A FLEUR DE PEAU decembre 2020 2.qxp_Mise en page 1 18/12/2020 14:20 Page 1

à fleur de peau

La lettre d'infos de l'Association Ichtyose France

Janvier 2021

N° 21

édito

L'année 2020 aura été difficile pour tous et restera pour l'association une année blanche.

La Covid-19 nous aura donné bien du fil à retordre et nous aura privé des manifestations prévues.

Mais fort heureusement, le vaccin sera bientôt disponible et nous travaillons plus que jamais en virtuel pour faire avancer les prises en charge (MDPH, PNDS, ETP) et vous soutenir.

Le 9 octobre 2021, l'AIF fêtera ses 30 ans à Bordeaux : alors à vos agendas !

Nous préparons d'ores et déjà les retrouvailles que nous espérons festives et joyeuses.

Ce sera aussi l'occasion pour nous de faire un retour en arrière sur ce passé pas si lointain, et de faire un point sur les avancées médicales de ces 30 dernières années.

En attendant, je vous présente mes meilleurs vœux pour 2021 et vous souhaite une année la plus douce possible.

Affectueusement

Anne Audouze
Présidente de l'AIF

L'AIF, toujours mobilisée !

Le 27 novembre dernier a eu lieu la 5ème journée nationale de la Filière Maladies Rares Dermatologiques (**FIMARAD**).

L'un des thèmes majeurs abordés a été celui des relations problématiques avec certaines MDPH.

Pour rappel : créées par la loi pour l'égalité des droits et des chances le 11 février 2005, les Maisons Départementales des Personnes Handicapées (**MDPH**) sont chargées de l'accueil et de l'accompagnement des personnes handicapées et de leurs proches.

fimarad
Filière Santé Maladies Rares Dermatologiques

Il existe une MDPH dans chaque département, fonctionnant comme un guichet unique pour toutes les démarches liées aux diverses situations de handicap.

A la demande des associations de la filière Fimarad, ce temps d'échanges a pu voir le jour : en amont un questionnaire avait été diffusé par mail aux adhérents de l'**AIF** afin de lister les problématiques rencontrées.

La **MDPH 13** a bien voulu participer à la table ronde, pendant laquelle aucune problématique n'a été éludée. La vidéo de ces échanges est accessible sur notre site internet. Après ces échanges constructifs un groupe de travail va se constituer afin de faire évoluer les pratiques au plus haut niveau. Un grand merci à toutes les personnes ayant répondu au questionnaire.

Et nous remercions chaleureusement l'équipe MDPH 13 pour son sens de l'écoute et son ouverture, qui n'a pas hésité à se remettre en question. Nous espérons que ce travail collaboratif avec la filière et les MDPH portera ses fruits rapidement.

Dans la même dynamique de soutien aux familles rencontrant des difficultés par rapport au renouvellement des dossiers MDPH, l'AIF a décidé d'engager une avocate spécialisée afin de porter les demandes et les besoins des familles au Ministère. Nous vous tiendrons informés de l'avancement de ce dossier ralenti par la crise sanitaire.

aif
ASSOCIATION ICHTYOSE FRANCE

Retour sur les MDPH et les aides possibles.

Maison départementale des personnes handicapées

Afin de soulager leur quotidien, les personnes atteintes ont la possibilité de remplir un dossier (20 pages + certificat médical 8 pages) auprès de la MDPH pour percevoir différents types d'aides :

• AEEH :

L'***Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé*** (**AEEH**) est une allocation versée pour vous aider dans vos dépenses occasionnées par le handicap de votre enfant.

L'**AEEH** peut être accompagnée de compléments fixés notamment en fonction du niveau de handicap de votre enfant. Ce niveau de handicap est déterminé par la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (**CDAPH**).

Sa réponse intervient généralement dans un délai de quatre mois à partir de la date de dépôt de votre demande.

Pour vous attribuer ces compléments, la **CDAPH** prend en compte :

1. *vos dépenses mensuelles liées au handicap de votre enfant (soins, éducation...),*

2. *le fait que vous ayez embauché une tierce personne pour qu'elle s'occupe de votre enfant,*

3. *ou le fait que vous ayez réduit ou cessé votre activité professionnelle pour vous occuper de votre enfant.*

• AAH :

L'***Allocation aux Adultes Handicapés*** (**AAH**) est une aide financière qui vous permet d'avoir un minimum de ressources. Cette aide est attribuée sous réserve de respecter des critères d'incapacité, d'âge, de résidence et de ressources.

Elle est accordée sur décision de la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (**CDAPH**).

Son montant vient compléter vos éventuelles autres ressources.

