

## édito

«Après une rentrée chargée, que de perspectives pour cette fin d'année : journées des familles, colloque parlementaire, programme ETP, congrès, ... Beaucoup d'activité pour notre association et surtout, une grande satisfaction : cet été a rimé avec générosité et vous êtes de plus en plus nombreux à vous mobiliser pour IRIS. Quel plus beau but pour une association que de refléter les patients qu'elle représente? Pas moins de six manifestations au nom d'IRIS ont été organisées qui permettent de pérenniser nos activités prioritaires : le soutien et l'information. Que ce soit en Charente, à Toulouse ou en Alsace, que ce soit en offrant une œuvre, ou même des planches originales... Chaque initiative, chaque adhésion compte, chaque manifestation apporte un soutien financier, toujours si important. C'est grâce à vos idées, vos envies, vos efforts qu'IRIS fait connaître et reconnaître les déficits immunitaires héréditaires. Alors continuez à soutenir, adhérer, porter l'association, car toujours plus nombreux, nous serons plus forts!»

Estelle Pointaux, présidente d'IRIS



## Actualité

### PLEINS FEUX

## Hôpital Necker : le service de greffes dans ses nouveaux quartiers

Depuis juin dernier, le service de greffes dirigé par le Pr Stéphane Blanche a pris possession du 4<sup>e</sup> étage du Bâtiment Hamburger qui accueillait déjà le service de greffes d'hématologie adultes. Ces locaux plus vastes et mieux équipés permettent l'accueil de 28 petits patients DIH, essentiellement pour des greffes, mais aussi la thérapie génique. Visite guidée.

Ce n'est pas une simple affaire qu'un tel déménagement. Mais il était devenu indispensable. «*Deux raisons nous y ont conduits*, explique le Pr. Stéphane Blanche. *D'une part, nous étions à l'étroit dans l'ancien service, qui n'était plus aux normes, notamment, pour l'accueil des familles dans des chambres de toute petite taille. D'autre part, nous allions être confrontés au gros chantier de démolition de l'ancien département de chirurgie, source de nuisances fortes pour les enfants hospitalisés.*»

Le service est donc installé dans un espace qui conjugue plusieurs avantages. Il a accru sa capacité d'accueil avec 28 lits, qu'il s'agisse de « bulles » pour les plus jeunes patients ou de lits à flux ou flux mobiles pour les plus grands. Les chambres individuelles sont spacieuses et peuvent accueillir la famille de l'enfant avec un lit parental, lorsque l'état de santé de ce dernier le permet. Le service est lui-même plus agréable, joliment repeint, bien éclairé. «*Nous disposons d'un système de filtration et de climatisation d'air dans l'ensemble du service*, complète le Pr. Blanche, *qui apporte une sécurité supplémentaire pour les enfants hospitalisés. Bien sûr, ce n'est pas suffisant pour se passer des bulles, mais cela permet aux enfants d'en sortir plus vite.*» Ce service réalise en moyenne 42 greffes par an, ce qui est unique en France pour les DIH.

Côté familles, l'espace parental agrandi, est équipé d'une petite cuisine et d'une petite salle de toilette permettant de prendre une douche. «*Dernier avantage, et pas des moindres*, souligne le Pr. Blanche, *l'hôpital de jour est intégré sur le même étage, créant une proximité entre les différents services.* Les locaux regroupent au même endroit les médecins, les psychologues, les cadres ..., ce qui facilite le travail d'équipe et pour les familles le lien avec l'équipe. Pour la fin de l'année, le service devrait afficher complet.



Stéphane Blanche, professeur de pédiatrie, dirige l'Unité d'Immuno-Hémo-Rhumatologie (UIHR) pédiatrique de l'hôpital Necker-Enfants malades depuis janvier 2012.

**sommaire**

- Édito.....1
- Actualité.....1
- Diagnostic & prise en charge .....2, 3
- Représenter.....4, 5
- Soutenir.....6, 7, 8
- La vie d'Iris.....8

## ACTIONS

## Pour une étude neuro-psychologique des patients atteints de la maladie de Shwachman

Les patients atteints du syndrome de Shwachman-Diamond présentent des troubles neuropsychologiques qui seraient liés à la pathologie. C'est à l'étude de cette dimension peu considérée que Marie Canton, psychologue, voudrait s'attacher. Une initiative utile à plusieurs titres.

