

Les nouvelles de l'Association n° 18



Prochaine Rencontre

Samedi 26mai 2018

Hôpital Broussais, 98 rue Didot, Paris 14ème

*Rendez-vous dans les locaux de l'Alliance des Maladies Rares
1^{ère} voie à droite, bâtiments des maladies rares
Rez de chaussée à gauche, salle Marguerite*

Metro station « Plaisance » ou Tramway station « Didot » ou Bus 58 station « Hôpital Broussais »

Programme :

Accueil à partir de 9h30 – Café, thé, jus de fruit et toujours nos « chouquettes » !

10h – Le Professeur Philippe MUSETTE, immunologiste et dermatologue, nous parlera de notre système immunitaire:

* de quoi est composé et comment fonctionne notre système immunitaire ?

* que se passe-t-il quand ce système dysfonctionne et déclenche pemphigus, pemphigoïdes et autres maladies auto-immunes... ?

* comment agissent les corticoïdes, les immunosuppresseurs, le rituximab (Mabthéra) et les futurs nouveaux traitements en cours d'essais cliniques ?

11h30 – Nos médicaments, nos traitements, parlons-en !

« Trop de médicaments ! » « Quoi d'essentiel, de vital ? » « Dermato, rhumato, cardio, endocrino... des ordonnances multiples : comment repérer double-emplois et incompatibilités ? » « Informations dans les notices des médicaments et sur internet font peur, qu'oser prendre ? » « Quelle place pour des traitements « plus doux » : homéopathiques, aux plantes, par acupuncture... ? » « Comprendre à quoi servent ces traitements et comment ils fonctionnent dans notre corps permettrait d'en accepter mieux la prise ».

Echanges par petits groupes...

12h30 – Buffet-déjeuner – Merci d'envoyer un mail à Isabelle : ifgentile@free.fr pour préciser à combien vous pensez venir, pour ajuster les quantités, et si vous mangez sans sel.

14h30 – 16h30 - Assemblée générale, ouverte à tous mais seuls les adhérents à jour de leur cotisation ont le droit de vote.

Nos activités, nos combats, nos moyens financiers, nos projets...

Même si vous n'êtes pas adhérent, venez vous informer, poser vos questions, proposer vos compétences : nous avons besoin de toutes les bonnes volontés.

16h30 - 17h – Echanges libres entre les malades qui le souhaitent et avec les membres de l'APPF.

Fin de la journée

Mars-avril 2018

Sommaire :

Prochaine
rencontre,..... p.1

Nos médicaments,
nos traitements,
parlons-en.....p.2

Les publications à votre
disposition..... p.4

Traités au
Ritux (Mabthera)
l'APPF a besoin de
votre
contribution.....p.5

Compte rendu de nos
activités..... p.9

Ecoute et contacts p.11

Bulletin
d'adhésion..... p. 12





Nos médicaments, nos traitements, parlons-en !

Quelles améliorations à discuter et à proposer à nos médecins ?

Selon nos maladies et nos traitements, abordons vos difficultés, votre façon de faire, vos trucs... et les améliorations que nous pourrions demander à nos médecins.

1°) **Un regroupement en une seule ordonnance** de tous les médicaments et soins à l'occasion d'une hospitalisation de jour, d'une sortie d'hospitalisation longue ou d'une consultation dédiée à ce sujet chez le généraliste.

POUR CONTRE

REMARQUES :

2°) **Une ordonnance « justifiée »**, expliquant, en langage clair, pourquoi est donné tel médicament et comment il agit dans notre corps. Voir exemple ci-dessous d'un projet mis au point par l'hôpital de Lunéville et discuté avec l'APPF (*en annexe*)

POUR CONTRE

REMARQUES :

3°) **Une ordonnance « comprise et discutée »** : relue à haute voix par le malade qui indiquera ses remarques et demandera des explications, si nécessaire, au médecin.

POUR CONTRE

REMARQUES :

4°) **Dans l'ordonnance, classer les médicaments** en fonction de leur importance et priorité pour le malade.

POUR CONTRE

REMARQUES :

L'APPF vous informe des publications à votre disposition...

Le « fardeau » de nos maladies sur nos vies, à la loupe...

De 2012 à 2015, l'Association Pemphigus Pemphigoïdes France (APPF) a mené une étude pour acquérir une meilleure connaissance du fardeau médico-socio-économique supporté par les malades atteints de pemphigus et de pemphigoïdes, qu'elle représente.

