

### Sommaire

- **L'AFMF fête ses 20 ans !**
- **Rétrospective: Fanconi 20 ans après!**
- **Vie de l'association en images :**
  - Journée des associations
  - Compétition de golf
  - Randonnée à Châteauroux
  - Réunion des familles à Lyon
  - Concert à Grenoble
  - Concert aux Sables d'Olonne
- **Projet national de recherche sur la GvH**
- **Sang de cordon: utilisation et enjeux**
- **La marguerite: symbole des maladies rares**
- **Un peu de poésie**
- **Le petit Fanconi gourmand**
- **Le petit Fanconi joueur**

### Dates à retenir

- ❖ **Lundi 28 février**  
*Journée des maladies rares*
- ❖ **Mardi 12 - mercredi 13 avril**  
*Concerts à Grenoble*
- ❖ **Samedi 30 avril, dimanche 1<sup>er</sup> mai**  
*Assemblée générale et 20 ans de l'AFMF  
à Disneyland® Resort Paris*
- ❖ **Samedi 7 mai**  
*Loto à Chaussin (Jura)*

Bulletin  
d'adhésion 2011  
en page 16

Bien chers amis,

Entre le moment où j'écris ces lignes et le moment où le bulletin sera mis sous presse (ce qui est un bien grand mot mais bon, ça fait plus pro !...), la nouvelle année sera sans doute déjà loin mais qu'importe ! Il n'est jamais trop tard pour formuler à ceux qui vous sont chers tout le bien qu'on leur souhaite ! A vous tous donc, qui êtes dans la joie ou avez des soucis (peut-être un peu des 2...) je souhaite une année 2011 sereine, riche en moments heureux et en amitié avec évidemment la meilleure santé possible !

Et justement, pour allier les mots aux actes, comme vous le savez presque tous, nous avons choisi un lieu particulièrement festif pour notre prochain rassemblement à l'occasion des 20 ans de l'association: Disneyland ! A vrai dire, cet anniversaire n'est qu'un prétexte pour se retrouver mais il ne faut pas l'ébruiter... Chuuuut !

Vous êtes déjà nombreux à nous avoir signifié votre désir de participer et cette forte adhésion nous ravit sans toutefois nous surprendre! En effet, qui ne serait pas d'accord pour retomber un peu dans cette enfance pleine de rêves et d'insouciance, le temps d'un week-end ?? Pendant que certains comptent déjà les jours qui les séparent de la date retenue et révisent le conte de Cendrillon, d'autres hésitent. C'est que vous ne connaissez pas encore l'humour d'Horatio, les éclats de rire communicatifs de Zaza, les sourires et les rires des enfants... A tout cela, on ne peut pas résister.

**Venez donc faire la fête avec nous !**

Avec mes plus affectueuses pensées

Marie-Pierre Bichet

## L'AFMF FÊTE SES 20 ANS

*Les 20 ans de l'AFMF...*

*Un lieu MAGIQUE...*

*Pour un anniversaire EXCEPTIONNEL...*

*Samedi 30 avril et dimanche 1<sup>er</sup> mai 2011*

**A Disneyland® Resort Paris**

### Programme

#### Samedi 31 avril

11h30 – 12h30 : accueil des familles à l'hôtel Séquoia Lodge

12h30 : déjeuner buffet avec gâteau anniversaire (chacun prendra son souffle !!)

14h30 – 17h30 : échanges entre les familles et assemblée générale. Prise en charge des plus jeunes par nos baby-sitters attitrés...

18h – 22h : temps libre pour faire plus ample connaissance avec éventuellement possibilité de se rendre dans le parc pour assister à la célèbre « parade » .

Dîner libre.

#### Dimanche 1<sup>er</sup> mai – Egalement journée internationale Fanconi !!!!

Petit déjeuner à l'hôtel puis journée libre dans le parc. Entrée offerte par Disneyland

**Le plus** : présence de Ralf Dietrich et Eunike Velleuer pour l'étude sur la détection précoce des cancers de la bouche.

**Participation aux frais** : 25€ / adulte non Fanconi, enfants gratuits

Seront à la charge des familles le dîner le samedi soir et le déjeuner le dimanche midi

Les chambres comportent 2 grands lits 2 places et peuvent donc loger 4 personnes + possibilité de mettre un lit pour bébé.

Pour toute question, n'hésitez pas à nous contacter par email, téléphone,...

**En espérant avoir le plaisir de vous voir très bientôt.**



**1991 - 2011**

## FANCONI 20 ANS APRÈS!

**20 ans !** C'est à la fois peu, à peine une génération, et pourtant déjà si loin pour nous « les vieux parents ». De mon côté, en regardant en arrière et au vu des progrès accomplis, je vois le verre bien à moitié plein, même si nous gardons vivant le souvenir de ceux et celles qui ne sont plus là.

Il y a 20 ans, Christophe avait 5 ans et vous m'auriez dit à ce moment là qu'il atteindrait l'âge « vénérable » de 25 ans, j'aurais souri pour être polie, mais sans oser y croire vraiment. Et pourtant, force est de constater que vous auriez eu raison !

### Quelle évolution dans le suivi de la maladie de Fanconi depuis 20 ans ?

L'ambiance n'était pas à la fête, chez les parents comme chez les médecins en 1990. Pour les greffes de moelle non apparentées, c'est-à-dire avec un donneur volontaire, malgré quelques progrès, les résultats étaient très incertains. Heureusement, les greffes avec donneur dans la fratrie obtenaient de meilleurs résultats et puis surtout, le **Pr. Eliane Gluckman** venait de réaliser la première greffe de sang de cordon sur un enfant Fanconi américain (en 1988 – belle coopération franco-américaine au passage...) ce qui a donné beaucoup d'espoir à de nombreux parents, Fanconi ou non, espoirs qui s'avèrent tout à fait confirmés (cf article de Gilbert Bodier p8).

Aujourd'hui, les résultats des greffes sont bien meilleurs grâce en partie à l'utilisation d'un nouveau produit, la Fludarabine, depuis une dizaine d'années. Et puis, les traitements pré greffe étant maintenant moins toxiques, cela laisse présager moins d'effets secondaires à long terme, en particulier les risques de cancers associés.

