



# Huntington Espoir Grand Est



## Bulletin de liaison

2021 n°1

*Pour ce premier semestre 2021, nous avons essayé de reconduire les activités de base de notre association (objet de nos statuts) afin de répondre aux besoins les plus urgents des malades et de leurs familles.*

*Nous avons fait de notre mieux en raison de la crise sanitaire mondiale qui perdure.*

*La plupart des activités du pays restent ralenties, sont reportées ou annulées mais l'horizon semble s'éclaircir avec l'accélération de la campagne de vaccination... Il est tout de même encore difficile de se projeter.*

*Nous sommes donc restés prudents lors de l'élaboration de ces projets, notre travail restant extrêmement dépendant de nos finances et notamment des subventions que nous réussissons à obtenir.*

## Informations

### **Communiqué sur la Recherche : Du côté des essais cliniques**

Certains d'entre vous faisaient partie de l'essai clinique Génération HD1 développé par le laboratoire ROCHE et la compagnie IONIS, et ont dû être extrêmement déçus de l'annonce faite le 23 mars dernier.

En effet, cette vaste étude a été interrompue prématurément sur l'avis d'un Comité indépendant de surveillance et de suivi constitué d'experts qui surveillent les données de l'étude en cours depuis son début. Son rôle est de vérifier la sécurité des patients et d'évaluer l'équilibre bénéfice/risque potentiel pour les patients participant à l'étude.

Il est important de noter que la recommandation n'est pas fondée sur un nouveau problème de sécurité d'emploi, mais sur une évaluation générale des bénéfices/risques des bras de traitement par rapport au bras placebo au fil du temps.

Les études resteront en cours (sans administration supplémentaire du traitement dans GENERATION HD1 et GEN-EXTEND) et il est prévu que les participants à l'étude soient suivis par leur médecin pour la sécurité d'emploi et les résultats cliniques.

Toutefois, d'autres essais restent en cours :

- La compagnie UniQure annonce que l'essai de thérapie génique est en bonne voie et que les données sont prometteuses chez les animaux. Le projet est d'utiliser un virus, injecté dans le cerveau, pour transformer les cellules en une usine fabriquant une arme pour diminuer la protéine huntingtine toxique. Deux récents communiqués de presse d'UniQure apportent de bonnes nouvelles : la toute première thérapie génique MH, dénommée AMT-130, a été administrée par chirurgie cérébrale à un petit groupe de participants lors d'un premier essai d'innocuité. Il y a beaucoup de travail à réaliser, y compris des années de surveillance attentive de ces courageux participants initiaux, mais les scientifiques sont encouragés par les résultats précliniques positifs et le rythme auquel les essais cliniques progressent.
- La société Wave poursuit son étude avec un essai portant sur un troisième ASO, appelé WVE-003, afin de cibler la huntingtine nocive.

Bien que le mois de mars ait été décevant pour la communauté MH, ce n'est en aucun cas la fin de la route pour les thérapies de diminution de la huntingtine. Il existe également de nombreuses voies thérapeutiques supplémentaires qui se concentrent sur d'autres aspects de la biologie de la MH ou visent à s'attaquer à un symptôme particulier.

## Structures et séjours de répit

**Le réseau national médico-social de notre filière de santé nous informe de certaines nouveautés**

### **HENDAYE : Un nouveau service pour les personnes avec la Maladie de Huntington**



Depuis le 1er décembre 2020, le service Bertin de l'Hôpital Marin de Hendaye a ouvert une nouvelle unité en faveur des patients atteints de la maladie de Huntington, composée de 12 chambres individuelles. Cette unité est essentiellement dédiée à la prise en charge des patients, partiellement autonomes (stade 1 et 2), souhaitant bénéficier d'un séjour de rééducation et de réadaptation sociale. Des séances d'activités sportives (en collectif ou en individuel), de gym douce, d'aquagym, d'équithérapie et des sorties culturelles/loisirs sont proposées. Des ateliers de stimulation cognitive, des ateliers médico-sociaux et de gestion des émotions sont aussi au programme. Une deuxième unité de 12 lits ouvrira ses portes début 2022 pour accueillir des patients quel que soit le stade de la maladie.

