



Barth France

[www.barthfrance.com](http://www.barthfrance.com)



Barth France

**Accompagner**, trouver de meilleurs  
**traitements**, trouver un remède, pour  
**sauver des vies**



# Rapport d'activité 2012

[www.barthfrance.com](http://www.barthfrance.com)

## Le mot de la Présidente

Lors de la création de Barth France, nous n'avions connaissance que d'un cas de Syndrome de Barth en France...celui qui nous touchait de particulièrement près, celui de notre fils, Raphaël...2 ans 1/2 plus tard, grâce au soutien des donateurs de l'association, qui a permis à Barth France de financer en 2012 un programme de recherche visant, dans un premier temps, à recenser les enfants atteints en France, nous découvrons qu'il existe en fait 22 cas de Syndrome de Barth en France, dont 11 sont en vie.

Le plus jeune de ces garçons a 3 ans, le plus âgé 15. Si le premier but de l'association est de soutenir la recherche médicale pour qu'un jour, aucun de ces garçons n'ait à faire face à l'insuffisance cardiaque, aux infections liées à la neutropénie, aux problèmes de nutrition, de force physique ou de fatigabilité, nous avons pleinement conscience qu'il est également possible d'aider ces enfants à vivre avec leurs différences....plus petits, moins rapides, plus fatigués, moins forts....des qualificatifs parfois difficile à supporter dans une cour d'école.

En attendant que la recherche médicale avance, en attendant qu'un chercheur mette le doigt sur l'élément qui nous permettra de dire à nos enfants « le Syndrome de Barth, c'est du passé », l'association Barth France doit offrir à ces enfants la possibilité de vivre le mieux possible avec la maladie. L'information est une des voies pour accepter et gérer au mieux le quotidien ; l'échange, le partage, en est une autre...nos enfants sont différents, mais, entre eux, ils ont beaucoup de points communs...

Aujourd'hui, la communauté Barth francophone est éparpillée, morcelée aux quatre coins de la France (et de la Belgique...). Si les fonds collectés en 2012 permettent de financer des programmes de recherche, nous souhaitons également que cette année 2013 puisse voir les enfants qui le souhaitent bâtir des liens entre eux, échanger, réaliser qu'ils ne sont pas seuls à porter les différences liées au Syndrome de Barth.

Si faire connaître toujours davantage le Syndrome de Barth et collecter des fonds pour financer de nouveaux programmes de recherche restent les objectifs de l'association pour 2013, nous souhaiterions également pouvoir organiser une rencontre des familles francophones, à Paris. Cette rencontre « familiale » pourrait être une première étape vers une rencontre « médicale », dans un centre de référence, au cours duquel chaque enfant pourrait bénéficier d'une consultation avec les différents médecins impliqués dans la pathologie (cardiologue, hématologue, nutritionniste, métaboliste, généticien, ...) connaissant le Syndrome de Barth.

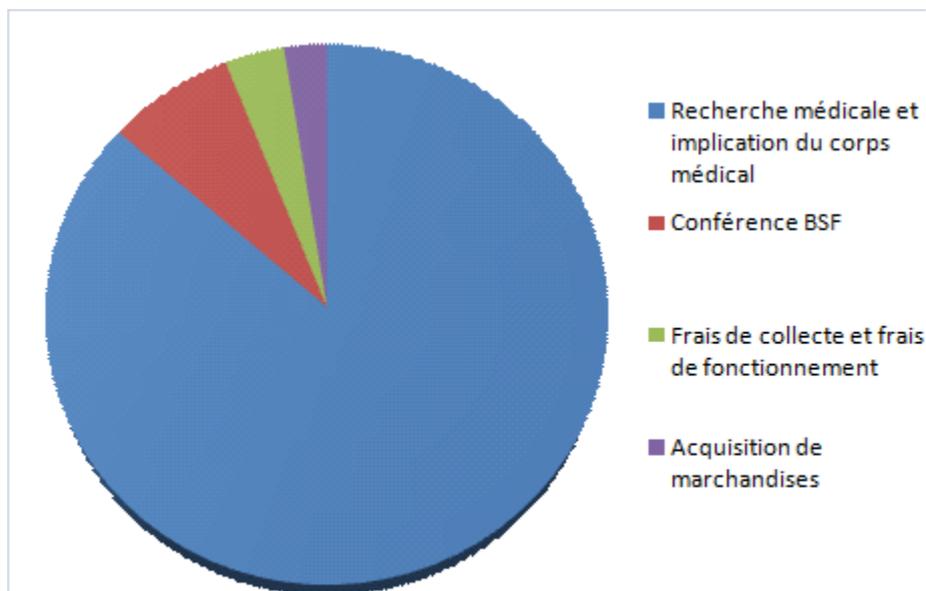
Nous remercions très sincèrement nos donateurs et entreprises partenaires, pour le soutien qu'ils nous ont témoigné au cours de cette deuxième année et espérons sincèrement qu'ils seront encore plus nombreux au fil des mois.

Philippe, Florence et Raphaël Mannes



Pour Pierre

### L'utilisation des fonds collectés : 87 % pour la recherche médicale



#### Barth France en 2012 c'est aussi :

- 71.158 euros collectés en 1 an
- 2 études médicales financées
- 700 donateurs,
- 30 sportifs ultra motivés
- 4 évènements parcourus avec le maillot de Barth...

