

RÉSUMÉ DU CONGRÈS MONDIAL DE ROME

Dans son message, la Présidente de l'association, Sandrine Lefrançois, a déjà fait part de ses impressions et des premières pistes à explorer pour que l'ADAAT Alpha 1-France s'intègre efficacement et concrètement dans la communauté internationale, au service des déficients en alpha1-antitrypsine.

Ce 3^{ème} congrès mondial, 150 participants, a réellement été international. Parmi les 20 délégations présentes, la plupart étaient naturellement européennes pour des raisons de transport, mais il y avait également des représentants d'Amérique latine (Argentine, Brésil - ABRADAT (www.alfal.org.br)) des Etats-Unis (*cf* ci-après), d'Australie (www.alpha1.org.au) et de Nouvelle-Zélande. Compte-tenu de la prise de conscience de la nécessité de partager les expériences, on peut espérer que lors du prochain congrès, l'Afrique et l'Asie seront également représentées.

Après le chaleureux discours d'accueil du Président Larry Warren, chaque délégation a présenté (en anglais) son association, celle d'ADAAT Alpha 1-France est reproduite sur l'une des pages du Forum. Comme l'a noté notre Présidente, il est frappant que, sans exception, toutes les préoccupations exprimées sont communes (recensement, diagnostic, sensibilisation du corps médical, traitements, recherche).

LES ASSOCIATIONS

La découverte de l'origine de la maladie et sa spécificité sont récentes et la plupart des associations n'ont été créées que depuis une dizaine d'années. Leur nombre d'adhérents est variable et dépend du dynamisme et de la disponibilité de leurs responsables.

On a noté au fil des exposés : 460 membres au Danemark ; une montée en puissance étonnante en Allemagne, à laquelle s'est fédérée l'Autriche : 27 adhérents en 2002, 60 en 2003, 200 en 2004 : 30 en Norvège dont l'association n'a été créée qu'il y a 4 mois ; une association écossaise créée en 1994 ; le Portugal s'est joint à l'Espagne dont l'association a été créée en 1999 et compte 200 membres ; 145 en Suède qui a dénombré 1.300 déficients PiZZ ; la première association a été créée en Suisse en 2002, qui a la particularité de compter une seconde association germanophone, les deux associations devant fusionner ; une nouvelle association, plus jeune encore que la notre, a été créée en Grande-Bretagne en août 2007 (www.alpha1awareness.org.uk) : association créée aux Pays-Bas en 1997 avec 21 membres ; L'Australie compte 80 membres ; les Etats-Unis dénombrent 3000 recensés et l'association italienne créée en Italie en 2001 compte 400 membres.

La communication interne entre les adhérents se développe de plus en plus par la voie d'Internet. L'association italienne publie un bulletin périodique, Alfabello (dernière édition n°7, juin 2007) et un très imposant dossier distribué par « *Alpha-1 Foundation* », une fondation américaine à but non lucratif, dont l'objectif principal est la diffusion de documents d'information, l'aide à la recherche de nouveaux traitements et à la détection de la déficience. La fondation qui est financée par des dons édite un magazine : Alpha-1-To-One auquel l'abonnement est gratuit (formulaire à solliciter auprès d'ADAAT Alpha 1-France) et de nombreuses brochures. Elle est liée à l'« *Alpha-1 Association* » (les sièges ont la même adresse à Miami en Floride) qui regroupe les porteurs du déficit en AAT, les malades, leurs familles, des médecins et des sympathisants. L'association diffuse un bulletin périodique « Alpha-1 News ». Une des forces de cette association est l'organisation de « Regional

Support Group Meetings », réunions régionales de rencontres et de support aux malades, il y en avait en octobre 2006, 70 sur l'ensemble des Etats-Unis, pilotées chacune par un animateur. Enfin, dernier volet de ce triptyque, « *AlphaNet* », qui apporte des services aux malades avec la collaboration de médecins et d'experts, les « *Alphanet Coordinators* » disponibles en permanence jour et nuit toute l'année.

Il faut reconnaître que cette organisation très structurée avec de fortes interactions entre les trois entités peut nous apparaître complexe, peut être en raison d'un système de santé différent du notre, et que ces associations sponsorisées par l'industrie pharmaceutique, en particulier une multinationale qui commercialise la Prolastine, ont réussi à avoir des moyens financiers importants. Pour les lecteurs qui souhaiteraient plus d'informations :

- Alpha-1 Foundation, www.alphaone.org,
- Alpha-1 Association www.alpha1.org
- Alphanet : www.alphanet.org

Est-ce un modèle à suivre ? L'organisation et les thèmes fixés aux 3 groupes de travail proposés par la Présidente poursuivent ces objectifs, même si la puissance et les moyens d'ADAAT Alpha 1-France ne sont pas encore ceux d'Alpha1-Association (on estime aux Etats-Unis qu'1 individu sur 2.500 est porteur de deux gènes défectueux, 1 sur 20 millions d'un gène normal et d'un défectueux, mais que seuls 10% des porteurs PiZZ ont été détectés, soit très approximativement 12.000).

LES EXPOSES

Le résumé des exposés, 14 en tout (ainsi que 3 tables rondes), est accessible sur le site en anglais de l'association et leur traduction à la rubrique « *Vivre avec le déficit en alpha1 antitrypsine* » de la version française.

