



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

Association reconnue d'Intérêt Général

N°9 avril 2017

Le Sommaire :

- **Editorial** page 1
- **Le sport sur ordonnance** page 1
- **Les cures thermales** page 3
- **Les news de l'alliance maladies rares, Respira-re, Respifil** page 4
- **Le témoignage de Virginie, maman de Nathan**

A noter dans vos agendas

Assemblée générale de
l'association ADCP

Samedi 29 avril 2017

De 10 h à 16 h

Plateforme Maladies Rares

96 rue Didot

75014 Paris

Editorial

Bonjour à tous,

Vous êtes conviés à l'assemblée générale de notre association à **Paris le samedi 29 Avril**. C'est un moment à ne pas manquer pour nous retrouver ensemble, on a tant de choses à partager. Vous pourrez intervenir si vous avez des idées, des témoignages, des conseils... Ces échanges entre nous, seront enrichissants. Nous avons besoin de mieux nous connaître, de créer des liens.

Il y aura aussi quelques intervenants plus spécialisés, le docteur Wanin qui présentera le projet d'éducation thérapeutique (ETP) des enfants et Marc SPRUNCK de l'Alliance Maladies Rares.

Pour diminuer vos frais de déplacement contacter: alain@adcp.asso.fr

Soyez nombreux à nous rejoindre pour cette journée exceptionnelle.

Très cordialement

Le sport sur ordonnance

Depuis le 31 décembre 2016, la loi (art L 1172-1 du code de la Santé publique) prévoit que, « dans le cadre du parcours de soins des patients atteints d'une affection de longue durée (ALD), le médecin traitant peut prescrire une activité physique adaptée à la pathologie, aux capacités physiques à la pathologie, aux capacités physiques et au risque médical du patient. ». Ce décret est entré en vigueur le 1^{er} mars 2017.

Il existe une liste des "ALD 30" établie par décret pour les reconnaître: cancer, accident vasculaire cérébral invalidant, diabète de type 1 et diabète de type 2, mucoviscidose, sclérose en plaques (+ [d'info](#))... mais aussi les maladies chroniques respiratoires.

L'activité physique peut être dispensée par des professionnels de santé comme des masseurs-kinésithérapeutes, ergothérapeutes et psychomotriciens et par un professionnel titulaire d'un diplôme dans le domaine de l'activité physique adaptée ou une certification de qualification.

"Avec l'accord des patients, l'intervenant transmet périodiquement un compte rendu sur le déroulement de l'activité physique au médecin prescripteur et peut formuler des propositions quant à la poursuite de l'activité et aux risques inhérents à celle-ci. Les patients sont destinataires de ce compte rendu.", ajoute le décret.

...



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

Cependant, en cas de limitations fonctionnelles sévères, seuls les professionnels de santé seront habilités à dispenser une activité physique. La prise en charge des patients devra être personnalisée et progressive en termes de forme, d'intensité et de durée de l'exercice. Cette initiative a pour but "d'adopter un mode de vie physiquement actif sur une base régulière afin de réduire les facteurs de risque et les limitations fonctionnelles liés à l'affection de longue durée dont elle est atteinte." A ne pas confondre avec les actes de rééducation "qui sont réservés aux professionnels de santé, dans le respect de leurs compétences."

La ville de Strasbourg a été l'une des premières à le mettre en place via la mesure sport santé sur ordonnance en 2012. ([lien vers le dispositif ici](#)) et adoptée par plus de 300 médecins généralistes strasbourgeois. En Haute-Garonne, la ville de Blagnac s'est également lancée en 2013 ([article de la dépêche du midi](#)) et selon La Dépêche du Midi, une majorité (77 %) de la quarantaine de personnes sorties du dispositif poursuit une activité physique". Enfin, l'Assistance publique-Hôpitaux de Paris (AP-HP) a signé en avril 2016 une convention avec l'Etat pour l'accueil de 750 malades chroniques sur des plate-formes dédiées à la pratique sportive.