#### Les personnes affectées par le Syndrome de Barth, en quelques chiffres :

- Moins de 200 malades recensés dans le monde
- 22 malades connus en France, dont 10 en vie (1 seul en 2009),
- 9 familles francophones en contact avec Barth France

*La communauté Barth dans le monde, en 2012, c'est aussi la rencontre de 55 patients touchés par le Syndrome avec autant de médecins, pendant une semaine en Floride, douze équipes médicales qui font avancer la recherche, des dizaines d'évènements de par le monde, pour faire connaître le Syndrome et collecter des fonds, mais c'est également trois garçons, Pierre, 9 ans, Isaiah, 5 ans et Miguel, 18 mois, partis beaucoup trop tôt, un nombre incalculable de séjours à l'hôpital, des centaines d'heures d'inquiétude, des milliers de mails échangés, des tonnes d'encouragement.....*

*et beaucoup de bonheur lorsque l'on peut voir ces enfants, nos enfants, avancer sur le chemin de la vie !!!*

## Barth France en quelques mots

L'association Barth France est une association créée par Florence et Philippe Mannes, parents de Raphaël, né le 9 décembre 2008, atteint d'une maladie génétique grave : [le Syndrome de Barth](#).

Vingt deux cas sont aujourd'hui recensés en France, parmi lesquels seuls 10 sont en vie ; c'est une maladie très peu connue y compris par le monde médical, qui est trop souvent mal ou pas diagnostiquée.

L'association Barth France est à ce titre l'antenne française de l'association américaine « The Barth Syndrome Foundation », qui existe depuis 11 ans, une communauté de plus de 150 familles, de médecins, de scientifiques, de donateurs et de volontaires répartis dans le monde entier.

Ces associations ont pour but de faire le maximum pour sauver des vies, via l'information et la sensibilisation des familles et des médecins, la recherche médicale et la recherche d'un remède au Syndrome de Barth, une maladie génétique grave et encore incurable.

### Notre mission :

- Faire connaître la maladie,
- Favoriser la recherche via le financement de programmes de recherche internationaux,
- Soutenir les familles touchées par la maladie (en développant la communication autour de l'éducation et des soins et en réunissant en un seul lieu l'ensemble des informations disponibles en français).

En travaillant ensemble, nous souhaitons améliorer la vie des enfants et de leurs familles. Une thérapie sera un jour disponible. Nous espérons que vous nous aiderez pour que ce jour soit le plus proche possible.



### Sommaire

Le syndrome de Barth.....	p5
Objectifs et actions de l'association .....	p6
Utilisation des fonds collectés .....	p8
Compte d'emplois — ressources .....	p10
Bilan et compte de résultat.....	p12
Les partenaires .....	p18
Soutenir Barth France .....	p19

## Qu'est ce que le Syndrome de Barth ?

Le Syndrome de Barth est une grave maladie génétique liée au chromosome X qui touche essentiellement les garçons. Elle se manifeste par un ou plusieurs des symptômes suivants, à des degrés différents :

### La cardiomyopathie

C'est une faiblesse du muscle cardiaque qui, liée à un système immunitaire affaibli, constitue le plus grand danger pour les garçons qui souffrent du Syndrome de Barth : le cœur ne se contractant pas suffisamment, les garçons atteints peuvent souffrir, par épisode plus ou moins graves, ou de manière permanente, d'insuffisance cardiaque sévère susceptible de conduire à une greffe cardiaque.

### La neutropénie

C'est une faiblesse du système immunitaire, plus particulièrement une diminution du nombre de globules blancs neutrophiles qui sont essentiels pour combattre les infections bactériennes. À cause de cette neutropénie, les garçons atteints par le Syndrome de Barth courent un risque plus élevé d'attraper de graves infections telles que des pneumonies bactériennes et des infections cutanées.

### Faiblesse musculaire et fatigue générale

Tous les muscles, y compris le cœur, présentent une déficience cellulaire qui limite leur capacité à produire de l'énergie. Ce manque d'énergie cause, à son tour, une fatigue extrême pendant les activités élémentaires mais qui demandent de la force, de la vigueur et de l'endurance comme, par exemple, marcher, écrire ou grandir.

### La transmission du Syndrome de Barth

C'est une maladie liée au chromosome X, ce qui veut dire qu'elle est transmise de mère en fils. Une mère porteuse du Syndrome de Barth ne présente elle-même aucun signe ou symptôme de la maladie. La probabilité qu'un garçon né d'une mère conductrice ait le Syndrome de Barth est de 50%. De même, la probabilité qu'une fille née d'une mère conductrice le soit elle-même est de 50%. Toutes les filles nées d'un père atteint par le Syndrome de Barth seront conductrices tandis qu'aucun de ses fils ne sera touché. Plusieurs mères d'enfants atteints par le Syndrome de Barth ne sont pas conductrices.

Au regard de la gravité du Syndrome, et de la forte probabilité pour une mère conductrice de transmettre le Syndrome à son fils, il est essentiel d'améliorer le dépistage de la maladie, ainsi que les analyses génétiques, pour assurer aux familles touchées (fratries, cousins, ...) le meilleur suivi possible.

### En conclusion, ...

Historiquement, les garçons n'atteignaient pas l'âge de trois ans et mouraient très jeunes d'une insuffisance cardiaque ou à la suite d'une infection. De nos jours, avec un meilleur diagnostic, avec des soins médicaux plus appropriés et avec un contrôle rigoureux de tous les symptômes, ces garçons ont une meilleure chance de survie et un avenir plus optimiste.

Il reste cependant essentiel que les enfants puissent bénéficier d'un diagnostic dès les premiers mois de vie, pour, en particulier, permettre un suivi cardiaque régulier.

### Acidurie-3-méthylglutaconique

Il s'agit d'un taux plus élevé d'un acide organique mesuré dans l'urine. Toutefois, il y a eu des cas où le taux d'acide dans l'urine de certains individus souffrant du syndrome était tout à fait normal.

