



Barth France

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

*“Eduquer, trouver de meilleurs  
traitements, trouver un remède,  
... pour sauver des vies”*



# Rapport d'activité 2011

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

Il y a 3 ans, le nom même de Syndrome de Barth nous était inconnu,  
Il y a 2 ans, l'idée même d'une association française dédiée au Syndrome de Barth était bien loin de nous,  
Il y a 1 an, nous ne savions pas où cette aventure, celle de créer une association dédiée à la maladie dont souffre notre petit garçon, allait nous mener...

Et si, aujourd'hui, nous n'avons aucune idée de ce que cette association sera dans 1, 2, 5 ou 10 ans, nous avons le sentiment que l'aventure vaut le coup d'être vécue, que les efforts faits ne le sont pas en vains...et nous espérons qu'un jour nous pourrons vous annoncer que la recherche, que vous avez soutenue, permet aux enfants atteints du Syndrome de Barth, de vivre pleinement leur vie, et d'envisager sereinement leur avenir.

C'est ainsi que nous sommes très heureux de vous présenter les résultats de cette première année d'existence....

Si l'aventure humaine est, pour nous, totalement positive, elle l'est aussi sur un plan financier : plus de 65.000 euros de collectés au cours de ces 15 premiers mois, grâce à la générosité de nos donateurs, par la vente de Tee-Shirts, la participation des membres de l'association à diverses manifestations sportives (en particulier à l'Ironman de Nice), le soutien précieux de quelques entreprises, l'organisation d'un trophée de golf, l'aide du Rotary et du Lions Club, mais aussi grâce à des jeunes mariés ou de jeunes parents, qui ont souhaité partager avec Barth France leurs cadeaux de mariage ou de naissance.

Les fonds collectés au cours de cet exercice 2011 vont permettre à l'association Barth France de financer deux projets de recherche dédiés au Syndrome de Barth :

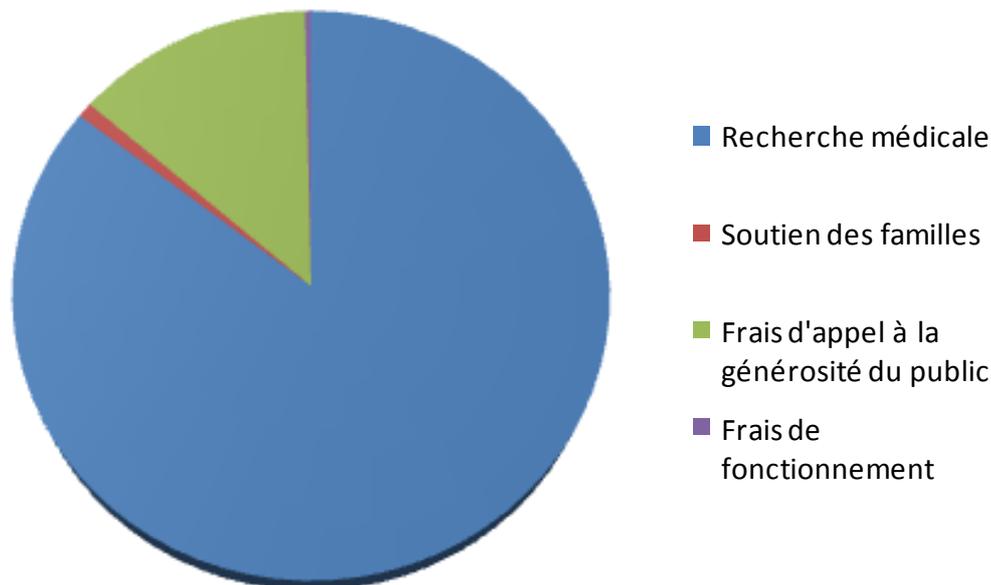
- un programme est français, piloté par des médecins impliqués dans le traitement et le suivi du Syndrome de Barth, conduit par un docteur préparant une thèse, et avec le concours du Registre National des Neutropénies. L'objectif de cette étude est d'améliorer le recensement des enfants atteints du Syndrome de Barth en France, et de faire une étude systématique des différentes manifestations de la maladie selon les patients, pour déterminer les points communs à l'ensemble des patients, et permettre une meilleure compréhension de la maladie.
- le second programme est américain, et aborde le sujet très pointu de l'impact du déficit en cardiolipine sur le cycle de Krebs. Il s'agit pour le Dr. Greenberg, qui a déjà conduit plusieurs études sur le Syndrome de Barth, de déterminer de quelle manière le cycle de Krebs des patients atteints par le Syndrome de Barth pourrait être corrigé, pour en améliorer le fonctionnement.

