

REBECA
Un enjeu capital

**GRESSWILLER-
CRÉTEIL**
500 km
d'amitié



**CONGRÈS
INTERNATIONAL 2014**
Le programme



Les droits des passagers aériens handicapés enfin révisés...

A l'origine, ce texte avait été voté en 2004 et son actualisation proposée par E.D.F. (European Disability Forum), organisme dans lequel je représente Debra International.

Avant sa présentation au vote de la Commission européenne et après une année de réflexion, le Parlement européen, en séance plénière le 14 février 2014, a enfin adopté le texte relatif aux transports aériens des passagers handicapés.

Cette proposition aborde principalement les droits des passagers aériens en général, mais comprend également plusieurs modifications pertinentes pour les personnes handicapées. Ainsi, sous la pression de European Disability Forum (E.D.F.) la proposition de la Commission était, à de nombreux égards, favorable aux personnes handicapées. Mais lors du vote du Parlement, en séance plénière de février, plusieurs amendements ont été introduits pour en atténuer le contenu...

E.D.F. est parvenu à inclure plusieurs dispositions importantes dans le texte final, par exemple la communication d'informations dans des formats accessibles en cas de retard ou d'annulation de vol, la réduction du temps dont dispose la compagnie aérienne pour fournir un hébergement aux passagers handicapés en cas de perturbation, telle que l'incident du nuage de cendres en 2010. En outre, une nouvelle disposition a été introduite pour souligner le fait qu'une compagnie aérienne ne peut pas refuser l'embarquement à une personne handicapée voyageant seule et ne peut pas insister pour qu'elle soit accompagnée.

Cependant, si de nombreux changements positifs ont été adoptés lors de la séance plénière, certains amendements, malheureusement, sont moins favorables aux personnes handicapées et contredisent certains amendements proposés par E.D.F. L'un des principaux points nous concernant est le suivant: les compagnies aériennes devraient être entièrement responsables des dégâts ou des pertes d'équipement de mobilité, tel que les fauteuils roulants, si leur valeur est déclarée par le passager au moment du check-in. E.D.F. a soutenu la proposition de la Commission, selon laquelle cette déclaration devrait, bien entendu, être gratuite, mais cette disposition a finalement été retirée par le Parlement.

Il est donc d'autant plus important de poursuivre notre travail de plaidoyer auprès du Conseil européen, qui ne s'est pas encore prononcé sur cette question. Nous pensons que la déclaration devrait être gratuite et aussi peu bureaucratique que possible, afin de faciliter le voyage des personnes handicapées.

Pour terminer, je vous invite à nous retrouver pour l'évènement majeur de l'année 2014 qui se déroulera en septembre à Paris: le congrès international des E.B. Vous pourrez découvrir dans notre revue le programme des conférences, ainsi que la liste des scientifiques français et étrangers qui nous ont fait l'honneur d'animer ces trois journées.

**Le président de Debra France
Guy Verdot**



ACCESSIBILITÉ

Loi sur le handicap de février 2005: de nouveaux délais

L' échéance fixée au 1^{er} janvier 2015, concernant la mise en accessibilité des transports collectifs et des établissements recevant du public, ne pourra pas être tenue, le retard accumulé étant trop important.

C'est pourquoi, à l'issue d'une concertation avec les différents acteurs, le dispositif des « agendas d'accessibilité programmée » (Ad'Ap) avait été défini et annoncé par le précédent gouvernement, fin février.

En avril dernier, un projet de loi habilitant le gouvernement à légiférer par ordonnance sur de nouveaux délais a été présenté en conseil des ministres. L'objectif est l'adoption de cette ordonnance d'ici l'été.

Ces nouveaux délais visent à procurer plus de temps aux collectivités territoriales et entreprises pour réaliser des travaux:

- commerces et services de proximité: jusqu'à trois ans;
- transports: entre trois (urbains) et neuf ans (ferroviaires);
- établissements de grande capacité et bâtiments du patrimoine: jusqu'à six, voire neuf ans.

Ces établissements éviteront ainsi les pénalités qui avaient été prévues par la loi de 2005 en cas de non-respect des obligations d'accessibilité. Cependant, comme le rappelle le compte-rendu du conseil des ministres, ces travaux devront avoir lieu « dans un calendrier précis et resserré » (voir encadré), en cas de non-respect des agendas, ils seront passibles d'amende.

« Le projet d'Ad'AP – ou un engagement à entrer dans la démarche – est à déposer avant le 31 décembre 2014 ou, au plus tard, douze mois après la publication de l'ordonnance (date de publication probable juillet 2014).

Le projet d'Ad'AP doit être validé par le préfet. Cette validation permettra ainsi d'entériner l'échéancier pour la mise en accessibilité. Le dispositif comportera des points de contrôle réguliers et une validation à son terme.

Des sanctions financières proportionnées seront appliquées en cas de non-respect de l'Ad'AP. Le produit des sanctions sera réinvesti au profit de l'accessibilité universelle.

Seule la validation par l'État permettra de dépasser la date de 2015. »

Source: Annonce du Gouvernement du 28 février 2014, mise à jour le 14 avril 2014.

Debra INFO, Journal édité par Debra France

Comité de rédaction:

Guy Verdot, Directeur de la publication, **Robert Dérens**

Mireille Nistasos, Secrétaire de rédaction

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



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 – CS 31866

13221 Marseille cedex 01

CONGRÈS INTERNATIONAL 19, 20 ET 21 SEPTEMBRE 2014

Les dossiers d'inscription bientôt dans vos boîtes aux lettres

Chers Adhérents,

Vous avez déjà tous noté ces dates dans votre agenda... Le Congrès international des épidermolyses bulleuses se tiendra cette année en France, les 19, 20 et 21 septembre. Dans un souci d'économie, afin de réduire les dépenses de l'association liées aux déplacements et à l'hébergement, notre assemblée générale annuelle n'aura exceptionnellement pas lieu au printemps, comme cela est devenu notre coutume: nous profiterons d'être tous réunis, ce week-end de septembre, pour tenir notre assemblée en parallèle à une partie du Congrès, le samedi matin de 9 h à 10 h 30. Très prochainement, vous recevrez toutes les informations et documents nécessaires à votre inscription.

