



### Recherche, une excellente nouvelle pour la communauté Huntington depuis la découverte du gène : un essai clinique porteur d'espoir

*Un essai clinique en phase 1\*, mené par une équipe de Londres, a permis pour la première fois de diminuer les quantités de la protéine toxique causant la maladie. Les résultats ont montré que ce traitement ne porte pas de risque et est bien toléré par les patients.*

A ce jour, les traitements existants agissent sur les symptômes mais ne permettent pas de ralentir la progression de la maladie.

L'effet espéré du médicament testé lors de l'essai clinique, appelé **lonis-HTRx**, était de réduire les quantités de protéines anormales dans le but de ralentir, voire de stopper la progression de la maladie.

Des études sur modèles murins ont précédemment donné des résultats prometteurs. L'étape suivante lors de l'essai clinique de phase 1\* consistait à s'assurer que ce traitement ne présente pas de risque chez l'humain.

Cet essai a démarré en 2015, mené par le professeur Sarah Tabrizi de l'University College of London (UCL). Il a été effectué sur 46 patients atteints d'une maladie de Huntington en phase précoce. Pour que la molécule puisse atteindre le cerveau, le traitement a été administré par injection dans le liquide cébro-spinal (liquide autour du cerveau et de la moelle épinière) au niveau du bas du dos. Les concentrations de protéines dans le liquide spinal ont été mesurées avant et après traitement. Comme espéré, le traitement diminue significativement les quantités de protéine mutée.

C'est une grande avancée, car c'est la première fois qu'un médicament supprime, chez des patients, la présence de la protéine toxique causant la maladie.

Un essai clinique plus large doit ensuite être réalisé pour tester si la molécule **lonis-HTRx** ralentit la progression de la maladie. Des études sur modèles murins ont cependant montré qu'une diminution de la quantité de protéine anormale induit une réduction des symptômes de la maladie. Il faut maintenant étudier si cet effet est reproductible chez l'humain. Des essais de phase 2 et 3\* doivent donc être effectués, avec de plus grandes cohortes et sur de plus longues durées. Ces étapes permettront de mesurer les effets précis du traitement sur les symptômes de la maladie de Huntington.

*Sources: ucl.ac.uk ; the guardian.com*

## **Un essai Clinique, comment ça marche ? En quoi consistent les différentes phases ?**

### **Essai clinique de phase 1 :**

Evaluation de la toxicité de la molécule. Cela correspond à la première utilisation d'une nouvelle molécule chez l'humain. Le test est effectué durant de courtes périodes.

### **Essai clinique de phase 2 :**

Mesure de l'efficacité de la molécule. Cette étape se déroule sur des durées plus longues. Elle permet d'étudier l'efficacité de la molécule et de déterminer la posologie adéquate.

### **Essai clinique de phase 3 :**

Comparaison de l'efficacité de la molécule par rapport à un médicament déjà présent sur le marché ou à un placebo. Cette étape permet aussi de mesurer le rapport bénéfice/risque. Cette étape est réalisée sur un grand nombre de patients. C'est après validation de cette étape qu'un médicament peut être commercialisé.

### **Essai clinique de phase 4 :**

Suivi après mise sur le marché du médicament. Cela permet entre autres d'étudier les effets secondaires indésirables et de faire un suivi à long terme.

Fédération pour la Recherche sur le Cerveau

Voir aussi les articles sur : <https://fr.hdbuzz.net>  
et : <https://www.huntington-inforum.fr>

## **Informations**

### **BLOC NOTES** mise à jour Avril 2018

#### **Minimum vieillesse**

- Plafond de ressources pour une personne seule : 9 998.40 €/an
- Plafond pour un ménage : 15 522.54 €/an
- Allocation de solidarité aux personnes âgées (ASPA) pour une personne seule : 833 €/mois
- ASPA pour deux allocataires : 1 293.54 €/mois

