Huntington Espoir Grand Est

Bulletin de liaison *2019 n°1*

Vous le savez tous, l'information est une des bases de notre travail : information des malades, information des soignants, information des familles mais aussi du grand public afin de faire changer les regards mais aussi simplement de faire connaître la maladie de Huntington, maladie rare, et de permettre ainsi à des familles qui n'auraient pas eu les bons contacts, de pouvoir être prises en charge correctement.

Mais cette information peut aussi être plus légère !

Et cette année nous vous organisons un évènement festif en Alsace !

Il se présentera sous la forme d'une journée de représentations de danses participatives dans le cadre de « Récréations Latines».

La journée sera ponctuée par une présentation de la maladie et de l'Association. Vous pourrez ensuite regarder, écouter, danser mais aussi vous rafraîchir et vous restaurer de knacks, tartes flambées et gâteaux.

*Nous vous espérons nombreux le **samedi 21 septembre 2019** au Gymnase de l'Ecole Elémentaire Leclerc de **MUNDOLSHEIM** de 11h à 17h 30.*

Retrouvez l'invitation en page 8.

Mise à jour du plan de l'essai de Roche relatif à la diminution de la huntingtine

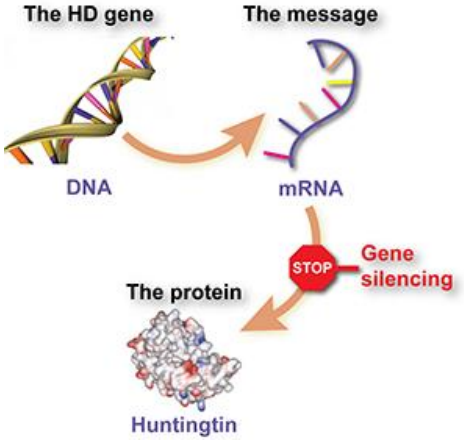
Par Dr Jeff Carroll 5 avril 2019 –Site HD Buzz

Un changement intervient dans la conception de l'essai du groupe Roche actuellement en cours, sur la diminution de la huntingtine - appelé étude GENERATION HD1. Cette mise à jour dans la conception de l'essai est une surprise mais nous pensons qu'il s'agit d'une bonne chose. Qu'en est-il exactement ?

L'objectif des thérapies de diminution de la huntingtine est d'empêcher l'utilisation par les cellules de la mutation MH - située dans le gène MH - pour fabriquer la protéine huntingtine.

L'étude GENERATION HD1 - L'objectif de ces essais est de démontrer aux autorités de réglementation qu'un médicament est non seulement sans danger mais qu'il améliore les symptômes affectant les patients.

Le groupe Roche a mis au point son essai appelé étude GENERATION HD1, afin de déterminer si le traitement par leur ASO MH ralentit la progression des symptômes. Il s'agit d'une très vaste étude visant à recruter 660 patients MH au sein de 80 à 90 centres cliniques répartis dans 15 pays à travers le monde.



Tous les essais médicamenteux exigent que certaines personnes participant à l'étude reçoivent le nouveau médicament, tandis que d'autres reçoivent un traitement fictif appelé placebo. Il s'agit d'un élément de preuve essentiel qui nous permet d'être sûrs que les avantages observés au cours d'un essai sont dus au médicament et non à d'autres facteurs affectant les participants à l'essai.

Le plan initial de l'étude GENERATION HD1 consistait à réaliser chez les personnes des injections de leur médicament ASO (type de traitement d'inactivation d'un gène dans lequel des molécules d'ADN spécialement conçues, sont utilisées pour réduire au silence un gène) selon l'un des deux programmes - soit une fois par mois, soit en alternance une fois tous les deux mois. De la même manière que le traitement placebo, ni les participants, ni leurs médecins ne sauront s'ils reçoivent le médicament actif chaque mois ou seulement tous les deux mois.

Une étude d'innocuité visant à déterminer si l'administration d'ASOs par l'intermédiaire du liquide céphalo-rachidien entraînait des résultats inattendus a été un succès - aucun des participants n'a eu de mauvaise réaction au médicament ou n'a cessé d'assister à ses visites mensuelles pour des injections ou des traitements.

