

debra

INFO

N°74 1^{er} TRIMESTRE 2016



MÉDICAL

**Hérédité
récessive**

**Hérédité
dominante**

RÉTROSPECTIVES

**Les Noëls en régions
Un Téléthon inoubliable**

Lar 6/15



Rendez-vous au mois de juin...

Il n'est pas trop tard, j'espère, pour vous présenter les vœux de Debra France pour cette année: que 2016 vous apporte le plus de satisfactions possible...

Cependant, nous le savons tous, le quotidien des personnes atteintes d'épidermolyse bulleuse et de leurs familles est une suite de petits ou de grands combats: les soins, les contraintes, les complications médicales, les rechutes... Supporter la douleur, trouver des solutions à tout un nombre de situations compliquées pour nous, mais aussi affronter le regard et, parfois, la condescendance des autres... Heureusement, il y a également de bien agréables moments. Nous avons vécu, grâce aux Noëls de Debra, des journées de rencontres joyeuses et réellement conviviales, pendant lesquelles nous avons pu nous retrouver et accueillir de nouvelles familles. Petit flash-back dans ce numéro.

Vous trouverez également dans notre magazine les échos des initiatives variées, qui ont eu lieu un peu partout, par lesquelles nous essayons de faire connaître la maladie, sollicitons des dons pour aider au financement de la recherche et tentons de briser l'isolement, qui est un poids supplémentaire lié à la maladie. Et bien justement, notre prochaine réunion sera l'assemblée générale du 11 juin. Occasion de se retrouver et de partager nos expériences, de prendre connaissance des avancées des spécialistes (cliniciens et chercheurs) de l'épidermolyse bulleuse pour soulager les patients, comprendre la maladie et, peut-être, aller vers des pistes de recherche qui déboucheront... un jour... C'est aussi l'occasion pour les jeunes de se retrouver et je compte sur eux pour venir à Paris, pour participer à notre AG et s'investir de plus en plus dans la vie de l'association! Alors, je vous dis «à très bientôt»...

Robert Dérens, Président de Debra France



Couverture Cent Alantar.

SOMMAIRE

- P. 3..... En bref
- P. 4..... Hérité récessive, hérité dominante
- P. 6..... Rencontres avec les élus
- P. 7..... Un Téléthon inoubliable
- P. 12..... Les Noëls en régions
- P. 14..... Partout
- P. 19..... Soins dentaires : appel aux adhérents La boutique

Debra INFO, Journal édité par Debra France

Comité de rédaction:

Robert Dérens, Directeur de la publication – Clémence Fabien

Mireille Nistasos, Secrétaire de rédaction

Conception graphique: Jean-Louis Camoirano

Rédaction: AG2R LA MONDIALE

16 la Canebière 13001 Marseille

mireille.nistasos@ag2rmondiale.fr

tél. 04 84 52 47 01 - fax 04 84 52 47 91

Imprimerie:

MARIM, 1 rue Mansard - La Palasse 83100 Toulon



e-mail: mireille.nistasos@ag2rmondiale.fr

Secrétariat administratif, renseignements:

Mireille NISTASOS

tél. 04 84 52 47 01

(aux jours et heures de bureau)

fax 04 84 52 47 91

Courrier:

Mireille Nistasos

AG2R LA MONDIALE

16, La Canebière – CS 31866

13221 Marseille cedex 01

AG

Notre Assemblée Générale se tiendra le :
samedi 11 juin
Hôtel Campanile
Paris Porte d'Italie
2 boulevard du Général de Gaulle
Le Kremlin Bicêtre (94)
Bientôt, dans vos boîtes aux lettres,
programme et bulletin d'inscription!

GRANDE VENTE AU MUY

Une bourse aux vêtements adultes et enfants, puériculture, jouets et livres sera organisée le 5 juin, dès 8h, à la salle des fêtes du Muy (Var), où réside un de nos petits adhérents, Emilien Fournet. L'intégralité des bénéfices (location des tables, buvette et petite restauration) sera reversée à Debra France.

FOULÉES SOLIDAIRES À SAINT-AUBIN...

À Saint-Aubin d'Aubigné (Ille et Vilaine), où réside l'une de nos jeunes adhérentes, Charlene Meignen, une association sportive regroupe des passionnés de course à pied, en loisir ou en compétition: «La Foulée Saint-Aubinoise».

Certains de ses membres connaissent Charlene et nous les avons rencontrés à notre tour pour leur expliquer l'EB, avec son quotidien, et la recherche. Très émus, ils ont aussitôt voulu «faire quelque chose» et ont décidé que Charlene serait la marraine de la course qu'ils organisent le 1^{er} mai! Autour de la manifestation, ils feront connaître l'EB et reverseront une partie de leur recette à Debra France pour la recherche. Dès maintenant, nous les remercions chaleureusement de leur engagement à nos côtés.

Renseignements et inscriptions: <http://foulesstaubinoises.free.fr/>



Association Sparadrap Permanences à l'hôpital Necker

Jusqu'en juin 2016, Sparadrap tient une permanence* à l'hôpital Necker-Enfants malades, Paris. Les membres de l'association y répondent aux questions des parents et des enfants sur le déroulement des principaux soins et examens, sur les moyens de soulager la douleur, et leur remettent des supports d'information illustrés. Ils échangent également avec les professionnels sur l'amélioration des pratiques en pédiatrie.

*Tous les 4^{es} mercredis du mois, de 12h à 16h, dans le hall du bâtiment Laennec.



Sparadrap est une association Loi 1901, fondée en 1993 par des parents et des professionnels de la santé et de la petite enfance. Elle vise à mieux informer et préparer les enfants et leurs parents à un soin, un examen de santé, une hospitalisation, favoriser une meilleure prise en charge de la douleur de l'enfant, valoriser le rôle des proches lorsque celui-ci est malade ou hospitalisé.



EURORDIS

A BESOIN DE VOTRE EXPERTISE

L'information sur les traitements a considérablement évolué ces dernières années, ainsi que le rôle des malades dans la prise de décision médicale...

Pour ces raisons, Eurordis mène une enquête en ligne afin de:

- mieux comprendre à quel point les malades sont effectivement impliqués dans leurs soins,
- analyser la qualité de la relation avec les professionnels de santé,
- avoir un retour sur les traitements (leur efficacité telle qu'ils la perçoivent, les difficultés quant à leur prise...) et leur satisfaction vis-à-vis des informations reçues.

Ces réponses contribueront, par exemple, à répondre à une consultation de la Commission Européenne sur l'utilisation hors-AMM des médicaments dans les maladies rares.

Cette enquête est menée par Eurordis sous l'égide de la Task Force Dita (Information, Transparence et Accès aux Traitements). Elle a reçu une opinion positive de la part du comité d'éthique de l'Inserm/IRB00003888 le 9 Juin 2015.

Nous vous invitons à y participer et à la diffuser le plus largement possible autour de vous et dans vos réseaux.

Le lien vers cette enquête figure en page d'accueil sur le site de Debra France :

www.debra.fr

Hérédité récessive

Synthèse et traduction réalisées par Guy Verdot (commission scientifique), Président d'honneur de Debra France

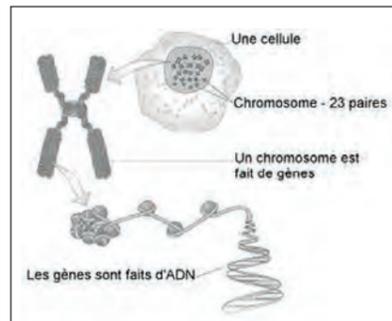
Les informations qui sont contenues dans ce document ont été recueillies dans les brochures éditées par les Guy's hospital et St Thomas'hospital de Londres. Cet article a pour but de clarifier, dans un langage simple, le mécanisme de transmission des gènes dans les formes d'épidermolyse bulleuse: récessive ou dominante. En effet, lors du diagnostic annoncé par les experts, souvent notre esprit est très perturbé et nous ne retenons pas précisément si la transmission s'est effectuée sur l'un ou l'autre mode.