#### **Pension de réversion du régime général des salariés**

- Plafond de ressources pour une personne seule : 20 550.40 €/an
- Plafond de ressources pour un ménage : 32 880.64 €/an
- Montant : 54 % de la pension du défunt
- Minimum de pension : 286.14 €/mois
- Majoration par enfant à charge : 96.30 €/mois

#### **Allocation veuvage**

- Plafond de ressources : 9 113.12 €/an
- Montants  
1<sup>ère</sup> année : 607.54 €/mois  
2<sup>ème</sup> année : 607.54 €/mois

#### **Aide ménagère à domicile :**

- Plafond de ressources  
Personne seule : 9 734.80 €/an  
Couple : 15 113.29 €/an

#### **SMIC (brut)**

Au 1<sup>er</sup> janvier 2018 : 9.88 €/ heure soit  
1 498.50 €/mois pour 35 heures hebdomadaires.

#### **Invalidité - Pension civile**

- **1<sup>ère</sup> catégorie**  
Activité réduite : 30 % du salaire moyen annuel des 10 meilleures années :
  - Minimum : 285.61 €/mois
  - Maximum : 993.30 €/mois
- **2<sup>e</sup> catégorie**  
Incapacité au travail : 50 % du salaire moyen annuel des 10 meilleures années :
  - Minimum : 285.61 €/mois
  - Maximum : 1 655.50 €/mois

**Allocation adulte handicapé** : 819 €/mois au 1er avril 2018

#### **Allocation personnalisée d'autonomie (APA)**

- Montant maximum mensuel du plan d'aide (à domicile)
  - GIR 1 : 1 719.93 €
  - GIR 2 : 1 381.04 €
  - GIR 3 : 997.85 €
  - GIR 4 : 665.60 €

Avec une participation du bénéficiaire en fonction de ses revenus.

## **Comment organiser son éventuelle dépendance à venir ?** **Anticiper avec le Mandat de protection future...**

Dès lors qu'une personne est dans l'impossibilité de pourvoir seule à ses intérêts, elle peut bénéficier d'une mesure de protection ordonnée par un juge et ceci à l'aide de trois régimes de protection plus ou moins contraignant : la sauvegarde de justice, la curatelle et la tutelle.

Il existe aussi une mesure ne nécessitant pas l'intervention d'un juge : **le mandat de protection future (issu de la loi du 5 mars 2007)**.

Ce mandat organise une protection juridique sur-mesure de la personne vulnérable et de son patrimoine, sans lui faire perdre ses droits et sa capacité juridique. Il peut être combiné avec la rédaction de directives anticipées qui expriment la volonté de la personne sur les soins de fin de vie.

### Quels sont les pouvoirs du mandataire ?

Le mandataire pourra protéger les intérêts personnels et/ou patrimoniaux du mandant.

L'étendue de ses pouvoirs dépend d'une part de la volonté du mandant au moment de l'établissement du mandat mais également de la forme du mandat.

### Le mandat de protection future peut prendre soit la forme d'un acte notarié soit d'un acte sous seing-privé.

- Par acte authentique (article 489 du Code Civil)  
Dans ce cas, les pouvoirs du mandataire sont plus larges. Il peut exécuter tous les actes de disposition à titre onéreux (ventes) sans l'intervention du juge. Seuls les actes à titre gratuit (donations) restent soumis à l'autorisation du juge des tutelles.  
Nb – Le mandat pris par des parents pour leur enfant est obligatoirement notarié.
- Sous seing-privé (article 492 à 494 du Code Civil)  
La gestion des biens se limite aux actes les moins importants, c'est-à-dire les actes conservatoires d'administration. En revanche, tout acte de disposition nécessite l'autorisation du juge des tutelles.

### A quel moment le mandat prend-il effet ?

Le mandat prend effet lorsqu'il est établi que le mandant ne peut plus pourvoir seul à ses intérêts. Cette impossibilité doit être médicalement constatée par un médecin inscrit sur une liste établie par le procureur de la République, liste disponible dans les tribunaux d'instance.

