

# SUPPORTS DE COMMUNICATION CATALOGUE...

Les versions papier de tous ces documents sont disponibles, gratuitement et sur simple demande, auprès de : Robert Dérens – 142 avenue Danièle Casanova, 94200 IVRY (ou beroti@noos.fr).



## Être parent d'un enfant EB... tout un apprentissage !

“Comment le prendre sans lui faire mal ?”, “Peut-on le câliner ?”, “Comment le soulager ?”... Autant de questions, et bien d'autres encore, que se posent les parents à l'annonce du diagnostic d'une EB. Situation très fréquente, l'hospitalisation de l'enfant lors des premières semaines doit être mise à profit pour s'informer et s'organiser. Les parents, entourés par l'équipe hospitalière, apprendront les gestes simples et les réflexes à acquérir pour s'occuper de leur enfant en toute sécurité. Ce document «Epidermolyse bulleuse, s'informer et s'organiser», réalisé par Urgo Medical, a pour objectif de les accompagner pendant cet “apprentissage”...

Consultation et téléchargement :

<http://www.debra.fr/publications/publications.html>

et sur le site de Urgo : <http://www.epidermolyses-bulleuses.fr/>

## Pour une intégration scolaire réussie

Le livret “Accueillir en classe un enfant atteint d'EB” aborde la maladie sous un angle pratique : qu'est-ce qu'une EB, comment elle survient, ses symptômes, les précautions à prendre, des conseils pour dédramatiser cette situation particulière, veiller à rester à l'écoute de l'enfant, des astuces pour faciliter le quotidien de tous...

En un mot : faciliter et réussir son intégration scolaire.

Consultation et téléchargement : <http://www.debra.fr/publications/publications.html>



## Un petit document bien pratique...

En quelques mots, l'essentiel de ce qu'il faut savoir sur les EB ! Sous forme d'un petit dépliant, cette bonne synthèse est très pratique pour un premier contact ou encore pour être largement distribuée, lors de manifestations, par exemple. Avec, en dernière page, un appel aux dons avec coupon à détacher...

Consultation et téléchargement : <http://www.debra.fr/publications/publications.html>



## L'affiche au nounours

Tout le monde comprend, en voyant le nounours «cactus» que la peau des enfants EB est si fragile, que même un doudou peut lui faire du mal...

Une image forte pour cette affiche disponible en formats A3 (30 cm x 42 cm) et A2 (42 cm x 60 cm).



## Autocollant-logo

Communiquer l'adresse de notre site internet, tout en diffusant notre nouvelle image... Une mini-carte de visite : l'autocollant Debra France.



# debra INFO

N°61 2<sup>e</sup> TRIMESTRE 2012



RENDEZ-VOUS

Assemblée générale de Debra France

2 JUIN 2012

DOSSIER

SANTÉ BUCCO-DENTAIRE

SOINS

Une formation spécifique pour les infirmières

COMMUNICATION

Très bientôt... la nouvelle plaquette !



## ÉDITO



### Debra France en action «inventaire» avant AG...

Notre assemblée générale annuelle aura lieu dans quelques semaines seulement. Cependant, je souhaitais, d'ores et déjà, vous livrer les principales actions menées à terme par Debra France, dont beaucoup ont pu voir le jour grâce à la générosité de nos fidèles partenaires. Les voici donc, «pêle-mêle» et en avant-première !

- Une vidéo, très complète, décrivant et expliquant parfaitement les soins infirmiers dispensés à un enfant, a été réalisée au Magec. L'équipe de tournage, ainsi que la réalisation, ont été financées par le

laboratoire Urgo Medical. Ce DVD vous sera présenté lors de l'AG 2012 et vous pourrez vous le procurer sur place.

- Pour compléter ce support vidéo, une infirmière DE sera mise à la disposition des familles, soit pour développer votre pratique des soins quotidiens, soit pour initier les infirmières de votre région aux soins spécifiques EB. Ce projet, destiné aux familles de Debra France, sera mis en œuvre dès septembre 2012 et sera entièrement financé par le laboratoire Mölnlycke Health care.

- Un centre de répit («vacances»), ouvert par l'AFM à proximité d'Angers, sera accessible aux familles dès la rentrée prochaine. Par ailleurs, n'oubliez pas qu'un appartement situé à Marbella, en Espagne, est ouvert aux associations membres de Debra International pour des séjours d'une semaine (Cf. Debra info n° 60).

- Le projet mondial de thérapie par les médicaments, initié et financé par Lotus Tissue Repair (apport de collagène 7), devrait être mis en œuvre dès le second trimestre 2012.

- Le programme européen de recherche Genegraft poursuit son déroulement. Quant au Conseil Scientifique, il travaille ardemment sur la rédaction du Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) et réfléchit à d'autres thèmes qui vous seront présentés.

- Enfin, le programme Rebeca (Registre EB et Cancer) financé par le laboratoire Urgo medical, débutera courant mai et sera opérationnel dès septembre 2012.

Tous ces sujets sont, bien entendu, appelés à être développés lors de notre assemblée générale... C'est pourquoi je compte sur vous et espère vous y retrouver nombreux !

**A très bientôt.**  
**Le Président de Debra France**  
**Guy Verdot**



*Le 2 juin prochain, outre le plaisir de vous accueillir, nous aurons également celui de vous remettre, en exclusivité et en avant-première, la... nouvelle plaquette de Debra France ! C'est en effet au cours de cette assemblée générale qu'elle sera diffusée pour la toute première fois... Nous espérons qu'elle vous plaira et qu'elle saura vous être utile.*

# mode d'emploi



L'assemblée générale est le moment le plus important dans la vie d'une association, car c'est à ce moment-là que les orientations sont décidées... C'est pour cette raison que la participation de tous est plus que souhaitable.

Pendant la réunion, sont soumis à l'assemblée : le rapport d'activités et le rapport financier de l'année écoulée, ainsi que les projets pour l'année à venir. C'est le moment, aussi, où le Conseil d'administration est renouvelé. Tout adhérent peut se présenter : il suffit de faire acte de candidature (une case à cocher est prévue à cet effet, sur le bulletin d'inscription à l'assemblée).

Mais l'assemblée générale c'est aussi pour nous l'opportunité de recevoir les professionnels en lien avec l'EB, et en particulier, les chercheurs qui nous présentent les avancées de leurs travaux. L'occasion d'échanger avec eux, sans protocole, et de leur poser toutes les questions qui nous préoccupent.

Par ailleurs, de nouveaux produits et pansements sont régulièrement mis au point. Nous invitons aussi, par conséquent, des laboratoires pharmaceutiques pour permettre à nos adhérents de les découvrir. C'est également un moment important de rencontre entre les familles. Moment convivial propice aux retrouvailles comme aux nouvelles connaissances. Une autre (très bonne) raison pour laquelle nous insistons tant sur la présence des adhérents à l'assemblée...

un même lieu les chambres (elles sont adaptées pour les fauteuils), la restauration et les salles de réunion dont nous avons besoin. Les chambres et les salles seront réservées du vendredi après-midi au dimanche matin.

### Concrètement, comment ça se passe ?

De même qu'en 2011, le Conseil d'administration a choisi de réunir l'assemblée générale à Paris (destinations la moins «problématique» pour la majorité des adhérents), à la «Résidence Internationale de Paris», qui a l'avantage d'offrir dans

### Le programme

**Vendredi 1<sup>er</sup> juin à partir de 17 h :** accueil des participants, installation dans les chambres.

- Repas du soir en commun (sous forme de buffet, pour nous retrouver en toute décontraction).

