

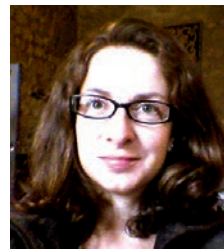
**UN ESSAI DE  
GREFFE DE PEAU  
GÉNÉTIQUEMENT  
CORRIGÉE**

**MDPH  
Tout handicap  
ouvre droit  
à une  
compensation**

**LES NOËLS  
DEBRA**



# Bonne année 2018...



Qu'elle vous apporte bonheur et réussite dans vos réalisations personnelles et professionnelles. Et surtout la santé... Même si, face à la maladie, nous sommes tous vulnérables (c'est d'ailleurs pour cela que je suis l'auteur de cet édit et non pas Damien Truchot), l'année 2017 n'a pas manqué de nous rappeler que la

recherche avance. Bien qu'il faille encore s'armer de patience, il est primordial de garder l'espoir et ce dynamisme que vous avez été si nombreux à partager, comme vous pourrez le lire dans ce Debra info. L'épidermolyse reste une maladie rare assez peu connue, mais emblématique des maladies de peau et qui ne manque pas de marquer les esprits et de sensibiliser face à la douleur qu'elle provoque; chacune de nos actions contribue à nous faire sortir de l'anonymat.

2018 sera aussi l'année d'une nouvelle AG qui se déroulera cette fois à Lyon. Réservez d'ores et déjà votre week-end des 9 et 10 juin. Les travaux de préparatifs sont en cours; nous souhaitons donner un tournant «bien-être» (interventions de psychologues, séance de relaxation...) à cet événement, qui est l'occasion de tous nous réunir. Ensuite, il serait impensable de venir dans une si jolie ville sans prévoir une

sortie touristique, mais nous n'en disons pas plus... pour garder le suspense. Enfin, n'oublions pas que nous avons un rôle à jouer sur l'avenir qui nous attend. Notre combat est quotidien face à la maladie, mais aussi face aux institutions qui nous gouvernent.



**Debra INFO**, Journal édité par Debra France

**Comité de rédaction:**

Damien Truchot, **Directeur de la publication**

Clémence Fabien, Angélique Sauvestre

Mireille Nistasos, **Secrétaire de rédaction**

**Conception graphique:** Jean-Louis Camoirano

**Rédaction:** AG2R LA MONDIALE

16 la Canebière 13001 Marseille  
mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

**Photo de couverture:** Stéphanie Pasquier

**Imprimerie:**

MARIM, 1 rue Mansard - La Palasse 83100 Toulon

Debra info est réalisé avec le concours du laboratoire



Dès ce mois de janvier 2018, nous avons envoyé un courrier à notre ministre de la Santé pour soutenir la démarche des 23 animateurs des Filières de Santé Maladies Rares (pour rappel, nous faisons partie de FIMARAD) qui s'inquiètent de voir les enveloppes budgétaires destinées aux Centres de référence Maladies rares versées sur les comptes globaux des centres hospitaliers. Il va de notre intérêt d'avoir une transparence totale des crédits «maladies rares» et de s'assurer qu'ils ne servent pas à combler les déficits financiers actuels des hôpitaux publics.

Février sera aussi un mois important, puisque nous sommes invités à Marseille afin de présenter à AG2R LA MONDIALE notre demande de renouvellement de subvention, après un partenariat qui ne remonte pas à hier et dont la date arrive à échéance.

Bonne lecture de ce Debra info, qui demande, comme vous vous en doutez, un travail considérable de la part de nombreuses personnes. Bravo à toute et tous, et en particulier à Jean-Louis Camoirano, notre graphiste, et à Mireille Nistasos qui fournit un travail remarquable pour que les Debra info voient le jour. Un grand merci à tous ceux qui ne sont pas directement touchés par la maladie mais qui croient en notre association, et contribuent à nous donner des ailes (ils se reconnaîtront...).

Nous restons joignables à l'adresse HYPERLINK "mailto:contact@debra.fr" contact@debra.fr

**Angélique SAUVESTRE**  
Vice-présidente Debra France

## SOMMAIRE

|            |                                        |
|------------|----------------------------------------|
| p. 3       | Brèves                                 |
| p. 4 - 6   | Un essai de greffe de peau             |
| p. 6 - 9   | Translocations chromosomiques          |
| p. 40 - 13 | MDPH : droits et handicap              |
| p. 14      | Centres de référence : relabellisation |
| p. 15      | Hommages                               |
| p. 16 - 17 | Les Noëls en régions                   |
| p. 18 - 24 | Partout                                |

Secrétariat administratif,  
renseignements:

Mireille NISTASOS  
tél. 04 91 00 76 19

(aux jours et heures de bureau)



e-mail: mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

Courrier:

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

## GUIDE ÉCOLE

Pour ouvrir l'année 2018, un nouveau «guide école» a vu le jour, intitulé comme il se doit «**Accueillir en classe un enfant atteint d'épidermolyse bulleuse**».

J'ai tâché de reprendre au mieux les contraintes et les points de vigilance qu'impose la maladie à nos papillons, tout en rappelant qu'ils restent avant tout des enfants.

N'hésitez pas à le diffuser largement lors de chaque rentrée scolaire! Mais comme toujours, il est difficile de généraliser. Par conséquent, n'hésitez pas à compléter ce guide et surtout, rien ne remplacera jamais l'échange oral en vue de rassurer tout le monde et pour que chacun puisse exprimer ses craintes.

Angélique Sauvestre

Le guide est en ligne sur le site [debra.fr](http://debra.fr)

Pour recevoir des versions papier, contactez Angélique Sauvestre:

[angelique.sauvestre@debra.fr](mailto:angelique.sauvestre@debra.fr)

ou Éloïse Brucker: [eloise.brucker@debra.fr](mailto:eloise.brucker@debra.fr)

## « LES MISTRALS GAGNANTS » ENFIN DANS LES BACS!

Le film qui raconte le quotidien d'enfants atteints de maladie rare, et notamment celui du jeune Charles Rousseau (voir nos éditions 75 et 77), déjà sorti en salle, est désormais en vente. Vous pourrez vous en procurer le DVD chez tous les bons distributeurs!



## Erratum

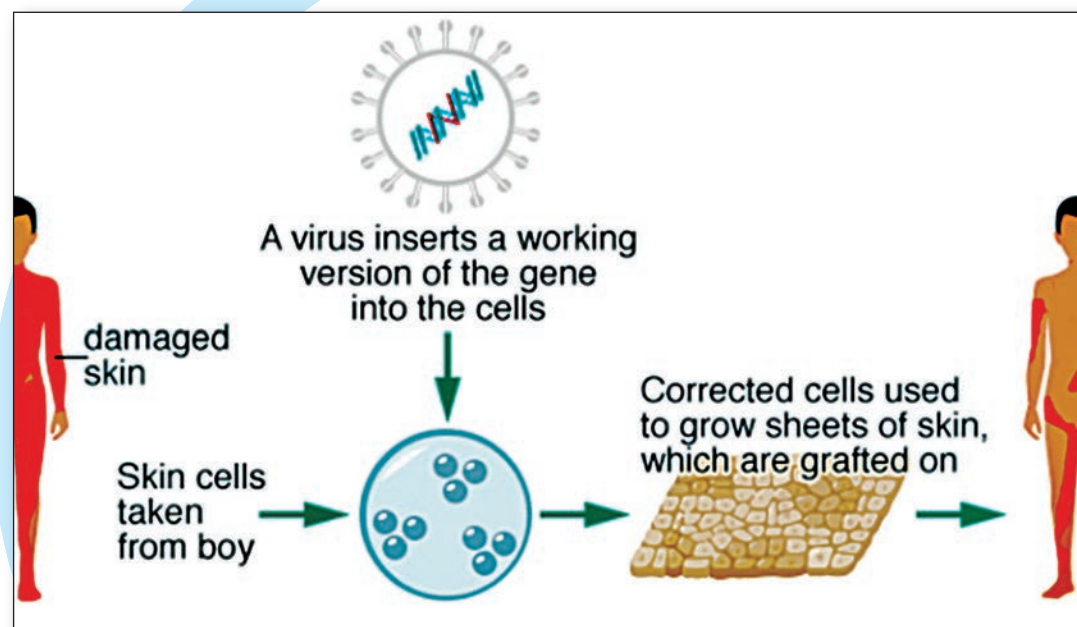
Une erreur s'est glissée dans notre édition n° 78 «spécial AG», page 11. L'adresse e-mail correcte d'Hélène Dufresne (Magec-Necker) est: [helene.dufresne@aphp.fr](mailto:helene.dufresne@aphp.fr). Veuillez nous en excuser.

# Un essai de greffe de peau génétiquement corrigée

**Vous avez sans doute vu dans les médias l'annonce des résultats d'une étude clinique de greffe de peau d'un enfant atteint d'EB. Attention cependant, car les médias se sont un peu enflammés et les informations transmises ont été déformées. Il ne s'agit pas d'une cure de l'épidermolyse bulleuse. Pour comprendre en détail, voici le compte-rendu publié par Debra International à ce sujet.**

(traduction: Clémence Fabien)

**L**a recherche pour l'épidermolyse bulleuse progresse grâce à un essai de greffe de peau génétiquement corrigée. Une équipe de chercheurs internationaux a obtenu des résultats intéressants dans le cadre d'une procédure de greffe de peau, en proposant une reconstitution de peau pleinement saine – ou épiderme – pour un enfant souffrant d'une forme grave et souvent fatale d'épidermolyse bulleuse (EB) – une maladie génétique de la peau provoquant des douleurs constantes dues à des poussées de bulles incessantes sur la peau et les muqueuses.



Les chercheurs, Michele De Luca et ses collaborateurs, ont reconstitué approximativement 80 % de la surface de la peau d'un petit garçon de 7 ans souffrant d'EB jonctionnelle (EBJ). L'EBJ est due à des mutations génétiques qui créent la protéine laminine-332, cette protéine fait fusionner les différentes couches de la peau. C'est la première fois qu'une greffe est réalisée sur une aussi grande surface du corps dans le cadre d'une étude. L'EBJ a un impact très important sur la qualité de la vie du patient; 40 % des personnes atteintes d'EBJ décèdent généralement avant l'adolescence. Ceux qui survivent développent des plaies chroniques, des infections, ce qui impacte sévèrement les tissus. Les personnes atteintes de la maladie font également face à un risque extrêmement important de développer une forme très agressive de cancer de la peau. Pendant la durée de ce traitement expérimental, les cellules saines dans les zones

non atteintes par des bulles ont été prélevées sur le patient, puis génétiquement modifiées afin de manifester la bonne forme de LAMB3 – un des gènes responsables de la création de la protéine laminine-332. Les cellules de peau corrigées ont ensuite été mises en culture afin de constituer des greffons de peau artificielle en laboratoire et ont ensuite été greffées sur le patient en trois différentes procédures chirurgicales. Durant les 21 mois qui ont suivi l'étude, la peau greffée est restée robuste et n'a pas été sujette à de nouvelles bulles pendant cette période. Précédemment, la recherche avait montré que les greffes de peau génétiquement corrigée pouvaient créer de la peau saine sur des zones plus restreintes. Cette nouvelle recherche confirme ces hypothèses et montre que les cellules de peau greffées peuvent se maintenir grâce aux cellules souches qui sont capables de se renouveler en laboratoire puis sur le patient, devenant une peau saine sans bulles.