Marie Canton,  
Psychologue spécialisée  
en neuropsychologie  
CHU Nancy



Les enfants atteints de la maladie de Shwachman rencontrent fréquemment des problèmes à l'école, parfois sources d'incompréhension par le milieu scolaire ou familial, ou souvent mis sur le compte d'un manque de motivation. Or, ces difficultés pourraient être liées directement à leur maladie. Pourtant, il y a fort peu de choses dans la littérature médicale sur les troubles neuro-psychologiques associés à cette maladie, si bien qu'ils sont très peu pris en compte ou compris.

### Voir à plus grande échelle

Avec le Dr Jean Donadieu, (responsable du registre des neutropénies), Marie Canton (psychologue), et IRIS, prend corps un projet qui vise à analyser le profil neuropsychologique de patients d'âge scolaire (7- 17 ans), issus du registre français des neutropénies, soit environ 45 patients. Ce projet est en attente de financement. Il permettrait d'améliorer le dépistage, la compréhension, la reconnaissance, la prise en charge des troubles cognitifs et comportementaux pour chaque patient, afin de contribuer à l'élaboration de leur projet scolaire ou professionnel et, à terme, à l'amélioration de leur qualité de vie. Une étude de cette ampleur permettrait aussi de sensibiliser les acteurs qui

prennent en charge les patients (enseignants, éducateurs, ...) et à terme de faire valoir l'utilité d'intégrer aux recommandations de prise en charge, un dépistage systématique des troubles neuropsychologiques, à des âges clés (maternelle, primaire, collège, lycée, adulte), comme il en va pour d'autres pathologies rares. IRIS ne peut qu'encourager les familles à participer à cette étude, qui repose actuellement sur la bonne volonté des professionnels de santé, mais mériterait une approche plus large mettant en correspondance l'évaluation neuropsychologique avec les atteintes médicales (IRM, mutations, complications médicales, etc.). Et donc un financement.

## Comment trouver sa place ?

Anne Joyet, la maman de Tristan, un jeune adulte de 21 ans atteint du syndrome de Shwachman-Diamond, évoque les difficultés de la vie sociale et professionnelle de celui-ci, du fait de ses troubles neuro-cognitifs.

«*La vie avec lui n'est pas trop compliquée, il est gentil, serviable... C'est sa vie à lui qui n'est pas très drôle*, explique Anne Joyet. *Le retard, nous avons tout de suite été plongé dedans, c'est un enfant qui a parlé quand il a appris à lire, au CP. On m'avait expliqué alors que c'était dû aux deux années passées à l'hôpital.* » Pourtant, Tristan parle correctement, fait du sport, et l'école primaire ne se passe pas mal, en dépit de difficultés. Au collège, il faut aménager et passer par une section Segpa\*. Vient le lycée où il obtient un CAP d'agent polyvalent de restauration. Son rêve c'est d'être chocolatier... Il lui faudrait un CAP plus spécialisé, de cuisinier, par exemple. Mais impossible de trouver un maître de stage. Il intègre néanmoins la formation dans un Lycée Professionnel sachant que le diplôme sera difficile à obtenir. Au bout de 18 mois de cours, il décroche. On le retrouve au CDI ne voulant plus aller aux cours pratiques : trop

de cris, de bruit, qu'il peine à supporter. «*Alors, c'est la galère, soupire Anne, on cherche des solutions, mais toutes les portes se ferment. Il est vrai qu'il a des difficultés de compréhension, de concentration, qu'il vit dans un rêve et ne se rend pas toujours compte des réalités. Il faut quelqu'un pour le surveiller... il prend des initiatives pas toujours heureuses.* »

### Inclassable

Tristan est solitaire, il lit beaucoup, retient beaucoup de choses, mais n'a pas d'ami. Il n'est pas intéressé par ce que racontent les jeunes de son âge, il est rejeté aussi. Il est plus à l'aise avec des personnes plus âgées qui discutent et ne s'étonnent pas de ce qu'il ne comprend pas tout, ou avec des enfants qui obtiennent tout de lui. Tristan n'entre dans aucune case, et c'est difficile car il n'arrive pas à trouver sa place. On l'a orienté en Esat\*\*, où il n'y a que des handicapés. Mais Tristan ne



