



138 impasse de Champs Gervais - 74890 Bons en Chablais - France - 33 (0)4 56 30 74 43 - mcjlboiteux@aol.com - www.cutislaxa.org
 IBAN : FR76 1810 6000 4296 7525 0578 892 BIC : AGRIFRPP881

LI ~ INFOS N° 39 ~ JUIN 2023

La Cutis Laxa est une maladie rare, complexe, qui nécessite une prise en charge pluridisciplinaire. Vue de l'extérieur, beaucoup pensent que ce n'est que "esthétique" et donc "pas si grave que ça". Seuls ceux qui sont directement impactés savent vraiment ce que ça veut dire d'avoir une CL, quel que soit le type. Il peut être très difficile de faire comprendre au grand public, aux employeurs, aux autorités de santé et même à certains médecins que la CL est une maladie grave, handicapante et qu'elle peut même être mortelle.

Beaucoup reste à faire pour que la CL, mais également d'autres maladies de la peau, soient reconnues et prises en charge comme elles le nécessitent.

C'est le combat que nous menons depuis plus de 20 ans. La route est encore longue, mais nous ne faiblirons pas

Marie-Claude Boiteux, Présidente

NOUVEAUX CONTACTS, NOUVELLES DES FAMILLES

Mc Kenna Rose, Magali, Ezra, Hudson, Amelia, Maui Rose, Julie, Lennox, Aaxel, Eric et Harlynn nous ont rejoints depuis le début de l'année. Un nouveau pays a été ajouté : La République Dominicaine.

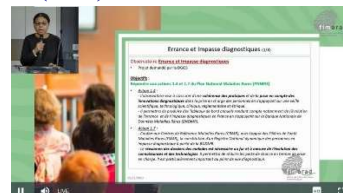
Ce sont désormais 533 malades qui sont réunis et peuvent partager leurs angoisses, leurs questions, mais aussi leurs challenges et leurs réussites pour vivre avec la Cutis Laxa. Nous sommes là pour les aider

C'est avec une profonde tristesse que nous avons appris le décès de Chiara en Italie et celui de Dave en Grande-Bretagne. Pour tous les deux, les difficultés respiratoires dues à la Cutis Laxa ont eu raison de leur énergie et de leur volonté de se battre. Chiara aurait du participer aux journées de Gand et Dave était présent aux journées d'Annecy. Nous adressons à leurs familles nos pensées et nos condoléances, ainsi que beaucoup de courage pour affronter cette épreuve.

RENCONTRES, ÉVÉNEMENTS ET MANIFESTATIONS



24 et 25 Novembre 2022 : Journées Nationale et Scientifique de la filière FIMARAD. Outre les importantes avancées réalisées par les acteurs de la filière associés aux représentants des patients dans les Groupes de Travail, ce fut l'occasion de resserrer les liens entre FIMARAD et la Fédération Française de la Peau (FFP).



29 Novembre 2022 : 4^{ème} conférence de la FFP sur le thème du « Parcours de santé en dermatologie » dont les enjeux et perspectives ont été présentés par le Pr Dupin, Président de la Société Française de Dermatologie (SFD) et le Pr Beylot-Barry, puis développé par le Dr Sulimovic, Président du Syndicat National des Dermatologues Vénérologues (SNDV), pour l'accès aux dermatologues de ville, suivi par le Pr Bodemer qui a évoqué les spécificités de la dermatologie pédiatrique. La matinée s'est achevée avec une table ronde pour un « accompagnement holistique du malade ». L'après-midi a été consacré à des ateliers de travail

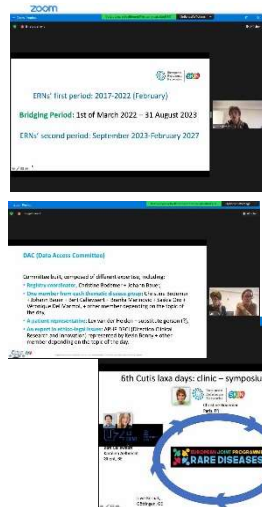


sur la base de la synthèse des réunions régionales organisées dans le cadre de la révision des Projets Régionaux de Santé. Une journée forte, riche, participative et intéressante selon les commentaires des intervenants et des participants.





Du 29 Novembre au 3 Décembre 2022 : Journées Dermatologiques de Paris (JDP). L'inauguration du « Village des Associations » a été faite par le Pr Dupin. Cette année, non seulement nous avons un stand, mais nous avons également participé à « Canal JDP » pour une interview croisée avec le Dr Ludovic Martin « Cutis Laxa : De l'espoir pour les malades ». Notre poster a aussi fait partie de l'exposition officielle.