### Retard de croissance

La plupart des garçons souffrant du Syndrome de Barth sont aussi au-dessous de la moyenne en poids et en taille, certains même de façon considérable. La plupart du temps, on suppose que la faible croissance des garçons est due à une carence nutritive ou qu'elle serait un des effets secondaires d'une maladie chronique, une situation décrite par l'expression « défaut de développement ». Or, il faut souvent chercher la cause ailleurs, et les traitements alimentaires habituels utilisés dans ces cas de « défaut de développement » ne sont pas nécessaires et, parfois, sont même nettement contre-indiqués pour les enfants atteints du Syndrome de Barth. Une étude récente menée grâce à la liste internationale de patients appartenant à la Fondation du Syndrome de Barth (la BSF) a révélé que les jeunes garçons subissent une croissance accélérée pendant les dernières années de l'adolescence, ce qui leur permet alors d'atteindre une taille normale.

### **Objectif 1 : Faire connaître le Syndrome de Barth**

Œuvrer pour une meilleure connaissance du Syndrome de Barth, à la fois du grand public, du corps médical, et des familles atteintes et renforcer le dépistage.

#### **Œuvrer pour une meilleure connaissance de la maladie par le grand public**

Le Syndrome de Barth est une maladie génétique rare (22 cas connus à ce jour en France), très certainement sous diagnostiquée. Il s'agit d'une maladie dont la gravité des symptômes peut varier d'un individu à l'autre, ce qui rend son diagnostic clinique difficile.

A ce jour, très peu d'informations en langue française sont disponibles pour faciliter le diagnostic et la prise en charge globale des patients et de leurs familles.

- Mettre en ligne un site internet dédié ([www.barthfrance.com](http://www.barthfrance.com)) ;
- Diffuser des supports de communication adaptés au grand public ;
- Communiquer sur le Syndrome de Barth dans la presse spécialisée, mais aussi dans la presse grand public ;
- Être le point de contact dédié au Syndrome de Barth sur les portails spécifiques aux maladies rares (Orphanet, Eurordis, AFM, Alliance Maladies Rares, ....) ;
- Améliorer la référence au Syndrome de Barth sur les sites internet d'information médicale ;
- Participer, via l'équipe Barth France, à des épreuves sportives (triathlons, marathons, ...) sous les couleurs de Barth France.

#### **Sensibiliser le corps médical pour un meilleur dépistage**

La gravité du Syndrome de Barth varie très fortement d'un individu à l'autre. Elle peut également être d'évolution très rapide et inattendue pour un même individu. Pour anticiper et éviter une dégradation rapide de l'état général, pour apporter les soins appropriés, et pour bénéficier des avancées médicales les plus récentes et des informations les plus pertinentes, il est essentiel que le diagnostic du Syndrome de Barth puisse être posé le plus tôt possible.

Les pédiatres, les cardiologues et les hématologues sont les mieux placés pour établir un premier diagnostic, qui devra être vérifié par un test génétique. Il est ainsi essentiel que ces médecins disposent de toute l'information nécessaire sur le Syndrome de Barth.

- L'implication de professionnels de santé ayant une bonne connaissance du Syndrome de Barth, dans les domaines de la cardiologie, de la génétique, des maladies métaboliques, de l'hématologie, mais aussi de l'orthophonie ou de la kinésithérapie ;
- La sensibilisation des médecins par le biais de ce réseau de professionnels ;
- La participation de la Barth Syndrome Foundation à des congrès médicaux clés (cardiologie, hématologie, maladies métaboliques, ...) ;
- Mettre en relation les professionnels de santé en France avec les médecins et les chercheurs qui travaillent déjà avec la Barth Syndrome Foundation.

## **Objectif 2 : Favoriser la recherche**

Soutenir la recherche médicale, fondamentale et clinique, pour que le Syndrome de Barth ne soit plus une maladie mortelle.

### **Soutenir la Barth Syndrome Foundation**

La Barth Syndrome Foundation, fondée en 2000, recense, à travers le monde, 150 enfants atteints par le Syndrome de Barth. En 10 ans, elle a financé un grand nombre de projets médicaux qui font avancer chaque jour la recherche vers un remède au Syndrome de Barth, et qui permettent d'accroître la connaissance de cette maladie. Des fonds sont nécessaires pour poursuivre cette mission, et l'association Barth France souhaite pouvoir contribuer au financement de ces re-

- Obtenir des subventions nationales ;
- Mettre en place des partenariats avec des entreprises et des fondations ;
- Créer et favoriser les initiatives locales de collecte de dons.

### **Soutenir la recherche médicale en France**

En France, l'insuffisance des crédits alloués à la recherche sur les maladies rares fait que cette dernière a besoin d'être soutenue financièrement par des fonds privés. L'association Barth France souhaite œuvrer afin de compléter l'action publique en faveur de la recherche, et favoriser la mise en place d'investissements en matière de recherche fondamentale et clinique. Elle désire susciter l'intérêt pour la recherche sur les aspects cardiaques, génétiques et métaboliques, et de soutenir la mise en place d'un programme de recherche.

- Former des partenariats avec des centres hospitaliers universitaires dédiés
- Favoriser la création d'un programme de recherche
- Susciter et identifier les propositions de recherches en mettant en place des procédures d'appel d'offre ;
- Diffuser les appels d'offres auprès des structures nationales.

## **Objectif 3 : aider les familles touchées par la maladie**

Aider les familles francophones atteintes par la maladie, en particulier en faisant le lien avec les informations mises à disposition par la Barth Syndrome Foundation, uniquement en anglais.

Si la Barth Syndrome Foundation, dont dépend l'association Barth France, constitue une communauté de médecins, chercheurs, mais aussi de familles liées au Syndrome de Barth, il n'existe pas, pour les familles francophones, de lieu où se retrouver, échanger dans leur langue maternelle, et accéder à l'ensemble de l'information disponible sur la maladie.

L'association Barth France souhaite pouvoir regrouper les familles francophones touchées par le Syndrome de Barth, et mettre à disposition sur son site internet une documentation aussi large que possible sur la maladie.

