

Le bulletin !



Quelle est ma douleur ?

C'est d'abord une douleur physique, compagne quotidienne de ma vie, et difficile à expliquer. Comment faire comprendre cette étrange sensation d'avoir un grand corps différent qui est, à la fois, hyperlaxe et raide, souple et contracté ?

Douleur le matin, avoir au réveil l'impression d'être une planche de bois qui va se déplier peu à peu...

Douleur des tendons lésés limitant certains mouvements...

Douleur de mes pieds si maigres et affaissés avec troubles de l'équilibre et de la marche à tel point que j'ai la sensation insolite de marcher avec des pieds qui ne sont pas les miens mais appartiennent à quelqu'un d'autre... Véridique ! Mais alors, qui est la personne qui marche dans mes chaussures ?

Et puis, il y a cette autre douleur elle aussi bien présente, la douleur de l'âme.

Douleur de ne pas pouvoir faire comme les autres, les «normaux» qui trottent comme des lapins de garenne avec un corps «classique»...

Douleur de l'inquiétude partagée avec sa famille, son entourage...

Douleur d'une vie pleine de renoncements successifs dont la liste s'allonge avec le temps...

Mais malgré tout, toutes ces douleurs ne m'ont pas empêchée de **vivre** pleinement, consciente de l'impérieuse nécessité de **travailler** constamment ce corps compliqué, de bouger le plus possible et à chaque occasion pour combattre mes limites... et devenir moi aussi un jour lapin de garenne !

La Mouette (13)



DOSSIER

→ Gestion de la douleur - P.7



SOMMAIRE

- Vie de l'association - P.2
- Vie des consultations - P.6
- La recherche - P.17
- Nos régions ont du talent - P.28
- Débat - P.30
- Du côté des livres - P.32
- La page des enfants - P.35

MARFANTASTIQUES

- 100 ans pour Marfans - P.34
- Donneurs de sang - P.34

RÉSEAUX SOCIAUX

→ Rejoignez-nous sur la page Facebook : **AssoMarfans**

VIDÉOS

→ Vous pouvez retrouver les vidéos réalisées avec les médecins des centres Marfan sur notre site **www.assomarfans.fr** ou via la WEB TV YouTube **AssoMarfans**

VIE DE L'ASSOCIATION

MON PARCOURS MARFAN



Originnaire de la région lyonnaise, plus précisément de Villefranche-sur-Saône, il m'a fallu attendre d'avoir un enfant pour découvrir le syndrome de Marfan.

En effet, avec dix-sept années comme assistante sociale et vingt-cinq autres en tant que thérapeute en shiatsu en libéral, je n'ai jamais

eu à rencontrer une seule personne atteinte du syndrome de Marfan.

Cela a changé après la naissance de ma fille unique, née en 1990. Enfant longiligne, elle avait également la caractéristique d'avoir un léger creux thoracique. Ce point n'a pas été correctement relevé par son pédiatre.

Suite à mon interrogation, le médecin scolaire en maternelle nous conseilla une prise de rendez-vous avec le Professeur Bérard, chirurgien orthopédique à l'Hôpital Debrousse à Lyon. Ce creux était la conséquence d'une agénésie du pectoral droit due au syndrome de Poland et étant la cause de sa scoliose.

A dix ans, l'hyperlaxité donna du fil à retordre à l'efficacité du corset. Marfan est alors suspecté. L'échographie de l'aorte sera révélatrice et un long et précieux accompagnement débutera par le Professeur Henri Plauchu, généticien responsable du Centre de compétence de Lyon et son équipe pluridisciplinaire.

Nous, parents, n'étions pas atteints du syndrome mais Ophélie, par néo-mutation, portait le gène FBN1.

La scolarité a été parsemée d'embûches mais fut finalement une vraie réussite, grâce à sa ténacité.

En CHAM, Classe à Horaires Aménagés Musique, elle a dû abandonner le violon pour le violoncelle qui convenait mieux à une élève au dos délicat. Ce merveilleux instrument, reposant au sol, épouse en effet mieux le corps d'une enfant de grande taille.

Les années collège ont été source de souffrances, la différence physique et le port d'un corset ont été l'objet de railleries. L'EPS a dû être arrêtée faute d'une bonne prise en compte des limitations d'un marfan.

Le mot « handicap » a été une étiquette insupportable à entendre pour elle.

La volonté d'être un jour styliste a fait sauter les barrières avec courage.

La suite n'a pas été facile et, ensemble, nous avons abordé cela comme des haies à sauter :

- A 15 ans, trois opérations de reconstruction mammaire (Poland).
- A 20 ans, brèche de la dure-mère avec perte de liquide céphalo-rachidien (premier cas connu de l'Association), soignée avec deux blood patches.
- A 25 ans, pneumothorax et opération de l'aorte ascendante (Tyron-David).

Pour confirmer sa confrontation lucide et courageuse avec son syndrome, elle choisira de créer sa collection de fin d'études de Styliste-Modéliste sur le thème « *A cœur ouvert* ». Elle remettra le book photos de sa collection au chirurgien et à Patrice Touboulie, Président de l'Association en 2015.

Pourquoi raconter tout cela me direz-vous ?

Parce que mon ADN de déléguée régionale s'est tissé dans les pas de ma fille.

Parce que je suis très fière, admirative de la force dont elle a toujours fait preuve.

Ayant eu connaissance de l'Association en 2001, j'ai participé seule, une première fois, à Paris, à la rencontre nationale. A cette époque, nous n'avions pas beaucoup d'informations localement, notre médecin ne connaissait pas Marfan. J'ai apprécié d'avoir une meilleure compréhension de ce que nous vivions, même si cela m'a rendue un peu inquiète des évolutions possibles. Pour autant, j'ai toujours préféré en avoir connaissance pour mieux affronter les imprévus, et je crois avoir transmis cela à ma fille.

J'ai ressenti dès ma première participation ce que ma fille appellera très vite la sensation que nous étions une grande famille.

Elle a d'ailleurs dédié sa collection « *A cœur ouvert* » à sa « *seconde famille Marfan* ».

Elle a pu m'accompagner pour le 10^e anniversaire, les enfants étant accueillis pour la première fois.

Ce fût très enrichissant pour Ophélie de rencontrer d'autres jeunes partageant les mêmes difficultés.

Elle aussi se sentait moins seule, ces premiers contacts se sont enrichis au fil de nos rencontres à Paris et par échanges téléphoniques avant même Facebook.

Nous avons participé ensemble aux réunions régionales à Lyon.

Il m'a fallu attendre ma cessation d'activité professionnelle libérale très prenante pour m'impliquer davantage.

En mai 2018, j'ai accompagné Paulette au Congrès de Pédiatrie durant trois jours à Lyon. On a rencontré des pédiatres conscients de leur responsabilité dans la détection du syndrome. Mes craintes ont été vite écartées. La traversée des

difficultés rencontrées par ma fille m'a donné matière à répondre aux interrogations.

Quand on m'a proposé de prendre la relève de Jean-Pierre Bruno, délégué régional Auvergne-Rhône-Alpes, j'ai rapidement accepté.

Depuis près de 20 ans que nous connaissons l'Association, je mesure le chemin parcouru, même s'il reste tant à faire. Que ce soit auprès des familles mais aussi du corps médical, mal ou peu informé à l'époque. L'association fait un travail formidablement marfantastique !

J'espère y apporter ma contribution avec l'appui d'une équipe chaleureuse et bienveillante ainsi qu'avec les conseils avisés de ma fille, 29 ans, domiciliée désormais dans la région Parisienne.

Jacqueline Reynaud (69)



LA NEWSLETTER

Depuis le mois de décembre 2019, nous vous proposons de vous inscrire gratuitement à la newsletter mensuelle de l'association.

Le principe est simple, vous vous inscrivez en entrant votre adresse mail sur la page d'accueil dans l'encart prévu à cet effet, ou, vous nous envoyez un mail à contact@assomarfans.fr en nous précisant votre souhait de vous inscrire.

Vous recevrez de nos nouvelles et pourrez ainsi être au plus proche de nous en prenant connaissance des dernières informations : les activités de l'association, les rendez-vous à ne pas manquer mais aussi les actions des bénévoles et des adhérents, les avancées médicales et les vidéos de médecins.

Le site internet est, quant à lui, mis à jour chaque mois, alors restez connectés !

[www.assomarfans.fr]

ACCOMPAGNEMENT PSYCHOLOGIQUE FAVA-MULTI

La filière a lancé officiellement sa ligne d'aide psychologique Psy-FAVA-Multi début juillet 2020. C'était un projet de longue date. Les associations de malades étaient également très demandeuses et considèrent que c'est une belle initiative et un bon début. Nous visons une meilleure prise en charge de l'accompagnement psychologique pour les patients atteints de maladies rares sur le long terme.

Vous pouvez contacter Psy Favamulti du lundi au vendredi de 9h à 16h30, préférablement par e-mail en exposant vos problèmes ou questions à psy.favamulti.bch@aphp.fr.

Par téléphone au 01 40 25 63 36, n'hésitez pas à laisser un message sur le répondeur en indiquant vos coordonnées. D'une manière ou d'une autre vous serez recontactés.

Ce service s'adresse à toute personne ayant un lien avec les pathologies prises en charge par la filière FAVA-Multi :

- La dysplasie fibro-musculaire
- Le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire
- Le lymphoedème primaire
- Les malformations artério-veineuses superficielles
- Les syndromes de Marfan et apparentés
- La maladie de Rendu-Osler

Les personnes directement atteintes par une des pathologies de la filière à tout moment de son suivi, la famille, l'entourage et les proches de personnes atteintes ont accès à ce service afin qu'ils puissent bénéficier d'une prise en charge psychologique à distance à court terme.

Les professionnels de terrain et les associations en cas de difficultés particulières peuvent également faire appel à une aide ponctuelle.

Les objectifs de ce service sont :

- écouter, accueillir la demande lors d'une ou de plusieurs consultations psychologiques afin de saisir au mieux la situation,
- orienter, si besoin, rapidement et au mieux vers un professionnel appartenant au réseau, formé pour répondre à la problématique particulière amenée par l'appelant et sensibiliser aux maladies vasculaires rares par le e-learning,
- soutenir les professionnels de terrain et les associations en cas de besoin.

VIE DE L'ASSOCIATION

INGRID



Je m'appelle Ingrid, j'ai 42 ans. Je suis collaboratrice du directeur général des services de la ville de Tarbes depuis 12 ans. Je suis mariée à un médecin militaire retraité et désormais chef du service de santé du service départemental d'incendie et de secours des Hautes-Pyrénées, et je suis la maman d'Alex, 12 ans et Tom, 9 ans. C'est ce dernier qui a été diagnostiqué Loey-Dietz en 2019.

Depuis la naissance de Tom, il y avait des signes (pectus excavatum, grandeur, finesse, pieds plats, hyperlaxité) mais tellement similaires à ceux de son père que ça ne nous a pas paru étrange. Fin 2016, il a eu une première fracture de la clavicule gauche et quatre semaines plus tard, une seconde au même endroit avec déplacement. On a sollicité l'avis d'un chirurgien orthopédique à Toulouse et c'est ce médecin qui a commencé à nous parler de Marfan.

Nous avons donc débuté les examens et après avoir évoqué Marfan, c'est un Loey-Dietz qui a pointé son nez ! Entre 2017 et 2019, c'est mon mari qui a géré la plupart des rendez-vous médicaux. Je pense que, quelque part, je ne voulais pas savoir, mais les problèmes à l'école ont commencé (comportement, moqueries), il fallait que je comprenne pour pouvoir l'aider. J'ai donc fait des recherches sur internet et l'association MARFANS apparaissait très souvent dans les résultats.

Nous avons décidé d'adhérer à l'association début 2019 et nous avons eu la chance de pouvoir participer à une réunion régionale en mars de la même année à Toulouse. C'est d'ailleurs à cette occasion que j'ai rencontré pour la première fois les médecins de mon fils. Les échanges avec les familles et les représentants de l'association ont été d'une grande aide pour moi. J'acceptais enfin d'en parler, d'être confrontée à cette réalité qui peut toucher Tom.

Ce même jour, Jean-Michel Adda a sollicité toutes les bonnes volontés afin de rejoindre l'association. Même si je n'avais pas beaucoup de temps, c'était une évidence pour moi. Aider l'association, c'était aussi aider mon fils et les autres.

J'aide donc l'association depuis mars 2019 en relisant le bulletin semestriel, en participant à l'écriture et à la mise en page de documents, en créant de nouveaux supports comme une carte des délégués régionaux (voir ci-dessous). Dernièrement, j'ai retravaillé et créé des powerpoints afin d'aider Aude Lubet à préparer le stand virtuel du 14^e congrès de médecine générale France. Mon fils a même joué les modèles pour un diaporama sur les signes.

La relation qui s'est instaurée avec certains membres de l'association, je pense notamment à Jean-Michel, Aude et Catherine, est pour moi motivante, enrichissante et apaisante à la fois. Quel plaisir de s'investir pour une association ouverte aux idées nouvelles qu'elles soient adoptées ou non. On ne peut que continuer.

Je suis ravie d'œuvrer pour l'association et je suis impatiente de pouvoir remercier les membres de vive voix le 27 mars 2021 à l'occasion de la rencontre nationale, car au final c'est l'association qui m'aide, pas l'inverse.

Vos délégués en région en 2020

poste de délégué régional à pourvoir
mais contact temporaire
centre de compétences Marfan





LES VASCERN DAYS 2020

Les Vascern Days 2020 se sont tenus comme tous les ans en automne mais cette année, la réunion s'est déroulée exceptionnellement en ligne pour cause de crise sanitaire mondiale. Nous avons été jusqu'à une centaine de participants à être connectés, ce qui est un grand succès. Les médecins spécialistes et les représentants de patients ont répondu présents massivement, même si certains n'ont pu participer qu'une partie du temps.

Tout comme les années précédentes, un bilan a été fait des activités et des résultats obtenus : 30 hôpitaux venant de 11 pays européens réunissent 76 médecins spécialistes des maladies vasculaires rares. En 2020, 7 hôpitaux ont été intégrés de 6 états supplémentaires, soit 88 spécialistes au total.

Les représentants des patients sont au nombre de 22. Notre ERN reste financé à 75% par l'Union européenne et les 25% restants sont cofinancés par l'Assistance Publique des Hôpitaux de Paris et le CHU de Radboud aux Pays Bas.

VOS DÉLÉGUÉS EN RÉGION EN 2020

La carte des délégués en région a été pensée pour que l'association soit au plus près de vous et pour que vous ayez accès aux informations dont vous avez besoin au moment où vous la consultez.

Vous y trouverez les coordonnées complètes des délégués régionaux mais également des centres de compétences Marfan.

Avec cette carte, le contact de proximité opéré par le délégué régional prend tout son sens. Il est un véritable relais. Il pourra vous aider, vous conseiller, vous orienter.

Elle est consultable sur le site de l'association et sera intégrée à certains supports pour une meilleure information, www.assomarfans.fr.

Des postes de délégués sont à pouvoir.

Si vous souhaitez vous investir aux côtés de l'association, contactez-nous sur contact@assomarfans.fr ou au **01 39 12 14 49**.

VASCERN Members in 2020



La notoriété des ERN gagne du terrain mais reste encore insuffisante, même si l'intégralité des réseaux sociaux VASCERN enregistre une augmentation conséquente de leurs abonnés (+ 163% sur YouTube par exemple). Il faut continuer à communiquer et à partager massivement les informations du réseau. Vous trouverez sur YouTube toutes les vidéos d'informations, en particulier aussi celles de la réunion organisée conjointement avec la Marfan Foundation en août/ septembre dernier.

Il a été rappelé l'importance d'avoir son propre réseau national maladies rares en relais du travail effectué par les réseaux européens de référence. C'est le cas en France où nous bénéficions de la filière FavaMulti pour les maladies vasculaires rares et multi systémiques (syndrome de Marfan et apparentés, SEDv, Rendu Osler, etc) et des Pays Bas qui ont également réussi à créer une filière dédiée.

Il a été discuté entre autres sujets de l'harmonisation des méthodes de mesures de la racine aortique et de celle des traitements au plan européen (chirurgie, médication, analyse génétique, etc.).

Sur la base de la carte d'urgence française et de celle proposée par le Marfan Europe Network, les médecins planchent sur une carte d'urgence européenne.

La situation post Brexit a dû être évoquée. Un no-deal va entraîner une éviction de fait de tous les spécialistes britanniques impliqués depuis le début dans le réseau, une perte pour les réseaux européens, pour les médecins et pour les patients.

Prochaines Journées Vascern en 2021, en présentiel ? C'est le souhait qui a été unanimement exprimé.

LA CONSULTATION DU CRMR SYNDROME DE MARFAN DU CHU DE TOULOUSE

Nous avons commencé à solliciter les médecins en 2006 pour vous présenter les consultations régionales et en avons fait le tour en terminant par la consultation de Caen dans notre dernier bulletin. Depuis 2006, ces consultations ont bien changé. Dans cet article, les médecins de Toulouse nous expliquent l'évolution de leur consultation, qui existe depuis plus de 15 ans, son mode actuel de fonctionnement ainsi que les recherches qui y sont menées.

QUELS SONT LES CHANGEMENTS LES PLUS IMPORTANTS SUR LE PLAN MÉDICAL ET ORGANISATIONNEL ?

Le centre toulousain est labélisé centre de référence constitutif depuis 2017, coordonné par les Drs Yves Dulac et Thomas Edouard. Il prend en charge les patients enfants et adultes avec syndrome de Marfan ou syndromes apparentés, formes familiales d'anévrismes et de dissections aortiques syndromiques ou non syndromiques.

Les **consultations multidisciplinaires** des adultes comme des enfants et donc des familles sont toutes organisées au CHU de Toulouse, à l'hôpital des Enfants sur le site hospitalier de Purpan, **tous les lundis en hospitalisation de jour** avec l'équipe détaillée plus loin. Tous les patients sont référencés dans les bases de données nationales et dans BAMARA (Banque Nationale de Données Maladies Rares) par Mme Carole Cornelio, attachée de recherche clinique. Un certain nombre de patients participent aux études de recherche clinique du centre (réhabilitation à l'effort, qualité de vie, éducation thérapeutique) avec l'aide d'une cheffe de projet Mme Fernanda Bajanca. Le centre organise tous les trois mois une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) Marfan Occitanie avec le CHU de Nîmes, où la plupart des analyses génétiques des patients vus dans le centre sont réalisées et le CHU de Montpellier. Un projet d'organisation de l'éducation thérapeutique (ETP) Grand Sud, en partie virtuelle a été proposé avec le centre de référence constitutif de Marseille (Dr Laurence Bal).

