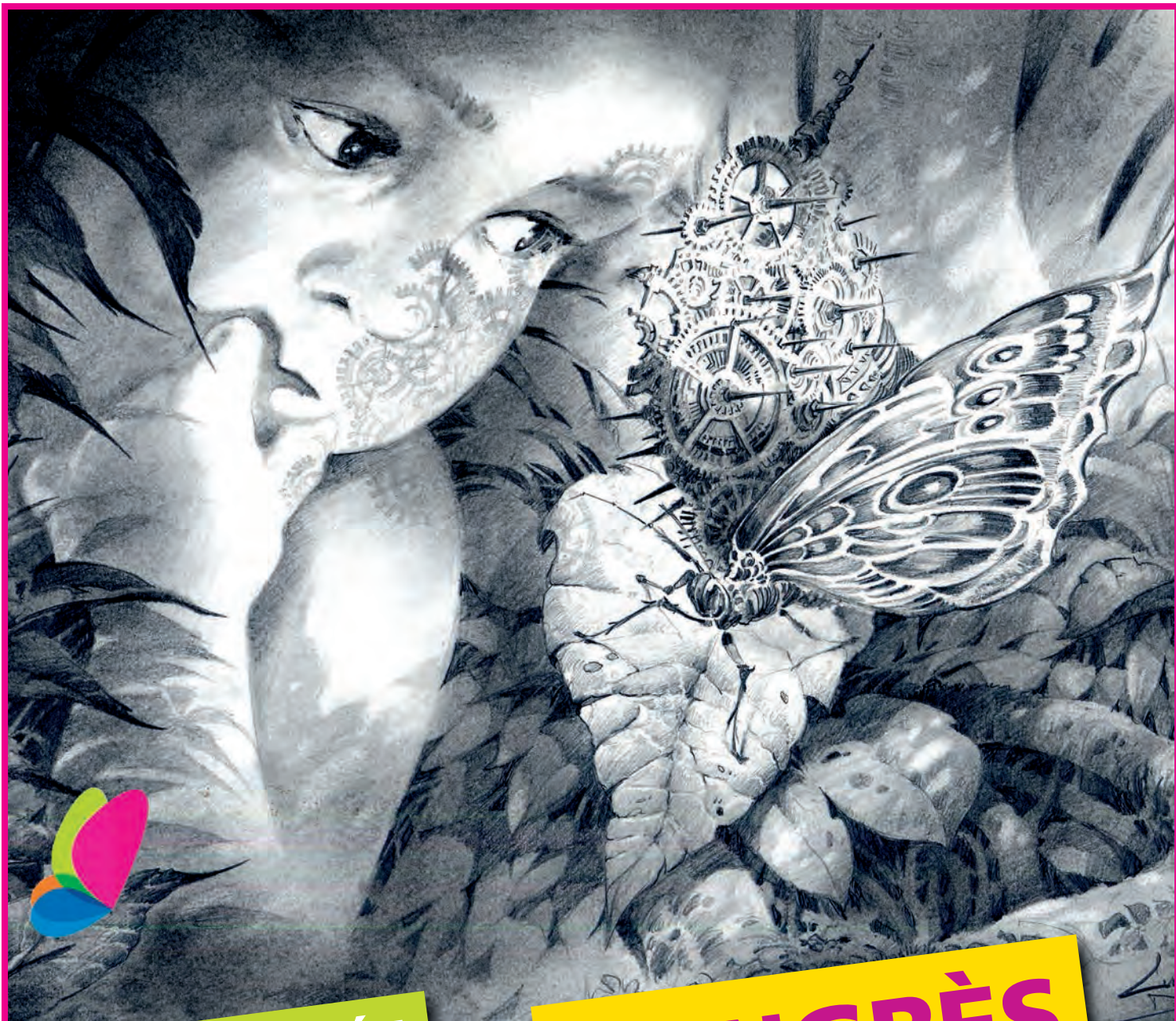


debra

INFO

N° 70 4^e TRIMESTRE 2014



ASSEMBLÉE
GÉNÉRALE 2014

CONGRÈS
INTERNATIONAL

SPÉCIAL



2014... cette année-là

Mes premiers mots serviront à rendre hommage à Jean-Marc Rigade, qui nous a quittés cette année et pour lequel je garde en mémoire la combativité et le courage d'un homme valeureux. Je réitère tout mon soutien et ma sympathie à sa famille et ses proches. Puis, nous nous souviendrons aussi de 2014 pour ce Congrès Mondial à Paris, en septembre dernier, qui a mobilisé toutes nos forces et notre enthousiasme pour faire de celui-ci un souvenir marquant, tant dans la qualité de son contenu qu'au niveau de son impact international. Les nombreux retours que nous en avons eus nous ont fait chaud au cœur.

Ensuite, il s'agit de l'année où le Conseil d'administration de Debra France a fait entrer de nouveaux membres et, aussi, a élu une nouvelle présidence. Ainsi, dans cette mission, je succède à Guy Verdot dont je salue l'investissement colossal durant tant d'années. Nommé Président d'honneur de Debra France, il garde ses prérogatives au sein de la Commission scientifique et médicale de notre Conseil d'administration, aux côtés du Docteur Emmanuelle Bourrat, ainsi que celles au sein de l'European disability forum de Debra International.



Enfin, c'est une année bien remplie, qui se termine par notre volonté de favoriser le lien entre les familles, à l'occasion des rencontres tant attendues de Noël. Je fais le vœu pour ces fêtes de fin d'année et pour chacun d'entre vous, que la maladie se mette enfin entre parenthèses, le temps d'un petit répit pendant lequel vous retrouverez la chaleur humaine et le réconfort de vos proches, de vos amis.

Au nom des conseillers d'administration, j'adresse à toutes et tous, nos vœux de meilleure santé et de bonheur pour l'année 2015.

Dan-Philip YOX
Président

L'illustration en Une de ce Debra info nous a été aimablement offerte par le (talentueux) dessinateur Cent Alantar. Il avait réalisé ce dessin tout spécialement à l'occasion du Congrès international des EB et nous en avait offert des tirages qui ont été distribués aux participants.

Mais Cent ne s'est pas arrêté là et a créé, toujours gracieusement, pour Debra France, une carte de Vœux dont il nous a remis 250 exemplaires. Pour envoyer vos vœux aux couleurs de Debra France, n'hésitez pas à vous procurer ces cartes, gratuitement, auprès de Robert Dérens (beroti@noos.fr ou 06 73 40 59 99).

Nous tenons à féliciter Mireille Nistasos. Malgré de sérieux problèmes de santé qui la tiennent éloignée de son bureau, elle a collecté, trié, corrigé tous les articles de ce magazine... C'est grâce à elle si nous pouvons vous proposer ce numéro spécial de Debra info. Un très grand merci...



e-mail: mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

Secrétariat administratif,
renseignements:

Mireille NISTASOS
tél. 04 84 52 47 01
(aux jours et heures de bureau)
fax 04 84 52 47 91

Courrier:

Mireille Nistasos
La Mutuelle du Midi
16, La Canebière – CS 31866
13221 Marseille cedex 01

Rapport moral 2013/2014

C'est toujours avec plaisir que je vous retrouve et cela me donne l'opportunité de m'exprimer librement sur l'année écoulée et en cours.

Cette année fut particulièrement dense et compliquée, car devant faire face à l'organisation du congrès international des EB, il a fallu poursuivre les objectifs définis l'an dernier. Mais une triste nouvelle (sad news, comme l'ont dit nos collègues de Debra UK), est venue me bouleverser. En effet, Jean-Marc Rigade nous a quittés dans la nuit du 17 au 18 juin. Jean-Marc reste et demeurera l'icône de Debra France (EBAE) car tous les deux, nous avons œuvré dans le même sens et avec la même énergie pour que Debra France trouve sa place parmi les associations qui ont un rayonnement au-delà de l'hexagone. Ainsi, en 1992, quand nous avons décidé de créer avec John Dart, de Debra UK, un réseau européen des EB, nous ne savions pas quel serait le devenir de Debra Europe. Fort heureusement, au fil des années, Jean-Marc a pu se réjouir de constater que cette idée, qui était un peu utopique initialement, prendrait une telle envergure, en recueillant autant de volontés prêtes à coopérer pour la cause des EB. Pour votre information, Debra International compte maintenant plus de 48 états membres répartis dans le monde entier. Je tiens à souligner que, malgré la lourde pathologie dont il était atteint, Jean-Marc n'a jamais décroché dans sa lutte pour la cause des autres, oubliant très souvent qu'il était lui-même gravement touché. En partant si vite, Jean-Marc, tu me manques beaucoup car tu ne pourras plus jamais répondre à mes questions concernant, entre autres, les orientations de Debra France et les mesures nouvelles à prendre pour assurer le bien-être des personnes touchées par l'EB. Je salue la présence de son épouse Sylvie, accompagnée de son fils Gwendal et de sa fille Sidwell, car malgré la douleur qui est



omniprésente dans leurs cœurs, ils ont souhaité assister à ce congrès international, et j'en profite pour remercier Sylvie pour son implication efficace au sein de notre association depuis de nombreuses années. Après ce bien trop court éloge posthume, la rédaction de ce rapport moral. Comme je vous l'ai précisé auparavant, l'année a été fructueuse en événements car, depuis la dernière AG, nous n'avons jamais cessé de nous mettre devant l'ouvrage qui nous attendait. L'organisation des Noëls et la mise en œuvre de l'accueil des familles ont rencontré un succès considérable et je remercie celles et ceux qui ont permis leur réalisation. Dans le domaine social, nous nous sommes efforcés de satisfaire les demandes qui nous ont été formulées. Notre infirmière DE a poursuivi sa mission de formation auprès des familles, ainsi que dans les plateformes hospitalières qui en ont fait la demande. Nous espérons pouvoir continuer l'an prochain cette mission d'aide et de formation, et je pense que ce service sera particulièrement nécessaire pour les familles nouvellement inscrites à Debra France.

A noter dans vos agendas...

Veillez d'ores et déjà noter dans vos agenda que la **prochaine Assemblée générale** de Debra France se tiendra le:

Samedi 13 juin 2015
à Paris, Porte d'Italie

De plus amples informations vous seront données dans notre prochain bulletin et vous recevrez, en temps voulu, tous les documents nécessaires à votre inscription.

Debra INFO, Journal édité par Debra France

Comité de rédaction:

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

Mireille Nistasos, Secrétaire de rédaction

Conception graphique, Jean-Louis Camoirano

Rédaction: La Mutuelle du Midi, 16 la Canebière 13001 Marseille
mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr
tél. 04 84 52 47 01 – fax 04 84 52 47 91

Imprimerie:

MARIM, 1 rue Mansard – La Palasse 83100 Toulon



Debra info est réalisé avec le concours du laboratoire

Concernant la recherche, comme chaque année, je le répète avec une grande conviction, elle avance. Mais je me garderai bien de vous donner la date qui permettra d'effectuer les premiers essais. Seuls les chercheurs pourront vous éclairer sur leurs avancées au cours de ces journées de congrès.

Après ce bilan positif de l'année écoulée, permettez-moi de vous parler du congrès international des EB. L'organisation dans son ensemble m'a mobilisé, en compagnie de Robert Derens, quasiment à temps plein (période estivale comprise) et cela depuis juin 2013. Je vous fais grâce des détails de la mise en œuvre. Aussi je tiens, dès à présent, à remercier les quelques membres du CA qui m'ont aidé à l'élaboration et au suivi, ainsi que les adhérents hors CA qui ont permis sa finalisation et son déroulement. Leurs noms figurent sur le programme qui vous a été remis. Je tiens à féliciter Damien Truchot qui a entièrement conçu le nouveau site dédié à «Debra International Congress 2014», car il a su le gérer avec dynamisme et réactivité, et l'après congrès lui donnera encore quelques heures d'occupation, car il faudra mettre en ligne les différentes vidéos des conférences.

Pour votre information, sachez que ce congrès devrait rencontrer un succès inattendu car, à l'heure où j'écris ces lignes, une quarantaine de nations sont représentées par 138 délégués internationaux, couvrant ainsi l'ensemble des cinq continents.

J'en profite pour remercier vivement les sponsors fidèles à notre cause, car ils nous ont aidé à financer une partie de ce gigantesque projet : Urgo, Mölnlycke, AG2R la Mondiale et la Mutuelle du Midi. D'autres laboratoires se sont rattachés à cet événement : Avène, Keraplast, Galderma et Fino Healthcare. Je vous invite à les remercier lors de votre passage à leur stand d'exposition.

