



Les enfants de la lune

Ils se cachent à l'ombre pour vivre

L'appellation « **Enfants de la lune** » peut paraître comme une invocation poétique ou un conte de fées.

Mais elle cache en fait tout un drame dont l'issue est généralement fatale. La cause : une maladie génétique rare, **Xeroderma**

Pigmentosum (XP), frappe des enfants issus de mariages consanguins. Il existe en Tunisie entre 800 et 1.000 cas alors qu'on recense dans le monde 3.000 à 4.000 cas. Face à la gravité de ce phénomène, la Tunisie a mis les bouchées doubles pour faire face à cette maladie et juguler, un tant soit peu, ses conséquences sur une population d'enfants condamnés à vivre autrement que leurs semblables.

Une vérité bien triste et injustement imposée à ces créatures qui n'ont rien demandé et dont le seul tort est d'être conçues à l'orée des chemins des mutations génétiques.

A El Mourouj, la maison de Lamia baigne sous un beau soleil d'été. Dès qu'on entre à l'intérieur la porte se referme immédiatement. On ne peut que comprendre le réflexe instantané du père, Nooman qui livre, depuis qu'il a su que sa fille est atteinte de XP, un véritable combat contre les rayons ultraviolets. Il s'arme d'un gadget, un appareil qui mesure l'indice des UV. Il l'actionne et l'écran affiche zéro UV.

Le salon est éclairé par la lumière du jour mais sans danger puisque toutes les fenêtres de la maison sont équipées d'un film anti-UV. Quelques minutes plus tard, Lamia apparaît avec un beau sourire. Ses yeux éclairent un visage parsemé de taches de rousseur (la signature du Xeroderma Pigmentosum) et dégagent intelligence et sérénité.

Il faut dire que Lamia doit tout à son géniteur, pas seulement pour ses gènes héréditaires mais surtout pour le courage, la lucidité et la persévérance dont il a fait preuve lorsque sa fille a contracté la maladie.

« C'est son médecin qui m'a révélé les dangers de cette maladie quand Lamia avait deux ans et m'a conseillé de lui éviter surtout le soleil. Mais lorsque le médecin lui a montré la photo d'un enfant atteint d'un cancer cutané qui a emporté son oreille »,

Nooman a « *cru que la terre se dérobait sous ses pieds en découvrant ce cas*



la jeune fille Lamia Hakim protégée par des vêtements spéciaux anti-UV

L'ignorance et la l'incompréhension



Mr. Nooman Hakim Le père de Lamia et Président de l'association " Les enfants de la lune

Depuis, le père de Lamia a juré de livrer le plus grand combat de sa vie pour sauver sa fille ou du moins la protéger de cette terrible maladie. Il choisit d'habiter à proximité d'une école primaire et d'un lycée.

Pour lui la distance est importante car elle réduit le risque d'exposition au soleil.

A chaque rentrée scolaire, c'est toujours le même rituel : un dossier est remis à la direction de l'école et même à tous les enseignants qui recevront en classe l'élève Lamia.

« C'est le moins qu'on puisse faire », déclare Nooman, car ces maîtres doivent impérativement prendre conscience de ce cas rare sinon unique pour aider Lamia à vivre dans la sécurité.

Mais j'ai constaté que les enseignants ne prenaient même pas la peine d'ouvrir le dossier et le lire. C'est alors que plusieurs fois Lamia s'est trouvée confrontée à l'incompréhension de certains enseignants. Des fois elle est interpellée dans la cour ensoleillée pour le respect de la cérémonie du salut du drapeau. Il est vrai qu'elle était protégée par des vêtements spéciaux anti-UV, mais il y a des recommandations à respecter et, cette présence dans la cour en plein soleil est justement non recommandé pour Lamia. Combien de fois aussi des enseignants demandent aux élèves d'ouvrir la fenêtre de la classe (que j'ai équipée personnellement d'un filtre anti-UV) pour aérer la salle et semblent totalement ignorer la maladie en faisant l'amalgame entre UV et courant d'air.

