

Maternité et EB

**Les Rencontres
des familles**

**Course
des Héros
édition 2023**



— Sommaire —



■ Edito / ■ Brève	3	■ Partout	
■ Info		Course des Héros édition 2023	14
Les 24 h de l'EB... saison 2 !	4	Cross à Vineuil	
4 ^e Journée des professionnels de l'EB		Théâtre à Quintenas	15
Semaine internationale de sensibilisation à l'EB	5	Ladies' Circle Valence	
Contester une décision de la MDPH		Run in Lyon	16
Les Rencontres des familles	6	Manifestations en Ardèche et Haute-Loire	
La transition ado-adulte	7	Les manifestations du 16 septembre à Saint-Agrève	17
Gel topique Vyjuvek	9	Collégiens solidaires	
Les ateliers COSEB		Une crèche fabuleuse	18
■ Témoignages		Quand toute une ville se mobilise pour Debra...	
Maternité et EB	10	■ Donateurs	
Gwenaëlle Ramolino, infirmière Debra France	12	Glisse en Cœur	
Parler de la maladie	13	Breizh Twin towers race	19
		Kiwanis	

— Édito —

Ce que je vous souhaite...

Chaque changement d'année est pour moi l'occasion de dresser un bilan de l'année écoulée et de définir mes projets et envies pour l'année à venir. C'est aussi l'occasion de poser ma traditionnelle question à mes proches : « que puis-je te souhaiter ? ».

Je suis toujours aussi surprise du nombre de personnes qui donnent pour acquis la santé, en jugeant inutile de la mentionner, et je réalise que ce sont des petits veinards qui n'ont jamais été confrontés au fait de la perdre durablement et/ou gravement... Alors je le leur fais remarquer et, souvent, on me dit « ah oui, c'est vrai, on pense toujours que les soucis de santé ça n'arrive qu'aux autres ».

Je sais que vous, lecteurs de ce magazine, connaissez la valeur d'être en bonne santé.

Je vous souhaite donc la meilleure santé possible pour 2024 ! La sérénité et des avancées significatives dans la prise en charge de l'EB. 2024 sera probablement l'année de belles avancées dans l'EBDR avec Vyjuvek.

L'année 2023 s'est achevée et nous voulons remercier nos membres actifs pour leur engagement, nos adhérents pour leur confiance et tous nos donateurs pour leur générosité.

De son côté, l'équipe Debra France est heureuse d'avoir pu accompagner des dizaines de familles sur le chemin tumultueux de l'épidermolyse bulleuse à travers les 3 rencontres des familles (Paris, Lyon et Saint-Malo), 2 webinaires, 1 rencontre pour les professionnels, de nombreux échanges mails et téléphoniques...

Nous comptons bien poursuivre en 2024 avec le même engagement et le même enthousiasme pour essayer de remplir au mieux nos missions : Aider, Guérir, Rayonner, Former ; et avons déjà de nombreux projets en tête que nous espérons pouvoir tous réaliser (week-end parrainage adultes/jeunes, week-end rencontre des professionnels de santé...).

Je profite de cet édito pour vous rappeler l'importance de nous suivre sur les réseaux sociaux et de relayer nos messages autant que possible.

Pour terminer, je vous invite d'ores et déjà à noter la date de notre prochaine Rencontre annuelle des familles : les 4 et 5 mai à Lyon-Valpré.

D'ici là, prenez bien soin de vous !



Angélique Sauvestre
Présidente

— Brève —

T-shirts running Debra

Vous les avez réclamés, les voici de retour : nous avons reconstitué notre stock de t-shirts Debra pour le running.

Même les fêtes passées, il n'est jamais trop tard pour offrir... ou se faire plaisir, tout simplement. Alors, n'attendez pas et venez vite passer vos commandes via la boutique de notre site www.debra.fr !

Vendus à prix coûtant :
25 €
l'unité
Du S au XL



Secrétariat administratif : nouvelle adresse

Pour l'envoi de vos chèques (et tout autre courrier papier), veuillez noter la nouvelle adresse de Mireille

Debra France
chez Mme Mireille NISTASOS
1 square Velten
13004 Marseille

Debra INFO, Journal édité par Debra France

- Comité de rédaction :**
Angélique Sauvestre, Directrice de la publication
Mireille Nistasos, Secrétaire de rédaction
 - Conception graphique :** Digital Online
 - Rédaction :** DEBRA France c/o AG2R La Mondiale
Mireille NISTASOS
485 avenue du Prado - 13008 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

Attention nouvelle adresse !
Courrier :
Debra France
chez Mme Mireille NISTASOS
1 square Velten
13004 MARSEILLE

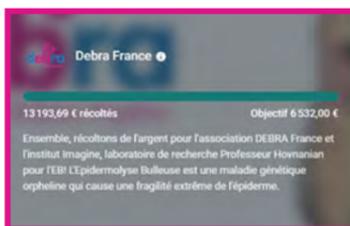
Les 24 h de l'EB... saison 2 !

C'est le retour des 24 h de l'EB par MrDoudRocks (alias Alexandre Haïs) sur Twitch. Alexandre, lui-même atteint d'épidermolyse bulleuse dystrophique, est streamer depuis des années. Fort de son réseau, il a lancé en 2022 les « 24 h de l'EB » : 24 heures de streaming en continu pour sensibiliser et récolter un maximum de dons pour aider l'association Debra France dans son combat du quotidien. Il a remis cela cette année...



papillon et vice-présidente de Debra France, est venue apporter son témoignage.

Nous adressons à MrDoudRocks/Alexandre et à tous les donateurs un immense merci pour ces dons qui sont d'une très grande aide dans le combat de Debra France contre l'épidermolyse bulleuse et pour améliorer le quotidien des malades.



Replay disponible sur la plateforme de streaming : <https://swll.to/bYeWCi>

← Cagnotte en ligne

L'an dernier, Alexandre avait récolté plus de 6 000 €. Beau résultat pour un coup d'essai... C'est donc le seuil qu'il s'était fixé pour 2023. Et là, pari plus que réussi : le total des dons collectés s'élève à plus de... 13 000 € ! Pendant ces 24 heures, le Pr Hovnanian est intervenu pour parler de la maladie et Bettina Babaud, maman d'un enfant

4^e Journée des professionnels de l'EB



Le 9 novembre dernier nous organisons notre 4^e Rencontre des professionnels de l'épidermolyse bulleuse à l'hôpital Necker à Paris.

Notre maladie nécessite une prise en charge multidisciplinaire, avec des compétences médicales (dermatologue, psychiatre, dentiste, gastroentérologue, ophtalmologue, ORL, stomatologue, généticien...) et paramédicales (psychologue, diététicien, infirmier, kinésithérapeute, ergothérapeute, équipe socio-éducative...). Or, ces différents professionnels, du milieu hospitalier ou libéral, n'ont pas toujours l'occasion d'échanger et de se rencontrer en personne. C'est pourquoi Debra France a à cœur d'organiser régulièrement ces rencontres, depuis 4 ans maintenant.

Durant la rencontre de cette année, qui a réuni 50 participants (en présentiel + visio), 3 grandes thématiques ont été abordées :

- la gestion de la douleur
- les soins infirmiers à domicile
- les troubles de l'oralité

Nous remercions les partenaires qui nous ont soutenus dans l'organisation de cette rencontre : Mölnlycke France, Urgo, Cica+, Krystal biotech et Amryt pharma. Un merci spécial au Dr Nathalia Bellon et au Dr Emmanuelle Bourrat pour la programmation et l'animation.

