



Lettre de l'association des patients ayant une dyskinésie ciliaire primitive

Association reconnue d'Intérêt Général N°11 octobre 2017

Le Sommaire :

- Editorial p1
- Marche des maladies rares 2017 p 1
- Le trophée Roses des sables p 2
- Le projet Radico p 5
- Le Hacking Health p 7
- Les dernières news de l'Adcp p 8

Editorial

Bonjour à toutes et à tous,

Après un été où chacun l'a vécu différemment en fonction de ce qu'il est. Une nouvelle saison commence. Pour l'ADCP, je vous rappelle que vous êtes tous concernés, nous allons suivre et encourager Christine Chartier, la maman de Euphrasie atteinte de DCP, avec Emmanuelle Grison qui vont participer au « Trophée ROSE DES SABLES » du 12 au 22 octobre 2017 dans le but de faire connaître la DCP et récolter des fonds pour la recherche. Que leurs objectifs soient atteints ou pas, qu'elles soient vivement remerciées pour leur initiative, elles vont se défoncer pour les atteindre.

En cette rentrée, je lance un appel car nous nous manquons de compétences dans notre association pour son bon fonctionnement. Notre association restera de dimension modeste ce qui devrait encourager certains ou certaines d'entre vous à vous investir.

Très cordialement

Jean-Marc Lallemand



**8 ET 9
DECEMBRE
2017**

*Marche des maladies rares
2017*

La marche des maladies rares se tiendra le samedi 9 décembre.

Notre association sera présente comme l'année passée. Venez nombreux soutenir la pancarte ADCP, les malades et leurs proches.

Je vous adresserai très prochainement les informations pratiques pour participer à cet événement national.

Isabelle CIZEAU



Lettre de l'association des patients ayant une dyskinésie ciliaire primitive

L'ADCP en action — Le trophée Roses des sables

Les Ros'Agri bientôt le départ... !



Après 9 mois de préparation acharnée nous voici bientôt sur le départ...

9 mois de travail acharné mais qui méritent d'être vécus, des mois enrichissants de rencontres, d'échanges qui nous ont permis d'obtenir le budget pour réaliser ce rallye.

Depuis janvier nous avons rassemblé nos énergies, tout d'abord avec Florian Gandon pour la réalisation de ce super dossier de partenariat mais aussi grâce à Didier, un ami, qui nous l'a imprimé sur papier photos. Ces beaux dossiers réalisés nous ont permis de trouver des sponsors financiers et matériels. Bien soutenu par GROUPAMA puis BAYER France, sensibles à ces deux idées notre aventure prend forme.



Le montant trouvé le top départ était lancé mais ce n'était que le début d'une grande aventure. Il est vrai que de parler d'agriculture mais surtout d'une maladie rare rassemble, interpelle et mobilise.

Pour nous accompagner durant notre voyage nous avons deux petites abeilles Chaya et Emaya mais aussi leur Maman Rosaya qui nous serons avec nous.



Avec elles, c'est à plusieurs reprises que nous sommes allés présenter notre projet humanitaire chez des sponsors mais aussi au CFPR de Vaumoise Oise où Emmanuelle enseigne.



Les élèves ont compris la chance qu'ils avaient d'aller à l'école, d'avoir de l'eau courante et d'être en bonne santé. Nous leur avons aussi expliqué le besoin de s'écouter, d'échanger, de communiquer mais qu'il était très important de s'entraider et de donner de son temps pour les autres.

Puis ils se sont mobilisés pour rassembler un maximum de dons tout comme les salariés de 4 sites de chez BAYER France qui eux aussi se sont mobilisés pour remplir notre voiture comme beaucoup d'autre d'ailleurs.

Des brosses à dent, des dentifrices, du savon, des cahiers, des crayons etc...la voiture va être bien chargée. Déjà cette semaine 100kg de savon TAOUS Lesieur Cristal ont été livrés à l'association « Les enfants du désert » des produits marocains, fabriqués au Maroc par des Marocains. Quelle belle entraide au sein d'un même pays ! Ce partenariat nous tenait à cœur.



