
2022

ABMM asbl
Rapport d'activités
Bilan et comptes de résultats

ABMM – Aide à la Recherche ASBL
Rapport d'activités
Bilan et comptes de résultats



**Association Belge contre les
Maladies neuro-Musculaires
ASBL**

RAPPORT D'ACTIVITÉS 2022

*"Lutter par tous les moyens
contre les maladies neuromusculaires"*

Siège social : rue Achille Chavée 52/02 - 7100 LA LOUVIERE
N° d'entreprise : 0435.150.116
064/ 450.524 - GSM 0499/ 742.327
Mail général : info@abmm.be - Secrétariat : secretariat@abmm.be

L'ABMM regroupe l'ensemble des malades atteints d'une pathologie neuromusculaire. Il en existe plus de 200 différentes !

Se rassembler au sein de l'ABMM c'est être plus forts ! L'association existe depuis 1988 et a donc une expérience importante. Elle est bien connue des autorités avec lesquelles nous dialoguons afin d'améliorer la situation des personnes handicapées en général et des personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire en particulier.

L'ABMM travaille en réseau et fait partie de plusieurs collectifs et autres projets pilotes.

Elle est gérée par des personnes directement concernées qui sont toutes bénévoles.

AIDES A LA MOBILITE ET TECHNIQUES

Prêt d'aides à la mobilité et techniques (ABMM Logistics)

Notre stock important d'aides à la mobilité et d'aides techniques vient en soutien aux membres. Elles sont très régulièrement empruntées.

Généralement, ces aides sont demandées soit par des personnes qui n'ont pas droit à des interventions (ex. personnes dont le handicap n'a pas été constaté par les Agences avant l'âge de 65 ans), soit par des personnes dont le matériel ne convient plus à l'évolution de la déficience ou en attente de décision des Pouvoirs publics. Des enfants peuvent aussi essayer du matériel. Elles sont également demandées en dépannage ou en attente d'obtention de son propre matériel.

Des frais d'adaptations, de remise en état et de livraison sont souvent nécessaires et sont pris en charge par l'association. Nous travaillons principalement avec nos bandagistes partenaires HMC by Qualias, Mobility Concept, Chaiseroulante.be et Qualias Namur ainsi qu'avec le CRETH en ce qui concerne les aides à la communication (projet « Prêt Accompagnement SLA »)

Les demandes viennent en majorité des membres atteints de SLA via la Fonction de Liaison SLA, nos bandagistes partenaires, les Centres de Référence neuromusculaires, ...

Les aides mises à disposition proviennent principalement de récupérations chez des personnes qui n'en ont plus l'usage (décès, évolution, renouvellements, ...). Quand l'aide sollicitée n'est pas disponible, nous procédons à des achats.

Nous avons la chance de pouvoir louer un hangar de très bonne qualité et de près de 200 m² juste en face de nos locaux afin d'y stocker notre matériel en attente ou en retour de prêt.



Notre hangar de 200 m² est situé juste en face de nos locaux !

Nous y stockons notre matériel en prêt : fauteuils manuels, confort, électroniques, électroniques avec commandes spéciales, lits médicalisés, coussins, matelas alternant, lève-personnes, ...

Si vous avez du matériel dont vous n'avez plus besoin et qui est en bon état, pensez à l'ABMM ! Notre service de prêt est gratuit et réservé à nos membres. Nous viendrons chercher le matériel chez vous.

Nous avons reçu un subside de **25.000 EUR (pour 2022)** de la Wallonie (AViQ) pour couvrir les frais de ce service que nous appelons “ABMM Logistics”.



Interventions financières :

Supplément siège de douche	479,00
Cale-cuisse	97,56
Homologation véhicule	287,26
Batterie lève-personne	200,00
Support pour respirateur x2	400,00
Réparation coussin alternating	144,78
Réparation accoudoir Q700	242,08
Supplément matelas	100,01
Supplément fauteuil manuel action 3	400,00
Supplément chaise de douche	400,00
Anti-bascule Light Drive	142,04
Supplément fauteuil Storm4	1.050,00
Réparation fauteuil C300 en prêt	590,34
Intervention fauteuil releveur	400,00
Réparation fauteuil C350 en prêt	590,34

Supplément chaise de travail Vela	300,00
Réparation monte escalier C-max	145,20
Supplément fauteuil électronique	1.300,00
	7 268,61
+ Livraisons (5.458 km par notre partenaire)	4 292,99
Total	11 561,60

AIDE FINANCIÈRE

Nous accordons à nos membres des avances récupérables sur interventions des pouvoirs publics pour leur permettre de disposer plus rapidement de l'aide technique indispensable.

Aux membres qui ne peuvent bénéficier d'interventions des pouvoirs publics ou qui doivent prendre à leur charge un supplément non remboursé, nous accordons des prêts sans intérêt ou prenons en charge tout ou partie du supplément à charge.

ORGANISATIONS

Téléthon

Nos amis d'OYA asbl ont organisé une vente de sachets mais sont passés par nous pour assurer la confection. Nous avons travaillé avec les Ets Deneyer (une entreprise de travail adapté située à La Louvière) ainsi qu'avec TWI (ETA de Bruxelles). Nous avons envoyé un semi-remorque plein de sachets à Arlon, c'était impressionnant !

Le bénéfice de l'opération d'OYA :

Pour l'aide aux personnes : **20.000 EUR**
 Pour l'aide à la recherche : **30 518 EUR**
 Total du don de OYA asbl : **50.518 EUR**

L'équipe de fabrication (TWI) et de vente de sachets de bonbons pour le Téléthon coachée par **Bénédicte Bellen** sur Bruxelles a quant à elle généré un bénéfice de : **14.628 EUR**

Le bénéfice total de la vente de sachets est donc de **65.146 EUR**. Ce montant contribue largement à soutenir l'ABMM dans l'accomplissement de ses missions.

Un tout grand merci à celles et ceux qui participent à cette vente annuelle et aux personnes qui les achètent !

ACTIONS "POLITIQUES"

Notre Président est membre du CSNPH

Le Conseil Supérieur National des Personnes Handicapées (CSNPH) est composé de 20 membres. Les membres sont nommés par le Roi pour une durée de 6 ans. Leur mandat est renouvelable.

Le CSNPH est composé de personnes handicapées, de leurs représentants et d'experts du domaine du handicap. Ils sont nommés personnellement sur base de leur connaissance des thématiques spécifiques du domaine des handicaps.

Pour suivre les avis de ce conseil (sur les matières fédérales) :



<http://ph.belgium.be/fr/>

Instances de l'AViQ

Notre Président est membre effectif de la Branche Handicap de l'AViQ et de la Commission Autonomie et grande dépendance (aides à la mobilité).

Commission Wallonne des Personnes Handicapées

Notre Président est membre effectif de la Commission Wallonne des Personnes Handicapées. Il y défend les personnes handicapées en général et les personnes atteintes de maladies neuromusculaires en particulier.

Cette structure continue son mandat tant que le nouveau Conseil Consultatif Wallon des Personnes Handicapées n'est pas mis en place.

Le Conseil Consultatif Wallon des Personnes en Situation de Handicap a été mis en place le 15 mars 2023 et est présidé par ... notre Président !

UNIA



Notre Président est Vice-Président de la Commission d'Accompagnement d'UNIA pour les matières « Handicap », il y représente la Commission Wallonne des Personnes Handicapées. Unia est une institution publique indépendante qui lutte contre la discrimination et défend l'égalité des chances en Belgique.

Convention SLA et autres actions dans le cadre de la SLA

Nous avons poursuivi le travail autour de la « Fonction de liaison SLA », un projet pilote entre les associations SLA (ABMM côté francophone et Liga ALS côté néerlandophone) et Ligue SEP, l'INAMI, le CNRF et le CHU de Charleroi (côté francophone).

Il s'agit de favoriser le maintien au domicile dans de bonnes conditions des personnes atteintes de SLA (ou de Sclérose en plaques au stade avancé) en leur apportant ainsi qu'à leur famille et à leurs réseaux de soins l'expertise des associations, notamment en termes de matériel et celles de praticiens qui ont une expérience dans le domaine (CNRF et CHU de Charleroi). Cette convention s'ajoute à celle concernant l'accueil de ces personnes, quand nécessaire, dans les MRS.

Nous avons également eu des réunions avec le CRETH et la Fonction de liaison concernant l'aide aux personnes atteintes de SLA dont le diagnostic a été posé après l'âge de 65 ans et qui ne peuvent donc prétendre aux aides de l'AViQ ou de PHARE. L'ABMM soutiendra le CRETH (projets spécifiques SLA 65+) au cas par cas. Nous avons également soutenu le CRETH par une avance de trésorerie (**40.000 EUR**) afin de ne pas interrompre le soutien aux personnes atteintes de SLA et ce en attendant le paiement de leur subvention.

Un site d'information destiné spécifiquement aux patients SLA a été mis en ligne en collaboration entre l'ABMM et le CRETH.

ACCUEIL LA MALADIE RECHERCHE AIDES MATÉRIELLES AIDES À LA MOBILITÉ LIAISON SLA
DÉMARCHES AIDANTS PROCHES BAP CONTACTS ACTUS

SLA.care
Vivre avec la SLA en Fédération Wallonie-Bruxelles

Bienvenue sur le site SLA.care !