J'ai donc créé les conditions adéquates pour offrir à ma fille une meilleure qualité de vie, sachant très bien que le maître mot est la prudence rien que de la prudence », nous confie Nooman qui adresse un regard tendre à sa fille.

Il est bien placé pour imaginer la souffrance et le désarroi de parents qui, par ignorance ou par manque de moyens voient leurs enfants ravagés par le cancer et mourir prématurément.

Des familles entières disloquées

Il cite avec tristesse le cas de plusieurs familles qui ont livré le sort de leurs enfants « aux mains de la destinée », tel que cet épicier qui n'arrivait pas à construire un toit sur la cour de la maison ni protéger ses deux enfants avec les moyens adéquats.

Cynique le cancer a ravagé tout leur visage. Des familles entières ont été disloquées, chacun des parents rejette la responsabilité génétique sur l'autre.

Une femme qui a deux enfants malades du XP, a dû quitter son travail pour s'occuper d'eux en restant à la maison. Un salaire de moins qui a pesé lourd dans la vie du couple. Quelques mois plus tard, elle a quitté la maison pour un pays du Golfe où elle a trouvé du travail, abandonnant ainsi ses propres enfants malades.

Et puis ces histoires qui courent dans la région de Sfax et qu'il faudrait prendre avec beaucoup de réserve.

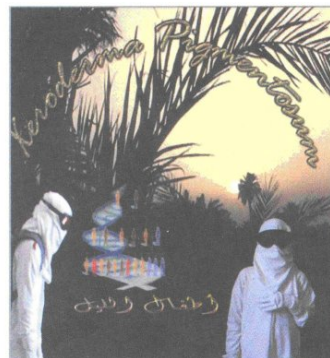
Certains parents d'enfants malades sachant qu'ils sont condamnés à court terme, les auraient confié à des agriculteurs qui les exploitent pour des travaux dans les champs et donc sous le soleil...

On imagine aisément le sort qui leur est réservé ! Et puis un jour, lors d'un voyage en France sur invitation de l'Association française « les enfants de la lune » de Tercis, Lamia accompagnée de toute sa famille découvre son petit monde en contoyant des enfants de son âge. Elle a participé pour la première fois de sa vie à des excursions nocturnes, promenades, piscine ... et elle a eu le temps de voir sur les visages de ses camarades français ces taches brunes du XP.

Pour la première fois aussi, elle n'était pas devant un miroir qui lui renvoyait toujours sa propre image.



Lamia s'est alors approchée de son père. Dans son oreille elle a glissé une seule phrase remplie de sens : « Papa, cette petite fille



me ressemble... »

Nooman revient en Tunisie avec une idée fixe. Créer une Association tunisienne des enfants de la lune au sein de laquelle toutes les familles concernées pourront s'exprimer.

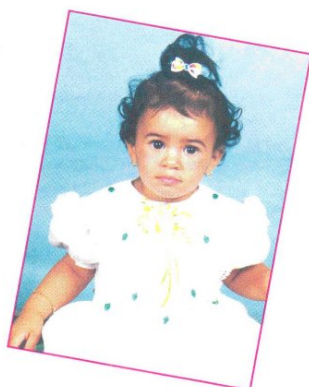
Aujourd'hui son rêve est réalisé, l'Association est à ses débuts mais il croit fermement que le besoin est vital pour les familles de communiquer, d'exposer leurs craintes, de s'encourager mutuellement, de s'entraider, d'échanger des mots à propos des difficultés du quotidien : filtre anti UV, combinaisons appropriées, crème écran total et diagnostic précoce.

L'essentiel est de vivre la maladie, parce qu'en définitive il faut résoudre une équation difficile : ou bien accepter tout cela avec un peu de risque ou bien se cloîtrer à la maison, affirme Nooman qui compte beaucoup sur les pouvoirs publics pour un soutien sans faille.