Le chapitre dédié au sponsoring mérite qu'on y consacre un peu de temps. En effet, je me permets de vous rappeler que l'action sociale et la recherche font partie de nos priorités. Depuis quelques années, j'insiste régulièrement sur la nécessité absolue de trouver les fonds nécessaires pour assurer un fonctionnement optimal de nos deux laboratoires. Cet engagement, adopté par tous les adhérents, représente un investissement financier très important (120 000 euros par an).

Or, nos traditionnels sponsors, qui doivent faire face aux contraintes économiques, commencent à s'essouffler. C'est à ce titre que je vous demande de réagir et de vous mobiliser, par tous les moyens dont vous disposez, pour recueillir des recettes suffisantes qui nous permettront de maintenir le contrat à la fois moral et financier qui nous lie avec les plateformes de recherche.

Enfin, Debra France s'est toujours singularisée par sa générosité et ses relations privilégiées avec les chercheurs.

Ce dernier paragraphe constitue pour moi quelques lignes très dures à rédiger. En effet, depuis plus de 26 ans, je combats féroce cette horrible pathologie qu'est l'EB, soit au sein de Debra France, soit au sein de Debra International, car le cancer frappe encore trop de personnes atteintes.

Mais, depuis 6 ans, je suis moi-même atteint par cet insidieux fléau qui ne vous laisse aucun moment de répit. Alors, c'est après une longue et délicate réflexion

que j'ai pris la décision de laisser mon fauteuil à un président ou à une présidente qui pourra poursuivre les actions en cours et s'efforcer de maintenir l'association à son niveau actuel.

Dès à présent, j'accorde toute ma confiance à mon successeur. Mais, si le nouveau Conseil d'administration me le permet, je souhaiterais poursuivre ma mission auprès des chercheurs ainsi qu'auprès des cliniciens. En ce qui concerne mes relations avec Debra International, en tant que représentant auprès de European Disability Forum, mon mandat a déjà été reconduit par Debra International.

Très chers adhérents et amis de Debra France, je ne vous abandonne pas, mais je vous demande un peu plus de repos et sachez que je serai aux côtés de Debra France tant que la santé daignera m'y autoriser.

Le Président de Debra France, Guy VERDOT



Rapport financier de l'année 2013

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

B Les disponibilités de Debra France

Les avoirs (au 31/12/2013) de l'association s'élèvent à 258 654 euros.

Certains versements promis (AG2R La Mondiale) ont été retardés et n'apparaîtront que sur l'exercice 2014.

C Nos dépenses

Nous avons regroupé nos dépenses en quatre chapitres :

Les frais de fonctionnement :

environ 16 528 euros.

S'y ajoutent 679 euros : c'est un reliquat de la «réunion des jeunes» (factures arrivées... un peu en retard!). J'en profite pour vous inciter à me faire parvenir rapidement vos justificatifs de frais de transport... Ce qui simplifiera notre gestion et évitera les chevauchements d'une année sur l'autre.

Les frais de publications :

plus de 16 735 euros. Nous respectons notre décision de réaliser un Debra infos par trimestre... Il semble très important que notre bulletin puisse relayer à la fois les recherches en cours et les initiatives

locales organisées autour de personnes atteintes d'EB (le plus souvent des enfants). Mais aussi de bonnes nouvelles : c'était le cas tout récemment avec l'annonce de la naissance de la petite Laurémy, la fille de Lauriane Madelon... J'insiste sur le fait que le soutien de notre partenaire, Mölnlycke, est capital pour le bulletin que nous mettons en ligne sur le site mais pour lequel nous voulons conserver une version «papier». Nous les remercions et souhaitons qu'ils maintiennent cette aide.

Le soutien aux adhérents : 52 140 euros.

Ce chapitre comprend les frais d'AG, l'aide à l'organisation des manifestations, les interventions de Paulette Malaval (IDE) et les actions de la commission sociale... Debra infos rend compte régulièrement de ces actions.

Grâce, encore une fois, au soutien du laboratoire Mölnlycke, Mme Malaval intervient auprès des familles et des professionnels de santé qui la sollicitent. N'hésitez pas à faire appel à elle.

Nous avons, en 2013, pu organiser quatre réunions des familles avant Noël. Trois de ces réunions ont été financées par les directions régionales d'AG2R La Mondiale, qui avaient été sollicitées. Merci pour cette aide qui a permis à un plus grand nombre de familles de se retrouver. Nous engageons chacun à solliciter ainsi des soutiens pour l'organisation de nos rencontres, initiatives et manifestations en régions.

La dotation aux laboratoires de recherche sur l'EB :

120 000 euros, répartis entre le laboratoire du Pr Hovnanian à Paris et l'association du Pr Lacour à Nice. Debra France demande chaque année un rapport d'utilisation de ces fonds et se réserve le droit de réexaminer le montant de cette dotation après étude de ce rapport. Nous rappelons que ces fonds sont destinés à la recherche sur l'EB... Si de nouvelles perspectives de recherche se font jour, y compris hors de France, nous étudierons notre éventuelle participation.

D Nos recettes Elles proviennent :

1 - Des cotisations et de la participation des adhérents aux frais d'AG.

2 - Du produit des manifestations organisées localement.

Dans la mesure du possible, nous essayons d'apporter le soutien de Debra France à ces actions, qui visent d'abord à faire connaître la maladie et l'association, et qui sont une source de financement significatif, systématiquement affecté à l'aide à la recherche. Debra infos rend compte également de ces manifestations.

En 2013, le produit des manifestations égale presque les subventions accordées par nos sponsors! Félicitations aux familles qui ont organisé ces événements et à leurs amis qui les ont aidés. Bien entendu, Debra France sera auprès de vous pour toutes les initiatives que vous pourrez développer pour faire connaître la maladie et... récolter des fonds pour la recherche.

3 - Des dons individuels.

4 - Des dons institutionnels :

merci à AG2R La Mondiale, à la Mutuelle du Midi, aux laboratoires Mölnlycke et Urgo, mais également aux Lions Clubs et Rotary Clubs qui se sont investis dans la lutte contre l'EB.

Je l'avais annoncé l'an dernier, nous adressons un remerciement particulier au service mécénat de Disney. À la suite du décès de la petite Capucine, qui était atteinte d'une EBJ Herlitz, ils ont organisé une vente au profit de Debra France (plus de 20 000 euros). De même, je renouvelle mes félicitations à l'association Mario et Mimo qui a versé à Debra France 11 000 euros. L'association entend œuvrer pour aider et soutenir les familles et les malades, dans la mesure de ses moyens... sans se substituer aux organismes sociaux... Mais aussi pour faire avancer la recherche sur l'épidermolyse bulleuse. Ces deux axes sont inscrits dans nos statuts et, avec vous, nous pouvons espérer avancer!

Robert Dérens
Vice-président, Trésorier

LES CHARGES

Fonctionnement de l'association 16 528,87 €

Assurance	798,57 €
Expert comptable	1 854,00 €
Fournitures administratives	286,37 €
Informatique	173,42 €
Affranchissement	706,96 €
Frais CA	1 982,01 €
Congrès, colloques	7 538,67 €
Déplacements	952,42 €
Services bancaires	131,45 €
Cotisations à associations	2 105,00 €

Frais pour l'exercice 2012 679,20 €

Reliquat frais réunion jeunes	679,20 €
-------------------------------	----------

Publications 16 735,47 €

Soutien aux adhérents 41 286,16 €

Frais d'AG	16 508,93 €
Aide et soutien aux adhérents	8 544,02 €
Organisation des manifestations	1 908,03 €
Réunions Noël	1 908,03 €
Frais infirmière DE	1 662,17 €

Dotations aux laboratoires de recherche 120 000,00 €

Nice	60 000,00 €
Necker	60 000,00 €

TOTAL CHARGES 195 229,70 €

LES PRODUITS

Cotisations des adhérents	8 292,00 €
Dons individuels	38 554,84 €
Produits des manifestations	54 342,41 €
Dons institutionnels	60 347,77 €
Participation pour l'AG	2 065,00 €
Produits financiers	5 627,76 €

TOTAL PRODUITS 169 229,78 €

RESULTAT DE L'EXERCICE 2013 - 25 999,92 €

1 – Fonctionnement	16 528,87 €
2 – Frais 2012	679,20 €
3 – Publications	16 735,47 €
4 – Soutien adhérents	41 286,16 €
5 – Dotation recherche	120 000,00 €

TOTAL DES CHARGES 195 229,70 €

1 – Cotisations	8 292,00 €
2 – Dons individuels	38 554,84 €
3 – Manifestations	54 342,41 €
4 – Dons institutionnels	60 347,77 €
5 – participation AG	2 065,00 €
6 – Produits financiers	5 627,76 €

TOTAL DES PRODUITS 169 229,78 €

Assemblée générale ordinaire annuelle - samedi 20 septembre 2014
Centre de congrès CAP 15 - Paris 20^e

Compte-rendu

DEBRA France compte à ce jour 338 adhérents. Conformément à nos statuts, le quorum à atteindre est, au minimum, du quart de l'effectif, soit: 85 (Article 12 – alinéa 2). 40 familles sont présentes et 59 sont représentées. Avec un total de 99 familles présentes et représentées, le quorum est atteint: l'assemblée générale peut valablement délibérer.

Ouverture de l'assemblée générale ordinaire: 9 h 00

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

Rapport moral/exercice 2013 par le président de DEBRA France, Guy VERDOT

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

A l'issue de cette lecture, Guy VERDOT fait part à l'assemblée de sa décision de mettre un terme à sa présidence de Debra France, tout en continuant cependant d'en être administrateur.

Rapport financier/exercice 2013 par le trésorier de DEBRA France, Robert DÉRENS

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

Renouvellement des membres du Conseil d'administration

Parmi les 12 administrateurs que compte notre Conseil à ce jour, 2 mandats arrivent à échéance. Les administrateurs concernés sont:

ABIVEN Martine et TROGNEUX Anny, qui ne se représentent pas.

Deux adhérents ont posé leur candidature pour ces deux sièges: - FABIEN Camille - FOURNET Thierry

L'assemblée opte pour un vote à main levée. Les 2 candidats sont élus à l'unanimité.

Présidence d'honneur Robert DÉRENS propose, au nom de l'ensemble des membres du Conseil, de nommer Guy VERDOT Président d'honneur de DEBRA France. Cette proposition est adoptée à l'unanimité des adhérents présents et représentés.

L'ordre du jour étant épuisé, l'Assemblée générale ordinaire est close à 10 h 30.

Nouvelle composition du Conseil d'administration de Debra France

BOURRAT Emmanuelle	Commission scientifique & médicale
CORNU Dominique	Administratrice
DÉRENS Robert	Vice-président – en charge du budget
FABIEN Clémence	Secrétaire adjointe
FAUX Guillaume	Vice-président – en charge de l'informatique et de la communication
FOURNET Thierry	Commission informatique
MALAVAL Paulette	Responsable commission sociale
THUILLIER Corinne	Commission sociale
TRUCHOT Damien	Secrétaire – en charge de l'informatique et de la communication
VERDOT Guy	Président d'honneur – commission scientifique & médicale
YOUX Dan-Philip	Président
ZANIN Véronique	Commission sociale



Ayant clos ce compte-rendu financier, je voudrais vous parler un peu de Monsieur Verdot...

Voilà... Quand je pense à Guy Verdot, je pense aussi à Jean-Marc Rigade, et à tous ceux qui ont construit cette association EBAAE, maintenant Debra France.

Je pense aussi à quelqu'un que je n'ai malheureusement pas connu, celui que Guy appelle «son petit bonhomme», son fils Cédric. Et je sais que c'est pour lui et pour tous ceux qui sont atteints, abîmés par notre saloperie de maladie, maladie qui parfois les emporte, que Guy s'est battu à sa

façon depuis des années: en soutenant les chercheurs, en s'informant sur la maladie, sur les progrès scientifiques et les possibilités de la recherche à travers le monde. La confiance est difficile à garder, parce que la recherche, nous le voyons bien, n'avance pas vite, et bien trop lentement pour nous. Guy essaye, malgré les difficultés, malgré aussi la maladie qui l'épuise, de rester positif, de toujours relancer, d'inciter les équipes à ne pas lâcher l'affaire (je pense en particulier aux EBJ) et son enthousiasme est com-

municatif. Il n'oublie jamais non plus le soutien aux familles, aux personnes atteintes. Pour tout cela, en votre nom, et «en interne», je tiens à le remercier... vraiment. Et je vais proposer au prochain CA que vous allez désigner aujourd'hui, de le nommer Président d'honneur de Debra France. Nous avons encore besoin de lui! Un dernier mot, pour dire aussi un grand merci à Geneviève, la nouvelle Madame Verdot qui le soutient dans son action et le supporte (dans tous les sens du terme!) au quotidien... R.D.

