



La nouvelle adresse de l'AFSMa :

Notez bien le changement d'adresse de l'association et envoyez vos correspondances à l'adresse suivante :
AFSMa - 4, Grand' Place 92 350 Le Plessis Robinson
Attention ! à partir du mois de mars 2014, la poste ne fera plus suivre vos courriers si vous les envoyez à l'ancienne adresse !

L'AFSMA se modernise !

Rejoignez-nous sur la page **Facebook** : **VIVRE_MARFAN**
Regardez les vidéos de la **WEB TV** **You Tube** **AFSMA Vivremarfan**,
et inscrivez-vous à la **Newsletter** du site www.vivremarfan.org.
Vous pourrez suivre toute l'actualité de l'AFSMA et échanger avec nous !

Notez dès maintenant dans vos agendas

- **18^e rendez-vous annuel** : le 22 mars 2014 à l'espace Atria du Novotel de Charenton-le-Pont (94).
- **2^e journée nationale Marfan** (en régions) le dimanche 1^{er} juin 2014.

S O M M A I R E Page 2 et 3 :

Quelques informations autour de l'association :

- Le rendez-vous annuel 2014.
- Devenez bénévoles.
- Une réunion en PACA.
- Déménagement du centre de diagnostic moléculaire.
- Les garanties de votre mutuelle.

S O M M A I R E Pages 4 à 7 :

« Numéro spécial : Mieux vivre la transmission génétique. »

Association Française des Syndromes de Marfan et Apparentés

4 Grand' Place – 92 350 Le Plessis Robinson

Siège social : 77200 Torcy – Tél. : 01 39 12 14 49

afsma.vivremarfan@gmail.com - www.vivremarfan.org

Membre de la Fédération internationale du syndrome de Marfan (IFSMO) - Membre
co-fondateur d'Alliance Maladies Rares



▶ Devenez bénévoles avec nous !

Nous possédons tous nos propres compétences et c'est en s'appuyant sur les richesses de chacun que nous serons plus forts pour avancer et aider les personnes à mieux vivre leur maladie

Nous recherchons des personnes pour nous aider ponctuellement (sans forcément s'engager à long terme) ou de manière plus pérenne pour :

- tenir un stand lors d'un congrès (en étant guidé par des membres du Conseil d'Administration).

- organiser des évènements afin de récolter des dons (avec le soutien logistique du bureau si nécessaire)...

Nous avons également besoin de personnes qui aimeraient s'investir de façon plus régulière pour :

- animer le compte Twitter de l'association.

- devenir délégué régional (dans le Nord-pas-de Calais, Pays de la Loire, Poitou-Charentes, Limousin, Auvergne, Centre, Languedoc-Roussillon, Corse ou Dom-Tom).

- un graphiste.

Encore une fois, l'AFSMa c'est votre association, c'est par vous que nous pourrions nous développer. C'est l'alchimie générée par la collaboration entre la mémoire et la créativité qui va nous faire avancer, progresser.

Les volontaires sont les bienvenus, n'hésitez pas à nous contacter !

▶ Rendez-vous annuel, le 22 mars 2014.

Le 22 mars 2014, notre 18^e rendez-vous annuel aura lieu à l'espace Atria du Novotel de Charenton-le-Pont (94). Comme chaque année de nombreux ateliers vous seront proposés, avec une nouveauté autour de la socio esthétique.

Cette année, nous sommes très heureux de pouvoir accueillir **les enfants à partir de 11 ans**. Une sortie ludique est organisée le matin à l'aquarium de la porte Dorée.

De retour à l'Atria (après un déjeuner à l'extérieur), les enfants pourront participer à un atelier de Sarbacane, faire des jeux de société et, s'ils le désirent, échanger avec les jeunes adultes et des psychologues autour de leurs préoccupations.

Nous n'avons pas accueilli les enfants depuis longtemps, alors saisissez cette chance : nous vous attendons nombreux !

▶ Les garanties de votre mutuelle

Pour ne pas avoir de surprise lors d'une hospitalisation, pensez à vérifier les garanties de votre mutuelle concernant les points suivants :

- **Le forfait journalier hospitalier** : Etes-vous limités en jours ?

- **La chambre particulière** : Y avez-vous droit ? Si oui, à quel tarif et combien de jours par an ?

- **Les frais d'accompagnement d'un enfant à l'hôpital** : Votre mutuelle les autorise-t-elle ? Dans l'affirmative, quel est l'âge limite de l'enfant, à quel tarif et pendant combien de temps ?

- **Pour la sortie** : Avez-vous droit à une aide ménagère et à la livraison des médicaments à domicile ?

