

ERBAE

info



Bénabar, les victoires de la solidarité



ERBAE

info



Bénabar, les victoires de la solidarité



EBAE info



Olivier BILLAUDAZ
president@ebae.org

2007 fut cruelle. Claude, Sandra, Romain et Livia au tout début de l'année 2008 nous ont quittés... C'est insupportable ! Nous n'avons pas besoin de cela pour nous rappeler l'urgence du combat que nous menons.

Je souhaite que 2008 nous apporte les bonnes nouvelles que nous attendons tant. La recherche progresse : l'espoir se confirme du côté de Nice, des frémissements d'optimisme nous parviennent de Toulouse... Pourquoi pas un premier essai clinique en 2010 (c'est si loin encore...) mené par le nouveau tandem que formeront Christine Bodemer et Alain Hovnanian...? Une prudence extrême reste de mise.

Au delà de la recherche et de notre participation à son financement, je souhaite que notre association devienne enfin un outil performant au service de ses adhérents qu'elle a le devoir de soutenir, d'informer et de représenter. L'ebae ainsi que les membres de son Conseil d'Administration doivent se montrer à la hauteur des défis qui les attendent, chacun apportant sa pierre à l'édifice dans le plus profond respect de l'esprit associatif, sans jamais perdre de vue les objectifs et les valeurs que nous partageons.

Bien que la date fatidique du 31 janvier soit largement dépassée, je vous présente pour vous mêmes, vos familles et vos proches, mes meilleurs vœux pour **2008**.

Ces vœux s'adressent également à tout ceux qui nous ont soutenu au cours de l'année qui se termine, déployant parfois une énergie incroyable au service de notre cause : aux équipes de chercheurs, aux médecins, à ceux qui composent MAGEC, la magnifique structure issue de la volonté de Christine Bodemer, à nos partenaires, aux habitants de Lansargues, de Bures sur Yvette, aux artistes et sportifs qui ont accepté de faire un bout de chemin avec nous...bref, à tous les amis de l'ebae...

Rendez vous le 29 mars prochain pour notre assemblée générale.

PS : Ce numéro 50 de votre journal est un peu particulier. Il est le fruit des efforts d'une douzaine d'adhérents de l'EBAE qui ont accepté de relever le défi, reflétant ainsi la diversité et la richesse de notre association. Je les remercie pour ce travail et vous demande, à vous lecteurs, de faire preuve de la plus grande indulgence pour les petites imperfections que vous pourriez repérer ici où là...

A VOS AGENDAS !

Notre prochaine **Assemblée Générale** aura lieu le samedi 29 mars 2008. Comme l'an dernier, elle se déroulera à Issy les Moulineaux où la Société Johnson et Johnson aura la gentillesse de nous recevoir.

EBAE info

Journal édité par
l'Epidermolyse Bulleuse
Association d'Entraide

Directeur de la publication :
Olivier BILLAUDAZ

Comité de rédaction :
Liliane MOUREAU
Annette BULLOT
Olivier BILLAUDAZ
Valérie CHARBAUT
Jean-Marc RIGADE
Robert DERENS
Sylvie GUINEBRETIERE
Jean-Jacques MESGUICH
Nathalie DEROUIN
Anne BILLAUDAZ
Marianick RIVIERE
Daniel MANCEAU

Secrétaire de rédaction :
Mireille Nistasos
mireille.nistasos@ag2r.com

Impression :
Ferreol
6, rue Périgord - 69330 Meyzieu

EBAE info est réalisé avec le concours de



A nos adhérents et amis de l'EBAE

Nous rappelons à nos adhérents, mais aussi à nos amis, que les versements de dons (en chèques bancaires ou postaux) doivent être obligatoirement libellés à l'ordre de l'EBAE et adressés à :

Liliane MOUREAU
E-mail : liliane.moureau@wanadoo.fr
28, rue du Lieutenant-Colonel Girard
69007 Lyon

<http://www.ebae.org>

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@ag2r.com

Courrier :

Mireille NISTASOS
La Mutuelle du Midi
16, La Canebière
BP 31866
13221 Marseille Cedex 01

Généthon, acteur des biothérapies

Le 20 décembre dernier, Généthon, société de biotechnologie à but non lucratif financée par le Téléthon, avait choisi les locaux du ministère de la santé, à Paris, pour présenter sa structure et ses activités à l'heure du passage aux essais cliniques. Étaient conviés à cette manifestation des journalistes et des associations de patients dont l'EBAE, mais également des industriels, financeurs, décideurs politiques et managers de tous horizons soulignant ainsi clairement la logique thérapeutique et industrielle dans laquelle s'inscrit désormais Généthon.

Bernard BARATAUD, président du laboratoire, a rappelé son originalité, sa genèse et a démontré la continuité de sa démarche pour aboutir aux traitements de maladies rares.

C'est à Pierre TAMBOURIN, Directeur Général de Génopôle, qu'est revenu le rôle de restituer l'action essentielle de la recherche menée à Généthon dans le champ des biothérapies émergentes issues de la connaissance des gènes. Ensuite, les différents directeurs des quatre départements piliers du laboratoire, recherche exploratoire, R&D, Production et affaires Réglementaires

ont détaillé leurs activités et rôles respectifs ainsi que les avancées des différents projets.

Un projet en phase clinique est actuellement en préparation, trois à l'horizon 2010 dont un en collaboration avec le Professeur Hovnanian. Le laboratoire dispose désormais à l'instar des grandes sociétés pharmaceutiques de l'ensemble des compétences lui permettant de pouvoir espérer relever son ultime défi : mettre à la disposition des patients souffrant de maladies rares orphelines de traitement des thérapeutiques innovantes issues de la connaissance des progrès en génétique humaine.

Généthon, autrefois pionnier en génomique se doit désormais de conforter sa place de leader européen dans le domaine des biothérapies émergentes à destination des maladies rares.

La réunion s'est poursuivie par la courte et très percutante intervention de M. Jean-Claude Ameisen, Président du comité d'éthique de l'Inserm et professeur d'immunologie à l'Université Paris 7, qui en quelques mots a parfaitement replacé la discussion sur de bonnes bases : il est important de savoir

pourquoi on fait les choses, dans quelles perspectives et avec quelles garanties éthiques. Le fait d'être doté de gros financements et de structures qui soient concurrentielles avec l'industrie pharmaceutique n'est pas une garantie "en soi". Il est important de ne pas oublier les patients ainsi que ceux qui ne seront pas concernés par les protocoles d'essais cliniques éventuels ni par des résultats thérapeutiques significatifs dans un proche avenir.

Il est important que cette réflexion soit reprise au sein de l'EBAE. Nous savons tous que la recherche ne va pas assez vite pour les malades. Les chercheurs sont cependant parvenus à des progrès considérables. Le laboratoire Généthon est un outil formidable, mais il convient de "penser les progrès de la recherche", de les mettre en perspective avec le quotidien des malades et de leurs familles afin d'éviter un douloureux retour à la réalité après avoir nourri de trop grands espoirs dans une thérapie "génique" rapidement opérationnelle et adaptable à toutes les formes de la maladie...

Olivier REVELANT (Généthon), Robert DERENS et Olivier BILLAUDAZ (EBAE)

L'auxiliaire de vie scolaire

Votre enfant a besoin d'un auxiliaire de vie scolaire (AVS) pour réussir son intégration à l'école : à quoi sert-il, quels sont vos droits ?

La commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH), après analyse du degré d'autonomie de l'élève et de son projet personnalisé de scolarisation décide de l'attribution d'un auxiliaire de vie scolaire "individuel" (Article L351-3 du code de l'éducation). L'école n'a donc pas à intervenir dans cette décision.

