



Syndrome de Barth
FRANCE

INFORMER,
ACCOMPAGNER, TROUVER DE MEILLEURS
TRAITEMENTS, TROUVER UN REMÈDE,
SAUVER DES VIES.



Rapport d'activité 2016

Barth France 13 rue de la Terrasse 92150 Suresnes
contact@barthfrance.com • www.syndromedebarth.fr
Association sous l'égide de Barth Syndrome Foundation

DEPUIS 6 ANS, GRÂCE À VOUS L'AVENTURE CONTINUE



L'Association Syndrome de Barth France est rattachée à l'association américaine Barth Syndrome Foundation (BSF), et constitue, avec elle et avec les associations italienne, britannique, canadienne et sud-africaine affiliées, une communauté de 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, parfois mortelle.

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 à ce que ce jour soit le plus proche possible.

Ainsi, depuis sa création en 2010, soit en **6 années d'existence**, l'Association Syndrome de Barth France a :

- collecté plus de **525 000 euros, 115 372 euros** en 2016,
- financé **7 programmes de recherche**,
- **accompagné 8 familles** francophones,
- participé à **4 conférences** familiales et médicales,
- fait connaître la maladie **aux médecins et aux chercheurs**,
- développé et mis à disposition diverses brochures d'**information sur la maladie**.

UN IMMENSE MERCI À VOUS SANS QUI RIEN NE SERAIT POSSIBLE

Merci pour vos dons
pour vos encouragements
pour vos paroles de soutien
pour votre fidélité

Merci pour les kilomètres parcourus
pour vos idées
pour les coups de main
pour les conseils et paroles avisés

Merci de croire en l'Association Syndrome de Barth France.



MERCI
POUR VOTRE ENGAGEMENT ET VOTRE GÉNÉROSITÉ,
QUI OFFRENT UN AVENIR PLUS SEREIN
AUX ENFANTS ATTEINTS DU SYNDROME DE BARTH !

Syndrome de Barth France

Association Barth France

- Organisme d'intérêt général sous l'égide de la Barth Syndrome Foundation
- Siren 533 127 759
- Créé en 2010
- Présidente : Florence Mannes

13 rue de la Terrasse 92150 Suresnes
Tél. 06 15 58 02 32
Email : contact@barthfrance.com
www.syndromedebarth.fr
Facebook : Barth France - Ironman4Barth
Twitter : @barthfrance

LE SYNDROME DE BARTH

LE SYNDROME DE BARTH est une grave maladie génétique liée au chromosome X qui touche essentiellement les garçons.

Cette maladie très rare se manifeste par un ou plusieurs des symptômes ci-dessous dont la gravité peut varier d'un individu à l'autre, ce qui rend son diagnostic clinique très difficile.

- **LA CARDIOMYOPATHIE**

Faiblesse du muscle cardiaque qui, liée à un système immunitaire affaibli, constitue le plus grand danger : le cœur ne se contractant pas suffisamment, les garçons atteints du Syndrome de Barth peuvent souffrir, par épisodes plus ou moins graves, ou en permanence, d'insuffisance cardiaque sévère susceptible de conduire à une greffe du cœur.

- **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 entraîne, à son tour, une fatigue extrême dans toutes les activités élémentaires telles que marcher, écrire ou grandir.

- **LA NEUTROPÉNIE**

Faiblesse du système immunitaire, plus particulièrement diminution du nombre de globules blancs neutrophiles essentiels pour combattre les infections bactériennes, qui entraîne le risque élevé et dangereux d'être contaminé par des bactéries (pneumonies bactériennes, infections cutanées, etc.)

- **ACIDURIE-3-MÉTHYLGUTACONIQUE**

Il s'agit d'un taux élevé d'un acide organique mesuré dans l'urine. Toutefois, il existe des cas où ce taux est tout à fait normal.

QUELQUES CHIFFRES

- **211** personnes diagnostiquées, dans **26** pays
- **99** programmes de recherches financés par la Barth Syndrome Foundation et ses différentes entités à hauteur de **4,2 millions de dollars** depuis sa création en 2000
- **22** cas connus en France, dont **11** sont toujours en vie

- **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. Une étude financée par la Barth Syndrome Foundation (BSF) a cependant révélé que les jeunes garçons subissent une croissance accélérée pendant les dernières années de leur adolescence et atteignent une taille normale.

COMMENT SE TRANSMET LE SYNDROME DE BARTH ?

Maladie liée au chromosome X, le Syndrome de Barth se transmet donc de mère en fils.

La probabilité qu'un garçon né d'une mère porteuse du Syndrome, qui ne présente pourtant elle-même aucun signe ni symptôme de la maladie, est de 50%.