**L'identification des gènes** n'existait pas en 1990 ce qui rendait le diagnostic plus difficile et moins fiable. Le premier gène a été découvert en 1992 et plusieurs autres ont suivi. Le 14<sup>ème</sup> vient d'ailleurs d'être identifié tout récemment ! Ces gènes correspondent aux « groupes de complémentation A, B, C,... », le groupe A étant de loin le plus fréquent en France. Il fut un temps pas si lointain, dont certains se souviendront, où il fallait envoyer les échantillons sanguins en Hollande pour connaître le groupe de complémentation de son enfant.

Fort heureusement depuis le début des années 2000, il y a dorénavant un laboratoire à l'hôpital Saint Louis qui, sous la responsabilité du **Pr. Jean Soulier**, est devenu expert en **diagnostic Fanconi**. Un atout majeur dans le diagnostic précoce qui permet de mettre en place au plus tôt une prise en charge adaptée. Autre conséquence de ces avancées : un diagnostic prénatal plus fiable pour les familles qui le souhaitent.

Dans ce domaine de la **prise en charge** et de la reconnaissance de la spécificité liée à une maladie génétique rare, là aussi le tableau est fort différent. Sous l'impulsion des associations de malades et notamment de l'Alliance Maladies Rares et de l'AFM/Téléthon, les « maladies rares » ont été retenues comme une des cinq priorités de la loi de 2004 relative à la politique de santé publique. C'est ainsi qu'un **Plan National Maladies Rares** a vu le jour avec la labellisation de **Centres de référence**. Pour la Maladie de Fanconi, nous dépendons du Centre de référence des aplasies médullaires situé à l'hôpital Saint Louis et coordonné par le **Pr. Gérard Socié**. Le rôle principal des Centres de référence est de « faciliter le diagnostic de la maladie et de définir une stratégie de prise en charge thérapeutique, psychologique et d'accompagnement social » mais aussi de « définir et diffuser des protocoles de prise en charge, de coordonner les travaux de recherche et de participer à la surveillance épidémiologique ».

Pour la maladie de Fanconi, rare parmi les rares (environ 180 personnes en France), il est capital de centraliser l'expertise des médecins et les données cliniques sur la maladie.

### **Quels espoirs pour demain ?**

Bien des domaines restent à explorer, des recherches à mener, champs d'investigation d'autant plus larges que la maladie de Fanconi revêt des formes si variées.

Dans le domaine médical, la poursuite de **l'amélioration des résultats des greffes de moelle** est l'une des préoccupations majeures des médecins et familles puisque ce traitement reste un passage « obligé » pour une grande majorité de patients. Tout récemment, un projet soutenu par le **Dr Peffault de Latour** (Hôpital Saint-Louis) vient d'être retenu dans le cadre du grand emprunt national : il porte sur la **compréhension de la GvH**, maladie de greffon contre l'hôte. Ces complications sont encore aujourd'hui responsables de trop nombreux échecs et on ne peut que se réjouir que ce projet ait été choisi parmi tant d'autres. Autre source d'espoir émanant toujours du Dr Peffault de Latour, le lancement d'une **étude rétrospective européenne sur les greffes de moelle Fanconi** qui devrait permettre d'élaborer de meilleurs protocoles de greffe et donc d'améliorer les résultats, projet soutenu par l'association.

La **susceptibilité accrue à certains types de cancers** représente un véritable défi pour demain. Comment **mieux prévenir, mieux dépister, mieux soigner** ? Pour le dépistage précoce des cancers de la bouche, nous suivons avec grand intérêt l'étude clinique menée par l'équipe allemande composée du **Dr Eunike Velleuer et de Ralf Dietrich**, projet auquel l'AFMF s'est associée. Mais que sait-on sur les facteurs déclenchants ou aggravants ? Et si l'on connaît certaines conduites à risque, que sait-on des phénomènes qui protègent ? Vaste sujet qui nécessiterait pour commencer de mettre en commun les données éparpillées à travers le monde.

Formons également le souhait que la recherche sur la **thérapie génique**, dont on parle depuis si longtemps, finira par porter ses fruits. La constitution récemment d'un groupe de travail européen sur le sujet montre que la maladie de Fanconi reste un champ d'application possible de cette nouvelle forme de thérapie.

Enfin, l'allongement très significatif de la durée de vie moyenne chez les personnes concernées par la maladie de Fanconi se traduit aujourd'hui par un nombre de plus en plus élevé d'adultes. On ne peut que s'en réjouir mais cela soulève également un bon nombre de questions qui n'étaient tout simplement pas d'actualité il y a 20 ans.

On peut citer les problèmes d'infertilité ou de ménopause précoce, les questions liées au désir d'enfants, l'accompagnement psychologique, l'insertion professionnelle et sociale, l'accès aux prêts pour l'acquisition d'un logement, ...

Autant de sujets qui participent à la **qualité de vie** de chacun et qu'on ne saurait négliger.



Gageons que durant les 20 prochaines années, des progrès majeurs auront été accomplis dans chacun de ces aspects. Je constate qu'en 1990, nous ne connaissons quasiment pas d'adulte Fanconi. Aujourd'hui, ils sont de plus en plus nombreux. Leur présence et leur dynamisme sont autant d'encouragements pour les jeunes parents à envisager l'avenir de leur enfant avec optimisme.

Marie-Pierre Bichet

## JOURNÉE DES ASSOCIATIONS À PARIS XIIÈME (75)

**Samedi 11 septembre 2010**

Ce fut à n'en pas douter une belle journée d'automne. La fraîcheur matinale de septembre et le soleil levant revigoraient nos membres encore engourdis par le sommeil. Des centaines de bénévoles représentant 200 associations s'affairaient fébrilement à habiller les stands. La famille Aliaga, affublée de tee-shirts de l'AFMF était là, fidèle au poste. Grâce et Jade avaient le cœur en fête et c'était un véritable plaisir de les voir heureuses, s'agiter et crier bien fort leur bonheur de vivre. Un petit tour de roller par ci, un petit tour de poney par là, *c'est vraiment super! Qu'est-ce qu'on s'amuse ici!!!*

Pour les adultes, cette journée prend une tournure plus sérieuse. C'est l'occasion rêvée de faire connaître notre association et d'expliquer ce qu'est la maladie de Fanconi. L'occasion aussi d'alléger le porte-monnaie de malheureux passants par la vente de porte-clés, de tee-shirts, de sacs et d'autres babioles. En tout près de 200€ sont venus grossir notre escarcelle, 200€ comme autant de moyens pour aider les familles et soutenir la recherche.

