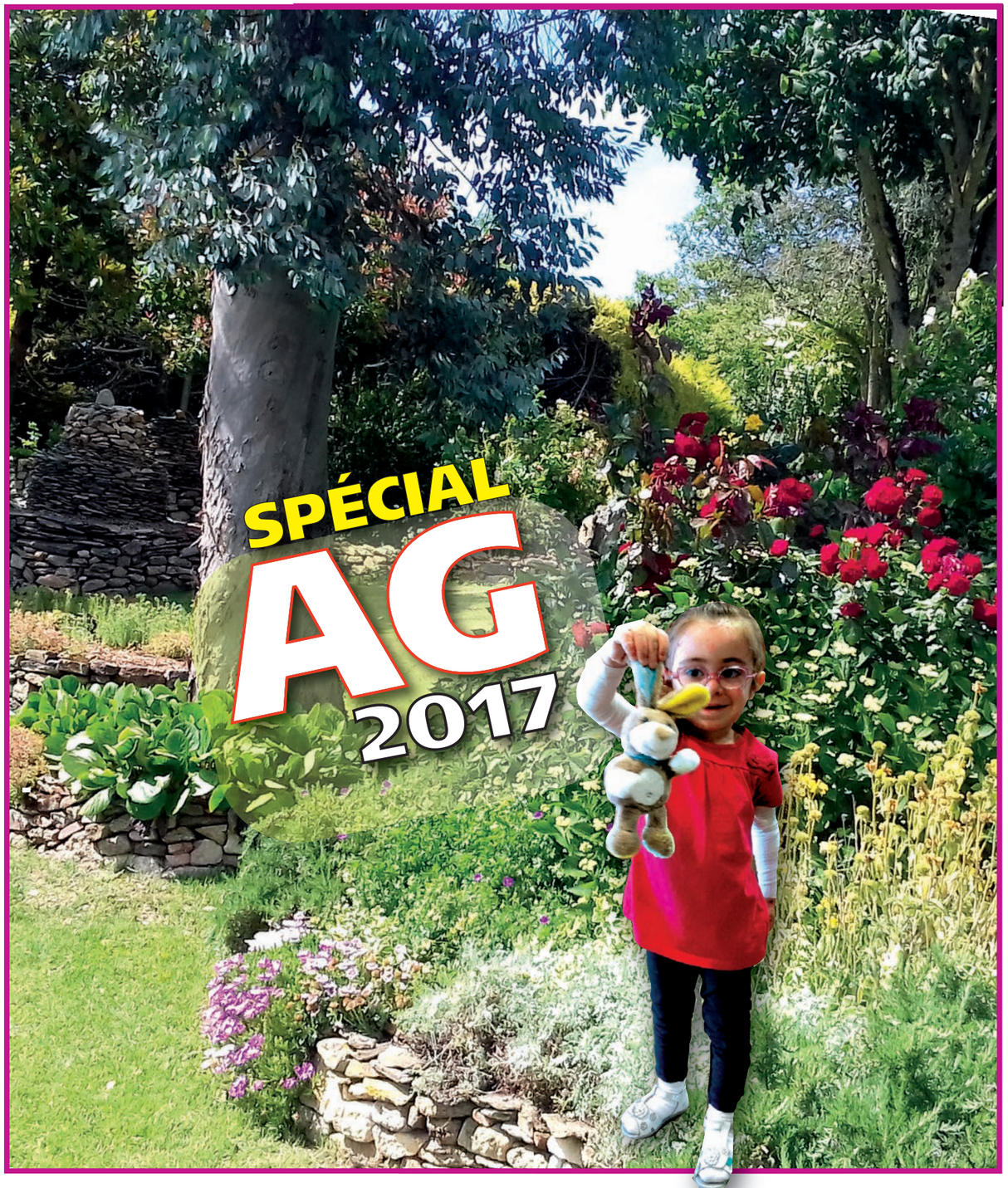
debra INFO

N° 78 2e TRIMESTRE 2017



Petit édito, pour ce numéro spécial AG déjà bien rempli. À l'intérieur, vous allez retrouver les rapports moral et financier de l'année écoulée ainsi que les articles correspondants aux interventions des spécialistes que nous avons accueillis lors de cette journée. Je tiens une nouvelle fois à les remercier de leur présence.
Un grand merci également à Avène, Mölnlycke et Urgo pour leurs stands qui ont toujours autant de succès auprès des petits comme des grands.
Outre la partie AG, vous trouverez dans ce numéro les différents évènements qui sont organisés dans toute la France afin de faire connaître la maladie et récolter des fonds.
Pour terminer, il convient de rappeler que notre association joue toujours un rôle important dans le cadre de la recherche. En effet, nous nous efforçons de trouver les meilleures solutions avec le corps médical afin que la recherche continue d'avancer.
Au plaisir de vous retrouver lors de nos réunions de fin d'année. En attendant, je vous souhaite une très bonne lecture.

Damien Truchot,
Président

Si vous étiez à l'AG cette année, vous avez probablement assisté aux échanges « animés » entre le professeur Hovnanian et le professeur Bodemer. Les différends entre eux ne datent pas d'hier. Mais sachez que Debra France essaye et continuera d'essayer de faire le nécessaire afin que cette situation ne perdure pas dans le temps. Nous faisons également tout notre possible pour que les programmes de recherche, primordiaux à nos yeux, puissent se dérouler dans les meilleures conditions.

AGENDA

Il n'est jamais trop tôt pour noter les dates des Noëls 2017 en régions…

Sud-Est
à Mirabel et Blacons (Drôme)
18/19 novembre

Sud-Ouest
à Sauméjan (Lot et Garonne)
25/26 novembre

Nord
à Paris
2/3 décembre

Bien entendu, toutes les informations nécessaires vous seront communiquées en temps utile, via e-mail et Facebook.

SOMMAIRE

Pages 3 à 27 **Spécial AG 2017**
- Rapport moral
- bilan financier
- Interventions
- Soirée

pages 28 à 31 **Partout**

Debra INFO, Journal édité par Debra France

Comité de rédaction:
Damien Truchot, Directeur de la publication
Clémence Fabien, Angélique Sauvestre
Mireille Nistasos, Secrétaire de rédaction
Conception graphique: Jean-Louis Camoirano
Rédaction: AG2R LA MONDIALE
16 la Canebière 13001 Marseille
mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

Imprimerie:
MARIM, 1 rue Mansard - La Palasse 83100 Toulon

Debra info est réalisé avec le concours du laboratoire MÖLNLYCKE HEALTH CARE

Secrétariat administratif, renseignements:
Mireille NISTASOS
tél. 04 84 52 47 01
(aux jours et heures de bureau)

ATTENTION…
Nouveau numéro de téléphone, à compter du 1er septembre:
04 91 00 76 19

e-mail: mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

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

Compte-rendu
assemblée générale ordinaire annuelle

samedi 17 juin 2017 – Hôtel Campanile
2, bd du Général de Gaulle 94270 Le Kremlin-Bicêtre

Quorum

Debra France compte à ce jour 356 adhérents. Conformément à nos statuts, le quorum à atteindre est, au minimum, du quart de l'effectif, soit: 89 (article 12 – alinéa 2). 44 familles sont présentes et 81 sont représentées, soit un total de 125 familles. Le quorum est donc atteint: l'assemblée générale peut valablement délibérer.

Ouverture de l'assemblée générale ordinaire: 10 h 00

L'assemblée procède à la désignation d'un président de séance: Guy Verdot, et d'un secrétaire de séance: Dan-Philip Youx.

Lecture du rapport moral

exercice 2016
par le président de Debra France, Damien Truchot

Mise aux voix à main levée:
contre: 0
abstention: 0
Le rapport moral est adopté à l'unanimité des membres présents et représentés.

Lecture du rapport financier

exercice 2016
par le trésorier de Debra France, Robert Dérens

Mise aux voix à main levée:
contre: 0
abstention: 0
Le rapport financier est adopté à l'unanimité des membres présents et représentés.

Renouvellement des membres du Conseil d'administration

Parmi les 11 membres que notre Conseil compte à ce jour (plus le Président d'honneur), 2 administrateurs arrivent en fin de mandat:
• **Fabien Clémence** qui se représente
• **Fournet Thierry** qui ne se représente pas.

Nos statuts prévoient que le Conseil d'administration soit constitué de 8 à 12 membres - hors Président d'honneur – (article 9 – alinéa 1).
Trois postes peuvent donc être pourvus sur un mandat de 3 ans.

Deux candidats se sont déclarés:
• **Brucker Eloïse**
• **Fabien Clémence**

L'assemblée vote à bulletins secrets. Deux scrutateurs sont désignés dans l'assemblée.

Votes exprimés: 114
Nuls: 4

Résultats:

Candidats	Nbre de voix	Résultat
BRUCKER Eloïse	114	élue
FABIEN Clémence	114	élue

À l'issue de ce vote, le Conseil d'administration compte 11 membres, plus le Président d'honneur.

L'ordre du jour étant épuisé, l'assemblée générale ordinaire est close à 10 h 45.

Le Conseil d'administration

BOURRAT Emmanuelle
Commission scientifique & médicale

BRUCKER Eloïse
Commission «jeunes»
Commission sociale

CORNU Dominique
Commission sociale

DERENS Robert
Trésorier

FABIEN Clémence
Secrétaire
Commission «jeunes»
Commission informatique & communication

MALAVAL Paulette
Commission sociale

SAUVESTRE Angélique
Vice-présidente
Commission informatique & communication

THUILLIER Corinne
Commission sociale

TROHEL Florence
Commission sociale

TRUCHOT Damien
Président
Commission «jeunes»
Commission informatique & communication

YOUX Dan-Philip
Secrétaire adjoint

VERDOT Guy
Président d'honneur
Commission scientifique et médicale

AG

Rapport moral Debra France exercice 2016

Damien Truchot, Président

Mesdames, Mesdemoiselles, Messieurs,
Chers amis et adhérents,

Nous voici à nouveau réunis pour notre assemblée générale annuelle, moment privilégié de dialogue et d'échange. Je tiens tout d'abord à vous remercier pour votre présence ici aujourd'hui. Par votre nombre, vous témoignez de l'intérêt que vous portez à notre association, sans vous elle ne pourrait pas exister.

L'association est actuellement en contact avec 379 familles, dont 187 sont à jour de leur cotisation 2017.

Notre association a pour principales missions :
- de promouvoir l'assistance et l'entraide entre les personnes atteintes d'une épidermolyse bulleuse ;
- d'apporter un soutien moral aux personnes atteintes et à leurs familles ;
- d'informer par tous les moyens disponibles ;
- de collaborer avec d'autres associations ;
- de travailler avec le milieu médical dans le cadre de la recherche ;
- de financer en partie des programmes de recherches sur les EB ;
- de favoriser l'intégration des personnes atteintes.

En effet, comme cité ci-dessus Debra France a soutenu financièrement **deux programmes de recherches cette année.** Je vous invite à aller lire les rapports d'activités du professeur Alain Hovnanian de l'Institut Imagine et du professeur Jean-Philippe Lacour du CHU de Nice, qui sont disponibles sur notre site internet.

Cette année, a eu lieu la **requalification des Centres de Référence de l'EB.** L'objectif étant d'améliorer la prise en charge des patients, Debra France a donc apporté son soutien à tous les Centres qui en ont fait la demande.

Toujours dans l'objectif de faire avancer la recherche, Debra France a sollicité les pouvoirs hospitaliers afin de permettre la réalisation de **l'étude «Diacérine»** dans un maximum de Centres. Malheureusement, seuls deux Centres ont pu avoir l'autorisation de réaliser la prise en charge. Nous espérons que cela ne freinera pas la participation des patients à ce programme portant sur un traitement local par la Diacérine sur les EBS.
Comme vous le savez, de nombreux événements sont organisés dans toute la France par certains bénévoles, adhérents ou non. Ces **événements**, quelle que soit leur échelle, permettent de récolter des fonds mais, et c'est tout aussi important, de faire parler de l'épidermolyse bulleuse.

Je tiens à souligner deux événements qui ont eu lieu il y a quelques mois maintenant.
Le premier est la **vente aux enchères de dessins** qui a été organisée (sur plusieurs années) par Arnaud Buisson et sa famille. Il a sollicité des artistes, leur demandant une œuvre autour du thème « l'Effet papillon ». Après 3 ans de travail et plus de 50 œuvres obtenues, une vente a été réalisée dans le cadre du Festival BDBoum. Cet événement a permis de faire connaître la maladie et de rapporter une somme importante à l'association (plus de 12 000 euros). Je tiens à remercier les artistes pour leur donation ainsi qu'Arnaud Buisson et sa famille pour cette magnifique réussite.

Le second événement que je tiens à souligner est lié à notre partenariat avec Steve Manchion qui a sollicité la générosité de ses collègues, les sapeurs-pompiers de Paris. Il a de nouveau organisé une **course en relais** d'environ 500 km, suivie d'un concert. La somme récoltée a été d'environ 6 000 euros. Je remercie Steve Manchion et les sapeurs-pompiers de Paris qui ont participé à cet événement.
D'autres mobilisations au profit de Debra France ont eu lieu durant l'année et compte tenu de leur nombre, je ne peux pas toutes les citer. Toutefois, ces manifestations ont permis de récolter des fonds pour l'association. Aussi, je tiens à remercier toutes les personnes qui prennent de leur temps et dépensent leur énergie pour réaliser cela. Vous retrouverez l'ensemble de ces manifestations qui ont lieu tout au long de l'année dans les numéros de Debra Info.

Bien que le projet ait été réalisé sans l'aide de Debra France, je tiens à mettre en lumière la réalisation du film *« Et les mistrals gagnants »* qui a été un joli coup de projecteur pour l'épidermolyse bulleuse.

La **communication** reste un élément important de l'association pour se faire connaître et faire connaître la maladie dans le but de récolter des fonds pour la recherche.
Avec l'aide du conseil d'administration, nous avons voulu revoir les outils de communication de l'association.

