



# Huntington Espoir Grand-Est

**Bulletin de liaison 03/2004**

## **Edito**

*Les avancées scientifiques progressent à grand pas, elles sont pleines de promesses, mais il nous faut encore de la patience. Je sais que vous n'en manquez pas, mais je sais aussi que la bataille quotidienne est ardue. Nous nous efforçons de la rendre moins difficile par une information ciblée auprès du médical, du para médical, du social, des familles touchées par la MH.*

*Nous avons de bonnes nouvelles :*

- *la maladie de Huntington est recensée dans la « liste des 30 »,*
- *le dossier de labellisation d'un Centre de Référence déposé par Mme Bachoud Levi de l'Hôpital Mondor de Créteil a été retenu,*
- *et enfin notre dossier pour la structure à Novéant a été accepté par la DDASS, il va passer au CROSS (Comité Régional d'Organisation Sanitaire et Sociale) en février/mars 2005 .*

*Que puis-je souhaiter pour nous cette année, que les essais cliniques sur les médicaments portent leurs fruits et que nous puissions bientôt guérir la MH ? **Tous nos vœux pour cette nouvelle année.***

*Votre présidente Eve Debus et le Conseil d'Administration*

## **La Recherche**

Les greffes, l'essai suit son cours : Débuté en novembre 2002, l'essai clinique phase II de thérapie cellulaire dans la Maladie de Huntington, soutenu par l'AFM, suit son cours. Son objectif est d'évaluer à grande échelle l'efficacité de la greffe de neurones fœtaux dans les zones lésées du cerveau



Une technique mise au point par Marc Péchansky et son équipe de l'hôpital Mondor de Créteil : A terme une centaine de patients répartis dans 11 Centres Européens auront été greffés. Pour l'heure tous les malades qui vont participer à l'essai en France ont été recrutés.

Les cinq équipes françaises, ainsi que celles de Cambridge (Grande Bretagne) et Bruxelles (Belgique) ont commencé à greffer leurs patients. Elles devraient être suivies à la fin de l'année par la seconde équipe britannique (Cardiff), une en Suisse (Lausanne), une en Allemagne (Fribourg) et en Italie (Milan).

Les patients devront être évalués 18 mois après la greffe. Les médecins devraient avoir des résultats de l'efficacité éventuelle de la greffe d'ici 2 ans. Toutefois il faudra attendre plus longtemps pour connaître l'ensemble des résultats de cet essai de dimension européenne.

(Source AFM)

## **L'ARN interférent : une piste prometteuse**

Grâce à la thérapie génique et à la technique dite de l'ARN interférent, l'équipe du Dr Beverly Davidson, de l'Université d'Iowa a réussi à supprimer le gène responsable d'une grave maladie neurodégénérative chez la souris (maladie proche de la maladie de Huntington chez l'homme). Ils ont utilisé un vecteur viral pour introduire un morceau d'ARN interférent dans le cerveau de souris, vecteur qui a supprimé le gène coupable. Six mois après, les souris traitées n'ont pas développé les symptômes de la maladie et leurs cerveaux sont intacts, contrairement aux souris qui n'ont pas été traitées. Aucun effet secondaire indésirable n'a été remarqué. *Depuis la découverte en 1990 de ces petites molécules d'ARN interférent présentes dans les cellules et capables de s'immiscer dans le processus de fabrication des protéines, les chercheurs ont l'espoir de les utiliser pour soigner certaines maladies génétiques.*

(Source AFM)

### ***Le Salon des associations à Strasbourg***

Le Salon des Associations est une action que réalise tous les deux ans la Maison des Associations à Strasbourg. Nous y sommes présents depuis notre création.

Cette année l'objectif était de **motiver le bénévolat**, il semblerait que 3 Français sur 4 n'aient pas d'engagement associatif. Nous en avons profité pour faire un appel. Cet appel a été entendu puisque nous 4 jeunes, dont une psychologue, ainsi que quelques seniors nous ont laissé leur adresse.

Le salon est également **un moyen de nous faire connaître**. Beaucoup de personnes nous ont demandés des explications sur la maladie. Des familles confrontées à la MH nous ont questionnés longuement. Notre documentation sur le protocole de test a disparu de notre table comme par enchantement.

Le salon est également **un lieu d'échange entre les associations** et nous avons pris contact avec la Fondation de France pour leur soumettre un projet. Nous avons également été contactés par une association qui désire faire un collectif handicap. Roger qui est venu nous rejoindre, avec Denise, a longuement discuté avec le responsable de cette association.

Nathalie avait exposé ses peintures qui ont été admirées. Les journées ont été riches en contacts, et malgré notre grande fatigue, nous sommes heureux d'y avoir participé.



### ***Structures***

Les problèmes pour l'accueil en structure sont toujours d'actualité, nous avons plusieurs pistes, mais les démarches restent longues et difficiles.

