

ELA infos¹¹⁶

Décembre 2021 • Revue trimestrielle de l'Association Européenne contre les Leucodystrophies

Les familles d'ELA
+ à Center Parcs



- La Dictée d'ELA
- Semaine nationale Mets tes baskets
- Festival "Le Sens de l'Humour"
- Le Cœur des Stars bat pour ELA

Storia 2022, un nouveau recueil de 17 nouvelles écrites par 17 auteurs de thrillers engagés pour la cause d'ELA



8,50 €

Damien Eleonori, sensible au combat d'ELA, a rassemblé 17 auteurs de thrillers au parcours et univers différents, pour ce recueil original. Le thème c'est eux-mêmes, ces 17 auteurs se mettent en scène avec une imagination débordante dans des nouvelles inédites de vie rêvée ou cauchemardée ! Peurs, émotions, intrigues, suspense... Tremblez, frissonnez pour une bonne cause !

Offrez STORIA !

Sommaire 116

Décembre 2021

Recherche

- 4 Évaluation d'une molécule anti-inflammatoire dans l'adrénoleucodystrophie cérébrale
- 8 Leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux (MLC)

Accompagnement des Familles

- 10 Week-end des familles à Center Parcs : un rendez-vous très attendu, chargé en émotions !

Événements

- **Mets tes baskets et bats la maladie**
- 14 La Dictée d'ELA du 18 octobre 2021
- 16 Semaine nationale Mets tes baskets du 18 au 24 octobre 2021
- 19 Témoignages d'élèves engagés
- **Mécénats et partenariats en entreprises**
- 20 "Mets tes baskets dans l'Entreprise" : gros succès pour les challenges connectés lors de la Semaine nationale !
- 21 Cœur Umanis
- 21 EDF aux côtés d'ELA
- **Mets tes baskets - Grand Public**
- 22 Journée Nationale "Mets tes baskets le 24 octobre"
- **Tous pour ELA**
- 23 Mobilisation exceptionnelle du Groupe TF1 pour la semaine Nationale "Mets tes baskets" du 18 au 24 octobre
- 24 Le Festival "Le Sens de l'Humour" au profit d'ELA
- 25 Mets ton maillot et bats la maladie
- 26 Lancez-vous un défi au profit d'ELA avec Alvarum !
- 27 Marathon de New York
- 27 Un livre pour une bonne action !
- 28 Devenez un héros pour ELA !
- 28 Tip Nail Dress for ELA
- 28 Concert du groupe Babel Canto
- 28 La Foulée des Brettes
- 29 5^e édition de l'événement de répit "ELA in the AIR"

Développement international

- International**
- 30 Le Cœur des Stars bat pour ELA
- Allemagne**
- 32 Réunion de famille ELA Allemagne 2021 !
- Espagne**
- 33 V^e Rastrillo de charité à Valladolid en faveur d'ELA-Espagne
- 33 Prix ELA-Espagne : l'un des projets lauréats de Banco Santander
- Suisse**
- 34 Célébration des 65 ans de Jacques Tâche
- 35 Semi-Ironman pour ELA
- 35 Un beau cadeau pour les familles d'ELA Suisse
- 35 La traversée du Léman pour ELA
- 35 Pâtisseries et solidarité
- Belgique**
- 36 Les brocantes ELA
- 36 Les 20 km de Bruxelles
- 37 Action de l'école Saint-Adelin
- 37 Challenge de Louvain-La-Neuve
- 37 Challenge Aéropôle 2021
- 37 Le jogging-marche inter-entreprises de Mons 2021présentiel

Réseaux sociaux

- 38 Meilleurs posts du trimestre

Hommages

- 39 Maria Susai ANTONY (1929-2020)
- 40 Ils nous ont quittés
- 41 Hommage à Guy Stoeffler
- 41 Quêtes décès et collectes

Bloc-Notes

- 42 Photo du trimestre

ELA Infos: Revue trimestrielle d'ELA (Association Européenne contre les Leucodystrophies) - 2, rue Mi-les-Vignes • CS 61024 • 64521 Laxou Cedex • Tél.: 03 83 30 33 34 • Fax: 03 83 30 00 68 • Courrier électronique: ela@ela-asso.com • Directrice de la publication: Nadia Cersse • Équipe d'ELA: Guy Alba, Lucas Alba, Marie-Claude Blondeau, Nathalie Carlier, Nadia Cersse, Jean-Luc Corbi, Emilie Delaval, Laurence Drapela, Günther Foerstner, Jean-Paul Friedrich, Isabelle Jules, Yann Laurain, Frédérique Le Gourrière, Dominique Lejeune, Marion Leleu, Myriam Lienhard, Giselle Martinez-Rey, Gaël de Miomandre, Anne Mougé, Sylvie Nardi, Clélie Noviant, Hervé Pierrat, Patrizia Moi Pitsalis, Gérard Pollet, Pascal Priamo, Barbara Rabot, Hélène Rochereuil, Stéphanie Russo, Jean-Claude Satta, Elise Saunier-Vivar, Cathy Schorderet, Patrick Steinmetz, Gaël Sternis, Christelle Sturtz Froehlicher, Jean-Jacques Vigneront • **Crédits photos:** François Darmigny, André Dobosz, Francesca Mantovani • **Conception et réalisation:** Phœnix Communication • **Impression:** La Nancéienne d'Impression • **Commission paritaire:** n° 0126H64204 • Reproduction d'articles ou d'extraits d'articles autorisée après accord donné par la rédaction de la revue. Mention obligatoire: "Extrait du bulletin d'information d'ELA, Association Européenne contre les Leucodystrophies".



Certifié PEFC

Ce produit est issu de forêts gérées durablement et de sources contrôlées.

PEFC™

10-31-1260

pefc-france.org

éédit



2021 - une année de reprise

Presque totalement privée d'événements en 2020, ELA a su rebondir en améliorant toutes ses campagnes, en continuant à innover et en profitant d'une éclaircie quant à l'épidémie pour rassembler les familles isolées depuis trop longtemps.

La multiplication des opérations Mets tes baskets a touché de nombreux publics.

- **Le retour dans les établissements scolaires** en présentiel nous a permis d'enregistrer une nette augmentation des inscriptions à l'opération "Mets tes baskets" par rapport à 2020. La campagne s'est déroulée au cours de la semaine du 18 au 24 octobre. S'il est encore trop tôt pour se prononcer, nous avons l'espoir que les dons collectés en fin d'année seront à la hauteur de l'édition 2019.
- La reprise de notre événement "**Mets tes baskets**" dans l'entreprise a été moins soutenue, mais là encore les inscriptions sont en hausse.
- **Enfin, notre journée "Mets tes baskets" destinée au grand public** organisée le dimanche 24 octobre a connu un beau succès.

Jean-Luc Reichmann, durant toute la semaine nationale, a mis lui aussi ses baskets lors de l'émission "Les 12 coups de midi Spéciale ELA", une audience exceptionnelle pour ELA et un don record de 145 000 € remis par notre généreux partenaire TFI.

Les retrouvailles à Center Parcs ont été un temps fort très attendu. Les familles ont partagé de beaux moments pendant ce week-end de répit. Je remercie les équipes d'ELA pour l'organisation remarquable de ce séjour ainsi que les parrains et marraines qui se sont investis pleinement.

Enfin je tenais à saluer les nouvelles initiatives d'ELA International.

- L'organisation d'un **symposium en visio-conférence sur le thème de l'éthique** a permis à plus d'une centaine de familles connectées depuis 17 pays différents de participer aux échanges entre des chercheurs, des familles et des experts. Une belle audience pour un sujet complexe mais indispensable pour régler les liens entre les patients et le corps médical.
- Une vente aux enchères exceptionnelle intitulée "**Le Cœur des Stars bat pour ELA**" organisée avec le soutien de Christie's se déroulera du 6 au 14 décembre 2021. 15 artistes, sportifs, comédiens : Karim Benzema, Éric Cantona, Adam Driver, Billie Eilish, Roger Federer, Lady Gaga, Olivier Giroud, Rudy Gobert, Lewis Hamilton, Neymar Jr, Florent Pagny, Louis Suarez, Serena Williams, Grâce Zaadi, Zinédine Zidane, nous ont offert un objet personnel. Nous souhaitons une très belle réussite à ce nouveau projet.

Même si au moment où j'écris ces lignes de nouveaux nuages se forment sur le front sanitaire, ce n'est pas le moment de baisser les bras.

En 2022, ELA aura 30 ans. Le bel âge pour donner un coup de grâce à la maladie. Merci de nous y aider.

En attendant, je vous souhaite de très belles fêtes de fin d'année à partager en famille et surtout, continuez de prendre soin de vous.

Bien amicalement.

Crystelle Cottart
Présidente ELA France

Évaluation d'une molécule anti-inflammatoire dans l'adrénoleucodystrophie cérébrale

En 2018, ELA a financé un projet de recherche mené par l'équipe du Pr Johannes Berger de l'Université médicale de Vienne, intitulé : études précliniques en vue d'une stratégie thérapeutique alternative visant à stopper l'inflammation chez les patients atteints d'adrénoleucodystrophie cérébrale. Faisons le point sur ce projet.

Le contexte

La maladie

L'adrénoleucodystrophie (ALD) est une maladie génétique rare de la famille des leucodystrophies. Elle affecte la myéline présente dans le cerveau, la moelle épinière et les nerfs périphériques. C'est la forme la plus courante des leucodystrophies. Son incidence est estimée aujourd'hui à 1 naissance pour 15000. L'adrénoleucodystrophie est causée par des mutations du gène *ABCD1* présent dans le chromosome X. Ce gène code pour la protéine ABCD1, chargé de transporter les acides gras à très longue chaîne (AGTLC) dans le peroxyosome en vue de leur dégradation. Les mutations du gène *ABCD1* entraînent une accumulation toxique des acides gras à très longue chaîne dans les cellules et dans le sang.

Il existe deux grandes formes de la maladie, la forme périphérique et la forme cérébrale.

• La forme périphérique

C'est une forme de la maladie qui évolue lentement sur plusieurs décennies, elle touche les membres inférieurs. On parle alors d'adrénomyélonéuropathie (AMN). Les premiers symptômes apparaissent entre 20 et 30 ans chez les hommes et entre 40 et 50 ans chez les femmes.

Aujourd'hui, seule une prise en charge symptomatique des patients est proposée dans l'adrénomyélonéuropathie. Plusieurs approches de traitements sont à l'étude et pourraient conduire à des essais cliniques.

• La forme cérébrale

Elle résulte d'une démyélinisation cérébrale. Liée à l'X, elle affecte sévèrement les garçons, la plupart du temps dans leur plus jeune âge. Les symptômes cliniques dépendent de la localisation des lésions de démyélinisation mais la maladie évolue d'autant plus vite qu'elle débute tôt. Sans traitement, elle conduit au décès généralement 2 à 4 ans après le début des symptômes initiaux de la maladie cérébrale. Les symptômes les plus fréquents, (difficultés scolaires, troubles de l'attention et de la compréhension, difficultés à s'habiller, à se repérer dans l'espace), passent souvent inaperçus et retardent le diagnostic. Un diagnostic précoce est essentiel pour assurer le suivi des patients et prendre en charge la maladie avant même l'apparition des premiers symptômes. Un examen d'imagerie médicale (IRM) de routine est fortement recommandé chez les garçons atteints d'adrénoleucodystrophie et ne montrant pas encore de symptôme neurologique. Ce suivi doit commencer très tôt pour identifier

l'apparition éventuelle de la maladie le plus rapidement possible. L'adrénoleucodystrophie cérébrale peut se développer aussi plus tardivement chez l'homme adulte. Dans la plupart des cas, l'atteinte cérébrale se stabilise. Mais parfois l'évolution de la maladie, même si elle est plus lente, peut être la même que celle observée chez les jeunes garçons. Chez les femmes les formes cérébrales sont extrêmement rares et surviennent bien plus tard.

Le cerveau et la barrière hémato-encéphalique

• Le cerveau

Le cerveau est un véritable ordinateur organisé en différentes parties connectées entre elles. Chacune d'elles a une tâche bien particulière. Le cerveau et la moelle épinière constituent le système nerveux central chargé d'organiser, de contrôler et de réguler les fonctions. C'est le chef d'orchestre de notre organisme, il gère tout en se gérant lui-même. Il est composé de 100 milliards de cellules nerveuses "les neurones" et de **myéline** (gaine protectrice des axones qui relient les neurones) dont le rôle est d'assurer la propagation de l'influx nerveux donc la **transmission de l'information** d'un neurone à l'autre. On comprend alors bien que, quand cette myéline ne fonctionne pas, l'information ne circule pas.

Aux commandes de l'organisme, le cerveau est l'un des organes les mieux protégés de notre corps. Il baigne dans le **liquide céphalo rachidien**, produit à l'intérieur du cerveau et renouvelé en permanence, qui absorbe et amortit les mouvements ou les chocs susceptibles d'endommager le cerveau. Il recueille également les molécules et les déchets provenant du cerveau et liés à l'activité cellulaire environnante, et joue un rôle dans la protection immunitaire. Enfin le cerveau est alimenté par le sang, riche en oxygène et en nutriments. Il est abondamment irrigué mais aussi protégé des cellules intrusives par la **barrière hémato-encéphalique**.

• La barrière hémato-encéphalique

La barrière hémato-encéphalique est une barrière physique et physiologique. Elle isole le système nerveux central du système sanguin et protège le cerveau des agents pathogènes, les infections et les toxines, qui peuvent circuler dans le sang. C'est un filtre très sélectif qui régule la nutrition et l'oxygénation du cerveau, et contrôle l'élimination des déchets. C'est une véritable zone de contrôle des entrées et des sorties dans la zone du cerveau. Elle participe à sa protection immunitaire.

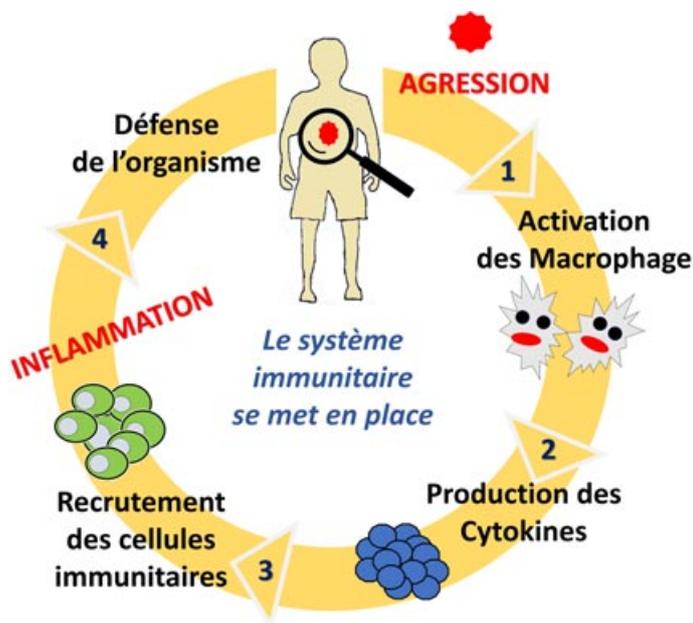
La protection

• Les macrophages

Les macrophages sont des acteurs de cette protection immunitaire et sont des cellules produites dans la moelle osseuse à partir des monocytes (type de globules blancs) qui se différencient lorsqu'ils passent dans les tissus. Les macrophages constituent le premier mécanisme de défense de l'organisme. Ils sont programmés pour détecter les agents pathogènes et les détruire. Ils jouent également un rôle d'alerte pour prévenir le système immunitaire de la présence d'intrus. Elles participent à la réaction inflammatoire du cerveau constatée dans l'adréno-leucodystrophie cérébrale, et nous intéressent particulièrement pour comprendre cette réaction.

• L'inflammation

L'inflammation qu'est-ce que c'est? C'est la réaction du système immunitaire face à une agression. Cette agression peut provenir d'un facteur externe comme une blessure, une infection, un choc, ou être un évènement interne comme une modification ou un dysfonctionnement cellulaire. Face à cette agression, un système de protection se met en place. Les macrophages s'activent pour identifier "l'intrus" potentiellement dangereux. Ils vont accélérer la production de molécules inflammatoires (**les cytokines**), qui vont permettre l'activation des cellules immunitaires et orienter la réponse immunitaire en fonction de la nature du signal détecté. Les cellules immunitaires qui circulent dans le sang vont alors se mobiliser et se diriger vers "l'envahisseur" pour éliminer localement. C'est cette suractivité importante du système immunitaire qui constitue la réponse inflammatoire de notre organisme.



