



# **La vie avec les personnes atteintes d'EB**

## **EB dystrophique (EBD)**

### **Sommaire**

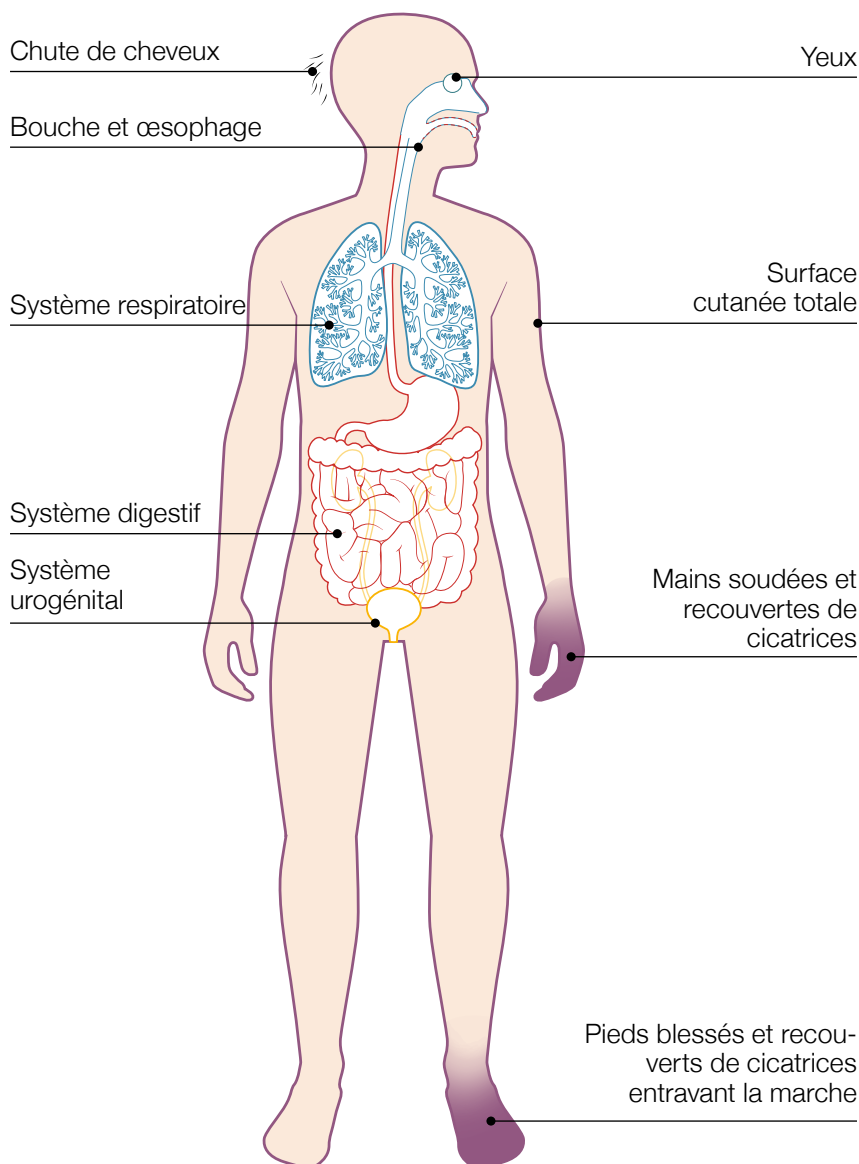
- 2** À propos de l'EB
- 4** EB dystrophique (EBD)
- 4** Contacts
- 5** Quotidien
- 6** Soins
- 7** Premiers secours en cas d'accidents
- 8** Vie sociale

# À propos de l'EB

EB est l'abréviation d'épidermolyse bulleuse. L'épidermolyse bulleuse est une maladie congénitale très rare. Dans le langage courant, les personnes porteuses de cette maladie sont également appelés « enfants papillons » car leur peau est aussi délicate et sensible que les ailes d'un papillon. Les blessures entraînent des cloques et de grosses plaies, similaires à des brûlures.

En raison d'une anomalie sur certains gènes, un certain type de collagène n'est pas produit par l'organisme, ou alors en quantité insuffisante. Les différentes couches de la peau n'adhèrent pas bien entre elles. C'est comme s'il manquait la « colle » qui les maintient ensemble. Quand la peau est sollicitée, elle se détache du corps. Des bulles se forment ou la peau se détache complètement.

