Volume 24
Numéro 1

ACAF
Association canadienne des ataxies familiales
Fondée par Claude St-Jean

l'Eldorado
Janvier — février 2009

# Alexandre Dubé

Président d'honneur de la campagne de levées de fonds 2009 et porte-parole de l'ACAF

Témoignage en page 4

## *Entrevue exclusive avec* Sœur Angèle

page 6

**RECHERCHE :** ***Le cervelet en neurologie comportementale et en neuropsychiatrie***

Dr Jeremy D. Schmahmann

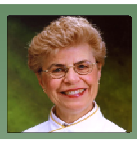
page 11

Emmanuelle Poirier-St-Georges

***« Visez toujours la Lune »***

page 5

# Table des matières


| Page | Article |
|---|---|
| 3 | Éditorial. L'heure des bilans<br>*par Mireille Noël* |
| 4 | Témoignage. S'épanouir comme tout autre<br>*par Alexandre Dubé* |
| 5 | Témoignage. Visez toujours la Lune<br>*par Emmanuelle Poirier-St-Georges* |
| 6 | Entrevue. La foi me fait vivre<br>*Entrevue exclusive avec Sœur Angèle*  |
| 10 | Point de vue. La pelle saison<br>*par André Boivin* |
| 11 | Recherche. Le cervelet en neurologie comportementale et en neuropsychiatrie<br>*par Dr Jeremy D. Schmahmann* |
| 16 | Archives. Voyage en Angleterre<br>*par Claude St-Jean* |
| 16 | Pour mieux vous connaître… Santhera Pharmaceuticals : de la recherche à l'application<br>*par Thomas Meier, PhD* |
| 18 | Le conseil d'administration de l'ACAF se présente |
| 19 | Nos remerciements aux donateurs |

# L'heure des bilans

**par Mireille Noël,**
vice-présidente du conseil d'administration

Au début de chaque année, l'on se dit : « Cette année, je prends soin de moi et de ma santé; je fais de l'exercice, j'arrête de fumer, je suis une diète et je perds quelques kilos, etc. » Hélas ! les bonnes résolutions ont souvent une espérance de vie passablement courte. Afin que 2009 soit une année mémorable, je vous suggère simplement de vivre un jour à la fois et de faire le plein d'énergie positive. Vous pouvez en puiser en lisant l'entrevue exclusive que Sœur Angèle Rizzardo nous a accordée et vous inspirer de sa belle philosophie de la vie.

C'est aussi l'heure des bilans. Nous jetons un coup d'œil sur le passé et nous imaginons l'avenir. À cette fin, nous utilisons nos impressionnantes archives qui ne cessent d'alimenter notre curiosité. Prenons par exemple un article daté de 1979 reproduit en page 16. Claude St-Jean y témoigne de sa déception. Il constate, lors de son court séjour chez la brumeuse Albion, le manque de motivation, la résignation des ataxiques et le manque d'envergure du côté de la recherche. Où en sont-ils maintenant ? Rien n'est plus simple que de visiter le site web d'Ataxia UK www.ataxia.org.uk (autrefois Friedreich Ataxia Group). Aujourd'hui, 30 ans plus tard, cet organisme peut se vanter du nombre de recherches médicales scientifiques qu'il finance. C'est épatant de voir l'évolution qu'il a vécu au niveau de son organisation et de l'avancement des recherches médicales en Angleterre.

Toujours dans ce même article, Claude soulignait qu'il n'existait à cette période que deux regroupements d'ataxiques au monde. Le plus grand se retrouvait aux États-Unis. Seulement dans ce pays, on estimait que plus de 150 000 personnes vivaient avec une forme d'ataxie. Leur nombre aujourd'hui doit être certainement plus près des 250 000 personnes.

Aux États-Unis et partout dans le monde, la recherche progresse grâce au travail des organisations des personnes ataxiques et ce, dans tous les domaines. Vous pourrez le constater en lisant ce texte publié par la National Ataxia Foundation, *Le cervelet en neurologie comportementale et en neuropsychiatrie,* et traduit pour l'ACAF de façon experte par Sofia Arenzon.

C'est très motivant de se rendre compte de ce bouillonnement d'activités de recherches sur les différentes formes d'ataxies. En fouillant le Web, on constate qu'il existe des regroupements de personnes ataxiques dans de nombreux pays. Je ne peux m'empêcher d'avoir une pensée toute spéciale pour Claude St-Jean. Il dirait les mêmes mots qu'il a écrits dans son article en 1979 : « Nous sommes très fiers que tous les ataxiques en général nous témoignent continuellement leur confiance et surtout leur appui. » Merci et je vous souhaite Une Très Heureuse Année !

# S'épanouir comme tout autre

**par Alexandre Dubé,**
Président d'honneur de la campagne de levées de fonds 2009
et porte-parole de l'ACAF

Bonjour à tous,

Je me nomme Alex Dubé. J'ai 21 ans. J'étudie présentement à l'Université Laval. Je suis en fauteuil roulant depuis environ deux ans et demi. Je suis porte-parole de l'ACAF et Président d'honneur de la campagne de levées de fonds 2009, et c'est avec fierté que j'accepte ces titres.

J'essaie de consacrer assez de temps à mes études afin de bien performer. Je mène une vie semblable aux jeunes de mon âge. Je passe du temps avec mes amis, du temps de qualité bien sûr. Durant mes loisirs, je garde la forme dans les salles d'entraînement, car il est très important d'être actif physiquement. Je fréquente les discothèques et les bars. L'accès est parfois difficile, mais je m'y rends toujours, car mes amis m'aident et les autres jeunes sont compréhensifs. Souvent, les gens m'abordent, me parlent de ma situation, me font part de leur perception des choses et même des événements qui leur sont arrivés. Je suis à l'écoute et je donne mon point de vue. Je suis critique et je dis ce que je pense. Ainsi, les gens me respectent et sont même attirés vers moi.

Je n'ai pas de copine pour le moment, je me dis simplement que j'aurai le temps plus tard. Je m'intéresse beaucoup aux filles et c'est réciproque. La maladie n'est pas un facteur contraignant pour elles, mais seulement une partie intégrante de ma personnalité. Je ne considère pas l'ataxie comme ce qui m'empêche de m'épanouir dans la vie, mais bien une difficulté qui est quelquefois et même souvent emmerdante. Mais il est possible de la combattre en utilisant notre potentiel. C'est pourquoi tous les ataxiques doivent avoir comme priorité de garder une vie active et ainsi de s'épanouir comme tout autre. J'ai des projets en marche et d'autres que j'entends réaliser bientôt.

Pour moi, la grande nouvelle c'est la venue du Catena. Le Catena n'est pas seulement un médicament prometteur d'effets bénéfiques pour notre santé, c'est d'abord l'espoir d'un avenir meilleur pour les personnes atteintes et pour tous ceux qui vivent de près ou de loin avec un ataxique. Les proches sont bien placés pour comprendre ce que c'est que de vivre avec des limitations et des difficultés permanentes. L'ataxie de Friedreich est une maladie qui due à sa dégénérescence nous fait peur pour le futur. Il ne faut jamais arrêter de combattre cette maladie qui s'est injustement approprié notre corps. Le Catena est une preuve que le combat des personnes ataxiques n'est pas vain. Le Catena, je l'espère, nous permettra d'accéder à une plus grande liberté, ce à quoi tout individu aspire.

En tant que porte-parole de l'ACAF, c'est avec joie que je désire participer aux démarches afin de rendre le Catena accessible à tous les ataxiques. Il est important que chaque ataxique bénéficie du médicament sans avoir à se soucier du prix. J'ai la chance d'avoir de bons amis et contacts aux niveaux politiques. Plusieurs gens que je connais travaillent très fort afin que le Catena soit remboursé par la RAMQ. J'envoie des témoignages de ma vie, des réponses des gens politiques au Conseil du médicament afin qu'ils soient eux aussi, sensibilisés au combat des ataxiques et à l'aide que le Catena apportera. J'invite tous ceux qui sont touchés par cette cause d'en faire autant et d'envoyer **leurs témoignages** ainsi que la lettre disponible sur le site de l'ACAF au Conseil du médicament cdm@cdm.gouv.qc.ca.

# Visez toujours la Lune

**par Emmanuelle Poirier-St-Georges**

En espérant que mon témoignage en soit un d'espoir : je m'appelle Emmanuelle Poirier St-Georges, j'ai 25 ans et je suis atteinte de l'ataxie de Friedreich.

Enfant, j'étais sportive : soccer, handball, gymnastique et ballet. J'ai toujours été super compétitive et je ne comprenais pas vraiment pourquoi vers l'âge de 12 ans mes performances avaient commencé à péricliter. Mon sens de l'équilibre déclinant nous a mis, à mes parents et à moi, la puce à l'oreille. Après de nombreux rendez-vous infructueux, un pédiatre m'a référé à l'Hôpital Ste-Justine où des spécialistes ont fait le diagnostic. J'avais 15 ans. Bizarrement, j'ai extrêmement bien pris la nouvelle; le tout était loin, j'étais belle, plutôt populaire, assez superficielle quoi ! La crise d'adolescence est venue après : le sentiment d'injustice profond, la rébellion (j'en ai fait voir à mes parents), le fait d'être vraiment différente et par-dessus tout mon incapacité à surpasser tout le monde (dans les sports surtout) pour me prouver que j'avais encore ma place. Les performances intellectuelles ont donc été ma planche de salut, la voie naturelle à suivre pour la compétitrice née que je suis.