Debra INFO, Journal édité par Debra France

Comité de rédaction :

Guy Verdot, Directeur 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  
mireille.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 : mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr



Courrier :

Mireille Nistasos  
La Mutuelle du Midi  
16, La Canebière - BP 31866  
13221 Marseille cedex 01



**Samedi 2 juin : petit-déjeuner**

- 9 h 45 : assemblée générale, avec présentation du rapport d'activités, du rapport financier et renouvellement du CA.
- Pendant cette partie de l'AG, le Conseil scientifique de Debra se réunira dans une salle privatisée.
- A l'issue de l'assemblée statutaire, les scientifiques nous présenteront leurs travaux.
- Pause repas à 13 h
- Reprise des exposés des professionnels et questions/réponses avec les adhérents.
- En fin de l'après-midi, vers 18 heures, le nouveau Conseil d'administration se réunira pour élire son Bureau.
- Et, aux alentours de 19 heures, détente : apéritif puis repas en commun !

**Et les enfants ?**

La Résidence a ceci d'agréable et pratique qu'aucun déplacement n'est nécessaire. Le samedi matin, une salle sera réservée aux enfants avec des jeux... Mais l'après-midi, pour ceux qui le souhaiteront, une sortie sera proposée.

**Combien cela va-t-il coûter ?**

Comme chaque année, il ne vous sera demandé qu'une participation de 20 euros par adulte. En effet, vous n'avez pas d'avance à faire : Debra France prend en charge vos frais d'hébergement, repas et animation pour les enfants. Quant à vos frais de déplacement, ils vous seront remboursés (mais notez bien qu'en tant que trésorier, je vous incite tout de même à limiter au maximum les frais de transport... !). Vous avez certainement déjà tous reçu les documents nécessaires pour votre inscription à l'AG. Aussi, j'insiste (encore) particulièrement... sur l'importance de la participation du plus grand nombre d'adhérents. Venir passer tout un week-end à Paris demande, certes, quelques efforts... Mais notre association a besoin de tous pour avancer... Besoin de temps de rencontres, besoin des idées, des questions de chacun, et des points de vue de tous.

**Où est-ce, exactement ?**

**44 rue Louis Lumière, 75020 Paris**

**Métro**

Porte de Bagnolet ou Porte de Montreuil

**Parking**

quelques places peuvent être utilisées dans le sous-sol de la Résidence. En outre, le stationnement dans le quartier n'est pas payant samedi et dimanche.



**Extraits des statuts de l'association Debra France, adoptés lors de l'AG 2011**

- 1/ Les Assemblées Générales comprennent tous les membres de l'association, à quelque titre qu'ils y soient affiliés, à jour de cotisation.
- 2/ Quinze jours au moins avant la date fixée, les membres de l'association sont convoqués, par lettre simple, par les soins du Secrétaire qui est en charge de la liste des membres actifs présents et représentés.
- 3/ L'ordre du jour, fixé par le Conseil d'administration, est indiqué sur les convocations ; les membres actifs disposent de dix jours francs pour demander, à l'administrateur de leur choix et par voie de courrier en recommandé avec accusé de réception, la possibilité de compléter ou modifier cet ordre du jour. La décision d'accéder à cette demande relève de l'Assemblée générale.
- 4/ Les Assemblées générales se tiennent au lieu du siège social ou en tout autre lieu fixé par la convocation. Chaque membre de l'association peut se faire représenter par un autre membre de l'association, la représentation par toute autre personne étant exclue. Le nombre de pouvoirs dont peut disposer un membre de l'assemblée est limité à trois.
- 5/ Les délibérations des Assemblées générales sont constatées sur des procès-verbaux contenant le résumé des débats, le texte des délibérations et le résultat des votes. Ils sont signés par le Président et le Secrétaire. Les procès-verbaux sont archivés chronologiquement avec tous les autres documents issus des réunions de Conseil d'administration et de Bureau.

**Article 12 : l'assemblée générale ordinaire**

- 1/ Elle se réunit chaque année dans les six mois qui suivent la clôture de l'exercice.
- 2/ L'Assemblée générale ordinaire ne peut délibérer valablement que si le quart au moins des membres de l'association est présent ou représenté. Si ce quorum n'est pas atteint, une nouvelle Assemblée générale est convoquée, avec le même ordre du jour et dans un délai de trente jours. Lors de cette seconde réunion, l'Assemblée générale peut délibérer valablement quel que soit le nombre de membres présents ou représentés.
- 3/ L'Assemblée générale ordinaire annuelle entend les rapports du Conseil d'administration sur la gestion, les activités et la situation morale de l'association. Elle approuve ou redresse les comptes de l'exercice et donne quitus aux membres du Conseil d'administration et du Bureau. Les décisions sont prises à la majorité des membres présents et représentés. En cas de partage, la voix du Président compte double.
- 4/ L'Assemblée générale ordinaire peut révoquer des membres du Conseil d'administration si la question figure à l'ordre du jour. Elle procède, après épuisement de l'ordre du jour, au remplacement des membres sortants du Conseil d'administration.

**Les épidermolyses bulleuses congénitales de l'enfant**

**Analyse des symptômes bucco-dentaires**

**Conseils de prophylaxie et de soins dentaires**

**I - ANALYSE DES SYMPTÔMES BUCCO-DENTAIRES**

**LES LÉSIONS BULLEUSES : MANIFESTATIONS ÉPITHÉLIALES PATHOLOGIQUES**

Les EB de l'enfant ont pour origine un défaut de cohésion moléculaire dans le tégument dermo-épidermique d'origine génétique. Cette défaillance cohésive moléculaire aboutit à la formation de bulles, puis d'érosions voire d'ulcérations cutanées, buccales, et muqueuses digestives par clivage.

Il est possible de distinguer trois types de bulles (Fig. 1) :

- **La bulle intra-épidermique**  
Le clivage se produit au travers de la cellule basale kératinocytaire dont le pôle inférieur peut rester attaché à la membrane basale ; ce type correspond à une bulle intra-épidermique du groupe des épidermolyses bulleuses simplex.
- **La bulle entre l'épiderme et le derme (jonctionnelle)**  
Le clivage se situe au niveau de la lamina lucida, la membrane cytoplasmique du kératinocyte basal est située dans le toit de la bulle alors que la lamina densa de la membrane basale est située dans le plancher de la bulle. C'est la forme constatée dans les EBj.
- **La bulle dystrophique ou sous épidermique vraie**  
Le clivage se situe dans la lamina densa qui constitue ainsi le plafond de la bulle. Il résulte d'une anomalie héréditaire du système d'ancrage de la lamina densa au derme, c'est ce qui est constaté dans les épidermolyses bulleuses dystrophiques dites dermolytiques.

Tout organe ayant une couverture épithéliale risque de présenter des lésions bulleuses, de tailles variables. Sont concernés l'œil, la cavité buccale, l'œsophage, l'intestin, l'anus, l'axe laryngo-trachéal, les reins, le tractus génito-urinaire, le vagin. Certains patients développent des déformations musculo-squelettiques, des dystrophies musculaires, des cardiomyopathies et des cancers de la peau. L'étendue et la sévérité de chacune de ces complications peuvent être invalidantes. Leur risque est fonction du type d'EB et de l'âge du patient, et implique une surveillance clinique méticuleuse Pl.

