

**Amis donateurs**  
qui souhaitez vous impliquer plus avant  
dans la vie de Debra France

**Chers adhérents**  
qui avez autour de vous des personnes désireuses de nous rejoindre...  
n'hésitez pas à utiliser ce bulletin d'adhésion !

Merci de bien vouloir retourner le bulletin ci-dessous,  
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 La Mutuelle du Midi**  
16 La Canebière – BP 31866 – 13221 MARSEILLE cedex 01

Vous pouvez exercer votre droit d'accès et de rectification  
pour toutes les informations vous concernant et figurant dans notre fichier et ce,  
dans les conditions prévues par la loi du 6 janvier 1978, en écrivant au secrétariat administratif de Debra France.



## BULLETIN D'ADHÉSION **Debra** FRANCE

Nom : \_\_\_\_\_ Tél. fixe : \_\_\_\_\_  
Prénom : \_\_\_\_\_ Portable : \_\_\_\_\_  
Adresse : \_\_\_\_\_ E-mail : \_\_\_\_\_  
Profession : \_\_\_\_\_

### Conjoint (e) :

Nom : \_\_\_\_\_ Prénom : \_\_\_\_\_

### Enfants(s) :

Nom : \_\_\_\_\_ Prénom : \_\_\_\_\_ Date de naissance : \_\_\_\_\_

Des membres de votre foyer ou de votre famille sont-ils atteints d'épidermolyse bulleuse ?

Nom : \_\_\_\_\_ Prénom : \_\_\_\_\_ Forme EB : \_\_\_\_\_



## SPÉCIAL



## EBAE DEVIENT DEBRA FRANCE



# ÉDITO



Le 28 mai 2011, l'EBAE a franchi une étape importante de son histoire : notre association a rejoint les 39 «Debra» qui œuvrent sur la quasi-totalité des continents, pour devenir «Debra France». Nous étions, depuis 19 ans, aux côtés de Debra International, mais, à présent, nous pouvons revendiquer, en toute légitimité, notre participation à cet organisme très performant qui lutte contre l'épidermolyse bulleuse en développant des programmes de recherche de grande envergure.

Ce passage à «Debra France» était inévitable, car nous étions les seuls à avoir conservé notre sigle national. Debra France va pouvoir élargir son horizon et nous pourrons nous exporter plus facilement, au-delà de l'Hexagone, en collaborant avec tous les autres Debra à travers le monde.

Je tiens à remercier les membres de l'EBAE, car ils ont adopté à l'unanimité, lors de notre assemblée générale extraordinaire, cette nouvelle dénomination de l'association, ce qui, à mon sens, va permettre de développer une synergie indispensable avec les autres Debra.

Je souhaite à Debra France de voir l'aboutissement des travaux de recherche qui s'effectuent sur de nombreuses plateformes pour une éradication de la maladie et, ainsi, contribuer à apporter à toutes nos familles la quiétude tant attendue.

**Guy VERDOT**

Président de Debra France



La «momie» et le papillon de l'EBAE cèdent la place à ce logo moderne et coloré, nous apparentant directement à Debra Europe et International. Merci à Alix Li, la graphiste qui a réalisé cette création.

**Debra INFO, Journal édité par Debra France**

**Comité de rédaction :**

**Valérie Davin, Directrice de la publication, Robert Dérens**

**Mireille Nistasos, Secrétaire de rédaction**

Conception graphique, Jean-Louis Camoirano

Rédaction : La Mutuelle du Midi, 16 la Canebière 13001 Marseille

mirielle.nistasos@ag2rlamondiale.fr

tél. 04 91 00 76 44 - fax 04 91 00 29 92

Imprimerie :

MARIM, 1 rue Mansard - La Palasse 83100 Toulon

Secrétariat administratif, renseignements :

**Mireille NISTASOS**

tél. 04 91 00 76 44

(aux jours et heures de bureau)

fax 04 91 00 29 92

e-mail : mirielle.nistasos@ag2rlamondiale.fr



Courrier :

Mireille Nistasos

La Mutuelle du Midi

16, La Canebière - BP 31866

13221 Marseille cedex 01

# Une communauté internationale



10 June 2011

Guy Verdot  
President  
DEBRA France  
18 Rue de Vouillé  
75015 Paris  
France

Dear Guy,

I am writing to you as the President of DEBRA International to congratulate you and the new Board and Committee members of DEBRA France on this very important step for the worldwide DEBRA brand; changing the historic and widely known name of EBAE to the new name of DEBRA France.

I know that this will have been a big step for EBAE, however, in this increasingly global world this change will have great benefit for the vital work that all the EB families and their representatives are striving to achieve.

I would also like to take this opportunity to thank you for your role as an international representative for DEBRA International through your continued and important representation of DEBRA at the International Disability Forum.

Welcome to the DEBRA brand. I know that your representation of our combined name will have lasting benefits for all of us.

Yours sincerely,

Anna Kembel Welch

President, DEBRA International  
and Director, DEBRA New Zealand

debranewzealand@gmail.com

John Dart, directeur des actions caritatives  
Debra International, un ami de longue date.



# RAPPORT MORAL

Guy Verdot

**Malgré des fluctuations dans l'effectif du Conseil d'Administration, les objectifs fixés pour l'année 2010 ont été pleinement atteints et nous pouvons affirmer que notre association ne souffre d'aucun dysfonctionnement majeur.**

En effet, si deux membres ont quitté notre conseil d'administration en cours d'année, je tiens tout particulièrement à souligner le travail de qualité qu'ils ont effectué au sein de notre groupe. Ainsi, la conception et la réactualisation de notre site internet ont été mises en œuvre et menées à terme par l'un des conseillers, démissionnaire. Quant à notre présidente, elle a merveilleusement organisé l'arbre de Noël et accompli les démarches nécessaires à l'élaboration d'un projet d'une nouvelle plaquette de présentation de Debra France. Je respecte leur choix et leur décision, car je sais, par expérience, que l'harmonie au sein d'une famille n'est pas toujours compatible avec une activité soutenue au sein d'une association et, au nom de l'EBAE, je tiens tout spécialement à les remercier.

Je pense qu'il est temps de penser à l'orientation future de l'association pour lui permettre d'acquérir la notoriété qu'elle est en droit de revendiquer au-delà de l'hexagone. En effet, depuis de nombreuses années, la recherche au profit des EB est internationale, la prise en charge clinique des patients est en voie de standardisation par le biais des protocoles de soins. En d'autres termes, et avec le soutien du Conseil d'Administration, nous estimons qu'il est temps d'adopter la dénomination «DEBRA France» et, ainsi, rejoindre concrètement les 39 Nations «DEBRA» qui sont associées à DEBRA International. Ce sujet de préoccupation sera présenté, débattu et soumis aux votes au cours de notre Assemblée Générale Extraordinaire.

Quant au bilan financier, il apparaît très positif. Ceci est dû à une forte énergie qui s'est déployée, tant au sein du Conseil d'Administration que parmi les adhérents, mais, surtout, grâce à la générosité des mécènes. Toutefois, il faut rester lucide. Aussi, je m'autorise à déclarer que ce bilan, à ce jour, est éphémère, car il faut garder à l'esprit que, chaque année, nous devons dégager 120 000 € de la trésorerie pour poursuivre notre engagement auprès des deux plateformes de recherche (Nice et Necker).

Concernant les actions significatives, vous avez pu noter la mise en place de moyens de communication au service des familles. C'est ainsi qu'ont été réalisés : le guide pratique pour l'école, le manuel «s'informer, s'organiser» produit par Urgo, le triptyque «appel aux dons» qui explique succinctement les différentes formes de la maladie et enfin le site internet qui demeure l'outil d'information parfaitement adapté aux besoins de l'association. La prochaine étape s'effectuera sous l'égide d'Urgo, avec le tournage d'une vidéo qui a pour objectif de présenter une séance de soins spécifiques à l'EB. Enfin, pour terminer ce chapitre communication, nous devons finaliser le projet de plaquette de l'association, afin de pouvoir la diffuser dans les mois à venir.

L'autre volet de ma réflexion revêt une importance considérable, puisqu'il met à l'honneur les différents organismes et mécènes qui ont permis à l'association de répondre aux exigences du financement de la recherche, de l'élaboration de la communication et de l'amélioration du quotidien des familles. La quantité de remerciements que nous pouvons leur adresser ne sera jamais à la hauteur des services rendus à l'association. Toutefois, au nom de Debra, je transmets ma profonde reconnaissance, accompagnée d'une sincère amitié, au laboratoire Urgo Médical, à la fondation Urgo, au laboratoire Mölnlycke, ainsi qu'à AG2R La Mondiale et à La Mutuelle du Midi, ces deux derniers demeurant, à ce jour, nos plus anciens partenaires.

D'autres structures nous ont apporté un complément de finances très apprécié, tels que le Lions Club et le Rotary Club, qui ont organisé des manifestations au profit de notre cause et dont les recettes ont été versées à notre trésorerie. D'autre part, la précédente trésorière de l'association, avec la contribution financière des centres régionaux d'AG2R, a pu organiser un week-end au Futuroscope et ainsi apporter quelques heures de bonheur aux familles présentes.

Enfin, je vais clore ce chapitre en exprimant toute ma gratitude à la communauté médicale et paramédicale – qui est aujourd'hui, en grande partie, présente à cette assemblée générale –, notamment pour le vif intérêt qu'elle porte à l'épidémiologie bulleuse et pour la disponibilité remarquable dont elle fait preuve à l'égard de nos familles.

Le dernier volet sera consacré à la recherche et je ne vais pas trahir la pensée des adhérents en vous confiant qu'elle n'avance pas au rythme des aspirations légitimes de chacun.

Nos chercheurs sont sur le seuil qui va les conduire au premier essai clinique. Toutefois, en schématisant grossièrement le processus de mise en œuvre de la thérapie, il faut intégrer qu'un temps conséquent sera nécessaire avant de démarrer le traitement des patients dans leur globalité. Les essais cliniques comportent des phases espacées qui concernent un nombre réduit de patients. Mais, avant tout, le premier essai devra être probant, pour éviter tout risque d'interruption de la phase en cours. Ce délai non quantifié n'est pas facilement acceptable par les personnes atteintes mais, hélas, il est incontournable. En résumé, il faut se garder de donner une échéance précise et datée, car l'espoir naissant pourrait très rapidement se transformer en désespoir profond.