Compte-rendu

(figurant sur le site de Debra international)

Deбра France a été honorée et ravie d'accueillir le Congrès international 2014 des EB. Elle avait choisi de lui donner pour cadre le prestigieux Espace CAP 15, offrant aux congressistes une salle plénière et trois salles indépendantes pour les forums. Le tout, situé à seulement 300 m de la Tour Eiffel ! Ce Congrès international était présidé par le Professeur Fulvio Mavilio, directeur scientifique à Généthon, et co-présidé par John Dart (C.O.O. de Debra international), Rainer Riedl (président de Debra International) et Guy Verdot (président de Debra France).

L'aboutissement d'un long travail

La préparation de ce congrès a nécessité une grande somme de travail, notamment pour le choix des conférences, qui a été réalisé en parfaite collaboration avec Debra International, afin de satisfaire un maximum de participants. D'autre part, la recherche de sponsoring nous a mobilisés de nombreux mois, car il nous fallait trouver un financement pour compenser une partie de nos dépenses. À ce titre, je remercie les laboratoires : Urigo, Mölnlycke Health Care, Pierre Fabre, Brothier, Eau Thermale Avène, Galderma, Polymem, Keraplast, Fino Health Care, ainsi que AG2R La Mondiale, La Mutuelle du Midi, le Crédit Mutuel et Telis. Sans leur participation financière, Debra France n'aurait pas pu fournir les mêmes prestations logistiques. Quant à l'organisation du Congrès, elle a été jugée excellente par l'ensemble des participants et nous avons été très émus par le nombre de témoignages de remerciements qui nous sont parvenus. Malgré la minutie qui avait été apportée dans la préparation de cet événement, c'est grâce à la mobilisation d'une équipe très performante de Debra France, sa disponibilité et sa réactivité dans les actions à mener durant ces journées, que le déroulement en a été bien maîtrisé, faisant d'elles une réussite.

Le nombre de congressistes a atteint le chiffre considérable de 280 inscrits. Cette

importante participation représente un volume de délégués bien au-delà de nos espérances. Ainsi, 35 nations ont pu se rencontrer, échanger leurs impressions et leurs attentes de la recherche sur les EB, et évoquer tous les sujets sur lesquels ils souhaitent débattre.

Conférences et forums

Les conférences se sont déroulées très sereinement, grâce à une traduction simultanée (anglais-français et français-anglais). D'autre part, ces conférences ont été intégralement filmées et enregistrées, afin d'être mises en ligne sur le site Debra International (version anglaise) et sur le site de Debra France (version française). La qualité et la clarté des exposés présentés par les intervenants ont été estimées excellentes par l'ensemble des congressistes. Les forums infirmières, nutrition et psychosocial se sont tenus en même temps que les conférences. Ils ont rencontré un grand succès et un grand nombre de congressistes y ont participé. La visite de l'Institut Imagine, qui était exclusivement réservée aux délégués internationaux, a suscité un vif intérêt



Guy VERDOT
Président d'honneur
de Debra France

pour les visiteurs, car ils y ont trouvé de nombreuses réponses quant à la qualité des équipements mis en œuvre dans cette nouvelle structure, qui profite, notamment, aux équipes de recherche travaillant sur les EB. Le temps de parole alloué aux conférences menées par le Comité exécutif et les commissions de Debra international, a été rigoureusement respecté. Debra International a ainsi pu dérouler son programme sans la moindre interruption ni restriction.

Rappel

Le rôle de la commission sociale

La commission sociale a été mise en place pour aider les familles en matières de :

- démarches administratives,
- demandes d'aides financières ponctuelles en complément des organismes sociaux,
- orientation vers les centres de soins référents pour les EB,
- conseils et orientation vers les délégués régionaux de Debra France.

A noter

Le « fonds d'aide sociale » intervient en ultime recours : la commission ne peut, en aucun cas, se substituer aux organismes sociaux qui ont pour mission de venir en aide aux personnes handicapées et à leurs familles. Ce fonds ne peut donc être sollicité tant qu'aucun autre organisme n'a donné suite à votre demande.

Pour contacter la commission : commission-sociale@debra.fr

Interventions

Nous avons tenu à ce que l'intégralité des interventions soit filmée, pour que les adhérents qui n'ont pu assister au congrès bénéficient de toutes les informations qui y ont été communiquées... et pour que ceux qui y étaient présents puissent revivre ces moments. Alors, n'hésitez pas à vous connecter sur notre site debra.fr où ces vidéos sont d'ores et déjà disponibles !

[A noter : ces vidéos sont en majorité dans leur version française. Cependant, indépendamment de notre volonté, et nous le regrettons, certaines d'entre elles n'ont pu être traduites.]

Synthèse des interventions par Clémence Fabien

Pour Debra infos, c'est Clémence Fabien qui a patiemment visionné ces documents et qui en a rédigé un résumé. Ces textes ne sont bien entendu pas exhaustifs mais ils donnent un aperçu très pertinent du contenu de chaque présentation. Merci à Clémence pour ce travail...

Réseau européen des génodermatoses et des EB

Professeur Christine Bodemer, France



Dans le cadre du travail sur le réseau européen des génodermatoses, le professeur Christine Bodemer a présenté les objectifs de ce réseau international.

Il s'agit de mettre en relation les professionnels, les spécialistes, les infirmiers, les patients, les infrastructures, les chercheurs et toute autre personne intervenant dans le soin de 5 groupes de maladies

génétiques rares de la peau et particulièrement l'EB. Cette organisation est financée par l'Union européenne, la fondation René Touraine, l'Académie européenne de dermatologie et vénéréologie, ainsi que d'autres dons venant d'entreprises et de particuliers. Le réseau s'étend en Europe, en Méditerranée et au Moyen Orient, avec plus de 30 pays partenaires, et travaille également avec 14 associations Debra. Concrètement, cette organisation a créé un annuaire des centres de soins et des professionnels dans les différents pays. Des conférences et des formations sont régulièrement organisées, afin de former les professionnels à l'amélioration des protocoles de soins. 67 enquêtes ont été réalisées auprès de 16 nations pour évaluer les besoins des patients. Le réseau a par ailleurs créé un guide de soins à

envoyer aux différents centres concernés et permet également d'améliorer l'accès aux soins pour les patients dans tous les pays. Le réseau s'est fixé pour perspective d'obtenir le statut de « réseau européen de référence », statut attribué par l'Union européenne, afin de disposer davantage de subventions de la part de celle-ci. Pour cela, il convient de respecter un cahier des charges imposé, ce qui devrait être le cas d'ici fin 2015. Cette mise en relation entre les professionnels et tous les acteurs des soins des EB permet de partager les expertises, dans une démarche de transmission de soins de qualité centrée sur le patient et ses besoins.

Pour en savoir plus : <http://www.genodermatoses-network.org/>

Projet européen Genegraft pour les EBDR



Professeur Alain Hovnanian, France

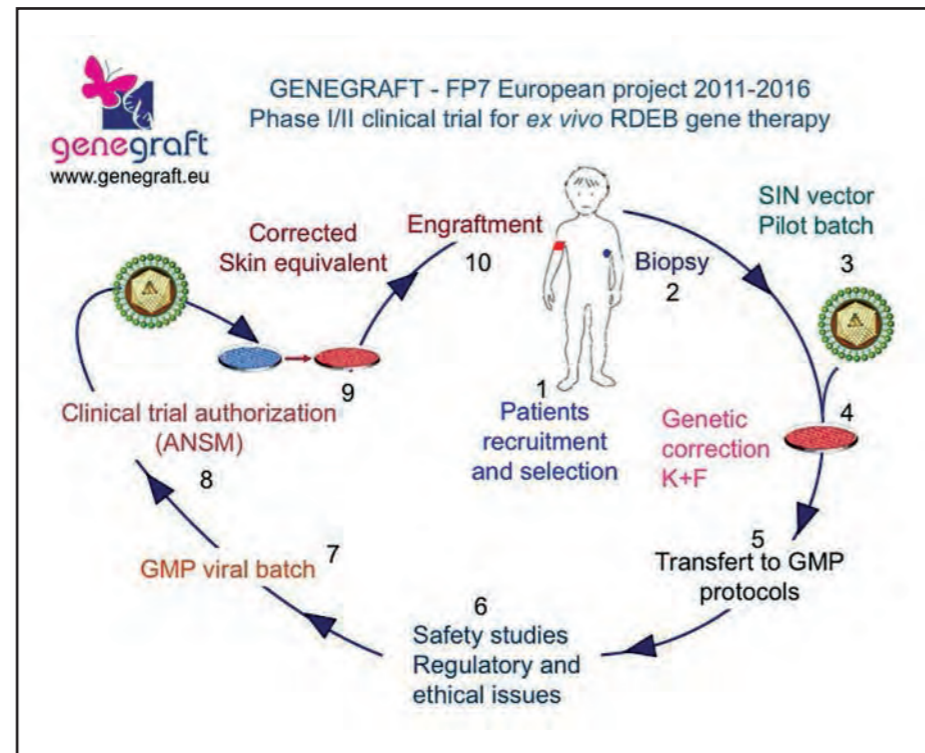
Le projet Genegraft est le résultat de plus de 20 ans de travail et est toujours en cours. Il s'agit d'une thérapie génique et cellulaire très complexe. L'étude porte sur des patients atteints d'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive et fait suite à des recherches sur le collagène de type 7 et les fibrilles d'ancrage. Un traitement a été mis en place pour corriger ces défaillances qui créent les bulles, en réactivant les éléments absents ou défaillants.

Après des phases de tests en laboratoire, sur des souris et des cochons, le protocole a été jugé valide pour des tests cliniques sur des humains. Le traitement consiste à réaliser des biopsies sur la personne atteinte, puis de corriger génétiquement les prélèvements et de créer des peaux «artificielles» à greffer sur ce même patient, à différents endroits. La nouvelle peau greffée est corrigée et donc en meilleure santé.

La sélection des patients a commencé et est encore ouverte, il reste 10 à 15 places pour l'étude clinique. Les patients devront être atteints d'EBDR (peu sévère à très sévère) dont les mutations génétiques sont connues, ils devront être en bonne condition physique et avoir plus de 7 ans.

Les biopsies et greffes seront réalisées sous anesthésies locales et les premières greffes sont prévues pour 2016. Les patients pourront se rendre à Paris ou à Londres pour les biopsies, les prélèvements seront ensuite envoyés à Modène (en Italie) pour les manipulations génétiques, puis les greffes se feront à Paris. Des études similaires menées aux USA et en Autriche montrent des résultats très encourageants. Les perspectives futures sont de pouvoir greffer des patients atteints d'EB dès le plus jeune âge. La première greffe réussie de ce type a été réalisée sur un patient atteint d'EB Jonctionnelle en 2006.

Plus d'informations et contact:
<http://www.genegraft.eu/>



Genethon & Bioprod



Frederic Revah, Directeur général du Généthon, France

Genethon est un laboratoire à but non lucratif créé et sponsorisé par l'AFM Téléthon. 230 professionnels y travaillent à la recherche sur les maladies rares et sur l'élaboration de médicaments de thérapie génique pour maladies rares.

L'objectif du laboratoire est d'améliorer, grâce à du matériel de technologie de

pointe, la rapidité de production pharmaceutique des traitements, afin de produire en plus grande quantité et à moindre coût des médicaments de thérapie génique (chers et difficiles à produire aujourd'hui) dans le but de toucher plus de patients et plus rapidement. En effet, aujourd'hui encore, les procédures peuvent prendre des années, entre les débuts des recherches, les tests, les études cliniques et la mise à disposition du médicament pour les patients.

Genethon travaille sur plusieurs projets en parallèle et la rapidité de réalisation des études s'est déjà améliorée depuis quelques années.

Pour plus d'informations:
<http://www.genethon.fr>

Diacéréine: de la recherche fondamentale au «médicament orphelin»

Professeur Johann Bauer, Autriche

L'équipe du professeur Bauer a travaillé sur l'extraction de la protéine des cellules souches, afin d'identifier quelle molécule permettrait de corriger le défaut des cellules des patients atteints d'EBS et comment.

La molécule diacéréine (une molécule présente dans les racines de la rhubarbe) est déjà connue et utilisée dans le traite-

ment de l'arthrose, sous forme orale. L'équipe a mis au point un traitement, cette fois sous forme de crème, pour traiter des patients EBS de façon localisée. Après des tests cliniques concluants, les résultats sur les patients ont été excellents. La pommade à base de diacéréine permet une meilleure stabilité de la peau, ainsi qu'une diminution des bulles douloureuses. De plus, les effets secondaires induits par la prise orale de diacéréine ne se manifestent pas avec la diacéréine en crème. Ce médicament a obtenu la désignation de «médicament orphelin» et sera disponible sur le marché européen en 2015 (à confirmer). Le laboratoire devra, bien entendu, négocier sa prise en charge

par la Sécurité sociale. L'équipe a également pratiqué des thérapies géniques avec des greffes de peau artificielle génétiquement corrigée (même protocole de traitement qu'expliqué dans la présentation du Pr Hovnanian «Genegraft») sur des patients atteints d'EB dystrophique et jonctionnelle et ce, avec d'excellents résultats...