Les commentaires des personnes présentes nous encouragent à renouveler encore cette rencontre : « Merci pour cette journée. C'est vraiment top de pouvoir échanger entre différents professionnels concernés par l'EB ! »

YouTube

À visionner sur notre chaîne YouTube, 4 témoignages à l'occasion de cette journée des professionnels :

- IDE Sophie Techer, infirmière libérale à Toulon
- IDE Rose Boudan, infirmière référente des maladies génétiques la peau à l'hôpital Saint-Louis
- Dr Nelly Schinkel, pédiatre algologue à l'hôpital Necker enfants malades
- Dr Anne Blazy, responsable de la structure de la douleur à l'hôpital Saint-Louis

Semaine internationale de sensibilisation à l'EB



Célébrée chaque année entre le 25 et le 31 octobre, par les 50 pays au monde qui comptent une Debra, cette Semaine vise à sensibiliser le public à l'épidermolyse bulleuse, promouvoir la nécessité d'un traitement et d'une guérison, et encourager la défense des intérêts des personnes touchées par l'EB.

Pour l'occasion, nous avons lancé une toute nouvelle vidéo... Il s'agit d'une adaptation de la vidéo faite par Debra Espagne (« toda una vida ») et des instants de vie captés lors de la dernière rencontre annuelle des familles. Le montage a été réalisé par Matthieu Cosnier (lui-même atteint d'EB), l'un de nos jeunes adhérents et talentueux graphiste. Nous remercions (encore une fois) nos amis d'Espagne, pour nous avoir autorisés à utiliser leur images.

« Campagne de sensibilisation à l'EB », à visionner sur notre chaîne : www.youtube.com/@AssociationDebraFrance



Au cours de la Semaine de sensibilisation, une interview d'Angélique Sauvestre a été diffusée sur les ondes par RVR, station de radio qui couvre la grande région lyonnaise.

Contester une décision de la MDPH « Rapo » mode d'emploi

Quand la personne en situation de handicap ou sa famille est en désaccord avec une décision de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH), elle peut la contester en exerçant un Recours administratif préalable obligatoire (Rapo). Comment réaliser un Rapo efficace ?

Il doit aussi être synthétique et pédagogique : la MDPH ne connaît pas forcément les spécificités du handicap de la personne et les retentissements dans sa vie quotidienne.



Sources : Amélie Lefebvre et Anne Binder, direction des affaires publiques de l'AFM-Téléthon

■ À quoi sert un Rapo ?

Faire un Rapo, c'est :

- contester la décision rendue par la MDPH
- expliquer en quoi la demande de la personne est fondée

Son objectif : trouver une issue au litige sans avoir à saisir le juge. La présence d'un avocat n'est pas exigée. Cette démarche est obligatoire et préalable à toute action devant un tribunal...

■ Comment l'exercer, concrètement ?

La personne ou sa famille doit exposer par écrit (lettre en recommandé avec accusé de réception, de préférence) les motifs de la contestation et les éléments insuffisamment ou incorrectement pris en compte dans la décision.

Le courrier doit répondre à ces questions (selon les situations), à titre d'exemples et non exhaustives :

- Pourquoi je demande que mon enfant soit accompagné par une AESH à l'école ?
- Pourquoi je demande une réévaluation de ma situation pour obtenir l'AAH ?
- Pourquoi je demande une réévaluation de la PCH aide humaine (service prestataire) à hauteur de 24h sur 24 ?
- Pourquoi je demande une carte mobilité inclusion (CMI) mention « stationnement » ?
- Pourquoi je demande une reconnaissance de qualité de travailleur handicapé (RQTH) ?
- etc.

Le courrier doit être argumenté en s'appuyant sur les différents documents en possession de la famille (certificats médicaux, fiches de paie, emploi du temps de la personne, ainsi que tout nouvel élément). Une copie de ces différents justificatifs doit être jointe à ce courrier.

■ Dans quel délai exercer ce Rapo ?

Il doit être déposé auprès de la MDPH dans un délai maximum de 2 mois à compter de la décision contestée (ou de la décision implicite de rejet, en s'étant assuré préalablement que le dossier a déjà été étudié par la MDPH). À noter : La décision initiale continue de s'appliquer tant que le Rapo n'a pas fait l'objet d'un examen et d'une décision.

■ Quelles suites en cas de rejet ?

La réponse de la MDPH se fait dans un délai de 2 mois suivant le dépôt du Rapo. En cas d'absence de réponse dans ce délai imparti, le Rapo sera considéré comme rejeté.

La personne, si elle le souhaite, pourra alors saisir le tribunal compétent, judiciaire ou administratif (les juridictions compétentes varient en fonction de la nature de la décision contestée), dans un délai de 2 mois à compter de la notification de la décision de rejet ou de la date à laquelle la décision aurait dû être notifiée.

Le courrier rédigé dans le cadre du Rapo pourra servir de base pour rédiger le recours contentieux.

Attention ! La décision rendue par la MDPH à l'issue du Rapo s'appliquera tant que le tribunal compétent ne se sera pas prononcé.

BESOIN DE CONSEILS OU D'ACCOMPAGNEMENT ?

La Commission sociale de Debra France peut vous accompagner en cas de difficultés à faire valoir vos droits. N'hésitez pas à la solliciter : contact@debra.fr

Les Rencontres des familles

Lyon

La Rencontre des familles Lyon s'est déroulée sur le domaine de Valpré les 25 et 26 novembre derniers. Une quarantaine d'adhérents avaient répondu présent.

Au programme, une visite de la pyramide de Khéops... grâce à la réalité virtuelle (merci encore à l'exposition L'Horizon Kheops - Paris Bercy) qui se tenait pour quelques temps tout près de là, dans le centre commercial Confluence ; un groupe de parole, un atelier communication et, pour terminer, une soirée conviviale et sympathique qui a fini en karaoké totalement improvisé !

«On n'a jamais aussi bien dormi. C'est comme si, en venant ici, notre sac à dos s'était allégé : on a trouvé tellement de réponses à nos questions !».

Ce sont des phrases comme celle-ci qui nous donnent envie de faire toujours plus !



Photos @Mireille Nistasos

Saint-Malo

La dernière Rencontre des familles de l'année, quant à elle, avait pour cadre les Thermes marins de Saint-Malo, durant le week-end du 9-10 décembre.

Au total, une vingtaine de familles avait fait le déplacement pour venir tester le bain bouillonnant, les boules marines (automassage des doigts et des poignets dans une crème d'algues chaudes) et la piscine d'eau salée.

Un moment unique de soins, de partage et de bonne humeur que nous sommes très heureux et fiers d'avoir pu organiser.

Merci à la cinquantaine de participants pour leurs sourires, leurs échanges et leur bienveillance.

Tout cela grâce à une maman adhérente de l'association qui travaille aux thermes : Marie Epinette.

Merci à Marie, ainsi qu'au directeur de l'établissement d'avoir rendu ce séjour possible.

Deux familles, qui ont récemment rejoint Debra et présentes à Saint-Malo, nous ont confié que *«c'était un bonheur de trouver de la chaleur humaine, du soutien»*, *«des gens comme nous qui nous comprennent, et de la bienveillance»*.



Photos @Matthieu Cosnier

La transition ado-adulte

Webinaire

Le 30 octobre dernier, avait lieu un webinaire sur la question de la transition de l'adolescence à l'âge adulte. Ce moment d'échange était animé par le Dr Emmanuelle Bourrat (dermatologue à l'hôpital St-Louis à Paris) et le Dr Nathalia Bellon (dermatologue à l'hôpital Necker enfants malades à Paris). Nous vous proposons de revenir sur cette question qui concerne tous les enfants, et qui est particulièrement importante pour nos papillons.



La transition correspond à la période de passage d'une prise en charge pédiatrique vers une prise en charge adulte pour de jeunes patients atteints d'une maladie rare ou chronique. Les changements annoncés peuvent être déstabilisants à la fois pour le patient adolescent et sa famille.

➤ Pour une transition réussie

Pour une transition enfant-adulte réussie, il est important d'intégrer tôt le transfert du soin du parent vers un professionnel de santé ou le patient lui-même. Cela facilitera par la suite les réflexions et les projections liées à l'indépendance matérielle, financière, la vie de couple/parentalité.