Le mandataire produit alors au greffe du Tribunal d'Instance le mandat de protection future, le certificat médical afin de faire viser le mandat par le greffier et de permettre ainsi sa mise en œuvre (article 481 du Code Civil).

Tant que le mandat n'a pas pris effet, il est possible de l'annuler ou le modifier. Le mandataire, quant à lui peut toujours renoncer à la mission qui lui est confiée.

### Le mandant conserve-t-il la capacité d'agir seul ?

Ce mandat est particulièrement souple.

Si l'état de santé du mandant lui permet d'accomplir certains actes, il conserve la capacité de le faire lui-même. Son mandataire doit d'ailleurs l'informer de ce qu'il fait en son nom. Il doit aussi faire procéder à l'inventaire des biens et en assurer une actualisation annuelle. Il établit tous les ans le compte de sa gestion (utilisation des revenus, actes d'administration des biens), dont il rend compte à la personne désignée par le contrat de mandat de protection future sous seing privé ou au notaire rédacteur de l'acte en cas de mandat de protection future notarié.

Moins surchargé que le juge des tutelles, le notaire exerce un contrôle plus poussé et, en cas d'irrégularité, demande la révocation du mandataire.

*Un formulaire de mandat de protection future peut vous être fourni auprès de notre secrétariat sur simple demande.*



### La troisième Journée Nationale sur la maladie de Huntington,

organisée par le Centre de Référence de la maladie de Huntington, par le Comité Inter-Associations MH et par des équipes de recherche fondamentale, qui s'est tenue **le 1er décembre 2017** à l'auditorium de la Cité des Sciences et de l'Industrie à Paris, a rassemblé des familles, des chercheurs, des responsables de structures d'accueil et professionnels de la santé (plus de 300 personnes) avec notamment pour thèmes : la recherche sur la maladie (état des lieux et perspectives, table ronde) et vivre avec la maladie de Huntington.

Mme Chevrier (Ministère des solidarités et de la santé) a rappelé les objectifs des Plans Nationaux Maladies Rares (PNMR) :

- diminuer l'errance diagnostique, accompagner l'émergence de nouvelles compétences, prévenir et compenser les handicaps et les souffrances physiques, psychiques et sociales causées par les maladies rares, améliorer les parcours de santé, associer étroitement la recherche et les soins apportés aux patients, promouvoir l'innovation thérapeutique, développer de nouvelles technologies d'information et de communication.

Au cours du deuxième PNMR, une Banque Nationale de Données Maladies Rares (BNDMR) a été mise en place visant à organiser une structure sécurisée qui permettra de rassembler les données médicales anonymisées de tous patients atteints de maladies rares à l'échelon national et ayant pour objectifs de :

- mieux documenter le malade et sa maladie, mieux organiser le réseau de soins, rendre visible l'activité maladies rares et aider au reporting réglementaire, faciliter la recherche dans le domaine, mieux exploiter le potentiel des grandes bases de données nationales.

Le troisième PNMR prévoit une nouvelle labellisation des centres de référence maladies rares visant à renforcer l'orientation des personnes malades et de leur entourage, et d'accompagner les professionnels dans la définition de parcours de soins adaptés.

Cette procédure de labellisation vise à actualiser la liste des CRMR (ceux-ci sont organisés autour d'une équipe pluriprofessionnelle et pluridisciplinaire hautement spécialisée ayant une expertise avérée pour ces maladies dans les domaines des soins, de la recherche-formation).

**A noter :** Une carte de soins et d'urgence pour les personnes atteintes de la maladie de Huntington sera éditée en 2018 (transmise par le médecin sur demande), laquelle comporte un volet "soins" destiné aux professionnels de santé et un volet "informations et conseils" destiné aux personnes malades et à leur entourage.

Le Comité inter-associations, créé à la suite de la première journée nationale MH en 2013 et comprenant huit associations MH à ce jour, met en œuvre des actions communes avec pour objectif "d'améliorer le quotidien du malade et de son entourage".

