

ZAGREB



Congrès Debra international 2016





Gardons le contact !

Chers adhérents, dans ce numéro, vous pourrez lire un résumé des interventions qui ont été faites lors du congrès International de Zagreb en Croatie. Ce congrès nous a bien entendu permis de recueillir les dernières actualités sur les recherches en cours au niveau international, mais aussi de continuer à garder le contact avec la communauté EB autour du globe. Ces échanges permettent de mutualiser les informations... et de s'inspirer des bonnes pratiques de nos camarades. La fin de l'année approche et, avec elle, les désormais traditionnelles réunions de «Noël». Nous organisons ces événements en régions, afin d'être au plus proche de vous et de faciliter les rencontres entre les membres de l'association. Ces moments nous permettent par ailleurs de mieux vous connaître pour mieux répondre à vos besoins. Nous vous attendons nombreux ! Je remercie ici les organisateurs de ces événements...

Puisque nous parlons de proximité, je dois vous faire part de l'arrêt des postes de «délégués en région», contrairement à ce qui avait été annoncé dans notre précédent numéro (et à ce que nous aurions souhaité). En effet, l'organisation et le maintien de ce système sont assez lourds, et nous avons dû nous résoudre à y mettre fin. Pour maintenir malgré tout un service aux adhérents, il sera donc capital de renforcer les commissions existantes, voire d'en créer de nouvelles. Elles seront évidemment soutenues et accompagnées par les membres du Conseil. Plus que jamais, nous avons besoin de vous pour nous aider à faire connaître la maladie, continuer d'organiser des événements, tant pour nous réunir que lever des fonds pour la recherche. Toutes les bonnes volontés sont les bienvenues. Nous sommes là pour vous aider dans vos projets : n'hésitez pas à nous solliciter (contact@debra.fr).

Damien Truchot,
Président de Debra France



SOMMAIRE

- P. 3 Messages
- p. 4-9..... Congrès Debra international en Croatie
- p. 10-12 Informations
- p. 14-15 Portrait Eric Dulle
- p. 16-17 Témoignage Céline Duchamp
- p. 18-19 Témoignage Alex Berhaut
Naissances
- p. 20 Initiative Éloïse Brucker
- p. 21-22 Partout
- p. 23 Boutique

Debra INFO, Journal édité par Debra France

Comité de rédaction :

Damien Truchot, **Directeur de la publication** – Clémence Fabien

Mireille Nistasos, **Secrétaire de rédaction**

Conception graphique : Jean-Louis Camoirano

Rédaction : AG2R LA MONDIALE

16 la Canebière 13001 Marseille
mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr
tél. 04 84 52 47 01

Imprimerie:

MARIM, 1 rue Mansard - La Palasse 83100 Toulon



e-mail : mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

Secrétariat administratif,
renseignements:

Mireille NISTASOS
tél. 04 84 52 47 01

(aux jours et heures de bureau)

Courrier:

Mireille Nistasos
AG2R LA MONDIALE
16, La Canebière – CS 31866
13221 Marseille cedex 01

Rappel

PROJET MABUL... PARTICIPEZ !

Le traitement des EB avance, c'est un progrès immense, un rêve qui s'apprête à devenir réalité. Mais, pour que tout cela se concrétise, les chercheurs et les médecins ont encore besoin de vous pour participer aux études cliniques. Sans ces études, il est impossible d'avancer !

Le projet **MABUL** consiste à appliquer sur des plaies cutanées de la membrane amniotique, afin d'activer la cicatrisation. Cette étude a lieu, pour les adultes, à l'hôpital Saint-Louis à Paris, sous la direction du Dr Emmanuelle Bourrat, et pour les enfants à l'hôpital Necker à Paris sous la direction du Pr Christine Bodemer. Des patients habitant l'Île-de-France sont déjà inclus dans ce programme, mais leur nombre est insuffisant... nous lançons donc un appel national pour faire avancer la recherche.

Les conditions pour participer à l'étude:

- être atteint d'une épidermolyse bulleuse dystrophique,
- être âgé de 2 à 60 ans,
- bénéficier de l'Assurance maladie,
- présenter deux plaies chroniques (plus de 3 mois) de taille à peu près équivalente.

Le protocole nécessite un renouvellement du pansement sur ces deux plaies une fois par semaine pendant six semaines consécutives, puis un suivi tous les 3 mois. Il est possible de bénéficier d'une hospitalisation pendant les six semaines d'étude, si le transport est trop contraignant. Pour savoir si vous pouvez participer à l'étude, prenez contact avec l'un des deux services et adressez-leur des photos de vos plaies afin de pouvoir en vérifier la chronicité. On compte sur vous !

Contacts :

- **Necker (enfants):**
aurelie.clerc@nck.aphp.fr
- **Saint-Louis (adultes):**
rose.boudan@sls.aphp.fr

Les Noëls 2016



Ces rencontres de fin d'année sont désormais comme une tradition dans la famille Debra France! Bien que cela ne soit pas si simple à mettre sur pied, nous avons fait notre maximum pour que les «Noëls» aient de nouveau lieu dans quatre grandes régions... afin que vous soyez le plus nombreux possible à y participer.

Alors, choisissez votre Noël dans les rendez-vous que nous vous proposons et inscrivez-vous sans tarder sur debra.fr!

Sud-Est

19 novembre

Mirabel et Blacons (proche de Valence)

Inscriptions: Angélique SAUVESTRE – 07 87 14 08 47
angelique.sauvestre@debra.fr

Sud-Ouest

10 décembre

Sauméjan (entre Bordeaux et Toulouse)

Inscriptions: Clémence Fabien – 07 77 72 69 02
clemence.fabien@debra.fr

Nord-Ouest

10 décembre

Rennes

Inscriptions: Florence Trohel – 06 81 61 41 93
florence.trohel@debra.fr et dan-philip.youx@debra.fr

Nord-Est / Île-de-France

17 décembre

Paris (Porte d'Italie)

Inscriptions: Clémence Fabien – 07 77 72 69 02
clemence.fabien@debra.fr

Erratum

Dans notre précédent numéro, spécial assemblée générale, une erreur s'est glissée en page 19, dans l'article consacré aux actions «jeunes». La soirée discothèque n'a été financée par **Urgo**, mais par le laboratoire **Mölnlycke**... Nous présentons toutes nos excuses à ce fidèle mécène.

ZAGREB 2016

DEBRA INTERNATIONAL CONGRESS - Zagreb, 22-25 September 2016

Hosted by Debra Croatia at Hotel Westin, Izidora Kršnjavoga 1, HR - 10000 Zagreb, Croatia



LE CONGRÈS INTERNATIONAL 2016... COMME SI VOUS Y ÉTIEZ!

Le voyage

Un sacré périple, que ce voyage de 1600 kilomètres! Deux anglophones du conseil d'administration de Debra France, Clémence Fabien et Angélique Sauvestre, se sont levées aux aurores, direction l'aéroport, destination Zagreb, en Croatie, pour représenter Debra France au congrès international 2016. Clémence nous raconte...



Le Conseil d'administration de Debra international:

- Mike** (Angleterre) - Président
- Loreto Moore** (Chili) - Vice-Président
- Shoab** (Canada) - Trésorier
- Brett** (USA) - Trésorier adjoint
- Mia** (Suède) - Secrétaire
- Avril** (Irlande) - Secrétaire adjointe
- Anna et Lea** - (Nouvelle Zélande)
- Cinzia** - (Italie)
- Clare, Kattya, Olivia, Caroline et Graham** - (Angleterre)
- Judith** - (Norvège)
- Michael et Zlatko** - (Australie)
- Rainer** - (Autriche)
- Ritu** - (Singapour)
- Vlasta** - (Croatie)
- Clémence** - (France)

1er jour

Dès l'arrivée, à 11h30, j'ai tout de suite attaqué par une réunion de Debra International. Plusieurs postes étant vacants, j'ai été invitée à poser ma candidature pour rejoindre le conseil d'administration et, dans ce cadre, j'ai assisté à une première réunion préparatoire de l'Assemblée générale du samedi. C'était très intéressant de rencontrer les membres du bureau, les anciens comme les nouveaux, qui constituent une super équipe venant de partout dans le monde. C'est une chance inouïe de pouvoir réunir toutes ces personnes qui se battent contre l'EB à l'autre bout du monde et de pouvoir échanger à ce sujet. C'est un réseau très important qui permet de mettre en commun les connaissances et d'être informés sur les projets de recherches internationaux. Faisant maintenant partie du conseil d'administration, je vous tiendrai régulièrement informés

des nouveautés de Debra International à travers des articles dans Debra info.

Quelques mots à propos des missions de Debra International (52 pays)

Debra International a pour objectifs de permettre aux patients atteints d'EB et leurs

associations de patients, de collaborer pour améliorer la qualité de vie des personnes atteintes et leur famille et de promouvoir le développement de traitements efficaces le plus rapidement possible.

Pour ce faire, Debra International coordonne des missions de recherches qui sont principalement financées par Debra Autriche et élabore des guides pratiques (jusqu'à présent principalement financés par Debra Royaume Uni, Autriche, Belgique, Norvège).

Il existe également un programme appelé Debra Sans Frontières (Epidermolysis Bullosa Without Borders: EBWB) qui soutient notamment les pays en voie de développement souhaitant créer des Debra sur leur propre territoire et y favoriser l'accès aux soins (quasiment inexistant dans ces pays). Des bourses sont également attribuées à certaines Debra nationales pour financer des projets. Un travail de communication est par ailleurs réalisé à travers le site internet et les réseaux sociaux, afin de faire connaître la maladie

2e jour

Le Congrès a été ouvert par des discours de bienvenue de la présidente de Debra Croatie, la maire de Zagreb, le ministre de la Santé croate et le président Croate en personne... Quel accueil! Puis les intervenants se sont succédé.

1 - Cinzia Pilo, présidente de Debra Italie

Présentation d'une étude réalisée sur une trentaine de patients atteints d'EB afin d'évaluer le «fardeau» que cela représente, tant pour les malades que pour les soignants. Cette enquête portait sur les aspects médicaux et physiques, ainsi que psychologiques et pratiques du quotidien.

Les mots qui revenaient le plus souvent dans les réponses des patients:

«**Fragilité**», à la fois celle de la peau, mais aussi celle du patient lui-même.

