



Manuel de soins pour l'épidermolyse bulleuse héréditaire

Auteur :

Luciana Mendes - Infirmière stomathérapeute/
spécialiste de l'Epidermolyse Bulleuse

Contenu revu par :

Carla Duque, Infirmière stomathérapeute/conseillère
technique, Epidermolyse Bulleuse, Mölnlycke

Prof. Dr. Roseanne Montargil Rocha Pos,

Docteur en soins infirmiers et santé, stomatothérapeute,
chercheuse à l'Université de Santa Cruz, Coordinatrice
du centre de stomathérapie de Santa Cruz, Présidente
de la Ligue Académique de Stomathérapie

Livia Xavier, Infirmière stomathérapeute à l'Hôpital de Bahia

Maria Efigenia de Queiroz, Nutritionniste, Université
fédérale de Bahia (UFBA), Service de référence du
dépistage néonatal, Docteur en médecine et santé

Ce manuel a été rédigé par une équipe de professionnels
de santé au Brésil.

Il a été traduit et adapté par les équipes Mölnlycke
France selon les recommandations de prise en charge
locales avec la collaboration de DEBRA France.

Les informations contenues dans ce manuel se basent sur
les dernières recommandations, pratiques de soins et données
cliniques disponibles dans la littérature. L'objectif de ce livret est
de rendre les informations facilement accessibles et de vous
permettre de réaliser vous mêmes les soins nécessaires au
quotidien.

Remarque : Il est important pour le patient d'être suivi
régulièrement par un médecin.

