



Nous avons modifié le format, cette année, pour permettre de laisser davantage la parole aux adhérents l'après-midi, avec une forte dimension

consacrée à l'impact psychologique d'une maladie comme l'épidermolyse bulleuse. Je suis partie de mon expérience personnelle et du triste constat que cet aspect est très absent de la prise en charge globale des patients et des accompagnants. En général, au cours de nos marathons des spécialistes en HDI, le «psy» est le rendez-vous qui saute souvent faute de temps... Pourtant, dans l'EB comme dans toute autre pathologie, on se doute bien que l'état d'esprit influe beaucoup sur l'évolution de la maladie. La douleur étant subjective, les aspects psychologiques peuvent l'amplifier ou au contraire permettre de mieux vivre avec.

Les retours des groupes de paroles qui se sont tenus durant cette AG, animés par des psychologues, ont aussi permis aux familles de tisser des liens plus profonds encore, car en se voyant seulement une à deux fois par an, on ne prend pas forcément le temps de se demander comment nous vivons la maladie (notre quotidien nous amenant à être plus dans l'action que dans l'analyse). le suis ravie de constater que ce nouveau format a plu, au vu des retours de notre questionnaire envoyé à l'issue de l'AG.

l'ai souhaité, lors de cette assemblée, endosser de nouvelles responsabilités, celles de Présidente. Consciente du sacrifice et des efforts que cela demande, je dois dire qu'à ce jour, aucune cause ne mobilise autant d'énergie en moi que Debra. Refusant d'être

une victime des aléas génétiques, je sou-



haite être active en mettant en œuvre mes compétences et mes qualités humaines pour essayer de développer l'association et faire connaître et reconnaître davantage encore l'EB.

Ces évolutions devront passer par une importante réflexion sur le devenir que nous souhaitons donner à Debra France. Il faudra ensuite co-construire

les axes prioritaires et les actions à mener. Nous souhaitons libérer les initiatives, car Debra France doit afficher un dynamisme fort pour les patients et leurs familles.

Il se peut que nous soyons amenés à vous consulter sur ces questions, comme «devons-nous professionnaliser l'association et prendre exemple sur certains pays qui ont fait ce choix?». Par exemple, chez Debra UK: 380 employés, ou Debra Espagne: une vingtaine d'employés dont des infirmières, une assistante sociale, une psychologue, une chargée de communication.... Il faut savoir que quasiment tous les Espagnols ont déjà entendu parler de la maladie de la «piel de mariposa»...

Face au manque de moyens humains et la baisse des moyens financiers (pour rappel: -14 K€ sur l'année 2017), nous allons sûrement devoir reconcentrer la rencontre de fin d'année, au moins le temps de retrouver un équilibre financier.

Une commission «levée de fonds» a été créée dans le but de trouver de nouvelles sources de financement, dans le but d'assurer le développement de l'association et d'augmenter les subventions à la recherche.

Par ailleurs, je peux d'ores et déjà vous annoncer la date de la prochaine AG: les 16 et 17 mars prochains. Le lieu reste à définir, sachant que la province offre un rapport qualité/prix inégalé comparé à Paris, qui, en revanche, offre une accessibilité pour tous...

Enfin, j'aimerais insister sur l'importance et le rôle que nous pouvons tous jouer à notre niveau en parlant de la maladie autour de nous. N'hésitez pas à nous faire part de toutes vos idées/vos manifestations à venir et passées...

> à l'adresse contact@debra.fr Bref, co-construisons et communiquons!

> > Angélique Sauvestre Présidente de Debra France

SOMMAIRE
p. 3 - 21 Assemblée générale annuelle
p. 22 - 23 Brèves, nouveautés
p. 24 - 25 Journées cicatrisations
p. 26 Debra international
p. 27 Hommage
p. 28 - 31 Partout

Photos de couverture M. Nistasos et A. Buisson.

Debra INFO, Journal édité par Debra France Comité de rédaction:

Angélique Sauvestre Directeur de la publication – Clémence Fabien Mireille Nistasos, Secrétaire de rédaction

Conception graphique : Jean-Louis Camoirano

Rédaction: AG2R LA MONDIALE 16 la Canebière 13001 Marseille mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr tél. 04 91 00 76 19

MARIM, I rue Mansard - La Palasse 83100 Toulon

Debra info est réalisé avec le concours du laboratoire

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



Secrétariat administratif, renseignements:

Mireille NISTASOS tél. 04 91 00 76 19

(aux jours et heures de bureau) e-mail: mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

Courrier:



Compte-rendu

Assemblée générale ordinaire annuelle samedi 9 juin 2018 hôtel Valpré Lyon I chemin de Chalin Ecully (69).



Ouorum

Debra France compte à ce jour 285 adhérents.

Conformément à nos statuts, le quorum à atteindre est, au minimum, du quart de l'effectif, soit : 71 (Article 12 - alinéa 2). 31 familles sont présentes et 66 sont représentées, pour un total de 97 familles adhérentes présentes et représentées. 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 : Angélique Sauvestre, et à un secrétaire de séance : Dan-Philip Youx.

Lecture du rapport moral / exercice 2017

par le président de Debra France, Damien Truchot

Mise aux voix à main levée :

- contre : 0
- abstentions: 0

Le rapport moral est adopté à l'unanimité des membres présents et représentés.

Lecture du rapport financier / exercice 2017

par le président de Debra France, Damien Truchot Mise aux voix à main levée :

- contre : 0
- abstentions: 0

Le rapport financier est adopté à l'unanimité des membres présents et représentés.

Renouvellement des membres du Conseil d'administration

Parmi les 10 membres que notre Conseil compte à ce jour (plus le Président d'honneur), 4 administrateurs arrivent en fin de mandat qui, tous, se représentent, à savoir :

- Bourrat Emmanuelle

- Cornu Dominique - Malaval Paulette
- -Youx Dan-Philip

3 sont démissionnaires :

- Fournet Thierry
- -Thullier Corinne
- Trohel Florence

Nos statuts prévoient que

le Conseil d'administration soit constitué de 8 à 12 membres (hors Président d'Honneur) (Article 9 -alinéa I). 7 postes peuvent donc être pourvus sur un mandat de 3 ans.

rang du haut : Matthieu Beyler

Robert Dérens (en médaillon)

rang du bas : Mireille Nistasos

(secrétaire administrative),

Dan-Philip Youx

Camille Guillaume,

Angélique Sauvestre,

Dominique Cornu.

rang du milieu : Clémence Fabien.

(en médaillon), Damien Truchot,

Paulette Malaval, Béatrice Derville,

Emmanuelle Bourrat, Éloïse Brucker,

7 candidats se sont déclarés :

Candidats	N ^{bre} de voix	Résultats
Bourrat Emmanuelle	97	réélue
Cornu Dominique	97	réélue
Malaval Paulette	97	réélue
Youx Dan-Philip	97	réélu
Beyler Matthieu	97	élu
Derville Béatrice	97	élue
Guillaume Camille	97	élue

Mise aux voix à main levée :

- contre : 0
- abstentions: 0

Tous les candidats ont été élus ou réélus à 100 % des présents et des représentés, soit à 97 voix pour chacun d'entre eux. À l'issue de ce vote, le Conseil d'administration compte désormais 12 administrateurs.

L'ordre du jour étant épuisé, l'assemblée générale ordinaire est close à 10h45.

debra 1

Rapport moral Debra France 2017

Assemblée générale du 9 juin 2018 Rapport moral de M. Damien Truchot. Président.

esdames, Mesdemoiselles, Messieurs, Chers amis et adhérents, Nous voici réunis aujourd'hui pour notre assemblée générale qui se déroule cette année à proximité de Lyon. Cette rencontre reste un moment privilégié de dialogue et d'échange pour nous tous. Je tiens tout d'abord à vous remercier pour votre présence ici aujourd'hui, malgré les difficultés que certains ont pu rencontrer suite aux perturbations dans les transports. Par votre nombre, vous témoignez de l'intérêt que vous portez à notre association, sans vous elle ne pourrait pas exister

Debra France a soutenu financièrement deux programmes de recherche sur l'année 2017-2018. Les rapports d'activités ont été mis à disposition sur le site internet de l'association et diffusés très récemment via notre Newsletter. Je vous invite donc à prendre connaissance de ces deux rapports. Merci encore au Professeur Alain Hovnanian de l'Institut Imagine et au Professeur Jean-Philippe Lacour du CHU de Nice pour leurs travaux.

L'année 2017 a été marquée par une forte médiatisation de l'EB avec la greffe de peau à 80 % du petit Syrien. Nous espérons que ce n'est que le début d'une longue série. La recherche avance, lentement, certes, pour nous impactés quoti-

diennement par la maladie, mais de réelles avancées sont en cours. Plus que jamais il faut garder espoir.

La greffe de peau du l'er patient dans le cadre de Genegraft (renommé EBgraft) est sur le point de se produire. Il ne manque plus que l'autorisation de l'ANSM.

Pour 2018-2019, nous avons décidé de changer le mode d'attribution des aides financières pour la recherche. Pour cela, nous avons mis en place un dossier de demande de financement. L'objectif étant n'hésitez pas à nous contacter. d'obtenir un maximum d'informations sur les programmes de recherche afin de les financer au plus juste. Aujourd'hui, nous sommes toujours dans l'attente des dossiers complétés.

Néanmoins, lors du dernier Conseil d'administration, il a été décidé de financer le projet «Caractérisation des anomalies génomiques impliquées dans des carcinomes épidermoïdes cutanés survenant au cours de l'EBH». Ce projet a deux objectifs, le principal est d'identifier et caractériser les mutations génétiques des cellules des CEC des patients EBDR et le second est d'identifier des sous-populations de patients EBDR en fonction des caractéristiques génétiques CEC et de leur évolution clinique. Si vous souhaitez avoir plus d'informations sur ce projet, je vous invite à vous rapprocher du Docteur

Emmanuelle Bourrat qui est l'investigateur principal de ce projet.

Courant mars, nous avons également communiqué sur les essais cliniques (DELI-VERS Diacérine I %, EASÉ oléogel, WYNGSARNm exon 73 col7a1 et Toxine botulique). Je vous invite à nouveau à prendre connaissance de ces essais disponibles sur notre site internet et, dans la mesure de votre possible, d'y participer. Pour être mis en relation avec les centres impliqués,

Tous les ans, de nombreux évènements sont organisés dans toute la France par les bénévoles, adhérents ou non, au profit de Debra France. Ces manifestations ont permis de récolter des fonds pour l'association mais, et c'est tout aussi important, de faire mieux connaître l'épidermolyse bulleuse. 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 et sur le site internet.

l'en profite également pour vous rappeler qu'il est indispensable de nous informer en amont de l'organisation d'un événement, et ce, pour des raisons légales. Il convient aussi de nous fournir le maximum d'informations à la fin de celui-ci, afin que nous puissions vous remercier pour votre aide et que votre évènement fasse l'objet d'un article dans notre revue. Cela montre que notre association est active, c'est important!

N'oublions pas que la communication reste un élément capital de l'association pour se faire connaître et faire connaître la maladie dans le but de récolter des fonds pour la recherche. Tous, à notre niveau, pouvons contribuer à cela en osant parler de la maladie.

Une belle idée a été suggérée via les réseaux sociaux: essayer de participer à Fort Boyard. Nous devrons envoyer notre candidature entre décembre et mars. Que les volontaires se fassent connaître pour monter ce dossier de candidature qui n'a sûrement rien de compliqué mais qui, comme tout le reste, est chronophage.

