

ERABAE

info



Nathan et le TGV



Le rêve à grande vitesse, avec l'Orchidée



ERABAE

info



Nathan et le TGV



Le rêve à grande vitesse, avec l'Orchidée





Olivier BILLAUDAZ
president@ebae.org

Les défis qui nous attendent sont nombreux,

La politique de santé de notre pays va connaître de profondes réformes avec en première ligne les affections de longues durées qui pèsent trop lourd sur les comptes pour que nos dirigeants n'essayent pas de réduire la facture;

Le plan, maladies rares, arrive à son terme à la fin de cette année. À cette heure, personne ne sait ce qui va lui succéder. Saluons ce qui a été fait. Grâce à l'impulsion qui a été donnée par ce premier plan, l'épidermolyse bulleuse dispose désormais de centres de référence. Nous ne sommes pas les plus mal lotis. Mais il ne faut pas que l'effort soit interrompu en plein milieu du gué.

Enfin des défis propres à la maladie contre laquelle nous luttons s'annoncent. Nous allons bientôt pouvoir parler d'essais thérapeutiques. Qui va financer ces essais qui vont mobiliser des besoins financiers colossaux ?

Cessons de raisonner à la petite semaine. Peut-être faut-il que s'engage une réflexion englobant non seulement la santé des malades mais aussi, plus largement, les emplois liés à la production, industrielle, pharmaceutique, en intégrant également le gaspillage que constitue ces millions de personnes qui ne peuvent travailler, produire, cotiser ; en intégrant également ceux qui s'arrêtent de travailler pour s'occuper d'un malade. Peut-être qu'une étude globale permettrait de mettre en parallèle ce que coûtent ces traitements très lourds mais aussi ce qu'ils pourraient rapporter.

Plus que jamais, nos réponses et nos actions doivent être à la hauteur de votre combat quotidien contre la maladie.

SOUTIEN DES LABORATOIRES :

La commission sociale tient à remercier vivement les laboratoires qui répondent généreusement à toutes ses demandes de matériel, tout au long de l'année :

- des pansements divers et en grande quantité fournis par Mölnlycke et Johnson et Johnson
- des compléments alimentaires par Nutricia et Novartis nutrition

Nous les remercions très sincèrement de la part des familles qui ont bénéficié de ces dons.

Anne Billaudaz et Nathalie Derouin

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
Sylvie GUINEBRETIERE
Marianick RIVIERE

Avec l'aimable participation de
Jeanine PALOULIAN

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

EBAE assemblée générale

Avec 47 familles adhérentes présentes et 75 représentées, le quorum statutaire étant atteint, l'assemblée générale du 29 mars 2008 a pu valablement délibérer.

Une année bien remplie

Rapport moral du Président

Je suis Olivier Billaudaz, j'ai été élu Président de notre association à l'issue de la dernière assemblée générale en avril 2007. Cette présentation me semble nécessaire dans la mesure où pas moins de quatre présidents de l'EBAE se sont succédés au cours des dernières années.

Deux de mes prédécesseurs sont là aujourd'hui : Jean Marc Rigade, Guy Verdout (toujours très actif président de Debra Europe). Nous avons également une pensée pour Valérie Davin qui n'a pas pu être présente parmi nous. En votre nom, je tiens à les saluer. Chacun à sa manière a apporté sa pierre à l'édifice que j'ai tenté à mon tour de maintenir debout, contre vents, marées et bien des tempêtes.

Je tiens également à saluer la présence parmi nous d'un autre pilier de l'EBAE : Annie Breton. Les plus anciens savent ce que nous lui devons.

Au nom du conseil d'administration de notre association, je suis très heureux de vous accueillir à Issy les Moulineaux où la Société Johnson & Johnson et Monsieur Jacques Lambert nous reçoivent pour la deuxième année.

Je remercie également celles et ceux qui depuis plusieurs semaines se démènent afin que tout soit parfait et que vous soyez reçus, ici, dans les meilleures conditions.

La matinée sera consacrée à l'assemblée générale proprement dite, à la vie de notre association et au renouvellement du conseil d'administration.

Puis, nous ferons le point sur la recherche. Nous aurons le plaisir d'accueillir les intervenants annoncés sur le programme.

Permettez-moi de dédier cette assemblée générale à Claude, Livia, Romain, Sandra et Malène qui nous ont quittés cette année, ainsi qu'à leurs familles.

Qu'est-ce que l'EBAE a apporté à ses adhérents au cours de l'année écoulée ?

Son fonctionnement est-il conforme aux objectifs qui lui sont assignés par ses statuts ?

Ses principales missions sont-elles assurées ?

C'est à ces questions que je vais essayer de répondre devant vous en observant nos trois missions principales.

Aider

Cela sous entend l'aide matérielle, l'écoute, le conseil face aux difficultés de tous ordres rencontrées par les familles.

Pour cette mission, notre association s'est dotée, depuis plusieurs années, de deux structures :

La commission sociale, composée actuellement de trois personnes : Nadine Bartolozzi, Anne Billaudaz et Valérie Derouin,* qui vient de nous rejoindre, elle est infirmière en pmi, donc très au fait de nos difficultés quotidiennes.

Elles sont à votre écoute pour vous apporter aide et conseils. Elles disposent d'un budget afin d'aider en urgence les familles en difficulté qui ont épuisé toutes les formes d'aides institutionnelles.

La commission sociale a actuellement pour projet de mettre en place un livret d'accueil destiné aux nouveaux adhérents. Il faut que ce travail soit mené à bien et aboutisse avant la fin de l'année 2008.

Deuxième structure : les délégations régionales.

Avec le concours de Marianick Rivière et de Liliane Moureau, nos délégations régionales ont été réorganisées cette année. Le territoire a été découpé en huit régions réparties en autant de délégations. Nos délégués se sont réunis en septembre dernier à Lyon, chacun a pu faire part de son expérience. Leur rôle est multiple : elles assurent une présence locale ainsi qu'un soutien lors de l'organisation de manifestations. Elles sont également le relais entre les familles et la commission sociale.

Les familles peuvent également compter sur Mireille Nistasos, notre secrétaire administrative, mise à notre disposition environ 30 heures par mois par l'ag2r. Mireille est la plaque tournante de l'EBAE, elle reçoit en effet les mails adressés à info@ebae.org ainsi que de nombreux appels téléphoniques et courriers en provenance de nos adhérents.

La commission sociale ainsi que les délégations régionales sont à votre écoute. L'objectif est que toute demande, d'où qu'elle vienne, de France ou d'ailleurs, qu'elle émane d'un adhérent ou d'un non adhérent soit suivie d'une réponse la plus rapide possible. Si nous ne disposons pas des éléments de réponse nous faisons appel à la structure pluridisciplinaire de l'hôpital Necker par l'intermédiaire de son assistante sociale, Hélène Dufresne.

Pour aider nous ne pouvons nous contenter d'attendre que les demandes nous parviennent. Il s'agit là de notre principale difficulté. Les familles ont beaucoup de mal à nous solliciter car il ne s'agit pas d'une démarche naturelle. Pour remédier à cela il nous faut poursuivre le travail, engagé en 2005 par Jean Marc Rigade, qui passe par une meilleure connaissance de nos adhérents avec lesquels un climat de confiance doit s'instaurer. Les délégations régionales sont aussi là pour aller au-devant des adhérents.

À titre d'exemple, nous avons participé, cette année, au financement de travaux destinés à adapter un véhicule, à l'aménagement d'une salle de soins, nous avons également participé aux frais liés à la pause d'implants dentaires en intervenant sur le reliquat qui restait à la charge de la famille.

Enfin j'ajouterai un dernier détail, mais qui a son importance. Depuis cette année, les dossiers de demande d'aide sont instruits par la commission sociale puis examinés de manière anonyme par le conseil d'administration.

EBAE *assemblée générale*

Informer

Le journal : Deux numéros d'EBAE info sont sortis cette année. Il n'a pas été possible de faire plus ; avec cependant une nouveauté dans le numéro 50 que vous avez reçu il y a un mois. Ce numéro a en effet été rédigé par une douzaine d'adhérents de l'EBAE. Ici encore n'hésitez pas à nous faire part de vos attentes, ce journal est édité pour vous.

Il faut préciser enfin qu'EBAE info bénéficie du soutien de la Ste Mölnlycke et de son directeur

Monsieur Olivier de Cuniac qui prend en charge l'impression du journal. Cette aide vient de nous être confirmée pour l'année 2008.

Le site Internet – ebae.org a été totalement remanié cette année grâce au travail de Jean Marc Rigade. Nous essayons de renouveler aussi souvent que possible son contenu et de le rendre le plus pratique possible.

Un forum a également été créé, on peut y accé-

der à partir du site, mais la fréquentation de ce nouvel outil de dialogue est encore trop confidentielle, nous n'avons fin janvier que 19 inscrits.

L'EBAE est également adhérente de l'alliance des maladies rares qui regroupe 181 associations luttant contre les des maladies rares ou orpheline. Il s'agit pour nous d'une source précieuse d'informations que nous vous transmettons via le site internet ou au rythme des parutions du journal.

Participer au financement de la recherche

Cela passe d'abord par la récolte de fonds provenant de nos Partenaires, des manifestations et des dons récoltés. Nous ne pouvons que saluer la fidélité de nos partenaires historiques :

La mutuelle du midi, l'ag2r. Près de 8 000 € annuels pour l'une, 30 000 € pour l'autre cette année, outre la mise à disposition de Mireille Nistasos, 30 heures par mois, qui nous est facturée 1000 € par trimestre.

La Ste Mölnlycke : qui nous aide sur des opérations ponctuelles comme l'édition du journal. Elle a également soutenu cette année le Noël de l'EBAE ainsi que le Congrès Debra à Avignon.

