



# AG

Après une journée studieuse et bien remplie... le repas du soir nous permet de prolonger le plaisir d'être ensemble et de partager le traditionnel gâteau d'anniversaire à l'occasion des 25 ans de l'EBAE. Moment de détente, non dénué d'humour et de rêve, grâce au magicien Anthony James, pour la joie des petits... et des grands !



# ebbae

IN F O

N° 55 / 2<sup>e</sup> TRIMESTRE 2010





**Cet EBAE info est un "spécial AG". Exceptionnellement, vous n'y retrouverez pas toutes nos rubriques habituelles. En effet, nous avons pensé que les adhérents qui n'ont pas eu la possibilité de participer à notre assemblée générale, apprécieraient d'en avoir un compte-rendu le plus exhaustif et le plus fidèle possible. C'est ce à quoi nous nous sommes attachés... Par ailleurs, cette année, nous célébrons le 25<sup>e</sup> anniversaire de notre association. En effet, c'est en 1985 que Jennifer Dupuy, elle-même maman d'un enfant atteint d'EB, a fondé l'EBAE. Elle n'est pas présente parmi nous aujourd'hui, mais nous pensons bien à elle et, avec toute notre amitié, nous lui dédions cette assemblée générale 2010.**

L'assemblée générale annuelle de l'EBAE s'est tenue le 27 mars dernier à Lyon-Vénissieux. Les participants étaient accueillis, s'ils le souhaitaient, dès le vendredi soir à l'hôtel B&B, et c'est au Kart'in de Vénissieux que nous nous sommes retrouvés pour les séances de réunion et les repas (nous tenons ici à remercier Maurice Moureau, qui, durant tout le week-end, a assuré les navettes entre le métro, l'hôtel et le lieu de réunion). Au total, 75 parents/adhérents et 30 enfants étaient présents ... Les professeurs Christine Bodemer et Jean-Philippe Lacour, malgré les efforts qu'ils ont déployés, n'ont malheureusement pas pu être parmi nous. S'étaient également excusés MM. Olivier de Cuniac (Mölnlycke), Gérard Berthomieu et Philippe Aziz (AG2R), et M. Jacques Lambert (Johnson & Johnson). Le Docteur Catherine Salomon représentait le laboratoire Urgo et MM. Daujean et Tourel, Mölnlycke. Les personnalités : Pr Alain Hovnanian, services de Génétique et de dermatologie de l'hôpital Necker, Dr Emmanuelle Bourrat, de l'hôpital Saint-Louis, qui prendra le relais du Dr Blanchet Bardon lors de son départ à la retraite. Hélène Dufresne, assistante sociale au centre MAGEC. Au cours de l'assemblée générale statutaire, qui s'est tenue le samedi matin, il a été procédé au renouvellement du Conseil d'Administration. Après une conviviale pause-déjeuner, les participants ont poursuivi leur réunion en accueillant Hélène Dufresne, du centre MAGEC (hôpital Necker), qui, prenant la parole pour le Pr Christine Bodemer, empêchée, nous a exposé deux études entreprises par le MAGEC :

- Une étude sur le vécu quotidien des enfants et adolescents atteints d'EB et leur famille (étude menée également avec des jeunes atteints de dysplasies ectodermiques anhidrotiques (DEA).
- Une étude préliminaire sur le vécu de la puberté et de la sexualité par des personnes confrontées à l'EB : adolescents et parents d'adolescents atteints, soignants...

Cette étude devrait commencer en automne 2010, et concernera six patients atteints, âgés de plus de 15 ans, trois couples de parents et des jeunes adultes atteints. Après cet exposé, le professeur Hovnanian a présenté l'état actuel de ses recherches et des travaux entrepris (vous trouverez un résumé de son exposé dans le prochain numéro d'EBAE infos). La réunion s'est achevée avec des témoignages d'adhérents, sur leurs initiatives et réalisation en régions. Le repas du samedi soir a été un moment à la fois simple et festif, qui a ravi les enfants... et les parents !



**Pour la première fois, un président ne présentera pas son rapport moral. Il a été rédigé et sera présenté par la vice-présidente, élue lors du tout premier conseil d'administration qui a suivi notre assemblée générale de 2009. Guy Verdot, également vice-président, a élaboré le chapitre concernant Debra International.**

## RAPPORT MORAL

### Là où il y a une volonté, il y a un chemin



### Pourquoi Pascal Bourget, le président, ne présente-t-il pas le rapport moral ?

Lors du conseil d'administration du 10 octobre 2009, Pascal nous a fait part de son souhait de démissionner. Face à cette situation, je lui ai fait savoir que je ne comprenais pas sa position, et, bien que respectant sa décision, je lui ai demandé de reporter sa démission et de rester à son poste jusqu'à la prochaine AG 2010, ceci afin de ne pas encore une fois pénaliser l'organisation du CA et, surtout, de respecter les adhérents qui ont élu les conseillers. J'ai demandé à l'ensemble des membres du CA, présents en totalité autour de la table, si quelqu'un avait une objection à ma demande. Personne ne s'est manifesté contre ma proposition. Vous pouvez prendre connaissance du paragraphe s'y rapportant dans le compte rendu de la réunion du conseil d'administration du 10 octobre 2009, qui est à votre disposition. Lors de ce même CA, il a été rappelé par le Président en poste que les propos tenus lors des débats du conseil d'administration ne doivent pas être diffusés à l'extérieur de la salle de réunion. Un compte rendu est à disposition des adhérents s'ils souhaitent se tenir informés des décisions prises. Suite à cette position, je n'ai pas été épargnée, une fois de plus. J'ai été victime d'attaques personnelles et, par la suite, d'un "malentendu" avec Johnson et Johnson. Mais j'ai résisté et je n'ai pas cédé à cette

pression incessante qui s'exerce depuis plusieurs années sur la "tête" du conseil d'administration. Je n'ai aucun compte personnel à régler, mais je souhaite mener un combat qui réunit chacun de nous au sein de cette association : pour l'ado et l'enfant qui n'ont qu'un seul rêve, GUERIR, comme tous ces enfants présents, ou absents pour raisons personnelles, et aussi ceux qui vont naître avec cette maladie. Nous sommes tous des administrateurs bénévoles. Les contraintes personnelles et/ou professionnelles, ou les difficultés passagères, ne nous permettent pas toujours d'assurer parfaitement la mission qui nous est confiée, mais cela, en aucun cas, ne peut justifier des critiques désagréables à notre encontre. 2009 fut une année difficile dans nos vies personnelles et nous avons tenu bon pour répondre au mieux aux attentes des nouvelles familles, et aider ceux qui ont été contraints de solliciter la commission sociale. Nous sommes réconfortés par la présence des adhérents qui ont trouvé le temps nécessaire pour venir célébrer ce 25<sup>e</sup> anniversaire. Au nom du conseil d'administration, je tiens à remercier le karting de Vénissieux qui nous a permis de tenir notre assemblée générale dans leurs locaux. Nous ne pouvons pas oublier celles et ceux qui nous ont quittés au cours de l'année qui vient de s'écouler et devons saluer la mémoire de Séraphé.

### Le point sur les adhésions

Nombre d'adhérents en 2009 : 246  
9 adhérents sont entrés après le 1<sup>er</sup> janvier 2010 et ont été conviés à cette AG.  
5 nouvelles familles nous ont rejoints, grâce au retour du bulletin d'adhésion inséré dans le dernier EBAE info.  
Nous vous remercions d'avoir renouvelé votre adhésion et nous souhaitons que d'autres familles nous rejoignent pour soutenir le travail et les actions que nous menons.