Elle dresse un point sur :

- Les perturbations quotidiennes les plus fréquemment signalées
- Le retentissement sur les relations familiales et sociales
- Les répercussions sur l'environnement de travail
- La communication médicale
- La sortie de soins

Sources : témoignages des malades publiés dans le bulletin de l'Association et leurs demandes transmises par téléphone, mails ou courrier postal à l'APPF

L'étude complète peut être demandée à l'association : contact sur le site www.pemphigus.asso.fr ou en envoyant un email à : pemphigus.asso77@laposte.net.

L'essentiel de nos maladies en fiches

Entre mai et juillet 2017, en lien avec les Centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes, l'APPF a recueilli, et rédigé sous forme des fiches pratiques, les questions les plus fréquentes que les malades se posent...

- **Comment vivre avec un pemphigus ou une pemphigoïde ?**
- **Pemphigoïde de la grossesse**
- **Pemphigoïdes des muqueuses**
- **Pemphigus**

Soins bucco-dentaires des patients atteints de pemphigus, pemphigoïdes des muqueuses

Cette fiche élaborée en février 2017, d'après les recommandations élaborées par le Pr PROST, les Dr DRIDI et PASCAL, donne des conseils de brossage et de soins en phase aigüe, quand les lésions diminuent et quand elles ont disparu.

Vous pouvez nous demander ces fiches par mail à : pemphigus.asso77@laposte.net ou par téléphone.



Traités par Mabthera ? L'APPF a besoin de votre contribution...

L'association a élaboré un questionnaire visant à mieux connaître les patients ayant bénéficié du RITUXIMAB et les conditions du traitement. **Merci de nous le retourner à :**
Association Pemphigus Pemphigoïdes France 22 rue des Boulangers 75005 PARIS
ou par mail : pemphigus.asso77@laposte.net.

Éléments d'information pour une mise à jour des PNDS

Pemphigus et Pemphigoïdes des muqueuses

Traités par MABTHERA (appelé aussi RITUXIMAB qui est le nom de la molécule)

Ce questionnaire vise à mieux connaître les patients ayant bénéficié du RITUXIMAB et les conditions du traitement. Merci d'y consacrer ces quelques minutes...

Questions relatives à votre personne : Nom Prénom (facultatif) :

| Vous êtes : | Votre âge. Vous avez : | Votre poids au moment de la maladie |
|---|--|--|
| <input type="checkbox"/> Un homme <input type="checkbox"/> Une femme | <input type="checkbox"/> Moins de 30 ans <input type="checkbox"/> 31-45 ans <input type="checkbox"/> 46-60 ans <input type="checkbox"/> 61-75 ans <input type="checkbox"/> + de 75 ans | <input type="checkbox"/> -50 <input type="checkbox"/> 51 à 60 kg <input type="checkbox"/> 61 à 70 kg <input type="checkbox"/> 71 à 80 kg <input type="checkbox"/> 81 à 90 kg <input type="checkbox"/> + 90 kg |
| Vous vivez (ville) : | | |

Questions relatives à votre maladie bulleuse autoimmune (cocher)

| Votre atteinte | Muqueuses | Peau |
|---------------------------------|-----------|------|
| Pemphigus Vulgaire (ou profond) | | |
| Pemphigus Superficiel | | |
| Pemphigoïde cicatricielle | | |
| Autre : | | |

1 En quelle année la maladie s'est-elle déclarée ?

2 Si vous vous en souvenez, quel mois (ou saison) ?

3 Au bout de combien de temps la maladie a-t-elle été diagnostiquée, après les premiers symptômes?

- de 2 mois
- entre 2 et 6 mois
- entre 6 mois et 2 ans
- + de 2 ans après

Au traitement de Rituximab (Mabthera) lui même...

4 Etes-vous en ce moment, en cours de cure ?

- Oui
- Non

5 Les perfusions ont-elles été réalisées (ou sont-elles si en cours):

- lors de la première manifestation de la maladie
- ou lors d'une rechute ?

6 Etait-ce dans le cadre d'un protocole (d'un essai clinique) ?

- Oui
- Non
- Ne sais pas / non réponse

7 Comment s'est organisée la cure ? (normalement une cure = 2 perfusions à 15 jours d'intervalle)

- Une cure d'attaque et des cures d'entretien programmées (tous les mois)
- Une cure d'attaque + des perfusions isolées si besoin
- Autres modalités :

8 Avez-vous pris un traitement de corticoïdes en parallèle ?

- Oui
- Non

et si OUI quelle dose de corticoïdes oraux était prise aux dates des perfusions ?