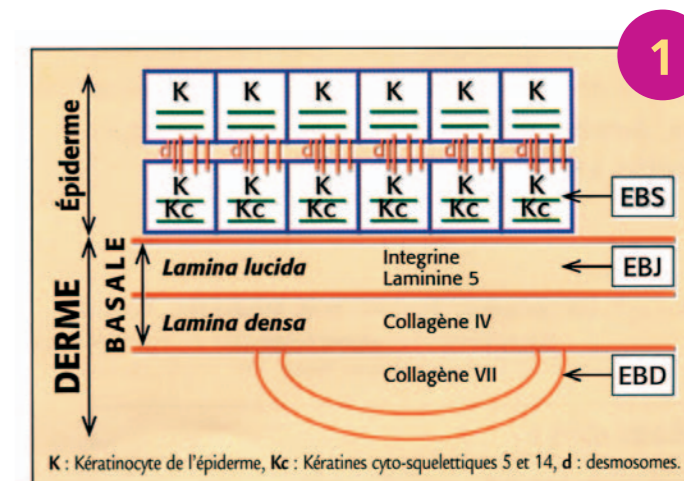


Fig. 1 : Schéma illustrant la localisation des EB (EBS, EBJ, EBD simplex, jonctionnelle, dystrophique) au-dessus, dans et au-dessous de la basale.



## MANIFESTATIONS MUQUEUSES BUCCALES ET DENTAIRES DES EB

L'intégralité du revêtement oral est de type cutané internalisé : pavimenteux stratifié parakératinisé. L'EB se manifeste par des bulles séro-hématisées rompues dans la cavité buccale, ce qui constitue un milieu d'hémoculture idéal susceptible de modifier en l'amplifiant la septicité naturelle de l'écosystème micro-organique oral, à l'origine de la stomatite chronique. Celle-ci est majorée par l'insuffisance de la quantité de la salive, biofilm naturellement protecteur.

### Les 10 signes oraux spécifiques de la maladie

- 1) Bulles orales
- 2) Microstomie labiale
- 3) Synéchies vestibulaires
- 4) Ouverture buccale réduite
- 5) Ankyloglossie
- 6) Récessions gingivales
- 7) Volume oral réduit
- 8) Hyposalie, xérostomie
- 9) Dysgueusie
- 10) Amélogénèse défectueuse

### Les 10 signes infectieux de la maladie

- 1) Hygiène difficile
- 2) Glossite
- 3) Parodontopathies
- 4) Stomatite globale
- 5) Halitose
- 6) Encombrements dentaires (DOM)
- 7) Caries
- 8) Pertes dentaires
- 9) Alimentation per-os difficile
- 10) Gastrostomie

L'hygiène buccale est alors difficile à effectuer, par la conjonction des douleurs, de la microstomie et des syndactylies. Les signes cliniques oraux des enfants atteints d'EB sont nombreux et pléomorphes. Ils n'ont pas tous la même acuité. Alors que les enfants atteints d'EBS ont une vie qualitativement acceptable, ce sont les enfants atteints d'EBJ mais surtout ceux atteints d'EBDr qui vont présenter les symptômes les plus invalidants en hypothéquant leur qualité de vie.

Nous avons classés ces manifestations en deux groupes étiologiques (Tab. ci-dessus) :  
- le premier, constitué des signes spécifiques, conséquences directes de la géno-dermatose ;  
- le second, constitué par les manifestations infectieuses, conséquence des effets de l'écosystème micro-organique oral.

Ces deux groupes permettent d'évaluer l'état initial et le suivi de l'efficacité prophylactique et thérapeutique.

### 1 - Les signes oraux spécifiques de la maladie

Les bulles et leurs récurrences chroniques aboutissent par fibrose rétractile cicatricielle à la disparition de l'élasticité et de l'expansion volumétrique de la cavité buccale et ainsi, à la perte de la fonctionnalité réelle de la bouche :

la bouche se « virtualise » au sens anatomique du terme.

### Dix signes oraux spécifiques ont été retenus (Fig. 5-6) :

**1- Les bulles orales**, d'apparition spontanée ou mécanique, remplies de sérosité plasmatique ou de sang, se rompent dans la cavité buccale et constituent un milieu de culture analogue à celui de l'hémoculture.

**2 - La microstomie labiale** par rétraction cicatricielle circonférentielle.

**3 - Les synéchies** entre lèvres et gencive, par réduction ou disparition des hauteurs et largeurs des vestibules.

**4 - La réduction d'ouverture buccale** (distance mesurée en mm entre incisives maxillaires et mandibulaires).

Elle résulte de :

- la formation des brides cicatricielles ;
- une cicatrisation muqueuse atrophique et inflammatoire du plancher buccal ainsi que des joues et des commissures intermaxillaires avec comme conséquence impossibilité d'abaissement de la mandibule.

**5 - L'ankyloglossie** par perte de la mobilité linguale, en particulier la protraction. Il convient de vérifier si la langue est

synéchiée dans le plancher et si le claquement de la langue est possible.

**6 - Les récessions gingivales** par cicatrices rétractiles après lésions bulleuses.

**7 - Le volume oral réduit**, l'enfant est dans l'impossibilité de gonfler les joues : la mesure du volume buccal se fait en demandant à l'enfant de prendre le maximum d'eau dans la bouche (25 à 30 cc à 10 ans normalement).

**8 - L'hyposalie**, modification du flux salivaire constaté cliniquement se traduisant par une xérostomie. En effet, les glandes salivaires ont une origine ectodermique comme les glandes sébacées.

**9 - La dysgueusie**, les papilles filiformes et fongiformes de la portion mobile de la langue ont disparu. Celle-ci apparaît lisse et nacréée par les cicatrices. La gustation est alors modifiée.

**10 - Défauts d'émail**, hypoplasies amélares spécifiques des EBJ. Ainsi il se constitue graduellement le syndrome d'immobilité orale irrémédiable, par réduction progressive puis perte de l'espace buccal. Il est variable en acuité selon le type d'EB.



Fig. 3 : La cavité buccale d'un enfant de 10 ans atteint EBS. Fig. 4 : Gingivite, DOM, perte de vestibule, microstomie de l'EBDr. Fig. 5 : Synéchie vestibulaire supérieure de l'EBDr.

### 2 - Signes oraux infectieux secondaires de la maladie

Ils sont la conjonction de différents facteurs :

- les bulles qui génèrent de la nécrose par exsudat hémato-fibrineux (la brosse même petite et souple peut être responsable de bulles gingivales), ce qui majore le développement bactérien oral plus anaérobie qu'aérobie ;
- l'hygiène individuelle qui est problématique en particulier chez les enfants atteints d'EBDr. La fusion des doigts génère une grande difficulté de brossage dentaire ;
- les conditions anatomiques orales par la réduction cicatricielle et l'inextensibilité de la cavité buccale et des joues. L'immobilité de la langue et l'inextensibilité du plancher buccal les majorent ;
- les difficultés fonctionnelles par l'impossibilité de mastiquer une alimentation diversifiée (ingestion fractionnée et itérative de nutriments hypercaloriques) aggravées par les mal positions en denture temporaire, mixte et permanente.

### Dix signes oraux infectieux ont été retenus :

**1 - L'hygiène buccale difficile** voire, impossible par défaut d'ouverture buccale, cicatrisation rétractile et syndactylie.

**2 - La glossite desquamative extensive** par perte du revêtement muqueux sensoriel, aboutissant à une langue fixée et recouverte d'une cicatrice nacréée (Fig. 6).

**3 - Les parodontopathies destructives** d'origine bactérienne aggravent l'atteinte gingivale liée à la maladie (Fig. 7).

**4 - La stomatite globale** par ouranite, mucite diffuse, ou ulcéreuse du plancher de la bouche, des joues et des vestibules, s'accompagnant de pharyngite chronique et ainsi rétrécissement de l'isthme bucco-pharyngé, avec déglutition difficile voire impossible et dysphagie.

**5 - L'halitose** accompagne l'odeur corporelle de même étiologie par la nécrose tissulaire.

**6 - La dysharmonie dento-maxillaire** (DOM), avec malpositions fréquentes liées aux troubles de croissance et d'éruptions (Fig. 8 et 9).