Celle qu'une fille née d'une mère conductrice le soit elle-même, est aussi de 50%.

En revanche, toutes les filles nées d'un père atteint par le Syndrome de Barth seront porteuses saines, tandis qu'aucun de ses fils ne sera touché.

Le syndrome de Barth, c'est QUOI ?

Salut ! Je m'appelle Pierre et j'ai le syndrome de Barth.

C'est une maladie GÉNÉTIQUE. Cela veut dire que je suis né comme ça ! Tu ne risques pas DU TOUT de l'attraper.



Cette maladie est très rare, nous sommes un peu moins de 200 dans le monde !

CONCLUSION

La gravité du Syndrome de Barth et la forte probabilité pour une mère porteuse du gène de le transmettre à son fils sont telles qu'il est primordial d'améliorer le dépistage de la maladie et les analyses génétiques pour assurer aux familles touchées le meilleur suivi possible.

Si historiquement, les garçons n'atteignaient pas l'âge de trois ans et mouraient d'insuffisance cardiaque ou à la suite d'une infection, aujourd'hui, grâce à un meilleur diagnostic, à des soins médicaux et un contrôle rigoureux de tous les symptômes, ces garçons ont une meilleure chance de survie et un avenir plus optimiste.

Un diagnostic dès les premiers mois de vie reste une étape fondamentale.

OBJECTIFS & ACTIONS DE L'ASSOCIATION

OBJECTIF 1 : FAIRE CONNAÎTRE LE SYNDROME DE BARTH

Œuvrer pour une meilleure connaissance du Syndrome de Barth par le corps médical, les familles touchées et le grand public.

Très rare (22 cas connus à ce jour en France, 11 patients vivants), le Syndrome de Barth est une maladie génétique méconnue par le grand public, certes, mais aussi encore trop souvent par le corps médical, et, du coup, très certainement sous diagnostiquée. De plus, son diagnostic clinique est difficile : la gravité des divers symptômes varient d'un individu à l'autre tandis que celle du Syndrome en lui-même varie également et évolue différemment d'un patient à l'autre, parfois même de manière inattendue.

Or il est vital - il en va de la survie de l'enfant atteint - que le diagnostic soit posé dès les premiers mois de vie et les soins appropriés mis en place rapidement. C'est pourquoi l'un des fers de lance de l'Association Syndrome de Barth France est de délivrer une information clé sur la maladie.

• LA SENSIBILISATION DU CORPS MÉDICAL POUR UN MEILLEUR DÉPISTAGE ET UN MEILLEUR SUIVI

Tous les médecins, et en particulier les pédiatres, les cardiologues et les hématologues, les mieux placés pour établir un premier diagnostic qui devra être complété par un test génétique, doivent disposer de toute l'information nécessaire sur le Syndrome de Barth pour être en mesure de diagnostiquer la maladie le plus tôt possible.

La sensibilisation menée par l'Association Syndrome de Barth France et les informations complètes sur la maladie qu'elle fournit, permettent au corps médical une meilleure connaissance et une bien meilleure appréhension de la maladie :

- mieux anticiper et donc éviter toute dégradation rapide de l'état général du patient,
- apporter les soins appropriés,
- bénéficier des avancées médicales les plus récentes et des informations les plus pertinentes.



NOS ACTIONS

- Mobilisation et implication concrète des réseaux de professionnels de santé ayant déjà une bonne connaissance de la maladie dans les domaines de la cardiologie, de l'hématologie, de la génétique et des maladies métaboliques, mais aussi de l'orthophonie et de la psychomotricité, pour permettre la sensibilisation de tous les autres médecins.
- Participation active de l'Association Syndrome de Barth France comme celle de la Barth Syndrome Foundation (BSF) aux congrès médicaux internationaux clés : cardiologie, hématologie, maladies métaboliques, etc.
- Mise en relation des professionnels de santé en France avec les médecins et les chercheurs qui collaborent avec la BSF.

• VERS UNE MEILLEURE CONNAISSANCE DE LA MALADIE PAR LE GRAND PUBLIC

La gravité du Syndrome de Barth et la forte probabilité (50%) pour qu'une mère porteuse de la maladie la transmette à son enfant sont telles qu'il est primordial d'en améliorer le dépistage le plus tôt possible.

Malheureusement, il n'existe encore que trop peu d'informations complètes et accessibles disponibles en langue française.