• RQTH :

La Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH) vous permet de bénéficier d'avantages aussi bien pour trouver un emploi que pour le conserver.

La **RQTH** est attribuée pour une durée allant jusqu'à 10 ans, voire sans limitation de durée dans certains cas.

La **RQTH** permet notamment :

✗ de bénéficier de dispositifs dédiés à l'insertion professionnelle (stages de réadaptation, de rééducation, contrat d'apprentissage...),

✗ de bénéficier d'aménagement de vos horaires et poste de travail,

✗ de bénéficier de soutiens spécialisés pour la recherche d'emploi au sein, par exemple, des services du Réseau Cap Emploi,

✗ d'accéder à la fonction publique, soit par concours aménagé, soit par recrutement contractuel spécifique.

D'autres aides telles que la PCH (Prestation de Compensation du Handicap) ou une demande de carte d'invalidité peuvent être demandées.
Pour plus d'informations :

https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits

Actuellement les réponses positives aux demandes sont inégales suivant les départements et les régions. Cela s'explique en particulier par une méconnaissance de la maladie et de ses conséquences par les médecins des MDPH. Les démarches peuvent être longues et décourageantes.

En cas de refus, si le dossier est complété par des justifficatifs de dépenses, de soins, et si votre médecin a reconnu un impact important sur votre quotidien alors vous pouvez faire appel de cette décision.

Vous pouvez également vous faire aider dans vos démarches par :

Les Services d'Accompagnement à la Vie Sociale (SAVS) qui ont pour mission de contribuer à la réalisation du projet de vie de personnes adultes handicapées par un accompagnement favorisant le maintien ou la restauration de leurs liens familiaux, sociaux, scolaires, universitaires ou professionnels et facilitant l'accès à l'ensemble de leurs droits.

Les coûts de fonctionnement du SAVS sont à la charge du département et en conséquence financés par le Conseil départemental au titre de l'accompagnement à la vie sociale.

Faire appel aux défenseurs des droits : Le Défenseur des droits est une institution indépendante de l'État. Créée en 2011 et inscrite dans la Constitution, elle s'est vu confier deux missions :

1. *défendre les personnes dont les droits ne sont pas respectés ;*

2. *permettre l'égalité de tous et toutes dans l'accès aux droits.*

Toute personne physique (un individu) ou toute personne morale (une société, une association...) peut le saisir directement et gratuitement lorsqu'elle :

- pense qu'elle est discriminée ;
- constate des difficultés dans ses relations avec un service public (*Caisse d'Allocations Familiales, Pôle Emploi, retraite...)* ;
- estime que les droits d'un enfant ne sont pas respectés ;

Attention être atteint d'une ichtyose ne vous donne pas droit automatiquement à ces aides. Il faut qu'il y ait un réel impact de la maladie dans votre quotidien et qu'il engendre des coûts importants.

S.A.V.S.
Service d'Accompagnement à la Vie Sociale

Un grand merci à la Fondation Groupama

La balade solidaire **GROUPAMA** qui était prévue en juin 2020 à Saint-Léon a été reportée au **6 juin 2021**.

Delphine, notre correspondante locale (*et vice-présidente de l'AIF)* a été conviée à une rencontre avec les membres du conseil de la Fédération Groupama le 27 octobre dernier.

Elle a eu la surprise de se voir remettre un chèque de **3.000 €** par M. **Guy MADET** au nom de la **FONDATION GROUPAMA**.

Cette somme vient compenser le manque à gagner qui aurait pu être récolté le jour de la marche.

Quelle solidarité !
C'est un soutien formidable pour notre association et nous ne saurons jamais assez remercier cette formidable équipe Groupama qui nous épaule depuis 2019.

Groupama

A FLEUR DE PEAU decembre 2020 2.qxp_Mise en page 1 18/12/2020 14:20 Page 4

ETP : ça vous parle ?

Les programmes d'**Education Thérapeutique du Patient (ETP)** coordonnent la mise en œuvre d'activités d'éducation à destination des malades et de leurs aidants. Ils font appel aux compétences de professionnels de santé, de malades «experts» et de représentants associatifs formés.

L'éducation thérapeutique est une approche pluridisciplinaire et globale de la personne malade incluant les aspects médicaux mais aussi les répercussions psychologiques, familiales et sociales de la maladie. Un programme d'ETP est un ensemble de séances individuelles et/ou collectives proposées au malade pour lui permettre de mieux connaître et donc mieux vivre avec sa maladie.

Il est individualisé et tient compte des attentes, des besoins de la personne, en fonction de son mode de vie, de ses aspirations, de ses ressources et de son environnement.