En général, l'inflammation est utile pour l'organisme puisqu'elle lui permet de se défendre contre l'agresseur. Quand cette inflammation se situe au niveau du cerveau, on parle d'**encéphalite**. L'inflammation est donc une réaction normale du corps face à une infection, mais elle peut aussi être le résultat d'un système immunitaire qui s'active par erreur.

Il arrive que cette réaction, si elle est trop excessive, devienne toxique pour l'organisme. Si elle devient chronique, elle échappe alors à la régulation naturelle du système immunitaire et doit être traitée avec des médicaments.

L'inflammation dans l'adréno-leucodystrophie

La majorité des patients masculins ayant une adréno-leucodystrophie développent une démyélinisation inflammatoire du cerveau : l'adréno-leucodystrophie cérébrale (ALDc). Rappelons que dans l'adréno-leucodystrophie, la protéine ABCD1 ne fonctionne pas ou pas bien, il en résulte une accumulation toxique des acides gras à très longue chaîne dans les cellules et dans le sang. Dans le cerveau, le système immunitaire peut se mettre en ordre de marche et, suractivé, il entraîne l'inflammation décrite ci-dessus. Ce facteur caractérise la maladie et donne l'indication sur le stade d'évolution.

Y a-t-il des traitements aujourd'hui? Seule la greffe ou la thérapie génique de cellules souches hématopoïétiques (cellules sanguines indifférenciées capables de générer des cellules spécifiques) sont des traitements établis qui permettent de stopper l'évolution de la maladie. Malheureusement, ces deux thérapies ne sont efficaces que si elles sont administrées très en amont de la maladie et la fenêtre thérapeutique est très étroite, excluant ainsi les patients atteints d'une forme avancée de la maladie.

Le projet

ELA finance une étude préclinique

Forts de ce constat, les chercheurs s'intéressent à trouver les moyens de stopper cette inflammation et s'interrogent sur l'utilisation de molécules déjà utilisées à cet effet dans d'autres pathologies. Si ces molécules montrent une efficacité rapide sur l'inflammation, à la différence de la greffe, elles pourraient être proposées à un stade plus avancé de la maladie.

En 2018, ELA a financé un projet d'étude préclinique¹ pour tester l'efficacité de trois molécules anti-inflammatoires déjà utilisées et bien tolérées, pour traiter certains cancers. Ces molécules sont des **inhibiteurs de l'histone-désacétylase (HDAC)**, une enzyme qui régule l'expression génétique. Ces inhibiteurs pourraient arrêter les réponses inflammatoires liées à l'activité des macrophages, et peut-être également activer l'enzyme ABCD2 et compenser en partie le défaut d'ABCD1 en prenant en charge les acides gras à très longue chaîne. Les macrophages sont les cellules immunitaires les plus impliquées dans le cas d'une adréno-leucodystrophie liée à l'X, ce sont donc des cibles thérapeutiques. Si ces inhibiteurs de l'HDAC se révèlent efficaces dans les macrophages X-ALD, ils pourraient retarder voire arrêter l'inflammation cérébrale chez les patients atteints d'adréno-leucodystrophie cérébrale.

L'étude a pour objectif d'évaluer et de comparer la posologie de ces trois inhibiteurs de l'HDAC et leur capacité à inverser les anomalies fonctionnelles comme **l'activation pro-inflammatoire et l'accumulation des acides gras à très longue chaîne** dans les macrophages isolés du sang des patients X-ALD ayant une adrénomyélonéuropathie.

Des échantillons de sang ont été prélevés sur :

- 16 volontaires en bonne santé sans ALD (âgés de 24 à 62 ans)
- 9 patients atteints d'une adrénomyélonéuropathie (âgés de 25 à 45 ans)

Au moment de la prise de sang, les patients atteints d'adrénomyélonéuropathie n'avaient pas de signe d'adréno-leucodystrophie cérébrale, ni d'inflammation.

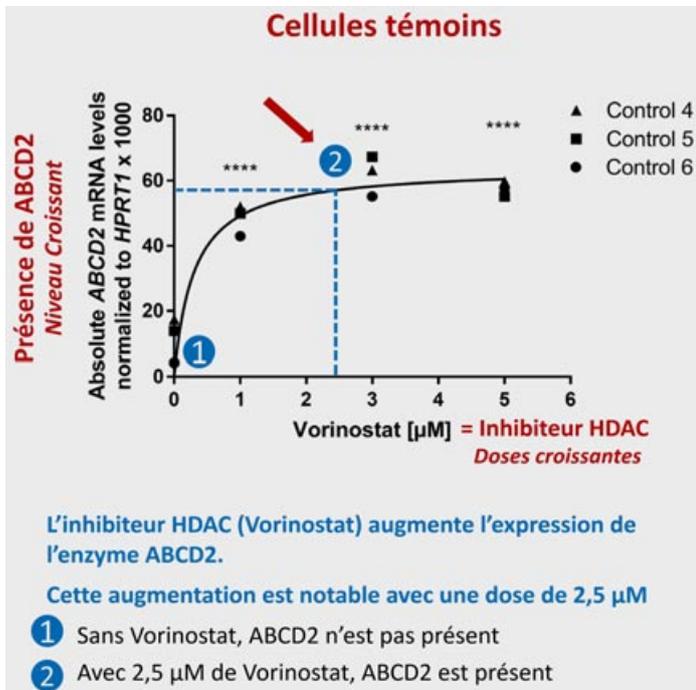
¹ : L'étude pré-clinique est l'étape qui précède l'étude clinique. Elle va permettre d'évaluer, en laboratoire, dans des systèmes vivants, l'activité d'un médicament et sa toxicité avant de pouvoir être administré chez l'homme.

Les macrophages extraits du sang des patients ont été activés en laboratoire pendant 24 heures pour obtenir un état pro-inflammatoire. L'expression et la sécrétion des molécules inflammatoires par ces cellules en culture, ont pu être analysées, en l'absence ou en présence des inhibiteurs HDAC ajoutés directement sur ces cellules.

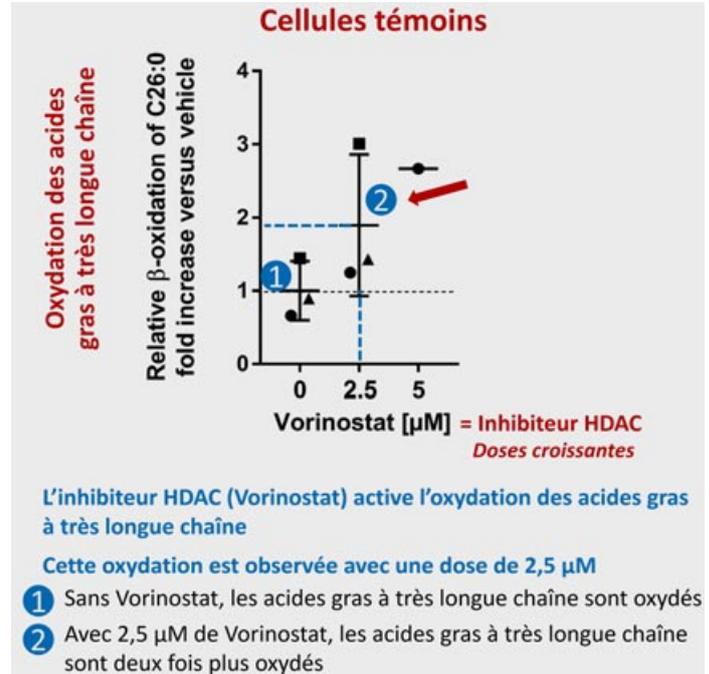
Les résultats montrent que les trois inhibiteurs HDAC utilisés interfèrent sur la différenciation des monocytes en macrophages, ce qui pourrait réduire le nombre de macrophages pro-inflammatoires entrant dans le cerveau. Les résultats montrent également que 2 de ces inhibiteurs réduisent partiellement l'état pro-inflammatoire notoire de ces cellules en culture.

Enfin, et pour les trois inhibiteurs HDAC, on constate également une augmentation de l'expression de l'enzyme ABCD2 par les cellules suite aux traitements.

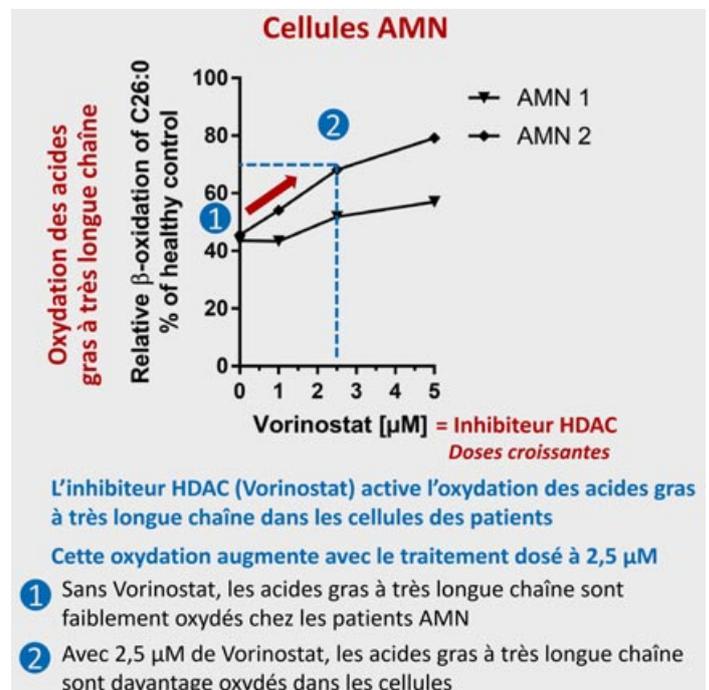
C'est ce qui est illustré sur la figure ci-dessous où les cellules ont été traitées avec des doses croissantes de l'inhibiteur HDAC "vorinostat".



L'inhibiteur HDAC "vorinostat" active l'oxydation des acides gras à très longue chaîne. Comme on le voit sur la figure ci-dessous, l'oxydation des acides gras est augmentée lorsqu'on traite les cellules avec des doses croissantes de vorinostat (n°2) par rapport à la situation sans traitement (n°1).

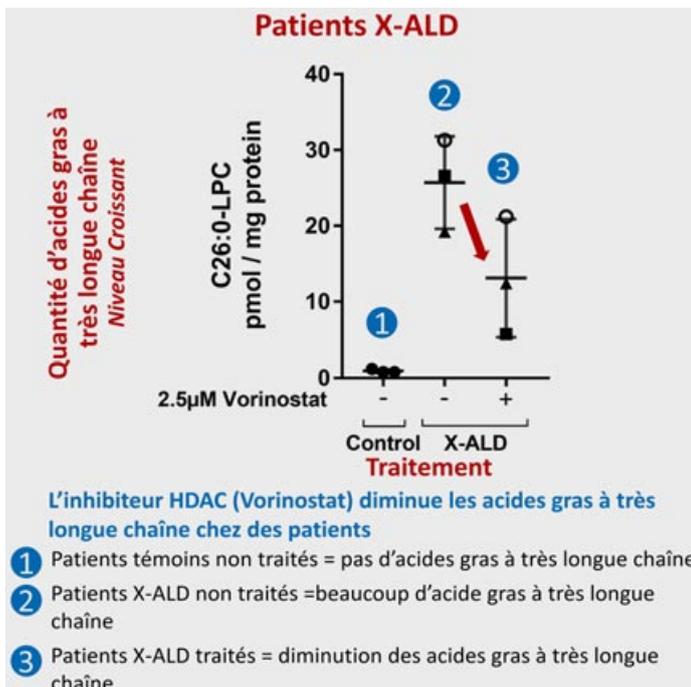


Dans des cellules issues de patient ayant une AMN également, le traitement avec 2,5 µM de vorinostat augmente aussi l'oxydation des acides gras à très longue chaîne (n°2, Figure ci-dessous) par rapport à la situation sans traitement (n°1).





Enfin, le traitement avec l'inhibiteur HDAC "vorinostat" des cellules de patients permet de diminuer le niveau des acides gras à très longue chaîne (n°3, Figure ci-dessous).



Ces premiers résultats *in vitro* mettent donc en évidence une diminution de l'inflammation constatée dans l'adrénoleucodystrophie cérébrale et impliquée dans la destruction de la myéline.

Mais les effets dépendent fortement de la dose administrée, à quel moment elle est administrée et dans quel contexte. Si l'effet de ces inhibiteurs HDAC est spécifique aux macrophages et n'entraîne pas d'effets secondaires, ces molécules d'action rapide pourraient être proposées dans le cas où la maladie trop avancée ne permet pas une greffe ou une thérapie génique qui nécessitent plus de temps.

Le but de l'étude menée par Johannes Berger était de collecter suffisamment de données pré-cliniques au regard des effets bénéfiques de ces traitements et leur action sur le métabolisme et le système immunitaire mis en cause dans l'adrénoleucodystrophie cérébrale, et d'aller vers leur évaluation chez des patients avec une adrénoleucodystrophie cérébrale avancée.

Aujourd'hui, 3 patients atteints d'une adrénoleucodystrophie cérébrale avancée et pour lesquels une greffe n'était pas possible, ont reçu l'une de ces trois molécules, le vorinostat (inhibiteur HDAC). Ces travaux publiés montrent que le traitement a partiellement normalisé les signaux de neuro-inflammation. Traités jusqu'à 80 jours, l'apparition d'une toxicité du traitement a obligé à réduire puis interrompre le traitement. Néanmoins, les analyses ont montré un effet sur l'expression de l'enzyme ABCD2, améliorant la régulation des acides gras à très longue chaîne.

Les effets bénéfiques de ce traitement sur l'action des macrophages dans l'X-ALD sont encourageants pour aller vers de nouveaux essais. Une version adaptée de ce traitement pourrait améliorer l'état clinique des patients avec une forme plus avancée de la maladie.

Leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux (MLC)

La leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux (ou MLC pour Megalencephalic Leukoencephalopathy with subcortical Cysts en anglais) fait partie de la famille des leucodystrophies. C'est une maladie génétique extrêmement rare. Sa fréquence est inférieure à 1 pour 1 000 000 naissances, mais la maladie est plus fréquente dans certaines populations à forte consanguinité. C'est une maladie orpheline, c'est-à-dire qu'il n'existe pas de traitement aujourd'hui.

Article revu par le P^r Raul Estevez

La leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux apparaît essentiellement avant l'âge de trois ans et entraîne un dysfonctionnement neurologique sévère affectant la motricité et les fonctions cognitives, et qui peut conduire au décès. La maladie se caractérise par une macrocéphalie¹ infantile, souvent associée à des signes neurologiques d'abord légers (tel qu'un retard moteur léger), qui s'aggravent avec le temps, conduisant à des troubles de la marche, des chutes, une ataxie², une spasticité³, des convulsions progressives et un déclin cognitif.

La mutation génétique

Les gènes dont une mutation est responsable de la leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux sont le gène *MLC1* qui est situé sur le chromosome 22 (en 22q13.33) et le gène *MLC2* sur le chromosome 11 (en 11q24.2). Les mutations du gène *MLC1* sont récessives et sont présentes chez 75 % des patients. Les mutations du gène *MLC2* sont, elles, récessives ou dominantes et représentent 20 % des cas. Plus de 20 mutations différentes ont été identifiées pour ce deuxième gène et chez ces patients, les médecins distinguent deux formes, dites 2A et 2B. Dans la forme MLC2B, on observe que les signes et les symptômes s'améliorent avec le temps, mais les raisons de cette amélioration ne sont aujourd'hui pas encore comprises.

Le gène *MLC1* code pour une protéine membranaire du même nom, qui ressemble à un canal ionique⁴, mais dont la fonction exacte n'est pas encore établie. *MLC2*, aussi appelé *HEPACAM*, code pour une molécule d'adhésion appelée *GlialCAM*. *GlialCAM* est une protéine mieux connue que *MLC1*. Elle régule la localisation du canal chlorure CIC-2 auquel elle est associée, la localisation de la connexine 43, et le maintien au niveau des jonctions entre les cellules.

