

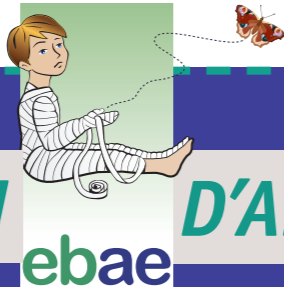
A NOS AMIS LECTEURS...

Vous faites partie de nos fidèles donateurs et, de ce fait, vous recevez à chaque parution notre magazine EBAE info. Mais peut-être souhaiteriez-vous vous impliquer plus avant dans notre association ? Si tel est le cas, n'hésitez pas à venir nous rejoindre en adhérant à l'EBAE... Rien de plus facile, il vous suffit de découper ou photocopier ce bulletin d'adhésion et de le retourner complété à l'attention de notre secrétariat.

Nous nous adressons également à nos membres déjà adhérents : sans doute, autour de vous, se trouvent des personnes qui ont le désir de participer à la vie de l'EBAE. Elles seront les bienvenues !

C'est avec plaisir que nous accueillerons les nouveaux arrivants à l'occasion de nos assemblées générales et autres manifestations.

Epidermolyse bulleuse association d'entraide



BULLETIN **ebae** D'ADHÉSION

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

Conjoint (e) :

Nom : _____ Prénom : _____

Enfants(s) :

| Nom : | Prénom : | Date de naissance : |
|-------|----------|---------------------|
| _____ | _____ | _____ |
| _____ | _____ | _____ |

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

| Nom : | Prénom : | Forme EB : |
|-------|----------|------------|
| _____ | _____ | _____ |
| _____ | _____ | _____ |

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

Merci de bien vouloir retourner ce bulletin, accompagné du règlement de la cotisation annuelle (32 €) par chèque libellé à l'ordre de l'EBAE, à l'adresse suivante :

Mireille NISTASOS – EBAE c/o La Mutuelle du Midi – 16 La Canebière – BP 31866 – 13221 MARSEILLE cedex 01



N° 54 / 1^{er} TRIMESTRE 2010

Contre les symptômes de l'EBD, un dérivé du thé vert



**JULIEN,
 AMBASSADEUR
 DE L'EBAE
 AU TÉLÉTHON
 2009**



**LE
 NOËL
 DE
 L'EBAE**

ÉDITO

Maladie rare, mais jamais oubliée



Oser parler de la thérapie génique, il y a seulement 25 ans, relevait presque de l'inconscience et suscitait de nombreuses controverses.

Conscient de l'importance de ce défi, j'ai toujours été convaincu que les chercheurs allaient passer de l'étape initiale "soif de connaître" à l'étape finale "soif de guérir". Les premiers essais cliniques (phases 1 et 2) ont démarré, certes timidement, mais sûrement. Ce résultat est le fruit d'une synergie qui s'est développée, à la fois, au sein de l'Europe et outre Atlantique. Vous pourrez découvrir, dans ce numéro, que plusieurs types de thérapies sont en cours d'élaboration ou ont déjà fait l'objet d'essais cliniques. Dans un avenir proche, elles pourront être mises en application sur des EB bien définies...

Saisissant l'opportunité de m'adresser à vous et avec la complicité des membres du Conseil d'Administration, nous en profitons pour vous souhaiter, ainsi qu'à vos proches, une excellente année 2010. Que cette nouvelle année puisse estomper les soucis que chacun d'entre vous peut rencontrer, qu'elle vous apporte joie et sérénité mais, surtout, qu'elle vous redonne l'espoir qui, souvent, s'évanouit dans les moments difficiles.

Guy VERDOT

Vice-Président EBAE

Représentant de DEBRA international auprès de European Disability Forum

EB dystrophiques

UN DÉRIVÉ DU THÉ VERT POUR AMÉLIORER LES SYMPTÔMES



Le professeur Jean-Philippe Lacour et le docteur Christine Chiaverini, du CHU de Nice, viennent de mettre au point un protocole de traitement des EBD par un dérivé du thé vert, destiné, non pas à les guérir, mais à en améliorer les symptômes. Les patients remplissant les conditions requises pourront, s'ils souhaitent bénéficier de ce traitement, prendre contact directement avec le CHU de leur choix participant à cet essai. Voici le courrier que le Pr Lacour et le Dr Chiaverini nous ont récemment adressé à ce sujet.

Nice, le 25 janvier 2010

Chers Amis,

Ainsi que nous vous l'avons présenté lors de la réunion de l'EBAE de juin 2009, nous allons pouvoir commencer, d'ici peu, notre protocole de traitement des épidermolyses bulleuses dystrophiques par un dérivé du thé vert, l'épigallocatechine 3 gallate (Polyphenon®). Ce projet a obtenu un financement dans le cadre d'un Projet Hospitalier de Recherche Clinique et nous venons d'obtenir, après plusieurs mois de négociations, les autorisations des comités d'éthique et de l'Afssaps. Nous sommes actuellement dans l'attente de l'arrivée des médicaments des Etats-Unis.

Nous vous rappelons les grandes lignes du protocole pour vos adhérents :

- le but du traitement est d'AMÉLIORER les symptômes, pas de guérir (nous espérons diminuer le nombre de bulles) ;
- sont inclusibles, les patients de plus de 8 ans (dans un premier temps) atteints d'EBD récessive ou dominante sévère (il faut avoir assez de bulles pour pouvoir les compter), dont les mutations du gène codant pour le collagène 7 sont connues et qui n'ont pas deux mutations entraînant l'arrêt prématuré de la protéine ;
- nous avons prévu d'inclure 22 patients ;
- ne sont pas inclusibles, les patients sous

- anticoagulant, antiagrégant, ayant eu des ulcères de l'estomac, ou avec des problèmes hépatiques ;
- ce protocole compare l'efficacité du Polyphenon contre un placebo. Tous les patients prendront donc alternativement quatre mois de traitement puis de placebo, après deux mois d'arrêt ou l'inverse. Ni eux ni le médecin qui s'en occupe ne sauront dans quel ordre ils prennent le médicament ;
- le traitement se présente sous la forme de gélules à ouvrir et diluer dans l'eau ;
- de nombreuses visites de suivi sont nécessaires (une dizaine), ainsi que plusieurs prises de sang (3) ;
- le transport peut être pris en charge dans les limites de ce que nous permet notre budget (serré).