Lamia Hakim malade de Xeroderma Pigmentosum

“ Je ne veux pas vivre avec l'espoir, je suis réaliste ”



Lamia avant la découverte de sa maladie

Pétillante de vie, Lamia connaît tout de sa maladie. Elle l'accepte non pas comme une fatalité, mais comme un accident génétique. Sa vie étant ce qu'elle est, la notion de « protection » est fortement ancrée dans son esprit, car en définitive c'est son salut.

Mais elle reste attachée à sa liberté et à toutes les aspirations qu'une fille de son âge pourrait souhaiter. Avec un peu de déception, Lamia regrette « le regard de l'autre et l'attitude de certaines personnes qui n'essayent pas de comprendre le pourquoi de la chose et font tout pour observer un comportement désobligeant vis-à-vis du malade ».

Elle raconte des situations assez embarrassantes lorsque ses professeurs la surprennent « en flagrant délit de maquillage » en classe, alors qu'elle passe un écran total sur son visage toutes les deux heures. Il aura fallu justifier encore une fois cette opération et expliquer l'impérieuse nécessité de cet acte. Combien de fois a-t-elle été abordée sur la voie publique par un auxiliaire de la justice pour s'informer sur la « tenue insolite » qu'elle porte et qui cache non seulement le visage mais tout le corps de la jeune fille. Là aussi il faut faire preuve de patience et tenter d'expliquer cette situation.

A la question si elle vit avec l'espoir, Lamia nous fixe longtemps avec ses yeux sereins. Sa voix douce trahit une émotion secrète :

« Je vis le jour alors que la nuit est ma seule protectrice. Mes études comptent énormément pour moi. J'avance petit à petit, j'aime rêver, c'est la seule chose à laquelle on peut accéder sans effort ».

Et puis n'est-il pas vrai que, comme l'a dit un des poètes :

« De nos rêves naissent et meurent des mondes fantastiques.

La vie, l'amour, la mort se côtoient dans un semblant de réalité, dont seule notre imagination en fixe les limites.

Vivre pour rêver, rêver pour vivre..... »

Elle s'arrête un instant comme pour chercher dans sa mémoire un fragment de souvenir puis elle enchaîne, avec un calme olympien, sous le regard attendri de sa petite famille

« Je ne me fais pas d'illusion, je ne veux pas vivre avec l'espoir, car je suis une fille réaliste qui a compris que la vie a un prix et que, peut-être je suis en train de le payer. En tout cas je ne terminerai pas avant de remercier le directeur de mon école qui m'a aidé à surmonter beaucoup de difficultés, mes parents dont la vie a été bouleversée à la suite de cette maladie. Mais j'appelle aussi tous ceux qui ne connaissent pas notre drame de s'informer sur notre maladie pour comprendre un jour, à travers leur regard, que nous existons... »

A la lune

Brille, brille la lune
Nous sommes tes enfants.
Nous te verrons ce soir,
Toi et les vagues brunes
Qui roulent dans le noir.
La nuit, pour nous, allume
ses étoiles.
Nous espérons un jour,
Pouvoir ôter nos voiles...
Pour vous tous nous
serons
Les enfants du soleil.

Par Lamia Hakim

Un enfant ... Une Vie

Notre vie est changée
Notre jour est remplacé
Par des difficultés
Qui ne disparaissent
jamais
On sait que c'est dur
De suivre tout le monde
qui vivait
Mais c'est la guerre
Entre nous et la lumière
Que nous espérons qu'un
jour nous
devenons
Les enfants du soleil

Par Lamia Hakim

Xeroderma Pigmentosum (XP)

Dr Mohamed Zghal :

“ Comprendre la maladie c'est, un peu, la maîtriser ”



Dr Mohamed Zghal
Dermatologue à l'hôpital Habib Thameur

Terrible maladie qui condamne ses victimes à l'enfermement et à l'isolement, des victimes qu'on appelle poétiquement les enfants de la lune. Ils ne peuvent s'exposer au rayon du soleil sans risquer leur vie. Ces enfants sont atteints du Xeroderma Pigmentosum, une maladie héréditaire rare responsable d'une sensibilité extrême aux rayons ultraviolets.