Les AVS facilitent l'accueil et l'intégration des enfants handicapés dans les classes ordinaires, de la maternelle au lycée, ils ne peuvent intervenir au domicile de l'élève. Ils ont vocation à accompagner des élèves handicapés quelle que soit l'origine du handicap et quel que soit le niveau d'enseignement (Circulaire n° 2003-092 du 11 juin 2003). De plus, il n'y a pas de distinction quant à la nature de l'éta-

blissement, publique ou privée. En effet, la circulaire de 2003 précise que les établissements d'enseignement privé sous contrat peuvent bénéficier de ces emplois de vie scolaire. Ce sont des contrats entièrement subventionnés par l'Etat destinés à apporter une aide à l'action éducatrice auprès des élèves.

Le rôle de l'AVS est d'aider l'enfant dans tous les actes (Circulaire n° 2003-092 du 11 juin 2003) :

- de la vie scolaire : écrire, communiquer à l'oral...
- de la vie courante : repas, hygiène, déplacements, ce qui implique qu'elle peut être amenée à soulever l'élève
- de soins ne demandant pas une qualification médicale ou paramédicale particulière, aide aux gestes d'hygiène.

Il est assuré à l'AVS, si nécessaire, une formation à certains gestes techniques qu'il pourrait avoir à accomplir, comme par exemple la

formation aux aspirations endo-trachéales, en excluant toute forme d'intervention requérant une qualification médicale ou para-médicale. En revanche, la gastrostomie n'est pas un geste médical encadré par un texte juridique.

L'éducation nationale est chargée du financement de l'intervention de l'AVS, prévu dans le plan personnalisé de scolarisation. En effet, l'article 19 de la loi du 11 février 2005 précise que "l'Etat met en place les moyens financiers et humains nécessaires à la scolarisation en milieu ordinaire des enfants, adolescents ou adultes handicapés".

La demande d'AVS se fait auprès de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées qui détermine le temps nécessaire d'attribution dont l'enfant a besoin dans le projet personnalisé de scolarisation. Pour de plus amples informations contactez la Maison départementale des personnes handicapées dont vous dépendez.

Appel à témoignages !

Vous avez fait une première demande d'Allocation Enfant (ou adulte) Handicapé auprès de votre Maison départementale des personnes handicapées, vous souhaitez renouveler un dossier... Faites nous part de vos expériences, des difficultés rencontrées. L'expérience de chacun peut être utile à tous ! (écrire au secrétariat de l'association ou par mail : president@ebae.org) Merci !

Congrès international DEBRA

Du fait de la qualité des intervenants et de la complexité des sujets traités il est très difficile de vous livrer un compte-rendu digne de ce nom.

Nous savons cependant que vos attentes sont grandes et avons donc décidé de publier les notes prises par Jean Jacques Mesguich, adhérent de l'EBAE. Nous vous précisons simplement que ces dernières n'ont pas valeur scientifique.

Ouverture par Bernard BARATAUD (Président du Laboratoire Généthron)

7 000 maladies rares sont recensées à ce jour dont 85 % d'origine génétique. L'initiative américaine de faire appel à la générosité publique a été reprise par le Téléthon qui organise la "Marche des Maladies Rares" afin de sensibiliser l'opinion publique. Ce genre d'initiative a permis, dès 1992, de découvrir la carte graphique du génome humain faisant gagner 6 ans aux chercheurs. C'est en 2000 qu'a eu lieu la première thérapie génique.

La recherche avance et permet de grands espoirs mais la remise en question récente du Plan des Maladies Rares amène la question suivante : qui va financer les essais phases 1, 2 et 3 avant les actes cliniques ?

Intervention de Michele de LUCA (Université de Modène)

Avant de pouvoir être pratiquée, la thérapie génique nécessite de connaître mieux les cellules souches (CS) puis apprendre à transplanter les cellules cultivées. Le concept de l'utilisation des CS embryonnaires est un concept fonctionnel (capacité de régénération) par opposition aux CS adultes qui régénèrent les tissus spécifiques.

Depuis 1987 on sait isoler les CS. A partir d'expériences sur les grands brûlés. On a pu démontrer qu'il est possible de restaurer la peau avec succès.

L'étude moléculaire des CS de la cornée (en opérant des greffes de cornée sur des cadavres) nous a permis de constater que, si l'épithélium du donneur est rejeté, 90 % des greffes réussissent sur les **kératinocytes**. La kératoplastie remplacée par la limbo-plastie génère 70 % de succès. La thérapie génique consiste à corriger les CS :

- Kératine 5 et 14 pour les EBS,
- Laminine 5, gène court, pour EBJ
- Collagène 7, gène long, pour les EBD.

Le défi des travaux sur les EBJ consiste à corriger la CS définitivement et se heurte à 3 difficultés :

- Trouver le site de CS le plus favorable (2 ans de recherches)
- Stabiliser la L5 de la CS corrigée
- Introduire les CS corrigées par transplantation

Même si la technologie de repérage des CS ayant le transgène nécessaire est longue et génère la perte de 2/3 des CS (mais le 1/3 restant est suffisant pour maintenir le gain), elle reste très prometteuse. Cette technologie est très coûteuse.

Un patient de 37 ans atteint d'une EBJ est le seul patient greffé à ce jour avec succès. Pour continuer à soigner notre patient, l'échelle européenne est nécessaire. Nous pourrions également tenter d'autres essais pour les EBS et EBD.

Restent les difficultés administratives très fortes inhérentes à la validation des procédures de fabrication et de stockage des CS corrigées. Ces difficultés administratives génèrent autant de postes administratifs à recruter qui eux-mêmes alourdissent les frais de la recherche. Ces obligations tuent la recherche : par exemple la construction d'un nouveau centre adapté aux nouvelles obligations réglementaires afin d'anticiper les problèmes de sécurité coûtera 15 millions €. Même si le Téléthon, l'AFM et l'Union Européenne ont financé nos travaux, nous sommes là devant un problème politique.

Intervention du Professeur Alain HOVNANIAN (Inserm Toulouse)

Ses travaux financés par DEBRA, l'EBAE, l'AFM et l'UE portent sur les EBJ (jonction Epiderme/Derme) et concernent la protéine du Collagène 7. Il s'agit donc des EBD récessives dont le gène a été identifié en 1993. 300 mutations ont été identifiées depuis. Deux méthodes sont en cours d'élaboration :

1/ In vivo : réalisée avec succès aux USA pour un coût de 300 000 \$ pour 10 patients et de 3 façons différentes est en phase

d'études complémentaires. Une façon différente à partir d'injection de protéine, virus ou **fibroblastes** est en cours d'étude aussi, ailleurs qu'aux USA.

2/ Ex vivo : comme celle utilisée par Michele de LUCA qui prouve que cela marche mais le Collagène 7 est un gène très long et très complexe.

C'est cette méthode qui est également travaillée à Toulouse ; la phase préclinique est finalisée, le virus est sécurisé (le virus étant devenu un vecteur classique), la peau reconstruite a été greffée avec succès sur les souris. Reste à observer l'évolution des greffes sur le long terme.

Cette évaluation sécuritaire est très difficile suite à l'insertion et aux mutations : vérifier qu'il n'y a pas de génération de cancer, maîtriser les réactions immunitaires et de tolérance (3 process en cours), autant de difficultés à anticiper...

2007 et 2008 seront des années de production linéaire. L'espoir d'un regroupement des différents laboratoires de recherche en 2009 pour répondre aux exigences de l'Afssaps est une solution actuellement à l'étude pour permettre des économies d'échelle et la mise en synergie des différents travaux.