Aussi, vais-je tenter de vous apporter les précisions qu'attendent de nombreux parents qui aimeraient comprendre, enfin, quelles sont les raisons de cette transmission de l'hérédité.

Pour faciliter la compréhension de ce mécanisme, il me paraît utile de définir tout d'abord succinctement ce que sont les gènes et les chromosomes.

Gènes et chromosomes

Notre corps est fait de millions de cellules. La plupart de ces cellules contiennent un jeu complet de gènes. Les gènes se comportent comme un ensemble d'instructions, afin de contrôler notre croissance et le fonctionnement de notre corps. Ils sont également responsables de nos caractéristiques particulières, comme la couleur de nos yeux, le groupe sanguin ou notre taille. Les gènes sont situés dans des structures, en forme de bâton, appelées les chromosomes. Normalement, nous possédons 46 chromosomes dans la plupart de nos cellules. Un jeu de 23 chromosomes hérité de notre mère, et un jeu de 23 chromosomes hérité de notre père. Nous avons donc deux jeux de 23 chromosomes, soit 23 paires.



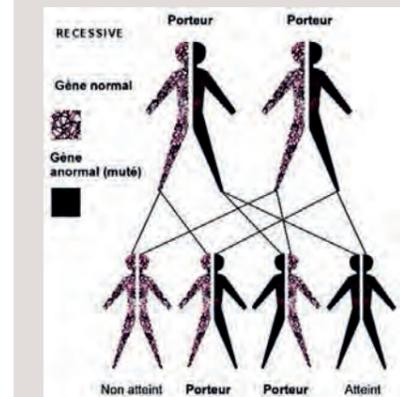
Comme les chromosomes sont faits de gènes, nous héritons deux copies de la plupart de nos gènes: une copie de notre mère et une copie de notre père. C'est pourquoi nous ressemblons un peu à chacun d'eux. Les chromosomes, et donc les gènes, sont faits d'une substance chimique appelée l'ADN.

Parfois, une modification (mutation) survient dans une des copies d'un gène qui l'empêche de fonctionner correctement. Cette modification peut être à l'origine d'une maladie génétique, parce que ce gène ne transmet plus des informations correctes à l'organisme.

Qu'est-ce que l'hérédité autosomique (*1) récessive?

Certaines maladies (comme l'épidermolyse bulleuse) se transmettent dans une famille selon le mode autosomique récessif. Ceci signifie qu'une personne doit hériter de deux copies défectueuses du même gène (une copie de chacun de ses parents) pour développer la maladie génétique. Si la personne hérite d'une seule copie défectueuse et que l'autre est normale, alors, dans la plupart des cas, cet individu sera porteur sain de la modification (mutation) du gène, car la copie normale du gène compense le défaut de la copie anormale.

Être porteur sain signifie que vous ne développez pas la maladie, mais que vous portez une copie anormale du gène dans la paire de gènes correspondante.



Comment se transmet l'EB de forme récessive?

Si les deux parents sont porteurs du même gène défectueux, chacun d'eux peut transmettre à leur enfant soit un gène normal, soit un gène défectueux. Ceci se fait «au hasard».

Chaque enfant d'un couple où chacun porte une copie du gène défectueux a 25 % de risques (1 sur 4) d'hériter une copie défectueuse de chaque parent et d'être donc atteint de la maladie. Ceci signifie également qu'il a une probabilité de 75 % (3 sur 4) de ne pas être atteint de la maladie. Cette probabilité est la même à chaque grossesse et la proportion la même pour les filles et pour les garçons. Il existe également une probabilité de 50 % (2 sur 4) que l'enfant hérite d'une seule copie du gène défectueux d'un de ses parents. Si ceci arrive, il sera alors porteur sain comme ses parents.

Enfin, il y a une probabilité de 25 % (1 sur 4) que l'enfant hérite de deux copies normales du gène, une de chaque parent. Dans ce cas, l'enfant ne sera pas atteint de la maladie, ni ne sera porteur de la mutation génétique.

Que se passe-t-il lorsque la personne atteinte est la première à l'être dans la famille?

Parfois un enfant né avec une EB autosomique récessive peut être la première personne à en être atteinte dans la famille. Lorsque plusieurs membres de la famille ont été des porteurs sains depuis plusieurs générations, un enfant peut développer pour la première fois la maladie si ses parents sont tous les deux porteurs de la mutation et qu'il a hérité une copie du gène défectueux de son père et de sa mère.

Les autres membres de la famille...

Si un membre de la famille présente une EB de forme récessive, ou est porteur de la mutation, il est souhaitable d'en discuter avec les autres membres de la famille. Ceci leur donne, s'ils le souhaitent, la possibilité de faire un test génétique sur simple prise de sang pour savoir s'ils sont eux-mêmes porteurs. Cette information peut aussi aider au diagnostic chez d'autres

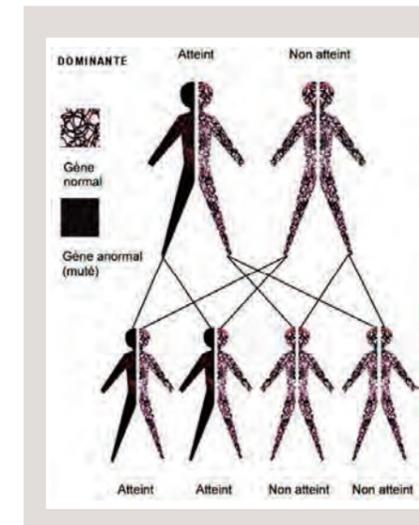
Hérédité dominante

personnes de la famille. C'est particulièrement important chez les personnes qui ont déjà donné naissance à un enfant, ou qui souhaitent avoir des enfants dans le futur.

Certaines personnes éprouvent des difficultés à parler de la maladie génétique à leurs proches. Ils peuvent craindre de provoquer de l'anxiété au sein de la famille. Dans certaines familles, les personnes ont perdu tout contact les uns avec les autres, et peuvent trouver difficile de rétablir les rapports. Les spécialistes en génétique ont beaucoup d'expérience de ce genre de cas et peuvent vous aider à parler de cette situation à d'autres membres de votre famille.

Test génétique et test pendant la grossesse

Il existe un certain nombre d'options pour les personnes qui possèdent une histoire familiale de forme récessive. Un test génétique peut s'effectuer qui permet de savoir si les deux membres du couple sont ou non porteurs du gène défectueux. Cette information peut être utile en cas de désir de grossesse. Pour certaines maladies récessives, il existe des tests réalisables pendant la grossesse (l'amniocentèse et la biopsie du trophoblaste *2) afin de déterminer si l'enfant à naître est atteint de la maladie génétique. Vous devez en discuter avec votre médecin ou le professionnel de santé qui vous suit.



Comment se transmet l'EB de forme dominante?

Lorsqu'un des parents porte le gène anormal (muté), il peut transmettre soit le gène normal, soit le gène muté à son enfant. Chacun des enfants a donc 50 % de risques (1 sur 2) d'hériter du gène muté et d'être atteint par la maladie génétique. Il y a également une probabilité de 50 % (1 sur 2) qu'un enfant hérite de la copie normale du gène. Si c'est le cas, l'enfant ne sera pas atteint par la maladie ni ne la transmettra à ses propres enfants. Ces différentes possibilités surviennent de manière aléatoire. Les possibilités sont les mêmes à chaque grossesse, et sont les mêmes pour les filles et pour les garçons.

Que se passe-t-il lorsque la personne atteinte est la première à l'être dans la famille?

Parfois, une personne née avec une EB autosomique dominante peut être la première personne à en être atteinte dans la famille. Ceci peut se produire parce qu'une modification du gène est survenue pour la première fois dans l'ovule ou dans le spermatozoïde ayant donné naissance à cet individu. Lorsque c'est le cas, ses parents ne sont pas atteints, et ils ne risquent pas de donner naissance à un autre enfant atteint. Malgré cela, il est toujours conseillé de discuter des risques possibles avec le médecin.