Nous avons créé un nouveau support de communication papier. Ce **nouveau flyer**, porté en grande partie par Angélique Sauvestre, a été remis aux goûts du jour. Il se veut plus moderne, plus pratique et plus clair. Le dernier support avait plus de 5 ans…
Le **site internet** de l'association est régulièrement mis à jour, même si je souhaiterais qu'il le soit davantage. Au cours des mois passés, nous avons envoyé plusieurs newsletters afin de communiquer sur les événements, les parutions de Debra Info, pensez à vous abonner si ce n'est pas encore fait !

Comme vous avez pu vous en rendre compte, j'ai mis en place un système d'**inscription en ligne** pour les différentes manifestations (les Noëls des régions, l'AG). Cela nous permet une meilleure gestion et facilite l'organisation des évènements. Nous voudrions aller encore plus loin en donnant la possibilité de faire des dons et de payer la cotisation en ligne.

Cette année encore **4 Noëls** des régions ont été organisés. Nous espérons que ces événements permettent aux familles de se rencontrer, d'échanger et aux enfants de se sentir un peu moins seuls face à la maladie. Je remercie ceux et celles qui ont permis leurs réalisations, ainsi que toutes les familles qui se sont déplacées.

Tout au long de l'année, Debra France tisse un lien social important avec ses membres grâce à notre **infirmière diplômée d'état**, Paulette Malaval. Elle a, comme tous les ans, œuvré pour assurer la formation aux soins infirmiers, au profit des familles et des services hospitaliers qui en font la demande. Paulette maintient également un lien téléphonique avec plusieurs familles afin de continuer à apporter ses conseils et son soutien. Cette mission est particulièrement importante pour toutes nos familles adhérentes. Je tiens à la remercier pour son implication.

Je souhaite maintenant vous parler de **Debra International**. Cette organisation se compose actuellement d'une cinquantaine de pays et a pour objectif principal de permettre aux personnes atteintes d'EB et aux associations qui les représentent de travailler ensemble pour maximiser la qualité de vie et promouvoir le développement de traitements efficaces. Debra International a fait le choix d'embaucher une business manager afin de pérenniser les échanges entre les différents groupes nationaux. Notre association a apporté un soutien financier à Debra International en plus de la cotisation que nous versons chaque année. À noter également que Clémence Fabien, membre du Conseil d'administration de Debra France, fait désormais partie du Comité Exécutif de Debra International.

Après avoir évoqué les actions réalisées au cours de l'année passée, tournons-nous maintenant vers les **projets futurs**.
L'un des projets est la **refonte de notre site internet**, afin de le rendre plus clair et plus adapté aux nouveaux moyens de communication. Un autre projet porte sur la création de **fiches pratiques**, qui permettront de s'entraider sur les différents types de soins. Ces fiches devront bien sûr être validées par le corps médical avec lequel nous sommes en relation constante.

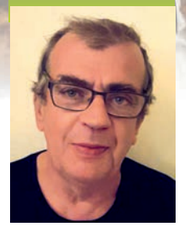
Le projet suivant a été abordé au cours du dernier conseil d'administration. Nous avons évoqué la **possibilité d'embaucher une personne à mi-temps** afin d'aider les membres de l'association dans toutes les démarches que nous pourrions entreprendre. Le principe étant de trouver de nouveaux sponsors afin d'autofinancer le poste.
Ce choix fait suite au constat que nous sommes tous bénévoles et nous manquons parfois de temps ou de connaissance pour accomplir certains projets qui pourraient permettre à l'association de grandir et de mieux faire connaître l'épidermolyse bulleuse. Le sujet n'en est encore qu'au stade de la réflexion et nous ne manquerons pas de vous tenir informés.

Je profite de ces dernières lignes pour remercier nos partenaires AG2R la Mondiale, Mölnlycke et URGO pour leur soutien toujours aussi important et efficace au fil des années, et le laboratoire Pierre FABRE qui est présent avec nous aujourd'hui.

En conclusion je souhaiterais vous rappeler que nous sommes plus que jamais **en recherche de bénévoles**. Chacun peut participer en fonction de ses compétences, en donnant un peu de son temps pour des actions régulières ou ponctuelles (relecture d'articles du Debra Info, aide à la gestion du site internet, aide à l'organisation d'événements, démarchage de partenaires financiers…). Plus nous serons nombreux, plus il sera facile de faire avancer les choses !

Mesdames, Mesdemoiselles, Messieurs, Chers amis et adhérents, je vous remercie de votre attention.

AG



Bilan financier… exercice 2016

Robert Derens, Trésorier

1 – LES COMPTES de l'association ont été vérifiés et validés par le cabinet d'expert-comptable Infaugec, à Vitry sur Seine (94). Le rapport est à la disposition des personnes qui souhaitent le consulter.

2 – LES DISPONIBILITÉS de Debra France

Les avoirs de l'association s'élèvent à 278 010 euros au 31/12/2016.

3 – NOS DÉPENSES

J'ai regroupé nos dépenses en 5 chapitres:

Les frais de fonctionnement: environ 9 231 euros.

Les frais de publications: plus de 14 017 euros. Nous n'avons pu réaliser que 3 numéros de la revue… Je vous rappelle le soutien de notre partenaire, Mölnlycke, qui est capital pour le bulletin. En effet, bien que nous mettions celui-ci en ligne sur le site, nous voulons conserver une version «papier». Nous les remercions et souhaitons qu'ils maintiennent cette aide.

Le soutien aux adhérents: 61 752 euros.

Ce chapitre comprend les frais d'AG, l'aide à l'organisation des manifestations, les interventions de Paulette Malaval (IDE) et les actions de la commission sociale… Debra infos rend compte régulièrement de ces actions.
Grâce encore une fois au soutien du laboratoire Mölnlycke, Mme Malaval intervient auprès des familles et des professionnels de santé qui la sollicitent. N'hésitez pas à faire appel à elle.
Nous avons, cette année encore, pu organiser 4 réunions des familles avant Noël, avec le soutien de plusieurs délégations régionales d'AG2R La Mondiale qui avaient été sollicitées. Merci pour cette aide qui a permis à un plus grand nombre de familles de se retrouver.

La dotation aux laboratoires de recherche sur l'EB: 95 000 euros,

répartis entre le laboratoire du Pr Hovnanian à Paris et l'association du Pr Lacour à Nice.
Debra France demande chaque année un rapport d'utilisation de ces fonds et se réserve le droit de réexaminer le montant de cette dotation après étude de ce rapport. Nous rappelons que ces fonds sont destinés à la recherche sur l'EB…

Une aide exceptionnelle à Debra International: 5 000 euros

4 – NOS RECETTES

Elles proviennent:

1 – Des cotisations (n'oubliez pas de régler votre cotisation…) et de la participation des adhérents aux frais d'AG.

2 – Du produit des manifestations organisées localement. Dans la mesure du possible, nous essayons d'apporter le soutien de Debra France à ces actions, qui visent d'abord à faire connaître la maladie, mais également l'association. Elles sont une source de financement significatif, systématiquement affecté à l'aide à la recherche. Debra info rend compte de ces manifestations… Je remercie les familles Buisson, Tiphagne, Trohel, Guinebretière, Fournet, Bargain, Madelon, Combe, Youx (avec le rassemblement RCZ et M. Ladouce), Sauvestre, Moureau (Entrez les artistes), Meignen, Meillat, Mailfert, Zech, Cornu, Dumoulin, Urban… qui ont, chacun à sa façon, essayé de soutenir la recherche, en organisant des actions autour de notre maladie.

3 – Des dons individuels.

4 – Des dons institutionnels: merci à AG2R La Mondiale, à ViaSanté Mutuelle (la nouvelle marque de La Mutuelle du Midi), aux laboratoires Mölnlycke et Urgo, entre autres.

5 – De la boutique Debra qui, malgré les efforts de Thierry et Dorothée, n'a malheureusement pas eu le succès que nous espérions et qu'elle connaissait lorsque M. et Mme Moureau s'en occupaient… Dommage.

6 – Des produits financiers (placement de nos réserves).

Le bilan de l'année 2016 est pratiquement à l'équilibre, puisque le résultat de l'exercice 2016 est de – 425 euros… Ce n'est pas si mal…
Le poste de trésorier, depuis plusieurs années maintenant, me permet d'être en contact avec beaucoup de familles et de nombreuses personnes atteintes, de répondre – quand je le peux – à leur demande, à leur attente de contact, voire de conseil (pas médical bien sûr! mais simplement humain…) et c'est, à mon avis, le rôle de l'association: établir le lien entre les gens qui souffrent de l'épidermolyse bulleuse…

LES CHARGES

FONCTIONNEMENT de l'association	9 231,00 €
Assurance	858,00 €
Expert-comptable	1488,00 €
Fournitures administratives	102,00 €
Informatique	57,00 €
Affranchissement	578,00 €
Frais CA 2 836,00 € congrès colloques	2 049,00 €
services bancaires	258,00 €
Cotisations à associations	1 005,00 €
PUBLICATIONS	14 017,00 €
SOUTIEN aux adhérents	61 752,00 €
Frais d'AG 31	633,00 €
Aide et soutien aux adhérents	2 315,00 €
Organisation des manifestations	193,00 €
Réunions Noël	25 791,00 €
Frais infirmière DE	1 670,00 €
Frais exceptionnel	150,00 €
DONS aux labos de recherche	95 000,00 €
AIDE EXCEPTIONNELLE à Debra international	5 000,00 €
TOTAL CHARGES	**185 000,00** €

LES PRODUITS

Cotisations des adhérents	9 530,00 €
Dons individuels	39 600,00 €
Produits des manifestations	39 928,00 €
Dons institutionnels	90 690,00 €
Participation pour l'AG	1 520,00 €
Ventes boutique Debra	107,00 €
Produits financiers	3 200,00 €
TOTAL PRODUITS	**184 575,00** €

RESULTAT DE L'EXERCICE 2016

Les charges	185 000,00 €
Les produits	184 575,00 €
TOTAL	**– 425,00** €

Centres de référence Focus sur des **protocoles de recherche clinique**

Pr Christine BODEMER

Service de Dermatologie,
Necker Enfants Malades,
Institut Imagine, Paris
Coordinatrice du centre
de Reference MAGEC
pour les maladies génétiques
de la peau.
Coordonnatrice de la filière
nationale des maladies rares
de la peau FIMARAD
christine.bodemer@aphp.fr

Le Pr Bodemer a fait le point de l'actualité sur les centres de référence pour la prise en charge des patients atteints d'épidermolyses bulleuses, avec un focus particulier sur des protocoles de recherche clinique.

1 Plan maladies rares du ministère de la Santé 3e Plan maladies rares

Quelles sont les missions de ces centres d'expertise et qu'apportent-ils aux patients?

Pour être labellisés CRMR (Centre de référence maladies rares) par le ministère de la Santé, il est nécessaire de remplir des conditions très précises d'expertise clinique, de recherche clinique, ainsi que de qualité et de sécurité de soins pour les patients dont ils s'occupent, dans des structures adaptées et spécifiques pour ces patients. Cette labellisation n'est obtenue qu'après une évaluation très rigoureuse du ministère de la Santé et de la Recherche, avec des jurys d'experts. Les CRMR ainsi reconnus officiellement exercent une attractivité régionale, interrégionale, nationale, voire internationale, en fonction de la rareté de la maladie.
Ils doivent poursuivre leurs 5 missions décrites dans l'instruction n° DGOS/PF4/2016/11 du 11 janvier 2016:

1- Coordination: le CRMR identifie, coordonne et anime sa filière de soins.

2 – Expertise: implique l'organisation de réunions de synthèse ou de concertation pluridisciplinaires, l'élaboration et la diffusion de protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS), un recueil épidémiologique, la mise en place de démarches et de procédures qualité en lien avec celles de son établissement de santé.

3 – Recours: au-delà du bassin de santé du CRMR.

4 – Recherche: le CRMR promeut, anime la recherche translationnelle (de la recherche fondamentale à l'application clinique), clinique ou organisationnelle.

5 – Enseignement et formation

Dans le souci d'un maillage de proximité: les centres de référence animent un réseau de centres compétences maladies rares (CCMR) qui assurent la prise en charge et le suivi des patients au plus proche de leur domicile. Les CCMR suivent les recommandations et les protocoles existants des CRMR auxquels ils sont rattachés.

Résultats des labellisations, dans le cadre du PMR3, des centres de référence prenant en charge les patients atteints d'épidermolyses bulleuses et de leurs réseaux de centres de compétences: Deux centres de référence ont été labellisés par le ministère pour les épidermolyses bulleuses:

- Le centre de référence MAGEC (multisites Hôpital Necker (Christine Bodemer) et Hôpital Saint Louis (Emmanuelle Bourrat) coordonné par Christine Bodemer;

- et le centre de référence Sud, impliquant plusieurs villes: Bordeaux (Alain Taieb), Nice (Christine Chiaverini), Toulouse (Juliette Mazereeuw) coordonné par Christine Labrèze.

Un réseau de centres de compétence a été désigné. L'association de patients (Debra France) permettra, en accord avec l'activité de ces centres, d'afficher ceux plus particulièrement impliqués pour les EB.

2 Essais cliniques: essais thérapeutiques

Quelques rappels

Les principes généraux qui régissent les recherches impliquant la personne humaine, sont définis par l'article 1121 du Code de Santé Publique et ses alinéas. Après avis favorable du comité de protection des personnes et autorisation de l'autorité compétente (Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé), la recherche clinique et les essais thérapeutiques doivent se dérouler dans des structures adaptées, autorisées et certifiées. Un centre d'investigation clinique peut accueillir de nombreux projets. Néanmoins, certains patients justifient des structures spécifiques (ex. salle de soins spacieuse, baignoire, etc.) et la présence d'une équipe multidisciplinaire qualifiée comprenant en particulier un(e) infirmier(e) qualifié(e) pour des soins spécifiques. Les essais cliniques portant sur les médicaments ont pour objectifs, selon le cas, d'établir ou de vérifier certaines données de cette molécule, les effets thérapeutiques (efficacité et tolérance)

d'un nouveau médicament ou d'une nouvelle façon d'utiliser un traitement connu. Il est important de bien comprendre qu'après avoir découvert une molécule potentiellement intéressante pour une maladie, différentes phases d'études sont nécessaires avant que soit commercialisé ce potentiel nouveau médicament et qu'il puisse être utilisé par tous les patients, si son efficacité a été démontrée.