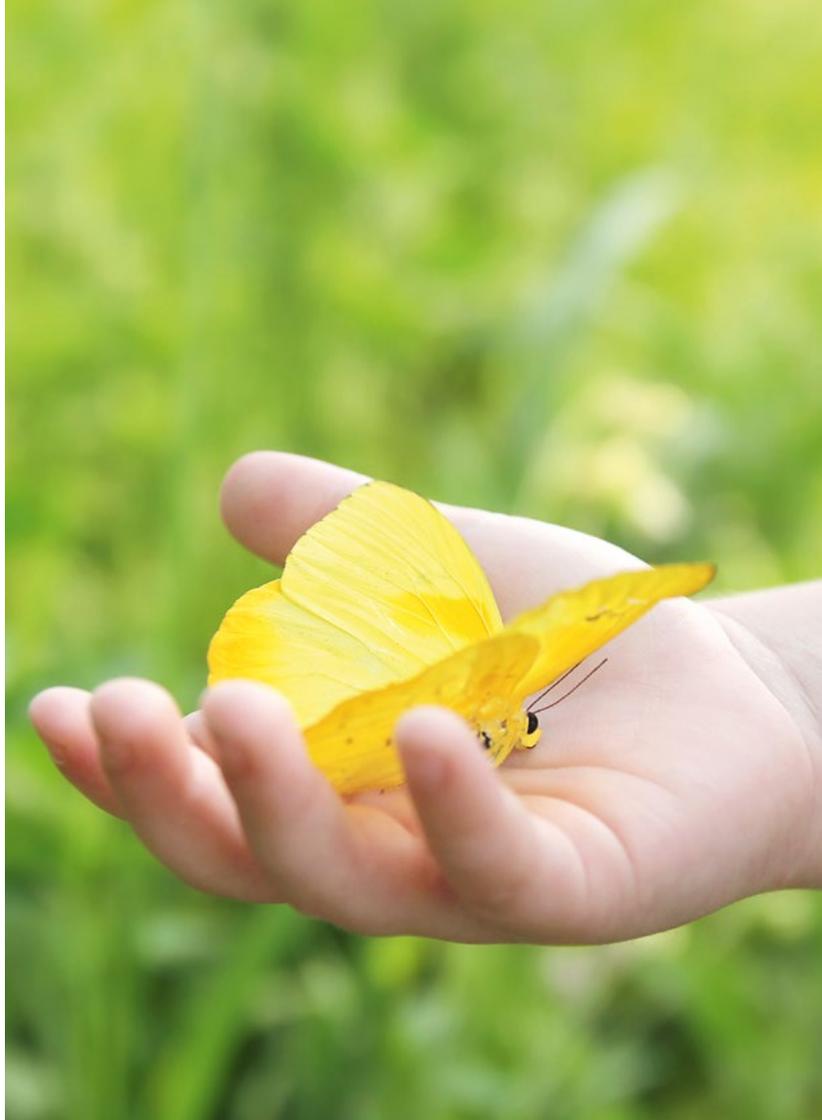


Table des matières

Introduction.....	4
Épidermolyse bulleuse.....	5
Comment puis-je prendre soin de mon enfant atteint d'EB ?.....	7
Prise en charge des bulles	8
Nutrition	10
Allaitement.....	10
Alimentation	11
Le bain.....	12
Santé buccodentaire	14
Hydratation de la peau.....	15
Vêtements	16
Chaussures	17
Soins des plaies et de la peau	18
Pansements	19
Retrait des pansements et déterision	20
Signes d'une éventuelle infection.....	21
Vaccins	22
Prise en charge psychologique.....	23

Introduction

Ce guide est destiné aux aidants, membres de la famille et professionnels de santé pour en savoir plus sur l'épidermolyse bulleuse (EB). L'objectif est de fournir des recommandations actualisées et des conseils pratiques de prise en charge de l'EB au quotidien.

Ce livret a été rédigé pour guider, clarifier et offrir un soutien spécialisé à celles et ceux qui en ont besoin.

L'épidermolyse bulleuse a un impact considérable sur le quotidien des patients et des membres de leur famille. Elle représente un défi majeur au quotidien tant sur un plan émotionnel que physique.

La plupart des patients et de leurs aidants ont besoin d'un support supplémentaire en matière de soins de l'EB à domicile.

Ce livret propose une approche éducative permettant une autonomie pour la réalisation des soins que ce soit, après hospitalisation ou après consultation.

En cas de doute par rapport à la maladie, parlez-en avec votre médecin.

Épidermolyse bulleuse

L'épidermolyse bulleuse (EB) est **une affection cutanée non contagieuse à transmission génétique.**

Elle se caractérise par la formation de bulles (appelées également phlyctènes) sur la peau, qui peuvent apparaître après un choc ou un frottement léger et même parfois de façon spontanée.

Il existe quatre types d'EB :

l'EB simple, l'EB jonctionnelle, l'EB dystrophique et le syndrome de Kindler.

Tous les types d'EB se caractérisent par une fragilité de la peau et la formation de bulles.



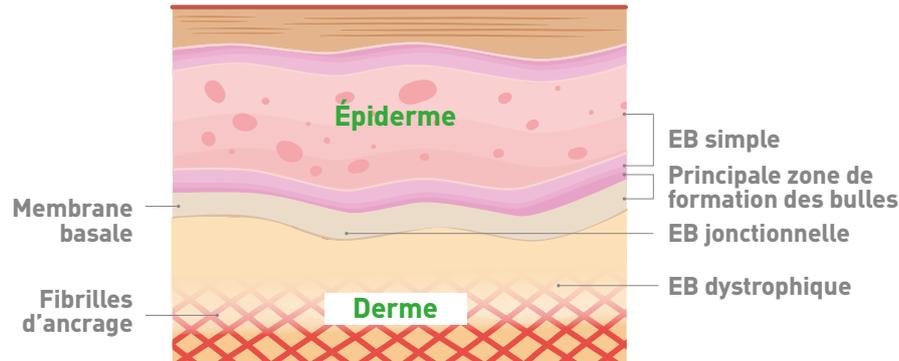
La présence de plaies multiples aux durées variables rend la prise en charge de l'EB compliquée.

