ELA Infos

Septembre 2022 • Revue trimestrielle de l'Association Européenne contre les Leucodystrophies



- Recherche : le stress cellulaire dans le viseur pour le syndrome CACH
- Week-end des familles à Center Parcs
 Nos parrains ont du cœur

Le 30 septembre découvrez le nouveau site Internet d'ELA!







2022 marque les 30 ans d'ELA, et le combat continue. Pour accroître son audience. ELA se renouvelle en ligne!

Nouveautés

- une navigation intuitive adaptée aux smartphones et tablettes.
 - un design séduisant,
- chaque mois, de nouveaux dossiers thématiques (sur la maladie, l'aide aux familles, la Recherche...),
- un accès direct à l'actualité d'ELA.

Shopping solidaire en ligne: une boutique totalement repensée avec de nouveaux produits!

www.ela-asso.com

sommaire n° 119 • septembre 2022

- Le stress cellulaire dans le viseur pour le syndrome CACH
- Une étude sur la qualité de vie des femmes atteintes d'X-ALD menée sur Leuconnect: les premiers résultats

Accompagnement des Familles

- 9 Les familles au festival des Eurockéennes
- 10 Zoom sur les activités des familles d'ELA : la Boccia
- 12 Week-end des familles à Center Parcs: un rendez-vous chargé en

Événements

• Mets tes baskets et bats la maladie

- 16 Zoom sur Mohamed Mbougar Sarr, nouvelle plume d'ELA
- 22 Pour les 30 ans d'ELA, participez à "Mets tes baskets et bats la

Mécénat et partenariats en entreprises

- 23 "Mets tes baskets dans l'Entreprise": la mobilisation continue!
- 24 "Golfeurs d'Étoiles": un beau succès
- 25 Umanis renouvelle son soutien à ELA
- 25 Ticketmaster, un nouveau partenaire pour soutenir ELA

- 26 The Amundi Evian Championship: un beau week-end au bord du lac Léman
- 26 Un tournoi solidaire pour l'AS Grésivaudan

• Nos parrains ont du cœur

- 27 Le jubilé de Guilhem Guirado au profit d'ELA
- 27 Stéphane Plaza en selle pour ELA
- 28 Chez les Richardson, la solidarité est de famille
- 28 Remerciements

■ Développement international

- 29 Golf-Friends for ELA
- 29 Défironman pour ELA
- 29 Feu contre la maladie!
- 29 Le défi de Steph en faveur d'ELA
- 30 Week-end des familles ELA Suisse 2022

- 30 Jogging Maasmarathon de Visé pour Pierre et les autres
- 30 La deuxième édition de la brocante ELA à la clinique de la Citadelle

- 31 Un élan de générosité pour ELA!
- 31 L'équipe ELA joue et gagne!
- 31 Babilou Family Luxembourg se bouge pour ELA!
- 31 Bienvenue Émilie!

Réseaux sociaux

32 Meilleurs posts du trimestre

Hommages

- 33 Ils nous ont quittés
- 33 Quêtes décès

■ Bloc-Notes

- 34 Photo du trimestre
- 34 Agenda

2, rue Mi-les-Vignes • CS 61024 • 54521 Laxou Cedex • Tél.: 03 83 30 93 34 • E-mail: ela@ela-asso.cor • **Directrice de la publication**: Nadia Cerise • **Rédaction**: Nathalie Carlier, Nadia Cerise, Crystell Cottart, Laurence Drapela, Stéphanie Guérard, Christophe Lambot, Yann Laurain, Fréde Gourrièrec, Myriam Lienhard, Gaël de Miomandre, Clélie Noviant, Hervé Pierrat, Pascal Priam Barbara Rabot, Hélène Rochereuil, Stéphanie Russo, Jean-Claude Satti Élise Saunier-Vivar, Cathy Schorderet, Christelle Sturtz-Froehlicher • **Crédits photos**: Center Parc Les Hauts de Bruyère, André Dobosz, Jean-Marie Heintzelmann, Sylvie Nardi, Ranna, Umani

• Conception et réalisation: Marion Leleu, Patrick Steinmetz • Impression: La Nancéienne d'Impressio

• Commission paritaire: n° 0126184204 • Reproduction d'articles ou d'extraits d'articles autorisée aprè

obligatoire: "Extrait du bulletin d'information d'ELA, Association Européenne contre les Leucodystrophies'



édito

Notre force, c'est vous!

Nous avons à cœur de faire vivre cette année particulière des 30 ans d'ELA en mobilisant plus que jamais tous nos soutiens et en nous projetant dans l'avenir.

Il sera d'autant plus prometteur que nous aurons su tirer les leçons de l'histoire d'ELA depuis ses débuts en 1992.

Cette année-là, une poignée de familles déterminées, toutes concernées par l'adrénoleucodystrophie (ALD) ont décidé de créer une association pour renverser le cours de la maladie. Elles auraient pu ne rien faire ensemble. Elles auraient pu fonder l'association de leurs enfants. Elles auraient pu fonder l'association ALD. Elles ont choisi d'emblée de rassembler l'ensemble des leucodystrophies, et d'élargir immédiatement son horizon à toute l'Europe. L'Association Européenne contre les Leucodystrophies, ELA, était née. Ce choix fondateur a conditionné toute la suite.

Il fallait vaincre l'anonymat qui pesait sur les leucodystrophies comme sur toutes les maladies rares. ELA a su fédérer des personnalités de tous horizons, sportifs, comédiens, chanteurs, entrepreneurs pour en parler... C'est une force!

Il fallait réunir des moyens suffisants pour financer nos missions. ELA a créé de grands évènements comme "Mets tes baskets" et multiplié sa présence dans les médias, au travers de spéciales ELA à la télévision notamment. C'est une force!

Il fallait aller à la rencontre des patients et des meilleurs chercheurs, là où ils se trouvaient, en France, en Europe, ou ailleurs. Nous avons créé ELA International pour rassembler ces mondes. C'est une force!

Mais notre plus grande force, c'est vous, les familles de l'association. L'Histoire nous l'a prouvé. Pour nos enfants, nos parents, nos frères, nos sœurs malades ou décédés, nous sommes capables de déplacer des montagnes. ELA est notre bien commun. Il est de notre devoir de le préserver des turbulences, et de rester soudés, unis vers notre unique objectif: vaincre les leucodystrophies.



Amicalement.

Crystelle Cottart Présidente ELA France

Le stress cellulaire dans le viseur pour le syndrome CACH

En 2017, ELA finance un projet de recherche mené par l'équipe de Marjo van der Knaap du VUmc à Amsterdam : "Cibler la réponse au stress intégré dans le syndrome CACH"

Le contexte

La maladie

Le syndrome CACH est l'abréviation de Childhood Ataxia with Central nervous system Hypomyelination, plus couramment appelé leucoencéphalopathie avec perte de substance blanche (en anglais: leukoencephalopathy with Vanishing White Matter, VWM). La maladie entraîne un déclin neurologique chronique avec des problèmes moteurs croissants et des troubles cognitifs variables. Elle se développe essentiellement chez le jeune enfant et plus rarement à l'âge adulte. La maladie évolue très rapidement surtout si elle apparaît avant l'âge de quatre ans.

Une mutation dans l'un des cinq gènes codant les cinq sous-unités de la protéine elF2B, est à l'origine de la maladie. La protéine elF2B joue un rôle important dans le mécanisme cellulaire de synthèse des protéines, et dans sa régulation. La synthèse des protéines correspond au processus par lequel les cellules fabriquent tous les composants dont elles ont besoin. Dans le syndrome CACH, le dysfonctionnement de ce processus entraîne une altération sévère des astrocytes et des oligodendrocytes, cellules gliales qui forment l'environnement du cerveau et qui produisent la myéline (cf. Art. Le syndrome VWM. ELA infos n° 109. Avril 2020).

Le stress cellulaire c'est quoi?

Le stress est l'état de déséquilibre de la cellule qui peut être provoqué par une agression extérieure (fièvre, infection, traumatisme crânien...). Un mécanisme de protection se met alors en place, c'est la réponse au stress cellulaire (ISR).

Le stress cellulaire intervient dans la plupart des situations pathologiques et peut concerner toutes les cellules de l'organisme: plus les agressions sont potentiellement dangereuses pour l'organisme, plus le système de défense est évolué et sophistiqué. Il implique de nombreuses actions moléculaires. Tout est une question d'équilibre afin de maintenir l'homéostasie.

Mieux comprendre l'homéostasie

L'homéostasie est la capacité de l'organisme à maintenir l'équilibre de l'ensemble des paramètres nécessaires au bon fonctionnement. Différentes constantes permettent de mesurer cette homéostasie comme la température, le rythme cardiaque ou encore la pression artérielle. L'homéostasie est un élément clé pour maintenir une bonne santé. En cas de dysfonctionnement, l'organisme devient vulnérable, le système immunitaire défaillant et certaines pathologies peuvent s'installer.

Au niveau de la cellule, l'homéostasie est un état d'équilibre des structures essentielles au bon fonctionnement de la cellule afin qu'elle puisse ajuster en permanence son activité aux besoins de l'organisme (glycémie, sel, ions...).

La voie de signalisation de réponse au stress, comment ca marche?

