

DOSSIER DE PRESSE

"Seuls, nous pouvons
faire si peu ; Ensemble,
nous pouvons faire tellement "

Helen KELLER



**ASSOCIATION
FRANCAISE DU
SYNDROME DE
BARDET-BIEDL**



<https://www.bardet-biedl.com>

Présidente : Véronique HELOIR
3 route des Essarts
26240 St Uze

Tél : 06.87.04.14.57
Mail : presidencebbs@gmail.com

Association Loi 1901
N° RNA : W723000245
SIRET : 883 165 474 00015

SOMMAIRE

- Le mot de la Présidente **03**
- Le syndrome de BARDET-BIEDL **04**
- L'Association **05**
- Le parrain de l'Association **06**
- Les ambassadeurs de l'Association **07**
- La radio parle de BARDET-BIEDL **08**
- La presse parle de BARDET-BIEDL **11**



LE MOT DE LA PRÉSIDENTE



Un début de carrière dans la Presse Parisienne puis l'Immobilier Aixois dans le Sud de la France, Deux enfants puis un troisième "pas comme les autres"... De longues années de questionnements et d'incertitudes jusqu'au verdict qui a fait basculer notre vie. Notre petit Maël est atteint du syndrome de Bardet-Biedl. Je reçois cette information dans un brouillard total. C'est irréel, c'est le vide. Puis il faut avancer, pour lui, pour nous. Un long chemin s'amorce, celui d'apprendre à connaître son enfant qui évolue à son rythme et qui ne rentre pas dans les cases imposées par la Société, pour appréhender toutes les prises en charges dont il va avoir besoin mais aussi pour apprendre à vivre avec l'idée que mon enfant va petit à petit devenir aveugle... Ma vie professionnelle a dû prendre fin au profit de ma présence auprès de mon petit garçon aux besoins particuliers, mais hors de question de rester sans rien faire de plus. Je deviens Présidente de l'Association Bardet-Biedl France en 2018 et tente par tous les moyens et avec l'aide d'une équipe de bénévoles en or, de faire avancer la cause de ce syndrome tant d'un point de vue humain que scientifique.



**POUR FAIRE CONNAÎTRE LE
SYNDROME, CONNECTER LES
MALADES, SENSIBILISER,
FAIRE AVANCER LA
RECHERCHE IL FAUT METTRE
EN LUMIÈRE LE SYNDROME
DE BARDET-BIEDL**

**VOUS POUVEZ
NOUS AIDER !**

Véronique Heloir

LE SYNDROME DE BARDET-BIEDL

Une maladie rare perdue au milieu de 8 000 autres maladies rares dans le monde. A peine plus de 500 personnes touchées par ce syndrome en France...

Ce syndrome, d'origine génétique, a été décrit pour la première fois en 1920 par Bardet puis par Biedl en 1922.

Le syndrome de Bardet Biedl, en résumé, se manifeste essentiellement par une obésité, une rétinopathie pigmentaire pouvant conduire à la cécité, des doigts et/ou orteils surnuméraires, une atteinte rénale, hormonale et des difficultés d'apprentissage. L'importance des troubles est variable d'un enfant à l'autre.