**Mike Jaega, président de Debra International, le réseau mondial qui soutient les patients et la recherche sur l'EB, a déclaré :**

« Cette étude est indubitablement intéressante et représente un pas en avant au vu de ces excellents résultats. La couverture médiatique a d'ailleurs beaucoup fait parler de l'EB et cela permet de faire connaître la maladie auprès du public. En tant que personne atteinte d'EB, je pense qu'il est important de souligner que cette étude concerne un patient porteur d'une EBJ qui a dû passer par d'importantes procédures et opérations très lourdes. Les résultats de cette étude sont une importante avancée pour les personnes souffrant d'EBJ, mais cela ne veut pas dire que cela va s'appliquer automatiquement aux autres formes et sous-formes d'EB. Il nous faudra suivre les progrès dans la recherche afin d'explorer les possibilités d'application aux autres formes d'EB. Ce qui est fantastique, c'est que ce type d'étude constitue un pas gigantesque dans la bonne direction, celle de trouver un traitement pour l'EB pour tous ceux qui sont atteints dans le monde entier.

C'est une nouvelle très réjouissante pour la recherche, mais il faut garder les pieds sur terre et continuer d'essayer de toucher les étoiles. Les études génétiques et cellulaires en général, ainsi que les nouvelles élaborations concernant les produits de soin et les pansements pour l'EB, sont toutes importantes. Toutes ces évolutions et succès pour améliorer la vie des patients atteints d'EB ne sauraient voir le jour sans votre soutien et dons réguliers. Nous vivons une époque décisive dans le développement de la recherche et nous avons besoin d'aide plus que jamais. Continuons le combat et merci de continuer à nous aider à travers les différents groupes Debra nationaux parce que, ensemble, nous pouvons faire la différence. Merci. »

Cette étude a eu lieu grâce à différentes sources de financement, notamment Debra Autriche.

Nature, taken from www.bbc.co.uk



**● Qu'est-ce que tout cela signifie et que va-t-il se passer par la suite? Quand cela sera-t-il possible pour moi?**

Ces études sont en cours actuellement dans un certain nombre de domaines de recherche. Cette étude spécifique a eu lieu en Allemagne, d'autres études similaires sont en cours dans d'autres pays. Les études cliniques ont pour but de déterminer la fiabilité et la viabilité d'un traitement dans le cadre de tests sur un nombre suffisant de patients. Une fois que ces informations pourront être confirmées, des traitements pourront ensuite être mis sur le marché. Ces procédures sont très longues et prennent des années.

**● Ce traitement est-il applicable à toutes les formes d'EB?**

Cette étude concerne l'EBJ. Mais nous espérons que ces avancées permettront aux chercheurs d'adapter les méthodes aux autres formes d'EB. Cependant, ce processus peut être complexe et nécessiter davantage d'investigations afin de savoir si cela est transférable aux autres formes d'EB ou non.

**● Est-ce que, dorénavant, la recherche va uniquement se concentrer sur des cas sévères?**

La recherche continuera de s'intéresser à toutes les formes d'EB, afin de tenter d'améliorer la qualité de vie et, à terme, de développer des traitements.

**● Est-ce un traitement qui permet de guérir de l'EB?**

Non, ce n'est pas un traitement curatif qui permet de guérir de l'EB. C'est une grande avancée pour cet enfant et sa famille, ainsi que pour la science et le savoir nécessaires au développement de traitements pour l'EB.

**● Que va faire Debra pour aider la recherche?**

Debra continue de soutenir les études de pointe à travers des financements de projets sur le prurit, le soin des plaies et le développement de médicaments et produits de soins.

**● Est-ce garantie de fonctionner pour tout le monde?**

Malheureusement, il n'y a jamais de garanties. Toutefois, il est encourageant de voir que cela a fonctionné dans ce cas spécifique et on peut espérer que cela fonctionne aussi bien pour d'autres à l'avenir.

**● Quelles sont les prochaines étapes?**

Chacune de ces études crée d'excellentes opportunités d'apprentissages et d'avancées pour la recherche. Nous espérons que les résultats de cette étude, ainsi que les résultats de travaux similaires, permettront de mettre en place de nouvelles études autour de la greffe de peau, la thérapie génétique et cellulaire, et la création des greffons de peau artificielle.

**● Est-ce que cette procédure peut être répliquée?**

Nous l'espérons! Debra continuera de se concentrer sur les innovations dans la recherche et les études cliniques pour aider les personnes souffrant d'EB, en tentant de reproduire les succès autant que possible.

**● Qu'est-ce que cela signifie?**

Des cellules ont été prélevées sur le corps du jeune garçon atteint d'EBJ, puis corrigées génétiquement en laboratoire. Les chercheurs ont multiplié les cellules pour recréer de la peau et la replacer sur le patient.

**● Combien cela coûte-t-il?**

Un essai clinique coûte généralement plus d'1 million d'euros – cette étude spécifique est estimée à plusieurs millions d'euros.

**● Si cette étude a fonctionné, pourquoi en financer de nouvelles avant de pouvoir mettre le processus en application?**

Les essais cliniques concernant les traitements et les médicaments sont très importants, afin de déterminer la fiabilité et la viabilité du produit ou du traitement.

Il faut également avoir un échantillon suffisamment important de patients. Un nombre important de patients doit tester le produit ou la procédure, dans le cadre de différentes phases, afin que les chercheurs disposent de données suffisantes à analyser. Il en va de la sécurité des patients.

● **En quoi cet essai est-il différent d'autres études sur les greffes de peau, pourquoi celui-là a-t-il fonctionné?**

Un certain nombre de centres dans le monde entier travaillent sur les techniques de greffes de peau et, bien sûr, depuis des années les greffes de peau sont pratiquées pour les grands brûlés, par exemple. La différence de cet essai est que les cellules ont été génétiquement corrigées, puis mises en culture avant d'être greffées.

● **Grâce à ces résultats, est-ce que le traitement sera disponible en Allemagne et dans quel délai?**

Cette étude est le fruit d'un travail collaboratif entre différents chercheurs travaillant en équipe à l'échelle européenne. Les essais cliniques doivent d'abord continuer pour valider les procédures afin de pouvoir les mettre en application à grande échelle, ce qui suppose un délai important.

● **Si je souhaite que mon enfant participe à une étude, comment puis-je m'inscrire et quels sont les délais?**

Afin de participer à une étude clinique, le premier interlocuteur est le spécialiste qui vous suit dans le cadre de votre prise en charge. Il pourra vous informer des essais en cours et des conditions pour y participer. ●

# Translocations chromosomiques

**Synthèse et adaptation réalisées par Guy Verdot (Commission scientifique), Président d'honneur de Debra France.**

Les informations communiquées ci-après sont issues de brochures éditées par les Guy's hospital et St Thomas'hospital de Londres.

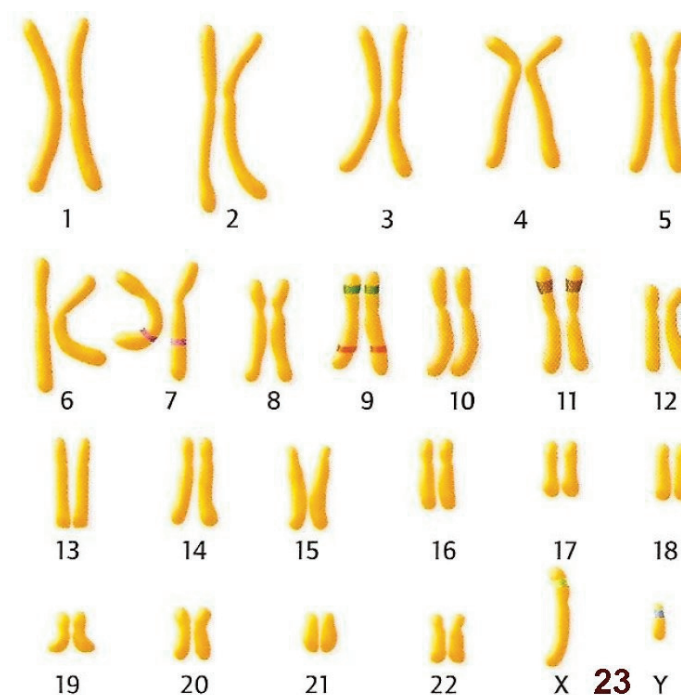
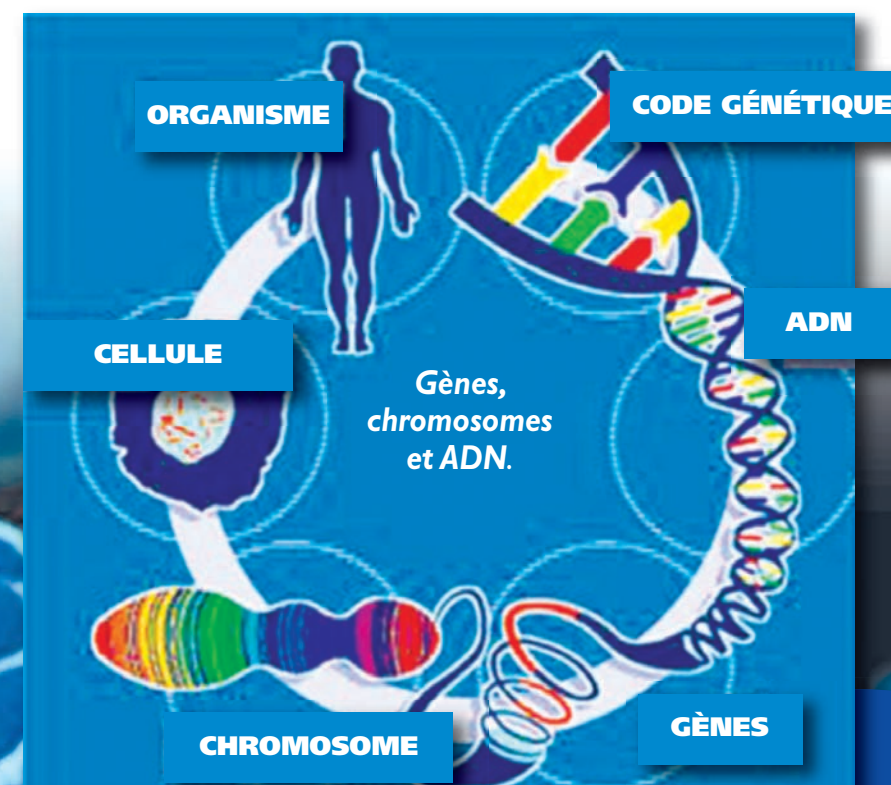
**Cet article vous donnera des informations sur ce que sont les translocations chromosomiques, comment elles se transmettent et comment elles peuvent être à l'origine de problèmes de santé. Cette information a pour objectif de vous aider dans vos échanges avec le généticien spécialiste.**

