

EDITO : La force des témoignages!

Chers tous,

Voici une nouvelle édition de notre bulletin. Vous y retrouverez, comme à l'accoutumée, l'actualité de notre association et un zoom sur certains aspects médicaux liés à l'Anémie de Fanconi.

Mais pour que ce support soit davantage porteur de lien et de soutien pour les familles, il a été décidé, pour les éditions à venir, de mettre l'accent sur les témoignages, qu'il s'agisse des malades eux-mêmes, mais aussi des parents ou même des proches. Vous avez déjà pu en découvrir dans des parutions précédentes : au travers d'un édito de Christophe, qui nous encourageait à la bonne humeur quoi qu'il puisse arriver, du récit touchant de Marion, la maman de Moline, dans lequel beaucoup de familles ont du se retrouver, ou encore de celui de Nicolas, relatant ses difficultés à combattre la maladie et encourageant à donner au Téléthon.

Dans le petit noyau dur du conseil d'administration, un constat unanime a été fait : même si tous les parcours sont loin d'être roses, le partage d'expériences est source de force pour tous ceux qui sont confrontés à la maladie.

Je suis la maman d'Emile que certains connaissent déjà au travers d'un blog qui retrace son parcours. Il a été diagnostiqué à l'âge de 2 ans, greffé à 5, et se porte miraculeusement bien à la veille de ses 9 ans. A l'annonce de sa maladie,

mon premier réflexe fut de me ruer sur le net : trouver des compagnons d'infortune pour partager ce fardeau, car parmi ceux qui jusqu'alors étaient mes proches, rares sont ceux qui pouvaient me comprendre et m'aider. Qui parmi vous ne garde pas le souvenir atroce de l'annonce de la maladie, le besoin alors ressenti de trouver quelqu'un qui partage les mêmes souffrances pour gérer cette épreuve ?

Ce besoin d'échange se fait ensuite ressentir chaque fois que l'on doit faire face à une situation qui donne le vertige : l'annonce de la greffe, le retour à la maison, la découverte d'une tumeur même bénigne, le projet d'enfant du double espoir quand aucun donneur n'existe dans la fratrie, la conception d'un enfant quand on est porteur de ce foutu gène..., ma liste est déjà longue et pourtant non exhaustive...

A ceux que la pudeur ou la timidité empêcheraient de se livrer, sachez que cet exercice peut aussi être une forme de thérapie, car devenir une « famille Fanconi » peut devenir synonyme de vide social et repli sur soi, et ce sont aussi des symptômes à soigner...

La maladie étant notre dénominateur commun au sein de l'association, nous formons tous une grande famille dans laquelle chacun des membres peut apporter à l'autre : plutôt que de traverser tout ça chacun dans notre coin, échangeons nos recettes pour s'en sortir au mieux... Pour ma part, lire des témoignages dans les moments les plus difficiles m'aurait été d'un grand secours, je pense que ça aurait pu me mettre du baume au cœur... et quand je vois le succès qu'a eu le blog d'Emile relatant sa greffe, je me dis qu'il existe certainement un besoin...

Enfin, insérer des histoires personnelles dans le bulletin permettra de donner des visages à la maladie et à l'association. Pour les lecteurs qui ne sont pas directement touchés, cela permettra une meilleure sensibilisation au quotidien des malades et des familles.

Pour ouvrir le bal, le premier thème sur lequel nous vous invitons à vous exprimer, est celui de **la greffe**, qui a concerné, concerne, ou concernera la plupart des « familles Fanconi ». Vos écrits sur ce sujet paraîtront dans la prochaine édition.

Vous l'aurez compris, ce bulletin vous appartient : **à vos claviers ou à vos stylos pour en faire votre tribune !!!**

D'avance merci pour votre précieuse collaboration.

Pascale FERRY
 Membre du bureau

Sommaire

- **Edito : la force des témoignages** p 1
- **La course des Héros 2012** p 2
- **Actualités** p 3
- **Vie de l'association en images :** p 4
 - Bal des années 80 à Epenoy
 - Les 20 ans de l'AFMF à Disneyland®
 - Le loto à Chaussin
 - Compétition d'escalade à Suresnes
 - Journée des associations à Paris
- **Symposium médical à Barcelone** p 8
- **Fanconi et fonctions endocrines** p 10
- **Plaidoyers : le bébé du double espoir** p 11
- **Fanconi-poésie** p 13
- **Rubrique détente** P 14
- **Bulletin d'adhésion et de soutien** P 17
- **Fiche de surveillance ORL** p 18

Calendrier

❖ **2 et 3 décembre**
 25^{ème} Téléthon

❖ **13 et 14 décembre**
 Concerts à Grenoble

❖ **Samedi 17 décembre**
 Concert aux Sables d'Olonne

❖ **Dimanche 8 janvier 2012**
 Course « L'hivernale des lacs » à Orthez

❖ **Samedi 11 février 2012**
 Réunion des familles à Bordeaux

Juin 2012

"LA COURSE DES HEROS"
 Un grand projet de collecte
 de fonds pour la recherche

Le bureau de l'AFMF a décidé de participer à la « Course des héros » afin de recueillir des fonds pour aider la recherche sur la détection précoce des cancers de la bouche.

La course des héros est un évènement dédié exclusivement aux associations ou œuvres caritatives.

Cette étude, que nous espérons financer grâce à cet évènement, nous tient particulièrement à cœur. La détection précoce des cancers chez les Fanconis est un réel défi et enjeu pour tous les patients, petits ou grands.

Nous comptons donc sur la participation de chacun. Nous sommes environ 50 familles, si chacune trouve au moins un coureur qui lui-même collecte au moins 300 €, le but que nous nous sommes fixé, 20.000€, sera presque atteint !

Pour plus de renseignements, rendez-vous directement sur la page de l'AFMF du site d'Alvarum et laissez-vous guider:

[http://www.alvarum.fr/afmf-](http://www.alvarum.fr/afmf-associationfrancaisedelamaladiedefanconi)

[associationfrancaisedelamaladiedefanconi](http://www.alvarum.fr/afmf-associationfrancaisedelamaladiedefanconi)

Vous trouverez également ce lien sur le site de l'association :

www.fanconi.com



Date des courses

- Lille le 3 juin
- Lyon le 10 juin
- Paris le 17 juin
- Marseille le 14 octobre

Plus d'informations sur le site :
<http://coursedesheros.com/>

Retrouvez les résultats de la course de l'année 2011 grâce au lien suivant :

<http://2011.coursedesheros.fr/>

La course des héros en 10 questions

1. **Qu'est-ce que c'est ?** Une course/marche festive de 6km organisée par la plateforme événementielle **Alvarum**
2. **A qui s'adresse-t-elle ?** A toute personne sachant mettre 1 pied devant l'autre... de 7 à 77 ans !
3. **Pour quoi faire?** Pour permettre aux associations de récolter des fonds, et même beaucoup de fonds si l'association arrive à mobiliser un grand nombre de participants...
4. **A quoi serviront les fonds récoltés au profit de l'AFMF ?** Au financement du projet mondial (ultra planétaire..) de détection précoce des cancers de la bouche mené par le Dr Velleuer et Ralf Dietrich
5. **Quel objectif l'AFMF s'est-elle donné ? 20.000 €.** Allez hop, il faut être ambitieux !
6. **Comment faire ?** Trouver le plus grand nombre de coureurs (marcheurs) possible
7. **Et que fait chaque coureur ?** Il court un peu évidemment, mais surtout s'engage à collecter au moins **300 €** pour l'AFMF via une page de collecte personnelle créée sur Internet (hyper simple, tout est prévu par Alvarum). Il disposera ensuite tout au long de sa collecte d'outils pour l'aider à mobiliser sa famille, ses amis, voisins, collègues ...
8. **Comment se passe la collecte?** Elle se passe en ligne sur le site sécurisé d'Alvarum. Chaque versement donne droit à un reçu fiscal.
9. **Quand peut-on s'inscrire ?** Dès le **9 décembre** sur le site suivant :
<http://www.alvarum.fr/afmf-associationfrancaisedelamaladiedefanconi>
10. **Si je ne peux pas courir ?**
Je peux trouver un coureur parmi mes amis et/ou donner sur la page de collecte d'un coureur déjà inscrit.