**7 - L'atteinte carieuse** gravis rampante, aboutit rapidement à des délabrements tissulaires du fait du pouvoir bactérien agressif car décuplé par la clearance orale réduite et l'alimentation hypercalorique et molle.

**8 - Les édentements majeurs**, les douleurs orales chroniques ou aiguës entravant tout plaisir oral.

**9 - L'alimentation per os** devient difficile ou impossible.

**10 - La gastrostomie** est alors inéluctable.

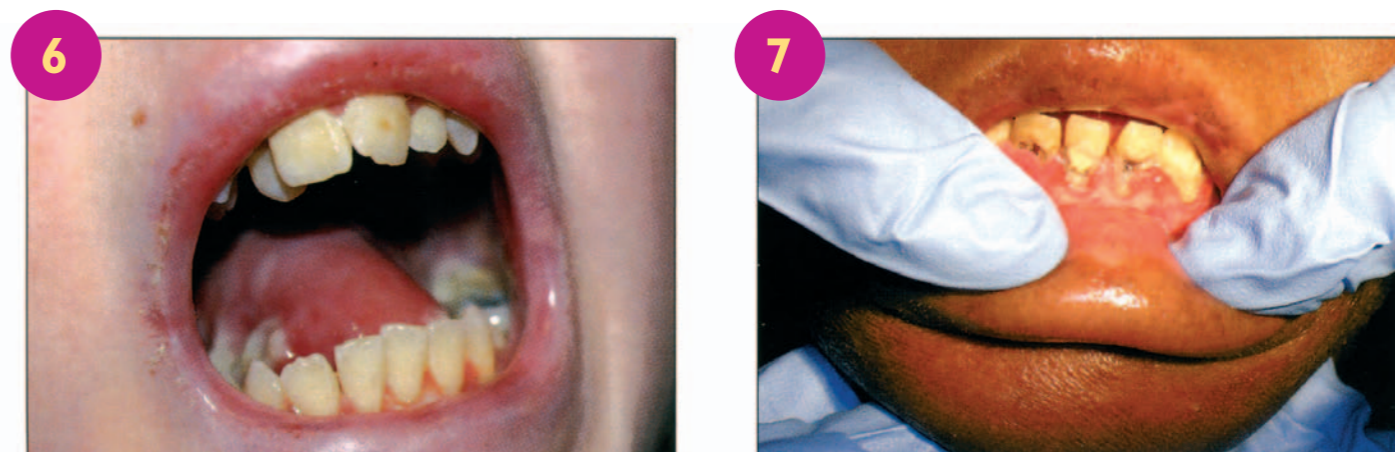


Fig. 6 : Glossite, ankyloglossie, microstomie, bulles avec ulcération muqueuse nécrotique de l'EBDr. Fig. 7 : Microstomie, gingivite, récessions gingivales, caries des collets, tartre de l'EBDr.



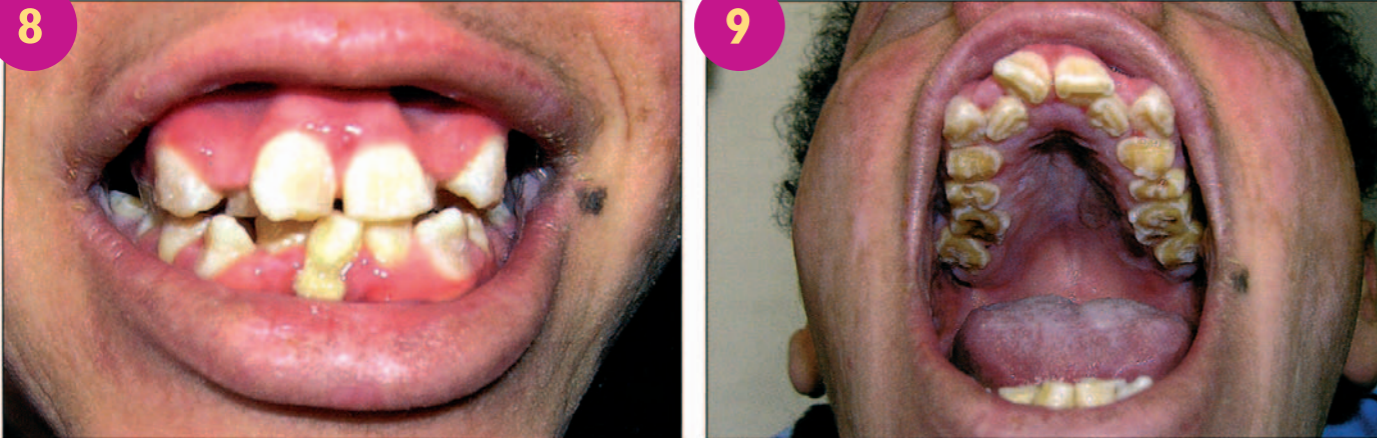


Fig. 8, 9 : La cavité buccale d'un enfant de 16 ans atteint d'EBJ, noter la dysplasie amélaire, l'attrition, la DDM et les récessions gingivales.

### Le syndrome d'immobilité orale, aggravé par la stomatite totale d'origine infectieuse, est majeur

**Remarques :** Certains signes intra-oraux rapportés par des auteurs n'ont pas été inclus car non observés dans notre cohorte pédiatrique, ce sont les milliae et les carcinomes oraux.

La milice cutanée ou grain de milium est une cicatrisation faisant intervenir la glande sébacée ou sudoripare spécifique de la peau se manifestant par un semis jaunâtre. Dans la cavité buccale il revêt un caractère blanchâtre en rapport avec les glandes salivaires et muqueuses.

Le carcinome oral est surtout localisé au niveau de la langue et de la lèvre chez l'adulte.

Leur recherche doit néanmoins être systématique.

## II - LA SANTÉ BUCCO-DENTAIRE DES PATIENTS ATTEINTS D'EB PROPHYLAXIE ET THÉRAPEUTIQUE (Fig.10-14)

### 1 - Le vécu oral de l'enfant atteint d'EB

L'enfant subit au cours de sa croissance un vécu douloureux de son oralité, véritable « triple peine » :

- diminution, voire absence de plaisir oral pour l'alimentation ;
- douleurs orales chroniques et aiguës générées par les lésions muqueuses spécifiques de la maladie et de leurs surinfections ainsi que par les atteintes dento-parodontales, et iatrogènes des manœuvres thérapeutiques ;
- Destruction progressive de l'ensemble des structures orales retentissant sur la déglutition, la phonation, l'esthétique et la croissance staturo-pondérale.

L'enfant présente, en raison de la surinfection chronique entretenue par les bulles, leur rupture, et leur nécrose locale, des mucites, des glossites et des gingivites

chroniques. Des difficultés thérapeutiques inhérentes aux situations précédentes génèrent un examen oral difficile majoré par l'angoisse et l'appréhension. L'enfant souffre en permanence, et avant toute thérapeutique redoute tout acte pouvant majorer cette douleur. Cette situation orale implique de très nombreuses prises alimentaires de petites quantités pâteuses ou semi-liquides hypercaloriques à dominante glucidique. La prise alimentaire à quatre temps est alors continuellement perturbée.

### 2 - Les principes de la prophylaxie orale

L'action prophylactique se conçoit précocement, adaptée, permanente, associée à une éducation des soignants et des parents. Elle ne peut qu'agir sur les signes infectieux car la seule façon de traiter les

signes directs serait la thérapie génique. Elle permet de préserver le potentiel oral de l'enfant en croissance en attendant celle-ci.

Les parents des enfants atteints d'EB sont protecteurs. Il est alors essentiel de prendre le temps d'établir une relation de confiance avec l'enfant et ses parents. Il faut présenter le plan de traitement, expliquer ses possibilités et ses limites. La compréhension, la coopération et la compliance de la famille sont la clé du succès du traitement.