Intervention de Yann BARANDON (Institut Polytechnique de Lausanne)

S'il se heurte à des problèmes scientifiques et réglementaires, il a fait le choix d'insister sur ces dernières : **la reconstitution de l'organe le plus important du corps (la peau) est presque acquise depuis 1993 où un enfant brûlé à 95 % a été greffé avec succès.**

En 1995, la législation a changé et freiné brutalement la recherche car la méthode de clonage qui permettrait de recouvrir le monde entier à partir d'une CS a été arrêtée.

Les questions suivantes sont donc sans réponses : Combien de CS différentes faudrait-il ? Combien survivront ? Quelles adaptations et/ou quelles combinaisons faudrait-il envisager ? Quelle serait la régénération ? Les réponses ne peuvent être trouvées qu'à partir de travaux de recherche sur une seule cellule. Le cochon a une peau très proche de celle de l'homme. Le rejet d'un greffon réalisé par cette technique de clonage sur un cochon renvoie aux problèmes de sécurité, d'efficacité et de reproductibilité mais aussi à la stratégie scientifique puisque les techniques utilisées par ailleurs sont identiques. Ce qui est d'ores et déjà acquis, c'est que l'infection volontaire n'affecte pas la

Avignon, novembre 2007

qualité de la production de la peau clonée. Un essai pilote de production de 1 m² à partir d'une seule cellule clonée pose des questions sur la préparation, la stabilité à long terme, l'intégration et les effets cancérogènes...

Les coûts seront élevés mais les consortiums ne s'intéressent pas aux maladies rares.

Intervention de John MAC GRATH

Après avoir rappelé que les EBD récessives se traduisent par la formation de bulles entre l'épiderme et le derme inhérentes au Collagène 7 défaillant, il précise que deux sources de fabrication de ce gène sont actuellement explorées. **Mais plusieurs pistes de guérison sont envisageables à partir des cellules, des gènes et des protéines, ces dernières étant intéressantes pour certaines formes d'EB.**

La thérapie cellulaire à partir de **fibroblastes** issus d'un embryon a permis l'essai d'une méthode sur 5 patients par 3 types d'injections différentes (propres aux patients, issues des parents et issues de personnes extérieures à la famille). La biopsie à + 15 jours et à + 3 mois donnent à lire des résultats très encourageants puisque 4 patients sur 5 ont démontré une forte augmentation de Collagène 7 et 2 patients sur 5 ont réagi très positivement même si les ancrages ne sont pas aussi bons que chez les référents. **Certes quelques problèmes inflammatoires bénins ont été repérés mais au bout de 3 mois, il n'a pas été détecté d'anticorps et s'il n'y a pas de persistance des fibroblastes importés, il a été constaté une forte stimulation des fibroplastes andogènes.**

Intervention du Docteur Guérino MENEQUZZI

(Inserm Nice)

Les travaux combinent thérapie cellulaire et thérapie génique ; les espoirs portent également sur le regroupement des différents laboratoires de recherche pour la mise en place de vecteurs efficaces et sûrs. Mais les problèmes administratifs et les coûts sont excessivement lourds. 5 patients d'âges différents mais atteints de la même forme d'EB ont généré des recherches sur 11 gènes différents et 8 protéines de formes variables. Cette approche des 5 premiers patients sera-t-elle reproductible pour d'autres ?

Une expérience réussie sur un chien (avec la Laminine 5) permet de s'intéresser à l'homme...

Les essais pratiqués en laboratoire sur des souris puis des chiens (avec du Collagène 7) renvoient aux questions d'auto régénération, d'immunité, de vascularisation, de pigmentation...

Les résultats sont bons mais les exigences de sécurité empêchent d'aller vite car le vecteur peut générer des dysfonctionnements.

Des perspectives d'utilisation de nouvelles techniques comme le don de greffe (par une recombinaison à partir du patient et du donneur) se dessinent.

Une opération chirurgicale a eu lieu en Espagne il y a deux semaines et **pourrait** être reconduite pour 6 patients sur les 11 familles repérées parmi les 45 recensées.

Intervention du Docteur Robinson GONZALES

(Chirurgien spécialiste de la main - Chili)

Ses travaux reposent sur une pratique d'interventions chirurgicales sur les mains des 164 enfants (EB et grands brûlés) suivis dans son hôpital. Il a rajouté le degré 0 aux 4 degrés qui définissent les lésions de la main (Cf. travaux du Professeur GLICENSTEIN). 80 % des enfants atteints aux niveaux 0 et 1 nécessitent des actes préventifs. Pour les 20 % des enfants atteints aux niveaux 2 à 4, dix questions se posaient sur les risques d'intervention chirurgicale (entre autres : **syndactylie** et séparation du pouce, maîtrise de pansements et des soins nécessairement sans broche, prise de greffons sur la cuisse et placées sur les incisions de la main, gestion de la membrane amniotique, pose d'orthèses dynamiques le jour et statiques la nuit). **Les 10 réponses apportées sont dites encourageantes si le patient est mobilisé par la rééducation qui, seule, préviendra la rechute.**

Intervention du Docteur Stéphane GUERO

(Chirurgie plastique - Necker)

Les interventions chirurgicales essentiellement réalisées sur des patients atteints d'EBD **Hallopeau-Siemens** lui permettent de conclure que la seule et unique comparaison possible avec les grands brûlés concerne la douleur.

Les questions récurrentes sont : "Quand opérer le cocon ? Tôt ou tard ?". Il s'agit essentiellement de respecter le calendrier dans la maturité et la demande de l'enfant. Les interventions nécessitent un protocole lourd (anesthésie, priorisation des mains/pieds...), une certaine facilité dans le respect des commissures (ne pas forcer),

l'emploi de broches a-traumatiques (être le moins traumatisant possible) et le prélèvement de peau sur l'avant-bras.

Malheureusement la récurrence est constatée entre 2 et 5 ans après l'acte chirurgical. **La problématique actuelle porte sur la recherche de greffes qui limite les effets de la récurrence par substitution dermique comme la technique Integra avant la pose du greffon. Mais la technique chirurgicale qui évolue aussi attend les greffons modifiés génétiquement.**

Intervention du Professeur Christine BODEMER

(Hôpital Necker - Paris) :

Présentation de l'Hôpital Necker (construit en 1926) devenu le Centre de référence du Plan des Maladies rares. 2009 verra la création de l'Institut des Maladies Génétiques (**IMAGENE**) qui sera une unité de lieu sécurisée qui permet de réunir la masse critique interdisciplinaire et pluri-compétences pour mettre l'enfant au centre du projet.

Pour 152 cas répertoriés et une quarantaine au Maghreb, Necker veut être un centre de coordination autour de la prise en charge clinique ET psychologique afin d'anticiper sur les complications prévisibles.

Un conseil génétique est apporté par les Professeurs HOVNANIAN (EBD et EBS) et MENEQUZZI (EBJ). Dans la perspective des thérapies géniques, l'importance d'un diagnostic précis et la qualité de la préparation seront prépondérantes.

L'équipe MAGEC (1 assistante sociale, 1 infirmière, 1 coordonnatrice, 1 dermatologue et 1 généticien) veille à répondre au mieux pour les questions de douleur, nutrition, développement, chirurgie plastique, soins cutanés et essaie d'aider les familles pour la formation aux soins, l'intégration en collectivité et la diffusion des connaissances. Les réunions régulières de cette équipe permettent de proposer aux familles des stratégies adaptées à l'âge et à l'état sanitaire du patient (petite enfance, enfance et adolescence) tout en prenant en compte la souffrance familiale et la fratrie.

L'équipe MAGEC se tient à la disposition des patients et des équipes médicales.

En cas d'urgence appeler :

Horaires de bureau : 01 44 49 46 87

Soir et week end : 01 44 49 48 44



Bénabar, les victoires



Adrian Mesguich et Benabar



Duo de charme : La Grande Sophie
et Emma Buisson



Complices : Quentin Vernade et Benabar

Gros bisers
aux enfants,
aux familles
et bon courage
à tous !


