

Rétrospective 40 ans

Rencontre annuelle
des familles 2025

Flamme
olympique

Journée
Valentine



— Sommaire —



■ Edito / ■ Brève	3	Téléthon 2024	21
■ Assemblée générale		■ Hommages	22
Compte-rendu d'Assemblée générale ordinaire	4	■ Partout	
40 ans d'histoire(s) ! Rétrospective	6	Le périple de Pauline	24
■ Rencontre des familles	13	Journée Valentine	26
Parrainage ou « pair-aidance »	14	Le double défi de Dominique	26
■ Info		800 km à vélo, pour soutenir Debra !	27
B-VEC - Vyjuvek	16	Run'in Pleum	27
Jeux Olympiques	18	Paris-Roubaix	29
Brèves	19	Brèves	30

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 :** Mireille NISTASOS
1 square Velten - 13004 Marseille
- **Imprimerie :**
CG-PRINT - 13013 Marseille



Secrétariat administratif :
Mireille NISTASOS
mireille.nistasos@debra.fr

1 square Velten - 13004 Marseille

— Édito —

2025 marque l'anniversaire des 40 ans de Debra France... 40 années d'aide aux patients et à leur famille, de participation à la recherche, de rapprochement des professionnels de santé, mais surtout 40 années de votre engagement pour faire parler de l'EB, pour lever des fonds, 40 années de rencontres salvatrices, de soutien mutuel, de partages d'astuces et de liens forts créés.

Lors de notre rencontre à Paris les 22 et 23 mars derniers, nous avons parcouru les souvenirs d'événements passés ensemble, des progrès dans la reconnaissance et la prise en charge de la maladie, comme nous les a retracés Bettina dans une rétrospective très dynamique.

Et nous avons passé un week-end exceptionnel à nous en créer de nouveaux. Merci à tous ceux qui sont venus célébrer avec nous cette grande étape, et merci à tous les autres pour leur contribution grande ou petite.

De grandes avancées ont vu le jour en 2024 et sont sur le point d'émerger cette année : le déploiement du Vyjuvek pour les EBD, une meilleure nomenclature pour la rémunération des infirmières pour favoriser l'accès aux soins, la mise en place de la pair-aidance...

Au sein du CA, notre chère April Monchau a rendu son tablier après avoir assuré pendant trois ans la mission difficile de

trésorière. Merci à elle pour son travail. Nous accueillons pour lui succéder Karen Larcher à qui le rôle va déjà comme un gant. Mireille a pris sa retraite en décembre 2024, ce qui a généré un petit retard dans l'édition du magazine, elle est bien sûr tout excusée ! Elle assure maintenant sa mission auprès de nous à titre personnel.

Angélique élargit nos horizons en ajoutant à sa casquette de présidente de Debra France, celle de vice-présidente de Debra International.

Enfin, Emeline Baillargeault nous a rejoints en tant que salariée de l'association. Ses multiples compétences, son réseau de contacts et ses années d'expériences avec l'EB en font un atout majeur pour la professionnalisation de Debra France. Vous avez peut-être déjà remarqué ses talents de communication sur les réseaux sociaux.

Bref, plein de beaux projets en cours ou à venir...

Que la prochaine décennie nous apporte les solutions pour enfin éradiquer cette maladie et que notre association disparaisse alors, car elle n'aura plus de raison d'être.

Camille ICCA
Vice-présidente



À noter dans vos agendas !

► Rencontre de fin d'année

Notre Rencontre des familles pour la fin d'année 2025 se tiendra les **22 et 23 novembre** à **Lille**. Cet événement revêtira un caractère particulier puisqu'il réunira les Debra de France et de Belgique ! Nous vous attendons nombreux...

— Brève —

Merci !

Dans une précédente édition, j'avais lancé un appel aux adhérents pour m'aider à reconstituer la collection complète des Debra info. Bien entendu, je disposais déjà de tous les numéros depuis mon arrivée dans l'association mais, pour les années précédentes, il y avait vraiment beaucoup de manquants...

Aujourd'hui, ce n'est plus le cas et je tiens à remercier très sincèrement Nadine Bartolozzi et Christophe Clenet grâce à qui j'ai désormais la totalité des bulletins !

Ceux-ci sont disponibles sous format dématérialisé. Si un ou des numéros en particulier vous intéressent, n'hésitez pas à m'en faire la demande : mireille.nistasos@debra.fr

Mireille



— Assemblée générale —

Compte-rendu d'Assemblée générale ordinaire

Samedi 22 mars 2025



Hôtel Novotel, place des Marseillais à Charenton-le-Pont (Val de Marne)

La séance est ouverte par Angélique Sauvestre, présidente de Debra France.

> Quorum

Debra France compte à ce jour **302** adhérents. Conformément à nos statuts, le quorum à atteindre est, au minimum, du quart de l'effectif, soit : **75** (article 12 al. 2).

58 familles sont présentes et **38** sont représentées, soit un total de **96** familles adhérentes présentes et représentées. Le quorum est donc atteint : l'assemblée générale peut valablement délibérer.

> Ordre du jour

- Vérification de l'atteinte du quorum
- Présentation du rapport moral
- Présentation du rapport d'activité
- Présentation du rapport financier
- Élection des membres du conseil d'administration
- Projets à venir présentés par les pilotes de missions

> Ouverture de l'assemblée générale ordinaire à 09h30

L'assemblée procède à la désignation d'une présidente de séance, Angélique Sauvestre, et d'un secrétaire de séance, Dan-Philip Youx.

Le 22 mars 2025, les membres de l'association Debra France sont réunis en Assemblée générale ordinaire sur convocation du président. Les documents suivants ont été joints à la convocation :

- Programme AG
- Comment rejoindre le CA
- Pouvoir et composition du CA

> Rapport moral et rapport d'activité / exercice 2023

Lecture par la présidente de Debra France, Angélique Sauvestre, du rapport moral et du rapport d'activité.

Questions / réponses
 Mise aux voix :
 pour = **96** contre = **0** abstention : **0**

Le rapport moral et le rapport d'activité sont adoptés à l'unanimité des membres présents et représentés.

> Rapport financier / exercice 2024

Présentation par la trésorière, April Monchau (recettes, dépenses et point bancaire)
 Questions / réponses

Le résultat de l'exercice s'élève à - 10 780 €. Nous proposons d'affecter ce résultat débiteur en report à nouveau.

Mise aux voix :
 pour = **96** contre = **0** abstention : **0**

Le rapport financier et son report à nouveau sont adoptés à l'unanimité des membres présents et représentés.

> Renouvellement des membres du Conseil d'administration

Parmi les **12** membres que notre Conseil compte à ce jour (plus le président d'honneur), **3** administrateurs arrivent en fin de mandat, à savoir :

- Giffard Raphaëlle
- Monchau April
- Telali Younès

1 administrateur ne se représente pas pour un nouveau mandat : 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). **3** postes peuvent donc être pourvus pour un mandat de 3 ans.

3 candidats se sont déclarés :

- Giffard Raphaëlle
- Telali Younès
- Larcher Karen

Dès lors que 3 postes sont à pourvoir et que 3 candidatures se manifestent, la mise aux voix s'effectue à main levée.

Candidats	Nbre de voix reçues / votes exprimés	Résultats
GIFFARD Raphaëlle	96/96	Réélue
TELALI Younès	96/96	Réélue
LARCHER Karen	96/96	Élue

À l'issue de ce vote, le Conseil d'administration compte désormais 12 administrateurs et 1 président d'honneur.

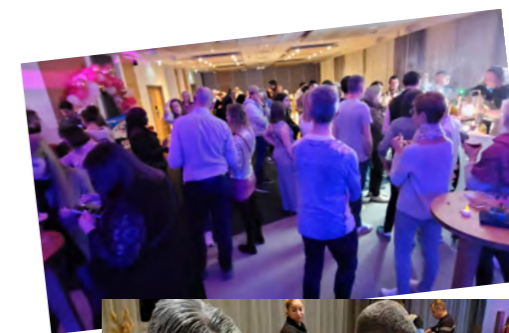
> Interventions de membres de l'association

Tour de table des membres Debra.

- Présidente : Angélique Sauvestre
- Vice-Présidente : Camille Icca
- Trésorière : Karen Larcher
- Secrétaire : Dan-Philip Youx
- Secrétaire adjoint : Ronan Riopel
- Président d'honneur : Guy Verdote

L'ordre du jour étant épuisé, l'assemblée générale ordinaire est close à 12 h 00.

La retranscription des interventions (rapport moral, rapport financier...) fait l'objet d'un « tiré à part » adressé séparément à nos adhérents.



Le nouveau Conseil d'administration



Bettina BABAUD
 Administratrice
 Mission Rayonner



Emmanuelle BOURRAT
 Mission Guérir
 Comité scientifique



Dominique CORNU
 Administratrice
 Mission Aider



Raphaëlle GIFFARD
 Administratrice
 Mission Former



Charlotte GRUYER
 Administratrice
 Missions Aider, Guérir et Former



Camille ICCA
 Vice-présidente
 Mission Guérir



Karen LARCHER
 Trésorière
 Mission Guérir



Gwenaëlle RAMOLINO
 Administratrice
 Infirmière Debra France
 Missions Aider, Guérir et Former



Ronan RIOPEL
 Secrétaire adjoint
 Mission Rayonner



Angélique SAUVESTRE
 Présidente
 Comité de rédaction



Younès TELALI
 Administrateur
 Missions Guérir et Rayonner



Dan-Philip YOUX
 Secrétaire
 Mission Rayonner



Guy VERDOT
 Président d'honneur
 Mission Guérir
 Comité scientifique

Hors C.A.

Emeline BAILLARGEAULT
 Chargée de mission

Mireille NISTASOS
 Secrétaire administrative
 Mission Rayonner
 Comité de rédaction

40 ans d'histoire(s) ! Rétrospective

Bettina Babaud & Mireille Nistasos

Notre association a été fondée en 1985. Nous célébrons donc cette année son 40^e anniversaire !
Coup d'oeil dans le rétro...



Bettina a brillamment animé le diorama « rétrospective » qu'elle avait concocté pour nous. Sa présentation a été suivie d'une interro-surprise ! Un jeu de questions Kahoot par équipes, sur l'histoire de Debra, évidemment...