La Sté Johnson et Johnson, qui outre l'accueil qui, nous est réservé aujourd'hui, s'est engagée en 2006 à nous verser annuellement 50 000 € destinés au financement de la recherche. Nous avons obtenu cette année une subvention sup-

plémentaire de 20 000 € destinée à l'organisation du congrès... soit un total de 70 000 € en 2007. Enfin cette année nous avons bénéficié du concours exceptionnel de l'Ordre international des Anysetiers qui nous a versé 51 000 €, Il s'agit là de l'aboutissement d'un travail de longue haleine mené avec succès par Liliane Moureau et Bernard Lasseigne.

Les manifestations

Une manifestation a particulièrement marqué cette année, celle organisée à Lansargues dans l'Hérault en octobre dernier. Nous avons vécu un week-end extraordinaire grâce à la mobilisation des associations et des habitants du village. Même la finale de la coupe du monde de Rugby n'est pas parvenue à concurrencer cette grande fête qui a rapporté 8 000 € à l'EBAE. Un grand merci à Lansargues, à la famille Garcia, adhérente de l'EBAE à l'origine de cet événement ainsi qu'à Jean Jacques Mesguich qui a représenté l'association au cours des préparatifs.

L'EBAE et plus particulièrement Bernard Lasseigne ont organisé en novembre dernier le Congrès annuel de Debra Europe qui va devenir prochainement Debra international. Des associations luttant contre les épidermolyses bulleuses

venant du monde entier se sont donné rendez vous à Avignon pour échanger leurs expériences et envisager l'avenir. Ce week-end fut également l'occasion de réunir les plus grands spécialistes mondiaux qui eux aussi ont ainsi pu échanger. Le résumé de leurs interventions a été publié dans le dernier numéro d'EBAE info.

Ce congrès devait être l'occasion de décider de la localisation du futur siège de Debra international. Avec le soutien de Pascal Bourget, dont les compétences en anglais furent bien utiles tout au long de ce week-end, nous avons défendu les couleurs de la France face à l'Autriche et la Belgique. Pour des raisons obscures, il a été décidé de renvoyer la décision à plus tard. C'est l'Autriche qui l'a finalement emporté. Nous ne contestons pas ce choix puisque nos amis

Autrichiens accomplissent un travail exceptionnel avec leur maison des EB à Salzbourg.

Pour conclure sur le congrès, je dois ajouter qu'il a été l'occasion pour l'EBAE de réaliser une bonne affaire financière, même si tel n'était pas le but au départ, puisque, grâce à la générosité de nos partenaires, le bilan laisse apparaître un bénéfice de 30 000 €, juste récompense pour cet énorme travail qui a mobilisé Bernard Lasseigne pendant de longs mois.

Toujours au titre des manifestations, je peux également citer les opérations sportives "route 66" et "Mont St Michel – Lourdes" qui nous ont permis de récolter 10 000 €. Merci à Daniel Manceau vous fera un compte rendu en images en fin d'après midi.

Les dons

Le montant de la collecte des dons a été exceptionnel en 2007 plus de 80 000 € contre 63 000 € l'année précédente et 44 000 en 2005. Nous avons su exploiter notre fichier pour envoyer un

mailing fin novembre, juste avant le Téléthon, à tous les amis de l'EBAE... et il y en a beaucoup. Le résultat a été instantané puisque près de 25 000 euros nous sont parvenus dans les quel-

ques semaines qui ont suivi. Ce résultat a permis de compenser l'absence de calendrier qui n'a pas pu être édité cette année.

Le financement

Toutes ces recettes nous ont permis cette année encore de poursuivre l'action engagée depuis plusieurs années. L'EBAE a versé 70 000 € à chacune des équipes de Nice et Toulouse.

Cet effort est considérable car il constitue, à budget constant, plus de 60 % du budget annuel de notre association. Ceci place l'EBAE parmi les associations de malades qui font le plus pour le financement de la recherche. Cette action s'inscrit dans la durée, l'EBAE s'engage auprès des équipes de chercheurs pour des périodes de trois

années, ce qui donne aux laboratoires une certaine sécurité sur leurs financements. Ainsi grâce à l'action des différents conseils d'administration qui se sont succédés, l'EBAE a versé près de 700 000 € depuis 2003.

Verser de l'argent en quantité est une chose, choisir le bon laboratoire puis ensuite évaluer les résultats obtenus, en est une autre. Bien entendu aussi qualifiés soient-ils, les membres du Conseil d'Administration ne disposent pas des compétences nécessaires afin d'analyser les pro-

jets et évaluer les résultats obtenus par les équipes de chercheurs. Ceci doit être la mission d'un conseil scientifique. Une telle structure a existé au sein de notre association. L'EBAE du fait de l'importance des sommes qu'elle verse annuellement ainsi que des défis qu'elle devra relever dans les années qui viennent se doit de posséder un conseil scientifique digne de ce nom. C'est là une des tâches auquel devra s'atteler le prochain conseil d'administration au cours du prochain mandat.

EBAE assemblée générale

Fonctionnement administratif

L'EBAE au quotidien, c'est un conseil d'administration qui a pu travailler dans un climat de relative sérénité, ce qu'il n'avait pas connu depuis pas mal de temps.

Je voudrais remercier au nom de vous tous, Liliane Moureau qui assure quotidiennement un travail fabuleux au service de notre association. Je remercie tous les membres du Conseil d'administration pour le travail accompli cette année, chacun en fonction de ses compétences et ses disponibilités.

Lors du profond renouvellement du conseil d'administration qui a eu lieu en 2003, les nouveaux

arrivants, dont je faisais partie, se sont vite rendu compte que les structures internes ne correspondaient plus aux ambitions de développement de notre association.

Le secrétariat ainsi que la trésorerie ont été les deux gros chantiers prioritaires. Cela devait passer par la refonte des statuts, la mise à niveau du secrétariat conformément aux exigences réglementaires et la réorganisation de la trésorerie. Mais cela n'était pas suffisant, surtout en matière financière ou nous devons faire preuve d'une extrême rigueur. Le maintien de la confiance de nos partenaires ainsi que de nos donateurs est à

ce prix. Dès la première réunion du conseil d'administration, j'ai donc proposé la nomination d'un commissaire aux comptes qui, sous réserve de l'adoption de la résolution qui vous sera proposée tout à l'heure, validera tous les ans nos comptes. Ceci nous permettra de présenter dans quelques années un dossier solide afin d'obtenir la reconnaissance d'utilité publique de notre association. Afin de parer à l'urgence le cabinet comptable a procédé cette année à l'audit de nos comptes 2006 et 2007, il est disponible sur notre site internet.

Pour terminer

J'ai une pensée pour la marche qui doit avoir lieu, cet après-midi, à Paris, à l'initiative du mouvement "ni pauvre ni soumis" dont le but est d'attirer l'attention sur la situation de centaines de milliers de personnes en situation de handicap ou atteintes de maladies invalidantes qui ne peuvent pas

ou plus travailler et qui sont condamnées à vivre sous le seuil de pauvreté. Ce mouvement soutenu par l'alliance des maladies rares revendique pour ces personnes un revenu d'existence décent, cela passe par la revalorisation conséquente de l'AAH conformément aux promesses

électorales ou un rattrapage de 25 % sur cinq années a été annoncé.

Soyez assurés de l'engagement de votre association dans ce sens.

Commission sociale :
Nadine Bartolozzi : n.bartolozzi@chu-montpellier.fr
Anne Billaudaz : anne.billaudaz@yahoo.fr
Valérie Derouin : nathalie.drn@hotmail.fr

Conseil d'Administration

Elections du Samedi 29 mars 2008

1^{er} scrutin

4 sièges à pourvoir pour une durée de 3 années.

Nombre de votants : 101

Sont candidats :	Ont obtenu :
Mme Liliane MOUREAU	97 Voix (élue)
Mme Annette BULLOT	90 voix (élue)
M. Pascal BOURGET	72 voix (élu)
M. Jean-Marc RIGADE	61 voix (élu)
M. Robert DERENS	54 voix

2^e scrutin

2 sièges à pourvoir pour une durée de 2 années.

Nombre de votants : 103

Sont candidats :	Ont obtenu :
Mme Corinne THULLIER	80 voix (élue)
M. Christophe LEMOULANT	65 voix (élu)
M. Bernard LASSEIGNE	54 voix

Le Conseil d'administration de l'EBAE et les adhérents remercient Bernard LASSEIGNE pour son travail au service de notre cause. Il a su donner l'impulsion qui a permis à l'association d'être ce qu'elle est aujourd'hui.

Composition du nouveau Conseil d'administration de l'EBAE



Olivier BILLAUDAZ
Président



Pascal BOURGET
Vice-président



Liliane MOUREAU
Trésorier



Smaïn RAHALI
Trésorier adjoint



Florence BOUDIER
Secrétaire du CA



Dominique CORNU
Secrétaire adjointe



Nadine BARTOLOZZI
Administrateur



Nicole BEGUE
Administrateur



Annette BULLOT
Administrateur



Christophe LEMOULANT
Administrateur



Jean-Marc RIGADE
Administrateur



Corinne THULLIER
Administrateur

EBAE bilan financier 2007

L'exercice financier de l'année 2007 est excédentaire de 67 000 €.

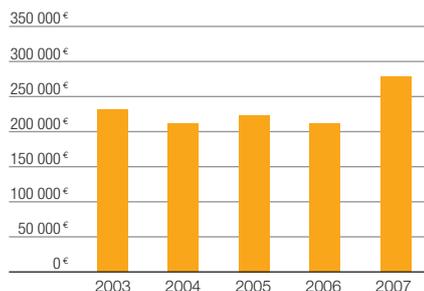
Les dépenses ont augmenté par rapport à l'année 2006.

