





Chers lecteurs

Ceux parmi vous qui n'étaient pas présents à l'assemblée générale s'étonneront peut-être de me voir prendre ici la plume. En effet, j'ai succédé à Angélique Sauvestre au poste de président afin que celle-ci puisse se consacrer pleinement à l'immense tâche de développer notre association : pour que l'épidermolyse soit mieux connue et reconnue, pour que nous puissions améliorer la prise en charge et pour que nous puissions, plus

que jamais, soutenir la recherche qui affiche de belles avancées mais qui a besoin de soutien pour que des traitements arrivent aux patients.

Vous trouverez dans ce numéro les raisons qui ont conduit le conseil d'administration à prendre la décision d'embaucher Angélique Sauvestre et les modalités de la mise en place de ses fonctions.

Pour me présenter, en quelques lignes : je suis moi-même papa d'un petit garçon âgé de 7 ans qui s'appelle Jacques, atteint d'EBDR, et de deux charmantes petites filles, Chloé 4 ans et Agathe 1 an.

À travers le monde, et plus particulièrement en Europe et en France, plusieurs essais cliniques se mettent en place (pour preuve, le compte-rendu de Matthias Titeux dans ce numéro). Et l'atelier de réflexion sur le devenir de Debra n'a pas manqué de nous rappeler à quel point la recherche est un axe prioritaire de vos attentes vis-à-vis de l'association.

Vous avez été nombreux à répondre à notre sondage post AG et 91 % à estimer cette assemblée « bien », voire « très bien ». Nous en sommes ravis et espérons vous voir encore plus nombreux en 2020, car l'AG est un moment important pour notre association. Nous envisageons de tenir la prochaine assemblée à Bordeaux. Le lieu exact reste encore à définir, mais la date est d'ores et déjà fixée : le week-end du 28-29 mars 2020.

Pour conclure, si je ne devais retenir que quelques idées de cette AG 2019, je rappellerais que tous, à notre niveau, nous avons la possibilité d'agir, car de l'action viendra une meilleure reconnaissance de la maladie, mais aussi éventuellement plus de dons : ils sont indispensables à la mise en place d'actions permettant de mieux vivre avec la maladie... en attendant qu'on puisse la soigner.

Alors, libérons nos énergies et comme disent les anglo-saxons « sky is the limit ».

Matthieu BEYLER
Président

À l'heure où nous mettons sous presse, c'est avec tristesse nous avons appris le décès de Cédric Rochereau. Nous reviendrons, dans notre prochain bulletin, sur le parcours de Cédric qui a marqué l'évolution de notre association. Que sa famille soit assurée de notre profonde sympathie.



Couverture photo Mireille Nistasos

3	Spécial Assemblée générale
23	Comment ça se passe ailleurs : Debra Espagne
24	Témoignage : travailler avec une EB
25	Recherche : le « repositionnement de médicaments »
26	Téléthon 2018
27	Un village répit dans le Jura
28 - 29	Brèves, infos pratiques
30 - 31	Rencontres de fin d'année - Agenda
32 - 34	Partout
35	Boutique

Debra INFO, Journal édité par Debra France

Comité de rédaction :

Matthieu Beyler 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

Imprimerie :
REAL - 13, rue Agathe - 13510 Eguilles

Debra info est réalisé avec le concours du laboratoire



Secrétariat administratif,
Mireille NISTASOS
tél. 04 91 00 76 19

(aux jours et heures de bureau)

e-mail : mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

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

Nous ne saurions débiter ce compte-rendu de notre assemblée générale sans adresser nos chaleureux remerciements à tous les intervenants qui ont su se rendre disponibles, en prenant sur leur temps libre pour être avec nous.

Merci également à **STAGO** (et à Morgane Bockenmeyer), **KLESIA** et **CICA+** pour leur soutien financier.



Photos Mireille Nistasos

De G à D : Matthieu Beyler, Éloïse Brucker, Dominique Cornu.



De G à D
Clémence Fabien,
Béatrice Derville,
Dan-Philip Youx,
Angélique Sauvestre.



Pendant que les adultes travaillaient, les enfants, en secret, préparaient une chorégraphie pour la soirée.



Sylvie Comanzo, notre animatrice préférée, a répondu « présent » sans hésiter...



Guy Verdot.





De G à D et de bas en haut
Sylvie Guinebretière,
Angélique Sauvestre, Guy Verdot,
Patricia Bueno-Barthe, Mireille Nistasos,
Dominique Cornu, Paulette Malaval,
Béatrice Derville, Éloïse Brucker,
Camille Fabien, Matthieu Beyler,
Dan-Philip Youx.

(En médailles :
Emmanuelle Bourrat
Raphaëlle Giffard).

Photo Michel Planson

Compte-rendu

Assemblée générale ordinaire annuelle

Samedi 16 mars 2019
Hôtel Holiday Inn
porte de Clichy
rue du 8 mai 1945
92110 Clichy
Séance : 9h30 - 12h00

Le 16 mars 2019, à Clichy, les membres de l'association Debra France se sont réunis à l'hôtel Holiday Inn de Clichy en Assemblée générale ordinaire sur convocation du président envoyée par courrier. Les documents suivants ont été joints à la convocation :

- programme
- bulletin d'inscription
- document « participation aux frais de déplacement »
- compte-rendu de l'AG 2018
- document « Debra France recrute : et si vous rejoigniez le conseil d'administration ? »
- document « politique de confidentialité »
- pouvoir
- liste des membres du CA

Quorum

DEBRA France compte à ce jour 351 adhérents. Conformément à nos statuts, le quorum à atteindre est, au minimum, du quart de l'effectif, soit : 88 (Article 12 - alinéa 2). 45 familles sont présentes et 60 sont représentées, soit un total de 105 familles adhérentes présentes et représentées.

Le quorum est donc atteint : l'assemblée générale peut valablement délibérer.

Ordre du jour

- Ouverture
- Présentation du rapport moral et approbation
- Présentation du rapport financier et approbation
- Élection des membres du conseil d'administration

Ouverture de l'assemblée générale ordinaire : 9h30

L'assemblée procède à la désignation d'un président de séance : Guy Verdot, et à une secrétaire de séance : Clémence Fabien.

Il est établi une feuille d'emargement, signée par les membres présents en leur nom propre ou en tant que mandataire.

Rapport moral exercice 2018

Par la présidente de Debra France, Angélique Sauvestre

Mise aux voix à main levée :

- contre : 2
- abstentions : 0

Le rapport moral est adopté à la majorité des membres présents et représentés.

Rapport financier exercice 2018

Par la présidente de Debra France, Angélique Sauvestre

Mise aux voix à main levée :

- contre = 1
- abstentions = 0

Le rapport financier est adopté à la majorité des membres présents et représentés.

Résultats

Candidates		Nbre de voix reçues / votes exprimés	Résultats
Bueno Barthe	Patricia	92/95	élue
Giffard	Raphaëlle	92/95	élue
Guinebretiere	Sylvie	95/95	élue
Sauvestre	Angélique	80/95	réélue

Renouvellement des membres du conseil d'administration

Parmi les 10 membres que notre conseil compte à ce jour (plus le président d'honneur), 1 administratrice arrive en fin de mandat et se représente, à savoir :

- Angélique Sauvestre

3 démissions sont intervenues depuis l'AG précédente :

- Robert Dérens
- Camille Guillaume
- Damien Truchot

Nos statuts prévoient que le conseil d'administration soit constitué de 8 à

12 membres (hors président d'honneur) (Article 9 - alinéa 1) ; 4 postes peuvent donc être pourvus pour un mandat de 3 ans.

4 candidates se sont déclarées :

- Patricia Bueno Barthe
- Raphaëlle Giffard
- Sylvie Guinebretière

À l'issue de ce vote, le conseil d'administration compte désormais 12 administrateurs et un président d'honneur. L'ordre du jour étant épuisé, l'assemblée générale ordinaire est close à 12 h 00

Répartition des rôles

			Commissions
BEYLER	Matthieu	Président	Levée de fonds
BOURRAT	Emmanuelle	Administratrice	Scientifique & Médicale
BRUCKER	Éloïse	Administratrice	Commission Sociale
BUENO BARTHE	Patricia	Trésorière	
CORNU	Dominique	Administratrice	Commission Sociale
DERVILLE	Béatrice	Administratrice	Levée de fonds - Partenariats
FABIEN	Clémence	Secrétaire	Informatique & Communication
GIFFARD	Raphaëlle	Administratrice	Gestion des données personnelles RGPD
GUINEBRETIERE	Sylvie	Trésorière adjointe	
MALAVAL	Paulette	Administratrice	Commission Sociale
YOUX	Dan-Philip	Secrétaire adjoint	Informatique & Communication
VERDOT	Guy	Administrateur Président d'honneur	Commission Scientifique & Médicale

Hors Conseil d'Administration :

SAUVESTRE	Angélique	Responsable de développement	Comité de rédaction
NISTASOS	Mireille	Secrétaire administrative	Comité de rédaction

Rapport d'activité



Le mot de la présidente

Sauvestre, j'ai 36 ans, suis originaire de Clermont-Ferrand et j'habite près de Lyon. J'ai un mari espagnol. Je suis la présidente de Debra France depuis l'année dernière mais, avant d'être présidente, je suis maman de deux petites filles, Amélie, 7,5 ans et en bonne santé, et Maëlle, 4,5 ans, atteinte d'EBDR. Comme beaucoup d'entre vous ici, nous avons vu notre vie de famille chamboulée par l'épidermolyse bulleuse. Malgré ça, rapidement, j'ai voulu croire que nous avions un rôle à jouer sur l'avenir de nos enfants, que nous n'étions pas juste des victimes des aléas génétiques. C'est pourquoi j'ai rejoint Debra comme adhérente en 2015, puis le CA en 2016 comme trésorière adjointe, puis vice-présidente. Je vais maintenant essayer de vous présenter au mieux l'ensemble de nos actions 2018. Encore une année riche en rencontres, partenariats et surtout rassemblements de familles et d'enfants papillon que nous aimons tant. Je tenterai, à travers ce rapport d'activités

annuel, de vous faire découvrir nos accomplissements de l'année 2018. Vous pourrez ainsi constater le travail accompli, notamment grâce aux bénévoles, à nos nombreux donateurs et partenaires, mais aussi grâce aux adhérents eux-mêmes qui contribuent, avec chacune de leurs actions, à faire connaître l'épidermolyse, maladie rare certes mais ô combien impactante ! Nos objectifs sont multiples : vaincre la maladie et, en attendant, la rendre la plus supportable possible pour les malades et leurs proches. La force de notre association est ce lien entre les familles touchées par cette maladie, mais aussi nos nombreux partenaires et donateurs sans qui notre association ne pourrait survivre et qui sont toujours plus nombreux. Chers membres, chers donateurs, je vous remercie pour votre fidélité et votre confiance. Nous avons besoin de vous pour relever les grands défis qui nous attendent. Je vous souhaite à tous une très bonne lecture !

Angélique Sauvestre



Mireille Nistasos 25 ans de route ensemble

Depuis la toute première rencontre de La Mutuelle du Midi et AG2R avec Debra (« Ebae », à l'époque), 25 ans se sont écoulés. Cela fait un quart de siècle (!) que Mireille nous accompagne... Elle a profité de cette AG-anniversaire pour faire un petit flash-back sur les événements qui l'ont marquée et ont jalonné cette longue « route ensemble ».

Je remercie tous ceux qui ont répondu présent à cette assemblée générale qui est un moment important de la vie de notre association.

Cette année, nous avons volontairement maintenu un format similaire à celui de l'année dernière puisqu'il avait bien plu en 2017, avec une première partie propre aux AG, à savoir le rapport d'activités 2018, l'élection des membres du CA et la présentation de nos projets. En seconde partie, nous accueillerons différents intervenants, qu'ils soient du monde scientifique ou non. Enfin, en troisième partie, nous laisserons place à l'échange et à la discussion au travers de groupes de parole et de réflexion. Pour clore cette journée, vous êtes tous invités à une soirée festive animée par Sylvie Comanzo, qui avait déjà animé l'AG à Lyon en 2017. Face aux vicissitudes de la vie, qui font que nous sommes aujourd'hui réunis, j'espère que cette AG et ce compte-rendu vous apporteront espoir et confiance en l'avenir, car sans cela on ne vit pas : on survit. Guy Verdout nous fait l'honneur d'être notre président de séance et Clémence Fabien notre secrétaire de séance. Nous avons été heureux d'accueillir des personnes qui assistent à leur toute première AG... Nous leur souhaitons la bienvenue. Par conséquent, en premier lieu, j'aimerais me présenter. Je suis Angélique

LES PARTENAIRES

Durant cette année 2018, nous avons rendu visite à plusieurs de nos partenaires de longue date.



AG2R LA MONDIALE

AG2R, début juin à Nice. Notre partenariat arrivait à échéance et nous sommes ravis qu'il ait été reconduit pour 3 ans. AG2R qui, rappelons-le, met aussi à notre disposition Mireille Nistasos qui fournit un travail remarquable pour Debra depuis 25 ans (l'organisation de l'AG, le Debra info... pour ne citer que cela).



Nous avons profité de la rencontre de Lille pour rendre visite à Mölnlycke. Le directeur général et le responsable marketing ont rappelé à quel point leurs collaborateurs sont sensibles et dynamiques pour notre cause. Leur volonté d'aider est mise en valeur lors de la Grande braderie de Lille où les œuvres confectionnées par leurs soins sont vendues au bénéfice de Debra.

J'en profite pour remercier Frédérique Rombeau qui, entre le prêt du matériel et la souscription de l'application en ligne, nous a permis d'animer gratuitement le karaoké de la rencontre à Lille. Mölnlycke a aussi financé l'acheminement en bus jusqu'à « Z'âne attitude », espace couvert où les enfants ont pu faire des balades à dos d'âne. Je rappelle par ailleurs que Mölnlycke finance l'intégralité des Debra info (impression et frais d'envoi) ainsi que les interventions de Paulette Malaval auprès des familles.



L'AFM est en France un acteur incontournable de la recherche qui a su s'entourer des meilleurs spécialistes dans le monde.

