

SAVOIR

mars 2007
n°23

SPECIAL ASSEMBLEE GENERALE

**Nous savons ce que vous ne savez pas
Nous ne savons pas ce que vous savez**

EDITO

Ces rencontres annuelles sont ce que l'association a de plus précieux à offrir et si j'ai un regret, c'est que pas plus de familles en profitent.

Nous étions quand même une trentaine de familles présentes à Orléans, des retrouvailles pour la majorité mais nous accueillions aussi des familles qui s'étaient décidées à nous rejoindre. L'intensité des échanges a été au maximum, ces journées ont été particulièrement émouvantes et instructives.

L'équipe de Necker a fait le déplacement au grand complet pour nous présenter à la fois les projets 2007 et les réalisations 2005-2006. Nous avons aussi tenu à ce que Hélène Dufresne l'assistante sociale du service nous parle concrètement de nos droits, ce qu'elle a fait de manière exhaustive pour les enfants comme pour

les adultes. (voir p.13)

Sur le plan dentaire, le Pr Manière nous a parlé concrètement de ses négociations avec l'assurance maladie et de la mise en place de la prise en charge des implants pour les enfants à partir de 6 ans.(voir p.16)

Le Dr Steeve Toupenay a présenté le nouveau centre qu'il a contribué à créer à l'Hôtel Dieu et l'étude qu'il réalise sur le parcours dentaire des patients atteints de DE. Pour y participer, n'hésitez pas à remplir le questionnaire joint.

Enfin, Eve Siegler, la maman de Robin, nous a fait une présentation d'ophtalmologie à partir du cas de son fils sur lequel le Dr Doan de l'Hôpital Bichat a détecté des complications liées à la DE. Elle nous a incité à être très vigilants, d'autant plus qu'il existe de vraies solutions. (voir p. 5)

Les groupes de parole ont été plus que jamais des moments forts de partage

et d'identification. Nous vous en proposons une synthèse (page 14), mais il est impossible et frustrant d'essayer de rendre sur le papier ce qui se passe dans ces groupes tant les échanges sont faits d'émotion, de sincérité et d'altruisme.

Cette année, nous avons aussi projeté deux films. Celui de la colonie d'août 2006 et un film de l'association allemande, réalisé par des professionnels, sur la vie au quotidien avec la DE. Ces projections ont été des moments forts et inoubliables. Celui sur la colonie nous a tous émus aux larmes, c'était magnifique de voir nos enfants heureux et de sentir que nous vibrions en coeur. Le film allemand est aussi une vraie réussite. La délicatesse dont il fait preuve a été saluée mais voir notre vie étalée sur grand écran nous a vraiment bouleversés.

(suite page 15)

SOMMAIRE

compte rendu de l'AG	p.2	pose d'implants chez l'enfant	p.14
ophtalmologie : verres scléaux	p.6	livre d'or	p.15
les photos	p.8	nous vous présentons	p.16
gros plan : MAGEC	p.10	fonds d'aide aux familles	p.17
groupes de parole	p.12	colonie 2007	p.18

RAPPORT D'ACTIVITE

Assemblée Générale 2007

Compte rendu

L'ASSOCIATION EST EN CONTACT
AVEC 200 FAMILLES, DONT 97
FAMILLES A JOUR DE LEUR
COTISATION 2006.

l'information

Adhésions

Nous notons une significative progression des familles à jour d'adhésion par rapport aux années précédentes

Bulletin SAVOIR

3 bulletins ont été édités et adressés à 310 personnes. Envoyés à aux adhérents, aux familles simplement en contact avec nous, aux médecins, chirurgiens-dentistes, à l'ensemble de nos contacts, ce bulletin présente les actions de l'association, donne des informations d'ordre médical ou social,

et également l'occasion aux membres de s'exprimer, se présenter, nous présenter leur vie avec la DE.

Site Internet

Le site de l'Association reste un des principaux outils pour faire connaître l'association, et informer sur les DE. Le choix a été fait d'en laisser l'accès totalement libre pour permettre à chacun de bénéficier de toutes informations sans même avoir à adhérer.

l'insertion scolaire, sociale, professionnelle et affective ... dans la vie quotidienne et le soutien

AG 2006- Journées nationales

Près de 100 personnes, dont une trentaine d'enfants, y ont assisté. Ces journées ont été particulièrement réussies et ont rassemblé les petits et grands à Disneyland le dimanche, pour une journée de fête offerte par le Parc à l'ensemble des participants.

Fond d'aide aux familles

8 aides ont été votées, et à ce jour, 6 familles ont bénéficié du fond d'aide dentaire. Une aide a également été versée à un adulte malvoyant à cause de la DE, afin qu'il s'équipe du logiciel informatique adapté dont il avait besoin.

Colonie

Le projet de l'année a vu le jour, grâce au soutien financier de la Fédération des Maladies Orphelines, et a été une réussite. 10 enfants y ont participé. Nous

avons d'ores et déjà obtenu une subvention de 5 000 euros par Bouygues Telecom pour l'organisation de la colonie 2007.

Opération Carrefour Solidarité

Nous avons pu bénéficier une nouvelle fois d'une subvention de 4 800 euros de Carrefour Solidarité ce qui a permis d'offrir des climatiseurs à 4 familles. L'AFDE en a pour sa part pris en charge 2 supplémentaires, pour un montant total de 1.657 euros.

Amar Malek

Nous nous sommes mobilisés avec le concours indispensable du Professeur Bodemer de Necker et du Pr Sanadji de Lyon pour empêcher l'expulsion d'Amar qui était en centre de détention à Lyon, sous la menace d'une reconduite à la frontière. Nous avons obtenu sa libération et une autorisation de séjour d'un an. Cette action a été amplement médiatisée.

Centre de référence Necker

3 longues réunions nous ont permis de faire le point et d'établir des priorités de prise en charge et de recherche. 60 familles y sont suivies à ce jour.

Centre de référence Strasbourg

Grâce à aux actions de l'association, un centre de référence dentaire a été labellisé, et ce contre toute attente car il n'était pas prévu de centre dentaire parmi les centres de référence.