## Parties du corps touchées par l'épidermolyse bulleuse



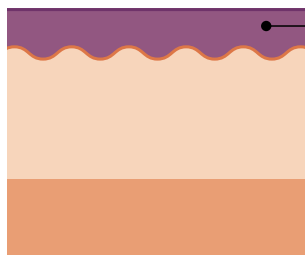
À titre de comparaison, pensez à une pêche mûre : Si vous appuyez doucement sur le fruit, il ne se passe rien. Si vous appuyez fort et que vous poussez en même temps dans un sens, la peau se détache de la chair du fruit. C'est la même chose avec la peau des personnes atteintes d'EB.

Mais seule une petite surface est visible. Les vêtements camouflent souvent de nombreuses plaies. L'état général est variable, chaque jour est différent. Comme le corps a besoin de beaucoup d'énergie chaque jour pour guérir les plaies et que le système immunitaire est fortement sollicité, ces patients sont exposés à un risque accru d'infection et doivent bien se protéger.

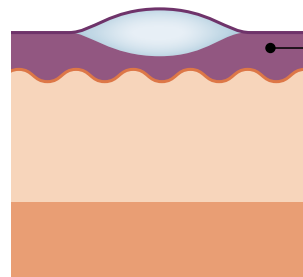
Il existe différentes formes d'EB. On compte trois formes principales, en fonction de la couche cutanée où se trouve l'anomalie génétique.

L'épidermolyse bulleuse impacte la peau et les muqueuses. La peau recouvre les surfaces externes du corps, tandis que les muqueuses recouvrent les surfaces internes ayant un lien avec l'extérieur.

## Épidermolyse bulleuse simple

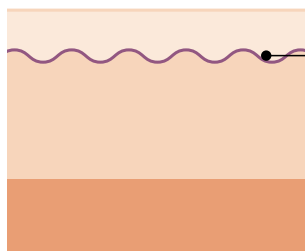


L'épidermolyse bulleuse simple (EBS) touche l'épiderme, la couche la plus superficielle de la peau.

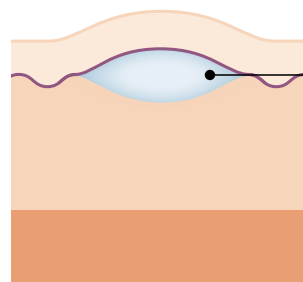


En cas d'EBS, les cloques se forment dans la couche superficielle.

## Épidermolyse bulleuse jonctionnelle

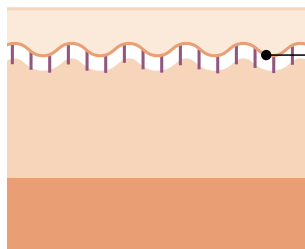


L'épidermolyse bulleuse jonctionnelle (EBJ) touche la membrane basale.

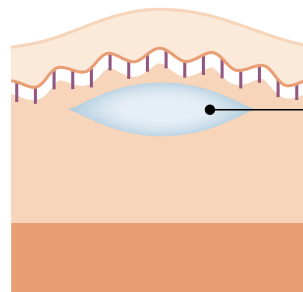


Dans cette forme de la maladie, les cloques se forment dans l'espace entre l'épiderme et le derme.

## Épidermolyse bulleuse dystrophique



L'épidermolyse bulleuse dystrophique touche les fibrilles d'ancrage de la peau.



Les cloques se forment à l'intérieur du derme.

Le « syndrome de Kindler » constitue le quatrième groupe cutané. Dans cette forme, les cloques ne se forment pas toujours dans la même couche cutanée mais peuvent apparaître dans différentes couches. Les difficultés du quotidien sont donc très variables. Pour cette raison nous ne publions pas de document spécifique au « syndrome de Kindler ». En fonction de l'évolution, les informations sont disponibles dans la rubrique correspondant à la forme concernée.