Les six centres
qui participent à cet essai :

- CHU de Nice : Pr Lacour crebhn@chu-nice.fr tél : 04 92 03 92 11
- CHU Toulouse : Pr Mazeereuw mazeereuw-hautier.j@chu-toulouse.fr
- CHU Bordeaux : Dr Labreze christine.labreze@chu-bordeaux.fr
- CHU Dijon : Pr Vabres pierre.vabres@chu-dijon.fr
- Hôpital Necker : Pr Bodemer christine.bodemer@nck.aphp.fr
- Hôpital Saint-Louis : Dr Bourrat emmanuelle.bourrat@sls.ap-hop-paris.fr

Pour des raisons de variabilité de symptômes en fonction de la chaleur,

les inclusions commenceront soit en mars soit en septembre 2010. Les patients ne pouvant ou ne voulant pas être inclus continueront, bien sûr, à être suivis normalement par leur médecin de référence. N'hésitez pas à nous contacter si vous avez besoin d'informations complémentaires.

Sincèrement,

Dr C. Chiaverini
Pr J-P. Lacour
Centre de Référence des EBH
CHU de Nice

Hôpital de l'Archet 2

151, Route Saint-Antoine
de Ginestière, BP 3079
06202 Nice cedex 3

Secrétariat Chef de service
04 92 03 64 88
Télécopie 04 92 03 65 60
<http://www.chu-nice.fr/>

Secrétariat hospitalisation
04.92.03.60.02.
Télécopie 04 92 03 65 58
dermato-hospi@chu-nice.fr

Secrétariat consultation
04 92 03 62 23.
Télécopie 04 92 03 65 71
consult-dermato@chu-nice.fr



Journal édité
par l'Epidermolyse Bulleuse
Association d'Entraide

Comité de rédaction :

Pascal Bourget,
Directeur de la publication

Mireille Nistasos,
Secrétaire de rédaction

Valérie Davin
Robert Derens

Conception graphique :
Jean-Louis Camoirano

Rédaction :

La Mutuelle du Midi
16, la Canebière
13001 Marseille
mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr
tél. 04 91 00 76 44
fax 04 91 00 29 92

Imprimerie :

MARIM
1, rue Mansard
La Palasse
83100 Toulon

EBAE info est réalisé avec
les concours du laboratoire



ASSEMBLÉE GÉNÉRALE 2010

A noter dans vos agendas ! Notre Assemblée générale annuelle se tiendra le :

samedi 27 mars 2010

Nous nous réunirons au Kart'in de Vénissieux et serons logés à l'hôtel B&B tout proche (hébergement pris en charge et frais de déplacement remboursés par l'EBAE).

Vous recevrez très prochainement le programme détaillé et tous les documents nécessaires à votre inscription.

Comme à l'accoutumée, pendant la tenue de l'assemblée, un encadrement spécifique et des activités sont prévus pour les enfants et les adolescents.

Et, cette année, nous réservons une surprise, pour les petits et les grands, car nous célébrerons ensemble le 25^e anniversaire de l'EBAE !

Nous vous rappelons qu'il est très important, pour le bon fonctionnement de toute association, que les adhérents participent aux assemblées.

Alors, nous comptons sur vous et vous attendons très nombreux le 27 mars à Vénissieux !

Le Conseil d'administration

Chers adhérents et amis de l'EBAE

Les versements de dons
(en chèques bancaires ou postaux)
doivent être libellés à l'ordre de
l'EBAE et adressés à :

Liliane MOUREAU
28, rue du Lieutenant-Colonel Girard
69007 Lyon.

Secrétariat administratif,
renseignements :

Mireille NISTASOS
tél. 04 91 00 76 44
(aux jours et heures de bureau)
fax 04 91 00 29 92

e-mail : mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr



Courrier :

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

THÉRAPIES EN COURS D'ÉLABORATION : DES NOUVELLES RÉCONFORTANTES

Voici des informations extraites d'un document, traduit de l'anglais par Guy Verdot, intitulé "Therapies update october 2009" et publié par DEBRA International. Les différentes thérapies exposées dans cet article sont le fruit de résultats concrets de la recherche et pourront trouver une application pour plusieurs formes d'épidermolyse bulleuse, dans un avenir plus ou moins proche. Certaines phases de l'essai clinique sont programmées pour cette année, sous réserve de retard qui serait dû, essentiellement, à des raisons administratives ou techniques. Nous vous présentons ces informations tout à fait actuelles et qui offrent de nouvelles perspectives dans la lutte contre l'épidermolyse bulleuse. Bien entendu, il s'agit de recherches très spécifiques, pour des formes bien particulières d'EB. Les malades qui pourront en bénéficier seront choisis, en fonction de leur forme de maladie, par les équipes médicales. Quoiqu'il en soit, ces programmes montrent que la recherche avance, à grands pas, et que l'espoir d'une thérapie efficace se précise ...

De réels progrès dans le développement des thérapies

Avec les évolutions récentes de la recherche, il existe plusieurs approches thérapeutiques qui seront utiles dans le traitement des défauts génétiques de l'EB. Ces thérapies sont en cours d'élaboration par des chercheurs financés par les fonds de DEBRA.

La transposition de la recherche aux soins cliniques fournira :

- des diagnostics plus précis
- de nouveaux tests de diagnostic
- des traitements plus spécifiques
- une meilleure prise en charge clinique
- des thérapies qui éradiquent la maladie ou contribuent à la diminution des symptômes.

L'EB est due à des carences d'une ou plusieurs protéines qui entrent dans la composition de la peau. Ces protéines font défaut parce que les gènes qui codent les protéines provoquent des erreurs dans leur production "normale" :

- kératines 14 et 5, plectine (EBS)
- collagène VII (EBRD et EBD)
- laminines, intégrines, collagène XVII (EBJ).

Pour espérer guérir l'EB, trois pistes sont retenues par les chercheurs. Elles consistent à introduire dans la peau :

- soit suffisamment de la bonne forme de la protéine qui fait défaut (c'est la thérapie protéique),
- soit la forme correcte du gène qui peut fabriquer cette protéine (c'est la thérapie génique),

- soit suffisamment de cellules contenant le gène correct (c'est la thérapie cellulaire).

Différentes thérapies sont en cours d'élaboration et d'expérimentation, elles présentent toutes des avantages et des inconvénients.

La thérapie protéique

Elle vise à renforcer localement la peau par injection d'une quantité suffisante de la protéine qui est manquante ou défectueuse chez une personne atteinte d'EB.

La thérapie génique ex-vivo

Elle vise à renforcer localement la peau par une greffe de peau qui est génétiquement corrigée.

La thérapie cellulaire par les fibroblastes (cellules jeunes du tissu conjonctif)

Elle vise à renforcer localement la peau en injectant des fibroblastes de cellules de la peau d'un donneur en bonne santé.