### Le Conseil d'Administration

La dernière Assemblée Générale ordinaire s'est tenue à Issy les Moulineaux, elle a été suivie d'un conseil d'administration durant lequel Mme Liliane Moureau nous a fait part de son souhait de démissionner avant l'élection du nouveau bureau. A la demande des administrateurs, elle est revenue sur sa décision.  
M. Jean-Marc Rigade nous a fait part de sa démission à la fin de ce même conseil d'administration.  
Nous étions donc 11 administrateurs pour cette année 2009.



Nous nous sommes réunis quatre fois depuis cette assemblée générale pour traiter les différents dossiers et nous communiquons entre nous pratiquement chaque jour par mail. Un essai de réunion téléphonique via "skype" a été fait, mais sans grand succès (à retenir,



pour réduire les frais de fonctionnement...).

Concernant le site EBAE, nous pouvons retenir un point positif, car de nombreuses demandes ont été reroutées sur les boîtes mail de certains conseillers et, ainsi, nous avons pu répondre, dans un délai acceptable, aux diverses requêtes.

Nous espérons, par ailleurs, qu'au cours du conseil d'administration qui suivra cette assemblée, chaque conseiller prenne en charge un projet et soit responsable de son déroulement.

Mireille Nistasos maintient ses fonctions de secrétaire administrative de l'EBAE :

elle gère les mails, les contacts téléphoniques, les appels de cotisations, les adhésions, recense les informations (nouveaux contacts, appels...), et assure le secrétariat de rédaction d'EBAE INFO. Nous avons établi avec elle un planning de fabrication, afin que nous puissions maintenir la diffusion de quatre numéros au cours de cette année.

Robert Derens s'occupe de la collecte des articles pour le bulletin. Je le remercie pour son investissement et surtout pour sa rigueur.

Il est très important que les adhérents s'investissent toujours plus dans les témoignages, les articles utiles pour tous... afin d'alimenter davantage EBAE info pour qu'il demeure un lien privilégié entre nous.

Merci Mireille pour ta disponibilité et ton travail.

## Nos partenaires

Sans nos partenaires, le financement de la recherche ne pourrait être assuré. Nous tenons ici à remercier très sincèrement :

**M. Olivier de Cuniac** qui, en sa qualité de Directeur du laboratoire Mölnlycke, apporte son soutien à l'association en finançant EBAE INFO. De plus, il nous a accordé, cette année, un financement à l'occasion des 25 ans de l'association, ce qui nous a permis d'organiser une assemblée générale un peu plus festive. Je lui sais gré, ainsi qu'à M. Sébastien Rose, d'avoir pu permettre à MM. Daujean et Tourel d'être avec nous avec leur stand pour nous présenter leurs produits.



**Johnson et Johnson** qui fut longtemps l'un de nos partenaires, mais qui ne soutiendra plus notre association. L'EBAE a bénéficié pendant cinq ans de son aide (soit 280 000 euros – Ndlr), alors que son "contrat" était fixé à trois années de soutien... Nous avons reçu, en novembre 2009, son dernier versement. Nous remercions ce laboratoire pour toutes ces années passées à nos côtés, et pour nous avoir si chaleureusement ouvert ses portes lors de nos dernières assemblées générales. Nous aurons une pensée particulière pour MM. Eric Petreto, Jacques Lambert ainsi que pour Mme Cécile Echelard.

**AG2R La Mondiale**, en la personne de **M. Philippe Azziz**, directeur de l'Action sociale, qui a renouvelé le partenariat avec l'EBAE pour les années 2009 à 2011 (ainsi que Pascal Bourget vous en a informés l'an dernier dans son rapport moral). Nous maintiendrons un contact afin de continuer notre chemin à leurs côtés.

**M. Gérard Berthomieu**, directeur général de La Mutuelle du Midi et directeur régional d'AG2R La Mondiale Paca, pour les subventions qu'il nous alloue pour la recherche et la mise à disposition de Mireille Nistasos.

**Le Docteur Catherine SALOMON**, des laboratoires **URGO**, qui allouera, premier semestre 2010, une somme de 30.000 euros à l'association, ce qui nous permettra d'équilibrer notre budget.

## La recherche

C'est bien évidemment une relation permanente que nous entretenons avec les laboratoires de recherche. Les programmes, que nous finançons à hauteur de 120 000 euros par an, devront être poursuivis, mais la baisse de nos ressources nous conduira probablement à réduire ce financement. Nous prendrons contact, dans les mois à venir, avec les équipes de recherche afin d'évoquer nos soucis de trésorerie et voir les possibilités de financement qui seront réalisables dans le futur. A ce titre, nous devons rester très vigilants au niveau de la trésorerie de l'association.

Mais nous gardons en mémoire que le financement de la thérapie est primordial et il nous faudra trouver des solutions adaptées à nos ressources.

## Les manifestations

Les manifestations, même peu nombreuses, ont été une réussite.

Nous retiendrons celles organisées :

- par les pompiers de Paris, à qui nous adressons encore un grand merci pour leur courage et cet exploit sportif ;
- par la famille Guinebrière et nous en profitons pour leur renouveler tous nos vœux de bonheur, avec la naissance de leur petit Arthur... ;
- par la famille Rousseau, ici présente.

En votre nom, je remercie ces familles pour leur investissement.

Nous avons également reçu des chèques de dons de la part des Anysetiers de Lyon et des Kiwanis de Toulon.

Et, comme toutes les années, la troupe "Entrez les Artistes" nous a soutenu, en organisant une pièce de théâtre.

La vente du calendrier restera un succès, même si la totalité des calendriers n'a pu être vendue.

Je vous invite tous à ne pas relâcher vos efforts et à proposer localement des animations.

Sachez que le conseil d'administration est là pour vous aider. Nous devons tous nous mobiliser pour mieux faire connaître l'EBAE, et par la suite, conserver cette dynamique.

Je tiens à adresser à nouveau un remerciement à Marie-Thé, Joël Gaillard ainsi qu'à Stéphanie, ma fille et ma mère, pour l'aide précieuse qu'elles m'ont apportée lors du Noël 2009.

## La commission sociale

Cette structure interne au conseil d'administration, gérée par Nadine Bartolozzi, Corinne Thuiller et Nicole Bègue, a continué son travail tout au long de l'année.

Les demandes qui nous ont été adressées ont été satisfaites après examen de leur pertinence.

N'oublions pas d'associer la structure MAGEC de l'Hôpital Necker.

## DEBRA International

Le congrès mondial des Epidermolyses bulleuses s'est tenu à Prague, du 10 au 13 septembre 2009. Trente trois nations étaient représentées. L'avenir de DEBRA international semble très prometteur et les efforts en matière de développement des thérapies sont sans précédents. Parallèlement à ce congrès, les chercheurs internationaux se sont réunis à Vienne, le 11 septembre, sous l'égide de DEBRA international. De nombreuses révélations ont été faites au cours de cette journée, mais, pour éviter de faux espoirs, aucune déclaration n'a été publiée à ce jour.

Pour l'année 2010, DEBRA international poursuit ses objectifs :

- Développement de toutes formes de thérapies (géniques, cellulaires, protéiques).

- Reconduction des programmes de recherche sur le cancer des EB.

- Meilleure gestion des EB en milieu hospitalier.

Enfin, depuis début mars 2010, les adhérents de l'EBAE atteints d'EB deviennent des partenaires de la recherche internationale pour d'éventuels tests de compatibilité, dans la future mise en œuvre des thérapies élaborées.

## Le mot de la fin

Nous devons d'ores et déjà entreprendre des recherches denses pour trouver de nouveaux financements, pour assurer et prendre en compte la mise en place de la thérapie, car celle-ci aura forcément un coût élevé que nous ne pouvons pas chiffrer à ce jour.

