



CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NICE  
Pôle Clinique Universitaire des Spécialités Médicales  
SERVICE DE DERMATOLOGIE



# Epidermolyses Bulleuses Héréditaires

CHU de Nice Centre de Référence Maladies Rares

## Responsable du Centre

Pr Jean Philippe LACOUR

## Praticien hospitalier

Dr Christine CHIAVERINI

Tél 04.92.03.61.07

BIP 601

E mail : [chiaverini.c@chu-nice.fr](mailto:chiaverini.c@chu-nice.fr)

## PRISE EN CHARGE MEDICO-SOCIALE DE L'ENFANT RESUME DES PRINCIPALES AIDES

Ce document est un document d'information qui ne prétend pas être complet. Il a pour principal but de vous informer sur les principales aides existantes et vous familiariser avec leurs différents noms. Il ne dispense en aucun cas d'une rencontre avec une assistante sociale. Des liens vers les sites Internet où vous pouvez télécharger les documents complets sont donnés à la fin du document.

### I- L'ASSURANCE MALADIE

Les patients atteints d'épidermolyse bulleuse héréditaire (EBH) sévères bénéficient d'une prise en charge à 100% des soins et frais médicaux sur la base et dans les limites des tarifs de la sécurité sociale au titre des affections longue durée dites « hors liste ». La demande doit être faite pour les patients de plus de 16 ans par le médecin traitant (elle peut être initiée par un centre de référence maladie rare mais ne durera que 6 mois). Avant 16 ans la demande est faite par le pédiatre, médecin traitant ou le centre de référence.

### II- LES TRANSPORTS

Si le diagnostic est connu, les frais de transport pour une hospitalisation sont pris en charge par l'assurance maladie vers le centre de référence « épidermolyse bulleuse héréditaire » le plus proche du domicile. Attention s'il s'agit d'examens/consultation en externe (c'est-à-dire sans hospitalisation) prévus lors de la demande de 100%, le transport domicile - centre de référence « épidermolyse bulleuse héréditaire » sont pris en charge en ambulance après justification de la gravité de l'atteinte du patient. Les autres modes de transport (taxi) doivent être justifiés. Une demande d'entente préalable doit être envoyée par le médecin à la SS en cas de distance de plus de 150km du lieu d'habitation ou par avion/bateau.

Si le diagnostic n'est pas encore porté, le transport peut être pris en charge s'il est effectué pour une hospitalisation probable, s'il est effectué en ambulance (pour les cas graves) ou si la distance entre le domicile et le centre de soins est supérieure à 150km (accord préalable nécessaire). Le médecin prescripteur doit indiquer sur l'imprimé à destination du médecin conseil, le motif du transport et éventuellement mentionner le centre de référence « épidermolyse bulleuse héréditaire ».

### III- LES AIDES SPECIFIQUES

Une personne souffrant d'EBH nécessite des soins longs et coûteux, des aménagements de son lieu de vie et/ou de travail, une assistance particulière au quotidien, des soins et aides à domicile, une adaptation pour sa scolarisation, une présence familiale accrue etc. Pour évaluer l'ensemble de ces besoins et aider au mieux les patients et leur famille dans leurs démarches, ont été créés les **Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH)**.

Leur objectif est la **simplification des démarches pour les personnes handicapées par la création d'un interlocuteur unique**.

Le fil conducteur de la relation patient-MDPH est « **le formulaire de demande auprès de la MDPH** » fourni par la MDPH, que doit remplir la personne malade avec sa famille pour toute demande. Il contient des informations administratives, une page sur le « projet de vie » c'est-à-dire les attentes et besoins du patient et/ou de sa famille, et les différentes demandes possibles (allocation, scolarisation, etc.). A partir de ce document et du certificat médical rempli par le médecin (soit du centre de référence soit du médecin traitant) la MDPH organise l'équipe pluridisciplinaire chargée d'évaluer les besoins de compensation de la personne malade et son incapacité permanente et propose un plan **personnalisé de compensation du handicap** tenant compte des souhaits formulés dans le projet de vie. La MDPH reçoit et propose toutes les demandes de droits et de prestation et les transmet à la **Commission des Droits et de l'Autonomie des personnes handicapées (CDA)** qui elle prend les décisions sur la base du plan de compensation élaboré par l'équipe multidisciplinaire.