- > **1993**
1^{er} mécénat de compétences avec La Mutuelle du Midi et Ag2r La Mondiale et mise à disposition de Mireille
- > **1994**
 - 1^{er} appel d'offres EBAE
 - L'EBAE finance 3 programmes de recherche
- > **1996**
Mise en place des réunions annuelles Debra Europe

Naissance de Debra France

Le 28 mai 2011, sous la présidence de Guy Verdot, l'EBAE franchit une étape essentielle de son histoire en rejoignant les 39 « Debra » à travers le monde pour devenir « Debra France ».

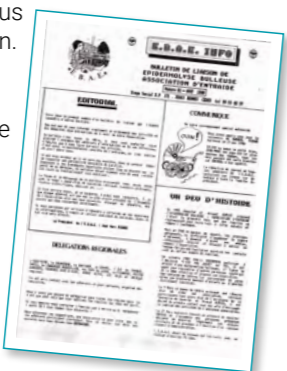
Les congrès internationaux

L'EBAE a organisé le tout premier congrès « mondial » des épidermolyses bulleuses, en 2000 à Marseille, avec l'appui de Debra UK. Suivront Avignon en 2007 et Paris en 2014.

Les débuts : années 80-90

Tout commence avec l'EBAE (Épidermolyse Bulleuse Association d'Entraide) créée en 1985 par Jennifer et Arnaud Dupuy, parents d'une enfant EB, sous l'impulsion du Dr Claudine Blanchet-Bardon.

- > **1990**
 - 1^{ère} rencontre des familles, Assemblée générale
 - Sortie du premier bulletin « Ebae info »
 - Conférence,
 - Rencontre régionale...
- > **1991**
 - 1^{ère} participation au Salon de la Dermatologie Pratique
 - Lancement de campagnes de prélèvements sanguins
 - 1^{er} programme de recherche
 - 1^{ère} visite du Généthon
 - 1^{er} Conseil scientifique de l'EBAE : 19 membres
 - 1^{ère} vente aux enchères au profit de la recherche médicale
- > **1992**
Sous l'impulsion de Debra Royaume Uni et de l'EBAE, création de Debra Europe.
(en 2008, d'autres continents rejoindront le mouvement, donnant naissance à Debra International)

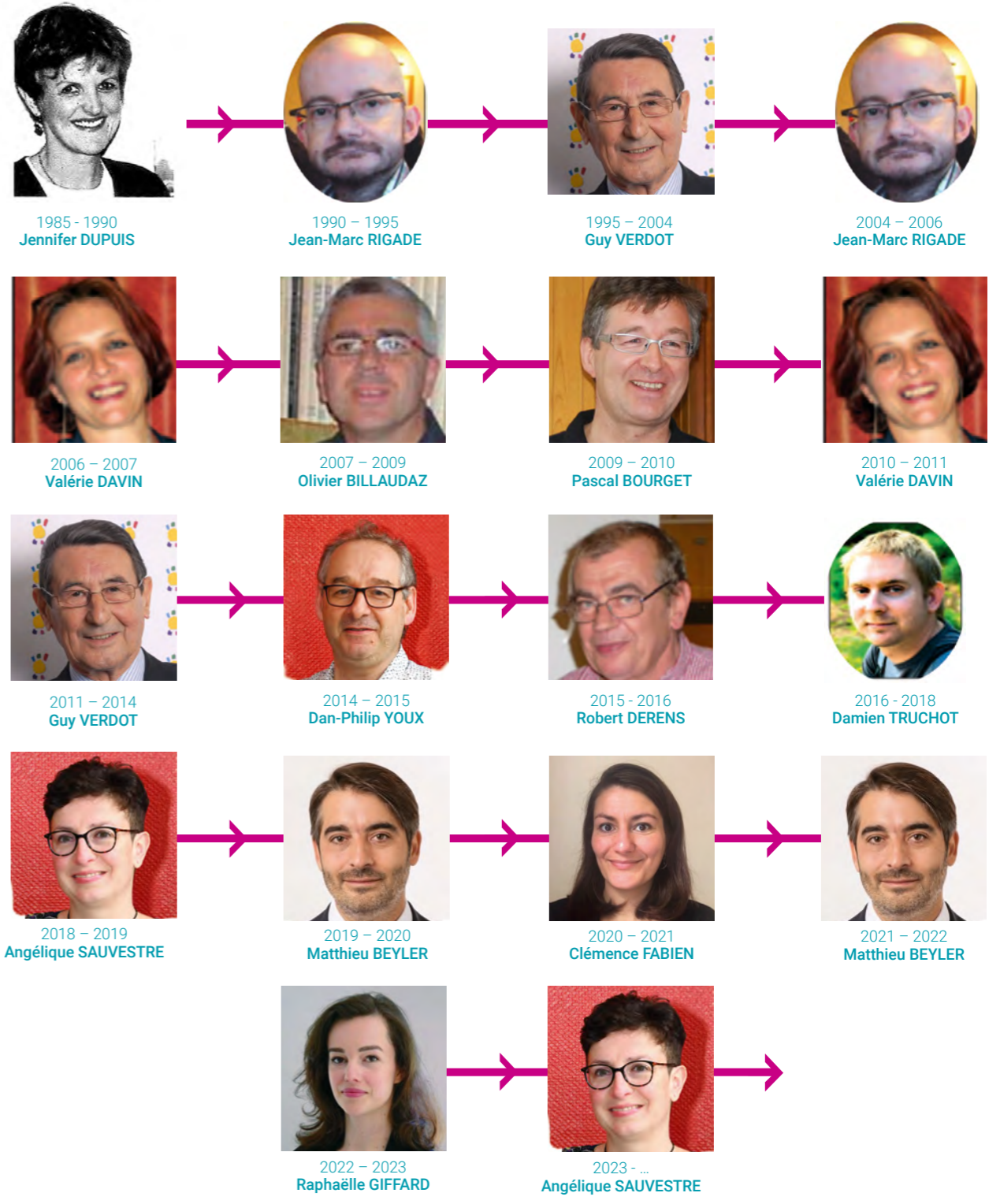


La médiatisation

- > **1989** : 1^{ère} intervention télévisée parlant de l'EB en France, dans « C'est pas juste »
 - > **1996** : Magazine télévisé « Ça se Discute »
- Bien d'autres suivront, nous ne pouvons les citer toutes... 2020 « Le Magazine de la santé » jusqu'en 2024 avec le Port de la flamme olympique et une médiatisation internationale.



Les présidences



Nos marraines et parrains

- **Yvan Audouard**, homme de lettres provençal
- **Ari Vatanen**, pilote de rallye
- **Jean Alesi**, pilote Formule 1
- **Laurence Fischer**, championne du monde de karaté
- **Sandrine Delerce**, joueuse de handball en équipe nationale
- **Valérie Nicolas**, championne du monde de handball
- **François Trinh Duc**, joueur de rugby à XV international français
- **Christelle Daunay**, médaillée d'or des championnats d'Europe d'athlétisme

Événements et partages

Encore une fois, nous ne pouvons pas énumérer toutes les rencontres organisées pour et avec nos adhérents et amis. Petite sélection de « premières » et de faits marquants...

- **1991...** « Le goûter des familles », destiné aux adhérents de Paris et sa région, à Yerres (Essonne) en présence du président Rigade et du Pr Hovnanian. C'est « l'ancêtre » de nos rencontres des familles.
- **1993** : une grande soirée de gala organisée par Laetitia Lasseigne, au Domaine de Mousquet à l'Isle sur la Sorgues (Vaucluse). Cet événement a eu deux grands retentissements : c'est lors de cette soirée que nos premiers parrains se sont engagés auprès de nous (J. Alesi, Y. Audouard et A. Vatanen) et que La Mutuelle du Midi & Ag2r ont initié leur (long) mécénat.
- **2001** : 1^{er} Grand prix de kart, à Aix-en-Provence
- **2008** : Soirée spectacle Bénabar à Bures sur Yvette
- **2009** : 1^{ère} course des pompiers de Paris, reliant le Haut-Rhin à la région parisienne.
- **2010** : 1^{er} Week-end détente, au Futuroscope, grâce à la ténacité de la regrettée Liliane Moureau, dévouée trésorière de l'EBAE pendant de nombreuses années.
- **2012** – 1^{ère} réunion des jeunes adultes, à Disneyland Paris

Le soutien aux adhérents

- **1992** : Création de notre Commission sociale
- **2012** : 1^{ère} mise en place d'une infirmière Debra France à disposition des adhérents
- **2020** : 1^{ère} mise en place d'une psychologue Debra France à disposition des adhérents
- **2021** : 1^{ère} mise en ligne de documentations « fiches thématiques - guides pratiques » sur le site internet de Debra



Soirée de gala l'Isle sur la Sorgues



1^{er} Grand prix de kart



Soirée spectacle Bénabar



Course des pompiers



Week-end Futuroscope



Les anniversaires



20 ans, en 2005, au Palais des Papes, Avignon



10 ans, en 1995, au Domaine de Mousquet, Vaucluse

Les AG



2004

Hôtel de ville Avignon



2011

Le verre de l'amitié



2015

Soirée Discobus pour les jeunes



2018



2024



2023



Moment détente Croisière sur la Saône



Les Noëls

Le premier, en 2006. Par la suite, ces week-ends deviendront « Rencontres de fin d'année » car ces moments festifs sont destinés à tous, petits et grands !



Nos ambassadeurs au Téléthon



... et les Marches maladies rares



Découvrez le mini-reportage tourné lors de la célébration de nos 40 ans ! Rendez-vous sur notre chaîne

YouTube Debra France



Nos adhérents ont du talent!