J'avais toujours été douée pour les études, une petite « bolée », obtenant de bons résultats sans ouvrir mes livres; mais à partir de mon adolescence, j'ai commencé à aimer l'école. Je voulais continuer à briller ! Je me suis donc ouverte intellectuellement; j'ai découvert la beauté de l'imaginaire et les avenues prometteuses de l'intelligence. J'ai ainsi fini mon secondaire sans chaise roulante ni marchette grâce à l'aide d'amis me soutenant inconditionnellement, au propre comme au figuré. Après mon secondaire, je me suis commandé une chaise roulante – je voulais aller au cégep et les couloirs y étaient assez (trop) longs pour que je puisse songer à m'y traîner de ma démarche chancelante (comprendre dangereuse). Au cégep, je me suis inscrite en science nature, c'est ce qui était le mieux : réussit ça, tu peux aller n'importe où ensuite.

Ma nouvelle vie de handicapée se révéla dure pour mon orgueil et ma fierté bien développés ! Mes trois années à ce collège en ont été d'adaptation. Les deux premières ont probablement été les pires de ma courte vie : adaptation à ma condition limitée, à la dégradation de mon état dû à l'usage de mon fauteuil, aux interrogations existentielles qui surviennent à 18 ans, aux regards que les autres posaient sur moi… Mon réseau d'amis a continué son excellent travail : je suis remontée (parce que j'avais sombré un peu…) plus forte que j'avais pensé et trouvé en moi. Une belle force et une confiance en mes moyens qui n'avaient pas diminués malgré la maladie, à croire que j'étais faite pour surmonter pareille épreuve, que Victor Hugo avait raison : « La douleur est un fruit. Dieu ne le fait pas croître sur la branche trop faible encore pour le porter. »

À la poursuite de ma vie, de mes rêves, j'ai commencé l'université à mes 20 ans. Je me suis décidée pour un baccalauréat en sciences biologiques, orientation physiologie animale à l'Université de Montréal. Les études me passionnaient autant, ma compétition était (et est encore) maintenant purement personnelle. Je devais me prouver constamment que j'étais capable sans m'immerger dans des études trop prenantes (ex. médecine) puisque parallèlement je voulais une vie sociale. J'avais compris que j'étais limitée et que je ne pouvais tout faire. Ainsi, j'ai pu sortir dans les clubs, avoir ma vie de « jeunesse » et suivre des cours non trop difficiles en nageant avec les aléas de mes horaires impossibles et du transport adapté souvent boiteux. À l'Université, j'ai rencontré des personnes formidables, je suis entrée en contact avec nombre de personnes qualifiées dans leur domaine et je me pris à aimer l'évolution, la génétique des populations et bien sûr la biologie cellulaire.

Une chose était sûre à ce stade : je voulais poursuivre mes études à la maîtrise. Après avoir sérieusement songé à étudier l'évolution chez les mammifères, la volonté d'étudier ma maladie génétique de près m'est apparue bien tentante. Je suis donc entrée en contact avec le Dr Bernard Brais, neurologue ayant un laboratoire de neurogénétique à l'Hôpital Notre-Dame. Tout de suite, le Dr Brais s'est montré intéressé à me soutenir dans mes études. Ma maîtrise a alors débuté en juin 2008 avec un projet en médecine de la recherche combinant évolution et données moléculaires sous la tutelle du Dr Brais. Je cumule maintenant les bourses et le projet semble prometteur au point où on songe à en faire un travail de doctorat; j'en suis béate de satisfaction !

Bref, c'est ça ma vie. Je mords dedans, je ne regarde pas derrière, et même s'il m'arrive parfois de songer à ce qu'elle aurait pu devenir, je me concentre sur le présent. Je veux être heureuse, j'ai trouvé un bel équilibre et j'ai un entourage extraordinaire. J'ai plus que la plupart ont : j'ai une personnalité hors du commun et un moral de fer, qu'importe un corps déficient ? L'important ce n'est pas la limite qui nous est imposée, mais celle qu'on s'impose seul ! Ma citation préférée ? L. Brown a dit : « Visez toujours la Lune. Même si vous ratez, vous atterrirez parmi les étoiles. » Une autre citation comme mot de la fin revenant celle-ci à W. A. White « Je n'ai pas peur de demain, car j'ai vu hier et aujourd'hui me plaît. »

*Entrevue*

# La foi me fait vivre

Entrevue téléphonique avec Sœur Angèle
réalisée par Jean Phénix en début d'octobre 2008

*Connue pour sa bonne humeur, sa personnalité chaleureuse et généreuse, son grand amour de la cuisine, Sœur Angèle Rizzardo a enseigné l'art culinaire pendant seize ans à l'Institut d'hôtellerie du Québec. Elle a débuté à la télévision au début des années 1980. Sœur Angèle est devenue par la suite une des personnalités les plus attachantes des médias. Elle a bien voulu nous accorder une entrevue. Nous sommes très fiers de publier cette entrevue exclusive.*

**– Bonjour, Sœur Angèle.**

– Bonjour.

**– D'où vient votre intérêt pour la cuisine ?**

– La cuisine est pour moi un symbole de vie. Il est important de bien manger, parce qu'on est sûr de continuer la vie et en même temps aussi de collaborer à la nature et d'être complice de celui qui sème et de celui qui recueille. C'est aussi important pour moi de l'offrir.

**– C'est votre contribution à la vie ?**

– Exact.

**– Comment avez-vous commencé à animer à la télé ?**

– Pour remplacer quelqu'un. J'ai commencé à la radio et ensuite, je suis allée à la télé, lorsqu'à l'intérieur du Salon de la femme on voulait faire connaître les produits du Québec. À ce moment-là, je participais à Allô Boubou à Radio-Canada en direct. Pour la télé, ça fait plus qu'une trentaine d'années que j'y suis.

**– On n'entend pas beaucoup parler de la Fondation Dignité Jeunesse. Qu'est-ce que c'est ? Depuis quand existe-t-elle ?**

– Ça fait à peu près deux ans que nous avons fondé cet organisme avec le Père Boyer et Pierre Labossière. D'où ça vient ? On a un camp de plein air en plein cœur de St-Côme. Les enfants y venaient et y restaient jusqu'à l'âge de 14 ans.

Après, on les laissait aller, il n'y avait plus personne pour s'occuper d'eux. Puis, j'ai dit aux Pères : « On va échanger ensemble. On va faire un suivi à ça. Comme les jeunes qui décrochent, les jeunes qui partent, vraiment on ne s'en occupe pas. Ce serait très important de créer quelque chose. » Alors, on a créé cette fondation qui s'appelle Dignité Jeunesse. Parce qu'en tout métier il y a une dignité pour vous, quand vous gagnez de l'argent.

**– Ce sont des enfants de la rue, dans le fond ?**

– Des enfants qui décrochent, des enfants dont personne ne s'occupe. Il ne faut pas nécessairement être dans la rue, mais avec tous les divorces et tout ce qui se passe...

**– Quel est votre rôle dans cette Fondation ?**

– J'ai fait un CD *Noël angélique de Sœur Angèle*. Tous les profits s'en vont à Dignité Jeunesse. Tout ça a été fait en collaboration avec différents artistes. Ensuite, j'ai fait un livre qui va sortir et qui s'appelle *Dessinez et cuisinez*. Ça va être un cahier pour les enfants, pour qu'ils continuent l'éducation, la créativité, qui a une grande place. Cette Fondation c'est pour les jeunes qui laissent parfois l'école, qui sont perdus dans la société et qui ne sont pas aidés. Ce qui m'a sensibilisé à ça c'est une jeune fille de 15 ans (14 ans et demi) qui ne pouvait plus aller au camp à cause de son âge (on ne les prenait pas à plus de 14 ans). Ses parents étaient en Floride. La jeune fille… on m'appelle au Paradis et… imaginez-vous, la jeune fille s'est pendue dans un parc. À partir de ce moment-là, je me suis dit qu'on ne pouvait pas laisser aller la jeunesse et ne plus s'en occuper. Quels qu'ils soient il faut leur donner un sens à la vie et surtout leur dire que quand on travaille on a une dignité, une fierté, quel que soit le travail, c'est toujours aider à cheminer.

**– Que pensez-vous des jeunes d'aujourd'hui ?**

– Les jeunes ! Oui, c'est une belle jeunesse qu'on a. Les jeunes sont très créatifs, très intelligents. Parce qu'avec l'information qu'ils ont, avec l'Internet aujourd'hui ils ont une possibilité assez fascinante. Et puis, les jeunes ont besoin d'être dirigés, d'avoir des personnes de référence, d'avoir des personnes à qui ils peuvent se confier et qui peuvent les écouter. Alors, si les jeunes font ça, je suis sûre et certaine qu'on va avoir une belle jeunesse au Québec. Mais il faut les aider, parce que des fois, ils ont de mauvais compagnons et avec la drogue qui circule… C'est la chose la plus terrible qui brise notre jeunesse.

**– Avez-vous déjà côtoyé des personnes handicapées ?**

– Absolument. À St-Charles-Borromée (on était sur le boulevard Dorchester, aujourd'hui c'est René-Lévesque) en face nous avions un Centre du Bon-Conseil, c'était l'Institut Notre-Dame-du-Bon-Conseil de Montréal, la communauté dont je fais partie. Les personnes handicapées étaient en face. Souvent, j'allais les égayer, leur parler, les aider à aller à la messe et à faire des choses. Je trouvais ça très important.