Faire connaître toujours davantage le Syndrome de Barth et collecter des fonds pour financer de nouveaux programmes de recherche restent les objectifs de l'association pour 2012. Par ailleurs, sur les trois objectifs que l'association s'était fixée — faire connaître la maladie — collecter des fonds pour financer la recherche — soutenir les familles touchées — il en est un qu'il ne nous a pas encore été donné de développer : apporter un soutien aux familles touchées. Certes, l'association a co-financé la participation d'une famille à une conférence médicale à Bristol, nous sommes en contact régulier avec les parents francophones qui souhaitent échanger sur la maladie, nous essayons de mettre sur le site internet le plus d'information en français possible, mais nous souhaiterions également pouvoir organiser, à l'automne 2012, une rencontre des familles francophones, à Paris. Cette rencontre « familiale » pourrait être une première étape vers une rencontre « médicale », dans un centre de référence, au cours duquel chaque enfant pourrait bénéficier d'une consultation avec les différents médecins impliqués dans la pathologie (cardiologue, hématologue, nutritionniste, métaboliste, généticien, ....) connaissant le Syndrome de Barth.

Beaucoup de projets, donc, pour cette année 2012....

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

L'utilisation des fonds collectés : 85 % pour la recherche médicale



Barth France en 2011 c'est aussi :

- 65.000 euros collectés en 1 an
- 350 membres, et autant de donateurs,
- 15 sportifs ultra motivés
- Plus de 2.200 km parcourus avec le maillot de Barth...sur une dizaine d'épreuves....

Les personnes affectées par le Syndrome de Barth, en quelques chiffres :

- Moins de 200 malades recensés dans le monde
- 18 malades connus en France, dont 13 en vie (1 seul en 2009),
- 8 familles francophones en contact avec Barth France

*La communauté Barth dans le monde, en 2011, c'est aussi deux transplantations cardiaques, six familles qui rejoignent la Barth Syndrome Foundation, un petit bonhomme, Oscar, qui sera parti trop tôt, un nombre incalculable de séjour à l'hôpital, des centaines d'heures d'inquiétude, des milliers de mails échangés, des tonnes d'encouragement....*

*et beaucoup de bonheur de voir ces enfants, nos enfants, avancer sur le chemin de la vie !!!*

## Barth France en quelques mots

L'association Barth France est une association créée par Florence et Philippe Mannes, parents de Raphaël, né le 9 décembre 2008, atteint d'une maladie génétique grave : [le Syndrome de Barth](#).

Moins d'une quinzaine de cas est aujourd'hui recensée en France car la maladie est très peu connue y compris par le monde médical et est donc sous diagnostiquée. Raphaël Mannes a eu la chance d'être détecté grâce au professionnalisme de quelques médecins et surtout après 3 passages successifs à l'hôpital Necker pour des fièvres inexplicables...

L'association Barth France est à ce titre l'antenne française de l'association américaine « The Barth Syndrome Foundation », qui existe depuis 10 ans, une communauté de plus de 150 familles, de médecins, de scientifiques, de donateurs et de volontaires répartis dans le monde entier.

Ces associations ont pour but de faire le maximum pour sauver des vies, via l'information et la sensibilisation des familles et des médecins, la recherche médicale et la recherche d'un remède au Syndrome de Barth, une maladie génétique grave et encore incurable.

### Notre mission :

- Faire connaître la maladie,
- Favoriser la recherche via le financement de programmes de recherche internationaux,
- Soutenir les familles touchées par la maladie (en développant la communication autour de l'éducation et des soins et en réunissant en un seul lieu l'ensemble des informations disponibles en français).

En travaillant ensemble, nous souhaitons améliorer la vie des enfants et de leurs familles. Une thérapie sera un jour disponible. Nous espérons que vous nous aiderez pour que ce jour soit le plus proche possible.



### Sommaire

Le syndrome de Barth.....	p5
Objectifs et actions de l'association .....	p6
Utilisation des fonds collectés .....	p8
Compte d'emplois — ressources.....	p10
Bilan et compte de résultat .....	p12
Les partenaires.....	p18
Soutenir Barth France .....	p19

## 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.

### 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 (moins de 20 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](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.

Si, n'ayant pas encore clos son premier exercice, l'association n'a pas été en mesure de financer de projet de recherche, Barth France est très fier de pouvoir financer, en 2012, grâce aux fonds collectés en 2011, deux programmes de recherche, l'un français, l'autre américain.

### PROJET FRANÇAIS :

#### Histoire naturelle de la maladie de Barth

#### à partir de l'étude de la cohorte des patients français

Ce premier projet fait suite à une rencontre avec le Docteur Jean DONADIEU, hématologue à l'hôpital Trousseau de Paris, et responsable du registre national des neutropénie, qui recense fin 2011, 14 cas Barth.

- Objectif principal : reconstituer la cohorte des patients français
- Objectifs secondaires
  - Mise en place d'une étude biologique,
  - Corrélation génotype— phénotype,
  - Recommandations thérapeutiques.

