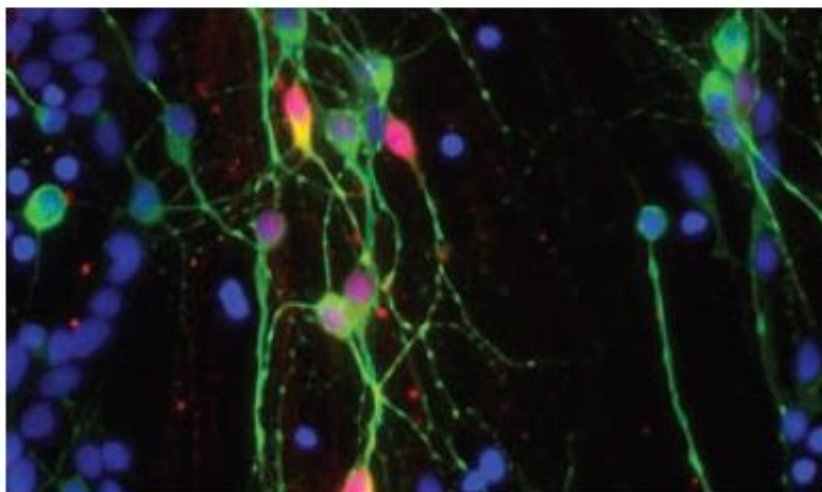


*Pr. Malek Benakli,
président de la Société algérienne d'hématologie et de transfusion sanguine,
à Santé Mag:*

"Les formes aplasiques d'HPN restent la première indication de l'allogreffe"

••• Propos recueillis par **Rania Hamdi**



Dans cette interview, le professeur Malek Benakli aborde la prise en charge du HPN et transgresse sur les maladies hématologiques et le plan cancer, transmis, récemment, au président de la République.

Santé Mag: Les patients, atteints de l'hémoglobinurie paroxystique nocturne, ou HPN, souffrent, depuis une année, de l'indisponibilité du traitement contre la maladie. Quelles sont les alternatives thérapeutiques auxquelles vous recourez ?

Pr. M. Benakli: D'abord, il faut définir la maladie: l'Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne (HPN) fait partie d'un nombre considérable de maladies hématologiques rares. C'est une maladie clonale acquise, due à une mutation somatique d'un gène et touchant les cellules souches hématopoïétiques, qui deviennent sensibles à l'action lytique du complément. Elle se présente sous des formes hémolytiques prédominantes, ou aplasiques. Elle est grave, par la survenue de complications thromboemboliques. La prise en charge repose sur un traitement symptomatique

et les immunosuppresseurs. Le seul traitement curateur est l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques. Les formes aplasiques d'HPN restent la première indication de l'allogreffe et de bons résultats sont obtenus, chez les patients présentant des poussées hémolytiques récurrentes. Depuis 2007, un anticorps monoclonal humanisé, dirigé contre la fraction C5 du complément (Eculizumab), permet de réduire, significativement, le risque d'événements thromboemboliques et améliore, sensiblement, la qualité de vie des patients. En revanche, c'est un traitement coûteux qui n'éradique pas le clone HPN et qui nécessite, donc, d'être prescrit à vie.

Globalement, quelles sont les difficultés que vous rencontrez, dans la prise en charge de cette maladie ?

Les problèmes sont liés, d'abord, au diagnostic au niveau des centres, où la cytométrie en flux n'est pas effective; et là, je dois dire que les hématologistes ont été les pionniers, dans la mise en place et la généralisation de cette technique, qui a révolutionné le diagnostic de cette maladie. Ensuite, sur le plan thérapeutique, les patients graves bénéficient

d'une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques. La seule contrainte est la disponibilité d'un donneur HLA compatible. Depuis 1998, elle a été effectuée chez un nombre considérable de patients, au Service d'hématologie-greffe de moelle osseuse, du CPMC. Dans certains services, l'Eculizumab a été prescrit chez quelques patients, puis arrêté au bout d'une année, pour indisponibilité. Ceci est un véritable drame. D'ailleurs, une étude, présentée récemment au congrès américain d'hématologie, a montré que l'arrêt du traitement pourrait entraîner des conséquences cliniques, potentiellement catastrophiques.

Sur quelles bases établissez-vous le diagnostic ?

Le diagnostic, comme je l'ai dit, se fait par cytométrie en flux. C'est la méthode diagnostic de référence. Elle utilise des anticorps spécifiques des antigènes à la surface des hématies, neutrophiles et monocytes. C'est une technique qui se fait, quasiment, dans tous les services d'hématologie. La Société algérienne d'hématologie et de transfusion sanguine (SAHTS) s'est dotée, récemment, d'un groupe de travail sur l'HPN. Un état des lieux est nécessaire à établir, sur les plans épidémiologique, diagnostique et thérapeutique. Je pense que la création d'un registre national permettra d'avoir une cartographie précise, d'où se dégage une prise en charge adéquate.

Pensez-vous que l'Algérie, qui enregistre, encore, un taux élevé de mariages consanguins, comptabilise davantage de cas de maladies rares ?

Cela est évident, même si les maladies rares ne sont pas toutes génétiques. Certaines sont infectieuses, auto-immunes, ou cancéreuses. Les maladies, dites rares, sont celles qui touchent un nombre restreint de personnes.

On en dénombre des milliers. Elles sont graves, souvent chroniques, parfois évolutives. L'atteinte peut se voir dès la naissance, ou l'enfance; voire, même à l'âge adulte.