Attention: votre réponse devra nous être retournée le 30 juin au plus tard.

Nous vous donnons donc rendez-vous à Paris et vous espérons nombreux à cet événement!

Le programme sera riche, jugez-en...



Vendredi 19 septembre

9 : 00	Pr F. Mavilio F. Revah J. Dart R. Riedl G. Verdot	Accueil Introduction
10 : 00	Pr C. Bodemer	Le réseau européen des EB
10 : 25	Pr A. Hovnanian	Le point sur le projet européen pour les EBDR, Genegraft
10 : 45	Pause	
11 : 20	F. Revah	A propos du Généthron et de Bioprod
11 : 45	Pr J. Bauer	Diacérine: de la science fondamentale à la désignation de « médicament orphelin »
12 : 10	Dr B. Kverneland	Soins dentaires chez les EB
12 : 35	Pr A. Hovnanian	Diagnostic moléculaire et conseil génétique pour les EBS et EBD en France: 10 ans d'expérience
13 : 00	Déjeuner	
14 : 00	R. Riedl	Debra international: Assemblée générale
14 : 45	F. Palisson R. Riedl J. Dart	Debra international: Programme de soutien clinique - lignes directrices des pratiques - EB Clinet - formation professionnelle
16 : 00	Pause et fin de la première journée	
19 : 00	Cocktail de bienvenue	

Samedi 20 septembre

En parallèle au congrès:

9 : 00 à 10 : 30

Assemblée générale Debra France

9 : 00	Dr G. Pohla Grubo	EB Clinet
9 : 25	Pr M. Jonkman	La thérapie génique: une voie de guérison
9 : 45	Pr A. Kennan	Vue d'ensemble sur la recherche
10 : 00	Pr F. Mavilio Pr C. Bodemer Dr C. Blanchet-Bardon	Table ronde et discussion
10 : 30	Pause	
11 : 00	Pr C. Bodemer	Le protocole national de diagnostic et de soins pour les EB en France (PNDS)
11 : 25	Dr H. Montaudié	Cancers cutanés chez les EBD

11 : 50	Pr J.P. Lacour	EBJ: 27 ans de génotypage à Nice
12 : 15	Dr C. Chiaverini	Traitement des EBD héréditaires à l'épigallocatechine -3- allate par voie orale (polyphénol E)- (thé vert)
12 : 40	Pr F. Mavilio Pr C. Bodemer Pr J.P. Lacour Dr C. Blanchet-Bardon	Table ronde et discussion
13 : 00	Déjeuner	
14 : 05	Pr A. Hovnanian	Orientations stratégiques actuelles et futures pour le traitement des EBDR
14 : 30	Ph. Depont	Les orthèses dynamiques
14 : 55	Dr C. Gaggioli Pr G. Meneguzzi	Identification des cellules invasives dans les cancers cutanés chez les EB: développement d'une application thérapeutique
15 : 20	Dr E. Bourrat	Programme Rebeca: le point sur les données collectées
15 : 45	Pr F. Mavilio Pr A. Hovnanian Dr C. Blanchet-Bardon	Table ronde et discussion
16 : 05	Pause	
16 : 30	A. Kemble Welch	Debra international: - «EB sans frontières»: programme d'aide et d'accompagnement + présentation des nouveaux groupes
17 : 30	G. Brumitt TBC J. Faron	Debra international: - tour d'horizon, par le directeur marketing et communication - publications et autres médias - la Semaine de sensibilisation aux EB
19 : 30	Dîner de gala	

Dimanche 21 septembre

9 : 00	R. Riedl	Debra international: Débat ouvert, perspectives et discussion avec les membres
9 : 45	J. Fearon	Debra international: La commission de collecte de fonds
10 : 45	Pause	
11 : 15	V. Zmazek	Debra international: La commission «EB sans frontières»
12 : 00	Fin du congrès Conclusions	
13 : 00	Déjeuner	

Quelques précisions sur :

Le PNDS...

La production de protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS) par les experts des centres de référence maladies rares, a été prévue initialement dans le premier plan national maladies rares 2005-2008 et a été confirmée dans le deuxième plan 2011-2014, à l'aide d'une méthode proposée par la HAS (Haute autorité de santé). L'objectif d'un PNDS est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'une maladie rare donnée. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. Le PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste, notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

CODE	NOMENCLATURE
1319767	La prise en charge est assurée pour les pansements suivants: Société MOLNLYCKE HEALTH CARE SA (France) (MOLNLYCKE) Pansements interface, ou = 37 cm ² et 75 cm ² , MOLNLYCKE, MEPI TEL, boîte de 10. Date de fin de prise en charge: 1 ^{er} septembre 2015.
1398281	Pansements interface, ou = 75 cm ² et 180 cm ² , MOLNLYCKE, MEPI TEL, boîte de 10. Date de fin de prise en charge: 1 ^{er} septembre 2015.
1310810	Pansements interface, ou = 180 cm ² et 600 cm ² , MOLNLYCKE, MEPI TEL, boîte de 10. Date de fin de prise en charge: 1 ^{er} septembre 2015.
1387633	Pansements interface, ou = 600 cm ² , MOLNLYCKE, MEPI TEL, boîte de 5. Date de fin de prise en charge: 1 ^{er} septembre 2015.
1358604	Laboratoires URGO Pansements interface, ou = 100 cm ² et 120 cm ² , URGO, URGOTUL, boîte de 10. Date de fin de prise en charge: 1 ^{er} septembre 2015.
1346002	Pansements interface, ou = 120 cm ² et 156 cm ² , URGO, URGOTUL, boîte de 10. Date de fin de prise en charge: 1 ^{er} septembre 2015.
1372301	Pansements interface, ou = 120 cm ² et 156 cm ² , URGO, URGOTUL, boîte de 16. Date de fin de prise en charge: 1 ^{er} septembre 2015.
1329682	Pansements interface, ou = 300 cm ² et 400 cm ² , URGO, URGOTUL, boîte de 10. Date de fin de prise en charge: 1 ^{er} septembre 2015.
1379527	Pansements interface, ou = 400 cm ² et 460 cm ² , URGO, URGOTUL, boîte de 10. Date de fin de prise en charge: 1 ^{er} septembre 2015.
1329225	Pansements interface, ou = 120 cm ² et 156 cm ² , URGO, URGOTUL DUO, boîte de 16. Date de fin de prise en charge: 31 mars 2011.