Ainsi cette mise en œuvre thérapeutique précoce chez les enfants, soit non encore dentés soit en denture temporaire voire mixte, permettrait de leur faire bénéficier d'une préservation efficace des constituants muqueux et dentaires et ainsi de prendre de l'avance sur la dégradation orale et ainsi sur l'évolution inexorable de la maladie.

### 3 - Conseils aux praticiens

La majorité de patients atteints d'EBS, d'EBJ et certains d'EBD et de syndrome de Kindler peut être soignée normalement. Les patients sévèrement atteints d'EBJ et d'EBDr vont nécessiter un suivi spécialisé, car leur risque carieux individuel (RCI) demeurera élevé.

Ce suivi renforcé sera fondé sur les quatre piliers classiques de la prévention tout en redoublant d'attention : conseils d'alimentation, hygiène bucco-dentaire, fluoruration et protection des dents par des scellements des sillons.

Une bonne hygiène orale est impérative chez le patient atteint d'EB afin de préserver une denture efficace pour assurer une nutrition correcte, en minimisant les traumatismes additionnels des tissus mous. Éviter les douleurs et les infections d'origine dentaire est essentiel, ainsi que le maintien de l'esthétique car le remplacement prothétique est difficile, même souvent contre-indiqué.

Cette prise en charge est un immense défi pour le chirurgien dentiste qu'il soit omnipraticien, pédodontiste, orthodontiste, implantologiste, ou spécialiste en prothèses. Il fait partie du groupe pluridisciplinaire de soins spécialisés comportant des médecins (dermatologue, pédiatre, psychiatre, chirurgien, stomatologue), du personnel paramédical (infirmier, nutritionniste, kinésithérapeute, ergothérapeute, psychologue). Il existe pour ces malades des centres de référence hautement spécialisés.

#### 3.1 Intervalles de contrôles/surveillance

Idéalement l'enfant est vu en consultation avec ses parents avant l'éruption des premières dents temporaires. Une prise de conscience de la bouche et de sa réalité anatomique (muqueuses, langue et futures dents) est encouragée au plus tôt.

Un programme de suivi adapté individuellement est alors instauré avec une grande flexibilité concernant l'évolution de la maladie et de la dentition. Des séances de nettoyage professionnel avec polissage et fluoruration quatre fois par an semblent être un minimum chez ces patients. En périodes de poussées de la maladie, et/ou lors d'éruptions dentaires, surtout celles des premières molaires permanentes, le patient peut avoir besoin de séances de prophylaxie plus rapprochées, et ce de façon hebdomadaire.

#### 3.2 Hygiène bucco-dentaire à domicile (Fig.11, 12 et 13)

Comme pour tous les enfants le brossage commence dès la première dent temporaire ! Des dentifrices à haute teneur en fluor sont indispensables, particulièrement ceux qui ont un goût neutre, exemple : Buccotherm, Fluocaril®, ElmeX®, Colgate-Duraphat®. Une supplémentation fluorée pour action topique orale, d'abord en gouttes puis en comprimés à sucer, est systématique. Enfin dans certains cas des bains de bouche fluorés sont utilisés à partir de 6 ans, la mastication du « chewing-gum » fluoré constitue également un apport fluoré. Des prescriptions individualisées sont la règle, elles associent une solution fluorée avec de la chlorhexidine.

Si le brossage est impossible à cause de l'atteinte muqueuse, le nettoyage se fera avec une solution de chlorhexidine à 0,12 %, en bains de bouche ou gel topique. Concernant la brosse à dent il faut privilégier une petite tête ou monotonouffe, ou une brosse électrique, exemple : TePe®, Gum®, Braun OralB®. Un spray-brumisateur est apaisant sur les muqueuses atteintes, exemple : Buccotherm, Roche-Posay®. Le water-pik type Braun OralBOxyjet® peut administrer un mélange compatible par moitié de chlorhexidine à 0,12 % et de solution fluorée. Les bulles orales, hémorragiques ou séreuses, seront limitées en taille en les drainant par une aiguille stériles (protocole de TAKO, Hôpital Lovisenberg, Oslo, Norvège). Des sprays ou gels contenant de très petites quantités d'anesthésiques sont conseillés prudemment en cas de douleurs muqueuses, exemple : Pansoral®, Dynexan 2®.

#### 3.3 Séance de prophylaxie et soins au cabinet dentaire

Les lèvres et les muqueuses doivent être lubrifiées par de la vaseline ou du silicone. On en couvre également tout instrument (miroir, sonde, brosse à dents etc.) utilisé en bouche. Les rouleaux de cotons sont à éviter. La seringue air-eau et l'aspiration doivent être utilisées avec précaution, car la moindre manipulation peut provoquer des bulles et décollements extensifs. Le praticien doit minimiser le toucher des gencives et des muqueuses. La brosse à dents type monotonouffe est bien adaptée pour enlever la plaque dentaire. Le fil dentaire monté sur porte-fil est utile pour le nettoyage inter-dentaire.



10



11



12

Fig. 10 & 11 : Produits et outils d'hygiène orale. Fig. 12 : Brosse électrique et nébulisateur.



Le détartrage manuel peut être effectué chez le jeune enfant et aux ultrasons chez un patient plus âgé. La fluoruration topique se fait avec gel, vernis ou solution, exemple : Duraphat®, Fluoprotectw, associée à l'application de vernis antimicrobien chlorhexidiné, comme Cervitec® (Fig. 13). Le scellement des sillons des molaires temporaires et permanentes, et des prémolaires est conseillé. Les séances de prophylaxie se font en présence des parents par démonstrations répétées des techniques. L'assistance parentale au-delà des 9-10 ans est préconisée pour le brossage.

### 3.4 Examen radiographique

Les clichés rétro-coronaires sont réalisés dès que la coopération de l'enfant est suffisante à condition d'être atraumatique. De ce fait la radiographie panoramique demeure l'exploration de choix (Fig. 14). L'exposition doit être adaptée car ces patients sont souvent de petite taille.

### 3.5 Traitement des atteintes carieuses

Tout choix thérapeutique et de matériau est fonction du patient. Le degré de difficulté de réalisation est lié à plusieurs paramètres : l'atteinte carieuse, l'âge du patient, sa coopération, l'atteinte muqueuse, ouverture buccale et enfin la compliance familiale.

### Stade de déminéralisations de l'émail

Les mesures de prévention par brossage, fluoruration et chlorhexidine à domicile doivent être renforcées. L'intervalle entre les séances d'hygiène professionnelle sera réduit.

### Stade de caries dentinaires

Les caries peu évoluées sont soignées en utilisant des matériaux nécessitant peu de manipulations.

Les caries plus importantes nécessitent des biopulpotomies avec protection par coiffes pédiatriques préformées (CPP). La dent naturelle maintient ainsi sa fonction masticatoire, la dimension verticale (DV) et la longueur de l'arcade. Les dents antérieures sont restaurées avec des composites ou des ciments verre-ionomères. Des traitements endodontiques sont possibles. Pour une dent temporaire proche de son exfoliation, l'eugénate à prise rapide est un matériau approprié ; il est facile à mettre en place et résistant.



fig. 13 : Produits pour fluoruration et action antimicrobiennes professionnelles.

Si la hauteur de la tête de la turbine avec fraise classique est de 24 mm, la fraise miniature placée dans le petit contre-angle de type endodontique fait 8 mm et le risque de blesser les muqueuses sera réduit.