COMMENT SE DÉROULE UNE CONSULTATION ?

Pour les nouveaux patients, les rendez-vous sont pris en téléphonant au secrétariat du centre (**05 34 55 85 97**) ou en envoyant un courriel à dulac.sec@chu-toulouse.fr.

Dans le centre, les enfants sont vus le lundi matin par le Dr Thomas Edouard, pédiatre spécialiste de la croissance et des syndromes concernés. Les adultes sont vus sur place par l'équipe de génétique : Dr Bertrand Chesneau et Mme Maud Langeois, conseillère en génétique. En suivant, la consultation cardiologique (échocardiographie) des enfants et adultes est faite sur place par le Dr Yves Dulac et son assistant(e). Selon les besoins, les patients peuvent bénéficier le même jour d'une autre consultation sur place (orthopédie: Pr Sales de Gauzy, psychologie : Mme Marlène Ferreira, assistante sociale) ou à proximité sur le site de Purpan (ophtalmologie : Dr Jacmine Pechmeja, rhumatologie). Des prélèvements biologiques, notamment à visée génétique, ainsi que des examens radiologiques (radiographies du rachis et du bassin, ostéodensitométrie) peuvent être réalisés le jour même. Une réunion de type RCP locale hebdomadaire fait la synthèse de la journée.

QUELS TYPES DE RECHERCHE DÉVELOPPEZ-VOUS DANS LE CENTRE ?

MarfanPower est un programme de réhabilitation cardiorespiratoire et musculaire à l'effort des enfants et jeunes adultes de 7 à 25 ans présentant un syndrome de Marfan. 23 patients sur 30 attendus ont déjà été inclus dans cette étude qui a reçu un financement de l'association Marfans. Nous faisons l'hypothèse que la mise en place d'un programme d'entraînement personnalisé chez des enfants et adultes jeunes présentant un syndrome de Marfan pourrait améliorer l'endurance physique, la force musculaire et par conséquent la qualité de vie de ces patients. Bien que nous n'ayons pas les résultats finaux de cette étude, la plupart des jeunes qui ont participé à ce programme ont été très satisfaits et ont continué à pratiquer une activité physique régulière à la fin de l'étude.

MaVie est une étude évaluant un programme d'éducation thérapeutique du patient (ETP) avec un fort accent sur la prévention mais aussi sur le sport et les activités physiques, promouvant en particulier la réhabilitation cardiorespiratoire et musculaire.

Lors de cette étude, il est prévu de prodiguer aux patients des conseils en s'appuyant sur les recommandations qui conseillent une prescription individualisée du sport.

Le programme abordera également toutes les questions du quotidien (activité professionnelle, prêts bancaires, grossesse, sexualité, études, drogue, alcool, alimentation, permis



de conduire, etc) et donnera le maximum d'informations aux patients. Le contenu du programme sera adapté à chaque tranche d'âge (enfants, 7-10 ans, adolescents, 11-18 ans, adultes, 18+ ans) et des ateliers sont aussi prévus pour l'entourage / les parents. Une attention spéciale sera mise sur la préparation à la transition vers les soins à l'âge adulte. Ce programme qui a reçu plusieurs financements (l'AAP APITHEM 2019, fondation Groupama, association Marfans) devrait débuter fin 2020.

D'autres études plus fondamentales et pour améliorer la qualité de vie des patients sont en projets.

QUELS CONSEILS DONNERIEZ-VOUS À NOS LECTEURS?

La labélisation du centre en 2017 a permis d'optimiser l'accueil des patients (file active de plus de 300 patients adultes et enfants) sur un même site. Elle permet de faire participer les patients à des études cliniques bientôt multicentriques dans le but d'améliorer la prise en charge et la qualité de vie des patients. Malgré les contraintes liées à la crise sanitaire, l'activité progresse et les délais de rendez-vous sont parfois de plusieurs mois. L'équipe reste à votre écoute (mails, téléphone) pour répondre à vos questions, attentes en dehors de ces consultations. L'équipe a besoin de votre participation lors des rencontres régionales, nationales, bientôt lors des séances d'éducation thérapeutique, avec des patients experts.

N'hésitez pas à consulter notre site internet hébergé par le site du CHU de Toulouse (informations sur l'organisation du centre et sur la maladie de Marfan)

www.chu-toulouse.fr/-syndrome-de-marfan-et-maladies-apparentees-

Ou scannez le QR code avec votre smartphone et allez directement sur le site du CR Marfan.



Légende photo, de gauche à droite : docteur Bertrand Chesneau, généticien - Maud Langeois, conseillère en génétique - docteur Thomas Edouard, pédiatre - docteur Yves Dulac, cardiologue - Fernanda Bajanca, chef de projet - Hind Baghdadi, cardiologue assistante.



PROJET DE RECHERCHE DU CHU DE TOULOUSE

Impact de la sophrologie sur l'aptitude aérobie des adolescents et jeunes adultes avec syndrome de Marfan : étude randomisée contrôlée.

Le syndrome de Marfan (MFS) est une maladie génétique rare (1/5000) caractérisée par l'association d'une atteinte oculaire (myopie, luxation du cristallin), d'une atteinte cardiovasculaire (dilatation de l'aorte) et d'une atteinte musculosquelettique (pectus, scoliose, ostéopénie et déficit en masse musculaire). La fatigue chronique et la diminution de l'endurance physique sont des plaintes quasi-constantes des patients présentant un MFS (90 % selon certaines études), et retentissent sur les activités de la vie quotidienne et la qualité de vie. La fragilité des tissus conjonctifs et le déficit musculaire, responsables d'un stress accru sur le système musculosquelettique, pourraient être impliqués dans cette symptomatologie. Les déformations en particulier thoraciques liées à la croissance excessive des os longs (scoliose, pectus) peuvent entraîner des complications douloureuses et une limitation respiratoire. Des douleurs articulaires peuvent également gêner ces patients dans leurs activités.

L'étude MarfanPower en cours montre déjà que l'aptitude aérobie de ces patients est altérée (définie comme une VO₂max inférieure à 80 % de la valeur théorique) et ce, quelle que soit l'atteinte cardiaque ou respiratoire sous-jacente. Cette mauvaise tolérance à l'exercice peut avoir un impact négatif sur la qualité de vie ainsi que sur l'insertion socio-professionnelle de nos patients.

Comme dans toutes maladies chroniques, les jeunes patients Marfan peuvent exprimer un certain degré d'anxiété et/ou de dépression, ce qui affecte leur qualité de vie, parfois plus que leurs limitations physiques. C'est pour cela que nous pensons que les thérapies de médecines alternatives et complémentaires tant chez les enfants que chez les adultes peuvent avoir un effet positif sur la qualité de vie et la limitation physique.

L'équipe de Montpellier a récemment montré au cours d'une étude randomisée et contrôlée, l'impact de la sophrologie sur le débit expiratoire de pointe des enfants asthmatiques (Romieu H et al, Clinical-trials NCT02114398, publié dans *Pediatr Pulmonol.* 2018, 53(5):559-566). Elle a constaté que la sophrologie améliorait les capacités respiratoires des patients (amélioration du débit expiratoire de pointe, augmentation de la saturation en O₂ et diminution significative de la dyspnée). Les stratégies de la méthodologie de sophrologie basées sur la respiration renforcent globalement l'Être. Notre respiration s'adapte aux événements que nous vivons, elle s'accélère lors d'une activité physique la présence d'un affect ou d'une émotion, voire d'un stress et se calme au repos. Elle s'adapte à notre activité corporelle et émotionnelle. Une étude en cours cherche à montrer le bénéfice de la sophrologie chez de jeunes patients avec cardiopathie congénitale (Moreau J. *Int J Cardiol Heart Vasc.* 2020 3,27:100489).

Toutefois peu d'essais randomisés existent, particulièrement dans la sophrologie, mais plus généralement dans les médecines alternatives et complémentaires (MAC). L'OMS a lancé le deuxième plan 2014-2023 concernant les MAC avec l'objectif de mieux les encadrer mais aussi de les promouvoir. Les MAC sont définies comme « *des approches, des pratiques, des produits de santé et médicaux, qui ne sont pas habituellement considérés comme faisant partie de la médecine conventionnelle (médecine occidentale, médecine allopathique)* ». Selon l'ordre des médecins, 40 % des français ont recours à une médecine complémentaire. Elles sont utilisées entre 70 % à 80 % en oncologie mais se développent aussi en obstétrique, dans les traitements de la douleur, etc. Dans la majeure partie des cas, elles jouent un rôle dans le soulagement de l'anxiété, dans l'atténuation des symptômes physiques parfois mal contrôlés.

Dans les affections chroniques affectant le schéma corporel, le manque de confiance en soi peut être pénalisant pour les patients. La pratique de la sophrologie permet de lever ce frein grâce à des exercices corporels (dynamiques, statiques, respiratoire, etc.) et mentaux (imaginaires, symboliques, etc.) qui

permettent de renouer un lien plus sécurisant, par le biais des perceptions intéroceptives et proprioceptives avec son corps et avec l'environnement.

La sophrologie pourrait agir ainsi en soulageant certaines douleurs, en améliorant le contrôle ventilatoire, lever certains freins à l'activité physique et améliorer la qualité de vie.

La sophrologie est basée sur quatre principes fondamentaux : l'intégration du schéma corporel, le principe de réalité objective, le principe d'action positive et le principe d'adaptabilité. Elle s'appuie sur la modification des états et des niveaux de conscience. Le travail de sophrologie se base sur la respiration. La respiration est l'une des seules fonctions vitales, automatique (système neuro-végétatif) et que l'homme peut maîtriser (système nerveux central). Le travail de concentration sur la fonction diaphragmatique permet de réguler et d'améliorer l'efficacité ventilatoire.

L'apprentissage d'une respiration lente, régulière et profonde permet au cœur d'adopter à son tour un rythme plus régulier (cohérence cardiaque) ce qui peut aider à protéger l'aorte fragilisée chez ces patients, en complément d'un traitement médicamenteux type bêtabloquants.

La sophrologie permet aussi une meilleure perception de son corps à travers la détente et le bien-être. Elle propose une nouvelle découverte de soi-même par le biais de ses sens et permet de poser un nouveau regard sur ses propres difficultés en vue de les surmonter. La sophrologie peut donc s'avérer d'autant plus bénéfique chez les adolescents de 13 à 18 ans suivis pour des pathologies chroniques comme le syndrome de Marfan, lesquels souffrent particulièrement d'une mauvaise image corporelle.

Toutefois, pour l'instant aucune donnée scientifique concernant l'efficacité de la sophrologie chez ces patients et plus spécifiquement chez les adolescents et jeunes adultes, n'est disponible. C'est pourquoi, au regard du bénéfice escompté de la sophrologie et de son innocuité chez les adolescents et les jeunes adultes, nous pouvons envisager de mener une étude sans risque sur cette catégorie de patients. Ce projet a donc pour but de mesurer l'impact de la sophrologie sur l'aptitude aérobie des adolescents et jeunes adultes avec syndrome de Marfan. Pour atteindre le plus de personnes concernées et en raison de la crise sanitaire, les séances de sophrologie seraient individuelles et en visioconférence. La démonstration de son efficacité permettra d'étendre cette technique à d'autres patients souffrant de maladies rares.



DOSSIER

LA GESTION DE LA DOULEUR

La douleur fait souvent partie de la vie des personnes atteintes du syndrome de Marfan. Plus ou moins forte, plus ou moins constante, elle envahit presque toujours leur quotidien.

C'est un sujet complexe à traiter tant la douleur est personnelle, subjective et différente pour chacun.

Nous l'avons abordé sous plusieurs angles, avec l'objectif que chacun puisse y trouver une information ou un conseil correspondant à son propre vécu : contactez-nous pour partager vos expériences ou pour nous questionner sur tel ou tel point qui n'aurait pas été abordé.



Illustrations : Pascal Gauffre



LA MÉDECINE PHYSIQUE ET DE RÉADAPTATION (MPR).

Assez mal connue, cette médecine est pourtant extrêmement efficace, y compris pour les personnes atteintes du syndrome de Marfan. Dans la droite ligne de notre dossier des bulletins numéros 63 et 64 de 2018/2019 « sport, activités physiques et Marfan », l'association vous présente les tenants et aboutissants de la MPR.

Pour trouver un service MPR proche de chez vous, il suffit d'aller voir sur internet à MPR. Il en existe beaucoup, répartis sur tout le territoire. Bien évidemment, il convient d'abord d'en parler à votre médecin traitant.

La **médecine physique et de réadaptation** (MPR) est une **spécialité médicale** orientée vers la récupération de capacités fonctionnelles et de qualité de vie des patients atteints de handicap, congénital ou acquis. Les médecins qui ont approfondi ces études, souvent appelés « *médecins rééducateurs* », sont qualifiés en médecine physique et de réadaptation (MPR). Les rééducateurs sont particulièrement spécialisés dans les techniques de récupération d'une fonction optimale, particulièrement chez les sujets souffrant de lésion musculaire, ostéo-articulaire, cardio-respiratoire ou cérébrale (par exemple après un accident vasculaire cérébral).

Basée sur la **rééducation**, la **réadaptation** et la **prise en charge** par une équipe pluridisciplinaire, supervisée par un médecin rééducateur, la MPR vise donc à rétablir les capacités physiques du patient :

- elle s'inscrit dans un contexte pluridisciplinaire qui associe médecins et personnels paramédicaux spécialisés tels que kinésithérapeutes, **enseignants en activités physiques adaptées (EAPA)**, ergothérapeutes, orthophonistes, **psychomotriciens**, **assistantes sociales**, podo-orthésistes, et fait souvent appel à d'autres spécialistes en fonction de la pathologie.
La caractéristique principale de cette équipe est la synthèse collégiale qu'elle effectue régulièrement avec réajustements des projets thérapeutiques des patients qui participent activement, ainsi que leur entourage, dans l'avancée du projet.
- elle s'adresse à des patients, enfants ou adultes, présentant des pathologies aiguës ou chroniques les plus diverses, et des déficits physiques ou neurologiques centraux.
- elle apprécie les conséquences fonctionnelles des troubles en s'appuyant sur un examen clinique et des examens complémentaires, voire des techniques sophistiquées d'enregistrement des mouvements et des fonctions altérées. Un traitement adapté contribuera à la récupération des déficits ou évitera leur aggravation, avec l'aide de médicaments, rééducation et appareillages.



LA MPR DE GUINGAMP

La Médecine Physique et de Réadaptation du Centre Hospitalier de Guingamp est divisée en deux services :

→ Un service d'hospitalisation complète de soins de suite et de réadaptation neuro-locomotrice (HC, SSRNL, 30 lits), lui-même réparti en deux catégories :

- 15 lits de rééducation des affections du système nerveux (AVC, sclérose en plaques, etc.)
- 15 lits de rééducation locomotrice (prothèses de genou, d'épaule, douleur chronique, etc.)

→ Un service d'hôpital de jour neuro-locomoteur (HDJNL, 10 places), où l'on peut accueillir le même type de pathologies qu'en hospitalisation complète, mais où l'on s'occupe beaucoup de la douleur chronique, en particulier rachidienne.

Le nombre annuel de patients est d'environ 620, dont 330 en hospitalisation complète et donc 290 en hospitalisation de jour.

Actuellement, il y a sur l'ensemble des services plusieurs corps de métiers de rééducation : 5 kinésithérapeutes, 5 ergothérapeutes, 2 orthophonistes et 4 enseignants en activités physiques adaptées (voir ci-après), auxquels s'ajoutent 6 aide-kinésithérapeutes.

A ces métiers de rééducation physique s'ajoutent les interventions d'une assistante sociale et d'une psychologue.

Lors d'une première consultation (sur prescription d'un médecin) le médecin rééducateur de MPR détermine la durée de prise en charge (souvent entre 3 et 8 semaines), sa fréquence (soit tous les jours, soit x jours par semaine), ainsi que la liste des activités avec l'intensité souhaitée.

L'ENSEIGNANT EN ACTIVITÉS PHYSIQUES ADAPTÉES (EAPA) : UN MÉTIER EN PLEINE EXPLOSION

Créé en 1992 puis popularisé dans les années 2000, le métier d'enseignant en activités physiques adaptées (EAPA) est encore certes méconnu mais en plein essor: les besoins étant importants, le nombre de postes ne cesse de croître. L'EAPA est titulaire d'un master ou d'une licence STAPS (sciences et techniques d'activités physiques et sportives, mention APA et Santé). Il intervient auprès de personnes dont les aptitudes physiques, psychologiques ou de conditions sociales réduisent le niveau d'activité et les capacités physiques.

En Médecine Physique et de Réadaptation, l'Enseignant en APA propose des situations motrices d'enseignement qui utilisent des activités physiques, sportives ou artistiques dans des conditions techniques, matérielles, réglementaires et motivationnelles adaptées à la situation et à la sécurité du pratiquant, dans un objectif de rééducation, de réadaptation, d'éducation et de prévention.

Parfaitement complémentaire du kinésithérapeute et de l'ergothérapeute, l'EAPA travaille sur prescription médicale et assure, au sein du CH Guingamp, l'ensemble des séances collectives de prise en charge de la douleur chronique, ainsi que des prises en charge de bilans, rééducation et réadaptation d'un grand nombre de pathologies neuro-locomotrices.

Métier encore peu connu, l'EAPA s'apparente en MPR à un «rééducateur par l'activité physique», devant d'une part créer des séances adaptées aux pathologies des patients dont il a la charge, et devant d'autre part enseigner à ceux-ci les bons gestes, les bonnes attitudes à adopter au long cours afin d'avoir une action aussi curative que préventive.