Il n'existe pas encore de traitement pour guérir de l'EB mais plusieurs études et projets de recherche sont actuellement en cours.

La confirmation du diagnostic peut s'effectuer par biopsie cutanée, immunofluorescence, microscopie électronique ou séquençage génétique.

De nombreuses complications de l'EB peuvent être minimisées ou évitées grâce à une prise en charge adéquate.

Structure de la peau



Comment puis-je prendre soin de mon enfant atteint d'EB ?

Toujours privilégier le contact, la douceur et les échanges avec votre bébé.

La règle d'or est de ne rien coller directement sur la peau (sparadraps, électrodes, ...) et d'éviter les frottements

Lorsque vous tenez votre bébé, il est important de mettre une main derrière la tête et l'autre sous les fesses. Évitez de prendre l'enfant par le dessous des bras. Ce geste pourrait provoquer la formation de plaies et de bulles.



Prise en charge des bulles

La fragilité varie beaucoup selon le degré de sévérité de la maladie. Les bulles laissent place à des plaies qui vont avoir tendance à plus ou moins récidiver.

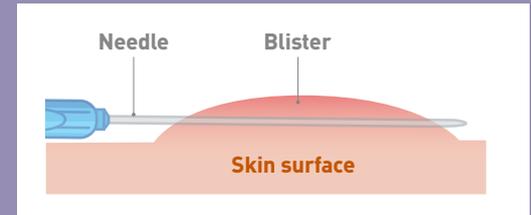
Bulles

Les bulles sont causées par la friction, un traumatisme ou même spontanément par la chaleur. Il est conseillé de percer les bulles pour éviter qu'elles ne s'étendent. Une fois percées, protégez les plaies par un pansement non adhésif.



- 1 Sortez le matériel que vous allez utiliser et déposez-le sur une surface propre. Lavez-vous bien les mains avant et après le soin.
- 2 Assurez-vous qu'une protection soit bien en place (au niveau du dos et des fesses) avant que l'enfant ne s'allonge ou ne s'asseye pour éviter tout traumatisme et pour assurer son confort.
- 3 Découpez les pansements à l'avance pour gagner du temps lors de la réfection des pansements. Nettoyez délicatement la surface cutanée à traiter à l'eau et au savon ou au sérum physiologique.

- 4 Utilisez une aiguille propre pour percer les bulles (créer un trou d'entrée et de sortie afin de permettre au liquide de s'écouler) ou faire une petite entaille avec un ciseau.



- 5 Vider la bulle par capillarité à partir d'un coin de compresse stérile apposé sur l'orifice (absorption). La peau des bulles doit être laissée pour protéger la plaie. Retirer les peaux mortes autour des plaies ouvertes.
- 6 Pour éviter que les doigts et les orteils ne soient "collés les uns aux autres", appliquez un pansement à chaque doigt et à chaque orteil séparément. Ensuite, protégez-les en les enveloppant individuellement.

Nutrition

Allaitement



Le lait maternel est un élément nutritif idéal pour renforcer l'immunité du bébé.

Mais l'allaitement peut être rendu difficile du fait des bulles dans la bouche, même en cas de protection par de la vaseline.

Si vous ne pouvez pas allaiter votre bébé ou si cela ne suffit pas à lui faire prendre du poids, l'ajout de lait maternisé peut être requis.

Si le bébé a du mal à téter, tirez le lait et donnez-le au bébé à l'aide d'un biberon muni d'un contrôle de débit, une coupelle en plastique, une cuillère en silicone ou un biberon muni d'une tétine en silicone (souple). Évitez d'utiliser des tubes !

En cas de doute, parlez-en avec votre médecin.



Alimentation



Les plaies dans la bouche et la gorge peuvent entraîner une gêne et pousser l'enfant atteint d'EB à rejeter les aliments. Dans ce cas il est important de lui proposer d'autres alternatives.

L'enfant doit être suivi régulièrement par un nutritionniste qui mettra en place un protocole nutritionnel et suivra sa croissance et son développement.