Inscriptions à partir du 9 décembre

Plus vous vous inscrivez tôt, plus vous avez de temps pour récolter les 300 €, ou plus....



Départ de la course en juin 2011 à Paris

NOUVEAUTE

Fiche de surveillance pour dentistes, stomatologues et ORL

Devant l'importance que revêt la surveillance de la cavité buccale pour les personnes Fanconi, l'association américaine a élaboré une fiche de suivi et de recommandations pour expliquer aux professionnels non spécialistes de la maladie pourquoi ce suivi est capital et comment assurer une surveillance efficace.

Vous pouvez retrouver ces recommandations en français **page 18**, ainsi que sur le site de l'association ou nous écrire.

Emmenez cette fiche à chaque consultation !

RÉUNION DES FAMILLES

Samedi 11 février à Bordeaux

La prochaine réunion des familles aura lieu à Bordeaux le samedi 11 février de 14h à 18h.

Ne manquez pas ce rendez-vous convivial et chaleureux. Un programme plus précis vous parviendra sous peu.

Nous espérons faire venir au moins un médecin afin qu'il puisse répondre à vos questions.

Merci de nous confirmer votre présence le plus tôt possible.

Téléthon et Fanconi le samedi 3 décembre

La maladie de Fanconi sera à l'honneur sur la chaîne d'Antenne 2 avec la **famille Aliaga** qui devrait donner en direct le top départ de la « Marche des maladies rares » le samedi 3 décembre vers 14h et être ensuite sur le plateau TV pour le Téléthon en fin d'après-midi.

A vos téléviseurs !!

Concerts de musique classique à Grenoble les 13 et 14 décembre

Le Lions Club de Grenoble organise 2 concerts les mardi 13 et mercredi 14 décembre à 20h30, salle Olivier Messiaen, 1 rue du vieux temple.

Comme l'an dernier, grâce à la persévérance de **Nadine**, une partie des bénéfices sera ensuite reversée à l'AFMF.

Chorale le samedi 17 décembre aux Sables d'olonne

La chorale **Arc en Ciel** des Sables d'Olonne, rejointe par la chorale **Vicente de la Chaize le Vicomte**, renouvelle sa solidarité et son soutien pour les familles Fanconi et donne un concert de Noël en l'église Notre Dame de Bon Port le **samedi 17 décembre à 17h**.

Les dons de ce concert seront partagés entre deux associations dont l'AFMF.

Dimanche 8 janvier : course hivernale des lacs à Orthez

Si vous êtes dans les environs, ne manquez pas d'aller encourager la **famille Caillaba** qui va courir ces 13km aux couleurs de l'AFMF !

Retrouvez toutes ces informations sur notre site Internet

www.fanconi.com

BAL DES ANNEES 80 A EPENOY

Un immense merci au "Groupe des années 80" qui a organisé une grande soirée dansante dans le Doubs au profit de l'AFMF et qui a permis de récolter 2900 euros pour l'aide aux familles et la recherche.

Au nom de toutes ces familles BRAVO et MERCI pour eux !

" Le 16 avril dernier nous avons organisé un bal ANNEE 1980 à Epenoy (au cœur de notre belle région du Doubs !).

Cette année encore, nous avons souhaité nous mobiliser au profit d'une association qui nous touche particulièrement l'AFMF.

Notre bal a connu un franc succès, la soirée, s'est déroulée sous le signe de la bonne humeur et de la solidarité, dans une ambiance folle des années 80 ! Tout le monde a apprécié jusqu'au bout DU MATIN ! Nous avons tout de même enregistré environ 330 entrées ! Merci à tous les participants ! Nous souhaitons que ce don vous apporte un peu de soutien. Nous pensons aussi particulièrement à la famille JEUNOT qu'on embrasse bien fort."



Le Groupe des années 1980.

Murielle Tournier, Nelly et Tony Broyot, Christelle et Fabrice Pointurier, Maryline et Bertrand Callerand, Christine et Didier Pourcelot, Aline et Jérôme Drezet.

LES 20 ANS DE L'AFMF À DISNEYLAND® PARIS

Samedi 30 avril

10h

Arrivée des familles accueillies par Sylvette Silverston à l'Hôtel Séquoia Lodge. Pendant près de 2 heures, retrouvailles, rencontres entre parents et enfants. Salle de jeux envahie par les petits, mais par les grands aussi – clin d'œil - ! Un vrai moment de bonheur de tous pouvoir se retrouver... Une pensée pour notre Gilbert, ainsi que pour les familles n'ayant pu être présentes à ce grand évènement.

12h30

Repas dans l'Hôtel Séquoia... Buffet copieux et succulent !!! Nous avons bénéficié d'une grande et belle salle. Le personnel était vraiment charmant et aux petits soins pour tout le monde ! 20 ans de l'AFMF, ça se fête ! Gâteau, bougies, chants et applaudissements ! Bravo à nos petits champions qui ont soufflé les bougies comme des grands !



14h

Tous ensemble pour la photo de notre grande et belle famille. Enfin... presque tous, comme ce n'était pas prévu au programme, nous n'avons pu retrouver tout le monde à ce moment. Regrets... On fera mieux la prochaine fois.



14 h 30

Assemblée générale (compte-rendu sur le site www.fanconi.com) puis présentation des familles. Les enfants pendant ce temps ont été encadrés par nos supers baby-sitters. Jeux, coloriages et goûter pendant que les grands échangent leurs expériences et discutent. Un remerciement particulier pour le dévouement de Ralf et Eunike qui ont effectué des prélèvements buccaux durant toute l'après-midi.

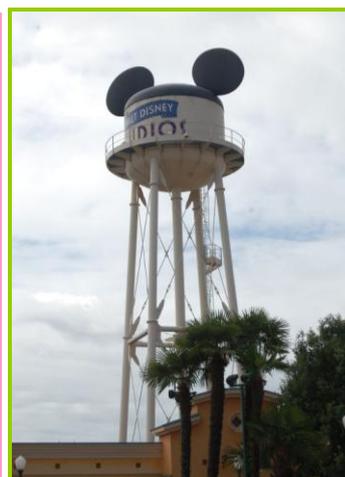


17h30

A la fin de l'assemblée générale, les parents retrouvent leurs enfants et l'impatience est grande d'aller découvrir le parc Disney et ses multiples attractions pour la plus grande joie de tout le monde. Auparavant les membres du conseil d'administration se réunissent pour élire leur nouveau bureau. Bienvenue à Catherine Miserere et Pascale Ferry.

Soirée

Le parc est ouvert jusqu'à 22h. Malgré l'affluence, chacun peut tout de même profiter de quelques attractions et de la belle soirée presque estivale.



Dimanche 1er mai

Journée libre pour tous avec accès aux 2 parcs Disney durant toute la journée.

Emmanuelle Aliaga

LOTO A CHAUSSIN (39)

Samedi 7 mai 2011

Il faut bien avouer que voir une salle remplie seulement au tiers nous a quelque peu déçus face à l'implication des personnes qui se sont démenées pour obtenir tous ces magnifiques lots.

Il y avait effectivement d'autres lotos dans les villages voisins, une belle journée ensoleillée qui n'incitait pas les gens à venir s'enfermer dans une salle, mais malgré tout il y a quand même eu plus de cent personnes qui ont fait le déplacement et, chose importante, ils nous ont demandé des renseignements sur la maladie de Fanconi et sur l'association.

