



La vie avec les personnes atteintes d'EB

EB simple (EBS)

Sommaire

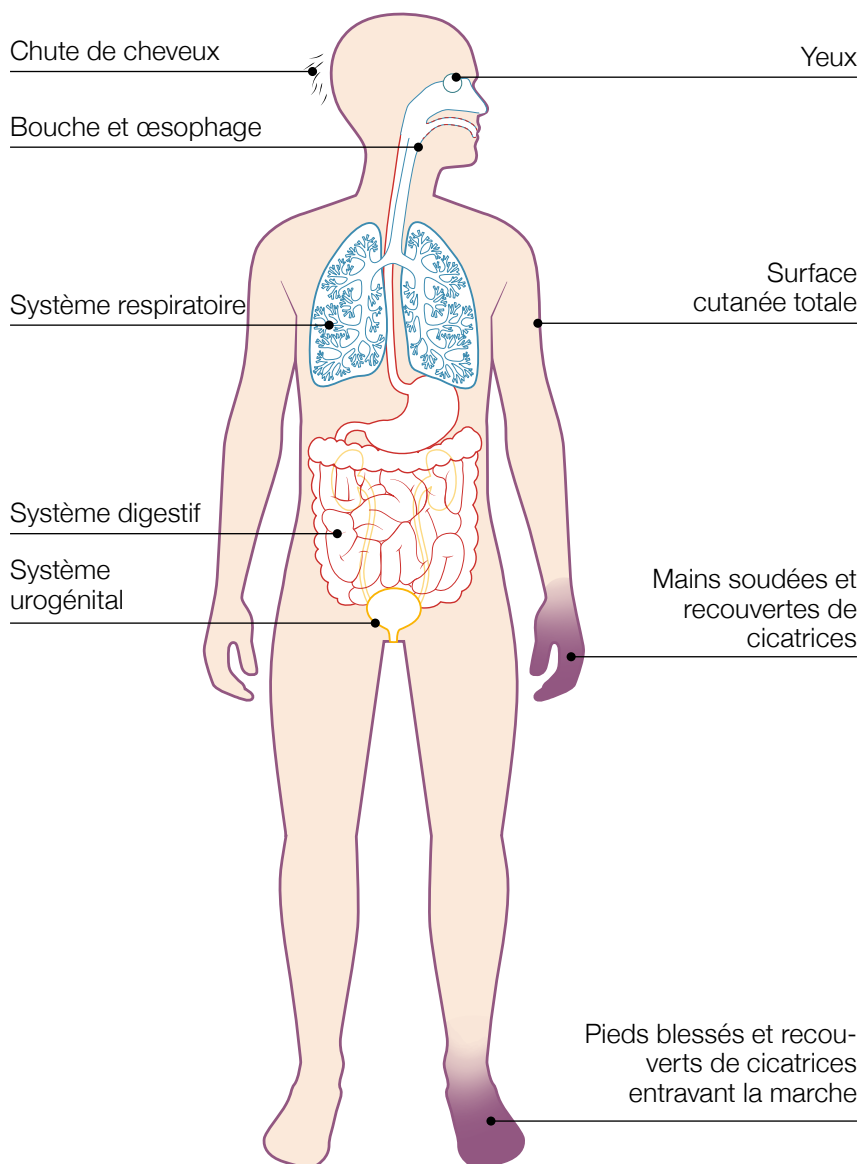
- 2 À propos de l'EB
- 4 EB simple (EBS)
- 4 Contacts
- 5 Quotidien
- 6 Soins
- 7 Premiers secours en cas d'accidents
- 8 Vie sociale

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



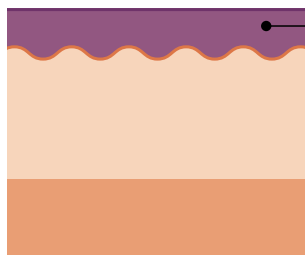
À titre de comparaison, pensez à une pêche mûre : Si vous appuyez doucement sur le fruit, il ne se passe rien. Si vous appuyez fort et que vous poussez en même temps dans un sens, la peau se détache de la chair du fruit. C'est la même chose avec la peau des personnes atteintes d'EB.

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.

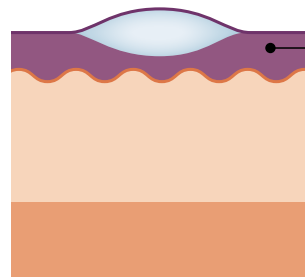
Il existe différentes formes d'EB. On compte trois formes principales, en fonction de la couche cutanée où se trouve l'anomalie génétique.

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

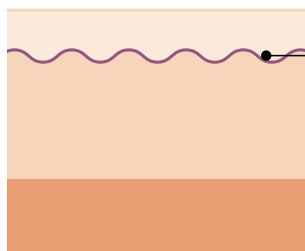


L'épidermolyse bulleuse simple (EBS) touche l'épiderme, la couche la plus superficielle de la peau.

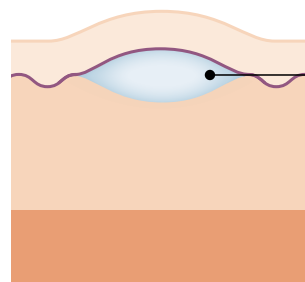


En cas d'EBS, les cloques se forment dans la couche superficielle.