Ces phases sont les suivantes:

- Phase préclinique, permettant l'étude d'une molécule, sa structure, son effet sur les cellules et sur l'animal avant l'administration à l'homme.

- Phase I: «le produit est-il sûr?» Le médicament candidat est étudié chez un groupe de personnes (le plus souvent des personnes volontaires, sans la maladie.

- Phase II: «le produit a-t-il un effet bénéfique?» L'essai se déroule sur un petit groupe homogène de volontaires atteints de la maladie ciblée. Elle a deux buts: 1) vérifier l'efficacité de la molécule, sa tolérance; 2) déterminer la dose thérapeutique sans être toxique.

- Phase III: «le produit a-t-il un effet thérapeutique sur un plus grand effectif?» L'essai compare l'efficacité du traitement à un placebo ou au traitement habituel (de référence), auprès d'une population très importante de patients volontaires.

- Phase IV: phase de pharmacovigilance, une fois le médicament mis sur le marché. Elle recence les effets secondaires rares ou les complications tardives, afin de s'assurer que le traitement ne nuit à aucun patient.
Ces différentes étapes et phases sont indispensables. Ceci permet de comprendre qu'entre la découverte d'une molécule potentiellement efficace jusqu'à sa reconnaissance comme nouveau médicament utilisable et commercialisé, il peut se dérouler plus de 10 ans…

3 Focus sur des essais thérapeutiques en cours, ou prochainement mis en place

Essai international thérapeutique de phase III: ESSENCE (SD-005; NCT0238446). Laboratoire Amicus, Therapeutics

Le principe actif est à base d'une forte concentration d'Allantoïne. Le traitement, sous forme d'une crème, a montré des résultats prometteurs en Phase II pour le confort et la rapidité de cicatrisation des plaies de patients, avec une très bonne tolérance, quelle que soit la forme d'EB (simplex, jonctionnelle ou dystrophique). L'essai thérapeutique de Phase III (Essence) est maintenant terminé. Treize pays ont participé à cet essai. La France a été le deuxième pays le plus impliqué (CRMR MAGEC-Necker et CRMR-Nice), après les États-Unis, en termes d'inclusions de patients et un des meilleurs en termes de qualité de déroulement du protocole (merci à tous ceux qui ont participé). Les résultats sont actuellement en cours d'analyse. Le produit a reçu la dénomination de médicament orphelin. On peut espérer, si les résultats de cette étude de Phase III confirme l'efficacité du traitement avec un vrai bénéfice pour les patients, une commercialisation et une vraie avancée dans l'arsenal thérapeutique symptomatique disponible pour les patients atteints d'EB.

Essai international thérapeutique de phase III, EASE, laboratoire Amryt

Étude randomisée, en double aveugle, contre placebo, avec une phase de suivi en ouvert de 24 mois, visant à évaluer l'efficacité et la sécurité d'un traitement par Oléogel-S10 chez des patins atteints d'EB héréditaire.
Le principe actif est à base d'extrait de bouleau et de tournesol, et agirait de manière non spécifique sur la cicatrisation cutanée. Cet effet a été clairement observé chez des patients atteints de brûlures sévères, avec rapidité de cicatrisation et meilleure qualité de celle-ci, puis dans le cadre d'un essai de Phase II chez des patients atteints d'épidermolyses bulleuses. Très bonne tolérance clinique.

- L'essai de phase III, international, va débuter en France en septembre 2017.
- Pourront être inclus: des patients atteints d'EB quelle que soit la forme (simplex, jonctionnelle ou dystrophique), à partir de l'âge de 4 ans.

- Le traitement est local.

- L'étude comportera 6 visites les trois premiers mois (dont 2 pourront se faire à domicile), puis au cours d'une phase ouverte avec application du principe actif, 3 visites aux mois 3, 12 et 24.

- Les sites de recrutement pour être inclus: les sites des centres de référence de Paris (Necker-MAGEC), Nice et Toulouse peuvent être contactés.
Les médecins référents des patients qui assurent leur suivi régulier seront systématiquement contactés et informés du suivi du protocole.

Essai international thérapeutique de Phases II-III, avec application topique de Diacéréine 1 % – laboratoire Castle Creek
Il s'agit d'une étude multicentrique, randomisée, en double aveugle, à groupes parallèles, évaluant l'innocuité et l'efficacité de la pommade à la Diacéréine 1 % en application locale chez les patients atteints d'EB simple.
La Diacéréine est un médicament utilisé dans des maladies inflammatoires rhumatologiques. Son utilisation potentielle dans le traitement de patients atteints d'EBS (impliquant la Kératine 5 ou 14) est issue des travaux de recherche de Johann Bauer à Salzburg. La Diacéréine prévient l'inflammation et protège les kératinocytes en inhibant la production de l'IL-1 , une cytokine de l'inflammation. Cet effet anti-inflammatoire conduit à une diminution de la formation d'agrégat de Kératine (Kératine 14), qui est un des mécanismes impliqué dans les EBS. Une étude pilote ouverte, puis une étude de Phase II, chez quelques patients contre placebo, a montré l'intérêt d'un traitement topique par de la Diacéréine à 1 %, dans ces formes simples d'EB, avec diminution du nombre de bulles et efficacité prolongée même après l'arrêt des applications.

- L'essai de phase III, international, va débuter en France en septembre 2017.

- Pourront être inclus: des patients uniquement atteints d'EB simplex.

- À partir de l'âge de 4 ans.

- Le traitement est local.

- L'étude comportera 8 semaines de traitement, suivies de 8 semaines d'observation.

- Les sites de recrutement pour être inclus: les sites des centres de référence de Paris (Necker-MAGEC, St Louis-MAGEC) et Nice.

Les médecins référents des patients qui assurent leur suivi régulier seront systématiquement contactés et informés du suivi du protocole.
Ces différents essais cliniques témoignent du dynamisme de la recherche et de l'investissement de plus en plus important de laboratoires industriels. L'amélioration notable du quotidien des patients, avec en particulier les produits permettant une rapidité/qualité de cicatrisation (de manière spécifique ou non) grâce à des traitements bien tolérés, d'utilisation simple, et qui pourront être accessibles à tous, est une vraie avancée pour tous les patients. Dans l'attente d'encore plus «demain», c'est dès aujourd'hui qu'il faut essayer d'améliorer la qualité de soins et la qualité de vie des familles.
Notre équipe à MAGEC, très investie dans la recherche clinique physiopathologique et thérapeutique, l'est aussi dans sa dimension sociale et socio-éducative. Nous avons pour cela défini, validé et publié un score de fardeau, utile à l'évaluation des mesures médicamenteuses, mais aussi non médicamenteuses, mises en place pour les patients.
Le fardeau/handicap lié aux maladies de peau chroniques et sévères reste méconnu et non reconnu (même si douloureusement vécu). Un travail sur le coût et surcoût quotidien des familles est en cours. L'intégration sociétale de nos patients reste un enjeu majeur.
Après une étude exploratoire en 2016, multicentrique, sur l'orientation scolaire et l'insertion professionnelle des jeunes atteints d'une maladie dermatologique rare, et l'importance de l'implication médico-soignante sur l'orientation scolaire et l'insertion professionnelle, se met en place dans la continuité – en 2017 – une étude sur les «Difficultés scolaires et orientations professionnelles des jeunes de 12 à 25 ans atteints d'une maladie dermatologique chronique, dont les enfants atteints d'épidermolyse bulleuse». L'objectif est l'analyse et la description du parcours de prise en charge éducative et d'orientation professionnelle avec, en perspective, une proposition aux familles, et aux différentes instances concernées, d'un parcours d'accompagnement de la scolarité de nos jeunes patients adapté à leurs besoins spécifique
Cette étude implique la Filière nationale de soin des maladies rares de la peau (Fimarad) qui inclut à part entière Debra France.
Elle est coordonnée par Hélène Dufresne, Magec-Necker, qui peut être contactée pour toute information. (helene.dufrene@aphp.fr).

Recherche socio-éducative Difficultés scolaires et orientations professionnelles

Dans cet esprit, les recherches en sciences sociales sont aussi essentielles pour mieux faire connaître et comprendre le «fardeau» quotidien des patients, et essayer de trouver des leviers pour le diminuer.

Sténose de l'œsophage
et épidermolyse bulleuse en 2017

Docteur
Jean-Michel Polonovski
ORL

hôpital André Mignot,
Centre hospitalier de Versailles

Les sténoses de l'œsophage constituent un problème fréquent dans le cadre des épidermolyses bulleuses, tout particulièrement dans les formes dystrophiques récessives. Les conséquences en sont multiples, notamment les difficultés alimentaires, le type d'alimentation, la prise de poids, la longueur des repas avec d'éventuelles conséquences sur la vie sociale. Il n'existe aucun parallélisme entre les lésions cutanées et muqueuses de certains patients présentant des problèmes de sténose œsophagienne et peu de symptômes cutanés, comme inversement. Il existe des spécificités des sténoses de l'œsophage en rapport avec l'épidermolyse bulleuse, par rapport à d'autres causes de rétrécissement. Il convient de souligner notamment la limitation d'ouverture de bouche, les diminutions de mobilité linguale susceptibles de perturber la propulsion du bol alimentaire, l'état dentaire générant parfois des difficultés à la mastication des aliments et obligeant à sélectionner un type d'alimentation plutôt liquide ou mixé. Ces modifications alimentaires peuvent s'associer à des problèmes de constipation.
L'ensemble de ces éléments peut conduire à une dénutrition éventuelle associée à des carences, susceptibles d'entraîner, notamment chez l'enfant, des troubles de la croissance, des conséquences sur le système immunitaire…
Sur le plan de la symptomatologie, on distingue 2 types de tableau clinique:

1 – *Les poussées aigües de dysphagie*

Elles sont en rapport avec des poussées bulleuses sur l'œsophage et se manifestent essentiellement sur les zones de rétrécissement physiologique de ce dernier, tout particulièrement le sphincter supérieur de l'œsophage. Elles peuvent être en rapport avec l'ingestion d'un aliment un peu agressif, mais surviennent souvent sans aucune cause apparente. Les manifestations sont marquées par l'existence d'une dysphagie douloureuse plus ou moins intense en fonction du degré du rétrécissement, pouvant conduire, dans les formes les plus serrées, à des blocages intenses alimentaires, y compris de la salive, pouvant durer plusieurs heures, voire jours ou semaines.
Le traitement de ces poussées est à discuter, et reste empirique. Citons entre autres les corticoïdes par voie générale et/ou locale (mélangés à des gels), les inhibiteurs de la pompe à protons, des gels protecteurs, une antibiothérapie. Lors d'épisodes avec impossibilité complète d'alimentation persistante, il convient de discuter d'une hospitalisation avec hydratation parentérale, ou d'une alimentation entérale lorsque le patient est porteur d'une gastrostomie.

2 – *Sténoses au stade chronique*

La symptomatologie est différente du tableau précédent, reposant sur des difficultés alimentaires régulières plus ou moins permanentes sur plusieurs mois, avec des épisodes de blocage alimentaire récidivants conduisant à des repas de plus en plus longs, avec une alimentation liquide exclusive dans les cas les plus sévères. La conséquence en est chez l'enfant une stagnation, voire une perte pondérale, et chez l'adulte un amaigrissement.
Il convient avant toute décision thérapeutique d'effectuer un bilan précisant l'état nutritionnel du patient, de manière à pallier – médicalement parlant – aux différentes carences et traiter tout foyer infectieux. L'examen clinique permet de préciser en particulier l'observation de la cavité buccale et du pharynx, afin d'évaluer des difficultés techniques lors d'un geste de dilatation. Il faut surtout effectuer un transit pharyngo-œsophagien, en visualisant parfaitement la région, notamment de la bouche œsophagienne et du tiers supérieur de l'œsophage, siège de la majorité des rétrécissements. Cette imagerie permettra en outre de définir le siège, le nombre, et le degré de sténose ainsi que son architecture, avec des trajets parfois complexes en chicane. Il faut bien rappeler que cette imagerie ne devra se faire qu'en cas de nécessité impérative, en particulier dans le cadre d'un bilan avant dilatation. Il convient en effet de limiter au maximum l'irradiation, dans la mesure où les sténoses peuvent récidiver et amener à multiplier les imageries. Il faut par ailleurs rechercher et traiter un reflux gastro-œsophagien, source d'aggravation dans le cadre des poussées aigües comme des sténoses chroniques. On peut émettre également de fortes réserves quant à la pratique de fibroscopie œsophagienne, étant donné les risques importants de traumatisme avec apparition de bulles, voire risque d'aggravation des sténoses. Les sténoses chroniques sont souvent extrêmement serrées et très haut situées, le plus souvent infranchissables au fibroscope.

Sur le plan thérapeutique, la dilatation va se discuter essentiellement dans le cadre des dysphagies chroniques accompagnées ou non de retentissement pondéral. Il convient surtout de ne pas se précipiter sur un geste après la phase aigüe. On peut assister en effet à un retour progressif avec une alimentation normale; d'une part il ne justifiera donc pas de geste et, d'autre part, il faut absolument éviter un geste lors de cette poussée aigüe, dans la mesure où il peut conduire à des échecs de dilatation. La technique et le matériel chirurgical ont beaucoup évolué au fil des années. On a très longtemps utilisé des bougies de dilatation avec des diamètres multiples et croissants, qui avaient l'inconvénient d'effectuer des dilatations radiaires et présentaient un risque non négligeable de perforation de l'œsophage. Dans les années 80-90, sont apparus des nouveaux matériels utilisés initialement pour les sténoses vasculaires et progressivement adaptés à d'autres organes, en particulier l'œsophage. Ces ballonnets ont l'avantage de dilater de manière circonférentielle, diminuant significativement le risque de perforation et avec de meilleurs résultats que les bougies. Il s'agit actuellement de la méthode de référence pour toutes les sténoses digestives quel que soit leur siège, ce qui a conduit à diminuer fortement les risques opératoires et améliorer les résultats, y compris sur le long terme.
Pour ce qui concerne les sténoses œsophagiennes en rapport avec les épidermolyses bulleuses, il existe des particularités, liées notamment au risque cutané, conduisant à des procédures anesthésiques bien codifiées, évitant tout adhésif, en particulier pour les voies d'abord veineuses, les électrodes et les adhésifs pour fixer les sondes d'intubation entre autres. Le geste s'effectue sous anesthésie générale avec des intubations sous contrôle fibroscopique. Dans la mesure où il n'est pas utilisé de fibroscope, étant donné la dangerosité, on réalise ce geste sous amplificateur de brillance. On se sert de guides métalliques souples qui permettent de franchir les sténoses, y compris les plus serrées et les plus difficiles, ce qui permet ensuite de mettre en place la sonde à ballonnets dont les diamètres varient de 12 à 20 mm en moyenne. L'amplificateur, dont les doses d'irradiation ont très fortement diminué au fil des années, permet de contrôler en permanence le geste et de vérifier que la dilatation est complète. On s'aide de vis manométriques pour dilater.