Zaza a donc pris le micro avant le début des parties et a présenté notre association et ses objectifs devant un public très attentif. Le bilan de la journée est donc très positif grâce à nos trois fées jurassiennes qui, en minimisant les frais d'investissement ont permis de réaliser un bénéfice net de **1350 euros**, ce qui n'est pas rien !!



Toutes les personnes présentes sont reparties très satisfaites, en promettant de revenir l'année prochaine ! Un énorme merci à **Adeline, Evelyne et Angélique** et aux très nombreux donateurs de lots.

Dominique Lesage

COMPETITION D'ESCALADE A SURESNES (92)

Samedi 25 juin 2011

Nous nous sommes rendus, (la famille Aliaga au grand complet), à la compétition d'escalade à Suresnes afin de représenter l'AFMF.

L'endroit est un vaste gymnase où se trouve un grand mur d'escalade.

Comme l'année précédente, nous avons reçu un accueil très chaleureux de la part des organisateurs et des compétiteurs.

L'an passé, nous avons remis les prix ; cette année les organisateurs avaient pris l'adorable décision que tous les fonds récoltés à la buvette seraient remis à notre association.

Installés à côté du coin stratégique - la nourriture ! clin d'œil ! - nous avons dressé sur une table tous nos "instruments" d'information : plaquettes, porte-clefs, sacs, etc.

Nous avons ainsi récolté 35 € ... pas beaucoup me direz-vous mais ce fut par ailleurs une journée riche en rencontres dont nous garderons un très bon souvenir.

Beaucoup de personnes ont manifesté de l'intérêt devant notre stand, en venant s'informer sur la maladie de Fanconi, et c'était bien là le but recherché !

Un grand merci aux organisateurs de nous avoir permis d'être présents ! Merci à notre Cri-Cri national, alias Christophe Bichet, sans qui cette aventure ne serait pas possible !

Et...à l'année prochaine !

NDLR : L'AFMF remercie le club de Suresnes qui a versé à l'AFMF **300 euros**.



Emmanuelle Aliaga

JOURNEE DES ASSOCIATIONS A PARIS (75)

Samedi 10 septembre 2011

Le 10 septembre 2011 s'est tenu à Paris dans le 12ème, sous un très beau soleil, le Forum des Associations qui a réuni plus de 200 exposants. La famille Aliaga, Christophe, nos deux jolies princesses Jade et Grâce, et votre serviteur étaient présents à cette sympathique fête annuelle.

Nous avons à l'issue de cette manifestation collecté 160 euros mais plus important encore, nous avons donné des informations sur la maladie Fanconi et distribué beaucoup de triptyques et de prospectus.

Nous avons le sentiment d'avoir accompli notre mission et comme on dit : à l'année prochaine !!!

Ce faisant, j'ai rédigé un petit poème que j'ai tenté de traiter sous l'angle de l'humour qui est un moyen de prendre de la distance avec la maladie. Cela peut plaire ou déplaire c'est selon chacun.

Nos Naiades en fête

Les rayons du soleil d'un matin de **septembre**
Irisent notre stand et réchauffent nos **membres**.
Ils donnent aux patients la force et l'**énergie**
D'expliquer aux passants ce qu'est leur **maladie**,
D'en conter le malheur et son **ignominie**.

De superbes princesses aussi sages que **tendres**
Animent notre stand en ce mois de **septembre**.
Ce sont nos jeunes stars, dignes de nos **Naiades**
Dont les précieux prénoms de Grâce puis de **Jade**
évoquent la fraîcheur d'un corps pourtant **malade**.

La tribu Aliaga et notre ami **Christophe**
Unissent leurs efforts pour jouer de l'**apostrophe**.
Tous pleins d'humanité, ils aident les **passants**
A soulager leurs sacs de sous trop **encombrants**
Pour garnir le trésor des chercheurs **combattants**.

Gilbert Bodier

PS : les Naiades étaient dans l'antiquité grecque des pseudo-divinités des eaux et des fontaines. Le jade est une pierre précieuse qui symbolise l'eau chez les Précolombiens (Aztèques et Mayas), d'où l'idée poétique développée dans la seconde strophe du poème.



SYMPOSIUM MÉDICAL INTERNATIONAL FANCONI À BARCELONE

Chaque année, l'association américaine FARF (Fanconi anemia research fund), organise un grand rassemblement de chercheurs et médecins du monde entier, congrès uniquement dédié à la maladie Fanconi.

Près de **300 médecins et chercheurs** étaient présents à ce congrès ! Voilà un nombre qui parle à lui seul.

Qui aurait pu imaginer il y a 20 ans que cette maladie très rare pourrait intéresser autant d'équipes dans le monde ?

Cela tient à plusieurs facteurs :

- tout d'abord au dynamisme de l'association américaine qui a su rassembler les familles, encourager la recherche de fonds et attirer, au fil des ans, un nombre toujours plus important de chercheurs en finançant des programmes de recherche à la fois fondamentale et clinique
- cela tient également aux caractéristiques de cette maladie : elle concerne de nombreux organes et fonctions, mais surtout, elle fait partie des maladies dites « de la réparation de l'ADN », mécanisme dont la compréhension intéresse un grand nombre de chercheurs
- enfin, elle prédispose à certains types de cancers, et qui ne s'intéresse pas, de près ou de loin, au cancer aujourd'hui ?

Contrairement aux autres années, cette édition se déroulait sur le sol européen à Barcelone ce qui a aussi sans nul doute encouragé de nombreuses équipes des pays proches à se déplacer.

Quoi de neuf côté recherche et traitements sur Fanconi ?

En dehors des très nombreuses recherches fondamentales en cours, on peut noter plusieurs nouvelles approches prometteuses :

- Une nouvelle étude, financée par le NIH américain (National Institute of Health, équivalent du ministère de la santé), a pour objectif de trouver parmi les médicaments existants, lesquels pourraient être efficaces pour Fanconi, que ce soit pour améliorer la production sanguine ou pour prévenir ou retarder l'apparition de cellules cancéreuses. Dans cette optique, plus de **1000 médicaments devraient être testés**, à la fois sur des modèles animaux (zebra fish ou souris) et sur des cellules Fanconi.
- Une autre équipe cherche à mettre au point une nouvelle manière d'administrer un médicament en utilisant des **patchs autocollants** qui libèrent le produit actif uniquement sur la zone à traiter. Cette technique pourrait être très intéressante pour traiter les lésions précancéreuses ou cancéreuses buccales en favorisant la diffusion du produit uniquement sur la zone concernée et en évitant ainsi les effets indésirables sur le reste de l'organisme.
- On sait que les personnes Fanconi appartenant au groupe FANC-C présentent une **surproduction de TNF-alpha**, ce qui contribue au dysfonctionnement de la moelle osseuse. Une équipe pense avoir identifié une molécule qui permettrait au corps de se débarrasser de cette surproduction, ce qui logiquement devrait améliorer le fonctionnement de la moelle osseuse.
- Une étude récente a démontré comment un excès d'alcool (alcool consommé mais également celui produit normalement dans l'organisme sous forme d'acétaldéhyde), peut créer des dommages à l'ADN. Ces résultats sont importants car ils identifient pour la première fois le mécanisme de création des liaisons inter-brins de l'ADN chez l'homme. Comme ces lésions particulières ne sont pas réparées correctement dans la maladie de Fanconi, on peut espérer qu'en diminuant la source de ces lésions en amont, c'est à dire la production des aldéhydes, on pourra diminuer les manifestations pathologiques chez les patients, notamment les signes hématologiques. Forte de cette découverte fondamentale, une équipe pense avoir identifié un **médicament qui pourrait détoxifier les aldéhydes**.
- Enfin, une étude du groupe du **Pr Jean Soulier à l'hôpital Saint-Louis** montre qu'une protéine de réponse aux lésions de l'ADN, **p53**, est activée dans la moelle osseuse à cause du défaut de réparation de l'ADN. Cette protéine p53 est donc centrale dans l'induction d'un arrêt du cycle cellulaire et ceci pourrait expliquer l'insuffisance médullaire. Des données de prise de greffe de cellules Fanconi in vitro et dans des souris confirment cette observation, ainsi qu'un modèle souris du groupe d'Alan D'Andrea à Boston. L'ensemble permet d'envisager pour la première fois un mécanisme de l'aplasie observée chez les patients et devrait déboucher sur **des stratégies préventives** pour diminuer cette réponse excessive et améliorer les signes hématologiques.

