



Barth France

www.barthfrance.com



Barth France

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



Rapport d'activité 2013

www.barthfrance.com

Le mot de la Présidente

La préparation de ce rapport est l'occasion de se retourner sur l'année écoulée pour Barth France, de faire le point sur une année encore riche en événements.

J'aimerais tellement prendre mon stylo et simplement pouvoir écrire : « Ils ont trouvé, nos enfants sont sauvés »...Mais ce n'est pas si simple, pas si rapide, pas si évident,la route est encore longue...

Il y a tout juste une heure, j'ai appris le décès de Cody, 27 ans...cette année, il y a eu également Dixon, 9 mois, Sebastian, 2 ans 1/2, Pierre, 9 ans, que nous n'oublions pas...il y a aussi Milosh, 4 ans, pour lequel une nouvelle transplantation cardiaque est prévue prochainement,

Mais il y a aussi des parcours qui donnent **l'espoir d'une vie normale**, des jeunes qui entrent dans la vie professionnelle, qui fondent une famille...

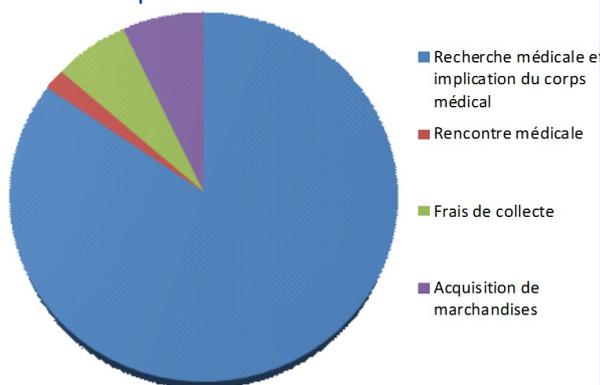
C'est pour cela que Barth France se bat au quotidien : pour que ces jeunes atteints du Syndrome de Barth soient « **comme les autres** ». Lors de nos premiers contacts avec la maladie, il y a 5 ans, nous avions l'impression que la recherche était floue, éparpillée...il y a 2 ans, les médecins expliquaient qu'ils avaient des idées, des pistes...aujourd'hui, ces pistes deviennent plus concrètes et même si un traitement n'est pas imaginable dans un futur proche, nous voulons croire que la recherche va se poursuivre, pour proposer à nos enfants, d'ici 5 ou 10 ans, des **traitements efficaces**, pour leur permettre d'avoir une vie normale...

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

Philippe, Florence et Raphaël Mannes

Barth France en 2013

Les dépenses de l'association :
85 % pour la recherche médicale



La communauté Barth dans le monde, en 2013, c'est, cette année encore, douze équipes médicales qui font avancer la recherche, des dizaines d'événements de par le monde, pour faire connaître le Syndrome et collecter des fonds, beaucoup de bénévoles qui donnent de leur temps et de leur énergie, mais c'est également un nombre incalculable de séjours à l'hôpital, des centaines d'heures d'inquiétude, des milliers de mails échangés, des tonnes d'encouragements.....

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

Barth France en 2013 c'est aussi :

- 91.924 euros collectés en 1 an
- 2 études médicales financées
- 700 donateurs,
- 30 sportifs ultra motivés
- 10 événements 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

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 et adapté.

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)
- 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