#### **LES COMPLEMENTS DE RESSOURCES**

Plusieurs aides existent et peuvent parfois s'additionner. La plupart des aides sont versées par la CAF (il faut donc être allocataire pour faire une demande) :

##### **L'allocation éducation enfant handicapé**

Elle est versée sans conditions de ressources aux personnes vivant en France ayant la charge d'un enfant de moins de 20 ans présentant un taux d'incapacité > à 80% ou entre 50 et 80% mais dont l'état de santé nécessite un établissement spécialisé, un service d'éducation spéciale ou de soins à domicile. Cette allocation se compose d'une base (126.41 €/mois) et éventuellement d'un complément. Il existe 6 catégories de compléments en fonction de l'incidence de la maladie sur la famille (coût du handicap, cessation ou réduction d'activité professionnelle de l'un ou l'autre des parents, embauche d'une tierce personne). De plus une majoration (422.69 €) est versée au parent isolé lorsqu'il cesse ou réduit son activité professionnelle ou embauche une tierce personne rémunérée.

Attention l'allocation de base peut se cumuler à l'allocation journalière de présence parentale mais pas les compléments. Le formulaire de demande est téléchargeable sur le site de la CAF ou à la MDPH.

L'AAEH exonère du forfait journalier (part restant à la charge du patient normalement) en cas d'hospitalisation.

##### **L'allocation journalière de présence parentale**

Elle est versée aux salariés (ou travailleur indépendant ou stagiaire en formation professionnelle rémunérée ou demandeur d'emploi en cours d'indemnisation) ayant la charge d'un enfant de moins de 20 ans et qui doivent cesser leur activité de façon continue ou ponctuelle pour rester à ses côtés. Les 2 parents peuvent la demander (il faut remplir 2 formulaires). Elle est accordée par périodes de 6 mois sur 3 ans. Si les parents demandent un arrêt complet de l'activité ils ont droit à 14 mois d'allocation. Passés ces 14 mois il faut attendre la fin des 3 ans pour refaire une demande. Dans ce laps de temps un maximum de 310 allocations journalières pourra être versé correspondant au nombre de jours d'absence de l'activité professionnelle. Le montant de l'allocation journalière est de 41.79 euros pour un couple et de 49.65 euros pour une personne seule. Elle ne s'accumule pas avec les indemnités chômage mais peut s'accumuler avec la base de l'AAEH (mais pas avec ses compléments).

Le parent devra envoyer une demande par lettre recommandée à son employeur (ou aux ASSEDIC) et renvoyer à la CAF le formulaire rempli avec le certificat médical attestant de la nécessité de la présence d'un parent de façon continue auprès de l'enfant.

## ***LA PRESTATION DE COMPENSATION DU HANDICAP POUR LES PERSONNES VIVANT A DOMICILE = PCH***

Il s'agit d'une somme d'argent, versée par le conseil général, qui vise à financer le surcoût généré par le handicap causé par la maladie dans la vie quotidienne. La demande est à faire auprès de la MDPH. La CDA accorde cette prestation sur la base du plan personnalisé de compensation élaboré par l'équipe multidisciplinaire de la MDPH. Elle s'adresse aux bénéficiaires de l'allocation éducation enfant handicapé (AEH) mais ne s'accumule pas avec les compléments c'est soit l'un soit l'autre. En cas de demande de PCH, la demande se fait pour 3 ans.

Les frais d'aménagement du logement pour maintenir ou améliorer l'autonomie de la personne handicapée peuvent être pris en charge (maximum 10.000 euros sur 10 ans) ou du véhicule habituellement utilisé par la personne handicapée (conducteur ou passager) (5.000 euros sur 5 ans) peuvent être pris en charge.

De même des charges spécifiques c'ad des dépenses permanentes et prévisibles (100 euros par mois) ou exceptionnelles (non couvertes par les autres prestations) peuvent être pris en charge (1800 euros sur 3 ans). Ceci concerne les produits non remboursés tels que les crèmes, sparadrap, vitamines,...

### ***LES AIDES HUMAINES***

Les personnes atteintes d'épidermolyse bulleuse peuvent avoir besoin d'aide, surtout à domicile, de la part de professionnels de santé, de l'enseignement ou des intervenant facilitant la vie quotidienne. Les MDPH sont en charge de l'évaluation de ces besoins.