Face à une agression, la cellule stressée va se mettre en mode "survie" en développant un mécanisme de protection qui va s'adapter au type d'agression subie. Ce mécanisme est un enchaînement d'évènements coordonnés dans le temps et dans l'espace: c'est une réponse biologique qui va cibler le stress cellulaire. Pour cela, des molécules de la cellule sont mobilisées pour réaliser certaines fonctions qui vont lui permettre de recouvrer son équilibre normal. Chez les patients, chaque molécule joue un rôle bien défini à un moment précis. Mais cette réponse biologique doit être limitée dans le temps pour ne pas altérer l'expression des gènes et de fait affecter l'organisme. Dans le syndrome CACH, la voie de réponse au stress cellulaire est anormalement active.

L'équipe du Pr. Marjo van der Knaap du VUmc d'Amsterdam travaille depuis de nombreuses années sur le syndrome CACH et a mis en évidence l'activation anormale du mécanisme de réponse au stress cellulaire dans cette maladie.

Forts de ce constat, les chercheurs ont imaginé pouvoir agir sur la voie de signalisation de réponse au stress cellulaire et diminuer ainsi cette suractivité qui caractérise la maladie.

Le projet

L'équipe de chercheurs a imaginé interférer sur la voie de signalisation de réponse au stress et réguler l'intensité de cette réponse.

Les chercheurs ont développé et caractérisé des modèles de souris "VWM" avec des mutations indépendantes dans *Elf2b5* et *Elf2b4*, des sous-unités de la protéine Elf2b. Ces souris mutées reproduisent le syndrome CACH à la fois physiologiquement (atteinte de la substance blanche) et cliniquement (dysfonctionnement moteur et courte durée de vie).

Dans ces modèles de souris, les chercheurs ont confirmé que la réponse au stress est activée principalement dans les astrocytes, au niveau du cerveau, ce qui mime la situation observée.

Modèles de souris	Réponse au stress	Myéline	Fonctions motrices
WT souris de type naturel, sans mutation	Normale	Normale	Normales
CACH souris VWM	Anormalement activée	Absente	Détériorées

Les chercheurs testent trois molécules déjà connues pour interférer avec la voie de signalisation de la réponse au stress cellulaire:

- ISRIB (ISR Inhibitor): cible directement eIF2B et inhibe son activité en neutralisant la réponse au stress.
- SEPHIN 1: agit sur l'expression de certaines protéines impliquées dans la réponse au stress et induit une diminution de la réponse au stress. C'est un dérivé du quanabenz.
- GUANABENZ: médicament anti-hypertenseur utilisé depuis de nombreuses années pour le traitement de l'hypertension artérielle. Il diminue la réponse au stress.

Deux approches ont été envisagées en parallèle chez les souris VWM. L'une en amont de la réponse au stress en utilisant la molécule ISRIB qui va dissocier le complexe eIF2B et tenter un retour à la normale en favorisant l'activité normale du gène eIF2B. L'autre en aval de la réponse au stress en régulant la surproduction de la protéine GADD34, libérée en cas de stress de la cellule et qui contribue à alimenter l'hypersensibilisation au stress. Pour cela deux groupes différents de souris vont recevoir du sephin1 ou du guanabenz.

Les résultats

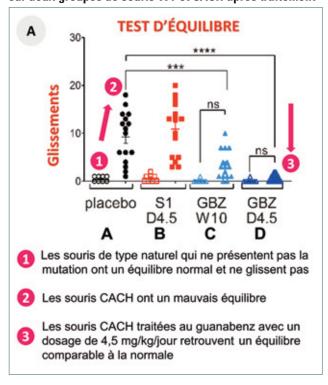
L'objectif de cette étude est d'observer l'effet résultant de l'action des trois molécules sur la voie de réponse au stress, suractivée dans le syndrome CACH.

Que montrent les expériences?

La première molécule utilisée, ISRIB, a montré une capacité à agir directement sur l'activité elF2B et à modérer ainsi la réponse au stress dans le modèle CACH. Les chercheurs constatent une amélioration des signes cliniques.

Les souris VWM traitées avec le sephin 1 (S1) à la dose la plus fréquente, n'ont pas retrouvé l'équilibre (fig. A) et ont une vitesse moyenne de déplacement très faible (fig. B).

Mesure des fonctions motrices: équilibre et vitesse moyenne sur deux groupes de souris WT et CACH après traitement

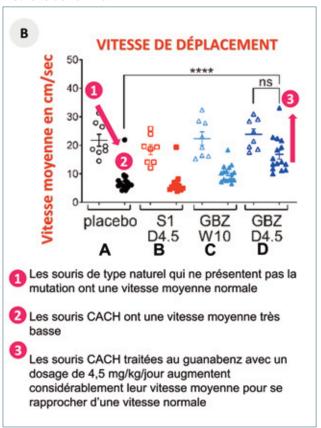


Qui est qui?

	Souris WT	Souris CACH
A Placebo	0	•
B S1 (sephin1)		
C GBZ (Guanabenz) 10mg/kg/semaine	Δ	
D GBZ (Guanabenz) 4,5mg/kg/semaine	Δ	

Avec le guanabenz, en agissant en aval de la réponse au stress (pour neutraliser la production de la protéine GADD34 qui favorise l'hypersensibilité au stress), les chercheurs ont observé une amélioration significative de la production de myéline, une amélioration importante de la fonction motrice et une amélioration de la pathologie cérébrale dans le modèle CACH.

La vitesse de déplacement moyenne de l'animal illustre la motricité de l'animal



Deux dosages ont été testés, 10 mg/kg/semaine et 4,5 mg/kg/jour. Ce dernier dosage montre des résultats encore plus significatifs et semble mieux toléré que le premier.

Le guanabenz semble plus efficace et mieux assimilé avec une dose plus faible mais plus fréquente.

Modèles de souris	Réponse au stress	Myéline	Fonctions motrices
WT souris de type naturel, sans mutation	Normale	Normale	Normales
0.8.011	Anormalement		
CACH souris VWM	activée	Absente	Détériorées

Les chercheurs vont se concentrer sur le guanabenz et poursuivre leur recherche avec cette molécule qui s'avère efficace dans plusieurs modèles de souris VWM en modulant la réponse au stress cellulaire. Cette molécule semble mieux tolérée et plus efficace, et surtout mieux connue et approuvée par les autorités du médicament. Rappelons que le guanabenz est utilisé depuis déjà plusieurs années dans d'autres pathologies. C'est une molécule sûre chez les adultes comme chez les enfants.

Conclusion

L'équipe du VUmc conclue de ses travaux chez les souris que la réponse au stress est une cible médicamenteuse possible et appropriée dans le syndrome CACH.

Depuis ces travaux, une étude clinique chez des enfants atteints du syndrome CACH et génétiquement prouvé, a été ouverte en juin 2021 avec le soutien d'ELA. Cette étude est en cours, elle devrait inclure jusqu'à une cinquantaine d'enfants. Elle va permettre de tester la sécurité et l'efficacité du traitement chez les enfants et d'établir la dose de guanabenz la mieux appropriée. L'essai durera quatre ans, tous les patients resteront dans l'essai jusqu'à la fin (cf. Art. Actualité sur le syndrome CACH/VWM. Supplément ELA infos n° 108. Juin 2022).

Le guanabenz, qui montre des résultats prometteurs chez l'animal, ouvre la voie vers un premier traitement dans le syndrome CACH.

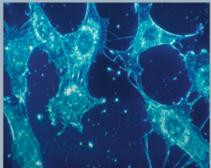
ELA International organise un Symposium virtuel

samedi 24 septembre 2022 de 14h30 à 18h

L'innovation Thérapeutique : quelles règles éthiques et quels accès ?

Cet évènement s'inscrit dans la continuité d'un premier grand symposium organisé en novembre dernier sur l'éthique des études cliniques.







Ce symposium sera animé par Grégoire Moutel, expert des questions éthiques au CHU de Caen et sera traduit simultanément en cinq langues (allemand, anglais, espagnol, français et italien). Il donnera la parole aux agences de santé, aux industriels, aux experts éthiques et cliniques et aux familles et représentants d'ELA, impliqués dans les études cliniques.

Une étude sur la qualité de vie des femmes atteintes d'X-ALD menée sur Leuconnect :

les premiers résultats

Le Pr. Koehler et son équipe de l'université de Leipzig ont initié une étude sur Leuconnect dont l'objectif est d'étudier l'influence des symptômes neurologiques de l'X-ALD sur la qualité de vie des femmes concernées. Le Dr. Lisa Schäfer, qui réalise l'étude, nous livre les premiers résultats, présentés par le Pr. Wolfgang Koehler lors du dernier colloque Familles/Chercheurs en mars 2022.

L'adrénoleucodystrophie (ALD) est la forme la plus courante de leucodystrophie, causée par une mutation du gène *ABCD1*. Le défaut génétique conduit à une accumulation d'acides gras à très longue chaîne dans les cellules du corps, ce qui endommage la myéline de la moelle épinière, les nerfs périphériques et parfois le cerveau, un tableau clinique connu sous le nom d'ALD cérébrale.

En raison de l'hérédité liée à l'X de l'adrénoleucodystrophie, on a longtemps supposé que les femmes atteintes d'adrénoleucodystrophie étaient simplement porteuses et restaient asymptomatiques car elles avaient un deuxième chromosome X sain. Cependant, l'expérience clinique montre qu'un nombre important de femmes atteintes d'adrénoleucodystrophie développent des symptômes d'adrénomyéloneuropathie (AMN), une myélopathie à progression lente et une neuropathie périphérique.