- Faire le lien entre les familles non anglophones et les associations anglaise (Barth Syndrome Trust) et américaine (Barth Syndrome Foundation) ;
- Mettre en ligne, sur le site de l'association, les traductions des fiches pratiques mises à dispositions par l'association américaine et l'ensemble de l'information essentielle disponible ;
- Mettre les familles qui le souhaitent en relation avec le réseau de professionnels de santé familiaux du Syndrome de Barth ;
- Permettre de participer aux sessions médicales organisées par la Barth Syndrome Trust (affiliation britannique de la Barth Syndrome Foundation) à Bristol.
- Favoriser l'échange entre les familles francophones, en organisant des rencontres, des conférences téléphoniques, ou en mettant simplement les familles en contact.

## Compte Emplois — Ressources

Emplois	Emplois de 2012 = compte de résultat	Affectation par emplois des ressources collectées auprès du public utilisées sur 2012
1. MISSIONS SOCIALES		
1.1 - Réalisées en France		
1.1.a - Actions réalisées directement	2 806,54 €	2 806,54 €
1.1.b - Versements à d'autres organismes agissant en France	20 000,00 €	20 000,00 €
1.2. - Réalisées à l'étranger		
1.2.a - Actions réalisées directement		
1.2.b - Versements à un organisme central ou d'autres organismes	36 833,55 €	29 738,05 €
2. FRAIS DE RECHERCHE DE FONDS		
2.1. - Frais d'appel à la générosité du public	3 750,98 €	3 750,98 €
2.2. - Frais de recherche d'autres fonds privés		
2.3. - Charges liées la recherche de subventions et autres concours publics		
3. FRAIS DE FONCTIONNEMENT	941,26 €	941,26 €
I - TOTAL DES EMPLOIS DE L'EXERCICE INSCRITS AU COMPTE DE RESULTAT	64 332,33 €	
II - DOTATIONS AUX PROVISIONS	- €	
III - ENGAGEMENTS A REALISER SUR RESSOURCES AFFECTEES	- €	
IV - EXCEDENT DE RESSOURCES DE L'EXERCICE	64 807,38 €	
V - TOTAL GENERAL	129 139,71 €	
V - Part des acquisitions d'immobilisations brutes de l'exercices financées par les ressources collectées auprès du public		- €
VI - Neutralisation des dotations aux amortissements des immobilisations financées à compter de la première application du règlement par les ressources collectées auprès du public		- €
VII - Total des emplois financés par les ressources collectées auprès du public		57 236,83 €

## Compte Emplois — Ressources

Ressources	Ressources collectées en 2012 = compte de résultat	Suivi des ressources collectées auprès du public et utilisées sur 2012
Report des ressources collectées auprès du public non affectées et non utilisées en début d'exercice	57 981,63 €	46 971,63 €
<b>1. RESSOURCES COLLECTEES AUPRES DU PUBLIC</b>		
1.1 - Dons et legs collectés		
. Dons manuels non affectés	64 062,58 €	64 062,58 €
. Dons manuels affectés		
. Legs et autres libéralités non affectées		
. Legs et autres libéralités affectées		
1.2 - Autres produits liés à l'appel à la générosité du public		
<b>2. AUTRES FONDS PRIVES</b>	2 710,00 €	
<b>3. SUBVENTIONS ET AUTRES CONCOURS PUBLICS</b>		
<b>4. AUTRES PRODUITS</b>	4 385,50 €	
<b>I - TOTAL DES RESSOURCES DE L'EXERCICE INSCRITS AU COMPTE DE RESULTAT</b>	129 139,71 €	
<b>II - REPRISES AUX PROVISIONS</b>	0,00 €	
<b>III - REPORT DES RESSOURCES AFFECTEES NON UTILISEES DES EXERCICES ANTERIEURS</b>	0,00 €	
<b>IV - VARIATION DES FONDS PROPRES DEDIES COLLECTES AUPRES DU PUBLIC</b>		0,00 €
<b>V - INSUFFISANCE DE RESSOURCES DE L'EXERCICE</b>		
<b>VI - TOTAL GENERAL</b>	129 139,71 €	64 062,58 €
<b>VI - Total des emplois financés par les ressources collectées auprès du public</b>		57 236,83 €
<b>SOLDE DES RESSOURCES COLLECTEES AUPRES DU PUBLIC NON AFFECTEES ET NON UTILISEES EN FIN D'EXERCICE</b>		53 797,38 €