En conclusion, nous devons soutenir nos équipes de recherche, car elles sont très performantes et jouissent d'une notoriété internationale. Faisons-leur confiance, même si nous brûlons d'impatience d'obtenir la concrétisation de leurs travaux.

# LE NOUVEAU CONSEIL D'ADMINISTRATION

## Élections au Conseil d'administration de Debra France

**Ce 28 mai 2011, 95 familles adhérentes étaient présentes ou représentées. Le quorum – de 74 voix – était par conséquent atteint et l'assemblée générale pouvait, notamment, procéder au renouvellement des membres du Conseil d'administration.**

**Six postes, au total, étaient à pourvoir : 4 postes pour un mandat de 3 ans, un pour 2 ans et un pour 1 an. Aucun candidat ne s'est présenté pour le plus court des mandats. Cependant, ceci n'empêchait pas les élections de se dérouler normalement, car nos statuts prévoient que le Conseil d'administration soit composé de 8 à 12 membres (article 9, alinéa 1). Il a donc été procédé aux votes pour cinq postes, à l'issue desquels le Conseil d'administration comporte désormais 10 membres.**

**Sont élues pour 3 ans : Martine Abiven (avec 89 voix «pour») Annette Bullo (90 voix) Catherine Salomon (90 voix) Anny Trogneux (80 voix)**

**Est élu pour 1 an : Guillaume Faux (95 voix)**



**Guy Verdot**  
président



**Dominique Cornu**  
secrétaire adjointe



**Arnaud Buisson**  
vice-président & commission informatique



**Annette Bullo**  
administrateur & responsable commission sociale



**Robert Dérens**  
trésorier



**Corinne Thuillier**  
administrateur & commission sociale



**Guillaume Faux**  
trésorier adjoint & commission sociale



**Anny Trogneux**  
administrateur & commission sociale



**Martine Abiven**  
secrétaire & responsable des délégations régionales



**Catherine Salomon**  
administrateur & commission scientifique

# RAPPORT FINANCIER

Robert Dérens, trésorier

**A l'issue de notre dernière assemblée générale, en mars 2010, la trésorière de notre association, Liliane Moureau, n'ayant pas souhaité poursuivre son mandat, j'ai été chargé de reprendre les comptes de l'association, avec l'aide d'Arnaud Buisson.**

Nous avons opté pour l'utilisation d'un logiciel de comptabilité (« CIEL ») qui permet de suivre la trésorerie et facilite les liens avec l'expert comptable. A ce sujet, je précise que, résidant en région parisienne, j'ai choisi, avec l'accord du conseil d'administration, de changer de cabinet d'expertise comptable. En effet, le précédent était à Villeurbanne et, afin d'éviter les frais de trajets Paris-Lyon, nous nous sommes adressés, sur les conseils de la trésorière de l'Alliance Maladies rares, à « Infaugec », société inscrite à l'Ordre des Experts Comptables, située à Vitry sur Seine, dans le Val de Marne. C'est Infaugec qui a validé nos comptes 2010 (à la suite de ALC Conseils, et en accord avec eux).

## Extrait du rapport de l'expert comptable sur les états financiers au 31 décembre 2010

« Aux termes de la mission d'établissement des comptes annuels de l'association EBAE (Debra France), nous déclarons que les comptes annuels de l'exercice clos le 31 décembre 2010, qui se caractérisent par les données suivantes :

• Total du bilan	318 474 €
• Subventions, dons, cotisations	183 283 €
• Perte de l'exercice	6 649 €

ont été établis à partir des pièces, documents et informations fournis par l'association, en conformité avec les règles de diligence préconisées par l'Ordre des Experts Comptables.

L'exercice a une durée de 12 mois, recouvrant la période du 1<sup>er</sup> janvier au 31 décembre 2010.

Les notes ou tableaux, dont un récapitulatif figure ci-après, font partie intégrante des comptes annuels qui ont été établis en date du 31 décembre 2010.»

Tous les documents établis par Infaugec, ainsi que l'ensemble des pièces comptables de Debra, sont à la disposition de tous les adhérents qui en feraient la demande. Conformément aux statuts de Debra, nous avons fait appel à deux personnes membres de l'association pour vérifier les comptes : Mme Bernadette Peauudeau et M. Guillaume Faux, qui ont pu contrôler les comptes et vérifier que tous les produits et toutes les charges qui sont saisis et enregistrés sont réels et correctement comptabilisés dans la période appropriée, que le budget prévisionnel a été respecté dans l'ensemble, et que les écarts sont justifiés.

Avant de présenter un peu plus en détail nos comptes, je tiens à rappeler qu'en 2010, Liliane et Maurice Moureau ont organisé un week-end pour les membres de Debra, au Futuroscope de Poitiers. Cela a représenté un énorme travail et il convient de les en féliciter. Ils ont réussi à obtenir auprès d'AG2R la totalité des financements nécessaires à cette action. Ce type d'initiative doit être vivement encouragé. Par ailleurs, les contacts que nous avons eus à cette occasion avec Mme Chouly, de la direction de l'Action sociale AG2R La Mondiale, nous incitent à nous adresser aux agences en régions, afin de solliciter leur aide pour des activités plus « localisées » : rencontres entre adhérents, manifestations festives, Noël...

## Clôture d'un compte

Notre association possédait un compte en banque auprès de la Caisse d'épargne en Rhône Alpes. Pour des raisons pratiques, celui-ci a été clôturé le 6 septembre 2010. Le solde (soit 9854,92 euros) a été reversé sur le compte Debra à la Banque Populaire.

## Subventions aux laboratoires de recherche sur les EB

Une nouvelle convention d'octroi de la subvention annuelle a été signée entre Debra et les laboratoires de Nice et Paris-Necker, en septembre 2010. Désor-

mais, nous verserons notre subvention dans le courant du 4<sup>e</sup> trimestre de l'année, et sous réserve que ces laboratoires nous fassent parvenir un compte-rendu de l'utilisation qu'ils auront faite des fonds que nous leur octroyons, à savoir 60 000 euros par an et par laboratoire. Par signature de cette convention, les chercheurs se sont engagés à respecter cette clause et à nous remettre leurs rapports respectifs en temps voulu et, si possible, dans un langage clair et compréhensible par tous...

Nous pouvons même envisager que, sur des projets bien spécifiques, une subvention particulière supplémentaire soit accordée. En effet, nos réserves financières, ainsi que notre mode de fonctionnement, nous le permettent. De plus, il va de soi que Debra soutienne toute initiative sérieuse susceptible d'accélérer l'avance de la recherche sur les EB.

## Frais de déplacement

Le conseil d'administration a décidé de rembourser les déplacements des adhérents, lorsqu'ils sont justifiés, sur la base du prix du billet de train (2<sup>e</sup> classe) et/ou sur la base de 23 centimes du km, si l'adhérent utilise son véhicule personnel. Nous engageons chacun à maîtriser ses frais de déplacement, qui représentent globalement une charge importante dans notre budget (exemple du péage...).

## Sponsors

La recherche de nouveaux soutiens financiers doit être une constante dans la vie de l'association : les initiatives locales, souvent organisées autour d'un enfant, sont une source de fonds très importante, que ce soit à Nantes, Doué la Fontaine, Etrelles, Lyon, Belfort, Plan de Campagne, Lorient... et excusez-moi si j'en oublie... Mais il convient aussi de solliciter les institutionnels qui peuvent nous soutenir, dans la vie de l'association (en particulier pour des manifestations ponctuelles), comme dans notre aide aux laboratoires de recherche. Nous sommes à votre disposition pour vous fournir les documents comptables nécessaires lors de vos rencontres avec de nouveaux sponsors potentiels...

# RAPPORT FINANCIER

Exercice 2010

## Répartition des charges

1	Dépenses de fonctionnement	39 420,89 €	21,11 %
2	Dépenses d'activités	27 278,00 €	14,61 %
3	Financement de la recherche	120 000,00 €	64,27 %

**Total des charges 186 698,89 €**

## Répartition des produits

1	Cotisations des adhérents	8 275,00 €	4,83 %
2	Boutique et calendriers	6 384,00 €	3,73 %
3	Divers produits	6 223,94 €	3,63 %
4	Dons individuels	21 545,00 €	12,57 %
5	Produits des manifestations	15 370,00 €	8,97 %
6	Partenaires institutionnels	113 553,00 €	66,27 %

**Total des produits 171 350,94 €**

## Remerciements

Nous tenons à remercier nos fidèles partenaires AG2R et La Mutuelle du Midi, qui nous soutiennent depuis de nombreuses années. Nous remercions également les laboratoires URGO, qui nous ont aidés en 2010 (et dont l'aide se poursuit en 2011) par le financement du « livret école », la réalisation d'une plaquette sur l'EB, ainsi que d'un triptyque d'appel aux dons, et qui ont par ailleurs « confié » à Debra France une somme de 15 000 euros pour financer un programme de recherche sur les cancers. Grâce à ces soutiens conjugués, notre association peut vivre et continuer de poursuivre ses buts...

# AG

La partie scientifique de cette Assemblée générale 2011 était particulièrement riche... Nous avons eu, en effet, le plaisir d'accueillir de nombreux représentants des différentes plateformes dédiées aux EB. Cette année, le fil rouge de leurs interventions était : « Les progrès dans la prise en charge des épidermolyses bulleuses ».