Les informations sur ce site s'adressent à toute personne présentant la **Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA, maladie de Charcot) habitant en Fédération Wallonie-Bruxelles (et en Communauté Germanophone)** ainsi qu'aux familles, aux proches et aux professionnels en contact avec des patients SLA. Pour les patients néerlandophones, ils peuvent contacter la **ALS Liga**.

Notre site a pour ambition de vous donner un maximum d'informations utiles pour vous aider à faire face à la maladie et de vous présenter les

Soutenez les projets de recherche 2023

f t y in

ABMM
ASBL
Sclérose Latérale Amyotrophique

Commission Subrégionale du Centre de l'AViQ

L'ABMM est membre de la Commission Subrégionale du Centre de l'AViQ qui est présidée ... par notre Président.

Projet pilote "Soins Intégrés" PACT

Nous faisons partie d'un consortium qui a répondu à un appel à projets de l'INAMI dans le cadre du lancement de plans d'actions locorégionaux pour la prise en charge et l'amélioration des soins aux patients chroniques.



SMA Belgium (SMA = Amyotrophies spinales)

Nous avons créé avec nos amis de Spierziekten Vlaanderen un groupe commun "SMA Belgium" afin de militer ensemble sur les matières fédérales dont principalement le remboursement des médicaments disponibles pour cette pathologie.



SMA Belgium fait partie de SMA Europe. Nos 2 représentantes sont actives dans SMA Europe et participent aux actions de celle-ci.

<https://www.sma-europe.eu/>

Groupe « Myasthénie »



Nous avons créé un groupe “Myasthénie” car l’ABMM participe à une étude observationnelle internationale consacrée à cette maladie. Mieux connaître la maladie pour mieux la combattre. Nous appelons les personnes atteintes à nous rejoindre et cherchons un.e responsable pour gérer le groupe.

Nous avons aussi travaillé à un livre blanc concernant la maladie pour la faire connaître notamment aux politiques. Nous avons aussi travaillé à la mise en place, avec les autres associations dans les autres pays, d’une première « Journée Européenne de la Myasthénie » (2 juin 2023).

Pharma.be

Nous participons comme association de patients au Think Tank Pharma.be qui rassemble le secteur pharmaceutique belge.



RADDIAL



RADDIAL : Rare Disease Diagnosis Alliance (Sanofi, Takeda, Janssen, Alnylam Pharmaceuticals, Chiesi) en collaboration avec RaDiOrg. Nous participons à cette alliance dans le but de faire des propositions afin d’accélérer le diagnostic des maladies rares.

ACTIONS SOCIALES

Action Kiwanis Myopathie

Nous avons participé aux réunions d'Action Kiwanis Myopathie asbl. Cette association, issue du Club Kiwanis Bruxelles-Centre, vient en aide aux myopathes dans le cadre des aides à la mobilité et des aides techniques. Notre Président préside aussi cette association et y apporte son expertise en la matière.

Certaines demandes d'aide sont prises en charge conjointement entre AKM et l'ABMM.

Rare Disorders Belgium

Nous sommes membre fondateur de cette association consacrée à la défense et à la représentation des personnes atteintes par une maladie rare. Notre président est membre du Conseil d'administration de cette association.

RDB suit de près la mise en place du Plan Maladies rares et aide également les malades isolés à se rencontrer et donc à se rassembler éventuellement en association.

Accessibilité - CAWaB asbl



Nous sommes membre effectif du Collectif Accessibilité Wallonie Bruxelles. Notre Président est Vice-Président du CAWaB. Ce collectif rassemble un nombre important d'associations (20) concernées par l'accessibilité. Notre objectif, en rejoignant cette plateforme, est de porter les besoins spécifiques de nos membres et aussi de renforcer la représentativité du collectif. Le CAWAB travaille en étroite collaboration avec les cabinets ministériels et est porteur d'un projet de "Label accessibilité".

Voir : <https://cawab.be/>

BAP (Budget d'Assistance Personnelle)

Dans le cadre de VIA (*), nous gérons un projet pilote consacré au BAP à Bruxelles (budget COCOM de 300.000 EUR).

Nous poursuivons la pression politique à Bruxelles qui n'a malheureusement toujours pas de législation spécifique concernant le BAP.

En Wallonie, nous travaillons au maintien et au développement du BAP. Une campagne a été mise en place à ce sujet tant pour Bruxelles qu'en Wallonie : www.vieautonome.be

(*) ViA pour Vie Autonome, collectif de 6 associations militant pour le BAP : AccessAndGo-ABP, Grandir Ensemble, Ligue Braille, Inclusion, ABMM.

EDITION



L'ABMM a eu le plaisir d'éditer "**Chemins de Vie à l'Imparfait**", un recueil de poésies écrites par **Saïda Dhamna** dont le mari était atteint d'une SLA (Maladie de Charcot).

Dans cet ouvrage elle nous fait part de ses états d'âme tout au long de l'évolution de la maladie de son mari :

« Un jour sur le chemin de vie de celui que j'aime, l'annonce d'un terrible diagnostic : SLA. La maladie de Charcot a l'effet d'une bombe, elle nous propulse dans le monde des PMR, des invalides, du handicap. Je suis désormais "Aidante proche" versus "Aimante proche". Sur ce chemin de souffrance, des rencontres, de

belles rencontres, des êtres plein de sensibilité, d'empathie, de bienveillance. La douleur m'amène à l'écriture comme une thérapie, les

mots pour me soulager des moments éprouvants, la poésie pour supporter la déchéance de celui que j'aime. Il me faut trouver ou donner un sens à l'intolérable. L'ABMM, ses valeurs, ses engagements pour vaincre les maladies neuromusculaires sera une évidence. En soutenant l'association, je poursuivrai mon chemin vers la résilience en toute humilité ».

L'ouvrage est imprimé à la demande par "**Le Livre en Papier**". Une solution économique, pratique et écologique !

Vous pouvez le commander au prix de **15 EUR + port** auprès de notre secrétaire, via notre site ou chez Le Livre en Papier :



<https://www.publier-un-livre.com/fr/le-livre-en-papier/2191-chemins-de-vie-a-l-imparfait>

Les bénéfices de la vente de cet ouvrage soutiendront les actions de l'ABMM.

Pour les personnes en situation de handicap qui souhaiteraient une version électronique de ce recueil, il est possible d'en faire la demande par mail sur **info@abmm.be** (prix identique à la version papier).

Textes : S. Dhamna - Photo couverture : F. Koller

Poème écrit suite au décès de l'époux de S. Dhamna :

*Ton Aimante proche dans la détresse
Si loin le temps de l'allégresse
Ultime séquence d'un tournage
Un coup de grâce à la fleur de l'âge
Pour nous laisser assoiffés
De l'autre qui s'en est allé ...*

Le recueil est offert à nos nouveaux membres ainsi qu'aux membres à l'occasion du renouvellement de leur cotisation.

ADMINISTRATION

Personnel

Madame Gwenaëlle THEVENIER est employée à temps plein grâce à l'obtention de 2 points APE. Elle nous permet de libérer du temps pris par les nombreuses tâches administratives afin de pouvoir nous consacrer au développement de l'association et à ses missions. Elle est également le premier contact pour les membres et les autres personnes qui s'adressent à l'association. Elle gère également les demandes dans le cadre de notre service de prêt de matériel.

Elle est disponible les jours ouvrables du lundi au vendredi de 9.30 h à 16.30 h (sauf le mercredi jusqu'à 14.30 h.).

En 2022, nous avons fêté les 10 ans de contrat de Gwenaëlle !

Dossier APE

Notre accord a été reconduit à durée indéterminée.

Comptabilité

La comptabilité de l'association est tenue par la Fiduciaire Fiscodream sprl, rue Joseph Wauters 27 à 6150 Anderlues.

Attestations fiscales

Notre agrément en matière de libéralités est valable jusque fin 2026. Celui de l'ABMM-Aide à la Recherche est valable jusque fin 2027.

PARTENARIATS

L'ABMM est membre de

- SMA Europe
- Euro Dyma (Steinert)
- PACT asbl
- Action Kiwanis Myopathie - AKM asbl
- Belgian Brain Council - BBC asbl
- Grandir Ensemble - Regroupement d'associations de parents de personnes handicapées asbl
- Rare Disorders Belgium - RDB asbl
- Collectif Accessibilité Wallonie-Bruxelles – CAWAB asbl
- Mouvement VIA - Vie Autonome

L'ABMM participe aux travaux :

- de la Branche Handicap de l'AVIQ (membre effectif)
- du Conseil Supérieur National des Personnes Handicapées
- de la Commission Wallonne des Personnes Handicapées
- du Conseil Consultatif Louviérois de l'Inclusion des Personnes en Situation de Handicap
- de la Commission Subrégionale de la Région du Centre de l'AVIQ

COMMUNICATION

Site Internet

Notre site est le cœur de notre communication. Il a été complètement revu en 2022. Nous utilisons l'outil Webador pour sa gestion.