- Prise en charge thérapeutique

L'hospitalisation à domicile est conçue pour une courte période en cas de soins très techniques et pour une surveillance spécifique. Elle est prescrite par l'hôpital ou le médecin traitant.

Les soins infirmiers à domicile peuvent être réalisés par un infirmier libéral sur prescription médicale. En cas de prise en charge plus lourde, un service de soins infirmiers à domicile peut prendre en charge sur prescription médicale les soins infirmiers et d'hygiène médicale.

Les kinésithérapeutes et les orthophonistes peuvent intervenir à domicile sur prescription médicale. Ces interventions sont prises en charge par l'assurance maladie.

- Les aides à la vie quotidienne

Les aides ménagères et emplois familiaux sont généralement pris en charge par le conseil général sous condition de ressources.

Les auxiliaires de vie assurent une aide à l'accomplissement des actes de la vie courante. Leurs services sont pris en charge dans le cadre de la prestation de compensation, mais elles sont le plus souvent employées par l'intermédiaire d'un prestataire.

### ***LES CONGES D'ASSISTANCE AUPRES DES PERSONNES MALADES***

Ces congés sont non rémunérés, ils permettent au salarié de s'absenter pour assister un proche souffrant d'une pathologie grave. Le salarié doit en faire la demande auprès de son employeur par lettre recommandée avec accusé de réception en joignant si besoin le certificat médical. Pendant cette période le contrat de travail est suspendu. A l'issue du congé le salarié retrouve son précédent emploi ou un emploi similaire assorti d'une rémunération au moins équivalente.

Ces congés sont un droit, ils ne peuvent être refusés ou différés par l'employeur.

### **Le complément de libre choix d'activité (ex congé de présence parentale)**

Ce dispositif n'est pas spécifique de l'enfant malade. Il fait partie du dispositif de la CAF appelé PAGE (prestation accueil du jeune enfant). Les allocations versées sont donc moins importantes.

### **Le congé de solidarité familiale**

Ce congé s'adresse à toute personne dont un ascendant, un descendant ou une personne partageant le domicile souffre d'une maladie mettant en jeu le pronostic vital à court terme. Le salarié doit envoyer sa demande à l'employeur au moins 15 jours avant le début du congé. Le congé peut cependant débuter immédiatement si le médecin constate l'urgence absolue. Ce congé est d'une durée maximale de 3 mois (renouvelable 1 fois).

### **Le congé de soutien familial**

Ce congé s'adresse aux salariés ayant au moins 2 ans d'ancienneté et souhaitant suspendre leur contrat de travail pour s'occuper d'un proche présentant un handicap ou une perte d'autonomie grave. Ce congé est d'une durée de 3 mois renouvelable avec une durée maximale de 1 an pour toute la carrière. Le salarié doit envoyer sa demande à l'employeur au moins 2 mois avant le début du congé.

## **IV- LA SCOLARISATION**

L'école a pour mission d'accueillir tous les enfants y compris ceux qui en raison de problèmes de santé ne peuvent être scolarisés en milieu ordinaire ou doivent bénéficier d'adaptations particulières. Tout enfant doit être inscrit dans **l'établissement scolaire le plus proche de son domicile** même s'il est hospitalisé, contraint de rester à domicile ou accueilli dans un établissement social ou médico-social.

### A l'école, au collège, au lycée ou à l'université

Pour permettre la scolarisation en milieu scolaire ordinaire dans de bonnes conditions de l'enfant, **un projet d'accueil personnalisé (PAI)** est élaboré à la demande de la famille par le directeur de l'établissement en collaboration avec le médecin et l'infirmière de l'éducation nationale à partir des besoins médicaux explicités par le médecin traitant ou le centre de référence. Ce document indique les conditions d'accueil de l'enfant et les conduites à tenir en fonction des différentes situations rencontrées. Un exemple de PAI développé par le centre MAGEC de l'hôpital Necker pour les EBH est disponible sur le site INTEGRASCOL. Les aides à la vie scolaire (**AVS**) ne sont disponibles que jusqu'au lycée. Pour l'université il faut embaucher une tierce personne (cf aides humaines).