Aussi, l'un des rôles fondamentaux de l'Association Syndrome de Barth France est de faciliter l'accès au plus grand nombre aux informations essentielles, par le

biais d'outils de communication et d'événements permettant ainsi une meilleure prise en charge des patients et de leurs familles, et une vie quotidienne plus facile.



NOS ACTIONS

- Mise à disposition d'un site internet dédié aux informations actualisées : www.syndromedebarth.fr
- Diffusion de supports de communication adaptés au grand public.
- Communication dans la presse
- Être l'interlocuteur dédié au Syndrome de Barth sur les portails internet spécifiques aux maladies rares tels que Orphanet, Eurordis, AFM, Alliance Maladies Rares, etc.
- Favoriser la référence au Syndrome de Barth sur les sites d'information médicale.
- Participations régulières, sous les couleurs de l'équipe Barth Syndrome, à des épreuves et des compétitions sportives (triathlons, marathons, etc.).

OBJECTIFS ET ACTIONS DE L'ASSOCIATION

OBJECTIF 2 : SOUTENIR LA RECHERCHE

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

• EN FRANCE

L'Association Syndrome de Barth France s'est donnée pour mission :

- de susciter l'intérêt de la recherche qu'elle soit médicale, fondamentale ou clinique pour les maladies cardiaques, génétiques et métaboliques.
- de compléter l'action publique en faveur de cette recherche en sollicitant les investissements financiers privés - les crédits publics alloués à la recherche médicale étant, en France, insuffisants - au profit de programmes de recherche fondamentale et clinique.

NOS ACTIONS

- Développement de partenariats avec des centres hospitaliers universitaires dédiés.
- Soutien pour la création d'un programme de recherche spécifique.
- Sollicitation et identification des propositions de recherches par le biais de procédures d'appel d'offre.
- Diffusion des appels d'offres auprès des structures nationales.

• AU NIVEAU INTERNATIONAL

La Barth Syndrome Foundation, fondée en 2000, recense, à travers le monde, 211 enfants atteints par le Syndrome de Barth.

En 10 ans, elle a financé un grand nombre de projets médicaux qui font chaque jour avancer un peu plus 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 Syndrome de Barth France contribue au financement de ces recherches internationales.

NOS ACTIONS

- Démarches pour obtenir des subventions nationales
- Mise en place de partenariats de soutien avec des entreprises privées et des fondations
- Développement et soutien d'initiatives locales de collectes de dons.



L'ensemble des médecins et des chercheurs réunis lors de la 8^{ème} Conférence Scientifique, Médicale et Familiale de la BSF. Clearwater, Floride, juillet 2016.

OBJECTIF 3 : AIDER LES FAMILLES TOUCHÉES PAR LE SYNDROME DE BARTH

Informier et accompagner les familles francophones concernées

La Barth Syndrome Foundation dont dépend l'Association Syndrome de Barth France est une communauté anglophone de médecins et de chercheurs, mais aussi de familles liées au Syndrome de Barth.

En revanche, il n'existe aucun lieu pour que les familles francophones puissent se retrouver, échanger dans leur langue maternelle et accéder à l'ensemble de l'information disponible sur la maladie.

C'est pourquoi, une des autres missions de l'Association Syndrome de Barth France est d'œuvrer pour réunir ces familles et pour leur apporter, notamment via son site internet, une documentation accessible, aussi large et actualisée que possible sur la maladie.

NOS ACTIONS

- Mettre les familles francophones en relation avec le réseau de professionnels de santé familiaux du Syndrome de Barth.
- Favoriser l'échange entre elles en les mettant en contact, en organisant des rencontres ou des conférences téléphoniques.
- Faire le lien entre les familles non-anglophones et les associations anglaise et américaine.
- Permettre de participer aux sessions médicales organisées par ces associations anglophones.
- Mettre en ligne, sur le site de l'association, les traductions françaises des informations-clés.

RAPPORT FINANCIER 2016

BILAN SIMPLIFIE

Exercice du 01/01/2016 au 31/12/2016

ACTIF	Brut	Amortissement et Provisions	Net au 31.12.2016
ACTIF IMMOBILISE	0,00	0,00	0,00
Total I	0,00	0,00	0,00
ACTIF CIRCULANT			
Disponibilités	275 838,94	0,00	275 838,94
Total II	275 838,94	0,00	275 838,94
Total général (I + II)	275 838,94	0,00	275 838,94

PASSIF	Exercice net au 31.12.2016
CAPITAUX PROPRES	
Report à nouveau	204 131,55
Résultat de l'exercice	71 707,39
Total I	275 838,94
Provisions pour risques et charges	0,00
Total II	0,00
DETTES	0,00
Total III	0,00
Total général (I + II + III)	275 838,94

