




<b>C.H.U.N.</b>	<b>CREBHN</b>	<b>ARCHET 2</b>	<b>Page 1/...</b>	
<b>Soins de nouveau né avec EBH en hospitalisation</b>				
<b>Mots clés :</b>				
<b>Epidermolyse bulleuse héréditaire, soins, hospitalisation</b>				
<b>Rédaction</b>	<b>Mise à jour</b>	<b>Vérification</b>	<b>Approbation</b>	
C.Chiaverini 39398	C.Chiaverini 39398	[nom, n° poste]	[nom, n° poste]	
<b>Date de création :</b>	<b>Date de dernière mise à jour :</b>	<b>Date de vérification :</b>	<b>Date d'approbation :</b>	
17/01/2012	22/06/2012	22/06/2012]	[date format jj/mm/aa]	
<b>Signature</b>	<b>Signature</b>	<b>Signature</b>	<b>Signature</b>	
<b>Diffusion</b>				
<b>Date :</b>	<b>Emetteur :</b>	<b>Type :</b>	<b>Mode :</b>	<b>Cible :</b>
17/01/2012		<input checked="" type="checkbox"/> restreint <input type="checkbox"/> général	<input checked="" type="checkbox"/> papier <input type="checkbox"/> email <input checked="" type="checkbox"/> site intranet	<input type="checkbox"/> direction générale <input type="checkbox"/> directions fonctionnelles <input checked="" type="checkbox"/> services cliniques <input type="checkbox"/> services médico-techniques <input type="checkbox"/> tous services <input type="checkbox"/> tous personnels
<b>Application</b>		<b>Validité</b>		
Immédiate		permanente		

 <p>Epidermolyses Bulleuses Héritaires Centre de Référence Maladies Rares CHU de Nice</p>	<b>CREBHN</b>	<b>ARCHET 2</b>		<b>Page x/y</b>
	<b>Protocole de soins de patients EBH en hospitalisation</b>	<b>[INDEXATION]</b>		
		Création 17/01/2012]	MàJ [Date MàJ]	Vérification [Date Vérification]
		Approbation	Diffusion	Application
<b>Protocole de soins</b>	Elaboration : C.Chiaverini	[Date approbation]	[Date diffusion]	[Date application]
		Validité :		

Il s'agit tout d'abord d'un PATIENT comme un autre qui doit avoir les mêmes soins que les autres mais adaptés à sa peau.

**Ces patients ont la peau (et les muqueuses) fragile, il ne faut ni coller d'adhésif sur la peau (pansement, électrode, sparadrap...) ni mettre de matériel potentiellement traumatisant (bracelet d'identification, ni frotter (brassard tension).**

### COMMENT MANIPULER L'ENFANT ?

Il est important de ne jamais soulever un bébé sous les bras. La technique la plus adaptée pour le soulever est de le faire rouler sur le côté, puis de placer une main sous sa tête, l'autre sous les fesses et de le laisser rouler ainsi dans vos bras.

Vous pouvez installer le bébé sur un coussin (type cocoonababy®) pour éviter de le soulever inutilement.

De même pour le changement de couches, ne pas soulever l'enfant par les pieds mais enlever la couche, nettoyer le devant puis le faire rouler sur le côté nettoyer le derrière, enlever la couche en remettre une propre, refaire rouler l'enfant de l'autre côté et attacher la couche. Attention de bien ouvrir les collerettes. En cas de besoin mettre de la vaseline au niveau des élastiques des cuisses ou des tulle et protéger par un MEPILEX® extra mince la région abdominale.


### LES SOINS ET LE BAIN

La clé de la réussite dépend de la préparation préalable des soins ainsi que du calme de la pièce et du personnel. Une bonne antalgie est bien sur nécessaire.

En fonction du degré de sévérité de l'atteinte cutanée, et du service d'hospitalisation (néonate ou mater) il est recommandé en hospitalisation d'utiliser une surblouse et parfois une charlotte. L'eau stérile n'est pas nécessaire. Le port des gants n'est pas obligatoire mais peut être nécessaire.