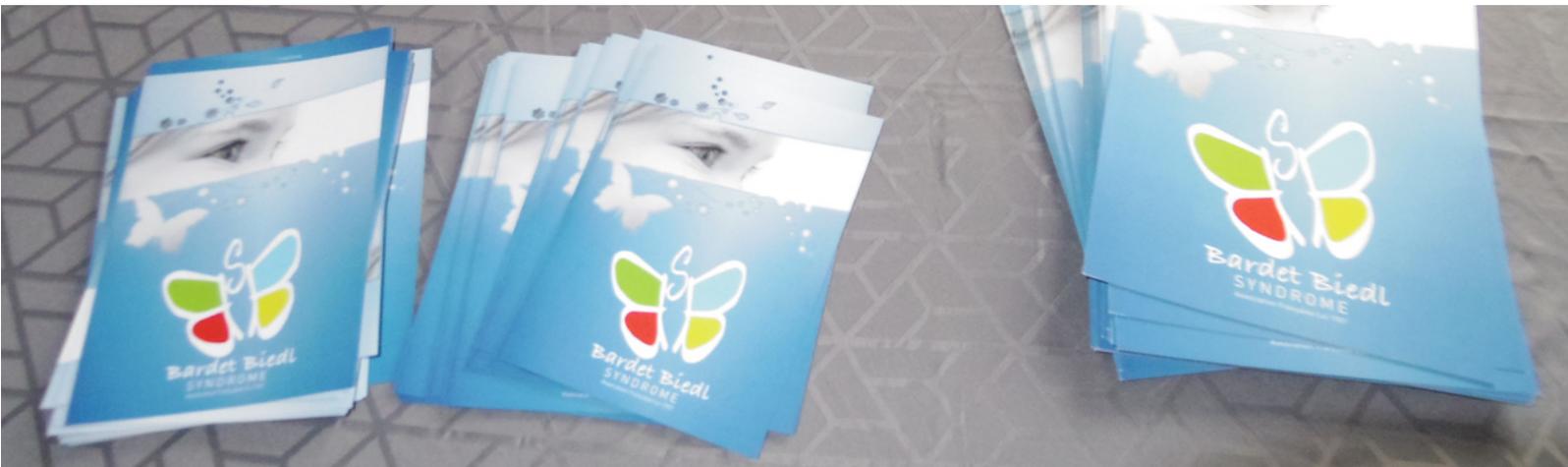
DETAIL DES SYMPTOMES ET LEURS CONSEQUENCES

- Une atteinte visuelle touchant la rétine (rétinite pigmentaire) qui est quasi constante. Les premiers signes chez l'enfant sont une perte de la vision nocturne. Puis vers 5-6 ans, les enfants ont une altération de la vision périphérique et une vision en tunnel. Progressivement, l'atteinte devient centrale, pouvant évoluer jusqu'à une perte complète de la vue vers 20-30 ans.
- Une obésité sévère précoce ayant débuté après la première année de vie. Celle-ci est en rapport avec une faim intense difficilement contrôlable qui s'aggrave avec le temps. Cette obésité est surtout abdominale et expose à un risque de diabète.
- Une atteinte rénale progressive pouvant évoluer vers un mauvais fonctionnement des reins sans qu'il n'y ait de symptômes cliniques évidents.
- Un retard des acquisitions très variable d'un enfant à l'autre. Les difficultés d'apprentissage sont possibles. Elles peuvent être dues à des troubles du langage, une lenteur à raisonner, un retard moteur et des troubles de l'attention.
- Une atteinte endocrinienne avec une insuffisance en hormones sexuelles parfois responsable d'anomalies génitales chez le garçon, plus rarement, chez la fille.
- Un profil comportemental particulier pouvant parfois gêner les enfants dans leurs apprentissages, celui-ci est en rapport avec une immaturité émotionnelle, des obsessions, une désinhibition ou une hyperactivité.



L'ASSOCIATION

BARDET-BIEDL SYNDROME



Depuis 2003, l'Association Française du Syndrome de Bardet-Biedl (BBS) se mobilise pour accompagner les familles touchées par ce syndrome, les informer sur la maladie, la recherche et les droits. C'est aussi un espace d'échange, de soutien et de solidarité. L'Association rassemble plus d'une centaine d'adhérents en 2020.

Le Conseil d'Administrations est constitué de 6 administrateurs, tous bénévoles, parents ou porteur du syndrome. Ce sont eux qui mènent projets, actions et événements accompagnés de plusieurs bénévoles qui organisent des manifestations solidaires afin de lever des fonds pour promouvoir la recherche médicale et scientifique.

L'association est également membre de l'Alliance Maladies Rares et est représentée dans trois des filières de santé Maladies rares : Sensgène, DéfiScience et AnDDI-Rares. Elle est également à l'origine de la création de la Fédération Internationale du Syndrome de Bardet-Biedl qui regroupe 5 pays : La France, les Etats-Unis, l'Angleterre, l'Italie et les Pays-Bas.