BILAN AU 31 DECEMBRE 2012						(en euros)	
ACTIF	Montant brut	Amortissements ou dépréciations	Montant net au 31/12/12	Montant net au 31/12/11	PASSIF	Montant net au 31/12/12	Montant net au 31/12/11
Capital souscrit non appelé					FONDS PROPRES		
ACTIF IMMOBILISE					Fonds associatifs sans droit de reprise		
Immobilisations incorporelles					Ecart de réévaluation		
Frais d'établissement					Réserves		
Frais de recherche et de développement					Réserves légales		
Concessions, brevets et valeurs similaires					Réserves plus values à long terme		
Fonds commercial (1)					Réserves réglementées		
Autres immobilisations incorporelles					Autres réserves		
Avances et acomptes					Report à nouveau	57 981,63	57 981,63
Immobilisations corporelles					Résultat de l'exercice	6 825,75	6 825,75
Terrains					Subventions d'investissement		
Constructions					Provisions réglementées		
Inst. techniques, mat. et out. industriel					<b>TOTAL (I)</b>	<b>64 807,38</b>	<b>57 981,63</b>
Autres immobilisations corporelles					PROVISIONS POUR RISQUES ET CHARGES		
Immobilisations corporelles en cours					Provisions pour risques		
Avances et acomptes					Provisions pour charges		
Immobilisations financières (2)					<b>TOTAL (II)</b>		
Participation					PROVISIONS ET FONDS DEDES		
Créances liées à des participations					Emprunts obligataires et convertibles		
Autres titres immobilisés					Autres emprunts obligataires		
Prêts					Emprunts & dettes/établissements de crédit (2)		
Autres					Emprunts et dettes financières divers		
<b>TOTAL (I)</b>					Avances et acomptes reçus sur commandes		
ACTIF CIRCULANT					Dettes d'exploitation		
Stocks et en-cours					Dettes fiscales et sociales		
Matières premières et autres approvisionnmts					Autres dettes d'exploitation		
En-cours de production biens et services					Dettes diverses		
Produits finis et intermédiaires					Dettes sur immobilisations et comptes rattachés		
Marchandises					Dettes fiscales (impôt sur les bénéfices)		
Avances et acomptes versés sur commandes					Autres dettes		
Créances d'exploitation (3)					COMPTES DE REGULARISATION		
Créances clients et comptes rattachés					Produits constatés d'avance(1)		
Autres créances d'exploitation					Ecart de conversion passif (IV)		
Créances diverses (3)					<b>TOTAL (III)</b>	<b>57 981,63</b>	<b>57 981,63</b>
Capital souscrit-appelé non versé					COMPTES DE REGULARISATION		
Valeurs mobilières de placement					Produits constatés d'avance(1)		
Actions propres					Ecart de conversion passif (IV)		
Autres titres					<b>TOTAL (III)</b>	<b>57 981,63</b>	<b>57 981,63</b>
Disponibilités	64 807,38		64 807,38	57 981,63	COMPTES DE REGULARISATION		
<b>TOTAL (I+II)</b>	<b>64 807,38</b>		<b>64 807,38</b>	<b>57 981,63</b>	Produits constatés d'avance(1)		
COMPTES DE REGULARISATION					Ecart de conversion passif (IV)		
Charges constatées d'avance (3)					<b>TOTAL (III)</b>	<b>57 981,63</b>	<b>57 981,63</b>
<b>TOTAL (I+II)</b>	<b>64 807,38</b>		<b>64 807,38</b>	<b>57 981,63</b>	COMPTES DE REGULARISATION		
Charges à répartir (III)					Produits constatés d'avance(1)		
Primes de remboursement (IV)					Ecart de conversion passif (IV)		
Ecart de conversion actif (V)					<b>TOTAL (III)</b>	<b>57 981,63</b>	<b>57 981,63</b>
<b>TOTAL GENERAL (I+II+III+V)</b>	<b>64 807,38</b>		<b>64 807,38</b>	<b>57 981,63</b>	<b>TOTAL GENERAL (I+II+III+IV)</b>	<b>64 807,38</b>	<b>57 981,63</b>
(1) Dont droit au bail					(1) Dont à plus d'un an		
(2) Dont à moins d'un an					Dont à moins d'un an		
(3) Dont à plus d'un an					(2) Dont concours bancaires courants		
					et soldes créditeurs de banque		

# Compte de résultat

INTITULE DES COMPTES	31/12/2012	31/12/2011	INTITULE DES COMPTES	31/12/2012	31/12/2011
<b>PRODUITS D'EXPLOITATION</b>			<b>PRODUITS FINANCIERS</b>		
Ventes de marchandises			De participations		
Production vendue (biens)	3 473,00	5 438,00	Autres valeurs mobilières et créances de l'actif immobilisé		
Production vendue (services)			Autres intérêts et produits assimilés		
Chiffre d'affaires net (Hors taxes)	3 473,00	5 438,00	Reprises sur provisions et transferts de charges		
Production stockée			Différences positives de change		
Production immobilisée			Produits nets sur cessions de valeurs mobilières de placement		
Subventions d'exploitation			<b>TOTAL DES PRODUITS FINANCIERS (V)</b>		
Transfert de charges refacturées			<b>CHARGES FINANCIÈRES</b>		
Autres produits	67 685,08	60 327,91	Dotations aux amortissements et aux dépréciations	638,40	
<b>TOTAL DES PRODUITS D'EXPLOITATION (I)</b>	<b>71 158,08</b>	<b>65 765,91</b>	Intérêts et charges assimilés		
<b>CHARGES D'EXPLOITATION</b>			Différences négatives de change		
Achats de marchandises	1 653,35	5 786,56	Charges nettes sur cessions de valeurs mobilières de placement		
Variation de stock (stock initial-stock final)			<b>TOTAL DES CHARGES FINANCIÈRES (VI)</b>	<b>638,40</b>	
Achats de matières premières et consommables			<b>RESULTAT FINANCIER (V-VI)</b>	<b>-638,40</b>	
Variation de stock (stock initial-stock final)			<b>RESULTAT COURANT avant impôts (I-II-III-IV+V-VI)</b>	<b>6 825,75</b>	<b>57 981,63</b>
Autres achats et charges externes	62 040,58	1 583,72	<b>PRODUITS EXCEPTIONNELS</b>		
Impôts, taxes et versements assimilés			Sur opérations de gestion		
Salaires et traitements			Sur opérations en capital		
Charges sociales			Reprises sur amortissements dérogatoires		
Dotations d'exploitation			<b>TOTAL DES PRODUITS EXCEPTIONNELS (VII)</b>		
Sur immobilisations : dotations aux amortissements			<b>CHARGES EXCEPTIONNELLES</b>		
Sur immobilisations : dotations aux dépréciations			Sur opérations de gestion		
Sur actif circulant : dotations aux dépréciations			Sur opérations en capital		
Pour risques et charges : dotations aux provisions			Dotations aux amortissements et aux dépréciations		
Autres charges		414,00	<b>TOTAL DES CHARGES EXCEPTIONNELLES (VIII)</b>		
<b>TOTAL DES CHARGES D'EXPLOITATION (II)</b>	<b>63 693,93</b>	<b>7 784,28</b>	<b>RESULTAT EXCEPTIONNEL (VII-VIII)</b>		
<b>RESULTAT D'EXPLOITATION (I - II)</b>	<b>7 464,15</b>	<b>57 981,63</b>	Participation des salariés aux fruits de l'expansion (IX)		
Quote-part de résultat sur opérations faites en commun:			Impôts sur les bénéfices (X)		
Bénéfice ou perte transférée (III)			Total des produits (I+II+V+VII)	71 158,08	65 765,91
Perte ou bénéfice transféré (IV)			Total des charges (II+IV+VI+VIII+IX+X)	64 332,33	7 784,28
- dont crédit bail mobilier			Résultat de l'exercice	<b>6 825,75</b>	<b>57 981,63</b>
- dont crédit bail immobilier					

