

Registre **REBECA**

Recherche **E**pidermolyse **B**ulleuse **E**t **C**ancer

Maintenant, participez !



**UN BEL
ÉLAN DE
SOLIDARITÉ**

**Bulles en bulles...
L'EB mise en BD**





Accessibilité des sites web aux personnes handicapées

Dans sa logique d'égalité des droits accordés aux personnes handicapées, E.D.F (European Disability Forum) salue la proposition de l'Union Européenne de rédiger une directive relative à l'accessibilité des sites web des organismes du secteur public à toutes les formes de handicap, et qui sera applicable dès 2015.

En effet, dans le cadre de la campagne principale de E.D.F – sur le thème de la «Liberté de circulation» –, l'un de nos objectifs est de promouvoir l'adoption d'une législation juridiquement contraignante couvrant l'accessibilité des sites web. Ayant souligné, à plusieurs reprises, l'importance de l'accessibilité comme pré-requis à la pleine participation des personnes handicapées à tous les aspects de la vie, E.D.F se réjouit enfin de la proposition de législation du 3 décembre 2012 comme un premier pas, modeste mais positif, vers l'accessibilité des sites web.

L'accès à la société de l'information et aux technologies de l'information et de la communication (TIC), dont l'accès au web constitue une partie essentielle en raison de la convergence des technologies, est un droit fondamental dont chacun devrait pouvoir jouir, y compris les personnes handicapées. Il est indispensable de permettre aux handicapés

de mener une vie indépendante et de prendre pleinement part à la société, sur un pied d'égalité avec nos pairs. Les TIC et le web représentent une véritable occasion de combattre l'isolement et l'exclusion sociale. Ils peuvent jouer un rôle essentiel dans la vie quotidienne des personnes handicapées, qui les utilisent davantage que la moyenne. Les TIC et le web constituent également une passerelle vers l'éducation, l'emploi et les loisirs. Ils peuvent permettre aux utilisateurs handicapés de prendre part à tous les aspects de la vie sociale. D'une part, les Européens vivent plus longtemps et peuvent, dans de nombreux cas, être touchés par des handicaps liés à l'âge, mais ils décident toutefois de plus en plus fréquemment de vivre de manière autonome à leur domicile. D'autre part, il existe une évolution, lente mais constante, de la situation sociale des personnes handicapées: davantage de bébés nés avec un handicap vivent plus longtemps, davantage de personnes handicapées sont incluses dans l'enseignement général, et nombreux sont ceux qui quittent des institutions pour mener une vie autonome.

Ce vaste sujet, qui est pris en compte par E.D.F, sera longuement débattu lors de son assemblée générale des 24 et 25 mai prochains à Athènes, car de nombreux amendements seront proposés afin d'élaborer un texte définitif qui prendra en compte les problèmes qui ont été occultés.

Guy Verdot
Président de Debra France

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 - CS 31866
13221 Marseille cedex 01



SAMEDI 1er
JUIN 2013
Résidence Internationale
de Paris

La date de notre AG 2013 approche à grands pas... Nous continuons de travailler activement à son organisation et vous en disons aujourd'hui un peu plus.

Comme l'an dernier, nous vous invitons à venir dès le vendredi: un buffet est prévu à la Résidence et c'est une très bonne occasion de se retrouver «entre nous» pour passer une agréable soirée (ci-dessus, quelques souvenirs "d'ambiance" de l'an dernier). Parce que l'assemblée générale de Debra est, aussi, un moment de retrouvailles pour nos familles... si dispersées dans toute la France!

Un samedi... bien rempli

Nous tiendrons tout d'abord notre assemblée générale statutaire, qui doit

valider le rapport d'activités et le rapport financier, mais aussi désigner les membres du Conseil d'administration.

Pendant ce temps, ce sont les membres du Conseil scientifique de Debra France qui se réuniront. Ils viendront ensuite nous faire part de leurs communications sur l'avancée de leurs travaux et de leurs pratiques: l'occasion pour chacun de poser directement ses questions aux chercheurs et aux médecins.

Place aux échanges !

Mais nous avons voulu que les questions puissent être débattues lors de tables rondes, plus favorables aux échanges...

• **Le matin**, en parallèle à l'AG, deux tables rondes sont donc organisées «en direction des jeunes» (ceci, dans le prolon-

Pour les enfants, une visite à la Cité des Sciences de La Villette est prévue (transport en tramway, très pratique). Les jeunes qui le souhaitent seront aussi les bienvenus... à moins qu'ils ne préfèrent se «balader» dans Paris!

gement de la réunion à Disney Paris, en octobre 2012, dont Debra info vous a largement rendu compte). Nous y traiterons des questions de la vie quotidienne d'un jeune atteint d'épidermolyse bulleuse: «travail et handicap» et «ergothérapie» seront les thèmes proposés, mais bien d'autres questions pourront être abordées!

• **L'après-midi**, deux autres tables rondes, celles-ci «ouvertes à tous»: l'une sur les soins, avec deux infirmières spécialistes de l'épidermolyse bulleuse; l'autre sur le thème de la famille: comment s'organiser au quotidien, comment gérer les problèmes au sein de la fratrie...

Notre souhait le plus cher est vraiment que ces rencontres répondent à vos attentes: les réunions de familles à Noël nous font bien ressentir la nécessité qu'il y a à confronter nos expériences, sortir de l'isolement et échanger nos «façons» de faire face à la maladie...

Nous espérons que cette ébauche de programme aura su vous donner un avant-goût de cette AG 2013, que nous avons voulue innovante et participative... et vous disons «à très bientôt!».