## Qu'est-ce qu'une translocation chromosomique?

**Pour comprendre ce qu'est une translocation chromosomique, il est utile de comprendre les gènes et les chromosomes.**

### Gènes et chromosomes

Notre corps est fait de milliards de cellules. La plupart de ces cellules contient un jeu complet de gènes. Les gènes se comportent comme un ensemble d'instructions, afin de contrôler notre croissance et le fonctionnement de notre corps. Ils sont également responsables de nos caractéristiques particulières, comme la couleur de nos yeux, le groupe sanguin ou notre taille. Nous avons des milliers de gènes. Nous héritons deux copies de chaque gène: une copie de notre mère et une copie de notre père. C'est pourquoi nous ressemblons un peu à chacun d'eux. Les gènes sont situés dans des structures en forme de bâton appelées les chromosomes. Normalement, nous possédons 46 chromosomes dans la plupart de nos cellules. Un jeu de 23 chromosomes hérité de notre mère, et un jeu de 23 chromosomes hérité de notre père. Nous avons donc deux jeux de 23 chromosomes, ou 23 paires.



23 paires de chromosomes. Les deux derniers XY sont des chromosomes sexuels.

Les chromosomes 1 à 22 ont le même aspect, qu'il s'agisse d'un homme ou d'une femme.

La paire n° 23 est différente chez les hommes et chez les femmes: il s'agit des chromosomes sexuels. Il y a deux sortes de chromosomes sexuels: l'un appelé chromosome X et l'autre appelé chromosome Y.

Les femmes ont normalement deux chromosomes X (XX). Une fille hérite un chromosome X de sa mère et l'autre chromosome X de son père.

**Le professeur Alain Hovnanian s'est également exprimé à ce sujet, lors d'une interview qu'il a accordée le 9 novembre dernier à Marc-Olivier Fogiel, sur RTL. Pour l'écouter, tapez: «Alain Hovnanian greffe peau RTL» dans votre moteur de recherche.**

Il est important que nous ayons une quantité équilibrée de matériel chromosomique, car les gènes, qui portent les instructions pour les cellules du corps, se trouvent dans les chromosomes. Toute modification de nombre, de taille ou de structure d'un de nos chromosomes résulte en une modification de la quantité ou de l'organisation de l'information génétique. Une telle modification peut entraîner des difficultés d'apprentissage, un retard du développement ou des problèmes de santé chez l'enfant.

### Qu'est-ce qu'une translocation?

Une translocation signifie qu'il existe une organisation inhabituelle du matériel chromosomique.

Ceci arrive lorsque:

- une modification survient lorsque l'ovule ou le spermatozoïde sont formés ou lors de la conception de l'embryon.
  - la translocation a été héritée d'un des parents.
- Il existe deux types de translocation: les translocations RÉCIPROQUES et les translocations ROBERTSONIENNES.

### c) Translocations réciproques

Une translocation réciproque survient lorsque deux fragments de deux chromosomes différents se cassent et échangent leurs emplacements. Ceci est illustré dans la Figure 3.

### d) Translocations Robertsoniennes

Une translocation Robertsonienne survient lorsqu'un chromosome est rattaché à un autre. La figure 4 illustre une translocation Robertsonienne impliquant deux chromosomes.

### Pourquoi une translocation survient-elle?

Environ 1 personne sur 500 présente une translocation, sans que l'on sache vraiment pourquoi.

Nous savons que les chromosomes se cassent et se rattachent assez souvent pendant la formation des spermatozoïdes et des ovules, ou au moment de la conception, et quelques fois seulement ceci entraîne des problèmes de santé.

Ces modifications surviennent sans que personne ne puisse faire quoi que ce soit pour les contrôler.

### a) Quand cela entraîne-t-il des problèmes?

Dans les deux exemples que nous venons de voir, les chromosomes se sont réorganisés, et il n'y a pas eu de perte ni d'ajout de matériel chromosomique. Ceci s'appelle une translocation équilibrée.

Comment survient une translocation Robertsonienne.

(A) Deux paires de chromosomes normaux...  
Translocation Robertsonienne: un chromosome provenant d'une autre paire (A) s'est attaché à un chromosome d'une autre paire (B).  
(À noter que, dans ce cas, il n'y a pas cassure comme dans le cas précédent: il y a une fusion qui occasionne une augmentation de la taille du chromosome).

Une personne qui porte une translocation équilibrée n'est d'habitude pas affectée par elle, et très souvent elle ignore qu'elle la possède. La seule situation dans laquelle ceci peut devenir important est lorsque la personne va avoir un enfant, car l'enfant pourrait hériter ce qu'on appelle une translocation déséquilibrée.

### b) Translocations déséquilibrées

Si chacun des parents est porteur d'une translocation équilibrée, il est possible que leur enfant hérite une translocation déséquilibrée, dans laquelle il y a un morceau de plus sur un chromosome et/ou un morceau manquant sur un autre.

Il arrive fréquemment qu'un enfant naisse avec une translocation alors que les chromosomes de ses deux parents sont normaux. Ceci est appelé «anomalie nouvelle» (en latin, novo). Dans ce cas, il y a peu de risque que les parents aient un autre enfant avec une translocation.

Un enfant qui présente une translocation déséquilibrée peut avoir une difficulté d'apprentissage, un retard du développement et des problèmes de santé. La sévérité du handicap dépend directement de quels morceaux des chromosomes sont affectés et de combien de matériel chromosomique est ajouté ou bien perdu. La raison en est que certaines parties des chromosomes sont plus importantes que d'autres.

### Tests pour détecter les translocations chromosomiques

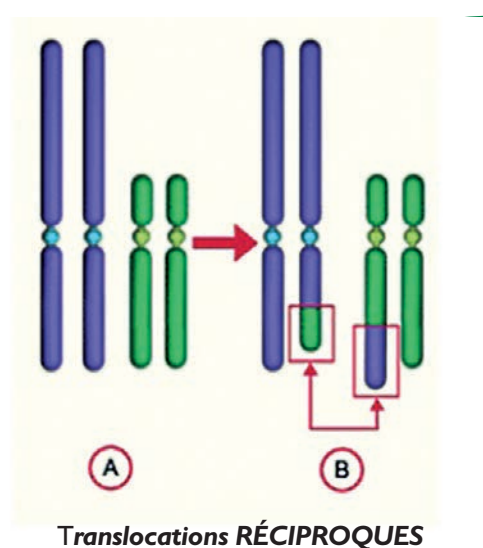
Des tests génétiques sont disponibles afin de déterminer si une personne porte ou non une translocation. Ils se font à partir d'une simple prise de sang et les cellules sanguines sont examinées en laboratoire pour étudier l'organisation des chromosomes. Ce test s'appelle le caryotype. Il est également possible d'étudier pendant la grossesse la structure des chromosomes du bébé. Ceci s'appelle le diagnostic prénatal et c'est quelque chose dont vous pourriez discuter avec le généticien.

### Les points à retenir

- Les personnes porteuses d'une translocation chromosomique équilibrée sont en général en bonne santé. Le seul moment où ceci devient important, c'est lorsqu'ils souhaitent avoir des enfants.
- Une translocation chromosomique est soit héritée d'un (ou des) parent(s), soit survient au moment de la conception.
- Une translocation chromosomique ne peut pas être corrigée: elle est là pour toute la vie.
- Une translocation chromosomique ne peut pas être attrapée par contagion. Une personne qui présente une anomalie chromosomique peut continuer à donner son sang, par exemple.
- Parfois une personne peut se sentir coupable de porter une anomalie chromosomique et de l'introduire dans la famille. Il est important de savoir que ce n'est la faute de personne et que personne n'a pu faire quoi que ce soit pour que cela se produise.

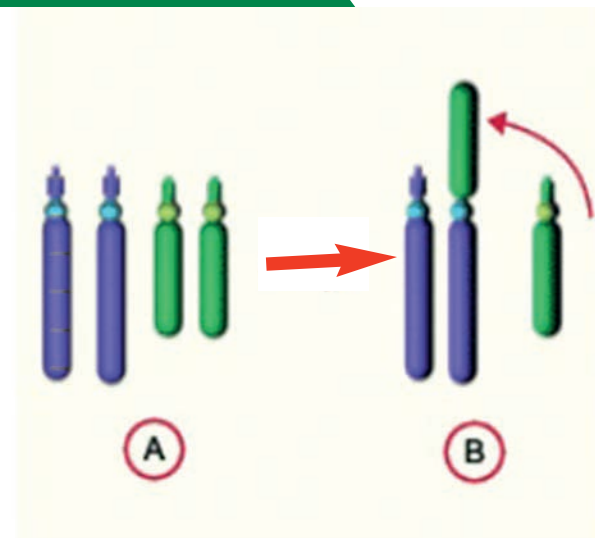
### Nota:

Ceci est un guide succinct sur les translocations chromosomiques. Pour de plus amples informations, vous pouvez consulter le centre de génétique le plus proche de votre domicile.



Translocations RÉCIPROQUES

Comment survient une translocation réciproque. Deux fragments de chromosomes se cassent... et se rattachent à des chromosomes différents (le morceau vert s'est rattaché au chromosome violet, puis le morceau violet s'est rattaché au chromosome vert).



Translocations ROBERTSONIENNES.

# MDPH

## Tout handicap ouvre droit à une compensation

Selon l'article L.114 du CASF:  
«Constitue un handicap[...] toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant».

Les MDPH sont là pour définir le niveau d'un handicap et donc la compensation correspondante.