«**Imprévisibilité**», aspect qui perturbe beaucoup la vie des malades et de leur famille.

«**Dépendance**», qui est en fait mutuelle entre les soignants, les familles et les patients. Cet aspect est apparemment le plus difficile à accepter pour les malades, particulièrement face à la difficulté de l'émancipation.



En vue de coordonner toutes les actions de Debra International, et face à l'essoufflement des bénévoles, un poste de chargée d'affaires à temps plein a été pourvu pour remplacer l'ancien directeur général qui était employé à temps partiel, Michael Fitzpatrick. Cette chargée d'affaires, Olivia Mullins, 27 ans, d'origine anglaise, sera basée en Angleterre. Nous avons pu faire sa connaissance lors du congrès. Le nouveau président de DEBRA International, qui prend la suite de Cinzia Pilo (Italie), est Mike Jaega. Atteint d'EB, il a 34 ans.

2 - Gabriela Pohla-Gubo, Autriche «EB Clinet»

EB Clinet est un réseau créé par Debra Autriche, qui vise à répertorier tous les cliniciens, les soignants et les centres de suivi. Il permet de partager les informations et les dernières avancées médicales, de recruter les volontaires pour les essais cliniques grâce aux bases de données et d'assurer l'accès aux soins au plus grand nombre possible de patients. Grâce à la carte interactive figurant sur son site Internet, il est possible de trouver



«**Douleur**», qui est paradoxalement plus souvent mentionnée par les soignants et les familles que par les patients eux-mêmes...

Concernant l'avenir, les participants à l'enquête aimeraient mieux connaître la maladie. Ils souhaiteraient une meilleure prévention des bulles, ainsi que des plaies chroniques et des malformations des mains, et, d'une manière générale, un meilleur confort de la vie avec une EB.

des spécialistes de l'EB partout dans le monde. Celle-ci n'étant pas exhaustive, EB Clinet est preneur de toute information permettant de compléter cette carte des praticiens spécialistes.

EB Clinet travaille aussi en partenariat avec le programme EB sans frontière de Debra International. Si les avancées d'EB Clinet vous intéressent, n'hésitez pas à vous inscrire à sa Newsletter (en anglais), pour être régulièrement informés.



Christine Bodemer, France.

3 - Christine Bodemer, France
«European Reference Network»

ERN (en français: Réseau Européen de Référence) est une organisation agréée par l'Union Européenne. Elle est composée de 10 spécialistes issus de centres d'expertises de pays membres européens. Christine Bodemer est présidente du réseau ERNS (le «S» pour «skin», peau en anglais) qui se concentre sur les maladies rares de la peau, pour les soins et le soutien aux patients. ERNS travaille en collaboration avec les autres réseaux spécialistes de l'EB: EB Clinet, Debra, divers partenaires...

Les objectifs du réseau sont d'améliorer la qualité, la sûreté et l'accès aux soins dans les centres spécialisés en Europe (par exemple, en France, dans les centres de référence et de compétence). Il est également prévu d'améliorer l'accès au diagnostic pour les maladies rares (12 sous-groupes de maladies rares de la peau sont pris en compte, dont l'EB). Les problématiques de ces maladies de la peau sont similaires: formation du personnel des centres d'expertises, prise en charge par les systèmes de santé gouvernementaux, difficultés de diagnostics, consultations pluridisciplinaires etc. Il est donc très intéressant de viser une collaboration pour tous ces aspects, notamment pour la coordination des projets de recherche.

4 - Clare Robinson, Royaume Uni
«Les projets de recherches de Debra International»

Beaucoup de programmes de recherches ont été financés par les Debra (Debra Angleterre, Autriche, USA, etc.), entre autres ceux concernant le diagnostic génétique, des études sur les protéines de la peau, des thérapies géniques, etc. Depuis 10 ans, beaucoup de progrès ont été réalisés et cela est très encourageant pour l'avenir.

Debra Autriche finance des projets de recherches, pour 2 millions d'euros, qui seront bientôt en phase d'essai clinique, notamment la thérapie génique qui consiste à greffer de la peau génétiquement corrigée. Ces procédures sont très intéressantes mais ne concernent malheureusement pas l'ensemble du corps: seulement des plaies spécifiques et externes et non les atteintes internes. Pour cela, des études sur des greffes de moelle épinière sont en cours et l'idéal serait de développer des greffes de moelle épinière génétiquement corrigée. Le travail sur les cellules souches apportera peut-être également des résultats pour l'EB. Il faut tout de même être prudent, car ces processus sont très longs, chers et n'ont pas encore abouti à ce jour. Pour apporter un peu de réconfort, certains traitements médicamenteux sont applicables: une protéine appelée TGF permet par exemple de réduire les problèmes de cicatrisation, la crème Diacérine a une action anti-inflammatoire, la sulforaphane (extrait des racines de brocolis) serait intéressante pour les EBS, etc.

5 - Peter Marinkovich, États-Unis
«Thérapie génique»

Peter Marinkovich nous a présenté les essais américains en thérapie génique (Gene therapy graft LEAES) qui consistent à faire une biopsie, d'en extraire les kératinocytes, puis d'introduire du COL7 par le biais d'un vecteur viral. Les cellules sont ensuite mises en culture sous forme de feuillets, puis greffées sur le patient. Les résultats sont encourageants pour traiter des plaies chroniques puisque, deux ans après la greffe, le COL7 est toujours présent. Mais, dans certains cas, il peut y avoir rejet de la greffe (ce fut le cas de 2 patients

sur les 7). La FDA (Food and Drug Administration) a approuvé un essai clinique de phase II, ce qui autorise l'essai pédiatrique pour étendre l'étude à un plus jeune public. Des essais seront également réalisés avec des fibroblastes.

Les essais cliniques ont lieu au centre des cellules souches génomiques de Stanford qui bénéficiera de locaux plus grands, plus modernes et opérationnels fin 2016.

6 - Marcel Jonkman, Pays-Bas
«Édition génomique»

Parmi les nombreux progrès de la recherche ces dernières années, on compte les greffes de peau, les projets sur les cellules souches, etc. Il y a également le processus d'édition génomique. Cela regroupe un ensemble de techniques de manipulations du génome via la «réécriture du matériel génétique». Ces techniques sont très prometteuses pour l'EB. L'idée est de modifier les cellules du sang pour les transfuser au patient. On pourrait dire que c'est une «greffe» de sang génétiquement corrigée. Seulement 30 % de cellules saines sont suffisantes dans le sang pour améliorer l'état du patient grâce à des transfusions chroniques. Ces procédés de correction génétique sont très difficiles à réussir et cette procédure est très coûteuse.

7 - John Marshall, Royaume Uni
«Cancer & EBDR»

Les différentes recherches sur les cancers pour les EBDR ont beaucoup évolué depuis 15 ans. Les carcinomes épidermoïdes sont responsables du décès avant l'âge de 40 ans chez 50 % des patients atteints d'EBDR (moyenne, tous niveaux de sévérité confondus). Une personne atteinte d'EBDR a 75 % plus de risque de développer un carcinome qu'une personne sans EB.

Ces effroyables chiffres ont donc poussé les chercheurs à travailler sur les éléments pouvant expliquer cela. Les carcinomes des EBDR sont identiques à ceux des personnes non atteintes d'EB; ce qui les singularise, c'est la vitesse à laquelle ils se propagent. Les recherches ont montré que les fibroblastes des patients EBDR sont très différents de ceux des personnes non atteintes et sont particulièrement favorables au développe-

ment des carcinomes. Ils seraient donc responsables de l'agressivité des cancers pour les EBDR. Ce qui est spécifique dans le fibroblaste d'un patient EBDR, c'est le TGF (Béta), nettement plus présent chez cette population. C'est cette protéine qui serait responsable du développement rapide du carcinome.

Bref, tout laisse à penser que le COL7 ne jouerait pas qu'un rôle de «colle» entre la derme et l'épiderme, mais aussi celui de régulateur de la TGF. Une étude est en cours sur les cancers du sein et du pancréas et pourra, à terme, être testée sur les EB.

8 - Jemima Mellerio, Royaume Uni
«Pebles, l'histoire de l'EBDR»

L'étude PEBLES (Étude d'Évaluation Prospective Longitudinale de l'EBDR) initiée et financée par Debra Royaume Uni, a commencé par une recherche dans la littérature médicale. Sur 4400 publications, 586 ont été retenues puis complétées par un questionnaire. Cette enquête est dirigée par le professeur Jemima Mellerio. Il est en projet de l'étendre à tous types d'EB. L'idée est d'avoir une image la plus précise et correcte possible de l'EBDR, sous tous ses aspects (suivi médical, mobilité, démangeaison, traitements médicaux, qualité de vie, etc.).

9 - Suzanna Esposito, Italie
«Le rôle de l'inflammation dans l'EB»

Les réactions inflammatoires sont très importantes dans l'EB et les antibiotiques semblent avoir un effet important sur l'inflammation. Des recherches ont été menées pour comprendre ce phénomène. L'étude de l'auto-immunité, des anticorps et des cytokines (cellules du système immunitaire) permet de dire que l'EB est une maladie systémique qui pourrait être traitée par des biothérapies.

10 - Johan Baeur, Autriche
«Crème Diacérine»

Le chercheur Johan Baeur a commencé son exposé par quelques faits sur l'EB: - c'est une maladie orpheline - cela concerne environ 500 000 patients dans le monde



Johan Baeur, Autriche.

- 1 sur 15 000 à 25 000 nouveau-né par an est atteint d'EB
- les soins représentent environ 120 000 dollars par patient par an
- l'EBS est due à des mutations de Kératine 5 ou Kératine 14 et pourrait être traitée de façon symptomatique plutôt que génétique (contrairement aux EBD qu'il faudrait traiter avec des thérapies géniques).

La crème Diacérine est faite à partir de racines de rhubarbe, c'est un médicament autorisé en Europe qui est en phase de test depuis 2012. Après la phase I de l'étude, la phase II a été menée en double aveugle (ni le patient ni le médecin ne savent si c'est la crème ou son placebo qui est testé). L'application de la crème devait se faire tous les jours et des comptes réguliers des lésions étaient effectués.

