NEPHROGENE

PUBLICATION DE L'ASSOCIATION POUR L'INFORMATION ET LA RECHERCHE SUR LES MALADIES RÉNALES GÉNÉTIQUES

25 ANS D'ESPOIR...

Le fond et l'avenir de l'association...

LA RECHERCHE !

ACTUALITÉS | EUROPE | RENCONTRES | TÉMOIGNAGES

SOMMAIRE

ACTUALITÉS

. **L'AIRG-France** fête ses 25 ans 05
. **60 ans** de Transplantation Rénale 06
. **Gala** de la Fondation du Rein 08
. **Remise des Prix** aux chercheurs 12
. **Etats Généraux** du Rein 14
. **Procès Verbal** de l'Assemblée Générale de l'AIRG-France 24

EUROPE

. **FEDERG :** Une voix européenne 37
. **Rencontre** avec l'AIRG-Suisse 40
. **Assemblée Générale** de l'AIRG-Suisse 41
. **AIRG-Belgique :** sclérose tubéreuse de Bourneville 44
. **La 8ème Journée Annuelle** de l'AIRG-España 46
. **Les membres** de l'association AIRG-Maroc 47

RENCONTRES

. **Réunion Régionale** à Lyon 49
. **Actualités Néphrologiques** Jean Hamburger et **Journée AFIDTN** à Dijon 51
. **De la polyclinique de Blois** au concert de Sainville 52
. **Journée d'information patients :** la Maladie de Berger ou Néphropathie à IgA 53

TÉMOIGNAGES

. **Claude Chevalier** nous a quittés 55
. **Une soirée du cœur...** dédiée aux reins 56
. **Raffaella, 14 ans,** greffée d'un rein 59
. **Votre agenda** pour toute l'année ! 60
. **« Homicide Post Mortem »** de Olivier Kourilsky 60

ÉDITORIAL

. DE DANIEL RENAULT, PRÉSIDENT DE L'AIRG-FRANCE

Bonjour à toutes et à tous, le 7 juin 2013 la Fédération Européenne sur les maladies rénales génétiques, appelée FEDERG, a été créée officiellement à Bruxelles et l'AIRG-France est fière d'en avoir été l'instigatrice. Cette évolution qui va de l'AIRG à la FEDERG n'est pas le fruit du hasard, mais le résultat de l'histoire de l'association et de la volonté de ses membres - notamment de ses membres fondateurs - d'essaimer.
L'idée d'une fédération européenne est née quand l'Espagne nous a rejoints en 2002 : nous avons alors découvert avec émotion que les valeurs et les objectifs de l'association n'étaient pas que franco-français mais aussi exportables en Europe. C'était un premier pas qui s'est trouvé conforté avec la création successive de l'AIRG-Suisse et de l'AIRG-Belgique.
Là, nous avons bien vu que les quatre AIRG formaient un tout cohérent et l'émotion s'est vite transformée en enthousiasme quand nous avons senti que ce bloc pouvait devenir une force. Une force pour notre combat contre la maladie. D'où l'idée d'exporter cette aventure au Maghreb, avec le Maroc et la Tunisie, et ensuite de nous ouvrir à toutes les associations qui voudraient bien, en Europe et ailleurs, rejoindre notre Bloc AIRG et adhérer à nos valeurs fondées sur la solidarité face aux maladies rénales génétiques rares.

Il faut rappeler que cet effort vers une organisation solidaire à l'échelle européenne est fortement appuyé par la communauté professionnelle, d'abord française à la tête de laquelle nous retrouvons le Pr Jean Pierre Grünfeld comme il y a 25 ans lors de la création de l'AIRG, puis européenne notamment par la mobilisation opiniâtre du Pr Yves Pirson des Cliniques St Luc à Bruxelles et aussi par celles des organisations professionnelles que sont l'ERA-EDTA (Néphrologie adulte) et l'ESPN (Néphrologie pédiatrique) qui nous ont apporté leur soutien pour ce lancement. Enfin l'appui institutionnel et logistique d'EURORDIS nous a facilité la tâche de préparation de FEDERG. La FEDERG est ainsi née le 7 juin 2013 de cette volonté d'aller plus loin, de rassembler plus de malades, de leur donner plus d'espoir en l'avenir à l'échelle de l'Europe des 27 et des pays limitrophes.

Je veux maintenant vous parler de notre journée annuelle du 7 décembre 2013. Ce n'est pas une journée comme les autres, elle va célébrer les 25 ans de l'AIRG- France.
C'est donc à une fête que vous êtes conviés, la fête de la grande famille des AIRG, qui donnera une large place à l'information médicale et aux contacts avec tous les médecins qui nous font l'honneur d'intervenir, et qui se terminera par la fête des adhérents, pas un grand tralala mais une sympathique réunion où règnera le plaisir de nous retrouver et de célébrer le chemin parcouru, mais aussi de faire porter l'éclairage sur ceux qui conduisent les actions de terrain pour collecter les fonds qui nous permettent de financer la recherche sur nos maladies. N'attendez pas le dernier moment pour vous inscrire.

Et pour terminer je voudrais lancer un appel à tous nos adhérents et sympathisants.
Notre vitalité dépend de nos adhérents et de leur nombre, nous ne manquons ni d'énergie, ni de projets comme vous avez pu le constater. Cependant le nombre d'adhérents qui avait bien progressé entre 2010 et 2011 n'a pas continué son évolution en 2012. Par ailleurs, comme vous pourrez le voir sur les comptes publiés dans ce numéro de Néphrogène, les temps sont devenus difficiles pour nous comme pour tous.
Pour y remédier, je vous demande de relever un défi simple, si chacun d'entre vous fait adhérer un nouveau patient de son cercle médical, un ami ou une personne de sa famille nous pouvons doubler le nombre des adhérents, élargir notre présence et ainsi obtenir une assise financière plus solide. C'est à ce prix que l'AIRG peut mieux vous servir, mieux vous informer et mieux financer la recherche sur laquelle nos espoirs reposent. Alors essayons tous ensemble en pratique de relever ce défi pour que, en 2013 et surtout en 2014, nous augmentions sensiblement le nombre des adhérents et donateurs grâce à vous tous !
Et ensemble faisons nôtre ce slogan : *« Jes ni povas* »*

C'est avec une pensée émue et reconnaissante pour Claude Chevalier, fidèle membre du conseil de l'AIRG-France et ardent acteur d'une société solidaire, qui vient de nous quitter, que je conclurai avec un seul mot d'ordre : rejoignez-nous nombreux à Paris le 7 décembre 2013 pour célébrer nos 25 ans !

* Yes we can : en esperanto !

A C T U A L I T É S

A C T U A L I T É S

A C T U A L I T É S

A C T U A L I T É S

A C T U A L I T É S

A C T U A L I T É S

A C T U A L I T É S

A C T U A L I T É S

A C T U A L I T É S

A C T U A L I T É S

A C T U A L I T É S

ACTUALITÉS

L'AIRG-FRANCE FÊTE SES 25 ANS
25 ans d'espoir en la Recherche sur les Maladies Rénales Génétiques et les progrès de la transplantation rénale

. LE 7 DÉCEMBRE 2013 À PARIS

- **Le 7 décembre** sera une journée particulière et unique.
- **21 Néphrologues** seront mobilisés pour vous informer, vous conseiller, vous écouter.
- **Un programme complet** diversifié et construit en fonction de vos attentes vous sera proposé Une partie scientifique dense prenant en compte l'éventail de vos interrogations.
- **Une partie festive** simple et joyeuse, animée par Richard Berry et Michel Chevalet, qui se terminera par le gâteau anniversaire en sablant le champagne.
- **Le 7 décembre** vous êtes invités à la fête des 25 ans de l'AIRG, amenez vos parents, amis et sympathisants. Et incitez les à adhérer à l'AIRG-France.
- **Nous faisons le pari** de rassembler un nombre de participants bien plus important que d'habitude et nous n'y arriverons que grâce à vous.
- **Dans ce numéro de Néphrogène** vous trouverez votre invitation pour le 7 décembre sur laquelle vous pouvez inscrire vos propres invités. Et dans ce numéro, également, des fiches d'adhésion seront à la disposition de celles et ceux qui le désireront. **A renvoyer à AIRG-France** - BP 78, 75261 PARIS cedex 06.

Le grand auditorium

ALORS RENDEZ-VOUS NOMBREUX LE 7 DÉCEMBRE

La Rédaction

60 ANS DE TRANSPLANTATION RÉNALE de Donneurs Vivants

. LE 21 DÉCEMBRE 2012

Le 21 décembre 2012 ont été fêtés les 60 ans de Transplantation Rénale de Donneurs vivants. Cette soirée pleine d'émotion était animée par Michel Cymes. De nombreux patients et donneurs étaient présents et ont pu écouter les témoignages diffusés.

Les Professeurs Legendre et Méjean du Service de transplantation de l'Hôpital Necker ont pris la parole à plusieurs reprises ainsi que le Professeur Kreis. Catherine Fournier, responsable du service de coordination des greffes était présente avec une partie de son équipe. Les Associations de Patients étaient elles aussi représentées. Ghislaine Vignaud, de l'AIRG-France, a profité de cette soirée pour remettre au Professeur Legendre, en présence du Parrain de l'Association, Richard Berry, une plaque de « remerciements aux donneurs ».

Cette plaque, maintenant visible dans son service, est ainsi libellée :
« EN HOMMAGE A TOUS LES DONNEURS D'ORGANES QUI ONT FAIT OU FERONT LE DON DE VIE »
Des fleurs ont aussi été offertes à Catherine Fournier pour toutes les infirmières de transplantation.

Quand Donneurs et Receveurs se donnent la main...

Richard Berry,
Parrain de l'AIRG-France

Michel Cymes,
Maître de Cérémonie

Professeur Legendre,
Hôpital Necker

Ghislaine Vignaud,
AIRG-France

RAPPEL :

C'est en Décembre 1952 que le jeune Marius Renard, 16 ans, charpentier, tombe d'un échafaudage. Une hémorragie oblige le chirurgien à lui retirer son rein sans savoir que Marius n'a qu'un seul rein de naissance.La dialyse n'existe pas encore et sa mère va convaincre le Pr Hamburger et son équipe de greffer un de ses reins à son fils. Cette greffe est réalisée la nuit de Noël, à l'hôpital Necker, et le rein fonctionne parfaitement bien. Marius se remet rapidement. La technique utilisée est toujours la même aujourd'hui.

Malheureusement, mi-janvier 1953, le rein greffé cesse de fonctionner. Il vient de se produire un phénomène de rejet, phénomène qui n'est pas encore connu à l'époque.

Le jeune Marius décède le 27 janvier 1953. Les greffes ne reprendront qu'en 1959.

A ce jour, 64 000 reins ont été greffés en France. Plus de 12 000 patients sont en attente de greffe et seulement environ 3000 greffes sont pratiquées par an. 1 greffe sur 10 provient d'un donneur vivant, ce qui est bien inférieur à l'Allemagne, au Royaume Uni, etc.

Ces greffes donnent pourtant un meilleur résultat que les greffes à partir de donneurs décédés et les donneurs vivent parfaitement bien avec un seul rein. D'où l'importance de promouvoir le don de donneur vivant ainsi que le don croisé qui est maintenant autorisé en France.

→ GALA de la Fondation du Rein

. LE 20 MARS 2013

Avec le haut patronage de Madame Marisol Touraine, Ministre des Affaires sociales et de la Santé, et en présence du Professeur Michel Godin Président de la Fondation du Rein, de Monsieur Thierry Dassault et du Professeur Pierre Ronco, Vice-Président de la Fondation du Rein, du Docteur Brigitte Lantz, Secrétaire générale de la Fondation du Rein, sous la Présidence d'Honneur de Monsieur Richard Berry et de Son Altesse Royale la Princesse Chantal de France, Marraine de la Fondation du Rein. Maître de cérémonie : Monsieur Nelson Monfort - Grand témoin : Monsieur Michel Chevalet.

INTERVENTION DU DR BRIGITTE LANTZ

Madame la Ministre, Vos Altesses Royales, Cher Nelson, Monsieur le Recteur, Chers Amis, Bonsoir,

Après un bref passage pour le dixième anniversaire de notre fondation Salle Gaveau en 2012, nous revenons aujourd'hui dans le Grand Amphithéâtre de la Sorbonne, si cher à notre cœur et nous tenons à dire toute notre reconnaissance à Monsieur le Recteur de nous accueillir ainsi.
Merci Cher Michel pour ces mots apaisants que tu viens de prononcer à mon égard pour quelqu'un qui n'est jamais stressé. Je voudrais à mon tour renouveler mes remerciements pour Thierry et toute sa famille, parce que sans cette famille, sans cette rencontre extraordinaire que j'ai eue avec Thierry quand j'étais au cabinet de Philippe Douste-Blazy, peut-être que le gala n'existerait pas et que la Fondation serait encore un peu balbutiante. J'en profite pour remercier également Marie-Hélène Habert, qui fait tout pour faciliter l'organisation du gala et fait tout pour nous aider aussi bien financièrement que psychologiquement – elle est très apaisante elle-même.
Je voudrais encore remercier Adrien Jousserandot, notre attaché de presse, qu'une personne ici dans cette salle a particulièrement aidé, je veux parler de Marianne Montchamp alors qu'elle occupait des fonctions de ministre dans le gouvernement précédent, et qui a toujours considéré que le handicap physique ne devait pas être un handicap à l'insertion professionnelle, ni à l'insertion sociale tout simplement. Elle continue à mener ce combat dans la société civile et à soutenir la Fondation, au travers de la Fondation Handicap et Entreprise qu'elle préside – merci Chère Marianne. Adrien a accepté la rédaction d'un rapport interministériel sur le handicap qui l'occupe beaucoup, qui a couvert deux mandatures présidentielles, mais il a quand même trouvé le temps de continuer à être notre attaché de presse et nous pouvons l'en féliciter et le remercier vivement. Il est la preuve vivante que - même d'un fauteuil roulant - on peut travailler avec talent. Permettez-moi enfin de remercier toutes celles et ceux qui sont dans l'ombre, et ceux qui sont dans l'ombre font beaucoup pour la Fondation.

Je pense en particulier à Luc et Marie-Jacqueline Lauriau, qui ont accompagné avec enthousiasme cette équipe exceptionnelle de jeunes gens du Rodaract Club de Paris, qui vous ont aidés à concrétiser vos dons en vous vendant des billets de tombola. Je rappelle que ces jeunes sont dans la salle et à votre disposition pour en vendre davantage. Merci aussi à Jacqueline Poulin pour son aide précieuse toujours dans la discrétion. Merci à Hilaire Multon, qui grâce à ses anciennes fonctions au Ministère de la Culture obtient des lots qui montrent que la néphrologie sait s'associer à la culture.

Je voudrais maintenant dire un mot très particulier car vous avez dû remarquer que pour la première fois notre marraine, la Princesse Chantal de France, n'est pas là. Elle n'est pas là car elle a rejoint sa fille qui va mettre au monde son cinquième enfant. Avant de partir, elle nous a envoyé un petit message par mail que je vous lis :
« Madame la Ministre,Monsieur le Président de la Fondation du Rein, Cher Michel Godin, Monsieur le

Fondation du Rein
www.fondation-du-rein.org

Président d'honneur, Cher Richard, Chère Brigitte, Cher Thierry, Mesdames et Messieurs, Chers Amis, J'aurais souhaité marquer encore une fois par ma présence tout l'intérêt que je porte à la cause que défendent les membres de la Fondation du Rein avec passion et efficacité depuis plus de 10 ans, comme je le fais tous les ans depuis le tout premier Gala à Versailles. Cette cause, c'est celle des personnes souffrant d'une maladie rénale avec souvent un courage exemplaire, mais c'est aussi celle de leurs familles qui les accompagnent dans ce parcours de soin et de vie et je tiens à leur rendre hommage.

C'est pour soutenir ses projets de recherche que j'ai tenu à participer, comme tous les ans, à la tombola en offrant une de mes toiles. Je ne peux toutefois être des vôtres ce soir pour des raisons familiales, puisque j'ai dû rejoindre ma fille qui est sur le point d'accoucher de son cinquième enfant, afin de l'aider auprès de ses quatre aînés, âgées de moins de 6 ans. C'est forte des images que je retiens de toutes les soirées de gala et riche des rencontres que j'y fais chaque année, que je formule mes vœux de succès pour ce 6ème Gala de la Fondation du Rein.

J'adresse enfin mes plus sincères félicitations aux lauréats des appels à projets de recherche de la Fondation du Rein. »

Enfin, je voudrais dire des mots plus personnels au sujet d'un ami qui nous a accompagnés depuis 10 ans et qui vient de nous quitter. Je veux parler de Michel Caldaguès. Michel Caldaguès était un gaulliste historique, ancien résistant dès l'âge de 17 ans, ancien député, ancien sénateur, ancien Premier Président du Conseil municipal de Paris et dernier Président du Conseil de Paris, maire du Ier arrondissement de Paris pendant près de 20 ans. C'est lui certainement qui m'a donné par son exemple le sens de l'intérêt général et du service de l'Etat.

Michel souffrait depuis des années d'une insuffisance rénale chronique. Malgré ses hautes fonctions, il n'a jamais hésité à venir témoigner de l'importance de la prévention et de la détection précoce de ces maladies rénales, en intervenant et en soutenant la Fondation du Rein dès sa création. Certains d'entre vous se souviennent de lui à Versailles en 2003 pour le premier gala de la Fondation à l'Opéra Royal. Il nous a quittés récemment, et c'est à lui, si amoureux de musique, que nous dédions cette soirée de gala. Je voudrais dire ici toute mon affection à ses fils, Jean-Michel et Renaud, à sa belle-fille Florence et à ses deux petits-fils qui lui ressemblent tant, Paul et Hubert, ici présents.

Je vous souhaite une agréable soirée.

Dr Brigitte Lantz, secrétaire Générale et le
Pr Michel Godin, Président de la Fondation du Rein

L'assistance

PETITE HISTOIRE DE LA SORBONNE

par Michel Chevalet

La Sorbonne doit son nom à son fondateur, Robert de Sorbon, chapelain et confesseur du roi de France, Saint Louis. Son histoire, au cours des siècles, a été si intimement liée à celle de l'Université de Paris, qu'elle en est devenue le symbole.

L'Université naît au XIIIème siècle, de l'organisation en corporation des maîtres et écoliers de Paris. Le collège de Sorbon, fondé en 1258, est alors l'un des nombreux collèges hébergeant des étudiants pauvres. Très vite, ces collèges deviennent le cadre des disciplines universitaires de Paris et le collège de Sorbon devient une faculté de théologie - La Sorbonne - qui prendra une part active aux débats philosophiques et politiques de son temps.

Reconstruite par Richelieu au XVIIème siècle, fermée par la Révolution en 1791, atelier d'artistes en 1801, la Sorbonne est à nouveau affectée à l'enseignement en 1821. A la fin du XIXème siècle, la République la reconstruit pour en faire le sanctuaire de l'esprit, le lieu privilégié de la connaissance.

La Sorbonne est aujourd'hui le siège de plusieurs universités prestigieuses, qui se sont ouvertes au cours des dernières années à d'importantes coopérations internationales ; elle est aussi le siège du rectorat de Paris. La Sorbonne demeure l'espace magique et le point magnétique de la jeunesse et du talent.

Le Grand Amphithéâtre, conçu pour des circonstances solennelles et non pour l'enseignement, est l'une des plus grandes salles de Paris. La décoration de cet immense espace méritait un soin particulier : les Beaux-Arts confièrent donc en 1886 la réalisation d'une grande toile peinte à Pierre Puvis de Chavannes ; le peintre y réalisa l'un de ses chefs-d'œuvre avec le Bois sacré, inauguré avec l'amphithéâtre en 1889. Autour d'une « vierge laïque », la Sorbonne, une multitude de personnages, allégories des disciplines enseignées, animent la toile de façon sans cesse renouvelée. Au Bois sacré placé au-dessus des sièges du corps académique, font écho entre les niches de l'hémicycle six grandes statues de personnages assis : les fondateurs, deux grands hommes de lettres, deux grands hommes de science : Robert de Sorbon et Richelieu, Descartes et Rollin, Pascal et Lavoisier.

Le chœur d'enfants d'Ile de France dirigé par Francis Bardot

PROGRAMME MUSICAL

Direction : Francis Bardot

Accompagné de « jeunes talents » instrumentistes

CHŒUR D'ENFANTS D'ILE-DE-FRANCE

Maîtrise du Conservatoire de Levallois

- *Georges Bizet (1838-1875) «Choeur des Gamins » extrait de « Carmen »*
- *Mick Micheyl (née en 1922) «Un Gamin de Paris »*
- *Jean-Philippe Rameau (1683-1764) « La Nuit », motet à 3 voix (Chanson des « Choristes »)*
- *Jacques Offenbach (1819-1880) « Barcarolle »*
- *Gabriel Fauré (1845-1924) « La Tarentelle »*
- *Maurice Thiriet (1906-1972) sur des paroles de Jacques Prévert (1900-1977) « Démons et Merveilles », Ballade du film « Les visiteurs du soir »*

Chœur d'Enfants d'Ile de France

JEUNE CHŒUR D'ILE-DE-FRANCE

- *Louiguy (1916-1991) «Cerisier rose et pommier blanc »*
- *Joe Dassin (1938-1980) « Les Champs-Elysées »*
- *Charles Trenet (1913-2001) « La Mer »*
- *Léo Chauliac (1917-1987) « Douce France »*
- *Joseph Kosma (1905-1967) « Les Feuilles Mortes » (avec soliste)*
- *Gabriel Fauré (1845-1924) « Pavane »*

PROGRAMME DE MUSIQUE

Direction : Francis Bardot

Le Choeur d'Enfants d'Ile-de-France

Maîtrise du Conservatoire de Levallois

→ REMISE DES PRIX aux chercheurs

PRIX JEUNES CHERCHEURS : Subvention de recherche pour des travaux de recherche translationnelle en néphrologie.