L'étude est menée par Charlotte Rigaud, interne en 3ème année de pédiatrie au CHU de Limoges, et qui se destine à l'hématologie pédiatrique.

Le comité de pilotage est composé du professeur Damien BONNET, cardiologue à l'hôpital Necker, le professeur Pascale DE LONLAY, métaboliste à l'hôpital Necker, le docteur Jean DONADIEU, hématologue à l'hôpital Trousseau, le docteur Chris OTTOLENGHI, biochimiste à l'hôpital Necker, le docteur Anne-Sophie LEBRE, généticienne, ainsi que de Barth France.

Barth France met beaucoup d'espoirs dans cette étude, qui devrait pouvoir améliorer le recensement des personnes atteintes par le Syndrome de Barth en France. La constitution d'une cohorte représentative, avec des données médicales précises pourrait permettre d'améliorer la compréhension des différents mécanismes de la maladie.

**Coût de l'étude : 20.000 euros**

### PROJET AMÉRICAIN :

#### **Impacts de la carence en cardiolipine dans le dysfonctionnement du cycle de Krebs**

Cette étude, qui fait partie de la dizaine de programmes de recherche sélectionnés par le comité scientifique de la Barth Syndrome Foundation, et conduite par le Professeur Miriam Greenberg, PhD à l'Université de Detroit, part de l'hypothèse, mise en avant par le Dr. Kelley, que le cycle de Krebs (série de réactions biochimiques dont la finalité est de produire des intermédiaires énergétiques) connaît, chez les patients atteints du Syndrome de Barth, un certain nombre de dysfonctionnement. Dans cette étude, le Pr. Greenberg va étudier le cycle de Krebs de levures génétiquement modifiées pour avoir un défaut en cardiolipine. Par cette étude, le Dr. Greenberg espère, en isolant les anomalies du cycle de Krebs chez les patients atteints du Syndrome de Barth, avoir une meilleure compréhension de l'efficacité des compléments alimentaires (arginine) dans le traitement du Syndrome de Barth.

C'est le 7<sup>ème</sup> programme de recherche du Dr. Greenberg sur le Syndrome de Barth ; le Dr. Greenberg connaît très précisément les mécanismes propres à cette maladie et a en particulier publié, en mars 2012, un article sur l'étude conduite en 2011 « Functions of cardiolipines as modifiers of the Barth Syndrome phenotype ».

**Coût de l'étude : 40.000 US dollars (30.000 euros)**

Nous espérons que ces deux études permettront de mieux comprendre les influences externes (alimentation, mode de vie, médicaments, compléments, acides aminés, ...) peuvent avoir sur l'état de santé des patients atteints par le Syndrome de Barth

## Compte Emplois — Ressources

EMPLOIS	Emplois de 2011 = compte de résultat	Affectation par emplois des ressources collectées auprès du public utilisées sur 2011
1. MISSIONS SOCIALES		
1.1 - Réalisées en France		
1.1.a - Actions réalisées directement	414,00 €	414,00 €
1.1.b - Versements à d'autres organismes agissant en France		
1.2. - Réalisées à l'étranger		
1.2.a - Actions réalisées directement		
1.2.b - Versements à un organisme central ou d'autres organismes		
2. FRAIS DE RECHERCHE DE FONDS		
2.1. - Frais d'appel à la générosité du public	1 033,70 €	1 033,70 €
2.2. - Frais de recherche d'autres fonds privés	6 101,56 €	6 101,56 €
2.3. - Charges liées la recherche de subventions et autres concours publics		
3. FRAIS DE FONCTIONNEMENT	235,02 €	235,02 €
I - TOTAL DES EMPLOIS DE L'EXERCICE INSCRITS AU COMPTE DE RESULTAT	7 784,28 €	7 784,28 €
II - DOTATIONS AUX PROVISIONS	- €	- €
III - ENGAGEMENTS A REALISER SUR RESSOURCES AFFECTEES	- €	- €
IV - EXCEDENT DE RESSOURCES DE L'EXERCICE	57 981,63 €	57 981,63 €
V - TOTAL GENERAL	65 765,91 €	65 765,91 €
V - Part des acquisitions d'immobilisations brutes de l'exercices financées par les ressources collectées auprès du public		- €
VI - Neutralisation des dotations aux amortissements des immobilisations financées à compter de la première application du règlement par les ressources collectées auprès du public		
VII - Total des emplois financés par les ressources collectées auprès du public	65 765,91 €	65 765,91 €