Cependant, la personne atteinte de cette maladie génétique pour la première fois dans la famille, qui possède maintenant la copie anormale du gène, risque de la transmettre à ses enfants.

Tests pendant la grossesse

Pour certaines maladies génétiques dominantes, il est possible de faire un test pendant la grossesse (l'amniocentèse et la biopsie du trophoblaste *2) pour déterminer si l'enfant à naître est atteint de la maladie. Vous devez en discuter avec votre médecin ou le professionnel de santé qui vous suit.

Concernant les autres membres de la famille, la démarche à effectuer est similaire à celle de la forme récessive.

(*1) Autosome: chromosome dont les informations génétiques n'interviennent pas dans la détermination du sexe.

(*2) Biopsie du trophoblaste: Cf. Debra Info n° 73.

Les points à retenir

Forme dominante:

Avoir hérité d'une seule copie du gène anormal suffit pour développer une maladie génétique autosomique dominante (50 % de risques). La transmission ou non du gène anormal se fait au hasard.

Forme récessive:

Une personne doit hériter de deux copies du gène défectueux, une de chacun de ses parents, pour être atteinte de la maladie (25 % de risques). Si une personne hérite d'une seule copie du gène défectueux, elle sera alors porteuse de la mutation (50 % de risques).

Points communs aux deux modes de transmission (récessive et dominante)

- Le risque reste le même à chaque grossesse et quel que soit le sexe de l'enfant à naître.
- Un gène anormal ne peut pas être «attrapé» par quelqu'un d'autre. On peut rester donneur de sang par exemple.
- Parfois les personnes se sentent coupables d'avoir une maladie génétique qui se transmet dans la famille. Il est important de comprendre que ce n'est la faute de personne et que personne n'a fait quoi que ce soit pour que cela arrive.

Rencontres avec les élus

C'est à la suite d'une émission télévisée consacrée aux députés, que Thierry Fournet a pris son bâton de pèlerin, révolté par la façon dont certains font usage de leur enveloppe parlementaire.

J'ai commencé par les répertoire, en recherchant sur le net leur mail ou leur adresse postale, et les ai classés par département. C'est un travail qui prend beaucoup de temps et avec une activité professionnelle très soutenue, je n'ai pour le moment classé que ceux de ma région, Var et Alpes Maritimes.

J'ai ensuite pris contact avec 17 parlementaires, par mail ou courrier. À ce jour, seuls 7 élus m'ont répondu pour me donner rendez-vous...

C'est un exercice extrêmement enrichissant car, avant chaque rencontre, je me répète tout un tas de choses dans la tête, tout ce que je souhaite dire sur la maladie. Ensuite vient le stress, et j'avoue bien volontiers que j'aime cela... Puis arrive le jour du rendez-vous.

Je fais toujours attention à une éventuelle récupération politique. Aussi, dès les premiers mots, je remercie l'élu qui me reçoit et non pas un parti politique. De même, étant engagé pour une association, je parle toujours de «la maladie» et non de mon fils, touché lui aussi.

Avec un peu de recul, plusieurs cas de figure peuvent se présenter lors de ces rencontres. Le premier, c'est le «rendez-vous de courtoisie», où je vois très vite que tout est chronométré à la seconde près, où l'on m'écoute à moitié. C'est une situation très inconfortable, que j'ai connue une fois.

Le second cas de figure, c'est «l'écoute attentive». On m'encourage à continuer à faire connaître la maladie, on me promet de revenir vers moi pour me soutenir. Comme cet élu qui a contacté, via ses connaissances, la responsable Téléthon du

Malgré toute sa bonne volonté, Thierry sait parfaitement qu'il ne pourra, à lui seul, venir à bout de cette tâche. Son expérience vous inspire? N'hésitez surtout pas à faire comme lui dans votre département, votre région... Contactez-le (thierry.fournet650@dbmail.com), il se fera un plaisir de vous communiquer les courriers-type qu'il a rédigés pour ses démarches.

Var Est, la priant de mettre en avant l'EB. Grâce à son appui, on a parlé de l'épidermolyse bulleuse dans ce département.

Le troisième, c'est «la belle rencontre émouvante» où la machine se met en marche, quand un député décide très fermement de nous aider, car il a été sincèrement touché par ce que je lui ai expliqué. C'est ainsi que je suis dans les meilleurs termes avec une ville des Alpes Maritimes où, dès qu'il y a une manifestation, la boutique Debra est invitée. Durant ces journées, on parle de l'épidermolyse bulleuse, un présentateur prend le relais au micro et l'information passe! Pour 2016, j'ai déjà reçu cinq invitations de la part de cette municipalité, que je crains de ne pouvoir honorer toutes, faute de temps. Mais il faut reconnaître que les enveloppes

parlementaires restent fermées. Je me suis rendu compte qu'il valait mieux demander une subvention pour l'achat de matériel pour la recherche, avec demande précise et chiffrée à l'appui, plutôt que de solliciter une aide financière pour l'association, cela n'aboutit pas. Ne dit-on pas que l'on apprend de ses erreurs?

En tous cas, j'ai retenu ce que m'a dit Guy Verdout: il faut renvoyer un tas de courriers, de plaquettes de présentation, de mails... et, un jour, on tombe sur la bonne personne qui déverrouillera la serrure. Cela tombe bien, je suis un peu obstiné! Il y a 577 députés en France et il reste encore tout à faire. Quant à ceux qui ne m'ont pas encore répondu, ce n'est pas grave: j'entrerai par une autre porte.

Thierry Fournet

Le saviez-vous? Le Téléthon est arrivé en France en 1987

À l'origine de l'histoire: Bernard Barataud et Pierre Birambeau, qui ont chacun un fils atteint de myopathie. Tous deux sont impliqués dans l'AFM, Bernard en tant que président (1982 à 2001) et Pierre, directeur du développement. Bernard, nous le connaissons bien chez Debra, il y a quelques années, il nous a même fort gentiment accueillis et servi de guide lors d'une visite du laboratoire Généthon.

En 1986, lors d'un colloque scientifique organisé par l'AFM, est annoncée la découverte du gène de la myopathie de Duchenne, la plus fréquente des maladies neuromusculaires. Une action est élaborée, mais pour la mettre en œuvre, il faut beaucoup d'argent. Avec l'appui de Bernard Barataud, Pierre Birambeau part alors aux États-Unis, dans l'objectif d'importer le concept d'une manifestation jusque-là inconnue en France, un marathon télévisuel et caritatif créé et porté, depuis 1966, par le très populaire Jerry Lewis: «The Jerry Lewis MDA Labor Day Telethon» (Muscular Dystrophy Association). L'émission rapporte de très fortes sommes, outre-Atlan-

tique. De retour en France il se met en devoir de persuader les dirigeants d'Antenne 2 de s'associer à ce combat et de relever le défi. Rappelons qu'à cette époque, personne ne connaît les maladies génétiques rares...

Il sut se montrer persuasif, puisque le vendredi 4 décembre 1987, à 20h30 sur Antenne 2, était donné le coup d'envoi du premier Téléthon en France. En direct des studios de Radio France, Michel Drucker, Claude Sérillon, Gérard Holtz et Jacques Chancel se sont relayés à l'antenne, avec le parrain Jerry Lewis, pendant 28 heures non-stop.

L'émission obtient un succès retentissant. La collecte dépasse les 175 millions de francs (29,7 millions d'euros), bien plus

que le montant espéré. Le compteur, qui ne comportait que huit chiffres, a dû être complété par un neuvième panneau... écrit à la main!

Dès cette première édition, le monde associatif, les fédérations sportives, les entreprises se sont mobilisés spontanément en organisant des manifestations culturelles et sportives dans les villes et les villages de France.