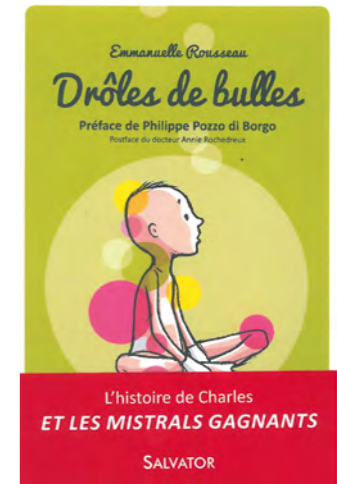
Christophe Atxer



David Baumens, BD « Nébuleuse »



Charles et Emmanuelle Rousseau



Claude Artur



Alexandre Hais, streamer



Kavlika, écrivaine



Sonia Dumoulin

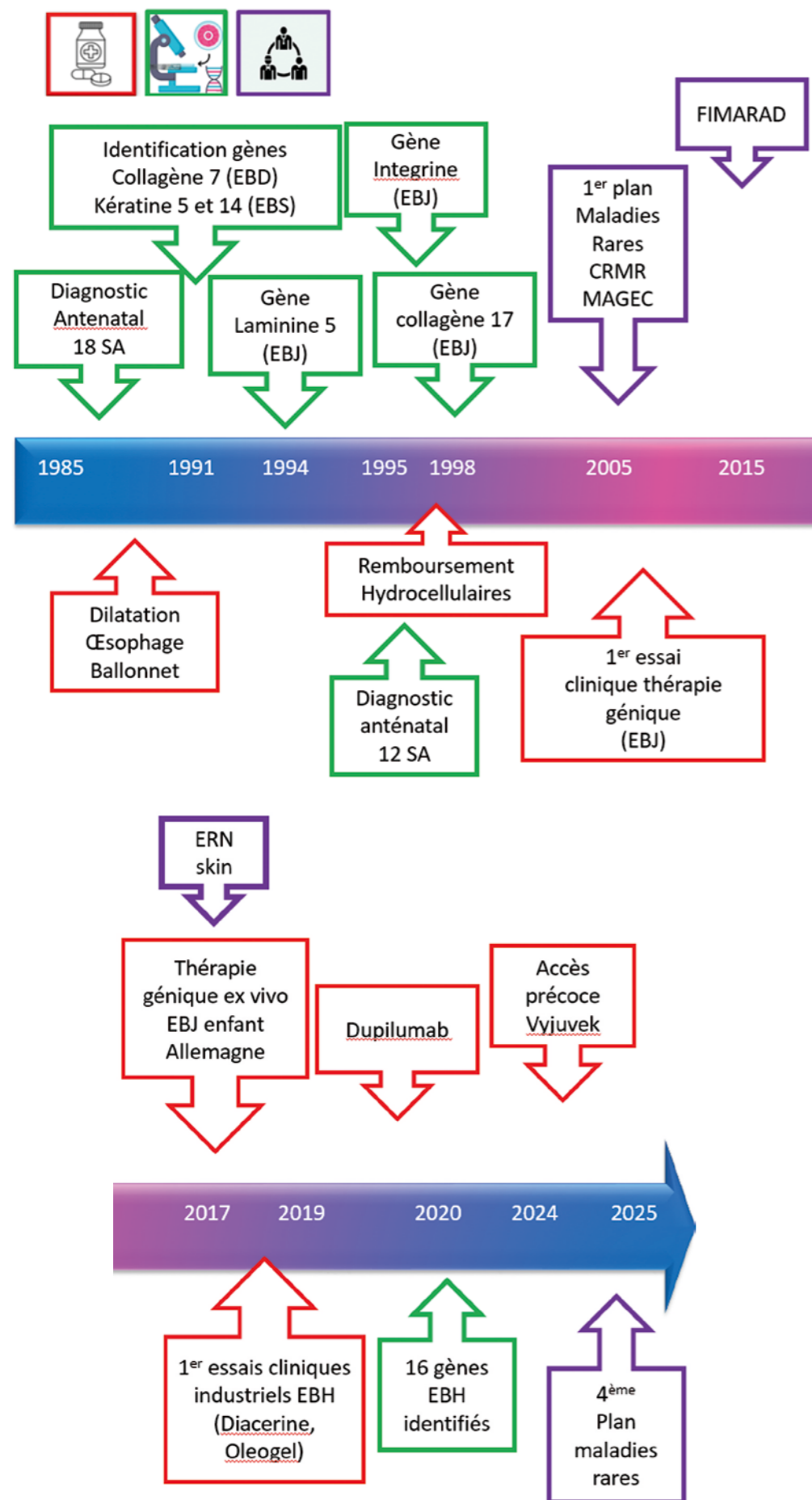


Eric Dulle



Et, durant toutes ces années, du côté de la recherche...

Par Emmanuelle Bourrat



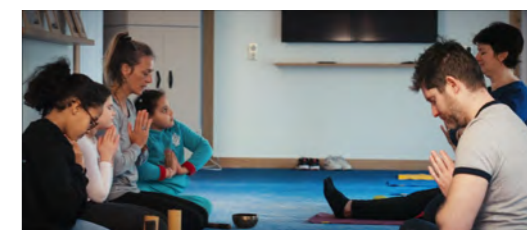
— Rencontre des familles — à Arcachon

Les 7 et 8 décembre derniers, nous avons invité nos adhérents à nous rejoindre à Arcachon pour une rencontre régionale des familles*.

Malgré une météo peu clémente, ce week-end s'est déroulé, comme toujours, dans la convivialité et la bonne humeur. Au programme : séance de yoga et thalassothérapie ; la sortie en bateau n'a malheureusement pas pu se faire, pour cause de tempête. Puis l'atelier « pair-aidance » qui a eu un grand succès auprès des participants (voir notre article p.14).

Un grand merci aux personnes atteintes, aux proches aidants, aux soignants et aux intervenants, dont notre marraine Christelle Daunay, qui ont fait le déplacement pour ce moment d'échange.

* Avec le soutien de Cica+.



#défisrelevéspourl'eb

Dan-Philip Youx a profité de ce week-end dans le sud-ouest pour se lancer un défi : gravir la dune du Pilat.

Je pense aux papillons !

Ce n'est pas l'Everest, cependant, environ 2 heures pour grimper 104 mètres dans le sable meuble (sans parler du dénivelé !), sous le froid et le vent, ça l'était un peu tout de même. Mais Dan l'a fait pour les papillons.

À votre tour de relever un défi pour l'EB : montrez votre soutien à travers des défis inspirants !

Parrainage ou « pair-aidance » dans l'épidermolyse bulleuse héréditaire

Des pistes pour accompagner la transition enfant adulte

Par le Dr Emmanuelle Bourrat



L'idée d'un parrainage des adolescents et jeunes adultes atteints d'EBH par des patients plus âgés également atteints m'est venue suite à une rencontre inopinée aux admissions de l'hôpital Saint-Louis à Paris : S, un jeune homme de 18 ans atteint d'EBDR, débutait sa transition du centre de référence EBH Necker, où il était suivi depuis son enfance, vers celui de l'hôpital Saint-Louis. Patientant avec sa mère pour une première prise en charge, il s'est retrouvé dans la file d'attente en présence de B, âgé de 50 ans, atteint de la même forme d'EBH et suivi de longue date à MAGEC St-Louis. Après avoir reçu confirmation auprès de l'infirmière référente que ce patient beaucoup plus âgé que lui était bien atteint également d'EBDR et suivi dans le service, il a exprimé d'abord de la surprise puis de la curiosité. Nous avons alors proposé aux deux patients de poursuivre cette rencontre informelle dans une salle de repos du service. B a lors raconté à S qu'il vivait en autonomie dans un appartement, que les soins étaient pris en charge par l'HAD, qu'il conduisait sa propre voiture pour venir tous les 3 mois en hôpital de jour de suivi à MAGEC St-Louis et qu'il travaillait à temps partiel dans le milieu du handicap. La mère de S nous a raconté ultérieurement que cette rencontre avait été très positive pour son fils, lui ouvrant des perspectives qu'il avait du mal à envisager dans un contexte de fatigue importante, rendant sa scolarité de plus en plus difficile, et de forte dépendance à ses parents, en particulier dans le domaine des soins cutanés. De cette expérience m'est venue l'idée de proposer à Debra de réfléchir à un projet de parrainage entre adolescents et adultes atteints d'EBH afin d'aider les plus jeunes à mieux se projeter vers l'avenir dans cette période de l'adolescence rendue tellement difficile par les contraintes et les symptômes de la maladie. Une première réunion de réflexion a été organisée lors de la rencontre des familles à Arcachon les 7 et 8 décembre 2024. Étaient présents des adultes atteints d'EBH de tous âges et de tous statuts (étudiants, en formation, avec ou sans activité professionnelle), des accompagnants familiaux, des membres du CA Debra, des médecins et infirmières de Magec St-Louis. En préparant cette réunion pour présenter

le projet, je me suis aperçue que cette idée de parrainage s'approchait beaucoup d'un concept développé récemment dans la maladie chronique : la pair-aidance.

► Définition de la Pair-Aidance

La pair-aidance repose sur une entraide entre personnes souffrant ou ayant souffert d'une même maladie, ou atteintes d'un même handicap. Le partage de son vécu permet à chacun de progresser au-delà de son histoire personnelle.

La pair-aidance est fondée sur l'expérience et les échanges réciproques. En ce sens, elle diffère de l'expertise professionnelle. Pour autant, le savoir expérientiel est tout à fait complémentaire au savoir professionnel.

► Des bénéfices pour tous les acteurs de la maladie

- **Pour le « pair-aidant » (parrain) :** il s'agit d'une plus-value importante en termes de réhabilitation psychosociale en permettant à l'individu de passer du statut de patient à celui d'acteur de son parcours et transmetteur de son expérience de la maladie. C'est la reconnaissance de son expertise basée sur son vécu.
- **Pour la personne concernée, dite « pair-aidée » (parrainée) :** c'est l'occasion de rompre son isolement par le bénéfice d'un soutien, d'une écoute, d'un accompagnement basé sur le partage d'expériences. C'est l'occasion de découvrir que d'autres ont vécu ce qu'elle traverse et développer des moyens et des ressources pour gérer la maladie et vivre aussi normalement que possible. La personne peut ainsi avoir une meilleure image d'elle, prendre confiance pour être acteur de son propre projet de vie.
- **Pour les professionnels accompagnants (professionnels de santé) :** les informations des pair-aidants représentent un apport complémentaire à leurs expertises techniques. L'intervention du pair-aidant favorise l'accompagnement individualisé et apporte un vrai soutien dans les thérapeutiques préconisées, mieux acceptées et intégrées que lorsqu'il vient du professionnel de santé.

