

SED L'INFO



Association
Française
des
Syndromes
Ehlers
Danlos

Sommaire

Editorial

Le S.E.D chez l'enfant

La fratrie des enfants malades

Informations sociales

Pour préparer la rentrée

Nouvelles des centres de référence

Témoignage

Mise en relation

Bulletin d'adhésion

Association Française des Syndromes d'Ehlers-Danlos

34 rue Léon Joulin - 37000Tours - tél. n° indigo : 0825 00 11 33 - fax : 02 35 42 35 37

Site Internet : <http://afsed.com> - e-mail : contact@afsed.com

Association loi 1901 à but non lucratif

Avril 2007

En ces temps d'élections, je pense à Aragon qui disait : ... « La femme est l'avenir de l'homme »... Marie CURIE, Golda MEIR, Mère TERESA et tant d'autres ont en effet montré leur combat au cours de l'Histoire du monde... Mais combien d'autres se battent dans l'anonymat, aujourd'hui encore, contre la violence, l'injustice ou la maladie.

*Ce N° 29 de **SED l'INFO** est le leur, celui des femmes, celui des mères. Une vie de maman face à la maladie au quotidien, à l'école...*

Nous essaierons une fois encore, d'apporter notre aide par des témoignages mais aussi, en proposant une aide financière concrète, en fonction des moyens et avec des justificatifs à tous ceux qui le souhaitent.

Cette aide prendra en compte de moitié les frais liés à la maladie : (trajets pour la participation aux différentes réunions de l'AFSED ; visites à des spécialistes et achats d'aides techniques comme les orthèses). Un budget annuel sera alloué pour cette aide.

Aujourd'hui, une équipe de 6 personnes m'a rejointe pour vous écouter, vous aider et vous connaître encore mieux.

Hommes, femmes ou enfants touchés par le SED, nous continuons le combat pour une vie plus facile et meilleure...

**Notre combat est celui de l'avenir de nos enfants,
comme nos enfants sont notre avenir...**

Amitiés à tous.

*Marie-Odile Roussel
Vice-présidente de l'AFSED*

Nous sommes heureux d'accueillir deux nouveaux membres au Conseil d'Administration, suite aux élections du 31 Mars :

- Geneviève INVERNON de Toulouse*
- Anne Sophie MONNIER de la Manche.*

Ute COSTERMANS, Sophie de MIJOLLA et Danièle SORIN ont été réélues.

Un immense merci à Josiane RETHORE qui a souhaité ne pas renouveler son mandat mais qui continuera à vous poster les 500 exemplaires du journal.

Vie de l'AFSED

Nous partageons la peine des proches de Franck BARRE qui les a quittés le 19 Mars 2007.

Nous nous associons à la peine de Vanessa CHAGNAS qui vient de perdre son papa.



Chez l'enfant, le diagnostic d'un syndrome d'Ehlers-Danlos revêt un caractère spécifique du fait des circonstances particulières du diagnostic, de présentations cliniques différentes, des conséquences sur la vie quotidienne et le suivi médical, et de certains aspects éthiques liés à toute démarche d'investigation génétique chez un sujet mineur. Pour ces différentes raisons, l'implication des pédiatres est essentielle, et il ne semble pas concevable d'explorer un enfant dans une consultation pluridisciplinaire qui serait constituée exclusivement de spécialistes de médecine d'adultes, aussi compétents soient-ils.

• Les circonstances du diagnostic :

De plus en plus fréquemment, la consultation porte sur un très jeune nourrisson, après que le diagnostic ait été établi chez l'un des parents. Ceux-ci ont été reçus en consultation de conseil génétique et ont conscience du risque héréditaire d'une transmission sur un mode « dominant », selon un hasard vécu comme une fatalité. Le sentiment de culpabilité est une constante pour le parent atteint et il faut savoir prendre le temps d'une discussion avant l'examen clinique pour mieux cerner la demande et le vécu des deux conjoints. L'annonce d'un diagnostic doit être à cet âge particulièrement prudente, d'autant qu'elle n'est en général ni évidente, ni urgente.

Pas évidente, car les signes cardinaux cutanés et articulaires sont en général peu marqués par rapport au nourrisson normal et les stigmates de fragilité tissulaire ont peu de chance d'apparaître avant l'âge de la marche. Pas urgente, car il n'y a pas de mesures préventives immédiates et les investigations peuvent se limiter à une échographie de hanche complétée par une échocardiographie si les parents expriment une inquiétude particulière. Est-il souhaitable de multiplier, dès la naissance, les consultations et les examens paracliniques, au risque de perturber les moments essentiels où se nouent des interrelations précoces entre le jeune nourrisson et sa mère ?

C'est au moment de l'acquisition de la marche qu'il faut revoir l'enfant en gardant à l'esprit les erreurs diagnostiques qui peuvent

peser lourd.

• Les présentations cliniques particulières :

Parfois, l'entourage et le médecin traitant s'inquiètent d'un certain décalage pour les acquisitions posturales et en particulier la marche autonome. Dans d'autres cas, l'instabilité articulaire posera la question de troubles neurologiques ou musculaires, en particulier si le diagnostic n'est pas établi dans la famille. Un bon examen clinique permet de faire la part des choses et de récuser l'hypothèse angoissante d'un éventuel retard psychomoteur qui n'a pas lieu d'être dans ce contexte. Au moindre doute, il vaut mieux prendre l'avis d'un neuropédiatre pour rassurer définitivement les parents sur cette question.