### Important :

**L'épidermolyse bulleuse n'est pas contagieuse, c'est une anomalie génétique.** Chaque enfant papillon est un individu comme tout être humain et ne peut être comparé aux autres malades. Chacun est impacté différemment par sa forme d'EB. Comme il existe plusieurs sous-formes, les limitations dans le quotidien se manifestent de façons très individuel. Et c'est pourquoi les malades ont besoin de solutions adaptées. Cependant, toutes les personnes atteintes d'EB ont besoin d'une compréhension et d'un soutien suffisants de la part de leur entourage. **Aussi est-il important d'aller vers les malades et d'oser poser des questions en cas de doute.**

# EB dystrophique (EBD)

## Formation des cloques dans la couche cutanée inférieure (derme).

En cas d'EBD, toute la peau est touchée, y compris les muqueuses (par ex. : dans la bouche, dans l'œsophage ou encore les yeux). Par conséquent, même une micro-blessure à la surface de l'œil, par exemple, peut provoquer une douleur vive et une sensibilité à la lumière. Des lentilles de protection spéciales permettent de réduire considérablement ce problème. Les professionnels spécialisés sont là pour offrir l'aide nécessaire.

Les nouvelles cloques et plaies qui apparaissent chaque jour peuvent être causées par la pression et le frottement, mais elles peuvent aussi survenir sans raison, par poussées. Ces blessures sont comparables à des brûlures de 2e et 3e degrés. Le risque d'infection en est massivement accru.

La malnutrition provoquée par les blessures de la cavité buccale et de l'œsophage entraîne souvent un retard de croissance. Quand le malade parvient à s'alimenter, la prise alimentaire n'est souvent possible qu'avec une alimentation spécifique.

Dans la forme dystrophique, les blessures laissent des cicatrices, qui avec le temps entraînent des adhérences sur les mains, les orteils et les autres articulations. Souvent, les malades perdent durablement leurs ongles de mains et de pieds dans leurs premières années de vie.

Chez les personnes atteintes par l'EBD, le cancer de la peau est souvent la conséquence de plaies chroniques et la cause du décès. L'espérance de vie est limitée.

## Contacts

### Comment salue-t-on un enfant papillon ?

De préférence de la façon la plus normale possible. Autrement dit : adressez-vous à l'enfant papillon de la façon la plus ouverte, empathique et respectueuse possible. Une légère embrassade et une poignée de mains délicate sont tout à fait possible.

C'est précisément pendant les phases avec risque d'infection accru qu'un bonjour avec un sourire sans contact physique peut s'avérer une bonne option pour protéger le/la patient-e EB d'une infection et autres épreuves. Cela ne semblera malpoli, au contraire, cela convient généralement aux personnes concernées.

Pas besoin de pitié. Toutefois il est important de montrer de la compassion et d'oser poser directement des questions en cas d'incertitude.

### À quoi faut-il faire spécifiquement attention ?

Pas de gestes ni de mouvements imprévisibles ou brusques. Pas de poignées de mains trop fortes. Tout en douceur et avec attention. Il convient d'éviter de frotter fort. Si ces points sont respectés, un enfant papillon peut être touché sans mauvaise conscience.

# Quotidien

## Différences dans le quotidien

Au quotidien, une personne atteinte d'EBD doit prévoir plus de temps pour de nombreuses activités. Le matin déjà, un enfant papillon nécessite souvent beaucoup plus de temps pour les soins corporels qu'une personne sans EB car le soin des plaies et de la peau prend beaucoup de temps. La prise alimentaire est également longue car les patients doivent bien mastiquer, ensaliver leurs aliments et avaler en étant bien concentrés pour éviter au maximum de blesser l'œsophage. Les patients EBD se déplacent doucement et peuvent marcher que sur de courtes distances.

La guérison des cloques et des plaies peut entraîner des modifications pigmentaires ou une légère diminution des tissus. Les cicatrices et les adhérences sur les doigts limitent la fonctionnalité des mains et les petits gestes du quotidien peuvent devenir difficiles.

À cause de ces limitations et de la nécessité de soins quotidiens, les enfants papillons sont dépendants toute leur vie de leur entourage.

Entre la cicatrisation des plaies, l'attention constante et la lutte contre la douleur chronique et aiguë, le corps d'un « enfant papillon » est soumis à rude épreuve chaque jour. Aussi les malades sont-ils souvent fatigués.

Le quotidien exige une grande concentration car pour les personnes atteintes d'EB, le monde est plein de dangers. Et malgré tout, les enfants papillons sont pleins de vie !

## Dangers au quotidien

Les blessures et les plaies sont souvent provoquées par des objets et situations du quotidien. Par exemple, les sols irréguliers, les bords tranchants, les fermetures d'objets, les vêtements rugueux, les portes ou encore les températures élevées en été.