Modalités d'administration du traitement

9 Le traitement de Rituximab vous a été donné :

- Là où la maladie a été diagnostiquée / où vous êtes suivi
- Dans un autre établissement

10 Nom de l'établissement ou de l'hôpital, ET sa ville :

11 Les perfusions ont eu lieu:

- Au cours de mon hospitalisation (merci d'en préciser la durée : jours)
- En hospitalisation de jour (HDJ)
- En consultation
- A domicile

12 Votre confort d'installation. Etiez vous :

- Alité
- Sur un fauteuil
- En chambre seule
- Avec d'autres patients

13 Vous souvenez vous de la durée approximative de la perfusion ?

14 Les examens complémentaires... La cure a-t-elle été accompagnée :

- D'une analyse de sang réalisée avant chaque perfusion ?

- Oui
- Non

-D'une analyse recherchant des auto-anticorps a-t-elle réalisée ?

- Oui
- Non

Et si oui quel était votre taux ?

-D'une ostéodensitométrie (densitométrie osseuse) ?

- Oui
- Non

Autres spécialistes consultés ? ORL, Rhumatologie, Stomatologie, Gynécologie, Diététicienne, Psychologue, autres. Merci de préciser :

Votre information tout au long du traitement et votre ressenti :

15 Avant et après la cure diriez vous que vous avez été :

- Bien informé sur les conditions du traitement, ses effets...
- En attente de plus d'informations
- Aucunement informé de ce qui allait se passer

16 Lors des perfusions diriez vous que vous avez fait l'objet :

- D'une surveillance rapprochée de l'équipe soignante, avec beaucoup d'échanges
- D'un certain isolement qui vous a pesé
- De tranquillité, bénéfique à mon repos

16bis Avez-vous ressenti des douleurs ou des effets (étourdissements, malaise, nausées,...) ?

- Oui
- Non

17 Rapidement après la cure vous avez ressenti (plusieurs réponses possibles) :

- Un mieux-être / une régression des symptômes
- Des effets indésirables / secondaires et lesquels :
.....
.....
.....
- Des angoisses et des questions

18 Globalement le traitement de Rituximaba-t-il eu un effet positif, négatif ou sans effet direct (cocher) :

| | Effet positif | Effet négatif | Sans effet direct |
|--|---------------|---------------|-------------------|
| <input type="checkbox"/> Sur le sommeil | | | |
| <input type="checkbox"/> Sur l'appétit | | | |
| <input type="checkbox"/> Sur la fatigue ou les douleurs | | | |
| <input type="checkbox"/> Sur votre moral | | | |
| <input type="checkbox"/> Sur votre mode de vie / activités / vie professionnelle | | | |
| <input type="checkbox"/> Sur votre vie familiale | | | |
| <input type="checkbox"/> Autres : | | | |

19 Globalement diriez-vous que le plus difficile à supporter était (3 réponses par ordre d'importance) :

- Manque d'information au sujet du traitement, son administration, ses effets à court ou long terme
- Les contraintes d'administration (Fréquence des perfusions, aller-retours à l'hôpital, organisation à mettre en place, prises de sang et autres examens à subir,...)
- L'éloignement du domicile et de vos repères habituels...
- Conditions d'accueil et de prise en charge au moment du traitement (recours au milieu hospitalier, chambre, horaires, attente...)
- Votre ressenti (douleurs, inquiétudes, fatigue,...)
- Les effets indésirables
- Manque d'investissement / de coopération de votre médecin traitant pendant ce parcours
- Manque de compréhension et d'adhésion de votre entourage

20 Avez-vous sollicité l'APPF Rôle de l'association APPF dans cette information ?

- Non je ne l'ai pas sollicitée
- Oui mais il a été inutile
- Oui, le contact m'a permis de confirmer ce qu'on m'avait dit
- Oui, le contact a permis de compléter l'information

21 Avez-vous des remarques ou d'autres points à aborder au sujet du Rituximab??

.....

.....

.....

Merci vivement de votre collaboration.
Ce document interne restera à l'usage exclusif de l'APPF.