Ensemble, les protéines *MLC1* et *GlialCAM* forment un complexe dont la fonction est encore inconnue, mais qui est principalement fabriqué dans les cellules de la substance blanche qui entourent les vaisseaux sanguins, les astrocytes.

1 : *Macrocéphalie* : augmentation anormale du volume de la tête.

2 : *Ataxie* : trouble de la coordination fine des mouvements volontaires

3 : *Spasticité* : activation involontaire intermittente ou soutenue des muscles qui se manifeste par une raideur musculaire.

4 : *Canal ionique* : structure de la cellule qui permet l'entrée et la sortie des ions. Le calcium, le potassium ou le sodium par exemple entrent et sortent des cellules via ce type de canaux.

Les symptômes de la maladie

La leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux se caractérise par des déficits moteurs et cognitifs progressifs. C'est une maladie héréditaire infantile caractérisée par une macrocéphalie précoce.

Cliniquement, les patients présentent des détériorations des fonctions motrices avec une ataxie et de la spasticité, des crises d'épilepsie et un déclin mental. Contrairement à d'autres leucodystrophies, la leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux progresse très lentement, mais un traumatisme crânien mineur et des infections communes peuvent exacerber la condition clinique des patients.

De nombreux facteurs semblent impliquer dans la sévérité de la maladie. En effet, des frères et sœurs ayant la même mutation peuvent présenter différents phénotypes, c'est-à-dire exprimer la maladie différemment. On voit ainsi des patients ayant un tableau clinique semblable aux autres au départ, montrer ensuite une amélioration, voire même une normalisation des IRM ultérieures. Cette évolution de la maladie correspond au phénotype appelé MLC2B. Ces patients peuvent eux aussi présenter des phénotypes différents, d'une forme transitoire bénigne de leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux, à une forme avec macrocéphalie et retard mental, avec ou sans autisme.

Le diagnostic de la maladie

Lorsqu'elle est suspectée, c'est l'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui est utilisée pour diagnostiquer la maladie chez l'enfant. Des anomalies diffuses de la substance blanche du cerveau avec un œdème léger sont visibles, ainsi que des kystes sous-corticaux dans les régions fronto-pariétales et temporales antérieures.

Sur l'IRM cérébrale, le gonflement de la matière blanche cérébrale avec la présence de kystes sous-corticaux et de vacuoles de myéline, principalement dans les régions temporales antérieures, sont indicateurs d'une leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux. Le diagnostic peut souvent être confirmé par des tests génétiques sur un échantillon de sang. Mais ces tests peuvent aussi ne pas être concluants car d'autres gènes qui n'ont pas été associés à la maladie sont probablement impliqués.

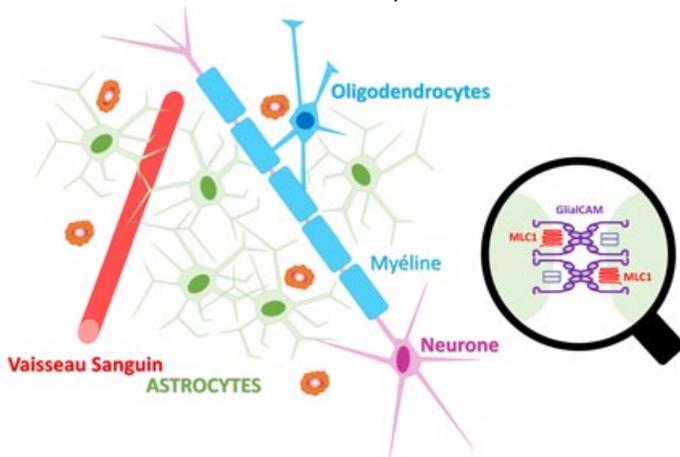
Conseil génétique

Dans la majorité des cas, cette maladie génétique se transmet sur le mode autosomique récessif, c'est-à-dire que les deux parents sont porteurs d'une mutation. La présence de deux copies mutées du gène est nécessaire pour que la maladie se manifeste sous les formes MLC1 et MLC2A. Pour les formes MLC2B, contrairement aux deux autres formes, la transmission de la maladie est dominante. Un conseiller en génétique peut être consulté pour déterminer les risques de transmission aux enfants. Pour les formes à transmission récessive, chaque grossesse porte un risque de 25 % que l'enfant soit affecté, et 75 % de chances que l'enfant ne soit pas affecté.

Forme	Gène	Protéine	Transmission	Évolution
MLC1	MLC1	MLC1	Récessive	Progressive
MLC2A	HEPACAM	GliaIcAM	Récessive	Progressive
MLC2B	HEPACAM	GliaIcAM	Dominante	Rémittente

Le mécanisme simplifié conduisant à la maladie

La leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux est une maladie des astrocytes.



L'astrocyte : un acteur étoilé de la substance blanche

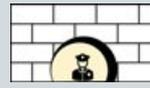
Les astrocytes, en forme d'étoiles, sont les cellules les plus nombreuses dans le système nerveux central. Grâce à leurs extensions, elles forment un réseau complexe de cellules. Les astrocytes y sont connectés entre eux, et avec les cellules des vaisseaux sanguins (à la barrière hématoencéphalique). Les cellules échangent des ions, des petites molécules et des métabolites via des jonctions serrées. Les jonctions serrées permettent une action coordonnée de tous les acteurs du réseau qui agissent alors d'une seule voix.

L'eau et les ions : maintenir l'équilibre ou y résister

Quand on met du sel dans un bocal d'eau, le sel va se disperser jusqu'à ce que les molécules de sel soient réparties de façon homogène dans l'eau, c'est-à-dire atteindre un état d'équilibre. Sur le même principe, quand des molécules de sel sont dans de l'eau, si on rajoute de l'eau, elle va se disperser pour obtenir un équilibre dans la répartition du sel et de l'eau.

Ce principe physico-chimique très important se retrouve dans nos cellules et dans notre organisme. Chaque cellule, comme une bulle, contient de l'eau et des molécules (comme des ions, des sels) à l'intérieur et, est entourée d'eau et de molécules à l'extérieur. La membrane des cellules contrôle le passage des molécules,

soit naturellement, soit par des "transporteurs" ou des "canaux".



Un canal ionique est une porte, avec un vigile, qui vérifie l'identité du passager et choisit de le laisser passer ou non.

Le complexe formé par les protéines MLC1 et GliaIcAM au niveau des astrocytes pourrait modifier les propriétés fonctionnelles de certains canaux responsables du passage d'ions et autres molécules, notamment à travers la barrière hémato-encéphalique, la frontière entre le cerveau et le sang. La dérégulation de canaux pourrait expliquer la formation des vésicules, visibles sous forme de kystes à l'IRM, et classe la leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux parmi les leucodystrophies dites cavitaires.

Le fait que les patients ayant une leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux puissent présenter une épilepsie n'est pas classique pour les leucodystrophies, en revanche c'est typique des maladies provoquées par les mutations des protéines des canaux ioniques. MLC1 pourrait être un capteur d'ions ou une tétraspanine impliquée dans la régulation de l'activité de différentes protéines par des modifications de la transduction des signaux. Il est envisagé par les experts que la dynamique intracellulaire du calcium soit défectueuse chez les patients et que cela contribue à la pathogénèse.

La prise en charge de la maladie au quotidien

Actuellement, le traitement de la leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux est un traitement symptomatique de soutien. La prise en charge repose sur la physiothérapie, la stimulation psychomotrice et le traitement des crises. Il est toujours possible d'offrir une solution de confort et l'ensemble des acteurs de la prise en charge (le corps médical et les proches) doit travailler conjointement pour identifier les obstacles et proposer des solutions.

La recherche de traitements

À ce jour, aucune thérapie définitive n'existe pour la leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux. Un manque de compréhension approfondie des mécanismes moléculaires de la maladie freine le développement thérapeutique pour cette leucodystrophie.

Les deux protéines principales impliquées dans la maladie sont connues, mais la fonction du complexe MLC1/ GliaIcAM et les mécanismes pathologiques associés sont encore inconnus. Il a été émis l'hypothèse que, dans la leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux, le rôle des cellules gliales dans l'homéostasie des ions du cerveau est altéré dans les conditions physiologiques et dans les conditions inflammatoires, expliquant la progression de la maladie lors de traumatisme crânien mineur ou d'infections communes.

Cependant, comme les patients ayant la forme MLC2B présentent un phénotype réversible, il est envisagé par les experts que le phénotype des patients MLC1 et MLC2A pourrait également être atténué par la réintroduction du gène corrigé, même à des stades ultérieurs. Des travaux précliniques soutenus par ELA sont en cours pour évaluer la faisabilité d'une thérapie génique. La recherche d'un traitement pour la leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux continue d'avancer mais le chemin est encore long.



Week-end des familles à Center Parcs : un rendez-vous très attendu, chargé en émotions !

Du 29 octobre au 1^{er} novembre, les familles d'ELA se sont retrouvées à Center Parcs en Sologne pour la 27^e année. Ce séjour a réuni plus de 130 familles, soit 800 personnes pour un week-end d'échanges, de répit et de plaisirs partagés.

Des retrouvailles tant attendues !

Cette année, les familles ont été conviées en automne afin de se donner toutes les chances de vivre cet événement le plus normalement possible à la suite de la crise sanitaire. C'est donc vendredi 29 octobre que les familles se sont retrouvées à Center Parcs après 2 années sans se voir.

De nombreuses familles ont répondu présentes car l'envie de se retrouver était très forte.

Dès vendredi après-midi, impatientes et heureuses de se retrouver, les familles ont été accueillies par les équipes d'ELA et de Center Parcs et se sont vues remettre un lot de produits offert par notre généreux partenaire Weleda.

Vendredi soir, tout le monde était réuni à l'Expérience Factory pour partager un dîner dans une ambiance chaleureuse.

Samedi matin, la réunion d'accueil, animée par Crystelle Cottart, présidente d'ELA et Nadia Cerise, directrice, a permis de rappeler l'importance de ce séjour de répit, de présenter les animations et les nouveautés du week-end.

Les marraines et parrains présents ont pu exprimer aux familles toute

leur joie d'être à leurs côtés durant ce séjour. Équipées de ponchos et de parapluies, les familles n'ont pas eu peur de braver la pluie pour participer à la traditionnelle photo de groupe. Tous se sont ensuite dirigés vers l'Expérience Factory pour partager le déjeuner du samedi suivi de la mini-disco animée par nos marraines Maëlle et Philippine. Danses, chants, rires, sourires, applaudissements... les familles ont profité pleinement de ce moment festif et joyeux.

Des activités à la carte

Du samedi au dimanche soir, place aux activités à la carte, prévues pour tous : les petits, les grands, les personnes en situation de handicap, les parents, les frères et sœurs, les aidants et les accompagnants.

Nos marraines et parrains ont animé les ateliers du week-end avec énormément de gentillesse et de générosité. Danse, mini disco, lecture de contes, escrime, conférence sur les Jeux Olympiques 2024, poney, atelier handisport... ont été l'occasion de rencontres magiques et inoubliables.



Activité Disco avec Aurélie Chaboudez



Animation escrime avec Julien Mertine

Une belle implication de nos marraines et parrains durant ce week-end

Merci du fond du cœur à Aurélie Chaboudez, athlète française spécialiste du 400 mètres haies, Dounia Coesens et Léa François comédiennes, Béatrice Hess, nageuse handisport multimédaille, Maëlle et Philippine chanteuses, Julien Mertine et Pauline Ranvier, champions olympiques en fleuret par équipe aux JO de Tokyo 2020.

L'équipe d'ELA, les membres du Conseil d'administration et, bien sûr, nos précieux bénévoles ont animé des activités comme la réflexologie plantaire, le studio photo, la boutique, l'éveil musculaire, la marche nordique, les soins de détente et beauté, les jeux, les ateliers handisports, le yoga doux.

Un grand merci à Chantal Dequen - administratrice, André Dobosz - photographe professionnel, Josiane Eckmann - bénévole, Christelle Froehlicher - championne de karaté et chargée de mission ELA Alsace, Frédéric Lukaszka - délégué-représentant d'ELA, Delphine Mariotti - famille d'ELA, Kevin Patinaud - famille d'ELA, Tiphaine Prin - éducatrice en sports adaptés, Elsa Tommasini - osthéo-pathe.

Des groupes de parole

3 groupes de parole ouverts à tous et animés par Marie-Claude Blondeau, psychologue d'ELA, ont eu lieu tout au long du week-end sur des thématiques différentes. Ils sont, avant tout, des temps d'échanges importants pour les familles qui vivent au quotidien avec la maladie. Ainsi, c'est en petit comité qu'elles se retrouvent en toute intimité pour se confier, s'aider, s'écouter, se reconforter.



Groupe de parole avec Marie-Claude Blondeau



Jeux



Activité peinture



Lecture de contes par Dounia Coesens et Léa François



Karaté avec Christelle Froehlicher

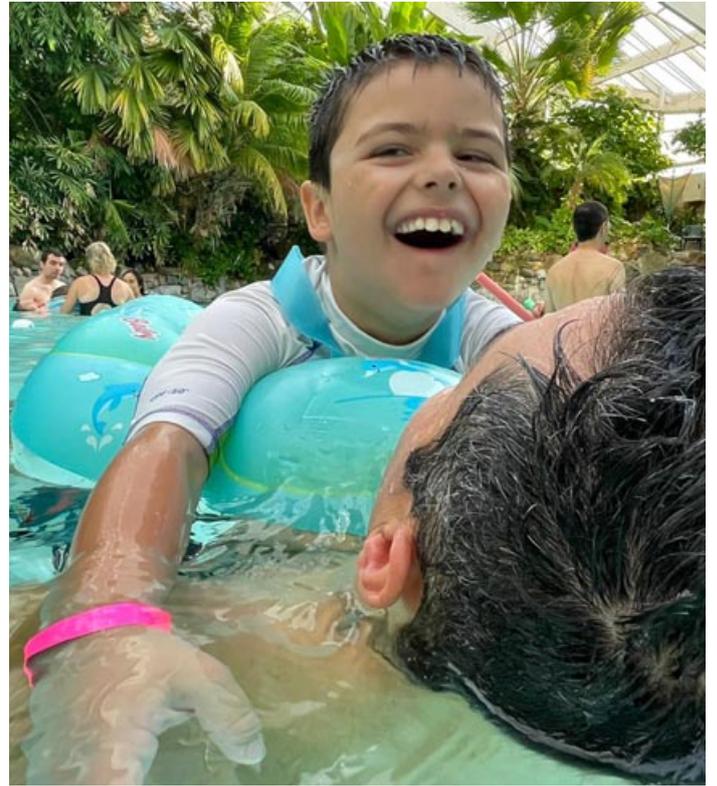
L'aqua Mundo privatisé pour les personnes en situation de handicap

Le dimanche matin, les parents et enfants d'ELA ont profité de la piscine réservée à eux seuls. Pour les personnes concernées par la maladie et le handicap, l'eau procure un bienfait immédiat, elle permet de ne plus ressentir le poids du corps. C'est une sensation de bien-être, de détente infinie particulièrement pour les personnes qui ont beaucoup de spasticité, elles se relaxent, retrouvent de la souplesse, et se sentent plus libres de leurs mouvements. Un rare moment où elles peuvent lâcher prise en toute confiance.

La Prin'menade : hommage à Pascal Prin, président d'ELA décédé en 2019

C'est avec beaucoup d'émotion que les familles d'ELA se sont retrouvées nombreuses pour une promenade à la mémoire de Pascal Prin, en présence de son épouse Marie Thérèse et de ses enfants Tiphaine et Antoine.

La parenthèse enchantée s'est refermée le lundi, après un séjour qui a permis de fabriquer des souvenirs inoubliables.