MISSIONS PRINCIPALES DE L'ASSOCIATION

- Contribuer à l'effort de recherche médicale et à l'amélioration des pratiques de soins relatives au syndrome de Bardet-Biedl,
- Réunir, informer de leurs droits et des progrès de la recherche, les personnes atteintes du syndrome de Bardet-Biedl et leur famille, notamment en lien avec le comité scientifique,
- Etre un espace de discussion, d'échanges entre les familles et de solidarité,
- Apporter une aide technique et morale aux familles confrontées au syndrome,
- Informer le public, le corps médical et les autorités sanitaires et sociales, de façon notamment, à améliorer l'état des connaissances scientifiques et médicales, faire connaître et reconnaître le syndrome de Bardet-Biedl.



LE PARRAIN DE L'ASSOCIATION

CARTMAN a accepté de devenir le parrain de l'Association Bardet-Biedl courant de l'été 2020 et de prêter sa voix à la réalisation d'un spot radio pour sensibiliser au syndrome et appeler aux dons.

Nicolas Bonaventure, dit Cartman, né le 7 septembre 1978 à Ghisonaccia (Haute-Corse), est un animateur radio, comédien, animateur de télévision, humoriste, chanteur, musicien et producteur français. Il est également connu sous les noms de personnages fictifs qu'il a créés : Sébastien Patoche et Jimmy Foxtrot.



LES AMBASSADEURS DE L'ASSOCIATION

Le président du Groupe Laser Game Evolution : Patrick FOURNIER, accompagné de son Directeur Général : Moore BELHADJ, sont devenus les ambassadeurs de l'Association Bardet-Biedl en 2019.

**A PROPOS
DE
LASER GAME
ENTREPRISE**



Laser Game Entreprise est la société de tête du Groupe Laser Game Evolution. Avec près de 115 centres en France et à l'étranger (Benelux, Suisse, Espagne, Maroc et Canada) tant en propre qu'affiliés.

Laser Game Evolution est aujourd'hui une enseigne référente dans le domaine des loisirs indoor immersifs en particulier du laser tag et de la réalité virtuelle. Le groupe maîtrise son offre et en tant que concepteur et équipementier.

Il fait en permanence évoluer son concept, son matériel et ses softwares (du logiciel d'exploitation aux scénarios et modes de jeu) afin de renouveler régulièrement l'expérience client. La principale expertise du groupe réside dans la jouabilité et l'attractivité de ses activités récréatives.



**LASER GAME®
C'EST NOUS**





LA RADIO PARLE DE BBS



Le Professeur Hélène Dollfus, (la grande spécialiste de la maladie Bardet-Biedl en France, médecin et chercheur, elle coordonne un centre référence de maladie rare, dirige un laboratoire de recherche à l'université de Strasbourg et à l'INSERM) - **Véronique Heloir**, présidente de l'association Bardet Biedl et maman d'un enfant atteint par le syndrome et **Patrick Fournier**, père d'un enfant atteint par la maladie, chef d'entreprise et ambassadeur de l'association ont été réunis au micro de **Carole CLEMENCE de l'émission de radio VIVRE FM « C'est Vous »** le 16 janvier 2020. Grand rendez-vous quotidien de proximité à destination de tous les auditeurs en situation de handicap et proches aidants. L'occasion de faire un focus sur BARDET-BIEDL : évoquer les symptômes de la maladie, l'état de la recherche, nos difficultés et nos actions.

Ecouter le podcast de l'émission :

<https://www.vivrefm.com/posts/2020/01/bardet-biedl>



LA RADIO PARLE DE BBS

LE GROUPE NRJ A OFFERT À
NOTRE ASSOCIATION 9 JOURS
DE PRÉSENCE RADIOPHONIQUE
AU MOIS D'AOÛT 2020

3 à 4 spots par jours
32 spots au total
7,8 millions de contacts

A promotional graphic with a teal border. At the top left is a colorful butterfly logo. To its right, the word 'Découvrez' is written in a white, cursive font. Below this, the text 'Bardet Biedl Syndrome et Cartman sur' is written in a white, sans-serif font. In the center, there is a photo of a smiling man with a beard, partially overlaid by the NRJ logo and the black cat silhouette. At the bottom, the text 'entre le 4 et le 14 août 2020' is written in a white, cursive font.