Il est important d'inciter l'enfant à participer aux repas familiaux.

- Augmentez l'apport calorique et utilisez des compléments alimentaires
- Ne proposez pas d'aliments durs ou croustillants
- Proposer des aliments sous forme de purée
- Faites boire des liquides en grandes quantités
- Évitez les assaisonnements trop salés et épicés
- Proposez plus de repas en plus petites quantités



Le bain

Le bain est important. Il est vraiment essentiel de le rendre agréable. Trouvez un endroit calme et bien éclairé et, si possible, mettez de la musique ou des dessins animés pour distraire l'enfant.

Si cela est prescrit par un médecin, donnez un antalgique à l'enfant avant le bain pour soulager la douleur. Chez le nourrisson, on peut utiliser une tétine d'eau sucrée.

Avant le bain, veillez à désinfecter la baignoire. Regroupez tout ce dont vous avez besoin dans un espace propre : **une serviette douce, un savon neutre et un émollient adapté.**

Faites toujours attention à la température de l'eau.

Si vous utilisez des pansements, enlevez-les pendant le bain pour faciliter leur retrait.





Nouveaux nés



Les nouveaux nés ont besoin d'une attention toute particulière. Veillez à protéger la baignoire avec une petite couverture ou une petite serviette si besoin. Lavez chaque partie du corps du bébé l'une après l'autre en versant de l'eau avec un gobelet (tout en vérifiant la température de l'eau).

Ne frottez jamais la peau de l'enfant, privilégiez les mouvements doux pour éviter la formation de nouvelles bulles ou plaies.

Profitez du bain pour examiner la peau à la recherche d'une éventuelle suspicion d'infection. Après le bain, utilisez une serviette douce et propre pour tamponner doucement la peau de l'enfant.

Santé buccodentaire

Les soins buccodentaires sont nécessaires dès le plus jeune âge. Il est important de brosser les dents quotidiennement. Des bulles peuvent se former à l'intérieur de la bouche. Utilisez une brosse à petite tête type brosse à dents TePe Compact Tuft. Le dentifrice doit être adapté à l'âge de l'enfant.

Consultez un dentiste spécialisé pour les consignes et le suivi dentaire à l'apparition des premières dents.

Si nécessaire, utilisez un bain de bouche sans alcool pour soulager toute gêne ou douleur.





Hydratation de la peau

Il est important de bien hydrater la peau avec des solutions adaptées (parlez-en au dermatologue).

La peau sèche provoque des démangeaisons, il est donc essentiel de la maintenir hydratée.

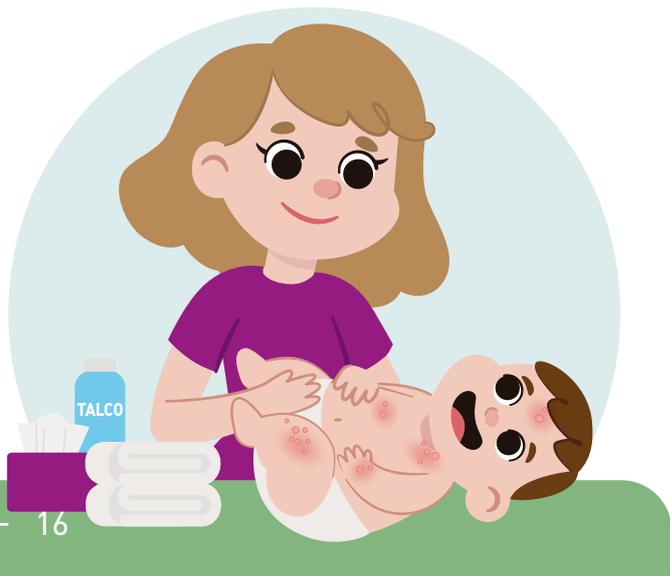
Si la gêne persiste, consultez un médecin pour qu'il vous prescrive des produits adaptés.