Phase I: Réduction des bulles de 66 à 78 % après deux semaines, puis maintien de l'amélioration.

Phase II: Après deux ans, 40 à 60 % des réductions des bulles au bout de 4 semaines.

Phase III: à venir prochainement. Les résultats sont vraiment très bons et encourageants pour les EBS. À noter cependant, qu'il ne s'agit pas d'un traitement curatif, mais il améliore bien le confort.

11 - Suzanna Esposito, Italie
«Crème SD 101, essai clinique»

Cette étude sur la crème SD 101, financée par Amicus, a permis d'inclure 48 patients, avec 45 résultats exploitables. Ces résultats sont très positifs pour la SD 10 %: pour 6 % des personnes, on

constate des améliorations très rapides, qui augmentent avec le temps, et les résultats sont encore meilleurs après 3 mois. L'amélioration se situe dans la cicatrisation des plaies. Les patients ont pu continuer l'étude un peu plus longtemps que prévu et ont été très contents de pouvoir le faire. Ils ont pu observer des résultats importants au bout d'un an, éliminant quasiment la totalité des plaies sur le corps. Il n'y a pas eu d'effets secondaires observés, comparé aux problèmes hors étude. La phase III va bientôt commencer, elle sera étendue à des enfants plus jeunes atteints d'EB. Les patients sont très satisfaits de l'étude.

12 - Slobodna Murat Suši, Debra Croatie
«La qualité de la vie des patients atteints d'EB»



Il y a différents moyens de déterminer l'impact de l'EB dans la vie des patients: études, outils statistiques, etc. Il s'agit d'étudier l'impact psychologique, économique, du fonctionnement quotidien, ainsi que la mobilité, l'insertion sociale, pour ne citer que ces quelques points. Les études permettent d'avoir un aperçu du fardeau subi par les patients et leurs proches. Il serait intéressant de mener des enquêtes à plus grande échelle, afin de mieux mesurer l'impact de l'EB de façon globale.

13 - Anja Diem, Autriche
«L'accès aux soins pour les pays en voie de développement»

Nous pouvons aisément imaginer la difficulté des patients atteints d'EB vivant dans de pays en voie de développement. Essentiellement en zone rurale, n'ayant pas d'accès aux soins et vivant dans de mauvaises conditions d'hygiène. Mais l'accès à ces soins doit être amélioré pour tous. Nous avons aujourd'hui beaucoup de documents pour communiquer et transmettre des informations sur l'EB. Il y a aussi énormément d'informations sur internet aujourd'hui. Le réseau EB Clinet est là aussi très utile. Il existe également des guides pratiques pour les patients comme pour les médecins. Le programme EB Sans Frontières est très efficace pour mettre en relation les patients, les médecins et les associations Debra locales. La situation est pourtant encore très préoccupante pour les pays en développement. L'accès aux pansements est très inégal au niveau mondial et doit être amélioré. À ce moment des interventions, je suis appelée pour une nouvelle réunion avec le conseil d'administration de Debra International, afin de voter le budget de l'année 2017. Pendant ce temps, les présentations de l'après-midi se poursuivent.

14 - Debra Croatie

Différents intervenants de Debra Croatie ont dressé un tableau des ressentis des parents croates dont les enfants sont atteints d'EB. Ils ont aussi évoqué la prise en charge sociale dans le pays et les questions de communication entre les patients, les soignants et Debra Croatie.

15 - Table-rondes

Plusieurs tables-rondes ont abordé les soins infirmiers, la nutrition et les problématiques des patients.

À l'issue de cette première journée d'interventions, nos amis de Debra Croatie nous ont fait les honneurs de leur EB House (maison de l'EB) où sont accueillies les familles des patients. Le bâtiment se trouve juste à côté du centre de suivi des EB, si bien qu'il arrive même que les méde-



cins viennent au patient et non l'inverse! Et pour clore cette journée bien remplie, nos hôtes avaient organisé une soirée de gala. Un moment de détente et de partage, toujours agréable, au cours duquel nous avons visionné un très émouvant reportage retraçant la création, en 1996, de Debra Croatie.

3^e Jour

1 - Katty Mayre-Chilton et Avril Kennan, Irlande
«Les guides pratiques cliniques»

Une enquête, menée par Debra International, a permis d'identifier les problématiques les plus importantes pour les utilisateurs, ainsi que les nouveaux thèmes qu'ils pourraient choisir pour leurs prochains guides. Ceux parus jusqu'à présent portent sur des sujets très divers tels que le soin des plaies, les cancers, la nutrition... La liste complète des 6 guides se trouve sur le site de Debra International, d'où ils sont téléchargeables gratuitement (à ce jour rédigés en anglais, il est néanmoins prévu qu'ils soient traduits en d'autres langues).

Les prochains guides à paraître:

- **Ergothérapie** (financé par Debra États-Unis)
- **Soutien psychologique** (financé par Debra Norvège)
- **Nutrition** (financé par Debra Royaume Uni)
- Les laboratoires de diagnostic (Debra Autriche)
- + autre financement à trouver)
- **Chirurgie des mains** (financement à trouver)
- **Pédiatrie** (idem)
- **Physiothérapie** (idem)
- **Anémie** (idem)
- **Santé des femmes** et accouchement (idem)

Il est également question de faire une édition qui soit accessible aux patients, car les versions actuelles s'adressent plutôt aux professionnels...

2 - Anna Kemble, EBWB
«EB sans frontière»

Il reste encore beaucoup à faire, de par le monde, pour les patients atteints d'EB... Le programme EB sans frontière de Debra International travaille, justement, à informer les familles et les médecins des avancées médicales. Ses objectifs sont d'aider les pays à créer des Debra, de former les professionnels, d'aider et informer les familles pour les soins... Malheureusement, dans certains pays, les pansements appropriés ne sont pas disponibles et les soins ne sont pas optimaux. Il est donc primordial qu'ils disposent d'une organisation Debra nationale, afin de monter des dossiers auprès des gouvernements locaux, dans le but d'obtenir des remboursements, des centres spécialisés... Le travail effectué par EB sans frontière est absolument formidable, même si la tâche est loin d'être terminée en Afrique, en Asie et au Moyen-Orient. Déjà, grâce à ses interventions, Debra Turquie et Debra Singapour, Debra Bosnie-Herzégovine et Debra Sri Lanka ont pu voir le jour dernièrement.

3 - Oxana, Debra Russie
«Expériences et résultats»

Debra Russie a été créée en 2011. Sa mission est de soutenir les



La médaille remise par Debra Russie aux participants des courses à pied qu'elle organise à travers tout le pays.

patients et les centres de soins; elle effectue par ailleurs un travail particulier auprès des enfants orphelins ou abandonnés atteints d'EB. Une aide est apportée aux patients par des psychologues et une formation dispensée aux professionnels. Cependant, plusieurs axes restent à travailler (diagnostic...). En octobre 2015, un premier marathon a été organisé à Moscou. Les enfants atteints devaient symboliquement en parcourir les 100 premiers mètres. Sept ans après ce premier lancement, ce ne sont pas moins de 7000 coureurs qui ont participé dans 7 villes de Russie, et 300 sponsors qui se sont mobilisés! La couverture médiatique a été un énorme succès... L'idée est donc que toutes les Debra se mettent d'accord sur une seule et même date, pour que cet événement devienne international. Chacune disposant de l'argent ainsi récolté bien entendu, cette course, organisée simultanément dans tous les pays du monde, aurait un impact considérable.

4 - Une «nouvelle venue»: Debra Bosnie-Herzégovine

Les représentants bosniens nous ont présenté l'organisation de leur association, dont la création est récente. Elle s'est faite avec l'appui de Debra Croatie, et l'on imagine la complexité de cette tâche, dans un pays à la situation géopolitique absolument désastreuse. Nous leur souhaitons la bienvenue dans la grande famille Debra.

5 - Ben Merrett, Royaume Uni
«Comment obtenir des financements»

Pour mémoire, Debra Royaume Uni, c'est 350 employés, dont 180 travaillent dans les 120 «charity shops» répartis à travers tout le pays (magasins solidaires type Emmaüs), et 1 million £ de recettes en 2015... Autant dire que son représentant au congrès, Ben Merrett, était bien placé pour nous donner quelques conseils en matière de recherche de financements. Il a aussi rappelé que pour faire prendre

conscience de la maladie au grand public, il était primordial de raconter des histoires vraies et simples, celles de patients et de leur famille: personne ne reste insensible à l'EB. Faisons fonctionner le réseau, organisons des événements... Rien n'est plus fort que la voix de l'EB. C'est sur ces paroles fortes que s'est achevé le congrès Debra 2016. ●



Les impressions d'Angélique, à chaud, dès sa descente d'avion...



Angélique Varela (à droite) et la délégation chilienne.

«J'ai pu échanger avec des gens d'une quinzaine de nationalités différentes (Chili, USA, Australie, Suède, Irlande, Espagne...). C'est tout simplement magique. On se sent comme dans une grande famille, au sein de laquelle on partage tous les mêmes souffrances et le même combat. En s'unissant, on mutualise nos efforts. Et l'on peut échanger un nombre incroyable de bonnes pratiques: chacun à son niveau fait des choses qui peuvent être «exportées» dans d'autres pays. Ensemble, nous pouvons tous faire mieux, tous progresser. Un congrès international est une superbe boîte à idée. Une magnifique expérience dont on revient enrichi, sur tous les plans.»

Complications ophtalmologiques



Dès son plus jeune âge, ma fille Maëlle (6 ans et EBDR) souffrait de complications ophtalmiques qui ont été descellées au cours des visites périodiques en centre de référence (Magec Necker Paris). Chez les EBH, il s'agit souvent d'une fragilité épithéliale de la cornée, du système lacrymal et parfois de la conjonctive et des paupières.

Ces atteintes peuvent aussi avoir un retentissement secondaire sur les autres structures de l'œil. Elles débutent parfois avant 1 an et leur fréquence peut augmenter avec l'âge. Toutes les EBH sont concernées, mais elles surviennent surtout au cours des EBDR et des EBJ-H. Elles sont rares, mais possibles au cours des EBS (Cf. extrait du PNDS protocole national de diagnostic et de soins). Maëlle, quant à elle, est concernée par une

fragilité de sa cornée et son acuité visuelle ayant diminué (40 % des cas dans les EBDR), elle a porté très tôt des lunettes. Elle a eu un suivi régulier. Nous lui donnions quotidiennement un collyre ordinaire Lacryfluide, de la pommade ophtalmologique à base de vitamine A et, en cas de crise, du Tobrex ou Tobrabact, ainsi que de l'Euronac.