C'est donc tout naturellement que j'ai souhaité rencontrer la présidente de l'AFM, Laurence Tiennot Herment, pour écouter et suivre les conseils de cette femme qui ne connaît que trop bien la maladie pour en avoir fait un combat qui se poursuit bien au-delà de la perte de son enfant. Je retiens l'importance de raisonner à l'international face à une maladie rare comme la nôtre. Elle m'a également mise en relation avec sa directrice de collecte qui m'offre, elle aussi, de précieux conseils.



Urigo a fort aimablement invité et accueilli les adhérents Debra sur les villages étapes de la course Le solitaire Urigo le Figaro.



Matthieu Beyler, notre vice-président est quant à lui entré en contact avec la Fondation Sisley qui nous a accordé son soutien.

DE NOUVEAUX PARTENAIRES NOUS ONT REJOINTS EN 2018



Ma présence à Debra France étant récente, c'est grâce à Florian (qui a fondé l'association « Une vie de ouf » en mémoire de son meilleur ami, Jonathan, décédé des suites d'une EB - NDLR) qui j'ai découvert qui était Jonathan. J'ai pu voir plusieurs vidéos qu'il a réalisé avant

La société Cica+ a déjà simplifié la vie de plusieurs familles en livrant les pansements sur tout le territoire et en faisant passer en dotation gratuite plusieurs produits normalement non remboursés (Tubifast rouge, vert, aiguilles...). Elle répond présent depuis maintenant plus de 2 ans dans l'organisation de nos événements (AG, rencontres des familles). Cica+ appartenant au groupe Bastide, nous avons également pu bénéficier du soutien du service marketing de ce groupe pour concevoir une nouvelle affiche (disponible sur demande en formats A2 et A3).

À l'intention de tous nos donateurs, particuliers et institutionnels, nous travaillons actuellement à la rédaction d'un rapport annuel afin d'illustrer l'impact de leurs dons, et faisant le lien avec les actions concrètes qui ont pu être menées grâce à leur soutien.

Rappel pour nos adhérents et sympathisants : si vous avez, dans votre entourage, des contacts qui pourraient nous aider à rencontrer des donateurs institutionnels ou privés fortunés, n'hésitez pas à nous le faire savoir !

AIDE AUX FAMILLES

Commission sociale :

Nous avons apporté une aide financière à deux familles en 2018 et une aide administrative (dossiers MDPH ...) à 3 familles.

Formation soins infirmiers :

Notre infirmière Paulette Malaval, à la retraite, est intervenue 8 fois auprès des familles pour former aux soins les parents ou du personnel médical (5 naissances, 1 rentrée scolaire).

2 rencontres de fin d'année :

Autrefois appelées les « Noël en famille », nous avons préféré les renommer ainsi pour que les parents d'enfants qui ne sont plus si jeunes puissent sentir qu'ils ont bien entendu encore leur place dans ce type de rencontre.

-- Lille, où 19 familles adhérentes étaient présentes. Organisée par les membres du CA.

-- Sauméjan, où 14 familles adhérentes étaient présentes. Un grand merci à Catherine Faux et son mari qui organisent cette rencontre depuis de nombreuses années.

Nous avons besoin de l'aide des adhérents pour continuer à organiser ces événements. Si vous avez envie d'organiser une rencontre près de chez vous, n'hésitez pas à nous en informer. Nous pourrions bien entendu vous accompagner dans toutes les démarches.

COLLECTES ET MANIFESTATIONS

Des adhérents au taquet pour Debra

Nous avons l'énorme chance de pouvoir compter sur de très nombreux adhérents très actifs. Certains organisent des événements sportifs au profit de Debra (tournoi de foot, courses à pied, cross...), d'autres réalisent des ventes (confiture, bijoux, puzzles, videogreniers...) ou festifs (journée Valentine dans les Alpes de Haute-Provence avec concours de boules, repas, tournoi de foot, tombola...). Sans parler de ceux qui mettent leur passion au service de la maladie... Autant d'événements que vous retrouvez, illustrés et détaillés, dans les Debra info.

Toutes ces actions permettent de faire connaître la maladie et parfois même aussi de lever des fonds (on ne remerciara jamais suffisamment tous ces bénévoles qui donnent de leur temps et de leur énergie). Elles ont un effet boule de neige grâce au bouche-à-oreille, et il n'est pas rare ensuite que des personnes nous contactent, souhaitant organiser quelque chose au profit de Debra, parce que notre histoire les a touchées.

Parce que les petits ruisseaux font les grandes rivières, on ne peut que vous encourager à vous lancer dans ces aventures humaines d'une grande richesse. Bien sûr, le CA Debra peut vous accompagner dans ces démarches (avances de frais, envoi de doc, rédaction de courriers de demande de financement, contacts presse...).

Des partenaires eux aussi au taquet

Nous avons reconduit le contrat de partenariat qui nous lie à Steve Manchion, pompier de Paris très engagé pour notre cause, qui n'a d'ailleurs pas pu être présent aujourd'hui car il court avec son équipe sous les couleurs de Debra le « Marathon de l'espace »... à Kourou en Guyane.

Nicolas Poidevin, papa de deux enfants atteints d'EB, passionné de dériveur, a quant à lui fait floquer sa voile du logo de Debra et permis la parution de plusieurs articles dans la presse locale.



Steve Manchion.



Nicolas Poidevin.

COMMUNICATION



Trois magazines Debra info ont paru en 2018

Ces magazines visent à illustrer le dynamisme de l'association mais aussi à échanger des conseils, des bonnes pratiques et à vous informer. Ils supposent un important travail de rédaction et de mise en page. Au risque de se répéter, Mireille Nistasos, et Jean-Louis Camoirano notre graphiste, fournissent un énorme travail sur ce support.

Nous avons ajouté la rubrique « Comment ça se passe ailleurs ? » pour vous faire connaître comment cela fonctionne dans l'un des 50 pays au monde où il existe une association « Debra ».

Nous envisageons aussi une nouvelle rubrique « Les donateurs interrogent les chercheurs ».

Pensez à nous envoyer les photos et récits de vos événements !

Un Power point et un dossier de presse

Nous avons également mis en place un support Power point pour présenter Debra et l'EB, ainsi qu'un dossier de presse. N'hésitez pas à nous les demander pour vos démarches.

Réseaux sociaux

Nous avons tenté d'augmenter notre présence sur les réseaux sociaux (Facebook en particulier). Nous vous invitons à nous contacter si vous avez des connaissances en la matière ou si vous connaissez des jeunes qui seraient étudiants en communication et qui pourraient réaliser un stage au sein de Debra.

Téléthon

En 2015, l'EB avait été merveilleusement représentée par Léo et sa famille. Nous ne les remercierons jamais assez d'avoir accepté d'ouvrir la porte de leur quotidien et de leur intimité, même pendant leurs vacances, pour permettre à l'EB de gagner en visibilité. Aujourd'hui encore nous constatons les retombées médiatiques et financières de cet engagement. Et cette année, l'EB était de nouveau à l'honneur au Téléthon (Cf. ci-après coupure presse « Le Pays »). Pour visionner les vidéos, tapez : « Maëlle enfant papillon » et « Marc Peschanski Téléthon » sur YouTube. Les propos de Marc Pechanski « quand on voit le quotidien de ces familles, pour nous chercheurs, on n'a qu'une envie, c'est de leur offrir quelque chose » nous rappellent à quel point l'EB, par sa cruauté, interpelle et marque les esprits.

Tee-shirts

Des tee-shirts techniques sont disponibles, avec un prix de vente fixé à 20 €. Gratuits dans le cadre d'une manifestation.



Presse

Il est aujourd'hui difficile de dire combien de fois l'EB a donné lieu à un article dans les médias mais nous allons essayer de tenir une revue de presse annuelle. Merci donc de nous envoyer vos articles !



COLLABORATIONS POUR AMELIORER LA PRISE EN CHARGE

Nous vous avons parlé, dans le dernier Debra info, du congrès international de Zermatt où Clémence Fabien et moi-même nous sommes rendues.

Nous avons renforcé nos liens et nos contacts avec Debra International et les pays les plus actifs de cette organisation. À ce titre, Clémence Fabien a repris le poste de secrétaire du conseil d'administration de Debra International. Nous la remercions de mettre ses compétences linguistiques à contribution pour assister chaque mois aux points téléphoniques.

Puisque nous évoquons Debra International, ayons une pensée pour Mike Jaega, décédé le 6 février dernier. Longtemps investi aux côtés de Debra Royaume Uni,

Mike avait une EBDR et était président de Debra International depuis 2016.

Eloïse Brucker s'est rendue aux Universités d'Automne, formations organisées par l'Alliance Maladies Rares pour se former à « la voix des patients » et a assisté à plusieurs RIME (réunion d'information de l'Alliance maladies rares qui permet de se tenir à jour sur les textes législatifs, les avancés du Plan National Maladies Rares...). Elle s'est aussi rendue aux Journées plaies et cicatrisations qui se sont tenues en janvier.

Nous avons également collaboré avec la Fimarad (Filière maladies rares dermatologiques) pour la création de vidéos édu-

catives sur la rééducation de la main et sur le remplissage des dossiers MDPH (voir <http://www.fimarad.org>).

Béatrice Derville, Eloïse Brucker et moi-même étions aux Journées Dermatologiques à Paris, rencontres qui permettent d'échanger avec différents labos, avec les associations, la Fimarad, la SFD (Société française de dermatologie) et la toute nouvelle Fédération française de la peau qui a pour but de porter haut et loin la cause des malades de la peau, de la recherche fondamentale et clinique en matière dermatologique et d'une information publique claire et fiable



RECHERCHE

Durant l'année 2018, Debra France a participé à hauteur de 65 000 € au financement de la recherche sur les carcinomes épidermoïdes cutanés.

Chez le patient atteint d'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive (EBDR), le risque de développer un carcinome épidermoïde cutané (CEC) est élevé dès l'âge de 15 ans. Ce risque augmente avec les années, ce qui justifie un suivi spécialisé et régulier dès le plus jeune âge.

On sait que le CEC au cours de l'EBDR a des caractéristiques épidémiologiques différentes de celles du CEC survenant dans la population générale : il survient à un âge plus précoce, sur des zones non exposées au soleil et plus particulièrement sur les zones les plus atteintes par la maladie cutanée. Par ailleurs, chez certains patients EBDR, ces cancers vont être très lentement évolutifs et n'auront pas tendance à récidiver après l'exérèse. Au contraire, chez d'autres patients EBDR, les cancers évoluent rapidement en taille et en surface, et peuvent récidiver après l'exérèse, localement ou à distance (métastases).

La survenue d'une tumeur est la conséquence d'une ou plusieurs mutations génétiques (qui sont différentes des mutations génétiques responsables de l'EBDR, mutations présentes dans toutes les cellules de l'organisme) survenant dans les cellules concernées par le processus tumoral (ou cancéreux ?).

Le but de cette recherche est de :

- rechercher, dans les cellules du CEC des patients EBDR, des mutations qui pourraient être impliquées dans la survenue du processus tumoral (ou cancéreux ?) ;
- comparer le profil des mutations identifiées à celles retrouvées dans les CEC des patients non EBDR (population générale) ;
- analyser le profil des mutations des CEC des patients EBDR en fonction de leurs caractéristiques évolutives (évolution lente ou rapide).

Il s'agit d'une recherche non interventionnelle (qui ne nécessite pas de prélèvement sanguin ou cutané supplémentaire par

NOS PROJETS

Plusieurs projets à court terme ont déjà été initiés dès ce début d'année, certains ont même déjà abouti.

■ Assoconnect

Finis le fichier adhérent en version Excel et les reçus fiscaux à éditer manuellement. Ce logiciel « tout en 1 », accessible en permanence, de n'importe où, permet à plusieurs utilisateurs de travailler simultanément, avec des saisies comptables simplifiées. On souhaite qu'il nous permette aussi de communiquer plus et plus vite. 6500 associations ont déjà signé avec Assoconnect. Debra a franchi le pas début en d'année.

■ Un site qui fait peau neuve

Avec un module de dons et adhésions en ligne, avec paiement Carte bleue possible (relié à Assoconnect). Les frais de transaction sont de 1,9 % des sommes versées +0,25 cts/transaction (là où PayPal applique un taux moyen de 3,5 %). Nous espérons ainsi augmenter les dons par carte bancaire et diminuer le volume des chèques, très chronophages à gérer (à titre indicatif, nous avons géré 300 chèques au cours des 3 derniers mois de l'année).

... Projets à venir

- Organiser un atelier « Confiance en soi et prise de parole en public » animé par une comédienne.
- Organiser une journée nationale « Professionnels de l'EB » : l'idée étant d'amener les professionnels des 4 coins de la France à se rencontrer, à échanger, puis à développer ce réseau en vue de créer « un annuaire » par spécialités disponible sur notre site internet.
- Le 15 juin prochain, Géraldine Quérat, réserviste de l'armée de Terre, traversera le lac Léman à la nage au profit de trois associations dont Debra. Pas moins de 22 km d'effort. On espère que vous serez nombreux à pouvoir venir l'encourager et à relayer son exploit sur les réseaux sociaux.

Nos projets à moyen et long terme

- Faire reconnaître davantage la maladie auprès des institutions
- Gagner en notoriété
- Lever plus de fonds
- Rassembler plus d'adhérents

rapport à la prise en charge habituelle du patient) car elle se fait uniquement sur de la peau ou du sang déjà prélevés dans le cadre de la chirurgie du CEC et du diagnostic génétique de EBDR.

Nous espérons, grâce à cette recherche, obtenir une meilleure compréhension des mécanismes de survenue des CEC chez les patients EBDR afin de pouvoir optimiser la prise en charge et le traitement.

