



Kinésithérapie et épidermolyse bulleuse : de la naissance à la marche

Valérie Bughin, kinésithérapeute, hôpital Necker-Enfants Malades
valerie.bughin@nck.aphp.fr

Mise en ligne : Décembre 2009

La kinésithérapie sera nécessaire dès les premiers jours afin de permettre au bébé puis à l'enfant de développer des capacités fonctionnelles optimales pour son âge.

Dès les premiers mois de vie le bébé et les parents sont confrontés à une découverte réciproque avec une maladie très invalidante et très angoissante.

Pour le bébé l'environnement dans lequel il va grandir va déterminer ses capacités fonctionnelles futures. Pour les parents l'apprentissage de la vie avec un bébé blessé dans son corps par des plaies douloureuses, va être amélioré par l'accompagnement de professionnels compétents et rassurants.

♦ **Le but de cette prise en charge est de permettre au bébé de développer ses compétences dans les meilleures conditions possibles,** les parents sont guidés pour manipuler leur bébé dans toutes les positions, le kinésithérapeute au cours des séances va leur montrer les retournements, la station assise, l'appui sur les pieds afin que le bébé exploite son corps dans toutes les dimensions.

Les techniques se feront sur un tapis afin de donner à l'enfant l'envie d'exploiter au maximum l'espace. Ce sont des techniques globales, les plus ludiques possibles. L'utilisation de coussins cylindriques, de coussins d'assise, de gros ballon, de jouets afin de rendre ludique la séance est nécessaire.

♦ **Il faut lutter en permanence contre les attitudes figées et favoriser le mouvement.**

Les zones douloureuses devront être protégées au maximum par des pansements permettant le mouvement dans toute l'amplitude de l'articulation. **Attention dans certaines formes d'épidermolyse bulleuse les attitudes « vicieuses » s'installent très rapidement (pied équin etc...) et sont difficilement réductibles.** La douleur reste au centre de la prise en charge et il faudra veiller à lutter contre les attitudes vicieuses en recherchant toujours un confort maximum dans les antalgiques. Attention aussi à savoir faire la part des choses entre un enfant qui a mal et un enfant qui est inconfortable. (couche sale, aérophagie, fatigue...)

♦ **Les mobilisations passives sont à éviter,** toute pression intempestive favorise l'apparition de bulles. De plus, plus l'enfant se sent contraint plus il lutte et refuse la séance.

Le kinésithérapeute travaille au maximum avec la volonté et la compliance de l'enfant. La relation établie sera le garant d'une réussite du projet thérapeutique à savoir l'acquisition de la marche.

Cette prise en charge sera globale, les récupérations d'amplitude se feront avec des exercices ciblés visant à favoriser l'étirement auto actif de l'enfant.

Le kinésithérapeute devra faire preuve d'inventivité et d'observation fine afin d'améliorer la construction du schéma fonctionnel et corporel de l'enfant.

♦ **La main :** de façon plus fine la découverte et la programmation mentale de la main doivent être abordées, grâce à des stimulations oculomotrices et sensibles par des objets de textures différentes, de différentes formes.

♦ **Le pied** : l'appui plantaire sera l'objet de toutes les attentions car la marche va en dépendre et le pied est particulièrement exposé aux lésions douloureuses.

Les synéchies des orteils vont favoriser une marche sans déroulement du pas avec un steppage dû au manque d'appui antérieur.

Les bulles et plaies au niveau des pieds retarderont la marche et seront tout au long de la vie un facteur limitant sur l'endurance et le périmètre de marche. Dans les premiers mois de vie il est souhaitable que les parents aient confiance dans l'acquisition de la marche, elle sera souvent retardée mais cependant accessible pour tous. Le kinésithérapeute doit se fixer des objectifs raisonnables en rapport avec l'état clinique de l'enfant, il ne doit pas par contre laisser s'installer des rétractions sans réagir.

♦ **L'oralité est un point à conserver** d'autant plus que l'enfant aura un soutien nutritionnel entéral.

Il sera souhaitable d'entretenir le plaisir du goût, des textures.

Les jeux de bouche seront indispensables afin de favoriser l'apprentissage du langage .

♦ **Formes sévères** : parfois l'état se dégrade au point de ne pas pouvoir intervenir et être efficace, dans ce cas, la séance doit s'orienter vers une technique de conservation de déplacement de l'enfant avec ses rétractions (marche sur les genoux, conservation de la capacité de s'asseoir seul, les retournements ,le plat ventre).

On recherchera des moyens ou aides techniques pour conserver une certaine autonomie de déplacement. On pourra être amené à proposer des fauteuils roulants ou scooters électriques.

Ceci ne devra pas éliminer complètement la verticalisation qui se fera par des aides (verticalisateurs ,standing bar, tables de verticalisation) afin d'éviter les complications de fragilisation extrêmes du squelette et les fractures.

Tout au long du développement de l'enfant le kinésithérapeute cherchera à ajuster au mieux les conséquences liées à la maladie et devra faire preuve de beaucoup d'imagination pour améliorer constamment les dégradations.

Les enfants aiment et bénéficient du massage doux même si cela semble étonnant compte tenu du risque de bulle.En fait c'est le déplacement de la peau avec une pression trop importante qui favorise les bulles.L'effleurage ne lèse pas la peau.

Conclusion : il faudra garder sans cesse à l'esprit que l'immobilisation des épidermolyses bulleuses est synonyme de complications. Le mouvement permet d'éviter de trop nombreuses zones d'appui,

Le mouvement permet une bonne régulation du corps , il favorise une bonne circulation ossification,

La prise en charge kinésithérapeutique précoce est essentielle pour la vie la plus harmonieuse possible d'un patient atteint d'épidermolyse bulleuse.