Leur lecture est très riche, mais couvrant tout le spectre des préoccupations liées à la déficience en alpha1-antitrypsine, il est impossible d'en réaliser une synthèse exhaustive, un livre s'imposerait.

Rappelons tout d'abord que ce Congrès était *a priori* destiné aux malades porteurs de la déficience et à leurs familles et proches. Tous les orateurs, la plupart médecins hospitaliers dans des services de pneumologie, ont fait un grand effort de pédagogie :

- pour expliquer les hypothèses sur les origines de la maladie.

On a bien identifié la lignée des mutations conduisant à des sujets PiZZ mais on n'en connaît toujours pas l'origine.

La vitalité des associations des pays nordiques s'explique par la plus grande prévalence du déficit dans ces régions.

Il en serait de même dans la péninsule ibérique et diverses hypothèses liées à l'évolution du climat et des périodes de glaciation il y a plusieurs milliers d'années ont été avancées pour corréler ces observations (travaux d'anthropologie génétique).

- sur les lésions causées aux poumons, les divers tests respiratoires (physiologiques) et analytiques (techniques très modernes de laboratoires de biologie) pour un diagnostic correct, il semble que ceci soit au point .

- insister sur la nécessité de constituer des bases de données à partir d'observations sur une longue durée (une étude sur 200.000 enfants nés en Suède entre 1972 et 1974 est encore en cours, 22 déficients PiZ avaient été identifiés (1 nouveau né sur 1.575) et leur évolution a été observée depuis plus de 30 ans).

La commission européenne a chargé, dans le cadre des recherches sur les maladies rares (suite à un colloque de l'Organisation Mondiale de la Santé en 1996), un universitaire hollandais d'un recensement exhaustif en Europe en contactant toutes les associations, et de proposer un modèle de coopération médecins-malades à partir d'une expérimentation dans trois pays, Italie, Allemagne et Pays-Bas.

- une revue très complète des traitements conventionnels avec en particulier l'intérêt d'associer pour une meilleure efficacité des vasodilatateurs par effet de synergie.

- et une préoccupation majeure : comprendre pourquoi certains porteurs de la déficience en AAT voient leurs poumons ou leur foie s'altérer alors que d'autres restent porteurs sans conséquences, au moins dans leur jeunesse.

Les atteintes pulmonaires sont beaucoup plus fréquentes que les dommages au foie et la plupart des communications ont porté sur les poumons.

Une grande synergie entre l'association et les centres et associations de malades pulmonaires d'autres origines et du foie semble importante.

Enfin, la transplantation, pulmonaire ou du foie est naturellement toujours l'ultime recours, mais on aborde là un tout autre domaine.

Sauf si les chercheurs trouvent un moyen d'éradiquer la maladie à sa source. Deux communications fondamentales ont abordé ce sujet, une des hypothèses étant que l'AAT se polymérise dans ses cellules productrices du foie, y reste confinée, et ne peut plus irriguer l'organisme par son transport par le sang, l'objectif est alors d'empêcher cette polymérisation par voie chimique - comme si toutes les faces d'une pièce de lego étaient pleines; l'autre relève de la thérapie génique en faisant produire de l'AAT par des muscles après manipulation d'un virus inactivé transporteur d'AAT et allant se fixer et se reproduire dans les muscles.

Il ne s'agit pas de Science-Fiction, mais la réussite éventuelle de ces projets relève du moyen ou long terme (pas avant une dizaine d'années). C'est le délai incompressible entre une découverte et la mise sur le marché d'un produit ou d'un procédé nouveaux vraiment innovants.

Ce Congrès a été parfaitement organisé par l'AAT italienne : accueil et ambiance chaleureux, horaires respectés, matériel audio-visuel fonctionnant bien, tout ceci n'est pas toujours le cas. Enfin, comme dans tout Congrès qui se respecte, des moments de détente : une visite panoramique impressionnante des principaux monuments de Rome en car et la participation à une audience du Pape Benoît XVI dans sa résidence d'été à Castel Gandolfo, sollicitée par les organisateurs il y a 6 mois et qui n'avaient été prévenus qu'en tout début de Congrès de l'invitation.

Et pour notre Présidente, l'occasion de nouer des contacts émouvants, par exemple avec une jeune maman portugaise d'un petit garçon de 3 ans dont les symptômes depuis sa naissance n'avaient pas conduit au bon diagnostic et, avec la responsable de l'association suisse avec qui des liens étroits devraient se nouer.

Rendez-vous dans 3 ans au prochain Congrès !

LE CONGRES EN PHOTOS



- Des deux côtés de l'Atlantique : remise symbolique d'un bateau de Larry Warren, Président d'Alpha1-Europe et John Walsh Alpha-1 Association (U.S) à Madame Nuccia GATTA, Présidente d'Alfa1-AT (Italie).



Larry Warren et deux chercheurs



Jean Claude (membre d'ADAAT)
et Sandrine



Sandrine, Larry Warren et Johan Prévost (PPTA)



Le gâteau du 3^{ème} Congrès



Deux mamans de jeunes déficients



Vue de Rome et du Vatican