La procédure de demande de séjour doit faire suite à une orientation médicale, et consiste à déposer une demande auprès des assistants médico-administratifs du service :

- Mr Santoro Franck : [franck.santoro@aphp.fr](mailto:franck.santoro@aphp.fr)
- Mme Dalmont Carole : [carole.dalmont@aphp.fr](mailto:carole.dalmont@aphp.fr)

## Création d'un dispositif d'accompagnement juridique

### **LANCEMENT DE LA PREMIERE LIGNE TELEPHONIQUE d'accompagnement juridique pour les maladies rares neurologiques**

A l'occasion de la **Journée Internationale des Maladies Rares** et à compter du 28 février 2021, **BRAIN-TEAM** met à disposition un accompagnement juridique en santé avec la collaboration de l'Association **Juris Santé**. Cet **accompagnement juridique dans les maladies rares neurologiques** s'inscrit dans la durée pour permettre d'**anticiper les problématiques liées à l'accès aux droits et anticiper les stratégies** adaptatives nécessaires lorsque le diagnostic de la maladie est annoncé ou lorsque la maladie évolue. Il est assuré sous forme de **séances individuelles, par des professionnels spécialisés en binôme avec des experts en droit**. Il s'établit alors un état des lieux de la situation afin de déterminer les besoins mais aussi les freins éventuels et les leviers concernant toute situation relevant d'un aide juridico-administrative. Numéro disponible à partir du 28/02/21.

**09 80 80 10 81**

Cette ligne téléphonique sera disponible à compter du **28 février 2021**, afin d'apporter un soutien personnalisé alliant information juridique et accompagnement auprès des patients et proches aidants concernés par les **maladies rares du système nerveux central**



## **ORPHANET urgences : “Bonnes pratiques en cas d’urgence”**

Nous avons été sollicités par une famille confrontée à une situation d’urgence pour l’un de ses proches atteint de la Maladie de Huntington, situation qui l’a amenée à appeler le SAMU.

Ce qui nous entraîne à vous communiquer le lien suivant :

[https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/MaladieHuntington\\_FR\\_fr\\_EMG\\_ORPHA399.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/MaladieHuntington_FR_fr_EMG_ORPHA399.pdf)

Ce lien vous permet de télécharger une Fiche de Régulation sur la Maladie de Huntington à transmettre aux soignants du SAMU qui interviendraient en cas d’urgence.

*Pour les personnes qui ne pourraient pas télécharger et imprimer cette fiche, nous pourrions bien sûr leur envoyer le document.*

## ***Vie de l’Association***

### **Journée Internationale des Maladies Rares Février 2021**

En Bourgogne, les contraintes sanitaires ont contraint l’équipe du CHU de Dijon et les associations à innover en collaboration avec la ville de Dijon.

Un shooting photo a été organisé avec le concours de personnes souffrant de maladies rares. Les photos ont fait l’objet d’une exposition sur les grilles du Jardin DARCY pendant tout le mois de février. Chaque photo a été associée à un texte coécrit avec les patients photographiés et à travers ces écrits les personnes ont pu exprimer leur vécu actuel de la maladie et le message qu’elles souhaitaient faire passer au grand-public. L’équipe Bourguignonne a accompagné David pour le shooting qui avait lieu à l’extérieur de Dijon ce qui a permis de nombreux échanges et David a visiblement bien apprécié cette expérience.

Par ailleurs, ont été programmés en ligne dans toute la France, une projection suivie d’un débat autour du film : « Le tiroir, la vie cachée » les 28 février et 9 mars 2021.