Avec l'appui de Jean-Luc GAGET, au Centre Culturel de Bures sur Yvette, la soirée du 4 juin ainsi qu'une partie de la nuit se sont largement animés sur la musique des talents de la jeune scène française, qui ont su montrer leur capacité et leur volonté d'être solidaires et proches des engagements citoyens.

Avec Bénabar, ses musiciens, la Grande Sophie, Manu du groupe Tryo, Frank Margerin et tous leurs proches, ils sont venus découvrir l'épidermolyse bulleuse, rencontrer et écouter les familles de l'EBAE.

Pour cette soirée, Le Professeur Christine BODEMER : Coordinatrice du Centre de référence pour les maladies génétiques à expression cutanée, Hôpital Necker Paris, ainsi que le Professeur Alain HOVNANIAN, Directeur du Département de Génétique fonctionnelle des maladies des épithéliums, Centre de Physiopathologie, Purpan Toulouse étaient présents.

Conduits par Richard ZARZAVTDJIAN, journaliste spécialisé dans le domaine médical, nos deux spécialistes ont su captiver l'assemblée et rendre leurs propos accessibles sur l'état présent de leur travail médical et scientifique qui nous ouvre d'immenses perspectives. Aujourd'hui on doit faire le constat que, dans ce domaine, les moyens financiers font encore cruellement défaut.

Cette vague d'espoir et cet élan ont habité toute la soirée.

Ce rendez-vous exceptionnel entre les artistes et les familles s'est poursuivi tard dans la nuit dans un mélange enrichissant pour tout le monde, d'interprétations des nombreux tubes des artistes présents et d'échanges amicaux autour d'un verre.

Pendant que les musiciens, en plus de leur répertoire personnel, revisitaient les standards du rock, Frank Margerin nous a dédié une fresque très en accord avec la tonalité musicale de la soirée où Lucien⁽¹⁾ se serait senti très à l'aise.

(1) Personnage sympathique et très Rock 'n' Roll de Margerin



de la solidarité



Anne Sophie Beaumont et la Grande Sophie



Julien Guinebretière et Manu du groupe Tryo



Antoine Bourget, Quentin Thuillier et la Grande Sophie

Cette soirée est en fait, une véritable base de lancement pour toute une série d'autres rendez-vous au cours desquels les artistes ayant répondu présent, et d'autres qui viendront les rejoindre se produiront devant un public le plus large possible pour communiquer toute la force de l'énergie nécessaire à la lutte contre la maladie, et, amener les moyens indispensables à la concrétisation des objectifs.

Le point de départ à cette soirée, c'est une petite fille de deux ans, Fanny. Elle aussi est touchée par cette maladie, alors, comment ses parents, Valérie et Denis, si dynamiques et généreux, auraient pu ne pas l'écouter pour s'engager dans une nouvelle naissance avec le monde des arts qui leur est proche ?

Ainsi, au soir du 4 juin, par l'alliance des artistes, des enfants et de leurs parents nous avons assisté à la naissance d'une grande chaîne de solidarité qui mérite d'être suivie.

Jean-Marc RIGADE



Franck Margerin



Souvenir d'une super soirée
au profit de l'EBAE !!

Franck Margerin
Bures 4 juin 08
sur Yvette

EBAE partenaires



L'Ordre International des Anysetiers se mobilise au profit de l'épidermolyse bulleuse

Au Moyen Age, les Corporations, regroupant les personnes exerçant la même profession, étaient nombreuses et formaient des Confréries très puissantes.

En 1263, la Corporation des Anysetiers était fondée. Ils écrasaient les graines d'anis avec un pilon arrondi en forme de marteau. Après distillation et macération ils utilisaient la pâte obtenue pour fabriquer des drogues, des onguents et des liqueurs. La corporation imposait à ses membres un certain nombre de règles morales leur permettant d'assurer la protection de leurs intérêts professionnels, ainsi qu'une obligation d'assistance mutuelle.

En 1955, un groupe de personnalités du monde des Arts et de la Culture, encouragé par Paul Ricard, entreprenait de faire revivre les traditions de la Corporation des Anysetiers en créant l'association des

Anysetiers appelée Ordre international des Anysetiers visant à défendre et promouvoir les valeurs culturelles et morales, sans oublier tout de même le bien manger et le bien boire...

Il y a quelques années Liliane Moureau, actuelle trésorière de l'EBAE, puis Bernard Lasseigne rentrèrent en contact avec Bernard Dumas à l'époque Grand Maître de la commanderie du Nivernais. Ce dernier très sensible à notre cause ainsi qu'à celle d'une autre association luttant contre le syndrome de Williams Beuren décida de tout faire pour nous venir en aide en tentant de mobiliser l'ensemble des Commanderies de l'ordre. Il fut soutenu dans cette tâche de longue haleine par Christian Peyret, Grand Maître de la Commanderie de Saint-Etienne en Forez.

Grâce à une mobilisation exceptionnelle un chèque de 32 000 € nous a été remis en juillet 2007. Mécontents de ce résultat nos deux Grands Maîtres aidés par Jean Claude Cluzeau, nouveau Grand Maître du Nivernais, décidèrent de poursuivre leur travail de collecte... Avec succès puisqu'un second chèque de 19 000 € nous a été remis le 24 novembre dernier !

L'ordre des Anysetiers aura ainsi récolté au total plus de 102 000 € dont 51 000 € ont été versés au profit de la recherche contre l'épidermolyse bulleuse. Nous adressons nos chaleureux remerciements à tous ceux qui ont participé à cette magnifique action de solidarité.

Olivier BILLAUDAZ

EBAE info

Sportifs aguerris **Daniel** et **Robert**, anciens compétiteurs dans les années 70, devenus spécialistes de défis style Bordeaux Paris (630 km en non stop) ou Paris Brest Paris (1 200 km en trois jours trois nuits sans dormir) ne sont jamais en reste pour se lancer des défis.

2006 ce fut la ROUTE 66 (**CHICAGO - LOS ANGELES** 4 000 km à vélo), idée venue lors d'un voyage aux USA en l'an 2000. Une pose photo à Bagdad café, la route 66 est là, interminable, disparaissant à l'horizon. Voilà un nouveau challenge dans la tête. Les années passent mais le projet reste présent à force d'en parler. Puis une idée : il serait dommage qu'un tel projet soit fait comme cela pour rien. Pourquoi ne pas y associer un autre défi, celui de faire connaître les maladies orphelines ?

Robert directeur de l'école Saint-Joseph a accueilli Camille atteinte d'**EPIDERMOLYSE BULLEUSE DYSTROPHIQUE** durant 8 années. Daniel a été bouleversé en lisant dans la presse locale le témoignage de Nadine, atteinte de **MASTOCYTOSE CUTANÉE**. L'aventure commence.



De la Route 66 au Mont Saint-Michel



Cette aventure sera surtout humaine, faite de rencontres et de solidarité de la part d'entreprises ou de particuliers. Nous avons créé l'association **ROUTE 66**. De ce défi nous récolterons 20 000 € qui ont aussitôt été reversés au profit de la recherche contre les deux maladies orphelines. Ce beau raid humanitaire a motivé six étudiants pour reprendre à leur tour un parcours d'endurance. Ils sont élèves de l'école d'ingénieurs du paysage de Lille (ITIAPE), deux d'entre eux étant originaires du pays de Fougères, **Jérôme Croguennec** et **Jérôme Blin** ont contacté **Daniel Manceau** et **Robert Fourmont** pour leur soumettre leur projet : rallier le Mont Saint-Michel à Saint-Jacques de Compostelle à VTT, en empruntant les sentiers de grandes randonnées. La première étape le Mont saint-Michel – Lourdes a eu lieu pendant les vacances de Pâques 2007. Leur magnifique exploit a rapporté 9 000 € qui ont été reversés à l'**EBAE** et l'**AFFIRM** fin octobre 2007. Prochaine étape **Lourdes - Saint-Jacques de Compostelle**... Nous faisons appel à la solidarité de tous ainsi qu'aux bonnes volontés pour monter le projet en 2009.

