

L'apparition soudaine de bulles multiples ou de grande taille sur la muqueuse oropharyngée ou, moins fréquemment, dans l'œsophage peuvent empêcher l'enfant de s'alimenter. Elle survient lors d'EBDR, généralement, mais également en cas d'EBS généralisée sévère et d'EBJ.

Diagnostic d'urgence

- Pleurs soudains et incontrôlables
- Refus de s'alimenter
- Sialorrhée (sécrétion excessive de salive)
- Présence d'une ou plusieurs grandes bulles tendues dans la cavité buccale

Traitement immédiat

Avant l'hospitalisation

- ⊙ Si les parents/aidants ont été formés et que la cavité buccale présente des bulles facilement accessibles :
 - Traitement antalgique : solution buvable de paracétamol 15 mg/kg à répéter jusqu'à 4 fois/jour, pour la composante nociceptive, et chlorhydrate de tramadol 1 mg/kg toutes les 6 h, pour la composante neuropathique.
- ⊙ Percement de la bulle avec une lancette pour prélèvement capillaire, une aiguille hypodermique ou, en leur absence, une aiguille de couture stérilisée.
- ⊙ Si le traitement à domicile est déconseillé (premier épisode ou parents/aidants non formés) ou inefficace (impossibilité de drainer la bulle ou récurrence immédiate, ou persistance de l'agitation et des pleurs) : prise en charge à l'hôpital.

À l'hôpital

- ⊙ Traitement antalgique adéquat : solution buvable de paracétamol 15 mg/kg 3-4 fois/jour et chlorhydrate de tramadol 1 mg/kg toutes les 6 h et, en cas d'inefficacité, solution buvable de morphine 0,1-0,3 mg/kg 5-6 fois/jour. Si la prise orale n'est pas possible, de la morphine peut être administrée en continu à raison de 10-50 µg/kg/h par sonde nasogastrique.
- ⊙ Examen de la cavité buccale et percement de la ou des bulles avec une lancette de prélèvement capillaire ou une aiguille hypodermique. Avant le percement, l'administration de midazolam (solution buvable ou nasale 0,2-0,5 mg/kg ou IV 0,2 mg/kg) doit être envisagée en présence de bulles multiples et/ou de grande taille.
- ⊙ Suivi immédiatement après le percement pour vérifier l'efficacité et répéter la procédure si la ou les bulles se remplissent à nouveau.
- ⊙ Si le refus d'alimentation orale persiste, une alimentation nasogastrique doit être instaurée en plaçant une sonde en polyuréthane de faible calibre, souple et lisse préalablement lubrifiée, afin de minimiser le traumatisme de la muqueuse.
- ⊙ Si la sialorrhée et les difficultés d'alimentation persistent après un traitement efficace des lésions buccales, une atteinte œsophagienne doit être envisagée.

Suivi

Évaluation par le pédiatre après une semaine

- ✓ État de la cavité buccale.
- ✓ Prise alimentaire et état général (couleur de la peau et des muqueuses, hydratation, poids, taille et poids pour la taille).
- ✓ Symptômes associés éventuels tels que douleur abdominale et signes de reflux gastro-œsophagien ; ce dernier peut aggraver l'atteinte de la muqueuse oropharyngée et requiert un traitement médical.
- ✓ Si nécessaire, les parents/aidants doivent être orientés vers le centre spécialisé ou de référence de l'EB le plus proche en vue d'une formation et d'un suivi continu.