Nous avons été autorisés à reproduire la plupart de ces présentations. Les versions intégrales sont consultables en ligne sur le site [www.debra.fr](http://www.debra.fr). En voici les résumés. 📄



## LE CENTRE DE RÉFÉRENCE DES EBH DE NICE

**Professeur Jean-Philippe Lacour**

Hôpital Archet – Nice

### L'équipe

Le Pr Jean-Philippe Lacour, en collaboration avec le Dr Christine Chiaverini (praticien hospitalier), Sandra Serre (secrétaire) et Isabelle Derouffet (infirmière), travaille en lien avec l'unité U634 de l'INSERM (Dr Guerrino Meneguzzi et Alexandra Charlesworth, ingénieur)

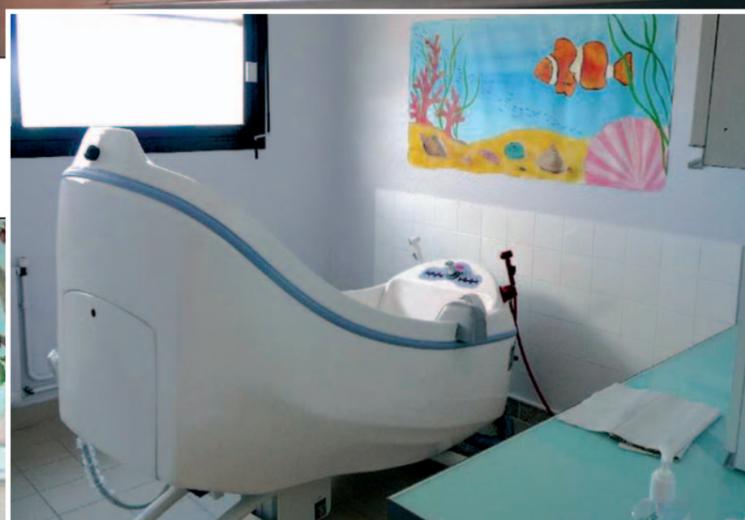
### Activité diagnostique

L'immunodiagnostique est menée par Alexandra Charlesworth (dont le salaire est financé par notre association).

### Activité clinique et recherche

- Prise en charge clinique et ses progrès,  
- Projets d'éducation thérapeutique et de développement d'essais thérapeutiques...

tél : 04 92 03 92 11  
fax : 04 92 03 93 68  
mail : CREBHN@chu-nice.fr  
www.CREBHN.fr



## LA VALISETTE NAISSANCE

**Dr Christine CHIAVERINI**

Centre de référence des EBH - Hôpital Archet - CHU Nice

### Etat des lieux

*L'annonce d'une épidermolyse bulleuse est toujours un grand choc pour les familles quel que soit le type d'EB, et c'en est un également parfois pour l'équipe soignante...*

*Or, à ce jour, il n'existe aucun document qui puisse soutenir et guider parents et soignants durant cette période ; ceux-ci se tournent alors très souvent vers Internet, avec tous les risques que cela comporte.*

*Il est aussi impératif d'améliorer la prise en charge des premiers jours de l'enfant, avant que le diagnostic définitif soit posé.*

*D'autant qu'une telle valisette existe déjà dans d'autres pays (Grande-Bretagne, notamment).*

### Organisation

Une première réunion, en janvier 2011, a permis de cerner les principales difficultés de ce projet, notamment ne pas poser de diagnostic par excès, tenir compte de « l'inconnue » qu'est l'évolution de la maladie, donner la bonne information au bon moment... tout en gardant à l'esprit que ce dispositif est destiné à être utilisé durant les premiers jours, premières semaines tout au plus, de la vie de l'enfant et ce, avant même qu'un diagnostic définitif d'EB n'ait été posé.

Pour mieux connaître les besoins et les attentes des parents durant ces « premiers jours », un questionnaire a été diffusé auprès des familles de DF, afin de recueillir leurs témoignages.

### Questionnaire

22 familles adhérentes ont accepté de répondre à ce questionnaire. Les témoignages, portant sur des époques différentes, font ressortir une nette amélioration des pratiques avec le temps (séparation de l'enfant/mère, prise en charge de la douleur), ainsi qu'une bien meilleure connaissance de la pathologie par les équipes de maternité/pédiatrie qui modifient de manière positive leur comportement envers la famille et enfant (rejet/isolément/peur).

On constate également que des étapes cruciales sont plus rapidement franchies : diagnostic par le dermatologue (J0-15), transfert en neonat/réa, recours au centre de référence.

## Synthèse des réponses

### Les réactions lors de l'annonce

Plus de 50 % des parents ne comprennent pas de quoi il s'agit. « C'est une maladie grave », mais aucun document sur quoi s'appuyer (éviter internet !). Et, le plus souvent, pas de prise en charge psychologique.

Lors de la confirmation du diagnostic, plus tardivement qu'aujourd'hui, toujours pas de documents auxquels se référer. Moins de 50% des personnes font appel à DF.

### Les mots pour le dire

Les mots employés pour exprimer les ressentis face aux bulles : peur, angoisse, choc, incompréhension, désarroi...

Et devant le diagnostic : choc, peur, angoisse, inconnu, solitude, pleurs, déni, incompréhension, colère...

A ce stade, plus de 80 % des parents sont en recherche de documentation sur les EB.

### L'organisation lors du retour au domicile

Plus de 60 % des parents sont associés aux soins. Mais moins de 20 % d'entre eux reçoivent un soutien psychologique.

Assistante sociale : dans 38 % des cas.

100 % Sécu dans tous les cas (depuis que cette disposition existe).

IDE/HAD/AS à domicile dans moins de 50 % des cas.

Recours à DF dans moins de 50 % des cas également.

### Le vécu des familles :

- Plus de 50 % reçoivent une aide de leur entourage.

- Consultations spécialisées en psychiatrie (ou aide psychologique) : spontanées, mais souvent décalées dans le temps par rapport au problème.

- 53 % se sentaient prêts pour ce retour.

- Ressentis : peur, angoisse, inquiétude, peur du contact.

- Sentiment de solitude.

- Difficulté à trouver du personnel médical/paramédical qualifié.

- Peur de mal faire et besoin d'avoir des conseils pratiques.

## POUR UNE BONNE COORDINATION DES SOINS UN « CLASSEUR PATIENT »

Pr Juliette Mazereeuw-Hautier

Centre de Référence des Maladies Rares de la Peau Bordeaux-Toulouse  
Coordinatrice Centre Toulousain – Service de Dermatologie – CHU Larrey

La coordination entre les différents soignants est souvent délicate. C'est de ce constat qu'est née l'idée de mettre au point un outil de transmission d'informations, simple et pratique, pour améliorer la coordination et la prise en charge des patients EB.

Actuellement en cours d'élaboration, ce « classeur patient » (complémentaire d'une carte EB) sera d'une aide précieuse pour les soignants dans leurs interventions, lors d'un déplacement de la personne atteinte ou en cas d'urgence. Ce classeur, renseigné par l'équipe de référence, sera confié au malade, qui pourra le présenter lors de consultations ou d'éventuelles interventions.

Coordonnée depuis Toulouse, cette réalisation est due au travail conjoint des trois Centres de référence prenant en charge les EB : Paris-Necker, Bordeaux-Toulouse et Nice. Les participants sont des méde-

cins, des infirmières et des membres de Debra France. Une première phase-test a été réalisée, sous la forme d'un remplissage à partir d'un dossier patient. Dans un second temps, les membres du groupe apporteront les corrections nécessaires, puis le classeur sera prêt pour être diffusé auprès des professionnels de santé.



Centre de Référence de Toulouse :  
05 67 77 81 41  
maladiesrarescutanees@chu-toulouse.fr  
http://www.dermatologietoulouse.fr

### Classeur patient Les rubriques

**Mode d'emploi :** qui remplit, différentes parties, comment actualiser ?...

**Partie 1 :** Informations générales concernant le patient (par ex., coordonnées du patient et des intervenants, ALD, allergies...)

**Partie 2 :** Informations générales sur la maladie (forme d'EB, atteintes habituelles)

**Partie 3 :** Traitement actuel

**Partie 4 :** « Attention » (précautions et interdictions, par ex. traumatismes de la peau...)

**Partie 5 :** Principales complications et leur prise en charge

**Partie 6 :** Suivi infirmier

Partie libre, pour les infos complémentaires et les annotations

## ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE ET ÉPIDERMOLYSES BULLEUSES

Dr Smail Hadj-Rabia

Centre de Référence Maladies Génétiques à Expression Cutanée  
MAGEC – Necker-Enfants Malades

L'éducation thérapeutique, pour quoi faire ?

C'est une démarche qui vise à aider le patient (et ses proches) à acquérir ou maintenir les compétences dont il a besoin pour gérer au mieux son quotidien avec une maladie chronique. Les buts à atteindre sont l'autonomie, et l'amélioration de la santé et de la qualité de vie. Les moyens : connaissances, savoir-faire et savoir être.

### Le cadre

Le centre MAGEC a été labellisé par l'ARS pour des programmes d'éducation thérapeutique dans les génodermatoses, grâce aux conditions favorables qu'il présente :

- une expérience d'une quinzaine d'années
- un plateau technique, une pluridisciplinarité
- un lieu d'accueil adapté
- une équipe formée à l'éducation thérapeutique (IPCEM)

### Le programme

(Dr Eva Bourdon-Lanoy, Isabelle Corset, infirmière, Hélène Dufresne, assistante sociale)

Offre initiale :

- Éducation des parents aux soins de l'enfant atteint d'EB
- Séances individuelles (12 séances)

- Trois étapes : diagnostic éducatif - séances - évaluation

- Outils : apprentissage par la démonstration, questionnaires d'évaluation et d'auto-évaluation.

### Trois groupes de travail

**Groupe 1 :** La valisette

**Groupe 2 :** La carte EB

**Groupe 3 :** éducation thérapeutique et EBH

- Compétences nécessaires pour les parents d'enfants atteints
- Guide d'entretien (adulte et enfant)

## 1977-2011

Dr Claudine Blanchet-Bardon, 34 ans de dévouement et d'action

Le docteur Claudine Blanchet-Bardon nous a fait le plaisir d'être des nôtres lors de cette assemblée générale. L'occasion de donner un coup de projecteur sur l'action qu'elle mène depuis maintenant 34 ans au service de la cause des EB.

- 1976 : Formation en microscopie électronique (Heidelberg RFA)

- 1977 : Création d'une consultation de Conseil Génétique en Dermatologie Hôpital Saint-Louis

- 1982 : Premier diagnostic anténatal français en Dermatologie (Ichtyose létale)

- Création d'une unité de diagnostic anténatal en Dermatologie par microscopie électronique (CEDIT 1986)

- 1985 : Création de l'Association : « Association Épidermolyse Bulleuse Entraide » par – 1988-1989 : Grande campagne de prélèvements des EB pour la génétique moléculaire ; plus de 100 familles sont prélevées (HS, EBDAD, DM) et confiées à Alain Hovnarian.