Dans l'eau, la sensation du corps disparaît et les sourires apparaissent



La Prin'menade



Piscine privatisée pour ELA



Atelier maquillage du samedi matin



Atelier beauté avec les produits Nu Skin



Atelier escrime avec Pauline Ranvier



Atelier danse avec Philippine et Maëlle



Atelier poney avec Léa François



Atelier marche nordique



Atelier yoga doux



Échanges avec les nouvelles familles d'ELA



Jean-François Clervoy et Claudia Tagbo
au collège Suzanne Lacore - Paris

La Dictée d'ELA du 18 octobre 2021

Point de départ de la 28^e campagne nationale “Mets tes baskets et bats la maladie”, la Dictée d'ELA a eu lieu dans près de 2500 établissements scolaires dans toute la France. Une nouveauté de taille cette année : deux temps forts ont eu lieu autour de la Dictée !

La gymnastique des mots

Brigitte Macron a une nouvelle fois répondu présente pour lire la Dictée aux élèves d'un établissement d'Ile-de-France, en présence de Jean-Michel Blanquer, ministre de l'Éducation nationale, de la Jeunesse et des Sports. Cette année, ce sont les élèves du Collège Amédée Dunois de Boissy-Saint-Léger (94) qui ont eu l'occasion de mettre leur connaissance de la langue française à l'épreuve. Le texte inédit rédigé par Hervé Le Tellier, prix Goncourt 2020, était intitulé “La gymnastique des mots”. Malgré les “chausses-trappes” contenues dans le texte, les élèves se sont volontiers prêtés à l'exercice, véritable support de sensibilisation au handicap et au respect des différences.



Lecture de la Dictée par Brigitte Macron et Jean-Michel Blanquer



Crystelle Cottart, Nadia Cerise, Guy Alba, Claudio Tagbo, Hervé Le Tellier, Jean-Luc Corti, Nathalie Elimas et Jean-François Clervoy avec les enseignants et élèves du Collège Suzanne Lacore - Paris

Mets tes baskets et bats la maladie



Brigitte Macron, Jean-Michel Blanquer et Guy Alba au Collège Amédée Dunois - Boissy-St-Léger

Des personnalités pour des temps forts inoubliables

Guy Alba, Fondateur d'ELA était également présent pour évoquer les missions d'ELA et rappeler l'importance que revêt la mobilisation des élèves dans le combat des familles contre la maladie.

L'après-midi, ce sont Hervé Le Tellier et Claudia Tagbo qui se sont prêtés à l'exercice et sont devenus les professeurs d'un jour, en lisant la dictée, cette fois aux élèves du Collège Suzanne Lacore de Paris !

Jean-François Clervoy, parrain de la 28^e édition de "Mets tes baskets et bats la maladie" nous a fait l'honneur de sa présence, ainsi que Nathalie Elimas, Secrétaire d'État chargée de l'Éducation prioritaire. Guy Alba, Crystelle Cottart, présidente d'ELA France et maman d'Ewen atteint de leucodystrophie, Jean-Luc Corti, secrétaire général d'ELA International, et Nadia Cerise, directrice d'ELA étaient présents eux aussi.



Lecture de la Dictée par Hervé Le Tellier au Collège Suzanne Lacore - Paris

Semaine nationale Mets tes baskets du 18 au 24 octobre 2021

Le lundi 18 octobre au matin, le départ était donné pour la 28^e édition de “Mets tes baskets et bats la maladie” dans les établissements scolaires. Pendant cette semaine, élèves et professeurs se sont mobilisés pour soutenir les enfants malades et leurs familles.

Une Dictée acrobatique!

La semaine a commencé par la désormais traditionnelle Dictée. Cette année, les élèves ont planché sur un texte rédigé par Hervé Le Tellier, prix Goncourt 2020. Intitulée “La gymnastique des mots”, cette Dictée était un véritable exercice acrobatique avec les mots! Mais le nombre de fautes importe peu, seule la solidarité compte comme l’atteste la conclusion de ce texte: “Transformons cette bataille en jeu, ne craignons jamais la défaite. J’aimerais que, comme dans la vie où nous devons nous entraider, ce soit ensemble, solidaires, que nous triomphions d’elle.”

Heureusement pour les élèves, l’exercice n’était pas noté. Il servait avant tout de prétexte à aborder la question du handicap et du respect de la différence. Partout à travers la France, les parrains, marraines et personnalités se sont déplacés pour jouer les professeurs d’un jour auprès des élèves. Des moments uniques qui resteront gravés dans la mémoire de ces enfants, ravis de pouvoir poser leurs questions à leur artiste ou sportif préféré, voire de faire quelques passes ensemble!

Des pas pour atteindre la Lune

Après avoir fait chauffer ses méninges, le moment était venu de chausser ses baskets pour prêter ses jambes aux enfants malades. Certaines classes ont bravé le temps automnal, parfois pluvieux, mais cela ne les a pas découragés! Toutes et tous ont tout donné pour réaliser le plus de pas possible et contribuer collectivement à atteindre le fameux seuil des 500 millions de pas qui nous séparent de la Lune! Les encouragements des camarades et des parents venus assister à la course les ont sans aucun doute aidés à se dépasser, tout en pensant aux enfants atteints de leucodystrophies qui ne peuvent plus bouger. Sous les applaudissements de leurs professeurs, ils arboraient un sourire, fiers d’avoir contribué à cette cause. Une collation était prévue pour les aider à reprendre des forces et récompenser leur effort.

Flashez ce qrcode pour télécharger la liste des établissements scolaires qui ont participé à l’opération “Mets Tes Baskets et bats la maladie” au cours du 1^{er} trimestre scolaire.



<https://ela-event.com/ela-infos-116>

Un rendez-vous solidaire

Nous tenons à remercier chaleureusement les établissements scolaires, professeurs, personnels éducatifs et les élèves pour leur participation à cette Semaine Nationale. Toutes et tous ont contribué à en faire un véritable rendez-vous solidaire et convivial. Retrouvez quelques photos des lectrices et lecteurs de la Dictée.

- 1 Touafileu Maoulida, footballeur, a lu la Dictée aux jeunes du Centre d’Entraînement Robert Louis Dreyfus de Marseille (13)
- 2 Saliou Ciss, footballeur de l’ASNL, à l’école primaire Charlemagne de Nancy (54)
- 3 L’En Avant Guingamp mobilisé pour la Dictée à l’école primaire publique de Tréglamus (22) avec Laurie Teinturier, Tristan Mouyoumba et Frédéric Biancalani
- 4 Méline Nocandy, handballeuse médaillée olympique, à l’école Louis Pergaud de Neufchef (57)
- 5 Elie Ona et Mathis Mougins, handballeurs au MHB, à l’école Beaudelaire de Montpellier (34)
- 6 Benjamin Nivet avec les élèves du Collège Albert Camus de La Chapelle St Luc (10)
- 7 Paul Delecroix, footballeur, au Collège Lafayette de Chateauroux (36)
- 8 Léa François, comédienne, au Collège St Joseph de la Madeleine de Marseille (13)
- 9 Antoine Léger et Lucas Dalmont, joueurs du JS Cherbourg Manche Handball
- 10 Alexis Miellet, athlète, au Collège Marcelle Pardé de Dijon (21)
- 11 Laetitia Guapo, basketteuse au Tango Bourges au Collège Notre Dame de Vierzon (18)
- 12 Guilhem Guirado, rugbyman, en compagnie de Marina et Joris au Collège Gérard Philippe de Montpellier (34)
- 13 Alessandra Sublet, présentatrice TV, à l’école élémentaire publique Jean Moulin d’Antibes (06)
- 14 Madeleine Malonga, judokate championne olympique, à l’école Jean Moulin de Rosny-sous-Bois (93)
- 15 Margaux Pinot, judokate championne olympique, à l’école Jean-Pierre Timbaux de Drancy (93)







16



17



18



19



20



21



22



23



24



25



26

- 16 Vinni Triboulet et Sieben Dewaele, footballeurs de l'ASNL à l'école primaire St Georges de Nancy (54)
- 17 Béatrice Hess, multimedailleuse aux jeux paralympiques, au collège Victor Hugo de Colmar (68)
- 18 Dana Virin, Miss Réunion 2021, à l'école Iris Hoarau du Tampon, La Réunion
- 19 Audrey Tabary et Pauline Bocquet, footballeuses au RC Lens, à l'école Emile Basly de Lens (62)
- 20 Dounia Coesens, comédienne, à l'école élémentaire Jean Jaurès de Livry Gargan (93)
- 21 Frédéric Bouraly, comédien, au Collège Bossuet de Paris (75)
- 22 Sophie Thalmann, comédienne, et Philippe Candeloro, patineur artistique, accompagnés de la famille Malherbe au Collège Saint-Louis Notre-Dame du Bel Air de Montfort l'Amaury (78)
- 23 Paul Turpin et Pierre Truffert du STB Le Havre au Lycée Professionnel St Vincent de Paul du Havre (76)
- 24 David Baiot, acteur, au Collège St Exupéry de Paris (75)
- 25 Julie Allemand, basketteuse, au Lycée professionnel Jean Lurçat de Lyon (69)
- 26 Jung Andrew et Delos Shaquil, footballeurs de l'ASNL à l'ensemble Scolaire Jean Baptiste Vatelot de Toul (54)

Témoignages d'élèves engagés



Les élèves de l'École Jean Monnet de Fresnes nous disent ce qu'ils pensent de l'opération "Mets tes baskets"

- "Pour moi, ELA est une association qui a pour but de récolter des dons pour les enfants atteints de leucodystrophies, c'est une maladie orpheline qui touche le cerveau. Cette association aide les enfants malades qui ne peuvent pas marcher et n'ont pas la chance d'être comme nous. Participer à "Mets tes baskets", c'est important parce que c'est pour les enfants malades. On récolte de l'argent pour qu'ils aient des fauteuils roulants. La collecte de dons, je pense que ça aide surtout à trouver des remèdes pour les scientifiques qui cherchent à trouver un remède contre cette maladie. La première fois qu'on m'a fait un don j'ai trouvé ça très gentil parce que ça veut dire qu'il y a des personnes qui ont peut-être beaucoup d'enthousiasme à aider les enfants malades." **Melissa**
- "Comme eux ne peuvent pas marcher, on les aide à marcher en faisant plein de pas pour eux. On va décrocher la lune pour les enfants malades. J'ai réussi à collecter des dons dans mon entourage car comme c'est très triste, mes parents ont tout de suite dit oui." **Noham**
- "Si on le fait, on a l'impression d'aider les gens et je trouve que c'est primordial. C'est aussi avoir la conscience légère." **Adam**
- "La collecte c'est récolter de l'argent pour les enfants malades comme ça, on sait qu'on a fait tout notre possible pour eux." **Maïssa**
- "Je trouve bien de récolter de l'argent parce qu'on donne une plus grosse chance pour les scientifiques de trouver un remède pour battre les leucodystrophies." **Elwin**
- "La collecte, c'est pour que les enfants obtiennent des médicaments, pour que les enfants puissent sortir de la maison pour prendre l'air, pour qu'ils puissent sortir de leur lit et jouer avec leur famille et ne pas rester tout le temps chez eux, surtout ça aide à financer des fauteuils roulants." **Mariam, Noham, Maïssa, Selyan**
- "La collecte est importante parce que l'association et les familles doivent se dire qu'on participe et qu'on est positifs." **Selya**



Noélyne & Maëlys, du Collège Elsa Triolet de Varennes-sur-Seine nous parlent de leur engagement dans l'opération



"ELA est une association pour les personnes atteintes de la leucodystrophie. L'association fait des appels aux dons pour aider les recherches. Cela représente pour moi une aide envers ces personnes, du soutien ainsi que du partage. Solidarité pour eux.

J'ai participé à "Mets tes baskets" comme depuis 2 ans mais je suivais cette association depuis 4 ans, puisque ma sœur participait toujours elle aussi. Du coup c'est important pour moi de suivre son évolution. L'intérêt de participer à cette épreuve sportive est de leur donner de la joie et moi je donne mon temps pour eux. Ce qui me donne envie de participer à "Mets des baskets" c'est le fait d'être tous ensemble et de courir pour la bonne cause donc pour les handicapés et c'est toujours un agréable moment.

L'argent récolté va servir à trouver un remède à cette maladie et à aider les personnes malades. J'ai réussi à collecter des dons dans mon entourage, par ma famille mais j'ai aussi été faire du porte à porte (pas très évident avec le covid). La collecte de dons est importante pour mettre fin à cette maladie et de tous les guérir. C'est important pour moi d'aider les enfants malades, parce que à nous, ça ne coûte rien, mais à eux, ça leur procure de la joie, le sourire et ça les aide mentalement ou physiquement."

Alexandre, élève de 4^e au collège de Woerth nous parle d'ELA



"ELA est une association qui a été créée pour lutter contre les leucodystrophies. Pour moi c'est aider la recherche sur des maladies rares. C'est important pour moi de participer à "Mets tes baskets", car je suis en bonne santé et qu'à mon niveau je voudrais faire avancer les choses. L'intérêt de participer à l'épreuve sportive, c'est de remonter le moral des enfants malades, et courir pour eux.

J'ai envie de participer car je peux courir alors que les malades ne peuvent pas et ça permet de faire parler des leucodystrophies. C'est un peu comme leur prêter mes jambes.

La recherche coûte cher et les maladies sont rares: les dons permettent d'apporter de l'argent pour essayer d'avancer le plus rapidement possible. J'ai demandé des dons à toute ma famille et comme le collège participe tous les ans, ma famille participe à chaque fois. La collecte est importante parce que sinon, la recherche ne pourrait pas avancer suffisamment vite. C'est très important pour moi d'aider les enfants malades car ils ne peuvent pas profiter pleinement de leur enfance."



“Mets tes baskets dans l’Entreprise” : gros succès pour les challenges connectés lors de la Semaine nationale !

En 2020, face à la situation sanitaire, ELA faisait le choix d’innover en transformant l’opération “Mets tes baskets dans l’Entreprise” en un challenge connecté via sa nouvelle application de comptage de pas “Mets tes baskets”. Depuis, de nombreuses entreprises se sont appropriées le challenge...

Des événements propices à une mobilisation

La Semaine Nationale “Mets tes baskets” (du 18-23 octobre), la Semaine européenne de la mobilité (du 16 au 22 septembre), la Semaine européenne du Sport (du 23 au 30 septembre), la Semaine européenne pour l’emploi des personnes en situation de handicap (du 15 au 21 novembre) ou la Journée internationale du handicap (le 3 décembre) ont constitué autant d’occasions de mobiliser les collaborateurs, de souder les équipes et de créer de la synergie en interne autour d’une opération solidaire : “Mets tes baskets dans l’Entreprise”.

Après une mobilisation qui a eu lieu au 1^{er} semestre, d’autres entreprises ont souhaité engager un challenge connecté via l’application d’ELA “Mets tes baskets” : BCG, Patyka, Kering, Concept Sécurité Formation, Talent Business Solutions, CPAM de Paris, le réseau Batigère, DRSM Occitanie, EDF - Unité technique opérationnelle, Moët Hennessy Diageo, CAF du Lot, CAF de Brive-la-Gaillarde, BNP Paribas (agence Bas-Rhin), le réseau SPIE, Peregryne, Allianz Partners, AccorInvest, Mitsubishi Electric... Une façon de continuer à véhiculer notre message de sensibilisation à la lutte contre les leucodystrophies et de solidarité à grande échelle !



Claudia Tagbo et Stéphane Diagana ont fait le déplacement dans les locaux de BCG pour un moment de partage en compagnie des membres de l’équipe BCG, de Guy Alba et de Nadia Cerise.



“Mets tes baskets à l'école” : Umanis, partenaire engagé d'ELA

Au travers de son programme de mécénat de compétences “Cœur Umanis”, l'entreprise française spécialiste des services du numérique accompagne ELA depuis 2020. Un engagement qui s'est encore amplifié en 2021.

Dans la situation sanitaire et économique que nous connaissons, toute aide est précieuse. C'est particulièrement vrai quand on évoque le soutien de notre partenaire Umanis. Depuis juillet 2020, l'entreprise met à disposition une équipe de consultants pour des campagnes d'appels et de prospection en faveur d'ELA. Par solidarité pour l'association, les collaboratrices et collaborateurs d'Umanis ont par ailleurs enfilé leurs baskets ces deux dernières années.