Daniel Manceau
manceau-d@wanadoo.fr

Sports, traditions, solidarité et EBAE font bon ménage à Lansargues



Dans les arènes de Lansargues les razeteurs font don de leurs t-shirt aux enfants de l'EBAE

Le 4 décembre 2004, la famille GARCIA, résidant à Lansargues dans l'Hérault, a été émue par la mobilisation des copains et des copains de copains autour de notre combat : ce soir-là, l'équipe du Water-Polo de Montpellier dédiait son match à Romain, Joffrey, Adrian et Adrien, tous atteints d'EB... Une combinaison alliant sport, culture et solidarité puisque nos artistes (Michel auteur des contes et Françoise peintre de Hommage à Dali) étaient aussi à ce rendez-vous. C'est peut-être à ce moment là que Christophe, papa d'Adrien, a commencé à gambberger sur ce qu'il pourrait mettre en place afin d'apporter sa contribution à l'association. Le résultat de sa réflexion s'est concrétisé pratiquement trois ans plus tard ! Mais pour quels résultats !

Dès le printemps 2007, les opérations étaient en marche et la mobilisation des associations et habitants de Lansargues permettaient d'envisager un week-end de feu les 19, 20 et 21 octobre. L'enregistrement du journal météo sur France 3, le mercredi d'avant, donnait le coup d'envoi de cette manifestation inoubliable qui débutait par un vernissage et une dégustation de vins au Domaine de l'Enclos le vendredi soir. Presque tous les opérateurs ou organisateurs, élus et/ou bénévoles, sont venus honorer de leur présence cette soirée d'ouverture conviviale et

chaleureuse. Pratiquement tous les membres de l'EBAE qui avaient accepté l'invitation de Lansargues, finissaient la soirée au restaurant pour des retrouvailles sympathiques.

Puis dès le samedi matin à 7 h 30, tout le monde était sur le pont pour accueillir les sportifs (pétanque, lyonnaise et cyclistes) afin de déguster les produits du terroir et les grillades préparés par les associations. A 14 h 30 démarrait la première abrivado et à 15 h 30 précises le club taurin lançait, avec tout le cérémonial qui s'imposait, la course camarguaise au cours de laquelle les razeteurs ne ménageaient ni leur vaillance ni leur peine... sous les yeux conquis des adhérents et autres spectateurs ! Même France 3 était là.

A l'issue de la course, la bandido de 6 taureaux terminait cette première journée de manifestation taurine et précédait le démarrage de la soirée : dégustation de vins locaux en guise d'apéritif et ventes dédiées à l'EBAE au Domaine de l'Enclos puis Dîner spectacle dans une manade avec, s'il vous plaît, un écran géant pour les amateurs de rugby, finale du mondial oblige... "Soirée guinche pour les encore pas épuisés" et "Get-Perrier pour les plus assoiffés" après avoir dégusté la gardianne cuisinée par Christophe pour les 300 convives !

Couchés tard et levés tôt : le dimanche à 10 h, c'était le déjeuner gardian (grillades) avant l'incroyable charge cavalière en ouverture du festival de ferrades ! Que d'émotions... Même le prêtre du village y a participé dans le respect de la tradition pour donner sa bénédiction aux chevaux. Apéritif monstrueux et Paëlla géante, animés par une pégnia survoltée, ont fini de mettre le feu à Lansargues jusqu'à 15 h 30 où se déroulaient aux arènes les jeux gardians... avant de clôturer le week-end avec le concours de bandidos vers 18 h.

Ouf ! Des images, des musiques et des rires plein la tête... Pas d'accident ni même d'incident pour entacher cette fabuleuse manifestation qui a vu une quinzaine de nos adhérents et leurs familles vaincre la distance et le vent glacial pour se réchauffer de l'amitié des lansarguois. Tout ceci est visible sur le site de l'association, ne vous en privez pas !

Presque 8 000 € ont été collectés entre les dons et les bénéfices sur les activités au bénéfice de l'EBAE... mais aussi et surtout une vraie fête partagée par tous comme le voulaient Christophe et Valérie. Un immense BRAVO pour eux et un grand merci pour nous.

EBAE partout en France

Un Week-end en Anjou placé sous le signe de "l'EBAE"

Les 20 et 21 Octobre 2007, ont eu lieu deux manifestations organisées au profit de l'EBAE.

Le 20 Octobre 2007 au Théâtre Chanzy à Angers, la troupe de théâtre "pièces détachées" a mis en scène la Comédie de Ray Cooney intitulée "ESPECES MENACEES" devant plus de 600 personnes. Ce fut un moment de détente et de rire ! Le bénéfice de cette soirée a été réparti entre deux associations, le secours populaire et l'EBAE qui a reçu 1 300 €.

L'accueil chaleureux de la troupe de théâtre nous a ému, celle-ci s'est proposée de renouveler l'expérience fin 2008 pour une soirée exclusivement au profit de l'EBAE. Nous sommes bien entendu partants !

Le lendemain à Doué la Fontaine a eu lieu un tournoi de scrabble au profit des malades

atteints d'Epidermolyse Bulleuse. Cette manifestation était organisée par l'association des donneurs de sang toujours fidèle à l'EBAE. La matinée était réservée aux amateurs alors que l'après midi rassemblait 41 joueurs plus expérimentés. Les commerçants de Doué la Fontaine ont une nouvelle fois montré leur solidarité par les cadeaux qu'ils ont offerts pour récompenser les joueurs. Merci beaucoup à eux.

Le bilan de la journée a été de 750 € incluant le tournoi de scrabble, la recette du bar ainsi que le don de l'association des donneurs de sang. Merci à tous les bénévoles qui ont permis la réussite de cette journée.

L'association TEUF TEUF Douessin représentée par M. René GASNIER est venue début Décembre nous apporter un chèque de 200 € pour la recherche contre l'Epidermolyse Bulleuse. Encore une fois



merci à cette nouvelle association qui a été sensible à cette maladie génétique rare.

Nous ne remercierons jamais assez ceux et celles qui par leurs manifestations et leurs dons aident l'EBAE. Ils donnent un peu de baume au cœur à tous les malades qui luttent à chaque instant contre cette terrible maladie.

Encore BRAVO et MERCI pour votre générosité.

Sylvie et Franck GUINEBRETIERE
Délégués Régionaux EBAE

L'Ardèche en musique !

Mr AXTER adhérent de l'EBAE et chef de chœur a organisé une superbe soirée chorale avec les "Petites Notes de Rochebonnes" de Saint-Martin de Valamas et "Méli-Mélodie" du Cheylard. Une nombreuse assistance était présente. Un régal pour nos oreilles qui a permis de récolter 800 € au profit de la recherche. Un grand merci à tous pour cette mobilisation.

Journée sportive à Clermont Ferrand

Cette année, pour sa 4e édition SEMELEC 63 a organisé une journée de solidarité destinée à récolter un maximum de fonds pour aider l'EBAE : Un tournoi de football au stade de CEYRAT. Livia RECORBET était parmi nous pour encourager les équipes. Le sport et la convivialité étaient au menu, ce fut une journée très chaleureuse. Un chèque de 7 500 € nous a été remis, plus 3 450 € destinés à adapter le véhicule de Livia. Un grand merci d'avoir aidé Livia si chaleureusement.