L'APA sera prescrite par les médecins dans le cadre d'une consultation médicale et sa réalisation reste à la charge des patients ou des collectivités territoriales qui l'auront décidé. C'est déjà le cas dans une quinzaine de villes françaises. Pionnière, Strasbourg a encouragé l'initiative en mettant à la disposition des patients des équipements et du personnel d'encadrement sportif dès lors qu'il y a prescription médicale. D'autres villes pourraient décider de financer tout ou partie de programmes de « sport santé ».

Des moyens financiers pourraient être alloués au niveau régional, dans le cadre des programmes régionaux de santé. A ce jour, faute de cadre financier pour structurer le « sport-santé » au niveau national, certaines associations sportives locales ont pris les devants et appliquent les « prescriptions », à l'instar de l'association Côte Basque Sport Santé, financée par la ville de Biarritz et des partenaires privés.

Des mutuelles pourraient proposer rapidement à leurs adhérents en ALD de financer une partie du coût des soins « activité physique ». Pour l'instant, la MAIF rembourse 500 euros par personne.

Comme Strasbourg, Biarritz ou l'AP-HP, les collectivités peuvent accompagner financièrement soit individuellement soit des associations.

Aussi certains professionnels peuvent se déplacer à domicile et bénéficient de l'agrément « services à la personne » permettant la déduction fiscale sur vos impôts sur le revenu au titre des CESU ou CESU préfinancés.

Renseignez vous auprès de votre médecin, les associations sportives et les collectivités territoriales ; également les mutuelles ou les assurances.

Sites : <http://www.e-sante.fr/sport-sur-ordonnance-tout-comprendre-en-10-points/actualite/422>

<http://www.fscf.asso.fr/actualites/sport-sur-ordonnance>

<https://www.maif.fr/particuliers/sante-prevoyance/sport-sur-ordonnance.html>

<http://www.cesu.urssaf.fr/cesweb/ces1.jsp>

Article proposé par Jean-Luc BINEAU



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

Les cures thermales et la D.C.P.

Nous sommes nombreux au sein de l'association à suivre des cures thermales pour notre pathologie, j'en fais partie et j'ai eu l'occasion d'en parler avec plusieurs d'entre vous. Beaucoup parmi les plus âgés dans l'association ont connu étant enfant les « sanatorium » avec des « déclives ». Ces temps sont révolus, les soins thermaux s'adaptent et sont une des formes de soins qui me semble très intéressante pour notre pathologie .

Dans un premier temps j'essaierai de voir pourquoi une cure pour nous, où et comment l'envisager, quels sont les bénéfices que l'on peut en retirer et enfin quelles perspectives pour ces protocoles de soins, et pour l'association ?

Pourquoi une cure ?

D'abord elle est un soin pour les affections qui nous touchent : sinusites, bronchites, une des 12 cures porte sur les voies respiratoires.

La cure est un traitement sur le long terme et sans médicament, nous n'avons pas de médicament, spécifique, si ce n'est les antibiotiques en cas de surinfection.

Les réponses pour soigner sont naturelles : eaux (soufrées pour nous) boues, exercices physiques contrôlés (kinésithérapie, marche nordique, yoga...).

Elle peut être une solution pour les enfants avec DCP en donnant des habitudes de drainage et peut être faite avec les parents.

Par ailleurs elle est particulièrement adaptée aux maladies chroniques, ce qui est notre cas : un article du Monde de ce jour (22 mars 2017) : « *Les maladies chroniques bousculent la médecine* » montre que les maladies chroniques sont en forte augmentation et la médecine doit s'adapter pour répondre ; la cure est une bonne réponse.

Où et comment ?