C'est pourquoi le Conseil d'Administration de l'EBAE proposera d'exercer ses réflexions premières et définira ses actions prioritaires dans trois domaines essentiels, pour que chaque enfant à naître atteint d'épidermolyse bulleuse soit le mieux accompagné et pris en compte durant ses premiers mois et années d'existence :

- Les recherches de sponsors pour assurer le financement des thérapies élaborées.

- Les aides humaines et les aides techniques.

- Les aides financières pour palier l'insuffisance des moyens alloués par les différents organismes sociaux.

Autant de chantiers, aussi décisifs qu'incon-

tournables, auxquels notre association propose à ses membres d'apporter des solutions concrètes et collectées dans les meilleurs délais. Il faut ainsi :

- Constituer un carrefour d'idées novatrices, appuyé sur un autre langage, pour démultiplier les synergies auprès des pouvoirs publics et des nouveaux sponsors.

- Se placer différemment, être autrement, savoir dialoguer et trouver d'autres voies de communication ; enfin, partager le fruit de nos réflexions.

- Réfléchir sur des aides humaines et techniques.

- Continuer à créer nos rencontres, afin que chaque parent, enfant, famille puisse se sentir soutenu et partager des moments de convivialité et de solidarité à la faveur de ces manifestations.

- Se rapprocher davantage des adhérents et solliciter leur aide pour un travail d'action qui permettra à l'EBAE de continuer à vivre.

Il faut souhaiter ardemment que les décideurs du moment et du futur, qui auront en mains nos propositions, sachent tous, quels qu'ils soient, en faire des réalités concrètes, incontestables pour l'affirmation complète de la citoyenneté égalitaire de tous ceux qui ne doivent plus rester en marge de notre société.

Chaque être humain, dans sa différence, dans son originalité, dans sa façon d'être, participe à la richesse du monde et à la beauté des choses.

Alors, nous aussi, continuons ce chemin pour aboutir enfin à la guérison.

Je terminerai juste en remerciant, pour leur travail et leur investissement au sein du conseil d'administration pour cette année qui s'est écoulée, Martine, Liliane, Nicole, Nadine, Dominique, Florence, Corinne (avec une pensée pour Thomas), Guy, Robert et Pascal. Merci à vous.

**Valérie Davin**  
Vice-présidente



## RAPPORT DE GESTION DE LA TRÉSORERIE / EXERCICE 2009

### Comparaison

	Exercice 2009	Exercice 2008
Produits d'exploitation	121.588	120.798
Charges d'exploitation	314.968	57.474
Résultat d'exploitation	(193.380)	63.324
Résultat financier	9.478	10.230
Résultat exceptionnel	55.563	46.366
Impôt sur les sociétés	(1.302)	-
<b>Résultat net</b>	<b>(129.642 €)</b>	<b>119.921 €</b>

### Marche de l'association

Au cours de l'exercice écoulé, nos produits d'exploitation sont passés de 120.798 € à 121.588 € au titre de l'exercice précédent. Ils sont donc stables, en ne progressant que de 0,65 %. Les charges d'exploitation tiennent compte du versement de 240.000 € de

subventions à l'Institut Necker de Paris et à l'ADSM de Nice. Les subventions afférentes à l'année 2008 n'ont été versées qu'en fin du premier semestre 2009, occasionnant un décalage de 120.000 € en charges supplémentaires pour 2009. Sans cette incidence, les résultats des deux années auraient été les suivants :

	Exercice 2009	Exercice 2008
Résultat net	(129.642)	119.921
Réaffectation des versements de subventions aux années concernées	+120.000	-120.000
<b>Résultat rectifié</b>	<b>(9.642 €)</b>	<b>(79 €)</b>

Les autres achats et charges externes progressent de 37,92 %.

Les postes concernés sont essentiellement l'entretien du matériel de transport pour 2.164 €, les congrès et manifestations + 2.730 € et les voyages et déplacements + 9.179 €.

Le résultat d'exploitation ressort à -193.380 € contre 10.230 € au titre de l'exercice précédent.

Les produits financiers s'élèvent à 9.478 € contre 10.230 € au titre de l'exercice précédent.

Les produits exceptionnels enregistrent les dons pour 55.563 € contre 46.366 € pour l'exercice précédent, soit une augmentation de 19,83 %.

Un impôt sur les sociétés a été déterminé sur les placements financiers, hors intérêts sur le livret A exonéré, pour 1.302 €.

Le résultat de l'exercice se solde par un déficit de 129.641,57 €.

Au 31 décembre 2009, le total du bilan de l'association s'élevait à 449.828,25 €.

### Proposition d'affectation du résultat

L'exercice écoulé se solde par un déficit s'élevant à 129.641,57 € que nous affectons au report à nouveau, qui sera ainsi ramené à 320.854,60 €.

### Le petit mot de votre ancienne trésorière

C'est avec un petit pincement au cœur que je quitte le conseil d'administration et mon poste de trésorière. Après 16 ans de présence à l'EBAE et 12 ans au sein du CA, je prends ma retraite bien méritée, en laissant la place à de nouveaux administrateurs.

J'ai eu beaucoup de plaisir à travailler dans ce conseil d'administration, malgré les tensions de cette dernière année. Mais je ne quitte pas l'association et je continuerai à apporter mon aide à tous nos petits malades et leur famille. Certains de ces enfants, que j'ai connus bébés et qui sont maintenant adolescents, je ne pourrai jamais plus les oublier. Il n'est pas nécessaire d'être au conseil d'administration pour s'investir dans l'association et toute initiative petite ou grande est la bienvenue.

Je laisse la place à un nouveau trésorier qui saura, j'en suis certaine, assurer la relève sans problème à ce poste important.

Avec une affectueuse pensée pour les adhérents.  
Liliane MOUREAU

## ELECTIONS AU CONSEIL D'ADMINISTRATION

Au 31 décembre 2009, l'EBAE comptait 236 adhérents à jour de leur cotisation. Conformément à nos statuts, le quorum à atteindre est du quart, donc : 59.

Avec 34 familles adhérentes présentes et 65 représentées, le total des voix à l'assemblée générale du 27 mars 2010 était de 99. Le quorum étant atteint, l'assemblée a pu délibérer et, notamment, procéder aux élections pour les postes à pourvoir au sein du conseil d'administration.



Le nouveau conseil d'administration de l'EBAE est désormais ainsi constitué :

Valérie DAVIN, présidente  
Guy VERDOT, vice-président  
Olivier ROUSSEAU, vice-président  
Robert DERENS, trésorier  
Arnaud BUISSON, trésorier adjoint  
Dominique CORNU, secrétaire  
Florence BOUDIER, secrétaire adjointe  
Frédéric GREIL, administrateur  
Julie LAGUERRE, administrateur  
Philippe LOPES, administrateur  
Corinne THUILLIER, administrateur  
Anny TROGNEUX, administrateur

### 4 postes à pourvoir pour 3 ans

Sont élu(es) avec 94 voix :  
Corinne THUILLIER  
Robert DERENS  
Philippe LOPES  
Olivier ROUSSEAU

### 1 poste à pourvoir pour 2 ans

Est élu avec 94 voix :  
Arnaud BUISSON

### 3 postes à pourvoir pour 1 an

Sont élu(es) :  
Julie LAGUERRE avec 73 voix  
Anny TROGNEUX avec 75 voix  
Frédéric GREIL avec 94 voix

## LES MESSAGES DES PROFESSEURS

*Le Professeur Christine Bodemer, fidèle depuis toujours à tous nos rendez-vous, n'a pu être parmi nous, pour la première fois cette année. Elle a tenu à nous faire parvenir ce message...*

Très bon travail à tous !  
Toute l'équipe vous assure de son entier soutien et de la poursuite de ses efforts pour son activité clinique et de recherche, afin de continuer à avancer et arriver à atteindre les objectifs que nous nous sommes tous donnés.