L'EBAE a dépensé 282 643 € en 2007, soit 30 % de plus qu'en 2006.

Cette hausse est essentiellement due à l'organisation du congrès DEBRA à AVIGNON.

Les recettes sont en hausses 350 000 €, 33 % de plus que 2006 grâce au congrès DEBRA et aux Anysetiers.

Nos dépenses :



Les dépenses se répartissent de la manière suivante en 2007 :

- Financement de la recherche : 50 %
- Dépenses d'activité (congrès Debra, EBAE info, Manifestation...) : 39 %
- Dépenses de fonctionnement (organisation AG, réunion CA, cabinet comptable...) : 11 %

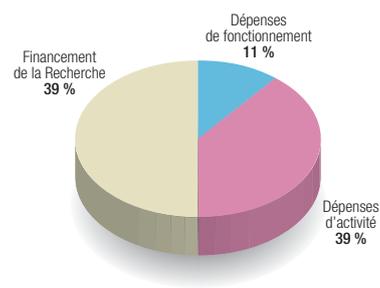
Les dépenses affectées au financement de la recherche sont restées stables 140 000 € partagées entre les centres de Nice et Toulouse.

Les dépenses d'activités ont augmentés à cause des coûts du congrès DEBRA à Avignon. Ces dépenses ont permis d'augmenter significativement les recettes en manifestations.

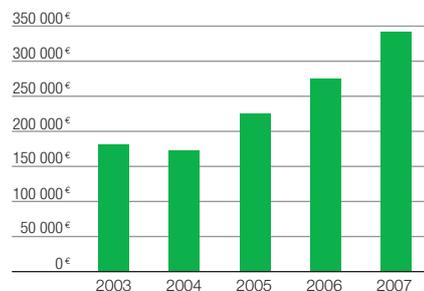
Les dépenses de fonctionnement ont augmenté de 6,5% due aux frais du cabinet comptable.

Notre objectif étant toujours fixé à 10%.

Répartition des dépenses



Nos recettes :

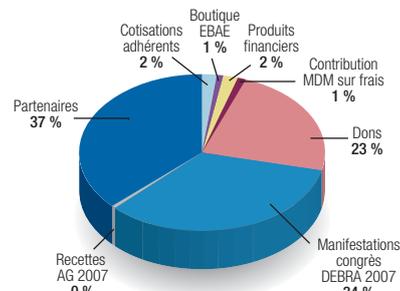


Trois postes principaux nous ont apporté 94 % de nos recettes en 2007 :

- Les manifestations (120 639 €) représentant 34% des recettes. Le congrès de DEBRA à Avignon a permis un bénéfice de 30 000 €.
- Les dons (80 769 €) représentant 23 % des recettes. L'augmentation est due au mailing appel à dons fin 2007 (25 000 €).
- Les partenaires (125 769 €) J & J, AG2R, Mutuelle du Midi, Anysetiers, Moelnlycke représentant 37 % des recettes.

L'équilibre entre ces trois sources de revenus constitue un gage de sécurité financière.

Répartition des recettes



EBAE – trésorerie au 29/03/2008

Total des avoirs	371 048,07	
Compte courant Banque Populaire	10 836,65	
Livret Epargne Banque Populaire	336 883,93	
Livret Epargne Sociétaire	10 401,44	
Parts sociales Banque Populaire	2 992,00	
Total PBILL	361 114,02	7 %
Compte courant Caisse d'Epargne	1 847,30	
Livret A Caisse d'Epargne	6 717,59	
Parts sociales Caisse d'Epargne	580,00	
Total Caisse d'Epargne	9 144,89	2 %
Caisse espèces	1 100,00	
Remises à passer	0,00	
CA Sorgues	138,95	
CCP Rennes	33,87	
CCP Anonay	509,22	
CA Guinebretière	107,12	
Total divers	789,16	0 %

Conclusion :

Les finances sont saines. Notre trésorerie peut nous permettre de tenir une année en cas de difficulté.

EBAE rentrée scolaire

Les grandes nouveautés liées à la loi du 10 février 2005 - rappel

- Tous les élèves doivent pouvoir s'inscrire dans l'école ou l'établissement scolaire de leur secteur.
- Le parcours scolaire de chaque élève fait l'objet d'un projet personnalisé de scolarisation (PPS) ; ce projet, élaboré par l'équipe pluridisciplinaire de la Maison Départementale des Personnes Handicapées, tient compte des souhaits de l'enfant ou de l'adolescent et de ses parents, ainsi que de l'évaluation de ses besoins en situation scolaire. Il définit les modalités de déroulement de la scolarité et les actions pédagogiques, psychologiques, éducatives, sociales, médicales et para médicales répondant aux besoins particuliers de l'élève. Il fait le point sur les différentes aides ou aménagement dont aura besoin l'enfant (aides humaines, aides techniques, aménagement du temps scolaire ou des examens, transport adapté...).

Important :

- veillez à ce que l'équipe de suivi de la scolarisation se réunisse durant le premier trimestre 2008 et commence à dessiner les grandes lignes de la rentrée suivante ; l'expérience prouve que les projets déposés aux MDPH après mai ont peu de chance d'être traités en temps voulu !
- N'hésitez pas à vous faire vous accompagner de votre service régional lors de cette rencontre ;
- Soyez attentifs au calcul d'aides humaines : le temps octroyé doit couvrir l'intégralité des besoins (aide durant les cours, cantine, temps "morts" entre les cours au collège, temps de transport...), qu'ils soient ou non couverts par la même personne.
- Même s'il est difficile de connaître avec précision quel sera l'emploi du temps de votre enfant, n'hésitez pas à solliciter une simulation d'emploi du temps auprès de l'établissement ce qui vous permettra d'estimer au plus près le temps d'aide humaine nécessaire.
- N'oubliez pas que le PPS doit vous être transmis pour validation, au moins 15 jours avant le passage en Commission des Droits et de l'Autonomie afin de vous permettre de formuler d'éventuelles observations. Lors de l'examen du dossier, vous pouvez être présents ou vous faire représenter.
- Le projet personnalisé de scolarisation fait l'objet d'un suivi régulier par une équipe de suivi de la scolarisation, composée de toutes les personnes qui interviennent directement auprès de l'enfant ou de l'adolescent (enseignant référent, enseignant, médecin scolaire, psychologue scolaire, conseiller d'orientation...). Les parents sont bien entendu associés à cette équipe.

- L'enseignant référent, compétent sur un secteur géographique donné, constitue le fil rouge tout au long du parcours scolaire de l'enfant. Son rôle est de veiller au bon déroulement de sa scolarité et d'accompagner les parents dans les différentes démarches qui y sont liées. On peut obtenir ses coordonnées auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées ou de l'Inspection Académique.

Comment préparer au mieux la rentrée, à qui s'adresser ?

Compte tenu des délais de traitement actuels des Maisons Départementales des Personnes Handicapées, il est important d'entamer les démarches au plus tard au mois de mars, afin que le projet soit prêt dès la rentrée scolaire, même si votre enfant ne change pas d'établissement ! Soyez attentifs au fait que l'attribution d'une Auxiliaire de Vie Scolaire doit être revue annuellement et ne court pas d'une année sur l'autre.

S'il s'agit d'une première inscription :

Comme pour tout enfant, vous devez accomplir les démarches d'inscription auprès de la mairie de votre domicile. Vous pouvez parallèlement contacter l'enseignant référent dont dépendra ensuite votre enfant, afin de lui faire part de l'inscription de celui-ci sur son secteur et de solliciter son intervention pour l'élaboration du projet personnalisé de scolarisation.

Dès l'inscription en mairie et avant la fin de l'année scolaire qui précède l'entrée à l'école de l'enfant, l'enseignant référent ou le chef d'établissement, doit réunir par anticipation, l'équipe de suivi de la scolarisation afin d'évaluer les conditions nécessaires à la scolarité et d'esquisser un pré-projet. Cette première évaluation sera ensuite transmise, par l'intermédiaire de l'enseignant référent, à l'équipe pluridisciplinaire de la Maison Départementale des Personnes Handicapées, de sorte à ce que le projet personnalisé de scolarisation soit mis en oeuvre dès la rentrée scolaire. Cette pré-évaluation contribuera à alimenter l'évaluation que devra réaliser l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH, préalablement à l'élaboration du Projet Personnalisé de Scolarisation.

N'hésitez pas à vous faire assister du service régional lors de cette étape

A l'issue d'une période "d'observation", fixée par la MDPH, l'équipe chargée du suivi de la scolarisation de l'élève handicapé pourra proposer le maintien du PPS ou proposer des évolutions.

Si la scolarité se poursuit dans le même établissement,

Il est probable que l'équipe de suivi de la scolarisation actuelle aura anticipé les besoins pour la rentrée prochaine et organisé une rencontre en vue d'évaluer si le projet doit être reconduit sur les mêmes bases ou révisé ;

Vous devez être associés à cette évaluation et pouvez solliciter la présence du service régional

Si la scolarité se poursuit dans un autre établissement du même secteur,

Il revient à l'enseignant référent d'assurer la liaison avec la nouvelle équipe. L'idéal est qu'une rencontre ait lieu entre l'ancienne et la nouvelle équipe afin de faire le point sur la situation et préparer les conditions de la rentrée. Si la rencontre entre les deux équipes ne peut avoir lieu, l'enseignant référent doit transmettre à la future équipe les éléments concernant la situation de l'enfant.

Là encore, n'hésitez pas à solliciter la présence du service régional

Que faire si malgré toutes ces précautions la CDA n'a pas statué lors de la rentrée ?