Nous souhaiterions également retrouver des parrains/marraines d'une certaine renommée pouvant nous aider à sortir de l'anonymat. Si vous avez des pistes, on compte sur vous!

L'année passée, nous avons créé une nouveau Flyer pour moderniser les supports existants. Nous avons encore beaucoup à faire dans ce domaine. Un nouveau guide de l'école a également vu le jour. N'hésitez pas à nous demander de vous envoyer des exemplaires.

Un nouveau support power point a aussi vu le jour. Il sert à présenter l'association, la maladie, la recherche et tout ce qui est fait au niveau mondial pour faire parler de l'EB. N'hésitez pas à nous en faire la demande pour l'organisation de vos manifestations.

Enfin, nous allons vous demander votre avis sur une nouvelle affiche réalisée avec la collaboration du groupe Bastide confort médical.

Le site internet de l'association est régulièrement mis à jour, même si je souhaiterais qu'il le soit davantage. Il y a tant de choses qui restent à développer que nous allons très certainement faire appel à des aides extérieures.

Au cours des mois passés, plusieurs Newsletters ont été envoyées afin de communiquer sur les événements, les parutions de Debra info, les essais cliniques... Pensez à vous abonner si ce n'est pas encore fait!

En 2017 nous avons pu organiser trois Noëls en régions. Nous avons dû réduire le nombre à 3, contrairement aux années précédentes, car nous manguons de bonnes âmes/de volontaires pour nous aider à les organiser. Malgré leur nombre réduit, ces réunions ont toujours un franc succès auprès de nos adhérents. Nous espérons que ces évènements permettent et permettront à l'avenir aux familles de se rencontrer, d'échanger, et aux malades 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, cette année encore, 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.

L'année dernière, je vous avais parlé de projets futurs, notamment la refonte de notre site internet et la mise en place de fiches pratiques visant à aider les malades au quotidien. Faute de temps, ces projets n'ont pas pu être réalisés durant l'année passée, mais je ne désespère pas qu'ils le soient dans les prochains mois.

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.

AG2R met à notre disposition une personne remarquable, à remercier spécialement: Mireille Nistasos pour qui l'organisation d'AG représente un énorme travail (imprimer et mettre sous pli les convocations, gérer les inscrip-

Comme vous devez le savoir, nous sommes toujours à la recherche de bénévoles pour nous aider dans les différentes tâches de l'association. 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...) sans qu'il soit nécessaire de faire partie du CA. Plus nous serons nombreux, plus il sera facile d'avancer!

Mesdames, Mesdemoiselles, Messieurs, 2 Chers amis et adhérents, je vous remercie de votre attention.



- Les comptes de l'association ont été vérifiés et validés par le cabinet d'experts-comptables INFAUGEC, à Vitry-sur-Seine (94). Le rapport est à la disposition des personnes qui souhaitent le consulter.

Les disponibilités de Debra-France Les avoirs (au 31/12/2017) de l'association s'élèvent tion annuelle à hauteur de 32 euros... à 265 244 euros.

Pour changer un peu, après des années de présentation des comptes sur le même modèle, je me suis penché sur la comparaison entre les deux derniers exercices, ce qui va permettre de comprendre certaines évolutions.

 Nos dépenses J'ai regroupé nos dépenses en 5 chapitres:

Les frais de fonctionnement: environ 8 158 euros (9 231 euros en 2016). En 2016, deux représentantes de l'association ont participé au congrès mondial de DI.

Les frais de publications: 8 441 euros (plus de 14 017 euros en 2016). Le choix a été fait de ne «sortir» que 2 numéros de Debra infos dans l'année. Qu'en pense l'AG? Est-il nécessaire de conserver l'ancienne version imprimée ou bien? Je vous rappelle le soutien de notre partenaire, Mölnlycke, que nous remercions.

Le soutien aux adhérents: 31 417 euros (61 752 euros en 2016).

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 info rend compte régulièrement de ces actions...

Grâce, encore une fois, au soutien du laboratoire Mölnlycke, Mme Malaval intervient à notre association. C'est notre principal auprès des familles et des professionnels de santé qui la sollicitent. N'hésitez pas à faire soutien, avec Mölnlycke pour les interven-

Nous avons aidé pour plus de 6 000 euros l'organisation de la «course des Pompiers de Paris», ce qui a permis à Steve Manchion de nous apporter plus de 15 000 euros... Fera-t-il encore des initiatives du même type à l'avenir? En tous cas, un contrat de partenariat est renouvelé avec lui.

Les frais d'organisation des Noëls de Debra France (seulement 3 réunions en 2017) sont évidemment en baisse... Ces réunions de rencontre entre les familles semblent pourtant fort importantes...

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.

Globalement près de 20 000 euros de moins pour les dépenses de Debra France en 2017 par rapport à 2016.

- Nos recettes

Elles proviennent:

- Des cotisations (n'oubliez pas de régler votre cotisation...). Notons que seulement 281 adhésions ont été réglées en 2017: nous avons maintenu la cotisace n'est probablement pas cette somme assez modeste qui retient nos adhérents de s'en acquitter... ni le montant de la participation des adhérents aux frais d'AG qui retient pour la participation à l'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, et l'association, et qui sont une source de financement significatif, systématiquement affecté à l'aide à la recherche. Debra info rend compte de ces manifestations... En 2017, le bilan est en baisse de plus de I 1000 euros... Rappelons-nous la marche pour Rafaël de Catherine Bargain...

3 – Des dons individuels.

4 - Des dons institutionnels: AG2R La Mondiale a modifié (à la baisse) son soutien tions de Paulette Malaval et pour Debra info. Solliciter de nouveaux partenaires institutionnels semble indispensable.

5 - Des produits financiers (placement de nos réserves).

Globalement, nos recettes ont baissé de près de 34 000 euros, malgré les efforts de tous ceux qui ont organisé des initiatives au profit de Debra, et que je veux remercier.

Le bilan de l'année 2017 est négatif: perte de 14 254 euros.

Robert Dérens **Trésorier**

Bilan	financier	Debra	France	2017
-------	-----------	-------	--------	------

	ES			

FONCTIONNEMENT de l'association .

Assurance	878,55 €
Expert comptable	1 488,00 €
Fournitures administratives	25,95 €
Informatique	157,96 €
Affranchissement	529,53 €
Frais CA	2 970,16 €
congrès colloques	714,76 €
services bancaires	188,14 €
Cotisations à associations	1 205,00 €

	8 441,80 €
	53 416,96 €
24 034,18 €	
4 244,40 €	
6 215,62 €	
17 607,36 €	
1 315,40 €	
	4 244,40 € 6 215,62 € 17 607,36 €

ons aux labos de recherche	95 000,00 €

TOTAL CHARGES	165 016,81 €	TOTAL C

LES PRODUITS

Cotisations des adhérents

Dons individuels	53 514,41 €
Produits des manifestations	28 995,59 €
Dons institutionnels	56 547,64 €
Participation pour l'AG	1 354,00 €
produits financiers	1 362,51 €

TOTAL PRODUITS	150 762,15 €	

RAPPEL 2016

9 231,00	€

858,00 € 1 488,00 € 102,00 €

57,00 € 578.00 € 2 836,00 €

2 049,00 € 258,00 € 1 005,00 €

14 017,00 €

61 752.00 €

31 633,00 € 2 315,00 € 193,00 €

25 791,00 € 1 670,00 €

150,00 €

95 000,00 €

5 000,00 € aide à Debra international

CHARGES

185 000,00 €

9 530,00 €

39 600,00 €

39 928,00 €

90 690,00 €

1 520,00 €

3 200,00 €

107,00 € boutique Debra

TOTAL PRODUITS 184 468,00 €

Résultat de l'exercice 2017 : -14 254,66 €

8 988,00 €

Dermatologue – laboratoire de Dermatopathologie VetAgro Sup Marcy l'Étoile (Rhône)

es épidermolyses bulleuses dystrophiques récessives (EBDR) sont des génodermatoses dues à des mutations du gène codant le collagène VII. Le collagène VII forme, à la zone de contact entre le derme et l'épiderme, appelée «jonction dermo-épidermique», des fibrilles qui permettent l'adhérence de l'épiderme au derme. Lorsque le gène du collagène VII est muté, les fibrilles sont mal formées, tronquées, voire absentes, et l'épiderme se décolle du derme au moindre traumatisme.

L'EBDR a été diagnostiquée chez plusieurs espèces animales telles que le mouton, la vache, la chèvre ainsi que le rat. Les animaux atteints de ces espèces ne peuvent pas être conservés car ils perdent leurs onglons ou meurent prématurément. Les modèles créés chez la souris permettent une survie d'une centaine de jours seulement.

Une EBDR a été identifiée dans une lignée de chiens de la race Golden Retriever. Les examens cliniques, histopathologiques, en microscopie électronique ainsi que l'étude génétique, ont montré que cette EBDR était un modèle exact de la maladie de l'homme. Les chiens ayant une forme assez peu grave, ont pu être conservés et élevés, et constituent le seul modèle spontané de la maladie humaine.

C'est grâce à ce modèle que nous avons testé la thérapie génique de l'EBDR. La thérapie génique consiste à prélever des biopsies cutanées sur un animal malade, de séparer l'épiderme du derme et de cultiver les kératinocytes (cellules constitutives de l'épiderme), ces cellules étant capables de synthétiser du collagène VII. Les kératinocytes en culture sont infectés par un virus, inoffensif, contenant le gène du collagène VII non muté. Le virus injecte dans les kératinocytes ce gène «médicament». Les kératinocytes infectés sont cultivés jusqu'à être assez nombreux pour former un feuillet d'épiderme suffisamment grand et résistant pour être greffé chez le malade.

Deux chiens ont été greffés à l'aide de ces lambeaux épithéliaux faits de kératinocytes traités ainsi qu'à l'aide de lambeaux faits de kératinocytes non traités qui servent de témoins. L'efficacité de cette greffe, estimée par la clinique, par l'examen histopathologique et par marquage du collagène VII, avec persistance du gène « médicament » dans la peau reformée et sans réaction immune dirigée contre le collVII injecté, s'est manifestée pendant 2 ans.

Ce bon résultat montre l'intérêt du modèle canin spontané immunocompétent (modèle unique) et la possibilité d'un traitement curatif, durable (2 ans), des lésions cutanées de l'EBDR.

Toutefois, cette technique ne permet pas de traiter les lésions buccales et œsophagiennes. D'où l'idée d'un traitement injectable, par voie veineuse, de la protéine collagène VII (protéine «médicament») synthétisée en laboratoire. Des essais d'injection dans le derme de cette protéine s'étant révélés efficaces dans notre modèle canin, le projet d'un traitement par voie IV est en développement.

Dr Virginie Mongoin

Psychologue clinicienne Centre hospitalier Saint-Jean-de-Dieu, Lyon



Avec l'EB, beaucoup du temps et d'énergie sont consacrés aux soins du corps. Cette intervention nous a rappelé qu'il est nécessaire, avec cette pathologie, de soigner aussi «l'esprit» ou le «moral» (on l'appelle comme on veut) dès l'enfance, car le malade et ses proches portent un fardeau des plus lourds... Merci aux psychologues présentes à l'AG d'avoir permis un dialogue ouvert qui a nous rappelé qu'il n'est pas égoïste de parler de ce que l'on vit.