Amicalement à chacun.  
Christine Bodemer

*Le Professeur Jean-Philippe Lacour, qui devait nous rejoindre, avec le Dr Christine Chiaverini et Mme Isabelle Derouffet, mais dont le vol a été annulé en dernière minute, nous a communiqué par téléphone ces informations.*

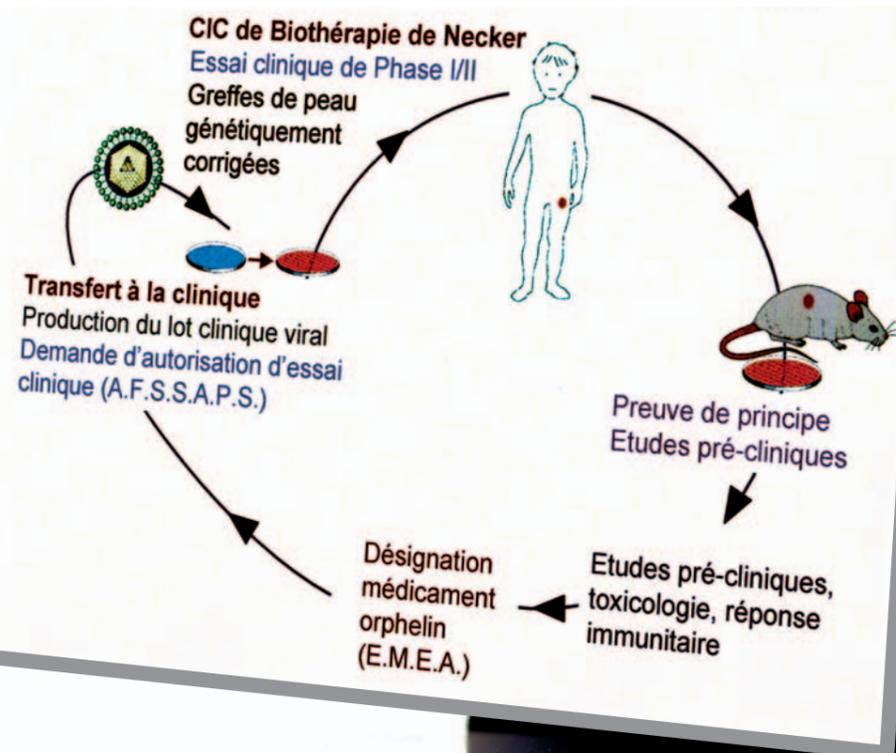
Nous souhaitons, à l'occasion de cette assemblée générale, faire le point sur le protocole d'essai clinique à base de dérivés de thé vert, dont vous avez pu lire une présentation dans le dernier EBAE info. Ce projet est en bonne voie. En effet, nous avons maintenant reçu les autorisations nécessaires pour importer le thé vert, lequel est cultivé au Japon puis préparé aux Etats-Unis. La production pour les essais devrait être prête d'ici deux mois. Tous les détails seront à la disposition des familles intéressées et mis en ligne. Nous communiquerons très prochainement l'adresse de ce site à l'EBAE.

Nous regrettons sincèrement de ne pouvoir être parmi vous aujourd'hui.  
Jean-Philippe Lacour

*Le Professeur Alain Hovnanian, quant à lui, a adressé ces quelques mots au conseil d'administration, à son retour de notre assemblée générale.*

Bonsoir à tous,  
Félicitations à tous pour l'élection de ce nouveau CA et de sa nouvelle Présidente. Soyez assurés que nous poursuivons les projets que je vous ai exposés samedi dernier et que notre motivation à les mener à bien demeure entière.

Amicalement à tous,  
Alain Hovnanian



## HÔPITAL NECKER, PRÉPARATION D'UN ESSAI CLINIQUE

### Intervention du professeur Alain Hovnanian

Le Pr Hovnanian a récemment rejoint l'hôpital Necker-Enfants malades à Paris, pour y mettre en place un premier essai clinique de thérapie génique des épidermolyses bulleuses dystrophiques récessives (EBDR). Cet essai est préparé dans le Centre d'Investigation Clinique (CIC) et de Biothérapie dirigé par le Pr Marina Cavazzana-Calvo, avec le Pr Salima Hacein-Bey, en collaboration étroite avec le Centre MAGEC dirigé par le Pr Christine Bodemer.

L'équipe du Pr Hovnanian vient de démontrer la faisabilité de la thérapie génique ex vivo des EBDR par greffe de peau génétiquement corrigée, en utilisant un vecteur "sécurisé" (Titeux et al. Mol Ther 2010 sous presse). Ce résultat est important, car il ouvre la voie à un futur

essai clinique utilisant une nouvelle génération de vecteurs viraux "non dangereux" pour l'organisme.

### Une priorité donnée à la sécurité

Le projet a privilégié la sécurité en développant un vecteur viral "sécurisé". Ce virus, développé à Généthon, en collaboration avec le Dr Olivier Danos, a en effet été modifié afin qu'il ne puisse pas activer de gènes potentiellement "dangereux" situés à distance de son site d'intégration. Ce virus n'a donc la capacité d'activer que le gène qu'il transporte, c'est-à-dire le gène du collagène VII (COL7A1). Il s'agit par ailleurs d'un rétrovirus inoffensif, incapable de se répliquer, mais qui a gardé la propriété de transporter et de s'intégrer dans les chromosomes des cellules cibles, ce qui assure sa transmission aux cellules filles lors de la division cellulaire. Ceci est particulièrement important dans l'épiderme, dont les cellules sont entièrement renouvelées toutes les trois semaines, grâce à la division des cellules souches de l'épiderme.

### Un virus sécurisé difficile à produire, mais efficace

L'étape suivante a consisté à produire les particules virales transportant COL7A1 pour corriger les cellules de malades. Cette production du virus a été rendue difficile par la nature sécurisée du vecteur, et par la grande taille de COL7A1 (9000 lettres du code génétique) qui est à la limite supérieure de la capacité de transport des virus. Des lots viraux satisfaisants ont cependant pu être obtenus et testés au laboratoire, sur des cellules de malades EBDR n'exprimant pas de collagène VII.

Les cellules de l'épiderme et celles du derme ont été cultivées séparément, à partir d'une biopsie cutanée d'un patient EBDR. Puis, chaque type cellulaire a été génétiquement corrigé à l'aide de ce vecteur transportant une copie normale de COL7A1. Les cellules obtenues réexpriment le collagène VII et ont été utilisées pour reconstruire au laboratoire des "peaux équivalentes". Ces dernières ont été transplantées sur la souris, ce qui a permis de démontrer qu'une fois géné-

tiquement corrigées, ces cellules étaient capables de restaurer l'adhérence entre le derme et l'épiderme, et de former des fibres d'ancrage in vivo. Ceci constitue la preuve de principe de la capacité de cette approche à réverser la fragilité cutanée qui caractérise la maladie.

### Les cellules corrigées ne montrent pas d'anomalies

La correction génétique de ces cellules de l'épiderme n'entraîne pas de diminution de leurs capacités de prolifération, ce qui indique qu'elle préserve les cellules souches de l'épiderme qui sont nécessaires à son renouvellement permanent. De plus, ces cellules génétiquement corrigées sont capables de donner un épithélium différencié, en tous points comparable à de la peau normale. L'équipe a également montré que ces cellules n'entraînaient pas de formation de tumeur après la greffe ou après injection sous-cutanée chez la souris.