L'enfant qui n'a pas encore fait l'objet d'une décision de la part de la Maison Départementale des Personnes Handicapées doit être non seulement inscrit mais aussi effectivement accueilli, si ses parents le demandent, dans l'école de son secteur qui devient son établissement de référence. Il appartient à l'équipe de suivi de la scolarisation, réunie par le chef d'établissement, de prendre les mesures nécessaires pour assurer la scolarisation dans les meilleures conditions et élaborer une sorte de projet de scolarisation qui deviendra la première mouture du PPS.

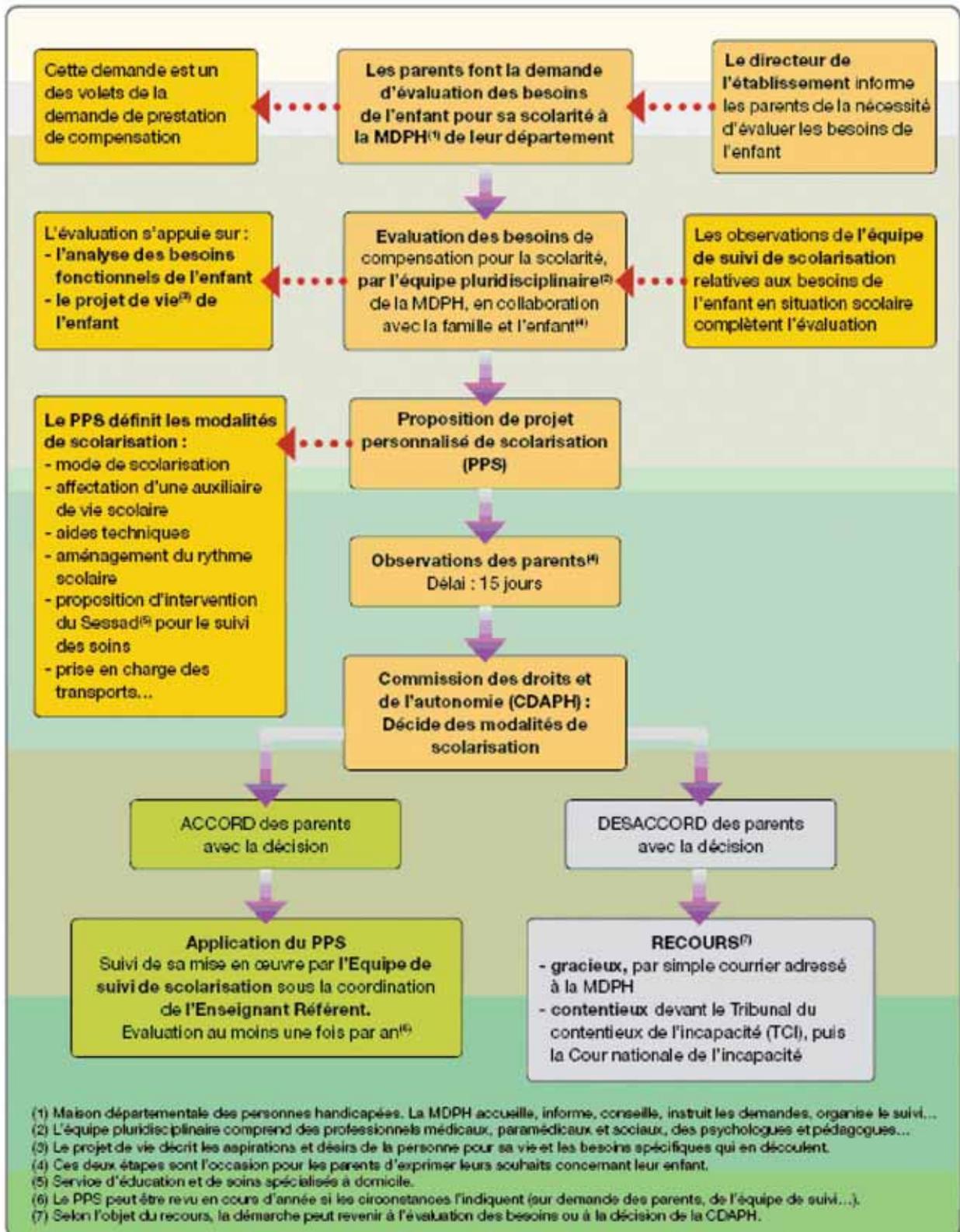
Si malgré toutes ces indications, un doute subsiste, contactez votre service régional !

Avec l'aimable autorisation de l'AFM.

EBAE rentrée scolaire

Le parcours scolarisation

Il définit l'organisation de la scolarité de l'enfant en fonction de l'analyse de ses besoins et de ses possibilités



Pour évaluer la tolérance immunitaire vis à vis du collagène VII

Valérie Pendaries et Alain Hovnanian expliquent la mise au point de nouveaux tests biologiques

Le traitement des patients atteints d'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive (EBDR) par thérapie génique ou par remplacement protéique peut les exposer au risque d'intolérance immunitaire vis à vis du collagène VII normal. L'apparition d'une telle intolérance risquerait d'abolir les bénéfices du traitement en conduisant à la destruction de la protéine ou des cellules qui la produisent. L'étude de la réponse immunitaire chez ces patients est par conséquent essentielle au développement de ces thérapies chez l'homme.

Le risque de développer une réaction immunitaire contre le collagène VII est très variable d'un patient à l'autre. Selon la nature et la position de la mutation en cause, les patients EBDR n'expriment pas de collagène VII ou bien une forme mutée, qualitativement anormale de cette protéine. Dans le cas de mutations modifiant la composition en acides aminés de la protéine, celle-ci est synthétisée et peut être présentée au système immunitaire, induisant ainsi un mécanisme de tolérance qui protège l'organisme contre la destruction de ses propres protéines. Par contre, d'autres mutations (codon stop prématuré) peuvent conduire à une diminution importante voire une absence quasi-complète du collagène VII muté. Le collagène VII normal, exprimé lors de la correction génique apparaîtrait alors comme une protéine étrangère au système immunitaire du patient et pourrait déclencher une réaction d'intolérance. Nous avons développé des tests biologiques pour prédire le degré de cette réponse immunitaire vis à vis du collagène VII normal.

La réponse immunitaire met en jeu des protéines circulantes, les anticorps, dirigés spécifiquement contre la protéine étrangère, et des cellules effectrices, les lymphocytes T (provenant du thymus), qui reconnaissent des fragments de cette protéine. Nous avons développé deux tests, l'un détectant la présence d'anticorps (test ELISA), l'autre la production de molécules-signal lors de l'activation des lymphocytes T (test ELISPOT). Le test ELISA permet de quantifier le taux d'anticorps anti-collagène VII dans le sérum des patients. Il consiste à faire réagir le sérum du patient sur du collagène VII fixé sur un support plastique, puis à révéler la présence des complexes anticorps-collagène VII à l'aide de réactifs spécifiques. Dans le test ELISPOT, le collagène VII purifié est présenté aux lymphocytes T du patient dont l'activation est détectée par la mesure des cytokines produites. Ce dernier test permet de déterminer l'abondance des

cellules T circulantes chez les patients, susceptibles de participer à une réponse immunitaire contre le collagène VII. Ces tests nécessitent deux prélèvements sanguins par patient EBDR (5 et 15 ml) pour obtenir du sérum et des lymphocytes T, respectivement.

Nous avons d'abord développé ces tests chez des sujets sains, puis nous avons validé leur sensibilité et leur spécificité chez des personnes atteintes d'une forme acquise d'épidermolyse bulleuse dystrophique (EBA). L'EBA est une maladie non héréditaire, due à une réponse immunitaire anormale mettant en jeu la production d'anticorps anti-collagène VII.

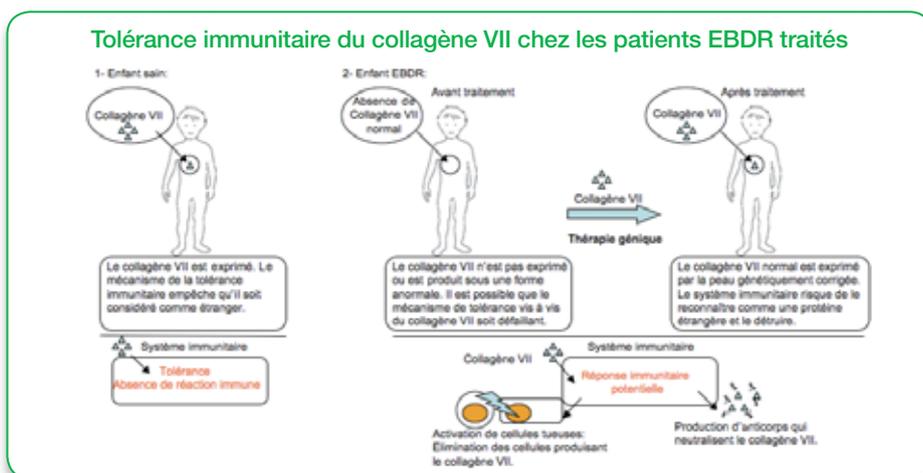
Quatre patients atteints d'EBDR de Hallopeau-Siemens ont été ensuite étudiés. Deux de ces patients n'expriment pas de collagène VII détectable. Un patient exprime faiblement la protéine entière et le dernier une forme tronquée de petite taille. Un seul de ces quatre patients présente des anticorps anti-collagène VII mesurables en ELISA. Ce patient, qui ne produit pas de collagène VII aurait pu être en contact avec du collagène VII pendant la vie intra-utérine. Le test ELISPOT a mis en évidence l'activation des lymphocytes T en présence de collagène VII uniquement chez les deux patients n'exprimant pas de protéine. Une augmentation significative de synthèse de cytokines par les lymphocytes T des patients indiquerait un risque élevé d'apparition d'une réponse immunitaire vis à vis du collagène VII. L'absence de détection d'activation des lymphocytes T chez les deux autres patients produisant du collagène VII muté prédit une bonne tolérance immunitaire. Les tests ELISA et ELISPOT que nous avons développés sont des tests sensibles et spécifiques qui constituent des outils biologiques prédictifs de la réponse immunitaire vis-à-vis du collagène VII.