RESSOURCES	Ressources collectées en 2001 = compte de résultat	Suivi des ressources collectées auprès du public et utilisées sur 2011
Report des ressources collectées auprès du public non affectées et non utilisées en début d'exercice	0,00 €	0,00 €
<b>1. RESSOURCES COLLECTEES AUPRES DU PUBLIC</b>		
1.1 - Dons et legs collectés		
. Dons manuels non affectés	49 317,66 €	49 317,66 €
. Dons manuels affectés		
. Legs et autres libéralités non affectées		
. Legs et autres libéralités affectées		
1.2 - Autres produits liés à l'appel à la générosité du public		
<b>2. AUTRES FONDS PRIVES</b>	11 010,25 €	11 010,25 €
<b>3. SUBVENTIONS ET AUTRES CONCOURS PUBLICS</b>		
<b>4. AUTRES PRODUITS</b>	5 438,00 €	5 438,00 €
<b>I - TOTAL DES RESSOURCES DE L'EXERCICE INSCRITS AU COMPTE DE RESULTAT</b>	65 765,91 €	65 765,91 €
<b>II - REPRISES AUX PROVISIONS</b>	0,00 €	0,00 €
<b>III - REPORT DES RESSOURCES AFFECTEES NON UTILISEES DES EXERCICES ANTERIEURS</b>	0,00 €	0,00 €
<b>IV - VARIATION DES FONDS PROPRES DEDIES COLLECTES AUPRES DU</b>		
<b>V - INSUFFISANCE DE RESSOURCES DE L'EXERCICE</b>		
<b>VI - TOTAL GENERAL</b>	65 765,91 €	65 765,91 €
<b>VI - Total des emplois financés par les ressources collectées auprès du public</b>	65 765,91 €	65 765,91 €
<b>SOLDE DES RESSOURCES COLLECTEES AUPRES DU PUBLIC NON AFFECTEES ET NON UTILISEES EN FIN D'EXERCICE</b>	57 981,63 €	57 981,63 €

1er exercice ouvert le 01/10/2010, clos le 31/12/2011

(en euros)

ACTIF	Montant brut	Amortissements ou dépréciations	Montant net au 31/12/11	Montant net au 31/12/10	PASSIF	Montant net au 31/12/11	Montant net au 31/12/10
<b>Capital souscrit non appelé</b>							
<b>ACTIF IMMOBILISE</b>					<b>FONDS PROPRES</b>		
Immobilisations incorporelles					Fonds associatifs sans droit de reprise		
Frais d'établissement					Ecart de réévaluation		
Frais de recherche et de développement					Réserves		
Concessions, brevets et valeurs similaires					Réserves légales		
Fonds commercial (1)					Réserves plus values à long terme		
Autres immobilisations incorporelles					Réserves réglementées		
Avances et acomptes					Autres réserves		
<b>Immobilisations corporelles</b>					<b>Report à nouveau</b>		
Terrains					Résultat de l'exercice	57 981,63	
Constructions					Subventions d'investissement		
Inst. techniques, mat. et out. industriel					Provisions réglementées		
Autres immobilisations corporelles					<b>TOTAL (I)</b>	57 981,63	
Immobilisations corporelles en cours					<b>PROVISIONS POUR RISQUES ET CHARGES</b>		
Avances et acomptes					Provisions pour risques		
<b>Immobilisations financières (2)</b>					Provisions pour charges		
Participation					<b>TOTAL (II)</b>		
Créances liées à des participations					<b>PROVISIONS ET FONDS DEBIES</b>		
Autres titres immobilisés					Emprunts obligataires et convertibles		
Prêts					Autres emprunts obligataires		
Autres					Emprunts & dettes/établissements de crédit (2)		
<b>TOTAL (I)</b>					Emprunts et dettes financières divers		
<b>ACTIF CIRCULANT</b>					<b>Avances et acomptes reçus sur commandes</b>		
<b>Stocks et en-cours</b>					<b>Dettes d'exploitation</b>		
Matières premières et autres approvisionnmts					Dettes fournisseurs & comptes rattachés		
En-cours de production biens et services					Dettes fiscales et sociales		
Produits finis et intermédiaires					Autres dettes d'exploitation		
Marchandises					<b>Dettes diverses</b>		
<b>Avances et acomptes versés sur commandes</b>					Dettes sur immobilisations et comptes rattachés		
<b>Créances d'exploitation (3)</b>					Dettes fiscales (impôt sur les bénéfices)		
Créances clients et comptes rattachés					Autres dettes		
Autres créances d'exploitation					<b>COMPTES DE REGULARISATION</b>		
<b>Créances diverses (3)</b>					Produits constatés d'avance(1)		
<b>Capital souscrit-appelé non versé</b>					<b>TOTAL (III)</b>		
Valeurs mobilières de placement					Ecart de conversion passif (IV)		
Actions propres					<b>TOTAL GENERAL (I+II+III+IV)</b>	57 981,63	
Autres titres					(1) Dont à plus d'un an		
Disponibilités	57 981,63		57 981,63		Dont à moins d'un an		
<b>COMPTES DE REGULARISATION</b>					(2) Dont concours bancaires courants		
Charges constatées d'avance (3)					et soldes créditeurs de banque		
<b>TOTAL (II)</b>							
Charges à répartir (III)							
Primes de remboursement (IV)							
Ecart de conversion actif (V)							
<b>TOTAL GENERAL (I+II+III+IV+V)</b>	57 981,63		57 981,63				
(1) Dont droit au bail							
(2) Dont à moins d'un an							
(3) Dont à plus d'un an							

