



Association des Pancréatites Chroniques Hérititaires

Association loi 1901 à but non lucratif. J.O. 31 janvier 2004.
SIRET N°453 712 663 00013 . code APE 913 E
25 allée des Citeaux - 92130 Issy les Moulineaux
Tél. 01 46 42 61 07 e-mail : pancreasgene@aol.com
[www .association-apch.org](http://www.association-apch.org)

Lettre de l'APCH 2013 Par ordre chronologique

1^{er} janvier 2013

Philippe Collet a chanté au profit de l'APCH, en partenariat avec **Panacothi**, nous les remercions tous deux pour leur soutien.



Information d'EURORDIS : La ministre espagnole de la Santé, des Services sociaux et de l'Égalité, Ana Mato, a **déclaré 2013 Année des maladies rares en Espagne** lors du 5^e Congrès national sur les maladies rares..[Lutte contre les maladies rares en adoptant...](#)

Partenariat lien avec Allo-Medecins.fr.
Nicolas Bigorgne a inscrit L'APCH sur <http://www.allo-medecins.fr/sites-partenaires.html>

Le CHU de Toulouse, Hôpital Rangueil:

Dans le cadre de recensement, des associations de soutien aux malades et aux familles, réalisé auprès des ses équipes médicales et soignantes, l'APCH a été mentionnée comme partenaire du service d'Hépatologie Pédiatrique, Maladies Hérititaires du Métabolisme de Hôpital des Enfants.

Ce recensement a pour objectif de publier la 3^{ème} édition (2013-2014) du guide des associations, paru la 1^{ème} fois en 2008 et mis à disposition des patients et familles via les cadres de santé de chaque unité de soins du CHU et sur le internet : <http://www.chu-toulouse.fr/-associations-maison-des-usagers->

28 février

La 6^e Journée internationale des maladies rares (Rare Disease Day) a mobilisé plus de 60 pays, en Europe, Asie, Amérique du Nord et du Sud, Australie et Afrique, autour d'un même message : « Maladies rares sans frontières », l'Alliance Maladies Rares a accentué en région ses actions de sensibilisation afin de faire connaître les maladies rares.

A ce jour, plus de 7 000 maladies rares sont connues et 5 nouvelles maladies rares sont identifiées par mois. En France, elles concernent 3 millions de personnes, soit 1 personne sur 20, ce qui constitue un véritable enjeu de santé publique. Face à cette situation, le grand public se mobilise. **L'APCH était représentée.**



Samedi 2 mars à Montpellier :

"Nous sommes solidaires d'un même combat et à ce titre vous devez également bénéficier de la visibilité de l'évènement majeur de la Journée des Maladies Rares en France".

Réseau Vivre avec une Anomalie du Développement en Languedoc Roussillon
Hôpital la Colombière - Pavillon 41

39, avenue Charles Flahault 34000 MONTPELLIER

Collectif de la Journée Internationale des Maladies Rares Montpellier. **L'APCH était représentée.**

Le 10 mars, village de **Marsillargues** (34)

S'est tenu un 1 loto avec 1 loterie dont les bénéfices furent reversés à l'APCH. Manifestation Organisé par des grands parents et une maman investis. Merci.

Mars : Réunion du Conseil Scientifique à Paris.

6 avril ; Léo Club Montpellier "La Tour des Pins"

Club Service à vocation humaniste
filleul du LIONS CLUBS INTERNATIONAL

"On ne va pas bien loin, si l'on ne fait pas quelque chose pour quelqu'un d'autre"

[Melvin Jones]

Tournoi 2013 au bénéfice des Associations :

-L'APCH - Asso des Pancréatites Chroniques Héréditaires
 -LA CLÉ - L'Aide aux Cancers et Leucémies chez l'Enfant

<http://leoclubmontpellier.blogspot.com>
leoclub.montpellier@gmail.com



MERCI! Grâce à votre Mécénat, votre don de lots, votre équipe, vos billets de tombola, ou votre participation à la soirée : le **LEO CLUB Montpellier** est heureux de pouvoir remettre **2.000 €** à l'association **APCH**, et **2.000 €** à l'association **LA CLÉ**.



Contact : leoclub.montpellier@gmail.com - Site : <http://leoclubmontpellier.blogspot.com>

La ligne du CCIS : Une question juridique ou sociale en lien avec la santé ? La plateforme Santé Info Droits vous informe et vous oriente pour vous faciliter l'accès aux soins et à leur prise en charge, l'accès à votre dossier médical et les démarches en cas d'accident , **accessible à tous gratuitement par un simple appel : 0 810 004 333 et 01 53 62 40 30**

ou www.leciss.org/sante-info-droits
 Marc MOREL Directeur CCIS

Chrystel, une maman de malade a entrepris une démarche, qui est en cours auprès **des Fonds de Solidarité pour l'Enfance**



LES PETITS CHAPERONS ROUGES
il fait bon grandir avec nous!

www.lpcr.fr

2013 : plus de 150 établissements sous gestion pour des entreprises, des administrations et des collectivités qui soutiennent la conciliation entre vie familiale et vie professionnelle. . . Notre raison d'être est simple : **Contribuer, pas à pas, à l'éveil d'une génération.**

signataires de la Charte de la Parentalité et vice-président de la Fédération Française des Entreprises de Crèches. Plus d'informations sur : www.lpcr.fr

David Boidin-Solide Air - est une plateforme de financement participatif ouverte à tous, mais dont la vocation principale est de promouvoir les projets ...Les fondateurs Maxime Gillio et David Boidin, rejoints par Benjamin Berdeaux, ... Cette troisième saison se déroule **au bénéfice de l'APCH** ...