### La peau génétiquement corrigée, devenue médicament orphelin

L'ensemble de ces résultats a permis de demander, et d'obtenir, la désignation de "médicament orphelin" par l'agence européenne du médicament (EMEA) en mars 2009. Cette dénomination facilitera grandement les démarches nécessaires vers un essai clinique.

### Quelles sont les prochaines étapes ?

Les prochaines étapes sont celles de la préparation d'un premier essai clinique de phase I/II au CIC de Biothérapie de Necker. Celui-ci portera sur un nombre très limité (1 à 3) de malades préalablement "sélectionnés". Il est important de comprendre que cet essai ne portera que sur une zone très limitée du corps et visera, avant tout, à montrer que l'approche est bien tolérée. Parmi les critères d'inclusion utilisés pour ces premiers patients, un critère important est la bonne tolérance immunitaire vis-à-vis du collagène VII.

### Tester la tolérance immunitaire vis-à-vis du collagène VII

C'est pour cela que l'équipe du Pr Hovnanian a développé et validé deux tests immunologiques qui permettent, d'une part, de détecter

des anticorps circulants anti-collagène VII dans le sérum du malade (ELISA), mais, surtout, la réactivité des lymphocytes du malade vis-à-vis du collagène VII normal purifié. Quinze malades EBDR ont ainsi été étudiés par son équipe. Les résultats montrent que la tolérance immunitaire est le plus souvent bonne lorsqu'une certaine quantité, même très faible, de collagène VII muté est détectable sur biopsie cutanée ou sur extraits de cellules en culture. Ces résultats importants sont en cours de publication (Pendaries et al. Gene Ther, 2010, sous presse).

### La production d'un lot viral de qualité clinique : une étape charnière

Un autre aspect important de la préparation de l'essai clinique est la production du virus en quantité (concentration) et de qualité suffisante. Ceci a été rendu difficile par la nature "sécurisée" du vecteur, la grande taille du gène COL7A1 et sa structure répétitive. Plusieurs essais de production d'un lot clinique ont été réalisés, mais leur qualité n'a pas permis de les retenir pour la préparation d'un essai clinique. Les efforts se poursuivent actuellement pour développer un système de production efficace et de qualité, qui permettra d'obtenir des surnageants viraux concentrés pouvant être utilisés chez l'homme.

### Le projet de recherche clinique translationnelle

Les autres étapes qui restent à mener consistent à transférer, de la recherche à la clinique, tous les protocoles mis au point dans le laboratoire de recherche, afin de les rendre utilisables en clinique. Il s'agit en fait d'un projet de recherche clinique translationnelle entre l'équipe Inserm U781, dirigée par le Pr Hovnanian, et le CIC de Biothérapie, dirigé par le Pr Marina Cavazzana-Calvo à l'hôpital Necker-Enfants malades, en collaboration avec le Pr Alain Fischer, le Pr Salima

Hacein-Bey et le Pr Christine Bodemer. Ce transfert est rendu possible par le fait qu'il est réalisé dans un des rares établissements en France agréés pour la thérapie génique chez l'homme, et qui a une expérience unique dans la réalisation et le succès d'essais de thérapie génique ex vivo chez l'homme (pour les syndromes d'immunodéficiences combinées sévères). Les tâches ont été réparties entre l'équipe du Pr Hovnanian et celles du Pr Cavazzana-Calvo. Lorsque toutes ces techniques auront été adaptées, transférées et validées au CIC de Biothérapie dans des conditions de travail requises pour un essai clinique, les dossiers réglementaires nécessaires seront constitués pour une demande d'autorisation d'essai clinique auprès de l'AFSSAPS.

### Conclusion et perspectives

Il reste donc encore un certain chemin à parcourir, mais des étapes essentielles ont déjà été franchies. Les études pré-cliniques ont apporté la preuve de principe de la thérapie génique ex vivo des EBDR par greffe de peau génétiquement corrigée à l'aide d'un rétrovirus sécurisé. Ce vecteur COL7A1 sécurisé a un fort potentiel thérapeutique. Les prochaines étapes déterminantes seront le développement d'un système de production virale permettant d'obtenir des lots de virus suffisamment concentrés et de bonne qualité, et le transfert de la technologie de recherche dans des conditions cliniques au CIC de Biothérapie de l'hôpital Necker-Enfants malades. Ce projet s'inscrit dans une volonté du CIC de Necker d'élargir les champs d'application de la thérapie génique aux EBDR. Il constituera une preuve de principe de l'innocuité et de l'efficacité du traitement des EBDR par transplantation de peau équivalente génétiquement corrigée. Il conduira à proposer le traitement des zones les plus sévèrement atteintes, afin d'améliorer le pronostic fonctionnel et vital de ces jeunes malades.

### Remerciements

Le Pr Hovnanian remercie pour leur soutien l'EBAE, DEBRA, l'AFM, le Téléthon, Généthon, l'ANR, ainsi que tous les membres de son équipe pour la qualité de leur travail.

### Références

Pendaries V, Gasc G, Titeux M, Leroux C, Vitezica Z, Mejia JE, Decha A, Loiseau P, Bodemer C, Porst-Squarcioni C, and Hovnanian A. Immune reactivity to type VII collagen: implications for gene therapy of recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Gene Ther 2010, sous presse.  
Titeux M, Pendaries V, Zanta-Boussif MA, Decha A, Pironon N, Tonasso, L, Mejia JE, Brice A, Danos O and Hovnanian A. SIN retroviral vectors expressing COL7A1 under human promoters for ex vivo gene therapy of recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Mol Ther 2010, sous presse.

# PROGRAMME DE RECHERCHE CLINIQUE DU CENTRE MAGEC NECKER

Présenté par **Hélène Dufresne**, cadre socio-éducatif au centre MAGEC (hôpital Necker Paris)  
Synthèse aimablement communiquée par le Pr **Christine Bodemer**.

**C**e programme de recherche clinique du centre MAGEC porte sur le "vécu" des épidermolyses bulleuses héréditaires : de l'enfance à l'adolescence ; de l'adolescence à l'âge adulte ; de la personne atteinte à son entourage immédiat (parents et fratrie).

## Situation actuelle

La confrontation, depuis plus de 20 ans, à la difficulté du vécu de nouveau-nés, d'enfants et de jeunes adultes atteints d'épidermolyses bulleuses héréditaires (EBH), et à celle de leur famille (fratrie et parents), renvoie constamment à une impuissance fréquente à prévenir et à soulager une souffrance "psychologique" étroitement intriquée à la souffrance physique. Or, c'est dans sa globalité que nous souhaitons comprendre et soulager la "cellule familiale", brutalement si malmenée par cette maladie intolérable à vivre, dès le premier regard sur le nouveau-né atteint. Ce regard devrait n'être qu'émerveillement, bonheur absolu et amour et, si il reste amour, ce regard est d'emblée aussi douleur, incompréhension, interrogations, doutes et peur.

Les parents sont "déroutés", épuisés par des émotions extrêmes, mais les soignants le sont aussi... Il est en effet plus facile d'analyser scientifiquement des manifestations physiques, pour définir les stratégies thérapeutiques et de prise en charge les mieux adaptées, que d'aborder avec la même rigueur d'analyse le retentissement sur le vécu psychologique de maladies comme les EBH. Ce retentissement et tout l'épuisement moral qu'il entraîne, avec des particularités inhérentes aux différentes phases de vie (nouveaux-nés, jeunes enfants, adolescents et adultes), est pourtant étroitement lié à la "condition" physique. Lutter contre la maladie, être prêt pour des innovations thérapeutiques "plus lourdes", avancer dans sa vie de jeunes patients, ou de

parents, justifie une approche rigoureuse et un vrai travail de recherche scientifique sur le vécu psychologique et la qualité de vie des enfants atteints d'EBH, mais aussi sur le vécu familial.

