



Centre de référence maladies rares de la peau
et des muqueuses d'origine génétique

EPIDERMOLYSES BULLEUSES HEREDITAIRES :

PROTOCOLE DE SOIN

Isabelle CORSET- Infirmière référente
Centre de référence MAGEC
Hôpital NECKER Enfants Malades
isabelle.corset@aphp.fr
Tél : 01.71.19.64.04/01.44.49.43.37

RECOMMANDATIONS

Un enfant atteint d'épidermolyse bulleuse héréditaire n'est pas un enfant immunodéprimé.

Il est donc important que les soins soient réalisés avec rigueur mais sans mesure excessive, qui l'isoleraient encore davantage.

Ne jamais appliquer sur leur peau :

- tous types d'adhésifs**
- les hydrocolloïdes**

SOINS DU QUOTIDIEN

Pour l'environnement

- Inutile d'utiliser de l'eau stérile
- Les sous vêtements doivent être portés à l'envers afin de limiter les frottements avec les coutures. Les vêtements doivent être lâches
- Il n'est pas nécessaire d'utiliser du linge stérile
- Ne pas hésiter à installer dans le berceau des jouets adaptés (doux et sans angle tranchant)
- Veillez à maintenir une température de chambre tempérée (entre 18 et 20 °C)

Comment porter et changer les enfants atteints d'une EBH

Pour porter l'enfant :

- Ne jamais le porter en le tenant par les aisselles (risque majeur de décollement cutané par glissement de la peau)
- Placer une main sous la tête, l'autre sur le siège

- Faire pivoter l'enfant délicatement sur le côté, le recueillir dans vos mains
- S'il est nu : ne pas glisser votre main sous le siège ce qui pourrait induire un décollement par frottement

Pour le changer :

- Ne pas soulever en tenant l'enfant par les chevilles
- Positionner sur le côté pour :
 - retirer et mettre une couche
 - appliquer un pansement
- Positionner de face pour :
 - nettoyer le siège = eau et savon doux (éviter les lingettes)
 - attacher la couche sans serrer
- sécher avec une compresse en tamponnant délicatement
- Installer un tulle ou un interface dans la couche, protégeant ainsi la peau du contact direct.
- Laisser déborder l'interface de la couche pour limiter les frottements entre les élastiques et la peau
- Changer l'interface à chaque change

Attention :

- aux frottements contre vous ou vos vêtements, à vos bijoux
- aux frottements des membres inférieurs
- Chez les nouveaux nés, aux lésions de grattage sur le thorax et sur le visage.

LE MATERIEL

- Blouse non stérile pour chaque personne
- Champ stérile
- Charlotte
- Gants non stériles
- Compresses stériles
- Ciseaux stériles
- Aiguilles (petite taille)
- Désinfectant (chlorhexidine aqueuse)
- Cotons tiges ou écouvillons
- Savon (sans parfum)
- Vaseline
- Crèmes et /ou pommades selon la prescription médicale
- Crèmes hydratantes (ex : Dexeryl®)

- Bandes de différentes tailles (5, 10 cm)
- Tubifast® de différentes tailles

- Container pour objets souillés
- Poubelle pour soins contaminants

- 3 ou 4 serviettes de toilette
- Objets de distraction, jouets...
- Change complet
- Linge de lit
- Vêtements
- Pèse bébé
- Désinfectant pour surfaces hautes



Les pansements

- Hydrocellulaires
 - **Is s'appliquent directement sur les plaies, inutile de rajouter un interface dessous**

- Interfaces
 - **Is s'appliquent directement sur les plaies et la peau saine**
 - **Peuvent s'utiliser pour séparer les doigts et les orteils.**
 - **Utiliser un hydrocellulaire en pansement secondaire.**

Les systèmes de maintien

- Tubifast :
 - Positionner à l'envers (maille plus douce)
 - Doubler pour un meilleur maintien
- Bandes
 - le sens du bandage doit être différent d'un soin à l'autre
 - vérifier l'absence de constriction
 - ne pas bander en direct sur la peau saine (interface en intermédiaire)
 - attention aux zones de flexion (effet garrot)

Attention : Les hydrocolloïdes sont à proscrire, leur adhérence est beaucoup trop importante. Leur retrait entraîne systématiquement un décollement de l'épiderme.

