



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

PRISE EN CHARGE GLOBALE DES EPIDERMOLYSES BULLEUSES HEREDITAIRES

2023
Isabelle CORSET

PLAN

I - EBH : PROTOCOLE DE SOIN

A : Le matériel

B : Déroulement du soin

- a. Préparation
- b. Retrait des bandages et des pansements
- c. Le bain
- d. Réfection des pansements
 - i. Prises en charge des bulles
 - ii. Positionnement des pansements
 - iii. Prises en charge des extrémités

C : Points importants et spécificités

- a- Particularités et risques
- b- Spécificités en fonction de la Forme d' EB

II – EB, PANSEMENTS ET SPECIFICITES

A : Les pansements primaires

- a. Les hydrocellulaires
 - i. La gamme Mepilex
 - ii. Les autres marques
 - iii. Les formes Border
 - iv. Autres utilisations des hydrocellulaires
- b. Les Interfaces
- c. Les Alginates/Hydrofibres

B. Les pansements secondaires

III - SOINS DU QUOTIDIEN

Iv - ALIMENTATION

I –EBH : protocole de soins

A- Le matériel

Habillage (soignants et parents)

- Blouse non stérile
- Charlotte
- Sur-chaussures
- Gants non stériles

Plan de soin

- Désinfectant pour surfaces hautes
- Container pour objets souillés (Aiguilles...)
- Poubelle pour soins contaminants
- Champs stérile
- Compresses stériles et non stérile
- Ciseaux stériles
- Aiguilles
- Désinfectant (sans alcool)
- Pansements
 - Hydrocellulaires, Alginates, Interfaces, Tulle
- Bandes simples de différentes tailles
- Bandes extensibles
- Bandes tubulaires
- Cotons tiges
- Ecouvillons
- Pipettes de sérum physiologique

Toilette/environnement

- Savon (sans parfum)- Après avis médical possibilité d'utiliser une huile lavante
- 3 ou 4 serviettes de toilette
- Objets de distraction, jouets...
- Change complet
- Linge de lit
- Vêtements
- Pèse bébé

Topiques/traitements

- Vaseline
- Crèmes et /ou pommades selon la prescription médicale
- Crèmes hydratantes

Attention : Les hydrocolloïdes sont à proscrire, leurs adhérences est beaucoup trop importante. Leur retrait entraine systématiquement un décollement de l'épiderme.

B- Déroulement du soin

a – Préparation

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



Préparer le lit

- Champs stérile
- Serviettes



Pour les nouveau-nés si besoin: cf photo ci-dessous.

Préparer en amont du bain un hydrocellulaire épais imbibé de vaseline et un bandage tubulaire afin d'envelopper et de protéger les membres inférieurs.

Ceci vous permettra d'éviter la survenue de nouvelles lésions provoquées par le prurit et /ou les frottements le temps que vous pansiez les autres plaies.



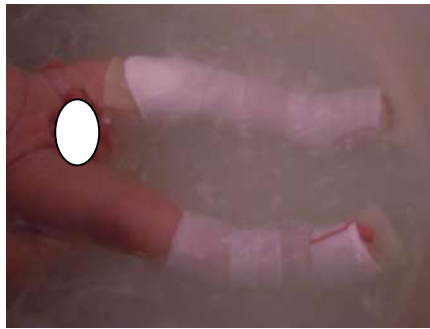
b - Retrait des bandages et des pansements

Lors du changement de pansement, il est bien souvent difficile de déterminer si les exsudats ont provoqués une adhérence plaies/pansements donc afin d'éviter tout risque de douleur et pour que les enfants acceptent le bain comme un moment de douceur et non comme un soin nous optons donc pour le retrait par immersion et saturation d'eau.