Quand la maladie impacte tout l'entourage

Psychologues cliniciennes:

Françoise Houdayer

Centre de référence Maladies rares Centre Est: Anomalies du développement et syndrome malformatifs
Hospices civils de Lyon

Antoinette de Longcamp

MAGEC Service de dermatologie. Hôpital Universitaire Necker enfants malades Paris

Dès la naissance

Les bébés atteints d'EB sont hospitalisés:

- Le risque vital peut être engagé à Relation d'emblée teintée d'angoisses
- Les conditions de sortie sont: l'état de santé de l'enfant et l'autonomie vis-à-vis des soins
- à Les parents sont d'emblée convoqués dans un rôle de soignant, d'aide-soignant

Un enfant «sous haute surveillance»

Il est difficile de prévoir la gravité et l'évolution de la maladie:

- Les enfants sont donc sous surveillance médicale régulière tout au long de leur vie
- Les proches sont convoqués dans des comportements de vérification et de contrôle
- Cela peut parfois virer à l'obsession Malgré cette prévention et cette bienveil-

lance, des bulles peuvent apparaître:

- Inquiétudes
- Sentiment d'impuissance
- Sentiment de culpabilité

à Suis-je un parent suffisamment bon? Ai-je fait le maximum? Quelles négligences ai-je laissé passer?

L'adolescence

La surveillance dermatologique est accrue entre l'adolescence et le passage à l'âge adulte (risque de carcinome):

- Angoisses antérieures réactivées
- Période où l'enfant devrait justement encore plus s'autonomiser, se détacher, se rebeller vis-à-vis de sa dépendance aux adultes
- Pathologie dite «affichante»: regard des autres?

Ambivalence, paradoxes

- Le discours médical est paradoxal: Laissez-les vivre, mais protégez les!
- Position parentale ambivalente: sans cesse tiraillée entre l'envie de laisser vivre son enfant comme les autres de son âge, et l'impossibilité de le faire (besoin de protection, sentiment de culpabilité).

Un équilibre familial malmené

- Les soins, la surveillance sont permanents et difficiles à faire faire au long cours exclusivement par des professionnels
- Dans 80 % des cas, l'un des deux parents (le plus souvent la mère) abandonne son activité professionnelle et ne la reprendra pas
- L'équilibre familial (relation parent/enfant, fratrie, loisirs...) s'en trouve malmené, rythmé par les exigences de la maladie. Familles parfois épuisées

Et l'enfant dans tout cela?

- Objet de soins? Mais pas que!
- L'enfant est dans la plainte (douleurs) ou dans des injonctions (il faut lui faire ceci ou cela) à tensions familiales
- Enfants qui sortent moins, qui font moins de choses. Isolement qui peut impacter toute la famille.

- Dépendance accrue à l'environnement familial
- Immaturité affective
- Puberté un peu décalée
- Plus de difficulté à «couper le cordon» avec sa famille
- Cela peut se faire sur un mode plus tyrannique, plus radical, quand cela advient
- Risque de repli, d'éléments dépressifs

La scolarisation

- Enfants stigmatisés dès la maternelle, surtout si une AVS est nécessaire
- Fatigué, pas envie d'aller à l'école
- Plus de difficulté à s'adapter aux situations de groupe
- Situations de déscolarisation possibles
- La transition primaire-collège est délicate. Elle peut être marquée par la perte de relations avec des pairs

Prises en charge possibles

- Contexte de maladie rare: isolement, incompréhension des autres
- D'origine génétique: culpabilité du/des parent(s) transmetteur(s)
- Ne pas sous-estimer l'impact individuel et familial de cette pathologie sur le plan psychologique
- Ne pas attendre d'être en situation de crise pour agir
- Intérêt de l'accompagnement psychologique individuel et familial précoce
- Importance de travailler sur la confiance en soi, l'estime de soi, l'affirmation de soi
- Programme d'ETP (Education thérapeutique du patient) qui n'aborde pas que les aspects techniques et de soins de la maladie, mais aussi ses effets psychologiques

Conclusions

«Ce n'est pas moi qui suis malade, c'est ma peau!»

La vérité sort de la bouche des enfants...
- Une personne ne se réduit jamais à sa

- Ne pas traiter que la peau, prendre également soin de la personne et de son environnement dans leurs globalités respectives.

SRA INFO / N° 80 / 2º TRIMESTRE 201.

Etude d'un traitement oral



a physiopathologie de l'épidermolyse bulleuse simple généralisée sévère est habituellement considérée comme mécanique, secondaire à la fragilité cutanéo-muqueuse induite par l'atteinte d'une kératine de l'épiderme basal.

Dans une étude clinico-biologique précédente, soutenue par Debra et présentée à une

AG antérieure, nous avions montré l'implication de l'inflammation médiée par la voie TH 17. Nous avons proposé – suite à ce travail, en collaboration avec le Dr Bourrat à l'hôpital St Louis – à 3 patientes adultes atteintes d'EBS généralisée sévère par mutation de KRT 5, âgées de 33 à 55 ans, un traitement par Apremilast. En effet, cette petite molécule, utilisée dans le traitement du psoriasis, inhibe spécifiquement la phosphodiesterase-E4 et diminue notamment ainsi l'activation Th I/Th I 7 et la production de CXCL I 0 par les kératinocytes. Avant le traitement, toutes les patientes, avaient en permanence au moins 4 et 5 zones bulleuses typiques, arciformes et croûteuses, malgré les mesures de protection habituelles. Le traitement a été débuté suivant le schéma utilisé dans le psoriasis, avec augmentation progressive des doses de 10mg/j à 30mg deux fois par jour.

Après 10, 15 et 30 jours respectivement, une très nette diminution des bulles était notée chez toutes les patientes et ce, même en période estivale. Les patientes rapportaient avoir pu reprendre des loisirs créatifs et augmenté considérablement leur périmètre de marche. Il n'y a pas eu d'action sur la kératodermie palmo-plantaire. Sur le plan de la tolérance, les 3 patientes ont eu initialement des douleurs abdominales avec diarrhée qui ont ensuite régressé. La patiente 3 a stoppé le traitement au bout de 7 mois, pour cause de nausées persistantes avec réapparition quasi immédiate des lésions cutanées. Aucune récidive n'était notée sous traitement après quasiment 12 mois de suivi pour les 2 autres patientes.

Il s'agit donc de la première fois qu'un traitement donné oralement permet d'améliorer considérablement l'expression d'une maladie génétique cutanée. Ces résultats très encourageant doivent être confirmés par des études contrôlées, qui sont en cours de préparation.

Traitement des EB par greffe de peau génétiquement corrigée



Alain Hovnanian Directeur de l'équibe **«Maladies** génétiques cutanées: des approches physiopathologiques aux traitements)). **INSERM UMR I 163** Institut Imagine, 24 bld du Montparnasse, **75015 Paris** Tél: 01 42 75 42 89 alain.hovnanian @inserm.fr

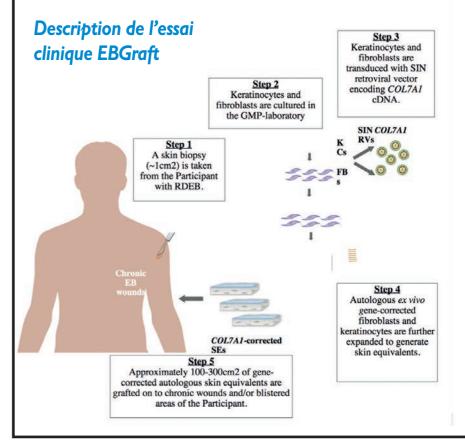
n essai clinique et plusieurs cas cliniques ont été récemment rapportés dans lesquels des patients atteints d'EBDR ou d'EBJ, respectivement, ont été traités par «greffe de peau» génétiquement corrigée. Ces traitements reposent sur le principe de remplacer les zones de la peau qui sont le siège de plaies chroniques par des feuillets épidermiques autologues, c'est-à-dire faits de kératinocytes de la même personne qui ont été génétiquement corrigés en culture. Notre équipe s'apprête elle aussi à greffer 3 personnes atteintes d'EBDR à l'aide de «peau équivalente autologue» génétiquement corrigée à l'aide d'un vecteur viral sécurisé. Quels ont été les résultats de ces études? Que nous ont-elles appris? En quoi diffèrent-elles les unes des autres? Dans quelle mesure ce traitement pourra-t-il être proposé à un plus grand nombre de personnes atteintes, enfants ou

En 2016, l'équipe du Pr Peter Marinkovitch à Stanford, USA, traitait pour la première fois 4 personnes adultes porteuses d'EBDR par greffe de feuillets épidermiques (épiderme) génétiquement corrigés à l'aide d'un vecteur viral classique exprimant le collagène VII. Six plaies chroniques ou induites ont été greffées par personne. La plupart des zones greffées ont montré une cicatrisation avec réexpression de collagène VII et la formation de fibres d'ancrage. Il n'y a pas eu d'effet secondaire indésirable grave. Ce premier essai clinique avait surtout pour but d'évaluer l'innocuité de l'approche et avait été concluant. Plus récemment, l'équipe du Pr Michele Del Luca a traité en Allemagne un enfant de 8 ans qui présentait une complication infectieuse de son EB jonctionnelle responsable de décollements très étendus menaçant son pronostic vital. Cet enfant a été traité à l'aide de multiples greffes de feuillets épidermiques autologues génétiquement corrigés à l'aide d'un vecteur viral classique exprimant la laminine 5. Le traitement a nécessité 3 interventions chirurgicales pour recouvrir 80 % de la surface de son corps. Les greffes ont permis d'obtenir une peau qui ne se décollait plus et qui réexprimait la laminine 5. Les études des sites d'intégration du virus ont montré que l'épithélium nouvellement formé était issu d'un nombre limité de cellules souches de l'épiderme, comme cela était attendu.

L'essai clinique EBGraft (*) de phase 1/2 que nous nous apprêtons à réaliser chez trois personnes atteintes d'EBDR diffère de ces essais et cas cliniques pour les raisons suivantes: il utilisera un vecteur viral sécurisé («Self Inactivating» ou SIN) exprimant le collagène VII et une greffe de peau équivalente autologue faite d'une feuillet épidermique de kératinocytes corrigés reposant sur un derme fait de fibrine humaine contenant des fibroblastes également corrigés. Cette peau équivalente génétiquement corrigée a obtenu la désignation de médicament orphelin. Elle permettra de restaurer une adhésion normale entre l'épiderme et le derme sous-jacent, mais aussi d'améliorer la composante dermique de la maladie responsable de fibrose et de rétractions cutanées. Les études précliniques que nous avons réalisées montrent l'absence de toxicité.

Une surface d'environ 300 cm² correspondant à des plaies chroniques sera greffée par personne traitée. EBGraft permettra une correction sûre, efficace et permanente des plaies chroniques traitées: et une amélioration de la qualité de vie des personnes traitées et la prévention de la formation des cancers de la peau dans les zones greffées. Après la réalisation de ce premier essai, nous espérons pouvoir traiter le plus grand nombre possible de personnes atteintes d'EBDR en élargissant les critères d'inclusion et en augmentant la surface des régions traitées.

(*) EBGraft est un projet collaboratif international entre les équipes du Pr Alain Hovnanian et Matthias Titeux à Paris, du Pr John McGrath et du Dr Su Lwin à Londres, des Dr Manuel Ramirez Orellana, Gustavo Melen et Alvaro Meana, Fernando Larcher et Marcela Del Rio à Madrid et de Klaus Kuehlke et Rainer Löw à Idar Oberstein en Allemagne.



lère étape: Une biopsie cutanée d'environ I cm² est réalisée chez la personne atteinte d'EBDR.

