

COMPTE RENDU

DU WEEK-END AMIS FSH

28 et 29 OCTOBRE 2017

Table des matières

1. Samedi 28 octobre : la journée malades, familles, chercheurs et médecins.....	2
a. Etat de la recherche.....	2
i. Nouveautés 2017 dans la recherche FSH :	2
ii. Les différentes stratégies pour neutraliser DUX4 :	2
b. Génétique et nutrition.....	3
c. Christopher BANERJI, lauréat du prix Patricia SALUSTRI	3
2. Dimanche 29 octobre : l'assemblée générale	5
a. Le rapport moral et le rapport d'activité	5
b. Le rapport financier.....	6
c. Renouvellement du tiers sortant des administrateurs	10
d. Fixation du montant de la cotisation 2018	10
e. Stratégie associative : objectifs 2018-2019	10
i. développer le nombre d'adhérents	10
ii. augmenter le nombre de donateurs.....	10
iii. trouver de nouveaux mécènes.	11
iv. Création d'antennes.....	11
f. Résultats des votes	12
3. ANNEXES	13

1. Samedi 28 octobre : la journée malades, familles, chercheurs et médecins

Le samedi 28 octobre 2017, 80 personnes, malades, familles, accompagnants et bénévoles se sont réunis à Agde pour le weekend annuel AMIS FSH. La journée a débuté par un mot de bienvenue du président de AMIS FSH Pierre Laurian, qui a annoncé le déroulé de la journée et la série de conférences. Dans son mot de bienvenue, Pierre Laurian, président d'AMIS FSH, met l'accent sur la nécessité de multiplier les sources de financement pour l'association.

a. Etat de la recherche¹

Cette journée a débuté par la traditionnelle intervention d'Alexandra Belayew sur l'état de la recherche mondiale.

Elle a rappelé à l'assistance les mécanismes biologiques fondamentaux : « nous sommes faits de différentes protéines. Le gène est la recette pour faire une protéine. L'ARN messager est la copie de cette recette ».

i. Nouveautés 2017 dans la recherche FSH :

Trois modèles de souris FSHD « valables » auraient été créés dont l'une est exploitable et « achetable » au Jackson lab.

En 2017, trois équipes de chercheurs (dont Tapscott, USA) ont montré indépendamment que le gène DUX4 est le gène chef d'orchestre de l'initiation de l'embryogenèse. DUX4 intervient après la formation du zygote (ovocyte fécondé) pour qu'il se divise en 2, puis 4 puis 8 cellules identiques, etc. Dans la FSHD, DUX4, chef d'orchestre de l'embryogenèse vient « mettre le bazar » dans les muscles. Il entraîne des perturbations dans les cellules musculaires à plusieurs niveaux, perturbant des centaines de protéines.

ii. Les différentes stratégies pour neutraliser DUX4 :

Empêcher DUX4 de se coller sur les gènes cibles dans le noyau (Julie Demonceaux). L'idée est de fabriquer des leurres sous forme de fragments d'ADN. Demande de brevet en cours.

Détruire la protéine DUX4. DUX4 dans une culture de cellules est toxique et la détruit. Eliminer DUX4 permettrait de préserver les cellules et d'éviter la cascade de perturbations. Par la technique de criblage à haute densité, 640 composés ont été découverts capables de détruire DUX4 : 70% sont des antioxydants. Trois des composés ont été retenus (M. Kyba).

Agir sur l'ARN messager. Quatre équipes explorent cette stratégie ; SAREPTA, une société américaine a acheté le brevet européen (A. Belayew).

¹ Les interventions des chercheurs sont visibles et téléchargeables à cette URL <https://www.facebook.com/AMIS.FSH/videos/519793515039797/>



Agir au niveau de la chromatine. En compactant la chromatine, on évite que le gène DUX4 soit exprimé. Une équipe cherche par criblage des produits qui compactent la chromatine : 6 composés ont été découverts dont la durée d'efficacité est estimée à 72 heures (Fran Sverdrup).

