



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

# EPIDERMOLYSES BULLEUSES HEREDITAIRES :

## PROTOCOLE D'URGENCE Et D'ANESTHESIE

Dr Eva BOURDON-LANOY, Dr Christiane BUISSON, Pr Christine BODEMER,  
Isabelle CORSET, Sarah CHAUMON  
Centre de référence MAGEC  
Hôpital NECKER Enfants Malades  
01.44.49.43.37  
[www.magec.eu](http://www.magec.eu)

# 1. Situations d'urgence et Recommandations en urgence

## a. Situations diagnostiques d'urgence

Les motifs de consultation en urgence spécifiques à la maladie sont :

- Un traumatisme même minime (par exemple en milieu scolaire) qui peut entraîner un grand décollement cutané
- Une bulle oculaire (d'apparition brutale et spontanée le plus souvent) source d'une violente douleur
- Une poussée bulleuse de la muqueuse buccale et/ou œsophagienne qui peut entraîner des douleurs, une hypersalivation et une dysphagie avec parfois blocage complet à la déglutition
- Une fièvre associée à une majoration des bulles/décollements qui doit faire craindre une surinfection bactérienne toxinique
- Une anémie ou une hypoalbuminémie profondes, de constitution plus ou moins progressive qui peuvent conduire à des malaises et œdèmes
- Une dyspnée laryngée aigue dans certaines formes (plus particulièrement dans celle de Herlitz avec absence de laminine 5) et être la cause de sa létalité

## b. Mesures thérapeutiques immédiates au domicile et dans les lieux de vie du patient

**b.1 Les premiers soins en urgence** doivent toujours pouvoir être réalisés sur le lieu de vie et adaptés à la situation. Ces soins d'urgence peuvent être rendus nécessaires par la maladie elle-même (atteinte muqueuse, conjonctivale, laryngée ou œsophagienne), ou bien par un contexte accidentel de vie que pourrait rencontrer tout enfant (chute violente...).

La fragilité cutanéomuqueuse doit conduire à respecter les règles de vie classiques des enfants atteints. En aucun cas elle ne doit empêcher des mesures de réanimation classiques (intubation par le SAMU etc...) si aucune restriction très spécifique n'est connue par l'équipe d'intervention.

### b.2 Mesures classiques

- Calmer le patient et son entourage pour permettre une analyse précise de la situation. Un décollement brutal étendu de la peau peut être impressionnant sans représenter une réelle urgence, en dehors de la prise en charge de la douleur.

- Evaluer la douleur
- Délivrance d'antalgiques : au mieux par voie orale, car la voie veineuse peut être très difficile à mettre en place et à maintenir
  - si la douleur est très intense (ex bulles oculaires)  
Donner directement de la morphine par la bouche : 0,2 à 0.3 mg/kg sous forme liquide (en sublingual en cas de dysphagie totale)
  - en cas de douleur plus modérée  
Paracétamol +/- Codéine à partir de 1 an (0,5 mg/kg)
- Manipulation avec prudence pour ne pas entraîner ou majorer des décollements cutanés
- Contre-indication à l'utilisation d'adhésif
- Protection de la peau de l'enfant avec des pansements non adhésifs, adaptés, type interfaces ou hydrocellulaires, maintenus par des bandes type Nylex, après désinfection par de la chlorhexidine aqueuse sur les zones décollées

Malgré ces recommandations, une bulle supplémentaire est possible et ne doit empêcher les gestes d'urgence nécessaires.

Un décollement cutané ou une bulle supplémentaire n'est pas à proprement parlé une urgence. La plaie peut être rincée doucement à l'eau claire, au mieux tamponner avec un antiseptique et recouverte par un pansement non adhésif. Les soins habituels pourront être poursuivis calmement au retour à domicile.

### **b.3 Atteintes spécifiques**

-*Muqueuse oculaire* : rappelons qu'elle représente l'une des urgences à un traitement antalgique.

- *Dyspnée laryngée aigue* : elle comporte dans un premier temps des tentatives de corticoïdes (spray, ou par voie générale). L'échec avec évolution inexorable conduit à des protocoles de soins palliatifs, avec sédation de confort. Dans ces cas l'intubation est inutile. Ce programme de prise en charge palliatif doit bien avoir été défini avec la famille par l'équipe de prise en charge de référence, qui sera munie de toutes les recommandations écrites nécessaires pour les urgentistes sollicités.

-*Dysphagie aigue* : elle peut survenir (dystrophique récessive) plus particulièrement au cours d'un repas avec blocage d'une bulle induite mécaniquement par un aliment tranchant. La persistance du blocage conduit à une hospitalisation.