Robert Dérens

SOMMAIRE

- P. 4** Le registre REBECA
- P. 5** A conserver : les centres de référence
- P. 7** Debra info, comment ça marche ?
- P. 8** Témoignage
- P. 10** Une BD pas comme les autres !
- P. 12** Génétique et éthique
- P. 13 à 14** Partout en France

Après une longue période de mise au point, voici le programme de recueil de données REBECA enfin prêt! L'insistance et la persévérance de Guy Verdot ont permis de coordonner le travail du Docteur Jean-Charles Kerihuel et des plates-formes hospitalières. Nous insistons maintenant auprès des personnes atteintes d'EB, et des familles, pour qu'elles participent nombreuses à ce recueil de données... En effet, seule une forte mobilisation pourra garantir des résultats fiables et exploitables, et ceci, dans l'intérêt de tous les malades!

Registre REBECA*

Mieux comprendre l'évolution à long terme de l'EBH, pour mieux détecter et prendre en charge ses complications

Par le Docteur Jean-Charles KERIHUEL

* Recherche Epidermolyse Bulleuse Et CAncer

Qu'est-ce qu'un registre pour une maladie?

Un registre médical consiste à recueillir, à un moment donné, toute une série d'informations concernant une maladie, ce recueil étant effectué par un groupe de médecins spécialisés avec l'aide de leurs patients.

Ces informations, provenant de divers centres, sont collectées de façon la plus homogène possible et sont fusionnées au sein d'une base informatique structurée. Cette base constitue un outil précieux, permettant d'évaluer plusieurs aspects médicaux de la maladie, de rechercher des facteurs de risque pour certaines complications, d'aider à comprendre comment elles surviennent et comment elles sont détectées.

A partir de ces informations, des pistes de réflexion émergent qui conduiront à proposer des recommandations pour mieux prendre en charge les patients et tirer des hypothèses, qui seront à l'origine de nouveaux travaux de recherche sur la maladie.

Ces registres constituent un socle fondamental pour favoriser la recherche médicale en général. Toutefois, leur constitution est souvent longue et complexe, nécessitant la participation de multiples partenaires

Comment participer?

Debra France est à l'initiative de ce programme dont l'intérêt est évident pour la détection, mais aussi pour l'incidence des cancers cutanés liés à notre maladie. La détermination inlassable de Guy Verdot, président de Debra France, a été essentielle pour mener à bien ce projet. Nous incitons donc tous les patients atteints d'EB (quelle que soit la forme, et qu'il y ait eu des manifestations cancéreuses avérées ou non) à prendre contact avec leur centre de référence (ou de compétence) pour participer à ce recueil de données, à l'occasion d'une consultation: si vous rencontrez une difficulté, n'hésitez pas à contacter l'association. Plus nous serons nombreux à enrichir cette base de données, plus le résultat sera significatif.

A noter

Cette étude, intégralement financée par la Fondation URGO, est coordonnée par le Conseil scientifique de Debra France. Les consultations ont lieu dans les centres de référence EB, et les données recueillies, de même que les résultats obtenus, resteront, bien entendu, propriété de Debra France.

devant travailler ensemble: médecins spécialisés, méthodologistes, statisticiens, informaticiens... sans oublier le premier de ces partenaires, qui est le patient lui-même.

Le registre REBECA

Dans ce contexte, en se fondant sur l'expérience des registres Nord-Américains sur l'EBH, REBECA constitue une première initiative française destinée à

comprendre comment surviennent les tumeurs cutanées dans cette maladie.

Sous l'impulsion de Debra France, et avec la participation d'un comité scientifique présidé par le Pr. Bodemer, les centres experts et de compétence pour cette maladie vont travailler ensemble pour rassembler de nombreuses données concernant ces patients; ces données incluant des informations sur l'évolution de la pathologie, la survenue des tumeurs cutanées, mais aussi le mode de vie général des sujets atteints d'EBH.

A CONSERVER

Les centres de référence labellisés pour les EB

Paris

Hôpital Necker – enfants
149 rue de Sèvres – 75015

Hôpital Saint-Louis – adultes
1 av Claude Vellefaux – 75010

Bordeaux

Hôpital Pellegrin – enfants
place Amélie Raba Léon – 33076

Hôpital Saint-André – adultes
54 rue Magendie – 33000

Toulouse

Hôpital des enfants
330 av de la Grande-Bretagne – 31059

Hôpital Larrey – adultes et enfants
24 chemin Pouvoirville – 31059

Nice

Hôpital Archet 2 – adultes et enfants
151 route Saint-Antoine de Ginestière – 06200

En parallèle, des «centres de compétence des maladies dermatologiques rares d'origine génétique» assurent la couverture de l'ensemble du territoire:

Lille

Hôpital Jeanne de Flandre
avenue Eugène Avinée – 59037

Tours

Hôpital Trousseau
avenue de la République – 37170 Chambray lès Tours

Nantes

Hôtel Dieu
1 place Alexis Ricordeau – 44093

Dijon

Hôpital du Bocage
14 rue Paul Gaffarel – 21000

Montpellier

Hôpital Saint-Eloi
2 avenue Maréchal Emile Bertin – 34295

Son objectif principal est d'essayer d'identifier les profils des patients les plus exposés à cette complication, afin d'en tirer des propositions pour mieux aider au suivi précis de ces sujets à risque particulier. De nombreux autres objectifs ont également été arrêtés comme, par exemple, favoriser l'échange d'informations scientifiques entre les divers partenaires impliqués dans la prise en charge de l'EBH.

REBECA, où en sommes-nous?