Les hypoacousies de transmission ne sont pas rares dans le cadre des dysplasies du tissu élastique. Un dépistage auditif précoce, suivi de consultations ORL régulières, est souhaitable, de façon à prévenir des retards d'acquisition de la parole et du langage et les difficultés d'apprentissage scolaire qui en découlent.

Un autre piège diagnostique bien connu est le risque de confusion entre une forme classique du syndrome d'Ehlers-Danlos et les soupçons de sévices à enfant. Les parents doivent être avertis de ce risque et savoir répondre avec calme lorsqu'une accusation est formulée par l'entourage, en garderie ou en milieu scolaire. Il faut dédramatiser ces situations où les professionnels de la petite enfance croient bien faire en toute conscience. La rédaction d'un certificat explicite ou le contact direct avec les services sociaux évite en général des malentendus difficiles à vivre pour les parents.

Chez l'enfant plus grand, en âge scolaire, l'hyperlaxité ligamentaire permet un certain nombre de prouesses qui épatent les copains et peuvent attirer l'attention du professeur de gymnastique. Il est parfois difficile de distinguer une hyperlaxité physiologique extrême d'une authentique dysplasie du tissu élastique à expression articulaire, en particulier chez le

suite page 4



LE S.E.D. CHEZ L'ENFANT (suite)

garçon. Une fois encore, c'est une démarche clinique rigoureuse qui permettra de faire la part des choses. L'interrogatoire s'attache à préciser les antécédents traumatologiques, leurs circonstances exactes, leur répétition inhabituelle, leur gravité hors norme. L'examen permet d'évaluer qualitativement et de quantifier l'hypermobilité articulaire, et de rechercher d'autres signes au niveau orthopédique, cutané, ORL ou stomatologique. Il ne faut pas hésiter à ce stade à proposer des investigations complémentaires radiologiques, cardiologiques, ophtalmologiques ou autres, selon le cas, de façon à argumenter clairement l'existence d'une pathologie.

• Les implications du diagnostic :

Affirmer un diagnostic de syndrome d'Ehlers-Danlos n'est pas sans incidence sur la vie de l'enfant. Les conseils de prévention occupent une place centrale de façon à ménager l'avenir de l'individu. S'il ne s'agit pas d'une pathologie évolutive telle que l'entendent les généticiens et les neurologues, il est clair que la gravité des symptômes à l'âge adulte est très directement liée aux antécédents traumatologiques. Dès l'âge de la marche, les chutes sont inéluctables et il faut insister sur les bonnes conditions de prise en charge des plaies et des bosses, sans culpabiliser les parents en cas d'incident. Il faut bien sûr éviter les accidents domestiques graves (comme pour tout enfant), mais il n'est pas possible ni souhaitable d'empêcher un jeune enfant de découvrir le monde... et d'en subir les conséquences. Cette prévention est peut-être plus facile chez la fillette dont le comportement est en général moins « casse-cou », dans la mesure où il est conditionné par des représentations sociales différentes. De même, l'interdiction des pratiques sportives à risque pose plus de problème chez le garçon à qui l'on va interdire les jeux de ballon collectifs. Il faut conseiller aux parents d'orienter très tôt l'enfant vers des centres d'intérêt qui ne le mettront pas en péril.

Mais l'adolescence s'accompagne bien souvent d'une remise en cause des contraintes et des interdits. Il faut s'attendre à une attitude

contestataire qui s'accompagne parfois de comportements à risque. Il faut inciter les parents à maintenir le dialogue, ce qui peut suffire à passer le cap. Dans certains cas, un soutien psychologique s'avère utile, dans la mesure où il est souhaité et accepté.

Le suivi médical au long cours doit également être défini avec mesure, au cas par cas. Le pédiatre traitant joue un rôle central dans cette affaire, mais le recours à des consultations spécialisées régulières est toujours nécessaire. L'avis d'un médecin rééducateur, d'un cardiologue, d'un ophtalmologiste, d'un ORL, d'un stomatologiste, d'un gastro-entérologue doit être demandé en fonction de l'évolution clinique, et il faut chaque fois s'adresser à un médecin averti et expérimenté pour ce type de pathologie très spécifique.

• Questions éthiques :

Dans les rares formes vasculaires du syndrome d'Ehlers-Danlos, le diagnostic peut être validé par une analyse moléculaire. Cet examen est soumis au consentement des parents et il n'est légitime que dans la mesure où il en découle une incidence pratique et un avantage pour l'enfant. Lorsqu'il existe un antécédent héréditaire et que l'enfant est symptomatique, la contribution d'une analyse génétique est discutable car elle ne change en rien les modalités de surveillance. Plus délicate est la situation d'un enfant asymptomatique dont l'un des parents est atteint, ou encore celle d'un enfant sans antécédents familiaux prouvés, et qui présente des symptômes qui permettent d'hésiter entre le diagnostic d'une forme classique et celui d'une forme vasculaire. Dans ces situations, l'enjeu du suivi médical et des mesures préventives permettent d'argumenter l'analyse moléculaire, mais il faut savoir prendre son temps et s'entourer des précautions en usage dans la réalisation d'un diagnostic présymptomatique.

L'accompagnement psychologique des parents et de l'enfant semble un préalable indispensable. L'information de l'enfant, dès

suite page 5



qu'il est en âge de comprendre est une nécessité. La demande de consentement du mineur figure de façon explicite sur le formulaire remis aux parents avant toute analyse, et il faut savoir en tenir compte, en particulier lorsqu'il s'agit d'un adolescent. Cette prise en compte de la parole de l'enfant n'est pas facile lorsque l'avis des parents est divergent. Dans ce type de situation, on peut se heurter à un conflit de valeurs entre les grands principes éthiques qui régissent le domaine de la santé : principe de bienfaisance, principe de non-malfaisance et principe d'autonomie.