La solidarité de nos jeunes

Le 12 mai a eu lieu à Oullins au lycée Saint-Thomas d'Aquin "la journée de solidarité" dédiée à trois associations dont EBAE. Au programme : Sports, jeux, chants, danses... Nous avons pu voir cette jeunesse se mobiliser pour soutenir notre cause avec ardeur et joie. C'est avec fierté qu'un chèque de 2 000 € nous a été remis. Qu'ils en soient tous chaleureusement remerciés.

LM

Du côté d'Annonay

Les élèves de terminale STG mercatique du lycée Saint-Denis d'Annonay, copains de Blandine Madelon, ont remis à l'EBAE le 20 octobre dernier un chèque de 550 €. Ils ont collecté cette somme grâce à des actions menées tout au long de leur année de terminale. Merci à eux !



Théâtre à Lyon

Comme chaque année, toujours fidèle, la TROUTROUP COMPAGNIE était au rendez-vous pour nous présenter "LES DIABLOQUES" avec la troupe "LA COMPAGNIE JEROBOAM". Nous avons tous passé une soirée très agréable. La somme de 600 € a été remise à l'EBAE.

Au mois de juin La très sympathique Compagnie "La plume d'Oie" a donné une soirée pour l'EBAE. Au programme : « Les monologues du Vagin » qui nous ont permis de récolter 450 €.

Toujours aussi fidèle à l'EBAE, la troupe Entrez les Artistes s'est mobilisée pour nous offrir un spectacle. Cette année "Tout a basculé", rassurez vous c'est le titre de la pièce de Olivier LEJEUNE jouée cette année. Une soirée de détente et de rires avec en prime une recette de 1 500 € qui nous a été remise au cours d'un apéritif chaleureux.

Merci à tous pour votre travail et votre générosité !

OPINIONS

Interrogations concernant l'avenir des régimes sociaux en France

Je vais m'essayer à un exercice particulièrement périlleux, surtout en ce qui me concerne, celui d'éclairer le paysage social et son avenir à la lumière des dernières mesures mises en place et celles qui sont dans les cartons et qui viendront terminer le projet visant à réformer notre régime de santé, en étant le moins partisan possible.

Et justement, le régime est en premier lieu appliqué aux malades chroniques qui sont les premiers à être touchés de façon majeure par ces mesures. Dans un premier temps il a été envisagé d'exclure les "100 %" de la franchise médicale. Mais il s'avère qu'environ 70 % des dépenses de la Caisse Nationale d'Assurance Maladie sont liées aux Affections Longue Durée.

Que le malade participe aux frais liés aux soins dont il bénéficie mérite de ne pas être rejeté en bloc.

Alors quoi ?

La Sécurité Sociale, institution de plus de 50 ans d'existence, recouvrant la CNAF, la CNAM, la CNAV et l'URSSAF, repose sur le principe de la solidarité de tous pour tous.

Malades ou en bonne santé, tous, nous cotisons pour répartir la facture et parce que, tous, ou presque, serons malades, vieux pour certains, et morts assurément.

Ces cotisations, dans un souci d'équité, s'expriment en pourcentage et donc respectent l'échelle des revenus.

Nous sommes pour la première fois dans l'histoire de la Sécurité Sociale face à une taxe qui ne touche que les malades, indépendamment des revenus puisque seuls les CMU sont exclus. Les malades seuls payent la facture, après tout ils peuvent faire un effort et être en bonne santé ! Pour certaines familles cette franchise va peser lourd.

Contre cette franchise médicale il y a eu quelques manifestations. Des handicapés qui défilent, pas très médiatique tout ça. J'ai vu aussi quelques vieux dans la rue, mais les seniors ne sont courtisés que si leur retraite leur permet d'épargner ou d'investir, ou de voyager quand la santé le permet.

Toutes les informations officielles sur la franchise médicale :

<http://www.ameli.fr/assures/soins-et-remboursements/ce-qui-est-a-votre-charge/la-franchise-medicale/qu-8217-est-ce-que-la-franchise-medicale.php>

La suite du programme réservé aux maladies chroniques lourdes et handicapantes est déjà sur le feu.

L'ALD va devoir subir une cure d'amaigrissement d'ici 2010, et un certain nombre de maladies devront en sortir. J'ai lu des choses concernant le diabète, pour le reste je ne sais pas. Au delà, l'ALD doit disparaître, mais pour laisser place à quoi ? J'ai ma petite idée mais j'ai promis de faire un texte social et non polémique et politique.

Et puis la naissance prévue d'une cinquième branche de la sécurité Sociale dans laquelle on va stocker les vieux et les handicapés. C'est bien connu, les aspirations d'un tétraplégique de 20 ans et les problèmes du quotidien sont les mêmes que ceux d'une personne âgée de 95 ans.

L'allocation adulte handicapé, constituant pour certains le seul revenu, devait être revue à la hausse pour rattraper toutes ces années de stagnation qui n'ont pas suivi le coût de la vie. C'est donc 25 % d'augmentation qui étaient nécessaires et qui furent promis par l'actuel Président de la République avant la fin 2007.

Mais c'est moins de 2 % d'augmentation et la franchise médicale qui furent récoltés.

La solidarité est un vrai choix social et je ne sais à quelle vigilance faire appel, quel bouclier lever face à ce qui semble déjà presque fait et accepté.

Nous appartenons à cette population pour qui le quotidien est hors de prix tant chaque nouvelle journée gagnée impose le don de soi, sans aucune économie.

Jean-Marc RIGADE

www.ebae.org

L'EBAE sur Internet

L'opportunité d'être présent sur Internet est une question, comment dire, inopportune...

Donc nous y sommes depuis déjà un bon moment, mais à présent nous allons essayer d'y vivre.

Donc deux éléments ont pris naissance : le site web et un forum.

Le site web de l'EBAE vous rend compte de façon aussi régulière que possible de l'actualité et de nos activités :

Le forum est un lieu d'échange, anonyme pour ceux qui le souhaitent, permettant de débattre de tous les sujets.

Il y a sur ce forum 19 membres inscrits seulement, alors que l'association regroupe beaucoup plus de 19 internautes.

Ce forum est aussi là pour entendre vos demandes, vos doléances, vos rêves non encore réalisés, vos opinions, toutes les opinions. Tant que les propos ne sont pas diffamatoires il n'y a aucune censure !

Si vous souhaitez créer des rubriques, faites-en la demande, et je me ferai un plaisir de les créer dans les meilleurs délais. Rendez-vous donc, tout de suite, sur le web.



Réunion des délégués régionaux de l'EBAE

Samedi 22 septembre à Lyon les délégués régionaux de l'EBAE ont tous répondu présents à la réunion qui leur était destinée. Elle avait pour objectif de faire le point sur les différentes expériences vécues par eux au sein de leur région et de rassembler les informations recueillies par chacun, afin qu'elles puissent être utiles à tous.

En introduction, Liliane Moureau et Marianick Rivière ont rappelé que la dernière réunion des délégués régionaux avait eu lieu en juin 2002. Malgré la satisfaction des participants, faute de temps, elle n'avait pu être reconduite. Depuis cette date, l'EBAE a mené une réflexion sur son attitude vis à vis des délégués et le rôle qu'ils doivent tenir. Il devenait alors nécessaire que nous puissions nous rencontrer à nouveau. Au cours de cette réunion, le président, Olivier Billaudaz a rappelé que le rôle des délégués est primordial tant sur le plan de la récolte de fonds que sur celui du soutien essentiel aux familles et de la transmission de l'information.

Après un tour de table animé entre délégués où chacun avait beaucoup de choses à raconter et d'expériences à partager, il est ressorti de la discussion que les actions menées varient de l'un à l'autre en fonction de la situation géographique, de la disponibilité, des structures médicales et de l'entourage. On ne peut donc pas toujours transposer ce qui se fait dans une région vers une autre.