Elles débutent parfois avant 1 an et leur fréquence peut augmenter avec l'âge. Pour éviter les frottements des branches de ses lunettes sur ses oreilles, notre opticien a contourné la difficulté en les remplaçant par un petit élastique discret faisant le tour de sa tête.

La complication la plus difficile à appréhender fut ses douleurs aiguës et chroniques aux yeux. Nous nous sentions démunis, malgré les antalgiques administrés. Ces crises de bulles aux yeux peuvent parfois entraîner une photophobie hyperalgique, ainsi que des ulcérations cornéennes aiguës. À chacune de ces crises, Maëlle devait se reposer dans le noir complet pendant parfois plusieurs jours. Son quotidien devenait très difficile à vivre.

Devant ces épisodes, souvent nocturnes et dont la fréquence s'accélérait, en fin d'année 2015 nous avons décidé de consulter un spécialiste qui connaissait bien la problématique des EB: le docteur Gabison, de l'hôpital Bichat à Paris. Le sujet est sérieux, car ces crises à répétitions peuvent entraîner la cécité dans 6 % des EBDR.

Ainsi après son examen clinique en mars 2016 (notamment à la lampe à fente), il a été décidé de changer son protocole de soins avec un autre lubrifiant oculaire, le Visméd.

Je rédige cet article à la mi-septembre et, à ce jour, depuis cette consultation, elle n'a fait qu'une seule crise... Si vous rencontrez des problèmes similaires et désirez en parler, n'hésitez pas à me contacter.

Si cette thématique des complications ophtalmiques devait rencontrer un certain intérêt auprès de vous, elle pourrait être soumise lors des tables rondes de notre prochaine assemblée générale. Au sein de DEBRA France, l'entraide et le conseil sont une réalité. ●

Dan-Philip Youx
dan-philip.youx@debra.fr

Thérapie génique

CRISPR/CAS9... LES « CISEAUX À ADN »

Lors de la Rencontre d'Information des MEMBRES (RIME) organisée en juillet par l'Alliance Maladies Rares à Paris, le professeur Alain Fischer – du service immunologie/hématologie, Necker – est intervenu sur une technique innovante, au nom barbare mais néanmoins prometteuse: CRISPR/Cas9.

Comment ça marche?

La méthode tire son nom des deux éléments qui, une fois combinés, agissent comme des ciseaux moléculaires pour découper l'ADN (lequel est composé de deux brins, chacun étant porteur d'une multitude de séquences):

- les CRISPR (1) sont des séquences répétitives d'ADN qui permettent à l'organisme de se défendre contre les attaques virales;

- la Cas9 (2) est une protéine qui, associée au CRISPR, permet de découper les séquences d'ADN défectueuses.

Depuis des années déjà, la thérapie génique permet d'introduire la « bonne » version d'un gène originellement défectueux dans l'ADN d'un individu. La méthode CRISPR/Cas9 a ceci de nouveau qu'elle permet de cibler le gène en question pour le neutraliser plus facilement et avec plus de précision... L'enzyme CRISPR/Cas9 injectée va se lier à l'ADN à des endroits bien définis, atteignant le gène problématique qui est ensuite remplacé, ou réparé, par une autre molécule introduite au même moment.

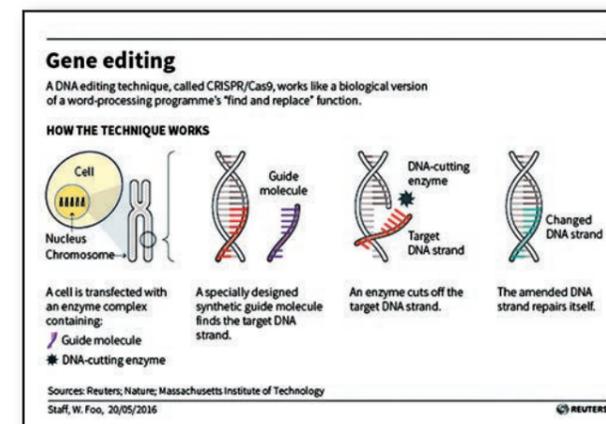
Recherches en cours

Rapide et peu onéreuse, comparative aux méthodes antérieures, cette technique, basée sur un système de défense immunitaire chez les bactéries, offre la capacité de modifier, de façon ciblée et avec précision, les génomes de très nombreuses espèces et ce, dans toutes les branches du vivant... C'est ainsi que des chercheurs américains sont intervenus avec succès sur des porcs, qu'ils ont rendus résistants à une certaine infection propre à leur espèce; et en Chine, c'est un gène de susceptibilité au mildiou qui a, toujours grâce à CRISPR/Cas9, été inactivé dans le génome d'une variété de blé.

À quand une application chez l'être humain?

Une équipe chinoise a également décrit des recherches, controversées, sur des embryons humains. Une entreprise américaine, quant à elle, se fait fort d'apporter des changements au génome humain d'ici peu.

L'ensemble des techniques de manipulation du génome, autrement appelé « édition du génome », à but thérapeutique est louable, mais donne lieu à de nombreux débats. Il est évident qu'en cas d'application aux gamètes et à l'embryon, se poseraient de graves questions d'éthique, ainsi que de sécurité, des mutations inattendues pouvant survenir. La communauté scientifique, comme les gouvernements, doivent se garder de jouer les apprentis sorciers.



Le problème n'est pas nouveau, puisque déjà en 1997, la France – ainsi que 28 autres pays – avait ratifié le texte de la Convention d'Oviedo (3) dont l'article 13, notamment, précise que « Une intervention ayant pour objet de modifier le génome humain ne peut être entreprise que pour des raisons préventives, diagnostiques ou thérapeutiques, et seulement si elle n'a pas pour but d'introduire une modification dans le génome de la descendance. »

Réaffirmant les recommandations déjà émises en février 2016, le Comité d'éthique de l'Inserm, lors de sa journée annuelle du 13 juin dernier, a confirmé sa position visant à encourager la recherche, y compris chez l'embryon. Un espoir pour la thérapie génique. Un espoir pour les EB? ●

Angélique Sauvestre et Mireille Nistasos

(1) CRISPR = Clustered Regularly Interspaced Short Palindromic Repeats. En français: « courtes répétitions palindromiques groupées et régulièrement espacées ».

(2) Cas9 = Caspr associated protein 9.

(3) « Convention pour la protection des Droits de l'Homme et de la dignité de l'être humain à l'égard des applications de la biologie et de la médecine » – Oviedo, Espagne, 4 juin 1997. À noter: cette Convention est le seul instrument juridique contraignant international pour la protection des droits de l'homme dans le domaine biomédical.

IMPORTANT

Produits non remboursés

De nombreux produits (non remboursés) tels que les vitamines, les oligoéléments, Tubifast... , nécessaires aux soins de votre EB, restent aujourd'hui à votre charge... alors qu'ils sont bien répertoriés dans le Protocole National de Soins (PNDS) publié par la Haute Autorité de Santé (HAS) en 2015!

Afin de constituer un dossier que nous allons présenter aux responsables des caisses d'assurance maladie (CPAM), nous avons absolument besoin de devis de pharmacie indiquant les différents produits non pris en charge et leur coût pour une année.

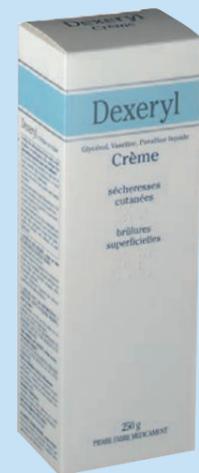
Pour cela, demandez à votre pharmacien d'établir le détail de tous les produits que vous lui commandez pour vos soins sur une année (par exemple 2015) et qui ne vous sont pas remboursés.

Attention: ne pas mentionner sur ce document les crèmes hydratantes et cicatrisantes dermo-cosmétiques, car seul le GVP (générique Pierre Fabre du Dexeryl) est remboursé dans cette indication.

Nous avons besoin de devis «adultes» aussi bien que «enfants», et pour tous les types d'EB. Il est indispensable que nous en recueillions le plus grand nombre possible, afin de démontrer que le PNDS (et donc les soins optimaux) ne peut pas être respecté par certains patients... faute de prise en charge.

Merci d'avance de votre participation. Nous comptons sur vous.

C.F.



Déremboursement du Dexeryl

Deux arrêtés publiés au Journal officiel du 28 juin 2016 ont mis fin au remboursement et à l'agrément aux collectivités de Dexeryl crème en tube de 250 g à effet du 20 juillet 2016.

Dexeryl est une crème émolliente indiquée dans le traitement d'appoint des états de sécheresse cutanée de certaines dermatoses, ainsi que des brûlures superficielles de faible étendue. Cependant, la Haute Autorité de Santé a jugé que son SMR (Service médical rendu) était insuffisant.

Depuis le 20 juillet, Dexeryl n'est donc plus pris en charge et son prix de vente est désormais libre. En revanche, ses génériques ne sont pas concernés par ces mesures et restent remboursables à 15 %.

L'alternative au Dexeryl

Votre médecin pourra vous prescrire du «glycérol 15/vaseline 8/paraffine 2», toujours du même laboratoire, Pierre Fabre. C'est le générique du Dexeryl, il est fabriqué dans la même usine, avec les mêmes ingrédients et... il est remboursé.

Attention!

Pour être certain que votre pharmacien vous délivrera bien cette crème de chez Pierre Fabre, l'indication «non substituable» devra être mentionnée sur l'ordonnance...

Dr Emmanuelle Bourrat



Nous avons l'immense tristesse de vous faire part du décès de Laurianne Madelon et de Maëva Pincemin. Ces deux jeunes femmes étaient des battantes, mais la maladie les a vaincues... Toutes nos pensées vont vers leur famille et leurs proches.