De 1990 à nos jours, 41 patients pris en charge

Le docteur Claudine Blanchet-Bardon, qui m'a fait l'honneur de me faire confiance lorsque j'étais jeune chef de clinique à l'hôpital Robert Debré, puis l'ensemble des équipes et des membres de l'association m'ont permis de prendre en charge, depuis les années 89-90 jusqu'à ce jour, un grand nombre de patients présentant des sténoses de l'œsophage et porteurs d'épidermolyse bulleuse dont je rapporte aujourd'hui la série.

Le nombre de patients s'élève à 41 (18 enfants pour 23 adultes). L'âge des patients au moment des dilatations s'étale de 4 à 55 ans avec un âge moyen de 23 ans. Le sex ratio s'établit à 28 filles pour 13 garçons

La sténose de l'œsophage était unique chez 29 patients, dont 19 au niveau de l'œsophage cervical, 4 au niveau du tiers supérieur de l'œsophage, 5 au niveau du tiers moyen, 1 au niveau du tiers inférieur. Les sténoses étaient multiples chez 12 patients. À noter que 11 patients, soit plus d'un quart de l'effectif, étaient porteurs d'une gastrostomie, ce qui confirme que les gastrostomies ne mettent pas à l'abri de sténoses de l'œsophage et qu'il faut veiller à maintenir une alimentation orale, au risque de voir apparaître des sténoses de l'œsophage, parfois très difficiles à dilater.

Le nombre de séances par patient est de 1 à 8 70 % des patients ayant bénéficié de 1 ou 2 procédures.

Il convient de noter que 8 patients avaient bénéficié de dilatations dans d'autres centres ou avec d'autres techniques dans leurs antécédents.

Le taux de succès est de 95 %. Il faut signaler 5 échecs sur 103 procédures, dont un définitif (sténose complète de l'œsophage), les 4 autres étant transitoires, ayant conduit à un succès secondaire sur une nouvelle tentative. Il s'agissait en effet de sténoses en poussée aigüe infranchissables, d'où les recommandations d'éviter à tout prix un geste dans le cadre de ces poussées.

Le recul est de 2 mois à 25 ans avec un recul moyen de quasiment 8 ans. On peut noter l'absence de complication, notamment de perforation œsophagienne. Le seul risque à moyen terme est la récidive de la sténose, souvent en rapport avec l'évolution de la maladie.

Il convient de bien insister sur le fait que les dilatations constituent un geste parfois techniquement très difficile, mais sûr.

Il faut bien veiller à effectuer de la prévention au maximum, en adaptant son alimentation et éviter d'ingérer des aliments agressifs, pointus, durs.

La gastrostomie a permis chez l'enfant d'améliorer significativement les apports alimentaires et pallier ainsi aux carences, notamment vitaminiques, et assurer une bonne prise pondérale. Elle présente l'inconvénient de disposer d'une sonde à demeure, avec une contrainte lors du passage de l'alimentation, contrainte néanmoins minime dans la mesure où elle s'effectue la plupart du temps la nuit. Il convient de bien veiller à équilibrer les apports entre l'alimentation orale et entérale, en ne saturant pas à l'excès l'estomac, et conserver une satiété satisfaisante permettant une alimentation orale ; essentielle pour éviter tout risque de sténose ultérieure.

En conclusion

Les sténoses de l'œsophage constituent un problème fréquent dans le cadre des épidermolyses bulleuses, en particulier dystrophiques récessives. La dilatation au ballonnet, comme le montrent cette série et mon expérience acquise durant plus de 25 ans, constitue une méthode sûre et efficace de traitement des sténoses de l'œsophage dans le cadre de cette maladie et peut être proposée en première intention. Il convient de bien respecter les indications chirurgicales des sténoses chroniques, en évitant les poussées aiguës. Ce geste peut être associé à une gastrostomie selon les besoins du patient.

Contraception chez les patientes atteintes d'épidermolyse bulleuse

Dr Dominique Vexiau
Gynécologue,
hôpital Saint-Louis Paris

La contraception chez les patientes atteintes d'épidermolyse bulleuse héréditaire (EBH) a deux objectifs. Le premier est d'assurer une contraception efficace qui soit adaptée à chaque femme et choisie par elle et avec elle, qui tienne tenir compte de sa vie personnelle (célibataire, en couple, avec ou sans enfant) et enfin qui puisse évoluer au cours de sa vie personnelle et médicale.

Le second est de tenir compte des spécificités liées à l'épidermolyse bulleuse héréditaire.

Au total, il faudra conseiller et prescrire la méthode la plus adaptée et acceptable compte tenu de l'état de santé de la patiente, de ses préférences et du rapport bénéfices/risques des différentes techniques.

Suivi et examen gynécologiques

Le suivi gynécologique a lieu trois ou quatre mois après l'introduction de la contraception, puis deux fois par an, plus fréquemment si besoin.

L'examen gynécologique comporte, comme pour toutes les femmes, un interrogatoire, un examen clinique et des examens paracliniques.

L'interrogatoire permet de faire le point sur les antécédents de la patiente : médicaux (liés à l'EBH, les traitements reçus), gynécologiques (premières règles, cycles, contraception antérieure, vaccinations, sexualité, habitus), obstétricaux (infertilité ou grossesse antérieure, allaitement) ; enfin, un point précis sera fait sur les antécédents familiaux (cancers, hypertension, diabète…). Ces renseignements permettent de proposer le traitement le plus adapté.

L'examen gynécologique va comporter une palpation des seins, un examen des organes génitaux avec pratique de frottis de dépistage du cancer du col chez les patientes qui ont déjà eu des rapports sexuels.

Une mammographie sera prescrite pour les plus âgées et une échographie de l'utérus pour les plus jeunes.

Cet examen sera complété par des examens biologiques : cholestérol, numération formule sanguine, bilan de coagulation.

Il ne faut pas oublier chez les plus jeunes la recherche d'éventuelles infections sexuellement transmissibles, avec les bilans sanguins adaptés (HIV, syphilis, hépatites B et C) et des prélèvements locaux.

À chacune sa contraception

Le choix de la méthode contraceptive est fait en tenant compte des particularités de la maladie : éviter les règles si possible (peau fragile, anémie, etc.), et faciliter la prise (orale, voie vaginale), en limitant les effets secondaires.

La contraception chez l'adolescente et la femme jeune la plus adaptée est la contraception hormonale. Elle peut être une pilule classique, associant dans le même comprimé un estrogène et un progestatif, ou bien progestative pure s'il existe des contre-indications aux estrogènes de synthèse. Ces produits se présentent de différentes façons ; la pilule classique peut exister sous forme de comprimé ou d'anneau à disposer dans le vagin. La prise est de préférence continue, afin de supprimer les cycles. Ceci assure la contraception, mais doit être associé à des préservatifs (non en latex) qui assurent la prévention des maladies sexuellement transmissibles. Le dispositif intra utérin ou stérilet hormonal présente trop de risques à cet âge (MST). Aucune autre méthode de contraception n'est aussi sûre à cette période de la vie.

Chez la femme de 35 à 50 ans qui a déjà constitué une famille, ou est en couple stable, on peut proposer, en dehors de la pilule classique ou des progestatifs, un stérilet hormonal. S'il n'y a plus de désir d'enfant, on peut proposer une stérilisation définitive qui a cependant l'inconvénient de conserver les règles.

La contraception après un accouchement est fonction de l'allaitement maternel. Si la femme allaite, il faudra choisir une contraception progestative – c'est-à-dire sans estrogènes – pendant au moins les six premiers mois, car le risque de phlébite est augmenté.

Chez la femme qui n'allaite pas, on peut prescrire une pilule classique à partir du 42e jour après la naissance. On peut également proposer un stérilet hormonal qui supprime lui aussi les règles dès la 4e semaine après l'accouchement.

La contraception après une interruption de grossesse est hormonale : pilule classique ou progestative, éventuellement stérilet hormonal.

En cas de contraception d'urgence, la méthode la plus recommandée est encore hormonale, elle est à prendre le plus tôt possible après un rapport non protégé.

En conclusion

Les méthodes de contraception sont nombreuses. Chez les patientes atteintes d'épidermolyse bulleuse héréditaire, la contraception est de préférence hormonale, afin d'assurer une meilleure qualité de vie. La diversité des produits permet de s'adapter à chaque patiente et de garantir l'efficacité.

AG

Conseil génétique, diagnostic prén atal et diagnostic préimplantatoire

Pr. Alain Hovnanian

**Service de Génétique,
hôpital Necker Enfants malades
Institut Imagine
INSERM UMR1163 Paris
alain.hovnanian@inserm.fr**

Le diagnostic moléculaire est important pour:

Établir un diagnostic correct de la forme d'EB
Déterminer le mode exact de transmission
Déterminer le pronostic
Etablir des corrélations génotype-phénotype
Améliorer la compréhension des mécanismes de la maladie
Définir les meilleures thérapies spécifiques pour le patient
Etudes épidémiologiques
Conseil génétique et diagnostic prénatal

Diagnostic prénatal par étude de l'ADN fœtal

Le principe:

• Définir le statut du fœtus vis-à-vis de la maladie pendant une grossesse à risque par l'étude de son ADN, le plus souvent dans la perspective d'interrompre la grossesse en cas de fœtus prédit atteint.

• Il est réservé aux «maladies d'une particulière sévérité sans traitement au moment du diagnostic»

• L'examen est réalisé le plus tôt possible au cours de la grossesse pour être aussi éthiquement acceptable que possible.

• Il repose sur l'identification préalable de la ou des mutation(s) familiales.

Quelles EB peuvent et/ou doivent bénéficier d'un diagnostic prénatal (DPN)?

EB Simples

• Dominantes:
Formes sévères généralisées (Dowling-Meara) (KRT5, KRT14) et formes d'une particulière sévérité deux à des mutations spécifiques

• Récessives:
Avec dystrophie musculaire (PLEC)
Avec atrésie pylorique (PLEC)
Formes très rares mais sévères (KRT14, PKP1, DSP, EXPH5)^

EB Jonctionelle

Généralisée sévère (LAM332)
Avec atresie pylorique (ITGA6, ITGB4)
Généralisée non létale (COL17A1)

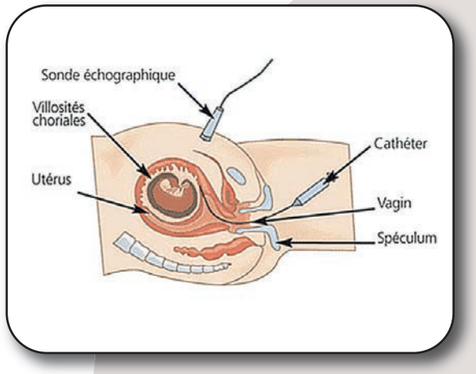
EB Dystrophique (COL7A1)

- Récessive:
- Généralisée sévère
- Inversée
- Généralisées intermédiaires:
plus difficile à évaluer en raison de la variabilité d'expression
• Dominante:
• Difficile à évaluer
en raison de la variabilité d'expression

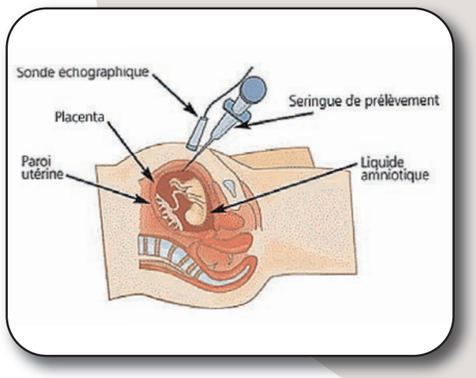
Diagnotic prénatal: la procédure

- Consultation de conseil génétique: généticien et conseillè (re) en génétique
- Validation par le CPDPN (Comité pluridisciplinaire de diagnostic prénatal): composé de généticiens, gynécologues, obstétriciens, foetopatho-logistes, néonatalogistes, cytogénéticiens, échographistes, biochimistes, conseiller en génétique, biologistes, sage-femmes, psychologues, assistante sociale)
- Organisation du prélèvement.

Biopsie de trophoblaste - 10 à 12 SA (semaines d'aménorrhée)



Amniocenthèse (liquide amniotique) - 16 SA



Analyse de l'ADN fœtal et rendu de résultats

- Analyse génétique:

• A partir de l'ADN fœtal extrait
• Directe (mutation)
• Indirecte (marqueurs autour du gène)
• Elimination d'une contamination maternelle.

