


15^e Journée Maladies rares

Assemblée
Générale

Course
des Héros
2022



Maëlle, 7 ans
ATTEINTE D'ÉPIDERMOLYSE
BULLEUSE DYSTROPHIQUE
RÉCESSIVE

HÉROS AU QUOTIDIEN
*j'avance avec
ma maladie*

Sommaire



■ Edito / ■ Message	3	■ Infos pratiques / ■ Brèves	
■ Assemblée générale	4-5	Le nouveau manuel de soins Mölnlycke Aides et prestations	
■ Info		Le Chœur du Barreau de Paris	12
Téléthon 2021	6	Conte pour enfants	
15 ^e Journée Maladies rares	7	■ Partout	
Les Journées Dermatologiques de Paris		Kiwanis	
Course des Héros 2022		Gastronomie solidaire	13
Essai thérapie génique	8-9	Théâtre en Ardèche	
■ Témoignage		Cross à Vineuil	14
Le quotidien avec une EBS	10-11	Ladies' Circle	15
		Trek'in Gazelles au Maroc	

Edito

Notre Assemblée générale 2022, encore une fois, n'a malheureusement pas pu se tenir en présentiel. Quoi qu'il en soit, devant le succès de la rencontre d'Angers en octobre 2021, nous espérons qu'une rencontre des familles sera possible dans le courant du 2^e semestre, avec la levée des restrictions sanitaires, et nous ne manquerons pas de vous tenir informés.

Nous remercions chaleureusement toutes les personnes qui ont pu se connecter le 29 mars dernier, date de notre AG, pour suivre et soutenir les actions et projets de Debra France.

En ce qui concerne la composition de notre Conseil d'administration, peu avant l'Assemblée générale, nous avons eu le plaisir d'accueillir April Monchau, en qualité de trésorière adjointe, pour seconder Patricia Bueno-Barthe dans ses missions pendant la période chargée de fin d'année. Celle-ci, ainsi que Patricia et moi-même sommes heureuses du renouvellement de nos mandats pour trois années complémentaires. Nous souhaitons par ailleurs la bienvenue à Younès Telali qui va pouvoir apporter son aide et son expertise à Debra ; nous vous invitons à faire sa connaissance dans l'article AG de ce Debra info.



Notre Conseil d'administration est ainsi, à ce jour, composé de 12 membres et 1 président d'honneur.

L'exercice 2021 a été marqué par la maladie d'Angélique Sauvestre qui, nonobstant cette épreuve, reste présente et volontaire. Malgré ce contexte compliqué, Angélique et Patricia, au travers de leurs bilans respectifs, ont pu montrer que notre association continue son développement et que nos membres sont toujours plus impliqués pour lutter contre la maladie.

Nous avons plus que jamais besoin de forces vives pour continuer à porter la voix de notre association auprès du public et des différentes institutions. N'hésitez pas à nous contacter si vous avez un peu de disponibilité et le souhait d'apporter votre pierre à l'édifice. Nous trouverons ensemble les actions qui s'adaptent à vos envies et votre temps : contact@debra.fr. Notre rubrique «Partout» qui relate les manifestations organisées pour Debra, vous donnera peut-être déjà quelques idées...

Nous vous souhaitons une très bonne lecture,
Bien cordialement,
Raphaëlle Giffard

Une plaquette Debra revisitée

Elle avait besoin d'un lifting... C'est maintenant chose faite. Quelles que soient les circonstances, c'est un outil indispensable de communication : pour l'école, la famille, les amis, les manifestations que vous organisez... N'hésitez pas à user et abuser de la nouvelle plaquette Debra !
Nous remercions Groupama qui l'a imprimée gracieusement.

Disponible sur simple demande : contact@debra.fr



Une nouvelle vidéo de présentation

Découvrez en 2 minutes le cœur de notre combat, notre vision et surtout nos missions. Nouvelle vidéo de présentation de l'association disponible sur le site debra.fr et les réseaux sociaux.

Réalisée avec le soutien de Sanofi.

Debra INFO, Journal édité par Debra France

• Comité de rédaction :

Raphaëlle Giffard, Directrice de la publication
Angélique Sauvestre, Directrice
Mireille Nistasos, Secrétaire de rédaction

• Conception graphique :

Digital Online
Rédaction : DEBRA France c/o AG2R La Mondiale
Mireille NISTASOS
Le Balthazar - 2 quai d'Arenc - 13002 Marseille
mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr
tél. 04 91 00 76 19

• Imprimerie :

CG-PRINT - 13013 Marseille

Debra info est réalisé avec le concours du laboratoire



Secrétariat administratif :

Mireille NISTASOS

Tel 04 91 00 76 19
(aux jours et heures de bureau)
E-mail :
mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

Courrier :

DEBRA France
c/o AG2R La Mondiale
Mireille NISTASOS
Le Balthazar - 2 quai d'Arenc
13002 Marseille

Assemblée générale

Compte-rendu d'Assemblée générale ordinaire

Samedi 19 mars 2022

Il est demandé aux personnes présentes si elles acceptent que cette visio-conférence soit enregistrée, afin d'en permettre la retranscription. Personne ne s'y oppose.

> Quorum

Debra France compte à ce jour 292 adhérents. Conformément à nos statuts, le quorum à atteindre est, au minimum, du quart de l'effectif, soit : 73 (Article 12 - alinéa 2).

31 familles sont présentes et 57 sont représentées, pour un total de 88 familles adhérentes présentes et représentées. Le quorum est donc atteint : l'Assemblée générale peut valablement délibérer.

Ouverture de l'Assemblée générale ordinaire : 9 h 30

L'Assemblée procède à la désignation d'un président de séance : Raphaëlle Giffard, et d'un secrétaire de séance : Dan-Philip Youx.