Maëva

J'ai rencontré Maëva il y a quelques années... Elle était accueillie au centre de soins Rist à Paris et l'association Vitamine Bridge, dont elle faisait partie, m'avait contacté pour que Maëva rencontre quelqu'un atteint d'épidermolyse bulleuse, comme elle.

J'ai eu la surprise de trouver une jeune fille très pétillante, joyeuse et enthousiaste. Elle savait gérer ses plaies, sans les arborer plus que ça, mais sans les dissimuler non plus... et ça ne gênait personne... Elle m'a «pris en charge» tout de suite pour m'enseigner les rudiments de ce difficile jeu de cartes, qu'elle maîtrisait ma foi fort bien... J'avoue que, pour moi, c'était un peu compliqué ! Mais elle était patiente et son caractère enjoué se riait de mes erreurs...

Nous avons eu ainsi plein de bons souvenirs ensemble, comme le tournoi à la mairie du 7^e où elle a pu rencontrer Rachida Dati (ça ne m'amusait pas forcément, mais elle y tenait tellement !).

Elle a commencé des études de biologie, pour lesquelles je l'encourageais bien sûr. Et puis... petit à petit, son état s'est dégradé.

Lorsqu'elle a été admise à Saint-Louis, et que je suis allé la voir dans le service des grands brûlés, elle ne voulait même plus discuter avec moi...

Elle est partie cet été, et nous n'étions pas très nombreux à l'accompagner : sa famille, quelques amis et pour Debra, Emmanuelle, Paulette et moi. N'empêche, Maëva, on n'oubliera pas ton sourire et tu resteras avec nous, parce que ceux qui t'ont connue t'ont aimée... vraiment !

Robert Dérens

Lauriane

Lauriane nous a quittés le 21 juillet, à l'âge de 29 ans. La maladie aura finalement eu le dessus sur elle.

Lauriane a toujours été pleine de vie, toujours heureuse, appréciant tous les instants. Elle aimait beaucoup se promener en campagne, faire du tandem ski, aller en concert, faire de la peinture... elle avait une âme d'artiste. En 2013, elle a eu l'immense joie de donner la vie à Laurémy, son rayon de soleil.

Tous ceux qui l'on connue garderont d'elle une force de vivre exceptionnelle.

Fabrice Madelon

À ma sœur chérie,

Depuis toute petite, tu étais déjà un modèle pour moi, tu m'as toujours poussée vers l'avant. Toutes les deux, nous avons un lien unique, indescriptible, que nous seules connaissions.

Sache que tu resteras éternellement mon étoile gracieuse et magnifique, pleine de courage et de force, tu brilleras pour toujours à côté de notre maman adorée.

Blandine



CARTE D'IDENTITÉ
Eric Dulle

- Né le 5 janvier 1971 à Dunkerque
- EBDR
- Profession: saxophoniste, show man
- À son actif: 2000 concerts dans le monde


Pouvez-vous vous présenter et nous dire ce que vous faites dans la vie?

Originaire de Dunkerque, je poursuis une carrière d'artiste et gère parallèlement ma propre entreprise de production musicale, d'évènementiel, de spectacles et d'animations. J'ai déjà donné plus de 2000 concerts et prestations et sorti trois albums solo. Vous pouvez découvrir mon activité principale sur mon site web www.ericdulle.com.

Comment avez-vous vécu votre enfance avec la maladie?

À peine né, j'étais déjà un cas à part :) D'après mes parents, je suis resté près de 3 mois en observation à l'hôpital, à ma naissance. À mon retour à la maison (exigé par ma mère...), il a fallu, pour mes parents comme pour moi, apprendre à gérer et soigner la maladie et ses conséquences, avec bandages, pommades et autres produits; tout en consultant de multiples médecins... qui n'avaient aucun remède probant. «Rare», «jamais vu ça», «on va tester» sont les termes les plus récurrents qu'on entendait. Les centres de référence n'existaient pas dans ces années-là. J'ai eu la chance d'avoir des parents qui ont refusé que je sois considéré comme une personne physiquement handicapée ou à

m'éduquer de façon différente des autres enfants. J'ai donc eu une enfance, somme toute, relativement normale (j'étais bon élève à l'école), avec copains mais sans piscine, toutefois ponctuée très régulièrement de blessures et brûlures très douloureuses et très longues à cicatriser, ainsi que pas mal de bandages à porter. Il faut dire que j'étais déjà très curieux et... actif :)

Comment avez-vous vécu votre adolescence/jeunesse avec la maladie?

Je me suis très tôt passionné pour le cinéma, la lecture et la musique (que mon père, lui-même musicien, considère comme faisant partie de l'éducation). Je n'étais évidemment pas très sportif, surtout après les prophéties des médecins de mon enfance, comme: «il ne fera jamais de sport» ou «il n'ira jamais au soleil». Que nenni! Au début de mon adolescence, j'ai pris moi-même la décision de ne plus consulter, afin de gérer la maladie à ma façon. Habitant près de la mer, j'allais à la plage (dans des endroits peu fréquentés, certes) avec ma famille; et l'air marin, l'eau de mer, le soleil (mais si! il y en a à Dunkerque!) ont toujours eu un impact beaucoup plus positif sur ma santé que toutes les pommades testées par le passé. En ce qui

concerne les bandages, j'étais passé expert depuis belle lurette :) Mes années collège ont été des années très drôles, pleines de copains et d'activités musicales diverses, de franche déconade et de découvertes... et, en plus, j'étais toujours excellent élève... si si :) Mes années lycée ont laissé place à plus de dissipation et de désintérêt, comme chez tout bon ado, mais toujours plus de passion pour le cinéma et la musique; ainsi que la déconne... ^^

Saviez-vous ce que vous vous voulez faire depuis toujours? Comment avez-vous trouvé votre voie?

J'ai commencé à faire de la musique très tôt (j'ai commencé le saxophone à l'âge de 9 ans) et celle-ci m'a toujours accompagné, mais seulement comme un loisir. En fait, je me suis rendu compte après une première année de fac scientifique catastrophique (j'étais surtout bon au restau universitaire...) que mon domaine était sous mes yeux tout simplement. De plus, je travaillais occasionnellement ou à temps partiel dans la musique depuis mes 16 ans. Je me suis donc inscrit à l'université de musicologie de Villeneuve d'Ascq (Lille) suite au conseil d'un copain lors d'une soirée de piano-bar particulièrement arrosée...

Je suis devenu musicien professionnel et ai pratiqué une multitude de styles musicaux, donné des cours de musique, etc... Avant de développer mon propre personnage artistique, puis de monter ma petite entreprise dans ce domaine.

Selon vous, quel impact l'EB a-t-elle (eu) sur votre personnalité?

Un caractère très indépendant et assez... insoumis, vous ne trouvez pas? :)<

Quelles sont les difficultés principales que vous avez eues à affronter? Comment avez-vous fait?

Le regard des autres, lorsqu'on est enfant, est assez terrible, c'est vrai. La pitié qu'on inspire parfois encore plus, car se faire plaindre ne participe d'aucune valorisation de soi. Puisqu'on me regardait comme étant différent, j'ai donc poussé le bouchon le plus loin possible (et je n'ai pas fini), par le biais de l'artistique, en développant progressivement mon concept et mon personnage au cours des années. Et comme mon métier me le permet, les gens paient pour me contempler désormais :) Et la pitié a fait place à l'envie et l'admiration, ou parfois la jalousie et le dénigrement (on ne peut pas plaire à tout le monde).

Avez-vous été découragé parfois? Comment avez-vous géré cela?

Evidemment. Savoir se dépasser et s'accepter avec une maladie rare n'est pas un long fleuve tranquille; c'est une route pleine d'embûches, de déceptions, de hauts et de bas.

Le soutien de la famille ou des amis proches, le contact avec la nature et les animaux ou l'immersion dans les arts (le cinéma, la littérature) m'ont souvent permis de prendre le recul nécessaire.

Qu'est-ce qui vous a aidé à atteindre vos objectifs? Qui vous a aidé à les atteindre?

Mon énergie, qui me donne souvent une rage à me dépasser – sans doute liée aux manques et aux épreuves considérables qui ont marqué l'enfance – constitue mon moteur principal (thème d'ailleurs de mon dernier album en date). Se dépasser, c'est aussi faire preuve de transgression; d'où mon refus de la soumission aux contraintes de la maladie, qui m'a conduit à faire tout ce qu'on m'avait déconseillé ou presque (du sport, voyager au soleil, me baigner dans l'eau de mer, et je ne parle

pas des excès déconseillés même aux personnes non atteintes;)... Mes parents et ma sœur, même sans toujours comprendre, m'ont toujours soutenu ou laissé prendre mes décisions.

Pensez-vous que l'on peut toujours réaliser ses rêves?

Oui, je le crois. Mais, au-delà de la volonté et de l'audace, il faut pour ça plusieurs facteurs adjacents qu'on ne peut pas toujours maîtriser: avoir le bon entourage et un minimum de chance. Pensez par exemple aux athlètes des jeux paralympiques: on ne peut qu'admirer...

Quel(s) conseil(s) donneriez-vous à un jeune atteint d'EB?

Je ne peux ici relater que ma propre expérience avec l'EB. Toutes mes réponses ne peuvent être que purement subjectives. Je n'ai en outre pas de connaissances poussées concernant les différentes formes d'EB; il m'est donc difficile de donner de meilleurs conseils que ceux des médecins, internes, infirmières, etc., des centres de référence, spécialisés, et qui font un boulot épating. La preuve: je me suis remis à consulter depuis plusieurs années :) Néanmoins, et d'un point de vue purement subjectif et personnel, je lui dirai d'accepter de vivre avec son EB et d'en faire abstraction afin de se focaliser sur ses centres d'intérêts et ses rêves. C'est là qu'il trouvera l'énergie pour se réaliser.