Bilan financier

Recettes	2018	2017	Evolution
Total des recettes	171 524 €	150 762 €	+12,6% 🌱
Contributions volontaires	7 641 €		→
Dépenses	2018	2017	Evolution
Total des dépenses	120 634 €	165 017 €	-26,8% 🌱
RESULTAT DE L'EXERCICE	+ 50 890 €	- 14 255 €	

L'année 2018 a été une année compliquée puisqu'année de transition d'un point de vue trésorerie. En effet, Robert Dérens, après quasiment une dizaine d'années de loyaux services au poste de trésorier, a souhaité laisser sa place. Deux personnes l'ont succédé en 2018 mais ont finalement rendu leur tablier fin septembre. J'ai donc assuré cette période de transition au pied levé et clôturé cette année 2018 aux côtés de l'expert-comptable. À mon arrivée à la présidence, la volonté première du CA a été de rééquilibrer les comptes, puisqu'en 2017 nous avons dépensé plus de 14 000 € de plus que ce qui était entré. C'est pourquoi il avait été décidé de ne faire qu'une seule rencontre de fin d'année, nationale, afin de limiter les coûts tout en se retrouvant, malgré tout, une nouvelle fois tous réunis. Cependant, on a appris ensuite que des arrhes avaient été versées pour la rencontre de Sauméjan. Nous avons donc maintenu cette rencontre. Deux rencontres au lieu de trois expliquent en partie la baisse des

coûts « soutien aux adhérents » sur 2018. Nous avons largement dépassé notre objectif en atteignant la somme de 168 000 € de recettes, soit 18 000 € de plus qu'en 2017. C'est une excellente nouvelle qui récompense nos efforts, surtout dans un contexte social difficile qui n'a pas été sans répercussions pour d'autres associations comme le Téléthon. Nous avons cette année voulu évaluer la contribution volontaire (sans doute largement sous-estimée, mais ce n'est qu'un début) qui est la somme des heures bénévoles estimées (sur la base du Smic horaire) et des abandons de frais qui proviennent d'adhérents ayant renoncé à se faire rembourser leurs frais (de déplacement, le plus souvent) et se sont vu remettre un reçu fiscal en contrepartie. Il faut donc considérer ces contributions volontaires comme de l'argent que Debra n'a pas eu à dépenser, ceci grâce à la solidarité des adhérents et l'investissement bénévole. Il nous semble important de valoriser ces efforts.

Les recettes

La baisse des produits des manifestations s'est largement vue compensée par la hausse des dons institutionnels.

- Une subvention de 6 428 € a été accordée par AG2R La Mondiale de Lille pour l'organisation de la rencontre des familles ; 1000 € ont été versés par la société Cica+ venue tenir un stand. Coût net de la rencontre de Lille : 8 431 - 7 428 = 1 003 € pour 19 familles adhérentes présentes.

- Hélas, aucune subvention n'a pu être obtenue pour l'organisation de la rencontre de Sauméjan. Coût rencontre Sauméjan : 4658 € pour 14 familles présentes

La hausse des produits financiers provient des intérêts du « Livret asso » (577 €) et de comptes à terme arrivés à échéance (2 913 €).

Ressources associatives	2018	2017	Evolution
Cotisations des adhérents	8 710 €	8 988 €	-3,1% 🚫
Participation frais AG	852 €	1 354 €	-37,1% 🚫
Produits des manifestations	21 079 €	28 996 €	-27,3% 🚫
Dons individuels	64 784 €	53 514 €	+21,1% 🌱
Dons institutionnels	72 036 €	56 548 €	+27,4% 🌱
Total des ressources	168 033 €	149 481 €	+12,1% 🌱

Produits financiers	2018	2017	Evolution
Produits financiers	3 490 €	1 282 €	+172,2% 🌱

Les dépenses

Nous avons économisé 245 € en renégociant le tarif de la prime d'assurance (garanties identiques).

La baisse des frais d'AG en 2018 s'explique par deux phénomènes : les coûts de location de salle, d'hébergement et de restauration sont plus faibles en province qu'à Paris ; de surcroît, il y avait moins de présents à Lyon (31 familles présentes contre 46 en 2017). Difficile d'évaluer si cette plus faible participation s'explique par l'emplacement géographique moins central ou les grèves SNCF ou les 2.

La forte hausse des frais de colloque est due à notre participation au congrès de Debra International qui s'est tenu à Zermatt en septembre. En 2017, ce congrès avait eu lieu en Nouvelle-Zélande et personne n'avait pu s'y rendre pour des raisons évidentes de coûts.

Les « frais de publication » incluent l'impression et le routage du Debra info (intégralement refacturés à Mölnlycke). Il y a seulement 972 € d'écart entre 2017 et 2018 alors que 3 magazines ont vu le jour en 2018 contre 2 en 2017. Il faut noter que le changement d'imprimeur a permis de diviser les coûts quasiment par 2.

Au niveau de la recherche, nous avons uniquement été sollicités pour financer l'étude CEC à hauteur de 65 000 €. Il est important de ne pas voir l'argent non investi dans la recherche cette année comme de l'argent « perdu ». Au contraire, étant donné les importants montants que nécessite la recherche, il peut être plus judicieux de faire des apports moins réguliers mais plus importants.

Le CA a répondu favorablement à toutes les demandes d'aide financière adressées à la commission sociale. La baisse par rapport à 2017 s'explique car une aide de 3 000 € avait été accordée à une seule famille adhérente.

Ce qui nous amène à un résultat de : + 50 300 €

La clôture comptable a été réalisée cette année par le cabinet CPJA de Tarare. Les documents comptables sont à votre disposition : si vous souhaitez les consulter, n'hésitez pas à nous contacter.

Détail dépenses

Frais de fonctionnement	2018	2017	Evolution
Frais de CA	2 813 €	2 970 €	-5,3%
Fournitures administratives	27 €	26 €	+3,8%
Cotisation associations	1 205 €	1 205 €	
Honoraires expert-comptable	1 481 €	1 488 €	-0,5%
Services bancaires	154 €	188 €	-18,1%
Frais postaux et de tél	401 €	530 €	-24,3%
Internet et informatique	115 €	158 €	-27,2%
Frais de colloques, séminaires	2 648 €	715 €	+270,3%
Primes d'assurances	665 €	879 €	-24,3%
Charges diverses de gestion	295 €		
Frais de fonctionnement	9 804 €	8 158 €	+20,2%

Communication	2018	2017	Evolution
Publications	9 417 €	8 442 €	+11,5%

Recherche	2018	2017	Evolution
Dons versés (recherche)	65 000 €	95 000 €	-31,6%

Soutien aux adhérents	2018	2017	Evolution
Frais infirmiers	1 467 €	1 315 €	+11,6%
Commission sociale	666 €	4 244 €	-84,3%
Frais pour AG	16 839 €	24 034 €	-29,9%
Frais manifestations	4 354 €	6 216 €	-30%
Frais Noël	13 087 €	17 607 €	-25,7%
Soutien aux adhérents	36 413 €	53 416 €	-31,8%

Quelques exemples de coûts

- nouveau site Web : 3 450 €
- nouvel ordinateur : 828 €
- un Noël : entre 4 000 et 8 000 €
- une AG : entre 17 000 et 25 000 €
- minimum pour 1 chambre à Paris : 120 € (75 € en province)
- financement d'un chercheur post-doctorant par an à temps plein : 60 000 €

Petit rappel sur la distinction « don / recette »

- Don : C'est une contribution financière versée à l'association, à titre gratuit, sans aucune contrepartie. Un don génère l'émission d'un reçu fiscal permettant une réduction d'impôts.
 - Recette : Les recettes représentent les sommes d'argent perçues en échange de biens ou de services (règlement de repas, entrée de spectacle, inscriptions diverses...).
- Ces sommes d'argent ne donnent en aucun cas lieu à l'établissement d'un reçu fiscal.

CONCLUSION

Je remercie tous les membres du CA pour leur engagement, les donateurs et les partenaires pour leur soutien et les adhérents pour leur confiance. Je remercie aussi Mireille Nistasos pour son efficacité et son professionnalisme. Enfin, je tiens à remercier tout particulièrement deux personnes... Tout d'abord, le vice-président, Matthieu Beyler, qui nous a été présenté par Emmanuelle Bourrat. Malgré une vie bien remplie (3 enfants, un travail prenant), il s'est donné la peine au quotidien de ne jamais me laisser me décourager par l'immensité des défis qu'il nous reste à relever. Enfin, je remercie mon mari sans qui je n'aurais jamais pu consacrer autant de temps à cette cause qui me tient tant à cœur.

Un tournant pour Debra : la professionnalisation

Matthieu Beyler
Clémence Fabien

Clémence Fabien, au travers de vidéos et de tableaux, nous a montré à quel point les associations étrangères ont su se développer avec brio.

Pour fédérer davantage à notre tour, le CA Debra a mis en place une stratégie de développement.

Tout d'abord, un petit rappel de nos objectifs essentiels : vaincre la maladie et, en l'absence de traitement, rendre la maladie plus supportable pour les patients et leur famille.

Pourquoi rappeler ce qui paraît être une évidence ? Parce que les 25 dernières années ont été riches en découvertes



Pays	Employés	Fonds levés en 2017
Royaume-Uni	384	16 200 000 €
Autriche	11	6 600 000 €
Irlande	11	600 000 €
Espagne	15	1 300 000 €
France	1	150 000 €
Belgique	1	139 280 €

fondamentales, et nous vivons actuellement une période charnière sur le plan scientifique avec d'importantes évolutions des thérapies géniques dans le monde, mais aussi en France avec EB Graft, Abe-noa et Fibrocell en phase d'essais cliniques aux US. Debra France doit poursuivre et intensifier son soutien à la Recherche afin que des traitements arrivent aux patients.

Nos objectifs sont :

- Faire reconnaître la maladie auprès des institutions
- Gagner en notoriété
- Lever plus de fonds
- Fédérer plus d'adhérents

Pourquoi faire ?

- Financer davantage la Recherche
- Être un acteur majeur au sein de Debra International (car la maladie n'a pas de frontière et que sur des maladies rares comme la nôtre il faut une approche globale)
- Développer des initiatives permettant de mieux vivre avec la maladie et d'en améliorer la prise en charge : Ateliers prise de parole, renforcement de la confiance en soi
Améliorer la connaissance de la maladie par le corps médical : Journée nationale EB
Accompagnement par une assistante sociale (dossiers MDPH...)
Aide à l'insertion professionnelle
Soutien psychologique



Comment faire ?

- Renforcer la communication
- Développer les outils de communication
- Animer les réseaux sociaux
- Encourager et développer les initiatives
- Créer de nouveaux événements
- Accompagner et développer les initiatives des adhérents
- Organiser
- Développer les relations avec le corps médical et les chercheurs
- Rechercher de nouveaux partenariats

Pour atteindre ces objectifs ambitieux, le CA a décidé de professionnaliser l'association en recrutant Angélique Sauvestre, qui œuvre depuis plusieurs années au sein de l'association et dispose, en outre, de l'ensemble des compétences multidisciplinaires requises pour mener à bien cette mission axée sur le développement. Elle-même touchée par la maladie à travers sa fille Maëlle, qui est atteinte d'une EBDR, elle possède l'énergie et le ressort pour déplacer des montagnes (et nous savons trop qu'elles sont encore nombreuses...).

Budget annuel estimé : 16 K€
Rémunération : 3/4 du SMIC sur une base de 26 h/semaine
Objectif à court terme : pérenniser son poste en CDI lors d'un vote en AG l'année prochaine
Objectif à moyen ou long terme : accroître l'équipe.

À l'heure où nous mettons sous presse, Angélique Sauvestre a démissionné du conseil d'administration et du poste de présidente le jour de son début de contrat de travail à durée déterminée d'un an, soit le 1^{er} avril 2019. Elle n'a plus droit de vote au CA.



Pr Maurice Mimoun
Chirurgien, Hôpital St-Louis

Chirurgie de la main chez les EB

Le Pr Maurice Mimoun, chirurgien plasticien, est responsable depuis 2010 du service de chirurgie plastique et des grands brûlés de l'hôpital Saint-Louis. Très vite sollicité, dès son entrée en fonction, par l'équipe du centre MAGEC Saint-Louis pour la prise en charge des patients EBH atteints de carcinomes épidermoïdes, il a tout de suite intégré, d'une part, les spécificités de la prise en

charge chirurgicale des patients souffrant d'épidermolyse bulleuse et, d'autre part, les nombreuses similitudes de cette pathologie avec celle des grands brûlés (grandes surfaces corporelles atteintes, gestion de la douleur, peau cicatricielle dystrophique, pansements spécifiques, greffes de peau...).

Un box et des créneaux de consultations dans son service de chirurgie ont été mis à disposition des patients EBH, pour pouvoir les recevoir en consultation sans délai et les programmer rapidement au bloc opératoire si nécessaire. Les interventions et les hospitalisations en chirurgie plastique, voire dans le service des grands brûlés, se font en étroite collaboration avec

l'équipe MAGEC, avec une implication toute particulière de l'infirmière référente. Les techniques de greffes après exérèses de carcinomes ou de plaies chroniques ou de levée de brides, ont bénéficié de la prise de greffe dans le cuir chevelu qui permet d'obtenir des greffons de très bonne qualité (richesse en cellules souches des gaines pilaires) et une cicatrisation ultra rapide de la zone de prise de greffe.

Le Pr Mimoun est intervenu au cours de l'AG Debra 2019 pour se présenter auprès des patients et des partenaires de santé de l'EBH, et les assurer de son implication dans leur prise en charge actuelle et future.

UNE VIE DE OUF

vivre, du courage et, surtout, du bonheur et de l'amour. Il a su, par sa force et sa détermination, laisser cette trace indélébile chez toutes et tous. Son rêve était de partager son message au plus grand nombre : « Le bonheur se crée, nous sommes tous acteurs de notre propre bonheur ».

Quel est le but ?

L'objectif de l'association est double :
- Réaliser, au cas par cas, le rêve d'enfants atteints de maladies orphelines, notamment d'épidermolyse bulleuse. Ce rêve sera réalisé de manière « démesurée », c'est-à-dire en allant plus loin que le rêve initialement souhaité, et sous forme de surprise.
- Faire passer le message de Jonathan rempli de courage, de force et laissant la « pitié » de côté, pour que les enfants et leurs proches puissent consolider, voire trouver, leur propre chemin vers le bonheur.