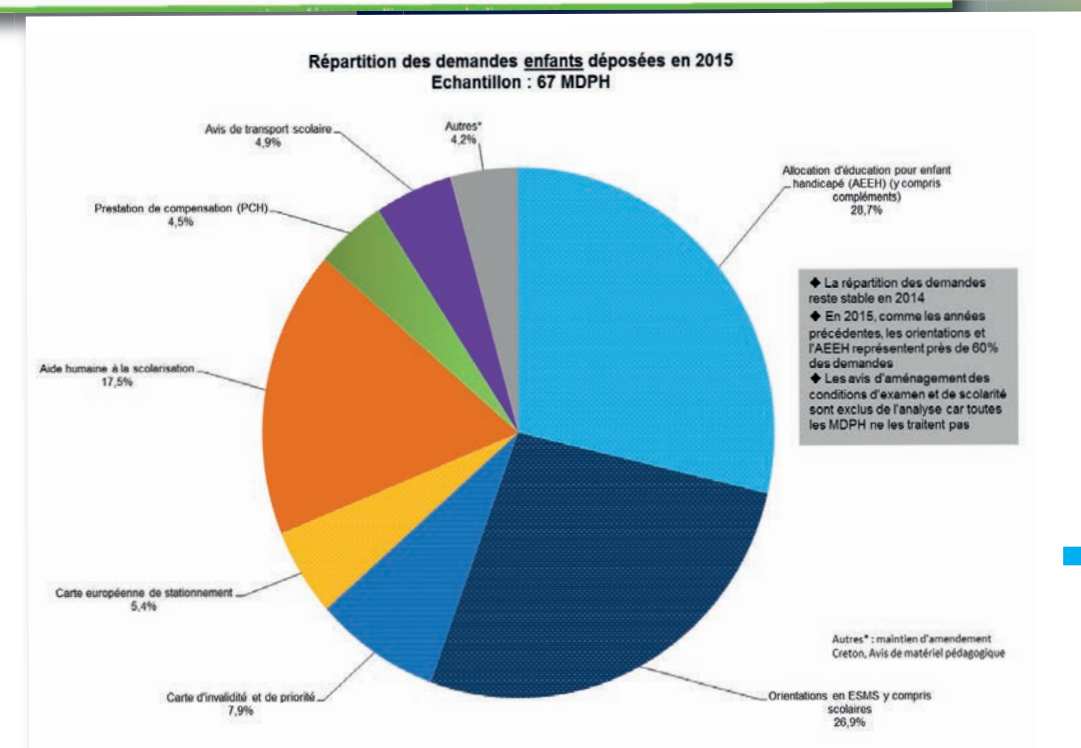
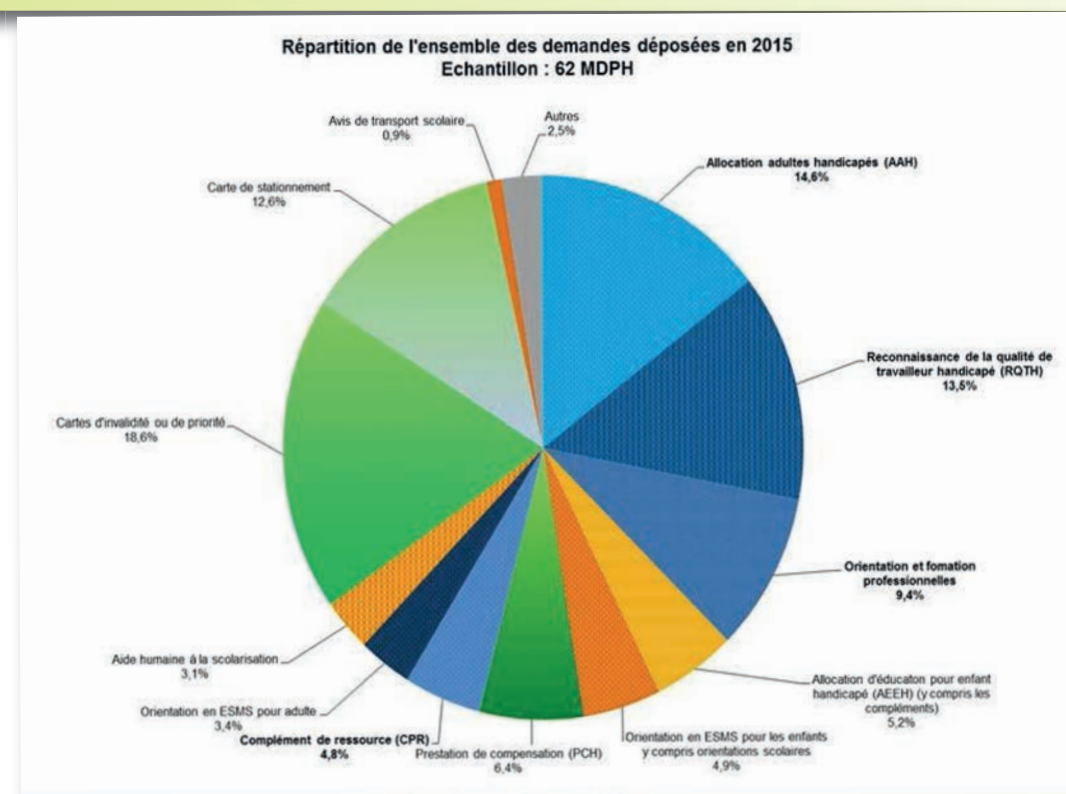
L'épidermolyse bulleuse représente un handicap qui n'est plus à prouver à nos lecteurs. Mais il nous faut le démontrer régulièrement aux MDPH en charge de nos dossiers...

En effet, la plupart d'entre nous connaissons le casse-tête que suppose de monter un dossier MDPH en vue d'obtenir une AAH (allocation pour l'adulte handicapé), une AEEH (allocation pour l'éducation de l'enfant handicapé), une carte de stationnement ou d'invalidité, une demande d'AVS (aide humaine à la scolarisation) ou

une PCH (prestation de compensation)... Courir derrière le certificat médical, les justificatifs de dépenses, les attestations de divers intervenants (crèche, assistante maternelle, psychologue...)... tout cela tourne parfois au cauchemar. Puis, cela fait un sacré choc de devoir remplir pour la première fois «un projet de vie»: pas toujours simple de trouver l'inspiration quand vous êtes encore sous l'effet de l'annonce d'un diagnostic d'une telle maladie... Ces organismes départementaux sont indépendants et souvent critiqués pour leur manque d'harmonisation sur le territoire. Souvent plus par difficulté face à la tâche que par mauvaise foi. Nous allons essayer d'expliquer ci-après les grandes lignes de leur fonctionnement.

### Quelques chiffres

- 102 MDPH sur le territoire français
- En 2015, près de 1,7 millions de dossiers déposés dans les MDPH conduisant à près de 4,25 millions de décisions
- Augmentation régulière de l'activité: hausse de 7,3 % par rapport à 2014 (neuf MDPH sur dix ont connu une augmentation de leur activité sur cette période)
- Un nombre de professionnels globalement stable dans les MDPH: 5280 ETP
- Délais moyens de traitement:
  - demandes «adultes»: 4 mois et 2 semaines.
  - demandes «enfants»: 3 mois et 2 semaines.



## Les missions de l'équipe pluridisciplinaire

■ Ces missions sont légalement et réglementairement définies :

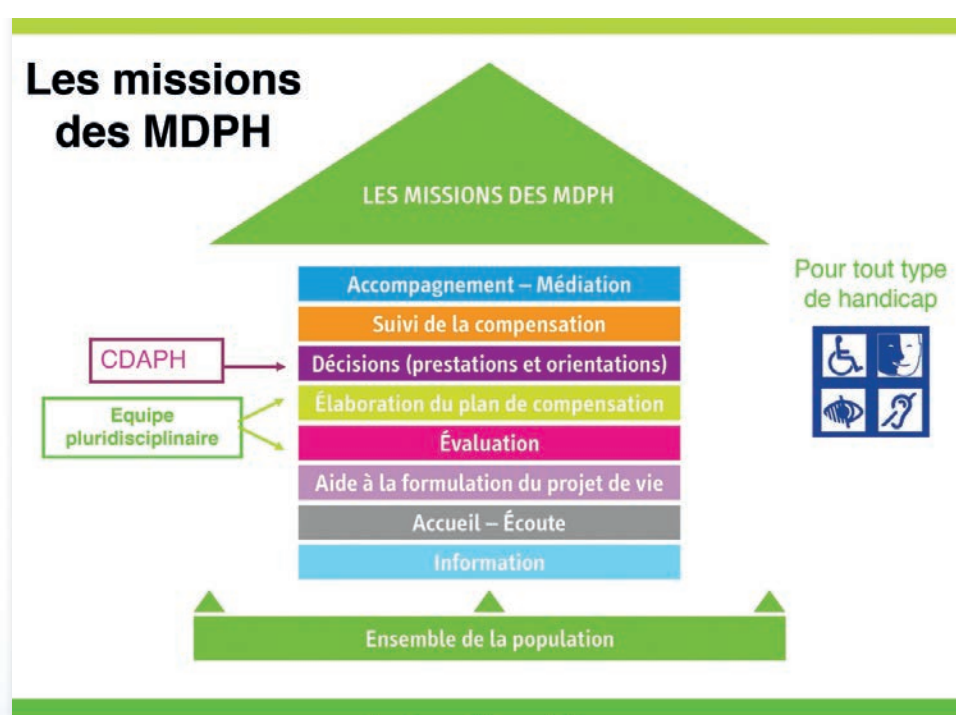
- évaluer la situation
- identifier les besoins en tenant compte du projet de vie
- élaborer les réponses aux besoins en fonction de la réglementation en vigueur et du projet de vie
- déterminer les critères d'éligibilité dont, si besoin, le taux d'incapacité
- proposer un plan personnalisé de compensation à partir d'un consensus de l'équipe sur la situation, ou au moins de l'avis de la majorité

• L'équipe doit « éclairer » la commission et motiver ses propositions : c'est une instance technique chargée de préparer les décisions de la CDAPH (Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées).

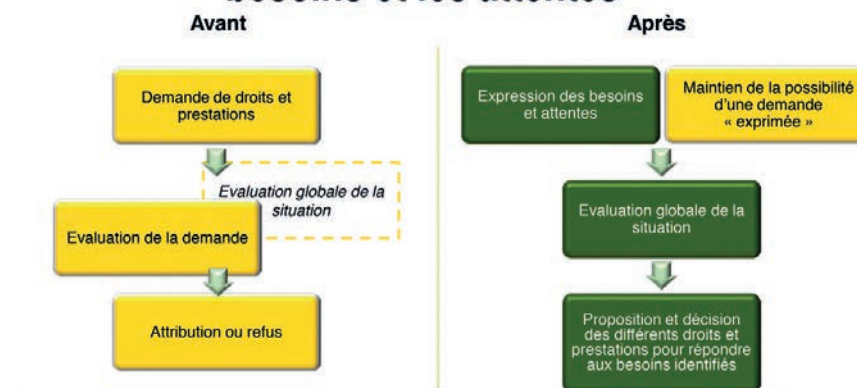
• Elle présente à la CDAPH : le projet de vie, la synthèse de l'évaluation, la proposition de PPC et les remarques sur ce plan.

## La composition de cette équipe

Elle est composée de professionnels de différents domaines : médecins, ergothérapeutes, travailleurs sociaux, enseignants, référents d'insertion professionnelle, psychologues, etc. Elle n'a pas vocation à regrouper toutes les compétences en interne, mais elle doit avoir la possibilité de recourir à des compétences externes si besoin. Un coordonnateur est chargé de l'organisation et du fonctionnement des équipes.