## **Les maladies rares dans la lumière, loin des clichés**

À l’occasion de la Journée internationale des maladies rares, l’exposition “Haut-delà des clichés”, portée par la Plateforme d’expertise maladies rares BFC, se tient jusqu’à fin février sur les grilles du square Darcy à Dijon. Ces visages souriants, vous en connaissez certains, comme celui de la malicieuse Chloé, dont l’association Un avenir pour Chloé met en place des stages de pédagogie conductive pour les enfants polyhandicapés. Il y a aussi le petit Hyacinthe, l’un des deux ambassadeurs nationaux du Téléthon 2020. Au total, neuf patients du service génétique dijonnais se sont prêtés au jeu de la photo pour la bonne cause : rendre visible ces maladies dont on parle si peu. Et redire l’évidence, parfois oubliée : au-delà de la maladie et des clichés, ils sont M. et M<sup>me</sup> tout le monde.

Dossier réalisé par  
Amandine ROBERT



sur les grilles du jardin Darcy à Dijon. Photos LBP/Philippe BRUN

### **TÉMOIGNAGE**

« Pour moi qui suis timide et réservé, m’afficher ainsi est une expérience nouvelle »

David Noirot, 47 ans, Dijon, porteur de la chorée de Huntington

« Participer à ce shooting photo, c’était important pour moi. C’est un moyen d’apporter mon témoignage. J’ai choisi comme phrase d’accroche “un sourire pour vaincre la maladie” pour montrer qu’il n’y a pas que la pathologie dans nos vies, quand on est porteur d’une maladie rare. On a la force de vivre et de sourire, malgré les symptômes. Je voulais montrer que nous ne sommes pas différents des autres. Pour moi qui suis timide et réservé, m’afficher ainsi est une expérience nouvelle. Cette journée de shooting est un très beau souvenir. J’étais intimidé au départ, mais la présence de M<sup>me</sup> Arnould du service génétique m’a tranquilisé. C’était drôle de se faire maquiller, pomponner et de poser. Cela changeait car, depuis le Covid, je passe beaucoup de temps seul dans ma chambre de foyer. Et c’est dur de se battre seul contre la maladie. Mes amis ont vu l’exposition à Darcy et m’ont envoyé des photos, je suis très heureux du résultat. »



David Noirot. Photo Declic studio/L. D.

### **Qu’est-ce qu’une maladie rare ?**

Une maladie est considérée comme rare lorsqu’elle touche moins d’une personne sur 2 000 en population générale, soit, à l’échelle de la France, entre 10 000 et 30 000 personnes atteintes pour une maladie donnée. Il existerait dans le monde environ 8 000 maladies rares. Ces dernières concernent 3 à 4 millions de personnes en France et près de 25 millions en Europe.

En France, l’État a labellisé des centres de référence (CRM), des centres de compétence (CCMR) et des centres de ressources et de compétence (CRC) afin de diminuer l’errance diagnostique, d’assurer une meilleure prise en charge des patients, d’organiser les parcours de soins et d’améliorer la qualité de vie et l’autonomie des patients et de leur famille. Dijon fait partie de ce maillage crucial du territoire. Il existe environ 90 000 patients porteurs de maladies rares en Bourgogne-Franche-Comté (toutes maladies confondues).



# La Journée internationale des maladies rares se réinvente avec le Covid

## Du neuf avec la Plateforme d'expertise maladies rares

Une Plateforme d'expertise maladies rares (PEMR) Bourgogne-Franche-Comté s'est récemment mise en place pour centraliser les forces vives. Pilotée conjointement par les CHU de Dijon et de Besançon, elle est coordonnée par le P<sup>r</sup> Laurence Olivier-Faivre.

Cette plateforme permet la réalisation de nombreuses actions en faveur des patients atteints de maladies rares de la région, dans le domaine de la communication, du soin, de l'enseignement et de la recherche. Elle a aussi un rôle de mise en relation des différents partenaires œuvrant dans le domaine des maladies rares.

Les actions de sensibilisation font partie de ses missions. L'exposition photo au square Darcy est le premier événement en lien avec le public mis en place par la jeune plateforme.

### Une plateforme à vocation régionale et quatre missions

1. Informer et sensibiliser aux maladies rares. Puis orienter les familles vers les centres experts.
2. Former les personnels so-



**Le P<sup>r</sup> Laurence Olivier-Faivre, médecin généticien au CHU de Dijon, coordonne cette toute nouvelle structure.** Photo LBP/A. R.

gnants à ces pathologies, pour une meilleure prise en charge.