► Les objectifs de la pair-aidance

Source : « The experience and impact of chronic disease peer support interventions : a qualitative synthesis » par Embuldeniya G and col Patient Educ Couns. 2013 Jul;92(1):3-1

- 1 Créer une connexion entre le pair-aidant et le pair-aidé**
 - Ce qui rapproche : faire face à des expériences et des défis similaires
 - Ce qui pourrait limiter la connexion
 - Différences personnelles (sexe, âge, type d'EBH, sévérité, tempérament)
 - Différences sociales : niveau financier, éducation, mode de vie (urbain, rural, éloignement CRMR)
 - Différences d'entourage (vie familiale, en couple, isolement...)
 - Différences culturelles et religieuses
 - Questions : faut-il proposer des parrainages par affinités ? par similitude de maladie ? des groupes de parole ? des entretiens en tête-à-tête ?
- 2 Améliorer ses connaissances et l'autogestion de la maladie**
 - Les expériences de vie personnelles des pair-aidants (parrains) sont la ressource essentielle de la pair-aidance : les pair-aidants utilisent leurs expériences pour créer des similitudes avec la vie des pair-aidés (parrainés), établir des relations et les orienter vers des ressources économiques, sociales et sanitaires, les aider à surmonter la peur et la stigmatisation, les aider à entrevoir les possibles.
 - L'apport des pair-aidants a un impact plus important que la fourniture d'informations seule, en raison de son ancrage dans l'expérience personnelle et l'identité partagée : l'interaction est caractérisée comme « une véritable relation entre égaux, contenant peu de déséquilibres de pouvoir ».
 - Les pair-aidés perçoivent les pair-aidants comme des modèles, sympathiques, compréhensifs et auxquels il est facile de s'identifier, et comme ayant de l'autorité, de la crédibilité et une meilleure compréhension de leurs sentiments et de leurs expériences quotidiennes que les professionnels de santé.
 - Le soutien et la validation des parrains sont fondés sur une « compréhension personnelle de la difficulté de changer de comportement ».
 - Par ailleurs, les pair-aidants sont conscients des limites de la connaissance basée sur leur propre expérience et de la nécessité de la transcender afin de comprendre des expériences qui peuvent être différentes des leurs.
 - Parmi les autres limites, mentionnons l'incapacité des mentors à répondre aux questions médicales pointues et le maintien de la confidentialité pour les pairs.
- 3 Recherche d'un nouveau sens**
 - Le diagnostic d'une maladie chronique s'accompagne souvent d'une perte de sens, de but et d'espoir. La recherche d'un nouveau sens est une partie importante de l'espoir de vivre mieux sa maladie.

- Trouver un sens implique d'aller vers l'extérieur (vers la conscience des autres et de leur environnement), vers l'intérieur (meilleure compréhension des valeurs et des rêves personnels), temporellement (vers l'intégration du passé et du futur d'une manière à améliorer le présent). Grâce au soutien par les pairs, les individus peuvent réévaluer leur façon d'être dans le monde et redéfinir ce qui est important pour eux.

4 Rompre l'isolement

Le fait de rencontrer et de partager des expériences avec d'autres personnes similaires, dans un contexte de soutien, réduit le sentiment de solitude, normalise l'expérience de la maladie et favorise l'acceptation.

TABLE RONDE À ARCACHON : LES QUESTIONS ABORDÉES

- La pair-aidance vous paraît-elle une ressource intéressante dans l'EBH ?
- Si oui, quel type de pair-aidance vous semble le plus adapté à l'EBH ?
- Un encadrement par un professionnel de la pair-aidance et/ou la possibilité de formations financées par Debra est-il indispensable ? Possibilité de répondre à un appel d'offres pour projet académique ou sponsorisé ?
- Peut-on se contenter (ou commencer) par une simple mise en contact personnalisée entre deux patients EBH pour une aide à l'orientation ou à la recherche d'emploi ?
- Autres ?

De nombreux participants présents ont exprimé leur intérêt pour renforcer les liens établis au cours de cette première table ronde, réalisant en quelque sorte une première étape de pair-aidance improvisée. Il va donc falloir réfléchir à comment donner suite à ce projet !

Pour devenir pair-aidant et savoir transmettre son expérience comme une richesse, l'éclairage d'une situation vécue - mais pas comme une vérité - nécessite une formation et un accompagnement : prendre la bonne distance par rapport à sa propre maladie. Pour autant, en proposant un échange et un partage, toutes les personnes atteintes de la maladie peuvent devenir des pair-ressources pour les autres...



B-VEC - Vyjuvek

Où en sommes-nous ?

L'épidermolyse bulleuse dystrophique (EBD) est une maladie génétique rare qui ne dispose d'aucun traitement curatif. Cependant, un traitement innovant arrive : il s'agit du Beremagene Geperpavec (B-Vec). Mais comment agit-il ? Est-il vraiment efficace sur les plaies de l'EB ? Qu'en est-il de sa commercialisation en Europe et plus particulièrement en France ? On fait le point pour vous.

Définition

Le B-Vec est aussi appelé Vyjuvek ou encore Beremagene Geperpavec. Il s'agit d'une thérapie génique sous forme de gel à application cutanée qui marque un véritable tournant dans le traitement des plaies de l'épidermolyse bulleuse dystrophique.

Pour rappel, l'épidermolyse bulleuse dystrophique est une maladie cutanée rare causée par des mutations du gène COL7A1. Le gène COL7A1 est responsable de la production d'une protéine de collagène de type VII appelée COL7.

Cette protéine de collagène compose les fibrilles d'ancrage qui lient la couche interne de la peau (le derme) à la couche externe de la peau (l'épiderme). C'est une protéine structurelle déterminante pour souder entre eux les tissus cutanés. Sans les fibrilles d'ancrage (ce qui est le cas quand on a des mutations du gène COL7A1), la peau devient plus fragile, forme des cloques et peut se briser à cause de frictions ou de petits traumatismes.

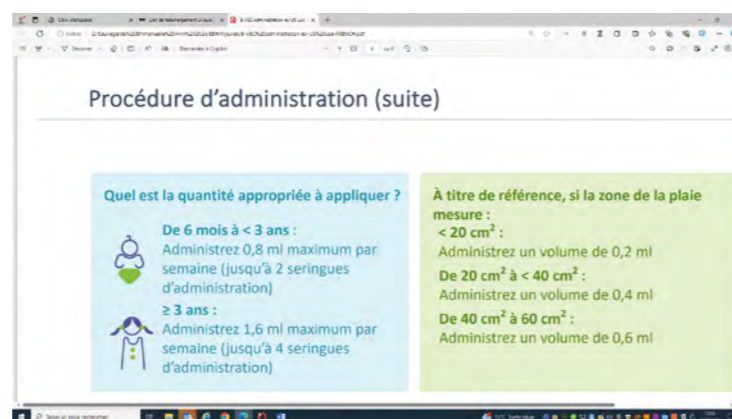
Le B-Vec ou Vyjuvek est une thérapie génique topique qui exploite un virus de l'herpès simplex de type 1 génétiquement modifié : on le neutralise (pour qu'il n'abîme pas la peau) et on y introduit l'ADN correspondant au gène COL7A1.

Lors de l'application cutanée sur les plaies, le virus ainsi modifié pénètre dans les fibroblastes du derme et les kératinocytes de l'épiderme qui bordent la plaie et, comme tous les virus de la famille des herpès virus, il les transfecte c'est-à-dire qu'il transfère son matériel génétique (comportant le gène COL7A1) dans le noyau de ces cellules. Une fois dans le noyau, la transcription du gène COL7A1 humain est initiée et va aboutir à la production et la sécrétion de collagène VII par les cellules situées autour et au fond de la plaie. Ces molécules de collagène VII s'organisent alors à l'extérieur des cellules en faisceaux longs et fins formant des fibrilles d'ancrage qui vont venir s'insérer entre le derme et l'épiderme et les solidariser. La réapparition de collagène VII - et donc de fibres d'ancrage dans la peau en cours de cicatrisation - va permettre de rétablir un lien solide entre l'épiderme et le derme et donc la résistance de la peau aux traumatismes. Le virus de l'herpès dans le Vyjuvek n'est pas répliatif, ce qui veut dire qu'il ne va pas survivre indéfiniment dans les cellules de la peau qu'il a transfectées : il est éliminé en quelques jours mais le collagène VII qui, lui, a été synthétisé, va persister plusieurs mois dans la peau cicatrisée, assurant sa solidité. Il sera donc nécessaire d'appliquer le produit jusqu'à cicatrisation complète de la plaie et de le reprendre si une nouvelle plaie réapparaît au bout d'un certain temps.



Mode d'emploi

La dose recommandée de gel B-Vec est fonction de l'âge. Ce gel est appliqué localement sur la/les plaie(s) une fois par semaine. La surface qui peut être traitée chaque semaine dépend de l'âge du patient.



EN PRATIQUE :

- De 6 mois à 3 ans, on peut traiter 80 cm² une fois par semaine
- À partir de 3 ans, 160 cm² une fois par semaine
- Le gel B-Vec est appliqué sur les plaies jusqu'à ce qu'elles soient fermées avant de sélectionner une ou plusieurs nouvelles plaies à traiter.
- La priorité au traitement hebdomadaire est donnée aux plaies déjà traitées si elles se rouvrent.
- Le gel B-Vec est appliqué sur la (les) plaie(s) sélectionnée(s) en gouttelettes espacées uniformément, d'environ 1 cm La répartition des gouttelettes doit ressembler à une grille.
- Les plaies sont ensuite recouvertes par un film occlusif type film alimentaire ou Mepilex. Film qui doit être retiré au bout de 24h. Aucun produit autre (antiseptiques, eau de javel, crèmes diverses) ne doit être appliqué sur les plaies avant et juste après la pose du gel B-Vec,
- Les déchets sont ensuite récupérés et éliminés via un parcours spécial car ce médicament correspond à un OGM (organisme génétiquement modifié) qui ne doit pas être dispersé dans l'environnement.

