



Bonjour,

A la création de l'association, un petit groupe de parents extrêmement motivés.

5 ans après,

une équipe soudée :

Je profite de ma première Gazette en tant que présidente pour remercier vivement toutes les personnes qui se sont impliquées et qui continuent avec nous ce combat.

Un merci particulier à Pascal Garcia qui, durant toutes ces années, nous a guidés, rassurés et encouragés. Il reste très présent dans l'association avec d'autres fonctions.

Notre objectif reste le même, vous aider et continuer la recherche. Je sollicite pour cela toute votre énergie pour une année riche en projets.

Ma volonté est grande et votre soutien important. J'espère votre présence le 24 septembre lors de notre assemblée générale afin de mieux se connaître.

A très bientôt.

Anick Pezery, présidente.

Sommaire de cette Gazette

- p. 1 Vie de l'association
- p. 2 Vivre avec l'IP
- p. 3 Organigramme d'IPF
- p. 3 Manifestations
- p. 4 Le compte est bon
- p. 4 Rendez-vous
- p. 4 Adhésion et dons

L'*incontinentia pigmenti*, un nom barbare pour une maladie complexe

Dans ce numéro de la Gazette, nous avons souhaité rappeler ce qu'est la maladie contre laquelle nous luttons, avec ses caractéristiques et les séquelles qu'elle peut entraîner pour les personnes touchées. Elles sont en effet parfois sévères, allant jusqu'au poly-handicap grave, comme en témoignent les parents de Justine et de Claire.

L'*incontinentia pigmenti* (I.P.) est une maladie génétique qui touche la peau, les dents et le système nerveux central. C'est seulement récemment que l'*Incontinentia Pigmenti* a été étudiée de façon détaillée ; par conséquent, certaines informations sur cette maladie peuvent être parcellaires, voire contradictoires.

Avec l'*Incontinentia Pigmenti*, l'atteinte de la peau et de ses annexes (cheveux, dents, ongles) est au premier plan. Cependant, il existe des cas d'atteinte cérébrale, squelettique ou d'autres organes. L'association des différents symptômes et leur gravité sont extrêmement variables d'une personne à l'autre. Le critère diagnostique majeur de l'*Incontinentia Pigmenti* est une éruption chez un nourrisson de sexe féminin (rappelons que dans de très rares cas elle peut atteindre le garçon). Plus de 80% des patientes atteintes d'*Incontinentia pigmenti* ont aussi une anomalie dentaire. L'atteinte des dents est parfois importante, nécessitant le recours à des soins dentaires spécialisés (orthodontie, prothèse). L'atteinte des ongles des mains ou des pieds pourrait concerner jusqu'à 40% des personnes atteintes. Environ la moitié ont aussi une atteinte du cuir chevelu. L'atteinte oculaire de l'*Incontinentia Pigmenti* provoque une prolifération des vaisseaux sanguins de la rétine. Les anomalies de développement mammaire semblent courantes. Des anomalies diverses du système nerveux sont possibles telles que des convulsions, des paralysies, un retard mental, ou une microcéphalie (petite tête) qui entraînent des atteintes neurologiques graves.

L'*Incontinentia Pigmenti* est une maladie génétique qui peut donc prendre des formes gravissimes. Notre combat est de la faire connaître pour mieux lutter en développant la recherche et d'accompagner les familles touchées.

Ce combat ne fait que commencer. Pour le mener, nous avons besoin de vous. Merci.



Le dépliant d'information sur l'IP à destination du corps médical est toujours à votre disposition auprès de l'association.

Portrait

Témoignage d'Evelyne, maman de Justine, 10 ans.



Justine est née le 10 septembre 1995. Le matin de son troisième jour de vie...: hypothermie, hypotonie ! Elle est transportée d'urgence au CHU de Bordeaux, réanimation, scanner, ponction lombaire, etc. Diagnostic : accident vasculaire cérébral. 1 mois ½ d'hospitalisation.

Décembre 1995 : Diagnostic d'Incontinentia Pigmenti. Quelques bulles sur la peau (pratiquement rien !). Commentent alors tous les examens : biopsie de la peau, I.R.M, examen ophtalmologique, fond d'œil, examen neurologique, électro-encéphalogramme, etc.

Les séances de kinésithérapie commencent. A 2 ans : sa vue est corrigée avec des lunettes – ambliopie, strabisme. A 3 ans, elle commence à parler puis à marcher malgré son hémiplégie.

En septembre 1999, elle entre à la maternelle (sous contrat d'intégration) pour quelques heures par semaine pour finir par un plein temps en deuxième année. Cela aura été un dur combat.

En avril 2000, des crises d'épilepsie apparaissent et jusqu'en décembre 2003, elles nécessitent à chaque fois une hospitalisation. Un changement de médicament apportera la stabilisation puis l'arrêt des crises !