Plus d'information (sites en anglais):
<http://www.ojrd.com/content/8/1/169>

http://www.ema.europa.eu/ema/index.jsp?curl=pages/medicines/human/orphans/2014/03/human_orphan_001316.jsp&mid=WCOB01ac058001d12b

Soins dentaires et EB

**Docteur Bothild Kverneland,
Necker Paris**

Les soins dentaires chez les patients atteints d'EB sont très importants, car ils permettent de favoriser une bonne nutrition, un aspect esthétique qui permet d'avoir confiance en soi et une bonne élocution.

Les patients atteints d'EB sont plus à même d'être sujets à des complications sévères au niveau bucco-dentaire. La prévention est extrêmement importante, afin d'éviter le plus possible les problèmes graves que les dentistes peuvent constater

en consultations, et qui provoquent des infections très douloureuses, qui coûtent cher et sont plus difficiles à traiter. Il s'agit donc de consulter un dentiste le plus tôt possible, dès 6 mois pour les patients atteints d'EB. La fréquence des rendez-vous est ensuite variable en fonction du patient et peut être d'une fois par an à plusieurs fois par mois, selon les besoins. A titre préventif, il est primordial de surveiller son alimentation en limitant les grignotages entre les repas, d'éviter les aliments et les boissons sucrées, d'avoir une bonne hygiène dentaire (en utilisant une brosse à dents adaptée) avec un dentifrice contenant la bonne dose de fluor et... consulter régulièrement son dentiste.



Diagnostic moléculaire et conseil génétique pour les EB en France: 15 ans d'expérience

**Professeur Alain Hovnanian,
France**

Grâce au travail de recherche, de nouveaux gènes ont été identifiés. On connaît maintenant 17 gènes différents pour le diagnostic des EB. La recherche de mutation génétique est fondamentale pour le traitement des EB, car elle est nécessaire pour diagnostiquer la forme et connaître le mode de transmission, pour être en mesure de faire un diagnostic prénatal et, bien sûr, pour la recherche, afin de mieux comprendre les mutations génétiques chez les EB.

En effet, les différentes recherches de mutations génétiques chez les patients donnent parfois des résultats étonnants et ne correspondent pas forcément au résultat attendu, ce qui est très intéressant dans l'étude des EB pour mieux comprendre la maladie au niveau génétique. Le diagnostic prénatal est de plus en plus pratiqué et il est une aide fondamentale pour les familles.

Quant au diagnostic préimplantatoire (fécondation in vitro de l'ovule et test génétique avant réimplantation dans l'utérus si le test est négatif), il n'y a que trois centres en France qui le pratiquent et il est aujourd'hui difficile d'accès. Il est cependant une alternative très intéressante qui va continuer à se développer.

L'institut Imagine, dans lequel le professeur Hovnanian travaille, utilise du matériel révolutionnaire qui permet de faire des analyses génétiques pour des maladies rares de la peau, dont plus d'un tiers sont des EB (26 % EBDR, 9 % EBS et 1 % EBJ).

Pour plus d'informations: <http://www.institutimagine.org/fr/>



La recherche: vue d'ensemble

**Professeur Avril Kennan,
Irlande**



Le professeur Avril Kennan nous a présenté les avancées de la recherche scientifique concernant les EB.

Du fait des différentes formes d'EB existantes, ce domaine est très diversifié, ce qui le rend complexe, d'autant que «peu» de personnes en sont touchées (ce qui rend difficile la réalisation d'études cliniques, par exemple). Mais il est tout de même extrêmement positif de constater que certains des meilleurs chercheurs du monde travaillent sur l'EB et qu'il y a globalement beaucoup de personnes qui travaillent sur cette maladie rare. Les différentes thérapies existantes (génétique, cellulaire, protéines, etc.) sont toutes plus ou moins au stade de l'étude clinique, stade qui précède celui du soin aux patients de façon généralisée, ce qui est très encourageants.

Le concept général qui ressort des différentes thérapies est soit de corriger, soit de remplacer, soit d'introduire un nouveau gène, une nouvelle protéine, etc. Il existe à ce jour plusieurs procédures.

Thérapie utilisant les cellules souches de la moelle osseuse
Il s'agit de prélever des cellules souches de la moelle osseuse du patient et de les corriger, avant de procéder à une greffe de moelle pour que les cellules – dont celles de la peau – soient à leur tour corrigées

génétiquement. C'est une procédure délicate, qui nécessite une chimiothérapie et qui comporte des risques de rejet. Les bénéfices ne sont pas encore confirmés et certains patients sont décédés pendant la dernière étude (toutefois sans lien avéré avec l'étude).

Perfusion de cellules souches
Selon le même principe que la thérapie précédente, les cellules prélevées dans la moelle osseuse sont administrées sous la forme de perfusions. Les effets ne sont pas encore mesurés et on ne sait pas si c'est une procédure qu'il serait nécessaire de répéter régulièrement ni à quelle fréquence.

Thérapie cellulaire
Elle consiste à injecter, sur les bords de la plaie, des fibroblastes (parfois appelées

«cellules de soutien») qui permettent d'améliorer la souplesse et la résistance du derme. Les résultats des études ne sont pas encore disponibles et la procédure est douloureuse pour les patients.

Thérapie génique
Il s'agit de greffe de peau reconstituée et génétiquement corrigée à partir de prélèvement de peau sur le patient (cf. présentation du Pr A. Hovnanian du projet GENEGRAFT). Ces thérapies sont en cours d'étude clinique à Sandford aux Etats-Unis, à Salzburg en Autriche et à Paris (institut Imagine). Des résultats très positifs ont été récemment publiés sur un jeune homme de 23 ans qui a bénéficié de cette thérapie.

Pour en savoir plus:
http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=304

Epidermolyse bulleuse jonctionnelle: 27 ans de génotypage à Nice

Professeur Jean-Philippe Lacour, Nice France



L'épidermolyse bulleuse jonctionnelle (EBJ) est due à un clivage, qui se caractérise par des ancrages anormaux, à cause de mutations dans un des 6 gènes et de différentes protéines à la jonction dermo-épidermique. D'énormes progrès ont été réalisés depuis 27 ans dans la découverte des gènes et des mécanismes des mutations et des protéines. Le centre de Nice a activement participé à ces recherches et aux avancées des connaissances sur l'EBJ.

66 nouvelles mutations ont été identifiées, et une analyse de la répartition géographique des mutations a été menée pour identifier lesquelles de ces mutations sont plus fréquentes en fonction du pays et de la région d'origine. Toutes les analyses génétiques sont bien entendu utiles dans un but de diagnostic et de pronostic (prénatal et anténatal).

Debra International: programmes cliniques de soutien

GUIDES CLINIQUES POUR LES EB

Docteur Avril Kennan, Irlande

Le docteur Avril Kennan a présenté le projet d'élaboration de guides spécialisés dans les soins aux EB, mené par Debra International, à l'attention des cliniciens et des patients.

Il s'agit de créer des guides pratiques sur chaque aspect des soins EB. Pour réaliser ces guides, des experts internationaux (dermatologues, dentistes, infirmiers, etc.) partagent leurs expertises et suivent une méthodologie et une approche les plus scientifiques possible. Cela est difficile dans le cas des EB, car il n'existe pas toujours d'études cliniques pour appuyer les recommandations. Les recommandations sont donc évaluées en fonction des études et des preuves scientifiques disponibles.

D'autres guides sont en cours d'élaboration:

Les cancers,
Nutrition.

D'autres, encore, sont en projet ou à l'étude:

Démangeaisons,
Chirurgie des mains,
Dilatation de l'œsophage,
Diagnostic en laboratoire,
Anémie,
Ergothérapie,
Insuffisance rénale,
Soins sociaux et psychologiques.
Les guides sont gratuits (et le resteront), téléchargeables en ligne. N'hésitez pas à diffuser largement autour de vous.

Pour télécharger les guides (en anglais):
<http://www.debra-international.org/med-professionals/clinical-practice-guidelines-cpgs-for-eb/developing-a-guideline-for-eb.html>

EB CLINET

Docteur Gabriela Pohla-Gubo, Autriche

EB Clinet est le réseau des cliniciens EB qui permet de connecter des experts au niveau international. Il compte aujourd'hui 60 partenaires dans 50 pays. Plus de détails dans le compte-rendu de la présentation Gabriela Pohla-Gubo sur EB Clinet. (Voir page suivante).

FORMATION DES PROFESSIONNELS

John Dart, Royaume Uni

Debra International est également actif en tant qu'association de patients afin de promouvoir la formation des cliniciens. Il est en effet primordial que les professionnels aient accès à la formation.

Debra international organise et finance des formations, au niveau international dans la mesure du possible. Le budget n'est pas colossal, car il est de l'ordre de 12 000 euros par an, mais il permet, notamment, de faire se déplacer les spécialistes pour qu'ils bénéficient de formations.

Que des patients soient investis également dans ces processus permet d'appuyer des dossiers (tel que le dossier auprès de l'Union européenne concernant le Réseau européen de référence des génodermatoses – cf. compte-rendu de la présentation du Prof. C. Bodemer). L'objectif est de faciliter, encourager et développer les formations des praticiens, avec une approche centrée sur le patient.

Pour en savoir plus (site en anglais):
<http://www.debra-international.org/med-professionals/professional-training.html>

EB Clinet Un réseau international pour les experts de l'EB



Docteur Gabriela Pohla-Gubo, Autriche

Fondé en 2011 en Autriche, EB Clinet a pour vocation de créer un réseau international pour les experts de l'EB. Il a fallu quelques années pour récolter les fonds nécessaires à l'ouverture de la « maison EB » en 2005.

40 experts travaillent en collaboration dans ce centre pour développer la recherche (Cf. présentation du Pr. J. Bauer sur la crème « diacéréine »), mettre en relation les professionnels, permettre l'échange de leurs expériences et organiser régulièrement des formations pour partager les expertises.

C'est également un centre de soins qui permet l'accueil et la prise en charge des patients et des familles.

EB Clinet participe notamment à la rédaction du guide sur le diagnostic en laboratoire (Cf. présentation de Francis Palisson sur les guides cliniques). Peter Van Den Akker coordonne le projet de registre des patients atteints d'EBDR. Il s'agit de répertorier les patients et leurs mutations (1000 patients et 600 mutations répertoriés à ce jour) afin de

pouvoir contacter certains d'entre eux pour une étude clinique ou pour un traitement efficace dont ils pourraient bénéficier. A l'avenir, des registres seront élaborés pour les autres formes d'EB également. Une carte interactive des centres d'expertises est disponible sur le site internet d'EB Clinet.

Afin de développer le réseau, notamment sur le continent africain, EB Clinet travaille en collaboration avec différentes organisations, dont les groupes Debra, et a pris contact avec Médecins Sans Frontière. Le mot d'ordre est de faire voyager l'expertise et non les patients!

Pour plus d'informations (site en anglais):
<http://www.eb-clinet.org/home.html>



Docteur Francis Palisson, Chili

Certains guides sont déjà achevés et sont disponibles en ligne (en anglais). Ils portent sur les thèmes suivants:
Les soins buccaux-dentaires,
Soins de la peau et des plaies,
Gestion de la douleur
(la publication est en cours).

Etude sur le thé Vert (Polyphenon E)

*Docteur Christine Chiaverini,
Nice*

Cette étude a été menée en France dans quatre centres d'expertise pour des patients atteints d'EBDR. Il est connu que, chez les patients atteints d'EBDR, la métalloprotéase est active et détruit les protéines de la peau. Or, un des composants du thé vert agit sur cette activité. Le Polyphenon E est déjà utilisé pour le traitement d'autres maladies comme les cancers.

L'étude a été réalisée sur des enfants et des adultes qui ont pris le médicament et un placebo, alternativement, en « cross-over ». Afin de mesurer l'efficacité du traitement, les patients devaient compter le nombre de bulles (à noter sur un carnet) et évaluer le temps de cicatrisation de 3 bulles (à noter également sur un carnet), ainsi que la démangeaison, la qualité de la peau, etc. Le traitement était pris par voie orale (gélule à avaler ou à diluer dans l'eau) et trois doses ont été établies en fonction du poids.

