

La maladie a-t-elle une incidence sur le développement intellectuel ?

Non

Les personnes atteintes d'épidermolyse bulleuse naissent avec un handicap physique qui n'affecte absolument pas leurs facultés mentales et leur intelligence. Leurs problèmes physiques poussent même souvent les malades à se dépasser dans d'autres domaines. Cependant, les mutilations entraînées par cette maladie « affichante », visible, rendent souvent le regard des autres difficile à gérer. L'impact psychologique d'une telle maladie sur les personnes atteintes et leur entourage est souvent sous-estimé.

EST-CE DOULOUREUX ?

La douleur est permanente, mais elle varie beaucoup en fonction du type d'épidermolyse bulleuse. Chacun d'entre nous connaît la douleur causée par une simple ampoule et peut donc imaginer les souffrances quotidiennes d'une personne atteinte d'épidermolyse bulleuse au simple frottement de ses vêtements. Évidemment, cette douleur restreint les activités du malade.

QUI SOMMES-NOUS ?

Debra France, créée en 1985, est une association Loi 1901. Elle a rejoint en 2008 le réseau Debra International qui regroupe aujourd'hui plus de 50 pays.

Debra France aide les familles à mieux vivre avec la maladie... en attendant qu'un traitement soit disponible.

Nous avons 4 missions :

► **AIDER** : nous aidons les familles à faire valoir leurs droits auprès des institutions. Nous mettons des professionnels à leur disposition : une infirmière qui peut les accompagner dans la formation aux soins, une psychologue. Pour rompre l'isolement des familles, nous organisons des rencontres où sont conviés les malades, leurs aidants et des professionnels.

► **GUÉRIR** : nous avons toujours eu à cœur de soutenir la recherche. Grâce à nos dons, plusieurs des gènes responsables de la maladie ont pu être identifiés.

► **RAYONNER** : notre maladie est encore très méconnue en France. C'est en développant notre présence sur les réseaux sociaux et dans les médias que nous parviendrons à être mieux

connus et, qui sait... peut-être que, demain, nous n'aurons plus à expliquer pourquoi les personnes atteintes d'EB sont couvertes de pansements et de plaies.

► **INFORMER** : pour améliorer la prise en charge des malades, nous organisons et participons à des rencontres professionnelles, des congrès internationaux, nous proposons des webinaires entre professionnels et malades...



Épidermolyse Bulleuse

Quand la peau est aussi fragile que les ailes d'un papillon
Loi 1901 - n° W 921001244 - Habilitée à délivrer des reçus fiscaux

AIDEZ-NOUS À FAIRE VOLER NOS PAPILLONS !

En devenant adhérent de Debra France

La cotisation annuelle s'élève à 35 € par foyer

En faisant un don à Debra France

- ponctuel : 10 € 20 € autre €
- ou prélèvement mensuel : € (joindre votre RIB svp)

Toute somme versée ouvre droit à une réduction d'impôt (66 % de la somme).

Un reçu fiscal vous sera adressé.

Exemple :
50 € remis à Debra = 17 € après réduction d'impôt.

Modes de règlements

• tout simplement sur notre site www.debra.fr : rubrique « Participer »

• ou par virement : IBAN FR76 1027 8073 3500 0205 8290 180 - BIC : CMCIFR2A
(dans ce cas, merci de préciser vos nom et prénom en objet)

• ou par chèque à l'ordre de DEBRA France, accompagné de ce bulletin et adressé à notre secrétariat :
Debra France - chez Mme Mireille NISTASOS - 1 square Velten - 13004 MARSEILLE

NOM : Prénom :

Êtes-vous atteint(e) d'épidermolyse bulleuse ? Oui Non

Si oui, quelle forme ?

Date de naissance : Profession :

Adresse :

Code postal : Ville :

Tél fixe : Tél mobile : E-mail :

Les données personnelles recueillies font l'objet d'un traitement informatique par Debra France destiné à la gestion de votre dossier au sein de l'association et sont collectées à ces fins. Ces données sont conservées pour une durée égale à celle de votre adhésion à l'association, sauf dispositions légales spécifiques contraires. Debra France prend toutes précautions utiles afin de préserver leur sécurité et empêcher qu'elles soient communiquées à des personnes non autorisées. Conformément aux réglementations françaises et européennes applicables en matière de données personnelles, vous pouvez exercer vos droits d'accès, de rectification, de limitation, d'opposition aux traitements, d'effacement, de portabilité et d'opposition au profilage des informations vous concernant. Ces droits peuvent s'exercer par courrier en écrivant à l'adresse du secrétariat :

Debra France - c/o Mireille NISTASOS - Le Balthazar - 2 quai d'Arc - 13002 Marseille

Ou par e-mail à l'adresse suivante : contact@debra.fr

En cas d'insatisfaction de vos demandes relatives aux traitements de vos données personnelles, vous disposez d'un droit de réclamation auprès de l'autorité de contrôle compétente.