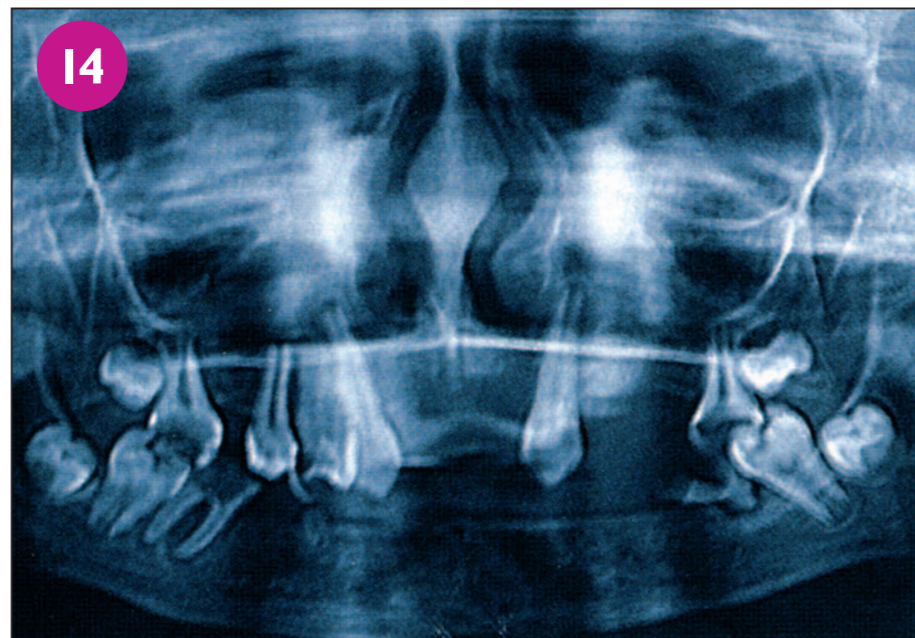


Fig. 14 : Radiographie panoramique dentaire, enfant de 12 ans atteint d'EBDr. Le champ opératoire est recommandé, celui-ci doit être imprégné de vaselines/silicone du côté des muqueuses.

### 3.6 Hypoplasies amélares des EBJ

L'émail est d'une épaisseur réduite, et se fracture au fur et à mesure que les dents évoluent avec attrition de la dentine. L'hypersensibilité qui en résulte peut être traitée par des fluorurations à répétition et des dentifrices adaptés. Ces molaires impliquent leur protection par des CPP dès leur éruption. La préservation des dents temporaires sur les arcades assurent la fonction masticatoire et la qualité de mainteneur d'espace naturel, ainsi que la DV facilitant l'éruption des molaires de six ans, parfois retardées. La demande esthétique étant importante, les hypoplasies sur les dents antérieures peuvent être couvertes par des composites quand il reste de l'émail, sinon par des ciments verre-ionomères, des facettes ou des couronnes prothétiques en céramique.

### 3.7 Les anesthésies et la sédation

... **L'anesthésie locale.** L'anesthésie topique sur les muqueuses peut être prodiguée par spray ou gel. Les injections doivent être administrées en profondeur. Il faut éviter de traumatiser la muqueuse par pression ou traction. La sédation consciente réduit l'anxiété du patient. L'utilisation de MEOPA est bénéfique, à son effet sédatif s'ajoute l'analgésie des muqueuses. Le midazolam (Hypnovel®) est également une forme de sédation efficace, en association avec le MEOPA ou seul.

... **L'anesthésie générale** implique des précautions particulières. Le type de soins dentaires, la méthode d'anesthésie, la nécessité éventuelle de transfusion en raison d'anémie sévère, une prise en charge pré et postopératoire, les complications postopératoires éventuelles et la durée d'hospitalisation sont à prendre en compte. L'induction est faite de préférence par inhalation. L'intubation atraumatique orale ou nasale puis endotrachéale est réalisée avec tout instrument lubrifié.

Un tamponnement pharyngé lubrifié (1 % hydrocortisone) protège le pharynx. Une aspiration par petites canules chirurgicales et des écarteurs larges minimisent les traumatismes. L'ouverture buccale étant réduite, le choix des instruments est important (fig. 6).

Bulles et décollements étendus sont malheureusement observés tant sur les muqueuses intra-orales que sur la peau faciale. Le nombre de dents soignées ou avulsées lors d'une seule intervention ne modifie pas la douleur postopératoire qui doit être bien prise en charge de façon adéquate. Pour limiter le nombre d'anesthésies générales, il est recommandé de regrouper les interventions en une seule séance, par exemple : chirurgie de la main, mise en état de la cavité buccale, dilatation oesophagienne, voire gastrostomie.

### 3.8 Chirurgie et avulsions

Des avulsions s'imposent dans les cas suivants : des caries délabrantes, l'impossibilité de réaliser des traitements endodontiques par microstomie. Le risque de DDM impliquent des extractions pilotées. L'ouverture buccale se réduisant avec le temps, l'hygiène devient de plus en plus difficile et le risque carieux augmentera. Les avulsions à ce stade vont devenir très difficiles à réaliser. C'est pourquoi certains auteurs préconisent des avulsions dit « de prévention » des premières et deuxième molaires permanentes avant l'âge de 12 ans, voire encore plus tôt, après entretien approfondi du « bénéfice-risque » avec les parents. Des bulles et des décollements surviennent malgré toutes les précautions lors des interventions. Une antibioprofylaxie est indispensable relayée par antibiothérapie, antalgiques, et corticothérapie.

### 3.9 Aspects orthodontiques

Des DDM et des mal positions (inversions, proclinations, supraclusies, asymétrie antérieure) sont fréquentes. L'immobilité de la langue et du visage par les cicatrices empêchent une croissance faciale normale. La croissance générale elle-même peut être perturbée du fait de l'insuffisance des apports caloriques. Chez les patients les plus sévèrement atteints, des avulsions non conventionnelles et radicales constituent la thérapeutique de choix. Les traitements orthodontiques avec appareillage fixe sont pourtant possibles chez certains patients. Au moment où les muqueuses sont moins atteintes et en cas de synéchies vestibulaires, les brackets peuvent être collés. Les appareils amovibles sont proscrits.

### 3.10 Aspects prothétiques et implantaires

Les prothèses adjointes sont déconseillées mais les prothèses implanto-portées semblent intéressantes. Selon certains auteurs les implants sont mis en place sans problèmes particuliers. Cette solution semble réellement améliorer la fonction, l'esthétique et ainsi la qualité de vie du patient. Des prothèses antérieures portées sur dents piliers sont décrites.

## 4 - Conclusions

Quelle que soit la forme de l'ES, l'enfant est atteint précocement dès la naissance avec une acuité variable, fonction de l'atteinte génétique. Dans la cohorte des 53 enfants étudiés, nous avons pu classer les symptômes en deux groupes, ceux spécifiques de la génodermatose, dominés par les rétractions cicatricielles orales, et ceux conséquence de la stomatite chronique infectieuse, représentés par les douleurs, les caries délabrantes et leurs conséquences. Ce sont les enfants atteints d'EBDr qui présentent les symptômes des deux groupes les plus invalidants, impliquant des douleurs chroniques, aiguës et iatrogènes. Leur qualité de vie est une préoccupation majeure des parents et de tous les acteurs de santé et de soins. La classification bi-symptomatique proposée permet d'identifier les manifestations bucco-dentaires directes uniquement accessibles à des soins palliatifs, et celles, d'origine infectieuse, cibles d'action préventive et prophylactique précoce, en attendant la thérapie génique.