La tolérance immunitaire d'une personne vis à vis du collagène VII ne résulte pas uniquement

du taux résiduel de la protéine mutée. En effet, le système HLA (Human Leucocyte Antigen system) joue un rôle essentiel dans le déclenchement des réactions immunitaires en présentant des fragments de la protéine étrangère aux lymphocytes T. Ce système présente une très grande variabilité génétique inter-individuelle qui détermine en grande partie le degré de compatibilité des transplantations d'organe chez l'homme. Pour une même mutation du collagène VII, deux patients EBDR pourront présenter une susceptibilité différente à développer une réaction d'intolérance vis à vis du collagène VII normal selon leur type HLA. Ainsi, la détermination du groupe HLA des patients sera un préalable indispensable à l'étude, à l'aide d'outils informatiques, de la capacité de ces molécules à présenter les fragments du collagène VII aux lymphocytes T. Une telle analyse informatique a été utilisée par l'équipe du Dr Michele De Luca de Modène en Italie lors de leur récent essai clinique de thérapie génique de l'épidermolyse bulleuse jonctionnelle.

Ces outils seront très utiles pour évaluer les risques de survenue d'une réponse immunitaire vis à vis du collagène VII chez les patients EBDR traités. Ils constituent un aspect important de la sécurité des futurs essais cliniques. Ils permettront de tenir compte des variabilités individuelles dans la tolérance immunitaire vis à vis du collagène VII pour une même anomalie de ce gène. Les patients présentant une réactivité vis à vis du collagène VII pourront bénéficier de mesures préventives visant à induire une tolérance immunitaire. Ces tests seront également essentiels pour le suivi de cette tolérance après restauration de l'expression de collagène VII chez les patients traités.

Projet européen THERAPEUSKIN
Département de Génétique, Inserm U563,
Hôpital Purpan, Toulouse, France.
Tél. : 05 62 74 45 00 ou 05 62 74 45 03
E-mail : alain.hovnanian@toulouse.inserm.fr



Le chemin du médicament

Résumé de la présentation du docteur Didier Caizergues
directeur des affaires réglementaires-genethon

I. Critères d'évaluations.

Pour être mis sur le marché un médicament doit avoir été autorisé par les autorités de santé.

L'évaluation scientifique repose sur trois critères :

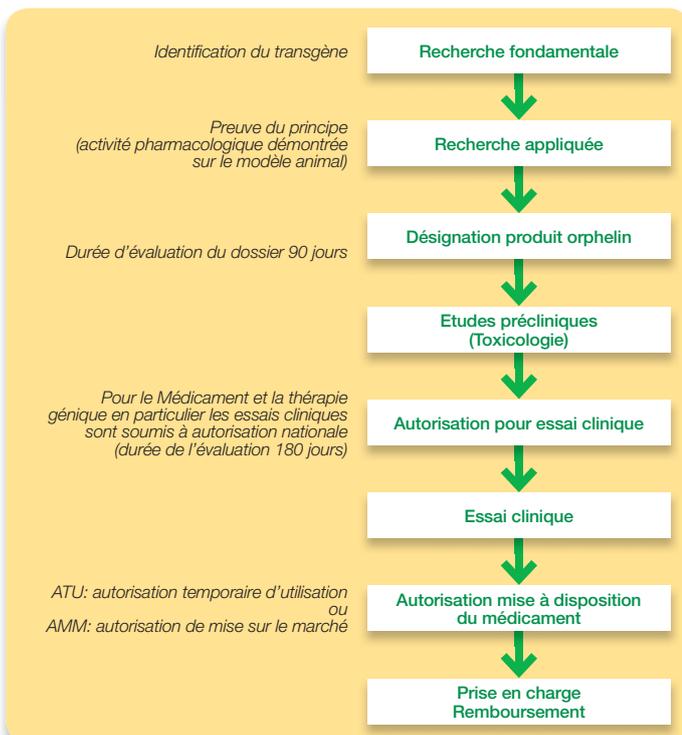
- **La qualité du produit** : le producteur doit pouvoir garantir la parfaite connaissance de la composition du produit et sa capacité à produire des lots de qualité reproductible.
- **La sécurité** : le produit a été testé chez l'animal et a montré sa parfaite tolérance aux doses préconisées chez l'homme (doses thérapeutiques).
- **L'efficacité** : le produit a démontré au cours d'un ou plusieurs essais cliniques réalisés avec des malades, son activité thérapeutique et le bénéfice qu'il apporte au malade dans l'indication thérapeutique concernée.

II. Produits orphelins

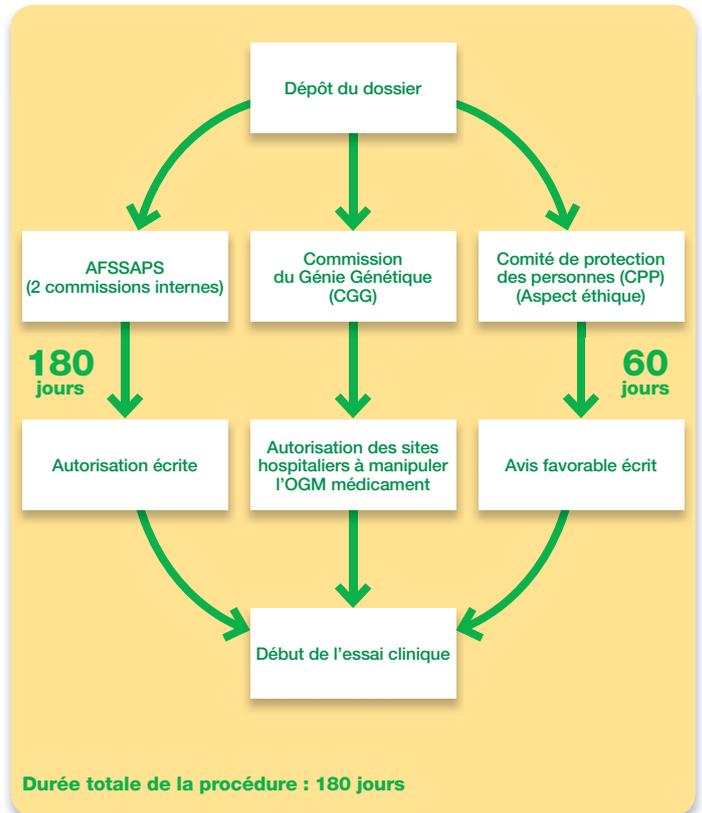
La désignation comme produit orphelin (prévalence de la maladie inférieure à 5/10 000 sur l'ensemble des pays de l'UE) apporte de nombreux avantages :

- **Au cours du développement** : le produit est pour les agences prioritaires, les réunions de conseil en développement sont fréquentes et gratuites et les procédures administratives sont plus courtes (ex : procédures d'obtention de l'AMM).
- **Après l'enregistrement** (obtention de l'AMM) le produit a droit à une exclusivité commerciale de 10 ans sur tous les pays de l'UE.

III. Développement du médicament



IV. Procédure d'obtention d'une autorisation pour essai clinique



Conclusion :

- La législation concernant les produits innovants (thérapie génique, thérapie cellulaire, ingénierie tissulaire) devrait nous permettre de définir plus précisément les besoins réglementaires et un programme préclinique répondant au mieux aux besoins des agences.
- Nous demandons l'harmonisation de l'évaluation des dossiers d'autorisation pour essai clinique, ceci nous ferait gagner beaucoup de temps dans le développement de ces médicaments de biothérapie.
- Au niveau industriel il y a un besoin pressant d'un centre de bio production pouvant produire des lots de produit de thérapie génique de niveau clinique, de façon reproductible et ayant une capacité suffisante pour faire les essais d'efficacité.

Les produits de biothérapie (donc de thérapie Génique) sont évalués par l'EMA (Agence Européenne du médicament) et l'AMM est donnée pour les 27 pays de l'UE.

Expérience : Une salle de soins à domicile



Notre fils Julien a une épidermolyse bulleuse dystrophique récessive qui nécessite 1 h 30 de soins infirmiers tous les jours.

Pour son bien être ainsi que celui des "soignants", nous avons dû réorganiser notre "maison".

En effet, sa chambre n'était plus une chambre d'enfant mais plutôt un semi-"hôpital". Julien grandissant (7 ans à l'époque), nous ne pouvions plus effectuer les soins sur la table à langer soit à hauteur pour ne pas fati-

guer au niveau du dos... Il fallait absolument trouver une solution car être penché sur un lit pendant plus d'une heure est extrêmement fatigant.

Nous avons donc décidé de "condamner" une chambre au rez-de-chaussée pour en faire ce que nous avons appelé une "salle de soins" qui sert aussi à la fois à la salle de jeux vidéo ou coin enfants.

A la place d'un placard dans la salle de bain au rez-de-chaussée, nous avons réalisé une douche à côté de la baignoire existante.

Nous avons acheté une petite armoire pour y déposer tous les soins. Cela est très pratique pour prendre les pansements et pour gérer le stock.

Nous avons acheté un fauteuil électrique et un tabouret, un petit téléviseur pour permettre à notre enfant de regarder éventuellement la télé car les soins sont très longs et parfois quand il est très fatigué, cela le détend.