Dr. Lisa Schäfer



L'ALD chez les femmes

L'adrénomyéloneuropathie chez les femmes se caractérise principalement par des troubles de la

marche, une faiblesse, des troubles sensoriels et/ou des douleurs dans les jambes, et des dysfonctionnements de la vessie et des intestins. Contrairement aux hommes, l'adrénomyéloneuropathie chez les femmes commence à un âge plus avancé, progresse plus lentement et montre rarement une atteinte cérébrale comme dans l'ALD cérébrale. Cependant, les symptômes de l'adrénomyéloneuropathie chez les femmes atteintes d'adrénoleucodystrophie sont fréquemment sous-estimés, négligés ou mal interprétés, par exemple, comme une sclérose en plaques. Malheureusement, il est courant que les femmes consultant notre clinique externe spécialisée dans les leucodystrophies à Leipzig, en Allemagne, rapportent que leurs médecins locaux ne sont pas au courant des évolutions symptomatiques chez les femmes et ne prennent pas leurs plaintes au sérieux ou bien les qualifient de psychosomatiques. D'autre part, les femmes atteintes d'adrénoleucodystrophie elles-mêmes ignorent souvent qu'elles peuvent développer des symptômes au cours de leur vie et ignorent que des problèmes occasionnels de trébuchement et d'équilibre, ainsi que des mictions fréquentes et une incontinence occasionnelle peuvent être des signes d'adrénomyéloneuropathie.

Les patients masculins de notre clinique externe sont souvent assez surpris lorsque nous les interrogeons sur l'état de santé de leur mère ou d'autres femmes porteuses du gène dans leurs familles, ce qui indique que la sensibilisation et les connaissances sur les évolutions symptomatiques de l'adrénoleu-codystrophie chez les femmes font encore défaut dans de nombreuses familles.

L'adrénoleucodystrophie n'est pas curable, mais les symptômes peuvent être atténués par divers traitements et ainsi la qualité de vie des personnes touchées peut être améliorée. Pour cette raison, notre objectif est de mener davantage de recherches sur l'adrénoleucodystrophie chez les femmes, non seulement pour accroître la sensibilisation aux évolutions symptomatiques chez les femmes et leurs professionnels de santé, mais également pour développer de nouvelles options de traitement qui amélioreront la qualité de vie des personnes touchées.

Depuis octobre 2019, nous menons l'étude "Qualité de vie chez les femmes atteintes

d'adrénoleucodystrophie", dans laquelle nous souhaitons évaluer par des questionnaires d'auto-évaluation, remplis directement par les patientes, la fréquence des évolutions symptomatiques chez les femmes porteuses du gène, et l'effet des symptômes sur leur bien-être mental et leur qualité de vie. Grâce au soutien d'ELA International, nous avons pu étendre l'enquête en 2020 à l'international, permettant aux femmes du monde entier de participer à l'étude en ligne dans cinq langues différentes (français, anglais, allemand, italien et espagnol). L'étude a été prolongée jusqu'en 2023 et l'inscription est toujours possible pour les femmes qui n'ont pas encore participé à l'enquête. L'objectif est d'atteindre autant de porteuses du gène ALD que possible, car des résultats significatifs et précieux ne sont possibles qu'avec un nombre élevé de participantes de tous âges, ayant ou non des symptômes.

Les premiers résultats

Jusqu'à présent, 200 femmes atteintes d'adrénoleucodystrophie âgées de 18 à 85 ans ont participé à l'enquête. La plupart des participants venaient d'Allemagne (65 %), suivis de la France (17 %) et des États-Unis (8 %). Selon l'auto-évaluation, 70 % des femmes de l'échantillon actuel présentent des symptômes d'adrénomyéloneuropathie, principalement des troubles de la marche (91 %), un dysfonctionnement de la vessie (80 %) et des problèmes sensoriels dans les jambes (80 %). La fréquence des symptômes d'adrénomyéloneuropathie autodéclarés augmente avec l'âge, et la majorité des femmes signalant des symptômes ont plus de 40 ans (87 %), tandis que les évolutions symptomatiques sont moins fréquentes chez les femmes de moins de 40 ans (23 %). Cependant, les fréquences des évolutions symptomatiques collectées dans cette enquête doivent être considérées avec prudence et représentent très probablement une surestimation du nombre réel de cas dans la population générale. En fin de compte, nous ne savons pas combien de femmes dans la population sont asymptomatiques et ne connaissent pas leur défaut génétique, ni combien de femmes qui présentent des symptômes d'adrénomyéloneuropathie sont diagnostiquées à tort avec une sclérose en plaques.

De plus, les résultats préliminaires de notre étude indiquent que la qualité de vie des femmes symptomatiques atteintes d'adrénoleucodystrophie est considérablement altérée dans plusieurs domaines de la vie quotidienne et du bien-être, avec 26 % de l'échantillon actuel signalant des signes de dépression clinique nécessitant un traitement, 15 % signalant des pensées suicidaires, 73 % des douleurs chroniques, 81 % des problèmes de sommeil, 38 % des dysfonctionnements sexuels et 47,3 % un syndrome des jambes sans repos. De plus, les femmes présentant des symptômes d'adrénomyéloneuropathie ont signalé une qualité de vie liée à leur santé physique réduite, par rapport aux femmes atteintes d'adrénoleucodystrophie sans symptômes, alors que les femmes avec ou sans symptômes ne différaient pas en ce qui concerne leur qualité de vie liée à leur

santé mentale. Cependant, les mères symptomatiques d'un garçon atteint d'adrénoleucodystrophie ont signalé une vie sociale plus médiocre et une santé mentale réduite par rapport aux femmes symptomatiques sans garçon malade. Cela pourrait indiquer qu'être parent et soignant d'un enfant malade plutôt que son propre handicap physique semble avoir un impact plus important sur la santé mentale et les relations sociales.

Conclusion

En conséquence, les présents résultats soulignent l'importance d'une approche multidisciplinaire dans la prise en charge clinique des femmes symptomatiques atteintes d'adrénoleu-codystrophie qui, en plus du traitement symptomatique des symptômes de l'adrénomyéloneuropathie, prendrait également en compte le soutien psychologique et social, en particulier pour les femmes dont la famille est également malade et portant le fardeau particulier des soins aux proches.

Dans ce contexte, une étude interventionnelle est actuellement menée en Allemagne pour tester l'efficacité d'une nouvelle intervention multidisciplinaire sur le mode de vie, appelée "SMART-ALD", pour améliorer la qualité de vie des femmes symptomatiques atteintes d'adrénoleucodystrophie. "SMART-ALD" propose une prise en charge médicale et psychologique, ainsi qu'un programme de conditionnement physique adapté individuellement et un programme nutritionnel spécifique à la maladie, le tout réalisé en ligne via des consultations vidéo. Ainsi, les patients vivant à distance qui n'ont pas un accès régulier à une clinique spécialisée en leucodystrophie, reçoivent sur une base régulière des conseils faciles d'accès, personnalisés et spécifiques à la maladie. Cette étude est financée par ELA International. Malheureusement, la participation aux études est actuellement limitée aux femmes germanophones. Cependant, s'il s'avère efficace, le nouveau programme de traitement sera également disponible à l'échelle internationale.



Communiquer avec Leuconnect



Message aux familles d'ELA

• TÉMOIGNER • PARTAGER • AGIR

Vous êtes une famille d'ELA: Témoignez de votre expérience du "vivre avec la maladie".

Vous êtes une nouvelle famille ELA: Bénéficiez de l'expérience et du soutien des familles qui vivent avec la maladie depuis plus longtemps. La plateforme Leuconnect rassemble une communauté de patients concernés par les leucodystrophies et rapproche les familles.

• COMMUNIQUER DE FAÇON SÉCURISÉE

Leuconnect vous offre une messagerie interne simple et sécurisée qui vous permet de vous rapprocher, de communiquer et d'échanger en toute confidentialité.

APPRENDRE SUR LA MALADIE ÊTRE ACCOMPAGNÉ TRANSMETTRE VOS CONNAISSANCES

Avec la messagerie, vous acquérez de nouvelles compétences, vous êtes impliqué dans la prise en charge de la maladie, vous améliorez votre qualité de vie ou celle de vos proches. Les familles d'ELA seront plus fortes ensemble pour se battre contre la maladie avec la messagerie de Leuconnect.

Inscrivez-vous sur

www.leuconnect.com



au festival des Eurockéennes

Cette année encore, malgré deux années de silence dues à la pandémie, l'association ELA était présente au festival des Eurockéennes pour sa 32° édition. Touché par un violent orage, l'événement n'a pu se dérouler que les samedi 2 et dimanche 3 juillet derniers. Ce changement de programme n'a pas empêché les familles présentes de vivre de grands moments de musique et de créer des souvenirs inoubliables.



Zoom sur les activités des familles d'ELA

La Boccia



Emmanuel découvre la Boccia il y a six ans lors d'une journée d'initiation sportive adaptée organisée par le club de Reims Handisport au sein duquel il fait de la musculation deux fois par semaine.

Plusieurs sports sont présentés durant cette journée dont la sarbacane, le tennis de table et la Boccia. Il manifeste immédiatement un vif intérêt pour ce dernier sport qui lui rappelle les parties de pétanque auxquelles il prenait plaisir à jouer lorsqu'il était valide. L'année suivante, il décide de s'inscrire à la Boccia qu'il pratique régulièrement depuis.



Témoignage d'Emmanuel

"Je pratique la Boccia en individuel à raison de deux fois deux heures par semaine depuis maintenant cinq ans. Lorsque j'ai débuté ce sport, j'étais encore semi-valide et me déplaçais alors avec des cannes. Je jouais sur une chaise et je me levais pour aller voir la position de mes balles sur le terrain avant de revenir à ma place pour relancer

La Boccia étant un sport se pratiquant assis sur une chaise ou en fauteuil roulant, mon passage en fauteuil quelque temps plus tard n'a pas été un frein à la poursuite de ma pratique.