Un grand nombre sont dites «orphelines», car elles ne bénéficient pas de recherche thérapeutique. Les pouvoirs publics doivent mettre en place un plan national des maladies rares, pour améliorer les dispositifs de dépistage et de diagnostic, renforcer les connaissances des praticiens, mettre à disposition les traitements existants, négocier les prix avec les firmes pharmaceutiques et coopérer avec les familles et associations de malades.

Avez-vous contribué à l'enrichissement du plan cancer, dont la version finale serait chez le président de la République ?

Les hématologistes algériens, à l'instar des autres praticiens, dans le domaine du cancer, ont été sollicités, pour ce plan. Mme le Pr Hamladi (doyenne des hématologistes et présidente du Conseil Scientifique de la SAHTS a établi une synthèse et l'a adressée au coordinateur de ce plan. En hématologie, tout le monde s'accorde à dire que les capacités actuelles sont dépassées.

La création de nouveaux services est impérative, y compris à Alger. Des moyens doivent être offerts aux services, pour développer des techniques de diagnostic, indispensables à la prise en charge optimale des patients, comme la cytométrie en flux, la cytogénétique et la biologie moléculaire.

Sur le plan du traitement, je n'ai pas besoin de revenir sur la disponibilité des produits anticancéreux, ainsi que la radiothérapie, tant ce problème représente une véritable plaie, dans le secteur. Pour ce qui est de la greffe de moelle osseuse, il faut, enfin, donner les moyens aux initiateurs des projets de greffe (autogreffe et allogreffe), bloqués depuis de nombreuses années.

Enfin, la création d'un organisme (agence ou institut) de suivi du cancer s'impose, pour tenir un registre national des cancers, élaborer des programmes nationaux de prévention contre les facteurs de risque, des programmes de dépistage. Est-ce que le plan va tenir compte de nos propositions, on verra bien, lors de sa publication ■

Traitement des maladies orphelines: Un budget de près de 5 milliards de dinars prévu pour 2014

••• Par **Rania Hamdi**

Les maladies orphelines sont, peut-être, rares, mais ont un coût énorme. Jusqu'à récemment, les patients souffraient justement de l'indisponibilité sporadique des traitements. La tutelle a fixé, il y a quelques mois, la liste des pathologies graves et les a budgétisées, pour 2014, à hauteur de 4,9 milliards de dinars.

Environ deux millions d'algériens sont affectés par des maladies héréditaires et rares, dans notre pays. La fréquence des mariages consanguins augmente sensiblement l'incidence, qui aurait été nettement moindre, autrement, de l'avis des praticiens de la santé. Quelques 800 maladies rares sont recensées, en Algérie. 80% d'entre elles, sont d'origine génétique. Au mois de février dernier, le ministère de la Santé, de la population et de la réforme hospitalière a signé l'arrêté 35 fixant les listes des produits des maladies rares et des pathologies à pronostic vital. Dans le même texte, la tutelle a déterminé l'état budgétaire prévisionnel de la sujétion de service public, allouée à la Pharmacie centrale des hôpitaux, pour ces produits. A ce titre, il est escompté de dégager, pour 2014, approximativement 4,9 milliards de dinars pour les traitements des maladies orphelines. C'est peu, ou beaucoup? Difficile à dire, tant le coût d'une prise en charge d'une maladie rare est reconnu important. Ces traitements sont, généralement, issus de la biotechnologie et donc, chers. «Il y a deux ans et demi, nous avons eu, à l'hôpital Parnet, un enfant dont le traitement revenait à un milliard de centimes, par an. Pourtant, une série n'est intéressante que quand on misait sur le nombre» a expliqué le professeur Abed, doyen des pharmaciens hospitaliers. L'hémoglobulinurie paroxystique nocturne ou HPN est induite par une anomalie génétique, qui provoque la destruction progressive des globules rouges et un risque élevé de développer des thromboses.

Ses effets, sur la santé, se manifestent par une fatigue sévère, des douleurs abdominales, la jaunisse, des problèmes rénaux, des troubles respiratoires et peuvent se compliquer en thromboses. Au fur et à mesure qu'elle s'aggrave, elle devient invalidante. Ce qu'il convient de considérer comme une molécule «miracle» a été développé par un laboratoire américain. Elle agit directement sur les symptômes et guérit, à moyen et long terme carrément la maladie. Il n'en demeure pas moins qu'une cure d'une année, au bénéfice d'un seul patient, revient à environ 30 millions de dinars, à la structure hospitalière. S'il est vrai qu'une vie humaine sauvée n'a pas de prix, les pharmacies centrales des hôpitaux sont confrontées à deux contraintes majeures, quand il s'agit de prendre en charge le traitement d'un patient souffrant d'une pathologie orpheline. Le budget, qui leur est alloué, ne suffit pas, pour ces dépenses importantes.

Et puis, la procédure réglementaire, imposée en la matière, est assez rigide et longue. Le médicament, indiqué dans le traitement d'une maladie orpheline, est commandé, sur prescription du médecin-traitant, par l'administrateur de l'établissement hospitalier. Le bon de commande est envoyé au ministère de tutelle, pour validation, avant d'être adressé à la PCH (Pharmacie centrale des hôpitaux), qui le commande, à son tour, au fournisseur. Les retards, cumulés à chaque étape, font que le traitement n'est donné au patient qu'au bout de plusieurs mois. Au-delà, ces produits sont commandés en petites quantités, sous ATU (autorisation temporaire d'utilisation). Tant qu'ils n'obtiennent pas une autorisation de mise sur le marché (AMM), les malades restent otages de procédures et de conjonctures. C'est le cas pour les personnes souffrant du HPN, qui n'ont pas leur traitement depuis des mois, selon le témoignage du Professeur Boucelma, médecin interniste ■