Une illustration de l'importance du PNDS

Voici un exemple de prise en charge par la Sécurité sociale qui sera étendue si le PNDS le préconise: avis officiel de remboursement Mepitel et UrgoTul, avec indication EB (JO du 07/08/2010 – Décrets, arrêtés, circulaires – ministère de la Santé et des Sports).

et Rebecca

Recherche Epidermolyse Bulleuse Et CAncer

«Sur l'impulsion de Debra France, il est apparu que les données épidémiologiques relatives à la prévalence des cancers cutanés dans l'EBH ne sont pas connues avec suffisamment de précision...»

Il a donc été proposé de constituer un registre transversal des patients présentant tout type d'EBH et pris en charge, pour cette pathologie, par des centres experts en France métropolitaine. Ces patients sont inscrits dans ce registre le jour où ils sont vus par ces centres (pas de suivi prospectif) et les données d'intérêt pour cette enquête sont recueillies. À partir de cette base de patients, il sera possible d'étudier la prévalence globale de toutes les tumeurs

Mieux comprendre l'évolution à long terme de l'EBH, pour mieux détecter et prendre en charge ses complications.

malignes détectées: cutanéomuqueuses, mais aussi extra cutanées. Un profil médical et environnemental sera recueilli afin de permettre de rechercher des éléments possiblement différenciant les populations avec et sans cancer détecté.»

Dr Jean-Charles KERIHUEL,
Créateur du logiciel de saisie et de traitement des données

L'ENJEU EST CAPITAL... PAR-TI-CI-PEZ!

A ce jour, vous êtes encore trop rares à vous être engagés dans cette démarche. Et pourtant, il en va de l'intérêt de toutes les personnes EB, du vôtre, de celui de vos enfants... Alors, n'attendez plus: parlez-en aux médecins des centres de référence (et de compétence) dans lesquels vous êtes suivis, et réclamez leur participation à ce recueil de données.

Encyclopédie Orphanet

Orphanet, le portail de référence – pour tous publics – sur les maladies rares et les médicaments orphelins, dont le but est de contribuer à améliorer le diagnostic, la prise en charge et le traitement des maladies rares, vient de mettre en ligne une fiche consacrée aux épidermolyses bulleuses héréditaires.

Ce document aborde la maladie sous ses différents aspects:

- définition, épidémiologie, manifestations cliniques, étiologie, prise en charge et pronostic;
- le handicap au cours de l'EBH, les aides mises en œuvre pour le limiter et le prévenir, les conséquences sur la vie familiale et sociale, «vivre avec» au quotidien...

Pour consulter cette fiche:
https://www.orpha.net/data/patho/Han/fr/Handicap_EpidermolyseBulleuseHereditaire-FrFrPubI1387v01.pdf
ou: www.debra.fr

Épidermolyse bulleuse héréditaire
Epidermolyses bulleuses simples, épidermolyses bulleuses jonctionnelles, épidermolyses bulleuses dystrophiques, syndrome de Kindler

Cette fiche rassemble des informations susceptibles d'aider les professionnels du handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares. Elle ne se substitue pas à une évaluation individuelle.

L'épidermolyse bulleuse héréditaire en bref
Extrait de l'Encyclopédie Orphanet pour les professionnels

- **Définition:** L'épidermolyse bulleuse (EB) héréditaire englobe un groupe de maladies tissulaire structurelle.
- **Épidémiologie:** Tous les types et sous-types d'EB sont rares. L'incidence et la prévalence globales sont d'environ 1/53 000 naissances vivantes et de 1/125 000 aux États-Unis. Des estimations similaires ont été obtenues en Europe. Elle touche les individus sans distinction ethnique ou de genre.
- **Clinique:** Les manifestations cliniques sont très variables, de la formation de bulles localisées sur les mains et les pieds à la formation généralisée de bulles sur la peau et dans la bouche, avec atteinte de nombreux organes. Quatre types principaux d'EB ont été définis: EB simple, EB jonctionnelle, EB dystrophique, chacune comprenant plusieurs sous-types, et le syndrome de Kindler. Ces formes se différencient du point de vue phénotypique et génotypique, et surtout par la localisation de la rupture ou du clivage.
- **Étiologie:** Chaque sous-type provient de mutations sur les gènes codant pour différentes protéines, dont chacune est intimement impliquée dans le maintien de la stabilité structurelle des kératocytes et de leur adhésion au derme sous-jacent. L'EB est transmise soit sur un mode autosomique dominant soit sur un mode autosomique récessif, selon le type et sous-type de l'EB.
- **Prise en charge et pronostic:** Le traitement optimal nécessite une approche multidisciplinaire et se concentre sur la protection des tissus exposés aux traumatismes, les pansements complexes pour les soins des lésions, un soutien nutritionnel intensif et des interventions médicales et chirurgicales précoces afin d'empêcher les complications extracutanées quand cela est possible. Le pronostic varie considérablement et dépend à la fois du sous-type d'EB et de l'état de santé global du patient.