## Le nouveau formulaire : une approche par les besoins et les attentes



Une approche centrée sur l'expression du projet de vie en fonction des différents types :

- ✓ vie quotidienne
- ✓ vie scolaire
- ✓ insertion professionnelle

## Le nouveau formulaire

Afin de mieux évaluer la pathologie selon une approche multidimensionnelle et pluridisciplinaire, de déterminer les besoins de la personne en prenant en compte son environnement et son projet de vie, et de croiser les regards des différents acteurs (médico-social, professionnel, sanitaire, scolaire, social), un nouveau formulaire, beaucoup plus complet, vient de voir le jour.

## Les informations nécessaires aux MDPH

Les données sur la pathologie seule ne sont pas suffisantes. Il est primordial de préciser les types de déficiences, leurs conséquences dans les différents aspects de la vie de la personne (vie sociale et domestique, familiale, affective, scolaire, professionnelle) : limitations d'activités, restrictions de participation, les signes pouvant majorer ses conséquences (asthénie, douleur, ...) en se basant sur leur impact dans la vie des personnes : organisation(s) d'une journée type, planning(s) hebdomadaire(s), les contraintes liées aux accompagnements et prises en charge (fréquence, lieu, effets secondaires, ...), les caractéristiques environnementales (obstacle ou facilitateur). Il existe 6000 à 7000 maladies rares. N'oublions pas que l'épidermolyse bulleuse en fait partie. Même pour des médecins, il est impossible de bien connaître toutes ces maladies. C'est pourquoi il est si important de refléter au mieux dans nos dossiers MDPH l'impact que fait peser la maladie sur notre quotidien.

## Les modalités de transmission

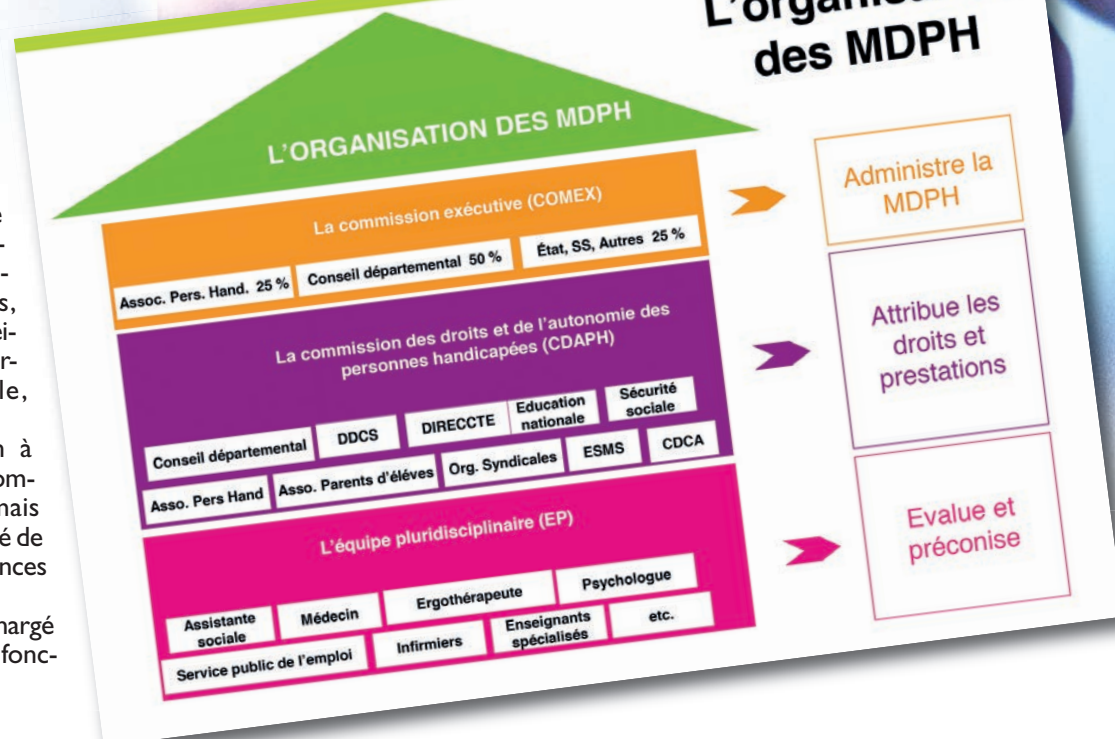
- Ces informations peuvent être transmises par tous les acteurs : la personne elle-même ou son représentant légal, son entourage professionnel (sanitaire, social, médico-social, scolaire, professionnel), son entourage familial et amical.
- Si possible, ces informations doivent être transmises dès le dépôt du dossier, et avant que l'équipe pluridisciplinaire intervienne.
- Ces données peuvent être précisées dans le dossier de demande, qu'il s'agisse ou non des pièces officielles. Toutes ces informations peuvent être utiles à l'évaluation de la situation de handicap. Il en va de notre intérêt.

## Quelques conseils

Garder au fur et à mesure toutes les factures de dépenses, garder une copie des documents envoyés par courrier avec AR. Joindre tout ce qui est frais directs (crèmes, tubifast, vêtements ou chaussures spécifiques...) et annexes (psychologue, hébergement en cas d'hospitalisation, AR train non pris en charge du conjoint par exemple...).

Pour plus de renseignements sur ce nouveau formulaire et les différents champs qu'il contient, Angélique pourra vous envoyer sur demande un lien internet les détaillant.  
[angelique.sauvestre@debra.fr](mailto:angelique.sauvestre@debra.fr)

## L'organisation des MDPH



# Relabellisations

**Les centres de référence maladies rares – CRMR – sont des structures de recours reconnues pour leur expertise dans la prise en charge des personnes malades et leur engagement dans la recherche et dans l'enseignement-formation.**

Les CRMR sont organisés autour d'une équipe pluriprofessionnelle et pluridisciplinaire hautement spécialisée, ayant une expertise avérée pour ces maladies dans les domaines des soins et de la recherche-formation.

Ils exercent une attractivité régionale, interrégionale, nationale, voire internationale, en fonction de la rareté de la maladie. Cela avec un objectif: l'équité en termes d'accès au diagnostic, au traitement et à la prise en charge globale des personnes malades.

L'Arrêté du 8 août 2017 portant sur la labellisation des centres de référence pour une maladie rare ou un groupe de maladies a permis de définir pour la filière FIMARAD:

- 5 centres de référence labellisés, avec 19 sites coordinateurs et constitutifs
- 68 centres de compétences labellisés
- 18 associations de malades

Début octobre, Damien Truchot et moi-même avons eu une réunion téléphonique avec les docteurs Christine Chiaverini (Nice) et Emmanuelle Bourrat (Saint-Louis), et les professeurs Juliette Mazereeuw-Hautier (Toulouse) et Christine Bodemer (Necker-Enfants Malades), pour revenir sur les centres de référence et de compétence qui concernent spécifiquement notre maladie ayant obtenu le label CRMR ou centre de compétences maladies rares (CCMR).

Il faut savoir que les centres de compétences ne perçoivent aucun budget, contrairement aux centres de références (dont l'enveloppe est 100K €, plus 20 K€ si le centre est coordonnateur). Les moyens humains, techniques et le temps de consultation manquent donc souvent pour assurer une prise en charge pluridisciplinaire à la hauteur de la complexité de notre maladie.

C'est pour cela qu'il nous a semblé plus prudent et plus cohérent de ne pas attirer le label «centres de compétence EB» afin de s'assurer un maillage territorial réalisé en premier lieu par les centres de référence qui peuvent ensuite tout à fait mettre en place un suivi local proche de chez le patient (qui peut assurer un suivi intermédiaire pour les formes les plus sévères ou un suivi habituel pour des formes peu sévères).

Dans ce cas, une proche collaboration avec des échanges réguliers entre CRMR et centre local devra être assurée.

En effet, les équipes des CRMR ont pu à plusieurs reprises constater une forte implication dans la prise en charge de patients EB dans des centres hospitaliers autres que ceux ayant fait la demande d'affichage de prise en charge EB...

Angélique SAUVESTRE

## Les Centres de références maladies rares pour les EB

### ● Bordeaux

Hôpital Pellegrin (enfants)  
Hôpital Saint-André (adultes)  
Pr Alain Taieb

### ● CHU Toulouse

Pr Juliette Mazereeuw-Hautier

### ● Nice

CHU Nice  
Hôpital Archet 2  
Pr Jean-Philippe Lacour

### ● Paris

Necker (enfants)  
MAGEC  
Pr Christine Bodemer  
Saint-Louis (adultes)  
Dr Emmanuelle Bourrat

### ● Toulouse

Hôpital Larrey  
Pr Juliette Mazereeuw-Hautier

## HOMMAGES

### Une famille de Debra France nous a tragiquement quittés...

En premier lieu, au nom de l'association, je tiens à présenter mes plus vives condoléances à la famille ainsi qu'aux proches de Liliane et Maurice.

C'est une triste nouvelle dont on aimerait se passer qui m'a été annoncée.

Le samedi après-midi 16 septembre, Liliane et Maurice Moureau ont trouvé la mort dans un terrible accident lié à l'inconscience d'un chauffard qui roulait à contre-sens sur une nationale à deux fois deux voies.

Cette famille demeure un pilier de Debra France et j'ai eu le bonheur de travailler avec elle afin de développer notre structure associative et défendre notre cause. La famille Moureau s'est montrée particu-

lièrement efficace et disponible dans l'organisation de nos manifestations durant de longues années.

Liliane a occupé différents postes au sein du conseil d'administration. Sa rigueur et sa perspicacité dans les prises de décisions ont été saluées par l'ensemble des conseillers. Elle a terminé son mandat en qualité de trésorière, avec toujours le même souci de la précision et de la perfection. Quant à Maurice, son époux, il a toujours répondu présent à l'appel de nos multiples sollicitations pour accompagner dans son véhicule les familles et leurs enfants qui devaient se rendre de la gare au lieu de la manifestation (Noël, AG et autres festivités). D'autre part, son dévouement était

sans limites, notamment dans la prise en charge de l'installation du matériel jusqu'à son démontage.

Cette famille a beaucoup compté pour les membres de Debra France, de par sa disponibilité hors du commun, son sens du réalisme et sa façon de communiquer sur la maladie quels que soient le lieu et les circonstances.

Merci Liliane, merci Maurice, au nom de toutes les familles que vous avez aidées et rencontrées, nous ne garderons que d'excellents souvenirs de vos actions bien ciblées au profit de l'épidermolyse bulleuse.

**Guy Verdot**  
Président d'honneur de Debra France

### Amine Haboud

Atteint d'EBDR, nous a quittés. Il avait 27 ans.

