

UNE ORPHELINE QUÉBÉCOISE À BATTRE



La grande chef Anne-Sophie Pic était à Montréal cette semaine pour aider au financement de la recherche sur une maladie dégénérative très rare et diagnostiquée presque uniquement au Québec: l'ataxie Charlevoix-Saguenay.

L'ataxie Charlevoix-Saguenay est ce qu'on appelle une maladie orpheline. C'est une anomalie d'origine génétique rare, aux conséquences dégénératives, qui n'a jamais eu droit à une mobilisation scientifique de grande envergure comme le cancer, l'Alzheimer ou la Parkinson. Pour ces maladies, la prévalence justifie aisément, aux yeux des pharmaceutiques à tout le moins, des investissements majeurs en recherche. Car qui dit cure dit beaucoup de clients pour tous les joueurs engagés dans la lutte. L'ataxie, elle, n'a pas ça. Elle est orpheline. Et Québécoise.

On estime qu'entre 300 et 400 personnes sont touchées au Québec. Les autres cas dans le monde sont encore plus rares. C'est surtout au Saguenay et dans Charlevoix qu'on la retrouve, vous l'aurez deviné. C'est une maladie orpheline de chez nous qui peut se transmettre par des parents qui n'ont jamais eu l'ombre d'un symptôme mais portent le gène défectueux dans sa forme classique ou alors une mutation.



Le dessert à la pomme, au chocolat blanc et à la fève tonka servi par Mme Pic.

Quand Jean Groleau et Sonia Gobeil, deux avocats fiscalistes de Montréal, ont appris que leur fils François, alors âgé de 3 ans, était atteint de la maladie, ils sont tombés de haut. “Notre second enfant avait à peine trois mois”, raconte Mme Gobeil, précisant que lui aussi, ont-ils appris plus tard, est touché. “Tout de suite on a compris qu’on était dans une course contre la montre.” La maladie touche en effet graduellement les petits et les suit pour leur faire perdre tranquillement leurs habiletés motrices et les confiner éventuellement au fauteuil roulant.

La nouvelle est donc arrivée, en 2006, comme une gifle en plein visage à ces deux battants. Non seulement la maladie est grave, mais on ne lui connaît, pour le moment, aucun traitement. Pourquoi ? Parce qu’il n’y a eu que très peu de recherche sur la façon dont elle agit sur ses victimes.

Le vide scientifique était désolant, mais il était aussi porteur d’espoir. Sachant que la maladie n’avait pas de cure non pas car elle était introuvable mais parce que personne n’avait vraiment pu en chercher une, faute d’argent, le couple a décidé de se lancer tête première dans un immense projet: trouver des chercheurs et des fonds pour les faire avancer.

C’est ainsi qu’est née en 2006 la Fondation Ataxie Charlevoix-Saguenay. Jeudi, l’organisme a organisé un somptueux repas-bénéfice dont la chef était nulle autre que la Française Anne-Sophie Pic, couronnée meilleure femme chef au monde par le magazine britannique *Restaurant*.

Pourquoi Mme Pic a-t-elle accepté de venir de France pour 48 heures, à ses frais, pour participer à cette activité ? Parce qu’elle aussi a été touchée par l’histoire de cette famille. Et en outre parce que cette histoire a la particularité suivante: depuis que la fondation finance les travaux de l’équipe du neurologue-généticien Bernard Brais de l’Institut neurologique de Montréal — lié à l’université McGill — la recherche avance vraiment.

En cinq ans, on a fait des percées majeures pour comprendre d'où part la maladie et où se situent donc les pistes de traitement. Toutes sortes de spécialistes différents, notamment en biologie moléculaire, ont été invités à plancher sur ce défi et à coordonner leurs travaux. Et c'est ainsi que ça bouge.

M. Groleau parle de lumière au bout du tunnel. Loin, mais visible.

“Il ne faut pas laisser une seule maladie”, a déclaré jeudi soir Laurent Drouhin, grand directeur des activités américaines de la maison bourguignonne Joseph Drouhin, pour expliquer sa participation au financement de la fondation Ataxie Charlevoix-Saguenay.

“J’ai été approchée par cette famille, j’ai écouté”, a expliqué Mme Pic, qui est continuellement sollicitée mais a choisi cette cause parmi bien d’autres. “Savoir qu’on peut réellement faire une différence pour au retarder l’évolution de la maladie, ça m’a émue.”

Mme Pic est arrivée à Montréal mercredi et a eu le temps de croiser Ferran Adrià au Toqué ! au souper le soir, avant de se lancer dans la préparation du repas de jeudi et de repartir aujourd’hui. “Ça me fait toujours plaisir de le revoir. Il a travaillé avec mon père, une des deux seules maisons en France où il a travaillé”, explique-t-elle. Dans quelques heures, elle retrouvera son enfant, son petit Nathan. Un enfant qui, comme tant d’autres, est en pleine forme. Une grande chance.