Du point de vue du soin, cette transition implique un changement de l'équipe soignante, d'interlocuteurs et la reconstruction d'un réseau médical et paramédical interactif. La prise en charge interdisciplinaire doit s'effectuer entre les différents médecins, le patient et la famille.

Cette période particulière est compliquée pour les patients. Elle doit se préparer en dehors d'un contexte médico-chirurgical.

« Au sein des services de pédiatrie, explique le Dr Bellon, nous constatons que cette transition d'un établissement à un autre, le changement d'équipe soignante, génère une certaine réticence et appréhension des familles. En effet, dans certains cas, des enfants sont habitués à une équipe pédiatrique qui suit les familles, parfois depuis les premiers jours de vie. C'est alors un moment délicat autant pour les familles/patients que pour l'équipe. Ce changement est organisé main dans la main, afin de passer de Necker (hôpital enfant) à St-Louis (hôpital adulte). Il est très important que cette transition entre services ait lieu. L'attachement réciproque médecins/patients doit servir de levier. Ce parcours ne doit pas être vu comme une rupture mais une continuité ».

Il est donc important d'anticiper cette transition pour préparer et accompagner ces changements.

Il est également fondamental d'aborder dès la puberté les questions liées à la sexualité, le suivi gynécologique pour les femmes, la contraception, la possibilité d'avoir des enfants en bonne santé. Tout cela s'inscrit dans la conception du projet de vie du patient et il est important d'en parler avec les adolescents.

Durant cette période difficile pour les adolescents, comme pour tous les jeunes, le contexte familial tient un rôle prépondérant. Les prescriptions et consommations de morphine peuvent également avoir un impact plus ou moins important selon les situations. Mettre sa maladie de côté afin de répondre



Dans ses aspects médicaux, les spécificités liées à l'épidermolyse bulleuse rendent parfois cette transition plus complexe que dans d'autres maladies rares.

En effet, la maladie ne s'améliore hélas pas toujours avec l'âge. Dans les formes les plus sévères les problèmes médicaux se multiplient, le volume corporel impacté croît et, par conséquent, la surface à soigner croît également (les soins sont chronophages, atteinte des voies veineuses, gastrostomie, mains en mouffes, complications néphrologiques, prothèses dentaires, carcinomes épidermoïdes cutanés...).

Le chemin de l'autonomie pour un adolescent atteint d'EB passe par différentes étapes clés. L'éducation thérapeutique y joue un rôle très important. Le maintien de la scolarité autant que possible est indispensable à la socialisation et la conservation du lien social pour les jeunes patients. Il est également intéressant de bénéficier d'un accompagnement dans l'orientation professionnelle afin d'envisager une activité adaptée. Le permis de conduire offre une ouverture vers la liberté et l'autonomie, d'autant que les voitures aménagées sont aujourd'hui très répandues.

aux besoins des ados n'est pas un problème, mais cela doit se faire sans rompre avec le suivi médical, pour ne pas être rattrapé par les complications de la maladie.

Parmi les obstacles médico-sociaux, la non-délégation des soins peut devenir une difficulté majeure. Un patient adulte soigné par ses parents depuis l'enfance aura forcément de grosses difficultés pour passer vers l'âge adulte. L'adolescence et la puberté sont des périodes charnières pour la délégation des soins et il ne faut pas les manquer. Évidemment dans la mesure du possible, trouver un cabinet d'infirmières libérales afin de réaliser les soins à domicile relève parfois du parcours du combattant, mais **des solutions existent**. Cela permet également de soulager les aidants et de préserver le lien parent-enfant.

En effet, plusieurs familles ont déjà pu bénéficier de la revalorisation de la cotation des soins infirmiers. Il faut parfois plusieurs essais avant de trouver les bonnes personnes, car il ne faut pas oublier que la prise en charge de patients atteints d'EB demande une grande humilité et une volonté d'apprendre.

Un système de parrainage entre patients ado/adulte fait également partie des pistes que Debra souhaite développer. Cette solution devrait aider les adolescents à se projeter dans leur vie future.

➤ La transition peut se faire avant l'adolescence

Mais rendre son enfant autonome, ça commence bien avant l'adolescence. Et ça commence aussi bien souvent par le former aux soins en expliquant par exemple à quoi sert cette crème, comment l'appliquer, pourquoi tel soin est réalisé de telle façon et non d'une autre... percer une bulle, etc. Il est possible d'accompagner l'enfant vers le chemin de l'autonomie tout en restant à ses côtés pour vérifier que les plaies sont correctement nettoyées et les soins bien réalisés. Pour gagner du temps, on a souvent tendance à les aider systématiquement sur beaucoup de choses (se déshabiller, s'habiller, se chausser, ranger ses affaires...), mais il faut essayer de penser à les laisser faire lorsque le timing le permet.

➤ Comment se décide le passage d'un centre hospitalier pédiatrique à un centre hospitalier adulte ?

Dans un premier temps, l'équipe pluridisciplinaire pédiatrique en discute entre professionnels. L'âge des 18 ans est un repère mais de nombreux autres facteurs vont intervenir.

Pour rappel, le lien dans les centres de référence est important afin de rester informé des derniers protocoles de traitements et de soins. Un suivi à distance peut être mis en place dans les hôpitaux proches des lieux de vie des patients, le lien se fait alors entre les deux établissements.

➤ Conclusion

Il est très important de rassurer les jeunes femmes et de leur expliquer que l'épidermolyse bulleuse ne les empêche pas de fonder une famille et d'avoir des enfants si elles le souhaitent. Les études démontrent qu'il n'y a aucune contre-indication aux accouchements par voie basse. Les muqueuses vaginales résistent très bien au passage du bébé, même lorsque l'on est atteinte d'EB. C'est une discussion qui doit se tenir entre le gynécologue et la patiente.

L'état d'esprit de l'enfant et le cadre familial jouent énormément dans la poursuite du projet de vie des patients. Nous devons

concentrer nos efforts sur les possibilités qui s'ouvrent aux patients, tout en tenant compte de leurs attentes et de leurs besoins exprimés. Les parents et les soignants doivent trouver l'équilibre entre la grande fatigabilité des patients, leur perception de la maladie, leurs handicaps et la poursuite du projet de vie.

Nous manquons cruellement de structures et d'activités collectives adaptées et de possibilités de socialisation prenant en compte les spécificités des jeunes patients. La scolarisation en milieu ordinaire est parfois très difficile et les solutions manquent. L'idéal est de pouvoir continuer à motiver son enfant de continuer à aller à l'école, même partiellement, quand cela est faisable plutôt que d'envisager une scolarisation à domicile. Le retour en arrière est parfois impossible.

Nous devons continuer d'essayer de trouver des solutions qui permettent de faire sortir les ados, même atteints des formes les plus sévères.

POUR RÉSUMER...

➔ LES ÉTAPES CLÉS DE LA TRANSITION ADO-ADULTE POUR LES PATIENTS ATTEINTS D'EB

- **Une délégation des soins** auprès de professionnels à mettre en place au plus tôt, et si possible bien avant l'adolescence et la puberté.
- **Le maintien de la scolarisation** autant que possible afin de permettre aux patients de conserver le lien social en dehors du cercle familial et lutter contre l'isolement.
- **Maintenir le suivi médical** en centre de référence afin de rester informés des traitements et protocoles de soins, et d'éviter les complications sévères de la maladie (carcinome...).
- **Accompagner les jeunes patients** dans la définition de leur projet de vie (études supérieures, permis de conduire...).
- **Autonomiser l'enfant** dans la réalisation des soins qu'il peut réaliser lui-même, tout en l'accompagnant dans une visée pédagogique (explication des soins et protocoles).
- **Préparer le changement d'équipe soignante** avec les établissements.
- **Maintenir un réseau paramédical interactif** suite à ce changement.
- **Aborder dès la puberté les questions liées à la sexualité**, comme le suivi gynécologique, les spécificités de la contraception, la possibilité d'avoir des enfants sains.
- **Maintenir le lien et la communication avec son enfant** et ne pas hésiter à faire appel à des professionnels de la santé mentale.