Les greffes de peau hybride

On peut aussi fabriquer "des greffes de peau hybride" à partir de fibroblastes de donneurs sains et de kératinocytes provenant du patient. Les fibroblastes sont moins immunogènes que les kératinocytes. Cette thérapie issue d'une collaboration entre la société Biomédicale, le groupe de recherche EB espagnol en 2006, a été approuvée par l'Agence Européenne des Médicaments (EMA). Un essai clinique de phase IIb est en cours.

On peut comparer les thérapies locales et les thérapies systémiques

Les greffes et thérapies utilisant des injections dans la peau, injections protéiques ou de fibroblastes, sont des thérapies locales. Ces thérapies locales apportent une grande amélioration dans la guérison des plaies chroniques et dans le renforcement de la peau au niveau local, mais l'idéal est de développer la thérapie systémique pour traiter le corps dans tout son ensemble (y compris la partie interne).

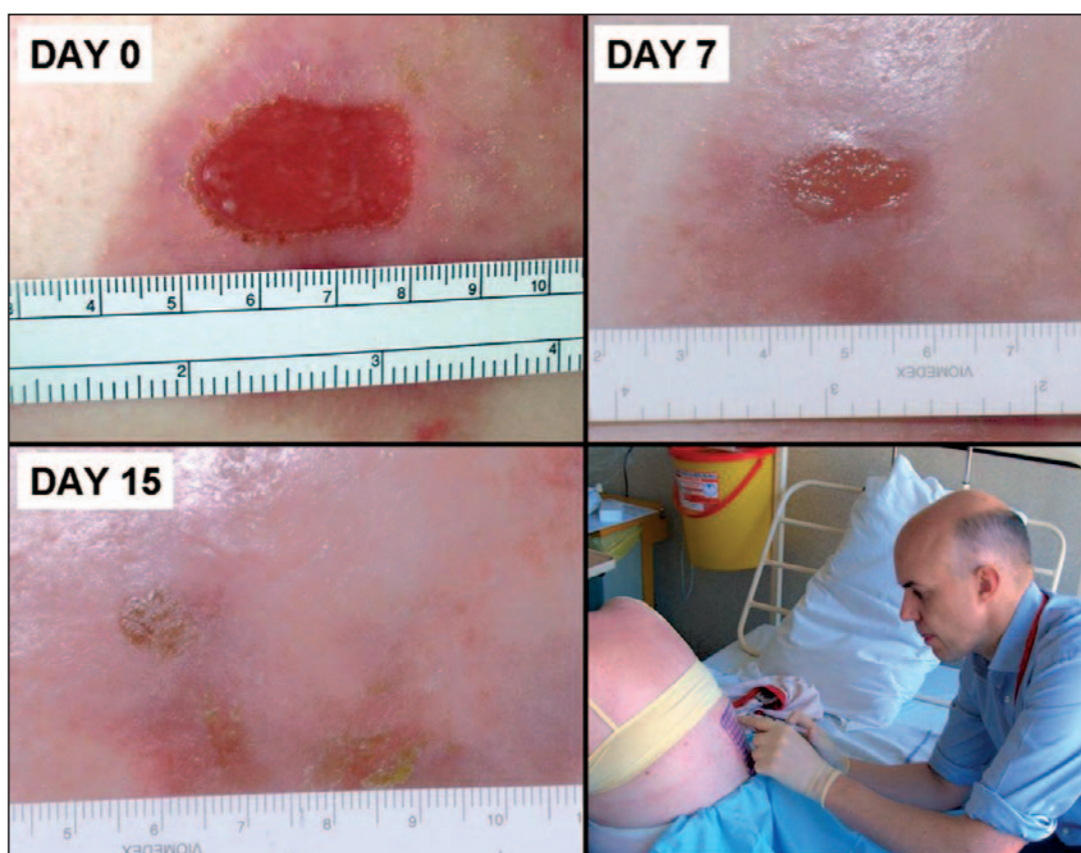
Les thérapies cellulaires sont un remède temporaire, sauf si elles proviennent de cellules souches

Même si les cellules de fibroblastes de peau utilisées dans les thérapies cellulaires sont étroitement compatibles au niveau immunologique entre le donneur et le patient EB, les cellules injectées finissent par mourir, à moins qu'il ne s'agisse de cellules souches.

Ce qui amène à envisager une thérapie cellulaire utilisant les cellules souches de la moelle osseuse. Cette thérapie vise à renforcer la peau de façon systémique, en fournissant des cellules souches de la moelle osseuse d'un donneur. Le receveur bénéficiera, ainsi, d'un approvisionnement continu (à vie) de cellules souches génétiquement correctes.

Les cellules de la moelle osseuse sont des "cellules souches" qui peuvent se reproduire indéfiniment.

- Les cellules souches de la peau se développent à partir des cellules souches de la moelle osseuse.



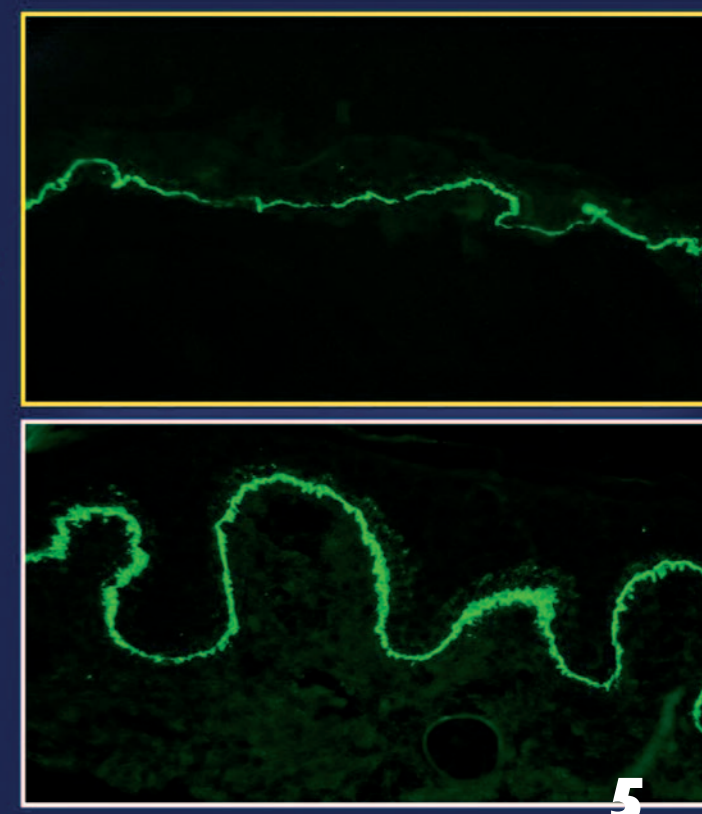
Thérapie par injection de fibroblaste

L'injection de fibroblaste a été réalisée par le Dr John A. McGRATH au St John's Institute of Dermatology à Londres (UK) sur un patient atteint d'EBRD.