Les participants et votants ont été avisés et ont accepté les modalités suivantes :

- Le mode de recueil des voix par voie électronique ne peut garantir l'anonymat des votes.
- Les votes contre ou abstentions peuvent s'exprimer soit par main levée (pour les votants ayant activé leur caméra) ou par envoi d'un mail en direct (si le votant a désactivé sa caméra).
- L'enregistrement visio-audio de cet AGO aux fins de faciliter la rédaction du présent compte-rendu.

> Lecture du rapport moral, suivi du bilan d'activités / exercice 2021

Par la directrice de Debra France, Angélique Sauvestre (intervenant à cette occasion à titre bénévole)

Mise aux voix à main levée : contre : 0 - abstentions : 0

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

> Lecture du rapport financier / exercice 2021

Par la trésorière de Debra France, Patricia Bueno-Barthe

Mise aux voix à main levée : contre : 0 - abstentions : 0

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

> Renouvellement des membres du Conseil d'administration

Il est annoncé à l'ensemble des personnes présentes la démission effective de Mme Estelle Giraud du Conseil d'administration. Par conséquent, celui-ci ne compte plus que 11 membres (plus le président d'honneur).

Par ailleurs, parmi ces derniers, 3 administrateurs arrivent en fin de mandat :

- Bueno-Barthe Patricia
- Giffard Raphaëlle
- Monchau April

Nos statuts prévoient que le Conseil d'administration soit constitué de 8 à 12 membres (hors président d'honneur) (Article 9 – alinéa 1). Quatre postes peuvent donc être pourvus pour un mandat de 3 ans.

4 candidats se sont déclarés :

- Bueno-Barthe Patricia
- Giffard Raphaëlle
- Monchau April
- Telali Younès

Résultats : Tous les candidats ont été élus ou réélus à 100 % des présents et des représentés, soit à 88 voix pour chacun d'entre eux.

Les candidats élus sont :

	Nbre de voix	Résultats
Bueno-Barthe Patricia	88	réélue
Giffard Raphaëlle	88	réélue
Monchau April	88	réélue
Telali Younès	88	élu

À l'issue de ce vote, le Conseil d'administration compte désormais 12 administrateurs (hors Président d'Honneur).

> Les intervenants de l'Assemblée générale ordinaire

Mot du président : Matthieu Beyler

Rapport moral et bilan d'activités : présentés bénévolement par Angélique Sauvestre

Rapport financier : Patricia Bueno-Barthe

Commission Guérir : Dr Emmanuelle Bourrat

Commission Aider : Gwenaëlle Ramolino, infirmière ; et intervention de Brenda Triana, psychologue

Commission Rayonner : Isabelle Chevreul (Invictus Drone) ; et intervention de Bettina Babaud

L'ordre du jour étant épuisé, l'Assemblée générale ordinaire est close à 12h30.

À noter : L'ensemble des interventions sont retranscrites en intégralité dans le « tiré à part AG » adressé aux adhérents Debra France avec le présent Debra info.

Le nouveau Conseil d'administration



Bettina BABAUD
Mission Rayonner
Comité de rédaction



Matthieu BEYLER
Vice-président - Secrétaire adjoint
Mission Guérir



Emmanuelle BOURRAT
Mission Guérir
Comité scientifique



Patricia BUENO-BARTHE
Trésorière



Dominique CORNU
Mission Aider



Béatrice DERVILLE
Mission Rayonner



Raphaëlle GIFFARD
Présidente
Missions Guérir, Aider, Rayonner



Charlotte GRUYER
Mission Aider



April MONCHAU
Trésorière adjointe



Gwenaëlle RAMOLINO
Mission Aider



Younès TELALI
Missions Aider, Rayonner



Dan-Philip YOUX
Secrétaire
Mission Rayonner
Comité de rédaction



Guy VERDOT
Président d'honneur
Mission Guérir



Angélique SAUVESTRE
Directrice - Missions Guérir, Aider, Rayonner
Comité de rédaction

Mireille NISTASOS
Secrétaire administrative
Mission Rayonner - Comité de rédaction

Hors C.A.

Les deux nouveaux membres du Conseil

• April Monchau

Titulaire d'un DUT Techniques de Commercialisation, April a travaillé pendant 7 ans dans l'immobilier. Aujourd'hui, elle est assistante administrative et comptable dans une société de nettoyage qui accompagne les professionnels. April découvre l'épidermolyse bulleuse en 2018, lors de la naissance de sa fille. Depuis, elle organise des collectes de fonds, des événements, dans le but de faire connaître la maladie et Debra France.

Fin 2021, elle décide de rejoindre le CA pour apporter son soutien.

• Younès Telali

Pharmacien de formation, Younès exerce comme consultant en affaires publiques dans le secteur de la santé. Il a complété son parcours par un master en ingénierie de la santé, le rendant particulièrement sensible aux maladies rares. Militant dans l'âme, il s'est longtemps engagé pendant ses études.

En 2021, il rencontre un membre de l'association Debra. Profondément touché par le combat des familles touchées par l'EB et bien qu'il n'ait pas de lien direct avec la maladie, il rejoint en 2022 le CA pour se mettre à la disposition de l'association.

Téléthon 2021

En route pour Paris

Le collectif En Route pour Léo and Co s'est de nouveau mobilisé pour porter la voix des personnes atteintes d'EB jusqu'à Paris, sur le plateau du Téléthon... non sans avoir récolté en chemin plus de 71 000 € de dons !

Rallier Vitré à Paris, 330 km à parcourir par étapes de 40 km pour les 19 équipes, avec un départ le vendredi 3 décembre d'Ille-et-Vilaine de nuit (sous la pluie) et l'objectif d'arriver au Trocadéro le samedi après-midi. Un défi un peu fou que les 70 participants ont relevé avec courage et motivation... et sous la bonne protection

des pompiers qui les ont escortés tout au long du périple. Léo n'était pas en reste puisqu'il a ouvert la voie et parcouru les 10 premiers kilomètres avec son père, Denis Trohel, et s'est remis en selle pour la dernière étape et l'arrivée à Paris. Pas du tout intimidé par le micro (il est habitué, maintenant), il a rappelé pour les milliers de téléspectateurs ce qu'est l'EB, le quotidien avec cette maladie et l'espoir dans la recherche.