**Un projet personnalisé de scolarisation (PPS)** est développé par la MDPH en collaboration avec les parents et les enfants pour définir les modalités de déroulement de la scolarité et l'ensemble des modalités d'accompagnement nécessaires à cette scolarité (pédagogiques, psychologiques, éducatives, sociales, médicales et paramédicales). Dans ce cadre l'aide d'une auxiliaire de vie scolaire ou universitaire peut être demandé pour faciliter l'accueil et l'intégration des enfants y compris en dehors du temps scolaire (cantine et garderie).

**Les dispositifs collectifs d'intégration permettent**, lorsque les difficultés de l'élève ne peuvent être prises en compte dans le cadre d'une classe en milieu ordinaire, des modalités de scolarisation plus souples et plus diversifiées sur le plan pédagogique. Ces dispositifs sont **intégrés** dans les établissements ordinaires. Il s'agit des **CLIS** (classe d'intégration scolaire) de niveau maternelle et élémentaire et les **ULIS** (unités locale d'inclusion) de niveau collège/lycée. Les enfants reçoivent un enseignement adapté au sein de ces structures et partagent un certain nombre d'activité avec les autres élèves.

### Au cours de l'hospitalisation

Pendant leur hospitalisation, les enfants peuvent bénéficier d'une scolarisation adaptée à leurs besoins grâce à des enseignants spécialisés attachés aux centres de soins.

## A domicile

L'assistance pédagogique à domicile permet aux élèves ne pouvant intégrer un établissement du fait de leur état de santé de poursuivre leur apprentissage scolaire. La demande doit être faite auprès de l'inspecteur d'académie du département soit par la famille soit par le directeur de l'établissement où était scolarisé l'enfant au vu d'un certificat médical. Cette assistance est gratuite pour les familles et est assurée si possible par les instituteur/enseignants habituels de l'élève ou par des volontaires.

## **VI- LA CARTE D'INVALIDITE**

La carte d'invalidité civile a pour but d'attester que son détenteur est handicapé. Elle est délivrée, sur demande, à toute personne dont le taux d'incapacité permanente est au moins de 80 %, ou bénéficiant d'une pension d'invalidité classée en 3ème catégorie par l'Assurance Maladie. Le taux d'incapacité permanente est apprécié par la CDA.

La carte d'invalidité permet à son titulaire, de même qu'à la personne qui l'accompagne dans ses déplacements, d'obtenir notamment :

- une priorité d'accès aux places assises dans les transports en commun, dans les espaces et salles d'attente, ainsi que dans les établissements et les manifestations accueillant du public ;
- une priorité dans les files d'attente.
- à des avantages fiscaux (dont une demi part en plus dans la déclaration des impôts sur le revenu et une exonération éventuelle de la redevance audiovisuelle)

Son attribution est révisée périodiquement.

## **VII- LA CARTE EUROPEENNE DE STATIONNEMENT**

Cette carte est attribuée à toute personne atteinte d'un handicap qui réduit de manière importante et durable sa capacité et son autonomie de déplacement à pied ou qui impose qu'elle soit accompagnée par une tierce personne dans ses déplacements.

Les organismes utilisant un véhicule destiné au transport collectif des personnes handicapées peuvent aussi en faire la demande.

La carte européenne de stationnement, valable dans tous les pays de l'Union Européenne doit être apposée sur le pare-brise pour permettre de bénéficier:

- des places de stationnement réservées aux personnes handicapées ;
- d'une certaine tolérance en matière de stationnement urbain

Elle est attribuée par la CDA pour une période déterminée comprise entre un et dix ans et délivrée par le Préfet sur avis du médecin de l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH.

### **Les liens**

Ce document a été rédigé à partir du formidable travail réalisé par l'équipe d'orphanet « vivre avec une maladie rare en France ». Ce document, très détaillé est disponible à l'adresse suivante :

[http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Vivre avec une maladie rare en France.pdf](http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Vivre_avec_une_maladie_rare_en_France.pdf)

L'assurance maladie a un site consultable sur <http://www.ameli.fr>, de même que la CAF <https://www.caf.fr/wps/portal/>.

La maison départementale du handicap des Alpes Maritimes mets à disposition tous les formulaires à remplir ainsi que leur fiche explicative sur son site <http://www.mdph06.fr>.

Les renseignements concernant les différents congés du salarié sont consultables sur le site du ministère de la famille et de la solidarité au <http://www.travail-solidarite.gouv.fr/informations-pratiques/fiches-pratiques/>.