A l'instar de Jade et de Grâce, nous garderons de cette journée un excellent souvenir.

Gilbert Bodier



## COMPÉTITION DE GOLF À CALLAS (13)

**Dimanche 3 octobre 2010**

L'association **Amstramgram & Chocolat** organise chaque année plusieurs événements au profit d'enfants malades.

Le dernier en date était une compétition de golf organisée près de Marseille.

C'est grâce à Dominique Lesage que ses responsables ont accepté de reverser à l'AFMF une partie des bénéfices de cet événement convivial et sportif.

La tribu Lesage était évidemment présente, avec l'énergie et la bonne humeur qu'on leur connaît !!!

Merci à toute la famille Lesage et aux organisateurs !!!



*Sur le stand de l'AFMF, rien ne manquait !*



## RANDONNÉE À CHÂTEAUROUX (36)

**Dimanche 24 octobre 2010**

Une belle initiative de solidarité et de soutien s'est déroulée près de Châteauroux cet automne. Elle a permis au groupe organisateur de verser 1200 euros à l'AFMF pour la recherche sur la maladie de Fanconi.



Un groupe de 28 véhicules 4x4 et leurs passagers ont sillonné les chemins du Boischaud Sud de l'Indre avec une pause déjeuner dans une ferme d'élevage.

La journée s'est terminée par des baptêmes et des démonstrations sur un terrain privé, où les organisateurs avaient prévu de quoi récupérer dignement...

Cette journée fut une véritable réussite aussi bien au niveau de l'organisation que de l'enthousiasme des participants. Les fonds récoltés ont été au-delà des espérances des organisateurs : merci au groupe organisateur 4x4 ainsi qu'à tous les participants, mention spéciale à Corinne et Philippe qui ont réservé le meilleur accueil pour le déjeuner à la ferme !



## RÉUNION DES FAMILLES À LYON (69)

Samedi 27 novembre 2010

C'est toujours avec bonheur que les familles se retrouvent et font connaissance avec les « nouveaux » et cette journée ne fit pas exception à la règle !

Pourtant, la neige tombait en abondance depuis le matin mais elle n'a pas réussi à décourager les **15 familles** annoncées et qui ont répondu présentes, avec 4 familles qui venaient pour la première fois à ces journées de rencontre. Fort heureusement, les salles mises à notre disposition étaient parfaitement bien chauffées et on ne s'en plaindra pas !

Le moment des retrouvailles fut comme d'habitude chaleureux et vivant, la vedette revenant à Tom Lesage, le dauphin du groupe, du haut de ses 5 mois, tout charme et tout sourire... (comme son père diront certains !)

C'est le **Docteur Valérie Mialou**, pédiatre hématologue à l'HOP de Lyon qui a débuté l'après midi et nous a parlé des différents aspects d'une greffe à travers une présentation extrêmement instructive et claire (à retrouver sur le site Internet). Une longue série de questions s'est ensuivie auxquelles le Dr Mialou a répondu avec justesse et patience.



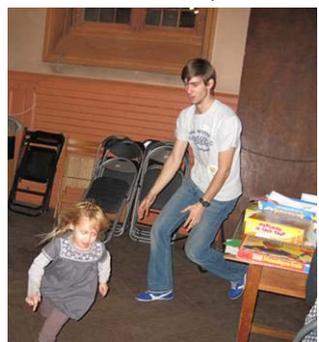
La parole fut ensuite donnée à **Hélène Guéhant**, socio-esthéticienne, qui a abordé un aspect souvent peu présent dans les hôpitaux et pourtant tellement important : le bien-être et l'importance de prendre soin de son corps à travers massages, soins esthétiques... Voilà un sujet sur lequel nous reviendrons, c'est sûr, afin que ces « aides » soient plus accessibles et généralisées dans les hôpitaux greffeurs.

La pause café/goûter fut trop courte, mais il fallait bien poursuivre...



Le **Docteur Eunike Velleuer et Ralf Dietrich**, président de l'association Fanconi allemande (mais faut-il encore les présenter ?) ont rappelé l'importance d'une grande vigilance à l'égard des risques de cancers de la bouche. L'hygiène buccale, avec un brossage très régulier mais sans excès, et l'auto-inspection sont des habitudes à adopter dès le plus jeune âge. Evidemment l'alcool et le tabac ne font pas bon ménage avec ces risques, ainsi que les bains de bouche contenant de l'alcool. Une consultation régulière avec un spécialiste ORL ou stomatologue ayant une certaine expérience avec la maladie de Fanconi s'avère indispensable

dès 8-10 ans. Dernière recommandation : consulter dès l'apparition de lésions dans la cavité buccale qui persistent au-delà de 3 semaines et dans ce domaine, mieux vaut consulter une fois de trop qu'une fois de moins !! Les quelques jeunes fanconi qui n'avaient pas encore participé à leur étude ont bien sûr eu droit aux petites brosses... et peut-être une tablette de chocolat en récompense ?...



Enfin, la parole fut donnée aux familles mais en ½ h, il fut bien difficile à la fois de nous présenter, de poser nos questions et de témoigner...Mais qu'à cela ne tienne, nous nous reverrons !!!

Et les enfants ? Et bien, on ne les a guère vus, il faut croire qu'à l'étage au dessus, ils n'ont pas manqué d'occupations, grâce en particulier à la présence de 4 GO !



Quelques photos peuvent témoigner d'une certaine animation...

Un tout grand merci à tous les participants et en particulier au Docteur Valérie Mialou, à Hélène Guéhant et à nos amis d'Allemagne (qui ne semblent pas trop se faire prier pour venir en France régulièrement...)

Marie-Pierre Bichet





## CONCERT À GRENOBLE (38)

**Vendredi 10 décembre : une belle démonstration de générosité pour les 20 ans de l'AFMF**

La soirée était solennelle et conviviale : solennelle car cet anniversaire est un cap important dans la vie de notre association, et du fait de la présence de personnalités telles que musiciens professionnels, présidents d'universités ou médecins.