«La mort n'est rien,  
je suis seulement passé, dans la pièce à côté.  
Je suis moi. Vous êtes vous.  
Ce que j'étais pour vous, je le suis toujours.

Donnez-moi le nom que vous m'avez toujours donné,  
parlez-moi comme vous l'avez toujours fait.  
N'employez pas un ton différent, ne prenez pas un air solennel ou triste.  
Continuez à rire de ce qui nous faisait rire ensemble.

Priez, souriez, pensez à moi, priez pour moi.

Que mon nom soit prononcé à la maison  
comme il l'a toujours été,  
sans emphase d'aucune sorte,  
sans une trace d'ombre.

La vie signifie tout ce qu'elle a toujours été.  
Le fil n'est pas coupé.  
Pourquoi serais-je hors de vos pensées,  
simplement parce que je suis hors de votre vue?  
Je ne suis pas loin, juste de l'autre côté du chemin.

Vous voyez, tout est bien.»

Ce poème de Henry Scott-Holland (mais aussi attribué à St-Augustin et à Charles Péguy) est ce qu'Amine aurait souhaité que l'on dise pour lui. C'est chose faite.

Amine était un vrai rayon de soleil et tous ceux qui l'ont connu se souviendront de son sourire et de son courage. Il était toujours à l'aise pour parler avec les gens qu'ils touchaient par sa gentillesse. Il a vécu heureux, malgré la maladie et toutes ses souffrances, ce qui témoigne de sa force. Sa famille garde le sourire, car Amine a toujours été joyeux et le courage, c'est contagieux...

### Christophe Lemoulant

Fondateur du Théâtre du Cyclope à Nantes, metteur en scène, comédien-chanteur, grand militant de la culture pour tous, Christophe est décédé à l'âge de 54 ans.

«Cet automne, Christophe Lemoulant, atteint d'une épidermolyse bulleuse, nous a quittés.

Paulette, l'infirmière qui connaissait si bien Christophe et l'a pris en charge au cours de ses nombreux séjours à l'hôpital Saint-Louis, nous a témoigné jusqu'au bout du chemin son humanité. Sa présence a été pour moi d'un grand réconfort...

Lors de la cérémonie d'inhumation à Nantes, nous avons recueilli des dons pour poursuivre, même s'il s'agit d'une dérisoire contribution financière, les actions de recherches.

Je vous adresse donc un chèque pour l'association (1200 euros – Ndlr).

**Véronique Voisse**  
(la compagne de Christophe)

# Noël

## GRAND OUEST/NORD

2 décembre 2017 Paris 14<sup>e</sup>  
Hôtel Ibis Alesia Montparnasse



Malgré une météo peu clémente dans la capitale, marquée par une baisse des températures, les familles adhérentes ont pu retrouver la chaleur au sein de l'hôtel Ibis qui nous a accueillis pour un événement marquant: la réunion de Noël pour les familles des régions «Nord et Grand-Ouest». L'après-midi a démarré par un goûter copieux, durant lequel la féerie de la magie a su captiver petits et grands. Le magicien qui avait été convié pour cette occasion a parfaitement réussi sa mission, car les enfants ont subitement découvert un engouement pour les «mallettes de tours de magie», juste au moment où il était encore temps pour eux de commander cet article au père Noël!

Quant aux adultes, souvent associés, ils se sont prêtés au jeu des tours de passe-passe... sans pour autant en trouver la solution. Après un apéritif convivial, occasion de nombreux échanges,



nous sommes tous passés à table pour déguster un menu digne de l'événement. Durant le dîner, les animations se sont poursuivies et notre magicien s'est surpassé... Au dessert, Damien et Hélène ont remis à chaque enfant présent à la soirée le cadeau offert par Debra France. C'était la cerise sur le gâteau! Merci encore aux familles qui ont fait le déplacement, ainsi qu'au personnel de l'hôtel qui s'est montré fort attentif aux différentes prestations qui avaient été sollicitées tout au long de la journée.

Guy VERDOT



## SUD-EST

18 novembre 2017  
Mirabel et Blacons, Drôme  
Domaine de Blacons

Quelques petites plaques de neige, sur les monts face au domaine, mais un beau temps et une température clémente, comme notre région sait nous les offrir, même en hiver! Mais peu importait la météo car, en fait, le week-end se serait, dans tous les cas, idéalement passé: l'essentiel étant bien de tous nous retrouver, n'est-ce pas? Cette année, un prestidigitateur (sympathique et un peu déjanté) a séduit petits et grands avec ses tours et ses histoires... dont une, parlant d'une princesse prisonnière (dans un drôle de château) et de son chevalier accourant la délivrer (bizarrement armé d'une baguette de pain).



Ça énerve: même en close-up... on n'y voit que du feu!

Une idée qui a été vivement appréciée, le cadeau pour les enfants: des puzzles «spécial Debra» (réalisés à partir des planches offertes par les dessinateurs du festival Bd-Boum de Blois).



Autre innovation de cette édition 2017: le brunch du dimanche! Sucré, salé, les deux... idéal pour tous, les lève-tôt comme les lève-tard. Et surtout une belle occasion de prolonger ces bons moments tous ensemble.

## SUD-OUEST

25 novembre 2017 - Sauméjan,  
Lot et Garonne  
Village vacances Aerial

Des étoiles plein les yeux des petits et des grands, lors du spectacle de magie de Florette et Yurgen qui nous ont ravis cette année. Les familles se sont de nouveau retrouvées nombreuses dans le petit village de Sauméjan dans le Lot et Garonne (entre Bordeaux et Toulouse). Merci à tout le monde d'avoir fait la route pour partager cet après-midi et cette soirée, puis le petit déjeuner du dimanche matin ensemble.

Samedi, le temps de prendre des nouvelles des uns et des autres autour d'un café, nous avons assisté au spectacle. La maquilleuse avait transformé les enfants en princesses, super héros et autres pour leur plus grand plaisir. Le soir, le traiteur nous a régalez avec un repas du Sud-Ouest et un super gâteau... à l'effigie de Debra. Le lendemain matin les enfants sont repartis avec leur cadeau, les puzzles Debra - réalisés notamment avec un dessin de Cent Alantar - qui a eu beaucoup de succès. Nous devons dire un immense merci à Cathy et Jean-Claude Faux qui se démènent tous les ans à Noël pour organiser cette réunion et ce, depuis 5 ans!

Clémence Fabien



## HAUTS DE FRANCE

### Auchan Leers 1 km = 1 euro

Stéphane Cacheux (un proche du jeune Émilien Fournet, atteint d'EBS) est manager sécurité chez Auchan, dans la métropole lilloise, à Leers (département du Nord). Cet hypermarché est le 6e Auchan de France en termes de résultats... et de fréquentation. C'est de là que Stéphane a eu l'idée de mettre tout le monde à contribution pour la bonne cause.

Durant le premier week-end de décembre, communication à l'appui, avec les affiches et les dépliants Debra France, collaborateurs et clients étaient invités à faire du sport: tapis de course, vélo d'appartement ou elliptique. Pour chaque kilomètre parcouru, 1 € était reversé à Debra France. Et pour ceux qui n'étaient pas fans d'exercice, la boulangerie avait confectionné des tartes au sucre dont les parts étaient en vente au prix de 1 €, toujours pour Debra. Entre les kilomètres parcourus et les tartes au sucre, près de 1000 € ont été reversés pour la recherche contre les EB. Merci à tous!

**De l'argent récolté pour les « Enfants papillons »**

Vendredi et samedi, les collaborateurs ont été nombreux à soutenir l'association DEBRA dont la mission est de vaincre la maladie d'épidermolyse bulleuse. Une maladie rare de l'épiderme. Les collaborateurs ont encouragé les clients à faire du sport pour la bonne cause : à chaque KM parcouru par un client sur un tapis de course, vélo d'appartement ou vélo elliptique, 1€ était reversé à l'association. Pour les clients qui n'étaient pas "fan de sport", la boulangerie a réalisé des tartes aux sucres dont les parts étaient en vente à 1€ pièce entièrement reversée à l'association. Nous vous annoncerons les résultats de cette opération dans une prochaine gazette.

Nous souhaitons remercier tous les collaborateurs qui ont aidés à récolter des fonds (en tenant le stand, en faisant du sport ou en achetant un part de tarte au sucre) et qui ont mis en lumière cette maladie terrible. Bravo et merci à tous!

**Qu'est-ce que l'épidermolyse bulleuse ?** C'est une maladie rare, à ce jour incurable, qui se caractérise par la formation de bulles ou d'ampoules ou par des décollements de la peau, au moindre frottement ou traumatisme. Ces bulles peuvent se remplir d'un liquide clair ou sanglant. Les épidermolyseuses sont d'origine génétique et peuvent varier d'une forme peu sévère à des formes entraînant la fusion des doigts et des orteils, voire mortelles. Il existe plus de 20 types différents actuellement recensés. Les douleurs sont permanentes et il n'existe à ce jour aucun traitement pour les « Enfants Papillons » comme on les surnomme poétiquement, car leur peau est aussi fragile que les ailes d'un papillon...

### Éric Dulle

#### Une actu de fin d'année bien chargée

Quelques nouvelles de notre ami et adhérent Éric Dulle...

Ce saxophoniste (et show man infatigable!) a connu un mois de décembre pour le moins actif, avec notamment quatre concerts et... un passage à l'émission « La France a un incroyable talent » sur M6. Il nous a fait parvenir ces photos, avec ses vœux qu'il adresse à tous les adhérents et... une pensée toute spéciale pour les jeunes de Debra!



## PAYS DE LA LOIRE

### Une « action co' » pour Debra

Une compétition de golf, allée à une dégustation puis vente de vins aux golfeurs en fin de journée, c'est l'action commerciale qu'avaient concoctée quatre étudiants en BTS Technico-commercial « vins et spiritueux » du CFA de Montreuil-Bellay (Maine et Loire). Malgré une météo défavorable en ce dimanche d'avril, qui a empêché de terminer la compétition de golf, les participants ont « joué le jeu » et sont restés pour la dégustation. Grâce à quoi, un chèque de 2470 € a été remis à Debra France. Merci aux étudiants pour cette sympathique initiative.

Sylvie Guinebretière  
Délégue régionale Debra France



### Un méga loto pour Debra

Un grand coup de chapeau à l'association Familles Rurales de la Poitevine qui a organisé un méga loto le 21 octobre 2017... et a reversé à Debra France la somme de 3000 euros.

Un grand chèque pour une petite commune rurale (environ 1100 habitants) qui a su réunir, en une soirée, plus de 600 personnes dans la salle des sports pour défendre la cause de l'EB. Bravo! C'est extraordinaire et je suis très fière des cinq mamans de l'association Familles Rurales qui ont eu cette belle idée et l'énergie d'organiser cette soirée loto. Ce fut un des moments émouvants et sympathiques de l'année 2017 pour Debra France dans notre région. Merci encore et bonne continuation à vous!