Mais même si les facettes du rôle de délégué sont multiples, on relève un point commun à tous sans exception : Chacun a à cœur de pouvoir aider aux mieux les familles avec lesquelles il est en contact.

Il est d'ailleurs important de rappeler que les délégués exercent cette fonction bénévolement en plus de leurs charges professionnelles et familiales.

Malgré tout, il reste un point à améliorer car il a été remarqué que le délégué œuvre souvent seul dans sa région et que son expérience n'est pas reprise alors qu'elle pourrait être riche d'enseignement pour l'ensemble de l'Association. Un effort sera fait dans ce sens, à la fois dans le recueil des informations rassemblées par les délégués et par le soutien (matériel, logistique, moral) que l'EBAE peut leur apporter.

Pour un complément d'information, Nadine Bartolozzi, Anne Billaudaz, Nathalie Derouin, membres de la commission sociale intervien-

nent pour exposer leurs missions car cette commission vient souvent apporter une aide précieuse aux délégués sollicités par les demandes de certaines familles.

A la fin d'une journée d'échange et d'information dans une ambiance travaillée et conviviale, chacun s'étant déclaré favorable à la reconduction de cette réunion, il a été décidé qu'elle serait renouvelée annuellement.

Marianick RIVIÈRE
Délégue Midi-Pyrénées
Référente Délégués régionaux



Vos délégués :

Liliane Moureau : Région Rhône - Tél. : 04.78.69.41.53 - E-mail : liliane.moureau@wanadoo.fr

Marie-Isabelle Bourget : Région Ile de France - Tél. : 01.34.68.27.96 - E-mail : pbourget@infonie.fr

Robert Derens : Région Ile de France - Tél. : 06.73.40.59.99 - E-mail : beroti@noos.fr

Nadine Bartolozzi : Région Languedoc-Roussillon également membre de la commission sociale
Tél. : 04.67.54.08.77 - E-mail : nadine.bartolozzi762@orange.fr

Marianick Rivière : Région Midi-Pyrénées - Tél. : 05.62.72.23.81 - E-mail : marieyannick@aol.com

Franck et Sylvie Guinebretière : Région Bretagne - Tél. : 02.41.59.93.29 - E-mail : sfguinebretiere@free.fr

Dominique Cornu : Région PACA - Tél. : 04.94.62.46.17 - E-mail : dominique.cornu@var.pref.gouv.fr

Fabrice et Brigitte Madelon : Région Rhône-Alpes - Tél. : 04.75.33.33.30 - E-mail : madelon.fabrice@voila.fr

La commission sociale de l'EBAE : C'est quoi ?

Elle est à la disposition des adhérents de l'EBAE, de leurs familles et de toutes les personnes atteintes d'épidermolyse bulleuse, la commission sociale a été mise en place pour renseigner et aider les familles :

- Pour les démarches administratives,
- Pour des demandes d'aides financières ponctuelles en complément des organismes sociaux.
- Orientation vers les centres de soins référents pour l'EB....
- Conseil et orientation vers les délégués régionaux de l'EBAE.

Cette commission dispose d'un "fond d'aide sociale" intervenant en ultime recours, en aucun cas elle ne peut se substituer aux organismes sociaux qui ont pour mission de venir en aide aux personnes handicapées et à leurs familles. Ce "fond d'aide sociale" peut être sollicité lorsque aucun autre organisme n'a pu satisfaire la demande ou n'a pu le faire que partiellement.

Pour toute demande d'aide financière nous sommes à votre disposition pour vous renseigner et vous aider en vous conseillant dans vos démarches. N'hésitez pas à nous contacter, cette commission est à votre service et a été mise en place pour vous aider.

La commission sociale est constituée de trois membres de l'association, pour toute information, vous pouvez contacter :

Nadine BARTOLOZZI - E-mail : n.bartolozzi@chu-montpellier.fr

Anne BILLAUDAZ - E-mail : anne.billaudaz@yahoo.fr

Nathalie DEROUIN - E-mail : nathalie.dm@hotmail.fr

Et par courrier écrire au Secrétariat administratif de l'EBAE :

Mireille NISTASOS - Tél. : 04 91 00 29 92 - E-mail : mireille.nistasos@ag2r.com

LA MUTUELLE DU MIDI : 16, La Canebière - BP 31866 - 13221 Marseille cedex 01

Quelques actions menées par la commission sociale en 2008 :

- Aide au financement d'implants dentaires en juillet 2007
- Participation au financement d'une salle de soins
- Visite à l'hôpital Necker du centre MAGEC, le centre de référence pour les maladies génétiques à expression cutanée. L'objectif de cette rencontre avec l'équipe : développer un partenariat pour aider au mieux les familles.
- Projet à l'étude, créer un livret d'accueil d'information pour aider les familles dans différents domaines : démarches administratives, contacts avec les délégués régionaux de l'association, infos pratiques diverses...

Anne Billaudaz et Nathalie Derouin

Frais de transport vers les centres de référence : la Sécu s'engage

L'Assurance Maladie publie la lettre-réseau sur la prise en charge des frais de transport vers les centres de référence

Le diagnostic et la prise en charge des patients atteints de maladies rares nécessitent une expertise médicale spécifique. C'est de ce constat que sont nés, en 2004, les centres de références pour les maladies rares, qui ont vocation à permettre aux malades de mieux s'orienter dans le dispositif de soins et de disposer rapidement d'un diagnostic. Cependant, ces centres référents sont rarement dans la proximité immédiate du domicile des patients, soulevant un nouvel obstacle dans le parcours de prise en charge : le transport du patient jusqu'au centre.

Afin de faciliter l'accès du patient à son centre référent, l'Assurance Maladie a produit, en août 2006, une lettre-réseau rappelant les conditions de prise en charge des frais de transport et les dispositions à prendre pour les assurés sociaux atteints de maladie rare.

La règle de ne rembourser les frais de transport pour une hospitalisation que vers le centre hospitalier le plus proche du domicile

a été levée par décret du 30 décembre 2004. Ainsi, pour une maladie rare, s'il n'existe qu'un seul centre en France, la prise en charge des transports vers ce centre de référence, pour une hospitalisation ou une consultation, doit être acceptée par l'Assurance Maladie. S'il existe plusieurs centres de référence pour une même maladie rare, alors la règle du centre de référence le plus proche du domicile s'applique, sauf exception médicalement justifiée.

Pour plus de détails vous pouvez consulter la lettre réseau sur les transports sanitaires sur internet :

<http://www.ameli.fr:80/l-assurance-maladie/textes-reglementaires/lettre-reseau.php>

Le ministère de l'Education nationale ouvre une plateforme téléphonique pour aider les parents.

Depuis le 27 août 2007, le Ministère de l'Education nationale met en place une plateforme téléphonique (numéro AZUR : 08 10 55 55 00), pour répondre aux familles qui n'auraient pas trouvé, au niveau local, une solution pour scolariser leur enfant ou qui rencontrent des difficultés d'intégration.

Ce numéro azur est accessible de 8 heures à 18 heures du lundi au vendredi.

Bien entendu votre association (cf. article commission sociale) reste également à votre disposition.

EBAE témoignages

Au revoir...

Tant de souffrance, de désespoir, d'injustice, de révolte... ces mots, nous voulons les bannir, les rayer de notre quotidien. Toutes ces années à lutter, à se battre, à espérer, et encore une fois de trop la fin, cette issue intolérable.

Claude, Sandra, Livia, Romain, vous nous avez donné une leçon de courage, une leçon de vie, une de plus, et davantage la force et la ténacité pour poursuivre plus que jamais notre chemin vers la guérison qui nous mènera un jour à la victoire.

Cette maladie n'aura pas le dernier mot, un jour nous vaincrons et il faut que ce jour arrive très vite. Il faut y croire et nous le savons.