Ses travaux portent actuellement sur :

- Les aspects réglementaires concernant l'obligation d'information de la parentèle, le renouvellement de l'allocation de longue durée (ADL30), ainsi que la prise en charge des transports en MAS et autres établissements d'accueil, l'établissement de fiches pratiques de formation, de fiches "parcours de soins", participation à la filière Brain Team, soutien aux familles et aux patients : projet de création de permanences sur des sites de consultation MH (actuellement, permanence à l'hôpital Mondor).

Cette journée a permis aux participants (familles, aidants, responsables de structures d'accueil et professionnels de santé) de faire le point sur la recherche et d'échanger sur les sujets proposés. Et ces échanges ont pu se poursuivre pour une bonne partie de l'assistance au cours du pot de l'Amitié qui a clôturé la journée.

## Marché de Noël de MUNCHHAUSEN (dans le Bas-Rhin près de Seltz)



En prélude au 10ème marché de Noël solidaire qui s'est tenu **les 9 et 10 décembre 2017** à la salle polyvalente de Munchhausen, le groupe Pour le Plaisir a offert un concert exceptionnel et de qualité au profit de l'Association Huntington Espoir Grand Est le samedi 2 décembre à l'église paroissiale Saint-Pantaléon de la commune.

### Un public nombreux

Une forte mobilisation qui s'explique par le fait, selon le maire Richard Stoltz, que « de près ou de loin, beaucoup sont touchés par des maladies ou connaissent des gens malades. » Car ce marché de Noël est solidaire.

Le public a répondu présent pour les nombreuses animations proposées pendant deux jours. Le marché de Noël a regroupé une vingtaine d'exposants d'articles faits maison, la décoration du sapin de Noël par les écoliers, la marche aux lampions, la venue du Père Noël, la marche populaire, les animations musicales notamment par l'harmonie Sainte-Cécile et un spectacle de Humanity...

Cette année, comme en 2008 lors de la première année, c'est à l'association Huntington Espoir Grand Est présidée par Yvonne Moog que seront reversés les fruits des ventes de la restauration, tombola... Et s'investir dans cette organisation fait du bien : « au lieu de se renfermer sur eux-mêmes, ces bénévoles qui côtoient la maladie trouvent de la force pour partager avec le public un week-end de solidarité, de générosité et d'enthousiasme », ajoute Richard Stoltz. Un geste apprécié par Yvonne Moog : « les malades et leurs proches ont besoins dans leur environnement de relations amicales et familiales fortes pour subsister. » — Yvonne Moog et Chantal Kaiser, membre du groupe de pilotage et ayant vu souffrir des proches de cette maladie, ont apporté leur témoignage lors d'une conférence dimanche après-midi.

Nous laissons le mot de la fin à nos Amis Marie-Claire et Martin HUBSCH qui, une nouvelle fois, ont travaillé dur pour fabriquer du pain paysan qui a été vendu lors du Marché de Noël et qui dans leur discours de clôture ont cité Georges Brassens : « Ce n'était rien qu'un peu de pain, mais il m'avait chauffé le corps et dans mon âme il brûle encore, à la manière d'un grand festin... ». Un GRAND GRAND merci à eux.



## Journée Internationale des maladies rares du 28 février 2018

L'antenne Bourguignonne de notre association a participé à la Journée Internationale des Maladies Rares 2018, organisée conjointement avec le Centre de Génétique du CHU de DIJON et différentes associations concernées par des maladies rares.

L'édition 2018 proposait la thématique du "regard des autres".

En effet, les personnes atteintes de maladies rares sont souvent confrontées au regard des autres ce qui s'ajoute aux difficultés du quotidien. D'où l'importance de sensibiliser tous les publics à cette problématique.

Un ciné-débat destiné aux classes de collège a été proposé le matin autour du film "Wonder" qui relate l'histoire d'un jeune garçon atteint d'une maladie rare. Les questions ont été nombreuses sur le thème de l'acceptation de l'autre avec ses différences et de la bienveillance entre élèves.





