

L'EB et la grossesse

A qui cette brochure s'adresse-t-elle ?

Cette brochure s'adresse à toutes les personnes souffrant d'EB dystrophique ou d'EB jonctionnelle généralisée intermédiaire (anciennement appelée « non-Herlitz ») qui envisagent d'avoir un enfant ou qui sont déjà enceintes. Les conseils prodigués à propos de la peau peuvent également être utiles pour les personnes atteintes de formes plus généralisées d'EB simple (EBS de type Dowling-Meara ou EBS-DM). Si vous souhaitez davantage d'informations que celles reprises dans la présente brochure, nous vous conseillons de prendre contact avec Wendy Godts, l'infirmière spécialisée en EB chez les adultes de l'Hôpital universitaire UZ Leuven campus Gasthuisberg.



Cette brochure vise à informer les personnes atteintes d'EB, mais ne remplace en aucun cas les conseils professionnels du médecin généraliste, du gynécologue, de la sage-femme ou du généticien clinicien.

Introduction

Tous les parents ayant le désir d'avoir un enfant sont aussi bien confrontés à des sentiments d'espoir qu'à des angoisses. Il est fréquent que de nombreuses questions supplémentaires se posent à propos de la santé du futur enfant des personnes atteintes d'EB. Qui plus est, les femmes atteintes d'EB sont soucieuses et angoissées en raison des répercussions que peuvent avoir la grossesse et l'accouchement sur leur propre état de santé. Et de nouvelles questions peuvent également surgir dans les années qui suivent l'accouchement.

L'objectif de cette brochure est de formuler des réponses aux questions qui peuvent se poser. Certaines informations qui y sont reprises ont été récoltées grâce au travail effectué en collaboration avec des parents souffrant d'EB. Les autres renseignements proviennent d'articles et d'expériences de collègues du monde entier.

1. Avant la conception

Est-ce que je peux avoir un bébé ?

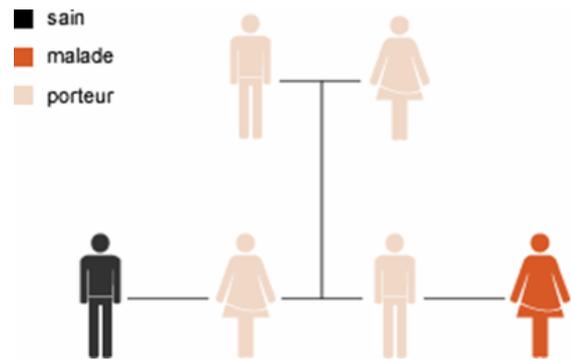
De nombreux adultes souffrant des formes plus sévères d'EB ignorent qu'ils peuvent également avoir des enfants. Nous connaissons actuellement plusieurs femmes atteintes d'EB dystrophique ou d'EB jonctionnelle qui ont eu un enfant ne présentant aucun problème de santé et qui parviennent à l'élever sans le moindre souci.

En outre, nous connaissons également des hommes atteints d'EB dystrophique ou d'EB jonctionnelle de type non-Herlitz qui sont devenus papa et qui élèvent leur enfant sans la moindre difficulté.

Mon bébé sera-t-il également atteint d'EB ?

Afin de pouvoir répondre à cette question, il faut savoir précisément de quelle manière votre type d'EB sera transmis. Si vous souhaitez obtenir davantage d'informations à ce sujet, nous vous conseillons de prendre un rendez-vous avec le centre de génétique humaine de l'Hôpital universitaire UZ Leuven (demandez le Pr. Eric Legius qui est également membre de l'équipe d'EB). Vous trouverez également de nombreuses informations relatives à la manière dont on peut hériter de l'EB dans la brochure générale consacrée à l'EB, ainsi que sur le site web de Debra (« [Une maladie héréditaire](#) »).

Si vous êtes atteint d'**EB dystrophique récessive** (EBDR), il n'y a, dans la plupart des cas, aucun membre de votre famille concerné par l'EB. Vos deux parents sont des « porteurs » sains. Ils sont porteurs de l'anomalie génétique qui peut donner lieu à l'EBDR, mais ils ne sont pas touchés par la maladie.