# Compte de résultat

INTITULE DES COMPTES	31/12/2011	INTITULE DES COMPTES	31/12/2011
<b>PRODUITS D'EXPLOITATION</b>		<b>PRODUITS FINANCIERS</b>	
Ventes de marchandises .....		De participations .....	
Production vendue (biens) .....	5 438,00	Autres valeurs mobilières et créances de l'actif immobilisé .....	
Production vendue (services) .....		Autres intérêts et produits assimilés .....	
		Reprises sur provisions et transferts de charges .....	
		Différences positives de change .....	
Chiffre d'affaires net (Hors taxes) .....	5 438,00	Produits nets sur cessions de valeurs mobilières de placement .....	
		<b>TOTAL DES PRODUITS FINANCIERS (V)</b>	
Production stockée .....		<b>CHARGES FINANCIERES</b>	
Production immobilisée .....		Dotations aux amortissements et aux dépréciations .....	
Subventions d'exploitation .....		Intérêts et charges assimilées .....	
Transfert de charges facturées .....		Différences négatives de change .....	
Autres produits .....	60 327,91	Charges nettes sur cessions de valeurs mobilières de placement .....	
<b>TOTAL DES PRODUITS D'EXPLOITATION (I)</b>	<b>65 765,91</b>	<b>TOTAL DES CHARGES FINANCIERES (VI)</b>	
<b>CHARGES D'EXPLOITATION</b>		<b>RESULTAT FINANCIER (V-VI)</b>	
Achats de marchandises .....	5 786,56	<b>RESULTAT COURANT avant impôts(I-II+III-IV+V-VI)</b>	<b>57 981,63</b>
Variation de stock (stock initial-stock final) .....		<b>PRODUITS EXCEPTIONNELS</b>	
Achats de matières premières et consommables .....		Sur opérations de gestion .....	
Variation de stock (stock initial-stock final) .....		Sur opérations en capital .....	
Autres achats et charges externes .....	1 583,72	Reprises sur amortissements dérogatoires .....	
Impôts, taxes et versements assimilés .....		<b>TOTAL DES PRODUITS EXCEPTIONNELS (VII)</b>	
Salaires et traitements .....		<b>CHARGES EXCEPTIONNELLES</b>	
Charges sociales .....		Sur opérations de gestion .....	
Dotations d'exploitation .....		Sur opérations en capital .....	
Sur immobilisations : dotations aux amortissements .....		Dotations aux amortissements et aux dépréciations .....	
Sur immobilisations : dotations aux dépréciations .....		<b>TOTAL DES CHARGES EXCEPTIONNELLES (VIII)</b>	
Sur actif circulant : dotations aux dépréciations .....		<b>RESULTAT EXCEPTIONNEL (VII-VIII)</b>	
Pour risques et charges : dotations aux provisions .....		Participation des salariés aux fruits de l'expansion (IX) .....	
Autres charges .....	414,00	Impôts sur les bénéfices (X) .....	
<b>TOTAL DES CHARGES D'EXPLOITATION (II)</b>	<b>7 784,28</b>	Total des produits (I+III+V+VII) .....	65 765,91
<b>RESULTAT D'EXPLOITATION ( I - II )</b>	<b>57 981,63</b>	Total des charges (II+IV+VI+VIII+IX+X)	7 784,28
Quote-part de résultat sur opérations faites en commun:		<b>Résultat de l'exercice</b> .....	<b>57 981,63</b>
Bénéfice ou perte transférée (III) .....			
Perte ou bénéfice transféré (IV) .....			
- dont crédit bail mobilier			
- dont crédit bail immobilier			

### Les ressources de l'association

Les ressources de l'association au cours du 1er exercice de l'association, d'une durée de 15 mois, et clos le 31/12/2011, se montent à **65.765,91 €**, et proviennent pour 83% de dons collectés, en particulier, lors divers évènements, et pour 17% de ventes d'équipements sportifs.

#### Les dons

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, bike and run (...). 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 2011, 8 coureurs ont participé à **l'Ironman de Nice**, sous les couleurs de Barth France, et ont collecté, par la seule plateforme Alvarum, plus de 8.000 €. Le montant total des fonds collectés par la participation de l'association à cet évènement se monte in fine à 11.000 €.



Les 4 coureurs qui ont porté les couleurs de l'association lors de la **Course des Héros**, au mois de juin, ont quant à eux collecté 4.000 €.