13 Janvier 2023 : ERN-Skin Meeting Annuel. 2023 est une année charnière pour tous les ERNs. La première phase de 5 ans s'achève (2017-2022). 2023 sera donc une année de transition et d'évaluation avant une nouvelle validation par l'UE pour une période de 5 ans (2023-2028). Ce fut donc l'occasion de faire le bilan des réalisations et de présenter les projets futurs.



2 et 3 Mars 2023 : Le SNDV organisait les Rencontres de la Dermatologie Vénérologie (RDV 2023) à la Cité des Sciences à Paris. Le stand de la FFP était tenu par Hélène Raynal, secrétaire de la FFP. Au cours de la table ronde « Informer et sensibiliser : la Prévention enfin prioritaire », Marie-Claude Boiteux est intervenue pour représenter les malades et apporter la contribution des patients pour développer les prises de conscience. Ces deux jours se sont joliment terminés avec une soirée cabaret offerte par le SNDV.



RECHERCHE - MÉDECINE - GÉNÉTIQUE

Questions éthiques à propos du diagnostic prénatal

Un article récent dans *Santé Maternelle, Néonatalité et Périnatalité* évoque plusieurs questions éthiques liées au diagnostic prénatal. Le « Diagnostic Prénatal » est un terme générique qui comprend un ensemble de tests génétiques effectués avant la naissance et présentent divers niveaux invasifs et de risques. Mais tous ont pour but de détecter un défaut génétique chez le fœtus. Ils sont de deux natures : effectués avant l'implantation ou durant la grossesse. Ces procédures génèrent un grand nombre d'informations (data) qui ne sont pas toujours expliquées au couple. Ainsi, les résultats des tests génétiques préimplantatoires peuvent être difficiles à interpréter pour les parents et ainsi leurs décisions peuvent être prises sur la base d'une mauvaise interprétation de l'existence ou de la sévérité possibles d'une maladie. De plus, de nombreuses demandes de diagnostic prénatal sont elles-mêmes éthiquement controversées et sujettes à d'importants débats. Dans l'ensemble, il est nécessaire d'avoir des directives/guides de bonnes pratiques clairs concernant le test prénatal. (orphanews 2023.02.28)

Le 28 Mars dernier, le Syndicat National des Dermatologues-Vénérologues (SNDV) a publié un communiqué de presse faisant « **le point sur les actes de dermatologie en France** » : Contrairement aux idées reçues, amplifiées par le miroir déformant des réseaux sociaux, les activités médicales des dermatologues libéraux sont avant tout cliniques et chirurgicales. Ainsi, ce sont près de 2 500 000 actes qui sont pratiqués chaque année par 3600 dermatologues, dont 2700 libéraux comme l'attestent les statistiques de la Caisse Nationale d'Assurance Maladie (CNAM). Ces actes concernent principalement la prise en charge des cancers de la peau et des maladies chroniques inflammatoires dermatologiques

Les 20 et 21 avril 2023, ERN-Skin organisait ses Journées Scientifiques sur le thème de **l'Éducation Thérapeutique du Patient (ETP)**. Selon la définition du rapport OMS-Europe de 1996, elle « *vise à aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique. Elle fait partie intégrante, et de façon permanente, de la prise en charge du patient* ». Depuis 2009, l'ETP est juridiquement définie en France. La longue expérience française en la matière pourra servir d'exemple à la mise en place de programmes ETP dans les autres pays de l'Union Européenne.

LÉGISLATION - SOCIÉTÉ

Contribution inter-organisations aux Projets Régionaux de Santé (PRS)

La Fédération Française de la Peau (FFP), la Société Française de Dermatologie (SFD), le Syndicat National des Dermatologues Vénérologues (SNDV), la Filière Maladies Rares Dermatologiques (FIMARAD), la Fédération Française de Formation Continue et d'Évaluation en Dermatologie Vénérologie (FFCEDV), ainsi que l'Association des Futurs Dermatologues Vénérologues de France (FDVF) ont tiré la sonnette d'alarme :

La dermatologie est au bord du précipice, une situation alarmante en France. L'OMS a classé les maladies dermatologiques au 4^{ème} rang des maladies impactant le plus la qualité de vie des patients. Pourtant, sur l'ensemble du territoire français, elles concentrent de très nombreuses difficultés (accès aux soins totalement absent dans plusieurs régions, délais de rendez-vous de plusieurs mois en ville comme à l'hôpital, démographie médicale et paramédicale alarmante, errance diagnostique et thérapeutique conduisant à des pertes de chances et des renoncements aux soins, des inégalités sociales de santé...).