Un patient entrant dans le service de MPR pourra être intégré à des séances collectives, notamment s'il vient pour une douleur rachidienne chronique (voir plus bas), mais bien souvent il sera pris en charge de façon individuelle, lorsque son motif d'hospitalisation est une autre pathologie neuro-locomotrice : troubles du membre supérieur, du membre inférieur, cardiaques ou neurologiques...

En rééducation et réadaptation, une multitude de formes d'exercices sont possibles mais l'EAPA doit toujours respecter une même logique :

1. partir de la pathologie du patient et estimer ses besoins en fonction de ses capacités physiques du moment, en faisant un bilan initial,
2. déterminer en conséquence un programme de rééducation et réadaptation adapté en fonction de la durée de prise en charge estimée initialement par le médecin rééducateur,
3. réévaluer régulièrement les progrès du patient et réadapter le programme si besoin,
4. préparer la sortie du service du patient en le conseillant sur comment entretenir les acquis, voire en l'orientant vers une structure répondant à ses besoins.

MARFAN ET ACTIVITÉ PHYSIQUE

La pratique régulière d'une activité physique est reconnue depuis longtemps comme bénéfique pour tous, en permettant notamment une baisse de la mortalité toutes causes confondues (Blair,1990). Elle va avoir par exemple un rôle préventif dans les maladies cardiovasculaires, les maladies respiratoires, l'apparition de certains cancers, les complications liées au vieillissement ou aux maladies chroniques et rhumatismales.

Dans le cas particulier des patients Marfan, bien que certaines pratiques physiques soient déconseillées, il apparaît là aussi **primordial de préciser la place préventive importante de l'activité physique.** Elle va permettre, lorsqu'elle est adaptée, d'optimiser la mobilité corporelle, limiter les douleurs qui s'installent au fil des ans, faire travailler le système cardiovasculaire et avoir un bon état musculaire. Avec un bon suivi médical, on peut faire beaucoup de choses !

Comme précisé dans le très intéressant dépliant de l'Association MARFANS de décembre 2018 «*Sports, activités physiques et Marfan*», les activités physiques de contact, de haute intensité et de compétition sont à bannir. Ainsi, la pratique d'une activité physique doit se faire en excluant la notion de dépassement de soi, en évitant les activités de duels directs ainsi que celles aux efforts brefs et intenses.

Échelle de perception de l'effort
(Échelle de Borg modifiée)

	0. Aucun effort	Je dors
	1. Très très facile	Je regarde la TV en mangeant des chips
	2. Très facile	Je suis bien et je peux maintenir ce rythme toute la journée
	3. Facile	Je suis toujours bien mais je respire un peu plus difficilement
	4. Effort modéré	Je transpire un peu mais je me sens bien et je peux tenir une conversation sans problème
	5. Moyen	Légèrement fatiguant, je transpire un peu plus mais je peux toujours parler facilement
	6. Un peu difficile	Je peux toujours parler mais je suis un peu essoufflé et j'ai du mal à finir mes phrases. Je transpire vraiment.
	7. Difficile	Je peux toujours parler mais je n'en ai pas envie et je transpire abondamment.
	8. Très difficile	Je peux grogner pour répondre aux questions et je ne peux tenir ce rythme que pour une courte période
	9. Très très difficile	Je vais probablement tomber d'épuisement bientôt !
	10. Maximal	Je suis tombé !!!

Concernant l'analyse de l'intensité de l'effort, **un outil peut être utile à tous : l'échelle de Borg**. Cette échelle permet l'auto-évaluation par le patient de la difficulté de l'effort qu'il est en train de fournir. Chez **les patients Marfan, on conseille une pratique physique avec un Borg à 4-5, correspondant à un effort modéré, assez facile**.

Ainsi, une fois l'activité physique correctement choisie, la personne atteinte du syndrome de Marfan peut et doit s'auto-gérer grâce à sa propre perception de la difficulté de l'effort fourni.

Avec un Borg à 4-5, on peut par exemple tenir une conversation sans être en difficulté respiratoire, sans avoir du mal à finir ses phrases. Pour certains, cela va correspondre de la marche à 3km/h, d'autres à 5km/h : les capacités physiques initiales peuvent bien sûr être différentes d'un sujet à l'autre et l'entraînement ou la forme du jour peuvent modifier ces valeurs dans le temps. L'essentiel est d'être à l'écoute de soi à chaque instant.

Le critère de la **transpiration n'est quant à lui pas assez pertinent**, car il est propre à chacun et ne dépend pas forcément de l'intensité de l'effort.

L'intérêt d'un suivi en MPR est probablement là pour les patients marfans : les professionnels des structures rééducatives sont avant tout des spécialistes de la santé, et les conseils donnés y sont adaptés à la pathologie de chacun. De plus, dans le terme rééduquer, il y a éduquer : nous considérons que plus un patient comprendra ce qu'il doit faire, et donc ce qu'il peut et ne peut pas faire, plus il optimisera son quotidien. C'est à nous, rééducateurs, que revient cette tâche de transmission de connaissances.

EXEMPLE DE LA PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR CHRONIQUE AU CH GUINGAMP

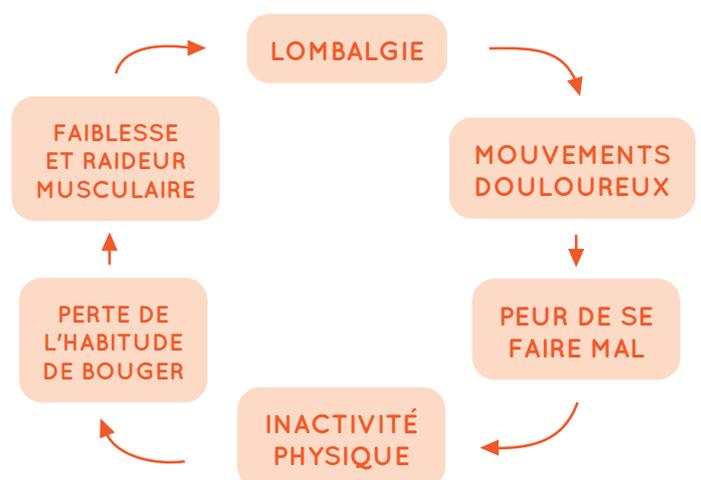
La Restauration Fonctionnelle du Rachis (RFR) est une prise en charge majoritairement collective de la douleur rachidienne chronique. La RFR est atypique car elle ne s'intéresse pas uniquement à l'état physique du patient : elle est de type bio-psycho-social. C'est-à-dire qu'elle prend en compte les causes et les répercussions physiques de la douleur chronique, mais également et avec autant d'importance les causes et répercussions psychologiques, professionnelles et sociales de cette même douleur.

C'est **un des grands atouts** d'un service de MPR : l'équipe pluridisciplinaire travaille en parfaite collaboration afin, à partir d'une prise en charge rééducative pouvant initialement paraître commune, d'en individualiser le contenu pour se rapprocher au mieux des besoins bio-psycho-sociaux de chaque patient. Pour autant, lorsqu'il intègre la prise en charge, le patient douloureux chronique n'est bien souvent réellement conscient que du travail physique qu'il va devoir mener.

A propos de cette composante physique, on connaît depuis longtemps le **principe de cercle vicieux** de la douleur chronique, développé par Waddell et coll. en 1993.

Selon ce principe, la douleur initiale du patient le conduit à la crainte et l'évitement du mouvement, ce qui le déconditionnera à long terme et entretiendra donc la douleur, qui se chronicisera.

Pour sortir de ce cercle, l'idée de base incontournable est de sortir de cette inactivité physique en replaçant **le mouvement comme point de départ**.



	Lundi 27	Mardi 28	Mercredi 29	Jeudi 30	Vendredi 31
08h00 / 08h15	8	8	8	8	8
08h15 / 08h30	15	15	15	15	15
08h30 / 08h45	30	30	30	30	30
08h45 / 09h00	45	45	45	45	45
09h00 / 09h15	EVEIL	EVEIL	EVEIL	EVEIL	EVEIL
09h15 / 09h30	15	15	15	15	15
09h30 / 09h45	30	30	30	30	30
09h45 / 10h00	TAPIS	TAPIS	ERGO	TAPIS	TAPIS
10h00 / 10h15	10	10	10	10	10
10h15 / 10h30	15	KINE	15	15	15
10h30 / 10h45	30	30	30	MARCHE	ELLIPTIQUE
10h45 / 11h00	45	45	45	45	45
11h00 / 11h15	RENFO MUSCU	MARCHE	RENFO MUSCU	11	RENFO MUSCU
11h15 / 11h30	15	15	15	15	15
11h30 / 11h45	30	30	30	30	30
11h45 / 12h00	ELLIPTIQUE	ELLIPTIQUE	ELLIPTIQUE	ELLIPTIQUE	ERGO
12h00 / 12h15	12	12	12	12	12
12h15 / 12h30	15	15	15	15	15
12h30 / 12h45	30	30	30	30	30
12h45 / 13h00	45	45	45	45	45
13h00 / 13h15	TESTS	13	13	13	13
13h15 / 13h30	15	15	15	KINE	KINE
13h30 / 13h45	30	30	30	30	30
13h45 / 14h00	BALNEO	BALNEO	BALNEO	BALNEO	BALNEO
14h00 / 14h15	14	14	14	14	14
14h15 / 14h30	15	15	15	15	15
14h30 / 14h45	30	VELO	VELO	VELO	VELO
14h45 / 15h00	45	45	45	ERGO	45
15h00 / 15h15	15	15	15	15	15
15h15 / 15h30	15	15	15	15	15
15h30 / 15h45	ERGO	ERGO	TAPIS	30	30
15h45 / 16h00	45	45	45	ASS. SOCIALE	PSYCHOLOGUE
16h00 / 16h15	16	16	TABACOLOGUE	16	16
16h15 / 16h30	15	15	15	15	15
16h30 / 16h45	30	30	30	30	30
16h45 / 17h00	STRETCHING	THEORIE	STRETCHING	STRETCHING	STRETCHING
17h00 / 17h15	17	17	17	17	17
17h15 / 17h30	RELAXATION	STRETCHING	RELAXATION	RELAXATION	RELAXATION

En violet, les séances collectives assurées par les EAPA

En orange, les séances d'ergonomie (vélo, tapis, vélo elliptique) surveillées et guidées par les EAPA.

En blanc, les séances individuelles (kinésithérapie, ergothérapie, psychologie, assistante sociale, tabacologie, tests).

Mais l'optimisation des capacités physiques demande du temps, une multiplication des séances et des exercices. A fortiori, la prise en charge est très **dense**, avec environ 23 h d'activités physiques par semaine pendant 5 semaines.

A titre de comparaison, il faut quand même se rendre compte que cela fait **plus** qu'une personne qui ferait 2 h d'activité physique par semaine pendant une année complète (115 h en MPR contre 104 h) !

Pour des personnes déconditionnées et n'ayant parfois jamais réellement apprécié l'activité physique, c'est un challenge redoutable et une remise en question à la fois sur leur hygiène de vie en général, ainsi que sur les solutions qui s'offrent à eux pour mettre en place les bons comportements au quotidien, en complément des vies professionnelles et personnelles.

NB : Dans le contexte sanitaire actuel, Kevin nous informe que les prises en charge sont actuellement condensées en demi-journées.

→ Éveil

Sorte de mise en route du matin et première séance de la journée, ses objectifs sont simples : préparer le patient aux activités qui l'attendent, lui faire comprendre qu'un déverrouillage matinal le fait se sentir mieux et ainsi créer l'envie et le besoin chez lui de le mettre en place automatiquement après la prise en charge.

→ Renforcement musculaire

Comme son nom l'indique, l'objectif est d'optimiser la force musculaire de chacun. L'autre objectif pour nous EAPA, c'est d'utiliser un minimum de matériel possible afin de permettre une reproductibilité aisée pour tous, qui ne nécessite pas l'inscription dans une salle de sport.

→ Marche rapide collective

L'idée ici est de développer les capacités d'endurance de chacun. Avec un système de boucles supplémentaires, les plus rapides parcourent des distances supérieures tout en maintenant les patients relativement regroupés. Le CH Guingamp étant construit sur une butte, les possibilités de dénivelé sont très importantes en extérieur, avec une multitude d'escaliers et de chemins et routes aux fortes pentes.

→ Balnéothérapie

Cette séance aquatique est capitale car elle facilite la prise en charge inter-individuelle : au sein d'une même séance, les patients ont des consignes différentes qui permettent d'axer le travail sur les lacunes individuelles. Souplesse, force, endurance, équilibre. Toutes les capacités physiques peuvent y être travaillées, et dans une eau à 32°, c'est toujours plus agréable.

→ Stretching

Séance d'étirements qui vise à développer la souplesse, optimiser la mobilité articulaire ainsi qu'à limiter les courbatures liées au programme chargé. Globalement, cela permet d'avoir un corps qui gagne en amplitude de mouvement, et dont la limitation de la raideur permet une mobilité plus fluide et moins douloureuse.

→ Relaxation

L'idée de cette ultime séance est de clore la journée au calme, mais aussi d'enseigner des techniques simples d'autogestion du stress, notamment par des exercices respiratoires et de relâchement musculaire.

DOSSIER : INTERVIEW

LE PROFESSEUR ALAIN SERRIE SUR LA PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR



Le Professeur Alain Serrie est chef du service Médecine de la douleur à l'hôpital Lariboisière à Paris. Président de l'ONG Douleurs sans Frontières, il est une référence mondiale de la prise en charge de la douleur.

QU'EST-CE QUI A CHANGÉ DANS LA PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR ?

La douleur n'intéressait personne, il n'y avait pas de grandes carrières dans ce domaine. Puis, il y a eu une prise de conscience au niveau des accouchements et des douleurs post-opératoires. Nous avons été les premiers au monde à mettre en place un plan gouvernemental de lutte contre la douleur (1998-2001). Depuis deux autres plans ont été organisés. Nous avons beaucoup progressé dans la connaissance de la douleur chez le nourrisson, le jeune enfant et la personne âgée, qui n'était absolument pas prise en compte. Les médecins disposent maintenant de différents outils pour évaluer l'intensité de la douleur de leurs patients. Ils les aident à comprendre et à verbaliser leur souffrance. Avec des questionnaires très approfondis, le professionnel amène son patient à mettre des mots sur sa douleur. Cela est primordial pour une bonne prise en charge.

VOUS ÊTES CO-AUTEUR DE "MÉDECINE DE LA DOULEUR POUR LE PRATICIEN" (ÉDITION ELSEVIER-MASSON), QUELS SONT LES POINTS FORTS DE CE LIVRE ?

Plus de 80 médecins ont participé à l'écriture de ce livre. Chacun y a mis « sa patte ». De nombreux protocoles sont décrits. Les expériences des autres sont essentielles pour pouvoir apprendre. C'est vraiment ce qui intéresse le médecin pour améliorer la prise en charge de ses patients.

AVEZ-VOUS TESTÉ DES ANTIDOULEURS SUR VOUS-MÊME ?

Oui, j'ai utilisé certains médicaments nouveaux pour en connaître les effets secondaires avant de les donner à mes patients.

POURQUOI PARLEZ-VOUS DU CHEMIN DE LA DOULEUR AIGUË VERS LA DOULEUR CHRONIQUE ?

Ne pas traiter la douleur aiguë peut entraîner des modifications au niveau du système nerveux central, spinal (moelle épinière) et supraspinal (structures profondes du cerveau), cela favorise la chronicité des douleurs. C'est quelque chose que l'on ignorait. On disait qu'une douleur brève n'était pas grave. On sait maintenant que la répétition des douleurs brèves, quand elles ne sont pas prises en charge, fait le lit des douleurs chroniques. C'est une avancée très importante.

LA DOULEUR EST-ELLE UN PROBLÈME DE SOCIÉTÉ ?

On a longtemps dit que la douleur était un problème de santé publique. On a fait une erreur, il fallait plutôt aller dans le versant d'un problème sociétal. La douleur a un coût parce qu'il y a des répercussions sociétales : pertes ou changements d'emploi, divorces, séparations, fins de droits, etc. Tout cela a des conséquences sur la société.

CROYEZ-VOUS EN L'EFFICACITÉ DE L'HOMÉOPATHIE ?

Il y a 10 ans, cela me faisait sourire mais il faut un peu d'humilité, aujourd'hui cela ne me fait plus sourire. On ne sait pas bien l'expliquer mais ça marche. Je constate les effets, il faut croire les patients.

PRATIQUEZ-VOUS L'HYPNOSE DANS VOTRE SERVICE ?

Oui, nous avons des consultations d'hypnose avec une infirmière et deux médecins spécialisés. L'hypnose est une technique de déviation de l'attention. Le patient n'est pas endormi. On pratique la neurochirurgie sous hypnose et ça marche. Des opérations du crâne sont réalisées avec cette technique. L'hypnose modifie le débit sanguin cérébral, on le constate grâce aux imageries modernes. L'IRM fonctionnelle et le PET Scan* montrent une modification dans certaines zones du cerveau. L'hypnose peut aider à soulager la douleur dans de nombreuses situations de soins. Cela ne marche pas pour tout le monde mais donne de très bons résultats chez certains patients.

D'autres techniques peuvent être proposées : la chirurgie bien sûr, mais aussi les stimulations transcutanées, une aide psychologique, la relaxation, les massages thérapeutiques et l'art-thérapie. L'acupuncture fait également partie des armes pour soulager la douleur.

Catherine (93)

*PET scan : examen d'imagerie qui repose sur l'injection dans le sang d'un traceur faiblement radioactif. Une fois injecté, ce traceur se fixe sur différents organes et permet d'en analyser le fonctionnement.

PROJET DE RECHERCHE DU CHU DE RENNES : L'ÉVALUATION ET LE SUIVI DE L'ATTEINTE DE L'APPAREIL LOCOMOTEUR ET DE LA DOULEUR DANS LE SYNDROME DE MARFAN.

