



A propos de l'idébénone

L'idébénone

L'idébénone est une molécule de la famille des quinones. Les quinones sont des transporteurs d'électrons dans la membrane mitochondriale interne. C'est un antioxydant, la molécule protège les membranes cellulaires et les mitochondries des lésions oxydatives.

Aspects commerciaux et thérapeutiques

Produit par le groupe Pharmaceutique Takeda (Japon), l'idébénone (nom commercial Mnesis) était destiné à traiter les troubles cognitifs liés à l'âge. Les effets étant jugés trop faibles, Mnéisis est retiré du marché japonais en 1998.

En France, en 1999, les recherches menées à l'hôpital Necker ([P. Rustin et al., INSERM U 793](#)) montrent les effets positifs de l'idébénone dans l'ataxie de Friedreich.

Après accord commercial (2009), le laboratoire Santhera (Suisse) se charge de la commercialisation dans l'Union européenne, en Suisse, en Amérique du nord sous le nom de Catena, Raxone ou Sovrima. Les essais cliniques portent sur la neuropathie optique de Leber, la myopathie de Duchenne, l'ataxie de Friedreich, le syndrome MELAS (myopathie mitochondriale), certains types de sclérose en plaques.

L'idébénone dans les Neuropathies Optiques Héritaires (Leber et Kjer)

Concernant les NOH, les essais cliniques ont portés sur la maladie de Leber (NOHL), maladie de la vue d'origine mitochondriale comme les Atrophies Optiques Dominantes.

La recherche de [Barboni et al. \(Brain 2013\)](#), présentée sur notre site, est une première pour la maladie de KJER. La vue s'améliore chez 5 patients sur les 7 de l'étude. Pour la maladie de Leber les publications sont plus nombreuses. On retiendra les recherches de : [Barnils et al., 2007](#) ; [Cortelli et al., 1997](#) ; Mashima et al. 1999 Mashima et al., 2000, Carelli et al., 2011 et Klopstock et al., 2011 toutes



concluent à un effet positif de la molécule mais seules les deux dernières respectent les règles du protocole académique avec témoins/placebo.

L'idébénone, un médicament ?

Les résultats des recherches sont généralement positifs : la vue des patients est améliorée de façon variable notamment selon les types de mutation et l'ancienneté du déclenchement de la maladie. Aucun effet indésirable n'est constaté. Cependant, l'utilisation de l'idébénone dans la NOHL et dans les autres pathologies mitochondriales, ne convainc pas les autorités de santé.

[En France](#), le statut des Autorisations Temporaires d'Utilisations Nominatives (ATU) de l'idébénone (Mnésis) s'est clarifié en février 2013 du moins pour les indications antérieurement acceptées, soit essentiellement l'Ataxie de Friedreich ;

[En Italie](#), l'idébénone a été retirée de la liste des médicaments remboursés en décembre 2008 ;

[En Suisse](#), l'idébénone ne peut plus être commercialisée depuis le 1^{er} juillet 2011 ;

[En Europe](#), le 17 janvier 2013, l'agence européenne du médicament refuse l'autorisation de mise sur le marché présentée par Santhera. Ce refus est justifié, en partie, par le manque d'effet thérapeutique de la molécule ;

[Au Canada](#), le laboratoire Santhera retire le produit faute de pouvoir répondre aux demandes de preuves d'efficacité formulées par les autorités de santé du pays.

Une contradiction ?

Entre la recherche et l'application il y a toujours une différence d'échelle. La recherche montre des effets pour certains patients ; les réticences « officielles » posent la question de l'efficacité de l'idébénone pour le plus grand nombre de patients. Dans ce cas, il faut entendre l'espoir des malades et les précautions des autorités de santé. Il n'y a pas contradiction mais différence de point de vue.

[Kerr, 2013](#) qui fait le point sur 15 ans de recherches sur les maladies mitochondriales, conclut, notamment pour l'utilisation de l'idébénone dans la maladie de Leber, à la nécessité de confirmer des résultats positifs.



Lire l'avertissement en fin d'article

Association KJER France

Les résultats sont en effet prometteurs. La publication de [Barboni, 2013](#) laisse espérer un médicament pour les Atrophies Optiques Dominantes. Cependant cet espoir doit être affirmée ou infirmée par des études complémentaires.



KJER France met en garde les personnes tentées par l'automédication.

La prise de médicaments relève d'une prescription médicale et impose un suivi médical régulier.

KJER France déconseille formellement l'achat d'idébénone sur Internet ou par tout moyen en dehors d'un système de production et de diffusion autorisé.