Grace au soutien du golf de la Bretesche, en Loire Atlantique, qui a accepté de reverser à l'association l'intégralité des droits d'inscription, ce premier Trophée de Golf Barth France a permis de collecter 790 €



L'association Barth France travaille également en partenariat avec **Sita Négoce**, lors d'opérations de collecte d'habits usagés. En septembre 2011, Sita Négoce a reversé une partie des fonds issus de la valorisation des habits usagés collectés au siège social de Suez Environnement, pendant une semaine, soit 1.000 €.

**OPÉRATION SPÉCIALE LE TOUR SUEZ ENVIRONNEMENT**

**PARTICIPEZ DU 26 AU 30 SEPTEMBRE 2011**

**DÉPOSER VOS TEXTILES C'EST UTILE !**

BORNES SITUÉES CÔTÉ PARKING IRIS

**SOUTENEZ, AVEC SITA NÉGOCE, LES ASSOCIATIONS PARTENAIRES BARTH FRANCE ET ASSECRAPED TOGO**

**ASSECRAPED TOGO**

**ASSOCIATION MALADIE DE BARTH FRANCE**

La maladie de Barth est une maladie génétique rare, généralement létale, qui touche les garçons, transmise généralement de mère en mère. Les anomalies surviennent au moment de la fécondation de l'ovule par le spermatozoïde, la fréquence du système immunitaire, la fréquence musculaire, la fréquence génétique et le retard de croissance.

L'ASSOCIATION BARTH FRANCE A POUR MISSIONS DE :

- FAIRE CONNAÎTRE LA MALADIE,
- FAVORISER LA RECHERCHE VIA LE FINANCEMENT DE PROGRAMMES DE RECHERCHE INTERNATIONAUX,
- DÉVELOPPER LA COMMUNICATION AUTOUR DE L'ÉDUCATION ET DES SOINS, POUR LES FAMILLES TOUCHÉES PAR LA MALADIE,
- RÉUNIR EN UN SEUL LIEU L'ENSEMBLE DES INFORMATIONS DISPONIBLES.

Plus d'infos : [www.barthfrance.com](http://www.barthfrance.com)

**ASSOCIATION MALADIE DE BARTH FRANCE**

L'ASSOCIATION ASSÉCRAPÉD TOGO A POUR MISSIONS DE :

- AIDER LES ENFANTS ET LES JEUNES TOUJOURS DÉFAVORISÉS SUR LE PLAN ÉDUCATIF CULTUREL ET MATÉRIEL,
- CRÉER DES CENTRES D'ALPHABÉTISATION ET DE FORMATION À L'INFORMATIQUE,
- RECRUTER, RECYCLER LES ZONES EN MATÉRIEL INFORMATIQUE, LIVRES EN PROVENANCE DE FRANCE.

Plus d'infos : <http://www.assecraped.togo>

**PRENEZ DE DÉPOSER VOS VÊTEMENTS, LINGES DE MAISON, CHAUSSURES, MARQUAISERIE (SACS, GANTS, BÉBÉS, BAGAGES)**

**ATTENTION**  
Ne pas déposer de vêtements souillés ou humides, de chaussures seules, d'oreillers, de couettes et de textiles professionnels.

**SOUVAIR**  
PRÉFÉREZ LE COTON. OFFREZ LES SACS 100% RECYCLÉS

Contact : Service Développement SITA NÉGOCE - 01 38 81 73 30

Barth France a également bénéficié de la générosité du **Rotary de Guérande Pays Blanc**, à l'occasion du Trophée Barth France, du **Lions Club de la Baule Océan**, ainsi que du **Rotary de Saint Denis**, à l'occasion du concert caritatif organisé à l'Ecole Municipale de Musique et de Danse de Stain , pour un montant total de 4.800 €.

**Concert au profit de remise de dons par le Rotary de Saint Denis en collaboration avec St-Cuen-Genneville et en partenariat avec la mairie de Stain**

*Des enfants jouent pour des enfants...*

**Concert le 11 octobre 2011 à 20h**

École Municipale de Musique et de Danse rue Roger Salengro - Stain

Un profit de :

- Association **LEJEU** - E.M.P Stain 93
- Association **BLUBH** - Saint Denis 93
- Association **PLUC** - Hôpital Jean Veslides 93
- Association **CEVE** - Hôpital Froussau 75

**Trinitation**

Enfin, près de 50% des dons proviennent de la générosité de familles touchées par le projet de l'association.

## La vente d'équipements sportifs

### Les tee-shirts officiels du Grand Prix de Triathlon Lyonnaise des Eaux

Lyonnaise des Eaux organise le Grand Prix de Triathlon : cinq triathlons, à Paris, La Baule, Tours, Nice et Dunkerque. Lors de chacune des ses épreuves, Barth France était présente, et les bénéfices issus de la vente des **tee-shirts officiels**, marqués [Ironman4barth.com](http://Ironman4barth.com), ont été reversés à Barth France, pour 9.793 euros.