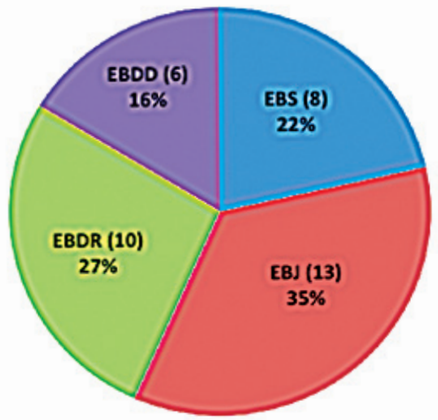
- Prédiction du statut du fœtus
vis à vis de la maladie

- Consultation de Génétique pour information et décision du couple

Les différents prélèvements et leurs risques

Biopsie de trophoblaste	12 SA	1 à 2 % fausse couche
Liquide amniotique	16 SA	0,2 à 0,5 % fausse couche

Epidermolyses Bulleuses Héréditaires : répartition des DPM par type d'EB (Necker 2012 à 2017)



Le conseil génétique est parfois difficile en raison de…

• Hétérogénéité génétique due à des gènes différents (EBS, JEB…)

• Variabilité phénotypique i ntra-familiale (EBS, EBJ, EBD…)

• Mode de transmission inhabituel:
Association d'une mutation dominante et d'une mutation récessive (EBD)
Mosaïcisme germinal (EBJ)

Diagnostic pré-implantatoire (DPI): les principes

- Méthode alternative au diagnostic prénatal.
- Vise à établir le statut de l'embryon vis-à-vis de la maladie avant son transfert dans l'utérus, évitant ainsi l'interruption d'un embryon.
- Procédure très spécialisée disponible uniquement dans un nombre très limité de centres en France.
- Le taux global de grossesses est de 18 % par ovocyte prélevé et de 25 % par embryon transféré dans les centres de référence en Europe.

Diagnostic pré-implantatoire (DPI): les différentes étapes

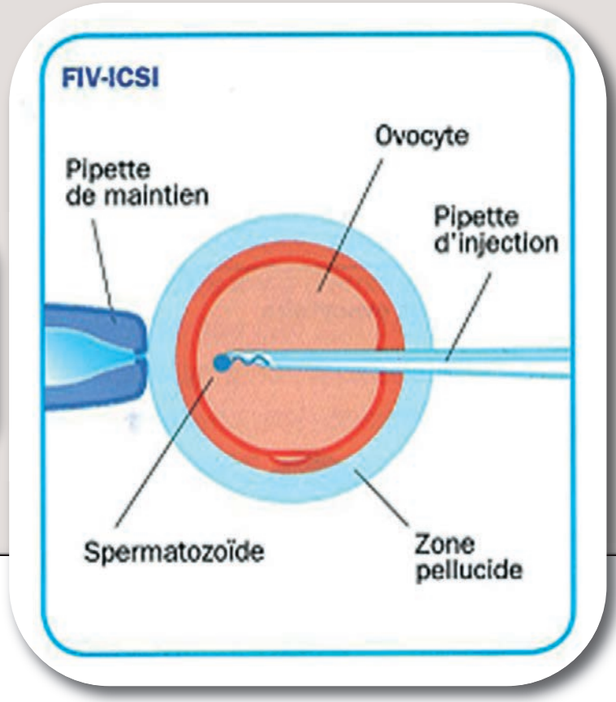
– Stimulation de la production de follicules à l'aide de gonadotrophines.

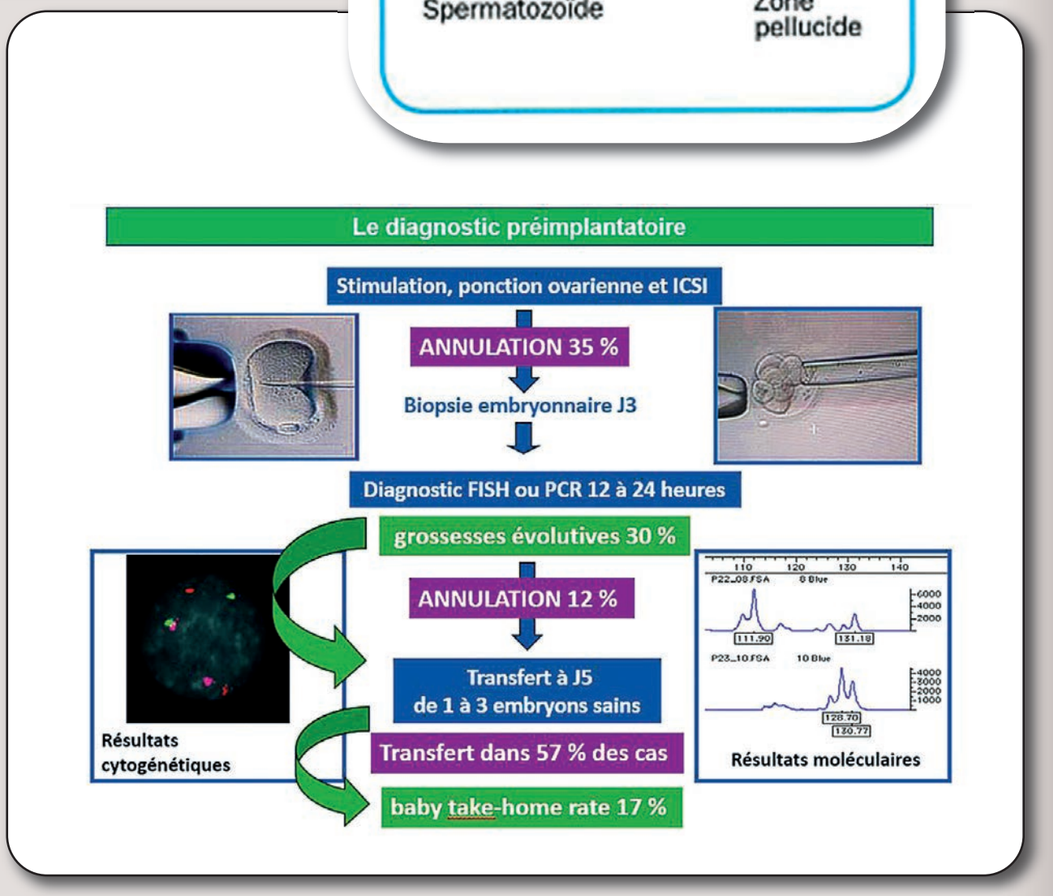
J0:
– Ponction ovarienne pour recueil des ovocytes sous contrôle échographique.
– Fécondation in vitro individuelle de chaque ovocyte par injection intracytoplasmique de spermatozoïde.

J3:
– Biopsie des embryons au stade de 8 cellules, quand les cellules embryonnaires sont encore totipotentes. Une ou deux cellules sont isolées et analysées par PCR (analyse directe et indirecte).

J5:
– 1 à 3 embryons sains sont transférés dans l'utérus.

Fécondation In Vitro (FIV) des ovocytes par injection intracytoplasmique de spermatozoïde



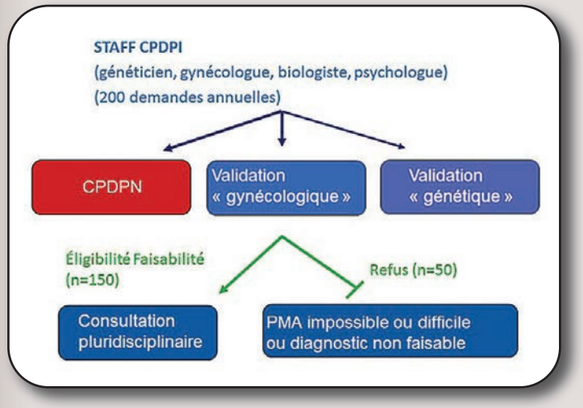


Organisation du DPI en France

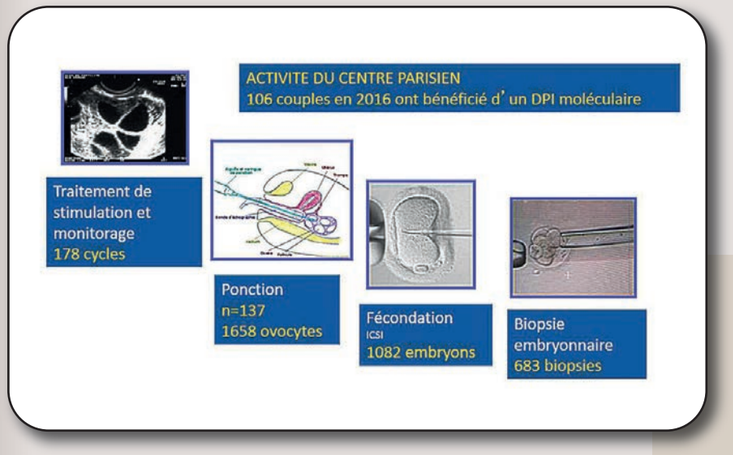
4 centres autorisés
(Agence de Biomédecine)

- Paris (Necker/Béclère)
- Strasbourg
- Montpellier
- Nantes

Etape 1 : gestion de la demande de DPI maladie monogénique



Etape 2 : assistance médicale à la procréation : obtention des embryons



Etape 3 : diagnostic génétique

123 DPI pour maladie monogénique en 2016

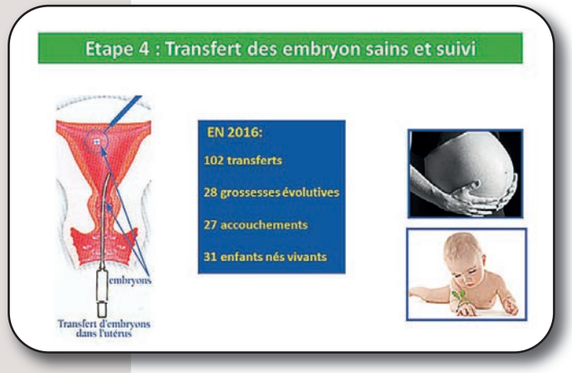
Maladie autosomique dominante n = 49
33 % Steinert
26 % Huntington

Maladie autosomique récessive n = 39
56 % mucoviscidose

Maladie liée à l'X n = 28
30 % X Fragile

Autres (ADN mitochondrial) n = 7

Etape 4 : Transfert des embryons sains et suivi



Techniques non invasives de diagnostic prénatal

Analyse de cellules fœtales circulant dans le sang maternel:

- Nécessite un enrichissement
- cellulaire (Filtrage)
- Repose sur l'analyse génétique de toutes les cellules
- Actuellement non transféré en pratique clinique (cf. brevet)

Analyse de l'ADN fœtal circulant libre:

- A été utilisé pour d'autres maladies génétiques
- Actuellement restreint aux maladies dues à une mutation paternelle car contamination par l'ADN maternel circulant (mère : 90 % ; fœtal : 10 %)
- Nécessite un développement pour chaque cas.

Conclusion

Le diagnostic prénatal précoce par étude de l'ADN fœtal représente une application clinique majeure de l'identification des gènes des EB et de leurs mutations.

Le diagnostic pré-implantation est amené à être proposé plus fréquemment pour les EB, mais sa réalisation reste limitée à certains centres très spécialisés.

Les nouvelles méthodes non-invasives ne sont pas actuellement appliquées aux EB.

Les vitamines (et les oligoéléments) : à quoi ça sert dans l'EBH ?

Dr Emmanuelle Bourrat

centre **MAGEC,**
hôpital Saint-Louis Paris

Les vitamines et oligoéléments sont des substances organiques ou minérales. Elles sont indispensables, en toutes petites quantités, au métabolisme d'un organisme vivant qui ne sait pas les produire : un apport extérieur est donc indispensable. Il se fait par l'alimentation, mais quand celle-ci est insuffisante qualitativement ou quantitativement ou que les besoins sont augmentés (croissance chez l'enfant, grossesse, situation pathologique), des suppléments médicamenteux peuvent être nécessaires. C'est le cas dans un certain pourcentage d'EBH : vitamines et oligoéléments font partie intégrante de l'ordonnance d'un grand nombre de patients.
Cependant, l'observance de cette catégorie de médicaments, c'est-à-dire le degré de concordance entre ce qui est prescrit sur l'ordonnance et ce qui est effectivement pris par le patient, n'est pas bonne. La raison la plus souvent invoquée est celle du non remboursement par l'assurance maladie, ce qui est hélas une réalité, et ce malgré la publication récente du PNDS EBH qui comprend un chapitre sur le caractère indispensable de cette catégorie médicamenteuse dans la prise en charge de la maladie.
Mais d'autres raisons existent probablement à cette mauvaise observance qu'il est facile d'imaginer :

« Je ne sais pas à quoi ça sert
C'est dérisoire compte tenu
de la gravité de ma maladie
Je ne vois pas de différence
quand je les prends
J'ai déjà trop de médicaments
tous les jours
Je ne peux pas les avaler (trop gros,
trop mauvais, trop nombreux)
Ils ont des effets secondaires gênants
Je mange de tout (ou presque) »

L'objectif de cet exposé est de répondre à une « foire aux questions » concernant ces traitements, afin d'en améliorer l'observance dans la population EBH

1) À quoi ça sert ?

Ils sont indispensables dans tous les tissus pour assurer le bon fonctionnement et le renouvellement des cellules de l'organisme. Beaucoup interviennent dans le métabolisme cutané.

En cas de carences en :	il y des risques de :
vitamine A	déshydratation (sécheresse, prurit)
vitamines B, PP	inflammation (rougeurs, prurit)
zinc, vitamine B	fragilité (bulles, érosions)
vitamine C	retard à la cicatrisation
zinc	acné
zinc, vitamines PP, B, C	alopécie (perte des cheveux)

Mais d'autres fonctions sont aussi parfois menacées dans l'EBH :

- absorption digestive (vitamine C)
- résistance aux infections (vitamine C)
- coagulation du sang (vitamine K, C)
- solidité des os (calcium, Vitamine D)
- vision (vitamine A)
- fonctionnement du cœur (sélénium, carnitine…)
- transport d'oxygène dans les tissus (fer)

2) Ont-ils un rôle préventif dans les cancers en général et ceux de la peau en particulier ?