Ce que j'apprécie particulièrement dans la Boccia, c'est qu'elle me permet de voir du monde (au sein du club) mais également de faire de nouvelles rencontres et de partager des moments conviviaux lors des déplacements pour les championnats (avec les joueurs, la professeure en Activités Physiques Adaptées (APA), les jeunes en services civiques et les bénévoles de Reims Handisport mais également avec les membres des autres clubs ainsi que les organisateurs, les arbitres...).

Depuis 3 ans, je suis qualifié chaque année pour le championnat de France individuel dans la catégorie NE3 (classe "National Éligible"). Je suis 9° au Ranking national dans la catégorie NE3.

La Boccia ne nécessite pas, selon moi, de compétences ou qualités particulières lorsqu'elle est pratiquée dans le cadre des loisirs ou lorsqu'elle constitue une activité pour s'occuper. Une capacité de concentration et un sens de la stratégie sont

En effet, tout comme dans la pétanque, si un adversaire a placé l'une de ses balles près du Jack (équivalent du cochonnet), l'autre joueur va devoir essayer de l'éloigner. En cas d'échec, l'objectif sera alors de faire barrage.

par contre demandés pour la compétition.

Par ailleurs, la Boccia est un sport qui requiert d'être attentif à tout ce qu'il se passe autour de soi, notamment pour ne pas avoir de pénalités.

Exemple de pénalité: C'est l'arbitre présent sur le terrain qui mesure les distances entre les balles et le Jack, à l'œil nu ou à l'aide de divers ustensiles. Suite à cela, il indique quel joueur doit jouer en levant sa raquette soit du côté rouge (pour le joueur ayant les balles rouges) soit du côté bleu (pour le joueur ayant les balles bleues). Le joueur s'expose à une pénalité en cas de lancer de balle avant le signal de l'arbitre.

La Boccia est un sport accessible à toute personne, quelle que soit sa situation de handicap, que celle-ci ait ou non des troubles associés (physiques, sensoriels, visuels, psychiques...).

Dans le club où je pratique, l'on retrouve des personnes touchées par des maladies très différentes qui entraînent des situations de handicap toutes aussi diverses.

Dans tous les cas, elle favorise toujours le lien social et participe à apprendre ou renforcer le vivre ensemble".

Qu'est-ce que la Boccia?

Sport paralympique depuis 1984, la Boccia est un sport mixte de balles, d'origine gréco-romaine apparenté à la pétangue. Elle se joue en intérieur sur une surface lisse de 12,5 m x 6 m avec des balles en cuir de couleurs (six rouges, six bleues et le Jack blanc).

Tous les joueurs jouent assis ; selon la gravité de leur handicap et dans le respect de certaines règles, ils peuvent être aidés d'un assistant sportif ou recourir à l'utilisation d'une rampe

La Boccia est un sport de stratégie et de précision qui peut se jouer en individuel, en double ou en triplette. L'objectif est de marquer plus de points que son adversaire, sur quatre manches et sur un temps réduit.



Pour plus d'informations sur la Boccia:

- Livret édité par la Fédération Française (FF) Handisport (règles du jeu, classification, clubs, licences...) www.handisport.org/wp-content/uploads/2021/04/ Boccia_LivretCommission_Digital.pdf
- Guide matériel handisport Matériel pour jouer à la Boccia (Cf. page 12) www.handisport.org/documents/ressources/ GUIDE-MATERIEL-20190226.pdf
 - Lieux où pratiquer la boccia https://lara-prod-extranet.handisport.org/ou-pratiquer/home
 - Site de la commission fédérale de la boccia https://boccia.handisport.org



Ouels sont les bienfaits de la Boccia?

Elle permet de développer:

- adresse.
- force,
- · coordination manuelle,
- souplesse,
- stratégie du jeu,
- concentration et contrôle musculaire pour allier force, direction et précision.

Vous êtes touché par la leucodystrophie et vous souhaitez, vous aussi, partager et faire connaître l'activité sportive, artistique ou de loisirs que vous pratiquez, n'hésitez pas à nous adresser un e-mail à : familles@ela-asso.com



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

Du 26 au 29 août, les familles d'ELA étaient rassemblées à Center Parcs en Sologne pour la 28° année. Ce séjour a réuni 130 familles, soit 750 personnes pour un week-end d'échanges, de répit et de plaisirs partagés.



Une année spéciale, ELA fête ses 30 ans!

À l'occasion des 30 ans de l'association, le parc, décoré aux couleurs d'ELA, a rassemblé ses clients et ses équipes ainsi que les familles d'ELA dans un grand challenge solidaire avec l'application "Mets tes baskets". L'objectif était de comptabiliser tous ensemble le plus de pas possible pour soutenir la lutte contre les leucodystrophies. À la fin du week-end, ce sont 7 198 574 pas qui ont été effectués par les 390 participants au challenge! Nous remercions David Vincent, directeur du parc, qui, accompagné de ses équipes, a remis un chèque de 2000 € à ELA.

Des retrouvailles toujours très attendues

C'est le vendredi après-midi, sous un ciel ensoleillé, que les familles, impatientes et heureuses de se retrouver, ont été accueillies par les équipes d'ELA et de Center Parcs.

Le soir, toutes étaient conviées à l'Experience Factory pour partager un dîner dans une ambiance chaleureuse. Au moment du dessert, Crystelle Cottart, présidente d'ELA et Guy Alba, président d'ELA International ont pris la parole pour rappeler l'importance de rester soudés pour vaincre les leucodystrophies. Place à la dégustation du gâteau d'anniversaire spécial "30 ans d'ELA" sur un "Joyeux anniversaire ELA" entonné par nos parrains et marraines.

Samedi matin, la réunion d'accueil, animée par Crystelle Cottart et Nadia Cerise, a permis de rappeler l'importance de ce séjour de répit, de présenter les animations et les nouveautés du weekend. Les marraines et parrains présents ont pu dire aux familles leur joie d'être à leurs côtés durant ce séjour. Les familles se sont ensuite installées pour participer à la traditionnelle photo de groupe afin d'immortaliser cette 28° édition (cf. poster détachable en pages centrales).

Tous se sont ensuite dirigés vers l'Experience Factory pour partager le déjeuner du samedi suivi de la mini disco en présence des marraines et parrains d'ELA. Danses, chants, rires, sourires, applaudissements... les familles ont profité pleinement de ce moment festif et joyeux.

Du samedi au dimanche soir, place aux activités à la carte et pensées 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 et participé aux ateliers du week-end avec énormément de gentillesse et de générosité. Danse, mini disco, lecture de contes, escrime, pause musicale, poney, atelier handisport... ont été l'occasion de rencontres magiques.

Merci du fond du cœur à David Bàn, comédien et chanteur, Marie-Hélène Lentini et Alexandra Naoum, comédiennes, Béatrice Hess, nageuse handisport multimédaillée et Julien Mertine, champion olympique en fleuret par équipe aux JO de Tokyo 2020.

L'équipe d'ELA, les membres du Conseil d'administration et nos précieux bénévoles ont animé des activités comme la



Atelier escrime avec Julien Mertine



Poney avec Marie-Hélène Lentini



Le gâteau d'anniversaire spécial "30 ans d'ELA"

réflexologie plantaire, le studio photo, la boutique, la marche nordique, les ateliers handisports, la danse "technique du fauteuil roulant".

Un grand merci aux animateurs des ateliers: Chantal Dequen, administratrice, André Dobosz, photographe, Frédéric Lukaszka, délégué-représentant d'ELA, Kevin Patinaud, famille d'ELA, Tiphaine Prin, éducatrice en sports adaptés et Pamela Bouthillier, danseuse.



Alexandra Naoum et le groupe de marche nordique



Réunion de première participation



Atelier danse "Technique du fauteuil roulant"



Atelier handisport



Familles et parrains réunis pour la Prin'menade

Les temps d'échanges

Dès le vendredi soir, les familles participant pour la première fois sont accueillies par les membres du Conseil d'Administration, la direction et les membres du Pôle Accompagnement des Familles. Ce moment permet à chacun de se présenter, de répondre à leurs interrogations et de les informer sur le weekend, l'association, les missions de chacun.

Samedi en fin d'après-midi, les familles ont eu l'occasion de se retrouver pour partager leurs expériences et astuces du quotidien sur des domaines tels que l'habillage, les repas, les loisirs, les déplacements.

Dimanche matin, un temps d'échanges, organisé par le Pôle Sensibilisation et Développement d'ELA, était consacré à la présentation des campagnes "Mets tes baskets" à venir et à l'importance de l'implication de tous dans ces campagnes pour mieux faire connaître les leucodystrophies et favoriser la collecte de dons.

La découverte de la danse Technique du fauteuil roulant : "Quand la danse et le handicap ne font qu'un !"

La danseuse Pamela Bouthillier entraîne dans sa danse les personnes en fauteuil: une gestuelle partagée des mains et des corps pour des moments d'exception, d'expression, et d'émotions intenses. Les deux sessions de danse ont rencontré un immense succès.

Les groupes de parole

Animés par Marie-Claude Blondeau, psychologue d'ELA, ces temps d'échanges sont destinés aux familles qui vivent au quotidien avec la maladie. C'est en petit comité qu'elles se retrouvent en toute intimité pour se confier, s'aider, s'écouter et se réconforter.