Les spécimens des DAN des EB jonctionnelles sont adressés à JP Ortonne

- 1989 : Éluë présidente du Conseil Scientifique de l'EBAE

- 1989 : Inauguration du laboratoire de microscopie électronique par Mme DORLHAC Ministre de la Santé

- 1989 : L'émission de FR3 « C'est pas juste » avec Cédric ROCHEREAU favorise un développement rapide de l'EBAE

- 1995 : Saisine du Haut Comité Médical de la Sécurité Sociale sur les insuffisances de prestations sociales chez les épidermolyse bulleuses et les ichtyoses. Rapport d'enquête économique auprès des patients.

- 1996 : Journal Officiel : décret permettant le remboursement des suppléments nutritifs pour les épidermolyse bulleuses.

- 1997 à 1999 : Présidente de la Commission « Préparations Magistrales » chargée de négocier la liste des principes actifs et les excipients avec la CNAM et la DGS, inventeur du « PMR à usage thérapeutique ».

- 1997 : Audition à la Commission de Nomenclature des Infirmières sur les insuffisances de prise en charge financière des soins pour les épidermolyse bul-

leuses – Rapport conjoint avec le Syndicat National des infirmières libérales.

- 1998 : Rédaction du rapport de la Cour des comptes sur le budget de la Sécurité sociale montrant l'insuffisance de prise en charge sociale des épidermolyse bulleuses

- 1998 à ce jour Nomination au Conseil Scientifique d'Orphanet.

- 1998-2000 : Expert à la commission du « TIPS » (tarif Interministériel des Prestations Sociales) pour les compresses non tissées et tissées

- Médecin référent pour l'agrément des compresses non tissées

- 2000 : Rapport économique (Agence du Médicament) sur l'insuffisance des traitements émollients dans les ichtyoses et la dermatite atopique aboutissant au remboursement du Dexéryl 250.

- 2000 : Journal Officiel Remboursement des compresses non tissées stériles et non stériles pour toutes plaies.

- 2000 : Journal Officiel Seules, les compresses tissées 17 fils seront remboursées en ville. Donc alignement sur celles déjà remboursées à 17 fils à l'hôpital : économie du coût de Santé 300 millions de francs.

- 2000 : Journal Officiel Remboursement spécifique des filets tubulaires pour les épidermolyse bulleuses.

- 2000 : Circulaire de la CNAM-TS pour les honoraires des infirmières pour les EB : 4AMI-12AIS-Circulaire CNAM 55/2000

- 2001 à ce jour : Membre de la Commission Paritaire CNAM-TS des Experts pour les maladies métaboliques héréditaires

- 2003 : Éluë au Conseil Départemental de l'Ordre des Médecins de Paris

- 2003-2006 : Nommée membre du CCRRESTI (Conseil Consultatif Régional de la Recherche, de l'Enseignement Supérieur de la Technologie et de l'Innovation) au Conseil Régional d'Île-de-France.

- Décembre 2004 : Coordinatrice du Centre de Référence des maladies génétiques de la peau de l'hôpital Saint-Louis.

- 2006 : Rédaction du référentiel pour la prise en charge des xérodérma pigmentosum (enfants de la lune) avec la CNAM-TS.

- 2007 : Rédaction de la circulaire de la CNAM-TS sur le remboursement des préparations magistrales en dermatologie.

- 2007-2008 : Rédaction des documents de prévention de l'INCA (Institut national du cancer) sur la prévention des cancers de la peau et la création de « pictos » pour l'industrie cosmétique de la protection solaire.

- 2008 : Nommée Experte Nationale auprès de CNAM-TS pour le remboursement forfaitaire des protections contre les ultraviolets pour les malades atteints d'albinisme.

- 2008 à ce jour Membre des commissions à l'Institut National du Cancer

- Module de la formation pour les médecins généralistes sur les cancers de la peau (module mis en ligne en 2010)

- Le parcours de soins est-il un frein au diagnostic précoce des cancers de la peau ?

- Octobre 2009 : Journal Officiel remboursement des écrans solaires totaux pour les maladies orphelines (Xeroderma Pigmentosum, Lupus, albinisme, etc.)

- 2009 : rédaction des documents de prévention de l'INPES (Institut National et d'Éducation pour la Santé) pour le bon usage du soleil.

### Organisation du centre de Saint Louis

Dr. C.L. Blanchet Bardon  
Dr. Emmanuelle Bourrat  
Mme Paulette Malaval, infirmière  
Mme Anne-Christine Degut, psychologue  
M. Jérôme NATAF, podologue

### Accueil des patients

Consultation  
Hôpital de jour  
Hôpital conventionnel  
Département d'anesthésie  
Département diététique  
Chirurgie carcinologique  
Consultation antidouleur  
Nombreuses collaborations extérieures (exemple : dilatation de l'œsophage Dr. J.M. Polonovski...)

### Accueil des patients et des soignants Écoute

Éducation thérapeutique  
Permanence téléphonique au  
01 42 49 49 32  
ou au 06 84 48 85 20

## UNE NOUVELLE TECHNOLOGIE ASSOCIÉE À LA DILATATION ŒSOPHAGIENNE

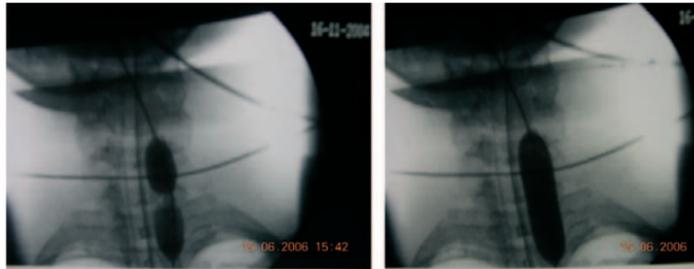
**Dr Jean-Michel Polonovski**  
Service ORL Hôpital A. Mignot – CH Versailles

La sténose de l'œsophage est une complication fréquente, essentiellement chez les patients atteints d'EB autosomique récessive type Hallopeau-Siemens. Ses conséquences sont multiples, sans pour autant que l'on puisse les mettre en parallèle avec les problèmes cutanés. Les signes d'une sténose chronique sont une dysphagie permanente, impliquant des temps de repas longs (plus d'une heure), une alimentation liquide exclusive et une stagnation, voire une perte, de poids.

Le Pr Polonovski rappelle qu'il est important d'établir un bilan avant tout traitement ; puis présente les indications de dilatation, ainsi que les précautions à prendre (notamment, pas d'intervention pendant une phase aigüe) ; la technique de traitement de la sténose œsophagienne et les progrès.

A noter que, si besoin, la dilatation peut être associée à une gastrostomie.

En conclusion, Jean-Michel Polonovski souligne les avantages de la gastrostomie, qui sont de permettre des apports fiables et équilibrés, ainsi qu'une prise pondérale. Cependant, cette option comporte aussi des inconvénients, car la sonde, installée à demeure, occasionne des soins et rend difficile la combinaison avec une alimentation orale, laquelle, nous le savons tous désormais, doit être maintenue le plus longtemps possible...



## LA DOULEUR... Prise en charge de la douleur neuropathique dans l'EB

**Dr Marie-Claire Alberge**  
Hôpital Pasteur, CHU Nice - Equipe ressource douleur et SP hôpitaux pédiatriques CHU Lenval

**Spécialiste de cette problématique, le docteur Alberge, après nous avoir présenté les généralités sur le «cheminement» emprunté par la douleur dans le corps, a traité de la douleur des EB en elle-même et de ses conséquences.**

En matière de prévention, il a été mis en avant le fait qu'il est possible d'évaluer cette douleur, y compris avec de jeunes enfants.

Cette prise en compte de la douleur est d'autant plus importante qu'en cas d'absence ou d'insuffisance de traitement, les fibres nerveuses vont garder une «mémoire» de la douleur... (dite «neuropathique», car causée par une atteinte du système nerveux). Ce phénomène peut, à long terme, avoir des conséquences sur le caractère et le comportement de l'enfant. De plus, en cas de douleur prolongée et répétée, l'enfant a tendance à «s'économiser» – avec le risque de se replier sur lui-même – et, ainsi, renoncer à exprimer sa douleur...

Des traitements existent, qu'il convient de choisir et d'adapter suivant les cas. La douleur en EB est un élément majeur. A la fois chronique et aigüe, elle perturbe chaque instant de la vie et doit être prise en compte avec vigilance...



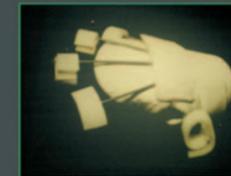
## L'APPAREILLAGE DE LA MAIN DANS L'EBDR Les orthèses dynamiques

**Philippe Depont, kinésithérapeute**  
Présentation de l'ensemble du protocole de soins dans l'utilisation des orthèses.

Il y a bientôt trente ans que le Pr M. ROBERT a proposé de mettre en place un traitement conservateur dans les suites d'interventions réhabilitatrices de la main des enfants atteints d'Epidermolyse Bulleuse Dystrophique Récessive afin d'éviter les récurrences rapides et les interventions multiples.