- Avant le bain : découper et retirer uniquement la première couche des bandages,
- **Laisser en place le reste des bandages et les pansements**
 - Ce choix a pour but :
 - De retirer les pansements avec un minimum de manipulation
 - De limiter la douleur et/ou les saignements, en contenant le poids des pansements ;
 - En effet, leur poids gorgés d'eau va être multiplié et leurs tractions sur les plaies risquent de provoquer des douleurs.

c - Le bain

- Utilisez un savon doux ou une huile lavante (sans parfum)
- Vérifier la température (37 °)
- **Pour les plaies infectées : bains thérapeutiques sur prescription médicale.**
 - Dilution des bains thérapeutiques :
 - Bain : 1 fois par jour dans une baignoire décontaminée.
 - Préparer un bain avec 10 ml d'*Hibitane*® solution aqueuse par litre d'eau chauffée.
- Prendre délicatement l'enfant et le faire entrer dans l'eau cm par cm



- Attendre au moins 15 minutes que l'ensemble des pansements se gorgent d'eau et se détachent des plaies

Si besoin, utiliser de la vaseline sur un écouvillon afin de faciliter un décollement

Si le retrait n'est pas complet au delà de 15 minutes= prélever alors une seringue de vaseline liquide que vous vider dans le bain ou sous le pansement puis attendre encore quelques minutes.

Attention = utiliser des ampoules de vaseline rend la baignoire très glissante et huileuse (Désinfection plus difficile)

- Savonner l'ensemble du corps ainsi que les plaies
- Masser délicatement (même les plaies) si supporté par l'enfant (effet apaisant sur le prurit)
- Effectuer le shampoing
- Rincer (dans un deuxième bain ou à la douchette si toléré).



d- Réfection des pansements : Débuter par les plaies les plus importantes.

- Installer et protéger : déposer l'enfant délicatement sur le champ stérile
- Appliquer de suite, si besoin, un hydrocellulaire dans le dos pour protéger des frottements
- Envelopper (champ stérile recouvert de serviette pour maintenir au chaud)



- Evaluation de l'état cutané et relayer les informations aux médecins
- Inspecter chaque plaie
- Dénombrer les bulles
- Noter l'évolution de la cicatrisation
- Noter s'il y a une odeur caractéristique
- Quantifier les exsudats et leurs aspects
- Noter si une plaie vous paraît infectée
- Faire le bilan des pansements utilisés lors du dernier soin et réajuster si besoin
- Il n'y a pas de schéma classique pour l'ordre de la réfection des pansements, on panse tout d'abord les plaies les plus importantes ou les plus douloureuses
- Dégager la partie du corps à panser
- Hydrater avec une crème émolliente
- 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 :

Ecouvillons vaselinés afin de retirer les impuretés



- Retirer les peaux mortes

Découper les petits lambeaux de peau à l'aide de ciseaux stérile



i- Prise en charge des bulles

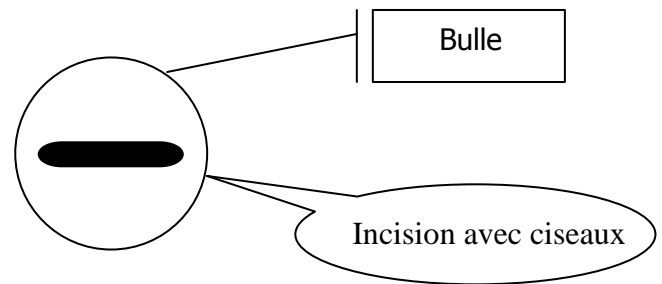
Comment percer une bulle : 2 techniques

- Mettre des gants
- Compresses imbibées de désinfectant
- Percez (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

Technique avec une aiguille



Technique avec des ciseaux



Conseils :

- ✓ Préférer cette ouverture plutôt que plusieurs perçages avec aiguille
- ✓ En perçant avec une aiguille les orifices sont minuscules et se referment trop rapidement contrairement à 1 seule incision faite au ciseau
- ✓ La bulle va ainsi se vider complètement très rapidement, donc la douleur par tension de la bulle disparaît de suite puis cicatrisation rapide tout en conservant une protection du derme par le toit de la bulle laissée en place
- ✓ Par expérience une bulle percée à l'aiguille se referme vite et se reforme tout aussi vite.

ii- Positionner les pansements

- ✓ Appliquer toujours un pansement sur une plaie parfaitement nettoyée
- ✓ Calculer la taille du pansement = Taille de la plaie plus 2 cm (marge de sécurité si le pansement bouge et/ou si la plaie s'agrandit)
- ✓ Positionner en 1 fois
- ✓ Positionner le pansement avec aucun plis (un pli de pansement peut provoquer un traumatisme et donc une bulle/une plaie)
- ✓ Découper et retirer tous plis
- ✓ Attention particulière : Les articulations
- ✓ Varier le positionnement et les formes anatomiques.