Depuis, le succès du Téléthon ne s'est jamais démenti, témoignant de la fidélité des Français à cet événement qui allie spectacle, information et mobilisation populaire. «C'est un 14 juillet qui se passe en décembre», disait Pierre Tchernia sur le plateau du Téléthon 1989...

7 000 maladies rares sont dénombrées,
80 % des maladies rares ont une origine génétique,
Un Français sur 8 subit – directement ou indirectement – les conséquences d'une maladie rare présente dans son entourage proche,
3 à 4 millions de Français sont directement atteints d'une maladie rare,
30 millions en Europe,
50 % des malades ont moins de 19 ans,
La dermatologie est la spécialité qui compte le plus de maladies rares
(dont plus de 500 maladies sont actuellement identifiées).



Retour sur le Téléthon 2015 Inoubliable!

La famille Trohel, ambassadrice de l'épidermolyse bulleuse au Téléthon 2015, nous fait revivre ces fabuleux moments. Récit, comme si vous y étiez. Accrochez-vous: le Téléthon, c'est du sport!



Les ambassadeurs au Téléthon 2015.

Photos AFM-Téléthon

Un démarrage en trombe

Un vrai marathon a débuté pour nous dès le mercredi soir précédent les 4 et 5 décembre. Nous avons été accueillis à Paris par des membres de l'AFM-Téléthon qui nous ont menés vers un hôtel réservé pour accueillir les 4 familles ambassadrices. Nous étions heureux d'être ensemble, car nous savions que l'aventure des 30 heures allait être forte et que le soutien des uns et des autres serait important. Le jeudi, nous avons donné une interview pour Santé Magazine et tourné une petite vidéo en soutien aux familles des victimes des attentats. Le vendredi matin, nous sommes allés à une remise de don à la gare SNCF. Lors de nos différents déplacements à Paris, les agents de la gare Montparnasse ont été informés de notre venue pour les autorisations de tournage sur le quai. Est née alors une belle complicité entre Léo et une responsable de la communication de la gare, Sylvie. Elle a décidé, avec son équipe, de se mobiliser durant 3 jours pour remettre en main propre à Léo, lors de notre venue pour le Téléthon, un chèque de don correspondant au nombre de kilomètres parcourus par les agents de l'Escalé SNCF: 1 km = un euro. Un compteur était mis en place dans la gare avec, sur un écran d'affichage, une belle image de Léo muni de la casquette

de chef de gare et une explication sur l'épidermolyse bulleuse. Quelle belle opportunité pour faire connaître la maladie dont souffrent nos enfants! 300 agents ont réalisé 3300 km en 3 jours, le directeur de la gare SNCF nous a donc remis un chèque de 3300 euros au profit du Téléthon. Ce moment était magique, nous étions au milieu des usagers, devant les quais de départ de trains, avec des agents de l'Escalé et les hauts responsables de la gare Montparnasse. La radio RTL a interviewé Léo et de nombreuses photos ont été prises. UN GRAND MERCI aux agents SNCF et aux responsables de la gare Montparnasse, et plus particulièrement à Sylvie et Jacky.

Le trac

La pression a monté progressivement. Nous avions un peu le trac, ne connaissant pas les plateaux de télévision ni les célébrités que nous allions rencontrer, ni même les questions qu'on allait nous poser. Hervé Francès, le directeur de l'agence OKO, fort de son expérience du Téléthon, nous a rassurés en nous disant que nous devions rester nous-mêmes tout simplement et que c'était cela que les Français attendaient: du vrai, du vécu. Quand nous nous sommes retrouvés

devant les caméras, tout allait tellement vite, qu'on les a oubliées et on a vécu des moments de bonheur, avec les différentes rencontres et le spectacle qui nous était offert. L'équipe de France Télévision était très sympathique et nous mettait à l'aise. Le personnel de l'AFM-Téléthon, toujours présent à nos côtés, nous rassurait, nous nous sentions bien. Le fait de ne pas être seuls, d'être quatre familles à témoigner nous aidait beaucoup aussi.

30 heures de direct!

Vendredi 4 décembre 16 h, en route pour l'hippodrome de Longchamp pour rejoindre la bulle dans laquelle auraient lieu les émissions du soir. Séance maquillage, coiffure, derniers conseils... et c'était parti! Le premier reportage diffusé sur Léo a permis de mettre en lumière une belle rencontre avec Jean-Louis Etienne. Quelque temps auparavant, Léo avait en effet eu la chance de le rencontrer à Brest et de passer une journée dans les couloirs d'Océanopolis. Il avait donné à manger aux phoques, aux tortues de mer et à une femelle requin. Léo était très attentif à tout ce que lui racontait Jean-Louis. Une réelle connivence entre eux est née durant cette journée de partage autour des animaux marins. Lors de la venue de



Léo et Monsieur Nagui.



Les cinq responsables du collectif «En route pour Léo».

Jean-Louis sur le plateau pour témoigner de cette fameuse journée, nous avons pu déjà aborder la maladie. Mais cela passe très vite, nous avons peu de temps de parole et c'était notre première intervention devant les caméras sur les 30 heures, pas facile... La soirée file à 200 à l'heure, entre les divers témoignages et le spectacle. Nous sommes rentrés à l'hôtel vers 2 h du matin. Nous étions fatigués et excités à la fois. Tout se bousculait dans nos têtes: les rencontres de la journée, les moments déjà vécus... et notre préoccupation pour nos amis du collectif «En route pour Léo» qui étaient partis depuis 20h le vendredi soir de notre commune, pour arriver le samedi soir à nos côtés sur le plateau à Paris. 300 km en relais Run and Bike sur 24h, pour nous soutenir et nous apporter un chèque de dons! Comment voulez-vous que l'on ne pense pas à eux?! Nous échangeons régulièrement des SMS pour nous tenir informés de leur avancée.



Moment émotion pour le papa de Léo.

Le lendemain, Albane et moi nous sommes levées à 7h30... pas beaucoup dormi (Ndlr - Albane, 17 ans, non atteinte, est la grande sœur de Léo). Nous étions conviées au défilé de mode organisé par France Télévision pour le Téléthon dans la petite bulle. Ce défilé de personnes «communes» avait pour but de montrer qu'à travers la maladie, les femmes malades ou les mamans d'enfants malades ont tendance à s'oublier dans leur féminité, car englouties par la maladie. C'était un hommage rendu à nous toutes.

13 h, direction les quais de Seine à Paris, pour le tournage de l'émission des quatre familles ambassadrices, animée par Sophie Davant. Cette fois-ci, nous avions un temps de parole plus long où les tournages que nous avons réalisés à l'école et en vacances étaient diffusés. Celui sur Necker est passé plus tard dans l'après-midi. Nous avons répondu, suite à cette émission, à beaucoup de questions des internautes sur l'épidermolyse bulleuse. Nous étions la famille qui avions le plus de demandes. Les gens étaient émus, interloqués par cette fichue maladie, ils voulaient en savoir plus. Comme par exemple: comment nous faisons pour serrer notre enfant dans nos bras? L'organisation familiale, les soins...

Retour à Longchamp vers 17 h, pour se préparer pour le défilé des Forces T en compagnie de Nagui (un sacré Monsieur, adorable) et Sophie Davant. Il faisait très froid, mais que de chaleur humaine durant ce moment. 1500 personnes de toute la France sont venues apporter leurs dons récoltés. Nous avons eu la chance d'être accompagnés de Patrick Bruel, Garou, Omar Si et Franck Dubosc que notre parrain Marc Lavoine avait invités.

