



● **Manifestations locales :**
Ça bouge,
dans les régions !

● **À l'affiche :**
" Mistrals gagnants "

● **Portrait :**
Karthika, écrivaine

Actions!



Vous pourrez constater, à la lecture de ce nouveau Debra info, que depuis la sortie de notre précédent numéro, la communauté EB a été très active, un peu partout en France. Nous en sommes heureux, et il faut conserver cette dynamique.

Tout d'abord, il y a eu les réunions de fin d'année, qui se sont tenues en quatre grandes régions. Je tiens à remercier les adhérents qui se sont déplacés nombreux pour y participer, et à exprimer ma reconnaissance aux organisateurs et à nos partenaires sans qui ces moments d'échange et de convivialité ne pourraient perdurer. Du côté des centres de références, les re-labellisations sont en cours et Debra France a, tout naturellement, apporté son soutien aux centres qui lui en ont fait la demande. Nous vous tiendrons informés de l'avancement de ce dossier.

Comme je le disais en préambule, le calendrier des manifestations en régions a été particulièrement fourni ces derniers mois... Il convient de féliciter tous ceux et celles qui se sont mobilisés sans compter pour faire connaître l'EB. Pour continuer d'avancer, notre association a besoin de l'engagement de chacun d'entre vous. Alors, n'hésitez pas à organiser, vous aussi, des événements. Et sachez que les membres de nos commissions sont là pour vous aider si nécessaire.

À ce propos, juste un petit rappel. Que ce soit pour les besoins d'une manifestation ou pour toute autre question, une adresse unique pour nous joindre : contact@debra.fr

Enfin, je ne vais pas vous quitter sans rappeler la date de notre assemblée générale, qui se rapproche... Si ce n'est déjà fait, notez-la : samedi 17 juin 2017, à Paris. Nous espérons vous y accueillir nombreux !

Damien Truchot,
Président



SOMMAIRE

- p. 3 Messages
- p. 4 - 5 Thérapies géniques et cellulaire
- p. 6 - 7 Séquençage haut débit de l'exome
- p. 8 - 9 Forum Fimarad
- p. 10 - 12 Portrait : Karthika, écrivaine
- p. 13 - 15 Témoignage : prothèses dentaires, par Stief Dirckx
- p. 16 Retour sur le Téléthon 2016
- p. 17 Les maladies rares à l'affiche : « Et les Mistrals gagnants »
- p. 18 - 21 Les Noëls 2016 en régions
- p. 22 - 26 Partout
- p. 27 Boutique Debra

Debra INFO, Journal édité par Debra France

Comité de rédaction:

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

Mireille Nistasos, **Secrétaire de rédaction**

Conception graphique : Jean-Louis Camoirano

Rédaction : AG2R LA MONDIALE

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

Imprimerie:

MARIM, 1 rue Mansard - La Palasse 83100 Toulon



e-mail : mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

Secrétariat administratif,
renseignements:

Mireille NISTASOS
tél. 04 84 52 47 01

(aux jours et heures de bureau)

Courrier:

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

Assemblée générale



À noter dans vos agendas...

L'assemblée générale annuelle de Debra France se tiendra le :

samedi 17 juin 2017

hôtel Campanile Paris Porte d'Italie
 2, bd du Général de Gaulle
 Le Kremlin Bicêtre (94)

Programme et bulletin d'inscription vous seront adressés prochainement.

“L'AG, c'est aussi l'occasion de passer un bon moment ensemble !”



Vous avez dit « cotisation » ?

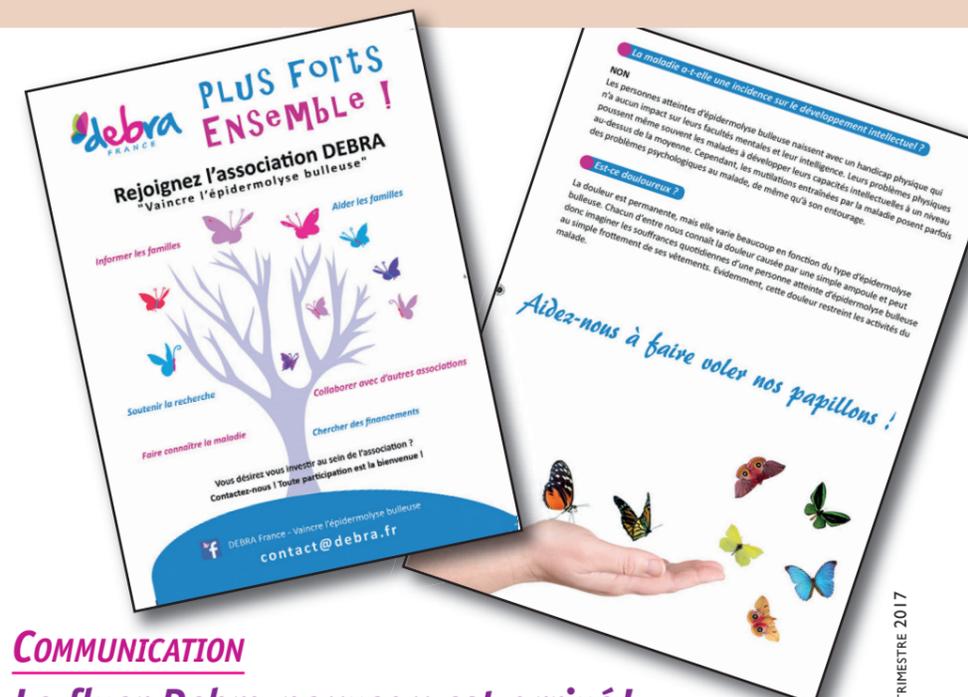
Cher Adhérents,

Courant février, vous avez reçu un appel de cotisation pour l'année 2017. Certains d'entre vous nous ont déjà fait parvenir leur règlement, d'autres s'apprentent à le faire, mais d'autres encore vont peut-être oublier... D'où l'utilité de notre courrier d'appel, en guise de mémo, tout simplement. Notre association ne peut survivre et se développer sans le soutien constant de ses adhérents. La tenue de l'assemblée générale, les Noëls en région, les aides de la commission sociale, jusqu'à l'édition de votre bulletin préféré... tout cela a un coût. Sans parler du financement de la recherche! Bien sûr, nous sollicitons nos sponsors et mécènes. Bien sûr, il y a aussi les dons recueillis grâce aux adhérents qui se démènent pour organiser des manifestations. Mais rien n'est jamais gagné d'avance... Et ce n'est que tous ensemble que nous serons plus forts.

C'est pourquoi, en chaque début d'année, nous vous appelons à confirmer votre engagement en renouvelant votre adhésion* à Debra France... et à apporter ainsi votre pierre à l'édifice.

Le Conseil d'administration

* N'oubliez pas que 60 % des sommes que vous versez seront déductibles de votre prochaine imposition.



COMMUNICATION

Le flyer Debra nouveau est arrivé!

Entièrement relooké et mis à jour, le flyer Debra est enfin sorti des presses. Plus facile à manipuler, distribuer et plus concis qu'une plaquette, ce support de communication, outil indispensable à toutes vos manifestations, saura aussi vous être utile lors de vos contacts et démarches.

N'hésitez pas à nous en demander autant que nécessaire!

contact : angelique.sauvestre@debra.fr

COMMUNIQUÉ DE PRESSE AFM/TÉLÉTHON

YposKesi

Thérapies génique et cellulaire

L'AFM-Téléthon et le fonds d'investissement SPI «Sociétés de Projets Industriels», géré par Bpifrance dans le cadre du Programme d'Investissement d'Avenir (PIA), ont créé YposKesi*, le premier acteur industriel français pour le développement et la production des produits de thérapies génique et cellulaire. Ce nouvel acteur a pour ambition la mise à la disposition des malades des premiers traitements et leur commercialisation à un prix juste et maîtrisé, conformément à l'engagement de l'AFM-Téléthon et à la stratégie d'intérêt général qui caractérise ses fondateurs. En s'appuyant sur les preuves d'efficacité des thérapies innovantes réalisées par une recherche française leader dans ce domaine, ce nouvel acteur de référence relève le défi de l'industrialisation des MTI (Médicaments de thérapie innovante) pour les maladies rares, mais également pour des maladies fréquentes. Il s'inscrit comme l'élément fondateur d'une filière translationnelle exemplaire, génératrice de haute valeur ajoutée et de retombées économiques majeures pour la France. Située à Évry (91), cette plateforme industrielle, effective depuis le 2 novembre 2016, est constituée de plus de 100 experts de la bioproduction et dotée d'un premier bâtiment de production de 5000 m² (anciennement Généthon Bioprod). Elle vise le leadership européen et, à cet effet, concentrera, en 2021, près de 300 ingénieurs, pharmaciens, techniciens et experts sur trois bâtiments de production totalisant 13000 m². Elle répond aux besoins des laboratoires de l'AFM-Téléthon (Généthon et CECS/I-Stem) ainsi qu'à ceux des acteurs académiques et industriels des biotechnologies pour les essais cliniques ou pour une diffusion post-AMM (Autorisation de mise sur le

marché). Les premiers lots thérapeutiques produits par cette plateforme sont des lots de thérapie génique pour des maladies du muscle, du sang, du système immunitaire. La société YposKesi est gouvernée par l'AFM-Téléthon de façon majoritaire et par Bpifrance via le fonds d'investissement SPI, géré pour le compte de l'Etat. L'AFM-Téléthon apporte le savoir-faire développé par ses laboratoires Généthon et CECS/I-stem, ainsi que les capacités de productions déjà existantes, et investira, d'ici 2022, 37,5 millions d'euros. Le fonds SPI investira au total 84 millions d'euros dans le cadre du Programme d'investissements d'avenir. Pour l'AFM-Téléthon, la création de ce nouvel acteur pharmaceutique est l'étape indispensable pour atteindre son objectif qui n'a jamais changé: GUÉRIR. «En tant qu'association de malades et parents de malades, notre mission n'est pas de réaliser des prouesses scientifiques, mais bien de guérir des maladies rares longtemps considérées comme incurables. Ce nouvel acteur pharmaceutique, créé avec la banque publique d'investissement, s'inscrit dans la stratégie d'intérêt général que nous menons depuis toujours. Il est l'outil qui doit nous permettre de transformer les avancées scientifiques en médicaments efficaces et de tenir la promesse que nous avons faite à nos enfants. Nous sommes fiers de relever ce défi majeur et déterminés à concrétiser notre objectif de prix juste et maîtrisé, au bénéfice des malades et de toute la collectivité.» a déclaré Laurence Tiennot-Herment, présidente de l'AFM-Téléthon. Magali Joëssel, Directrice du fonds SPI déclare, «la création de YposKesi est le début d'une grande aventure, permettant de consolider le premier acteur français et européen de la filière. Cet investissement permettra également d'accompagner l'en-

semble de l'écosystème, start-ups comme industriels, en leur proposant de produire leurs thérapies dans le plus grand centre de fabrication de thérapies génique et cellulaire d'Europe. C'est un projet qui répond à l'ensemble de nos objectifs: accompagner les nouvelles industries, créatrices d'emplois et structurantes pour le secteur, avec un partenaire qui partage nos valeurs.»