Tristan, entre ses parents, le jour de ses 18 ans

s'y reconnaît pas et se trouve très mal à l'aise, et n'y reste que 15 jours. «*Il voudrait travailler comme handicapé, mais en milieu ordinaire, et c'est très compliqué*, conclut Anne. *Certaines entreprises préfèrent payer une amende plutôt que d'engager un handicapé alors qu'elles y sont obligées. Après avoir fait de nombreux stages sous le couvert du lycée, il n'y a plus droit n'étant plus scolarisé. En effet, il est inscrit à Cap Emploi à présent, mais personne ne nous aide vraiment ; idem pour la MDPH. Alors, il fait du bénévolat à la boutique de la Croix Rouge, mais ça ne l'éclate pas. Ma grande angoisse, c'est qu'il reste à la maison, car il est devant son ordi toute la journée.* »

\*section d'enseignement général et professionnel adapté  
\*\*établissement et service d'aide par le travail

## QUOI DE NEUF DOCTEUR ?

## Une étude pour systématiser le dépistage de patients adultes souffrant d'infections inexplicables

IRIS le constate encore trop souvent : les patients adultes souffrent d'un diagnostic tardif... Le Dr Guillaume Lefèvre du CHRU de Lille lance une initiative qui pourrait changer les choses. En tous cas, pour les patients qui souffrent d'infections inexplicables, inhabituelles par leur fréquence ou leur gravité. Combien sont atteints d'un DIH ? C'est ce qu'il propose de rechercher.

### Le Fil d'IRIS : Quelle est la genèse de cette étude ?

Nous sommes partis du constat que les praticiens en médecine adulte connaissent mal les déficits immunitaires héréditaires (DIH), notamment ceux qui prennent en charge les patients souffrant d'infections graves et/ou récurrentes, qu'ils soient spécialistes (ORL, infectiologues, pneumologues, ...) ou médecins généralistes. Par ailleurs, grâce aux registres, nous connaissons les types d'infections auxquels sont particulièrement susceptibles les patients adultes ayant un déficit immunitaire humoral (comme le DICV, ...) ou en complément. Pour autant, le diagnostic n'est pas toujours posé, car il suppose que ces spécialités croisent l'immunologie. Le CEREDIH diffuse des signes cliniques infectieux qui nécessitent un bilan à la recherche d'un DIH. Mais, il n'existe aucune donnée dans la littérature sur la fréquence des DIH dans ces infections

inexplicables : cette information serait utile pour démontrer l'intérêt d'un tel bilan chez ces malades.

### FI : Alors en quoi consiste cette étude ?

C'est une étude de dépistage systématique des déficits les plus fréquents de l'adulte, via les infections bactériennes les plus fréquentes dans ces DIH : principalement les infections ORL et pulmonaires, mais aussi les infections graves à pneumocoque, haemophilus, streptocoque A ou méningocoque, comme les méningites, les arthrites ou les septicémies. L'idée est d'aller chercher des patients DIH parmi les patients qui présentent ces infections, mais sans cause explicative. Une première ! Cette étude débutera début 2015 sur la région Nord-Pas-de-Calais. Elle inclura 240 patients sur trois ans. L'enjeu est d'apporter des données concrètes aux praticiens pour démontrer l'intérêt de ce dépistage, d'apporter aux patients un traitement

adéquat et de proposer un dépistage familial (pour le déficit en complément). Nous escomptons des premiers résultats à la fin de la première année.

### FI : Comment vous organisez-vous au plan régional ?

19 centres hospitaliers ont déjà répondu présents, en plus du CHRU de Lille. De fait, nous mettons en place un réseau régional «DIPANOR» avec la volonté d'organiser la prise en charge des patients sur cette thématique méconnue, avec, à terme, un investigateur dans chaque hôpital pour chaque spécialité. Aujourd'hui, plus de 50 médecins des différentes spécialités se sont engagés dans ce réseau dédié au diagnostic des DIH, puis progressivement à la prise en charge et au suivi des patients, près de chez eux. Nous comptons enfin publier nos résultats et, nous l'espérons, contribuer ainsi à réduire l'errance médicale de patients non diagnostiqués.