### LES PANSEMENTS

- Pansements MEPILEX® extra mince et/ou transfert prédécoupés
- Tulle MEPITEL® ou URGOTUL flex® ou JELONET prédécoupés
- Compresses stériles
- plateau pansement (avec ciseaux)
- vaseline
- bandes non tissées
- SURGIFIX n°0 ou TUBIFAST de différentes tailles
- Biseptine®, sérum physiologique
- Aiguilles à sous cutanée stériles ou ciseaux stériles fins
- TRIONILTAC® spray pour décoller les pansements si besoin

 <p>Epidermolyses Bulleuses Héritaires Centre de Référence Maladies Rares CHU de Nice</p>	<b>CREBHN</b>	<b>ARCHET 2</b>		<b>Page x/y</b>
	<b>Protocole de soins de patients EBH en hospitalisation</b>	<b>[INDEXATION]</b>		
		Création 17/01/2012]	MàJ [Date MàJ]	Vérification [Date Vérification]
		Approbation	Diffusion	Application
<b>Protocole de soins</b>	Elaboration : C.Chiaverini	[Date approbation]	[Date diffusion]	[Date application]
		Validité :		

- Surblouse, champ stérile
- Collecteur aiguille, Poubelles

## LE BAIN ET L'HABILLAGE

- Matelas à langer en fonction de l'âge
- Serviettes douces
- sous-vêtements : à l'envers après avoir enlevé les étiquettes
- couches en fonction de l'âge
- sérum physiologique
- compresses tissées
- vaseline
- savon doux
- crème hydratante si besoin

## LE BAIN

Déshabiller l'enfant, enlever les pansements qui s'enlèvent facilement sans tirer.

Si certains pansement restent collés ne pas tirer ils se décolleront seuls dans le bain.

Mettre le BB sur le matelas à langer, le savonner délicatement au savon doux puis, une fois l'eau à 37°C donner le bain normalement le rincer dans l'eau (ne pas serrer le bras, si besoin se faire aider et donner le bain à 2).

Laisser les pansements se décoller

Le sortir, le sécher en tamponnant sans frotter, et inspecter la peau à la recherche de bulles ou de plaies.

## SOINS SPECIFIQUES

### Bulles

L'ordre de traitement n'a pas d'importance mais le mieux est de commencer par le siège pour pouvoir mettre la couche. Après on peut soit faire le tronc puis les membres pour habiller au fur et à mesure soit commencer par les plus grosses plaies.

Dans tous les cas il faut bien protéger les membres nus pour éviter que l'enfant ne se fasse des bulles en se frottant. Pour cela soit entourer avec une serviette douce soit entourer d'un MEPILEX® puis d'un TUBIFAST® les membres en attendant.

Nettoyer avec BISEPTINE®


Percer la bulle de part en part avec 1 aiguille stérile, faire sortir le contenu en l'absorbant délicatement avec le coin de la compresse tissée. (Ne pas appuyer car douloureux). On peut également la couper avec des ciseaux fins.

Mettre CICALFATE ou CYTELIUM lotion pour sécher

Si la plaie est grosse ou en cas d'érosion cutanée appliquer un tulle puis MEPILEX®

Sinon mettre directement MEPILEX transfer/extra mince

Bande ou SURGIFIX® ou TUBIFAST® pour maintenir. On peut doubler le TUBIFAST si besoin ou pour éviter qu'il roule.

 <p>Epidermolyses Bulleuses Héritaires Centre de Référence Maladies Rares CHU de Nice</p>	<b>CREBHN</b>	<b>ARCHET 2</b>		<b>Page x/y</b>
	<h2>Protocole de soins de patients EBH en hospitalisation</h2>	<b>[INDEXATION]</b>		
		Création 17/01/2012]	MàJ [Date MàJ]	Vérification [Date Vérification]
		Approbation	Diffusion	Application
<b>Protocole de soins</b>	Elaboration : C.Chiaverini	[Date approbation]	[Date diffusion]	[Date application]
		Validité :		

En cas de bande : Mettre le sparadrap sur la bande et attention

- à ne pas trop serrer (garrot et risque de bulle) ce qui pourrait être gênant douloureux, inducteur de bulles et limiter les amplitudes articulaires.
- - à changer de sens de bandage d'u pansement sur l'autre (sinon position vicieuses)

### Aplasia cutanée

Nettoyer avec BISEPTINE

Mettre vaseline puis MEPITEL puis MEPILEX

Bande ou SURGIFIX ou TUBIFAST

Mettre le sparadrap sur la bande.

### Croûtes

Les enlever en appliquant de la vaseline en début de pansement puis y revenir à la fin, elles se détacheront facilement.

### Protection

En fonction de l'âge des enfants des protections par du MEPILEX de certaines zones fragiles peuvent être proposées dans les zones de frottement. Elles sont maintenues en place par du TUBIFAST.

Des schémas de découpage en fonction des zones existent.

### Yeux

En fonction des formes et de l'existence ou non d'une atteinte muqueuse et en particulier ophtalmologique, l'administration d'un collyre hydratant pourra être conseillée (vismed®, celluvis® ou autres) plusieurs fois par jour.

En cas de bulle, la pommade à la vitamine A sera nécessaire le soir au coucher (attention épais diminue transitoirement la vision avec un effet de flou)

## **L'HABILLAGE**

Mettre la couche comme indiqué ci-dessus.