Exemple de découpe pour laisser libre l'articulation

- Enfiler le bandage tubulaire ou bandage (Doublé si besoin pour un meilleur maintien)



iii- Prise en charge des extrémités

Les ongles :

Prise en charge le plus tôt possible par podologue /pédicure

Entretien au domicile avec une lime à ongle en carton coté blanc en limant du haut de l'ongle vers le bas.

Les mains/ pieds : Suivi dès les premiers jours par les équipes de rééducation.

Ne jamais les enfermer dans des pansements ou autres (chaussettes, moufles....)

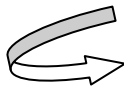
Si souhait de protéger le visage contre d'éventuelles lésions par frottements ou griffures/grattages alors uniquement pendant un temps extrêmement court et préférer les temps de sommeil.

⇒ Risques constants à éviter

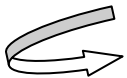
Mauvais développement de la dextérité des doigts

Mauvais positionnement des doigts et principalement de la « pince »

Rétraction des pouces vers l'intérieur de la main



- diminution de la pince
- limitation des amplitudes de la main
- limitation de la préhension fine



Entraîne au long court une limitation dans la découverte de monde extérieur.

De nombreux apprentissages de la petite enfance se développent au niveau

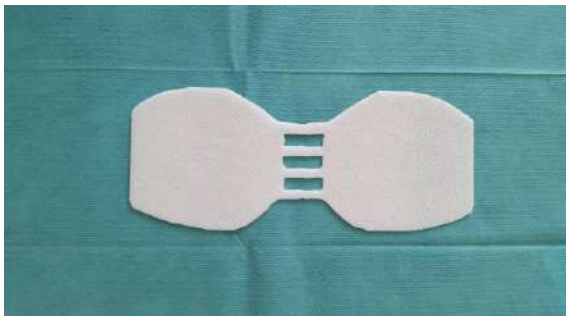
buccal, l'entraver équivaut à stopper l'enfant dans son devenir

= difficulté d'apprentissage :

- Développement psychomoteur
- Ecriture

Schéma de découpe :

- Pour les mains : plier en 2
- Pour les pieds : plier en 1/3
- Faire 5 fentes (ceci protégera chaque commissure)
- Découper des demi-cercles de chaque côté pour diminution des plis
- Vaseliner les fentes afin de faciliter le passage entre les commissures (douloureux si lésions sur les doigts/orteils)
- Bien positionner sur la peau afin de limiter au maximum le nombre de plis



Les formes EBDR: sans expression du collagène 7

- **Séparation des doigts et des orteils**

On doit apporter une attention toute particulière aux soins et pansements des pieds, il ne faut surtout pas :

- ✓ superposer des pansements
- ✓ serrer les bandages
- ✓ bander chaque jour dans le même sens
- ✓ risque

Articulations suivent le sens des bandages et se fixent de façon définitive.

Cas extrêmes empêchant la marche avec prise en charge en orthopédie très lourde.

Le pansement

Priorité : ne pas limiter les mouvements des articulations

- Privilégier les découpes des pansements « sur mesure »
- Séparer le pansement des pieds de celui des jambes
- Ne jamais envelopper complètement le pied dans 1 seul pansement
- Ne pas positionner les bords des pansements en travers d'une plaie = douleur, retard et mauvaise cicatrisation.
- 1 découpe uniforme sur la plante des pieds afin de ne pas gêner la pose du pied au sol
- Protéger de façon systématique les chevilles (zone de frottements par le chaussage)
- Ne pas superposer les épaisseurs de pansements (même si la plaie est importante et suintante : la cicatrisation ne sera pas plus rapide) : adapter le bon pansement et pas les entasser !!!!!!!
- Ne pas enfermer ni serrer les orteils : laisser un libre mouvement