Comment ça fonctionne ?

Nous nous tenons prêts à recevoir les rêves d'enfants atteints d'épidermolyse bulleuse. Chaque rêve sera étudié et réalisé selon les fonds récoltés grâce aux dons, adhésions, ventes de vêtements UVDO et activités/événements organisés.

Plus d'infos sur www.uvdo.fr
Facebook : Une Vie de Ouf - UVDO.

À voir absolument :
la vidéo du 6 mai 2018 sur Jonathan.
Contact : contact@uvdo.fr



Florian et la maman de Jonathan.

État des lieux de la recherche sur les EB

Matthias Titeux

Inserm UMR1163 - Institut Imagine
Hôpital Necker-enfants malades - Paris, France.
24 bd du Montparnasse
75015 Paris
tél : 01 42 75 42 89
matthias.titeux@inserm.fr
alain.hovnanian@inserm.fr

1 - Les approches de thérapies géniques

Les approches de thérapies géniques ont été les premières à être développées, dès le début des années 2000, une fois que les gènes responsables des EB ont été identifiés et que les outils de thérapies géniques ont commencé à être efficaces. Il a fallu néanmoins de nombreuses années pour que les résultats précliniques puissent être appliqués en clinique. La nouveauté de ces

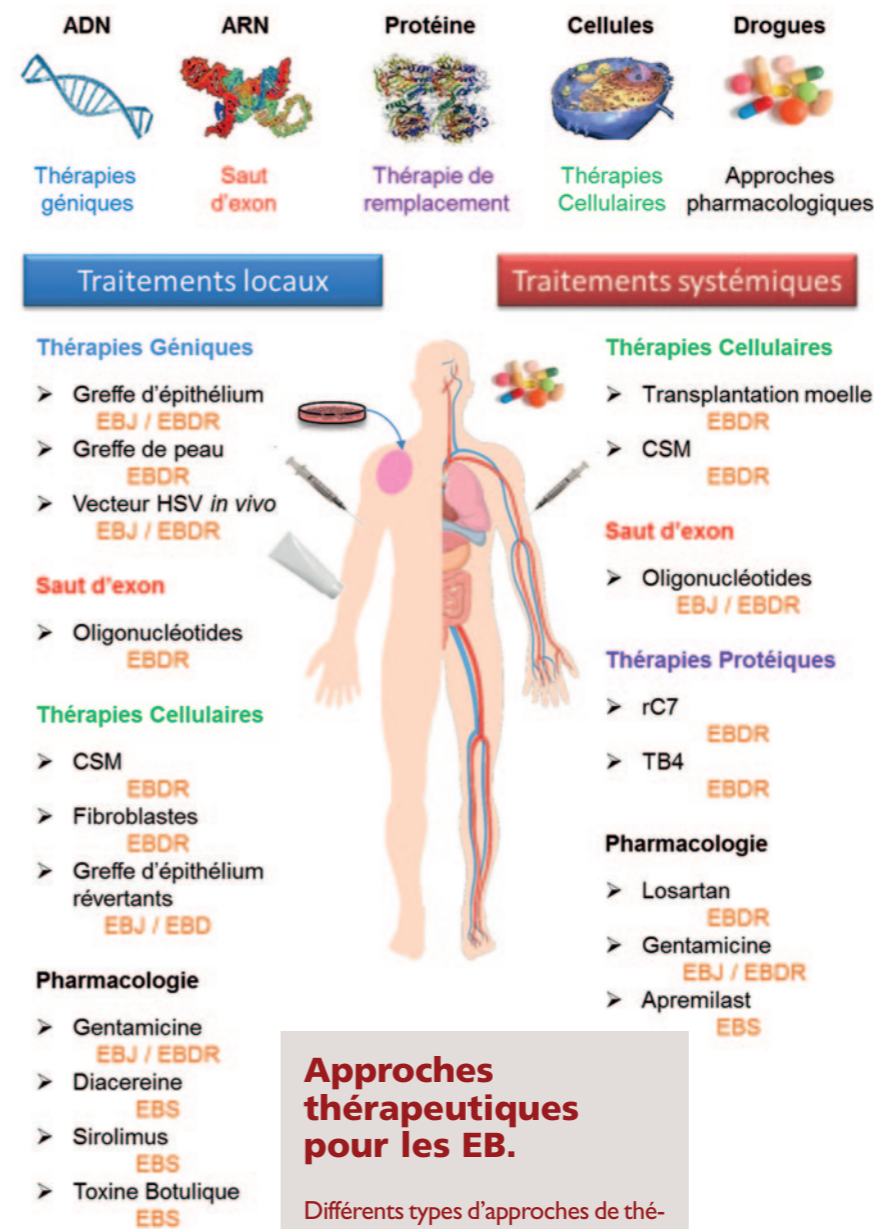
sont basées sur la modification génétique permanente ex vivo des cellules de la peau du patient (kératinocytes et/ou fibroblastes). Les cellules sont d'abord isolées à partir d'une biopsie, modifiée génétiquement au laboratoire, puis greffées ou injectées chez le patient. À l'inverse, les thérapies géniques in vivo impliquent l'administration de vecteurs directement dans le corps du patient.

- Thérapie génique par addition d'une copie fonctionnelle du gène muté
La thérapie génique ex vivo a été développée dans l'épidermolyse bulleuse jonctionnelle (EBJ) et l'EB dystrophique récessive (EBDR). En 2006 en Italie, un patient souffrant d'EBJ a été transplanté avec succès avec des épithéliums génétiquement modifiés fabriqués à partir de ses kératinocytes (autologues), corrigés avec un vecteur rétroviral classique exprimant le gène LAMB3. Plus récemment, la même approche a été utilisée en Allemagne sur un jeune enfant souffrant de la même forme d'EBJ, où 80 % de sa surface corporelle a pu être greffée. À l'université de Stanford, un essai clinique de thérapie génique ex vivo pour l'EBDR utilisant la même technologie avec un vecteur rétroviral classique exprimant le gène COL7A1 a été réalisé, démontrant la sécurité et la faisabilité de la procédure. L'essai est actuellement en phase III, sponsorisé par une entreprise privée (Abeona). Enfin, nous démarrons, cette année en France, un essai clinique de phase I/II de thérapie génique (EBGRAFT). Il s'agira d'une première mondiale, dans laquelle 3 patients EBDR adultes seront greffés avec une peau équivalente autologue génétiquement corrigée à l'aide d'un vecteur rétroviral sécurisé exprimant le gène COL7A1. Dans les EBDR, où les kératinocytes de l'épiderme et les fibroblastes du derme produisent la protéine déficiente (le collagène VII), plusieurs études précliniques ont montré la capacité des fibroblastes génétiquement corrigés injectés dans le derme à produire du collagène VII et à former des fibres d'ancrage. Un essai clinique



Alain Hovnanian.

médicaments, leur complexité ainsi que la nécessité d'améliorer les procédés de fabrication pour se conformer aux exigences réglementaires des agences du médicament, ont ralenti le développement clinique. Dans certains cas, l'amélioration de la sécurité des vecteurs de thérapie génique a également retardé l'application clinique. La majorité de ces approches



de phase I/II est en cours développé par la compagnie Fibrocell, basé sur l'injection intradermique de fibroblastes autologues génétiquement corrigés à l'aide d'un vecteur lentiviral (dérivé d'un virus humain mais totalement sécurisé).

- Édition du génome

L'édition des gènes repose sur l'utilisation de « ciseaux moléculaires » pour couper précisément l'ADN à un site choisi, par exemple un gène muté. Cette coupure sera réparée parfaitement si un fragment correct du gène ciblé est

fourni en même temps. Des progrès significatifs dans le domaine de l'édition des gènes pour les EBJ et les EBD ont été obtenus au cours des cinq dernières années. En particulier des progrès majeurs ont été réalisés grâce à l'amélioration des outils d'édition du génome par l'utilisation du système CRISPR/Cas9. Des essais cliniques de thérapie génique ex vivo utilisant cette technologie sont en cours de développement.

- Thérapie génique in vivo

Récemment, une entreprise (Krystal Biotech) a développé une approche de transfert de gène in vivo pour les EBJ et les EBDR utilisant un vecteur de thérapie génique basé sur le virus de l'herpès simplex de type I (HSV-1). Contrairement aux approches de thérapies géniques citées ci-dessus, cette dernière ne permet pas de corriger de manière permanente les cellules du patient, et il faudra donc répéter la procédure tout au cours de la vie. Par contre, elle présenterait l'avantage d'être moins invasive et de pouvoir traiter plus facilement une surface cutanée étendue. Aucun résultat n'est pour l'instant disponible, mais un essai de phase I/II vient de débiter aux USA.

2 - Le saut d'exon

La stratégie du saut d'exon est une thérapie génique in vivo d'un genre nouveau et prometteur pour les EBDR. Cette approche repose sur l'administration de petites molécules antisens pour moduler l'épissage de l'ARN du gène COL7A1 et exclure les exons mutés. Ainsi, les mutations sont ignorées et une protéine très légèrement plus courte, mais fonctionnelle, est fabriquée. Nous avons démontré l'efficacité des molécules antisens à sauter les exons 73 et 80 de COL7A1, fréquemment mutés dans les EBDR, pour restaurer l'expression du collagène de type VII et ainsi produire des fibres d'ancrage. Ces petites molécules antisens pourraient être administrées par voie locale ou intraveineuse pour cibler des plaies cutanées et lésions muqueuses chez les patients EBDR porteurs de mutations dans les exons 73 ou 80. L'équipe du Pr. Marcel Jonkman aux Pays-Bas a également démontré l'efficacité de cette approche en ciblant certains exons du gène COL7A1 dans les EBJ.

3 - Les thérapies protéiques

Après plusieurs études précliniques réalisées dans le laboratoire du Pr. David Woodley aux USA, un essai clinique de phase I/II développé par Phoenix Tissue Repair, basé sur l'injection intraveineuse de collagène 7 recombinant (rC7), a débuté pour le traitement de l'EBDR. Cette stratégie in vivo nécessitera une administration répétée au cours de la vie des patients. Cette thérapie de remplace-

ment protéique vise à compenser le défaut de synthèse du C7 en injectant du rC7 produit en laboratoire afin de restaurer l'adhésion de l'épiderme au derme. Une autre approche utilise les propriétés du peptide $\beta 4$ (thymosine beta-4). Des études précliniques ont identifié la capacité du peptide $\beta 4$ à recruter des cellules souches, à réduire l'apoptose (processus par lequel des cellules déclenchent leur autodestruction en réponse à un signal) et l'inflammation, et à réduire la formation de cicatrices dans des modèles animaux. RegeneRx, une entreprise américaine, a mis au point une formulation topique du peptide $\beta 4$, comme nouveau traitement pour accélérer la cicatrisation cutanée dans les EBDR et les EBJ. Un essai clinique de phase II a été terminé en 2011 et un essai de phase III est en cours.

Enfin, une approche basée sur l'injection d'un peptide HMGB1, afin de promouvoir la cicatrisation des plaies cutanées par le recrutement de cellules stromales mésenchymateuses (CSM) depuis la moelle osseuse, est en cours au Japon car ces cellules jouent un rôle important dans la régénération tissulaire (voir ci-dessous).

4 - Les thérapies cellulaires

Les premiers essais cliniques pour les EB ont été des essais de thérapies cellulaires. En 2010, l'équipe du Pr. Francis Palisson a montré la fermeture d'une plaie chronique après injection intradermique de CSM allogéniques chez un patient atteint d'EBDR. L'effet était transitoire et compatible avec l'effet immuno-modulateur des CSM. Par la suite, un essai clinique basé sur l'injection intraveineuse de CSM allogéniques chez dix enfants EBDR a démontré la sécurité de la procédure et une réduction de l'inflammation, une diminution de la douleur et des démangeaisons. Dans tous les cas, les cellules injectées ne survivaient pas plus de 30 jours et un effet à long terme nécessiterait des injections répétées chez les patients. D'autres essais cliniques utilisant des CSM sont en cours ou en préparation pour les EBDR.

Une autre forme de thérapie cellulaire a été testée d'abord sur les EBJ, puis récemment sur les EBDR, et vise à greffer des kératinocytes autologues révertants. Parfois, des mutations secondaires apparaissent spontanément, qui corrigent les mutations sur les gènes mutés, et condui-

sent à la formation de patch d'épiderme sain. C'est ce que l'on appelle des cellules révertantes. Il s'agit en quelque sorte d'une thérapie génique naturelle. Si l'on parvient à isoler ces cellules, à les amplifier puis à les greffer (comme pour une greffe de cellules génétiquement modifiées), on peut espérer greffer des surfaces d'épiderme sain chez ces patients. Il semble que ces révertants soient assez fréquents dans les EBJ, mais moins dans les autres formes d'EB.

5 - Les approches pharmacologiques

La majorité des approches pharmacologiques visent à traiter les conséquences, les symptômes ou les complications des EB, par exemple l'inflammation, la fibrose, l'hyperkératose, ou bien à favoriser la cicatrisation. Ainsi, dans un essai de phase I/II, 5 enfants souffrant d'une EBS généralisée sévère ont été traités avec une formulation topique de diacéine, un inhibiteur de l'IL-1 β utilisé normalement dans le traitement de l'arthrose. Les bulles ont été réduites de manière significative en deux semaines et sont restées nettement en dessous du niveau initial pendant deux mois. Un essai de phase II/III est en cours sponsorisé par Castle Creek. Le sirolimus (un immunosuppresseur) en application topique est également en cours d'évaluation dans un essai de phase II. Enfin, un essai de phase II a été réalisé en utilisant des injections locales de toxine botulique afin de réduire l'hyperkératose plantaire. L'apremilast - un médicament contre le psoriasis - a également été testé sur 3 patients adultes présentant une EBS généralisée sévère afin de diminuer l'inflammation cutanée. Pour les EBDR, des études chez la souris ont montré que le losartan (un médicament inhibiteur de TGF-beta utilisé normalement dans le traitement de l'hypertension artérielle) était capable de réduire significativement les fusions des pattes dans un modèle de souris de l'EBDR. Basé sur ces résultats prometteurs, un essai clinique de phase I/II visant à prévenir la fibrose et les fusions des mains et des pieds chez les patients est en cours.