A l'issue de cette petite étude d'innocuité, Roche et Ionis ont pris la décision de prendre tous les participants, y compris ceux qui avaient reçu un traitement placebo, et de commencer à leur donner le médicament tous les mois. Techniquement, cela s'appelle une *étude de prolongation ouverte*. Une telle étude signifie simplement que tous les participants et leurs médecins savent ce qu'ils reçoivent, ce qui est différent de celle en double aveugle précédemment menée.

En supposant qu'un médicament est sans danger et qu'il ait une chance raisonnable d'agir, le fait de participer à une étude de prolongation ouverte est une belle récompense pour les courageux volontaires qui se sont inscrits au premier essai portant sur ces médicaments. C'est également bon pour la communauté et la compagnie pharmaceutique qui sponsorise l'essai car ils obtiennent une sorte d'aperçu des effets à long terme du traitement avec le médicament.

Il semble que le groupe Roche ait vu des résultats suggérant que la diminution de la protéine huntingtine était suffisante avec une dose tous les deux mois, et qu'à son avis, il ne serait pas nécessaire d'administrer le médicament tous les mois. Devoir organiser des injections médicamenteuses moins fréquemment ferait une énorme différence si ce médicament était approuvé pour la maladie de Huntington. A suivre donc….

ERHR : tout le monde peut les saisir ….

ERHR pour « Equipe Relais Handicaps Rares »

Leurs missions :

1. Accompagner le projet et le parcours de la personne en situation de handicap rare
2. Développer le maillage territorial
3. Former et informer

Plus simplement, mieux répondre aux besoins des personnes en situation de handicap rare. Elles ont pour missions de conseiller et d'appuyer les professionnels pour élaborer une stratégie d'intervention globale et adaptée aux besoins de la personne et de l'orienter avec sa famille vers le bon interlocuteur et les ressources compétentes. Elles mobilisent l'ensemble des acteurs autour des situations dont elles ont connaissance.

Qui peut solliciter les Equipes Relais Handicaps Rares :
Les personnes en situation de handicaps rares, ***familles***, associations, établissements sociaux et médico-sociaux, maisons départementales des personnes handicapées, acteurs du soin, de la solidarité et du social.

N'hésitez donc pas à vous rapprocher de ces équipes si besoin.

Nous travaillons de plus en plus souvent en collaboration avec les équipes situées sur notre territoire, ce qui peut permettre un maillage de toutes les personnes intervenant sur la pathologie.

Voici les coordonnées des équipes ERHR intervenant sur le territoire couvert par notre association :

Équipe Relais Handicaps Rares nord-est : http://nordest.erhr

Pour l' Alsace :
Asso. Adèle de Glaubitz - 80 avenue du Neuhof - 67100 Strasbourg
Pilote : Fabienne Roussey : fabienne.roussey@erhr.fr - 03 88 65 80 00

Pour la Bourgogne Franche-comté :
PEP CBFC - 9 rue du Fort de la Motte Giron - 21000 Dijon
Pilote : Stéphanie Thiriet : stephanie.thiriet@erhr.fr - 03 80 76 48 45

Pour la Lorraine Champagne-Ardenne :
FADV / CEDV - 8 rue Santifontaine BP 3724 - 54098 Nancy cedex
Pilote : Annette Gondrexon : annette.gondrexon@erhr.fr - 03 83 22 25 60

Vie de l'Association

Colloque Brain Team à Mulhouse (Haut Rhin) du 28 janvier 2019

La Filière de Santé Maladies Rares BRAIN-TEAM est née d'une volonté commune de rassembler au sein d'une même filière un ensemble de **pathologies rares du système nerveux central à expression motrice ou cognitive**, familiales ou sporadiques avec un spectre d'atteinte chez le patient très large.

Le 28 janvier, notre équipe a participé à un colloque organisé à Mulhouse intitulé :
Les maladies rares du système nerveux central : Quel accompagnement pour faciliter la transition enfants/adultes et le maintien d'une vie à domicile.