La HAS donne son feu vert à la demande d'autorisation d'accès précoce

Si une poignée de patients a pu bénéficier de l'accès compassionnel, davantage de patients devraient pouvoir avoir accès au traitement grâce à cette autorisation d'accès précoce qui vient d'être approuvée (septembre 2024). Pour rappel, l'accès compassionnel est un dispositif nominatif permettant à titre dérogatoire d'utiliser des médicaments sans

AMM en France ou bien dans une indication particulière, pour traiter des maladies graves ou rares lorsqu'il n'existe pas de traitement approprié, que le patient ne peut être inclus dans un essai clinique et que la mise en œuvre du traitement ne peut pas être différée.

L'ANSM a conclu à l'efficacité et la sécurité de ce médicament.

La 1^{ère} thérapie génique topique dans l'EBD apporte une efficacité supérieure en termes de cicatrisation des plaies par rapport au placebo (différence de 46 % de répondeurs sur le critère de jugement principal évaluant le pourcentage de patients ayant une cicatrisation complète à 6 mois durant 2 semaines consécutives) avec une cicatrisation de la plaie qui semble se maintenir à moyen terme (12 mois).

Les freins à lever

Cependant, pour que plus de patients puissent accéder au traitement, il va impérativement falloir amener le traitement au patient, contrairement à actuellement où ce sont les patients qui se rendent au centre hospitalier (le plus souvent hôpital disposant d'un centre de référence MAGEC et parfois très éloigné du domicile) une fois par semaine.

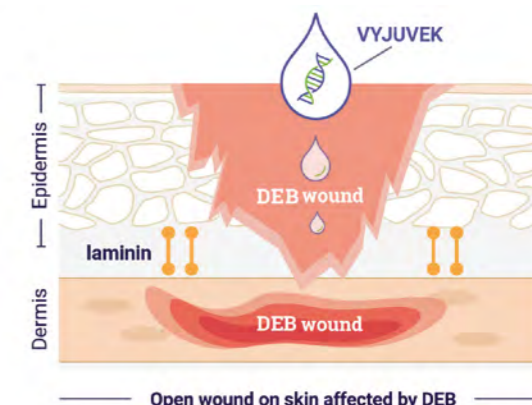
En effet, les centres de référence ne seront pas en capacité d'accueillir un grand nombre de patients et les trajets hebdomadaires à l'hôpital répétés ne sont pas envisageables sur le long cours.

À ce jour (juin 2025), seul un professionnel de santé (médecin ou IDE) peut appliquer le gel B-Vec, que ce soit dans un établissement de santé (en hospitalisation de jour- HDJ) ou à domicile, dans le cadre d'hospitalisation au domicile (HAD). Le médicament doit être préparé juste avant l'utilisation et, ce, par une pharmacie ayant un agrément spécial pour les thérapies innovantes. Ce n'est pas le cas de tous les hôpitaux et pas même de tous les CHU.

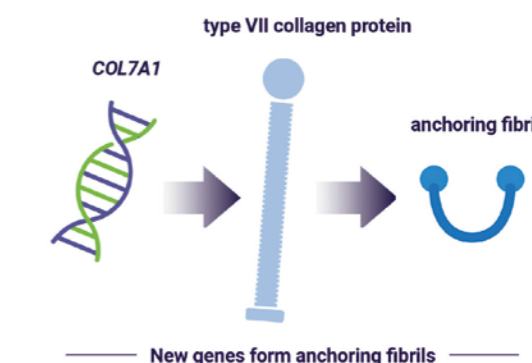
Par conséquent, si le B-Vec n'est pas appliqué dans le même centre hospitalier que celui où il est reconstitué, il faut signer une convention entre les deux hôpitaux (celui qui prépare et celui qui applique, que ce soit en HDJ ou via l'HAD), ce qui peut prendre plusieurs mois du fait d'un parcours complexe à type de convention avec l'ARS.

Mardi 24 septembre, dermatologues des centres de référence, pharmaciens hospitaliers, représentant des malades Debra et représentants de la FNHAD se sont réunis pour réfléchir ensemble aux meilleures solutions, sans perdre de vue la nécessité d'aller vite et au plus près du patient.

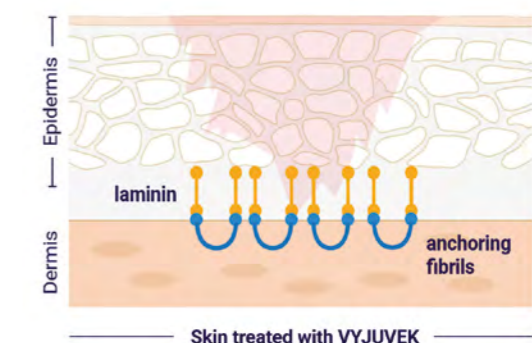
Le 23 avril 2025, la Commission européenne (CE) a approuvé Vyjuvek® en vue d'une autorisation de mise sur le marché dans tous les états membres de l'Union européenne, ainsi qu'en Islande, en Norvège et au Liechtenstein.



1 - Vyjuvek délivre de nouveaux gènes COL7A1 directement aux cellules cutanées des plaies EBD.



2 - Ces gènes COL7A1 restaurent la capacité de ces cellules à fabriquer des protéines de collagène de type VII fonctionnelles et à former des fibrilles d'ancrage.



3 - Les fibrilles d'ancrage lient la couche cutanée interne (derme) et la couche cutanée externe (épiderme) ensemble et favorisent la cicatrisation des plaies.



Jeux Olympiques

Flamme olympique

Le 20 juillet dernier Bettina Babaud a porté la flamme olympique... sous les couleurs de Debra ! Elle en a encore, à ce jour, les yeux qui pétillent et on la comprend. Voici le témoignage qu'elle nous a livré... à chaud.

« Je viens de vivre une journée magique ! »

Ce samedi 20 juillet, à Vaires-sur-Marne et Chelles, j'ai eu l'immense honneur de porter la flamme olympique. Un ressenti indescriptible ! Une foule composée de proches (ayant fait parfois des centaines de km pour venir me soutenir), de personnalités politiques, d'inconnus, partageant une énergie positive incroyable lors de mon passage. Je remercie d'ailleurs la Caisse d'Épargne d'avoir cru en moi et de m'avoir sélectionnée pour porter la flamme sur le beau territoire de Seine-et-Marne. Mon cœur de cheminote* engagée était fier de passer le relais de la torche devant la gare de Chelles.

Sportive, je sais que derrière chaque participation aux Jeux Olympiques et Paralympiques, il y a, de la part des athlètes et de leurs équipes, beaucoup de sacrifices, de résilience.



Or, je fais partie d'une grande communauté discrète, presque invisible, qui s'y connaît en engagement et en résilience : la communauté des aidants qui prennent soin des autres, de leurs proches.

À chaque pas, mes pensées allaient vers mes trois enfants. Mais aussi vers tous les courageux enfants papillon et Debra France qui, comme mon petit dernier, Bruno, se battent au quotidien contre cette maladie.

J'ai été interviewée pendant le JT de France 3, en direct ; et également juste avant l'allumage de la vasque pour la communication de la Caisse d'Épargne. Avec l'article publié dans le quotidien La Marne, c'étaient de belles occasions de mettre en lumière ces battants et de partager un message d'espoir fondé sur un grand élan de solidarité et de générosité. »

Bettina

* Bettina travaille à la SNCF

Le Marathon Pour Tous des Jeux Olympiques



Bettina Babaud, qui a porté la flamme Olympique pour soutenir les personnes atteintes d'EB, et son compagnon Sylvain Dufourt se sont donné un nouveau défi : courir le Marathon Pour Tous des Jeux Olympiques. Et toujours sous les couleurs de Debra, évidemment. Nous pouvons être fiers d'eux !



nouvelle marraine, l'athlète Christelle Daunay, Bettina et Sylvain étaient déterminés à terminer ce marathon exigeant, avec un départ de nuit et un dénivelé positif notable.

TÉMOIGNAGE...

« Le Marathon Pour Tous des JO est ouvert au grand public. Il a lieu, de nuit, juste après le marathon des hommes et avant le marathon des femmes. Autre particularité, impossible d'acheter des dossards... il fallait les gagner en remportant des challenges sportifs pendant 2 ans. Sylvain a eu son dossard l'été dernier et j'ai gagné le mien en février.

Je suis partie comme une balle (malgré les conseils de Sylvain qui me répétait d'arrêter d'accélérer), je l'ai vite payé. Grosse chaleur, dénivelé de dingue, la descente qui fait aussi un mal de chien... il était costaud, ce marathon : des abandons dans tous les sens sur le parcours. Ça me faisait vraiment peur.

Mais je l'ai fini, malgré les douleurs survenues très rapidement. Il faut dire que Sylvain m'a aidée tout du long. Il a beaucoup souffert aussi : pas facile de se caler sur mon allure lente sur cette distance... Encore un merveilleux souvenir ; un public digne de rockstars, sur chaque hectomètre, c'était incroyable ! »

Bettina

Ils ont pris le départ à 21h10 le samedi 10 août pour parcourir les légendaires 42,195 km... sur le même parcours que les athlètes olympiques ! Bien qu'ils ne visaient pas à battre le record national de notre

Brèves

Debra France à l'Assemblée nationale !

Plusieurs membres du Conseil d'administration avaient rendez-vous le 16 novembre à l'Assemblée nationale avec le député du Lot-et-Garonne Michel Lauzzana...



Le Dr Emmanuelle Bourrat avait préparé à son attention une présentation de l'EB à laquelle M. Lauzzana, médecin également, a été très sensible. Les échanges ont ensuite notamment porté sur les difficultés liées à la cotation des soins infirmiers, un enjeu crucial sur lequel il s'est engagé à sensibiliser les pouvoirs publics.

Nous remercions M. Michel Lauzzana de s'être rendu disponible pour cet entretien, ainsi que M. Alexy Rodriguez, son collaborateur parlementaire, pour son accueil chaleureux.

Semaine internationale de sensibilisation à l'EB



Comme chaque année, s'est déroulée fin octobre la Semaine internationale de sensibilisation à l'épidermolyse bulleuse. 7 jours, et à travers tous les pays du monde, pour informer sur cette maladie, sensibiliser le grand public, rassembler les personnes vivant avec l'EB à travers le monde entier, soutenir les patients et la recherche.