Globalement, cette étude a montré des succès thérapeutiques (20 % moins de bulles, meilleure cicatrisation et moins de démangeaison). Le traitement a été globalement bien toléré et il n'a pas été constaté d'effets secondaires indésirables qui lui soient imputables.

Cependant, plusieurs problèmes ont été rencontrés : sur les 22 patients prévus pour l'étude, seulement 16 ont finalement participé et, parmi ceux-ci, seulement 10 ont fourni des données complètes à chaque visite (certains patients étant trop fatigués pour suivre le traitement ou se déplacer dans les centres à chaque fois). Les résultats de l'étude ne sont donc pas statistiquement recevables.

Un nouveau programme, avec plus de patients, serait nécessaire afin de confirmer l'intérêt du thé vert dans le cadre d'une EBDR. Il serait idéal de mettre en place une étude moins longue mais internationale (pour avoir plus de patients) et des critères d'amélioration à 30 % au lieu de 20.

Même s'il ne s'agit pas d'un traitement curatif, le thé vert pourrait aider à améliorer la situation cutanée des patients en vue, quand des traitements curatifs seront disponibles (thérapie génique pas exemple) de les préparer à des traitements lourds.

Protocole national de diagnostic et de soins pour les EB en France (PNDS)

Professeur Christine Bodemer, France

En France, il existe des centres de référence et de compétence pour les génodermatoses, dont les EB, afin d'assurer le diagnostic et les soins des patients sur l'ensemble de notre territoire. Le ministère de la Santé a mis en place ces centres depuis 2004 pour la prise en charge des patients, mais également dans le but d'élaborer un PNDS de l'EB (Protocole national de diagnostic et de soins).

Il s'agit non seulement d'un guide, mais également de recommandations pour l'explication du diagnostic, des problèmes thérapeutiques, l'évolution des patients et leur prise en charge pour essayer d'optimiser et d'harmoniser cette prise en charge en France. Ce document servira également de référence pour les autorités de santé, notamment la Sécurité sociale pour soutenir des demandes de remboursement (soins médicaux et paramédicaux). Ces aspects sociaux-économiques sont particulièrement importants pour l'EB, car la maladie nécessite une prise en charge multidisciplinaire (dentiste, dermatologue, diététicien...), des aménagements du logement, entre autres, qui sont très coûteux. Le PNDS de l'EB est coordonné par les professeurs Lacour et Bodemer, qui travaillent en collaboration avec des groupes pilotes et des groupes de travail répartis dans les différents centres de référence et de compétence. La rédaction est quasiment terminée (finalisation prévue pour fin 2014) et Debra France sera prochainement consultée pour sa relecture en apportant l'expertise des familles et des patients.

Un questionnaire a également été élaboré, pour mesurer l'impact et l'ampleur du handicap dans la vie des patients du point de vue de la qualité de vie et des aspects sociaux-économiques. Les patients et les familles pourront le compléter et se verront attribuer une note sur 100, ce qui sera utile lors des futurs contacts avec les autorités de santé.

Suite à ce questionnaire de « fardeau », un nouveau projet de filière des maladies rares dermatologiques (FIMARAD) a été lancé.

Pour plus d'informations : <http://fimarad.org/>

Cancers cutanés et EB: une complication à connaître

Docteur Henri Montaudié, France

Un travail a été mené, qui avait pour but d'étudier le risque de cancer cutané chez les personnes atteintes d'EB, afin de déterminer lesquels de ces patients sont à risque de développer un carcinome cutané.

La première chose à savoir est que les cancers cutanés sont plus à même de se développer chez des patients atteints de formes modérées à sévères d'EB. Le soin de ces cancers est possible, ainsi que la guérison totale, en pratiquant un traitement chirurgical, le plus souvent, ou une radio ou chimiothérapie si le carcinome (le cancer) est étendu. Le cancer cutané est la complication la plus redoutée pour les EB, elle est fréquente mais non systématique.

Les différents types de cancers de la peau

- Les carcinomes épidermoïdes qui se développent au dépend des kératinocytes (cellules constituant 90 % de la couche superficielle de la peau).
- Les carcinomes baso-cellulaires qui affectent également les kératinocytes et représentent 25 % des cancers de la peau.
- Les mélanomes qui se développent aux dépens des mélanocytes (autre protéine de la peau) et représentent 5 % des cancers cutanés.

Après avoir étudié les articles et les données médicales existantes, l'équipe a sélectionné 70 articles scientifiques et a pu déterminer que les personnes atteintes d'EB dite de Dowling Meara sont peut-être plus à même de développer un

carcinome baso-cellulaire (pas de certitude sur cette donnée, car c'est le cancer le plus fréquent pour tout le monde). Il a été répertorié que le plus grand nombre de personnes atteintes d'EB ayant développé un mélanome étaient atteintes d'EBDR dite Hallopeau Siemens. Pour les carcinomes épidermoïdes, qui sont les cancers cutanés les plus fréquents pour les patients atteints d'EB, il existe plus d'articles écrits sur les EBDR (75 % des cas) et il semblerait que cela soit plus fréquent pour cette forme d'EB.

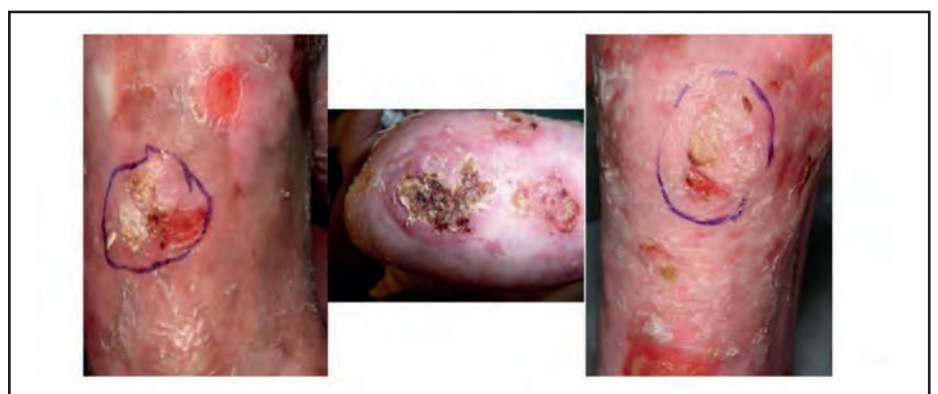
Globalement, 2,6 % des personnes atteintes d'EB sont à risque de développer un carcinome épidermoïde, particulièrement à partir de 30 ans, homme et femme confondus, et particulièrement pour les personnes de type caucasien (globalement pour les peaux claires). Le soleil est un facteur de risque et une protection rigoureuse et systématique est recommandée. Généralement, les carcinomes se développent sur les extrémités telles que les mains, les bras (notamment les avant-bras), les jambes mais également sur les coudes, les genoux ou encore les muqueuses. La plaie n'est pas nécessairement douloureuse et peut ne pas présenter de gêne particulière pour le patient.

Comment détecter un cancer de la peau?

Dans chaque cas répertorié, il s'agissait d'une plaie atypique, différente et qui mettait beaucoup plus de temps à cicatriser que les plaies habituelles (plusieurs mois). Toute plaie inhabituelle est donc à surveiller et, en cas de doute, il faut pratiquer une biopsie, un geste médical simple qui s'effectue sous anesthésie locale et ne nécessite pas d'hospitalisation. La chirurgie pourra être pratiquée s'il s'agit d'un carcinome et si la plaie est peu étendue. Si elle est très étendue, une radiothérapie ou une chimiothérapie peut être nécessaire, ces procédures sont beaucoup plus intrusives. Il est donc fondamental d'être attentif, afin de détecter le ou les carcinomes le plus tôt possible.

Un traitement préventif de photothérapie dynamique est à l'étude et le programme Rebecca (Cf. présentation du Pr Bourrat sur ce programme) est en cours afin d'étudier les facteurs de risques.

En conclusion de son intervention, le professeur Montaudié a bien insisté sur l'importance de la prévention pour les cancers cutanés: «Mieux vaut prévenir que guérir»...



Crème SD 101 et Crème Zorblisa pour le traitement des EB



Docteur Robert Ryan, USA

Cette étude a été réalisée aux Etats-Unis sur tous les types d'EB. Il s'agit d'une thérapie avec un traitement local sous forme de crème pour soigner les plaies, lésions et bulles dues à l'EB. L'ingrédient actif de cette crème interagit avec le collagène et les fibroblastes. Celui-ci aide à la cicatrisation des plaies difficiles, qui sont longues à se refermer ou qui ne cicatrisent pas seules.

L'étude s'est déroulée en plusieurs parties. Tout d'abord, l'expérience en laboratoire et sur les animaux, puis une première étude clinique en utilisant une concentration de la molécule de 3 % avec la crème SD 101. Huit enfants atteints d'EBS, EBD

et EBJ, ayant des formes très sévères avec des lésions très étendues et âgés de 6 mois à 9 ans, ont participé à l'étude en appliquant la crème une fois par jour le matin, pendant trois mois, sur tout le corps avant les soins habituels. Les résultats sont très concluants car les plaies des patients étaient réduites de 50 % en trois mois.

La deuxième phase s'est déroulée de nouveau sur trois mois mais, cette fois, avec 48 patients âgés de 5 mois à 44 ans, atteints des trois types d'EB (avec une majorité d'EBD) et de formes modérées à sévères. Cette fois, la crème utilisée (le Zorblisa -laboratoire Scioderm) comportait 6 % de produit actif. Les patients ont été divisés en deux groupes, l'un utilisant la crème Zorblisa et l'autre un placebo. Des résultats impressionnants étaient notables au bout de deux semaines de traitement, avec une rapidité de cicatrisation trois fois supérieure en moyenne aux patients sous placebo et une amélioration générale de la peau du patient de 70 % au bout de trois mois.

Le produit a également subi des tests cliniques, afin de mesurer la viabilité et les risques pour la santé, et les autorités de santé ont confirmé qu'il ne comportait aucun risque.

Une troisième phase d'étude de test est encore nécessaire et elle se déroulera à plus large échelle aux Etats-Unis et en Europe l'année prochaine (à confirmer).

Traitement conservatif de la main pour les patients atteints d'EBDR: les orthèses dynamiques

M. Philippe Depont, France

Le kinésithérapeute Philippe Depont travaille sur les soins des EBDR à titre gracieux depuis plus de 30 ans, car les attelles fabriquées par ses soins ne sont pas remboursées par la Sécurité sociale.

L'objectif est de maintenir la fonction et la morphologie des mains des personnes atteintes d'EB. Pour cela, il existe des gestes chirurgicaux qui sont souvent difficiles à vivre pour le patient... Pour remédier à cela et agir de façon préventive, il a travaillé en collaboration avec d'autres médecins, afin de réfléchir à une prise en charge plus efficace et moins douloureuse. Les deux phénomènes qui limitent progressivement la fonction des mains sont les synéchies (les commissures des doigts fusionnent) et les rétractions cicatricielles (la surface de la peau diminue pendant la cicatrisation), et ces phénomènes peuvent se reproduire également après une intervention chirurgicale.

Un appareillage dynamique a été mis au point pour les limiter. Il s'agit tout d'abord de bander les mains (avec une gaze souple) pour éviter la synéchie des commissures et protéger la main dans la vie quotidienne. Puis de porter une orthèse dynamique, faite sur mesure, pour procurer une tension douce et prolongée sur les doigts, en contre appui sur le dos des premières phalanges. Ces orthèses pourront être portées la nuit. Les résultats sont très encourageants, tant à titre préventif que, parfois, pour retrouver de la flexibilité chez certains patients.

L'appareillage dynamique est une solution qui permet d'éviter des exercices kinésithérapiques douloureux, et parfois même de la chirurgie, tout en étant facile à mettre en place et sans rajouter de temps aux protocoles de soins déjà très longs.

Orientations stratégiques actuelles et futures pour le traitement des EBDR

Professeur Alain Hovnanian, France

Le professeur Alain Hovnanian, dans son intervention, a voulu développer des traitements spécifiques de l'E.B. Soit il faut corriger l'anomalie génétique initiale, mais c'est très difficile. Soit, ce qui est préférable, il faut agir sur les voies physiopathologiques (dérèglement biologique) qui sont impliquées, en traitant la maladie et porter l'action sur les mécanismes en aval de la mutation.

Ce sont les orientations qui ont été prises par les équipes de recherche qui travaillent sur le traitement des EB. L'étude portera essentiellement sur les EBDR, car les mutations sont nombreuses et complexes. D'où l'avantage de s'intéresser à la mutation dans le gène du COL7.

Le problème posé est le suivant:

- Diminution ou absence de production du COL7;
- Incapacité de produire des fibres d'ancrage.