En conclusion, les infirmières et nous-mêmes sommes très satisfaits de cette salle : confort,

lumineuse, rangée... qui nous a permis de mieux organiser les soins infirmiers journaliers.

De plus, Julien a retrouvé une chambre d'enfant avec jouets, bureau, armoire d'habits... son coin à lui comme n'importe quel petit garçon.

Nous avons financé les travaux et avons pu également obtenir des aides financières, après de nombreuses démarches administratives, auprès de différents organismes (MDPH, Fonds social de l'association EBAE, Fonds social AGF pour le fauteuil de soins...)

Vu le temps, les souffrances, la fatigue... que comportent l'épidermolyse bulleuse, nous pensons qu'il est important de trouver des solutions pratiques dans notre quotidien pour soulager un temps soit peu la vie de notre fils ainsi que de l'entourage. Nous ne regrettons pas notre choix d'avoir réalisé cette salle de soins.

Sylvie et Franck GUINEBRETIERE

Un nouveau pansement

La recherche du pansement idéal dans une affection comme l'Epidermolyse Bulleuse est un combat de tous les jours. Protéger, soigner les bulles est un objectif des pansements, et éviter la formation de nouvelles bulles est une réelle contrainte.

Avec Mepitel® déjà, Mölnlycke Health Care propose une interface qui adhère à la peau sans toutefois coller et qui surtout minimise la douleur au retrait pour les patients.

La technologie Safetac, qui confère déjà à Mepitel ces propriétés précieuses pour les personnes souffrant d'EB, est déclinée sur un nouveau pansement : Mepilex® Transfer.

Encore plus souple, encore plus doux !

Lancé en 2007, Mepilex Transfer est un pansement hydromousse de contact totalement unique : il est constitué d'une interface silico-

née de technologie Safetac associée à une mousse très fine qui permet d'absorber les exsudats. Conçu sans film de polyuréthane sur le dessus, Mepilex Transfer est un pansement totalement respirant, qui s'utilise comme une interface !

Il s'utilise tel quel, avec éventuellement une petite fixation (puisque'il est micro-adhérent comme son cousin Mepitel), ou alors avec en plus un pansement absorbant pour les cas de bulles très exsudatives.

Mepilex Transfer est très fin et s'adapte à tous les reliefs de la peau, même les plis des articulations (intérieur du coude, aine, aisselle) ou du tronc : quelle que soit la localisation, il sera toujours au contact le plus intime de la peau.

Doux au toucher et extrêmement souple, Mepilex Transfer respecte la peau des

patients. La technologie brevetée Safetac garantit un retrait du pansement totalement atraumatique qui préserve les plaies et la peau environnante si fragile, tout en limitant au maximum la douleur des patients.

Pour plus d'informations, vous pouvez contacter Mölnlycke Health Care au 03 20 12 25 70 et consulter les sites internet www.safetac.com et www.molnlycke.fr

Remboursé Sec.Soc., Mepilex Transfer est disponible dans les conditionnements suivants :

- Petit : 6cm x 8,5cm, boîte de 10 pansements
- Standard : 12,5cm x 12,5cm, boîte de 16 pansements
- Grand : 17,5cm x 17,5cm, boîte de 10 pansements

Epidermolyse bulleuse et brocolis

Une équipe américaine a publié dans la revue internationale PNAS datée du mois de septembre 2007 les résultats de travaux suggérant que le sulforaphane pourrait s'avérer efficace dans le traitement des épidermolyse bulleuses simples. Cette molécule est présente dans des légumes de la famille des crucifères comme le brocoli ou le chou. En fait elle n'est pas présente en tant que tel dans ces crucifères, mais sous la forme de glucosinolate qui est transformée en sulforaphane par une enzyme, la myrosinase, lorsqu'on coupe les légumes crus ou lorsqu'on les mâche.

Mais l'enzyme est inhibée par la cuisson. Ceci signifie que les légumes devraient être consommés crus pour envisager un éventuel effet thérapeutique. De même, les légumes surgelés, qui ont subi un traitement thermique, ne sont pas une bonne source de sulforaphane. Ce composé a des actions anti-oxydantes et anti-cancéreuses. Il est préconisé comme complément alimentaire. Dans le cas de figure, le sulforaphane induirait l'expression d'un facteur de transcription activant des programmes d'expression génétique palliant les déficits en Kératine14 (K14) dans un modèle de souris EB.

Il existe des extraits à 2 % de sulforaphane. Il est préconisé d'en prendre 1 comprimé par jour. Mais il est impératif de demeurer prudent quant à la qualité des compléments alimentaires. Il semblerait que la consommation de 250 g quotidienne de brocoli cru permette d'obtenir la dose de 10mg de sulforaphane contenue dans les comprimés. A noter que toutes les mutations ne semblent pas répondre au sulforaphane. Les personnes dont le gène de la Kératine5 (K5) est touché pourraient être non répondeurs. Ces résultats sont bien évidemment à considérer avec les précautions d'usage et demandent confirmation.

Olivier Revelant, Présidence Généthon



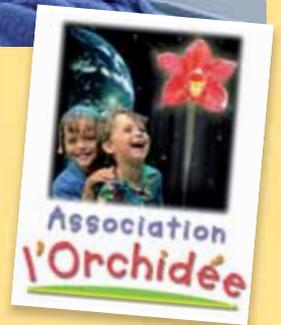
Bon sang ne saurait mentir. Petit-fils de cheminot Nathan sept ans a déjà pris plus d'une fois le chemin de la gare de Cahors pour aller voir de plus près le travail de Jacky son grand père et découvrir l'usine à rêves qu'est une gare. Avant lui et sur un autre registre, sa maman Patricia avait déjà eu l'occasion, d'animer le voyage d'un petit train touristique.

Autant dire que dans la famille le train c'est tout, sauf le train-train.

Pas étonnant alors que les rêves de Nathan aient très tôt pris la forme de ces gigantesques machines, locos d'hier et motrices d'aujourd'hui qui trônent dans sa chambre. Mais Lorsque lors d'une assemblée d'EBAE, les responsables ont demandé aux enfants de formuler leur rêve. Nathan n'a pas hésité un instant, il a dessiné "le TGV de la ligne Bordeaux Paris" celui-là et pas un autre, pour "aller voir la Tour Eiffel".



Dans la cabine du TGV, le rêve de Nathan a pris forme grâce à L'Orchidée et la SNCF...



Un rêve qui est devenu réalité, en février dernier, grâce à la complicité de l'association lyonnaise, l'Orchidée qui s'est fixé pour objectif de "soutenir et réaliser les projets d'enfants gravement malades".

C'est ainsi qu'un beau jour d'hiver Nathan Gilles son papa et Patricia sa maman ont pris le train de Cahors à Montauban, première étape d'une belle aventure. Là ils ont retrouvé Daniel Desgeorges le magicien de l'événement qui est aussi le président de l'orchidée et Christine Thorignac chargée de relation avec la clientèle sur le réseau sud ouest de la SNCF. "C'était Noël avant la date" se souvient encore le papa. Nathan a reçu des cadeaux de la SNCF dont le livre d'or du TGV.

Après la deuxième étape jusqu' à Bordeaux, Nathan et son papa ont finalement pris place dans le TGV Bordeaux Paris, en cabine de pilotage aux côtés des deux conducteurs qui ont tout expliqué au petit garçon : depuis la manière d'actionner les feux et la sirène jusqu' à la technique pour bien percevoir la vitesse du TGV, regarder sur le côté où le paysage défile à très grande vitesse, ou compter jusqu' à huit, le temps que mettent deux TGV pour se croiser lorsqu'il sont lancés à toute allure.

À l'arrivée, après cinq heures de voyage, Nathan devenu incollable sur le sujet, a aussi reçu le diplôme de plus jeune conducteur de TGV.

Restait une autre "formalité" voir la tour Eiffel. le rêve a été complet dès le lendemain, avant de rentrer à Cahors, la tête pleine de beaux souvenirs.

Depuis, Nathan a étoffé son circuit de trains électrique. Il a rajouté une rame de TGV.



EBAE partout en France



ARDECHE : Concert à Annonay

Le 15 mars 2008, a eu lieu à Annonay un concert "vitaminé" au profit de l'EBAE. Ce spectacle était organisé par la famille MADELON et Emilien BUFFA chanteur compositeur de la région annonéenne. Emilien qui proposait des chansons variées, a contacté des copains, Miss Météo un groupe d'Alberville, qui interprétait un répertoire rock et Kalamansi groupe de Lyon qui

présentait des chansons world. La prestation des chanteurs a permis de remplir le théâtre d'Annonay. La somme de 5511,20 € récolté a été reversée intégralement à l'association EBAE. La famille MADELON très touchée tient à remercier toute les personnes présentes à cette soirée ainsi que les groupes qui ont joué bénévolement.

Le coup de pouce des Guides

Une semaine de vacances pour les jeunes de l'EBAE

Après cinq années de partage et de franche amitié ponctuées par divers événements et activités, le groupe des six filles renouvelle l'aventure en mettant sur pied un projet de vacances avec les enfants de l'EBAE.

Ce groupe de filles s'est créé à l'origine dans les murs du lycée Saint Thomas d'Aquin à Oullins (près de Lyon). Grâce à l'aide des Scouts et Guides de France et aux soutiens mutuels de Liliane Moureau, la déléguée Rhône-Alpes de l'association, et des familles, Elsa, Alizée, Florence, Eloïse, Vanessa et Manon* ont eu enfin la possibilité de mettre sur pied cette semaine de vacances à Cuisery au centre Eden. C'est sans conteste dans cette logique de partenariat avec l'EBAE et surtout de profonde amitié avec les enfants que ce projet est né

et s'est concrétisé. L'aspect financier du projet a également été appuyé par divers dons de particuliers, par une subvention de la ville d'Oullins, et par la participation à des concours avec Familles de France et l'Union Européenne.

