

Accueillir en classe un enfant atteint d'épidermolyse bulleuse...



C'est (heureusement) très rare, c'est surprenant,
un peu inquiétant et souvent bouleversant...

Pourtant, c'est tout à fait possible...

avec quelques précautions et en étant à l'écoute
de l'enfant. Par cette présentation, nous allons essayer
de voir comment aborder cette situation très particulière,
comment la comprendre sans trop d'appréhension, mais
aussi comment l'expliquer aux autres enfants et à leurs
familles. Ce nouvel élève qui arrive vit une maladie
douloureuse et très gênante, mais il doit pouvoir
trouver sa place dans la classe...

Ce dossier n'envisage volontairement pas les questions avec une approche médicale. Le PAI (*Projet d'Accueil Individualisé*), établi avec la famille, le médecin scolaire et les différents intervenants auprès de l'enfant, a considéré l'intégration sous cet angle. On pourra s'y référer pour répondre au mieux aux difficultés qui y sont abordées. Il existe également des brochures qui expliquent la maladie et ses différentes formes: on y trouvera tous les renseignements nécessaires et des informations médicales sur la maladie. Mais, surtout, l'enseignant découvrira peu à peu l'enfant. Pour cela, il est indispensable qu'il soit à l'écoute des parents et de l'enfant... Pour l'enfant, la scolarisation est une étape importante: aller à l'école «comme les autres», c'est capital...

Qu'est-ce que l'épidermolyse bulleuse ?

L'épidermolyse bulleuse est une maladie rare, qui se caractérise par la formation de bulles ou d'ampoules ou par des décollements de la peau, au moindre frottement ou traumatisme. Les épidermolyses bulleuses peuvent varier d'une forme peu sévère à des formes très sévères entraînant la fusion des doigts et des orteils, voire des formes mortelles. Il en existe plus de 20 types différents actuellement recensés. L'épidermolyse bulleuse est une maladie génétique. Dans la majorité des situations, elle a un caractère héréditaire. L'atteinte cutanée est précoce dans la vie (souvent dès la naissance) et va persister tout au long de la vie, de l'enfance à l'âge adulte.

L'épidermolyse bulleuse n'est donc absolument pas contagieuse.

Que se passe-t-il ?

La peau est composée de trois couches. L'épiderme est la couche la plus superficielle, le derme correspond à la couche moyenne, et l'hypoderme à la couche la plus profonde. Le terme «épidermolyse» signifie «destruction de l'épiderme». En fait, l'épiderme n'est pas détruit, mais il se détache du derme sous-jacent car les systèmes qui l'ancrent au derme sont défectueux.

Il existe **3** principales formes d'épidermolyse bulleuse :

● *Épidermolyse bulleuse simple (EBS)*

Les EBS sont les plus fréquentes parmi les EB. Le niveau de clivage survient dans la couche la plus profonde de l'épiderme. Les EBS sont le plus souvent dues à des anomalies des gènes de la kératine. Il est classique de dire que les formes simples s'améliorent avec le temps. Néanmoins, des situations sévères persistent même pour les formes simples: les bulles et l'épaississement de la couche cornée de la plante des pieds provoquent des douleurs et limitent la marche.



● **Épidermolyse bulleuse jonctionnelle (EBJ)**

Les EBJ peuvent entraîner des décollements cutanés étendus, des anomalies de l'émail dentaire, une perte des cheveux et des ongles. Le clivage survient à la jonction dermo-épidermique à l'intérieur de la membrane basale. La maladie peut être due à des mutations de l'un des trois gènes codant pour la laminine-332. Dans les cas d'EBJ très sévères, des bulles se forment dans le larynx et les voies respiratoires, et elles peuvent être fatales.

● **Épidermolyse bulleuse dystrophique (EBD)**

Le clivage survient dans le derme superficiel, juste sous la jonction dermo-épidermique, au niveau des fibres d'ancrage. Toutes les EBD sont dues à des mutations du gène COL7A1 codant le collagène VI. Les bulles laissent des cicatrices atrophiques, semblables à des brûlures graves.

Quelles sont les conséquences ?



Un enfant atteint d'épidermolyse bulleuse ne sait pas ce que c'est de « ne pas avoir mal ». Les plaies sont comparables à de graves brûlures et peuvent toucher tout le corps. Les zones les plus impactées sont les pieds, les mains, les genoux, les coudes... Il ne faut jamais porter ces enfants en les prenant sous les bras.