Sylvie Guinebretière  
Délégue régionale Debra France

## Chez Mölnlycke, on graffe utile!

On ne vous présente plus le laboratoire Mölnlycke, qui nous apporte son fidèle soutien depuis de nombreuses années (et qui, notamment, finance la fabrication du Debra info...). De plus, sachez qu'il s'agit d'un engagement à tous les niveaux: de la direction jusqu'aux collaborateurs, tout le monde connaît Debra France et se démène pour notre cause. Dernière preuve en date, cette équipe de 32 volontaires qui a récolté 2000 euros pour la recherche contre les EB.

Frédérique Rombeaux,  
Management assistant  
chez Mölnlycke, nous raconte...

« Une équipe de 33 volontaires\* a participé à cette belle aventure et a récolté 2000 euros lors du week-end du retour de la Braderie de Lille, les 2 et 3 septembre dernier, pour l'association Debra.

Sous la direction artistique de Damien Beauvilain, notre Monsieur « Veeva » (solutions informatiques pour les entreprises spécialisées dans les sciences de la vie - Ndlr), 63

œuvres ont été élaborées par 20 artistes/colleagues durant l'été. Les pauses déjeuner se sont révélées particulièrement créatives et si tous n'ont pas participé à cette action, tous les collègues ont apprécié ces moments d'échanges autour des réalisations très variées, tant au niveau du support que du style.

Au total, 25 tote bags, 4 triptyques, 6 palettes, 27 toiles et 6 coussins ont été gravés avec la technique du pochoir. Celle-ci nécessite un travail préparatoire long et délicat de découpe avant la mise en peinture au spray. Damien a suivi chacun dans son apprentissage de la technique, et a permis que ces beaux projets deviennent de belles réalisations. Le qualificatif n'est pas usurpé, puisque nous avons été approchés pendant la braderie par une association en lien avec Lille



3000, qui met sur pied des expositions-ventes à des fins caritatives à la Gare Saint-Sauveur!

Notre participation à la Braderie nous a également donné l'opportunité de sensibiliser le grand public à la maladie génétique de l'épidermolyse bulleuse. Nous avons d'ailleurs invité les visiteurs à écrire un message aux enfants. Nous avons ainsi recueilli 144 messages sur des papillons pré-découpés! Ils seront assemblés en tableau, puis remis à Debra France lors de sa prochaine assemblée générale. Un beau travail accompli, un beau succès et tout cela... avec le sourire!

\* Damien et Amélie, Anne-France, Cindy, Constance, Coralie, Corinne, Damien, Emilie N., Emilie P., Estelle, Frédérique, Gwenaëlle, Hélène D., Hélène F., Justine, Karine, Laura, Laurent, Marion L., Marion V., Marjorie, Mélanie, Mélodie, Mos, Nicolas, Odile, Rattana, Thomas, Tiphaine, Tracy, Valérie Q., Yoann. Merci à tous!



\* Damien et Amélie, Anne-France, Cindy, Constance, Coralie, Corinne, Damien, Emilie N., Emilie P., Estelle, Frédérique, Gwenaëlle, Hélène D., Hélène F., Justine, Karine, Laura, Laurent, Marion L., Marion V., Marjorie, Mélanie, Mélodie, Mos, Nicolas, Odile, Rattana, Thomas, Tiphaine, Tracy, Valérie Q., Yoann. Merci à tous!



## PAYS DE LA LOIRE

### Nuno et les Papillons

Moment magique, le samedi 30 septembre à l'espace du Havre d'Olonne, à Olonne-sur-Mer.

Parce que soir-là se tenait le concert de Nuno Resende. Beau chanteur, belle voix: il a terminé 3e lors de la seconde édition de The Voice, dans l'équipe de Florent Pagny... Il s'est aussi fait remarquer dans de nombreuses comédies musicales, de «La belle et la bête» à «Mozart», en passant par «Roméo et Juliette» (pour ne citer que celles-là) et actuellement à l'affiche de «Guillaume Tell», sans compter ses albums.

Parce que la première partie du spectacle était assurée par des artistes également de talents: Jean-François Oricelli, compositeur et guitariste, et une chanteuse native de la région, Aurélie Jieff qui, deux jours auparavant faisait la première partie du concert de... Christophe Mae au Zénith de Nantes. Magique parce que, avant que Nuno Resende n'enflamme la salle avec ses chansons, ma fille, Maëlle, ambassadrice des Enfants Papillons, a rejoint les artistes en coulisse pour un moment privilégié avec eux. Et puis, le grand cœur de Nuno s'est exprimé lorsqu'il l'a mise à l'honneur, face au public: en la faisant monter et danser sur scène avec lui. Un moment unique et inoubliable. Un très grand merci à ces artistes.

Magique, parce que sans Carole Martin, présidente de l'association «Étincelle», organisatrice de l'événement, rien de tout cela n'aurait pu avoir lieu. À l'issue de ce spectacle, Carole a remis un chèque de don de 1000 euros pour la recherche sur les EB.

Dan-Philip Youx



©Nuno Resende



## CENTRE – VAL DE LOIRE

### Au collège Marcel Carné de Vineuil: des Pains au Chocolat pour Debra!

À la fin du mois de juin 2017, ma scolarité au collège Marcel Carné de Vineuil s'est achevée. À la veille du Brevet, Madame Bossard (infirmière), Madame Tournois et le conseil de vie collégienne (composé d'élèves de tous niveaux) ont organisé une vente de pains au chocolat dont les bénéfices ont été reversés à Debra France.

Ce projet a vu le jour grâce à mes camarades et amis, que j'ai côtoyés pendant quatre années (et même plus, pour quelques-uns) et dont certains étaient membres du conseil de vie collégienne. Ils ont voulu un moment festif et solidaire pour clore l'année, au cours duquel les pains au chocolat ont été vendus à tous les gourmands. Cette initiative a permis de récupérer la somme de 288 euros au profit de Debra France.

La remise du chèque a eu lieu officiellement le 20 octobre, le jour de la remise du diplôme du Brevet. Debra France a donc été mise à l'honneur en introduction de cette belle cérémonie, permettant de sensibiliser l'ensemble des élèves des classes de troisième et leurs parents.

Je profite de cet article pour remercier tout particulièrement Nathalie Bossard,

l'infirmière de mon collège qui a tout mis en œuvre pour que mes quatre années se déroulent normalement. Grâce à elle, j'ai réussi à suivre les cours même pendant mes absences ou mes périodes de grande fatigue, j'ai participé à un voyage en Angleterre sur les traces du Roi Arthur, j'ai été intégrée à l'équipe des ramasseurs de balles des tournois handisport et aux internationaux de Blois, en tant que reporter, et j'ai obtenu mon PSCI (Prévention et secours

civiques de niveau 1). Tout a été fait pour que, malgré la maladie et des périodes compliquées, je sois en mesure de profiter pleinement de ma scolarité.

Je remercie aussi Anne, mon AVS pendant 3 ans qui m'a accompagnée de la 6<sup>e</sup> à la 4<sup>e</sup> dans tous les moments (les hauts et les bas), Patricia mon AVS en 3<sup>e</sup>, Madame Vasseur la principale, ainsi que Madame Tournois et toute l'équipe de la vie scolaire. Pour finir un énorme merci à mes amis!

Emma BUISSON



Mme Tournois (CPE), Mme Bossard (infirmière), Emma et Arnaud Buisson.



### Prenez vos jambes pour Debra France

Pour la cinquième année consécutive, «Vineuil Sports Athlétisme» soutient Debra, en nous associant à leur Cross annuel. Grâce à Stéphane Azarian, le président qui est à l'origine de cette initiative. Samedi 25 novembre, plus de 50 coureurs et 30 marcheurs ont pris part à l'épreuve dédiée à Debra France qui ouvre l'après-midi sportive et festive. Les participants des «couples déguisés» et du «sport adapté» avaient répondu présents, avant de laisser la place aux compétiteurs par catégorie d'âge.

Les odeurs de crêpes et de vin chaud ont motivé les moins sportifs à participer à l'événement et nous avons été ravis d'accueillir les généreux donateurs sur le stand Debra France tenu par la marraine d'Emma, Stéphanie Gauchard, la mamie d'Emma (présente malgré sa convalescence) Monique Cousin et sa cousine Catherine Landier.

Une belle mobilisation, autour de cet événement: les fournisseurs de lots pour la tombola, le Zoo de Beauval, les Opticiens de Vineuil, Harmonie Mutuelle et Martial Martinay pour les CD (par ailleurs, cette année, nous avons ajouté deux lots un peu spéciaux: le DVD du film «Et les mistral gagnants» et le livre d'Emmanuelle Rousseau (la maman de Charles) «Drôles de Bulles»).

Les pom-pom girls de l'ADA, qui sont venues encourager les sportifs et réchauffer l'atmosphère avec leur enthousiasme et apporter leur soutien à Debra France. Emma a participé à la course grâce au prêt d'un fauteuil adapté par Blois Handisport (club dont elle est licenciée depuis cette

année). À son arrivée, elle a été récompensée par le président du club et a reçu en cadeau le blouson floqué aux couleurs de Debra France et Vineuil Sports Athlétisme, qui est... la future tenue officielle des coachs!



Un remerciement tout spécial à Yorick Luka qui a pris le temps de participer au cross pour Debra France, invité par ses amis Mélanie et Guillaume... après son défi relevé de la «Diagonale des Fous» fin octobre: 47 heures et 13 minutes pour venir à bout de cette course mythique de l'île de la Réunion (167 km et près de 10 000 m de dénivelé). Un joli trait d'union avec les origines d'Emma, qui a du sang réunionnais qui coule dans ses veines!

Photo de l'arrivée: Yorick, avec Guillaume, Mélanie, Gabrièle et Eléa (qui a tout donné dans la dernière ligne droite), sous les encouragements des pom-poms girls!

### Les cinq dits des clowns au prince par la Compagnie du Chêne Sacré

Je fais du théâtre à Saint-Claude de Diray (Loir et Cher) depuis 7 ans. La troupe dans laquelle je joue a tout fait pour m'intégrer et pour que tout se passe au mieux malgré des épisodes difficiles. Je remercie mes camarades et mes professeurs qui me permettent de profiter de cette fenêtre de détente nécessaire aujourd'hui à mon équilibre.

Je prends plaisir à découvrir chaque année de nouveaux personnages et à m'inviter dans des univers allant de Charles Perrault à West Side Story, en passant par le magicien d'Oz. Cette année, ma professeur Maryline Margueray et la troupe des adultes (qui nous aide aussi pour les représentations des jeunes) ont décidé de montrer leur soutien à Debra France. Lors de la soirée du 21 octobre, la Compagnie du Chêne Sacré a donné une représentation de leur pièce, «Les cinq dits des clowns au prince» de Jean-Paul Allègre, au profit de notre association. Mes parents étaient chargés de l'accueil des spectateurs et, pour ma part, j'ai tenu un stand à côté pour vendre des cartes postales (fabriquées par Catherine, une cousine) et quelques petits objets.