Épidermolyse bulleuse héréditaire – Encyclopédie Orphanet du Handicap
www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Handicap_EpidermolyseBulleuseHereditaire-FrFrPub11387v01.pdf | 27 novembre 2013

COMMISSION SOCIALE

Quelques questions à... Paulette Malaval



Depuis l'an dernier, Paulette Malaval, responsable de notre Commission sociale, est mandatée par Debra France (avec le soutien des laboratoires Mölnlycke) pour intervenir auprès des familles et des professionnels de santé confrontés à l'épidermolyse bulleuse. Sa mission: les aider dans la prise en charge au quotidien des malades. Nous avons voulu en savoir un peu plus sur ses interventions...

Propos recueillis par Robert Dérens

Robert Dérens: Paulette, comment as-tu connu l'épidermolyse bulleuse?

Paulette Malaval: J'ai connu l'EB en travaillant avec le Dr Blanchet Bardon, la première fois entre 1990 et 1995, puis à la création du centre de référence à Saint-Louis en 2005. Mon premier contact avec un patient porteur de cette maladie a été un choc, car je ne connaissais absolument pas cette pathologie. Dans les années 90, les pansements étaient beaucoup moins performants qu'aujourd'hui, de même que la prise en charge de la douleur. Je remercie Mme Blanchet Bardon pour tout ce qu'elle m'a appris: connaissances médicales... et prise en charge globale de ces patients, car il n'y a pas que les soins. Il faut s'adapter à chaque personnalité, mais c'est ce qui fait la richesse de ce poste infirmier car, comme les patients reviennent régulièrement, on apprend à les connaître et donc à améliorer la prise en charge. Actuellement, je suis toujours en contact avec le Dr Bourrat et Rose, l'IDE référente à Saint-Louis, ainsi qu'avec Isabelle, l'IDE référente à Necker, et je les remercie pour leur aide précieuse.

Comment s'est décidée et organisée ta mission pour Debra France?

P.M.: En 2011, année de mon départ en retraite, j'ai émis le souhait de participer activement à l'association. J'ai déposé ma candidature au conseil d'administration, et elle a été retenue... En CA, le président a proposé de mettre en place une aide à la formation aux soins infirmiers pour les familles, les IDE libéraux ou les centres

de soins... Je me suis portée volontaire! Le projet a été présenté au laboratoire Mölnlycke Health Care, qui a accepté d'apporter son soutien à l'accomplissement de cette mission.

Les familles font appel à toi... Qui te prévient?

P.M.: Je suis souvent prévenue par l'intermédiaire de l'association, mais aussi directement par les familles car, à l'occasion des AG, des réunions de Noël, je les rencontre et ces manifestations nous permettent de dialoguer, même si je ne connais ou ne reconnais pas encore tout le monde...

Quelles sont leurs demandes?

P.M.: Il s'agit souvent de demandes d'aide aux soins, telles que valider les techniques utilisées ou les rectifier si besoin, connaître les astuces pour faire tenir certains pansements (mais ce n'est pas évident)...

Quels sont leurs besoins?

P.M.: On m'interroge fréquemment sur les différentes aides auxquelles les familles ont droit mais, en général, les patients et les familles sont déjà très au courant.

Quelles réponses peux-tu apporter?

P.M.: Les familles sont régulièrement en recherche d'IDE qui acceptent de faire des soins très longs... et là, je dois dire que je ne sais que répondre, car c'est très difficile. J'ai moi-même essayé et j'ai reçu la même réponse négative que les familles.

Pour l'instant, mes tentatives sont sans résultat et je m'en excuse auprès des personnes à qui j'ai proposé mon aide. L'aide aux soins par des IDE pour soulager les familles est vraiment pour moi une priorité.

Tes contacts avec les centres hospitaliers?

P.M.: Mes interventions dans les centres hospitaliers sont positives pour mon enrichissement personnel. L'accueil est cordial (médecins, cadres de soins, équipe IDE et aides soignants). Je pense que les échanges sont positifs et que j'apporte un peu d'aide à mes collègues, dans leur pratique quotidienne. À chaque intervention, le fait de présenter la pathologie oralement, avec un support power point est, je pense, un «plus» quand je vais dans un service hospitalier. Et je n'oublie jamais de donner toute la documentation Debra en ma possession: DVD, journal, plaquette, livrets (école, kiné)...

Ton action «sociale», quels sont tes conseils et recommandations (par rapport aux soins infirmiers par des infirmières libérales, aux MDPH, aux écoles et autres)?

P.M.: Dans le cadre de mes conseils et recommandations par rapport aux soins auprès des IDE libéraux, je tiens à mettre l'accent sur la fragilité cutanée, et sur l'importance d'entendre et d'écouter les patients et les familles. Si un(e) IDE pense que faire un pansement «d'une autre façon» serait mieux, je travaille pour lui expliquer qu'il convient d'abord de persévérer pour que le patient essaie, compare et choisisse. Pour tous les renseignements concernant les MDPH, je fais souvent appel à une de mes collègues de la Commission sociale qui est plus à l'aise dans ce domaine. De même pour l'école, car certaines, qui ont des enfants, sont très au fait de ces questions.

Quelles sont les demandes les plus fréquentes et les plus pressantes que tu reçois?

P.M.: Les demandes les plus pressantes sont l'aide aux soins par des IDE libéraux et le remboursement des produits non pris en charge. Ce qui fait bien sûr penser à la question du PNDS...

Et pour la suite...?

P.M.: J'espère continuer ma mission et, avec l'aide de mes camarades de la Commission sociale (Anny, Corinne et Véronique), répondre au mieux aux demandes des patients, des familles. Véronique, qui est infirmière, est aussi intéressée

par les soins et un duo, ce ne serait pas mal... qu'en pensez-vous?