Barth France propose également, sur son [site internet](http://www.barthfrance.com), des produits dédiés à la pratique de la course à pied et du triathlon, aux couleurs de l'association (tri-fonctions, tee-shirts de course à pied, bonnets de bain, casquettes). Les ventes de ces produits s'élèvent, au 31/12/2011 à 1.065 euros.

**ACHETER UN T-SHIRT**  
au profit de l'association **barthfrance**

10€

**LE SYNDROME DE BARTH EST UNE MALADIE GÉNÉTIQUE RARE**

EN ACHETANT UN T-SHIRT, vous aidez barthfrance à récolter des fonds pour la recherche sur cette maladie orpheline.

**Suez Environnement** **Lyonnaise des Eaux**

soutient l'association [ironman4barth](http://Ironman4barth.com)

[www.barthfrance.com](http://www.barthfrance.com) [www.ironman4barth.com](http://www.ironman4barth.com)

### Les dépenses de l'association

Dans la mesure où l'association n'avait pas encore clos son premier exercice, aucun projet de recherche n'a pu être financé au cours de l'exercice clos le 31/12/2011. L'excédent dégagé en 2011 sera affecté à des projets déjà identifiés pour 2012 (cf. partie « quelle utilisation des fonds collectés en 2011 ? »). Les dépenses de l'association en 2011 sont de trois types :

- Frais administratifs
- Soutien aux familles
- Acquisition de marchandises

#### Les frais administratifs :

Les frais administratifs se décomposent en frais bancaires, pour 235 euros (tenue de compte bancaire et commission perçue par Paypal pour les dons faits en ligne via le site internet de l'association), aux frais liés à l'hébergement du site internet, pour 73 euros, ainsi qu'aux coûts liés à la plateforme de collecte Alvarum, pour 960 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.

#### Le soutien aux familles :

Conformément au 3ème objectif que s'est fixé l'association, Barth France, en prenant en charge une partie du transport ainsi qu'une nuit d'hôtel, pour un montant total de 414 €, a permis à une famille française touchée par le Syndrome de Barth d'assister à la réunion médicale organisée par l'association anglaise, Barth Syndrome Trust, qui s'est tenue en mars à Bristol.

Il est précisé que les membres du bureau de l'association ne bénéficient pas de cette aide.

#### Acquisition de marchandises :

Barth France a acquis, au cours de ce premier exercice, des équipements sportifs, en vue de la revente, pour un montant total de 5.786,56 €, qui se répartissent entre 308 € pour les bonnets de bain, 240 € pour les relèves pitch offerts à l'occasion du Trophée de golf, 1.680,35 € pour les tee-shirts de course à pied portés par les 120 coureurs qui participeront au semi marathon et au marathon de Paris au printemps 2012, et 3.558 € pour les tenues de triathlon (tri fonctions et tee-shirts).

Il convient de préciser qu'il reste, au 31/12/2011, en stock, 10 tri-tops, 11 tri-shorts, 43 bonnets, 3 tee shirts de triathlon, 3 maillots de vélo, et 122 casquettes, pour un coût d'achat total de 1.638 euros. L'association espère pouvoir vendre ces produits au cours de l'exercice 2012, pour une somme totale de l'ordre de 2.200 euros.

## Quelques évènements de 2012



Les triathlètes de Barth France participeront également à l'Ironman de Nice, à l'Embrunman, le triathlon de l'Alpe d'Huez, le semi-Ironman du pays d'aix, et, surement, plusieurs Bike and Run, semi marathon, ...

Beaucoup de kilomètres parcourus sous les couleurs de Barth France en perspective, avec un objectif de collecte au moins équivalent à celui de 2011 !

80 coureurs ont pris le départ du semi marathon de Paris, le 5 mars, sous les couleurs de Barth France....et plus d'une cinquantaine sur le marathon de Paris, le 14 avril 2012.



Ton rêve commence ici  
24 juin 2012  
6<sup>th</sup> édition  
Ouverture des inscriptions : lundi 27 juin 2011  
www.ironmanfrance.com



Barth Syndrome Foundation  
www.barthsyndrome.org

### Barth Syndrome Foundation, Inc.

Includes Partnership Opportunities at  
BSF's 6<sup>th</sup> International Scientific, Medical & Family Conference.

**X Marks the Spot for a Cure!**  
June 25-30, 2012  
Don CeSar Hotel  
St. Pete Beach, Florida

Saving lives through education,  
advances in treatment, and finding a cure for Barth syndrome.

Photo courtesy of Glenn Schneider - BSF 2010 Conference

Photo courtesy of Glenn Schneider - BSF 2010 Conference

2<sup>ème</sup> Trophée  
**Barth France**  
Dimanche 05 août 2012

De nombreux lots à gagner !!