Elle permet manifestement de reconstituer la barrière de protéines entre derme et épiderme. Cette injection de collagène VII a permis, en 15 jours, de cicatriser une plaie qu'aucun traitement externe ne permettait de guérir...

Avant Injection de fibroblaste allogénique

3 mois après une injection



- Les cellules de moelle osseuse peuvent donc être utilisées pour développer la production de cellules souches et, à long terme, renouveler de nouvelles cellules de peau.

La thérapie par induction de cellules souches "pluripotentes"

Son but est de fournir une nouvelle source de cellules souches génétiquement corrigées, en reprogrammant les cellules de la propre peau du patient afin qu'elles deviennent des cellules souches semblables à des cellules embryonnaires.

- La reprogrammation nécessite l'insertion de quatre gènes additionnels, ainsi que la correction du gène responsable de l'EB.

- Elle présente les avantages des cellules souches embryonnaires, sans dilemmes éthiques.

- Cette technologie de recherche est encore trop récente et les risques ne sont pas encore identifiés.

DEBRA Autriche vient de financer une équipe de chercheurs pour développer une technologie spécifique aux EB.

La thérapie par les médicaments

Elle vise à renforcer la peau en modifiant les modèles de l'expression du gène. Deux applications sont en cours de développement à ce jour :

- La thérapie "d'Empêchement de l'expression ('knockout') et remplacement" siARN pour l'EB.

- L'expression du gène défectueux est empêchée avec siARN (petites molécules, de type médicament pharmaceutique).

- La thérapie du "knockout et remplacement" fonctionne chez les souris atteintes d'EBS.

- DEBRA finance un programme de cinq ans concernant la thérapie ARN pour EBS (en Ecosse).

LES DÉFIS À VENIR POUR DEBRA

À ce jour, la recherche et la prestation de soins spécifiques ont été largement différenciées, mais la stratégie va changer avec le développement d'une gamme de traitements et de soins possibles.

DEBRA est aujourd'hui confronté au défi de prioriser ses activités de soutien à l'élaboration de thérapies évaluées et de les faire approuver pour un usage clinique de façon efficace et cela, le plus rapidement possible.

Le coût du passage de la recherche en laboratoire vers l'essai clinique augmente à chaque étape du processus : la récente législation européenne va accroître significativement le coût et le temps requis pour obtenir les autorisations.

Nous aurons besoin de récolter davantage de fonds (peut-être 10 à 50 fois plus).

Nous devons envisager de nouvelles façons de travailler afin d'obtenir des fonds supplémentaires et acquérir l'expérience nécessaire pour rendre la recherche applicable en milieu clinique (par exemple la coopération avec l'industrie).

DEBRA International a maintenant besoin d'examiner et de planifier la façon dont elle peut aider les patients atteints d'EB à participer aux essais cliniques, et d'accéder aux thérapies et traitements autorisés.



- Des progrès importants ont été réalisés dans l'élaboration du mécanisme de réduction des gènes défectueux de la kératine dans l'EBS, et dans le développement "des gènes de la kératine de remplacement".

- Un système de thérapie génique, présentant un potentiel de traitement des patients EBS ayant une mutation de la kératine 14 dans les cellules de la peau, a été testé avec succès récemment en laboratoire.

- Une phase d'essai pour des patients atteints d'EBS clairement identifiés est en cours de conception.

- La technologie serait également applicable aux EBDD.

2 - Empêcher l'arrêt prématuré de l'expression du gène.

- En effet, certains dysfonctionnements génétiques dans l'EB conduisent à un arrêt de la production de la protéine des cellules de la peau avant que la quantité de protéine soit suffisante.

- Certains médicaments, par exemple PTC124, ou la gentamicine, empêchent le mécanisme d'arrêt prématuré de production de la protéine. Ainsi, la protéine peut se développer et atteindre sa taille normale.

La phase initiale des travaux ne pourra s'appliquer qu'à certaines mutations spécifiques, mais elle devrait être efficace pour les patients clairement identifiés. Ces différents travaux de recherche ne concernent donc que certaines formes d'épidermolyse bulleuse : leurs résultats devraient cependant permettre d'espérer une amélioration pour un grand nombre de malades dans un avenir... le plus proche possible.

Les espoirs sont réels, mais il nous faudra encore beaucoup de patience...

Les essais thérapeutiques exigent que différentes phases soient respectées et celles-ci prennent du temps...

Les personnes atteintes nous diront même "trop" de temps. Cependant, ces étapes sont indispensables. En voici le déroulement détaillé, afin de mieux comprendre.

ESSAIS CLINIQUES : DES ÉTAPES INCONTOURNABLES

ment de la part des autorités de santé et ils permettent de vérifier l'absorption et l'élimination de la substance testée (principe actif (1) et de constater sa tolérance par l'organisme.

(1) Le principe actif est la molécule qui, dans un médicament, possède un effet thérapeutique. Cette substance est, la plupart du temps, en très faible proportion dans le médicament, par rapport aux excipients. De nombreuses molécules ont une activité biologique, parfois bénéfique. Afin de tester leur efficacité et d'en faire un principe actif, on effectue des tests d'abord théoriques et ensuite sur l'homme, lors d'études cliniques.

PHASE III

Ces essais, de plus grande envergure, sont conduits sur un plus grand nombre de patients et permettent de juger de l'efficacité et de la tolérance du principe actif. Ils sont effectués sous forme comparative dans deux groupes de malades (ou plus). C'est à l'issue de la phase III que les résultats peuvent être soumis aux Autorités Européennes de Santé (EMA) pour l'obtention de l'autorisation de commercialisation appelée AMM (Autorisation de Mise sur le Marché).

PHASE II

Les essais de phase II ont pour objectif de déterminer la posologie optimale du produit, en terme d'efficacité et de tolérance, sur une population limitée et homogène de patients (moins d'une dizaine). Ces essais permettent de vérifier l'activité thérapeutique de la substance testée et de déterminer les bons modes d'administration et les posologies. Les interactions médicamenteuses, ainsi que la pharmacocinétique (2), font parfois l'objet d'études dès cette phase.

(2) Le but de la pharmacocinétique est de fournir les connaissances nécessaires à l'adaptation de la posologie, pour obtenir les concentrations plasmatiques d'un médicament entraînant l'effet optimum, c'est-à-dire la meilleure efficacité avec le minimum d'effets indésirables. On admet en effet qu'aux concentrations trop faibles, le médicament est inefficace et aux concentrations trop élevées, les effets indésirables deviennent trop importants par rapport à l'efficacité.