Le bandage

- Changer les sens du bandage
- Ne pas serrer trop fort

Formes EBS

- La particularité de cette forme est la **superposition de bulles** au niveau des plantes et des paumes principalement
- La superposition de bulles entraîne une couche épaisse associée à une hyperkeratose cela entraîne des douleurs et des difficultés voir des incapacités à la marche ou la prise d'objets
- Dans les cas extrêmes on peut avoir une déformation ou une fixation des membres et/ou articulations.
- Lorsque le diagnostic d'EBS est précisé, vous devez utiliser les pansements INTERFACE à la place des HYDROCELLULAIRES.

Effectivement les hydrocellulaires entraînent une macération importante et donc :

- ✓ Une majoration des lésions
- ✓ Un temps de cicatrisation augmenté
- ✓ La survenue de bulles parfois en grand nombre.
- ✓ **Interface uniquement dans les zones de frottements et le reste des bulles/lésions laissées à l'air.**

C- Points importants et spécificités

- Ne jamais faire passer une bande sur une zone de peau non protégée par une 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 frottement et d'une articulation.
 - Le sens du bandage doit varier.
 - Utilisez un intermédiaire (champs stérile, compresses, hydrocellulaire...) pour tenir un membre lors de la réfection du pansement.
 - **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**.
- ✓ Il faut être extrêmement vigilant, **les pansements ne doivent pas entraver les mouvements**, les conséquences au long court peuvent être dramatiques surtout chez l'enfant.

a. Particularités et risques

- ✓ Les Hydrocellulaires

Si le pansement est positionné chaque jour au même endroit et dans le même axe alors l'empreinte de celui-ci sera décalquée dans la plaie et en peau péri lésionnelle.

Il faut donc varier le positionnement et la forme de découpe (alterner les formes anatomiques : carrée, ronde, ovale...).



Exemple de bordure de *Mépillex*® retrouve calqué en peau péri lésionnelle

Positionner toujours le pansement en dehors de la plaie : celle-ci plus 2 cm.

Les bordures des pansements sur le lit d'une plaie entravent son processus de cicatrisation par micro traumatisme.

Possibilité de formation de bulles au regard des bordures des certains pansements.

- ✓ Interface : *Mépitel*®

Attention :

- Quadrillage dessiné par pression trop forte des bandages.
- Déformation des articulations par entrave. En effet, conséquences d'un protocole de pansements strictement identique jour après jours.



Empreinte de *Mépitel*®

b. Spécificités en fonction de la forme d'EB

Forme Jonctionnelle

- ✓ Le toit de leurs bulles est extrêmement épais,
- ✓ Les patients disent : attendre en moyenne 2 à 3 jours avant de percer et vider une bulle (premier temps de cicatrisation)
- ✓ La douleur est trop vive si la bulle est percée dès sa formation.

Forme Epidermolytique

- ✓ Bulles plantaires/palmaires : Les bulles se superposent donc il faut être extrêmement précautionneux quand on perce, personnellement je préfère retirer au scalpel chaque niveaux.

Attention : souvent lorsqu'on retire la première bulle une forte odeur se dégage.

- ✓ Ensuite évaluer chaque bulle.
- ✓ Bien souvent elles sont hémorragiques, malodorantes voir infectées.
- ✓ **Hydrocellulaire = macération = augmentation du nombre de bulle**

Dans les premiers mois de vie : utiliser la gamme *Mepilex*® + *Tubifast*®

Rapidement (avant l'âge de 1 an) :

Les pansements et *Tubifast*® : **augmentent le nombre de bulles** donc plus il y a de pansement plus il y aura de bulles avec un cercle vicieux

= il faut découvrir au maximum

Réduire au plus vite la quantité de *Mepilex*®, découper au plus près de la taille des plaies

Dès que la plaie est ré-épidermée : laisser à l'air

Au niveau des cuisses et de la couche :

- changer les *Mepilex*® par du *JELONET*® = pansement adapté car hydrate sans macération, facilite les glissements et limite les frottements principalement des couches contre la peau.
- Retirer croûtes et peaux mortes
- Ne pas recouvrir (uniquement *Tubifast*® pour le maintien)