## Expérience acquise à Necker dans le service de dermatologie

L'expérience de la prise en charge de ces patients (cohorte, régulièrement suivie, de plus de 200 patients) par le centre de référence pour les maladies génétiques de la peau (MAGEC-Necker) fait ainsi apparaître un vécu très difficile de la maladie dermatologique, avec un retentissement majeur sur le quotidien. Il existe une véritable souffrance psychologique de l'enfant atteint, mais aussi de l'entourage familial, fratrie et parents.

Cette souffrance est perceptible chez le patient atteint, mais aussi, parfois, encore plus fortement chez les frères et sœurs indemnes, même si celle-ci est souvent minimisée ou cachée en raison d'une culpabilité qui ne peut être exprimée ouvertement. A l'inverse, la fratrie peut parfois manifester une symptomatologie dépressive que l'enfant atteint ne peut élaborer. Toutes ces données retentissent sur le vécu des soignants et entraînent une complexité supplémentaire à la prise en charge individuelle de ces patients, et à l'organisation du travail institutionnel d'équipe au sein du service.

Le besoin est donc très grand, pour aider au mieux les familles, mais aussi les soignants, de mieux comprendre le vécu de la maladie, d'évaluer le retentissement psychologique de ces pathologies sur les enfants atteints et leur famille.

La logistique de ces programmes de recherche justifie des soutiens financiers que nous sommes en train d'obtenir et qui permettent, aujourd'hui, de débiter un vrai protocole de recherche clinique, avec la rigueur scientifique nécessaire. Deux études vont ainsi démarrer, études pilotes, à Necker, dans le centre de

référence MAGEC. Toutes les personnes intéressées à participer trouveront, en fin de chaque résumé, les coordonnées des contacts. L'association sera tenue informée des avancées et des résultats : le but étant un travail utile pour tous.

## Etude 1 Evaluation du retentissement psychologique de la maladie sur l'enfant et sa famille (frères et sœurs, parents)

### Objectifs principaux

- Evaluer l'impact de la maladie sur le vécu de l'enfant et de sa famille.
- Etudier les représentations corporelles de l'enfant malade et de sa fratrie, et leur retentissement sur le vécu quotidien.
- Etudier la qualité des liens d'attachement précoce pour l'enfant.

### Objectifs secondaires

Améliorer le soutien psychologique des patients atteints et l'aide à leur famille (parents et fratrie), par une meilleure analyse de leurs besoins et de la spécificité de ces besoins par rapport à la maladie. NB : Ce projet, à l'époque en recherche de financement, a été présenté au cours de l'AG EBAE à Issy-les-Moulineaux, en juin 2009.

Ce projet a été sélectionné à l'appel d'offres de la fondation Wyeth 2009. Ce financement permettra :

- le recrutement d'une psychologue dédiée à l'étude,
- la logistique de l'étude.

Début prévu : fin mai début juin 2010

## Déroulement de l'étude

Afin de mieux définir la spécificité du retentissement psychologique, deux grands groupes de pathologies vont être analysés : les épidermolyses bulleuses héréditaires et les dysplasies ectodermiques anhidrotiques (DEA). L'une implique des soins longs et douloureux, souvent assumés par les parents, ainsi qu'un risque vital majeur ; l'autre, maladie génétique qui n'a rien à voir avec les EBH, se traduit par des anomalies de la peau et des phanères, avec un physique "inquiétant" mais sans soins longs et douloureux.

Soit, deux groupes de patients :

- Groupe de 12 enfants (minimum) atteints d'EBH, et leur famille (frères et sœurs, parents) à partir de l'âge de 6 ans.
- Groupe de 12 enfants (minimum) atteints de DEA et leur famille (frères et sœurs, parents) à partir de l'âge de 6 ans.

Utilisation d'échelles validées (enfants adultes) évaluant :

- la qualité de vie
- le profil d'anxiété/dépression
- la qualité des liens d'attachement
- la structure de la personnalité de l'enfant.

Temps consacré

- par les familles à l'étude :
- Parents/fratrie mobilisés individuellement : 50 minutes.
- Chaque enfant atteint : 2 x 40 minutes. Ces séances se dérouleront en présence de la psychologue et du pédopsychiatre formés à ces évaluations et à leur interprétation.

## Conditions de l'étude

- Anonymat des identités respecté dans le cadre du protocole et des rendus de résultats.
- Synthèse individuelle avec le pédopsychiatre pour poursuivre l'organisation d'un soutien adapté si souhaité.
- Prise en charge financière du déplacement à Necker.

## Equipe

Responsable du projet et coordinatrice principale : Pr Christine Bodemer,  
Co-coordonateurs : Dr Erwan Vion, Pédopsychiatre, et Hélène Dufresne, Cadre socio éducatif,

Psychologue recrutée :  
Antoinette le Gouvello,

Aide logistique :  
Aurélien Leclerc, secrétaire.

Projet expertisé par le Pr Bernard Golse, Chef de service de pédopsychiatrie, Responsable de l'école doctorale de psychologie clinique, Paris V.

**Renseignements supplémentaires et souhait de participation :**  
christine.bodemer@nck.aphp.fr  
helene.dufresne@nck.aphp.fr  
Code de l'étude à mentionner : étude REPSEB (pour Retentissement Psychologique EB).



## Etude 2 Vécu de la puberté et de la sexualité

par des personnes volontaires confrontées à l'épidermolyse bulleuse : patients âgés de plus de 15 ans, parents d'adolescents atteints. Etude préliminaire.

## Situation Clinique

Du fait de la nature même des EBH sévères, il y a, sur le thème de la sexualité, un non-dit majeur, autant par le patient que par son entourage et par le personnel soignant. Ce non-dit est source supplémentaire de souffrance pour toutes les personnes directement concernées par la maladie. Une approche de cette question, par le biais d'une étude préliminaire, réalisée auprès de volontaires atteints, devrait permettre de mieux appréhender cette question essentielle de la sexualité au cours des EBH. Elle devrait également permettre de mieux adapter notre prise en charge globale, dans le respect de l'évolution du corps et aussi de l'esprit du jeune adolescent, puis de l'adulte, atteint de cette maladie.

## Objectif principal

Analyser le vécu de jeunes adultes et de parents d'adolescents atteints, volontaires, autour du thème de la sexualité, pour mieux comprendre leur vécu, leurs questionnements.

## Objectif secondaire

Définir et rédiger des conseils ou recommandations concernant la manière d'approcher le thème de la sexualité au cours des EBH, destinés à l'entourage familial et aux soignants.

## Déroulement de l'étude

- 6 patients EBH (minimum) âgés de plus de 15 ans,
- 3 couples (6 adultes) parents d'enfants adolescents ou jeunes adultes atteints.

Entretien enregistré selon la technique validée dite de théorie ancrée :

- 1 - Recueil du diagnostic médical.
- 2 - Informations personnelles.
- 3 - Entrevue de 60 à 90 minutes, à l'hôpital, au domicile ou autre endroit.
- 4 - Si nécessaire, un second entretien, pour affiner le premier.

Ces entretiens dureront environ 30 à 45 minutes et seront enregistrés, sur magnétophone, par un cadre formé à cette technique.

Les cassettes seront ensuite transcrites, avec analyse approfondie des résultats. L'anonymat est scrupuleusement préservé.