Prise en charge Sécurité Sociale des implants

Après plusieurs années, un accord définitif pour la prise en charge des implants, des scanners et prothèses sur implants pour les enfants! L'inscription à la Nomenclature est prévue en février 07.

Négociation mutuelles

Nous sommes en pourparlers afin de proposer une mutuelle qui prendrait en charge les frais dentaires liés à la DE.

les échanges de toutes natures avec le corps médical, les médias, les associations

UNECD

Intervention devant les étudiants en fac dentaire de Montrouge et de Nantes.

rassemble la communauté dentaire internationale qui travaille sur les DE Les associations européennes étaient également présentes.

Alliance Maladies rares

L'association a été représentée lors des colloques et également lors des réunions destinées aux Présidents d'association, sur des problématiques communes : animation et dynamisation de l'association, gestion administrative... d'autres rencontres sont programmées en 2007.

Présence aux Journées Nationales américaines

L'association américaine fêtait ses 20 ans d'existence, durant 3 jours en juillet dernier ; L'occasion d'organiser une réunion pour toutes les associations internationales. Echanges, rencontres, ateliers, ont rythmé ces 4 journées.

Fédération des Maladies Orphelines

Olivia Niclas est Présidente de la FMO depuis juin 06.

Conférence à l'Association Dentaire Française

Olivia Niclas a eu la chance d'être conférencière à l'ADF devant un public de chirurgiens-dentistes et a pu longuement exposer les problèmes dentaires liés aux DE

Colloque Copenhague – mai 06

Ce colloque qui se déroule tous les deux ans

le développement de la recherche

Ophthalmologie

Mise en place d'un projet de recherche thérapeutique lié aux problèmes ophtalmiques.

clinique fin 2007, dans un premier temps aux Etats-Unis et très vite en Europe.

Génétique

Le laboratoire suisse, avec lequel nous sommes en contact étroit, devrait réaliser le début d'une recherche

Clinique

Le **centre de référence Necker** cherche 3 hommes adultes pour étudier les parties du visage hyperpigmentées. Pour cela il sera réalisé sur eux une petite ponction de 3 millimètres.

RAPPORT FINANCIER 2006

GAINS 2005	€	DEPENSES 2005	€
Adhésion	1823	Fonctionnement	1687
Dons particuliers	3363	Restauration CA 06	89
Subventions	11577	Transports CA	995
Carrefour France ***	4800	Impression bulletins	888
LION'S CLUB Paris Senior 1	2500	Affranchis. bulletins	1029
<i>LION'S CLUB Montauban</i>	<i>1000</i>	Fond d'aide dentaire	1771
FMO - Nez Rouges	277	Fond climatiseurs ***	6458
<i>FMO - BAM Colonie</i>	<i>3000</i>	Site Internet	380
Tee Shirts	741	AG Bussy *	7289
Participations colonie **	675	AG Orléans	2046
AG inscriptions 07*	4464	Colonie **	5416
		Adhésions fédérations	205
SICAV	197		
TOTAL	18840	TOTAL	28274
Solde au 31/12/06 :	44981 €		

*AG / Journées Nationales : solde de 2825 euros réglé par l'AFDE

** colonie : coût de 2791 euros pour l'AFDE

*** fond d'aide climatiseurs : 1657 euros à la charge de l'AFDE

.....

ELECTION DES MEMBRES DU CONSEIL D'ADMINISTRATION

Cette année, 4 postes en fin de mandat étaient à pourvoir.

Cathy Combes et Eve Siegler se sont représentées et ont été réélues. Laetitia Lopez et Amar Malek ont été élus pour un premier mandat. Jocelyne Menanteau et le Docteur Marie Marguerite Landru ont souhaité laisser place à de nouveaux administrateurs après six années de « bons et loyaux services » au sein du CA. 4 postes étaient à pourvoir, 5 candidats se sont présentés.

Sur un total de 47 votants, le résultat se décompose comme suit :

Bulletin nul	0
Bulletin blanc	0
Abstention	0
Cathy Combes	43 voix
Céline Lecomte	28 voix
Laetitia Lopez	42 voix
Amar Malek	33 voix
Eve Siegler	44 voix

Certaines fonctions ont été réparties au sein du Conseil d'administration de la manière suivante :

Laetitia Lopez Impression des bulletins
 Internet
Christian Clément Fonds d'aide
 Nez rouges
Carole Boitano Suivi des familles

Ophthalmologie

LES VERRES SCLÉRAUX

Les personnes atteintes de DE sont sujettes à des problèmes oculaires et il est nécessaire qu'elles consultent régulièrement un ophtalmologiste. A terme les implications des atteintes oculaires liées à la DE peuvent entraîner des conséquences graves sur l'œil et plus généralement sur la vision. Il existe aujourd'hui une vraie solution, une vraie thérapie.

les implications des différents problèmes oculaires liés à la DE

la sécheresse oculaire et la souffrance

Le problème le plus fréquent que rencontrent nos enfants et nos adultes est un syndrome de sécheresse oculaire, c'est à dire une incapacité à produire assez de larmes pour assurer le confort des yeux. Sans une couche de larmes répandues sur l'œil par le clignement des yeux, il est impossible de bien voir. Les symptômes en sont des picotements, sensations de brûlures ou de corps étranger..., un inconfort général temporaire ou quotidien.

La ou les conséquences de ce dessèchement vont parfois au-delà de l'inconfort pour arriver à de véritables cas de souffrances. Ces démangeaisons, sensations de brûlures, de sable dans l'œil, la lumière insupportable peuvent entraîner de vraies douleurs et au surplus constituer un handicap majeur. Cela implique des renoncements et des choix difficiles, par exemple dans le choix d'un métier, dans la poursuite d'études, de l'environnement ; la climatisation est un facteur aggravant de dessèchement de l'œil et pourtant c'est un élément vital pour nous. Pour vous fournir un autre exemple, certains médicaments pour des maladies sans lien aucun avec la DE comme des antidépresseurs ont pour effet secondaire d'accroître le dessèchement.

la photophobie

Un autre symptôme de la DE a souvent été constaté: la photophobie, incapacité à supporter une trop grande luminosité.