En fait cette réflexion ne se limite pas aux situations où un diagnostic moléculaire est envisagé. Le simple fait d'explorer un enfant asymptomatique en vue d'établir le diagnostic d'une dysplasie du tissu élastique potentiellement sévère oblige à mettre en perspective les trois principes que nous venons de rappeler.

La connaissance d'une mutation génétique à l'origine d'une affection potentiellement létale pose la question du bien-fondé d'un diagnostic prénatal. Doit-on considérer que le syndrome d'Ehlers-Danlos de type vasculaire constitue une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic, selon les termes du Code de Santé Publique ? Les complications artérielles surviennent, en général, à l'âge adulte, ce qui rapproche cette pathologie d'une affection évolutive à révélation tardive. En outre, l'expression clinique reste très variable d'une famille à l'autre, mais aussi d'un sujet à l'autre au sein d'une même famille. Le poids respectif des facteurs génétiques et acquis reste mal connu dans cette évolution. Les perspectives d'un traitement préventif efficace restent actuellement du domaine de la recherche. La réponse à la question posée n'est donc pas simple.

Enquête « Eurordis »

sur l'accessibilité et les coûts restants à charge du patient pour les consultations médicales et les traitements dans 20 maladies rares et dans les différents pays européens

L'enquête Eurordis avance et déjà plus d'une centaine de questionnaires ont été renvoyés.

C'est bien, mais ce n'est pas assez !

Pour rappel, bien qu'il y ait une date limite de réponse inscrite sur le questionnaire (25 mars), il est possible de répondre après cette date, si vous faites vite !

EURORDIS

Plateforme Maladies Rares
102, Rue Didot, 75014 Paris

Prochaines publications de l'AFSED :

• *Mme SEDULON raconte aux enfants l'hyperlaxité articulaire*

par Emeline Nys
et Illustrations :
Delphine Vanden Bosch

• *Une fiche pour l'enfant atteint du S.E.D et l'école*

sera disponible en juin à l'AFSED



DERNIERE MINUTE... DERNIERE MINUTE... DERNIERE MINUTE...

Marie Noëlle GAVEAU répond à une interview sur l'AFSED sur **Vivre FM** le jeudi 4 Mai 2007.
Enregistrement disponible sur le web : www.vivrefm.com

« Je préférerais avoir le SED, être en fauteuil roulant comme ma sœur pour que ma mère s'occupe de moi ». Comment éviter ce désespoir ?

La prise en compte et les recherches sur le lien fraternel ont été négligées jusqu'à récemment. Les frères et sœurs sont soumis à des contraintes psychiques pour s'adapter à la situation anxiogène dans laquelle la famille est plongée.

Avoir un enfant malade :

Après le choc, le « séisme » de l'annonce de la maladie, les parents doivent réagir une fois les phases de doute, d'incrédulité, de révolte passées. Il faut confirmer le diagnostic, puis organiser la prise en charge.

Le plus souvent, un parent accompagne l'enfant : consultations, ergothérapie, kinésithérapie, fabrication et essayage d'orthèses, de vêtements de contention. La mère arrête parfois son travail pour se consacrer à l'enfant handicapé.

Pour l'organisation matérielle, les autres enfants se voient confier des responsabilités : garder les petits pendant l'absence de la mère, rester seuls. Les aînés se voient octroyer une fonction de soignant. C'est plus difficile encore lorsque c'est un cadet non malade qui assume ce rôle.

Sur le plan psychanalytique, le frère ou la sœur est oublié par la mère au sens où il n'a pas de place dans son espace mental.

Pour les aînés, le traumatisme de la naissance de l'enfant malade peut faire comme si il y avait un effacement des souvenirs relatifs à leurs premières années, alors que les souvenirs de l'annonce, des hospitalisations, des étapes de la prise en charge sont des marques indélébiles.

Pour l'enfant qui naît après, ce peut être un non-investissement, toute l'énergie disponible des parents ayant été happée par l'enfant handicapé.

Réactions des autres enfants :

Les autres enfants peuvent se sentir, à raison, délaissés. Tout le souci des parents va à l'enfant malade.

Les parents sont heureux d'avoir un enfant bien portant. Il ne pose pas de problème et ne doit pas en poser. L'enfant en bonne santé peut se sentir culpabilisé d'avoir des soucis, n'ose pas en parler. C'est si peu au regard de la maladie. L'enfant est parfois troublé par le désarroi de ses parents.

Des sentiments de jalousie peuvent alors naître vis-à-vis de l'enfant malade, sentiments d'agressivité non autorisés à s'exprimer, des

sentiments d'angoisse de mort, de culpabilité, d'abandon s'entremêlent dans la solitude.

Les enfants de la fratrie peuvent avoir tendance à se dévaloriser, à refuser d'inviter des copains à la maison. Ils élaborent des stratégies de défense contre l'angoisse par le silence, l'isolement ou l'occupationnel ou la fuite, le rejet des parents. L'idéalisation de l'enfant malade oblige l'enfant non malade à rester dans son ombre, à ralentir son évolution. Il peut exister des troubles psychosomatiques : allergie, eczéma, asthme, troubles du sommeil, agitation, baisse du rendement scolaire jusqu'à une tentative de suicide.

Il peut, parfois, y avoir une démarche de réparation qui pourra se prolonger par des projets professionnels : devenir infirmière, éducateur...

Des difficultés à avoir ultérieurement des enfants peuvent être possibles.

Conseils aux parents :

Comment prévenir, être attentif ou réparer ?