L'Exquise Nouvelle - (par Wikipédia)

fr.wikipedia.org/wiki/L'Exquise_Nouvelle est Une expérience littéraire d'écriture collaborative menée sur Internet, qui a connu trois éditions entre 2010 et 2013. Marquées par une volonté de mixité et d'ouverture, ces trois saisons ont rassemblé plus d'une centaine d'auteurs, professionnels reconnus ou débutants, écrivains purement amateurs ou artistes d'horizons divers.

Ouvrage disponible à la vente , en ligne : <http://www.concierge-masque.com/en3/>

26 septembre, le Conseil Scientifique s'est réuni à Amiens, lors des journées du Club Français de Pancréas.

7 décembre : Grace à l'implication de la ville d'Issy, de **Maitre Pierre Cornette de Saint Cyr**, autour de 29 artistes engagés s'est tenue :



**La 2^{ème} vente
aux enchères
D'ŒUVRES D'ART**



Organisée par l'Association des Pancréatites Chroniques Héréditaires
Conduite par Maître CORNETTE DE SAINT-CYR,
Commissaire-priseur
Les bénéfices de cette vente seront intégralement reversés à la recherche médicale.

SAMEDI 7 DECEMBRE 2013 À 19 HEURES

Au Salon Elysée de l'Hôtel de Ville



Des artistes se mobilisent pour une maladie rare :

Serge Attalot, Marie-Jo Ansel, Christophe Besse, Christian Bilot, Valérie Bourinoff, Benoît Colnat, Muriel Coquel, M José Dehne, Evelyne Dastin, Elain, Christine Fourcade, Catherine Garrigues, Eric Genica, Martine Gilot, Janiour Glory, Sophie Jamiem, François Lavial, Yvonne Le Mout, Valérie Lombroso, Sylvie Manjot, Martine Marques, Sophie Mareau, Eberne Orsin, Isabelle Péhequin, Valérie Pail, Catherine Roch, Daniel Thierry, Michelle Tougeron, Bruno Vigazzi.

Exposition des œuvres en l'Espace Boule les vendredis et samedi
7 décembre de 10h à 19h, et le dimanche 8 décembre de 10h à 19h.

Reservations: www.scy.com

Issy-les-Moulineaux

Alain L'EVY
Maison d'Art
Musée de la Culture



Hôtel de Ville - Salon Elysée
62, rue du Général Ledecq
92000 Issy-les-Moulineaux

André SARTINI
Secrétaire
Espace de la Culture de la Ville
Maison d'Art de la Ville

19 décembre, Concert au profit de l'APCH :
Mouci et Niko offrent leurs notes à la recherche

CONCERT EXCEPTIONNEL

AU PROFIT DE LA RECHERCHE MEDICALE
APCH, Association des Pancréatites Chroniques Héréditaires



SOIRÉE UNIQUE à
l'ESPACE ICARE Issy les Moulineaux
JeuDi 19 Décembre 2013 à 20H30
Réservations 01 40 93 44 50

**ENTRÉE
10€**

1^{er} PARTIE - 20H30 - 21H4
CHANGING FRACTIONS

2^e PARTIE - 21H4 - 22H4
POP ROCK

Mouci

Niko
POP ROCK

L'Association des Pancréatites Chroniques Héréditaires pour leur soutien une soirée exceptionnelle
merci aux familles participantes à la pancréatite chronique héréditaire et aux associations d'Issy-les-Moulineaux et à l'Association des Pancréatites Chroniques Héréditaires pour leur soutien.



31, bd Gambetta 92130 Issy les Moulineaux
T : 01 40 93 44 50 • F : 01 40 93 46 07
e : www.apch-icare.com • i : info@apch-icare.com



14 15 16 17 décembre : Marché de Noël : Mairie d'Issy. Durant ces 4 jours nous y avons vendu des objets de Noël, couronnes, sapins... et surtout beaucoup communiqué sur la PCH, et remercions la ville d'Issy les Moulineaux de nous avoir offert cette opportunité de communication.



Comme chaque année, **L'APCH a contribué à la recherche génétique** en 2013, cette année, à hauteur de 20 000 euros.

Veille scientifique 2013. Quelles sont les nouvelles données au sujet de la pancréatite héréditaire?

Comme tous les ans, de nombreux articles sont parus pour essayer de comprendre les mécanismes en cause au cours de la pancréatite héréditaire selon le type de mutation et du gène en cause, de comprendre les altérations entraînées par les mutations et leur répercussion sur le fonctionnement du pancréas, et notamment dans le fonctionnement des enzymes qui nous aident à digérer les graisses. Depuis un an, les centres de recherche génétique se focalisent de plus en plus sur les autres déterminants génétiques en cause au cours des pancréatites héréditaires ou non.