①

BILAN SIMPLIFIÉ

Exercice du 01/01/2013 Au 31/12/2013

Désignation de l'entreprise <u>BARTH FRANCE</u>						
Adresse de l'entreprise <u>13 Rue de la Terrasse - 92150 Suresnes</u>						
Numéro SIRET* <u>533 127 759</u>		Code APE <u> </u>				
Durée de l'exercice en nombre de mois* <u>12</u>		Durée de l'exercice précédent* <u>12</u>				
				Exercice N clos le 31/12/2013	Exercice N-1 clos le 31/12/2012	
ACTIF		Brut 1	Amortissements-Provisions 2	Net 3	Net 4	
ACTIF IMMOBILISE	Immobilisations incorporelles	Fonds commercial* 010	012			
		Autres* 014	016			
	Immobilisations corporelles* 028		030			
	Immobilisations financières* (1) 040		042			
	Total I (5) 044		048			
ACTIF CIRCULANT	STOCKS	Matières premières, approvisionnements, en cours de production* 050	052			
		Marchandises * 060	062			
	Avances et acomptes versés sur commandes 064		066			
	Créances (2)	Clients et comptes rattachés* 068	070			
		Autres* (3) 072	074			
	Valeurs mobilières de placement 080		082			
	Disponibilités 084		92 378,95	086	92 378,95	64 807,38
	Charges constatées d'avance* 092		094			
Total II 096		92 378,95	098	92 378,95	64 807,38	
Total général (I + II) 110		92 378,95	112	92 378,95	64 807,38	
PASSIF				Exercice N NET 1	Exercice N - 1 NET 2	
CAPITAUX PROPRES	Capital social ou individuel* 120					
	Écarts de réévaluation 124					
	Réserve légale 126					
	Réserves réglementées* (dont réserve spéciale des plus-values à long 129) 130					
	Autres réserves (dont réserve relative à l'achat d'oeuvres originales d'artistes vivants * 131) 132					
	Report à nouveau 134		64 807,38		57 981,63	
	Résultat de l'exercice 136		27 571,57		6 825,75	
	Provisions réglementées 140					
Total I 142		92 378,95		64 807,38		
Provisions pour risques et charges Total II 154						
DETTES (4)	Emprunts et dettes assimilées 156					
	Avances et acomptes reçus sur commandes en cours 164					
	Fournisseurs et comptes rattachés* 166					
	Autres dettes (dont comptes courants d'associés de l'exercice N :..... 169) 172					
Produits constatés d'avance 174						
Total III 176						
Total général (I + II + III) 180		92 378,95		64 807,38		
RENVIS	(1) Dont immobilisations financières à moins d'un an 193		(4) Dont dettes à plus d'un an 195			
	(2) Dont créances à plus d'un an 197		(5) Coût de revient des immobilisations acquises ou créées au cours de l'exercice* 182			
	(3) Dont comptes courants d'associés débiteurs 199		Prix de vente hors T.V.A. des immobilisations cédées au cours de l'exercice* 184			

Compte de résultat

②

COMPTE DE RÉSULTAT SIMPLIFIÉ (En liste) Exercice du 01/01/2013 Au 31/12/2013

Désignation de l'entreprise				BARTH FRANCE		Exercice N clos le		Exercice N-1 clos le		
A — RÉSULTAT COMPTABLE						31/12/2013		31/12/2012		
						1		2		
PRODUITS D'EXPLOITATION	Ventes de marchandises*	2 313,00	209	210	2 313,00	3 473,00				
	Production vendue	biens services*	dont export et livraison intracommunautaires	215	214					
				217	218					
					218					
	Production stockée*	(Variation du stock en produits intermédiaires, produits finis et en cours de production)		222						
	Production immobilisée*			224						
	Subventions d'exploitation reçues			226						
	Autres produits			230	81 114,00	67 685,08				
Total des produits d'exploitation hors T.V.A. (I)						232	83 427,00	71 158,08		
CHARGES D'EXPLOITATION	Achats de marchandises* (y compris droits de douane)			234	3 784,62	1 653,35				
	Variation de stock (marchandises)*			236						
	Achats de matières premières et autres approvisionnements* (y compris droits de douane)			238						
	Variation de stock (matières premières et approvisionnement)*			240						
	Autres charges externes* (dont crédit bail : mobilier : - immobiliers.....)			242	51 953,75	62 040,58				
	Impôts, taxes et versements assimilés (dont taxe professionnelle* 243)			244						
	Rémunérations du personnel*			250						
	Charges sociales (cf. renvoi 380)			252						
	Dotations aux amortissements*			254						
	Dotations aux provisions			256						
	Autres charges (Dont provisions fiscales pour implantations commerciales à l'étranger 259)			262	117,06					
	Total des charges d'exploitation (II)						264	55 855,43	63 693,93	
1 - RÉSULTAT D'EXPLOITATION (I - II)						270	27 571,57	7 464,15		
PRODUITS ET CHARGES DIVERS	Produits financiers (III)			280						
	Produits exceptionnels (IV)			290						
	Charges financières (V)			294		638,40				
	Charges exceptionnelles (VI)			300						
	Impôts sur les bénéfices* (VII)			306						
2 - BÉNÉFICE OU PERTE : Produits (I + III + IV) - Charges (II + V + VI + VII)						310	27 571,57	6 825,75		
B — RÉSULTAT FISCAL				Reporter le bénéfice comptable col. 1, le déficit col. 2		312	27 571,57	314	6 825,75	
Réintégrations	Rémunérations et avantages personnels non déductibles*			316						
	Amortissements excédentaires (art. 39-4 C.G.I.) et autres amortissements non déductibles			318						
	Provisions non déductibles*			322						
	Impôts et taxes non déductibles*			324						
	Divers* (dont intérêts excédentaires des cptes-cts d'associés 247) écarts de valeurs liquidatives sur OPCVM* 248)			330						
Deductions	Exonérations ou abattements sur le bénéfice et exonération des entreprises nouvelles, entreprises implantées en zones franches urbaines ou en zone franche corse*					342				
	Divers* (dont : Invest. dans les DOM-TOM 344) créance due au report en arrière du déficit* 346)					350				
RÉSULTAT FISCAL AVANT IMPUTATION DES DÉFICITS ANTÉRIEURS						Bénéfice col. 1	27 571,57	Déficit col. 2	352	6 825,75
Déficits	Déficit de l'exercice reporté en arrière : (Entreprises I.S.)			356						
	Déficits antérieurs reportables : (Entreprises I.S.) dont imputés sur le résultat					360				
	Amortissements réputés différés créés (col. 1) ou imputés (col. 2)			366		368				
RÉSULTAT FISCAL APRÈS IMPUTATION DES DÉFICITS						Bénéfice col. 1	27 571,57	Déficit col. 2	370	6 825,75
Primes et cotisations complémentaires facultatives	381		Exonérations ou abattements * entreprises nouvelles ou ZFU	382		n° du centre de gestion agréé :	388			
Montant de la T.V.A. collectée	374		Effectif moyen du personnel* :	376		Montant des prélèvements personnels de				
Montant de la T.V.A. déductible sur biens et services (sauf immobilisations) :	378		Cotisations personnelles de l'exploitant* :	380		399				