Les parents, en toute bonne foi, n'ont pas conscience de l'« oubli » de l'enfant sain.

Les parents doivent être vigilants mais aussi l'entourage, les grands-parents, le médecin, l'école : repli de l'enfant non malade, baisse scolaire, agitation, agressivité avant des signes graves de dépression.

Il faut pouvoir garder un moment, même court, seul avec l'enfant : un jeu de société, un sport avec le papa, une histoire le soir, une sortie pour avoir l'occasion d'échanges.

Pour être à l'écoute, les parents ne doivent pas être trop mal eux-mêmes.

Traiter la dépression parentale ne change pas la maladie de l'enfant malade, mais améliore l'ambiance familiale, la manière d'espérer ou pas.

Il faut pouvoir « dire », en famille, voire dans le cadre d'une psychothérapie individuelle ou familiale.

Les enfants non malades de la famille ont besoin d'avoir une vraie place, d'être aussi des enfants insoucians.

Marie-Noëlle Gaveau



- La loi du 11 février 2005 fait obligation :
- d’assurer à l’élève, en priorité, une **scolarisation en milieu ordinaire au plus près de son domicile** mais elle permet également une scolarisation au sein d’établissements spécialisés dans des unités pédagogiques
 - d’**associer étroitement les parents** à la décision d’orientation de leur enfant et à toutes les étapes de la définition de son projet personnalisé de scolarisation (P.P.S.)
 - de **garantir la continuité d’un parcours scolaire**, adapté aux compétences et aux besoins de l’élève
 - de **garantir l’égalité des chances entre les candidats handicapés et les autres candidats** en donnant une base légale à l’aménagement des conditions d’examen.

Evaluation des besoins des élèves

L’évaluation des besoins, à laquelle tout enfant handicapé a droit en application de la loi, est réalisée par une équipe pluridisciplinaire d’évaluation placée auprès de la **Commission des droits et de l’autonomie** (C.D.A.) de la **Maison départementale des personnes handicapées** de chaque département (M.D.P.H.). La CDA remplace la Commission Départementale d’Education Spéciale (CDES).

En cas de désaccord avec les décisions de la CDA, il est possible de faire un recours auprès de la MDPH ou demander à être entendu par la commission.

Scolarisation des élèves handicapés

Dès l’âge de 3 ans, si leur famille en fait la demande, les enfants handicapés peuvent être scolarisés à *l’école maternelle*. Chaque école a vocation à accueillir les enfants relevant de son secteur de recrutement. Pour répondre aux besoins particuliers des élèves handicapés, un projet personnalisé de scolarisation organise la scolarité de l’élève, assortie des mesures d’accompagnement décidées par la Commission des droits et de l’autonomie (C.D.A.). C’est désormais la famille et non plus l’école qui saisit les commissions adoc de la MDPH pour envisager les modalités de la scolarisation.

Il existe des CLIS (**CLasses d’Intégration Scolaire**) maternelles pour les troubles du développement de la personnalité (TDP).

A partir de *l’école élémentaire*, la scolarisation peut être individualisée ou collective.

• Scolarisation individualisée

Elle consiste à scolariser un ou des élèves handicapés dans une classe ordinaire.

A tous les niveaux d’enseignement, la scolarisation individuelle est **recherchée prioritairement**. Qu’elle soit réalisée à temps plein ou partiel, elle

passer par une adaptation des conditions d’accueil dans le cadre du projet personnalisé de scolarisation (ou PPS, qui fait partie intégrante du plan personnalisé de compensation) permettant de prendre en compte les besoins éducatifs particuliers de chaque élève handicapé.

Les élèves peuvent être accompagnés par un **auxiliaire de vie scolaire (AVS)**, qui constitue une des mesures de compensation décidées par la Commission des droits et de l’autonomie (C.D.A.).

En complément de la scolarité, l’équipe spécialisée d’un **service d’éducation et de soins spécialisés à domicile (S.E.S.S.A.D)** peut intervenir. Par domicile, on entend la maison ou l’école.

• Scolarisation au sein d’un dispositif collectif

Elle consiste à inclure dans un établissement scolaire ordinaire une classe accueillant un nombre restreint (en général 10 à 12) d’élèves handicapés.

Dans les écoles élémentaires, les **classes d’intégration scolaire (CLIS)** accueillent des enfants présentant un handicap mental, auditif, visuel ou moteur, pouvant tirer profit d’une intégration en milieu scolaire ordinaire. Les élèves reçoivent un enseignement adapté au sein de la CLIS, et partagent certaines activités avec les autres écoliers. Dans le secondaire, lorsque les exigences d’une scolarisation individuelle sont trop grandes, les élèves présentant un handicap peuvent être scolarisés dans les **unités pédagogiques d’intégration (U.P.I.)**. Encadrés par un enseignant spécialisé, ils peuvent recevoir un enseignement adapté qui met en œuvre les objectifs prévus par le projet personnalisé de scolarisation, incluant autant qu’il est possible des plages de participation aux activités de la classe de référence de l’enfant.

• Etablissements spécialisés

Dans tous les cas où la situation de l’enfant ou de l’adolescent l’exige, c’est l’orientation vers un établissement médico-social qui permet de lui offrir une prise en charge scolaire, éducative et thérapeutique équilibrée.

• Enseignement à distance

Le **centre national d’enseignement à distance (CNED)** est un établissement public qui s’efforce de proposer une formation scolaire et professionnelle à tous les élèves qui ne peuvent fréquenter un établissement d’enseignement. Le dispositif **APAD** (assistance pédagogique à domicile) existe pour les élèves hospitalisés ou chez eux (se renseigner auprès de votre inspection académique).

