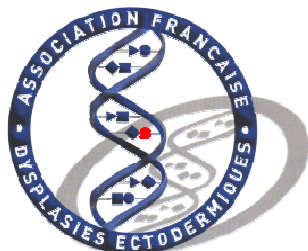


Nous ne savons pas ce que vous savez,  
Vous ne savez pas tout ce que nous savons



# SAVOIR

Bulletin n°33

**Edito** par Olivia Khalifa

## MES JOURNEES NATIONALES A MOI

*Ces Journées Nationales sont l'aboutissement de notre implication associative.*

*Il y a d'une part, les nouveaux, ceux que j'ai accueillis dans l'année au téléphone ou bien ceux qui ont mis quelques années à se décider mais qui ont fini par franchir le pas. Très vite, ils sont absorbés par le groupe et quiconque ne les avait pas vu arriver, un peu hésitants, pas très sûrs d'avoir fait le bon choix quelques minutes plus tôt ne pourrait se douter qu'ils viennent pour la première fois. Il y a 10 minutes, ils ne connaissaient que moi, m'avait tenue un peu trop longtemps serrée contre eux, par amitié certes mais aussi pour éterniser le moment et à peine quelques instants plus tard, les voilà totalement affranchis, discutant à droite, échangeant un numéro à gauche.*

### SPECIAL ASSEMBLEE GENERALE

<b>Edito</b>	pages 1-2
<b>Rapport d'activités 2010</b>	pages 3-4-5
<b>Comptes</b>	pages 13
<b>Quelques photos</b>	pages 8, 9 et 10
<b>Le CA</b>	pages 11
<b>Histoire personnelle</b>	pages 5,6,7,1
<b>Articles scientifiques</b>	pages 12,13,14,15
<b>Groupes de parole</b>	page 19
<b>Recherche</b>	pages 20, 21
<b>Annuaire centres dentaires</b>	page 22
<b>AG 2011</b>	page 20

Il y a les anciens, dont on ne sait plus trop s'ils viennent pour apprendre sur la maladie ou pour le plaisir de se retrouver : toujours une blague aux lèvres, un verre à la main...et pourtant, ce sont ceux que l'on retrouve émus aux groupes de parole et ceux qui font que notre association est ce qu'elle est. Ils sont les pivots, ceux dont on ne saurait plus se passer.

Il y a les enfants, un peu inconscient de ce qui se joue là, je les regarde grandir depuis des années, ce sont un peu mes enfants: cette année, Paul a franchi le cap de l'adolescence, Ludovic qu'on n'espérait plus est enfin venu. Il ressemble tant à ses parents! Ça a l'air de s'être bien passé, j'espère qu'il reviendra!

Il y a les nouveaux de l'année dernière, quelle joie de les retrouver! D'abord, j'en déduis qu'ils avaient apprécié ce qu'on leur avait apporté, puis, je me dis que le cercle des habitués s'agrandit et j'en suis heureuse.

Il y a ceux qui n'ont pu venir, la Bretagne, c'est loin, le moment est mal tombé...Je pense à eux, c'est bizarre de ne pas les voir.

Il y a les membres de mon conseil d'administration, ils m'épaulent chaleureusement, ils sont solidaires de mes manquements, ils ont des qualités que je n'ai pas, ils savent me requinquer quand j'en ai besoin. J'ai envie de profiter de cette rubrique pour leur dire merci.

Il y a les invités. Ceux qui nous apportent les nouvelles de la recherche, des traitements, des prises en charge. Savent-ils à quel point nous sommes pendus à leurs lèvres? Se doutent-ils des espoirs qu'ils nous donnent déjà grâce à leur présence à nos côtés? A eux aussi, je dis merci.

Enfin, il y a celle qui ne viendra pas. Virginie, notre secrétaire, a décidé de rompre avec moi et a quitté le CA. A elle aussi, pour les années passées, je dis merci.

Associativement vôtre,  
Olivia Khalifa

## Lu dans le livre d'or

Notre première AG de l'association, nous avons été vraiment surpris par l'accueil, nous avons trouvé des enfants tellement attachants et qui sont si heureux de ces retrouvailles que nous savons que ces rencontres ne sont que bénéfiques pour tous. Merci pour vos compétences.

Thérèse et Gérard P.