RAPPORT FINANCIER 2016

COMPTE DE RESULTAT SIMPLIFIE (en liste) Exercice du 01/01/2016 au 31/12/2016

A - RESULTAT COMPTABLE		Au 31.12.2016
PRODUITS D'EXPLOITATION		
Vente de marchandises		485,00
Autres produits		114 887,65
Total des produits d'exploitation hors TVA (I)		115 372,65
CHARGES D'EXPLOITATION		
Achat de marchandises (y compris droits de douane)		1 666,05
Autres charges externes		41 830,34
Autres charges		272,46
Total des charges d'exploitation (II)		43 768,85
I. RESULTAT D'EXPLOITATION (I - II)		71 603,80
PRODUITS ET CHARGES DIVERS		
Produits financiers (III)		104,09
II. BENEFICE OU PERTE : Produits (I + III) - Charges (II)		71 707,89

B - RESULTAT FISCAL		Au 31.12.2016
Report du bénéfice comptable		71 707,89
RESULTAT FISCAL AVANT IMPUTATION DES DEFICITS ANTERIEURS	71 707,89	
DEFICITS	0,00	
RESULTAT FISCAL APRES IMPUTATION DES DEFICITS	71 707,89	

COMMENTAIRES SUR LES COMPTES

1. LES RESSOURCES DE L'ASSOCIATION SYNDROME DE BARTH FRANCE

Les ressources de l'association proviennent :

- de **collectes** réalisées par des coureurs lors de leurs participations à des épreuves ou à des compétitions sportives françaises et internationales (Ironman, marathon, etc.) au profit de l'Association Syndrome de Barth France,
- de **dons** privés reçus lors des événements de l'association devenus traditionnels, mais aussi grâce au soutien de donateurs, touchés par le projet de l'association, ponctuels ou réguliers, ou à l'occasion de mariages, de naissances ou même de deuils, et sans lesquels rien ne serait possible.

Pour l'année 2016, elles s'élèvent à **115 372 euros**.

• LE SPORT, ADN DE L'ASSOCIATION

Le Syndrome de Barth compromet les capacités des garçons atteints de faire du sport. Alors, depuis sa création, le sport, la course à pied, le triathlon sont les fondements intrinsèques de l'identité de l'Association Syndrome de Barth France : pour qu'un jour, les enfants atteints puissent envisager de courir avec elle !

Et à travers sa participation à de nombreuses courses et compétitions, les « BarthJo », l'équipe Syndrome de Barth France, régulièrement renforcée par d'autres sportifs, se mobilise pour relever des défis au profit de l'association et mieux faire connaître cette maladie génétique rare auprès du grand public.

NOS PRINCIPAUX DEFIS SPORTIFS 2016



Marathon de Paris 2016

MARATHON DE PARIS, 3 avril 2016
MARATHON DE LONDRES, 24 avril 2016
HALF IRONMAN AIX EN PROVENCE, 1^{er} mai 2016
TRIATHLON INTERNATIONAL DE DEAUVILLE, 4 et 5 juin 2016
IRONMAN DE NICE, 5 juin 2016
10KM DE L'HEXAGONE, 25 juin 2016
20KM DE PARIS, 9 octobre 2016
MARATHON DE NEW YORK, 5 novembre 2016
LA CCC, 26 août 2016
PATAGONIAN EXPEDITION RACE, du 1^{er} au 18 février 2016



Ironman de Nice 2016



Triathlon de Deauville 2016



Patagonian Expedition Race 2016



10 km de l'Hexagone 2016



Semi-marathon de Paris 2016

COMMENTAIRES SUR LES COMPTES

Pour sensibiliser un public différent et plus large au Syndrome de Barth et diversifier ses sources de collectes de fonds, l'Association Syndrome de Barth France organise également depuis de nombreuses années, en partenariat avec plusieurs partenaires fidèles, des événements caritatifs dont les bénéfices lui sont reversés.

NOS EVENEMENTS 2016



CONCERT GOSPEL - 8 avril 2016

Le **Cœur des Gospel Colors** s'est produit, pour la 4^{ème} année consécutive au profit des enfants atteints du Syndrome de Barth, devant un public chaleureux et généreux. **1 650 euros**



DINER DE GALA – 5 février 2016

200 personnes réunies pour la 2nde édition du **Dîner aux Truffes** organisé au profit de l'Association Syndrome de Barth France au Parc nautique de l'Île Monsieur à Sèvres (92) grâce au soutien et à la générosité d'Hervé, Stéphanie, Yannick, Maryline et de Messieurs Perrin et Giornal. **32 000 euros**