- À la moindre chute, la peau peut s'arracher sur une grande surface. Il faut alors appliquer un pansement spécifique (un pansement normal adhère trop et pourrait arracher davantage la peau). Ne jamais coller de sparadrap directement sur la peau.
- Avec les frottements, des bulles peuvent se former et se remplir d'un liquide clair ou sanglant. Elles peuvent éclater seules ou doivent être percées pour éviter de décoller davantage de peau. Un pansement bien spécifique devra alors être déposé sur la plaie en attendant la cicatrisation.

- Des bulles dans la bouche peuvent gêner l'alimentation ou des rétrécissements de l'œsophage peuvent empêcher toute alimentation normale. Risque de décollement buccaux-pharyngés en cas d'intubation.
- Possibles problèmes pour aller à la selle (fissures anales, constipation...).
- Une difficulté à effectuer des gestes précis, lorsque l'atteinte est importante au niveau des extrémités et des doigts : préhension, écriture (à force de cicatrisations successives, les doigts fusionnent).
- Des démangeaisons, lorsque la peau est plus inflammatoire (rouge) ou que la température ambiante est plus élevée, entraînant une transpiration inadaptée. De plus, ces enfants sont constamment couverts de pansements préventifs ou curatifs.
- Une douleur oculaire, avec difficulté à supporter une lumière vive (la conjonctive et la cornée de l'œil peuvent être atteintes).

Il en résulte un handicap esthétique et fonctionnel qui sera plus ou moins important, plus ou moins bien vécu par l'enfant selon le comportement de l'entourage.

Il est à noter que le handicap de ces enfants est, dans la majorité des cas, reconnu par la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) qui leur octroie une allocation d'éducation à ce titre. Le lien entre la MDPH, l'hôpital et l'école est essentiel pour garantir la cohérence du projet de vie et de soins.

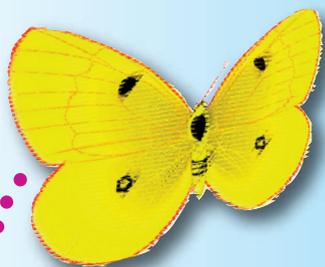
Comment intégrer un enfant atteint d'épidermolyse bulleuse...

Il n'existe à ce jour aucun traitement pour les « **Enfants Papillons** » comme on les surnomme poétiquement, car leur peau est aussi fragile que les ailes d'un papillon... Les soins prodigués pluriquotidiens sont souvent longs et donc mal supportés par l'enfant.



Cet enfant a terriblement besoin de se sentir rassuré,

accepté et aimé avec sa différence, d'être compris dans les difficultés qu'il peut rencontrer du fait de sa maladie. Le plus grand risque est celui d'être rejeté et exclu, avec une douleur psychique souvent bien plus grande encore que la douleur physique.



Comment faire ?

Comprendre et faire comprendre leur maladie rare est la garantie pour les enfants atteints d'EB de leur meilleure intégration en collectivité.

On peut aider très simplement les enfants atteints d'EB en collectivité en :



1 S'informant sur la maladie et en transmettant cette information aux personnes en contact avec des enfants atteints d'EB, ceci sans les stigmatiser.

2 Expliquant aux autres enfants que leur camarade a simplement une peau un peu différente et beaucoup plus fragile, comme d'autres ont des lunettes, des boutons sur le nez... et qu'ils n'y peuvent rien.

3 Encourageant la communication et les échanges avec les autres enfants et les parents des élèves.

4 Repérant une gêne fonctionnelle (plaie douloureuse) qui peut entraver la psychomotricité fine et en réfléchissant aux possibles aides techniques : ciseaux à ressort, stylo avec un diamètre grossi.

5 Comprenant que la peau peut démanger et être douloureuse, et qu'il est donc plus difficile pour l'enfant atteint de rester longtemps assis sur une chaise en bois dans la même position. Il est nécessaire de lui permettre de se lever de temps en temps, ou d'installer un coussin sur l'assise et/ou le dossier pour protéger sa peau.

6 Expliquant bien le caractère non contagieux de l'affection et en stimulant tous les contacts de l'enfant atteint avec les autres élèves (par exemple : se tenir par la main dans les rangs).

Comme tous les enfants, il a besoin de contact. Il appréciera d'être touché, embrassé, cajolé... Ces gestes simples sont particulièrement bénéfiques pour lui. La peau est le premier organe de contact, de communication avec les autres et le toucher réalisé ou reçu est essentiel au développement psychomoteur harmonieux pour tout individu.

Comment aider un enfant atteint d'épidermolyse bulleuse ?