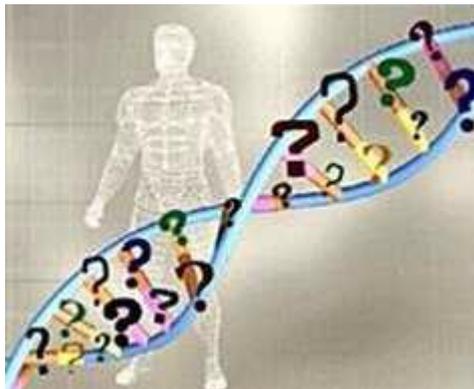
Dans pareille situation, il n'existe qu'un tout petit risque que votre enfant soit atteint d'EB. Ce risque est si restreint qu'il est qualifié de négligeable. Tous les êtres humains héritent de chacun de leurs parents un gène pour chaque caractéristique corporelle, telle que la couleur des cheveux, la couleur des yeux ou la structure de la peau. En cas d'affection récessive, le descendant sera uniquement atteint de l'affection si les copies des deux parents sont « erronées ». Ceci signifie donc qu'en tant que parent souffrant d'EBDR, vous transmettez à coup sûr une copie d'EB pour la structure de la peau, mais votre partenaire devra également transmettre une copie d'EB pour que votre bébé soit atteint d'EB. Dans la population normale, le risque que quelqu'un ne souffrant pas de l'affection ait une telle copie d'EB est de 1/350. En d'autres termes, le risque que votre enfant soit atteint d'EB est de 1/700. Dans le domaine de l'hérédité, un tel risque est qualifié de minime.

Malgré ce risque restreint, nous concevons parfaitement vos inquiétudes car le fait que vous soyez atteint d'EB est également le résultat d'un phénomène rare.

Une même logique est de mise lorsque vous souffrez d'EB héréditaire récessive de type non-Herlitz. Il convient toutefois de tenir compte d'une différence, à savoir le fait que le risque d'être porteur du gène d'EB est estimé à 1/300 au sein de la population normale. Le risque que votre enfant souffre d'EB de type non-Herlitz s'élève dès lors à, approximativement, 1/600.

Lorsque votre partenaire est un membre de votre famille (par exemple un cousin ou une cousine) ou provient d'une famille également concernée par l'EB, nous vous conseillons de solliciter l'avis d'un généticien avant d'envisager une grossesse. Il faut en effet savoir que dans pareilles situations, le risque que l'enfant souffre d'EB augmente considérablement.

Mon partenaire peut-il être testé afin de vérifier s'il est porteur du gène ?



Des examens peuvent être réalisés en cas d'EBDR pour vérifier si le partenaire est porteur du gène, mais les résultats de ces examens n'offrent pas toujours de réponse satisfaisante.

Si on a détecté quelle mutation est présente dans quel gène pour le partenaire atteint d'EB, un dépistage pourra être effectué chez le second afin de vérifier la présence éventuelle d'une mutation dans le même gène. Le risque pourra ainsi encore être diminué. Les mutations génétiques responsables de l'EBDR sont détectées sur un gène qui code pour la protéine dite collagène VII.

Le collagène VII est un élément nécessaire des fibrilles

d'ancrage, c'est-à-dire des structures assurant l'accrochage entre l'épiderme et le derme sous-jacent.

Le gène qui code pour le collagène VII est un des gènes les plus importants que nous connaissons et les mutations (ou erreurs de tissages) responsables de l'EBDR peuvent se trouver à de nombreux endroits différents sur ce gène. S'il est possible de détecter la mutation et d'indiquer si votre partenaire est porteur ou non, il n'en demeure pas moins qu'il est impossible d'indiquer s'il/elle n'est

pas porteur d'une autre mutation également susceptible de causer une EBDR. Il est extrêmement difficile d'examiner l'ensemble du gène collagène 7. C'est comme s'il fallait chercher une aiguille dans une botte de foin et qu'on ne sait même pas à quoi l'aiguille ressemble.

Nous pouvons néanmoins vous rassurer en vous signalant que de nombreux enfants en bonne santé sont nés de parents dont un est atteint d'EB héréditaire récessive.

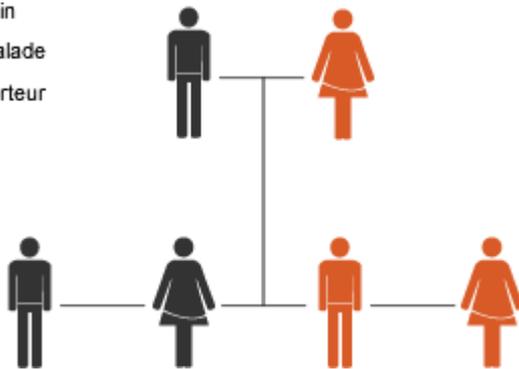
Le même raisonnement s'applique à l'EB jonctionnelle de type non-Herlitz.

Des tests prénatals sont-ils proposés à des parents dont un partenaire souffre d'un type d'EB héréditaire récessive ?