Après de nombreux mois de réflexion et de discussions, le protocole du registre REBECA a été finalisé. Conformément à la réglementation française, ce document a été soumis au Comité Consultatif sur le Traitement de l'Information en matière de Recherche dans le domaine de la Santé (CCTIRS) qui dépend du Ministère de la Recherche et de l'Enseignement. Ce Comité doit apprécier la recevabilité scientifique de cette initiative et vérifier que les patients chez qui les informations sont collectées, sont protégés vis-à-vis des risques d'identification. En effet, les données traitées informatiquement ne doivent pas permettre d'identifier les sujets qui participent. À la suite de l'avis du CCTIRS, une autorisation de constitution sera demandée auprès de la Commission Informatique et Liberté (CNIL). Globalement, si aucun retard n'est induit à la suite de ces demandes auprès des autorités réglementaires, REBECA sera mis en route courant mai et la collecte des informations durera un an.

Qu'attend REBECA des patients atteints d'EBH?

Comme nous l'avons vu, sans participation active des patients, il n'y aura pas de registre. Ces initiatives de recherche reposent d'abord sur l'implication des sujets porteurs de la maladie.

Il est donc évident que l'équipe impliquée dans ce projet attend de vous une adhésion à REBECA. Comme pour toute maladie, la recherche médicale est, au sens premier du terme, l'affaire de tous, patients et scientifiques, et REBECA n'échappe pas à cette règle.

Aussi, l'équipe REBECA vous remercie par avance de votre coopération et les participants se tiennent à votre disposition, quand vous les rencontrerez, pour vous apporter toute information complémentaire.

MESSAGE DE LA COMMISSION SOCIALE

**SÉJOURS EN CURE OU DE RÉPIT
À PROPOS DES FRAIS RESTANT À LA CHARGE DES ADHÉRENTS**

Le Conseil d'administration de Debra France a été saisi par la Commission sociale pour des demandes d'aide d'adhérents concernant le financement de séjours en cure ou de répit. Lors de sa réunion du 23 mars 2013 à Paris, il a délibéré sur ce sujet.

Nous rappelons que les soutiens financiers que la Commission sociale est susceptible d'apporter concernent, en premier lieu, les frais liés directement et spécifiquement à l'épidermolyse bulleuse (soins dentaires, produits déremboursés...). Ces aides

sont d'ailleurs soumises à un examen préalable de la Commission, puis du Conseil d'administration qui évalue la pertinence de la demande.

Par ailleurs, et toujours dans le domaine de son action sociale, Debra France organise et finance également des rencontres entre les familles.

La décision est donc la suivante: Debra France pourra assister ses adhérents dans l'élaboration des dossiers, ainsi que dans la recherche des budgets en vue des séjours de répit; mais en revanche, et par décision unanime des membres du Conseil, l'association ne financera pas les frais restant à la charge des adhérents à l'occasion de tels séjours.

**Debra info...
comment ça marche?**

Il arrive régulièrement dans votre boîte aux lettres, il vous tient informé sur la vie de l'association, les actions et manifestations organisées par ses membres, l'actualité des EB... Vous le lisez, vous le conservez peut-être et le faites parfois circuler autour de vous. Mais, avant que vous l'ayez entre les mains, savez-vous tout ce qui a été mis en œuvre pour sa réalisation? La rédaction vous en dit plus.



Pourquoi un bulletin?

Pour notre association, Debra info est tout d'abord un lien important avec les familles et les malades touchés par l'EB. Nous essayons de maintenir une parution trimestrielle, ce qui représente une charge de travail certaine au sein de l'association. Cependant, témoignages de la vie quotidienne des malades et leurs familles, informations scientifiques (sous forme de brèves, ou de dossiers lorsque c'est possible) sur les recherches et les progrès dans la prise en charge de la maladie (en France, mais aussi dans les autres pays, puisque Debra-France est membre de Debra International)... en un mot, tout ce qui peut permettre d'informer et d'aider les victimes de notre maladie a sa place dans Debra info...

Combien coûte-t-il?

Le dernier numéro de notre revue, par exemple, a coûté 3800 euros (700 pour le graphiste, 1700 pour l'impression et 1400 pour le routage, c'est-à-dire l'expédition). Les laboratoires Mölnlycke prennent intégralement en charge cette dépense... Nous leur sommes vraiment reconnaissants pour cette aide fidèle et... indispensable! Ils ont bien compris l'importance, pour nous, de ce support papier que l'on peut conserver, même si, maintenant, Debra info est régulièrement mis en ligne sur notre site. L'exemple de notre numéro 61 est caractéristique: son dossier «soins dentaires aux EB» nous est encore régulièrement demandé... bien après sa parution.

Combien en envoyons-nous?

Debra info est diffusé à 1800 exemplaires: près de 1300 à destination des familles adhérentes (350) et des donateurs, le solde étant destiné aux professionnels médicaux, chercheurs, établissements hospitaliers, laboratoires...

Pas toujours facile, de réunir de la «matière»...

Rechercher, collecter, rédiger des articles, dans un temps bien imparti, et ce, à chaque numéro... Un éternel recommencement! Nous établissons un calendrier annuel précis (comprenant la remise des articles et toutes les différentes étapes de fabrication) qui tient compte des impératifs de réalisation, d'impression et de distribution de Debra info. Mais il arrive que ce planning soit un peu «bousculé», notamment lorsque nous rencontrons des difficultés à réunir, aux dates voulues, la matière nécessaire.

Le format «standard» de notre bulletin est de 16 pages; cependant, lorsque l'actu est très riche, nous portons la pagination à 24 pages (toujours avec le soutien de Mölnlycke).

Chacun peut contribuer!

Tout un chacun peut (et nous vous y invitons vivement) participer à «nourrir» le bulletin: donnez des infos, réagissez, apportez vos témoignages...