2º étape: Les kératinocytes et les fibroblastes sont cultivés dans un laboratoire dans des conditions de Bonne Pratiques de Fabrication (BPF).

3º étape: Les kératinocytes et les fibroblastes sont corrigés à l'aide du vecteur rétroviral sécurisé codant le collagène VII (vecteur SINCOL7AI).

4e étape: Les kératinocytes et fibroblastes autologues génétiquement corrigés sont multipliés pour former des peaux équivalentes comprenant un gel de

5º étape: Environ 300 cm² de peau équivalente génétiquement corrigée sont greffés sur des plaies chroniques de la personne participant à l'essai clinique.

Le projet européen Genegraft s'est terminé le 31 décembre 2017. Le projet EBGraft lui a succédé et vise à traiter 3 personnes atteintes d'EBDR. EBGraft devrait être financé à hauteur de 520 000 euros par l'association anglaise «Cure EB» récemment fondée par la maman de Sohana, 14 ans, dont nous tenons à saluer la générosité. Cette somme conséquente permettra de couvrir les coûts de production des greffons corrigés à Madrid et de l'essai clinique à Paris, y compris les coûts d'hospitalisation, de promotion par l'Inserm, d'assurance et de surveillance.

Thérapie par saut d'exon pour les EBDR

Matthias Titeux Chercheur dans l'équipe du Pr Alain Hovnanian: «Maladies génétiques cutanées: des approches physiopathologiques aux traitements», **INSERM UMRI 163** Institut Imagine, 24 bld du Montparnasse, **75015** Paris Tél: 01 42 75 42 81 matthias.titeux@inserm.fr



Les épidermolyses bulleuses dystrophiques récessives (EBDR) sont dues à des mutations du gène COL7AI codant le collagène VII. Les patients souffrent dès la naissance de décollements bulleux cutanés et muqueux souvent étendus et sévères. Le collagène VII s'assemble en fibres d'ancrage qui sont des structures essentielles pour l'adhésion dermo-épidermique. Il n'existe pas de traitement spécifique, mais différentes approches de thérapie génique et cellulaire sont à l'étude.

ans les gènes, l'information génétique est segmentée: les parties codantes (les exons) sont interrompues par des séquences non codantes, les introns. Lors du processus d'épissage, les introns (séquences non codantes) sont éliminés et seuls restent les exons dont l'information sera utilisée pour synthétiser les protéines. La stratégie du saut d'exon vise à exciser spécifiquement un exon porteur d'une mutation durant le processus d'épissage pour permettre la synthèse d'une protéine légèrement plus courte mais fonctionnelle.

Notre approche de thérapie par saut d'exon est basée sur la capacité de petites molécules antisens (oligonucléotides) à leurrer la machinerie d'épissage dans le

noyau des cellules pour induire le saut du ou des exons ciblés porteurs de mutations de COL7A1. Parmi les 118 exons de COL7A1, les exons 73,74 et 80 sont particulièrement intéressants car ils portent un grand nombre de mutations récessives ou dominantes (Figure 1).

Nous avons d'abord démontré in vivo que le collagène VII humain dépourvu des séquences codées par ces exons est fonctionnel dans un modèle de greffe de peau EBDR reconstruite sur des souris. Puis nous avons conçu des molécules antisens (AONs) capables d'induire le saut des exons 73, 74 et 80 avec une grande efficacité (50 % à 95 %) dans des kératinocytes et des fibroblastes de patients EBDR avec

VII (20 % – 30 %). Enfin, nous avons injecté in vivo les AONs dans des peaux reconstruites produites avec des cellules de patients EBDR porteurs de mutations nulles dans les exons 73 et 80 et nous les avons greffées sur des souris.

Nous avons pu démontrer une réexpression significative de collagène VII à la jonction dermo-épidermique et la présence de fibre d'ancrage (Figure 2).

Cette approche ouvre la possibilité de traitements locaux et/ou systémiques non invasifs qui pourraient traiter les plaies cutanées et muqueuses, en particulier oesophagiennes et orales. La facilité de production en qualité clinique et d'administration des molécules antisens (AON) facilitera le développement clinique de cette approche. Environ 12 % des patients EBDR présentent des mutations dans les exons 73,74 ou 80, mais un grand nombre d'autres exons de COL7A1 peuvent également être ciblés, ce qui devrait augmenter la proportion de patients qui pourraient bénéficier de cette nouvelle approche non invasive.

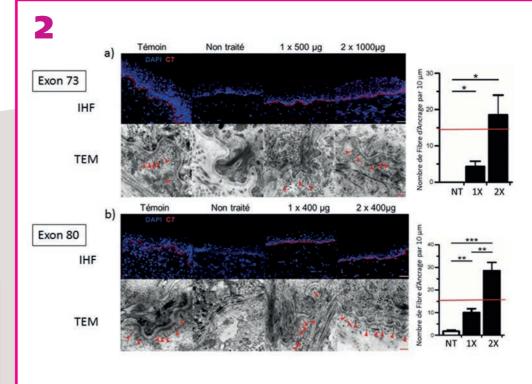
domaine collagène central (exons 29 à 112, en bleu) sont dans la même phase de lecture ouverte. Parmi ceux-ci, les exons 73, 74 et 80 (colorés en rouge) sont les plus fréquemment mutés et ont été choisis.

Figure 2.

Preuve de faisabilité in vitro et in vivo du saut des exons 73 et 80 de COL7A1

A) Procédure expérimentale: des kératinocytes et des fibroblastes de patients EBDR porteurs de mutations dans les exons 73 ou 80 ont été utilisés pour produire des peaux équivalentes qui ont été greffées sur des souris immunodéficientes. Les oligonucléotides antisens (AON) ont ensuite été injectés en souscutané (1 ou 2 injections à 1 semaine d'intervalle). Les greffons ont été prélevés pour analyses 2 mois après.

B) Restauration de l'expression de C7 et formation de fibres d'ancrage in vivo après saut de l'exon 73 (a) ou 80 (b). Les analyses en immunohistofluorescence (IHF) démontrent la réexpression de C7 (en rouge) après I ou 2 injections d'AON et la formation de fibres d'ancrage (têtes de flèche rouges) visibles en microscopie électronique (TEM). Les histogrammes à droite représentent le comptage des fibres d'ancrage sur une distance de 10 µM. Témoin: peau équivalente constituée de cellules de sujets sains. La barre rouge indique la valeur minimale de fibre d'ancrage par 10 μM dans une peau humaine normale. NT, non traité; IX, I injection; 2X, 2 injections. Echelles: 50 µM pour l'IHF et 200 nM pour la TEM. Statistique: Test t de Student (*P < 0.0, **P < 0.01, ***P < 0.001).



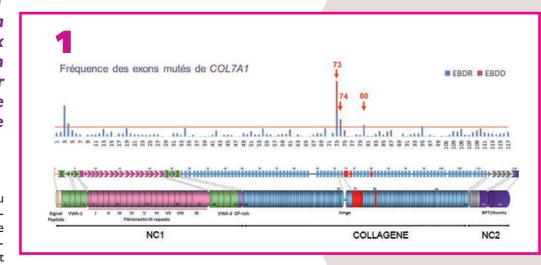
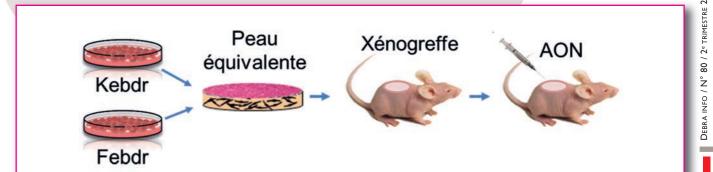


Figure 1. Le gène COL7A1 est idéal pour le saut d'exon

Les différents exons du gène COL7A1 sont représentés avec la couleur correspondant aux domaines protéiques représentés en dessous. Le gène COL7A1 est constitué de 118 petits exons (27 une réexpression significative de collagène à 350 pb) et tous les exons codant le





Autre nouveauté de cette AG 2018 : les groupes de parole animés par des psychologues. Bien évidemment, il n'était pas question d'y envoyer un «reporter» prendre des notes! Nous avons laissé le soin aux personnes qui y ont participé de nous en dire quelques mots si elles le souhaitaient.

Pour les Aidants: «Prendre soin de soi, pour prendre soin des autres»

«Cette AG du 9 juin est la première à laquelle j'ai participé. Elle m'a permis de me retrouver au milieu de parents, grands-parents, malades, médecins et chercheurs qui m'ont plongée au cœur de la maladie de l'EBD.»

J'ai pu, durant le groupe de parole des aidants: «Prendre soin de soi pour prendre soin des autres », entendre des témoignages sur différentes expériences vécues par les participants. Bien que nous n'étions pas dans les mêmes contextes, nous avons échangé sur les souffrances physiques et morales rencontrées au quotidien. Certains se sont reconnus dans les mêmes difficultés et dans les mêmes isolements. Si les aides de l'État ne s'adaptent pas à

leurs besoins, ils trouvent des solutions ((L'assemblée générale par eux-mêmes auprès de leurs parents ou amis, et se bagarrent pour trouver une organisation entre leurs vies familiale et variée en informations. professionnelle.

l'ai constaté beaucoup de dignité, de courage et de force chez ces aidants. Ils portent tous leurs espoirs dans la recherche médicale pour les soulager dans cette course contre le temps qu'impose cette maladie infernale.

Nous avons conclu que les aidants ont besoin de prendre soin d'eux-mêmes pour soulager leurs peines et leurs

Cette expérience est à renouveler, car elle permet aux aidants de sortir de leur isolement grâce au partage et à l'écoute. Et. pour ne pas interrompre ces beaux échanges, pourquoi pas un «blog des aidants», via le site de Debra ou internet?»

Béatrice Derville (grand-mère de Jacques, 7ans, EBD)

de Debra fut cette année mais aussi avec une prise en compte non négligeable des aidants (parents, grand-parents...).

Cet échange est pour ma part à renouveler, il fut un peu court, ce qui n'a pas permis que chacun s'exprime... mais ce n'est pas . facile.

Ce que j'ai ressenti, c'est la «souffrance» exprimée de différentes façons. C'est normal, les contextes étant souvent différents. Cependant, il s'agit là d'une douleur pas ordinaire, c'est pour cela qu'elle a jailli dès le départ de l'échange et, très vite, cet échange s'est avéré comme un besoin impérieux de parler... sans retenue, car nous gardons cette souffrance au fond de nous. En effet, lorsque nous regardons nos petits et grands malades, nous ne devons pas nous plaindre, mais accompagner au mieux leur souffrance physique et morale. Nous gardons notre peine en nous et évitons de l'afficher...

Pour garder notre dignité, nous devons nous occuper de nous, autant que possible, et être le plus beau ou belle, afin qu'eux aussi soient beaux et belles. Pour cela, nous les aidons tous les jours. Notre espoir à nous tous est donc la recherche, qui mettra un terme à leur souffrance. Alors nous nous battons à leur côté... et seront nous aussi délivrés.»