Nous voulons que nos enfants grandissent dignement et ne souffrent plus. Toutes ces années d'effort, de douleur, mais aussi de dignité, ne seront pas perdues.

Nous adressons aux familles de Claude, Sandra, Livia et Romain, nos pensées de tristesse et de solidarité les plus sincères.

L'EBAE

Livia chérie,

Le 4 janvier 2008, tu es enfin libérée de ce corps qui t'a tant fait souffrir, tu as rejoint les anges qui te tournaient autour et que tu aimais tant. Ma chère Livia, tu nous as donné à tous une vraie leçon de combativité, d'énergie, de courage, du sens d'adaptation, de force de caractère et d'ouverture d'esprit. Ton témoignage d'une vie extrêmement précaire, au long de laquelle tu as su nous montrer que l'existence mais aussi le désir, la vie spirituelle restait possible. Par ton absence si évidente et si manifeste, plus que jamais tu restera dans mon cœur et dans celui de bien d'autres. Mes pensées vont vers tous ceux qui ont traversé ton existence en t'appréciant et en t'aimant, et auxquels tu manqueras. A bientôt ma "MA PETITE LIBELLULE", surnom que je t'ai donné. Tu es mon arc en ciel de douceur, tout droit venu du cœur, Tu t'es envolé dans cet immense ciel, Mon ange de couleur, qui s'est posé sur mon cœur, Pour m'apprendre à aimer. Tu me manques tant.

Ta petite maman

Evry, le 9 mai 2007

En hommage à Claude Artur,

Notre amie Claude nous a quittés, une fois de plus la maladie a gagné... une fois de trop encore ! Nous garderons d'elle le souvenir d'une personnalité très forte, au visage toujours gai et illuminé. Claude savait nous faire rire, elle aimait la vie et transmettait sa gaieté et son espoir, en profitant de toutes les occasions pour faire un pied de nez à la maladie. A chacune de ses visites, elle était notre rayon de soleil et nous montrait son courage et sa détermination. Au revoir Claude, nous ne sommes pas prêts de t'oublier.

Annette BULLOT

Des lecteurs nous écrivent, n'hésitez pas à les contacter

J'ai 41 ans, je suis atteinte d'une épidermolyse bulleuse simple de type Weber Cokayne. Celle-ci est localisée essentiellement au niveau des pieds et des mains, aux mains pratiquement rien, par contre aux pieds, beaucoup de bulles et de plaies qui n'arrivent pas à cicatriser. J'ai eu une enfance et une adolescence normales.

Je suis secrétaire médicale, j'ai effectué mon métier pendant 16 ans, certes avec des poussées mais actuellement ceci est devenu chronique m'empêchant d'effectuer toute activité professionnelle, puisqu'il n'est pas rare que je doive me déplacer à 4 pattes dans la maison, surtout au réveil pendant une phase que j'appelle "déroutillage" après avoir pris des antalgiques bien entendu. Mon état s'est amplifié au décès de mon mari en Décembre 2004, simple coïncidence ? Je ne sais pas.... Après une cure à Avène effectuée en Mars 2007, je suis revenue en forme mais ceci n'a duré que 3 semaines. Avant, quelques jours de repos et j'étais de nouveau sur "pieds", maintenant même à ne rien faire, je souffre énormément. Si vous vous reconnaissez à travers ce message, pouvez vous me contacter, pour un échange de conseils et autres.

Béatrice MONNIER
beamonnier@iscal.fr

Tél. : 03 27 28 99 69 ou 06 16 41 52 52

Bonjour,

Ma petite fille est âgée de 3 ans et elle souffre d'une EBS associée à une déficience de la pléctine. Je voudrais savoir si quelqu'un en France souffre du même déficit afin de me renseigner sur l'évolution la maladie chez des personnes plus âgées, si cette forme de maladie atteint les muscles de manière importante, si ces personnes ont des problèmes de déglutition, si avec le temps les symptômes se sont atténués. Une comparaison (des états de santé ET DE l'évolution de la maladie chez d'autres patients) soulagerait mon angoisse ou me permettrait d'être plus consciente (de la gravité de la maladie) et mieux informée. Ma petite et moi même nous remercions chaleureusement quiconque pourra nous aider.

annarita.disanto@tesoro.it

Ces témoignages sont très émouvants. Les personnes atteintes d'une épidermolyse bulleuse endurent au quotidien des épreuves difficiles, dans chacun des moments de la vie... L'EB est une maladie rare, très rare ! Nous ne rencontrons que rarement des gens atteints de la même maladie que nous, nous ne savons pas ce que les autres vivent.

Notre journal serait un bon moyen pour témoigner de la douleur, des difficultés que nous affrontons chaque jour, quelque soit la forme que prend cette "saleté de maladie".

N'hésitez pas à nous faire part de votre expérience : elle sera publiée et aidera ainsi chacun à se sentir moins seul.

L'EBAE

L'arbre de Noël des enfants de l'EBAE

Pour la deuxième année consécutive l'arbre de Noël auquel ont été conviées toutes les familles adhérentes à l'association s'est déroulé à Lyon le 15 décembre dernier au KART'IN de Vénissieux où Alain Martinez et son équipe nous recevaient avec la gentillesse habituelle.

Des bénévoles ainsi que des adhérents s'étaient mobilisés depuis le mois de septembre pour prévoir les moindres détails de cette journée tant attendue :

Dans le désordre : Rechercher les financements, envoyer les invitations, dénicher un spectacle de qualité, réserver la salle, acheter les cadeaux, organiser le buffet, coordonner les réservations d'hôtel et les aller retours à la gare en minibus, décorer la salle... et tout ranger à la fin... liste non exhaustive de toutes les actions que nécessite l'organisation d'un après-midi convivial et joyeux sans oublier le repas du soir.

Au final un spectacle de jazz pour raconter "Pierre et le loup", un Père Noël attentif et généreux, des cadeaux, un buffet plein de bonnes choses... le tout dans une ambiance familiale et chaleureuse ont permis à tous de passer un après-midi de rêve.

Mais ce Noël de l'EBAE n'est pas seulement un moment féérique, c'est également un moment précieux qui permet aux familles de se retrouver, d'échanger ou de faire connaissance loin de toute pression ou stress. Tout au long de l'après-midi une trentaine de familles venues de tous les horizons de France ont apprécié un moment privilégié d'échange et de partage ; petits et grands sont repartis heureux et avec une petite dose de courage supplémentaire pour affronter l'année 2008.

L'équipe remercie nos fidèles partenaires : **La Ste Mölnlycke, l'ag2r Lyon, Alain Martinez et son équipe du Kart'in de Vénissieux, la mutuelle Présence, Carrefour, Auchan, Hachette Livres, Bayard Presse, Eveil et Jeux, La Grande Récré, Les chocolats Revillon, Loisirs et Création...** sans qui rien n'aurait été possible ainsi que toutes les familles qui se sont déplacées à Lyon. Les yeux qui brillent et les sourires sont autant d'encouragements pour l'année prochaine...



Une trentaine de bénévoles se sont relayés début décembre pendant quinze jours dans un centre commercial à Lyon.

Un double enjeu lors de cette opération : récolter des fonds en proposant de faire les paquets cadeaux et parler de l'épidermolyse bulleuse, faire connaître cette maladie et l'association.

Résultat de ce marathon : plus de 2200 euros récoltés et des échanges intéressants entre bénévoles, clients et employés du magasin...

Un grand merci à toutes les personnes qui se sont investies après leur travail, pendant leur repos, à midi, jusqu'à 20 heures et même le dimanche...

Les 2200 euros ont bien sûr été reversés en totalité à l'EBAE, ils ont contribué au financement de la fête de Noël !