En septembre 2002 Justine change d'école. Mais en juin 2004, celle-ci ferme. En septembre 2004, Justine est en CLIS (Classe d'intégration scolaire) au sein d'une nouvelle école, accompagnée par une auxiliaire de vie scolaire (A.V.S). Elle apprend à lire et à écrire. Elle est suivie par le SESAAD (Service d'Éducation Spécialisée et de Soins à Domicile) pour toutes ses rééducations : kinésithérapie, psychomotricité, psychologue, orthoptie, orthophonie, ergothérapie.

La scolarisation, l'accompagnement par A.V.S. et la prise en charge globale des rééducations de Justine ont demandé une

énorme énergie. Il a fallu se mobiliser de longues heures pour remplir des dossiers et des dossiers... pour se rendre à toutes les commissions d'éducation spécialisée (CCPE en premier degré, CDES en second), pour « défendre » les droits de Justine : droit à la scolarisation comme les autres enfants, droit à être accompagnée, droit aux soins appropriés ! J'ai mené là un TRES GROS COMBAT.

DIX ANS APRES : Justine évolue avec un retard psychomoteur global. Je suis quelque peu usée et épuisée par tous ces efforts pour arriver à ce qu'elle soit « acceptée » tant à l'école qu'aux activités extra-scolaires... (elle apprend à nager, elle monte à cheval, elle est partie en classe verte. Tout cela en autonomie).

Mais malgré tout ce que nous avons enduré, nous avons fait front et aujourd'hui, Justine, Julien, Philippe et moi avons tout de même une vie à peu près normale malgré le regard des autres et les embûches ! Nous gardons un objectif pour la vie d'adulte de Justine : elle doit pouvoir vivre en autonomie... Un long chemin...

Justine, quant à elle, a décidé : elle veut être secrétaire chez son docteur, se marier et avoir des enfants.

Evelyne Bertrand



Une histoire de vie... avec l'IP

Claire est née le 19 janvier 1984 avec 3 semaines d'avance.

A 3 mois, elle est hospitalisée pour un état de mal convulsif : elle a convulsé une dizaine de jours. sa vie est en danger. Elle est intubée et elle plonge dans un coma épileptique. Un anesthésiant puissant calme ses convulsions mais entraîne un oedème pulmonaire. Le cerveau de Claire a souffert, elle aura des lésions cérébrales graves. Les convulsions sont contrôlées mais elles persistent journalièrement sous une forme plus légère.

A 6 mois, des taches rouges apparaissent sur le tronc qui se sont atténuées par la suite. Durant ses premières années, elle a souvent été hospitalisée : scanner, biopsie, EEG...

En 1986 le diagnostic d'IP est posé. D'autres signes plus légers chez elle sont apparus : petite alopecie (calvitie) sur le sommet du cuir chevelu, troubles oculaires, anomalies dentaires, et mamelon surnuméraire.

A 4 ans les convulsions ont cessé : Claire s'est rétablie. Elle a commencé à marcher avec des chaussures orthopédiques. Elle a pu être accueillie en IME (Institut médico-éducatif) et elle a acquis un peu d'autonomie : manger seule, se faire comprendre avec les gestes, les yeux, quelques mots : « maman », « papa »...

Maintenant Claire a 21 ans. C'est une grande fille de 1,77m. Nous espérons pour elle une place en foyer de vie où elle continuera à être aidée et accompagnée. Avec nous elle est très affectueuse mais nous sommes souvent dépassés par des débordements de comportement de sa part. Elle est heureuse de vivre entourée de sa famille dans un cadre de vie calme.



Henry et Annie Fargier

Organigramme d'IPF

BUREAU

Présidente : Anyck PEZERY
Vice-présidente : Delphine MCINTOSH
Vice-président d'honneur : Guy LECLERC

Trésorier : Benoît PERROT
Trésorier adjoint : Pascal GARCIA

Secrétaire : Evelyne BERTRAND
Secrétaire adjointe : Patricia MONCE

CONTACT AVEC LES MALADES

Corinne NOEL



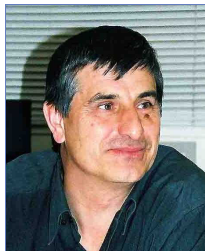
128 Route du village
76430 Les trois pierres
02 35 31 67 30

Evelyne BERTRAND



Hameau de Noailles
Conciergerie
33400 Talence
05 56 37 09 20
lily.bertrand@tele2.fr

Henry FARGIER



7 rue Chamechaude
38600 FONTAINE.
04 76 26 13 57
06 98 47 74 21
henri.fargier@wanadoo.fr

RELATIONS AVEC LES SCIENTIFIQUES

Delphine MCINTOSH
Michèle CHATEAU

CONSEIL JURIDIQUE

Jean-Jacques LE PEN

COMMUNICATION

Marie-Anne LEGRAIN
Béatrice LEROY
Pascal GARCIA
Magali AUDION

Manifestations



COMPETITION DE GOLF

Le 11 septembre à Saint-Julien sur Calonne (dans le Calvados, 14), 120 compétiteurs partageront une journée sur un des golfs de Lucien Barrière avec des cadeaux à la clef.