Vendredi 6 octobre nous partons direction Biarritz pour une formation de 3 jours mécanique, conduite sur le sable, road-book, boussole puis mardi nous serons sur le village départ : contrôle de la voiture, visite médicale puis dès le lendemain nous prenons la route vers Cacèrès, le jeudi vers Algéciras et c'est vendredi matin 13 octobre que nous serons au Maroc pour aller déposer nos dons dans le 1^{er} village étape.



Lettre de l'association des patients ayant une dyskinésie ciliaire primitive

Pendant que nous poursuivrons le rallye ces dons seront acheminés par l'association « Les enfants du désert vers différents lieux du désert Marocain.



Notre aventure se termine par une soirée de clôture à Marrakech le samedi 21 octobre.

Durant ce périple il va falloir se dépasser, s'entraider, relever de nombreux défis. C'est un fort défi humain qui nous attend tout en participant à une action solidaire aider Les enfants du sud Marocain.

Nous ne sommes pas encore parties mais déjà une belle victoire car la Fondation Groupama qui tous les ans soutient une maladie rare a décidé cette année de soutenir l'ADCP. Nous tenons sincèrement à les remercier de cette belle générosité qui nous touche particulièrement. Une date sera fixée début 2018 pour la remise de ce don.

Votre contribution à vous sera de nous suivre sur Twitter, Facebook, ou sur le blog Trophée Roses des Sables : [Les Ros'Agri](#).

Accompagnez-nous, encouragez-nous et soutenez-nous !!!

Nous comptons sur vous !

Les Ros'Agri

Emmanuelle Grison et Christine Chartier



Lettre de l'association des patients ayant une dyskinésie ciliaire primitive



RaDiCo-DCP : la cohorte française de patients atteints de DCP démarre !

La cohorte RaDiCo-DCP a pu être mise en place grâce au programme RaDiCo (Rare Disease Cohorts) coordonnée par l'Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (Inserm). Ce programme a bénéficié d'une aide de l'Etat au titre du programme Investissements d'Avenir (ANR-10-COHO-0003). L'objectif était de mettre en place une plateforme centralisée regroupant les compétences complémentaires indispensables à la constitution de cohortes nationales et européennes dans le domaine des maladies rares afin d'améliorer la connaissance de ces maladies et donc, à terme, d'optimiser les pratiques médicales, les politiques de santé publique et l'accompagnement des patients et de leur famille. Les dyskinésies ciliaires primitives (DCP) font partie des maladies rares qui ont pu bénéficier du soutien de la plateforme RaDiCo. Après deux années de travail, la cohorte RaDiCo-DCP, sous la responsabilité de l'Inserm peut démarrer, toutes les autorisations réglementaires ayant été obtenues (coordonnée par le Dr Escudier depuis l'Unité 933 Inserm à l'hôpital Armand Trousseau, Assistance-Publique - Hôpitaux de Paris).

RaDiCo-DCP va pouvoir regrouper tous les patients atteints d'une DCP qui le souhaitent, sous réserve que le diagnostic de leur maladie soit certain. Cette certitude diagnostique correspond à une au moins des trois situations suivantes : 1/ existence d'un syndrome de Kartagener avec *situs-inversus* (rotation inverse des organes internes), et/ou 2/ mise en évidence d'une anomalie de l'ultrastructure ciliaire typique des DCP touchant les bras de dynéine en particulier, et/ou 3/ identification de deux mutations non ambiguës dans un gène connu de DCP.