Dominique Dumoulin (grand-mère de Louis-Alexandre, 7 ans, EBD)

«Confiance en soi et EB», pour les adultes

«Nous sommes des malades, mais avant tout des individus avec nos sensibilités, nos personnalités, nos histoires et nos choix. Nous rassembler pour parler de ce que l'on ressent est un très beau cadeau pour soi comme pour les autres. Ce qui est semblable, ce qui est différent, ce pour quoi nous avons de la chance, ce pour quoi nous en avons moins... Percevoir dans les yeux de l'autre la compassion sans la pitié et s'inspirer des forces des autres. Mettre des mots sur des choses qui remontent auxquelles on ne s'attend pas. Prendre conscience de l'importance de prendre soin de soi... Une expérience puissante, porteuse et pleine de solidarité. À refaire très vite!

Un grand merci au Docteur Virginie Mongoin, la psychologue qui a animé l'atelier avec une finesse et une douceur très

Ça m'a beaucoup apporté. Un très beau moment!»

«Confiance en soi et EB», pour les jeunes

«Cet atelier ne s'adressait pas aux adultes. mais mon fils n'ayant que 9 ans, il était un peu trop jeune pour y participer seul. l'en ai donc fait partie...

Mahé, du fait de son jeune âge je pense, n'a pas été très intéressé, il voulait partir en milieu de séance... Il est encore à l'âge où le regard de l'autre ne «l'atteint pas» et le terme de «confiance en soi» ne lui évoque rien.

Par contre, pour les autres participants plus âgés, les mots prennent tout leur sens. En effet, au fil des échanges, on a pu constater à quel point les cicatrices de la maladie (physiques et morales) sont bien présentes. L'épidermolyse bulleuse «s'attaque» à l'aspect physique et, à l'âge où les adolescents sont à la recherche de leur identité et veulent se fondre dans la masse, difficile de passer inaperçu! Une énorme souffrance face aux regards pas toujours sympathiques des autres. Leurs remarques souvent blessantes peuvent rester même des années plus tard dans les esprits de ces jeunes qui n'aspirent qu'à une chose: être comme les autres!» «Comment changer ce regard face à la maladie pour que chacun puisse trouver sa

Que devons-nous dire et faire en tant que parents pour que ces jeunes puissent s'épanouir et être heureux malgré tout? Comment faire réagir cette société qui attache une telle importance à l'appa-

> **Marjorie Combe** (maman de Mahé, 9 ans, EBD)

L'atelier n'a pas apporté de solutions toutes faites, on s'en doute. Il aura eu tout de même la vertu de permettre aux participants de «vider un peu leur sac» et de mettre des mots sur leurs maux. Les échanges se sont achevés par des interrogations sur lesquelles, tous, malades ou pas, nous devrions réfléchir .- NDLR

Sylvie et Franck Guinebretière, de Doué la Fontaine (Maine et Loire), sont passés maîtres dans l'art de mobiliser les troupes pour l'organisation d'événements pour faire connaître l'EB et récolter des fonds pour la recherche. C'est la raison pour laquelle nous les avons invités à prendre la parole en AG, pour qu'ils communi-

quent leur enthousiasme aux autres adhérents. Un bel exemple à suivre... n'hésitez pas à vous lancer: Sylvie et Franck répondront très volontiers à toutes vos questions en matière d'organisation de manifestations et seront ravis de vous faire profiter de leurs astuces

«À la naissance de Julien en 1999, le ciel nous est tombé sur la tête... Après plusieurs mois pour comprendre l'épidermolyse bulleuse, et face à l'incompréhension de nos amis, famille, collègues, nous avons décidé d'informer et de communiquer sur l'EB et d'organiser des manifestations pour faire connaître cette maladie.

Au début, nous avions peur de nous lancer et nous ne savions pas comment faire.

Nous souhaitions informer de façon festive. Nous en avons alors parlé à droite et à gauche (le maire et quelques chefs d'entreprise, après avoir pris des rendez-vous). À notre grande surprise, nous avons constaté qu'en démarchant des personnes avec un projet et expliquant l'importance de financer la recherche, les gens sont très réceptifs et adhèrent très vite à notre cause.

Une énorme solidarité s'est créée naturellement autour de nous. ce qui nous a motivés, voire poussés à renouveler les expériences au fil des ans.

Notre expérience nous a prouvé que nous étions tous, à notre niveau, capables de faire connaître l'épidermolyse bulleuse.

Nous avons vécu des moments formidables et fait de belles rencontres. Finalement, cette maladie nous a fait évoluer différemment...

Sylvie et Franck Guinebretiere

Remerciements

Nous ne saurions clore ce compte-rendu de notre assemblée générale sans adresser de chaleureux remerciements à...

- **Sylvie Comanzo,** qui a animé, pour 300 € seulement, toute la soirée avec charme et bonne humeur;
- Serge Gourhant, notre «chauffeur» qui n'a pas compté ses allers-retours pour transporter les adhérents... gratuitement;
- **le Conseil régional Auvergne-Rhône-Alpes,** qui nous alloué 800 €;
- **AG2R La Mondiale Rhône-Alpes,** qui nous a attribué 2000 €;
- la direction et le personnel de l'hôtel Valpré, pour leur patience et leur compréhension lors de nos multiples annulations de dernière minute...





Je trouve important de remercier Mireille Nistasos et Angélique Sauvestre de leur travail remarquable pour l'organisation de l'AG.

Mireille, qui a été jusqu'à soigner astucieusement le classement des badges, entre autres marques d'attention et de travail appliqué pour les inscriptions. Merci infiniment à Angélique qui a porté l'organisation de cette AG avec talent. La formule « allégée » en contenu scientifique et les nouveaux groupes de parole ont permis de donner à cette AG une touche psychologique nouvelle très pertinente. Nous te devons le succès de cette réunion! Clémence Fabien

Merci beaucoup!!!

Aussitôt revenue de l'AG, Emma, 16 ans, EBD, a pris la plume au nom de sa famille pour relater ce week-end bien rempli.

L'assemblée générale annuelle s'est nouveaux pansements et les avancées des déroulée du vendredi 8 au dimanche 10 juin 2018 à Lyon.

Cette AG a débuté dès le vendredi soir par un repas pris tous ensemble, une belle occasion de retrouver des connaissances ou de rencontrer de nouvelles familles.

Après cette première soirée de retrouvailles, nous nous sommes retrouvés le lendemain de bonne heure pour prendre des forces avec le petit-déjeuner, avant de commencer la matinée par différentes interventions.

Tout d'abord, nous avons écouté le bilan moral et financier présenté par Damien Truchot l'ancien président. Par la suite, nous nous sommes retrouvés pour une pause autour d'un café, et avons eu l'occasion de rencontrer les personnes des

matériaux utilisés pour apporter un meilleur confort.

La matinée s'est poursuivie par l'intervention d'un vétérinaire, Didier Pin, qui étudie l'épidermolyse bulleuse sur des chiens (des Golden Retriever). Il nous a expliqué que différentes espèces animales peuvent être atteintes de cette maladie tels que les chats, les bovins, les moutons, etc. Cependant, pour tenter de trouver un remède pour l'homme, c'est le chien qui se rapproche le plus de nous.

Ensuite, nous avons eu l'intervention du Pr Alain Hovnanian et de Matthias Titeux qui nous ont parlé de leurs progrès et de leurs projets, dont un qui pourrait être une grande avancée dans les recherches. Pour cela, nous devons encore attendre le laboratoires qui nous ont présenté de 16 juillet pour obtenir une réponse de

l'ANSM et commencer le traitement sur trois personnes. Cette matinée s'est conclue par le témoignage de Sylvie et Frank Guinebretiere qui nous ont expliqué les différents événements qu'ils organisent pour sensibiliser à l'EB et récolter des fonds.

Après la pause déjeuner, nous avons enchaîné avec l'intervention d'une psychologue qui nous a évoqué les conséquences que pouvait avoir la maladie comme l'isolement ou encore le manque de confiance en soi et bien d'autres. La prise en charge des personnes atteintes et de leurs entourages peut aider à aller de l'avant. Une fois un des enfant atteint a déclaré: «Ce n'est pas moi qui suis malade, c'est ma peau».

L'après-midi s'est poursuivie avec trois ateliers: un pour les aidants, et deux pour les malades, adultes et jeunes. Après avoir échangé et posé nos questions, nous avons poursuivi par un atelier sophrologie, bien-être, pendant que se déroulait simultanément la réunion du conseil d'administration.

En début de soirée, nous avons pris l'apéritif sur la terrasse et avons pris une photo tous ensemble. Le repas démarré d'entrée dans la bonne humeur, avec Sylvie pour animer la soirée.

Angélique Sauvestre nous a annoncé qu'elle était présidente et les nouveaux membres du CA se sont présentés, ainsi que chaque convive. La soirée a été aimée par différentes danses et chorégraphies (où beaucoup se sont déchaînés) et un karaoké. Après cette belle soirée, tout le monde avait besoin de repos pour le lendemain, où nous avons terminé cette AG en découvrant avec plaisir Lyon lors d'une balade en bateau sur la Saône.

Nous étions ravis de ce week-end avec un nouveau rythme qui a laissé la place aux échanges des familles, et avec l'après midi moins orientée sur des sujets scienti- & figues. Nous avons apprécié la présence °z tout au long du week-end des chercheurs qui sont restés à la disposition des familles pour discuter.

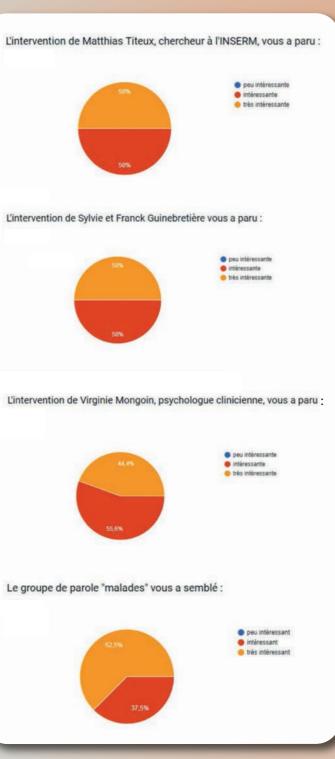
Merci au CA pour cette très belle organi-



Enquête de satisfaction

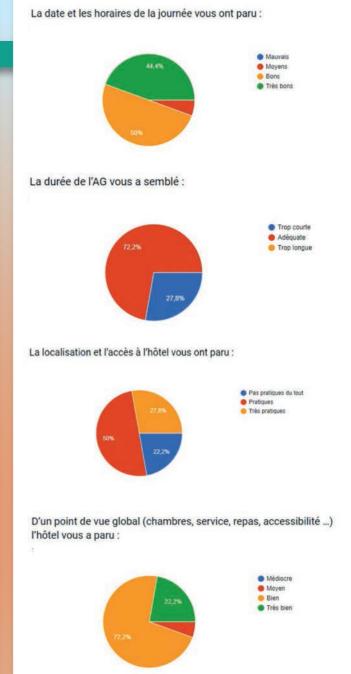
Parce que cette assemblée générale est avant tout la vôtre et qu'il est toujours possible d'apporter, chaque année, quelques améliorations et innovations, nous avons tenu à savoir ce que vous en aviez pensé... Nous vous communiquons ici les résultats du questionnaire de satisfaction qui a été adressé à tous les participants.