Merci à nos sponsors : AZZARO, CARON, HERMES et LACOSTE.

TOURNOI DE FOOT

Un de nos nouveaux membres organise un tournoi de foot (16 équipes de 7 joueurs) le **3 septembre** au stade Auguste Durry rue Octave Feuillet 42000 St Etienne.

L'intégralité des recettes sera versée à l'association.

Nous comptons sur la présence de nombreux participants.

Activités diverses prévues.



OPERATION NEZ ROUGE

Le 18 juin à Paris Châtelet : la FMO (Fédération des maladies orphelines) a organisé pour ses 10 ans une grande action.

Des bénévoles se sont joint à nous pour faire connaître notre maladie.

Un stand était mis à notre disposition et



15% des gains de nos ventes sont revenus à l'association.

SI VOUS SOUHAITEZ AVOIR PLUS D'INFOS SUR CES MANIFESTATIONS OU ORGANISER DANS VOTRE REGION UN EVENEMENT, UNE KERMESSA OU AUTRES, N'HESITEZ PAS, NOUS VOUS AIDERONS :

*Anyck Pezery,
7 rue de la Guinande 78490 Montfort
l'Amaury - Tél: 01 34 86 91 13.
Courriel : PEZERYANYCK@aol.com.*

LE COMPTE EST BON

Deux gros investissements dans l'année 2004 :

- La poursuite de la recherche avec le financement des travaux de la chercheuse dans l'équipe d'Asma Smahi, Aïda Ghoul, que nous vous avons déjà présentée dans un de nos précédents numéros de la Gazette.

- L'information avec l'envoi de la plaquette à un fichier de 6500 spécialistes constitué par l'association (dermatologues, ophtalmologistes, gynécologues, pédiatres...) : une démarche à poursuivre et amplifier pour que tous les intervenants médicaux soient sensibilisés.

Dépenses 2004 : 20363€

Recettes 2004 : 17135€

Ce journal est le vôtre ! N'hésitez pas à nous faire part de vos remarques et propositions de contenu !
Contact : m.audion@orange.fr.

La Gazette de l'IPF toute en couleurs est téléchargeable sur notre site : www.orpha.net/nestasso/IPF.

Directeur de publication : Anyck Pezery.

Comité de rédaction :

Marie-Anne

Legrain,

Béatrice

Leroy, .

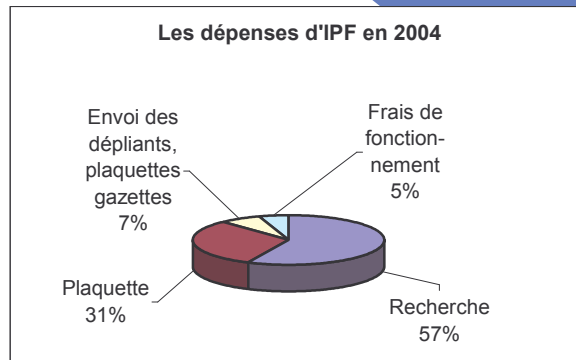
Maquette et

mise en

page :

Magali Audion.

Les dépenses d'IPF en 2004



RENDEZ-VOUS

ASSEMBLEE GENERALE D'IPF LE 24 SEPTEMBRE 2005

DE 11H A 17 H A L'HOPITAL BROUSSAIS, 96, rue Didot, PARIS 14ème

AMPHITHEATRE : Secteur « jaune », bâtiment Leriche, porte 11

- de 11h à 12h : intervention de nos scientifiques
- de 12h à 14h : déjeuner (une cafétéria est à votre disposition dans l'enceinte de l'hôpital)
- de 14h à 17h : Rapports financiers / événements / projets / vote.

Ce rendez-vous sera confirmé dans la convocation que vous recevrez.



Bulletin d'adhésion 2005 et de don IPF

À renvoyer à l'adresse ci-dessous

NOM : Prénom(s) :

Adresse :

Code Postal : Ville :

Tél. Courriel :

Je souhaite adhérer à IPF et verse une cotisation de 15,25 € par personne.

L'adhérent a droit de vote à l'Assemblée générale.

et / ou

Je souhaite faire un don à IPF de€.

60% de votre don sont déductibles de vos impôts dans la limite de 20% de votre revenu imposable.

Je règle donc ci-joint la somme de€, par chèque à l'ordre de "Incontinentia Pigmenti France".

Fait à, le

Signature

Ce bulletin m'a été remis par J'accepte de recevoir un questionnaire sur l'IPF.