Celle-ci peut entraîner une maladie de l'œil appelée dégénérescence maculaire progressive (la macula étant une composante de la rétine ayant des implications directes sur la vision centrale).

Sans parler de cécité, cela peut entraîner des cas de mal voyance à des degrés divers.

les atteintes de la cornée et la baisse de l'acuité visuelle

Les personnes atteintes de DE sont souvent victimes de kératites à répétition voire même chroniques. C'est une inflammation de la cornée qui occasionne souvent des ulcérations (perte de substance aboutissant à une plaie). La plaie une fois cicatrisée laisse la cornée irrégulière et non pas plane et lisse, conditions nécessaires à une vision claire un peu comme la lentille d'un appareil photo qui doit être parfaitement plane pour avoir une photo nette.

Avec l'apparition des ulcérations et donc la multiplication des cicatrices, on constate une baisse constante de l'acuité visuelle et à long terme l'éventualité d'une mal voyance voire d'une cécité d'un ou des yeux.

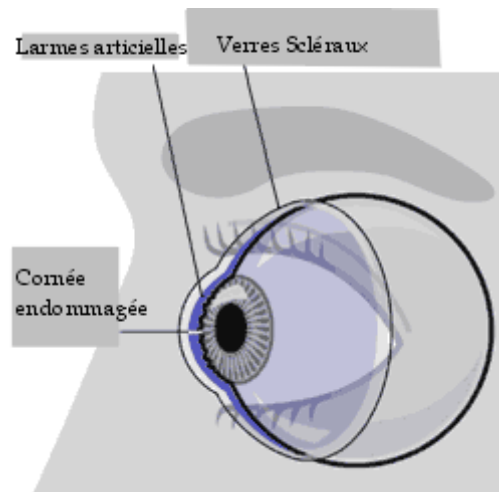
les solutions thérapeutiques

le suivi ophtalmique régulier et la consultation en centre de référence ⁶

Les cas de sécheresse oculaire simple sans souffrance sont résolus par l'apport quotidien de larmes artificielles prescrites par un ophtalmologiste. Certes, c'est une véritable contrainte de vie mais c'est le prix d'un certain confort et c'est le premier pas vers une thérapie préventive. Pour les autres cas évoqués précédemment : la souffrance, la photophobie et les atteintes de la cornée, il faut recourir à une consultation en centre de référence car aujourd'hui, il existe une vraie solution, une vraie thérapie qui prévient à long terme toute éventualité de mal voyance ou cécité liées à la DE ; le verre scléral perméable à l'oxygène.

le verre scléral : définition

Le verre scléral ou également verre scléral à liquide s'apparente à une lentille de contact reposant directement sur la sclère, la partie blanche de l'œil, et qui laisse un espace entre la matière de la lentille et la cornée, espace comblé par du sérum physiologique ou des larmes artificielles ou encore des produits médicamenteux en fonction des besoins du patient. La forme ressemble un peu à un casque colonial. Le verre est fabriqué sur mesure en fonction du patient.



Cette technologie n'a été que récemment développée car son principe dépendait du matériau utilisé, ce dernier ayant été mis au point dans les années 80. En bref, il faut que cette matière soit hautement perméable à l'oxygène contenu dans l'air car la cornée est un des rares tissus qui respire plus en extrayant l'oxygène de l'air ambiant que du sang. Il faut donc que la cornée puisse respirer à travers la lentille.

Les essais cliniques ont été menés avec succès jusqu'en 1999 où le brevet a été déposé et la thérapie mise à disposition des patients souffrants d'affections de la cornée, de photophobie ou même simplement de souffrance oculaire avérée.

L'étude clinique qui s'en est suivie a établi des taux de réussite importants et les seuls cas d'échecs sont dus à l'inadaptation de cette technique dans le cas de patients atteints de syndromes graves ayant eu recours précédemment à une chirurgie oculaire lourde.

les effets

Les verres scléraux ont plusieurs effets.

Le premier bien évidemment est de permettre à l'œil de disposer d'un réservoir liquidien permanent permettant de lutter contre les inconvénients de la sécheresse oculaire.

Le deuxième étant son effet correcteur. En effet, l'utilisation du verre scléral entraîne une amélioration de la vision, on parle même de récupération visuelle immédiate puisque l'œil peut désormais voir à travers une surface plane et lisse.

Les verres scléraux ont également un effet antalgique, ils constituent un véritable pansement pour la cornée contenant des plaies non cicatrisées tout en prévenant la formations de nouvelles plaies dues à des kératites ou ulcérations (aspect préventif et curatif). La conséquence immédiate en est la suppression de la douleur due aux agressions physiques externes (air, poussières, battements de paupières et des cils, climatisation.....) On a constaté que chez certains sujets, les cils poussaient vers l'intérieur de l'œil occasionnant une souffrance à la limite du supportable.

Il est établi que le port de verres scléraux empêche clairement ce phénomène.

Un autre des effets est la suppression de la photophobie.

Il s'agit là des effets immédiats ou à court terme. Mais bien entendu à long terme il s'agit de prévenir tout cas de mal voyance ou de cécité.

les risques et inconvénients

Il n'existe aujourd'hui aucun risque spécifique à l'utilisation du vers scléral, les seuls risques étant ceux liés à ceux auxquels sont exposés tous les porteurs de lentilles « normaux » : l'application de règles d'hygiène strictes concernant le port des lentilles de contact.

Le seul inconvénient majeur aujourd'hui en est le coût. Le prix d'une paire de verre scléraux est de 1200 euros plus 400 euros d'entretien par an, étant précisé

que ces verres doivent être changés tous les deux ans. La prise en charge sociale n'existe pas encore bien que les autorités aient été saisies de la question sous la pression du corps médical, des laboratoires et des associations de malades sujets à des atteintes ou des maladies de la cornée.

en conclusion

Il existe aujourd'hui des solutions thérapeutiques non invasives, facilement adaptables à chaque cas. La mise en place de ces thérapies repose en préambule sur un suivi rigoureux et régulier des yeux et de la vision par un ophtalmologiste spécialisé. Ce suivi s'inscrit dans un cadre préventif chez les enfants car si la DE n'est pas une maladie évolutive, l'absence de rigueur dans le domaine oculaire est une cause d'aggravation des symptômes.