Une belle séquence à voir et à revoir...
<https://www.facebook.com/debrafrance.fr/>

► <https://www.youtube.com/watch?v=ZL-P7q10vxs>



Léo et Denis Trohel



Vendredi, 21h30... top départ !



Sous l'escorte des pompiers (et toujours sous la pluie)



Arrivée du peloton à Paris avec, en tête Léo et Julien Guinebretière qui s'était également joint à l'aventure...



Léo et une partie du Collectif accueillis sur le plateau du Téléthon par Nagui et Soprano, le parrain de cette édition 2021.



► <https://www.youtube.com/watch?v=ldhCq7YEof0>

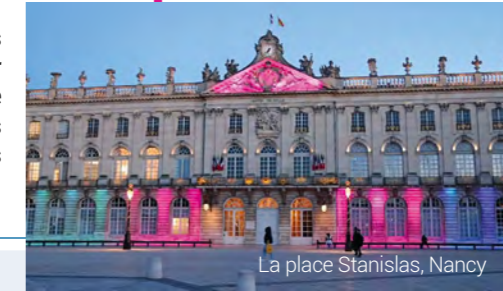
15^e Journée Maladies rares

28 février 2022



La communauté maladies rares s'est rassemblée pour fêter la Journée Internationale des Maladies rares aux couleurs bleu, vert et rose.

Cet événement met chaque année en avant les 3 millions de Françaises et Français atteints par l'une des 6 à 8000 maladies rares recensées à ce jour. Le développement de la recherche sur les maladies rares est essentiel pour améliorer les conditions de vie des personnes malades.



La place Stanislas, Nancy

Partout dans le monde

À l'occasion de cette journée internationale, plus de 650 bâtiments ont été illuminés à travers le monde aux couleurs bleu, vert et rose, du Colisée de Rome au Jet d'eau de Genève ou à la Tour de Tokyo ; des événements ont été

organisés dans plus de 100 pays et plus de 500 histoires de héros ont été partagées sur le site d'Eurordis depuis le début de l'année. Tout aussi important, les illuminations #LightUpForRare ainsi que le School Toolkit (boîte à outils scolaire) ont été chaleureusement accueillis et utilisés. Le travail acharné de nombreux bénévoles investis a permis à la campagne de la Journée internationale des maladies rares 2022 d'être un franc succès.

Parce que ça ne se voit pas toujours...

Si vous habitez à Nice, Toulouse, Nancy, Lille ou Paris, vous avez peut-être croisé l'exposition itinérante «Rendre l'invisible visible».

Cette campagne de l'Alliance Maladies Rares visait à faire connaître les maladies rares du grand public, du 24 janvier au 1^{er} février, et présentait 12 portraits de #HérosAuQuotidien : Mathieu, Alexi, Tao, Victor, Myriam, Célia, Mado, Alice, Cécile, Océane, Margot... et Maëlle, atteinte d'épidermolyse bulleuse.



Témoignage

D'ANGÉLIQUE SAUVESTRE

Vivre avec une maladie rare, c'est faire des centaines de kilomètres pour se rendre dans le centre de référence, cela signifie devoir sans cesse expliquer la maladie : à ses proches, aux professionnels de santé de proximité, à l'école, aux gens dans la rue... Ça veut aussi dire se battre pour faire valoir ses droits parce que les personnes qui octroient des aides ne connaissent pas ou mal ces maladies. Ça veut dire vivre avec l'incertitude de l'avenir et sans traitement.

En quoi est-ce important d'avoir le bon diagnostic, le traitement adéquat ? À défaut de pouvoir prévoir comment la maladie va évoluer, on a besoin de mettre un nom sur la maladie, de comprendre son origine, ses possibles complications... bref de devenir expert de sa maladie pour pouvoir l'expliquer et mettre en place une prise en charge optimale.

En quoi est-ce important que vous soyez bien accompagnés par des acteurs des maladies rares adéquats pour améliorer votre parcours et votre qualité de vie ? Ce qui améliorerait beaucoup le parcours et la qualité de vie, c'est d'avoir des coordinateurs de soins.

Un Français sur 20 est touché par une maladie rare
Moins d'une personne sur 2000

Moins de 30 000 personnes pour une maladie

80 % des maladies sont génétiques

75 % des personnes sont touchées durant leur enfance

95 % n'ont pas de médicaments. La majorité des malades ont des ruptures de parcours de vie.

Les Journées Dermatologiques de Paris

L'édition 2021 des JDP s'est déroulée pour la première fois en format hybride (présentiel et virtuel) du 30 novembre au 4 décembre sur le site du Palais des congrès à Paris et en direct sur la plateforme virtuelle dédiée. Malgré ces conditions inédites d'organisation, ces journées ont rencontré un grand succès.

Plus de **5500 participants**
dont 1365 étrangers

Près de **1000 personnes connectées** chaque jour

Plus de **980 orateurs**

128 forum

16 associations

57 stands

Notre stand, placé à l'entrée du village des associations, était bien visible. Il était tenu par Béatrice Derville qui a pu également assister aux conférences concernant les EB et prendre plusieurs contacts avec des directeurs de communication de laboratoires, en vue d'éventuels futurs partenariats ; des dermatologues français et étrangers ; des responsables d'associations ; Nicolas Dupin, président de la Société Française de Dermatologie...

Nous vous donnons rendez-vous pour la prochaine édition de 2022... et lançons d'ores et déjà un appel à volontaires pour aider à la tenue du stand et véhiculer le message de Debra France. L'inscription est gratuite et vous permettra également de suivre certaines conférences. Nous vous en reparlerons le moment venu !



Le Dr Magali Bourrel-Bouttaz, Nicolas Dupin, président de la Société Française de Dermatologie organisatrice des JDP et Béatrice Derville.