De manière générale, un test prénatal (en l'occurrence, une biopsie du trophoblaste) ne sera pas proposé en pareille situation étant donné que le risque d'avoir un enfant avec une EB récessive est très limité, à savoir 1/700 pour l'EBDR (= 0,14%) et 1/600 pour l'EBJ de type non-Herlitz (=0,17%). Un autre facteur à prendre en compte réside dans le fait qu'un tel test pourrait provoquer une fausse couche, même lorsque le test est effectué par le professionnel le plus chevronné. Le risque de provoquer une fausse couche est beaucoup plus élevé que d'avoir un enfant atteint d'EB. Le risque de provoquer une fausse couche lors d'une biopsie du trophoblaste s'élève à 3% et est dès lors beaucoup plus important que le risque d'avoir un enfant atteint d'EB. C'est la raison pour laquelle la plupart des médecins estiment que la mise en œuvre de ce procédé dans pareille situation constitue un acte non éthique.

Si vous êtes atteint d'EB héréditaire dominante

■ sain
■ malade
■ porteur



Ceci est le cas pour l'épidermolyse bulleuse dystrophique dominante et l'épidermolyse bulleuse simple. Il existe souvent déjà des antécédents familiaux de personnes atteintes d'EB et un des parents souffrira également d'EB. Dans pareil cas, la question de la possession du gène chez les parents ne se pose pas et le risque d'avoir un enfant atteint d'EB s'élève à 1/2 (risque de 50%) lors de chaque grossesse.

Très sporadiquement, un enfant atteint d'EB naîtra alors qu'aucun membre de sa famille ne souffre d'EB et que ses deux parents ne sont pas atteints non plus. Il sera dans ce cas question d'une mutation de novo, ce qui signifie qu'une nouvelle mutation dominante s'est développée. Dans cette situation très rare, il existe un risque de 1/2 que vous transmettiez l'affection à vos descendants.

De manière générale, les types héréditaires dominants d'EB sont moins graves que les types héréditaires récessifs.

Puis-je effectuer un test prénatal lorsque je suis atteint d'un type héréditaire dominant d'EB ?

Comme il est expliqué ci-dessus, il existe un risque de 50% lors de chaque grossesse que vous transmettiez l'EB à vos enfants.

Vous avez la possibilité de solliciter un test prénatal lorsque vous ou votre partenaire êtes atteint d'EB de type Dowling-Meara. Il faut en effet savoir que les bébés souffrant d'EB de Dowling-Meara sont souvent fortement atteints lors de l'accouchement et des premières années de leur vie. Pour les autres formes dominantes d'EB, un test prénatal ne sera pas proposé en raison du fait que celles-ci, malgré le fait qu'elles puissent être désagréables et contraignantes, sont en réalité trop bénignes pour justifier un test prénatal et l'éventuelle interruption de grossesse chez une maman portant un fœtus atteint. A cela s'ajoute le fait qu'un test prénatal peut entraîner la perte d'un enfant en bonne santé.

Qu'est-ce le diagnostic préimplantatoire ?



Un diagnostic préimplantatoire (DPI) est proposé dans les hôpitaux universitaires de Louvain et de Bruxelles et a pour but de détecter un embryon atteint d'une maladie héréditaire. Afin de pouvoir effectuer ce test, les ovules de la maman seront inséminés en dehors du corps. Une cellule sera ensuite prélevée de chaque embryon pour vérifier si l'embryon est atteint. Dans une phase ultérieure, un petit nombre d'embryons non atteints sera replacé dans l'utérus.

Ce test est réalisé dans les situations où il existe un risque important d'avoir une forme d'EB récessive grave et où les parents ont déjà eu un autre enfant atteint. Ce test est spécialement proposé aux parents qui, pour quelque raison que ce soit, ne souhaitent pas

procéder à une interruption de grossesse.

En Belgique, le DPI a déjà été appliqué plusieurs fois avec succès, notamment chez des parents dont un des partenaires souffre d'EBS de type Dowling-Meara.

Le diagnostic préimplantatoire ne constitue pas un choix facile. En premier lieu, il convient de souligner qu'il s'agit d'un procédé chronophage étant donné qu'il faut développer un test pour chaque mutation. Qui plus est, cette technique ressemble beaucoup à la fécondation in vitro qui est utilisée chez des parents éprouvant des difficultés à avoir un enfant.

Quel que soit le type d'EB, il faut savoir qu'un type déterminé ne peut jamais passer à un autre type étant donné que les mutations génétiques responsables de l'EB sont toutes différentes. Dans ce cadre, il faut souligner qu'un enfant atteint d'une forme d'EB dominante sera atteint de plus ou moins la même manière que le parent atteint.

Se mettre en condition en vue d'une grossesse

Si vous êtes une femme touchée par l'EB et que vous envisagez d'avoir un enfant, il est conseillé de mettre votre corps dans les meilleures conditions possible avant de tomber enceinte. Votre médecin généraliste ou une sage-femme pourra vous prodiguer de nombreux conseils généraux à cet égard. Si vous avez des questions, demandez à votre médecin généraliste ou à votre sage-femme de contacter le dermatologue ou l'infirmière spécialisée en EB.