Les bases du traitement actuel ont été établies:

- bandage
- orthèse dynamique
- rééducation



### Les éléments du traitement

Bandage

+

Orthèse



+ rééducation

A.G. EBDR  
28 MAI 2011

### 2 grandes catégories d'orthèses

#### Orthèses statiques :

- Moulage de la main en position corrigée
- Repositionnement périodique dans le moulage
- => maintien de la position



#### Orthèses dynamiques :

- Éléments moteurs
- => Correction des déformations



A.G. EBDR  
28 MAI 2011

### Le bandage

Complément indispensable de l'orthèse:

- en assure le capitonnage
- lutte contre les synéchies et le comblement des commissures
- protège contre les traumatismes durant les activités
- facilite la fonction => développement psychomoteur de l'enfant



A.G. EBDR  
28 MAI 2011

## PRISE EN CHARGE DES EBH : COMPLICATIONS CARCINOLOGIQUES

**Dr Emmanuelle Bourrat**

Centre de référence des maladies génétiques à expression cutanée - Site Saint Louis - Paris

L'apparition de carcinomes cutanés est plus fréquente chez les personnes atteintes d'épidermolyse bulleuse (2,6 %) que dans la population en son ensemble. Cette fréquence dépend du type d'EB et les plaies chroniques sont un facteur de risque supplémentaire. Ces carcinomes sont d'un seul type : spino cellulaire. La prise en charge des patients doit impliquer tous les acteurs et se faire dans la concertation. C'est dans ce but qu'ont été mises en place des RCP (Réunions de concertation multidisciplinaires) au centre d'oncodermatologie de l'hôpital St Louis. Elles sont composées de dermatologues, dont un spécialiste des gnodermatoses, de chirurgiens, radiologues et radiothérapeutes, anatomopathologistes, d'un IDE et d'un psychologue. Après un tour d'horizon des connaissances, à ce jour, sur les complications carcinologiques au cours des EB, le Dr Bourrat présente les différents traitements possibles. Et, notamment, les greffes « en pastilles », méthode expérimentée par l'équipe de chirurgie plastique des Pr Servant et Revol à Saint Louis ; ainsi que l'utilisation de substituts dermiques ou dermes équivalents, qui sera l'objet d'une future collaboration avec le service des grands brûlés (Pr Mimoun) qui s'installera à St Louis début 2012.

Des recherches sont en cours pour identifier la corrélation génotype/phénotype et l'influence de gènes modulateurs, mais aussi de cofacteurs, tels qu'environnementaux, nutritionnels (vitamines, oligoéléments)... Raisons pour lesquelles le Dr Bourrat insiste sur l'importance et l'intérêt du registre\* «carcinome/EB».

\* La réalisation de ce registre sera gérée par Debra France, qui a obtenu le soutien financier du laboratoire Urgo pour ce travail.



Greffes en pastilles après exérèse d'un carcinome circonscrit du membre inférieur.

## LES PROJETS DE RECHERCHE EN COURS CHEZ MAGEC



**Pr Christine BODEMER**

Dermatologue - Hôpital Necker enfants-malades

### Etude pilote

Lancée en juin 2010 et se poursuivant jusqu'en juin 2012, cette étude pilote porte sur deux grands groupes de pathologies : les épidermolyses bulleuses héréditaires dystrophiques et les dysplasies ectodermiques anhidrotiques. Elle a pour thème : l'évaluation du retentissement psychologique de la maladie sur l'enfant et sa famille.

### Ses objectifs

- Améliorer la prise en charge psychologique des patients atteints d'EBH et de DEA, et l'aide à leur famille par une meilleure analyse de leurs besoins et de la spécificité de ces besoins.
- Évaluer l'impact de maladies dermatologiques graves sur le vécu de l'enfant et de sa famille.

- Étude des représentations corporelles de l'enfant malade et de sa fratrie.
  - Étude de la qualité des liens d'attachement précoces pour l'enfant atteint.
- Contact : aurelie.clerc@nck.aphp.fr

### Puberté et sexualité

Un second thème de recherche est l'étude du vécu de la puberté et de la sexualité chez des personnes confrontées à l'épidermolyse bulleuse (patients majeurs et parents d'adolescents atteints). Objectif principal : Analyser le vécu de jeunes adultes et de parents d'adolescents atteints, volontaires, autour du thème de la sexualité pour mieux comprendre leur vécu, leurs questionnements.

Objectif secondaire : Définir et rédiger des conseils, ou recommandations, concernant la manière d'approcher le thème de la sexualité au cours des EBH, destinés à l'entourage familial et aux soignants.  
Pour participer : 01 44 49 41 39  
helene.dufresne@nck.aphp.fr

### En cours d'élaboration

Il s'agit d'un projet de thèse : Comment valoriser les ressources effectives des familles atteintes d'EBH ? Deux facteurs devront être identifiés et favorisés : les ressources psychologiques des patients, et l'alliance thérapeutique entre l'équipe soignante et les familles prises en charge. [En cours d'approbation par le Comité de protection des personnes (CPP)].

## LES SÉJOURS DE RÉPIT « TEM'PEAU »

Service de Dermatologie Necker – MAGEC en partenariat avec l'hôpital de pédiatrie de Bullion (Yvelines)

Dans le cadre de l'amélioration de la qualité de vie des enfants, le centre de référence MAGEC a créé un groupe appelé « Tem'Peau » pour réfléchir et mettre en place des actions au profit des patients et de leurs familles.

L'équipe Tem'Peau est pluridisciplinaire et formée aux maladies prises en charge dans le service et à leurs conséquences au quotidien pour les familles. Cette équipe s'est constituée sur la base du volontariat et ne fonctionne que sur un mode « projet ».

Parmi ses réalisations : les « séjours de répit ».

### Objectifs

- Animations ludiques
- Créer du lien social
- Favoriser l'aide mutuelle
- Du répit... pour les enfants et les parents !

Ceci, dans un cadre agréable et avec une équipe formée à la dermatologie.

### Bilan de l'année 2010

- 23 enfants accueillis en 2010.
- Une infirmière recrutée à 20 %, pour coordonner les séjours.
- Une évaluation positive des aménagements mis en place à Bullion.
- On note cependant une angoisse de séparation très forte des enfants et des parents.

### Et pour 2011 ?

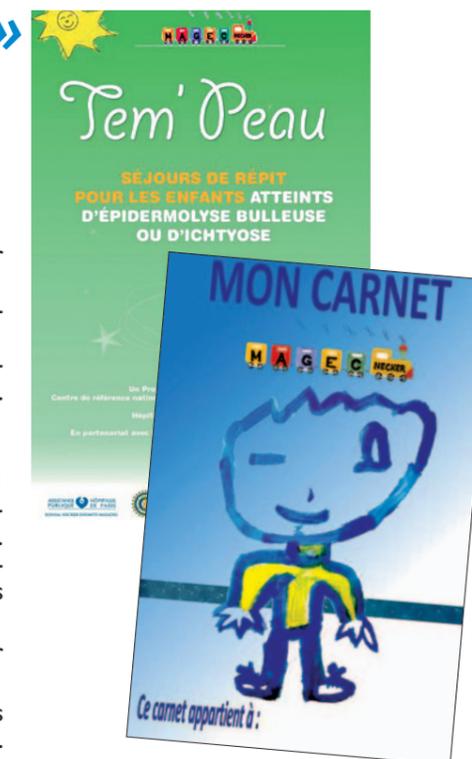
- 34 enfants partent en séjour en 2011 (chiffre prévisionnel) : moins d'appréhension, car les séjours sont plus anticipés. Déjà beaucoup de demandes pour les vacances d'été. Les séjours sont complets pour Juillet/Août 2011.

- Un outil de liaison créé pour favoriser l'accueil des enfants.

- Carnet élaboré avec l'aide des enfants hospitalisés à Necker et de leurs parents.

- Premier essai validé aux vacances de Février.

- Retours très positifs de l'équipe de Bullion et des enfants.



Inscriptions, dès maintenant pour 2012 : par téléphone au 01 44 49 41 39 ou par mail helene.dufresne@gmail.com



**... ET PENDANT  
CE TEMPS-LÀ,  
DU CÔTÉ DES JEUNES ?**

## Chers Amis de la communauté scientifique

Je me permets d'utiliser cette formule familière, car elle reflète précisément le sentiment d'admiration qu'ont ressenti les familles présentes à l'Assemblée générale ; sentiment fortement partagé par le nouveau Conseil d'administration.

C'est donc au nom de Debra France que je tiens à vous renouveler mes plus vifs remerciements pour la qualité des nombreuses informations que vous nous avez apportées. En effet, votre intérêt pour l'épidermolyse bulleuse et la volonté d'améliorer le quotidien des personnes atteintes, nous ont profondément touchés. Quant à vos interventions, elles ont été, sans conteste, elles aussi, d'une qualité remarquable.

Sachez que Debra France vous soutiendra dans vos actions futures. Une nouvelle collaboration des familles semble naître. C'est à ce titre que notre association déploiera de son énergie à favoriser et développer les liens qui existent déjà entre nous et les membres de la communauté scientifique.

Encore une fois... merci. Recevez toute mon amitié, ainsi que ma sincère gratitude.

**Guy Verdot**  
Président de Debra France

**Comme chaque année, un accueil et des activités étaient prévus pour les enfants et les ados. Nous leur cédon la parole...**

### Mathilde, bénévole

Le matin, j'ai participé à l'accueil, avec Mireille et Florence, pour présenter aux enfants et aux jeunes le déroulement que nous avons prévu pour la journée. Une salle avait été mise à notre disposition pour accueillir les plus jeunes avec des jeux de société. Une quinzaine d'enfants ont participé, ils ont pu jouer ensemble et apprendre à se connaître. Les enfants se sont amusés ensemble et ont créé des liens qui ont été utiles lors de la sortie de l'après midi.

Le repas a été pris en commun, sans les parents qui étaient encore à l'AG.

Le départ pour la Cité des Sciences de la Villette a été un peu agité (petits problèmes de logistique). Nous sommes arrivés avec beaucoup de retard, ce qui a perturbé le rythme des visites prévues. Nous étions accompagnés par Pierre, Maëlys, Manault, Maxence et quelques parents. Nous avons fait deux groupes, suivant l'âge. Les plus jeunes se sont rendus à la Cité des enfants, où ils ont suivi la visite proposée : jeux avec l'eau, les fourmis dans la fourmière, les papillons, la découverte de moyens de communication différents... Autant d'activités qui ont été l'occasion de bonnes parties de rigolade, tout en apprenant.

Les plus grands n'ont pas pu se rendre à l'exposition que nous avions réservée, car nous étions trop en retard. Nous sommes donc sortis et avons discuté à l'extérieur, en attendant la séance prévue à la géode. Les échanges tournaient autour de la maladie, bien sûr, mais aussi sur les familles, les amis, la musique (des discussions d'ados, quoi !).