Une étude de phases 1 et 2 en thérapie génique sur la peau

Un traitement expérimental réussi chez neuf patients atteints d'EB



Cette première thérapie génique sur la peau a considérablement amélioré l'état de plaies qui n'avaient pas cicatrisé depuis des années chez des patients atteints d'EBD. L'étude, menée par des chercheurs de l'université de Stanford (États-Unis), est basée sur un virus d'herpès modifié qui porte en lui deux copies saines du gène COL7A1.

« Cette thérapie renforce la peau et brise le cycle d'ouverture et de cicatrisation des plaies chroniques chez les patients », a déclaré Peter Marinkovich, dermatologue à l'université de Stanford et auteur principal de l'étude, publiée dans Nature Medicine.

Ce virus, incorporé à un gel, a été appliqué à une cohorte de 9 patients, pendant 3 mois et plusieurs fois par semaine, sur certaines de leurs plaies, les autres plaies recevant un placebo. Lorsque l'agent pathogène inactivé a pénétré dans les cellules, celles-ci ont commencé à produire la protéine qui corrige la maladie.

L'étape suivante consistera à appliquer ce traitement aux muqueuses de la bouche, du pharynx, de l'œsophage et des yeux (en l'état actuel, non encore traitables). « Ces résultats ont des implications très importantes car ils peuvent transformer le domaine de la thérapie génique », expliquent les auteurs de l'étude.

Les résultats de l'essai montrent que la plupart des plaies traitées sont restées fermées et n'ont pas connu de récurrence pendant au moins trois mois ; quand les plaies non traitées ont, elles, beaucoup moins bien cicatrisé. L'un des patients était une fillette d'une dizaine d'années avec une grande plaie thoracique ouverte depuis quatre ans. La première application a permis de fermer 70 % de cette lésion, qui a complètement guéri après une deuxième série de traitements.

Le nouveau médicament est développé par la société de biotechnologie américaine Krystal Biotech. L'équipe a déjà entamé la phase 3 des essais cliniques qui portera sur une cohorte de patients plus importante, étape finale en vue d'une éventuelle demande d'autorisation de mise sur le marché.

Plus d'infos :

<https://www.nature.com/articles/s41591-022-01737-y>

Une campagne contre l'errance diagnostique

Sur les 6000 à 7000 maladies rares recensées, la dermatologie est l'une des spécialités médicales qui est la plus concernée par cette problématique avec plus de 500 maladies identifiées actuellement. Malgré cela, elles restent méconnues du grand public et des dermatologues de ville eux-mêmes, avec une forte errance diagnostique.

Fort de ces constats, la Filière de santé maladies rares FIMARAD, qui rassemble les acteurs concernés par les maladies rares de la peau (centres experts, laboratoires de diagnostic et de recherche, associations de malades...), et dont nous sommes membres, a proposé à Maladies rares info services et à l'Alliance maladies rares de mener une campagne afin de faciliter l'accès à l'information sur ces sujets.

C'est ainsi qu'une affiche invitant les patients, leurs familles ou leurs proches à chercher l'information, à poser des questions et à briser le silence a été lancée à l'occasion des JDP 2021. Cette affiche est également diffusée auprès des dermatologues et des pédiatres pour leurs salles d'attente.

Maladies rares info services est à disposition des personnes souffrant d'une pathologie dermatologique rare ou encore sans diagnostic afin de les orienter : www.maladiesraresinfo.org



Commercialisation en France



Avec une soumission auprès de l'Agence européenne du médicament (certainement fin 2022), on peut espérer une commercialisation en France en 2024 si le produit obtient l'Autorisation de mise sur le marché et si un accord de remboursement est trouvé avec la Haute autorité de santé, et ceci en se basant sur les délais classiques.

Des espoirs, mais pas encore la panacée...

Outre le fait qu'à ce jour, les muqueuses ne peuvent pas être traitées, ce gel ne concerne pas toutes les formes d'EB mais seulement la forme dystrophique (celle qui présente une absence de collagène 7). Par ailleurs, il ne peut pas être utilisé à titre « préventif » car il n'est pas capable de pénétrer dans une peau intacte et doit être appliqué sur une lésion ; il ne prévient donc pas l'apparition de nouvelles plaies. Enfin, il s'attaque à la cause de la maladie de façon seulement transitoire, car il n'apporte pas de solution définitive.

Course des Héros 2022

Devenez un héros pour Debra France !



Une cause, quelques kilomètres... et beaucoup de fun. Avec vos amis, en famille ou avec votre entreprise, mobilisez-vous pour Debra France à travers ce défi sportif et solidaire. La course est ouverte à tous, des moins sportifs aux plus entraînés...

Les dates à retenir :

Paris : 19 juin 2022

Lyon : 26 juin 2022

Nantes : 26 juin 2022



De 8h30 à 14h

Avec des services et animations avant et après la marche/course :

- Stand d'accueil - Échauffement collectif et chorégraphie
- Animations speakers - Animations dédiées aux enfants
- Photocall pour vos images de groupes

À vous de choisir...

Marche : 2 ou 6 km / Course : 6 ou 10 km

À NOTER :

- La course est non-chronométrée et ne nécessite pas la présentation d'un certificat médical.
- Chaque personne inscrite recevra un tee-shirt floqué « Debra France ».
- Clôture des inscriptions : **22 juin**

N'hésitez plus et lancez-vous dans le défi pour les Papillons !

Comment participer à la Course des Héros ?

Étape 1 : Création de compte Alvarum <https://www.coursedesheros.com>
Réglez en ligne les frais d'inscription (15 €/adulte) et créez votre page Alvarum en quelques minutes.

Étape 2 : Inscrivez-vous pour Debra France
Collectez 250 € au minimum pour Debra France via la plateforme Alvarum (les 3 pages de collectes sont prêtes et n'attendent que vous)

Étape 3 ... La Course

Plus d'informations sur le site de la Course des Héros : <https://www.coursedesheros.com>
et auprès de Debra France : bettina.babaud@gmail.com

Témoignage

Vivre au quotidien avec des formes plus légères d'EB

Il n'y a pas une EB, mais des EB. Certaines formes sont sévères, quand d'autres sont plus modérées. Mais elles n'en restent pas moins handicapantes et compliquées à vivre. Entretien avec Charlotte atteinte, ainsi que son fils, par une forme plus légère d'EB.