Une dernière approche pharmacologique originale vise à induire la production de la protéine déficiente (le collagène VII chez les patients EBDR, la laminine 332 ou le

collagène XVII chez les patients EBJ). La gentamicine, un antibiotique courant, a la capacité d'influer sur l'expression de mutations dites non-sens en permettant la lecture au travers des codons STOP (translecture). Ces mutations conduisent normalement à l'absence de protéine ou à la synthèse d'une protéine tronquée et la gentamicine permet la synthèse de la protéine entière. Un essai de phase I/II a été effectué après application topique de gentamicine avec de très bons résultats.

Conclusion

Un grand nombre d'essais cliniques, développés par des équipes académiques et aussi par des entreprises privées, sont en cours dans le monde pour les formes les plus fréquentes d'EB (Tableau I). Certains ont déjà montré une bonne tolérance et une amélioration de la cicatrisation ou des symptômes et doivent être poursuivis sur un plus grand nombre de patients pour confirmer ces résultats. Aucune des approches en cours d'évaluation n'a le potentiel d'offrir une guérison, mais plusieurs d'entre elles peuvent conduire à des traitements plus efficaces qu'actuellement et il est probable que la combinaison de plusieurs de ces traitements puisse un jour significativement améliorer la qualité de vie et le pronostic des patients. L'essai clinique EBGRAFT de greffe de peau génétiquement corrigée pour traiter les EBDR que nous nous apprêtons à débiter représente en particulier un formidable espoir pour traiter de façon permanente de grandes surfaces cutanées.



Essais cliniques réalisés ou en cours pour le EB.

Sources : <https://clinicaltrials.gov>

SPONSOR	INDICATION	PRODUIT	STRATEGIE	ADMINISTRATION	DEVELOPPEMENT
INSERM	EBDR	Peau équivalente	Thérapie génique	Greffe	Phase I/II
HOLOSTEM	EBJ - EBDR	Epiderme	Thérapie génique	Greffe	Phase I/II
ABEONA	EBDR	EB-101 (Epiderme)	Thérapie génique	Greffe	Phase III
FIBROCELL	EBDR	FCX-007 (Fibroblastes)	Thérapie génique	Injection locale	Phase I/II
RHEACELL	EBDR	allo-APZ2 (CSM)	Thérapie cellulaire	Systémique	Phase I/II
KRYSTAL	EBDR	KB-103 (Vecteur Herpes)	Thérapie génique	Locale	Phase I/II
PHOENIX	EBDR	PTR-01 (rC7)	Thérapie protéique	Systémique	Phase I/II
REGENERX	EBJ - EBDR	RGN-137 (TB4)	Thérapie protéique	Locale	Phase III
PROQR	EBDR	QR-313 (Oligonucléotide)	Saut d'exon	Topique	Phase I/II
CASTLE CREEK	EBS	CCP-020 (Diacéine)	Pharmacologie	Systémique	Phase II/III
Univ. Freiburg	EBDR	Losartan	Pharmacologie	Systémique	Phase I/II
Hôpital de Nice	EBS	Apremilast	Pharmacologie	Systémique	ND
Univ. South California	EBJ - EBDR	Gentamicine	Pharmacologie	Locale et Systémique	Phase I/II
AMICUS	EBJ - EBS	SD-101 (Allantoïne)	Pharmacologie	Topique	Phase III
Univ. Stanford	EBS	Sirolimus	Pharmacologie	Topique	Phase II
Univ. Uppsala	EBS	Dysport (Toxine Botulique)	Pharmacologie	Injection locale	Phase II
Hôpital de Nice	EBDR	Polyphenon E	Pharmacologie	Systémique	Phase II



Rôle des parents soignants

Barbara Cochet,
Psychologue clinicienne
et psychothérapeute à Paris,
a animé le groupe de paroles
« Rôle des parents soignants »
auquel dix adhérents
s'étaient inscrits.

LES SUJETS ABORDÉS...

L'intégration

Les enfants montrent maintenant leurs plaies aux autres enfants. Alors que des années en arrière, la honte était beaucoup plus présente et tout était caché. En général, les instituteurs, dès le début de l'année, disent à la classe qu'un enfant souffre d'EB, en expliquant ce qu'est la maladie, que ce n'est pas contagieux, et qu'il faut faire attention de ne pas lui faire mal. Ce message permet sa bonne intégration parmi les autres.

Le regard et le questionnement des adultes, des collègues de travail, des inconnus, des enfants bien portants... reste un fait marquant, que ce soit dans la rue, au travail, au parc ou à l'école (ex. de questions : est-ce contagieux ? On peut être heureux ? Quelle est cette maladie ? Est-ce qu'un jour tu vas guérir ?).

Les problèmes administratifs

La CAF par exemple n'a pas voulu reconduire un congé parental car la maladie est génétique, incurable, donc pas récidivante... et par conséquent pas de renouvellement ! Discussion sur la manière dont on peut se faire aider par un médecin pour remplir ces types de documents.

Le centre référent : ne pas hésiter à écrire un mail, téléphoner, envoyer une photo quand on ne sait pas par exemple comment soigner une plaie ; le centre est là pour ça, même si les rendez-vous n'ont lieu qu'une fois par an. Une plate-forme ou un forum de discussion sur le site Debra serait une bonne idée afin d'échanger sur ce genre de problème.

Les soins

Les enfants ne disent pas toujours quand ils ont mal. Parfois, ils exagèrent alors qu'il n'y a pas grand-chose pour demander des bonbons après les soins.

Ont suivi des échanges sur le fait que parfois les enfants profitent de la maladie. Et que répondre quand son enfant dit qu'il en a marre de la maladie, que c'est injuste et qu'il ne veut pas se soigner par moment ? Quelle évolution à l'adolescence ? Continuent-ils les soins ?

Comment faire pour que les enfants ne grattent pas les plaies ? Échanges sur les médicaments existants, mais il n'y a pas de pilule miracle. L'hypnose est une solution parmi d'autres puisque l'idée est de détourner l'attention pour ne pas se gratter. Cinq séances suffisent pour apprendre l'autohypnose aux enfants. C'est une approche psychologique connue, qui a démontré son efficacité pour notamment les migraines et les soins aux urgences. Elle est tout à fait indiquée pour les adultes aussi, l'hypnose est utilisée pour gérer la douleur, le stress.

Pour trouver des informations, et un thérapeute sérieux et formé : site de l'Institut Français d'Hypnose par exemple (<https://www.hypnose.fr>).

Les soins effectués par une infirmière : le problème, ce sont les horaires durant lesquels le professionnel peut venir car, souvent, c'est sur le temps de travail des parents... Certains infirmiers ne connaissent pas la maladie et comme elle est rare, ils ne veulent pas s'y former ; de plus, ces soins prennent du temps.

Gérer son stress et prendre soin de soi

Il est important de gérer son stress, de faire de la prévention de la dépression, du burnout, afin de pouvoir continuer à aider son prochain. Quelques conseils. Apprendre à déléguer ! Ne pas tout gérer, accepter que les pansements ne soient pas faits comme ce que font les parents. Admettre que les parents ne puissent pas tout contrôler et, donc, apprendre à confier son enfant à d'autres personnes de confiance pour qu'il puisse vivre d'autres expériences et s'épanouir (centre de loisirs, grands-parents, beaux-parents...). Ne pas surprotéger ! Il faut savoir que la dépendance génère de l'agressivité, il faut donc tout faire pour autonomiser son enfant.

Prendre soin de soi, ménager du temps pour soi : faire du shopping, prendre le temps d'aller chez le coiffeur, plutôt que consacrer tout son temps à son enfant. Voir des amis, faire du sport. Faire venir une infirmière pour les soins une ou deux fois par semaine par exemple.

Consulter un psychologue. Une fois par mois peut être suffisant pour du soutien psychologique, pour faire de la prévention de troubles dépressifs et anxieux, parler dans un cadre confidentiel, apprendre des techniques de gestion du stress...

En fin de séance, les participants disent que parler leur fait du bien. C'est important pour eux de pouvoir échanger avec des pairs, qui connaissent la maladie et les problèmes, cela leur permet de se sentir compris car très peu de gens connaissent cette maladie. Parler permet de sortir de l'isolement.

S'appropriier la maladie au quotidien



Antoinette de Longcamp

Seize adhérents ont choisi de participer au groupe de parole « S'approprier la maladie au quotidien », animé par Antoinette de Longcamp, psychologue. Antoinette a travaillé pendant 8 ans dans le service de dermatologie du Pr Bodemer de l'hôpital Necker-Enfants Malades, et plus spécifiquement à MAGEC auprès de familles concernées par les maladies génétiques de la peau. Entre 2017 et 2018 elle a effectué en parallèle un remplacement à MAGEC Saint-Louis dans l'équipe du Dr Bourrat et de Rose Boudan auprès d'adultes atteints de génodermatoses. Depuis octobre 2018, Antoinette a changé de secteur puisqu'elle travaille aujourd'hui dans les ressources humaines pour une collectivité territoriale. Elle prend le temps d'une pause de la clinique pour se former à la gestion de projets et la gestion d'équipe sur la thématique de l'insertion professionnelle et de la souffrance au travail. Elle souhaite continuer à partager son expérience MAGEC avec les associations de patients et nous espérons la revoir bientôt sur un sujet qui nous tient à cœur : l'insertion professionnelle des personnes atteintes d'EB. Cette thématique « S'approprier la maladie au quotidien » était pertinente pour l'en-

Quelques conseils ressortis de ces échanges

- À partir du moment où l'enfant peut s'exprimer, les parents doivent l'inviter à communiquer sur ce qu'il pense pouvoir et vouloir faire. S'appuyer sur la motivation de l'enfant, pour lui permettre de réaliser ses projets, lui permet de s'approprier sa maladie.

Une adulte atteinte d'épidermolyse bulleuse témoigne que c'est son humour et son énergie qui lui ont permis de dépasser les obstacles de la maladie. Bien sûr tout le monde n'a pas le même tempérament, mais le message clé était que la négativité et la dépression ont un effet d'extrême isolement d'avec les personnes et les activités. Elle estime que la prise en charge des adultes et des enfants est une priorité pour qu'ils puissent retrouver leur énergie vitale.

Concernant les bébés, le groupe rappelle qu'il faut se souvenir qu'on est avant tout des parents et non des soignants, même si la maladie de l'enfant oblige à prendre ce rôle. Se battre pour avoir des relais de soin est important pour préserver son rôle de parent, mais aussi pour apprendre à parfois lâcher prise vis-à-vis d'une « rigueur » de soin, quand cela est possible et non dangereux, pour s'accorder du répit avec son enfant.

semble du groupe et a permis d'avoir des échanges aussi bien sur le regard de l'autre, que l'autonomie des enfants, l'aménagement des temps de soins et les possibilités de relais pour les parents soignants. Le groupe était composé de patients, adultes, jeunes adultes, parents de bébés atteints, mais aussi de professionnels impliqués dans la prise en charge de ces patients. Cela a permis un regard croisé sur les situations, l'échange des expériences et des vécus. Le rapport entre les différents membres du groupe était intéressant car chacun était sur un pied d'égalité et chaque expé-

rience de la maladie se fait entendre. C'est ce qui permet de progresser dans la compréhension des problématiques, chacun pouvant apporter à l'autre du soutien, de la compréhension et des conseils si besoin. Pour tous les thèmes abordés, il n'y a pas de solutions magiques, pas de formules qui fonctionnent à tous les coups. C'est aussi ce qui est difficile. Les temps collectifs comme l'offre l'assemblée générale de Debra sont propices aux échanges et sont primordiaux dans l'accompagnement de l'épidermolyse bulleuse au quotidien.

La douleur : comment la comprendre et l'anticiper ?

Ce groupe, constitué de 19 participants, était animé par Sarah Dimarcq, psychologue du service de dermatologie de l'hôpital Necker-Enfants malades, et co-animé par le Pr Christine Bodemer, chef du service de dermatologie de l'hôpital Necker-Enfants malades et du centre de référence pour les épidermolyses bulleuses MAGEC. Chaque participant était invité à partager la première idée qui lui venait à l'évocation du mot douleur. Les idées ont ensuite été partagées et discutées, puis organisées afin de mettre en évidence les différentes composantes de la douleur.


Christine Bodemer

Sarah Dimarcq

sarah.dimarcq@aphp.fr

à bien évaluer et répondre à la douleur de son enfant, ainsi qu'à discerner ce qui relève de la maladie ou du développement normal de l'enfant. D'autres thèmes ont surgi au cours du groupe de parole, comme le sentiment d'impuissance ou d'impossibilité, l'incompréhension ou le regard de l'autre, ou encore l'acceptation de la maladie.

Les 4 composantes de la douleur

- **Sensorielle** : il s'agit du ressenti physique de la douleur, du stimulus (localisation, intensité, durée...).
- **Émotionnelle** : les émotions associées à la douleur (tristesse, anxiété, impuissance, colère...).
- **Cognitive** : l'ensemble des pensées liées à la douleur, et qui sont susceptibles d'en influencer le ressenti.
- **Comportementale** : les verbalisations, les actes observables chez la personne qui souffre.