LE SOIN : 4 grandes étapes

Soin réalisé tous les 1 à 3 jours, selon les cas

Administer la prémédication selon la prescription, respecter les délais d'action.

La «calinothérapie» est essentielle pendant le temps du soin.

Il faut être extrêmement vigilant pendant le soin car les enfants vont éventuellement profiter du retrait des pansements pour soulager le prurit, qui peut être très intense. Ils peuvent en une fraction de seconde **provoquer un large décollement.**

A : PREPARATION DU MATERIEL

Après une désinfection du plan de soin, installer l'ensemble du matériel sur un champ stérile.



Préparer le champ pour l'accueil de l'enfant à la sortie du bain :

- champ stérile
- serviettes
- hydrocellulaires vaselinés (cf photo ci-dessous)
- tubifast
- jouets...



B : RETRAIT DES BANDAGES / SYSTEMES DE MAINTIEN

- Mettre les gants
- Découper les bandages avec des ciseaux stériles
- Laisser en place les hydrocellulaires, ils se détacheront spontanément après quelques minutes dans le bain
- Laisser les bandages qui auraient adhéré.
→ Risque de provoquer une douleur ou un saignement

C : LE BAIN

- Utiliser un savon doux ou une huile lavante (sans parfum)
- Pour les plaies infectées : bains thérapeutiques (dilution selon la prescription)
 - ex : septivon®
- Vérifier la température (37°C)



- Prendre doucement l'enfant et l'introduire délicatement dans l'eau
- Attendre que les hydrocellulaires se gorgent d'eau et **se détachent seuls des plaies**
- Savonner l'ensemble du corps et les plaies
- Masser délicatement même les plaies si supporté (soulage le prurit)
- Effectuer le shampoing (shampoing doux)
- Rincer (dans un deuxième bain ou à la douchette)

D : REFLECTION DES PANSEMENTS

1- Evaluation de l'état cutané

- Inspecter chaque plaie
- Compter les bulles
- Noter l'évolution de la cicatrisation
- Noter s'il y a une odeur caractéristique
- Quantifier les exsudats et leur aspect
- Noter si une plaie vous semble infectée
- Faire le bilan des pansements utilisés lors du dernier soin et réajuster si besoin.

2- Installer et protéger



- Déposer délicatement sur le champ stérile, envelopper (champ stérile recouvert de serviette pour maintenir au chaud)
- Appliquer de suite, si besoin, un hydrocellulaire type Mépiléx® dans le dos pour protéger des frottements
- Il n'y a pas de schéma classique dans l'ordre de la réflexion des pansements : on panse tout d'abord les plaies les plus importantes (étendues, douloureuses, hémorragiques...)
- Envelopper les membres dans un hydro cellulaire épais imbibé de vaseline, maintenu par un tubifast®, **ceci qui vous permettra de protéger les plaies le temps que vous pansiez les autres** (lésions provoquées par le prurit, les frottements et /ou les traumatismes).

3- Débuter la réfection par les plaies les plus importantes



- Dégager la partie du corps à panser
- Si la plaie le nécessite, appliquer le topique selon la prescription médicale
- **Les croutes :**
Appliquer de la vaseline sur les croutes et laisser agir quelques minutes afin de les ramollir. Retirer avec un écouvillon.
Ne pas insister car risque de déclencher un saignement et /ou une douleur
- **Nettoyer les plaies :**
Ecouillons vaselinés afin de retirer les impuretés
- **Retirer les peaux mortes :**
Découper les petits lambeaux de peau à l'aide de ciseaux stérile.
- **Percer les bulles**
- Hydrater avec une crème émolliente