**– Est-ce qu'il y a des personnes handicapées parmi vos proches ou vos amis ?**

– Oui. J'avais un neveu qui avait une difficulté, pas handicapé, mais il avait une petite paralysie infantile. C'est très sensibilisant. C'est très important, parce que parfois on n'a pas besoin d'être handicapé physiquement, on peut être handicapé par manque d'amour.

**– Comment doit-on agir face à une personne handicapée ?**

– La personne handicapée doit se sentir entourée, et en même temps, il faut la respecter telle qu'elle est et en plus leur faire confiance, les laisser. Parce que je regarde justement Gaston L'Heureux. Je trouve que ce sont des personnes qui développent une énergie extraordinaire et qui nous donnent des leçons de vie incroyables parce qu'ils ont une force physique et une force d'esprit. Des fois, on se dit : « Regarde-toi, en regardant l'autre, tu ne peux pas ignorer, mais tu peux apprécier la vie et ce que tu as. »

**– Est-ce nécessaire de croire en une force supérieure, en Dieu par exemple ?**

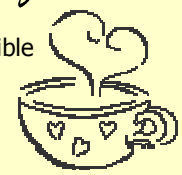
– Mon cher ami, je vais vous dire une chose : moi si je suis passée à travers une embolie pulmonaire, si je suis passée à travers bien des choses, c'est parce que je crois à une vie d'espérance. Le problème de la société c'est qu'ils disent qu'ils ne croient à rien, ce n'est pas le cas. C'est parce qu'ils ne peuvent plus se joindre à rien. Autrefois, on parlait de Jésus Christ dans les écoles, dans les familles. Maintenant, on en parle plus. Alors, quoi on ne parle de rien d'important. Je suis une femme consacrée depuis 50 ans et

plus. Je constate parce que je suis dans la société, que je connais la société, que je vis avec et je vis avec les gens qui ont besoin d'amour. Il faut qu'ils s'accrochent à quelque chose. L'être humain ne peut pas rester sans être accroché, quel qu'il soit, de quelle région qu'il soit. Mais il faut qu'il y ait une force. Ce qui m'a aidé à équilibrer ma vie c'est que j'ai des moments de silence, des moments d'intériorisation, des moments de prières, des moments aussi de me dire : « Bon, je prie pour quelqu'un qui en a vraiment besoin. » Et ça, c'est ça : être capable de pouvoir saisir le besoin de la société. Mais il ne faut pas l'ignorer. C'est essentiel.

**– Y a-t-il un lien entre l'humeur et l'alimentation ?**

– Ça s'apprête ! Va parler avec un enfant qui n'a pas mangé. Il ne t'écoute même pas, il court partout et il n'en peut plus. Une fois qu'il a mangé, il reste tranquille. Une fois, j'ai fait exprès. Il y avait un enfant qui n'avait pas dîné, ces parents étaient venus dans un studio, puis ça courrait, les parents n'étaient pas capables de le garder. J'ai dit : « Il est bien excité cet enfant-là. » Savez-vous qu'il avait faim ? J'avais une boîte de petits biscuits, j'ai sorti ma boîte et il a sauté dessus, il en a pris un, qu'il a poussé dans la bouche, puis en a pris un autre, puis poussé… Deux minutes après, l'enfant était assis, il me regardait et il ne bougeait plus. L'exemple est-il juste ?

### 4x4 de Soeur Angèle



4 cuillerées à table de glycérine comestible
4 cuillerées à table de jus de citron
4 cuillerées à table de miel
4 cuillerée à table de brandy

Amener le tout au point d'ébullition sans bouillir.
Prendre un petit verre et se coucher.

**– Oui, vous avez parfaitement raison. Pourquoi la communication est-elle importante, selon vous ?**

– L'importance de la communication c'est de dire des choses vraies, des choses vécues. Communiquer c'est être capable de saisir l'autre et être capable de l'aider à se développer. Parce que la communication c'est être diffuseur de bonne communication, pas des communications où on parle toujours de ce qui ne va pas et de toujours dire le contraire. Le plus grand communicateur au monde c'est celui qui écoute le plus et qui peut en résumer et en parler en trois mots, le besoin de l'autre.

**– Dans une entrevue, vous avez mentionné l'importance d'être soi-même. Comment être soi-même ?**

– Être soi-même c'est être vrai. Les gens me disent toujours comment ça se fait que vous êtes pareille à la télé qu'en personne. Mais miséricorde ! je ne suis rien qu'une personne. Alors, être soi-même ce n'est pas se composer une personnalité. T'as un nom, alors t'es une personne. La personne qui est à l'écran, la personne qui est au bout du fil, qui est en face de vous c'est la même personne. Garder la plus grande simplicité, mais surtout être vrai à soi-même, cela veut dire que t'as pris du temps d'intérioriser, de trouver ton intérieur, d'être capable de découvrir tes valeurs. Parce que tout le monde a des valeurs, et d'utiliser ses talents, même si on a la moitié d'un, de les utiliser jusqu'au bout. C'est ça être soi-même. Je ne le vois pas autrement.

**– Que signifie un mode de vie sain et comment l'adopter ?**

– Respecter les personnes qui sont autour de toi, respecter la personne à qui tu as affaire (un employé), une personne que tu rencontres. Lui accorder beaucoup de respect. Et à ce moment-là, toi aussi tu es respecté. Puis, à ce moment-là, tu n'as pas besoin de te créer une vie composée. Des fois, les gens disent : « J'ai ci, j'ai ça. » C'est correct, j'en suis contente. Mais être capable aussi de reconnaître ce qu'on a et ne rien vouloir de ce que l'autre fait. Alors, quand tu reconnais ça, tu te contentes du peu que tu as. Et c'est ça une vie saine pour moi : être sain veut dire ne pas vouloir ce que l'autre a, mais grandir ce que tu as.

**– Que signifie nourrir la foi, l'espoir, l'amour ?**

– Nourrir la foi c'est se renouveler tous les jours, se nourrir pour se garder en force, pour se garder en forme, pour avoir l'esprit clair. À ce moment-là, je me dis : « La foi me fait vivre. » Il faut prendre le temps de lire. Tu peux lire la Bible, tu peux lire de beaux livres. Tu peux aussi prendre des moments sans rien lire, sans rien faire, mais penser à la nature, à la création, à tout ce qui t'entoure, même un petit oiseau qui vient et qui te regarde, le petit écureuil qui est sur deux pattes, tu lui parles et puis il te dit rien, un petit chien à côté de toi à qui tu dis tout ce que tu vis. Ça a l'air drôle, mais pour moi la foi c'est ce qui

m'a fait grandir, qui m'a fait rester moi-même, et en même temps il ne faut pas oublier de la nourrir. Moi évidemment, je fais le plus possible, je vais à la messe tous les matins, et en même temps tu fais des exercices spirituels, tu prends le temps d'écouter la musique, pour t'intérioriser, juste une belle musique calme. Ça fait du bien. Ça fait grandir ta foi. Puis il faut écouter ta grand-mère qui dit : « Regarde, j'ai eu tant d'enfants, je n'ai pas eu peur, mais par contre je priais le Bon Dieu qui venait m'aider. » Elle avait un saint, un Saint-Antoine, même si elle perdait tout, elle retrouvait tout.

L'espoir pour moi c'est quelque chose de grand. Croire à l'espérance, croire à une vie meilleure, croire que tout est à notre disponibilité, il s'agit tout simplement de pouvoir le voir, être capable de voir qu'il fait beau, qu'il y a du soleil que l'autre qui est à côté de vous ne vous en veut pas, mais qu'il vous aime.

Nourrir l'amour, c'est une chose qu'il faut répéter quotidiennement. Le dire à l'autre qui est là à côté de moi. Souvent je me pose des questions : dites-vous à votre bien-aimé ou à votre bien-aimée que vous l'aimez ? « Je lui ai dit quand je l'ai marié ! » Voyons donc, avez-vous peur ? Avez-vous un pamplemousse dans à la gorge? Dites-lui donc que vous l'aimez ! Puis souvent, quand ils sont partis, on se dit : « Je ne leur ai pas assez dit que je les aimais. » C'est bien sûr. Alors, n'ayez pas peur, lancez-vous !

**– Comment lutter contre la souffrance et la peine ?**

– Il faut quasiment créer une amitié avec la souffrance. Il faut en faire un ami, parce qu'autrement on devient agressif. Si on a mal, le mal de l'esprit, le mal du cœur, le mal de la vie, à ce moment-là, il ne faut pas entrer dans ce domaine, mais se faire un ami de paix et se dire : « Je vais m'en sortir. » Et si tu enveloppes la souffrance par la peine, c'est certain qu'il n'y a pas de peine sans souffrance et qu'il n'y pas de souffrance sans peine. Alors, je me dis à ce moment-là que la souffrance c'est quelque chose que parfois c'est triste à dire, mais ça fait découvrir qu'il y a un être supérieur, qu'il y a quand même Jésus Christ à travers ça, qu'il y a quelqu'un à qui tu peux référer et aussi quelqu'un qui n'est pas loin de nous, mais qui a de la peine. Et tu ne peux pas comprendre la peine, si tu n'as pas un cœur sensibilisé à l'autre et à toi-même.

**– Quelles sont vos passions, excepté la cuisine ?**

– À part la cuisine, j'aime beaucoup la musique, je chante tout le temps. Moi ma vraie passion c'est la vie. Puis accepter parfois même des choses que tu ne voudrais pas qu'elles t'arrivent. Mais je me dis : « Demain, ça va être meilleur. » Apprendre à tourner la page et ne pas regarder tes talons, mais regarder le devant de toi, pour le découvrir davantage et voir d'autres expériences. C'est ça ma passion c'est l'espérance, c'est l'espérance de la vie.