Dr Guillaume Lefèvre,  
médecin spécialiste  
des DIH de l'adulte au  
Laboratoire d'Immunologie  
et dans l'Unité d'Immunologie  
Clinique du CHRU de Lille,  
investigateur-coordonateur  
de l'étude.

## LE CHIFFRE

# 780



C'est le nombre de greffes réalisées sur des patients enfants et adultes, atteints de DIH, en France depuis la première en 1968. Soit 20% de tous les patients européens. Le service d'Immuno-Hémo-Rhumatologie de l'hôpital Necker-Enfants malades totalise 85% des greffes réalisées annuellement. **Même si la greffe reste une procédure difficile, plusieurs tendances très favorables sont observées.**

- Le fichier international des donneurs offre de plus en plus de possibilités de réaliser des greffes compatibles.
- La tolérance des greffes tend à s'améliorer, et ceci permet à des patients, y compris parfois adultes, qui n'ont pas de donneur idéal de recourir à ce traitement qui reste néanmoins réservé à des indications et à des équipes très spécialisées. On observe depuis 2 ou 3 ans des résultats très encourageants qui annoncent un réel saut qualitatif dans les années qui viennent.

Sources : Pr S. Blanche, Dr N. Mahlaoui, UIHR et CEREDIH, Necker-Enfants malades



# Institut Imagine : quel aboutissement !

L'Institut Imagine est le plus grand pôle européen dédié aux maladies génétiques. Installé à l'hôpital Necker, il a officiellement ouvert ses portes en juin 2014, au terme d'une aventure démarrée en 2007 et portée par la volonté sans borne des Pr Alain Fischer, Claude Griscelli et Arnold Munnich, co-fondateurs.

Les patients atteints de déficits immunitaires héréditaires sont particulièrement reconnaissants et redevables aux travaux conduits par les Pr Griscelli et Fischer.



DR Laurent Attias

Pr Alain Fischer

« Améliorer le plus possible, le plus vite possible et pour le plus grand nombre possible de malades, la prise en charge des patients atteints de maladies génétiques rares. »

Alain Fischer obtient son diplôme de médecine en 1979, et travaille avec Claude Griscelli à l'Hôpital Necker-Enfants malades. Il devient professeur d'immunologie à l'Université Paris Descartes et puis directeur de l'unité INSERM « Développement normal et pathologique du système immunitaire », en 1991. Il est chef de l'unité « Immunologie et hématologie pédiatriques » de l'Hôpital Necker de 1996 à 2012. Ses travaux portent depuis des années sur les DIH et les approches curatives. Avec le Pr Marina Cavazzana, il obtient en 1999, les premiers succès de thérapie génique au monde pour des enfants atteints de déficit immunitaire combiné sévère, et travaille depuis lors avec d'autres équipes dans le monde à l'amélioration de cette thérapeutique prometteuse. Avec succès.

Membre de l'Académie des Sciences, de l'Académie nationale de Médecine, et titulaire depuis cette année de la chaire de médecine expérimentale du Collège de France, Alain Fischer a toujours revendiqué sa double « casquette » de chercheur

et de clinicien. Convaincu que l'activité de recherche rejaillit forcément sur l'activité clinique, et qu'à l'inverse, la recherche qui part du malade va aussi parfois vers la connaissance pure. L'Institut Imagine, qu'il dirige, est l'aboutissement de cette conviction qui voit dans la réunion en un même lieu des équipes de la recherche et de la clinique, le moyen d'accélérer le processus qui conduit à la compréhension des mécanismes des maladies génétiques rares, - utiles parfois à la compréhension de maladies plus communes - à de nouveaux outils diagnostics et de nouvelles solutions thérapeutiques.