Nos noms de domaines :

www.telethon.be

www.téléthon.be

www.myopathie.be (en commun avec Spierziekten Vlaanderen)

www.myopathie.eu (en commun avec Spierziekten Vlaanderen)

www.abmm.be

www.sla.care

Réseaux sociaux

Nous sommes principalement présents sur Facebook mais aussi sur Twitter, LinkedIn, YouTube et Stent.care. Ceci nous permet de diffuser nos informations en temps réel et d'avoir une interaction avec nos membres et sympathisants connectés.

Notre groupe Facebook compte plus de **1.300** membres :

<https://www.facebook.com/groups/ABMMasbl/>

Téléthon Belgique : <https://www.facebook.com/groups/22527755945>

Groupe fermé « Maladie de Pompe » :

<https://www.facebook.com/groups/GroupePompeABMM/>

Groupe fermé « Myasthénie »

<https://www.facebook.com/groups/ABMM.Myasthenie>

Groupe « SMA Belgium » :

<https://www.facebook.com/groups/493483167684585>

Twitter : <https://twitter.com/abmmasbl>

YouTube :

<https://www.youtube.com/channel/UCRLd0ox9nZYTfcV2GkvpZXQ>

LinkedIn : <https://www.linkedin.com/company/abmmasbl/>

Stent.care : <https://stent.care/>

Publication payante

Afin de nous faire connaître nous avons pris comme chaque année un espace dans “Le Guide des Dons et Legs”.

Édité en 14.000 exemplaires, contrôlé CIM, il est diffusé à toutes les études notariales (environ 1.500), à tous les avocats (environ 2.500) spécialisés dans le droit de la famille qui conseillent leurs clients au moment du testament et à toutes les entreprises de pompes funèbres (\pm 1.500).

DIVERS :

- Nous avons participé à une réunion chez Testachats concernant le prix des médicaments.
- Nous avons été contactés par l’ambassade du Pérou concernant la disponibilité du Mestinon au Pérou.
- Nous avons participé à plusieurs webinaires organisés par Autonomia
- Participation à l’Open Zoom de RDB (maladies rares)
- Réunion du groupe « Maladie de Pompe »
- Participation aux travaux de l’AVIQ concernant l’accueil des personnes en situation de handicap dans les milieux médicaux ainsi que sur le trajet de vie intégré (désinstitutionalisation)
- Sensibilisation au handicap avec l’asbl COMPAS
- Avec le CRETH nous avons proposé une conférence sur le projet Prêt Accompagnement (SLA) lors du salon Autonomies à Namur.
- Participation à plusieurs réunions sur le transport PMR à la Région Wallonne.
- Mise en place de notre politique RGPD.
- Participation à l’ICNMD (International Congress on Neuromuscular Diseases) organisé en 2022 à Bruxelles. Présentation de la stratégie de l’ABMM.
- À la suite d’une dénonciation calomnieuse nous avons été entendus par la Police à la demande du Parquet financier concernant la gestion de l’ASBL. Le dossier a rapidement été classé sans suite.
- Réunion BAP à l’AVIQ

- De nombreuses réponses au téléphone, au GSM, par mail.

COMPOSITION DU CONSEIL D'ADMINISTRATION

- Cathy GIBSON
- Arabelle WILLEMS
- Jean-Marie HUET
- Ghislain LEMAUR
- Vincent LEMAUR

COTISATION

Association Belge contre les
Maladies neuro-Musculaires ASBL
rue Achille Chavée 52/02 - 7100 LA LOUVIERE
064/ 450 524 - info@abmm.be



téléthon.be

MEMBRE

Le montant de la cotisation est de

15 EUR/an !

(de date à date)

(Renouvellement : nous vous envoyons un avis un peu avant la fin de la période)

Vous êtes concerné.e par une maladie neuromusculaire, rejoignez l'ABMM et soutenez son action en versant votre cotisation sur ce compte spécifique, ensemble nous sommes plus forts !

Compte spécifique pour les cotisations :

BE27 0012 1277 8973

Pour soutenir nos actions : BE42 7512 0432 2254

Titulaire : ABMM asbl, rue Achille Chavée 52/02
7100 LA LOUVIERE

Attestation fiscale pour tout don de 40 EUR min/an
Nous sommes aussi agréés dans le cadre des legs.

Jean-Marie HUET

Président

SRL FIDUCIAIRE FISCODREAM
Rue Joseph Wauters, 27
6150 Anderlues
071/54.33.09
ITAA 50.450.104
alex@figoma.be

Aux Membres de l'Assemblée générale
de l'ASBL A.B.M.M.

Anderlues, le 30 mai 2022.

ATTESTATION

Par la présente, en vertu du mandat qui m'a été confié, j'ai l'honneur de vous présenter les comptes annuels de votre ASBL établis au 31 décembre 2022.

Le total du bilan s'élève à 493.394,61 €, les fonds propres sont de 466.737,73€ se décomposant comme suit : 200.923,18 € à titre de fonds en attente d'affectation et de 265.814,55 € de fonds en attente d'affectation correspondant à la valeur résiduelle des investissements.

Le total des produits de l'exercice s'élève à 180.522,11 €, le total des charges est de 178.665,47 €, soit un bénéfice de 1.856,64 €.

L'ensemble des postes du bilan et du compte de résultats ont été vérifiés; ils correspondent à la situation d'inventaire.

Les différents travaux que nous avons effectués me permettent d'estimer que les comptes annuels reflètent, de manière fidèle et sincère le patrimoine, la situation financière et le résultat de l'association, tout en respectant les prescriptions comptables légalement applicable en Belgique. La présente conclusion ne peut être assimilée à une certification de comptes par un expert-comptable certifié externe puisque ceux-ci sont établis par la fiduciaire. Elle est valable pour autant que l'organe d'administration ait transmis l'ensemble complet des documents et toutes les informations permettant l'établissement des comptes, ce qui nous a été confirmé.

Pour la FIDUCIAIRE FISCODREAM SRL (ITAA 50.450.104),

Godeau Alexandre ,

Chef-comptable

Détail de l'actif

01/01/2022 - 31/12/2022

ACTIFS IMMOBILISES	20/28	267 314,55
III) IMMOBILISATIONS CORPORELLES	22/27	265 814,55
Terrains et constructions	22	261 300,22
220000 TERRAINS		68 584,01
221000 CONSTRUCTIONS		289 059,93
221090 AMORTISSEMENTS SUR CONSTRUCTIONS		(96 343,72)
Installations, machines et outillages	23	159,08
231200 MATERIELS DESTINES AUX PRETS		2 939,07
231290 AMORTISSEMENTS SUR MAT. DEST. AUX		(2 779,99)
Mobilier et matériel roulant	24	1 974,72
241000 MATERIEL DE BUREAU		17 830,50
241090 AMORTISSEMENTS SUR MAT. DE BUREAU		(15 855,78)
Autres immobilisations corporelles	26	2 380,53
260000 AMENAGEMENTS BATIMENTS		35 456,91
260090 AMORTISSEMENTS SUR AMENAGEMENTS B		(33 076,38)
IV) IMMOBILISATIONS FINANCIERES	28	1 500,00
Autres immo. financières	284/8	1 500,00
Créances et cautions en numéraire	288	1 500,00
288010 GARANTIE LOCATIVE HANGAR		1 500,00
ACTIFS CIRCULANTS	29/58	226 080,06
VI) STOCKS ET COMM. EN COURS D'EXECUTION	3	1 240,00
Stocks	30/36	1 240,00
Approvisionnements	30/31	1 240,00
310000 FOURNITURES VALEUR D'ACQUISITION		1 240,00
VII) CREANCES A UN AN AU PLUS	40/41	9 080,00
Créances commerciales	40	480,00
Clients créances courantes	400	480,00
Créances commerciales	401/9	
Autres créances	41	8 600,00
416700 AUTRES CREANCES		8 600,00
VIII) PLACEMENTS DE TRESORERIE	50/53	
Autres placements	51/53	
IX) VALEURS DISPONIBLES	54/58	213 713,17
550100 AXA EPARGNE - (-53) 755-4676273-5		75 000,00
550101 AXA C/C - (-54) 751-2043222-54		4 896,38

Détail de l'actif

01/01/2022 - 31/12/2022

550200 FORTIS C/C 001-2127789-73		507,88
550201 FORTIS EPARGNE 035-3164929-54		133 250,00
550500 CAISSE		58,91
X) COMPTES DE REGULARISATION	490/1	2 046,89
490000 CHARGES A REPORTER		2 046,89
TOTAL - ACTIF	20/58	493 394,61

Détail du passif

01/01/2022 - 31/12/2022

FONDS PROPRES	10/15	466 737,73
IV) RESERVES	13	
Réserve légale	130	
V) BENEFICE REPORTE	140	466 737,73
140000 FONDS EN ATTENTE D AFFECTATION		200 923,18
140010 F.A. D'AFFECT. - VALEUR RES. DES		265 814,55
DETTES	17/49	26 656,88
VIII) DETTES A PLUS D'UN AN	17	
Autres dettes	178/9	
IX) DETTES A UN AN AU PLUS	42/48	26 656,88
Dettes commerciales	44	5 142,70
Fournisseurs dettes courantes	440	5 142,70
Dettes fiscales,salariales & sociales	45	5 752,81
Impôts	450/3	
Rémunérations et charges sociales	454/9	5 752,81
455000 SALAIRES A PAYER		1 736,06
456000 PROVISION PECULES DE VACANCES		4 016,75
Autres dettes	47/48	15 761,37
489100 COMPTE COURANT ABMM AR		3 751,00
489204 DETTES LEA		11 510,37
489205 DETTES ENVERS COMMUNAUTE FRANCAIS		500,00
TOTAL - PASSIF	10/49	493 394,61