Rendu individuel des résultats de l'analyse aux participants, soutien poursuivi si souhaité.

## Equipe

Responsable du projet :  
Pr Christine Bodemer  
Co-Coordinateur :  
Dr Pierre Canoui, Psychiatre  
Co-Coordnatrice :  
Hélène Dufresne, Cadre socio éducatif  
Attente financement recrutement :  
Cadre infirmier formé à la technique  
Projet expertisé par le  
Pr Franco Carnevale, Université  
Mac Gill Canada,  
Expert de la théorie ancrée

## Renseignements supplémentaires et souhait de participation :

christine.bodemer@nck.aphp.fr  
helene.dufresne@nck.aphp.fr  
Code de l'étude à mentionner :  
étude TES  
(TES = Thème EB Sexualité)



**Docteur Catherine Salomon  
Laboratoire URGO**

“La Fondation d’Entreprise URGO désire être aux côtés de l’EBAE. Ce soutien se traduira par un don de 30 000 euros pour la recherche et le versement de 15 000 euros pour la création d’un “registre sur la recherche des cancers”, dont les objectifs sont d’en déterminer la fréquence de survenue et de sensibiliser les instances, au niveau européen, pour la mise en place d’un dépistage de ces cancers. Par ailleurs, le laboratoire URGO, du fait de son implantation internationale, souhaite se rapprocher de DEBRA International”.

**Valérie Davin**

“Je rappelle que tous les membres du CA sont bénévoles et qu’ils ont à gérer également une vie professionnelle et familiale. Tout ne peut pas reposer sur eux seuls : les adhérents doivent aussi s’investir dans l’EBAE. Par exemple, plusieurs fondations sont à solliciter (Pierre Fabre, La Roche Posay, Total, CNP, Société Générale...), ici, certains adhérents pourraient utilement faire jouer leur relationnel...”

**Dans l’assistance**

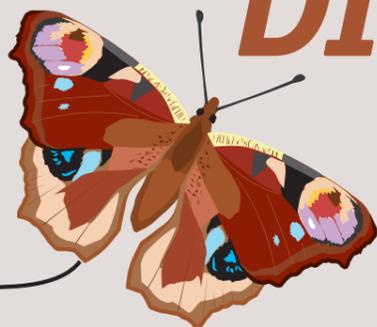
**“Quel est le rôle du Téléthon ?”**

**V. Davin :** “L’EBAE ne reçoit pas systématiquement d’argent à la suite de chaque Téléthon ; nous n’avons d’ailleurs rien reçu de leur part depuis un certain temps. En revanche, par le biais du Généthon, les sommes récoltées peuvent servir à financer du matériel mis à disposition des chercheurs”.

**Coup de chapeau**

L’après-midi, en marge de l’assemblée, pendant que les ados qui le souhaitaient faisaient un tour de kart (un grand merci à nos amis du Kart’in de Vénissieux), une visite à l’aquarium de Lyon était organisée. Nous exprimons toute notre reconnaissance aux jeunes filles qui se sont portées volontaires pour accompagner nos enfants durant cette sortie et qui ont su, une fois encore, déployer des trésors d’énergie... et de patience !

# ILS ONT DIT



**Bernard, merci !**

Après 17 ans d’activité au sein de l’EBAE, dont dix en qualité de vice-président, de 1998 à 2008, Bernard Lasseigne quitte aujourd’hui ses fonctions de Directeur de la communication. Au nom de l’association tout entière, nous tenons à le remercier pour le travail qu’il a accompli pour les enfants et leurs familles. Nul ne peut oublier l’investissement, la rigueur et l’énergie dont il a toujours fait preuve. Nous n’énumérerons pas ici toutes les manifestations et réalisations qu’il a orchestrées : les soirées karting, les congrès internationaux de 2000 et 2007, les calendriers... en sont quelques exemples. Faut-il lui souhaiter une bonne retraite ? Une bonne continuation, en tout cas, car il n’est jamais à court de projets... Et, plutôt que de faire de grands discours, disons-lui, simplement, encore une fois : “Bernard, merci !”

Le Conseil d’Administration



## LES ACTIONS EN RÉGIONS

### TÉMOIGNAGES

**Il faut absolument qu’EBAE info puisse se faire l’écho des initiatives locales pour faire connaître notre maladie, pour récolter des fonds... N’hésitez pas à nous adresser un petit compte-rendu (si possible avec photos !) de ce que vous entreprenez dans votre ville, votre région. C’est ainsi, en partageant nos expériences, que nous avancerons. Chaque initiative, même très modeste, est un pas en avant et peut aider d’autres familles, d’autres personnes à “se lancer”. Voici quelques témoignages entendus lors de l’AG.**

**Fabrice Madelon**, le père de Blandine et Lauriane, en donnant quelques exemples de manifestations qu’il organise avec son épouse, Brigitte, insiste sur le fait qu’il faut absolument parler de la maladie, et ce, dès le premier contact. Tout autour d’eux, famille, amis, voisins, dans leur ville... au fil des années, la solidarité s’est mise en place, et ça marche !

**Liliane Moureau** nous présente les “Drôles de Dames”, de l’association Coup de Cœur, qui soutiennent différentes associations et notamment l’EBAE.

C’est en 2004 qu’a été créée l’association Coup de Cœur qui s’est donné le but de venir en aide aux enfants atteints de maladies dites “orphelines”. Ceci, de deux façons : en finançant leurs besoins dans la vie quotidienne, et en versant des dons pour la recherche.

La même année, Liliane et Maurice ont fait connaissance avec cette association et ont été très impressionnés par ces dames qui fournissent, inlassablement, un travail

phénoménal. Jugez-en : tout au long de l’année, elles organisent, une, voire deux manifestations, chaque mois, dans les villes et villages environnants. En voyant le travail de ces acharnées du tricot, de la couture, des gâteaux et autres confitures, Maurice s’est dit qu’elles étaient vraiment... de Drôles de Dames. Et ce nom leur est resté.

Depuis, très touchées par la souffrance des enfants de l’EBAE, ces Dames remettent chaque année, à Liliane et Maurice, un chèque considérable pour l’association et la recherche.

Quelques unes nous font d’ailleurs le plaisir d’être présentes aujourd’hui à notre AG... Bonne continuation, Mesdames, et un grand merci pour votre fidèle soutien.

**Emmanuelle Rousseau**, de Nantes, est la maman du petit Charles. Régulièrement, elle organise des manifestations pour récolter des fonds au profit de l’EBAE. Elle nous relate l’une des dernières en date, une initiative avec le soutien d’une école : les enfants participaient à une course, et s’étaient au préalable engagés, par écrit, sur des dessins qu’ils avaient réalisés, à parcourir une certaine distance ; ils ont ainsi récolté des fonds pour l’EBAE.

Parmi ses autres projets pour l’association, Emmanuelle Rousseau travaille à l’organisation d’un marché de Noël, à Nantes.

**Sandie et Laurent**, les parents de Nathan Stumpert, d’Algrange (54), nous racontent comment une entreprise de leur région, qu’ils ont su sensibiliser aux EB, a offert une climatisation complète, élément important de confort, à Nathan.

**Franck et Julia Bedos**, de Montauban (82), ont, quant à eux, en une manifestation, pu remettre à l’association la somme 7000 euros.

**Mireille Nistasos** encourage les personnes présentes à ne pas hésiter à se lancer car, “On ne sait jamais où ça mène... et ça peut mener loin !”, rappelant une soirée organisée pour l’EBAE à

Aix-en-Provence, en 1993, qui ne devait pas avoir plus de lendemain que cela... et qui s’avéra être le début d’une longue histoire avec La Mutuelle du Midi et AG2R.

