



Barth France

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



Barth France

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



# Rapport d'activité 2014

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

## Le mot de la Présidente

Il y a presque 5 ans, lorsque l'idée de créer Barth France a germé dans notre esprit, alors que nous assistions à la 10<sup>ème</sup> Conférence de la Barth Syndrome Foundation en Floride, nous n'avions aucune idée de l'**aventure** qui nous attendait, de la réalité de la maladie non plus... Nous étions pleins d'**espoir**, pour tout ce que nous pourrions réaliser avec cette nouvelle association, pour notre petit bonhomme, pour tous les enfants qui se battent au quotidien avec la maladie.

Aujourd'hui, nous sommes peut-être un peu moins idéalistes qu'il y a cinq ans : NON, personne, dans le milieu associatif n'attend une énième association pour une maladie rare ; NON, les médecins ne trouveront pas un remède au Syndrome de Barth avant que Raph ne rentre en CP ; NON, il n'est pas tolérable que des jeunes meurent encore du Syndrome de Barth en 2015...

Un peu moins idéalistes, c'est vrai, mais plus conscients des réalités, plus **efficaces** aussi, et toujours aussi **motivés** : **OUI**, Barth France parvient, tous les ans, à **collecter près de 100.000 euros** pour financer la recherche médicale ; **OUI**, Raphaël peut avoir la vie presque normale d'un petit garçon de bientôt 7 ans et **OUI**, la recherche avance... à la vitesse de la recherche médicale, certes, mais les lignes bougent, des idées émergent, des chercheurs travaillent...

Alors, **OUI** on **garde l'espoir**, on se bat, tous les jours, pour qu'un jour, le plus proche possible, nous puissions vous envoyer un courrier disant «Ça y est ! Ça fonctionne ! Les médecins ont trouvé comment faire disparaître les effets du Syndrome de Barth ! »...et pour cela, nous avons besoin de votre soutien, de votre aide, de votre générosité, de votre engagement !

**Merci pour ces années à nos côtés !! Merci pour votre soutien !**

Philippe, Florence et Raphaël Mannes

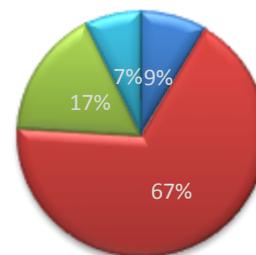
## Barth France en 2014

Barth France en 2014 c'est :

- 90.583 euros collectés en un an
- 1 étude médicale financée
- 1 publication médicale spécialisée
- 1 conférence médicale
- 1215 donateurs
- 135 sportifs ultra motivés sur 15 courses
- 6 évènements clés

### Les dépenses de l'association en 2014

- Achats Produits
- Recherche médicale
- Conférence
- Frais bancaires et de collecte



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,
- 11 familles francophones en contact avec Barth France.

THERE IS ALWAYS HOPE...

Let me say that one more time... THERE IS ALWAYS HOPE.

As long as he's breathing and your breathing there is hope. I understand that your situation is a difficult one and I'm not trying to minimize your fears and concerns, because they're valid and real, but it is at times like these that you can afford the least to lose hope. ~ Will McCurdy 1-Aug-2013

Le 25 octobre 2014, Will Mc Curdy est décédé à l'âge de 28 ans. Il s'est battu toute sa vie contre le Syndrome de Barth, et pour que ses cadets puissent garder l'espoir.



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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

- 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 cessions médicales organisées par la Barth Syndrome Trust (affiliation britannique de la Barth Syndrome Foundation) à Bristol
- Favoriser l'échange entre les familles francophones, en organisant des rencontres, des conférences téléphoniques, ou en mettant simplement les familles en contact