Séquence émotion

La soirée du samedi 5 décembre fut pour nous un des plus beaux moments de notre vie, lors de l'arrivée de nos amis d'Etelles. Il faut comprendre le contexte. Cela faisait deux mois qu'ils travaillaient sur ce projet de nous rejoindre à Paris en Run and Bike. Ce groupe était formé de 30 bénévoles répartis en plusieurs commissions. Ils se réunissaient une à deux fois par semaine pour préparer et honorer le défi qu'ils s'étaient lancé. Il y avait, avant que nous partions à Paris, une véritable effervescence autour de nous à Eteltes. Pas facile de leur exprimer notre reconnaissance tellement elle était forte, mais Denis a su le montrer par son témoignage sur le plateau, lors de leur arrivée avec un énorme chèque de 63 000 euros! Grosse séquence émotion! Grâce à eux nous avons fait de ce téléthon un téléthon exceptionnel, plein d'amour, de solidarité, d'amitié, de générosité. Un rassemblement humain hors du commun, pour une seule et unique cause: la maladie. Il semblerait que la France ait été émue. Léo a aussi eu son moment d'émotion, avec l'arrivée surprise de ses copains d'école sur le plateau... Cela montre bien sa belle intégration au sein de son établissement scolaire. Quel bonheur de voir ses yeux briller aussi lors de la venue d'un de ses chanteurs préférés, Kenji Girac.



Léo et Kenji Girac, l'un de ses chanteurs préférés!

Le retour et bilan

De retour à la maison, ce n'était pas encore fini, nous avons été accueillis par une centaine de personnes et les pompiers, sirène hurlante, dans notre commune le dimanche soir. Beaucoup de dons sont encore arrivés dans notre boîte aux lettres dans les quinze jours qui ont suivi cette magnifique aventure. De nombreux messages de soutien nous sont parvenus via Facebook, courrier et boîte mail. Léo est rentré très fatigué, mais avec des souvenirs plein la tête pour longtemps! La maladie dont sont touchés nos enfants a attiré l'attention des Français. C'était

notre premier souhait, lors de cette participation au Téléthon. Le second est que, grâce aux dons, la recherche avance: ne perdons pas espoir, notre tour viendra. Nous remercions tous ceux qui nous ont soutenus avec leurs nombreux messages sur Facebook. Merci à Debra de nous avoir fait confiance et merci à l'AFM-Téléthon qui nous soutient et qui nous accompagne encore. Un merci tout particulier à ceux qui nous entourent de leur amitié sincère, le collectif «En route pour Léo», qui est un réel soutien au quotidien, sans strass ni paillette.

Florence et Denis Trohel

Fin d'émission, samedi.



En dehors du plateau de France 2, de nombreux événements se sont déroulés partout en France, durant ces deux journées. En voici quelques échos...



À TAIN L'HERMITAGE (DRÔME)

Le petit Louis-Alexandre Vanel Dumoulin (5 ans, EBD) était un peu troublé, ce jour-là, de se trouver ainsi mis en vedette, sur scène et en présence d'officiels, dont le sénateur de la Drôme... Mais il a vite compris pourquoi il était là et a su tenir son rôle de petit représentant de Debra. Outre une jolie récolte au profit du Téléthon (5680 euros), il en a été bien récompensé... Jugez-en: il a été promu «parrain» des Pompiers de la Drôme pour la durée du Téléthon. Puis il a reçu des mains de l'humoriste-comédien-chroniqueur, Antony Joubert, une magnifique paire de baskets rouges. Mais pas n'importe lesquels: les siens! Parce que, a-t-il dit à Louis-Alexandre: «elles lui avaient toujours porté bonheur». L'artiste au grand cœur est reparti pieds nus, mais pour la bonne cause!



À VIBRAYE (SARTHE)

La presse était présente, à Vibraye, près du Mans. Angélique Varela, la maman de Maïlle (16 mois, EBD), n'a pas laissé passer cette occasion de s'exprimer! Extraits.

«J'ai mis des mots sur mes maux, cela m'a aidée à avancer...»
 «[auprès d'autres familles menant le même combat] j'ai trouvé une écoute, des conseils, du courage aussi...»
 «Au début, c'est vrai, on se demande pourquoi nous, on ne voit plus que la maladie, mais aujourd'hui, Maïlle nous tire vers le haut, son sourire nous donne l'énergie nécessaire pour avancer, jour après jour...»
 «Sans parler de nous simplifier la vie, j'aimerais au moins qu'on ne nous la complique pas...»
 «Il faut avancer, pour Maïlle et pour nous. La maladie doit rester au second plan. Quand Maïlle sera en âge d'aller à l'école, je ferai une demande d'AVS. Nous allons tout faire pour qu'elle soit forte et qu'elle s'estime telle qu'elle est.»

À NANTES (LOIRE ATLANTIQUE)

Gageons que les lecteurs de Ouest France auront complètement craqué devant la bouille coquine du jeune Charles Rousseau, qui semble leur dire « Coucou ! J'ai plein de choses à vous dire...»



Retour sur les Noëls 2015 en régions



NORD-EST, ÎLE DE FRANCE

PARIS

C'est au Campanile de la porte d'Italie, tout proche de Paris, que se sont réunies de nombreuses familles pour le Noël régional le 12 décembre 2015. Quel plaisir de se retrouver tous ensemble!

L'après-midi a été marquée par la visite du père Noël qui a ravi les enfants avec ses cadeaux lumineux... Le repas fut festif et la soirée enflammée, grâce à un super karaoké, durant lequel toutes les générations se sont succédé au micro, en groupe ou en solo, pour nous faire chanter et danser. Bravo!

Le petit-déjeuner du dimanche matin est bien vite arrivé et, avec lui, l'heure du départ... Heureusement, nous nous reverrons bientôt, avec toute l'équipe de Debra, pour l'AG du mois de juin!

Merci de votre fidélité.

Clémence



SUD-EST ORANGE

♥ Pour son Noël 2015, la région Sud-Est avait élu domicile au Campanile d'Orange.

Les festivités ont commencé avec le spectacle de Chris, le ventriloque-magicien, très apprécié des Grands comme des petits.

Puis, travaux manuels à l'atelier de sculpture de ballons et un excellent goûter.

La soirée venue, après le verre de l'amitié, nous nous sommes tous attablés autour de la spécialité maison: la «gardiane de taureau».

Le lendemain, après le petit déjeuner pris tous ensemble, nous nous sommes séparés... après nous être promis de nous revoir bientôt et encore plus nombreux.

♥ Merci beaucoup pour cette réunion.

Nous sommes très heureux d'avoir fait la connaissance de personnes superbes. N'hésitez pas à nous solliciter si vous avez besoin d'aide. À très bientôt.

Agnès Agnès HERAUD

♥ Nous sommes bien rentrés à la maison. Les filles ont dormi toute la route! Nous voudrions vous remercier pour votre accueil. Nous sommes très touchés de voir tous les enfants papillons et leur courage. Et aussi vos forces. Dommage que nous n'ayons pas eu plus de temps pour discuter. Nous vous embrassons très très fort.

Gomasz et Ewelina Morycki

♥ Un grand grand merci pour votre accueil et votre organisation!

C'est super de se retrouver et de pouvoir échanger, joies et peines, ainsi que de partager des solutions. Nous vous souhaitons de bonnes fêtes de fin d'année, en vous disant à très bientôt.

René et Martine Dumoulin

♥ Nous avons bien reçu les photos. Nous avons passé un agréable week-end. L'hôtel était parfait. Dommage que beaucoup de personnes se soient désistées. Merci pour votre investissement.

Viviane et Imène Trotobas



Dorothee

♥ Merci pour les photos et pour cette belle journée, c'était très bien. Et tant pis pour ceux qui ne sont pas venus!

Marjorie Combe

♥ Nous avons apprécié cette rencontre qui nous a permis de retrouver des familles qui connaissent les mêmes problèmes que nous et de représenter la famille de notre fille. Le lieu choisi était très pratique d'accès. Pour peu de temps, c'est l'idéal, même si cela pourrait être plus « champêtre ». Nous avons un peu regretté l'absence d'échantillons, de petits cadeaux, mais ce n'est pas le plus important. Le spectacle, même identique au précédent, était bien adapté aux petits, c'est ce qui compte.