PHASE IV

Les essais de phase IV permettent de surveiller les éventuels effets inattendus des médicaments, alors qu'ils sont en cours de commercialisation auprès d'une population plus large. C'est une phase dite de pharmacovigilance (3). La pharmacovigilance permet ainsi de détecter des effets indésirables très rares qui n'ont pu être mis en évidence lors des autres phases d'essai.

(3) La pharmacovigilance a pour objet la surveillance et la prévention du risque d'effet indésirable résultant de l'utilisation des médicaments et produits à usage humain. La pharmacovigilance s'appuie sur une base réglementaire nationale et européenne : lois, décrets, directives, bonnes pratiques de pharmacovigilance publiées par arrêté.

Guy VERDOT ♦

Les différentes phases d'un essai clinique

Les essais cliniques précèdent toute validation d'un nouveau procédé thérapeutique ou d'un nouveau traitement. Ils ont pour but de démontrer l'efficacité ou la supériorité par rapport aux traitements éventuels, ainsi que les effets indésirables. Pour l'homme, les essais cliniques se décomposent en quatre phases. Ce n'est qu'après les multiples étapes du développement préclinique que les premiers essais thérapeutiques sur l'homme peuvent être réalisés. On parle alors de développement clinique.

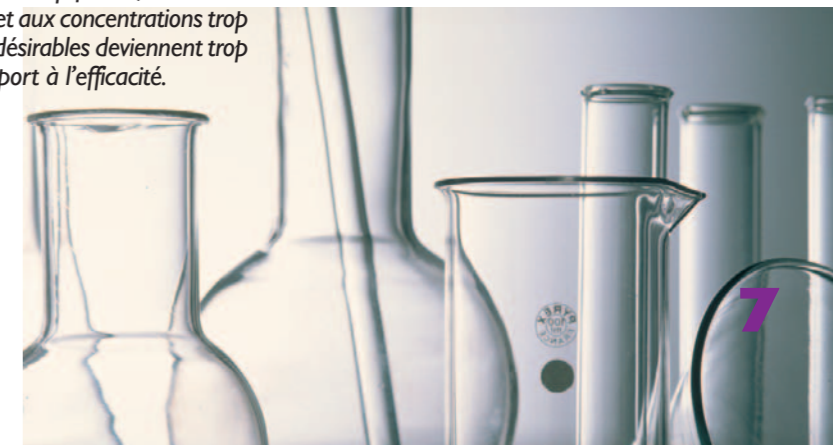
PHASE I

Lors de la phase I, les essais sont, généralement, réalisés chez le volontaire sain. A noter que, dans le cas précis de la thérapie génique ou cellulaire, les essais de phase I sont aujourd'hui principalement réalisés sur des individus atteints de la pathologie. Cette situation mondialement répandue est en passe d'évoluer aux Etats-Unis. Ces essais ont lieu dans des centres spécialisés qui ont reçu un agré-

DEBRA International

PROGRAMMES DE RECHERCHE CONTRE L'ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE

La mission de DEBRA International "Pour une vie sans douleur" englobe, non seulement, l'action d'offrir des soins, mais également la recherche permettant de développer des traitements adaptés.



Alors que le renforcement de la Loi pour l'emploi des personnes handicapées incite les entreprises à intensifier leur politique handicap pour 2010, la fin d'année a représenté une période charnière.

HANDICAP ET EMPLOI

L'ADAPT

A propos de l'ADAPT

L'ADAPT, association pour l'insertion sociale et professionnelle des personnes handicapées, est une association loi 1901, reconnue d'utilité publique. Dans ses 75 établissements et services de soins de suite et de réadaptation, d'aide par le travail, de rééducation professionnelle, d'éducation motrice, d'accompagnement, l'ADAPT a accueilli en 2008 plus de 11 000 personnes handicapées, touchées par le handicap à leur naissance ou suite à un accident de la vie. Actrice de l'emploi des personnes handicapées, l'ADAPT dispense – à travers les bénévoles de son Réseau des Réussites – un accompagnement à des personnes handicapées qui souhaitent être suivies dans leur recherche d'emploi. La mission qu'elle conduit depuis 80 ans : accompagner la personne handicapée dans son combat ordinaire, celui de sa vie quotidienne, pour qu'elle puisse vivre avec et comme les autres.

Pour en savoir plus : www.ladapt.net

ou rencontrer les entreprises sur le net : www.travaillerensemble.com

* ADAPT : "Association pour le Développement d'Auxiliaires Pédagogiques et de Technologies d'enseignement".

Des droits pour les adultes handicapés

Vous allez partir en retraite :

Si vous avez cotisé pendant trente ans comme travailleur handicapé, vous pouvez bénéficier, dès 55 ans, d'une retraite anticipée, à taux plein, dans le secteur privé comme dans le secteur public. Ainsi, trois trimestres cotisés valent quatre trimestres de cotisation.

Vous êtes dans l'incapacité durable de travailler et vous réunissez toutes les conditions suivantes :

- votre taux d'incapacité de travail est supérieur ou égal à 80 %,
- vous percevez l'AAH à taux plein ou à taux réduit du fait d'une pension,
- votre capacité de travail est évaluée à moins de 5 %,
- vous occupez un logement indépendant,
- vous n'avez pas perçu de revenus professionnels depuis un an.

● Pour bénéficier du complément de ressources, déposez une demande auprès de la MDPH.

Vous êtes sans activité en raison de votre handicap et :

- votre taux d'incapacité de travail est supérieur ou égal à 80 %,
- vous percevez l'AAH à taux plein ou à taux réduit du fait d'une pension,
- vous occupez un logement indépendant pour lequel vous percevez l'Aide au Logement.

● Depuis le 1^{er} juillet 2005, vous pouvez percevoir la Majoration pour Vie Autonome (MVA) qui vous sera automatiquement versée par la CAF ou la MSA, si vous remplissez les conditions.

Mission handicap

Un autre site d'informations sur l'emploi et la formation des personnes handicapées : Mission handicap. Il a pour vocation de mettre à disposition une information mise à jour quotidiennement sur :

- les entreprises qui recrutent des personnes en situation de handicap, ainsi que les postes à pourvoir (en partenariat avec le site hanploi.com)
- les forums de recrutement organisés en faveur des personnes handicapées
- les organismes de formation engagés au profit de ces publics
- l'actualité du monde du handicap.

<http://www.missionhandicap.com/>

LE PLAN NATIONAL "MALADIES RARES" 2010-2014

Un nouveau Plan national Maladies Rares est en cours d'élaboration et sera mis en œuvre pour la période 2010-2014.

