

Un protocole de soins ophtalmologiques et une fiche de liaison, pour un meilleur suivi entre les différents spécialistes de l'EBH, ont été élaborés dans le cadre d'un groupe de travail d'experts (cf. annexe) pour la prise en charge des patients EB.

Le suivi des patients, dans le cadre de ce réseau de soins, devrait permettre d'améliorer leur prise en charge ophtalmologique, avec également une réévaluation régulière par le groupe d'experts du protocole de soins, dans un souci constant d'amélioration et d'actualisation intégrant les avancées scientifiques.

Le protocole de soins ci-après a été établi en collaboration avec la Filière Santé Maladies Rares Dermatologiques (Fimarad). Il est téléchargeable, ainsi que les fiches de recueil, sur les sites des centres de référence EBH, de Fimarad et de Debra France.

Protocole de soins

I - En dehors d'une première poussée aiguë d'atteinte de la surface oculaire

Il est recommandé aux patients atteints d'EBH de se faire systématiquement examiner au moins une première fois par un ophtalmologue, proche de chez eux, **en dehors de toute poussée aiguë d'atteinte oculaire et, idéalement, une fois par an de façon systématique.**

L'ophtalmologue de ville adressera les fiches de recueil de l'examen à l'ophtalmologue spécialiste du centre de référence pour les EB, afin de renforcer le parcours de soins des patients entre spécialistes experts et non experts.

Un examen ophtalmologique sera également réalisé au moins une fois, en dehors de toute poussée oculaire aiguë, au cours de l'évaluation régulière du patient dans le CRMR-EB ; puis en fonction des besoins du patient et sur avis de l'ophtalmologue hors CRMR, notamment en cas de poussées d'atteinte de la surface oculaire itératives.

2 - À l'occasion d'une première poussée aiguë d'atteinte de la surface oculaire

J0 : des lentilles souples (silicone-hydrogel) mensuelles, à port continu, seront appliquées à visée antalgique et cicatrisante, et portées pendant un minimum de 15 jours, associées dès leur pose à une cure d'Azithromycine en collyre 3 jours.

J+15 : visite de contrôle. Deux types de situation clinique peuvent se présenter :

L'épithélium a bien cicatrisé

- stratégie préventive* : mise en place avec instillations de collyre Azithromycine 3 jours par mois en prévention.
- contrôle systématique en dehors de nouvelles poussées à 6 semaines et 3 mois.

Absence de cicatrisation complète épithéliale

- Pose de nouvelles lentilles souples, associées à une nouvelle cure d'Azithromycine pour un même schéma de port de ces lentilles pendant 15 jours, contrôle à 15 jours, puis 6 semaines et 3 mois.

* La pommade à base de vitamine A n'est pas applicable lorsque les lentilles souples ou sclérales sont en place. Elle peut s'utiliser la nuit en préventif, associée à un collyre lubrifiant.

J+2 mois : si plusieurs poussées après le premier épisode aigu (J0), se discutera le port de **lentilles sclérales adaptées**** à chaque patient en fonction de son âge et de la situation ophtalmologique.

** La liste des ophtalmologues référents pour la première pose de ces lentilles sclérales dans le cadre de la prise en charge des patients EBH est en annexe. Le suivi au décours de la première pose du port de ces lentilles sclérales sera défini pour chaque région par l'ophtalmologue expert qui aura réalisé la première pose.

3 - Prise en charge de la douleur oculaire aiguë

- La douleur est évaluée à chaque consultation ophtalmologique en utilisant un score EVA de 0-10 chaque fois que c'est possible.
- Le meilleur traitement est la pose rapide de lentilles souples à la phase aiguë.
- Des antalgiques peuvent être associés immédiatement et sans retard, avec une ordonnance remise au patient/famille, en anticipant des poussées aiguës récidivantes pour soulager le patient dès le retour au domicile.

Analgesie adéquate

- solution buvable de paracétamol 15 mg / kg toutes les 6h
- chlorhydrate de tramadol 1 mg / kg toutes les 6 heures.

Si insuffisant

- solution buvable de morphine 0,2-0,3 mg / kg toutes les 4 heures, avec des doses augmentées de 30 % si nécessaire.

Annexes

Groupes de travail

M. Thierry CAILLAT (contactologue, laboratoire LAO), Mme Clémence FABIEN (vice-présidente association Debra France), Dr Eric GABISON (ophtalmologiste, Fondation Rothschild, Hôpital Bichat), Dr Serge DOAN (ophtalmologiste, Fondation Rothschild, Hôpital Bichat), Dr Agnès DELCAMPE (ophtalmologiste et contactologue, Hôpital de Rouen, Fondation Rothschild, Hôpital Bichat), Pr Dominique BREMOND-GIGNAC (ophtalmologiste, Hôpital Necker), M. Michael BÄRTSCHI (contactologue et optométrie, Bern), Pr Smaïl HADJ-RABIA (dermatologue, Hôpital Necker), Pr Christine BODEMER (dermatologue, Hôpital Necker) et par conférence téléphonique le Dr Christine CHIAVERINI (dermatologue, Hôpital de Nice), Mme Angélique SAUVESTRE (directrice association Debra France).

Ophtalmologistes et contactologues experts (en lien avec CRMR) pour la première pose de lentilles sclérales chez les patients atteints d'EBH

Paris

Hôpital Necker Enfants Malades
Pr Bremond GIGNAC - ophtalmologiste
M. Thierry CAILLAT - contactologue
Téléphone : 01 44 49 45 02 / 01 44 49 54 43

Fondation Rothschild, Hôpital Bichat
Dr Eric GABISON - ophtalmologiste
Contact : egabison@for.paris

Fondation Rothschild, Hôpital Bichat
Dr Serge DOAN - ophtalmologiste
Contact : serge.doan@aphp.fr

Nice

CHU Nice
Dr Louissette BLOISE - contactologue
Contact : lb.ophta@gmail.com
Dr Valérie ELMALEH - contactologue
Contact : valerie.elmaleh@gmail.com

Rennes

CHU Pontchaillou
Dr Matthieu SOETHOUDT - ophtalmologiste
Contact : secretariatoph-rdv@chu-rennes.fr

Rouen

Hôpital de Rouen, Fondation Rothschild
Dr Agnès DELCAMPE - ophtalmologiste/contactologue
Contact : agnes.delcampe@chu-rouen.fr