Le gène DNMT3b muté ouvre la chromatine, à l'instar de SMCHD1.

Le Prix de la FSH society a été attribué à Charis Himeda pour son travail sur la compaction de chromatine.

Corriger l'ADN avec des ciseaux moléculaires.

b. Génétique et nutrition

La conférence suivante a proposé par téléconférence une intervention du Dr Rafaëlle BERNARD-ROLAIN, Praticien Hospitalier au CHU de Marseille, sur la grossesse, le diagnostic, et l'hérédité dans la FSHD.

A la fin de cette intervention le Dr Maeva FERRARI de l'hôpital Rothschild à Paris a fait le point sur la nutrition la plus efficace dans le cadre de la FSHD et la nécessité de ne pas brusquer les muscles dans le cadre d'une activité sportive.

L'inflammation est une caractéristique fréquente dans la FSHD. Elle est visible par une biopsie musculaire, par une prise de sang ou par IRM. L'infiltrat inflammatoire est présent autour des fibres, ce qui gêne leur fonctionnement. Puis l'infiltrat devient fibrose. L'inflammation est surtout présente dans les dix premières années de manifestation de la maladie.

Le stress oxydant est une caractéristique de la FSHD aussi. Présent dans les cellules, il provoque l'apparition de protéines P21 qui stoppent le cycle cellulaire et nuit à l'efficacité de Ryr1 responsables de la contraction des muscles.

Le patient FSH a tout intérêt à adopter un mode de vie favorable à la prévention de l'inflammation et du stress oxydatif : activité physique adaptée, douce, progressive et continue (éviter les courbatures) + nutrition riche en antioxydants + éviter le surpoids.

c. Christopher BANERJI, lauréat du prix Patricia SALUSTRI

Enfin le président Pierre Laurian, a annoncé le nom du chercheur ayant remporté le prix Patricia Salustri, Christopher Banerji. La qualité et l'originalité de ses travaux sur la FSHD a été particulièrement remarqué par le conseil scientifique d'AMIS FSH. Sa présentation s'intitule « Peut-on apprendre au muscle FSHD à se réparer normalement ? ». Un grand Merci à Alexandra Belayew pour sa traduction.

Christopher Banerji est mathématicien de formation. Il utilise les analyses mathématiques pour extraire les données pertinentes des bases de données FSHD. La question qui l'intéresse principalement est comment un muscle FSHD se répare ou ne se répare pas par rapport à un muscle sain ? Dans une réparation normale, ces

cellules satellites migrent jusqu'à la blessure et fusionnent pour faire un myotube. Or dans la FSHD, les myotubes sont trop fins et atrophiques (in vitro). Il a comparé les cellules saines et les cellules touchées d'un patient mosaïque (l'intérêt est que tous les gènes sont identiques par ailleurs), en filmant la transformation des myoblastes en myotubes. Il a repéré huit étapes qui diffèrent entre les deux types de cellules : il les a alors prélevés à ces huit moments-clés et comparé leur ADN et les protéines qui y étaient exprimées. Il a trouvé que deux protéines étaient sous exprimées dans les cellules atteintes : ERRa (un récepteur de l'œstrogène) et PGC1a, impliqué dans l'angiogenèse et la biogenèse des mitochondries (organites producteurs d'énergie et annihilateurs du SO). Deux composés sont capables d'augmenter la quantité de ces protéines : CoQ10 et BiochaninA (présent dans le tofu). In vitro, l'allure des myotubes s'améliorent suite à l'apport de ces composés.

d. Les ateliers de l'après-midi

Après le repas, les participants ont pu choisir entre plusieurs ateliers :

- Auto hypnose,
- TOP CHEFsh (atelier cuisine thérapeutique autour des anti-oxydants),
- animation sports et activités adaptées,
- Comment collecter des fonds pour financer la recherche ?
- Aides techniques Osmoso handicap,
- Tournoi de Pétanque.