**b.4 Urgences chirurgicales ou accident traumatique** comme chez tout enfant ces situations peuvent impliquer un geste d'urgence (SAMU...). Il n'y a pas de contre-indication absolue à une intubation et réanimation, moyennant des précautions de manipulation (éviter tout frottement, tout adhésif inutile) et de fixation des différentes prothèses.

### **c. Orientation du patient**

- **Où ?**

L'orientation sera adaptée à la situation clinique, dans un service d'urgence pédiatrique avec service d'ORL ou d'ophtalmologie pédiatrique si nécessaire. Dans toute la mesure du possible, l'enfant sera transféré dans l'hôpital où il est suivi, sinon dans l'hôpital de proximité, avec une collaboration optimale entre l'équipe médicale soignante et le centre de compétence le plus proche ou le centre de référence

- **Quand ?**

Rapidement

- **Comment ?** (cf. ci dessus) :

Manipulation avec douceur

Prise en charge de la douleur avec des antalgiques efficaces adaptée à la situation

## 2 Particularités en cas d'anesthésie et de chirurgie

- **Consultation pré-anesthésie :**

- Faire préciser par le médecin responsable : la forme d'épidermolyse bulleuse et ses complications spécifiques (atteinte buccale, laryngo-trachéale, oesophagienne...), les traitements en cours, l'existence de complications cardiaques ou rénales
- Prévenir les parents du risque de bulles malgré les précautions prises
- Evaluer la microstomie, les brides linguales, la fragilité dentaire
- Prise de la tension artérielle à travers le vêtement, sans multiplier les prises

- **Bilan préopératoire :**

- Dans la mesure du possible, se contenter des bilans déjà réalisés, éviter tout prélèvement inutiles. Si besoin : double détermination du groupe sanguin, NFS plaquettes, bilan électrolytique et albuminémie (anémie carencielle et hypoalbuminémie sous-jacentes sont très fréquentes)
- Possibilité d'utiliser de la crème Emla en la maintenant par du film alimentaire (PAS D'ADHESIF)

- **Au bloc opératoire :**

Toute l'équipe doit être attentive et bien informée pour prendre en charge ces enfants sensibles aux regards et aux remarques. Tous les gestes (installation, déshabillage, mobilisation, contention) doivent être effectués avec douceur.

- *Voies d'abords veineuses* difficiles à trouver et à maintenir : utiliser de la crème emla sous film alimentaire, désinfection par application douce d'une compresse imbibée sans frotter, proscrire tout garrot

Si nécessaire ne pas hésiter à utiliser du MEOPA, en faisant attention à ne pas appuyer le masque trop fort ou en appliquant un interface (type Mepilex ou Urgotul) ou un hydrocellulaire fin (type Mepilex em) sur les ailes du nez.

- *Installation et monitoring :*

- Ne pas utiliser de champs opératoires collants
- Protéger la peau sous le brassage de tension artérielle par petite bande ou par un pansement interface
- Maintenir les électrodes du scope et le saturomètre par des bandes, sans les coller

- *Intubation :*

- Peut être difficile (ouverture buccale limitée, lésions de la langue hémorragiques)
- Fixation particulière : passer une bande auto-adhésive autour de la tête pour permettre de fixer normalement la sonde sur la bande avec un sparadrap (les autres prothèses nécessaires pourront être fixées de la même manière sur la bande)
- Chaque fois que possible l'intubation doit être évitée

- Maintenir les voies veineuses le plus longtemps possible, car une transfusion ou des perfusions de Venofer ou d'Albumine seront possiblement nécessaires en post-opératoire.

### 3. Mesures complémentaires en cas d'hospitalisation

L'épidermolyse bulleuse est une maladie chronique, douloureuse et invalidante impliquant de porter une particulière attention à ces enfants.

Toute l'équipe doit être attentive et bien informée pour prendre en charge ces enfants sensibles aux regards et aux remarques. Tous les gestes (installation, déshabillage, mobilisation) doivent être effectués avec douceur et expliqués à l'enfant et à ses parents. L'environnement devra être sécurisé (jouets souples, lit protégé)

## Comment porter et changer les enfants atteints d'une EBH

### Pour porter l'enfant :

- Ne jamais le porter en le tenant par les aisselles
- 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

**Les parents sont souvent les plus aptes à savoir comment mobiliser l'enfant et à signaler les gestes à ne pas faire : leur implication est essentielle dans la prise en charge surtout en urgence.**