Le parcours de scolarisation

Art 19, III de la loi : « Il est proposé à chaque enfant, adolescent ou adulte handicapé, ainsi

suite page 8



INFORMATIONS SOCIALES (suite)

qu'à sa famille, un parcours de formation qui fait l'objet d'un projet personnalisé de scolarisation assorti des ajustements nécessaires en favorisant, chaque fois que possible, la formation en milieu scolaire ordinaire ».

Lorsque la scolarisation d'un enfant handicapé demande des adaptations spécifiques, ou pose problème, le directeur de l'école ou le chef d'établissement peuvent demander à la famille qu'elle saisisse la maison départementale des personnes handicapées pour qu'un projet personnalisé de scolarisation soit élaboré.

Les parents doivent alors s'adresser à l'enseignant référent qui les informera sur la démarche à suivre et dont les coordonnées leur seront données par le directeur de l'école ou le chef d'établissement ou par la maison départementale des personnes handicapées.

Le projet personnalisé de scolarisation (PPS) ou le Projet d'Accueil Individualisé (PAI) est élaboré par l'équipe éducative de l'établissement scolaire et les parents de l'enfant en situation de handicap.

Le PPS organise la scolarité de l'élève handicapé. Il assure la cohérence et la qualité des accompagnements et des aides nécessaires à partir d'une évaluation globale de la situation et des besoins de l'élève : accompagnement thérapeutique ou rééducatif, attribution d'un auxiliaire de vie scolaire (AVS) ou de matériels pédagogiques adaptés, aide aux équipes pédagogiques par un emploi vie scolaire (EVS). Chaque parcours de formation doit faire l'objet d'un suivi attentif particulièrement les transitions entre les niveaux d'enseignement : maternelle, élémentaire, collège, lycée et lycée professionnel ; de même, les conditions d'accès au post bac et l'amorce des parcours vers le supérieur.

Dans ce cadre, du matériel à usage pédagogique adapté (matériels informatiques, périphériques adaptés, logiciels spécifiques par ex.) peut être à disposition de l'élève qui en conserve l'usage durant toute sa scolarité, même s'il change d'école. Ce matériel dont l'Etat reste propriétaire est mis à disposition dans le cadre de convention de prêt. La spécificité de cette action est dans la possibilité qu'auront les élèves de ramener le matériel à leur domicile. S'adresser à la MDPH.

Des enseignants référents

A partir de la rentrée 2006, tout élève handicapé est désormais doté d'un enseignant-référent qui va le suivre tout au long de son parcours scolaire. Tous les acteurs de la scolarisation (parents, enseignants, partenaires divers) doivent être en mesure d'identifier clairement l'enseignant référent et

de disposer des moyens de prendre contact avec lui. Cette information doit être transmise par écrit à tous les parents d'élèves de l'établissement scolaire, sans exception, dès le jour de la rentrée ou, au plus tard, dans la semaine qui suit.

L'enseignant référent est au sein de l'éducation nationale, l'acteur central des actions conduites en direction des élèves handicapés (Arrêté du 17 août 2006, art 2).

Il exerce ses missions en application des décisions de la CDA en vue de favoriser leur réalisation. Il veille à la continuité et à la cohérence de la mise en œuvre du PPS et il est l'interlocuteur principal de toutes les parties prenantes de ce projet, en particulier des parents ou des représentants légaux de chaque élève handicapé. Il est chargé de réunir l'Equipe de Suivi de la Scolarisation pour chacun des élèves dont il est le référent.

Dans chaque école, doivent être mis en place des enseignants relais qui sont chargés d'informer leurs collègues sur les dispositifs visant à prendre en charge les enfants handicapés. Ces enseignants doivent intervenir aussi bien dans les écoles primaires que dans les écoles maternelles.

Une équipe de suivi de la scolarisation (ESS) qui comprend tous les intervenants concernés, ainsi que les parents d'élèves, a désormais l'obligation de se réunir au moins une fois par an pour faire le point sur le parcours de chaque élève.

Cette évaluation peut être réalisée à la demande des parents ou de l'équipe éducative de l'établissement scolaire, ou à la demande du directeur de l'établissement scolaire, de santé ou médico-social si des régulations s'avèrent indispensables en cours d'année scolaire.

Dispositifs « Auxiliaires et autres personnels de vie scolaire »

La CDA peut décider soit d'attribuer un temps d'accompagnement pour la vie scolaire de l'élève handicapé. La CDA **notifie** l'AVS (auxiliaire à la vie scolaire), l'inspection académique décide **l'affectation** d'une AVS (plus spécialement réservée à l'élémentaire et au secondaire) ou d'une EVS (emploi de vie scolaire).

– Les interventions des AVS peuvent être dans le temps d'enseignement ou en dehors (en lien avec l'enseignant).

Des participations aux sorties occasionnelles ou régulières de la classe

– L'accomplissement de gestes techniques ne requérant pas la qualification médicale ou paramédicale particulière (hygiène ou certaines manipulations)

Une collaboration au suivi du PPS

suite page 9



Les AVS sont affectés à un élève (en cas de changement d'école, l'AVS suit l'élève), les EVS à un établissement scolaire (en cas de changement d'école, l'EVS reste dans l'école d'origine).

Pour assurer les fonctions d'aide à l'accueil et à la scolarisation des élèves handicapés (A.S.E.H.) continuent d'être mobilisés, de préférence en école maternelle, pour faciliter la tâche des équipes pédagogiques accueillant de jeunes enfants handicapés.