Forme Dystrophique

- ✓ Les bulles ne se superposent pas.
- ✓ Si Bulle traumatisme : toit arraché ou replié vers les berges.
- ✓ Si bulle spontanée : toit conservé.
- ✓ Lorsque le toit de la bulle est de qualité alors évacuer le liquide et repositionner celui ci pour une cicatrisation, barrière naturelle.
- ✓ Si le toit est de mauvaise qualité (= déchirer, regrouper, mort (toit de couleur blanc) alors découper et retirer l'ensemble des peaux mortes afin d'obtenir un lit de plaie le plus propre possible.
- ✓ Bien découper les peaux mortes des berges afin de favoriser la cicatrisation.

II : EBH et listes des pansements

A- Les pansements primaires

Les pansements utilisables

Hydrocellulaires

Ils s'appliquent directement sur les plaies, inutile de rajouter un pansement interface au dessous.

- *Mépiléx*®
- *Mépiléx em*® et *Transfer*®
- *Urgotul lite*®
- *Allevyn*®
- *Biatain*®

Interfaces/Tulles

Ils s'appliquent directement sur les plaies et la peau saine.

Peut s'utiliser pour séparer les doigts et les orteils.

Utiliser un hydrocellulaire en pansement secondaire.

- *Urgotul*®
- *Mépitel*®
- *Jelonet*®

a. Les hydrocellulaires

i. La gamme *MEPILEX*®

Peuvent être utilisés pour toutes les formes d'EB **dès la naissance**

Se pose directement sur les lésions

Le choix du *Mépitel transfer*® se fait en fonction de la quantité des exsudats

***Mépiléx*®- *Mépiléx XT*®**

- Epais
- A utiliser localement et ne pas enrouler les membres
- N'adhère pas complètement aux plaies si elles ne sont pas planes.
- Ces formes épaisses seront utilisés pour **protéger** (en direct sur une plaie ou au dessus d'un hydrocellulaire ou d'une interface) une zone à haut risque de lésions par traumatisme ou par frottement

Exemple de protection :

- ✓ genoux pour la marche à 4 pattes
- ✓ coudes pour l'écriture
- ✓ chevilles pour renfort aux chaussures
- ✓ fesses pour la station assise
- ✓ dos pour les trajets en voiture



Mepilex® en protection

Mépiléx em(extra mince) ® : couleur marron

- couleur marron /chair donc plus discret
- plus fin
- imperméable donc les exsudats ne traversent pas le pansement et ne tâchent pas les bandages et/ou les vêtements
- conforme
- très facile à manipuler
- allergie possible

Mépiléx transfer ® : couleur blanche

- Fin, conforme et non imperméable
- Très utilisé pour les articulations (*moins de limitation dans les mouvements*)
- Si exsudats trop importants alors traversent et tachent les bandages + vêtements.
- Indiqué dans tous les stades de la cicatrisation
- Peut être indiqué pour éviter tout contact entre peau/plaie et l'environnement
 - ex : mettre un *Mépiléx* ® (préférer ici une forme *transfer*®) pour éviter toutes nouvelles lésions ou bulles =
 - ✓ la tubulure de perfusion ou sondes
 - ✓ les élastiques des couches
 - ✓ des étiquettes ou coutures des vêtements

Inconvénients des Mépiléx ®

- **Adhère aux plaies** si les exsudats sont importants
- **Odeur** très forte si pansement saturé d'exsudats
- **Allergie** de plus en plus même après plusieurs années d'utilisation : urticaire parfois même à distance du pansement
- **Sècheresse cutané** principalement si positionnés en peau saine
- **Bien hydrater** la peau péri lésionnelle au moins 1 fois pas jour avec une crème hydratante = laisser un temps de séchage car si le pansement est posé directement alors celui-ci absorbera la crème et perdra tout effet adhérent à la peau.
- Si exsudats important = Macération entraînant un retard de cicatrisation

ii. Autres marques de pansements

Biatain /Allevyns/ Foam ®...