L'atmosphère était également chaleureuse et simple, du fait de l'immense mouvement de sympathie qui s'est exprimé pour cette circonstance. Grâce à Bruno Delaigue le premier, qui a engagé bénévolement ses deux formations musicales, L'Ensemble de Clarinettes de Voiron et La Petite Philharmonie ; ensuite L'Université Stendhal et son service culturel qui nous a ouvert « L'Amphidice », confortable espace de représentations ; tout le public enfin, composé pour l'essentiel d'amis fidèles réunis en une grande communauté pour célébrer avec nous ce moment particulier et encourager par leurs dons généreux notre action. De toutes ces bonnes volontés unies pour notre cause émanait une ambiance très cordiale.

Pour représenter l'AFMF, deux familles, dont celle de la Présidente venue spécialement de Paris, avec un stand dès l'accueil et quelques mots en début de soirée, un peu troublés par l'émotion...

Puis la musique est venue ravir nos sens. En première partie, un ensemble original de vents jouant superbement une série de courtes pièces romantiques. Après l'entracte, une intéressante formation symphonique interprétant avec le brio d'un grand orchestre deux œuvres magistrales. Le tout sous la baguette experte d'un jeune chef enthousiaste ! Un beau programme, une maîtrise parfaite, et un vibrant élan qui nous a tous transportés, et qu'illustre magnifiquement la galerie de photos prises au cours de ce mémorable concert.

Le cocktail offert à l'issue du spectacle a permis de réunir l'ensemble des participants : très appréciable temps de rencontre et d'échange prolongeant fort agréablement la fête.

Nous renouvelons nos vifs remerciements à tous ceux qui ont œuvré pour la réussite de cette formidable manifestation.

Nadine Ouabdesselam



Photos © Université Stendhal / Eric Chamberod

## CONCERT AUX SABLES D'OLONNE (85)

**Samedi 18 décembre 2010**

Un concert a été donné le samedi 18 décembre en l'église Notre Dame de Bon Port aux Sables d'Olonne en soutien à Moline, 2 ans, atteinte de la maladie de Fanconi.

Une partie des recettes, 500 euros, a été reversée à l'AFMF qui remercie chaleureusement tous les choristes de la chorale "Arc-en-ciel" et de la chorale "De ci de là" de Jard sur Mer pour leur générosité.



## UN PROJET NATIONAL DE RECHERCHE SUR LA GVH

### L'Hôpital Saint-Louis (AP-HP) à l'honneur pour l'étude de la maladie du greffon contre l'hôte

**Dernière  
minute!!!**

L'Agence nationale de la recherche (ANR) a retenu le projet pour l'étude de la maladie du greffon contre l'hôte, porté par le docteur Régis Peffault de Latour du service hématologie greffe de l'hôpital Saint-Louis (Assistance publique - hôpitaux de Paris).

Ce projet, appelé **CryoStem**, figure parmi les 10 projets sélectionnés par l'ANR (Agence Nationale de la Recherche) sur les 44 qu'elle a examinés dans le cadre de l'appel à projets « Cohortes » financé par le grand emprunt national « Investissements d'Avenir », à hauteur de 3,3 millions d'euros. Elu parmi les projets en cancérologie, le projet de cohortes CryoStem est centré sur la **maladie du greffon contre l'hôte** (le patient greffé), complication parfois très grave qui survient suite à une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques.

CryoStem, qui regroupe sous l'égide de son partenaire scientifique la Société Française de Greffe de Moelle et de Thérapie Cellulaire (SFGM-TC) vingt et un centres français d'allogreffe (adulte et pédiatrique), vise à constituer une collection nationale de prélèvements biologiques (cellules, ADN, plasma) de patients greffés à partir de ces cellules. Elle permettra de mieux comprendre les facteurs génétiques et moléculaires de la maladie responsable d'un taux encore inacceptable de morbidité et de mortalité après une allogreffe.

La physiopathologie de cette maladie s'avère encore peu connue chez l'homme, du fait du petit nombre de patients dans chaque centre d'allogreffe. De même, les facteurs prédictifs associés à la survenue de la maladie, à la réponse aux traitements immunosuppresseurs ou au pronostic à long terme, restent à explorer.

Valérie Pécresse, ministre de l'Enseignement supérieur et de la recherche, initiateur de ce programme finançant les cohortes sur neuf ou dix ans, a rappelé l'importance, dans le domaine des recherches scientifiques, des grandes cohortes de patients étudiés sur de nombreuses années qui ont permis des avancées incontestables dans la compréhension des pathologies.

Sources : webzine de l'APHP du 17 février 2011

## SANG DE CORDON : UTILISATION ET ENJEUX

### 1. Greffe de moelle osseuse et greffe de sang de cordon ombilical

#### L'allogreffe de moelle osseuse

L'allogreffe consiste à remplacer les cellules souches défectueuses de la moelle osseuse d'un patient par celles d'un donneur sain dont les cellules présentent la même compatibilité tissulaire HLA. Ce donneur peut être un frère ou une sœur dans 25% des cas, ou un des 13 millions de volontaires inscrits sur les fichiers internationaux du don de moelle osseuse. L'allogreffe a permis de réaliser de nombreuses guérisons ; ce sont pour l'essentiel des patients touchés par des pathologies malignes (leucémies, lymphomes, myélomes etc), par des maladies acquises et rares telles l'aplasie médullaire et l'hémoglobinurie paroxystique nocturne, mais aussi par des affections congénitales comme l'anémie de Fanconi, la drépanocytose et les thalassémies.

#### La greffe du sang de cordon ombilical

Le sang du cordon ombilical est une autre source de cellules souches hématopoïétiques. Leur découverte a constitué un réel progrès pour le traitement des maladies du sang. La première greffe de sang de cordon ombilical a été réalisée en 1988 par l'équipe du Professeur Eliane Gluckman, à l'Hôpital Saint-Louis. Elle a montré sa réelle capacité à guérir. Dès lors, des banques de sang de cordon ont été créées à travers le monde.