Gel topique Vyjuvek Webinaire

Suite à l'annonce de l'approbation du médicament Vyjuvek par la FDA (Agence fédérale américaine des produits alimentaires et médicamenteux) nous avons reçu de nombreuses demandes d'informations sur ce produit et son arrivée en France. Afin de répondre à ces demandes, nous avons organisé un webinaire le jeudi 26 octobre 2023, animé par Younès Telali (administrateur Debra France) et Emmanuelle Bourrat (dermatologue à l'hôpital St-Louis, Paris).

Ce webinaire avait pour vocation de mieux comprendre les démarches permettant l'arrivée de ce nouveau traitement sur le marché français. La législation en matière de médicaments en France est en effet très stricte et ce, pour des raisons de sécurité sanitaire. Les nouveaux médicaments passent donc par un long processus avant d'obtenir une autorisation de mise sur le marché (AMM).

C'est pourquoi, face à des maladies rares et sans traitement comme l'EB, il existe des accès plus rapides : comme l'accès compassionnel et l'accès précoce.

- **L'accès compassionnel** est demandé par un prescripteur hospitalier pour un patient nommé désigné, sous réserve que l'ANSM soit en capacité de présumer d'un rapport bénéfice/risque favorable pour une maladie grave, rare ou invalidante : c'est une autorisation d'accès compassionnel nominative (AAC).
- L'accès précoce est un dispositif qui permet à des patients en impasse thérapeutique de bénéficier, à titre exceptionnel et temporaire, de certains médicaments non autorisés, dans une indication thérapeutique précise.

Travailler sur l'harmonisation des critères d'évaluation dans la recherche sur l'EB Les ateliers COSEB*

Le comité directeur du COSEB s'est réuni en décembre dernier à Amsterdam pour le lancement des groupes de travail.

Au cours des trente dernières années, des progrès significatifs ont été réalisés dans la compréhension de la génétique moléculaire et des mécanismes pathologiques sous-jacents de l'EB, qui constituent la pierre angulaire du développement de nouvelles thérapies.

Avec les thérapies génétiques, protéiques et cellulaires en développement et les médicaments réutilisés explorés pour une utilisation dans l'EB, il devient de la plus haute importance de pouvoir combiner, contraster et comparer les données d'efficacité et de sécurité de ces traitements prometteurs.



Conditions d'accès

- Les 4 conditions suivantes doivent être réunies :
- Le médicament doit être destiné à traiter des maladies graves, rares ou invalidantes
 - Il n'existe pas de traitement approprié disponible.
 - La mise en œuvre du traitement ne peut pas être différée.
 - Le médicament est présumé innovant, notamment au regard d'un éventuel comparateur cliniquement pertinent.

Le replay de ce webinaire est disponible sur demande : contact@debra.fr

POUR RAPPEL

Vyjuvek est un gel topique approuvé pour le traitement des patients âgés de six mois ou plus, et atteints d'une forme d'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive ou dominante. Ce médicament s'attaque à la cause génétique de l'EB dystrophique en restaurant les copies fonctionnelles du gène COL7A1 chez les patients.



D'où l'intérêt de développer des critères d'évaluation harmonisés pour les études EB !

De plus, grâce à l'initiative de Debra France, une subvention de 20 000 € a été versée par le Fonds européen sur les maladies rares (European Joint Programme on Rare Diseases - EJP RD), dossier de candidature rempli conjointement avec Debra Espagne, Autriche, Royaume-Uni et Irlande et le centre de Groningen aux Pays-Bas.

Angélique Sauvestre

* Core Outcome Set EB

— Témoignages —

Maternité et EB

« Est-ce qu'il sera comme toi ? »

L'équipe Debra France est allée interviewer Anaïs, 29 ans, atteinte d'épidermolyse bulleuse. Elle vit à Toulon et a accouché le 12 septembre dernier à l'hôpital de la Conception à Marseille.

► Peux-tu nous parler de ta forme d'EB ?

Je suis atteinte de la forme dystrophique de la maladie, la plus sévère. J'ai les doigts de la main totalement rétractés et des plaies chroniques sur le corps, et d'autres qui apparaissent suite à un « choc » ou spontanément.

► La pathologie a-t-elle mis des obstacles sur ta route ?

Il y en a tellement ! et dans divers domaines. Mais pour moi, le plus gros reste celui du regard de l'autre. Ce regard qui nous scrute dans les moindres détails. Je l'ai ressenti surtout au niveau professionnel, quand j'ai dû trouver mon premier job après mes études. À chaque entretien, c'était un interrogatoire où je devais justifier de mes capacités et que oui, malgré les apparences, je suis compétente ! Et ça a fini par payer, au bout de 6 mois, j'ai décroché un CDD d'un an et demi en tant que formatrice et conseillère à l'emploi. En fait, il faut réussir à rassurer l'employeur.

► En jetant un regard en arrière, peux-tu nous parler des faiblesses qui étaient tiennes et, de la même manière, de tes désirs ?

Mon manque de confiance en moi, sans hésiter ! J'étais très renfermée, on remarquait à peine ma présence, je n'osais pas me montrer ni parler ou donner mon avis sur un sujet de discussion et je voulais encore moins que l'on puisse voir les pansements, que je prenais soin de cacher ! A contrario, je rêvais d'être diamétralement opposée à celle que j'étais et d'OSER !

► Es-tu parvenue à ce changement ? Comment ?

Je n'y suis pas encore à 100 %, mais j'ai évolué c'est certain et grâce à une rencontre, celle de Jonathan. Il était atteint de la même forme de la maladie. Je suis tombée sur lui via les réseaux sociaux, à travers une vidéo où il se mettait en scène en racontant son histoire avec beaucoup d'humour et de poigne. J'étais bluffée par la confiance qu'il dégageait et je suis entrée en contact avec lui en lui demandant comment il faisait. De là, nous avons eu une longue discussion où

il m'a parlé de son état d'esprit et le fait d'arriver à bien vivre avec ce handicap. Je me suis dit « si lui il y arrive, alors je peux sans doute y arriver ». Évidemment, cela ne s'est pas fait du jour au lendemain, c'est un long chemin mais il faut l'emprunter, ce que j'ai pu faire grâce à lui.

► Qu'est-ce qui t'a décidée à continuer d'aller de l'avant malgré les obstacles ? Selon toi, quelles ont été tes premières victoires face à l'EB ?

L'épidermolyse bulleuse est une maladie qui met vraiment à l'épreuve et tous les jours. Ça a développé chez moi une force de caractère qui fait que je veux aller toujours plus loin. Même si mes proches disent que j'ai un caractère de cochon et que lorsque j'ai une idée dans la tête je ne l'ai pas ailleurs ! Mais c'est sans doute ce qui m'a permis d'en être là où j'en suis aujourd'hui. Mes victoires sont celles où l'on me disait que je n'y arriverais pas et où j'y suis parvenue, comme une revanche sur la vie (permis, concours, études, grossesse...).



► Comment as-tu rencontré ton compagnon ? Comment dirais-tu qu'il a réagi face à ta maladie ?

Il était difficile pour moi de faire des rencontres, l'apparence compte beaucoup dans les relations amoureuses. Alors je me suis inscrite sur un site et nous nous sommes rencontrés. J'ai attendu de faire plus connaissance avant de lui parler de la maladie : c'est tellement peu connu que je crois que l'on ne peut jamais se rendre compte !

Je pense que pour lui la maladie n'était pas un problème en soi, mais c'était plus « d'accepter » le regard que l'on pouvait porter sur notre histoire qui l'était. Nous nous sommes fréquentés un long moment avant d'officialiser notre statut de couple.

► Et aujourd'hui vous êtes parents ! Quelles ont été les réactions de vos proches à l'annonce de la grossesse ?