A la géode, les moyens et les grands se sont retrouvés pour voir le film « Hubble », tandis que les plus jeunes sont allés faire des petits jeux dans le parc. Pour le retour vers la cité internationale, les mêmes problèmes de logistique (retrouver les véhicules et choisir le bon itinéraire) nous ont à nouveau retardés... Mais nous n'avons égaré personne !

### Emma BUISSON, 9 ans

J'ai adoré la sortie à la Cité des sciences ; on a vu plein de choses sympa, même si c'était un peu compliqué pour entrer en groupe, avec les fauteuils... Y'avait une serre aux papillons... ils étaient trop beaux !

A la géode, on a vu aussi un film à 360 degrés. J'ai hâte d'y retourner avec mes parents. L'AG m'a permis de voir les copains et les copines, et de m'en faire de nouveaux et nouvelles !

En repartant, le lendemain, on a fait une halte au Funpark à Fresnes... une petite heure au cœur des mondes Playmobil !



**Un Monsieur Météo, plus vrai qu'à la télé !**



## Bioprod

**Le laboratoire du Généthon bientôt autorisé à produire des médicaments de thérapie génique**

Un amendement autorisant les organismes à but non lucratif, comme le laboratoire Généthon, à créer un établissement pharmaceutique pour fabriquer des médicaments de thérapie innovante, a été promulgué. La voie est désormais ouverte à des traitements d'avenir pour les maladies rares ! « Avec la création de Généthon Bioprod, centre de production de médicaments de thérapie génique le plus important au monde, l'AFM confirme sa position d'acteur majeur au niveau international des biothérapies pour l'ensemble des maladies rares », a déclaré Nora Berra, secrétaire d'Etat chargée de la Santé, le 28 février dernier à l'occasion de l'annonce du Plan Maladies Rares.

Source : AFM

Mi-mars, députés et sénateurs ont discrètement adopté une mesure d'importance dans le domaine pharmaceutique. Réunis en commission mixte paritaire afin d'entériner un projet de loi portant sur « l'adaptation de la législation (française) au droit de l'Union européenne en matière de santé, de travail et de communications électro-

niques », les parlementaires ont validé un amendement permettant à un organisme non lucratif de créer un établissement pharmaceutique pour fabriquer des médicaments de thérapie innovante. Un décret d'application doit préciser les modalités de cette procédure qui constitue une grande première. Seules les sociétés privées sont aujourd'hui autorisées à ouvrir une structure pharmaceutique. Pour l'AFM, cette nouvelle réglementation, inscrite au « journal officiel » du 22 mars, permettra à son laboratoire Généthon Bioprod, qu'elle finance grâce au Téléthon, de « devenir un établisse-

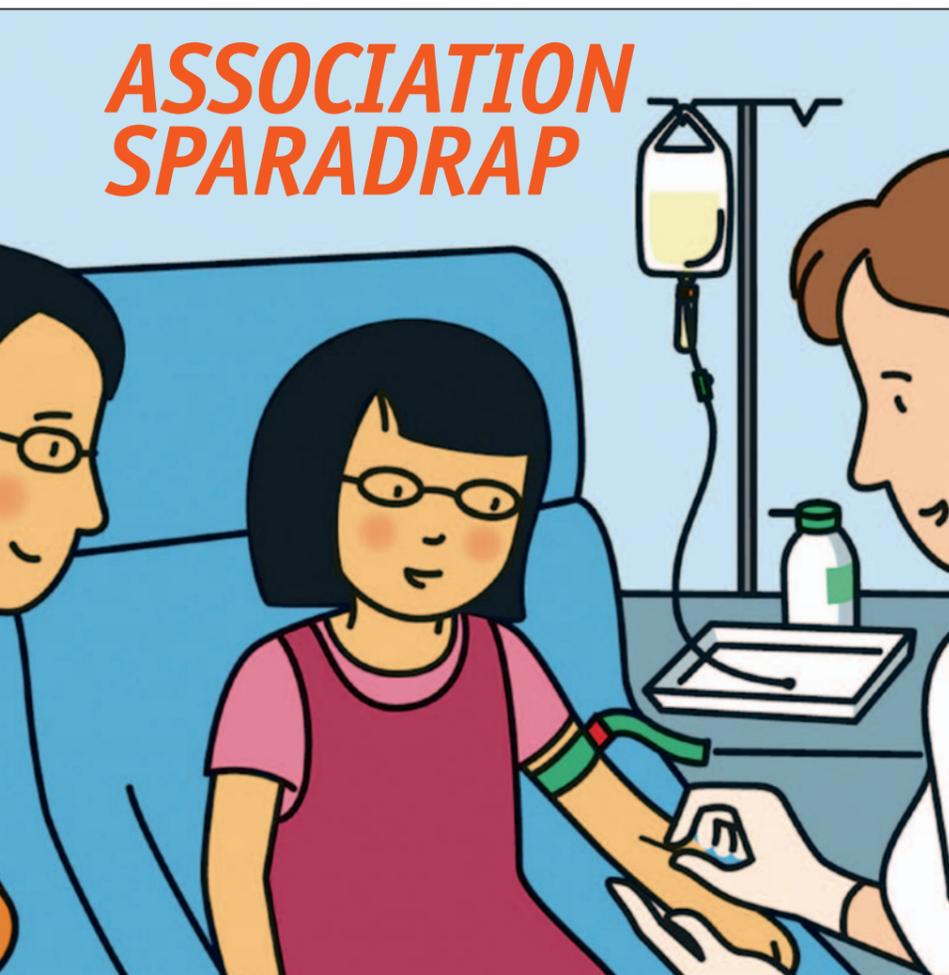
ment pharmaceutique à part entière, pouvant produire et commercialiser des médicaments de thérapies géniques ». « Si les 'big pharma' sont de plus en plus présentes sur le front des maladies rares, elles restent cruellement absentes des premières phases de développement des traitements. D'où l'importance de cet amendement qui reconnaît officiellement le rôle que peuvent jouer de nouveaux acteurs, comme Généthon, pour pallier leur absence dans ces domaines », indique Laurence Tiennot-Herment, présidente de l'AFM.

Source : Quotidien du Médecin

### L'Ange Nony s'est envolé

C'est avec une grande tristesse que nous avons appris la disparition du jeune Anthony Méo. La maladie, encore une fois, a eu le dernier mot. Nous garderons de lui le souvenir d'un garçon plein d'énergie. Il avait 14 ans. Nos affectueuses pensées vont vers ses parents et grands-parents, et tous ceux qui l'ont entouré sur le chemin difficile de sa si courte vie.

**Le conseil d'administration**



## ASSOCIATION SPARADRAP

### Humanisation des soins en pédiatrie

L'association Sparadrap, créée en 1993 par des parents et des professionnels de la santé, s'est donné pour buts de mieux informer et préparer les enfants et leurs parents à un soin, un examen de santé, une hospitalisation, de favoriser une meilleure prise en charge de la douleur de l'enfant, et de valoriser le rôle des proches quand l'enfant est malade ou hospitalisé.

Sparadrap a organisé, le 1<sup>er</sup> avril 2011 à Paris (mairie du XX<sup>e</sup>), une conférence-débat sur le thème :

Humanisation des soins : quels changements des pratiques en pédiatrie ? (débat était animé par Michel Cymes\*, parrain de l'association)

Voici quelques notes prises lors de cette réunion...

**Sparadrap : une idée de l'enfance. Une action pour les enfants malades et hospitalisés**

**Dr Didier Cohen-Salmon, psychothérapeute d'enfants, ancien anesthésiste pédiatrique à l'hôpital d'enfants A. Trousseau, Paris, président de Sparadrap**

Le docteur Cohen-Salmon rappelle que l'association Sparadrap a, depuis sa création, soutenu des initiatives innovantes et, à titre d'exemple, cite certaines opérations ORL qui, récemment encore, étaient réalisées sans anesthésie sur les enfants de moins de deux ans ! Il insiste

sur le besoin de reconnaissance des personnels médicaux ; et, côté patients, soulève le problème des séquelles psychologiques des hospitalisations et des soins. Tout en soulignant l'intérêt des documents produits par l'association Sparadrap, il s'interroge, de façon très pertinente, sur le devenir de ces documents : que vont en faire les services, qui en sont les destinataires ? Qu'en faire : les donner, les exploiter, mais comment ? Le principe de Sparadrap est de refuser systématiquement ce qui ne lui semble pas « humain » et de baser ses actions sur du concret, à savoir les réactions d'un enfant malade soigné dans un hôpital. Il convient en effet de travailler à partir d'une situation réelle et non pas d'une pathologie identifiée...

Il faut savoir reconnaître l'épreuve que chaque enfant vit au travers de son hospitalisation (quelle qu'en soit la cause), car chaque enfant se construit une théorie de sa maladie et lui trouve des explications qu'il ne communique pas forcément à son entourage. Il est donc important de prendre avec précaution les attitudes « d'hyper-maturité » de l'enfant (ou de l'adolescent) qui, souvent, risquent de signer un renoncement de l'imaginaire du jeune patient lorsqu'il tente de s'adapter au discours des adultes. Cette attitude, que l'enfant pense rassurante pour ses parents, l'enfonce dans des explications rationnelles de phénomènes qu'en fait, il ne peut pas comprendre.

D'un autre côté, les adultes (soignants et/ou parents) ont le droit de « ne pas savoir répondre » aux questions des enfants : l'enfant s'autorise alors à chercher par lui-même, dans une démarche autonome (tout en restant, il le sait, dépendant). Cette façon de considérer la problématique est très riche, en ce sens qu'elle prend en compte le fait que chaque âge « s'enroule » sur les âges précédents, sans les renier...

**Changements des pratiques en pédiatrie : regards croisés avec la Belgique**

**Bénédicte Minguet, docteur en psychologie et Humanisation des soins et du travail, Clinique de l'Espérance, CHC Liège, Belgique**

Le docteur Minguet présente la démarche d'humanisation des soins, telle

qu'elle est menée dans sa clinique, en lien avec Sparadrap dont elle utilise largement les livrets et documents. Elle insiste, entre autres, sur la culpabilité que ressent souvent le soignant « après-coup » pour avoir « fait souffrir » un enfant, sentiment qui, de plus, reste au stade du non-dit. Mais il n'est pas facile de changer sa propre pratique, d'autant plus que, dans le système des soins, existent des conflits entre différentes logiques au sein même de l'hôpital. Chaque métier se heurte à des limites dans son action, surtout lorsque des démarches d'évolution sont engagées. Il convient donc de veiller à la cohérence au sein de chaque groupe, et entre les groupes (enfants, familles, soignants, direction de l'établissement...).