Il est donc nécessaire d'intervenir à plusieurs étapes de la production de la protéine

A savoir:

- Intervenir au niveau du gène qui porte la mutation;
- Intervenir auprès de l'ARN messenger qui transfère les informations, bonnes ou mauvaises, à l'ADN;

- Agir sur la protéine concernée;

- Agir sur la cellule qui produit la protéine.

Le professeur Uitto a mis en évidence toutes les techniques qui sont en cours d'expérimentation:

- 1 – La thérapie génique ex vivo,
- 2 – L'injection de fibroblastes,
- 3 – La fabrication de peau hybride (dermo-épidermique),
- 4 – La transplantation médullaire (moelle osseuse),
- 5 – L'injection intradermique de COL7.

Toutes ces théories sont actuellement en cours d'expérimentation

D'où l'émergence de pistes qui permettront de corriger l'anomalie qui est responsable de la maladie:

- Utilisation de la Nucléase (enzyme) qui coupe les deux brins d'ADN, puis, en présence d'une matrice normale (non endommagée), cette cellule se recombine normalement, mais le niveau de réussite n'est pas suffisant pour passer à l'essai clinique.

- Addition d'ADN complémentaire (essai clinique en cours) en procédant à des greffes qui permettent de corriger à la fois l'épiderme et le derme.

- Suppression de l'exon (position sur le gène) de la mutation, car il n'est pas vital.

- Dégradation de l'ARN messenger, ce qui revient à supprimer la mutation.

- Action au niveau protéique: ré-exprimer le COL7. Cette étude est actuellement réalisée par SHIRE, elle consiste au remplacement de la protéine, afin de fabriquer des fibres d'ancrage.

- Enfin, injection de fibroblastes provenant d'une personne saine.

- Ou injection de fibroblastes provenant du malade, mais génétiquement corrigés.

NB: ce résumé a été rédigé par Guy Verdot.

Les invasions des cancers cutanés

Professeur Guerrino Meneguzzi, Nice

L'étude menée a eu pour objet de comprendre les interactions entre les tumeurs et les tissus sains. On sait que les cellules cancéreuses et les cellules saines à proximité échangent des informations qui amènent à une forte d'inflammation et au développement de la tumeur. Les chercheurs se sont intéressés à ce phénomène et ont appris que les cellules cancéreuses activent les fibroblastes qui, elles-mêmes, activent la tumeur, ce qui permet son invasion (appelée invasion tumorale). Cela explique également les rechutes post-opératoires des patients ayant développés des carcinomes.

Après de nombreuses expériences, les chercheurs ont identifié la molécule responsable de ce phénomène, le LIF (un type de cellule), et ont trouvé un produit permettant de bloquer cette molécule pour empêcher la tumeur de se développer. Ce produit se nomme Ruxolitinib et a été testé sur des souris. Le traitement fonctionne, mais suppose d'être administré quotidiennement. Cependant, un autre produit mis au point (dont le nom ne peut être révélé à l'heure actuelle) permet de stabiliser ce traitement plus longuement. Les chercheurs ont également démontré que, dans le cas des EBDR, les problèmes liés à la cicatrisation, telles les synéchies (fusion cicatricielle), sont également causés par la présence de LIF et les essais sur les souris du Ruxolitinib ont été concluants car le produit a permis de bloquer les synéchies. Les chercheurs espèrent pouvoir passer aux essais cliniques rapidement. Il semble, par ailleurs, que ce produit pourrait être utilisé dans le traitement d'autres maladies.

Programme Rebeca



Docteur Emmanuelle Bourrat, Hôpital Saint-Louis, Paris France

Le programme Rebeca (Registre des EB Et Cancers) a pour but d'étudier les survenues de carcinomes épidermoïdes qui sont la hantise et l'angoisse des EB, car ils peuvent être une cause de décès. C'est effectivement la plus importante et la plus dramatique complication des EB, particulièrement des EBDR, des EBJ et des EBD dominantes.

En général, ces cancers se développent après 30 ans, mais ils peuvent aussi survenir dès l'âge de 8-10 ans. Cette étude a été initiée par Debra France et s'intéresse à tous les patients atteints d'EB au niveau national. C'est une étude pilote, car c'est la première étude nationale initiée par Debra France et demandant la collaboration des différents centres de soins en France. Le but est de mesurer la prévalence des carcinomes pour les EB, étudier les facteurs de risques et les relations avec les formes et sous-formes d'EB qui seraient plus susceptibles de développer des carcinomes. Elle porte évidemment sur les carcinomes cutanés et muqueux,

mais également sur les tumeurs en général. Ces renseignements permettront d'exercer une surveillance plus importante et un meilleur dépistage de ces carcinomes.

Les données sont collectées lors d'un entretien, pouvant durer de vingt minutes à une heure, pendant lequel le médecin va collecter un maximum d'informations. Celles-ci sont saisies grâce à un logiciel, de façon anonyme et sur la base du volontariat. Plus de 300 patients sont nécessaires pour la fiabilité statistique. Ils doivent être âgés de plus de 10 ans. Le questionnaire comporte plusieurs parties: tout d'abord, les données démographiques du patient, puis les potentiels facteurs de risques, le profil clinique et les précédents cancers éventuels.

A l'heure actuelle, seulement 70 patients ont été inclus dans les différents centres, notamment à cause d'un problème de logiciel qui fonctionne très mal et du fait, aussi, que l'entretien demande du temps qu'il n'est pas toujours facile de prendre. Pour pallier cela, il est prévu d'inclure les centres de compétence et de procéder à une collecte des données sur papier, avant de faire la saisie informatique. Il est également primordial que les patients et les familles participent davantage à cette étude en se rendant dans les centres pour l'entretien.

NB: le logiciel de saisie et d'exploitation des données a été réalisé par le Dr KERIHUEL et financé par les laboratoires URGO.

Certains participants nous ont fait l'amitié de nous adresser des messages. En voici quelques-uns

Les textes reçus en anglais ont été traduits par Sylvie Neige.

PAR COURRIEL...

Cher Guy,
Je vous remercie un peu tardivement pour le merveilleux congrès que vous et Debra France avez si bien organisé. J'ai adoré mon séjour à Paris, les précieuses discussions et les projets si positifs d'après conférence. Je retiendrai surtout la visite de l'institut Imagine et le merveilleux dîner du samedi soir. Merci encore de votre invitation et j'espère vous voir à Londres.
Meilleures pensées.
Avril Kennan

Cher Président Verdout,
Ce fut un honneur de prendre part au congrès de Debra que vous avez organisé. Ce fut un grand succès. Mes collègues et moi-même y avons beaucoup appris.
À Taiwan, nous manquons de ressources pour la recherche, l'éducation et les soins aux maladies rares, comme l'EB. Nous espérons avoir d'autres occasions d'échanger avec vous, pour progresser, en particulier en matière de diagnostic génétique et en thérapies.
Grand merci pour votre aide,
Meilleures pensées.
Dr. Hao-Hueng Chang
Consultant Doctor



Les délégations internationales.



Stand Fasilabi.



Fulvio Mavilio et Alain Hovnanian.

Debra, Taiwan
Chers Guy, Robert et leur équipe,
Grand merci à tous pour cet excellent congrès à Paris. Le programme était magnifique et si merveilleusement organisé! Tout s'est très bien déroulé. Bravo! Vous avez placé la barre très haut, pour les prochains...
Guy, je suis heureux de savoir que tu garderas des responsabilités dans la recherche et la branche internationale, ainsi nous continuerons à bénéficier de tes conseils. Merci encore une fois pour cet incroyable congrès.

Meilleures pensées.
John Dart
Chief Operating Officer,
DEBRA International

Chers Raphaël et équipe de Debra France,
Grand merci à tous. Ce congrès fut excellent, tant par son contenu que par son aspect social. J'ai bien aimé la façon de faire respecter le planning: avec la petite balle verte! (*)
Les précédents congrès étaient couverts sur le site de Debra international de cette façon:

- un rapport écrit par les organisateurs des conférences;
 - programme et présentations;
 - galeries de photos.
- Accepteriez-vous de rédiger ce rapport? Mark Varian, membre de Debra Int, offre gentiment de l'éditer par la suite... J'attends votre réponse.

Meilleures pensées de Vienne.
Barbara DISSAUER
Debra Autriche

Cher Guy,
Cela a été un honneur et un réel plaisir pour moi de présider le congrès international Debra. Je partage ton enthousiasme quant à la qualité des présentations, l'intérêt du public, et l'atmosphère intense de participation et de collaboration qui a animé le meeting. Debra et les patients souffrant d'EB me sont chers. Nous, Généthon et l'AFM, faisons tous de notre mieux pour vous aider à trouver un trai-

tement contre cette maladie. J'espère qu'il y aura d'autres occasions pour t'aider, toi et Debra. Merci encore pour l'invitation!

Bien à toi,
Fulvio Mavilio,
PhD Scientific Director Généthon
(Président du congrès - Ndlr)

Cher Guy,
Ce fut un plaisir et un honneur de pouvoir participer au colloque. Toutes mes félicitations pour la belle organisation.

Amicalement.
Frédéric REVAH Ph.D.
Directeur Général Généthon

(*) Guillaume Faux avait trouvé un astucieux stratagème pour alerter les orateurs de la fin de leur temps de parole: du fond de la salle, discrètement, il faisait rebondir une petite balle lumineuse!

ET SUR LE «LIVRE D'OR» DU SITE

www.debracongress2014.com

Ce fut un congrès très intéressant. Personnes adorables et repas délicieux!
Hana

Un autre congrès réussi, félicitations à Debra Int et France, bien organisé et respect des horaires. Comme déjà dit, les informations sur l'avancée des recherches devraient être moins scientifiques et dans des termes compréhensibles par tous. Les forums étaient très intéressants.
Maureen Nickson

Un congrès très bien organisé avec des sujets de conférences très intéressants. Vous avez fait un grand congrès et nous espérons vous voir à Londres l'an prochain. Je pense que si l'on veut continuer à réunir familles et spécialistes, il faudra proposer

des conférences très poussées et d'autres plus pratiques qu'un public non professionnel pourra apprécier. Par exemple, lors de la conférence sur des soins dentaires, on aurait pu proposer des conseils plus pratiques et donner l'opportunité de poser des questions en ce sens.

Jenny Tildal

Excellent congrès avec bien des occasions d'échanger et de partager.

John Dart

C'est toujours avec grand plaisir que je participe modestement à cette belle cause.

Bravo pour l'organisation du congrès qui fut parfaite.

A bientôt si je puis encore être utile
Cordialement
Sylvie Neige
(équipe Debra France - Ndlr)

Votre congrès a été très bien organisé. Le programme était motivant. Ce fut une expérience incroyable et inoubliable! J'ai pu rencontrer des collègues d'autres pays qui ont le même but: aider les personnes souffrant de l'EB.

Alice Brychtova

Merci pour ce congrès si bien organisé. L'accueil, le planning, la qualité des présentations et les repas, tout était superbe.

Rosie Jones

Je m'appelle Cristina Alexei, je représente Debra Moldavie car aucun de ses membres ne parle anglais. Je suis venue avec un malade et sa famille qui sont repartis un peu déçus de ne pas avoir eu de conseils pratiques. Toutes les conférences sur la recherche étaient difficilement compréhensibles et impossibles à transmettre aux malades restés en Moldavie. Cette famille a pensé qu'il serait préférable de séparer le public en deux: d'un côté les conférences scientifiques pour les professionnels, et de l'autre les confé-



A. Kennan (RL),
G. Pohla Gubo (AUT),
C. Bodemer (F),
C. Blanchet-Bardon,
M. Jonkman (NL).



Fashion shoes.



Fulvio Mavilio,
président
du congrès.

Pause café.



Rainer Riedl, délégation autrichienne.

rences pratiques pour les patients et leurs familles. Là, ils pourraient entendre des informations utiles dans leur quotidien avec la maladie. Merci beaucoup pour l'organisation. C'était un congrès où nous avons néanmoins beaucoup appris et rencontré des gens merveilleux.
Meilleures pensées
Cristina Alexei



A. Kemble (NZ)
et la délégation
japonnaise.

C'était mon premier congrès de Debra Int. J'y ai rencontré beaucoup de monde, moins que je l'aurais espéré, mais l'organisation de la technique m'a demandé du temps et beaucoup de travail. Je retiendrai le personnel médical et paramédical, les malades, toutes les délégations internationales, les partenaires, toutes ces personnes, si enthousiastes, qui étaient là dans un seul but: stopper l'EB!
De grands moments que je n'oublierai jamais.
Merci à tous les participants!
Raphael Zanin
(équipe Debra France - Ndlr)



A. Kemble (IRL)
et la délégation
chilienne.

Ce fut un incroyable week-end et une grande chance que de rencontrer la famille Debra venue de partout dans le monde. C'est très encourageant de voir le dur travail et le dévouement des chercheurs et leur passion pour leur travail. Merci à Debra France et à tous ses membres pour avoir fait du séjour de toute la délégation du Royaume Uni un enchantement. Nous espérons vous accueillir à Londres l'an prochain et pouvoir travailler avec vous à l'avenir.

