



Editorial	1
Recherche	2
Plan National Maladies Rares et CEREDIH	2
Par Guillaume Dosba-Nave	
IRIS finance le CEREDIH	2
Par Guillaume et Cayetana Nicolas	
IRIS en Action	3
Magie pour les enfants de l'hôpital de Nancy Brabois	3
Par Martine Rembert	
CA d'IRIS, le 14 janvier 2006	3
Par Guillaume Nicolas	
Actualité	4
François nous a quitté	4
Par Martine Rembert	
Livre « regards sur le Rire Médecin »	4
Par Francis Rembert	

Editorial

Par Francis REMBERT

Président d'IRIS



C'est un grand moment, à plusieurs titres, que ce premier numéro du "fil d'iris".

Tout d'abord parce qu'il est né d'une double volonté des membres du conseil d'administration, de resserrer les liens entre nous et de témoigner davantage vers vous, chers adhérents, de la vie de l'association.

Fait remarquable, ce sont les membres du conseil d'administration qui proposent et rédigent eux-mêmes les articles relatifs aux différentes actions qu'ils initient ou qu'ils réalisent en faveur de l'association IRIS, comme autant de témoignages de leur engagement à la cause des déficits immunitaires primitifs.

Bien sûr je souhaiterais que ces initiatives fassent école, que vous en soyez des relais, les nombreuses manifestations locales sont propices pour cela. Parfois il suffirait de parler de votre association, simplement, autour de vous.

Le "fil d'iris" s'intercalera entre les parutions du "Messenger". Sa rédaction et sa mise en place nécessitent une solide organisation, beaucoup de travail et de patience ; notre administrateur Guillaume DOSBA-NAVE en a accepté la charge, je l'en remercie infiniment et très sincèrement. Vraiment !

Je formule des vœux pour que le "fil d'iris" réussisse à tisser la toile indispensable à la réussite que nous espérons tous, pour nos patients, nos enfants, leur famille.



Septembre 2005

Foire exposition de Verdun

Merci à tous les bénévoles qui ont tenu le stand IRIS du 8 au 11 septembre.

Conseil d'Administration d'IRIS le 24 septembre à Paris.

Congrès du LFB

IRIS intervient devant 250 médecins à Paris les 29 et 30 septembre.

Octobre 2005

Conférence de presse.

IRIS chez Christie's le 18 octobre pour la vente des vins de Beaune.

Mois du cœur du magasin

Cora Verdun :

Du 24 septembre au 22 octobre : Gain de l'opération 7500€



Novembre 2005

Chorale Why Notes :

Concert au profit d'IRIS le 18 novembre à Paris : 690€

IRIS à Beaune :

Symposium médical et spectacle organisé par IRIS le 19 novembre. Vente aux enchères des vins des Hospices de Beaune : 30500 € au profit d'IRIS le 20 Novembre.

IRIS intervient

à la présentation de la gamme immunoglobulines Octapharma à Strasbourg le 25 Novembre, visite du site de fabrication des IG de Strasbourg Lingolsheim

Recherche

Plan National Maladies Rares et CEREDIH

On dénombre aujourd'hui près de 7000 maladies rares identifiées. Cinq nouvelles pathologies sont décrites chaque semaine dans le monde, dont 80% sont d'origine génétique. Dans 65% des cas, ces maladies sont graves et invalidantes. Même si chaque maladie concerne moins de une personne sur 2000, on estime aujourd'hui que plus de 3 millions de Français sont atteints d'une maladie rare.

Face à ce constat, le gouvernement a inscrit le **plan national maladies rares** dans la loi relative à la politique de santé publique du 9 Août 2004. Ce plan fixe comme priorité d' « assurer l'équité pour l'accès au diagnostic, au traitement et à la prise en charge » des personnes souffrant d'une maladie rare. Pour répondre à ce besoin crucial, il a été décidé de créer une centaine de centres de référence, dont le **CEREDIH** pour le cas qui nous concerne : **C**entre de **R**éférence des **D**éficits **I**mmunitaires **H**éréditaires.