Tous les droits d'inscription et les dons sont reversés à l'association Barth France, dédiée aux enfants atteints du Syndrome de Barth.

Les symptômes du Syndrome de Barth :

- Faiblesse du muscle cardiaque
- Faiblesse du système immunitaire
- Faiblesse musculaire et fatigue générale
- Retard de croissance

Barth France se bat pour faire avancer la recherche médicale, pour que l'avenir des enfants touchés soit plus optimiste....  
**Nous avons besoin de votre soutien !**

www.barthfrance.com      www.bretesche.fr

...mais Barth France, c'est aussi un Trophée de Golf, la participation à la conférence de la Barth Syndrome Foundation en Floride, une réunion des familles francophones touchées, à l'automne, favoriser l'accès des familles aux informations disponibles sur la maladie, faire connaître la maladie, sensibiliser le corps médical, participer au financement de la recherche fondamentale, .....

LA ROUTE EST ENCORE LONGUE !!!

## Les partenaires de l'association

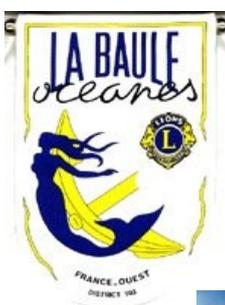
Ils nous ont accordé leur confiance, soutenu dans nos projets, nos évènements, et nous devons de leur adresser un très grand MERCI !!!



Logistics Event & Crew



Domaine de la Bretesche



Saint Ouen — Gennevilliers  
Guérande Pays Blanc



## 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

Votre don est déductible à hauteur de 66% des sommes versées dans la limite de 20% de vos revenus imposables.

Par exemple : - un don de 20 euros vous revient à 6,80 euros,  
- un don de 50 euros vous revient à 17 euros,  
- un don de 100 euros vous revient à 34 euros.

### Vous êtes une entreprise

Votre don est déductible de l'IS à hauteur de 60% dans la limite de 5/1000 du Chiffre d'Affaires HT de l'entreprise (reportable sur 5 ans).

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  
12, rue Lalo  
75116 Paris

Vous pouvez aussi choisir de soutenir régulièrement l'association, en complétant, et nous renvoyant, avec un RIB, le bulletin ci-après :



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

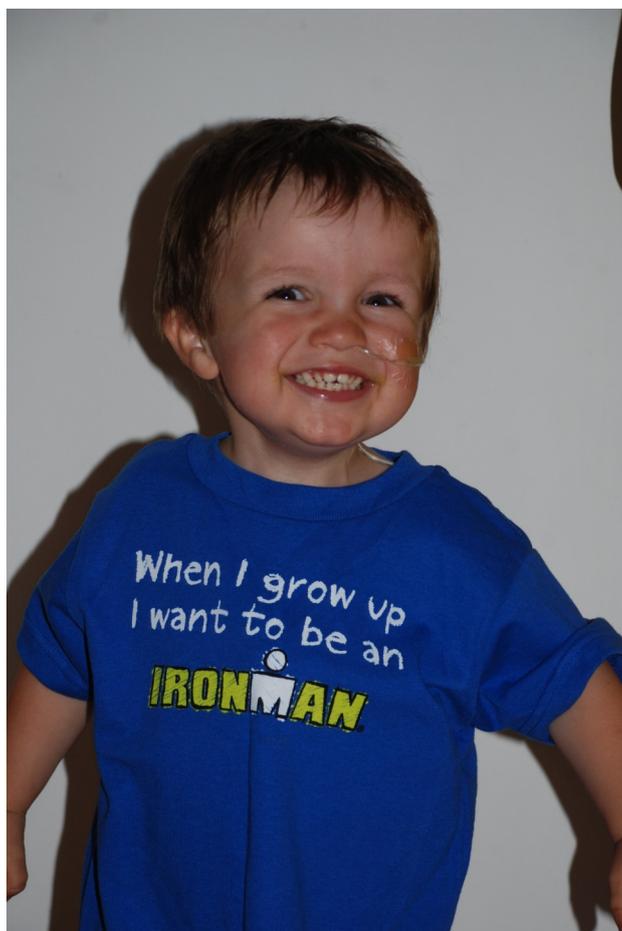
Ville : \_\_\_\_\_ Code postal : \_\_\_\_\_

**Bénéficiaire** : Association Barth France—12, rue Lalo—75116 Paris—01.45.00.86.12

**Numéro national d'émetteur** : 601-347

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

Signature :



ASSOCIATION BARTH FRANCE  
Organisme d'Intérêt Général  
SIREN : 533 127 759  
12, rue Lalo  
75116 Paris  
contact@barthfrance.com  
Tel : 06.15.58.02.32  
Site internet : <http://www.barthfrance.com>  
Blog : <http://barthfrance.blogspot.com/>