

Congrès international LONDRES

**COVID-19
ET EB**

**1^{ÈRE} RENCONTRE
DES PROFESSIONNELS
DE L'EB**





Chers lecteurs,

Cette année 2020 commençait fort bien, avec un congrès international en janvier à Londres sur l'épidermolyse bulleuse qui n'avait jamais réuni autant d'acteurs et des pistes de recherche, ce qui indique un tournant dans la maladie. Je remercie Angélique et Clémence d'avoir été les rapporteuses de ces bonnes nouvelles.

Nous avons aussi de très nombreux projets comme la rencontre annuelle des familles, la Course des Héros, le Marathon des Sables... beaucoup d'entre vous avaient aussi programmé des manifestations et autres événements au profit de notre association (et on vous en remercie chaleureusement).

Tout est reporté jusqu'à nouvel ordre.

Cette crise sanitaire, on ne l'attendait pas. Nous regardions l'épidémie de coronavirus se propager à l'autre bout du monde, sans vraiment croire qu'elle nous atteindrait. Mais elle est arrivée, violente, soudaine et mes pensées accompagnent ceux d'entre nous qui ont peut-être perdu un proche, un ami ou un voisin.

Cette crise est venue ajouter de la vulnérabilité pour ceux déjà fragilisés et complexifier un quotidien qui l'est déjà bien assez en temps normal. Jongler entre les activités professionnelles, le suivi scolaire et les impératifs quotidiens avec moins de soutien (aides humaines, infirmières, etc.) dans un climat si angoissant, sont une épreuve supplémentaire. C'est pourquoi nous avons tenu à mettre en place une plateforme téléphonique de soutien psychologique

pour vous accompagner dans cette épreuve.

Nous vous incitons à poursuivre le suivi des malades en reprogrammant les rendez-vous qui auraient pu être annulés. Le suivi des maladies chroniques comme l'EB est important et doit être maintenu, avec toutes les précautions qui s'imposent.

Il nous a fallu nous adapter tous à ce nouveau mode de vie dont on ignore encore la durée. Malgré les difficultés, nous continuons à nous mobiliser pour faire avancer l'association en organisant nos réunions par visioconférence. Je suis particulièrement reconnaissant envers l'ensemble de l'équipe de Debra France qui a su s'adapter et redouble d'efforts pour se coordonner et continuer à avancer.

Nous espérons ressortir plus forts et plus unis de cette épreuve, et pouvoir vous retrouver nombreux à **Bordeaux** pour la **rencontre annuelle des familles** qui a été **reportée aux 10-11 octobre 2020**. Nous avons hâte de vous présenter, entre autres, les actions menées en 2019 et les projets à venir.

Si cette rencontre ne pouvait pas se tenir en présentiel, nous mettrons en place un système de visio avec vote à distance.

D'ici là, prenez bien soin de vous et des vôtres, et n'hésitez pas à nous faire remonter vos problématiques via l'adresse contact@debra.fr

Matthieu BEYLER
Président

SOMMAIRE

3	Messages	20	Une psychologue à votre écoute
4-5	Covid-19 et EB	21	Debra USA
6-7	1 ^{ère} Rencontre des professionnels de l'EB	22-23	Mécènes
8-11	Congrès international Londres	24	Rencontre des familles
12-13	EBH ou pas EBH ?	25-30	Partout
14-18	Journées Dermatologiques de Paris 2019	31	Boutique
19	Journée Maladies Rares 2020 - Nouvelle étude clinique		

Debra INFO, journal édité par Debra France

Comité de rédaction :

Matthieu Beyler, Directeur de la publication, **Clémence Fabien**

Mireille Nistasos, Secrétaire de rédaction

Conception graphique : Digital Online

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

Imprimerie :
REAL - 13 rue Agathe - 13510 Eguilles



Secrétariat administratif :
Mireille NISTASOS

Tel 04 91 00 76 19
(aux jours et heures de bureau)

E-mail : mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

Courrier :

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

RENCONTRE ANNUELLE DES FAMILLES BORDEAUX

NOUVELLES DATES

Notre Rencontre annuelle, à l'instar de toutes les manifestations, a dû être reportée... mais pas annulée, bien évidemment. En accord avec nos chercheurs, spécialistes et intervenants, nous avons arrêté de nouvelles dates.



Nous espérons donc avoir le plaisir de vous accueillir à Bordeaux les :
10 et 11 octobre 2020

Nous devons rester prudents car il y a encore beaucoup d'incertitudes quant à l'évolution de la situation dans les prochains mois. Nous vous tiendrons informés dès que possible pour vous confirmer si cet événement peut avoir lieu. Si cela n'était pas le cas, la Rencontre pourrait se tenir à distance.

RIEN NE PEUT SE FAIRE SANS VOUS !

Nous vous sollicitons de plus en plus souvent afin de participer à des sondages...

Le dernier en date consistait à faire remonter vos problématiques et besoins en termes de surveillance et gestion des plaies, dans le cadre de l'élaboration d'un programme d'ETP (Éducation thérapeutique du patient) en collaboration avec la Fimarad (Filière maladies rares dermatologiques).

L'ETP vise à aider les patients et leur entourage à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique.

Nous sommes conscients que cela demande (un peu) de temps, mais il est essentiel que vous participiez, autant que possible. Comment, autrement, pourrions-nous connaître votre point de vue, vos besoins, vos attentes... ? Rien ne peut se faire sans vous !

Pour plus d'infos sur ces sondages ou pour être intégré à la liste de diffusion, veuillez nous contacter : contact@debra.fr



Covid-19 et EB

En cette période, vous êtes nombreux à vous interroger :

« Les personnes atteintes d'EB sont-elles plus vulnérables, face au Covid-19 ? »,
« Doivent-elles prendre des précautions supplémentaires ? Particulières ? ».

Ces interrogations sont légitimes, mais il ne faut pas céder à la panique ! En effet, les risques d'avoir de plus graves complications (en l'occurrence respiratoires), si le virus est contracté, dépendent de l'état général du patient (comme dans la population générale), à savoir, pour une personne EB : la sévérité de sa forme (dénutrition, existence ou non d'un carcinome, et traitement immunosuppresseur).

Les mêmes règles de précautions que pour le reste de la population sont donc nécessaires, ni plus ni moins, et les mêmes vigilances sur les symptômes cliniques.

Dans la majorité des cas, heureusement, les symptômes ne seront pas plus que ceux d'une grippe. Le syndrome grippal n'est pas une cause fréquente d'hospitalisation pour les patients EB, sauf chez les plus sévères ou les plus jeunes, comme les bébés (mais sur ce terrain, la grippe est tout autant, sinon plus dangereuse).

Une brochure informative

Debra international a réalisé, en collaboration avec des experts, une brochure informative « Covid-19 » à l'intention des personnes atteintes d'EB et de leur entourage. Vous pouvez la consulter sur le site debra.fr. Nous vous en donnons ici quelques extraits.

IMPACT SUR L'EB

• J'ai l'EB, suis-je plus à risque de contracter le Covid-19 ?

Nous ne nous attendons pas à ce que les patients atteints d'EB soient plus à risque que la population générale et,

à ce titre, aucune précaution supplémentaire n'est requise.

Il est clair que certaines personnes souffrent d'autres conditions qui peuvent accroître le risque : les personnes ayant des bandages aux mains ne peuvent laver leurs mains de façon efficace, il est donc important que les mains soient éloignées du visage et que les soignants et les familles appliquent de bonnes mesures d'hygiène.

• Si j'attrape le Covid-19, aurai-je des symptômes plus graves ?

Les personnes atteintes d'EB localisée ne devraient pas être plus à risque que quiconque.

Mais ceux qui ont un type d'EB plus



sévère peuvent être considérés à haut risque d'avoir des symptômes plus graves s'ils contractent le virus. En effet, ils souffrent déjà de comorbidité, telles que l'anémie, la malnutrition, les infections chroniques des plaies et la perte des barrières cutanées qui affaiblissent le système immunitaire.

La meilleure défense consiste à éviter de contracter le virus.

Maintenez votre routine de soins EB normale et une alimentation saine.

RECOMMANDATIONS

En règle générale, vous devez suivre les recommandations du gouvernement et de l'autorité sanitaire. Celles-ci peuvent changer quotidiennement... Alors, assurez-vous de vous tenir à jour et d'avoir accès aux dernières informations.

Mesures d'hygiène

- Lavez-vous régulièrement et soigneusement à l'eau savonneuse (pendant au moins 20 secondes) ou avec un désinfectant pour les mains à base d'alcool (voir encadré).
- Si vous ne pouvez pas vous laver les mains en raison de blessures, de pansements ou de bandages, évitez de toucher votre visage autant que possible.
- Si vous ne pouvez pas vous laver les mains, changez les bandages externes plus fréquemment si nécessaire, ou utilisez une pellicule plastique ou des gants en caoutchouc pour les protéger.
- Les soignants doivent se laver soigneusement les mains avant après le soin des plaies. Gardez le plus de distance physique possible et portez un masque si possible (voir encadré).
- Toussez ou éternuez à l'intérieur de votre coude ou utilisez un mouchoir que vous jetez immédiatement après l'avoir utilisé. Puis lavez-vous les mains.

Évitez tout contact inutile !

- Restez à la maison, ne sortez pas, sauf si c'est absolument nécessaire. Travaillez à domicile, si possible.
- Lorsque vous rentrez à votre domicile, désinfectez tout le matériel que vous avez utilisé pour vous déplacer, tels qu'un fauteuil roulant, et laissez vos chaussures à l'extérieur. Si vous entrez en contact involontairement avec quelqu'un (qu'il présente ou non des symptômes), changez vos bandages externes, retirez les vêtements que vous portiez, lavez-les et lavez toutes les parties de votre corps qui ont été exposées si vous le pouvez.
- Si vous devez vous isoler, faites-le avec un soignant si nécessaire.

Gel hydro alcoolique... ou pas ?

Petit conseil de bon sens : en cas de plaies sur les mains, mieux vaut éviter le gel hydro et bien les laver... avec du savon !

Au moindre doute...

Si vous avez la moindre question, la moindre inquiétude : contactez votre centre de référence* (par téléphone, par mail...). Ne laissez pas évoluer une situation qui pourrait se compliquer, alors que le suivi et l'offre de soins sont toujours là, réactifs, avec des modalités adaptées au problème de chacun et avec le maximum de sécurité. Par exemple, des téléconsultations sont possibles en fonction de la situation.

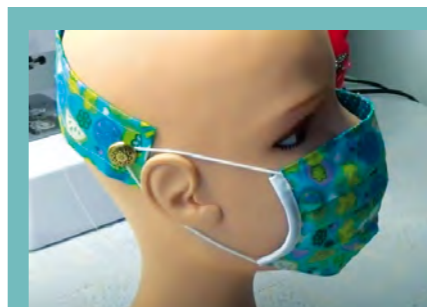
Si vous pensez avoir des signes de Covid : appelez votre médecin de centre de référence*.