Compte rendu des activités extérieures suivies par les uns et les autres, pour l'APPF depuis octobre 2017

- 4 oct. 2017** Réunion trimestrielle de la RIME (**R**éunion trimestrielle d'**I**nformation des associations **M**embres de l'Alliance Maladies Rares)
- 12 octobre 2017** Comité de Pilotage de FIMARAD (**F**ilière**M**aladies**R**ares en **D**ermatologie)
- 20 et 21 octobre** Un stage des personnes-relais (pour l'écoute, ou relais vers d'autres malades, ou comme représentant des usagers) a eu lieu à l'hôpital Avicenne (Bobigny) sous le pilotage du Pr Prost et avec son équipe ; suivi par 15 d'entre nous.
- CA**
10 novembre 2017 CA APPF portant sur la rencontre du 18 novembre 2017, la Lettre d'information, l'adhésion à l'UNAASS (la nouvelle fédération des associations regroupant les usagers de la santé voulue par le ministère).
- Rencontre APPF du 18 novembre 2017** **Avec le Prof. Pascal Joly**, responsable du centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes du CHU de Rouen, il a été question de **qualité de vie avec une Maladie Bulleuse Auto-immune** (Restitution d'une étude), puis d'une **Etude comparative coût des traitements Rituximab / corticoïdes, immunosuppresseurs**
Deux sociologues ont aussi présenté les résultats de l'étude réalisée auprès des malades atteints de pemphigus sur « *Les périodes de vulnérabilité des malades au cours de leur maladie* »
Enfin le **Pr Cathrine Prost** est intervenue sur les **DMI** (dossiers médicaux informatisés) et les **Banques de données**.
- 29-30 novembre 2017** Dominique a suivi un stage sur la recherche et les Essais pré-cliniques (suite du stage de 2014 sur les Essais cliniques) à Marseille.
- 13, 14 et 15 décembre 2017** Comme chaque année, l'APPF a été invitée et présente sur les Journées dermatologiques de Paris (JDP) au Palais des congrès. Merci à Jacques, Laurence, Virginie, Hélène, Aurore, Isabelle B. et Isabelle G.
- CA**
5 janvier 2018 CA APPF portant sur la convention avec notre Centre de référence de Rouen
- 9 février 2018** **L'APPF a été associée à la réunion sur le Plan d'action Centre de Référence /Centre de Compétences**
Point sur les chantiers en cours : Vidéo à destination des malades sur les soins de la pemphigoïde bulleuse, amélioration de la compréhension des traitements, mise à jour du PNDP Pemphigus, homogénéisation des documents d'information pour les malades, questionnaire FARDEAU/BURDEN, convention APPF-CR Rouen, nouveau site internet du centre de référence...
- CA**
27 février 2018 Préparation de l'AG, de La Lettre N°26 et des Nouvelles N°18
Les chantiers en cours avec le Centre de Référence. Point sur les JDP 2017 et questions diverses.

Compte rendu des activités extérieures (suite)

L'APPF s'ouvre à l'international...

Dans le cadre de ses adhésions à l'Académie Européenne de Dermatologie et de Vénérologie (EADV) et à l'Alliance Internationale des Associations de Patients atteints de maladies de peau (IADPO), qui regroupe les associations de malades atteints de maladies de peau au niveau mondial, l'APPF est sollicitée sur de nombreux terrains hors de France.

Laurence et Jacques font un travail considérable pour représenter nos maladies sur le plan européen et international.

En mai 2017, Isabelle s'était rendue à la rencontre ERN skin à Bruxelles, ERN-Skin (European Reference Networks) dont le but est de regrouper des connaissances et coorganiser une coopération entre prestataires de soins et représentants des malades. Merci à eux trois !

Et bien sûr,

- les activités régulières du Bureau pour la gestion de l'APPF
- les contacts réguliers avec les médecins pour répondre aux demandes des malades.
- les réponses à vos mails, appels et lettres, avec envois de documents.
- la rédaction des Lettres APPF et des Nouvelles APPF etc. ...
- **les permanences de l'APPF** -si vous avez des questions, Laurence, Hélène ou Josée sont présentes dans les locaux de l'Alliance Maladies Rares 96 rue Didot 75014 PARIS, le 2^{ème} lundi de chaque mois de 13H30 à 16H30-,
- et à cette occasion, et avec Jacques, il y a des réunions de travail

Un grand merci à ceux qui dans l'ombre, aident l'APPF par la transcription de conférences, par la relecture attentive de nos documents, par la rédaction de nos reçus fiscaux, par l'envoi des Lettres d'Information et des Nouvelles de l'association, en apportant un plat ou un dessert lors des rencontres....

Prochains rendez-vous 2018...

L'INSERM, et son groupe le GRAM, travaille sur la place des patients dans la recherche : protocoles, consentement, propriété des données, et demande à ce que l'APPF soit représentée.