LA PRESSE PARLE DE BBS

Mayenne Communauté

Rédaction
3 bis, quai Waiblingen à Mayenne
Tél. 02 43 04 11 25
redactionmayenne@courrierdelamayenne.com

Publicité
3 bis, quai Waiblingen à Mayenne
Tél. 02 43 04 11 25
bcoulombu@courrierdelamayenne.com

SES PARENTS VEULENT FAIRE CONNAÎTRE LE SYNDROME BARDET-BIEDL Ils se battent Pour les beaux yeux de Juliette

Juliette aura 8 ans en janvier. Elle est atteinte du syndrome de Bardet-Biedl, une maladie génétique qui associe différents symptômes dont les troubles de la vision et l'obésité.

Juliette est une « grande fille » de bientôt 8 ans. Elle se décrit volontiers comme « gentille » et « marrante », mais surtout pas bavarde. Et pourtant, la demoiselle se livre facilement. Il n'y a qu'un sujet qu'elle n'aime pas aborder, c'est celui du syndrome qui lui a été décelé dès son premier mois de naissance mais confirmé seulement pour ses 4 ans et demi. Juliette est atteinte du syndrome de Bardet-Biedl. Cette maladie génétique associe le plus souvent une obésité, des troubles de la vision, des anomalies des doigts, et dans certains cas un mauvais fonctionnement des reins.

« Dès le prénatal, des soucis avaient été identifiés. Ils ont été confirmés en génétique après sa naissance. Nous avons ainsi pu mettre en place rapidement des suivis pour Juliette, en ophtalmologie, en psychomotricité, en psychologie et en neurologie, notamment avec le centre d'action médico-sociale précoce de Laval (CAMSP) », explique David Groussard, son papa. Tous les soins de Juliette sont coordonnés par un endocrinologue du CHU d'Angers.

Pendant ses premières années, la fillette a souffert d'une forme sévère d'asthme. « On peut parler de forme létale. Elle a été jusqu'à l'arrêt respiratoire en mars 2014. Les Noël aux urgences on a connus, la réanimation pédiatrique aussi. Depuis août 2017, Juliette n'a connu aucune hospitalisation, témoignant d'une amélioration qui permet progressivement de baisser son traitement. Le risque de crise d'asthme s'éloigne. »

Troubles de la vision

Les gestes de la vie quotidienne n'ont pas été innés pour Juliette qui souffrait également d'une hypotonie (insuffisance de tonicité musculaire) axiale prononcée. « Il a fallu notamment des séances d'orthophoniste pour qu'elle apprenne à déglutir. Elle était fréquemment sujette aux fausses routes qui renforçaient ses difficultés respiratoires par l'encombrement des bronches. »

Aujourd'hui, Juliette est scolarisée en classe de CE1. « Avec

quelques adaptations, elle est capable de tout faire », souligne son papa. « Elle pratique le poney, l'athlétisme et la zumba », expliquent simplement ses parents. Les journées de Juliette sont bien occupées. Et cela pas uniquement parce que la fillette est pleine d'énergie, mais surtout parce que son organisme n'élimine pas de façon naturelle les calories. Juliette doit donc suivre un régime alimentaire très strict, et ne connaissant pas la satiété, cela lui demande des efforts drastiques au quotidien. « Ses journées sont rythmées par les repas. Elle souffre de compulsions alimentaires. » Elle est aidée par un endocrinologue et une diététicienne.

Si pour la fillette, ce combat alimentaire est vécu comme injuste par rapport aux autres enfants de son âge, pour ses parents le combat prioritaire est bien celui de la vue. L'enfant est atteinte de rétinopathie pigmentaire, une dégénérescence de l'œil qui se caractérise par une diminution progressive de la vision. Dès le mois d'octobre 2013, Juliette a bénéficié de lunettes. « Juliette n'a pas de vision noc-



Juliette Groussard avec ses parents et son frère.