Tout le monde était ravi et à la fois surpris ! D'ailleurs, une question/remarque, d'un air un peu embarrassé, venait systématiquement après les félicitations : « Est-ce qu'il sera comme toi ? »

Au début, je répondais naturellement, mais au fil des annonces cette question m'a agacée. Dans le fond, être comme moi, qu'est-ce que cela signifie ? Est-ce qu'il sera fort, courageux, tolérant, drôle, attachant ? Dans ce cas la réponse est OUI, il sera comme moi !

Cette question me déroutait et c'est ce que j'aurais dû répondre dès le départ. Après tout, je ne suis pas qu'un physique...

► Comment vous êtes-vous préparés à l'accouchement ?

Mon conjoint est de nature optimiste, alors il était assez serein. Mais moi j'étais de plus en plus anxieuse à l'idée d'accoucher, même sans parler de la maladie, cela me faisait très peur. J'ai pu échanger avec des femmes ayant une EB qui ont vécu cette expérience. Mais nous sommes toutes tellement différentes, l'atteinte de la peau n'est pas la même, donc ça ne me rassurait qu'à moitié. Pour mon suivi, j'ai été prise en charge par l'hôpital de la Conception à Marseille, c'est à 1h de chez moi. Je craignais que le bébé arrive plus tôt que prévu et de ne pas pouvoir être transférée à temps. Surtout qu'avec le Pr Bretelle qui m'a suivie, nous avons convenu d'une césarienne programmée.

► Malgré cette préparation, as-tu vécu des moments où tes peurs et tes angoisses reprenaient le dessus ? Par moment, as-tu pensé ne pas y arriver et comment les as-tu gérées ?

Oh oui ! Bien trop même ! J'ai été très anxieuse pendant la grossesse et encore plus à la fin. Même si j'étais très bien prise en charge à Marseille et que le Pr Bretelle était optimiste et rassurante, je ne pouvais m'empêcher de penser au pire. J'ai tellement eu de mauvaises expériences par le passé et qui m'ont laissé un traumatisme physique ou psychique, que c'était très difficile de me raisonner. J'ai pu échanger avec la psychologue de l'équipe, qui était très à l'écoute et qui a fait le relai avec l'équipe médicale sur mes angoisses, et j'ai vraiment été écoutée.

► Comment s'est passé l'accouchement ?

J'ai accouché le 12 septembre, je n'en menais pas large au bloc car, en plus, j'ai mal toléré l'anesthésie. Mais mon amie

d'enfance était présente au bloc puisqu'elle est médecin maintenant, le Dr Gras ; elle arrivait à trouver les mots et à m'apaiser un peu. Tout s'est très bien passé et sans séquelles pour ma peau. Je ne sais pas comment ils y sont parvenus, ils ont fait un travail remarquable. Je n'ai jamais été aussi bien prise en charge, avec une équipe si bienveillante, de l'infirmier jusqu'au chirurgien. De plus la dermatologue, Dr Mallet, et son infirmière sont venues spécialement de l'hôpital de la Timone pour assister à la césarienne.

Une véritable coordination entre les différents médecins et hôpitaux s'est mise en place. Notamment avec le Dr Bourrat et Rose qui sont entrées en contact avec chaque professionnel, pour transmettre tous les protocoles. Elles sont restées très disponibles.

► Et maintenant, comment se passe le quotidien dans cette nouvelle vie à trois ?

Devenir parent, ça chamboule, j'ai encore du mal à me dire que je suis maman. Le quotidien est assez difficile de manière générale avec un nouveau-né, mais il l'est d'autant plus avec la maladie qui me confronte à mes difficultés. Il y a certaines choses que je ne peux pas faire seule et malheureusement mon conjoint n'est présent que les week-ends car il a une mutation professionnelle à Lyon. Nous avons tenté un recours avec une organisation syndicale (CGT), et le Dr Bourrat avait également appuyé la demande avec un courrier expliquant les difficultés liées à l'EB. La demande a été rejetée et le seul motif retenu est que je ne suis pas en CDI... Je pense que la demande n'a pas été assez prise au sérieux et aujourd'hui cela a un impact considérable sur mon quotidien.

► À travers toutes ces épreuves, que retiens-tu ?

Jamais je n'aurais pensé pouvoir mener une grossesse (et sans encombre) et encore moins donner la vie... Mais j'y suis arrivée et la force de caractère y est pour beaucoup je pense.

► Quel sentiment cela te procure de tenir ton enfant dans tes bras ?

De la joie évidemment mais j'ai encore du mal à réaliser, même s'il est bien là !! Quand je le regarde et que je vois son petit corps sans plaie ni bulle, je me demande comment c'est possible. À ce moment-là, je ressens de la fierté.

► Quel conseil donnerais-tu à des jeunes femmes avec EB qui auraient des envies d'enfant ?

Je leur dirais que c'est possible. Mais avant tout, qu'il faut être bien entourée au niveau médical, pour être à l'aise de pouvoir parler des craintes et angoisses éventuelles. La clef, c'est de se sentir en confiance. Maintenant que je l'ai vécu, je serais ravie de transmettre à mon tour mon expérience.

► Y a-t-il des personnes que tu aimerais remercier ?

Je pense que je peux me remercier. Mais je remercie surtout toute l'équipe qui m'a prise en charge car je ne le dirai jamais assez : ils ont été supers et on sentait qu'ils avaient pris le temps de se renseigner sur la maladie, qu'ils avaient mis un point d'honneur à ce que tout se déroule du mieux possible... et ils ont réussi.



Le réseau des IDEL prenant en charge des patients EB en France

Gwenaëlle Ramolino, infirmière Debra France



Grâce aux patients qui se font connaître, et aux collègues des centres de référence, j'ai pu à ce jour contacter 13 IDEL des quatre coins de la France. Ceci dans le but de créer un réseau de professionnels prenant en charge des patients atteints d'EB, pour se soutenir, créer du lien, rompre l'isolement dans lequel se trouvent ces soignants face à une maladie que peu connaissent.

Mais aussi afin de s'enrichir mutuellement, échanger des connaissances, des astuces du soin au quotidien, pouvoir leur fournir des informations, de la documentation qui complètent leur connaissance de la maladie. Le savoir-faire de chacun(e) est précieux à partager, ceci dans leur intérêt, mais également celui des patients qui verront leur prise en charge améliorée.

Grâce au temps qu'ils (2 hommes) et elles m'ont accordé, j'ai pu identifier leurs difficultés, leurs attentes, recueillir leurs expériences, leur vécu.

À chaque fois, j'ai reçu des témoignages touchants et positifs : malgré la lourdeur et la complexité des soins, ces IDEL sont contents de prendre en charge leur patient atteint d'EB, et évoquent le caractère très attachant de ces malades. Les IDEL sont très investis et intéressés par cette pathologie qu'ils souhaitent mieux connaître.

Toutefois, certains évoquent aussi la rémunération insuffisante pour le temps passé et le caractère chronophage des soins. Il est urgent qu'une cotation propre aux soins apportés aux patients atteints d'EB soit créée. Ceci afin de rémunérer à leur juste valeur les soignants, et donner aux patients davantage de chance d'être pris en charge en libéral.

QUI ?

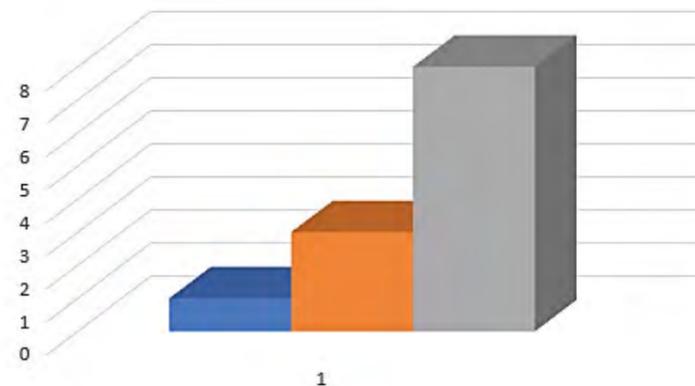
- 13 IDEL dont 2 d'un même cabinet, et 2 avec HAD
- 11 femmes, 2 hommes
- de toutes régions de France

QUELS PATIENTS ?