Une étude menée récemment dans 316 préfectures et sous-préfectures a d'ailleurs démontré que la dermatologie figurait en tête des spécialités médicales pour lesquelles l'obtention d'un premier rendez-vous est quasiment impossible.

Les malades et leurs familles ont le sentiment d'être laissés pour compte et les professionnels se sentent démunis face aux difficultés croissantes. Pourtant, ces dernières années, les traitements dermatologiques ont connu une véritable révolution et permettraient, avec une offre de soins adaptée, de soigner efficacement et plus précocement de nombreuses pathologies.

Malgré ces constats alarmants, les maladies dermatologiques sont aujourd'hui absentes des grandes priorités régionales de santé. La révision prochaine des PRS constitue l'unique opportunité de corriger cet oubli et de prendre enfin en compte les besoins des populations concernées.

Il est urgent d'agir !

3 thèmes et 14 propositions sont inclus dans cette contribution pour contenir la crise

-1- Prioriser l'accès aux soins

- Former plus de dermatologues-vénérologues, en augmentant le nombre de postes d'internes en dermatologie.
- Retrouver une offre de soins hospitaliers en dermatologie accessibles sur l'ensemble des territoires
- Créer des postes d'infirmiers en pratiques avancées (IPA) dans les services hospitaliers en dermatologie
- Dans les territoires disposant d'une offre de soins en dermatologie limitée, inciter les dermatologues à maintenir leur activité professionnelle quelques années supplémentaires au-delà de l'âge de la retraite.
- Développer une offre de téléexpertise en dermatologie, en privilégiant les zones les plus tendues (offre de soins inexistante ou limitée).
- Créer des postes de psychologues dans les services hospitaliers en dermatologie.
- Revaloriser les soins infirmiers cutanés complexes.

-2- Fluidifier les parcours de soins en dermatologie

- Co construire, avec les professionnels de santé et les associations de malades, des parcours de soins plus lisibles et clarifier les différents niveaux d'intervention (1er recours, soins spécialisés, soins complexes).
- Former les professionnels de santé de premier recours à la dermatologie et les équiper du matériel minimum nécessaire au diagnostic (dermatoscope, matériel de biopsie, outils connectés...).
- Consolider l'articulation 1er recours – soins spécialisés en s'appuyant sur des mesures et des dispositifs territoriaux déjà éprouvés (téléexpertise, équipes de soins spécialisés en dermatologie notamment)
- Renforcer le lien ville-hôpital, notamment en soutenant et en revalorisant la mise en place de vacations hospitalières assurées par les dermatologues de ville.
- Mener, avec le soutien des associations de malades, des campagnes de sensibilisation et d'information auprès des patients afin de les inciter à une utilisation plus responsable du système de santé pour :
 - o Diminuer / Supprimer le phénomène des rendez-vous non honorés
 - o Contenir le phénomène de rendez-vous pour un « contrôle annuel » pris par des personnes ne présentant pas de risques ou de symptôme particulier.

-3- Renforcer le soutien aux professionnels de santé et aux patients

- Soutenir le déploiement d'assistants médicaux afin de libérer du temps médical pour les malades.
- Mettre en place, avec les organisations professionnelles, d'un dispositif de soutien aux professionnels de santé en difficulté dans leur exercice (prévention de l'épuisement professionnel...)

Le rôle des enseignants dans l'inclusion des élèves atteints de maladies rares

Une étude publiée dans « Frontiers in Psychology » a examiné les différentes manières d'enseigner qui peuvent affecter l'inclusion des élèves ayant une maladie rare. En éducation comme dans tous les domaines, ces élèves ont des besoins spécifiques. Ces besoins ne sont pas souvent couverts par manque de formation des enseignants et trop grande variété de maladies rares. Les informations collectées dans le questionnaire soumis aux enseignants de La Mancha (Castille-Espagne) ont montré que malgré le désir d'inclure les élèves ayant une maladie rare, dans l'ensemble, les enseignants manquaient de connaissances minimales sur leurs besoins spécifiques. Ces résultats montrent que des ressources et une formation spécifiques sont nécessaires pour apporter des réponses éducatives individualisées. Si les enseignants ont une meilleure conscience des défis que doivent relever ces élèves, leurs besoins seront mieux couverts et le bien-être amélioré. (orphanews 2023.01.31)