Très important : Concernant le suivi hospitalier, certains patients se montrent très réticents et hésitent à se déplacer. Or, le risque est plus important de retarder un diagnostic de carcinome que de contracter le Covid à l'hôpital ou ailleurs !

Si l'anxiété devient pour vous un vrai problème au quotidien, appelez votre centre de référence* qui pourra, dans la mesure du possible, vous proposer un entretien avec un psychologue connaissant votre maladie.

Vous pouvez aussi faire remonter vos questions et vos problématiques à DEBRA qui les transmettra : contact@debra.fr

* Vous trouverez toutes les coordonnées des centres de référence sur le site debra.fr



Quand le masque peut blesser

Vous trouverez facilement sur le Net quelques astuces pour limiter les plaies que peuvent provoquer les masques et des tutoriels pour créer des protèges oreilles en tissu ou en pâte « fimo ». Dans le moteur de recherche YouTube, tapez « protèges oreilles masque ».

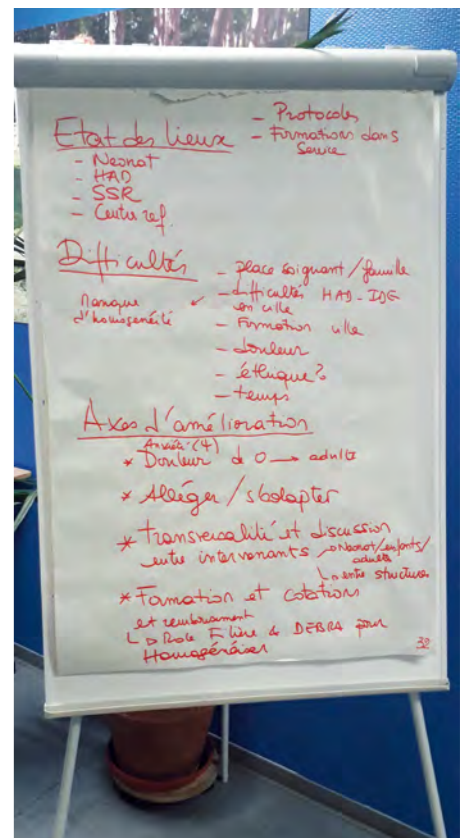
En cas d'hospitalisation

Si vous devez être hospitalisé dans un établissement autre que votre centre de référence, sachez que toute décision médicale ou chirurgicale importante, concernant un patient avec une EBH sévère, doit être discutée avec le centre de référence qui suit ce patient : d'où l'importance d'avoir toujours sur vous votre carte d'urgence avec les coordonnées de votre médecin référent...

À SAVOIR...

Dans nos centres de référence, les consultations et interventions urgentes sont maintenues et possibles ; les hôpitaux pédiatriques sont de surcroît beaucoup moins touchés par l'épidémie. Quant au retour à une vie « normale », pour les enfants - sauf formes très sévères, dénutrition majeure ou autre pathologie associée - il n'y a pas de surrisque démontré, les enfants étant très souvent bien armés contre les virus et finalement très peu malades en général.

La 1^{ère} Rencontre des professionnels de l'épidermolyse bulleuse



indiquent être prêtes à revenir à la prochaine édition et 50 indiquent être satisfaites, voire très satisfaites des nouvelles connaissances que leur a apportées cette journée.

Angélique SAUVESTRE

Nous remercions chaleureusement notre partenaire Mölnlycke pour son soutien financier et la société Nile qui a animé cette rencontre.

Organisée par Debra France, et sur une initiative de son conseil d'administration, la toute première « Rencontre des professionnels de l'épidermolyse bulleuse » s'est tenue à Paris, Plateforme maladies rares, le 21 novembre dernier.

Le Président Matthieu Beyler a tout d'abord présenté Debra France ainsi que Debra International (et rappelé les dates du congrès international à Londres en janvier 2020) avant d'exposer les objectifs de cette journée : réunir un panel d'experts et d'acteurs impliqués dans la prise en charge de l'épidermolyse bulleuse et les amener à échanger sur les problématiques quotidiennes rencontrées par les patients, en gardant à l'esprit le fait que le patient doit toujours rester au centre des préoccupations.

Le docteur Emmanuelle Bourrat (hôpital Saint-Louis, site constitutif du Centre de référence sur les maladies rares de la peau Nord, Magec), Céline Laguney, infirmière (hôpital Larchet à Nice, site constitutif du Centre de référence sur les maladies rares de la peau Sud) et le professeur Christine Bodemer (hôpital Necker-Enfants Malades, site coordonateur du Centre de référence multi-sites sur les maladies rares de la peau Nord, Magec) ont enfin témoigné sur la complexité de prendre en charge une telle maladie.

En deuxième partie, Matthias Titeux, directeur de recherche (unité Inserm U1163, Institut Imagine) a fait « un tour d'horizon de la recherche mondiale sur l'EB ». Les principales pistes s'orientent aujourd'hui vers la thérapie génique, cellulaire, protéique, l'édition génomique, le re-

positionnement de médicaments et le criblage de nouvelles molécules.

Groupes de travail

Dans l'après midi, des ateliers ont travaillé sur des thématiques diverses, avec une restitution en plénière en fin de journée.

Chaque groupe devait :

- Analyser l'existant : quelles bonnes pratiques et recommandations actuelles ?
- Identifier les difficultés rencontrées : quels freins dans la pratique des professionnels aujourd'hui ?
- Et enfin, proposer des recommandations : comment améliorer la prise en charge de l'épidermolyse bulleuse ?

La salle était pleine à craquer, près de 80 professionnels étaient présents. Nous ne nous attendions absolument pas à un tel succès... Cela confirme l'intérêt que suscite l'EB et, de la part de toutes les parties prenantes, l'attente de réponses concrètes à nos problématiques. Un questionnaire de satisfaction a été remis à l'issue de la rencontre. Sur les 51 réponses, 45 personnes

Groupes	Participants	Thématiques
Muqueuses	Stomatologues, dentistes, ORL, ophtalmologues, gastro-entérologues...	Le reste à charge au niveau des soins dentaires, la difficulté de trouver des relais localement...
Douleur	Anesthésiste, infirmières, psychologues	Éviter l'appréhension des soins, mais aussi la question du toucher et du rapport au corps.
Mobilité	Kinés, chirurgien de la main, ergothérapeutes, podologue, psychomotricien...	Le port d'orthèses nocturnes, la chirurgie de la main...
Soins	Infirmières, puéricultrices, auxiliaires de vie...	L'importance de développer les communications, les échanges et l'homogénéisation entre les services s'occupant du patient tout au long de sa vie, mais aussi entre les structures de soins (hospitalières, HAD, SSR, ville, petite enfance...)
Recherche	3 équipes de recherche basées en France	L'hétérogénéité clinique de l'EB, la difficulté liée au fait que c'est une maladie rare et l'importance de mieux comprendre les complications liées à la maladie (prurit, fibrose...)
Parcours	Cadres de santé, puéricultrice, pédiatre...	Les ruptures du parcours de soin, ainsi que la rupture sociale (décolarisation, insertion professionnelle complexe), les lourdeurs administratives (dossiers MDPH...) et le sentiment de solitude auquel les familles sont parfois confrontées

Témoignages et pistes de recherche

La matinée s'est articulée en deux temps : en premier lieu, des témoignages d'un point de vue patient et d'un point de vue professionnel sur « la complexité de la prise en charge de la maladie ».

Angélique Sauvestre a exposé les différents combats que doivent mener les parents d'enfants atteints d'EB et les nombreuses casquettes qu'il faut porter pour cela. Maud Guinoiseau, atteinte d'épidermolyse bulleuse sévère, a présenté son quotidien et comment elle concilie soins et activité professionnelle.

Congrès international Londres



EB 2020 "Together, we can do more!"
« Ensemble nous pouvons aller plus loin ! »

Compte-rendu : Clémence Fabien et Angélique Sauvestre, avec l'aide d'Emmanuelle Bourrat et Matthias Titeux

Cette année, Debra UK a organisé à Londres un grand congrès mondial combinant trois en un :

- ▶ Le congrès de Debra International : l'organisation parapluie rassemblant toutes les associations de patients Debra de par le monde (plus de 50 à ce jour) et les patients. Il a lieu chaque année.
- ▶ Le congrès mondial des cliniciens qui travaillent sur l'EB (dermatologues, stomatologues, podologues, infirmières, psychologues, etc...). Il se tient habituellement tous les deux ou trois ans.
- ▶ Et le congrès mondial de la recherche sur l'EB, qui est également organisé tous les deux ou trois ans.

Cet événement était remarquable car il a permis de rassembler les chercheurs, les laboratoires, les sponsors, les patients, les associations et les organisations. La majorité des participants a d'ailleurs trouvé ce format beaucoup plus pertinent que d'organiser trois congrès séparés durant l'année. Debra International souhaite que ce format de congrès soit organisé tous les deux ou trois ans, du fait du succès de cette édition 2020 extraordinaire.

Du côté des associations de patients, il y avait bien entendu des représentants de la cinquantaine de Debra existantes dans le monde mais aussi, pour la première fois, les associations de patients qui se sont créées en dehors du réseau Debra (ex : Cure EB pour le Royaume-Uni, fondée par une maman de patiente atteinte d'EB et ayant participé au financement d'EBgraft). Bref, ce congrès a vraiment souhaité réunir TOUS les acteurs impliqués de près ou de loin par l'EB, internes ou externes au réseau Debra.

et une partie de son équipe de l'Institut Imagine de Paris (Matthias Titeux, Hélène Ragot et Arakzya Izmiryany), Christine Bodemer et Nathalia Bellon de l'Hôpital Necker Paris, Emmanuelle Bourrat de l'Hôpital Saint-Louis Paris, Christine Baldeschi et Nathalie Holic d'I-stem, Denis Barritault du laboratoire parisien OTR3 et des représentants de laboratoires implantés dans de nombreux pays dont la France.



Quatre journées intenses

Clémence Fabien, vice-présidente de Debra France et secrétaire de Debra International, et Angélique Sauvestre, responsable développement de Debra France se sont rendues au congrès du dimanche 19 au jeudi 23 janvier 2020. De nombreux Français avaient fait le déplacement (cliniciens comme chercheurs). Ainsi, nous avons eu le plaisir de voir Alain Hovnanian

S'il fallait résumer ce congrès en quelques mots, nous dirions que ce furent 4 jours intenses de présentations scientifiques et médicales sur la recherche et la prise en charge de l'EB, d'échanges de bonnes pratiques et de renforcement des relations des groupes Debra par le biais de forums, mais aussi de réunions de travail. En effet, des forums pour les groupes Debra ont été organisés afin de partager les expériences des organisations au niveau national (lobbying, marketing, communication, levée de fonds, accompagnement des familles, etc.).

de temps, problématique du déplacement...), l'importance d'un suivi psychologique avant l'essai pour gérer les attentes mais aussi après l'essai, surtout quand il doit parfois être stoppé alors que de bons résultats étaient là.. Malgré ces possibles freins, elle a aussi rappelé l'importance capitale de participer à ces essais cliniques pour permettre à la recherche d'avancer. Sans un nombre suffisant de patients (n'oublions pas que l'EB reste une maladie rare), ces essais ne peuvent être validés et ceci peut avoir des conséquences désastreuses sur les candidats au lancement d'essais cliniques.