# Compte de résultat

②

## COMPTE DE RÉSULTAT SIMPLIFIÉ (En liste)

Exercice du 01/01/2014 Au 31/12/2014

Désignation de l'entreprise		BARTH FRANCE		Exercice N clos le		Exercice N-1 clos le		
				31/12/2014		31/12/2013		
				1		2		
<b>A — RÉSULTAT COMPTABLE</b>								
PRODUITS D'EXPLOITATION	Ventes de marchandises*	194,00	209	210	194,00		2 313,00	
	Production vendue	biens	dont export et livraison intracommunautaires	214				
				215				
				217				
	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	90 389,21	81 114,00	
Total des produits d'exploitation hors T.V.A. (I)				232	90 583,21		83 427,00	
CHARGES D'EXPLOITATION	Achats de marchandises* (y compris droits de douane)			234	2 420,06		3 784,62	
	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	26 004,22		51 953,75	
	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	117,46		117,06	
	Total des charges d'exploitation (II)				264	28 541,74		55 855,43
1 - RÉSULTAT D'EXPLOITATION (I - II)				270	62 041,47		27 571,57	
PRODUITS ET CHARGES DIVERS	Produits financiers (III)			280				
	Produits exceptionnels (IV)			290				
	Charges financières (V)			294				
	Charges exceptionnelles (VI)			300				
	Impôts sur les bénéfices* (VII)			306				
2 - BÉNÉFICE OU PERTE : Produits (I + III + IV) - Charges (II + V + VI + VII)				310	62 041,47		27 571,57	
<b>B — RÉSULTAT FISCAL</b>		Reporter le bénéfice comptable col. 1, le déficit col. 2		312	62 041,47	314		
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				
Dédutions	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				352	62 041,47	354		
Déficits	Déficit de l'exercice reporté en arrière : (Entreprises I.S.)			356				
	Déficits antérieurs reportables : (Entreprises I.S.)					360		
	Amortissements réputés différés créés (col. 1) ou imputés (col. 2)			366		368		
RÉSULTAT FISCAL APRÈS IMPUTATION DES DÉFICITS				370	62 041,47	372		
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 2014 se montent à **90 583 €**, 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 possible, qu'il s'agisse de semi-marathons, marathons, triathlons, ... Etre visible lors de ces épreuves est une manière efficace de faire connaître la maladie.



Ironman de Nice—juin 2014



Bike & Run de Paris—octobre 2014  
Avec l'Equipe de Lucky Staff

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 2014, un peu plus de **15.000 euros** ont été collectés à l'occasion de la participation de nombreux coureurs à des courses très diverses sous les couleurs de Barth France : le Semi marathon de Paris, l'Écotrail de Paris, le marathon de Paris, le triathlon de Noirmoutiers, la course des héros, l'Ironman de Nice, le Half Ironman d'Aix en Provence, le Semi marathon de Bruxelles, le mini marathon de Bruxelles, l'Ironbask, la SaintELyon, le Lyon Urban Train. Un grand **bravo** tout particulier aux équipes d'**Arsene Taxand** qui ont participé aux 20 km de Paris sous les couleurs de Barth France, et aux



Semi—Marathon de Paris—mars 2014



Half Ironman Aix I

équipes de **Lucky Staff** qui ont porté les couleurs de l'association au Bike&Run de Paris.

Lors de leur participation à ces courses, les sportifs ont été soutenus dans leur effort par leurs proches, qui ont fait des dons à l'association...

Un grand **MERCI** à tous les coureurs qui ont porté haut et fort les couleurs de Barth France, avec une pensée toute particulière à ceux qui, en plus, nous ont aidés à collecter en 2014, et tout particulièrement François, Stéphane, Olivier, Nicolas, Julien, Didier, Isabelle, Alexandre, Martine, Christelle, Louisa, Marc, Pierre, Xavier, Yohan, Yannick, Alain, Didier, Cédric, Matthieu, Frédéric, Charline, Stéphane, Alvina, Caroline... C'est grâce à eux, à leur motivation, à leurs efforts que la recherche peut avancer !



Marathon de Paris—avril 2014



20 km de Paris—octobre 2014  
Avec l'Equipe de Arsene Taxand



Semi—Marathon de Bruxelles —octobre 2014



Course des Héros—juin 2014

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

### 3<sup>ème</sup> Tournoi de Poker

Avec le soutien renouvelé du groupe **Partouche**, Barth France a organisé la 3<sup>ème</sup> édition du Barth France Poker Tour, qui a réunit cette année une centaine de joueurs.



Plus de **15 000 euros** ont été collectés au cours de cette soirée.

### 4<sup>ème</sup> édition du Trophée de Golf Barth France

Pour la 4<sup>ème</sup> année consécutive, le **Domaine de La Bretesche** a accueilli le Trophée de Golf Barth France, qui a regroupé cette année près de 90 joueurs.

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 **4.900 euros**.



Le cœur des **Gospel Colors** est revenu chanter dans l'église Saint Honoré d'Eylau, au profit de Barth France.

Plus de 1.300 euros ont été collectés à cette occasion.

### Vide Grenier

En juin et en septembre, les bénévoles de Barth France se sont mobilisés pour vider leurs caves et celles de leurs amis et vendre les objets dénichés au profit de Barth France, lors des **braderies** de Boulogne Billancourt et de Saint Cloud, pour un bénéfice total de 2 150 euros, en pièces de 1 euro...



