

Suivant l'évolution de la maladie, les personnes atteintes d'EBD et leurs familles doivent faire face aux problèmes suivants :

- Les soins, l'ingestion d'aliments et les thérapies prennent beaucoup de temps.
- Des bulles se forment sur les muqueuses oculaires.
- Le danger de malnutrition est constant.
- Les enfants atteints d'EBD ont des retards de croissance.
- Des interventions chirurgicales sont nécessaires (opérations des mains, élargissement du conduit œsophagien).
- Les malformations comme la fusion des doigts handicapent le quotidien.
- Les personnes atteintes d'EBD ont une espérance de vie réduite : les plaies qui guérissent de moins en moins provoquent un grave cancer de la peau.

Séquelles d'une forme sévère : cicatrices sur la main et malformations.



- Faire un don Je souhaite faire un don de € par chèque à DEBRA France
- Devenir membre Je désire devenir membre solidaire de DEBRA France
- Cotisation annuelle Famille 32 €



Nom : _____ Prénom : _____
Rue : _____ Ville : _____
Code Postal : _____ Téléphone : _____
E-mail : _____

LES CENTRES SPÉCIALISÉS

Centre de référence des maladies génétiques à expression cutanée (MAGEC)

Hôpital Necker (Enfants)
75743 - Paris cedex 15
Coordonnateur du centre : 01 44 49 43 37
<http://www.magec.eu/>

Maladies héréditaires de la peau

Hôpital Saint Louis (Adultes)
75475 - Paris cedex 10
01 42 49 99 61

Centre de référence des épidermolyses bulleuses héréditaires

Hôpital Archet 2
06202 - Nice cedex 3
Coordonnateur du centre : 04 92 03 92 11
<http://www.crebhn.fr/>

Centre de compétence des maladies dermatologiques rares d'origine génétique

Hôpital Trousseau
37044 - Tours cedex
Coordonnateur du centre : 02 47 47 46 25

Centre de compétence des maladies dermatologiques rares d'origine génétique

Hôpital Jeanne de Flandre
59037 - Lille cedex
Coordonnateur du centre : 03 20 44 59 62

Centre de référence des maladies dermatologiques rares

Hôpital Pellegrin (Enfants)
33076 - Bordeaux cedex
Coordonnateur du centre : 05 56 79 49 62
Dermatologie pédiatrique
Tél. : 05 56 79 56 79

SECRÉTARIAT

E.B.A.E
c/o Mutuelle du Midi – Mireille Nistasos
16, La Canebière – BP 31866
13221 Marseille cedex 01
Tél. : 04 91 00 76 44
Fax : 04 91 00 29 92
mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr



Avec le soutien d' FURGO MEDICAL



Centre de référence des maladies rares cutanées

Hôpital Larrey
31059 - Toulouse cedex 9
Coordonnateur du centre : 05 67 77 81 41

Centre de compétence des maladies dermatologiques rares d'origine génétique

Hôpital du Bocage
21079 - Dijon cedex
Coordonnateur du centre : 03 80 29 33 36

Centre de compétence des maladies dermatologiques rares d'origine génétique

Hôpital Saint- Eloi
34091 - Montpellier cedex 5
Coordonnateur du centre : 04 67 33 69 56

Centre de compétence des maladies dermatologiques rares d'origine génétique

CHU de Nantes- Hôtel Dieu
44093 - Nantes cedex 1
Coordonnateur du centre : 02 40 08 31 23

Centre de compétence des maladies dermatologiques rares d'origine génétique.

Hôpital Nord
42055 - Saint-Étienne cedex 2
Coordonnateur du centre : 04 77 82 84 01

LA RECHERCHE

INSERM U781
Hôpital Necker
149, rue de Sèvres
75743 Paris cedex 15

CREBHN
Hôpital Archet 2
Route St Antoine de Ginestiere
06200 Nice

Atteint d'EB, vous vous sentiriez ainsi...



www.debra.fr

QUE SIGNIFIE ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE ?

L'épidermolyse bulleuse (EB) est une affection cutanée d'origine génétique. La peau des personnes atteintes d'EB est aussi fragile que les ailes d'un papillon. En raison des plaies qui peuvent recouvrir tout le corps et des fortes douleurs qu'elles engendrent, les personnes atteintes d'EB sont souvent gravement handicapées. L'EB est pour l'instant inguérissable. Il s'agit d'une maladie rare.

Comme l'EB est une maladie génétique, les symptômes apparaissent dès la naissance ou peu de jours après l'accouchement. En raison d'un déficit génétique, la production du collagène responsable de l'ancrage des différentes couches de la peau entre elles est défaillante. Comme les différentes couches de la peau n'adhèrent plus l'une à l'autre, la peau est fragilisée et se décolle au moindre choc ou frottement, créant des cloques (bulles).