Avec plus de 130 maladies et une centaine de gènes impliqués, le CEREDIH doit répondre à de nom-

breuses questions. L'un de ses objectifs est de faire un état des lieux de ces maladies. Pour cela, le CEREDIH a mis en place un réseau de médecins qui vont permettre le recueil des informations sur les malades et ainsi la constitution d'un registre national des DIH qui compte déjà 90 patients enregistrés. Le premier projet de recherche débutera en mai 2006 pour une durée de 3 ans et s'intitule : "Agammaglobulinémie et syndrome Hyper IgM : Evaluation des conséquences de deux déficits héréditaires de l'immunité humorale, corrélation entre les données cliniques, immunologiques, génétiques, microbiologiques et thérapeutiques". Votre médecin devrait donc vous proposer prochainement de participer à cette étude, et vous expliquer dans le détail son objectif et les moyens employés. N'hésitez pas à contacter IRIS pour plus d'informations !

IRIS finance le CEREDIH

IRIS retient son souffle pour une vente à la bougie...

Dimanche 20 novembre 2005, les halles de Beaune sont transformées, comme chaque année, en une grande salle des ventes pour les vins des Hospices de Beaune. Cette année, IRIS est une des deux associations bénéficiaires, et est un acteur majeur de ce week-end en Bourgogne ! Il est environ 16h quand la "pièce de charité" est mise en vente. Le Pr. Alain Fischer est invité sur le devant de la scène, en compagnie de Marina Cavazzana-Calvo, à s'exprimer. Avec force et conviction, il invite les négociants "à faire parler le cœur et la raison", pour soutenir la Recherche sur les déficits immunitaires primitifs. Les négociants entendent le message et jouent le jeu... pour finalement dépasser 60000€, soit 30000€ pour IRIS.

C'est une grande satisfaction de pouvoir contribuer significativement aux efforts de la recherche. En effet, IRIS allouera 28000 € au CEREDIH.



Le fait d'avoir été choisie en 2005 résulte d'efforts considérables de l'association. On pense particulièrement à la persévérance de Marie-Jo Ferraris, et au soutien de personnalités locales comme le 1^{er} adjoint au maire – et pédiatre – Joseph Larfouilloux.

Pour couronner ce WE, IRIS a organisé samedi matin, avec le soutien du LFB, un Symposium médical sur la thérapie génique avec les Pr. Cavazzana-Calvo et Fischer. IRIS a ensuite invité dans l'après-midi, avec le soutien de ZLB Behring, le fameux magicien Kamy-léon qui s'est produit devant les enfants de la ville de Beaune.

En définitive, la magie IRIS a vraiment opéré, et bien au-delà des festivités officielles. Car, comme dans une dernière page d'un album d'Astérix, les adhérents présents ont partagé – en rires et en chansons régionales – un bon repas bourguignon, sous les pierres de cave de Beaune.

Soutien psychologique et hébergement :

Réunion le 6 décembre, à Paris, avec Mme Reverzy pour le soutien psychologique et Mme Nazury assistante sociale à Necker pour l'hébergement des familles en greffe.

CEREDIH :

Réunion de travail avec le Dr. Micol, responsable du CEREDIH, et le Pr. Fischer, à Necker le 14 Décembre.

DVD du symposium de Beaune :

Réunion de travail avec la société Beside et le LFB le 14 décembre.

IRIS intervient au symposium du laboratoire ZLB Behring à Paris les 14 et 15 décembre.

Spectacle de magie

offert par IRIS aux enfants malades de l'hôpital de Nancy Brabois le 22 décembre.

Janvier 2006

IRIS modifie son site

internet : avec la société KTP à Metz le 5 janvier.

Conseil d'Administration d'IRIS le 14 janvier à Paris.

IRIS au CHUR de Nantes :

IRIS et le Laboratoire ZLB rencontrent le Pr. Hamidou le 20 janvier : mise en place d'une rencontre entre patients, médecins et IRIS pour donner une information générale sur les DIP, l'association, les traitements, et favoriser les échanges.

Action en faveur du don de Sang

Benoît et sa famille sensibilisent les lycéens au don de sang au lycée Le Druet près de Lille. 100% des lycéens majeurs ont fait leur premier don lors de la collecte organisée ensuite. Retour sur cette action d'exception dans le prochain numéro du fil d'IRIS.