Organisée par Debra International, cette campagne de sensibilisation mondiale vise à mettre en lumière les défis que rencontrent les patients atteints d'EB et leur famille. Cette année, sous le thème « Les voix de l'EB », nous avons invité chacun à partager son histoire personnelle : « Que signifie vivre avec l'EB ou soutenir un proche touché par cette maladie ? » pour qu'ensemble, nous fassions entendre nos voix et créions un élan de solidarité !

Lors de cette semaine, deux interviews ont été mises en ligne : celle d'Angélique Sauvestre (par le média en ligne Konbini) et celle de Gwenaëlle Ramolino (par le laboratoire Urgo).

5^e Rencontre des professionnels de l'EB

Le 7 novembre 2024, nous avons organisé, en collaboration avec notre conseil médical, la 5^e Rencontre des professionnels de l'épidermolyse bulleuse, à l'auditorium de l'Institut Imagine, Paris. 48 professionnels ont répondu à notre invitation.



Les thèmes abordés :

- **La non-observance des prémédications antalgiques**
Sarah CHAUMON, infirmière en pratique avancée au sein du Centre d'évaluation et de traitement de la douleur et médecine palliative, hôpital Necker.
- **Les soins unguéaux et EBDD**
Emmanuelle BOURRAT, dermatologue hôpital Saint Louis et Jérôme NATAF, podologue hôpital Saint Louis.
- **Les bénéfices de l'Activité physique adaptée (APA)***
Julie KARYAN, enseignante en APA.
- **Exemples de situations complexes d'adolescents atteints de maladies chroniques graves**
Alexandra LOISEL, pédiatre équipe mobile de médecine de l'ado, hôpital Necker.

* L'association Debra France peut prendre en charge un certain nombre de séances et vous aider à trouver un coach formé en APA. Si vous êtes intéressés : contact@debra.fr

2^e Congrès mondial des maladies rares cutanées

Du 12 au 14 juin derniers, les spécialistes de tous horizons étaient réunis à la Cité internationale à Paris autour des maladies rares. Debra France y était représentée par Angélique Sauvestre, notre présidente.

Au programme : l'annonce du diagnostic et la prise en charge des affections cutanées rares et complexes ; développer une approche multidisciplinaire et améliorer les compétences pour gérer les problèmes courants ; les derniers résultats de recherche et les outils dans le domaine de la biologie de la peau, de la génétique, de la thérapeutique ; l'engagement et l'autonomisation des patients et les programmes d'éducation des patients.



Téléthon 2024 Le petit Paul, ambassadeur



Cela ne vous aura sans doute pas échappé : l'épidermolyse bulleuse a de nouveau été mise à l'honneur par l'AFM-téléthon puisque Paul et ses parents ont fait partie des 5 familles ambassadrices du Téléthon 2024.

Durant le week-end des 29 et 30 novembre derniers, Paul et sa famille étaient sur le plateau de France TV, en compagnie du parrain de cette édition qui n'était autre que Mika. Paul a fait une intervention très remarquée, si naturelle et si juste avec ses mots d'enfants. Il a fait mouche et a touché le public, à commencer par Mika qui a été littéralement bluffé !

<https://www.afm-telethon.fr/fr/evenement-telethon/le-combat-du-telethon/les-familles-ambassadrices-du-telethon-2024>



Un grand merci à Paul et sa famille de contribuer à faire sortir l'EB de l'ombre.



À REVOIR SUR YOUTUBE : SÉANCE ÉMOTION
REPRISE DANS LE BEST-OFF DU TÉLÉTHON !



Credit photos: Mathieu Génon / OKO

Et aussi...

Une vidéo de l'AFM sur Maëlle, pour son émission « Paroles d'enfants », a été diffusée le samedi du Téléthon. Le même jour, sa maman, Angélique Sauvestre, a été interviewée par France TV lors de la Marche des maladies rares.



Colloque régional infirmier

Angélique et Gwenaëlle étaient présentes le 10 octobre à Lyon pour porter la voix des personnes atteintes d'EB au 3^e colloque régional de l'Union régionale des professionnels de santé (URPS) Infirmiers Auvergne Rhône-Alpes.

Le discours qu'elles ont tenu était clair : les patients atteints d'épidermolyse bulleuse ne devraient plus être exclus de l'accès aux soins infirmiers à domicile faute de rémunération convenable des soignants !



Vidéo « Pose de perfusion chez un patient atteint d'EB »

La pose d'une perfusion soulève toujours beaucoup de questions chez les personnes EB... Fimarad, la Filière santé maladies rares dermatologiques, a réalisé une vidéo à l'attention des personnels soignants prodiguant tous les conseils et précautions nécessaires !



<https://www.youtube.com/watch?v=oM99PjLUt8g>

— Hommage —

Docteur Claudine Blanchet Bardon

Dans notre précédente édition, nous vous faisons part de la disparition du Dr Claudine Blanchet Bardon. Nous souhaitons aujourd'hui compléter cet hommage avec l'intervention qu'a faite le professeur Martine Bagot lors d'une réunion de la Société française de dermatologie le 16 octobre 2024.

« Claudine a été une vraie combattante, mais pas seulement vis-à-vis de sa propre maladie mais d'abord et surtout vis-à-vis de celle de ses patients atteints de génodermatoses et plus particulièrement des plus sévères d'entre elles, les ichtyoses et les épidermolyses bulleuses héréditaires.

Lui ayant succédé en tant que responsable du CRMR génodermatose de St Louis, il me revient de rendre hommage à ce formidable esprit de combat qu'elle a transmis à ses patients tout en les accompagnant dans leur difficile parcours de vie. Je cite ici un de nos patients atteint d'EBDR généralisée sévère qui, âgé de 50 ans, continue sa mission d'aide à l'autonomie des handicapés dans une mairie francilienne : « *Merci Claudine, merci d'avoir été notre voix, merci de nous avoir donné espoir et envie de vivre autrement notre maladie. Partez tranquille, nous, les adultes malades nous avons repris le flambeau pour donner à notre tour espoir aux enfants papillon* ».

Claudine, du fait de son éclectisme et de son dynamisme, a été une pionnière dans la prise en charge des maladies génétiques de la peau !

En 1977, alors qu'elle travaille sur la microscopie électronique des génodermatoses à Heidelberg, elle a l'idée de tester l'étréinate, qui vient d'arriver sur le marché dans le traitement du psoriasis sur les ichtyoses lamellaires. C'est ainsi qu'elle découvre l'efficacité des rétinoïdes systémiques et topiques dans cette pathologie, classe thérapeutique qui reste à ce jour la seule efficace dans ce type d'ichtyose.

De retour à St Louis, elle y traite ses premiers patients et, compte tenu du succès thérapeutique spectaculaire, attire très vite un recrutement national, l'incitant à créer une consultation dédiée.

Toujours grâce à ses compétences en microscopie électronique, elle permet un des premiers diagnostics anté-natal de fœtus Harlequin avec le Pr Dumez. En effet, son charisme lui a permis de tisser très vite un réseau de correspondants motivés dans toutes les spécialités, offrant ainsi une prise en charge multidisciplinaire coordonnée indispensable pour les patients atteints de génodermatose grave :

Pour ne citer que certains d'entre eux :

- le Pr Dumez obstétricien, avec qui elle ouvre une consultation de conseil génétique et de diagnostic anté natal
- le Dr Polonovski, ORL, qui va développer les dilatations œsophagiennes au ballonnet des épidermolyses bulleuses
- le Pr Servant, plasticien, spécialiste des exérèses greffes des carcinomes épidermoïdes des EBDR



- Dr Mickel Lemoigne, anesthésiste, qui écrira le premier protocole de procédures d'anesthésie générale et de bloc opératoire adapté aux peaux et muqueuses très fragiles.

Le succès de son recrutement lui permet très vite de constituer de grandes cohortes des diverses génodermatoses et de contribuer ainsi, en collaboration avec des généticiens de stature internationale dont le Pr Judith Fischer et le Pr Alain Hovnanian, à la découverte de plusieurs gènes impliqués dans ces maladies.

Parallèlement à cette activité clinique et de recherche, Claudine s'est beaucoup investie dans la reconnaissance sociale des génodermatoses et la prise en charge du fardeau économique qu'elles font subir aux patients et à leur famille : prise en charge en ALD, remboursement des émoullients (le GVP), des PMR kératolytiques et des pansements hydro-cellulaires. Elle a offert également son soutien aux associations de patients dont l'association des Icthyoses de France (AIF) et l'association des épidermolyses bulleuses héréditaires (Debra France) qui lui en sont très reconnaissantes.

En résumé, on peut dire que, dès 1977, Claudine a créé officieusement le premier centre de référence maladie rare génodermatose en France, plus de 20 ans avant sa labellisation officielle en 2004 lors du premier Plan maladie rare.

Elle a anticipé sa retraite à la même époque, me faisant rejoindre son équipe en tant que dermatopédiatre, à l'époque où St Louis prenait en charge aussi des enfants atteints de maladies génétiques de la peau.

Quand elle m'a laissé sa place en 2012, après un compagnonnage de presque 10 ans, elle m'a avoué qu'elle ne supportait plus d'annoncer des mauvaises nouvelles à ses patients EBH qu'elle accompagnait depuis leur naissance, ces derniers parfois rattrapés par les carcinomes ou l'amylose quelle que soit leur envie de vivre à tout prix.

Alors que se concrétisent enfin de vrais progrès thérapeutiques dans la prise en charge des génodermatoses (dont la thérapie génique topique pour les EB dystrophiques, actuellement disponible en accès précoce), je pense pouvoir, au nom de toute l'équipe du centre de référence génodermatose de l'hôpital St Louis, remercier Claudine de nous avoir transmis sa gaieté, son optimisme et sa détermination dont le souvenir nous aide encore au quotidien à assurer cette difficile mais aussi formidable expérience professionnelle et humaine.