Document imprimé grâce au soutien de



SOUTENEZ L'ASSOCIATION

PLUS FORTS, ENSEMBLE !

Épidermolyse Bulleuse

Quand la peau est aussi fragile que les ailes d'un papillon



contact@debra.fr - DEBRA France

A.R.C

www.debra.fr



IMAGINEZ UN ENFANT...

qui ne pourrait pas manger ce qu'il aime

qui ne pourrait pas jouer sans prendre de risques incroyables

dont le corps serait couvert de pansements

qui ne devrait jamais marcher pieds nus,
et qui aurait comme compagnes quotidiennes des bulles...

Des bulles qui l'abîmeraient chaque jour un peu plus,
en provoquant sur sa peau des plaies à vif et des douleurs intenses.

Imaginez que cet enfant soit atteint d'une maladie génétique rare et orpheline
et que sa vie soit un combat permanent...

**Les Enfants Papillon n'ont pas besoin
d'imaginer tout cela : ils le vivent !**

QU'EST-CE QUE L'ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE ?

C'est une maladie rare, où les douleurs sont permanentes. Il n'existe actuellement aucun traitement pour les « Enfants Papillon », comme on les surnomme poétiquement car leur peau est aussi fragile que les ailes d'un papillon...



L'épidermolyse bulleuse (« EB ») se caractérise par une fragilité cutanée due à une anomalie d'une protéine de la peau : absente ou non fonctionnelle, elle ne remplit plus son rôle essentiel de lien entre les différentes couches de la peau. Des bulles - ou ampoules - se produisent au moindre frottement ou traumatisme. Les EB sont d'origine génétique et varient d'une forme peu sévère à des formes mutilantes, voire mortelles. Il en existe plus de 20 types différents actuellement recensés.

QUE SIGNIFIE CE NOM ?

La couche externe de la peau est nommée « épiderme »,
la couche interne « derme ».
Le terme « épidermolyse » signifie « destruction de l'épiderme ».

Est-ce une maladie infectieuse ou contagieuse ?

Non

Les bulles s'infectent facilement,
augmentant sensiblement la douleur
et empêchant la cicatrisation, mais l'EB
n'est ni infectieuse ni contagieuse.



IL EXISTE 3 PRINCIPALES FORMES D'ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE :

► Épidermolyse bulleuse simple (EBS)

Le défaut de cohésion survient dans l'épiderme. C'est la plus fréquente parmi les EB. Il est courant de dire qu'elle s'améliore avec le temps, mais des situations sévères existent même pour ces formes : les bulles et l'épaississement plantaire limitent la marche.

► Épidermolyse bulleuse jonctionnelle (EBJ)

Le défaut de cohésion survient à la jonction épiderme-derme. Cette forme entraîne en outre la perte des cheveux, des dents et des ongles. Dans les cas d'EBJ très sévères, des bulles se forment dans le larynx et les voies respiratoires et peuvent être fatales.

► Épidermolyse bulleuse dystrophique (EBD)

Le niveau de clivage survient dans le derme superficiel. Les plaies laissent des cicatrices atrophiques semblables à des brûlures graves.

EST-CE UNE MALADIE HÉRÉDITAIRE ?

Oui

Elle est congénitale et se déclare à la naissance.

- Les formes simples sont transmises d'une génération à une autre. À chaque grossesse, le risque de transmission de la maladie à l'enfant est de 50 %.
- Dans les formes les plus graves, les deux parents portent un gène défectueux mais ne sont pas eux-mêmes malades. La probabilité de cette transmission pour chaque grossesse est de 25 %. Si les enfants porteurs du gène défectueux rencontrent plus tard, comme leurs parents, un autre porteur du gène défectueux, leurs enfants auront le même risque d'être atteints de la maladie. Il est donc important d'éviter toute consanguinité.
- Enfin, une mutation n'est pas toujours héritée d'un des parents. Elle peut survenir « de novo » et expliquer la naissance d'une forme sporadique (par opposition à « familiale ») d'EB alors que personne n'est atteint dans la famille.



Les spécialistes
estiment qu'il y a
500 000 cas
dans le monde.

QUELS SONT LES SYMPTÔMES ?

La peau qui se décolle au moindre frottement, dès la naissance, forme des ampoules (bulles) qui peuvent apparaître sur tout le corps, y compris les muqueuses, causant des plaies étendues. Ces plaies à vif peinent à cicatriser et récidivent sans cesse, contrairement aux grands brûlés dont les plaies se referment définitivement.

La sévérité est variable d'un patient à l'autre allant de formes localisées modérées à des formes généralisées sévères particulièrement handicapantes et potentiellement létales. Les complications les plus courantes sont : démangeaisons, douleur...

Dans les formes les plus sévères, les complications sont : sténose œsophagienne, inflammation systémique et chronique (dénutrition, anémie, ostéoporose, syndrome inflammatoire chronique, amylose, dépression...) ou des anomalies de la cicatrisation (plaies bourgeonnantes et/ou hémorragiques, surinfection, carcinomes épidermoïdes cutanés...).