Un programme d'ETP comprend des activités d'information et d'apprentissage, interactives et conviviales, qui visent à l'acquisition de compétences utiles pour mieux comprendre et gérer la maladie au quotidien. Il a un objectif général d'acquisition et de maintien de compétences d'auto-soin et d'adaptation.

Les compétences d'auto-soin représentent les actions que la personne met en œuvre pour modifier l'effet de la maladie sur sa santé : comment soulager les symptômes, s'auto-surveiller, adapter les doses de médicaments, réaliser des gestes techniques et des soins, ajuster son mode de vie, prévenir des complications, faire face aux problèmes liés à la maladie...

Ce sont les **«savoirs»** et les **«savoir-faire».**

Les compétences d'adaptation font partie d'un ensemble plus large de compétences psychosociales : se connaître soi-même, avoir confiance en soi, gérer ses émotions et son stress, communiquer, prendre des décisions, se fixer des buts...

On parle de «savoir-être». L'éducation thérapeutique du patient s'adresse à toute personne vivant avec une maladie chronique ou rare, de tout âge et quelle que soit l'évolution de sa maladie. Les proches et les aidants familiaux peuvent également participer à certains programmes d'ETP.

L'éducation thérapeutique est inscrite dans le troisième plan national maladies rares (PNMR) "2018-2022.

L'axe 7, «***améliorer le parcours de soin***», a pour objectif de faciliter l'accès à l'éducation thérapeutique (action 7.3) et prévoit un financement dédié pour atteindre cet objectif. Les filières de santé maladies rares (FSMR) et les centres experts (*centres de référence et centres de compétences*) sont sollicités par la Direction Générale de l'Offre de Soins (DGOS pour élaborer des programmes d'ETP, par l'intermédiaire d'appels à projets.

Dans le cadre des appels à projets prévus par le troisième plan, les associations interviennent dans l'élaboration du programme, lors de sa mise en œuvre sur le terrain .

L'expertise des associations sur le vécu, les difficultés et les besoins des malades vient compléter l'expertise médicale des équipes soignantes et permet ainsi de mieux cerner les objectifs d'une action d'ETP.

A noter qu'actuellement un programme d'e-ETP (création d'une application) est en cours.

Cf : newsletter N°20 juin 2020 ; notre présidente Anne Audouze participe à l'élaboration des référentiels pour l'ETP sur le syndrome de Netherton et les KPP (Kératodermies palmo-plantaires).

Et PNDS ?

Les Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins (PNDS) sont des documents qui synthétisent les recommandations nationales de prise en charge des maladies rares.

Leur objectif est d'informer les professionnels de santé sur le diagnostic, les traitements de référence et le suivi de ces maladies.

Les PNDS ont également pour but d'harmoniser les parcours de santé des malades sur tout le territoire français, en métropole et en Outre-mer.

Un **PNDS** est établi à partir de l'étude des données scientifiques existantes et de l'expérience des personnes qui participent à son élaboration. La production de PNDS est inscrite dans les plans nationaux maladies rares (PNMR) dès le premier de 2005-2008.

L'axe 7 du troisième PNMR (2018-2022), «améliorer le parcours de soin», met l'accent sur l'amplification de l'élaboration et de la mise à jour des PNDS par les centres de référence.

Le PNDS contient des informations générales sur la maladie rare, comme les symptômes associés, son origine, génétique ou non, ses conséquences fonctionnelles, ainsi que des données épidémiologiques (*nombre de personnes atteintes en France, etc.)*.

La partie centrale du PNDS décrit les différentes étapes de la prise en charge de la maladie rare.

Y sont abordés le diagnostic et l'évaluation initiale de la maladie, la prise en charge médicale et paramédicale, le suivi ainsi que la prise en charge des complications et des situations particulières.

Pour chaque étape, le document doit préciser quels sont les professionnels de santé impliqués, les modalités de leur coordination et les détails de cette prise en charge.

Les modalités de prise en charge qui sont décrites dans le PNDS sont établies à partir de protocoles de soins existants, de recommandations françaises ou internationales, de résultats d'études cliniques, et de l'expérience professionnelle des rédacteurs du PNDS.

Le PNDS donne des indications sur les médicaments et produits de santé qui sont prescrits pour le traitement de la maladie rare, notamment en terme de remboursement par l'Assurance maladie.

Il est obligatoire de préciser si les médicaments cités disposent d'une Autorisation de Mise sur le Marché (AMM).

En annexes, le PNDS contient la liste de tous les participants à son élaboration ainsi que les coordonnées des centres de référence et de compétences, des filières de santé maladies rares impliquées et des associations de malades concernées.