Dans la population générale française : non, pas d'effets démontrés par l'étude SU.VI. MAX (SUpplémentation en VItamines et Minéraux Anti-oXydants), étude lancée le 11 octobre 1994 en vue de constituer une source d'informations sur la consommation alimentaire des Français et leur état de santé : la population globale (près de 15 000 personnes suivies pendant 6 ans) avait les mêmes taux de cancers, de maladies cardiovasculaires ou de décès, qu'elle prenne quotidiennement un supplément vitaminique + oligoélément ou un placebo. Par contre, si on étudie les mêmes paramètres en fonction du sexe, il existe un effet protecteur du supplément par rapport au placebo vis-à-vis du cancer chez les hommes. La conclusion de cette étude est que les suppléments sont inutiles en termes de protections vis-à-vis des cancers chez les femmes qui se nourrissent bien et le sont chez les hommes qui ont une alimentation probablement moins équilibrée et qui sont donc carencés.
On peut donc penser que ces suppléments ont une action protectrice contre le cancer dans la population EBH qui n'a pas une alimentation optimale, pour les raisons que nous allons voir dans la question suivante.

3) Toutes les EBH ont-elles besoin de prendre des compléments nutritionnels ?

Plus la maladie est sévère en termes d'étendue des lésions cutanées et muqueuses et de chronicité et d'inflammation des plaies, et plus les besoins sont importants car :
- augmentation des pertes par les plaies cutanées et muqueuses, les saignements ;
- augmentation des besoins : métabolisme cellulaire augmenté par les phénomènes de cicatrisation permanents ;
- diminution des apports alimentaires du fait de l'état buccal (petite bouche qui s'ouvre mal, langue fixée, douleurs muqueuses et dentaires, absence de dents), des sténoses œsophagiennes, une mauvaise absorption digestive possible ;
- et enfin, anorexie (= manque d'appétit) multifactorielle : douleurs, dépression, constipation, manque de saveurs des aliments mixés, monotonie des repas…

4) Les EBH « simples » non sévères peuvent-elles être carencées ?

Oui comme tout le monde, si alimentation non équilibrée !
- Attention à la carence en vitamine D si peu ou pas d'exposition solaire.
- Attention à la carence en fer si régime peu carné ou végétarien.
- Attention à la carence en vitamine C si pas de fruits et légumes frais (la cuisson à haute température, le lavage réduisent la quantité de vitamine C des aliments).

5) Avoir une nutrition entérale (gastrostomie) évite-t-il les carences ?

Oui, car :
• Il y a des vitamines et des oligoéléments dans les poches de nutrition. Cependant, les besoins sont calculés pour des patients non EBH et sont donc probablement insuffisants.
• Avoir une sonde gastrique facilite l'observance puisqu'on peut mettre tous les suppléments dans la sonde.

6) La principale cause de mauvaise observance reste liée au traitement lui-même

Peu ou pas de formes « tout en 1 » (une seule formulation contient plusieurs vitamines et oligoéléments comme l'Hydrosol ou le Berocca), peu de formes buvables, peu de traitements remboursés (malgré PNDS et ALD). Le budget mensuel est estimé à plus de 15 euros, il peut être pris en charge par la MDPH après négociations.

En conclusion…

Dans les EBH peu sévères avec activité physique et alimentation normale, les suppléments vitaminiques ne sont pas nécessaires à condition d'avoir une alimentation variée et équilibrée, une activité physique et une exposition solaire (raisonnable) suffisante. Dans le cas contraire, on recommande une prise systématique et régulière de vitamine D, polyvitamines (Hydrosol), zinc, sélénium, fer (par voie intraveineuse de préférence) et de vitamines plus ciblées si nécessaire, d'où l'intérêt du bilan vitaminique annuel.

Études en cours sur les épidermolyses bulleuses héréditaires*

Dr Christine Chiaverini

CREBHN – Centre de référence sur les épidermolyses bulleuses héréditaires de Nice
CHU hôpital Archet, Nice

Il existe un registre international des études cliniques qui peut facilement être consulté à l'adresse : https://clinicaltrials. gov/. Le site est en anglais, mais il est possible de l'afficher en français. Il vient juste de changer un peu son «look». Pour commencer, il faut inscrire le nom de la pathologie dans le cadre réservé, puis la liste de tous les essais (en cours ou passés) s'affiche. On peut sélectionner des filtres sur la gauche, par exemple les études «actives», c'est-à-dire celles qui recrutent ou non, trier en fonction des pays participants, etc. Certaines études ont leurs principaux résultats disponibles sur le site.

Si on sélectionne les études actives, 22 concernent les EBH. Parmi celles-ci, certaines visent à traiter les symptômes de la pathologie comme par exemple améliorer la cicatrisation cutanée ou le prurit. Différentes crèmes sont à l'étude pour tous types d'EBH et tous âges, à condition d'avoir une plaie chronique de 10 à 50 cm^2 comme par exemple l'allantoïne (étude Scioderm), la bétuline (étude Amryt) ou la crème BPM31510 3 %.

De même, le protocole MABUL du docteur Bourrat évaluant l'intérêt des membranes amniotiques dans la cicatrisation, est toujours en cours. Une équipe américaine de Stanford évalue le serlopitant, un médicament utilisé pour prévenir les vomissements induits par les chimiothérapies pour traiter le prurit. Les patients de plus de 13 ans avec une EBH sont incluables. La plupart de ces études sont comparatives contre placébo.

D'autres études cherchent à traiter spécifiquement les EBH. Elles concernent des traitements pharmacologiques – c'est-à-dire utilisant des médicaments pour bloquer les effets des mutations – soit des traitements cellulaires en remplaçant les cellules des patients par des cellules saines d'autres personnes, soit des thérapies géniques. Parmi les études pharmacologiques, la diacéréine, un anti-inflammatoire en crème, cherche à traiter les EBS, tout comme les extraits de brocolis, dans une phase plus précoce (essai visant à confirmer les effets observés in vitro sur les expressions de kératines dans la peau) ou le sirolimus, un immunosuppresseur, essayé en crème à 2 % sur les lésions plantaires. La gentamicine, un antibiotique, est testée pour outrepasser dans la peau les mutations non-sens des patients atteints d'EBD. Ce traitement va être essayé chez des sujets adultes par voie intraveineuse et topique aux USA.

Concernant les traitements cellulaires, un essai avec des feuillets d'hydrogel contenant des cellules souches allogéniques de cellules adipeuses vise à améliorer la cicatrisation des plaies de patients de 10 à 60 ans atteint d'EBD avec une plaie chronique. Deux autres études évaluent l'intérêt de greffe de moelle de sujet compatible, avec perfusion secondaire de cellules souches mésenchymateuses chez des sujets adultes de plus de 25 ans ayant une forme sévère d'EBH.

Puis, la thérapie génique est enfin à l'essai pour les patients atteints d'EBD. Une étude anglaise utilise des fibroblastes de patients adultes corrigés avec un lentivirus, injectés dans la peau non lésée. Une étude américaine fait la même chose chez des patients de plus de 7 ans, en injectant dans les plaies. Enfin une dernière étude américaine essaie des feuillets de kératinocytes de patients génétiquement modifiés avec un rétrovirus.

En conclusion, beaucoup de nouveautés, des études en cours avec des résultats dans les mois à venir et de nombreuses pistes thérapeutiques pour toutes les formes d'EBH.

** hors études faites en France*

Les soins infirmiers

Table ronde animée par Paulette Malaval et Rose Boudan, infirmières diplômées d'État

Rose Boudan

Nous avons commencé par une discussion sur la quantité de crème à appliquer sur une plaie, et sur la manière de répartir le produit… Les infirmières préconisent une quantité modérée, la crème s'étalant ensuite sous la pression du pansement.

Puis sur le type de pansement: lorsqu'il est épais, il assure une meilleure protection. Il est donc recommandé pour les zones à protéger (genoux, mains, pieds). En revanche, un pansement moins épais permet à la peau de «respirer» Par conséquent, à adapter suivant les cas et les circonstances.

Paulette Malaval nous parle du spray Cytélium (de chez A-Derma) qui a l'avantage de bien sécher les plaies et ce, sans les colorer comme l'éosine.

Elle en profite pour insister sur la nécessité d'enlever les croûtes dès que l'on peut (sans arracher la peau autour, bien sûr). L'usage de vaseline peut aider à les décoller (au bon moment) sans dommage.

Une question est posée sur les pansements pour les plaies aux orteils : un pansement trop épais empêche la peau d'être aérée. Olivier Rousseau nous explique comment il prépare les pansements pour Charles et il fait même une démonstration, avec la complicité du jeune Alex. Mais cette méthode vise à protéger la totalité des orteils, et non «entre» les orteils. Les IDE répondent «en les recouvrant», mais pas toujours facile à maintenir en place… La question qui reste ouverte.

Vient ensuite le sujet de la sécheresse de la peau des mains : quand la peau est très sèche, elle durcit et cela pose problème pour tendre et bouger correctement les doigts. Une solution peut être l'application de vaseline, ainsi que des exercices réguliers d'extension des doigts.

Il en est de même pour les commissures des lèvres : leur relative souplesse est indispensable pour l'ouverture buccale (lavage des dents, soins dentaires).

Les infirmières rappellent l'article d'Alexandre, paru dans Debra info, qui relatait son expérience personnelle où l'usage de la «console de jeux» avait favorisé une mobilisation des doigts et, ainsi, la prévention des synéchies.

Pour la rétractation de doigts, Bullent parle d'une résine souple qui l'évitera (voir avec le pédicure de Saint-Louis). Il explique aussi que la rééducation en kinésithérapie aide à maintenir (et à améliorer) la position verticale et la posture.

Dans cet ordre d'idées, les infirmières rappellent que l'usage du fauteuil roulant doit s'accompagner d'un minimum de marche, pour éviter les rétractations…

Nouvelle question sur les pansements : la fréquence. S'il n'est pas nécessaire de refaire les pansements chaque jour, il convient cependant d'être attentif en cas de forte chaleur, celle-ci entraînant une transpiration importante.

Paulette Malaval

Ce qui nous amène à parler de la marche et bien sûr… des chaussures, notre éternel problème !

De nouveau à propos des pansements, Irène évoque le risque d'arracher la peau si le pansement est trop épais. Les infirmières expliquent que le pansement doit être roulé pour être enlevé sans trop de dégâts. Il convient de choisir le type de pansement suivant les personnes, mais aussi suivant la localisation de la plaie.

Julie explique qu'elle trempe ses pieds (par exemple) dans l'eau froide avant d'enlever ses pansements…

La piscine est une activité conseillée. La maman de Léo explique qu'il a pu aller à la piscine, avec des chaussons, un pantalon et un maillot au-dessus de ses pansements… Mais il ne faut pas oublier le rinçage au Cytéal. Et notons qu'on peut utiliser du Mépilex film pour aider à maintenir et protéger les pansements (localement)

Suivant le principe de la table ronde, les échanges se sont enchaînés à bâton rompu et les points abordés divers et variés !

AG

Table ronde **«naturopathie»**

Peu de jeunes ont pu venir cette année à l'AG (on salue ceux qui passaient le bac !). La table ronde qui avait été prévue pour eux, a donc été ouverte à tous. Muriel Annovazzi, Naturopathe à Compiègne, nous a présenté des pistes pour améliorer sa santé et mieux vivre avec l'EB au quotidien. Depuis 3 ans, elle accompagne Eloïse Brucker, atteinte d'EB, et ensemble, elles ont pu constater une bonne amélioration, notamment au niveau du prurit.
Au cours de cette table ronde, des conseils nutritionnels mais aussi une approche de la relaxation et une dégustation, ont servi d'initiation aux participants que je remercie chaleureusement.
Vous avez manqué la table ronde et le sujet vous intéresse ? Vous retrouverez un résumé de l'intervention dans les trois fiches présentées ici. Également, n'hésitez pas à contacter Muriel : annovazzi.muriel@gmail.com

Clémence Fabien

EB : COMMENT AMÉLIORER SA SANTÉ ? MEILLEURE SANTÉ DU CORPS + SANTÉ DE L'ESPRIT = MIEUX-ÊTRE GÉNÉRAL

«Que ton aliment soit ton médicament»
Hippocrate, médecin, V^e^ siècle av. JC.

Principes de base faciles à mettre en place au quotidien

Par l'alimentation

Limiter :
- Les aliments «inflammatoires» :
- sucre blanc, sucres lents (pain, pâtes…) et surtout le soir !
- le lait de vache : peu digeste, trop riche, il déséquilibre la flore intestinale et abaisse l'absorption de ce qui nous nourrit (vitamines, minéraux, oligo-éléments…).

Conséquences :
Démangeaisons +++ fatigue +++ nervosité +++

- Les «existants» :
- thé : «mange» le fer ! Entraînant fatigue et baisse des défenses de l'organisme (risques d'infections).
- café : augmente fortement l'anxiété (si plus de 2 tasses par jour)
- alcool : fatigue, excite, déshydrate et entraîne des démangeaisons.

Conséquences :
Démangeaisons +++ fatigue +++

Favoriser :

- Les légumes et les fruits :
- Ils apportent des fibres (solubles et insolubles) : les fameux pré-biotiques indispensables au bon fonctionnement des intestins ! Élimination, vitalité, défenses…
- Ils protègent du stress (physique, mental, émotionnel…) : antioxydants.
- Ils sont à énergie rapide : riches en vitamines, oligo-éléments, minéraux pour faire «tourner la machine».
- Les viandes, poissons, œufs, légumineuses, fromages…

- Les protéines :
- Ce sont les «briques de l'organisme», indispensables à la construction/reconstruction qui est permanente dans l'EB…
- Pensez aussi aux protéines végétales (oléagineux, haricots secs, lentilles, graines germées…)

- Les graisses :
- Celles qui construisent (rigides) : gras viande, œufs, fromages… (mais pas en trop grande quantité et à éviter le soir car peu digestes).
-… et celles qui nourrissent les muqueuses, la peau… et le cerveau ! : huiles végétales et de poissons à peau bleue (sardine, maquereaux, saumon…).

- Les céréales :
- Elles apportent chaleur et énergie (comme le carburant dans la voiture… pour aller loin), qu'elles soient complètes ou semi-complètes.

En résumé
Pour une alimentation saine :
- limiter les produits industriels souvent riches en conservateurs, colorants (attention aux gratouillis !),
- qu'elle soit simple, de saison, locale…
- et savoureuse : pensez aux épices, herbes aromatiques (colorées, goûteuses, protectrices…), et, enfin, qu'elle nous donne du… plaisir !