Source: Communiqué de presse AFM-Téléthon du 3 novembre 2016.

* Du grec Yposchesi qui signifie la promesse, l'engagement.



À propos de l'AFM-Téléthon

L'AFM-Téléthon a consacré, depuis le premier Téléthon en 1987, plus de 1,2 milliard d'euros à l'innovation thérapeutique au bénéfice des malades atteints de maladies rares. Aujourd'hui, elle a développé une capacité unique pour concevoir des biothérapies innovantes et amener les premières preuves d'efficacité chez les malades, à travers en particulier ses laboratoires d'excellence regroupés au sein de l'Institut des biothérapies de maladies rares, notamment Généthon pour la thérapie génique des maladies rares et CECS/I-stem pour la thérapie cellulaire à partir des cellules souches pluripotentes.

www.afm-telethon.fr

À propos du fonds SPI, Société de projets industriels

Ce fonds, géré par Bpifrance pour le compte de l'État dans le cadre du Programme d'investissements d'avenir, a vocation à permettre aux projets industriels les plus porteurs de perspectives d'activité et d'emplois pour les filières industrielles, de trouver un appui à leur développement. Il intervient en investisseur avisé en fonds propres dans des sociétés de projets portant des projets d'industrialisation choisis en fonction de leur potentiel de croissance, du positionnement actuel de l'industrie et de leur contribution à la transition écologique et énergétique. Il constitue ainsi l'un des leviers financiers de la Nouvelle France industrielle.



À propos de Bpifrance

Bpifrance, filiale de la Caisse des dépôts et de l'État, partenaire de confiance des entrepreneurs, accompagne les entreprises, de l'amorçage jusqu'à la cotation en bourse, en crédit, en garantie et en fonds propres. Bpifrance assure, en outre, des services d'accompagnement et de soutien renforcé à l'innovation, à la croissance externe et à l'export, en partenariat avec Business France et Coface. Bpifrance propose aux entreprises un continuum de financements à chaque étape clé de leur développement et une offre adaptée aux spécificités régionales. Fort de 47 implantations régionales (90 % des décisions prises en région), Bpifrance constitue un outil de compétitivité économique au service des entrepreneurs. Bpifrance agit en appui des politiques publiques conduites par l'État et par les Régions pour répondre à trois objectifs:

- accompagner la croissance des entreprises;
 - préparer la compétitivité de demain;
 - contribuer au développement d'un écosystème favorable à l'entrepreneuriat.
- Avec Bpifrance, les entreprises bénéficient d'un interlocuteur puissant, proche et efficace, pour répondre à l'ensemble de leurs besoins de financement, d'innovation et d'investissement.

Plus d'information sur:
www.bpifrance.fr
http://investissementsdavenir.bpifrance.fr/





Séquençage haut débit de l'exome

Le professeur Yves Lévy a remis en juin 2016, au Premier ministre, le plan «France Médecine Génomique 2025». Sa mise en œuvre doit permettre de faciliter l'utilisation du séquençage haut débit de l'exome pour les malades atteints de maladies rares et de cancers.

Le séquençage haut débit de l'exome est une technique d'apparition assez récente qui permet d'analyser les gènes d'un individu. Cette nouvelle technique représente un progrès important pour le diagnostic, le traitement et le pronostic d'évolution de certaines maladies. Nous nous intéresserons ici à son rôle dans le diagnostic des maladies rares, en particulier celles des anomalies du développement.

Qu'appelle-t-on séquençage haut débit de l'exome?

Dans une cellule, l'information génétique est portée par le noyau. Ce noyau contient 46 chromosomes. Sur ces chromosomes se trouvent des morceaux particuliers d'ADN appelés gènes. Ces gènes sont environ au nombre de 20 000 chez l'être humain. Ils sont eux-mêmes composés d'introns et d'exons. Les exons constituent l'exome. Ils se composent d'une suite précise de lettres «ATGC» répétées qui, une fois lues, permettront la fabrication de protéines fonctionnelles. Actuellement, 85 % des anomalies génétiques (mutations) se trouvent sur les exons des gènes. C'est pourquoi l'analyse de l'exome devient une priorité pour poser un diagnostic ou identifier de nouvelles pathologies. Le «séquençage» de l'exome consiste donc à lire l'ensemble de la succession des lettres «ATGC» des exons des gènes. Le terme «haut débit» fait, lui, référence à la technique en elle-même. Cette technique a peu à peu évolué et permet, grâce aux progrès des technologies, de réaliser une

analyse d'exome en quelques jours. Cette suite de lettres, ou séquence, est ensuite comparée à des séquences de référence de personnes en bonne santé. Il faut ensuite tout un travail d'analyse des données obtenues pour identifier parmi ces lettres les mutations responsables de la maladie.

Pourquoi faire un séquençage haut débit de l'exome?

Le diagnostic des anomalies de développement se déroule actuellement en plusieurs étapes. Tout d'abord, l'examen clinique de l'enfant permet aux médecins généticiens d'évoquer un diagnostic. Celui-ci peut, dans un deuxième temps, être confirmé par diverses analyses génétiques. La première d'entre elles est le caryotype: c'est un examen au microscope des chromosomes qui permet de voir de grandes anomalies. Il y a ensuite le caryotype moléculaire (ou CGH-Array) qui visualise des anomalies plus fines mais touchant plusieurs gènes. Il est aussi possible d'analyser les gènes un par un.

Cet examen n'est effectué que si le généticien suspecte une maladie précise, car il n'est pas envisageable d'examiner un par un les 20 000 gènes d'une personne. À l'issue de ces analyses, on estime qu'actuellement 50 % des malades atteints d'anomalies du développement suivis dans les centres de référence français n'ont pas de diagnostic. Or, sans diagnostic, la reconnaissance sociale de la maladie est difficile, la prise en charge médicale plus problématique car l'évolution et les complications éventuelles ne sont pas connues. Enfin, le mode de transmission de la maladie est inconnu, ce qui empêche le conseil génétique lorsque les parents désirent avoir un autre enfant. Par conséquent, dans tous les cas où aucun diagnostic n'a pu être porté grâce aux méthodes classiques, le séquençage haut débit du génome est une nouvelle

Le laboratoire de génétique de Necker a développé un panel ciblé à façon NGS (next generation sequencing) permettant d'analyser rapidement les 18 différents types d'épidermolyse bulleuse identifiés à ce jour. Le centre de Nice utilise la méthode de séquençage classique (plus laborieuse) pour séquençer 10 gènes d'épidermolyse bulleuse. Toutes les épidermolyses bulleuses, quelle que soit la forme, justifient une analyse génétique moléculaire par un laboratoire accrédité.

technique qui permet d'espérer trouver la ou les mutations à l'origine de la maladie.

Quels peuvent être les résultats du séquençage haut débit de l'exome?

Il existe quatre possibilités:

- On a trouvé une anomalie génétique qui est très probablement à l'origine de la maladie.
- On a trouvé une anomalie, mais sans être sûr qu'elle soit à l'origine de l'affection. On est alors amenés à faire des examens chez d'autres personnes de la famille.
- Aucune anomalie n'a été trouvée.
- Une ou plusieurs anomalies sans lien avec la maladie a/ont été trouvée/s. Ce sont des découvertes de coïncidence. Celles-ci sont communiquées à la personne malade, s'il existe un intérêt pour elle.

Qu'est ce qui est nécessaire pour réaliser cet examen?

L'examen se fait sur du sang recueilli par une simple prise de sang. La personne malade ou ses parents, s'il s'agit d'un mineur, doivent signer un consentement éclairé après avoir reçu toutes les informations sur cet examen.

Cet examen est-il de pratique courante à ce jour?

Malgré son intérêt indéniable dans certaines situations, l'examen ne peut pas être réalisé à ce jour chez toutes les personnes malades qui en auraient besoin, par manque de plateformes de séquençage. Le Plan «France médecine génomique 2025» doit permettre d'améliorer cette situation. Il prévoit à l'horizon 2020 le déploiement de 12 plateformes de séquençage couvrant l'ensemble du territoire et la réalisation de 235 000 séquençages par an correspondant à 20 000 personnes malades atteintes de maladies rares et à leurs familles ainsi qu'à 50 000 ayant un cancer.

source: Maladies rares info service, novembre 2016.

BRÈVE INFO

ALLIANCE MALADIES RARES

Guide interactif du parcours avec maladie rare...

L'Alliance Maladie Rares a mis en place un «Guide interactif» dans le but d'accompagner les internautes : en naviguant sur la carte ou à l'aide du moteur de recherche, ils retrouvent l'ensemble des informations nécessaires à les aider dans leur parcours ou celui de la personne qu'ils accompagnent.

<http://www.alliance-maladies-rares.org/guideinteractif/>



Forum

Le 8 décembre dernier, dans le cadre des JDP 2016 (Journées Dermatologiques Paris, au Palais des congrès porte Maillot), Angélique Sauvestre était la représentante de Debra France au forum «FIMARAD sur l'estrade». Nous en profitons pour faire un petit rappel sur ce qu'est FIMARAD et, tout d'abord, les circonstances qui ont amené à sa création...

Le contexte

Sous l'impulsion des associations de malades, et notamment de l'Alliance maladies rares et de l'AFM-Téléthon, les maladies rares ont été retenues comme l'une des cinq priorités de la loi relative à la politique de santé publique du 9 août 2004. Le premier plan maladies rares 2005-2008 a permis de structurer l'offre de soins pour les maladies rares, d'améliorer l'accès au diagnostic et la prise en charge des patients grâce à la mise en place de 131 Centres de référence maladies rares labellisés (CRMR). Ce dispositif a été complété par l'identification d'environ 500 Centres de compétence maladies rares (CCMR) rattachés aux CRMR et fait figure d'exception dans le paysage européen.

