

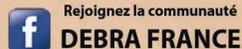


Traduction du fascicule de
DEBRA UK adapté pour la France

pour toute communication merci de contacter

Mireille NISTASOS
mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

la Mutuelle du Midi
16, La Canebière
BP 31866 -
13221 Marseille cedex 01



Guide de la Kinésithérapie



Appliquée à l'Epidermolyse
Bulleuse Dystrophique

Ré-édition 2012

Avertissement

Le souhait de Debra France, en proposant ce livret, est d'aider les parents à accompagner leur enfant dans le long et difficile chemin que lui impose l'épidermolyse bulleuse.

Il faudra, bien entendu, adapter pour chaque enfant les précautions liées à la maladie, les gestes qui peuvent favoriser une activité physique la plus normale possible, les exercices de kiné qui éviteront que les articulations deviennent raides et moins efficaces.

Pensons que le moindre geste peut être l'occasion d'une vraie « torture » pour un enfant atteint d'E.B. ...



Ce livret est la réédition d'une publication que l'E.B.A.E. avait réalisée il y a quelques années.

Le texte est partiellement repris d'une brochure élaborée par DEBRA UK.

Les propositions d'exercices ont été validées M. DEPONT, kinésithérapeute, ainsi que par le Docteur BLANCHET BARDON (Hôpital Saint Louis à Paris).

*Ce livret s'adresse d'abord **aux parents** d'enfants atteints d'épidermolyse bulleuse, et particulièrement d'E.B. dystrophique.*

Il est conçu pour expliquer l'importance de l'activité physique pour ces enfants, les méthodes pour s'en occuper et les encourager à être aussi indépendants que possible, sans pour autant oublier la nécessité d'une surveillance médicale régulière.

L'épidermolyse bulleuse limite de fait les activités physiques des malades. Pourtant il est nécessaire de les pratiquer au quotidien. Les parents jouent donc un rôle prépondérant car ils peuvent aider leur enfant, par des exercices simples de kinésithérapie, à se développer et à combattre les conséquences de la maladie.

N'oublions pas que la gravité de l'E.B. dystrophique est variable et que chaque enfant a SA propre forme d'E.B. avec laquelle il va grandir et progresser à son rythme.

Parents, vous pouvez aider votre enfant en surveillant ses articulations. Il est beaucoup plus facile de les empêcher de s'ankyloser de manière permanente en faisant des exercices chaque jour, dès qu'un problème a été constaté ... Les exercices que nous proposons ici sont simples, ne nécessitent pas un appareillage compliqué et vont aider l'enfant au quotidien.

En cas de doute, un kinésithérapeute, un ergothérapeute ou un médecin vous aideront à mettre en place un programme personnalisé d'exercices à réaliser à la maison.

Bonne lecture ...

*Les membres de
la commission de rédaction
Debra FRANCE*

Qu'est-ce que l'Épidermolyse Bulleuse ?

C'est un ensemble de maladies congénitales et héréditaires qui se manifestent par des décollements de la peau, appelés bulles, consécutifs à des traumatismes généralement minimes ou plus fréquemment à des frottements.

Les épidermolyses bulleuses (E.B.) se classent en 3 groupes distincts suivant l'endroit où se forme la bulle :

- E.B. simples (la plaie se situe au niveau de l'épiderme)

- E.B. jonctionnelles (le décollement est à la jonction du derme et de l'épiderme)

- E.B. dystrophiques (la fragilité est au niveau du derme, la couche la plus profonde de la peau)

Les E.B. se transmettent sur le mode **autosomique** (la maladie touche aussi bien les hommes que les femmes) :

- de manière "**récessive**" (les parents de l'enfant malade sont tous deux « porteurs » de la maladie, mais non atteints),

- ou de manière "**dominante**" (au moins l'un des deux parents de l'enfant malade est atteint de la maladie).