### Omelette aux Truffes

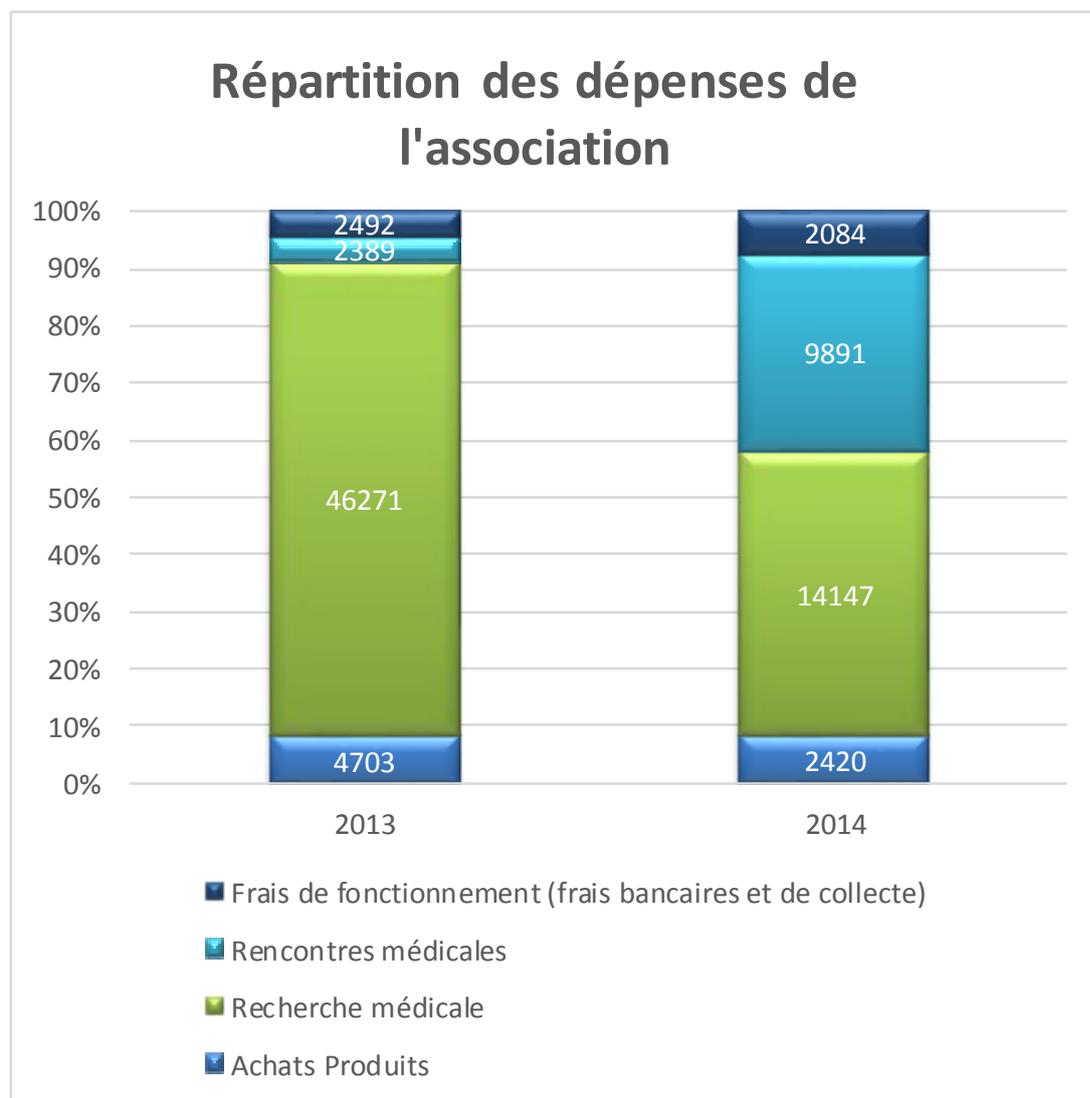
Le **Rotary** et le **Inner Weels** d'Orange ont organisé un dîner autour de la truffe, qui a rassemblé 450 personnes. Grâce à cette manifestation, **5.250 euros** ont été reversés à Barth France...et cela nous a donné des idées pour 2015...Nous devons un **MERCI** tout spécial à Mr et Mme Giornal.



### La boutique Barth France

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,...

