



ASSEMBLÉE NATIONALE

11ème législature

maladies rares

Question écrite n° 69238

Texte de la question

M. Jean-Pierre Dupont souhaite appeler l'attention de M. le ministre délégué à la santé sur les conséquences financières pour les familles dont un ou plusieurs membres sont atteints de maladies dites « orphelines ». Dans le département de la Corrèze, cinq des six enfants d'une même famille sont atteints d'une maladie génétique extrêmement rare, la poïkilodermie (8 cas en France et 120 dans le monde) dont la spécificité n'est pas reconnue par la sécurité sociale. Cette maladie se manifeste chez l'enfant par une affection cutanée du visage et du cou, s'attaque également aux cheveux, devenus cassants, aux dents, qui se déchaussent ainsi qu'à la cataracte et aux os. Les familles sont conscientes que la recherche médicale, en raison du nombre infime de cas, ne peut mener les travaux nécessaires à la compréhension de ces maladies orphelines et à la recherche de traitements adéquats. Mais elles estiment, à juste titre, que les dépenses engendrées pour la protection des enfants atteints de cette maladie devraient être prises en charge par l'Etat. En effet, dans le cas de la poïkilodermie, les malades ont besoin d'une protection solaire permanente, de lunettes, de travaux d'orthodontie, sans compter les visites médicales et le recours à des spécialistes, nécessitant souvent des déplacements éloignés du domicile. Devant la situation dramatique dans laquelle se retrouvent ces familles et face à leur isolement, il lui demande si la création d'un fonds spécial, dont les dotations permettraient de soulager les énormes dépenses financières paramédicales auxquelles ces familles doivent faire face, pourrait être envisagée.

Texte de la réponse

Les poïkilodermies sont des maladies très rares. L'affection est caractérisée par des anomalies, de la peau et des phanères, des dysmorphies, des anomalies du squelette et des dents, une cataracte juvénile et d'autres manifestations de vieillissement prématuré. Les sujets atteints sont prédisposés aux cancers cutanés et osseux. Les signes apparaissent dès l'enfance. Le diagnostic précis est effectué par un centre de dermatologie génétique très spécialisé afin de mettre en oeuvre la prise en charge la mieux adaptée à chaque cas. Cette maladie nécessite des mesures tendant à prévenir les aggravations. Ils comprennent, entre autres, une protection totale contre les rayonnements du soleil. Conscient des problèmes posés aux familles par les pathologies rares, le ministère chargé de la santé travaille actuellement à la mise en place d'un programme en faveur des patients atteints de maladies rares afin de permettre un meilleur accès au diagnostic et aux soins, de poursuivre la dynamique engagée au plan national et au plan communautaire sur les médicaments orphelins. Un comité national de génétique clinique vient d'être créé afin de conseiller le ministre délégué à la santé pour la constitution de la filière santé de l'ADN visant à favoriser les acquis de la recherche génétique. Dans le cadre de ce programme, une réflexion sur les dispositifs médicaux et les produits de santé orphelins, autres que les médicaments sera engagée. Dans l'attente de la mise en place de dispositions spécifiques concernant les maladies rares, il convient de préciser que les dispositions sociales en vigueur sont applicables à cette maladie, qu'il s'agisse de la prise en charge des soins par la sécurité sociale ou de la détermination du taux d'incapacité par les commissions départementales d'éducation spécialisée (CDES), pour les enfants souffrant de déficiences ou, pour les adultes, par les commissions techniques d'orientation et de reclassement professionnel

(COTOREP). En ce qui concerne la prise en charge par l'assurance maladie, lorsqu'une personne est atteinte d'une forme de maladie nécessitant un traitement prolongé et une thérapeutique particulièrement coûteuse ou d'une forme grave de maladie caractérisée, évolutive ou invalidante nécessitant des soins continus d'une durée prévisible supérieure à 6 mois, reconnue par le contrôle médical, elle peut conformément aux dispositions du code de la sécurité sociale, bénéficier de l'exonération du ticket modérateur même si la maladie ne figure pas sur la liste des affections de longue durée, (code de la sécurité sociale : art. L. 324-1). Les soins d'orthodontie sont remboursés à 100 % sur les tarifs de la sécurité sociale. Les services hospitaliers dispensent ces soins sur la base de ces tarifs qui peuvent cependant varier en fonction du praticien dans les autres cabinets dentaires. Des prestations accordées par les caisses primaires d'assurance maladie viennent couvrir des frais n'entrant pas dans les prestations habituelles de la sécurité sociale. Les caisses primaires d'assurance maladie peuvent accorder des prestations dites extralégales (également appelées « prestations supplémentaires »). Elles peuvent aussi accorder des prestations exceptionnelles. Ces dernières sont alimentées par le « fonds de secours de la sécurité sociale » qui est géré par une commission. La CDES peut attribuer, selon le guide barème pour l'évaluation des déficiences et incapacités, l'allocation d'éducation spéciale (AES) et des compléments. Cette allocation est destinée à compenser, pour partie, les dépenses supplémentaires qu'occasionnent les déficiences et incapacités d'un enfant. Enfin, d'autres allocations ou aides sont accordées au titre de l'aide sociale générale et de l'aide sociale à l'enfance, par les collectivités territoriales pour venir en aide à des familles rencontrant des difficultés.

Données clés

Auteur : [M. Jean-Pierre Dupont](#)

Circonscription : Corrèze (3^e circonscription) - Rassemblement pour la République

Type de question : Question écrite

Numéro de la question : 69238

Rubrique : Santé

Ministère interrogé : santé

Ministère attributaire : santé

Date(s) clé(s)

Question publiée le : 19 novembre 2001, page 6588

Réponse publiée le : 25 février 2002, page 1166