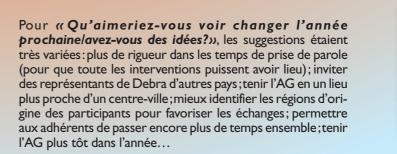


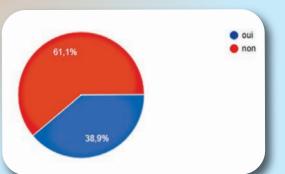
Aux questions «Qu'avez-vous particulièrement aimé de cette AG?» et «Que vous apporte l'AG (en dehors des éléments propres à une AG, à savoir bilans moral et financier)?», les réponses ont mis en priorité «le partage, la convivialité entre familles» et «la possibilité d'échanger librement avec les chercheurs ». Les nouveautés ont aussi été appréciées: l'intervention d'une psychologue, les ateliers, ainsi que la promenade sur la Saône.





Quant à la question «Accepteriez-vous de nous aider pour organiser une AG près de chez vous?», un peu plus d'un tiers des participants se sont portés volontaires... Sur le lieu, les avis restent partagés: Marseille, Bordeaux, Montpellier... Paris restant peut-être le plus pratique pour le plus grand nombre. Affaire à suivre.





Album, souvenir

La pause de midi studieuse...

et animée.



Le karaoké, toujours un franc succès.



Le dimanche matin, surprise : une promenade en péniche sur la Saône, jusqu'à son confluent avec le Rhône, à la découverte de Lyon.

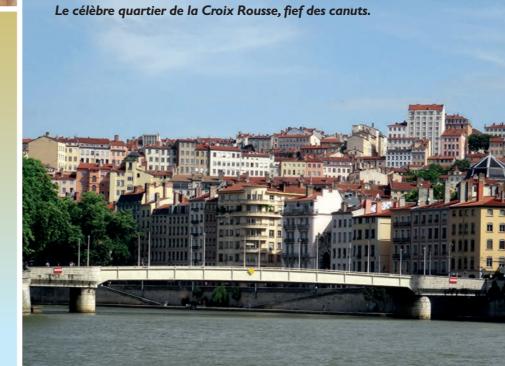




«Le mur des Lyonnais», en trompe-l'œil, les célébrités natives de la ville.



À l'issue d'une journée bien remplie, les échanges se poursuivent en toute décontraction.



Nouveautés

Nous avons revisité deux des outils de communication de Debra France...

Le tee-shirt



Portez haut les couleurs de notre association... D'une belle qualité, dans une matière conçue pour le sport (mais rien ne vous empêche de le porter en ville!), le nouveau tee-shirt Debra a été dévoilé à l'occasion de notre assemblée générale.

Il est enfin disponible, au prix de 20€

(frais de port compris).



... et l'affiche

Disponible en deux formats: 297 x 420 mm (A3) et 420 x 594 mm (A2)

Indispensable pour toutes les manifestations, elle vous sera envoyée gratuitement en autant d'exemplaires que nécessaire: contact@debra.fr



Idée cadeau... utile

À Créhen, Côtes d'Armor, Martine Ladouce continue de réaliser de jolis bijoux qu'elle vent au profit de la recherche contre les EB (voir Debra info n° 77). Elle vient de nous faire parvenir un nouveau chèque de près de 600 €. Merci Martine... Joignez l'utile à l'agréable, n'hésitez pas à lui passer commande!

martine.ladouce22@gmail.com



On parle de nous...

Journée des maladies rares 2018

Le 28 février, dans le cadre de la journée des maladies rares, Angélique Sauvestre a été interviewée par RFi.



Debra, toutes voiles dehors!

Lors du week-end de l'Ascension, s'est déroulé le National de Moth Europe au Havre. Il s'agit d'une régate sur 3 jours, courue sur des dériveurs solitaires de 3,35 m de long et qui regroupait cette fois-ci 44 participants. Avec l'équipe compétition du club nautique de Sainte-Maxime, nous avons ainsi traversé l'Hexagone pour être présents sur la ligne de départ.

À cette occasion, je portais les couleurs de Debra sur la coque pour sensibiliser les autres coureurs et le public sur l'EB et l'association. France 3 Normandie s'est intéressée au sujet et

a fait un reportage sur Debra qui a été diffusé le 11 mai dans le 12/13 Normandie de Rouen et que l'on peut voir sur Youtube :

(https://youtu. be/pVprCeFl-4w) et sur le site Debra.



En mer, la visibilité reste pour le moment limitée, faute de logo Debra sur la voile (plus voyant que ceux sur la coque...), mais je fais mon possible pour continuer à communiauer sur l'EB. en espérant faire encore et encore parler de l'association.

Suite au reportage de France 3, Nicolas a reçu quelques retours positifs de personnes qui ont ainsi découvert l'EB et Debra France. Parmi celles-là, Florence Dollfus, qui navique aussi en Moth Europe (sur lequel elle souhaite à son tour porter les couleurs de Debra) et qui s'entraîne à Sainte-Maxime avec Nicolas... Elle a été très touchée et a tenu à faire un geste pour les membres de l'association, une proposition qu'elle nous prie de vous faire suivre...

La Foux d'Allos (Alpes du Sud)

Appartement à louer, au plus haut de la station... vue imprenable!

- 3e étage, avec ascenseur
- 66 m²
- 3 chambres (une avec 2 grands lits superposés, une avec 2 petits lits superposés, une avec un grand lit)
- 2 salles d'eau (dont une douche avec siège)
- une grande pièce de vie
- une cuisine équipée, où tout est laissé à disposition (pas la peine d'apporter sel, poivre, sucre... torchons...
- une grande terrasse...
- télé, bouquins, jeux

Bref, séjour sympa assuré!

Disponible à la location toute l'année, sauf à Noël et février. Le prix dépend de la période et du nombre de personnes, mais il sera au plus juste et au plus doux pour les adhérents de Debra France...

Si vous êtes intéressés, contactez directement Florence Dollfus: flodol@orange.fr







à Paris, au Palais des congrès, les «Journées Cicatrisations». Debra France y était représentée par Éloïse Brucker. Elle y a notamment participé à plusieurs ateliers animés par des chirurgiens et des infirmiers libéraux.

coupure...

- Atelier « Hypnose et plaies»

Qu'est-ce que l'état hypnotique?

Chacun a pu faire l'expérience d'un roman dont la lecture consciencieuse permet de nous évader, ou celle d'une suspension hors du temps à force de contempler le mouvement des vagues, etc. En bref, chacun a pu faire l'expérience d'un état de conscience modifiée (différent donc de l'état de veille habituelle). L'état hypnotique est précisément ce moment de conscience où les choses sont perçues

Depuis la seconde moitié des années 90, cet état a été identifié et caractérisé en imagerie cérébrale (IRM fonctionnelle et PET-Scan), attestant ainsi de son existence réelle. Scientifiquement, on peut maintenant affirmer que l'état hypnotique est une réalité.

n début d'année, se sont tenues Se mettre en état d'hypnose, ou faire de ne l'entend pas! Par exemple, l'hypnose avec un praticien, c'est reproduire intentionnellement cet état de conscience, avec un objectif qui varie selon le cadre dont il est question (détente, soin, la gestuelle qui va avec évolution personnelle...).

L'état hypnotique étant la reproduction d'un état naturel et spontané, tout le Les douleurs procédurales sont liées aux monde peut y avoir accès, mais pas forcésoins récurrents, on sait ce qui va se pas- ment de la même façon. Si la plupart des individus répondent bien à des sugges-Les douleurs incidentes sont liées au quo- tions verbales directes, d'autres auront branches les plus influentes et répandues tidien et à l'inattendu, une brûlure, une besoin d'une approche indirecte pour provoquer l'état de conscience modifiée Elle est particulièrement respectueuse de recherchée.

Par contre, l'apprentissage de la méthode et sa répétition régulière permettent à chacun de pouvoir entrer avec de plus en d'approche à la personne qu'il reçoit. Il plus d'aisance et de rapidité en hypnose: comme pour un sport, plus on s'exerce et dotes et des suggestions indirectes afin de plus on progresse!

«Face à l'impact du prurit sur la qualité de vie et le manque de connaissance pour soulager ce problème efficacement, on s'interroge aujourd'hui sur la piste de l'hypnose. Si certains d'entre vous l'ont déjà testé et ont des contacts, n'hésitez pas à nous faire part de votre expérience.»

En pratique

- En priorité, identifier la plaie.
- Trouver ce qui peut faire évader la personne, en parlant et en la divertissant.
- Ne pas parler de la douleur.
- Ne pas employer la négation, le cerveau

si l'on dit «tu n'auras pas mal», le cerveau traduira «tu as mal».

- Croire en ce qu'on dit et avoir (communication à 55 % non verbale)

À noter: il y a «hypnose» et «hypnose Ericksonienne»

L'hypnose Ericksonienne est l'une des de l'hypnose thérapeutique.

la personne, car le langage utilisé par le praticien est permissif. Le praticien est à l'écoute, il adapte son style d'élocution et s'appuie sur des métaphores, des anecfaire lever des résistances au changement et laisser la personne accéder à ses propres ressources pour implémenter les changements souhaités.

En résumé

L'hypnose peut aider à diminuer la douleur et réduire ainsi la prise de médicaments.

Avant l'âge de 6 ans, il est difficile de pratiquer l'hypnose, entre 6 et 12/14 les enfants sont dans le jeu et c'est plus facile, après 14 ans c'est comme pour les adultes (le jeu n'est plus une priorité, donc il faut faire appel aux rêves ou autres).

- Atelier «Douleur et plaies»

Plusieurs facteurs entrent en compte dans

L'âge, le sexe, l'histoire de la douleur, l 'éducation, l'entourage, le psychologique, les croyances, etc.

Il y a aussi blusieurs douleurs:

- Nociceptive

C'est la plus fréquente. La douleur nociceptive est causée par une lésion d'une partie du corps, tel qu'un muscle ou un os. Lorsqu'une partie du corps est endommagée, des capteurs de la douleur (nocicepteurs) envoient des messages de douleur au cerveau le long des nerfs périphériques et de la moelle épinière. La douleur est ressentie comme constante, localisée et souvent comme persistante ou pulsatile.

- Douleur neuropathique

La douleur neuropathique est provoquée par une lésion ou une atteinte des nerfs eux-mêmes. Tout événement susceptible d'entraîner une blessure peut éventuellement léser des nerfs en même temps. Par exemple, si un muscle est écrasé, les nerfs situés au sein de ce muscle peuvent également être écrasés. Les nerfs peuvent également être lésés ou pincés par des tumeurs et du tissu cicatriciel, ou irrités - Incidente par une infection.

La douleur neuropathique est souvent brûlure, coupure... ressentie comme une sensation de brûlure, un coup de poignard ou une décharge électrique. Une douleur intense

à l'effleurement est également courante. La douleur neuropathique peut persister plusieurs mois ou plusieurs années, longtemps après la guérison de la cause apparente. Une telle douleur indique que le problème est lié au système nerveux lui-

UESTION 3 La douleur est-elle localisée dans un t

- Psychogène

L'expression «douleur psychogène», ou «psychalgie», désigne une douleur qui serait uniquement ou principalement causée par des facteurs psychologiques, émotionnels et comportementaux. (ancienne lésion, dépression...)

Sur une durée de moins de 3 mois.

- Chroniaue

Durée de 3 à 6 mois, invalidante, plurifactorielle.

- Douleur de fond

Se manifeste au repos, avec une intensité variable, la raison en est sous-jacente.

- Procédurale

Qui est provoquée par les soins. Elle peut braquer le malade, car il en connaît le déroulement, et il risque alors de refuser les soins.

Ce sont les plaies de la vie courante:

A savoir et/ou à faire...

UESTION 1 La douleur présente-t-elle une ou plusieurs QUESTION 2 La douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants ?