La maladie de Huntington étant prise comme référence, le docteur Ouhaid BOUKBIZA du CHU de Strasbourg en a fait une présentation incluant l'accompagnement nécessaire pour ces malades.
Ont ensuite été évoquées des expériences d'accompagnement sur le territoire Nord-Est et l'organisation sanitaire et médico-sociale pour soutenir les professionnels et les familles.
L'après-midi a été consacré à des ateliers/échanges sur les besoins de prise en charge et de coordination pour garantir une meilleure qualité de vie quotidienne à domicile.

Présentation en structure en partenariat avec l'Equipe Relais : U.S.L.D. Joigny (Yonne) le 12 février 2019

Lors de ce déplacement nous avons réalisé une présentation de la maladie de Huntington au personnel de l'USLD prenant en charge une de nos jeunes adhérentes, afin de dédramatiser certaines problématiques mais aussi de donner des informations importantes comme la nécessité de supplémenter l'alimentation de la malade de manière conséquente.
Nous avions été sollicitées par la coordinatrice de parcours de l'ERHR de Bourgogne, Céline CUCCURU, qui avait également convié Monsieur MICHALIK de l'entreprise CENOMY pour la présentation d'un matériel de communication qui a ravi la patiente et qui lui a fait entrevoir des possibilités de communiquer avec ses enfants ce qui lui est compliqué à l'heure actuelle. Il faut toutefois noter que ce matériel est relativement onéreux. Madame CUCCURU va donc essayer de trouver une possibilité de prise en charge adaptée à la situation.
A noter que ce type de présentation pluridisciplinaire est très intéressante à réaliser pour faire avancer la connaissance de la maladie, sa prise en charge à la fois humaine et technique.

JIMR Dijon – Théâtre des Feuillants à Dijon le 26 février 2019

Pour la journée Internationale des Maladies Rares, l'équipe dijonnaise composée d'une dizaine d'associations œuvrant contre des maladies rares, de l'équipe AnDDI-Rares du Centre de Génétique du CHU de Dijon, soutenue par le laboratoire Sanofi Genzyme proposait un spectacle gratuit : ***Mon nom est Nemo.*** Il s'agissait d'un père qui apprend que son fils âgé de quarante-trois jours a une maladie génétique incurable qui le mènera irrémédiablement à la mort. Il décide de lui raconter dans sa chambre d'hôpital une dernière histoire avant le grand sommeil : la saga familiale compliquée qui traverse les frontières, les époques et se rit des conflits entre les nations. Bref, une ode à la différence sous toutes ses formes.

JIMR Strasbourg – Centre commercial Rives Etoiles le 28 février 2019

A Strasbourg, un stand de sensibilisation aux maladies rares a été érigé dans l'enceinte du Centre Commercial Rives Etoiles. Notre équipe alsacienne, en collaboration avec la filière de santé SensGène (maladies sensorielles) a pu diffuser de l'information tout au long de la journée.

Assemblée Générale et Sortie Annuelle des adhérents 2019 en région Bourgogne

Pour la deuxième année, nous avons regroupé sur un week-end l'Assemblée Générale et la Sortie Annuelle des Adhérents. Cette année, nous vous avons invités en région Dijonnaise.

L'Assemblée Générale et ses débats statutaires se sont déroulés le samedi matin.
Nous avons eu le plaisir d'accueillir Madame ALVES de France Bénévolat Côte d'Or avec qui nous avons prévu de revoir nos demandes de bénévoles.

Après un repas partagé, l'après-midi nous avons visité l'entreprise Mulot & Petitjean, fabrique de pains d'épices dijonnaise.

Après une visite des lieux de fabrication, un passage par la boutique a permis à chacun de faire provision de gourmandises à partager au retour.

Dimanche matin, l'équipe dijonnaise s'est faite guide touristique pour une petite visite du centre historique de DIJON. La photo devant le Palais des Ducs de Bourgogne montre que nous avons bénéficié d'un temps frais mais ensoleillé.

Un dernier repas partagé avant le retour a, une nouvelle fois, permis d'échanger en toute simplicité.

Information pratique : Adaptation d'un véhicule pour un transport en fauteuil roulant

La démarche récente d'une famille adhérente nous conduit à vous rappeler que vous avez la possibilité d'envisager un tel projet en faisant une demande auprès de la MDPH de votre département.