Les enfants papillons sont reconnaissants envers tous ceux qui sont prévenants et attentifs. Les mouvements et touchers imprévisibles et trop brusques peuvent être dangereux. Un grand rassemblement de personnes requiert donc pour le malade une énorme concentration (par exemple en période d'affluence dans les gares ou dans les manifestations). Au quotidien également, un enfant papillon doit toujours être vigilant et avoir à l'œil tous les risques de blessures possibles, et anticiper.

## De quelles aides l'enfant papillon a-t-il besoin ?

Ce sont souvent les petits gestes qui aident les malades : par exemple, ouvrir une bouteille, tenir la porte, porter les sacs ou autres affaires.

Des accessoires simples et de bons matériaux de rembourrage (par ex. : porte-crayon, ciseaux spéciaux, rembourrage approprié) peuvent grandement faciliter le quotidien. Afin de pouvoir prendre les dispositions nécessaires et éventuellement demander l'assistance d'une tierce personne, il convient d'informer à l'avance et avec précision les personnes porteuses d'EB sur les excursions et manifestations à venir.

## **Temps libre**

Si une personne en bonne santé choisit ses activités de loisir en fonction de ses envies, celles d'un enfant papillon sont orientées par ses limites physiques. Seules quelques activités sont possibles et elles nécessitent souvent des adaptations spécifiques.

Il faut constamment évaluer les risques de blessures et les dangers. Toutefois, grâce à une planification minutieuse, activités plus complexes ou vacances sont toutefois possibles. Elles nécessitent toutefois plus de préparation et une planification intensive, ainsi qu'une équipe de soutien bien formée.

## **Soins**

### **Quels sont les soins apportés à la peau et comment les plaies sont-elles traitées ?**

Il ne faut jamais coller des pansements classiques sur la peau blessée des enfants-papillons. Pour couvrir les plaies, on utilise des pansements spéciaux non adhésifs, parfaitement adaptés à la plaie. Ils sont contrôlés et remplacés lors des soins quotidiens.

Souvent, d'autres bandages de protection sont nécessaires pour protéger le corps des coups ou des frottements. Des soins minutieux revêtent une extrême importance pour le bien-être et la santé des personnes atteintes d'EB. Le soin des plaies prend beaucoup de temps et peut durer plusieurs heures chaque jour.

### **Les douleurs sont-elles constantes ?**

La douleur aussi est très variable d'une personne à l'autre. Dans la forme sévère d'EBD, la douleur est chronique, et d'intensité variable d'une partie du corps à l'autre. Parfois, le patient prend des antidouleurs, ce qui accroît la fatigue, en plus de provoquer des effets secondaires connus.

### **La peau démange-t-elle ?**

Les démangeaisons sont également très variables d'un sujet à l'autre mais c'est un sujet récurrent. Quand le malade se gratte, de nouvelles cloques et plaies apparaissent. Cela est presque inévitable car les démangeaisons ont de multiples causes et sont imprévisibles (elles surviennent par exemple la nuit en plein sommeil). Un traitement médicamenteux peut permettre de diminuer les démangeaisons mais peut entraîner de la fatigue.

### **À quoi faut-il veiller lors de la prise alimentaire ?**

En cas d'EBD, il est tout à fait possible de manger en famille. Le choix des aliments est propre à chacun. Les malades EBD peuvent parfois bien avaler, mais la plupart du temps ils n'y parviennent pas du tout. Les malades doivent juger, d'heure en heure, en fonction de l'état de leur œsophage ce qu'ils peuvent prendre et avaler. Il reste toutefois très difficile d'anticiper car une cloque peut survenir à tout moment dans l'œsophage.

Parfois, des morceaux restent coincés dans l'œsophage ce qui peut être désagréable car la personne doit expulser la nourriture en toussant.

Afin de pouvoir assurer des apports suffisants dans tous les nutriments nécessaires, il est judicieux de proposer des boissons, yaourts ou aliments lisses en complément de l'alimentation solide à table. Cela s'explique notamment par le fait que les personnes souffrant d'EB ont besoin de beaucoup de calories pour la cicatrisation des plaies et que leur métabolisme de base est donc plus élevé que celui des personnes à la peau saine.

Souvent, dans la forme sévère de l'EB, il est presque inévitable d'envisager un accès (sonde PEG) à travers la paroi abdominale directement dans l'estomac pour assurer un apport adéquat de tous les nutriments nécessaires.