Il existe d'autres moyens pour éviter que les démangeaisons ne s'aggravent : consultez la fiche pratique sur le prurit, disponible sur le site de DEBRA France (<https://www.debra.fr/wp-content/uploads/2021/06/Fiche-Prurit2021.pdf>).

Vêtements

Il est indispensable de porter des vêtements amples, doux et sans ou avec peu de coutures, de préférence en coton.

Conseil : utilisez des vêtements sans étiquette, sans couture, ni fermeture éclair. Assurez-vous que des élastiques ne compriment pas la peau.



Lorsque vous choisissez des vêtements, veillez à ce qu'ils soient faciles à enfiler et à enlever. Faites particulièrement attention à la tête, aux oreilles et aux dessous de bras lorsque vous enflez ou enlevez des vêtements.

Les vêtements (et notamment les sous-vêtements) peuvent être portés à l'envers pour éviter toute friction que des coutures intérieures provoqueraient sur la peau.

Les couches jetables peuvent être utilisées, mais il est conseillé d'utiliser une protection sur les côtés (pansement en silicone par exemple) afin de réduire le frottement sur les bords élastiques. Elles doivent être à la bonne taille pour ne pas trop serrer les cuisses de bébé (au niveau de l'aîne).

Pour les draps, choisissez du coton doux, plus confortable.

Chaussures

Porter des chaussures est un défi pour certaines personnes atteintes d'EB. Il est important de porter des chaussures adaptées, de préférence souples, sans couture et suffisamment larges pour laisser la place aux bandages et aux pansements parfois nécessaires.

Les chaussettes douces sans coutures sont également mieux adaptées. Choisissez des chaussures faciles à enfiler et à retirer. Certains pieds se blessent facilement et nécessitent une semelle pour un meilleur amorti ou des chaussures souples, bien aérées pour éviter la sudation.

Il est très important de penser au confort de l'enfant pour qu'il puisse bouger, marcher, jouer et faire de l'exercice.



Soins des plaies et de la peau

Examinez minutieusement la peau et la(les) plaie(s) quotidiennement.

Les conditions pour réaliser les soins conjuguent l'apaisement préalable de l'enfant et la préparation du lieu : préparer à l'avance tout ce dont on a besoin, chauffer correctement la pièce, avoir recours à une musique et une lumière douce. Le contact, les baisers, les câlins et le jeu sont

autorisés et recommandés aussi pendant les soins. Les soins et la prise en charge des plaies doivent tenir compte en même temps de l'efficacité du produit, du choix du patient et de sa qualité de vie. Les personnes atteintes d'EB et leurs aidants doivent être formés à la prise en charge (et aux soins) des plaies par un centre expert.

CENTRES EXPERTS :

- **Centre de référence MAGEC (pour enfants) à l'hôpital Necker (Service de Dermatologie) de Paris :**  01 44 49 46 68 ou 01 44 49 46 52 ou 01 44 49 43 37
- **Centre de référence MAGEC (pour adultes) à l'hôpital St Louis (Polyclinique de dermatologie) de Paris :**
 01 42 49 46 97  consultation.dermatologie.sls@aphp.fr
- **CHU de Nice (Hôpital Archet II - Service de dermatologie)**
 Secrétariat : 04 92 03 92 11 - Autre Téléphone : 04 92 03 93 39
 crmrp-sud@chu-nice.fr  <http://crmrpsud-nice.fr/index.php>

Pansements

Outre la prévention des traumatismes et la réduction de la douleur, les pansements constituent une prise en charge locale efficace.

En fonction du stade de la cicatrisation, un type de pansement sera plus approprié qu'un autre : consultez un centre expert pour qu'il vous conseille et vous prescrive les pansements appropriés.

Les pansements hydrocellulaires et les interfaces siliconés sont les pansements les plus couramment utilisés.

Les pansements à l'acide hyaluronique et les alginates peuvent également être utilisés dans certains cas pour traiter des plaies d'EB.