3. Soutenir une recherche collaborative de haut niveau, avec des essais cliniques notamment, qui ne laissent pas de côté les sciences humaines et sociales.

4. Optimiser le parcours de soins en faisant un lien avec toutes les associations en place. En matière de maladies rares, le réseau existe mais il est encore trop confidentiel.



**Marie-Myriam Arnoult, assistante de service social à la plateforme génétique, organisatrice de l'événement.** Photo LBP/Amandine ROBERT

Normalement, la journée de sensibilisation aux maladies rares a lieu chaque année depuis 2008, le dernier jour de février. Elle a pour objectif de sensibiliser le public ainsi que les autorités sanitaires et scientifiques à l'importance des défis à relever pour mieux prendre en charge ces pathologies méconnues et souvent invisibles, qui, pour 80 % d'entre elles, sont d'origine génétique et, pour 65 %, responsables de formes graves et invalidantes.

Chaque année, une campagne est lancée et tous les acteurs dans le domaine des maladies rares y participent : les professionnels de santé, les associations de patients, les chercheurs, les pouvoirs publics et les industriels. Mais, Covid oblige, il a fallu repenser les choses cette année. « L'idée d'une exposition photo nous trottait dans la

tête depuis un moment, mais avec le coronavirus, elle s'est imposée comme une évidence. Quand on a évoqué l'idée auprès des patients, tout le monde a dit oui et nous avons pu organiser le shooting chez une photographe de Dole, Laëticia Devaux », détaille Marie-Myriam Arnoult, assistante de service social à la plateforme génétique, organisatrice de l'événement.

### L'image pour communiquer autrement sur les maladies rares

« L'idée était de travailler sur un autre aspect du soin, pas du corps mais de l'esprit. » C'est aussi ça, l'ADN du service de génétique : une prise en charge globale pour des familles qui arrivent dans un premier temps avec tellement de questions sans réponse, et pour

“ La photo est une façon de leur redonner confiance, car beaucoup ont une petite image d'eux-mêmes ”

**Marie-Myriam Arnoult, assistante de service social à la plateforme génétique**

des patients « qu'on accompagne dans des pathologies chroniques et incurables ».

Rendre visible ce qui ne se voit pas ou trop peu, interpeller et aussi faire du bien, un triptyque gagnant pour cet affichage en place jusqu'au 1<sup>er</sup> mars au jardin Darcy. Les stars du mois ont entre 2 et 47 ans et ont pu bénéficier d'une expérience nouvelle, en étant sous le feu des projecteurs. « Tous nos patients ont un parcours de soins très complet, fatalement axé sur le médical. Avec cette exposition, on leur propose autre chose. La photo est une façon de leur redonner confiance, car beaucoup ont une petite image d'eux-mêmes. C'était aussi un moyen de faire passer un autre message : que les porteurs de maladies rares sont comme tout le monde. D'autant que, bien souvent, il s'agit d'un handicap invisible. »

## La crise et ses effets négatifs

Outre le bouleversement du calendrier pour cette journée de sensibilisation, le coronavirus a fortement impacté le quotidien des malades. « Les restrictions de liberté ont fait beaucoup de dégâts », analyse Marie-Myriam Arnoult. « Certains adultes qui vivent en structure ne pouvaient sortir qu'une heure par jour pour s'aérer. Alors que beaucoup marcher, sortir fait partie de la prise en charge. Il a fallu que nous négociions avec les institutions pour faire du cas par cas. » Du côté du service génétique, « il y a eu très peu d'annulations de rendez-vous et beaucoup de téléconsultations au début. La recherche et les diagnostics ont continué et nous avons également traité les dossiers administratifs. Bref, on s'est adaptés en première vague ».

