

DEPART LE 20 JUIN 2008 DE TANGER

# Un Défi pour la Vie



**L**e point de départ du projet émane de l'imagination et la détermination de Sylvaine PHILIPPON, licenciée en UFRS-TAPS. Elle souhaite réaliser un défi sportif sortant du commun, et, à cette occasion, aider et soutenir les enfants atteints par une maladie peu connue, le xeroderma pigmentosum.

Ce sera ainsi l'occasion de présenter deux associations très actives sur le sujet : Les enfants de la lune et Acroporis.

Le projet retenu consiste en un défi sportif : la traversée de la Méditerranée en VTT des mers, une embarcation «pro» conçue pour affronter le grand large.

L'association « Un défi pour la Vie » est alors créée afin de gérer le défi sportif, coordonner la logistique et légitimer la récolte de fonds.

L'association Cap au Large et l'architecte de marine Denis KERGOMARD rejoignent le défi

par leur rôle déterminant dans la construction de l'embarcation.

L'action est menée en privilégiant l'aventure, tout en préservant la sécurité des participants : les sportifs, Alexandre NARDIN et Julien PATERNOTTE qui seront aux commandes du VTT des mers, seront suivis par Cap au Large, sur un bateau garantissant la protection de l'équipage et son ravitaillement.

## Une traversée de la Méditerranée en VTT des mers

Le départ est prévu le 20 juin 2008 depuis Tanger au Maroc, et le voyage mènera tout ce petit monde à Sète au bout d'une traversée de deux à trois semaines. L'essentiel n'est pas de battre un record, mais d'arriver à bon port.

Au terme de l'aventure, l'excédant d'argent sera remis en parts égales aux associations représentées.

Enfants de la lune



Association pour le Xeroderma pigmentosum



© Gregory Tachet

# La maladie : Xeroderma Pigmentosum

## ► Descriptif

Le XP est une maladie génétique autosomique (elle touche les deux sexes) et récessive (les deux parents sont porteurs du gène déficient).

C'est en 1870 que le Docteur KAPOSI, dermatologue hongrois, lui donna son nom, faisant référence ainsi à la peau en parchemin et à la pigmentation hétérogène des parties exposées au soleil.

Sa fréquence varie de 1 naissance pour 1.000.000 en Europe et aux Etats Unis, à 1 naissance pour 100.000 au Japon, dans les pays du Maghreb ou au Moyen-Orient.

En France, le nombre de malades est estimé entre 30 et 50.

Dans le monde, il y a sans doute entre 3000 et 4000 malades, beaucoup d'entre eux n'étant pas identifiés.

## ► Signes cliniques

Cette maladie est liée à une hypersensibilité aux rayons ultraviolets.

### • XP classique

Elle se caractérise par l'apparition dès les premiers mois d'érythèmes sévères pour une exposition minimale au soleil, de taches de rousseur sur le visage et le cou, de photophobie, d'altérations de la peau exposée au soleil.

Ces lésions dégénèrent précocement en cancers cutanés dès 2 ans, en anomalies oculaires dès 4 ans, avec une fréquence environ 4000 fois plus élevée que dans le reste de la population.

Des manifestations neurologiques ou des anomalies du développement beaucoup plus rares peuvent être associées.

L'espérance de vie des patients XP classiques est réduite à 15-20 ans. Elle dépend de la sévérité de l'atteinte.

### • XP variant

Cette forme représente 20 à 25% des patients XP. Les premiers signes apparaissent plus tardivement (entre 15 et 40 ans). La progression de la maladie est beaucoup plus lente et l'espérance de vie considérablement plus grande.

## ► Caractéristiques génétiques

Les cellules des XP classiques sont déficientes dans les étapes précoces de la réparation de l'ADN par excision-resynthèse, celles des XP variants présentent plutôt un défaut au niveau de la tolérance des lésions au moment de la réplication.

On a dénombré en tout 8 gènes différents portés par le chromosome 19. Les différents symptômes, leur quantité et l'âge d'apparition varient en fonction des gènes mutés.

## ► Traitements

### • Il n'existe actuellement aucun traitement curatif

Ce qui se révèle le plus efficace est la réduction maximale de l'exposition à la lumière du jour ou de

certaines lumières artificielles, ce qui induit un mode de vie très astreignant mais indispensable pour ralentir l'évolution de la maladie.

- usage intensif de crèmes écran total dont l'indice est supérieur à 60,
- lunettes solaires (masques de ski),
- chapeaux, masques, gants, vêtements protecteurs,
- filtres anti-UV sur les vitres de la maison et des voitures,
- lampes à incandescence normale,
- suspicion envers toute source lumineuse artificielle non quantifiée.