La Fondation du Rein finance depuis 2009 des travaux de recherche translationnelle pour un montant annuel de 90 000 € à 112 000 €, en collaboration avec la Société de Néphrologie et de la Société Francophone de Dialyse. Les lauréats pour l'année 2013 sont :

- **Justine Bacchetta :** (Institut de Génomique Fonctionnelle de Lyon,Université Claude Bernard, Lyon) *« Existe-t-il un lien entre le FGF23 (facteur de croissance des fibroblastes) et l'anémie chez les insuffisants rénaux ? »*

- **Nicolas Picard :** (Paris Cardiovascular Research Center (PARCC), INSERM UMR970, Paris) *« Régulation de la pression artérielle par la sérotonine »*

- **Mario Ollero :** (Institut Mondor de recherche biomédicales (IMRB), INSERM U955, Créteil) *« Rôle de la protéine c-mip dans le syndrome néphrotique idiopathique »*

- **Stéphane Burtey :** (Inserm UMR 1076, Université Aix-Marseille, Marseille) *« Saignements et thromboses au cours de l'insuffisance rénale chronique : implication du récepteur de la dioxine »*

PRIX *« DON DE SOI - DON DE VIE »* pour des travaux de recherche portant sur la transplantation rénale.

La Fondation soutient depuis 2012 la recherche en transplantation. Elle a pu créer, grâce à la générosité de Richard et Marie Berry, le Prix *« Don de Soi - Don de Vie »* destiné à financer des travaux originaux dans le domaine de la greffe rénale, pour un montant de 40 000 €.
Les premiers lauréats étaient :

- **Dany Anglicheau :** (INSERM UMRS 845, Hôpital Necker, Paris) : *« Les chimiokines peuvent-elles prédire des lésions du greffon chez les transplantés rénaux ? »*

- **Jeremy Bellien et Dominique Guerrot :** (INSERM U 1096, Hôpital Charles Nicolle, CHU de Rouen) : *« Les acides époxyeicosatriénoïques jouent-ils un rôle dans les lésions d'ischémie-reperfusion en transplantation rénale ? »*

Pour l'année 2013, l'association Trans-Forme, dont les objectifs sont d'une part de réhabiliter les patients greffés ou dialysés par l'activité physique et sportive, et d'autre part de favoriser la recherche médico-sportive autour de la personne greffée, a tenu également à apporter son concours. Les lauréats de cet appel d'offre seront connus prochainement.

Justine Bacchetta

Nicolas Picard

Mario Ollero

Stéphane Burtey

Le cocktail

Catherine Fournier infirmière coordinatrice du service transplantation à Necker le Pr Legendre et son épouse

Daniel Renault président AIRG-France pour la remise du prix commun avec l'AFM

Marie helène Montchamp, ancienne ministre de la cohésion sociale et du handicap

Subvention de recherche pour des travaux portant sur la thérapie cellulaire et la thérapie génique en néphrologie.

En coopération avec l'AFM-Téléthon et l'Association pour l'Information et la Recherche sur les maladies Rénales Génétiques (AIRG-France), la Fondation finance depuis 2010 des projets de recherche pour un montant annuel de 130 000 €, en thérapie cellulaire et thérapie génique.

Plusieurs lauréats ont déjà été récompensés, dont Andreas Schedl (Nice), Dil Sahali (Hôpital Henri Mondor, Créteil), et Emmanuel Richard (INSERM UMRS 1035, Université de Bordeaux Segalen, Bordeaux) *« Vers un traitement de l'hyperoxalurie primaire par la thérapie génique ? »* pour l'année 2012.

Elle a lancé pour 2013 un nouvel appel à projets dans ce domaine dont les lauréats seront connus prochainement.

Subvention de recherche « Maladie rénale chronique ».

Grâce à la collaboration étroite de la Fédération d'Aide aux Insuffisants Rénaux Chronique (FNAIR) avec la Fondation, une nouvelle subvention de recherche *« Maladie rénale chronique »* d'un montant total de 40 000 € est créée à partir de cette année : les lauréats de ce premier appel d'offre sont récompensés aujourd'hui.

Cette belle soirée organisée par Brigitte Lantz avec sa maestria et son enthousiasme habituels s'est conclue par une tombola foisonnante d'œuvres d'art avant un somptueux cocktail final.

→ ETATS GÉNÉRAUX DU REIN : l'enquête à révélé la dure réalité des maladies rénales

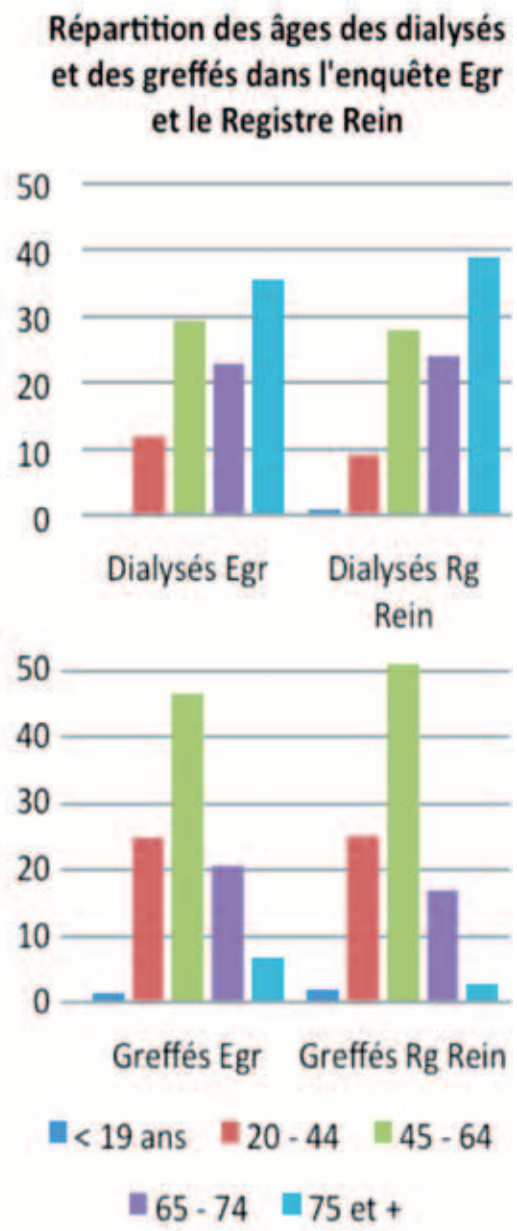
L'objectif était clair : donner la parole aux personnes malades, en leur laissant une grande liberté pour s'exprimer. Fidèle à la réalité, le tableau dessiné par l'enquête frappe par sa diversité.
Le plus jeune a moins de 1 an, la plus âgée, 101 ans. Une distribution des sexes rigoureusement conforme à l'épidémiologie : 60 % d'hommes pour 40 % de femmes. Idem pour l'âge moyen des personnes en insuffisance rénale terminale (IRT, stade à partir duquel un traitement de suppléance, par dialyse ou greffe, devient nécessaire) : il est élevé (65 ans pour les dialysés, 53 pour les transplantés), mais un quart d'entre eux a moins de 50 ans et un autre quart plus de 75 ans. Mais la maladie peut aussi frapper tôt : pour 513 personnes, soit 6 % de l'échantillon, elle a été diagnostiquée avant 15 ans.

Tous les stades sont représentés : maladie rénale chronique (MRC) avant le stade terminal, dialyse, transplantation, retour en dialyse après perte du greffon, puis seconde, voire troisième, ou quatrième,... greffe.
Toutes les modalités de traitements aussi, de la dialyse péritonéale à la greffe avec donneur vivant en passant par l'hémodialyse et la greffe préemptive.

L'enquête permet ainsi d'identifier les problèmes rencontrés par les personnes, aussi bien dans leur prise en charge médicale que dans les aspects principaux de leur existence : moral et bien-être, intégration sociale, travail et emploi, loisirs et vacances, relations avec les autres, vie affective, aide et soutien, transports, couverture sociale.

Rien d'étonnant alors si ce paysage contrasté engendre des appréciations très diverses. Des cris de détresse, nombreux, mais aussi des marques de satisfaction et de reconnaissance aux équipes médicales.

Les propos des patients malheureux incitent à corriger ou à réduire les imperfections dénoncées ; ceux des satisfaits à en analyser les raisons et à réfléchir à leur généralisation.



« Ayant eu l'occasion de vivre à l'étranger, je me sens infiniment chanceuse d'être française et de bénéficier d'un tel soutien dans la prise en charge de la maladie : des hôpitaux et centres de dialyse bien équipés, des médecins, chirurgiens et infirmiers compétents, humains, efficaces. Certes, tout n'est pas parfait, mais ce ne serait pas honnête de dire qu'on ne fait pas un maximum pour nous aider. (Femme, 63 ans, diplôme supérieur, dialysée).
Ce qui va c'est que je respire, je vis. Ce qui ne va pas, c'est qu'on se trouve dans des situations de misère, à chercher à s'en sortir financièrement, se faire radier de la mdph et se retrouver avec 1 000 € pour une famille de 4 personnes et se sentir coupable quelque part. Il y a une phrase qui dit : être riche et malade ça va, mais très malade et pauvre c'est la misère. Honnêtement, dans des conditions pareilles, avoir un voyage en au-delà c'est le pied. »
(Homme, 40 ans, sans diplôme, greffé)

L'ENQUÊTE

Le questionnaire a fait l'objet d'une élaboration collective : toutes les parties prenantes des Etats Généraux du Rein, représentées dans leur comité scientifique, y ont contribué. La passation s'est étendue sur six mois, de juillet à décembre 2012.
Grâce à la mobilisation des associations de patients et des fédérations hospitalières pour diffuser les questionnaires, la participation a été très forte. 8 600 questionnaires ont été retournés remplis, dont 6 185 en version papier et 2 415 par internet. Environ 7000 ont été remplis par des personnes dialysées ou greffées, soit le dixième environ de la population en IRT (environ 70 000 au total).

Une question ouverte offrait la possibilité d'exprimer en toute liberté « ce qui va et/ou ne va pas dans la prise en charge de la maladie » et les améliorations souhaitées. Une personne sur quatre (N =2 400) a saisi l'occasion, joignant une et parfois plusieurs pages.

L'ensemble des textes recueillis couvre près de 400 pages. Ces témoignages, souvent poignants, permettent de dresser un tableau sans complaisance de la dureté des maladies rénales, des avancées réalisées au fil des ans dans les traitements, mais aussi des immenses progrès qui restent à accomplir, par exemple dans la qualité des relations avec le corps médical ou de l'information sur les avantages et les inconvénients des différentes thérapeutiques.

DES MALADIES RAVAGEUSES

Moins médiatisées et plus silencieuses que les cancers ou le VIH, les maladies rénales exercent des effets ravageurs sur la vie des personnes touchées, dans toutes les dimensions : affectives, familiales, professionnelles, relationnelles.
Elles se traduisent pour certains par des épreuves qui sont vécues comme de véritables calvaires, tout au long la vie.

Bien-être

Les indicateurs de bien-être montrent que la santé et le moral des personnes vivant avec une maladie rénale sont loin d'être au beau fixe.

- moins d'une sur cinq estime que son état de santé s'est amélioré au cours des douze derniers mois,
- moins d'une sur deux a le sentiment de mener une vie normale,
- près d'une sur deux déclare être souvent ou en permanence fatigué ou avoir le sentiment que ses problèmes de santé lui gâchent la vie,
- environ un cinquième d'entre elles éprouve souvent ou même en permanence des douleurs ou se sent triste ou abattu.

Intégration sociale et professionnelle

Le travail est le vecteur le plus efficace d'une intégration de l'individu à la société. Outre la rémunération qu'il apporte, il instaure du lien social entre soi et les autres ; il permet de se construire une identité, d'avoir le sentiment d'être utile. Or, les personnes traitées par dialyse ou greffe accusent un fort déficit en matière d'intégration au marché du travail.

Alors que dans la population générale, plus de 9 hommes sur 10 âgés de 25 à 49 ans sont actifs, ce n'est le cas que de moins de 6 sur 10 parmi les patients en IRT. L'écart est de même ampleur chez les femmes : plus de 8 sur 10 contre un peu plus d'une sur deux.

Beaucoup de témoignages confirment les difficultés pour trouver ou conserver un emploi. pour adapter les horaires de traitement afin de garder un temps plein et donc de maintenir un plein salaire (les dialyses le soir ou de nuit sont de plus en plus rares), notamment pour des métiers sollicitant un fort engagement du corps. Ce sont les travailleurs indépendants qui, faute de protection sociale suffisante, paient le plus lourd tribu, suivis des salariés du privé.

« Je suis actuellement en dialyse 3x/semaine. Je suis en formation professionnelle pour faire un nouveau métier. J'ai du adapter cette formation avec mes horaires de dialyse, ce qui n'est pas évident. La plus grande difficulté pour moi a été d'admettre la maladie à 38 ans, pas un âge où on pense tomber malade. De plus, je suis entré en urgence à l'hôpital. Une fois la maladie diagnostiquée (maladie de Berger), mon employeur m'a licencié. Je suis passé en ALD. Il a fallu faire face à la maladie et à la perte de la moitié de mes revenus. Malgré des rencontres avec les assistantes sociales, aucune solution n'a pu m'être proposée, à part faire un dossier de surendettement à la Banque de France, ce que j'ai du faire pour m'en sortir. Je trouve que la prise en charge des patients en ALD est très insuffisante. Cela devrait être traité au même titre qu'un accident, c'est un accident de la vie. »
(Homme, 41 ans, bac+2, dialysé)

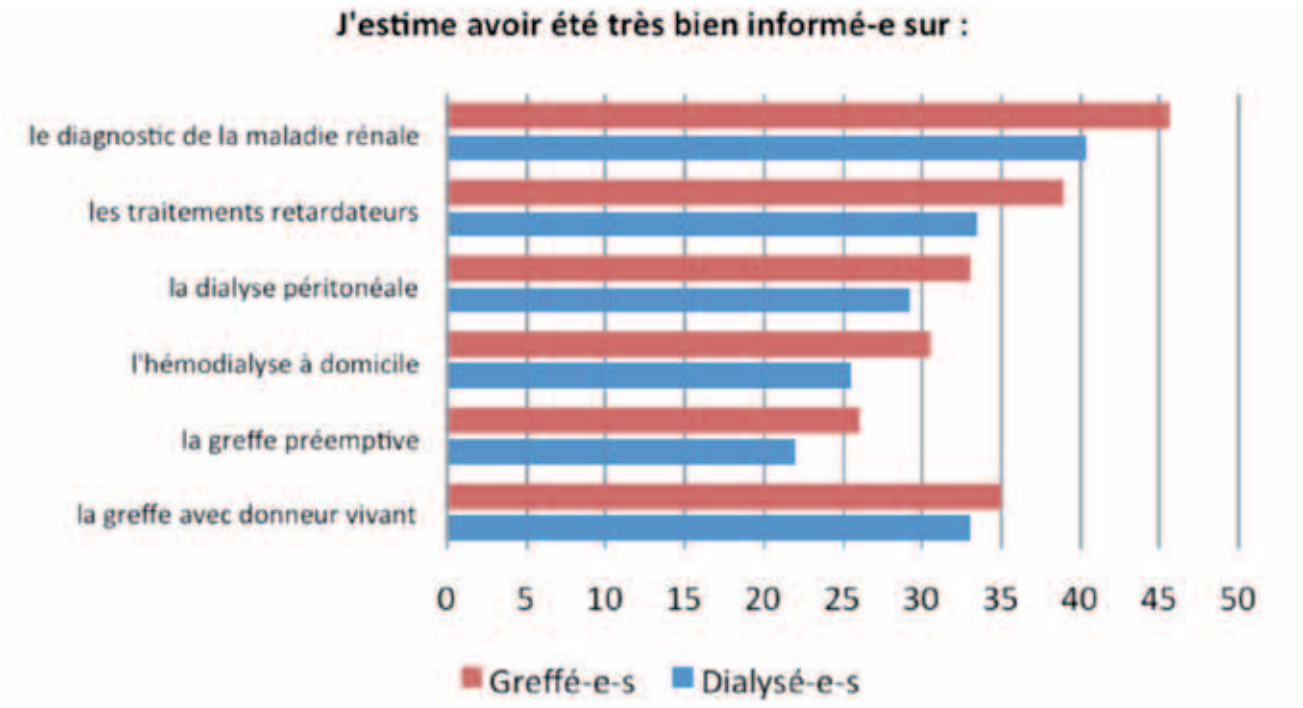
,« J'ai 27 ans, j'ai été greffé à l'âge de 7 ans, je suis aujourd'hui dialysé car j'ai eu un rejet du rein le 20 avril dernier suite à un cancer du médiastin. Une chimiothérapie à la cisplatine m'a guéri du cancer mais m'a fait mon perdre mon greffon. Je travaillais dans la restauration à temps plein, je gagnais bien ma vie, j'ai même acheté un appartement. Malheureusement, aujourd'hui mes dialyses ne me permettent plus de travailler dans mon activité. J'ai été mis en invalidité catégorie 2, on m'accorde une pension de 3672 € par AN. C'est le minimum par mois car je n'ai jamais pu justifier de 10 années de salaire, je n'ai que 27 ans, et j'ai une licence d'informatique. Je ne travaille pas depuis longtemps. »
(Homme, 27 ans, diplômé du supérieur, dialysé)

LA GREFFE, MEILLEUR TRAITEMENT

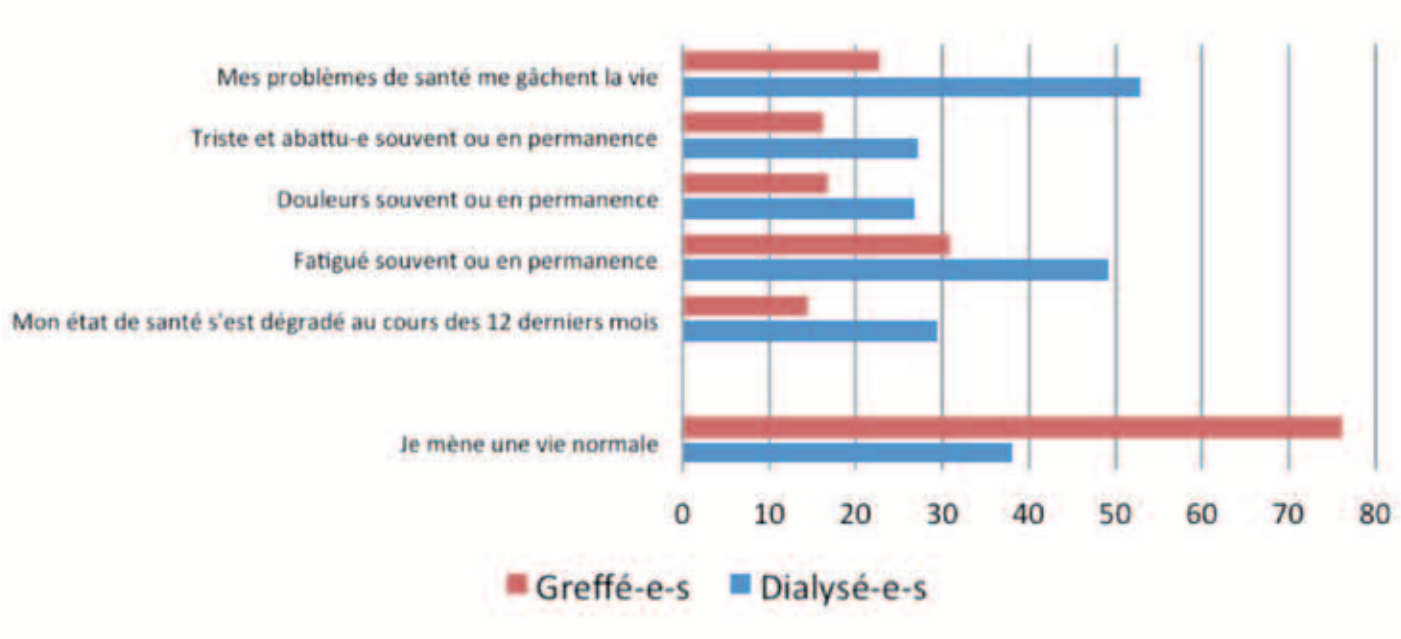
La greffe de rein est le meilleur traitement de l'IRT : elle améliore très sensiblement l'espérance de vie et la qualité de vie par rapport à la dialyse. Le fait est avéré et vérifié. Beaucoup de personnes ayant répondu à l'enquête le rappellent, à leur façon.