Le second plan maladies rares 2011-2014 a permis la constitution de 23 Filières de santé maladies rares (FSMR) dont la filière FIMARAD «Filière MALadies RAres en Dermatologie» (reconnaissance en février 2014). Parmi ces 23 filières on peut citer Tête-Cou, Firendo (maladies rares endocriniennes), Cardiogen (maladies cardiaques héréditaires).

Les missions

La FIMARAD a pour vocation d'animer et de coordonner les actions entre les différents acteurs impliqués dans la prise en charge de maladies rares dermatolo-



Le forum «FIMARAD sur l'estrade»

Par Angélique SAUVESTRE

Interventions

Orientation scolaire et professionnelle Hélène Dufresne a présenté les résultats du questionnaire portant sur l'orientation scolaire et professionnelle.

Cette enquête avait été transmise aux patients par l'intermédiaire des associations de malades (les patients atteints d'EB ont très largement participé. Nous les en remercions!):

- 143 personnes ont répondu (46 % de garçons et 54 % de filles).
- 54 questionnaires étaient exploitables de par la complétude des infos.
- 71 % des sujets indiquent qu'il y a des périodes difficiles et 52 % ont des absences fréquentes.
- La période la plus difficile qui ressort est le collège.
- 86 % des sujets pensent qu'une consultation spécifique serait utile.

«Qu'est-ce qu'une maladie rare?»

Une maladie rare est une affection touchant un nombre restreint de personnes, à savoir moins d'une personne sur 2000 selon le seuil admis en Europe. En France, on dit qu'une maladie est rare si moins de 30 000 personnes en sont atteintes.

On dénombre environ 7000 maladies rares dont 80 % sont d'origine génétique, mais chaque semaine, de nouvelles maladies rares sont définies.

Les maladies rares concernent 3 à 4 millions de personnes en France, et près de 25 millions en Europe. Un grand nombre de ces pathologies sont aussi dites «orphelines» parce que les populations concernées ne bénéficient pas de réponse thérapeutique.

La dermatologie est la spécialité qui compte le plus de maladies rares (+ de 500 maladies sont ainsi actuellement identifiées).

Angélique SAUVESTRE

giques: centres de référence, centres de compétence, laboratoires, associations de patients et réseaux.

L'équipe

La filière s'organise aujourd'hui autour de:

- 7 centres de référence
- 31 centres de compétence
- 16 associations de patients
- différents partenaires: les laboratoires de diagnostic (génétique moléculaire, immunologie et anatomopathologie), les laboratoires de recherche, les établissements de soins d'aval aux hospitalisations aiguës (centre moyen séjour, hospitalisation à domicile...) et les professionnels de santé de ville.
- 1 société savante: SFD (Société française de dermatologie)

Le Pr. Christine Bodemer, l'animatrice de la filière, et son équipe sont basés à l'hôpital universitaire Necker-Enfants malades, service de dermatologie, Paris 15^{ème}.



Pour plus d'information sur les associations membres de la FIMARAD, les maladies qu'elles représentent, et sur le contenu du forum, n'hésitez pas à contacter Angélique Sauvestre: angelique.sauvestre@debra.fr

Questionnaire sur les MDPH

Béatrice Jouanne, de l'association Genespoir (albinisme) a présenté les résultats du questionnaire sur les MDPH, auquel 180 personnes ont répondu.

La question des MDPH est très préoccupante pour les associations. En effet, de nombreux dysfonctionnements sont signalés. Le fait que les évaluations et prestations changent d'un département à l'autre, par exemple, passe mal. Enfin, l'argument selon lequel en France on est «bien lotis», souvent invoqué au sein du groupe médico-social, n'est pas recevable car l'objectif de nos réunions n'est pas de dire ce qui va mais de relever les insuffisances pour tenter d'y remédier.

La mise en place d'une consultation spécialisée pour aider à constituer le dossier et l'amélioration du remplissage du certificat médical, à laquelle travaille un groupe de la CNAS, figure parmi les mesures envisagées pour améliorer la situation. Elles risquent cependant d'être insuffisantes face aux pratiques des MDPH comme celle qui consiste, par exemple dans le cas de l'albinisme, à ne tenir compte que de l'acuité visuelle et à ignorer tous les autres éléments du dossier.

Les résultats de l'enquête, présentés au forum par Béatrice lors de ces JDP, sans prendre l'allure d'un réquisitoire contre cette institution, n'en ont pas moins pointé les dysfonctionnements à corriger. En ce qui concerne les remboursements, pour débloquer la situation, les associations ont décidé de se concentrer sur des cas concrets.

C'est à la filière maladies rares dermatologiques de prouver son utilité et de sensibiliser médecins, dermatologues et patients sur la nécessité, et la possibilité, d'une prise en charge experte dans les maladies rares et graves de la peau (dont l'EBH est probablement l'une des plus emblématiques). Même si FIMARAD peut sembler être une organisation alambiquée et complexe à faire avancer, ces filières ont l'immense avantage de permettre aux associations de se rencontrer, d'échanger sur leurs problématiques et, surtout, d'unir leurs voix.

Modalités d'information des professionnels libéraux

Le projet «modalités d'information des professionnels libéraux» a été mené au sein du groupe de travail «Formation et enseignement» par le Dr Charles Taïeb. Un questionnaire avait été envoyé à plus de 3000 dermatologues libéraux. Les résultats ont été présentés au cours de ce forum.

Ce travail montre que la filière FIMARAD est connue par une minorité seulement de dermatologues libéraux. 93 % estimaient qu'une formation spécifique serait nécessaire, dont les modalités souhaitées sont:

- journée spécifique de formation: 30,8 %
- formations sur le site de la Société savante de dermatologie: 34,4 %
- et formation médicale continue aux Journées dermatologiques: 18,6 %

Sur les 12 derniers mois, 33 % des dermatologues déclarent avoir diagnostiqué une maladie rare, avec un nombre moyen de patients diagnostiqués de 2,9 (±3,6), et 62 % disent assurer leur suivi.

Impliquer les industriels

Pascal Joly, du CHU de Rouen, a souligné que les maladies rares sont très peu souvent une préoccupation majeure des industriels, alors que certaines molécules pourraient apporter un progrès thérapeutique majeur.

Pour illustrer cela, il a montré 3 exemples en matière de maladies bulleuses de la peau et fait quelques propositions pour que les industriels cessent d'être des spectateurs et deviennent des acteurs.

Associations membres de FIMARAD

- AFDE, Association française des dysplasies ectodermiques
- AIF, Association ichtyose France (anciennement ANIPS)
- Amalyste, contre le Lyell & le Stevens-Johnson
- ANGC, Association du nævus géant congénital
- APPF, Association pemphigus pemphigoides France
- Association française du vitiligo
- Association neurofibromatoses et recklinghausen
- ASTB, Association sclérose tubéreuse de Bourneville
- Cutis laxa Internationale
- Debra France
- Enfants de la lune, l'Association française pour le xeroderma pigmentosum
- Genespoir
- Incontinenta pigmenti France
- Ligue française contre la neurofibromatose
- NÆVI, Association d'aide aux personnes atteintes de nævus géant congénital
- Nævus 2000 France-Europe

Karthika, écrivaine



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

J e m'appelle Karthika Naïr et j'ai 43 ans. J'ai une EB dystrophique inversée récessive qui se manifeste, dans mon cas, surtout à l'intérieur avec des muqueuses bien plus fragiles que la peau. Je suis française de nationalité et indienne de naissance, je vis en France depuis 2000 où je suis venue poursuivre mes études supérieures (en gestion culturelle) à l'Université Lyon II Lumières et l'ARSEC. Pour mon stage de DESS, j'ai eu la grande chance d'être choisie par la Grande Halle de la Villette et j'ai donc déménagé à Paris où je vis depuis. J'ai longtemps été productrice de danse. Après mes missions à la Villette, la Cité de la musique, la Maison des cultures du monde, le Centre national de la danse, la Cité nationale de l'histoire de l'immigration, évoluant d'assistante de production à chef de département de programmation, à cette dernière, j'ai rejoint le chorégraphe flamand-marocain, Sidi Larbi Cherkaoui, et on a fondé ensemble sa compagnie, Eastman. On collabore depuis 2006 et j'ai aussi beaucoup travaillé avec

son compagnon de route Damien Jalet, autre chorégraphe remarquable. Je suis aussi auteure de quatre livres dont *Le Tigre de Miel* (Editions Hélicium, 2013), un livre pour enfants illustrés par Joëlle Jolivet, et édité en anglais, français, allemand et bangla. D'ailleurs, *Chotto Desh*, le spectacle jeune public d'Akram Khan, dont la partie centrale emprunte cette histoire, va se jouer au Théâtre des Abbesses en décembre prochain. Et j'ai collaboré avec Akram Khan comme scénariste principale de trois de ses pièces de danse: *DESH* (2011), *Chotto Desh* (2015) et *Until the Lions* (2016) où il a adapté une partie de mon dernier livre, et son titre.

Comment avez-vous vécu votre enfance avec la maladie?

La chose la plus difficile pendant mon enfance, c'était le manque d'informations et l'incertitude générale autour de l'EB, surtout en Inde, où très peu de médecins connaissent la pathologie. Mes parents étaient extraordinaires dans leurs tentatives de trouver des solutions, m'amenant aux États-Unis, en Australie, pour des soins et des interventions. Mais même dans ces pays technologiquement plus avancés, les diagnostics changeaient si souvent: au départ, aux États-Unis, on nous avait dit que j'avais une EB simple et rien à craindre «sur l'interne». Mais j'ai eu des épisodes sévères de dysphagies, dû passer des mois entiers à l'hôpital et, adolescente, eu 11 dilatations avant de pouvoir même avaler la salive. En Australie, ils ont sorti un autre diagnostic, et m'ont prescrit des médicaments très lourds que j'ai pris pendant des années... j'avais souvent l'impression d'être un cobaye. Par ailleurs, en Inde, la culture autour de la maladie est fortement ancrée dans l'opacité et le silence, donc j'ai très mal vécu le fait que l'on n'arrive pas à me dire ce dont il s'agissait. J'ai fini – à 10 ans – par lire tous mes rapports médicaux pour comprendre la pathologie, pour comprendre mon corps. Ça m'a permis de mieux répondre à tout le bizutage des enfants du voisinage (à un moment donné, ils avaient répandu la rumeur que j'avais la lèpre, que j'étais contagieuse), de m'armer. Il y avait un moment où je n'avais qu'un désir, c'était de retourner à l'hôpital parce que ça semblait le seul endroit où j'étais perçue comme «normale», parmi d'autres jeunes malades.