Meilleures pensées
Mick Jaega

Je vous suis reconnaissant d'avoir pu participer à ce congrès. J'ai reçu de précieuses informations de la part des intervenants. J'espère les partager avec les patients de mon pays. J'ai hâte d'être au congrès de Londres!

Chiao-Ming Lin



John Dart.



Damien
Truchot
et Clémence
Fabien.

Semaine de sensibilisation des EB

La Semaine internationale de sensibilisation des EB s'est déroulée du 25 au 31 octobre dernier. Initiée par Debra international, cette action, comme chaque année, est relayée dans tous les pays du monde par les Debra nationales et reçoit le soutien de l'EB Medical Research Foundation, de Eurordis et d'associations à but non lucratif partenaires. En France, diverses actions ont été menées par des membres de Debra France, dont la presse s'est faite l'écho (voir debra.fr).



Génétique médicale : un site internet dédié

L'Agence de la biomédecine lance un nouveau site pédagogique dédié à la génétique médicale. Ce site, destiné aux personnes touchées personnellement ou dans leur famille par le diagnostic d'une maladie génétique, et au grand public a pour but de les aider à mieux comprendre la génétique médicale. Récente et encore mal connue du grand public, cette discipline est déjà au service de milliers de patients. C'est une activité clinique et biologique pratiquée au quotidien et bien encadrée. Elle permet, par ses diagnostics, d'identifier des maladies (souvent rares) et de mettre en place une thérapeutique ou des mesures de surveillance ou encore d'accompagnement, pour le bénéfice du patient. L'Agence de Biomédecine rappelle que «En France, la prise en charge est assurée à tout patient qui peut avoir besoin d'un diagnostic génétique, où qu'il habite. Acheter en ligne un test génétique en accès libre à la fiabilité douteuse, proposé sur un site internet commercial, est inutile voire dangereux. Ces tests et leur recours sont interdits en France».

<http://www.genetique-medicale.fr/>



La newsletter Debra France Pour toujours garder le contact

Pour vous tenir informés de l'actualité liée aux EB et de la vie de l'association, il y a le bulletin Debra info... pour vous servir. Mais entre deux éditions, il y a parfois des informations qui ne peuvent attendre le numéro suivant... C'est la raison pour laquelle nous avons mis en place une newsletter. Puis, elle avait cessé de paraître, tant il est vrai qu'il n'est pas toujours aisé pour les bénévoles de trouver suffisamment de temps pour s'en occuper. Mais désormais, bonne nouvelle: la newsletter a repris du service! Un maximum d'informations, les événements, la recherche... tout cela directement dans vos boîtes mails. Deux numéros sont parus, qui ont été adressés aux adhérents déjà inscrits (si vous ne les avez pas reçus, pensez à vérifier dans vos spams). Si vous avez changé d'adresse mail, n'oubliez pas de nous le signaler! Et il n'est jamais trop tard pour s'y abonner... Dans un cas comme dans l'autre, c'est très simple: rendez-vous sur notre site debra.fr, à la rubrique «Newsletter».

Homage à Jean-Marc Rigade

**Véritable pilier de l'EBAE, ancien président, Jean-Marc nous a quittés.
C'était un personnage! Ses proches nous parlent de lui.**



Sidwell, sa fille

Mon papa a toujours essayé d'être un papa comme les autres, malgré son handicap. Mais il n'a pas réussi: il a fait beaucoup mieux, il a été le meilleur papa au monde! Il a fait plus dans sa vie que beaucoup d'autres, bien que le temps lui était compté et la douleur un peu plus présente chaque jour. Il nous a appris toutes les valeurs qui étaient chères à ses yeux comme le courage, la tolérance, la combativité, le partage, et je pourrais passer des heures à continuer la liste et à vous parler de lui, parce qu'il y a trop de choses à dire.....

Gwendal, son fils

Jean-Marc fut l'un des fondateurs de l'association, anciennement EBAE, aujourd'hui Debra France, grâce à laquelle il a donné du poids à son combat. C'est en reprenant les mots d'une de ses nombreuses contributions à Debra que je vais tenter de rendre l'hommage le plus juste à l'homme, au père et à son message. Cette association, il l'a toujours voulue forte pour ses membres, forte pour lutter

contre les lourdeurs du quotidien qui est fait du monde du travail, de l'école, des démarches administratives, du monde des autres, pour n'être souvent que le monde de l'exclusion...

C'est pour cela qu'à Debra, ils cultivent la science des contraires: pour aider à l'insertion face à trop de rejet, la connaissance face à l'ignorance.

Car connaître et comprendre, c'est accepter la différence.

Ceux qui l'ont côtoyé tout au long de sa vie, penseront peut-être que l'épidermolyse bulleuse est l'antichambre de l'enfer: il sera donc facile de les convaincre qu'il est inutile d'y ajouter l'enfer des autres.

L'aide et l'entraide s'illustrent pour l'association chaque jour: la création, le maintien et le renfort des liens à l'intérieur et autour de Debra, lui permettent d'attirer l'attention de ceux qui, a priori, ne sont pas concernés par l'EB.

Ce que l'on doit retenir, c'est que toutes ces personnes, connues ou inconnues, concernées ou non, ont toutes en commun le souci de l'autre, une vraie compassion dans le respect et, par-dessous tout, le refus de l'indifférence.

Ses voisins et amis

Jean-Marc... J'ai failli commencer ce petit mot par «sacré Jean-Marc». Mais, je te vois déjà me chamber pour avoir utilisé le mot «sacré»... Oui, cette notion n'était pas tienne et tes convictions étaient bien arrimées!

Voilà une bonne quinzaine d'années que la famille Rigade est arrivée dans le square et, en 15 ans, nous avons eu le temps de te rencontrer et de découvrir.

Militant syndical et militant associatif, ta fringale de vie et ta détermination auront été les moteurs formidables qui t'ont permis de défier la maladie et le handicap. Nous en étions, nous tes voisins du square, complètement ébahis: combien de nos petits maux quotidiens ont été relativisés, au regard de ce que tu as enduré et de ce que tu as maîtrisé...?

Mais ce serait te faire injure que de limiter ce message à cet aspect de ta personne. Comment ne pas rendre hommage au copain que tu étais et qui n'hésitait pas à venir chez nous, des heures durant, pour nous reconnecter à l'humanité via nos ordinateurs défaillants... ou mal utilisés?

Il t'en a fallu de l'abnégation pour laisser tes Rolls du web et venir te coltiner nos machines antédiluviennes percluses de virus et de vers informatiques. Le handicap était bien de notre côté et tu nous as aidés. Tu voulais bouffer la vie à 180 à l'heure, et tu l'as fait, au propre comme au figuré!

Comment, aussi, ne pas faire référence à ta culture? Un puits de connaissances et une mémoire éblouissante. Patrick (ton voisin et ami attentif et fidèle jusqu'au bout) me faisait remarquer ta capacité à mémoriser ce que tu lisais ou voyais: d'un film, tu pouvais citer les acteurs, le réalisateur... Je ne sais combien de téraoctets tu pouvais ainsi mobiliser dans ton cerveau, c'était impressionnant.

Pour finir, je voudrais aussi rendre hommage à ton humour, y compris dans l'autodérision à l'occasion. Et, si tu étais là, tu serais capable de dire, avec un sourire malicieux en coin, que tu es parti ce mercredi-là car... c'était l'Appel du 18 Juin! Merci, Jean-Marc, pour ce que tu nous as permis de partager.

VAR

Les Kiwanis, toujours à nos côtés!

Nous connaissons bien les Kiwanis qui nous soutiennent fidèlement, depuis des années... depuis que Marianne Lafrance, actuellement présidente du club du Var, a rencontré Anaïs Cornu et, profondément touchée par sa maladie, s'est alliée à la cause des EB.

Tout au long de l'année, les Kiwanis œuvrent à recueillir des fonds qu'ils remettent ensuite à des associations locales, ou représentées localement, et dont la mission est de venir en aide à des personnes en difficulté. En octobre dernier, les membres des sept délégations Kiwanis du département du Var avaient organisé une «soirée de l'amitié». Ce sont les fonds recueillis lors de cette manifestation qui ont été remis le 13 novembre aux associations bénéficiaires, parmi lesquelles Debra France, représentée par Dominique, la maman d'Anaïs, qui s'est vue remettre un chèque de 700 € pour la recherche.

Merci, les Kiwanis, pour la sincérité de votre engagement.



Dominique, la maman d'Anaïs.

ILLE-ET-VILAINE

Une brassée de générosité

Afin de nous remettre ce don nous avons été conviés avec Camille Guillaume, une Fougèraise atteinte d'EB, à partager un repas dans un restaurant de Fougères pour un dîner très convivial! Retour sur ce qui nous avait menés ici...

Le samedi 22 mars 2014, lors d'une journée à Vitré (35) autour d'un spectacle à but caritatif avec la chorale Coup d'chœur, et organisé par Les clubs 41, la Table ronde française et le club Agora de Vitré, nous avons rencontré à notre petit stand Debra une personne représentant le Lions club de Fougères, M. Charles Wennberg. Il était touché par la maladie dont souffrait Léo et dont, jusque-là, il ignorait l'existence. Il nous proposa d'en discuter avec les membres de son club. C'est suite à ce premier contact que, quelque jours plus tard, nous étions avertis que tous les membres du Lions club avaient décidé de mener une action afin de recueillir des fonds. Leur (joli) projet: planter 50 000 tulipes pour Debra!

Avec l'aide de la Maison Familiale et Rurale, les Lions ont acheté les bulbes, les ont plantés et en ont assuré le suivi, de la pousse

jusqu'au moment de la récolte. Ensuite, pendant trois semaines, hommes et femmes se sont relayés, les samedis de 9 à 17 heures, pour vendre ces tulipes.

Grâce à la motivation de chacun, leur énergie et leur grande générosité, c'est un chèque de 2500 euros au profit de Debra France qu'ils nous ont remis le 10 juin dernier. Devant une assemblée très attentive et intéressée, nous avons, avec Camille, expliqué ce qu'est l'épidermolyse bulleuse et le quotidien des malades. Ce qui est touchant, c'est que certaines personnes sont venues nous voir en étant fier d'avoir participé à la vente pour notre cause et en nous encourageant pour la suite.

Nous remercions particulièrement les maris et femmes du Lions club de Fougères qui font de leur temps libre un moment d'humanité: SERVIR les autres. Le président du Lions club de Fougères, M. Gaudin, nous a rappelé leur devise: «On ne peut aller bien loin dans la vie, si on ne commence pas d'abord à faire quelque chose pour quelqu'un...» (Melvin Jones, Fondateur des Lions).

Bravo à eux!

Florence et Denis TROHEL

ILLE-ET-VILAINE

Une soirée pour Léo

À la suite de notre première soirée, un repas suivi d'une soirée dansante, organisée il y a déjà deux ans, beaucoup de personnes présentes nous l'ayant demandé, nous ont motivés pour reconduire cette manifestation. C'est donc le 17 mai 2014 que nous avons choisi, sous un super soleil, de renouveler notre action.



Une bande de copains d'Étrelles, où nous habitons, passionnée par les véhicules de collection, ont créé l'association « Taco et Turbo de Stredell ». Ils ont eu une bonne idée pour nous soutenir en organisant tout l'après-midi une exposition de véhicules anciens. Nous avons la possibilité de faire un tour de quelques kilomètres dans une de leurs voitures, moyennant un don pour Debra.

Nous avons le choix entre pas moins de 50 modèles, de superbes américaines (Mustang, Jeep...), des voitures anglaises (Triumph), des allemandes (Coccinelle), des françaises (Panhard, traction...) et même des camions. Nous avons été gâtés, car il y a eu aussi une Aston Martin comme dans James Bond et une limousine qui pouvait accueillir huit passagers en une seule fois!

Le choix était difficile. Tout l'après-midi, par convois, les tours se sont enchaînés et, en fin de journée, nous avons comptabilisé 290 baptêmes, rapportant un bénéfice de 800 € pour Debra! Tout le monde était ravi. Pour une première, ce fut plus qu'un succès!

Nous ne pouvons relater cet événement sans avoir une pensée pour Jean-Marc Rigade, passionné lui aussi de voitures et qui, ce jour-là, afin de nous soutenir, a fait sa dernière sortie à nos côtés.