Différentes stratégies pour soulager la douleur ont été discutées, en les envisageant comme permettant d'améliorer le quotidien et d'appréhender au mieux certaines situations spécifiques. Des participants ont alors partagé leurs stratégies personnelles : traitements médicamenteux, distractions, tendresse, réassurance, relaxation, verbalisation... La gestion de la douleur au moment des soins a été approfondie, au travers d'un riche échange d'expériences personnelles. Patients, parents et professionnels ont pu partager leurs connaissances et réfléchir ensemble à des points pouvant aider l'appréhension et la gestion de la douleur ressentie au moment des soins. Les interventions du groupe ont ensuite porté sur la difficulté, en tant que parent,

GROUPE DE RÉFLEXION

Devenir de Debra France

Vous avez été nombreux à répondre présents à cet atelier de réflexion : 25 adhérents. Il avait pour but de faire un tour d'horizon pour que chacun puisse s'exprimer sur ce que lui apporte Debra et sur ce qu'il aimerait que Debra lui apporte. Notre association existe depuis plus de 30 ans, elle compte aujourd'hui 176 adhérents directement concernés par la maladie et 139 membres bienfaiteurs qui viennent généralement en soutien aux personnes atteintes par l'EB. Le travail s'est fait par petits groupes. Chaque groupe devait noter ses idées sur des post-it. Toutes ces idées ont ensuite été regroupées en 7 grands thèmes. À la fin, chaque adhérent avait droit à 4 bâtons (soit 4 votes) à disposer dans les cases-thèmes de son choix. La recherche ressort en 1ère position, loin devant le besoin de communiquer et de faire connaître la maladie. Vient ensuite le lien social, avec 15 votes. Nous n'avons pas forcément tous les mêmes attentes vis-à-vis de l'association. De plus, les formes d'EB sont très variées, les familles évoluent, les besoins aussi. Ce groupe de réflexion nous a permis de mieux définir les priorités et de mieux connaître les attentes des personnes directement concernées par l'épidermolyse bulleuse.

Angélique Sauvestre

Recherche	29 votes
Communication, notoriété, faire connaître la maladie (médias...)	19 votes
Lien social (AG, rencontres de fin d'année, ateliers...)	15 votes
Améliorer la prise en charge médicale remboursements, soins infirmiers, réseau EB pro...)	11 votes
Soutien moral et psychologique	10 votes
Informers les adhérents, conseils	8 votes
Soutien financier	2 votes



Debra Espagne



* Piel de Mariposa : textuellement « peau de papillon » ...

En Espagne, il n'est pas difficile de trouver une infirmière qui ait déjà entendu parler de l'EB. Pas de souci si l'on a besoin d'une oreille attentive et de compréhension juste après la naissance du bébé, dans le quotidien scolaire, professionnel, administratif... Par quel miracle ? Parce que, en Espagne, presque tout le monde connaît l'épidermolyse bulleuse (« Piel de Mariposa »*, ainsi qu'on la nomme là-bas). Cela laisse rêveur, n'est-ce pas ?

En 1993, Nieves Montero et son mari Íñigo de Ibarrodo ont fondé l'association Debra-Piel de Mariposa, après la naissance de leur premier enfant, atteint d'EB.

La méconnaissance de la maladie, autant de leur part que de celle des professionnels qui prenaient en charge leur fils, l'incertitude et le désespoir ont poussé ces jeunes parents à créer un point de référence et d'union pour plus aucune famille ne fasse ce chemin seule. Nieves et Íñigo répondaient aux appels des parents qui contactaient l'association et leur permettaient de se rencontrer et d'échanger. En 1998, le nombre de familles était tel que pour pouvoir continuer à exercer leur activité professionnelle, ils ont décidé d'embaucher une première personne, rémunérée sur leurs fonds personnels. Après plusieurs essais, ils ont rencontré Evanina. Nieves me disait encore à Zermatt (lors du congrès international 2018 - Ndlr) l'immense chance qu'ils ont eu de « tomber » sur quelqu'un comme elle, qui a pris sa mission plus qu'à cœur pour, au final, réussir à fonder et animer cette équipe si investie dans la cause.

En effet, depuis l'embauche d'Evanina, cette équipe n'a cessé de s'agrandir, pour atteindre aujourd'hui 38 personnes : assistantes sociales, psychologue, infirmiers (dont plusieurs sont détachés au centre de référence de la Paz à Madrid), chargés de communication et de levée de fonds, assistantes administratives...

Une véritable entreprise au service des personnes atteintes, ou une vraie armée... pour combattre l'EB.

Angélique SAUVESTRE


Une partie de l'équipe.

Nieves Montero, présidente.
Evanina Morcillo Makow, directrice.


Les boutiques solidaires Debra-Piel de Mariposa

Ce sont des magasins où sont vendus des articles - neufs ou d'occasion (mais en bon état, bien entendu) - donnés par des entreprises ou des particuliers, et vendus au profit de Debra. Ce concept a été importé d'Angleterre. Debra Espagne compte à ce jour 12 boutiques réparties dans tout le pays (qui n'a pourtant pas du tout la culture des ventes d'occasion comme peut l'avoir la France avec les vide-greniers). Les 12 gérants des boutiques sont épaulés par quelque 300 bénévoles qui rendent possible ce travail colossal.

Debra Espagne en chiffres

Création	1993
Adhérents	279 familles
Salariés	38
Boutiques solidaires	12
Budget 2017	1 339 225 €
Financement recherche 2017*	56 000 €

* Debra-Piel de Mariposa a pendant de nombreuses années privilégié le soutien aux familles. En effet, les centres de référence ne sont que très récents en Espagne, de même que le remboursement des pansements

Une vidéo chic et choc

La vidéo #YO VENDOMICUERPO (*), lancée lors de la journée internationale de l'EB, a déjà été visionnée par plus de 5 millions de personnes. Aux côtés d'enfants atteints, des célébrités espagnoles (acteurs de La casa de papel, par exemple) n'ont pas hésité à « se mettre à nu » pour interpeller l'opinion. Le moins que l'on puisse dire, c'est que c'est efficace. Bravo à eux et à Debra Espagne.

Version sous-titrée en français : https://www.youtube.com/watch?v=cB_9CRcPTIA
 (*) Yo vendo = jeu de mot, « je vends » ou « je bande mon corps » en espagnol.



Travailler avec une EB « Tout est dans le mental »

Pour Hanane Boutayeb, travailler est primordial. La jeune fille de 24 ans souffre d'une forme sévère d'épidermolyse bulleuse dystrophique, mais ce n'est pas cela qui va l'arrêter ! Son Bac pro secrétariat comptabilité en poche, la jeune femme a ensuite passé un BTS assistante de manager en alternance à la Banque postale. Pour cela, toute la famille, originaire d'Angoulême, a déménagé en région parisienne en 2014 ! La solidarité familiale est de rigueur dans cette famille.



DI : Du fait de ta maladie, bénéficies-tu d'aménagements du temps de travail ?

HB : Non, je travaille à temps complet. Des aménagements peuvent être possibles, en concertation avec le médecin du travail, mais ce type de demande est délicat quand on est en CDD ou en intérim. Pour mon BTS, je bénéficiais par le biais de l'Agefiph d'une aide à la mobilité : un taxi m'emmenait matin et soir (30 km de trajet). Je me rends à mon nouveau travail en voiture (10 min de mon domicile). Les transports en commun, ce n'est pas possible pour moi.

DI : Et ce n'est pas trop compliqué de travailler à temps complet avec les soins ?

HB : Oui, c'est fatiguant car il y a le travail à gérer, les pansements le matin et le bain le soir. Ça fait de très longues journées.

DI : Tu fais tes soins seule ?

HB : Non, ma maman m'aide souvent car je ne peux pas tout faire toute seule.

DI : Quelles ont été les réactions en entretien d'embauche et avec les collègues ensuite ?

HB : Honnêtement, je n'ai jamais eu de problème avec des collègues qui auraient eu des regards déplacés. J'entends beaucoup de personnes se plaindre dans les entreprises, comme quoi ils ne sont pas très bien acceptés. Mais, à mon niveau, je n'ai jamais eu de problème.

DI : Tu expliques d'office ta maladie ou pas forcément ?

HB : Oui, je n'hésite pas à dire à mes collègues « n'hésitez pas, si vous avez des questions par rapport à mon handicap ». Il y a certaines personnes à qui c'est égal, mais d'autres qui posent des questions et c'est vrai que lorsqu'on en parle, les jours qui suivent sont beaucoup plus faciles au niveau de l'intégration. On est beaucoup plus accepté dès qu'on échange. Ils comprennent, ils savent que la maladie n'est pas contagieuse, quels problèmes on a. Cela ne me pose aucun souci de parler de la maladie. Même lors des entretiens, j'explique bien ce que je peux et ce que je ne peux pas faire. Je mets carte sur table dès ce premier contact, comme ça ils savent à quoi s'attendre. Je n'ai besoin d'aucune adaptation, j'ai juste besoin d'un peu plus de temps, pour taper au clavier notamment, mais je trouve que c'est bien accepté.

DI : Tu as des passions ?

HB : J'aime beaucoup lire, aller au cinéma avec mes copines. Les activités physiques non, parce c'est un peu compliqué par rapport à l'EB. Je fais toujours en fonction de la maladie pour ne pas me faire mal, pour ne pas en rajouter.

DI : Quels conseils donnerais-tu à des jeunes avec EB qui cherchent du travail ?

HB : Je leur dirais de toujours rester motivés, de ne jamais perdre espoir. Je suis restée un an sans travailler, pour des soins d'orthodontie, et j'étais très inquiète que ce trou dans mon CV ne m'empêche de retrouver un job. Je pense qu'il ne faut pas hésiter à jouer la franchise par rapport à son handicap dès le début. Si on est honnête et ouvert, tout ira comme sur des roulettes. Il faut apprendre à s'accepter tel qu'on est parce que, pour l'instant, on n'a pas d'autre choix que d'accepter la maladie étant donné qu'il n'y a pas de remède. Aller vers les autres, prendre rendez-vous avec Cap emploi qui s'occupe exclusivement des personnes handicapées ; et chercher aussi sur internet, car il y a beaucoup d'organismes qui s'occupent des personnes handicapées.

Un exemple à suivre !

APTEEUS

« Engager les patients dans la découverte »

Apteeus est une société lilloise spécialisée dans la découverte et le repositionnement de médicaments. Elle met au service des patients atteints de maladies monogéniques rares, sa technologie de criblage et son savoir-faire afin d'identifier, au sein des médicaments commercialisés dans le monde, ceux capables de corriger le défaut à l'origine de la maladie du patient.

C'est l'utilisation des cellules de peau de patients comme modèle de leur pathologie qui lui permet d'individualiser le processus de découverte et de le proposer à des patients ou groupes de patients désirent participer activement à l'effort de recherche sur leur maladie. Le repositionnement de médicaments pour les maladies rares est une approche de plus en plus exploitée qui permet un accès rapide à des thérapies déjà disponibles et avec des risques réduits. Apteeus systématise et individualise la recherche de nouvelles opportunités de traitement pour les patients.

C'est au sein de l'unité mixte U1177 Inserm, Université de Lille, Institut Pasteur de Lille, que les fondateurs d'Apteeus, le professeur Benoit Deprez et le docteur Terence Beghyn, ont identifié un principe actif de médicament capable de corriger les conséquences d'une mutation non-sens dans un gène. En 2017, le docteur Andrew South aux États-Unis, avec d'autres équipes en Autriche, en Allemagne et

au Royaume-Uni, a confirmé l'intérêt de TEE786 en rétablissant l'expression du collagène de type 7 chez des patients EBDP porteurs de mutations non-sens.

Apteeus prépare actuellement le développement d'une forme topique de ce candidat-médicament afin d'en évaluer au plus vite le potentiel clinique. Dès les fonds nécessaires disponibles, un premier essai sera coordonné par le professeur Christine Bodemer de l'hôpital Necker Enfants Malades

Dr Terence BEGHYN

Debra France tiendra les familles adhérentes informées de la suite de ce dossier...



JOURNÉE INTERNATIONALE DES MALADIES RARES

Le 28 février dernier se tenait la Journée internationale des maladies rares, l'occasion de rappeler qu'en France, on compte aujourd'hui 7 000 maladies rares et 3 millions de malades, soit une personne atteinte sur vingt !

La réalité de ces chiffres s'incarne dans des hommes, des femmes et des enfants, avec leurs difficultés pour vivre et leurs souffrances, mais aussi - et surtout - la dignité et le courage dans la lutte contre la maladie.

Pour leur rendre hommage, l'Alliance maladies rares, collectif d'associations, a décidé de donner la parole aux malades, aux familles et aux associations qui les soutiennent. Des récits de vies, riches d'amour et de pudeur, émouvants de souffrances, surprenants d'humour parfois, et toujours nourris de révolte et d'espoir, décrivent les difficultés rencontrées et les combats menés lorsque l'on vit avec une maladie rare.

Angélique Sauvestre a été interviewée à cette occasion.

Reportage et témoignage disponibles sur France Culture : <https://www.franceculture.fr/oeuvre/maladies-rares-ils-temoignent>

TÉLÉTHON



L'épidermolyse bulleuse présente au Téléthon 2018 ! Cette année, nos ambassadeurs étaient la famille Sauvestre-Varela. Angélique nous raconte...

« À l'occasion du Téléthon, toute la famille, mais surtout notre petite Maëlle, s'est vu consacrer un reportage diffusé le 7 décembre à 23h50 sur France 3. J'avais au préalable été approchée par les responsables Familles du Téléthon, Pascale Husson, référente Mobilisation des familles à l'AFM, et Florence Robillot. Elles ont trouvé plusieurs articles de presse sur nous et elles ont contacté Florence Trohel, la maman de Léo, enfant papillon également, famille ambassadeurs 2015, pour avoir mes coordonnées. Pascale Husson et Florence Robillot nous ont rendu visite en mars, à notre domicile à Pontcharra sur Turdine, et nous ont posé leurs questions. Au mois de juillet, j'ai été

De cette journée et demie de tournage, un reportage de 3 minutes 50 est né.

Notre présence sur le plateau a un moment été évoquée puis, finalement, c'est l'intervention de Marc Peschanski qui

contactée par une journaliste de France Télévisions qui m'a demandé si on accepterait qu'un reportage soit réalisé sur notre famille. Et début

octobre, une équipe de tournage composée d'une réalisatrice, d'un preneur de son et d'un cameraman arrive chez nous.