- L'évaluation de la douleur peut se faire avec le questionnaire «DN4»

Questionnaire DN4

- Le pansement doit s'adapter au confort du patient.
- Il faut être conscient de la douleur que l'on va provoquer lors des soins, bien choisir le moment, parler, rassurer, expliquer simplement, être bien installé et prendre son temps.
- Respecter les délais de prémédication et les doses. Ex: lidocaïne sel, lidocaïne spray, elema crème, MEOPA en HDJ, fentanyl spray, kétamine, pansement à l'ibuprofène (biatin ibu), yialugel (bouche), laroxyl, paracétamol, morphine (attention à la constipation), etc.
- -... et savoir passer la main quand c'est

Quelques conseils donnés par le chirurgien intervenant:

- On ne met plus d'antiseptique, même aux urgences!
- La cicatrisation se fait de l'intérieur vers l'extérieur.
- Il ne faut pas laisser de fibrine.
- -Vérifier l'état de la plaie et refaire le pansement si besoin.
- La paume de la main représente 1 % de la surface du corp.

Parce qu'il est toujours utile de savoir ce qui se passe au-delà de nos frontières, nous avons pensé qu'il serait intéressant de vous présenter, dans chaque numéro, une association Debra d'un autre pays. Pour cette première, il était tout naturel de commencer par les origines, à savoir Debra Royaume-Uni.

Historique

L'association Debra UK a été fondée en 1978 par Phyllis Hilton dont la fille avait une EB. C'était le tout premier groupe de soutien EB au monde.

Quand Debra, la fille de Phyllis, est née en 1963, on ne savait que bien peu de choses sur l'EB. À l'époque, les professionnels de santé pensaient souvent que cette maladie était contagieuse et qu'il était impossible d'alléger les souffrances des malades. Ils ont dit à Phyllis qu'ils ne pouvaient rien faire pour Debra, et qu'elle devait simplement l'emmener à la maison et prendre soin d'elle... jusqu'à son décès. Phyllis a ignoré ces conseils et a cherché des façons de soigner la peau de sa fille avec des pansements



Quand Debra a eu 15 ans, Phyllis a été contactée par une femme qui recherchait des conseils et de l'aide suite à la naissance de son bébé atteint d'EB. Attristée de constater que rien n'avait évolué en 15 ans, Phyllis a pris conscience que c'était à eux, parents, de se mettre en marche.

Elle a alors contacté journaux, radios, célébrités, hôpitaux en vue d'organiser à Manchester, en 1978, la 1ère rencontre de parents d'enfants atteints d'EB. 78 personnes ont répondu à son appel. Cette rencontre a conduit à la naissance de l'association Debra. Hélas, le 21 novembre de cette même année, Debra est décédée.

Phyllis s'est éteinte à l'âge de 81 ans, le 2 octobre 2009. Grâce à son énorme contribution à la communauté, sa mémoire restera éternelle.



Organisation

Fonctionnement

Debra Royaume-Uni est dotée d'une équipe opérationnelle constituée de 6 professionnels (directeur de levée de fonds et communication, DAF, directrice RH, directeur de soins, membership et soutien communauté EB, directrice de recherche et directeur général) à laquelle s'ajoute un bureau de «trustees» (traduire «les gens de confiance») composé de 12 personnes (président, viceprésident, trésorier et des administrateurs).









Rien que pour la ville de Londres, 9 boutiques...

président des «trustees». Plus de 100 «charity shops» couvrent le pays. Ce sont des dépôts-vente de vêtements, bric-à-brac, meubles, livres, jeux, DVD... donnés par les Anglais.

Objectifs: financer la recherche et apporter un soutien aux adhérents

Budget 2017:16 282 000 £

Nombre d'employés: 384 employés, pour un coût 2017 de 6 696 980 £

Nombre d'adhérents: 2 640.

Un pionnier de l'EBAE (Debra France) nous a quitté...

Ce fut une triste nouvelle, lorsque nous avons appris la disparition de Élie Nombalais le 1er mars dernier. Pour les adhérents anciens de l'association. nous ne conserverons que d'excellents souvenirs de sa présence au sein de l'EBAE.

En effet, Élie a été un artisan très actif de la création de notre association. Il y a tant d'éloges à faire d'un homme remarquable, que j'ai préféré retranscrire le texte que j'avais écrit à l'époque où il a quitté le poste de vice-président.

l'ai retrouvé dans mes archives la petite allocution que j'avais prononcée en assemblée générale et qui résume les qualités qui le caractérisaient.

«Mon Cher Élie. ton départ est un événement que je redoutais et qui m'envahit d'émotion.»

Tu as été, depuis de longues années, mon fidèle collaborateur avec qui j'ai partagé les joies, mais aussi les peines. Tu as su toujours rester performant malgré les aléas de la vie, ce qui m'amène à faire un petit clin d'œil à Christophe et à Patrick qui, j'en suis convaincu, t'ont donné la force de continuer à nos côtés. Ta discrétion, ainsi que ton efficacité dans les affaires qui t'ont été confiées, font de toi un homme respectable et respecté.

Aujourd'hui, tu as pris la décision de prendre une retraite bien méritée de la fonction de vice-président. Cette décision ne me laisse pas indifférent l'ai bien tenté de retarder cette échéance, mais en vain. Mon argumentation devait être probablement médiocre. le me résigne et je respecte cette orientation nouvelle, car elle te permettra de multiplier les instants de bonheur en compagnie de Ginette, ton épouse.

Sache, Élie, que ton départ n'est pas un événement anodin pour l'EBAE.

le partage de tout mon cœur le malheur que tu as vécu, et je dois souligner le charisme dont tu as toujours fait preuve. En effet. mon cher Élie, bien

que tu t'en défendes, tu as toujours su tout donner pour notre association».

Ma chère Ginette, au nom de Debra France, je te renouvelle mes condoléances et sache que je garderai toujours en

mémoire un Élie souriant et agréable à aborder, qui était de surcroît un homme remarquable et exceptionnel car, malgré le malheur qui vous a frappé à deux reprises durant votre vie, il a continué à soutenir notre action contre l'épidermolyse bulleuse et il s'est montré particulièrement actif, efficace et dyna-

miaue.

Guy VERDOT

Président d'honneur de Debra France

*NDLR: une collecte a été effectuée durant la cérémonie. Nous remercions Ginette Nombalais aui a reversé cette somme de 810 euros à Debra France.

À ces mots qui, à mon sens, ont parfaitement illustré son comportement exemplaire au sein du conseil d'administration, je ne vois rien d'autre à ajouter, si ce n'est ce petit texte qu'Élie nous avait envoyé pour excuser son absence à notre invitation au 25e anniversaire de Debra France.

«Aux membres du Conseil d'Administration et aux familles.

Chers amis.

Voici déjà quelques années que j'ai quitté le Conseil d'administration de l'EBAE, après avoir connu les débuts difficiles de mise en route de cette association.

le suis heureux de constater qu'au bout de 25 années, l'association est plus que jamais en plein combat contre la maladie grâce aux efforts, au dévouement et à l'abnégation de nombreux membres qui donnent de leur temps et de leur personne pour son bon

Mais je suis aussi malheureux de constater qu'après ces 25 années l'association «épidermolyse bulleuse» existe toujours!!, signe que cette sale maladie n'est pas encore

Mais, comme le disent toujours les enfants touchés par cette maladie: «soyez

Je ne peux pas me joindre à vous pour cet évènement, mais je vous souhaite à tous une bonne Assemblée générale et bon anniversaire à l'EBAE.»

Élie Nombalais



PAYS DE LA LOIRE

Concert

Dans le cadre de leur deuxième année de GEA (gestion des entreprises et administrations) à l'IUT d'Angers (Maine et Loire), cinq étudiantes ont organisé, afin de conclure leur année, un concert caritatif au profit de Debra France. Deux groupes aux styles de musique très différents ont pris part à la soirée qui se déroulait au sein de la boîte

de nuit «La Chapelle» à Angers: un groupe de rock, The Reversing, et deux DI pop, Diggers et Bronco. Cette soirée a été une belle réussite, elle a accueilli plus de 100 participants, et a permis de récolter la somme de 530 € pour la recherche. Voici comment s'éclater tout en faisant une bonne action!

Chloé MARAIS (nièce de Sylvie Guinebretière)





Association des Donneurs de sana

Comme toutes les années, à l'occasion de son assemblée générale, l'association des Donneurs de sang de Doué la Fontaine a remis un don pour la recherche contre les EB.

Sylvie et Franck Guinebretière ont reçu un chèque de 800 € des mains de Didier Robin, le dynamique et fédérateur président sortant qui, après un mandat de 12 années, a souhaité passer le relais, les assurant que l'association des Donneurs continuerait d'apporter son soutien à Debra France. Merci pour cette belle fidélité!

Didier Robin, président sortant, entouré de Sylvie et Franck Guinebretière.

«Ramer pour la bonne cause»

L'association Vendée Cœur est organisatrice des «24 heures de paddle», épreuve qui se déroule sur le lac de Tanchet aux Sables d'Olonne. Ses membres ont été émus par quatre associations: KCNBI, Le Camino de l'espoir, Le combat de Lulu et... Debra France. Vendée Cœur ayant reçu des dons de particuliers, entreprises, associations... a décidé de leur venir en aide ponctuellement en partageant 5000 euros entre elles (soit 1250 euros pour Debra France).

Dan-Philip Youx

A propos de Vendée Cœur

De la montagne à la mer... L'histoire a commencé avec la participation d'équipes sablaises à «Glisse en cœur», au Grand-Bornand. Avec ses 24 heures de ski en relais et des concerts au profit d'une cause, cette opération est devenue l'événement caritatif n° I de la montagne fran-

C'est comme cela qu'est née l'idée de créer, aux Sables-d'Olonne, l'équivalent sur l'eau, tous les deux ans. C'est-à-dire une course de paddle en relais, par équipes, durant 24 heures non-stop. Un événement caritatif, sportif et festif avec de nombreux concerts gratuits. À chaque édition, une association concernant des enfants malades est à soutenir.

www.vendeecoeur.fr

CENTRE VAL DE LOIRE

Le Macadam de Blois

Le dimanche 27 mai dernier, à Blois (Loiret-Cher), a eu lieu la 35ème édition du Macadam de Blois.

Les participants avaient le choix entre différentes courses: faire les 5 km ou les 10 km, ou bien une Color Run organisée par la nouvelle association des commerçants de Blois, ou encore la promenade famille.

Nous avons été invités, mes parents et moi, *Iulien Monclar (derrière*) à ce grand événement Blaisois par Joël Patin Louise Bourgouin, Emma Buisson, (Maire adjoint aux sports) que nous avions Fabrice Bourgouin, Cyril Bourgouin (milieu) rencontré lors d'un défilé de mode qui avait Juliette Bourgouin, Aurore Brisset eu lieu en novembre 2016 au profit de et Linda Bourgouin (devant). Debra France.

À l'occasion de cette course, nous avons demandé à un commerçant de Blois Charley de nous créer des Tshirt Debra pour soutenir l'association. Cette année, quatre personnes ont porté les couleurs de Debra Aurore Brisset (10 km), Julien Monclar (10 km), et deux de mes

oncles Cyril (5 km) et Fabrice Bourgouin (10 km).

Pendant la course, mes deux cousines Louise et Juliette, mon père et moi étions dans un chalet mis à notre disposition, où l'on pouvait vendre différents objets et également sensibiliser les personnes présentes à l'épidermolyse bulleuse.