TOURNOI DE POKER

19 novembre 2016

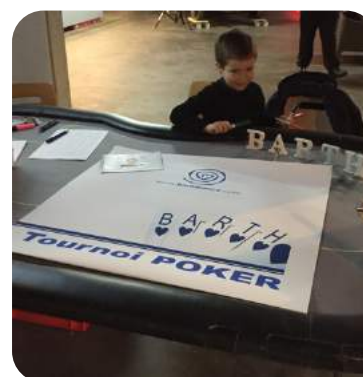
C'est encore une fois grâce au soutien du groupe Partouche que Syndrome de Barth France a pu organiser son **5^{ème} Tournoi de Poker** au cours duquel 120 joueurs de poker se sont généreusement affrontés au profit de l'association. **15 000 euros**



TROPHÉE DE GOLF

7 août 2016

Grand succès pour le **6^{ème} Trophée Barth France** grâce à la générosité des joueurs, du Golf, et des nombreux partenaires ! **8 000 euros**



L'Association Syndrome de Barth France remercie au nom de tous les enfants atteints par le Syndrome de Barth et leurs familles l'ensemble de ses généreux partenaires et donateurs pour leur précieux soutien en 2016.

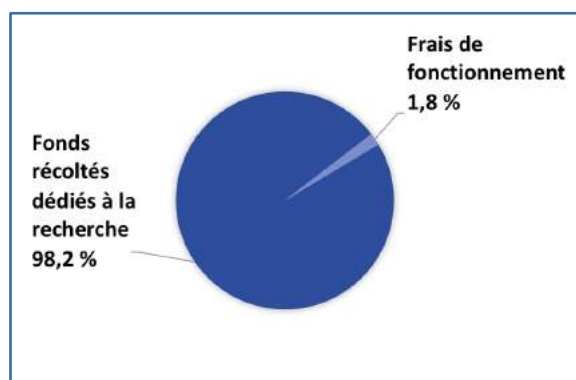
COMMENTAIRES SUR LES COMPTES

2. LES DEPENSES DE L'ASSOCIATION SYNDROME DE BARTH FRANCE

L'Association Syndrome de Barth France consacre l'essentiel des fonds qu'elle collecte à la recherche médicale et à l'information et la sensibilisation sur la maladie. De fait, elle minimise au maximum ses frais de structure.

En 2016,

- **98,2 %** des fonds ont été dédiés à la recherche médicale et à l'information sur la maladie
- **1,8 %** ont couvert les frais de fonctionnement de l'association :
 - Visibilité sur les événements (t-shirts, sweatshirts) : **1 666 euros**
 - Frais administratifs (frais bancaires, assurance, site internet) : **1 686 euros**
 - Support de communication (journal de la BSF et rapport annuel de l'association) : **476 euros**.



NOS ACTIONS 2016

UN LIVRET D'INFORMATION SUR LE SYNDROME DE BARTH DÉDIÉ AUX ENFANTS

Ce n'est pas facile d'être différent en collectivité, d'expliquer et de faire comprendre sa maladie aux autres. C'est pourquoi l'association a réalisé, avec le soutien du Rotary Club du Havre, un livret d'information destiné aux enfants qui partagent le quotidien d'un enfant atteint par le Syndrome de Barth. Un livret simple et explicite finalement également très utile auprès des parents d'élèves, enseignants, AVS, auxiliaires de puériculture qui accompagnent nos enfants au quotidien.

Coût : 4 058 euros



8ÈME CONFÉRENCE SCIENTIFIQUE, MÉDICALE ET FAMILIALE SUR LE SYNDROME DE BARTH



Les jeunes atteints du Syndrome de Barth réunis lors de la conférence. Clearwater, Floride, juillet 2016.

Tous les deux ans en Floride se réunissent les familles et patients touchés par le Syndrome de Barth, ainsi que des médecins et scientifiques travaillant sur cette maladie génétique rare.

Cette année, elle avait lieu du 17 au 23 juillet 2016. Comme lors des deux précédentes éditions, l'Association Syndrome de Barth France soutien financièrement l'organisation de cette semaine, ainsi que la présence d'un chercheur français pour que la recherche avance des deux cotés de l'Atlantique. C'est ainsi que la chercheuse à l'Inserm, Deborah Triboulliard Tanvier, a pu présenter ses travaux de recherche.