turne. Elle a deux dixièmes à chaque œil avec ses lunettes et ne voit pas en relief. Elle a un champ de vision très étroit », explique Clarisse, sa maman, également vice-présidente de l'association nationale Bardet-Biedl, parrainée par Cartman. C'est dans l'espoir de pouvoir financer un programme de recherche sur les rétinites pigmentaires que les parents de Juliette ont décidé de sortir de l'anonymat. « C'est une course contre la montre. Nous avons créé la page Facebook Pour Les Beaux yeux de Juliette en mai 2020 pour faire connaître

ce syndrome, sans être misérabiliste. Le syndrome touche-rait moins de 500 personnes en France. Il représente quatre naissances par an. Nous ne pesons donc pas lourd. Il est donc compliqué de mobiliser des fonds pour la recherche. Un programme de trois ans coûte 600 000 € »

Récemment, une fédération internationale Bardet-Biedl a été fondée. Elle réunit la France, les États-Unis, l'Angleterre, l'Italie et les Pays-Bas. « Elle va nous permettre de mutualiser les connaissances sur ce syndrome. Les États-Unis et

l'Angleterre sont plus en avance que nous sur le sujet. » Un premier espoir pour la famille, en plus du lancement par le CHU de Strasbourg, centre de référence du syndrome Bardet-Biedl en France, d'un nouveau protocole de recherche.

Anne-Laure Retailleau

Association Bardet-Biedl :
06 66 57 02 88 ou contact.
bardet-biedl@gmail.com Site
internet : www.bardet-biedl.com
et sur Facebook Association
Bardet-Biedl.

JOURNAL DE LA MAYENNE
JANVIER 2021

LA PRESSE PARLE DE BBS

SANTÉ

13



Cité de l'emploi : unir ses forces face à la crise

La Ville et les services de l'État s'associent pour renforcer leur lutte contre le chômage, notamment celui des jeunes. Comme avec la Cité éducative, l'objectif est de créer de nouvelles synergies en se basant sur les dispositifs existants. lire p.4

Ici est née la Politique de la Ville 30 ans après, le Mas renaît



Samedi 6 octobre 1990, la mort d'un jeune du Mas du Laureau embrase le quartier durant plusieurs jours, braquant les projecteurs de la France entière sur Vaulx-en-Velin et incitant les autorités nationales à mieux prendre en compte les difficultés des villes populaires. Trois décennies plus tard, le Mas est engagé dans un profond processus de transformation, symbolisé par la future médiathèque-maison de quartier Léonard-de-Vinci, la réhabilitation de plus d'un millier de logements, la rénovation de la piscine Jean-Gelet ou encore l'arrivée future du tramway. lire p.8-9

Au service des aidants

L'Unafam et La Pause brindille leur offrent un répit lire p.3

Une nouvelle présidente à la MJC

Bénévole de longue date, Jacqueline Sirieux prend la tête de la structure d'éducation populaire lire p.5

Vaulx rend hommage à Samuel Paty

Cérémonie mercredi 21 octobre à 12 heures lire p.12

Deville, le Vaudais qui a modelé Lyon

C'est à cet érudit qu'on doit les quais du Rhône lire p.16

Unies face à la maladie

LE SYNDROME DE BARDET-BIEDL (nommé ainsi en hommage aux deux médecins qui l'ont décrit en premier au début des années 1920), une affection génétique rare, sera bientôt mieux connu à Vaulx. L'association Bardet-Biedl, créée en 2003 et qui rassemble près d'une centaine d'adhérents dans toute la France, compte depuis peu deux ambassadrices dans notre commune : Batoul Hachani et Djamilia Bouguerra. La première est d'ailleurs la grand-mère d'un garçon de six ans, Mahél (au premier plan sur notre photo), atteint de la maladie. Celle-ci touche environ une naissance sur 150 000 et quelque 500 personnes en France. Elle se manifeste par des problèmes visuels conduisant progressivement à une cécité complète, par des anomalies des reins, une obésité, des doigts surnuméraires à la naissance, des retards de développement, des difficultés d'apprentissage... "En devenant ambassadrices, notre but est de faire connaître ce syndrome mais aussi de récolter des fonds pour la recherche, précise Batoul Hachani. Pour cela, nous prévoyons, dès que les conditions sanitaires le permettront à nouveau, de nous rendre dans des écoles ou d'organiser des repas".