Merci Paulette...

Pour contacter Paulette Malaval... et bénéficier de ses conseils, adressez-vous aux membres de la Commission sociale de Debra France ou aux délégués régionaux. N'hésitez pas à la solliciter!

Doc en ligne...

À consulter/télécharger sur le site de Debra France www.debra.fr

«TOUT ENFANT HANDICAPÉ EST, DE DROIT, UN ÉLÈVE»...



Dès les tout premiers mots, ce guide – édité par le ministère de l'Éducation – annonce la couleur! Et, rappelle que, depuis la Loi du 11 février 2005 (relative à «l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées»), le handicap est envisagé dans sa dimension sociale: vie publique et privée, intégration sociale et... scolaire. De l'entrée à la petite école jusqu'à l'accès aux études supérieures, en passant par les AVS, les sorties et voyages, le maintien de scolarité en hospitalisation, les stages en entreprise... ce guide, de façon claire et concise, fait un tour vraiment complet de la question.

«Guide pour la scolarisation des enfants et adolescents handicapés», ministère de l'Éducation nationale, de la Jeunesse et de la Vie associative.

Un numéro d'appel dédié

Dans la continuité de la Loi du 11 février 2005, le ministère de l'Éducation nationale, de la Jeunesse et de la Vie associative, a mis en place un numéro Azur (prix d'un appel local) pour les familles: «Aide Handicap École»

08 10 55 55 00

28 FÉVRIER 2014

Journée internationale des maladies rares

Créée et coordonnée par Eurordis, organisée en collaboration avec les Alliances Nationales Maladies Rares partout dans le monde, la Journée internationale des maladies rares cherche à toucher le grand public, mais aussi les décideurs, les autorités, les représentants de l'industrie, les chercheurs, les professionnels de santé et toute personne s'intéressant aux maladies rares. Organisée chaque année le dernier jour de février, la Journée internationale des maladies rares sensibilise aux problèmes rencontrés par la communauté. Le thème retenu pour son édition 2014 était: «l'accompagnement», avec pour but d'attirer l'attention sur les nombreuses facettes de l'accompagnement indispensable aux personnes vivant avec une maladie rare. Et au-delà de leur diversité, de souligner l'universalité des besoins des patients et de leurs familles, dans le monde entier.



Les maladies rares n'ont été reconnues qu'en 2004 dans la loi de Santé publique.

QUELQUES CHIFFRES

6 760 pathologies (Cf. Orphanet), dont 80 % seraient d'origine génétique,
5 nouvelles maladies rares identifiées chaque mois,
30 millions d'Européens touchés,
3 millions de Français concernés, soit
1 personne sur 20 moins de 100 traitements spécifiques.

A ce jour, deux plans maladies rares: 2004-2008 et 2011-2014

Depuis le premier plan:

- plus de 130 centres de référence pour diagnostiquer, prendre en charge et mener des actions de recherche, toutes maladies confondues, ont été créés,
- quelque 500 centres de compétences pour les soins ont été labellisés.

Les maladies rares expliquées aux plus jeunes



A l'occasion de la Journée internationale 2014, l'Alliance Maladies Rares (dont Debra France est membre) a lancé une campagne de sensibilisation en soutenant l'édition d'un numéro spécial du «Petit Quotidien»* consacré aux maladies rares et destiné aux élèves des écoles élémentaires, à leurs parents et aux enseignants. Objectif? Les aider à faciliter l'intégration scolaire et l'accompagnement des enfants atteints de maladies rares. Une initiative qui cadre pleinement avec la thématique de l'année: «Ensemble pour mieux accompagner les malades»!

Vous trouverez ce numéro spécial en consultation sur www.debra.fr

* Le Petit Quotidien est édité par playBac Presse (également éditeur, entre autres, des fameuses fiches «Les incollables»).



Des nouvelles de Charlène

Dans notre numéro 65 (2^e trimestre 2013), nous avons publié un message de Charlène Meignen. À la suite d'une intervention dentaire (réussie) cette adhérente atteinte d'EBJ avait souhaité faire part de son expérience à tous les autres jeunes EB. Elle était alors en attente de la suite, à savoir la pose de prothèses, ce qui n'allait pas sans poser quelques problèmes, côté financier notamment. Aujourd'hui, elle nous revient avec des (bonnes) nouvelles fraîches...

« Durant l'été 2013, j'ai reçu un appel de Mme Joëlle Garavaglia, la trésorière de «Coup de Cœur» (une association de Haute-Savoie que nous connaissons bien, fidèle à Debra France depuis de nombreuses années - Ndlr) qui vient en aide aux personnes atteintes de maladie orpheline. Dans son message, elle me disait que, suite à l'article paru dans Debra info, son association m'offrirait 1500 euros pour m'aider à financer mes soins dentaires... C'était pour moi tellement «improbable» que... je ne l'ai même pas rappelée! Je n'y ai cru qu'à son second coup de fil. Merci Mireille d'avoir transmis mes coordonnées à cette dame car, au-delà de l'aide financière qu'elle m'a

apportée, j'ai pu faire une rencontre magnifique: nous nous sommes découvert de nombreux points communs... et, malgré la distance, nous correspondons désormais très régulièrement. Entre temps, les opérations dentaires prévues avaient été annulées, je n'avais aucune nouvelle de la Faculté dentaire de Rennes (malgré mes relances). Je devais donc rechercher un dentiste qui veuille bien accepter de me prendre en charge. C'est alors que j'ai rencontré LA bonne personne, en janvier 2014. J'ai expliqué à mon nouveau dentiste ce qu'était l'EB, il s'est mis en contact avec le Docteur Rigolet (hôpital Saint-Louis) et, dans la foulée, mes rendez-vous ont été fixés dès le début mars,