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

Le dimanche matin, les enfants d'ELA ont profité de la piscine pour eux tout 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 profiter de l'eau 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 marche en mémoire de Pascal Prin, en présence de son épouse Marie-Thérèse et de ses enfants Tiphaine et Antoine.

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



Atelier maquillage



Atelier dessin et coloriage



David Bàn à la mini disco



Les retrouvailles conviviales



Retrouvez le **poster détachable** de Center Parcs 2022





Mohamed Mbougar Sarr, nouvelle plume d'ELA

Mohamed Mbougar Sarr est un romancier sénégalais d'expression française, né le 20 juin 1990 à Dakar. En novembre 2021, il reçoit le Prix Goncourt pour son quatrième roman "La plus secrète mémoire des hommes" qui s'inspire du destin de l'écrivain malien Yambo Ouologuem. Il devient alors le plus jeune lauréat, et le premier auteur d'Afrique subsaharienne à remporter ce prix. Il a accepté de devenir l'auteur de la Dictée d'ELA 2022.

Pouvez-vous vous présenter, nous dire ce qui vous anime, vous passionne?

Je m'appelle Mohamed Mbougar Sarr, je suis sénégalais. J'ai grandi au Sénégal jusqu'à mes 20 ans avant de venir en France pour poursuivre mes études. Aujourd'hui, je suis écrivain, je publie des romans, uniquement des romans. J'ai publié quatre romans dont le dernier, "La plus secrète mémoire des hommes", a reçu le Prix Goncourt 2021.

Ce qui m'anime, c'est la littérature, l'imaginaire, les histoires et tous les mondes qui s'ouvrent derrière les mots. J'essaie d'emmener les lecteurs en voyage avec des gens qui leur ressemblent, mais aussi d'autres qui ne leur ressemblent pas. L'essentiel est de les réunir, de les fédérer autour des questions fondamentales qui sont les nôtres, à toutes et tous.

Le texte de la Dictée que vous avez rédigé pour ELA est une fiction poétique. Est-ce que cet exercice vous a plu? Comment l'avezvous vécu?

C'est un exercice qui m'a beaucoup plu, car il me permet de raconter une histoire (même courte) qui va emporter le lecteur. Je n'avais jamais écrit de dictée jusqu'à présent, et cela fait plusieurs années que je n'en ai pas fait. Mais l'exercice était intéressant, parce qu'il m'obligeait à écrire des choses très différentes de celles que j'écris habituellement.

J'écris plutôt des romans qui sont des longs formats, alors que la dictée est un format court destiné à un public plus jeune. Mais ce n'est pas parce qu'il est jeune qu'il ne comprend pas pour autant des questions importantes et complexes liées à ce que nous sommes en tant qu'êtres humains.

Vous dites que la littérature pose plus de questions qu'elle n'apporte de réponses. C'est aussi le cas de votre Dictée, puisqu'elle se termine par une question?

En effet, la Dictée se termine sur une question: "Quelle est la morale de cette histoire?". Ce que je trouve intéressant, c'est que chacun, lisant ce texte, se questionne sur ce qu'il vient de lire et en tire sa morale. Il va ensuite bâtir sa propre réflexion qui va amener d'autres questionnements. Pour moi, c'est cela aussi le sens de la littérature et de ce petit conte.

Quand vous étiez élève, quel rapport entreteniez-vous avec la dictée, avec les mots?

Très tôt, j'ai aimé lire et me confronter aux mots. Je voulais savoir ce qu'il y avait derrière les mots, les mondes qu'ils renfermaient. J'ai passé beaucoup de temps plongé dans des dictionnaires, à voyager avec les mots et par les mots. C'est donc tout naturellement que j'ai apprécié l'exercice de la dictée quand j'ai commencé à en faire en classe. J'éprouvais beaucoup de passion pour la dictée; pas pour l'exercice en tant que tel, mais pour ce qu'il y avait derrière: jouer avec les mots, en rechercher le sens, découvrir une langue.

On croit souvent que les dictées sont des punitions ou des contrôles, mais je crois qu'il faut aussi voir le côté ludique de la chose. Je dis cela avec beaucoup de recul, peut-être qu'il y a vingt ans je ne pensais pas ainsi! L'intérêt d'une dictée est d'aider à comprendre comment une langue se construit.

Pensez-vous que les mots ont le pouvoir de changer les hommes?

Quand on parle de changer les hommes, il ne faut pas s'imaginer qu'il s'agit d'une révolution totale qui se ferait dans le fracas. Je pense plutôt qu'il s'agit d'une évolution très douce. J'ai bien conscience que tout le monde n'a pas un rapport paisible aux mots. Cependant, je crois que lorsque certains mots nous arrivent dans certaines circonstances, ils répondent très exactement à ce que l'on cherche. C'est pour cela qu'il faut multiplier les lectures, être curieux, aller vers des choses inconnues, ou qui a priori ne semblent pas faites pour nous.

On ne sait jamais de quel mot surgira une illumination, un sentiment de plénitude, une réponse à une question que l'on se pose.

Les mots peuvent changer les hommes, mais il ne faut pas toujours leur demander cela. Il ne faut pas les charger de cet unique objectif. C'est une histoire de rencontre, parfois de hasard, parfois de destin. Je pense que les mots peuvent transformer quelqu'un, sa façon de voir, de sentir, de se connaître ou de connaître les autres et le monde.

La Dictée a vocation à amener les enfants à partager sur la cause d'ELA. Pensez-vous que l'on puisse produire de l'engagement avec des mots ?

Je crois que oui, mais indirectement. Je ne pense pas que la lecture d'un livre incite quelqu'un à s'engager. C'est toujours nous qui décidons de nous engager. Le livre nous pousse peut-être sur la voie, nous révèle des expériences nouvelles. Mais c'est toujours nous qui menons la réflexion. Les mots, les livres peuvent prendre leur part, mais elle n'est jamais totale. Elle doit rencontrer des situations particulières, des expériences singulières pour produire quelque chose. L'essentiel est toujours d'ouvrir l'esprit, et je crois que la littérature le peut.

Raconter une histoire est toujours un travail d'empathie: on se met à la place d'autres personnes pour créer un personnage. L'objectif du romancier est de créer ce sentiment d'empathie chez le lecteur, de façon que l'on puisse, enfant ou adulte, se mettre à la place de l'autre, le comprendre et l'aider. Pour tous les enfants qui soutiennent ELA, qui se battent pour ELA, il faut rappeler que les mots sont là aussi pour leur permettre de se mettre à la place de l'autre pour continuer à se battre.

Quel message souhaitez-vous faire passer aux jeunes qui vont participer à cette Dictée?

Je crois que c'est parce que l'on est curieux que l'on découvre le monde, qu'on le comprend et qu'on est capable d'évoluer dans ce monde. Alors, soyez curieux, car la curiosité bien placée est au fondement de la découverte, de la connaissance, de la fraternité et de l'amitié.



Pour les 30 ans d'ELA, participez

à "Mets tes baskets et bats la maladie"!

Cette année, ELA célèbre ses 30 ans! Une belle occasion pour les établissements scolaires d'être plus que jamais solidaires face aux leucodystrophies. Tous ensemble, dépensons-nous sans compter pour les enfants d'ELA et battons des records de participation à l'opération "Mets tes baskets et bats la maladie"! La campagne agréée par le Ministère de l'Éducation nationale et de la Jeunesse, sensibilise les jeunes à la solidarité, à la citoyenneté et au respect des différences en partant de la cause d'ELA: la lutte contre les leucodystrophies.

Une campagne en trois temps

Le temps de la réflexion avec la Dictée d'ELA

Cette année c'est Mohamed Mbougar Sarr, Prix Goncourt 2021, qui a prêté sa plume à ELA pour écrire un texte unique traitant des valeurs chères à l'association telles que la solidarité, le respect de la différence... La Dictée permet de sensibiliser les élèves aux leucodystrophies et marque le lancement officiel de la campagne nationale.

Le temps de l'action avec "Mets tes baskets"

Après avoir sensibilisé les élèves, les établissements inscrits organisent un événement, le plus souvent sportif, durant lequel les élèves prêtent symboliquement leurs jambes aux enfants malades qui ne peuvent plus s'en servir.

En amont de l'évènement sportif, les élèves recherchent parmi leur entourage des personnes qui acceptent de récompenser leur effort sportif au profit d'ELA en effectuant un don grâce aux supports fournis par l'association.

Le temps de la récompense avec le Prix Ambassadeur

À la fin de l'année scolaire, ELA récompense la mobilisation et l'engagement citoyen des élèves. Chaque établissement désigne son ambassadeur, l'élève qui incarne le mieux les valeurs de solidarité et de partage véhiculées par la campagne. Celui-ci reçoit un prix, symbole de son engagement et de celui de ses camarades, au cours d'une cérémonie à Paris réunissant les jeunes ambassadeurs, des familles et des parrains d'ELA.

Une opération fournie clés en main

Dès votre inscription, ELA vous envoie gracieusement le matériel de sensibilisation ainsi que toute la documentation pour vous guider dans l'organisation de votre évènement.

Vous pouvez participer lors de la semaine nationale "Mets tes baskets" qui aura lieu du 17 au 23 octobre 2022, ou à la date de votre choix.

Renseignements et inscription:

Tél.: 03 83 33 48 52 · E-mail: mtb@ela-asso.com

Site: mtb.ela-asso.com

mécénat et partenariats entreprises "Mets tes baskets dans l'Entreprise":

la mobilisation continue!