Ce n'est pas un chemin de vie facile, mais il ne faut pas qu'il/elle croit qu'avoir une EB signifie qu'il/elle n'aura pas un métier, des amis et une famille ou qu'il/elle ne deviendra pas un(e) grand(e) mathématicien(ne)/écrivain/gamer ou qu'il/elle ne sera pas un futur grand chercheur en médecine qui découvrira un vaccin contre une maladie grave ou encore qu'il/elle ne deviendra pas un(e) photographe international(e) reconnu(e) de tous et qui côtoiera les plus beaux top-modèles, mais je m'égare... quoique. ^^

Je pense que tout est possible, si vous refusez de vous apitoyer sur vous-même et si vous vous prenez en main, quelles que soient vos aspirations dans la vie. À titre d'anecdote, je me suis retrouvé sur la même scène de festival en Inde que le groupe de métal Over-Hate, artistes réputés pour la puissance de leur musique en Amérique du Sud. Des performers, des vrais. Ils m'ont vu et étaient scotchés par l'énergie que je dépensais en concert. Quel compliment! Et quel beau pied de nez à l'EB que de l'entendre au bout de toutes ces années!

Vous voyez, tout est possible. Et ce n'est pas fini...

Quelle est la phrase qui vous caractérise le mieux?

Une seule phrase? C'est court, non? :)


www.ericdulle.com

Nos adhérents ne sont jamais à court d'idée, pour faire connaître l'EB. Céline, une jeune femme atteinte d'EBD, a choisi de créer un blog* pour y raconter sa vie avec (ou malgré) la maladie. En voici quelques extraits.

« Scénario imprévu »

Céline Duchamp se raconte...

Chapitre 1 :

Ma naissance et mon enfance... pas comme les autres

Voici l'histoire de ma vie, elle est peu ordinaire, j'espère que cela ne choquera personne. J'ai aujourd'hui 23 ans, j'ai commencé à réfléchir à mon existence il y a quatre ans. En effet, je n'ai pas une vie comme les autres. Et je me suis donc dit que je devais écrire – car c'est ma passion – et aussi en parler.

Mon père avait déjà trente-trois ans quand il a épousé ma mère qui, elle, en avait trois de moins. Mon frère est né en 1984, dans la même ville que moi, à vingt kilomètres de ce qui sera plus tard notre future maison. Le 31 mai 1987, c'était mon tour. Ce jour-là, par le plus heureux des hasards,

c'était la fête des mères, un jour particulièrement joyeux, surtout pour une jeune femme qui allait donner naissance à un nouvel être vivant. Mais voilà, je vais vous raconter ce qui s'est passé avant. Tout a commencé donc, pendant la grossesse de ma mère, les neuf mois je pense les plus longs pour une future maman. Mes parents, comme tous les parents qui attendent un enfant, étaient heureux. L'embryon puis le fœtus, à l'intérieur de ma mère, se développaient normalement mais, malheureusement, est survenu un « accident génétique » qui n'a pas pu être décelé. [...].



Cette « anomalie génétique » ne se voyait pas pendant la grossesse, sauf si ma mère avait demandé à faire prélever un peu de liquide amniotique pour l'examiner. Mais puisque mon frère était en bonne santé et qu'il y avait aucun cas de maladie dans la famille, ils pensaient que tout allait pour le mieux. Ce n'est qu'après ma naissance qu'ils ont eu la malheureuse surprise de voir que j'avais quelque-chose de « pas normal » lorsqu'ils m'ont prise dans leurs bras. En effet, je n'avais plus de peau à mes pieds ! J'ai donc dû rester un peu plus d'un an à l'hôpital, pour savoir finalement que j'avais une maladie génétique. Pendant ce

temps, les médecins et infirmières se sont occupés de moi, m'ont prodigué des soins particuliers à ma maladie, pour que je n'aie aucune infection, car sinon j'aurais pu y laisser ma vie et je ne serais plus là pour vous raconter tout ça. Mes parents venaient souvent me voir, le mercredi et le week-end. À sept mois, petit à petit, j'intégrais le foyer familial pour m'habituer à ma famille et à cet environnement. C'est comme ça que j'ai fait la connaissance de mon frère et de ma famille au grand complet.

En conclusion, j'ai ce qui s'appelle une « épidermolyse bulleuse » [...]. La mienne

est mutilante, donc assez grave. Mais bon, je n'écris pas ceci pour en remettre une couche !

[...] Mes mains et mes pieds sont rétractés et pour faire court, car c'est assez difficile à expliquer, l'atteinte des muqueuses est majeure. Je suis aussi fragile des yeux, donc très sensible au soleil et à la luminosité [...]. Bref, je n'aime pas trop parler de cela... mais bon, il le faut un peu quand même, car ma maladie fait partie de moi et j'ai besoin d'en discuter car, comme on dit bien souvent, « si on ne vide pas son sac, ça reste au fond de nous et ça nous ronge de l'intérieur ».

Mon enfance a été aussi difficile que magnifique – comme tous les enfants – et aussi surprotégée.

Ce que j'aime bien à ce moment de la vie, c'est que tous les problèmes du monde nous passent au-dessus de la tête, on est insouciant, inconscient. Je me rappelle que je jouais avec mon frère au premier étage de notre maison, avec de la sciure et des « Playmobil ». Nous construisions un petit village avec des tracteurs et rien que cela, ce jeu me rendait heureuse. Ensuite, peu à peu je grandissais. Mes parents me promenaient en poussette, et à la maison je trottais avec ardeur dans un « youpala » jusqu'à l'âge de deux ans. C'était plus facile de me surveiller dans ce jouet. Ils avaient toujours peur que je tombe [...]. Mon grand-père avait dû rehausser mon « youpala ». Progressivement, je me mettais à marcher seule.

J'avais une nounou étant petite. Cette femme s'occupait bien de moi, et encore aujourd'hui car j'ai gardé de bons contacts. Elle a deux filles dont une qui jouait avec moi. Je me souviens qu'elle me disait : « dépêche-toi de finir tes devoirs, on va jouer ». En fait, elle m'aidait quand j'en avais besoin. Puis après, on jouait avec les Barbies et tous les accessoires qui allaient avec. On se déguisait aussi, on chantait et on dansait. On s'amusait bien !



Céline dans le bus discotheque avec la team « jeunes » de Debra.

Souvent, je rêvais et espérais que cette maladie, qui m'avait touchée sans raison, se guérisse et disparaisse comme par enchantement. Mais, comme un mauvais scénario de film, elle me colle à la peau. Alors, la seule chose que je peux faire après cela, c'est vivre, être avec mes proches car dans un sens, j'ai de la chance d'être née. Avec le temps, les années qui passent, on ne réagit plus pareil, on réfléchit autrement. Je sais maintenant que je ne guérirai pas en claquant des doigts. Mais quand on est bien entouré comme moi, avec le moral même s'il n'est pas toujours à la hausse, c'est déjà bien.

Depuis que j'ai quitté le service de néonatalogie, un suivi s'est mis en place, pour vérifier ma peau pour prévenir la survenue de cancers, faire des bilans sanguins complets et autres examens complémentaires [...]. Bref, je ne suis pas seule face à tout cela. Mes parents, et surtout mon père qui fait mes soins, s'occupent de moi. Je vois encore ma petite chambre avec mon papier peint orné de clowns, avec à droite près du mur mon petit lit marron. Près de la porte, à l'entrée à droite, une table faisant office d'endroit où tous mes

produits médicaux trônaient là avec un petit matelas change-bébé à côté. Petit à petit en grandissant je m'habituais, il faut dire que je n'avais pas le choix !

Chapitre 2 : L'école

À cinq ans, est venue l'heure de la rentrée en grande section (pas avant, car ceux qui m'administraient les soins estimaient que j'étais trop fragile) ! Je m'en rappelle car je ne voulais pas lâcher la main de ma nounou. Je voyais les autres enfants me regarder d'un air bizarre. En y repensant, je me demande même si je n'avais pas des antennes de martien, pour avoir mérité d'être regardée

comme une bête curieuse ! Dans la cour de récréation, j'étais souvent à l'écart des autres car la timidité me contraignait à rester seule. Je n'aimais pas la foule, de peur qu'on me bouscule et me fasse tomber. J'étais sérieuse et travailleuse !

Pour mon entrée au CP, la maîtresse ne voulait pas de moi. Elle avait peur : pour sa sécurité, celle des autres élèves et la mienne. Un psychologue a dû être appelé et il m'a posé des questions. À l'âge que j'avais, on ne comprend pas. Finalement, j'ai pu suivre les cours normalement, enfin tout en faisant attention à moi. Après, j'ai suivi ma scolarité, on va dire normalement, jusqu'au collège. Au début, j'étais quand même un peu distante, tout comme les autres élèves envers moi, et timide aussi. Petit à petit, je parlais avec les autres, mais pas tellement, il faut dire. J'étais fort craintive. ●

* <http://vectrice-de-reve.skyrock.com/>

Nouveaux venus...



Ikigai, c'est ma chienne. Un Spitz japonais de trois ans. Ma «raison d'être»!

Avoir une épidermolyse bulleuse n'empêche en rien d'avoir un animal de compagnie, et principalement un chien. Au contraire, cela peut aider dans le quotidien (dans le cas où le chien est dressé pour), aider à rester en forme physiquement grâce aux sorties, mais aussi à nous tenir compagnie lorsque nous sommes isolés.

Le chien est bien le meilleur ami de l'homme, plus que l'homme lui-même peut-être! Il ne fait aucune différence entre handicap ou non, entre beau ou moche, grand ou petit, gros ou maigre... Il est capable de sentir lorsque quelque chose ne va pas, il peut reconforter et nous remonter le moral.

Avoir un chien n'est cependant pas facile, il faut être prêt à le sortir régulièrement, à jouer avec lui... Il est aussi conseillé d'avoir un petit extérieur. Mais ces inconvénients ne sont rien, comparés à ce que vous apporte sa présence. Moi, j'ai eu ma chienne en 2014, elle avait deux mois et demi. Je l'ai appelée Ikigai, ce qui signifie en japonais «raison d'être». Ce ne fut pas facile au début, car il a fallu «l'éduquer»... ce qui n'est pas évident: prendre un chien adulte peut être une bonne solution, donc. Pour Ikigai, j'ai fait comme j'ai pu, mais il faut être prêt à passer derrière ses bêtises! Cela n'empêche pas l'attachement et même le sur-attachement, car quand je m'absente plusieurs jours, elle ne mange même plus! Moi non plus je ne pourrais plus me passer d'elle, elle comble en partie le vide affectif, cela ne remplace pas bien sûr, mais elle m'offre de la tendresse et surtout de la présence.