Ensuite, nous avons pu nous reposer, mais on aurait pu prévoir un film, par exemple, pour attendre le repas. L'apéro aurait été plus convivial dans la petite salle.

Le repas était bon. Le petit déjeuner aussi, le logement très bien.

Encore merci d'avoir organisé cette rencontre!

Famille Maziota

SUD-OUEST SAUMÉJAN

Merci à la quarantaine de participants d'être venus – et revenus – pour ce Noël du Sud-Ouest dans le petit village de Sauméjan. Le dernier week-end de novembre 2015 fut animé dans le bourg et Sauméjan se souvient du passage de Debra!

Dans l'après-midi, petits et grands ont applaudi un conteur africain qui avait installé un décor superbe et nous a fait danser avec son histoire autour des instruments de musique de son pays. Les enfants ont ensuite pu essayer les instruments, c'était magique!

Pendant le dîner, une maquilleuse a proposé des tatouages éphémères et autres dessins pour les plus jeunes comme les moins jeunes. En effet, dans le cadre du soutien à Alliance Maladies Rares, certains en ont profité pour arborer de jolies marguerites et faire des photos. Après le gâteau personnalisé pour Debra, la soirée a bien sûr fini sur la piste de danse. Le temps passe vite quand on s'amuse... vivement l'année prochaine pour remettre ça!

Clémence



NORD-OUEST NANTES

Le Noël Debra de la région Nord-Ouest s'est déroulé dans la salle de La Botière à Nantes, le 19 décembre. Je tiens tout d'abord à remercier Bernadette et Michel, ainsi qu'Olivier et Emmanuelle, qui ont organisé cette réunion et l'hébergement pour les familles qui souhaitaient rester sur place.

C'est toujours un plaisir de se retrouver, mais le plaisir est tout aussi grand d'accueillir de nouvelles familles... faire connaissance avec d'autres personnes atteintes, échanger sur nos façons de faire face à la maladie, et passer ensemble un bon moment.



Pour patienter en attendant le spectacle, des jeux étaient mis à disposition, et on pouvait profiter du goûter (avec crêpes, évidemment!). Une fois tout le monde (ou presque...) arrivé, le spectacle du magicien a pu commencer. Alexandre et Fabienne ont su faire participer les enfants... et les grands!

Ce Noël nous a permis de retrouver aussi, et avec beaucoup de plaisir, Catherine Bargain... Vous vous souvenez du grand périple qu'elle a fait avec son amie Marie-Jo: le tour complet de la Bretagne à pied... Pendant tout un mois, les deux marcheuses ont fait connaître notre

maladie et les dons se sont accumulés.

Le Professeur Hovnanian avait répondu également à notre invitation, et nous l'en remercions. Je dois dire que sa rencontre avec Catherine Bargain fut particulièrement émouvante.

À la fin du spectacle, Catherine et Marie-Jo ont remis à Debra un chèque de... 10 456 euros, représentant l'ensemble des sommes qu'elles ont recueillies pour aider la recherche sur l'épidermolyse bulleuse. Le Pr Hovnanian, après les avoir remerciées, nous a donné des nouvelles encourageantes à propos des avancées de la recherche, nouvelles qu'il précisera certainement lors de notre assemblée générale de juin.

Le repas et la soirée dansante qui a suivi étaient animés par Olivier. Il sait s'y prendre, pour amener tout le monde à participer! Alors, bien sûr, certains d'entre nous avaient encore un peu plus mal aux pieds après cette journée, mais tant pis!...

Robert Dérens

Levers de rideaux...



... à Vernon - Haute Normandie

Nicole et Jean Tiphagne sont comédiens amateurs mais, surtout, ils sont grands-parents d'un petit Arthur de 1 an, atteint d'EB. Avec leurs copains-comédiens de « Lazuli-Troupe », à Vernon dans l'Eure, ils ont donné quatre représentations au profit de Debra France: « La vie de chantier », une pièce écrite par Dany Boon. La recette, intégralement reversée à notre association, s'est élevée à 1300 euros... Mais ils ne s'arrêteront pas là, puisqu'ils ont inscrit d'autres représentations pour Debra à leur programme 2016: « Nuit d'ivresse » de Josiane Balasko, en novembre et décembre. Merci Nicole et Jean... et toute la troupe!
www.lazulitroupe.fr

... à Quintenas - Rhône Alpes



Les 20 et 21 novembre 2015, pour la 5ème année consécutive, la troupe de théâtre « Les Casse-noisettes » a joué au profit des associations Arsla et Debra France, à Quintenas, en Ardèche. Cette année ils nous ont présenté deux pièces intitulées « Randam à Sotzy-sur-Lebide » et « Sexy-flag ». Comme d'habitude, les spectateurs sont venus nombreux assister à ces deux représentations, ce qui nous a permis de récolter plus de 2100 euros par association. Grâce à la bonne humeur des « Casse-noisettes », c'est toujours un réel plaisir que d'être présent lors de ces soirées!

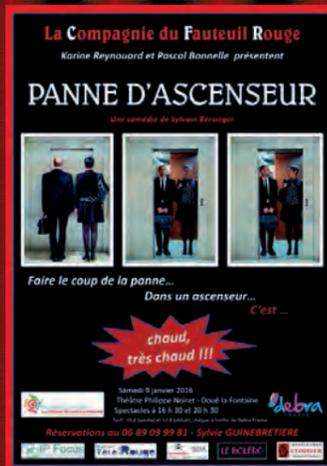


... à Vineuil - Centre

« L'Escapade Théâtre » de Vineuil a choisi de jouer sa dernière représentation à domicile de la pièce « Ainsi soit-il! » au profit Debra France et des enfants papillons. Emma, 14 ans, passionnée de théâtre, a été ravie d'accueillir les spectateurs et de profiter d'un spectacle hilarant! Lors de l'assemblée générale de l'association de l'Escapade, son président, Patrick Hurault (à gauche sur la photo, prise en fin de spectacle), nous a remis un chèque de 500 euros au profit de la recherche contre les EB. Un grand merci à toute la troupe, aux bénévoles qui se sont mobilisés et aux nombreux spectateurs qui nous ont aidé à faire connaître un petit peu plus cette maladie.

... à Doué la Fontaine Pays de Loire

« Panne d'ascenseur », tel est le titre de la pièce qu'a joué la compagnie du Fauteuil rouge au profit de Debra France, le 9 janvier dernier, au théâtre Philippe Noiret de Doué-la-Fontaine. Deux représentations dans la même journée, qui ont fait salle comble... et permis de recueillir 6000 euros pour la recherche contre les EB. À Doué la Fontaine, la solidarité ne tombe jamais en panne!



DOUÉ-LA-FONTAINE - MONTREUIL-BELLAY - VIHIERS

« Je veux vivre normalement »

Souffrant d'une maladie génétique sévère, Julien Guinebretière, 16 ans, parle de son combat.



Sa peau est aussi fragile que les ailes d'un papillon

Pays de la Loire / Maine-et-Loire



La presse régionale s'est faite l'écho des représentations données à Doué la Fontaine. Des interviews de Julien Guinebretière sont notamment parues dans le Courrier de l'Ouest et Ouest France, dont nous retranscrivons ici des extraits. Témoignage d'un jeune homme bien dans ses baskets, qui, malgré la maladie et les souffrances qui l'accompagnent, a su se forger une belle philosophie...