## Références

- 1 **Fine JD, Hintner H, EDS.** Life with Epidermolysis Bullosa : Etiology, Diagnosis, and Multidisciplinary Care and Therapy. Wien New York : Springer Verlag GmbH; 338 pp.
- 2 **Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust :** Dental Care for your child 1997; 1-10.
- 3 **Lindemeyer R, Wadenya R, Maxwell L.** Dental and anaesthetic management of children with dystrophic epidermolysis bullosa. International journal of Pediatric Dentistry 2009 ; 19: 127-134.
- 4 **Lucky AW, Pfender E, Pillay E, Paskel J, Weiner M, Palisson F.** Psychosocial aspects of epidermolysis bullosa : Proceedings of the 2nd International Symposium on Epidermolysa Bullosa, Santiago Chile, 2005. International journal of Dermatology 2007, 46,809-14.
- 5 **Moss C, Wong A, and Davies P :** The Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity score : Development and Validation. British Journal of Dermatology 200 ; 160: 1057-1065.
- 6 **Mun-H, The 2d Nordic Symposium on Epidermolysis Bullosa 24-26 april 2005 Stockholm redactoe. Ahlberg B :** Epidermolysis Bullosa (EB) och tandvaard; 27 pp.
- 7 **Oliveira TM et al.** Clinical management for Epidermolysis Bullosa Dystrophica. J Appl Oral Sci. 2008; 16(1): 81-5.
- 8 **Saurat JH, Lachapelle JM, Lipsker D, Thomas L.** Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. Elsevier Masson 5e edition ; 283-296.
- 9 **Siqueira MA et al :** Dental treatment in a patient with epidermolysa bullosa. Spec Care Dentist 2008 ; 28(3) : 92-5.
- 10 **Stavropoulos F, Abramowics S.** Management of the Oral Surgery Patient Diagnosed With Epidermolysis Bullosa : Report of 3 Cases and Review of the Literature. J Oral Macillofac Surg 2008 ; 66: 554-9.
- 11 **Tako-Senteret Loviseberg Sykehus.** Epidermolysis Bullosa (EB) og munnhelse. Revidert utgave 2005.
- 12 **Wright JT.** Comprehensive dental care and general anesthetic management of hereditary épidermolysis bullosa. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1990 ; 573-86.
- 13 **Wright JT, Fine JD, Johnson LB.** Oral soft tissues in hereditary epidermolysis bullosa. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1991 ; 71.440-6.

Ces informations sont issues de l'article paru dans la Revue Francophone d'Odontologie Pédiatrique :

«Les épidermolyses bulleuses congénitales de l'enfant. Analyse des symptômes bucco-dentaires. Conseils de prophylaxie et de soins dentaires.» Rev. Francoph. Odontol. Pédiatr. 2011 ; 6 (4) : 161-169

Avec l'aimable autorisation des auteurs :

**Bothild Kverneland**

(1a) Chirurgien-dentiste, praticienne attachée  
(2) MAGEC Centre de référence Maladies Génétiques à Expression Cutanée Service de Dermatologie pédiatrique  
Correspondance : Docteur Bothild Kverneland - bothild@noos.fr  
Hôpital Necker-Enfants malades, Service de Stomatologie, Chirurgie maxillo-faciale et plastique - 149, rue de Sèvres, 75015 Paris

**Marguerite-Marie Landru**

(3) MCU-PH. Service d'odontologie pédiatrique, Hôpitaux Henri Mondor et Albert Chenevier, Créteil, et Faculté de Chirurgie Dentaire, Université Paris Descartes, Montrouge

**Marie-Cécile Manière**

(4) PU-PH. Hôpitaux Universitaires de Strasbourg et Faculté de Chirurgie Dentaire, Université de Strasbourg.  
Centre de référence pour les manifestations odontologiques des maladies rares et UFR d'Odontologie pédiatrique, Strasbourg

**Gérard Couly**

(1b) PU-PH  
Service de Stomatologie, Chirurgie Maxillo-faciale et Plastique. Institut du visage et de la bouche de l'enfant  
(1,2) Hôpital Necker-Enfants malades 75015 Paris  
(1,2) Hôpital Necker-Enfants malades 75015 Paris

## SOINS

# Formation des IDE

**Une formation des infirmières (IDE) aux soins des EB au profit des familles, sera mise en œuvre cette année, avec le soutien financier et logistique du laboratoire Mölnlycke. Les modalités d'exécution seront élaborées au cours du premier trimestre.**

Quelle que soit la forme de l'EB, après le séjour – plus ou moins long – à l'hôpital et le retour au domicile, les soins d'un nouveau-né atteint d'EB sont souvent laissés aux parents. Mais ceux-ci (et le plus souvent la maman), malgré les conseils qui leur sont prodigués et la bonne volonté dont ils sont animés, ne sont pas aptes à supporter la charge que représentent de tels soins au quotidien. De surcroît, plus l'enfant grandit, et plus les séances de soins deviennent complexes. Le recours à une IDE s'avère alors souvent indispensable. Mais peu d'infirmiers sont formés à ce type très particulier de soins : la pathologie est très rare, les soins doivent être adaptés à chaque enfant, suivant la forme de son EB, mais aussi suivant son caractère et la façon dont



il accepte/refuse sa maladie... Nous avons même des échos de familles qui, après avoir fait appel à une (ou plusieurs) IDE et déçus de la prestation de celles-ci peu ou mal formées, préfèrent reprendre à leur charge les soins, malgré l'angoisse (de ne pas savoir « bien faire ») et la culpabilité (de faire, au quotidien, souffrir son propre enfant) que cela représente pour eux. La mise en place d'une formation à ces soins très spécifiques est par conséquent indispensable. Afin d'aider les familles à faire face dans les meilleures conditions possibles, Debra France souhaite, avec le concours de Mölnlycke, jouer pleinement son rôle, et contribuera, notamment à l'organisation de cette formation. Les séances seront animées par une IDE à la retraite. Cette personne, particulièrement compétente et volontaire pour transmettre son expérience, a travaillé durant de nombreuses années à Saint-Louis, dans le service du Docteur Blanchet-Bardon. La formation abordera les aspects purement techniques des soins (bain, désinfection, pansements, protection de l'enfant, conseils aux parents...), mais aussi les aspects plus psychologiques des rapports avec l'enfant atteint d'EB. Debra France se chargera d'informer les familles de ce dispositif.

## Crédit Agricole Val-de-France

Je tiens à remercier la Caisse Locale de Blois du Crédit Agricole Val-de-France qui a souhaité faire un geste de solidarité envers Debra France, en versant 500 € dans le cadre d'actions locales visant à soutenir des associations. J'associe le président Jean-Claude Landerouin et ses administrateurs, ainsi que Jean-Paul Guillot et Christian Cellier qui ont présenté notre association au conseil d'administration et suggéré cette participation.

**Arnaud Buisson**

## Téléthon à Videlles (Essonne)

Valérie Charbaut est maman d'une jeune Fanny (7 ans) qui est atteinte de kératodermie. Ce n'est pas une EB, mais cela ne l'empêche pas d'être adhérente de Debra France ! Nous souhaitons, tout simplement, au travers de ces quelques lignes, donner un petit coup de projecteur sur Valérie, pour le travail qu'elle réalise avec ses amis de Videlles, dans l'Essonne, au profit de la recherche contre les maladies rares, et notamment à l'occasion du dernier Téléthon.

## ERRATUM Debra n° 60, article page 15

Dans notre article sur les illuminations de Noël à Chazelles-sur-Lyon, nous avons mentionné le décès de Carole. Or, il s'agit d'un regrettable malentendu, la personne décédée en 2011 est Mme Nicole Montserret (la grand-mère de Mahé), dont Carole, à l'origine de cette manifestation, était une amie. Nous présentons toutes nos excuses aux familles concernées.