Le centre EDEN, situé près d'une forêt majestueuse, promet d'offrir de nombreuses activités du 10 au 19 Juillet 2008 : balades, découverte de la nature, fête du livre, déguisements, chants...

Nous espérons sincèrement que les enfants ainsi que leurs familles profiteront au maximum de cette semaine et que cela apportera joie et détente.

*Elsa Gerber, Alizée Mothion, Florence Cayla, Eloïse Moreau, Vanessa Defours, Manon Loison.

LYON :

Rendez-vous avec le Père Noël

Je serai de nouveau avec vous le 13 décembre avec ma hotte pleine de cadeaux.

Un spectacle et un super goûté sont au programme.

Réservez cette joyeuse journée que nous passerons à Lyon dans la salle du Karting à Vénissieux.

Un courrier vous parviendra pour vous donner tous les renseignements nécessaires.

A bientôt



Le Père Noël de l'EBAE

NICE :

Un centre au CHU



Mme Alexandra Charlesworth qui s'occupe des diagnostics histologiques et moléculaires des EBH dans le laboratoire U634, Serre Sandra, secrétaire médicale du centre, le Pr Lacour et Christine Chiaverini, praticien hospitalier du centre.

Ouverture du Centre de référence des Epidermolyses Bulleuse Héréditaires au sein du service de dermatologie du CHU de Nice. Grâce au soutien de l'association ce centre assure le diagnostic des épidermolyses bulleuses héréditaires. Désormais des patients, enfants ou adultes, peuvent être accueillis dans des locaux spécifiques qu'il s'agisse d'une simple consultation ou d'une hospitalisation.

L'équipe permanente est composée de deux médecins : le professeur Jean Philippe Lacour, qui dirige le centre, et le docteur Christine Chiaverini, d'une infirmière Isabelle Derouffet et de la secrétaire Sandra Serre. À cette équipe dermatologique s'associent d'autres spécialistes : nutritionniste, anesthésiste, algologue, ORL, ophtalmologue, chirurgien, kinésithérapeute et psychologue qui permettent d'assurer la prise en charge multidisciplinaire des épidermolyses bulleuses héréditaires. Une collaboration avec l'unité INSERM 634 permet de développer des projets de recherche fondamentale et de thérapie. D'autres collaborations sont envisagées avec les autres Centres de Référence de Necker et Toulouse-Bordeaux pour élaborer des guides de bonnes pratiques qui seront mis à la disposition de tous.

Pour prendre rendez vous, pour toute information ou aide ponctuelle téléphone 04 92 03 92 11. E-mail : CREBHN@chu-nice.fr. Un site internet sera également bientôt disponible.

VAUCLUSE :

L'œuf de Pâques de l'EBAE

Dominique DEMAREST, papa de Jean-Baptiste, est gérant d'une supérette VIVAL au Thor dans le Vaucluse.

Pour Pâques, il a organisé une vente de tickets de tombola (au prix de 2 euros) avec pour le gagnant un œuf de Pâques Géant en lot. Tout ça avec une affiche expliquant l'Epidermolyse Bulleuse. Un gain total de 200 euros pour l'EBAE.



L'humour de Charles

En ce joli mois de mai 2008, j'ai fêté mon 14^e mois et je profite donc de cette occasion pour vous faire découvrir ma petite personne.

Vous qui n'avez pas suivi tous les événements mouvementés de ma première année de vie, je me permets de commencer mon propos en vous rappelant le nom de ma maladie.

Il s'agit d'une épidermolyse bulleuse dystrophique (EBD) de forme modérée, maladie rare, génétique et héréditaire, qui se caractérise par un décollement de la peau et/ou des muqueuses sous forme de bulles lors du moindre frottement ou traumatisme.

Cette situation est due à une anomalie d'une protéine de la peau (le derme dans mon cas) qui ne remplit plus son rôle essentiel de lien entre différentes couches de la peau.

Il n'existe aujourd'hui aucun traitement médical pour me guérir, mais dans mon cas les médecins disent que les premières années de ma vie seront les plus dures et qu'avec le temps les effets induits resteront sans doute limités avec des crises bulleuses périodiques aléatoires.

Je suis suivi par le professeur BODEMER et l'équipe du centre MAGEC de l'hôpital Necker à Paris, centre de référence national pour cette pathologie.

Administrativement, ma maladie est rangée dans la catégorie "ALD" (affection de longue durée) et la CDES (Commission départe-

mentale d'éducation spéciale) m'a signifié à ce jour un taux d'incapacité de 50 %. Je bénéficie donc de l'allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH).

Dans la vie de tous les jours, et ce malgré un CX (coefficient de pénétration dans l'air) similaire à tous les bébés... (oui oui j'ai un petit nez !) la pesanteur et les frottements sur cette bonne vieille planète terre (je ne suis malheureusement pas né sur la lune !) ne font pas vraiment bon ménage avec ma maladie.

La première conséquence la plus visible... (voyez mes photos) est ma fâcheuse propension à ressembler à un rescapé d'un plongeur volontaire dans un tas de ronces à la recherche de la plus belle mûre ou framboise, ou du grand perdant d'un combat de boxe âprement disputé... mon visage, mes oreilles et mes doigts payent un lourd tribut à cause de ma maladie.

La seconde (beaucoup plus sournoise et difficile à gérer) est l'apparition aléatoire de bulles dans ma bouche... Je suis capable de concurrencer malabar... mais sans bubble-gum ! Je plaisante, mais là papa et maman ne rigolent pas du tout (ni moi d'ailleurs car cela est très douloureux et me fait beaucoup pleurer m'obligeant à avoir un traitement antalgique) et doivent faire face à de sérieux problèmes pour gérer mon alimentation.

Le repas "plaisir" laisse malheureusement souvent place au repas "épreuve" voire dans les cas extrêmes au repas "impossi-

ble" synonyme d'hospitalisation et par le passé de sonde gastrique.

La troisième difficulté est liée à l'aplasie cutanée de naissance sur ma jambe droite; La peau de ma jambe n'est pas "stable" et cycliquement de nouvelles bulles apparaissent sur le genou et le coup de pied. Par conséquent je suis contraint de porter un pansement spécial en permanence (eh oui m'a peau ne supporte aucun adhésif classique) afin de protéger la fragilité extrême de cette zone de mon corps.

Dès lors mes bains sont depuis que je suis né de vraies épreuves médicales ne pouvant laisser place à un joyeux barbotage comme le font tous les petits bébés de mon âge.

Malgré toutes ces "misères", je suis comme tous les bambins de mon âge... je gazouille, je fais des gros sourires à mon papa et à ma maman. Je suis très intéressé par les prouesses de mon grand frère et je n'en perds pas une miette pour essayer de faire comme lui au plus vite !

Je me déplace en glissant sur mes fesses... c'est vraiment très rigolo... Hélas les chutes périodiques ralentissent mon enthousiasme. Je vais à la crèche deux fois par semaine et je m'amuse comme un petit fou avec mes amis qui marchent déjà ... je les regarde faire avec grand intérêt... sûr que je vais bientôt les imiter et y arriver tout seul !

Je vous salue et vous dit à bientôt pour la suite de mon histoire.

(<http://lesitedecharles.free.fr/babyblog>)

Hommage à Malène

Marie Héléne, pour nous, tes parents et tes sœurs, tu es Malène.

Tu ne devais pas t'appeler Marie-Héléne... mais à ta naissance, ton souffle de vie était si faible que, nous, tes parents, nous avons voulu te mettre sous la protection de Marie. Et c'est encore sous sa protection que tu nous a quittés le 11 Février, jour où l'Eglise célèbre Notre Dame à Lourdes.

Nous voulons te rendre hommage aujourd'hui pour ton courage, ta volonté sans faille et ton sens des autres.

Ton courage exceptionnel devant les épreuves de ta très grave maladie n'aura jamais cessé de nous étonner.

Tu l'as manifesté dès ta petite enfance et toute ton adolescence.

Il en fallait du courage et de la volonté pour aller à l'école primaire et quitter le cocon familial, aller à la rencontre des autres enfants, supporter les regards et les remarques sur ta différence, apprendre les bases du langage, de l'écriture et de l'arithmétique.

Tu n'en as pas manqué, de courage, au collège, puis au lycée, pour affirmer tes connaissances et tes goûts pour la littérature.

Malgré tes handicaps physiques très lourds, tu as voulu continuer tes études à l'Université de Caen en lettres classiques et en histoire de l'Art.

Cette première étape, aujourd'hui, nous savons que cela représentait plus de la moitié de ta trop courte vie.

Déjà tu as rencontré l'écoute et l'amitié des enseignants et des autres élèves ou étudiants. Qu'ils en soient remerciés.

Tu as voulu exister professionnellement et tu as connu un accueil exceptionnel de la part de tes professeurs d'Université qui ont d'abord apprécié chez toi ton intelligence et ton insatiable curiosité intellectuelle.

Nous voulons remercier particulièrement l'un de tes professeurs qui, dans le cadre de la

Maison de Recherches en Sciences Humaines de l'Université de Caen, a voulu pour toi créer un emploi d'assistant ingénieur au CNRS.

Depuis bientôt huit ans, tu allais au travail, à mi temps, sans pratiquement t'arrêter jusqu'en 2007, l'année de l'aggravation de ton état.

Ta conscience professionnelle en aura étonné plus d'un, il aurait été si facile de glisser vers les aides sociales... Mieux ton modeste salaire amputait des 3/4 ton allocation adulte handicapé !