Après le succès de la journée internationale "Mets tes baskets dans l'Entreprise" du 9 juin dernier, de nombreuses entreprises continuent de se mobiliser pour ELA au second semestre en participant à ce challenge solidaire.

Center Parcs a mis ses baskets pour ELA

À l'occasion du week-end de rassemblement des familles d'ELA du 26 au 29 août dernier, l'équipe de Center Parcs Les Hauts de Bruyères s'est mobilisée pour participer à l'opération "Mets tes baskets dans l'Entreprise". Une occasion de plus de montrer leur soutien fidèle à ELA depuis près de 30 ans!

Afin d'unir leurs forces et faire le plus de pas possible pour les enfants malades, l'équipe de Center Parcs a également invité les familles et les clients du parc présents à se joindre au challenge solidaire grâce à l'application mobile dédiée "Mets tes baskets". Félicitations aux nombreux participants qui ont réalisé plus de sept millions de pas!

L'édition 2022 de l'opération "Mets tes baskets" se poursuit

au second semestre 2022

De nombreuses entreprises ont pris la relève après la journée internationale pour soutenir ELA en organisant le challenge connecté "Mets tes baskets dans l'Entreprise". Parmi elles: la CPAM de Paris, Camieg, la CAF du Lot, la CPAM Loire Atlantique, The Walt Disney Company France, IQVIA, la Caisse Fédérale du Crédit Mutuel, Puma, la Région Grand Est, Mediarun, ODDO BHF, le réseau SPIE, Solinest, le Pôle Supports techniques de la la MAIF, Allianz Partners, Société Legallais, Pick Up...



Center Parcs "Mets tes baskets dans l'Entreprise"

Les temps forts du second semestre 2022, à vos agendas :

- du 16 au 22 septembre : Semaine européenne de la mobilité
- du 23 au 30 septembre : Semaine européenne du sport
- du 17 au 23 octobre: Semaine nationale "Mets tes baskets"
- du 14 au 20 novembre 2022 : Semaine européenne pour l'emploi de personnes en situation de handicap
- 29 novembre : Opération mondiale "Giving Tuesday"
- 3 décembre : Journée internationale des personnes en situation de handicap

Autant d'occasions de mobiliser vos collaborateurs et de fédérer vos équipes autour de l'opération "Mets tes baskets dans l'Entreprise". Vous pouvez également organiser cette opération solidaire à la date de votre choix.

Renseignement et inscription :

Tél.: 01 40 79 49 29 · E-mail: mecenat@ela-asso.com

Site: mtbe.ela-asso.com

mécénat et partenariats entreprises

"Golfeurs d'Étoiles": un beau succès





Le tournoi "Golfeurs d'Étoiles" a été organisé par la Fondation Institut pour la Promotion de l'Homme au profit de deux associations dont ELA (représentée par Christelle Sturtz-Froehlicher, chargée de développement en Alsace).

18 équipes de quatre joueurs ont participé à cette compétition de type Scramble 4 avec départ en shotgun, 72 participants au total. Ce lundi 27 juin au golf de la Wantzenau, les Golfeurs d'Étoiles ont remis un chèque de 26 000 € à ELA.

Cette manifestation caritative et sportive a été organisée par la Province d'Alsace pour le compte de la Fondation GLNF. Le chèque a été remis par le TRF Yves P. Député Grand Maître de la GLNF aux représentants des associations.

Cédric Koslowski, Grand Maître Provincial d'Alsace précise que "les associations présentes nous ont livré de très émouvants et poignants témoignages de leurs actions quotidiennes auprès des enfants dans la maladie et la souffrance".

Merci aux organisateurs, aux entreprises partenaires et à la Fondation pour ce bel élan de solidarité et ce magnifique soutien. Nous remercions tout particulièrement Alain Brau, à l'initiative de ce beau projet.



Un été solidaire avec Ranna!



Ranna est une start-up alsacienne qui a sorti son premier modèle phare durant le mondial 2018, la chaussette R-ONE Grip, devenue instantanément la première chaussette de performance antidérapante 100 % made in France: innovation, recherche de la performance et écoute des sportifs.

Les collaborateurs de Ranna sont des passionnés de sport souhaitant incarner les valeurs populaires du sport qui réunissent autant les amateurs que les athlètes d'exception. Leur mission est de faire des produits Ranna un outil optimal pour les sportifs de tous horizons et de toutes disciplines en leur apportant stabilité, maintien et confort.

Pour les 30 ans d'ELA, Ranna a souhaité soutenir l'association en proposant un produit partage en vente du 1^{er} juin au 31 août sur leur site de vente en ligne.

5 % du chiffre d'affaires réalisé sur le site ranna.fr a été reversé à ELA pour soutenir la recherche médicale sur les leucodystrophies et accompagner les familles touchées par la maladie.

C'est un don de $1346,69 \in$ qui a été fait à ELA. Merci au dynamique Alexandre Adler et à son équipe pour leur initiative et leur soutien.

mécénat et partenariats entreprises Umanis renouvelle son soutien à ELA

Pour la rentrée, Umanis répond encore présent pour soutenir la lutte contre les leucodystrophies. Pour la troisième année consécutive, l'entreprise spécialiste des services du numérique mobilise une équipe de collaborateurs dans le cadre de son programme "Cœur Umanis".

Ces derniers réalisent une prospection téléphonique autour de la nouvelle campagne "Mets tes baskets et bats la maladie". Le but est de mobiliser de nouveaux établissements scolaires pour cette année placée sous le signe des 30 ans d'ELA. Au total, douze consultants mettent leur temps et leurs compétences au service d'ELA durant les semaines précédant

la semaine nationale de mobilisation du mois d'octobre. Ce soutien se retrouve également dans la participation des équipes d'Umanis à l'opération "Mets tes baskets dans l'Entreprise" pour aider les enfants malades.

Nous remercions chaleureusement l'ensemble des salariés d'Umanis pour leur soutien depuis maintenant trois ans.



Les collaborateurs d'Umanis mobilisés sur cette campagne avec Yann Laurain, responsable du Pôle Sensibilisation Développement ELA

Ticketmaster,

un nouveau partenaire pour soutenir ELA

Du 18 septembre au 31 octobre, TicketMaster, le spécialiste de la vente et de la distribution en ligne de billets de spectacles et d'événements sportifs et son partenaire Common Cents s'associent à ELA.

Ils proposent aux acheteurs d'ajouter un euro au total de leur commande. L'ensemble des fonds collectés sera reversé à ELA.

Alors n'hésitez pas à vous rendre sur le site de TicketMaster pour acheter vos billets! www.ticketmaster.fr



tous pour LLA The Amundi Evian Championship

Un beau week-end au bord du lac Léman

Chaque année en juillet, The Amundi Evian Championship, un des cinq tournois du Grand Chelem de golf féminin, retrouve les fairways de l'Evian Resort Golf Club et ouvre ses portes au grand public. Les meilleures joueuses de la planète s'affrontent sur ce parcours exceptionnel.

ELA était présente sur le tournoi pour la 19° année consécutive. Le retour du Village du Golf marquait également celui du stand de l'association, présent pendant quatre jours à une place privilégiée. Deux membres de l'équipe et la famille Sublet ont représenté l'association tout au long du week-end : informations, discussions et ventes de goodies ELA.

Nous tenons à remercier l'équipe de The Amundi Evian Championship pour son soutien fidèle à la lutte contre les leucodystrophies, et en particulier Franck Riboud, Président et Jacques Bungert, Vice-Président.





Un tournoi solidaire pour l'AS Grésivaudan

En juin dernier, l'Association Sportive Grésivaudan a organisé son traditionnel tournoi de football solidaire au profit d'ELA au stade Aimé Marcieu au Cheylas (38).

16 équipes U12 et U13 très motivées se sont affrontées devant un public venu nombreux. En parallèle du tournoi, de nouvelles activités ont animé ces deux jours de compétition: démonstration de la brigade canine du département, structures gonflables, spectacle hip-hop du groupe Nextape... Joseph, atteint de leucodystrophie, et ses parents ont eu le plaisir de partager un très bon moment sportif et solidaire. Un grand merci à tous les organisateurs, et en particulier à Amina Ghafir, présidente de l'AS Grésivaudan, et à tous les bénévoles pour leur fidèle soutien.



nos parrains ont du cœur Le jubilé de Guilhem Guirado

au profit d'ELA

Le 27 août a eu lieu le jubilé de notre parrain Guilhem Guirado, ancien capitaine de l'équipe de France de rugby. Pour faire ses adieux au monde du ballon ovale, il avait réuni pour l'occasion quatre équipes issues des quatre clubs dans lesquels il a joué. Ces dernières se sont affrontées durant une soirée festive dont les bénéfices ont été reversés à cinq associations, dont ELA. Au total, ce sont 1610 € qui ont été reversés à la lutte contre les leucodystrophies. Nous souhaitons une belle reconversion à notre parrain et tenons à le remercier chaleureusement pour sa présence à nos côtés.





Stéphane Plaza en selle pour ELA

À l'occasion de l'Atlantique Summer Tour qui s'est déroulé à La Baule du 21 au 24 juillet, notre parrain Stéphane Plaza a pris part à une épreuve de sauts d'obstacles. Une équipe de sept célébrités s'est mesurée à des cavaliers professionnels pour la bonne cause, puisque les fonds récoltés ont été reversés à ELA.

Cette mobilisation a permis de réunir la somme de 3000 € au profit de la lutte contre les leucodystrophies. Charly, atteinte de leucodystrophie, a eu le plaisir d'échanger avec notre parrain durant cette journée ensoleillée.