14 septembre 2018

Rencontre européenne avec les autres associations MBAI (Maladies Bulleuses Auto-Immunes) à Paris,

Organisée à l'occasion du congrès de l'EADV qui aura lieu du 13 au 16 sept 2018, dans lequel Laurence Gallu et Jacques Walch nous représenterons. Cette rencontre sera l'occasion de communiquer avec d'autres associations européenne et de partager sur nos activités respectives, sur les relations avec les médecins, les problèmes des malades,...

En lien avec le centre de Référence...

Projet APPF en cours sur l'amélioration de la compréhension des traitements par les malades avec notamment l'ordonnance justifiée et la préparation de la consultation évoquées plus haut ; un groupe de travail (Prs Joly, C Prost, Drs C Le Roux, Sassolas-dermatologue en médecine interne à Brest-, Oro, ...) se constitue sur cette question.

Mise à jour du PNDSPemphigus (Protocole National de Diagnostic et de Soins) ; notre point de vue est attendu.

Homogénéisation des documents d'information pour les malades,

Finalisation du questionnaire Fardeau/Burden pour la base de données RaDiCo

Actualisation du site web des Centres de Référence et de Compétences

Ecoute et contacts ...

Hélène FACY, Ecoutante. Vous pouvez contacter Hélène par téléphone au 06 87 11 40 26

Bernadette DEJEAN, Ecoutante pour le sud-Ouest par téléphone au 05 56 63 45 59 ou 06 83 39 53 20 le mardi de 14h à 17h, le mercredi de 9h à 11h et le vendredi de 9h à 11h

Jenny VERNET, Ecoutante pour l'Est, au 06 34 68 74 57 (en cas d'absence laissez un message sur le répondeur)

Josée de FELICE, Ecoutante. Vous pouvez contacter Josée au 01 43 25 42 88 (en cas d'absence laissez un message sur le répondeur)

Isabelle GENTILE, Ecoutante, joignable au 06 24 24 81 01 (en cas d'absence laissez un message sur le répondeur)

Toutes ces personnessont aussi joignables par mail, à une seule et même adresse : pemphigus.asso77@laposte.net

Aurore BOULEAU, Secrétaire adjointe de l'APPF et écoutante pour les personnes atteintes de la maladie de HaileyHailey ou de la maladie de Darier dans le cadre de l'association AFRHAIDA, est joignable au 06 82 92 05 77 (en cas d'absence, laissez un message sur le répondeur) ou par mail aurore.bouleau@yahoo.fr.

Bulletin d'adhésion 2018



Association Pemphigus Pemphigoïde France

Merci de remplir le bulletin d'adhésion et de le retourner, accompagné de votre chèque, à l'ordre de Association Pemphigus, à l'adresse suivante :

Mme Isabelle GENTILE – APPF - 30 bis rue Alexandre Dumas
02600 VILLERS-COTTERÊTS

Qui souhaite adhérer à l'association ?

Le ou la malade... / La famille de..... / Un ou une ami(e) de.....

La personne qui adhère accepte-t-elle que ses coordonnées soient communiquées à un(e) adhérent(e) de sa région ? Chaque fois après avoir été prévenue et avoir donné son accord.

OUI NON

RENSEIGNEMENTS concernant l'adhérent (e)

NOM.....

PRENOM.....

Adresse.....
.....

Téléphone (s).....

Email@.....

Je souhaite devenir membre **adhérent** ou **ré adhérent**, je verse la cotisation 2018 de 30€ (ou plus si vous le souhaitez), je verse la somme de euros.

Je souhaite devenir membre **bienfaiteur**, je verse la cotisation 2018 de 100 € (ou plus), Je verse la somme de euros.

Je souhaite seulement faire **un don** à l'association, je verse la somme de euros.

Chèque à libeller à l'ordre de : Association Pemphigus et à adresser à Isabelle Gentile dont l'adresse est indiquée en haut de cette feuille. Merci.

Par ailleurs, je souhaite recevoir de la documentation sur

les Pemphigus ou Pemphigoïdes OU la maladie de Hailey Hailey ou de Darrier

Date et Signature

ATTENTION : Nos documents sont systématiquement envoyés à tout adhérent ou donateur, **cochez** la case suivante **si vous NE désirez PAS ou PLUS les recevoir** :

Je ne désire PAS ou PLUS les recevoir

Ces données sont inscrites dans notre fichier pour pouvoir vous communiquer des informations. Seule notre association est destinataire de ces données. Conformément à la loi « informatique et libertés » du 6 janvier 1978, vous disposez d'un droit d'accès, de rectification ou de suppression de ces données.