On a également pu assister au superbe témoignage d'un tandem patiente/dermato qui se perçoit comme une équipe... qui collabore pour le pire mais aussi pour le meilleur, puisque cette patiente anglaise a récemment décidé de franchir le pas et de s'élancer dans les airs lors d'un baptême de saut en parachute (à l'arrivée, une partie de l'équipe médicale l'attendait)... de quoi rappeler que, même avec une EB, on a le droit de réaliser certains de ses rêves.

Le dernier jour (qui était d'ailleurs aussi ouvert aux patients et leurs familles) donnait la voix aux malades, soulignant l'importance fondamentale de ne rien faire pour eux SANS eux. Ainsi, Sharmila Collins de l'association Cure EB, est revenue sur la difficulté de participer aux essais cliniques (manque



Clémence Fabien et Angélique Sauvestre

Les interventions

RÉSUMÉ

Au total, ce congrès a réuni plus de 730 participants, représentant 215 organisations issues de 54 pays du monde. Jamais autant de personnes n'avaient été réunies spécifiquement autour de l'EB...



Nous avons assisté à de nombreuses présentations lors de ce congrès mondial dont la plupart ne sont pas toujours simples à comprendre. Cependant, d'un point de vue global, il nous semble qu'une thématique est ressortie dans la plupart des présentations : l'importance de la prévention et d'une prise en charge personnalisée des patients quelle que soit la forme.

Par exemple, concernant les **soins dentaires** et l'orthodontie, il a été indiqué que l'idéal est de prendre en charge les patients dès l'âge de 3 mois et de continuer un suivi très régulier, afin de procurer les soins qui vont permettre d'éviter l'orthodontie et les soucis futurs pour les implants.

Pour le secteur ophtalmologique, le port de **lentilles de contact** « pansement préventif » donne également, a priori, de bons résultats. Le Pr. Christine Bodemer est en lien avec des ophtalmologues internationaux pour mettre en place cette pratique en France. Nous communiquerons ce nouveau protocole dès qu'il sera finalisé.

Autre exemple, celui de l'étude sur le **Losartan** (médicament habituellement prescrit dans le cadre de l'hypertension) qui est utilisé pour tenter de prévenir la fibrose et la rétractation des mains et des pieds. L'étude clinique, réalisée en Allemagne, est toujours en cours.

Les podologues proposent de nouvelles solutions pour **prévenir la formation des bulles** sur les pieds, dans la mesure du possible, notam-

ment grâce à des chaussettes et des semelles contenant des fils d'argent qui ont la caractéristique de prévenir les échauffements (la marque Coolsorb a été évoquée).

Les études sur **la croissance et le poids** montrent que les enfants souffrant d'EBDR sont souvent en sous poids dès l'âge de 2 ans et en-dessous de la courbe de croissance à partir de 8 ans, mettant en lumière le caractère primordial d'une prise en charge dès le plus jeune âge sur la question de l'alimentation (d'un point de vue quantitatif et qualitatif). La décision d'alimenter par gastrostomie peut parfois s'avérer nécessaire et nécessite dans tous les cas un suivi et une discussion avec des experts (après l'étude de plusieurs indicateurs comme l'éventuelle situation conflictuelle générée par les repas, problèmes de constipation, rejet de toute supplémentation orale type compléments HP/HC, retard de croissance staturo-pondérale, dysphagie, plaies chroniques ayant du mal à se refermer...)

Le même constat est valable pour le **suivi des cancers de la peau**

dont on cherche aujourd'hui à mieux comprendre les mécanismes qui en sont à l'origine : les enzymes APOBEC, le TGF-beta, la colonisation bactérienne, les facteurs génétiques, la fibrose, l'inflammation chronique...

L'anticipation est aussi de rigueur pour la chirurgie des mains, les dilatactions de l'œsophage, etc.

On ne le répétera jamais assez : Il est crucial de mettre en place une **prise en charge pluridisciplinaire** dès le plus jeune âge pour un patient atteint d'EB, d'où l'importance du suivi en centre de référence.

Des pistes pour Debra France

En partenariat avec les Debra des pays francophones, Canada, Suisse et Belgique, nous allons traduire plusieurs guides pratiques* « version patients » réalisés par Debra International et partager les coûts de traduction. Le 1er concernera les soins cutanés.



Prise en charge et recherche

Même s'il reste encore beaucoup de progrès à faire, la prise en charge des EB s'est beaucoup améliorée dans le domaine des plaies, la nutrition et l'importance des compléments alimentaires comme les vitamines, le fer, le zinc... Ainsi, on constate de moins en moins souvent cassées, de moins en moins de fractures et de moins en moins de pubertés retardées. D'énormes progrès ont aussi été faits sur la gestion de la douleur et le soutien psychologique, même si c'est sans doute sur ce dernier point que nous avons encore de gros progrès à faire en France en obtenant un remboursement des consultations libérales, permettant un suivi de proximité.

Du point de vue de la recherche, pour la première fois, plusieurs résultats sont très prometteurs... avec plusieurs approches actuellement développées par des laboratoires Américains (Amryt Pharma** et l'oléogel S-10, Krystal Biotech*** avec son vecteur herpétique et Castle Creek**** avec la Diacérine) qui pourraient arriver sur le marché européen d'ici 2-3 ans, d'où l'importance là encore de préparer les instances européennes (Agence européenne du Médicament entre autres) à l'arrivée de ces nouvelles thérapies.

Aux États-Unis, deux millions de dollars ont été injectés sur ces 3 derniers mois dans la recherche pour l'EB, nous a indiqué le directeur de Debra USA, lui-même papa d'une enfant atteinte d'EBDR.

A VOIR SUR YOUTUBE : UNE INTERVIEW D'ALAIN HOVNANIAN



Dans cette vidéo, tournée lors du congrès international EB 2020 de Londres, Alain Hovnanian nous explique où en est son projet d'essai clinique de greffe de peau génétiquement modifiée. La biopsie du premier patient vient d'avoir lieu et les greffons sont en cours de production à Madrid (malheureusement, le Covid 19 va retarder la greffe et l'inclusion du 2e patient).

L'occasion pour nous de rappeler que Debra France soutient les travaux du Pr Hovnanian depuis plusieurs années... et que la recherche coûte cher et prend du temps : ce projet, EBgraft, aura pris plus de 10 ans et nécessité plus de 5 millions d'euros.

Dans le moteur de recherche You Tube, saisir :
Pr Hovnanian EB congress

Profitez-en pour aller sur la page « You tube Debra France » : elle a été pas mal enrichie ces derniers temps !

* Sur le site de Debra International, il est possible de télécharger ces guides gratuitement (en anglais). Il en existe plusieurs sur des thématiques différentes : soins des plaies, psychosocial, podologie, cancer, prise en charge de la douleur, soins dentaires, etc.

<http://www.debra-international.org/clinical-guidelines/complexeb-guidelines.html>

** <https://www.krystalbio.com/>

*** <https://www.castlecreekpharma.com/>

**** <https://www.amrytpharma.com/>





De gauche à droite, rangée de derrière : Leena Bruckner-Tuderman, John McGrath, Katsuto Tamai, Anja Diem, Sinead Hickey, Peter Marinkovich, Marieke Bolling, David Woodley, Alain Hovnanian, Jo-David Fine, Adrian Heagerty, Gaston Sendin, Agnes Schwieger-Briel, Francis Palisson
Rangée de devant : Jouni Uitto, Clare Robinson, Giovanna Zambruno, Celia Moss, Johann Bauer, Anna Martinez, Jemima Mellerio, Cristina Has, Dedee Murrell, Eli Sprecher, Christine Bodemer

EBH ou pas EBH, et quel type d'EBH ?

Des questions importantes

La réunion Debra 2019 sur la classification des EB, financée par Debra Autriche et Debra Royaume-Uni, a eu lieu les 1^{er} et 2 avril à Londres. Ces réunions périodiques sont importantes pour mettre en commun les progrès de la recherche clinique et génétique de toutes les équipes impliquées dans le diagnostic des EBH afin de mettre à jour la classification.

En effet, un diagnostic précis de chaque type d'EBH est indispensable à l'échelon du patient, mais aussi à celui de la recherche fondamentale et thérapeutique pour savoir à quel type exact de maladie on a affaire : soit pour proposer une thérapie ciblée (sur un gène, un type de mutation), soit pour comparer l'efficacité d'un nouveau traitement dans des groupes de patients équivalents, c'est-à-dire atteints de la même forme d'EBH. On sait depuis longtemps que des patients qui

semblent avoir la même forme de maladie, c'est-à-dire le même phénotype (en termes de nombres et fréquence des bulles, de leur localisation, du degré de fragilité cutanée muqueuse, d'atteintes internes), ont en fait des mutations sur des gènes différents (génotype).

Parfois aussi, on ne trouve pas de mutations connues chez un patient atteint d'EBH évidente, ce qui amène à chercher des mutations sur un nouveau gène ou sur plu-

sieurs gènes déjà connus : on a ainsi découvert que certains patients avec EBH dystrophique pouvaient avoir à la fois une mutation dominante et une mutation récessive sur le gène du collagène VII, ce qui explique un phénotype (aspect de la maladie) plus sévère chez ces patients par rapport aux autres membres de leur famille.

Ces recherches génétiques ont aussi permis d'identifier des tableaux (très rares) de grande fragilité cutanée avec atteinte très superficielle (la peau « pèle » plutôt qu'elle ne se décolle) qui forment un nouveau groupe (avec plusieurs nouveaux gènes) de **généodermatoses avec fragilité cutanée**, assez proche du groupe des EBH.

Chaque réunion débouche donc sur une nouvelle classification qui permet de « trier » les différentes formes d'EBH en fonction du gène atteint et du type de mutation, mais aussi de faire part de la découverte de nouveaux types d'EBH.

D'autres mécanismes pathologiques (dysfonctionnement métabolique, infections...) peuvent également provoquer des bulles ou des érosions, mais qui n'ont rien à voir avec l'EB héréditaire. Par exemple, l'épidermolyse bulleuse acquise peut être sévère et ressembler à une EBDR au niveau des symptômes, alors qu'il s'agit en fait d'une maladie auto-immune où la personne fabrique des anticorps contre sa propre protéine de collagène VII ; le patient doit par conséquent être traité pour une auto-immunité.

Sur un plan plus pratique, les réunions précédentes ont également été financées par Debra et les résultats ont été publiés dans des revues de dermatologie de renommée. Debra accueille donc tous les 3 à 5 ans tous les experts de la communauté EB mondiale pour effectuer cet exercice de révision de la classification. Les 20-25 participants invités examinent les nouvelles données génétiques, moléculaires et cliniques, afin de définir

ce qui caractérise une EB, et ce qui caractérise d'autres troubles à l'origine de fragilité cutanée et maladies du tissu conjonctif. Le but est d'améliorer la connaissance scientifique de la maladie, mais aussi d'offrir une classification aux cliniciens pour mieux cibler le diagnostic clinique, le pronostic et les soins.