Rassurez-vous, pour ce faire, il n'est pas indispensable d'avoir une âme d'écrivain! Notre comité de rédaction est là pour choisir et remettre en forme les textes fournis, sous la responsabilité du président de l'association. Une longue lettre ou quelques lignes, peu importe, l'essentiel est que les informations soient partagées et profitent à l'ensemble de la «communauté EB».

Alors, n'hésitez plus, réveillez le reporter qui sommeille en vous et, que ce soit par e-mail ou par poste: actus, réactions, témoignages... faites «remonter l'info» chez Mireille Nistasos et Robert Dérens!

Mireille Nistasos
Debra France c/o La Mutuelle du Midi
CS 31866 - 16 La Canebière
13221 Marseille cedex 01
mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

Robert Dérens
beroti@noos.fr

Merci...

...aux fidèles adhérents qui, régulièrement, prennent le temps de participer à faire vivre Debra info et ce, malgré les difficultés d'un quotidien que nous connaissons tous très bien.

**DON DE MATÉRIEL
RAPPEL**

Martine Beaumont, la maman d'Anne-Sophie, décédée l'été dernier a la gentillesse de faire don à notre association des fauteuils de sa fille, afin qu'ils puissent être utiles à d'autres jeunes atteints d'EB. Si vous avez besoin d'une partie de ce matériel, contactez Robert Dérens (beroti@noos.fr ou 06 73 40 59 99) qui transmettra.



Fauteuil électrique pliable «Invacare Esprit Action».
Couleur: rouge
Convient pour l'intérieur ou les sols peu accidentés
Acheté en 2010, a très peu servi.



Fauteuil manuel «Meyra».



Fauteuil à pousser «sunrise breezy 310»
Couleur: bordeaux.



Siège pour le bain «Aquatec Beluga»
(prévoir une nouvelle batterie et une nouvelle protection).

BRETAGNE

Charlène, 24 ans
Des projets
plein la tête!

Charlène Meignen,
l'une de nos jeunes adhérentes,
atteinte d'EBJ, qui a récemment
bénéficié du soutien
de la Commission sociale
Debra France pour des soins dentaires,
nous a fait parvenir
un bien sympathique message.
Dynamique!



«J'ai reçu le chèque pour mes soins dentaires...
Je vous remercie vraiment sincèrement pour votre geste, cela va bien m'aider.
Si tout se passe bien, je pourrai commencer les soins dentaires vers le printemps,
à la faculté dentaire de Rennes.
[à l'heure où nous mettons sous presse, cette intervention – toujours programmée –
n'a pas encore eu lieu – N.D.L.R.]»

J'espère que vous vous portez bien et que le quotidien n'est pas trop difficile.
Pour moi, lors des crises, je suis en «stand by», mais dès que je le peux,
je profite pleinement de ce que la vie m'offre.
C'est souvent lorsque l'on a l'impression que le monde s'écroule que l'on rencontre
des gens extraordinaires!! Ça pimente la vie. Justement, j'aurais aimé participer à la réunion
des «jeunes», mais c'est à ce moment-là que je me suis faite opérer des dents de sagesse...
Je pense que cela m'aurait beaucoup apporté d'entendre des témoignages d'adultes
et de pouvoir rencontrer d'autres personnes atteintes...

Pour le moment, je vis encore chez mes parents, mais je pense
de plus en plus à prendre mon indépendance...
J'ai donc contacté le CDAS de ma commune et, grâce au soutien SAVS
(Service d'aide à la vie sociale), nous pourrions rechercher un appartement adapté
et peut-être avoir l'aide d'une auxiliaire de vie, lorsque j'ai des bulles dans les yeux;
pour le reste, je suis assez autonome.

Je vous tiendrai au courant pour mes futurs projets.
Mes amitiés.»

Charlène

Charlène, on compte sur toi pour la journée «Jeunes» édition 2013!

La Rédaction

l'intubation, qui risquait d'abîmer mon
œ�ophage.
Malgré l'appréhension, j'avais toujours le
sourire...

La première fois, deux dents de sagesse,
plus une dent du côté gauche, ont été
retirées. Les sutures ont été faites avec un
fil résorbable et je suis ressortie deux
heures plus tard!

Deux semaines après, suite de l'opération,
avec le même chirurgien et toujours la
même interne. Cette fois-ci, ils ont
filmé l'intervention, pour constituer un
support d'étude et mieux faire connaître
la maladie.

Les deux autres dents de sagesse, ainsi que
deux dents du côté droit, ont été retirées,
et les sutures ont encore été faites avec le
fil résorbable, qui est tombé trois
semaines après.

Pour ce qui est des suites opératoires,
à savoir la douleur et les gonflements, elles
ont été identiques à celles que connais-
sent les patients «ordinaires» et ont été
traitées avec les mêmes médicaments.

Tous les membres de l'équipe médicale
ont été attentifs à mon cas et se sont
montrés très doux.»

FINANCEMENT...
LE PARCOURS DU COMBATTANT

«Pour l'étape suivante, à savoir la pose des prothèses, c'est à la Faculté dentaire
de Rennes que cela se passe. Alors là, je ne rigole plus: on m'a remis un devis
s'élevant à plus de 23 000 euros, avec un remboursement Sécu de 4 500 euros.
Il a donc fallu interrompre les soins, le temps que je trouve le financement
nécessaire... Les soins dentaires, même sur une personne atteinte d'EB, ne sont
pas pris en charge comme ALD!