Transplantées, elles témoignent des transformations positives que la greffe a apporté à leur vie. Dialysées, elles attendent avec impatience la greffe, en se plaignant de la longueur de l'attente mais aussi des délais souvent considérables nécessaires à leur inscription sur la liste d'attente.

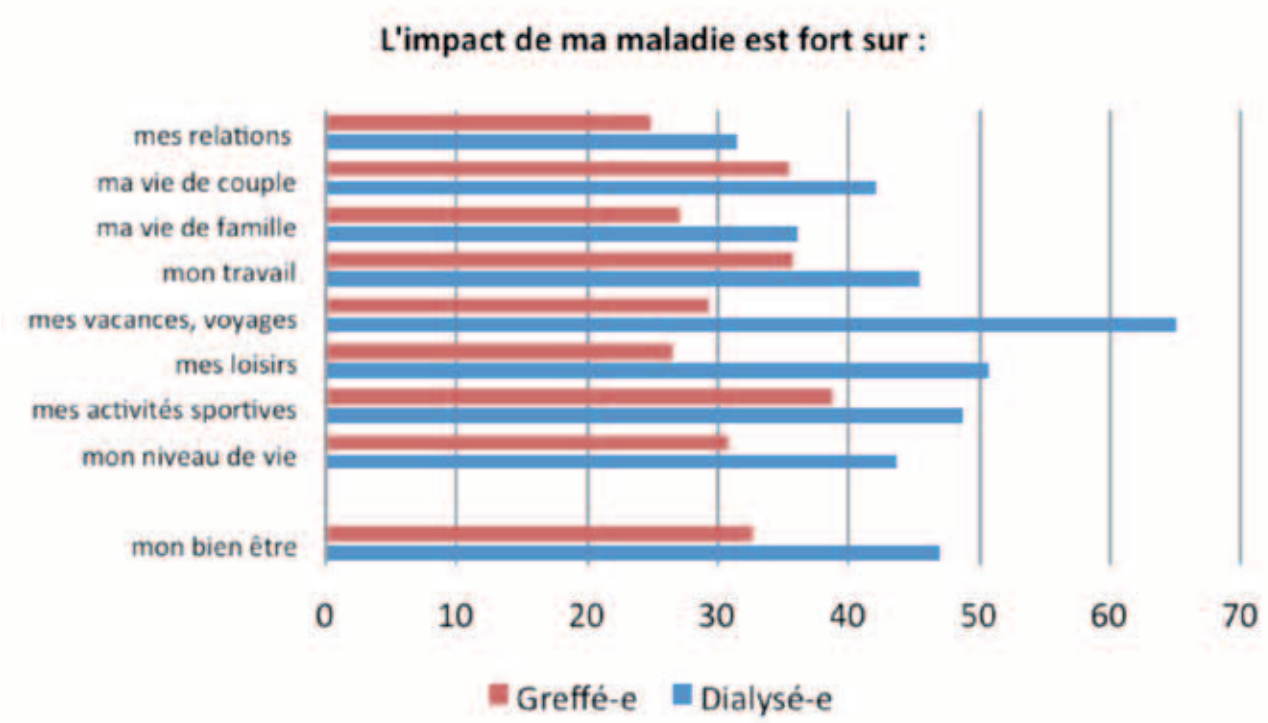
A toutes les étapes du parcours de soins, les personnes greffées estiment avoir été mieux informées que les personnes dialysées.



Leurs perceptions subjectives de leur état de santé sont toujours meilleures que chez les personnes dialysées, dont le moral est systématiquement plus bas.



La greffe réduit plus que la dialyse l'impact de la maladie sur la qualité de vie, dans tous les domaines de l'existence.



Les patients souffrent aussi beaucoup des forts clivages qui divisent aujourd'hui la néphrologie.

Le poids du néphrologue traitant sur le choix du mode de traitement initial, le déficit de dialogue entre néphrologues dialyseurs et transplanteurs et de coordination entre les services, compliquent considérablement leurs vies. Ils sont nombreux à le dire.

« Manque de coordination et de dialogue entre l'équipe hospitalière de transplantation et l'équipe hospitalière d'hémodialyse, dans mon cas deux hôpitaux différents. J'ai l'impression que chacun s'occupe de sa partie alors que c'est la même maladie et surtout le même patient. Je suis atteinte d'une autre pathologie qui n'est pas en lien avec l'insuffisance rénale mais qui a une interaction : idem aucune coordination entre les médecins chargés de l'insuffisance et ceux chargés de l'autre pathologie, chacun reste dans son domaine, voire même parfois ne communique pas les comptes rendus c'est à moi de le faire malgré mes demandes répétées ; je pense que la coordination entre hôpitaux, services, et soignants est primordiale. »
(femme, 45 ans, dialysée, niveau bac, en IRT depuis 2 ans)

INÉGALITÉS

On connaissait, grâce au Registre Rein, les fortes disparités régionales d'accès à la dialyse et à la greffe ainsi qu'aux différentes modalités de traitements.

L'enquête des Etats Généraux du Rein met à jour, pour la première fois, une autre forme de disparité, les inégalités sociales d'accès aux traitements : **quelle que soit la tranche d'âge et le sexe, les personnes dialysées sont moins diplômées que les personnes greffées.**

Comment l'expliquer ? Deux hypothèses non exclusives l'une de l'autre peuvent être évoquées. La première a trait à la nature des pathologies : le diabète, l'obésité, les néphropathies vasculaires, par exemple, sont des freins à l'accès à la greffe.

Elles sont plus fréquentes parmi les catégories populaires. Le second facteur a trait à l'accès à l'information. Les catégories les plus instruites sont toujours mieux informées et mieux conseillées.

Cette situation n'est pas propre aux maladies rénales, on la retrouve dans d'autres pathologies, le cancer notamment.

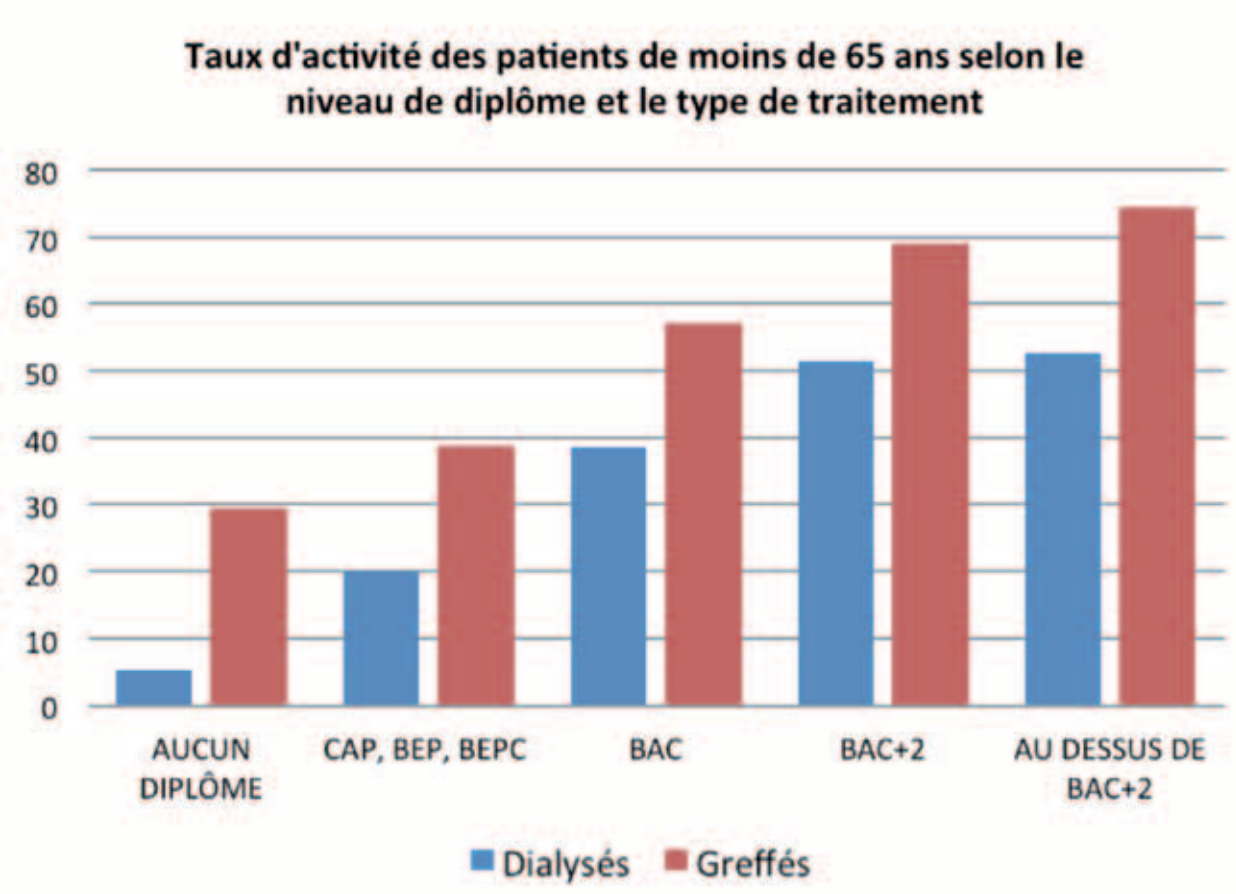
Impossible à partir des données de l'enquête d'évaluer les parts respectives de ces deux facteurs.

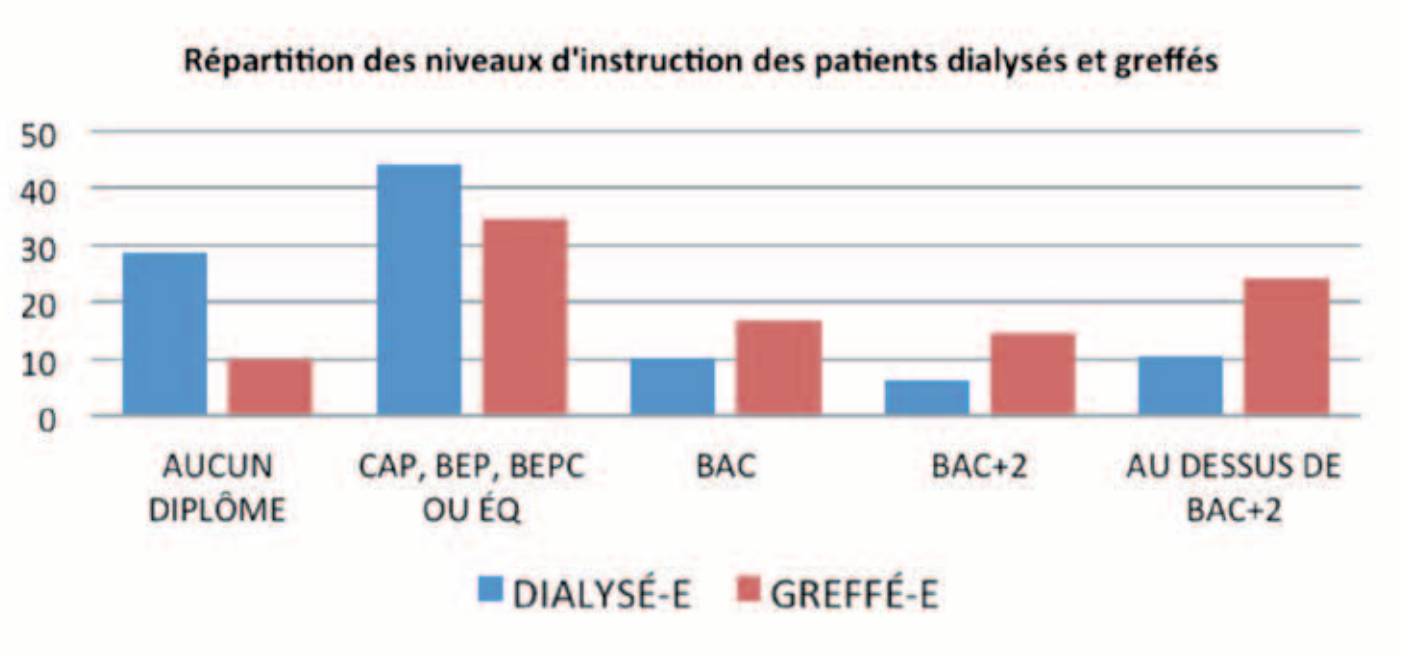
Quelles qu'en soient les causes, cette inégalité est un fait et ses conséquences sont lourdes. Dans le domaine de l'emploi en particulier.

La greffe favorise davantage le maintien d'une activité professionnelle que la dialyse, quel que soit le niveau de diplôme. Mais **les taux d'activité des patients dialysés et sans diplôme sont quinze fois plus bas que ceux de personnes greffées et diplômées de l'enseignement supérieur**.

La maladie rénale pénalise ainsi beaucoup plus les personnes les moins diplômées. Les emplois auxquels elles peuvent prétendre, souvent les plus physiques, sont peu compatibles avec les séances de dialyse et un organisme affaibli.

Il en va tout autrement au sommet de l'échelle des diplômes, où les emplois ne sollicitent que des efforts intellectuels, pour des personnes greffées ayant retrouvé une meilleure santé.





Ces écarts, très nets, se retrouvent aussi parmi les différentes modalités de traitement : les modalités de dialyse autonomes – dialyse à domicile, autodialyse – concernent plus de titulaires d'un diplôme supérieur au bac que la dialyse non autonome. De même, les receveurs d'un greffon de donneur vivant sont plus diplômés que ceux qui ont reçu le rein d'une personne décédée.

LA MALADIE APPAUVRIT

Les conditions matérielles d'existence sont souvent dégradées par la maladie. Le niveau des ressources se ressent des difficultés, voire de l'impossibilité d'occuper un emploi. Les revenus de substitution (pensions d'invalidité, AAH, etc.) sont d'un niveau très faible, souvent bien en deçà du seuil de pauvreté.

L'accès à l'assurance emprunteur, pour un achat immobilier par exemple, reste fréquemment impossible ou très insatisfaisant, au prix de surprimes colossales et d'exclusions de garanties majeures. Beaucoup de patients se plaignent de ces difficultés.

« Va se poser le problème financier lors du départ en retraite. Actuellement je suis en invalidité et le régime Invalidité CPAM plus le régime prévoyance de mon régime de retraite (Médéric) me versent l'équivalent de mon ancien salaire. Mais à 62 ans au départ à la retraite je ne percevrai même pas la moitié de cette somme étant donné que durant les années d'invalidité les cotisations vieillesse ne sont pas cotisées et que de plus la référence aux 25 derniers salaires me pénalise du fait que ces 25 ans sont antérieurs à ma période d'invalidité. J'avoue qu'après tant d'années de lutte je suis un peu au bout du rouleau et ne vois plus de solution pour essayer d'améliorer ma condition. »
(Homme dialysé, 59 ans, bac +2)

nous écouter », « on souhaiterait un peu plus d'écoute », « la prise en charge psychologique n'existe que sur le papier », « il faut absolument écouter plus les patients qui rencontrent des problèmes «extra-ordinaires» », « aucune organisation d'un quelconque soutien psychologique » etc.

Nombreux sont les patients qui déplorent l'absence dans les unités de soins de professionnels de la psychologie *(« Il faut que chaque hôpital ait son service psychologique »)*, mais plus nombreux encore ceux qui regrettent que leurs médecins et leurs infirmières manquent de sens psychologique et de capacité d'écoute. *« L'équipe médicale doit me prendre en charge dans la globalité, c'est à dire qu'il n'y a pas que la maladie, j'ai une vie en dehors. Ils doivent en tenir compte. ».*

Les personnes les plus satisfaites de leur prise en charge sont aussi celles qui ont eu affaire à des médecins ou des équipes qui savaient les écouter : *« l'équipe médicale est au top, impeccable : écoute le patient, le réconforte »*, *« dans mon centre, tout va très bien actuellement, j'ai à présent un médecin à qui je peux parler sans retenue de ma maladie.»*, *« pas de problème de prise en charge, médecins et infirmières sont très à l'écoute . »*

« On n'écoute pas assez les patients ! »

L'impact psychologique des maladies rénales est considérable. Leur annonce est souvent vécue comme un grand choc qui *« saisit les personnes d'effroi »*, les *« sidère »*, les *« abasourdit »*.

Chroniques, elles ne guériront pas et auront des conséquences tout au long de la vie. De là, la nécessité ressentie d'un soutien et d'une écoute de la part des soignants, et plus généralement d'une prise en compte plus globale des effets de ces maladies sur leur personne et sur leur vie. Les termes psychologie et écoute reviennent aussi souvent que les mots médecins, néphrologues et médicaments.
« Un peu plus d'écoute de la part des médecins. Oui ce sont nos sauveurs mais le patient connaît son corps, ressent des choses», « ils ne prennent pas le temps de

Cette enquête, la première du genre, a rencontré un immense succès. De fait, les personnes malades y ont vu une opportunité d'être enfin entendues et d'exprimer leur détresse. Elles s'en sont emparée.

Ses résultats confirment que les patients traités par dialyse ou greffe sont ceux qui souffrent le plus, dans leur chair et dans leur vie, des conséquences de leur maladie et que de nombreuses améliorations peuvent être apportées.

La prise en compte de la qualité de vie, trop souvent ignorée, doit devenir un enjeu majeur de la prise en charge. Les attentes exprimées sont immenses, il convient désormais de tout mettre en œuvre pour ne pas les décevoir. ■

LES ETATS GÉNÉRAUX DU REIN : jour de clôture ? .... Non plutôt jour d'ouverture !

. AVEC LE PR JEAN PIERRE GRÜNFELD, RESPONSABLE SCIENTIFIQUE DES EGR

C'est en ces termes que le 7 juin 2013 le Pr Jean Pierre Grünfeld a introduit cette journée de restitution des travaux des EGR auprès du Ministre des Affaires sociales et de la Santé Mme Marisol Touraine, relatant 18 mois de travail par l'ensemble des Associations de Patients et Professionnels concernés et la participation de 8600 patients qui ont répondu à l'enquête. Ce faisant, le Pr Jean Grünfeld a, en tant que responsable scientifique des EGR, exprimé le sentiment de bon nombre d'intervenants : c'est un jour d'ouverture pour la suite qui doit se traduire dans l'action et la mise en œuvre mais aussi dans l'approfondissement de la réflexion multipartenaires qui a été esquissée depuis plus d'un an maintenant.

L'AIRG-France était représentée à cette restitution par une large délégation composée de Catherine Mazé, Monique Chevallier Trimouille, Nicolas Mullier et Daniel Renault. L'AIRG-France a pu ainsi témoigner de l'engagement de notre Association sur ces Etats Généraux du Rein dans différentes tables rondes et dans la coordination de la table ronde sur la composante pédiatrique de la Maladie Rénale Chronique « Grandir Avec ».

POURQUOI LES EGR

Intervenant lors du premier débat sur le *« Pourquoi des EGR »*, Daniel Renault a rappelé que nous partagions les motivations de tous pour ces EGR : *« Etablir le bilan de la prise en charge des maladies rénales et formuler des propositions d'amélioration »*, et que nous nous y sommes engagés tout spécialement pour faire entendre la voix des patients atteints par une maladie rénale génétique.

Certes nous ne sommes pas les plus nombreux parmi les personnes atteintes d'Insuffisance Rénale Chronique, mais pour ceux qui en souffrent, il faut le rappeler, **la peine est quadruple** :

- D'abord la maladie frappe le rein... mais peut toucher d'autres organes.
- Ensuite ce sont des **maladies rares** voire extrêmement rare (hormis la PKD), avec le sentiment d'isolement pour les familles et le constat d'une recherche qui mobilise moins que pour les grands nombres.
- Ensuite ce sont des **maladies essentiellement pédiatriques** : elles peuvent frapper très tôt dans la vie, parfois même avant la naissance, et, bien sûr, elles durent toute la vie !
- Enfin ce sont des **maladies transmissibles** avec toutes les difficultés que cela implique sur la vie familiale et sur la construction d'un avenir.

Dans les maladies rénales génétiques les patients, leurs familles, parents mais aussi frères et sœurs, souffrent tout au long de leur vie et l'AIRG-France, à son échelle, se bat pour les aider, pour briser l'isolement, pour créer avec les professionnels des lueurs sur la route de l'espoir.