Emmanuelle BOURRAT et Angélique SAUVESTRE

Epidermolysis bullosa simplex (EBS) clinical subtypes

Most common EBS clinical subtypes	Targeted protein(s)
Autosomal dominant EBS	
Localized	Keratin 5, keratin 14
Intermediate	Keratin 5, keratin 14
Severe	Keratin 5, keratin 14
With mottled pigmentation	Keratin 5 ^a
Migratory circinate erythema	Keratin 5
Intermediate	Plectin
Intermediate with cardiomyopathy	Kelch-like member 24
Autosomal recessive EBS	
Intermediate or severe	Keratin 14, keratin 5
Intermediate	Plectin
Localized or intermediate with BP230 deficiency	Bullous pemphigoid antigen 230 (BP230) (syn. BPAG1e)
Localized or intermediate with exophilin-5 deficiency	Exophilin-5 (syn. Slac2-b)
Intermediate with muscular dystrophy	Plectin
Severe with pyloric atresia	Plectin
Localized with nephropathy	CD151 (CD151 antigen) (syn. tetraspanin 24)

^aTypical recurrent mutation in keratin 5, but cases with other keratin 5, keratin 14 or exophilin-5 mutations have been reported; **bold**, syndromic EBS subtypes.

La publication complète de cette révision est disponible via le lien : <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/bjd.18921>

ou en tapant dans google: "british journal of dermatology Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility"

Dystrophic epidermolysis bullosa (DEB) clinical subtypes

DEB subtypes	Targeted protein
Autosomal dominant DEB (DDEB)	
Intermediate	Type VII collagen
Localized	
Pruriginosa	
Self-improving	
Autosomal recessive DEB (RDEB)	
Severe	Type VII collagen
Intermediate	
Inversa	
Localized	
Pruriginosa	
Self-improving	
Dominant and recessive (compound heterozygosity)	
DEB, severe	Type VII collagen

bold, most common subtypes.



Journées Dermatologiques de Paris 2019

Deux communications qui nous concernent...

1 L'épidermolyse bulleuse dystrophique prurigineuse : Quand le prurit l'emporte sur les bulles

Ce travail, issu d'une collaboration entre le centre Magec Saint-Louis (Dr Emmanuelle Bourrat) et le laboratoire du Pr Alain Hovnanian à Imagine, a été présenté en communication aux JDP 2019 dans la section « génétique » par Delphine Dabord, interne, qui en a fait son sujet de mémoire de spécialité. Une publication scientifique est prévue.

► Introduction

L'épidermolyse bulleuse dystrophique prurigineuse (EBP) est une forme rare d'épidermolyse bulleuse dystrophique (EBD). Il s'agit d'une épidermolyse bulleuse caractérisée par une fragilité cutanée très discrète, et des démangeaisons (synonyme de prurit) constantes et intenses à l'origine d'une présentation clinique très trompeuse : le diagnostic d'EBH est souvent posé très tardivement, à l'âge adulte, car la maladie est souvent confondue avec d'autres dermatoses prurigineuses chroniques.

► Méthodes

Cette étude descriptive a porté sur tous les cas d'EBP suivis dans le service Magec Saint-Louis : ont été recueillies et analysées les données démographiques, phénotypiques et génotypiques, les traitements essayés, ainsi que les résultats de l'analyse génétique.

► Résultats

4 des 6 patients étaient des femmes (67 %), d'âge moyen 48,7 ans [36-76]. Tous les patients avaient présenté une atteinte initiale à type de fragilité cutanée, d'érosions ou de bulles sur les zones de traumatisme des 4 membres, d'apparition congénitale chez 2 patients (33 %) ou dans l'enfance chez 4 patients (67 %). Le prurit était apparu toujours secondairement à un âge médian de 31,6 ans [7-66] précédant l'apparition de lésions linéaires en relief prédominant à la face antérieure des membres inférieurs (6/6 ; 100 %) et aux coudes (5/6 ; 83 %). Des grains de milium (très petits kystes blancs d'1 millimètre de diamètre très caractéristiques de l'EBD) étaient visibles sur ces lésions chez les 6 patients (100 %) ainsi que quelques bulles occasionnelles. Il existait une hyponychie (ongles de taille réduite) ou anonychie (absence d'ongle) chez tous les patients (pieds : 6/6 ; mains 2/6). La biopsie cutanée confirmait ou redressait le diagnostic dans 75 % des cas.

Le prurit résistait à tous les traitements utilisés : dermocorticoïdes (6/6), méthotrexate (2/6), photothérapie UVB ou UVA (2/6), protopic (2/6), thalidomide (2/6), soriatane (1/6), acitrétine (1/6), corticothérapie générale (1/6), emend



(1/6), patch de versatis (1/6), prégabaline (1/6), gabapentine (1/6), doxépine (1/6), psychothérapie (1/6). Le délai moyen entre le début des signes cliniques et le diagnostic était de 35,8 ans [6-76]. Il existait une dissociation phénotypique familiale fréquente (différents membres de la famille, atteints par la même maladie, expriment une maladie de sévérité variable alors qu'ils ont la même mutation) : chez 3/6 patients les autres membres de la famille atteints d'EBD avaient des bulles et des cicatrices dystrophiques localisées sans prurit, par contre les patientes 2 et 3 étaient deux sœurs d'une même famille et avaient le même tableau. Il n'y avait pas de corrélation génotypique retrouvée et autant de formes dominantes que récessives d'EBD.

► Discussion

Notre étude confirme la présentation clinique stéréotypée de l'EBP : début dans la petite enfance, avec bulles et érosions survenant sur les zones de traumatisme, puis apparition d'un prurigo linéaire des 4 membres. En l'absence d'antécédents connus d'EBD dans la famille,

le diagnostic peut être évoqué sur la présence de grains de milium et parfois de bulles en périphérie des placards de prurigo, de l'anomalie des ongles et de l'aspect de la biopsie cutanée. Le traitement classique du prurigo ainsi que les traitements anti-inflammatoires locaux ou systémiques sont inefficaces. La présence d'IgE à des taux très élevés chez tous les patients testés incite à s'orienter vers de nouvelles pistes thérapeutiques dont les nouveaux traitements (biothérapies) de l'eczéma ou du prurigo.

► Conclusion

L'EBP constitue une forme rare d'EB dystrophique, initialement peu sévère mais évoluant secondairement vers une atteinte prurigineuse invalidante résistante à tous les traitements classiques de prurigo. Trouver un traitement efficace de ces EBP est un enjeu majeur pour les patients concernés, mais aussi pour tous les patients atteints d'EBD « classique » chez qui le prurit est un facteur constant de dégradation de la qualité de vie et d'aggravation des lésions cutanées.

Dr Emmanuelle BOURRAT

2 Réconcilier les patients EBH avec l'anesthésie

Prise en charge anesthésique des patients atteints d'épidermolyse bulleuse héréditaire au sein d'un centre de référence maladies rares

Département d'Anesthésie-réanimation, GH Saint-Louis - Lariboisière, AP-HP, Paris, et CRMR MAGEC Nord, GH Saint-Louis, AP-HP, Paris.

Introduction

Tout patient atteint d'EBH peut être amené à subir une ou plusieurs interventions nécessitant une anesthésie au cours de sa vie d'enfant ou d'adulte. Ces interventions sont de deux types :

- Elles ont pour but de soigner les complications de l'EBH : dilatations œsophagiennes, pose de gastrostomie, extractions et soins dentaires, chirurgie de la main, exérèse des carcinomes épidermoïdes cutanés ; il s'agit dans ce cas de chirurgie programmée (prévue à l'avance) qui aura lieu dans un centre de référence EBH pour bénéficier de l'expertise des médecins, chirurgiens et infirmières.
- Ou elles sont sans lien avec la pathologie EBH comme par exemple une appendicectomie, une césarienne, une fracture. Selon le degré d'urgence de l'intervention, celle-ci pourra se faire dans un centre de référence EBH (interventions programmées) ou non (urgence chirurgicale chez un patient habitant loin d'un centre de référence) : dans ce cas, il est indispensable que l'équipe médicochirurgicale de proximité se mette en contact

immédiatement avec le centre de référence EBH (via la carte d'urgence si nécessaire) pour se faire communiquer les protocoles spécifiques de bloc opératoire.

En effet, les actes chirurgicaux et l'anesthésie indispensable à ces patients les exposent à de nouvelles bulles traumatiques... d'autant qu'ils sont endormis et ne peuvent pas conseiller ni guider les différents intervenants médicaux et paramédicaux. Les difficultés rencontrées sont les suivantes :

- Gestion des voies aériennes supérieures (intubation trachéale ou pose d'un masque facial pour permettre la respiration d'un patient endormi)
- Gestion du monitoring (pose de la voie veineuse, des électrodes pour surveiller la fréquence cardiaque, du saturimètre qui mesure le taux d'oxygène dans le sang)
- Gestion de la douleur pendant les différentes phases : anesthésie, opération, réveil et suites opératoires
- Gestion de de la cicatrice (pansements) à la fin de l'intervention

Afin d'optimiser la prise en charge multidisciplinaire péri-opératoire de ces patients au sein du centre de référence national EBH adulte MAGEC Saint Louis, une procédure spécifique avait déjà été mise en place en 2007. Elle a été évaluée 10 ans plus tard et ce sont les résultats de cette évaluation que nous avons présentés lors d'une communication au congrès national français de dermatologie de décembre 2019 (Journées Dermatologiques de Paris).

Méthode

Cette étude incluait tous les patients EBH pris en charge à MAGEC Saint-Louis pour une chirurgie depuis 2007 et évaluables en 2016. Les données médico-démographiques et de surveillance d'anesthésie étaient recueillies. À partir d'octobre 2016, les patients répondaient à un questionnaire en post-opératoire sur leur vécu et l'éventuel retentissement cutanéomuqueux de l'anesthésie. L'objectif principal était de décrire la prise en charge anesthésique des patients EBH et l'objectif secondaire l'identification des dysfonctionnements afin de les prévenir.

Avant de détailler les résultats de cette étude, il est indispensable de rappeler les différents types d'anesthésie.