Les zones de moyenne montagne, avec des eaux soufrées se montrent particulièrement adaptées à notre pathologie. La zone de montagne est moins polluée permet en dehors de la période de soin de faire de la randonnée, et ainsi prolonger la kinésithérapie. Par ailleurs l'eau soufrée permet une meilleure expectoration des mucus .

Notre maladie reconnue en ALD permet une prise en charge à 100 % des soins liés à notre pathologie et l'exonération du ticket modérateur. La demande de cure est à faire par le médecin traitant, ensuite il faut faire une demande de prise en charge par l'assurance maladie.

Bénéfices d'une cure.

Permet un nettoyage de fond des voies aériennes et bronches dans un cadre différent.

Permet de se familiariser ,d'apprendre différentes techniques : drainage, irrigations nasales..., initiées par des professionnels (kinés, médecins, infirmiers)

Permet d'inciter à l'activité, d'être dans l'éducation thérapeutique et prendre en charge sa maladie, d'intégrer ces pratiques dans la vie quotidienne.

Permet de rompre l'isolement propre aux maladies rares, partage d'expériences avec d'autres malades, d'autres professionnels médecins , kinésithérapeutes .

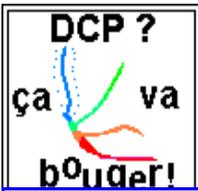
Elle peut permettre également de prolonger la cure :

- par une seconde orientation (rhumatologie par exemple) ,
- par des modules complémentaires (réentraînement à l'effort , sophrologie),
- par des ateliers d'éducation thérapeutique...

Perspectives

Au delà des bénéfices des cures pour la DCP, je pense que l'on peut militer dans le cadre de l'association pour que les établissements de cures mettent en place des cures adaptées à notre pathologie, comme il en existe déjà : pour la fibromyalgie, l'école de l'asthme ,.... et même des cures pédiatriques pour les enfants atteints de DCP .

Nous pourrions avoir aussi des protocoles de soins, des fiches parcours de soin ,... mis au point par des kinés, pneumologues, .. sur des techniques de drainage, d'irrigation ou nettoyage des sinus ... Protocoles qui pourront bien sur être commun avec d'autres pathologies proches.



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

Les cures thermales et la D.C.P. (suite)

A l'heure où l'on veut prescrire le sport sur ordonnance ([voir article de Jean-Luc plus haut](#)) je pense que la cure doit se penser dans ce sens là, pour nous la kinésithérapie tous les jours c'est notre principal soin.

Pour conclure cet article je ne voulais pas donner d'exemple précis de station thermale, mais nous sommes nombreux à en connaître et prêts en vous en parler, je crois qu'elles sont un outil important pour mieux vivre et nous approprier notre maladie, mais elles ne seront que ce que nous en ferons .

Fait à Besançon le 22 /03 /2017

Lien vers l'article du monde :

http://www.lemonde.fr/sciences/article/2017/03/20/les-maladies-chroniques-bousculent-la-medecine_5097770_1650684.html

Article proposé par René Poiffaut

Les News de l'alliance maladies rares

1) Alliance Maladies Rares

• Co-construction du plan national maladies rares 3 (PNMR3)

Ce PNMR3 doit répondre à des enjeux tels que :

- pérenniser des actions et les structures sur le long terme,
- faciliter l'accès au diagnostic de la maladie rare,
- développer les traitements,
- reconnaître le rôle des aidants.

Pour mener ce projet une organisation a été mise en place : Un comité de suivi (l'alliance est présente) et 4 groupes de travail ont été constitué :

Axe 1 : vers un parcours de santé clair pour

- vaincre les errances de parcours,
- gérer la transition enfant-adulte,
- développer la prise en charge des malades en outre-mer, pour mieux développer les soins palliatifs et faciliter la fin de vie,
- gérer les situations d'urgence (carte d'identité d'urgence, systématisation du patient remarquable pour éviter des erreurs de prise en charge – par exemple par un fichier accessible par le SAMU),
- développer le soutien social et psychologique des malades et leur famille,
- développer la scolarisation des enfants,
- trouver des outils innovants pour développer l'éducation thérapeutique.