- Enfin, après une longue période de doutes et beaucoup de travail, trois équipes (2 aux Etats-Unis et 1 en Espagne) sont sur le point de proposer des **essais cliniques de thérapie génique sur Fanconi**. Dave et Lynn Frohnmayer, fondateurs de l'association américaine, font remarquer que des progrès considérables ont été accomplis depuis la première réunion internationale sur la thérapie génique pour Fanconi qui s'est tenue l'an dernier en Angleterre. Le groupe s'est à nouveau réuni à Barcelone et Lynn et Dave se sont réjouis de l'atmosphère d'échange et de partage qui y régnait. Un communiqué commun, signé par tous les participants, sera d'ailleurs publié, chose assez rare pour être mentionnée.

La recherche sur Fanconi avance donc, certes jamais assez vite, mais elle progresse.

Côté représentants de malades, plusieurs pays étaient représentés : **les Etats-Unis bien sûr, mais aussi, l'Angleterre, l'Allemagne, la Hollande, la Belgique, l'Italie et la France...**

Jamais les responsables d'associations ne s'étaient retrouvés aussi nombreux !

Au cours d'une réunion informelle, quelques projets communs ont été évoqués comme l'édition **d'un livret d'accompagnement** pour les familles et un plus spécifique pour les jeunes et adultes afin de les aider à gérer le suivi de leur maladie et les accompagner dans leur recherche légitime d'autonomie.

Le tableau serait incomplet si on ne mentionnait pas parmi les participants le **Dr Eunike Velleuer et Ralf Dietrich**, que plusieurs d'entre vous ont croisés lors de nos précédentes réunions. Ils poursuivent leur tournée à travers le monde pour leur étude sur le **dépistage précoce des cancers de la bouche**.

Pour ce faire, une nouvelle machine plus performante devient indispensable, acquisition qui sera financée par plusieurs associations dont l'AFMF.

Au cours du dîner de clôture du Symposium, l'association américaine invite toujours une personne malade à venir témoigner devant les chercheurs. Cette année, ce fut Christophe qui prit la parole, en anglais évidemment, devant cette assemblée quelque peu impressionnante. L'histoire ne dit pas si son cœur s'est emballé en montant sur l'estrade mais il n'en laissa rien paraître et les applaudissements et réactions après son intervention permettent de croire qu'il a touché son auditoire.

Marie-Pierre Bichet

L'association américaine, Fanconi Anemia Research Fund, FARF, en quelques lignes

Association créée en 1990 par Lynn et Dave Frohnmayer, parents de 5 enfants dont 3 atteints de la maladie.

Chaque année l'association organise un séjour appelé « **Camp Sunshine** » extrêmement convivial et chaleureux pour les familles et leurs enfants.

Grâce à l'implication des familles, des fonds très importants sont recueillis chaque année ce qui permet de financer de nombreux projets de recherche.

Forte de ces ressources, l'association organise également un congrès scientifique annuel sur la maladie, le **Fanconi Symposium**, ainsi que des congrès ponctuels sur les greffes, la thérapie génique ou les cancers.

Le FARF est un partenaire essentiel et une source d'inspiration profonde pour les autres groupes de soutien. Je tiens ici à les remercier pour leur aide précieuse, généreuse et constante.

Marie-Pierre



Lynn et Dave Frohnmayer à Paris cet automne

CROISSANCE ET FONCTION GONADIQUE (REPRODUCTION) DANS LA MALADIE DE FANCONI

De nombreux enfants et adultes avec la maladie de Fanconi présentent des problèmes endocriniens qui auront des répercussions en particulier sur la taille et sur les fonctions reproductrices. Pour cette raison, un contrôle annuel de la taille et du poids est recommandé.

1. La petite taille

a) Causes

- **RCIU** (retard de croissance intra-utérin) : présent dans 50% des cas dans la maladie de Fanconi. Peut porter sur le poids et/ou la taille, souvent les deux. Défini par un poids et/ou une taille de naissance situés en dessous de moins 2 DS (déviation standard) à la naissance.
- **Déficit en GH** : on parle de déficit en GH (hormone de croissance ou growth hormone) lorsque le pic de GH plasmatique cette méthode n'est pas toujours fiable. Pour plus de certitude, il convient de mesurer le taux sanguin du facteur de croissance IGF 1 (insuline-like growth factor 1) qui est très bas dans le déficit de GH. Le diagnostic de déficit en GH conduit à faire une IRM de l'hypophyse. Celle-ci peut montrer une malformation (syndrome d'interruption de la tige pituitaire).
- **Conditionnement à la greffe** : la chimiothérapie n'affecte pas la croissance. Par contre l'irradiation peut induire une insuffisance de la glande thyroïde et une altération des cartilages de croissance. La corticothérapie à forte dose, nécessaire pour traiter la réaction du greffon contre l'hôte, peut elle aussi altérer les cartilages de croissance.

b) Traitements

- **Pour un RCIU** : l'efficacité d'un traitement substitutif à l'hormone de croissance n'a pas été démontrée. Environ 15% des enfants nés avec un RCIU n'ont pas de rattrapage statural spontané. Aussi, dans le cas d'un RCIU, le traitement est-il limité aux enfants de très petite taille.
- **Pour un déficit en GH** : traitement substitutif par hormone de croissance à condition que le diagnostic soit certain. Ceci est le cas lorsque l'IRM montre une malformation de l'hypophyse. Le traitement est alors souhaitable en raison du caractère précoce et majeur du ralentissement de la croissance. La décision de traitement est à prendre avec les hématologistes. En effet, il agit en augmentant IGF 1, ce qui peut accroître les risques de développer une hémopathie ou une tumeur. Pour réduire ce risque, il est nécessaire de limiter les indications aux enfants ayant un taux sanguin de IGF 1 bas, de suivre ce taux sous traitement et de prescrire la dose substitutive légale.
- **Conséquences d'une greffe de moelle osseuse** : une insuffisance de la thyroïde peut être facilement compensée par la thyroxine.

2. La fonction gonadique (testiculaire ou ovarienne)

L'insuffisance gonadique peut être responsable d'un retard pubertaire et/ou de troubles de la fertilité. Le retard pubertaire est responsable d'un retard à l'accélération de la vitesse de croissance staturale qui survient normalement à la puberté.

a) causes

- malformation de l'hypophyse
- ectopie testiculaire (position anormale haute du/des testicules)
- conditionnement à la greffe

La fonction gonadique s'évalue à la puberté par les dosages des taux sanguins des hormones hypophysaires qui stimulent les glandes reproductrices (ovaires et testicules) : FSH (folliculo-stimulation hormone) et LH (luteinising hormone), testostérone (garçons) ou estradiol (filles). Depuis peu, les taux sanguins d'inhibine B et d'hormone anti-Mullérienne (AMH) permettent d'approcher la fertilité à tout âge.

b) traitements

Lorsqu'il est nécessaire, le traitement substitutif des insuffisances des testicules ou des ovaires se fait en trois phases :

- à partir de l'âge pubertaire une faible dose de testostérone ou d'estradiol permet d'avoir une croissance pubertaire normale, sans progression de la maturation osseuse
- lorsque la croissance est achevée, les doses sont augmentées à un niveau adulte, traitement associé à un progestatif chez la fille, pour compléter le développement des caractères sexuels et induire l'apparition de règles
- la troisième phase est la prise en charge d'éventuels troubles de la fertilité.