## Assemblée Générale 2021 via une consultation écrite

**Le 20 avril 2021**, le Conseil d'Administration de l'Association Huntington Espoir Grand Est s'est réuni pour clôturer et valider l'Assemblée Générale organisée via une consultation écrite dans le contexte de l'interdiction de se réunir et de la limite de nos déplacements. Tous les points soumis à un vote ont été entérinés et vous seront communiqués lors de l'envoi du procès-verbal.

Nous tenons à remercier l'ensemble des adhérents pour leur participation. En effet, le nombre de votes transmis a même été supérieur à celui de 2020...

Bien évidemment, nous regrettons que la situation sanitaire nous ait empêchés de nous retrouver pour un moment de convivialité et de partage.



## CHU de Dijon - Centre de Génétique

Le projet de création d'une **Plateforme d'expertise Maladies Rares Bourgogne-Franche-Comté...**

Une conférence s'est déroulée le 22 février 2021 avec pour thème : « *Le regard de l'autre* ».

Accepter que l'autre porte un regard sur nous, sur nos différences, cela demande de questionner son intention : est-ce une démarche intrusive, malveillante ou bienveillante et constructive ?

Cette réunion animée par Lorraine JOLY, psychologue dans le service de génétique du Chu de Dijon depuis plus de 15 ans, et Pierre ANCET, maître de conférences en philosophie à l'université de Bourgogne a entraîné des échanges nourris.

### **UHE : A.G. le 4 mai 2021 à 20 heures**

Toujours compte tenu de la crise sanitaire, l'Union s'est également adaptée et nous nous sommes réunis... téléphoniquement pour régler les questions statutaires et les dossiers en cours.

Par ailleurs, nous avons envisagé les nouveaux projets à développer dans le cadre du C.I.A. (Comité Inter-Associatif).

### ***Huntington... et alors ?***

Suite à la parution du guide Huntington...et alors ? Nous ne pouvions pas ne pas évoquer cette récompense du Meilleur Guide 2020.

**Découvrez le nom des lauréats de la 14<sup>ème</sup> édition du Prix Handi-Livres !**

03 décembre 2020

Aujourd'hui 3 décembre 2020, en cette [Journée internationale des personnes handicapées](#), nous allons vous dévoiler le nom des lauréats de cette édition 2020 du Prix Handi-Livres, placée sous le parrainage du Ministère de la Culture et le haut patronage de Sophie Cluzel, secrétaire d'État auprès du Premier ministre chargée des personnes handicapées.

**Prix du Meilleur Roman 2020**  
Murène  
Valentine GOBY  
(Actes Sud)

**Prix de la Meilleure Biographie 2020**  
Psychotique  
Jacques MATHIS & Sylvain DORANGE  
(La Boîte à Bulles)

**Prix du Meilleur Guide 2020**  
*Huntington... et alors ? Comprendre la maladie et vivre avec*  
CMRMH Henri Mondor et Comité Inter-Associations Maladie de Huntington  
(Association Huntington France - AHF)

**Prix du Meilleur Livre Jeunesse Enfant 2020**  
La Street - En mode bolide  
Cécile ALIX & Dimitri ZEGBORO  
(Magnard Jeunesse)



## **Agenda**

Nous vous tiendrons informés du maintien ou non des **groupes de paroles** aux dates déjà programmées en fonction des contraintes sanitaires.

Selon les possibilités offertes compte tenu de la pandémie, les premiers Groupes de Parole sur 2021 ont pu se dérouler les **6 février et le 5 juin en Bourgogne-Franche-Comté**.

### ***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 professionnelles 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.

Ils 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 14h00

**BOURGOGNE** : à TALANT à 14h00

**2021**

samedi 18 septembre 2021  
samedi 23 octobre 2021

samedi 18 septembre 2021  
samedi 20 novembre 2021

## **Toujours côté agenda qui, nous l'espérons, sera maintenu**

Le projet de **représentation théâtrale** prévu le 6 mars 2021 en Bourgogne-Franche-Comté qui devait permettre de faire connaître la maladie et l'Association a été reporté à une date ultérieure.

## **Sortie Annuelle des adhérents 2021**

Toujours compte tenu du contexte, nous ne sommes toujours pas en mesure d'organiser la sortie annuelle des adhérents.