► Peux-tu te présenter et nous décrire ton parcours jusqu'à la découverte de ta maladie ?

J'ai bientôt 34 ans et je suis atteinte d'épidermolyse bulleuse dystrophique. Mes deux petites sœurs sont saines, je suis la seule de la famille à avoir cette maladie. Mes parents ont découvert à ma naissance que j'avais un souci de peau mais ne savaient pas ce que c'était. Ils m'ont emmenée voir des pédiatres, des rebouteux, etc. Pendant de longs mois, ils ont entendu des choses dramatiques et se sont demandé pourquoi ils avaient fait un enfant, ils étaient dépités. Et un jour, en allant voir un dermatologue de ville chez nous, celui-ci leur a dit qu'il pouvait poser un diagnostic. Il s'agissait d'une épidermolyse bulleuse. À partir de là, ils m'ont emmenée régulièrement à Saint-Louis voir le Dr Blanchet-Bardon. J'ai été suivie aussi un peu à Necker. Mais le diagnostic officiel n'a été posé qu'à mes 30 ans, car les biopsies ont été perdues, une dermato pensait même que ce n'était pas une EB, bref, compliqué ! Le jour où j'ai découvert que mon fils était atteint aussi, j'ai appelé Necker pas très contente car j'avais fait une prise de sang quasiment deux ans auparavant et je n'avais toujours pas les résultats.

► Ton fils est aussi atteint d'EB, a-t-il comme toi une forme plus légère de la maladie ?

Mon fils est effectivement aussi atteint, et pas ma fille aînée : j'ai une forme dominante, donc une chance sur deux de transmission. Il semble avoir une forme un peu plus légère que la mienne. Pour l'instant il est encore petit, donc les chocs sont fréquents, il est atteint à des zones où je ne le suis pas, par exemple il se blesse très régulièrement la lèvre supérieure. À l'inverse, quand j'étais petite et que je tombais en amortissant avec les mains, je m'arrachais la peau de la paume de la main. Pas lui. Par ailleurs, il a une peau à tendance atopique, donc je fais très attention.

► Quel sont les impacts sur votre vie à tous les deux ?

Faire attention aux matières des vêtements, car les frottements et la raideur de certaines matières peuvent arracher la peau (cela m'arrive avec certains caleçons quand je cours, par exemple) ou causer des bulles (je pense à certaines vestes ou manteaux qui m'ont causé des bulles aux coudes) et galérer surtout pour se chauffer !!! Que du souple, du confort, sinon merci l'état des pieds. Ce qui induit chaussures de marque, bien que ça se démocratise et tant mieux. Quand mon fils était petit, on a dû changer de siège auto, car celui que l'on avait pour ma fille avait un morceau en plastique au milieu des jambes où passait la sangle pour resserrer le harnais, et un jour, mon fils s'est arraché la peau des talons dessus...

L'alimentation peut aussi être délicate : si c'est trop épicé, trop chaud, trop acide, cela cause des bulles sur les gencives ou le palais.

On ne peut pas non plus pratiquer des sports de contact : il faudra qu'il oublie le foot, le rugby, le basket, le hand.... Si on se fait bousculer et qu'on tombe, c'est la cata. Lorsqu'on est fatigué, on se blesse plus facilement. En hiver, le froid fragilise énormément la peau des mains, elles sont toutes sèches, et si on se cogne mains nues, arrachage de peau assuré. Et, bien évidemment, lorsqu'on a des plaies, infectées ou non, on est crevés. On fait beaucoup de siestes le week-end !

► Comment as-tu connu Debra et pourquoi as-tu voulu intégrer l'association ?

Quand mes parents ont su de quelle maladie j'étais atteinte, ils ont adhéré à l'association, vers 1989. J'ai le souvenir de recevoir un magazine de l'association, un chèque cadeau à

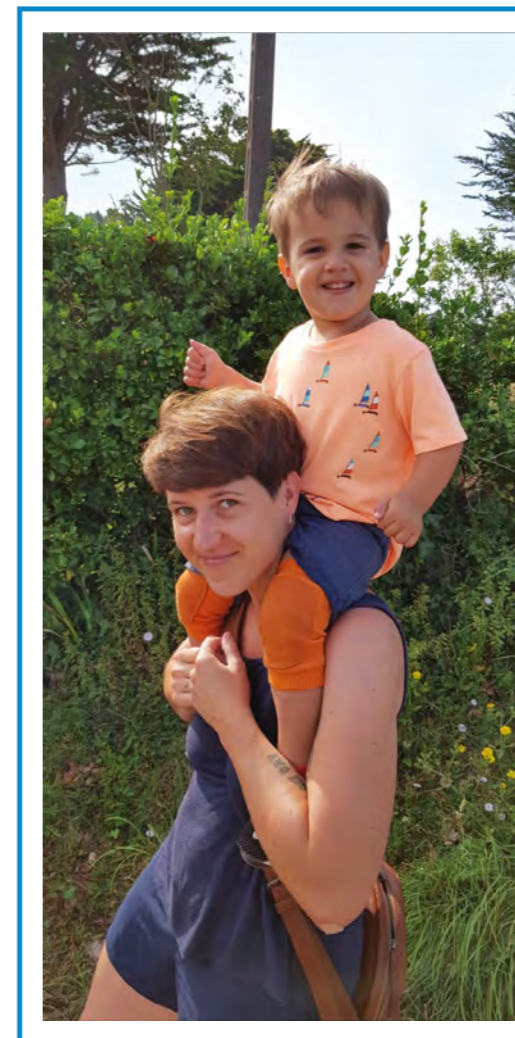
Noël, d'avoir une petite carte avec le petit garçon bandé sur laquelle il est indiqué que j'ai une EB et que ma peau est très fragile, mais ils n'ont jamais participé à aucune rencontre ni autre. Je ne me suis jamais sentie non plus très légitime car je voyais bien que ma forme ne m'empêchait pas de vivre une vie «normale» comparativement à tous ceux qui ont une forme plus grave que la mienne. Mais quand mon fils est né, face à toutes les problématiques auxquelles j'ai été confrontée, je me suis dit que maintenant on était deux à être concernés et que si je ne me mobilisais pas pour cette cause, c'était tout de même dommage. Je me suis donc présentée au Conseil d'administration pour apporter mon aide.