Coût : 7 060 euros

COMMENTAIRES SUR LES COMPTES

NOS ACTIONS 2016 - suite

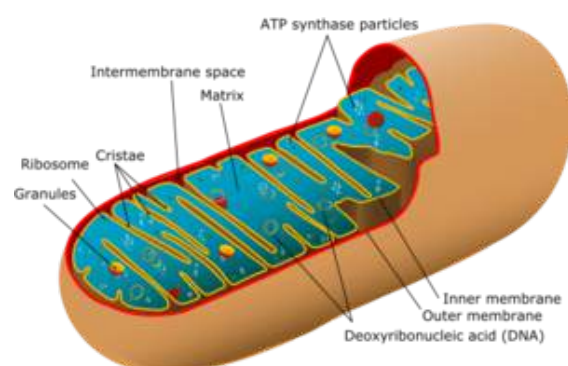
LE FINANCEMENT D'UN PROJET DE RECHERCHE (D. RAPAPORT, PHD)

« Analyse des mécanismes physiopathologiques du Syndrome de Barth grâce à la levure. »

Le Syndrome de Barth est causé par une série de mutations au niveau d'une protéine, la tafazzine. Cette enzyme est essentielle au remodelage des cardiolipines (CL), phospholipides spécifiques des mitochondries.

Les analyses effectuées sur des patients atteints par le Syndrome de Barth et sur des modèles animaux montrent que les taux de cardiolipine sont bas et que leur composition est altérée.

À l'heure actuelle, on ignore encore en quoi ces défauts jouent sur les mécanismes physiopathologiques et surtout de quelle manière.



Objectif de ce projet de recherche : comprendre en profondeur les phénomènes biologiques sous-jacents. Plus précisément, schématiser les effets de la perte de la fonction tafazzine et du remodelage des CL sur les cellules.

Coût : 25 000 USD (24 658 euros)

SÉMINAIRE AU CEA DE SACLAY 22 septembre 2016



L'Association Syndrome de Barth France a organisé un séminaire destiné à sensibiliser les chercheurs français sur le Syndrome de Barth et à leur présenter les différents axes et possibilités de recherche connues à ce jour.

C'est dans les locaux de l'Institut de Recherche sur les Lois Fondamentales de l'Univers (IRFU), au sein du CEA de Saclay, centre de recherche et d'innovations de premier plan au niveau européen, que sont intervenus tour à tour :

- Damien Bonnet, cardiologue à l'hôpital Necker à Paris
- Jean Donnadieu, hématologue à l'hôpital Trousseau à Paris
- Jean-François Deleuze, biologiste et généticien, spécialiste de génomique humaine et de médecine personnalisée, Directeur du Centre National de Génotypage au CEA, Directeur scientifique de la Fondation Jean Dausset et Directeur du Laboratoire d'excellence GenMed.

REPORTAGE TV – 9 décembre 2016 FRANCE 5, LE MAGAZINE DE LA SANTÉ, « VIVRE AVEC LE SYNDROME DE BARTH »



Le Magazine de la Santé, « Allô Docteur » a consacré un reportage sur le Syndrome de Barth, maladie génétique méconnue et largement sous diagnostiquée. Les équipes de France 5 ont ainsi suivi le quotidien de Raphaël, un petit garçon atteint par le Syndrome de Barth, à l'école, en famille.

Grâce à ce reportage du Magazine de la Santé diffusé sur France 5 et qui réalise en moyenne 3,7 % de part d'audience hebdomadaire, l'Association Syndrome de Barth France et la maladie ont bénéficié gracieusement d'une très belle visibilité auprès du grand public.

PREMIERES ACTIONS 2017

RECHERCHE MEDICALE : UN PROGRAMME FRANÇAIS FINANCÉ !

Il avait été présenté lors de la 8^{ème} Conférence Scientifique, Médicale et Familiale sur le Syndrome de Barth en juillet 2016, dans le cadre du déplacement de la délégation Association Syndrome de Barth France. Début 2017, le programme de recherche français, celui de la chercheuse en génétique à l'Inserm Déborah Triboulliard Tanvier, reconnu pour la qualité de son approche, a reçu une bourse de 44 000 USD du comité scientifique de Barth Syndrome Foundation.

L'Association Syndrome de Barth France est très heureuse de pouvoir financer intégralement cette bourse et pleine d'espoir en ce nouveau programme de recherche dédié au Syndrome de Barth.

OPERATION SOLIDARITE « BOL DE RIZ » EN MILIEU SCOLAIRE



Opération Bol de Riz 2017
Association BARTH FRANCE



14 avril - Le groupe scolaire Saint-Charles Notre-Dame à Rueil Malmaison (92) propose chaque année aux élèves, en accord avec leurs parents, de suivre la tradition catholique en partageant lors du Vendredi Saint un bol de riz.

C'est l'opération « Bol de Riz » dont les économies réalisées sont reversées à une association.