On a commencé par une prise de vue au parc, près de la maison, puis des interviews plus intimes de mon mari et moi avec des questions du type « Qu'est-ce qui vous aide à tenir au quotidien ? ». Mon mari a parlé de sa passion pour le vélo, ce qui lui a valu de devoir sauter dans son équipement, sur son vélo et monter la rue Jean Giono - qu'il évite toujours - avec sa pente à 15 % ! Mes filles ont été filmées pendant qu'elles jouaient, qu'elles goûtaient et lorsqu'elles faisaient de la pâte à modeler. Puis moi aussi, en train de faire les soins du soir à Maëlle. Le lendemain matin, le cameraman a filmé l'arrivée de Maëlle à l'école publique Alice Salanon, puis sa matinée de classe. Séquence qui m'avait valu d'envoyer tout un dossier à l'inspecteur d'Académie qui, par chance, a soutenu le projet.

a été choisie. Nous avons tout de même été invités à assister à l'émission le samedi soir, à Saint-Cloud (et non pas place de la Concorde, étant donné les circonstances). Bien que plus petit, le studio était plus convivial. On a pu voir Patrick Bruel, Pascal Obispo, Marc Lavoine... d'encore plus près ! et les filles ont adoré voir tout le monde que mobilise la réalisation d'une émission TV (les éclairages qui grimpent sur leur petite échelle pour se nicher sous le plafond, les caméras qui ratissent sans cesse et nous frôlent la tête...). On a été très bien pris en charge et accueillis par toute l'équipe.

Le reportage est resté fidèle à ce que nous sommes, même si ce n'est pas tant dans le travail que je me réfugie mais plutôt dans la conviction que nous avons un rôle à jouer dans ce que sera l'avenir de nos enfants. En effet, mon refuge, c'est de m'investir au sein de Debra et de tout faire pour que la vie de nos enfants puisse être la plus longue et la plus belle possible. Une bien belle aventure qui nous a permis de recevoir pleins de beaux encouragements via les réseaux sociaux et qui a contribué à faire sortir encore un peu plus notre terrible maladie de l'ombre. »

Angélique SAUVESTRE

Pour revoir l'émission, taper sur Youtube : Maëlle enfant papillon
Pour revoir l'intervention de Marc Peschanski, Directeur scientifique du laboratoire I-stem, taper « Marc Peschanski, téléthon ».

NOUS AVONS TESTÉ POUR VOUS

... un séjour au Village répit pour les familles dans le Jura

C'est en préparant une intervention dans les classes de l'école de ma fille, pour expliquer ce qu'est le Téléthon et à quoi ça sert, que j'ai trouvé des infos sur les deux Villages Répit Famille (VRF) proposés par l'AFM-téléthon. J'avais déjà entendu parler des Salamandres dans le Maine-et-Loire, mais jamais du VRF des Cizes.

Je sais combien le répit peut être important, voire indispensable, dans notre pathologie, et à quel point il peut être difficile de solliciter nos proches et de sortir de notre routine où nous avons nos marques et nos repères. C'est donc tout naturellement que je me suis demandé si les EB pourraient être accueillies dans ce type de centre et j'ai entamé des démarches.

Les villages répit familles sont des établissements autorisés par l'Agence régionale de santé en tant qu'établissements d'accueil temporaire. C'est pour cela qu'il est nécessaire de faire une demande de notification d'accueil temporaire à la MDPH. Demande que l'on devrait d'ailleurs faire systématiquement au moment de la demande de renouvellement de son dossier, mais on est rarement - voire jamais - informés de ce droit (limité à 90 jours par an).

Situé à Saint-Lupicin, au cœur du massif du Jura, le village répit des Cizes se compose de :

- ★ 13 appartements « 3 pièces » pour l'accueil des familles (capacité de 4 à 6 personnes),
- ★ 2 appartements « 2 pièces » pour l'accueil de couples (capacité de 2 à 4 personnes),
- ★ 4 chambres individuelles pour les célibataires.

Ces logements sont tout neufs (de 2014), extrêmement fonctionnels, bien équipés et spacieux. Chaque pavillon est équipé de tout le confort : terrasse ; téléviseur, espaces adaptés au handicap moteur (lits médicalisés), lave-vaisselle, draps, serviettes ...

Conditions d'admission

- ★ Enfants à partir de 3 ans ; sans limite d'âge pour les adultes
- ★ Invalidité reconnue égale ou supérieure à 80 %
- Malheureusement, tout cela nécessite un peu de paperasse... Je conseille de s'y prendre 2 ou 3 mois à l'avance (pour la période creuse, 1 mois et demi à l'avance peut suffire, ce qui fut mon cas).

Documents à fournir

- ★ Dossier d'inscription
- ★ Dossier loisirs-détente
- ★ Dossier de soins, dossier médical (en ajoutant les prescriptions nécessaires à la location de matériel et aux séances de kinésithérapie)
- ★ Notification orientation CDAPH en accueil temporaire ou récépissé de dépôt de dossier à la MDPH
- ★ La carte d'identité du représentant légal
- ★ La carte d'invalidité de la personne aidée
- ★ Copie de la carte vitale
- ★ Attestation sécurité sociale aidée + aidant
- ★ L'attestation d'assurance responsabilité civile (utilisation d'un fauteuil électrique) et assurance villégiature.

Points positifs

- ★ Une prise en charge par vos caisses de retraite est possible : jusqu'à 75 % du montant du séjour, lequel peut durer jusqu'à 3 semaines.
- ★ Sur une durée aussi longue, il est tout à fait possible de former le personnel



(infirmiers et aides-soignants) aux soins. Des vacances sans soins à faire, le rêve !
 ★ Des interventions sont possibles de jour comme de nuit (dispositif d'appel de nuit dans chaque logement) et une permanence de sécurité est assurée sur place.

- ★ Personnel qualifié : médecins, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, aides-soignants, aides médico-psychologiques.
- ★ Des animations sont proposées tout au long de l'année : yoga, sophrologie, activités adaptées, sorties adaptées... Nos filles ont pu bénéficier d'une séance relaxation et d'une sortie mushing (chiens de traîneau - payant).
- ★ Station de ski Les Rousses à 50 minutes.
- ★ Nombreux lacs et cascades dans les environs. La région est juste magnifique. Fromage à raclette, comté... délicieux ! (le VRF prête même les appareils)

Bémol - Pas de baignoire

Mes filles et moi-même gardons un excellent souvenir de notre séjour. N'hésitez pas à me contacter si vous souhaitez davantage d'info !

Angélique SAUVESTRE

Accueil Village Répit Familles Les Cizes
 5 Rue des Cizes Saint-Lupicin
 39170 Coteaux du Lizon
 Tél. : 03 84 60 46 00

Accueil-vrfllescizes@lehautdeversac.com
 http://www.vrfllescizes.com
 https://www.facebook.com/VRFLesCizes



Transports en « Véhicules sanitaires légers »

La loi sur les VSL a changé : ce n'est plus la Sécurité sociale qui décide, c'est à l'établissement qui reçoit le malade d'accepter ou non de prendre en charge les frais de transport.



Vos droits en santé

Un site pour répondre à toutes vos questions en lien avec la santé et le droit.
À noter : les réponses sont apportées par des juristes.
<http://france-assos-sante.org/sante-info-droits>.



DONATEURS



Mölnlycke renouvelle son soutien à Debra France pour 2019

À l'occasion du lancement de la nouvelle génération de pansements Mepilex® Border Flex* en janvier dernier, des réunions d'information médicale ont été organisées partout en France.

Autre initiative mise en place par Mölnlycke en ce début d'année est le programme de cooptation.

Ce programme permet aux collaborateurs Mölnlycke de mettre à profit leurs réseaux personnels ou professionnels en repérant ou transmettant les profils qui pourraient correspondre aux offres d'emploi proposées par le laboratoire. Grâce à ce programme, 100 € sont versés à Debra France pour chaque candidat recommandé et reçu en entretien de sélection.

Un grand merci à la direction et aux collaborateurs du laboratoire Mölnlycke qui, à la suite de ces deux opérations, vient d'effectuer pour Debra France un virement de plus de 2500 €.

* La nouvelle génération Mepilex® Border Flex est unique par sa tenue et polyvalente par sa flexibilité. Dotés des technologies Safetac® et Flex 360®, les nouveaux pansements offrent une capacité unique à rester en place dans toutes les situations, une gestion optimale des exsudats et encore plus de confort pour les patients. Ils sont disponibles en forme ovale et en forme carrée. Une seule gamme pour traiter toutes les plaies peu à fortement exsudatives.

Pour que votre voix soit entendue



Afin de mieux répondre à vos attentes, Éloïse Brucker, membre du CA Debra, a participé à la 3e édition des Universités d'automne qui s'est déroulée les 9-10-11 octobre 2018 dans les locaux de la plateforme Maladies Rares. Elle y a suivi une formation sur le thème : « Porter la voix des malades ».

Ces deux jours ont permis de réfléchir sur les problématiques suivantes :

Quels sens donner au rôle de porte-parole dans mon association ? Quelle est ma place dans le système de santé pour remonter les besoins et attentes des malades ? Comment faire entendre efficacement la voix des malades ? Quels sens donner à l'accueil et à l'accompagnement des malades dans mon association ? Comment connecter l'accompagnement associatif avec celui des autres acteurs du parcours des malades ? Comment penser et développer de nouvelles actions associatives d'accompagnement, pour permettre aux personnes malades de (re)devenir actrices de leur vie ?

Message d'Éloïse à nos adhérents : « Pour répondre à toutes ces questions, il est très important de nous faire remonter vos difficultés et... de répondre aux différents sondages que nous mettons en place. En effet, pour que nous puissions nous battre pour vous, personnes malades et votre entourage, pour que votre quotidien soit enfin amélioré, nous avons besoin de vos témoignages et de votre participation ! »

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

LA SUITE Necker

La Suite Necker Une appli dédiée aux ados et jeunes adultes

L'application mobile « La Suite Necker » est destinée aux adolescents et aux jeunes adultes porteurs d'une maladie rare ou chronique, afin de leur permettre de mieux vivre avec leur maladie au quotidien et gagner en autonomie. Pour cela, l'application permet aux jeunes patients d'organiser le suivi de leur parcours de soins de manière personnalisée.

Cette application, pensée par l'équipe de coordination de " La Suite", en collaboration avec des adolescents suivis à l'Hôpital Necker-Enfants malades AP-HP, a pour objectifs de :

- Rendre le jeune acteur de sa santé et autonome,
- Expliquer la continuité du parcours de soins entre le secteur pédiatrique et le secteur adulte.

Elle permet de :

- Créer son profil et renseigner l'ensemble de ses informations de santé à partir de l'onglet « mon passeport santé »,
- Programmer des alertes personnalisées pour la prise de médicaments, le renouvellement des ordonnances et les rendez-vous médicaux,
- Préparer ses consultations en notant des questions à poser aux professionnels de santé,
- Photographier ses professionnels de santé et enregistrer leurs coordonnées (sous réserve de leur accord),
- Photographier ses médicaments et noter leur posologie,
- Consulter des tutoriels vidéo sur la transition,
- Être redirigé vers des sites internet à destination des adolescents et jeunes adultes spécialisés dans :

- ↳ l'adolescence
- ↳ la sexualité
- ↳ les addictions et les drogues
- ↳ la scolarité et l'orientation professionnelle
- ↳ la santé mentale

L'application est téléchargeable gratuitement sur App Store et Google Play.
Vidéo de présentation sur : http://www.la-suite-neckers.php/hello/#_la-suite

Du pain... chez votre pharmacien

Mis au point par la société Dijon Céréales, le Pain G-Nutrition est une brioche très riche en protéines, vitamines, calcium et sélénium. Cet aliment, recommandé aux personnes fragiles et dénutries, est désormais pris en charge par la Sécurité Sociale.

Depuis octobre 2018, les médecins peuvent vous prescrire... du pain ! Et celui-ci est remboursé à 100 % pour les personnes souffrant de dénutrition. Il s'agit du « pain brioché G-Nutrition », le premier Complément Nutritionnel Oral (CNO),



Hyperprotidique : 20,6 g de protéines pour 100 g
- Hyper-énergétique : 3,01 kcal/g.
Les deux combinaisons permettent de maintenir la masse corporelle qui fond en cas de malnutrition.

- Forte teneur en vitamines B6, B9 et B12 - en vitamine D, calcium et sélénium
Ce cocktail de nutriments est bénéfique pour le fonctionnement du système immunitaire... À lui tout seul, il couvre 17 % des apports journaliers recommandés en fibres (5,1 g).

- 1 pain de 65 g contient 13,4 g de protéines, ce qui représente 195 Kcal.
- existe en versions « nature » ou « chocolat »

Lieux de vente : toutes les pharmacies !

Pourquoi « Rencontres de fin d'année et non plus « Noëls » ? **Simplement parce que ces moments ne sont pas réservés aux enfants... Tous les adhérents sont conviés, quels que soient leur âge et leur situation de famille !** **Pour l'édition 2018, deux rencontres ont pu être organisées.** **Témoignages, avec Rose pour le Nord et Camille pour le Sud.**



Michel Planson

SAUMÉJAN

Encore un bel arbre de Noël dans le sud-ouest, cette année !

Quel plaisir d'avoir l'occasion de pouvoir se réunir et se retrouver pour partager une soirée entre nous. Ces moments permettent des rencontres, des retrouvailles chaleureuses durant lesquels, malgré la maladie, nous sommes heureux. Pouvoir partager son expérience et écouter celle des autres est toujours enrichissant. Au fil des années, c'est bien plus que des personnes « comme moi » que je retrouve, mais bien une deuxième famille. Merci aux magiciens pour le super spectacle, à la maquilleuse qui a su rendre les enfants si joyeux, aux adhérents que, chaque année, je retrouve avec plaisir et surtout à Cathy et Jean-Claude pour tout le travail qu'ils fournissent pour rendre cela possible !

Camille GUILLAUME



LILLE

Voilà bientôt 6 ans que je suis infirmière référente des maladies génétiques de la peau à l'hôpital Saint-Louis et donc adhérente à cette magnifique association qui permet à chacun et chacune de se rencontrer pour des moments de partage et d'échange. Ces échanges, pour ma part, me paraissent primordiaux et indispensables.

Cette rencontre de fin d'année 2018 aura été ma première expérience. Jusqu'à présent, je n'avais jamais eu l'occasion d'y participer... non par manque d'envie, mais parce que je pensais que ces moments étaient plutôt destinés aux patients et à leur famille.