En ce qui concerne l'EB, il est judicieux de faire un bilan chez votre médecin ou auprès de l'équipe d'EB. En collaboration avec cette équipe d'EB, vous pourrez également vérifier s'il existe d'autres éléments de santé dont il faut tenir compte (par exemple un test d'anémie). Il convient en outre de vérifier si les médicaments que vous prenez peuvent avoir une influence sur votre bébé. Si vous avez des problèmes pour manger, il peut être utile de prendre un rendez-vous avec votre diététicien afin d'optimiser votre régime alimentaire.

Au cas où vos mains présenteraient des malformations, il serait peut-être envisageable de procéder à une reconstruction de celles-ci avant de tomber enceinte. En effet, s'occuper d'un bébé requiert une certaine habileté/dextérité.

Se préparer à s'occuper d'un bébé

Il s'agit là d'une chose à laquelle les parents ne songent pas souvent, jusqu'au moment de la grossesse.

Dans le cadre de l'EB, il est toutefois utile d'être attentif à plusieurs éléments avant de tomber enceinte.

S'occuper d'un bébé est fatigant et demande pas mal d'efforts physiques. Ces efforts physiques s'intensifient au fur et à mesure que l'enfant grandit. Les personnes atteintes d'EB peuvent rencontrer des difficultés dans les tâches quotidiennes, notamment lorsqu'il s'agit de changer les langes, de préparer le biberon, de fixer le siège-auto ou d'ouvrir et replier une poussette.



Si vous en avez la possibilité, nous vous conseillons d'observer des amis ayant un bébé ou de petits enfants. Vous pourrez ainsi constater par vous-même quels problèmes pratiques pourraient surgir. D'expérience, nous savons que la plupart des parents souffrant d'une forme sévère d'EB ont besoin d'aide pour s'occuper de leur bébé, surtout lorsque leurs mains sont atteintes. Cette aide peut être fournie par l'autre parent, par un membre de la famille ou par un professionnel.

En faisant appel à votre infirmière spécialisée en EB ou à Debra Belgium, vous pourrez également, si vous le souhaitez, être mis en contact avec d'autres parents atteints d'EB. Ces experts du vécu pourront ainsi également vous fournir de précieux conseils.

Les explications susmentionnées n'ont certainement pas pour but de vous décourager, mais si vous souhaitez avoir un enfant, il vaut mieux que vous ayez une idée claire de ce à quoi vous pouvez vous attendre.

Tomber enceinte

De nombreuses personnes souffrant d'une forme grave d'EB se demandent si elles peuvent avoir une vie sexuelle normale. Moyennant quelques adaptations, il ne devrait toutefois y avoir aucun souci. Pour les femmes, il est important que vous soyez bien excitée et que vous consacriez suffisamment de temps aux préliminaires afin de stimuler la sécrétion vaginale, de sorte que les rapports sexuels puissent se dérouler dans les meilleures conditions.

Les femmes atteintes d'EB ont par ailleurs indiqué que lors des rapports, elles préféreraient ne pas utiliser la position du missionnaire (position où l'homme se trouve au-dessus de la femme). Elles se sentent mieux si elles peuvent être elles-mêmes au-dessus afin de garder le contrôle.

Il est également possible de mouiller le vagin au moyen de salive ou de lubrifiant. Si vous souhaitez tomber enceinte, veillez toutefois à ne pas utiliser de lubrifiants à base de spermicides.

Parlez à votre partenaire et dites-lui ce que votre peau peut supporter et ce qu'elle ne supporte pas. Si votre cycle menstruel n'est pas régulier, il se peut que vous n'ovuliez pas, auquel cas il sera impossible de tomber enceinte. Parlez-en au gynécologue de l'équipe d'EB.



En ce qui concerne les hommes atteints d'EB, nous pouvons vous signaler qu'un grand nombre d'entre eux a indiqué qu'ils ont une vie sexuelle présentant relativement peu de problèmes. Tout comme chez les femmes, il est important de dire à votre partenaire ce que votre peau supporte et ce qu'elle ne supporte pas.

De manière générale, la formation de bulles sur le pénis n'aura pas lieu. Si cette formation devait malgré tout se produire, il est préférable d'utiliser un préservatif (achetez des préservatifs bien lubrifiés) jusqu'à ce que les bulles soient guéries. Si un préservatif est bien lubrifié, il pourra facilement être déroulé sur le pénis en érection sans que la moindre gêne ne soit occasionnée au niveau des bulles. Attendez avant de retirer le préservatif jusqu'à ce que le pénis soit totalement au repos.

Si vous avez des questions ou rencontrez des difficultés en ce qui concerne les rapports sexuels, n'hésitez pas à en parler à l'équipe d'EB. Un entretien privé en toute confidentialité est également possible.