**– Que connaissez-vous de Claude St-Jean et de notre Association ?**

– Oui, je connais Claude St-Jean. Et votre Association, je vois que vous faites beaucoup de choses à travers ça. J'ai vu votre site web et je vois que vous êtes impliqués dans bien des choses. Je me dis pourquoi ne pas se trouver un ami qui sait nous écouter, quelqu'un à qui on peut dire tout, mais à qui on n'a pas besoin de faire de grands signes : il saisit ta souffrance, ta peine et aussi ta joie.

**– On existe depuis 35 ans !**

– Depuis 35 ans ! C'est quasiment l'âge de mon mari, Jésus Christ. Cela veut dire que votre affaire est vraiment importante.

**– Je vous invite à lire les documents sur notre site web. Il y a une ébauche du livre de Claude *J'ai la rage de vaincre.* Il parle de sa philosophie de la vie, des problèmes qu'il a traversés.**

– Alors, on peut comprendre comment Claude St-Jean a vécu cette souffrance et la peine. Parce qu'il n'y a pas de peine sans vie et il n'y a pas de vie sans peine. Mais il ne faut pas s'écraser sous la peine, il faut avancer et essayer toujours de trouver la vie.

**– Je pense que vous allez apprécier lire l'ébauche de son livre. Ce sont pas mal les mêmes thèmes que vous abordez, les mêmes espérances de vie.**

– Alors si on est deux à penser la même chose on est bon. Bonne chance ! ☀

# La pelle saison

**par André Boivin**

Aimez-vous l'hiver ? Pas moi. Pantoute. Zéro. L'hiver, y a pas de baseball, la Ronde est fermée, pi on rencontre jamais de fille en bikini. Je viens au carrefour depuis quelques semaines participer à certaines activités mais ça achève. Pourquoi ? Parce que l'hiver s'en vient ! J'ai un handicap aux jambes qui m'oblige à utiliser un fauteuil roulant pour me déplacer sur les longues distances. L'ennui c'est qu'un fauteuil roulant l'hiver... ça roule pas !

L'humain va sur la Lune depuis presque quarante ans, on peut féconder in vitro, on peut communiquer à l'autre bout du monde en une fraction de seconde, mais aucun ingénieur n'a encore trouvé le moyen de concevoir des roues et des pneus permettant de circuler convenablement l'hiver sans risquer nos vies ! Ou bien on est immobilisé dans la neige et on meurt gelé, ou bien on dérape pi on meurt écrasé. C'est comme choisir entre la peste et le choléra !

Ça fait que, pour trois mois, mon petit chez-moi devient une prison temporaire. Y manque juste des barreaux pi ce serait Alcatraz en miniature. Mais je suis loin d'être le seul à souffrir de l'hiver. Que dire des personnes âgées et des immigrés qui n'ont jamais connu la froidure. En fait, l'hiver affecte tout le monde à des degrés divers (d'hiver). Même ceux qui ne sont pas handicapés risquent de le devenir à tout instant. Suffit juste d'une pirouette mal exécutée !

Tiens ! Parlant de pirouettes... La première tempête de verglas va fournir l'occasion au téléjournal de nous présenter les plus beaux dérapages de la journée avec, en vedette, des citoyens ordinaires les quatre fers en l'air ! Bienvenue au festival de la culbute et de la glissade involontaire !

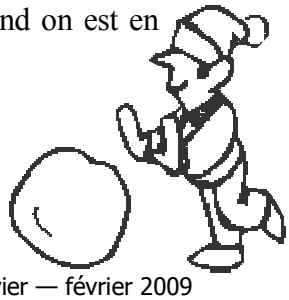
M. Picard est un intellectuel à bretelles bien fier de sa personne. Au hasard d'un dérapage incontrôlé, notre monsieur, chapeau et moumoute au vent, se retrouve à quatre pattes en train de récupérer sa serviette diplomatique dans un trou d'eau ! Tordant !

Ensuite, c'est au tour de Mme Latreille qui cherche à garder son équilibre en s'appuyant contre un mur glacé pour finir à l'horizontale dans une embardée inoubliable la jupe retroussée pi la sacoche dans l'cou ! Maudit que c'est drôle ces patentes-là quand ça arrive aux autres !

Cet hiver, encore, certains hommes oubliant qu'ils n'ont plus vingt ans vont littéralement s'arracher le coeur à déblayer leur entrée. Voulant arriver plus rapidement au travail, leurs efforts inconsidérés vont plutôt les faire arriver plus rapidement au Ciel ! C'est immanquable : un certain nombre de pelleteux font partie des statistiques chaque hiver. Comme quoi l'hiver peut non seulement vous embêter mais vous tuer aussi !

J'en ai assez de tous ces inconvénients ! Tout ça me donne envie de me pousser. Pour dire vrai, j'aimerais mieux être sur une plage d'Hawaï entouré de danseuses de houla! houla!, du soleil pi des femmes ! Ça doit être ça le paradis ! Ça me permettrait de fuir l'hiver et de pouvoir me déplacer à ma guise. Mais au fait... Un fauteuil roulant ça roule pas dans la neige, mais ça roule pas dans le sable non plus ! Coudonc, y a-tu moyen de circuler à quelque part quand on est en fauteuil roulant ?!

Bon hiver à tous !



# Le cervelet en neurologie comportementale et en neuropsychiatrie

**par Jeremy D. Schmahmann, MD**

« The Cerebellurn in Behavioral Neurology and Neuropsychiatry » publié dans la revue Generations vol. 36 no 1, Printemps 2008 de la National Ataxia Foundation. Texte et photo reproduits avec l'autorisation de Mrs Sue Hagen de la NAF et du Dr Jeremy Schmahmann. Traduit de l'anglais par Sofia Arenzon.

*Dr Jeremy D. Schmahmann a terminé ses études en médecine à l'école médicale de l'Université du Cap en Afrique du Sud. Après un internat au centre neurologique de l'Hôpital de Boston et un fellowship en anatomie et en neurobiologie à l'école de médecine de l'Université de Boston, il est entré à la faculté de l'Hôpital général du Massachussetts en 1989. Il y devient directeur du Centre de l'ataxie, membre du Centre de la neurologie cognitive et comportementale et de la Clinique neurocomportementale gériatrique et directeur de stage en neurologie. Dr Schmahmann est professeur agrégé de neurologie et chercheur-boursier à l'école médicale de Harvard. En 2000, il a reçu le prix Norman Geschwind pour ses recherches à la Société de neurologie comportementale et depuis 1998, il a été cité dans The Best Doctors of America. Les recherches du Dr Schmahmann se concentrent sur le rôle du cervelet dans la cognition et l'émotion. Il est conseiller médical du Groupe de soutien de l'ataxie de la Nouvelle-Angleterre et membre du Conseil consultatif sur la médecine et la recherche de la National Ataxia Foundation.*

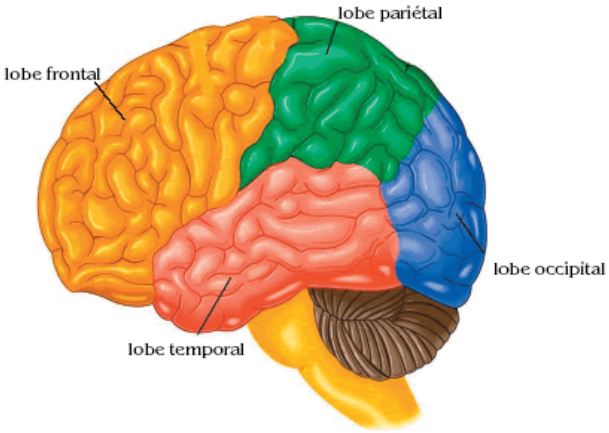
*Le présent article est tiré de la présentation donnée par Dr Schmahmann en 2007 lors de la rencontre annuelle des membres de la NAF à Memphis au Tennessee.*

Les personnes aux prises avec l'ataxie et leurs proches savent bien que les troubles du cervelet produisent des difficultés motrices qui comprennent une démarche instable ou ataxique, l'incoordination ou la dysmétrie des membres; des troubles d'articulation ou dysarthrie et des anormalités de l'oculomotricité qui, entre autres, interfèrent avec la vision. Les malades, plus que les docteurs, ont longtemps douté que le rôle du cervelet n'était pas limité à la commande motrice. Ils se demandaient si les problèmes qu'ils éprouvent dans le domaine de la cognition et des émotions peuvent être causés par le dommage cérébelleux et ne sont pas simplement une réaction à leur invalidité chronique. Cette question est au cœur d'un nouveau domaine de recherche dynamique, la neuroscience cognitive du cervelet, qui inclut des études anatomiques et comportementales sur des animaux, des études d'imagerie fonctionnelle et des recherches cliniques sur les patients. Il est maintenant essentiel qu'on considère le rôle du cervelet dans le domaine de la neurologie comportementale et de la neuropsychiatrie, c'est-à-dire l'étude des interactions entre les émotions, les habiletés intellectuelles et le cerveau.

Deux raisons expliquent pourquoi il est important de prendre en compte ces aspects non-moteurs du fonctionnement et du dysfonctionnement du cervelet. Premièrement, il est important de reconnaître, de diagnostiquer et de traiter les troubles qui affectent la qualité de vie des personnes ataxiques. Ces problèmes peuvent apparaître suite à des dommages au cervelet, à des anomalies dans d'autres structures du cerveau qui peuvent être affectées par des maladies comme les ataxies spinocérébelleuses (ASC) ou au stress causé par la maladie. Deuxièmement, si on arrive à comprendre l'étendue du rôle du cervelet dans le système nerveux et dans les symptômes neuropsychiatriques même en l'absence d'ataxie, on peut ouvrir la voie au développement de nouveaux traitements pour bien des problèmes de santé mentale invalidants.