Anesthésie générale

Le patient est endormi profondément dans un coma artificiel qui fait qu'il est incapable de respirer tout seul : sa respiration est assistée par une machine qui permet d'envoyer de l'air riche en oxygène dans les poumons par un tuyau (ou « sonde » d'intubation) qui est introduit jusqu'à la trachée située tout au fond de la gorge. Chez un patient « normal », on s'aide d'un laryngoscope, introduit

Protocole et kit de prise en charge au bloc opératoire (mis à jour)

Protocole de prise en charge des patients EBH au bloc		1. INSTALLATION DU PATIENT	
<p>Transfert brancard – table Laisser le patient se déplacer ou le faire glisser avec le drap. Ne pas attraper par les membres. ECOUTER LE PATIENT</p>			<p>Vitamine A dans les yeux Laisser les paupières en occlusion incomplète (pas de sparadraps)</p>
2. PERFUSION DU PATIENT PAR VOIE VEINEUSE PERIPHERIQUE			
<p>Ponction par une personne expérimentée (IDE référente EBH) Désinfecter par tamponnement, ne pas frotter la peau.</p>			<p>Si abord veineux impossible : AG au masque (sévoflurane) ou kétamine IM</p>
	Pas de garrot	Mettre un Mépiléx EM sous le cathéter, pas de contact avec la peau	Fixer la VVP avec du Mépitel-film (pas de Tegaderm)
3. MONITORAGE			
Capteur de SpO ₂ auriculaire	Mettre un Jersey sous le brassard. Pas de contact du brassard avec la peau. Espacer les prises de PA le plus possible.	Découper les électrodes autour du gel pour réduire la surface de la partie adhésive	Fixer les électrodes avec du Mépiléx EM
4. VENTILATION AU MASQUE FACIAL ET INTUBATION			
Mettre du Mépiléx EM entre la peau et le masque facial	Privilégier la sédation : conservation de la ventilation spontanée, oxygénation par capno-masque	Si intubation nécessaire INT fibroscopie vigile avec SIVOC au Rémidantil + méchage nasal par xylocaïne naphthazoline + spray xylocaïne avec gargarismes	Fixer la sonde d'INT avec un cordon Protéger la peau avec un Mépiléx EM Ne pas aspirer au-delà de la sonde d'INT
5. PER-OPERATOIRE ET FIN D'INTERVENTION			
			Transfert table – brancard Laisser le patient se déplacer ou le faire glisser avec le drap. Ne pas attraper par les membres.
Ne pas coller les champs opératoires directement sur la peau	Découper au maximum la plaque de bistouri électrique	Retirer les adhésifs, Mépitel et Mépiléx EM avec spray Coloplast	
6. SALLE DE SURVEILLANCE POST-INTERVENTIONNELLE			
			<p>Infirmière référente EBH: ROSE BOUDAN Bip 524</p> <p>Hôpitaux Universitaires SAINT-LOUIS LARIBOISIÈRE FERNAND-WIDAL S. Weisslinger, R. Boudan, E. Bourrat, B. Plaud, A. Blet Octobre 2019</p>
Transmissions précises au personnel de SSPI !	Isolement contact : patients souvent colonisés BMR	Anticiper la douleur, utilisation précoce des antalgiques de palier III	

par la bouche et qui, appuyant sur la langue pour l'abaisser au maximum, permet de visualiser l'orifice de la trachée jusqu'où on va faire glisser la sonde d'intubation également introduite par la bouche. Chez le patient EBDR, l'ouverture de la bouche est souvent très petite, il est donc impossible d'introduire un laryngoscope qui, de toute façon, est contre-indiqué car il va entraîner des plaies dans la bouche. Il faut donc passer par le nez : on commence par endormir les muqueuses en pulvérisant dans le nez et la gorge un spray d'anesthésique local. Parallèlement, dans la perfusion, on injecte des calmants et des antalgiques pour détendre le patient et prévenir la douleur. Puis on fait passer par une narine un fibroscope très fin et très souple équipé d'une petite camera qui va aller repérer l'orifice de la trachée au fond de la gorge, ce qui permettra d'introduire facilement la sonde d'intubation, également

très fine et très souple. Dès que la sonde est au bon endroit, on injecte un anesthésiant dans la perfusion et le patient s'endort instantanément et profondément jusqu'à la fin de l'intervention. Cette procédure est appelée **intubation par fibroscopie vigile (IVF)**. Bien exécutée chez un patient préparé et informé, elle est indolore et totalement efficace.

Sédation

Le patient reçoit des produits anesthésiques moins forts qui font qu'il n'est pas complètement endormi mais ne sent pas la douleur, est très détendu et perçoit à peine ce qui se passe autour de lui. Ce type d'anesthésie ne nécessite pas d'intubation ; de l'oxygène peut être apporté par application d'un masque sur le visage. Elle est indiquée pour des gestes chirurgicaux moins lourds et douloureux, souvent en complément d'une anesthésie locorégionale.

Anesthésie locorégionale (ALR)

Elle consiste à endormir une partie du corps seulement (un bras ou une jambe par exemple) en injectant l'anesthésique à proximité d'un nerf responsable de la sensibilité de la région qu'on veut opérer.

► Résultats de l'étude

48 anesthésies chez 21 patients atteints d'EBH étaient répertoriées : 62 % de femmes, d'âge médian 37 ans, dont 76 % avaient une EBH dystrophique récessive sévère. Le score ASA - qui mesure l'état de santé général du patient et va de 0 (état général parfait) à 5 (patient moribond) - était de 2 chez 43 % des patients et 3 pour 57 %. 90 % des patients avaient une ouverture buccale inférieure à 3,5 cm ce qui est un critère prédictif d'intuba-

tion par la bouche difficile, voire impossible. Parmi les 48 actes chirurgicaux (90 % programmés), 50 % concernaient l'exérèse d'un carcinome épidermoïde cutané, 29 % des soins dentaires, 4 % des dilatations œsophagiennes, 17 % d'autres chirurgies. Les modalités anesthésiques étaient : 60 % d'anesthésies générales avec intubation trachéale, dont 86 % par fibroscopie vigile (IFV) d'emblée, 17 % de sédations et 21 % d'anesthésie locorégionale (ALR). Aucun accident grave d'anesthésie n'est survenu.

Sur les 21 questionnaires complétés par 14 patients, la satisfaction était de 7,6/10 et l'échelle numérique de la douleur maximale de 4,2/10. Les principaux facteurs douloureux étaient l'IFV (19 %), la réalisation d'ALR (19 %) et les gestes chirurgicaux (33 %). 7 patients sur 21 (33 %) avaient de nouvelles lésions bulleuses.

Des procédures à améliorer ont ainsi été identifiées :

- **L'intubation fibroscopie vigile** : elle est source d'appréhension majeure, le patient redoutant, s'il n'a pas été correctement informé au préalable, douleur et lésions muqueuses lors du passage du fibroscope.
- **La gestion de la douleur** : l'anesthésie locorégionale est souvent insuffisante et elle-même source de douleur. En post-opératoire immédiat, les antalgiques de palier I (paracétamol) et II (tramadol) sont parfois insuffisants au réveil et il ne faut donc pas hésiter à proposer d'emblée des paliers III (morphiniques).
- **La formation de nouvelles bulles cutanées** (plus que muqueuses) est plus souvent due au geste chirurgical lui-même qu'à l'anesthésie

Des actions et un nouveau protocole ont été mis en place :

- Renforcement des informations données en consultation d'anesthésie, explication détaillée avec schéma de l'intubation vigile par fibroscopie (film prévu)
- Renforcement de l'anesthésie locale des muqueuses avant la fibroscopie
- Formation systématique de tous les nouveaux anesthésistes du CHU à la prise en charge spécifique des patients EBH
- Mise à jour du protocole et du kit de prise en charge au bloc opératoire
- Dire et redire qu'il faut ÉCOUTER le patient

► En conclusion

Cette étude a porté sur une des plus grandes cohortes de patients EBH opérés, et c'est la seule comportant une auto-évaluation. La majorité des chirurgies sont en lien avec l'EBH et la majorité des EBH sont des EBDR sévères. La procédure d'IVF, rendue obligatoire chez la majorité des patients du fait des sténoses des voies aériennes supérieures était mal vécue, la gestion de la douleur insuffisante et de nouvelles bulles apparaissaient. Une nouvelle procédure a été rédigée et devra être évaluée. Il est indispensable de réconcilier les patients EBH avec l'anesthésie car l'anxiété d'être anesthésié est parfois un frein à des décisions opératoires indispensables : il existe plusieurs méthodes d'anesthésie adaptées à tous les patients et tous les types d'intervention, qui seront discutées avec le patient lors de la consultation d'anesthésie.

Dr Emmanuelle BOURRAT

Journée Maladies Rares 2020

À l'occasion de la Journée internationale des maladies rares du 29 février 2020, l'Alliance Maladies Rares et Maladies Rares Infos Services ont réalisé, avec le soutien de Debra France, un film présentant le quotidien d'un père et son enfant atteint d'épidermolyse bulleuse.



« Un papa habille son fils pour aller à l'école, mais à l'envers. Est-ce une négligence ou, tout au contraire, un acte délibéré ? Et si l'on ne se fait pas aux apparences ? Et si on apprenait que cet enfant est atteint d'une maladie rare gravissime, l'épidermolyse bulleuse, qui provoque des plaies sous la peau et la fragilise ? Porter des vêtements à l'envers permet de ne pas être blessé par les coutures des habits... »

Ce court métrage de 2 minutes, intitulé « Sens dessus dessous », a été largement diffusé, dans un format 30 secondes, dans l'ensemble des cinémas MK2 de France du 26 février au 3 mars 2020. Il met notamment en lumière le regard que portent les autres sur cette maladie et, plus largement, les enjeux d'inclusion sociale des personnes en situation de handicap dans notre société.

N'hésitez pas à devenir, vous aussi, acteur de ce changement de regard sur la maladie en relayant cette vidéo au plus grand nombre !

À visionner sur la chaîne YouTube Debra France.



Nouvelle étude clinique en cours



Bercolagene Telserpavec ou B-VEC (anciennement KBI03)

Le laboratoire pharmaceutique Krystal Biotech est en train de réaliser une étude clinique aux USA, concernant la forme dystrophique récessive de l'épidermolyse bulleuse, qui donne pour l'instant d'excellents résultats.

Il s'agit d'un traitement local quotidien (pommade) contenant un virus de l'herpès - sans danger - permettant de corriger génétiquement le collagène 7 défaillant chez le patient. Les patients inclus ont des plaies chroniques très grandes, de 10 à 20 cm². La phase II de l'étude est en cours et les résultats de la phase I sont déjà disponibles et tout à fait remarquables.

Pour les plaies non chroniques (que le patient n'a pas depuis plusieurs années), 90 % des plaies traitées avec le produit ont cicatrisé après une application de 18 jours en moyenne et ne se sont pas ré-ouvertes dans les 100 jours ; les plaies

chroniques, quant à elles, ont cicatrisé à 42 % et les plaies ont cicatrisé à terme en continuant le traitement après l'étude. Les résultats sur le long terme sont très positifs car les patients produisent du collagène 7 sur les zones traitées.

Afin de confirmer ces résultats préliminaires, la phase II de l'étude est en cours et inclut deux adultes et deux enfants (à partir de 5 ans). Trois plaies par participant sont sélectionnées : deux plaies seront traitées quotidiennement avec la crème et une avec le placebo pour une durée de 6 mois. Les résultats de cette phase seront disponibles prochainement.

Nous ne manquerons pas de vous tenir informés.

Sources : <https://clinicaltrials.gov>
<https://epidermolysisbullosanews.com>

POUR VOUS, ADHÉRENTS : une psychologue à votre écoute

Nous souhaitons vous présenter, lors de la Rencontre annuelle des familles (prévue fin mars à l'origine), une solution d'accompagnement psychologique qui nous tient à cœur. Pendant le confinement, votre conseil d'administration poursuit son travail et nous avons maintenu le lien entre nous via des réunions en ligne. Car, dans cette période, plus compliquée que jamais pour beaucoup d'entre vous, qui peut renforcer un sentiment d'isolement et de solitude déjà très présent face à l'EB, nous souhaitons faire aboutir notre projet sans plus attendre. Il est prouvé que mieux on se sent dans sa tête et mieux on est dans son corps aussi.