Toutes ces données vous aideront à organiser au mieux cette période, qui n'est pas toujours facile à vivre.

Isabelle, (51)

▶ Déménagement du centre de diagnostic moléculaire.

Au début du mois de Janvier 2014, le Centre de diagnostic moléculaire qui était situé à l'hôpital Ambroise Paré de Boulogne, (lieu d'origine de la consultation Marfan) a déménagé pour s'installer à l'hôpital Bichat, dans le nord de Paris.

Les généticiens du centre viennent ainsi renforcer le « Département de Génétique ». Catherine Boileau en prend la direction, elle était auparavant responsable du laboratoire de biochimie et de génétique moléculaire à Ambroise Paré.

Le département est situé au 3^e étage de l'hôpital Bichat, ce qui facilitera le transfert des prélèvements effectués à la consultation du 6^e étage !





La quête d'une causalité

Une des caractéristiques de l'esprit humain est **de ne pas accepter le non-sens et vouloir attribuer à tout prix une signification aux événements** et plus généralement aux phénomènes qui se produisent, car **tout est préférable à l'absurdité** de cet événement aberrant, imprévisible, qui nous tombe dessus.

Désigner une cause, c'est donner un sens à l'impensable, ramener l'égarement de la nature dans la rationalité. Les personnes concernées par l'apparition d'une maladie génétique cherchent une cause connue, identifiable, précise, objectivable, organique. **Tout est mieux que l'incertitude, qui laisse la porte ouverte aux fantasmes concernant une faute imaginaire.** En l'absence de diagnostic, la responsabilité incomberait alors aux parents. Paradoxalement, **dire aux parents : « vous n'y êtes pour rien » déclenche une incertitude angoissée**, car ils ont **besoin d'y être pour quelque chose.** L'absence de causalité définie a pour effet de les destituer de leur rôle parental, introduisant ainsi une rupture intolérable du lien de filiation qui les unit à cet enfant.

Lorsque le **diagnostic est précis, la famille subit un choc violent à l'annonce** de la maladie génétique, mais **elle sait à quoi faire face**, elle a un ennemi identifié. L'incertitude nourrit l'ambivalence et freine l'acceptation de la réalité.

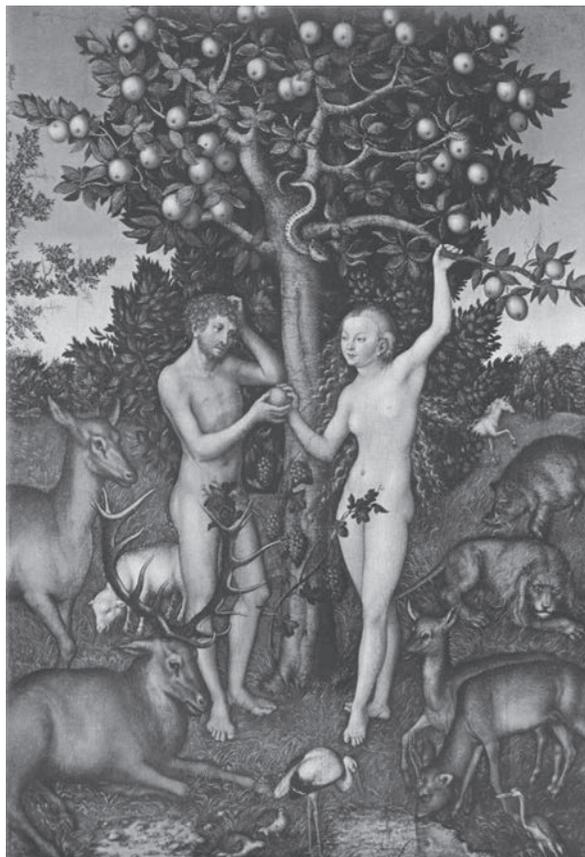
La place

Il est important de savoir **de quelle place les parents ressentent ou vivent les choses.** Etre porteur ou non du syndrome, **être le conjoint** du porteur, **être les parents du porteur** ou au contraire **les parents du conjoint du porteur.** Selon la place que nous occupons les réactions sont différentes. Il y a ensuite la **particularité des personnes en couple qui découvrent, avant de faire un enfant, que le conjoint est porteur du syndrome.**

Pour le **porteur** du syndrome, la question, le plus souvent, est la suivante : **vais-je faire un enfant ?** Derrière cette interrogation, on peut y lire en filigrane : **vais-je me reproduire, vais-je transmettre le syndrome ?**

Pour le **conjoint**, les questions sont d'une autre nature : **vais-je prendre la responsabilité de faire un enfant atteint du syndrome ?** Pour autant c'est oublier que **son(sa) conjoint(e), porteur(se) du syndrome, l'a séduit(e), avec toute les composantes qui le/la constituent, syndrome compris, même s'il ne savait pas avant.** Que ce soit physiquement, affectivement ou intellectuellement, c'est aussi parce qu'il/elle s'est construit en étant porteur du syndrome qu'il/elle est cette personne aimée.