Ainsi, plus de 500.000 greffons provenant des pays les plus industrialisés sont stockés dans plus de 150 banques. De la sorte, environ 25.000 patients ont pu être soignés. En France, en 2008, 385 unités de sang de cordon ont été transplantées à 246 patients. Ce nouveau type de traitement est en augmentation, mais les bienfaits du sang de cordon ont mis du temps à être reconnus. Avec 22 ans de recul et grâce aux études entreprises à Eurocord par le Professeur Eliane Gluckman certains avantages peuvent être retenus :

- **la disponibilité** : le principe de conservation du sang placentaire permet une mise à disposition rapide, à la différence du don volontaire de moelle osseuse pour lequel l'organisation du prélèvement demande 3 à 4 semaines en moyenne.
- **une probabilité supérieure de trouver un donneur** : il est possible de greffer du sang placentaire avec une compatibilité HLA moindre. Comparées aux résultats des greffes de moelle, les greffes de sang de cordon diminuent les risques de réaction du greffon contre l'hôte et de rechute dans les maladies malignes.
- **les résultats sont identiques** en termes de survie que ceux obtenus avec d'autres types de greffe aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte.
- une **absence de risque** pour le nouveau-né et pour la mère au moment du prélèvement.

## 2. Prélèvement et stockage

### Le Réseau Français de Sang Placentaire (RFSP)

Le Réseau Français de Sang Placentaire créé en 1999 regroupe et coordonne les activités des banques chargées de la conservation et celles des maternités accréditées pour les prélèvements. Le tout est piloté par l'**Agence de la biomédecine**. Cette dernière, à travers le **registre France Greffe de Moelle**, gère la base de données de l'intégralité des prélèvements de sang placentaire conservés en France.

### Les banques publiques de sang placentaire

Une part importante du travail pour le développement du réseau de banques de sang de cordon est assurée à 80% par l'Établissement Français du Sang. Le reste est réalisé par des Centres Hospitaliers Universitaires (CHU) principalement l'Hôpital Saint-Louis.

A ce jour, **9700 greffons** de sang placentaire sont inscrits sur le registre France Greffe de Moelle de la biomédecine. Pour répondre aux besoins de la population, il faudrait atteindre 50.000 unités validées. Il faut savoir que 70% des greffons sont importés à un prix très onéreux. Pour un sang de cordon qui coûte à la production en France 2000 euros, on va faire venir des USA, le même produit pour un coût de 25.000 euros et de moindre qualité. Conclusion : la France doit les produire elle-même. Pour ce faire, l'Agence de la biomédecine se fixe comme objectif un nombre de 30.000 greffons de sang de cordon validés d'ici 2013. Le plan Cancer a alloué 3 millions d'euros en 2010 et 10 millions d'euros sont prévus en 2011 pour la collecte de sang de cordon.

### Plateforme de préparation des greffons

Les banques de sang de cordon assurent la transformation des unités qui ont été prélevées dans l'ensemble des maternités du réseau. Seules les unités répondant à des critères stricts de qualité, notamment en termes de volume et de cellularité sont manipulées.

Le volume du greffon doit être supérieur à 70ml (+ 10ml d'anticoagulants soit 80ml au total) et avoir une quantité de cellules souches suffisantes.

Il faut savoir que les 2/3 des prélèvements de sang de cordon réalisés dans des conditions pourtant optimales, sont invalidés du fait qu'ils ne répondent pas à ces critères de qualité. Sur 100 cordons prélevés 30 cordons sont conservés.

La conservation des greffons de sang placentaire est effectuée dans une zone de cryobiologie sécurisée. Les unités de sang placentaire qui répondent à l'ensemble des critères de qualité et de sécurité sont inscrites sur le registre France Greffe Moelle de l'Agence de la biomédecine.

### La qualité des greffons placentaires français

Le réseau français est le deuxième au monde si l'on considère le nombre d'unités cédées par rapport au nombre d'unités conservées, ceci malgré le nombre limité d'unités de sang de cordon disponibles. Ceci est lié à la qualité des greffons conservés tant sur le plan de la diversité génétique que de leur richesse en cellules.

### Les maternités

En 2008 le Réseau Français de Sang Placentaire comptait 8 maternités collectrices et 3 banques opérationnelles. Ces chiffres ont doublé en 2009 (17 maternités collectrices et 7 banques opérationnelles). Cet accroissement se poursuivra en 2010-2011 avec l'ouverture de 4 nouvelles banques. L'objectif à moyen terme pour l'Établissement Français du Sang est de renforcer le maillage des maternités et de participer à la formation du personnel hospitalier dans la collecte de sang de cordon. Avec l'intégration de plus de 60 maternités au Réseau Français de Sang Placentaire en 2013, l'Agence de la biomédecine espère atteindre à cette date le stockage de **30.000 greffons**.

Les maternités ont un rôle pivot dans le dispositif de prélèvement défini par 4 objectifs :

- 1) Informer le plus objectivement possible toutes les femmes enceintes.
- 2) Réaliser des prélèvements qualitativement et quantitativement sécurisés.
- 3) Optimiser les moyens humains et matériels
- 4) Répondre aux exigences des procédures d'accréditation.

Des formations sont dispensées par l'Agence de la biomédecine aux professionnels de santé des maternités partenaires.

### **Information et modalités de prélèvement**

Une sage femme est référente dans chaque maternité partenaire d'une banque. Un document d'information est remis à la mère lors de son premier rendez-vous. A l'occasion de l'entretien prénatal des informations plus complètes lui sont fournies. Le jour de l'accouchement, un responsable contrôle la sérologie de la mère et aussitôt après l'accouchement le sang de cordon est prélevé. La poche stockée à 4°C est envoyée le jour même au Laboratoire de Thérapie Cellulaire (LTC). Seuls les prélèvements répondant à des critères de stricte qualité seront conservés: richesse cellulaire suffisante, sérologie normale de la mère, bactériologie négative. En cas d'invalidation, les poches seront détruites ou données à la recherche médicale. En cas de validation clinique néonatale, **la mère est contactée pour la visite de sécurisation à J+42**. A la fin de la procédure, le don sera disponible pour tout patient compatible grâce à son inscription sur le registre France Greffe de Moelle.