# RAPPORT D'ACTIVITE 2010

## Adhésions

Nombre familles : 220 contacts DE

Nombre adhérents : 72

## AG 2010- Journées nationales

Pour mémoire, il y avait en

- 2002 à LYON : 54 adultes + 10 enfants
- 2003 à CHAGNY : 54 adultes et 19 enfants
- 2004 à PARIS : 50 adultes + 21 enfants
- 2005 à TOULOUSE : 40 adultes + 22 enfants
- 2006 à DISNEY: 60 adultes + 30 enfants (190 familles)
- 2007 à ORLEANS : 46 adultes + 26 enfants (200 familles)
- 2008 en BOURGOGNE : 60 adultes + 31 enfants soit 25 familles différentes (200 familles)
- 2009 à Paris : 40 adultes, 15 enfants, soit 26 familles différentes
- 2010, 107 personnes, dont 62 adultes et 45 enfants ,soit 32 familles
- 2011, 44 adultes et 17 enfants, soit 23 familles différentes

## CENTRES DE REFERENCE

### **Centre de référence Necker MAGEC ( 01 44 49 43 37)**

Il s'agit du seul centre labellisé nommément sur les DE.

60 familles y étaient suivies en 2006, maintenant + 150 y sont référencées.

En moyenne, elles s'y rendent en consultation une fois par an.

110 ont une DEA

10 ont TP63

Les autres sont en attente de diagnostic précis

MAGEC a tenu plusieurs réunion dans l'année avec l'AFDE.

1. AFDE/MAGEC volonté commune d'un questionnaire cherchant à mesurer l' côté évolutif de la maladie. Il est donc destiné aux

### **1. Clôture et donc bilan du PHRC**

50 enfants ont été vus sur 2 jours par une équipe spécialement constituée autour de ce projet. 126 personnes ont bénéficié dans ce cadre d'une recherche moléculaire.

### **2. AFDE/MAGEC une volonté commune :**

celle d'améliorer les connaissances sur les adultes. A cette fin un questionnaire qui les concerne a été réalisé.

Vous aideriez beaucoup à faire progresser les connaissances et à procurer, il faut contacter Danièle :

## RAPPORT D'ACTIVITE 2010

**Recherche en cours :** « *Evaluation du retentissement psychologique de la maladie sur l'enfant et sa famille* » : pour y participer, il faut contacter Aurélie Clerc au 01 44 49 41 39. La psychologue est prête à se déplacer à votre domicile.

### **Centre de référence GARANCIERE**

A Déménagé sur Rothschild

A commencé à collaborer avec MAGEC et avec Strasbourg

A vu dans l'année une dizaine de patients DE (de 4 à 30 ans) qui viennent pour la réhabilitation, prothèse pour les plus jeune et traitement définitif pour les adultes. Ils ont une forte demande implantaire.

Le demande d'implants chez les enfants n'est pas fréquente, 1 seul enfant a été implanté et un autre est en attente. La demande à l'âge adulte est en revanche bien plus fréquente.

Concernant les rendez vous, il y a de la place rapidement, en consultation et en soin. La capacité d'accueil a été considérablement multipliée.

Recherche : Une thèse dont l'AFDE est à l'initiative est en cours. Il s'agit de tenter de repérer précocement les femmes vectrices à partir de leurs symptômes dentaires.

### **Centre de référence STRASBOURG.**

A commencé à implanter des enfants et collabore régulièrement avec MAGEC

Partage la volonté de l'AFDE de former des dentistes en Algérie.

### **Centre de compétences (CC)**

Des centres dentaires de proximité ont été choisis par le ministère, sur recommandation des deux centres de référence dentaires, pour prendre en charge sur le plan dentaire nos maladies. Il s'agit de Tours( Pr Goga), Lille (Pr Ferry), Marseille (Dr Tardieu), Bordeaux

### **Edimer**

Le projet suit son cours et Olivia en est la référente pour toutes les associations européennes et à ce titre est en étroite contact avec les responsables.

(Dr Richard), Lyon (Dr Duprez) et Rennes (Dr Sixou).

### **FACS DENTAIRES**

Cours devant les étudiants de Paris, Nantes et Lyon. Il s'agit d'un cours sur le dépistage, la prise en charge des DE, le vécu des familles et l'organisation du système de soins. Nous insistons également sur la nécessité de recourir au diagnostic moléculaire.