Pr Jean Pierre Grünfeld

DANIEL RENAULT CONCLUT SON INTERVENTION EN CES TERMES :

A l'heure où les EGR arrivent très provisoirement à leur terme, notre Association pense ***à demain*** *pour que la dynamique de dialogue pluridisciplinaire qui s'est établie lors des tables rondes ne retombe pas mais au contraire trouve d'autres voies pour prolonger ce travail d'échange et d'enrichissement mutuel !*

Nous pensons aussi à la recherche : *absolument nécessaire pour trouver des pistes améliorant les parcours de santé mais aussi la recherche sur le volet humain et social de la prise en charge si essentielle pour un parcours de vie de qualité.*
Nous pensons enfin aux personnes : *les patients en IRC sont des individus en état de fragilité et c'est particulièrement vrai pour les enfants ! Il faut rappeler aussi que la médiane ou la moyenne d'une population ne veut rien dire au plan individuel! Ainsi un bilan global satisfaisant pour la prise en charge de la maladie rénale chronique, que chacun s'accorde à constater, ne doit pas faire oublier ceux qui souffrent le plus. Et nombreux sont ceux qui ont exprimé leur souffrance et leur désarroi face à la maladie et ses conséquences sociale, scolaire, psychologique, en un mot sur une dégradation inacceptable de la qualité de vie. Améliorer les parcours de santé et parcours de vie est un double combat : celui de l'amélioration de l'ensemble des dispositifs d'accompagnement et celui de l'équité à travers un soutien plus ciblé afin de mieux aider ceux qui en ont le plus besoin !*

LES PROPOSITIONS REMISES AU MINISTRE DES AFFAIRES SOCIALES ET DE LA SANTÉ

L'après midi de cette journée de restitution des EGR était consacrée à la présentation, par les professionnels de santé et les représentants de patients, des 5 axes de propositions retenus par le comité des EGR et la remise du rapport général des EGR à Mme Marisol Touraine Ministre des Affaires Sociales et de la Santé.

- **Axe 1 :** Orientation, information, accompagnement.
- **Axe 2 :** Priorité à la greffe.
- **Axe 3 :** Parcours de soins, parcours de vie.
- **Axe 4 :** Prévenir, ralentir la progression, améliorer les connaissances.
- **Axe 5 :** Améliorer la vie des malades.

Daniel Renault

L'AIRG-France était présente pour rendre compte de ces travaux, pour avoir participé à plusieurs des tables rondes et en particulier coordonné la table ronde pédiatrie « Grandir Avec ».

Daniel Renault a ainsi pu présenter lors de cette session les résultats sur cette composante pédiatrique, résultats qui tout en ne se démarquant pas du reste des propositions des EGR, font valoir un certain nombre de spécificités dont la prise en compte est nécessaire pour une population particulièrement fragile.

Ainsi *« Se construire avec une maladie rénale chronique »* reste un énorme défi pour l'enfant et sa famille, parent et aussi fratrie, et pour tous ceux qui accompagnent ces parcours de santé et de vie, notamment lors des phases de transitions où la sensibilité est aiguë: passage de l'adolescence, la transition pédiatrie néphro-adulte, la greffe après dialyse, mais aussi lors des phases antérieures de la vie pour le nourrisson et au stade anténatale.

Lorsque l'on entre en maladie rénale chronique au stade pédiatrique, c'est pour une longue vie que l'on voudrait bien sûr le moins difficile et l'objectif d'améliorer la qualité de la vie met en évidence le rôle primordial d'un accompagnement adapté aux besoins pour se *« construire avec »* [patient et famille]. Le besoin de soutien est extrêmement variable en fonction du milieu social et familial d'origine, un effort particulier pour mieux ajuster l'aide et le soutien, doit être l'une des priorités pour le domaine pédiatrique avec comme moyen associé, la nécessité de disposer d'estimateur robuste du *« bien être »* du patient.

De ces constats découlent 5 propositions qui portent sur l'amélioration des connaissances et du suivi des jeunes en MRC, l'amélioration de la prise en charge et du parcours de santé en période prénatale et lors de la petite enfance, dans l'ajustement plus ciblé de l'accompagnement aux patients, dans un soutien scolaire renforcé, dans un meilleur suivi et une aide personnalisée lors des phases de transition, enfin sur un recours plus large aux Associations en tant que partenaires de l'accompagnement des patients face aux enjeux multiples auxquels les familles sont confrontés.

Mme Marisol Touraine

Mme Marisol Touraine a clôturé cette journée **en précisant l'importance qu'elle accorde à la démocratie sanitaire, à la réduction des inégalités sociales et régionales, à l'établissement d'un socle d'information sur les traitements des patients arrivant en insuffisance rénale terminale et à une réflexion autour de l'annonce des différentes étapes de la maladie rénale.**

Monique Chevallier, Nicolas Mullier, Catherine Mazé

Les constats faits par la table ronde *« Se construire avec »* se résument ainsi :

1. La prise en charge médicale et le soutien multidisciplinaire apporté aux jeunes patients affectés par la maladie rénale chronique, et à leurs familles, sont dans l'ensemble jugés satisfaisants. De nombreux progrès dans les traitements permettent aux jeunes atteignant le stade de l'IRT de se construire et de grandir avec, notamment grâce à la priorité qui leur est faite dans l'accès à la greffe.
2. Ce bon bilan d'ensemble est obtenu au prix d'efforts importants du milieu médical, des professionnels paramédicaux et des familles. Ces efforts ne doivent pas diminuer, bien au contraire, le capital humain qui en est le fruit, doit être préservé et développé.
3. Ce bon bilan d'ensemble ne doit pas occulter des parcours douloureux et pénalisants chez certains jeunes et leurs familles, qui se retrouvent en grande difficulté. Un soutien modulé et adapté au cas par cas est indispensable.
4. Ce bilan reste fragile, car les politiques d'économies à court terme dans la santé constituent souvent des menaces.
5. Si les jeunes adultes atteints d'IRT lors de leur enfance atteignent dans l'ensemble des niveaux d'études comparables à ceux de la population générale, la scolarisation reste une difficulté majeure et ce malgré les dispositifs réglementaires d'aides à l'éducation en condition de handicap.
6. Corollaire d'un accompagnement soutenu en service pédiatrique, les phases de transition du parcours médical et notamment la transition pré/post-greffe, le retour en dialyse, la transition service pédiatrique/service adulte sont des périodes ultra sensibles à hauts risques. Ces phases nécessitent un accompagnement particulier.
7. Les Associations de patients par leur action d'entraide et de soutien ont un rôle important à jouer dans l'accompagnement des jeunes et de leurs familles. Elles devraient être davantage considérées comme des partenaires à part entière et intégrées à la prise en charge globale.

→ PROCÈS VERBAL de l'Assemblée Générale de l'AIRG-France

. QUI S'EST TENUE LE 23 MARS À LA MAISON DES ASSOCIATIONS DU 7E ARRONDISSEMENT AU 4 RUE AMÉLIE À PARIS

QUORUM

Présents : 28 ■ Pouvoirs : 147 ■ Total : 175 ■ Le quorum s'établit à : 87

La séance est ouverte à 14h30 par le Président Daniel Renault qui, après avoir prononcé quelques mots de bienvenue à l'adresse des participants, leur soumet le rapport moral suivant :

RAPPORT MORAL

→ Notre présence dans l'hexagone et à l'international
→ Les adhérents d'AIRG-France
→ Le développement régional
→ La recherche de fonds
→ Communication
→ La recherche : actions et produits
→ Les Etats généraux du Rein
→ La Fédération Européenne

Le fonctionnement de l'AIRG-France est assuré avec dévouement par un secrétariat efficace: Jacques Vignaud et Françoise Couppey - un conseil d'administration diversifié et solidaire, qu'il nous faut renforcer en y accueillant de nouveaux membres - une équipe dévouée à la permanence - des animateurs dans les régions. Il est à noter que nous progressons dans les régions suivantes : Est de la France - Aquitaine.

Notre présence dans l'Hexagone

Présence affirmée : Nous continuons d'assurer une présence régulière aux diverses réunions professionnelles (Necker, SFN à Genève, Fondation du Rein).

- **2e Réunion nationale sur le SHUa :** organisée par l'AIRG-France (N. Mullier) le 16 Juin à l'HEGP Paris. En collaboration avec le Pr Loirat et le Dr Frémeaux-Bacchi.
- Une réunion nationale sur le **syndrome HNF1 Beta** en décembre 2012 (environ 100 participants). Co-organisée par les centres de références MARHEA–SORARE-NEPHROGONE et les associations Océane et AIRG-France.
- **Journée Régionale d'information sur le Syndrome Néphrotique** 29 septembre 2012 Amphithéâtre de la Faculté de Médecine de Rangueil – UPS Toulouse (Nicole Patin)

Aspects marquants :

- Journée Annuelle à Nancy Octobre 2012
- Finalisation du Livret PKR.
- Présence active dans les Etats Généraux du Rein
- Participation à la commémoration des 60 ans de la première greffe donneur vivant à Necker avec la pose d'une plaque AIRG-France par Ghislaine Vignaud : « A tous les donneurs d'organes qui ont fait et feront le don d'une nouvelle vie, AIRG-France »
- Création de l'Alliance Rein Patient (ARP) avec Transforme, LRS ainsi que la FNAIR-Poitou-Charente: alliance informelle ouverte à tous dans le but de représenter l'ensemble des patients MRC auprès des autorités de santé (Générique Cellcept)

Notre présence à l'International

Conférence Internationale sur la Cystinose à Paris (260 participants – 17nationalités)
Contacts multiples Syndrome d'Alport visant :

- une synergie des associations de patients au niveau international
- le développement d'une stratégie internationale de recherche sur Alport (symposium scientifique début 2014 à Oxford)

Soutien aux familles et participation de Daniel Renault à la première réunion de patients Alport en Chine, à Pékin, le 1er Décembre 2012.

Première réunion de la Fédération européenne des associations de maladies rénales génétiques en mai 2012 lors du Congrès ERA-EDTA à Paris. La fédération a pris pour nom FEDERG.

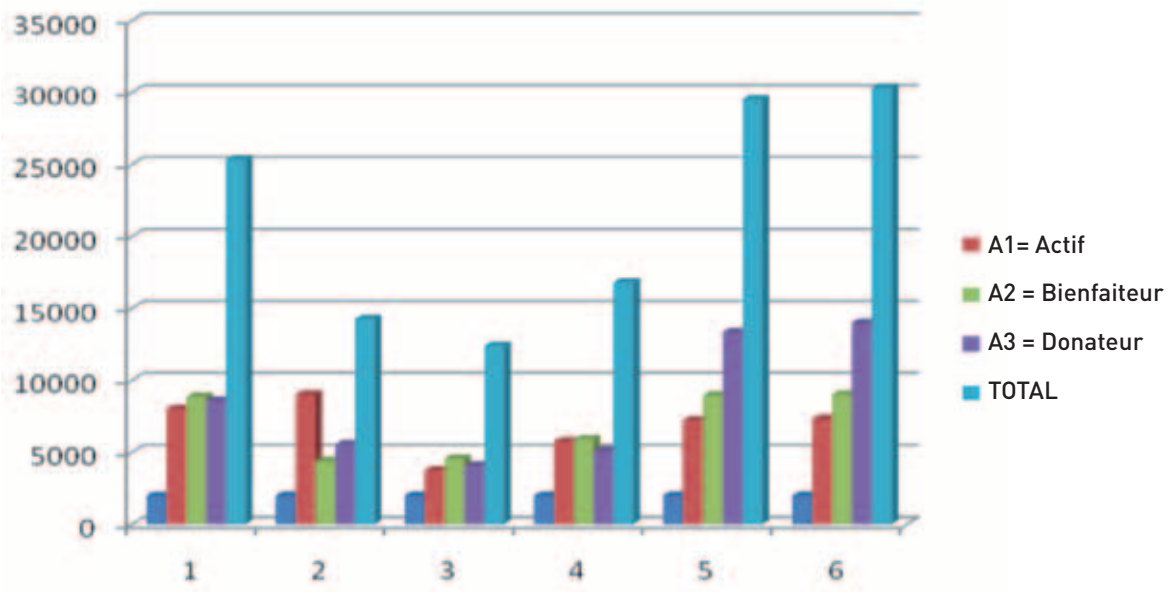
La FEDERG est invitée au Congrès ESPN (Société Européenne des Néphrologues Pédiatres) à Cracovie en septembre prochain, représentée par Daniel Renault.

En juin 2013 la Fédération FEDERG sera officialisée et son siège fixé à Bruxelles, avec le soutien marqué de AIRG-Belgique et du Pr Yves Pirson.

La FEDERG déjà bien reconnue au niveau Européen: Membre du comité d'éthique d'EURenOmics (avec le Pr Loirat), Membre comité patients dans RD-Connect (avec EURORDIS).

La situation des adhérents

La forte remontée de 2010 est stabilisée ! Il nous faut trouver les moyens de relancer le mouvement !
Le tableau ci-dessous est éloquent :



La cotisation n'a pas été augmentée depuis le passage à l'euro.

- La cotisation AIRG-France a été fixée pour la première fois en Euros à 20 €
- Depuis elle est restée à 20 €
- Nous vous demandons d'approuver son passage à 30 € avec la grille suivante :
  - Adhérents actifs A1 : 30 € à 45 €
  - Bienfaiteurs A2 : 46 € à 90 €
  - Donateurs A3 : au-delà de 90 €

La recherche de fonds

Nous devons faire face à une baisse des dons importants. Roger Pierré et Catherine Mazé sont mobilisés pour approcher entreprises et collectivités territoriales et monter des dossiers de financement.
Nous avons constitué un dossier spécial pour soutenir la recherche PKR. Le concept des petits ruisseaux qui font les grandes rivières nous conduit à tenter de mobiliser autant de monde que possible pour organiser des petites manifestations telles que : vide-greniers – loto – tombola, etc.

La recherche médicale en 2012

En 2012 nous avons sélectionné les projets suivants :

1 → **PKR** (programme triannuel) 15 000 €
Dr. Laurence Michel-Calemard HC Lyon Diagnostic moléculaire basé sur le NGS

2 → **PKD** 30 000 €
Dr. Brigitte Lelongt INSERM Identification d'une mutation protégeant de la PKD

3 → **Projet SHUa Dr. Fremeau Bacchi** 15 000 € (report de 2011)

4 → **Projet Alport** 30 000 € (mise en réserve*)

5 → **Projet avec Fondation du Rein** 10 000 €

TOTAL = 100 000 € alloués

* L'allocation de recherche 2012 initialement proposée sur le Syndrome d'Alport n'a pas été attribuée, principalement en attente de l'émergence d'une stratégie internationale de recherche plus structurée.

La communication

- Néphrogène : formule légèrement modifiée.
- Infolettre
- Site internet : désormais également en version anglaise.
- Facebook
- Carenity : (Catherine Maze) 1er réseau pour les patients et leurs proches.

Communautés de patients pour différentes pathologies parmi lesquelles l'insuffisance rénale.

Permet à des patients ou membres de leur famille de communiquer entre eux d'une façon anonyme. L'AIRG-France est présente sur Carenity afin de communiquer sur la vie de l'Association, la faire connaître et donner des informations médicales. Nous dialoguons aussi avec les personnes qui souhaitent poser des questions sur les maladies rénales génétiques.

OBJECTIF POUR L'AIRG-FRANCE EN 2013 :

LA RELANCE !

- Atteindre nos 25 ans avec un nombre accru d'adhérents
- Conseil d'administration renforcé
- Conseil Scientifique actif
- Régions dynamiques
- Europe consolidée

Réunions phares en 2013

- AIRG-France coordonne la Table Ronde sur « Grandir Avec » 8 février
- Réunion régionale MRG à Lyon (Pr Cochat et R. Vite) 8 Juin.
- La journée finale des EGR lundi 17 juin, en salle Laroque, au Ministère de la Santé et en présence de la Ministre, Marisol Touraine.
- Réunion nationale sur la Maladie de Berger (Iga) : organisée par l'AIRG-France (R. Pierré) et les centres de références Ma-So-Ne fin 2013 à Lyon (plutôt début 2014).
- Les 25 ans de l'AIRG-France le 7 décembre 2013

Dr Micheline LEVY

La recherche en 2013

L'année 2013 est une année charnière où nous devons solder des opérations anciennes.

→ Projet HNF1 Beta (20000 € - D. Chauveau Hôpital de Rangueil Toulouse)
→ Nous financerons la deuxième tranche du projet pluri annuel pour la PKR (15000 €)
→ Projet commun avec la Sté Fse de Néphrologie : 17000 €
Laurent Mesnard (Tenon) Origines génétiques rejets Greffons pathologie HSF
→ Projet 2012 mais financé sur 2013
→ Projet commun FDR-AFM 10000 €
→ L'investissement recherche sera donc de 62 000 € + 30 000 € pour la PKD

Il n'y aura pas d'appel à projet en 2013, faute de fonds suffisants. Sauf pour la PKD qui est financé par l'Association DEMAIN.

CONCLUSION

2012 a été une année très riche en activité
2013 sera encore une année riche sous le signe de la relance avec comme évènements majeurs :

- La maturité pour l'AIRG- France 25 ans
- La concrétisation de l'idée AIRG européenne avec FEDERG officiellement installée à Bruxelles
- Le renforcement de la coordination au niveau national avec l'Alliance RP
- Les EGR et leurs suites!

Merci de votre attention
Daniel Renault

Présentation du nouveau livret sur la PKR par le Dr Micheline Lévy en fin de séance

La parole est donnée à Marianne Worbe qui présente les comptes de 2012.

PRESENTATION DES COMPTES 2012

Bonjour à tous,

Vous êtes en possession de tous les comptes détaillés de 2011. Je vais donc me limiter à vous présenter une synthèse du Compte de Résultat et du Bilan pour en faire ressortir les points les plus significatifs
L'examen des tableaux qui suivent fait apparaître, en ce qui concerne les produits, une stagnation des adhésions et une augmentation des dons.
En ce qui concerne les charges, l'augmentation de 22 % s'explique par une participation accrue de l'Association aux différents congrès internationaux et réunions diverses. Il faut toutefois préciser que les frais engagés ont été en grande partie remboursés par les sponsors et autres organismes.

LES PRODUITS	2011	2012	Variation
Cotisations	30 354	30 161	NS
Dons	116 068	150 133	+ 29%
Produits financiers	1 782	2 335	+ 31%
Produits exceptionnels	69	-	NS
Vente livrets	184	404	+ 119,5%
TOTAL	148 457	183 033	+ 23%

LES CHARGES	2011	2012	
Fournitures	1 032	2 088	-
Services extérieurs	13 680	9 729	- 28%
Autres services	33 249	66 014	+ 98%
Autres charges	-	5 000	-
Dotations aux amortissements	176	151	-
Subventions à la Recherche	101 500	100 000	NS
Total des charges	149 638	182 983	+ 22%
RÉSULTAT	- 1 180	+ 50	-

LE COMPTE DE RÉSULTAT

Les produits

Les produits sont en augmentation de 23% du fait de recettes exceptionnelles. Ainsi nous avons été remboursés des frais engagés pour des réunions et congrès (que nous retrouverons dans les charges) et avons été légataires dans le cadre de la succession d'une adhérente.
Nous n'avons pas connu la hausse que nous espérions du côté des cotisations et nous devons poursuivre notre effort de recherche permanente de nouveaux adhérents.

Une trésorerie un peu supérieure nous a autorisé un léger gain de produits financiers malgré la persistance de taux d'intérêts très bas.

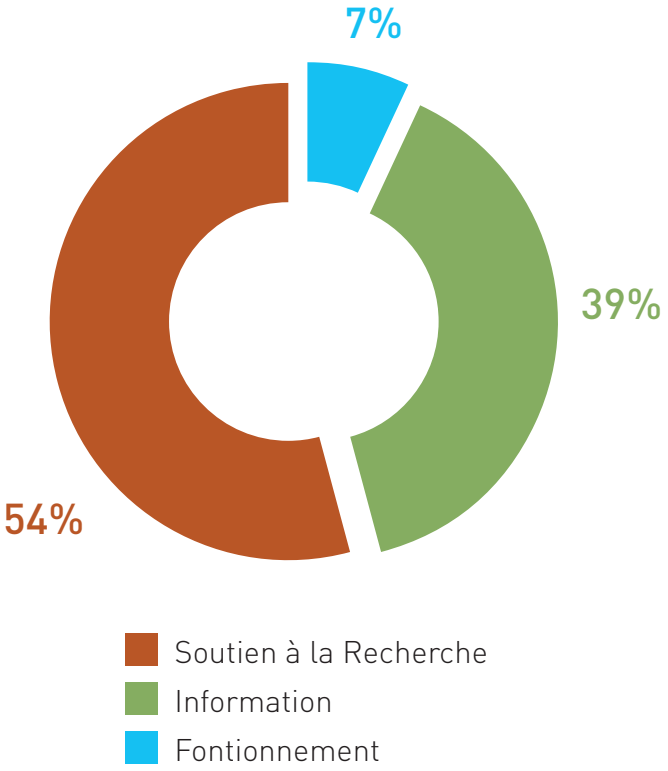
Les Charges

Concernant les charges, les postes services extérieurs et autres services sont à analyser conjointement car ils intègrent tous deux des dépenses de publications ainsi que des frais de réunions et de congrès. Dans ce contexte, l'augmentation des charges globales de 22% s'explique en quasi totalité par les frais engagés lors de réunions et congrès, lesquels nous ont été en

grande partie remboursés comme cela vous a été indiqué dans les commentaires sur les produits.
Ainsi nous avons pu maintenir les dons à la recherche médicale au niveau de 100 000 €.
Au plan comptable, le solde des recettes comme des dépenses conduit à un résultat en équilibre pour l'exercice 2012.