**Martine Abiven**, du Mans, nous démontre que, même si cela n’est pas toujours facile, rien n’est jamais fait inutilement. En 1998, une manifestation était organisée sur le circuit des 24 heures et Martine avait eu la chance d’obtenir un stand EBAE au village installé pour les courses des 24 h auto et moto. Malheureusement, cela n’a pas eu l’impact qu’elle en attendait, le responsable des lieux souhaitant faire bénéficier de cette prestation à différentes associations, l’EBAE n’a pas pu être sur le stand durant la totalité des 24 h. Mais, tout de même, au moment de la course des 24 h du Mans auto, elle avait réussi à obtenir quelques places supplémentaires. C’est ainsi que Cédric Verdout (malheureusement disparu l’année suivante) a eu la joie d’en bénéficier et il a même réussi à entrer dans les paddocks avec son ami qui portait pour lui ses appareils photos. Durant ces moments privilégiés, Cédric a réalisé de magnifiques photos, que nous n’avons malheureusement eu la chance de découvrir qu’après son décès. Mais ces instants resteront gravés dans nos mémoires, car nous avons pu offrir à Cédric des moments d’exception. L’association est aussi là pour ça : aider à supporter le quotidien, tout en permettant, grâce à des manifestations, de récolter cette manne financière, qui, plus ou moins importante, peu importe, permet d’alimenter les petits fleuves qui font les grandes rivières pour nos traitements futurs.

Autant de témoignages de courage et d’enthousiasme, qui donnent l’envie de continuer... ou de s’y mettre, comme **Valérie et Christophe Garcia**, de Lansargues (34), qui nous ont confié qu’ils étaient impatients de s’investir pour l’EBAE.

Usagers du système de santé :  
**CONNAISSEZ & FAITES  
VALOIR VOS DROITS !**

[www.droitsdesmalades.fr](http://www.droitsdesmalades.fr)

**Un site internet interactif pour informer les malades sur leurs droits**

Le Collectif inter-associatif sur la Santé (CISS) lance le site internet [Droitsdesmalades.fr](http://Droitsdesmalades.fr) afin d'informer le grand public sur l'exercice de ses droits en tant qu'usager du système de santé. Accessible depuis début mars 2010, cette plateforme web fournit des réponses individualisées aux usagers sur toutes les questions sociales et juridiques en lien avec la santé. Le site internet propose un espace "forum", dans lequel les internautes peuvent témoigner de leurs expériences en matière de droits des malades. Le grand public trouve également toutes les informations relatives à ses droits en tant que malade. Pour accompagner cette plateforme, le CISS propose le guide pratique : "Usagers du système de santé : connaissez & faites valoir vos droits !" Elaboré par de nombreux professionnels de la santé, cet ouvrage met en scène des particuliers impliqués dans différentes situations médicales. Au total, six scénarios abordent des questions relatives aux droits des malades.

Guide : disponible sur simple demande auprès du CISS. contact : [documentation@leciss.org](mailto:documentation@leciss.org)

Site Droits des malades : [www.droitsdesmalades.fr](http://www.droitsdesmalades.fr)



**Stationnement réservé !**

Handicap.fr lance le premier moteur de recherche de places de stationnement réservées aux personnes à mobilité réduite. Cet outil répertorie, pour l'instant, plus de 26.000 emplacements dans 132 villes. Les recensements se poursuivent, l'objectif étant de référencer toutes les places adaptées en France, dans le secteur privé comme dans le secteur public. Ce service gratuit permet d'effectuer des recherches selon le code postal ou le nom de la ville, et de différencier entre les types de stationnement : rue, parc de stationnement, magasin privé ou parking lié à une administration... <http://parking.handicap.fr/>

de tous âges, et aussi de leurs proches (parents, fratrie, conjoints, amis), qui vivent avec la maladie au quotidien depuis de nombreuses années : errance diagnostique, examens médicaux multiples, absence de traitement et de prise en charge, souffrance physique et morale... Pour leur rendre hommage, Alliance Maladies Rares, collectif d'associations de malades, a décidé de leur donner la parole. Cet ouvrage regroupe des témoignages de personnes atteintes et de leurs proches, sur leur façon de vivre avec la maladie. S'y expriment des adultes, des enfants, des mères, des frères et des sœurs, tous concernés par l'une de ces maladies aux noms "si compliqués"... dont l'épidermolyse bulleuse... Il s'agit d'un très beau message d'espoir qui permet d'ouvrir la discussion sur la maladie et sur les aspirations des personnes qui la combattent au quotidien.

**"Maladies rares : ils témoignent"** – Editions Le Manuscrit  
17,90 euros version papier et 7,90 euros version numérique  
Disponible en ligne sur le site : <http://www.manuscrit.com/>  
ou dans les réseaux classiques de distribution.

**Amis donateurs qui souhaitez vous impliquer plus avant dans la vie de l'EBAE, Chers adhérents qui avez autour de vous des personnes désireuses de nous rejoindre... n'hésitez pas à utiliser le bulletin d'adhésion ci-contre !**

Merci de bien vouloir retourner le bulletin ci-contre, 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**

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.



**Un ouvrage pour ne pas oublier "Maladies rares : ils témoignent"**

Les maladies rares sont le plus souvent évoquées sous l'angle statistique : nombre de maladies, nombre de malades, prévalence... La recherche médicale, elle, est souvent abordée sous son aspect quantitatif : nombre de projets, budgets, recherche de fonds... Mais, derrière ces chiffres, nous ne devons jamais oublier que l'on parle de la vie de personnes atteintes, d'enfants, d'hommes et de femmes

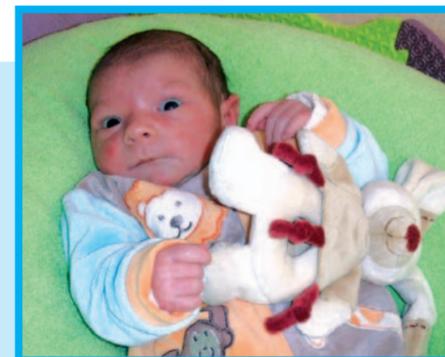


Je m'appelle Sarah Aubert Dhaussy, je pèse 2 kg 730 pour 47,5 cm et je suis née le 17 janvier 2010.

Mes parents, ainsi que mes grands-parents, sont très heureux car, grâce au diagnostic anténatal, je suis née sans EBDD. Merci à tous les chercheurs, donateurs et membres de l'EBAE pour toutes les actions que vous entreprenez afin de mener à bien cette avancée contre la maladie. Pour l'instant, je ne peux faire que des sourires et quelques a-reu..., alors, je vous les envoie de tout cœur ! Ma famille se joint à moi.

Sarah  
Val Péronne, le 23 mars 2010

**CARNET ROSE**



Après avoir longtemps fait patienter mes parents et mes deux grands frères... me voici enfin !

Je m'appelle Arthur  
Je pèse 3 kg 625  
et je mesure 51 cm  
Je suis né le 2 mars 2010.

Papa, Maman, Matthieu et Julien sont très heureux ! Ils me font plein de bisous et me câlinent... J'adore cela... Mais, chut, il ne faut pas le leur dire... Au fait, j'envoie aussi plein de gros bisous à toute l'association EBAE ! A bientôt. Mais, attention, je vais beaucoup changer dans les mois qui viennent... Vous risquez de ne pas me reconnaître !.

Arthur Guinebretiere  
Famille Guinebretiere, à Doué-la-Fontaine



**EBAE / BULLETIN 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 : \_\_\_\_\_