Habiller l'enfant en évitant les frottements éventuels. Prendre des vêtements plutôt grands. Eviter les vêtements qui s'enfilent par la tête, les élastiques qui serrent ou les éventuelles décorations ou boutons qui pourraient blesser la peau. Préférer des vêtements en coton, pas trop chauds. Encas de peau très fragile il peut être recommandé de mettre les sous vêtement à l'envers.

Mettre des moufles (le cordon ne doit pas être trop serré et doit être mis SUR le body) pour ne pas induire de bulles. Couper les ongles à partir d'une semaine de vie.


## **SOINS D'HYGIENE**

### Yeux

Nettoyer délicatement les yeux avec une compresse tissée, surtout ne PAS FROTTER

### Nez

Pas de soins spécifiques. Si besoin de laver le nez, utiliser un coton imbibé de sérum physiologique et nettoyer en tournant doucement.

 <p>Epidermolyses Bulleuses Héritaires Centre de Référence Maladies Rares CHU de Nice</p>	<b>CREBHN</b>	<b>ARCHET 2</b>		<b>Page x/y</b>
	<b>Protocole de soins de patients EBH en hospitalisation</b>	<b>[INDEXATION]</b>		
		Création 17/01/2012]	MàJ [Date MàJ]	Vérification [Date Vérification]
		Approbation	Diffusion	Application
<b>Protocole de soins</b>	Elaboration : C.Chiaverini	[Date approbation]	[Date diffusion]	[Date application]
		Validité :		

### Soins du cordon

Nettoyer sans frotter avec un antiseptique puis mettre 2 compresses pré-découpées de part et d'autre du cordon et recouvrir par un MEPILEX®. Faire tenir avec le body ou un TUBIFAST®. Eviter SURGIFIX et bandes car induisent de bulles.

### **ALIMENTATION (en cas d'atteinte muqueuse)**

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 naso-gastrique n'est pas contre indiqué.

Les sucettes/tétines ne sont pas conseillées

### **TEST DE GUTHRIE**

Ne pas le faire sur le pied en appuyant (bulles) mais faire à partir d'une ponction veineuse sur le dos de la main en la tenant en flexion.

### **PHOTOTHERAPIE**

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

### **POSE VVP ET PRISE DE SANG**

Désinfection de la peau avec de la biseptine®

Mettre le garrot sur un vêtement (pas de contact direct avec la peau) et le moins serré possible

Ne pas mettre de pansement adhésif sur la peau, mais un mepilex® dessous et dessus + bande Nylex® ou Tubifast® pour maintenir le cathlon

Mettre un mepilex® en guise de pansement après une ponction veineuse.

### **MESURE DE LA PRESSION ARTERIELLE ET DE LA SATURATION**

Ne pas mettre le brassard directement sur la peau


Ne pas laisser le brassard sur le bras trop longtemps

Diminuer les paramètres de gonflage pour ne pas trop serrer

Ne pas coller le capteur de la saturation directement sur le doigt, mettre du mepilex® sur le capteur et faire un trou juste pour le capteur.

### **ECG**

Découper les électrodes le plus possible

 <p>Epidermolyses Bulleuses Héritaires Centre de Référence Maladies Rares CHU de Nice</p>	<b>CREBHN</b>	<b>ARCHET 2</b>		<b>Page x/y</b>
	<b>Protocole de soins de patients EBH en hospitalisation</b>	<b>[INDEXATION]</b>		
		Création 17/01/2012]	MàJ [Date MàJ]	Vérification [Date Vérification]
		Approbation	Diffusion	Application
<b>Protocole de soins</b>	Elaboration : C.Chiaverini	[Date approbation]	[Date diffusion]	[Date application]
		Validité :		

Si TRIONILTAC® disponible coller les électrodes sur la peau en évitant les tensions (fils qui pendent) et décoller sans tirer avec le spray une fois terminé.

En l'absence de TRIONILTAC®, ne pas coller les électrodes sur la peau mais mettre d'abord du mepilex® puis faire un trou juste pour laisser le gel de l'électrode en contact avec la peau. On peut aussi faire tenir les électrodes avec des bandes/Tubifast.

## OXYGENATION

Eviter autant que possible les sondes nasales, privilégier les lunettes à oxygène en évitant de les serrer et protéger la peau de la tubulure par un mepilex®.

**Ne pas oublier d'évaluer régulièrement la douleur et la traiter si besoin.**

En cas de doute, s'abstenir et nous contacter :

Dr CHIAVERINI, C.LAGUENY : 04-92-03-93-98/92-11.