Répartition des charges
La représentation graphique de la répartition des charges en 2012 montre toujours la cohérence entre les budgets de dépenses de l'AIRG et ses principales missions. Ainsi, moins de 10% des charges servent au fonctionnement de l'association, qu'il s'agisse des fournitures, assurances, honoraires, frais postaux et téléphone.

RÉPARTITIONS DES CHARGES EN 2012



39% des dépenses sont liées aux actions d'Information sur notre association et sur les maladies, regroupant pour l'essentiel les publications ainsi que les dépenses de réunions et de congrès. Enfin 54% de notre budget en 2012 a été consacré au soutien à la recherche médicale.
Passons maintenant aux comptes de bilan.

Le Bilan
L'actif du bilan représentant nos disponibilités financières s'élève à près de 203 000 € alors que les engagements de dépense sont d'environ 114 000 € (il s'agit en grande partie de subventions à la recherche non encore décaissées à la fin de l'exercice). Dès lors, nous disposions à fin décembre2012 d'une trésorerie nette de charges de 89 000 € représentant les fonds propres (pour partie réglementaires de notre caractère d'utilité publique) de l'association AIRG France. Je vous remercie de votre attention et vous demanderai, par un vote en fin de séance, de nous donner quitus pour la gestion de l'année 2012.

Rapport du Commissaire aux Comptes
Marianne Worbe donne alors lecture du rapport du Commissaire aux comptes.

Présentation du compte prévisionnel 2013
Pour 2013, nous prévoyons une augmentation de 10% des cotisations dans le cadre d'une dynamique de recherche d'adhérents à poursuivre. Coté dons, il est toujours difficile de faire des prévisions mais nous savons ne pas pouvoir compter sur une reconduction de certaines recettes exceptionnelles de 2012. Une grande rigueur dans la gestion de l'association reste indispensable. Ainsi le maintien des dépenses courantes à un niveau proche de 2011 et 2012 permettra d'octroyer environ 55000 € à la Recherche médicale. Il est convenu, en vue du prochain Conseil, d'étudier la manière de procéder pour parvenir à un équilibre des dépenses par rapport aux recettes.

LES PRODUITS		LES CHARGES	
Cotisations	33 000	Fournitures	1 500
Dons	75 000	Services extérieurs	15 500
Vente livrets	300	Autres services	35 000
Produits financiers	2 000	Subventions à la Recherche	55 000
TOTAL DES PRODUITS	110 300	TOTAL DES CHARGES	107 000

RENOUVELLEMENT DU CONSEIL D'ADMINISTRATION

Nicolas Mullier, Ghislaine Vignaud, Marianne Worbe, Françoise Couppey et Jacques Vignaud soumettent au vote de l'Assemblée le renouvellement de leurs mandats.

VOTES

L'Assemblée était appelée à voter sur 9 résolutions

1 → Rapport moral
2 → Comptes 2012
3 → Compte prévisionnel 2013
4 → Réélection de Nicolas Mullier
5 → Réélection de Ghislaine Vignaud
6 → Réélection de Marianne Worbe
7 → Réélection de Françoise Couppey
8 → Réélection de Jacques Vignaud
9 → Augmentation des cotisations

RÉSULTATS

Votants : 175 suffrages exprimés : 174
1 → **Rapport moral :** 174 Voix : Adopté
2 → **Comptes 2012 :** 174 Voix : Approuvés
3 → **Compte prévisionnel 2013 :** 174 voix : Approuvé
4 → **Réélection de Nicolas Mullier :** 174 voix : réélu
5 → **Réélection de Ghislaine Vignaud :** 164 Voix : réélue
6 → **Réélection de Marianne Worbe :** 174 Voix : réélue
7 → **Réélection de Françoise Couppey :** 174 Voix : réélue
8 → **Réélection de Jacques Vignaud :** 174 voix : réélu
9 → **Augmentation des cotisations :** 174 Voix : Approuvée

Pour clôturer l'Assemblée, le Docteur Micheline Lévy - qui se dévoue sans compter à la parution de nos livrets, de leur conception à leur édition - fait une présentation du nouveau livret sur la Polykystose rénale autosomique récessive, dite PKR, et un exposé éclairant sur les différentes étapes de sa confection.

La séance est levée à 16h30 et les participants sont conviés à un apéritif convivial

Le Président
Daniel Renault

Le Secrétaire
Jacques Vignaud

Les pages suivantes publient les comptes tels qu'ils ont été remis aux participants de l'Assemblée Générale ainsi que les rapports du Commissaire aux comptes.

AIRG

Période du 01/01/2012 au 31/12/2012

BILAN ACTIF

Présenté en Euros

ACTIF	Exercice clos le 31/12/2012 (12 mois)				Exercice précédent 31/12/2011 (12 mois)	
	Brut	Amort. & Prov	Net	%	Net	%
IMMOBILISATIONS INCORPORELLES:						
Frais d'établissement						
Frais de recherche et développement						
Concessions, brevets, droits similaires	924,00	699,00	225,00	0,11	225,00	0,17
Fonds commercial						
Autres immobilisations incorporelles						
Immobilisations incorporelles en cours						
Avances & acomptes sur immobilisations incorporelles						
IMMOBILISATIONS CORPORELLES:						
Terrains						
Constructions						
Installations techniques, matériel & outillage industriels						
Autres immobilisations corporelles	1 529,90	1 529,90			151,07	0,12
Immobilisations grevées de droit						
Immobilisations corporelles en cours						
Avances & acomptes sur immobilisations corporelles						
IMMOBILISATIONS FINANCIERES:						
Participations						
Créances rattachées à des participations						
Titres immobilisés de l'activité de portefeuille						
Autres titres immobilisés						
Prêts						
Autres immobilisations financières						
TOTAL (I)	***2 453,90***	***2 228,90***	***225,00***	0,11	***376,07***	0,29
STOCKS ET EN COURS:						
Matières premières, approvisionnements						
En cours de production de biens et services						
Produits intermédiaires et finis						
Marchandises						
Avances & acomptes versés sur commandes						
Créances usagers et comptes rattachés						
Autres créances						
. Fournisseurs débiteurs						
. Personnel						
. Organismes sociaux						
. Etat, impôts sur les bénéfices						
. Etat, taxes sur le chiffre d'affaires						
. Autres	13 519,50		13 519,50	6,65	13 075,85	10,06
Valeurs mobilières de placement	14 069,59		14 069,59	6,92	14 069,59	10,83
Disponibilités	172 980,03		172 980,03	85,05	102 287,54	78,72
Charges constatées d'avance	2 593,37		2 593,37	1,27	121,00	0,09
TOTAL (II)	**203 162,49**		**203 162,49**	99,89	**129 553,98**	99,71
Charges à répartir sur plusieurs exercices (III)						
Primes de remboursement des emprunts (IV)						
Ecarts de conversion actif (V)						
TOTAL ACTIF	***205 616,39***	***2 228,90***	***203 387,49***	100,00	***129 930,05***	100,00

ACCESS CONSULTANTS

AIRG

Période du 01/01/2012 au 31/12/2012

BILAN PASSIF

Présenté en Euros

PASSIF	Exercice clos le 31/12/2012 (12 mois)		Exercice précéder 31/12/2011 (12 mois)	
FONDS ASSOCIATIFS ET RESERVES:				
FONDS PROPRES				
Fonds associatifs sans droit de reprise	74 557,94	36,66	74 557,94	57,[illegible]
Ecarts de réévaluation				
Réserves	14 393,58	7,08	15 574,12	11,[illegible]
Report à nouveau				
Résultat de l'exercice	50,17	0,02	-1 180,54	-0,[illegible]
AUTRES FONDS ASSOCIATIFS				
-Fonds associatifs avec droit de reprise				
. Apports				
. Legs et donation				
. Résultats sous contrôle de tiers financeurs				
-Ecarts de réévaluation				
-Subventions d'investissement sur biens non renouvelables				
-Provisions réglementées				
-Droits des propriétaires (commodat)				
TOTAL(I)	***89 001,69***	43,76	***88 951,52***	68,[illegible]
PROVISIONS POUR RISQUES ET CHARGES				
TOTAL (II)				
FONDS DEDIÉS				
. Sur subventions de fonctionnement				
. Sur autres ressources				
TOTAL(III)				
DETTES				
Emprunts et dettes assimilées				
Avances & acomptes reçus sur commandes en cours				
Fournisseurs et comptes rattachés	2 848,14	1,40	4 440,87	3,[illegible]
Autres	111 537,66	54,84	36 537,66	28,[illegible]
Produits constatés d'avance				
TOTAL(IV)	***114 385,80***	56,24	***40 978,53***	31,[illegible]
Ecarts de conversion passif (V)				
TOTAL PASSIF	**203 387,49**	100,00	***129 930,05***	100,[illegible]

ENGAGEMENTS REÇUS

Legs nets à réaliser :

- acceptés par les organes statutairement compétents
- autorisés par l'organisme de tutelle

Dons en nature restant à vendre

ENGAGEMENTS DONNÉS

AIRG

COMPTE DE RÉSULTAT

Période du 01/01/2012 au 31/12/2012 — Présenté en Euros

COMPTE DE RÉSULTAT			Exercice clos le 31/12/2012 (12 mois)		Exercice précédent 31/12/2011 (12 mois)		Variation absolue (12 mois)	%
	France	Exportation	Total	%	Total	%	Variation	%
PRODUITS D'EXPLOITATION:								
Ventes de marchandises								
Production vendue de biens								
Prestations de services	404,00		404,00	100,00	184,50	100,00	220	119,57
Montants nets produits d'expl.	***404,00***		***404,00***	100,00	***184,50***	100,00	***220***	119,57
AUTRES PRODUITS D'EXPLOITATION:								
Production stockée								
Production immobilisée								
Subventions d'exploitation								
Dons								
Cotisations			30 161,00	N/S	30 354,00	N/S	-193	-0,63
Legs et donation								
Produits liés à des financements réglementaires								
(+)Report des ressources non utilisées des exercices antérieurs								
Autres produits			150 133,84	N/S	116 068,20	N/S	34 065	29,35
Reprise de provisions								
Transfert de charges								
Sous-total des autres produits d'exploitation			***180 294,84***	N/S	***146 422,20***	N/S	***33 872***	23,13
Total des produits d'exploitation (I)			***180 698,84***	N/S	***146 606,70***	N/S	***34 092***	23,25
Quotes-parts d'éléments du fonds associatif virées au compte de résultat (II)								
PRODUITS FINANCIERS:								
De participations								
D'autres valeurs mobilières et créances d'actif			2 335,10	577,97	1 781,91	967,93	554	31,11
Autres intérêts et produits assimilés								
Reprises sur provisions et transferts de charges								
Différences positives de change								
Produits nets sur cessions valeurs mobilières placement								
Total des produits financiers (III)			***2 335,10***	577,97	***1 781,91***	967,93	***554***	31,11
PRODUITS EXCEPTIONNELS:								
Sur opérations de gestion					68,80	36,96	-68	-100,00
Sur opérations en capital								
Reprises sur provisions et transferts de charges								
Total des produits exceptionnels (IV)					***68,80***	36,96	***-68***	-100,00
TOTAL DES PRODUITS (I + II + III + IV)			***183 033,94***	N/S	***148 457,41***	N/S	***34 576***	23,29
SOLDE DEBITEUR = DEFICIT					***-1 180,54***	-641,29	***1 180***	-100,00
TOTAL GENERAL			***183 033,94***	N/S	***149 637,95***	N/S	***33 396***	22,32
CHARGES D'EXPLOITATION:								
Achats de marchandises et de matières premières								
Variation de stock marchandises et matières premières								
Autres achats non stockés			2 088,49	516,83	1 032,29	560,87	1 056	102,33
Services extérieurs			9 729,53	N/S	13 680,58	N/S	-3 951	-28,87
Autres services extérieurs			66 014,68	N/S	33 249,08	N/S	32 765	98,54
Impôts, taxes et versements assimilés								
Salaires et traitements								
Charges sociales								
Autres charges de personnel								

ACCESS CONSULTANTS

AIRG

COMPTE DE RÉSULTAT

Période du 01/01/2012 au 31/12/2012 Présenté en Euros

COMPTE DE RÉSULTAT (suite)	Exercice clos le 31/12/2012 (12 mois)		Exercice précédent 31/12/2011 (12 mois)		Variation absolue (12 mois)	%
Subventions accordées par l'association	105 000,00	N/S	101 500,00	N/S	3 500	3,45
Dotations aux amortissements	151,07	37,38	176,00	95,65	-25	-14,19
Dotations aux provisions						
(-)Engagements à réaliser sur ressources affectées						
Autres charges						
Total des charges d'exploitation (I)	***182 983,77***	N/S	***149 637,95***	N/S	***33 346***	
Quote-part de résultat sur opérations communes (II)						
CHARGES FINANCIERES:						
Dotations financières aux amortissements et provisions						
Intérêts et charges assimilées						
Différences négatives de change						
Charges nettes sur cessions de valeurs mobilières placements						
Total des charges financières (III)						
CHARGES EXCEPTIONNELLES:						
Sur opérations de gestion						
Sur opérations en capital						
Dotations exceptionnelles aux amortissements et provisions						
Total des charges exceptionnelles (IV)						
Participation des salariés aux résultats (V)						
Impôts sur les sociétés (VI)						
TOTAL DES CHARGES (I + II + III + IV + V + VI)	***182 983,77***	N/S	***149 637,95***	N/S	***33 346***	22,28
SOLDE CREDITEUR = EXCEDENT	***50,17***	12,38			***50***	N/S
TOTAL GENERAL	***183 033,94***	N/S	***149 637,95***	N/S	***33 396***	22,32

EVALUATION DES CONTRIBUTIONS VOLONTAIRES EN NATURE						
PRODUITS :						
Bénévolat						
Prestations en nature						
Dons en nature						
TOTAL						
CHARGES :						
Secours en nature						
Mise à disposition gratuite de biens et services						
Personnel bénévole						
TOTAL						

Rapport Général

Mesdames, Messieurs,

En exécution de la mission qui m'a été confiée,

Je vous présente mon rapport relatif à l'exercice clos le 31 décembre 2012 sur :

-le contrôle des comptes annuels de l'association AIRG, tels qu'ils sont joints au présent rapport,

-la justification des appréciations,

-les vérifications spécifiques et les informations prévues par la loi.

Il m'appartient sur les bases de mon audit, d'exprimer une opinion sur ces comptes.

I. Opinion sur les comptes annuels

J'ai effectué mon audit selon les normes de la profession ; ces normes requièrent la mise en œuvre de diligences permettant d'obtenir l'assurance raisonnable que les comptes annuels ne comportent pas d'anomalies significatives. Un audit consiste à examiner par sondage, les éléments probants justifiant les données contenues dans ces comptes. Il consiste également à apprécier les principes comptables suivis et les estimations significatives retenues pour l'arrêté des comptes et à apprécier leur présentation d'ensemble. J'estime que mes contrôles fournissent une base raisonnable à l'opinion exprimée ci après.

Le total du bilan s'élève à 203 387 euros et le compte de résultat fait apparaître un bénéfice de 50 euros.

Je certifie que les comptes annuels établis conformément aux règles et principes comptables applicables en France, sont réguliers et sincères et donnent une image fidèle du résultat des opérations de l'exercice écoulé ainsi que de la situation financière et du patrimoine de la société à la fin de cet exercice.

II. Justification des appréciations

En application des dispositions de l'article L.823-9 du code de commerce relatives à la justification de mes appréciations, auxquelles j'ai procédé pour émettre l'opinion ci dessus , portant notamment sur les principes comptables suivis et les estimations significatives retenues pour l'arrêté des comptes, ainsi que leur présentation d'ensemble , n'appellent pas de commentaire particulier

III. Vérifications et informations spécifiques.

J'ai également procédé, conformément aux normes de la profession, aux vérifications spécifiques prévues par la loi.

Je n'ai pas d'observation à formuler sur la sincérité et la concordance avec les comptes annuels des informations données dans le rapport de gestion du conseil d'administration et dans les documents adressés aux actionnaires sur la situation financière et les comptes annuels.

le 5 mars 2013

Stéphane Brami

Rapport spécial

Mesdames, Messieurs,

En ma qualité de commissaires aux comptes de votre association, je dois vous présenter un rapport sur les conventions réglementées.

Il n'entre pas dans ma mission de rechercher l'existence éventuelles de telles conventions, mais de vous communiquer , sur la base des informations qui m'ont été données, les caractéristiques et les modalités essentielles de celles dont j'ai été avisées, sans avoir à me prononcer sur leur utilité et leur bien fondé. Il vous appartient d'apprécier l'intérêt qui s'attachait à la conclusion de ces conventions en vue de leur approbation.

J' ai effectué mes travaux selon les normes professionnelles applicables en France. Je n'ai pas été avisé de la conclusion de conventions pouvant relever de la réglementation.

le 5 mars 2013

Stéphane Brami

E U R O P E

E U R O P E

E U R O P E

E U R O P E

E U R O P E

E U R O P E

EUROPE

UNE VOIX EUROPÉENNE pour les patients atteints de maladies rénales génétiques : FEDERG est maintenant officielle !

PAR CATHERINE CABANTOUS

A l'initiative de l'AIRG-France relayée par une forte mobilisation de l'AIRG-Belgique, la Fédération Européenne des associations de patients atteints de maladies Rénales Génétiques (FEDERG) a vu le jour officiellement le 7 juin 2013 à Bruxelles.

Le Professeur Yves Pirson accueillant l'AG du 7 Juin 2013

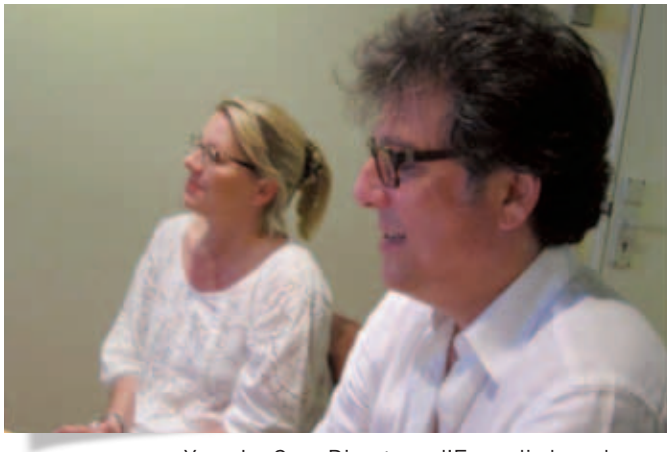
12 associations de 7 pays européens et 1 fédération internationale ont décidé d'unir leur forces pour créer cette fédération avec le soutien des organisations professionnelles ERA-EDTA, ESPN et EURORDIS. La séance de l'assemblée générale constitutive s'est déroulée aux Cliniques Universitaires Saint-Luc à Bruxelles où nous étions accueillis par un ardent promoteur de la dimension européenne dans la démarche AIRG, le Professeur Yves Pirson. Ce dernier a rappelé en quelques mots l'histoire des AIRG et tout le chemin parcouru depuis l'impulsion initiale donnée par le Pr Jean-Pierre Gründfeld et quelques familles il y a 25 ans. Les Cliniques St Luc sont désormais le siège de la Fédération, et le choix de Bruxelles pour FEDERG tient autant à son caractère de capitale de l'Europe qu'à la mobilisation en ressource humaine de l'AIRG-Belgique pour faire de FEDERG un succès durable.

La première assemblée a permis de voter les statuts, d'élire le conseil d'administration, d'esquisser la constitution du conseil scientifique et de préparer la suite immédiate des activités. Un premier conseil d'administration a suivi l'AG, il a entre autres permis d'élire le bureau de FEDERG comme suit :

Président : Daniel Renault (AIRG-France)
Vice-Président : Claudia Sproedt (Cystinose Allemagne)
Trésorier : Bruno Woitrin (AIRG-Belgique)
Secrétaire : Michel Schenkel (AIRG-Belgique)
Administrateur : Susie Gear (Alport UK Charity), Franscisco Montfort (AIRG-Spain et AHUSa-Spain).

EUROPE

Sur la base d'une bonne participation d'associations nationales à la fédération, les premiers « chapitres pathologies » à s'organiser au sein de FEDERG devraient être : le Syndrome d'ALPORT avec une échéance rapide début 2014 à Oxford UK: l'organisation d'un symposium international visant à faire émerger une stratégie globale de recherche ; La Cystinose avec une conférence internationale prévue au Royaume Uni en 2014 ; enfin le SHUa avec un groupe européen déjà bien constitué. En ce qui concerne la PKD, nous espérons que d'autres associations nationales viendront rapidement nous rejoindre afin de constituer rapidement un chapitre pour cette pathologie importante.