Rendez-le un maximum autonome

La maladie n'a aucun impact sur ses facultés mentales et son intelligence. Leurs problèmes physiques poussent même souvent les malades à développer leurs capacités intellectuelles à un niveau au-dessus de la moyenne. Il est nécessaire de l'accompagner mais sans «faire à sa place», pour qu'il devienne autonome et développe ses capacités intellectuelles.

Les livres et le cartable

L'enfant doit bien sûr avoir un cartable comme les autres, mais il peut être difficile pour lui de le porter. On peut :

- envisager un cartable avec des roulettes (l'ennui est qu'il est un peu plus lourd lorsqu'il faut le porter).
- prévoir deux jeux de livres : un qui reste à la maison, un qui reste à l'école.
- éviter les cahiers et préférer les feuilles volantes dans des classeurs ou des chemises.

Les déplacements dans la classe et dans l'école

Pour que l'enfant puisse «vivre» au mieux sa journée de classe, il convient de minimiser les risques :

- éviter les bousculades lors des regroupements ou dans les couloirs.
- veiller à ce que les distances à parcourir ne soient pas trop importantes.
- si l'enfant doit parfois se déplacer en fauteuil, on veillera à ce qu'il l'utilise dès qu'il en ressent le besoin.
- pouvoir autoriser l'élève à quitter les cours 5 minutes avant les autres ou après, pour éviter les bousculades à la sortie de l'école ou du collège.

Pour les séances de sport

Le sport à l'école est en même temps un moyen d'épanouissement et une activité qui stigmatise la différence. Souvent, l'enfant malade préférera participer plutôt que de se sentir isolé, même si ses «performances» sont en décalage avec celles de ses camarades. Il est bon de le laisser faire ce qu'il a envie de faire (vous découvrirez les capacités surprenantes de ces bambins lorsqu'ils vont bien).

Pendant les récréations

Le temps de récréation est nécessaire pour tous les enfants : pour un élève atteint d'épidermolyse bulleuse, c'est un moment souvent plein de risques potentiels. Il a envie de profiter pleinement de ce moment de répit, mais sait qu'il peut être bousculé, tomber et se faire très mal. L'enseignant évaluera avec lui s'il est préférable de le protéger, par exemple en lui permettant de rester en classe avec quelques élèves, ou s'il peut «tenter l'aventure» du jeu dans la cour. Cela dépendra de «la forme» du moment et des circonstances. Mais, en même temps, l'enseignant doit lui permettre d'être comme les autres, quand il le peut, et donc accepter que certains jours il chahute dans la cour et que, d'autres jours, il souhaite rester en classe.

Pour les sorties

Les sorties hors de l'école (visites, promenades) sont parfois pénibles pour l'enfant: il faut marcher longtemps et ce n'est pas facile. Mais il tient à participer avec les autres élèves. N'hésitez pas à demander l'accompagnement de cet élève par un de ses parents, un membre de sa famille, de son entourage ou une personne qui le connaît bien.

À la cantine

Si on respecte le régime alimentaire de l'enfant, il peut, la plupart du temps, rester à la cantine. Suivant les dispositions actées dans le PAI, il conviendra parfois de prévoir un repas mixé ou un repas spécial apporté par la famille: le personnel de la cantine sera associé pour que cette « petite contrainte » se passe au mieux. Le temps de la récréation de cantine peut être aussi parfois problématique: on veillera à aménager ce temps pour éviter une trop grande fatigue.

La classe et le rythme de travail

Si l'enfant a besoin de soutien Il faut peut-être l'envisager au travers du PAI et non par le moyen de cours supplémentaires. Mais la situation varie en fonction de chaque enfant et de son âge, car n'oublions pas que ces enfants veulent vivre le plus normalement possible, en étant le plus justement intégrés et donc en ayant à vivre, aussi, les mêmes contraintes scolaires.

Les absences

Du fait de sa maladie, un enfant atteint d'EB est plus souvent absent qu'un autre élève: pour des soins, des consultations, pour une fatigue particulière... Il faut essayer de comprendre et d'accepter ces absences, même si elles ne paraissent pas évidentes, et envisager avec lui les moyens de l'aider à rattraper les cours, interrogations et devoirs.



***Maintenant
que vous connaissez
l'essentiel
sur l'épidermolyse bulleuse,
vous pouvez désormais
créer un climat d'accueil
pour cet enfant qui,
plus que tout autre,
veut être...
comme les autres.***

**Cette plaquette a été réalisée grâce
au soutien du laboratoire**



<http://www.debra.fr> www.debra.fr

Secrétariat: Debra France – c/o AG2R La Mondiale

Le Balthazar - 2 quai d'Arenc - 13002 Marseille

tél. 04 91 00 76 19

mireille.nistasos@ag2rlamondiale.fr