Merci alors, à vous les chiens, qui aidez parfois des personnes qui en ont besoin et merci pour tout cet amour donné sans la moindre raison, sans la moindre différence, c'est peut-être ça, la «raison d'être».

Alex Berhault

MATTÉO

Une tatie heureuse nous raconte

Il y a 38 ans, je suis née d'un papa et d'une maman «sans bobo». Je le suis également. Lorsque j'ai soufflé mes 3 bougies, une petite sœur a pointé le bout de son nez. Il était tout mignon ce bout de nez, mais tout fragile. Après plusieurs jours d'investigation, le diagnostic est tombé. Alexandra était atteinte d'une épidermolyse bulleuse. À ce moment-là, on ne savait pas exactement de quelle forme. Mais les plaies étaient partout sur son petit corps et elle n'a pu quitter l'hôpital qu'après plusieurs mois. Nous avons progressivement appris à vivre avec ces «bobos». J'aimais jouer avec ma petite sœur, même si je devais faire attention car elle était plus fragile que les

plaies aux pieds, se lever tous les matins malgré les nuits à se gratter, les repas dont on sort le ventre vide car les bulles empêchent jusqu'à boire...

Les données de la science à ce moment-là apprennent à mes parents que cette EB était dominante et qu'ils ne transmettraient donc plus cette maladie. Ma seconde petite sœur a alors grandi dans le ventre de ma maman. Mais la science n'est pas toujours exacte: la maladie, en fait, était récessive, mes deux parents porteurs sains... et ma seconde sœur est née avec une peau de papillon.

Mais, toute petite, elle a su puiser au plus profond d'elle-même pour «juste» vivre. Une fois lancée, nous ne l'avons plus arrê-

tée. Guidée par une grande sœur malade mais pleine de ressources, Audrey a suivi le guide, s'est battue et a grimpé, elle aussi, toute les marches vers l'indépendance.

Grande sœur un peu différente car sans bobos, j'ai aimé grandir aux côtés de mes sœurs

et expliquer à qui voulait l'entendre qu'elles n'étaient pas si différentes des autres que ça. Je n'ai jamais voulu réaliser/voir/comprendre combien ces plaies les faisaient souffrir au quotidien. Comment aurais-je pu savoir? Elles ne se plaignaient pas. Je les aimais comme ça. Aujourd'hui, je réalise combien leur douleur est quotidienne, à chaque douche, à chaque repas, à chaque câlin qui serre trop fort le cou... Elles ont réussi tout ce à quoi elles aspiraient: être indépendantes, vivre d'un métier qui leur plaît, avoir

une vie sociale riche, rencontrer un amoureux, acheter une maison... Quand je pense à tout le chemin, long, sinueux, plein d'embûches qu'elles ont eu à parcourir, je les admire.

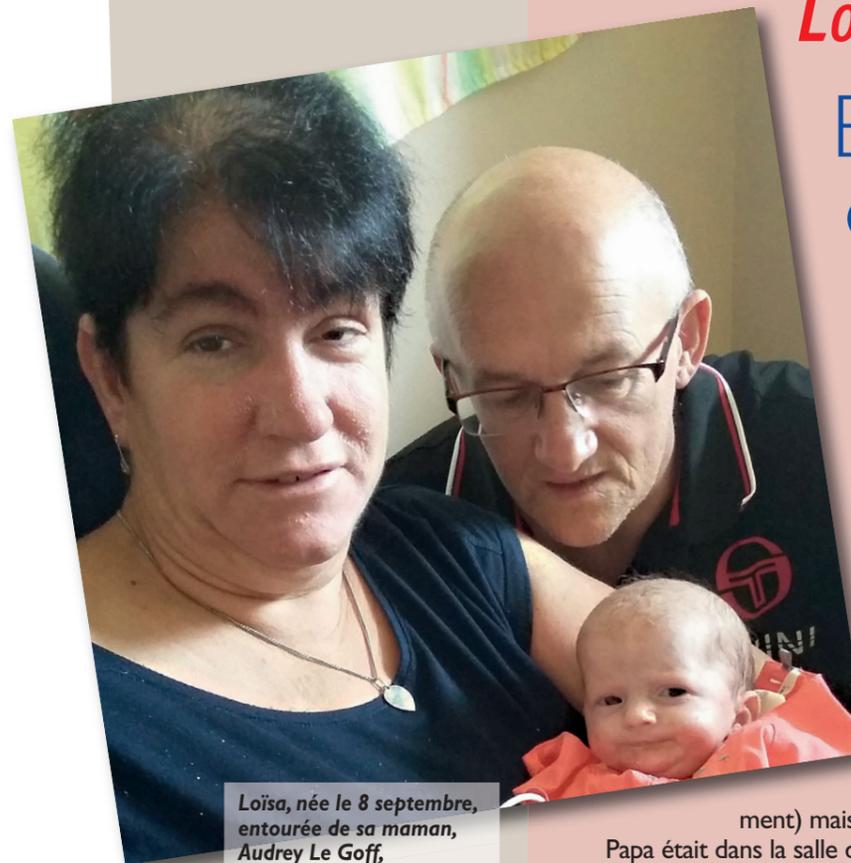


Mattéo est né le 29 janvier 2016, d'Alexandra (atteinte d'une EBDR) et de Romuald (sans maladie).

autres. Mais cette peau fragile lui a rendu le caractère fort, une volonté à toute épreuve et, petit à petit, elle a réussi toutes les étapes qu'il lui fallait franchir: apprendre à marcher, rentrer à l'école malgré des

Loïsa

Beaucoup d'amour, quoi qu'il arrive!



Loïsa, née le 8 septembre, entourée de sa maman, Audrey Le Goff, et de son papa, Michel Gueguen.

Pendant presque sept mois, je me suis faite toute discrète dans le ventre de maman. À tel point... qu'elle ne s'est pas rendu compte de ma présence. Elle n'a pas pris un gramme, elle a même perdu, c'est dire!

Puis un jour, maman avait très mal au ventre. Papa a dû prendre sa journée pour l'emmener chez le médecin et faire des examens. Laboratoire puis direction la radiologie, pour une échographie de la vésicule biliaire. Lors de cette échographie, ils ont vu les calculs, mais il n'y avait pas que ça... J'étais déjà dans le ventre de maman depuis environ 28 à 30 semaines (on ne saura jamais précisé-

ment) mais j'étais bien là. Quel choc!

Papa était dans la salle d'attente, et ce fut à maman de lui annoncer la nouvelle. Ni l'un ni l'autre ne souhaitait d'enfant: papa en a déjà trois grands, et maman, atteinte d'EB, avait peur de transmettre la maladie. Quoi qu'il en soit, à ce stade de la grossesse, ils n'avaient plus le choix.

Mais une fois la nouvelle digérée, ils se sont promis de prendre soin de moi et de m'apporter beaucoup d'amour, quoi qu'il arrive!

Les rendez-vous médicaux se sont enchaînés, avec des échographies régulières. Nous avons eu beaucoup de chance, car le professeur Collet a suivi toute la grossesse (enfin, ce qu'il en restait) jusqu'au bout. C'est un monsieur très gentil, à l'écoute et d'une humanité jamais vue jusqu'alors.

Mon arrivée était prévue pour se passer à Landerneau mais, par précaution pour moi, les pédiatres ont préféré faire accoucher maman à Brest, au cas où j'aurais la même maladie qu'elle. Là encore, le Pr Collet a été top, car il a assisté à l'accouchement, ce qui a beaucoup rassuré maman.

Et le 8 septembre, à 10 h 25, me voilà! Les médecins m'emmènent dans une autre pièce avec papa. Un pédiatre s'assoit à côté de maman et lui dit: «votre fille a probablement la même maladie que vous, on l'emmène en réanimation et on va la garder pendant un long moment.»

Depuis, je suis toujours en réanimation, j'ai beaucoup de mal à prendre du poids. Papa fait mes soins tous les matins et il forme même quelques infirmières... ce qui n'est pas toujours simple, car ça me fait très mal et qu'il a fallu attendre huit jours pour avoir des pansements adaptés. Il est très attentionné avec maman et moi. Mais je le lui rends bien, car je suis une vraie battante, avec une force de caractère qui les épate. Quant à maman, elle me prend le plus possible dans ses bras.

Nous avons tous les trois bien hâte de rentrer à la maison, pour pouvoir enfin profiter de notre vie de famille!

D'un petit papillon fragile né il y a 35 ans, d'un petit papillon dont on ne savait pas ni la maladie ni ses implications... De ce petit papillon qui a grandi avec force, courage et détermination, est né il y a 5 mois un très beau bébé. Un bébé à la peau toute douce et «sans bobo». Parce que cette maladie a beau être lourde, fatigante, quotidienne, usante, c'est la Vie qui prend le dessus.

Parce que les bébés qui naissent de parents atteints d'EB sont encore peu nombreux, je voulais partager ce Bonheur immense avec vous tous.

Parce que grâce à des ambassadeurs comme Léo lors du Téléthon 2015, nous ferons bouger les choses.

Nous vaincrons la maladie. ●

Nathalie Jeandet Bardot



Initiative

Étant atteinte d'une EBD, je fais des cures à Avène depuis une quinzaine d'années. Je m'y suis rendue seule pendant plus de dix ans et j'ai eu quelques difficultés à lier connaissance avec d'autres curistes. Non pas que les gens soient désagréables, mais en soins, difficile d'avoir le temps de se connaître! Cependant, un point commun nous uni: nous sommes tous là pour nous soigner.



En faire un métier... Pourquoi pas?

Je n'ai plus d'emploi, j'ai alors décidé de voir si un projet tel qu'une «maison partagée» pouvait voir le jour à Avène, pour accompagner les curistes et leur donner l'occasion de partager entre eux lors de leur séjour. En plus de faire des connaissances, cela permet des échanges et une entraide face à la maladie.

J'ai exposé mon idée à Cap Emploi (organisme spécialisé dans placement des personnes handicapées) qui m'a orientée vers le BGE Picardie (pour l'aide à la création d'entreprise). Là, un conseiller me suit et m'aide à concrétiser ce projet. Mais, pour cela, il me faut faire...

... une étude de marché

La première étape est un questionnaire que j'ai mis en ligne. Grâce aux réponses que je recueillerai, je pourrai savoir si cette «maison partagée» intéresse suffisamment de monde pour pouvoir fonctionner.