DR Laurent Attias

Pr Claude Griscelli

« Les attentes sont infinies, les espoirs sont réels. Ensemble nous pouvons les concrétiser. »



Institut Imagine

Après une enfance au Maroc, resté cher à son cœur, Claude Griscelli devient interne à l'hôpital Saint-Louis, en hématologie pédiatrique en 1962. Il s'oriente alors vers la recherche, entre dans une unité Inserm en 1964, puis part aux États-Unis pour une année de recherche post-doctorale à la New-York University. De retour en France en 1968, il développe son laboratoire de recherche sur les déficits immunitaires d'origine héréditaire à l'hôpital Necker, une structure qui intègrera l'Inserm en 1970. Il est nommé professeur de pédiatrie et de génétique médicale à l'hôpital Necker en 1972, devient président du Conseil scientifique de l'AP-HP en 1990 puis directeur général de l'Inserm de 1996 à 2001.

Précurseur, il décrit plusieurs maladies génétiques, dont le symptôme de déficit immunitaire et albinisme partiel qui prendra son nom « maladie de Griscelli ». Il sera le premier, au début des années 1970, à traiter par greffe de moelle osseuse des nouveau-nés atteints de DICS. Il préside la Fondation Imagine (fondation de coopération scientifique qui « porte » l'Institut Imagine), avec la même conviction et l'esprit pionnier qui l'animaient à ses débuts, quand les DIH étaient une forme de Terra Incognita.

## IRIS aux côtés de l'EFS\* lors de la journée mondiale du don de sang

Deux jours avant LE grand jour, Francis Rembert, administrateur d'IRIS, participait à une avant-première où l'EFS réunissait les acteurs concernés par cette grande journée de mobilisation : les représentants de donateurs, de receveurs, du LFB. Cette réunion lui a donné l'opportunité d'échanger avec François Toujas, président de l'EFS, Jean-Marc Oizan et Françoise Le Faillier, respectivement

directeurs de cabinet et de la communication, ainsi que Nelia Dominguez et Élise Saada, en charge des relations avec les associations. Et d'entretenir des liens tissés depuis de nombreuses années et encore consolidés par la reconduction du partenariat qui lie l'établissement à IRIS sur 2014-2016. Puis est venu le jour de la fête, où se sont mobilisés de nombreux adhérents. Pour preuve, Estelle

Pointaux, présidente d'IRIS, témoignait dans un mini-film de l'EFS, puis passait sur les ondes de RTL, tout en arpentant le village du don sur le parvis de Montparnasse, témoignant ici et là, de l'importance de ce don pour les patients qu'elle représente.

\*Établissement Français du Sang  
→ Voir [www.donusang.net](http://www.donusang.net)



Faites vous partie des 4 % de Français qui donnent leur sang ?

- ♦ 10 000 dons sont nécessaires chaque jour.
- ♦ 1 million de malades soignés chaque année grâce au don de sang.
- ♦ 1 don : c'est 3 produits, donc 3 patients.
- ♦ 4 dons de sang par an possibles pour les femmes, 6 pour les hommes.
- ♦ Pour un premier don de sang ?  
Se présenter avec sa carte d'identité, ne pas venir à jeun.

## Vivre avec un DIH en Argentine

Par Roberta Pena, présidente et Diego Gonzales, vice-président de l'association de patients



Chaque année, l'association organise une grande manifestation à Buenos Aires où les patients se regroupent, des professionnels de santé participent aussi. Un grand moment de convivialité, d'échanges et de festivités. Ce n'est pas rien à organiser dans un pays où les déplacements sont cruciaux (3 700 km du nord au sud et de 1 400 km d'est en ouest).

Notre principal souci, ici, c'est le diagnostic et l'accès au traitement. Quand le diagnostic est posé, alors il faut commencer à se battre pour obtenir le traitement. Au regard de notre Constitution, la santé est un droit, mais malheureusement, vu le coût important du traitement, il faut faire valoir ce droit devant la justice. C'est pourquoi, depuis quatre ans, notre association s'est attachée les services de trois juristes, qui nous permettent d'apporter un soutien juridique gratuit aux patients : que ce soit pour des problèmes liés au traitement, au travail ou à l'école. Les patients peuvent nous appeler, nous leur fixons un rendez-vous chez le ju-

riste, où ils se rendent. En contrepartie, nous leur proposons de devenir adhérents, mais ce n'est pas une obligation. Bien sûr, notre association rémunère les juristes qui pratiquent néanmoins des tarifs plus doux. Aujourd'hui, nous espérons un pas supplémentaire. Nous travaillons très étroitement avec la fédération pour les maladies rares pour obtenir une loi qui couvre les maladies rares à 100 % et qui organise un réseau de prise en charge sur notre très grand territoire national (seuls 25 % des Argentins vivent dans le secteur de Buenos Aires). Nous espérons cette loi pour la fin de cette année, ce serait le résultat de trois années de travail !