Je me suis adressée à la Sécurité sociale, pour une prise en charge exception-
nelle: ils m'ont attribué 2741 euros. Je me suis également tournée vers ma
mutuelle, le Secours catholique, la Croix rouge, le CCAS de ma commune, ainsi
que DEBRA France (voir ci-contre). J'ai attendu longtemps les réponses de
certains organismes, les uns ont refusé, les autres ont accepté, d'autres encore
n'ont toujours pas donné de leurs nouvelles.

En attendant, je suis retournée à la Faculté dentaire pour un bilan, ainsi que pour
programmer les opérations. Et là, mauvaise surprise, un devis complémentaire
de parodontologie m'a été remis, concernant des élongations coronaires, pour
2640 euros, dont rien n'est pris en charge par la Sécurité sociale. Évidemment
ceci n'était pas prévu... J'ai malgré tout signé le devis, puisque je ne peux me
passer de ces soins (à ce jour, il reste 7 785,88 Euros à payer pour les prothèses)
et suis dans l'attente des nouvelles dates de mes interventions.»

COMMISSION SOCIALE

Les missions de Paulette Malaval,
suite...

Dans notre précédent numéro, nous vous avons présenté le rôle de Paulette
Malaval, responsable de la Commission sociale de Debra France, auprès des
familles. Voici, au travers du témoignage d'une maman adhérente, Valérie Youx,
une nouvelle illustration des missions qui lui sont confiées.

«Nous habitons la Vendée et je suis la maman de Maelle, une petite fille de 2 ans et demi
atteinte d'une épidermolyse bulleuse dystrophique récessive. Je voudrais tout particu-
lièrement remercier la disponibilité et l'aide de Paulette Malaval, infirmière qui a long-
temps exercé à Saint-Louis auprès des EB et qui est aujourd'hui responsable de la
Commission sociale Debra France.

En effet, j'ai eu besoin de ses conseils et de son expérience... Elle a eu la gentillesse de
venir nous voir en Vendée et a fait spécialement le déplacement depuis Paris. La
rencontre a eu lieu chez Gisèle, l'assistante maternelle qui a en garde Maelle. Il est vrai
que mes interrogations rejoignaient bien souvent celles de Gisèle, notamment sur la
nourriture (mêlée, quantité...), les pansements, les démangeaisons... L'entrevue s'est
déroulée durant tout un après-midi et a été riche en informations, très joyeux, et nous
en sommes ressorties rassurées sur un certain nombre de questionnements.

L'isolement et la lourdeur de la prise en charge de la maladie au quotidien, bien souvent,
nous obligent à nous remettre en question sur nos manières de faire, pour mieux
répondre aux besoins de notre fille et améliorer sa qualité de vie. Nous voulons à tout
prix limiter les stigmates sur son corps, en attendant un traitement. Aussi, il est
important d'être soutenus par des personnes de très grandes qualités comme Paulette.
Merci encore Paulette pour ta gentillesse, ton écoute et tes conseils.»

Valérie Youx



«Je tiens également à remercier Gisèle
pour, bien entendu, son accueil lors de la
rencontre avec Paulette, mais surtout
pour la garde de notre fille... En effet,
elle assume son rôle bien au-delà de celui
d'assistante maternelle! Elle veille à faire
les soins au quotidien, prévient les chutes,
fait en sorte qu'elle mange bien...
J'ai pu, grâce à elle, reprendre une acti-
vité professionnelle, et l'on sait, malheu-
reusement, qu'il est difficile de trouver
des personnes pour garder des enfants
malades et handicapés. Aussi, il faut
savoir remercier les personnes qui nous
aident à mieux vivre la maladie...»

V.Y.

Une bande dessinée... pas comme les autres!

David Bauwens est un dessinateur aux multiples talents: éditions, jeux vidéo, publicités et... bandes dessinées. Mais il n'est pas seulement cela. Car, si nous vous parlons de lui aujourd'hui, c'est parce qu'il est atteint d'épidermolyse bulleuse, ainsi que ses enfants, et qu'actuellement, il a sur sa planche à dessin une BD... sur l'EB, au titre évocateur: «Nébuleuse»! Nous le laissons vous présenter lui-même son projet.

Pour certains, tirés de contes et légendes (revisités) et pour d'autres, complètement inventés.

Pourquoi donc l'épidermolyse bulleuse?

J'aborderai, à travers cette histoire, un sujet qui me tient à cœur: la maladie orpheline dont mes enfants et moi-même sommes porteurs et dont Debra connaît bien les spécificités (l'épidermolyse bulleuse portera le nom de «Nébuleuse» dans mon histoire).

Quel support pour Nébuleuse?

Le médium choisi est celui de la Bande Dessinée, car ce mode d'expression est riche et touche, grâce aux visuels, un plus large public.

De plus, grâce à l'aide de médecins, je glisserai en annexe de la bande dessinée un fascicule médical de sensibilisation à la maladie.

Mais qui c'est celui-là?

Auteur autodidacte et professionnel depuis de nombreuses années, j'ai pu m'essayer dans divers domaines tels que la publicité, l'édition ou encore le jeu vidéo. Fort de ces expériences, qui m'ont permis d'enrichir ma pratique créative, je souhaite maintenant m'investir dans un projet où je serais à la fois auteur et dessinateur de mes propres histoires.

David Bauwens

<http://yshabd.wix.com/ysha>
<http://ysha.blogspot.com>



Une introduction, sous la «plume» du jeune David

Suis-je mort ou en vie?
Je ne le sais pas.
Mes proches n'en savent guère plus.
Je vis au sanatorium de New Esperance depuis six années maintenant.

Ici, tout le monde me connaît. Certains sont gentils, comme Sophie, la jolie infirmière. Les autres m'importent peu.

Quant à Edmond, il me fait peur, vraiment peur.