Par l'hydratation

- L'eau : 3 rôles essentiels
- «bain de vie» de nos cellules ! (notre corps est constitué de + ou – 70 % d'eau),
- je bois, je transpire, je fais pipi : je me nettoie de mes toxines (déchets normaux du corps dans son fonctionnement), du surplus,
- ma peau est plus souple et mieux nourrie.

Boire environ 1 litre ½ d'eau pure par jour.
Attention : eau + sirops, jus, café… = déshydratation !
En externe aussi, par la peau : produits thermaux, bains, sprays… Et pensez aux cures* (Avène, La Roche-Posay)…

- Le gras :
- les produits d'hydration, relipidants : permettent à la peau d'être nourrie en externe,
- elle est plus souple et, par conséquent :
- moins de peaux mortes
- moins de croûtes
- donc moins de démangeaisons !

** Les cures : leur efficacité est visible dès la première année.*

- les résultats sont progressifs et durables (+ de 6 mois avec – de 50 % de démangeaisons, et régénération de la peau si on poursuit sur 3 ans).
- attention : pour qu'elle soit efficace, on ne doit pas aller à la mer et/ou à la piscine le même jour que les soins ! (trop d'eau sur le corps annule le bénéfice).

Pour plus d'info, voir les témoignages sur le groupe Facebook «Maladies de peau et cures thermale à Avène».

En résumé :

Combinées au quotidien, les actions :
- de l'eau de source (à boire tout au long de la journée)
- et l'application de crèmes relipidantes (2 fois par jour sur 1 an, sur tout le corps)
= une amélioration constatée jusqu'à 40 %
L'action d'une cure (de 3 semaines, durant 3 ans)
+ eau de boisson + crèmes au quotidien :
= jusqu'à 80 % de moins de démangeaisons

Ces résultats seront encore plus probants si l'on y adjoint une alimentation adaptée et une gestion du stress…
= moins de démangeaisons = moins de plaies
= moins de bulles = moins de pansements =… plus de liberté !

En conclusion
De l'eau, des plantes, une activité physique douce, une bonne respiration, une alimentation et un style de vie sains et équilibrés sont gages d'un équilibre du corps et de l'esprit.

Par la gestion du stress et des émotions

- Pour le stress physique : douleurs, fatigue, démangeaisons, crises aux yeux…
- bains relaxants avec compositions d'huiles essentielles (consulter un spécialiste), sels et huiles de bains, algues ;
- bains «traitants» : anti-démangeaisons et anti-inflammatoire/huiles essentielles (toujours avec l'avis d'un spécialiste) ;
- automassages des zones douloureuses (contours), par ex. le Do In (technique issue de la médecine traditionnelle japonaise) ;
- exercices physique doux : étirements.

- Pour le stress mental : agitation mentale dans des situations stressantes, crainte, anxiété…
- sorties extérieures, vision de l'autre ;
- acceptation de la situation et développement d'une approche positive ;
- apprendre à anticiper, à gérer l'imprévu : je prévois deux tenues, mes soins… (accompagnement au développement personnel) ;
- activité manuelles, mandalas…

- Pour le stress émotionnel : peurs, tristesse, frustration, colère et leurs différents degrés d'expression…

Exemple de situation :

stade 1 – l'auto «régulable» (je commence à ressentir un mal être intérieur) ;

stade 2 – je tourne en rond, j'ai envie de «rentrer dans un trou de souris» ;

stade 3 – j'explose (ex : colère) ou j'implose (ex : pleurs) :
- apprendre à réagir dès les premiers signes : respirer profondément, relâcher ses tensions (souffler, fermer les yeux, visualiser une belle image ou image positive de la situation…),
- apprendre à s'écouter, se réconforter, à se faire plaisir : écouter de la musique, chanter, un bon ciné.

Pour les 3 stress, les deux pratiques suivantes sont des aides extraordinaires :
- La relaxation : récupération physique et nerveuse, calme la douleur.
- La respiration : crispation, tension, mieux-être intérieur immédiat.

Et aussi :
- phytothérapie (valériane : stress, angoisses, tabac…
- aloè vera : peau – de plus, lorsqu'elle est utilisée contre les douleurs, la phyto entraîne moins d'effets secondaires),
- homéopathie (opium : insomnie
- ignatia : stress – arnica : douleurs…),
- oligothérapie (zinc : anti-angoisse – chrome : pulsions sucrées – silicium : anti-inflammatoire pour la peau…).

***Ces conseils sont bien entendu à individualiser avec un professionnel : en fonction de l'âge, du moment, du climat, de l'activité et des goûts, des tolérances, du temps disponible*..**

À noter : La naturopathie et la pratique énergétique ne se substituent pas à la médecine conventionnelle, mais la complètent. Elles s'inscrivent en complémentarité avec les autres pratiques sanitaires, médicales et/ou paramédicales.

Eric Dulle, saxophoniste et show man, nous a fait le plaisir de se joindre à nous.
(voir Debra info n° 76)

Les enfants en balade

Durant les débats, des animations étaient prévues pour occuper les enfants pendant que les parents étaient en assemblée. Ainsi que la désormais traditionnelle sortie. Cette année, au programme: l'aquarium tropical.
Angélique, l'une des accompagnatrices: «Nous avons embarqué notre petit monde en tramway, direction le Palais de la Porte Dorée, pour y rencontrer les différentes espèces de l'Aquarium tropical de Paris. Les enfants papillon ont vraiment adoré le monde des poissons. Et plus particulièrement l'étrange tortue à nez de cochon, l'amusant nettoyeur de vitres («pléco» pour les plus connaisseurs) et les gracieux hippocampes… Je suis certaine que, le soir, plus d'un a demandé à avoir des poissons chez lui!».

L'after…

Ça vous a plu? Debra l'a (re) fait… Le karaoké, parents et enfants, tout le monde s'y met.

Les laboratoires partenaires de Debra France

Avène/Pierre Fabre, Mölnlycke et Urgo, dont les stands ont animé les pauses durant toute la journée. Merci pour leur disponibilité et leur générosité.

Avène · Pierre Fabre · Mölnlycke Health Care · Urgo Medical

Ceux qui étaient présents à cette assemblée générale, ont pu consulter (et acquérir!) un livre que vient de sortie Emmanuelle Rousseau, la maman de Charles.

«Drôles de bulles»

«Il y a peu de place pour être parents. Alors, comme toute la vie reste à inventer […], un matin, on devient «créateur de rêves».
En quelques mots, Emmanuelle Rousseau, la maman du jeune Charles dont nous vous donnons régulièrement des nouvelles, a bien résumé ce qu'est la vie de tous les jours avec une EB: de la peine, de la souffrance, mais aussi de l'espoir… de la vie, tout simplement.
Parce que la parole est libératrice, mais aussi parce qu'il faut mettre les choses en lumière pour qu'elles avancent, Emmanuelle a voulu mettre des mots sur les maux: en mars dernier, est paru son livre «Drôles de bulles», aux éditions Salvator, préfacé par Philippe Pozzo di Borgo (*). Nous lui repassons la parole:

Bonjour à toutes et à tous!

Le mot «bulle» évoque les bulles du champagne, avec l'ivresse et la joie qu'il peut procurer. Il représente aussi les bulles de savon, avec la douceur et la bonne odeur qui s'en dégage, ou encore les bulles de dialogues dans une bande dessinée… Elles sont toutes l'inverse des bulles cutanées de mon fils, qui sont causes de douleur, de mauvaises odeurs et l'éloignent des autres.
J'ai la chance que mon livre soit présent chez Siloé, Fnac, Amazon, Leclerc Culture, Cultura et plein d'autres libraires…

Pour suivre l'actualité du livre (conférences, signatures…) et pour faire parler de l'EB encore et encore, mobilisez-vous autour de l'histoire de Charles et «likez» pour faire monter les ventes! Rendez-vous sur la page facebook:

https://www.facebook.com/drolesdebulles

Emmanuelle Rousseau

Pour en savoir plus:
contact@drolesdebulles.fr
www.drolesdebulles.fr

(*) Philippe Pozzo di Borgo est l'auteur du livre «Le second souffle» qui a inspiré le film… «Intouchable»!

AUVERGNE RHÔNE-ALPES

Rando cycliste dans les gorges du Doux

Sous le soleil du week-end de l'Ascension, pas moins de 600 personnes se sont engagées pour la 14e Randonnée cycliste des gorges du Doux, organisée par le Friol Club de Tain-Tournon (Ardèche).
Cette année, cinq circuits étaient proposés allant de 49 à 163 km, qui permettaient de découvrir le terroir et les routes de l'Ardèche verte. La plus jeune participante était âgée de 11 ans, et le plus ancien de 86 ans !
Pour la deuxième année consécutive, le Friol Club a fait à cette occasion un don de 300 euros pour Debra France (de même pour l'association ESU – Espoir pour la syringomyélie par l'union) au cours d'un très sympathique apéritif dînatoire.
Nous les remercions chaleureusement.

Fabrice Madelon

La remise des chèques aux associations (au centre, Mme Delhomme, présidente du club

Lions Club

Annonay (Ardèche), le 21 juin, le Lions Club avait invité des responsables de 27 associations pour une cérémonie de remise de chèques. Parmi celles-ci, Debra France représentée par Fabrice Madelon et Josiane Flamand, ont eu le plaisir de recevoir un chèque de 500 euros pour la recherche.
Un grand merci au Lions Club d'Annonay qui ne ménage pas sa peine pour ainsi distribuer plusieurs dizaines de milliers d'euros au diverses associations.

Fabrice Madelon

Gastronomie et solidarité

Le 25 mars 2017, pour sa deuxième édition, le rendez-vous « Tripailles et trifolles », au lieu-dit Le Mont, à côté de Lantriac en Haute-Loire, a encore tenu toutes ses promesses : amitié, solidarité… et échange autour d'un plat qu'on affectionne particulièrement : les tripes !
Notre chef « Galou » et Claire, accompagnés de leurs commis Lionel, Manu et Philippe, ont vraiment donné de leur personne pour la préparation ; et les membres et amis du moto-club de « La Burle » étaient nombreux autour de Mahé.
Tous ensemble, ils ont permis de reverser à Debra (comme l'an dernier !) la somme de 1000 euros…

Marjorie Combe

Mois solidaire à l'école Notre-Dame

À l'école Notre-Dame, de Saint-Siméon-de-Bressieux (Isère), les élèves ont couru pour Debra…
Réjane Meillat, maman de Melvyn, atteint d'EBDR, était venue leur expliquer ce qu'est la maladie et le quotidien qu'elle implique. Ils ont alors voulu aider l'association : des enfants se mobilisent pour des enfants.
Ils ont confectionné des gâteaux qu'ils ont vendus dans le cadre de l'école et ont conçu un circuit (parfois acrobatique !) dans la cour. Chaque tour était évalué à 2 €. Ils ont ensuite durant une semaine recherché des sponsors : 513 tours ont ainsi été « vendus ». Ils n'ont ménagé ni leur temps ni leur peine (chaque élève a couru au moins cinq tours…), mais en ont été récompensés car leur dynamisme a permis de récolter 1200 € pour la recherche !
Bravo les enfants, vous donnez un bel exemple…

SAINT-AGRÈVE

Le bel élan de générosité de la Sasa foot

La Sasa Foot organisait samedi 18 février un tournoi pour lever des fonds pour l'association Debra France. Cette association lutte contre l'épidermolyse bulleuse. Elle poursuit plusieurs objectifs : mieux connaître la maladie, soutenir les malades et leurs familles et participer au financement de la recherche qui est la seule perspective de guérison possible.

Les associations locales ont participé à ce tournoi pour la bonne cause.

Combattre l'épidermolyse bulleuse

L'épidermolyse bulleuse est une maladie génétique, non contagieuse caractérisée par une très grande fragilité de la peau et des muqueuses. Des bulles ou des érosions cutanées apparaissent lors de traumatismes minimes de la peau ou de manière spontanée. Ces atteintes sont comme des brûlures, de profondeur variable, douloureuses et pouvant laisser des séquelles. Mais leur particularité est de se répéter. C'est la fréquence de ces répétitions, la fragilité aux traumatismes et la profondeur des lésions qui entraînent la gravité de cette maladie. Ces facteurs dépendent de la forme génétique de la maladie. Il existe plusieurs types d'épidermolyse bulleuse.

Soutenir Mahé et sa famille

Le tournoi a servi à récolter des fonds pour l'association Debra qui soutient les malades de l'épidermolyse bulleuse et les familles. C'est notamment le cas de Mahé, 8 ans.

Romain Cheynel, responsable des animations à la SASA Foot depuis présent lors de la réunion de préparation du Téléthon le 10 novembre dernier. C'est lors de cette réunion qu'Eliane Combe a partagée avec les bénévoles et les chez, la maladie de son petit-fils Mahé, 8 ans. Touché par sa situation, Romain a alors décidé avec l'aval du président Cédric Chirouze d'organiser un tournoi pour récolter des fonds, avec l'aide des jeunes. Cette initiative a touché la mamie, mais aussi les parents et le frère de Mahé, Marjorie Combe, Sylvain Montserret et Morgan, 10 ans.

Marjorie confie qu'il est important de sensibiliser pour faire connaître cette maladie afin que les gens donnent des fonds pour faire avancer la recherche. Elle veut une vie meilleure pour son petit garçon.

Les assos locales jouent le jeu

Eliane Combe à beaucoup donné de son temps pour la Sasa Foot par le passé. Ses enfants aussi venaient jouer au foot. Ce tournoi était donc pareillement ainsi que les bénévoles et les joueurs présents. L'équipe de handball, les pompiers, les boulers, les vétérans et les chasseurs ont répondu présents. Un club de foot voisin des Vastres s'est joint à l'événement. Ils ont constitué à eux tous 8 équipes de 8 joueurs. Les bénéfices de la buvette plus les frais d'inscription de 2 € par joueur ont été reversés à Debra France. Cette première édition a été un grand succès. Il est fort à parier qu'il sera reconduit l'année prochaine.