Eve Siegler

Dr Serge Doan – Hôpital Bichat – secrétariat : 01 40 25 84 43 ou oph.sec@bch.aphp.fr

Préciser l'atteinte DE. Consultations publiques ou privées. Si nécessaire le Dr Doan vous donnera les coordonnées d'un correspondant en région mais il vaut mieux privilégier la consultation dans son service.



Examen dans le service du Dr Doan –
Hôpital Bichat



Eve Siegler nous présente les
verres scléraux

Gros Plan

MAGEC

CENTRE DE REFERENCE DES
MALADIES GENETIQUES A
EXPRESSION CUTANEE

LE CENTRE DE REFERENCE DE NECKER A OBTENU LE LABEL FIN 2004 (DOSSIER REDIGE PAR CHRISTINE BODEMER ET SMAIL HADJ-RABIA). IL S'AGISSAIT EN OUTRE D'UNE RECONNAISSANCE DE L'EXPERTISE D'UNE ACTIVITE DEJA DEVELOPPEE SUR NECKER DANS LE SERVICE DE DERMATOLOGIE DU PROFESSEUR YVES DE PROST.

LE MAGEC EST UN CENTRE MULTI-SITES :

NECKER - AVICENNE - ST LOUIS SOUS LA COORDINATION DU PROFESSEUR CHRISTINE BODEMER

L'OBJECTIF PRINCIPAL : « ASSURER L'EQUITE POUR L'ACCES AUX SOINS, AU TRAITEMENT ET A LA PRISE EN CHARGE »

Ses missions :

- faciliter le diagnostic
- définir une stratégie de prise en charge thérapeutique, psychologique et d'accompagnement social,
- définir et diffuser des protocoles de prise en charge (HAS et l'UNCAM)
- promouvoir la recherche en participant à des travaux de recherche
- création d'une base de données pour mieux connaître l'épidémiologie
- développer une information pour les malades, le grand public et les professionnels de santé
- être l'interlocuteur privilégié pour les tutelles et les associations de familles.
- développer des partenariats nationaux et européens.

Ses moyens : une équipe pluridisciplinaire renforcée grâce au budget alloué par le ministère

Equipe médicale spécialisée assurant le suivi des patients :

Pr C. BODEMER

Dr S. HADJ-RABIA, responsable du conseil génétique

Dr E. BOURDON-LANOY, responsable de l'épidémiologie

Secrétariat de coordination : Karyn AUSSET-DELON

mission : assurer la coordination des trois sites
accueil, Orientation et conseils téléphoniques
création et développement d'un réseau de professionnels de proximité
diffusion de l'information (maquette, site internet...) : en cours
coordination des projets de l'équipe MAGEC
participation à l'élaboration des documents médico-sociaux (PAI...)

Assistante Sociale: Hélène DUFRESNE

mission : évaluation et accompagnement social des patients et de leur famille.

Infirmière : Isabelle CORSET

responsable de la salle de soins thérapeutiques et de l'éducation aux soins des familles et des professionnels en relation avec des patients atteints de génodermatoses.

Psychologue : collaboration avec le service de pédo-psychiatrie

L'activité de prise en charge psychologique se poursuit pour la prise en charge clinique et est en cours de développement (évaluation, tests...)

Necker : un centre de référence impliqué

Cette équipe se dévoue à prendre en charge nos malades dans leur globalité et suit à ce jour plus de 60 familles. Elle s'intéresse autant à la recherche, à tous les symptômes de la maladie, qu'à aider les familles au quotidien. Nous avons pu constater leur investissement à nos côtés une fois de plus : l'équipe au grand complet (5 personnes) s'est déplacée jusqu'à Orléans pour nous présenter le travail qu'elle réalise.

En matière de recherche, le Pr Bodemer a obtenu un PHRC et va travailler sur une corrélation génotype/phénotype de la maladie. Pour cela toutes les familles qui le souhaitent seront reçues, un jour dans la semaine qui doit être encore déterminé, pour une consultation approfondie. (contacter Karyn si vous êtes intéressés).

Par ailleurs, va se mettre en place au mieux pour l'automne 2007, une consultation avec une psychologue pour évaluer la concentration de nos chérubins et éventuellement voir ce qui se passe chez les frères et sœurs. Ce projet, pour aboutir à une très bonne analyse de problèmes éventuels posés par nos enfants, nécessite d'être rigoureusement construit et organisé avec en particulier psychologue et pédopsychiatre. Une réflexion est en cours entre le service de dermatologie (Pr Bodemer et Dr Hadj-Rabia) et le service de pédopsychiatrie de Necker (Pr Golse).

Le Pr Bodemer cherche également 3 adultes qui seraient volontaires pour subir une petite biopsie de peau près des oreilles pour étudier les zones de peau hyperpigmentées.

Pour l'aspect social, sachez que le Pr Bodemer est très concernée et disposée à vous aider, et qu'Hélène Dufresne, assistante sociale du service, est très compétente et disponible. Nous vous invitons à lire avec attention page suivante, la présentation qu'elle a faite à propos de nos droits en ce domaine.

Concrètement la mission du MAGEC est d'assurer une réponse adaptée à nos demandes de prise en charge et d'informations le plus rapidement possible et la plus précise possible.

Il ne faut pas hésiter à leur faire part de nos remarques afin de permettre une amélioration de la prise en charge.