► Peux-tu nous parler de cette impression d'illégitimité que tu ressens concernant la maladie ?

Disons qu'hormis pendant l'enfance où ma mère m'a emmenée voir un psy car je subissais des remarques stupides et méchantes de la part d'autres enfants à l'école (du type «je ne te donne pas la main t'es dégueulasse» en maternelle), ce qui heureusement n'a pas duré, j'ai mené une vie quasi normale. Je dis quasi car bien sûr il y a eu des ajustements, par exemple je pratiquais la course à pied en compétition et je devais me bander les pieds avant d'enfiler les chaussures ; malgré cela, j'avais les pieds régulièrement écorchés à la fin de la course. Je n'ai pas eu l'impression d'être pénalisée dans ma vie par cette maladie. Je me rappelle avoir bénéficié d'un tiers temps pour le brevet et le bac car les stylos peuvent exercer une pression douloureuse sur les doigts lorsqu'on écrit. Ma mère était infirmière scolaire et, heureusement, elle a anticipé certaines choses auxquelles on ne pense pas forcément. Bref, je pense que c'est surtout la «légèreté» de ma forme qui m'a fait me sentir illégitime. Je suis pourtant bien atteinte moi aussi, mais il est facile de ressentir un syndrome de l'imposteur face

à tous mes comparses qui sont en fauteuil, avec les mains collées, qui sont bandés de la tête aux pieds...

► Si malheureusement de très nombreuses personnes sont touchées par une forme grave et très invalidante de la maladie, il semble primordial de s'adresser aussi aux malades qui, comme toi et ton fils, ont une forme plus atténuée. Vous êtes également concernés par les recherches, le besoin de soutien face aux handicaps, même plus léger qu'impose l'EB, et avez toute légitimité à faire entendre vos voix. Qu'en penses-tu ?



Je pense qu'il ne faut surtout pas culpabiliser, et se dire qu'il est important de s'investir pour cette cause. Nous sommes bel et bien malades, même si cela s'apparente plus à du handicap «invisible» aux yeux des autres. Je ne comprends pas les gens qui ont en tête qu'on devrait forcément être en fauteuil ou infirme visuellement pour être handicapés. C'est certes un thème large, le handicap, mais la définition est bien là, un handicap, au sens de la loi actuelle, c'est : «*toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant*». Il est donc vraiment essentiel de prendre conscience qu'en étant atteint, nous et notre entourage sommes concernés par la maladie et que si on veut que la recherche avance, que les discriminations liées à ce handicap réduisent ou disparaissent, et si on veut que nous et nos enfants

menions une vie «normale» il faut absolument s'investir, faire de la prévention, relayer des informations. Et je pense que la vie associative contribue à tout cela.

Infos pratiques

Le nouveau manuel de soins Mölnlycke



Mölnlycke France et Debra France sont ravis de vous présenter le nouveau guide pour les soins des plaies chez l'enfant atteint d'EB. Un grand merci à Mölnlycke et au conseil médical Debra France pour son investissement dans ce beau projet !

À consulter/télécharger depuis notre site, dans la rubrique « documents utiles », où vous trouverez, parmi tous nos guides déjà en ligne, une autre nouveauté, « Jules, gastrostomie et compagnie » édité par Nutricia.

www.debra.fr/documents-utiles/



Aides et prestations

Mise à jour régulièrement, la dernière édition du Cahier Orphanet : « Vivre avec une maladie rare en France - Aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches » est en ligne.

www.orpha.net → Rubrique en bas de page d'accueil « Les cahier d'Orphanet »

Brèves

Pour les enfants papillon...

Les avocats du Barreau de Paris donnent de la voix



Amis mélomanes et amis de Debra, notez cette date dans vos agendas : le jeudi 19 mai, dans l'une des plus grandes églises de la capitale, le Chœur du Barreau de Paris donnera un concert au profit des projets de recherche contre les EB. Un moment magique à vivre au sein de la crypte de l'Église Saint Pierre de Chaillot (Paris 16^e).



À propos des Maîtres Chanteurs

Les Maîtres Chanteurs, association du Barreau de Paris, a été créée en 1994. Accompagné à l'orgue, au piano, par des ensembles de musique de chambre ou des orchestres plus importants et composé aujourd'hui de voix de femmes, le Chœur interprète des œuvres du répertoire classique. Il propose un répertoire très varié, de l'époque renaissance au XXI^e siècle : musique liturgique, classique, négro spirituals, chants folkloriques, chansons populaires...

Depuis sa création, la chorale s'est produite dans des lieux prestigieux comme la cathédrale d'Évry, la basilique Saint-Denis et bien d'autres encore ; et à l'étranger au Grand Théâtre du Luxembourg, lors de Festivals à Vienne et Prague...

Un grand merci à nos sponsors :
Urigo, Amryt, Mairie du 16^e arrondissement de Paris, le Rotary Club, l'Ordre National du Mérite.

JEUDI 19 MAI

20 h 30 (accueil à partir de 20 h)

Église Saint-Pierre de Chaillot

31 Avenue Marceau - Paris 16^e

Réservations sur : www.debra.fr

(possibilité d'acheter sa place à l'accueil le soir du concert, à partir de 20 h)

Tarif unique : **25€** (placement libre)

Un joli conte pour les enfants

Elio veut être un papillon avec de grandes et belles ailes. Mais le jour venu, ses ailes sont fragiles et inachevées et ne lui permettent pas de voler. Heureusement, ses amis décident de l'aider ! Papillons, araignées, vers à soie et abeilles travaillent ensemble pour réparer ses ailes. Seront-elles assez fortes pour lui permettre de s'envoler ?