Évitez les bandes adhésives. Si nécessaire, appliquez un filet ou un bandage (par exemple un bandage tubulaire) sur le pansement mais jamais à même la peau.

Les pansements non adhésifs sont fondamentaux dans le traitement des plaies. Lorsqu'ils deviennent sales, les pansements doivent être changés, de préférence tous les jours.



Retrait des pansements et déterision

En cas de difficulté de retrait, des sprays siliconés peuvent être utilisés. Un trempage prolongé dans un bain est parfois le seul moyen d'ôter les pansements sans traumatisme ni douleur.

L'aménagement spécifique du domicile (salle de bain équipée, stockage des pansements, lit médicalisé, etc...) est un élément essentiel pour la réalisation des soins à domicile.

Le bain permet aussi d'effectuer une bonne déterision (élimination des débris et des tissus inertes) des plaies pour obtenir un milieu favorable à la cicatrisation. La meilleure façon de nettoyer les plaies est de frotter délicatement avec les doigts.



Signes d'une éventuelle infection

Il est important de surveiller tout signe d'infection. Recherchez une augmentation ou un changement de couleur des sécrétions ou de mauvaises odeurs. La fièvre est également un signe évocateur d'infection.

Consultez un spécialiste si vous constatez des anomalies. Si un antibiotique est prescrit, utilisez-le selon les recommandations du professionnel de santé.

En cas de doute, demander l'avis d'un médecin.



Vaccinations

Pour savoir quand, comment et quels vaccins administrer, il est essentiel d'en discuter avec un médecin informé du diagnostic d'EB de l'enfant.

En cas d'administration d'un vaccin injectable, il est important d'expliquer ce qui suit au professionnel de santé :

- L'enfant est atteint d'EB, une maladie génétique non contagieuse qui rend la peau extrêmement fragile
- Le disque de coton doit être appliqué délicatement pour éviter la formation de bulles (cloques) et ne pas blesser la peau
- Le vaccin doit être administré sur une zone où la peau est intacte, sans plaie. La vaccination est possible sur une cicatrice.
- Ne pas fixer le pansement avec un sparadrap / adhésif



Prise en charge psychologique

L'annonce du diagnostic d'une maladie comme l'épidermolyse bulleuse peut constituer une expérience potentiellement traumatique.

Par ailleurs la charge des soins quotidiens faits aux enfants peut avoir un impact émotionnel important sur les parents.

Le soutien de la famille et du malade est donc essentiel tout au long de la croissance de l'enfant, et au-delà en fonction de chacun.