Axe 2 : vers une médecine individualisée pour

- faciliter l'accès au bon diagnostic – faire bénéficier du séquençage haut débit,
 - réduire l'errance diagnostic pour aller vers un diagnostic précis pour chacun en pérennisant la recherche, en collectant des données sur les malades et en développant les recours aux diagnostics pré implantatoires, ...
 - lutter contre le prix excessif de certains médicaments et éviter des ruptures de médicaments
- prendre en compte les soins de support.

Axe 3 : vers des thérapeutiques innovantes

- développer les nouveaux traitements et faciliter les autorisations hors AMM,
- lutter contre le prix excessif de certains médicaments et éviter des ruptures de médicaments?
- prendre en compte les soins de support.



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

Axe 4 : vers de nouvelles compétences et des développements technologiques au service de l'information et de l'autonomie

- développer la télémédecine,
- développer une plateforme d'information s'appuyant sur Orphanet et maladies rares info services,
- faciliter l'accès aux informations en dehors du numérique,
- mettre en place des politiques de communication pluriannuelles.

Un point d'avancement sur les travaux de ces 4 groupes sera réalisé lors du prochain comité de suivi du 22 mars 2017.

• **Création de l'UNAASS**

L'UNAASS, Union Nationale des Associations Agréées d'Usagers du Système de Santé, est une structure issue de la loi de modernisation de la santé. Elle va regrouper plus de 160 associations et sera une grande structure de démocratie sanitaire. Elle remplace le CISS, collectif interassociatif sur la santé. L'UNAASS sera déclinée en URAASS dans les régions.

Les missions de l'UNAASS prévue dans la loi sont les suivantes :

- Donner ses avis et ses propositions aux pouvoirs publics sur le fonctionnement système de santé,
- Animer un réseau des associations agréées aux niveaux national et régional,
- Agir en justice pour la défense des intérêts de ses membres et de ceux des usagers,
- Représenter les usagers auprès des pouvoirs publics en vue de la désignation des délégués dans conseils, assemblées et organismes,
- Dispenser des formations dont la formation obligatoire de base.

Et des missions complémentaires issues du rapport de concertation :

- Expression des attentes et plaidoyer,
- Information des adhérents et du grand public,
- Organisation de débats, participation aux débats publics,
- Promotion et accompagnement des mobilisations citoyennes en santé,
- Représentation dans instances européennes et internationales,
- Susciter des observations et des actions de recherche.

Le planning de mise en place de l'UNAASS est le suivant : 21 mars 2017 – assemblée constitutive, assemblée générale électorale – courant avril, création des délégations URAASS courant 2017.

• **Projet compagnons « Maladies Rares »**

Suite à un appel à projet cet été le projet « **compagnons maladies rares** » présenté par l'alliance maladies rares a été retenu. L'objectif de ce projet est de lutter contre les inégalités sociales et territoriales de santé. Les **compagnons « maladies rares »** qui seront salariés seront des coordinateurs-facilitateurs auprès de personnes malades qui se trouvent dans des situations médicales et sociales difficiles. Le compagnon aura pour mission de venir aider ces personnes en grande difficulté dans leurs différentes démarches et soulager les aidants familiaux afin de les remettre dans des projets de vie. L'accompagnement va se faire sur la durée.

Une action pilote va être menée en **région Nouvelle Aquitaine**. Cette région a été sélectionnée sur des critères tels que l'isolement des malades, l'éloignement géographique, ... Une équipe de recherche de l'université de Bordeaux composée de sociologues, épidémiologistes sera associée à ce projet. 8 compagnons maladies rares vont être recrutés pour cette action pilote. Les associations et les centres de référence seront sollicités pour aider à trouver ces personnes.