Les ressources de l'association

Les ressources de l'association au cours de l'exercice 2013 se montent à **83.427 €**, 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, ...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 2013, près de 16.000 euros ont été collectés lors de la participation de 24 triathlètes à l'Ironbask (dont 6 sur distance Ironman), 2.200 euros lors du

Triathlon de Belfort (le championnat du Monde 2013 !!), plus de 4.500 euros lors de la Course des Héros, mais aussi à l'occasion des 20 km de Bruxelles, de la Prom Classique à Nice, du Marathon de Paris, de l'Half Ironman de Barcelone, de l'Embrunman, de la Paris Versailles avec le soutien d'Alcoa ou du Marathon d'Amsterdam...



Half Ironman de Barcelone —mai 2013



Prom Classique—janvier 2013



Ironbask —septembre 2013



20 km de Bruxelles—octobre 2013



Course des Héros—juin 2013



Semi marathon de Paris — mars 2013



Embrunman—août 2013

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

Tournoi de Poker

Avec le soutien renouvelé du groupe **Partouche**, et de l'école de croupiers **Cerus**, Barth France a organisé la 2ème édition du Barth France Poker Tour, qui a réuni cette année une centaine de joueurs.

Plus de **10.000 euros** ont été collectés au cours de cette soirée.



3ème édition du Trophée de Golf Barth France

Pour la 3ème 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 Ping, Longchamp, Nuni, Mc 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 **3.460 euros**.



Pour la première fois en 2013, le cœur des **Gospel Colors** sont venus chanter dans l'église Saint Honoré d'Eylau, au profit de Barth France. Plus de 1.700 euros ont été collectés à cette occasion

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 **2.300 euros** à l'association en 2013.

Enfin, près de **30% 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—soutien à la recherche médicale

Les dépenses de l'association en 2013 se répartissent entre les postes suivants :

- Soutien à la recherche médicale (84%)
- Rencontre des médecins français et britanniques autour du Syndrome de Barth (2%)
- Acquisition de marchandises (6%)
- Frais de collecte (7%)

Soutien à la recherche médicale

Un programme de recherche pour améliorer le dépistage

En 2013, Barth France a financé un programme de recherche sélectionné par le comité médical de la Barth Syndrome Foundation, qui coordonne la recherche médicale sur le Syndrome de Barth. Parmi les douze programmes de recherche retenus par la Barth Syndrome Foundation, Barth France a choisi de financer un projet italien, conduit par le Dr Corcelli, visant à mettre au point une nouvelle méthode de dépistage du Syndrome de Barth, potentiellement plus rapide, moins invasive et moins coûteuse que les méthodes traditionnelles. 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.