La MDPH participe à l'aménagement du véhicule dans le cadre de la prestation de compensation et contacte les organismes susceptibles de participer au financement tels que CPAM, Mutuelles, Caisses de retraite, etc.

Et notre association participe pour une partie dans le cadre de notre Fond'Espoir.

Générosité des pompiers de Memmelshoffen (Bas-Rhin)

Les anciens pompiers de Memmelshoffen ont multiplié les actions tout au long de l'année pour pouvoir faire un don à notre association.

Après une présentation de la maladie de Huntington et des activités de notre association, Yvonne MOOG accompagnée de nos adhérents Chantal, Charles et Othon, a remercié le Président et tous les membres de l'amicale des anciens sapeurs-pompiers de Memmelshoffen pour leur générosité, et leur investissement personnel.
Un verre de l'amitié dans une ambiance très chaleureuse a clos cette sympathique réunion.

Agenda

Groupes de Parole en 2019

Un petit rappel sur la philosophie des Groupes de Parole :

Ils ont pour but d'échanger lors d'un tour de table et bien sûr sans juger l'autre.

Ces groupes de parole sont animés par des psychologues qui sont des professionnelles neutres qui savent écouter, intervenir s'il le faut, relancer les échanges si nécessaire et veiller à ce que tous les participants puissent s'exprimer.

Nos Groupes de Parole s'adressent aux aidants afin qu'ils puissent avoir un temps pour eux, un moment de répit et de compréhension. Les aidés sont également les bienvenus.

ALSACE : à **RIBEAUVILLE à 14h00**

- samedi 14 septembre 2019 (date modifiée)
- samedi 16 novembre 2019

BOURGOGNE : à **TALANT à 14h00**

- samedi 7 septembre 2019
- samedi 23 novembre 2019

Action Danse MUNDOLSHEIM (Bas-Rhin) - 21 septembre 2019

Retenez bien cette date !
Venez nombreux !
Amenez votre famille, vos amis !

Nous cherchons des pâtissiers bénévoles qui pourraient préparer des gâteaux pour mettre à la vente le 21 septembre.
Que les spécialistes se fassent connaître auprès de nos secrétaires, par téléphone ou par mail.

Tous les détails, page 8 de ce B.L.

Journée Nationale maladie de Huntington le 6 décembre 2019 à La Villette à PARIS

Tous les deux ans, notre équipe organise avec les membres du C.I.A. et le Centre de Référence de Créteil une Journée Nationale dédiée à la maladie de Huntington dans le grand amphithéâtre de La Villette à PARIS.

Cette année, ce sera le vendredi 6 décembre.

Vous pourrez y entendre, le matin, les chercheurs vous parler des avancées des recherches. Ils vous expliqueront en quoi leur travail est important pour l'avenir des malades.
L'après-midi, tout d'abord une présentation de l'Association Kachashi qui propose à ses adhérents de venir exprimer par la danse leur envie de vivre envers et contre tout. La philosophie de cette association : danser pour contrer la maladie.
Ensuite, des tables rondes permettront d'échanger avec les chercheurs et les associations.

Union Huntington Espoir

C.I.A. du 7 janvier 2019

L'équipe du C.I.A. en collaboration avec l'équipe du Centre de Références de Créteil autour du Professeur Anne-Catherine Bachoud Levy, travaille actuellement à la rédaction d'un Document destiné à améliorer l'approche et la prise en charge des patients.

Un travail intense pour regrouper tous les trucs et astuces destinés à faciliter la vie des familles est réalisé. ***N'hésitez pas à nous faire part de vos suggestions.***

Ce document devrait voir le jour lors de la Journée Nationale MH le 6 décembre.

Assemblée Générale de l'UHE

Le 6 avril dernier s'est tenue l'Assemblée Générale de l'Union.

Convalescence de Joël oblige, elle s'est tenue au domicile du secrétaire.

L'Union continue à œuvrer à l'amélioration du Site Internet pour vous offrir un maximum d'informations. N'hésitez pas à le consulter. Nous vous rappelons l'adresse : www.huntington.asso.fr

Etat-Civil

Nous nous associons à la peine des familles MOOG – HEINTZELMANN et GANGLOFF qui ont récemment perdu un être cher et nous adressons à leurs proches nos meilleures pensées.