C'est surtout dans le groupe des E.B. dystrophiques que l'on devra être attentif au risque d'attitudes vicieuses ou de déformations dues aux cicatrisations rétractiles des lésions bulleuses.

Quoi qu'il en soit, il existe au sein de chaque groupe un grand nombre de formes et de variantes avec des localisations différentes et des atteintes, elles-mêmes d'inégales importances tant en qualité qu'en quantité.

Il n'est donc pas possible d'établir un programme d'exercices qui soit adapté à tous.

Le diagnostic de la forme sera établi par le médecin spécialisé.

Pour beaucoup, il est raisonnable de participer à un bilan de kinésithérapie et d'ergothérapie pour créer un programme d'exercices adaptés à la forme et à l'âge de l'enfant et aux difficultés constatées..

Les formes les plus sévères nécessiteront un suivi beaucoup plus strict avec parfois même un recours à la chirurgie ou à des appareillages spécifiques, en particulier au niveau des mains.

La bouche :

Les plaies qui se développent autour de la bouche, mais aussi à l'intérieur (muqueuses, lèvres) sont longues à cicatriser et provoquent une raideur de la bouche et de la langue.

La bouche ne peut plus s'ouvrir complètement, ce qui va rendre les soins dentaires difficiles.

Les exercices que nous proposons peuvent être combinés avec le brossage régulier des dents (lui aussi est souvent difficile).

Nous recommandons à tous les parents d'inclure ces exercices dans la vie quotidienne de leur enfant, qu'il ait ou non des problèmes.

Tirer la langue aussi loin que possible :

- la monter et la descendre
- la remuer latéralement



Faire pratiquer cet exercice même si la langue ne bouge pas beaucoup.

Ouvrir la bouche aussi grande que possible dans le sens de la largeur. (L'enfant peut essayer de tirer les commissures avec un doigt de chaque côté pour exercer une légère tension, sans déchirure).



Ouvrir la bouche aussi largement que possible comme pour former un "O".

Ces exercices sont importants pour garder les lèvres souples et faciliter les visites chez le dentiste.

La souplesse de la bouche favorise aussi une bonne élocution.

Bien sûr, chaque enfant adaptera les exercices à sa pathologie, en fonction des plaies du moment, et les parents veilleront à ce qu'il recherche toujours la plus grande souplesse possible, afin d'éviter les raideurs.

Les épaules :

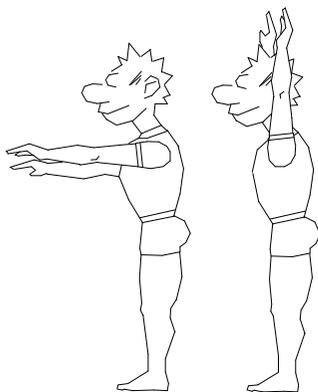
Comme les vêtements causent fréquemment des bulles sous les aisselles, les enfants évitent souvent de lever les bras au-dessus de leur tête car " ça tire " ou bien les vêtements grattent.

Cela peut conduire à une raideur permanente. Les exercices doivent être encouragés dès que l'on remarque une limitation des mouvements.

Lever les bras sur les côtés jusqu'au niveau des épaules puis des oreilles et les rebaïsser.



Lever les bras droits au dessus de la tête avec les coudes tendus.



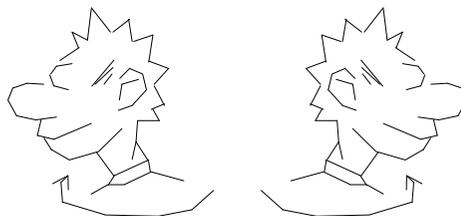
Le cou :

Le cou est le siège de nombreuses plaies dues aux frottements des vêtements et aux mouvements.

Dans certains cas, le cou se raidit.

Les exercices simples ci-dessous aident à empêcher ce phénomène et à conserver la souplesse du cou.