Un grand merci à Stéphane Plaza pour sa bonne humeur et son engagement!

nos parrains ont du cœur Chez les Richardson,

la solidarité est de famille

Le 6 juillet dernier s'est tenu le 11° Challenge Gaston Richardson, un match de handball organisé au profit d'ELA par l'association éponyme à Saint-Pierre, sur l'île de La Réunion. La Team Créole s'est opposée aux All Stars de Saint-Pierre, en présence de notre parrain Melvyn Richardson!

Mael, atteint de leucodystrophie, a donné le coup d'envoi de ce match qui a permis de récolter 1000 € pour l'association. Nous remercions chaleureusement tous les joueurs et les bénévoles impliqués dans l'organisation de cette belle soirée sportive et solidaire!





Remerciements

ELA tient à remercier chaleureusement tous les sympathisants qui se sont mobilisés ces derniers mois pour faire connaître son combat.

- La Maison de Jeanne Villers-Bocage
- Mairie de Salouel
- MBA ESG Management du Sport Paris
- Football Club de Beynes
- Eurotour F3K Nancy

- Scouts et guides de France Notre-Dame-des-Flots Ste Adresse
- Fête des nounous du 5° arrondissement Marseille
- Société de Chasse Ligny-en-Cambrésis
- Association My Mark Enghien-les-Bains
- Inaya, Lya, Syrine, Léna Bois d'Arcy

Développement international

Suisse

■ Golf-Friends for ELA

Conny Cuordoro (marraine d'ELA) et Doris Lehner ont organisé la deuxième édition du tournoi "Golf-Friends for ELA", le 16 juin 2022, sur le parcours Drei-Thermen à Bad Bellingen (Allemagne). Cet événement s'est clôturé par un repas convivial au restaurant Cuor d'Oro (sponsor principal) à Muttenz durant lequel les organisatrices ont remis à Pascal Priamo, directeur d'ELA Suisse, un superbe chèque de CHF 6 300.-.

ELA Suisse remercie très chaleureusement Conny et Doris, les sponsors ainsi que tous les participants.



■ Défironman pour ELA

Le samedi 20 août 2022, Serge Salomon et Jimmy Ravier ont accompli le défi de couvrir la distance d'un Ironman, soit 226 km en course à pied, nage et vélo. Sur le lieu d'arrivée des deux sportifs solidaires, un moment festif a été organisé au Landeron (canton de Neuchâtel). Le public a profité de nombreuses activités: sculptures de ballons par Zébrano (parrain d'ELA), château gonflable, scène musicale ouverte, concert de Paul Mac Bonvin (parrain d'ELA), tombola, buvette et restauration.



■ Feu contre la maladie!

Jacques Tâche (fondateur et membre d'honneur d'ELA Suisse) a initié une journée en faveur d'ELA avec pour thème "de faire feu contre les leucodystrophies". Cette manifestation s'est tenue au stand de tir de Saint-Triphon (canton de Vaud), le samedi 2 juillet 2022.

Une initiation au tir à air comprimé ainsi qu'un concours de tir à 300 m ont été proposés au public.

En fin de journée, les groupes Dr. Rock et RobaRock ont offert leur concert avec la participation du guitariste et chanteur Paul Mac Bonvin (parrain d'ELA). Cet événement a permis de récolter la très belle somme de CHF 2224,65.



■ Le défi de Steph en faveur d'ELA

Stéphane Herren a relevé pour la troisième fois un défi en faveur de l'association ELA Suisse lors du Grand Raid BCVS.

Pour les enfants d'ELA, Stéphane a participé, le samedi 20 août 2022, à la mythique course cycliste reliant Verbier à Grimentz (canton du Valais). Dans la catégorie e-bike, il a parcouru 125 km avec un dénivelé de 5 025 m.

Grâce aux parrainages de son défi, Stéphane a remis un très beau chèque de CHF 3500.- à ELA Suisse.



Suisse

■ Week-end des familles ELA Suisse 2022

Le premier week-end d'août 2022, les familles d'ELA Suisse se sont retrouvées à l'Hôtel Cailler de Charmey (canton de Fribourg).

Samedi matin, la réunion des parents a permis de s'informer et d'échanger. Dans le même temps, les enfants ont participé à un atelier de handi-karaté mené par Christelle Sturtz-Froehlicher (marraine d'ELA) ainsi que par Christian Ruch (moniteur de judo). L'après-midi, les familles se sont rendues à la caserne des pompiers de Charmey pour vivre l'expérience d'un soldat du feu. Un repas-spectacle, animé par Starjongleur, a clôturé cette magnifique journée avec des numéros époustouflants auxquels les enfants ont eu la joie de participer. Dimanche matin, Starjongleur a enseigné l'art du jonglage aux enfants. À cette occasion, les familles ont partagé un moment privilégié avec le duo Aliose (Alizé Oswald et Xavier Michel, ambassadeurs d'ELA).







Belgique

■ Jogging Maasmarathon de Visé pour Pierre et les autres

Au Maasmarathon, on met ses baskets pour Pierre et les autres! Le dimanche 8 mai 2022 avait lieu le Maasmarathon, le marathon de la Basse-Meuse. C'est un parcours transfrontalier unique au cœur de l'Europe, à travers les campagnes belges et hollandaises. Des chemins tranquilles, de belles routes dans la nature le long de la Meuse. Grâce à Stéphanie Vervier et Manuella Thys, l'épouse de Pierre, touché par une leucodystrophie, 23 personnes ont joué le jeu de la solidarité. Petits et grands ont réalisé le parcours de 9 km pour Pierre et les familles d'ELA. Un grand merci à la société Tee-Comme pour la fabrication des tee-shirts portés à cette occasion. Un groupe Facebook "Au Maasmarathon, on met nos baskets pour ELA" a été créé pour annoncer les éditions prochaines et retrouver toutes les belles photos prises lors de cet événement. Encore merci et bravo pour votre magnifique mobilisation.



■ La deuxième édition de la brocante ELA à la clinique de la Citadelle

Le 21 août dernier a eu lieu la deuxième édition de la brocante ELA. Elle s'est déroulée dans le grand parc arboré de la clinique de la Citadelle qui surplombe la ville de Liège. Grâce au soleil qui était au rendez-vous, et aux bénévoles présents, nous avons pu organiser la brocante dans de magnifiques conditions. Une équipe de bénévoles était présente pour accueillir les exposants, installer leurs stands, tenir les stands de la Soli'boutique ainsi que le Food'ELA pour y vendre des boissons ainsi que des hamburgers offerts par les entreprises Vanreusel et Bicky. 130 exposants ont participé à cette brocante. Pendant cette belle journée, en plus de la collecte de fonds, les vendeurs ont rapporté leurs invendus à ELA, qui pourra les revendre sur une autre brocante ou à la Soli'boutique. 2600 € qui ont été collectés pour l'ASBL ELA Belgique. Un grand merci à tous pour ce beau mouvement de solidarité.



Luxembourg

■ Un élan de générosité pour ELA!

Le 20 mai à Dudelange a eu lieu la fête des voisins dans le quartier de Max, le fils de Jean-Paul Friedrich, Président de l'association ELA Luxembourg. C'est à cette occasion que l'association Lenkeschlei'er Frënn ASBL récemment créée a souhaité reverser les bénéfices de la première soirée pour soutenir le combat d'ELA contre les leucodystrophies. Un élan de générosité qui augmente la visibilité de l'association et sensibilise l'opinion publique. Ce sont de telles initiatives qui permettent à ELA de mener ses actions de sensibilisation, de soutien aux familles, et de financement de la recherche médicale. Nous espérons voir se multiplier ces actions en faveur des enfants comme Max touchés par les leucodystrophies.



■ L'équipe ELA joue et gagne!

Samedi 25 juin, le FC Tricolore de Gasperich organisait, comme chaque année, un tournoi de football au profit d'ELA. Une vingtaine d'équipes se sont affrontées toute la journée, dans une ambiance festive, et sous un magnifique soleil. Cette année, ELA avait mobilisé deux équipes de "leucofighters" aux couleurs de l'association qui ont remporté le tournoi. Une très belle opération qui a permis de mieux faire connaître l'association et de récolter des dons au profit d'ELA Luxembourg. Jean-Paul Friedrich et son fils Max se sont vus remettre le trophée des vainqueurs. Merci au FC Tricolore pour son soutien chaque année.



■ Babilou Family Luxembourg se bouge pour ELA!

Mercredi 7 septembre, au stade John Grün de Mondorf, Babilou Family Luxembourg a organisé un grand tournoi de football connecté pour ELA Luxembourg. 70 enfants et 70 adultes représentant les foyers de jour du groupe ont mis leurs baskets pour battre les leucodystrophies. Cette journée signe aussi le début d'un beau partenariat.

Un grand merci aux foyers de jour KidsCare Dudelange, KidsCare Junglinster, KidsCare Soleuvre, Butzebuerg Bei den Butzen Differdange, Bei den Butzen Oberkorn Prince Jean et au pôle pédagogique pour leur présence et pour ces beaux moments. Merci aux enfants qui ont littéralement fait exploser les compteurs de pas, pour leur implication, leur bonne humeur. Vous êtes nos héros!

Merci aux éducateurs pour leur implication et leur soutien. Vous avez été géniaux! Acteurs du succès de cette journée, c'est grâce à vous que les enfants ont tout donné.

Avec une telle équipe, on ne peut que gagner notre combat contre les leucodystrophies.