tous les mardis même heure, jusqu'au résultat final. J'avais toutes les pièces, il n'y avait plus qu'à assembler le puzzle. L'année avait vraiment formidablement bien démarré car, fin février, j'ai eu une greffe de peau (des plaies très anciennes qui ne cicatrisaient pas) sur la jambe droite, à l'Hôpital Saint-Louis. L'opération s'est très bien passée et l'hospitalisation n'a duré que 6 jours. Cela fait maintenant un mois et demi, et le résultat est déjà magnifique! Je remercie vraiment Rose, ma «petite fée parisienne» qui m'a fait découvrir Lenny Kravitz pendant les soins... Trois semaines après l'opération, j'ai commencé les soins dentaires (dévitalisation, opération des gencives): tout se passe très bien. On pourra peut-être bientôt voir les résultats... Je termine sur un petit clin d'œil à Joëlle Garavaglia qui m'a dit un jour «En bonne Bretonne que tu es, il faut garder le cap... et en Savoie, il ne faut pas craindre d'escalader la montagne». Donc: cap vers le futur! »
A bientôt...
Charlène

PARTOUT

rallye des Olonnes

Les 17 et 18 mai 2014, se déroulera la 4^e édition du rallye des Olonnes... et pour Dan-Philip Youx, ce sera la 4^e occasion de tenir, durant ces deux journées, le stand d'information de Debra France! Tous les détails dans notre prochaine édition.

Ecurie Côte de Lumière
Entrée Gratuite
17-18 Mai 2014
4^e édition du rallye des Olonnes

Le 17 Mai 2014
Vérifications techniques et présentation des véhicules dans l'enceinte de l'Hippodrome de la Malbrande aux Sables d'Olonne.

Le 18 Mai 2014
Départ de la course automobile à partir de 8h30 pour liaison vers les spéciales. Présence du camion de la Sécurité Routière à l'Hippodrome.

VENDÉE

Centre de formation professions paramédicales

Une intervention de Debra France utile et appréciée

En janvier dernier, Dan-Philip Youx, administrateur de Debra France (et, surtout, papa de Maëlle, EBDR), s'est rendu, en compagnie d'Isabelle Rochet, infirmière libérale, à l'IFOM de la Roche-sur-Yon. Cet établissement est spécialisé dans les formations paramédicales et sociales, et prépare les étudiants aux concours d'infirmier, aide-soignant, auxiliaire de puériculture...



« Isabelle, après avoir présenté son métier d'infirmière à domicile sous ses différents aspects, a expliqué un peu plus précisément les soins particuliers liés à l'épider-

molyse bulleuse. Quant à moi, j'ai bien évidemment exposé ce qu'est la maladie et l'action de Debra France. Ils étaient une quinzaine d'étudiants, accompagnés de leur professeur, à suivre notre intervention... avec beaucoup d'at-

tention. Ils ont en effet manifesté un grand intérêt pour le sujet et se sont distingués par des questions très pertinentes. Nous avons distribué des plaquettes de présentation de Debra France, ainsi que des affiches de sensibilisation, qu'ils ont, par la suite, utilisées lors de leur journée « portes ouvertes » du 22 février. La directrice, Mme Michelle Grelier, nous a par ailleurs adressé un courrier, dans lequel elle nous fait part de sa satisfaction et se dit prête à renouveler l'expérience pour la prochaine session de formation... »

Dan-Philip Youx

* IFOM de Vendée: www.cofap-vendee.fr

VENDÉE

Lionel Régnier... le skipper au grand cœur!



Dan-Philip Youx a récemment fait la connaissance du skipper Lionel Régnier. Il a découvert, non seulement, un aventurier reconnu pour son talent de navigateur, mais aussi un homme sensible et dévoué envers les personnes qui souffrent de graves maladies.

« Depuis quatre ans, en compagnie de ses équipiers, Lionel Régnier navigue à bord de son « Class 40 » pour la cause de l'association « 1 maillot pour la vie » (voir encadré) et participe à de mythiques courses au large, entre autres: la course



« Apporter un soutien moral, du rêve et de l'espoir aux enfants dont la vie a malheureusement croisé l'hôpital, leur permettre de vivre des instants récréatifs loin des traitements, maintenir cet important lien « enfant-famille » souvent affecté dans ce contexte de maladie », tel est le credo de « 1 Maillot pour la vie ».

Cette association s'appuie sur de nombreux sportifs de haut niveau qui répondent volontiers présents, et vont rendre visite aux enfants malades, dans les hôpitaux... ou en dehors.

En savoir plus:

<http://lionelregnier.com/>
<http://www.unmaillotpourlavie.com/>

du Figaro, la transat Jacques Vabre... Éternel révolté contre l'injustice de la maladie, Lionel m'a exprimé son soutien lorsque je lui ai expliqué ce qu'était l'épidermolyse bulleuse, dont souffre ma fille. Il m'a aussitôt proposé un partenariat avec Debra France... Celui-ci consisterait à apposer le logo de notre association sur ses voiles. Il se ferait l'écho de notre action

auprès du public, avant de prendre la mer pour la prochaine course à laquelle il s'est déjà inscrit, la « Route du Rhum » qui aura lieu fin 2014. Un tel soutien méritait d'être salué dans les colonnes de notre magazine. Nous t'adressons un grand merci, Lionel... et te souhaitons bon vent! »

Dan-Philip Youx

D'ALSACE EN ÎLE-DE-FRANCE...

Course relais Gresswiller-Créteil

de notre envoyé spécial Robert Dérens

Dimanche 13 avril 2014

Les pompiers de Paris, partis le vendredi soir de Gresswiller, arrivent à Créteil, après une course relais de plus de 500 km... au profit de Debra France.

Nous avons demandé quelques précisions à Steve Manchion, l'organisateur de cette course.

Debra info: Tout d'abord, Steve, comment cela s'est-il passé? Raconte un peu cette aventure « vue de l'intérieur »...