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

Bizarrement, au lycée – l'époque où j'étais nourrie avec l'aide d'une gastrostomie faute de pouvoir avaler, et ai subi plus d'une vingtaine de dilatations en trois ans – mes pairs étaient très présents et ont formé un soutien formidable. J'avais des amis et camarades extraordinaires, et cela a vraiment changé pas mal de choses, dont notamment l'image de soi. Pourtant, ne pas pouvoir aller à l'Université (j'ai fait ma licence par télé-enseignement), c'était dur, et aussi l'abandon de chaque projet professionnel. J'avais la grande peur de toujours être dépendante, de ne jamais pouvoir travailler ni mener une vie autonome – avec une gastrostomie, même mes choix vestimentaires étaient définis par la maladie. En même temps, c'était là où j'ai commencé à être publiée, et le fait de m'exprimer était très valorisant.

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

Savoir et pouvoir, hélas, ce sont deux choses différentes! Enfant, je voulais être vétérinaire, mais comme m'ont fait gentiment comprendre ma famille, mes médecins, mes professeurs, quand je ne pouvais même pas me servir des ciseaux sans créer des bulles, c'était un brin irréaliste. Ensuite, j'ai voulu être psychologue mais c'était un cursus indisponible par télé-enseignement. Donc j'ai fait la licence en sociologie et quand j'ai commencé à écrire pour des journaux en Inde et poursuivi une maîtrise en journalisme. Mais ces voies – que ce soit vers l'écriture ou le spectacle vivant – étaient le fruit de hasards et de bonnes étoiles. Il y a eu de belles âmes qui m'ont orientée dans une direction que je ne savais même pas exister (comme la gestion culturelle) ou celles qui m'ont publiée (bien avant que je sache où combien l'écriture m'était précieuse), qui ont joué un grand rôle dans mes choix professionnels.

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

L'EB détermine tant de choses, que ce soit du quotidien – ce que je mange, comment je fais la cuisine ou le ménage (haltes aux produits chimiques, la muqueuse des poumons réagit tout de suite!), même ma capacité de respirer – que ce soit des choix de vie, comme la profession, le lieu d'habitation, les divertissements... inéluctablement, elle doit avoir un impact certain sur ma personnalité. Sa première influence, c'est sur ma perception du temps et de son imprévisibilité. J'ai une incapacité à me projeter dans le temps, que ce soit pour des projets de vie, ou même de vacances – alors que je peux soigneusement préparer les créations de mes collègues chorégraphes jusqu'à 2022. Mais plus que toute autre chose, elle m'a donné une soif inépuisable pour l'indépendance, aussi limitée qu'elle soit.

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

En Inde, la plus grande difficulté était d'être prise, acceptée, comme autre chose (ou plus) que l'étiquette définitive de malade ou de «différente». Et j'avais beaucoup plus de plaies, de cicatrices et de pansements quand j'y vivais, donc la maladie était littéralement écrite sur ma peau. J'ai toujours lutté contre cette perception de différence (mais l'Asie est généralement très inconfortable avec l'altérité, ce sont des sociétés – même aujourd'hui – tellement structurées sur la norme que toute différence devient problématique, qu'elle soit de caste, de santé, d'apparence...). Ce qui me blesse le plus, c'est de voir comment tout cela peut toujours toucher mes parents – même aujourd'hui, ils sont très sensibles à ces questions, et leur réponse c'est de me demander de cacher les cicatrices, de porter des vêtements qui couvrent les vieilles marques... Enfant, on ne sait pas forcément s'exprimer, mais dès mon adolescence, j'ai appris à prendre la parole (parce que les questions sont presque toujours adressées à ses proches, rarement au malade lui-même, voilà une autre chose enrageante),





et à expliquer ce que c'est l'EB au lieu de dire, comme le faisait souvent ma mère: «elle a une allergie» ou «c'est une réaction à la chaleur».

Et d'une façon – bien que ce ne soit pas l'objectif conscient – le fait de me déraciner, de reconstruire ma vie ailleurs, c'était une fuite.

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

Oui, bien sûr, parfois dix fois par jour – quand je n'arrive plus à avaler même de la soupe, ou quand c'est difficile d'ouvrir la porte d'entrée sans me faire des cloques. Et la douleur a une puissance destructrice énorme, elle peut réduire tout succès, tout bonheur à néant – c'est la chose la plus rude à combattre, à mon avis. Aussi parce qu'elle vous enveloppe dans une solitude presque impénétrable: avec toute la volonté et tout l'amour qu'ils ont, c'est quelque chose que mêmes les proches ne peuvent pas partager.

L'équipe médicale à Saint-Louis est extraordinaire, je dois tellement au docteur Blanchet-Bardon, Paulette Malaval, Anne-Christine Degut, le docteur Emmanuelle Bourrat, Rose Boudan de la dermatologie et les autres médecins, infirmières, kinésithérapeutes et d'autres soignants de cet hôpital, et les autres où je suis suivie. Ils ont été si présents pendant toutes ces années, je ne sais vraiment pas comment j'aurais pu faire autant de choses dans ma vie sans leur générosité, leur attention et leurs compétences.

Et je suis très chanceuse: quelles que soient les difficultés que j'ai pu affronter en France (surtout les démarches administratives les premières années: le permis de travail, la carte de résidence...), sur d'autres plans, j'ai toujours ressenti une immense liberté par rapport à l'EB.

Qui plus est, au travail, mes employeurs et mes collègues ont presque toujours été une véritable armure de soutien, m'ac-

compagnant à l'hôpital, me ramenant après des interventions, ne me laissant jamais ressentir que l'EB pourrait diminuer mes capacités ou mes apports. Le fait d'être valorisée professionnellement a pas mal compensé d'autres lacunes.

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

Franchement, je me suis rarement donné des objectifs concrets. Je voulais être indépendante, depuis très jeune, et tout ce que j'ai fait c'était avec cette intention. Mais sinon, encore une fois, c'est une immense chance de trouver ce que l'on aime faire, et le faire devient l'objectif en soi. C'est un vrai bonheur quand je peux travailler. J'ai dû prendre une année sabbatique à cause d'une détérioration de santé et mon travail m'a beaucoup manqué, donc maintenant je suis revenue comme conseillère, à temps partiel, et ça apporte du souffle.

Les gens de ma vie y sont pour beaucoup, dans toutes mes réalisations. Que ce soient mes parents, qui m'ont entourée de livres, petite, car je ne pouvais pas sortir faire du sport ou jouer en cour de récréation; que ce soit l'ami d'enfance qui – à 6 ans! – avait compris l'EB mieux que la famille, et a inventé des jeux qui ne me blessaient pas. Mais aussi cet autre ami qui a envoyé mes poèmes à trois éditeurs en une semaine; et les éditeurs qui ont décidé de les «mettre au monde». Puis le camarade qui est revenu des Îles de la Réunion uniquement pour m'accompagner à la préfecture de Paris quand j'attendais la carte de résidence. Et les danseurs avec qui je voyage de par le monde et qui se sont formés à m'aider quand j'ai un épisode de dysphagie ou de nausée... Ils sont trop nombreux à nommer, mais c'est grâce à eux que la vie continue ainsi.

Propos recueillis par
Clémence Fabien

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

Je pense qu'il y a toujours des rêves qui se réalisent, même si ce ne sont pas des rêves que l'on se donne, ou que l'on imagine pour soi. La vie est étrange et imprévisible, rude aussi, mais elle nous apporte des surprises, parfois celles que l'on n'aurait jamais pu envisager, mais pourtant très belles.

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

La réponse qu'un ami m'a donnée quand j'avais 18 ans, quand j'ai découvert que j'aurais des interventions pour la sténose toute ma vie, que je n'allais pas pouvoir faire des études à la fac avec le tube gastrostomie... quand je me suis sentie sous-humaine: «Tu auras toujours des choix, toujours des possibilités dans la vie – certes, bien moins que quelqu'un en pleine santé, mais des choix quand-même. Et ce que tu fais de ces choix, ça reste dans tes mains.»

J'étais très en colère contre lui parce que ça m'avait paru très vide, juste des phrases. Mais il n'avait pas tort. Les 25 ans qui ont suivi lui donnent raison.

Quelle est la phrase qui vous caractérise le mieux?

Une reformulation d'un poème de Rumi*: Je remplacerai le mot «danse» par «écris». C'est ironique parce que l'on n'est pas libre, surtout pas avec l'EB, mais la chose que nous aimons faire peut nous libérer; je le crois, même si ce n'est que pour quelques instants. On peut être bien plus que nos corps meurtris. Donc, «je n'écris pas quand je suis parfaitement libre, j'écris pour être libre»...

Prothèses dentaires

Pour les personnes atteintes d'EB, les dents sont un point particulièrement sensible et délicat. Les implants peuvent-ils être une solution? Etant entendu que chaque cas est particulier, voici l'expérience qu'a vécue Stief Dirckx. Il l'a relatée dans un journal qu'il a tenu dès le tout début des consultations. Nous en publions ici des extraits.



Stief Dirckx, 37 ans, EBD, travaille en tant que développeur de logiciels. Il est président de Debra Belgium depuis 2003.

Avec l'aimable autorisation de Debra Belgium
Article paru dans «Newsflash.»

Septembre 2008

«Comme il ne me reste plus que quelques dents sur la mâchoire inférieure, j'éprouve de plus en plus de difficultés à mâcher et à mordre. Manger devient de plus en plus douloureux pour ma langue et pour ma gencive. Ça ne peut plus durer ainsi. Je ne peux plus manger que des panades et de la purée et je ne profite plus du tout lorsque je mange quelque chose.

Mon dentiste, qui est spécialisé dans les implants, a tenté de trouver une solution en collaboration avec un chirurgien buccal et un autre dentiste spécialisé dans les prothèses. L'option d'un dentier classique ne peut certainement pas être envisagée, car ma bouche ne le supporterait pas. Et me mettre des dents sur pivot ne serait pas non plus une bonne solution, car il faudrait en mettre beaucoup trop. La seule solution possible est donc la pose d'une prothèse dentaire, aux mêmes dimensions qu'une dentition complète, sur des implants (Cf. illustration – NDLR).