Yann Le Cam Directeur d'Eurordis lors de son intervention à l'AG de FEDERG

Le groupe FEDERG

LA PHOTO OFFICIELLE DE LANCEMENT DE FEDERG

De gauche à droite 1er rang :
Michel Schenkel Secrétaire FEDERG AIRG-Belgique ; Alain Essade, AIRG-Suisse ; Pr Yves Pirson, Néphrologue Membre du conseil scientifique FEDERG et AIRG-Belgique ; Etienne Gosyns AIRG Belgique ; Claudia Sproedt Vice Président FEDERG & Cystinose Germany ; Daniel Renault Président FEDERG & AIRG-France

De gauche à droite 2ème rang :
Leonard Woodward aHUS UK ; Francisco Montfort Bureau FEDERG AIRG-Spain & AHUSa Spain ; Laetitia Lepoix Cytisnose France ; Catherine Cabantous Webmaster FEDERG, AIRG-France ; Marck Taylor Membre de Rare Renal Disease committee, Renal Association UK, Pr Oliver Devuyst Nephrologue Membre du conseil scientifique FEDERG, membre de WG IKD ERA-EDTA ; Pr Elena Levchentko Pediatre Nephrologue, Membre du conseil scientifique FEDERG, ESPN ; Susie Gear Bureau FEDERG, Alport UKCharity ; Bruno Woitrin Trésorier FEDERG Bureau AIRG-Belgique ; Marjolein Bos Cystinose & RGD Netherland.

PARTICIPANTS EN LIGNE ABSENTS DE LA PHOTO :

Oliver Gross Nephrologue Goettingen
Tess Harris PKD International
Veselina Dzhambazova Kidneycare Bulgaria
Mick Swift Cystinose Ireland

LES MOTIVATIONS POUR UNE FEDERATION EUROPEENNE

- Une reconnaissance et un poids accrus par rapport à celle d'une association isolée (recherche, décision de santé publique, médicaments, essais cliniques,..).
- La collaboration avec les néphrologues facilitée
- L'obtention de financements européens (qui vont de plus en plus aux organisations et projets qui couvrent plusieurs pathologies).
- Une solidarité entre associations et entre pays.
- Une mutualisation des coûts.
- Une meilleure capacité à mobiliser les patients en Europe.

FEDERG

→ FEDERG est une fédération européenne à but non lucratif et non gouvernementale, d'associations, de groupes et autres organisations ainsi que d'individus qui soutiennent les enfants et les adultes atteints de maladies génétiques rénales.

LES OBJECTIFS DE FEDERG

L'objectif général de FEDERG est d'améliorer la santé et la qualité de vie de tous ceux qui sont touchés par des maladies rénales d'origine génétique, par le moyen d'actions de plaidoyer, de représentation et de collaboration avec et auprès des autorités et acteurs de santé.

Ses objectifs spécifiques sont :

→ d'être la voix des groupes de patients nationaux (qu'il s'agisse d'associations de patients formellement constituées ou non) au plus haut niveau institutionnel de l'Union Européenne dans l'élaboration des politiques de santé publique ;

→ d'agir pour éliminer les inégalités et les discriminations de soins dans l'UE ;

→ d'appuyer la création et l'autonomisation de groupes de patients nationaux pour mieux soutenir les patients et leur famille dans leur propre pays ;

→ d'attirer l'attention des autorités européennes sur la nécessité d'encourager concrètement la recherche consacrée aux maladies rénales d'origine génétique ;

→ d'aider les chercheurs dans leur travail pour identifier et étudier les causes des maladies rénales génétiques, découvrir des thérapies et des traitements ;

→ de faciliter la diffusion de l'information par tous les moyens jugés utiles sur tous les aspects se rapportant aux maladies rénales génétiques et leurs conséquences sur l'organisme et la vie des patients, notamment sur les études et progrès réalisés dans les domaines techniques, scientifiques et médicaux concernant la thérapeutique des maladies rénales génétiques ;

→ maintenir un contact permanent avec les laboratoires et les sociétés pharmaceutiques programmant de telles études ou distribuant des médicaments destinés aux malades présentant de telles pathologies.

Stéphanie Sénéchal

→ RENCONTRE avec l'AIRG-Suisse

. AVEC STÉPHANIE SÉNÉCHAL, PRÉSIDENTE DE L'AIRG-SUISSE

C'est avec plaisir et émotion que j'écris cet article en tant que nouvelle présidente de l'AIRG-Suisse.
Je souhaite tout d'abord remercier Alex Meier qui a exercé cette fonction durant les trois dernières années et qui grâce au dévouement des membres du comité a pu développer significativement cette association.
Puis je souhaite remercier le soutien de l'ensemble des membres du comité dans cette démarche qui me tient particulièrement à cœur.

Dans la vie, nous sommes tous confrontés à des difficultés d'ordre professionnel ou personnel, liées à la maladie de soi-même ou de ses proches. Dans ces cas-là, deux possibilités s'offrent à vous :

→ vous subissez, vous vous sentez victime, cherchez à comprendre pourquoi vous et puis vous vous refermez... piétinez...

Ou

→ vous acceptez cette difficulté, qui fait mal certes, mais vous utilisez cette douleur pour en créer une force et vous vous battez...vous avancez !

Pr JP.Guignard, S.Sénéchal, Pr P.Cochat. D.Bellon

Atteinte d'une polykystose hépatorénale, diagnostiquée fin 2010, j'ai pris l'initiative de me battre et de contribuer activement à l'avancement de la recherche sur les maladies rares et informer sur les différents aspects de la maladie, tenir au courant des perspectives de traitement, des études et des progrès scientifiques réalisés à travers le monde sur les maladies rénales génétiques. Je peux d'ores et déjà vous dire que cette année 2013 s'annonce riche en événements et partages au sein de la Suisse mais aussi avec nos AIRG sœurs. Le premier événement, synonyme de partage, est notre Assemblée générale qui est toujours un moment privilégié faite de rencontres, d'échanges avec des patients, familles de patient et médecins.

Bien qu'une Assemblée Générale ne se résume normalement qu'à un rapport moral et financier, nous saisissons l'opportunité de compléter ces informations par des conférences et témoignages.
Cette année, nous avons eu le plaisir de recevoir le Professeur Pierre Cochat, Professeur à l'université de Lyon, chef du service de néphrologie pédiatrique et chef du service de pédiatrie, qui a partagé son savoir sur les syndromes néphrotiques génétiques.
Cette conférence a été suivie d'un témoignage très touchant du néphrologue pédiatre, le Pr Jean-Pierre Guignard et d'une maman, Madame Danielle Bellon, narrant l'histoire de Miguel, atteint d'un syndrome néphrotique dès la naissance.
Ces échanges ont été suivis de discussions entre les différents membres de l'assemblée.
Je tiens à souligner la présence du Docteur Olivier Bonny, responsable des maladies rénales génétiques au CHUV et du docteur Hassib Chehade, néphrologue pédiatre, qui ont participé activement à ces échanges.
Je vous laisse découvrir les articles des Pr Cochat et Guignard dans les pages suivantes.
Je me réjouis, avec l'ensemble du comité, de préparer d'ores et déjà l'Assemblée Générale de 2013 et surtout fêter les 10 ans de l'association AIRG Suisse courant 2014. ■

Stéphanie Sénéchal

→ ASSEMBLÉE GÉNÉRALE DE L'AIRG-SUISSE à Saint-Prex

. LE 27 AVRIL 2013

Le comité de l'AIRG-Suisse avait choisi le syndrome néphrotique cortico-résistant comme thème de sa partie scientifique, et le Pr Pierre Cochat de Lyon comme orateur.
Selon l'habitude, cette conférence a été suivie d'un témoignage d'un patient, ou plutôt de la mère d'un patient atteint d'un syndrome néphrotique, Mme Danielle Bellon. Ces deux présentations parfaitement complémentaires ont permis de comprendre les progrès récents dans le domaine des néphropathies glomérulaires, et de vivre les soucis et les joies d'une mère confrontée à la réalité de la maladie. Si l'excellente présentation de Pierre Cochat a permis d'éclairer les participants sur des problèmes complexes, le témoignage de Danielle Bellon, une battante, a beaucoup touché les participants. Merci à eux deux pour leur présentation.

LES SYNDROMES NÉPHROTIQUES GÉNÉTIQUES SELON LE PR PIERRE COCHAT DE LYON

Bref résumé par Jean-Pierre Guignard

Quelle que soit sa nature, le syndrome néphrotique (SN) se manifeste par l'apparition d'oedèmes au visage et aux membres inférieurs, puis d'ascite et d'oedèmes généralisés. L'analyse des urines révèle la perte de protéines en abondance, tandis que l'examen du plasma révèle une chute sévère des protéines. Il existe deux formes de SN : idiopathiques ou génétiques. Les SN de l'enfant dits idiopathiques sont les plus fréquents. Ils apparaissent vers l'âge de 3 ans, répondent bien aux corticoïdes, et débouchent rarement sur une insuffisance rénale chronique. Les SN dits génétiques ont un début plus précoce, parfois même avant la naissance, ou plus tardif. La corticothérapie est inefficace et le risque d'évolution vers une insuffisance rénale terminale est élevé. Le risque de récidive après greffe est inexistant, alors qu'il est possible dans les formes idiopathiques.
La pathogénèse des SN génétiques se base sur une anomalie du podocyte, structure essentielle du glomérule. Dans les SN idiopathiques, la pathogénèse repose sur une dysrégulation des lymphocytes T et B.

De très nombreux gènes sont impliqués dans les SN génétiques et leur mutation est à l'origine de différentes formes de SN :

1 → Mutations du gène WT1 dans les syndromes de Denys-Drach et de Frasier ; délétion de ce gène dans le syndrome WAGR (Wilms-Aniridie-Génitourinaire-Retard mental). Chacune des mutations ou la délétion du gène WT1 se traduit par une présentation clinique spécifique.

2 → Mutation du gène LAMB2 dans le syndrome de Pierson.

3 → Mutation du gène SMARCAL-1 dans le syndrome de Schimke.

4 → Mutations du gène NPHS1 dans le SN congénital de type finlandais.

Les connaissances précises dans le domaine des SN génétiques sont assez récentes. Si les SN génétiques sont relativement rares, la clarification de leurs caractéristiques est importante puisqu'elle permettra d'anticiper la résistance aux immunosuppresseurs, ainsi que le risque d'apparition d'une insuffisance rénale terminale. Un diagnostic génétique précis est donc la clé pour une prise en charge optimale de ces types de SN corticorésistants.

LE SYNDROME NÉPHROTIQUE CORTICORÉSISTANT VU PAR MME DANIELLE BELLON, MAMAN DE MIGUEL

Entretien avec Jean-Pierre Guignard

JPG : *Racontez-nous, Danielle, votre première expérience avec le SN corticorésistant !*

DB : *Michael, le frère ainé de Miguel est décédé à l'âge d'un an. L'administration de prednisone et*

un suivi médical méticuleux n'ont pas pu freiner l'évolution vers l'insuffisance rénale chronique d'un SN apparu dès les premiers mois de sa courte vie. Sa sœur Mélanie, née deux ans plus tard, a eu plus de chance puisqu'elle vient d'entrer, en pleine santé et sans avoir présenté la moindre maladie, dans sa trentième année. Miguel, notre troisième enfant, est né en 1985. Lui aussi atteint d'un SN corticorésistant, il a paru un instant bénéficier de la ciclosporine qui venait d'être commercialisée. Mais l'espoir a été de courte durée. Chez lui aussi le syndrome néphrotique a abouti à l'insuffisance rénale terminale, à l'âge de 18 mois.

JPG : *Et c'est à ce moment que vous avez commencé le traitement de dialyse péritonéale. Traitement que vous avez magnifiquement maitrisé, puisque Miguel n'a jamais présenté d'infection péritonéale pendant 21 mois de traitement. Une tante, la Tata Fernande, vous donnait des coups de main et vous permettait de souffler un peu. Mais vous avez quand même vécu des moments de stress intense ...*

DB : *Oui, je me souviens en particulier de ce jour où nous avions fêté les 4 ans de Mélanie. Echappant quelques instants à ma surveillance, Miguel avait mangé quelques pommes de terre chips et quelques morceaux de chocolat. Dans la nuit il s'est mis à vomir. Ses membres tremblaient et son pouls était très lent. C'est alors que je vous ai téléphoné à 2h du matin, que vous m'avez dit de venir immédiatement au CHUV, et que vous l'avez immédiatement hémodialysé. Il avait battu, m'avez-vous confié par la suite, le record d'hyperkaliémie.*

JPG : *Oui je me souviens bien. Son potassium avait atteint une valeur de 9.2 mmol/l., c'est-à-dire deux fois la norme ! Miguel vous a fait une autre frayeur quelques heures après la greffe, à l'âge de 19 mois. Il s'était fracturé le fémur, et vous aviez pensé que c'était le moment de tenter une greffe, même s'il pesait moins de 10 kg. Vous aviez choisi de lui donner votre rein, l'opération s'était bien passée, et vous étiez heureuse. Je vous avais dit le lendemain de l'intervention que tout allait bien. Et quelques heures plus tard on vous annonce qu'il fait une crise hypertensive.*

DB : *Les suites du prélèvement de mon rein étaient très douloureuses. Mais là, quand j'ai appris que Miguel convulsait, j'ai oublié les douleurs et une seule chose m'a obsédé pendant 24h : qu'on puisse le sauver. Je sais que ça n'a pas été facile, mais vous y êtes arrivés. Vous m'aviez-dit alors que le petit cœur de Miguel avait eu de la peine à irriguer mon rein de taille adulte, mais que tout était finalement rentré dans l'ordre.*

JPG : *Dès son retour à la maison, Miguel a rapidement pris le dessus, et a fait preuve d'une énergie débordante. Un jour, c'était six mois après la greffe, il est tombé de son tricycle, la pédale dans le rein. Et là, de nouveau, vous avez su prendre la décision salutaire !*

DB : *Bien sûr, j'ai eu peur. J'ai sauté dans ma voiture, et nous avons foncé vers Lausanne. Et puis soudain, un bouchon sur l'autoroute en raison d'un grave accident. J'ai immédiatement appelé un hélicoptère, et on est arrivé au CHUV. Le rein saignait. Miguel a été mis en observation quelques jours, le saignement s'est arrêté et Miguel a pu rentrer à la maison.*

JPG : *Votre témoignage est passionnant, Danielle. Mais le temps passe, et il nous faudra nous arrêter.*

Saint Prex en Suisse

Alors pour finir, racontez-nous encore cette autre histoire d'hélicoptère.

DB : *C'est vrai qu'il y a eu un deuxième voyage en hélicoptère. Vincent, mon mari, s'était blessé lors de son travail de charpentier, et je devais le mener sur ses chantiers dans la vallée. Un jour que nous redescendions la route, le chauffeur de la voiture qui nous précédait a brusquement ralenti son véhicule pour admirer la vue. J'ai donné un coup de volant, et nous avons dévalé la pente. Quand notre voiture s'est immobilisée les roues en l'air, Miguel était coincé sous le toit. Nous l'avons tiré de là, avec l'aide de la police, qui a alors voulu nous emmener à l'hôpital voisin. J'avais le bras cassé. J'ai dit au policier : « Moi, vous m'emmenez où vous voulez, mais Miguel vous le transportez au CHUV. Il ne faut pas perdre de temps ; là-bas ils le connaissent ». Mon mari a insisté. Les ambulanciers ont compris l'urgence et ont appelé un hélicoptère. Le rein souffrait d'une contusion, il saignait, mais il a résisté. Tout au long des années suivantes, Mélanie a veillé sur son frère comme un ange-gardien. Miguel a grandi. Il est devenu employé de commerce dans une entreprise de la vallée.*

JPG : *Et puis ce beau rein à fini par se fatiguer, et il a fallu le remplacer. Miguel avait alors 27 ans. Lorsque la décision d'une nouvelle greffe a été prise, trois membres de la famille se sont immédiatement portés volontaires. Il a fallu choisir. Miguel a donc reçu une 2e greffe le 11 décembre 2012. Comment va-t-il aujourd'hui ?*

DB : *Miguel se porte à merveille. S'il n'est pas là, c'est que l'entreprise où il travaille organise aujourd'hui une journée « portes ouvertes ». Miguel est donc de service.*

JPG : *Alors ce sera le mot de la fin. Bravo à Miguel. Et bravo à vous Danielle, à Vincent et à Mélanie, et à toute votre magnifique famille.* ■

Pr Jean-Pierre Guignard
Lausanne

Yves Pirson

SCLÉROSE TUBÉREUSE DE BOURNEVILLE : une percée thérapeutique majeure

. AVEC LE PR YVES PIRSON

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie autosomique dominante caractérisée par le développement de tumeurs bénignes qui sont des hamartomes (c'est-à-dire constituées d'un mélange anormal d'éléments constitutifs normaux) dans de nombreux organes. C'est le neurologue Bourneville qui en 1880 décrivit, à l'autopsie d'une jeune fille admise à la Salpêtrière pour convulsions et retard mental, des malformations tumorales du cerveau d'aspect induré (d'où le terme « sclérose ») et ressemblant grossièrement à une truffe (d'où le terme « tubéreuse »).

La maladie atteint environ 1 personne sur 6000.
Les principaux organes atteints sont le cerveau, la peau, les poumons et les reins, avec une grande variabilité de la symptomatologie. L'atteinte cérébrale est souvent celle qui attire l'attention durant l'enfance, les manifestations en étant des crises convulsives, un retard mental et des troubles comportementaux.

Les manifestations cutanées sont typiquement des petites tumeurs au niveau de l'aile du nez et dans le lit des ongles. L'atteinte pulmonaire est caractérisée par le développement de kystes dans les poumons en pouvant affecter la fonction respiratoire, avec une nette prédominance féminine. L'atteinte rénale est double : des angiomyolipomes (constitués comme le nom l'indique d'un mélange de cellules vasculaires, musculaires et graisseuses) dont la vascularisation est anormale avec, comme complication principale, un risque d'hémorragie, parfois dramatique ; des kystes qui, dans certaines présentations assez rares, peuvent être confondus avec la maladie polykystique autosomique dominante. Jusqu'il y a peu, le seul traitement curatif ou préventif de ces angiomyolipomes était chirurgical, l'embolisation des lésions (effectuée en radiologie interventionnelle) étant devenue, ces derniers années, la technique de choix.

C'est l'identification des deux gènes responsables de la maladie (TSC1 et TSC2) qui, en permettant de comprendre comment se formaient ces tumeurs, a ouvert la voie au traitement médical qui est le sujet de cet article. Une découverte cruciale fut que les protéines codées par ces deux gènes forment un complexe qui inhibe physiologiquement une voie de signalisation appelée mTOR (pour mammalian Target Of Rapamycine), qui a un rôle central dans le contrôle approprié de la prolifération cellulaire. Il est apparu que lorsqu'une de ces protéines est déficiente en raison d'une mutation de TSC1 ou de TSC2, l'activation exagérée de cette voie de signalisation mTOR conduit, dans les tissus où se produit une deuxième mutation somatique (c'est-à-dire apparaissant durant la vie et venant s'ajouter à la mutation constitutionnelle) à la prolifération tumorale qui va constituer l'hamartome ... et heureusement, nous disposions de médicaments capable de bloquer cette voie mTOR, ces inhibiteurs mTOR étant en effet des médicaments que certains patients greffés connaissent bien, puisqu'il font aussi partie de l'arsenal immunosuppresseur : le sirolimus ou rapamycine (Rapamune) ou l'everolimus (Certican).

Comme d'habitude, l'effet de ces médicaments a d'abord été testé dans des modèles animaux puis essayé chez quelques patients ayant un volumineux hamartome cérébral ou rénal. Les résultats en ayant été favorables, des essais cliniques ont été conduits (avec l'aide d'association de patients atteints de STB). Les résultats de quatre essais cliniques (ayant porté sur une centaine de patients en tout) avec le sirolimus et d'un vaste essai multicentrique (ayant porté sur 118 patients) avec l'everolimus sont impressionnants et concordants : au bout d'un an de traitement, la taille des angiomyolipomes rénaux régresse de 30 à 65 % (les différences tenant, d'une part à la dose utilisée et d'autre part surtout à la méthode de mesure). Par la suite, le volume se stabilise avec, maintenant, plusieurs années de recul dans le centre qui a été le pionnier en la matière, à savoir celui de Cincinnati aux Etats-Unis. Comme on pouvait s'y attendre en présence d'une anomalie constitutionnelle, l'effet disparaît dès que l'on

arrête le traitement, impliquant dès lors que celui-ci doit être administré à vie. Il semble cependant que la dose nécessaire à maintenir la stabilité des lésions peut être quelque peu réduite au long cours.
Cet effet remarquable sur les angiomyolipomes rénaux est retrouvé dans les autres manifestations de la maladie : tumeurs cérébrales, tumeurs cutanées et lésions pulmonaires.
Les inhibiteurs mTOR peuvent cependant entraîner un certain nombre d'effets secondaires que nous connaissons bien en transplantation :

- des aphtes
- des oedèmes des membres inférieurs
- une petite élévation des lipides sanguins
- une diminution de la fertilité (aussi bien masculine que féminine)
- une pneumopathie (rarement heureusement)
- une microalbuminurie, voire parfois une protéinurie

Tenant compte d'une part de l'efficacité remarquable et inédite des inhibiteurs mTOR, et, d'autre part, de leurs inconvénients potentiels, chez quels patients atteints de STB est-il raisonnable d'envisager aujourd'hui l'instauration de ce traitement ?