- Le Rendez-vous avec Monsieur Carnein, du Centre de Repos et de soins de Colmar, a été reporté. Cette structure accueille six personnes atteintes de la maladie de Huntington, dans différents services, suivant l'avancée dans la maladie.
- Nous avons pris rendez-vous avec la Directrice de la Clinique de la Toussaint, pour des placements en cours et moyen séjours.
- La Clinique de la Toussaint a un service de soins palliatifs. Le numéro à contacter est le 03 88 21 75 40.
- Nous travaillons toujours au projet de l'hôpital de jour sur Haguenau.
- Enfin nous avons un rendez-vous avec le Directeur de l'EPSAN (Etablissements Spécialisés Psychiatriques de l'Alsace du Nord).
- La structure du Sonnenhoff de Marmoutier a ouvert ses portes, les places sont prises, mais nous pouvons nous mettre sur la liste d'attente.
- N'oubliez pas de faire une réservation pour la structure en cours de réalisation à Novéant en Moselle, si vous désirez y trouver une place.

### ***Notre documentation***

Nous avons adressé le guide orthophonique aux orthophonistes de notre fichier. Si votre orthophoniste n'a pas reçu ce guide, veuillez nous le faire savoir. Nous le lui adresserons.

### ***Groupe de parole***

Jean Paul et Maïté ont décidé de réunir les soignants pour qu'ils puissent «*vider leur trop plein*». Le projet va démarrer mi-janvier 2005, un samedi à 14 h 30 à Ribeauvillé dans une salle de la Mairie. Les vacances de Mme Yolande Claisse, animatrice, seront prises en charge par le Conseil Général de Colmar. Nous adresserons un courrier pour l'inscription début décembre.

### *La journée du Téléthon à Strasbourg le 4 décembre*

#### *Venez nombreux soutenir nos chercheurs*

Dans la thérapie cellulaire de nouvelles pistes émergent, notamment à travers **les cellules souches**. Parce qu'elles ont une capacité à se transformer en différents types de cellules, ces cellules offrent des perspectives thérapeutiques prometteuses pour reconstruire un organe ou un tissu lésé. Au-delà des greffes de myoblastes (cellules souches du muscle) appliquées dans les maladies neuromusculaires (myopathie de Duchenne, dystrophie musculaire oculo-pharyngée, dystrophie facio-scapulo-humérale), d'autres cellules souches peuvent être utilisées dans les maladies dégénératives du foie, du système nerveux, des déficits immunitaires... Ces travaux sont menés avec le soutien de l'AFM dans son laboratoire Généthon, à l'Institut Cochin et à l'Institut de Recherche en Biothérapie à Montpellier. Des cellules souches foetales peuvent aussi être greffées pour pallier un tissu lésé comme dans la **maladie de Huntington**. Enfin, autorisée depuis août 2004, dans le cadre de la révision des lois de bioéthique, la recherche sur les cellules souches embryonnaires devrait être susceptible de permettre des progrès thérapeutiques majeurs. Afin d'explorer cette piste, *l'AFM soutient l'ouverture à Évry, en 2005, d'un centre d'étude sur les cellules souches embryonnaires avec un double objectif : cultiver des lignées cellulaires et étudier le processus de différenciation de ces cellules pour le traitement des maladies monogéniques.* (source AFM)

### *Comment se faire rembourser les gélifiants pour nos malades*

Bernadette, notre Antenne de l'Yonne, a reçu du Docteur Bakchine un courrier (nous mettons la copie à votre disposition) à remettre au Médecin Conseil de sa Caisse Primaire pour solliciter une prestation supplémentaire pour cette dépense. A vous de solliciter votre médecin pour un courrier du même style. Si chaque adhérent qui achète des gélifiants pour son malade demande une prestation supplémentaire, il faudra bien qu'en haut lieu, ils se rendent compte d'un manque évident. Cela n'empêchera pas notre Fédération de faire remonter un dossier aux Instances Nationales. Manifestez-vous afin que nous ayons des témoignages.

### *Les amoureux du Foot à Lyon*

*L'association Huntington Espoir Sud-Est et son parrain Joël Bats a permis à un de nos adhérents et à son épouse de participer à un match de Coupe d'Europe à Lyon. Nous vous livrons leur vécu :*



C'est avec grand plaisir que nous avons répondu à l'invitation du Marguerite, Présidente de Huntington Espoir Sud-Est, d'assister au match de foot Lyon/Strasbourg en compagnie de Christian, un autre malade, et de sa famille.

Cette antenne régionale est parrainée par Joël Bats actuellement entraîneur à l'Olympique Lyonnais et également connu comme ancien gardien de but talentueux de l'Equipe de France.

Grâce à Joël, dont nous avons fait la connaissance lors de l'Euro 2004, nous avons pu découvrir les « coulisses » d'un grand club où tous nous ont accueillis avec beaucoup de sympathie et de gentillesse.

Jean-Marie, ancien footballeur et toujours passionné par le sport, était ravi et impressionné de vivre en direct l'entraînement du dimanche matin.