[L'épaisseur et la solidité de la mâchoire, vérifiées, s'avèrent satisfaisantes. En revanche, l'amplitude d'ouverture de la bouche est faible; les praticiens devront donc utiliser des instruments et des prothèses les plus petits possibles... NDLR]

Février 2009

Comme les implants seront installés sur une prothèse complète, il faut d'abord extraire toutes les dents restantes. Deux hospitalisations de jour sont programmées pour ces extractions [...] pour limiter l'anesthésie et surtout donner suffisamment de temps à ma bouche pour guérir. Quelques jours après la première intervention du 13 février, je me rends rapidement compte que je serai condamné à manger, pendant une longue période, beaucoup de purée et de pâtes... au lieu des frites que j'affectionne tant...

Stief Dirckx:
«Grâce à mes nouvelles dents, je peux de nouveau savourer tout ce que je mange!



Mars 2009 – juin 2009

[...] [Les travaux prennent du retard, du fait d'une inflammation de la gencive, nécessitant la prise d'antibiotiques. Puis arrive la période des congés. L'intervention aura donc lieu en septembre. NDLR]

Septembre 2009

La pose d'implants constituera l'étape la plus difficile. Il va falloir forer jusque dans l'os maxillaire, car c'est à cet endroit que seront posés les implants. Afin de fixer la prothèse dentaire, il est important de répartir les implants de manière optimale pour éviter qu'il y ait trop de jeu sur la prothèse.

Et le 4 septembre, c'est le jour J. Même si l'intervention nécessite une lourde anesthésie avec intubation, je ne dois rester hospitalisé qu'un seul jour. Au réveil, je ressens plus de douleurs à la bouche que lors des dernières interventions. Apparemment, la pose d'un des implants au fond de ma bouche a été plus compliquée que prévu. Les trois autres implants sont alignés les uns à côté des autres à l'avant de ma bouche. Ma bouche présente donc plus de blessures et de bulles que d'habitude, mais après quelques jours, j'ai déjà oublié ce désagrément. Une semaine après l'intervention, je me suis rendu à un contrôle afin de vérifier si tout était encore bien en place. Dans le miroir, je vois trois petites têtes argentées qui dépassent de ma gencive. Je vois à peine la quatrième. Après quelque temps, le gonflement de ma bouche devrait se résorber et la gencive située autour des implants guérir.

[...] [Une grosse frayeur pour Stieff, lorsqu'il a senti un objet de détacher dans sa bouche. Mais le spécialiste l'a vite rassuré: il n'avait pas perdu d'implant, mais tout simplement une petite vis qui le bloquait – NDLR].

Octobre – novembre 2009

Tout doit maintenant guérir et il faut un petit peu de temps pour que les implants se fixent à l'os maxillaire. Au début, je dois faire attention à ne pas trop forcer dessus lorsque je mange. Pendant cette période, les vis se sont détachées plusieurs fois, mais je savais que ce n'était rien de grave. Je devais tout simplement me rendre à Louvain pour les faire resserrer.

“ Je peux enfin de nouveau profiter de ce dont j'ai dû me passer pendant plus d'un an : les frites ! ”

En 2013, Stief a décidé de faire remplacer ses dents supérieures également. Or, l'os maxillaire supérieur n'étant pas suffisamment solide, les implants se détachent. Une concertation avec des médecins étrangers a néanmoins permis de trouver une solution: un médecin autrichien a posé une nouvelle sorte d'implants, qui eux, restaient en place, sur lesquels repose une prothèse dentaire fabriquée aux États-Unis...

Décembre 2009

Maintenant que les implants ont eu le temps de se fixer à l'os, les spécialistes examinent de quelle façon ils pourront me mettre une prothèse dentaire. Mais c'est plus facile à dire qu'à faire. Il n'y a en effet pas assez de place autour de la gencive pour pouvoir assurer suffisamment de solidité à la prothèse. C'est pour cette raison que les spécialistes décident de faire appel au chirurgien buccal. Celui-ci aura pour mission de créer une meilleure base pour la prothèse. Le 15 décembre, je passe donc de nouveau sur le billard. En raison des déformations, ma lèvre inférieure est pratiquement collée contre ma gencive. Le chirurgien réalise une incision et y place une partie de peau d'un donneur, de sorte que ma lèvre inférieure ne s'accroche plus à la gencive et qu'il y ait de nouveau un espace.

Le chirurgien applique de la résine liquide entre la lèvre inférieure et la gencive dans le but de protéger la blessure, d'assurer une bonne guérison de celle-ci et de préserver l'espace ainsi créé. Cette résine doit rester en place pendant au moins deux à trois semaines, pour assurer une

bonne guérison de la blessure. Pendant tout le processus, cette période est de loin la plus difficile. J'ai l'impression de me promener avec un protège-dents (comme les boxeurs) beaucoup trop grand. J'ai du mal à parler et j'éprouve encore plus de difficultés à manger qu'avant l'opération. Et tout cela bien évidemment pendant la période de fin d'année où tout est placé sous le signe des fêtes, des repas et des boissons. Je ne pourrai malheureusement pas en profiter cette année...

Janvier 2010

La résine peut être enlevée début janvier. J'ai enfin de nouveau des sensations normales dans la bouche. Le spécialiste peut maintenant s'atteler à la prothèse. J'espère que ce sera la dernière étape. En tout, je me rends sept fois en consultation chez lui. Tout d'abord, il fait, à l'aide d'une espèce de pâte, une reproduction de la bouche et de la gencive sur laquelle la prothèse devra s'appuyer. Il s'avère rapidement que les méthodes de moulage existantes ne sont pas adéquates, car ma

bouche est plus petite que le plus petit modèle disponible. Le spécialiste doit donc faire un moulage à la main. Ce fut un véritable travail de titan. Dans cette phase, il apparaît également que ce ne sera pas une prothèse avec des aimants, que je pourrai enlever le cas échéant, mais une prothèse qui restera fixée en permanence. Cela permettra de mettre une prothèse plus petite.

Février 2010

Après quelques semaines, une première version brute de la prothèse est enfin terminée. Mais tout de suite surgit un nouveau problème. La prothèse doit en effet être vissée sur les implants, mais il n'existe aucune clé qui puisse entrer dans ma bouche. Il faut donc spécialement commander une clé miniature, ce qui engendre de nouveau plusieurs semaines d'attente.

Avril 2010

Nous sommes enfin au bout du tunnel. Tout a parfaitement été réalisé. Lors de la dernière consultation, le spécialiste vérifie si la prothèse reste bien solidement en

place et ne cause pas de gênes. Je suis très satisfait du résultat final qui dépasse toutes mes espérances. J'ai souvent lâché des jurons, que ce soit en silence ou à haute voix, en raison des nombreux problèmes pratiques. Tout ça paraissait interminable. Mais ce sera vite oublié, car depuis que j'ai la nouvelle prothèse, mes habitudes alimentaires ont fortement changé.

[...] [Beaucoup moins de soucis avec des bulles ou blessures dans la bouche, Stief a également moins de problèmes à l'aérophagie, car maintenant en mesure de bien mâcher les aliments. Il essaie même de manger de nouvelles choses qu'il évitait jusque-là, et n'est plus obligé de mixer systématiquement sa nourriture. NDLR]

Je peux enfin de nouveau profiter de ce dont j'ai dû me passer pendant plus d'un an, à savoir les frites! Elles sont vraiment délicieuses...

J'aimerais une nouvelle fois adresser toute ma gratitude aux médecins de l'Hôpital universitaire de Louvain qui m'ont aidé pendant cette période de seize mois: le Pr. Vinckier et le Dr. Verhaeghe, le Dr. Coelst, le Pr. Schoenaers et le Pr. Naert.

Stief DIRCKX

TÉMOIGNAGE / INTUBATION

« Pas envie de me faire entuber! »

Chez les EB, beaucoup ont eu, je pense, recours un jour à une anesthésie générale et, là, l'intubation est le plus dur à vivre car, lorsqu'elle est pratiquée, nous ne sommes pas encore endormis et celle-ci est douloureuse.

Ces quatre dernières années, j'ai moi-même été opéré à plusieurs reprises et ce, dans différents hôpitaux. Près de chez moi, en anesthésie générale sans intubation, puis avec intubation... super désagréable et très douloureux. J'ai ensuite eu deux autres interventions près de Paris, avec toujours ce problème redouté de l'intubation. Ensuite, toujours la même année, j'ai été opéré à l'hôpital Saint-Louis à Paris. Et là, j'ai comme d'habitude cherché à éviter cette intubation, sans trop d'espoir néanmoins. Pourtant, à Saint-Louis, hôpital de référence pour les épidermolyses bulleuses, tout est organisé pour que l'intubation, et l'anesthésie en général, soient le moins douloureuses et le moins traumatisantes possible.

Avec la participation géniale de la «grande Rose»*, tout est fait pour cela et avec réussite: je n'ai quasiment pas ressenti l'intubation, grâce à un produit, le «Xylocaine 5 % nébuliseur», qu'il faut garder au maximum dans la gorge avant l'acte et qui anesthésie pour que le passage du tube ne fasse pas mal.

Il faut donc remercier Rose, bien évidemment, mais aussi ceux qui ont participé au fait que ce produit soit utilisé à l'hôpital Saint-Louis. C'est un protocole qui date de deux ans, m'a expliqué Rose. Maintenant, il faut faire en sorte que ce produit soit utilisé dans tous les hôpitaux qui doivent pratiquer une anesthésie générale sur un EB (et même sans EB, sur les enfants par exemple...). Il est en effet dommage de faire souffrir lors d'une intubation, alors qu'il est possible que cela ne soit pas douloureux du tout!

Alex Berhault

* Rose Boudan, infirmière spécialisée dans les EB qui intervient régulièrement à nos assemblées générales NDLR Partout.



TÉMOIGNAGES

Retour sur le Téléthon 2016...

Angélique s'est inspirée de la logo de Debra Espagne pour confectionner elle-même ces broches-papillons en feutrine.

AUVERGNE RHÔNE ALPES

Voici maintenant deux ans qu'à l'occasion du Téléthon je me rends sur différentes manifestations autour de chez moi (lotos, repas, soirées...). Je prends le micro et raconte mon parcours personnel, histoire de rappeler ou de faire prendre conscience que les maladies rares c'est comme les accidents: ça n'arrive pas qu'aux autres.