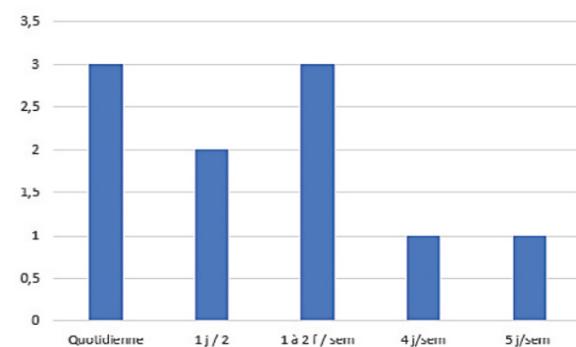
- 8 enfants (de bébé à 10 ans)
- 1 jeune adulte (22 ans)
- 3 adultes

QUELLES FORMES D'EB ?

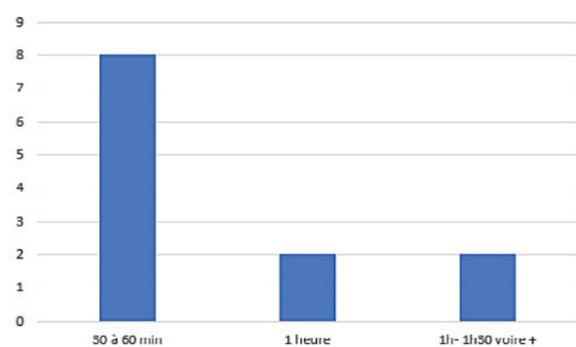
- EBS : 1
- EBJ : 3
- EBDR : 8



FRÉQUENCE D'INTERVENTION



DURÉE DES SOINS



MON TÉMOIGNAGE...



Mes collègues et moi-même avons été contactées par les parents d'une petite fille à l'époque âgée d'un peu plus d'1 an, atteinte d'EBDR. Ils nous sollicitaient pour les aider au bain de leur enfant.

Je l'avoue, notre premier réflexe a été l'étonnement, et de se dire « pourquoi appeler des infirmières pour donner un bain ? ». Mais dès notre première intervention, nous avons pris la mesure de l'ampleur des soins.

Nous avons découvert une toute petite fille au corps recouvert de plaies, bulles et zones de peau très sèche et fine. Une petite fille couverte de pansements, ne mangeant pas beaucoup, mais pleine de vie et joviale, affectueuse et coopérante pour les soins.

Nous avons également découvert des parents désespérés mais combattifs, découvrant eux aussi la maladie et son terrible impact au quotidien : sur leur petite fille, sur leur couple, leur fille aînée (saine) et la vie de famille. Impossible de rester insensible et de ne pas les accompagner pour le bain et les soins.

« Épidermolyse bulleuse »... mais qu'est-ce donc ? Aucun cours là-dessus à l'école d'infirmières. Malgré notre déjà importante expérience dans notre métier, nous nous sommes trouvées bien incompetentes, comme au début de nos études. Sentiment très frustrant et déstabilisant. J'ai donc cherché à comprendre, je me suis documentée, j'ai beaucoup lu.

Prendre en charge un patient atteint d'EB, ça n'est pas

juste « refaire des pansements ». C'est, déjà, apprendre à connaître cette pathologie jusque-là méconnue. Gérer la souffrance physique et morale du patient, poser un regard très attentif sur l'état des plaies, de la peau, des muqueuses, traquer les bulles, faire une détergence des plaies, choisir le bon pansement et la bonne crème à appliquer, écouter, conseiller, comprendre, chercher à améliorer le confort.

C'est aussi prendre en charge la famille : répondre aux questions, reconforter, se former pour améliorer la prise en charge, accepter au départ d'être formée par les parents experts, exigeants et inquiets.

La recette pour que cela fonctionne ? De l'empathie, de la curiosité d'esprit, beaucoup d'humilité et d'humanité, une grande rigueur, et une bonne dose de patience, saupoudrée d'humour et d'amour !

Au fil du temps, la relation se fait complice, patient et soignant se font confiance, l'attachement est là.

Je n'ai jamais regretté d'avoir « mis un pied dans l'EB » et de m'investir au sein de Debra France depuis quelques années. Bien au contraire : cela m'a considérablement enrichie, ouvert l'esprit, fait davantage prendre confiance en moi. Cela est venu conforter ma passion pour mon métier, mon envie de m'investir, tant au niveau des soins qu'au niveau relationnel.

Ces patients « papillon » me donnent des ailes, moins fragiles que les leurs, pour promouvoir, partager ce métier d'infirmière qui a toute sa place auprès d'eux.

Gwenaëlle

Agir pour Debra, ça commence en parlant de l'EB

Souvent, des adhérents nous interrogent : ils voudraient s'investir, « faire quelque chose » pour notre cause mais ne savent pas toujours quoi faire, comment s'y prendre et par où commencer... Qu'ils se rassurent car, d'une part, nous sommes là pour les aider à se lancer et restons ensuite à leurs côtés ; et d'autre part, ce n'est finalement « pas si compliqué » : le premier pas effectué, c'est toujours une belle machine qui se met en marche.

Il n'y a pas de mode d'emploi standard, chacun agit suivant ses disponibilités, envies, capacités. Mais, à titre d'exemple, voici le témoignage de Fabrice, qui illustre parfaitement l'effet boule de neige... l'effet papillon !

« La première fois que nous avons parlé de l'épidermolyse bulleuse dans un journal départemental, c'était pour Noël 1989. Notre fille Lauriane avait deux ans et demi. En juin 1990, nous avons refait paraître des articles dans plusieurs journaux régionaux pour faire connaître l'association Ebae (nom de Debra à l'époque).

À la suite de ces articles, tout s'est enchaîné...

Un collègue de travail a organisé une soirée musicale, des amis ont fait leur quête de mariage pour l'association, des personnes de notre entourage (et même des gens que nous

ne connaissions pas !) ont fait des dons pour l'association... Au fil des ans, il y a eu aussi des randonnées pédestres, diverses soirées musicales ou théâtrales, un repas dansant, les collègues et lycées de nos deux filles ont organisé des soirées pour Debra, le Lions Club d'Annonay une marche et des spectacles, et tant d'autres encore (qu'ils nous pardonnent, nous ne pouvons ici tous les citer). Par ailleurs, depuis 13 ans, la troupe de théâtre « Les Casse-Noisettes » donne deux représentations annuelles au profit de notre association.

Tout ceci nous montre qu'il est essentiel de parler de la maladie autour de nous, c'est la première des choses à faire. En 1989, nous avons comme allumé une mèche et... 35 ans plus tard, la solidarité rayonne encore. »



Fabrice Madelon

— Partout —

Course des Héros Retour sur l'édition 2023



BRAVO À...

Bettina Babaud et Sylvain Dufourt, Karen Larcher, David, Arthur, Mathis, Geoffrin, Leony et Whitney, ainsi que Fanny Gomes et Hélène qui ont couru sous les couleurs de Debra pour la Course des Héros à Paris.



Le dress code cette année était « pirate » !

« Une journée riche en émotions et en partage, les uns sur la marche, les autres sur la course : tout le monde s'est dépassé en faveur des enfants papillon lors de cette Course des Héros Paris. Un déjeuner sur l'herbe, en commun, a clôturé en apothéose l'événement. À l'an prochain ! »

Bettina

Paris



« Une journée très sympathique et ensoleillée. Bonne ambiance mais petite récolte, dès lors que j'étais le seul représentant de Debra avec mon frère, ma belle-sœur et ma compagne... Mais je parie sur une meilleure participation l'an prochain ! »

Dan



Nantes

Les efforts de tous ces héros, avant même la course, pour réunir la cagnotte (condition indispensable pour toute participation) ont porté leurs fruits :
2080 € !