Détail du résultat

01/01/2022 - 31/12/2022

I) VENTES ET PRESTATIONS	70/74	180 520,51
Chiffre d'affaires	70	151 904,27
700000 DONS TELETHON		58 225,18
700010 COTISATIONS		3 974,15
700020 LEGS		500,00
700050 RECUPERATIONS DIVERSES		817,09
700200 MISE A DISPOSITION DE BENEVOLE		660,00
700300 BONBONS TELETHON		83 579,15
700350 VENTE LIVRE DHAMMA		765,51
700500 OBJETS TELETHONS		191,49
700700 LOCATION SALLE		3 191,70
Production immobilisée	72/73	
Autres produits d'exploitation	74	28 616,24
740050 SUBVENTION APE		7 788,45
740100 SUBVENTION AVIQ		17 500,00
743000 EXONERATION PRECOMPTE PROF.		63,39
748999 REDUCTION ONSS		3 264,40
II) COUT DES VENTES ET DES PRESTATIONS	60/64	177 482,57
Approvisionnements et marchandises	60	69 688,55
Achats	600/8	69 920,40
Achats de marchandises	604	69 920,40
604000 ACHATS TELETHON		69 920,40
Variation des stocks	609	(231,85)
609000 VARIATION DE STOCK		(231,85)
Services et biens divers	61	41 654,15
Loyers et charges locatives	610	8 815,82
610100 CHARGES LOCATIVES		1 754,36
610200 ENTRETIEN BATIMENT		931,80
610230 LOCATION HANGAR		6 000,00
610260 LOCATION EXTINCTEUR		129,66
Entretien et réparations	611	5 080,94
611100 LOCATION TAPIS		340,52
611350 FRAIS DE REUNIONS		519,87
611450 AIDE TECHNIQUE AUX PERSONNES		4 220,55
Fournitures faites à l'entreprise	612	9 660,92
612000 EAU		153,45
612100 GAZ		3 519,65
612101 GAZ HANGAR		95,14
612110 ELECTRICITE		1 286,48
612111 ELECTRICITE HANGAR		506,83
612112 EAU HANGAR		130,75
612150 SMA BELGIUM		1 171,51
612310 DEPLACEMENTS		237,11
612335 LIVRE S DHAMMA		844,00

Détail du résultat

01/01/2022 - 31/12/2022

612400 IMPRIMES ET FOURNITURES DE BUREAU		482,25
612700 PUBLICITES		712,80
612800 HEBERGEMENT INTERNET		520,95
Rétributions de tiers	613	13 410,88
613020 HONORAIRES FIDUCIAIRES		2 093,76
613170 CONFORMITE RGPD		3 194,40
613200 COTISATIONS AUTRES ASSOCIATIONS		410,00
613250 COTISATIONS SMA		2 000,00
613400 FRAIS DE GESTION SECRETARIAT SOCI		1 154,04
613700 TELEPHONE, INTERNET		742,94
613730 FRAIS POSTAUX		3 815,74
Annonces, publicité, assurances	614	640,05
614000 ASSURANCE		640,05
Sous-traitants	615	3 917,54
615300 FRAIS DE TRANSPORT		3 917,54
Coûts divers	616	128,00
616400 FRAIS DE REPRESENTATIONS, RECEPTI		29,00
616500 FRAIS INFORMATIQUE		99,00
Rémunér., charges soc. et pensions	62	34 736,87
Rémunérations & avantages directs	620	25 785,06
620000 REMUNERATIONS BRUTES + FRAIS		25 785,06
Cotisations patronales d'assurances soc.	621	7 743,29
621200 COTIS.PATRON.ASSUR.SOC. POUR EEMPL		7 743,29
Autres frais de personnel	623	1 208,52
623290 DOTATIONS PROVISION PECULES DE VA		4 016,75
623291 REPRISE PROV. POUR PECULE DE VACA		(3 711,23)
623410 MEDECINE DU TRAVAIL		243,00
623450 INDEMNITES VOLONTARIAT		660,00
Amort, réduc. val, prov. risq. & charges	630	14 178,51
630221 DOT. AMORT. SUR CONSTRUCTIONS		8 758,52
630231 DOT. AMORT. SUR MAT. DESTINES AUX		198,86
630241 DOT. AMORT. SUR MAT. DE BUREAU		1 974,72
630260 DOT. AMORT. SUR AMENAGEMENTS		3 246,41
Autres charges d'exploitation	640/8	17 224,49
Charges fiscales d'exploitation	640	1 383,79
640100 PRECOMPTE IMMOBILIER		1 369,32
640800 TAXES REPROBEL		14,47
Charges d'exploitation diverses	643/8	15 840,70
643000 DONNS DE L'ASBL		15 840,70
RESULTAT D'EXPLOITATION	70/74-60/64	3 037,94

Détail du résultat

01/01/2022 - 31/12/2022

IV) PRODUITS FINANCIERS	75	1,60
Autres produits financiers	752/9	1,60
Ecart de conversion devises	755	1,60
755000 ECARTS DE PAIEMENTS AVANTAGEUX		1,60
V) CHARGES FINANCIERES	65	514,63
Autres charges financières	652/9	514,63
Différences de paiement	654	
Ecart de conversion devises	655	0,60
655000 ECARTS DE PAIEMENTS DESAVANTAGEUX		0,60
Provisions à caractère financier	656	514,03
656100 FRAIS DE BANQUE ET CCP		95,41
656150 FRAIS DE PLATEFORME JE SOUTIENS		418,62
RESULTAT FINANCIER	75-65	(513,03)
RESULTAT EXCEPTIONNEL	76-66	
Impôts	670/3	668,27
671010 TAXES COMPENSATOIRES REVENUS ANTE		668,27
PRODUITS	7	180 522,11
CHARGES	6	178 665,47
RESULTAT	7-6	1 856,64

ABMM - Aide à la Recherche ASBL
rue Achille Chavée 52/02 - 7100 LA LOUVIÈRE

N° d'entreprise : 0472 456 910

064/ 450 524 - 0499/ 742 327

info@abmm.be

www.telethon.be



RAPPORT D'ACTIVITÉS 2022

"Vaincre les maladies neuromusculaires"

Appel à projets 2022

Association Belge contre les Maladies neuro-Musculaires - Aide à la Recherche ASBL

rue Achille Chavée 52/02 à 7100 LA LOUVIERE

n° d'entreprise : **0472 456 910**

info@abmm.be

Contacts concernant l'appel à projets : Jean-Marie HUET (Président) au **0495/ 43 98 00**

Description des projets attendus :

Projets de recherche fondamentale ou translationnelle sur tout thème :

- innovant dans le domaine des **maladies neuromusculaires**
- à risque élevé mais rendement élevé en cas de succès
- qui pourrait transformer son domaine de recherche

Ces subventions peuvent être considérées comme des fonds d'amorçage pour récolter les données préliminaires nécessaires à des demandes de subventions plus importantes auprès d'autres bailleurs de fonds.

En 2022, l'ABMM-Aide à la Recherche ASBL distribuera **50.000 EUR** avec un maximum de **10.000 EUR/projet**.

Modalités :

L'offre doit contenir :

- une description précise du projet et des objectifs poursuivis, maximum 4 pages **en français ou en anglais**
- une description des suites qui seront données en cas de succès (1 page)
- un texte de vulgarisation du projet **en français** avec autorisation de publication (1/2 page)
- un résumé (maximum 2 pages avec les références) des activités antérieures en lien avec le projet

- le nom et la fonction de la personne qui porte le projet ainsi que ses coordonnées professionnelles
- la composition de la ou des équipe(s) concernée(s) par le projet
- le **budget du projet** faisant apparaître les autres sources de financement éventuelles ainsi que la contribution souhaitée (**maximum 10.000 EUR/projet**)
- le cas échéant, l'autorisation du comité éthique
- pour les équipes ayant déjà bénéficié d'une subvention de l'ABMM, le rapport d'activité du dernier projet financé avec copie des éventuelles publications
- une université peut entrer plusieurs projets
- les projets des petites équipes sont les bienvenus
- les projets seront évalués par notre [Conseil scientifique](#), le [Conseil d'Administration](#) décidera des projets financés en tenant compte de l'évaluation du Conseil scientifique

L'appel est réservé aux universités belges. Une coopération internationale est possible.

Les projets doivent être envoyés **UNIQUEMENT** par email sur info@abmm.be au format **PDF** et ce **au plus tard le 31/12/2022** à minuit.

Les porteurs des projets retenus seront avisés **dans le courant du 1er trimestre 2023**.