Conclusion

Le suivi de la croissance des enfants qui ont une maladie de Fanconi est avant tout clinique. Un ralentissement non expliqué de la vitesse de croissance fait rechercher un déficit en GH, d'abord par le dosage du taux sanguin de IGF 1. Si ce taux est bas, le test de stimulation de la sécrétion permet de savoir s'il y a un déficit en GH. En cas de déficit, l'IRM hypothalamo-hypophysaire permet de rechercher un syndrome d'interruption de la tige pituitaire. Un suivi du développement pubertaire et les dosages sanguins permettent de décider de l'indication d'un traitement substitutif d'une insuffisance testiculaire ou ovarienne.

Article écrit avec le concours du Dr Raja Brauner (Université Paris Descartes et Hôpital de Bicêtre) que nous remercions vivement pour son aide.

PLAIDOYERS POUR LE BÉBÉ DU DOUBLE ESPOIR

Article du Pr **René Frydman** Service de gynécologie-obstétrique et médecine de la reproduction, hôpital Antoine-Béclère (Clamart)

« **La naissance** en janvier en France du premier bébé du double espoir (espoir d'être indemne d'une maladie génétique familiale et l'espoir de guérir par une greffe de cellules souches contenues dans le sang du cordon l'un de ses frères ou soeurs malades) fait couler beaucoup d'encre. Comment en effet ne pas se poser la question fondamentale d'un risque d'instrumentalisation de l'enfant ainsi conçu ?

Mais répondons au préalable à la critique qui dit : " *Pourquoi cette débauche de techniques médicales, il suffit de faire appel à un don de cellules souches existant dans les banques de sang pour réaliser la greffe.* " L'affirmation est massive, aussi massive que l'ignorance de ceux qui la professent (" Obscurantisme laïque, Lumières chrétiennes ", Michel Onfray, *Le Monde* daté 6-7 mars).

Si de telles cellules souches étaient disponibles en banque, c'est bien entendu cette solution que prendraient les médecins, mais la réalité est tout autre. Le groupe tissulaire de chacun d'entre nous peut être assez rare pour que, dans la fratrie, dans l'entourage et même dans les banques, il n'existe aucune situation de compatibilité. Cette recherche de cellules compatibles déjà existantes est d'ailleurs le préalable exigé par l'Agence de biomédecine avant d'étudier chaque demande de diagnostic préimplantatoire (DPI) du double espoir, afin de vérifier qu'il n'y a pas d'alternative plus simple à ce procédé.

Dans la vraie vie, il y a une famille avec un ou plusieurs enfants incurables dans l'état actuel de nos connaissances, et qui souhaite un autre enfant. Ce couple peut recourir au DPI qui permet, après fécondation in vitro, de choisir les embryons indemnes de la maladie. Exprimer le droit de choisir l'enfant à naître, indemne de la maladie familiale, a été l'objet d'un débat de société dès 1992.

Première étape fondamentale qui permet à l'homme, dans un cadre précis de maladie génétique, de ne plus être victime du hasard et du destin, c'est une liberté nouvelle. L'extension du DPI au bébé du double espoir a été acceptée par la deuxième loi de bioéthique de 2004. Ses détracteurs s'interrogent sur le fondement de ce désir d'enfant : celui-ci ne serait peut-être pas désiré pour lui-même, mais pour son utilité pour soigner, d'où le terme qui, hélas, a fait alors florès de " bébé médicament ".

Aussi le Comité consultatif national d'éthique insiste-t-il sur la nécessité que le désir des parents de guérir l'aîné demeure secondaire par rapport au désir d'enfant pour lui-même ; mais quel futur père, quelle future mère peuvent donner l'assurance qu'un enfant est voulu seulement et uniquement pour lui-même, n'est-ce pas prôner un idéal abstrait ? Cela voudrait dire que tout projet d'enfant est similaire, interchangeable et conscient. L'enfant est toujours un nouveau chapitre d'une histoire familiale et personnelle. Un projet d'enfant est toujours la somme de plusieurs intentions conscientes ou pas : par exemple, exister socialement, transmettre son nom ou un héritage, donner un frère ou une soeur à un aîné, parfois compenser un vide affectif, retenir ou reconquérir un compagnon, ou désirer être enceinte, connaître l'expérience de donner la vie, sans compter mille autres raisons plus ou moins avouables.

Lors de la naissance aux Etats-Unis de Adam, premier bébé susceptible de soigner sa soeur (Molly), en 2000, j'avais des interrogations concernant l'enfant conçu dans ces conditions, à l'époque nous sortions de dix ans de bataille pour obtenir le DPI et je n'avais pas encore vu en consultation des familles qui auraient pu bénéficier du double DPI. Les équipes que nous formons (généticistes, biologistes, psychothérapeutes) et qui participent à la consultation pluridisciplinaire de DPI ont évolué au contact de ces familles.

Que nous ont dit ces couples ? Accueillir un enfant qu'ils désirent, certes, non atteint par la maladie génétique, c'est déjà du bonheur, mais continuer parallèlement à voir souffrir son aîné " alors qu'il pourrait en être autrement " constitue une tache noire qu'aucun soleil ne peut effacer. Quant à l'enfant qui arrive dans une fratrie marquée par un handicap ou non, comme pour tout enfant, rien n'est jamais joué pour sa santé psychique, qu'il ait été donneur du sang du cordon ou qu'il n'ait pas pu l'être.

En l'occurrence, les parents du petit Umut-Tahar ont demandé que les deux embryons indemnes soient transférés ; l'un était compatible, l'autre pas. Alors ce troisième enfant pour lequel le hasard n'était pas absent, est-ce un caprice ou un acte d'amour ? Que la compatibilité tissulaire du futur nouveau-né soit positive ou négative, personne ne peut projeter la dose de valorisation ou de culpabilité que sécrètera l'histoire familiale, sauf à vouloir imposer à d'autres ses a priori.

Abstenez-vous d'avoir d'autres enfants ! Voici la seule proposition faite à ces familles malmenées par nos penseurs lumineux, qui redécouvrent la rédemption par le malheur, que même le courant chrétien moderne a abandonnée. Qui sommes-nous pour juger les parents pour qui cet enfant est avant tout, comme tout enfant devrait l'être, un cadeau ? »

En 2000, il y a plus de 11 ans, naissait aux Etats-Unis le premier bébé du double espoir : espoir d'être non porteur de la maladie dont était atteinte sa sœur, et espoir de pouvoir la guérir grâce aux cellules souches contenues dans son cordon ombilical. Ce petit garçon s'appelle Adam et le cordon a effectivement permis de soigner sa sœur Molly atteinte de... l'anémie de Fanconi.

En France, le premier bébé du double espoir est né en janvier dernier.

Nous vous proposons ici deux articles qui font écho aux nombreux propos entendus suite à cette naissance :

- un article du Pr René Frydman
- la réaction de Pascale, mère de 3 enfants dont l'aîné est atteint de la maladie de Fanconi.

René Frydman

Témoignage de Pascale

« **Suite** aux réactions suscitées par la naissance du premier « bébé médicament » français, le 26 janvier 2011, je souhaiterais apporter mon témoignage à tous ceux qui trouvent cela scandaleux, ou qui ne savent pas quoi en penser.

Mon couple a été confronté à cette question : mettre au monde un enfant qui aurait pu permettre de prolonger la vie de son aîné, atteint de l'anémie de Fanconi.