**« A vous de jouer ! La distraction des enfants lors des soins », le nouveau film de formation réalisé par Sparadrap**

**Françoise Galland, directrice et co-fondatrice de Sparadrap**

Fruit d'un travail de plusieurs années, ce film a été réalisé avec le concours de la Fondation de France, la CNP et La Grande récré. Présenté dans sa version courte pour la conférence, il existe également en version longue : c'est un DVD complet, avec des reportages, des interviews, des bonus, des expériences de terrain... Autant d'arguments visant à convaincre les équipes soignantes de l'efficacité de cette approche, qu'est la distraction des enfants pendant les soins, et leur donnant des pistes pour la mettre en pratique au quotidien.

**Des sujets qui nous sont familiers...**

**Parmi les thèmes abordés ensuite au cours de cette rencontre, certains font particulièrement écho aux préoccupations de DF.**

**Quelques exemples :**

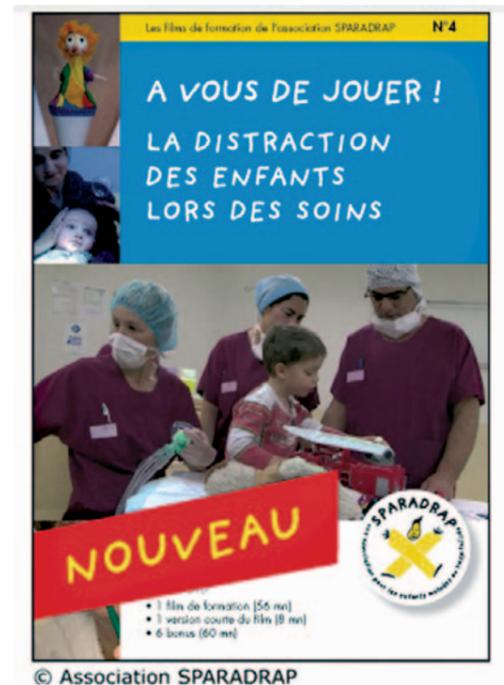
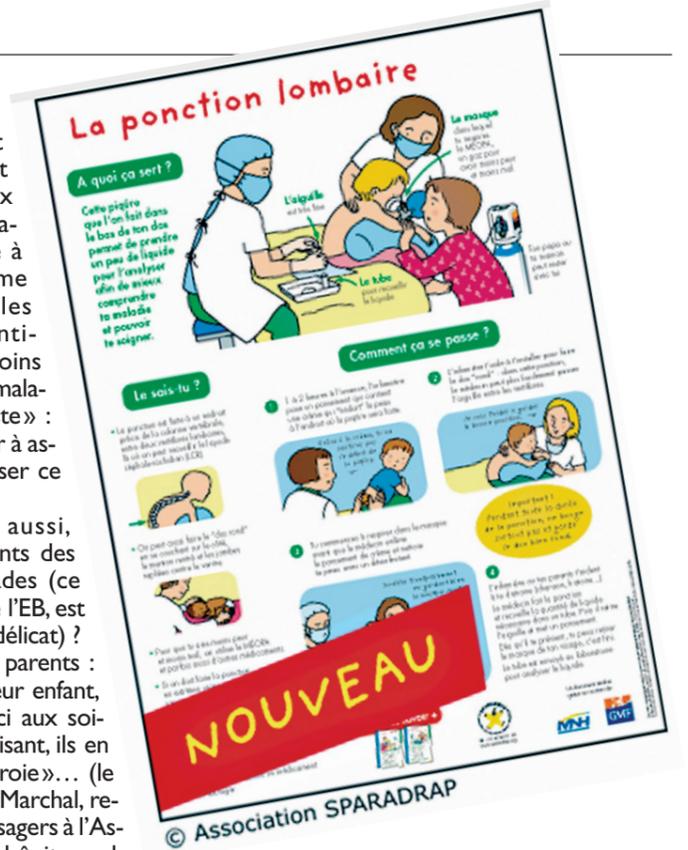
Les adolescents : ils semblent peu intéressés par leur propre santé, ne croient pas aux conseils des adultes ni aux campagnes publicitaires et, dans le cadre des soins, sont très préoccupés par la question de la confidentialité (s'ils ne sont pas persuadés que les soignants respecteront

la confidentialité, ils ne se livrent plus du tout). Il faut établir avec eux une véritable relation de personne à personne. Comme les plus petits, les ados ont le sentiment, plus ou moins conscient, que la maladie « c'est pas juste » : comment les aider à assumer et à dépasser ce sentiment ?

Mais comment, aussi, soutenir les parents des adolescents malades (ce qui, dans le cas de l'EB, est particulièrement délicat) ? La culpabilité des parents : pour le bien de leur enfant, ils confient celui-ci aux soignants, mais, ce faisant, ils en font aussi « une proie »... (le mot est de Mme Marchal, représentante des usagers à l'Assistance publique hôpitaux de Paris).

Les frères et sœurs d'un enfant malade : quelle place leur réserve-t-on, comment vivent-ils la maladie de leur frère ou sœur, quelles répercussions psychologiques induit la maladie chronique sur eux ? Au sein de DF, il serait utile de se saisir de toutes ces questions et de mener une réflexion, en lien avec les équipes médicales...

\* Michel Cymes, médecin spécialiste dans un hôpital parisien, est aussi, depuis plus de quinze ans, journaliste santé dans les médias. Il est actuellement coproducteur et présentateur des émissions médicales quotidiennes de France 5, le « Magazine de la Santé » et « Allo Docteurs ».



Vous trouverez le compte-rendu complet de cette réunion sur [www.sparadrap.org](http://www.sparadrap.org). Site que nous vous recommandons, dans tous les cas, de consulter, afin de prendre connaissance des nombreux documents réalisés par l'association Sparadrap (affiches, brochures, films...)

## Plan national maladies rares II

Le 28 février 2011, lors de la Journée des maladies rares, le gouvernement français a annoncé le deuxième Plan national maladies rares (PNMR II), organisé autour de trois grands axes : la qualité de la prise en charge, la recherche et la coopération internationale. Une bonne nouvelle pour les associations, qui demeurent tout de même méfiantes.

Tout d'abord parce que ce deuxième plan est arrivé avec un certain retard. Le premier plan était de trois ans, entre 2005 et 2008. Attendue pour janvier 2010, la nouvelle version a été repoussée, puis a fait les frais du remaniement ministériel. Par ailleurs, Viviane Viollet, présidente de l'Alliance maladies rares (AMR), note que sur la somme de 180 millions d'euros allouée au PNMR II, « 160 millions seront destinés au fonctionnement ». Ce qui laisse peu d'argent pour l'investissement. « Nous restons inquiets et vigilants », affirme Viviane Viollet, qui reconnaît toute-

fois que le « contexte socio-économique est difficile pour tout le monde ». Le premier plan avait permis d'importantes avancées sur un temps relativement court. Au premier rang des progrès se trouve l'apparition, sur tout le territoire, d'un réseau de 131 centres de références et de 501 centres de compétence. Ce système permet de prendre en charge au plus près les malades, qui sont parfois difficiles à diagnostiquer. L'objectif, selon Viviane Viollet, est de créer une « filière maladie rares, afin que le malade ne soit pas isolé ». « Il faut un parcours de soin qui évite l'erreur de prise en charge », précise-t-elle. L'ignorance est l'une des principales difficultés qu'affrontent les malades. Les professionnels de santé, pas toujours bien informés, peuvent avoir du mal à repérer ces affections. « On ne peut pas connaître les 7000 maladies rares, c'est vrai. Mais quand un médecin a en consultation des personnes qui viennent de manière chronique, avec des signes évolutifs, il faut qu'il se pose la question : 'Et si c'était une maladie rare ?' », invite la

présidente de l'AMR, partisane d'une « pédagogie du doute ». Pour le PNMR II, « les axes principaux sont bien retenus », constate Viviane Viollet. « Il y a une bonne volonté de répondre aux besoins des malades ». Le plan crée notamment un organisme national, la Fondation Maladie Rares, qui devra faciliter la coordination entre les entités existantes. Mais il reste encore beaucoup de chemin à parcourir, par exemple en matière d'insertion des malades dans la société. Près de deux tiers des maladies rares sont « graves et handicapantes » et exigent une prise en charge particulière. Par ailleurs, la recherche doit encore progresser. Alors que les aspects financiers du plan demeurent encore flous, la ministre de l'Enseignement supérieur et de la Recherche, Valérie Pécresse, a promis que « la mobilisation de la communauté scientifique française sera totale ». Tous les acteurs le martèlent : loin d'être anecdotiques, ces maladies « orphelines de traitement » représentent un enjeu de santé publique.

### INITIATIVE

## Collège européen d'Anger : Des journalistes en herbe...

Doriane, Estelle et Sarah sont reporters à « L'Éclair », le journal du Collège européen d'Anger. Pour leur édition de février, avec le soutien de Geneviève Hamelin, documentaliste et responsable du Club Presse de l'établissement, elles ont réalisé un article sur l'épidermolyse bulleuse.

Questions/réponses et une interview de Julien Guinebretière : l'EB racontée à des adolescents par des adolescents, au travers de l'interview... d'un adolescent ! Avec leurs mots, les trois journalistes en herbe ont posé les questions qui peuvent surgir dans l'esprit de jeunes de leur âge, lorsqu'ils se trouvent face à l'un des leurs « pas tout à fait comme les autres ». Présentation de la maladie, le quotidien vu au travers du témoignage de Julien... l'essentiel est dit, et la porte est ouverte pour ceux qui voudraient en savoir plus. Voir, faire un don. Les jeunes ont été sensibles à la cause de l'EB et une boîte installée à cet effet dans le bureau de Mme Hamelin, la documentaliste, a permis de collecter près de 130 € pour DF. Nos félicitations à l'ensemble de l'équipe de rédaction, pour la qualité du travail fourni par les apprentis-journalistes de L'Éclair, et nos sincères remerciements à tous les donateurs !