2) Respirare, Respifil

• **Participation à la journée Respirare le 9 janvier 2017**

Compte rendu disponible [ici](#)

• **Participation à la journée Respifil (filiale de santé maladies rares respiratoires) le 21 mars 2017**

Compte rendu à venir

Article proposé par Isabelle CIZEAU



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

Le témoignage de Virginie, Maman de Nathan

Nathan est né le 23 Octobre 2007 par césarienne le matin et dès le départ j'ai remarqué qu'il y avait un problème car Nathan faisait des bulles et ne s'alimentait pas. On me disait de ne pas m'inquiéter, qu'il avait bu du liquide amniotique et que ça allait vite se résoudre. Hors pas d'amélioration dans la journée ni dans la nuit où il a même dû être aspiré à 2 reprises car une grosse sécrétion verdâtre est sorti de son nez. Pareil on me disait de ne pas m'inquiéter.

Le lendemain matin l'auxiliaire puéricultrice est venu pour lui donner le bain et là elle a changé de visage et est immédiatement partie chercher le pédiatre, là ce fut le début du cauchemar. Le pédiatre est venu ausculter Nathan et nous a informé mon mari et moi qu'il transférait Nathan en service de réanimation néonatale car notre fils était en détresse respiratoire mais que ça allait vite se résoudre.....

Au fur et à mesure de la journée rien ne s'est amélioré. Ils ont mis Nathan sous cloche (gros choc en voyant notre bébé ainsi) qui luttait pour respirer.

En fin de journée ils ont fait passer à Nathan une radio pulmonaire puis une seconde car il y avait un problème technique à la radio (et pour cause Nathan a un situs inversus complet) puis ils ont intubé / ventilé Nathan qui a été transféré au CH du Kremlin Bicêtre sans moi. Là bas il a eu une échographie cardiaque pour s'assurer qu'il n'y avait pas d'anomalie cardiaque (et il n'y en avait pas oufff). Il est resté 48h intubé ventilé puis était sous lunettes à oxygène ce qui a permis qu'il revienne au bout de 72 h auprès de nous.

Pendant l'absence de Nathan le pédiatre qui avait prit en charge Nathan est venu nous voir en nous expliquant qu'il avait déjà eu un cas similaire et qu'il pensait que Nathan avait la DCP sur un syndrome de kartagener.

Après 10 jours en service de néonatal où Nathan y a découvert les séances de kiné respiratoire nous sommes rentrés à la maison avec prescription de séances de kinésithérapie 7 jours sur 7 puis le pédiatre nous a adressé au CH TROUSSEAU auprès du DR EPAUD (pneumologue) qui a confirmé le diagnostic (Nathan avait 21 jours).

A partir de ce jour nous avons pendant 6 mois subit les différentes annonces sur la maladie, la prise en charge, les traitements l'hygiène de vie..... Ce ne fut pas évident car pour un premier enfant qui est en bonne santé c'est déjà déroutant de devenir parents alors là en rajoutant tout cela...

J'ai dû arrêter de travailler pour m'occuper de mon loulou à plein temps, apprendre à faire la kiné respiratoire, à sortir les glaires manuellement, à faire les aérosols , à gérer les effets secondaires des traitements. Ce qui fut dur aussi c'étaient les réflexions de certaines personnes de notre entourage (exemple : c'est moins pire que s'il était en fauteuil roulant ou ça va il ne souffre pas) ou ceux qui ne comprenaient pas la situation et qui venaient chez nous malades en ne comprenant pas qu'on les refoullent à la porte où qu'ils doivent porter un masque.

En tout ce fut quasiment 1 an de galère pour bien "digérer" la situation et apprendre à vivre avec.

Nathan a été suivi au CH TROUSSEAU 2 ans et demi par DR EPAUD ET DR ROGER (ORL qui est malheureusement décédé) puis nous avons suivi DR EPAUD au CHIC CRETEIL où il est maintenant professeur et chef de service. Nathan est également depuis ce changement d'hôpital suivi par DR ESCABASSE (ORL) qui est spécialisée dans la DCP.