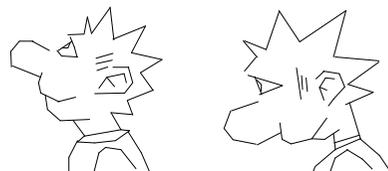
Tourner la tête à droite puis à gauche complètement en gardant bien les épaules tournées vers l'avant.



Avec la tête regardant droit devant, baisser l'oreille gauche vers l'épaule gauche. Même exercice avec le côté droit.



..Regarder au plafond puis au sol.



L'importance du mouvement.

En dehors de toute pathologie, les articulations sont mobilisées fréquemment et sans limite d'amplitude, de sorte qu'elles gardent leur souplesse.

Dans le cas d'E.B, la présence éventuelle de bulles peut limiter ou même empêcher le mouvement : l'enfant évite spontanément ces mouvements qui risquent de provoquer une douleur ou l'apparition de nouvelles plaies. Ceci peut entraîner une raideur dans l'articulation.

C'est pourquoi la mobilisation des articulations près des endroits où il y a des bulles est capitale pour éviter un enraidissement.

Il est particulièrement difficile pour les parents d'enfants atteints d'E.B. de les empêcher d'être aventureux. Cependant, pour apprendre et se développer normalement, ils ont besoin d'explorer leur environnement. Cela les aide également à garder leurs articulations mobiles et leur permet de se préparer pour s'asseoir, avancer à quatre pattes, marcher et pour toutes les autres activités de la vie.



Pour les bébés

La manipulation

Pour soulever votre enfant, préférez le porter en le prenant sous la tête et les genoux ou en le prenant une main dans le dos et entre les jambes plutôt que sous les bras (ce qui provoque plus de frottements, donc des ampoules).

Les parents sont, le plus souvent, les personnes les plus qualifiées pour indiquer aux autres (même les professionnels de santé ...) comment tenir l'enfant sans lui faire mal.

Allongé sur le ventre

N'ayez pas peur de mettre votre enfant sur le ventre, sauf si le personnel médical vous le déconseille. C'est une bonne position dans laquelle la plupart d'entre nous avons appris à nous mouvoir et cela empêche également les raideurs de se développer au niveau des hanches et des genoux.

Essayez d'encourager votre enfant à passer du temps sur le ventre chaque jour. Les bébés aiment souvent dormir comme cela ou jouer, couchés sur les genoux de leurs parents dans cette position (avec une serviette douce ou des couvertures sur les genoux des parents, si besoin).

Les contractures.

Certains patients atteints d'E.B dystrophique développent des raideurs des articulations à cause des bulles et des cicatrices. Si on laisse faire, la peau et, dans certains cas, les muscles et les autres tissus tendres rétrécissent autour de l'articulation qui peut alors perdre de manière permanente une partie de sa mobilité.

Si vous vous rendez compte que votre enfant est incapable de bouger complètement une de ses articulations (même si ce n'est qu'un petit peu), il faut l'encourager à la bouger jusqu'au bout et lui demander de recommencer en allant le plus loin possible à chaque fois.



Si vous observez des raideurs, les conseils d'un kinésithérapeute seront également importants.

Le kinésithérapeute peut concevoir un programme adapté aux besoins de votre enfant et lui donner des conseils spécifiques.

Quand doit-on faire de l'exercice ?

Il est souhaitable de faire certains exercices de manière systématique et préventive, en particulier ceux qui concernent la bouche, les mains et la marche.

Pour les autres localisations, les mouvements doivent être faits régulièrement, au moins à titre de contrôle...

Dès qu'une raideur est remarquée, il faut commencer les exercices de façon répétée.

Ce peut n'être qu'une raideur temporaire due à une bulle à proximité, mais il ne faut pas la laisser se fixer.

Il est souhaitable de faire des exercices plusieurs fois par jour.

Les mobilités peuvent être contrôlées lorsque l'enfant change de vêtements ou lorsqu'il se baigne.

Le bain est également un bon moment pour pratiquer les exercices, car il favorise une détente musculaire et un assouplissement cutané.