Nous les remercions d'avoir transmis à notre association les dons recueillis lors des obsèques et les assurons d'en faire le meilleur usage.

L'ASSOCIATION HUNTINGTON ESPOIR GRAND EST

PRESENTE

LES RECREATIONS LATINES

ZUMBA - SALSA
FLAMENCO - DANCEHALL

Le samedi 21 septembre 2019
de 11h à 17h30
Gymnase de l'Ecole Elémentaire Leclerc
Rue de l'Ecole - 67450 MUNDOLSHEIM

BOISSONS ET RESTAURATION SUR PLACE

LES RECETTES SERONT REVERSEES A L'ASSOCIATION HUNTINGTON ESPOIR GRAND EST

En partenariat avec la commune de Mundolsheim

Toute l'équipe Huntington Espoir Grand Est

vous souhaite

un Bel Eté et de Bonnes Vacances

Nous remercions nos partenaires et Collectivités Territoriales qui nous soutiennent fidèlement et nous permettent de continuer à exister et à travailler pour vous, familles.

Coordonnées de notre Association :

Siège social : 39 rue de l'Eglise – 67660 BETSCHDORF - Tél 06.17.49.27.70
Secrétariat : **l'adresse postale** reste la même, soit : **5 rue de la Chaumière - 21240 TALANT**
Tél./Fax : 03.80.55.57.48
Par contre, pour **les visites ou rendez-vous** le bureau est transféré à
L'Espace MENETRIER - 6 rue Louis Jouvet - 21240 TALANT
Tél./Fax : 03.80.55.57.48

Coordonnées de notre équipe : Tous sont des bénévoles qui pour la plupart ont une personne malade à charge et exercent également une activité professionnelle.

Yvonne MOOG, Présidente	:	06.17.49.27.70	yvonne.moog@huntington.asso.fr
Joël CASTELLA, Trésorier	:	03.80.55.57.48	joel.castella@huntington.asso.fr
Nadia CEREZO, Secrétaire	:	03.80.55.57.48	nadia.cerezo@huntington.asso.fr
Sylvie CASTELLA, Responsable Régionale	:	03.80.55.57.48	sylvie.castella@huntington.asso.fr

La secrétaire salariée de votre Association, Sylvie CARBONEL, est à votre disposition **les lundis après-midi** de 14h00 à 17h00 **et les mardis et mercredis** de 9h00 à 12h00 et de 14h00 à 17h00 au 03.80.55.57.48
Mail : sylvie.carbonel@huntington.asso.fr

APPEL de COTISATION - Année 2019

Pour ceux qui ne l'auraient pas encore envoyée

A retourner au secrétariat de l'Association HEGE : 5 rue de la Chaumière - 21240 TALANT

Je vous adresse ci-joint un chèque libellé à l'ordre de l'Association HEGE représentant :

Cotisation 2019 ***Une association est reconnue selon le nombre de ses adhérents***

chaque cotisation est donc IMPORTANTE

☐ individuelle de **20** Euros
☐ familiale (couple + enfants mineurs) de **30** Euros
☐ et un don de Euros soit Euros

Nom : Adresse :

Mail : Téléphone Portable : Téléphone :

Merci de nous communiquer votre adresse mail

Date et signature :

Un reçu fiscal vous sera adressé pour le montant du chèque (cotisation et don). En donnant à notre association, vous bénéficiez d'une réduction d'impôts.Si vous donnez 100 €, vous pourrez en déduire 66 % de vos impôts, il ne vous en coûtera que 34 €.

- ***IMPORTANT – IMPORTANT – IMPORTANT – IMPORTANT – IMPORTANT – IMPORTANT*** -

Vous l'avez sans doute remarqué, le prix des timbres va encore augmenter de manière très (trop) sensible. Aussi, nous vous proposons de vous adresser courriers, convocations, bulletins de liaison par Mail.

Vous, vous saurez tout plus vite et nous, nous garderons nos finances pour agir pour les malades !

Donc, si cela vous convient, adressez-nous un mail pour nous faire connaître votre adresse mail ou renvoyez-nous le document ci-dessous.

✂----------

NOM : **PRENOM :**

MAIL :