Les plaintes de l'appareil locomoteur sont fréquentes dans le syndrome de Marfan. Si la prise en charge cardiaque est bien codifiée, il n'en est pas de même pour les atteintes de l'appareil locomoteur. De même, bien qu'une augmentation de l'ostéoporose et du risque de fracture ait été décrite, les malades ne sont pas évalués systématiquement sur le plan osseux. C'est pourquoi à la suite d'une concertation entre généticiens, associations de patients et rhumatologues, il a été mis en place au CHU de Rennes, une filière rhumatologique de prise en charge systématique des patients Marfan. Les patients sont recrutés le plus souvent à la suite d'une consultation de génétique dans le cadre du centre de Compétence Maladies rares Marfan. Les patients répondaient aux critères de Ghent avec un score systémique \geq à 7. Tous étaient considérés comme porteurs de la maladie, et testés sur le plan génétique (24 mutations confirmées et 18 dans le gène FBN1).

Le déploiement de la filière rhumatologique a permis le recrutement en 1 an et demi de 45 patients (62,2 % d'hommes), d'âge moyen $39,4 \pm 16$ ans. Les caractéristiques squelettiques étaient retrouvées quasiment systématiquement. On notait des douleurs importantes chez les patients avec 71,1 % des patients qui se plaignaient de douleurs rachidiennes et 24,4 % de douleurs périphériques. 82,2 % d'entre eux avaient une scoliose et 6 patients (13,3 %) avaient eu une chirurgie rachidienne. Il existait un pectus carinatum ou excavatum chez respectivement 20 % et 15,6 % des patients.

Concernant l'ostéoporose : 6 patients (13,3 %) avaient fait des fractures de fragilité. Dans 5 cas, il s'agissait de fractures vertébrales (2 fractures chez 2 patients) et dans 1 cas de fracture costale. Les valeurs de densité minérale osseuse étaient abaissées aux 3 sites mesurés par la densitométrie osseuse (DMO) à savoir le rachis, le col fémoral et la hanche totale. Pour la première fois nous rapportons des valeurs de TBS* dans la maladie de Marfan. Contrairement à la DMO, la valeur de TBS était normale chez la plupart de nos patients avec une valeur médiane de $1,36 \pm 0,9$ (1,145-1,488). Les patients fracturés avaient un âge moyen significativement plus élevé et une DMO plus basse. Le TBS était également significativement diminué.

La création d'une filière de rhumatologie pour la maladie de Marfan a permis la prise en charge d'environ 15 % des patients suivis au centre de Référence du CHU de Rennes en une année et demie d'existence. Cette filière

de soins a permis de reprendre un suivi rhumatologique pour la plupart des patients, de prendre en charge l'atteinte squelettique des patients jusqu'alors négligée, de dépister l'ostéoporose. Elle permet également de tendre vers une prise en charge la plus globale possible de la maladie de Marfan ce qui est essentiel, et souhaité par les patients.

Docteur Olivia Berthoud
Rhumatologue

**Le TBS (Trabecular Bone Score) est un paramètre de mesure qui permet de compléter les résultats livrés par le calcul de la densité minérale osseuse. Une valeur haute TBS signifie que la microarchitecture osseuse est lacunaire et peu connectée avec de grands espaces entre les travées osseuses.*

L'association MARFANS souhaite que ce type de démarche soit repris par tous les centres de compétence afin d'améliorer la prise en charge de la douleur chez tous les patients.

LA MAGNÉTHÉRAPIE

J'ai 62 ans et je suis atteinte, depuis un peu plus de 5 ans, d'un cancer ovarien avec carcinose péritonéale*. J'ai subi plusieurs interventions et plus de 60 séances de chimiothérapie. Inutile de vous dire que mon corps est épuisé. Un ami phlébologue, adepte de médecine quantique m'a proposé des séances de magnétothérapie. Ces séances ont pour objectifs de rééquilibrer les cellules malades et d'améliorer la tolérance à la chimiothérapie. Même si je n'espère pas la guérison, ces séances m'apportent du bien-être, notamment de l'énergie. Elles amenuisent les nausées, me permettent d'être moins douloureuse et de réduire la morphine.

Marie-Pierre (02)

**Carcinose péritonéale : cellules cancéreuses disséminées sur le péritoine, membrane qui recouvre la cavité abdominale.*

Il existe des circuits électriques qui font fonctionner les cellules. La physique quantique explique que tout courant électrique est entouré d'un champ magnétique. Des chercheurs ont reçu des prix Nobel pour ces découvertes. La magnétothérapie utilise les ondes électromagnétiques de la fréquence des cellules pour reprogrammer le bon fonctionnement des tissus. Toute cellule malade a inversé sa polarité et a perdu la bonne fréquence électromagnétique de fonctionnement. La magnétothérapie peut agir sur des douleurs rebelles, des rééquilibrages de certains organes et améliorer la vie du patient.

LA KINÉSITHÉRAPIE DANS LE TRAITEMENT DE LA DOULEUR

Pour lutter efficacement contre les douleurs, il faut en connaître le mécanisme : les organes ou tissus en dysfonction envoient des influx nerveux que le cerveau reçoit et interprète comme « douleur ». C'est donc à cause de cette interprétation de notre cerveau que nous souffrons, mais si nous parvenons à le « tromper », en parasitant ces influx nerveux, alors nous atténuons considérablement les douleurs. C'est l'action de la physiothérapie antalgique, c'est-à-dire l'ensemble des moyens physiques qui sont proposés par les kinésithérapeutes, et parmi eux l'électrothérapie antalgique (courants de types tens, burst) particulièrement efficaces car ils empruntent les mêmes voies nerveuses que les influx nociceptifs* et donc parasitent ceux-ci. Ainsi le cerveau est trompé sur l'interprétation qu'il doit donner à ces informations et n'envoie donc pas la sensation « douleur ».

Les massages locaux ou régionaux entrent aussi dans la catégorie des techniques antalgiques. Ils agissent par le même mécanisme que précédemment et ont en plus une efficacité sur les contractures, la circulation locale, les téguments*. Ils sont souvent associés à des mobilisations douces très utiles pour l'entretien ostéo-articulaire.

Et si l'on souhaite s'intéresser aux causes de la douleur, pour en supprimer une partie, on s'intéressera à celles liées à l'hyperlaxité, en cherchant à protéger les articulations en souffrance, chacune d'elle ayant une biomécanique et des contraintes particulières.

Enfin, n'oublions pas qu'une douleur, même minime, lorsqu'elle dure longtemps, finit par devenir insupportable, ceci est dû à la sommation des influx douloureux, c'est pourquoi il faut renouveler fréquemment toute manœuvre antalgique pour éviter cette accumulation de sensations douloureuses, comme une sorte de pause dans ce mécanisme sans cesse croissant qui permet de repartir à zéro ou presque dans l'échelle de la douleur ce qui rend la vie plus supportable.

Beaucoup d'écoute car chaque patient est unique, une bonne adaptation des traitements dans leurs choix, leurs fréquences. Et la vie est plus belle !

(*) *Influx nociceptifs* : ils provoquent la perception de la douleur par le système nerveux.

(*) *Téguments* : tissu ou ensemble des tissus recouvrant ou enveloppant un organisme vivant.

Sandrine Canart (02)
Kinésithérapeute

LA DOULEUR CHEZ L'ENFANT



La douleur est l'un des éléments les plus importants à prendre en charge chez l'enfant. Elle est définie comme une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable. Il faut savoir la prévenir, la repérer et la prendre en charge. Évaluer nécessite de se mettre en relation, de communiquer de façon chaleureuse. Soit la cause est facilement identifiable (chute, prélèvement), soit elle est inconnue complexifiant la situation.

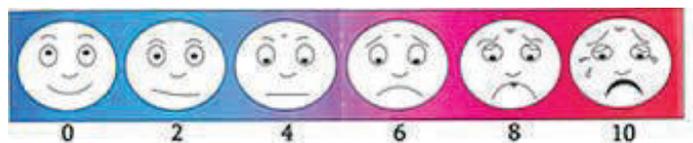
La douleur peut avoir plusieurs origines : soit par blessure, fracture, brûlure, distension abdominale, inflammation, soit des douleurs d'origine neurologique sur des maladies touchant le système nerveux.

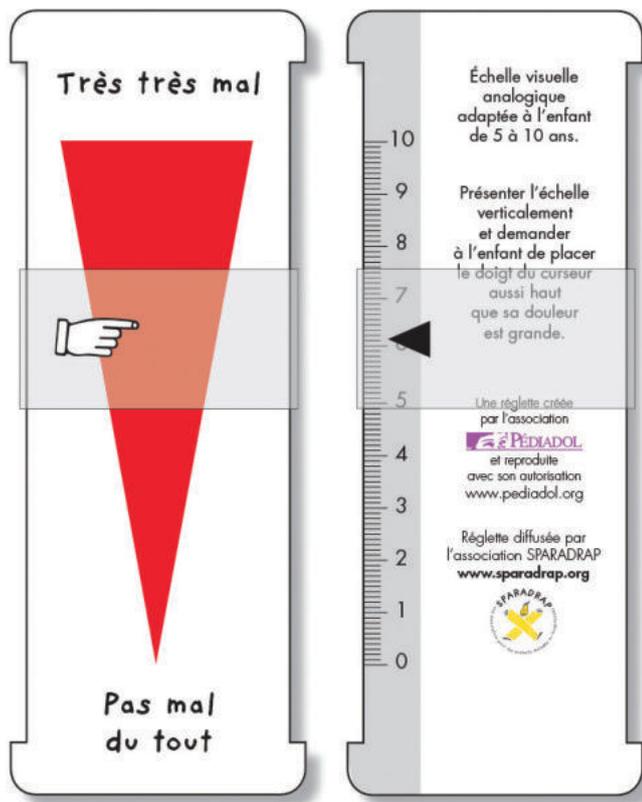
La douleur a une cause connue et d'installation brutale (chute par exemple) : Le premier élément est de rassurer l'enfant car la peur est toujours associée à la douleur. Il faut le mettre dans une position aussi confortable que possible et montrer que l'on prend en compte sa plainte. Après avoir évalué la situation traumatique, il faut donner assez vite un antalgique de type Paracétamol pour apaiser la douleur. Si c'est un membre qui est douloureux il faut l'immobiliser pour l'apaiser. La vue du sang (même due à une simple égratignure) est source d'angoisse pour certains enfants, à nous de les rassurer.

Plus compliquée est l'expression de la douleur de cause inconnue (j'ai mal au ventre, j'ai mal à la tête). Il faut rechercher si elle s'associe à d'autres signes (diarrhée, vomissements, constipation) pour aider à en trouver la cause. Dans toutes ces situations, c'est l'état général de l'enfant qui amènera à se faire aider ou non par un avis médical. Néanmoins, là aussi, le traitement symptomatique de la douleur peut être débuté immédiatement : traitement physique avec bouillote chaude sur le ventre, antalgique type Paracétamol.

Pour certains enfants la douleur fait partie de l'expression clinique de leur maladie chronique. Les facteurs favorisants doivent être repérés et prévenus par un traitement si besoin. Dans la douleur chronique il n'est pas toujours aisé de la reconnaître. L'enfant peut être simplement atonique, paradoxalement « trop sage ». Il faut repérer s'il s'installe dans une position antalgique de manière répétée. On recherchera une crispation, une raideur, une tristesse, une asthénie.

Il existe pour les enfants des échelles d'autoévaluation qui peuvent être utiles aux enfants à partir de 4 ans.





Dans certains cas la douleur est prévisible, comme par exemple lors de soins programmés (injections, pansements, sutures). La présence des parents est souhaitable à chaque fois que c'est possible. Il faut savoir utiliser toutes les méthodes envisageables autour du geste (hypnose, relaxation, explication préalable). L'administration préalable d'antalgique est souhaitable. Il existe plusieurs types de médicaments que l'on a classé en 3 niveaux d'efficacité et que l'on utilise progressivement en fonction de la diminution ou non de la douleur. Il faut que les médecins manient ces différents produits en adaptant le niveau et la posologie de ceux-ci, et qu'ils apprennent aux parents à les manier quand c'est possible. Les médicaments de pallier 3 ne sont prescrits qu'à l'hôpital.

Les médicaments se répartissent ainsi, et doivent être donnés après avis médical préalable :

- Pallier 1 - Paracétamol, AINS (Ibuprofène)
- Pallier 2 - Après 12 ans Codéine Tramadol Nalbuphine
- Pallier 3 - Morphiniques immédiat ou retard

La douleur reste un élément traumatique pour l'enfant et ses parents. Sa prévention et son traitement font parties intégrantes des soins.

Docteur Jacques Cheymol,
Pédiatre

Site PEDIADOL

www.pediadol.org/la-douleur-de-lenfant-strategies-soignantes-de-prevention-et-de-prise-en-charge/#Generalites

LA RECHERCHE : COMPARE

Dans le bulletin du mois de mai nous vous annonçons le lancement de la cohorte Marfan dans la communauté ComPaRe.

Nous sommes heureux de vous annoncer la naissance de la cohorte MARFAN Le 02/03/2020.

Au 20/09/2020, 46 participants sont inscrits dans la cohorte MARFAN dont 38 ont rempli le questionnaire d'inclusion. La courbe d'inclusion montre que cela démarre. Nous souhaitons que, grâce à vous, la tendance continue afin que les témoignages sur le vécu des personnes atteintes du syndrome soient largement remontés.

Sur les 38 personnes incluses :

- 22 sont des femmes
- 5 sont dans la tranche d'âge 18/29 ans, 9 entre 30/44 ans, 18 entre 45/59 ans et 6 entre 60/75 ans.

Depuis la création de la cohorte, 12 questionnaires ont été envoyés pour un temps de réponse moyen d'une dizaine de minutes selon le témoignage d'un des participants à la Cohorte.

Pour rappel Compare est une communauté de patients atteints de maladies chroniques composée de 40 404 malades à aujourd'hui.

Un article paru dans la presse montre l'importance de la communauté et son impact sur le monde médical. En voici des extraits :

« C'est l'opportunité de faire entendre notre voix et de faire comprendre aux soignants comment nous vivons avec notre maladie » (témoignage d'un malade).

« De septembre 2018 à mai 2019, nous avons demandé à plus de 3000 patients ce qu'ils trouvaient important parmi les 147 axes d'améliorations qui avaient émergé d'une précédente enquête chez les patients, et ensuite ce qu'ils estimaient le plus important à mettre en place, en classant leurs quinze idées prioritaires, explique le Dr Tran. Nous avons ensuite demandé à 149 experts du système de santé d'évaluer la faisabilité des idées avancées. » Une confrontation très fructueuse dont les résultats ont été publiés, le 23 août, dans la revue BMJ Quality and Safety. Ils montrent que certaines dispositions, jugées très importantes par les patients, sont pourtant faciles à mettre en place selon les experts. Notamment « améliorer la prise en charge de la douleur » ou « prendre au sérieux ce que disent les patients ». Deux domaines sur lesquels des efforts considérables ont pourtant été faits depuis plus de vingt ans ! « De manière générale, les experts ne voient pas une difficulté énorme à la mise en œuvre des propositions des patients comme le fait, en consultation, de leur donner systématiquement une copie des examens et comptes rendus, remarque le Dr Tran. C'est plus difficile pour ce qui concerne l'organisation du système de santé. »



ERGOTHÉRAPIE ET SYNDROME DE MARFAN, QUELS LIENS ?

J'exerce depuis 10 ans le métier d'ergothérapeute, d'abord auprès de jeunes en situation de polyhandicap pendant 7 ans, puis depuis 3 ans dans un service de neurologie adulte. Notre rôle principal est d'accompagner les personnes en situation de handicap à être le plus indépendantes et autonomes possibles, en d'autres mots : faire en sorte de diminuer voire d'annihiler la situation de handicap.

Les différents champs d'action de l'ergothérapeute applicable aux personnes atteintes du syndrome de Marfan sont les suivants : adapter les installations pour éviter des douleurs d'origine positionnelle, travailler sur les troubles de la motricité fine, analyser les situations générant fatigue et douleurs et proposer des solutions. L'ergothérapeute, dont les champs d'action se recoupent avec ceux du psychomotricien et du kinésithérapeute et parfois même de l'orthophoniste, travaille en collaboration avec tous les intervenants qui gravitent autour du patient afin de mieux répondre à ses besoins.

LA RÉÉDUCATION

La rééducation est l'action non chirurgicale mettant en œuvre des moyens spécifiques à chaque profession pour rétablir plus ou moins complètement l'usage d'un membre et/ou d'une fonction.

Les enfants porteurs de la mutation présentent souvent des troubles de la motricité fine et une agitation motrice avec difficulté de coordination. Pour travailler sur ces domaines, un accompagnement en psychomotricité est vivement conseillé. En parallèle, ou plus tard dans le développement de l'enfant, les parents peuvent faire appel à un(e) ergothérapeute qui propose des séances de rééducation de la motricité fine via des manipulations et des jeux divers adaptés à l'âge de l'enfant. Il implique la coordination œil-main d'une part et bi-manuelle d'autre part dans les exercices.



Crédit photo : BURST Samantha Hurley

L'ergothérapeute propose également des séances de rééducation globale et de proprioception (le fait de savoir comment nos articulations sont positionnées) au travers de jeux de parcours, de ballon...

Lorsque l'enfant est en phase d'apprentissage du graphisme, l'ergothérapeute aborde la tenue de l'outil scripteur et la rééducation graphique si nécessaire. Son rôle ici est particulièrement important dans la proposition d'aides techniques pour faciliter les manipulations en diminuant les phénomènes de contractions et de douleurs. Il peut proposer des embouts de stylo, guides doigts ou non, des trousse à grosses fermeture, des règles adaptées...