Durant le confinement, elle a mis à contribution ses talents de couturière pour confectionner plusieurs centaines de masques, vendus ensuite à prix libre. Au total, cette bonne action aura permis de récolter 1 130 euros au profit de l'association. R.V



LE JOURNAL DE VAULX EN VELIN OCTOBRE 2020

LA PRESSE PARLE DE BBS

Ouest-France
12-13 septembre 2020

Pays de la Loire / Mayenne

Ils se battent pour les beaux yeux de Juliette

Juliette, 7 ans, souffre du syndrome Bardet-Biedl, une maladie génétique rare qui altère notamment sa vue. Pour la faire connaître et faire avancer la recherche, la famille, installée à Mayenne, lève le voile.

Le témoignage

« Chuuut ». Du haut de ses 7 ans et demi, la pétillante Juliette n'hésite pas à mettre son doigt devant sa bouche pour préciser d'emblée qu'elle ne veut « pas qu'on parle de ses problèmes », de peur d'être « moquée ». Pour autant, elle n'a pas la langue dans sa poche.

Dans le ventre de sa maman, « il y avait des choses qui interpellaient », présentent ses parents, Clarisse et David, installés à Mayenne. Les difficultés se confirment dès la naissance. Leur bébé subit une première opération à seulement trois jours.

Un généticien établit « très vite » l'hypothèse que Juliette souffre du syndrome de Bardet-Biedl, une maladie génétique rare (1 naissance sur 150 000), dont ils n'ont « jamais entendu parler ». Cette dernière est confirmée en 2017.

« Un combat pour appréhender le monde »

« Elle avait tous les symptômes (anomalies des doigts, malformation cardiaque, obésité...) et souffrait d'un asthme sévère qui a entraîné un arrêt respiratoire en 2014 », indique son papa, David. « Hypotonique à la naissance », Juliette connaît une « lourde prise en charge » mais « bénéfique », entre 0 et 6 ans. Aujourd'hui, elle est suivie au sein de l'association Serdaa à Laval.

Juliette « ne lâche rien » et « mène un combat pour appréhender le monde, apprendre et vivre pleinement avec ce syndrome », qui engendre des troubles visuels importants. « Elle ne peut pas faire les choses comme tout le monde et se fatigue beaucoup », confie sa maman.

Juliette, qui « ne connaît pas la satiété », lutte aussi contre la prise de poids, respecte un « régime contral-



Juliette, au centre, souffre du syndrome Bardet-Biedl. Elle est ici entourée de ses parents, Clarisse et David, et de son grand frère, Achille. (Photo: OUEST-FRANCE)

gnant » et fait beaucoup d'activités physiques, auxquelles toute la famille participe.

Malgré toutes ces « difficultés du quotidien », Juliette vient de faire sa rentrée en CE1 à Mayenne. Depuis janvier 2019, son handicap est reconnu. Sa vue ayant encore baissé, « nous avons demandé un auxiliaire de vie scolaire individuel », précise sa maman. « Nous avons la chance d'être très bien entourés. »

Faire avancer la recherche thérapeutique

La famille a aussi trouvé des réponses avec l'association nationale Bardet-Biedl. Clarisse en est la vice-présidente. Objectif ? Soutenir les familles et les porteurs, faire connaître et reconnaître le syndrome tout en fai-

sant avancer la recherche thérapeutique.

Cette maladie évolutive n'a pas de traitement. Chaque symptôme est soigné de manière isolée. « La recherche est axée sur la compréhension du syndrome et la découverte des gènes responsables, mais ça ne règle pas le problème », glisse Clarisse. D'ici quelques jours, une rencontre doit avoir lieu avec l'Institut de la vision, à Paris, en lien avec l'Alliance maladies rares. « On a espoir de trouver un médicament pour ralentir et stopper la dégénérescence visuelle », indique-t-elle.