Contacts

En cas d'urgence médicale appeler : 01.44.49.46.67 horaires de bureaux
01.44.49.48.44 urgence soir et week-end

Rendez-vous consultations médicales : 01.44.49.46.68

Secrétariat de coordination : Karyn AUSSET-DELON - karyn.rougieux@nck.aphp.fr
Tél : 01.44.49.43.37 (répondeur pour messages)
Fax : 01.44.49.44.71

Assistante Sociale : Hélène DUFRESNE - helene.dufresne@nck.aphp.fr
Tél : 01.42.19.26.32 (répondeur pour messages)

Infirmière : Isabelle CORSET - isabelle.corset@nck.aphp.fr

Le rôle de MAGEC en matière sociale

- intervention auprès des personnes pour améliorer leurs conditions de vie et prévenir leurs difficultés sociales et médico-sociales
- instruction des dossiers administratifs en vue de l'obtention ou du rétablissement des droits
- veille juridique et sociale
- aide à l'intégration scolaire notamment par le biais de PAI spécifique à la DE rédigé par les médecins hospitaliers et qui sont disponibles dans le centre. L'équipe peut intervenir à tout moment pour améliorer l'intégration de l'enfant.
- aide à l'insertion professionnelle

Quels sont nos droits ?

Les nouvelles Maisons départementales des personnes handicapées – MDPH

Il s'agit d'un guichet unique dans chaque département pour ; l'accueil, l'information, le conseil, l'accompagnement des personnes handicapées et de leur famille, l'organisation de la commission des droits et de l'autonomie.

Elle remplace la COTOREPet la CDES et a pour missions l'orientation scolaire et professionnelle, l'octroi de diverses prestations sociales, l'attribution du statut de travailleur handicapé.

Les prestations permettent de palier au surcoût lié à la maladie.

Vous pouvez demander :

- **le 100% Sécurité Sociale** (on peut demander à ce que la mention 100% n'apparaisse pas sur la carte vitale),
- **l'allocation d'éducation pour enfant handicapé - AEEH** (- de 20 ans) qui permet de financer des adaptations non prises en charge par la SS (clim, verres scléraux, frais dentaires...). L'allocation de base est de 117, 72 euros et il existe 6 compléments à y ajouter de 88, 29 à 982,15 euros qui se justifient en fonction des frais liés à la maladie.
Il faut retirer un dossier auprès de votre MDPH et demander à votre médecin référent un certificat médical détaillé (nous vous conseillons de le faire faire à Necker car ils ont de l'expérience dans ce domaine aussi)
Cumul possible avec les prestations familiales et l'allocation de présence parentale mais pas avec les indemnités journalières ni les allocations Assedic.
En cas de recours, il faut respecter le délai indiqué par la MDPH et refaire faire un courrier du médecin référent.
- **la prestation de compensation du handicap - PCH** qui est un droit pour toute personne handicapée de 20 à 60 ans et pour laquelle il n'y a pas de condition de ressource. Elle contribue au financement d'aides techniques et, y compris pour les enfants, aux aménagements du logement ou du véhicule (clim...)
- **l'allocation d'adulte handicapé - AAH**. A condition de ne pas avoir occupé d'emploi depuis au moins un an, ne pas avoir des ressources excédant 7193,08 euros. Elle est accordée pour une durée de 1 à 5 ans. Pas de réponse dans un délai de 4 mois signifie rejet de votre demande. *suite page 15*

Groupes de parole

CETTE ANNEE DEUX GROUPES DE PAROLE ONT
ETE PROPOSE.

COMPORTEMENT
RELATIONS AMOUREUSES

Le premier, animé par Eve Siegler, a abordé le comportement et les traits de caractère des enfants, le second, autour de Thomas Cournieux, était consacré à la séduction et aux relations amoureuses.

Comportement

Cet atelier a suscité beaucoup de témoignages de parents soucieux d'échanger leur expérience concernant le comportement ou les traits de caractère qu'ils ont pu observer chez leurs enfants. Le comportement le plus cité est celui de « l'hyper-activité » : les enfants sont sans arrêt en mouvement mais ceci a tendance à diminuer avec l'âge. On note également une très grande faculté de concentration sur les sujets qui les intéressent, voire des sujets obsessionnels (on a parlé de fixette voire même de TOC) avec en parallèle une incapacité

majeure à se concentrer sur le reste. Ce phénomène n'est pas sans poser problème et notamment à l'école où il est difficile pour les enfants de se glisser dans « le moule ». Par ailleurs, certains témoignages faisaient état de mensonges, d'affabulations, d'exagérations où simplement de difficultés à tenir compte de la réalité. Pour l'ensemble des parents, les enfants vivent dans un monde particulier mais pour certains il s'agirait là de protéger leurs géniteurs. On note également de nombreux cas d'angoisses et de terreurs nocturnes.

De manière générale, il ressort que pour la plupart se sont des enfants

têtus, qui utilisent tous moyens de négociation et ce sans limite.

Ces types de comportements sont générateurs de difficultés dans la vie quotidienne et dans la gestion de ce quotidien. Ce qui n'entraîne aucun problème mais qui soulève certaines questions est cette tendresse que semblent manifester les enfants pour leurs parents. Aux dires de chacun, ils sont très « câlins ». Cette attitude n'entraîne bien évidemment aucun problème mais pourrait soulever des questions. Seul un adulte atteint de DE était présent lors de cet atelier, et il a avoué ne pas se reconnaître dans les différents témoignages. Il serait certainement intéressant que d'autres adultes nous fassent part de ce que leurs inspirent ces témoignages.

Relations amoureuses

Le groupe était relativement réduit : une quinzaine de participants. Ceci collait bien avec le thème qui se voulait à l'intime. La honte liée aux problèmes dentaires a été beaucoup débattue alors que les partenaires des personnes concernées étaient beaucoup plus optimistes. La conclusion qui s'est imposée avait à voir avec l'estime de soi dont

beaucoup d'entre nous manquent. En effet, quelques témoignages nous ont montré que dès que l'on s'assume, que l'on est bien avec soi, les autres le ressentent aussi et nous acceptent. Un jeune adolescent a parlé de la facilité avec laquelle il gère ses relations avec les autres et on a pu voir que de notre attitude dépend beaucoup celle des autres.

La franchise aussi semble une étape nécessaire même si elle ne va pas de soi, mais ce qui est

en jeu en vaut la chandelle et surtout elle facilite la vie. On n'est pas obligé pour autant de tout dire, peu des personnes présentes ont expliqué leurs problèmes dentaires réellement et cela ne semble pas avoir posé de difficultés. Il a été dit que beaucoup des obstacles sont dans notre tête mais que dans le feu de la passion, tout se dépassait. La timidité et le repli sur soi sont des pièges dans lesquels il est facile

de tomber mais qui ne font qu'aggraver les choses.