A Lyon, il s'agissait du 1er cours de l'année pour les 1ères années.

L'objectif de l'enseignant en nous demandant de venir était de montrer à ces étudiants que le dentaire pouvait être utile à des malades et combler des vrais besoins.

L'examen de juin à Paris en "Besoins spécifiques" portait sur ce cours et Olivia en était co-correctrice.

### **Implants**

La concrétisation de toutes nos démarches pour obtenir leur prise en charge pourrait être enfin pour 2011!

Parallèlement à ce dossier, nous avons mis en place 2 collaborations :

- Avec le laboratoire Zimmer qui est prêt à fournir les CR et des CC en implants,
- Avec un praticien privé parisien qui opère, greffe et implante des patients adressés par l'AFDE

## Suite du rapport d'activité

### **Gilets et Climson (matelas refrigerant)**

Les produits existent et peuvent être commandés directement au laboratoire. L'entreprise qui développe le Climson fait une réductions de 20% aux membres de l'AFDE.

En 2010, l'AFDE a décidé d'aider financièrement les familles à s'équiper de ces produits. Comme d'habitude pour recourir au fond d'aide, veuillez contactez Christian Clément.

### **Association européenne**

Ce collectif d'associations autour des DE est devenu cette année un réseau mondial et n'a plus la volonté d'être spécifiquement européen.

Une réunion s'est tenue en octobre à Vienne.

L'AFDE n'a pu y être représentée pour la première fois.

Il y a été décidé notamment de faire un bulletin d'information commun.

### **Participations institutionnelles**

Olivia a participé à plusieurs groupes de travail sur le 2<sup>ème</sup> Plan Maladies Rares. Elle était notamment présidente de celui sur la prise en charge.

Elle est un membre actif de plusieurs groupes de travail sur l'éducation thérapeutique à Necker.

### **Fédérations:**

Alliance : Nous manquons d'un représentant actif

Fmo : N'existe plus

L'AFDE a collaboré à la creation d'un nouveau collectif où elle participe à une réunion/trimestre.

### **Information, communication**

1 bulletin a été édité et envoyé à + 400 personnes

Article dans Clinic

Dans la lettre de santé publique dentaire

Co-auteur du traité de bioéthique

Conférence : 1ère Rencontre annuelle des maladies chroniques

### **Réactualisation du site**

A démarré en 2009 et s'est conclue en 2010

### **FEDERATIONS:**

**Alliance,**

Nous n'avons pas de représentant actif.

**La Fmo n'existe plus.**

L'AFDE a collaboré à la creation d'un nouveau collectif et y participe à une réunion/trimestre.

FIN DU RAPPORT 2010 (approuvé lors de l'AG du 1-4-2011)



## Votre conseil d'administration se démène

Christian Clément (*Fonds d'aide*),  
Amar Malek (*envois des courriers et bulletin, gestion de la base de données*),  
Thomas Counioux (*Vice president*)  
Charles Niclas (*Trésorier*),  
Christelle Maçon (*enfants*),  
Olivia Khalifa-Niclas (*Présidente*),  
Cathy Combes (*Femmes*),  
Maryline Colpin (*Actions levee de fonds*),  
Danièle Martinelli ( *Gestion de la base de données*)  
Eve Lebahan(*Secrétaire générale*)  
Martial Djeradi ( *Envoi bulletins*).

### **Pour faire appel au fond d'aide :**

Contactez Christian au 06 09 43 09 78

(Appareils dentaires, gilets réfrigérants, matelas réfrigérants, divers en lien avec la DE)

# **Présentation du Pr Jean Louis SIXOU**

Le professeur Sixou dirige le Centre de compétences dentaire de Rennes.

Il nous explique ci-dessous ce qui s'y passe.



Produits 2010		Charges 2010	
Dons	3639 €	Fonds d'aide	1700 €
Adhésions	1711 €	Bulletins	987 €
Foyer rural Fontaines	1808 €	Fonctionnement AFDE	1300 €
Obligations monétaires	42 €	Adhésions fédérations	205 €
Marchandising	10 €	Site internet	2666 €
		Bulletins	1279 €
		CA déplacements	639 €
		AG	6653 €
<b>Total</b>	<b>7 210 euros</b>		<b>15 429 euros</b>

**100 x 100**

Pour lutter contre des charges grandissantes, pour nous permettre de mener tous nos projets, nous lançons l'opération **100 x 100** : 100 familles de volontaires qui effectuent des levées de fond (vente de calendriers, galettes, tombolas, marches, ...) afin de récolter 100 euros chacune.