En début de soirée les participants ont pu déguster les petits fours préparés lors de l'atelier cuisine et écouter le live du groupe montpelliérain L(OU) avant de dîner et de terminer la soirée autour d'un karaoké.

2. Dimanche 29 octobre : l'assemblée générale

a. Le rapport moral et le rapport d'activité

Ces rapports sont présentés lors de l'assemblée générale de manière illustrée et dynamique. Un support powerpoint accompagne les propos du président Pierre LAURIAN qui rappelle à la fois les statuts² et mission de notre association et les différentes actions menées en 2017.

2016-2017 : une période charnière dans notre développement



Nouveau site web, nouveau forum, nouvelle newsletter

1^{ère} soirée caritative à Paris, lancement de la #team4DUX, lancement des rencontres régionales FSH TIME

Recrutement

² Article 2 des statuts de l'association AMIS FSH

2016-2017 : une période charnière dans notre développement



Premiers mécènes

Installation du conseil scientifique

Lancement du financement de 6 projets scientifiques

L'échec du projet européen

b. Le rapport financier

2016-2017 : une période charnière dans notre développement



	Les produits	Les charges	Ecart
au 30/09/2016	36 230,45 €	54 670,00 €	-18 439,55 €
au 31/12/2016	83 316,48 €	58 892,71 €	24 423,77 €
au 30/09/2017	53 103,00 €	86 277,30 €	-33 174,30 €
au 21/10/2017	71 100,78 €	89 805,00 €	-18 704,22 €

Clôture 2016
Hausse de l'activité en 2017
Dégradation du résultat 2017
Dynamique de compensation



**AMIS
FSH**

Guérir est notre obsession

BUDGET PREVISIONNEL 2017/REALISE AU 30/09/2017

RECETTES			DEPENSES		
Désignation	Prévisionnel 2017	Réalisé au 30/09/17	Désignation	Prévisionnel 2017	Réalisé au 30/09/17
Adhésions :	4 600,00 €	3 750,00 €	Services extérieurs		
			Assurance Maif	200,00 €	191,00 €
			Petit matériel-logiciel-Fournitures	400,00 €	941,30 €
Dons	70 000,00 €	36 871,00 €			
			Autres services extérieurs		
			RECHERCHE	79 500,00 €	
Contribution Week-end de printemps	1 000,00 €	1 281,00 €	INSERM	20 000,00 €	10 000,00 €
			Projet Européen EMA (Européen Médical Agency)	15 000,00 €	15 675,00 €
Produits liés à la Recherche de Fonds	46 670,00 €		CHRU : Essai clinique électrostimulation	15 000,00 €	
			Intervention soutien recherche urgent	7 000,00 €	
			Organisation d'un Grant (appel d'offres)	20 000,00 €	
Remboursement frais/assemblée générale	3 300,00 €	1 975,00 €	Prix Patricia Salustri	2 500,00 €	
			Soutien Facio Thérapies		1 540,00 €
			Soutien Université Allemagne Mme DABAUVALLE		10 000,00 €
Mécénat	25 000,00 €	3 500,00 €			
			EVENEMENTS ASSOCIATIFS	17 000,00 €	
Merchandising	400,00 €	2 799,00 €	Frais week-end de Printemps	5 500,00 €	10 381,00 €
			Frais Conseil d'administration de Printemps	1 500,00 €	1 048,00 €
Produits financiers	400,00 €	0,00 €	Frais Assemblée Générale : hébergement, repas....	10 000,00 €	
			Achat marchandises pour vente (serviettes, stylos...)		2 796,00 €
			SUPPORT	71 720,00 €	
			Publicité, publication	5 000,00 €	3 836,00 €
			Frais postaux	500,00 €	374,00 €
			Services bancaires	50,00 €	21,00 €
			Accompagnement associatif	1 000,00 €	84,00 €
			Cotisation FSHD Europe	500,00 €	500,00 €
			Formation des administrateurs	2 000,00 €	
			Frais de déplacements, réception	8 000,00 €	1 206,00 €
			Salaires et charges de personnel	44 670,00 €	18 771,00 €
			Frais de déplacements personnel salarié	2 000,00 €	296,00 €
			Conseil en recrutement	8 000,00 €	5 640,00 €
Mise à disposition gratuite de biens et services		2 927,00 €	Mise à disposition gratuite de biens et services		2 927,00 €
	151 370,00 €	53 103,00 €		168 820,00 €	86 227,30 €
Résultat de l'exercice (déficit)	17 450,00 €	33 124,30 €	Résultat de l'exercice (excédent)		
Total de l'exercice	168 820,00 €	86 227,30 €	Total de l'exercice	168 820,00 €	86 227,30 €