## Les autoroutes cérébelleuses dans le cerveau

Il existe une base anatomique à la contribution du cervelet à la fonction non motrice. Des connexions relient le cervelet aux régions du cortex cérébral responsables des pensées complexes, des actions et des émotions. Le cervelet reçoit et envoie des signaux au cortex préfrontal, nécessaires pour la planification, la pensée abstraite, l'exécution de tâches multiples, le raisonnement logique, l'organisation et l'expression verbale; au lobe pariétal, essentiel pour les fonctions visuospatiales, par exemple, retrouver son chemin et avoir conscience de son corps dans l'espace; au lobe temporal, engagé dans la compréhension de concepts parlés et au cingulum et au gyrus parahippocampal, nécessaires pour la motivation, l'humeur et le traitement des émotions et de certaines formes de mémoire. En d'autres mots, le cervelet est relié au cortex moteur qui commande les mouvements ainsi qu'aux aires corticales du cerveau qui permettent toute l'étendue des comportements humains. De plus, les différentes parties du cervelet sont reliées à différentes parties du cortex cérébral. Le lobe frontal du cervelet (sur le devant en haut) est majoritairement relié aux aires motrices du cortex cérébral. Le lobe postérieur (en bas en arrière) communique avec les aires d'association cérébrales, importantes pour l'intellect; et la région médiane du cervelet (le vermis) est reliée au système limbique du cerveau qui est massivement impliqué dans les pulsions, l'humeur et les émotions.




## Les études cérébelleuses expérimentales

Dans les études d'imagerie fonctionnelle qui utilisent des examens IRM, les actions motrices activent le cervelet principalement dans le lobe frontal (en particulier les lobules IV et V) et dans une région à la base du cervelet qu'on appelle lobule VIII. (Il y a dix lobules, ou subdivisions du cervelet, identifiées par des chiffres romains.) Les tâches qui impliquent la pensée, comme le langage, la mémoire et la planification, activent des régions différentes du lobe postérieur qui se sont massivement accrues au courant de l'évolution et occupent la majeure partie du cervelet humain. Les fonctions à caractère émotionnel ou productrices d'anxiété et de douleur activent surtout le vermis. Ainsi, l'activation cérébelleuse comprend plus que le mouvement. Les activations par les études motrices, cognitives et limbiques sont situées dans différentes régions du cervelet : le lobe frontal, le lobe postérieur et le vermis, respectivement.

Les études comportementales sur les animaux confirment ces conclusions dérivées d'études anatomiques et d'études d'imagerie. Nous avons produit des dommages focaux chez des singes dans des régions du cervelet qu'on considère reliées à l'intellect, mais non au mouvement. Les animaux avaient une commande normale de leurs membres, mais éprouvaient des difficultés avec les tâches qui nécessitaient de la flexibilité mentale : le genre de problème qui caractérise ce qu'on appelle le dysfonctionnement exécutif.

## Les leçons apprises des personnes avec dommages cérébelleux

En étudiant des adultes et des enfants avec des dommages cérébelleux provoqués par des accidents cérébro-vasculaires, des tumeurs et des attaques d'anticorps, nous avons cliniquement démontré le lien entre le cervelet et la cognition. Nous avons décrit le syndrome cognitif affectif du cervelet (CCAS) qui inclut des déficiences dans la fonction exécutive, l'analyse visuospatiale et des déficiences partielles dans les capacités langagières ainsi que des changements dans la personnalité et le comportement. Ces déficiences résultaient de dommages au lobe postérieur du cervelet, mais non pas au lobe frontal; et la dérégulation émotionnelle était surtout observée lorsque le dommage cérébelleux touchait les structures médianes (le vermis). Nous avons aussi observé la situation inverse chez des adultes ayant subi un accident vasculaire du cervelet. Nous avons découvert que lorsque l'accident endommage le lobe frontal du cervelet (relié aux aires motrices du cortex cérébral), il y a apparition de l'ataxie. Cependant,

> ***« Nous avons cliniquement démontré le lien entre le cervelet et la cognition. »***

lorsque l'accident n'endommage pas le lobe frontal et se limite aux régions inférieures du lobe postérieur, il y a peu ou pas d'ataxie. Ainsi, le lobe postérieur ne semble pas être fortement impliqué dans la commande motrice, mais semble être important pour le traitement intellectuel et émotionnel.

Ces découvertes ont une incidence clinique immédiate. Les enfants qui ont subi une résection de tumeurs cérébelleuses éprouvent des difficultés dans leurs relations sociales et dans leur capacité d'affronter des défis intellectuels à l'école en plus de déficiences motrices résiduelles qu'ils peuvent éprouver. Les enfants dont le cervelet est anormalement développé ont plusieurs déficiences motrices. Ils éprouvent également des troubles du comportement socio-émotionnel et des déficits cognitifs qui comprennent un retard de langage, qui peut nécessiter l'utilisation du langage des signes lors des premières années. Ces enfants requièrent un soutien substantiel de la part du système scolaire et de leurs familles.

Les ataxiques souffrent souvent de dépression, non seulement à cause du problème médical qui perturbe leur qualité de vie, mais également à cause du rôle que le cervelet joue dans notre capacité de moduler les réponses émotionnelles et influencer notre façon de réagir à notre environnement. J'ai appelé ce problème dysmétrie de la pensée, en comparaison avec le terme dysmétrie du mouvement qu'on utilise pour décrire l'instabilité de la commande motrice qui cause des tremblements, des difficultés à atteindre quelque chose et un manque de précision dans la coordination de nos actions motrices.

Presque 40 % des personnes atteintes d'atrophie multisystématisée du cervelet (MSA) ont des crises de rire et de larmes pathologiques, connues sous le nom d'affect pseudobulbaire. Ces personnes ont des réactions émotionnelles exagérées, soit le rire ou les larmes, à des stimuli qui n'auraient pas produit une telle réaction précédemment ou d'une manière inappropriée au contexte : par exemple, rire dans une situation triste ou pleurer quand ils se sentent heureux. Le rire et les larmes peuvent être assez prolongés et être source de détresse pour les ataxiques et leurs familles. Rarement, la personne peut éprouver un soulagement par le rire, mais c'est inhabituel.

J'ai déjà observé des personnes ayant subi des dommages au vermis (le cervelet limbique) développer des troubles paniques. Une femme ayant souffert un accident cérébro-vasculaire ne pouvait plus supporter de voyager en voiture parce que le mouvement du véhicule lui donnait le vertige et elle était submergée par une sensation de panique. Elle a guéri et a repris son passe-temps de plongée. Une autre personne dont le vermis était atrophié était empêchée de mener une vie normale par une constellation de vertige et de panique causée par le mouvement. Ses symptômes se sont apaisés grâce aux médicaments.

Les personnes qui ont des troubles cérébelleux remarquent fréquemment qu'ils ont de la difficulté à faire plusieurs tâches à la fois. Ce problème est semblable chez des singes avec des lésions cérébelleuses qui éprouvent des difficultés au niveau de la flexibilité mentale, à passer d'une idée mentale à une autre. Les personnes disent ne pouvoir faire qu'une chose à la fois et ne pas pouvoir suivre plusieurs activités en même temps. La performance automatique de ses capacités motrices et cognitives peut s'être détériorée chez le patient. Cela peut être dû à la perte d'automatisme qui se repose sur la fonction cérébelleuse et à la capacité du cervelet à aplanir et à accroître la performance.

***« Les ataxiques souffrent souvent de dépression, non seulement à cause du problème médical qui affecte leur qualité de vie, mais également à cause du rôle que le cervelet joue dans notre capacité de moduler les réponses émotionnelles et influencer notre façon de réagir à notre environnement. »***

## Les symptômes non cérébelleux chez les personnes ataxiques

Les personnes dont les problèmes se limitent au cervelet ne perdent généralement pas la mémoire à long terme. Les troubles cognitifs observés dans le syndrome cognitif affectif diffèrent de la perte de mémoire qui caractérise la maladie d'Alzheimer. Cependant, sous certaines circonstances les personnes qui ont des troubles cérébelleux éprouvent des déficiences de leur mémoire à long terme, et ceci nous amène à considérer des maladies où le cervelet, mais aussi d'autres régions du système nerveux sont impliquées. Certaines ASC sont connues pour produire des chan-

gements pathologiques dans le cortex cérébral impliqué dans la mémoire; il faut donc faire attention à ne pas imputer tous les troubles cognitifs qui peuvent apparaître chez ces personnes au cervelet lui-même. Par exemple, le tremblement intentionnel/ataxie cérébelleuse X fragile est une maladie récemment reconnue qui inclut le manque de mémoire, la désorientation spatiale et la perte de capacités exécutives. Le déficit de mémoire peut être trop proéminent pour n'être qu'un problème cérébelleux.