Émile était âgé de 2 ans 1/2 quand nous avons appris en août 2005 qu'il était porteur de cette terrible maladie génétique, pour laquelle les perspectives d'atteindre l'âge adulte sont minces.

Tous les parents peuvent imaginer le désarroi dans lequel vous plonge ce genre de nouvelle...

Au moment de cette annonce, j'étais enceinte de quelques mois, je portais mon deuxième enfant : Rachel.

Cette maladie étant génétique, il y avait une malchance sur 4 que ma fille soit également atteinte.

Lorsque j'attendais Émile, la grossesse avait été une épreuve : son développement in utero n'était pas normal, mais malgré la multiplication des examens, la maladie de Fanconi, n'avait pu être détectée : elle est trop rare pour être envisagée dans le cas d'un simple retard de croissance, qui peut être du à tellement de choses.

Notre crainte était évidemment que notre fille soit également malade, mais comme son développement in utero semblait normal, il y avait de fortes chances qu'elle soit indemne.

Alors est né l'espoir qu'elle soit également compatible avec son frère...

Même quand un enfant grandit en vous, c'est l'aîné, dont le pronostic vital est en jeu, qui occupe en premier lieu vos pensées, je pense que cette réaction est humaine, même si elle peut paraître choquante.

Rachel est née en novembre 2005, le sang de cordon a été prélevé à la naissance, « au cas où »... Et au bonheur de la savoir indemne, a succédé la déception de la savoir non compatible.

Mais à tous ceux qui pensent que l'on peut désaimer un enfant pour cette raison, je veux affirmer que pas un seul instant l'amour porté à notre fille n'a été entaché par cette nouvelle. Les personnes de mauvaise foi pourront me rétorquer que cet enfant n'avait pas été conçu dans ce but, mais nous avons quand même nourri cet espoir de compatibilité au cours de la grossesse, et il a été déçu.

Pour qu'Émile ait un donneur le plus compatible possible, nous avons alors envisagé la conception d'un troisième enfant à la fois sain et compatible : un « bébé médicament ».

La loi de bioéthique de 2004 l'autorisait en théorie, mais le décret d'application n'étant pas encore paru, la pratique en était encore impossible. Nous avons donc bataillé pour que ce décret voie le jour, ce qui a été fait en décembre 2006.

Pour notre fils c'était déjà trop tard, la nouvelle est tombée en mars 2007 : il fallait le greffer de toute urgence. Mais comme nous nous étions engagés dans cette démarche du double DPI, nous avons quand même rencontré les équipes des Dr Friedmann et Munich, qui nous ont exposé les détails de la procédure. Nous avons alors pu mesurer à quel point cette démarche était encadrée pour éviter toute dérive et combien les chances de succès étaient minces.

Notre fils a été greffé en mai 2007 par chance, il disposait d'un donneur compatible issu des fichiers internationaux.

Loués soient ces gens qui s'inscrivent pour sauver des vies !

La greffe d'Émile a réussi, ce qui n'est pas le cas de tous les enfants greffés grâce à des dons extrafamiliaux, car la probabilité de succès est moins élevée qu'avec un don provenant de la fratrie.

Avec le recul, comme tout s'est bien déroulé, je remercie la providence de n'avoir pas eu à recourir au double DPI ou « bébé médicament ». Il n'est évidemment pas simple d'envisager une telle naissance à double enjeu, et de savoir à quel point on veut cet enfant pour lui-même ou pour sauver l'aîné. Je pense que tant que l'enfant n'est qu'un projet, on pense surtout à celui qu'il faut sauver, mais que lorsque l'enfant paraît, il mobilise tout l'amour de ses parents au même titre que ses frères et sœurs... Mais comme je n'ai pas vécu cette expérience totalement, cela reste une supposition de mère...



Après les tourments de la greffe, j'ai eu l'immense bonheur de mettre au monde mon troisième enfant, sans avoir à me torturer avec ces considérations. Samuel est arrivé en décembre 2008. Il a été conçu sans assistance médicale, et une fois passés les affres de l'attente du résultat du diagnostic prénatal (une probabilité de ¼ de devoir interrompre la grossesse), j'ai enfin pu mener à terme une grossesse paisible (sans les multiples examens subis pendant la première grossesse, ni les tourments liés à l'annonce de la maladie vécus lors de la seconde), et accueillir un petit garçon désiré uniquement pour lui-même. Je persiste à penser que s'il avait été conçu par double DPI pour secourir son aîné, il aurait été tout autant chéri.

Je voudrais que tous ces gens, qui critiquent ce procédé permettant de mettre au monde un bébé du double espoir, prennent conscience de la détresse dans laquelle sont plongés des parents d'enfants condamnés, à qui la science offre une perspective de salut.

Comment ne pas tout tenter pour sauver son petit ? Comment envisager que l'enfant ainsi conçu puisse être moins chéri, alors qu'il naît de parents dont la démarche montre à quel point ils aiment leurs enfants et sont prêts à tout pour eux ? 12

Se pose aussi souvent la question de l'échec : et si les cellules du sang de cordon ne parvenaient pas à sauver l'aîné, l'enfant donneur serait-il désaimé ?

Il faut déjà avoir à l'esprit que les chances de réussite de la greffe augmentent quand le donneur est de la fratrie. Mais quand bien même il y aurait échec, je ne vois pas quels parents pourraient vouloir en faire porter la responsabilité à l'enfant donneur. D'ailleurs il y a de nombreuses greffes pour lesquelles le donneur est un frère ou une sœur (même s'ils n'ont pas été conçus dans ce but), il faudrait déjà connaître la réaction des parents lorsque celles-ci échouent avant de porter un jugement. Mais comment imaginer que la détresse des parents puisse rejaillir sur l'enfant donneur. Avec ce genre de raisonnement, pourquoi ne pas envisager qu'ils puissent en vouloir également à leurs enfants qui n'étaient pas compatibles ? C'est absurde !

Dans le cas d'un échec avec un enfant donneur issu de double DPI, je pense que les parents auraient au moins la maigre consolation d'avoir tout tenté. Car c'est cela qui nous anime, nous parents qui nous sentons coupables d'avoir transmis une maladie génétique à notre enfant : nous voulons tout tenter pour réparer, explorer tous les domaines du possible et tout ce que la science peut offrir. Mettre au monde un enfant issu de double DPI, c'est se battre jusqu'au bout, et tout mettre en œuvre pour sauver son enfant, même si la réussite n'est pas acquise.

Il faut garder à l'esprit qu'il existe de nombreuses « mauvaises raisons » pour mettre au monde un enfant, l'instrumentalisation est partout : sauver son couple, toucher des allocations familiales... Vouloir sauver un aîné ne me paraît pas tellement condamnable, et me semble plutôt être une bonne raison... Il faut garder à l'esprit que ce choix n'est jamais simple pour des parents : les interrogations sont nombreuses, le chemin long et semé d'incertitudes.

A ceux qui, après avoir lu ce témoignage, ne sont toujours pas convaincus du formidable espoir que constitue la venue au monde d'Umut-Talha, je vous encourage à militer pour que soit mieux connu le don de moelle osseuse, et que soient développés le don et la collecte de sang de cordon. Pour se passer de « bébés médicaments » il faudrait qu'un maximum de personnes soient inscrites dans les fichiers, afin d'optimiser les chances de trouver un donneur compatible pour chacun des malades.

Tous les détracteurs bien pensants qui pullulent sur les forums, persuadés de détenir la vérité, ont-ils fait cette démarche d'inscription sur les fichiers de donneurs de moelle osseuse ?