J'explique qu'avant le 12 juin 2014, je faisais partie des gens qui ne s'intéressent que très peu au Téléthon. Puis je dis ce qui a changé ma vie depuis cette date: la naissance... un bout de peau en moins sur le dos, puis les premières bulles sur les genives et les lèvres lors de l'allaitement; la peau de la main arrachée suite au test du Guthrie; les rendez-vous à Necker... puis le diagnostic; alors, le mélange de sentiments, colère, injustice, incapacité à se projeter dans l'avenir, désespoir... Mon aînée de 5 ans aime souvent rajouter une petite phrase: «ma petite sœur, elle a la peau fragile»...

Mais tout ceci, en essayant surtout de ne jamais tomber dans la victimisation. On a vite compris que la pitié ne nous fera pas avancer, cela n'est bon ni nous ni pour personne. Puis je propose à ceux que cela intéresse de venir acheter une petite broche-papillon pour les enfants papillon (bien sûr j'explique pourquoi on les appelle comme ça). Et voilà. Quelques euros de plus pour la recherche génétique. Dans l'espoir qu'un jour, nos papillons puissent voler! Le Téléthon est depuis l'occasion pour moi de rencontrer des gens extraordinaires, avec un cœur énorme, des gens simples, solidaires, qui ont compris bien des choses sur ce qui est important dans la vie.

Angélique Sauvestre



CENTRE VAL-DE-LOIRE

Dans le cadre du Téléthon 2016, Emma Buisson a été «interviewée» par des élèves de la section «Accompagnement, soins et services à la personne» du lycée Sonia Delaunay à Blois, qui se sont donné pour mission de sensibiliser le public aux maladies rares, et qui souhaitaient en savoir un peu plus sur les épidermolyses bulleuses.

Dans un deuxième temps, elles profiteront des journées portes ouvertes de leur établissement pour récolter des fonds qu'elles reverseront au Téléthon.

Merci à Ketline et ses camarades pour leur démarche, à leur infirmière Christelle Berge et au maire de Vineuil qui avait mis à disposition une salle pour permettre une rencontre dans de bonnes conditions.

Arnaud & Linda Buisson

Un bel article, sur deux pages, est paru dans le Progrès de Lyon, suite à une interview d'Angélique et Daniel, les parents de la petite Maëlle, atteinte d'EBD.



ON EN PARLE

Les maladies rares à l'affiche

Le film d'Anne-Dauphine Julliard, «ET LES MISTRALS GAGNANTS», est sorti en salles le 1^{er} février dernier.

«Anne-Dauphine Julliard, l'auteure de «Deux petits pas dans le sable mouillé», signe un documentaire bouleversant, une lumineuse leçon de vie reçue d'enfants malades.

Ils sont cinq et débordent de vie. Camille, Ambre, Tugdual, Charles et Imad ont en commun d'être des enfants... et d'être lourdement malades. La caméra les suit, chacun dans sa vie haute comme trois pommes, si légère et si grave...

Tous ensemble, chacun à sa façon, ils distillent avec grâce et espièglerie une inoubliable leçon de vie. Ils embarquent le spectateur dans leurs jeux et leurs apprentissages, leurs courses dans les couloirs et leurs rencontres avec ceux qui les aiment, les accompagnent, les soignent.»

Telle est la présentation du film parue dans le journal La Croix.

«J'ai d'abord écrit un livre sur ce que j'avais traversé: «Deux petits pas sur le sable mouillé».

À travers le parcours de ma fille Thais, atteinte d'une maladie incurable, j'ai réalisé qu'une belle vie ne se mesurait pas au nombre d'années. À travers son parcours et sa manière de vivre sa vie, j'ai un peu redécouvert mon âme d'enfant et réappris à me soucier seulement de ce qui se passe dans l'instant. Ma fille n'avait rien d'extraordinaire, elle était juste une enfant face à une situation difficile, qui avait appris à la gérer, et cela ne l'avait pas empêché d'aimer la vie. Je me suis dit alors qu'il fallait le montrer autrement, et surtout laisser la parole aux enfants. C'est ainsi qu'est née l'idée d'un documentaire qui était pour moi le seul moyen de leur rendre la parole. Avec une infinie pudeur, sans pathos ni angélisme, nous avons donc décidé de donner la parole exclusivement à des enfants. Des enfants qui continuent à rire, jouer, se disputer, rêver. À aimer la vie et l'aimer même si... Et qui nous invitent, nous adultes, à vivre comme eux l'instant présent. C'est alors, dans cette juste proximité, en nous mettant à leur hauteur, au sens propre comme au sens figuré, que l'on recueille leur parole, comme le plus précieux des cadeaux.»

«La maladie est une invitation à retrouver l'esprit d'enfance» Anne-Dauphine Julliard, réalisatrice.



Pour Debra France, ce film est particulièrement émouvant car on y voit un visage familial, que l'on connaît toujours souriant: Charles Rousseau. Le film nous entraîne dans un tourbillon d'émotions, passant du rire aux larmes, mais avec une joie intense, celle d'y voir Charles. On ne pourra jamais le remercier suffisamment, ainsi que sa famille, pour sa participation au film qui permettra de faire connaître cette maladie très rare. C'est une présentation optimale de la maladie en général qui ne cherche pas à dramatiser ni minimiser la douleur et le fardeau, mais qui donne un message positif, bien résumé par le jeune Tugdual «Rien n'empêche d'être heureux».

La joie de vivre des enfants et de leurs parents qui les accompagnent est sans précédent, magnifique. Ne manquez pas le film sur grand écran... À voir absolument! Clémence



En savoir plus:

- La bande-annonce du film: <https://vimeo.com/188625277>
- La page Facebook du film: <https://www.facebook.com/Et-les-Mistrals-gagnants>

Synopsis

Ambre, Camille, Charles, Imad et Tugdual ont entre six et neuf ans. Ils vivent dans l'instant. Avec humour et surtout l'énergie optimiste de l'enfance, ils nous prennent par la main, nous entraînent dans leur monde et nous font partager leurs jeux, leurs joies, leurs rires, leurs rêves, leur maladie. Avec beaucoup de sérénité et d'amour, ces cinq petits bouts d'hommes nous montrent le chemin du bonheur. Un film à hauteur d'enfant, sur la vie, tout simplement.

NOËLS EN REGIONS

➔ SUD-EST

Le 19 Novembre dernier, 11 familles (31 adultes et 8 enfants) se sont réunies à Mirabel et Blacons, un très beau site à une quarantaine de kilomètres de Valence dans la Drôme, à l'occasion du Noël Debra Sud-Est.

Les familles, après avoir pris possession de leurs chambres au domaine de Blacons, se sont retrouvées pour goûter les crêpes « maison » qu'Hélène et moi-même préparions devant elles.

Ensuite, la fée Mélodie s'est faite aider des enfants pour retrouver ses pouvoirs magiques: en effet, elle avait été renvoyée du château parce qu'elle ne pouvait plus raconter d'histoires à la petite princesse jusqu'au bout car elle s'endormait avant la fin!

Cette même fée Mélodie a ensuite assuré tatouages pailletés éphémères et maquillage facial. Cette séance a eu un vif succès, et pas seulement auprès des petits! La Maison Jarlaud de Valence a servi l'apéritif en début de soirée, puis un repas com-

plet, animé par les volontaires au karaoké et à la danse.

Les personnes souhaitant découvrir de nouveaux pansements et bénéficier d'un service de livraison à domicile ont pu échanger directement avec la société Cica + (*) venue tenir un stand et qui a eu la gentillesse de participer au financement de l'évènement. Nous leur sommes reconnaissants, ainsi qu'à AG2R La Mondiale pour leur soutien financier.

Merci à tous ceux qui ont fait le déplacement, à la fée Mélodie pour sa grande

adaptabilité et sa polyvalence, sans oublier Damien et Hélène pour le petit déj hyper complet.

Angélique VARELA

(*) Cica + est une société lyonnaise qui distribue des pansements partout en France et livre même à domicile.

Pour plus d'info: tél 04 26 64 49 64 - 06 32 19 26 49

Vincent Lagrange v.lagrange@cicaplus.fr
http://www.cicaplus.fr/



Petit témoignage d'une participante...

«Un grand bravo car, sans votre implication, et le temps que vous accordez à l'association, rien de tout cela ne serait possible. Sans Debra, l'espoir ne serait pas autant présent et nous serions bien isolés!»



➔ SUD-OUEST

Cathy et Jean-Claude Faux ont de nouveau tout organisé cette année... C'est grâce à eux que ce week-end à Sauméjan a été aussi bien réussi!

Il faut dire que Cathy contacte chaque famille par téléphone pour convier à cette réunion. Et, de toute façon, elle est toujours disponible tout au long de l'année pour les conseiller... Tout le monde apprécie ce rapport de proximité qui fait la différence! Cathy et Jean-Claude sont d'autant plus méritants que, cette année, le village vacances nous a fait changer la date du week-end à la dernière minute, les obligeant à trouver un nouveau traiteur, une nouvelle animation, etc. au pied levé.

Alors chapeau, on ne le dira jamais assez! C'est dans l'après-midi que nous nous sommes retrouvés dans ce petit village, au milieu de la forêt de pins que nous commençons à bien connaître maintenant. Certains sont venus de loin (Perpignan, Angoulême...) pour l'occasion! Nous avons été ravis d'accueillir trois nouvelles familles cette année et super contents aussi de revoir des visages familiers. Dans une ambiance musicale et avec des bonbons à gogo, les enfants ont commencé à jouer au ping-pong, au billard et au babyfoot en attendant que tout le monde arrive et que le spectacle commence. Les plus petits se sont amusés avec les ballons et ont dansé au rythme de la musique.

Comme l'année dernière, le musicien africain nous a présenté les instruments et raconté la vie de son village, on a chanté et dansé, et les enfants ont pu essayer les instruments de musique à la fin. C'était super!

Ensuite, c'était l'heure de l'apéro pendant que les enfants et les grands se faisaient des tatouages « Debra ».

Encore une fois bravo à Cathy et Jean-Claude qui ont préparé l'apéritif, se sont occupés du vin, du dessert, du petit déjeuner et du goûter... Tout était délicieux. Les discussions animées se sont poursuivies jusque tard dans la nuit, ce qui ne nous a pas empêchés, au petit déjeuner le lendemain matin, de continuer, d'échanger les numéros et de poser encore une ou deux questions. Nous étions heureux de voir

tout le monde partir avec le sourire, c'est tout ce qui compte! Merci à AG2R de son soutien financier pour cet événement au plus proche des familles dans leur région. Je me souviendrai de cette réunion de Noël 2016 et de son ambiance particulièrement festive et chaleureuse!