## Le cervelet dans des troubles non ataxiques

À mesure que nous comprenons mieux le rôle du cervelet dans la neurologie comportementale et la neuropsychiatrie, nous sommes en position d'être plus attentifs aux découvertes qui suggèrent le rôle du cervelet dans la dyslexie, l'hyperactivité avec déficit de l'attention et les troubles du spectre autistique, la schizophrénie et le retard de développement. Lorsqu'on étudie le cervelet avec des outils anatomiques qui mesurent attentivement chacun de ses lobules et qu'on le compare avec une population témoin en santé, on découvre des différences dans le cervelet des groupes témoins et de ceux dont on a défini les troubles de comportement. Il reste beaucoup de travail à faire dans ces domaines, mais maintenant nous savons que le cervelet est impliqué dans le traitement intellectuel et émotionnel; qu'il est important pour l'automatisation, l'apprentissage et la modulation des comportements; que les syndromes neurocomportementaux sont causés par des lésions au cervelet et qu'il y a suffisamment de données pour qu'on s'intéresse à la possibilité de modulation cérébelleuse des comportements d'ordre supérieur dans ces troubles purement comportementaux.

## Ce que cela implique pour vous

La neuroscience cognitive du cervelet est un nouveau domaine de recherche qui a des implications cliniques directes pour les personnes ataxiques. La première est ce que j'appellerais l'impérative du « besoin de savoir ». Face à une maladie neurodégénérative à laquelle on n'a pas encore trouvé de remède, il est rassurant pour les patients et leurs familles de savoir que les problèmes dépassant la commande motrice ne sont pas dans leur tête, mais plutôt dans leur cerveau. La deuxième est qu'on peut y remédier. Il existe une longue tradition en médecine et dans les sciences du cerveau qui consiste à traiter les symptômes pour soulager la détresse, même lorsqu'on ne peut guérir la maladie sous-jacente. C'est le rôle central du médecin et vous êtes en droit de l'exiger. Ainsi, sans recommander de médicaments génériques pour aucun produit en particulier, il y a tout lieu d'envisager l'utilisation des plus récents médicaments antidépresseurs pour traiter la dépression et les crises de rire et de larmes pathologiques, des médicaments qui stimulent la mémoire utilisés dans le traitement de l'Alzheimer et d'autres maladies dégénératives qui affectent la mémoire. Ces médicaments doivent être étudiés, peut-être avec l'aide de la NAF, en collaboration avec les patients à travers le pays. On utilise systématiquement des stratégies de rééducation cognitive chez des personnes ayant subi un traumatisme crânien et un accident cérébro-vasculaire. La thérapie physique peut être bénéfique pour les personnes ataxiques et la thérapie de rééducation cognitive peut être également bénéfique pour les personnes ataxiques qui éprouvent des troubles d'ordre supérieur. En effet, il y a lieu de croire que les personnes avec des troubles cérébelleux se portent mieux que celles avec des dommages au cerveau parce qu'elles pourraient être capables d'apprendre des stratégies qui compenseraient la perte d'automatisation causée par la perte de modulation de l'humeur et de l'intellect. On a utilisé des médicaments chez d'autres patients pour améliorer la fonction exécutive et des études sont encore nécessaires pour évaluer leur bienfait potentiel pour les personnes ataxiques.

***« Si ces questions d'intellect et d'émotion semblent se rapporter à votre propre situation clinique, je vous invite à en discuter ouvertement et honnêtement avec votre médecin. »***

Si ces questions d'intellect et d'émotion semblent se rapporter à votre propre situation clinique, je vous invite à en discuter ouvertement et honnêtement avec votre médecin. Si votre médecin n'est pas au courant de la relation entre le cervelet et le traitement de l'intellect et des émotions, vous devriez lui suggérer des articles, dont celui-ci ainsi que ceux cités dans les références, qui pourraient l'aider à comprendre ce que vous vivez. L'aide d'un bon conseiller peut être inappréciable pour commencer une thérapie par la parole. Ce n'est pas un signe de faiblesse ou de dé-

faite, mais la prise en considération des ramifications sociales et psychologiques réelles qui accompagnent les problèmes d'ordre cérébral causés par votre maladie. En même temps, il ne faut pas oublier le phénomène maintenant bien reconnu dans le traitement de la maladie d'Alzheimer, c'est-à-dire le besoin de gérer le danger que représente le fardeau de la personne. On doit s'assurer que les partenaires, parents ou enfants qui soutiennent le malade prennent aussi soin d'eux-mêmes pendant qu'ils luttent contre les troubles cérébelleux.

## Quelques directions futures

Les approches neurochirurgicales qui utilisent la stimulation cérébrale profonde et la technique d'électrostimulation crânienne non invasive (CES) ont été utilisées avec succès pour traiter la dépression réfractaire, mais il reste à démontrer si ces approches conviennent aux personnes ataxiques. Nous sommes présentement en voie d'amorcer un programme de CES du cervelet chez des personnes schizophréniques, basé sur ma théorie de dysmétrie de la pensée, dans l'espoir qu'en facilitant la modulation cérébelleuse de la dérégulation émotionnelle et cognitive permettre de traiter ce problème de santé mentale invalidant répandu.

## Références


Levisohn L., Cronin-Golomb A., Schmahmann J.D. Neuropsychological consequences of cerebellar tumor resection in children: Cerebellar cognitive affective syndrom in a pediatric population. *Brain* 2000; 123:1041-50.

Parvizi J., Joseph J., Press D.Z., Schmahmann J.D. Pathological laugher and crying in patients with multiple system atrophy-cerebellae type. *Movement Disorders*. 2007; 22:798-803.

Schmahmann J.D. ed. The Cerebellum and Cognition. *International Review of Neurobiology*.Volume 47. San Diego, Academic Press. 1997.

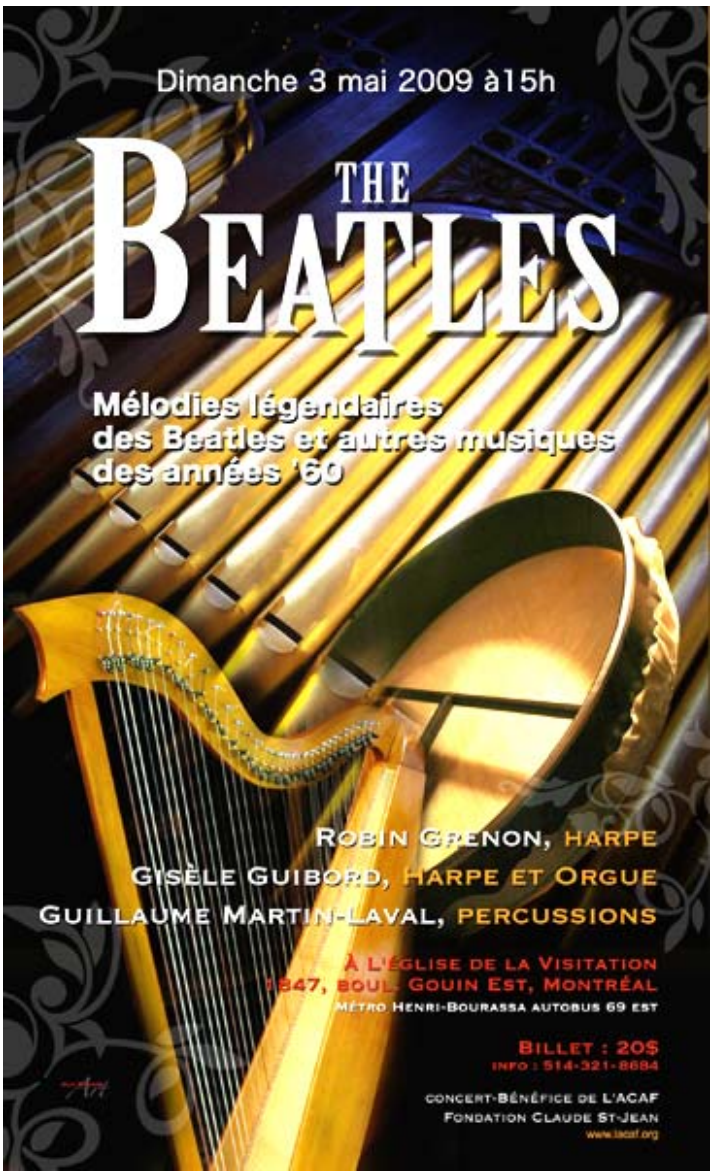
Schmahmann J.D. Disorders of the cerebellum. Ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrom. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*. 2004; 16:367-378.

Schmahmann J.D. The primary motor cerebellum is in the anterior lobe but not the posterior lobe. Evidence from stroke patients. *Neurology*. 2007; 68(12, Suppl. 1):A357.

Schmahmann J.D. and Pandya D.N. Anatomic organization of the basilar pontine projections from prefrontal cortices in rhesus monkey. *J.Neurosci*. 1997;l7:438-458.

Schmahmann J.D. and Sherman J.C. The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain.* 1998; 121:561-579.

Schmahmann J.D., Weilburg J.B., Sherman J.C. The neuropsychiatry of the cerebellum – insights from the clinic. *The Cerebellum*. 2007; 6:254-67.

# Voyage en Angleterre

**par Claude St-Jean**

Tiré de *L'Eldorado* octobre-décembre 1979

*Voir l'éditorial de Mireille Noël en page trois qui trace un parallèle entre Friedreich Ataxia Group de cette époque et l'organisation de premier plan qu'Ataxia UK est devenue. Que de chemin parcouru !*

Vous savez, tout comme moi, qu'il existe plusieurs milliers de victimes de l'ataxie de Friedreich à travers le monde.

Nos listes au bureau de l'Association Canadienne de l'ataxie de Friedreich contiennent plusieurs centaines de noms d'affligés. Nous leur faisons parvenir le journal *Eldorado* en français ou en anglais. Également, nous visitons toutes les semaines des ataxiques du Québec et des autres provinces canadiennes. Nous aimerions visiter tous ceux que nous connaissons, mais malheureusement le temps et l'argent nous manquent.