Les travaux d'élaboration du Plan national maladies rares 2010-2014 sont engagés depuis le mois de septembre. Conformément aux recommandations du Haut Conseil de la Santé Publique, le pilotage interministériel a été réaffirmé et renforcé pour la préparation et le suivi futur du Plan national maladies rares 2010-2014. Le Professeur Gil Tchernia a ainsi été désigné pour piloter ce plan par lettre de mission signée des ministres en charge de la santé, des solidarités, de la recherche et de l'industrie. Madame Bernadette Roussille, Inspectrice générale des affaires sociales, a été nommée chef de projet. Conformément à l'avis émis lors de la dernière séance du Comité de suivi du Plan national maladies rares 2005-2008, sept axes de réflexion et d'action ont été identifiés pour structurer le futur plan.

Les 7 thématiques retenues sont les suivantes :

- Épidémiologie, recueil de données, évaluation,
- Prise en charge financière, remboursements,
- Information et formation,
- Diagnostic, soins et prise en charge médicale et sociale,
- Médicaments spécifiques,
- Recherche,
- Coopération européenne et internationale.

Pour chacun de ces axes, un groupe de concertation a été mis en place. Ces groupes, qui se réunissent actuellement, sont co-pilotés, d'une part, par des présidents, personnalités qualifiées issues du champ concerné et/ou par des représentants d'associations de malades, et, d'autre part, par des rapporteurs désignés par les différentes directions pilotes des ministères.

Informations communiquées par l'Alliance Maladies Rares ♦

UN GUIDE POUR CONNAÎTRE ET DÉFENDRE VOS DROITS

Le droit des personnes handicapées semble de plus en plus reconnu dans ses grandes lignes, tant par la société civile que par le monde du travail. Mais qu'en est-il de sa mise en pratique ? De trop nombreux témoignages démontrent, quotidiennement, la difficulté des personnes handicapées pour faire valoir leurs droits, que ce soit dans la vie de tous les jours (ressources, transports, accessibilité, scolarité...) ou professionnelle (droit à l'accès à l'emploi). Quant à s'y retrouver dans les méandres administratifs... Comment obtenir une carte d'invalidité ? Comment contester une décision de la Commission départementale des personnes handicapées ?... Parents d'enfants handicapés, adultes handicapés, mais aussi professionnels du handicap et du droit qui œuvrent, chaque jour, au mieux vivre des personnes handicapées, cet ouvrage vous explique et vous guide pas à pas dans toutes les procédures et vous donne toutes les solutions de recours en cas de difficulté à faire valoir vos droits. Volontairement rédigé pour être accessible au plus grand nombre, sous forme de fiches pratiques et synthétiques, ce guide est un véritable outil juridique vous donnant toutes les références et modèles nécessaires dans vos démarches administratives, juridiques, professionnelles et quotidiennes.

"Droit du handicap et procédures", par Maître Alexandra Grevin – 282 pages – 26 euros franco de port

Disponible en librairies ou aux :
Editions du Puits Fleuri
22 avenue de Fontainebleau
77850 Hericy
tél. 01 64 23 61 46
www.puitsfleuri.com



Petites nouvelles lyonnaises

Par Liliane MOUREAU

Le 27 novembre dernier, l'EBAE était l'invitée des Anyssetiers de la Commanderie du Comté de Valentinois.

Nous n'avions encore jamais eu le plaisir de rencontrer les membres de cette Commanderie. Cette soirée fut pour nous l'occasion de faire leur connaissance... et de recevoir de leurs mains un chèque de 500 € pour notre association ! Après un agréable moment passé ensemble autour d'un dîner très convivial, nous nous sommes promis de nous revoir : un nouveau rendez-vous a été pris pour 2010 ?

Au nom des enfants malades et de leurs familles, un grand merci aux Anyssetiers pour le soutien qu'ils apportent à l'EBAE.

Le 4 décembre 2009, les Kiwanis de Bourg de Péage ont donné un concert au profit de l'EBAE.

Ce club est à nos côtés depuis bientôt 10 ans et organise pour nous, chaque année, une pièce de théâtre, un concert... Manifestations dont les bénéfices sont reversés à l'EBAE, au cours d'une soirée toujours très amicale.

Cette année, c'est un chèque de 500 € qui nous a été remis.

Un grand bravo aux Kiwanis et à l'année prochaine !

INFO SUR LE WEB

Quelques liens utiles...

SNCF

Voyager par train, la rubrique dédiée aux voyageurs.
http://www.voyages-sncf.com/voyageurs_handicapes/

Aviation civile

Voyager par avion, le code de bonne pratique des compagnies et les indications pratiques à l'intention des voyageurs handicapés.
<http://www.aviation-civile.gouv.fr>

Pact Arim

Le mouvement Pact Arim pour l'amélioration de l'habitat peut apporter une aide administrative, financière, pour la mise en accessibilité du logement d'un occupant handicapé ou âgé.
<http://www.pact-arim.org/>

Ministère du logement

En téléchargement, les guides de l'accessibilité des établissements recevant du public, l'aménagement de voiries, d'espaces publics, l'adaptation du logement selon le type de déficience.
<http://www.logement.equipement.gouv.fr>

Coliac

Comité de liaison pour l'accessibilité des transports, du cadre bâti et du tourisme (nombreux rapports et guides en téléchargement).
<http://www.coliac.cnt.fr>

Actu formation et emploi pour tous

<http://www.missionhandicap.com/>

Grath

Groupe de réflexion et réseau pour l'accueil temporaire des personnes handicapées. Un site portail de l'accueil temporaire pour les personnes handicapées.
<http://www.accueil-temporaire.com>

Famidac

Familles d'accueil pour adultes handicapés. Annuaire.
<http://www.famidac.net/>

Annuaire Sanitaire et social

Annuaire des ressources sanitaires et sociales par départements.
<http://www.sanitaire-social.com>

Institut Garches

Base de données de l'Institut Garches, notamment sur les fauteuils roulants.
<http://www.handicap.org>

Par ailleurs, n'oubliez pas que la Commission sociale de l'EBAE est à votre disposition pour tout renseignement ; n'hésitez pas à nous contacter.

Les responsables de la Commission sociale :
Nadine BARTOLOZZI, Nicole BEGUE, Corinne THUILLIER

Maxime habite à Lingolsheim, près de Strasbourg. Il a 5 ans et il est atteint d'une épidermolyse bulleuse de forme Dowling Meara. Régulièrement, il se rend à Paris avec ses parents pour une visite médicale au centre Magec*, coordonné par le professeur Christine Bodemer. Maxime et son papa nous racontent l'une de ces journées.