Cette soirée nous a permis de récolter 375 euros pour Debra France et de sensibiliser de nouvelles personnes, en clôturant le spectacle sur scène pour présenter l'association et la maladie.

Un repas convivial avec la troupe est venu couronner ce moment de détente solidaire juste avant les vacances.

Je tiens à remercier la troupe des adultes et des jeunes venus nous soutenir, ainsi que les spectateurs et le maire de Saint-Claude qui a mis généreusement la salle à notre disposition.

Emma BUISSON

### Une page s'est tournée...

... mais le livre continue: j'ai ouvert le chapitre du lycée et, pour l'instant, tout est mis en œuvre pour que tout continue sur les mêmes bonnes bases.

Nathalie Bossard y est pour beaucoup, encore une fois. Elle s'est donnée au maximum en faisant le lien avec l'équipe enseignante et encadrante du lycée pour que tout se passe pour le mieux. Et, après une période d'adaptation de quelques semaines, je dois dire que, oui, tout se passe pour le mieux! Hasard ou pas, le proviseur du lycée n'est autre que le principal qui m'avait accueillie en 6<sup>e</sup>...



## PROVENCE

### Kiwanis

Les Kiwanis de La Seyne, Six-Fours, Saint-Mandrier, m'ont remis, lors d'une rencontre au restaurant La Spaggia à Six-Fours-les-Plages, un chèque de 400 € pour l'association. Malgré le départ de Marianne Lafrance (imprimerie Marim, l'imprimeur de Debra info - Ndlr), qui a pris sa retraite, et qui depuis des années militait pour que Debra France bénéficie d'une aide de leur part, les membres des Kiwanis ont tenu à poursuivre son engagement pour Anaïs et, à travers elle, notre association.

**Dominique Cornu**



## Une bonne étoile...

Maxime Urban, atteint d'EBDR, est licencié dans le club de foot «l'Étoile sportive de La Ciotat» (Bouches-du-Rhône). À l'occasion du tournoi de Pâques, ce club organise une grande tombola. Celle-ci rencontre toujours un grand succès, et pour cause, les lots ne sont pas des moindres : il s'agit de maillots dédicacés par les joueurs professionnels de l'OM! Ceci, grâce aux supporters les Winners qui, chaque année, offrent tout spécialement ces maillots... Résultat, un chèque de 1000 euros pour Debra France. Bravo à l'Étoile sportive et un grand merci aux Winners!

## Auvergne Rhone Alpes



### Théâtre Casse-Noisettes

À Quintenas (Ardèche) les 24 et 25 novembre 2017, la troupe de théâtre « Les Casse-Noisettes » a donné deux représentations au profit des associations Arsla et Debra France. C'est la 8ème année consécutive, avec toujours autant de joie et de bonne humeur, que les « Casse-Noisettes » nous offrent ces deux spectacles. Cette année il s'agissait d'une pièce de Jérôme Dubois intitulée « Ne m'appelle plus chérie, chérie ». 524 personnes réparties sur les deux soirées étaient présentes, et parmi elles de nombreux fidèles venus pour soutenir nos deux associations. Le bénéfice total reversé à chaque association est de 2243 euros. Merci encore aux « Casse-Noisettes » pour leur indéfectible soutien, à l'association Arsla pour leur sympathie, à ceux qui nous ont aidés, ainsi qu'à tous ceux qui sont venus assister à ces deux représentations.

**Fabrice MADELON**



LIENS. Mahé (au centre) sur les genoux de sa maman avec sur la gauche la famille Pupier.

## Les motards sont sympas !

- Lors du dernier championnat de France de course de côte, organisé par l'Association motocycliste de la région panissière (Loire), l'équipe « Softeam » (de très bons amis des parents de Mahé Montserret) a profité de l'occasion pour proposer aux pilotes et aux spectateurs des autocollants à l'effigie de Debra. Résultat, près de 400 euros pour l'association.

## Dans la presse...

**Angélique Sauvestre, vice-présidente de Debra France, est, avant tout, la maman de Maëlle, petit papillon. Elle nous a fait parvenir une copieuse revue de presse... Un exemple à suivre !**

En juin, Le Pays, journal « d'entre Loire et Rhône », a fait un joli portrait de Maëlle et sa maman. Puis, en octobre, ce quotidien s'est fait l'écho d'une sympathique action menée par les jeunes du Rotaract-Pays de Tarare, qu'Angélique nous présente : « Le Rotaract est un club service qui regroupe des jeunes de 18 à 30 ans. Chaque année ils choisissent une association à laquelle ils reversent tous les bénéfices de leurs actions. Pour 2017, ils ont confectionné eux-mêmes de jolis papillons qu'ils ont vendus lors du Rotaract du mois de juin. Et en juillet, ils ont organisé un tournoi de touch rugby, au cours duquel 5 équipes s'affrontaient (j'y ai d'ailleurs participé : super sympa comme sport, mais... quelques courbatures les jours suivants !). Les bénéfices de la vente des papillons, ainsi que du tournoi, de la buvette et d'une tombola ont intégralement été reversés à Debra, soit un chèque de 750 € qui m'a été remis en novembre. Un grand merci à cette superbe équipe de jeunes pleins d'énergie et d'envie d'aider ! »

**Angélique SAUVESTRE**

Et pour bien finir l'année, Le Pays a de nouveau publié un article sur la petite Maëlle. L'accent était mis, cette fois, sur ses débuts à l'école et sur les difficultés que rencontrent les parents pour la garde et l'accompagnement des enfants EB, et l'appel lancé par Angélique, sa maman, relayé en encadré...



Les bénévoles du Rotaract ont remis un chèque de 750 euros à l'association Debra. Photo Chantal BEAUVET



## Rire pour la bonne cause

**Spectacle.** La troupe Lazuli-Troupe joue la pièce « Comme s'il en pleuvait », au théâtre de l'Arrosoir. La recette ira à l'association Debra France

Les samedis 2 et 16 décembre, à 20 h 30, et les dimanches 3 et 17 décembre, à 16 h. Lazuli-Troupe, troupe de théâtre créée par Jean et Nicole Tiphagne, va interpréter *Comme s'il en pleuvait*, comédie de Sébastien Thiéry, au théâtre de l'Arrosoir, villa Castelli au 12, rue Saint-Lazare, à Vernon.

de l'argent dans leur salon. Tous les jours, des billets de banque apparaissent, de plus en plus nombreux, comme s'il en pleuvait ! D'abord intrigués puis paniqués par cet argent tombé du ciel, ils se retrouvent rapidement confrontés à leurs frusques de comportement et à leurs trahisons enfouies. Quand un voisin paranoïaque et armé, qui prétend avoir été volé, frappe à leur porte, Bruno et Laurence basculent dans la folie. D'où vient cet argent ? Cette ruse fait pour le métier ? Cette chance soudaine est-elle une chance ou une malédiction ? Ce qui est sûr, c'est que les spectateurs passeront un agréable moment où le rire sera omniprésent.

**De l'argent apparaît dans le salon**

*Comme s'il en pleuvait*, c'est l'histoire d'un couple sans histoire, Bruno et Laurence, qui découvrent un soir



La pièce, mise en scène par Jean Tiphagne, sera jouée les deux prochains week-ends au théâtre de l'Arrosoir, à Vernon

Cette comédie sera interprétée par Vincent Tardy, Quentin Leblanc, Audrey Larcher, Nicole et Jean Tiphagne.

**INFOS PRATIQUES**  
« Comme s'il en pleuvait », les samedis 2 et 16 décembre à 20 h 30 et les dimanches 3 et 17 décembre, à 16 h, au théâtre de l'Arrosoir de Vernon. Tarifs de 1 € à 10 €. Réservations conseillées au 02 32 52 27 48 ou 06 65 43 72 88 ou lazulitroupe@debra.fr. Billets à retirer sur place le jour de la représentation.

pour communiquer sur l'EB, tant auprès des spectateurs que par voie de presse, comme en témoigne cet article paru dans le quotidien Paris-Normandie. Les recettes de la pièce « Comme s'il en pleuvait », mise en scène par Jean lui-même, ont été cette fois encore, reversées pour la recherche. Bravo les artistes !

## Saint-Aubin d'Aubigné 188 = 188

Le 30 avril, à Saint-Aubin d'Aubigné (Ille et Villaine) s'est déroulée la traditionnelle course « L'escapade », organisée par l'association La foulée saint-aubinoise. Les sportifs inscrits étaient au nombre de 188, donc... 188 euros reversés à Debra France !

Nelly Meignen, maman de Charlène



## Carnet rose

Après Rafaël, né en juin 2014, Eloan né en août 2015, Mathieu et Alizée sont heureux d'annoncer la naissance de Gabin, le 20 septembre 2017. Bébé est en pleine forme !

Catherine Bargain



## BRETAGNE Marches solidaires



## NORMANDIE Lever de rideau pour Debra

Nicole et Jean Tiphagne sont les grands-parents du petit Arthur Larcher, atteint d'EB. Ils sont aussi comédiens... et, avec leur compagnie, « Lazuli Troupe », se produisent régulièrement pour Debra France.

Ce sont évidemment autant d'opportunités qu'ils ne manquent pas

Le décès de Rafaël âgé de 4 mois et demi en novembre 2014, et la prise de conscience de mon entourage sur la cruauté de cette maladie qu'est l'épidermolyse bulleuse, continuent à générer de la solidarité.

Le 16 juillet, à l'initiative de mon voisin Joël, l'association « les Foulées lesconiloises » qui, régulièrement propose des actions de solidarité, a organisé une marche au profit de Debra.

Une centaine de personnes ont pris part aux deux circuits proposés (7 km et 14 km) au départ du port de Lesconil.

Un verre de l'amitié, bien mérité compte tenu de la chaleur qui régnait, a rassemblé en fin de matinée tous les participants à la plage des quatre-vents de la commune. Il s'en est suivi un joyeux pique-nique. Ce rassemblement m'a permis de redonner des informations au groupe très à l'écoute. Suite à ces deux marches solidaires, un chèque de 150 euros m'a été remis pour DEBRA.

Catherine Bargain

## BULLETIN DE DON

Somme: \_\_\_\_\_



Nom: \_\_\_\_\_

Prénom: \_\_\_\_\_

Date de naissance: \_\_\_\_\_

Adresse: \_\_\_\_\_

Tél. fixe: \_\_\_\_\_

Portable: \_\_\_\_\_

E-mail: \_\_\_\_\_

Profession: \_\_\_\_\_