Le dispositif de campagnes d'appels a même connu une innovation cette année: en effet, lors de la rentrée scolaire de septembre, ce ne sont pas moins d'une dizaine de consultants Umanis qui ont décroché leur téléphone pour appeler plus de 6000 établissements scolaires. Objectif: les rallier à la cause d'ELA et, pourquoi pas, les recruter pour la Semaine Nationale d'octobre.

Le résultat provisoire est plus que positif puisque, suite à cette campagne, près de 100 nouveaux établissements scolaires se sont engagés pour ELA.

La solidarité est au cœur de l'ADN d'Umanis, qui a souhaité renouveler son engagement auprès d'ELA en 2022!



Les collaborateurs d'Umanis aux couleurs d'ELA

Mécénats et partenariats en entreprise

Nous avons plus que jamais besoin de vous : engagez-vous pour ELA !

En télétravail, au sein des bureaux (team building, workshop, témoignages...) ou à l'extérieur (ateliers sport & santé, promenade, course d'orientation...), mobilisez vos collaborateurs pour une cause solidaire et pour leur plus grand plaisir!

Organiser l'opération “Mets Tes Baskets dans l'Entreprise”, c'est donner du sens à votre engagement RSE en transmettant des valeurs fortes en interne, tout en créant du lien dans votre entreprise. En chaussant leurs baskets, vos collaborateurs seront fédérés autour d'une cause noble et commune, un bon moyen de concilier performance économique et performance sociale.

La campagne “Mets tes baskets dans l'Entreprise” véhicule un message fort qui touche profondément le grand public. Organiser votre opération dans le cadre d'un temps fort, c'est amplifier votre action de sensibilisation et donner plus d'impact et d'efficacité à votre communication. En cette période compliquée, c'est plus que jamais primordial!

Jouez collectif pour être plus forts et vaincre les leucodystrophies et inscrivez votre entreprise en nous contactant au 01 40 79 49 29 ou par mail (mecenat@ela-asso.com).



EDF aux côtés d'ELA

Cet été, l'équipe de conseillers clientèle d'EDF Commerce - CRC Côte Normande s'est lancé un challenge interne dont les bénéfices sont reversés à ELA. Les efforts et l'implication des équipes de Caen et Cherbourg ont permis de réunir la belle somme de 3000 €.

En octobre, notre représentante dans la région de Caen, Isabelle Richard, a rendu visite aux collaborateurs à l'occasion de la remise de chèque dans les bureaux d'EDF!

Merci à notre partenaire pour ce beau geste en faveur de notre combat!

Journée Nationale "Mets tes baskets le 24 octobre"

Après les établissements scolaires et les entreprises, c'était au tour du grand public de chausser ses baskets pour soutenir le combat d'ELA lors de la Semaine Nationale.

Mon classement

ELA France
2017 participants soit un total de **8 626 068 pas**

1	Vauthier Mathis	71 902
2	AnthO_ony	60 506
3	Colombo Emeric	51 341
4	Jone	46 985
5	JoneKaietAna	46 849
6	ROUFFIA Marie Laure	44 503
7	Def	42 003

Dernier envoi de votre score : 18:11
Classement mis à jour le 25/10/21 à 17:48

Tout le monde était invité à participer au challenge connecté du dimanche 24 octobre. Pour cela, il suffisait de télécharger l'application "Mets tes baskets" sur son smartphone (disponible gratuitement sur iOS et Android), de rentrer le code challenge 241021 et de faire une promesse de don. De nombreux parrains et marraines d'ELA se sont mobilisés en appelant leurs fans à les rejoindre comme Guilhem Guirado, Philippine, Madeleine Malonga, Sophie Thalmann et bien d'autres. Julien Mertine a lui, lors de son passage dans l'émission "Les 12 Coups de Midi" sur TF1, appelé les téléspectateurs à le rejoindre dans ce défi sportif et solidaire.

Grâce à la mobilisation, plus de 2000 personnes ont marché, couru et bougé, cumulant un total de 8626000 de pas en seulement quelques heures !



**AVEC 500 MILLIONS DE PAS, ON DÉCROCHE LA LUNE
POUR LES ENFANTS MALADES.**



**Mets tes
baskets!**
et bats la maladie

Mobilisation exceptionnelle du Groupe TF1 pour la semaine Nationale "Mets tes baskets" du 18 au 24 octobre

La plus importante semaine de l'année pour ELA

Elle a commencé le 18 octobre avec la Dictée d'ELA, écrite par le prix Goncourt 2020, Hervé Le Tellier et lue dans des milliers d'établissements scolaires. L'action s'est poursuivie toute la semaine par l'opération "Mets tes baskets" qui mobilise plus de 500 000 élèves. Des milliers de collaborateurs dans leurs entreprises ont également participé à cette campagne. Elle s'est conclue le dimanche par un challenge "Mets tes baskets le 24 octobre" ouvert au grand public. Cette année, l'objectif est hors norme mais possible : faire tous ensemble, les 500 millions de pas qui nous séparent de la Lune, et aller la décrocher pour les enfants malades !

Durant toute la semaine, TF1 a accompagné ELA pour aller décrocher la Lune

Une semaine spéciale ELA dans "Les 12 Coups de Midi" animée par Jean-Luc Reichmann

Crystelle Cottart, présidente d'ELA, était accompagnée de nos deux parrains médaillés d'Or aux Jeux Olympiques de Tokyo,



"Les 12 Coups de Midi" animée par Jean-Luc Reichmann



The Voice All Star

Margaux Pinot, en judo par équipe et Julien Mertine, au fleuret. Ils ont évoqué une avancée historique sur le plan de la recherche médicale avec l'autorisation de mise sur le marché du premier traitement d'une leucodystrophie par thérapie génique et ont sensibilisé les téléspectateurs à la semaine de mobilisation nationale pour ELA.

Jean-Luc Reichmann et son équipe ont formidablement porté les couleurs d'ELA durant toute la semaine et remis un chèque de 145 000 € à Crystelle Cottart pour soutenir nos missions.

Des appels au don au cours des émissions de la semaine :

"50 mn Inside", "Les petits plats en équilibre", les deux Prime "Danse avec les Stars" et "The Voice All Star".

La diffusion du spot "Zidane, entraîneur de chercheurs" sur les chaînes du Groupe.

La lecture de la Dictée d'ELA dans les établissements scolaires par des personnalités du groupe : Hélène Mannarino, Stéphan Etcheverry, Alexandre Devoise, Anaïs Grangerac, Marie Aline Meliyira et Alexandra Sublet.

Au total, les actions menées par TF1 ont permis à ELA de collecter 154 000 €. L'occasion pour ELA de mettre son partenaire TF1 sur le podium de la solidarité et de remercier chaleureusement son PDG Gilles Pélissin et ses équipes pour leur engagement sans faille à nos côtés.



Crystelle Cottart, Jean-Luc Reichmann et Julien Mertine lors de l'émission "Les 12 Coups de Midi".



La journaliste de LCI Anaïs Grangerac lit la Dictée aux élèves de l'école primaire Decamps de Paris



Le Festival “Le Sens de l’Humour” au profit d’ELA

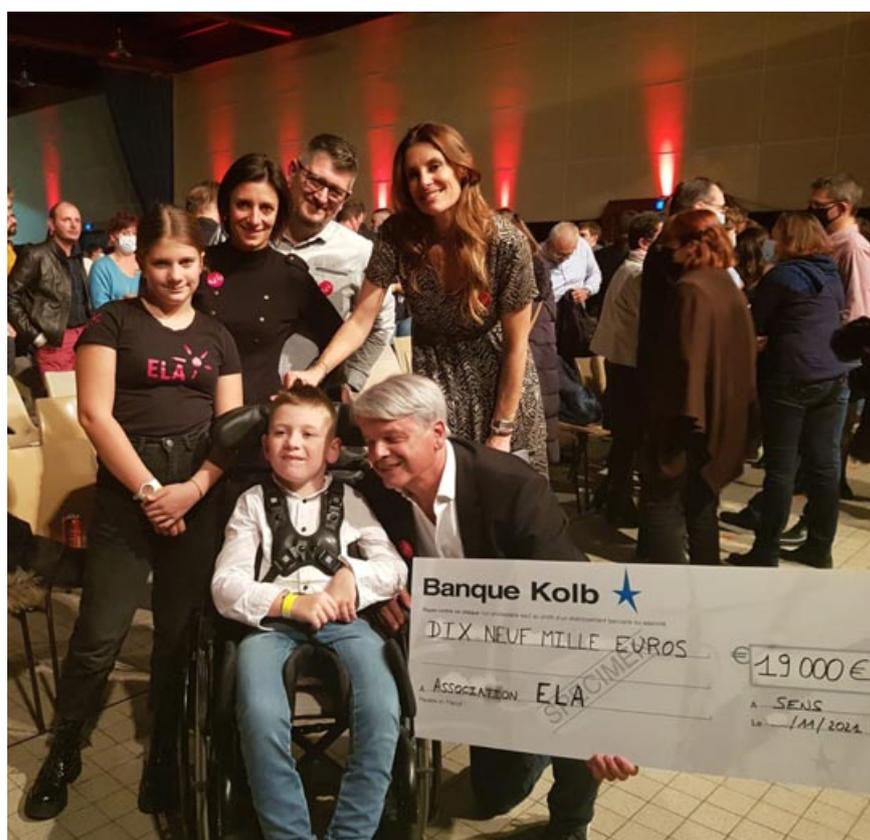
Après un report d’une année à cause de la pandémie, le Festival “Le Sens de L’Humour” avait à cœur de proposer un week-end de rires et de partages aux spectateurs venus en nombre.

La force de ce superbe événement, qui repose essentiellement sur la centaine de bénévoles mobilisée, tient également à son engagement solidaire puisque les bénéfices sont reversés à ELA. Joué à guichets fermés du 18 au 20 novembre derniers dans la salle des fêtes de Sens et emmenés par la maîtresse de cérémonie et marraine d’honneur d’ELA Sophie Thalmann accompagnée de Bastien Gennatiempo, huit artistes se sont succédés sur les planches sénonaises: Laurent Baffie, Olivier De Benoist, Alexandra Pizzagali, Thaïs Vauquières, Harold Barbé, Les Jumeaux, Karine Dubernent.

Clovis, atteint de leucodystrophie, accompagné par ses parents et sa grande sœur a pu profiter du spectacle aux premières loges.

Le Festival s’est clôturé samedi soir avec la remise d’un chèque de 19000 € sur scène à Guy Alba, Fondateur d’ELA.

Un merci appuyé à Samuel Guidon, le président du festival, à tous les partenaires pour leurs dons à ELA et à toute l’équipe de bénévoles.





Mets ton maillot et bats la maladie

Le 21 novembre, notre fidèle partenaire Com Sports a organisé la 7^e édition de l'opération solidaire "Mets ton maillot et bats la maladie". 6 piscines du groupe se sont engagées aux côtés d'ELA: la piscine Calypso à Corbie (80), la piscine de Grand Quevilly (76), la piscine l'Eaubelle à Meulan-en-Yvelines (78), la piscine de la Vallée à Cany-Barville (76), le centre aquatique des capucins de Coulommiers (77) et le centre aquatique de la Ferté-sous-Jouarre (77). Cette journée a permis aux familles d'ELA de bénéficier d'un accueil privilégié et de profiter de nombreuses activités (parcours aquatique, baptême de plongée...) dans un espace aquatique adapté à la mobilité réduite. Comme chaque année, l'intégralité des recettes de la journée a été reversée à la lutte contre les leucodystrophies. Nous remercions chaleureusement notre partenaire et ses équipes dévouées ainsi que notre parrain Alex Portal, nageur handisport médaillé d'argent et de bronze aux Mondiaux de Londres, médaillé aux JO de Tokyo, présent pour l'occasion à la piscine l'Eaubelle à Meulan-en-Yvelines.



Lancez-vous un défi au profit d'ELA avec Alvarum !

Alvarum est une plateforme interactive qui permet aux participants de collecter des dons en ligne pour des associations caritatives en sollicitant leur réseau.

Vous pouvez relever toute sorte de défis, en vous engageant sur la manifestation sportive de votre choix (trail, marche, semi-marathon, ekiden, marathon, Ironman...) et soutenir l'association ELA. À Paris ou en province, en participant à des événements sportifs près de chez vous et en ouvrant votre page de collecte Alvarum vous pouvez agir au profit de l'Association.

Pour ouvrir votre page de collecte, il vous suffit de suivre les étapes suivantes :

- **Étape 1 :** Achetez au plus vite votre dossard sur la course de votre choix
- **Étape 2 :** Connectez-vous sur <http://fr.alvarum.com> et choisissez l'association ELA
- **Étape 3 :** Créez votre propre page Alvarum et collectez un maximum de dons pour ELA via les réseaux sociaux, auprès de vos proches, famille, amis, collègues...
- **Étape 4 :** Participez à la course à laquelle vous vous êtes inscrit aux couleurs d'ELA (t-shirt running ELA offert).

Faites comme eux, relevez un challenge sportif et solidaire au profit d'une cause qui vous tient à cœur !



Laura Feyen a rendu hommage à sa petite soeur Charline, décédée de leucodystrophie, en réalisant un semi-marathon.



Nicolas Seidel a couru les 20 km de Paris en poussant son frère Salomon atteint de leucodystrophie.



Patrice Rodriguez, coureur d'ultra-marathon, accompagné de Jérôme et Christophe, ses deux suiveurs à vélo, s'est lancé un défi de course de plus de 300 km de Toulouse à Lacanau pour son neveu Clément atteint de leucodystrophie.



Frédéric et Karine Garest, et leur fille Marion, atteinte de leucodystrophie, ont déjà lancé 6 collectes via Alvarum dans le cadre de nombreux défis sportifs, le dernier en date le semi-marathon de Deauville.



Alexandre Jobert a participé à l'Ironman Portugal-Cascais pour Léo, atteint de leucodystrophie.



Marathon de New York

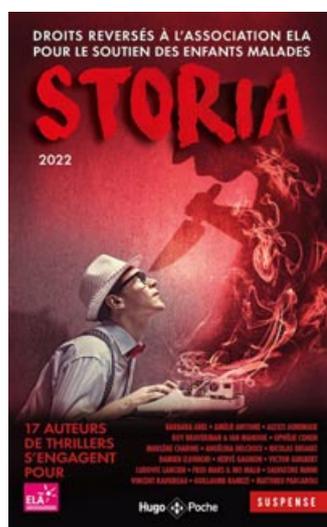
Il y a deux ans un projet est né entre ELA et la Fédération française du bâtiment du Haut-Rhin (FFB68) qui a fédéré 140 personnes, dont les responsables de la fédération, des chefs d'entreprise et le groupe ADIRA (Agence de Développement Économique d'Alsace). Après un report en 2020, cette année, même si la jauge était plus basse qu'à l'accoutumée, chaque pays pouvait emmener 1 000 coureurs.

Au total, 30 pays participaient à l'événement donc 30 000 coureurs étaient attendus. Sur les 1 000 coureurs français, 170 étaient des Alsaciens ce qui en faisait la plus grande délégation française. Ce projet de longue haleine s'est malheureusement effondré à la dernière minute. En effet, le 15 octobre dernier, les États-Unis annonçaient la réouverture de leurs frontières fixée au 8 novembre, soit le lendemain du marathon. Ce mytique marathon se voulait être au profit de l'association ELA. C'était avec les couleurs d'ELA que les coureurs devaient tous fouler le sol new-yorkais.

Dans le programme d'entraînement, un semi-marathon pour ELA était également prévu avant le départ pour se retrouver. Malgré la déception, la délégation était présente et plus que jamais solidaire et il a été convenu ce jour-là, que nous aurions un plan B, le comité a décidé d'être sur la ligne de départ d'un autre marathon, celui du Lac Majeur en Italie le 7 novembre.

Malgré toutes ces péripéties, entre le Covid, le confinement, le report puis l'annulation, un chèque de 10 000 € a été reversé le 17 novembre à Colmar en présence du comité MNYC, des différents partenaires, de Christelle Sturtz Froehlicher, responsable ELA Alsace, de Béatrice Hess, multimédaillée aux jeux paralympiques et marraine d'ELA et de Nadia Cerise Directrice d'ELA.