Doit s'ajouter un suivi régulier (tous les 2 ou 3 mois) chez un dermatologue. Chaque lésion suspecte est détruite localement ou enlevée chirurgicalement avec recouvrement par greffe de peau non exposée si nécessaire.



Alexandre NARDIN et Julien PATER-NOTTE sont reçus par les Enfants de la lune : pas de flash pour la photo.

### • Diagnostic avant la naissance

Dans les familles où un enfant est atteint un conseil génétique est nécessaire. On peut réaliser une détection anténatale du XP.

Etant donné le diagnostic très sombre de la maladie, cette détection

reste un moyen de la prévenir. Mais actuellement, ce test ne peut plus être réalisé en France, c'est le laboratoire CNRS du Dr SARASIN qui s'en chargeait bénévolement auparavant.

## ► Un espoir pour l'avenir

Les gènes ayant été clonés il y a une dizaine d'années, des recherches en thérapie génique ont été entreprises. Chaque « petit pas » est encourageant ■

## Les associations représentées

### ► Les enfants de la lune

#### • Association pour le Xeroderma Pigmentosum

Cette association a pour but :

- Permettre aux familles atteintes de communiquer entre elles, les aider à rompre l'isolement social qu'engendre la maladie et leur apporter un soutien moral, matériel si nécessaire, informations, dans la mise en œuvre de la photoprotection quotidienne.
- Essayer de définir avec les médecins, chercheurs et professionnels des solutions conciliant protection et qualité de vie.
- Obtenir des pouvoirs publics une réelle prise en charge sociale de cette maladie (remboursements, scolarisation...).
- Aider la recherche dans l'élaboration d'une thérapie génique.
- La collecte de fonds pour mener à bien cette mission ■
- <http://asso.orpha.net/AXP/>

Enfants de la lune



Association pour le Xeroderma pigmentosum

### ► Acroporis

#### • Œuvrer à la conservation des récifs coralliens

Acroporis, c'est l'histoire d'un groupe d'amis passionnés par le monde de la mer et sensibles aux problématiques d'environnement et de développement durable, animé d'une farouche envie de « faire », et guidé par ce zeste d'idéalisme qui fait la fragile grandeur de ce mouvement.

Puis peu à peu le cercle s'est agrandi. Les curieux se sont arrêtés un moment devant la porte, ont franchi le pas... certains téméraires ont même décidé de rester !!! Et voilà comment un rayon de lumière, un peu de chaleur et une noble cause créent de nouvelles amitiés qui grandissent un peu plus chaque jour.

Acroporis, au-delà de ses membres, c'est aussi des partenaires, des parrains, des projets, des compétences, des idées, des villageois chaleureux, des régions magnifiques... ■

- <http://www.acroporis.org/>

ACROPORIS

## Un défi pour la vie : l'équipe

### ► Le staff technique

Le staff Technique s'occupe avant tout de la préparation des aventuriers, en matière de navigation (préparation mentale, notions d'orientation et de localisation en mer, etc.) comme en matière de défi sportif (préparation générale, entraînement en vue d'un effort de longue durée).

#### • Sylvaine PHILIPPON

L'initiatrice du projet, licenciée en Activités Physiques Adaptées, sera présente sur le bateau suiveur de l'association Cap au Large.

#### • Sébastien LEFEBVRE

Skipper et aventurier : traversée de l'atlantique à la rame en 91 jours en 2004, course au large en 60 pieds (Jacques Vabres, Route du Rhum, Vendée Globe...)

#### • Gordan SNAJDER

Professeur d'éducation physique, entraîneur de haut niveau en volley-ball (Epinal, national 1), titulaire d'un brevet d'état des Métiers de la Forme, plusieurs expériences du milieu de la navigation.

#### • Franck FESTOR



Ce messin de 37 ans, amputé de la jambe gauche, a traversé l'atlantique à la rame avec Angela MADSEN, américaine paraplégique. Il est le parrain du Défi pour la Vie.

#### • CHU de Nancy

Il a fait subir une batterie de tests aux sportifs et assure le suivi de l'entraînement en vue d'un effort de longue durée.

### ► Les sportifs

Pour les sportifs engagés dans le projet, la préparation physique a commencé plus d'un an.

#### • Alexandre NARDIN



Né le 03 mai 1980, titulaire des Brevets d'Etat des Activités de la Natation et des Métiers de la Forme.