Le suivi des patients dans la cohorte RaDiCo-DCP a plusieurs objectifs. L'objectif principal est la mise en évidence de facteurs prédictifs de sévérité qui permettront une prise en charge précoce et personnalisée des patients. Ces facteurs prédictifs seront principalement recherchés parmi les différentes manifestations de la maladie (« phénotype clinique »), ainsi qu'à partir des résultats des explorations fonctionnelles ou radiologiques habituellement réalisées pour suivre l'atteinte respiratoire des patients, ou encore des résultats des investigations réalisées pour affirmer la diagnostic de DCP (études ciliaires et moléculaires). Il est également prévu d'évaluer l'impact personnel de la maladie en proposant une évaluation de la qualité de vie, réalisée à l'aide de questionnaires adaptés à la DCP et à l'âge des patients. La qualité de vie sera plus particulièrement étudiée dans le contexte de deux atteintes habituelles de la DCP : 1/l'atteinte ORL qui peut être à l'origine par exemple d'un retard d'apprentissage du langage chez l'enfant, ou nécessiter le recours à la chirurgie chez l'adulte ; 2/ l'infertilité associée aux DCP, dont la fréquence est mal connue en particulier chez les femmes atteintes de DCP et dont la prise en charge reste à évaluer. (caractérisation fine du « phénotype ciliaire » par exemple grâce à l'analyse du battement par vidéomicroscopie à haute vitesse).



Lettre de l'association des patients ayant une dyskinésie ciliaire primitive



Dans le cadre de la cohorte RaDiCo-DCP, la recherche de nouveaux gènes de DCP va bien entendu se poursuivre, ainsi que l'amélioration des outils permettant l'identification des anomalies de la structure et des mouvements ciliaires (caractérisation fine du « phénotype ciliaire » par exemple grâce à l'analyse du battement par vidéomicroscopie à haute vitesse).

A côté des ces objectifs qui ont été proposés dans le cadre de la mise en place de RaDiCo-DCP et évalués par un groupe d'experts indépendants internationaux, cette cohorte pourra également participer aux projets européens concernant la DCP ou encore contribuer à de nouvelles études, qui devront au préalable obtenir l'accord de la gouvernance de RaDiCo-DCP, dont le comité scientifique est constitué de médecins et chercheurs experts de la maladie, et de représentants de patients concernés par la DCP.

Comment faire pour participer à RaDiCo-DCP ? Dans les différents centres qui prennent en charge des patients atteints de DCP, les médecins pneumologues, pédiatres, ORL sont à même de vous donner les explications sur ce projet et de vous fournir les documents (notice d'information, consentement) à compléter si vous souhaitez participer à cette étude. Vous pouvez également contacter l'équipe en charge de RaDiCo-DCP à l'adresse email dcp@radico.fr de la cohorte, si vous avez des questions sur cette étude ou si vous rencontrez des difficultés pour y participer.

Article proposé par le Docteur ESCUDIER



Lettre de l'association des patients ayant une dyskinésie ciliaire primitive

Le Hacking Health ou l'innovation en santé

(Une expérience conduite pour la 1^{ère} fois à Besançon)

H.H. Besançon <https://www.youtube.com/watch?v=RY6X7qBnlLw>

1) Qu'est-ce que le Hacking Health ?

- C'est un mouvement d'innovation en santé animé par des bénévoles. Ce mouvement est né à Montréal en 2012. Il a pour but d'accélérer le développement technologique et d'améliorer la santé des patients. Pour faire aboutir cet objectif il essaie de mettre en synergie des acteurs de la santé : patients, professionnels de la santé (médecins, kinésithérapeutes, infirmiers...), des ingénieurs, des développeurs, des entrepreneurs ... pour répondre à des défis.

Lien : https://www.youtube.com/watch?v=vA_U-pZ_ZK8

2) Quel sont les acteurs du Hacking Health ?

Le Hacking met en relation :

Les experts en santé : médecins, infirmiers, patients, kinés

Les experts en numériques : ingénieurs, développeurs, designers ...

Les entrepreneurs qui veulent développer des solutions dans le domaine de la santé.

Tous ceux qui veulent faire émerger des solutions dans le domaine de la santé.

3) Comment s'organise le Hacking Health ?