Les femmes se sont aussi interrogées sur différentes questions gynécologiques et/ou

psychologiques, ce qui montre le besoin que nous avons de mettre notre vécu en commun. Elles se sont aussi montrées très sensibles aux problèmes de leurs enfants,

d'autant que certaines elles avaient été confrontées plus jeunes aux mêmes difficultés ce qui ne les aident pas à mettre de la distance.

(suite de l'Edito)

Les enfants ont été remarquablement pris en charge par l'équipe que la famille Lecomte a su réunir autour d'elle et Amar leur avait organisé une tombola hors du commun. Ils sont repartis chargés de cadeaux et ravis d'avoir retrouvé leurs amis. Ils n'ont plus qu'une hâte ;

se retrouver cet été à la colonie que nous leur préparons et qui sera financée en grande partie par la Fondation Bouygues Telecom grâce à Magali Lacour qui a été notre porte parole auprès d'eux.

Ces journées sont décidément très importantes et nous

espérons vous retrouver encore plus nombreux l'année prochaine. Pour cela, il existe aussi un fond d'aide, n'hésitez pas à contacter Christian Clément qui dorénavant sera votre interlocuteur pour toutes les aides financières.

Votre dévouée,

Olivia Niclas

(suite de la page 13- Nos droits en matière sociale)

L'école

Les établissements de référence ont l'obligation d'accepter l'enfant malade ou handicapé. Le PAI n'est pas obligatoire mais il est conseillé. Il ne peut être imposé par l'école et se fait uniquement à la demande des parents. Il peut être réactualisé à tout moment. Ce document précise les besoins particuliers de l'enfant dans sa vie quotidienne et établit un protocole d'urgence.

La reconnaissance de travailleur handicapé s'effectue auprès de la Commission des Droits et de l'Autonomie des personnes handicapées et concerne : « toute personne dont les possibilités d'obtenir ou de conserver un emploi sont effectivement réduites par suite de l'altération d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales ou psychiques » (la difficulté de s'adapter à la chaleur). Des sanctions sont prévues en cas de discrimination (loi du 11-02-05). Elle permet d'accéder à : - des propositions de formations

- au soutien du réseau Cap Emploi
- d'accéder à la fonction publique
- de bénéficier des aides de l'AGEFIPH
- et, en cas de licenciement la durée du préavis est doublée.

PERMANENCES TELEPHONIQUES

Les premiers et derniers lundi du mois de 8h30 à 11h30 au **01 46 03 28 33**

Vous pouvez également fixer un rendez-vous téléphonique par mail avec Olivia (o.niclas@wanadoo.fr), et en cas d'urgence la joindre au 06 22 17 22 22

FEMMES VECTRICES

K-ti Combes attend vos appels pour échanger sur vos problématiques, signes de la maladie et pour faire évoluer ensemble nos connaissances. Chaque lundi de 14h à 16h : **05 63 03 37 66**

Implantologie

Pose de 2 à 4 implants chez l'enfant de plus de 6 ans

FAISANT SUITE AU RAPPORT DE 2004 DE L'ANAES CONCERNANT LA POSE D'IMPLANTS CHEZ L'ENFANT ATTEINT D'AGENESIE DENTAIRE, LA HAUTE AUTORITE DE SANTE A EFFECTUE UNE EVALUATION A LA DEMANDE DE

L'UNCAM, EN VUE DE L'INSCRIPTION ET DE LA TARIFICATION DES ACTES NECESSAIRES A LA CLASSIFICATION COMMUNES DES ACTES MEDICAUX.

Vous trouverez ce rapport sur le site de la Haute Autorité de Santé www.has-sante.fr sous le titre : Traitement des agénésies dentaires multiples liées aux dysplasies ectodermiques ou à d'autres maladies rares.

Une réunion de la Nomenclature en vue de proposer des tarifs pour les actes nouveaux a eu lieu en février. Les décisions seront rendues d'ici quelques mois.

Le Pr Manière a présenté l'état d'avancement de ce dossier.

lors des interventions est possible après entente préalable.

Concrètement, un médecin rempli une demande d'entente préalable pour permettre l'ouverture des droits à la prise en charge à 100%. Cette demande est transférée par la Caisse Locale d'Assurance Maladie à la Caisse Nationale d'Assurance Maladie, service des maladies rares, pour accord. Un expert désigné par la CNAM vérifie que l'ensemble des critères sont remplis :

La pose d'implants et les prothèses ne devront pas obligatoirement être réalisées dans un centre de référence, car le patient a le libre du choix de son praticien.

Cependant, il est recommandé de s'adresser à des équipes pluridisciplinaires reconnues et suivant les protocoles de traitement établis.

Selon le Plan National Malades Rares, des centres de compétences, répartis sur le territoire et travaillant en collaboration avec les centres de référence, devraient être créés.

- enfant âgé de plus de 6 ans
- enfant présentant une maladie rare
- agénésies multiples à la mandibule (plus de 6 dents permanentes absentes)
- échec ou intolérance aux prothèses amovibles (critère qui signifie que l'enfant aura été appareillé ou tenté de l'être auparavant)
- croissance non terminée (évaluée sur une radio du poignet chez l'adolescent).

La pose de 2 à 4 implants permet de stabiliser la prothèse. La pose de 2 implants est en général plus simple en phase de croissance, 4 implants n'apportant pas un résultat supérieur. Les prothèses sont de préférence en résine qui présente moins de risque de fracture.

Tous ces critères doivent être remplis pour permettre l'ouverture des droits dans le cadre de la pose d'implants chez l'enfant.

Les contrôles ainsi que le suivi clinique et radiologique doivent être très rigoureux ainsi que l'hygiène bucco-dentaire. Le désir et la motivation de l'enfant sont primordiaux pour engager le traitement.