D'une nature solitaire et rêveuse, je ne connais de l'extérieur que ce que l'on veut bien me raconter. Heureusement, la nuit, mes amis viennent me retrouver.

Je me nomme David. Je suis, comme l'on dit ici, un cas unique pour la Science. Enfin, un monstre, quoi...

Du haut de mes 10 ans, mon corps est semblable à un imagier de la souffrance. Il est parcouru des nombreux incidents et petits tracas de ma courte existence. Je suis la coqueluche des internes et des personnes adeptes des sensations fortes.

Mes parents sont, depuis ma naissance, dépassés par les événements. Mon père, souvent absent, préfère parcourir le monde à la recherche de chimères. Quant à ma mère, elle est considérée comme folle de s'attacher à une espèce de petit monstre tout rose.

Laissez-moi vous raconter mon histoire...



PROVENCE

Génétique et éthique

Une journée d'information et d'échange avec les associations à Marseille

Le public, assez nombreux, compte tenu de la nature du thème, et malgré une météo exécrable (mais oui, cela arrive à Marseille aussi!), était majoritairement composé de personnes atteintes et de représentants d'associations de malades (outre l'EB: myopathies, maladies neurodégénératives, dont la chorée de Huntington, greffés rénaux...); s'y étaient joints également des étudiants et des professionnels (psychologues et conseillers en génétique).

Deux tables rondes ont rythmé les débats: «Aspects éthiques et caractère familial des maladies génétiques» (diagnostics prénatal et préimplantatoire, information familiale) et «Aspects éthiques et progrès scientifiques en génétique». Cette rencontre a également permis de (re) découvrir et de mettre en lumière le rôle, ô combien crucial, du conseil génétique... C'est ce volet-là que nous avons choisi aujourd'hui de vous rapporter.

«Avec clarté, calme et compassion»

Une fois les risques estimés et selon le diagnostic posé, les parents sont seuls à porter la responsabilité de prendre une décision en ce qui concerne leur future progéniture... Ici, le rôle du conseil génétique prend tout son sens.

Ces patients ou ces parents à risque d'une maladie héréditaire doivent alors être conseillés et informés de la probabilité de la développer et/ou de la transmettre à leur descendance, et des options qui se présentent à eux, de manière à prévenir, éviter ou améliorer leur situation. La mission du conseiller génétique est de les accompagner, de les informer, pour que le choix qu'ils feront à terme soit le résultat d'une réflexion éclairée.



Ont participé à ces tables rondes :
Perrine Malzac, Praticien hospitalier en génétique
Lidia Despinoy, Psychologue clinicienne
Marie-Antoinette Voelckel, Conseillère en génétique
Bertrand Jordan, Directeur de Recherche CNRS
Laurent Garnier, Avocat au Barreau de Marseille.

L'accompagnement, aussi important que les soins

Son rôle est également de faire valoir auprès des patients l'importance qu'il y a à parler de leur maladie à l'ensemble de leur famille: ascendants et collatéraux peuvent, aussi, être concernés et des mesures sont alors à prendre. Cependant, cette information, si elle se doit d'être précise, n'est pas donnée comme on donnerait une lecture, mais bien comme un dialogue entre les patients et/ou familles et le conseiller, ce dernier traduisant et expliquant les notions et les termes – souvent hermétiques aux profanes –, mais aussi s'assurant, dans le même temps, qu'ils sont en mesure de comprendre émotionnellement. Clarté, calme et compassion sont les maîtres-mots de son intervention auprès des familles. L'annonce d'une maladie génétique est un bouleversement, avec son corollaire

d'émotions: impression d'injustice, sensation de solitude, sentiment de culpabilité... Cette dernière doit faire l'objet d'une particulière attention, car les parents doivent intégrer l'idée qu'ils sont bien autre chose que les «vecteurs d'une maladie»: c'est de la même manière qu'ils transmettent à leurs enfants la couleur de leurs yeux, leur sourire...! Bien sûr, c'est facile à dire, mais... comment des parents peuvent-ils ne pas se sentir fautifs, alors qu'ils sont confrontés, au quotidien, avec la souffrance de leur enfant, à qui ils ont transmis le gène de l'épidermolyse bulleuse? Il y a là un obstacle à franchir; pour les amener à concevoir qu'ils peuvent légitimement éprouver du chagrin, mais ne doivent en aucun cas se sentir coupables. La maladie n'est pas une «faute d'orthographe», mais une écriture «autre»... et elle ne résume pas un être: elle le touche...

Mireille Nistasos

Le conseil génétique, une discipline «récente»

Nous devons l'appellation de «conseil génétique» à Sheldon C. Reed, biologiste puis généticien, qui le proposa en 1947. Faisant ainsi référence aux avis et conseils qu'il délivrait aux médecins qui suivaient des patients atteints de maladie héréditaire, il le préférait au terme de «hygiène génétique», jusque-là utilisé et qui avait une connotation d'eugénisme... Ce n'est qu'en 1971 qu'une formation professionnelle de conseil génétique fut mise en place aux États-Unis. En France, il faudra attendre 1995 pour que le conseil génétique soit reconnu comme une spécialité médicale, et... 2005 pour qu'un master approprié soit inscrit aux programmes universitaires.