Février 2006

Colloque sur le Plan

National Maladies Rares :

IRIS au ministère de la santé le 2 février.

Lancement du CEREDIH :

IRIS participe au lancement du CEREDIH à l'hôpital Necker le 3 février.

Magie pour les enfants de l'hôpital de Nancy Brabois

Le 22 décembre 2005, plus de 100 personnes, enfants, adolescents, parents et équipes soignantes ont assisté au spectacle de Kamyléon le magicien.

C'est dans le grand hall de l'hôpital que Lionel et Carole ont présenté leur savoir-faire en matière d'illusion et su provoquer l'enthousiasme, certains enfants ont même fait l'apprentissage de la magie dans la bonne humeur et avec beaucoup d'humour !...

Ce spectacle de magie a été offert aux enfants malades de l'hôpital d'Enfants Nancy Brabois par IRIS, en présence de madame Bouvier directrice et de Mme Petit éducatrice dans le service hématologie. Son aide précieuse nous a permis de réaliser ce spectacle. Martine Rembert, Maryvonne et Christian Collignon représentaient IRIS.

C'est grâce au fond de soutien citoyen de SFR et au laboratoire LFB que cette

initiative en milieu hospitalier a pu être réalisée.

Ces manifestations apportent un peu de légèreté et de gaîté dans le quotidien difficile de l'enfant hospitalisé, le temps d'un spectacle elles font oublier la maladie. Un grand merci à nos deux partenaires qui ont renouvelé leur



soutien à l'association IRIS en 2006. Ainsi 3 hôpitaux d'enfants accueilleront un spectacle : Lille, Necker et une troisième ville à définir.

CA d'IRIS, le 14 janvier 2006

12 membres présents lors du dernier CA, c'est une marque d'implication des administrateurs mais aussi le gage d'une réunion animée ! L'ordre du jour pour les administrateurs était riche.

Tout d'abord un point a été fait sur les événements récents : spectacles pour enfants, Vente des Vins, interventions IRIS, puis sur l'activité de l'année écoulée un point sur l'écoute téléphonique (près de 300 appels en 2005 !), l'aide matérielle apportée à 6 familles en 2005.

Les projets à venir sont bien sur évoqués et débattus : la revue "Le Messenger" qui traitera de la maladie de Bruton, la création du "Fil d'IRIS", une

réunion pour le lancement du CEREDIH, l'AG, la tenue d'un congrès médical IRIS, une rencontre amicale entre adhérents...

Comme souvent, le Pr. Fischer – Président du Conseil scientifique d'IRIS - prend le temps de faire une petite visite au CA afin d'aborder un ou deux sujets majeurs. C'est l'occasion de revenir sur la Vente des Vins et la contribution que cela représente pour le CEREDIH, ou d'évoquer d'autres projets à plus long terme comme un bâtiment de recherche sur les maladies génétiques à Necker. Il ne reste plus aux administrateurs qu'à se donner à nouveau rendez-vous, et à poursuivre les activités d'IRIS !

Sensibilisation au don de sang

Beaucoup de nos patients adultes, adolescents et enfants doivent leur survie à l'administration régulière d'immunoglobulines. Alors pour eux, aujourd'hui comme demain, n'hésitez pas à sensibiliser le grand public à l'importance de ce geste solidaire. Pour toute information contactez IRIS

Exposition du Fond de soutien Citoyen de SFR :

IRIS est invité à l'exposition le 13 mars à Paris. Un livre retrace l'ensemble des actions soutenues par SFR, dont le spectacle à l'hôpital organisé par IRIS.

Rencontre patients / IRIS :

au CHUR de Nantes le 25 mars comme prévu en janvier. Journée très positive. A renouveler ! Un article sera consacré cette initiative dans le prochain numéro du Fil d'IRIS.

Avril 2006

AG de l'Alliance Maladies Rares :

Le 1 avril à Paris.

Conseil d'administration d'IRIS le 8 avril à Paris.

Juin 2006

Congrès d'IRIS 2006

Le 10 juin à Paris.

Journée internationale du don du sang Le 14 juin.