Pour « faire bouger les choses », le couple s'est mis aux réseaux sociaux, créant un compte baptisé Pour les beaux yeux de Juliette. Une manière de « montrer son quotidien » et « sa

relation avec son syndrome ». On la voit faire du trampoline sous les conseils bienveillants de son grand frère Achille, lire sous un éclairage adapté, faire un tiramisu « light » ou encore échanger avec l'animateur Cartman, parrain de l'association Bardet-Biedl.

« On est suivi par des centaines de personnes », se réjouit David, qui espère bien « mobiliser et organiser des actions » dès le printemps pour « récolter des fonds ». Pour les beaux yeux de Juliette. « Pour son sourire aussi. » Et ceux de tous les autres Bardet-Biedl.

Alix DEMAISON.

Contact de l'association : tel. 06 66 57 02 88 / president-cebbs@gmail.com

QUEST FRANCE
SEPTEMBRE 2020

LA PRESSE

PARLE DE BBS

LE DAUPHINÉ LIBÉRÉ | DIMANCHE 7 AVRIL 2019 | 15

NE

SAINT-UZE L'Association "Bardet Biedl" aide la recherche et apporte du soutien aux malades, ainsi qu'aux familles

Rencontre avec la présidente

Récemment élue présidente de l'association, **Véronique Heloir** souhaite la faire connaître, pour que les porteurs du syndrome et leurs proches ne restent pas isolés.

C'est dans sa maison située à Saint-Uze, que Véronique Heloir a souhaité parler, ce mardi, de l'association "Bardet Biedl", dont elle est devenue récemment la présidente. Elle est la maman de Maël atteint de cette maladie génétique rare. Dynamique, motivée et pleine d'idées elle souhaitait faire connaître l'association qui se bat pour aider la recherche, mais aussi pour apporter soutien et solidarité aux personnes concernées.

Le syndrome de Bardet-Biedl est une maladie génétique qui associe le plus souvent une obésité, des troubles de la vision pouvant conduire à une cécité, des anomalies des doigts et, dans certains cas, un mauvais fonctionnement des reins... Des difficultés cognitives, psychomotrices et d'apprentissage sont souvent présentes chez une majorité de patients, mais seule la rétinite pigmentaire est constante après l'enfance. D'autres malformations, du cœur par exemple, peuvent être associées, mais plus rarement. Les manifestations et la sévérité du syndrome varient considérablement d'une personne à l'autre.

L'association a été créée en 2003 et rayonne sur l'ensemble du territoire. Elle a pour

but d'informer sur la maladie, la recherche et les droits. Elle est en étroite relation avec une unité de recherche située à Strasbourg qui anime et coordonne tous les travaux autour de ce syndrome. L'association se veut également un espace d'échange, de soutien et de solidarité. Cette maladie est rare, c'est pourquoi il est important que les porteurs du syndrome ou leurs proches ne restent pas isolés. Rompre cet isolement et participer à la vie de l'association, c'est montrer aux professionnels que l'association existe et que les nombreuses personnes concernées méritent leur attention.

Pour en savoir plus : contacter la présidente, Véronique Heloir, au 06 66 57 02 88.



Véronique, en compagnie de Maël scolarisé à temps partiel à Saint-Uze. Christian CUNY

LE DAUPHINÉ LIBÉRÉ
AVRIL 2019

LA PRESSE PARLE DE BBS

2017

VENDREDI 28 AVRIL 2017

MOLSHEIM

DNA | 45

WASSELONNE Handicap

L'autonomie coûte que coûte

Deux frères malvoyants, Jonathan et Olivier Deutsch, natifs de Wasselonne, viennent de lancer une cagnotte participative. Leur but : se payer un équipement qui leur permettra de rester autonomes malgré l'évolution de leur maladie vers la cécité.

« Nous avons remarqué les premiers symptômes de la maladie vers cinq ou six ans. Quand ils perdaient quelque chose par terre, ils mettaient plus de temps que les autres enfants à le retrouver. » Après ces premiers constats et lorsque le diagnostic des médecins tombe - le syndrome de Bardet Biedl (lire encadré) -, Gabrielle et Marcel Deutsch n'imaginent pas encore ce qui attend leurs deux fils, Jonathan et Olivier. « Ils ont suivi une scolarité normale. Avec une vision entre 6 et 7/10^e. C'est à l'adolescence que la maladie a évolué. Aujourd'hui, Jonathan n'a plus que 1/10^e et Olivier n'est pas bien loin de ce stade », rapporte Gabrielle.