### **3. La greffe autologue**

#### **La greffe autologue ou greffe avec les mêmes tissus que ceux du patient**

La conservation de sang placentaire pour une greffe autologue n'est pas scientifiquement validée. Il n'y a pas à ce jour, de preuves de l'intérêt d'une telle utilisation pour traiter les maladies hématologiques. Il est bien établi que nombre de leucémies de l'enfant, quel que soit leur type, sont présentes dès la naissance. *Les cellules malades seraient ainsi congelées et donc réinjectées au moment d'une éventuelle greffe avec le sang placentaire. Ceci serait très grave.* De plus, il ne faut compter sur aucune activité immunitaire du greffon contre la maladie, qui est la raison principale de la réalisation de greffes allogéniques pour ces pathologies.

### **4. Autres utilisations futures**

#### **Les cellules souches mésenchymateuses issues de cordon et du placenta**

Il existe dans le cordon ombilical et le placenta des cellules souches non hématopoïétiques. Ces cellules appelées cellules souches mésenchymateuses (CSM) sont aussi présentes dans la moelle osseuse. Elles participent au maintien et au soutien de l'hématopoïèse à l'origine de la production des cellules sanguines. Elles sont également étudiées pour leurs propriétés immunosuppressives et d'immunomodulation, notamment dans les maladies inflammatoires et dans la réaction du greffon contre l'hôte. Leur capacité en laboratoire à se différencier en cellules osseuses, cartilagineuses, vasculaires, cardiaques etc, font actuellement l'objet d'importantes recherches.

### **5. Le statut juridique du sang de cordon ombilical**

Madame Marie-Thérèse Hermange, sénatrice de Paris, a déposé une proposition de loi sur le sang de cordon ombilical en février 2010, proposition reprise dans le projet de révision des lois de bioéthique (cf p11). Cosignée par 89 sénateurs, cette proposition a pour objet d'une part, la révision du statut des unités de sang du cordon ombilical afin qu'il ne soit plus assimilé à un déchet opératoire mais devienne une ressource thérapeutique, et d'autre part, pour renforcer la politique publique existant en matière de collecte, de conservation et de recherche sur le sang de cordon. Ainsi, le don de sang de cordon deviendrait comme ceux de la moelle osseuse et du sang un don gratuit et anonyme et non plus un déchet.

### **6. L'Association CorDon Source de Vie**

Le but de CorDon Source de Vie est d'aider au développement et à la diffusion des recherches réalisées sur le sang de cordon. Les objectifs sont les suivants :

- **Développer la collecte du sang de cordon**

La collecte doit se faire dans le respect de la qualité et de l'éthique du don solidaire et gratuit au bénéfice des patients par le développement de banques publiques.

Don à autrui, anonyme et gratuit : banques publiques de sang de cordon pour le don non-apparenté.

Don dirigé dans la fratrie : banques pour le don dirigé intrafamilial.

- **Aider la recherche sur les cellules du sang de cordon et du placenta**

Le sang de cordon ombilical, le cordon ombilical lui-même et le placenta contiennent des cellules souches aux potentialités multiples. Des recherches au sein d'Eurocord et en collaboration avec les banques sont entreprises pour améliorer les techniques d'isolement, de conservation et de stockage des cellules souches du sang de cordon.

Par ailleurs, d'autres perspectives s'ouvrent puisque la recherche fondamentale a d'ores et déjà démontré qu'à partir de ces cellules de cordon, il est possible de fabriquer ou de réparer divers tissus (os, cartilage, rétine, foie, peau, pancréas, neurones, cœur, vaisseaux).

Cependant, un long chemin reste à parcourir avant d'en venir aux thérapies. L'objectif de l'association est d'aider, en partenariat avec Eurocord, ces recherches et ce développement, en créant un centre de bio-ressources et des bourses d'études dans les laboratoires spécialisés.

▪ **Organiser l'information des professionnels et du grand public**

La progression des connaissances sur les cellules souches est rapide et l'information doit suivre. La création d'un site internet doit aider à la diffusion des connaissances. Qu'il s'agisse de la création d'une banque de cordon familiale ou d'un centre de bio-ressources rien n'est possible sans une large information des familles, des femmes enceintes, des obstétriciens et des sages femmes. Cette information doit être indépendante, objective, actualisée et accessible à tous.

Synthèse réalisée par Gilbert Bodier

**Association CorDon Source de Vie**

**Présidente : Professeur Eliane Gluckman**

Quadrilatère Porte 5, Niveau 2

Avenue Claude Vellefaux

75475 Paris cedex 10

**L'AFMF est membre de l'Association CorDon Source de Vie.**

Si vous souhaitez faire de même, vous pouvez télécharger le bulletin d'adhésion grâce au lien suivant :

[http://nereja.free.fr/files/Bulletin\\_adhesion%20.pdf](http://nereja.free.fr/files/Bulletin_adhesion%20.pdf)

« Une proposition de loi *"tendant à promouvoir et organiser la collecte, la conservation et la recherche relative au cordon ombilical"* a été déposée au Sénat par Marie-Thérèse Hermange le 19 février 2010. Soutenue par 88 sénateurs, dont Nicolas About, Bernadette Dupont et Anne-Marie Payet, cette proposition montre que la collecte du sang de cordon et des tissus placentaires est un *"enjeu de santé publique majeur"* et *"un intérêt stratégique pour permettre à la recherche française de se maintenir au plus haut niveau, dans un contexte de forte concurrence internationale"*. Elle rappelle que le sang de cordon, riche en cellules souches, a prouvé son efficacité dans le traitement de maladies du sang et de maladies artérielles périphériques. La médecine régénérative peut aussi tirer profit de ces cellules souches pour *"réparer des tissus endommagés (réparation de l'os, du cartilage, du tissu cardiaque après infarctus, du système vasculaire, de la peau des grands brûlés)"*.

La proposition spécifie qu'une politique publique est *"nécessaire pour qu'un discours politique clair susceptible d'informer le citoyen sur les perspectives médicales raisonnablement attendues de ces thérapies soit audible"*. Bien que possédant de réelles avantages avec plus de 800 000 naissances par an et *"une pratique de collecte et de stockage d'excellence internationalement reconnue"*, la France a néanmoins un retard important *"en matière de nombre d'unités de sang placentaire disponibles par habitant"*. Il convient donc, selon la proposition, de renforcer la politique publique existante, en commençant par ne plus traiter *"comme un simple déchet opératoire ce qui demain pourrait sauver des vies"* et dans ce but, de *"conférer au sang de cordon le statut de ressource thérapeutique, comme c'est le cas pour la moelle osseuse"*.