Pour les hispanophones  
[www.aapidp.com.ar](http://www.aapidp.com.ar)



## Nantes, 20 septembre : 7<sup>e</sup> Journée des familles du Grand-Ouest



De gauche à droite : les **Dr Antoine Neel**, (médecine interne) et **Caroline Thomas** (hématologie pédiatrique), **Cécile Maisonneuve**, déléguée régionale, **Christelle Le Medec**, **Didier** et **Marie-Dominique Grémillier**, administrateurs d'IRIS.

Près de 130 personnes concernées par les DIH ont répondu présentes à l'appel de l'inter-région à Nantes : patients et familles, personnels soignants, partenaires, prestataires...

La matinée était dédiée à des conférences : présentation d'IRIS par Didier Grémillier, administrateur de l'association, l'histoire des DIH et les perspectives autour de ces maladies rares par le Pr Capucine Picard du Centre d'Etude des Déficits Immunitaires (Hôpital Necker à Paris), les travaux sur le dépistage néo natal des Déficits Immunitaires Combinés Sévères (DICS) par le Dr Caroline Thomas et enfin les différentes thérapeutiques liées aux DIH (immunoglobulines, vaccination, prophylaxie anti-infectieuse) par le Dr Nizar Mahlaoui du CEREDIH.

La pause repas bien appréciée a laissé place à des ateliers-débats sur différents thèmes : « Greffe de moelle », « Maladie chronique, handicap & travail », « Sport et déficit immunitaire » et « Accompagnement scolaire des enfants malades ». Ces moments d'échanges très riches entre parents, patients, professionnels de santé permettent de poser ses questions, partager ses expériences et ses savoirs, exprimer ses doutes et ses ras-le-bol aussi. La journée s'est terminée par le retour enjoué des enfants, pris en charge en parallèle. Un très bon millésime !

## Rouen, 27 septembre : 3<sup>e</sup> réunion des patients

Le Dr Aude Marie-Cardine avait organisé cette réunion autour du thème « Traitement par immunoglobulines polyvalentes administrées par voie sous-cutanée ou in-

traveineuse. » Les interventions ont permis aux participants de comprendre le rôle des différents acteurs autour de cette thérapeutique vitale : le médecin prescrip-

teur, le laboratoire qui élabore le médicament et le pharmacien hospitalier qui le délivre, l'infirmière en hôpital de jour ou à domicile, le prestataire de service.

## Bordeaux, 11 octobre : grandir avec un DIH...

Toute l'équipe du service d'hématologie du CHU de Pellegrin (Bordeaux) s'est mobilisée pour mettre en place une journée interrégionale d'échanges et d'information à l'intention des patients atteints d'un déficit immunitaire, de leurs parents ou fratries.

Organisée de main de maître par le Dr. Nathalie Aladjidi, le Pr. Yves Pérel et Annick Thireau, la dynamique et très impliquée cadre de santé puéricultrice,

la journée proposait aux participants de suivre un fil rouge sur le thème : "Grandir avec un DIH". Le Pr Alain Fischer a, comme à son habitude, déroulé simplement, et non sans un certain humour, une décennie de recherche en faveur des déficits immunitaires héréditaires. Retenons aussi la présentation des psychologues Grégory Gouyet et Marc Jablonski, qui ont embarqué l'auditoire, quelque peu surpris... au pays de Tom Pouce.

Une approche décalée qui, la première surprise passée, met en lumière la façon qu'un enfant "différent" utilise pour développer des facultés d'adaptation face à l'adversité. Bordelais oblige, les 60 participants ont ensuite profité durant la pause déjeuner d'une animation des plus sympathiques : la visite des chais du domaine. L'après-midi a suivi riche en échanges organisés en tables rondes ou autour de témoignages.