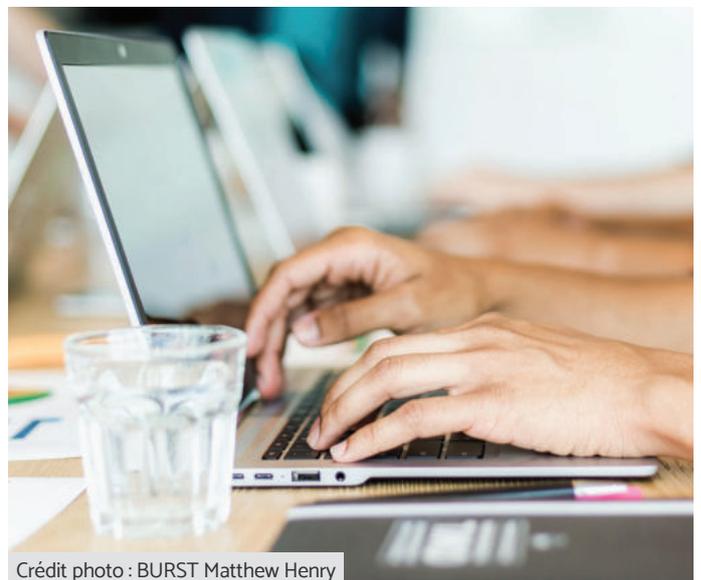
L'ergothérapeute peut être amené à entrer en relation avec l'enseignant du jeune qu'il accompagne afin de discuter d'éventuelles adaptations de l'environnement (table réhaussée, chaise réhaussée) et d'autant plus si l'enfant qu'il accompagne est bénéficiaire d'un PAI, alors l'ergothérapeute peut tout à fait assister à la réunion de PAI et voir les préconisations d'adaptations (moins de copies, plus de photocopies, si problématique visuelle, adaptation des supports) inscrites dans le projet.

LA RÉADAPTATION

La réadaptation, en théorie, vient après la phase de rééducation, lorsque la fonction n'a plus de capacité de progression. En réalité, la réadaptation se fait en parallèle de la rééducation et consiste à rendre l'environnement adapté à la situation de handicap afin d'en minimiser l'impact.

La mise en place d'aides techniques est déjà une forme de réadaptation car elle vient compenser la difficulté et aide très souvent à réduire fatigue et douleurs.

Concernant les difficultés majeures d'écriture chez les enfants, il se peut que l'outil informatique soit préconisé. L'ergothérapeute peut alors prendre en charge l'apprentissage du clavier et la gestion de l'outil (ouvrir un document, l'enregistrer, le classer).



Crédit photo : BURST Matthew Henry



Concernant les difficultés de déambulation, en collaboration avec le kinésithérapeute, l'ergothérapeute peut préconiser et faire essayer différentes aides techniques à la marche.

Les personnes atteintes du syndrome peuvent également être amenées à porter des orthèses.

Dans ces deux cas, si la personne le désire, l'ergothérapeute peut être le tiers faisant lien avec le, ou les, vendeur(s) de matériel médical. Il s'assure alors que les propositions du vendeur sont en adéquation

avec les besoins du patient et que le cahier des charges est bien respecté.

La compensation la plus importante et délicate comme étape lorsqu'elle est nécessaire, est le passage au fauteuil roulant. Bien souvent le fauteuil est associé à une incapacité de marche, ce qui n'est pas totalement vrai. En effet, une personne fatigable avec un périmètre de marche restreint lui entravant son autonomie de déplacement et sa place dans la société, peut se voir attribuer un fauteuil roulant pour les longues distances. L'ergothérapeute sera extrêmement vigilant à l'installation dans le fauteuil roulant au vu des déformations orthopédiques de la personne et de ses douleurs. Il met alors son expertise au service du patient en collaborant avec celle du vendeur de fauteuil pour vous orienter dans le choix de ce dernier. Pour certains, la motorisation sera évoquée.

Dans tous les cas de figure, l'ergothérapeute vous accompagne du début à l'aboutissement du projet en étant vigilant à ce que le fauteuil corresponde bien à vos besoins, à votre environnement et à vos possibilités financières.

Concernant les aménagements d'environnement, cela se fera dès l'école primaire et suivra la personne tout au long de sa vie, tant à son domicile que sur son lieu de travail.

L'expertise de l'ergothérapeute pour l'aménagement de poste d'un employé se fera en collaboration avec l'ergonome et le médecin du travail, d'autant plus si le sujet a une RQTH (reconnaissance qualité travailleur handicapé) car l'aménagement ne sera pas soumis au bon vouloir des supérieurs. Un aménagement peut être infime, avec juste une souris ergonomique, comme monumentale avec l'achat d'une table de travail réglable en hauteur et en inclinaison (valable également pour la scolarité de l'enfant), investissement dans un siège assis/debout avec dossier et réglable en hauteur afin de permettre de varier les positions dans la journée, voire même une adaptation du temps de travail. L'ergothérapeute ne peut que préconiser à l'employeur les aménagements matériels nécessaires à la personne au vu de sa situation de handicap.

Concernant l'aménagement du domicile, là encore l'ergothérapeute peut effectuer une visite à domicile à la suite de laquelle il vous fera un compte-rendu avec ses préconisations. En collaboration avec l'assistante sociale, il peut vous aider à trouver des financements pour la réalisation des travaux ou d'aides techniques.

Les ergothérapeutes, comme la majorité des rééducateurs, agissent sur prescription médicale. N'hésitez pas à demander une ordonnance à votre médecin traitant.

Les domaines de compétences évoqués ci-dessus ne sont pas exhaustifs.

Anaïs DUCROCC
Ergothérapeute

Sources :

www.assomarfans.fr - www.tousalecole.fr - www.larousse.fr

Lien utile : Josiane Caron Santha, Formations Ergothérapie. Ergothérapeute canadienne qui a fait plusieurs vidéos sur différents thèmes, très riche !

TÉMOIGNAGE

Lors d'une réunion nationale Marfan il y a quelques années, un atelier ergothérapie était proposé.

J'avais abordé mes problèmes de douleur de hanches et de dos pendant mon sommeil et au réveil. Après m'avoir interrogée sur mes problèmes physiques (forte scoliose lombaire, protusion acétabulaire génératrice d'une coxarthrose bilatérale), l'ergothérapeute m'avait conseillé d'opter pour un matelas à mémoire de forme. Ce dernier s'adapte à la forme du corps et empêche les points de pression ou de compression trop importants générateurs de douleurs avec des matelas trop durs ou trop fermes, souvent conseillés à tort. Ça a super bien fonctionné. Je suis devenue une inconditionnelle des matelas à mémoire de forme et je remercie encore l'ergothérapeute pour ce bon conseil.

Petite astuce : si vos moyens financiers ne vous permettent pas d'investir dans ce type de matelas, ou si tout simplement votre matelas est récent et que vous ne voulez pas le changer, la célèbre marque suédoise jaune et bleu propose des sur-matelas à mémoire de forme très performants pour transformer un lit un peu dur en un havre de paix nocturne pour votre squelette douloureux.

J'ai également testé et adopté l'oreiller ergonomique pour soulager mes douleurs et raideurs cervicales. Celui-ci, conseillé par un kinésithérapeute adepte de la méthode McKenzie (www.amfck.fr), m'a également fortement soulagée de mes raideurs et douleurs cervicales. Le critère de choix important est une bonne hauteur de soutien au niveau des vertèbres cervicales pour qu'elles soient bien alignées avec le reste de la colonne vertébrale pendant le sommeil. Ne lésinez pas sur la qualité, il en va de notre bien-être.

Françoise (67)

GÉRER SA DOULEUR AVEC LA SOPHROLOGIE



La sophrologie s'avère une aide précieuse dans la gestion de la douleur : elle intervient toujours en support et accompagnement des avis, soins et prescriptions médicales.

La sophrologie a d'abord fait ses preuves dans l'accompagnement des femmes enceintes et notamment dans le cadre de la préparation à l'accouchement (et la gestion des douleurs qui vont avec). Cette discipline fait partie des méthodes alternatives et complémentaires qui sont maintenant reconnues publiquement comme étant très utiles.

Le plan de lutte gouvernemental contre la douleur 2006/2010 faisait état de « l'efficacité » de la pratique. Depuis 2007, l'Institut National du Cancer propose la sophrologie dans le cadre de la gestion et de la maîtrise de la douleur.

Les techniques proposées en sophrologie ont comme particularité d'être personnalisables et adaptables aux conditions et besoins de la personne. Mais de quoi s'agit-il ?

QU'EST-CE QUE LA SOPHROLOGIE ?

Cette méthode de développement psychocorporel a été créée en 1960 par un scientifique, le Professeur Alfonso Caycedo (neuro psychiatre Colombien).

Celui-ci, qui travaillait en milieu hospitalier à Madrid, s'est interrogé très vite sur l'approche thérapeutique et les différents niveaux de conscience de ses patients. Dès lors, il n'a eu cesse de rechercher l'harmonie de la conscience humaine et de mettre en place les techniques appropriées pour le mieux-être de ses patients.

Pour cela, il a expérimenté différentes approches, tant occidentales (phénoménologie, hypnose, relaxation, neurosciences) qu'orientales (Yoga, zen, méditation bouddhique) et en a retiré une méthodologie et des techniques spécifiques. Ainsi est née la SOPHROLOGIE, dont l'étymologie est SOS (harmonie) - PHREN (conscience, esprit) - LOGOS (étude, science, discours).

Si, à l'origine, la sophrologie était dédiée aux malades et à la branche clinique, ses bénéfices ont très vite été étendus et utilisés dans le domaine social, l'application première étant la gestion du stress. Le métier de sophrologue est d'ailleurs actuellement répertorié dans la catégorie « *développement personnel et bien-être à la personne* ».

La pratique, guidée par la voix du sophrologue, est constituée

d'un ensemble de techniques : respiratoires, corporelles et/ou mentales.

Elle vise à développer les ressources individuelles, les capacités et les potentiels présents dans chaque être humain, en accord avec ses valeurs profondes, lui apportant ainsi un mieux-être dans sa vie quotidienne.

Au travers d'exercices spécifiques adaptés à l'individu ou au groupe concerné, les personnes qui pratiquent la sophrologie apprennent à prendre conscience d'elles-mêmes, de ce qui se passe et se vit en elles.

Chaque séance est une expérience personnelle et individuelle qui permet de se découvrir, de développer une meilleure connaissance de soi, de renforcer ses ressources et capacités (visant à vivre en cohérence avec soi-même et avec son environnement : développer sa capacité d'adaptation et tendre vers une existence harmonieuse).

Le sophrologue va guider la personne et lui permettre d'intégrer positivement ce qui se passe, rétablissant ainsi un dialogue positif entre le corps et l'esprit.

La force de la méthode repose sur l'entraînement et la répétition des séances (courtes).

La technique aborde l'individu dans sa globalité : elle permet d'avoir une action à la fois sur le corps, sur le mental et sur les émotions. Elle prend en compte les 3 dimensions de la vie : passé, présent, futur.

Elle peut être utilisée au niveau médical, en accompagnement des soins, en prévention de santé, ou en vue de développement personnel.

SOPHROLOGIE ET DOULEUR : COMMENT ÇA MARCHE ?

Le professeur Caycedo a construit sa méthode selon une approche phénoménologique. La phénoménologie consiste à aborder tout phénomène sans a priori et sans jugement, comme si c'était la première fois. C'est-à-dire qu'en sophrologie nous sommes invités à nous mettre à l'écoute de nous-mêmes et de nos sensations quelles qu'elles soient sans jugement ni positif ni négatif, sans commentaire, sans interprétation ni analyse.

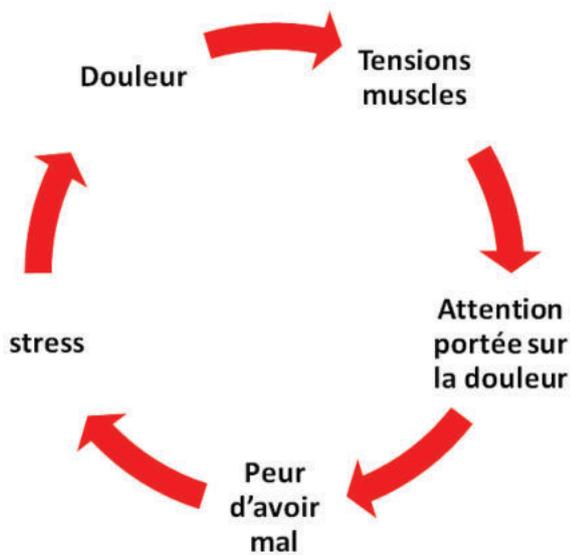
Or selon la définition internationale de l'étude de la douleur (IASP) : « *La douleur est une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable liée à une lésion tissulaire existante ou potentielle ou décrite en ces termes* ».

Il s'agit bien d'une expérience personnelle et subjective : pour une même lésion, la perception et le niveau de douleur peuvent être sensiblement variables.

Le signal douloureux reçu par le cerveau va passer par différentes voies et subir différents filtres (entre autres celui de la mémoire et du vécu des douleurs passées) avant d'arriver au niveau de la perception consciente.

La douleur est ainsi conditionnée à de multiples facteurs: notre histoire personnelle, notre état émotionnel et psychique du moment. Interviennent également le contexte

Le cercle vicieux de la douleur



socioculturel, l'environnement et les conditions dans lesquelles elle survient.

Ainsi la douleur peut parfois s'auto-entretenir et s'auto-alimenter, indépendamment de la lésion ou du facteur initial.

C'est là justement que la sophrologie a toute sa place, à la condition primordiale que le diagnostic, les traitements et les soins aient été mis en place préalablement et soient toujours suivis par le malade.

La sophrologie va permettre à la personne douloureuse de casser ce cercle vicieux, de s'aménager des temps de pause durant lesquels la douleur sera atténuée, voire suspendue (et cela même au-delà de la séance elle-même). Cela lui permettra notamment d'appriivoiser sa douleur, de devenir acteur de ce qui se vit et également de se repositionner en tant qu'être différent de sa douleur : je ne suis pas ma douleur.

Le sophrologue va accompagner la personne dans l'expression globale de son mal-être afin d'aller vers un mieux être accessible et défini dans le dialogue préalable aux séances.

De nombreuses techniques en sophrologie sont utilisables pour gérer la douleur, la première d'entre elles consiste à apprendre (ou réapprendre) à son corps à se relâcher musculairement. Dès la première séance on apprend à poser le corps mais aussi l'esprit, agissant ainsi sur la dimension anxieuse de la douleur par une action directe ré-équilibrante. Une autre approche consiste à utiliser sa respiration afin de libérer par le souffle les tensions douloureuses : comme on relâche le dioxyde de carbone dans l'air on peut relâcher les « toxines douloureuses » et/ou laisser notre imagination chasser la douleur par le souffle.

Une 3^e approche consistera à défocaliser son attention de la zone douloureuse par le principe d'action positive, c'est-à-dire en activant un support sensoriel qui évoque le bonheur, le plaisir ou bien encore en portant son attention sur une zone corporelle qui est en pleine forme, qui se sent particulièrement bien. En faisant grandir ces perceptions positives, non

seulement on renforce sa confiance et l'estime de soi mais, en plus, on laisse moins de place à la douleur.

Et puis, bien sûr, il y a toutes les techniques anti-stress, techniques corporelles par la mobilisation douce et toujours très adaptée, techniques respiratoires de calme et de libération, technique mentale d'activation de nos capacités et potentiels. Suivant les besoins et souhaits de la personne on pourra travailler sur l'histoire personnelle afin d'établir ou rétablir l'acceptation de soi, se réapproprier son histoire passée dans le présent, travailler sur ses valeurs, sur la partie existentielle de l'être.

L'entraînement et la répétition des séances est un point essentiel qui va participer grandement à l'évolution et à l'amélioration de l'état de la personne dans son quotidien, c'est pourquoi j'enregistre pendant chaque séance les exercices que je transmets à la personne.

Voici par exemple un exercice de base à pratiquer si possible dans un endroit calme, sans téléphone.

« Installez-vous dans une posture confortable assis ou allongé. Prenez le temps de déposer précieusement votre corps sur le support que vous avez choisi (chaise, fauteuil, matelas). Quand vous le voulez, fermez les yeux, inspirez doucement par le nez (pas trop fort, juste un petit filet d'air) puis expirez lentement par vos lèvres entrouvertes. Recommencez et essayez d'expirer plus longuement (jusqu'à deux fois plus longtemps que votre temps d'inspiration), cela doit rester confortable, trouvez votre rythme. Reprenez une respiration naturelle. Laissez venir à votre esprit un lieu où vous pouvez vous sentir bien, peut-être un paysage, un lieu connu ou imaginaire. Un lieu agréable qui évoque pour vous le bien-être, la détente. Laissez-vous porter et accueillez le calme, vivez les couleurs, les lumières, les sons, les odeurs, les goûts, s'il y en a.

Laissez-vous imprégner par ce lieu, vivez ce moment comme si vous y étiez. Profitez ! Accueillez la sensation de température, chaleur, fraîcheur, et respirez. Inspirez doucement avec l'intention de vous emplir de toutes les sensations qui vous font du bien, expirez lentement en désirant vous emplir de ce bien-être, de tout ce que vous voulez vivre de plus agréable.

Continuez le temps que vous souhaitez. Pour finir, prenez le temps, les yeux encore fermés, de noter mentalement comment vous vous sentez, quelle sensation a été la plus agréable, la plus positive, puis bougez doucement les pieds, les jambes, étirez le bas du corps, bougez votre taille, vos bras, votre nuque, votre tête, étirez vos bras puis tout votre corps avant d'ouvrir les yeux. Avant de repartir vers vos activités habituelles, remerciez-vous pour cette pause que vous venez de vous offrir. »

Nathalie Echard (91)
Sophrologue et coach en cohérence cardiaque

Pour plus d'informations voir :

www.nathechard.wixsite.com/sophrologie



TÉMOIGNAGES



Au quotidien, la douleur peut « taper sur le système », devenir ingérable, insoutenable et insupportable alors il faut essayer de trouver tous les moyens possibles pour la soulager.

Ces méthodes fonctionnent à merveille sur moi, mais nous sommes tous différents alors, si je devais donner un conseil, ce serait d'essayer ce qui semble bon pour vous. Une chose après l'autre et on garde ce qui fait du bien jusqu'à se sentir totalement bien dans son corps et dans sa tête.

Pour ma part, la grande découverte qui m'a soulagée de façon remarquable a été la balnéothérapie. Comme beaucoup de patients atteints du syndrome de Marfan ou apparentés, il m'a été recommandé de faire de la kinésithérapie, cela ne m'a jamais réussi ! Alors ma kiné m'a proposé de faire les exercices dans l'eau et là tout a changé ! Je peux maintenant faire ma rééducation sans peur d'avoir mal. Le cercle vicieux dans lequel je me suis retrouvée s'est peu à peu transformé en cercle vertueux : je fais des exercices dans l'eau qui ne me font pas mal, donc je me muscle, et comme je me muscle je vais mieux, et comme je vais mieux je peux faire d'autres exercices et je continue à me muscler et à aller mieux.