Autres produits utilisés : formes adhésives ou non

Autres produits : Epaisseurs souvent trop importantes et un manque de conformabilité font qu'il est compliqué de les utiliser chez les EB (trop de surface à panser donc enfant transformé en momie = impossible de bouger et entrave le développement psychomoteur).

iii. Les formes BORDER

Gammes Border avec parfois épaisseurs différentes.

Adaptées aux peaux fragiles pour un retrait a traumatique.

Formes très intéressantes et de plus en plus utilisées chez nos patients.

- **EB Epidermolytique** = vers 4 ans (scolarité).
- **EB Dystrophique peu sévère** = évaluer au cas par cas pour cette forme avec beaucoup de prudence.
 - Quelques adultes avec des formes sévères utilisent des formes Border pour certaines zones très précises qu'eux déterminent.
- **EB Jonctionnelle** = l'âge supérieur à 6-8 ans, on commence par une petite plaie teste et c'est l'enfant lui-même qui choisit si on continue et si on étend à plusieurs plaies et il choisit également sa marque de border, sa forme et son épaisseur. L'enfant est décideur et intégré dans le choix de la thérapeutique.

A ce jour, nous utilisons les pansements hydrocellulaires Border mince pour toutes les pathologies « peau fragile ».

A savoir que le pansement type Border « adhère » donc ne colle pas.

Il se détache avec la transpiration, l'humidité et les crèmes, parfois besoin d'un système de maintien.

iv. Autres utilisations des hydrocellulaires

Utilisation en semelle avec les formes épaisses

Effectivement « coussinet » procure =

- Une diminution des douleurs plantaires
- Permet aux patients d'augmenter leur temps de marche journalier,
- Amortit les chocs de la marche
- Absorbe les exsudats et la sueur
- Absorbe partiellement les odeurs

Choisir un des 2, sachant que seule l'épaisseur les différencie, choisir en fonction de la place disponible dans la chaussure.

Evidemment positionner le coté absorbant coté pied !!!!

Ne pas porter des chaussures au delà de 1 taille supérieure (risque de chute)

ATTENTION = Si positionnement coté imperméabilisé face aux pieds cela entrainera échauffement/frottement et donc formation de bulle et aucun effet absorbant.

Utilisation en « matelas »

ALLEVYNS® non adhésive grande taille (21.5 x 21.5 cm)

Utilisé principalement en période néonatalogie pour les nouveau-nés en couveuse comme matelas.

Indiqué pour toutes autres formes de pathologies avec fragilité cutanée (ex : Lyell)

Positionner face absorbante coté peau du patient.

Pour adapter à la taille du patient : possibilité de les scotcher entre eux (coté extérieur).

- ✓ Absorbe les exsudats et/ou sueur donc on évite toutes plaies/lésions par macération
- ✓ Garde un milieu humide donc favorise la cicatrisation
- ✓ Effet coussin donc l'enfant est très confortable = diminue la douleur
- ✓ Pas de lésion due aux draps froissés: zéro plis
- ✓ Pas de lésion due à la réfection du lit : Stabilité du support matelas
- ✓ Accès direct à la peau = facilite les examens cutanées et les soins
- ✓ Grande facilité pour changer l'hydrocellulaire si saturation donc favorise le confort
- ✓ Produit stérile donc limitation des infections/surinfections
- ✓ Absorption des urines/selles si débordement donc les lésions restent isolées des souillures
- ✓ En protection pour limiter l'apparition d'une escarre

- ✓ Permet à l'enfant de ne pas se blesser d'avantage par frottement

b. Les Interfaces/Tulles

i. Tulle : Jelonet ® : Ne pas utiliser en première intention pour toutes formes d'EB.