En outre, la proposition préconise une information systématique des femmes enceintes et le développement de la *"collecte et [de] la conservation du sang de cordon dans le respect de la solidarité du don à travers les principes de gratuité et d'anonymat par des banques 'publiques'"* comme le stipule l'article 4 : *"La conservation du sang placentaire collecté en France s'effectue dans des banques garantissant le respect des conditions sanitaires prévues par l'Agence de la biomédecine ainsi que la mise à disposition des greffons de manière anonyme et gratuite"*. Le sang de cordon doit être une ressource accessible pour toute personne malade susceptible d'y recourir et *"ne peut donc être privatisé"*. Il convient également de développer des partenariats public - privé pour faire progresser le nombre des prélèvements.

La proposition pointe du doigt le fait que la France n'organise pas suffisamment *"la collecte du sang de cordon dans la fratrie d'un enfant malade susceptible d'être traité par greffe de cellules souches"*. Il faut donc répondre à cet enjeu de santé publique en développant et en organisant *"la conservation des unités de sang placentaire à des fins spécifiques de greffes intrafamiliales en cas de besoins thérapeutiques spécifiques définis par les autorités de santé"*. Enfin, les sénateurs insistent sur la nécessité *"d'encourager la recherche sur les perspectives thérapeutiques des cellules souches issues du sang de cordon ombilical lui-même"* comme l'énonce l'article 8 de la proposition : *"Avant le 31 décembre 2010, le Gouvernement remet au Parlement un rapport sur l'intérêt thérapeutique de la conservation du cordon ombilical et les modes de financement susceptibles de la permettre"*. Ils rappellent à cet effet les avantages des cellules souches mésenchymateuses (CSM) qui sont bien tolérées lors de greffes allogéniques et ne requièrent pas de traitement immunosuppresseur. Devant les perspectives prometteuses de thérapie cellulaire, il convient d'entreprendre un effort particulier *"pour définir le champ de recherche dans lequel ces cellules pourraient être utilisées"*.

Sources : [www.collectifdondorganes.org](http://www.collectifdondorganes.org)

## LA MARGUERITE : SYMBOLE DES MALADIES RARES



Cette fleur est composée de vingt pétales unis, dont l'un diffère des autres.

Ce visuel illustre le message suivant : « **une personne sur vingt est atteinte d'une maladie rare** ».

Il souligne à la fois la **proximité des malades** et le **sentiment de rejet** qui peut être le leur. Il exprime aussi une réalité évidente : « **si une personne sur vingt est atteinte d'une maladie rare, j'en connais forcément une** ». Si toutes les personnes atteintes d'une maladie rare, leur famille, leurs proches et ceux qui veulent témoigner de leur solidarité, portent cette marguerite, alors les maladies rares commenceront à **sortir de leur sphère confidentielle**.

La marguerite est disponible sous forme de **badge** ou d'**autocollant** auprès de l'Alliance Maladies Rares.

Vous pouvez en faire la demande :

- par courrier : Alliance Maladies Rares, 96 rue Didot – 75014 Paris
- par mail : [alliance@maladiesrares.org](mailto:alliance@maladiesrares.org)

### Lundi 28 février : Journée internationale des maladies rares

Pourquoi une journée des maladies rares?

- Renforcer la voix des patients
- Donner information et espoir aux familles
- Rapprocher les acteurs
- Coordonner les actions dans les différents pays
- Avoir une égalité d'accès aux traitements et aux soins



## UN PEU DE POÉSIE

### Enfanconis

Chers enfants Fanconi  
Qui luttiez pour la vie  
Contre cette Anémie

Vous rêvez d'énergie  
De grandir sans soucis  
De vaincre l'aplasie

Et voici notre amour  
Notre meilleur secours  
Plus fort que les discours

Vous savez beaucoup mieux  
Que les jours sont précieux  
Vous êtes merveilleux

D'oublier l'hôpital  
De ne plus avoir mal  
D'avoir une vie normale

Chers enfants Fanconi  
Dans cet immense défi  
Nous sommes tous unis

Vous êtes nos cadeaux  
Nos princesses nos héros  
Nos richesses nos bijoux

Il nous faut espérer  
Tout faire et tout tenter  
Pour guérir pour gagner

*Grenadine, Juin 2010*

## VIVE L'AFMF!

5€



A l'occasion des différentes manifestations qui sont organisées tout au long de l'année, les représentants de l'AFMF tiennent des stands d'information sur la maladie de Fanconi et mettent en vente différents objets afin de soutenir l'association, aider la recherche ou les familles d'enfants malades dans leur quotidien.

***Vous aussi, vous pouvez apporter votre contribution à nos actions ou faire connaître l'association : laissez-vous tenter par l'un de ces adorables porte-clefs ou portez fièrement les couleurs de l'AFMF. Et n'oubliez pas vos proches, les petits cadeaux entretiennent l'amitié....***

Pour toute commande, un email, un appel ou rendez-vous sur le site : <http://www.fanconi.com/Vente-de-Tshirts-sacs-et-porte.html>



10€

## LE PETIT FANCONI GOURMAND

### Poulet curry - curcuma

#### Ingrédients pour 4 personnes

- 4 blancs de poulet de 150 gr chacun, sans gras ni peau
- 3 gousses d'ail
- 4 échalotes
- 2 c. à café de curry en poudre
- 1 c. à café de curcuma moulu
- 2 c. à soupe de nuoc-mâm (sauce de poisson vietnamienne)
- 2c. à soupe de cassonade, 2 tasses de lait de coco
- Facultatif : 1 banane et 1 pomme en morceaux



#### Préparation

Chauffer 3 cuillères à soupe d'huile d'olive dans une grande poêle. Faire revenir l'ail et les échalotes émincés 2 à 3 minutes puis ajouter le poulet coupé en lanières. Faire dorer sans griller.