1 → Certainement chez ceux qui ont des tumeurs cérébrales en train de grandir dangereusement : c'est d'ailleurs la seule indication aujourd'hui reconnue par la FDA (agence américaine) et par l'EMA (agence européenne).
2 → Certainement aussi lorsqu'il y a une atteinte pulmonaire sévère avec une atteinte de la fonction respiratoire.
3 → Enfin, chez les patients qui ont des angiomyolipomes qui ont déjà nécessité une intervention chirurgicale ou une embolisation, ou des angiomyolipomes à risque élevé de saignement (diamètre de plus de 3 cm et/ou augmentant rapidement de volume).

Compte tenu des questions importantes auxquelles il faudra maintenant répondre (notamment la durée et la modalité du traitement d'entretien), il est vivement souhaitable que les patients traités puissent être répertoriés dans un registre et être traités dans des centres de référence ayant une équipe multidisciplinaire (néphrologue, urologue, neurologue, pneumologue, dermatologue).
Ce traitement représente en tout cas un formidable pas en avant et un espoir pour les patients et les familles concernées.

SOLIRIS

MERCI À TOUS POUR VOTRE SOUTIEN SI PRÉCIEUX.

→ Voici le communiqué de presse officiel :

TRAITEMENT DU SHUa - LE SOLIRIS SERA REMBOURSÉ À PARTIR DU MOIS DE JUILLET.

BRUXELLES 07/05 (BELGA) = L'ensemble des patients atteints « d'hémoglobinurieparoxystique nocturne » (HPN) et du syndrome hémolytique et urémiqueatypique (HUS) vont pouvoir bénéficier d'un remboursement parl'INAMI de leur traitement au Soliris, peut-on lire mardi matin dans uncommuniqué du cabinet de la ministre de la Santé, Laurette Onkelinx.Un accord a finalement pu être conclu entre la ministre de la Santé et la firme Alexion. » Cet accord, qui porte sur les deux indications, a été possible grâce àun effort de part et d'autre, de la firme pharmaceutique et des autorités publiques. Les modalités de l'accord, concernant des secrets commerciaux, resteront confidentielles », précise le cabinet.
La procédure de remboursement entrera en application le 1er juillet 2013.
Dans l'intervalle, tenant compte de la nécessité pour les patients d'avoir accès au Soliris et du temps nécessaire pour mettre en place la procédure de remboursement, il a également été convenu dans l'accord que tous les nouveaux traitements éventuels du syndrome hémolytique et urémique atypique (HUS) seront gracieusement pris en charge par la firme Alexion.

Madame la Minsitre de la Santé Laurette Onkelinx et Anne-Sophie van Turenhoudt, vice-présidente de l'AIRG-Belgique, le lendemain de la signature.

AIRG ESPAGNE

→ LE 17 NOVEMBRE 2012 c'était La 8ème Journée Annuelle de l'AIRG-España

. ASOCIACIÓN PARA LA INFORMACIÓN Y LA INVESTIGACIÓN DE LAS ENFERMEDADES RENALES GENÉTICAS
(Journée pour les patients, les familles et leurs amis)

Journée Annuelle

INFORMATIONS

→ **Ana Mato Ministre de la Santé** a annoncé en novembre 2012 que 2013 serait l'année des maladies rares en Espagne.

→ **Et le 16 novembre**, toujours à Barcelone se tiendra la 9ème Journée de l'AIRG-E.

INSCRIPTIONS

→ info@airg-e.org - airg@airg-e.org
690302872 - 626684616 - 933704968

→ Auditorio Novartis, Gran Vía Corts Catalanes, 764, 08013 Barcelona. www.airg.es

EN VOICI LE PROGRAMME :

→ **9.30** Accueil

→ **9.45** Mme Carmen Caballero, Présidente AIRG-Espagne, ouvre la journée en souhaitant la bienvenue à l'assistance

SESSIONS

Modérateur : Dra. María Ramos, H. Barcelona

→ **10.00** Maladies rénales héréditaires chez les enfants
Dra. Gema Ariceta, Hôpital Mère-Enfant Valle Hebrón, Barcelona

→ **10.30** Transplantation rénale dans les maladies rénales héréditaires
Dra. Carlota Fernández, Hôpital Mère-Enfant-La Paz, Madrid

→ **11.00** Présentation de l'Association du syndrome hémolytique urémique ASHUa
Francisco Monfort

→ **11.30** Café

SESSIONS

Modérateur : Dr. Víctor Martínez, Hôpital Reina Sofía, Murcia

→ **12.00** Actualisation dans les traitements des maladies rénales héréditaires
Dra. R. Torra, Fundació Puigvert, Barcelona

→ **12.30** Diététique dans l'insuffisance rénale
Sandra Peña, Fundation Puigvert, Barcelona

→ **13.00** AIRG-Europe et FEDERG (Fédération Européenne des maladies rénales génétiques) *Daniel Renault, Président de l'AIRG-France*

→ **13.30** Repas

→ **15.00** **Témoignages des patients et Ateliers :** Cystinose, Polykystoses, Syndrome d'Alport et Maladie de Fabry, syndrome Néphrotique, etc. Echanges entre les intervenants et l'assistance

→ **16.20** **Clôture de la journée :**
Lourdes Sanz, Secrétaire AIRG-E

→ **16.30** Assemblée Générale de l'AIRG-Espana

AIRG MAROC

LES MEMBRES de l'association AIRG-Maroc

الجمعية المغربية للبحث والتعريف بأمراض الكلي الوراثية

Bennani Mohammed

Le Président
Tel :
Fax :
Email : phcielabaraka@yahoo.fr

Taoufik BELACHHAB

Le Premier Vice-président
Tel : 0662260051
Fax :
Email : belchhab.taoufik@gmail.com

Driss REMALI

Le Secrétaire général
Tel : 0661165075
Fax :
Email : remalidriss@yahoo.fr

Sanae BOUMAZOUAD

La trésorière
Tel : 0664125921
Fax :
Email : Boumazouadsanae@hotmail.fr

Sanae El Quessar

La trésorière adjoint
Tel : 0661690636
Fax :
Email : souna1@live.be

Les membres de l'association AIRG-Maroc

R E N C O N T R E S

R E N C O N T R E S

R E N C O N T R E S

R E N C O N T R E S

R E N C O N T R E S

R E N C O N T R E S

R E N C O N T R E S

R E N C O N T R E S

R E N C O N T R E S

R E N C O N T R E S

RENCONTRES

→ RÉUNION RÉGIONALE à Lyon

. LE 8 JUIN 2013

Une quarantaine de personnes étaient présentes le samedi 8 juin pour une journée régionale Rhône –Alpes d'information et d'échange sur les maladies rénales génétiques.

Pr Pierre Cochat

Après un rappel sur les différentes formes et conséquences de la PKD, le Pr Claire Pouteil-Noble du service de Néphrologie-Transplantation du CHU de Lyon fit un exposé complet sur les avancées dans la recherche sur la PKD et notamment sur les possibilités de nouvelles thérapeutiques apparues ces dernières années.

Les différentes études dans un premiers temps encourageantes tant sur l'évolution du volume des kystes que sur l'impact de la fonction rénale révèlent cependant leurs limites en termes d'effets secondaires ; c'est par exemple le cas pour le Tolvaptan, qui malgré de bons résultats publiés fin 2012, fait l'objet d'une alerte avec l'apparition dans certains cas d'hépatites graves et fatales, à suivre... Le professeur Pierre Cochat de l'Hôpital Femme Mère Enfant de Bron aborda ensuite la question sensible du diagnostic anténatal, sa justification en fonction des différentes pathologies et les conséquences du résultat pour les familles dans leur décision de poursuivre ou non la grossesse.
Il confirma les meilleurs résultats de survie du

Assistance

greffon dans le cas de donneur vivant, cas qui ne représente en France à ce jour que 11% des greffes rénales. Il fit également un résumé des autres MRG et des avancées les concernant.
Le point sur la transplantation fut poursuivi par le Dr Labeye du CHU de Lyon et le Pr Claire Pouteil-Noble : la greffe à cœur arrêté permet d'accroitre le pool de donneurs et représente près de 50% des greffes dans certains pays.

Atelier pédiatrique

Depuis la loi de bioéthique de juillet 2011, le cercle de donneur s'est élargi à toute personne pouvant apporter la preuve d'un lien affectif étroit et stable depuis 2 ans au moins. Le don croisé pratiqué entre couples donneur –receveur compatibles pour les paires initialement incompatibles représente désormais une solution avec des résultats à long terme meilleurs que les greffes ABO incompatibles (données du Royaume Uni). **Deux ateliers, PKD et autre MRG, furent animés respectivement par le Pr Claire Pouteil-Noble et le Pr Pierre Cochat, moments importants et privilégiés de nos réunions qui permettent un échange de proximité.** Merci à tous les participants et aux médecins intervenants qui une fois de plus ont répondu présents à notre appel et à bientôt.

Raphaël Vite

Pr Pouteil-Noble

Raphaël Vite

ACTUALITÉS NÉPHROLOGIQUES
Jean Hamburger Hôpital Necker 2013

. LES LUNDI 22 ET MARDI 23 AVRIL 2013

Cette année, cette manifestation qui concerne tous les néphrologues francophones, se déroulait les lundi 22 et mardi 23 avril 2013 à l'Institut Pasteur à Paris.

Stand à l'Institut Pasteur

L'equipe de L'AIRG-France y était représentée par Ghislaine Vignaud, Dominique Rousiot, Roger Pierré et Jacques Vignaud. **Le stand de l'AIRG-France a eu beaucoup de succès grâce à nos publications :** livrets sur les pathologies et nos journaux.
Nous avions profité de cette journée pour organiser une réunion avec les membres de notre Conseil Scientifique qui étaient venus nombreux y participer : D. Chauveau, JP. Grünfeld, C. Loirat, E. Alamartine, C. Combe, P. Cochat, L. Heidet, B. Knebelmann, P. Rieu, R, Salomon, P. Vanhille Dr Pietrement.

Et pour L'AIRG-France : Ghislaine Vignaud, Roger Pierré, et Jacques Vignaud. Le président Daniel Renault, retenu à l'étranger, avait envoyé un document retraçant les derniers 10 ans de l'AIRG-France. Divers thèmes concernant les relations entre le Conseil Scientifique et le Conseil d'Administration ont été évoqués et quoique rapide, cette réunion a permis plusieurs avancées :

- Le suivi des appels d'offres et des rapports d'étape sera assuré par le Pr Vanhille.
- La veille scientifique et le recueil des informations par le Dr Laurence Heidet pour Néphrogène.
- La nomination d'un secrétaire du Conseil Scientifique pour l'amélioration de la communication est évoqué.

De son côté le président de Conseil Scientifique Dominique Chauveau a décidé d'organiser une réunion institutionnelle des deux Bureaux chaque année et de faire entrer au Conseil Scientifique des jeunes néphrologues en remplacement de certains membres démissionnaires. Enfin il est également envisagé d'organiser des élections du bureau du CS à un rythme à préciser.

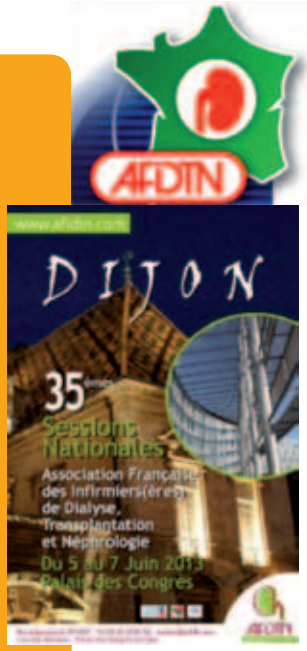
DU 5 AU 7 JUIN 2013

L'AIRG-France était représentée aux 35e sessions nationales de l'AFIDTN par Ghislaine et Jacques Vignaud.

Ces sessions nationales concernent la formation des équipes multi-disciplinaires des services de dialyse et de transplantation.
Pour l'AIRG-France ces Congrès sont l'occasion unique de rencontrer les infirmiers et infirmières qui sont en première ligne du combat médical.

Sur notre stand couvert de brochures variées, nous accueillons les congressistes d'une façon intense pendant les 30 minutes de chaque pause, et attendons patiemment la pause suivante. Nous avons vu un grand nombre toujours curieux de découvrir nos ouvrages sur les maladies rénales génétiques, que nous leur avons volontiers offerts avec une condition morale simple : celle d'être nos relais auprès des malades.

Dans tous les cas c'est ce qu'on nous a promis de faire avec enthousiasme et bonne humeur. Nous y croyons sans naïveté étant donné la qualité de nos échanges avec les infirmières.



→ DE LA POLYCLINIQUE DE BLOIS au concert de Sainville

Le 26 avril se tenait, à la Polyclinique de Blois (41), une journée d'information sur l'insuffisance rénale, à l'initiative de l'Association AIR 41.
L'AIRG-France était invitée et a participé à cette journée qui lui a permis de se faire mieux connaître auprès des Services de Néphrologie et Dialyse (Docteur Azmi Al Najjar et Madame Reneuve, Cadre de Santé du Service de Néphrologie) de cet établissement ainsi que des patients venus s'informer sur le stand.
Tous nos remerciements à l'équipe AIR 41 pour cette sympathique journée.

Catherine Mazé

L'équipe de A.I.R.41 avec une infirmière de dialyse

L'ensemble vocal de Sainville

LE 8 DÉCEMBRE 2012
Notre adhérente Maryse Prospa a organisé au profit de l'AIRG-France et de France Alzheimer un concert avec l'ensemble vocal de Sainville (28700) et les élèves de l'école B. Mignot.

Cette soirée, pleine de musique et de lumières, nous a révélé de jeunes talents et n'aurait pas pu avoir lieu sans le soutien de Madame M. Baldy, Maire de Sainville et de son équipe municipale.

A tous un grand merci pour cette magnifique soirée.

Catherine Mazé

RENCONTRES en 2014

JOURNÉE D'INFORMATION PATIENTS : la Maladie de Berger ou Néphropathie à IgA

. LE SAMEDI 1ER FÉVRIER 2014

Les 3 centres de références maladies rénales rares Néphrogones, Marhea et Sorare ainsi que l'AIRG-France organisent une journée d'information sur la Maladie de Berger à l'intention des patients et de leurs familles : Le préprogramme ci-contre annonce les thèmes qui seront traités, en précisant que des aménagements sont encore susceptibles d'intervenir.

PRÉ-PROGRAMME

- **ACCUEIL :** Introduction - Résultats du questionnaire à l'intention des patients
- **PRÉSENTATION DE LA MALADIE :** Présentation clinique - Evolution naturelle - Physiopathologie - Génétique
- **MOYENS DU DIAGNOSTIC :** Dépistage - Biopsie rénale - Biologie
- **STRATÉGIES THÉRAPEUTIQUES** (y compris greffe) **:** Moyens - Indications
- **L'ENFANT :** Particularités chez l'enfant - Le purpura rhumatoïde - Transition vers la vie adulte
- **QUESTIONS RÉPONSES :** L'avenir, la recherche - Table ronde « vivre avec la maladie »

La liste des orateurs est en voie de finalisation, elle sera communiquée ultérieurement. Par la suite un formulaire d'inscription sera mis en ligne, vous aurez alors toute possibilité de vous inscrire à cette journée consacrée à la Maladie de Berger.

L'IGA EN QUESTIONS

En avril 2009 l'AIRG-France publiait un livret scientifique dont le but était de présenter les informations disponibles sur la maladie de Berger et de faire le point sur les aspects cliniques, les traitements proposés, les mécanismes, dont certains encore inconnus, à l'origine de la maladie.Toujours d'actualité ce livret définit la maladie de Berger par la présence d'anticorps particuliers, les immunoglobulines A (en abrégé IgA), dans les unités de filtration du rein appelées glomérules. En avril 2009 beaucoup de questions sur la maladie de Berger restaient sans réponse, qu'en est-il aujourd'hui ? La future Journée d'Information sur l'IgA programmée le samedi 1er février 2014 à Lyon sera une belle occasion d'actualiser nos connaissances et nul doute que les personnes présentes auront à cœur de poser toutes leurs questions sur les tenants et aboutissants de la maladie. Pour ma part, en tant que référent AIRG-France pour la maladie de Berger, je propose d'ores et déjà différents questionnements afin d'apporter ma contribution au débat :

- La maladie de Berger est considérée comme une maladie du rein. Ceci étant, elle est étroitement liée au système immunitaire, lequel produit dans certaines circonstances des IgA anormales. Cette double composante, rénale et immunologique est-elle une difficulté pour la prise en charge du patient et pour la recherche ?
- Dans le livret scientifique de l'AIRG-France, il est admis que la maladie de Berger résulte de facteurs génétiques et de facteurs liés à l'environnement. Qu'en est-il aujourd'hui de l'aspect génétique, est-il effectivement avéré ?
- Les mécanismes de la maladie de Berger sont-ils à ce jour entièrement connus : formation des IgA anormales, agglomération de celles-ci en « paquets », dépôt dans les glomérules, inflammation et lésion du rein ?
- Les allergies alimentaires, en provoquant des réactions immunitaires exagérées ou anormales, peuvent-elles jouer un rôle dans l'apparition de la maladie de Berger ?
- La fréquence d'épisodes ORL tels que angine, laryngite est-elle un signe d'aggravation de la maladie de Berger ?
- Existe-t-il une coordination de la recherche sur la maladie de Berger en France ? en Europe ou dans le monde ?
- Dans quel délai la recherche est-elle susceptible de pouvoir maîtriser la maladie de Berger ? 5 ans, 10 ans ou plus ?

Le sujet est vaste et complexe, les questions des patients seront bien évidemment les bienvenues lors de la Journée d'Information du 1er février 2014 sur l'IgA. ■

Roger Pierré référent AIRG-France
maladie de Berger

T É M O I G N A G E S

T É **M** O I G N A G E S

T É M O I G N **A** G E S

T É M O **I** G N A G E S

T É M O I G N A G **E** S

T É M O I G N A G E **S**

T É M O I G N A **G** E S

T É M O I G **N** A G E S

T **É** M O I G N A G E S

T É M O I **G** N A G E S

T É M **O** I G N A G E S

TÉMOIGNAGES

→ CLAUDE CHEVALIER nous a quittés…

Claude Chevalier - 1935 / 2013

Nous éprouvons une grande tristesse et le sentiment d'avoir perdu un véritable ami. Un ami sûr, courtois, dévoué et fidèle. Claude était l'un des piliers de notre Association. Son assiduité aux réunions ou conseils d'administration était exemplaire, d'autant plus remarquable qu'il lui fallait faire le voyage d'Avignon à Paris dans la journée.

Au fil des années, il a organisé maintes rencontres patients-médecins autour de son fief provençal et a œuvré pour faire connaître l'AIRG-France.
Le témoignage émouvant qu'il avait bien voulu nous livrer, lors d'une Journée Annuelle, sur son parcours de malade est resté dans toutes les mémoires.
C'était un homme de qualité, animé d'une foi profonde qui transparaissait dans l'intérêt réel qu'il portait aux autres et l'aide qu'il pouvait leur apporter. Nous nous associons de tout cœur à la peine de Marie-Thérèse, son épouse, de ses enfants, petits-enfants et de toute sa famille. ■

Le Conseil d'Administration AIRG-France

« Le premier contact avec Claude Chevalier a eu lieu en février 1994 : il nous avait été confié par Joseph Pollini, alors néphrologue au Centre Hospitalier d'Avignon pour une évaluation précoce en vue de la greffe rénale. A l'époque, il n'était pas encore dialysé, et les séances débutèrent en août 1996. Il fut inscrit sur la liste nationale d'attente et la greffe s'est faite rapidement en avril 1997. Très vite, nos relations ont été cordiales dépassant le cadre strict professionnel. Cette greffe a été un succès lui permettant de reprendre une vie active dans son village de Morières-les Avignon avec la plantation de chênes truffiers et l'organisation/gestion de gites touristiques. Avec Marie-Thérèse, sa charmante épouse, ils nous avaient reçu et accueilli chaleureusement dans leur maison ; nous avions pu apprécier leur gentillesse, leur générosité, et pour Claude son enthousiasme et son dévouement à la cause des insuffisants rénaux et des dialysés. Nous avions aussi apprécié l'organisation et sa connaissance de la trufficulture. Le déroulement de sa greffe n'a pas été un long fleuve tranquille en raison de la survenue de problèmes de santé supplémentaires et extra rénaux ; chaque fois il nous a fait confiance pour les solutions proposées. Son parcours de vie s'est arrêté en avril 2013 à l'âge de 78 ans et ironie du sort quelques jours après avoir passé le cap et le bilan des 16 ans post-greffe qui était globalement satisfaisant, hormis une insuffisance cardiaque multi-factorielle. Je garderai de Claude, l'image d'un homme courtois, confiant, ouvert, dévoué à la cause des insuffisants rénaux et qui a poursuivi sa vie quotidienne et habituelle en positivant son histoire personnelle. Je souhaite aussi beaucoup de courage à Marie-Thérèse pour surmonter cette épreuve après une très longue vie commune. »

Francois Berthoux,
Professeur émerite de Néphrologie, ex-responsable du Service de Néphrologie, Dialyse et Transplantation Rénale au CHU de Saint-Etienne.