- Indication spécifique
En prévention pour protéger et hydrater au niveau de la couche et sera changé à chaque change de l'enfant.
- Inconvénients
 - ✓ Son inconvénient majeur = trame se dessèche en moins de 24 h et adhère très fortement aux plaies
 - ✓ La vaseline du tulle traverse immédiatement le pansement secondaire : gênant pour la vie sociale et scolaire
 - ✓ Consommation au long court
 - ✓ La quantité de vaseline emmagasiné dans les textiles peut provoquer un dysfonctionnement voire une destruction du lave linge
 - ✓ La vaseline tache de façon définitive certains textiles : Prévenir le patient.

ii. Urgotul®

Très difficile à travailler mais zéro douleur au retrait = n'adhère pas aux plaies

iii. Mepitel ®

- Facilité de découpage pour construire un pansement de séparation
- Trame non imbibé de vaseline (ne tache pas les vêtements)
- Très facile à travailler (reste stable dans le temps sur la plaie, excellente adhérence)
- Surveillance de la plaie au travers du maillage.
- Inconvénients
 - ✓ Après quelques heures = maillage trop dessiné voire imprégné dans le lit de la plaie et peau péri lésionnelle
 - ✓ Saignement au retrait
 - ✓ Douleur
 - ✓ Adhère beaucoup trop aux plaies
 - ✓ Retrait des bourgeons néo formés
 - ✓ Retard de cicatrisation

iv. Autres ex : Adaptic® - Physiotul®

- Les 2 premiers produits répondent à l'ensemble des besoins des patients donc nous n'utilisons pas les autres marques.
- L'Adaptic® peut être choisit mais en dernier recours, sensiblement identique à L'Urgotul® = N'est pas très aisé à manipuler
- N'adhère pas aux plaies
- Cependant les bords du pansement sont un peu rigides donc peuvent chez certains patients provoquer l'apparition de bulles.
- Les autres produits de cette classe ne sont pas utilisés.

c. Les Alginates/Hydrofibres

i. Alginates

Peu appréciés des patients car adhérences trop importantes aux plaies

Toutefois L'Algostéril® possède une excellente capacité à drainer les exsudats.

ii. Hydrofibres

- Certains se transforment en trame gélatineuse au contact des exsudats, ce gèle peut avoir un bienfait sur le prurit car il reste froid/frais dans le temps.
- Pansements aux hauts pouvoirs absorbants.
- Utilisation également pour absorber les odeurs
 - ✓ Aquacel®
 - ✓ Biosorb®
 - ✓ Exufiber®

Biosorb® versus Aquacel®: Le maillage est moindre sur le Biosorb® donc adhère moins aux plaies

Ressentie des patients :

Grande peur du retrait à cause de l'aspect « coton » du pansement.

Les patients préfèrent rester aux *Mépillex®* malgré les odeurs et la douleur du retrait.

Action de détersion si appliqué trop longtemps chez certain patient (Au delà d'1 semaine).

Conseils :

- Lors du bain =
 - ✓ laisser le pansement en place (comme les hydrocellulaires) et d'attendre qu'il se détache par lui-même
 - ✓ Utiliser l'huile de vaseline pour le retrait des pansements : tout aussi efficace.

B- Les pansements secondaires

Les systèmes de 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)

On utilise beaucoup moins les bandages depuis l'arrivée en France du *Tubifast®*, cependant, on les prescrit encore pour les formes d'EB avec synéchies pour maintenir les pansements qui ont pour but de séparer les mains et les orteils et donc de ralentir la formation des synéchies.

On préconise pour les patients qui désirent utiliser les bandes sur l'ensemble du corps comme système de maintien d'alterner le sens du bandage et de les positionner toujours en biais

- Bandes tubulaires :

5 tailles : rouge, vert, bleu, jaune, violet

2 plus petites tailles (rouge et vert) ne sont pas remboursées et ne sont vendues qu'au mètre.

Les 3 autres tailles sont remboursées et vendues par rouleau de 10 mètres.

Positionnement

Positionner à l'envers (maille plus douce)

Doubler pour un meilleur maintien

- ✓ limite l'enroulement et l'effet garrot
- ✓ permet de limiter l'épaisseur des pansements au dessous

Bien adapter les tailles car peut entraîner un effet garrot

Lavable et repositionnable : longévité dépend du nombre et de la température des lavages.

Bénéfices depuis l'utilisation des JERSEY

Moins de limitation dans le développement des membres (en effet les bandes étaient tellement serrées que certains membres surtout les jambes étaient limités dans leur développement).

Moins de déformation des articulations depuis leur utilisation. 1 cas rapporté d'allergie aux *Tubifast Garments®*.