Dan-Philip (costumé en super... héros) qui a participé en famille à la Course de Nantes.

Cross à Vineuil 8 762 €... un bel effet papillon

Depuis 2013, Vineuil Sports Athlétisme nous accueille pour mettre en lumière Debra France. Le 25 novembre dernier, sous un soleil magnifique, cette nouvelle édition nous a permis de récolter 1 578 €.

Mais ce n'était pas tout car sont venus s'ajouter 7 184 € remis à cette occasion par le Crédit Agricole Val de France. Ce montant traduit la solidarité de mes collègues qui ont fait plus



de 3,5 millions de pas durant la semaine du handicap au travail avant de venir courir au Cross.

Merci à toutes et tous pour votre aide, votre participation et votre générosité ; à Vineuil Sports Athlétisme, au Crédit Agricole Val de France, aux associations sportives de Vineuil d'être venues courir à nos côtés et au Comité Départemental Handisport du Loir-et-Cher pour les ateliers course et tir à l'arc en situation de handicap.

Arnaud Buisson



Théâtre à Quintenas

Pour la 13^e année consécutive, la troupe de théâtre « Les Casse-Noisettes » a offert deux représentations à l'association JeContriBue et... à Debra France.

« C'est avec un grand plaisir que nous avons retrouvé la troupe ainsi que les membres de JeContribue pour les deux nouvelles soirées qui ont eu lieu les 24 et 25 novembre 2023 à la salle polyvalente de Quintenas (Ardèche).

Cette année, la pièce était « L'Arche de Noël » de Jean-Paul Cantineaux. Un enchaînement de situations cocasses suite à la montée des eaux dans un village, dont le maire Noël devra

héberger voisins et autres personnes inattendues.

Je tiens à remercier très chaleureusement « Les Casse-Noisettes », l'association JeContriBue, toutes les personnes qui ont aidé, ainsi que ceux qui sont venus assister aux spectacles afin que ces représentations soient un véritable succès. Le montant des bénéfices a permis de verser 2300 € à JeContriBue et autant à Debra ! »



Fabrice Madelon



Ladies' Circle Valence

Les Ladies de Valence (dont Sonia Dumoulin, adhérente Debra, est membre) se sont de nouveau mobilisées en organisant un événement de dégustation de vins et de fromages... qui leur a permis de reverser près de 1200 € à Debra France.

Un grand merci à la Fromagerie de Saint-Péray, au Vigneron de Cornas ainsi qu'à Baptiste Poinot du restaurant Le Flaveurs, et bien sûr à tous les participants à qui les Ladies ont d'ores et déjà donné rendez-vous pour l'année prochaine...

Run in Lyon – La Joëlette des 10 km Un grand moment de partage et de sport solidaire !

L'association Debra France était bien représentée au Run in Lyon by Harmonie Mutuelle du 22 octobre dernier !

Pour soutenir tous les enfants papillon, Maëlle et son papa étaient aussi venus parcourir les rues de la capitale des Gaules aux côtés des 76 coureurs du G2S Groupama Tech que nous remercions une nouvelle fois très chaleureusement pour leur forte implication dans notre combat. Les dons générés par cette compétition se sont élevés à près de 1900 €...

Du sport, de la solidarité et de la bonne humeur pour faire rayonner notre combat et soutenir les malades.



En Ardèche et Haute-Loire, une année sous le sceau de Debra !

La famille Combe-Montserret, toujours très active, a fait particulièrement fort durant l'année 2023... Dans son sillage, parents, amis et associations de leur région ont organisé de nombreux événements. Une grande communication autour de l'EB et une chaîne de solidarité qui a permis de recueillir près de 25 000 € pour Debra !

📅 Juin - Saint-Agrève

Conférence sur le bois de chauffage animée par l'oncle de Marjorie Combe



📅 Juillet - Saint-Agrève



Par l'Association Bon Air - Bon Art, organisation du repas du Secours Catholique : le bénéfice de la vente des plateau-repas a entièrement été reversé à Debra (avec la participation de Mahé et de sa mamie Éliane)

📅 Juillet - Champclause

Autour d'une exposition montée par Philippe Durand, un ami de la famille, Debra a été associée avec des affiches et une boîte pour recueillir des dons.



📅 Septembre - Saint-Agrève

Une soirée du club de foot Sasa Foot pour la retransmission du match de rugby France/All Black



📅 16 septembre - Saint-Agrève

« Une journée pour Mahé » qui, à elle seule, a permis de collecter pas moins de 20 300 € ! (voir encadré)

📅 Septembre - Saint-Agrève

L'Entraide protestante a tenu à s'associer à cette grande journée en nous remettant un chèque.

📅 Septembre - Fay sur Lignon

Journée brocante pour Éliane, la mamie de Mahé, et son amie Denise (un grand merci à Denise qui œuvre toujours énormément pour Debra et qui a fourni la plus grande partie des objets vendus ce jour-là...)



📅 Septembre - Saint-Agrève

Une pièce jouée par « les Trétares ». Cette troupe était invitée par celle du théâtre du Chiniac pour les enfants papillon (sur la photo les 2 troupes réunies autour de Mahé).



📅 Octobre - Saint-Agrève

La 17^e Fête de la courge, par Acte (association pour la culture, l'environnement et le tourisme), associant Debra (et l'infatigable Éliane).



📅 Octobre - Montregard

Journée caritative annuelle du collectif Fêtes rurales de Montregard. La recette dégagée par la vente de pain et les inscriptions à une randonnée a été partagée entre le Téléthon et... Debra (coup de chapeau à Fred, encore un ami, qui a su si bien mettre en avant notre association !).



Les manifestations du 16 septembre à Saint-Agrève



L'association Saint-Agrévoise Bon Air Bon Art, grâce au dévouement et l'implication de Thierry et Florence, a organisé une grande manifestation pour faire connaître l'EB... et donc Debra.

Elle s'est entourée de la générosité des associations de Saint-Agrève et des alentours, pour créer un événement impliquant les associations le jour J mais aussi en amont.



Angélique nous a fait l'amitié de venir de Lyon. Maëlle a été ravie de son baptême de side-car.

L'association RRT a pris en charge l'intégralité du repas de midi (nourriture et service) et a reversé à Debra la totalité des bénéfices. Un immense merci pour leur empathie et leur générosité.



Bravo à Thierry qui a organisé un concours de pétanque (et qui avait acheté des tee-shirts à l'effigie de Debra pour équiper les concurrents...).



Un programme très riche, pour une magnifique journée.

Tous ensemble pour Mahé

au profit de **debra**

16 septembre

à partir de 9h

Salle des "Arts et des Cultures" à Saint-Agrève (07) (à l'heure de St Etienne et du Puy en Velay)

- Marche**
Départ à 9h - Arrivée vers 11h30
- Concours de pétanque**
Inscription à 14h
- Animations toute la journée**

Concerts gratuits à 18h Tourbe Man
20h Groupe Rappel
DJ set Grand publics par "Oh Plateau" à 22h30

Réservation des repas avant le 8 septembre

Centre socioculturel de Saint-Agrève
235 Rue Jacques Dondeux, 07320 Saint-Agrève
du lundi au vendredi de 9h30 à 12h et de 14h à 18h
Du samedi de Thierry 06 83 03 51 58 / Maëlle 06 51 07 91 49
www.hellosoo.com/associations/association-bon-air-bon-art/evénements/soirée-pour-mahé

A Midi Repas préparé par [Logo] Burger, chips, dessert et boisson
Tarif : 10€ et 7€ pour les - de 10 ans

Le soir Côte de porc, frites, fromage, dessert
Tarif : 12€

Au programme
Baptême de sidecar et moto et voiture de collection
Grand Jeux en bois
Studio Photo par Sabine Fischer et Espace Photos avec Princesses et super-Héros
Structure Gonflable
Groupe Lou Poutou
Maquillage enfants
Bourses aux livres
Jeu du coffre aux Trésors : Trouvez la clé...
Concours de pétanque
Démonstration canine
et pleins d'autres animations et présentations pour petits et grands

Journée organisée par **Bon Air - Bon Art**

La Burle, les Saint-Jeures'heux, Le chat, le centre socioculturel, Sabine Fischer, photographe pro, les pompiers de Saint-Agrève, Miss Saint-Agrève, Atelier Brise-Croûtes, Acte et ses petites mains, Sans Médic, Marc Chénouët.