Pour comprendre les mécanismes très complexes de cette maladie et ses conséquences sur la santé de ces enfants (cancers cutanés surtout au visage ou le cuir chevelu), nous nous sommes rendus au service dermatologique du **Dr Mohamed Zghal** à l'hôpital Habib Thameur où sont traités les jeunes malades du XP.

9 heures. Le grand hôpital Habib Thameur se remplit peu à peu. Curiosité ou déformation professionnelle ?

Je m'attarde un peu dans les services de cette gigantesque institution hospitalière pour savoir dans quelle mesure, cette foule de patients, peut être prise en charge par leur médecin. Tout se passe bien dans la discipline même à part quelques petits problèmes entre infirmière et patients pour une question « d'urgence médicale ».

Le service dermato est au 5ème étage et vous ne pourrez y accéder rapidement avec l'ascenseur car il est toujours retenu quelque part entre les étages.

Le Dr Zghal m'a chaleureusement reçu dans son bureau. C'est un homme qui a consacré beaucoup d'efforts pour percer le mystère de cette pathologie. Il a été primé pour ses travaux sur le (XP) et est connu pour être l'homme de la situation.

Il est rejoint ensuite par le Dr Raja Anane Touzri, ophtalmologue à l'hôpital Charles Nicole, qui joue un grand rôle dans la détection de la maladie chez des enfants car le premier signe de la maladie peut être oculaire.

Mais comme il faudrait commencer par le commencement, le Dr Zghal a expliqué que le Xeroderma Pigmentosum est d'abord une maladie héréditaire et c'est l'équivalent de huit pathologies qui donne la même maladie. C'est pour cette raison que la maladie XP est classée comme la plus dangereuse et peut mener à la mort si on n'observe pas certaines précautions importantes.

Réparation de l'ADN : la panne

« Dès la naissance, la peau présente une sécheresse et le premier contact avec les ultraviolets du soleil ou ceux de certaines lampes provoque des réactions d'hyperpigmentation, des taches brunes que l'on appelle une photodermatose. D'autres signes peuvent aussi apparaître, comme des troubles oculaires ou des troubles nerveux.

Chacune de nos cellules contient du matériel génétique sous forme d'ADN : c'est l'équivalent d'un gros livre de recettes pour fabriquer tout ce dont nos cellules ont besoin.

Chaque morceau de cet ADN est appelé un gène : il contient une information en particulier. Par exemple, comment fabriquer une protéine comme la mélanine (le pigment de la peau).

Cet ADN est constamment attaqué par différentes substances chimiques mais aussi par

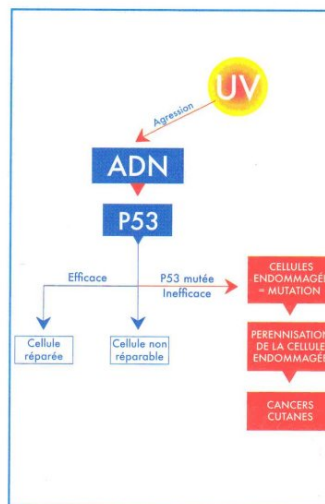
les ultraviolets. Pour éviter de fabriquer des protéines malades, il existe un système de réparation de l'ADN. Mais dans le cas du Xeroderma Pigmentosum, ce système ne fonctionne pas correctement : les fragments d'ADN lésés par le soleil ne sont pas réparés et des cellules tumorales apparaissent.

Le risque de développer un cancer de la peau est ainsi 4. 000 fois plus élevé que dans la population générale ».

Trois grandes périodes ont marqué l'évolution et l'expérience de prise en charge des spécialistes tunisiens face au XP.

Elles se situent entre 1976 (lorsque le Pr Mohamed Ridha Gharbi a été confronté aux premiers cas de Xeroderma Pigmentosum) et 2008 avec une nouvelle vision de la situation.