Gains : en temps de soins, en coût financier et en espace de stockage au domicile.

III- Soins du quotidien

Environnement

- Inutile d'utiliser de l'eau stérile.
- Les sous vêtements peuvent 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).
- Vérifier la température de la chambre

Porter l'enfant :

- Ne jamais porter en 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
- si il est nu : ne pas glisser votre main sous le siège ce qui pourrait induire un décollement par frottement



Change :

- Ne pas soulever en tenant l'enfant par les chevilles
- Installer un tulle ou une interface dans la couche, protégeant ainsi la peau du contact direct.
- 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 en tamponnant délicatement
- 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
- aux frottements des membres inférieurs
- Chez les nouveaux nés, aux lésions de grattage sur le thorax et sur le visage.


Iv- Alimentation

Dès les premiers jours de vie : PRIMORDIALE quel que soit la forme d'EB : ORALITE

- Utiliser des tétines en **caoutchouc**
- Utiliser **les formes ovales**

Leur anatomie font qu'elles ne touchent pas directement le palet donc ne provoquent ni douleurs ni frottements

Les formes rondes : plus rigides donc moins adaptées

Les formes  atomiques : provoquent des lésions au palet par frottements et retardent la cicatrisation des lésions présentes, leurs contacts sera douloureux et empêchent l'enfant de téter.

Tous traumatisent buccales favorisent le refus de l'enfant à la succion et ainsi un risque de perte de l'oralité au long court.

Présenter la tétine et laisser l'enfant se positionner en fonction des lésions, lui seul saura adapter la position sa langue et sa succion. C'est pour cela qu'une tétine en forme neutre est plus adaptée. Ceci est à réaliser dès les premières heures de vie de l'enfant.

Présenter la tétine et laisser le temps au bébé d'essayer plusieurs positions et de trouver celle qui lui provoquera le moins de douleur.

Ne pas poser ou appuyer la tétine sur la langue et au fond de la gorge ; poser sur les lèvres et humidifier les lèvres avec quelques gouttes de lait afin qu'il comprenne.

- Marques de tétines /sucettes/ anneau de dentition : 100 % caoutchouc
 - ✓ **Les tétines**
 - **Remond** : nouveau né = 1.8 euros
 - **Bébisol** : bout rond col standard
 - **Bébé confort** : tétines maternity base large = 1.9 euros
 - **Bio baby** tétine naturelle petite bague = 2.6 euros (les 2)
 - ✓ **Les sucettes**
 - **Goldi Sauger** : sucette bout ovale = 4.4 euros
 - **Chicco** : sucette physio soft = 5.79 euros
 - **Hevea** : à bout rond = 5.95 euros
 - Autres en caoutchouc mais collerette en plastique :
 - **NIP** sucette latex cherry
 - ✓ **Anneaux de dentition**
 - **Vulli sucette de dentition la girafe** = 7.25 euros
 - **Anneau bio de dentition Hevea**



Tétine
silicone =
trop
rigide
pour la
suction



Tétine
caoutchouc
= facile la
tétée par
sa
souplesse

Conclusion : Tableau récapitulatif

	EBS	EBDR	EBJ
Pansements adaptés	Interfaces + hydratations Rapidement tendre vers le moins de pansements possible	Hydrocellulaires + Pansements secondaires Ou Interfaces + Pansements secondaires	Hydrocellulaires + Pansements secondaires Formes Border à partir de l'âge de 4 ans
Prise en charge des bulles	Toits très épais Douloureuses ++ En superpositions Généralisées lors des premières années de vie puis extrémités et zones de frottements	Toits fins Douloureuses Détachement facilement	Toits très épais Douloureuses + Attendre que la réépidermisation se soit faite sous le toit avant de percer (moins douloureux selon les patients !)
Prises en charge des extrémités	Hydrocellulaires forme border Pansements si plaies/bulles aux paumes et plantes le temps de la cicatrisation	Si collagène= 0 Pansements de séparation pour les mains et les pieds dès les premiers jours de vie	Hydrocellulaires forme border Pansements si plaies/bulles au niveau des doigts le temps de la cicatrisation