Steve Manchion: Nous avons eu un temps agréable, pas de pluie... Les fins de nuits sont encore froides, un peu de vent de face parfois, on est tous très fatigués, mais tout s'est bien passé.

Nous avons une voiture pour faire l'ouverture des étapes et repérer la « bonne route », un minicar qui nous transportait, puis une camionnette avec un masseur et dans laquelle trois coureurs pouvaient un peu dormir à tour de rôle.

Notre parcours de Gresswiller à Créteil est passé par le Bas-Rhin, les Vosges, la Meurthe-et-Moselle, la Meuse, la Moselle, la Haute-Marne, la Marne, la Seine-et-Marne et le Val-de-Marne...

Nous étions 16 coureurs à nous relayer, sur 69 étapes entre 4 et 15 km. Chaque coureur a parcouru entre 50 et 80 km. Les relais se passaient toujours à l'entrée des villages.

Comment as-tu connu l'épidermolyse bulleuse?

S. M.: Par un collègue qui connaissait Laurent Thuillier, le père du jeune Thomas. J'ai rencontré Thomas et cela a été le début d'une vraie amitié. J'avais dans l'idée d'organiser un défi au profit d'une œuvre caritative et c'est bien sûr pour l'EBAE (notre appellation à l'époque – Ndlr) que je me suis décidé. Tu sais, ce garçon et les autres enfants atteints d'EB nous donnent à chaque fois une sacrée leçon de vie...



Thomas nous a suivis cette année encore, avec sa maman, et il a même couru un peu avec nous...

Comment fais-tu pour convaincre les autres pompiers de participer à cette course?

S. M.: C'est notre 4^e course (2009, 2010, 2012 et 2014) et je n'ai absolument aucun problème: dès que j'en parle, les candidats sont nombreux... Je donne la priorité à ceux qui ont déjà participé. Cette année, il y avait 5 « nouveaux ». Il faut savoir que c'est un vrai engagement aux côtés de Debra: tous les coureurs versent chacun une participation (140 euros) et la course se fait pendant leurs jours de repos... Demain, nous serons tous au travail!

Sur quels soutiens as-tu pu compter, pour l'organisation de la course?

S. M.: C'est une longue préparation... Mais j'ai obtenu une vingtaine de partenaires (4 à Créteil et tous les autres en Alsace). Par ailleurs, les pompiers de Paris soutiennent notre course (prêt des véhicules...). Je remercie particulièrement le capitaine de Roquefeuil, le chef de corps de Créteil, et le colonel de Cacqueray, commandant

Au cours d'une réception très émouvante, Steve a remis un chèque de 5840 euros à Debra France et... un casque des pompiers de Paris à Thomas!



du deuxième regroupement d'incendie et de secours.

Cette année, tu as (en plus) organisé plein de choses au moment du départ d'Alsace...

S. M.: Le vendredi, nous avons organisé à Gresswiller trois courses pour les enfants, une course de 5 km, un lâcher de ballons, une tombola et un feu d'artifice. Au départ, pour nous encourager, les sapeurs pompiers de Gresswiller, Mutzig et Molsheim ont présenté au nombreux public présent une manœuvre avec tout le matériel...

Je me suis laissé dire que tu avais reçu un prix... De quoi s'agit-il?

S. M.: En fait, l'Adospp (Association pour le développement des œuvres sociales des sapeurs pompiers de Paris) organise un prix pour récompenser les initiatives au profit d'œuvres caritatives. J'ai présenté un dossier expliquant les actions au profit de Debra, et j'ai obtenu le premier prix (15 votes sur 24!) et 500 euros... qui seront remis bien sûr à Debra.

Bravo Steve. Encore merci à toi et à tous les participants de cette belle aventure!

ARDÈCHE

Théâtre : Bonne humeur et générosité au programme



Pour la cinquième année consécutive, la troupe de théâtre des Casse-noisettes a donné, en février et mars 2014, à la salle des fêtes d'Annonay, deux représentations au profit des associations Arsla et Debra France.

Un public nombreux était venu soutenir les deux associations et applaudir les comédiens. Cette année, la troupe a joué « On a perdu le youki », comédie en deux actes d'Yvon Taburet. Et c'est avec leur bonne humeur habituelle qu'ils ont interprété leurs rôles.

Belles soirées, dont les bénéficiaires s'élèvent à plus de 2500 € par association, lesquelles, représentées par les familles Michelas et Madelon, remercient très chaleureusement les « Casse-noisettes » et le public.

Brigitte et Fabrice Madelon

LOIR-ET-CHER

L'effet papillon poursuit sa route parmi les bulles...

Arnaud Buisson, le papa d'Emma (12 ans, atteinte d'EBD), continue de mener des actions pour la cause EB, qu'il place judicieusement sous le joli nom générique de « L'effet papillon ».

Je suis fan de BD et de phylactères* (ces bulles qui donnent la parole aux personnages de BD, cousins très éloignés des phylactères**). C'est ainsi que, à la faveur d'échanges très constructifs et motivants avec des dessinateurs rencontrés au festival BD de Blois (« BdBoum »), une idée, qui me trottait dans l'esprit depuis quelque temps, a enfin pris forme...

Il s'agit de solliciter via Facebook des dessinateurs, illustrateurs, peintres et artistes graphiques, et de leur proposer de nous aider à faire connaître l'épidermolyse bulleuse. De quelle manière? En nous offrant des œuvres originales, que nous mettrions ensuite aux enchères pour récolter des fonds (cette vente pourrait avoir lieu en fin d'année, du côté de Blois, si tout se passe bien!).

Les artistes qui le souhaiteront pourront créer une œuvre spécialement pour l'occasion: je leur ai demandé de s'exprimer sur le thème des « enfants papillons », ce qui permet de nombreuses interpré-



tations... Plus tard, qui sait, un recueil les réunissant toutes pourrait voir le jour (mais ça, c'est une autre histoire, c'est plus compliqué).