Coût du programme de recherche : 27.271 euros

Soutien au Registre National des Neutropénies

Par ailleurs, et dans le prolongement de l'étude conduite en 2012 par le Dr Donadieu sur l'histoire naturelle de la maladie de Barth à partir de l'étude de la cohorte de patients français, Barth France a choisi de soutenir financièrement le Registre National des Neutropénies, qui recense les patients français atteints de neutropénie, et par conséquent, les patients atteints du Syndrome de Barth. Les objectifs généraux du registre sont les suivants :

- Détermination des facteurs de risque des transformations leucémiques chez les patients porteurs de neutropénies congénitales
- Surveillance de l'accès au diagnostic génétique et au diagnostic anténatal pour les maladies qui disposent d'un diagnostic génétique
- Surveillance de l'évolution du risque infectieux, de la prise en charge thérapeutique, des patients porteurs d'une neutropénie congénitales

Les objectifs du registre dans les domaines de la thérapeutique et de la recherche :

- Pharmacovigilance du G-CSF : Rapport bénéfice – risque et recherche des approches thérapeutiques optimales.
- Evaluation de l'efficacité et de la tolérance des transplantations de moelle osseuse dans les neutropénies congénitales
- Classification des neutropénies congénitales
- Détermination de corrélation entre le phénotype et le génotype des patients.
- Recherche de nouveaux gènes impliqués dans les bases moléculaires de ces pathologies
- Modélisation mathématique de la granulopoïèse
-

Montant de la contribution 2013 au Registre National des Neutropénies : 15.000 euros

Les dépenses de l'association— autres actions en 2013

[Finalisation de l'étude conduite en 2012 sur l'histoire naturelle de la maladie de Barth à partir de l'étude de la cohorte des patients français.](#)

L'étude conduite en 2012 et financée par Barth France à hauteur de 20.000 euros a permis d'identifier un grand nombre de cas de personnes atteintes de Syndrome de Barth, et de rapprocher leurs « histoires » médicales, pour une meilleure connaissance du Syndrome. Dans la mesure où une telle étude n'avait jamais été réalisée en France, il a été estimé par l'équipe médicale qu'il y avait un intérêt certain à publier les résultats de cette étude.

La finalisation du document et les travaux complémentaires liés à cette publication ont nécessité un investissement complémentaire de Barth France à hauteur de 4.000 euros.

La publication de l'article est intervenue le 8 mai 2013 dans *Orphanet Journal of Rare Diseases*

[Rencontre franco-britannique à l'Hôpital Necker autour du Syndrome de Barth](#)

En septembre 2013, une quinzaine de médecins, français et anglais, s'étaient réunis, sous l'impulsion du docteur Jean Donadieu et du professeur Bonnet ainsi que du Dr Stewart, à l'hôpital Necker, pour comparer leurs pratiques, tenter de rédiger des recommandations communes, coordonner leur approche du Syndrome de Barth et envisager une journée de consultations pluridisciplinaires pour les patients français atteints du Syndrome de Barth.



Pour permettre cette rencontre, Barth France a pris en charge les frais de transport et d'hébergement des médecins anglais venus pour l'occasion, pour un montant total de 1.075 euros.

[Acquisition de marchandise](#)

Barth France a acquis, en 2013 des tee-shirts de course à pied, en vue de la revente, pour un montant total de 3.784 euros. Ce montant est à rapprocher des 1.472 euros encaissés par l'association au titre de la vente de ces produits. Le stock des produits achetés en 2013 et non encore vendus sera vendu au cours de 2014.

[Frais administratifs](#)

Les frais administratifs se décomposent essentiellement en frais bancaires, pour 625 euros, ainsi qu'aux coûts liés à la plateforme de collecte Alvarum, pour 1.800 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.

En 2014, Barth France a choisi de financer une étude américaine sur les **difficultés alimentaires** (physiques et psychologiques) propres aux patients atteints du Syndrome de Barth.