- Six mois avant le marathon (hackathon*) de l'innovation en santé : des cafés H.H., des conférences, des rencontres ... sont organisés pour lancer des « défis en santé » (à Besançon ces rencontres ont déjà eu lieu et 13 défis ont été lancés). Le Marathon se passe sur 50 heures : les projets sont soumis à des équipes qui se forment autour de ces défis ; (à Besançon ce sera les 13, 14 & 15 octobre).

* = : <https://fr.wikipedia.org/wiki/Hackathon>

4) Quels sont les défis projets déposés ? (L'exemple de Besançon)

-Les défis sont déposés sur un sparkboard (tableau de bord) ou les participants doivent s'inscrire. À Besançon 14 défis ont été proposés pour le week end prochain. Avec l'association A.M.O (dont je suis vice-président) nous portons le projet #9.

Le tableau de bord (Sparkboard) de Besançon: [https://besanconhh.sparkboard.com/public?header=false&HYPERLINK=https://besanconhh.sparkboard.com/public?header=false&background=transparent"&HYPERLINK=https://besanconhh.sparkboard.com/public?header=false&background=transparent](https://besanconhh.sparkboard.com/public?header=false&HYPERLINK=https://besanconhh.sparkboard.com/public?header=false&background=transparent)

Conclusion : Un défi Hacking Health pour l'ADCP en 2018 ?

-Je vous tiendrai au courant dans le prochain bulletin du bilan du H.H. Nous pourrions réfléchir pour 2018 à un projet (défi) lancé par l'A.D.C.P. Ex : une application adaptée à notre pathologie ; une aide à la kiné ; ... les idées ne manquent pas

Vidéo des québécois pour le H.H. de Besançon <https://www.youtube.com/watch?v=0-PcyqPVtdA>

Article proposé par René Poiffaut de Besançon.



Lettre de l'association des patients ayant une dyskinésie ciliaire primitive

Les dernières News de l'ADCP

1) Proposition d'un nouveau site internet pour notre association ADCP

Frédéric, de Toulouse, papa d'Elise, 2 ans, nous propose un nouveau site pour l'association. Ce site développé en wordpress, est visible sur tous les supports (PC, MAC, tablettes et Smartphones).

Si ce nouveau site est retenu il conviendra de reprendre entièrement notre site actuel www.adcp.asso.fr

Si vous souhaitez participer à la mise en place de ce nouveau site n'hésitez pas à nous rejoindre en nous adressant un mail à rencontre@adcp.asso.fr. Nous aurons besoin de vous pour vérifier le contenu et la structure, reprendre les articles de notre site actuel, ...

Merci Frédéric pour cette initiative.

2) PNDS DCP :

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins sur la DCP a été relu cet été par des médecins et par l'équipe ADCP. Il devrait être remis à la Haute Autorité de Santé (HAS) fin d'été /début d'automne afin de le diffuser. L'objectif d'un PNDS est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'une maladie rare donnée. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire.

Coordonnées de l'association

Notre site internet : <http://www.adcp.asso.fr/>

Page Facebook : <https://www.facebook.com/Les-jeunes-de-la-DCP>

Nos coordonnées postales : **ADCP**

10, boulevard des Etats Unis

42 000 Saint-Etienne

Association reconnue d'intérêt général

"L'association est reconnue d'intérêt général. Cette reconnaissance lui permet de délivrer des reçus fiscaux à ses donateurs. Les dons et versements effectués ouvrent droit à une déduction fiscale de 66 % pour les contribuables domiciliés en France et de 60 % pour les entreprises assujetties à l'impôt sur le revenu ou à l'impôt sur les sociétés".

Coordonnées bancaires compte postal : **ADCP, CCP 13 243 82 U, Saint Etienne**

Pour précision : les versements de dons par virement doivent être accompagnés d'un mail mentionnant les noms, prénoms et adresse du donateur pour l'envoi du reçu fiscal. **Mail du trésorier :** alain@adcp.asso.fr