c. Renouvellement du tiers sortant des administrateurs

Trois administratrices voient leur mandat s'arrêter en cette assemblée générale.

- Sylvie PETE, administratrice et trésorière-secrétaire, décide de se représenter,
- Sylvie JARICOT décide aussi de renouveler son mandat,
- Alyette JOB, Vice-Présidente, elle aussi décide de renouveler son mandat,

Pierre LAURIAN rappelle l'engagement associatif et l'intérêt de multiplier les expertises et expériences au sein du conseil d'administration. Il propose ensuite à l'assemblée si certains souhaitent intégrer le conseil d'administration. Deux personnes postulent. Il s'agit de :

- Stéphane LAW-TIME de Paris,
- Rachel BOUTET d'Elancourt (78)

d. Fixation du montant de la cotisation 2018

Le montant de la cotisation pour 2018 reste fixée à 25 €.

e. Stratégie associative : objectifs 2018-2019

Concernant 2018 et la mise en œuvre de la stratégie, 3 axes ont été identifiés comme prioritaires :

i. développer le nombre d'adhérents

L'accent est mis sur le développement de rencontres de proximité ou régionales. Nous souhaitons faire émerger des correspondants locaux, qui créeront par la suite des groupes soudés, pro actifs dans la recherche des malades/familles et la transmission de l'information. Notre objectif est donc de recruter de nouveaux adhérents, de mobiliser les anciens puis identifier des bénévoles qui vont animer et collecter. L'idée de ces groupes régionaux est également d'initier des moments de partage et de rencontre permettant notamment la découverte d'activités ludiques ou à lutter contre les démissions qui pourraient survenir suite à la question : Que m'apporte AMIS FSH au quotidien ?

ii. augmenter le nombre de donateurs

L'axe 2 qui vise à augmenter le montant de la collecte de fonds nécessite la création d'outils de campagnes et des temps pour motiver et conseiller les bénévoles. A ce titre, a été distribué le guide pratique du bénévole qui présente 5 actions simples (mettre en place une collecte, créer un événement, faire une demande de subvention, solliciter un chef d'entreprise, participer à la course des héros). Un dépliant présente la course des héros en



détail. La course des héros est un outil également de sensibilisation et de team building pour les entreprises, qui peuvent inscrire leurs salariés et collecter pour une association de leur choix. Pour les participants individuels l'inscription est de 15€ et le montant minimum de collecte est de 250€. En 2018, AMIS FSH est inscrit à cette course des héros et pourra bénéficier des collectes de ses bénévoles et sympathisants.

iii. trouver de nouveaux mécènes.

Enfin l'axe 3 capitalise également sur le réseau puisqu'il vise à identifier des cibles « sensibles » à la cause. Le mécénat fonctionne essentiellement grâce au mécanisme de l'ambassadeur qui va porter à la connaissance d'un mécène potentiel, l'existence de l'association mais surtout l'importance de la cause puisqu'elle le touche personnellement et qu'il y est lui-même investi. Dans les grandes entreprises, le mécénat est généralement utilisé pour des causes définies par le Conseil d'Administration via des appels à projets ou pour valoriser et soutenir les salariés qui sont investis dans une cause. L'investissement du malade ou de son entourage est donc primordial à la réussite du mécénat. Une fois les mécènes potentiels identifiés, il faut les convaincre. Le meilleur moyen est de solliciter un rendez-vous. La relation de confiance entre mécène et association doit se faire progressivement. Il est souvent plus opportun de proposer un programme de team building, une course sportive pour que le mécène découvre la maladie et l'association. Une fois le sérieux et la confiance établie, la cause et l'objectif compris et assimilé, le mécène sera plus disposé à faire un don. Ce que nous devons retenir c'est que pour convaincre un donateur il faut qu'il comprenne l'urgence, l'utilité de son don et de la cause. C'est pour cela que plus on est sensible et proche d'un malade plus on donne.