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



### Soutien à la recherche médicale

#### Un programme de recherche sur les difficultés alimentaires

*Stacey Reynolds, PhD, OTR/L, Associate Professor, Virginia Commonwealth University, Richmond, VI*

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'agit, en effectuant des tests lors de la conférence en Floride, en juin 2014, d'étudier la 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 (14.147 euros)**

### Les dépenses de l'association— autres actions en 2014

#### 7<sup>ème</sup> conférence Scientifique, Médicale et Familiale sur le Syndrome de Barth

A l'occasion de la conférence organisée en Floride, Barth France a pris en charge, pour 5.100 euros, une partie des frais de logistique liés à l'organisation des conférences médicales (location des salles, du matériel...). Comme en 2012, Barth France a souhaité qu'un **docteur français, Jean Donadiou**, coordinateur du Registre National des Neutropénies et particulièrement impliqué dans les recherches sur le Syndrome de Barth, puisse **assister à cette conférence**, et a, à ce titre, pris en charge ses frais de transport et d'hébergement.

#### Trois grand types d'activités structurent cette semaine de conférence:



L'ensemble des personnes présentes à la conférence ont reproduit le logo Barth

**les "clinics"**, qui prennent la forme d'examen médicaux, et qui permettent aux médecins, mais surtout aux chercheurs, de collecter les données dont ils ont besoin pour leur permettre d'avancer dans leurs recherches, et de les étayer. Cette conférence est le seul moment où, tous les deux ans, 50 personnes atteintes par le Syndrome de Barth sont réunies dans un même endroit.

**les présentations médicales**, durant lesquelles des médecins spécialisés, des chercheurs, viennent partager avec les familles les avancées sur le Syndrome de Barth.

**les moments dédiés aux relations sociales** : Lors de cette semaine, sont réunies l'ensemble des personnes concernées par la maladie : les familles, les médecins, les chercheurs, les bénévoles.



Traditionnelle photo de groupe des enfants...c'est pour eux que nous nous battons au quotidien !



L'équipe des médecins et chercheurs présents à la conférence

#### Merchandising

Barth France a acquis en 2014 des sweats-shirts, en vue de la revente, pour un montant total de 2.420 euros. Le stock des produits achetés en 2014 et non encore vendus sera vendu au cours de 2015.

#### Frais administratifs

Les frais administratifs se décomposent essentiellement en frais bancaires, pour 796 euros, ainsi qu'en coûts liés à la plateforme de collecte Alvarum, pour 1.280 euros. Cette somme représente 8% des dons collectés via cette plateforme. Les frais de fonctionnement (assurance, site internet, ...) s'élèvent à 594 euros.

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.

## Le début d'année 2015 de Barth France

En 2015, Barth France a choisi de financer une étude américaine sur la possible **correction du dysfonctionnement mitochondrial** du syndrome de Barth (*Christina Pacak, PhD, Assistant Professor, University of Florida, Gainesville, FL*).

Le syndrome de Barth (BTHS) est une maladie mitochondriale rare due à des mutations du gène TAZ qui code la tafazzine. Cette étude vise à répondre aux interrogations de base concernant le **rôle de la tafazzine** et les conséquences de son expression sur un certain nombre de cellules et de tissus déficients. Elle a aussi pour but de compiler les données précliniques qui justifieront la poursuite de cette approche dans le cadre d'autres **études cliniques** à venir.

Coût de l'étude : 100.000 US dollars sur 3 années, pris en charge pour moitié par Barth France.

### 1<sup>ères</sup> rencontres médicales autour du syndrome de Barth

Le 12 janvier dernier a eu lieu à l'**hôpital Necker** la **première journée pluridisciplinaire** française autour du syndrome de Barth.

Neuf familles (de France, Suisse et Belgique) ont été réunies autour de spécialistes (hématologie, cardiologie, génétique, métabolisme, nutrition) pour une consultation-bilan individuelle avec chacun des médecins. Une discussion a suivi ces consultations pour permettre aux familles d'échanger avec les médecins sur les différents aspects de la maladie.



Ce fut aussi l'occasion pour les familles d'échanger entre elles sur leur expérience et la vie au quotidien, lors d'une soirée conviviale sur les Bateaux-Mouches parisiens. Ainsi, Ethan, Mattéo et Matéo, Benoit, Raphaël, Jules, Axel, Brian et Florian ont pu passer un peu de temps ensemble.