UNE JOURNÉE AU CENTRE



tion des besoins du moment, nous rencontrons un spécialiste qui connaît notre maladie et qui est à même de répondre à nos attentes.

Quand Maxime était bébé, nous faisons des points réguliers avec l'équipe du traitement de la douleur, car les soins étaient difficiles et, bien sûr, fort douloureux.

Quand il a grandi, nous avons alors rencontré des spécialistes qui ont vérifié que sa maladie ne gênait pas trop son évolution, ou tout du moins ne nécessitait pas de correction qui, le cas échéant, serait mise en place dès que nécessaire.

La kinésithérapeute contrôle régulièrement sa posture, sa façon de marcher, ses attitudes et nous conseille lorsqu'elles risquent de trop le gêner...

Sur les conseils de la podologue, nous lui avons fait confectionner des semelles qui amortissent plus de 70 % de son poids et qui réduisent donc considérablement les lésions au niveau de ses pieds, en même temps qu'elles en rectifient les postures inadaptées (ces "mauvaises" postures peuvent être dommageables par la suite, si elles ne sont pas corrigées).

L'ergothérapeute, Elodie, quant à elle, vérifie que Maxime évolue comme tout enfant de son âge (graphisme, tenue du crayon, dextérité au découpage...), de manière à prendre, dès le début, conscience de mauvaises habitudes et de

*Pour aller à l'hôpital Necker, on a pris le train, j'ai marché un peu... et j'ai fini "en valise" !
D'abord, on va dans le bureau d'Isabelle et c'est par là que ma journée commence. Isabelle, c'est l'infirmière du Magec. Elle m'a mesuré, pesé et mis de la crème hydratante. Moi, je trouve que Isabelle, elle est belle !
Ensuite, j'ai vu Eva. C'est le docteur. Elle a regardé mes muscles et si je vais bien. Ensuite, avec Elodie, j'ai découpé, dessiné et joué avec les mains.
On s'est fait des bisous pour se dire au revoir !*
Maxime

Ces passages périodiques au centre de référence permettent de suivre l'évolution de notre petit garçon, mais aussi de nous informer sur les avancées thérapeutiques.

Pendant la visite à Necker, nous voyons différents professionnels de santé ; cela nous permet de nous tenir au courant des différents produits adaptés à notre maladie et d'accompagner Maxime dans la gestion de l'épidermolyse bulleuse.

A chaque visite, nous rencontrons notre médecin référent (pour Maxime, c'est Eva) ainsi que l'infirmière du Magec (Isabelle). Ensemble, nous faisons un point sur l'évolution de Maxime, ses éventuelles difficultés, les nouvelles crèmes ou pansements pour les soins... Ensuite, en fonc-



les corriger au plus vite. Elle nous donne également des conseils pour éviter que des actions simples ne provoquent des cloques ou des plaies.

Il nous arrive aussi de rencontrer l'assistante sociale, qui peut proposer des solutions à des problèmes de la vie courante (aide financière, prise en charge des médicaments et pansements, vie en communauté, relations avec l'école...). C'est elle qui nous a fourni le modèle de PAI pour l'intégration à l'école.

Ces témoignages mettent en valeur, s'il en était besoin, toute l'étendue – et l'intérêt pour les patients et leur famille – de la mission que s'est donnée le centre Magec : être un lieu de prise en charge multidisciplinaire médicale et paramédicale... (Ndlr).

Guillaume, le papa de Maxime

Le 12 décembre 2009, s'est tenu le quatrième Noël de l'EBAE. Attendu et réclamé par beaucoup, il est un peu devenu un rituel pour les familles...

LE NOËL DE L'EBAE

Tous les ingrédients pour un beau Noël

Pas de Noël de l'EBAE sans spectacle ! Pour cette 4^e édition, ce sont de charmantes marionnettes qui sont venues nous jouer un magnifique conte, où les animaux d'une ferme préparent la fête des étoiles...

Durant la représentation, pas un bruit ! C'est le regard brillant que les enfants (et les grands, aussi) se sont laissés emporter par la féerie de "La cabane dans les étoiles".

Ce silence ne sera rompu qu'à la tombée du rideau, par de vigoureux applaudissements.

Mathieu, le musicien, lui aussi fidèle à notre rendez-vous, a accompagné les enfants avec sa guitare, et c'est sur les accords de "Petit papa Noël"... que le Père Noël est arrivé. A la fois méfiants et émerveillés, les enfants s'approchent doucement de lui. Mais le Père Noël a tôt fait de les rassurer. Il n'oublie aucun d'eux, un mot gentil pour chacun et, bien entendu... des cadeaux pour tous. Les enfants repartiront les bras chargés de jouets !

Une surprise pour les ados

Après le traditionnel goûter, moment d'échanges entre tous les participants, les adolescents, en fin d'après-midi, étaient de sortie : direction... le laser-game. Equipés de leurs harnais munis de capteurs et armés de leurs pointeurs à infrarouge, nos ados se sont lancés dans le labyrinthe et, dans l'ambiance étrange des lumières à



ultraviolets, se sont bien défoulés à ce jeu de guéguerre ! Pour la plupart d'entre eux, c'était une première... Tous en sont revenus fourbus, mais ravis ! La journée a été longue et bien remplie. Le repas du soir, que nous prenons tous



ensemble à l'Ibis, est le bienvenu. Chacun prend le temps de se poser un peu, les conversations se poursuivent ; des enfants en profitent pour me confier leurs rêves et aussi leur souhait de figurer sur un prochain calendrier...

Tous ces moments que nous avons partagés nous ont permis d'oublier un temps la maladie et son cortège de souffrances, la joie des enfants l'a emporté. Un regret, cependant : en dehors des fidèles à ce rendez-vous, nous espérons que davantage d'adhérents répondent à notre invitation. Mais le quotidien est là et ne permet pas toujours de faire comme l'on veut.

Le lendemain, lorsque vient le moment de se séparer, on se promet de se retrouver tous l'an prochain, pour un nouveau Noël, et même avant... Souhaitons que d'autres journées comme celle-là nous rassemblent à nouveau bientôt !

Valérie DAVIN ♦



N'oublions surtout pas de remercier...

Carrefour Solidarité et les papillotes Révillon, pour leur générosité.

L'ensemble du personnel de l'hôtel Ibis Gerland, pour son accueil et sa gentillesse.

Le responsable de la paroisse Notre-Dame des Anges, qui nous a permis de nous réunir dans une très belle salle.

Les enfants et leurs parents qui ont répondu présents à ce Noël.

Ma mère pour sa présence et son aide, et aussi Maëlys, qui s'est investie en amont dans les préparatifs.