Lorsque le PNDS est finalisé, il est envoyé par le coordonnateur à la **HAS (Haute Autorité de Santé)** qui le publie sur son site internet.

Le centre de référence promoteur du PNDS doit le publier également sur son site et en informer toutes les personnes qui ont participé à son élaboration, ainsi que les partenaires concernés par la maladie (*centres de référence et de compétences, sociétés savantes, associations de malades, institutions, etc.*).

Les associations de malades interviennent dans la construction du PNDS au sein du groupe de travail multidisciplinaire.

Les représentants des associations doivent y faire entendre leur voix.

Ils ont pour rôle de valider les protocoles de prise en charge formulés par les rédacteurs, mais ils sont aussi force de propositions. Ils apportent des éclairages sur tous les aspects médicaux décrits dans le PNDS.

Le parcours de santé des malades, l'errance diagnostique, le rôle des associations de malades... sont autant de sujets pour lesquels leur expérience est primordiale.

Le point de vue des malades sur le parcours de soin et les traitements peut être différent de celui des équipes médicales et il est important que leur ressenti soit pris en compte dans le PNDS.

Les «**guidelines**» (recommandations européennes) sur la prise en charge de l'ichtyose ont vu le jour suite à une réunion d'experts à Toulouse en 2016. Ils ont été publiés dans le journal officiel en 2018.

L'AIF en la personne d'Anne Audouze y avait contribué, sollicitée par le centre de référence de Toulouse.

Aujourd'hui, elle fait toujours partie du groupe de travail sur les rédactions des PNDS pour les ichtyoses et le syndrome de Netherton.

A terme, ces PNDS pourront servir de référence aux MDPH afin de mieux évaluer les difficultés des malades et prendre en compte les besoins (*psychomotricité, soins ORL, psychologue, podologue,etc...*).

Des nouvelles du projet de recherche du Professeur Alain HOVNANIAN : pour l'étude des signatures transcriptomique et protéomique des ichtyoses in vivo et in vitro.

Le Professeur Alain Hovnanian a finalisé avec le Docteur Emmanuelle Bourrat la rédaction du protocole et de tous les documents associés. Ils ont effectué toutes les modifications demandées par la **DRCI** (***Direction de la recherche clinique et de l'innovation***).

Le dossier est maintenant dans les mains de l'administration de la DRCI qui va le transmettre au **CPP** (***Comité de Protection des Personnes)***.

Les CPP sont chargés d'émettre un avis préalable sur les conditions de validité de toute recherche impliquant la personne humaine, au regard des critères définis par l'article L 1123-7 du Code de la Santé Publique (CSP).

Les CPP se prononcent sur :

- *les conditions dans lesquelles le promoteur de la recherche assure la protection des personnes et notamment des participants,*
- *le bien-fondé et la pertinence du projet de recherche,*
- *sa qualité méthodologique.*

L'avis favorable d'un CPP est indispensable, en plus de l'autorisation de l'Agence Nationale de Sécurité du Médicament et des produits de santé (ANSM), pour pouvoir commencer une recherche.

Le CPP répond habituellement en un à deux mois. Le projet devrait donc pouvoir débuter début 2021.

Si le confinement en raison de la pandémie (COVID-19) se prolonge au-delà de janvier 2021, cela risque de le retarder.

imagine
INSTITUT DES MALADIES GÉNÉTIQUES

Peut-on donner son sang quand on est atteint d'ichtyose ?

Lorsqu'on est atteint d'ichtyose, les traitements locaux ou oraux peuvent contre-indiquer les dons de sang.

Le mieux pour vous est de vous rendre dans les établissements de don du sang de votre ville et de discuter de votre traitement avec le médecin.

Cet entretien préalable au don de sang vous permettra de vérifier s'il n'y a pas de contre-indication.

Si vous ne prenez pas de traitement par voie orale, à priori vous pouvez donner votre sang.

DON DE SANG

Témoignage : La solution d'Hélène pour avoir les yeux fermés la nuit.

Hélène est atteinte d'une ichtyose lamellaire, elle a 43 ans, elle souffrait depuis l'enfance d'ectropions importants, c'est-à-dire d'un reversement des paupières qui empêche les yeux de se fermer complètement au repos. Après une dizaine de greffes de peau sur les paupières (dont sept entre trois et treize ans), elle est arrivée à cette conclusion : la durée du bénéfice de ses greffes est limitée dans le temps (les yeux ferment pendant quelques mois), ce qui permet certes de soulager momentanément les cornées, mais ne règle pas le problème de l'occlusion à moyen et long terme.