**Merci** à toutes les familles d'avoir fait le déplacement, aux équipes de Necker et Trousseau pour leur accueil et leur disponibilité, et à la **Fondation Total** pour le financement de ces deux journées.



## Le début d'année 2015 de Barth France

Le 6 mars dernier, 140 personnes ont dégusté des truffes pour une bonne cause !

Organisé pour Barth France sur l'exemple du Rotary d'Orange, qui avait reversé une partie des bénéfices d'une soirée similaire en 2014, le dîner autour de la Truffe Barth France a eu lieu le 6 mars 2015, et a réuni 140 personnes autour d'un menu alléchant : Terrine truffée, omelette aux truffes, brie aux truffes, accompagnés d'un Chateaufort du Pape

Parce que les truffes et le vin ont été très généreusement offerts,

parce que les aspects gastronomiques ont été gérés gracieusement, et d'une main de maître

par Hervé et Stéphanie, parce que les desserts et le pain ont été offerts également, recette a rimé ce soir là avec bénéfice pour Barth France. Grâce à la générosité de nos donateurs, la vente aux enchères a également été un véritable succès.

Plus de 17.000 euros ont pu être collectés à l'occasion de cette soirée.



Hervé et son équipe en cuisine



Le Professeur Damien Bonnet parle du Syndrome de Barth

**MERCI** à Monsieur et Madame Donnat, Monsieur et Madame Perrin, Monsieur et Madame Giornal, à Hervé et Stéphanie, à Yannick pour leur générosité !

## De belles courses



Philippe et ses supporters à l'arrivée du Half Ironman de Deauville

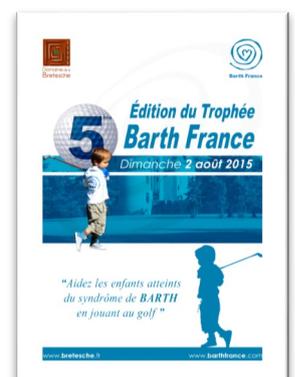


Nadège et Stéphanie à l'arrivée de leur tout premier Triathlon, à Deauville



32 coureurs ont participé aux 10 km de l'Hexagone sous les couleurs de Barth France

## Des évènements devenus traditionnels...



## 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 !!!



## 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 : \_\_\_\_\_

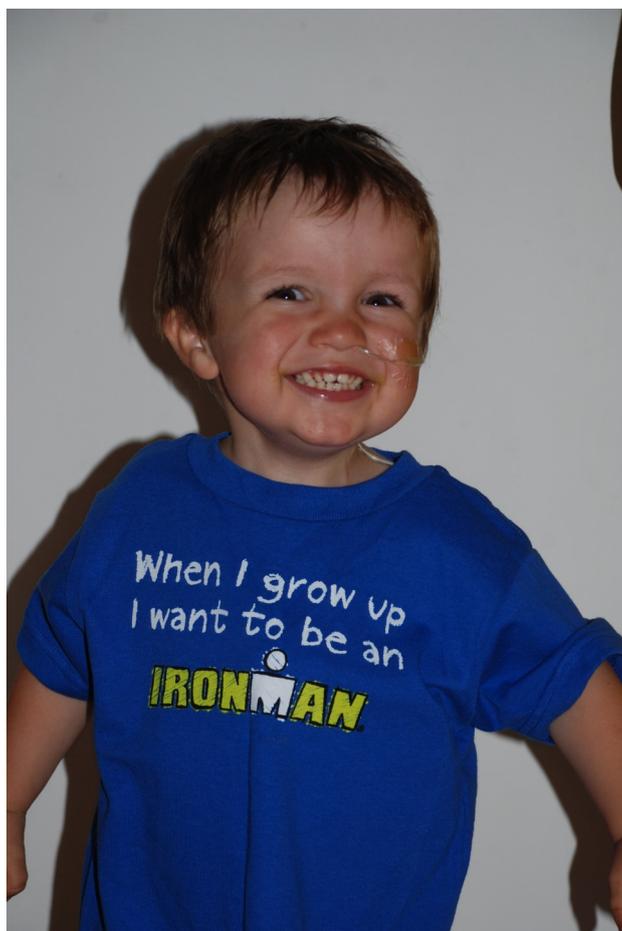
Ville : \_\_\_\_\_ Code postal : \_\_\_\_\_

Bénéficiaire : Association Barth France—13 rue de la Terrasse—92150 Suresnes  
06.15.58.02.32

Numéro national d'émetteur : 601-347

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

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



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/>

Facebook : BarthFrance—Ironman4Barth