« Ce n'est pas aussi simple qu'on croit... »

À donc respectivement 32 et 29 ans, les deux frères ont déjà derrière eux de longs parcours de combattants. Jonathan a dû se faire une raison pour abandonner le métier de magasinier pour lequel il était formé. « Avec l'évolution de ma déficience visuelle, ce n'était plus possible. Je me suis réorienté vers une formation d'agent d'accueil de standard téléphonique. J'ai passé trois ans à Paris pour cela. Mais depuis 2013, je n'ai toujours pas trouvé de travail. Ce

rendais encore en scooter au travail. Par la suite, mon employeur venait me chercher. Mais au final, l'usage du matériel comme la débroussailleuse ou d'autres machines m'était interdit, et je n'ai pas pu continuer dans cette voie. Par la suite j'ai suivi une formation de téléconseiller et effectué des stages de standardiste. Je suis toujours en recherche de travail à l'heure

actuelle », mentionne le cadet. Ces situations n'empêchent cependant pas nos deux malvoyants d'aspirer à « vivre comme tout le monde ». Leur installation à Strasbourg y serait pour quelque chose. « À Strasbourg, on vit mieux avec notre handicap. Il y a plus d'infrastructures adaptées », souligne Jonathan, en évoquant entre autres le service MobiStras qui facilite les déplacements des personnes concernées ou encore l'association Vue d'ensemble dont il fait partie « pour ne pas tomber dans la sédentarité ».

Caméra sur une des branches de lunettes

Côté logements, les deux frères ont déjà su trouver les ressources nécessaires pour les équiper. « Luminaires, matériel de cuisine, matériel informatique... Tout peut être adapté pour nous permettre de vivre normalement », soutient Olivier, qui, depuis peu, a une raison supplémentaire de tendre vers cette normalité tant souhaitée. Il est papa d'un petit garçon de sept mois.

« Notre objectif est de nous équiper d'un système qu'on trouve actuellement sur le marché des lunettes. Une caméra est fixée sur une des branches. Elle permet de reconnaître ou lire tout ce qui est à proximité de la personne qui la porte. Elle nomme les personnes dont elle a appris le visage, reconnaît les billets de banque, lit les étiquettes, les sms, les journaux... Ça peut nous changer la vie », s'enthousiasme le jeune papa. Mais cet équipement « révolutionnaire » a cependant un coût. « 4 000 € pour chacun, difficilement assumable », craignent nos deux interlocuteurs, malgré une aide attribuée par la MDPH. « Nous avons lancé une cagnotte participative (*) ». Nous comptons beaucoup sur la solidarité de ceux qui nous connaissent et qui sont réceptifs à nos problèmes, notre souhait premier étant de rester autonomes », termine Jonathan, pas peu fier, lui aussi, d'être devenu « tonton ». ■ C.F.

► (*) www.leetechi.com/c/solidarite-de-jonathan-et-olivier

LE SYNDROME DE BARDET BIEDL

C'est une maladie rare qui concerne 500 personnes en France et qui est définie par une combinaison de signes et de symptômes. Chez Jonathan et Olivier, elle se manifeste par une rétiniopathie pigmentaire entraînant une baisse de la vision nocturne et une diminution du champ visuel. D'autres problèmes peuvent être liés : obésité, problèmes rénaux, cardiaques, difficultés cognitives et psychomotrices. Gabrielle et Marcel Deutsch font partie des membres fondateurs de Bardet Biedl Syndrome, l'association créée en 2003 et qui rassemble en 2016, une soixantaine de familles. En France, une unité de recherche basée à Strasbourg anime et coordonne des projets portant en particulier sur le syndrome. ► www.bardet-biedl.com



Comme son frère cadet Olivier, Jonathan Deutsch compte sur la cagnotte pour financer un équipement qui changera son quotidien. PHOTO DNA

LES DERNIERES NOUVELLES D'ALSACE
AVRIL 2017