En fin de matinée, la Color Run a démarré. Une seconde équipe était sur la ligne de départ aux couleurs de Debra, composée de ma mère Linda, ma cousine Louise ainsi que ma tante Mélanie.

Cette belle journée a permis de sensibiliser quelques personnes et de récolter de l'argent pour financer le projet des T-shirts... et de nous ouvrir de nouvelles portes pour de nouveaux projets, en tout cas on l'es-

Un très grand merci à tous les participants et à la famille qui nous aide énormément.

Emma Buisson (16 ans)





Arnaud, Emma, Louise & Juliette.



Mélanie,

Louise et

Journée de solidarité pour la Grapillette

Linda.

AUVERGNE RHÔNE ALPES

Les raisins de l'amitié

Lors du Noël Sud-Est 2016, le spectacle pour les enfants avait été animé par Sylvie Comanzo [qui nous est restée fidèle, puisque c'est elle qui a animé... la soirée de notre AG 2018 – Ndlr]. Très émue par notre maladie qu'elle ne connaissait pas du tout, elle m'a mise en contact avec le réseau solidaire local de Tarare.

Elle connaît bien ce réseau, puisqu'elle est originaire de ce pays et qu'elle est très impliquée dans les manifestations locales comme la Fête du Beaujolais, le Rotarire... et elle m'a fait rencontrer les organisateurs à qui j'ai pu présenter l'EB.

Il se trouve que, chaque année, ils retiennent deux associations qu'ils souhaitent aider... C'est ainsi que lors de la 21e Fête du Beaujolais millésime 2018, ainsi qu'au marché gourmand de Tarare, des pots de «grappillette» (voir encadré) ont été vendus pour Debra France. Un chèque de 2500 € nous a été remis pour la recherche contre les EB.

Un grand merci aux organisateurs... et aussi à Sylvie!

Angélique SAUVESTRE

À Dareizé (Rhône), chaque année à la fin octobre, une centaine de bénévoles se réunit dans la joie et la bonne humeur pour cueillir les grappes qui restent de la vendange passée. C'est une journée conviviale à travers les vignes où petits et grands partagent un moment généreux et solidaire... À cette occasion, la municipalité de Dareizé accueille les bénévoles autour du pot de l'amitié au Domaine de la Revol, où les raisons seront alors cuits, pressés et mélangés

au sucre. Le lendemain, a lieu une deuxième cuisson, puis la confrérie et la consœurie font la mise en pot dans une ambiance amicale et préparent ainsi plus de 3600 pots de confiture. C'est la «Grappillette»! Elle est ensuite mise en vente par les partenaires, associations et tous ceux qui souhaitent participer à cet élan de générosité.



PROVENCE

L'Étoile en herbe...

L'Étoile sportive de La Ciotat (Bouchesdu-Rhône), club de football dans lequel est licencié Maxime Urban, atteint d'une EB, a organisé à Pâques son tournoi des catégories U9-U13 et U15. Lors de cette manifestation, c'est devenu maintenant une tradition, une loterie est organisée pour récolter des fonds pour Debra France, avec des lots très attractifs comme des maillots dédicacés de joueurs de Ligue I tels que Radamel Falcao de Monaco ou Stéphane Ruffier de l'AS Saint Étienne.

Les deux journées de tournoi ont permis de récolter la somme de 1 300 € avec, de surcroît, une donation du club de l'Étoile Sportive à hauteur de sa générosité (+ 450€). Nous ne les remercierons jamais assez pour leur dévouement depuis 3 ans qu'ils ont accueilli Maxime.

Le club de Domene, de la banlieue de Grenoble, était également présent et, sensible à la cause de Debra, a lui aussi profité de son tournoi annuel à Domene pour organiser à son tour une loterie qui a permis de récolter la somme de 450 €. Nous avons été très touchés de leur initiative.

Pour terminer, nous tenons à remercier tout particulièrement, Jean-Michel Cinte, président de l'Étoile sportive de La Ciotat, Patrick Crépin, membre du comité directeur du club, Raynald Busolini, éducateur de Maxime au club, ainsi que Dédé et toute son équipe du club de Domene.



Mention particulière également aux clubs de ligue I de l'AS Monaco et de l'AS Saint-Etienne qui ont répondu favorablement et très rapidement – à notre demande de maillots dédicacés, ainsi qu'au magasin Carrefour de La Ciotat qui a été particulièrement généreux cette année pour son don. Comme dit l'adage «les petits ruisseaux font les grandes rivières»..

lean-Michel Urban



AUVERGNE RHÔNE ALPES

La troupe Les Tréteaux du Grand Val a donné à Coise, dans le Rhône, une comédie romantique: «À dans un an (et un jour...)», à la fois drôle et émouvante.

Nous sommes très reconnaissants à tous les membres de la troupe pour cette belle représentation, et plus particulièrement à Laurence qui a tenu à mettre en avant Debra France afin de faire connaître l'épidermolyse bulleuse.

Un petit clin d'œil à une merveilleuse petite fille: Léonie, la fille de Laurence, qui a elle aussi contribué à cette rencontre. A toutes les deux, elles ont permis de reverser la somme de 300 euros pour la recherche contre les EB.

Marjorie Combe et Mahé Montserret

Normandie

Un grand merci aux comédiens de Lazulitroupe, de Vernon (Eure), qui ont donné quatre représentations de la pièce «Comme s'il en pleuvait» au profit de la recherche contre les EB.

Ils ont fait campagne pour communiquer largement autour de ces événements, grâce à quoi quelque 400 spectateurs, conquis par leur talent et leur bonne humeur, ont permis d'offrir un chèque de 1500 € à Debra France.

+ capturer cette image à 10 seconde du diaporama accessible en suivant ce lien: http://www.lazulitroupe.fr/comme_en_pleuvait/ photos/acte%202_%202eme_%20partie.wmv

IL COURT POUR NOUS...

Steve Manchion

Vous connaissez tous Steve Manchion et les pompiers de Paris, dont nous vous parlons régulièrement. Ils courent sous les couleurs de Debra et pour la recherche depuis plusieurs années maintenant. Fidèlement, inlassablement, Steve arbore notre logo sur tous les circuits de France et de Navarre... et plus loin encore. Jugez-en sur le compte-rendu qu'il nous a fait de son années 2017.



- 18/03/17 – Cross National Sapeurs-pompiers à Monampteuil: 9000 m/160ème

- 09/04/17 – La Rohrbachoise à Rohrbach-Lès-Bitche: 10700 m/5ème

- 20/04/17 – Cross de Printemps à Choisy-le-Roi: 10 000 m/35ème

- 30/04/17 - Course du Mineur à Petite-Rosselle: 10 000 m/6ème

- 07/05/17 – Marathon de Prague à Prague: 42 195 m/248ème/3h17'03 »

- 10/06/17 - Le Grand Trail du Saint-Jacques à Le Puy en Velay: 77 km, 3100 m +/24ème/14h09'

- 17/06/17 - Trail La Barjo en Normandie à Beaumont: 15 km de nuit/15ème/1h30'

- 18/06/17 - Trail La Barjo en Normandie à La Hague: 27 km/61 ème/3h13'

- 24/06/17 - Le 10 km d'Ormesheim en Allemagne: 10 000 m/2e

- 9 septembre 2017 - Marathon du Médoc: 42 195 m/5h07'42 »/392ème

- 23/09/17 - Disneyland Paris: 10 000 m/Pas de classement

- 24/09/17 - Disneyland Paris: Semi-marathon 21 100 m/lh36' (Blessé)/136ème

- 29/10/17 - Marseille-Cassis/20 000 m/1h44' (Blessé)/2160ème

Donateur

Nous vous parlons régulièrement des Amis de Romain, cette association fondée autour d'un jeune garçon atteint d'EB, et qui malheureusement n'est plus. Fidèlement, pendant des années, même après son décès, les bénévoles ont organisé des manifestations pour recueillir des fonds pour la recherche. Aujourd'hui, l'association disparaît. Mais non sans faire un dernier (beau) geste, puisque les Amis de Romains reversent à Debra France la totalité des acquis restant sur leur compte, soit plus de 6 000 euros... Voici la lettre que leur Président nous a adressée.



«Chez les Amis de Romain, une page vient de se tourner...

Après 10 ans d'existence, nous avons dû nous résoudre à dissoudre l'association par absence de candidatures au Conseil d'administration.

Nous restons fiers d'avoir, pendant toutes ces années, œuvré pour aider la recherche sur cette maladie qui nous a privé du sourire de Romain. Les nombreuses rencontres, toutes placées sous le signe de la convivialité et du partage, ont été riches en émotion et en découvertes.

Il appartient désormais à chacun d'entre nous de continuer à apporter sa pierre à l'édifice pour, enfin, signer la victoire que tout le monde attend. Bonne route à Debra!»

Le Président Jean-Luc Bousquet

Merci à tous les Amis. Vous n'avez pas oublié Romain, Debra France ne vous oubliera pas.

Témoignage

Lorsque quelque chose ne va pas, il faut le dire. Mais lorsque cela se passe bien, il faut le faire savoir aussi! Être porteur d'une EB et pouvoir profiter de bons moments «comme tout le monde», on aimerait l'entendre plus souvent... Comme ce récit qu'Emma nous fait de son récent voyage scolaire.

Destination: Prague, «la ville aux mille tours et mille clochers»

Cette année dans le cadre de ma seconde générale au lycée Camille Claudel de Blois, un voyage scolaire a été organisé en République-Tchèque, à Prague. C'était un échange culturel, nous avons donc été accueillis chez des correspondants. Avec une EB, les choses ne sont pas simples mais, heureusement, ma professeur principale a fait en sorte que je puisse partir avec mes camarades et amis.

Les professeurs français et tchèques se sont démenés pour trouver une famille susceptible de nous accueillir, ma mère (qui devait m'aider pour les soins et les sorties) et moi:il fallait de la place pour nous deux, une localisation appropriée, l'accessibilité...

Grâce à cette organisation, j'ai pu participer au voyage, faire de nouvelles rencontres, et découvrir un nouveau pays, une nouvelle culture et une superbe famille! Nous avons passé le week-end entre amis et avec nos correspondants pour faire plus ample connaissance et découvrir la ville.

Tout le monde a fait en sorte que tout se passe bien et nous a énormément aidé pour le bon déroulement de ce voyage. Cela a, certes, demandé des démarches administratives et de l'organisation, mais aujourd'hui encore je suis très heureuse d'avoir pu participer à cet échange.

Un mois après, j'ai eu le plaisir à mon tour de recevoir ma correspondante Terka pour lui faire découvrir un bout de France, Blois. Ce voyage à Prague m'a beaucoup enrichie. Un grand merci à ma correspondante Terka et à sa famille très accueillante.

Emma Buisson

Linda et Emma devant le mur de John Lennon (symbole de paix et de liberté)





		_	
om	me		
		•	



Nom:	Tél. fixe:
Prénom:	Portable:
Date de naissance:	E-mail:
Adresse:	
	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:		Portable:				
		Conjoint		••••••		
Nom:	Prénom:		Date de naissance:			
Enfants						
Nom:	Prénom:		Date de naissance:			
			nts d'épidermolyse bulleuse? Veuillez préciser			
Nom:	Prénom:		Forme (EBS, EBJ, EBD)?			

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

Mireille NISTASOS – Debra France c/o AG2R La Mondiale – 16 La Canebière – CS 31866 – 13221 MARSEILLE cedex 01

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.