La Sasa Foot organise le 25 février son traditionnel repas. Les tickets sont à retirer au bureau de presse Chareyron. Aucun ticket ne sera vendu sur place.

CHRISTELLE CLUZEL (CLP)

www.debra.fr

Tournoi de foot à Saint-Agrève

Lors de la réunion de préparation du Téléthon, en novembre dernier, Romain Cheynel, responsable des animations à la SASA Foot (Sports athlétiques Saint-Agrévois), a rencontré Eliane Combe, la grand-mère de Mahé. Gagné à la cause des EB, il a alors décidé, avec l'aval du président Cédric Chirouze, d'organiser un tournoi pour récolter des fonds.
Ce qui fut dit fut fait et, en février, grâce à la mobilisation du tissu associatif de Saint-Agrève, auquel s'est joint un club de foot voisin des Vastres, près de 800 euros ont été remis à Marjorie Combe, la maman de Mahé, pour la recherche contre les EB.
Un grand merci aux sportifs et aux bénévoles !

HAUTS DE FRANCE

L'atelier d'écriture de Céline Duchamp

Céline Duchamp, d'Origny Ste-Benoîte, dans l'Aisne, passionnée d'écriture, avait un projet qui lui trottait dans la tête depuis quelque temps déjà. C'est par un beau dimanche de mars, et avec l'aide de ses parents et d'une amie, qu'elle a enfin pu le concrétiser. Son projet ? Un atelier d'écriture, évidemment !
Les invitations lancées, 22 personnes ont répondu à son appel à participer à cet atelier placé sous le signe de la bonne humeur et du partage. Mais aussi sous celui de la solidarité car, si l'entrée, bien entendu, était gratuite, un « chapeau » a circulé qui a permis de récolter plus de 400 euros au profit de Debra France.
L'expression était libre, mais, pour ajouter un peu de piquant à l'exercice, Céline avait donné deux thèmes en guise de fils conducteurs : « Chaque jour avant de partir… » et « Les lieux où j'ai dormi ». À vos copies !
Nous ne pouvons retranscrire ici qu'un tout petit extrait de la production de ces généreux écrivains d'un jour, mais vous en trouverez l'intégralité des textes, ainsi que les messages laissés par les participants, sur notre site debra. fr.
Chaque jour avant de partir, j'ouvre ma fenêtre. Le souffle du vent s'engouffre dans la chambre. Je pense aux travailleurs qui œuvrent à l'extérieur, à leurs durs métiers et je lance un regard sur les grands arbres dont les cimes se balancent, où sont les bûcherons d'autrefois ? Je pense aussi aux métiers… passés… oubliés. Seront-ils remplacés par d'autres ? Métiers qui ne connaîtraient plus le chômage… gardons l'espoir car il fait vivre…

Michel

Chaque jour avant de partir, je donne un bisou à ma mère, très important ! Elle est souvent vêtue de rouge. Quelle belle couleur ! Et le soir j'écris, cela me permet d'évacuer les tensions, de me libérer, cela me fait du bien.

Céline

Bernadette : *« On ne se connaît pas, pourtant au bout d'une heure on sent qu'on fait tous partie de la même famille, ça se retrouve quand chacun lit ; un fil qui passe, on s'aime. »*

Chantal : *« Venue pour une bonne cause, pas pour écrire. Et puis… sur un même thème on voit tout ce que les autres apportent, panoplie importante ! On est dans l'écoute et ça change tout ! »*

MÖLNLYCKE

Courir sous les « couleurs » de Debra

« Color me rad », c'est le nom d'une course pédestre un peu folle. Pas de premier ni de dernier, pas de podium, juste un parcours de 5 kilomètres au fil duquel les participants… sont aspergés de poudres colorées ! Et ça continue après l'arrivée, durant un festival de musique électronique. On vous l'avait dit, que c'était un peu déjanté.
Il se déroule ainsi plusieurs courses en différentes régions de France. Les collaborateurs du laboratoire Mölnlycke * et leurs familles se sont engagés dans celle de Villeneuve d'Ascq et ce, pour Debra, afin d'encourager les dons au profit de la recherche sur les EB. Leur équipe « Papillon », telle qu'ils l'on nommée, s'est fixé un objectif : recueillir 2000 euros (ou plus !). À l'heure où nous mettons sous presses, ils ont atteint le seuil des 1000 et continueront la récolte de dons jusqu'au 15 septembre.
Nous chargeons Cindy Norez et Frédérique Rombeaux, qui nous ont communiqué ces informations, de remercier pour nous leurs collègues !

** Le laboratoire Mölnlycke soutient Debra France depuis de nombreuses années, notamment en finançant l'impression de votre bulletin préféré…*

BRETAGNE

Les 10 et 11 juin, Martine ouvrait son jardin au public…

« Bienvenue dans mon jardin » est une opération organisée tous les deux ans par la Maison de la consommation et de l'environnement de Rennes, dans le but de promouvoir le jardinage sans pesticides et sans produits chimiques. Pour cette nouvelle édition, et comme en 2015, je m'étais associée à Debra France. Durant ce week-end, j'ai pu accueillir quelque 500 personnes, toutes amoureuses des « jardins au naturel ».
Dans une ambiance conviviale et bon enfant, les animations que j'avais concoctées ont rencontré le succès : un salon de thé, une exposition de photos et de peintures, ainsi que la vente de plantes (généreusement offertes par le Jardin du littoral de N-D du Guildo) et de colliers (fabriqués par Martine – Ndlr). Les bénéfices ainsi récupérés ont entièrement été reversés à Debra (600 euros).
La famille Youx était présente et grâce aux informations données, le public, très à l'écoute, a pu un peu mieux comprendre les EB.
Nous remercions chaleureusement nos amis pour leur aide tout au long de ces deux jours et leur donnons rendez-vous en 2019 !

Martine Ladou

Les lycéennes… en Centre Val de Loire

Un grand merci aux élèves de terminale ASS (Accompagnement Soins et Services à la Personne) du Lycée Sonia Delaunay de Blois : Ketline, Johanna, Ellyn et Elodie, Mme Ardouin-Naurais, leur professeur, Mme Charloy, la proviseure, et Christelle Bergère l'infirmière du lycée.
Leur action lors des portes ouvertes dans leur établissement a permis de sensibiliser à l'épidermolyse bulleuse leurs camarades de classe ainsi que tous les élèves du lycée et les visiteurs. La vente de gâteaux a permis de récolter 150 € au profit de Debra France.

Arnaud, Linda et Emma Buisson

…et en Pays de la Loire

Mélanie Delbé est étudiante en baccalauréat « commerce » à l'Ifacom de la Ferrière (Vendée), mais pas seulement… Elle est aussi la tante d'une jeune « papillonne » de 8 ans. Dans le cadre de ses cours, elle doit régulièrement effectuer des missions ; alors, elle a pensé à joindre l'utile… à l'utile et a entraîné ses amies de classe dans une opération « vente de goûters », dans son établissement et auprès des entreprises. À 2 € le sachet, confectionné par leurs soins, elles ont collecté plus 100 € pour Debra France. Merci les filles !

Occitanie

Les amis de Romain

Leur association s'appelait à l'origine « Donner la main à Romain », fondée pour entourer et soutenir leur jeune ami. Il est parti en 2007. Ils ont alors changé leur nom : « Les amis de Romain », et célèbrent cette année leur 10e anniversaire. Perpétuant la mémoire du jeune Romain, ils organisent inlassablement, tout au long de l'année, des manifestations pour récolter des fonds destinés à Debra France, et viennent de nous remettre un don de 3000 euros pour la recherche contre les EB…
Une belle fidélité, une vraie amitié. Merci les Amis !

Nouvelle Aquitaine

5e édition du rassemblement des amateurs de Peugeot RCZ

Après, la Vendée, les Côtes d'Armor, la Savoie, l'Hérault… cette année, c'est la Gironde qui était à l'honneur. Nos amis RCZistes ont affirmé une fois de plus leur attachement à l'automobile-passion, aux belles régions de France et à notre cause qu'ils défendent depuis 5 ans maintenant.
C'est Isabelle Rochet, propriétaire d'une RCZ et infirmière libérale vendéenne, familiarisée avec les soins aux EB, qui est l'origine de ce rendez-vous annuel entre passionnés.
Au cours du long week-end de Pentecôte, Thierry Grondin, l'organisateur du cru 2017 de ce périple, avait concocté un programme de grande qualité pour ses amis venus de toutes les régions de France : visite de Bordeaux, du bassin d'Arcachon, de la dune du Pilat… et bien sûr, ils ont sillonné le vignoble bordelais (château Margaux, château Giscours, village de Saint-Émilion, etc.).
Fidèles à leur habitude, alliant passion et humanisme, ils ont réussi à collecter plus de 1500 euros au bénéfice de Debra France. Et ils ne comptent pas s'arrêter là, puisqu'il ont déjà envisagé pour 2018 la 6ème édition : cette fois-ci en… Champagne (organisatrice Laure Mertz). Rendez-vous est pris pour la suite de cette belle histoire.
Les papillons remercient du fond du cœur Thierry Grondin, les participants, les sponsors, tous ceux qui ont contribué à la réussite de cet événement.

Dan-Philip Youx

MARGAUX-CANTENAC Benoît Teivret

Les participants au rassemblement des Peugeot RCZ devant Château Margaux. PHOTOS L. E.

Des belles voitures pour une bonne cause

Ce long week-end de Pentecôte a été mis à profit par une cinquantaine d'amateurs de voitures Peugeot RCZ, venue de toutes les régions de France, pour visiter Bordeaux et son vignoble.
Ce rassemblement avait également un objectif humanitaire, venir en aide aux enfants atteints d'une maladie génétique rare et orpheline : l'épidermolyse bulleuse. On les surnomme poétiquement les « enfants papillons » car leur peau est aussi fragile que les ailes d'un papillon.
Isabelle Rochet, infirmière libérale vendéenne, soigne une petite fille de 6 ans atteinte de cette maladie. Elle aime aussi les belles voitures : « Je suis propriétaire d'une RCZ, j'ai été naturellement le trait d'union entre l'association Debra

Les organisateurs du rassemblement avec une RCZ devant Château Margaux

Steve portait haut les couleurs de Debra !

Pour les enfants EB : la 5e course des pompiers de Paris

Un vrai pari sportif et solidaire pour les sapeurs-pompiers de Paris : la course à pieds, partie jeudi 30 mars à 18h45 de Créteil, est arrivée en fanfare au centre d'incendie et de secours de Molsheim le samedi 1er avril à 17h00… après 500 km de parcours en non-stop, à raison de 40 à 100 km par coureur.
C'est la 5e année que Steve Manchion, de la 19e compagnie de la brigade des sapeurs-pompiers de Paris, organise cette course (voir les Debra info des années précédentes !). Celle-ci partait d'habitude de la caserne de Gresswiller, pour rejoindre Créteil. Mais pour cette 5e édition, il a voulu faire l'itinéraire inverse, et faire l'arrivée au centre d'incendie et de secours de Molsheim (Bas-Rhin).
Steve nous confie : « J'avais changé l'itinéraire pour éviter la RN4… En revanche, dans ce sens-là, nous avons pu constater que le parcours était beaucoup plus vallonné et plus difficile ! Mais tout s'est bien passé. J'y travaillais depuis 8 mois, le temps de trouver les partenaires et les candidats voulant bien adhérer au projet. Je dois dire que, cette année, il y a eu une telle ferveur qu'on s'est retrouvés à 27 pompiers et deux personnelles de la Garde Républicaine, logistique compris. »
Après l'arrivé, le samedi, la soirée s'est terminée dans une grande convivialité, avec tartes flambées (!), une manœuvre incendie et une exposition des engins de la caserne. Il y a également été donné un feu d'artifice, au son de « Pirates des Caraïbes » joué par la musique des sapeurs-pompiers de Paris.
Le dimanche après-midi (également organisé par Steve), un autre concert de la musique des sapeurs-pompiers de Paris s'est tenu au Dôme à Mutzig : 350 personnes sont venues écouter ce grand orchestre connu dans le monde entier.
Les bénéfices de la course, de la soirée et du concert ont été intégralement reversés à Debra France. Mille mercis à Steve et ses courageux amis.

500 km non-stop, à raison de 40 à 100 km par coureur.

L'arrivée à Gresswiller, Thomas en tête…

« Je remercie les partenaires, les coureurs et toutes les personnes qui sont venues nous encourager, et partager ces moments riches en émotions fortes lors de l'arrivée et du concert. Grâce à eux, j'ai pu remettre un chèque de 6000 € au trésorier de l'association
Je salue également les pompiers de Paris, les pompiers de Molsheim et Mutzig, et le président de l'association, Damien Truchot, qui m'ont permis de monter cette manifestation.
Tout particulièrement, j'aimerais tirer mon chapeau à mon Thomas que je connais maintenant depuis 12 ans et qui me donne à chaque fois la force de refaire et d'entreprendre des défis pour essayer de ramener des fonds pour votre association et vos enfants.
Thomas et sa maman Corinne sont des amis, mais je tiens à dire à toutes les personnes qui vont lire cet article que l'argent qui a été récolté n'est pas pour Thomas ou sa famille, mais bien pour tous vos enfants malades. J'insiste un peu sur ça pour la simple et bonne raison que je trouve dommage qu'au départ de Créteil et à l'arrivée à Molsheim dans le Bas-Rhin, il n'y ait pas eu plus d'engouement de la part des familles qui sont dans la région.
Pour ceux qui ne me connaissent pas, je voulais juste dire aussi que je ne suis pas atteint d'épidermolyse bulleuse, je n'ai personne non plus dans ma famille qui soit atteint de cette maladie : j'ai juste rencontré un jour ce petit Thomas, qui avait alors 6 ans et que, depuis, je vois grandir de loin… et, surtout, se battre contre cette horrible maladie.
Merci à toi Thomas, et à toi Corinne.
Je finirais par ces quelques mots qui m'ont été rapportés de mes collègues : C'est un défi sportif, mais quand on connaît et que l'on voit la souffrance de ces enfants, on ne peut que le faire, sans se poser de questions. »

Steve Manchion

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

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