Aménagements pour les examens et contrôles organisés par le ministère de l'éducation nationale. Il peut s'agir de l'aide d'une tierce personne, de l'augmentation d'un tiers du temps des épreuves, ou d'utilisation de matériel spécialisé.

De plus, les candidats handicapés peuvent être autorisés à conserver, pendant 5 ans, les notes des épreuves ou des unités obtenues aux examens, ou à étaler sur plusieurs sessions les épreuves d'un examen. Ils peuvent également demander à bénéficier d'adaptations d'épreuves ou de dispenses d'épreuves selon les possibilités offertes par le règlement de chaque examen. Il faut s'adresser à l'un des médecins désignés par la CDA qui, au vu de la situation particulière du candidat, rend un avis dans lequel il propose des aménagements.

Pour les évaluations et contrôles ordinaires, des assouplissements des règles habituellement suivies seront recherchés avec les enseignants, le chef d'établissement en lien avec le PPS de l'élève.

Se renseigner dès le début de l'année scolaire auprès de l'enseignant référent.

Aides aux familles

Allocation d'éducation pour enfant handicapé (A.E.E.H.). L'allocation d'éducation pour enfant handicapé (A.E.E.H.) est une prestation familiale destinée à aider les parents à faire face aux dépenses liées à l'éducation d'un enfant handicapé. Elle est versée mensuellement par la caisse d'allocations familiales sur décision de la C.D.A. Elle peut être associée d'un complément (il y en a 6 dans le cas de handicaps particulièrement lourds occasionnant des dépenses importantes (trajets, rééducations non prises en charge, aides techniques...) ou lorsque la présence d'une tierce personne est indispensable auprès de l'enfant ou que l'un des parents diminue son temps de travail au profit de l'enfant handicapé. Lorsque l'enfant est accueilli en internat dans un établissement médico-social, les frais de séjour sont pris en charge par l'assurance maladie et le versement de l'A.E.E.H. se trouve alors limité aux « périodes de retour au foyer ».

La demande doit être adressée à la Maison départementale des personnes handicapées (M.D.P.H.) par la famille de l'enfant et doit être ac-

compagnée d'un certificat médical spécifique (les imprimés sont à demander à la M.D.P.H.). L'attribution de cette allocation par la C.D.A. dépend du taux d'incapacité permanente fixé par cette Commission (elle est attribuée d'office si le taux est supérieur à 80 % ou, si le taux est entre 50 et 80 % et qu'il y a besoin d'éducation spéciale et/ou soin).

Majoration spécifique pour parent isolé d'enfant handicapé. Cette majoration est attribuée si le parent est contraint de renoncer ou d'arrêter une activité professionnelle, ou à l'exercer à temps partiel, ou à avoir recours à une tierce personne rémunérée. Cette majoration est due pour chacun des enfants handicapés remplissant ces conditions.

Carte d'invalidité. La carte d'invalidité procure à son bénéficiaire ou, pour les mineurs, à leurs parents ou aux personnes qui en ont la charge, certains avantages financiers ou matériels destinés à compenser les désavantages dûs au handicap. En particulier, la carte d'invalidité permet à son titulaire de bénéficier d'une demi-part supplémentaire pour le calcul de l'impôt sur le revenu. La demande de carte d'invalidité doit être adressée par simple lettre à la Maison départementale des personnes handicapées (M.D.P.H.).

Transports spécialisés. Pour les élèves handicapés qui présentent un taux d'incapacité égal ou supérieur à 50 %, un transport individuel adapté peut être mis en place pour la durée de l'année scolaire. C'est la C.D.A. qui, au vu du dossier de l'enfant, apprécie l'importance de l'incapacité. Chaque élève handicapé, lorsqu'il remplit ces conditions, bénéficie de la prise en charge des frais de transport liés à la fréquentation d'un établissement scolaire, de préférence, transport en commun avec accompagnateur si la durée de trajet et/ou nombre de changements sont acceptables, sinon taxi. Le taxi est également pris en charge pour un enfant très peu autonome ou plus lourdement handicapé.

Synthèse réalisée par Marie-Hélène Boucand

EN PRATIQUE

- N'hésitez pas à prendre contact directement avec la MDPH de votre département.
- Demandez et renseignez-vous sur l'enseignant référent attribué à l'établissement de votre enfant, discutez de vos problèmes concernant les conditions de scolarité avec lui.
- L'établissement du PPS est en faveur de votre enfant et vous pouvez en discuter.

Sites :

<http://www.education.gouv.fr>

<http://media.education.gouv.fr>

<http://www.apf.asso.fr/documents/operations/SCOLARITE.pdf>

Cellule d'écoute Handiscol. Le numéro azur : **0 810 55 55 01** est un service destiné aux familles et aux enseignants, pour répondre à toutes les questions concernant la scolarisation des enfants et adolescents handicapés. L'appel est facturé au tarif d'un appel local.

Sa maman parle du PPS ...

...Ce qui s'est passé chez nous, rencontre en PPS avec enseignant, médecin scolaire, recherche des objectifs à atteindre, étude des moyens à mettre en place, puis relais pris par la MDPH... En conclusion, ce PPS est intéressant car les enseignants ciblent des difficultés autres que celles rencontrées au domicile qui peuvent paraître mineures aux parents. Le fait que l'enseignant soit présent permet de partir d'une situation réelle et objective; les parents ne sont plus les seuls demandeurs, ils se sentent soutenus et deviennent complémentaires.

Nous avons remarqué qu'en tant que parents, nous avons tendance à minimiser soit par peur de trop en faire, soit parce que nous ne sommes pas sur place et nous ignorons la réalité des faits, et aussi parce que c'est une manière inconsciente, je pense, de se dire que tout est normal !

