 et 9 », décortique Cédric Hermans. La thérapie génique offre des résultats probants, débarrassant les hémophiles B de la nécessité d'un traitement extérieur. Cette thérapie amène même certains patients sur le chemin de la guérison.

## petite gazette

### Il y a vaccin...

Une enquête a été ouverte par la justice contre deux vétérinaires chiliens qui auraient administré des vaccins contre le coronavirus canin à au moins 75 personnes dans les mois qui ont précédé l'arrivée des vaccins développés pour l'homme, ont indiqué mardi des responsables de la santé.

Les deux vétérinaires auraient administré les vaccins développés contre le coronavirus canin, qui n'est pas le même que le virus Sars-CoV-2 responsable de la pandémie mondiale, à des habitants de la ville de Calama, dans le nord du Chili.

### ... et vaccin

Des responsables sanitaires en visite en septembre dans une clinique vétérinaire de la ville ont eu des premiers soupçons en voyant les employés travailler sans masque. Interrogés, ceux-ci ont affirmé avoir été vaccinés par un vétérinaire local.

Les premiers vaccins covid ne sont arrivés au Chili que quelques mois plus tard, en décembre.

L'enquête a démontré qu'un autre vétérinaire de la ville avait administré le vaccin canin à d'autres personnes. BELGA

### Dixit

« Je ne sais pas ce que j'ai en commun avec vous si ce n'est un immense besoin d'argent. »

PIERRE BÉNICHOU

### Succès des objets insolites

Les ventes aux enchères en ligne sont de plus en plus populaires en Belgique. Selon Catawiki, une plateforme d'enchères en ligne, la pandémie de covid a entraîné un boom de l'e-commerce et le site spécialisé a accueilli plus de 19.000 vendeurs belges en 2020.

« Les acheteurs et les amateurs de ventes aux enchères belges ont dépensé plus de 50 millions d'euros sur la plateforme l'année dernière », déclare Catawiki dans un communiqué diffusé mercredi, « soit une augmentation de 45 % par rapport à 2019 ». Catawiki, le plus grand marché en ligne d'objets d'exception en Europe, célèbre ce mercredi aussi la vente de son 10 millionième objet, à savoir une bague en or blanc 18 carats. Et les Belges ne semblent pas se priver d'acquiescer ces objets insolites, que ce soit un œuf d'oiseau-éléphant à 4.600 euros, des cheveux de Napoléon à 2.000 euros ou encore, pour 10.000 euros, le chapeau de Michael Jackson. BELGA



### Une pépinière de coraux

A Portobelo, au Panama, toutes les deux semaines, des étudiants en biologie marine descendent à environ cinq mètres de profondeur dans la mer pour s'occuper d'une pépinière de coraux endommagés par le changement climatique et la pollution. (PHOTO : AFP)

### Des chameaux...

Des chameaux d'un cirque se sont échappés de leur pré situé à Replonges (Ain) dimanche 18 avril dans la matinée avant de marcher quelques kilomètres et de se promener dans les rues de Saint-Laurent-sur-Saône jusqu'au marché et aux quais de Saône. Ils appartiennent à un cirque et se trouvaient dans un pré le temps de la crise sanitaire et de l'immobilisation des troupes.

### ... prennent la fuite

Ils sont quatre à avoir décidé de changer d'air, après trois semaines à cet endroit. Le cirque Amar est pour sa part arrêté à Mâcon depuis plusieurs mois. C'est le maire et deux adjoints, qui ont suivi les animaux et s'en sont occupés. Ils ont finalement rejoint leur pâture et ont retrouvé les chevaux du cirque qui n'ont pas eu la chance de se dégourdir les jambes, étant eux attachés. OUEST-FRANCE

### Son CV sur...

Depuis le lundi 19 avril, cinq panneaux publicitaires bien particuliers sont visibles dans tout Maubeuge (Nord). Sur ces derniers : le curriculum vitae d'un étudiant à la recherche d'une alternance pour pouvoir intégrer la licence professionnelle en cybersécurité au pôle universitaire de la ville. En plus d'exiger à ses futurs étudiants de trouver une entreprise, cette formation est très réputée et ses places sont comptées. Après des mois de recherches non concluantes, l'actuel étudiant en DUT informatique a donc décidé de passer à la vitesse supérieure.

### ... des panneaux publicitaires

Il s'est affiché en quatre mètres par trois sur fond bleu. L'étudiant a composé l'image lui-même avec notamment son numéro de téléphone et un QR code qui renvoie vers un site spécialement conçu par le jeune homme. Pour cette campagne d'affichage qui durera une semaine, l'étudiant a déboursé 300 euros. « J'ai fait de la livraison de repas à domicile depuis le premier confinement pour financer ça », a-t-il déclaré à nos confrères. OUEST-FRANCE

### Robert De Niro travaillerait « 6 jours sur 7 »...

L'avocate de De Niro a confié au juge lors d'une audience virtuelle au sujet du divorce de l'acteur : « Monsieur De Niro a 77 ans et bien qu'il aime son métier, il ne devrait pas être obligé de travailler à ce rythme fou parce qu'il le doit. Quand cela s'arrêtera-t-il ? Quand aura-t-il la possibilité de ne pas accepter tous les projets qui se présentent à lui ? Quand aura-t-il la possibilité de ne pas travailler six jours par semaine, 12 heures par jour juste pour pouvoir permettre à Madame Hightower d'acheter du Stella McCartney ? »

### ... « pour son ex »

Un juge a récemment décidé que Grace Hightower recevrait 1 million de dollars par an et que le couple vendrait sa maison de 20 millions. La valeur de De Niro est estimée à 500 millions de dollars. Mais son avocat a expliqué que la pandémie a mis les finances de son client en péril et que les dépenses de son ex-femme aggravent sa situation. De Niro a également des millions de dollars de retard sur ses impôts : ses deux prochains projets de films serviront à les rembourser. 757