## Les ressources de l'association

Les ressources de l'association au cours de l'exercice 2012 se montent à **71.158 €**, et proviennent, quasi intégralement, de dons faits à l'association, au cours de l'année ou à l'occasion de divers évènements.

### Les dons lors d'évènements sportifs

L'association, qui a également le statut de club de Triathlon, essaie d'être présente sur le plus grand nombre d'épreuves sportives possibles, qu'il s'agisse de semi-marathons, marathons, triathlons, bike and run (...). Etre visible, lors de ces épreuves, est une manière efficace de faire connaître la maladie.

Dans le même temps, et lorsque l'épreuve s'y prête, l'association met en place, pour les coureurs qui le souhaitent, une page de collecte sur internet, dédiée à leur épreuve, pour faciliter la collecte de fonds, via la plateforme Alvarum.

Ainsi, au cours de l'exercice 2012, plus de 10.000 euros ont été collectés lors de la participation au Half Ironman d'Aix en Provence, 4.000 euros à l'occasion du Semi Marathon et du Marathon de Paris, 1.250 euros à l'occasion de l'Ironman de Barcelone, 3.500 euros à l'occasion de la Course des Héros, .....

La course des héros — juin 2012



Half Ironman Aix en Provence — septembre 2012



Ironman de Nice — juin 2012



Marathon de Paris — avril 2012



Triathlon de Paris — juillet 2012



Ironman de Barcelone — septembre 2012

## Mais les activités de Barth France ne se limitent pas à la course à pied et au triathlon....

### Tournoi de Poker

Avec le soutien du groupe Partouche, et de l'école de croupiers Cerus, Barth France a organisé la 1ère édition du Barth France Poker Tour. Au terme de 5 heures de jeu, les deux finalistes, parmi les 90 joueurs présents, ont remporté un séjour thalasso à Forges les Eaux.

Plus de **6.200 euros** ont été collectés au cours de cette soirée.



Barth France

**TOURNOI DE POKER GRATUIT**

DÈS 16H SAMEDI 17 NOVEMBRE AU GARAGE MANNES

À GAGNER : 2 WEEK-ENDS THALASSO AU DOMAINE DE FORGES.

INSCRIPTIONS: philippe@barthfrance.com  
www.barthfrance.com

GARAGE MANNES - 36 Rue François Mitterrand - 94 200 Ivry-sur-Seine

### 2ème édition du Trophée de Golf Barth France

Pour la 2ème année consécutive, le Domaine de La Bretesche a accueilli le Trophée de Golf Barth France, qui a regroupé cette année près de 90 joueurs.

La compétition a été très généreusement dotée, en particulier grâce à La Maison Guerlain, Vicomte Arthur, Hermès, Nuni, Mac Gregor, et les Champagne Pierre Mignon.

Les droits d'entrée, intégralement reversés par le Golf de La Bretesche à l'association, ainsi que les dons faits par les golfeurs ont permis de collecter **2.600 euros**.

Un dîner de gala a également été organisé par l'Ecole Hôtelière de Wavre, en Belgique, au profit de Barth France. A cette occasion, l'association s'est vu remettre un chèque de **3.800 euros**



Via son site internet, ou à l'occasion de divers événements sportifs, Barth France propose à la vente des tee-shirts, casquettes, tenues de Triathlon. La vente de ces produits a rapporté **3.500 euros** à l'association en 2012.

Enfin, près de **50% des dons** proviennent de la générosité de familles touchées par le projet de l'association, via des dons ponctuels ou réguliers ou à l'occasion de mariages, de naissances, ou de deuils.

### Les dépenses de l'association

Les dépenses de l'association en 2012 se répartissent entre les postes suivants :

- Soutien à la recherche médicale (82%)
- Participation à l'organisation de la conférence de la Barth Syndrome Foundation (7,5%)
- Frais de transport pour des médecins (4,5%)
- Acquisition de marchandises (2,5%)
- Frais de collecte et frais de fonctionnement (3,5%)

#### Soutien à la recherche médicale

En 2012, Barth France a financé deux programmes de recherche ; l'un, français, pour 20.000 euros, a donné lieu à une publication et a permis de recenser les patients français atteints du Syndrome de Barth, de comparer leurs histoires médicales ; cela devrait constituer une première étape vers la mise en place d'un suivi de ces patients au niveau national, de manière coordonnée, avec le soutien de l'association, ainsi que vers un meilleur dépistage. L'autre programme de recherche financé cette année, pour 32.000 euros, est un programme américain, retenu par la Barth Syndrome Foundation dans le cadre de son appel à candidature pour des programmes de recherche, réalisé annuellement. Il s'inscrit dans une démarche globale de recherche fondamentale conduite depuis plusieurs années par le Pr Greenberg.

#### Participation à l'organisation de la conférence de la Barth Syndrome Foundation

A l'occasion de la conférence organisée en Floride, Barth France a pris en charge, pour 4.600 euros, une partie des frais de logistique liés à l'organisation des conférences médicales (location des salles, du matériel, ...).