2. La grossesse chez les femmes atteintes d'EB

L'anémie

L'anémie est un problème bien connu lors de la grossesse et bien évidemment aussi pour certains types d'EB. Si vous avez planifié votre grossesse, vous aurez préalablement subi une prise de sang afin de vérifier votre taux d'hémoglobine et de ferritine. Si le taux de ferritine est trop faible, un traitement pourra être prescrit, par exemple au moyen d'une perfusion de fer. Demandez à votre diététicien comment vous pouvez augmenter votre taux de ferritine par le biais de votre alimentation. Parfois, plusieurs prises de sang devront être réalisées. Ces nombreuses prises de sang peuvent dès lors être problématiques pour les femmes souffrant d'un type grave d'EB chez qui il est difficile de ponctionner les artères. La grossesse donne souvent lieu à un volume sanguin circulant plus élevé, de manière à ce qu'il devienne plus facile de réaliser un prélèvement sanguin.

La peau

Les expériences de femmes enceintes souffrant d'EB sont assez divergentes en ce qui concerne la condition de la peau. Chez certaines, l'état général de leur peau s'est amélioré, tandis que chez d'autres, davantage de bulles et de plaies sont apparues.

Un certain nombre de femmes a constaté qu'une grossesse avait un effet positif sur leur peau. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que la peau contient plus d'eau lors de la grossesse. Notons également que l'effet d'un volume sanguin plus élevé peut donner une couleur plus rose à la peau.

Il est beaucoup plus agréable de porter des vêtements amples conçus à partir de matériaux naturels, tels que le coton ou le lin, car de nombreuses femmes enceintes ont beaucoup plus chaud que d'habitude, surtout lors du dernier trimestre de leur grossesse. Auparavant, l'on supposait que l'étirement de la peau au niveau du ventre pouvait constituer un problème, mais l'expérience a démontré que tel n'était pas le cas.

L'utilisation d'une crème hydratante peut contribuer à éviter les vergetures. Elle vous procurera en tout cas un sentiment d'apaisement.

La plupart des femmes atteintes d'un type grave d'EB ne souffriront pas d'obésité. Chez les femmes atteintes de types moins graves, l'obésité peut toutefois contribuer à une augmentation du nombre de bulles. Ce phénomène s'explique par le fait que la peau peut se toucher suite au dépôt de graisses lors de la grossesse en vue de préparer l'allaitement. La transpiration, les frottements et la perte de peau peuvent dans ce cas poser problème. La peau présentera dans ce cas ce qu'on appelle un intertrigo (une inflammation des plis cutanés).

Il est toutefois possible d'y remédier en appliquant une petite couche de maïzena ou de talc dans les plis cutanés. Ce procédé permettra d'éviter les frottements.

Une autre méthode consiste à appliquer des pansements de mousse plus fins et siliconés. (Mepilex lite, Mepilex transfer).

Si les seins grossissent, ceci peut également occasionner un problème sous ceux-ci. Ici aussi, il est possible d'y remédier en utilisant de la maïzena ou des pansements fins de mousse.

Si vous êtes en mesure de porter un soutien-gorge, nous vous conseillons d'acheter un soutien-gorge qui occasionne le moins de frottements possible et qui offre un soutien optimal (par exemple un soutien-gorge de sport). A la fin de la grossesse, il se peut que vous ayez besoin d'un soutien-gorge d'allaitement, surtout si vous envisagez d'allaiter votre bébé.



La constipation

La constipation peut poser problème chez les personnes atteintes d'EB et également lors de la grossesse. Cette constipation est provoquée par les hormones de grossesse qui causent le ralentissement du passage des aliments à travers le système digestif et la diminution, lors du dernier

trimestre, de la pression exercée par le bébé grandissant sur le rectum. La prise par voie orale de préparations de fer peut aggraver ce problème. Veillez à résoudre ce problème au début de votre grossesse. Vous pouvez prendre un rendez-vous avec votre diététicien afin de lui parler d'aliments riches en fibres et de suppléments alimentaires. Boire de l'eau et des jus peut également vous aider à lutter contre la constipation, au même titre que la mobilisation (à condition que votre état le permette).

Le lactulose peut également être utilisé sans le moindre danger. En revanche, le Movicol, qui est pris par de nombreuses personnes, doit être utilisé avec précaution lors de la grossesse. Parlez-en au gastroentérologue de votre équipe d'EB ou à votre obstétricien. Certaines femmes développent pendant leur grossesse des hémorroïdes en raison de leur constipation. Il s'agit d'un symptôme particulièrement inconfortable car il occasionne pas mal de gêne dans une zone déjà fort douloureuse. Qui plus est, ces hémorroïdes peuvent se mettre à saigner et aggraver l'anémie.