ÎLE-DE-FRANCE

Chez Disney

Un bel élan de solidarité



Capucine est née en 2011. Atteinte de la forme la plus grave d'épidermolyse bulleuse (EB jonctionnelle Herlitz), elle n'a pas survécu. Ses parents et leurs amis ont eu un geste très émouvant, en collectant des fonds pour la recherche sur la maladie. Fin 2012, Fabrice Marchadier, le papa de Capucine, nous a contactés pour nous prévenir qu'un don très conséquent allait être remis à Debra-France... Des employés de la Walt Disney Company, avec qui la maman de Capucine a des liens professionnels, avaient organisé une vente «caritative» au profit de la recherche contre les EB. Avec Guy Verdot, nous avons alors rencontré Belen Arias, Coordinatrice du Mécénat, et ses collaboratrices. Nous avons pu présenter l'association, notre maladie, avec ses formes tellement variées, notre action et nos projets. L'échange que nous avons eu montrait tout l'intérêt de nos interlocutrices, une vraie volonté de nous aider et, surtout, l'émotion qu'avait suscitée la disparition de la petite Capucine. Nous les remercions très sincèrement pour leur accueil, leur écoute et, bien entendu, pour le don qui nous a été remis. Cette somme, conformément au souhait exprimé par Fabrice Marchadier, sera intégralement remise au laboratoire qui travaille sur la forme jonctionnelle de l'EB.

Robert Dérens

«Le 11 décembre dernier, les salariés de The Walt Disney Company France ont organisé, au sein de leur entreprise, une vente caritative de produits Disney au profit de Debra France. Cette opération caritative fut couronnée de succès car, au-delà d'avoir mobilisé tous les salariés de l'entreprise, elle a permis de récolter (et de dépasser! – N.D.L.R.) la somme record de 20000€ au profit des épidermolyses bulleuses. Ce sont deux salariées* de The Walt Disney Company France qui ont recommandé Debra France au service mécénat de leur entreprise, pour l'organisation de cet événement.»

Belen ARIAS
Coordinatrice Mécénat
The Walt Disney Company France

* Anne et Marie-Claude, que nous remercions chaleureusement.

Nous avons souhaité soutenir Debra France en mémoire de Capucine, victime de l'épidermolyse bulleuse

«Nous connaissons la maman de Capucine (Raphaëlle Marchadier - N.D.L.R.) depuis plusieurs années, car nous travaillons avec son entreprise, dans le cadre de nos activités professionnelles. Nous avons appris la maladie de sa fille et avons été très affectés par ce combat contre cette maladie. Il était donc naturel pour nous d'apporter notre soutien dans cette épreuve et d'agir concrètement en sensibilisant nos collaborateurs.»

Anne et Marie-Claude

LANGUEDOC-ROUSSILLON (Montpellier)

6^e journée internationale des maladies rares



Le 28 février dernier, partout dans le monde, des manifestations étaient organisées dans le cadre de la sixième journée internationale des maladies rares. Toutes les maladies rares. Un exemple, sur notre territoire, et plus précisément, à Montpellier, de la solidarité entre les associations... Kokcinelo («La neurofibromatose, parlons-en»), l'une des associations organisatrices de cette journée dans l'Hérault, nous avait approchés pour nous inviter à y participer. Ne pouvant nous déplacer, nous avons tout de même été représentés, par l'intermédiaire de nos affiches et plaquettes, que les membres de Kokcinelo ont disposées sur le lieu de la manifestation. Nous les en remercions chaleureusement.

ÎLE-DE-FRANCE

Où l'on retrouve Vitamine Bridge...

... cette association, qui intervient dans différents lieux pour promouvoir le plaisir de s'initier au bridge et le pratiquer simplement, au service du bien-être comme dans le centre Rist à Paris (voir n° 64). Le club «7 sans atout» organisait le 20 mars un tournoi au bénéfice de Vitamine Bridge. Et cette fois, une table était réservée pour Maeva et les jeunes du centre Rist, qui participent régulièrement aux séances d'initiation de cette association. Vous imaginez la joie de ces jeunes qui pouvaient assister à un vrai tournoi. Pas facile pour nous, de comprendre les changements de tables (qui est est-ouest, qui change de table...) et les modalités de cette rencontre! Mais le plaisir était réel de se retrouver dans les salons de la mairie du 7^e arrondissement... Il y avait 160 participants. Le tournoi s'est terminé par une tombola pour laquelle Maeva et Laëticia ont été fort sollicitées: les gros lots de la tombola étaient financés par un laboratoire pharmaceutique (Erempharma) et par «Le Bridgeur». Vitamine Bridge a ainsi recueilli une somme de 1000 €, qui sera reversée à Debra-France. Un grand merci à Nathalie Courty, Jean-Pierre Fargette et tous les membres de Vitamine Bridge.

Robert Dérens



ARDÈCHE

À Villevoacance, du rire aux éclats pour une bonne cause



Pour la quatrième année consécutive, la troupe de théâtre les Casse-noisettes a joué au profit des associations ARSLA (Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique) et Debra France. Cette année, la représentation a eu lieu à Villevoacance, les 22 et 23 mars. La pièce était intitulée «Hautes Etudes Communales... ou Robert, t'es bon pour l'académie», une comédie en trois actes de Dany Toussaint. C'est toujours avec bonne humeur et convivialité que les Casse-noisettes ont divertifié les spectateurs. 150 personnes le vendredi et 200 le samedi sont venues soutenir les deux causes, permettant ainsi de collecter plus de 1900 euros pour chaque association...

Les familles Michelas (ARSLA) et Madelon (Debra France) remercient très sincèrement toutes les personnes qui ont contribué à la réussite de ces deux soirées.

Brigitte et Fabrice MADELON

BRETAGNE

Lycée Saint-Martin, Rennes

Raphaëlle Roty est une cousine du jeune Charles Rousseau, atteint d'EBD. Ses parents et grands-parents sont des donateurs de notre association, mais elle a tenu à apporter, elle aussi, sa pierre à l'édifice... Elle s'est procuré des affiches et des plaquettes Debra France, et, avec sa classe de 2de, dont elle est déléguée, elle a organisé une manifestation au profit de la recherche contre les EB. Nous saluons son initiative! «La connaissance de l'épidermolyse bulleuse a franchi le portail du Lycée Saint-Martin de Rennes. Par une vente de gâteaux les 18, 21, 25 et 28 mars, la classe de 2de «Azur» s'est investie au profit de Debra. Les oreilles les plus attentives et les personnes les plus généreuses ont permis de récolter 300 euros pour les enfants papillons.»