Comment percer une bulle :

- Mettre des gants
- Compresses imbibées de désinfectant
- Percer (horizontal à la bulle) de part en part et laissez le liquide s'écouler dans la compresse
- Changer d'aiguille après chaque partie du corps ou après une bulle infectée



4- Appliquer les hydrocellulaires



- Déposer l'hydrocellulaire sur la plaie propre
- Découper de telle façon que le pansement ne fasse aucun plis



5- Positionner les systèmes de maintien



- Enfiler le Tubifast à l'envers par-dessus les hydrocellulaires (doublé si besoin pour un meilleur maintien)

6- Séparation des doigts et des orteils : Particularité pour les formes dystrophiques récessives

Le pansement des mains et des pieds

- Prendre une interface
- Pour les mains : plier en 2
- Pour les pieds : plier en 1/3
- Faire 5 fentes (ceci protégera chaque commissure)
- Découper des demi cercle de chaque coté



- Vaseliner les fentes afin de faciliter le passage entre les commissures (douloureux si lésions sur les doigts/orteils)
- Faire passer l'interface entre les orteils/doigts
- Bien positionner sur la peau afin de limiter au maximum le nombre de plis
- Recouvrir d'un hydrocellulaire mince préalablement découpé à mesure
- Maintenir avec une bande ou du Tubifast®

BANDAGES : Les points importants

- Ne jamais faire passer une bande sur une zone de peau non protégée par un interface ou un hydrocellulaire. Le passage du bandage sur la peau sans protection pourrait provoquer des lésions.
- Laissez environ 1 cm entre la bande et le bord du pansement du dessous.
- Les nœuds qui termineront le bandage doivent se trouver en dehors d'une zone de frottement et d'une articulation.
- Le sens du bandage doit varier.

**Pansement terminé :
aucun bandage n'est en contact direct avec la peau.**

EN RESUME : FICHE TECHNIQUE DU SOIN

4 grandes étapes

Administrer la prémédication selon la prescription, respecter les délais d'action.

1 : Préparation du matériel / environnement

- Evaluer la quantité nécessaire en matériel
- Préparer et disposer l'ensemble du matériel
- Pas de linge stérile

2 : Découpage et retrait des bandes et pansements

- Découper et retirer les bandages/ systèmes de maintien
- **Laisser ceux qui auraient adhéré**
- Evaluer l'aspect des pansements et des plaies visibles

3 : Bain(s)

- Vérifier la température (37 degrés)
- Pas d'eau stérile
- Entrée dans le bain délicatement **avec les pansements**
- Attendre que les pansements se décollent : environ 15 minutes
- Savonner le corps, même les plaies si supporté par l'enfant
- Si prurit important : masser le contour des plaies en savonnant doucement
- Rinçage = deux possibilités
 - Deuxième bain : sortir l'enfant et l'introduire dans le bain de rinçage, attention à la température (refroidissement rapide pendant le temps du premier bain)
 - Rinçage à la douche : évacuer, à moitié, l'eau du bain, soulever l'enfant au dessus de l'eau, régler la température de la douche, baisser au maximum la pression et rincer. Rincer en dernier les parties lésées.
- Ensuite envelopper dans un champ stérile (pas de serviettes éponges en direct sur les plaies car risque de coller)

4 : Réfection des pansements

- Envelopper l'enfant (champ stérile recouvert de serviette pour maintenir au chaud)
- Si les membres inférieurs sont très lésés : envelopper les dans un hydro cellulaire épais imbibé de vaseline, maintenu avec un tubifast®
- Evaluer l'état cutané : établir une chronologie dans la réfection des pansements en fonction de l'importance des plaies : commencer par les plus importantes
- Pour chaque plaie: identifier le stade et donc le pansement adéquat
- Percer les bulles
- Découper, retirer les « peaux mortes »
- Panser avec interfaces et/ou hydrocellulaires sans faire de plis
- Maintenir les pansements avec système de maintien (bandage ou tubulaire)