L'Angleterre a récemment publié son 2nd Plan d'Action pour les Maladies Rares : les principaux objectifs de ce Plan d'Action 2023 sont d'implémenter les priorités clés soulignées dans le Programme Cadre 2021 du Royaume Uni pour les Maladies Rares : Aider les patients à obtenir un diagnostic final plus rapidement ; Accroître la prise de conscience chez les professionnels de santé ; Améliorer la coordination des soins ; Améliorer l'accès aux soins, médicaments et traitements spécialisés. (orphanews 2023.03.30)

MEDIAS

28 Novembre 2022 : Public.fr : Sophie Davant « comment le Téléthon 2001 a permis les premières recherches sur la CL »

01 Décembre 2022 : Canal JDP (<https://www.cutislaxa.org/canal-jdp/>) interview croisée de Marie-Claude Boiteux et du Pr Ludovic Martin

03 Décembre 2022 : Quotidien « Charente Libre » : remise du chèque du triathlon de Sireuil

03 Décembre 2022 : Hebdomadaire « Télé7jours » : Sophie Davant se souvient du 10^{ème} malade Cutis Laxa découvert pendant le Téléthon 2001

19 Décembre 2022 : Handicap.fr : Podcast « Maladie rare et je vis avec » épisode 9 : Témoignage de Cécile

06 Janvier 2023 : Réseaux sociaux : « TiboInShape sur Instagram » : Interview de Cécile

28 Février 2023 : Quotidien « Le Monde » Grand Angle : Dossier Journée des Maladies Rares

28 Février 2023 : Mensuel « Le Trombinoscope » dossier journée Maladies Rares « Les malades sont en difficulté et leurs associations aussi ! »

Mars 2023 : Podcast « Les maladies visibles de la peau » : <https://www.youtube.com/watch?v=UEhLvNiiZlc>

11 Mars 2023 : Quotidien « Le Monde » Tribune « La dermatologie est au bord du précipice »

28 Mars 2023 : 20 minutes Brut : « Atteinte de Cutis Laxa, Amélie, 18 ans, a le visage d'une femme de 60 ans »

3-10 Avril 2023 : Magazine « Maxi » : Témoignage de Cécile « Ma maladie ne m'a pas empêchée de trouver l'amour »

20 Avril 2023 : Radio « Europe1 », libre antenne d'Olivier Delacroix, interview de Cécile

<https://www.europe1.fr/emissions/La-libre-antenne/cutis-laxa-cecile-est-enfermee-dans-un-corps-qui-parait-le-double-de-son-age-4178912>

24 Avril 2023 : Radio « France Bleu »

<https://open.spotify.com/episode/2Wiytiyd5Eixzv7Y8APYeg?si=laeOhOTaT8WHFoYtiI4e6eA> (Cécile à 34'20)

11 Mai 2023 : Radio « VivreFM » : Les experts santé, Interview de Marie-Claude Boiteux :

<https://www.vivrefm.com/posts/2023/05/les-experts-sante-une-maladie-rare-la-cutis-laxa>

24 Mai 2023 : Podcast Pierre Fabre-Kapcode « Comment les réseaux sociaux permettent de mieux comprendre l'expérience patient ? » <https://techtomed.com/comment-les-reseaux-sociaux-permettent-de-mieux-comprendre-l'experience-patient/>



Nous venons de perdre un ami très cher et un soutien indéfectible. Notre tout premier « Supporteur », Eric Molinié, est décédé le 21 Décembre 2022.

C'est grâce à lui, ancien Président de l'AFM-Téléthon, que le premier projet de recherche sur la Cutis Laxa a été mené. Repose en Paix Cher Eric.

FINANCES DE L'ASSOCIATION :

Pensez à renouveler vos adhésions et vos dons pour l'année 2023. **Ne nous oubliez pas**, n'oubliez pas les malades qui comptent sur nous, sans nous nous ne pourrions plus les aider. Vous trouverez un bulletin d'adhésion ci-joint. **MERCI D'AVANCE**

RETROUVEZ-NOUS SUR FACEBOOK

Le Groupe Privé Facebook : Réservé aux malades, à leurs parents, aux médecins et aux chercheurs. Si vous ressentez le besoin de partager avec d'autres malades, d'autres parents ce que la Cutis Laxa entraîne dans votre vie, venez rejoindre notre groupe privé <http://www.facebook.com/groups/62977351521/>

La Page Publique Facebook : Si vous souhaitez nous suivre et avoir toutes les nouvelles du monde du handicap et des maladies rares en France et dans le monde entier : <https://www.facebook.com/CutisLaxaAssociation/>

Passez un Bel Eté !

Politique de Confidentialité : Vous recevez ce bulletin d'information car vous faites partie de nos contacts. Adressez-nous un courrier à l'adresse mentionnée en en-tête si vous souhaitez être supprimé de nos listes.