## Jardin des créateurs : saison 3

C'est désormais devenu un rendez-vous incontournable pour nos 70 créateurs solidaires qui, une fois de plus, ont répondu présents à l'appel d'Astrid Delalay, notre déléguée Midi-Pyrénées. Ce dimanche 14 septembre. Grâce à leur contribution, 2 375 € ont été récoltés au bénéfice de l'aide aux familles. Parmi les passants... Un de nos plus fidèles soutiens, Bernard Giusti, président de la CPAM de Haute-Garonne, dont la présence a témoigné, une fois de plus, de son attachement au milieu associatif, et plus particulièrement à IRIS.

## Questions de patients

**J'ai reçu des papiers pour le vaccin anti-grippal pour ma fille qui est atteinte d'un DIH. Faites-vous ce vaccin pour vous ou vos enfants ?**

La réponse du Dr Nizar Mahlaoui, CEREDIH

- Le vaccin contre la grippe est recommandé pour certains patients (enfants ou adultes) atteints d'un DIH, mais pas tous.
- Il est recommandé pour les déficits humoraux, comme les hypogammaglobulinémies, a fortiori quand il y a une fragilité

au niveau des bronches ou des poumons. La question est plus discutée pour les patients qui ont une agammaglobulinémie, mais le vaccin peut dans certains cas, activer une partie des défenses immunitaires passant par une réponse cellulaire.

- Il est recommandé pour l'entourage direct.
- Il en résulte qu'il faut toujours en discuter avec le médecin du centre de compétence qui suit le patient.
- Attention : les vaccins produits pour la France sont inertes, mais ce n'est pas né-

cessairement le cas dans d'autres pays. • Lors de la première vaccination, le patient reçoit deux injections espacées d'un mois. Les années suivantes une injection suffit. Les personnes éligibles au vaccin doivent le faire tous les ans, car le virus de la grippe varie, et le vaccin change d'une année sur l'autre.

• Les patients suivis en Affection de Longue Durée (ALD) pour leur DIH sont remboursés. En revanche, la vaccination de l'entourage n'est pas prise en charge.

### INITIATIVES

## Patrick Sobral : auteur heureux et généreux !

Avec sa série *Les Légendaires* créée en 2004, Patrick Sobral est devenu l'idole des moins de 20 ans. 3 millions d'albums vendus, c'est un joli score ! Et que répond-il ? « Je suis encore médusé. Je m'attends toujours à ce que ça s'arrête. Et puis ça continue. Mais même si ça s'arrêtait là, je serais super heureux. » Les dernières nouvelles sont bonnes : une adaptation en dessin animé est prévue sur TF1 fin 2015, de quoi donner à la série un nouvel essor, notamment à l'international. Mais Patrick est sensible à la cause des enfants malades ... Il a donc offert à IRIS quatre planches

de dessins originales issues du Tome 16, *Les Légendaires : L'éternité ne dure qu'un temps*. Un don très généreux ! Chantal Aubisse, déléguée régionale a lancé une opération de recueil de fonds sur internet, et n'a pas ménagé ses efforts. À la clé : les précieuses planches offertes à quatre donateurs, par tirage au sort. 49 personnes ont fait un don, assorti d'un commentaire saluant le talent et la générosité de l'artiste, ainsi que l'originalité de l'action.

Patrick Sobral dans l'univers de ses *Légendaires*, aux côtés de Chantal Aubisse, déléguée régionale et « community manageuse » pour l'occasion.



## Fondation Groupama Grand-Est : organise sa marche annuelle au profit d'IRIS

La Fondation Groupama pour la santé organise en juin, chaque année, dans de nombreux départements des « balades solidaires » placées sous le mot d'ordre « Ensemble pour vaincre les maladies rares. » Les bénévoles de la Fédération Grand-Est avaient décidé en Meuse (55) d'ajouter « Marchons au profit de l'association IRIS ».

Le principe est simple : chaque participant s'inscrit et verse une participation destinée à l'association choisie pour

prendre le départ d'une marche. À cet effort physique, les bénévoles (élus et collaborateurs du Groupe Groupama) ajoutent des animations (barbecue, buvette, jeux pour enfants, calèches, chevaux et poneys) dans une ambiance de convivialité propice aux échanges. IRIS a pu présenter ses missions et faire un travail de sensibilisation auprès des nombreux marcheurs inscrits.