Les mains :

Il est conseillé de faire les exercices ci-dessous de manière systématique, tant à titre d'entretien que de vérification.

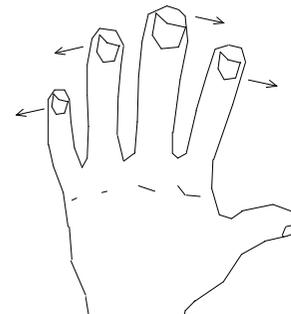
Chez de nombreux malades atteints d'E.B. dystrophique, les mains et les doigts posent des problèmes particuliers.

Il faut vérifier régulièrement que les doigts de l'enfant peuvent s'allonger complètement.

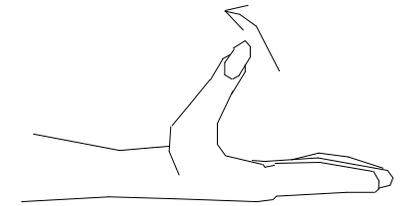
Si ce n'est pas le cas, consultez le kinésithérapeute sans tarder.

De même manière, si les espaces interdigitaux ont tendance à se combler à cause des cicatrisations des plaies successives, il faut envisager un traitement spécifique par bandages compressifs.

*Allonger et étaler les doigts.
Faire attention à ce qu'ils soient complètement droits.*



Ecarter le pouce de la paume.



Les coudes :

Les plaies au niveau des coudes sont fréquentes et difficiles à cicatriser car le coude est très souvent en mouvement.

L'articulation du coude peut devenir un peu raide, ce qui empêchera de tendre complètement le bras, mais aussi limitera la rotation de la paume de la main vers le haut.

Si c'est le cas, l'enfant pourra effectuer l'exercice ci-dessous.

Plier les coudes en se touchant les épaules puis allonger les bras avec les paumes vers le haut.

Vérifier que les poignets peuvent bouger librement de haut en bas et de gauche à droite.

La marche :

Il est important que votre enfant pratique la marche chaque jour, au moins une petite distance (selon l'âge).

Il faut l'obliger à bien dérouler son pas, en levant bien les genoux puis en les retendant complètement, avant l'attaque du pied au sol qui doit se faire par le talon, puis le pied passe à plat pour quitter le sol en poussant sur sa pointe.

Les pointes des pieds doivent être orientées légèrement vers l'extérieur.

Cette décomposition du mouvement peut aider l'enfant à ne pas prendre de mauvaises habitudes (mal poser le pied pour se protéger de la douleur ...)

Les pieds :

Les bulles sur les pieds peuvent dissuader votre enfant de marcher.

Bien choisir les chaussures

Consultez votre ergothérapeute ou votre kinésithérapeute pour qu'ils vous conseillent les chaussures les plus adaptées. Elles doivent être souples, avec aussi peu de coutures que possible. Mais elles doivent aussi protéger le pied pendant la marche.

Ne bandez pas le bout des orteils de façon trop serrée, mais laissez un peu de place pour la croissance.

Faites attention à ce que les pieds de votre enfant ne soient pas trop raides aux chevilles, suite à l'habitude de marcher sur les talons à cause des bulles.

Comment doit-on faire ces exercices ?

Les bébés et les très jeunes enfants ne peuvent bien sûr pas faire convenablement les exercices seuls.

Vous allez les aider en insistant sur l'aspect ludique que peut avoir la mobilisation du corps, et en veillant à ne pas provoquer de nouvelles plaies.

Vous pouvez prendre doucement les articulations et les pousser vers leurs limites avec vos mains.



Exemple de mobilisation douce de la cheville d'un bébé

Dès que cela est possible, le jeu est également un excellent moyen de favoriser le mouvement dans un contexte agréable pour l'enfant.

Les ergothérapeutes et kinésithérapeute pourront vous conseiller sur le choix de jeux adaptés.

Le port d'une attelle

Une attelle a peut-être été prescrite à votre enfant, pour corriger ou maintenir les positions de certaines articulations.