Raphaëlle



VENDEE

Pour les enfants papillons

Le premier rassemblement de RCZ en Vendée

A l'initiative de ce projet, deux amis propriétaires de Peugeot RCZ: l'un restaurateur à La Roche-sur-Yon et l'autre infirmière à domicile à Nieul-le-Dolent. Ils souhaitent partager leur passion pour cette voiture et faire découvrir la beauté de leur département, sa culture et sa gastronomie. Ce rassemblement, qui se tiendra du 18 au 20 mai, est organisé grâce à l'aide logistique des bénévoles Debra de la région...



Réunir des passionnés de RCZ et leur faire passer un bon moment tous ensemble, voici le premier but de cette manifestation. Mais pas seulement, car ces «mordus» entendent joindre l'utile à l'agréable en faisant connaître Debra France et l'EB. Car l'infirmière à l'origine de ce projet n'est autre que la soignante de la petite Maëlle Youx... Dans notre prochain Debra info, nous ne manquerons pas de vous raconter le déroulement de ces belles journées.

Coin LECTURE



Quand un nouveau-né est hospitalisé...

L'hospitalisation d'un bébé à la naissance, dans un service de réanimation ou de médecine néonatale, bouleverse toute la famille. Dans cette situation difficile, les parents ont parfois du mal à expliquer aux aînés ce qui est en train de se passer, d'autant plus que ce bébé n'est pas rentré à la maison et n'a donc pas d'existence dans le réel pour les aînés. Les sentiments ambivalents éprouvés par la fratrie, lors de la naissance d'un bébé, sont encore plus difficiles à exprimer dans un contexte d'hospitalisation du nouveau-né dès la naissance. Il est alors important qu'un accompagnement spécifique pour les aînés soit pensé au sein du service, en lien avec les parents, pour leur permettre de rencontrer le bébé dans les meilleures conditions. Élaboré en collaboration avec des psychologues intervenant dans les services de réanimation néonatale et pédiatrique, ce livret (joli et ludique) aborde, d'une façon très complète, tous les aspects de cette thématique.

«Le petit frère de Lili est né, mais il n'est pas à la maison»*

Parce qu'il est important de ne pas rester seul avec ses émotions...

Voici un livret pour aider l'enfant gravement malade (quelle que soit sa maladie) à exprimer ses sentiments et aider ses parents, son entourage et les soignants à maintenir ou à reprendre le dialogue avec lui.

- Il s'adresse à des enfants atteints de maladies graves de natures très différentes.
- Il ne donne pas d'informations techniques sur les maladies, les soins, mais permet à l'enfant d'exprimer ses sentiments, en particulier s'il n'arrive pas à les formuler ou ne trouve pas les mots.
- Il est accessible aux enfants à partir de 3 ans comme aux plus grands.
- Il donne l'occasion d'aborder des questions parfois délicates, complexes ou douloureuses comme la difficulté de ne pas vivre comme les autres enfants, le changement du regard des autres, les nombreux traitements, la douleur, l'espoir de guérison et la peur de la mort mais il offre aussi en parallèle des pistes de réponses...

Parce que le sujet est délicat et qu'il est essentiel d'associer les parents à la démarche, le livret, illustré pour les enfants, est accompagné d'un petit «mode d'emploi» pour les parents.

«J'ai une maladie grave... On peut en parler!»*



La douleur chez l'enfant

Face à l'enfant qui a mal, nous sommes souvent désemparés. Comment réagir devant un «bobo», une douleur aiguë ou chronique? Bien sûr, il ne sera jamais possible de supprimer toutes les douleurs. En revanche, il existe de nombreux moyens pour les éviter et mieux les soulager, et particulièrement pour les douleurs provoquées par les soins, les examens, la chirurgie. Les préjugés sont encore nombreux et, par manque d'information, la prise en charge est encore insuffisante. Ce livret explique, dans un langage simple et accessible aux plus petits (et à leurs parents!), le rôle de la douleur et sa complexité, les différents types de douleurs, pourquoi il faut en parler aux adultes, comment on peut l'évaluer et les différentes solutions pour avoir moins mal (médicaments ou autre méthodes) et leur complémentarité. Il donne aussi aux enfants le moyen d'être plus actifs et diminue le sentiment d'impuissance. Il aide à sensibiliser et à guider les parents pour bien accompagner l'enfant qui a mal ou risque d'avoir mal.

«Aïe! J'ai mal...»*



*Ces livres sont en vente sur le site www.sparadrapp.org/rubrique «catalogue» (4,50 € l'unité, puis tarifs dégressifs).

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 document !

BULLETIN D'ADHÉSION



Nom : _____ Tél. fixe : _____
Prénom : _____ Portable : _____
Date de naissance : _____ E-mail : _____
Adresse : _____
Profession : _____

Conjoint (e) :

Nom _____ Prénom _____ Date de naissance _____

Enfants(s) :

Nom	Prénom	Date de naissance
_____	_____	_____
_____	_____	_____
_____	_____	_____

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

Nom	Prénom	Forme (EBS, EBJ, EBD) ?
_____	_____	_____
_____	_____	_____
_____	_____	_____

Merci de bien vouloir retourner le bulletin ci-dessus, 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 – CS 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.