Tous les actes préliminaires sont pris en charge (empreintes, simulation 3D, réfection, soins, extractions), le bilan pré-implantaire (radiographie panoramique, scanner, bilan sanguin...), l'anesthésie (dont générale, qui est envisagée au cas par cas). Une prise en charge des déplacements et/ou hébergements

L'ostéo-intégration est effective dans un délai d'environ 4 mois. Une mise en charge trop prématurée peut être source d'échec. L'enfant peut conserver sa prothèse amovible après la phase chirurgicale en attendant la pose de la prothèse sur les implants.

AG 2007

Livre d'or

Toujours autant de plaisir à retrouver les amis et rencontrer de nouvelles têtes ! Les films (colo et DE) font chaud au cœur. Accueil exceptionnel ! Merci les Lecomte. Thomas C.

Voilà on a franchi le pas, depuis 5 ans qu'on connaît l'AFDE. Grâce à Matthias qui voulait retrouver ses copains de colonie. Enfin on rencontre longuement Céline. Et surtout on ne maîtrise pas ce trop plein d'émotion. Merci à tous. Famille X

Merci pour ce week-end toujours aussi enrichissant. A l'année prochaine. La famille Y

Merci à Mickaël et Céline de nous avoir si bien accueillis. C'est si émouvant de vous retrouver tous ! A bientôt .

Christine

Toute ma gratitude et mes félicitations à cette équipe ultra motivée... et qui inspire tout le monde à aller de l'avant.

Philippe

Ca faisait 2 AG qu'on avait loupé... on avait oublié à quel point à chaque fois les enfants ont plaisir à se revoir et pour nous parents, la foule d'infos collectées. Bravo pour toutes les avancées ! Bravo à toute l'équipe et particulièrement à notre super Olivia !!! Grosses bises. Nelly, Jean Claude et Paul

Beaucoup de plaisir à vous retrouver tous encore une fois cette année... Solidarité, partage d'expériences et de témoignages, infos médicales.... Un grand merci à nos précieux administrateurs !

Sylvie

Week-end très riche en émotion et en communication, comme à l'habitude de ces AG. Bonne continuation et bon courage au CA.

Martine

Que d'émotions, d'échanges. Merci pour votre accueil. Florence Hericher-Fages

Un week-end très enrichissant. A l'année prochaine.

Jean-Robert

Sincèrement heureux de vous avoir accueillis ici à Orléans.

C'est avec la même joie que nous nous retrouvons chaque année. A l'année prochaine !

La famille Z

Informations ... Emotions... Passion... Que du bonheur ! Merci pour tout, il me tarde de m'investir encore et encore... toujours plus pour tous ces petits bouts si mignons, pour qui j'ai déjà tellement d'amour ! Olivia je réitère mon compliment que j'étendrai ce jour à Virginie, Thomas, Carole, Amar et Jean-Robert, vos sourires et votre gentillesse ont conquis mon cœur. Gros bisous à bientôt. Laetitia

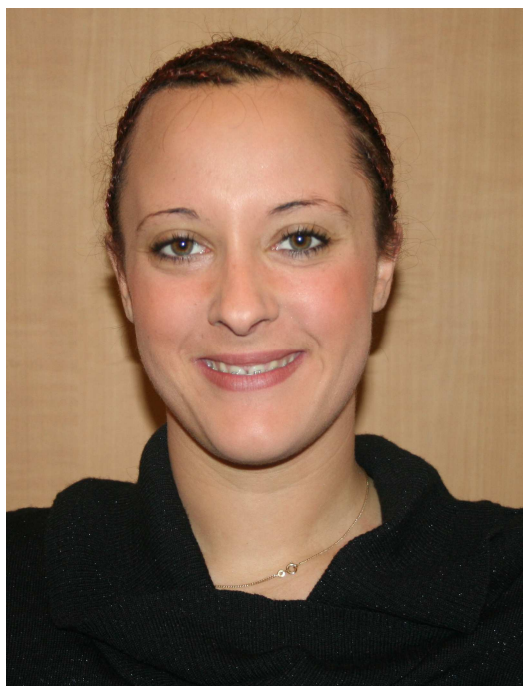
Encore une belle expérience et de belles retrouvailles ! Des informations toujours intéressantes et bienvenues. Merci pour tout et à bientôt. Les M

Comme d'habitude, l'organisation impeccable, sujets abordés très intéressants. Sommes contents de notre week-end chaleureux. Avons appris comme toujours beaucoup de choses. Amitiés. Christine et Frédéric

Nous vous présentons

Laetitia LOPEZ et
Amar MALEK

Laetitia, 27 ans, je vis à Marseille et suis l'aînée d'une famille de trois filles toutes porteuses de la DE. Ravie de pouvoir mettre toute mon énergie et mon ardeur à votre service et aussi enthousiaste qu'impatiente de vous revoir tous(tes) l'an prochain.



ILS VIENNENT DE REJOINDRE LE CONSEIL
D'ADMINISTRATION POUR VOUS REPRESENTER.

Algérien de 32 ans, dysplasique, électromécanicien, résidant en Loire. Toute ma volonté et mon utilité pour l'AFDE.



Merci pour ce week-end où Céline et Mickaël nous ont si bien accueillis.
Famille Berto

Famille B

Merci encore une fois de plus pour cet événement mémorable et encore pour votre générosité, de m'accueillir parmi vous et de m'avoir sauvé de mon retour forcé.

Amar Malek

Merci à notre CA et merci à Céline et Mickaël !

Chafika

Encore une fois, l'émotion et le bonheur sont au rendez-vous, c'est un vrai réconfort de se réunir et de partager notre vécu, de rencontrer de nouvelles familles et toujours ce sentiment de faire partie d'une grande famille...

Carole et Alain

Découverte. Merci de vos sourires, de votre amour. Je repars pour Montauban avec la nostalgie... à l'année prochaine. Je prends soin de Fiona et de Loris, que j'aime. Je n'oublie pas Kti qui m'a fait vous connaître.

Carmen

Toujours autant de plaisir à assister à l'AG. Beaucoup d'émotion et de découverte. Merci à toutes et à tous. Par chez nous les crêpes sont bonnes, alors venez nous voir en Bretagne. J'attends avec beaucoup d'impatience.