L'état émotionnel a un effet important sur le corps et notamment sa capacité de guérir et de lutter contre les infections par exemple. Prendre soin de son moral c'est aussi prendre soin de son corps et de soi. Or avec l'EB et le quotidien compliqué qui en découle, difficile de trouver du temps pour tout, les journées sont déjà bien chargées, et une dépense supplémentaire est parfois impossible... C'est pourquoi nous nous sommes rapprochés d'une psychologue clinicienne qui travaille à distance : une solution pour ceux dont le budget ne le permettrait pas.

La prise en charge de Debra France

Pour les familles qui n'en ont pas les moyens, la commission sociale de Debra France propose de prendre en charge un rendez-vous par

téléphone ou visio-conférence de 45 min par mois.

Nous avons fixé un budget global de 1000 € pour lancer le projet, afin d'avoir une première idée de l'utilisation de ce service. Une fois ce budget atteint, nous ferons le point en fonction des besoins et des retours.

Un service externe

Nous vous proposons de bénéficier des services de Brenda Triana, psychologue clinicienne. Elle a l'habitude de travailler avec des associations, des personnes en situation de handicap et elle a été informée des spécificités liées à l'EB.

L'accès à un service externe et la garantie de confidentialité des appels permettent aux adhérents de se confier sur des problématiques personnelles ou professionnelles qu'ils n'exposeraient pas habituellement dans le contexte quotidien de l'association. La conversation téléphonique ou visio est une porte d'entrée simple et peu « impliquante » vers l'élaboration d'une résolution de la situation problématique exposée.

Concrètement, qu'apporte le psychologue-écoutant ?

En premier lieu, un soulagement par la parole : on parle de ce qui nous préoccupe, à quelqu'un qui ne juge pas, ne critique pas, n'évalue pas. Cela remet beaucoup d'air dans des situations vécues comme déstabilisantes voire comme des impasses.

Ensuite, un travail de recadrage : le stress amène souvent un état d'hypervigilance et de confusion qui entraîne des troubles de l'attention et de la concentration. Il devient alors très difficile de hiérarchiser les priorités, de se sentir satisfait d'une tâche accomplie, de prendre une décision.

Écoute, questionnement, positionnement permettent à l'interlocuteur de :

- Faire évoluer son point de vue sur la situation et éventuellement ouvrir de nouvelles portes,
- Retrouver des ressources personnelles insoupçonnées,
- Définir des éléments de réponse non-envisagés auparavant et libérer un nouvel espace d'action,
- Le cas échéant, sortir de la spirale qui mène au conflit.

EN RÉSUMÉ

1 rendez-vous de 45 min par mois (valeur 45 €)

La prise de rendez-vous peut se faire :

Par internet :
(préciser « Debra »
en plus de vos nom et prénom)
<https://brenda-triana-psychologue.business.site/>

Par E-mail :
bredoors@yahoo.com

Par téléphone : 06 68 29 53 00

Il est bien sûr possible de prendre un RV hors financement Debra pour des séances supplémentaires. Pensez à interroger votre mutuelle santé, certaines prenant en charge un soutien psychologique.



À propos de Brenda

Brenda Triana est psychologue-clinicienne depuis 2000, actuellement doctorante en psychologie clinique et psychopathologie. Elle accompagne les enfants, les jeunes et les adultes ainsi que les familles pour des questions liées à la parentalité. Dans le cadre de son activité libérale, elle anime aussi des groupes d'analyse de la pratique dans différentes institutions du secteur sanitaire et social.

Debra USA



Debra of America a été fondée en 1980 par Arlene Pessar et son fils, Eric Lopez, atteint d'EB. Eric a témoigné devant le Congrès à six reprises au cours des années 1980, exhortant les crédits fédéraux pour la recherche, ainsi que la législation, ce qui a conduit à la création de cinq centres cliniques et d'un registre national des patients.



Les fondateurs : Arlene Pessar et son fils, Eric Lopez

La genèse : une équipe réduite, mais efficace

Frustrés par le manque d'informations médicales disponibles sur la maladie à la naissance d'Eric, Arlene et son fils ont écrit d'innombrables lettres à des revues infirmières, pour leur recherche d'informations sur l'EB. Debra of America a été fondée pour combler les grandes lacunes dans les connaissances sur la cause, le diagnostic, le traitement, et la recherche d'un remède pour cette maladie rare. Après avoir rédigé les premiers documents d'information sur l'EB, l'équipe mère et fils a identifié des représentants régionaux pour promouvoir la sensibilisation et diffuser ces informations.

Un travail qui porte ses fruits

La télévision, la radio et les journaux ont alors commencé à s'intéresser aux missions de Debra of America et à l'occasion du 1^{er} anniversaire de l'organisation, le premier bulletin a été envoyé aux 100 familles EB connues à travers le pays.

Leurs vaillants efforts ont même attiré l'attention de Ronald Reagan. Le 11 octobre 1984, le président Reagan et le 98^e Congrès des États-Unis d'Amérique ont signé une résolution commune approuvant la toute première « Semaine nationale de sensibilisation à l'épidermolyse bulleuse ».

Depuis 1980, Debra of America est restée fidèle à son engagement de financer la recherche, tout en répondant aux besoins accrus des patients et de leur famille.

Leur leitmotiv :

« Because the cost of doing nothing is too great » ne fait pas référence à l'argent... Nous pourrions traduire l'esprit en : « Parce qu'on ne peut pas se permettre de ne rien faire ».

ORGANISATION

Debra Amérique est aujourd'hui composée d'un Conseil d'Administration de 17 membres (proches de personnes avec EB, industriels, chercheurs, médecins...) et d'une équipe de 10 salariés (directeur financier, comptable, directrice digital et marketing, affaires et subventions d'État, événementiel, levée de fonds, Infirmière éducatrice...) pilotée par Brett Kopelan, Directeur depuis 2011 et aussi papa de Rafi, 12 ans, atteinte d'EBDR sévère.

Budget 2018 : 2 400 000 dollars (plus de 850 000 \$ proviennent de l'organisation d'événements...)



Brett Kopelan, directeur de Debra America, et sa fille Rafi.

Chaque année, environ 200 enfants naissent avec une EB aux États-Unis. Ils s'ajoutent aux quelque 25 000 personnes atteintes de la pathologie dans ce pays.

Braderie de Lille

Les salariés de Mölnlycke se mobilisent de nouveau

Pour la troisième année consécutive, 34 employés Mölnlycke se sont mobilisés en faveur de Debra à l'occasion de la Braderie de Lille 2019. Frédérique Rombeaux, management assistant, nous raconte...



Plus de 1200 € ont été réunis grâce aux ventes effectuées pendant le week-end de la Braderie, mais aussi lors de ventes en interne auprès des collègues, très attachés à l'association Debra ; ces sommes ont été doublées par le Groupe Mölnlycke.

S'y sont ajoutés les dons récoltés à l'occasion d'un concert le 22 novembre, toujours organisé par Mölnlycke.

« Cette année, nous avons eu le plaisir d'accueillir Eloïse Brucker, de l'association Debra France, qui s'est jointe à nous sur le stand pour les deux journées de la Braderie.

L'équipe s'est également enrichie de plusieurs talents qui avaient déployé toute leur énergie pour créer des tableaux graffés, des bijoux fantaisie, des coussins musicaux, des formes en tricotins et des lingettes lavables, tout cela confectionné durant l'été !

C'est donc près de 4300 € qui ont été versés à Debra France et Debra International pour les aider dans le cadre de leurs actions auprès des familles et de l'information du public.

Une belle aventure humaine, qui nous a



MERCI à toute l'équipe pour ce beau succès :

Audrey V, Chloé G, Christine D, Claire M, Corinne S, Damien B, Elodie D, Eloïse P, Emilie M, Emilie N, Fanny H, Frédéric B, Frédérique R, Gaëlle V, Gwenaëlle W, Hanaâ B, Hélène F, Loana A, Karine L, Laura P, Luis N, Lynda N, Marine L, Marjorie P, Nathalie S, Odile G, Ophélie D, Rayann H, Réjane S, Sandrine N, Tiphaine G, Tracy B, Valerie Q, Xavier F.

également permis de communiquer autour de l'épidermolyse bulleuse pour mieux faire connaître cette maladie génétique.»

Frédérique Rombeaux



FONDATION Groupama vaincre les maladies rares

Le 20 février dernier s'est déroulée la soirée annuelle de la Fondation Groupama, à laquelle près de 400 personnes ont assisté.

Cela fait 20 ans que la Fondation Groupama intervient au quotidien sur trois axes prioritaires : faire avancer la recherche médicale, améliorer la connaissance des maladies rares et faciliter les projets des associations et institutions spécialisées.

La première séquence de cette soirée était d'ailleurs consacrée aux événements solidaires organisés par les différentes Caisses Régionales de Groupama.

Debra était invitée à cette soirée, ce qui a permis à Angélique Sauvestre d'expliquer la maladie et exprimer sa reconnaissance aux participants du « Marathon des



Sables » (voir encadré) qui sera cette année au profit de Debra France. Imaginez courir 250 km dans le désert, en autonomie totale, avec eau et nourriture sur les épaules. L'équipe « G2S » - engagée sous les couleurs de Groupama - va le faire... pour donner des ailes aux papillons !

Angélique SAUVESTRE

À l'occasion du Marathon, une campagne de levée de fonds est en cours, avec mise en place de vente de tickets dans les agences régionales Groupama. Patricia Bueno-Barthe, notre trésorière, est allée rencontrer l'équipe de Castelnau, Angélique Sauvestre celle d'Ecully, Julia Berton celle de Bourges, et Matthieu Beyler celle de Puteaux.

Les agences organisent également des ventes de gâteaux afin de collecter des dons.

Et la Fondation Groupama a fait réaliser des tours de cou ainsi que des tee-shirts aux couleurs de Debra France (photo)...

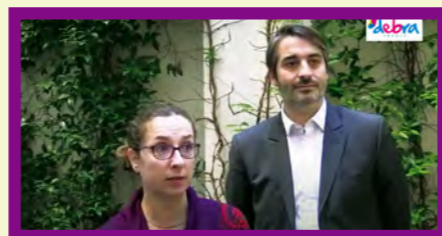


Notre trésorière, Patricia, et sa petite famille, en compagnie de l'équipe Groupama G2S de Castelnau, qui va participer au Marathon des Sables pour donner des ailes à nos papillons !

Pour le rayonnement de Debra France



Nile a réalisé une vidéo de présentation de Debra France, disponible sur sa chaîne YouTube. Dans le moteur de recherche, saisissez « YouTube Nile santé Debra ».



Comme chaque année depuis sa création, la société Nile, agence de conseils en affaires publiques, met un point d'honneur à accompagner des structures associatives, notamment dans le domaine des maladies rares, pour les faire connaître et reconnaître en portant leur voix auprès de la société civile en santé.