« Depuis ma naissance, je suis atteint d'une maladie génétique rare, une épidermolyse bulleuse. C'est comme des brûlures du troisième degré, avec des douleurs au quotidien, et j'aurai ça toute ma vie. Avant, des infirmières venaient me faire des soins tous les jours, mais j'ai pris le relais parce que ça devenait contraignant. Je suis plus efficace: je sais tout de suite où j'ai mal et comment je dois procéder. J'y passe environ une heure tous les deux jours, voire tous les jours en été, pour me protéger et soigner mes plaies. Là, j'ai quelques blessures au tibia, au genou, mais ça va... J'ai stoppé un peu le foot et mon pied est beaucoup moins abîmé. [...] Parfois, je vais me cogner dans une table et ça ne me fait rien. Ensuite, je vais frôler un mur, vraiment pas fort, et je vais avoir toute l'épaule arrachée! Mais je sais contenir la douleur, je ne pleure même plus. Pleurer

ne change rien, ça n'arrange rien. Quand j'étais petit, au foot, je partais à fond. Par contre, dès que j'arrêtais, je ne sentais plus mes pieds. J'avais des bulles partout. Aujourd'hui, je connais mes limites et, en même temps, je me dis qu'il faut prendre tous les moments de plaisir qu'on a dans la vie, en profiter... En 2013, j'ai subi une dilatation de l'œsophage parce qu'il se rétracte et les aliments ont du mal à passer. Ça, ça a été vraiment dur. Trois jours sans manger. Je regardais mon bol de lait et je pleurais. Là, vraiment, je souffrais... Mais après, j'ai eu envie d'aller voir le chirurgien et de l'embrasser! J'ai repris goût à l'alimentation. Récemment, on a envisagé de m'opérer de la main. Mon petit doigt est complètement rétracté: il s'agissait de le dégager, de le tendre et de couper la dernière phalange. Mais le chirurgien de Paris n'est pas trop d'accord.

[...] Avant, je m'intéressais un peu à la recherche. Aujourd'hui, plus trop. Plus petit, j'ai connu quelqu'un qui est décédé de la maladie. Je me suis dit: si ça se trouve, moi aussi, je vais mourir. Et puis, après, je me suis dit non, je veux aller de l'avant. Vivre comme les autres. C'est aussi pour ça que j'ai décidé de faire mes soins: j'ai envie d'aller vers l'autonomie. Et après, partir de la maison, pour être étudiant. Lorsque je me projette dans le futur, je ne pense pas à ma maladie. En fait, je n'ai jamais été devant un employeur qui me dise qu'à cause de ça, ça ne sera pas possible. Ce sera peut-être un déclic qui me fera revenir à la réalité mais, aujourd'hui, je me dis que je peux y arriver comme les autres. Il ne faut pas être négatif: c'est vrai, j'ai des contraintes, mais ce n'est pas parce que j'ai une maladie que je ne sais pas vivre comme les autres, normalement! »

[...] Julien a toujours préféré les questions franches aux regards en coin. Faire la promotion de l'événement n'est pas un problème. Son seul souhait: « Que ce ne soit pas larvoyant. »

[...] « Mais je ne suis pas le plus malheureux du monde, coupe le jeune homme. Je n'aimerais pas être à la place des malvoyants par exemple. Moi, je marche, je cours, j'ai la joie de vivre... »
 Fan de sport, Julien pratique le tennis de table en compétition. Joue parfois au foot ou au basket. Fait du vélo et même du ski! Ses parents, Sylvie et Franck, sont parfaitement conscients des risques. Ses frères, Matthieu et Arthur, aussi. De toute façon, Julien sait mieux que personne que les points de suture ou un plâtre ne seraient pas compatibles avec sa maladie. Mais, ensemble, ils ont choisi de profiter de chaque bon moment. Le plus « normalement » possible. Julien est né avec l'épidermolyse bulleuse, il a appris à vivre avec, sans se plaindre. « La douleur n'est plus un ennemi, c'est quelque chose d'habituel et, en même temps, d'étrange, que j'ai appris à maîtriser », glisse-t-il en souriant.


CENTRE
Cross de Vineuil, saison 3

C'est sous une météo clémente que, fin novembre 2015, s'est déroulé le Cross de Vineuil, organisé par Vineuil Sports Athlétisme. Un rendez-vous à l'origine uniquement sportif, mais devenu «solidaire» depuis quelques années, grâce à son président Stéphane Azarian.

Emma, après sa course de plus de deux kilomètres à bord de l'hippocampe – un fauteuil adapté tout terrain, prêté par Blois Handisport -, a procédé au tirage au sort du cadeau offert par le parrain de Debra France, François Trinh-Duc: un maillot dédié de son club, ainsi que de nombreux lots offerts par les commerçants de Blois et de Vineuil. Une initiative qui a permis de réunir plus de 700 participants et à Debra France de récolter plus de 2000 euros...

Arnaud Buisson

Blois
L'effet papillon: un autre monde de bulles...

À la croisée de deux mondes, celui de la bande dessinée et celui de l'épidermolyse bulleuse, se trouve un point commun... les bulles.

Ainsi, après plus de deux ans de préparation, nous sommes heureux de pouvoir présenter, jusqu'au 30 avril 2016 à la Maison de la Bande dessinée de Blois, 51 œuvres originales, réalisées par des dessinateurs de BD sur un thème unique: les enfants papillons.

À l'heure où nous mettons sous presse, il reste encore quelques jours... Alors, nous vous invitons chaleureusement à venir découvrir cette exposition et à visiter en même temps l'expo consacrée à «Rahan». En effet, André Chéret, le dessinateur de Rahan, nous a fait la joie de rejoindre le projet afin de donner encore plus d'ampleur encore à notre Effet Papillon, en créant un lien entre les deux expos.

Nous comptons sur vous pour partager cette information via les réseaux sociaux et dans la «vraie vie». Il faut continuer à surfer sur les médias qui sont à notre écoute depuis le dernier Téléthon, grâce à Léo et sa famille qui ont très bien représenté les familles touchées par l'EB. C'est aussi ça, l'effet papillon.



Présentation des deux expositions Rahan et «l'Effet papillon, un autre monde de bulles», en présence de: Bruno GENINI (Directeur BD Boum) Jean-Pierre Baron (Président BD Boum), Marc Gricourt (Maire de Blois), André Chéret (Dessinateur de Rahan) et son épouse, Jean-François Lécureux (scénariste de Rahan), Arnaud & Emma Buisson.

Cette exposition a pour vocation de sensibiliser à l'EB au travers des illustrations généreusement offertes par les artistes. Elles seront par la suite

Cent Alantar devant une de ses œuvres.


**PAYS DE LA LOIRE
Olonne-sur-mer
Concert**

Le groupe de rock celtique, Epsylon, présentera son tout dernier album sur scène au Havre d'Olonne le 30 avril 2016 à 20h30, pour un concert au profit de Debra France. Réservations auprès de l'office du tourisme d'Olonne sur mer: 02 51 90 75 45 Tarifs: 18 euros sur réservation (20 euros sur place) – 10 euros pour les moins de 10 ans.

RHÔNE ALPES
Les Lions de la Drôme

Nous avons été chaleureusement accueillis, à la cave de Tain l'Hermitage (haut lieu viticole!) par le président et le vice-président du Lions Club. Étaient également présents le vice-président de Handisport Valence et Mme Danielle Lecomte, adjointe au Maire qui représentait Monsieur le Sénateur Maire de Tain l'Hermitage.

Louis-Alexandre était tout fier de savoir que le chèque de 500 euros qui allait m'être remis ce soir-là était destiné à Debra France pour tous nos enfants. Notre petit bonhomme a eu aussi sa part de surprises. Lions Club oblige, des chiens d'aveugles étaient de la partie, toujours très disciplinés, et là il m'a dit «tu vois, ces chiens-là ne me font pas peur». Puis, comme il fait du golf, des Lions l'ont invité à une compétition courant mai 2016. Et avec Handisport, il va faire son baptême de l'air... Trop gâté!

Martine Dumoulin



Emma en a profité pour se faire dédicacer un album par les «pères» de Rahan.

vendues aux enchères, durant le prochain festival BD Boum de Blois (18 au 20 novembre 2016).

Nous remercions chaleureusement l'ensemble des artistes qui ont rendu ce projet possible, et Bruno Genini, directeur de BD Boum, qui nous accueille dans ce lieu de vie dédié au 9ème Art. Avec un merci spécial à Cent Alantar qui nous accompagne très régulièrement, non seulement sur ce projet, mais aussi en réalisant de fantastiques illustrations pour Debra France.