Cette stratégie repose sur le réseau mais elle ne nous empêchera pas de faire des demandes de mécénat direct à des entreprises et des fondations qui agissent dans le domaine des maladies rares.

AMIS FSH a investi en 2016, 26,5k€ dans la recherche. En 2017, c'est près de 40k€ qui auront été investis et nous programmons la somme de 80 k€ pour 2018. Le financement de la recherche n'aura jamais été aussi important.

iv. Création d'antennes

L'axe permettant de développer le nombre d'adhérents implique la mise en place de groupes régionaux. Cette stratégie de réseau permet à la fois une information plus directe auprès des malades et une mobilisation plus pertinente du vivier de bénévoles. La collecte de dons mais également de fonds (privés et publics) serait facilitée. La création d'antennes régionales, d'établissement secondaires de l'association, est un point qui sera soumis aux votes des adhérents.

f. Résultats des votes

Les différents points de l'assemblée générale sont ensuite votés dont vous trouverez les résultats ci-dessous.

RESULTAT DES VOTES ASSEMBLEE GENERALE AMIS FSH 29/10/2017

	Pour	Contre	Abstention	Total
Rapport moral	79	0	0	79
Rapport d'activité	78	0	1	79
Rapport financier	78	0	1	79
Affectation du résultat	74	0	5	79
Délégué au1 comptes 1	76	0	3	79
Délégué au1 comptes 2	0	0	0	0
Renouvellement Sylvie P	77	0	2	79
Renouvellement Sylvie J	77	0	2	79
Renouvellement Alyette	72	4	3	79
Candidat Stéphane LAW TIME	79	0	0	79
Candidat Rachel BOUTET	77	0	2	79
Montant cotisation 20 €	1	0	0	1
Montant cotisation 25 €	64	0	0	64
Montant cotisation 30 €	11	0	0	11
Absentation cotisation	0	0	3	3
Les actions à mener	76	0	3	79
Création d'antennes	75	0	4	79

3. ANNEXES

L'article 2 des statuts d'AMIS FSH stipule :

ARTICLE 2 : OBJET

Cette association a pour but de constituer et d'animer une communauté d'échanges à dimension européenne entre personnes atteintes d'une dystrophie facio-scapulo-humérale dans la perspective :

- de soigner et guérir cette maladie,
- de mettre à disposition de tous des informations et témoignages,
- de promouvoir toutes les recherches permettant, directement ou indirectement la compréhension de la maladie, la mise au point de traitements et la prévention du handicap,
- de favoriser la diffusion et l'exploitation des connaissances ainsi obtenues,
- de sensibiliser l'opinion publique, les pouvoirs publics et tous les organismes ou institutions, au plan national ou international, aux problèmes de recherches, de soins, de prévention et de guérison, pour en susciter la prise en compte,
- d'apporter une aide matérielle, morale et technique aux malades,
- de favoriser leur intégration sociale, de défendre leurs intérêts.

L'association met en œuvre tous moyens autorisés par la loi, propres à contribuer à la réalisation de son objet dont notamment :

- L'utilisation de tous moyens de diffusion et de communication,
- L'organisation de colloques ou séminaires,
- L'attribution de bourses, de subventions, de prix, de secours,
- La fourniture de services,
- Le recours à des conventions de partenariat,
- La création et la gestion, directe ou indirecte, de centres d'hébergements spécialisés destinés au handicap moteur et à leur entourage, pouvant préparer à l'autonomie,
- Le financement d'œuvres sociales.