**Les projets financés début 2023 grâce
à la récolte de fonds 2022
Montant total : 80.000 EUR**

1. Projet 2023/8 - Financé

Jonas Van Lent et Vincent Timmerman
Peripheral Neuropathy Research Group
University of Antwerp - CDE

Étude fonctionnelle de la jonction neuromusculaire dans la forme axonale de la maladie de Charcot-Marie-Tooth

Au cours de la dernière décennie, un certain nombre de modèles cellulaires humains ont été utilisés pour étudier et caractériser la maladie héréditaire de **Charcot-Marie-Tooth (CMT)**. Cependant, la plupart des modèles cellulaires consistaient en des dérivés de cellules souches pluripotentes induites par la monoculture (IPSC). Bien qu'utile, une caractéristique importante et mal étudiée est la dégénérescence des jonctions neuromusculaires (NMJ), reliant le nerf périphérique avec le muscle. Plusieurs modèles de souris transgéniques ont démontré une perte ou un dysfonctionnement des NMJ, mais la morphologie et la composition moléculaire des NMJ humains diffèrent clairement des NMJ murins, soulignant l'importance de créer un modèle NMJ humain reflétant cette biologie spécifique à l'homme.

Ici, nous visons à développer un modèle neuromusculaire en 3D humain pour caractériser le rôle des NMJ dans le type axonal et le plus courant de la maladie CMT, CMT2A. Nous étudierons le dysfonctionnement mitochondrial comme une caractéristique pathologique pertinente de la CMT2A.

La génération d'un système NMJ dans un modèle humain serait un grand intérêt non seulement pour le développement de la thérapie CMT, mais est également approprié pour d'autres maladies neuromusculaires.

2. Projet 2023/5 - Financé

Prof. Dr. Jonathan Baets
Center for Molecular Neurology
University of Antwerp - CDE

Dissecting the role of the KDM5A overactivity in the pathophysiology of sporadic Inclusion Body myositis : from the deep proteome towards disease models and novel therapies.

La **myosite sporadique à corps d'inclusion** (sIBM), est la maladie musculaire la plus fréquente chez les adultes de plus de 50 ans. sIBM résulte en une invalidation sévère et une réduction de la qualité de vie nette. Cette maladie a deux caractéristiques principales : l'inflammation et la dégénération musculaire.

En ce moment, on ne sait toujours pas quelle est la véritable cause fondamentale de la maladie puisque ces deux processus se présentent en parallèle. Les théories inflammatoires et dégénératives sont étudiées mais aucune de ces deux théories ne peut expliquer d'une manière complète l'évolution et les caractéristiques de la maladie.

Dans nos études préliminaires nous avons appliqué des études protéomiques de haute résolution nous permettant de cataloguer toutes les protéines qui se trouvent dans des fragments musculaires obtenu par biopsie musculaire chez des patients sIBM et de les comparer avec des fragments musculaires normaux. Dans cette étude, nous n'avons pas seulement recherché les différences dans le répertoire protéinique qu'on observe, mais plus important encore, nous avons recherché les « régulateurs » qui peuvent être à la base de ces différences dans la composition des protéines. En particulier, un de ces régulateurs, KDM5A, est impliqué dans de nombreuses fonctionnalités connues de sIBM et pourrait être un acteur central unifiant les théories inflammatoire et dégénératives. Le régulateur en question fera l'objet d'une série d'expérimentations pour étudier sa fonction et son rôle dans sIBM.

Nous pensons que l'hyperactivité de KDM5A entraîne un échec de la production de nouvelles cellules musculaires, ce qui peut être le déclencheur de l'inflammation et de la dégradation musculaire dans le sIBM. Pour prouver cette hypothèse, on propose d'étudier KDM5A dans des cellules musculaires qui sont mise en culture dans le laboratoire. Le projet va nous permettre de mieux comprendre les mécanismes fondamentaux dans la sIBM, de construire des modèles cellulaires supérieurs et de tester une nouvelle stratégie de traitement sous la forme d'inhibition de KDM5A.

3. Projet 2023/1 - Financé

UCL, Prof. Frédéric Clotman

Louvain Institute of Biomolecular Science and Technology

Contribution of pre-motor interneurons of the spinal cord to the etiopathogenesis of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

La **Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA)** est une maladie dévastatrice et incurable du système nerveux. Elle est caractérisée par une paralysie progressive et un décès par insuffisance respiratoire, causés par la mort des neurones moteurs du cerveau et de la moelle épinière qui contrôlent la contraction de tous les muscles du corps. Les causes de cette maladie restent obscures, seuls 10% des patients présentant une forme héréditaire causées par des mutations géniques, et les traitements actuellement disponibles sont très peu efficaces, rallongeant l'espérance de vie de seulement quelques mois.

La SLA est souvent considérée comme une maladie des neurones moteurs, parce que leur contribution a été la plus étudiée. Cependant, de nombreuses observations démontrent que d'autres cellules du système nerveux, les interneurons et les cellules gliales, sont également impliquées. Cependant, la contribution des interneurons reste méconnue. Nous posons l'hypothèse que les interneurons de la moelle épinière sont soit la cause de la SLA, soit qu'ils participent aux altérations qui mènent à la SLA.

Pour répondre à cette question importante, nous utilisons un modèle de souris génétiquement modifiées qui récapitulent les symptômes de la maladie. De plus, nous développons actuellement un nouveau modèle qui pourrait être plus représentatif des diverses formes de la maladie, et qui sera mis à disposition de la communauté scientifique. En réalisant diverses manipulations génétiques dans ces deux modèles, nous allons déterminer si certains

interneurones de la moelle épinière pourraient déclencher la SLA, ou s'ils pourraient influencer le démarrage de la maladie ou la vitesse de progression des symptômes. Ces études permettront de déterminer la contribution des interneurones de la moelle épinière à l'initiation et à la progression de la SLA. Ces informations sont critiques pour mieux comprendre les causes et les mécanismes de la maladie, et pour identifier de nouvelles possibilités thérapeutiques pour ralentir ou pour guérir cette pathologie.

4. Projet 2023/3 - Financé

VIB - KU Leuven - Dr Thibaut Burg
Center for Brain & Disease Research

Détermination de la contribution de la toxicité des acides gras à la sclérose latérale amyotrophique

La **sclérose latérale amyotrophique (SLA)** est une maladie neurodégénérative incurable du système moteur adulte. En 2040, le nombre de patients SLA augmentera de 69% rendant urgent le développement de nouvelles stratégies thérapeutiques.

La SLA se caractérise par la perte des motoneurones supérieurs et inférieurs, entraînant une paralysie progressive et le décès des patients 3 à 5 ans après le diagnostic initial. Certains neurones du cerveau et de la moelle épinière sont hyperactifs. Ce phénomène est corrélé à un mauvais pronostic, des symptômes moteurs aggravés et à une survie raccourcie. Les causes et les conséquences de cette hyperactivité ne sont pas encore bien comprises.

Des travaux récents ont montré que les neurones hyperactifs accumulent des acides gras toxiques pour la cellule. En conditions normales, ces acides gras sont recapturés et éliminés par les astrocytes voisins. Lors de ce projet, je vais tester l'hypothèse que dans la SLA, les motoneurones sont hyperactifs et accumulent des acides gras toxiques alors que les astrocytes n'arrivent plus à les dégrader correctement. Pour étudier les mécanismes de transfert et de dégradation des acides gras, je vais utiliser un système de coculture avec des motoneurones et des astrocytes différenciés à partir de cellules de patients SLA.

Ce projet vise à mettre en lumière et comprendre le rôle toxique des acides gras en condition de neurodégénérescence. Les résultats permettront également de déterminer l'intérêt des acides gras comme nouvelle approche thérapeutique chez les patients atteints de SLA. De plus, le bénéfice de ces résultats pourra s'étendre à d'autres maladies où certains neurones sont également hyperactifs, comme dans la maladie d'Alzheimer ou les douleurs neuropathiques.

5. Projet 2023/9 - Financé

Ayse Candayan, PhD.

Junior Postdoctoral Researcher

Molecular Neurogenomics Group

UAntwerpen - VIB Center for Molecular Neurology

Investigation of NGS-intractable mutational classes in peripheral neurodegeneration

La maladie de **Charcot-Marie-Tooth** (CMT) est l'affection la plus courante du système nerveux périphérique. Elle est caractérisée par une dégénérescence progressive, symétrique et dépendante de la longueur des nerfs. Depuis 1982, plus de 90 gènes responsables de la CMT ont été identifiés avec tous les modes de transmission, ainsi que divers rôles dans la biologie neuronale. Malgré cette vaste information génétique, 35% de patients n'ont, à ce jour, toujours pas obtenu de diagnostic génétique. J'émet l'hypothèse que cette absence de diagnostic découle de mutations auparavant insolubles par les technologies de séquençage de pointe et qu'il pourrait être possible de combler cette lacune grâce à l'utilisation de technologies modernes de séquençage à lecture longue. À cette fin, je propose d'utiliser le séquençage par les nanopores dans des cas de CMT non résolus pour rechercher des mutations dans des régions génomiques difficiles à évaluer et de traduire ces connaissances en opportunités diagnostiques et thérapeutiques pour la neurodégénérescence périphérique.

6. Projet 2023/2 - Financé

UCL, Sonia Brichart - Michel Abou-Samra

SSS/IREC - Institut de Recherche Expérimentale et Clinique

Adiponectin and its mimics for the treatment of muscular dystrophies

La **dystrophie musculaire de Duchenne** (DMD) est la myopathie humaine héréditaire la plus fréquente. Alors que la déficience en dystrophine en est la cause primaire, la réponse inflammatoire y joue un rôle aggravant.