#### • Julien PATERNOTTE



A 27 ans, Julien termine sa troisième année d'Éducateur Spécialisé à Nancy. Alexandre et Julien pédaleront sur le VTT des mers pour emmener l'espoir des enfants au-delà de l'horizon ■

## Aventure des îles : inventeur du concept VTT des mers

Le principe de base utilisé lors du développement du VTT des mers est «Une pièce qui n'existe pas ne tombe pas en panne».



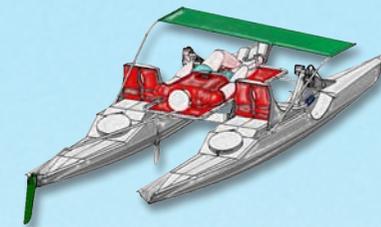
Tout a donc été simplifié à l'extrême. Et en fait, si une pièce pouvait servir à plusieurs fonctions, il ne fallait pas hésiter à la redessiner. Le résultat est une machine simple, facile, fiable, pratique, capable d'aller vite et loin.

Mais ce n'est pas par hasard. Et si les performances et les capacités de ces embarcations sont bien supérieures à celles de n'importe quel bateau à pédales de série, c'est que beaucoup

de spécialités ont été intégrées dès sa conception. Des médecins sportifs, par exemple, ont mis leur grain de sel côté ergonomique. Ils ont déterminé, en recherche avec des électroniciens, la puissance disponible pour un pédaleur moyen ou entraîné, en croisière ou en compétition. Dès lors que la puissance de croisière a été fixée, les caractéristiques hydrodynamiques de la carène ont pu être définies. Ensuite, il ne restait plus qu'à définir une hélice exactement adaptée au point de fonctionnement de la machine. Au final, il y a exactement le bon moteur pour la bonne carène pour la bonne hélice. Et c'est le secret de la réussite. La vitesse de croisière est de 6 nœuds sur 30 km.

Le VTT des mers est insubmersible : même entièrement coulé, il reste à flot et permet de «rentrer» prati-

quement normalement. Il est aussi inchavirable, parce que très bas et n'offrant pas de prise au vent comme une voile. Il est étudié pour la houle et est le seul bateau à pédales homologué par les affaires maritimes. Les brassières de sécurité sont immédiatement disponibles derrière les sièges.



Il y a de gros volumes d'insubmersibilité dans les flotteurs, mais il reste encore énormément de place pour les bagages ■

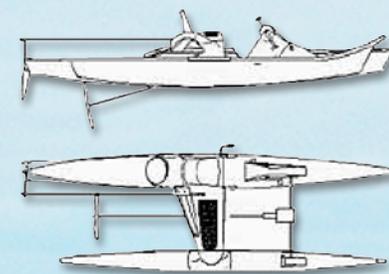
## L'embarcation

Fabriqué par la société PESSIN, le choix du « VTT des mers » a été, sous conseil pratique de Monsieur PESSIN en personne, orienté vers le « NA-QWATO ». Ce modèle, adapté pour le projet par Denis KERGO-MARD (Alibi-Archi), est le seul bateau à pédales homologué en 6<sup>e</sup> catégorie par les Affaires Maritimes.

En voici les principales caractéristiques :

#### • Dimensions / Poids :

- Longueur x Largeur : 5 x 1.54 m
- Environ 70 kg



#### • Hydrodynamique :

- Vitesse de croisière : 6 nœuds
- Tirant d'eau : 15 cm (minimum)
- Charge utile : 270kgs (maximum)

#### • Spécificités & sécurité :

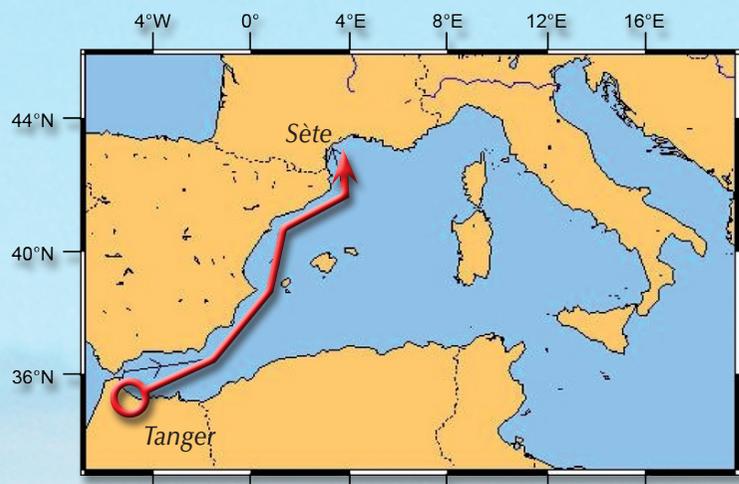
- Insubmersible, inchavirable.

