

**ASSOCIATION FRANCAISE DES SYNDROMES DE COSTELLO ET
CFC**



Foyer communal, SALAGNON (ISERE)

12 octobre 2013

COMPTE RENDU ASSEMBLEE GENERALE

Etaient présents :

Une quinzaine d'adhérents présents dont huit familles : Bailly, Baudin, Calin, Dechelle, Delepeau, Leconte, Pinault et Sitbon.

Nombre de procurations ou pouvoirs enregistrés : 180

Nombre d'adhérents à ce jour : 326

Ordre du jour :

- Emargement de la liste des présents.
- Rapport d'activité 2013.
- Rapport financier 2013 à la date de l'assemblée.
- Renouvellement des mandats.
- Questions diverses

François Dupuy, en sa qualité de Président ouvre la séance avec un merci particulier à Marie-Hélène et Georges qui se sont occupés de l'organisation de l'AG profitant d'une soirée offerte par le Groupe Equivox dans la salle du foyer communal de Salagnon. C'est la troisième fois que cette troupe nous fait l'amitié de se produire au profit de l'association (en 2009 dans la salle des Roches à Trept, en 2010 à Bayet dans l'Allier, et cette année au foyer communal de Salagnon dans l'Isère). C'est avec grand plaisir qu'il les remercie.

Puis il analyse le nombre d'adhérents, indicateur de santé de l'association : le nombre d'adhérents 326 est stable. Mais sur 53 familles, sur près de 90 contacts en tout depuis une grosse dizaine d'années, qui à une occasion ou à une autre sont rentrées effectivement pour un conseil ou un renseignement précis, seulement 38 sont à jour de leurs adhésions.

C'est un sujet sensible que nous avons déjà évoqué plusieurs fois . Malgré un nombre de familles nouvelles qui augmente tous les ans, le nombre d'adhérents reste stable. Ou bien l'association est considérée comme un guichet qui peut répondre aux questions : dans ce cas les 25 euros demandés sont une cotisation « ordinaire » ou bien on lui demande un peu plus et c'est le cas des rencontres qu'elle organise pour que les familles se retrouvent entre elles dans un cadre adapté et puissent échanger dans ce cas une rencontre de 3 à 4 jours comme l'an dernier à Villarceaux revient à plus de 30000 euros sans subvention particulière si ce n'est 2000 euros de Groupama, que nous remercions, et avec des prestations gracieuses de tous les intervenants !!! Aucun médecin ou chercheur n'est rétribué pour sa participation ! Un tout petit calcul 25X25 euros = 625 euros montre l'écart! A chaque famille de juger !!

Par plus d'adhésions sollicitées, les familles manifesteraient leur désir d'être informées de l'activité de l'association et de la soutenir. Elles peuvent aussi participer en effectuant des dons ou en faisant part d'une implication ponctuelle dans un projet voire, en prenant directement en charge des actions mises en œuvre par l'association : coups de main à l'un ou à l'autre lors d'organisation de festivité susceptible de remplir les caisses... le raid cycliste de 2013 ou le cassoulet et/ou le loto de Nelly et Bernard par exemple en mars 2014 !!.

La discussion s'amorce sur ce que l'association peut encore offrir si le nombre de cotisants ne progresse pas, sur la notion d'adhésion, sur ses capacités à répondre aux besoins des familles en général et sur les conclusions que cela évoque... En attendant un grand merci à tous ceux qui même sans être directement impliqués si ce n'est par amitié, nous ont accompagné depuis plusieurs années, depuis le début pour beaucoup d'entre eux, et nous accompagnent encore !

→Rapport d'activité

- **Juin 2013, Rencontre de Villarceaux**

La rencontre s'est déroulée à Villarceaux, en région Ile de France dans un lieu (merci à Pascal pour cette trouvaille) qui nous avait déjà hébergés l'année précédente : du 29 mai au 1^{er} juin, 24 familles ont été présentes dont 10 nouvelles. La rencontre a été l'occasion de nombreux échanges timides au début mais de plus en plus « libérés » par la suite !! Le manque de bénévoles s'est senti pour satisfaire sereinement les attentes des uns et autres et palier en particulier aux nombreux transports entre la gare et l'aéroport. Même si la région parisienne reste un lieu de regroupement géographiquement très privilégié, les distances n'en restent pas moins démultipliées au sein de ces grosses agglomérations.

L'ouverture de la rencontre a été l'arrivée triomphale de trois papas en vélo : Bernard, Georges et Stéphane qui ont parcouru 650 km de Cesset dans l'Allier pour arriver à Villarceaux dans le Val d'Oise. Ce raid et leur motivation bien présente pour mener l'aventure jusqu'au bout a permis de récolter des fonds pour l'association (autour de 2000€). Un grand bravo, et un grand merci à tous ceux qui les ont soutenus.

Nous discutons d'une future rencontre en 2015, à suivre...

→Pour les projets en cours

- **De bonnes nouvelles du *projet murin* :**

Démarrés fin 2012, les échanges avec l'Institut Clinique de la Souris à Strasbourg (ICS) nous conduisent à la fin de 2013 à posséder plusieurs cohortes d'animaux prêts à permettre des travaux scientifiques pour mieux connaître le syndrome de Costello.

L'ensemble de l'étude validée entre l'association et l'ICS (responsable du projet : Mme Monica JAGLA ERBELIN) amène à un rapport scientifique présenté aux Assises Nationales de la Génétique à Bordeaux fin janvier 2014.

D'autres travaux vont être engagés sur d'autres thèmes évoqués depuis plusieurs années : recherche sur les problèmes cardiaques, comportemental neurologique, essais thérapeutiques divers...