→ UNE SOIRÉE DU CŒUR… dédiée aux reins

. LES 15 AU 16 JUIN 2013

Du 15 au 16 juin 2013, une nuit constellée de générosité scintilla dans le ciel limousin, pour devenir une « Soirée du cœur… dédiée aux reins » !

Lors d'un double anniversaire, dans le Château de Walmath, perle d'architecture cachée dans un écrin verdoyant de la Haute-Vienne, une soirée emplie d'émotion fut offerte aux invités, venus du département mais aussi des quatre coins de France (Dijon, Marseille, Rethel…) d'Autriche (Vienne) et de Suisse (Yverdon, Genève), avec une consigne naturelle gravée dans un petit coin de l'Âme : « Greffer » de la Joie et du Cœur à cette fête… vouée aux maladies génétiques rénales !

Eva et Florence

DES MOTS CONTRE LES MAUX

Au cours de la soirée rebaptisée « D'Âmes de Cœur », Michelle et Florence, ont fêté respectivement leurs 77 et 44 ans ! Deux femmes dont seul l'âge diffère, partageant en tout point la même vision de Vie : « Il est impossible de Fêter sans Aider, de vivre sa vie sans en donner un bout aux autres… d'une manière ou d'une autre ! » s'accordent-elles à dire, enthousiastes.
Ainsi, après un repas entre amis et avoir soufflé leurs bougies, Michelle et Florence décident d'introduire dans le programme de la soirée, leur « conception particulière de la Fête » !

Pour cela, elles organisent une séance de dédicace des livres écrits par Florence (« le Carnet Mauve », un roman d'amour et « Peau d'Âme », un recueil de textes, tous deux édités par les Presses du Midi, respectivement en 2004 et 2012) dont le montant des ventes sera intégralement reversé au profit… de l'AIRG France.
Leur cause : Aider l'Information et la Recherche médicales, devenues fondamentales dans leurs vies, notamment celles qui se consacrent aux Maladies Rénales Génétiques.
Et pour cause !
Eva, La fille de Florence, cette jolie adolescente de 12 ans, qui a dansé toute la nuit lors de l'anniversaire de sa maman, a fêté le 19 mars 2013, sa troisième année de greffe rénale ! Michelle fut tellement présente dans le combat de la post-greffe d'Eva aux côtés de Florence, qu'elle se sent, aujourd'hui, totalement investie par la cause rénale.

LA CONNAISSANCE DE LA MALADIE POUR MIEUX L'APPRÉHENDER :

Les livres romanesques et poétiques de Florence Signoret ont été vendus ce soir-là pour aider à la parution d'autres livres… ou « livrets médicaux » édités par l'AIRG-France, qui renseignent au mieux les personnes atteintes de maladies rénales génétiques, ou les parents des enfants touchés par l'insuffisance rénale.

Dédicace avec ma famille de cœur

Une Bienfaisance par les mots pour comprendre et calmer les maux :

Aider l'Information et la Recherche sur les Maladies Rénales Génétiques dont l'arrivée brutale dans la Vie d'un Être humain, devenant, sans le vouloir, un héros de tous les jours, une sorte de « David » anonyme contre un « Goliath » Invisible, aux noms barbares de néphronophtise, polykystose rénale autosomique dominante, syndrome d'Alport, cystinose ou maladie de Fabry… un combat de Titan, qu'il faut mener et gagner !
Combat entre l'Espoir et l'Injustice, entre l'Optimisme et la Fatalité, avec les armes des progrès médicaux et leurs cortèges apaisants d'informations, pour se frayer un chemin de connaissance entre les ronces de l'Inconnu face aux bouleversements des « maladies dites orphelines » et pourtant … plurielles, touchant souvent plusieurs organes.

Cette soirée-là, du 15-16 juin 2013, en Haute-Vienne, fut déjà la victoire de la Générosité sur l'Indifférence, lors d'un « double anniversaire du Cœur… pour les reins » !

TÉMOIGNAGES

Marseille - Juillet 2007, Eva n'a que 6 ans et demi. Dès les premiers troubles apparents de sa maladie génétique rénale (que l'on diagnostiquera plus tard comme étant une Néphronophtise), elle est prise en charge par l'Hôpital de la Timone, dans le service du professeur Tsimaratos.

Dialysée en janvier 2010, toujours à l'Hôpital de la Timone durant deux mois et demi, elle y sera greffée par le professeur Delarue. Voici 3 années qu'Eva a repris le chemin de la Vie. N'ayant jamais redoublé, malgré les absences liées à la dialyse et aux nombreux examens et traitements de la première et deuxième années de post-greffe, Eva passe en 5ème avec les excellences!

Florence, sa maman, dès 2007, consulte le livret sur la Néphronohptise édité par l'AIRG France, pour s'INFORMER sur la maladie génétique de sa fille, savoir quels « dommages collatéraux » peuvent survenir (autres organes touchés par cette maladie génétique), en connaître les traitements comme la dialyse et la greffe... savamment et pédagogiquement expliqués par le livret de l'AIRG.

En résumé, Florence a suivi, page après page, les étapes de la maladie, pour « évoluer psychologiquement » pas à pas avec elle... afin de mieux la combattre, avec les Médecins.

« Ces livrets d'Information de l'AIRG-France permettent de voir « l'Ennemi en face » (la maladie) pour mieux la contrer, le pire des fléaux étant l'ignorance ! Merci à l'AIRG-France de m'avoir aidée à me battre avec l'Equipe médicale contre la maladie évolutive de ma fille. Pour moi, ce fut une « bible de compréhension » à propos de ce qu'il se produisait dans la vie d'Eva, et pour la famille d'Eva...un « kit de survie mentale. MERCI » ■

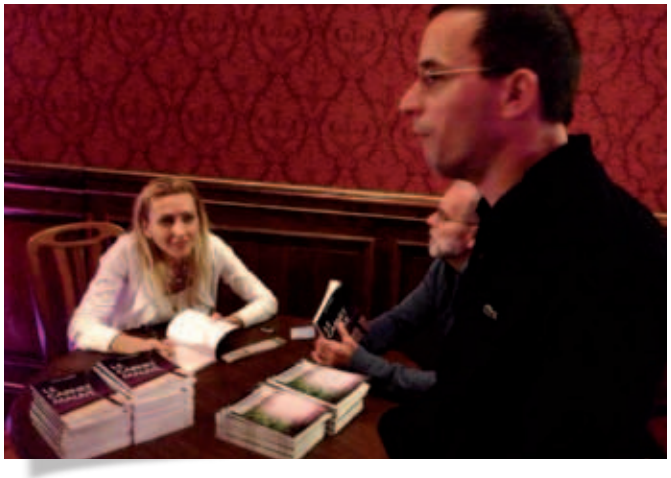
Florence Signoret

NDLR : « Le Carnet Mauve » et « Peau d'Âme » les 2 livres écrits par Florence Signoret et vendus au profit de l'AIRG-France ont permis de réunir 300 €.

L'AIRG-France s'associe à Florence Signoret pour adresser ses plus vifs remerciements aux généreux donateurs et acheteurs des livres : Aurélia et Cécile Estoubleau, J.C. et Monique Bonnet, Monique Marie et Charlotte Bussy, Suzy Jouve, Fabienne Jullien, JP Anjoubault, Yves Camarroques, Daniel et Martine Chapoulet, Grégoire Malrieu, Michelle Bouny.

Chère Florence vous pouvez être vivement remerciée pour la belle histoire qui précède et vous aussi, monter le 7 décembre sur le PODIUM DES INITIATIVES. Ce que nous espérons.

Dédicace avec JC Bonnet



Dédicace avec Aurélien Estoubleau

→ RAFFAELLA, 14 ANS, GREFFÉE D'UN REIN aux Jeux Mondiaux des Transplantés !

. PAR ANNE GRAFTIAUX

Les Jeux Mondiaux des Transplantés qui ont lieu en août à Durban (Afrique du Sud) permettent tous les 2 ans à des enfants greffés de partager une expérience unique grâce à l'association Trans-Forme qui organise et subventionne la participation de l'équipe de France à ces Jeux. Dans ce cadre, l'AIRG-France a été sollicitée en début d'année par le service de néphrologie pédiatrique de l'Hôpital Robert Debré : l'Opération Pièces Jaunes s'étant engagée pour financer en partie le départ de 10 enfants du service, il fallait trouver des fonds pour compléter le budget. Le conseil d'administration de l'AIRG-France a décidé de subventionner ce voyage à hauteur de 2000 €, soit le budget pour un enfant.

Raffaella

10 jeunes greffés du rein, entourés d'autres enfants, ont pu ainsi partir du 25 juillet au 5 août et participer au sein de l'équipe de France à ces 19e jeux mondiaux : Parmi eux, Raffaella, 14 ans, atteinte d'une maladie rénale génétique rare. Nous avons choisi de vous raconter son parcours et de la retrouver dans quelques semaines pour le récit de son séjour à Durban. Raffaella est née en 1999. C'est une petite fille vive, intelligente, avec beaucoup de caractère et de volonté pour réussir tout ce qu'elle entreprend. Elle vit en Bretagne avec sa famille et est en bonne santé ... Jusqu'en mai 2008 : Au retour d'un séjour à la montagne, elle montre les premiers signes de la maladie : grande fatigue, diarrhées, vomissements. Sa maman, inquiète, la conduit plusieurs fois chez le médecin qui ne décèle rien de sérieux avant qu'elle ne soit finalement hospitalisée en urgence au CHU de Rennes. Le monde s'écroule pour ses parents qui apprennent qu'elle est atteinte d'une maladie génétique rare, le SHUa (Syndrome Hémolytique et Urémique Atypique) qui lui détruit ses reins en quelques jours. Elle passe plusieurs semaines en réanimation, subit l'hémodialyse et les échanges plasmatiques avant d'être finalement dialysée en péritonéale à la maison, grâce à une association dépendant du CHU de Rennes. En raison de la rareté de sa pathologie, elle sera ensuite suivie à L'hôpital Robert Debré ou elle est greffée en novembre 2010. Raffaella , aujourd'hui en 4e me raconte comment sa vie a changé depuis la greffe : *« je fais tout ce que je ne pouvais pas faire pendant la dialyse, manger ce que je veux, aller dormir chez des copines, aller à la piscine, vivre normalement quoi ! »*
Mise à part un suivi régulier au CHU de Rennes et deux visites par an à Robert Debré, la vie est redevenue presque normale pour Raffaella et sa famille.
Il a quelques mois, Véronique Monnier, psychologue du service de Néphrologie, en charge du dossier des jeux pour le service, lui a proposé de partir à Durban : *« J'ai dit oui tout de suite, nous avons lu le dossier d'inscription et sommes allées sur le site de Trans-Forme, cela a l'air super. Je suis inscrite aux épreuves de Bowling, Badminton et Tennis de table, mais j'y vais surtout pour m'amuser et rencontrer des jeunes comme moi, greffés, venus du monde entier ! »*
Raffaella part pour la première fois, aussi loin, sans ses parents, une grande aventure à 14 ans !
Elle a accepté que l'on se rencontre en août, chez elle, en Bretagne, pour le récit de son séjour, en remerciement pour l'aide de l'AIRG-France à ce voyage. Elle m'a aussi promis des photos !!! ■

Anne Graftiaux

Rendez-vous donc dans quelques semaines, sur le site de l'AIRG-France pour des nouvelles de notre jeune amie !!

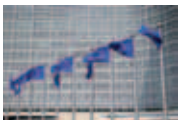
→ www.trans-forme.org et www.wtg2013.com

→ VOTRE AGENDA pour toute l'année !

5-6 octobre 2013
à Montpellier
APNP Journées Nationales

8-11 octobre 2013
à Nantes
15e Réunion Commune SN-SFD

20 octobre 2013
à Gosselies
Journées AIRG Belgique



21-23 novembre 2013
à Genève
Société de Néphropédiatrie SNP

7 décembre 2013
à Paris
25 ans de l'AIRG-France

16 novembre 2013
à Barcelone
Journées AIRG Espagne

1er février 2014
à Lyon
Journée d'information sur la maladie de Berger

AVEZ-VOUS PENSÉ À ACQUITER VOTRE COTISATION DE 2013 ?
Merci de nous communiquer votre nouvelle adresse quand vous déménagez.

→ HOMICIDE POST MORTEM le dernier roman

. DÉDICACE UN 21 JUIN 2013

Le 21 juin dernier Olivier Kourilsky néphrologue, pianiste et ici romancier dédicaçait son dernier polar.

Olivier Kourilsky et son dernier polar

Avec **HOMICIDE POST MORTEM**, Olivier Kourilsky nous offre un roman rythmé au suspense maîtrisé. Dans cette traditionnelle intrigue policière, il nous balade à sa guise, dirigeant tour à tour les soupçons sur plusieurs membres de l'équipe du commandant Chaudron, créant ainsi son lot de fausses pistes. Les quelques scènes se déroulant au Laos auraient mérité d'être plus approfondies afin de donner au roman la possibilité de se démarquer un peu plus. ■

www.olivierkourilsky.fr

AIRG-FRANCE

Madame, Monsieur,

L'AIRG-France, Association loi de 1901, reconnue d'utilité publique en 2007, a été créée en 1988 à l'initiative du Pr JP Grünfeld, du Dr. Ginette Albouze et de quelques familles de patients. Les maladies rénales génétiques affectent plus de 150 000 personnes en France. Ce sont le plus souvent des maladies qui touchent les enfants, parfois dès la naissance. Seuls des traitements palliatifs comme la dialyse plusieurs fois par semaine, ou la greffe quand elle est possible, leur permettent d'attendre dans l'espoir qu'un chercheur trouve un traitement.

L'AIRG-France compte, en 2012, 1500 adhérents, donateurs et sympathisants et ne fonctionne que grâce à l'implication de ses adhérents bénévoles.
Elle est parrainée par Richard Berry.

LES OBJECTIFS DE L'ASSOCIATION SONT :

→ **INFORMER** sur tous les aspects afférents aux maladies rénales génétiques et leurs conséquences sur l'organisme et la vie des patients grâce à :
- notre journée annuelle
- la revue Néphrogène
- l'info-lettre
- les livrets sur les pathologies
- les sites Internet :

www.airg-france.fr

www.facebook.com

www.carenity.com
Le 1er réseau social pour les patients et leurs proches

→ **AIDER** les patients et leurs familles en leur offrant un lieu d'écoute et en défendant leurs intérêts (Voir tiers payant contre générique pour le Cellcept (Mycophénolate Mofétil) cet été).

→ **SOUTENIR** dans la mesure du possible le développement de toute forme de recherche (En 10 ans, l'AIRG-France a reversé plus de 1 200 000,00 € à la recherche sur les maladies rénales génétiques).

Toutes ces actions ne sont possibles que grâce aux adhésions et aux dons qui sont faits à l'AIRG-France.

Notre Association est de taille modeste et ne bénéficie ni de retombées médiatiques ou publicitaires, ni de subventions publiques.
La conjoncture actuelle entraine une diminution des dons. C'est la raison pour laquelle nous souhaitons vous sensibiliser à notre cause.

Pour pouvoir poursuivre toutes ses actions, l'AIRG-France a besoin de vous.

MERCI À TOUS NOS PARTENAIRES :

AIRG-FRANCE

Depuis sa création en 1988 sous l'impulsion du Professeur J-P Grünfeld et du Dr Ginette Albouze, l'AIRG-France publie un magazine d'information destiné à ses Adhérents, en conformité avec les objectifs de l'Association qui veulent informer, aider les patients et soutenir la recherche. Cette publication rend compte de la vie et de l'activité de l'AIRG-France et informe ses lecteurs sur les sujets médicaux qui les préoccupent. Elle ouvre aussi largement ses colonnes aux témoignages de ceux qui ont besoin de s'exprimer. Ainsi, Néphrogène se veut un trait d'union entre vous.

CONSEIL D'ADMINISTRATION BUREAU :

Président : Daniel RENAULT
Trésorière : Marianne WORBE
Secrétaire : Jacques VIGNAUD
Secrétaire adjointe : Françoise COUPPEY

ADMINISTRATEURS :

Catherine CABANTOUS : *Webmestre* 05 58 09 27 43
Monique CHEVALLIER : *permanence* 01 46 36 90 37
Marylise CLANET : *permanence* 01 45 43 66 43
François COUPPEY : *Languedoc-Roussillon* 04 66 75 59 88
Nicolas MULLIER : *Nord-Pas de Calais* 09 54 30 00 12
Nicole PATIN : *Midi Pyrénées* 06 20 96 49 00
Roger PIERRÉ : *permanence* 01 69 83 92 63
Valérie SLAMA : *Bouches du Rhône* 04 91 66 38 70
Vital TRONET : *IDF* 01 69 03 37 24
Aimé VERLAQUE : *PACA* 04 83 44 08 09
Ghislaine VIGNAUD : *permanence* 01 42 22 47 13
Raphaël VITE : *Rhône Alpes* 04 78 27 03 44

CORRESPONDANTS :

Géraldine PARELADA : *Calvados* 02 31 32 92 89
Jean-Louis DANNEPOND : *Charente* 05 45 39 76 76
Lucien MIKOLAJCZAK : *Gard* 04 66 75 45 72
Damien GABORIAU : *Gironde* 05 57 25 50 70
Marie RENAULT : *Hérault* 04 66 27 55 24
Niole CABLAT : *IDF* 09 82 36 06 17
Maryvonne NORDEY : *Loire Atlantique* 02 28 03 50 16
Bernadette BAUDIN : *Picardie* 03 23 83 46 20
Rose-Marie PAYROT : *Pyrénées Orientales* 04 68 54 65 86
Bénédicte BOURQUARD : *Rhône* 04 37 24 7 370
Jacki ROUSTANG : *Vaucluse* 04 90 34 46 43

PERMANENCE PARIS :

Michelle AZAÏS : 06 72 79 87 77
Ingrid FEJEAN : 06 87 93 64 80
Bernadette DE FRANQUEVILLE : 01 45 50 28 75
Catherine JAGU : 06 61 11 34 06
Catherine MAZÉ : 06 08 97 13 36
Justine MOREAU : 06 13 50 50 32
Dominique ROUSIOT : 06 70 79 19 74
Béatrice SARTORIS : 06 84 23 18 14
Armelle ZAFRA : 06 83 06 83 60

CONSEIL SCIENTIFIQUE :

Président : Pr Dominique CHAUVEAU
Néphrologie, CHU Rangueil, Toulouse
Président d'Honneur : Pr Jean-Pierre GRÜNFELD
Néphrologie, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris

MEMBRES :

Pr Eric ALAMARTINE CHU Nord St Etienne • **Pr Corinne ANTIGNAC** Inserm U 423 Paris • **Pr Christian COMBE** CHU Bordeaux • **Pr Pierre COCHAT** Hôpital Femme-Mère-Enfant Lyon Bron • **Pr Georges DESCHENES** Hôpital Debré Paris • **Pr Thierry HANNEDOUCHE** Hospices Civils Strasbourg • **Dr Laurence HEIDET** Hôpital Necker-Enfants Malades • **Pr Dominique JOLY** Hôpital Necker-Enfants Malades • **Pr Bertrand KNEBELMAN** Hôpital Necker-Enfants Malades • **Pr Chantal LOIRAT** Hôpital Debré Paris • **Dr Aurélia BERTHOLET-THOMAS** Hôpital Femme-Mère-Enfant Lyon Bron • **Pr Patrick NIAUDET** Hôpital Necker-Enfants Malades • **Pr Yves PIRSON** Cliniques St Luc Bruxelles • **Pr Philippe RIEU** CHU Reims • **Pr Rémy SALOMON** Hôpital Necker-Enfants Malades • **Pr Michel TSIMARATOS** Hôpital de la Timone Marseille • **Pr Philippe VANHILLE** CHR Valenciennes

RÉDACTION / ÉDITION
Jacques Vignaud
AIRG-France
BP 78
75261 Paris cedex 06
lapasset66@gmail.com

CRÉATION GRAPHIQUE :
José Da Cruz
studio.traffik@free.fr

COMITÉ DE RÉDACTION
Françoise Couppey
Paul Fauconnier
Catherine Mazé
Roger Pierré
Dominique Rousiot
Béatrice Sartoris
Ghislaine Vignaud

N°ISSN
1967-7855/NEPHROGENE
AIRG-France
Association pour l'Information
et la recherche sur les
maladies Rénales Génétiques

www.airg-france.org

Envoyez vos idées, articles, témoignages à :

Jacques Vignaud
AIRG-France B-P 78
75261 Paris Cedex 06
Mail : lapasset66@gmail.com

Avec **Richard Berry,**
parrain d'AIRG France

AIRG France

1988 2013

25ème ANNIVERSAIRE

À L'ESPACE SAINT-MARTIN
199bis, rue Saint-Martin - 75003 Paris

SAMEDI 7 DÉCEMBRE 2013

Avec le soutien de :

genzyme A SANOFI COMPANY

Shire

AMGEN

raptor pharmaceuticals

ORPHAN EUROPE RECORDATI GROUP

Otsuka