Nous vous informerons des possibilités en fonction de l'évolution de la situation.

## **Journée Nationale maladie de Huntington le 4 décembre 2021**

Il s'agit de la date envisagée mais nous n'avons pas encore de confirmation de l'évènement.

Nous ne manquerons pas de vous tenir informés.

## **Etat-Civil**



*La famille CHERNI CEREZO s'est agrandie car nous avons la joie de vous annoncer la naissance au mois de mai de Leyel , fille d'Anissa et de Wasfi.*

*Nous souhaitons beaucoup de bonheur à toute la famille.*

*Nous nous associons également à la peine des familles GOULET, JANOHER, MOOG, UNTERSINGER et WALTER 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.*



***Toute l'équipe Huntington Espoir Grand Est  
vous souhaite un bel été 2021***

***Prenez soin de vous et de vos proches.***

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

## Coordonnées de notre Association :



**Siège social** : 39 rue de l'Eglise – 67660 BETSCHDORF - Tél 06.17.49.27.70  
**Secrétariat** : **l'adresse postale : 5 rue de la Chaumière - 21240 TALANT**  
Tél./Fax : 03.80.55.57.48  
Par contre, **les visites ou rendez-vous** ont lieu à  
**L'Espace MENETRIER - 6 rue Louis Juvet - 21240 TALANT**  
Tél./Fax : 03.80.55.57.48

**Coordonnées de notre équipe : Tous sont des bénévoles qui pour la plupart ont une personne malade à charge et exercent également une activité professionnelle.**

|                                        |   |                |                                                                                            |
|----------------------------------------|---|----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------|
| Yvonne MOOG, Présidente                | : | 06.17.49.27.70 | <a href="mailto:yvonne.moog@huntington.asso.fr">yvonne.moog@huntington.asso.fr</a>         |
| Joël CASTELLA, Trésorier               | : | 03.80.55.57.48 | <a href="mailto:joel.castella@huntington.asso.fr">joel.castella@huntington.asso.fr</a>     |
| Nadia CEREZO, Secrétaire               | : | 03.80.55.57.48 | <a href="mailto:nadia.cerezo@huntington.asso.fr">nadia.cerezo@huntington.asso.fr</a>       |
| Sylvie CASTELLA, Responsable Régionale | : | 03.80.55.57.48 | <a href="mailto:sylvie.castella@huntington.asso.fr">sylvie.castella@huntington.asso.fr</a> |

La secrétaire salariée de votre Association, Sylvie CARBONEL, est à votre disposition **les lundis après-midi** de 14h00 à 17h00 **et les mardis et mercredis** de 9h00 à 12h00 et de 14h00 à 17h00 au 03.80.55.57.48  
Mail : [sylvie.carbonel@huntington.asso.fr](mailto:sylvie.carbonel@huntington.asso.fr)

## APPEL de COTISATION - Année 2021

**Pour ceux qui ne l'auraient pas encore envoyée**

**A retourner au secrétariat de l'Association HEGE : 5 rue de la Chaumière - 21240 TALANT**

**Une association est reconnue selon le nombre de ses adhérents. Chaque cotisation est donc IMPORTANTE.**  
**Vous pouvez également nous soutenir en faisant un don.**  
**En cette période difficile, nous avons besoin de vous afin que l'activité de l'association se poursuive.**

Je vous adresse ci-joint un chèque libellé à l'ordre de l'Association HEGE représentant :

- ☐ 1 cotisation individuelle de **20** Euros
- ☐ 1 cotisation familiale (couple + enfants mineurs) de **30** Euros
- ☐ et un don de .....Euros soit un total de..... Euros

Nom : ..... Adresse : .....

.....

**Mail** : ..... Téléphone Portable : ..... Téléphone : .....

Date et signature :

Un reçu fiscal vous sera adressé pour le montant du chèque (cotisation et don). En donnant à notre association, vous bénéficiez d'une réduction d'impôts. Si vous donnez 100 €, vous pourrez en déduire 66 % de vos impôts, il ne vous en coûtera que 34 €.