Cette année, Nile a choisi Debra France comme partenaire pour son mécénat de compétences. Merci !

Nile a pour mission d'apporter aux associations de patients, professionnels de santé, producteurs de soins et pouvoirs publics, un conseil stratégique et une expertise dans la réflexion et la mise en œuvre de leurs affaires publiques.

L'agence travaille actuellement avec les membres du conseil d'administration de Debra France autour d'une réflexion sur le positionnement de

l'association, son rôle et ses activités, pour l'aider à donner une vision claire de l'association, tant auprès de l'équipe qu'à l'extérieur.

Une aventure sportive et humaine

La 38^e édition du Marathon de Sables, initialement prévue en avril, a été reportée. Elle se déroulera du 18 au 28 septembre 2020 : 250 km en 7 jours, dans le désert marocain. C'est une course à pied, néanmoins ouverte aux marcheurs, en 6 étapes, en autosuffisance alimentaire et en allure libre, avec obligation pour le concurrent de porter son équipement (nourriture et matériel obligatoires). À l'heure où nous mettons sous presses, déjà plus de 1000 participants sont inscrits. Épreuve sportive, elle est également solidaire puisqu'à chaque édition, des fonds sont collectés par les coureurs pour venir en aide à des dizaines d'œuvres caritatives de leur pays respectif.



MARATHON DES SABLES 2020 35th EDITION

pour venir en aide à des dizaines d'œuvres caritatives de leur pays respectif.

SUD-OUEST



Depuis quelques années maintenant, la rencontre des familles dans le sud-ouest, a lieu à Sauméjan (Lot et Garonne). Camille nous raconte ce beau week-end de décembre dernier...

« Comme à leur habitude, Cathy et Jean-Claude Faux nous accueillent chaleureusement dans un village « Aerial » composé de jolis chalets.

Ce fut un réel plaisir de pouvoir rencontrer personnellement certains membres du nouveau C.A. Debra, comme Angélique Sauvestre (Maman de Maëlle) avec qui j'ai souvent été en contact par téléphone (notamment pour l'organisation de la fameuse Course des Héros), Sylvie Guinebretière et Franck, son époux, ainsi que Patricia Bueno-Barthe. Clémence, Paulette et Eloïse étaient elles aussi présentes, comme toujours !



Fabrice Limouzin, célèbre magicien-illusionniste et hypnotiseur, nous a présenté un magnifique spectacle, qui a bluffé petits et grands...



Pendant que les grands parlaient entre eux autour de la maladie, les plus jeunes, eux, étaient ravis de se faire maquiller par Audrey, leur maquilleuse préférée présente chaque année, et qui fait effectivement de magnifiques œuvres sur les visages des petits.



Après un apéritif bien orchestré par Jean-Claude (sa soupe de champagne est une merveille !), nous nous sommes tous rassemblés autour de la grande table pour dîner, nouvelle occasion d'échanges très fructueux.

Le lendemain matin, tout le monde s'est retrouvé au petit déjeuner, ultime moment convivial... avant de se quitter.

Ces rencontres en petit comité permettent à chacun d'échanger librement sur ses expériences, et de se sentir moins isolé. Au fil des années, des relations se

sont tissées et de nouvelles familles viennent s'ajouter à ces belles rencontres. Encore un grand merci à Cathy et Jean-Claude qui s'investissent énormément chaque année pour faire de ce week-end un beau moment festif ! »

Camille DE LABARRE

Coup d'essai, coup de maître

Une soirée théâtre



Nous vous encourageons souvent à organiser des manifestations pour faire connaître Debra et l'EB. Bien entendu, nous sommes conscients du fait que cela demande du temps et de l'investissement personnel, mais le jeu en vaut tellement la chandelle. Et puis, nous le répétons : vous n'êtes pas seuls, nous sommes là pour vous aider. Alors, n'hésitez plus et lancez-vous ! C'est ce qu'on fait Ewelina et Tomasz Morycki, de Thonon-les-Bains en Haute-Savoie, parents de la jeune Maria, atteinte d'EBD. Tomasz nous raconte leur aventure...

imprimer les billets, les affiches et les programmes, réserver le buffet, ainsi que les repas pour les artistes. J'ai démarché mes amis du foot (je suis ancien joueur de l'équipe de Thonon) et tous m'ont dit ok, pas un seul refus ! Et tout s'est enchaîné : boulanger, traiteur, buraliste, la direction d'un grand hypermarché Cora... ont répondu « présent » ; une amie est venue nous aider à préparer les sandwiches, d'autres ont amené des gâteaux pour les vendre... Sans oublier le super article paru dans le Dauphiné Libéré sur la soirée, mais surtout sur l'EB.

« Un jour, Ewelina a découvert sur Facebook l'annonce d'une troupe de théâtre qui cherchait une association afin de pouvoir jouer une pièce à son profit. Nous nous sommes dit : pourquoi pas Debra ? Nous avons pris contact avec la Tropa de Brentona et, tout de suite, « il s'est passé un truc... », ils nous ont encouragés et motivés.

Ensuite, « il n'y avait plus qu'à » se mettre au travail et tout d'abord, trouver une salle et des sponsors. Nous avons recueilli des infos et des conseils auprès d'Angélique. Puis, grâce à toutes nos connaissances, nous avons pu obtenir la salle gratuitement,

Nous avons obtenu une salle pour 110 personnes, et nous avons réussi à la remplir (nous avons même dû refuser quelques personnes). La pièce jouée était une comédie et tout le monde s'est bien amusé, et nous a félicités pour l'organisation. Les artistes étaient très contents aussi, car le public était très nombreux et a bien participé au spectacle.



Au total nous avons pu reverser 1500 € à Debra. Pour nous, c'est une grande satisfaction parce que nous n'avions aucune expérience dans ce domaine et que, grâce aux conseils qui nous ont été donnés au départ, nous avons ensuite pratiquement tout fait à deux.

Maintenant, nous sommes plus expérimentés et nous savons comment il faut procéder pour tout préparer, à quel moment commencer à organiser l'événement... Quelques sponsors nous ont même déjà encouragés à renouveler l'expérience. Nous savons que nous pourrions nous aventurer dans une salle plus grande, pour essayer d'avoir un plus grand nombre encore de spectateurs. Pour conclure, nous sommes très heureux et très fiers de nous. »

Un exemple à suivre !

► Théâtre à Quintenas

Les vendredi 22 et samedi 23 novembre 2019, la troupe théâtrale de Quintenas (Ardèche) « Les Casse-Noisettes » a (de nouveau !) donné deux représentations au profit de Debra France et de l'association JeContriBue (maladie de Charcot). Pas moins de 580 spectateurs sont venus applaudir la troupe durant ces deux soirées.

Les acteurs, comme à leur habitude, ont donné le meilleur d'eux-mêmes : pour jouer « Retour à Cucurès », ils se sont (encore) lâchés. Résultat : bonne humeur, rires et applaudissements dans la salle. Et 2 600 € pour chaque association...

Les comédiens ont eu la surprise, à la fin de la représentation, de voir arriver sur scène un gâteau d'anniversaire...



pour fêter les 20 ans de la troupe ainsi que les 10 ans de partenariat avec Debra et JeContriBue. Après rangement de la salle et démontage des décors, les acteurs et membres des associations se sont réunis pour un casse-croûte bien mérité et la dégustation du gâteau.

Merci encore aux « Casse-Noisettes » pour leur soutien.

Fabrice MADELON

► À Chazelles, on roule pour Debra



Chazelles sur Lyon, dans la Loire. En octobre, un dimanche matin, la place de la Poterne est habituellement un lieu plutôt tranquille. Habituellement seulement car, l'automne dernier, en ce dimanche 6 octobre, la place était envahie... par plus de 20 side-cars.

Le moto-club « Les chapeaux 2 roues » (dont le président est Patrice Combe, le grand-père de Mahé, atteint d'EB) avait donné rendez-vous à ses adhérents, non pas pour une virée, mais pour une bonne cause : Debra. Ils proposaient ce jour-là au public, aux grands comme aux petits, un baptême en side-car, les emmenant pour quelques kilomètres dans la ville et alentour. Le succès était, lui aussi, au rendez-vous : 300 baptêmes ont été effectués !



Photo © Progrès / Maurice CHARTIER

Les bénéficiaires de cette joyeuse manifestation - que les membres du moto-club avaient assortie d'une matinée gourmande autour d'une spécialité locale, les tripes -, ainsi que les dons renouvelés d'un généreux habitant de Chazelles, ont été remis un peu plus tard à Marjorie, la maman de Mahé. Le jour de la remise, celle-ci leur a donné à écouter une chanson écrite par Sonia Dumoulin, « Papillon » (voir encadré), et les a invités à suivre assidûment notre site debra.fr !

Et Marjorie de conclure : « ... Même si cela ne va jamais assez vite, les choses bougent et c'est grâce à vous. » Deux mille euros pour la recherche... un grand merci aux side-caristes !

► Sonia, maman du jeune Louis-Alexandre (EBD) Sur Youtube, chercher « Papillon Sonia Dumoulin » <https://www.youtube.com/watch?v=7sr9rhiurjo>

► Christophe Atxer (EBD) a lui aussi composé une chanson, inspirée de son quotidien... Sur Youtube, chercher « Chris acoustic Excusez-moi » <https://www.youtube.com/watch?v=tOA1Ma4y2VQ>

Le regard des autres...

La famille Varela, de Pontcharrat-sur-Turdine (Rhône), a organisé une soirée au profit de Debra le 25 janvier dernier. Le format était une première pour eux : une soirée ciné-débat autour de la thématique du « regard des autres ». Un sujet qui trouve tout son sens dans une maladie comme l'EB...



D'où le choix du film « Wonder ». Tout public, avec Julia Roberts, il raconte l'histoire d'August Pullman, un petit garçon né avec une malformation du visage qui l'a empêché jusqu'à présent d'aller normalement à l'école. Aujourd'hui, il entre en CM2 à l'école de son quartier. C'est le début d'une aventure humaine hors du commun. Chacun, dans sa famille, parmi ses nouveaux camarades de classe, et dans la ville tout entière, va être confronté à ses propres limites, à sa générosité de cœur ou à son étroitesse d'esprit. L'aventure extraordinaire du jeune garçon finira par unir les gens autour de lui.

Lors de son intervention, Angélique Sauvestre a relevé que « Les difficultés d'intégration sociale générées

par le handicap esthétique, la peur du regard des autres enfants sur son apparence hors norme, le harcèlement subi de la part de certains camarades, les incidences au sein de la famille... sont au cœur de ce film. Quelle est la place de la fratrie avec un enfant "hors norme" et comment protéger sans surprotéger quand on est parents ? La problématique du regard porté sur le handicap esthétique et du comportement qui l'accompagne, souvent intrusif, moqueur voire agressif, ainsi que l'intolérance face à la différence, sujets essentiels de ce film, nous encourageant à modifier nos comportements ».