### A VENIR...

Le 11 septembre 2011, à Cesson-Sévigné, près de Rennes (35) Un spectacle au profit de Debra France Pour tout complément d'info, contactez : Suzanne et Yves Le Henaff lehenaffj@wanadoo.fr



## De Mützig... à Créteil !

Organisée pour la seconde fois au profit de l'EBAE, une course des pompiers de Paris (centre de secours de Créteil) a relié le village de Gresswiller en Alsace à Créteil, du 25 au 27 mars 2011. Récit.

Steve Manchion, qui est à l'initiative de cet événement, a facilement convaincu 13 de ses collègues de participer. Le capitaine Barnay, chef du centre de Créteil, est présent cette année et s'est engagé dans la course. Vendredi 25, nous retrouvons les coureurs à Mützig pour un repas en commun. Thomas Thuillier est là avec sa maman. Tifaine et Julien l'accompagnent. Nous avons lancé un appel aux adhérents de la région de Strasbourg afin qu'ils viennent soutenir les coureurs, mais peu ont répondu. Heureusement, Maxime et Clara (de Lingolsheim, tout proche) nous ont rejoints et posent pour la photo avant la course. Le soir, une réception est organisée à la caserne des pompiers de Gresswiller, pendant laquelle les enfants peuvent s'essayer au maniement de la lance d'incendie. Thomas est même monté dans la nacelle de la grande échelle ! Et c'est le départ... Pendant deux nuits et deux jours, les coureurs vont se relayer sans arrêt, sur des étapes d'environ 10 km et parcourir ainsi

(non stop !) 500 km... Pour nous qui avons du mal à marcher, c'est impensable... Mais, eux, vont le faire ! Deux camionnettes et un VL les suivent et leur permettent de se reposer un peu. Pas de douche, pas de moyen de récupérer réellement, pas de vrais repas (sauf le samedi soir, où l'EBAE leur a offert un petit repas, occasion d'une pause d'une heure et demie). Ils ont tout juste le temps de s'étirer un peu, de grignoter, de s'assoupir un instant, et ils repartent pour une nouvelle étape. Heureusement, le temps est relativement clément. Les premiers relais semblent aisés pour ces sportifs aguerris, mais après quelques

heures, les muscles sont contractés et c'est de plus en plus difficile. Dans le camion, j'entends des réflexions du genre : « quand on pense à ce que ces gosses souffrent tous les jours, on peut faire un effort... allez les gars, allez ! » et ils sont prêts à repartir... La solidarité entre ces garçons, le sens qu'ils ont de leur engagement auprès des personnes atteintes d'EB sont impressionnants. Souvent, quand un des coureurs est un peu trop « mal », un collègue fait spontanément l'étape avec lui. Quand je pense qu'il a peu, ils ne savaient même pas que notre maladie existait...

Le samedi après-midi, Thomas nous rejoint et monte dans une des camionnettes. Moment rare d'intimité entre lui et ces jeunes gens... Je ne vous raconterai pas tout ce que j'ai entendu ! Dimanche, c'est enfin l'arrivée sur la place de la mairie de Créteil. Plusieurs adhérents de l'association sont là pour soutenir les coureurs. Mounia, Rayan et bien sûr Thomas font les derniers mètres avec tous les pompiers. Nous sommes accueillis par M. le Maire adjoint et par le colonel responsable des centres de secours. Guy Verdot, vice président de l'EBAE, s'adresse aux pompiers pour les remercier en des termes émouvants. Il les invite ensuite à se joindre à notre assemblée générale, pour nous raconter leur aventure, mais surtout pour leur permettre rencontrer les enfants et leurs familles... Le dimanche soir, nous sommes reçus à la caserne des pompiers de Créteil pour une petite cérémonie, au cours de laquelle le capitaine Barnay nous remet un chèque de près de 4000 euros, sous le regard, fort sérieux, de Steve Manchion. Ce Monsieur peut être fier de ce qu'il a organisé ! Et nous le remercions très amicalement du fond du cœur.



## Pour les enfants papillons... Un week-end « de chiens », du côté de Blois !

En bord de Loire, au port de la Creusille, le Lions Club Claude de France, présidé par Annie Guil, a souhaité soutenir DF, suite à la parution d'un article dans le journal local, La Nouvelle République.

Dans le cadre d'un week-end sur le thème canin, ils ont vendu des boissons et pâtisseries au profit de notre association. Ils nous ont aussi permis d'avoir un petit chalet à disposition, pour installer une boutique où nous avons vendu des objets du stock de l'EBAE ainsi que de nombreux articles, sur le thème « Papillon 90 ». Les objets avaient été confectionnés par la famille, les amis, et même les camarades de classe d'Emma (nous les remercions tous...). L'instituteur, M. Micouleau, a profité de cet événement pour créer un petit journal sur la maladie, offert par l'école en 70 exemplaires pour être vendus au profit de l'association.

Ce week-end, très venteux, s'est passé dans la bonne humeur autour de nos amis les chiens, qui ont rythmés les journées



avec leur démonstration terrestres, aquatiques, de chasse, de défense... Une belle manifestation qui a rapporté plus de 1400 euros pour notre association.

Tous nos remerciements au Lions Club Claude-de-France et à l'organisateur du « week-end de Chiens » qui nous ont chaleureusement accueillis, ainsi qu'à la ville de Blois !

Arnaud Buisson



### ERRATUM

Notre précédent numéro, page 7, article « Centre de référence des maladies rares de la peau de Toulouse ».

Dans les toutes premières lignes, nous avons malencontreusement situé l'hôpital Larrey à Bordeaux... (ville dans où se tenait la rencontre). Il fallait lire « hôpital Larrey de Toulouse ». Toutes nos excuses aux équipes toulousaines et bordelaises !



### Bravo, les artistes !

Pour la 10e année consécutive, la troupe « Entrez les artistes » était fidèle à nos côtés et nous a fait passer une soirée en pyjama... Pardon, nous voulions dire : une soirée passée avec la pièce « Un pyjama pour 6 »... fou-rire garanti !

Cette représentation, donnée au profit de deux associations, a permis de récolter 3000 euros pour l'EBAE/DF. La remise du chèque a, une fois de plus, été l'occasion d'une soirée très conviviale avec la troupe.

Merci encore à ces si sympathiques artistes qui se mobilisent chaque année pour l'EBAE. Nous leur souhaitons une bonne continuation et... à l'année prochaine !

Liliane et Maurice MOUREAU

## Dans le Gard, « Les Amis de Romain »

Créée en mai 2008, après le décès du jeune Romain Achard, l'association « Les Amis de Romain » continue, encore aujourd'hui, ses actions afin de faire connaître l'épidermolyse bulleuse et recueillir des fonds qu'elle reverse chaque année à DF pour la recherche.

M. Jean-Louis Bousquet, son président, nous a fait parvenir un chèque de 1500 euros. Nous le remercions vivement, ainsi que tous les membres des « Amis de Romain ».

### INITIATIVE

## Des nouvelles d'Annonay...

St Alban d'Ay / 4 et 5 février

Pour la deuxième année consécutive, la troupe de théâtre « Les Casse Noisettes » s'est produite bénévolement au profit de DF et d'ARSLA (Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique, représentée par Yves et Bruno Michelas).

Deux représentations ont été données, qui ont remporté un franc succès. La bonne humeur des acteurs et le plaisir évident qu'ils prennent à jouer ont attiré de nombreux spectateurs. Les recettes ont été entièrement reversées, à parts égales, aux deux associations qui ont ainsi reçu chacune 2500 euros.

Chapeau, les artistes ! Et nos plus vifs remerciements à la famille Michelas, les Comités des fêtes des communes de Roiffieux et St Alban d'Ay, sans le soutien et le dévouement desquels rien n'aurait été possible.



Saint Désirat / 12 février

C'est un spectacle de grande qualité (auquel, malheureusement, tous ceux qui avaient fait le déplacement n'ont pas pu assister, la salle étant comble) que nous ont proposé Magali Montélimard, chorégraphe, et Rachel Magnard, styliste.

Le charme et la grâce étaient à l'honneur, car elles avaient eu la bonne idée de s'associer pour présenter au public un spectacle de danse et un défilé de mode... Le montant de la recette, 1400 €, a été entièrement reversé à l'Ebae/DF. Un chaleureux merci à Magali et Rachel, ainsi qu'aux danseurs (enfants et adultes) et aux mannequins.

Famille Madelon

## A Hyères, le rouge est mis

Eric Fauss, directeur de Darty Lingostière à Nice, et Christophe Cornu, pâtissier à Toulon, sont deux cousins qui s'entendent bien, qui sont sensibles à la cause de l'épidermolyse bulleuse et qui ont parmi leurs connaissances, dans les Alpes-Maritimes et à Monaco, quelques propriétaires de Ferrari...

Tout cela mis ensemble, cela donne... une bonne idée : une manifestation au profit de Debra France, et plus précisément, une « concentration » de ces belles sportives, le 3 juillet dernier, sur les plages de l'Ayguade à Hyères. La presse locale a relayé l'info et le jour J, c'est un public nombreux qui s'est présenté pour admirer les bolides, tout en faisant une bonne action. Une tombola avait été organisée, qui permettait aux heureux gagnants de faire une balade en Ferrari. Et les moins chanceux n'étaient pas tout à fait perdants, puisqu'ils pouvaient, pour 15 €, également faire un tour, jusqu'à l'aéroport. Heureusement qu'à cette occasion, il n'y avait pas de contrôles routiers !

Franck, photographe de la société Photo Plus à Nice, s'était déplacé bénévolement et proposait une photo devant l'un de ces bolides, pour 2 euros seulement.

Mais ils n'ont pas été les seuls à se mobiliser : tous les commerçants de ce quartier – très animé durant la saison estivale – ont généreusement versé des dons pour Debra France. Et ce n'est pas tout, car ils souhaitent renouveler cette opération l'an prochain...



Anais et son grand-père, Yves Cornu. En route ?

Franck TCHDRY - PHOTO PLUS

Dominique Cornu