Après la demande du PPS, nous avons dans un premier temps reçu en prêt un ordinateur portable et une imprimante, puis l'attribution d'une AVS sur les heures de présence à l'école. Dans le primaire, le mobilier adapté a été financé par la municipalité. Malgré cela, des difficultés sont apparues pour l'utilisation du portable et le rôle de l'AVS, le dialogue étant impossible, nous avons fait manquer Paloma 2 semaines, le temps que l'enseignant reprenne la situation en main et que la reprise se fasse dans de meilleures conditions. Cependant, l'ASEI, au courant par Paloma, de ces problèmes, nous a proposé de la faire passer en SESSAD, cela ne changeait absolument rien pour Paloma qui continue à aller dans une école et un collège ordinaire, mais pour nous, cela change pour les intervenants, si problème il y a. Ainsi,

« La maladie »

Les avantages :

– je rate plein d'école et j'ai donc beaucoup de temps pour lire et cela, j'adore ! c'est ma passion !
– je me fais plein d'amis et ils sont plus sympas, ils m'aident quand j'en ai besoin.

– au centre Paul D., je participe à toutes les animations !

Les désavantages :

– j'ai parfois besoin d'un fauteuil et je ne peux pas rentrer quand il y a des escaliers, j'ai plein d'attelles et des contraintes... mais je prends ça avec le sourire et maintenant que j'ai le fauteuil à l'école, j'ose jouer dans la cour et il y a des amis avec moi, je fais plein de choses avec eux.

– j'aimerais écrire beaucoup et longtemps, j'aimerais écrire des histoires et des livres mais je n'y arrive pas, je ne peux pas..., mais je suis sûre que ce n'est qu'un nuage et que le soleil reviendra bientôt.

Je dis tout le temps : « quand je serai guérie... »

Paloma 11 ans

en Sessad, un enseignant et l'ergo de l'ASEI assistent au PPS, ils font un rapport de leurs constatations médicales et interviennent dans l'établissement du PPS; ce ne sont plus les parents qui demandent, mais l'équipe médicale. La différence est de poids, car ce qui ne semblait pas important pour la directrice de l'école devient important quand ce sont des professionnels qui s'expriment et plus la famille. C'est ainsi que les enseignants ont accepté l'ordi et l'AVS, c'était une demande médicale et plus parentale, elle avait davantage de poids.

Depuis que Paloma est en SESSAD, pour elle rien n'est différent mais pour nous, si. Quand un problème apparaît, nous en faisons part au SESSAD qui prend l'affaire en main.

De plus, du fait de leur expérience, ils savent mieux proposer, ainsi, ils peuvent suggérer des logiciels, des astuces comme l'antidérapant sous les outils de géométrie, des classeurs à leviers etc...

Comme dans tous les domaines du SED, l'ergo a une importance capitale dans les possibilités offertes pour aider à rendre la scolarité la plus facile.

Geneviève, Toulouse

VIE DES CENTRES DE REFERENCE

Centre National de Référence des Maladies Vasculaires Rares pour les Syndrome d'Ehlers-Danlos de type vasculaire
Département de Génétique – Service de Médecine Vasculaire
Coordonnateur : Dr J. PERDU

HÔPITAL EUROPÉEN GEORGES POMPIDOU
7^e étage, Pôle B - 20/40, rue Leblanc – 75908 Paris Cedex 15

Comment prendre un rendez-vous de consultation ?

• Le mode de prise de rendez-vous suit un protocole précis afin de hiérarchiser l'urgence des consultations.

1 - Le (la) patient(e) doit d'abord rédiger une demande de consultation courte en précisant le motif de la consultation, son degré d'urgence et surtout les coordonnées détaillées auxquelles il (elle) est joignable.

2 - Il (elle) doit ensuite demander à son médecin référent un courrier bref reprenant les principaux éléments du dossier médical, le motif de consultation ou la question posée ainsi que le degré d'urgence estimé.

Ces deux documents doivent être :

- Ou faxés au **01 56 09 20 40**

- Ou mailés à : contact@maladiesvasculairesrares.com

- Ou postés à : Centre National de Référence des Maladies Vasculaires Rares.

• La secrétaire rappelle ensuite le (la) patient(e) pour lui proposer un rendez-vous.

Comment poser une simple question ?

Soit par lettre, soit par email :

contact@maladiesvasculairesrares.com

Comment contacter la secrétaire du Centre de référence S.E.D vasculaire ?

Par téléphone : 01 56 09 37 15

Site : www.maladiesvasculairesgraves.com

Coordonnées du centre de référence du Dr Dominique GERMAIN pour les Types classiques et hypermobiles du Syndrome d'Ehlers-Danlos

HÔPITAL EUROPÉEN GEORGES POMPIDOU

20, rue Leblanc – 75015 Paris

Phone : 00 33 1 56 09 23 06

E-mail : dominique.germain@egp.aphp.fr

MISE EN RELATION



Pour rappel :

Les personnes, mentionnées ci-dessous, ont demandé d'être mises en relation avec vous.

Elles attendent toujours d'être contactées par :

- 1) une autre personne atteinte du Syndrome d'Ehlers-Danlos ;
- 2) d'autres mamans (parents) qui portent le souci d'un enfant atteint du SED ;
- 3) d'autres couples, familles... qui connaissent les mêmes difficultés...