Mais pour toi, le travail représentait la vie, l'échange, le contact avec les autres, tes collègues de travail, présents aujourd'hui peuvent en attester.

Ta volonté sans faille, qui n'a pas eu à la connaître dans ton exemplaire façon de tracer ton chemin ?

D'abord, un choix d'autonomie : vivre chez toi, à ton domicile, te déplacer, et pour ce faire, passer brillamment, du premier coup, le permis de conduire, acheter et faire équiper ta voiture à boîte automatique, ceci en 2000. Ensuite une organisation de vie sans faiblesse : les soins le lundi et tous les matins, le travail les après midi, enfin le repos du week-end.

Mais la routine des soins, dans des conditions matérielles de logement peu adaptées t'amènent vite à chercher une maison plus conforme.

Une fois la perle rare trouvée, tu as subi la plus grave déception de ta vie en perdant cette belle occasion pour des raisons trop administratives.

Tu t'es mobilisée à nouveau, avec espoir, pour acheter une autre maison... mais l'aggravation de ta santé n'a pas permis de surmonter tous les obstacles qui se sont présentés...

Je terminerai par ton sens des autres, tout à fait extraordinaire !

Ton sens de la famille, l'amour de tes sœurs envahissait ta vie.

Pas de semaine sans qu'un petit achat vienne grossir la masse des paquets à distribuer le jour de la fête.

Et les fêtes, comme tu y tenais ! Se retrouver les uns chez les autres pour un anniversaire, un saint patron, une fête du calendrier religieux...

C'est ainsi que tu as vécu tes dernières semaines : St Nicolas, Ste Chantal, Noël, jour de l'an, St Rémi, 37 ans de Chantal et pour finir, le 4 Février, tes 38 ans.

Ces fêtes où tu t'impliquais dans le choix des menus et celui des vins, où tous les heureux participants croulaient sous les paquets !

Oui, Malène, tu resteras présente auprès de nous et ton amour inconditionnel nous soutiendra longtemps..

Tes parents, Nicole et Rémi



La tendresse de Dominique et Chantal

Quand tu as déboulé dans ma jeune vie, je t'ai tout de suite adoptée, toi ma petite sœur fragile, et prise, depuis lors, sous mon aile de grande sœur.

Puis est arrivée Chantal et, ainsi est né notre trio.

Inconsciemment, nous avons conclu un pacte pour que tu puisses vivre une vie la plus légère possible malgré la lourdeur de ta maladie.

Tu disais toujours que tu étais bien encadrée entre ta "Grande" et ta "P'tite", comme tu nous appelaient souvent ; ta grande t'ouvrait la voie et ta petite t'empêchait de t'endormir sur tes lauriers de peur d'être dépassée : ainsi tu t'es mise à marcher seule le lendemain des premiers pas de Chantal, ainsi tu as suivi la même scolarité que nous, ainsi tu as trouvé un travail, ainsi tu as passé ton permis de conduire. Essayer de rendre ta vie, "avec ta maladie à la con" la moins difficile possible.

Ca n'a pas été facile tous les jours : les prises de bec, les engueulades, les silences pesants, les envies d'être ailleurs ; tous ces moments, tous ces sentiments ont aussi fait partie de notre vie.

Mais on ne pouvait pas, on ne devait pas lâcher. La tête dans le guidon, on est à chaque fois reparties dans la course de plus belle parce que toi tu ne lâchais jamais.

"A cœur vaillant rien d'impossible !"

C'est comme ça que, enjamber le vide pour monter dans le bateau, au port du Becquet, où toute ta confiance allait aux capitaines : Jacques, Fabrice ou Thierry.

On l'a fait !

C'est comme ça que, monter une échelle de meunier pour atteindre une chambre d'hôtel en Bourgogne. On l'a fait !

C'est comme ça que, grimpée sur ta chaise portée par tes sœurs, tu as partagé avec nous un bon moment chez Annick et Gérard, notre famille de cœur.

C'est comme ça que, organiser pour nous de belles vacances d'été en Bretagne pour te permettre en même temps de préparer et d'obtenir ton permis de conduire. On l'a fait !

C'est comme ça que, vivre entourée de douceur avec toutes tes peluches dans ton lit mais aussi Marquise notre chienne, Gaïa notre cheval et tous les lapins, cochons d'Inde... On l'a fait !

C'est comme ça que, se promener à vélo dans la campagne d'Orval sur ton tricycle inventé par maman. On l'a fait !

Nous avons même réussi à organiser un dernier WE, très récemment à Clermont-Ferrand chez Marie et Bertrand, que, malgré ta fatigue, tu as énormément apprécié.

C'est aussi aller voir ailleurs, dès notre enfance, avec les parents, qui nous ont prouvé que tout était possible, puis avec les 2 frangines et aussi avec tes plus proches amis comme Denise et Bernard, Lolo et Bruno, Isabelle, Stéphanie qui n'ont pas eu peur de t'accompagner dans des WE, des vacances alors que rien n'était simple.

Aller au bout de soi, tu l'as fait pour avancer encore et encore.

Après avoir trouvé un boulot parfaitement dans tes cordes, la voiture était indispensable pour aller dépenser tes sous dans toutes les brocantes de la région. Ah ! Il y en a des objets, des meubles, des trucs dans nos maisons que tu es allée chiner, toute seule dans ta Toyota.

Nous savons que nous comptons beaucoup pour toi, que tu as tenu si longtemps aussi pour nous, à qui tu voulais épargner le plus longtemps possible la douleur de ta disparition. Pour tous les proches, on a toujours été "les 3 filles Macé", inséparables, complices et solidaires.

Aujourd'hui, nous voilà 2 et c'est bancal, l'équilibre est rompu, la partition est faussée, la guitare a perdu une corde... et pourtant, il va falloir continuer sans toi.

Depuis quelques mois, ta maladie a été la plus forte et tu es redevenue la petite sœur fragile à qui nous pensions sans cesse.

Malin, voilà pour toi, pour nous, plein de jolis souvenirs qui nous permettent de supporter un peu moins difficilement ta mort et le grand vide qu'elle nous laisse.

Nous sommes fières et heureuses d'avoir pu t'accompagner sans trop faiblir jusqu'au bout de ta route. On te fait plein de gros, gros bisous, ta grande et ta petite.

Dominique et Chantal



Nous souhaitons la bienvenue à Sylvie Bobe-Rigade qui, depuis le mois de mai, a pris en charge la délégation de la Bretagne (Départements Côtes d'Armor 22, Finistère 29, Ille et Vilaine 35 et Morbihan 56). Epouse de Jean-Marc Rigade qui fut président de l'EBAE, elle connaît très bien l'association et souhaite y consacrer un peu de temps et d'énergie. Nous vous rappelons que les délégués sont prêts à vous renseigner et à vous aider dans vos démarches. N'hésitez pas à les contacter !

La prochaine réunion des délégués de l'EBAE aura lieu samedi 27 septembre à Paris. D'ici là, pensez à leur transmettre vos questions, nous les étudierons à cette occasion.

Vos délégués :

Sylvie Bobe-Rigade

Région Bretagne
Tél. : 02 99 65 39 40
E-mail : sylvie.bobe@rigade.com

Liliane Moureau

Département du Rhône, Bourgogne, Franche-Comté, Savoies
Tél. : 04 78 69 41 53
E-mail : liliane.moureau@wanadoo.fr

Marie-Isabelle Bourget

Région Nord Ouest
Tél. : 01 34 68 27 96
E-mail : pbourget@infonie.fr

Robert Derens

Région Ile de France et Nord-Est
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 Ouest
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 (sauf départements du Rhône et Savoies)
Tél. : 04 75 33 33 30
E-mail : madelon.fabrice@voila.fr

N'hésitez pas à les contacter !

C'était le 4 avril 2008 à Blois

La rencontre d'Emma avec Sanseverino

Après la rencontre du "Petit Chimiste" à Bure sur Yvette (à l'initiative de Valérie) du 4 juin 2007, Emma a continué à découvrir un univers musical (très apprécié de ses parents). Les albums offerts à cette occasion par "Bénabar sont devenus ses CD de chevet... elle souhaitait donc découvrir le Conducteur du Train (rôle de Sanseverino dans le Soldat Rose) en live.

Valérie lors d'un échange téléphonique a appris que nous devions aller au concert de Sanseverino, et nous a proposés d'organiser par l'intermédiaire de son frère, Denis, une rencontre pour Emma.

Denis a pris les choses en main et organisé ce moment inoubliable pour Emma. A la sortie de l'école, nous l'avons rejoint pour assister aux balances du concert. Après une heure dans la pénombre des réglages de la salle de concert, Sanseverino est venu à la rencontre d'Emma et nous a proposé d'aller dans sa loge pour discuter et nous rafraîchir.

Malgré son planning très chargé, avec beaucoup de gentillesse et d'attention, il a pris le temps de nous servir à boire, de nous écouter et de poser des questions à Emma sur l'Epidermolyse Bulleuse. Nous lui avons remis à cette occasion l'article de la soirée de Bure/Yvette à laquelle il aurait dû participer (sans un problème de train) avec Bénabar et les autres artistes.

La rencontre s'est achevée par une photo souvenir et une dédicace sur le carnet du Soldat Rose à la page de "Tout le monde se presse".

Tout juste le temps de nous restaurer avant de revenir pour le récital de Monsieur Sanseverino qui a enflammé la salle avec son spectacle, plein de générosité, d'humour et de musique évidemment. À voir absolument. Emma a tenu jusqu'au rappel. Logique, il figure dans ses CD de chevet !

Un grand merci à Valérie, Denis et Sanseverino.



Emma, Sanseverino, Denis Grare et Vincent Peirani (accordéoniste de la tournée de Sanseverino)