Pour aider une greffe à rester souple le plus longtemps possible, elle agit à trois niveaux : elle pratique des exercices d'étirement des paupières, chaque soir pendant cinq minutes et deux fois par mois chez un physiothérapeute spécialisé dans le traitement des greffes.

Elle porte un masque en silicone pour dormir et elle applique des pommades ophtalmiques.

Elle a fait fabriquer ce masque par un orthopédiste spécialisé dans les matières en silicone. Le silicone assouplit la peau des greffes et aussi celle du visage tout entier.

Depuis qu'elle le porte chaque nuit (depuis 2017), elle n'a plus aucune sensation de brûlures dans les yeux et il est rare qu'elle ait besoin d'hydrater ses yeux pendant la journée.

En conclusion, Ce masque peut être une bonne alternative ou un bon complément aux greffes. Elle le dit : "en tout cas pour moi il fait une grande différence : je n'ai plus de douleurs aux yeux depuis trois ans que je le porte, et ça change ma vie.

Je suis consciente que chacun d'entre nous est unique et que ce qui est une solution pour moi n'en est pas forcément une pour d'autres, mais je tenais à ce que cette option soit connue".

Nous remercions Hélène pour son témoignage. Retrouvez-le dans son intégralité sur notre site internet, Hélène y donne des informations techniques, pratiques, ainsi que le coût de ce masque.

Un Noël généreux et toujours gourmand !

L'année 2020 n'a pas favorisé les évènements et autres manifestations qui nous permettent habituellement de récolter des fonds.

Les fêtes de Noël ont été l'occasion de proposer une nouvelle vente de chocolats. Nouveau record cette année avec 1.804 boîtes vendues pour 22.794€, soit 5.700€ de bénéfices pour l'AIF.

Ce résultat incroyable nous motive pour poursuivre le travail ! Nous souhaitons vous exprimer toute notre gratitude pour votre gourmandise annuelle, votre mobilisation et votre générosité.

Grâce à vous, nous financerons la recherche médicale et continuerons d'accompagner nos adhérents vers une vie meilleure.

Avec une somme de **5.700 €**, l'AIF peut par exemple financer un week-end de répit pour dix jeunes, ou bien indemniser un étudiant ingénieur pendant six mois dans le cadre d'une recherche spécifique sur l'ichtyose (développement de thérapies ciblées innovantes).

Nous en profitons pour remercier tous nos petits lutins (***Delphine, Mélanie, Cécile et Anne***) et leurs petites mains anonymes, sans qui tout ceci n'aurait pu se faire !

A FLEUR DE PEAU decembre 2020 2.qxp_Mise en page 1 18/12/2020 14:20 Page 8

Ça bouge au "CA" appel à candidature

Après sept ans de bons et loyaux services au sein du comité d'administration de l'AIF, **Perrine Fabre** a souhaité laisser sa place à quelqu'un de plus disponible.

Nous la remercions pour le travail accompli durant cette période.

Elle a œuvré notamment à l'élaboration de la brochure «Adolescent, jeune adulte : l'Ichtyose et moi», ainsi que représenté l'association à plusieurs reprises lors de manifestations caritatives dans sa région (*Orgueil, Rugby à Castres, la fête de l'Ail à Lautrec...)*.

Nous lui souhaitons une bonne continuation.

Une place étant libérée, nous recherchons quelqu'un ayant un peu de temps à consacrer à l'association.

Cette personne devrait pour rejoindre le Comité d'Administration avoir une aisance à l'écrit et une certaine autonomie.

Si vous pensez pouvoir remplir cette mission, si vous avez du temps à y consacrer, n'hésitez pas à vous faire connaître par mail :

anne.audouze@ichtyose.fr

30 ans déjà !!!

C'est dans la magnifique ville de Bordeaux, capitale mondiale du vin, que nous vous donnerons rendez-vous le week-end du **9 au 10 octobre 2021** pour le week-end des familles.

Nous préparons une belle fête de retrouvailles et nous célébrerons les **30 ans** de notre association à l'Institut Bernard Magrez .

N'hésitez pas à réserver dans vos agendas cette date.

L'invitation vous sera envoyée fin juin-début juillet.

En attendant de vous revoir, nous vous souhaitons à tous, un bon début d'année.

Bien à vous.

Le comité d'administration.

37, rue du golf
03700 BELLERIVE-SUR-ALLIER
Renseignements : 07 65 151 151
www.ichtyose.fr / info@ichtyose.fr

EAU THERMALE Avène

Pierre Fabre HEALTH CARE

aif ASSOCIATION ICHTYOSE FRANCE