La Vie des personnes atteintes d'EB est différente

Les personnes atteintes d'EB vivent dans un monde plein d'obstacles et ont un quotidien difficile. Pousser une lourde porte, décapsuler une bouteille, ouvrir une boîte de conserve, faire de la randonnée, mordre dans un pain tout croustillant, écrire une note à la main, porter des bagages, marcher pieds nus, peler une orange... Ces gestes de la vie courante qui semblent faciles posent problème aux personnes atteintes d'EB. Elles ne peuvent bien souvent pas les accomplir. Si elles y parviennent, elles ont des douleurs. Des bulles se forment, des blessures apparaissent. Le moindre choc ou frottement endommage la peau. Dans les formes graves d'EB, les plaies sont tellement profondes qu'elles laissent des cicatrices.

L'EB peut s'étendre sur la totalité du corps. Les mains et les pieds sont particulièrement touchés du fait qu'ils sont très sollicités. Dans les formes graves de l'EB, des bulles se forment également sur les muqueuses (bouche, œsophage, yeux, appareil digestif). Les personnes atteintes de cette forme d'EB ressentent de fortes douleurs en avalant. Les lésions laissées par les bulles sur les muqueuses du tube digestif empêchent par moment toute alimentation normale.



Voilà pourquoi les personnes atteintes d'EB ont une vie différente.

LES TROIS PRINCIPALES FORMES

Il existe plus de 20 types différents d'épidermolyse bulleuse, appartenant à trois groupes principaux. Seule une analyse Génétique permet de déterminer le sous-type exact d'EB. Ici seront présentés uniquement les trois principales formes d'EB se distinguant par le degré de gravité.

Epidermolyse bulleuse simple (EBS) – forme légère

Les EBS sont les plus fréquentes parmi les EB. Les bulles guérissent sans laisser de cicatrices. Les symptômes se manifestent surtout durant les 10 premières années de vie pour diminuer à l'adolescence. Dans la plupart des cas la formation de bulles se limite aux mains et aux pieds. Une forte transpiration par temps chaud, une activité physique excessive et le stress favorisent la formation de bulles. Bien que le degré de gravité soit considéré comme léger, les personnes atteintes consacrent beaucoup de temps aux soins et doivent faire face à de fortes douleurs et à de nombreuses restrictions.



Epidermolyse bulleuse jonctionnelle (EBJ) - forme modérée

Cette forme d'EB entraîne des troubles comme la perte des cheveux, des dents et des ongles. Dans les cas d'EBJ de type Herlitz (sous forme sévère), des bulles se forment dans le larynx et les voies respiratoires. Cette sous-forme est fatale. La plupart des bébés atteints ne voient pas leur premier anniversaire.

Epidermolyse bulleuse dystrophique (EBD) – forme sévère

L'EBD est la forme la plus grave. Elle se caractérise par une formation généralisée de bulles sur tout le corps et les muqueuses. Les lésions sont localisées dans les couches profondes de la peau. Elles laissent des cicatrices semblables à des brûlures graves. A force de cicatrisation des plaies, il peut y avoir fusion des doigts et des orteils ainsi qu'obstruction de l'œsophage. La difficulté à déglutir ainsi que d'autres séquelles aboutissent à des handicaps majeurs.

MERCI D'AIDER LES ENFANTS QUI ONT UNE EB VOTRE SOUTIEN LES RÉCONFORTE...



DEBRA France s'est fixé pour objectif d'améliorer la qualité de vie des personnes atteintes d'EB. Ainsi l'EBAE a créé une commission sociale qui a pour mission de faciliter l'aide à l'insertion des personnes atteintes. Des fonds sont mis en place pour financer l'achat de matériels spécifiques indispensables (fauteuil électrique, pompe à nutrition, table de soins). L'avenir dépend exclusivement de la recherche, c'est à ce titre que nous devons trouver chaque année les fonds nécessaires pour alimenter nos deux laboratoires de recherche. Partenaire de Debra International depuis 1992, les missions spécifiques de DEBRA France sont les suivantes :

- Apporter son soutien aux malades et à leurs familles.
- Promouvoir l'assistance et l'entraide entre les personnes atteintes d'EB.
- Financer la recherche (thérapie génique, cellulaire ...).
- Favoriser l'intégration des personnes atteintes (milieu scolaire, etc...).
- Obtenir la reconnaissance de la maladie par les différents régimes sociaux.



MERCI DE TOUT CŒUR DE VOTRE SOUTIEN !



DEBRA-France
c/o Mutuelle du Midi
Mireille Nistasos
16, La Canebière - CS 31866
13221 Marseille cedex 01