Je suis très heureuse d'avoir pu être présente cette année. J'ai pu rencontrer de nouvelles personnes atteintes et créer un lien avec elle. En tant que soignante, j'apprécie tout particulièrement de rencontrer les patients autrement que dans les soins, ailleurs qu'à l'hôpital, avec des discussions autres que leur état de santé et leur prise en charge paramédicale et médicale. Pas de soins invasifs, pas de pansements, pas de fatigue liée aux hospitalisations et aux trajets que certains sont dans l'obligation de faire pour venir nous voir à Paris. Il n'y avait que du plaisir...

Pour l'occasion, le voyage jusqu'à Lille en valait la peine, pour le plaisir de se rencontrer, pour le plaisir d'échanger, pour le plaisir de rire, pour le plaisir de chanter, pour le plaisir de visiter une ville que certains ne connaissent peut-être pas (ce qui était mon cas soit dit en passant).

Je suis extrêmement fière de faire partie de cette grande famille Debra, fière de m'occuper de personnes aussi courageuses et déterminées. Alors mille fois merci pour ces « Rencontres ».

Rose BOUDAN

Remerciements que nous devons partager également avec AG2R La Mondiale Région Nord, qui a participé à hauteur de 6 428 € pour cette rencontre, et Cica+.

À vos agendas !

Le Conseil d'administration de Debra France s'est réuni le 18 mai à Paris. Un grand merci à Philippe Lopes et à son partenaire Cocoon qui nous ont permis de nous réunir dans des locaux de travail chaleureux et accueillants. Sans eux nous n'aurions jamais réussi à venir à bout d'un ordre du jour bien rempli. Parmi les points étudiés : les rencontres de fin d'année et la prochaine assemblée générale.

Les rencontres de fin d'année

Plusieurs adhérents se sont portés volontaires pour organiser ces rencontres et nous leur en sommes reconnaissants. Le CA a donné un avis favorable pour financer deux de ces projets.

La rencontre du Sud-Est

se tiendra le week-end du 28-29 septembre

dans la Drôme, au Domaine de Blacon :
1275 avenue des Trois Becs 26400 Mirabel et Blacons

Elle est organisée par Hélène Jame et Damien Truchot.

Infos et réservations :
regionsudest.debra@gmail.com



La rencontre du Sud-Ouest

se tiendra le week-end
du 30 novembre au 1^{er} décembre

dans le Lot et Garonne, au Village Vacances
l'Aerial : Le Bourg - D 157 - 47420 Sauméjan

Elle est organisée par
Cathy Faux et son mari Jean-Claude

Infos et réservations :
cathyfaux@gmail.com
05 53 89 12 40

En revanche, personne à ce jour ne s'est manifesté pour organiser une rencontre de fin d'année dans le Nord...

Or, le Conseil d'administration de Debra France travaille actuellement sur la « 1^{ère} Rencontre Nationale des Professionnels de l'EB », pour le 21 novembre prochain. Par conséquent, il n'est pas en mesure d'assumer la charge supplémentaire de cette organisation.

Nous lançons donc un appel aux volontaires : si vous êtes intéressés, n'hésitez pas à nous contacter (contact@debra.fr). Nous pourrions bien entendu vous accompagner dans l'organisation de cette rencontre.

Assemblée Générale 2020

La prochaine AG aura lieu le week-end du 28-29 mars 2020 à **Bordeaux**. Le lieu exact vous sera précisé ultérieurement. La première journée sera consacrée aux interventions et la seconde aux familles.





Théâtre

Arthur (le bras en l'air...) très heureux d'être sur scène avec ses Papy/Mamie et sa grande sœur Audrey (à droite sur la photo).

NORMANDIE

Pour la 5^e année consécutive, Lazulitroupe, de Vernon, animée par Nicole et Jean Tiphagne, grands-parents du petit Arthur, a donné des représentations pour Debra France.

Leur nouveau spectacle théâtral « Les Stars » est parti en tournée pour sept dates en quatre lieux différents de l'Eure, ce qui leur a permis d'offrir 3500 euros à notre association (recettes guichet, dons directs et vente de DVD*), mais aussi de médiatiser - via la presse et les radios locales - la lutte à mener contre l'épidermolyse bulleuse.

Grande nouveauté cette année : Arthur (six ans) a rejoint sa grande sœur Audrey... et ses Papy/Mamie sur les planches pour jouer son rôle à la perfection, et aussi promouvoir à sa manière la cause qu'il défend pour tous les « enfants-papillons » dont il fait partie.

RHÔNE ALPES

À Quintenas (Ardèche) les 23 et 24 novembre dernier, la troupe « Les Casse-Noisettes » ont - pour la 9^e année consécutive ! - offert deux représentations théâtrales au profit des associations Arsla et Debra France.

Ils nous ont proposé « Surprise à la Capitale », une pièce écrite par Annick Penel, membre de la troupe, laquelle s'est enrichie cette année de nouveaux artistes. C'est toujours avec joie et bonne humeur que les comédiens se produisent pour le plus grand plaisir du public, qui une fois encore s'est déplacé en nombre.

Le bénéfice des deux soirées a été de 2227 € par association...

Un grand merci aux « Casse-Noisettes » pour leur fidélité.

Fabrice MADELON



ÎLE DE FRANCE

Quand la gourmandise n'est plus un défaut

Dans le cadre de la « Semaine pour l'emploi des personnes handicapées », et pour la seconde année, l'entreprise TDF* dans laquelle Denis Trohel est arrivé fin 2018, organise une journée solidaire visant à récolter des fonds au profit d'associations. « Ma responsable RH ayant connaissance de la maladie de mon fils atteint d'une EB dystrophique, a souhaité en savoir plus sur l'association qui représente cette maladie. Je lui ai donc parlé de Debra France. Elle a été très touchée par notre cause, si bien que les sites TDF de Rennes, Nancy, Montrouge, Romainville, Lyon et Toulouse, sensibilisés à leur tour, ont décidé de s'investir pour Debra.

Cette action solidaire était organisée et financée par les employés eux-mêmes. En janvier, durant la « Semaine pour l'emploi des personnes handicapées », ils se sont donc mis aux fourneaux pour confectionner leurs meilleurs gâteaux et les ont proposés à la vente sur leurs lieux de travail respectifs. Moments très agréables et gourmands ! À Lyon, Nancy et Toulouse, des massages réalisés par des malvoyants ont également été proposés aux salariés.

À l'issue de cette semaine, la totalité de la recette remise à Debra s'est élevée à 1407 euros. Et comme les bonnes nouvelles n'arrivent jamais seules, le Comité d'Entreprise TDF a décidé de verser un don supplémentaire de 1000 euros...

Léo, sa famille et Debra France remercient l'ensemble des salariés des sites TDF pour leur investissement, leur très grande générosité et leur soutien. C'était un beau geste de solidarité qui rappelle le droit à chacun d'être comme tout le monde face à la maladie, au regard des autres et face au travail. »

Denis TROHEL

*TDF, anciennement et jusqu'en 2004 « Télé Diffusion de France », est un opérateur d'infrastructures et une entreprise du secteur numérique et audiovisuel. L'entreprise exploite particulièrement la diffusion radio et TNT, la couverture très haut débit mobile et le déploiement de la fibre optique.

RHÔNE ALPES

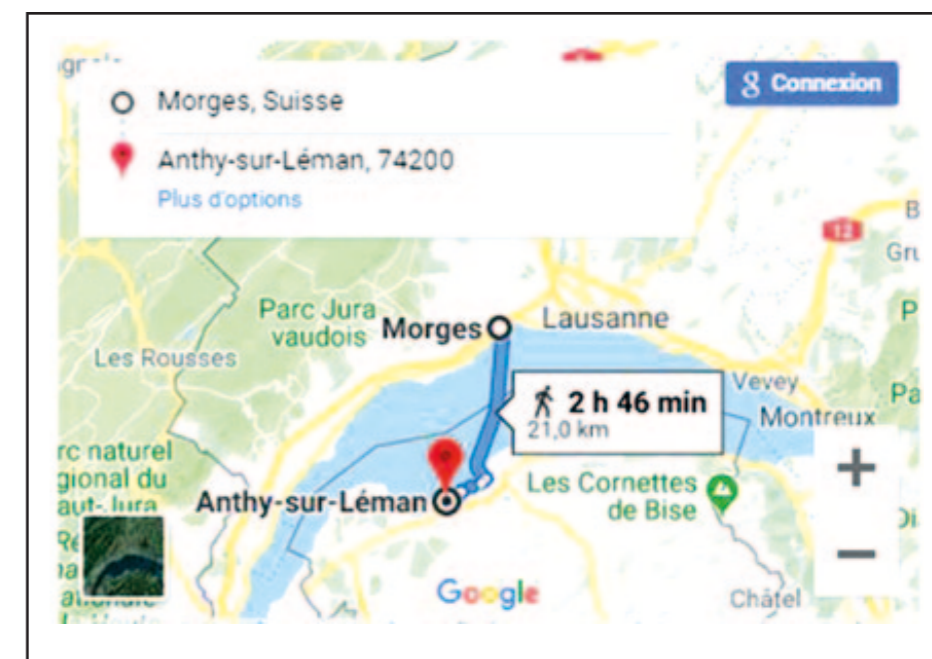
Pour les enfants malades, le Lac Léman à la nage

Mère de quatre garçons, Géraldine Querat, 43 ans, habite à Marboz, dans l'Ain. Elle est responsable de l'antenne régionale Auvergne-Rhône-Alpes de l'association Corentin cœur de guerrier. Cette association soutient les parents d'enfants atteints de cardiopathie congénitale. Mais Géraldine souhaite faire davantage encore en mettant en avant deux autres associations qui œuvrent au profit d'enfants malades et qui visent les mêmes objectifs : Lueur d'espoir pour Ayden, qui concerne les enfants atteints de leucodystrophie, et Debra France.

Pour cela, Géraldine s'est lancé un défi personnel : traverser en solo le Lac Léman à la nage... depuis Morges, en Suisse, jusqu'à Anthy, près de Thonon. Soit 22 kilomètres et onze heures de nage non-stop. Un défi de taille, mais qui ne l'effraie pas. « Je pense que la force et le courage de ces enfants, qui mènent un combat quotidien contre la maladie, méritent que je fasse un bout de chemin avec eux. »

Les trois associations tiendront un stand à l'arrivée de la course, à Anthy, le 15 juin. Nous vous y donnons rendez-vous. Venez nombreux accueillir et féliciter Géraldine

Géraldine Querat a aussi initié une cagnotte en ligne, dont la somme finale récoltée sera partagée entre les trois associations.



Cagnotte disponible sur le site <https://www.helloasso.com>

HAUTS DE FRANCE

Sancourt

À Sancourt, dans la Somme, Dorothee Fournet, maman du petit Émilien, représentait Debra France lors de la remise de deux chèques pour la recherche contre les EB. Des mains de Marie-Claude Bocquet (présidente du comité des fêtes), elle a reçu un don de 1400 € recueillis grâce à l'organisation d'un bingo. De son côté, Claudette Gosselin a remis un chèque de 1000 €, reçus lors d'un concert donné au Temple. Deux bien beaux élans de générosité.

CENTRE VAL DE LOIRE

C'est Fée-noméнал !

Catherine Landier, la grande cousine d'Emma Buisson, nous accompagne depuis son départ en retraite et tient sa promesse de faire connaître l'association et de récolter des fonds.

En fin d'année ses fées ont élu domicile à l'accueil de la maison de retraite Orpea à Savigny (dans le Loir-et-Cher), avec un joli bilan de 120 € récoltés.

Un grand merci à elle pour son engagement Fée-noméнал et fait main !

Arnaud BUISSON



Cross à Vineuil

En décembre dernier, comme chaque année, s'est déroulé le cross de Vineuil (Loir-et-Cher). La météo n'était malheureusement pas au rendez-vous et les ronds-points jaunis n'ont pas aidé !

Quoi qu'il en soit, Emma a pu cette année encore participer à la course, bien installée dans son « hippo-campe » (aimablement prêté par Blois Handisport que nous remercions). Nous saluons les courageux coureurs qui ont bravé la météo et ceux qui ont en plus poussé Emma en se relayant !

La fréquentation en baisse n'a pas empêché les plus fidèles de nous faire des dons qui nous ont permis de récolter une belle somme (plus de 1300 €) en portant haut les couleurs de Debra France.

Un grand merci au club Vineuil Sports Athlétisme et son président Stéphane Azarian pour leur fidèle soutien depuis 2013 !

Arnaud BUISSON

Groupama

Monsieur Malbo, directeur de l'établissement Groupama Loir-et-Cher, nous a fait parvenir un don de 400 €. « Groupama Loir et Cher est fier d'avoir porté les couleurs de Debra France durant notre tournoi de foot interne Caisse Régionale Groupama Paris Val de Loire. Les joueurs se sont mobilisés pour cette cause. Nous sommes heureux de contribuer à l'action de Debra France par de dons et l'achat de tee-shirts. »

Linda Buisson



BOUTIQUE

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 tee-shirt Debra France est disponible au prix de 20 € (frais de port compris).

Gratuits dans le cadre d'une manifestation

Pour toute info et commande: contact@debra.fr



Les Puzzle

Conçus en deux versions, 100 et 300 pièces, il ravira les amateurs petits et grands. Pensez à vous en procurer pour les offrir autour de vous, pensez aussi à les proposer à la vente lors de vos manifestations ou simplement dans votre cercle de connaissances...

100 pièces : 10 € 300 pièces : 12 € contact@debra.fr

... et l'affiche

Deux formats au choix: 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





BULLETIN DE DON

Somme: _____



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: _____ Tél. fixe: _____
 Prénom: _____ Portable: _____
 Date de naissance: _____ E-mail: _____
 Adresse: _____
 _____ Profession: _____

Conjoint

Nom:	Prénom:	Date de naissance:
_____	_____	_____

Enfants

Nom:	Prénom:	Date de naissance:
_____	_____	_____

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

Nom:	Prénom:	Forme (EBS, EBJ, EBD)?
_____	_____	_____
_____	_____	_____

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

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