Cette année, le groupe Saint-Charles Notre Dame a choisi l'Association Syndrome de Barth France qui les remercie chaleureusement

pour cet élan de solidarité.

Grâce à cette opération solidaire, **2 805 euros** ont été reversés à l'association.

Ce fut aussi l'occasion de sensibiliser les familles sur le rôle et les actions de l'association et de présenter la maladie à l'ensemble des classes de primaires, de collège et aux enseignants.

Une opération d'information et de collecte simple que l'association aimerait mettre en place au sein de bien d'autres établissements scolaires.

DINER AUX TRUFFES 2017

20 janvier - 3^{ème} rendez-vous du Dîner aux Truffes organisé au profit l'Association Syndrome de Barth France. Un dîner pour 200 convives orchestré grâce

au soutien infaillible de Stéphanie, Hervé, Maryline, Yannick et Messieurs Giornal et Perrin.

Le bénéfice du dîner s'élève à **32 000 euros**.



WEEK-END

« BARTH FRIENDS, FUN & FAMILY »

WE du 8 mai – Réunir aussi toutes les personnes qui soutiennent l'association au cours d'un week-end convivial et rythmé d'épreuves sportives pour symboliser l'endurance et la résistance nécessaires pour faire face quotidiennement à la maladie. Tel était l'objectif de ce week-end « Barth Friends, Fun & Family », entièrement



organisé par les propriétaires du camping « Le Dauphin » à Argelès (66) au profit de l'association.

Les familles ont ainsi participé à divers jeux et activités ludiques sous un soleil radieux, tandis que 50 coureurs ont enduré le Trail de Massane sous les couleurs de l'Association Syndrome de Barth France.

Paul et Sabrina, les propriétaires du camping « Le Dauphin » ont généreusement reversé l'intégralité des bénéfices réalisés lors de ce WE, soit **10.147 euros**.

PREMIERES ACTIONS 2017

WABCO SOUTIENT SYNDROME DE BARTH FRANCE

Bruxelles, week-end de l'Ascension.

Sensible à la cause de l'Association Syndrome de Barth France, WABCO (Vehicle Control Systems), l'un des plus grands équipementiers automobiles mondiaux, a généreusement financé le départ et la course de ses salariés volontaires au 20 km de Bruxelles sous les couleurs et au profit de l'association. En plus, d'une belle visibilité sur le terrain, **1375 euros** ont été reversés à l'association grâce à la participation solidaire de ces 10 salariés.



LA COURSE TOUJOURS, AVEC LA BARTHJO TEAM



**Marathon de Londres
23 avril**



**Half Ironman d'Aix en Provence
14 mai**



**Trail de l'Orangerie de Bonnelles
21 mai**



**Triathlon International de Deauville
25 juin**

**RETROUVEZ L'AGENDA DES COURSES AU DEPART DESQUELLES SERA L'ASSOCIATION
SYNDROME DE BARTH FRANCE SUR WWW.SYNDROMEDEBARTH.FR
VENEZ LA SOUTENIR ET/OU VENEZ COURIR AVEC ELLE !**

DEMAIN VERS L'ESPOIR

RAPHAEL

Je m'appelle Raphaël. Je suis atteint par le Syndrome de Barth comme 22 autres enfants recensés en France aujourd'hui. Pas mes deux grands frères. On a découvert ma maladie dans les tous premiers mois de ma vie et c'est sans doute ce qui m'a sauvé, ce qui fait que je suis toujours là aujourd'hui. J'ai 8 ans maintenant.

A l'école, je suis, c'est vrai, le plus petit. Parfois, les gens me prennent pour un enfant de maternelle, mais je vais entrer en CM1. Je ne peux pas faire de sport, je me fatigue trop vite. Et j'ai besoin d'aide pour suivre les cours en classe.

J'explique facilement ma maladie aux autres enfants pour qu'ils comprennent nos différences et pour qu'ils acceptent que, parfois, j'ai besoin de leur aide. Et aussi que je dois toujours rester vigilant pour ne pas attraper de microbes. Car les microbes, c'est très dangereux pour moi. Cela ne m'empêche pas de vivre pour autant, d'avoir des copains, de jouer et de rire avec eux.

Il y a des moments difficiles et des moments de souffrance. Un peu beaucoup parfois. Le Syndrome de Barth, c'est tous les jours. Il n'y a pas de pause. Alors, ça me fait toujours bizarre quand des médecins ne connaissent pas l'existence de ma maladie. Il y en a encore beaucoup. Moi, je voudrais qu'ils la connaissent tous pour sauver des enfants et pour leur venir en aide comme il faut et pour que les enfants malades comme moi vivent le plus normalement possible. Et puis, j'aimerais bien qu'on trouve un remède pour nous un jour... Je sais que ce n'est pas facile et que nous avons besoin d'aide, mais j'y crois !