Il s'agira, en effectuant des tests lors de la conférence en Floride, en juin 2014, d'étudier le sensibilité des patients à certains goûts ou saveurs, d'étudier leur comportement alimentaire, en vue d'élaborer des recommandations pour **l'amélioration et la normalisation des comportement alimentaires** chez les patients atteints du Syndrome de Barth.

Coût de l'étude : 18.750 US dollars

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, à l'occasion des **consultations médicales pluri-disciplinaires organisées par l'Hopital Necker** en septembre 2014 **un moment 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....

Du 22 au 29 juin 2014 s'est tenue en Floride la **7^{ème} conférence Scientifique, Médicale et Familiale sur le Syndrome de Barth**.

A cette occasion, sont réunis pendant une semaine **48 patients** atteints du Syndrome de Barth avec leurs famille et **autant de médecins** travaillant sur cette pathologie. C'est l'occasion pour les médecins de présenter, à leurs collègues mais aussi aux familles, l'état de la recherche et les récentes avancées médicales. C'est également l'occasion pour les familles et les jeunes de se rencontrer, d'échanger, de partager sur une maladie qui ne touche que 200 patients dans le monde.

L'hématologue français Jean Donadieu a pu assister à cette conférence et présenter à l'ensemble du corps médical présent l'étude qui a été conduite en 2012/2013 sur la cohorte des patients français.

Barth France a également participé à cette conférence ; une synthèse des six journées de conférence est disponible sur le blog de l'association.

Des évènements récurrents....de nombreuses bonnes raisons de parler du Syndrome de Barth :

- ◇ **Février :** **Omelette aux Truffes** : le 7 février, le **Rotary** et le **Inner Weels** d'Orange ont organisé un diner autour de la truffe, qui a rassemblé 450 personnes. Grâce à cette manifestation, **5.250 euros** ont été reversés à Barth France.
- ◇ **Mars :** **2^{ème} Concert Gospel** : pour la deuxième année consécutive, les **Gospel Colors**, sous la direction de Bruno Chanel, sont venus chanter dans l'Eglise Saint Honoré d'Eylau, au profit de Barth France. Cette soirée a permis de collecter **2.600 euros**.
- ◇ **Avril :** En plus du traditionnel **marathon de Paris**, trois coureurs de Barth France et une équipe d'**Alcoa** ont participé à **l'EcoTrail de Paris**, 80 km dans les forêts domaniales autour de Paris, avec arrivée en haut de la Tour Eiffel. Alcoa a versé à Barth France 2.000 euros.



- ◇ **Juin :** Le mois de Juin est traditionnellement chargé pour Barth France : entre la participation de 10 coureurs à **l'Ironman de Nice** (près de 10.000 euros de collectés), la **Course des Héros** (10 coureurs également, pour 4.805 euros de collectés), et pour la première année un **vide grenier** (1.500 euros de profit, en pièces de 1 euros...).



- ◇ **Août :** Le domaine de la Bretesche accueille pour la 4^{ème} année consécutive le **Trophée de Golf Barth France**. L'association compte sur les golfeurs pour venir nombreux et être généreux !
- ◇ **Septembre :** Comme au mois de juin, les bénévoles de Barth France se mobilisent pour vider leurs caves et celles de leurs amis et vendre les objets dénichés au profit de Barth France, lors de la **braderie** de Boulogne Billancourt, le 21 septembre.
- ◇ **Octobre :** Pour finir la saison sportive en beauté, Barth France participe au **Bike and Run de Paris**, 18 km à deux avec un seul vélo...l'objectif : faire parler du Syndrome de Barth et s'amuser !! Une vingtaine d'équipes sont déjà inscrites sous les couleurs de Barth...
- ◇ **Novembre :** Barth France compte organiser, pour la 3^{ème} année consécutive, un **Tournoi de Poker**.
- ◇ **Décembre :** Dès le mois de novembre, n'hésitez pas à commander vos **cartes de vœux 2015** !



Les partenaires de l'association

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



Logistics Event & Crew



Domaine de la
Bretosche



GUERANDE PAYS BLANC
ORANGE



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).

Ainsi, un don de **150 euros** à l'association Barth France revient à **50 euros**.

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,



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/>