Je me suis également rendu compte par le plus grand des hasards que j'étais intolérante au gluten. J'ai arrêté d'en consommer pour ma fille qui ne le supporte pas et je me suis rendu compte que mes douleurs persistantes avaient totalement disparu et que si, par malheur, je consommais quelque chose contenant du gluten ma douleur inflammatoire revenait, et plus vivement encore !

Chaque semaine j'ai des séances de massage avec ma kiné, et je vais voir l'ostéopathe dès que le besoin s'en fait sentir, sans en abuser non plus, et en choisissant un professionnel qui ne fait pas « craquer », qui utilise des méthodes douces. Les antidouleurs n'ont qu'à bien se tenir, ma « consommation » est désormais proche de zéro.

La douleur n'est pas une fatalité, des solutions existent, il faut écouter son corps et faire au mieux, prenons soin de nous !

Aude (33)

TOI, MA DOULEUR

Tu es apparue au collège quand « *Maladroitement* » je me faisais une entorse. Mes mains, mes doigts, mes chevilles. Tu ne les as pas épargnées mes extrémités. Avec régularité, j'ai commencé à consommer du Doliprane, du Di-Antalvic pour te stopper. Toi la vicieuse, tu ne pouvais pas être là car mes entorses étaient « *soignées* ».

Alors je t'ai détestée.

Non seulement tu m'agressais, mais en plus tu m'isolais des autres enfants de mon âge qui ne comprenaient pas. Ah oui, j'en ai entendu des :
« *Tu fais ton intéressante !* »
« *T'es vraiment maladroite !* »
« *Arrête ton chiqué !* »
« *Je suis surprise de te voir sans attelles !* »
Donc, en plus des douleurs physiques, il y a LA DOULEUR mentale.

En grandissant, tu t'es faite moins présente. Je t'avais presque oubliée, mais ce n'était que pour mieux FRAPPER. Parfois à cause d'interventions chirurgicales, parfois à travers ce Marfan qui me grignote doucement.

Aujourd'hui, j'ai 38 ans, un mari qui m'aime profondément et un fils qui m'accepte comme je suis malgré ta présence qui peut me rendre très très fatigante et très très fatiguée. Je ne te déteste plus, même si j'aimerais que des fois tu sois moins violente, surtout la nuit. Laisse-moi DORMIR !

Toi qui étais Sauvage, progressivement je te dresse grâce à la kiné, aux patchs de morphine, au Doliprane, à l'homéopathie, à la relaxation et à plein d'autres petits trucs de positivité. Tu vas être surprise, mais j'ai même quelques très bons souvenirs grâce à toi. J'en souris même en y repensant. Tu fais partie de moi et c'est ta présence qui a fait de moi ce que je suis... Non je ne vais quand même pas te remercier.

Je ne sais pas quand tu refrapperas VIOLEMMENT à ma porte, alors je profite du moment présent. C'est primordial. Ce n'est pas toi qui m'empêcheras de faire des batailles de « *guilis* » avec mon fils, de refaire du vélo, d'aller dans un parc d'attractions et bien d'autres choses, même si je sais que tu me feras sûrement un coucou le lendemain.

Toi, mon compagnon d'infortune, je ne te dis pas ADIEU, ce serait trop beau, mais à bientôt... et pas trop tôt.



Ta victime, Elodie

ACCRO AUX CURES THERMALES

Qui dit Marfan, dit souvent articulations douloureuses, et fragiles. C'est mon cas. Et l'âge aidant cela ne s'arrange pas bien sûr. Pendant très longtemps, outre de la kiné, j'ai pratiqué du yoga. Un bien fou, grâce aux étirements, à la respiration profonde, etc. Mais à un moment, c'est devenu trop difficile de changer de posture, difficile de se relever, d'y aller même. Les postures d'équilibre n'étaient plus faisables. Bref, les bienfaits devenaient bien minces !

Bien sûr, en plus de la kiné, je faisais des exercices à la maison. Mais le cœur, et la volonté, se faisaient tirer l'oreille. Personne pour m'encourager, m'accompagner, seule la douleur était présente.

Peu de temps après, je me rends à un salon « *bien être et santé* ». J'y rencontre des représentants de thermes, qui m'expliquent en quoi une cure « *ciblée* » est positive. Très vite, cela a fait son chemin, et, en début d'année j'ai fait une demande de prise en charge pour **une cure médicalisée**.

Les deux premières années, si elle m'a aidée et soulagée, la cure (21 jours) ne m'a pas vraiment convaincue. Et pourtant, je sentais qu'il pouvait y avoir « *un truc* ». En cherchant, en parlant autour de moi, j'ai trouvé un établissement dans le Cantal, à Chaudes-Aigues, pris en charge également par la Sécurité sociale.

Effectivement, il y avait bien « *un truc* » : voilà sept ans que ma cure annuelle a pris place dans mon paysage. Une seule année, je n'ai pas pu m'y rendre et je peux vous dire que je m'en suis aperçue !

Cet endroit m'a rendue, c'est vrai, « *accro* » à l'eau chaude ! L'eau sort de la terre à 82° et enveloppe les corps à 35°. Dans cette eau, on fait des mouvements, on mobilise certaines parties du corps, des jets massant, etc. Si dans l'eau on (notre corps) est bien et se bouge sans effort (apparent !), ni douleur, une fois retournés dans notre chambre, l'intensité des courbatures nous signifie le degré d'efficacité du travail...

A la fin de la première semaine de chaque cure, je suis épuisée. Les articulations sont si peu habituées à travailler autant ! Mais dès la deuxième semaine, je m'habitue. Quand je rentre à la maison, j'ai vraiment repris du tonus.

Au début de mon témoignage, j'ai parlé d'une cure « *ciblée* ». Bien sûr, ce n'est pas une cure spécifique pour les personnes atteintes du syndrome de Marfan, mais l'entretien d'arrivée avec le médecin et les différents documents que je lui ai remis permettent d'adapter le mieux possible les séances, du quasi sur mesure !

Pour moi, c'est très très positif. Ceci étant, comme vous le savez, chacun réagit différemment (alors pour vous ?).

Josiane (17)



QU'EST-CE QU'UN CENTRE ANTIDOULEUR ?

La douleur est considérée chronique, rebelle, en opposition à la douleur aiguë, lorsqu'elle persiste au-delà de 3 à 6 mois et qu'elle résiste aux traitements usuels. Le médecin traitant peut alors orienter le patient vers un centre d'évaluation et de traitement de la douleur. Ces centres se caractérisent par une pluridisciplinarité des médecins et des paramédicaux qui, réunis en un même lieu, permettent une meilleure coordination des soins. Les répercussions psychologiques, sociales, professionnelles ou familiales de la souffrance sont prises en compte et évaluées de manière globale.

En France, les premières consultations de la douleur ont vu le jour dans les années 80. En 1998, le docteur Bernard Kouchner, ministre de la Santé, a annoncé le premier plan de lutte contre la douleur dont la philosophie pouvait se résumer ainsi : La douleur n'est pas une fatalité, elle doit être au centre des préoccupations de tout professionnel de santé. On compte plus de 200 structures douleur dans le millier d'établissements hospitaliers de France, un quart des établissements à peine en est donc pourvu. Le patient doit avoir une recommandation de son médecin traitant pour obtenir un rendez-vous. Ces structures sont très sollicitées. Le délai moyen pour obtenir un premier contact est d'environ trois mois.

Les centres antidouleur présentent l'avantage très appréciable d'offrir des consultations pluridisciplinaires. Au lieu de se rendre chez plusieurs spécialistes, le patient va pouvoir bénéficier d'un unique rendez-vous où les professionnels vont pouvoir agir de façon concertée, cela permet de gagner du temps et d'être plus efficace. Ces médecins peuvent penser à des solutions innovantes ou mal connues. Les médicaments ne sont qu'une petite partie du traitement car ils ont une action partielle sur la douleur. Les centres antidouleur proposent aux patients la combinaison de plusieurs approches. Les techniques sont très variées : chirurgie, rééducation (massages, chaleur, fangothérapie, physiothérapie),

électrostimulation, acupuncture, hypnose, relaxation, thérapie de groupe ou individuelle.

Le patient doit être un partenaire actif de ses symptômes, de son histoire et de sa prise en charge. La première consultation est longue, les médecins prennent en compte les diagnostics de toutes les spécialités médicales. Ils s'informent également sur la biographie, l'histoire et la psychologie du patient pour mieux comprendre sa douleur.

Les professionnels disposent de plusieurs outils pour évaluer la douleur de chaque patient :

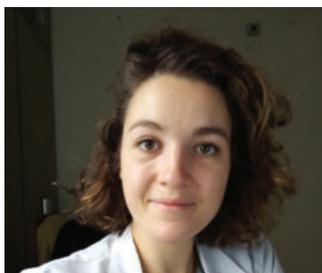
- l'Echelle Visuelle Analogique : échelle graduée de 1 à 10,
- l'Echelle Visuelle Electronique : outil spécifique qui note, en temps réel, les sensations douloureuses avant qu'elles ne soient altérées par la mémoire,
- le livret pédagogique : support d'échanges entre patients et soignants,
- l'horloge de la douleur : elle aide le patient à reconnaître de quel type de douleur il souffre. Ensemble, médecin et patient en comprendront mieux l'origine pour mieux la soulager.
- En concertation, les médecins essaient de trouver la meilleure combinaison possible pour chaque patient. L'objectif essentiel est de diminuer les conséquences de ce handicap sur la vie quotidienne du patient douloureux et de son entourage.

« Votre douleur n'est pas imaginaire, elle n'est pas dans la tête, mais c'est avec votre tête que vous arriverez à contrôler efficacement votre douleur ! »

Catherine (93)



RÉFLEXIONS ET CONSEILS DES PSYCHOLOGUES



Marine Bois

psychologue clinicienne au
Centre national de Référence
Bichat, hôpital Bichat



Marie Thuillier

psychologue clinicienne,
Filière FAVA-Multi

Il était important, pour nous, de préciser que nous ne travaillons ni l'une ni l'autre dans une structure spécialisée dans la prise en charge de la douleur. Néanmoins, dans nos activités en lien avec les personnes porteuses du syndrome de Marfan, il nous arrive de rencontrer des individus qui souffrent. Et, pour autant, lors de la consultation psychologique, c'est souvent lorsque nous abordons ce vaste et complexe phénomène qu'est la douleur qu'ils s'ouvrent un peu plus. L'évocation de leurs difficultés vient plus spontanément avec les médecins.

Et, en effet, pourquoi parler de la douleur liée aux troubles musculosquelettiques avec le psychologue ? Pour essayer de répondre à cette question, nous appuierons cet article sur les témoignages d'Elodie, d'Aude et d'Anne-Marie ainsi que sur nos propres connaissances.

UNE EXPÉRIENCE SUBJECTIVE

La douleur est une expérience subjective. Elle varie donc d'une personne à l'autre. La définition même de la douleur de l'ISAP met en avant cet aspect personnel de la douleur. « *Expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à une lésion tissulaire réelle ou potentielle ou décrite en des termes évoquant une telle lésion* ». La douleur elle-même et son retentissement sur la vie varient d'une personne à l'autre en fonction du style de vie, du quotidien et des ressources : une sciatique n'impacte pas de la même manière une personne qui travaille dans la restauration et une personne qui travaille dans un bureau. Est douleur ce que la personne dit être douleur.

La manière de « vivre » la douleur est également variable. Pour comprendre cela, **il est intéressant de faire une distinction entre la « douleur », qui est une expérience sensorielle, et la « souffrance » qui, elle, dépend de l'interprétation que la personne fait de sa douleur et de la réponse émotionnelle qu'elle va lui donner.** De ce fait, la façon dont la personne va parler de sa douleur aujourd'hui

dépendra de son histoire de vie, de ses croyances, de ses liens affectifs, de ses perceptions, de son expérience passée et des significations individuelles, familiales, sociales et culturelles données à sa douleur.

Ainsi, **la douleur n'est pas que physique** car, même si elle se décrit, à soi-même et à l'autre, par des mots faisant référence au corps, « *frapper* », « *agresser* », « *sauvage* » nous dira Elodie, « *taper sur le système* » précisera Aude, « *l'impression d'être une planche de bois qui va se déplier peu à peu* » évoquera Anne-Marie, elle s'accompagne à chaque fois d'une dimension psychologique. Lorsqu'elle est omniprésente, la douleur peut devenir obsédante et couper celui qui souffre des autres, de ses relations amicales, familiales et amoureuses. Les personnes douloureuses l'expriment beaucoup. Rappelons-nous l'isolement ressenti par Elodie.

Au travail, la douleur peut également mettre à l'écart, limitant l'individu dans ses activités et tâches professionnelles, ou bien elle exige d'importants efforts pour la surmonter ou la mettre de côté. A cela s'ajoute parfois un dialogue difficile avec l'employeur et les collègues. Surtout lorsqu'il s'agit d'aménager les postes ou lorsqu'il est nécessaire d'alléger la charge de travail.

Ces limitations dans la vie quotidienne sont très souvent source de frustration et font le lit de sentiments douloureux, comme la culpabilité de ne pas pouvoir faire comme les autres, « *les « normaux » qui trottent comme des lapins de garenne avec un corps « classique »* », confie Anne-Marie.

L'expérience douloureuse provoque donc souvent un repli sur soi et ne permet pas à la personne d'être aussi disponible à l'autre qu'elle le souhaiterait. Elle nécessite d'adapter son quotidien et de changer ses façons de faire les choses. C'est alors l'organisation du couple ou de la famille qui change. Les rôles et les tâches sont redistribués, les équilibres bousculés. Ce qui est loin d'être facile et qui demande souvent de renoncer à des choses importantes : « *douleur d'une vie pleine de renoncements successifs dont la liste s'allonge avec le temps...* » selon Anne-Marie. Souvent à la douleur s'ajoute une souffrance morale, liée, ici encore, à la culpabilité qui peut être ressentie face à ces changements.

UN CERCLE VICIEUX

« *Avoir mal* » est donc humainement difficile à vivre et met à l'épreuve la personne dans toutes les sphères de sa vie.

Ces conséquences se répercutent sur notre psychisme, sur nos capacités relationnelles et influent sur notre humeur, sur notre sommeil, sur nos comportements, sur nos émotions. Elle peut expliquer pourquoi la personne si douce et agréable que vous avez rencontrée il y a des années se transforme en une autre que vous avez du mal à reconnaître aujourd'hui. Elodie l'explique bien mieux : « *malgré ta présence qui me rend très très fatigante et très très fatiguée* ». Cette personne souffre et la souffrance a des répercussions sur sa personnalité et sur son identité.

Car souffrir de manière chronique, c'est entrer dans un cercle vicieux duquel il devient difficile de sortir avec le temps.

Car quand la douleur corporelle s'installe, elle perturbe la qualité et le temps de sommeil. Elodie demandera à sa douleur de la « *laisser DORMIR* ». Et lorsque le sommeil n'est plus réparateur, ce sont de vieilles angoisses qui se réveillent. L'anxiété augmente alors, s'accompagne de l'inquiétude qu'une dégradation pourrait être en train de se produire et que l'avenir est incertain : « *ces douleurs je les supporte à présent mais je me demande comment je vais vieillir...* ». La tristesse, le désespoir, l'injustice, la colère, parfois, s'emparent de notre vie affective, de notre vie émotionnelle (Elodie a détesté sa douleur). L'attention, la concentration diminuent. L'anxiété, l'inquiétude et l'anticipation augmentent encore. Et la vie sociale se réduit progressivement à mesure que ces vieilles angoisses se réveillent. Les activités aussi. L'isolement (re)vient car l'autre ne saisit pas ce que l'on vit. Le dialogue devient une difficulté supplémentaire, car, étant subjective, la douleur chronique est compliquée à partager.

Mais comment l'autre pourrait-il comprendre votre douleur, lui qui a sa propre manière de l'éprouver ? L'entourage, personnel et professionnel, peut alors avoir tendance à la minimiser voire à la banaliser : « *tu fais ton intéressante* », « *arrête ton chiqué* » a-t-on reproché à Elodie. Il serait, pourtant, un peu rapide d'y voir systématiquement de la négligence ou de la malveillance. Voir une personne souffrir peut rendre l'autre impuissant face à son incapacité à pouvoir l'aider, à pouvoir la soulager. L'une des réponses éventuelles sera alors d'agir comme si la douleur n'existait pas, de la nier. Cela accroît le sentiment de culpabilité de celui qui souffre.

Quoiqu'il en soit, plus les activités sociales et celles de la vie quotidienne se réduisent, plus la solitude s'installe et plus la souffrance (la douleur mentale, la douleur de l'âme) s'enracine. Et plus la douleur corporelle s'amplifie. C'est ainsi que la spirale de la douleur et de la souffrance se décuple l'une et l'autre avec le temps. Nous devenons alors prisonniers de cette douleur, « *victime* » selon Elodie. La dépression n'est alors jamais loin car, nous l'avons vu plus haut, l'expérience douloureuse est jalonnée de changements et de pertes. Or, l'expérience de la perte est la source de la dépression. Or, nous savons que l'anxiété peut aggraver les phénomènes algiques, que les personnes qui souffrent de dépression ont plus de difficultés à gérer leur anxiété. Et donc à supporter leurs douleurs corporelles et leur souffrance psychique...

Bref, la prise en charge psychologique est très importante dans la prise en charge de la douleur. Et la prise en charge de la douleur est très importante dans la prise en charge psychologique.

QUEL EST L'INTÉRÊT D'EN PARLER AVEC UN PSYCHOLOGUE ALORS ?

Bien sûr, parler ne vous empêchera pas d'avoir mal et la psychothérapie ne se substitue pas à la prise en charge médicale. En aucun cas.