Nous avons enchaîné avec le traditionnel discours de présentation de la maladie et de Debra, puis l'apéro, le repas et la soirée dansante. La petite salle était bien remplie, cette fois encore, d'âmes très généreuses. Nous tenons à remercier tous les artisans

et commerçants qui nous ont renouvelé leur confiance et nous ont apporté leur soutien moral et financier en faisant un don, contre un encart publicitaire sur le set de table que nous avons réalisé nous-mêmes. Leur soutien à lui seul a rapporté 4500 €... Un grand merci à tous et surtout à la famille de Bruno et Laurence qui nous ont permis de partager un super repas de 170 couverts, Marie-Claire et les copains qui ont aidé à la logistique et l'organisation,

ainsi que les jeunes serveuses et serveurs qui ont mis leur savoir-faire à contribution pour le service, et les DJ pour la musique. La fête s'est prolongée jusqu'à tard dans la nuit. Mais tous ces efforts ont été plus que récompensés, car l'action depuis l'après-midi jusqu'au soir a permis de récolter la somme globale de 7150 € au profit de Debra France.

Florence et Denis TROHEL

LOIRE

Le dimanche à Chazelles-sur-Lyon, c'est brocante

Dimanche 14 septembre, nous avons participé à la brocante de Chazelles-sur-Lyon. Avec mes deux meilleurs amis, Audrey et José, nous avons montés notre stand et sommes restés toute la journée à vendre notre bric-à-brac. Nous avons posé des affiches et informé le public que la recette serait entièrement reversée à Debra. Nous n'avons pas été mécontents du résultat, car nous avons récolté 280 euros pour l'association.

Un énorme merci à mes best friends, ainsi qu'à Sylvain, le papa de Mahé, qui a lui aussi participé à sa manière (il fallait bien quelqu'un pour garder les enfants!!).

Marjorie COMBE



BRETAGNE

Cap au large pour Debra, avec le skipper Lionel Regnier

Dans notre précédent Debra info, nous vous avons présenté le skipper Lionel Regnier et le partenariat qu'il nous proposait qui consistait à apposer le logo Debra France sur son navire. Ce beau projet est devenu réalité... C'est ainsi que nous avons rendez-vous avec Lionel à Saint-Nazaire en juin dernier pour découvrir son voilier (de type Class40) arborant fièrement ses toutes nouvelles couleurs... avec le logo Debra sur sa face tribord (ainsi que celui de l'association « Un maillot pour la vie », sur bâbord). C'est à bord de ce voilier que Lionel s'est engagé, en novembre, dans la mythique course de la Route du Rhum...



Nous retranscrivons ici la lettre que le jeune Charles a écrite avant le départ de la course...

« Ce dimanche marquera le départ de la dixième édition de la formidable course qu'est la Route du Rhum.

Lionel Regnier, qui participe à cette course avec son Class40 arborera, sur sa coque le logo DEBRA, association de notre maladie.

Lionel m'avait donc invité à venir, une journée, rencontrer les navigateurs et leurs bateaux à Saint-Malo et découvrir l'ambiance de départ de cette fantastique épopée maritime. Ce grand moment s'est déroulé jeudi 30, soit trois jours avant le départ de la course.

Zia, la fille d'Angelik et Ronan et sa sœur Soraya m'ont fait le plaisir de m'accompagner durant cette découverte.

La journée fut extraordinaire, ponctuée par la visite du class40 avec l'équipe de Lionel, les promenades sur les pontons et sur les quais à la découverte du plus petit au plus grand des trimarans, ces 91 bateaux qui participeront à cette course contre la montre. Le soleil et les couleurs – comme à la Guadeloupe! – étaient tout aussi opportunément présents durant cette magnifique journée.

Je remercie Lionel et tous les skippers engagés dans cette course, pour tout le bonheur et l'émotion du sport qu'ils m'apporteront, en me permettant d'ouvrir grand les portes de l'imaginaire marin, dans mon esprit souvent embué de petit garçon très malade.

Je remercie également Dan Philippe et l'association Debra de me donner la joie de l'évasion et de l'émerveillement, comme ici à Saint-Malo devant le rêve d'absolu de tous ces navigateurs solitaires parés à disputer un face à face avec l'océan d'une rare intensité... à l'image du combat quotidien de tous les malades comme moi face à leurs difficultés, depuis leur naissance.

Évidemment, je ne manquerai pas de suivre tout au long de son parcours le voilier de Lionel jusqu'à son arrivée à Pointe-à-Pitre.

Je vous transmets toute mon amitié, souhaite bon vent à Lionel, et comme le veut la tradition... que le meilleur gagne! »

Charles



Lionel est arrivé à Pointe à Pitre le 23 novembre à 20:24:03. Il aura donc bouclé sa seconde Route du Rhum en 21 jours, 6 heures, 24 minutes et 3 secondes, se plaçant 25e parmi les Class40. Il a parcouru 4229 miles à la vitesse moyenne de 8,29 noeuds. « Une course plus dure qu'il y a 4 ans » nous a-t-il confié...

En savoir plus:

Découvrir l'association qui soutient le Skipper et son bateau: <http://400millesabords.over-blog.com/>

Connaître l'association « Un maillot pour la vie » qui apporte un soutien moral, du rêve et de l'espoir aux enfants dont la vie a malheureusement croisé l'hôpital, et leur permettre de vivre des instants récréatifs: www.unmaillotpourlavie.com/

BRETAGNE

L'épopée de deux merveilleux fous du volant dans leur RCZ!

L'an passé, nos 48 heures en Peugeot RCZ vers la Vendée nous avaient enthousiasmés. Cette année, notre week-end en Bretagne Nord nous a comblés! Retour sur le tempo de ces heures de rêve, avec Stanislas, frère de Charles, au volant de cette superbe voiture de sport, pour se faire plaisir et faire connaître Debra et l'épidermolyse bulleuse.

Charles n'était malheureusement pas présent. Ce week-end, il l'aurait adoré mais, hélas, son état de santé ne lui a pas permis d'être avec nous. Nous sommes forcément un peu tristes, mais une certitude: nous étions tous avec lui par la pensée pendant ces 48 heures.

Samedi matin, nous quittons Nantes, direction Saint-Malo, où nous sommes tous attendus pour prendre le départ de ce «rallye découverte» de la Bretagne-Nord, du Cap Fréhel à Cancale. Nous retrouvons tous nos compagnons de route pour un périple touristique concocté de main de maître par Philippe Ladouce, chef d'orchestre de l'organisation 2014. Au programme de cette première journée: découverte de Saint-Malo, des paysages côtiers vers la Pointe du Grouin et de Cancale.

La journée fut pleine de soleil mais sans vent... ce qui contraria notre programme initial de pilotage d'un char à voile dans l'après midi! Dommage, mais la cité des corsaires nous fera vite oublier ce petit contretemps imprévisible. Quant à la soirée, elle nous réservait une ambiance américaine, avec bowling et musique! Après une bonne nuit réparatrice, le dimanche nous annonce des découvertes



Charles au volant de la RCZ.

touristiques formidables, avec le barrage de la Rance, Saint-Suliac et la visite du moulin à Marée à la Vicomté-sur-Rance. L'heure de midi approche et nous repartons vers la mer après un excellent déjeuner en terrasse. L'effervescence monte chez Stanislas... En effet, le moment approche de prendre place à bord de la corvette jaune qui accompagne toutes les RCZ – plus belles les unes que les autres – camera Gopro sur le capot! Accélérations... cortège sans fin de RCZ, caméras embarquées... de belles sensations à n'en plus finir et des souvenirs plein la tête pour tous! Direction Fort Lalatte, où une formidable visite nous est réservée. Paysage à couper le souffle, forteresse splendide, montée au sommet du donjon... un régal et des

images inoubliables pour petits et grands! Le week-end se termine avec une belle soirée entre amis, chez Philippe, qui nous propulse dans un véritable paradis terrestre qu'est son magnifique jardin. Au programme, soirée crêpes et galettes! Puis, la nuit approchant, il nous faut songer à rentrer. Les chevaux rugissent, et la RCZ reprend la route vers Nantes. Dans nos têtes de superbes souvenirs, de grands moments de convivialité et une générosité communicative de tous les participants. Merci à tous! Bravo Philippe... Mission réussie. Debra peut être fière de cette belle mobilisation et de cet élan de solidarité envers tous ceux qui sont touchés par la maladie. Rendez-vous l'année prochaine en Savoie, pour une nouvelle aventure en coupé RCZ!

Olivier et Stanislas ROUSSEAU

PLUS LOIN ENCORE!

De Strasbourg jusqu'à Mayotte, en passant par Nouméa!

Damien Buisson vit en Nouvelle-Calédonie. C'est un passionné de photo sous-marine qui participe à de nombreux festival de par le monde. Cette année, il a voulu donner un sens supplémentaire à sa participation en réalisant une vidéo pour l'épidermolyse bulleuse... et pour sa filleule, Emma Buisson. Entretien.

Arnaud Buisson: Qu'est-ce qui t'a donné l'idée du diaporama?

Damien Buisson: Le point commun entre ma passion – la photographie sous-marine en apnée – et la maladie de ma nièce et filleule (Emma), sont les bulles... Chaque année, je participe à des festivals de photos sous-marines pour partager cette passion... et cette année, j'ai voulu donner un autre sens à mon travail, en sensibilisant à l'épidermolyse bulleuse. Avec pour but de faire se rencontrer les amoureux du monde feutré du silence et les personnes qui vivent dans un monde où la douleur, les pleurs et les cris remplissent aisément ces silences... celui des épidermolyses bulleuses.

AB: Comment a été accueilli le diaporama?

DB: De la curiosité, de l'émotion. Et, d'un autre côté, certains spectateurs n'ont pas forcément trouvé que le diaporama était à sa place, les thèmes généralement abordés navigant autour de l'environnement et de l'écologie... Malgré cela, le diaporama a été récompensé par la tortue de bronze, en passant à seulement quelques voix du prix du public...

AB: Les enfants papillons, on connaît, mais les poissons papillons... c'est quoi?

DB: Ce sont des poissons tropicaux très colorés, très beaux et très joyeux qui illuminent les fonds marins.

AB: Où a été projeté le diaporama jusqu'à aujourd'hui et où peut-on le visionner?

DB: Première projection à la fête européenne de l'image sous-marine de Strasbourg fin février 2014, puis à Nouméa, lors du 5ème Festival de l'image sous Marine, et fin mai il a été projeté hors compétition au festival de l'image sous-marine de Mayotte.

Pour visionner ce diaporama aujourd'hui, direction Youtube: <http://youtu.be/W2HlxVwO9mo> Visionnez cette vidéo et n'hésitez pas à la partager à votre convenance, le but étant de sensibiliser le plus de personnes à cette maladie...



Photo Damien Buisson

AB: Pour terminer, Otro Mundo... en quelques mots?

DB: C'est l'association que j'ai créée, en Nouvelle-Calédonie où je réside, autour de la photo avec, entre autres buts, d'utiliser mes photos pour promouvoir d'autres associations (comme Debra France).

Texte extrait de la vidéo «Les Enfants Papillons»

Nous autres apnéistes, avons des compagnes de plongée relativement agréables: douces, légères et dansantes, les bulles nous accompagnent presque systématiquement lors de nos promenades aquatiques. Dans d'autres contextes, ces petites poches d'air s'avèrent beaucoup moins amicales... Imaginez un enfant qui ne pourrait pas manger ce qu'il aime... Imaginez un enfant qui, pour jouer, prendrait des risques incroyables... Imaginez un enfant qui ne pourrait pas s'habiller comme il le souhaite... Imaginez un enfant dont les vêtements seraient... des pansements... Imaginez un enfant qui aurait comme compagne quotidienne ces bulles qui nous transportent... Imaginez que ces bulles le détruisent chaque jour un peu plus, en provoquant sur sa peau des brûlures et des douleurs intenses... Imaginez que le bonheur de plonger librement, comme nous, soit pour lui tout simplement... impossible... Imaginez ENFIN que cet enfant soit atteint d'une maladie génétique orpheline et que sa vie soit un combat permanent... Les enfants papillons n'ont pas besoin d'imaginer tout cela: ils le vivent...

BULLETIN DE DON

Somme: _____



Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Adresse: _____

Tél. fixe: _____

Portable: _____

E-mail: _____

Profession: _____

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

BULLETIN D'ADHÉSION



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

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Adresse: _____

Tél. fixe: _____

Portable: _____

E-mail: _____

Profession: _____

Conjoint(e)

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Enfants

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

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

Nom: _____

Prénom: _____

Forme (EBS, EBJ, EBD)? _____

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

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