Les médicaments

Comme vous le savez, certains médicaments peuvent avoir une influence sur le développement de votre bébé. Parlez-en aux médecins de votre équipe d'EB et demandez-leur si les médicaments que vous prenez n'impliquent aucun danger pour votre grossesse.

Les nausées matinales

Les nausées matinales se produisent surtout lors des trois premiers mois de la grossesse et malgré leur nom, elle peuvent durer toute la journée. Depuis le drame provoqué par le thalidomide (Softenon) pendant les années 1960, les femmes ne reçoivent dans la plupart des cas plus de médicaments pour lutter contre ce problème.

En raison de la vulnérabilité de l'œsophage chez certains type d'EB, il se peut que suite aux (nombreux) vomissements la muqueuse de la gorge fasse encore davantage de dégâts. Ce phénomène s'explique par la force du vomissement et l'acide gastrique. Si ceci se produit, vous devez impérativement en parler à votre sage-femme ou à l'obstétricien.

De nombreuses femmes indiquent que les fortes odeurs peuvent provoquer des vomissements. Il y a donc lieu d'éviter ces fortes odeurs autant que possible. Pour vous aider à supporter ces nausées, nous vous conseillons de manger du gingembre et de prendre des vitamines B-12. Il existe également des sucettes au goût de gingembre spécialement conçues pour diminuer les nausées provoquées par la grossesse. Mentionnons finalement aussi les enregistrements sonores proposant des exercices de relaxation qui permettront d'atténuer les nausées. En cas de nausées graves, il y a lieu de consulter votre médecin.

Le brûlant

Le brûlant est la sensation de brûlure dans l'œsophage provoquée par du suc gastrique acide qui remonte dans l'œsophage. Il s'agit d'un problème typique de certains types d'EB et à l'instar des vomissements, le brûlant peut occasionner des dégâts supplémentaires dans l'œsophage. Une aggravation du brûlant peut également se produire lors d'une grossesse en raison de la production de progestérone. Cette production de progestérone aura pour effet de détendre le muscle situé en haut de l'ouverture de l'estomac, entraînant le retour par égouttage des aliments et de l'acide gastrique vers l'œsophage.

Par ailleurs, le bébé grandissant pousse l'estomac vers le haut. De simples gestes peuvent aider à diminuer ce phénomène. Par exemple : dormir sur deux oreillers, utiliser un rehausseur de matelas à la tête du lit ou éviter de manger avant d'aller dormir. Il vaut également mieux ne pas consommer de café, de produits à forte teneur énergétique, du jus d'agrumes et des agrumes lors de la grossesse. Si vous prenez des médicaments contre les reflux gastriques et/ou des inhibiteurs d'acide, demandez à votre médecin s'il est judicieux de continuer à les utiliser.

L'hygiène buccale

Lors de la grossesse, les risques d'avoir des problèmes aux gencives sont plus importants et peuvent même donner lieu à la perte de dents. Les hormones de grossesse peuvent faire enfler la gencive, ce qui aura pour conséquence que celle-ci sera plus vulnérable et saignera plus facilement.



Ceci est une mauvaise nouvelle pour les femmes atteintes d'EBD et d'EBJ de type non-Herlitz étant donné que celles-ci présentent beaucoup souvent une muqueuse buccale et des gencives plus vulnérables. Il est conseillé de prendre un rendez-vous avec votre dentiste ou avec le dentiste de l'équipe d'EB avant la grossesse ou au tout début de celle-ci pour que votre bouche soit dans les meilleures conditions possibles.

La première visite chez la sage-femme ou chez le gynécologue

Lors de votre première visite chez la sage-femme ou chez le gynécologue, il est conseillé d'emporter les informations spécifiques relatives à votre affection et à la grossesse en cas d'EB, comme par exemple la présente brochure et des informations complémentaires du dermatologue ou de l'infirmière spécialisée en EB. Il en va de même pour les hommes atteints d'EB dont la partenaire est enceinte. Lorsque les professionnels ne sont pas familiarisés avec la pathologie de l'EB, ceci peut donner lieu à de l'angoisse et à de l'incertitude, d'autant plus que très peu de professionnels ont déjà été confrontés à l'EB et comprennent tous les facteurs génétiques pouvant intervenir. Il est dès lors conseillé de fournir d'emblée des informations claires.