Clémence FABIEN



NOËLS EN REGIONS

➔ NORD-EST ÎLE-DE-FRANCE



Le 17 décembre, c'était déjà Noël à Paris, pour les adhérents du Nord et du Nord-Est! Merci à toutes les familles qui sont venues nombreuses participer aux festivités. Nous étions particulièrement contents d'accueillir de nouvelles familles qui ont ainsi découvert l'association que nous avons pu leur présenter à cette occasion.

Rien de tel que de se voir «en vrai» pour comparer nos quotidiens et poser toutes les questions devant lesquelles on est très seul habituellement. Le goûter a eu beaucoup de succès et les enfants ont très vite joué ensemble. L'arrivée du père Noël avec des petits cadeaux chocolatés a enchanté les enfants qui se sont pressés sur ses genoux pour faire une photo. On a ensuite continué d'échanger lors du dîner, avant de se chauffer les cordes vocales au karaoké. Il y a vraiment dans l'équipe d'excellents chanteurs et d'excellentes chanteuses. Stanislas et Charles ont tout simplement enflammé la salle tels «les frères Delavega du 44». Audrey et Arthur, un autre duo de frère et sœur, ont impressionné tout le monde. Lubin (authentique fan de Black M), Coline et «Gouloum» ont chanté jusqu'au bout de la nuit. Il a eu bien sûr les montées dans les aigus par les filles sur «Libérée Délivrée...». Bravo aussi à Ikram, Maïssa, Sarah et Amine qui ont chanté en solo puis tous ensemble. Il faut oser, ce n'est pas facile! Les petits, les grands, tout le monde s'éclate au karaoké (ohé ohé)! La petite Camille n'a pas arrêté de danser toute la soirée en se déplaçant au sol sur les fesses, toujours en rythme et en chantant... Trop mignon!

Merci pour ces bulles de bonheur pur! Il faut vraiment attendre un an pour recommencer?... Heureusement qu'il y a l'AG au mois de juin!

Clémence FABIEN



➔ NORD-OUEST

Cette année, le Noël du Grand Ouest avait lieu au Stade Rennais, dans le centre de Rennes, le samedi 10 décembre. Accueillis dans un des salons privés du stade, les familles avaient une vue imprenable sur le terrain de football et les gradins éclairés la nuit...

Le salon, immense, était compartimenté en trois parties: une première où les petits comme les grands se sont adonnés à des jeux en bois, quelquefois «casse-tête» ou qui mettaient en compétition, mais toujours en riant. Une deuxième partie, où

les familles pouvaient discuter et échanger dans une ambiance feutrée, tout en prenant un rafraîchissement accompagné d'un goûter. La dernière partie était réservée au repas traiteur qui nous fut servi par une dame adorable à nos petits soins. Cette belle soirée a été ponctuée de beaucoup d'humour, grâce aux interventions de Sylvain le magicien qui avait plus d'un tour dans son sac! Tout le monde a apprécié ses talents et sa dextérité dans la manipulation des cartes.

Nous remercions le Stade Rennais pour son accueil très sympathique et tout le soin qui a été apporté pour que nous passions une belle soirée en famille «Debra». Ces rencontres de Noël permettent en effet de se retrouver, de prendre des nou-

velles des uns et des autres, d'échanger sur la maladie, de s'apporter mutuellement des conseils, de faire part de ses craintes... Ce moment est unique dans l'année, l'ambiance chaleureuse et les animations toujours appréciées par les familles. Alors... à l'année prochaine!

Florence TROHEL



Parce que nous sommes à l'écoute des adhérents et que nous sommes toujours en quête de nouvelles idées, un sondage a été adressé aux participants de ces Noël. Quant à la question sur ce qui les avaient motivés à venir et ce que leur avaient apporté ces réunions, la réponse – qui a fait l'unanimité – peut être résumée en deux mots: «partage et amitié». Ça tombe bien, c'est justement le but de ces rassemblements

CENTRE VAL-DE-LOIRE

Des foulées solidaires



Pour la 4^e année consécutive, Debra était accueillie par le club de Vineuil, pour son cross, au mois de novembre dernier. Une nouvelle occasion pour nous de mettre en lumière Debra France et l'EB. Nous étions ravis d'encre participer à cet événement local, sportif et festif, lequel a permis de récolter plus de 2000 € pour la recherche.

La liste des remerciements est longue, mais nous tenions à n'oublier personne... Stéphane Azarian, président du club, ses membres et ses bénévoles. Notre famille, nos amis et collègues qui nous ont aidés sur le stand. Les sportifs venus courir, encourager ou faire un don. Les généreux sponsors qui nous ont fait confiance en offrant de jolis lots pour les donateurs sur le stand: Opticien de Vineuil, Vero Moda (LLBy), Plurielle, Sephora, La Caf'Thé, Le Comptoir Irlandais de Blois, Harmonie Mutuelle, Martial Martinay et le Zoo de Beauval. Blois Handisport qui a mis à notre disposition l'hippocampe, permettant ainsi à Emma de participer à la course. Sans oublier les Pompoms Girls de l'ADA et leur coach Séverine Boucard, qui ont eu la gentillesse de venir en nombre (plus de 30) pour réchauffer l'ambiance et encourager les coureurs, accueillant Emma si chaleureusement sur la ligne d'arrivée.

Après les 2 km parcourus, Emma et son trophée: un magnifique papillon en bonbons!

Esprit de Noël... et de famille

À Neuville-sur-Brenne, Indre et Loire, s'est tenue début décembre un marché de Noël, auquel participait Catherine, cousine de la mamie d'Emma, qui nous soutient régulièrement en nous accompagnant sur les événements. Sur son stand, aux couleurs de Debra France, elle a vendu au profit des EB ses jolies créations papillonnantes, qu'elle confectionne spécialement pour nous. Une journée festive et gourmande que nous avons eu plaisir à partager avec Catherine



Un bien beau geste

Le pionnier de la vente de produits de décoration et d'ameublement par catalogue n'a pas réussi à résister à la forte concurrence amenée par le Web. «La Maison de Valérie», dont le siège se situait à Vineuil, a fusionné avec Conforama et a cessé son activité, entraînant la dissolution de son Comité d'entreprise.

Or, une amie, rencontrée grâce au Cross de Vineuil, Isabelle Nabon, faisait partie des salariés de La Maison de Valérie. Lors de la clôture des comptes du CE, elle a proposé à ses collègues de faire un geste pour Debra France. Ils l'ont suivie... et nous ont remis un chèque de 4 670 € pour la recherche!

La fermeture d'une entreprise est un moment toujours difficile. Nous en sommes d'autant plus reconnaissants aux salariés de La Maison de Valérie et leur souhaitons bon courage.

«L'Effet Papillon, un autre monde de bulles» ... épilogue



Me Rouillac, Cécile Miterrand, directrice communication Caisse d'Epargne, Emma, Arnaud et l'heureux acquéreur de «Mamette et ses papillons».



Arnaud Buisson et Gregor Rosinski.



Cent Alentar et Nilda Dorion.

En février 2016, 51 œuvres originales, généreusement offertes par des dessinateurs de BD, étaient accrochées sur les murs de la Maison de la BD à Blois (Cf. Debra info n° 74), toutes réalisées spécialement pour Debra et sur un thème unique: les bulles. Installée pour une durée de 3 mois, et ponctuée par une conférence sur les EB donnée par le Pr Christine Bodemer,

Coup de chapeau à...

Tous les artistes qui nous ont accompagnés, Bruno Genini directeur, Jean-Pierre Baron, vice-président, et tous les bénévoles de BD Boum qui nous ont accueillis dans leur grande et belle famille, la Caisse d'Epargne, Me Aymeric Rouillac, les acquéreurs des œuvres, bien entendu! sans oublier notre parrain Cent Alentar, qui avait fait le déplacement.

l'exposition «L'Effet papillon, un autre monde de bulles» a connu son épilogue en novembre, lors du festival DB Boum, avec la vente aux enchères des œuvres... au profit de la recherche sur les EB.

Durant les trois jours de la manifestation, nous étions aimablement accueillis par Cécile et Mickaël sur leur stand Caisse d'Epargne, partenaire de l'opération. Cette «vitrine» nous a permis de communiquer aisément auprès du grand public.

La vente, quant à elle, était menée avec brio par Me Aymeric Rouillac, commissaire-priseur réputé qui a su faire grimper les enchères jusqu'à atteindre 1 500 € pour un lot (voir photo), qu'Emma a eu la joie d'adjuger avec le marteau du maître. Résultat des ventes, très exactement 7 115 €, auxquels Gregor Rosinski, le dessinateur de Thorgal aux éditions le Lombard, est venu ajouter 680 €, le fruit de la collecte qu'il a faite auprès de ses fans venus lui demander une dédicace.

Nous nous étions lancés dans cette entreprise, certes pleins d'espoir, mais tout de même, c'était une grande première. Aussi, quel ne fut pas notre soulagement lorsqu'à l'heure des comptes, nous avons appris que ce week-end plein de bulles avait permis de récolter près de... 8 000 € au profit de Debra France!



Bruno Génini, directeur, et Jean-Pierre Baron, vice-président de BD Boum, lors de la remise des prix du festival. Debra France a été mise à l'honneur devant l'ensemble des professionnels de la BD, sponsors et représentants locaux, et Arnaud a même eu la fierté de recevoir la très prestigieuse «médaille en chocolat»



Cent ALENTAR



Yannick HTONTON



Alessandro BARBUCCI



Ludovic SALLE

NORMANDIE

Mobilisation à Avranches

«La Bourse aux vêtements et jouets», c'est le nom d'une association d'Avranches, dans la Manche en Normandie, dont fait partie Janine Dolé. Son fils, Pierre-Emmanuel, 32 ans, est atteint d'EBDR. Trois fois par an, les 60 bénévoles organisent... des bourses qui leur permettent de dégager des bénéfices qu'ils distribuent à différentes œuvres locales. Mais cette année, une exception a été faite et les limites de la région dépassées, puisque, sur proposition de Janine, le bureau a dégagé pour Debra France la coquette somme de 2500 euros. Ce qui est considérable, compte tenu des faibles bénéfices qui sont dégagés de leurs ventes... Ces bénévoles n'en ont que plus de mérite. Le chèque a été remis officiellement, devant la presse, Ouest France notamment, à Florence Trohel et son fils Léo, également atteint d'EBDR. Merci, les amis!