- > Parce que c'est notamment ainsi que nous nous aidons, mutuellement, dans la solitude et l'incompréhension que nous pouvons vivre ;
- > Parce que nous apprenons une foule de choses utiles les uns par les autres ;
- > Parce que c'est ainsi que les fils indestructibles de la solidarité se tissent entre tous ;

Pour ces raisons (et bien d'autres) l'Association accepte de publier les coordonnées de tous celles et ceux qui expriment le désir **d'une mise en relation**, moyennant un document écrit, daté et signé, libellé ainsi :

Je soussigné (nom, prénom)

Date de naissance : / /

autorise l'Association Française des Syndromes d'Ehlers-Danlos (ou le GESED belge) à transmettre mes coordonnées au sein de l'association.

Je souhaite être en relation avec d'autres malades (ou parents d'enfants malades).

A cet effet, je désire que mes coordonnées apparaissent dans le journal interne de l'AFSED, sous ma seule responsabilité.

Date et signature :

Document à envoyer au secrétariat de l'association : 34 rue Léon Joulin - 37000 Tours

Personnes ayant demandé ce contact :

- M^{me} Audrey BERTOLO - rue de la Forge 01200 CONFORT
Tél : 04 50 48 36 61 - Email : audreysteve2@wanadoo.fr
- M^{me} Christelle PAIX - 4 rue Louis Berthou 29830 PLOUGOIN - Tél : 02 98 89 25 75
Email : christelle.paix@yahoo.fr, souhaiterait rentrer en contact avec des parents d'enfants
- M^{elle} Françoise PUJULA - 37 Bd de Paris 13002 MARSEILLE, souhaiterait être en contact avec des membres de la région PACA - Tél : 04 91 91 60 08 - Email : francoise.pujulapoggi@laposte.net
- M^{me} Dominique PAYE - 74 rue des Sablons 45640 SANDILLON
Tél : 02 38 41 06 75 - Email : dominique.paye718@orange.fr
- Aurélia FAVAREL- Résidence Pomme 3 - 46200 SOUILLAC
Tél : 06 27 82 12 77 - Email : chandansax46@hotmail.fr

* * * * *

CELLULE D'ECOUTE coordonnée par Marie-Odile ROUSSEL - Tél. 05 53 49 06 83

E-mail : madile-rousseau@orange.fr

Soutien psychologique : Dr Marie-Noëlle GAVEAU - Tél. 02 35 43 46 77 - contact@afsed.com

Informations médicales : Marie-Hélène BOUCAND - Tél. 04 78 53 92 49 - m.h.boucand@wanadoo.fr

DES FICHES DESTINÉES AUX ENFANTS

Fondation sparadrapp disponible à l'AFSED

FICHES SPARADRAP (concernant les enfants)	Tarifs à l'unité
Les points de suture : Comment avoir moins mal ?	0,88 €
L'utilisation du MEOPA pour avoir moins mal en cas de petits gestes chirurgicaux	0,88 €
J'ai une maladie grave... On peut en parler !	4 €
Aïe ! J'ai mal...	1 €
Je vais me faire opérer. Alors, on va t'endormir !	1 €
La morphine : un médicament pour avoir moins mal ?	0,88 €

Fiches AFSED : Votre enfant et le Syndrome d'Ehlers-Danlos

A toujours avoir sur soi : **Le passeport européen ou la carte de malade**

Livret APF : L'enfant handicap moteur ou polyhandicapé à l'hôpital

Merci de joindre un chèque de 5 euros pour les frais de port

POUR PARTICIPER à la vie de VOTRE Association

SED L'INFO



Association
Française
des
Syndromes
Ehlers
Danlos

VOUS souhaiteriez témoigner, envoyer un texte, participer au journal, proposer ou faire connaître des initiatives mais vous n'osez pas, alors lancez-vous, ce journal est LE VOTRE.

Envoyez vos textes à contact@afsed.fr ou au siège par courrier.

Vous pouvez aussi :

- devenir membre adhérent de l'association pour 25 euros par an et bénéficier de toutes nos manifestations et publications, y compris du journal « SED L'INFO ».
- renouveler votre adhésion pour l'année 2007.
- faire un don à l'AFSED.

MERCI d'imprimer et de découper le bulletin ci-après

Association Française des Syndromes d'Ehlers-Danlos

Merci de remplir cette page et d'y joindre votre chèque à l'ordre de l'A.F.S.E.D.
Envoyer à l'association : 34 rue Léon Joulin – 37000 TOURS – fax : 02 35 42 35 37

- (-) Je désire devenir membre de l'AFSED et verse ma cotisation annuelle
- (-) Je renouvelle ma cotisation pour l'année 2007 et verse 25 euros
- (-) Je fais un don de..... € par chèque à l'ordre de l'A.F.S.E.D.

M., M^{me}, M^{lle} : Prénom :
Adresse
Ville : Code Postal :
Tél. : E-mail :
Profession :

Renseignements confidentiels

Vous êtes atteint du Syndrome d'Ehlers-Danlos, vous êtes parent d'un enfant atteint par le SED. En nous fournissant ces renseignements, vous pouvez nous aider dans nos actions de recherche.

Vous êtes atteint par le Syndrome d'Ehlers-Danlos, parent d'un enfant atteint, autre :
Pouvez-vous nous donner les précisions suivantes sur les personnes touchées par la maladie :

Prénom (facultatif)
Date de naissance
Type (classique, vasculaire, hypermobile, ...)

Conformément à la Loi Informatique et Libertés, vous possédez un droit d'accès et de rectification des informations nominatives vous concernant.

Un reçu fiscal vous sera adressé pour tous les dons faits à l'association.

(La déduction fiscale est de 66 % dans la limite de 20 % du revenu imposable. Pour les entreprises, la réduction est égale à 60 % des versements dans la limite de 5 pour mille du chiffre d'affaires HT).