A l'issue de la projection, le débat sur le thème du regard des autres a été animé par Angélique et une amie professeur des écoles.

Grâce à cette soirée, 1 400 € ont été remis à Debra France.



« Elles Papillon »

Ghislaine, Estelle et Isabelle des « Elles Papillon », ont profité de cette soirée pour remettre un chèque de 700 € à Debra, somme collectée grâce à leur participation au Raid des Alizés en Martinique en novembre 2019. Une aventure nature, sportive, solidaire et 100 % féminine. « Certaines épreuves étaient très dures, mais quand on pensait à Maëlle et à tout ce qu'endurent ces enfants, on arrivait au bout, je peux vous le dire » a déclaré Ghislaine. Merci les filles et bravo !



La soirée a été annoncée par voie d'affichage, ainsi que par la radio locale RVR, et les quotidiens Le Progrès et Le Pays s'en sont fait l'écho.

► Cross solidaire de Vineuil 2019

Pour la septième année consécutive, Stéphane Azarian, président du Vineuil Sports Athlétisme, a invité les participants à courir au profit de Debra France.



Sous un ciel menaçant, en cette veille de décembre, grâce aux coureurs venus se défier et aux visiteurs venus nous rencontrer sur le stand aux couleurs de Debra France, nous avons récolté 2 300 €, dont 455 € via une cagnotte proposée directement sur Facebook. Nous avons eu la surprise et le plaisir

de rencontrer un jeune couple de la région concerné par l'épidermolyse bulleuse, une première en sept ans...

Un grand merci à Stéphane, au club et aux bénévoles, à notre famille, nos proches et nos collègues venus nombreux... ainsi qu'à tous les participants.

Nous tenons à remercier aussi Stéphanie (marraine d'Emma) et son fils Nathan d'avoir tenu une nouvelle fois le stand Debra France, et Blois Handisport pour le prêt de l'hippocampe, le drôle d'engin qui permet à Emma d'être au cœur de la course !

Arnaud BUISSON

► La course One&I Faux départ, mais pas faux bond

Même les professionnels de santé courent pour Debra ! Stéphanie Lecercler-Mercier, anatomopathologiste à Necker, et son amie Caroline ont ouvert une cagnotte à l'occasion de leur deuxième participation à la One&I (voir encadré) : elles avaient envie de courir pour les « enfants papillons ».



Malheureusement, le Covid n'a pas voulu qu'il en soit ainsi et cette course, qui devait avoir lieu les 4 et 5 avril, comme toutes les autres manifestations, sportives ou pas, a été annulée. Cependant, leur bonne intention n'est pas restée vaine puisque la cagnotte qu'elles ont ouverte sera malgré tout reversée à Debra pour la recherche (1100 € à l'heure où nous mettons sous presse*).

Un grand merci à Stéphanie et Caroline d'avoir pensé à nous comme bénéficiaires de leur campagne de financement participatif !

* Nos sportives ont décidé de laisser la cagnotte ouverte jusqu'à fin juillet.
<https://www.helloasso.com/associations/debra-france/collectes/one-i-et-debra-trail-en-etapes-en-duo-i>

LE CONCEPT

Le One&I est un parcours en étapes et en équipe de deux ; avec un camp entre chaque étape ; départ et arrivée du circuit à Tourrette-sur-Loup, dans les Alpes-Maritimes. Cette course avec classement est d'un niveau certain : baudrier, équipement via ferrata et casque sont obligatoires. La One&I est par ailleurs une épreuve qualificative pour l'Ultra Trial du Mont-Blanc...

<https://one-and-i.com/fr/>



ENTRETIEN

avec la « **teamprincessdemonac** »

(Caroline et Stéphanie, ça ne s'invente pas !)

■ Pourquoi courir solidaire ?

On demande souvent aux coureurs qui font de la course longue distance : « mais après quoi tu cours ? » Eh bien cette fois, nous, on va courir après des sous ! Et on propose à tout le monde de participer aussi, puisque nous lançons un appel à dons pour Debra France.

■ Qui êtes-vous ?

La #teamprincessdemonac, ce sont avant tout deux fans de montagne, traileuses aimant passer des heures en balade dans de beaux endroits ; mais aussi des mamans, épouses et working girls... essayant de concilier tout ça dans un subtil équilibre !

■ D'où vous vient cette idée de courir solidaire ?

Stéphanie est impliquée professionnellement dans la prise en charge des patients atteints d'EB et elle sait à quel point l'association a besoin de soutien...

Un vrai week-end de OUF!

En mars 2019, lors de l'assemblée générale de Debra France, nous avons rencontré Céline, infirmière coordinatrice du Centre de référence des maladies rares de la peau du CHU de Nice. Elle souhaitait organiser une petite sortie pour les enfants qu'elle suit au quotidien dans le cadre de leur pathologie, mais ne savait pas comment s'y prendre.

Nous nous sommes donc engagés et nous sommes fixé un objectif de Ouf : organiser un séjour de Ouf pour ces enfants et leurs familles, et non pas dans un zoo local ou autre, mais bel et bien à Disneyland Paris...

Ce séjour surprise était, pour la plupart des 6 enfants participants atteints d'EB et leurs familles, la

toute première fois qu'ils vivaient la magie de Disneyland, les yeux scintillaient tout au long de ce week-end, chez les petits mais aussi chez les grands !

Un reportage a été diffusé sur Azur TV pour vous faire revivre ce week-end passé trop vite : <https://uvdo.fr/disney/>

On vous donne maintenant rendez-vous l'année prochaine pour une année... encore plus Ouf !

Florian
Président fondateur de UVDO*

* « Une Vie De Ouf » a pour vocation de réaliser les rêves les plus fous d'enfants atteints de maladies génétiques rares. Florian a créé cette association en hommage à son meilleur ami, Jonathan, décédé d'une EB.



Aksel, Imène, Lilly, Lorenzo, Maria, Nathan... en plein rêve

Paroles

► De parents...

« C'est important, car ça nous permet d'être comme tout le monde, de profiter pleinement de la vie. Parce qu'elles ont le droit d'être heureuses. »
« Habituellement, ils partagent cette maladie. Aujourd'hui, ils partagent un très bon moment... »

► D'enfants...

« ... surtout, j'ai vu Elsa et j'ai été très contente de la voir »
« C'est le plus beau jour de ma vie ! »

TÉMOIGNAGE

« C'était un week-end vraiment formidable ! Tous les enfants ainsi que les parents avaient des étoiles dans les yeux, qui plus est en période de Noël, avec toutes les décorations et illuminations... Un bonheur d'être tous ensemble pour la maison des poupées, le voyage de Peter Pan, la parade des personnages de Disney, le feu d'artifice sur le château de la belle au bois dor-

mant... Autant de souvenirs que nous ne sommes pas près d'oublier !
Merci encore à Céline d'avoir pensé à nous ; à Florian et son équipe pour leur générosité et leur gentillesse. Une parenthèse magique dans le quotidien de la maladie. »

Marie GIBELLO (maman de Lilly)

Patrimoine solidaire

«Les Enfants des Étangs» est une association loi 1901 dont le but est la promotion du patrimoine naturel géographique des étangs de la commune de Sainte-Foy-Saint-Sulpice (Loire). Mais pas seulement, car un autre de ses objectifs est de remettre, chaque année, une partie des bénéfices de ses manifestations à une association. C'est ainsi qu'en décembre dernier, son président, Éric Ménard, a remis un chèque de 1100 € à Marjorie Combe, maman du jeune Mahé, atteint d'EB. Merci les « enfants » !



Anim'Stdivy

Gwenaël Yven est la marraine du jeune Axel Ménard, atteint d'EB. Elle réside à Saint-Divy, petite commune du Nord-Finistère où le comité d'« Anim'Stdivy » organise régulièrement des manifestations au profit d'associations. Cette année, Gwenaël ayant sensibilisé la présidente d'Anim'Stdivy, c'est Debra qui a été choisie. Un chèque de 400 € a été remis pour la recherche.

Siège auto enfant Des bretelles... intelligentes

Charlotte Rey, de Braux (Alpes de Haute-Provence), est maman d'une petite Valentine, atteinte d'EBD. Comme tous les parents, elle est soucieuse de la sécurité de son enfant et toutes les personnes de son entourage connaissent désormais les précautions à prendre avec un petit papillon.

Mais on n'est pas toujours là - ou pas en capacité - pour veiller à ce que les bons gestes soient respectés. Prendre une assurance n'a jamais provoqué l'accident, mais il faut néanmoins penser à tout. Charlotte s'est donc inspirée d'une idée

dénichée sur Internet et l'a adaptée à l'EB : elle a cousu les consignes d'usage sur les bretelles du siège auto de Valentine !

Cette excellente idée est facile à mettre en pratique :

- saisir le texte sur ordinateur
- l'imprimer sur du papier transfert pour tissus
- effectuer le transfert à l'aide d'un fer à repasser sur un tissu en coton
- coudre sur les bretelles du siège auto

... le tour est joué, merci Charlotte !



Voici ce qui figure sur les bretelles du siège de Valentine. Chacun peut l'adapter à son cas, évidemment.

*J'ai la peau très fragile
Me manipuler avec précaution
Épidermolyse bulleuse dystrophique*

*Regarder dans la boîte à gants
mon protocole de soins
Ne rien coller sur ma peau
Intubation dangereuse*



Si, vous aussi, avez des astuces pour faciliter le quotidien, faites-en profiter tous les adhérents : n'hésitez pas à nous en faire part, nous sommes preneurs !

BOUTIQUE

Le tee-shirt

Portez haut les couleurs de notre association...

D'une belle qualité, dans une matière conçue pour le sport (mais rien ne vous empêche de le porter en ville !), le tee-shirt Debra France est disponible au prix de 20 € (frais de port compris).

Gratuit dans le cadre d'une manifestation

Pour toute info et commande :

contact@debra.fr



20€

Les Puzzles

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



100 pièces

10€

300 pièces

12€

contact@debra.fr



... et l'affiche

Deux formats au choix : 297 x 420 mm (A3) et 420 x 594 mm (A2)

Indispensable pour toutes les manifestations, elle vous sera envoyée **GRATUITEMENT** en autant d'exemplaires que nécessaire :

contact@debra.fr



BULLETIN DE DON

Somme: _____



Nom: _____

Tél. fixe: _____

Prénom: _____

Portable: _____

Date de naissance: _____

E-mail: _____

Adresse: _____

Profession: _____

Merci de libeller votre chèque à l'ordre de Debra France et de le faire parvenir à notre secrétariat:

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



BULLETIN D'ADHÉSION



Attention: si vous êtes déjà adhérent, inutile de nous retourner ce bulletin.

Ce document est exclusivement destiné aux personnes non encore adhérentes et désireuses de nous rejoindre...

Nom: _____

Tél. fixe: _____

Prénom: _____

Portable: _____

Date de naissance: _____

E-mail: _____

Adresse: _____

Profession: _____

Conjoint

Nom:

Prénom:

Date de naissance:

Enfants

Nom:

Prénom:

Date de naissance:

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

Nom:

Prénom:

Forme (EBS, EBJ, EBD)?

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

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