## **Et qu'en est-il du brossage de dents ?**

L'ouverture buccale est limitée et la langue est peu mobile, voire complètement figée. Les plaies dans la cavité buccale ne dérangent pas seulement pour l'alimentation, elles sont également un frein à une bonne hygiène bucco-dentaire. Les visites chez le dentiste et les soins de bouche sont plus souvent nécessaires. Avec l'âge, les soins dentaires deviennent de plus en plus difficiles.

# **Premiers secours en cas d'accidents**

## **Que faire en cas d'accident ou de blessure ?**

La plupart du temps, la personne porteuse d'EB peut très bien communiquer après un accident (chute, frottement, etc.). La situation peut être évaluée ensemble et les étapes et mesures nécessaires peuvent être initiées. Comme dans toute situation d'urgence, le principal est de garder son calme ! Les malades adolescents et adultes sont habitués à ce genre de situations et savent comment réagir.

L'important est de ne pas provoquer de blessures supplémentaires par une aide pourtant bien intentionnée. Ne pas coller sur la peau de pansement classique ou autre matériaux très adhérent, ne pas tirer ni soulever la peau. Des touchers doux sont essentiels !

## **Est-ce que les proches et les spécialistes doivent être informés ?**

Le mieux est de discuter en amont avec la personne concernée de la conduite à tenir en cas d'accident.

Un plan d'urgence (checklist) et les numéros des personnes à contacter doivent être disponibles. La plupart des personnes atteintes d'EB ont toujours leur kit personnel d'urgence avec le matériel pour les bandages à portée de main. Il peut être judicieux de laisser également le matériel nécessaire à l'école ou sur le lieu de travail.

Parfois, la personne peut se soigner elle-même. Les cloques et plaies ouvertes doivent être nettoyées et recouvertes avec des bandes compatibles avec l'EB.

# Vie sociale

## Enfants

Pour favoriser un bon développement, un enfant papillon devrait être mis en contact avec d'autres enfants le plus tôt possible. Les explications fournies aux enfants non malades doivent être adaptées à leur âge. La brochure « Délicat comme un papillon, fort comme un tigre » peut aider (disponible auprès de DEBRA Suisse). Une information suffisante de l'entourage favorise un contact ouvert et cordial avec l'autre. Les enfants s'approchent généralement des enfants papillons avec beaucoup moins de crainte du contact que les adultes.

Une prise de contact précoce avec les personnes impliquées (jardins d'enfants, enseignants, directeurs et directrices d'école, éducateurs spécialisés) facilite la scolarisation et la socialisation. Les soignants peuvent rendre les enfants papillons plus forts en les entraînant à répondre aux réactions négatives des autres, ce qui leur donnera confiance en eux pour mieux faire face aux situations difficiles.

Un bon environnement empêche bien des accidents. Il convient notamment d'éliminer les risques de trébuchement, tels que les marches mal visibles, les câbles ou objets qui traînent. Ouverture d'esprit et curiosité sont déjà présents chez la plupart des enfants. Et là, chacun peut véritablement profiter de l'autre ! Bien sûr, une attention particulière est requise de la part des responsables. Il faut néanmoins faire preuve d'un certain courage pour permettre à l'enfant de vivre le plus de choses possible.

## Adultes

S'adresser de façon ouverte et directe à la personne touchée, ne pas faire preuve de timidité à cause des atteintes. Il ne faut pas hésiter à poser ouvertement ses questions.

**Amitié :** Une grande compréhension, une ouverture d'esprit et une attitude naturelle par rapport à la situation sont des conditions importantes. La confiance doit être établie, ainsi que la flexibilité et une certaine prise de risque.

**Couple :** La communication doit être ouverte et sincère des deux côtés. La compréhension et le courage sont des facteurs importants. Il faut également une bonne dose d'empathie, une considération mutuelle et une volonté d'essayer de nouvelles choses. Une relation avec une personne touchée par l'EB stimule la créativité et la curiosité.

Les attentes et missions respectives doivent être bien discutées. Les limites et les souhaits doivent être clairement exprimés par les deux partis. Les risques de blessure peuvent être minimisés en y réfléchissant ensemble, mais ne peuvent être totalement exclus (par ex. retirer la montre ou la ceinture lors des câlins).