Le FIL D'IRIS



Revue périodique

Éditée par l'association IRIS
BP 72
55102 Verdun cedex
Tél : 03 29 83 48 34
Fax : 03 29 83 48 35
Mail : info@associationiris.org
Site : www.associationiris.org

Directeur de publication

Francis Rembert

Rédacteur en chef

Guillaume Dosba-Nave

Comité de rédaction

Martine Rembert, Maryvonne Collignon, Guillaume Nicolas, Cayetana Nicolas.

Impression

A.G.M. - Belleville
1000 exemplaires
ISSN :

François nous a quitté

François avait 16 ans. Il souffrait depuis de longues années d'un déficit immunitaire non répertorié, quand brusquement la maladie s'est emballée. Pour lui et sa famille un long et douloureux combat commençait.

En juillet 2005 il est hospitalisé à l'hôpital Necker, son état est critique. Les médecins proposent de tenter une greffe de moelle osseuse avec un don de son frère, Alexandre dont le groupe HLA est compatible.

Une première greffe est effectuée en octobre 2005 sans résultat et les complications s'accroissent. François va très mal, son état nécessite son transfert en réanimation où il restera plusieurs mois.

Une seconde greffe est alors tentée dans des conditions très difficiles. Pourtant l'espoir renaît, les résultats sont positifs, la greffe prend, l'état de François s'améliore. Malheureusement d'autres complications vont alors s'enchaîner. Avec un courage qui force l'admiration, François lutte de toutes ses forces, mais la maladie l'emporte.

Ce combat aura duré 9 mois. Nous avons suivi François et sa famille durant cette épreuve qui fut un

véritable calvaire. Nous voulons nous associer à l'immense chagrin de Marie-Christine et Gérard tellement

éprouvés, leur dire notre peine et notre admiration pour le soutien sans faille qu'ils ont apporté à François.

Une cérémonie civile s'est tenue au crématorium de Béthune le vendredi 3 mars. L'association IRIS était représentée par Maryvonne Collignon et Martine Rembert.

Nous saluons l'immense courage de François, mais aussi celui très beau et très fort de son frère, qui a tout donné pour tenter de lui sauver la vie.

Nous remercions Madame Catherine Reverzy pour sa présence précieuse auprès de cette famille.



Livre "regards sur le Rire Médecin"

Francis Rembert, Président de l'association IRIS, a écrit : "Voyage au bout de l'espoir"

"Dès que les clowns envahissent les bulles, de petits regards étonnés s'animent imperceptiblement. Emotion !

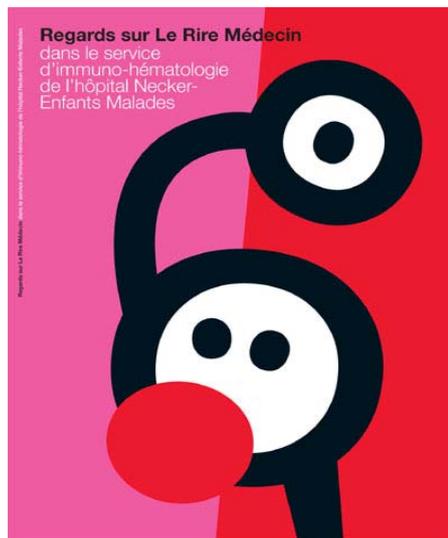
Nos respirations s'essouffent, ici le temps s'est arrêté. Ici la fin d'un souffle n'est pas toujours le commencement d'un autre et le ciel n'attend pas toujours.

Voilà, pour la première fois des images de ces bébés qui naissent sans armes ni armure dans leur bulle protectrice, comme autant d'instantanés d'un rôle de vie.

C'est aussi un regard posé sur leurs parents, crispés entre espoir et désespoir, sur les équipes soignantes et sur la présence magnifique des clowns du RIRE Médecin.

La parution de ce livre est un témoignage absolu de l'indicible des êtres et de leur courage. Pas de voyeurisme, son style c'est l'élégance !

Coup de chapeau au RIRE Médecin soutenu dans cette initiative par le LFB."



LFB L'ENGAGEMENT ETHIQUE

le rire médecin - de vrais clowns à l'hôpital

Livre disponible auprès de l'association IRIS.