Il est important qu'elle soit portée comme le médecin ou le kinésithérapeute l'ont indiqué. L'attelle agit comme un élastique sur les tissus extensibles en période de repos (habituellement la nuit).

Le port de cet appareillage est contraignant et votre attitude aidera l'enfant à le supporter.



Si elle blesse ou est devenue mal adaptée, elle doit être modifiée ou remplacée dès que possible.

Indépendamment de tout problème, cette attelle doit être contrôlée très régulièrement par votre kinésithérapeute qui pourra ainsi l'adapter au fur et à mesure de l'évolution des positions.



IDEES D'EXERCICES

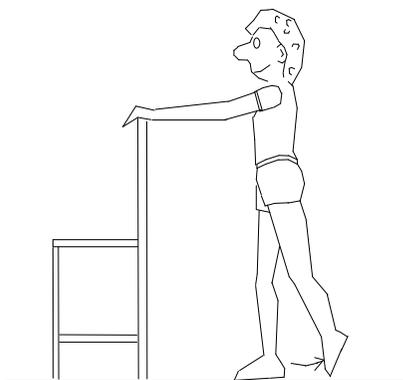
Nous suggérons que chaque exercice soit répété 10 fois, sauf si votre kinésithérapeute vous le déconseille

Malgré toutes les précautions et les exercices, il peut arriver que les lésions des pieds modifient les appuis. De même, de mauvaises habitudes de positions au niveau des genoux ou des hanches entraînent des déformations.

La colonne vertébrale :

Cela peut être fait debout en se tenant à quelque chose pour s'appuyer (Par exemple le dossier d'une chaise solide).

*Lancer la jambe droite en arrière et en avant tout en gardant le dos bien droit.
Recommencer avec la jambe gauche*



Attention à ne pas creuser la colonne lombaire!

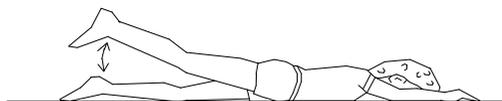
Les hanches :

On a souvent l'impression qu'elles deviennent raides, particulièrement si l'enfant passe la majeure partie de son temps assis.

Même si l'enfant utilise un fauteuil roulant, il convient de mobiliser ses hanches.

S'étendre sur le ventre un moment chaque jour lui permettra de les étirer.

*S'allonger sur le ventre.
Soulever la jambe droite en la gardant tendue, pointe de pied tournée vers l'extérieur.*



Les genoux :

Eux aussi peuvent perdre de leur souplesse et, s'ils restent pliés trop longtemps, il se peut que l'enfant ne puisse plus étendre complètement ses jambes.

Les plaies au pli du genou sont fréquentes et pénibles.

En terme de prévention, s'étendre sur le ventre est une bonne chose.

Mais, si on remarque une raideur derrière les genoux, il est important d'effectuer quotidiennement les exercices suivants.

Allongé sur le dos, bien tendre les muscles de la cuisse et tirer en même temps le pied vers soi, tout en comptant lentement jusqu'à 5.



*Allonger complètement une jambe et la raidir.
Lever cette jambe en l'air puis la baisser.*



Faire de même avec l'autre jambe (ne jamais lever les 2 jambes en même temps car cela peut entraîner des problèmes de dos).

Allonger une jambe en étant assis sur une chaise et maintenir la position en comptant jusqu'à 5.



Faire la même chose avec l'autre jambe. S'assurer que la chaise a un dossier et que l'enfant ne se penche pas en arrière en faisant cet exercice.

Si les genoux sont difficiles à plier, cet exercice peut assouplir l'articulation.

*L'enfant étant couché, courber le genou en levant la jambe et en ramenant vers les fesses.
Recommencer avec l'autre genou.*

Cela peut aussi être fait sur le côté et puis sur l'autre si pour une raison ou pour une autre votre enfant ne peut pas se coucher sur le dos.