L'adiponectine (ApN) est une hormone sécrétée principalement par le tissu adipeux. Un de ses principaux tissus-cibles est le muscle. L'ApN y exerce des effets métaboliques et anti-inflammatoires. Des études antérieures de notre labo ont montré que l'ApN freine le développement de la myopathie chez la souris mdx (un modèle murin de DMD). Par contre, l'ApN est une protéine complexe qu'il n'est pas aisé de produire et qui, comme toutes les protéines, doit être injectée.

L'AdipoRon, un agoniste du récepteur à l'ApN, est une petite molécule qui peut-être facilement synthétisée et administrée par voie orale. A ce jour, cette molécule a été testé uniquement dans le cadre du syndrome métabolique chez des souris traitées pendant un court laps de temps. Nous avons récemment observé qu'un long traitement oral de deux mois avec de l'AdipoRon exerce plusieurs effets bénéfiques et protecteurs sur le muscle squelettique de souris mdx jeunes, alors qu'un traitement tardif de deux mois exerce des effets bénéfiques et protecteurs sur le muscle cardiaque de souris mdx âgées.

Nous souhaitons investiguer plus en profondeur ces effets bénéfiques de l'AdipoRon dans la DMD en testant un effet synergique très intéressant et révolutionnaire entre l'AdipoRon et une thérapie génique prometteuse de la DMD.

Nous croyons que les effets bénéfiques et protecteurs d'un traitement mimétique de l'ApN sur les muscles squelettiques et cardiaques dystrophiques amélioreront considérablement la thérapie génique DMD à base de micro-dystrophine, pour une meilleure prise en charge de cette maladie dévastatrice et mortelle.

7. Projet 2023/14 - Financé

Anne-Emilie Declèves

Laboratory of Metabolic and Molecular Biochemistry (LMMB)

Research Institute for Health Sciences and Technology University of Mons (UMONS)

Alexandra Tassin

Laboratory of Respiratory Physiology, Pathophysiology and Rehabilitation (PhRR)

Research Institute for Health Sciences and Technology University of Mons (UMONS)

Sirtuin 1 as a key regulator of the myogenic program: which involvement in FSHD?

La **dystrophie facio-scapulo-humérale (FSHD)** est une myopathie d'origine génétique qui est actuellement toujours incurable. Elle évolue, comme son nom l'indique, du haut vers le bas du corps. En progressant, cette pathologie devient très invalidante puisqu'elle atteindra les muscles abdominaux et des jambes, ce qui provoquera une difficulté à la marche conduisant à l'utilisation d'un fauteuil roulant. Le gène à l'origine de la maladie a été identifié, il s'agit du gène DUX4. Normalement activé durant l'embryogenèse, sa réactivation inappropriée dans le muscle adulte est à la base de la pathologie. Cependant, les mécanismes par lesquels l'expression de ce gène mène à la faiblesse musculaire sont toujours inconnus.

Différents projets sont actuellement menés au sein des laboratoires de Biochimie Métabolique et Moléculaire (LMMB) et de Physiologie et Réadaptation Respiratoire (PhRR) de l'UMONS afin d'identifier les acteurs moléculaires critiques de la pathologie ainsi que les mécanismes physiopathologiques impliqués et ce, en vue de dégager de nouvelles pistes thérapeutiques.

Ce projet porte sur le rôle de la Sirtuin 1 (SIRT1) dans les altérations musculaires associées à la FSHD. Cette histone désacétylase joue un rôle crucial dans la régulation de l'expression des gènes et dans les processus ayant trait au métabolisme énergétique. Récemment, son rôle dans la régulation de la différenciation des cellules musculaires a été mis en évidence. De manière intéressante, ce processus est connu pour être altéré dans la FSHD. De plus, nos données préliminaires suggèrent que DUX4 modifie le niveau d'expression du gène qui code pour SIRT1, ainsi que sa localisation au sein des cellules musculaires. Ces modifications sont susceptibles de modifier l'abondance et l'activité de cette enzyme ce qui pourrait avoir des conséquences néfastes pour le muscle et son processus de régénération. Notre projet vise à mieux comprendre le lien entre DUX4 et la SIRT1 ainsi que les conséquences de cet axe

d'une part sur le processus de différenciation des cellules musculaires, et d'autre part sur les lésions musculaires induites par DUX4.

Pour ce faire, nous utiliserons des modèles cellulaires de différenciation ainsi qu'un modèle de souris que nous avons développé à l'UMONS. Ce modèle mime une dégénérescence musculaire locale dans un muscle de la patte, par injection d'un ADN codant pour DUX4, gène causal de la FSHD.

En renforçant nos connaissances sur le rôle de SIRT1 dans la FSHD, nous espérons ouvrir de nouvelles pistes dans la conception d'approches thérapeutiques.

8. Projet 2023/11 - Financé

Sandrine Herbelet, PhD

Jan Gettemans, PhD

The Nanobody Lab, UGent Center for Medical Biotechnology

Tackling Duchenne muscular dystrophy fibrosis using NFAT5 Nanobodies

La Maladie de **Duchenne** (MD) est une maladie des muscles liée à la mutation du gène de la dystrophine. Cette protéine est essentielle pour l'anatomie et le fonctionnement normal du muscle. Les cellules qui entourent les cellules musculaires, et que nous nommons des fibroblastes, produisent un surcroît de tissus fibrotique, responsable pour les contractures des muscles atteints de MD.

Grâce aux projets sélectionnés par l'ABMM en 2017 et 2019, nous avons découvert que la protéine nommée "nuclear factor of activated T-cells 5" (NFAT5) se situe dans le noyau de ces fibroblastes ce qui n'est pas le cas dans des fibroblastes musculaires sains. De plus, nous avons aussi observé que le traitement par la cortisone semble rediriger la NFAT5 en dehors du noyau cellulaire et ralentir la croissance de fibroblastes issus de patients atteints de MD.

Dans ce projet, nous allons nous pencher sur le rôle que peuvent jouer les nanobodies que nous possédons dans notre laboratoire (anticorps produits par la famille des camélidés et obtenus en 2022 grâce à la bourse de l'ABMM 2019-2020) afin d'imiter les effets de la cortisone, mais sans les effets secondaires. En effet, dans la maladie de Duchenne, la formation de tissu cicatriciel fibreux produit par les fibroblastes est prépondérante. Comme les nanobodies sont plus petits que les anticorps humains, ils ont la possibilité d'entrer dans les cellules. Nous opterons pour un nanobody anti-NFAT5 qui puisse se fixer sur la protéine NFAT5 et que nous pouvons manipuler de façon à ce que NFAT5 reste dans le cytoplasme et ne puisse pas induire la prolifération de fibroblastes. Dans ce projet, nous souhaitons faire entrer les nanobodies de façon contrôlée dans les fibroblastes MD par photoporation. Ceci permet un excellent résultat que nous pouvons suivre dans le temps par microscope. La partie la plus importante consistera à suivre la formation de la matrice extracellulaire (ME) en culture, qui correspond dans le corps au tissu cicatriciel si néfaste dans la MD.

Cette étude devrait nous permettre d'évaluer à l'échelle de l'expérimentation en laboratoire la valeur des nanobodies en tant que stratégie thérapeutique expérimentale en se ciblant très spécifiquement sur la formation de ME. Cette même ME est visible dans les patients atteints de MD bien avant l'affectation des muscles. Nos nanobodies pourraient être considérés comme biomarqueur de l'évolution de la maladie de la MD par la suite.

**Financez les projets ci-dessous en faisant
un don sur le compte : BE70 7512 0451 3325**

9. Projet 2023/6

Frédérique Coppée
Université de Mons
Service de biochimie métabolique et moléculaire
Faculté de Médecine et de Pharmacie

Caractérisation des partenaires protéiques majeurs de DUX4 et DUX4c pour définir de nouvelles cibles thérapeutiques pour la dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale (FSHD)

La **Dystrophie Facio-Scapulo-Humérale (FSHD)** est l'une des dystrophies musculaires les plus fréquentes pour laquelle il n'existe aucun traitement curatif. Des essais cliniques actuels semblent encourageant pour réduire la progression de la pathologie. Cependant, comme cette pathologie résulte d'une expression anormale et non de la perte d'expression d'une protéine fonctionnelle (comme la plupart des pathologies génétiques), son traitement nécessitera la combinaison de plusieurs thérapies comme c'est le cas pour des maladies virales ou cancéreuses.

La production anormale de la protéine DUX4 est la cause de la FSHD et provoque la mort des cellules du muscle squelettique. Cependant, la compréhension des mécanismes moléculaires sous-jacents reste incomplète. Afin de mieux les définir, nous avons étudié et identifié de nombreuses protéines interagissant avec DUX4. La plupart sont retrouvées comme partenaire de DUX4c, une protéine très semblable à DUX4. DUX4c est produite normalement dans les muscles sains et son expression est augmentée dans des muscles en régénération lors de pathologies telles la FSHD mais aussi la dystrophie de Duchenne.