#### Frais de transports pour des médecins

La Barth Syndrome Foundation organise en Floride, tous les deux ans, une conférence, pour les familles, mais aussi pour les médecins. S'il s'agit pour les familles d'échanger et d'en apprendre plus sur la maladie, c'est également pour les médecins l'occasion de partager leurs dernières avancées sur leurs recherches. Barth France a souhaité que les docteurs Charlotte Rigault et Chris Ottolenghi, tout particulièrement impliqués dans le programme de recherche financé en 2012, puissent assister à cette conférence, et a, à ce titre, pris en charge leurs frais de transport et d'hébergement, pour 2.800 euros.

#### Acquisition de marchandises

Barth France a acquis, en 2012, des tee-shirts de course à pied, en vue de la revente, pour un montant total de 1.600 euros. Le coût d'achat des équipements sportifs acquis en 2011 et non vendus au 31/12/2011, avait été évalué également à 1.600 euros. Ce montant est à rapprocher des 3.500 euros encaissés par l'association au titre de la vente de ces produits.

#### Frais administratifs

Les frais administratifs se décomposent essentiellement en frais bancaires, pour 640 euros, aux frais d'assurance, pour 280 euros ainsi qu'aux coûts liés à la plateforme de collecte Alvarum, pour 1.200 euros. Cette somme représente 8% des dons collectés via cette plateforme.

Il convient d'indiquer que l'ensemble des frais d'impression et des frais postaux sont pris en charge, à titre gracieux, par la société Mannespièces.

Barth France a financé, en 2012, deux programmes de recherches, l'un français, l'autre américain.

### **ETUDE FRANÇAISE : Histoire naturelle de la maladie de Barth à partir de l'étude de la cohorte des patients français**

Cette étude a permis d'identifier, en France, 22 cas atteints du Syndrome de Barth, dont 11 sont en vie ; l'analyse de leur histoire médicale a donné lieu à une publication dans le « *Orphanet Journal of Rare Diseases* ».

#### **Ci-après une synthèse de cet article :**

*« Nous avons identifié 16 pédigrées du Syndrome de Barth, qui englobent 22 patients. La mutation du gène TAZ a été observée dans 15 de ces pédigrées. L'incidence estimée du Syndrome de Barth est de 1,5 cas par million de naissance. L'âge médian d'apparition des premiers symptômes se situe à 3,1 semaine (pour des résultats allant de la naissance à 1,4 an), et l'âge médian des patients lors de leur dernier suivi était de 4,75 ans (l'âge au dernier suivi s'étalant de 3 à 15 ans).*

*Onze patients sont morts à un âge moyen de 5,1 mois ; 9 décès sont liés à une cardiomyopathie, 2 à des chocs septiques. Le taux de survie à 5 ans est de 51%, et aucun décès n'a été observé chez des patients âgés de plus de 3 ans.*

*Quatorze patients présentaient une cardiomyopathie (...). La fonction systolique du ventricule gauche était généralement très mauvaise pendant la première année de vie, et tendait à se normaliser une fois passée cette période critique.*

*Dix-neuf patients étaient atteints de neutropénie. Les investigations métaboliques ont permis de révéler une acidurie méthylglutaconique modérée et non constante, ainsi que des niveaux d'arginine dans le plasma bas, ou dans la norme basse.*

*La survie est corrélée avec deux éléments : l'importance de la neutropénie lors du diagnostic, et l'année de naissance. En particulier, le taux de survie à 5 ans est de 70% pour les patients nés après 2000, alors qu'il était de 20% pour ceux nés avant 2000.*

*En conclusion, cette étude a permis de montrer que les conséquences du Syndrome de Barth étaient liées à la santé cardiaque des patients ainsi qu'aux risques d'infection, liés à la neutropénie. Une gestion moderne de l'insuffisance cardiaque ainsi que la prévention des infections durant la petite enfance peuvent améliorer le taux de survie des enfants atteints du Syndrome de Barth, sans devoir avoir recours à une transplantation cardiaque de façon systématique. »*

**Coût de l'étude : 20.000 euros**

### **PROJET AMÉRICAIN : Impacts de la carence en cardiolipine dans le dysfonctionnement du cycle de Krebs**

Cette étude, qui fait partie de la dizaine de programmes de recherche sélectionnés par le comité scientifique de la Barth Syndrome Foundation, et conduite par le Professeur Miriam Greenberg, PhD à l'Université de Detroit, part de l'hypothèse, mise en avant par le Dr. Kelley, que le cycle de Krebs (série de réactions biochimiques dont la finalité est de produire des intermédiaires énergétiques) connaît, chez les patients atteints du Syndrome de Barth, un certain nombre de dysfonctionnement. Dans cette étude, le Pr. Greenberg va étudier le cycle de Krebs de levures génétiquement modifiées pour avoir un défaut en cardiolipine. Par cette étude, le Dr. Greenberg espère, en isolant les anomalies du cycle de Krebs chez les patients atteints du Syndrome de Barth, avoir une meilleure compréhension de l'efficacité des compléments alimentaires (arginine) dans le traitement du Syndrome de Barth.

C'est le 7<sup>ème</sup> programme de recherche du Dr. Greenberg sur le Syndrome de Barth ; le Dr. Greenberg connaît très précisément les mécanismes propres à cette maladie. Cette étude a donné lieu à de nombreuses présentations ainsi qu'à la publication de trois articles médicaux ("Lipidomics of intact mitochondria", "Loss of cardiolipin leads to perturbation of mitochondrial and cellular iron homeostasis", "Cardiolipin-mediated cellular signaling").

**Coût de l'étude : 40.000 US dollars (32.000 euros)**

## Les Projets de Barth France pour 2013

Pour 2013, Barth France a choisi de financer une étude italienne, visant à un éventuel nouvel outil de diagnostic du Syndrome de Barth.