Soins prénatals

Informez votre sage-femme/gynécologue immédiatement au sujet de la vulnérabilité de votre peau et des choses qui peuvent facilement provoquer des problèmes. Pour les soins prénatals, il peut être utile d'avoir recours aux conseils suivants :

- Prendre la tension artérielle : mettez une protection (par exemple de la ouate synthétique) entre le tensiomètre et la peau.
- Palper le ventre : demandez à la sage-femme ou au gynécologue de réaliser cet examen avec précaution pour éviter que des bulles ne se forment.
- Une échographie : il n'y aura aucun problème pour la peau à condition que la sonde soit suffisamment enduite de gel.
- Un examen vaginal lors de la grossesse et lors de l'accouchement : demandez au professionnel procédant à l'examen qu'il mette suffisamment de lubrifiant sur ses gants et de réaliser l'examen avec précaution. En cas de formation de bulles au niveau des aines et de la zone périnéale, notamment chez les femmes souffrant d'EBDR inversée, l'examen devra être réalisé avec une extrême prudence.
- Une ponction veineuse : cette ponction doit être réalisée avec précaution, certainement en cas d'utilisation d'un garrot. Faites preuve de prudence lors de la désinfection de la peau. Ne collez pas de pansement ordinaire après le prélèvement sanguin, mais utilisez plutôt un pansement siliconé spécial. Vous pouvez également exercer une pression sur la plaie afin de ne pas devoir mettre de pansement.
- Une analyse urinaire : si vous avez une peau ou des muqueuses vulnérables dans la zone génitale, un test urinaire pourra donner lieu à un résultat faussement positif. Faites-le savoir à votre sage-femme/gynécologue. Les muqueuses peuvent également saigner dans les voies urinaires. Si tel est le cas, signalez-le lors de votre première visite.



- Une culture de plaies : si les plaies situées sans votre zone génitale sont infectées et que vous souhaitez un accouchement par voie basse ou si vous optez pour une césarienne et que vous avez des infections de la peau au niveau du bas-ventre, demandez à ce qu'il soit procédé à une culture des plaies de la zone concernée et à un traitement approprié. Si la peau de vos mains présente également des infections, veillez également à ce que ces infections soient traitées avant la naissance du bébé.

Si quelque chose vous préoccupe, n'hésitez pas à prendre contact avec l'équipe d'EB.

Planification de l'accouchement

Vous déciderez en concertation avec votre gynécologue/sage-femme quelle est la manière d'accoucher qui vous correspond le mieux. Chez des femmes atteintes d'EB, des accouchements ont aussi bien eu lieu par voie basse que par césarienne. Si un accouchement par voie basse vous préoccupe en raison de la vulnérabilité de votre vagin ou de votre vulve, nous vous conseillons d'en parler à votre gynécologue/sage-femme. D'expérience, nous savons qu'il vaut mieux, si possible, laisser décider la future maman elle-même de la manière dont elle accouchera.

Forts de notre expérience, nous pouvons également affirmer que toutes les femmes atteintes d'EB qui ont subi une césarienne ont connu un bon processus de guérison. Dans les cas où cette guérison ne s'est pas bien déroulée, la cause de cette mauvaise guérison n'avait rien à voir avec l'EB.

Nous vous recommandons d'avoir en votre possession les informations écrites, mais il est également nécessaire de prévoir et d'emporter une petite boîte de pansements pour le cas où vous subiriez une césarienne. N'hésitez pas à en parler au préalable avec l'équipe d'EB si vous avez fait le choix d'accoucher à l'Hôpital universitaire UZ Leuven.

Nous vous conseillons d'utiliser les pansements et les dispositifs médicaux suivants :

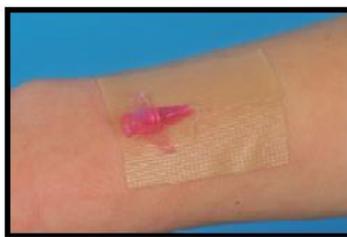
- Mepilex lite ou Mepilex Transfer
- Mepitac
- Trio Niltac Medical Adhesive Remover

Ces dispositifs médicaux conviennent parfaitement aux personnes atteintes d'EB. Le pansement Mepilex peut être appliqué sur la cicatrice de la césarienne et être fixé ensuite à l'aide d'une bande de fixation Mepitac. Le Trio Niltac est utilisé pour retirer la bande de fixation Mepitac (ou d'autres pansements adhésifs) sans occasionner de dommages pour la peau.

La bande de fixation Mepitac peut être utilisée pour fixer une perfusion ou un cathéter épidural, si nécessaire. Il peut être procédé de la manière suivante :

- Soyez prudent lors de la pose d'un garrot. Utilisez les mains et de la ouate synthétique. Recourrez uniquement à un garrot lorsqu'une couche de ouate a déjà été apposée.
- Fixez l'aiguille de perfusion ou le cathéter épidural à l'aide de Mepitac :
 - Découpez un carré de 4cmx4cm de Mepitac. Faites une découpe à partir du milieu d'un des côtés jusqu'au centre.
 - Lorsque l'aiguille de perfusion est introduite, appliquez la bande Mepitac en-dessous de l'aiguille de perfusion.
 - Fixez les ailettes de l'aiguille au moyen d'une « boucle » de pansements étroits ou de Mepitac. Appliquez une gaze en-dessous de l'aiguille de perfusion à l'endroit où celle-ci touche la peau et fixez à l'aide de Mepitac.