Épidermolyse bulleuse jonctionnelle

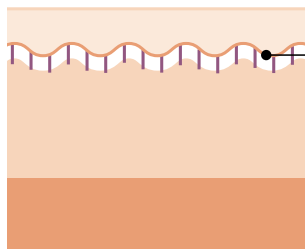


L'épidermolyse bulleuse jonctionnelle (EBJ) touche la membrane basale.

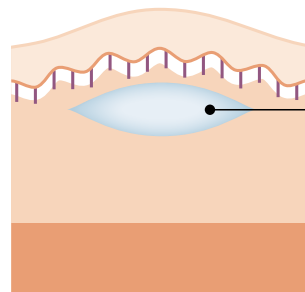


Dans cette forme de la maladie, les cloques se forment dans l'espace entre l'épiderme et le derme.

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 simple (EBS)

Formation de cloques dans la couche la plus superficielle de la peau (épiderme).

On pense souvent que le terme « simple » renvoie à une « forme légère » de la maladie. Mais ce n'est pas le cas... En réalité, certaines formes semblent plus faciles que les autres et très différentes mais vivre avec l'EB simple apporte également son lot de limitations, perçues comme tout autant d'épreuves.

L'EB simple entraîne la formation de nombreuses cloques sur tout le corps, notamment aux endroits les plus sollicités mécaniquement. Au cours de l'enfance, les cloques apparaissent souvent sans contrainte mécanique. La chaleur, mais également la transpiration, dans une certaine mesure, favorise la formation des cloques et provoque des plaies ouvertes et des croûtes. Les troubles de la cornification sur les paumes des mains et la plante des pieds peuvent être très désagréables.

Une éventuelle atteinte des muqueuses buccales et nasales, ainsi que les modifications des ongles ou les décolorations de la peau sont présentes à des degrés divers, mais font partie du tableau clinique. Une plus importante chute de cheveux s'observe également, sous la forme d'une diminution de l'ancrage des racines.

La puberté influence l'état de la peau de différentes manières. Toutefois, cela peut se stabiliser à l'âge adulte. Les patients atteints d'EB simple ont une espérance de vie normale.

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'EBS doit prévoir plus de temps pour certaines activités. La durée des soins de la peau et des plaies est variable mais généralement plus longue que pour une personne non porteuse de la maladie.

À pied, les personnes EBS sont plus lentes et ne peuvent parcourir que de courtes distances en fonction de leurs atteintes. Les longues randonnées et les balades sont souvent très douloureuses et peuvent entraîner la formation de nouvelles cloques ou de plaies ouvertes sur les pieds.

La fonctionnalité des mains est très variable. Une personne atteinte d'EBS peut avoir besoin d'aide pour certains gestes ou activités, par exemple quand ses ongles tombent.

Dangers au quotidien

Une personne atteinte d'EB simple se déplacera beaucoup plus lentement pour éviter au maximum de se blesser avec des éléments extérieurs. Au quotidien, il n'y a généralement aucune mesure spécifique à prendre avec les patients EBS. Dans la petite enfance, il convient de veiller à éviter les sources inutiles de blessures, par exemple les jouets aux arêtes abruptes etc.

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. Il reste toutefois important de laisser les patients essayer de nombreuses choses. Avec le temps, ils apprendront à distinguer ce que leur corps peut supporter et quelles activités doivent plutôt être évitées.

Soins

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

Les soins sont très différents d'une personne à l'autre. Les pansements sont remplacés, les plaies nettoyées et soignées, les cloques éclatées et vidées. Les surfaces de peau recouvertes de corne sont limées et la peau intacte enduite de crème. Le soin des plaies est surtout long et intensif pendant l'enfance. Les adolescents et les adultes peuvent généralement se soigner eux-mêmes. La durée est très variable d'un individu à l'autre.

Les douleurs sont-elles constantes ?

La douleur aussi est très variable d'une personne à l'autre. La douleur peut être d'intensité variable d'une partie du corps à l'autre. Souvent, ce sont justement les zones des paumes de mains et de la plante des pieds, recouvertes de cornes, qui sont douloureuses.

Même s'ils n'ont pas de plaies visibles, les personnes souffrant d'EB simple peuvent souffrir. En été justement, la formation des cloques est très fréquente. Les malades préfèrent donc rester dans des lieux frais.

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'EB simple, la prise alimentaire s'effectue souvent sans problème. Certes, il existe un risque de formation de cloques ou de blessure de la muqueuse buccale, toutefois il est très variable d'un individu à l'autre.

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

Quand la cavité buccale présente des plaies, cela ne perturbe pas seulement l'alimentation mais également l'hygiène bucco-dentaire. Dans certaines formes, la gencive aussi peut être atteinte et les caries fréquentes.

C'est pour cela qu'il est important d'observer une bonne hygiène bucco-dentaire et de consulter régulièrement un dentiste.

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

Souvent, les atteintes de l'EBS ne sont pas visibles au premier regard. Il est important d'oser parler de façon franche et direct à la personne concernée. La timidité due à la maladie n'est pas nécessaire et peu utile.

Amitié : Une grande compréhension, une ouverture d'esprit et une attitude naturelle face à la situation particulière sont des conditions importantes. Comme dans toutes relations, il faut une confiance mutuelle. La flexibilité et une certaine prise de risque sont souhaitables.

Couple : La communication et la compréhension sont des éléments très importants. Il faut également de l'empathie et une considération mutuelle, comme dans tout couple.

Aucune disposition particulière n'est nécessaire. Il est important que le partenaire accepte les ampoules, les plaies ouvertes et les croûtes.