Et s'ils ne le peuvent pas, qu'ils n'oublient pas de donner aux associations qui s'occupent de ces maladies rares, pour lesquelles le double DPI reste un espoir de guérison. Pour se passer des « bébés médicaments » il faudra bien que la médecine trouve d'autres voies de guérison, et la recherche a toujours besoin de la générosité du public. »

Pascale

FANCONI-POESIE

STROPHES POUR SE SOUTENIR

Vous avez mérité la gloire et le respect
Et la reconnaissance et puis l'admiration
Pour toutes vos souffrances et votre frustration
Vous aviez simplement quelque gène suspect
La vie est si injuste, où est la perfection ?

Tout avait la couleur uniforme des soins
En ces premiers moments d'hospitalisation
Et c'est alors que votre vie en perdition
Parut soudain aussi ténue qu'un frais parfum
Fragile offrande aux hasards de l'évolution

Nul ne semblait vous voir malades à la naissance
Les gens vous regardaient confiants des jours durant
Mais à l'heure du diagnostic des doigts savants
Avaient écrit « gène FANCONI » pendant l'enfance
Et les matins suivants en furent différents

Ils seront mille et cent quand ils pourront guérir
Mille et cent beaux enfants joyeux resplendissants
Mille et cent jeunes gens amoureux insouciantes
Mille et cent qui feront des projets d'avenir
Mille et cent qui vivront heureux et insouciantes !

Grenadine, juin 2010

D'après ARAGON, « Strophes pour se souvenir »

La tomate provençale

Aaaaahh les tomates provençales !! Comment résister à ses petites douceurs qui se servent avec un nombre infini de plat ? La **tomate provençale** c'est la petite touche de couleur dans les plats parfois un peu triste, elle arrive sur l'assiette et donne sa petite touche de gaîté ! On connaît la **tomate provençale** à base de chapelure classique, mais on peut très bien jouer avec les graines de sésame et de lin pour la rendre encore plus gourmande !

Ingrédients :

- 5 tomates rondes
- 1 botte de persil ou de coriandre suivant les goûts
- 3 gousses d'ail
- 2 cuillères à soupe de gomasio (mélange de sel et de graines de sésame)
- 1 cuillère à soupe de graines de lin
- huile d'olive
- sel



Lavez les tomates et les couper en deux.

Saupoudrez de sel l'intérieur des tomates et retournez-les sur une assiette pendant 15 minutes pour qu'elles dégorgent un peu.

Faites chauffer un filet d'huile d'olive dans une poêle et faites revenir les tomates 1 minute de chaque côté.

Disposez dans un plat, face bombée contre le plat.

Lavez la botte de persil (ou de coriandre) prélevez les feuilles. Hachez les feuilles avec le gomasio, les gousses d'ail et les graines de lin.

Étalez la préparation sur les hauts des tomates. Arrosez d'un filet d'huile d'olive, et mettez à four chaud 15 minutes thermostat 6 !

Atout santé : la tomate

Pauvre en calories, la **tomate** est bénéfique pour la santé car elle renferme beaucoup d'anti-oxydants : [carotènes](#), [vitamine C](#) et [vitamine E](#), lycopène et polyphénols qui jouent un rôle protecteur et diminuent le risque de certains cancers. Elle l'est tout autant pour la peau.

Mais elle est assez acide et pour cela, on peut ne pas la supporter ou mal la digérer. En fait, c'est la peau qui peut être indigeste. Celle-ci est facile à éliminer en "mondant" les tomates : il suffit de les plonger quelques secondes dans de l'eau bouillante, elles s'épluchent alors très facilement.

Les **tomates** sont toujours une aide précieuse en cas de [régime hypocalorique](#). Elles peuvent parfaitement se manger telles quelles, sans [huile](#), à la croque-au-sel.

Un **coulis de tomate** remplace très bien, dans des pâtes ou du [riz](#), le [beurre](#) et le [fromage](#). Très riches en eau, elles nécessitent peu ou pas du tout de corps gras pour leur cuisson. Le **jus de tomate**, enfin, est un apéritif idéal, pratiquement exempt de calories et coupe-faim grâce à sa texture dense.

Source : e-sante.fr

Recette bonus d'Amandine : les tuiles aux amandes

- 3 œufs
- 1 verre de sucre
- 2 verres de farine
- 1 paquet de levure
- amandes effilées

Mélanger tous les ingrédients, faire des petits tas sur une plaque et parsemer d'amandes effilées.

On peut remplacer les amandes par des pépites de chocolat... Miam miam...

Cuisson : quelques minutes à 240°, à surveiller...

Juste à la sortie du four, disposer les tuiles sur un rouleau à pâtisserie de façon à leur donner leur forme arrondie.



PS : Amandine vous propose de participer au grand concours de la tuile géante : faites parvenir votre photo à l'association...

Solution bulletin précédent

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
1								■				
2					■							
3						■						
4		■							■			
5					■							
6				■						■		■
7						■						
8			■						■			
9					■						■	
10							■					
11					■							
12						■						

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
1	B	R	O	U	T	I	L	L	E	■	M	A
2	L	E	U	R	S	■	M	E	R	L	A	N
3	A	V	I	N	E	S	■	C	R	O	I	T
4	N	O	■	E	T	U	D	I	E	R	■	I
5	C	L	E	■	S	E	R	T	■	G	E	L
6	H	U	T	T	E	■	A	H	A	N	■	L
7	I	■	R	A	■	A	P	I	V	O	R	E
8	S	P	O	R	T	S	■	N	A	N	A	S
9	S	A	I	G	A	■	S	E	N	■	I	■
10	E	N	T	E	N	T	E	■	C	A	S	E
11	U	N	E	■	C	A	S	S	E	C	O	U
12	R	E	S	T	E	R	■	A	R	E	N	E

Nouvelle grille... A vos méninges !!!

HORIZONTALEMENT

- 1 - Déversoir d'un étang - Apogée.
- 2 - Divinité - Attacher avec des câbles.
- 3 - Couche dehors - Tables.
- 4 - Affectueux - Elle jacasse.
- 5 - Résidu du raisin- Fleurs.
- 6 - Habitudes - Flancs.
- 7 - Forme instrumentale Huron.
- 8 - Reçu - Flétan belge - Prénom.
- 9 - Flaire - Cohésion.
- 10 - Tranches de viande - Loyale.
- 11 - Housse - Découper.
- 12 - Coule en sens contraire - Palmier.

VERTICALEMENT

- 1 - Se détendre.
- 2 - Beau parleur - Elle grisolle.
- 3 - Arbuste aromatique - Avant X.
- 4 - Vipère des montagnes - Broutille.
- 5 - Eminence - Bout de chemise.
- 6 - Pas à moi - Jouvencelle - Sculpture.
- 7 - Odeur qui se dégage de certains corps.
- 8 - Reconnu comme vrai.
- 9 - La peinture - Fait halluciner - Arbalétrier.
- 10 - Enduit de plâtre - Relative à l'Illéon.
- 11 - L'acajou en est une - Monnaies roumaines.
- 12 - Ecosais - Grands arbres des régions tempérées.

Solution dans le prochain bulletin ou en soudoyant Horatio peut-être...

SUDOKU 数独

			6	4				3
	3	4						7
	7		9			2	1	
		7		3	1			
4			8				3	
9			4					1
		2						
		9		8			7	
3	8				6			

9	2		5	1				4
5						3		
	3						6	
	5		4		7			6
		3		6				1
	7				5			
				8				
			1		6	2		3
2							8	9

9					8	7		1
				3				
2		1	5					3
								2
	5	9	1	7			4	
7				6		3		
				4		1		
5				1				
	8		7			2		6

		5		2	4			
		3		1			9	
	8	1	3	5				
					2			4
			6				1	8
			9	4			7	
		2					3	5
5							4	
1	4							

1					4			
	9		8		3	6		
		4		1			7	
	1			6			3	5
		5	1		2			
6	2			5				
	5					3		
		9	3				8	1
			2				6	

9				8				5
5						3		
	1		6				7	
		4	7					
	5	7	3	4	2			9
		8	1					
	8		9				1	
6						5		
7				1				6

Bulletin d'adhésion 2012

NOM : Prénom :

Adresse :

Code postal : Ville :

Téléphone : Portable :

Email :

<input type="checkbox"/> Je désire adhérer à l'AFMF - 15€ /an 15 xpersonnes€
<input type="checkbox"/> Je désire soutenir l'action de l'AFMF et faire un don de :€
Total€

Je joins un chèque à l'ordre de «AFMF » (*Un reçu de déduction fiscale vous sera adressé en retour*)

Particulier : au titre des dons aux oeuvres, vous avez droit à une réduction d'impôt correspondant à 66 % de votre don. Un don de 100 euros ne vous coûte ainsi que 34 euros.