Et enfin, Marie-Thé et Joël Gaillard, ainsi que Stéphanie, pour l'aide précieuse qu'ils m'ont apportée dans l'organisation et la préparation de cette journée qui, sans eux, n'aurait pu avoir lieu.

Quelques petits messages que nous avons reçus...

"Ce Noël du 12 décembre à Lyon a encore été magique. Le spectacle pour les plus petits (et les plus grands...) était super et le Père Noël, comme à son habitude, nous a bien gâtés. Cette journée m'a aussi permis de retrouver les amis que je me suis faits grâce à l'association. J'espère qu'il y aura encore beaucoup de Noël comme celui-là"

Julia Berton

"Les petits étaient ravis et les grands très contents de se retrouver et d'aller au laser-game. Encore une fois, l'organisation était au top. Un grand merci"

Florence Boudier, Jean Baptiste et Clémentine

Famille Etendard :

"Cela fait beaucoup de bien de se retrouver tous ensemble. Merci encore pour cette super journée !"

Patricia

"Ce Noël était très bien et je me suis vraiment amusé..."

Nathan

"C'était génial, je me suis bien amusé."

Loïck

"Super journée, surtout pour le laser-game... Je trouve seulement dommage que la partie n'ait pas duré plus longtemps : on s'amusait tellement, que les 20 minutes sont très vite passées. Merci d'avoir pensé aux ados !!"

Alexandra





partout en France

Le 25 mars 2009,
grâce à l'association l'Orchidée*,
le rêve de Thomas a pu être réalisé :
rencontrer la chanteuse Diam's...
Rendez-vous nous avait été donné
dans le studio d'enregistrement
à Paris où elle prépare
son nouvel album,
et où nous avons passé plus
de deux heures avec
Mélanie (c'est son vrai
prénom...).

Au début, Thomas est tout intimidé... Mais Diam's-Mélanie est tellement simple et gentille, qu'il se sent très vite à l'aise. Elle nous fait visiter le studio où elle finalise son album et explique tout à Thomas : le fonctionnement du studio, la technique... Il est vraiment heureux. Nous avons même la primeur de deux de ses nouvelles chansons et là, à notre grande surprise, elle demande à Thomas de bien vouloir faire l'intro de sa chanson "Peter Pan" ! Il accepte avec une grande joie et une réelle fierté, on l'imagine... Mais ce n'est pas fini : Diam's offre à Thomas son disque de platine de "DJ" (c'est la chanson préférée de Thomas) : là, il est aux anges ! Avant de se quitter, ils se sont isolés tous les deux et ont discuté ensemble : petits (ou grands) secrets... ?

L'aventure continue

Le 21 décembre, nous étions de nouveau les invités de Mélanie, pour son concert à l'Olympia. Nous avons pu assister aux répétitions et Thomas a discuté longuement avec elle, dans sa loge. Durant le spectacle, il a chanté, bougé, crié comme jamais. Et la belle aventure continue, puisque nous gardons le contact avec Mélanie. Elle a même proposé à Thomas de passer un après-midi avec elle au mois d'août ! Pour moi, sa maman, le voir aussi heureux a été le plus beau des cadeaux. Mélanie, par sa gentillesse, sa simplicité et surtout sa générosité, a mis des étoiles dans les yeux et le cœur de mon fils. Nous, ses parents, nous savons à quel point ces moments sont importants et bien trop rares dans son quotidien si difficile...

Corinne THUILLIER ♦



Thomas avec Diam's, complicité !

THOMAS ET DIAM'S ... UNE RENCONTRE ... UNE AMITIÉ ...

Avec son papa et sa maman...



partout en France

Vendredi
4 décembre 2009.
Julien
Guinebretière,
son frère
Matthieu,
ses parents Sylvie
et Franck, et ses
accompagnateurs
Marie-Christine,
Denis et Valentin,
ont quitté
Doué-la-Fontaine,
direction :
le mythique
Pavillon Baltard,
à Nogent-sur-
Marne. Ce jour-là,
à 19 heures,
ils étaient
les invités/partici-
pants du lance-
ment du
23^e Téléthon.

JULIEN, AMBASSADEUR DE L'EBAE AU TÉLÉTHON 2009



Dès notre arrivée, j'ai été la première mise à contribution : séance maquillage pour participer, avec 99 autres femmes, à la mise en avant, sur la scène, de 100 mamans d'enfants malades. Le reste de la famille a, quant à lui, assisté depuis l'arrière du plateau, et a découvert l'envers du décor... une véritable fourmilière, des techniciens du son, de l'image, cinq supers assistants réalisateurs pour épauler les deux animateurs, Nagui et Sophie. Pour cette première soirée, un débat était organisé sur le thème "Guérir, on en parle". En présence de Daniel Auteuil, le parrain de ce 23^e Téléthon, nous avons témoigné, avec d'autres parents de notre vécu, de nos combats comme de nos espoirs ; des chercheurs ont fait un point sur les avancées de leurs travaux, notamment les professeurs Alain Hovnanian et Alain Fischer. La soirée s'est poursuivie avec différents débats et reportages sur des thèmes tels que la vie de couple, le désir d'enfant, l'avenir... entrecoupés d'intermèdes musicaux et l'intervention d'artistes. Une première journée plutôt remplie, le retour à l'hôtel pour un repos bien mérité était le bienvenu...



Le samedi, à peine le temps de jouer un peu les touristes sur le Champ de Mars et la Tour Eiffel, que nous voici, dès 16 h, de

nouveau à Baltard, pour la seconde soirée spectacle parmi le public. Une belle occasion d'avoir le plaisir de côtoyer une pléiade d'artistes, de comédiens, de sportifs investis dans la cause du Téléthon ; et pour Julien celle d'enrichir son carnet d'une quinzaine d'autographes ! Les reportages se succèdent. Il n'y a malheureusement pas que les épidermolyses bulleuses, et bien que l'on vive soi-même chaque jour avec cette souffrance, on ne peut qu'être ému par les témoignages d'enfants et familles touchés par d'autres maladies génétiques. C'est en milieu de nuit qu'a été diffusé le reportage sur une journée de Julien, filmé en septembre dernier à Doué-la-Fontaine (voir Ebae info n° 53). Après tant d'heures passées ensemble, de moments intenses partagés, la pression est retombée et tout s'est achevé dans une ambiance survoltée : c'était la fête ! La fête de l'espoir : celui de soutenir encore et toujours la recherche, et d'aboutir – enfin – à des guérisons. C'est alors bien fatigués, mais des souvenirs plein dans la tête, que nous avons regagné la province à l'issue d'un mémorable week-end... "marathon" – Téléthon !

Sylvie GUINEBRETIERE ♦