Barbara Canepa (directrice éditoriale de la sublime collection Métamorphose), Alessandro Barbucci (Skydoll, Monster Allergy Ekho) et Nob (Mamette, dont le dernier album « les papillons » vient de paraître) m'ont encouragé dans ma démarche, et de généreux dessinateurs ont déjà accueilli très positivement mon projet. Nous publions ici des exemples des originaux que nous ont adressés ceux qui

ont déjà accepté de nous soutenir. Notamment William Maury (le papa de la BD « Les Sisters »), le premier à nous avoir envoyé sa participation, et Yannick Hatton, dont le dessin est en couverture de ce numéro.

Mais la liste n'est pas exhaustive: si vous connaissez des artistes susceptibles de nous accompagner dans cette réalisation, n'hésitez pas à leur proposer de nous rejoindre... l'effet papillon n'en sera que plus grand!

En attendant, je remercie les premiers participants... espérant que ce projet aboutira et sera une vraie réussite.

Arnaud Buisson

* En art chrétien médiéval, un phylactère est une banderole peinte, dessinée ou sculptée, sur laquelle se déploient les paroles prononcées par le personnage que l'on représente. Par extension, de nos jours, phylactère est synonyme de bulle, en bandes dessinées.

** La phlyctène relève du domaine dermatologique. C'est une vésicule, une ampoule, une... bulle.

HÉRAULT

Tem'Peau 5 : Un week-end bien rythmé!

Du 21 au 23 mars, s'est déroulée la cinquième édition Tem'Peau. Nous avons été invités par le service de dermatologie du professeur Christine Bodemer à participer à un week-end d'éducation thérapeutique et de répit, au cœur de la station thermale d'Avène.



Hélène Dufresne s'est vraiment démenée, avec toute l'équipe, pour nous permettre de participer à ce week-end riche en enseignements, grâce aux échanges avec les professionnels (en dehors du cadre de l'hôpital), et en rencontres avec des familles d'enfants touchés par diverses pathologies dermatologiques venues de toute la France.

Pendant que les enfants se livraient à des activités adaptées à leur âge, les parents ont rejoint les ateliers de discussions qui étaient organisés sur différents thèmes au cœur de nos préoccupations: l'autonomie, la douleur, la socialisation et donc la scolarisation... et comment faire face à la différence. Le samedi soir, après des défis par équipes composées chacune d'un membre de Tem'Peau, et de trois familles, les enfants ont proposé un spectacle et chaque équipe également... avant de faire chauffer la piste de danse du restaurant des Mûriers!

Nous tenons à remercier la station thermale d'Avène pour son accueil chaleureux, ainsi que les laboratoires Pierre Fabre, la fondation LEEM, l'île aux enfants et la fondation Disney, sans lesquels cette rencontre n'aurait pu avoir lieu.

Et une mention spéciale pour l'équipe Tem'Peau dont la présence et l'engagement lors de ce week-end nous ont permis de voir l'équipe de Magec sous un autre jour, en dehors de son contexte habituel et, nous l'avouons... ce fut très plaisant!

Arnaud Buisson

A propos de Tem'Peau

Dans le cadre de l'amélioration de la qualité de vie des enfants, le centre de référence Magec a créé un groupe appelé « Tem'Peau » pour réfléchir et mettre en place des actions au profit des patients et de leurs familles. Ce sont les problématiques communes des patients qui conduisent au choix des actions, telles que, par exemple, week-ends d'éducation thérapeutique ou séjours de répit.

L'équipe est pluridisciplinaire et formée aux maladies prises en charge dans le service et à leurs conséquences au quotidien pour les familles. Pour la mise en place de projets, Tem'Peau travaille étroitement avec des associations Loi 1901 : l'institut Necker et l'île aux enfants.

RÉSEAUX SOCIAUX

[Ces réseaux sont des partenaires, mais ne sont pas liés à Debra France qui n'en est pas gestionnaire – Ndlr]

Amis lecteurs et adhérents, Arnaud Buisson vous invite à rejoindre la communauté EB qui s'est formée sur les réseaux sociaux...

Sur Facebook



Le groupe <http://www.facebook.com/groups/debrafrance/> dont la vocation est de pouvoir, à terme, échanger avec plus de confidentialité sur les trucs et astuces ou les problèmes médicaux (déjà 2748 personnes inscrites).

La page <https://www.facebook.com/debrafrance.fr> qui permet de faire connaître la maladie en partageant l'actualité de l'association et des actions menées (306 personnes).

Sur Twitter



@Debrafrance
#epidermolysebulleuse #enfantspapillons #effetpapillon #autremonddebubles

BULLETIN DE DON

Somme: _____



Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Adresse: _____

Tél. fixe: _____

Portable: _____

E-mail: _____

Profession: _____

Merci de libeller votre chèque à l'ordre de Debra France et de le faire parvenir à notre secrétariat:
Mireille NISTASOS – Debra France c/o La Mutuelle du Midi – 16 La Canebière – CS 31866 – 13221 MARSEILLE cedex 01

BULLETIN D'ADHÉSION



Attention: si vous êtes déjà adhérent, inutile de nous retourner ce bulletin.
Ce document est exclusivement destiné aux personnes non encore adhérentes et désireuses de nous rejoindre...

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Adresse: _____

Tél. fixe: _____

Portable: _____

E-mail: _____

Profession: _____

Conjoint(e)

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Enfants

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Vous-même, des membres de votre foyer ou de votre famille sont-ils atteints d'épidermolyse bulleuse? Veuillez préciser:

Nom: _____

Prénom: _____

Forme (EBS, EBJ, EBD)? _____

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

Mireille NISTASOS – Debra France c/o La Mutuelle du Midi - 16 La Canebière – CS 31866 – 13221 MARSEILLE cedex 01