Remise du chèque, le 25 janvier 2017. Léo, Pierre-Emmanuel, en compagnie de Brigitte Houssard, présidente de l'association, et Janine Dolé.

PAYS DE LOIRE

Ça balance pas mal... à Doué!

Le samedi 10 décembre, nous avons organisé une soirée dansante (avec couscous...) aux Arènes de Doué la Fontaine. Comme à chaque fois, les places ont été vendues en un rien de temps. Nous n'avons même pas communiqué dans la presse sur cette manifestation... faute de places disponibles! Très exactement 298 personnes se sont réunies pour cette soirée conviviale, et toutes étaient ravies de se revoir, d'échanger (de nous donner un coup de main, aussi) et de danser avec l'animateur professionnel Chris Spitzer qui nous a fait le plaisir de nous rejoindre cette année. Grâce au soutien de tous, famille, amis, bénévoles et la vingtaine d'entreprises de la région, nous avons pu récolter la somme de... 12 000 € (!), reversée à Debra France pour la recherche sur les EB. Merci à tous pour vos encouragements et votre fidélité! Grâce à vous, nous sommes plus forts pour combattre la maladie au quotidien et nous gardons l'espoir de «guérir» un jour tous les malades atteints d'EB. Bien affectueusement,

Sylvie et Franck GUINEBRETIERE
Parents de Julien (17 ans ½)

Lazulitroupe

Déjà, en 2015, «Lazulitroupe» nous avait fait don de 1300 euros résultant des recettes de ses représentations théâtrales dans la région vernonnaise, de «La vie de chantier», de Dany Boon. Cette fois-ci, c'est un chèque de 2000 euros, correspondant à l'intégralité des gains 2016/2017 de «Nuit d'ivresse» de Josiane Balasko, que ces généreux et talentueux comédiens nous ont remis. Il convient de noter par ailleurs que l'une des deux représentations de cette pièce, jouée sur Gaillon le 4 décembre, a rapporté 900 euros supplémentaires au Téléthon organisé dans cette ville et que le comité des fêtes de Saint-Pierre de Bailleul a offert à «Lazulitroupe»... donc à Debra, les 115 euros générés par la vente de boissons et gâteaux à l'entr'acte des deux représentations jouées dans cette commune les 21 et 22 janvier derniers.



Nicole et Jean Tiphagne

BRETAGNE

À Vitré, les jeunes se retroussent les manches

Vendredi 14 octobre, nous étions conviés à une remise de chèque pour Debra France, au Lycée Jeanne d'Arc de Vitré en Ille et Vilaine, où notre fille Albane est scolarisée pour sa dernière année. Une association est née au cœur de cet établissement: «RTM» (Retrousse Tes Manches), qui vit et agit grâce à des lycéens soucieux de venir en aide aux autres. Ils organisent tout au long de l'année diverses manifestations: vente de pains au chocolat, tenue de buvettes, tournois de foot auxquels même les professeurs participent...



Une super ambiance. Et, cette année, ils avaient décidé de donner un chèque à Debra ainsi qu'à une association qui œuvre pour le soutien des enfants handicapés au Bénin. Ils sont bien conscients de la riche expérience que cela leur apporte, et ce sont de jeunes adultes avec déjà un gros cœur et les pieds bien sur terre que nous avons rencontrés. Nous les remercions au nom de Debra France pour ce don de 800 €. Une belle génération est en marche; ils donnent une sacrée leçon de générosité et de partage! Nous avons été touchés par leur rencontre et leurs témoignages. Longue vie à eux et mille mercis encore!

Florence Trohel

AUVERGNE RHÔNE-ALPES



En fanfare pour Debra



Samedi 17 décembre, plus de 300 personnes se sont déplacées à l'Espace Montgolfier de Davézieux (Ardèche) pour assister à un concert de l'ensemble des cuivres de la Batterie Fanfare d'Annonay... et pour soutenir Debra France. Les 33 musiciens ont présenté un spectacle de qualité, avec un répertoire varié nous faisant passer de la joie à l'émotion. En fin de concert, les élèves du conservatoire d'Annonay ont rejoint les musiciens pour un final festif et rythmé qui a entraîné les spectateurs. Un grand merci à Benoit Chantepy, initiateur de la soirée, à Thierry Pottier le chef d'orchestre et à tous les musiciens. Le bénéficiaire, d'un montant de 1660 euros, a entièrement été reversé à Debra France.

Fabrice Madelon

Solidarité en scène

Pour la 7^e année consécutive (!), la troupe de théâtre «Casse-noisettes» s'est produite sur scène pour Arsla et Debra France. Deux représentations ont été données à la Salle polyvalente de Quintenas (Ardèche) les 18 et 19 novembre: «Sexy Flag» de Christian Rossignol et «C'est qui qui s'en occupe?» d'Alain Danif. Toujours dans la bonne humeur et avec la même joie, les comédiens ont entraîné les quelque 350 personnes qui étaient venues soutenir les associations. Le montant récolté s'est élevé à 2000 euros pour chaque association. Un grand merci aux «Casse-Noisettes» pour leur fidèle soutien.

Fabrice Madelon



Le c(h)œur des hommes

Un concert a été donné au profit de Debra, le vendredi 16 décembre à St-Siméon-de-Bressieux (Isère), par le chœur d'hommes «Cantil'Hom», auquel s'était joint le quintette vocal «Les voix du Billoux». Pour le plus grand plaisir du public, les choristes ont brillamment interprété un répertoire très varié. Les voix du Billoux ont chanté, entre autres, «Le joueur de pipeau», chant traditionnel des Pyrénées, et plusieurs morceaux du groupe «I Muvrini». Cantil'Hom a pour sa part entraîné les spectateurs à travers le monde, de la Jamaïque à la Catalogne...

Pour le final, les deux formations se sont unies pour chanter «Douce nuit», magnifique conclusion pour une soirée réussie, saluée par les applaudissements nourris et chaleureux. L'entrée était gratuite, et l'argent donné librement a été versé à Debra. Les spectateurs étaient nombreux et généreux, ce qui a permis à Cantil'Hom de remettre près de 1000 euros à notre association.

Françoise Vivier



Dix ans de fidélité

Déjà 10 ans que les comédiens de la troupe Entrez les Artistes sont à nos côtés... Cela en fait, des soirées passées ensemble, dans la joie et la bonne humeur! Ils viennent encore de nous prouver leur soutien, en remettant pour Debra France un chèque de 2000 euros. Chapeau les artistes, nous vous souhaitons encore de nombreuses représentations et un public toujours plus nombreux, vous!



Liliane et Maurice Moureau avec la troupe au grand complet



BRETAGNE

En perles...

À Créhen, en Côtes d'Armor, Martine Ladouce a mis son hobby pour la fabrication de bijoux au service de l'EB... Au gré des diverses manifestations de sa région, elle vend colliers, boucles et autres bracelets, dont elle reverse entièrement le produit à Debra.

Mais nul besoin d'être en Bretagne pour profiter de ses réalisations, puisqu'elle nous a proposé de fabriquer des bijoux, à la demande, pour les adhérents et amis de Debra France.

Pour toute commande:
martine.ladouce22@gmail.com

	Prix	frais de port
Collier court	15 €	4 €
Collier long *	20 €	4 €
Bracelet	10 €	3 €
Boucles **	6 €	2 €
Collier + bracelet		5 €
Collier + bracelet + boucles		5 €
Collier + boucles		4 €
Boucles + bracelet		3 €



* sans fermoir, plus commode à manipuler pour les personnes qui ont des difficultés avec leurs mains.
** oreilles percées uniquement.

LA BOUTIQUE debra FRANCE

Afin de permettre de diffuser plus largement l'image de l'association via les objets de la boutique : **nouveaux tarifs !**



Parapluie pliant

Coloris: bleu foncé, bleu clair, bordeaux ou rouge

8,00 €



Sac

4,00 €



Tee-shirt
Taille: M
ou XL

7,00 €

Stylos bille

Vert
Bleu
Noir

1,00 €



AUVERGNE

... En mailles

Autre idée sympathique, celle qu'a eue Annie Maifert, de Fay-sur-Lignon en Haute Loire. Martine est piscicultrice... et tricoteuse. Or, à 1200 mètres d'altitude, les hivers sont beaux mais rudes: elle confectionne donc des bonnets qu'elle vend dans sa boutique des « Truites du Lignon » (au profit de Debra France bien entendu) accompagnés d'un petit flyer explicatif sur la maladie et l'association.



BON DE COMMANDE

Article	Taille/coloris	Nombre	Prix unitaire	Prix total
Stylo bille			1,00 €	
Sac en toile			4,00 €	
Parapluie pliant			8,00 €	
Tee-shirt			7,00 €	
			Frais de port * ➤	
			TOTAL	

* Les frais de port dépendent du nombre d'objets. Avant d'établir votre chèque (à l'ordre de Debra France), veuillez contacter Marjorie Combe : combe07@hotmail.fr

PLUS LOIN ENCORE

MALIBU, USA



Brad Pitt et Brandon-Joseph, atteint d'EBDR.



Rock4EB! Des stars se mobilisent pour les papillons

14 janvier 2017, Malibu, USA. Pour le 4^e concert annuel Rock4EB *, organisé au profit de l'Epidermolysis bullosa medical research foundation (EBMRF), le programme était de choix: Sting et Chris Cornell! Avec, cerise sur le gâteau, Brad Pitt himself qui les a rejoints sur scène. Mais ils n'étaient pas les seuls people à s'être mobilisés ce jour-là pour les butterflies, puisqu'étaient également de la fête (entre autres!) Charlie Hunnam (Sons of anarchy), Elizabeth Olsen (Godzilla), Kaley Cuoco (Big bang theory)... Courtney Cox et Cindy Crawford...

* Lire: Rock for EB...

BULLETIN DE DON

Somme: _____



Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Adresse: _____

Tél. fixe: _____

Portable: _____

E-mail: _____

Profession: _____

Merci de libeller votre chèque à l'ordre de Debra France et de le faire parvenir à notre secrétariat:
Mireille NISTASOS – Debra France c/o AG2R La Mondiale – 16 La Canebière – CS 31866 – 13221 MARSEILLE cedex 01

BULLETIN D'ADHÉSION



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

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Adresse: _____

Tél. fixe: _____

Portable: _____

E-mail: _____

Profession: _____

Conjoint(e)

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

Enfants

Nom: _____

Prénom: _____

Date de naissance: _____

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

Nom: _____

Prénom: _____

Forme (EBS, EBJ, EBD)? _____

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

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