Merci à tous les coureurs, à la FFB68, aux différents partenaires et à l'ADIRA pour leur soutien à ELA.



Un livre pour une bonne action !

Tremblez, frissonnez, avec la deuxième édition de Storia, dans laquelle 17 auteurs de thriller, aux parcours et univers différents, s'engagent au profit de l'association ELA.

Peurs, émotions, intrigues, leur imagination débordante au service d'une bonne cause vous procurera en quelques pages, une émotion singulière...

Les auteurs : Barbara Abel, Amélie Antoine, Alexis Aubenque, Roy Braverman & Ian Manook, Marlène Charine, Ophélie Cohen, Angelina Delcroix, Nicolas Druart, Damien Eleonori, Hervé Gagnon, Victor Guilbert, Ludovic Lancien, Fred Mars & Mo Malø, Salvatore Minni, Matthieu Parcaroli, Vincent Radureau, Guillaume Ramezi.

À ces auteurs s'ajoutent les écrits des gagnantes des concours organisés par la plateforme d'écriture en ligne Fyctia (Ophélie Cohen), et par ELA (témoignage poignant de Marina, maman de Joris touché par une leucodystrophie), également publiés dans ce recueil.

Le livre est disponible en librairies, Fnac, grandes surfaces et via ce lien qui regroupe tous les sites marchands : <https://cutt.ly/ERGK36s>

Les droits du livre sont reversés à l'association ELA.



Devenez un héros pour ELA!

Depuis 2009, la **Course des Héros**, l'un des plus grands événements caritatifs de France, rassemble chaque année plus de 10 000 participants autour d'une activité à la fois sportive, ludique et solidaire. Peu importe la performance physique, cette course est avant tout un événement fun et convivial. Elle n'est donc pas chronométrée. Vous pouvez y participer, sur la distance de votre choix, en marchant (2 ou 6 km) ou en courant (6 ou 10 km), individuellement, en famille ou avec votre entreprise.

Les inscriptions sont ouvertes, réservez dès à présent votre dossard!

Pour être sur la ligne de départ pour ELA le 19 juin prochain, au domaine national de Saint-Cloud (92), rendez-vous sur www.coursedesheros.com pour vous inscrire en ligne (t-shirt running ELA offert) et collectez un maximum de dons via vos réseaux sociaux, auprès de votre entourage, de vos collègues... au profit de la lutte contre les leucodystrophies.

De nombreuses animations sont proposées au village tout au long de la matinée (échauffement collectif, ateliers pour les enfants, photocall...) et à la fin des courses, vous pourrez retrouver tous les héros de l'Association au stand ELA.



Tip Nail Dress for ELA

Virginie Magic'art s'est lancée dans un défi inédit : créer une robe recouverte de prothèses d'ongles décorés dans le cadre du salon Beauty Prof's de Marseille, qui a eu lieu du 6 au 8 novembre derniers. Le principe était simple : pour chaque prothèse d'ongle accrochée à la robe, un don était effectué au profit d'ELA. Grâce à sa mobilisation et à celle d'autres prothésistes, Virginie a ainsi collecté 3000 € !

Maëlle et sa maman Pascale, ainsi que Serge Dupire acteur et parrain, se sont rendus sur place pour féliciter et remercier les organisateurs de cet événement inédit. Nous tenons à remercier chaleureusement Virginie Bour pour son travail, ainsi que l'ensemble des participantes qui ont su conjuguer créativité et solidarité !



Concert du groupe Babel Canto

C'est devenu une tradition à l'Escale culture de Sucé-sur-Erdre (44). Chaque année, un concert solidaire est organisé au profit d'ELA grâce à l'implication de Pascal le Tortorec, membre du Conseil d'Administration d'ELA, et au fidèle soutien de la mairie qui offre la location de la salle et gère l'aspect logistique. Pour la 5^e édition de ce concert caritatif, le groupe Babel Canto a accepté de se produire sur scène pour ELA le 6 novembre dernier. Chants du monde, métissage linguistique, chants d'amour traditionnels de Haute-Bretagne (Brière) et d'Algérie ont remporté un franc succès auprès d'une salle comble et plus de 2000 € ont été reversés à ELA.



La Foulée des Brettes

L'association "Villabé courir pour le plaisir" en collaboration avec la maire de Villabé (91) a organisé la 6^e édition de la "Foulée des Brettes". Course à pied de 5 et de 13 km, marche nordique, foulée gadouilleuse, course d'obstacles pour les enfants... tout était réuni pour mobiliser un maximum de petits et grands sportifs pour la bonne cause. En marge des parcours, un village partenaire ouvert au public proposait également un espace bien-être avec des professionnels du sport et de la santé, dont des kinésithérapeutes et des ostéopathes, une garderie pour enfants... Plusieurs centaines de coureurs, l'ensemble des partenaires et de nombreux bénévoles ont très largement contribué au succès de cette traditionnelle journée sportive organisée fidèlement aux couleurs d'ELA. Benjamin, atteint de leucodystrophie, entouré de sa famille, a eu le plaisir de participer à cette belle opération solidaire.



5^e édition de l'événement de répit "ELA in the AIR"

Pour sa 5^e édition, l'événement de répit "ELA in the AIR" s'est déroulé le 9 octobre. ELA et Vol Sainte Victoire (VSV) se sont à nouveau rapprochées afin de permettre aux familles de profiter des sensations liées aux sports de l'air. Au programme : baptême de l'air en ULM pendulaire, en multi-axes et même en autogire, et tout cela au cœur de la Provence au pied de la montagne Sainte Victoire. Cet événement est organisé par les soins de Pascal Noiro, membre du Conseil d'Administration d'ELA, également instructeur et passionné d'ULM depuis plus de 20 ans. Leur objectif à tous est de permettre aux enfants et aux adultes concernés par la leucodystrophie de profiter d'un moment de découverte de nouvelles sensations, de partage et de joie en famille. Grâce à l'investissement de nombreux partenaires et à celui des bénévoles (pilotes ou membres de VSV...), plusieurs familles ont pu bénéficier de cette expérience unique.





Le Cœur des Stars bat pour ELA

© James Richardson

Alors que les années 2020-2021 devaient consacrer les premiers succès dans le traitement des leucodystrophies portés par ELA, la pandémie liée à la covid19 a stoppé net toutes les initiatives avec des conséquences budgétaires dommageables pour ELA.

Il nous fallait réagir sans attendre pour être à la hauteur de nos ambitions et maintenir nos financements d'essais de traitement pour des personnes atteintes de leucodystrophie. Cette ultime étape de la découverte d'un médicament est toujours très onéreuse, mais, lorsque son efficacité est prouvée, le traitement peut profiter à tous. À titre d'exemple, en 2022, ELA s'est engagée à investir 2 millions d'euros dans la recherche de nouveaux traitements.

L'idée d'une vente caritative d'objets appartenant à des personnalités de notoriété internationale a fait rapidement son chemin.

Grâce au concours gracieux de la société Christie's et de ses dirigeants, grâce au soutien de nombreux parrains de l'association, notamment Zinédine Zidane et Florent Pagny et grâce à l'amitié et à l'implication exceptionnelle de François-Henri Pinault et de Salma Hayek. Nous avons pu ainsi réunir 18 magnifiques objets ayant appartenu à des stars de renom du monde du sport, du cinéma et des arts qui seront mis en vente en ligne sur le site de Christie's du 6 au 14 décembre : Maillot de Karim Benzema et d'Eric Cantona, tenue de scène Gucci et sneakers Nike portées par Billie Eilish, costumes portés par Lady Gaga et Adam Driver dans « House of Gucci » réalisé par Ridley Scott, chaussures de foot d'Olivier Giroud, de Neymar JR., de Luis Suarez, maillot et basket de Rudy Gobert, combinaison de course de Lewis Hamilton, fauteuil « The Voice » de Florent Pagny et sa veste de scène, raquette et chaussures de tennis de Serena Williams, maillot de l'équipe de France de Handball de Grace Zaadi, Zidane Crystalfoot et chaussures de foot de Zinédine Zidane, raquette de tennis de Roger Federer.

Nous espérons que la générosité des collectionneurs sera à la hauteur du cœur des stars qui nous ont confié ces objets exceptionnels, et permettra ainsi à ELA de tenir ses engagements prometteurs vis-à-vis des familles de malades et des chercheurs.



Adam Driver et Lady Gaga dans le film "House of Gucci"

“ELA, c’est un peu comme une famille qui a certes bien grandi en 30 ans, mais qui n’a pas changé sa manière de faire. C’est une association de parents qui n’ont qu’un seul but : sauver leurs enfants. On ne triche pas avec ça.”

Zinédine Zidane



Zinédine Zidane



Florent Pagny



Lewis Hamilton

“Engagée aux côtés d’ELA depuis plus de dix ans, je soutiens le combat des parents mobilisés contre cette maladie cruelle, et je leur adresse un message d’admiration et d’espoir.”

Salma Hayek

“J’ai eu un véritable coup de coeur pour les équipes formidables qui font vivre l’association ELA avec une énergie et une inventivité qui ne peuvent laisser personne indifférent.”

François-Henri Pinault



Serena Williams



Neymar Jr



Olivier Giroud

Réunion de famille ELA Allemagne 2021 ! Virtuel ou présentiel, comment se retrouver à l'heure du coronavirus ?

Pendant longtemps, on ne savait pas comment organiser une réunion avec un grand nombre de personnes considérés comme des patients à risque.

 En été, une décision claire était prise d'organiser à nouveau une réunion des familles qui aurait lieu en automne.

L'échange demeure infiniment important pour les familles, surtout pour les personnes atteintes de leucodystrophie. De nombreux membres étaient donc heureux de savoir que cela allait être à nouveau possible, même s'il était cependant regrettable de renoncer à la participation d'enfants non vaccinés pour des raisons de sécurité.

Nous avons considéré que de petites réunions régionales avec un respect de consignes d'hygiène étaient réalisables. Mais il fallait faire en sorte que l'information soit disponible à tous là où ils étaient, simultanément sur la recherche et les soins concernant les leucodystrophies. Et comme nous avons l'habitude d'utiliser le zoom et d'autres applications vidéo...

Se réunir en partie localement et se réunir tous virtuellement pour s'informer était la devise de la réunion de famille ELA des 16 et 17 octobre 2021 en 2021. Donc, au final, 3 réunions étaient organisées à Ulm, Leipzig et Düsseldorf. Et virtuellement, ELA Allemagne a organisé des réunions de patients avec jusqu'à 40 participants. La particularité est que toutes les conférences spécialisées qui ont

eu lieu à un endroit pouvaient être suivies en direct depuis sa maison et depuis le lieu de rencontre.

Deux conférences ont eu lieu, l'une portait principalement sur les "leucodystrophies chez l'enfant" et l'autre principalement sur l'ALD, les personnes concernées ont pu obtenir des informations, poser des questions et discuter longuement.

Après ces échanges en virtuel, l'équipe d'ELA était heureuse de terminer la soirée en petits groupes de discussion.

L'échange du dimanche entre personnes touchées a également été très classique, en face-à-face. C'est précisément ce mode de relations à nouveau possible entre les familles d'ELA qui a fait la force de l'événement.

Un grand merci à tous ceux qui nous ont soutenus dans l'organisation de cette rencontre et merci à tous les participants : C'était un plaisir de vous revoir !

Nous sommes impatients de retrouver toute la famille ELA l'année prochaine !



V^e Rastrillo de charité à Valladolid en faveur d'ELA-Espagne

 Le 25 septembre dans les Jardins du Collège Royal des Pères Augustins, Valladolid a accueilli une nouvelle édition du V^e Rastrillo de solidarité en faveur de ELA Espagne. Fidèle rendez-vous biannuel, comme lors des quatre éditions précédentes, les bénéficiaires seront destinés à la prise en charge des personnes atteintes de leucodystrophies et à la recherche sur ces graves maladies neurodégénératives. Encore une fois à côté des étals de cadeaux, vêtements, bibelots, artisanat, livres, vins, produits gastronomiques..., l'association a préparé un programme d'activités pour petits et grands: démonstration de chiens détecteurs de l'armée, ateliers d'escrime, concerts de la Fanfare de l'École Municipale de Musique "Mariano de las Heras" de Valladolid, sans oublier le "vermouth de torero" et la "Paella solidaire", de quoi assurer le succès de l'opération.



Prix des projets sociaux de Banco Santander: ELA lauréate

 En septembre dernier, une délégation d'ELA est allée réceptionner le prix de lauréate des projets sociaux, de la banque Banco Santander, des mains de Sa Majesté la Reine Letizia. Grâce à ce prix, ELA-Espagne pourra allouer une aide aux familles touchées par les leucodystrophies et collaborer à la recherche sur ces maladies.



Célébration des 65 ans de Jacques Tâche

 Jacques Tâche (fondateur d'ELA Suisse) a organisé une grande fête, dans son village de Corbeyrier (canton de Vaud), à l'occasion de son 65^e anniversaire et de son départ à la retraite. Pour célébrer ces événements, Jacques a convié plus de cent invités, le 19 septembre 2021, en leur proposant de soutenir les enfants d'ELA en lieu et place de cadeaux. Grâce à la magnifique solidarité des amis de Jacques ainsi qu'à la vente d'articles ELA, la superbe somme de CHF 6 806.- a été réunie pour aider les familles affectées par une leucodystrophie.

L'animation de cette journée festive a été assurée par Paul Mac Bonvin (parrain d'ELA) et ses musiciens ainsi que le groupe des RobaRock dont Jacques est le pianiste.

Didier Défago (parrain d'ELA) et Pascal Priamo (directeur d'ELA Suisse) ont prononcé un discours pour remercier Jacques Tâche de sa très généreuse initiative et lui ont remis une attention pour saluer son formidable engagement.



Les parrains d'ELA Paul Mac Bonvin et Didier Défago entourent Jacques Tâche



Arnaud, Jacques et son fils Yan



Le concert de Paul Mac Bonvin

Semi-Ironman pour ELA

+ Le 3 octobre 2021, Alberto Martinez a participé au Semi-Ironman de Barcelone pour soutenir les enfants qui se battent quotidiennement contre une leucodystrophie.

Dans un premier temps, une conférence sur le thème "Sport & Solidarité" a été organisée avec Christelle Sturtz Froehlicher (marraine d'ELA) en tant qu'invitée principale pour présenter son engagement en faveur de l'association et ses nombreux exploits sportifs. Alberto, chauffeur de bus du syndicat scolaire, a entraîné dans son sillage l'école secondaire de Courtelary pour la réalisation d'une action "Mets tes baskets et bats la maladie". Suite à des mois d'entraînement, le triathlète a relevé haut la main son défi en bouclant le Semi-Ironman dans l'excellent chrono de 4h47 ; après 1,9 km de natation, 90 km de vélo et 21,1 km de course à pied. L'exceptionnel engagement d'Alberto Martinez a permis la mobilisation de plus de 40 entreprises et commerces régionaux ainsi que la remise d'un superbe chèque de CHF 13 845.- à l'association ELA.

ELA Suisse tient à remercier du fond du cœur Alberto pour l'incroyable élan de solidarité qu'il a généré ainsi que toutes les personnes qui ont soutenu son effort.



Alberto Martinez et Thierry Gyger (directeur du syndicat scolaire COVICOU) lors de la remise de chèque à Arnaud (atteint par une leucodystrophie)

Un beau cadeau pour les familles d'ELA Suisse

+ Basée dans le village de Court (canton de Berne), l'entreprise OSP-Technologie, spécialisée dans la découpe et la gravure laser, a très généreusement offert une centaine de "sapins en bois ELA" en guise de cadeaux de Noël pour les familles affectées par une leucodystrophie en Suisse. ELA Suisse tient à remercier très chaleureusement Olivier Sprunger ainsi que sa famille pour leur grande générosité et leur soutien à notre cause.