Vu le peu d'informations dont disposent les familles touchées par le XP sur cette maladie, et le peu de cas dont font les parents dès l'apparition des premiers symptômes de la maladie ont pour conséquences le développement des cellules tumorales à un stade avancé. Ajoutons à cela les moyens réduits pour la prise en charge des enfants malades d'autant que les médecins n'étaient pas convaincus à l'époque du rôle primordial des ultraviolets dans la genèse des cancers cutanés ou du XP. Ceux qui étaient touchés par le cancer sont traités par des séances d'électro-destruction sous anesthésie générale et par radiothérapie. Les résultats étaient catastrophiques avec des effets à long terme, comme l'atrophie et la sclérose cutanée, la réduction des cellules souche et la cécité.



Le mot d'ordre : convaincre

De 1991 à 2001 les choses ont changé. L'essentiel est que le médecin soit convaincu de la maladie pour qu'il puisse convaincre lui-même le patient et, pour citer l'exemple du Dr Zghal : « un fumeur n'écoute pas les conseils d'un médecin qui fume ».

Ainsi la salle de consultation a été dotée, grâce à des parents, d'un film anti UV. L'exemple est frappant dans la mesure où les parents prennent conscience de cette mesure salvatrice. Par ailleurs, un comité médical a été créé comprenant des dermatologues, plasticiens et radiothérapeutes.

Il a été décidé d'abolir les anesthésies générales et les séances de nettoyage tout en introduisant de nouvelles techniques comme la cryochirurgie, la chimiothérapie, le diagnostic prénatal et la photoprotection. Parallèlement le volet formation continue est renforcé. Désormais une équipe multidiscipli-



Dr Raja Anane Touzri, ophtalmologue à l'hôpital Charles Nicolle et Dr Mohamed Zghal

naire travaille en coordination à l'hôpital Habib Thameur où la prise en charge de l'enfant atteint de la maladie du XP devient le souci majeur de l'équipe médicale.

Cette prise en charge est érigée en une stratégie qui se veut réaliste et ambitieuse, avec d'abord et avant tout élaborer un diagnostic précoce et une conduite à tenir pour mieux

faire face à cette maladie lourde.

Pour le Dr Zghal "il est impératif de conscientiser les victimes du XP et les sensibiliser aux conséquences dramatiques de cette terrible maladie afin de préserver ces enfants qu'on aurait dû appeler "enfants du soleil et non enfants de la lune" comme on a convenu de les nommer, à tort peut être.

Quelles préventions ?

« Vivons heureux, vivons cachés ! »

Il n'existe actuellement aucun traitement permettant de guérir cette maladie. Le seul moyen de prévenir l'apparition des lésions cutanées et des cancers est d'éviter au maximum et en permanence l'exposition à la lumière du jour. « Vivons heureux, vivons cachés », cet adage pourrait bien s'appliquer aux conditions de vie de ces malades.

Les mesures suivantes s'imposent donc pour protéger au mieux les malades de "Xeroderma Pigmentosum" :

A l'extérieur, il est recommandé de porter des chapeaux à large bord, des gants, des vêtements longs imperméables aux rayons UV et des cols fermés.

Chaque partie de peau découverte doit être enduite de crème écran total d'indice supérieur à 60, et ce toutes les deux heures et pendant huit heures.

Les yeux doivent également être protégés par des lunettes spéciales ou un masque filtrant les UV.

Les lampes doivent être choisies avec soin pour s'assurer qu'elles n'émettent pas d'UV, comme les lampes à incandescence ou LED.

Créer un espace de vie sans UV en effectuant la pose des filtres anti-UV sur les pare-prises des véhicules, sur les fenêtres des habitations, sur les fenêtres des salles de classe et à l'hôpital, sur les fenêtres des chambres de malades. Faire participer les parents dans la détection précoce des tumeurs.

Mettre en contact les familles ayant des enfants atteints de XP : échanges, soutiens, accompagnement...

Nécessité d'une surveillance régulière par les parents et les médecins.