On voit au travers de ces interrogations que la **principale préoccupation** des parents reste la **transmission**, mais comme il est écrit plus haut, c'est aussi **l'intégrité filiale et sociale** qui est en jeu.



On fait porter à la mutation génétique des pouvoirs ou des croyances irrationnels. En effet, le **degré d'atteinte** de l'enfant à venir **n'est pas connu, ni même encore prédictible.** C'est donc bien de **représentation** dont il s'agit.

Pour le **parent porteur** du syndrome, il peut **envisager le devenir de l'enfant à travers sa propre histoire.** Le poids de la représentation catastrophique que l'on a de la transmission génétique à ses propres enfants indique bien le degré de fantasmes qui est présent, plus persistants que les réalités, et ce, que ce soit pour le parent porteur du syndrome ou l'autre parent.

Ces interrogations, légitimes puisque ce sont celles que la majorité de parents se posent, ont tendance à « polluer » notre clairvoyance et nous défoume d'un objectif important à mes yeux : **prendre de la distance afin d'avoir toujours à l'esprit que notre enfant, ce n'est pas nous.** Sans elle, les réactions d'origine narcissique sont renforcées et il est alors de plus en plus difficile d'avoir un rôle éducatif serein. Dans le cas contraire cela implique que l'aspect narcissique est encore plus présent, et plus il sera présent plus la prise de distance sera difficile.

Le couple



Si l'on se place du point de vue anthropologique, **le couple est une nouvelle structure**, ou entité sociale, formée de **l'association de deux êtres, deux personnalités**. Cette association est, comme toute association de personnes, fragile, instable, sujette à dissensions, mais aussi pleine de promesses que l'on attend. Originellement cela vient de la notion de perpétuation de l'espèce.

C'est notre part animale qui est enfouie en nous, mais bien présente.

Le couple est l'étape précédant le statut de parents, la préparation à la fonction de géniteurs ayant pour mission la perpétuation de l'espèce. C'est également cette **part animale – on pourrait dire biologique – qui est touchée lorsque l'objet de la reproduction, l'enfant, porte en lui**

un « défaut », une anomalie génétique. C'est cette **mission** qui n'est **pas totalement ou mal remplie** pour cette structure sociale qu'est le couple. Elle est **aggravée par la blessure narcissique**. Le malaise commence, et avec lui le **processus de culpabilisation**, de manière insidieuse mais terriblement efficace.

Les mécanismes de la culpabilité



Une étiologie (science qui étudie les causes des maladies) détectée et reconnue de l'accident génétique ne suffit jamais à soulager la culpabilité – impitoyable et irrationnelle – d'avoir mis au monde cet enfant-là. **Le diagnostic posé n'empêche pas les parents de s'imaginer d'autres causes** : telle mère se culpabilise d'avoir pris des médicaments pendant sa grossesse, telle autre pense avoir été exposée au nuage de Tchernobyl (ou de Fukushima), telle autre encore se reproche d'avoir réalisé un avortement avant cette naissance, etc.

La **recherche d'autres causalités** (organique quand la cause paraît psychique ou psychique quand la cause paraît organique) constitue une **manière désespérée de se dégager de ce qui est de toute façon vécu comme une mise en accusation**. **Tout diagnostic évoque une culpabilité**. Tout se passe comme si les parents cherchaient à la fois à donner une forme précise à cette culpabilité (la recherche d'une étiologie), mais aussi à y échapper (le refus du diagnostic), ce qui provoque des attitudes paradoxales.

La naissance de cet enfant différent **réveille des idées de faute**, en complète **opposition au savoir médical objectif**. « Responsable mais non coupable » disait-on à propos d'une affaire qui a défrayé la chronique. Pour ces parents la proposition est inversée : « **Pas responsable, mais de toute façon coupable** ». En droit, responsabilité et culpabilité sont dissociés, mais pas dans la psyché, qui est d'une sévérité implacable à l'égard d'elle-même.