Au plaisir de vous croiser dans les corridors de la Maison de la Bande dessinée dans la région des Châteaux de la Loire (Chambord, Cheverny et Chenonceau...) et à quelques kilomètres du fameux zoo de Beauval!

Papillonement,
Arnaud, Linda & Emma

Le jeudi 17 mars, le Pr Christine Bodemer est intervenue à la maison de la BD, dans le cadre des «Je dis BD» (une réunion ouverte à tous), pour échanger sur les EB avec le public.

Maison de la BD
3 rue des Jacobins
41000 Blois

« PLUS LOIN ENCORE »
Rallye des gazelles 2016

Frédérique et Julie travaillent dans un atelier d'architecture. C'est là qu'elles se sont rencontrées... autour de la machine à café. Elles sont très vite devenues amies et, aujourd'hui, sont motivées par une envie commune: participer au Rallye Aïcha des Gazelles.

Fortes d'une grande complicité, courageuses et audacieuses, elles se lancent dans l'aventure pour vivre leurs rêves et dépasser leurs limites. Pour leur première participation, elles souhaitent porter les valeurs solidaires de ce rallye 100 % féminin et, notamment, faire connaître Debra France.

À l'origine, elles songeaient participer pour une association qui construit des maisons pour les parents dont les enfants sont hospitalisés. Mais... un jour, Frédérique fait la connaissance de Karine, une maman dont la petite Chloé a été emportée par une EB (elle a eu par la suite deux autres fillettes, non atteintes, dont l'une est en classe avec la fille de Frédérique). C'est ainsi qu'elle a connu la maladie. Très émue, elle en a parlé à Julie et leur choix a été comme une évidence: elles feraient le Rallye des Gazelles sous les couleurs de Debra.

Parce que, nous disent-elles «parfois, on est touché par des personnes qui croisent notre chemin... Parce que personne n'est à l'abri... Parce qu'une maigre participation peut aider...». Merci les filles!



Nos deux gazelles ont pris la route (enfin, plutôt: la piste) le 18 mars. À l'heure où nous mettons sous presse, elles roulent toujours sur les sables du désert...



L'histoire d'Anatole

Crrr...



Anatole, âgé de six ans, traîne toujours derrière lui... une petite casserole. Elle lui est tombée dessus un beau jour et, depuis, elle se coince partout et l'empêche d'avancer. Anatole en a plus qu'assez et décide de se cacher. Mais il suffit d'une rencontre pour que tout change et que cette casserole – ou différence – ne soit plus vécue comme telle. C'est cette jolie histoire qu'Isabelle Carrier nous raconte dans son album «La petite casserole d'Anatole» (éditions Bilboquet). Un court-métrage* d'animation en a été tiré, réalisé par Eric Montchaud et produit par la société rennaise JPL Films. Les deux sont à lire/voir absolument!

* Suivre le lien sur www.debra.fr



Un guide «scolarité et handicap»

La cellule handicap de l'Hôpital Necker-Enfants Malades a réalisé, avec l'aide du centre scolaire, un livret «Scolariser un enfant porteur de handicap». Ce livret est destiné à répondre aux questions des familles liées à la scolarisation de ces enfants. Consultation et téléchargement libres sur le site de l'hôpital Necker: <http://hopital-necker.aphp.fr/rubrique> «Espace maladies rares» ou sur www.debra.fr



Manuel pratique d'hypnoanalgésie pour les soins en pédiatrie



Pour les soins en pédiatrie: un manuel pratique d'hypnoanalgésie

De nombreuses équipes pédiatriques travaillent depuis des années à réduire la détresse de l'enfant en pédiatrie et plus particulièrement à prévenir la douleur provoquée par les soins. L'hypnoanalgésie ou la distraction de l'enfant est utilisée à visée antalgique, en complément des moyens médicamenteux, et l'efficacité de ces méthodes est maintenant bien reconnue.

Ce manuel* pratique, édité par Sparadrap, s'adresse à tous les professionnels exerçant en pédiatrie qui souhaitent découvrir ou approfondir leurs connaissances de ces méthodes. Il est accessible et pédagogique, grâce à de nombreux exemples pratiques, quinze fiches de scripts d'hypnoanalgésie, des boîtes à outils pour l'hypnose et la distraction, ainsi que des réponses concrètes aux questions les plus courantes.

«[...] La joie du jour est que ce manuel technique se lit comme un conte, tant son auteur y fait preuve d'une inventivité, d'une imagination qui laisse pantois. N'est-il pas magnifique d'apprendre ici qu'il est possible de divertir le petit malade de sa douleur et de la peur de sa douleur par le récit, la métaphore, le jeu, la suggestion sensorielle, le réveil des puissances de son imaginaire et de ses facultés magiques?

[...]» Pr Eric Fiat, philosophe, responsable du Master d'Éthique, Université Marne-La-Vallée – Extrait de la préface du manuel pratique d'hypnoanalgésie.

* Commande sur www.sparadrap.org, rubrique «Catalogue». 16 € l'unité, frais d'envoi inclus.



SOINS DENTAIRES : ON A BESOIN DE VOUS!

Les soins dentaires sont une des problématiques, et non des moindres, liées à l'EB. Qui d'entre nous n'a pas connu, ne fut-ce qu'une fois, la galère en ce domaine?

Alors, nous faisons appel à vous.

Vous connaissez un dentiste, en cabinet de ville ou en milieu hospitalier, qui est au fait des spécificités de notre maladie? Communiquez-nous ses coordonnées!

Ainsi, avec votre aide, nous dresserons une liste de ces professionnels que nous mettrons à la disposition de toute personne concernée par l'EB. Merci de votre solidarité.

LA BOUTIQUE DEBRA FRANCE

La boutique a repris du service.

Voici les premiers objets que nous vous proposons...



Stylo bille (encre bleue)
Coloris: noir, bleu ou vert
PU: **2,50€***



Parapluie pliant
Coloris: bleu foncé, bleu clair, bordeaux ou rouge
PU: **10€***



Sac en toile
PU: **7€***



Tee-shirt Les Enfants Papillons
soutient d'une maladie génétique Orphane, incurable, douloureuse, insupportable.
Taille: M ou XL
PU: **15€***

Offre comprenant:

1 sac, 2 tee-shirts (tailles au choix), 1 parapluie (coloris au choix), 2 stylos (coloris au choix): 50,00 €*

* Frais de port en sus, réglables à la commande.

Pour toute information et commande, contactez: Thierry Fournet 06 87 75 90 53 thierry.fournet650@dbmail.com

BULLETIN DE DON

Somme: _____



Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Adresse: _____

Tél. fixe: _____

Portable: _____

E-mail: _____

Profession: _____

Merci de libeller votre chèque à l'ordre de Debra France et de le faire parvenir à notre secrétariat:
Mireille NISTASOS – Debra France c/o AG2R LA MONDIALE – 16 La Canebière – CS 31866 – 13221 MARSEILLE cedex 01

BULLETIN D'ADHÉSION



Attention: si vous êtes déjà adhérent, inutile de nous retourner ce bulletin.
Ce document est exclusivement destiné aux personnes non encore adhérentes et désireuses de nous rejoindre...

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Adresse: _____

Tél. fixe: _____

Portable: _____

E-mail: _____

Profession: _____

Conjoint(e)

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Enfants

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Vous-même, des membres de votre foyer ou de votre famille sont-ils atteints d'épidermolyse bulleuse? Veuillez préciser:

Nom: _____

Prénom: _____

Forme (EBS, EBJ, EBD)? _____

Merci de bien vouloir retourner ce bulletin, accompagné du règlement de la cotisation annuelle (32€)
par chèque libellé à l'ordre de Debra France, à l'adresse suivante:

Mireille NISTASOS – Debra France c/o AG2R LA MONDIALE – 16 La Canebière – CS 31866 – 13221 MARSEILLE cedex 01