**BURQOL RD** **Projet européen**

**Le projet BURQOL-RD étudie les contraintes socio-économiques et la qualité de vie en matière de santé chez les Européens atteints de maladies rares.**

atteints ont accès dans les différents pays de l'UE. Elle inclura notamment l'identification des soins formels et informels qui bénéficieront des activités menées dans le cadre de ce projet BURQOL-RD. Grâce à cette étude, les groupes cibles (voir encadré) pourront évaluer les répercussions des maladies rares sur la société, en termes de coût et de qualité

de vie, ce qui sera utile pour la sensibilisation, l'établissement de priorités, la prévention des besoins et l'octroi de fonds. En outre, ces résultats joueront un rôle essentiel dans l'évaluation de la rentabilité de nouveaux traitements et technologies visant à prévenir, diagnostiquer et améliorer les services de santé destinés aux personnes atteintes de maladie rare.

**Les groupes cibles**

- Patients atteints de maladies rares
- Personnes soignant des patients atteints de maladies rares
- Associations de patients atteints de maladies rares
- Autorités de santé nationales et européennes
- Experts en économie de la santé, qualité de vie, planification et épidémiologie

**Les maladies rares retenues**

- Fibrose kystique
- Syndrome de Prader-Willi
- Hémophilie
- Myopathie de Duchenne
- Épidermolyse bulleuse
- Syndrome du X fragile
- Sclérodémie
- Mucopolysaccharidoses
- Arthrite juvénile idiopathique
- Histiocytose

Les pays européens participant au projet BURQOL-RD Espagne, France, Royaume-Uni, Italie, Suisse, Allemagne, Hongrie, Bulgarie.

Dans la plupart des cas, les maladies rares sont des pathologies chroniques et invalidantes extrêmement graves, qui nécessitent des soins spécialisés sur le long terme et des soins formels et informels onéreux. En outre, le manque de diagnostic et de traitements efficaces diminue l'espérance de vie et la qualité de vie des personnes atteintes de ces maladies. Cette étude cible dix maladies rares (dont l'épidermolyse bulleuse) et a pour cadre géographique plusieurs pays européens. Le projet prévoit l'élaboration d'un rapport sur les contraintes socio-économiques et la qualité de vie des patients atteints de maladies rares, ainsi que l'analyse détaillée des services (assistance médicale et sociale) auxquels ces patients

**PARTOUT...**

**Journée internationale maladies rares**

**Le 29 février dernier, s'est déroulée la 5<sup>e</sup> Journée internationale des maladies rares. Des actions, sur initiatives collectives ou individuelles, ont été menées un peu partout.**

En France, un rassemblement s'est tenu à Paris, au Trocadéro, auquel Robert Dérens était présent, mais bien d'autres régions ont également suivi le mouvement. Parmi celles-ci, le Loir-et-Cher, où Arnaud Buisson, le papa d'Emma, après avoir, dans un premier temps, communiqué sur les EB via Facebook, a contacté les médias locaux. Son interview par le quotidien La Nouvelle République du Centre-Ouest, a donné lieu à un



Emma lors des « Foulées gervaisienne » (2010).

intéressant article (lien ci-dessous) pour le grand public ; puis c'est sur les ondes de la radio locale Plus FM qu'il a pu s'exprimer, au cours d'une émission consacrée aux maladies rares.

<http://www.lanouvellerepublique.fr/Loir-et-Cher/Actualite/Sante/>



<http://www.rare-disease-day.org/>

**Coup de chapeau à nos amies de... «Coup de Cœur»**



**Association Coup de cœur**

**Elles se surnomment elles-mêmes les «drôles de dames», ces bénévoles de l'association Coup de Cœur. Et du cœur, elles en ont !**

Ces dames ont mis leur bonne volonté et leur savoir-faire en commun en 2004, quand elles ont fondé l'association Coup de Cœur, pour venir en aide à Anthony Méo, atteint d'EB. Le jeune Anthony est malheureusement décédé, depuis, mais Coup de Cœur a continué d'exister, avec le même enthousiasme et la même mission : venir en aide aux enfants atteints de maladies dites «orphelines», soit en finançant leurs besoins dans la vie quotidienne, soit en versant pour la recherche.

L'association ne reçoit aucun don, ni aucune cotisation d'adhérents. Elle n'est composée que de membres actifs, au sens propre du terme. Alors, pour récolter des fonds, ces dames mettent du cœur... à l'ouvrage et patiemment, elles cousent, brodent, tricotent... et cuisinent. Ensuite, au cours d'animations qu'elles organisent (concours de belote, thés dansants, concerts, théâtre...), elles mettent en vente le produit de leur travail. Elles n'hésitent pas non plus à poser leur stand dans des manifestations de leur région, comme les marchés de Noël ou les brocantes, ou même dans les galeries marchandes.

Liliane Moureau avait fait la connaissance de ces dames aux tout débuts de leur association, alors qu'elle était trésorière de l'Ebae. Tout de suite, ce fut... le coup de foudre, elles sont devenues amies. Depuis, les «drôles de dames» nous sont restées fidèles et versent, chaque année, des fonds pour la recherche et le fonds social. Par exemple, en 2011, encore, elles ont remis deux chèques de 1500 € chacun pour les laboratoires des professeurs Hovnanian et Meneguzzi ; et ce n'est pas fini, car elles nous annoncent qu'elles renouvelleront leur soutien en 2012... Merci, mesdames, et chapeau bas, des actions comme les vôtres nous font vraiment... chaud au cœur !



**Semaine du «développement durable»**

- Du 30 mars au 6 avril, se tenaient, un peu partout sur le territoire français, des manifestations autour du thème du développement durable.
- Bon pour la planète, bon pour les hommes. Dans le cadre de cette semaine, la commune de Vineuil (Indre et Loire) a inscrit une «journée de la solidarité», et c'est au profit de Debra France qu'elle s'est déroulée, au travers d'un spectacle musical destiné aux enfants, «Ti-Jo le Oustiti», joué par la troupe Boîte à Murmures.
- A l'issue de la représentation, dont la recette a été reversée à notre association, Arnaud Buisson avait organisé une séance d'information sur les EB... à l'attention des petits et des grands.

**PAYS-DE-LOIRE**

**On en fait toute une comédie, pour Debra !**

Le mois de mars était décidément placé sous le signe du théâtre, pour la famille Guinebretière... Une première pièce, librement adaptée de Jules Vernes, le « Tour du monde en 80 jours », a ouvert les festivités à Jallais ; puis, c'est à Saint-Mathurin-sur-Loire que le « Gang des seniors » a sévi, mais toujours au profit de Debra France... Continuez, les amis, nous, on aime vraiment beaucoup le théâtre !



**Une séance de théâtre en faveur de l'association Debra**

Dans une mise en scène de Martial Maillard, sept acteurs se sont donnés rendez-vous dans « Le Tour du monde en 80 jours ». Ils évolueront dans le rôle de 30 personnages qui changent d'apparence, selon les pays visités dans l'aventure. Laurent Roussel, Emile Guandin, Nicolas Couvret, Denis Brevet, Didier Millet, Julien Beaumont, Julien Maillard, Jean-Michel Lévy et Franck Couvret, se produiront dans un décor évolutif. Ils proposeront à leurs hôtes spectacles des grands moments de leur vie. Cette maladie génétique - appelée - se manifeste par des déformations de la peau. Ses effets se font sentir au 3<sup>e</sup> degré, du fait de la absence de la peau. Les personnes atteintes risquent de développer un cancer de la peau à l'âge adulte. Les représentations seront données au Star de Bouillon, les samedis 11 et 18 février de 19 à 21 heures et le dimanche 19 février de 11 à 20 à 19 heures. Pour réserver, au 02 47 44 12 20 (Bouillon) à partir du mardi 13 février, le mardi de 18 à 20h30 et le jeudi de 12 à 13h30.