A propos de l'origine de cette anomalie génétique, une mère dit : « il n'y a pas de réponse, c'est un mystère ». Mais de quelle réponse à quelle question ? Sa phrase suppose une question muette, non formulée. Question implicite et implacable : « **Pourquoi ? Pourquoi moi ? En quoi y suis-je pour quelque chose ? Quelqu'un qui a un accident de voiture et qui se retrouve dans un fauteuil roulant, ça se comprend, mais là, c'est un accident génétique, ça ne se comprend pas !** ». Ce qui reste **incompréhensible**, c'est l'accident génétique qui, à travers l'idée de gènes, évoque l'idée d'hérédité.





Une culpabilité partagée



Mais la culpabilité n'est pas réservée aux parents, l'enfant met également en place toutes sortes de théories pour s'expliquer sa différence. Pour lui aussi l'absurde est intolérable et il doit en trouver la raison. Celui-ci a tendance à s'attribuer la responsabilité de ce qui arrive (suivant la toute-puissance de la pensée qui régit le fonctionnement psychique infantile). Il se désigne lui-même

comme la cause de cette anomalie. **La question : « Qu'est-ce que j'ai ? » se transforme alors en : « qu'est-ce que j'ai fait ? ».**

L'enfant est terriblement conscient d'être à l'origine du malaise (voir de la dépression) de ses parents. Dès lors, il est comme **atteint d'une double blessure, d'une double peine**. Blessé dans **son corps (et dans son esprit)** par cette différence génétique dont il subit les conséquences parfois pénibles, et souvent dévalorisantes à ses yeux. Il porte aussi **le poids d'une autre blessure**, plus symbolique : **la blessure qu'il inflige à ses parents**. Il doit faire face non seulement aux tracas liés à l'atteinte de son syndrome mais encore à l'angoisse

qu'il suscite chez eux. Etre la cause de leur chagrin est la source d'une lourde culpabilité.

Elle entraîne chez certains enfants une **spirale de conduites** qui sont autant de façons de mettre en jeu cette culpabilité ou de s'y dérober. Ils cherchent à échapper à une **culpabilité trop lourde en la projetant sur l'extérieur. D'accusés ils deviennent accusateurs** : « *C'est de ta faute, pourquoi tu m'as fait ainsi ?* ». Tel pourrait être le reproche qu'ils adressent aux parents. Ils ne le formulent pas, ou rarement de façon aussi ouverte, mais ils l'expriment par leurs comportements provocateurs qui accablent encore un peu plus les parents, comme s'il fallait qu'ils payent un peu plus encore.

Les pistes de leviers d'actions sur la culpabilité



On a vu que l'enfant est aussi dans cette logique de culpabilité et qu'il a, lui aussi, des questionnements, des craintes dès lors que la problématique n'est pas assumée par les parents et librement discutée avec eux. Le mécanisme de la culpabilité n'attend pas le nombre des années pour être vivace. Il fait partie de la nature humaine, et, est souvent lié à l'imaginaire, aux représentations.

Les enfants, eux, ont une imagination débordante et n'ont pas encore les moyens d'apporter des réponses « sensées »,

ni de prendre de la distance. N'exigeons pas d'eux ce qui est déjà difficile pour nous. **La prise de distance vis-à-vis de ces représentations est une condition indispensable à la tenue de ce rôle parental.**

La **connaissance de soi, l'acceptation de ces mutations et de cette hérédité, la « dédramatisation » de la maladie**, tous ces éléments sont des **pistes d'amélioration**. Il n'y a malheureusement **pas de recettes toutes faites**.

Il y a plusieurs questions auxquelles il serait bon de réfléchir afin de **passer de l'inquiétude à la quiétude** (modérée certes, mais toujours plus constructive que l'inquiétude palpable) : **qu'est-ce que m'apporte la culpabilité (quel bénéfice caché) ?** A quoi me sert cette **image de perfection** que je veux donner (et à qui) ? Serais-je **moins bon conjoint, parent, si je ne suis pas parfait, conforme à l'image que j'aimerais donner ?** Est-ce que je **rends service à mon conjoint, à mon enfant** en restant dans la culpabilité ?

Ces questions, pistes de leviers d'actions sur la culpabilité, sont un préalable à toute tentative d'amélioration.

Le grand danger serait de croire que nous sommes assez forts pour faire face, seul, à toutes ces questions. Cela conforterait encore plus cette image de perfection, qui nous habite parfois, et qui est souvent source même du mécanisme de la culpabilité. Il existe des moyens pour se faire aider, accompagner, dans cette épreuve. Explorez-les, envisagez-les, non comme des « béquilles » à vos faiblesses, mais comme des marques de votre force, de votre conscience.