Le but est de comprendre pourquoi deux personnes exposées à un même toxique (l'alcool ou le tabac) ou à un même facteur de risque de pancréatite (hypertriglycéridémie, hypercalcémie) auront des réponses différentes à ces agressions. Ils cherchent ainsi des facteurs génétiques qui rendent plus sensibles le pancréas. En d'autres termes, prises isolément ces anomalies génétiques n'ont pas de répercussions mais couplées à un toxique, une variation anatomique, un état anormal de notre métabolisme calcique ou lipidique, elles déclenchent des poussées de pancréatite. Ces susceptibilités génétiques sont différents des anomalies du gène PRSS1 dont les mutations à elles seules peuvent provoquer des pancréatites aiguës et une pancréatite chronique. Ainsi, des chercheurs hollandais ont analysé l'expression du gène ATP8B1 qui code pour une protéine très présente dans le pancréas normal et dont le rôle est de participer à l'organisation de la membrane des cellules pancréatiques. L'analyse a porté sur plus de 500 patients atteints de pancréatite chronique et plus de 1000 patients indemnes de toute maladie du pancréas. Au final, les variations du gène n'étaient pas plus fréquentes chez les patients porteurs d'une pancréatite chronique sans cause ou héréditaire. Même si cette étude ne montrait pas de lien positif, les recherches dans ce sens se multiplient.

Une étude allemande a permis de mettre en évidence des variations génétiques plus fréquentes du gène CPA1 chez les patients porteurs d'une pancréatite non alcoolique (3% versus 0,1% chez les patients sans maladie pancréatique). Ce gène code pour la protéine carboxypeptidase A1. De manière très intéressante, elle n'agit pas sur les enzymes du pancréas mais sur le système de défense du pancréas aux agressions.

D'un point de vue thérapeutique, la thérapie génique n'est pas encore disponible au cours des pancréatites héréditaires et les patients présentent depuis leur enfance des douleurs et des pancréatites aiguës le plus souvent invalidantes ayant de réelles répercussions sociales, scolaires et professionnelles. Le but des traitements proposés est de soulager les patients par des antalgiques mais également exceptionnellement par des techniques endoscopiques, voire chirurgicales. L'objectif est de toujours préserver et épargner le pancréas.

Une équipe américaine a publié des résultats intéressants chez les enfants. Des gestes endoscopiques étaient réalisés chez les enfants

permettant de limiter les douleurs et les poussées aiguës pendant en moyenne 3 ans. Il est bien connu que les douleurs sont plus fréquentes et intenses pendant l'enfance et l'adolescence. Des gestes simples pourraient limiter les douleurs tout en préservant le pancréas. Ces gestes techniques consistent à la mise en place d'une prothèse en plastique dans le canal du pancréas ou à détruire des gros calculs intra pancréatiques par des ultrasons ou tout simplement à ouvrir l'entrée du canal pancréatique principal. Ces gestes se font par voie naturelle et ne nécessitent que quelques jours d'hospitalisation. Cependant ils peuvent à eux seuls déclencher des poussées de pancréatite au décours immédiat du geste. Il faut donc toujours décider d'un tel geste après concertation d'experts dans des centres expérimentés. Si les dossiers des patients sont bien analysés, quelques enfants pourraient peut être bénéficier de ces alternatives thérapeutiques.

Enfin l'étude Européenne pour l'étude des traitements anti oxydants (vitamine C, Sélénium, bêta carotène...) ou à base de magnésium chez les patients ayant une pancréatite chronique héréditaire douloureuse se poursuit à l'hôpital Beaujon (Clichy, 92).

Tous les patients souhaitant participer sont les bienvenus et pourront ainsi bénéficier d'un nouveau traitement dont le but est de diminuer l'inflammation chronique du pancréas et ainsi les poussées. Tous les patients présentant des douleurs chroniques dans le cadre de la pancréatite héréditaire peuvent être inclus. Le traitement est de 12 mois avec une visite trimestrielle de suivi pendant ces 12 mois. Nous avons besoin de vous.

Dr Vinciane Rebours, service de Gastroentérologie et Pancréatologie.
Hôpital BEAUJON, Clichy (92110)
vinciane.rebours@bjn.aphp.fr

Références

- 1/ van der Woerd WL, van Haften-Visser DY, van de Graaf SF, et al. Mutational Analysis of ATP8B1 in Patients with Chronic Pancreatitis. *PLoS One*. 2013 Nov 19;8(11).
- 2/ Witt H, Beer S, Rosendahl J, Chen JM, et al. Variants in CPA1 are strongly associated with early onset chronic pancreatitis. *Nat Genet*. 2013 Oct;45(10):1216-20.
- 3/ Ceppa EP, Pitt HA, Hunter JL, et al. Hereditary pancreatitis: endoscopic and surgical management. *J Gastrointest Surg*. 2013 May;17(5):847-56.

Recevez tous nos vœux pour cette nouvelle année.

Bien cordialement,

Nadine Meslet
Présidente