La "forêt ELA" avant l'expédition aux familles

La traversée du Léman

+ Dimanche 22 août 2021, Chiara Gervasoni a relevé le défi de traverser le lac Léman à la nage en faveur d'ELA Suisse. Après 5 heures d'effort, la nageuse solidaire est venue à bout des 15 kilomètres séparant Evian de Morges (canton de Vaud). Tout au long de sa traversée, Chiara a pu compter sur le soutien de Sarah Tharin (marraine d'ELA) et du navigateur Yvan Ravussin (parrain d'ELA) à bord d'un des deux bateaux d'assistance. Des familles d'ELA et une centaine de personnes étaient rassemblées à l'arrivée pour accueillir et féliciter cette ex-championne de natation synchronisée. Bravo et merci à Chiara pour ce formidable challenge qui a permis de récolter la magnifique somme de CHF 2097.- pour soutenir les enfants atteints de leucodystrophie. Merci également à Uluwatu House et au bar éphémère La Coquette de s'être associés à ce très bel événement caritatif.



De gauche à droite : Yan et Arnaud (atteints par une leucodystrophie), Yvan Ravussin, Charlyne, Sarah Tharin, Chiara Gervasoni, Laetitia Rodriguez et Coralie Blanchard (Uluwatu House), Myriam Lienhard (présidente d'ELA Suisse)

Pâtisseries et solidarité

+ Samedi 30 octobre 2021, Léa Aubry (marraine d'ELA et Miss Suisse romande) a organisé une vente caritative de pâtisseries au magasin Landi de Delémont (canton du Jura). Cette belle opération solidaire a été réalisée en soutien aux deux causes dont Léa est ambassadrice : l'association ELA Suisse et la Fondation la vue pour la vie. Avec un assortiment de plus d'une quinzaine de pâtisseries différentes et grâce au sourire de Léa, cette magnifique action a permis de reverser la très belle somme de CHF 520.- à ELA Suisse. Un immense merci à notre marraine, à sa maman Christelle ainsi qu'à ses sœurs Ophélie et Méryl pour leur superbe engagement en faveur des enfants affectés par une leucodystrophie.



Le stand tenu par Léa et sa famille

Succès des brocantes ELA

Le 12 septembre 2021 une nouvelle brocante était organisée sur le Boulevard 12° de Ligne à Liège pour ELA. Située non loin du centre hospitalier de la Citadelle, elle a attiré le corps infirmier qui est venu nous rendre visite pour avoir des informations sur les leucodystrophies. Grâce au soutien de la Ville de Liège, de Messieurs le Bourgmestre Willy Demeyer, l'Echevin Léonard, l'Echevin Foret ainsi que des ouvriers communaux, ce ne sont pas moins de 70 exposants qui ont participé à la première édition de la brocante ELA à la Citadelle. Heureux de leur journée, presque tous les exposants, ont réservé leur emplacement pour participer à la 4^e édition de la brocante ELA à Verlainne.



Le 11 octobre 2021 était organisée la 4^e édition de la brocante ELA à Verlainne. Cette brocante très attendue par les habitants de la rue du siège social d'ELA ainsi que par

les exposants extérieurs au village a rencontré un beau succès. Nous avons dû afficher complet. Pendant cette journée, grâce aux sponsors, nous avons pu proposer dans le Food'ELA, des hamburgers, des Hot Dogs, des frites, dont 100 % de la recette a été versée sur le compte de l'association ELA Belgique. En tant qu'exposant, la Soli'boutique d'ELA y était présente et a reçu la visite de Monsieur le Bourgmestre Hubert Jonet ainsi que Monsieur l'Echevin Vincent Gerday.

Grâce aux sponsors (les snacks Vareusel, Bicky, les sauces Colona, Lidl, Ch'Ti Gégé, WC Loc), aux bénévoles aux exposants ainsi qu'aux communes qui nous ont suivis sur les trois événements, c'est la collecte de 5920 € qui a pu être versée sur le compte de l'Association ELA Belgique. Un grand merci à tous pour votre précieux soutien.

Pourquoi j'ai fait les 20 km de Bruxelles

Témoignage de Léon Fabry

“Tu as choisi une vie d'amour. Ton chemin ne sera pas celui de tout le monde mais tu seras entouré de personnes riches et généreuses de leur cœur qui seront là pour t'aider, pour t'aimer tel que tu es. Ta différence fera de toi un être exceptionnel, profondément humain et tu rayonneras d'amour.” Vanessa d'Angelo

Notre vie est faite de rencontres, certaines plus marquantes que d'autres. Voilà bientôt 20 ans que Véronique est devenue ma collègue à l'Institut Saint-Michel à Verviers. Les années qui nous séparent (j'ai l'âge d'être son père) ne nous ont pas empêchés de directement nous apprécier. Nous travaillions au même degré, dans la même branche. Véronique essayait déjà à l'époque de sensibiliser ses élèves à la différence, comme par exemple à travers le mouvement “la personne d'abord”.

Les années ont passé, Elsa est arrivée, puis Romain. L'arrivée de ce dernier a bouleversé la vie de Véronique et Marc. J'ai pu alors apprécier à leur juste valeur les qualités humaines de ce couple extraordinaire. Malgré les difficultés du quotidien, le papa et la

maman ont fait face, s'épaulant mutuellement et se complétant à merveille. De temps à autre, un petit découragement, une petite inquiétude mais on le serait à moins.

Essayant de permettre à Elsa de vivre une enfance la plus “normale” possible, Véronique et Marc accompagnent Romain au mieux: tests médicaux réguliers (jusqu'à Paris), recherches de kinésithérapeutes, d'une école adaptée, démarches administratives, projet d'aménagement de la maison et surtout présence aimante jour et nuit, tout est fait pour permettre à Romain de vivre au mieux, malgré son lourd handicap.

C'est dans ce cadre que la famille a pu compter sur la solidarité d'ELA. Véronique et Marc ont pu apprécier les rencontres avec les familles dans les “week-ends répit” à Center parcs ou à Disney. Ils sont également très sensibles aux efforts de recherche soutenus par ELA.

L'idée de courir les 20 km de Bruxelles en joignant l'utile à l'agréable s'est vite imposée à moi. De nombreuses associations caritatives sont représentées à cette occasion. J'ai d'abord tenté l'expérience au profit d'Action Damien avant de proposer mes services à Véronique et Marc. Étant pensionné et appréciant le sport, le défi sportif ne m'inquiétait pas trop ! Quant à la recherche de sponsors, il n'y a pas grand mérite: beaucoup de gens sont prêts à donner quand on fait appel pour une cause juste; la récolte de fonds par la Croix-Rouge à l'occasion des inondations l'a suffisamment prouvé. Anciens collègues, membres de la famille, amis, nombreux sont ceux qui ont été touchés par le chemin inattendu de Romain et qui répondent positivement. Le fait d'attirer l'attention sur la possibilité de déduction fiscale à partir de 40 € incite souvent à donner au moins cette somme.

La course des 20 km se déroule dans une ambiance très conviviale. J'apprécie particulièrement de parcourir les avenues de la capitale ainsi que le bois de la Cambre au milieu d'une foule de joggeurs sympathiques, ne se prenant pas trop au sérieux. Réaliser un temps correspondant à ses objectifs est important pour beaucoup mais pas primordial. Tout au long du parcours, on peut également apprécier la présence de groupes musicaux ainsi que de nombreux supporters venus encourager les leurs.

J'ai donc été particulièrement heureux et fier de courir ces 20 km au profit d'ELA. Pour moi, c'était ma dixième participation et j'espère que ce ne sera pas la dernière. Et pourquoi pas avec d'autres qui se prendraient au jeu et avec qui on formerait une équipe pour mieux faire connaître cette association qui le mérite bien et ainsi récolter davantage de dons ?

Léon Fabry

L'association ELA Belgique ainsi que les familles, remercient chaleureusement Léon Fabry pour son courage ainsi que son précieux soutien. C'est la collecte de 3639 € qui a été versée à ELA Belgique.



Actions de l'école Saint-Adelin en solidarité avec Nora

Avant la crise sanitaire, une élève touchée par une leucodystrophie avait émis une idée pour mobiliser ses camarades du Collège Saint-Hadelin situé à Visé pour soutenir l'Association ELA Belgique. N'ayant pas pu organiser une marche pour récolter des fonds, les rhétos ont quand même voulu honorer leur engagement auprès de leur camarade Nora. Ils ont organisé au cours de l'année des activités et ont décidé de verser cette collecte d'un montant de 2 200 € à l'Association ELA Belgique.

Nous remercions chaleureusement, Nora Thonon ainsi que ses camarades, pour leur belle initiative et leur grande générosité.



Challenge de Louvain-La-Neuve

Le vendredi 15 octobre 2021 de 8h à 17h, le challenge de Louvain-La-Neuve s'est déroulé au profit d'ELA Belgique. 213982 pas ont été réalisés durant ce challenge par les entreprises: Kirkpatrick, Walk, Alliance Engineering, ADE. C'est l'entreprise Kirkpatrick qui a réalisé les meilleurs scores! Le plus grand nombre de pas collectivement, la meilleure moyenne de pas ainsi que, à titre individuel, le plus grand nombre de pas! (Réalisé par Marie-Ange de l'entreprise Kirkpatrick). Un grand merci à Level-

it, Olivier Hault et à Jean-Philippe Thibaut pour la gestion des inscriptions. Grâce à votre mobilisation, c'est une collecte de dons de 2863,50 € qui a été versée sur le compte de l'association ELA Belgique pour l'aide aux familles touchées par une Leucodystrophie. Un grand merci à tous pour votre mobilisation.

Challenge de l'Aéropôle 2021

Du vendredi 17 au vendredi 24 septembre 2021, se déroulait le challenge de l'Aéropôle pour ELA. Dès 12h, notre partenaire Technofutur Tic, Christophe Roulet, fidèle parrain d'ELA, animait avec des interviews nos live Facebook et donnait les résultats intermédiaires tout au long de la semaine.



Trois concours ont été lancés avec comme lots: une visibilité sur le site Web d'Immovlan pour l'entreprise qui aura effectué le plus de pas, un coaching sportif, organisé par Antoine Caprasse de la Restart Academy pour l'entreprise qui aura réalisé la meilleure moyenne de pas et une table pour deux personnes, offerte par l'Hôtel AERO 44, pour le participant qui aura effectué le plus grand nombre de pas à titre individuel.

Durant toute la semaine, était organisée une vente de produits avec à l'honneur, la chocolaterie Tarquin et la Carolo Beer Box ainsi qu'une vente de Lunch Box ELA préparées par "Gate Four lunch bar". Lors de cette semaine de challenge 21 millions de pas ont été réalisés, et 13068 € de dons ont été collectés. Un grand merci pour votre merveilleuse mobilisation.

Le jogging-marche inter-entreprises de Mons 2021 en présentiel

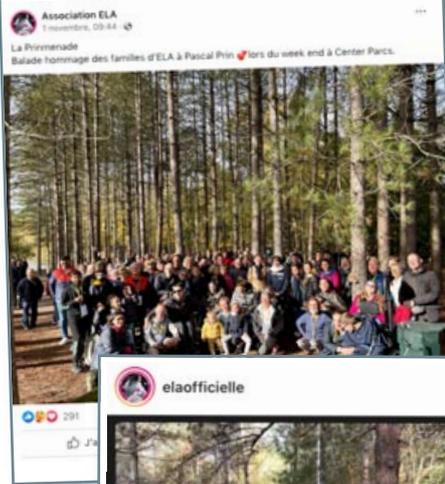
Le vendredi 29 octobre 2021, de 12h à 14h, le jogging-marche inter-entreprises de Mons a eu lieu au Parc Initialis. Après une année en virtuel, marquée par la crise sanitaire, tous les participants étaient ravis que le jogging pour ELA puisse à nouveau se faire en présentiel. À 12h, l'échauffement était lancé par Cédric, moniteur chez Décathlon. À 12h20 le coup d'envoi était donné aux marcheurs pour un parcours de 3 km et à 12h30 avait lieu le départ des joggeurs pour un parcours de 6 km. Avec le soutien de Level it, Lme "La maison de l'entreprise", la Ville de Mons, l'Adeps, BHC, la Fédération Wallonie - Bruxelles, Géo consulting, Hive Finances, I.Care, IDEA, IRE, Materia Nova, Minakem, Multitel innovation centre et La Province du Hainaut, 172 participants étaient présents pour le jogging d'ELA. Grâce à cette mobilisation, 7669 € ont pu être versés à l'association ELA Belgique. Un grand merci à tous pour votre présence ainsi que votre précieux soutien.



Meilleurs posts du trimestre

Facebook: ELAOfficielle • Twitter: @ELAOfficielle • Instagram: elaofficielle

Découvrez les meilleurs posts qui ont fait l'actualité de nos réseaux sociaux lors du dernier trimestre. Renforcez la communauté et relayez l'info sur nos comptes Facebook, Twitter et Instagram.



Maria Susai Antony (1929-2020): La joie du dépassement et la physique nucléaire au service du patient

Humble, pédagogue d'exception, d'une rigueur humaine et scientifique implacable, le Dr Maria Sausai Antony est décédé le 1^{er} avril 2020 du Covid19.

Il a consacré une partie des 35 dernières années de sa vie à la mise à jour du tableau périodique de Mendeleïev, dont il a édité son ultime version en 2019, en français et en anglais.

Ces œuvres ont été produites avec ses collègues et amis du CNRS, Jean-Bernard Bueb, Benoît Speckel et Fabien Hoellinger, et le concours de Patrick Moessner (imprimerie François-Haguenu). Un travail d'équipe où la rigueur se combine à la joie d'entreprendre et de donner pour aboutir à des réalisations uniques.

Le produit de la vente de la version française - 2019 est reversé à ELA.

La spécificité de ce tableau réside dans la précision du poids atomique et les éléments historiques et étymologiques correspondants. Il est dédié à la mémoire de Dmitri Mendeleïev.

Chaque élément est décrit dans un rectangle de 26 x 21 mm², par ses propriétés physico-chimiques. Ce tableau comporte 118 éléments de l'hydrogène à l'Oganesson, avec pour la première fois, le lieu de la découverte pour les éléments artificiels 113 à 118.

Le modèle de tableau choisi par le Dr Antony respecte celui imposé par l'Union Internationale de Chimie Pure et Appliquée (IUPAC). L'aspect étymologique et historique de l'élément constitue une des nouveautés.

Les tableaux périodiques des éléments du Dr Antony sont issus de l'expérience de 50 ans qu'il a eu l'opportunité d'acquérir au sein de l'Institut de Physique Nucléaire de Lyon et du Centre Nucléaire de Strasbourg.

Parlant 7 langues, le Dr Antony était autant scientifique que littéraire.

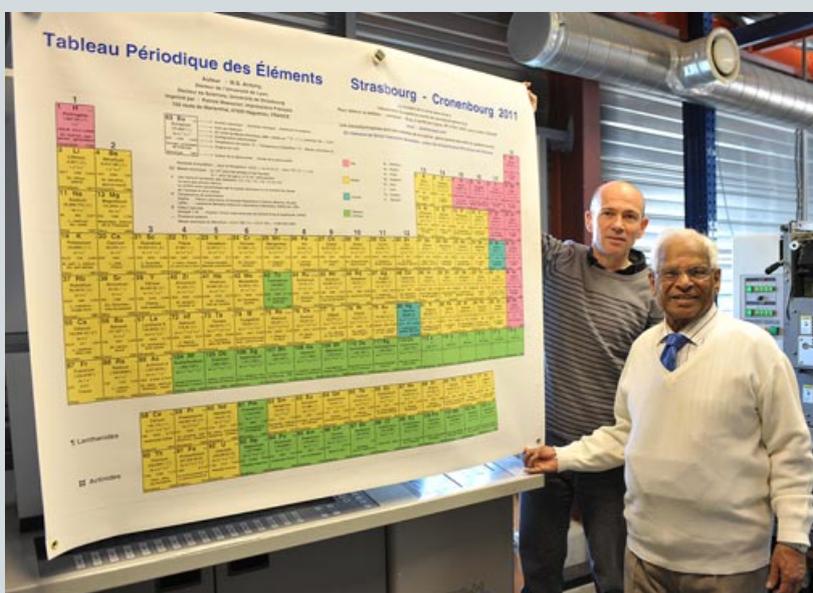
Ainsi, il est titulaire d'une Licence en Anglais, Tamoul et... Astronomie, d'un Diplôme d'Ingénieur aux Indes, d'un DEA en Physique des Particules, Docteur de l'Université de Lyon en 1967, et Docteur ès Sciences, de l'Université de Strasbourg, en 1986.