Depuis sa naissance jusqu'à ses 6 ans Nathan a eu des séances de kinésithérapie 7 jours sur 7, 4 opérations pour mettre des yoyos qui se sont infectés pour terminer en mastoïdite, des aérosols ainsi que des antibiothérapies au long cours qu'il n'a pas supporté et surtout un isolement social jusqu'à son entrée à l'école.

De ses 6 ans à 8 ans Nathan a eu 3 à 4 séances de kinésithérapie par jour l'arrêt des aérosols il est passé à l'aéro chamber avec sérétide et des antibiothérapies au cas par cas. A 7 ans Nathan a été appareillé auditivement des 2 oreilles. Depuis ses 8 ans Nathan n'a plus que 2 séances de kinésithérapie par semaine (et plus si besoin mais c'est rare maintenant) car son kiné lui a appris à s'auto drainer, Nathan est toujours sous sérétide et antibiothérapie au cas par cas.

Nathan est un garçon très actif qui a été assez vite autonome avec sa maladie, il gère très bien et connaît les interdits même si pour un garçon de 9 ans ce n'est pas toujours facile à accepter.



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

Nathan est dans la même école depuis la petite section et connaît donc bien ses camarades de classe qui savent que Nathan à le nez qui coule et qu'il tousse beaucoup, mais en primaire ce fut un cap difficile car il a commencé à dire qu'il avait le cœur à droite et là il s'est fait traiter de menteur. Il avait aussi le surnom de crotte de nez ou des réflexions du genre si on prend tes crottes de nez on peut coller des chiens aux murs avec En CE1 sa maitresse a bien compris la situation et a fait apporter à Nathan une radio de son cœur à droite et Nathan a expliqué avec ses mots sa maladie et depuis tout se passe bien.

Nathan est surtout atteint au niveau ORL il souffre beaucoup de migraines et de ses oreilles parfois il est même obligé de dormir assis car il ne peut pas s'allonger tellement la pression de la "glue" d'oreille est forte. Son scanner des rochers est d'ailleurs catastrophique. Au niveau pulmonaire cela se passe assez bien.

Au niveau auditif et pulmonaire il a régulièrement des infections à pneumocoques ou haemophilus.

Nathan a beaucoup de rendez vous avec ses médecins qu'il connaît très bien et qu'il apprécie énormément. Nous avons une chance inouïe d'être si bien entouré par DR EPAUD ET DR ESCABASSE. Depuis septembre dernier (2016) Nathan est également suivi au CRCM de CRETEIL et pareil équipe au top.

Nathan fait régulièrement des HDJ où il y a des radios, des EFR, des prélèvements..... Depuis maintenant 9 ans nous vivons avec la DCP. Cette maladie rend bien malade mon loulou (Nathan a régulièrement ce que nous appelons des crises de DCP avec vomissements en quantités phénoménales et fièvre pendant plusieurs jours) et le fait beaucoup souffrir. Malgré tout Nathan est une force de la nature très courageux et mature pour son âge. Le petit frère de Nathan est très impliqué dans la DCP car dès que son Nathan n'est pas bien il s'en occupe à sa manière.

Nathan souffre beaucoup moralement de cette "DIFFERENCE" et se sent seul, il a donc hâte de rencontrer tout le monde de l'association le 29 avril 2017 pour pouvoir échanger et ne plus se sentir seul.

Pour conclure je dirai que la vie avec un enfant atteint de DCP n'est pas de tout repos mais au final la DCP a entraîné toute la sphère familiale avec elle et nous a encore plus unis.

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

Pour le prochain numéro : Vous souhaitez intervenir dans la lettre par un témoignage, vous souhaitez voir traiter d'un sujet en rapport avec la DCP, vous souhaitez suggérer un article. N'hésitez pas à contacter l'Association.