

Groupe éducation thérapeutique		Groupe EBH		Société française de dermatologie		Page 1/14	
CLASSEUR DE LIAISON EPIDERMOLYSE BULLEUSE							
Rédaction Pr Mazereeuw Dr Bourrat Dr Dreyfus Dr Chiaverini		Mise à jour E. Bourdon C. Chiaverini		Vérification Groupe de travail éducation thérapeutique dans les EBH		Approbation Groupe de travail éducation thérapeutique dans les EBH	
Date de création 23/06/2011		Date de dernière mise à jour 12/04/2012		Date de vérification 08/03/2012		Date d'approbation 08/03/2012	
Signature		Signature		Signature		Signature	
DIFFUSION							
Date	Emetteur	Type	Mode	Cible			
	Centre de référence et compétence maladies rares de la peau	Restreint	Papier Email Site internet	Services cliniques patients			
Application				Validité			
Immédiate				Permanente			

BEBE A PEAU FRAGILE

QUE FAIRE ET NE PAS FAIRE ?

La présence d'une fragilité cutanée se traduit cliniquement par la survenue de décollements (bulles) et/ou d'érosions cutanées, spontanément ou en cas de traumatisme mineur (frottement, adhésif, pression, couches). En dehors de la grande prématurité où la peau immature est spontanément fragile, la principale cause de fragilité cutanée est infectieuse. Cependant d'autres affections immunologiques, génétiques, médicamenteuses ou iatrogènes peuvent s'accompagner de fragilité/bulle cutanée. L'interrogatoire précis de la famille, le recueil de l'histoire de la maladie, l'examen clinique de l'enfant et de sa mère ainsi que des examens complémentaires orientés par la clinique (prélèvements microbiologiques et sanguins, biopsie cutanée) permettent d'orienter le diagnostic.

Le recours à un dermatologue ou un centre spécialisé le plus rapidement possible est nécessaire.

PRECAUTIONS GENERALES

Lui prodiguer tous les soins habituels sans l'isoler ni le séparer de sa mère sauf contexte infectieux particulier.

Ne pas frotter la peau ni la serrer, attention à la prise de tension et de température. Eviter la voie rectale. Ne coller aucun adhésif sur la peau quel qu'il soit, mais utiliser des pansements non adhésifs (type siliconés) maintenus par un bandage (ne pas serrer).

Attention, le massage de confort est formellement contre indiqué.

COMMENT MANIPULER L'ENFANT ?

Comme pour tout nouveau né le contact avec les parents est primordial pour son développement. Certaines précautions sont nécessaires :

- ne jamais le prendre sous les bras ni le soulever par les chevilles lors des changes.
- le prendre délicatement en le faisant rouler sur le coté puis passer une main derrière la tête et une sous les fesses.

Faire attentions aux objets dépassant des poches et aux éventuels bijoux !

Pour les manipulations courantes, les précautions d'hygiène usuelles sont suffisantes :

- lavages des mains solution hydro-alcoolique
- surblouse

Si cela est disponible, l'enfant peut être installé sur un matelas de type Cocoonababy® et être ainsi pris et transporté avec son matelas.

COMMENT HABILLER L'ENFANT ?

L'habiller avec des vêtements en coton à l'envers, étiquettes coupées (pour éviter les frottements des coutures), ne pas mettre de bracelet d'identification ou tout autre objet traumatisant. Préférer les vêtements amples sans élastiques.

Ne pas trop couvrir, la transpiration pouvant favoriser les bulles.

COMMENT ALIMENTER L'ENFANT ?

Si la mère le souhaite, l'allaitement maternel n'est pas contre indiqué. En cas d'alimentation par biberon, préférer des tétines molles en caoutchouc ou en silicone (les stérilisations répétées ramollissent encore les tétines). Si besoin des biberons spéciaux existent (Haberman® par exemple). En cas d'allaitement artificiel le lait doit être à température ambiante et pas chaud.

Certains enfants ayant une fragilité muqueuse associée, être vigilant à la présence de bulles orales rendant l'alimentation difficile et douloureuse. Si malgré un traitement antalgique optimal les apports restent insuffisants, le recours à une sonde nasogastrique n'est pas contre indiqué.

Les sucettes/tétines ne sont pas conseillées.

COMMENT ADAPTER LES SOINS D'HYGIENE COURANTS AU NOUVEAU NE ?

Les techniques pour le bain sont détaillées dans le document ci-joint.

Pour le change, ne pas soulever l'enfant par les pieds mais défaire la couche, nettoyer le devant puis faire rouler l'enfant sur le côté, enlever la couche, nettoyer le derrière, poser une couche propre sous les fesses et faire rouler l'enfant dessus. Attention de bien ouvrir les collerettes. En cas de besoin mettre au niveau des élastiques des cuisses et de la région abdominale de la vaseline ou des tulle ou protéger par un pansement siliconé non adhésif (type MEPILEX®).

Pour le soin des yeux, instiller un peu de sérum physiologique et essuyer avec une compresse non tissée sans frotter.

Pour les soins du nez, aucun soin spécifique, éviter d'être traumatisant. Laver les oreilles avec une compresse avec un peu de crème.

COMMENT ADAPTER LES SOINS MEDICAUX COURANTS AU NOUVEAU NE ?

La photothérapie n'est pas contre indiquée en cas de nécessité, prendre cependant des précautions pour protéger la peau de l'élastique des lunettes.

Le test de Guthrie élargi peut être réalisé, mais éviter de comprimer le talon, préférer une ponction veineuse classique.

En cas de bilan sanguin, désinfecter avec une compresse sans frotter en tamponnant doucement, éviter le garrot élastique mais préférer une compression manuelle sur les vêtements.

De même, en cas de perfusion veineuse, ne pas fixer les cathlons avec des adhésifs. Faire tenir avec des bandages non serrés ou des pansements non adhésifs.

En cas de nécessité de monitoring de l'ECG ou de la saturation, découper la partie collante des électrodes et les maintenir par des bandages ou un pansement siliconé type MEPILEX®.

COMMENT PARLER AUX PARENTS ?

Il est important de parler « en vérité », les parents sentent quand le soignant n'est pas congruent ; vous avez le droit d'être touché par ce qui arrive à cet enfant et à sa famille. Vous êtes encouragés à dire que vous ne savez pas tout mais que vous prendrez soin de les informer au fur et à mesure de ce que vous saurez.

Le discours doit rester progressif, cohérent, adapté aux capacités d'écoute des parents et à leurs propres mécanismes de défense. Ne craignez pas des temps de silence « justes » ; ils s'imposent pour permettre aux parents de penser, de digérer. Les parents ont besoin d'un temps pour être écoutés et poser des questions et sentir qu'ils ne sont pas tous seuls. C'est également important d'avoir à l'esprit que ce que vous allez dire la première fois ne sera pas forcément entendu. Cela pourra même éventuellement être déformé, d'où l'intérêt de demander en fin d'entretien ce qu'ils en ont retenu.