Il a réalisé en 1967 le premier spectromètre à l'aide d'un champ magnétique obtenu avec les bobines ellipsoïdales sans fer.

Le Dr Antony est également auteur de 80 Publications dans des journaux internationaux à comité de lecture (Physique Nucléaire et Instrumentation Nucléaire) et éditeur des Tableaux des Isotopes Nucléaire (Nuclide Chart Strasbourg - Cronenbourg) qui décrit les principales propriétés nucléaires des isotopes. La première édition est parue en 1939 aux USA et le Professeur Glenn T. Seaborg, prix

Nobel de Chimie, la révisa en 1958. Les chercheurs de Karlsruhe ont produit leur 7^e édition en 2006. Environ 7 000 exemplaires du Nuclide Chart Strasbourg - Cronenbourg publiés en 1992 et 2002 ont été vendus aux chercheurs de plus de 50 pays et une somme de 55 000 € a été intégralement versée à la recherche génétique contre la mucoviscidose et les leucodystrophies.

Né dans un bidonville en Inde, et naturalisé français en 1965, le Dr Antony veut remercier la France. Son but: Aider les enfants malades pour qu'ils soient un peu plus heureux. C'est pourquoi le produit de la vente des tableaux est entièrement versé aux associations qui luttent contre les maladies.



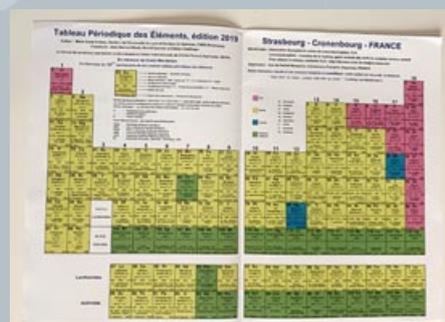
Représentant de la France à l'Agence Internationale de l'Énergie Atomique à Vienne comme spécialiste de la radioactivité, en octobre 1994, le Président Chirac l'a promu en 2003 Chevalier de l'Ordre National du Mérite pour "sa réussite scientifique et ses valeurs humaines exceptionnelles".

Son parcours et sa personnalité hors normes au service de la science, de la société civile et du patient, sont résumés dans une phrase écrite par Ludwig van Beethoven pour sa Missa Solemnis opus

123, "Cela vient du cœur; Puisse cela aller au cœur".

**Le tableau périodique des éléments
est au format A3 sur papier plastifié.
Prix de vente: 5 €**

**Pour le commander:
ELA - 2, rue Mi-lès-Vignes - BP 61024 - 54521 Laxou Cedex
E-mail: ela@ela-asso.com
Acheter en ligne: ela-asso.com/soutenez-ela/boutique**



Nicolas

Nicolas nous a quittés le 22 octobre 2021 à l'âge de 12 ans. Originaire du Nord, Nicolas était touché par la maladie d'Alexander. Nous exprimons nos plus sincères condoléances à sa famille. Ses grand-mères lui rendent hommage.



Nicolas, Nico, mon petit prince, mon petit loup, Tu es né un jour de printemps et tes parents et Alexandre t'ont accueilli avec joie. Tu étais notre rayon de soleil.

Tu avais avec ton grand frère Alexandre beaucoup de complicité grâce la musique.

Nous nous souvenons de tes premiers pas. David ton papa avait envoyé un message pour manifester à mamie et Dady ton exploit et sa joie. Dady se souvient de tes débuts en tricycle; tu étais un petit garçon volontaire et déterminé. Tu comprenais tout et en grandissant tu n'avais pas besoin de la parole pour manifester par éclat de rire que tu avais tout compris ce que disaient les personnes près de toi.

Ta maladie a fait son œuvre et petit à petit tu as dû te laisser porter car tes muscles ne te portaient plus. Tu as connu beaucoup d'hospitalisations, des visites de kiné en tout genre et puis, et puis, juste après avoir reçu l'onction des malades tu es parti tranquillement, paisiblement vers le ciel. Le Seigneur t'a reçu chez lui. Enfin tu ne souffres plus! Alexandre a été courageux malgré sa grande peine et a prévenu ses amis par téléphone. Tes parents étaient avec toi, Nicolas, jusqu'au bout de ta courte vie. Isabelle, ta maman courage, a beaucoup donné de sa personne, avec l'aide de Florence, ton auxiliaire de vie. Elles t'ont accompagné jour et nuit pendant ces quatre dernières années. Nous ne t'oublierons jamais Nicolas. Nous espérons sans cesse nous revoir.

Un jour nous nous reverrons, je te le promets. Pleins de bisous mon ange.

Ta famille qui t'aime.

NICOLAS,
Notre "NICO"

Je te regardais ces jours-ci, tes larges paupières baissées sur un ineffable sourire...

Et cette lèvre charnue, soulignée déjà par une légère moustache, qui faisait de toi un "petit monsieur" aux sourcils en arc-en-ciel!

Oui, l'arc-en-ciel te correspond bien: il vient après les tourments de la pluie; il allume les nuages; il restaure la sérénité et laisse entrevoir une paix possible...

Toi, tu nous lègues une grande richesse, la plus forte, la plus chaude, la plus essentielle: celle de l'amour tout simple, échangé au quotidien, dans les petits et grands gestes de la vie, cet amour qui unit la terre au ciel!

Tu n'avais pas l'usage des mots, Nicolas, mais cela ne t'empêchait pas de communiquer avec tous:

Avec Alexandre, ton aîné de 2 ans, qui t'embrassait magnétiquement comme du bon pain, au grand dam d'Isabelle... en période de pandémie!

Avec Florence et les nombreux soignants qui passaient à la maison et nouaient avec toi une très belle et fidèle relation.

Bien sûr avec ta maman, Isa, qui était "toi-même" tant elle pensait et sentait pour toi!

Bien sûr avec ton papa-socle, David, qui par nécessité, portait son foyer en travaillant au loin, mais le week-end savait te faire rire avec ses grands yeux noirs, silencieux et taquins.

D'ailleurs, tes rires étaient connus de tous et pouvaient devenir fous quand, par exemple, Grand père te disait bonjour ou quand, du fond de ton fauteuil, sans nous voir, tu nous entendais raconter nos petites

misères d'adultes autour de la table. Tu en riais à t'étouffer presque et maman Isa, amusée, te disait alors en patois, tout en te calmant: "moqueu d'gens!"... Il devait y avoir des fils, sonores mais invisibles, qui t'unissaient à tout ton petit monde!

Et ce petit monde n'était pas sans cousins et cousines, puisqu'ils étaient treize! Or tu avais une place toute spéciale dans chacun de leur cœur... Je te disais tout à l'heure, avec les mots d'Audrey, que "tu nous léguais la plus grande richesse qui soit: celle de l'amour. Tu nous as appris à venir chercher tes regards, ton sourire... Tu nous as appris l'intensité de la rencontre. Tu nous as ainsi invités à nous soucier un peu plus les uns des autres.

Merci Nico!

Sahra

Sahra nous a quittés le 11 octobre 2021 à l'âge de 32 ans. Originaire de l'Oise, Sahra était touchée par la maladie de Pelizaeus-Merzbacher.

Nous exprimons nos plus sincères condoléances à sa famille. Ses parents et son frère lui rendent hommage.



Sahra,

Tu as été notre rayon de soleil pendant tant d'années.

Aujourd'hui tu nous as quittés mais ton âme est et sera toujours avec nous.

Repose en paix, tu l'as bien mérité après ces années de maladie.

Nous t'aimions, nous t'aimons et nous t'aimerons toujours,

Ton papa, ton frère et ta maman

Bernard

Bernard nous a quittés le 12 novembre 2021 à l'âge de 64 ans.

Originaire de la Loire, Bernard était touché par la maladie de Refsum. Nous exprimons nos plus sincères condoléances à sa famille. Sa famille lui rend hommage.



Bébé trop calme,

Enfant différent,

Refsum a été ta maladie,

Noyau essentiel de la famille,

Adulte généreux tu es devenu,

Rayon de soleil,

D'une fratrie criant au secours,

Bernard s'est battu comme un lion pour continuer à croquer la vie malgré ses handicaps. Il était toujours partant pour faire des activités (théâtre, chant, poterie, piscine).

ELA a été très importante pour lui et sa famille. Il aimait particulièrement le week-end à Center Parcs durant lequel sa maladie était mise entre parenthèses. Notre papillon s'est envolé là où il va pouvoir se reposer. Pourra-t-on continuer sans lui?

Hugues

Hugues nous a quittés le 20 août 2021 à l'âge de 74 ans.

Originaire du Rhône, Hugues était touché par une adrénomyélonéuropathie.

Nous exprimons nos plus sincères condoléances à sa famille. Son épouse et ses enfants lui rendent hommage.

Madame Enderlin et ses quatre enfants ont l'immense peine de vous annoncer le décès de Hugues Enderlin, leur mari et père. Il a permis à la recherche de progresser en se mettant au service de l'association jusqu'à la fin de sa vie. Son dévouement pour permettre à la médecine de faire reculer cette maladie reste pour nous un témoignage toujours vivant.

Julia Victoria

Julia Victoria nous a quittés le 18 septembre 2021 à l'âge de 2 ans. Originaire du Val d'Oise, Julia Victoria était touchée par une leucodystrophie métagénomique. Nous exprimons nos plus sincères condoléances à sa famille. Ses parents lui rendent hommage.



Notre Amoureuse, notre Bébé d'Amour, aucun mot ne peut décrire à quel point tu nous manques. Tu es la petite fille la plus intelligente, belle, souriante, et surtout forte et courageuse! Nous sommes si fières de toi.

En 2 ans presque et demi de vie tu as rempli les nôtres pour l'éternité. Voici un poème d'Albert Gui qui nous a paru venir directement du ciel de ta part mon ange :

Où es-tu, petit ange, où es-tu ?
On aurait bien voulu,
À force d'amour,
T'empêcher de partir,
mais le monde est trop lourd,
petit ange léger,
Et n'a pas su te retenir.
Où faut-il te chercher, maintenant ?
Sous les gouttes de rosée ? Sur les ailes du vent ?
Qui saura nous le dire ?

"Maman,
Là où je suis, je ne crains rien.
J'ai les yeux pleins d'étoiles blondes,
J'ai l'âme vaste comme le monde.
Là où je suis, la joie est sans mélange.
Ne me cherchez pas, je suis dans chaque chose...
sur les ailes d'un ange,
dans la rosée, dans le vent,
dans le cœur d'une rose,
Dans le cœur de mes parents.
Ne me cherchez pas, je suis partout,
Je suis avec vous, je suis chez moi."

On t'aime notre Julia Victoria. Papa, Maman et ta petite Sœur qui t'aiment plus que tout au monde



Smaïn

Smaïn nous a quittés le 21 octobre 2021 à l'âge de 52 ans. Originaire de la région parisienne, puis résidant dans un établissement des Landes, Smaïn était touché par la maladie de Pelizaeus-Merzbacher.

Nous exprimons nos plus sincères condoléances à sa maman et à ses proches. À tous ceux qui connaissaient Smaïn, avec son humour et sa gentillesse, un petit message de sa part :



"J'étais bien avec mes ami(e)s de la RTO à Tarnos dans les Landes, mais jeudi 21 octobre 2021 au matin, je suis parti vers d'autres aventures. Veillez surtout à conserver sur vos visages d'aussi beaux sourires que le mien en souvenir des bons moments que nous avons passés ensemble".

Remerciements

Nous tenons à remercier sincèrement les familles, amis et sympathisants d'ELA pour leur mobilisation en faveur de notre combat.

- L'association Sian Da Qui a organisé un trail nocturne d'environ 5 km avec une quarantaine de coureurs à Châteauroux-les-Alpes (05) et a récolté 510 € au profit d'ELA.
- Une vente de bonbons et de doudous a été organisée à Hironville (55) et 1 251 € ont été reversés à l'Association.
- Le Cercle Vermeil de Lixing les Rouhling (57) a collecté, lors d'une de ses rencontres d'octobre dernier, la somme de 372 € au profit d'ELA.
- ELA a bénéficié de 860 € grâce au vide-grenier de Berlaimont (59) tenu par les Amis de la Ducasse du Sars Baras.
- L'association "Le Petit Ambleteusoise" (62) a mis en place un événement sportif au profit d'ELA qui a permis de récolter 700 €.
- La vente de pain de le GAEC Goiset (70) a permis de réunir 220 € au profit de la lutte contre les leucodystrophies.

Quêtes décès

- Nelly Enderlin de Lyon (69) nous a adressé les 250 € rassemblés lors des obsèques de son époux Hugues Enderlin.
- À la suite du décès de leur maman, la famille Kessler de Saint Dié (88) nous a envoyé un don de 200 €.
- Martine Stoeffler de Bischheim (67) nous a remis les 2815 € recueillis lors des obsèques de son époux.

Nous exprimons nos plus sincères condoléances et transmettons toute notre sympathie à toutes ces familles.

Hommage à Guy Stoeffler

(fidèle bénévole) par Mireille et Marcel Nuss

"Guy s'en est allé rejoindre les enfants d'ELA, vaincu par la maladie.

Il nous a accompagnés chaque année, lors du Marché de Noël de Strasbourg. C'était notre plus fidèle et fervent bénévole. Il était présent dès l'ouverture et jusqu'au soir. Chaque année il se faisait une joie de nous aider. Dans nos moments de doute et de découragement, il était là pour nous pousser et nous permettre de mener cette manifestation à bien, grâce à sa disponibilité, sa joie de vivre, sa présence, sa bonne humeur et surtout son amitié.

Par ces quelques mots nous voulons lui rendre un dernier hommage.

Nous lui gardons notre amitié au fond de nous."

Mireille et Marcel Nuss



Photo du trimestre

Week-end à Center Parcs. Quand les familles d'ELA rencontrent leurs maraines préférées, les visages s'illuminent. Selfies avec les maraines Pauline Ranvier, Maëlle, Aurélie Chaboudez et Philippine.

Agenda

Décembre

- **4:** Journée solidarité à Sainville (28)
- **11:** Salon du livre Noir Charbon à Raimbeaucourt (59), présentation du livre Storia 2022
- **18:** L'Armentéroise by night à Armentières-en-Brie (77)
- **19:** Vente de crêpes lors des animations de Noël à Ornans (25)

Janvier

- **15:** soirée egaming "XRT night for ELA" sur la chaîne twitch "XRT_TV" à 18h

Mars

- **13:** 10 km de Magny-le-Hongre (77)

15 janvier • 18h sur twitch : XRT_TV

XRT Night for **ELA**

Grâce à vos dons ELA peut gagner contre la maladie !



ELA

ASSOCIATION EUROPÉENNE
CONTRE LES LEUCODYSTROPHIES



Voir
la vidéo



<https://youtu.be/c1brVgZhZcw>

Il y a 11 ans, la thérapie génique appliquée à l'Adrénoleucodystrophie a sauvé Clément.

D'autres enfants comme lui ont besoin de garder l'espoir.

★
"Aujourd'hui encore, nous fêtons deux anniversaires pour Clément :
le jour de sa naissance, et celui de sa greffe."

★ La chance de Clément est d'avoir été diagnostiqué très tôt lors d'un dépistage familial, quand la maladie qui a terrassé son cousin a été identifiée : une Adrénoleucodystrophie (ALD), maladie génétique, neurodégénérative, gravissime. À l'âge de deux ans, Clément est intégré dans un essai thérapeutique pratiquant une autogreffe de moelle osseuse, combinée à la thérapie génique. Et ça a marché ! ★

★ La leucodystrophie est une maladie qui ne fait pas de cadeau. Grâce aux dons, ELA accélère la recherche sur les leucodystrophies et soutient les familles. Offrons l'espoir !

Tous les dons comptent plus que jamais, faites le savoir !
Pour faire un don :

★ ★ ★ ★ ★
www.ela-asso.com ★ ★ ★ ★ ★



**LE CŒUR DES STARS BAT POUR ELA
VENTE DE CHARITÉ EXCEPTIONNELLE**

DU 6 AU 14 DÉCEMBRE 2021

CHRISTIE'S S'ENGAGE AUX CÔTÉS D'ELA