

BEAUNE Vente des vins

Syndrome de Williams : à 17 ans, il vit avec une maladie rare

L'association Autour des Williams bénéficiera, avec l'Institut du cerveau et de la moelle épinière, des fonds récoltés par la vente de la pièce de charité de la 159^e Vente des vins. Elle vient en aide aux personnes atteintes du syndrome de William-Beuren, comme Charles Berthommier, un jeune Dijonnais.

À 17 ans, Charles Berthommier est un jeune homme plein de vie. Atteint du syndrome de Williams-Beuren, il a pourtant dû apprendre à vivre avec une maladie génétique rare, ne touchant que 3 000 personnes en France. « Dès sa naissance, nous nous sommes dit que quelque chose n'allait pas. Charles pleurait beaucoup, avait un sommeil très agité et des troubles alimentaires. Un de ses oncles était également particulier. A la maternité, un pédiatre nous avait même expliqué qu'il s'agissait d'un petit défaut génétique, mais rien de plus », se rappelle Stéphanie Vacherot, sa mère.

Durant sa première année, Charles subi de nombreuses hospitalisations et un problème cardiaque, un souffle au cœur, a été décelé. Après des mois d'interrogations, le diagnostic tombe lors d'une visite chez un cardiologue : Charles est atteint du syndrome de William-Beuren, un accident génétique qui engendre, entre autres, un retard



Stéphanie Vacherot et son fils Charles Berthommier, atteint du syndrome de Williams-Beuren. À l'occasion de la 159^e Vente des vins des Hospices civils de Beaune, l'association Autour des Williams va bénéficier de la moitié des bénéfices de la vente de la pièce de charité. Photo LBP/Ch. D.

moteur et intellectuel (*lire par ailleurs*).

Découvrir le monde du handicap

Suivi par le service génétique du centre hospitalier universitaire (CHU) de Dijon, le petit garçon passe plusieurs examens médicaux. Sa famille doit, elle, apprendre à vivre avec la nouvelle. « Nous avons eu l'impression d'atterrir sur une autre planète, avec tout un volet médical

à appréhender mais également une montagne administrative à surmonter. Nous avons découvert le monde du handicap », raconte Stéphanie Vacherot.

Aujourd'hui âgée de 52 ans, elle se remémore, émue, l'aide apportée par l'association Autour des Williams, créée neuf mois avant la découverte de la maladie de Charles. « Elle a été d'un grand soutien. Cela nous a permis de discuter, de comprendre de quoi était atteint notre

fil, mais aussi d'obtenir de précieux conseils. »

Le quotidien de Charles devient rythmé par les rendez-vous médicaux, environ quatre par semaine (orthophonie, psychomotricité, musicothérapie, ergothérapie, etc.). « Cela demande une grande disponibilité. Nous avons la chance d'habiter à Dijon où tous ces services existent. Je sais que pour d'autres familles, plus éloignées des centres urbains, cela est moins évident », détaille encore sa mère, qui doit désormais travailler à temps partiel. Niveau scolarité, Charles a fréquenté une école traditionnelle de la maternelle au CP, avant d'intégrer des classes Ulis (Unités localisées pour l'inclusion scolaire) primaire et collège.

« L'impression d'aller aux Oscars »

Mardi dernier, quand Stéphanie a appris que l'association Autour des Williams est retenue pour la 159^e Vente des vins, elle a sauté de joie : « Cela représente beaucoup d'argent, c'est une chance immense de faire davantage connaître la structure. Nous avons l'impression de nous rendre aux Oscars ».

Les fonds récoltés, partagés avec l'Institut pour le cerveau et la moelle épinière, serviront à la recherche scientifique mais aussi au soutien des familles. Des supports de communication seront également édités afin d'informer le grand public mais aussi l'ensemble des professionnels médicaux.

Charlotte DELEY

Une pièce de charité pour deux associations

Une pièce de 228 litres de corton grand cru Bressandes va être vendue aux enchères pour venir en aide à deux associations : Autour des Williams et l'Institut du cerveau et de la moelle épinière. Un vin rouge « unique au monde », selon les propos de Ludivine Griveau, régisseuse du domaine des Hospices de Beaune. Pour créer la pièce des présidents, une partie des raisins du terroir des Bressandes, dont les plants les plus vieux ont été plantés en 1940 et qui alimentent deux cuvées habituelles de la vente (Charlotte-Dumay et Docteur Peste), a été isolée par l'équipe du domaine des Hospices. « Il a une couleur de cerise noire. Au nez, c'est une décoction de liqueur de fraise des bois et de myrtille, avec une pointe réglissée. Il présente une véritable complexité aromatique. Ce vin s'ouvre sur des notes florales en fin de bouche, comme s'il y avait de la vendange entière, mais ce n'est pas le cas. C'est un vin rouge chaleureux, charnu, qui a du fond. Il y a du lien entre l'attaque et la fin de bouche », détaille la professionnelle.



Le fût de 228 litres qui contient le corton grand cru Bressandes est une pièce unique façonnée à la main. Il se trouve en bonne place dans la cave du domaine des Hospices de Beaune. Photo LBP/Manuel DESBOIS

L'argent récolté après la Vente sera ensuite divisé entre l'association Autour des Williams et l'Institut du cerveau et de la moelle épinière. La première sera parrainée par le comédien François-Xavier Demaison et la journaliste Ophélie Meunier. Tony Parker, star du basket français, qui pourrait être accompagné de Gérard Depardieu, acteur français mondialement connu, parrainera la seconde.

REPÈRES

Le syndrome de Williams ou syndrome de Williams-Beuren est une maladie génétique rare. D'après l'association Autour des Williams, « il s'agit le plus souvent, d'une néomutation c'est-à-dire un accident génétique. Dans la plupart des cas il n'existe aucun antécédent familial, il s'agit d'une maladie qui apparaît sporadiquement. Quelles que soient vos origines, votre sexe, vous avez un risque sur 10 000 d'avoir un enfant atteint de cette maladie. Cela représente 3 000 personnes malades en France, 300 000 dans le monde. Le risque d'avoir à nouveau un enfant avec un syndrome de Williams est celui de tout le monde ». Et de détailler : « Les symptômes de cette maladie sont nombreux et varient en intensité d'un malade à l'autre ». Parmi ces derniers, on peut citer : complications cardiovasculaires (souffle au cœur, sténose aortique), hernies, difficultés pour se nourrir, pour dormir, dysmorphie faciale ou encore croissance lente pendant l'enfance.