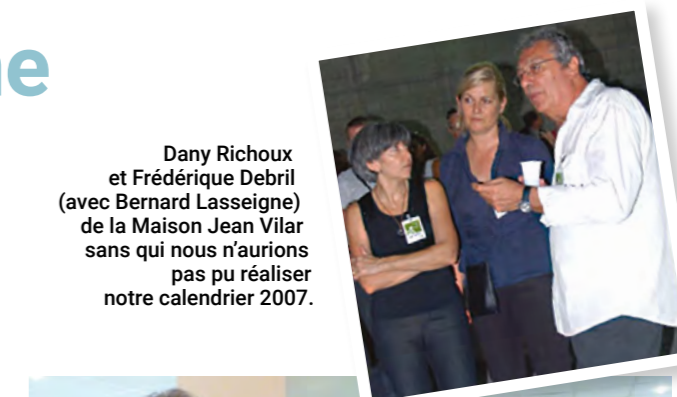
Bernard Lasseigne

C'est avec une grande tristesse que nous avons appris la disparition de Bernard Lasseigne.

Bernard a longtemps œuvré pour notre association... Membre du Conseil d'administration, en charge de la communication, il a organisé de très nombreuses manifestations pour faire connaître l'épidermolyse bulleuse auprès des professionnels, des laboratoires et du grand public.



Les plus anciens d'entre nous se souviennent certainement d'une soirée caritative en juin 1993 à Aix-en-Provence, organisée par Bernard et sa fille Laetitia, soirée grâce à laquelle La Mutuelle du Midi et Ag2r sont devenus nos mécènes historiques (m'entraînant dans l'aventure, par la même occasion, puisque ces sociétés étaient mes employeurs !). Puis, se sont enchaînés les compétitions de kart'in en présence des parrains qu'il nous avait amenés, Jean Alesi et Ari Vatanen (Bernard était journaliste sportif...) ; le tout premier congrès « mondial » des EB en 2000 à Marseille, suivi d'un autre à Avignon en 2007 au Palais des Papes... et bien d'autres manifestations encore, on ne peut toutes les citer ici. Dans le domaine des supports de communication, c'est sous son impulsion que le bulletin « Debra info » a pris sa forme moderne, pour devenir le vrai magazine qu'il est aujourd'hui ; plusieurs plaquettes ont été éditées, qui nous ont bien aidés pour nos démarches auprès des laboratoires et autres



Dany Richoux et Frédérique Debril (avec Bernard Lasseigne) de la Maison Jean Vilar sans qui nous n'aurions pas pu réaliser notre calendrier 2007.



sponsors ; ainsi que des affiches (nous n'en avons pas auparavant) ; des calendriers illustrés de magnifiques photos de nos jeunes papillons...

Un long chemin, très riche. Bernard a maintenant rejoint tous ses copains de l'Ebae-Debra qui se sont envolés avant lui...

Mireille Nistasos

Céline Duchamp

Céline était atteinte d'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive. Elle nous a quittés le 25 mars dernier, à l'âge de 38 ans. Ses parents nous ont adressé ce message.

« *Céline aimait la vie. Elle avait beaucoup de volonté et savait ce qu'elle voulait. Céline était attentive aux autres et voulait que tout le monde soit heureux autour d'elle. Nous ne l'oublierons pas. Elle sera toujours avec nous.* »

Guy et Claudine Duchamp



— Partout —

... mais vraiment « partout »

Salut les Debratiens !

Moi c'est Pauline, j'ai 26 ans et comme la plupart d'entre vous, je suis atteinte d'une épidermolyse bulleuse. Bon... la forme reste à déterminer. Initialement, les docs m'avaient diagnostiqué une forme dystrophique. Quand j'ai revu mon médecin, il m'a dit qu'il fallait attendre le résultat de la génétique pour savoir avec certitude si elle était dominante ou récessive. J'attends donc le résultat du laboratoire de génétique pour une définition précise. **Toujours est-il que je reste la seule de ma famille à avoir cette peau papillon.**

« Une néomutation », m'a-t-on toujours dit. La gamine que j'étais retenait seulement « mutation », comme pour les supers héros ! Souvent, ça m'amusait de me voir comme cela, « une mutante », « une extraterrestre ». La seule de ma famille ! Enfin, parfois ça attisait aussi ma colère et un sentiment d'injustice.

Pour vous faire un portrait, je suis « un peu » marquée aux pieds, mains, genoux, coudes, cuir chevelu et dans la bouche. En gros, visuellement, ma maladie passe souvent inaperçue. Donc une mutante, mais avec la réaction des gens à retardement, une fois qu'ils m'ont bien observée.

Cette ambivalence de « mutante mais pas trop » m'a joué pas mal de tours durant mon enfance. Je pouvais sembler « normale » visuellement mais, en réalité, je ne pouvais pas toujours suivre le rythme des autres enfants. Je ne vous fais pas de dessin, vous imaginerez bien un enfant qui veut TOUT faire comme ses copains... sans réellement le pouvoir. Et qui est souvent agacée par l'adulte dans l'ombre prêt à bondir avec une trousse à pharmacie. Du coup ? Dans le dos des adultes, je faisais tout ce qu'ils craignaient et ça m'amusait ! Jusqu'à la chute... Faut dire que j'ai un peu fait tourner en bourrique tous les adultes autour de moi, avec mes grandes plaies ouvertes qui ne m'arrêtaient pas pour autant !

Je me souviendrai toujours de ma première visite à Debra (EBAE à l'époque). Je devais avoir 11 ou 12 ans. Oula ! Oula ! La pré-ado que j'étais, cherchant les limites de sa peau, n'était pas prête à se prendre une si grande claque ! Je ne m'étais absolument jamais confrontée à d'autres personnes ayant la même maladie que moi. Et je ne comprenais absolument pas ce que je voyais. Plein de questions se bousculaient dans ma micro-tête. « Mais c'est sûr et certain que j'ai pareil, moi ? Pourquoi ont-ils des bandages partout, eux ? Il y a des personnes qui peuvent carrément être en fauteuil avec ce truc que j'ai ? Mais si je ne

En Suisse en janvier, Debra sous la neige dans les montagnes



En Finlande, randonnée en Laponie au pays du Père Noël et des rennes. Malheureusement, la banderole n'était pas photographiable de nuit, mais Debra était dans nos cœurs, alors que nous admirions les nombreuses aurores boréales.



« En Norvège, lors de grandes randonnées avec des dénivelés importants, Debra était toujours à nos côtés ou sur mes épaules. »



À notre retour vers la France, dans les pays de l'Est, notamment en République tchèque, Debra était également avec nous.



vous savez quoi ? Elle m'a encouragée et m'a apporté des solutions ! Où était donc passé mon tempérament ? Au cas où vous ne l'auriez pas compris, je suis une personne un peu têtue. Je n'avais pas le droit de le faire ? Certains pensaient cela « irresponsable » ? Eh bien, fonçons alors ! Je vais leur montrer que je ne suis pas de leur avis en vivant à fond cette aventure !

Et j'ai eu raison car Ragnar, notre van, pour moi c'est comme une bulle sécurisante qui me permet de me soigner où que je sois et en toute intimité. Une grande trousse à pharmacie qui me suit comme le faisaient les adultes autrefois, mais avec quand même pas mal d'avantages supplémentaires !

Et en quoi ça concerne Debra et vous ? Bonne question !

Je me suis juste donné la petite mission personnelle de faire voyager à distance ceux qui le voudraient. De peut-être faire émerger des envies, des idées chez vous. Et, à ma petite échelle, faire connaître cette maladie rare aux quelques personnes que je croiserai sur ma route. Par exemple, quand je pars en randonnée, je suis toujours vêtue du t-shirt de l'asso ou munie de la banderole.



(merci encore à mon compagnon et ma famille). Aujourd'hui, j'ai traversé 11 pays différents sur environ 23 000 km ! J'ai été sous la neige et j'ai skié. J'ai fait des randonnées de 4 à 20 km, sous différentes températures avec différentes météo. J'ai travaillé en ferme et avec des animaux. J'ai marché des journées entières pour découvrir des villages et villes d'Europe. J'ai testé le VTT électrique en montagne. Je me suis même baignée dans l'eau glacée au-dessus du cercle polaire. J'ai lancé des feux sous les aurores boréales. Et ceci, avec cette mutation.



Le jour du départ à Saumur

Décider de partir en van à travers l'Europe, à durée indéterminée, était pourtant un rêve que certains professionnels de santé trouvaient irréaliste et utopique. Vivre avec cette maladie dans un van

représentait un trop grand challenge, d'après eux. Certains ont tenté de m'en dissuader, j'ai même pensé à annuler ce projet. Leur avis m'avait effrayé. J'ai fait la chasse aux informations pour trouver une assurance pouvant accepter de m'assurer avec cette maladie. J'ai connu le casse-tête technique et logistique pour qu'on me fournisse beaucoup de pansements et mon traitement de l'époque. Alors, j'ai douté.

Puis, ma famille et mon compagnon m'ont encouragée et m'ont soumis l'idée de trouver du soutien auprès de Debra. L'asso a eu la gentillesse de me diriger vers le docteur Emmanuelle Bourrat, spécialiste de notre maladie à Paris, que je n'avais pas revue depuis de nombreuses années et de nombreux médecins. Et

Des projets ? Il y en a plein, à perte de vue... certainement trop ! Mais si vous avez des idées supplémentaires, je suis toujours partante ! N'hésitez pas et soyez acteurs à distance de ce beau voyage ! Ce voyage est une façon aussi de prouver que c'est possible, avec détermination et préparation.

Alors, êtes-vous prêts à embarquer dans notre van, Ragnar, pour la suite de ce tour d'Europe ? Merci d'avoir eu le courage de me lire jusqu'au bout en tout cas. Et maintenant, je vous dis : Allez, Kenavo sur les routes d'Europe !

Pauline @_Ragnaroad



Le Dr Emmanuelle Bourrat a aussi pensé à Debra depuis l'autre bout du monde... Photo prise à 5 heures du matin, au lever du soleil, sur le piton de Neiges (3071 mètres) - île de La Réunion. Le plus dur, nous a-t-elle dit, n'a pas été la rando (15 heures aller-retour) mais de se déshabiller pour la photo « car ça frisait le 0 degré » !