↳ **Projet IPS :**

Le Docteur Sabine SIGAUDY du CHU de la Timone à Marseille a présenté à Villarceaux le **projet d'étude des effets de traitements sur les syndromes CFC et Costello liés au gène RAS..**

Ces cellules sont obtenues en transformant une cellule adulte spécialisée (ici de peau) en cellule immature capable de redonner n'importe quelle sorte de cellules de l'organisme. Lorsque ces cellules iPS sont ensuite par exemple retransformées en neurones, on peut mettre en évidence un défaut très précoce de maturation et de connexion entre eux .. Ceci a déjà été mis en évidence pour rendre compte d'autres maladies.

Nous discutons au sujet des demandes d'autorisations (consentements de prélèvements dans un but génétique) à faire remplir par les familles et nécessaires pour l'étude et sur les délais des retours des prélèvements.

↳ **Projet COSMIT :**

Implication des mitochondries dans la physiopathologie du syndrome de Costello ; projet piloté par le Docteur Rodrigue ROSSIGNOL et le Professeur D.LACOMBE

« Gène impliqué Hras : notre hypothèse propose que l'altération de la voie RAS par la mutation de ce gène (hyper activation) conduit à une altération du métabolisme énergétique et notamment à un dysfonctionnement des mitochondries, les centrales énergétiques de la cellule dont le rôle est crucial lors du développement embryonnaire ».

↳ **Projet Etude des troubles du comportement:**

Un autre programme mené par le docteur Yline Capri qui concerne les enfants atteints des syndromes Costello et Cardio-Facio-Cutané, il s'agit du **projet d'étude sur les troubles du comportement** ; l'appel aux participations des familles concernées avait été abordé lors de la dernière rencontre à Villarceaux ; L'analyse des manifestations comportementales propres à un syndrome peut être déterminante dans la prise en charge et la connaissance de la maladie.

→ autres infos

↳ Des nouvelles de l'avancée **du livret CFC** dont s'occupe Pascal. Un recueil d'écrit réalisé par les familles a déjà été constitué. Ce livret comprendra trois parties : La première destinée à la compréhension et la prise en charge du syndrome cardio facio cutané, la seconde sur le témoignage des familles et leur quotidien, la troisième plus informative sur la littérature et le droit des familles. Le Professeur Verloes se consacrera à la rédaction de la partie médicale du livret.

↳ Discussion autour des **financements** : après avoir détaillé les dépenses générées par la rencontre 2013 et avant l'analyse faite par Nelly dans le bilan financier, François Dupuy signale la préparation d'un dossier de demande de subvention pour le projet de recherche autour des souris, environ 200 000 euros.

Franck refait la proposition que l'association recrute un contrat aidé spécifiquement pour la prospection de sponsors et pour l'élaboration de demande de soutien. Il s'agit de contrats spécifiques pour lesquels l'embauche et l'accompagnement est encadrée et appuyée financièrement par l'Etat ; le contrat peut être prolongé dans la limite totale d'une durée de 24 mois.

→ Bilan financier

Répartition des Dépenses au		19/01/2014
Recherche Souris		23 563,97 €
Rassemblement		20 159,74 €
Transport		13 487,99 €
Hébergement Médecins Villarceaux (facture attendue)		
Hébergement Restauration		2 528,07 €
Frais Postaux		1 338,06 €
Locations salles		100,50 €
Fournitures bureau		1 218,06 €
E.A.G. (imprimeur)		1 776,84 €
Publicité		213,90 €
Colloques		
Cotisations		190,00 €
Frais Hopital		
Intervenants		
Assurance		838,74 €
Divers		2 562,44 €
Dépenses enregistrées du 01/01/13 au 31/12/13		67 978,31 €

Recettes 2013 au		19/01/2014	
		Nbre	Valeur
Cotisations		326	8 135,00 €
Dons		316	32 541,00 €
<i>Groupama Villarceaux</i>	2 000 €		
<i>Retours Remb. Frais Familles</i>	1 105 €		
<i>Soirée Tartiflette</i>	1 401 €		
<i>Périple 650 km en vélo</i>	2 068 €		
<i>Concert EQUIVOX</i>	3 634 €		
<i>Loto Hérisson + Crêpes</i>	920 €		
<i>Sous-Total</i>	8 023 €		
Total Cotisations et Dons			40 676,00 €
Autres mouvements financiers			2 961,70 €
Montant Livre des Recettes			43 637,70 €

Dépenses liées au Rassemblement en 2013		Réglées
Déplacement des Familles		6 902,96 €
Déplacement des Médecins		3 094,00 €
Activités		1 507,89 €
Repas pour tous, Hébergement Familles et Accompagnants		17 339,00 €
Hébergement des Médecins		990,00 €
Logistique		1 253,18 €
Autres Frais		832,50 €
Total des dépenses		31 919,53 €
Reversement des frais des familles		1 105,00 €
Dons directement liés au rassemblement		2 000,00 €
Solde des dépenses liées au Rassemblement en 2013		28 814,53 €

Les bilans moral et financier de l'association sont votés à l'unanimité.

→ Constitution du nouveau bureau :

Serge prend les fonctions de secrétaire et Séverine le remplace en qualité de secrétaire adjoint. Le bureau ainsi modifié est constitué des membres suivants :

Président :	François DUPUY
Secrétaire :	Serge ARNOULET
Secrétaire Adjoint	Séverine BAUDIN
Trésorier :	Nelly DECHELLE
Trésorier adjoint :	Sylvie MANTEL
Chargée de Mission Relations Extérieures:	Djamila CALIN
Délégué syndrome CFC :	Pascal LECONTE
Délégué syndrome de Costello :	Franck SITBON

Fin de séance