Le repas du soir a été géré de main de maître par l'association Les Saint-jeures'heux et la buvette par l'association La Burle.



Et, pour terminer, nous remercions Christophe Atxer (lui-même atteint d'EB et membre de Debra) et son groupe « Rappel » pour leur formidable concert.



« Nous ne pouvons malheureusement pas citer ici tous les acteurs et participants à ces événements. Mais qu'ils sachent que nous n'oublierons aucun d'eux et que nous gardons de cette folle journée un souvenir très ému et une vive reconnaissance. »

Marjorie et Sylvain

Collégiens solidaires

Chaque année, au printemps, les élèves du collège Saint-Joseph, à Doué-la-Fontaine, se mobilisent pour venir en aide à deux associations.



Le 6 avril dernier, les 430 élèves de l'établissement se sont retrouvés au stade Marcel Habert pour la course de solidarité au profit l'Association française de l'hémiplégie alternante et... de Debra France. Ils connaissent bien l'EB, grâce à Julien Guinebretière ; ce jeune homme, atteint d'EBD, et sa famille résident à Doué la Fontaine.

Cette course était organisée par la classe de troisième « Parcours de réussite » dont c'était un des trois projets à mener au cours de l'année scolaire. Projet mené à bien, puisqu'il a abouti à un don de 3 400 € pour Debra... Merci les jeunes et bravo !

Une crèche fabuleuse

Paul a 3 ans. Il est atteint d'EBDR. Sa maman, Marie Epinette, nous fait part d'une jolie initiative prise par sa crèche à Dinard (Ille et Villaine) lorsqu'il l'a quittée pour entrer à l'école « des grands ».

« Paul allait quitter la crèche pour entrer à l'école... Mais Kristin Leroy, directrice de Fabulocrèches, et Céline Guinroch n'ont pas voulu le laisser partir comme ça, elles tenaient à marquer le coup. Et elles l'ont fait doublement, en organisant à cette occasion une fête au profit de Debra. Une troupe est venue faire un spectacle pour les enfants, suivi d'un goûter où j'ai pu prendre la parole.

Notre fils fréquentait cette crèche depuis 2 ans, toutes les familles le voyaient chaque jour avec ses pensements mais sans savoir ce qu'il avait, car nous n'en avions jamais parlé, sauf à quelques-unes, plus proches de nous. Mon discours a donc suscité beaucoup d'émotion car les parents s'imaginaient jusque-là qu'il avait une forme d'eczéma sévère...

J'ai pu expliquer le quotidien, les soins, le suivi pluridisciplinaire, les difficultés à s'alimenter ou les activités que l'on s'empêche

encore de faire, le rôle de l'association dans notre quotidien... Des parents sont venus me voir ensuite car personne n'avait jamais entendu parler de l'EB. Oui je le confirme, cela les a beaucoup touchés.

Dans la foulée, un article est paru dans le quotidien Ouest France... Et des collègues de travail m'ont reconnue dans l'article, j'ai été abordée par des passants dans les commerces de notre ville et même des personnes de mon entourage - qui n'avaient jamais osé poser de question - ont été sensibilisées.

Nous sommes heureux de cette importante visibilité qui a permis, en plus, de recueillir 1500 € de dons pour la recherche. »

Marie



Quand toute une ville se mobilise pour Debra...

En mai dernier, la jolie petite ville de Villeneuve-lès-Maguelone, dans l'Hérault, s'est mise en ébullition : Entraide & Partage Maguelone organisait un événement solidaire pour Debra et la jeune Lia, atteinte d'EBJ.

gonflable, buvette, bal musette, paëlla, tombola et, pour finir, soirée rock... Une belle journée qui a permis de recueillir 5500 € euros de dons.

Un grand coup de chapeau à Entraide & Partage et à tous les Villeneuvois(e)s qui savent ce que « solidarité » veut dire !



En amont, les bénévoles de cette association avaient lancé une cagnotte Leetchi. Puis ils avaient entraîné dans l'aventure les équipes de la mairie, mais aussi le conseil municipal des jeunes pour la réalisation d'une BD en collaboration avec les résidents d'un Ephad, ainsi que les élèves de l'école primaire pour la confection d'objets à vendre le jour J. Un maquettiste et un imprimeur ont offert la réalisation de plaquettes ; et les commerçants de la commune de nombreux lots. C'est ce que l'on appelle une jolie mobilisation.

Ainsi, le 13 mai, au Grand Jardin, le programme était riche : animations, ateliers, stands en tous genres, château

— Donateurs —

Des cœurs grands comme ça !

Le 27 novembre dernier, j'ai assisté à une soirée incroyable ! Une de celles qui rappellent ô combien l'humain peut être noble, généreux et solidaire. C'était à l'Impérial Palace d'Annecy, pour le lancement de la 15^e édition de « Glisse en Cœur » qui se déroulera du 22 au 24 mars 2024. Et, à cette occasion, je me suis vue remettre un chèque de... 35 000 €.

Événement porté par Le Grand-Bornand Tourisme depuis 2008, Glisse en Cœur allie une course sportive de 24h de ski au soutien, pour chaque nouvelle édition de ce marathon des neiges précurseur, à une association caritative œuvrant pour l'enfance. L'année précédente, l'association bénéficiaire était « À Chacun son Everest » portée par l'incroyable Christine Janin que j'ai pu rencontrer en février dernier au cours de mon séjour d'une semaine à Chamonix, pour clôturer en beauté la page de mon cancer. Cette femme médecin et alpiniste est la première Française à avoir atteint le toit du monde, l'Everest (8848 m), le 5 octobre 1990. Sacrée bonne femme !

Au vu des sommes désormais récoltées par Glisse en Cœur, Vendée Cœur et Danse en Cœur (lancée en octobre 2023), un



Photo @Jean-Marc Favre

fonds de dotation pour l'enfance a été créé. Il a pour mission de soutenir d'autres causes œuvrant pour la protection et l'accompagnement des enfants marqués par un parcours de vie différent.

C'est donc Christine Janin qui a parlé de Debra France au fonds de dotation. Debra a été - je cite - son coup de cœur. C'est ainsi que nous avons reçu cette somme extraordinaire...

Merci Christine Janin, merci le fonds de dotation pour l'enfance, merci Glisse en Cœur !

Angélique

Breizh Twin towers race

Dans notre précédente édition, nous relations les exploits des 520 pompiers de France (et au-delà) partis à l'assaut des deux plus hautes tours de Rennes au profit de la recherche. Mais nous n'avions pas encore à l'époque connaissance du montant du don qui serait remis à Debra France. C'est chose faite depuis... et la surprise fut excellente : 13 500 €.

Encore un grand merci à eux !



Kiwanis



Nous remercions nos fidèles amis du Kiwanis La Seyne Six Fours St Mandrier pour leur nouveau don de 400 €, lors de la clôture de leurs comptes en novembre 2023. Nous rappelons que, plus tôt dans l'année, ils nous avaient déjà remis la somme de 1000 €...



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 – chez Mme Mireille NISTASOS – 1 square Velten – 13004 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 notre secrétariat administratif :
Debra France – chez Mme Mireille NISTASOS – 1 square Velten – 13004 Marseille
Vous pouvez également adhérer directement via notre site : www.debra.fr
(paiements sécurisés)