- Sièges adaptables avec coussins anti-frottement, anti-escarre
- Hélice relevable
- Transmission à haut rendement
- Pédalage à cadence choisie pour un effort limitant la fatigue.
- Flotteurs à grands volumes fermés par des trappes étanches.
- Échouage sans problème ; hélice et safran escamotables ■

## Le parcours

Le départ de cette aventure se fera à Tanger au Maroc. Le choix du pays n'est pas anodin. En effet, l'association « LES ENFANTS DE LA LUNE » possède des contacts dans ce pays qu'il serait opportun de faire participer au projet. Le départ se ferait de nuit, afin que les enfants de la lune Marocains puissent assister au départ.

tion « ACROPORIS » possède une antenne dans cette ville. La mise en place d'activités de découverte de la mer pour les enfants de la lune n'en sera que plus aisée. L'arrivée sera programmée, au même titre que le départ, en nocturne, permettant aux enfants français d'assister à la fin du défi et d'en partager la joie et l'émotion.



Le périple se déroulera en majeure partie à proximité des côtes espagnoles. Pour des raisons de sécurité, l'embarcation ne devrait pas s'éloigner de plus de 10 miles du rivage. Après avoir traversé le Détroit de Gibraltar, nous longerons l'Espagne puis la France, jusqu'à la ville de Sète (1 300 km effectif à raison de 12h de pédalage par jour chacun pendant trois semaines environs).

Le choix de la ville d'arrivée n'est pas non plus dû au hasard. L'associa-

tion « ACROPORIS » possède une antenne dans cette ville. La mise en place d'activités de découverte de la mer pour les enfants de la lune n'en sera que plus aisée. L'arrivée sera programmée, au même titre que le départ, en nocturne, permettant aux enfants français d'assister à la fin du défi et d'en partager la joie et l'émotion.

## Sponsors

- L2PI - Golbey 88 : [www.l2pi-immo.com](http://www.l2pi-immo.com)  

- Défi Jeunes 54 : [www.enviedagirloiraine.org](http://www.enviedagirloiraine.org)  

- 4W for water - St-Martin 13 : [www.forwater.fr](http://www.forwater.fr)  

- Ville de Nancy 54 : [www.nancy.fr](http://www.nancy.fr)  

- Cora - Essey 54 : 
- Renault - Laxou 54 : 
- Stracom - Horbourg 68 : 

## Partenaires

- Well and Fit - Laxou 54 : [www.lewell.fr](http://www.lewell.fr)  

- CHU Nancy 54 : 
- comXpert - Nancy 54 : [www.comxpert.net](http://www.comxpert.net)  

- Est Républicain - Nancy 54 : [www.estrepublicain.fr](http://www.estrepublicain.fr)  

- France Bleu Sud Lorraine - Nancy 54 : [www.radiofrance.fr](http://www.radiofrance.fr)  

- Image plus - Epinal 88 : [www.imagesplus.org](http://www.imagesplus.org)  

- M6 Nancy 54 : [www.m6info.fr](http://www.m6info.fr)  

- Krys Optique - Neufchâteau 88 : [www.krys.com/num\\_74.htm](http://www.krys.com/num_74.htm)  

- France 3 Lorraine - Nancy 54 : [www.france3.fr](http://www.france3.fr)  


## Contacts

### ➤ Contacts

- L'association  
« Un défi pour la vie » :  
- 4 rue Charles Nicole  
Résidence Socrate • 54000 NANCY  
[undefipourlavie@gmail.com](mailto:undefipourlavie@gmail.com)
- Responsables sportifs :  
- Alexandre NARDIN 06.82.32.43.22  
[alexandre.nardin@orange.fr](mailto:alexandre.nardin@orange.fr)  
- Julien PATERNOTTE 06.07.15.55.85

### ➤ Liens

- Un défi pour la vie : <http://www.undefipourlavie.com/>
- Le blog : <http://www.undefipourlavie.blog.fr/>
- Les enfants de la lune : <http://asso.orpha.net/AXP/>
- Acroporis : <http://acroporis.free.fr/>
- Cap au Large : <http://www.capaularge.org/>
- Franck FESTOR : <http://www.rowoflife.fr/>

### ➤ Dons

- Si vous souhaitez faire un don, merci de faire parvenir à l'association un chèque libellé à l'ordre de : Association Un Défi pour la Vie.

Un Défi pour la Vie 