Marylène, Michel

Toujours autant d'émotions et d'informations.
Merci à toute l'équipe.

Famille K

Fonds d'aide aux familles

Nous pouvons vous aider

NOUS RECONDUISONS BIEN EVIDEMENT NOS FONDS D'AIDE QUI CETTE ANNEE SE SONT ETOFFES. LE CONSEIL D'ADMINISTRATION A VOTE L'ATTRIBUTION DE 6700 EUROS D'AIDE AUX FAMILLES. CE SOUTIEN EST L'UNE DE NOS PRIORITES, CES FONDS VOUS

SONT DESTINES. CHRISTIAN CLEMENT COORDONNE ET CENTRALISE LES DOSSIERS.

Afin de faire face aux besoins de plus en plus divers des personnes atteintes de DE, le Conseil d'administration a décidé la création d'un fond décomposé comme suit :

Aide dentaire : 1500 euros qui représentent 5 aides d'un montant de 300 euros

Aide verres scléraux : 3000 euros (à répartir selon les besoins)

Aide climatiseurs : 1600 euros qui s'ajouteront au fond financé par Carrefour Solidarité

Aide divers : 600 euros (à répartir selon les besoins)

Ces aides s'adressent aux membres à jour de leur adhésion annuelle, dans la limite d'une attribution par personne par an, aux adultes comme aux enfants. Toutes les pièces demandées permettent au CA d'évaluer les dossiers présentant le plus d'urgence dans le cas d'un nombre trop important de demande.

Les membres du Conseil d'Administration statuent lors d'un vote.

Concernant l'aide dentaire, la participation aux frais, après déduction des prises en charge de la sécurité sociale et des éventuelles mutuelles, est forfaitaire et plafonnée à 300 € par dossier. Nous vous suggérons de solliciter également une aide exceptionnelle auprès de la sécurité sociale, (les familles qui l'obtiennent perçoivent environ 250 € chacune), le Conseil Général ou Régional ...

Il est nécessaire de nous adresser votre dossier, comportant :

Fonds d'aide aux familles

- la préconisation du médecin ou chirurgien- dentiste,
- un certificat médical attestant l'atteinte de DE,
- le montant de l'appareillage,
- copie des décomptes de la sécurité sociale et de la mutuelle, et autres aides,
- le détail des éventuels frais annexes,
- et toutes autres pièces pouvant être utiles pour étayer le dossier

1
9

Opération Carrefour-Solidarité

Nous renouvelons l'opération menée les années précédentes avec CARREFOUR-SOLIDARITE (www.carrefour.fr rubrique solidarité) pour fournir des climatiseurs.

Si vous êtes intéressé, il faut nous faire parvenir par courrier avant le 30 avril 2007 (cachet de la poste faisant foi),

- votre demande motivée sous forme de lettre exposant vos besoins
- tout document que vous jugerez utile pour étayer votre dossier

Les critères d'attribution retenus sont la situation géographique du lieu de résidence (exposition, étage...), les besoins financiers, le nombre de personnes malades dans le

foyer. Précisez-nous aussi si vous disposez déjà d'un appareil de ce type.

Le Conseil d'Administration vote à bulletin secret. Carrefour fournit une somme d'argent, l'achat des appareils devant s'effectuer dans un magasin Carrefour. Les familles retenues sont informées de la décision du Conseil d'Administration. Ensuite, sur présentation de la facture d'achat, le remboursement est immédiat à concurrence de 800 €.

Merci d'adresser vos demandes à Christian Clément - 4 rue du Foyer - 71150 FONTAINES - 03 85 91 48 20 (à partir de 18h)

Eté 2007

COLONIE DE VACANCES **LA COLO 2006 A ETE UN FRANC SUCCES,**
NOUS RENOUVELONS L'EXPERIENCE, LE
CAMP 2007 EST PROGRAMME. FINANCE
PAR BOUYGUES TELECOM, GRACE A MAGALI
LACOUR, SALARIEE DE BOUYGUES, QUI A SOUTENU NOTRE DOSSIER.

Cette colonie, toujours organisée par l'AFDE, accueillira 15 enfants âgés de 7 à 13 ans du 18 au 25 août 2007, à Crest dans la Drôme.

Après de longues discussions le CA a décidé que la colo 2007 se déroulera à Charousse comme l'année dernière. Farid, Momo et Catherine ont répondu présents pour repartir avec nos enfants. Ils retrouveront leurs hôtes Corinne et Michel avec un immense plaisir et Olivia sera bien sûr de la partie.

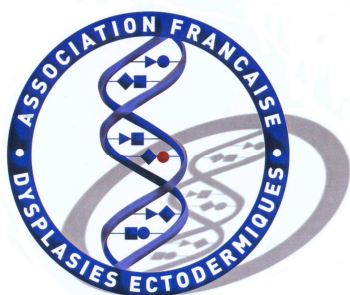
Vous pouvez retrouver le centre à l'adresse suivante :

<http://www.sye-gervanne.com/pages/charousse.html>

La fondation Bouygues Telecom nous soutient cette année et nous verse la somme de 5000 euros pour organiser ce séjour. Nous les remercions vivement de leur confiance. Notre dossier a été présenté et soutenu par l'une de nos membres, Magali Lacour, maman de Landry. La participation financière des familles pour la totalité du séjour s'élèvera à la somme symbolique de 75 euros par enfant. Le reste du financement sera assuré par l'AFDE.

L'équipe d'encadrement est composée de 3 adultes qualifiés (un directeur de colonie, 1 animateur BAFA, une infirmière), et le centre agréé Jeunesse et Sport.

Si vous êtes intéressé pour l'un de vos enfants, faites le nous savoir dès maintenant par courrier ou mail o.niclas@wanadoo.fr, en nous indiquant vos coordonnées afin que nous vous fassions parvenir le dossier d'inscription détaillé de ce séjour.



Pour nous contacter

01 46 03 28 33

nous écrire

3 rue d'Alsace-Lorraine
92100 BOULOGNE

et nous retrouver sur notre site

www.afde.net