LE MESSAGE DE LA PRESIDENTE DE L'ASSOCIATION SYNDROME DE BARTH FRANCE

Quand nous avons appris la maladie de Raphaël, il n'y avait pas de structure en France, ni d'information en langue française dédiées au Syndrome de Barth.

Après m'être rapprochée de la Barth Syndrome Foundation aux Etats-Unis, j'ai décidé créer l'entité française en 2010, à l'instar des associations italienne, britannique, canadienne et sud-africaine affiliées, et de m'y consacrer pleinement.

S'occuper d'une association comme celle de Syndrome de Barth France est une aventure extraordinaire, faite de très belles rencontres, de moments d'excitation et d'espoir, de joie et de réussites.

Mais c'est aussi, au quotidien, des doutes, des frustrations, et la sensation que les choses ne vont jamais assez vite.

Lorsque j'ai créé l'Association Syndrome de Barth France, en mon for intérieur, je me disais "pour les 10 ans de Raph, pour qu'il puisse avoir une adolescence sereine, il faudra avoir trouvé la clé". Mais tel n'est pas le rythme de la médecine, ni celui de la recherche. Le Syndrome de Barth est une maladie si complexe, qui touche des domaines tellement différents, sans lien apparent, que nous devons être patients.

Pourtant, nous, les familles touchées par la maladie, les enfants atteints par le Syndrome de Barth et les spécialistes du corps médical et paramédical continuons à nous battre pour que la maladie ne soit pas plus rapide que nos efforts. Et c'est bien avec grâce à vous, grâce à votre soutien et votre générosité, que nous sommes en mesure d'avancer chaque jour pas à pas.

Alors je fais un vœux : que demain, après-demain, un jour, bientôt... le Syndrome de Barth ne soit plus une menace mortelle pour les jeunes atteints par la maladie.

Merci

Florence Mannes,
Présidente

SOUTENIR L'ASSOCIATION SYNDROME DE BARTH FRANCE

L'Association Barth France est reconnue d'intérêt général. A ce titre, vos dons vous permettent de bénéficier des déductions fiscales en vigueur :

Vous êtes un particulier

- Si vous êtes assujetti à l'Impôt sur le Revenu, votre don vous donne droit à une réduction fiscale de 66% de son montant de votre impôt sur le revenu, pris dans la limite des 20% de votre revenu imposable (au-delà, report sur les cinq années suivantes) ;
Par exemple, un don de 150 euros à l'Association Barth France fait avant le 31 décembre, vous revient en réalité à 50 euros car vous déduisez 100 euros du montant de vos impôts sur le revenu de l'année du don.
- Si vous êtes assujetti 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.

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)

COMMENT FAIRE UN DON ?

- Vous pouvez faire un **don en ligne** directement sur le site internet de l'association :
www.syndromedebarth.fr/page/114428-dons
- Vous pouvez adresser vos **dons par courriers et sur papier libre** à l'adresse suivante :
Association Syndrome de Barth France
13, rue de la Terrasse
92150 Suresnes France
- Vous pouvez aussi choisir de **soutenir régulièrement l'association**, en complétant et en retournant, accompagné d'un RIB, à cette même adresse postale, le bulletin suivant :





BULLETIN DE SOUTIEN RÉGULIER

☐ Je choisis de soutenir l'Association Syndrome de Barth France **en faisant un don régulier** :

Montant : Euros

Périodicité :
☐ mensuelle ☐ semestrielle
☐ trimestrielle ☐ annuelle

A compter du : 05 / / 20.....

Mes coordonnées (je recevrai un reçu fiscal annuel)

Nom :
Prénom :
Adresse :
..... CP :
Commune :
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 Syndrome de Barth France.

IBAN Compte à débiter

Pays Etablissement Guichet Numéro de compte Clé RIB

Fait le : à

Signature :

Ma banque

Nom de l'agence :
Adresse :
..... CP :
Commune :
Pays :

Bénéficiaire : Association Syndrome de Barth France 13 rue de la Terrasse 92150 Suresnes Tél. 06 15 58 02 32

Numéro national d'émetteur : 601-347



Syndrome de Barth
FRANCE

Barth France 13 rue de la Terrasse 92150 Suresnes
contact@barthfrance.com • www.syndromedebarth.fr
Association sous l'égide de Barth Syndrome Foundation