Néanmoins, et nous l'avons vu, la rencontre avec un psychologue passe par la parole, c'est-à-dire qu'elle se centre sur la parole et sur le récit de l'expérience subjective de la personne qui souffre. Elle permet donc de sortir de l'isolement, de rompre le cercle vicieux de la douleur et de la souffrance, de prendre du recul, de travailler sur ses vieilles angoisses. Il ne s'agit pas de trouver les causes de cette douleur corporelle et psychique. Ni de la soigner miraculeusement par l'acte de s'exprimer sur sa douleur ou sur sa souffrance. Il s'agit de soutenir la personne qui a mal en lui proposant de se créer, d'acquiescer et de nourrir « *une boîte à outils* » lui permettant de s'adapter à sa douleur. Donc de « *trouver tous les moyens possibles pour la soulager* », comme le précisera Aude : il s'agit de transformer le cercle vicieux de la douleur en cercle vertueux en la rendant plus supportable, en modifiant le rapport qu'une personne entretient avec sa douleur afin qu'elle devienne actrice de sa propre santé.

IL EXISTE DES "OUTILS PSY" UTILES POUR AIDER À GÉRER SA DOULEUR.

Elodie a opté, par exemple et en plus du reste, pour la relaxation. L'idée générale de la relaxation, comme la pratique de la méditation, reste de modifier l'idée négative que se fait la personne de son expérience douloureuse et de déconstruire la « *peur d'avoir mal* », comme nous le dit Aude, en faisant un mauvais geste qui réveillerait cette douleur.

Pratiqués quotidiennement, ces **exercices de respiration**, de synchronisation rythme cardiaque/rythme respiratoire, de recentration sur soi, de gymnastique douce et/ou de développement de la pleine conscience (entraîner son esprit à maintenir son attention sur ce qui est ressenti dans le corps), viendraient transformer le rapport émotionnel et les pensées négatives qui amènent à la souffrance mentale. Ces outils thérapeutiques permettent de sortir, pas à pas et avec de l'aide, du cercle vicieux des ruminations douloureuses en les reconnaissant, en les court-circuitant et en choisissant consciemment ses réponses face aux ressentis douloureux.

Mais il existe d'autres exemples d'outils complémentaires non-médicamenteux et thérapeutiques qui tentent de rendre la douleur plus supportable et qui peuvent venir alimenter votre « *boîte à outils* », l'idée étant, comme le note Aude, « **d'essayer ce qui semble bon pour vous** » !

L'hypnose, malgré son image mystique et magique, est une technique qui a fait ses preuves dans le traitement des douleurs aiguës et chroniques. Elle est de plus en plus reconnue et utilisée à l'hôpital, aussi bien dans les centres antidouleur que dans les blocs opératoires. L'approche hypnotique consiste en un travail sur les représentations de la douleur et sur la focalisation de l'attention. L'idée est de diminuer la gêne ressentie.

La thérapie d'acceptation et d'engagement ou ACT valorise, progressivement, l'acceptation totale des ressentis douloureux dans la vie quotidienne. Il s'agit d'apprendre à

prendre du recul, à accueillir sa douleur et les expériences internes auxquelles elle est associée avec bienveillance et compassion au quotidien, sans éviter les pensées, les émotions et les sensations qui se lient à elle. C'est-à-dire accepter d'avoir mal et que l'expérience douloureuse entraîne des pensées et des émotions négatives. Cet outil tend à faire reconnaître que la douleur est une expérience sensorielle qui gâche la vie de la personne, d'accepter, en soi-même, que cette souffrance gâche notre vie mais de faire en sorte que cette douleur qui gâche la vie ne vienne pas diriger notre vie et nous éloigner de ce qui compte vraiment pour nous. Comme Anne-Marie qui décide « *de VIVRE pleinement* » et qui a espoir de se métamorphoser en « *lapin de garenne* ». Comme Elodie qui joue avec son fils aux « *batailles de « guilis »* », comme Anne-Marie pour qui « *la douleur n'est pas une fatalité* ».

Et il existe bien d'autres approches psychothérapeutiques permettant d'alimenter la « *boîte à outils* » modifiant notre rapport à la douleur chronique : l'EMDR, la psychologie énergétique, l'auriculothérapie, etc.

POUR CONCLURE

Aujourd'hui, il est encore très rare qu'une personne douloureuse soit orientée ou s'oriente vers un psychologue. La majorité des individus ne perçoit pas l'intérêt de s'intéresser à la souffrance mentale qu'implique la symptomatologie de la douleur corporelle. Or, il existe autant de manières d'éprouver la douleur qu'il existe d'individus qui l'expérimentent. Il n'existe donc pas une douleur mais des douleurs... Qui ont, toutes, des répercussions sur le fonctionnement psychologique. La douleur a donc le mérite de remettre la personne au centre de sa prise en charge puisqu'il n'y a que cette personne qui expérimente sa douleur. C'est un phénomène subjectif et multifactoriel complexe. C'est une sensation corporelle subjectivement ressentie. C'est une expérience vécue seul, qui ne peut pas être partagée. Ceux qui la vivent le disent : parler de sa douleur est difficile et il n'est pas rare de se heurter à l'incompréhension des interlocuteurs.

Cela dit, le propre de la démarche psychologique est de s'inscrire dans une logique de soutien de la personne et, dans notre cas, de la personne qui souffre de sa douleur. Elle est créatrice de lien, elle permet de trouver un espace où il devient possible de faire le récit de ce qui est vécu et de comment elle est vécue. C'est un espace qui a pour but de redonner à la personne toute sa dimension et de ne pas la réduire, petit à petit, à l'unique question de ses douleurs (ou du syndrome dont elle est porteuse).

**Prendre soin de soi,
c'est aussi prendre soin
de sa souffrance.**

Marine Bois et Marie Thuillier



Réussir Sa Maladie Orpheline



MARFAN DANS MON BAGAGE



Enzo FILIPPI

MARFAN DANS MON BAGAGE

Atteint du syndrome de Marfan, Enzo Filippi nous livre dans ce « *conte moderne* » son expérience de la maladie. Il évoque les périodes les plus difficiles de sa vie mais partage aussi avec ses lecteurs de nombreux moments de bonheur ainsi que sa passion pour les voyages. Résolument optimiste, ce livre a le mérite d'évoquer le syndrome de Marfan à travers une vie ponctuée d'embûches mais toujours remplie d'espoirs !

RAPPEL

Voici un petit rappel des sujets traités dans les bulletins précédents pour ceux qui ne les ont pas tous reçus ou gardés. Sachez que vous pouvez les consulter sur notre site internet dans la rubrique « *se documenter* ».

N° 62 : Le déni, un mécanisme de défense. Les consultations de Strasbourg et Nancy.

N° 63 : Les atteintes du système respiratoire. Sport, activités physiques et Marfan.

N° 64 : Sport (suite). La scolarité. La fratrie confrontée à la maladie. La consultation de Nantes.

N° 65 : Les atteintes ophtalmologiques. Les projets de recherche financés par l'association. La consultation de Lille.

N° 66 : La médecine génomique. La consultation de Caen.

NOS RÉGIONS ONT DU TALENT !

A LA DÉCOUVERTE DE TER'ANIMA, EN RÉGION PAYS-DE-LA -LOIRE

Ter'Anima est un centre de médiation animale situé à Sainte-Christine, commune de Chemillé-en-Anjou. Passionnés, Manon et Maël vous accueillent chaleureusement dans un magnifique environnement, calme, reposant et ressourçant. Leur philosophie est de valoriser les bienfaits de la relation homme-animal, tout en respectant le bien-être animalier ainsi que l'environnement.



- Versant psycho-affectif : estime de soi, sentiment d'utilité, affect, apaisement, motivation, attention, concentration.
- Versant relationnel : communication, lien à l'autre, à soi et à l'environnement.

Tous les animaux sont choisis pour leur caractère doux et proche de l'humain. Manon et Maël veillent à répondre le mieux possible à leurs besoins afin de favoriser leur bien-être et leur plaisir à entrer en relation avec les personnes accueillies. Tous suivent un protocole d'hygiène rigoureux et sont éduqués de façon bienveillante et positive. Si vous avez la chance d'aller à Ter'Anima, vous y rencontrerez des poneys, une jument, des chiens, des lapins, des alpagas, des moutons, des chèvres et un petit veau.

Des séances d'équimotricité sont également proposées aux enfants d'environ 3 à 8 ans dans le but de soutenir leur développement psychomoteur. Il ne s'agit pas de cours d'équitation. Les enfants évoluent en binôme : le cavalier et le meneur. Des parcours personnalisés sont étudiés pour mettre en jeu différents objectifs psychomoteurs : tonus, équilibre, coordination-dissociation, motricité globale et fine, structuration spatiale et temporelle. Cette collaboration entre les enfants et le poney favorise l'écoute et le partage et développe ainsi les compétences relationnelles. C'est une excellente activité thérapeutique pour les enfants qui ont des troubles ou des handicaps.

La médiation animale consiste à faire intervenir un animal soigneusement sélectionné et entraîné, auprès d'un (ou des) bénéficiaire(s) dont les besoins ont été préalablement ciblés. Partenaire affectif, relationnel et moteur, l'animal favorise la mise en place d'un lien de confiance, permettant ainsi une large variété d'accompagnements.

La médiation animale s'adresse à toutes les personnes (quel que soit leur âge) qui souhaitent ou ont besoin d'approfondir des objectifs moteurs, sensoriels, cognitifs, psycho-affectifs ou relationnels.

Voici quelques exemples de projets mis en place :

- Versant moteur : équilibre, prévention des chutes, posture, tonus, respiration, coordination.
- Versant sensoriel : éveil de la perception et des sensations liées au monde qui nous entoure.
- Versant cognitif : mémoire, repérage spatio-temporel, latéralité, schéma corporel, praxies, organisation du geste.



En découvrant le projet de Manon et Maël, j'ai pensé à quel point j'aurais aimé pouvoir proposer ce type d'activité à ma fille, atteinte du syndrome de Marfan, mais à l'époque cela n'existait pas. Je reste persuadée que cela l'aurait beaucoup aidée dans de nombreux domaines et je ne peux qu'inciter les personnes qui vivent dans cette région à aller découvrir ce magnifique centre. Faire travailler son corps tout en douceur, développer ses capacités motrices et gagner en confiance en soi au contact des animaux, n'est-ce pas un merveilleux projet pour nos enfants ?

Manon et Maël forment un couple passionné par le soin, l'éducation et l'animation. La relation entre le thérapeute, le bénéficiaire et l'animal est au cœur de leur projet.

Manon est psychomotricienne, diplômée d'Etat depuis 2013 et a une bonne expérience professionnelle auprès d'enfants et d'adolescents polyhandicapés. Elle a très vite compris les bienfaits que les animaux pouvaient avoir auprès des jeunes et a entrepris une formation complète en médiation animale pendant un an. Manon est titulaire du CCAD (Certificat de Capacité destiné à l'exercice des activités liées aux Animaux de compagnie d'espèces Domestiques), elle s'est également formée en équimotricité en Belgique. Elle a travaillé auprès de particuliers et dans différentes structures (crèches, Ehpad, centres spécialisés etc).

Titulaire du DEFA (Diplôme de Direction visant la gestion de structures Enfances), Maël dirige le centre de loisirs et coordonne les projets autour de l'Enfance-Jeunesse sur la commune de la Possonnière depuis dix ans. Il est à l'initiative de nombreuses actions citoyennes avec les jeunes de sa ville.

Animés par ce même esprit d'initiative et ce désir d'aider les autres, Manon et Maël ont commencé à mettre en place des projets communs tels que des mini-camps sur l'accueil de loisirs ou des ateliers intergénérationnels avec l'Ehpad et le foyer de vie de leur ville. Face au succès rencontré, ils ont senti le besoin de se sentir encore plus utiles et ont décidé d'innover. C'est ainsi que Ter'Anima a été créé : un centre ouvert à tous, au sein duquel Manon et Maël peuvent unir leurs compétences respectives et complémentaires au service des autres.

Ter'Anima, c'est aussi l'accueil de groupes, l'organisation de journées à thèmes, de camps, un lieu pour fêter des événements.

N'hésitez pas à consulter leur site (teranima-ladube.fr) pour en savoir plus et à les suivre sur leur page Facebook (Ter'anima-médiation animale et location de salle).

Si les conditions sanitaires le permettent, Manon et Maël organiseront une grande journée portes ouvertes à Ter'Anima, le 20 décembre 2020. Différentes animations ainsi que la venue du Père Noël, sont prévues. Cet événement sera réalisé au profit de notre association. Ce sera une belle occasion pour sensibiliser le public au syndrome de Marfan et aux bienfaits de la médiation animale.



NOMMER SA MALADIE : QUELS ENJEUX DU POINT DE VUE PSYCHIQUE ?

Dans notre précédent bulletin, nous vous invitons à réagir face au débat «Être Marfan ou être atteint du syndrome de Marfan ?». Voici la réponse de Dominique Méloni, maîtresse de conférences en psychologie de l'éducation à l'Université de Picardie Jules Verne, psychologue clinicienne.

La désignation d'une maladie repose sur l'établissement d'un diagnostic médical, mais le dépasse également, dans la mesure où elle contient une part subjective et sociale. Les paroles sont en effet porteuses de sens. Non seulement elles donnent des indications sur ce que représente la maladie, mais en retour, elles peuvent retentir sur les personnes concernées. Dès lors, les réflexions sur la façon de nommer une maladie rappellent encore que celle-ci n'affecte pas seulement le corps d'un point de vue strictement objectif. Elle a aussi des répercussions sur l'image de soi, de son corps, de sa santé, de son identité ou de ses relations aux autres.

Françoise Dolto considérait qu'être nommé correspond à une nécessité individuelle au point d'affirmer qu'*«un être humain ne vit que nommé»*. De cette façon, elle insistait sur l'idée que le nom constitue ce qui assure une place à chacun en garantissant sa reconnaissance par un groupe familial ou social. Les différentes formes de nominations, qu'il s'agisse du nom de famille, de surnoms ou de nominations sociales comme le nom d'une maladie, entrent en jeu dans la construction identitaire, en fournissant des repères. Elles donnent des indications sur ce que nous sommes ou ce que nous représentons pour les autres. Nous pouvons nous sentir prisonniers de ces attributions qui ne rendent jamais compte de la totalité de notre identité, toutefois, elles servent de point de référence. D'où l'attachement des individus à leur nom et aux diverses formes de désignations de soi. C'est aussi la raison pour laquelle, à côté de ses conséquences strictement médicales, l'errance diagnostique peut également engendrer le sentiment de ne pas être pleinement reconnu, voire d'être désavoué.

Pour autant, la question des implications de la façon de nommer une maladie n'apparaît qu'en filigrane dans certains travaux en sciences humaines, sans être véritablement explorée. Des auteurs remarquent que des personnes désignent le fait d'être malade (par exemple, *«je suis Marfan»*) alors que d'autres, le fait d'avoir une maladie (ce serait dans ce cas, *«j'ai le syndrome de Marfan»*). L'équipe de Michel Castra considère que le recours à telle ou telle forme d'expression contient un sens subjectif. Thomas Cascales et Julien Baruteau ainsi que Karl-Léo Schwering, pensent que, comme le sentiment d'*«être malade»* renvoie directement aux préoccupations identitaires, il serait davantage marqué par la crainte des implications de la maladie sur son être. *«L'avoir»*, mais nous pourrions envisager de la même façon la formulation *«être atteint de»* renverrait davantage à la localisation de l'atteinte, et à l'appropriation du diagnostic posé par le corps médical. Cela exprimerait davantage la façon de vivre sa maladie. Les interprétations n'étant jamais ni systématiques, ni catégoriques, doivent être reconsidérées au cas par cas, et avec prudence. D'autant plus, comme le souligne Marie-Hélène Boucand, quand il s'agit d'une maladie rare, l'affirmation *«être xxx»* peut souligner l'identification à un groupe de semblables qui éprouvent une situation proche de la sienne, témoignant ainsi du soutien que procurent les pairs.

Aussi faut-il voir avant tout dans les propos de ces différentes études l'importance accordée à ce qui est qualifié en psychologie de *«travail de la maladie»* ou de *«roman de la maladie»*. Il s'agit du cheminement qui consiste à intégrer les éprouvés corporels en éprouvés psychiques afin de pouvoir les surmonter, donc de situer la maladie au regard de son histoire personnelle. La mise en mots de son ressenti permet alors de donner du sens et de se réapproprier ce qui arrive, sans risquer de réduire son identité à un diagnostic posé par le corps médical ou à un étiquetage social. De ce point de vue, interroger sa préférence pour *«être Marfan»* ou *«être atteint de syndrome de Marfan»*, ne présente-t-il pas une belle occasion de se dire ?

LE E-LEARNING AU SERVICE DE LA FORMATION

La filière FAVA-Multi a développé un cursus de e-learning sur les maladies vasculaires rares.

Ce parcours digital a été conçu en priorité pour des médecins généralistes mais également pour tout autre professionnel de santé désireux de recevoir des informations actualisées et synthétiques sur ce type de pathologies, rarement rencontrées, méconnues bien sûr par la médecine généraliste et donc peu diagnostiquées, voire trop tardivement diagnostiquées, et dont la prise en charge n'est pas optimale par manque de connaissances.

L'objectif de cette formation est justement d'apporter aux diverses professions médicales les connaissances nécessaires afin d'adapter la prise en charge des patients au quotidien. Ils auront ainsi l'occasion d'en apprendre plus et de se former sur ces différentes pathologies.

L'enseignement se focalise sur six d'entre elles :

- Syndrome de Marfan & apparentés
- Maladie de Rendu-Osler
- Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire
- Dysplasie Fibro-musculaire
- Malformations artérioveineuses superficielles
- Lymphœdème Primaire

Hors contenu annexe, l'enseignement dure 1heure au total (soit 10 minutes par pathologie), complété par un QCM à la fin de chaque module.

Cette formation est le fruit d'un travail de co-construction entre les centres de référence et de compétences pour les pathologies de la filière. Elle a pour objectif d'être éligible au titre du Développement Professionnel Continu (DPC) pour les médecins qui doivent se créer un compte auprès de l'Agence du DPC :

www.mondpc.fr/index.php/mondpc/inscription

Mais ces modules de formation sont également accessibles aux patients qui souhaitent vérifier qu'ils ont intégré les connaissances indispensables sur leur pathologie. Les patients peuvent s'inscrire sur la page favamulti.fr, onglet « se former ».