→ Voilà une action que chacun peut envisager dans son département : IRIS

remplit les conditions d'éligibilité (être reconnue d'utilité publique, représenter des maladies rares).



## Les foulées de la solidarité de Confolens (Charente)

**Chantal Aubisse** (en blanc, déléguée régionale d'IRIS), à sa droite **Sébastien** et **Carine Jonquet** (parents d'Assia)



« Nous voulons adresser un message fort à l'association IRIS qui nous a aidés depuis deux ans à traverser une situation familiale douloureuse, explique Sébastien Jonquet. En collectant des fonds, nous pourrions à notre tour aider des familles touchées par un déficit immunitaire héréditaire. » En effet, Assia, la petite dernière née de Carine et Sébastien Jonquet souffre d'infections récurrentes, jusqu'à une crise particulièrement grave qui la conduit à l'hôpital Necker à 18 mois, avec le diagnostic posé, un DIH... et un seul espoir pour la sauver, une greffe de cellules souches

hématopoïétiques. Trois longs mois d'hospitalisation, de nombreux aller-retours pour le papa, un logement sur place mis à disposition par IRIS, pour la maman et du tourment pour Laurie la grande sœur. Heureusement, la greffe réussit, grâce au recours d'un donneur anonyme. Assia va bien, et ses parents ont proposé à la ville de Confolens, IRIS comme bénéficiaire « des foulées de la solidarité » qu'elle organise tous les ans. Avec succès. Ainsi tourne la roue de la solidarité qui fait des bénéficiaires d'hier les bienfaiteurs d'aujourd'hui !

## Bienvenue à Carole Martin, nouvelle assistante administrative d'IRIS

Son premier contact avec IRIS, Carole l'a eu en s'investissant lors de l'opération « courir pour eux », lancée par l'école où sont scolarisés ses deux derniers enfants (elle en a quatre), avec Éva la fille de Virginie Grosjean, notre déléguée générale.

Sensible à la cause, cette proximité l'a encouragée à faire acte de candidature. « Je n'imaginai pas en plongeant dans l'univers des DIH que ces maladies invisibles puissent toucher autant de personnes, enfants comme adultes, sous des formes aussi diverses. » C'est son dynamisme, son goût du service, sa rigueur et son sens... de l'organisation qui ont prévalu dans ce recrutement pour un poste clé, où les tâches sont diverses (accueil téléphonique, suivi administratif et comptable, suivi de dossiers, ...) et si peu visibles. Que dire d'autre ? De nature joviale, elle aime la vie, les bons vins et les gourmandises sucrées, lit Stephen King et ne rate aucun concert de Johnny. Autant de qualités s'accompagnent néanmoins de quelques travers : une légère tendance à utiliser des noms d'oiseaux en situation de tension. Enfin, petit délit d'initié, elle a pris ses fonctions le jour même de ses 50 ans.



### La vie d'IRIS

## Agenda

**Du 29 octobre au 1<sup>er</sup> novembre :** Congrès international d'Ipopi à Prague  
Estelle Pointaux et Isabelle Delarue ont représenté IRIS

**21 novembre :** Journée annuelle nationale CEREDIH/DEFI

**28 novembre :** Séminaire de l'INTS sur "Le bénévolat"

**12 décembre :** Première réunion du groupe de travail ETP pour les patients atteints de DIH

### au bout du fil

Le fil d'IRIS est édité par l'association I.R.I.S. • Directeur de publication : Estelle Pointaux • Rédacteur en chef : Virginie Grosjean • Comité de rédaction : le conseil d'administration • Conception - Rédaction : Martine Pergent - astrolabe (03 29 84 29 22) • Réalisation : adncom (Tél. 04 38 12 44 11) • Impression : 1 000 exemplaires • Prix de revient du numéro : 5 € • ISSN : 1779-954

Association IRIS • 195 Avenue Victor-Hugo, 54200 TOUL • [www.associationiris.org](http://www.associationiris.org)  
Tél 03 83 64 09 80 • [info@associationiris.org](mailto:info@associationiris.org) • Suivez-nous sur : Asso Iris