En soirée,  
**un village des associations de patients**, s'est tenu en amont du spectacle dans le but de donner des informations ou de répondre aux questions des nombreux participants à cette manifestation.  
 Un buffet convivial a permis de nombreux échanges.

Ensuite, pour la première fois en France, l'équipe organisatrice s'est adossée à une tournée théâtre-débat intitulée :

« **Ecoute donc voir...** » sur le thème du regard des autres...

*Seul en scène, Raphaël Thiéry atteint lui-même d'une maladie rare, ravive, tragédie, apitoie, rugit. Il est acteur, conteur, diseur, causeur et puis danseur. Son travail de comédien permet de mieux appréhender comment faire face au handicap, sortir du noir et ainsi construire un hymne à la vie où s'entrecroisent les voix qui crient de l'intérieur et permettre à celles-ci de s'ouvrir sur le monde et les autres.*



## **Samedi 17 mars 2018 : Assemblée Générale et Sortie Annuelle des adhérents**

Cette année, nous avons décidé d'innover en rompant momentanément ou pas avec la tradition, en organisant sur un week-end l'Assemblée Générale et la Sortie Annuelle de l'Association.



Le choix de la Bourgogne a permis aux adhérents locaux d'être présents et de faire connaissance avec les familles Alsaciennes pour lesquelles le déplacement avait été organisé.

### **Au programme :**

Le matin Assemblée Générale Ordinaire avec débats statutaires suivie d'un déjeuner sur place au Bowling le BH à Brévans (près de Dole).

L'après-midi, 2 parties de Bowling intenses ont permis aux participants de se détendre en s'amusant avant d'aller se cultiver en visitant la Maison Natale de Pasteur.

Le dîner convivial qui s'est tenu dans un restaurant de la vieille ville de Dole a permis à chacun d'échanger autour de découvertes de plats régionaux.



Lors du temps libre du dimanche matin, deux groupes se sont formés :

- Les uns sont retournés se défouler au bowling,
- Les autres ont suivi le parcours de visite pédestre de la ville de Dole.

Tout cela avant de partager un repas léger avant de reprendre la route.



L'ambiance était au rendez-vous et les premiers commentaires se sont révélés positifs, les participants ayant aimé l'association de ces 2 phases "sérieuse" puis "ludique".

Tout le monde a pu ainsi apprécier un moment de détente.



## Agenda

### Groupes de Parole en 2018

#### **Un petit rappel sur la philosophie des Groupes de Parole :**

Ils ont pour but d'échanger lors d'un tour de table et bien sûr sans juger l'autre. Ces groupes de parole sont animés par des psychologues qui sont des personnes neutres qui savent écouter, intervenir s'il le faut, relancer les échanges si nécessaire et veiller à ce que tous les participants puissent s'exprimer.

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

#### **ALSACE : à RIBEAUVILLE à 14h 00**

- Samedi 16 juin 2018
- Samedi 29 septembre 2018
- Samedi 27 octobre 2018

#### **BOURGOGNE : à TALANT à 14h 00**

- Samedi 8 septembre 2018
- Samedi 24 novembre 2018

### Concert Polyphonie Corse « Les voix du 68 »

Ce groupe d'artistes humanistes qui se met régulièrement au service d'associations œuvrant pour la justice, la solidarité... chantera au bénéfice de notre association le

**Samedi 13 octobre 2018  
dans l'Ancienne Synagogue de BERGHEIM (68)**

Retenez dès à présent cette date dans votre agenda et parlez-en autour de vous.

Ils sont formidables !

Excellente soirée garantie.  
Participation libre au profit de HEGE.



Nous nous associons à la peine des familles MAUFFREY, ROTHSTEIN, SCHMITT et WEISSENBURGER qui ont récemment perdu un être cher et nous adressons à leurs proches nos meilleures pensées. Nous les remercions d'avoir transmis à notre association les dons recueillis lors des obsèques et les assurons d'en faire le meilleur usage.



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

Toute l'Equipe Huntington Espoir Grand Est  
vous souhaite un BEL ETE !