*Nous avons, une fois de plus, pu constater les qualités de cœur de la grande famille Huntington. Grâce à de telles initiatives les malades se sentent considérés et les familles épaulées.*

**Merci de tout cœur à Marguerite, Joël et leur entourage pour ce magnifique week-end.**

*Yvonne et Jean-Marie*

### *Pour les fans de sports et de concerts*

L'association Huntington Espoir Sud Est organise le :

**25 mars 2005 la soirée "Etoiles de l'Espoir" au palais des sports de Lyon  
Foot concert avec Noah, Jones, Blanc, Bats, Rocheteau, Six et plein d'autres invités surprises  
Prix des places 20 euros.**

Nous pouvons nous joindre à cette manifestation, toutefois il faut nous dire dès maintenant si vous êtes intéressés. Nous organiserons un déplacement en car si les participants sont assez nombreux.

## Une victoire acquise

### **MINISTÈRE DE LA SANTÉ ET DE LA PROTECTION SOCIALE**

Décret n° 2004-1049 du 4 octobre 2004 relatif à la liste des affections comportant un traitement prolongé et une thérapeutique particulièrement coûteuse

CRITERES MEDICAUX UTILISÉS POUR LA DÉFINITION DES AFFECTIONS DE LONGUE DURÉE « MALADIE D'ALZHEIMER ET AUTRES DEMENCES » ET « AFFECTIONS PSYCHIATRIQUES DE LONGUE DURÉE »

**Critères médicaux utilisés pour la définition de l'affection de longue durée « maladie d'Alzheimer et autres démences » et ouvrant droit à la limitation ou à la suppression de la participation de l'assuré**

La démence est un syndrome dû à une affection cérébrale habituellement chronique et progressive. Il est caractérisé par une perturbation durable de nombreuses fonctions corticales supérieures, telles que la mémoire, l'idéation, l'orientation, la compréhension, le calcul, la capacité d'apprendre, le langage et le jugement. Les perturbations cognitives s'accompagnent habituellement (et sont parfois précédées) d'une détérioration du contrôle émotionnel, du comportement social ou de la motivation. Elles ont un retentissement sur la vie quotidienne ou sur la vie professionnelle. Le syndrome survient dans la maladie d'Alzheimer, dans les maladies vasculaires cérébrales et dans d'autres affections, qui touchent le cerveau primitivement ou secondairement (par exemple: VIH, traumatisme crânien, **maladie de Huntington** maladie de Pick, maladie de Creutzfeldt-Jakob, maladie de Parkinson, intoxications chroniques à des substances psychotropes, etc.).

Les éléments de diagnostic de ces diverses affections sont en cohérence avec les recommandations de l'ANAES.

*Etre nommé sur la liste des 30 maladies en affection de longue durée va enfin permettre  
→ d'être reconnu en tant que malades et non comme une fatalité*

*→ d'avoir le remboursement à 100 % des médicaments nécessaires pour nos malades dès le début de la maladie*

*→ les démarches administratives seront, nous le souhaitons du moins, grandement facilitées.*

*N'hésitez pas à utiliser cette loi pour vous faire entendre.*

## Loi bioéthique

Après trois ans de travaux, la loi relative à la bioéthique a été adoptée par le Parlement le 9 juillet 2004 et promulguée le 6 août. Les principales innovations concernent:

- la création d'une nouvelle incrimination de "crime contre l'espèce humaine" pour réprimer tout clonage reproductif (duplication d'un être humain à l'identique),
- l'interdiction du clonage thérapeutique (ou transfert de noyau dans un but thérapeutique),
- l'autorisation à titre dérogatoire pendant cinq ans de recherches sur l'embryon lorsqu'elles sont "susceptibles de permettre des progrès thérapeutiques",
- la création d'une Agence de la bio médecine.

*Source Alliance*

L'article 37 de la loi du 6 août 2004 relative à la bioéthique contient des dispositions transitoires pour autoriser l'importation, la conservation de cellules souches embryonnaires et la recherche sur celles-ci. Il va enfin permettre aux chercheurs de se lancer dans cette voie de recherche. En attendant la mise en place de l'Agence de biomédecine, cet article prévoit la création d'un comité ad hoc pour donner des avis sur les projets des équipes de chercheurs aux ministres de la santé et de la recherche.

*L'Alliance des maladies rares a été pressentie par le cabinet du ministre de la santé pour représenter les personnes malades : c'est Roger Picard, membre du Conseil national et président de la Fédération Huntington  
Espoir qui siègera à ce comité.*

*Source Alliance*

## Centre de référence

Le dossier de centre de référence du CHU Henri Mondor (service de Anne Catherine Bachoud Levi) a été retenu (34 dossiers retenus parmi 213 au départ). Il a été souligné la grande qualité du dossier Huntington et en particulier la collaboration étroite entre l'équipe médicale et nos associations.

Mais un gros travail nous attend pour obtenir les moyens nécessaires et prévus dans le plan.

*Si vous n'avez pas encore réglé votre cotisation 2004, il est encore temps de le faire.*

*Nous avons besoin de vous pour continuer notre lutte.*