Merci à Babilou Family Luxembourg, à HQ, et à toutes celles et ceux qui ont mis leurs baskets. De l'idée à la réalisation, c'est votre enthousiasme qui a embarqué et fédéré tout le monde derrière ELA. Tout était parfait. Ensemble on est plus forts! Chaque pas compte, nous avons fait un grand pas vers la victoire, avec des étoiles dans les yeux et du soleil dans nos cœurs.



■ Bienvenue Émilie!

ELA Luxembourg a eu le très grand honneur de voir Émilie Boland, Miss Luxembourg 2020, rejoindre l'équipe des ambassadeurs de l'association. Très investie dans les actions caritatives et personnalité influente sur les réseaux sociaux, elle a accepté de porter haut les couleurs et le message d'ELA pour sensibiliser le plus grand nombre. Elle représentera l'association auprès des écoles du Grand-Duché. Nous espérons prochainement pouvoir déployer l'opération "Mets tes baskets" dans les établissements scolaires. Émilie a participé à sa première opération auprès d'enfants, où sa bonne humeur, son sourire et sa gentillesse ont su conquérir le cœur des enfants et des adultes présents. Merci à Émilie d'avoir rejoint la plus belle équipe du monde, celle qui gagne contre les leucodystrophies!



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.





elaofficielle



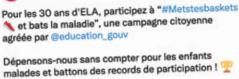
















Un grand merci au personnel éducatif et aux élèves fidèles à nos côtés depuis 2014 ! 🙏

chèque!

lls nous ont quittés

Élodie

Élodie nous a quittés le 11 juillet 2022 à l'âge de 39 ans. Originaire de la Loire-Atlantique, Élodie était touchée par le syndrome d'Aicardi-Goutières.

Nous exprimons nos plus sincères condoléances à sa famille. Son frère lui rend hommage.

Élodie était une grande sœur particulière.

Elle était souvent à la Maison d'Accueil Spécialisée, pas à la maison.

On n'a pas passé beaucoup de temps ensemble et il me reste surtout des souvenirs épars.

Les glaces tristes en forme de clown à Saint-Gilles-Croix-de-Vie pour oublier la route et les pleurs après l'avoir laissée au centre.

Les couloirs vides et salés de Pen Bron le dimanche soir, bercés par les vagues et les cris des goélands.

Le taxi qui ramène mes sœurs le week-end et le sourire d'Élodie en arrivant, discret et charmant, derrière les cris de joie de Fanny.

Les après-midi à la maison où je "gardais les filles", ce qui consistait surtout à jouer comme d'habitude, mais en s'assurant que Fanny puisse me voir et sans déranger Élodie.

Elle aimait qu'on passe la voir dans sa chambre, où elle écoutait toujours sa musique, mais pas trop qu'on reste, et surtout pas qu'on fasse trop de bazar.

Et puis les vacances d'Élodie où elle imposait son rythme et son calme. C'était peut-être les seuls moments où on pouvait rester en famille et à la maison sans rien faire de particulier. J'ai aimé ces longues après-midi calmes à regarder quelques documentaires animaliers où elle nous observait de loin, du seuil de sa chambre.

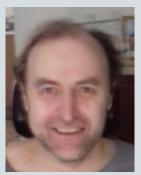


J'avais 11 ans quand mes parents ont mis un nom sur la maladie d'Élodie: AGS, le syndrome d'Aicardi-Goutières. À cette époque, c'était encore considéré comme une maladie neurodégénérative, avec une espérance de vie probablement courte. Élodie était même une des personnes les plus âgées de France avec cette maladie. À chaque fois qu'Élodie tombait malade, les médecins nous prévenaient que cela pouvait être dangereux pour elle. Mais Élodie était une battante. Elle les surprenait toujours et récupérait vite. Même la science a dû s'adapter, AGS a été requalifié pour devenir une maladie chronique.

Mais cette fois-ci, c'était trop. Élodie ne rentrera plus à la maison. Elle m'aura donné du courage, l'amour du temps long et l'envie, de temps en temps, de m'isoler dans ma chambre pour écouter sa musique.

Antonin

Xavier



Xavier nous a quittés le 19 octobre 2021 à l'âge de 51 ans. Originaire de la Gironde, Xavier était touché par une adrénomyéloneuropathie.

Nous exprimons nos plus sincères condoléances à sa famille. Ses frères ainsi que sa sœur lui rendent hommage.

Nous ne t'oublions pas!

Parti trop tôt, à 51 ans alors que depuis plus de 30 ans tu te battais contre cette satanée maladie.

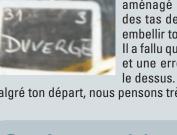
Malgré tous tes efforts de recherche sur Internet et de traduction d'articles italiens pour actualiser Wikipédia, la maladie avançait.

L'huile de Lorenzo t'aura permis de ralentir sa progression.

Depuis deux ans et demi tu avais aménagé une nouvelle maison avec des tas de projets de plantation pour embellir ton cadre de vie.

Il a fallu qu'une infection non maîtrisée et une erreur de diagnostic prennent

Malgré ton départ, nous pensons très fort à toi!



Quêtes décès

- · La quête lors du décès de Catherine Falvo, maman d'Assunta Mangasser, a permis de faire un don de 250 €
- La famille Blot d'Asserac (44) nous a envoyé un don de 100 € de M^{me} Blandin suite aux obsèques de leur fille Élodie.
- Véronique Sauer de Villers-lès-Nancy nous a envoyé 260 € collectés lors des obsèques de sa maman Ginette Sauer. Ginette était une bénévole exemplaire, très impliquée dans la vie de l'association ELA.
- Annick Foly à Le Portel (62) nous a envoyé les 2068 € recueillis lors des obsèques de son époux Frédéric.
- La famille de Josiane Paquin de Ville-sur-Lumes (08) nous a envoyé les 180 € collectés lors de ses obsèques.
- · Chantal Ciblac de St Sébastien sur Loire (44) nous a envoyé les 330€ collectés lors des obsèques de sa tante Simonne Larquetoux.

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

Photo du trimestre



Agenda

Septembre

 30: Ouverture du nouveau site Internet d'ELA France: www.ela-asso.com

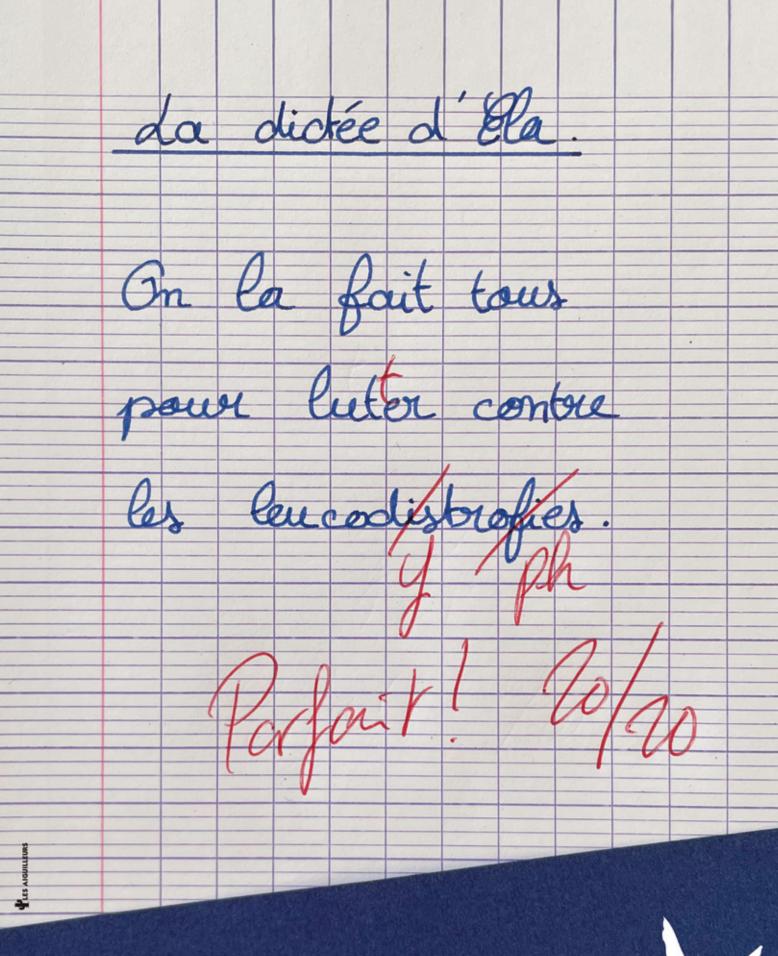
Octobre

- 1 et 2: L'Extrême sur Loue à Ornans (25)
- 9: La boucle rieumoise à Rieumes (31)
- 12: La Lycéenne MAIF Run à Strasbourg (67)
- 16-17: Salon Beauty Profs à Marseille (13)
- 17: Dictée d'ELA 2022
- 17-23: Semaine nationale "Mets tes baskets"

- 17 au 22: Tournoi de judo à Cambrai (59)
- 23: Journée nationale "Mets tes baskets"
- 28: Concert de Loïc Le Normand à Sucé-sur-Erdre (44)
- 29: Match de gala par le Variétés Club de France à Cambrai (59)

Novembre

- 13: Course "La Marlienne" à Marly (57)
- 20: 8º édition de "Mets ton maillot et bats la maladie"



Lauréat du Prix Goncourt 2021, Mohamed Mbougar Sarr a rédigé un texte inédit pour ELA. Participer à cette dictée, le 17 octobre 2022, c'est participer au combat contre les leucodystrophies. Toutes les informations sur ela-asso.com. On compte sur vous sans faute!