Grâce à notre collaboration avec le Prof. Kalisman (HUJI, Israël), nous avons pu mettre en évidence le partenaire principal de DUX4 par interaction directe : la protéine C1qBP. Cette protéine est dite « multifonctionnelle » car elle remplit de nombreuses fonctions (dans divers compartiments de la cellule). Des dysfonctions de C1qBP sont reportées dans diverses maladies.

Nos données récentes sur les autres interacteurs majeurs de DUX4 ont identifié un impact inattendu de ce dernier sur la distribution intra-cellulaire de diverses protéines liées à un

mécanisme moléculaire particulier. Finalement nous avons validé l'interaction de DUX4, mais aussi de DUX4c, avec C1qBP dans les muscles de patients, spécifiquement dans les cellules musculaires en régénération. Nos données suggèrent donc que (1) DUX4 pourrait entrer en concurrence avec le rôle physiologique de DUX4c au cours de la régénération musculaire, expliquant ainsi pourquoi le muscle squelettique est particulièrement sensible à la toxicité de DUX4 ; et (2) il convient d'être prudent avec les agents thérapeutiques visant à supprimer DUX4 car ils pourraient également réprimer DUX4c et interférer avec son rôle physiologique.

Nous proposons dès lors d'investiguer les mécanismes moléculaires associés à l'expression de DUX4 avec un focus particulier sur ses interactions protéiques majeures. Notre étude permettra de mettre en évidence de nouvelles cibles thérapeutiques ou marqueurs diagnostics grâce à l'étude des partenaires protéiques de DUX4 qui sont peu étudiés dans le muscle squelettique.

10. Projet 2023/7

Prof. Dr. Kristl Claeys,
Department of Neurology, UZ Leuven and Laboratory for Muscle Diseases and Neuropathies, Department of Neurosciences, KU Leuven,

Evaluation of novel clinical and MRI outcome measures in adult patients with Becker Muscular Dystrophy.

Dans cette étude prospective, nous étudions plusieurs nouvelles mesures cliniques et radiologiques chez 25 patients adultes atteints de la **dystrophie musculaire de Becker (BMD)** et un nombre égal de témoins du même sexe (masculin) et du même âge. Au cours de l'étude longitudinale, chaque participant effectuera trois visites (début, 9 mois plus tard et 18 mois plus tard) pour visualiser la progression naturelle de la maladie. Les résultats des tests cliniques et radiologiques sont comparés entre les patients et le groupe témoin, et il est également vérifié si ces mesures cliniques et radiologiques sont en corrélation les unes avec les autres.

Les objectifs de cette étude sont :

- 1) Étudier la progression de la maladie de la dystrophie musculaire de Becker à l'âge adulte par une série d'essais cliniques longitudinaux mesurant la force et la fonction musculaire (histoire clinique naturelle).
- 2) Étudier la progression progressive de la maladie de la dystrophie musculaire de Becker chez les patients adultes en l'analyse du pourcentage de graisse dans les muscles du bassin et des jambes avec une IRM (avec images Dixon quantitatives) (évolution radiologique naturelle de la maladie musculaire).
- 3) Évaluer les images IRM des cuisses au moyen de nouvelles techniques d'imagerie (MRE) qui permettent d'estimer la quantité de tissu cicatriciel (la fibrose musculaire) dans les

muscles chez les patients atteints de BMD. De cette manière, nous mesurerons l'augmentation du tissu cicatriciel (la fibrose) musculaire chez les patients adultes atteints de BMD de manière non-invasive.

4) Le but ultime est de développer des mesures cliniques et radiologiques utilisables dans les futurs essais cliniques thérapeutiques dans la BMD.

11. Projet 2023/13

Albena Jordanova, PhD
Molecular Neurogenomics Group
VIB Department of Molecular Genetics
University of Antwerp (UA)

Exploring the tissue specific disease mechanisms underlying tRNA- synthetase-associated peripheral neuropathies

La maladie de **Charcot-Marie-Tooth (CMT)** est causée par la dégénérescence des neurones périphériques les plus longs du corps, c'est-à-dire ceux qui innervent les muscles distaux des membres. La neurodégénérescence commence à la pointe des cellules et progresse avec le temps vers les corps cellulaires neuronaux de la colonne vertébrale. Cela entraîne une atrophie musculaire, ainsi qu'une perte de force et de sensation dans les membres.

Ces symptômes progressent au cours de la vie du patient, interfèrent avec ses activités quotidiennes et, de ce fait, entraînent un handicap ainsi que l'utilisation du fauteuil roulant. Des mutations dominantes dans six aminoacyl-ARNt synthétases, ou ARS, engendrent la CMT. Les protéines ARS ont une fonction universelle et essentielle dans chaque cellule du corps liée à la production de protéines et c'est un mystère pourquoi seuls les neurones périphériques sont affectés.

Nous avons établi des modèles de neurones moteurs dérivés à partir de patients YARSCMT. Ces modèles, combinés à nos connaissances préalables sur la pathologie YARSCMT, nous placent dans une position unique pour aborder les mécanismes spécifiques au type de cellule de la CMT liée à YARS. En somme, nous visons à comprendre pourquoi et comment spécifiquement les neurones périphériques dégèrent à la suite des mutations dans YARS. Ces informations pourront par la suite être utilisées pour identifier les molécules clés qui peuvent être pharmacologiquement ciblées pour guérir la maladie. Pour ce faire, nous utiliserons une technologie de pointe à haute résolution qui nous permet de déterminer la composition du transcriptome (ARN) et du protéome spécifiquement dans les parties des cellules où la maladie se manifeste. Nous comparerons le profil moléculaire de ces sections de neurites à d'autres compartiments des mêmes cellules ainsi qu'aux neurites de motoneurones qui ne portent pas la mutation responsable de la CMT. Cela nous permettra d'identifier quelles voies moléculaires sont dérégulées par les mutations causant la CMT liée à YARS, fournissant ainsi une base concrète pour la conception intelligente de médicaments.

Notre étude est, à notre connaissance, la première du genre et pourrait éclairer les recherches futures sur d'autres pathologies neurodégénératives et neuromusculaires.

12. Projet 2023/4 :

Boel De Paepe, PhD
Laboratory for Neuropathology
Ghent University

La fonction mitochondriale chez le poisson zèbre : Une plate-forme pratique pour tester de nouveaux composés thérapeutiques pour la dystrophie musculaire de Duchenne.

La dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) se caractérise par une perte progressive de la force musculaire et est actuellement encore une maladie incurable. Bien que les thérapies moléculaires soient en cours de développement, elles ne conduiront probablement pas à un véritable remède dans un avenir proche. Il y a donc encore un besoin aigu de recherche pour des thérapies complémentaires. Dans ce contexte, une combinaison de thérapies qui ciblent la dystrophine en elle-même ainsi que d'autres mécanismes pathologiques clés semblent être la piste de recherche la plus propice à amener des avancées significative aux niveau thérapeutique.

Les recherches antérieures du laboratoire demandeur, ont démontré que des osmolytes, en autre l'ectoïne, offre une piste réelle en tant que thérapie supplémentaire pour la DMD. En ce contexte, le projet proposé, envisage la mise en place d'une plateforme de recherche avec un modèle animal, étant la poisson zèbre modélisant la DMD, nommé sapje. Ce modèle offre de multiples avantages de recherche, notamment, l' espace nécessaire, le temps de reproduction, le facilité d' évaluation morphologique et fonctionnelle et la possibilité d' évaluer des composés thérapeutiques à grande échelle. Pour notre projet de recherche, nous envisageons en première instance d'évaluer la fonction mitochondriale dont on sait qu'elle est atteinte dans la DMD, dans le sapje. Ensuite, l'efficacité thérapeutique sur la fonction mitochondriale de différents composés sera évaluée. L'évaluation de la force et de la fonction musculaire sera faite au niveau fonctionnel et microscopique, avant et après traitement avec des composées thérapeutique, tel que l'ectoïne.

Pour mettre en place ce modèle et ces évaluations, nous forgerons une coopération entre notre laboratoire spécialisé en pathologie musculaire de DMD et deux partenaires qui apporteront chacun leur expertise spécifique au projet. Plus précisément, il s'agit du laboratoire de recherche mitochondriale et la plate-forme de recherche du poisson zèbre. Cette collaboration vise à contribuer au développement de meilleures thérapies pour la DMD.

13. Projet 2023/10

Silvia AMOR-BARRIS, PhD

Molecular Neurogenomics Group VIB-UAntwerp Center for Molecular Neurology

Unveiling the role of HINT1 in health and disease with a special focus on Ca²⁺-dynamics

La maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT) est une pathologie neuromusculaire héréditaire affectant 1 personne sur 2500 dans le monde. Ce trouble affecte les neurones les plus longs du corps de façon proportionnelle à la longueur. Ceci engendre une atrophie et une faiblesse musculaire des extrémités, entraînant par la suite des déformations du squelette et des difficultés à marcher. Actuellement, il n'existe aucun traitement curatif, seul des traitements palliatifs sont disponibles.

Bien que les patients présentent des symptômes similaires, la maladie est très hétérogène avec plus de 100 gènes associés causalement. Parmi ceux-ci, notre groupe a décrit HINT1 comme la cause d'une forme rare de CMT caractérisée par une neuropathie récessive axonale avec neuromyotonie (NMAN). En effet, la neuromyotonie est la caractéristique clinique de la maladie touchant près de 80% des patients porteurs de mutations dans HINT1. Elle se manifeste par un retard de relaxation musculaire après une contraction volontaire provoquée par une hyperexcitabilité des nerfs périphériques. Les patients atteints de NMAN développent les premiers symptômes vers l'âge de 10 ans et ceux-ci s'aggravent progressivement avec le temps.