Ajouter tous les autres ingrédients. Saler et poivrer. Laisser mijoter 20 minutes à feu doux.

#### Atout santé



Le **curcuma** est extrait du rhizome (la racine) d'une plante du même nom, le **Curcuma Longa**, de la famille du gingembre, qui donne une très belle fleur rose. Connu pour ses propriétés médicinales depuis l'antiquité, il est très utilisé en Inde pour la préparation de mets à base de curry, où il se trouve traditionnellement associé au poivre.

Le curcuma fait partie des épices reconnues **capables d'interférer avec la progression du cancer**, et possède des **propriétés anti-inflammatoires**.

Pour en bénéficier, deux règles : l'associer à un peu d'huile, d'olive de préférence, et du poivre en grain ou fraîchement moulu.

## Solution bulletin précédent

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
1										■		
2						■						
3							■					
4			■								■	
5				■					■			
6						■					■	
7		■			■							
8							■					
9						■				■		■
10								■				
11				■								
12						■						

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
1	M	U	S	S	O	L	I	N	I	■	C	A
2	A	R	A	C	■	U	N	I	V	E	R	S
3	T	I	T	A	N	I	C	■	R	O	I	S
4	A	■	I	L	E	■	I	D	E	S	■	O
5	H	A	R	P	I	E	S	■	S	I	A	M
6	A	V	E	■	G	R	E	C	■	N	E	M
7	R	E	■	D	E	R	■	A	C	E	R	E
8	I	N	D	E	■	E	L	L	E	■	O	■
9	■	T	O	R	E	R	O	■	C	E	P	S
10	C	U	L	O	T	■	G	R	I	G	O	U
11	O	R	I	G	A	M	I	■	T	A	R	I
12	R	E	C	E	L	■	S	V	E	L	T	E

## Nouvelle grille. A vos méninges !!!

### HORizontalement

- 1 - Fait sans importance - A moi.
- 2 - A eux - Poisson.
- 3 - Qui ont trop bu de vin - Est persuadé.
- 4 - Spectacle oriental - Apprendre.
- 5 - Ce qui joue un rôle capital - Donne un plat à – Banal en janvier.
- 6 - Habitation primitive - Souffle bruyant.
- 7 - Dieu solaire - Se dit d'un animal qui se nourrit d'abeilles.
- 8 - Activités physiques - Jeunes filles.
- 9 - Mammifère ongulé voisin de la chèvre - A cours à Tokyo.
- 10 - Collusion - Habitation en branches d'arbre.
- 11 - Page d'un journal - Imprudent.
- 12 - Demeurer - Aire sablée.

### VERTICALEMENT

- 1 - Buandier.
- 2 - Qui n'existe plus - Hors service (En ...).
- 3 - Réponse affirmative - Mesquines.
- 4 - Son couvercle est fendu - Petit bouclier du Moyen-âge.
- 5 - Mouche africaine - Admoneste.
- 6 - Mouille sa chemise - Carte à jouer - Luth iranien.
- 7 - Unité de mesure de flux lumineux - Tissu de laine - A lui.
- 8 - Il y en a dans le jaune d'oeuf - A lui.
- 9 - Lancée - Faire progresser.
- 10 - Lunette sans branches - Balle qui fait le point.
- 11 - Le mois du muguet - Jugement.
- 12 - La Guadeloupe et la Martinique - Obtenue.

Solution dans le prochain bulletin ou en soudoyant Horatio peut-être...

# SUDOKU

**Règle du Jeu :** La règle est simple, en partant des chiffres déjà inscrits, vous devez remplir la grille de manière à ce que : chaque ligne, chaque colonne, chaque carré de 3\*3 contiennent une seule fois les chiffres de 1 à 9.

## Facile

5			6		9	1	
9			4	1	5		6
	2		5	9	3		4
	6	7		5	2	3	
			3	2			
	3	9	6			8	4
7		5	1	3		4	
1		8	5	2			3
	2	6		7			8

## Moyen

		9		3	2	4	
8				5	9		1
		4					7
	8		3	4	7	9	5
		7	1		5	8	
	5	1	9	8	6		4
9						1	
	6		8	9			4
		3	5	7		6	

## Difficile

	6		9	3	5		
		9	1				8
	1	7		2	8		5
	7						
1		6				2	3
							6
7			8	5		1	2
	5				7	4	
			4	9	3		5

## Expert

	7	3		1			
		2					6
8			2		6		3
	8		5		3		
	2		9		1		6
			6		2		4
7			1		4		8
9						1	
				5		6	7

### Bulletin d'adhésion 2011

NOM : .....Prénom : .....

Adresse : .....

Code postal : ..... Ville : .....

Téléphone : ..... Portable : .....

Email : .....

<input type="checkbox"/> Je désire adhérer à l'AFMF - 10€ /an            10 x .....personnes	.....€
<input type="checkbox"/> Je désire soutenir l'action de l'AFMF et faire un don de :	.....€
<b>Total</b>	<b>.....€</b>

Je joins un chèque à l'ordre de «AFMF » (*Un reçu de déduction fiscale vous sera adressé en retour*)

**Particulier** : au titre des dons aux oeuvres, vous avez droit à une réduction d'impôt correspondant à 66 % de votre don. Un don de 100 euros ne vous coûte ainsi que 34 euros.

**Entreprise** : la déduction fiscale est égale à 60 % du montant du don dans la limite de 5 ‰ (cinq pour mille) du chiffre d'affaires annuel.

Je souhaite recevoir les bulletins d'information par :             courrier     email  
 (merci de privilégier l'email lorsque cela est possible)

**Merci de bien vouloir préciser si vous êtes:**

- personne Fanconi
- famille d'une personne Fanconi (parents, frère, soeur, grands-parents...)
- amis
- concerné par une autre maladie :
- autre :

**Renseignements complémentaires pour les personnes Fanconi :**

- date de naissance : .....
- greffe ?            oui            non
- si oui :            date .....            Lieu .....
- médecin(s) qui assure(nt) le suivi + spécialité + hôpital :
  
- autres commentaires :

**Date** : .....            **Signature** : .....

*Bulletin à renvoyer, accompagné de votre règlement, à l'adresse ci-dessous*  
 AFMF - 79 avenue de Breteuil 75015 PARIS