Une histoire touchante et magnifiquement illustrée pour célébrer l'entraide et l'amitié. Écrit par Sharmila Collins, fondatrice de

Cure EB (association anglaise qui soutient de nombreux programmes de recherche sur l'épidermolyse bulleuse), et illustré par Carolina Rabei,

« Déploie tes ailes, Petit Papillon »

traduit de l'anglais « *Binky's time to fly* » - Éditions Kimane

Disponible en librairie.



Partout

Kiwanis



Depuis des années, le club du Kiwanis Six-Fours - La Seyne - Saint-Mandrier remet à Debra France un chèque afin de soutenir la recherche contre l'épidermolyse bulleuse.

Cette année encore, en dépit des difficultés rencontrées par les membres du club pour récolter des fonds, en raison du confinement et des contraintes entraînées par la Covid-19, un chèque de 450 € a été remis le 10 février à notre association.

Il est important de souligner que le club du Kiwanis n'est pas une association et, de ce fait, ne perçoit aucune subvention.

Dominique Cornu

Chaud devant ! Châteaugiron (Ille-et-Vilaine)

April et Charles, parents de la petite Marylie, EBD, ont pris au mot le message : « faites connaître encore et toujours l'EB... toujours plus ». Ils ont eu une idée d'action à mener dans leur commune de Châteaugiron et ont entraîné dans l'aventure leur amie Élise Beucher, traiteur.

L'idée était de proposer à la vente des parts d'un plat concocté par Élise, du rougail saucisses, l'intégralité de la recette étant reversée à Debra France.

En amont, April et Charles avaient fait paraître deux articles dans la presse locale afin de prévenir les habitants de cet événement. Ils avaient aussi fait tourner l'information auprès de leurs familles, amis, voisins, sur les réseaux sociaux, sans oublier l'école de Marylie.

Le jour J, 27 novembre, l'engouement a été incroyable. Le traiteur Beucher avait misé sur la vente de 80 parts. Malgré le mauvais temps, les Castelgironnais se sont déplacés en nombre et tout a été vendu en l'espace de 30 minutes ! Beaucoup ont été déçus de voir le plat de rougail saucisses déjà vide...



Présents sur place, April et Charles ont vu venir des personnes qui connaissaient déjà Marylie, évidemment, et d'autres aussi qu'ils ne connaissaient pas mais qui souhaitaient participer parce qu'ils avaient vu « que c'était pour une petite fille de Châteaugiron ».

Grâce à ces ventes, un don de 600 € a été remis à Debra France. Le traiteur Beucher, très heureux d'avoir participé à ce bel élan de solidarité, envisage de renouveler l'opération... en prévoyant beaucoup plus de parts la prochaine fois, c'est promis !

April Monchau

Théâtre Quintenais, Ardèche

C'est avec grand plaisir, après un an d'interruption pour cause de Covid, que nous avons retrouvé la troupe de théâtre les Casse-Noisettes.



Pour la 11^e année (!) ils ont offert à Debra France ainsi qu'à l'association Je Contribue, deux soirées théâtrales, les 26 et 27 novembre derniers à la Salle Polyvalente de Quintenas : « Chez les de Saint-Frusquin », pièce écrite par Annick Pennel. Comme d'habitude joie, bonne humeur et rires étaient de la partie.

Malgré un contexte difficile, près de 290 personnes se sont déplacées pour assister aux représentations. Nous tenons



à les remercier, ainsi que tous ceux qui nous ont aidés pour l'organisation de ces soirées. Plus de 1800 € ont été remis à chaque association... Un grand merci à la troupe des Casse-Noisettes pour leur soutien indéfectible.

Fabrice Madelon

Centre Val de Loire... Battements d'ailes au Cross de Vineuil

Après les vagues de Covid, le club d'athlétisme de Vineuil a renouvelé son soutien à Debra France. Dans un contexte sanitaire tendu et un contexte privé de deuil suite au décès brutal de la grand-mère d'Emma, nous avons maintenu notre présence au Cross en sa mémoire sans pouvoir nous investir pleinement.

Le 27 novembre, seule Linda a été présente et la participation plus faible que les autres années a affecté les dons, mais nous sommes malgré tout ravis d'avoir atteint les 1088 €.

Merci à Stéphanie et Sébastien qui ont tenu le stand, à Gabin, Virginie



Linda et Cyril

et Samy pour avoir endossé les nouvelles ailes, tout comme Cyril (l'oncle d'Emma) à l'origine de cette belle idée. Sans oublier le Club de Vineuil et à sa nouvelle présidente pour la confiance maintenue.

Arnaud, Linda & Emma

Au revoir Mamisha

La grand-mère d'Emma était un soutien fidèle de toutes les manifestations organisées dans notre région. Le 30 novembre lors de ses obsèques, des dons ont été recueillis pour Debra France, cette cause qui lui tenait tant à cœur.



Mamisha avait transmis sa passion de la cuisine à Emma...



Pour Debra, trois femmes se sont élancées dans le désert marocain

Les « Imprévisibles » - c'est le nom de leur association - sont parties dans une aventure humaine intense : le Trek'in Gazelles, un nouvel évènement sportif féminin qui s'est déroulé du 6 au 11 novembre 2021 au Maroc.

Pour leur périple, elles ont choisi de se parer de nos couleurs pour récolter un maximum de dons et aider les enfants papillon dans leur combat du quotidien.



À leur retour, ce sont 5 000 € qu'elles ont offert à Debra France ! Un énorme merci à ces aventurières hors du commun qui ont apporté leur très belle pierre à l'édifice du combat contre l'EB.