Références: **1.** BOEIRA, Vanessa Lys Simas Yamakawa. et al. Epidermólise Bolhosa Hereditária: Aspectos Clínicos e Terapêuticos. 28 dez. 2013. **2.** Fundação Debra Chile. Manual prático: Cuidados Básicos en pacientes con Epidermolysis Bulosa, 2008 . Disponible à l'adresse suivante : www.debrachile.cl [Consulté le 17 octobre 2014]. **3.** International consensus Best practice guidelines skin and wound care in epidermolysis bullosa. **4.** DENYER, J, PILLAY, E. Best Practice Guidelines for skin and wound care in Epidermolysisbullosa. International Consensus. Debra. Disponible à l'adresse suivante : http://www.woundsinternational.com/pdf/content_10609. Consulté le 07 jan. 2014. **5.** Fine JD, Eady RAJ, Bauer EA, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): report of the Third International Consensus meeting on Diagnosis and Classification of EB. J Am Acad Dermatol 2008; 58: 931–50. **6.** CARLA SÁ COUTO PHD, CRISTINA MIGUÉNS RN, RITA MARQUES RN, ANA RITA TRAVASSOS MD, C. G. M. Epidermólise bolhosa: foco na assistência de enfermagem. Guia prático na abordagem ao doente com Epidermólise Bolhosa, jun. **7.** POPE, E. et al. Epidermolysis Bullosa and Chronic Wounds: a model for wound bed preparation of fragile skin. Disponible à l'adresse suivante : <http://www.ncbi.nih.gov/pubmed/23507695>. Consulté le 05 jan. 2014. **8.** Mandelbaum MH et al. Epidermólise Bolhosa: Assistência de enfermagem aos portadores e seus familiares. São Paulo, v.2(3), p16-24, 2004. **9.** Alves PVM e et al. Atendimento multidisciplinar do paciente ortodôntico com epidermólise bolhosa. R Dental Press Ortodon Ortop Facial. Maringá, v.12, n4, p-30-35, 2007. **10.** PRAZERES, S.J. Epidermólise Bolhosa. In: Tratamento de feridas: teoria e prática. Porto Alegre: Moriá, 2009. **11.** COHEN, D. V., CRUZ, L.G.B Controle da dor na troca de curativos em portadores de Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva. **12.** BENÍCIO1, C. D. A. V. et al. Revista da Associação Brasileira de Estomaterapia: estomias, feridas e incontinências. Epidermólise Bolhosa: Foco na Assistência de Enfermagem Epidermolysis Bullosa: Focus on Nursing Care Epidermolysis Bullosa: Enfoque en Cuidados de Enfermerí, v. 14, p. 91, 2016. **13.** Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermolysis bullosa. Disponible à l'adresse suivante : https://portal.guiasalud.es/wp-content/uploads/2018/12/GPC_450_EB.pdf [Consulté le 29 juillet 2021]. **14.** Gürtler TGR, Diniz LM, Souza FJB. Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva Mitis: relato de caso clínico. An. Bras. Dermatol. [Internet]. 2005 Oct [citado 2013 Oct 24]; 80 (5): 503-508. Disponible à l'adresse suivante : <https://www.scielo.br/j/abd/a/h7y5vwHZH6Ktfs4Q6t83xrd/?format=pdf&lang=pt>. **15.** PITTA, A.L.; MAGALHAES, R.P., SILVA, J.C. Epidermólise bolhosa congênita – importância do cuidado de enfermagem. **16.** Denyer J, Pillay E, Clapham J. Best practice guidelines for skin andwound care in epidermolysis bullosa. International Consensus. Wounds UK, 2017. Disponible à l'adresse suivante : www.debra.org.uk [consulté le 29 juillet 2021]. **17.** Frantz JM. Cuidados com o recém-nascido com epidermólise bolhosa. DEBRA Brasil. [Internet] [cité le 18 jul. 2016]. Disponible à l'adresse suivante : <http://debrabrasil.com.br/cuidados/cuidados-com-o-recem-nascido-com-epidermolise-bolhosa/>

Pour en savoir plus, rendez-vous sur :

www.molnlycke.fr - Mölnlycke Health Care, CS 70205 - 13 Allée du Château Blanc - 59445 Wasquehal Cedex. Téléphone : 03 20 12 25 55. La marque, nom et logo Mölnlycke sont déposés à l'international au nom de l'un ou de plusieurs groupes d'entreprises de Mölnlycke Health Care. © 2019 Mölnlycke Health Care AB. Tous droits réservés. HQIM001235

www.debra.fr - DEBRA est l'association de malades et de parents de malades atteints d'épidermolyse bulleuse en France et dans le monde. Pour contacter DEBRA France : contact@debra.fr. Accédez aux fiches pratiques(anesthésie, soins ophtalmologiques, prurit, douleur, nutrition, infections cutanées) : <https://www.debra.fr/fiches-pratiques/>

Où consultez

Le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) accessible sur le site de la Haute Autorité de Santé : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2015-04/pnds_-_epidermolyses_bulleuses_hereditaires.pdf

Les guides de pratique clinique de DEBRA International accessibles sur le site internet à l'adresse : <https://www.debra-international.org/eb-patient-guides-and-infographics>