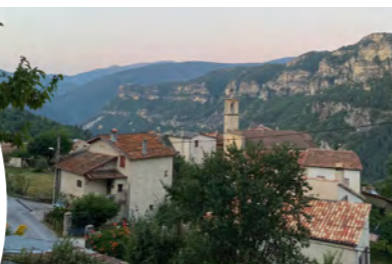
Journée Valentine

La 3^e Journée Valentine s'est déroulée à Braux (Alpes de Haute Provence) en août dernier. Comme pour les deux précédentes éditions, le village et tous les environs se sont mobilisés autour de Valentine, petite Brauxoise de sept ans atteinte d'EB.

Au programme, de nombreuses activités : tournois de foot, volley, tennis de table, concours de boules et de cartes, tombola, jeux pour les enfants, stands de gourmandises et d'objets artisanaux... pour pas moins de 800 participants et visiteurs tout au long de la journée (dans un village de... 120 habitants). Le midi, les bénévoles, habitants du village et commerçants, ont organisé et offert un repas (autour de huit barbecues géants !) qui a rassemblé 450 personnes.

L'apéritif de clôture a quant à lui été offert par les parents de Valentine. C'est à ce moment-là qu'un chèque de plus de 30 000 euros a été remis à Debra France, représentée par Angélique Sauvestre.

Encore une magnifique journée sous le signe de l'amitié et de la solidarité. Un grand bravo !



Le double défi de Dominique Braux

Dominique Mille, originaire de Braux (Alpes de Haute Provence), a lancé un double défi pour soutenir les personnes atteintes d'épidermolyse bulleuse : il avait ouvert une collecte en ligne et, si 100 dons étaient atteints avant la fin mai, il s'engageait à parcourir les 88 km séparant Gattières (Alpes-Maritimes) de Braux en une seule journée et avec un dénivelé de... 946 mètres !



Défi relevé, puisque 204 dons ont été (rapidement) recueillis ! Dominique s'est donc élancé de Gattières le 29 juin à 2 h du matin, pour une arrivée à Braux à 17h45.

De nombreuses personnes l'ont soutenu, en voiture, à vélo ou en courant, tout au long de son parcours et une haie d'honneur l'a acclamé à son arrivée,



avec Valentine, sur la place du village. La cagnotte qui avait été créée a permis de recueillir 10 000 € (ce n'est pas le montant que vous pouvez voir sur la photo ci-dessus car d'autres dons nous sont encore parvenus après la prise de vue...).

La famille de Valentine et Debra France remercient chaleureusement toutes les personnes qui se sont mobilisées autour de cet incroyable défi solidaire.

800 km à vélo, pour soutenir Debra !

Le 28 octobre dernier, Romain et Alexis commençaient leur projet un peu fou : rejoindre la ville d'Irun en Espagne, depuis la Normandie ! Pendant toute une semaine, ils ont pédalé du nord au sud pour faire avancer la recherche contre l'épidermolyse bulleuse.

Romain Lecouflet, 24 ans et son ami Alexis Paris, 25 ans, tous les deux pilotes de moto cross, se sont lancés le défi de descendre de Normandie jusqu'à Irun, la première ville à la frontière espagnole. Dans un premier temps, c'était juste pour s'entraîner. Puis, pour se motiver, l'idée de faire cela pour une association leur est venue.

Pourquoi Debra ?

Charly, le filleul et neveu de Romain, est né le 31 juillet 2022 avec une peau extrêmement fragile. Il a rapidement été transféré au CHU de Caen où le verdict est tombé : épidermolyse bulleuse très sévère. Charly est resté hospitalisé plus d'un mois et a beaucoup souffert. Il a déployé ses ailes vers une vie sans souffrances le 3 septembre 2022... C'est pour cela que leur choix s'est tourné vers Debra France, afin de soutenir tous les papillons et leur famille.



Tout s'est bien passé

Ils sont arrivés à Irun après avoir pédalé pendant 31h30... Pas de panne mécanique mais des douleurs aux genoux très importantes. Ils ont eu quelques coups de mou niveau moral car certaines étapes étaient très dures mais, dans ces moments, ils ont pensé à ce pourquoi ils le faisaient et se sont dit que, pour eux, ce n'était que 5 jours de souffrances... contrairement aux enfants papillon. « Nous sommes très fiers d'y être arrivé et de l'avoir fait pour votre association » nous ont-ils dit.

Leur projet est passé dans l'Eveil Normand, Le Liberté, Ouest France et sur France bleu et, grâce à la cagnotte en ligne que Romain et Alexis avaient lancée à cette occasion, 1270 € ont été collectés pour la recherche contre les EB !

Bretagne Pleumeleuc

Lors de son assemblée générale à Pleumeleuc (Ile et Vilaine), l'association Pleum'Run a remis à Debra France un chèque de 500 € en lien avec les résultats excédentaires de la course Run'In Pleum organisée en juillet dernier dans le cadre de Pleum'en Fête.



Lors de cette course nature de 14 km, la jeune Zia Riopel, atteinte d'EB, a fait le parcours en joëlette... c'était une première pour elle ! Elle était portée par ses parents, sa famille et ses amis. Ce fauteuil adapté pour la course à pied avait été mis à disposition par l'association Nos Limites, du Hinglé. Cette dernière était venue avec une 2^e joëlette, son pilote Noah et toute une équipe de porteurs pour faire de cette course un moment de partage solidaire entre coureurs et personnes atteintes de maladie ou de handicap.



Dinan

La rue du Jerzual, étroite et pentue, c'est un peu l'Everest de Dinan ! Quelques chiffres : une distance de 507 m, un dénivelé de 75 m, une pente en trois niveaux (10 %, 15 % et 18 %). Un après-midi de septembre, un millier d'athlètes a pris le départ du 17^e Défi du Jerzual, deux courses à pied (5,5 km ou 10,9 km) qui passent par cette célèbre rue de la cité des remparts.



Ronan Riopel et Zia

Brèves

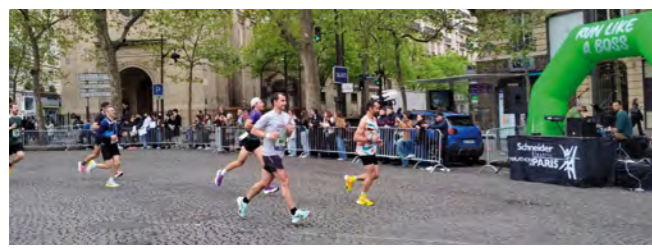
Vendée Cœur

L'espace jeunes des Sables-d'Olonne a organisé une soirée dansante au Havre d'Olonne en août dernier. Une soirée pendant laquelle Dan-Philip Youx a tenu un stand Debra France et fait une intervention au micro pour présenter notre association. Encore un peu plus de visibilité locale pour Debra France...



Marathon de Paris

Le dimanche 12 avril 2025, s'est déroulée la 48^e édition du Marathon de Paris. Sylvain Dufourt (le papa de Bruno Babaud Dufourt) et François Ferchaud (beau-frère de Ronan Riopel) ont couru pour les enfants papillon sous les couleurs de Debra France.



Trail des foulées Beaujolaises

Le lendemain, c'est Anthony Youx, le frère de Dan-Philip, qui a revêtu notre maillot pour cet événement qui se déroule à travers les vignobles mais aussi certains sentiers plus techniques.

La Course des Héros

à Paris : Océane, Alexis, Karen et sa famille
à Nantes : les familles Icca et Youx ... ont couru sous les couleurs de Debra pour récolter des fonds : plus de 2000 €.
Toute l'association les remercie pour leur engagement !



Isère

Caper Nord Isère est une association qui soutient et accompagne les victimes de toutes les maladies professionnelles, qu'elles soient liées à l'amiante ou à d'autres expositions. Mais elle soutient aussi d'autres associations... C'est ainsi que, lors de son assemblée générale en février dernier, elle a remis à Fabrice Madelon qui représentait Debra France, un chèque de 1500 €. Un grand merci aux membres de cette association qui, il faut le souligner, nous ont déjà apporté leur soutien par le passé !

Ille et Vilaine

Par l'entremise de Marie Epinette, la maman du petit Paul, nous avons reçu les dons du Club de basket de Dinard pour 450 € et du Rotary de Dol Combourg pour 2000 € !



Ille et Vilaine (bis)

En octobre, lors de la journée solidaire Tout Rennes Court, 11 collaborateurs du cabinet Axa Keveler ont couru 5 km pour soutenir les enfants papillon. Grâce à un don de 40 € par participant de la part de ce cabinet Axa, Debra France a reçu un don de 450 €.



Deux-Sèvres

Le Lions club de Melle et le foyer rural de Saint-Martin-lès-Melle se sont associés en septembre pour une marche solidaire. Les bénéficiaires de la course ainsi que de la vente de repas ont été reversés à Debra France, soit un don de 1700 €...



Beaujolais

Ils étaient 10 à s'élancer, un samedi de novembre, sur la ligne de départ du semi-marathon du Beaujolais ! Sur la photo, ils ne sont que 8 (deux avaient déjà filé), mais tous ont franchi la ligne d'arrivée, unis par un même objectif : soutenir l'association et les personnes atteintes d'épidermolyse bulleuse. Une belle communication et un don de 500 € pour Debra France.
Un immense merci à Romain, aux 2 Xavier, Patricia, Céline, Anne-Laure, Catherine, Serkan, Rachel et Angélique pour leur engagement et leur énergie.



Haute-Loire

Le 16 mars dernier se tenait le TGV Trail Grand Velay : plus de 800 coureurs et 180 marcheurs se sont mobilisés au profit de Debra ! Grâce aux dons de particuliers ainsi qu'à ceux du Crédit Agricole 43 et du club Velay Athlétisme, près de 2500 € ont été remis à notre association.



Ardèche

Éliane Combe et son inséparable amie et complice ont encore œuvré pour Debra... Leur stand à la brocante de Saint-Agrève (Ardèche), le 17 novembre, leur a permis de collecter 700 € pour la recherche contre les EB. Merci à nos fidèles Ardéchoises !



Ille et Vilaine (encore !)

Le 30 novembre a eu lieu une soirée concert gospel en la cathédrale de Dol de Bretagne, au profit de Debra France. Cet événement était organisé par le Rotary Club de Combourg-Dol de Bretagne menée par sa présidente Mme Coquio dont la nièce était atteinte d'EB. Le bénéfice des entrées vendues a été remis à Debra France... un don de 2000 €.



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)