YouTube «imprévisibles Debra France»



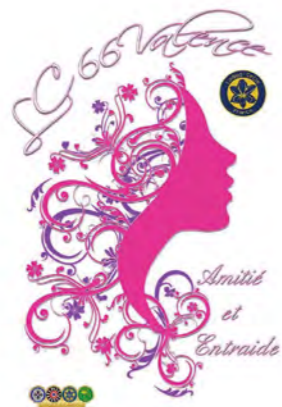
Ladies' Circle



Organisation de réseautage social pour les jeunes femmes de 18 à 45 ans, fondée en 1932, Ladies' Circle vise à promouvoir l'amitié par le biais de contacts sociaux aux niveaux local, national et international et à être au service de la communauté. Elles participent notamment à des actions visant à récolter des fonds qu'elles distribuent ensuite à d'autres associations. Elles sont plus 600 en France.

VALENCE, DRÔME

Le Ladies' Circle de Valence compte actuellement 11 Ladies. Cette année, elles ont choisi de reverser la somme de 200 € à Debra France : «votre cause nous touche énormément et nous espérons, dans les mois qui arrivent, pouvoir récolter beaucoup plus pour vous»... Merci Mesdames !

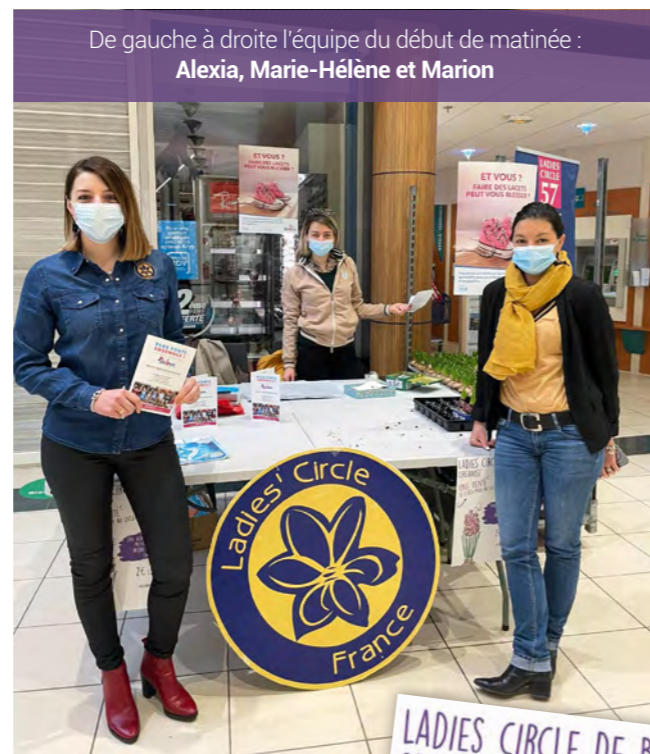


Sonia Dumoulin

BLOIS, LOIR-ET-CHER

Des fleurs pour les Papillons

Le Ladies Circle de Blois s'est mobilisé pour Debra France le samedi 11 décembre. Grâce à la vente de jacinthes qu'elles avait organisée, un don de 600 € a été remis à notre association. Ces dames se sont relayées toute la matinée au cœur du Centre



Leclerc de Blois pour vendre un maximum de fleurs pour nos papillons et sensibiliser à l'épidermolyse bulleuse. Merci à ma collègue Alexia Monclar d'avoir présenté Debra France à ses consœurs et merci à l'ensemble des Ladies pour leur accueil, leur écoute et leur soutien.

Arnaud Buisson



QUI ? LES IMPRÉVISIBLES UNE POUR TOUTES, TOUTES POUR UNE !

«Nous avons créé l'association Les Imprévisibles dans le but de récolter des fonds qui seront redistribués en partie à Debra France.»



Chantal / 48 ans
Masseur-kinésithérapeute
Maman de 3 filles
Sportive optimiste
«Profiter de chaque instant»



Laurence / 50 ans
Coiffeuse
Maman de 2 garçons
«Dépassement de soi»



Séverine / 47 ans
Dermatologue
Maman de 3 filles
«Déclarante motivée»

Pour de se lancer dans la course dans les meilleures conditions, les trois filles ont suivi, durant l'été, un stage de formation à la navigation terrestre pour en connaître toutes les techniques : topographie, triangulation, orientation à la boussole...

QUOI ? LE TREK'IN GAZELLES

Un trekking sportif basé sur l'orientation et la solidarité Au Maroc, à Zagora, aux portes du désert

65 km environ sur 3 jours, soit une moyenne de 21 km parcourus en 6 à 8 heures de marche quotidienne Sans GPS, avec uniquement une carte, une boussole et des coordonnées géographiques, toutes les équipes engagées ont dû chaque jour rallier plusieurs balises en parcourant la plus courte distance possible au cœur d'un désert marocain époustoufflant.

- Terrain : cailloux, roches, petites souches, terre, sable...
- Altitude : 700 mètres
- Dénivelé : + / - 300 mètres par jour
- Bivouac itinérant
- Températures moyennes : journalières entre 5° et 30° et nocturnes entre 0° et 10°



Place	Prénom	Nom	Equipe
1	Chantal	Laurence	Séverine
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

Une belle 7^e place décrochée au classement définitif !

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 faire parvenir à votre secrétariat :
DEBRA France - Mireille NISTASOS - Le Balthazar - 2 quai d'Arenc - 13002 Marseille

ou d'effectuer votre don directement via notre site : www.debra.fr
(paiements sécurisés)



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...

Cotisation annuelle par foyer : 35 €

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 (35€)

par chèque libellé à l'ordre de Debra France, à l'adresse suivante :

DEBRA France - Mireille NISTASOS - Le Balthazar - 2 quai d'Arenc - 13002 Marseille

Vous pouvez également adhérer directement via notre site : www.debra.fr

(paiements sécurisés)

Vous pouvez exercer votre droit d'accès, de suppression et de rectification de vos données personnelles dans les conditions prévues par les lois et règlements applicables en écrivant à contact@debra.fr