Entreprise : la déduction fiscale est égale à 60 % du montant du don dans la limite de 5 % (cinq pour mille) du chiffre d'affaires annuel.

Je souhaite recevoir les bulletins d'information par : courrier email
 (merci de privilégier l'email lorsque cela est possible)

Afin de mieux cibler nos actions, merci de nous préciser si vous êtes intéressé par:

- rencontrer d'autres personnes et familles
- échanger sur Internet via les réseaux et les blogs
- recevoir de l'information
- intéressé par la recherche
- attentes particulières :

Date : **Signature** :

Bulletin à renvoyer, accompagné de votre règlement, à l'adresse ci-dessous

Association Française de la Maladie de Fanconi
 79 avenue de Breteuil, 75015 Paris
 tél : 01 47 34 54 58 contact.afmf@gmail.com www.fanconi.com



Patient Fanconi:

Veillez partager cette information avec votre **dentiste, stomatologue ou ORL**. Amenez-la à chaque rendez-vous.

Cette feuille d'information et de recommandations a été réalisée et traduite par l'association Fanconi américaine FARF.

Le cancer de la tête et du cou chez les patients souffrant de l'anémie de Fanconi

Les professionnels de soins dentaires jouent un rôle important dans le suivi des patients atteints de l'anémie de Fanconi, un trouble génétique rare. Bien qu'elle soit principalement considérée comme une maladie du sang, l'anémie de Fanconi peut affecter tous les systèmes du corps et, dans de nombreux cas, elle conduit au cancer.

*Le cancer de la tête et du cou est plus particulièrement préoccupant pour les patients atteints de l'anémie de Fanconi. En tant que dentiste, c'est vous qui êtes le plus familier avec la cavité buccale de votre patient et qui êtes dans une position unique pour en identifier des changements subtils ou les lésions précoces. Offrir un dépistage du cancer buccal à **chaque visite** permet d'accroître considérablement la surveillance du cancer du patient dans son ensemble. Pour tous les patients, c'est la détection précoce qui permet une meilleure chance de survie.*

Nous vous invitons à consulter les informations de ce dépliant et à nous contacter directement si vous avez des questions supplémentaires. (Vous trouverez les coordonnées au verso.)

De plus amples informations sur l'anémie de Fanconi sont disponibles sur le site de l'association américaine www.fanconi.org ou sur le site de l'association française www.fanconi.com

Merci!

Aperçu

Les patients souffrant d'anémie de Fanconi:

- Ont une incidence 500 à 700 fois supérieure de carcinomes épidermoïdes de la tête et du cou avec une prévalence accrue de cancer de la bouche
- Développent un cancer à un âge plus jeune que pour la population générale avec un âge moyen de 27 ans (le plus jeune étant de 10 ans)
- Présentent habituellement des changements multifocaux, incluant des lésions non cancéreuses, en plus de lésions précancéreuses et de lésions buccales généralisées
- Ont des cellules cancéreuses plus agressives, avec un taux de survie sur deux ans de moins de 50% après diagnostic
- Répondent faiblement aux traitements de radiothérapie et de chimiothérapie et dépendent de la détection précoce

Pour les patients atteints d'anémie de Fanconi, la surveillance du cancer de la tête et du cou devrait:

- **Débuter vers l'âge de 10-12 ans**
- **Être effectuée deux fois l'an par un professionnel expérimenté**
- **Être conforme à la méthode d'examen du cancer buccal de l'organisation mondiale de la santé (OMS) (Résumé au verso)**
- **Inclure une consultation avec un médecin stomatologue ou ORL pour un examen à la fibre optique du nasopharynx, de l'oropharynx, de l'hypopharynx et du larynx, spécialement pour tout symptôme persistant comme par exemple une odynophagie, une dysphagie ou/ et un changement de voix.**

Organisation Mondiale de la Santé

Méthode normalisée d'examen du cancer buccal*

Examen extra oral

- Visage: inspectez le visage, la tête, les oreilles et le cou. Prenez note de toute asymétrie ou de changements de la peau.
- Palpez bilatéralement la zone des ganglions lymphatiques de manière à détecter tout nodule élargi.

Examen des muqueuses péribuccales et intra buccales

- Lèvres: observez les lèvres, bouche ouverte et fermée. Prenez note de la couleur, de la texture et de toute anomalie de la surface.
- Muqueuse labiale: examinez le sillon du vestibule maxillaire, le frénulum et le vestibule mandibulaire. Notez la couleur, la texture et tout gonflement ou autre anomalie de la muqueuse vestibulaire et des gencives.
- Muqueuse buccale: examinez la muqueuse buccale à droite et à gauche depuis la commissure labiale jusqu'au pilier antérieur des amygdales. Notez tout changement dans la pigmentation: la couleur, la texture, la mobilité et toute autre anomalie
- Gencives:
 - Examinez les aspects buccaux et labiaux des crêtes gingivales et alvéolaires depuis la crête alvéolaire maxillaire postérieure gingivale droite, autour de l'arche jusqu'à la zone postérieure gauche et inversement.
 - Examinez les aspects linguaux et du palais de droite à gauche sur l'os palatin et de gauche à droite sur la face de l'os lingual.
- Langue:
 - Avec la langue au repos et la bouche partiellement ouverte, examinez le dorsum pour tout gonflement, ulcération, revêtement ou pour toute variation de taille, couleur ou texture. Notez tout changement de la disposition des papilles sur la surface de la langue et examinez-en l'extrémité.
 - Avec la langue tirée, notez toute anomalie de sa mobilité ou de son positionnement.
 - À l'aide du miroir dentaire, inspectez les marges gauches et droites de la langue.
 - Saisissez le bout de la langue et examinez-en les aspects postérieurs des arêtes latérales.
 - Examinez la surface ventrale.
 - Palpez la langue pour détecter les excroissances.
- Plancher buccal: avec la langue élevée, inspectez le plancher buccal pour tout changement de couleur, de texture, pour des gonflements ou des anomalies de surface.
- Palais:
 - Avec la bouche ouverte, la tête inclinée vers l'arrière et la langue aplatie, inspectez le palais osseux et le voile du palais.
 - Examinez tous les tissus du voile du palais et d'oropharynx.
 - Avec les deux mains, palpez le plancher buccal pour toute anomalie.
 - Palpez tous les tissus muqueux ou faciaux paraissant anormaux.
- Autres Vérifications
 - De plus, un examen à la fibre optique flexible biannuel incluant une évaluation du nasopharynx, de l'oropharynx, de l'hypopharynx et du larynx est recommandé pour ces patients.

Fanconi Anemia Research Fund (FARF)

Téléphone: + 1 541-687-4658; courriel: info@fanconi.org

www.fanconi.org

Association Française de la Maladie de Fanconi (AFMF)

Téléphone : 01 47 34 54 58; courriel : contact.afmf@gmail.com

www.fanconi.com

**Pour plus d'informations visitez:*

<http://www.nidcr.nih.gov/oralhealth/topics/oralcancer/detectingoralcancer.htm>