Comme on peut le constater cette notion de culpabilité est vaste et complexe, elle prend des formes différentes pour chacun d'entre nous, mais est toujours présente. **Les motifs de la culpabilité sont souvent irrationnels et ancrés au plus profond de nous, qu'ils touchent à la symbolique humaine, à l'idée ou la représentation de ce que doit être notre rôle de parents, représentation dictée par la notion de « perfection » humaine et sociale.**

Les consultations Marfan en France

Région parisienne

Centre national de référence labellisé pour le syndrome de Marfan.

Hôpital Bichat, Pr G. Jondeau

Consultation Marfan

6^e étage Nord

46, rue H. Huchard

75018 Paris

Tél. : 01 40 25 68 11

Autres consultations

Hôpital de la Pitié-Salpêtrière

43/87 bld de l'hôpital.

75013 Paris

Tél. : 01 42 16 13 47

Consultation génétique. Bât. Pinel

Centres de Compétence :

Bordeaux (Syndrome de Marfan)

C.H.U - Groupe Hospitalier Pellegrin

Génétique Médicale – Dr M.A. Delrue

Bâtiment École de Sages-Femmes,

3^e étage, Place Amélie Raba Léon,

33073 Bordeaux Cédex

Tél.: 05 56 79 61 31 ou 59 52.

Dijon (Syndrome de Marfan)

Hôpital d'enfants - Pédiatrie I

Centre de Génétique - Pr L. Olivier-Faivre

10, bd Maréchal de Lattre de Tassigny

21000 Dijon

Tél.: 03 80 29 53 13.

Lyon (Syndrome de Marfan et autres pathologies de la matrice extracellulaire – consultation en réseau)

Hôpital Louis Pradel

Dr S. Dupuis-Girod

28 avenue Doyen Lépine

69677 Bron Cedex

Tél.: 04 27 85 65 25

Marseille

CHU - Hôpital de la Timone Enfants

Département de Génétique Médicale

(consultation MARFAN)

264 rue Saint-Pierre

13385 Marseille CEDEX 5

Tel 04 91 38 67 49

Nancy (Maladies de la Trame Conjonctive – Syndrome de Marfan)

Hôpital d'Enfants du Brabois

Pr. B. LEHEUP

Rue du Morvan

54511 Vandoeuvre les Nancy

Tel. : 03 83 15 47 48

Rennes (Syndrome de Marfan)

CHU Hôpital Sud - Génétique clinique

Pr S. Odent

16, bd de Bulgarie, BP 90347

35203 Rennes cedex 02.

Tél. : 02 99 26 67 44.

Fax : 02 99 26 67 45.

Toulouse (Syndrome de Marfan)

Service de Cardiologie

Dr. Yves Dulac

330, av. De Grande-Bretagne - B.P.3119

31026 Toulouse Cedex 3

Tél. : 05 34 55 85 97 ou 05 34 55 85 96

Fax : 05 34 55 86 63

BULLETIN D'ADHÉSION À L'AFSMA 2013

A remplir à l'ordre de l'AFSMA

et renvoyer à : Hélène Midoux, 23 avenue des Olympiades/400, 94120 Fontenay-sous-Bois

Email : helene.midoux@noos.fr

Je souhaite :

Devenir membre de l'AFSMA et je verse la cotisation annuelle de 25 €

Renouveler mon adhésion et je verse la cotisation annuelle de 25 €

Joindre à ma cotisation un don de€

Faire uniquement un don de€

Nombre de personnes atteintes au foyer fiscal :

Nom.....Prénom.....

Adresse.....

Code postal.....Ville.....

Pays.....

Tél.....E-mail.....

En cas de changement d'adresse, j'autorise l'AFSMA à communiquer, à leur demande, ma nouvelle adresse postale aux Centres de Référence ou de Compétences où je suis suivi(e) en vue d'une convocation médicale.

Signature

Un reçu vous sera délivré pour tout paiement de cotisation, de don, qui vous permettra de déduire la somme versée de vos revenus imposables dans les limites légales. Lorsque vous déménagez n'oubliez pas de nous signaler votre nouvelle adresse car de nombreux courriers nous reviennent avec la mention NPAI (N'habite pas à l'adresse indiquée), et en cas de changement d'adresse e-mail merci de nous en informer également.

Conformément à l'article 27 de la loi Informatique et libertés, vous disposez d'un droit d'accès et de rectification des données vous concernant.

Association Française des Syndromes de Marfan et Apparentés

4 Grand' Place - 92 350 Le Plessis Robinson - Siège social : 77200 Torcy – Tél. : 01 39 12 14 49

afsma.vivremarfan@gmail.com - www.vivremarfan.org

Membre de la Fédération internationale du syndrome de Marfan (IFSMO) - Membre co-fondateur d'Alliance Maladies Rares