Il existe deux regroupements d'ataxiques au monde. Le premier est celui des États-Unis, National Ataxia Foundation, qui dénombre plus de 150 000 ataxiques et le deuxième en Angleterre, Friedreich Ataxia Group, qui rejoint deux mille ataxiques.

C'est pourquoi nous profitons, quand il nous est possible, des assemblées annuelles de ces mouvements pour essayer de rejoindre le plus grand nombre de malades et par la même occasion leur démontrer notre solidarité afin qu'ils ne se sentent pas seuls à lutter.

Malheureusement, nous ne pouvons faire acte de présence à ces assemblées annuelles que lorsqu'une compagnie d'aviation se montre assez généreuse pour nous procurer gratuitement les billets d'avion.

Nous sommes allés à Newcastle, en Angleterre, pour l'assemblée du 29 septembre 1979 (Friedreich Ataxia Group), nous avons trouvé que les ataxiques présents n'avaient hélas pas le dynamisme que nous retrouvons chez chacun de vous. La mentalité est différente, car le désir de vaincre un jour cette maladie n'est pas aussi fort qu'au Canada.

Les recherches en cours, à cet endroit, n'ont pas l'ampleur de celles effectuées ici, au Québec. Les ataxiques sont loin de collaborer comme il se devrait. Ils sont plutôt du genre à se résigner au lieu de lutter et de réussir. Nous n'en serions sûrement pas à un stage aussi avancé dans notre mouvement (à tous les points de vue) si les victimes de notre pays agissaient de la sorte, car nous sommes très fiers que tous les ataxiques en général nous témoignent continuellement leur confiance et surtout leur appui…

Journée Contact – 3e édition

**Branchez-vous sur le réseau de l'emploi !**

Le Comité d'adaptation de la main-d'œuvre (CAMO) pour personnes handicapées, en collaboration avec le Comité Action Personnes Handicapées Intégration Travail (CAPHIT) de Laval, **invite les étudiants, les finissants, les diplômés et les personnes actives sur le marché du travail, qui ont une limitation fonctionnelle** (incluant les difficultés liées à la santé mentale ou aux troubles d'apprentissage) **à rencontrer des employeurs** lors de la 3e édition de la Journée Contact le 26 mars prochain.

**Le jeudi 26 mars 2009 de midi à 18 h**

Au Centre Mont-Royal
2200, rue Mansfield (Métro Peel)

Inscription en ligne (avant le 20 mars)
http://www.camo.qc.ca

Information : 1-888-522-3310

# Santhera Pharmaceuticals : de la recherche à l'application

**par Thomas Meier, PhD,**
chef scientifique, Santhera Pharmaceuticals

Santhera est une compagnie pharmaceutique suisse qui se spécialise dans la découverte, le développement et la mise en marché de produits pharmaceutiques à petites molécules pour le traitement de maladies neuromusculaires graves, un domaine dont les besoins médicaux sont criants, incluant plusieurs indications orphelines pour lesquelles il n'existe aucun traitement.

Santhera a été créée par la fusion entre Swiss Myo-Contract AG, concentrée sur la découverte et le développement de produits pharmaceutiques innovateurs pour la prévention et le traitement de maladies neuromusculaires sévères, et la compagnie allemande de découverte de drogues, Graffinity Pharmaceuticals AG en septembre 2004.

En août 2005, Santhera et Takeda Pharmaceuticals ont accepté de collaborer au développement et à la commercialisation de l'Idebenone, un médicament fait à base d'une petite molécule pour le traitement de l'ataxie de Friedreich. Takeda a accepté d'appuyer le travail de développement et a obtenu le droit exclusif de faire la mise en marché de l'Idebenone pour l'ataxie de Friedreich dans l'Union Européenne et en Suisse une fois l'approbation de mise en marché reçue. Santhera a retenu les droits de mise en marché du médicament dans le reste du monde, incluant le Canada. En août 2008, Santhera Pharmaceuticals (Canada) Inc. a été incorporée à Montréal afin de faire la distribution des médicaments de la compagnie pharmaceutique au Canada.

Afin que la vente d'un médicament soit permise dans un pays, le manufacturier doit mener des études non cliniques et cliniques, dont plusieurs phases, afin d'assurer que le produit est sécuritaire ainsi qu'efficace. Les phases cliniques portent en général sur des études de sécurité chez les humains en santé (Phase I) ainsi que sur des études d'efficacité chez des patients avec une maladie particulière (Phases II et III). En automne 2005, une étude clinique a débuté sous forme de collaboration entre Santhera et les National Institutes of Health (NIH) aux États-Unis. Cette étude, appelée NICOSIA, a recruté 48 patients atteints de l'ataxie de Friedreich, âgés entre 9 et 18 ans, qui ont été traités avec l'une des trois doses d'Idebenone ou le placebo pendant six mois. Cette étude a été complétée à l'automne 2006.

Pendant ce temps, des études supplémentaires d'efficacité ont été initiées par Santhera. Une étude clinique européenne de phase III nommée MICONOS est en cours dans six pays dans 13 centres cliniques. Dans cette étude, au total 232 patients, principalement des adultes, reçoivent soit le placebo ou soit l'une des trois doses d'Idebenone pour une période de 12 mois. Une autre étude de phase III nommée IONIA est en cours aux États-Unis. Cette étude a recruté 70 patients pédiatriques (âgés entre 8 et 18 ans) qui reçoivent soit le placebo ou l'une des deux doses d'Idebenone pour une période de six mois. Jusqu'à présent, plus de 350 patients pédiatriques et adultes ont été recrutés dans une étude clinique avec l'Idebenone pour l'ataxie de Friedreich.

Les résultats de l'étude NICOSIA ont été soumis à Santé Canada à l'été 2007 et le 23 juillet 2008, Santhera s'est vue accorder sa première autorisation de mise en marché pour l'Idebenone sous l'appellation

commerciale CATENA®. L'avis de conformité avec conditions (AC-C) reçu a permis aux patients canadiens de recevoir le CATENA® pour l'indication suivante : « *CATENA® est indiqué pour le traitement de l'ataxie de Friedreich, il a reçu une autorisation de mise en marché conditionnelle, selon les résultats des études menées pour vérifier son bienfait clinique. On devrait avertir les patients de la nature de l'autorisation de mise en marché accordée.* »

Présentement, le Canada est encore le seul pays à avoir approuvé CATENA®. Le médicament est encore sous révision par les autorités réglementaires en Suisse. Advenant des résultats positifs de l'étude IONIA, CATENA® sera soumis pour révision par les autorités aux États-Unis et l'Union Européenne vers la fin de 2009.

Aujourd'hui, Santhera est établie à Bâle en Suisse, et en Amérique du Nord à Boston et à Montréal et mène des études non seulement pour l'ataxie de Friedreich, mais également dans un certain nombre de maladies rares telles que la dystrophie musculaire de Duchenne, la neuropathie optique héréditaire de Leber ainsi que la dyskinésie dans la maladie de Parkinson et la dystrophie musculaire congénitale. Santhera n'existait pas il y a quatre ans. Aujourd'hui, Santhera est fière d'être une entité qui rend disponible un médicament pour les patients canadiens atteints de l'ataxie de Friedreich.

L'objectif de Santhera est d'assurer que les besoins des patients atteints de maladies neuromusculaires pour lesquelles il n'y a pas de traitement soient satisfaits. L'expérience acquise en travaillant avec les médecins, les patients et les payeurs au Canada permettra à Santhera d'atteindre cet objectif dans l'avenir. Santhera est grandement reconnaissante du travail que les associations, telles que l'Association canadienne des ataxies familiales, font pour leurs membres et les familles et souhaite continuer cette collaboration pour faire connaître davantage l'ataxie de Friedreich à travers le Québec et le reste du Canada.

## Le conseil d'administration de l'ACAF

Afin de mieux les connaître, l'équipe de rédaction de L'Eldorado a demandé aux membres

### Diane Limoges, présidente

Professionnelle comptable depuis 20 ans, j'ai fondé en 1997 mon propre cabinet. Je suis bachelière en administration de l'UQAM et diplômée de l'Ordre des CMA. Je participe annuellement à différents séminaires de formation continue en matière de fiscalité, de vérification et de présentation de l'information financière et j'ai terminé en décembre 2008 un certificat en droit à l'Université de Montréal. Je fais partie du groupe d'évaluateurs du dernier examen pour les nouveaux diplômés de l'Ordre des CMA du Québec. J'ai aussi agi à titre de bénévole pour le programme LEUCE (Les Études un Choix Économique, programme de Jeunes Entreprises). J'ai été également présidente régionale du Réseau des femmes d'affaires du Québec, chapitre Mille-Îles, pour l'année 2001-2002 et membre des Clubs Lions international depuis 1998 et y ai occupé différents postes au sein des conseils d'administration des clubs.

### Mireille Noël, vice-présidente

Je suis originaire du Nouveau-Brunswick et je demeure à Montréal depuis bientôt dix ans. Mon rôle de vice-présidente est très valorisant, car je me considère un peu comme la porte-parole de toutes les personnes ataxiques étant donné que je suis moi-même atteinte de l'ataxie de Friedreich. Je suis présidente du conseil d'administration de ma coopérative d'habitation. Je suis bachelière en travail social de l'Université de Moncton.

