

Maladie de Pompe : un nouveau traitement révolutionnaire d'une myopathie génétique

Un nouveau traitement destiné aux patients atteints de la maladie de Pompe sera initié aux Cliniques universitaires Saint-Luc le mercredi 26 juillet prochain.

La maladie de Pompe, également appelée maladie de surcharge en glycogène type II (ou glycoséose de type II), est une myopathie métabolique d'origine génétique.

Décrite pour la première fois en 1932 aux Pays-Bas par le Dr J.C. Pompe, cette myopathie se présente très tôt dans la vie (forme infantile) ou bien plus tard (forme à début tardif). **Progressive et souvent fatale**, elle peut toucher d'autres organes que les **muscles**, notamment le **cœur** (cardiomyopathie) et le **foie**.

A la fois rare et grave, cette pathologie est causée par la déficience d'une enzyme, l'alpha-glucosidase acide ou maltase acide, indispensable pour la dégradation du glycogène. Le glycogène, qui représente le stock de glucose, carburant important pour les cellules, s'accumule dans les cellules musculaires.

Pour venir en aide à ces patients, atteints de faiblesse musculaire invalidante et d'insuffisance respiratoire parfois très sévère, un **nouveau traitement** a été mis au point. Ce traitement comporte une **substitution enzymatique par administration de l'alpha glucosidase acide (Myozyme®)**.

Enregistré en Belgique, le Myozyme® est extrêmement onéreux et pas encore remboursé par les mutualités.

Très concrètement, ce traitement consiste à administrer l'enzyme sous **perfusion intraveineuse** à intervalles réguliers. Les résultats, parfois spectaculaires, améliorent très nettement la **qualité de vie** des patients.

Les Cliniques universitaires Saint-Luc figurent parmi les premiers hôpitaux en Belgique à offrir ce traitement, grâce à l'intervention du Fonds Spécial de Solidarité de l'INAMI.

Pour tout renseignement, n'hésitez pas à contacter **le Pr Peter Van den Bergh** :

Tél. : 02/ 764 13 11 ou le bip 14 48 (via le 02 764 11 11)

E-mail : vandenbergh@nchm.ucl.ac.be