Vos expériences seront décrites dans cette rubrique : merci aux premières familles à se lancer !

(Pour demander des conseils : téléphonez à Maryline (06 08 46 19 39), pour adresser vos dons et raconter votre collecte : 3 rue Alsace Lorraine-92100 Boulogne)

**Lu dans le livre d'or**

# Présentation – CLIMSOM par F.Claudel

Le Climsom est un matelas refrigerant. Nous avons voulu en savoir davantage alors que nous venions de décider d'aider les familles qui nous en feraient la demande à l'acquérir.

## CLIMSOM :-matelas rafraichissant

CLIMSOM est le premier sur-matelas qui permet de rafraîchir un dormeur à la température souhaitée au degré près. Vous choisissez simplement votre température de confort, au coucher et pendant toute la nuit, de 18° à 48°C.

A l'initiative d'un médecin phlébologue, CLIMSOM propose ainsi le concept de **climatisation localisée**. « CLIMSOM » est la contraction de « climatisation » et « sommeil ».

### CLIMSOM et systèmes de climatisation

Le Climsom peut être utilisé en remplacement de la climatisation de la chambre à coucher, notamment pour les personnes intolérantes à la climatisation ou non équipées.

Il peut également être utilisé en complément et permet ainsi de baisser la climatisation de la pièce (et de diminuer ainsi les problèmes ORL associés). Le Climsom consomme également jusqu'à 10 fois moins d'électricité qu'un système traditionnel de climatisation.

### Intérêts du CLIMSOM dans le cas des dysplasies ectodermiques

- Maintenir une température fraîche et constante dans le lit au plus près du corps
- Choisir sa température de confort nocturne au degré près
- Eviter ou diminuer l'utilisation des climatiseurs la nuit afin de limiter les problèmes ORL et de

déshydratation oculaire, accentués par l'air conditionné

Le CLIMSOM a également un intérêt dans le cas d'insuffisance veineuse (jambes lourdes) et de syndrome des jambes sans repos (impatiences). Il est une aide efficace dans la limitation de la prolifération des acariens.

Universel, le sur-matelas CLIMSOM (190 x 70 cm) s'installe sur toutes les literies, simples ou doubles, sous le drap housse. L'installation se fait en quelques minutes et l'utilisation est très simple.



### Fonctionnement

De l'eau est rafraîchie ou réchauffée par le thermo-contrôleur placé à côté ou sous le lit....

... puis envoyée dans le sur-matelas via un réseau de fines tubulures.

Une télécommande permet également d'allumer le CLIMSOM et de choisir la température souhaitée.

### Tarifs et Commande

Les adhérents AFDE bénéficient de conditions tarifaires particulières ainsi que d'une prise en charge par l'AFDE des 2/3 du prix après remise indiqué ci-dessous.

CLIMSOM *Personal* : 279.20 euros (au lieu de 349)

CLIMSOM *First Personal* : 186.75 euros (au lieu de 249, offre dégriffée selon stocks disponibles)

Garantie : 2 ans – Satisfait ou remboursé : 30 jours

Pour bénéficier de ces conditions, merci d'adresser un email à [contact@climsom.com](mailto:contact@climsom.com) et [cca.clement@orange.fr](mailto:cca.clement@orange.fr), vous recevrez alors un code de réduction personnel. Si vous n'avez pas d'email, contacter le 01 56 03 55 76.

Société : NEO FACTORY – CLIMSOM

Site Web : [www.climsom.com](http://www.climsom.com)

Suite page 15

## GROUPES DE PAROLE

### Relations avec les soignants

J'avais proposé ce thème car j'avais pensé qu'avec la maladie étaient rentrés dans nos vies un certain nombre de soignants : dermato, dentistes, kiné, ophtalmo, pneumo, ORL, psy et j'en oublie certainement.

Je m'attendais donc à trouver chez qui de l'animosité, chez qui, un ras le bol, chez un autre de la colère et enfin, de la reconnaissance chez beaucoup. In fine, rien de tout ça.