C'est là que je fais appel à vous, à votre participation: je vous demande de bien vouloir répondre à ces quelques questions, en toute honnêteté.

Ce projet me tient à cœur. Je vous remercie par avance du temps que vous accepterez d'accorder à ce sondage! ●

Eloïse Brucker

Pour répondre au questionnaire d'Eloïse, suivez le lien: <https://fr.surveymonkey.com/r/TTZLSLB>



CENTRE VAL-DE-LOIRE

Arnaud Buisson
Rencontre à Amboise au lycée Jean Chaptal



À la suite du vernissage de l'exposition «L'effet papillon un autre monde de bulles», à la maison de la BD de Blois, j'ai rencontré Corinne Dehoven, professeur dans le lycée Jean Chaptal d'Amboise. Celle-ci a fait connaître l'EB et Debra France à ses élèves, très concernées par un tel sujet, au regard de la filière «ASSP» (Accompagnement, soins et services à la personne) dans laquelle elles sont engagées. C'est ainsi que ses élèves m'ont invité à venir leur présenter la maladie et l'association en classe.

Après ma présentation et les nombreuses questions très intéressées de la trentaine d'élèves présentes, nous avons poursuivi nos échanges autour d'un café et de délicieux gâteaux qu'elles avaient confectionnés pour l'occasion.

Je suis reconnaissant à Madame Dehove d'avoir encouragé cette initiative, ainsi qu'à toutes les élèves pour cet accueil chaleureux au sein de leur classe. De plus, elles avaient organisé une petite collecte de dons pendant les journées portes ouvertes du lycée et m'ont remis un chèque de 100 € pour Debra France. Merci, les filles!

Blois, un défilé royal...

Coup de chapeau pour l'équipe de Blois Shopping (Fédération blésoise du commerce de l'artisanat et des services de Blois, FBCAS) qui a associé Debra France à son défilé de mode collection Automne-Hiver le 29 septembre.

Régulièrement soutenue au travers d'actions locales par les commerçants de Blois, Debra France avait été choisie pour être mise en lumière... et à l'honneur lors de cette soirée qui s'est parfaitement déroulée (même le beau temps était au rendez-vous) dans le cadre somptueux de la cour du Château de Blois, où les spectateurs étaient venus nombreux découvrir leur futurs achats en boutiques.

Un défilé haut en couleur, et une nouvelle opportunité de faire connaître l'EB et notre association. Un grand merci aux commerçants et aux nombreux bénévoles motivés qui ont fait de cet événement une réussite.

À l'issue du défilé, Bruno Queste, président du FBCAS, a remis à Arnaud Buisson un chèque de 1000 € pour Debra France.



Photo: Tuan N'Guyen

Just married et juste généreux!

Élodie et Jean-Louis Rampal sont des collègues de travail pas comme les autres. En un jour très particulier pour eux, celui de leur mariage, le 2 juillet dernier, ils ont pensé à Emma et à Debra France...

Après avoir échangé leurs consentements à la mairie, Jean-Louis a pris soin d'expliquer à tous les convives l'importance de donner pour l'association, et une quête a été organisée.

Prendre sur ce temps si précieux pour sensibiliser leurs proches pendant LEUR journée nous a beaucoup émus, nous tenions à partager cela avec vous en les remerciant de nouveau!

Et un gros bisou à leurs enfants Eléa, Maxence et Nathan pour avoir rapporté dans leurs corbeilles 125 € de dons au profit de Debra France.



SOLIDARITÉ | Mise en avant de l'association Debra France

Le Triathlon au service d'une bonne cause

Dans le cadre de son engagement pour la lutte contre les maladies rares, la Fédération Groupama de l'Ardèche a profité de l'édition 2016 du Triathlon des Gorges de l'Ardèche pour faire la promotion de Debra France...

Un événement qui a donné lieu à de nombreux articles, dans le Dauphiné Libéré notamment, mais également dans toute la presse régionale.

Gérard Poulénard, Responsable territorial Groupama: «Ce fut une belle manifestation sportive et populaire qui a drainé beaucoup de monde. Je porte l'espoir que l'an prochain nous pourrions faire beaucoup mieux pour vous aider». Merci, monsieur Poulénard, nous en acceptons volontiers l'augure!

AUVERGNE RHÔNE-ALPES Triathlon des Gorges de l'Ardèche

Dans le cadre de son engagement pour la lutte contre les maladies rares, la Fédération Groupama de l'Ardèche a profité de l'édition 2016 du Triathlon des Gorges de l'Ardèche pour faire la promotion de Debra France...

Un événement qui a donné lieu à de nombreux articles, dans le Dauphiné Libéré notamment, mais également dans toute la presse régionale.

Gérard Poulénard, Responsable territorial Groupama: «Ce fut une belle manifestation sportive et populaire qui a drainé beaucoup de monde. Je porte l'espoir que l'an prochain nous pourrions faire beaucoup mieux pour vous aider». Merci, monsieur Poulénard, nous en acceptons volontiers l'augure!



Le Petit Quotidien est un journal d'actualité pour les 6-10 ans, directement utilisable comme outil pédagogique par les enseignants.



PROVENCE

À La Ciotat... une bonne étoile



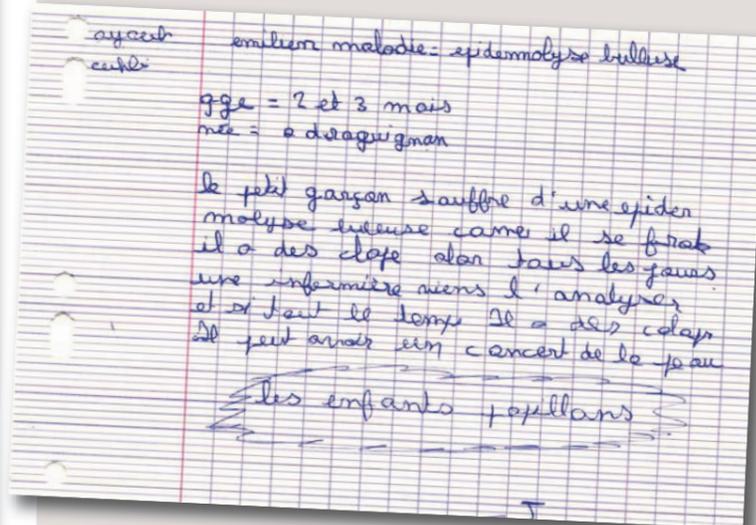
Jean-Michel Cinte, président du club, Patrick Crepin membre du comité du club.

Notre fils, Maxime, âgé de 13 ans, est atteint d'une EB... et il est passionné de football. Malgré son handicap, et devant son insistance, nous l'avons licencié dans un club - l'Étoile Sportive de La Ciotat - en catégorie U13 (ndlr «under thirteen» = moins de 13 ans) et il vient de terminer son premier championnat !

Au mois de mai, son club a organisé un tournoi U13 au profit de Debra, avec tombola et récolte de dons. C'est un chèque de plus 600 euros qui nous a été remis pour la recherche. La direction a également apposé le logo Debra sur le compte Facebook de l'Étoile Sportive, et nous a assuré que d'autres manifestations seraient organisées au profit de l'EB au cours de la saison prochaine !

Un grand merci à Jean-Michel Cinte, président du club, ainsi qu'à Patrick Crépin, membre du Comité, et à l'ensemble de l'Étoile Sportive de La Ciotat pour leur généreuse initiative et pour avoir si chaleureusement accueilli Maxime afin qu'il puisse assouvir sa passion.

Christine et Jean-Michel Urban



L'EB à l'école!

Dorothee Fournet, maman d'un petit papillon, avait vu sur internet que l'Alliance Maladies Rares organisait un concours, ouvert aux classes de CP au CM, en association avec une édition spéciale du Petit Quotidien «sur les maladies rares. Le prix à gagner était une journée d'initiation au journalisme, avec un journaliste professionnel, et la réalisation de maquette de ce numéro spécial.

Elle s'est empressée d'en avvertir une de mes amies, qui se trouve... être professeur des écoles, au Muy, dans le Var, et lui a suggéré que ses élèves participent à ce concours. Elle lui a également proposé d'intervenir dans sa classe pour parler de la maladie d'Emilien. Ce qu'elle a très volontiers accepté. Quelque temps plus tard, le verdict: parmi toutes les classes de toutes les écoles qui ont tenté leur chance à ce concours... c'était la classe de son amie qui avait gagné!

Dorothee nous a confié «Mon intervention à l'école fut un moment vraiment génial. Les enfants se sont montrés très réceptifs et se sont tous pris d'amitié pour Emilien. Ils nous ont même remis par la suite des lettres pour lui et des dessins... vraiment touchants.» Une jolie leçon de vie.

Dorothee Fournet

LA BOUTIQUE DEBRA FRANCE

La boutique a repris du service. Voici les premiers objets que nous vous proposons...



Stylo bille (encre bleue)
Coloris: noir, bleu ou vert
PU: 2,50€*



Parapluie pliant
Coloris: bleu foncé, bleu clair, bordeaux ou rouge
PU: 10€*



Sac en toile
PU: 7€*



Tee-shirt
Taille: M ou XL
PU: 15€*



BON DE COMMANDE

Article	taille / coloris	Nombre	PU	Prix total
Stylo bille			2,50	
Sac en toile			7,00	
Parapluie pliant			10,00	
Tee-shirt			15,00	
Frais de port (contactez au préalable Thierry Fournet*)				
Total				

* Les frais de port dépendant du nombre d'objets, veuillez contacter Thierry Fournet avant d'établir votre chèque : 06 8775 90 53 - thierry.fournet@debra.fr

OFFRE SPÉCIALE

Article	taille / coloris	Nombre	
Stylo bille		2	
Sac en toile		1	50,00
Parapluie pliant		1	
Tee-shirt		2	
Frais de port			offerts
Total			50,00

Merci d'adresser votre bon de commande, accompagné de votre règlement à l'ordre de Debra France, à l'adresse suivante : Thierry Fournet - Debra France 77 bis, rue du Colonel Fabien 59268 Sancourt

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 AG2R La Mondiale – 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 AG2R La Mondiale – 16 La Canebière – CS 31866 – 13221 MARSEILLE cedex 01