Cette étude, qui fait parti des programmes de recherche sélectionnés par le comité scientifique de la Barth Syndrome Foundation, a pour objectif de développer une méthode de diagnostic du Syndrome de Barth plus rapide et plus simple que celles actuellement utilisées, sur base d'un petit échantillon de sang d'un nourrisson. La mise en place d'une telle technique pourrait s'avérer vitale au regard de l'importance, souvent réaffirmée, d'un diagnostic précoce, pour améliorer l'espérance de vie au cours des premiers mois de vie.

La méthode développée par le Dr. Corcelli a été validée sur des bactéries, et nécessite maintenant d'être adaptée sur des échantillons de sang humain.

Coût de l'étude : 37.300 US dollars (29.000 euros)



Le Syndrome de Barth, ce n'est pas seulement une maladie, mais ce sont des enfants qui vivent avec au quotidien...parce que la différence est parfois difficile à porter, parce que le regard des autres peut être lourd, Barth France souhaiterait organiser, en 2013, pour les dix garçons français, ainsi que les quelques autres francophones, **une journée de loisirs et d'échange**, pour permettre à ces enfants de partager, pour se sentir, ce jour là, un peu moins différent, pour créer un lien entre eux....

Pour cette troisième saison de Triathlon, les sportifs de Barth France ont voulu se concentrer, essentiellement, sur deux épreuves phares : Le **Triathlon de Belfort**, organisé le 1er juin, et qui est également le support au championnat du monde, et l'**Ironbask**. Lors de cette deuxième épreuve, organisée le 14 septembre à Saint Jean de Luz, ils seront 21 à porter les couleurs de Barth France, que ce soit en individuel, sur une distance Ironman ou Half Ironman, ou en relais.



En 2013, Barth France est toujours présent lors du **Marathon** et du **Semi Marathon de Paris**, lors de la **Course des Héros**, ou à l'occasion du **Trophée de Golf** organisé sur le Domaine de la Bretesche....mais parce que Barth France souhaite varier les événements, parce que Barth France, c'est du Triathlon, mais pas seulement, un **concert Gospel** aura lieu le 14 juin 2013, avec Gospel Colors. L'intégralité des droits d'entrée seront reversés à Barth France. L'association souhaite également organiser la 2ème édition du **Barth France Poker Tour** à l'automne.

## Les partenaires de l'association

Ils nous ont accordé leur confiance, soutenu dans nos projets, nos évènements, et nous devons de leur adresser un très grand MERCI !!!



Logistics Event & Crew



Domaine de la Bretesche



Saint Ouen — Gennevilliers  
Guérande Pays Blanc



## Nous soutenir, en faisant un don à l'association

L'Association Barth France a été reconnue comme étant d'intérêt général. Ainsi, en donnant à l'association Barth France, vous pouvez bénéficier des déductions fiscales maximales.

### Vous êtes un particulier

Si vous êtes assujéti à l'Impôt sur le Revenu, votre don vous donne droit à une réduction de 66% de son montant de votre impôt sur le revenu, pris dans la limite de 20% de votre revenu net imposable (au-delà, report sur les 5 années suivantes).

Si vous êtes assujéti à l'ISF, votre don vous donne droit à une réduction de 75% de son montant de votre ISF, dans la limite de 50 000 euros. Ainsi, le plafond maximum de votre don déductible est de 66 666 euros, et vous donne droit à une réduction d'impôt de 50 000 euros.

Au-delà de ce montant, l'excédent n'est pas reportable sur les années suivantes.

### Vous êtes une entreprise

Votre don est déductible de l'IS à hauteur de 60% dans la limite de 5/1000 du Chiffre d'Affaires HT de l'entreprise (reportable sur 5 ans).

Pour faire un don en ligne, sur le site internet de l'association : <http://barthfrance.com/Dons.html>

Pour faire un don par courrier, les chèques peuvent être adressés à :

Association Barth France  
13, rue de la Terrasse  
92150 Suresnes

Vous pouvez aussi choisir de soutenir régulièrement l'association, en complétant, et nous renvoyant, avec un RIB, le bulletin ci-après :



## Bulletin de soutien régulier

Je choisis de soutenir l'association **Barth France** en faisant un **don régulier** :

Le montant : \_\_\_\_\_

La périodicité :

- mensuelle
- trimestrielle
- semestrielle
- annuelle

A compter du : 05/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Mes coordonnées (je recevrai un reçu fiscal annuel) :

Mr  Mme  Mlle

Nom : \_\_\_\_\_

Prénom : \_\_\_\_\_

Adresse : \_\_\_\_\_

Ville : \_\_\_\_\_ Code postal : \_\_\_\_\_

Pays : \_\_\_\_\_

J'autorise l'établissement teneur de mon compte à effectuer sur ce dernier le prélèvement correspondant au montant de don régulier que j'accorde à l'association Barth France.

### Compte à débiter

-----  
Etablissement      Guichet      Numéro de compte      Clé RIB

Ma banque :

Nom de l'agence : \_\_\_\_\_

Adresse : \_\_\_\_\_

Ville : \_\_\_\_\_ Code postal : \_\_\_\_\_

Fait le : \_\_\_\_\_

Signature : \_\_\_\_\_

Bénéficiaire : Association Barth France—13 rue de la Terrasse—92150 Suresnes

06.15.58.02.32

Numéro national d'émetteur : 601-347



ASSOCIATION BARTH FRANCE  
Organisme d'Intérêt Général  
SIREN : 533 127 759  
13 rue de la Terrasse  
92150 Suresnes  
contact@barthfrance.com  
Tel : 06.15.58.02.32  
Site internet : <http://www.barthfrance.com>  
Blog : <http://barthfrance.blogspot.com/>