Le seul motif de colère, amplement partagé par tous d'ailleurs, était l'interminable attente dans certains services hospitaliers et l'arrogance des médecins qui ne pensent jamais à s'excuser.

Pourtant, même si c'est sans colère, le groupe est également unanime sur un autre point : trop de dégâts ont été faits par des soignants qui ne voulaient pas admettre leurs limites.

Le message général est le suivant: quand on ne sait pas, mieux vaut l'admettre! Il n'est pas grave de ne pas tout savoir.

Le manque de tact des médecins qui ne pensent pas à présenter les étudiants présents à la consultation est aussi discuté.

Le groupe rapporte qu'ils sont aussi souvent à leur insu très violents dans leurs propos, notamment au moment de l'annonce du diagnostic.

Ils ne se rendent pas compte que le fait qu'ils en soient certains implique que la maladie se voit énormément et que cela est très pénible à accepter.

Il est aussi vrai qu'accepter un tel diagnostic est difficile et le groupe se rappelle de tel ou tel qui à plus de 40 ans vivait encore dans le déni.

Quelques uns racontent leurs difficultés à gérer les egos: les médecins de province n'apprécient guère qu'ils aillent à Necker. Concernant Necker, les familles sont souvent frustrées: elles ont trop attendu le PNDS, trouvent là bas trop peu de réponses à leurs questions.

Elles déplore le fait de rarement apprendre des médecins en général: chacun rapporte avoir plus appris au sein de l'association en discutant avec les autres familles qu'avec eux.

L'apport de l'association est vraiment salué: grâce à l'AFDE, on a une certaine culture médicale, on ose les questionner, on est capable de juger de leur compétence.

**Olivia Khalifa -**

## Couple et DE

*Lors de ce groupe de parole, nous avons eu la chance d'avoir un ensemble complet de participants, composé d'hommes et de femmes, concernés directement ou indirectement par la DE. Des parents aguerris aux jeunes couples avec un projet d'enfant. Des adhérents de longue date aux tous nouveaux arrivants. Chacun a pu s'exprimer et, comme souvent, les échanges ont été riches et chargés d'émotions.*

*Le tour de table habituel a mis en lumière deux notions de « couple » en relation avec la DE. Le couple « homme-femme », de parents avec des enfants ou le projet d'en avoir. Mais aussi le couple « mère-enfant » et plus particulièrement « mère-fils ».*

*Dans le couple « mère-fils », les échanges ont évoqué soit une relation fusionnelle « souhaitée », « entretenue » et « privilégiée » soit, à l'opposé, une relation « subie » vis de l'enfant ou du partenaire. Soit au contraire, il pouvait avoir tendance (par méconnaissance ou par crainte ?) à laisser les aspects concernant la DE (lié à un enfant ou à un projet d'enfant, par exemple) à la personne directement*

*voire « imposée » par la famille du parent concerné ou son partenaire. Dans ce dernier cas, cette relation peut s'avérer pesante, notamment d'un point de vue émotionnel.*

*Dans le couple « homme-femme », nous avons noté que le partenaire (non directement concerné par la DE) pouvait se positionner de deux manières. Soit il revendiquait « haut et fort » sa responsabilité et son implication vis-à-vis de l'enfant ou du partenaire. Soit au contraire, il pouvait avoir tendance (par méconnaissance ou par crainte ?) à laisser les aspects concernant la DE (lié à un enfant ou à un projet d'enfant, par exemple) à la personne directement touchée par la DE (visite chez les spécialistes : dermato, généticiens, conseil d'éthique...).*

*Une intervention nous a également rappelé que ce thème pouvait également « ne pas être un sujet » dans le couple, sans pour autant être tabou, bien au contraire. »*

**Thomas Counieux - Vice-président**

## **CLIMSON** (Suite )

Stéphane Basset-Guillet a bénéficié, par la grâce du tirage au sort, du matelas offert par la société qui le commercialise.

Nous en avons donc profité pour demander à Stéphane de tester pour nous ce produit.

Voici, ci-dessous, son retour :

### **Lu dans le livre d'or**

Pour contacter votre association :

- Un mail : [contact@afde.net](mailto:contact@afde.net)
- Un téléphone : 01 46 03 28 33 En cas d'urgence : 06 22 17 22 22 22
- Un site : [www.afde.net](http://www.afde.net)