### Alain Bélanger, trésorier

Chauffeur d'autobus à la STM depuis 5 ans et également entrepreneur dans le domaine hôtelier depuis 10 ans. Je partage ma vie avec ma douce Maryse depuis près de deux décennies. Mes petites douceurs et leçons de vie, Jordan 15 ans et Genève 12 ans. Péché mignon – Gourmand & gourmet en bonne compagnie. Mon besoin d'aider mon prochain me guide vers le bénévolat depuis plus de 25 ans.

Lors d'un tournoi de golf au mois de septembre 2008, la section locale 712 des Machinistes (AIMTA) a levée une somme 1 455 $ $ au profit de notre Association.

Nous remercions chaleureusement les organisateurs et participants à ce tournoi et tout particulièrement M. Yvon Paiement, président de la section locale, et M. Daniel Vaillancourt, trésorier.

La Banque Nationale de Gatineau organise annuellement un tournoi de golf. Les montants recueillis sont remis à différents organismes. L'ACAF est bénéficiaire pour la 4e année de la générosité de cette institution bancaire. Un geste de soutien qui nous encourage grandement à poursuivre notre mission. Cette année, la Banque Nationale de Gatineau nous a remis un montant de 4 500 $.

L'ACAF remercie sincèrement tous ceux qui ont contribué à l'organisation de cet évènement. Un remerciement particulier à madame Lisette Crêtes, directrice des Services aux entreprises, pour sa précieuse collaboration.

De gauche à droite :
Mme Lisette Crêtes, Directrice, Services aux entreprises
Mlle Maxime-Valérie Olivier, Espoir paralympique

Nous remercions le Groupe Financier Banque Nationale pour son soutien financier à la recherche scientifique médicale. Un montant de 10 000 $ nous a été gracieusement accordé.

BANQUE NATIONALE
GROUPE FINANCIER

du conseil d'administration de l'ACAF – Fondation Claude St-Jean de se présenter brièvement. Les voici :

### Jean Phénix, secrétaire

Présentement, employé de production (assemblage) chez Bombardier Aéronautique (Montréal). Membre de l'ACAF de longue date. Secrétaire du conseil d'administration de l'ACAF depuis 2004. Participe à la rédaction du journal L'Eldorado. Permanent bénévole et bénévole permanent à l'ACAF. Touche-à-tout.

### Nathalie Bernard, administratrice

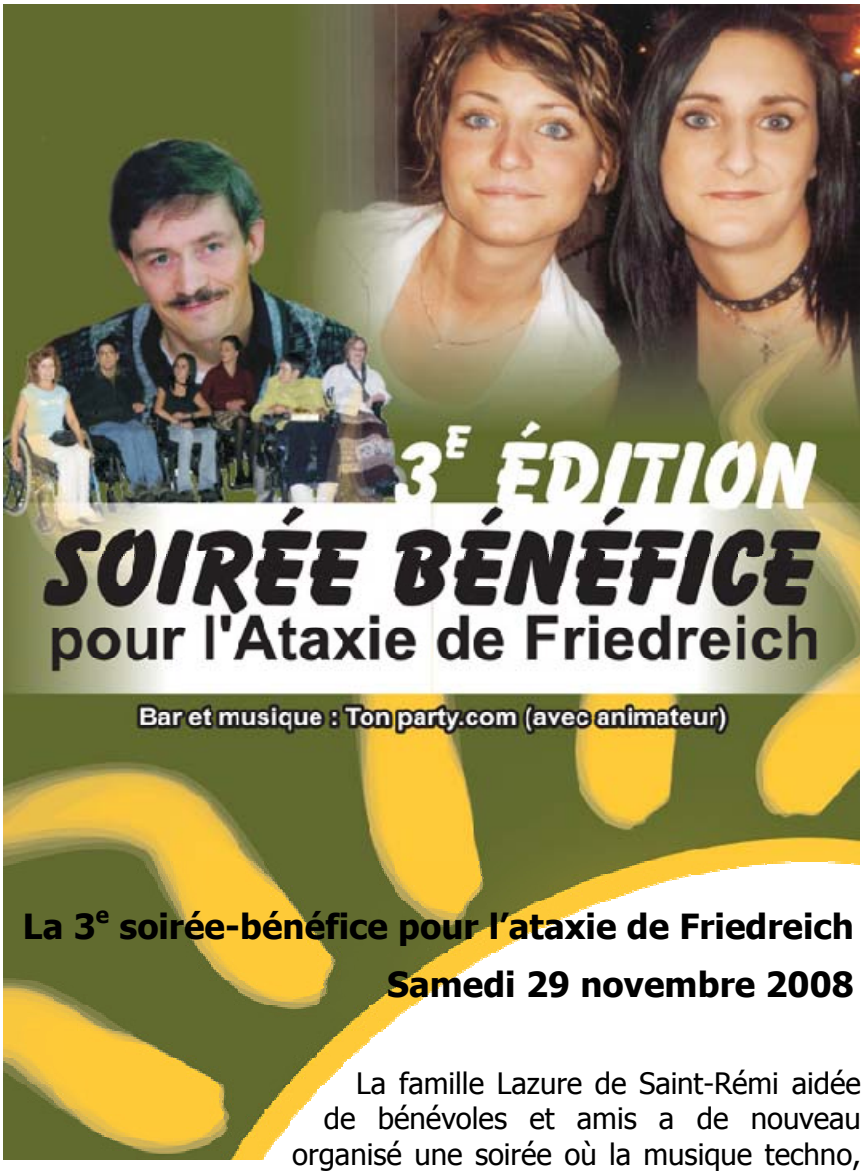
J'ai joint l'ACAF pour apporter mon appui à une cause qui me tient à cœur. Je suis mère de quatre enfants dont une atteinte de l'ataxie de Friedreich. En plus de ces engagements auprès de ma communauté et ma famille, j'étudie présentement en psychologie à l'Université de Trois-Rivières afin de compléter mon baccalauréat.

### Docteur Guy D'Anjou, administrateur

J'ai complété ma formation spécialisée en neurologie pédiatrique à l'Université McGill, où j'ai obtenu mon diplôme en 2001. Je suis neurologue au Centre Hospitalier Universitaire de Sainte-Justine depuis 2003 et je possède une expertise en maladies neuromusculaires pédiatriques. Je suis également chef médical du programme des maladies neuromusculaires au Centre de réadaptation Marie-Enfant. J'effectue en plus des recherches cliniques sur les maladies neuromusculaires.

### Maître Simon Ruel, administrateur

Je suis avocat membre du Barreau du Québec et du Barreau du Haut-Canada. Je suis également titulaire d'un baccalauréat en biochimie. Je suis actuellement avocat au Ministère de la Justice du Canada. Ma pratique se concentre sur le litige et le droit public. J'ai œuvré en pratique privée dans les domaines du droit constitutionnel, administratif et droit de la personne. Je suis membre de l'ACAF depuis le mois de janvier 2009.




## La 3e soirée-bénéfice pour l'ataxie de Friedreich

## Samedi 29 novembre 2008

La famille Lazure de Saint-Rémi aidée de bénévoles et amis a de nouveau organisé une soirée où la musique techno, la danse, les décibels ont réjoui les participants. Disc jockeys (platinistes), animateurs de foule et lasers firent vibrer la salle au grand plaisir de l'assistance. Deux jongleuses nous captivèrent en présentant un numéro d'adresse original. Manipulés par leurs mains expertes, deux larges lassos chargés de lumières phosphorescentes décrivirent des ronds et des courbes dans un spectacle digne des artistes du Cirque du Soleil. Wow ! Une soirée très réussie qui a plu à tous les âges.

Les remerciements de l'ACAF s'adressent tout particulièrement à **Mesdames Sylvie Boyer, Karine Lazure, Mylène Lazure, Valérie Benoît et Monsieur Gaétan Lazure.** La réussite de cette soirée revient également aux proches de la famille Lazure, frères, mère et à toute cette communauté tissée serrée dans cette belle ville à la campagne qu'est Saint-Rémi.

À tous les participants, artistes, donateurs, commanditaires et bénévoles, vous avez accompli un geste de solidarité qui honore toute votre communauté.

Cette soirée-bénéfice a levé 11 450 dollars.


# L'Eldorado

Janvier — février 2009
Volume 24, numéro 1

L'Eldorado est le journal de l'Association canadienne des ataxies familiales — Fondation Claude St-Jean.

Veuillez noter que tous les textes de L'Eldorado sont préalablement soumis à un comité de lecture qui veille au maintien de la qualité de la langue. Tout article qui, de l'avis dudit comité, comprendra des fautes de syntaxe ou de grammaire sera corrigé. Toutes les opinions émises dans les articles de L'Eldorado sont celles de leurs auteurs et n'engagent en rien l'ACAF, ses membres ou son conseil d'administration.

Cet organisme sans but lucratif est détenteur d'une charte Québécoise et est autorisé par le ministère du Revenu à émettre des reçus pour dons de bienfaisance.

**Infographiste :**
Svetlana Kartashyan

**Collaborateurs :**

Sofia Arenzon, Suzie Audet, André Boivin, Alexandre Dubé, Thomas Meier, Mireille Noël, Jean Phénix, Emmanuelle Poirier-St-Georges, Sr Angèle Rizzardo, Dr Jeremy Schmahmann

**Imprimeur :**
Imprimerie Mont-Roy

**Dépôt légal :**

Bibliothèque Nationale du Québec : D-765-163

Bibliothèque Nationale du Canada : D-160-914


Toute reproduction est interdite sans autorisation.


**Le siège social de l'Association :**
3800, rue Radisson, bureau 110
Montréal (Québec) H1M 1X6

Téléphone : 514-321-8684

Courriel : ataxie@lacaf.org

Site web officiel : www.lacaf.org