Jusqu'à présent, les mutations identifiées affectent HINT1 soit en provoquant une perte absolue de la protéine dans les cellules, soit en abolissant sa fonction enzymatique. HINT1 est présent dans tous les différents types de cellules et de tissus où il remplit diverses fonctions allant de la régulation transcriptionnelle à la modulation de la signalisation intracellulaire et calcique. Malgré la multitude de fonctions décrites pour HINT1, son rôle dans les nerfs périphériques et la manière dont sa perte les affecte sont inconnus.

Dans ce projet, nous visons à étudier le rôle de HINT1 dans la dynamique du calcium et comment cela se traduit par la progression de la maladie et en particulier le développement de la neuromyotonie. Pour ce faire, nous utiliserons des cellules souches de mammifères et de patients où nous étudierons le mouvement du calcium en réponse à différents stimuli externes. De plus, nous utiliserons les cellules souches dérivées du patient pour les différencier en cellules nerveuses périphériques et nous essaierons de traiter ces cellules pour guérir la maladie.

14. Projet 2023/12

Stéphanie Delstanche, Neurologue
Médecin coordinateur - CRMN Liège
Service universitaire de Neurologie - CHR Citadelle Liège
Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires - Liège

Exploratory study on the feasibility of predicting CIDP patients decline during intravenous immunoglobulins treatment adaptation.

La **Polyradiculonévrite chronique (PRNC)** est une neuropathie auto-immune acquise et traitable notamment par corticoides, échanges plasmatiques ou immunoglobulines intraveineuses/sous-cutanées (IgIV ou IgSC). Les données antérieures de la littérature suggèrent que certains patients seraient traités à l'excès. A une période où il existe une pénurie d'IgIV, la recherche de la dose minimale efficace pour chaque patient est un réel challenge, compliqué par le manque de critère d'évaluation validé, reproductible, objectif et sensible au changement.

Afin de suivre la réponse au traitement des patients souffrant d'une PRNC, il est donc nécessaire de bénéficier de mesures validées.

Notre étude comparera donc divers critères d'évaluations, en ce compris un outil de monitoring du mouvement en continu, appelé Actimyo, afin de rechercher cette dose minimale efficace d'IgIV pour chaque patient. Cela permettra de répondre à 2 besoins du quotidien que sont le manque d'IgIV et le manque de critère d'évaluation objectif pour cette population.

De plus, en atteignant ces objectifs, nous améliorerons la qualité de la prise en charge des patients et leur qualité de vie grâce à la réduction du nombre et/ou de la durée des hospitalisations.

Cette étude est la première étape vers le développement d'une approche thérapeutique personnalisée pour chaque patient. Les étapes ultérieures permettront de confirmer nos observations sur une plus large population.

Composition du Conseil d'Administration :

- Cathy GIBSON
- Arabelle WILLEMS
- Jean-Marie HUET
- Ghislain LEMAUR
- Vincent LEMAUR

Site : www.telethon.be

Pour soutenir la recherche en Belgique :

BE70 7512 0451 3325

BIC : AXABBE22

Don en ligne : www.jesoutiens.be

Titulaire : ABMM-Aide à la Recherche asbl
rue Achille Chavée 52/02
7100 LA LOUVIERE

Attestation fiscale pour tout don de 40 EUR min/an
Nous sommes également agréés pour les legs



"Le Téléthon c'est le refus de baisser les bras devant l'adversité, c'est la solidarité en actes, c'est la conviction que l'effort de recherche apportera des solutions."

*Jean-Marie GILLIS,
Président du Conseil Scientifique*

SRL FIDUCIAIRE FISCODREAM
Rue Joseph Wauters, 27
6150 Anderlues
071/54.33.09
ITAA 50.450.104
alex@figoma.be

Aux Membres de l'Assemblée générale
de l'ASBL A.B.M.M.A.R.

Anderlues, le 30 mai 2022.

ATTESTATION

Par la présente, en vertu du mandat qui m'a été confié, j'ai l'honneur de vous présenter les comptes annuels de votre ASBL établis au 31 décembre 2022.

Le total du bilan s'élève à 83.774,60 €, les fonds propres sont de 83.660,56 € correspondant aux fonds en attente d'affectation.

Le total des produits de l'exercice s'élève à 66.247,06 €, le total des charges est de 9.600,41 €, soit un bénéfice de 56.646,65 €.

L'ensemble des postes du bilan et du compte de résultats ont été vérifiés; ils correspondent à la situation d'inventaire.

Les différents travaux que nous avons effectués me permettent d'estimer que les comptes annuels reflètent, de manière fidèle et sincère le patrimoine, la situation financière et le résultat de l'association, tout en respectant les prescriptions comptables légalement applicable en Belgique. La présente conclusion ne peut être assimilée à une certification de comptes par un expert-comptable certifié externe puisque ceux-ci sont établis par la fiduciaire. Elle est valable pour autant que l'organe d'administration ait transmis l'ensemble complet des documents et toutes les informations permettant l'établissement des comptes, ce qui nous a été confirmé.

Pour la FIDUCIAIRE FISCODREAM SRL (ITAA 50.450.104),

Alexandre Godeau,

Chef-comptable

Détail de l'actif

01/01/2022 - 31/12/2022

ACTIFS IMMOBILISES	20/28	
III) IMMOBILISATIONS CORPORELLES	22/27	
Mobilier et matériel roulant	24	
240000 MOBILIER		2 668,91
240090 AMORTISSEMENTS SUR MOBILIERS		(2 668,91)
241000 MATERIEL DE BUREAU		6 576,83
241090 AMORTISSEMENT SUR MAT. DE BUREAU		(6 576,83)
ACTIFS CIRCULANTS	29/58	83 774,60
VI) STOCKS ET COMM. EN COURS D'EXECUTION	3	3 100,00
Stocks	30/36	3 100,00
Approvisionnements	30/31	3 100,00
310000 FOURNITURES VALEUR D'ACQUISITION		3 100,00
VII) CREANCES A UN AN AU PLUS	40/41	3 751,00
Créances commerciales	40	
Clients créances courantes	400	
Créances commerciales	401/9	
Autres créances	41	3 751,00
416930 COMPTE COURANT ABMM		3 751,00
IX) VALEURS DISPONIBLES	54/58	76 923,60
550100 AXA EPARGNE 755-4705787-79		74 918,53
550101 AXA C/C - 751-2045133-25		2 005,07
X) COMPTES DE REGULARISATION	490/1	
TOTAL - ACTIF	20/58	83 774,60

Détail du passif

01/01/2022 - 31/12/2022

FONDS PROPRES	10/15	83 660,56
V) BENEFICE REPORTE	140	83 660,56
140000 FONDS EN ATTENTE D AFFECTATION		83 660,56
DETTES	17/49	114,04
IX) DETTES A UN AN AU PLUS	42/48	114,04
Dettes commerciales	44	114,04
Fournisseurs dettes courantes	440	114,04
Autres dettes	47/48	
X) COMPTES DE REGULARISATION	492/3	
TOTAL - PASSIF	10/49	83 774,60

Détail du résultat

01/01/2022 - 31/12/2022

I) VENTES ET PRESTATIONS	70/74	66 247,06
Chiffre d'affaires	70	66 247,06
700000 DONS TELETHON		66 247,06
Production immobilisée	72/73	
II) COUT DES VENTES ET DES PRESTATIONS	60/64	8 776,43
Approvisionnements et marchandises	60	(2 387,38)
Variation des stocks	609	(2 387,38)
609000 VARIATION DE STOCK		(2 387,38)
Services et biens divers	61	9 794,48
Entretien et réparations	611	1 500,00
611400 AIDE A LA RECHERCHE		1 500,00
Fournitures faites à l'entreprise	612	6 815,28
612140 FRAIS POSTAUX		784,09
612400 IMPRIMES ET FOURNITURES DE BUREAU		279,03
612700 PUBLICITES		5 752,16
Rétributions de tiers	613	1 479,20
613020 HONORAIRES FIDUCIAIRES		1 479,20
Amort, réduc. val, prov. risq. & charges	630	
Autres charges d'exploitation	640/8	1 369,33
Charges fiscales d'exploitation	640	1 369,33
640100 PRECOMPTE IMMOBILIER		1 369,33
RESULTAT D'EXPLOITATION	70/74-60/64	57 470,63
V) CHARGES FINANCIERES	65	823,98
Autres charges financières	652/9	823,98
Provisions à caractère financier	656	823,98
656100 FRAIS DE BANQUE ET CCP		31,64
656105 FRAIS DE COLLECTE		308,34
656110 FRAIS KOALECT		484,00
RESULTAT FINANCIER	75-65	(823,98)
RESULTAT EXCEPTIONNEL	76-66	
PRODUITS	7	66 247,06

Détail du résultat

01/01/2022 - 31/12/2022

CHARGES	6	9 600,41
RESULTAT	7-6	56 646,65