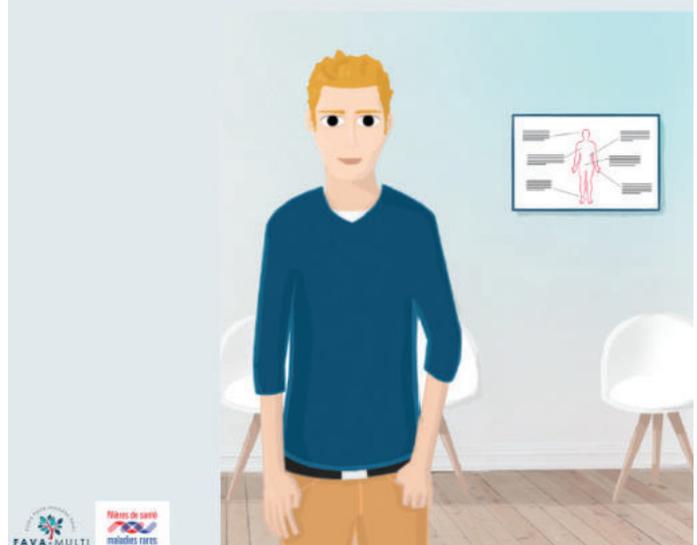
N'hésitez pas à en parler autour de vous et à vos médecins, généralistes ou autres, dont vous constatez le manque de connaissances. Il y a plus de 6 000 maladies rares répertoriées aujourd'hui et on en découvre de nouvelles chaque jour. Il est normal que les médecins n'en connaissent qu'un nombre limité et ils seront certainement intéressés par ce type de formation.

Pensez aussi à vos kinésithérapeutes par exemple, globalement à toutes les personnes qui s'occupent de vous et qui n'ont que des connaissances parcelaires de votre maladie. S'ils la comprennent mieux, ils sauront mieux vous prendre en charge.

Envie de vous former sur les maladies vasculaires rares ?

e-learning FAVA-Multi

Module de e-learning éligible au Développement Professionnel Continu (DPC), à destination des médecins généralistes et des étudiants en médecine



ELLE ÉCRIT UNE BD POUR FAIRE CONNAÎTRE SA MALADIE !

Le journal «Ouest France» a récemment publié un article évoquant le projet de Natacha qui vit en Bretagne, à Noyal-Châtillon-sur-Seiche.

«Atteinte du syndrome de Marfan, Natacha Stanimirovic projette de créer et d'éditer une bande dessinée pour faire connaître cette maladie rare.»

Elle a commencé par vouloir écrire un livre mais s'est très vite rendu compte qu'elle s'exprimait beaucoup mieux par le dessin. Cette idée de créer une bande dessinée en auto-édition lui est venue pour aider les personnes à sortir plus tôt de l'errance diagnostique. Elle s'appellera « Marfan et moi ».



CHRONIQUE LITTÉRAIRE

NOVECENTO

d'Alessandro Barrico



C'est une pièce de théâtre, un monologue, écrit en 1994 par Alessandro Barrico, écrivain, journaliste et musicologue.

C'est un conte, l'histoire d'un bébé découvert sur un bateau qui va passer sa vie sur ce paquebot sans jamais en descendre. Adopté par un marin, il apprend à lire dans les journaux de course et, à 8 ans, il découvre le piano et joue la musique de l'océan.

Il devient le plus grand pianiste au monde et ridiculise Jelly Roll Morton, pianiste de jazz, dans un duel pianistique époustoufflant.

Qui est Novecento ? Pourquoi ne peut-il pas descendre à terre ? Cette fable magnifique et poétique nous emmène dans le monde clos de Novecento, mais est-il si clos ?

« Le monde, il ne l'avait peut-être jamais vu. Mais ça faisait 27 ans que le monde y passait, sur ce bateau, et ça faisait 27 ans que Novecento, sur ce bateau, le guettait. Il lui volait son âme. Il avait du génie pour ça (...). Et il savait lire. Pas les livres, ça tout le monde peut, lui, ce qu'il savait lire c'était les gens. »

Cette pièce fut jouée en 2015 par André Dussolier qui remporta le molière du meilleur acteur. C'est aussi un film « La légende du pianiste sur l'océan » tourné en 1998 par Guiseppe Tornatore.

L'ARBRE SANS FIN

de Claude Ponti



Nous avons offert ce livre à nos enfants quand ils étaient petits. Aujourd'hui, proches de la trentaine, ce livre est toujours sacré et garde sa place dans leur bibliothèque.

Claude Ponti est un auteur d'albums pour la jeunesse très original qui sait créer un monde imaginaire qui fascine les enfants.

L'arbre sans fin est un conte initiatique qui explique comment grandir quand on est une petite fille.

Et grandir commence souvent par la découverte de la mort. Dans le cas d'Hipollène, (on notera tout au long du récit l'originalité des noms propres) c'est la mort de la grand-mère. Appelée à la remplacer dans la loi de la succession des générations, la fillette découvre le monde hors de l'univers clos et rassurant de son arbre qu'elle croyait sans bord et sans fin.

Le graphisme est superbe, mystérieux, poétique, envoûtant, on ne sort pas indemne de cette lecture.

« Hipollène est presque grande et son père a décidé de lui apprendre tous les secrets de la chasse aux glousses. Ils habitent dans l'Arbre sans fin. Au bout d'une branche il y a toujours une autre branche. Grand-Mère sait tout de l'arbre. Grand-Mère meurt, l'arbre pleure. Hipollène se cache dans sa maison secrète. Elle est si triste qu'elle se transforme en larme, et c'est le début de son immense voyage. »

LE TUEUR

de Matz et Luc Jacamon

Bon, d'accord, le titre de la série n'est pas forcément engageant... le pitch, au premier degré, pas davantage : c'est l'autobiographie d'un tueur professionnel. Un homme solitaire, froid, méthodique et consciencieux, qui ne s'embarrasse pas de scrupules ni de regrets.

Un peu comme dans la série Dexter, on partage ses pensées, on apprend à le connaître et on découvre sa vie à travers de nombreux flash-back, on écoute ses monologues, on s'habitue à sa logique implacable de solitaire et on se prendrait presque de sympathie pour lui.

La série Le Tueur est constitué de plusieurs cycles. Les 3 premiers nous montrent son évolution sociale : comment le tueur passe d'exécuteur de «*simples contrats*» à propriétaire de puits de pétrole cubains. Pris entre deux feux (les Etats-Uniens et les Cubains), il se laisse convaincre par son ami Mariano de s'associer avec un ex-agent de la CIA, pour une dernière mission avant une retraite officielle et dorée. Fini les contrats et bienvenue la respectabilité ? Pas nécessairement car lorsque des pétrodollars sont en jeu, tout est permis.

Matz et Jacamon renvoient dos à dos les ennemis jurés et pourtant si semblables sur bien des points : les démocraties capitalistes et les régimes communistes. Les contradictions sont nombreuses et pourtant le constat reste identique : seuls les nantis tirent leur épingle du jeu au détriment de la masse laborieuse. Au début de la série simplement abordée en filigrane, l'importance de la dénonciation du mal-être de notre civilisation traversée par le Tueur est devenue le sujet principal de la série.



Un nouveau cycle (Le Tueur : affaires d'état) a débuté début 2020. Après s'être fait cueillir par la DGSE en Patagonie, Le Tueur n'a eu que deux options : suivre le mouvement ou finir squelette nettoyé par les urubus, au fond de la pampa. Mais sauver sa peau implique souvent des compromis. Une planque au Havre, une couverture de cadre dynamique, la vie de bureau dans toute sa splendeur. Mais les communautés urbaines françaises se révèlent finalement des terrains d'intervention tout aussi musclés que ceux qu'il a eu l'habitude de «*nettoyer*» quand il bossait à son compte.

La radicalisation d'esprit du héros et sa lucidité s'accompagnent d'une certaine sobriété graphique, Luc Jacamon préfère abandonner quelques effets spectaculaires pour se concentrer sur la simplicité : maîtrise remarquable du dessin avec une mise en scène efficace et souvent audacieuse basée sur un cadrage cinématographique. Matz, quant à lui, continue avec ses propos désabusés sur le monde d'hier et d'aujourd'hui. Cela pourrait devenir lassant mais il s'agit de l'essence même de la série et c'est souvent juste. Heureusement que tout un chacun peut se mettre des barrières et se raisonner. Sinon, quel carnage cela serait !

Philippe (26)

Le Tueur

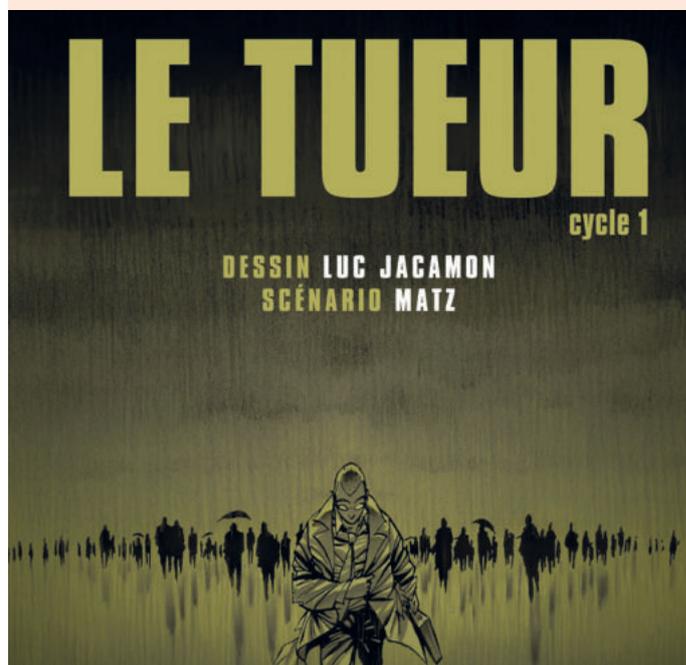
Matz (scénario) - Luc Jacamon (dessins) - Éditions Casterman

Le Tueur

(cycle 1 : 5 albums - cycle 2 : 5 albums - cycle 3 : 3 albums)

Le Tueur - Affaires d'état

(cycle 1 : 2 albums déjà parus en 2020)





MARFANTASTIQUES !

100 ANS POUR MARFANS !

Le dimanche 6 septembre 2020, à l'occasion de leur 100^{ème} anniversaire, les Ateliers Fontaine ont organisé une balade à moto au profit de l'association MARFANS.

Entreprise de serrurerie et métallerie, les Ateliers Fontaine ont réalisé un très bel événement en ce week-end ensoleillé de début septembre. L'association remercie sincèrement Clara, adhérente très dynamique et motivée, à qui nous devons la réussite de cette fête. En effet, la Maman de Clara travaille depuis longtemps aux Ateliers Fontaine en tant qu'associée de Franck Taché, patron de l'entreprise. C'est donc tous ensemble qu'ils ont œuvré pour l'organisation de ce bel anniversaire.

Une opération portes-ouvertes a commencé dès le vendredi 4 septembre. Puis, le dimanche, la ballade à moto a eu lieu : les participants ont parcouru 80 Kms au départ du Grand Fougeray (Ille et Vilaine) et ont traversé 13 communes. J'étais accompagné d'Isabelle et de Sophie pour représenter l'association. Elles ont participé à la balade en tant que passagères. Chaque « casque » devait remettre 5 euros avant le départ. Les Ateliers Fontaine ont offert une plaque émaillée aux différents maires concernés pour les remercier d'avoir accepté que le convoi de 200 motos traverse leur commune. L'association MARFANS a également reçu sa plaque ! La journée s'est parfaitement déroulée, dans une ambiance conviviale et chaleureuse. De nombreuses animations étaient organisées : orchestre, jongleur, cracheur de feu ainsi qu'un atelier pour fabriquer sa pince à feu auquel nous avons participé (pince pour retourner les bûches dans la cheminée), sans oublier la vente de crêpes et de galettes.

Toutes les recettes de la balade à moto, des ventes, de nombreux dons de particuliers ainsi qu'un don important de Franck Taché ont été entièrement reversés à l'association. Cela représentait la très belle somme de 4 500 euros.

Un immense merci à Clara, Claude et Jean-Luc, ses parents, Franck qui est une personne d'une extrême gentillesse, tous les bénévoles et les motards ! Vous avez fait de cet anniversaire une journée extraordinaire !

Sébastien, 22

L'ASSOCIATION DES DONNEURS DE SANG

Après de nombreuses années au service des « Donneurs de sang » à Cotignac (83), Colette Faury n'a malheureusement pas trouvé de bénévole pour la remplacer. Il a donc fallu, hélas, se résigner à dissoudre son association. Etant grand-mère d'un jeune homme atteint du syndrome de Marfan, c'est tout naturellement que Colette nous a contactés. Afin de clôturer les comptes de façon utile, elle a choisi de nous reverser l'argent qui lui restait. Tous les bénévoles la remercient très sincèrement pour ce très beau don de 750 euros.

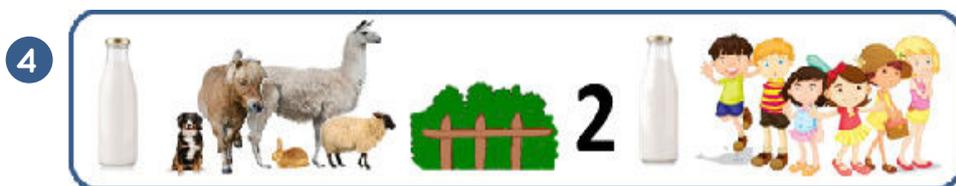
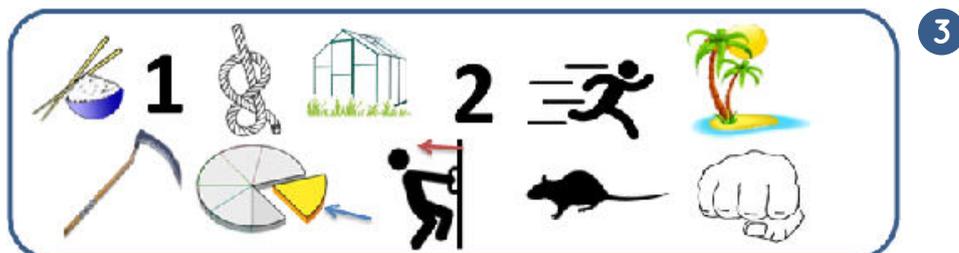


LA PAGE DES ENFANTS

RÉBUS

Voici quelques rébus à décoder.

Si tu veux, tu peux écrire le mot ou la phrase en dessous.



SOUTENIR MARFANS !

Je souhaite :

Devenir membre de l'association Marfans et verser la cotisation annuelle de 29€

Renouveler mon adhésion et verser la cotisation annuelle de 29€

Et/ou

Faire un don* de _____ €

Je règle :

Par chèque. Merci de libeller votre chèque à l'ordre de **MARFANS** et de l'adresser à :
Catherine Couturier
10, av. Anatole France - bât 10
93600 Aulnay-sous-bois.

Par carte bancaire en vous rendant sur www.assomarfans.fr (section « Soutenir l'association »)

* Un reçu fiscal vous sera adressé pour vous permettre de déduire la somme versée de vos impôts dans les limites légales. Si vous réglez via notre site, vous pourrez imprimer vous-même le reçu.

Mes coordonnées :

Nom : _____

Prénom : _____

Adresse : _____

Ville : _____

Code postal : _____ Pays : _____

Téléphone : _____

E-mail : _____

Pour nous permettre de mieux vous aider, et si vous en êtes d'accord, merci de répondre aux questions suivantes :

Nombre de personnes atteintes au foyer : _____

Dans quel Centre êtes-vous suivi(s) ? : _____

Voulez-vous recevoir le bulletin :

par courrier ? par email ?

Si vous déménagez, n'oubliez pas de nous signaler votre nouvelle adresse car de nombreux courriers nous reviennent NPAI (« N'habite pas à l'adresse indiquée »).

En cas de changement d'adresse email, merci de nous en informer également en nous adressant un mail à : contact@assomarfans.fr

Conformément à l'article 27 de la loi informatique et libertés, vous disposez d'un droit d'accès et de rectification des données vous concernant.



LES CONSULTATIONS EN FRANCE



ÎLE-DE-FRANCE

Centre national de référence labellisé pour le syndrome de Marfan et apparentés.

Hôpital Bichat
Pr Guillaume Jondeau
Tél. : 01 40 25 68 11



CONSULTATIONS RÉGIONALES

BORDEAUX - C.H.U. Groupe Hospitalier Pellegrin
Dr. Sophie Naudion - Tél. : 05 56 79 59 52

CAEN - C.H.U. de la côte de Nacre
Dr. Damien Lanéelle - Tél. : 02 31 06 53 27

DIJON - C.H.U. Hôpital d'Enfants-Pédiatrie 1
Pr. Laurence Olivier-Faivre - Tél. : 03 80 29 53 13

LA RÉUNION, SAINT PAUL - C.H.U. Réunion
Dr. Marie-Line Jacquemont - Tél. : 02 62 35 91 49

LILLE - C.H.R. Lille
Dr. Pascal Delsart - Tél. : 03 20 44 43 65

LYON - C.H.U. Hôpital Louis Pradel
Dr. Sophie Dupuis-Girod - Tél. : 04 27 85 65 25

MARSEILLE - C.H.U. Hôpital de la Timone
Dr. Laurence Bal - Tél. : 04 91 38 80 92

NANTES - C.H.U. de Nantes
Dr. Laurianne Le Gloan - Dr Bertrand Isidor
Cardiologie : 02 40 16 53 - Génétique : 02 40 08 32 45

NANCY - C.H.U. Hôpital d'Enfants de Brabois
Pr. Stéphane Zuily - Tél. : 03 83 15 36 14

RENNES - C.H.U. Hôpital Sud
Pr. Sylvie Odent - Tél. : 02 99 26 67 44

STRASBOURG - C.H.U. Nouvel hôpital civil,
Pr. Dominique Stephan - Tél. : 03 69 55 06 36 ou 05 83

TOULOUSE - C.H.U. Hôpital des Enfants
Dr. Yves Dulac et Dr Thomas Edouard
Tél. : 05 34 55 85 49