- Appliquez plusieurs pansements en oblique. Ceux-ci peuvent uniquement être collés sur le Mepitac.



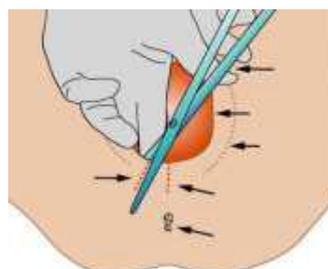
- Fixez l'ensemble à l'aide d'un bandage en matière élastique et hydrophile et mettez éventuellement une couche de ouate synthétique autour, de manière à ce que la ligne de perfusion ne touche pas la peau.

Voir également: [Lignes directrices en cas d'opération](#)

Accouchement par voie basse

Si vous avez décidé de subir un accouchement voie basse, il convient de tenir compte des éléments suivants :

- Un examen vaginal ou un examen du ventre devra être réalisé avec précaution
- S'il faut coller quelque chose, utilisez de préférence du ruban siliconé (Mepitac), sauf si vous avez un bon dissolvant d'adhésifs médicaux (par exemple du Trio Niltac) à portée de main. Dans la plupart des cas, vous pourrez accoucher sur un lit normal. Si l'accouchement ne dure pas trop longtemps, il ne devrait pas y avoir de problème. Si vous accouchez sur un lit d'accouchement (qui peut être dur), il est conseillé de demander une protection supplémentaire fait d'un matériel doux. N'oubliez pas non plus que les étriers du lit d'accouchement sont plutôt durs.
- Si une perfusion est nécessaire, voir les explications mentionnées ci-dessus.
- Lors des poussées, certaines personnes voudront vous aider en tenant vos jambes. Si tel est le cas, demandez-leur de mettre une couche protectrice (par exemple de la ouate synthétique) entre leurs mains et votre peau. Comme la peau est souvent chaude et humide lors d'un accouchement, celle-ci sera également plus vulnérable. Ainsi, si des mains gantées entrent en contact avec votre peau, des bulles pourront facilement se former. Indiquez vous-même ce qui est possible et ce qui ne l'est pas.
- Il convient de faire preuve de prudence pour le port des bas à varices.
- La sage-femme ou l'infirmière vous proposera de masser votre dos. Ce massage pourra vous détendre, mais demandez-leur dans ce cas de bien vouloir utiliser de l'huile de massage ou de la maïzena afin de minimiser les frottements.
- Lorsque les femmes éprouvent des difficultés à vider leur vessie (ce qui entraîne le ralentissement de l'engagement de la tête de l'enfant), on leur placera, dans certains cas, une sonde avant l'accouchement. Dans ce cadre, il vaut mieux être extrêmement prudent, surtout si vous avez déjà fait l'objet de formation de bulles ou de muqueuses vulnérables au niveau des voies urinaires. Lors de la fixation de la sonde, il est conseillé d'utiliser des bandes de fixation Mepitac.
- De nombreuses femmes ont une déchirure lors de l'accouchement ou doivent subir une épisiotomie préventive afin d'éviter une déchirure périnéale importante lors du passage de la tête du bébé. Le fait que vous soyez atteinte d'EB ne constitue pas une raison pour ne pas subir d'épisiotomie préventive. En effet, une déchirure au niveau du périnée guérira tout aussi bien chez vous. La décision de procéder oui ou non à une épisiotomie peut être prise en concertation avec votre sage-femme/gynécologue.



Césarienne

Souvent, une césarienne sera planifiée, ce qui offre l'avantage que toutes les spécificités liées à votre EB pourront être réglées en temps et en heure. Bien évidemment, il se peut également que vous deviez subir une césarienne en urgence, ce qui peut impliquer certains dangers en raison de votre EB.

Le mieux est d'informer préalablement l'équipe en charge de l'accouchement du matériel spécifique à utiliser. Ce matériel est déjà énuméré ci-dessus. En cas d'EB, il n'existe pas de contre-indications pour la suture.

Voir également: [Lignes directrices en cas d'opération](#)

3. Soins postnatals : lorsque le bébé est atteint d'EB

Soigner un enfant atteint d'EB

Si l'enfant est évalué immédiatement après la naissance, plusieurs symptômes peuvent constituer une indication de la présence d'EB. Il s'agit plus précisément d'anomalies au niveau des ongles, d'une absence de peau à certains endroits, par exemple au niveau des pieds et du bas des jambes (ce phénomène est désigné par le terme « aplasie cutanée »), de cisaillement de la peau aux endroits où l'enfant a été saisi lors de l'accouchement, de bulles dans la bouche ou de pleurs rauques. Ces symptômes peuvent également se manifester lors des premiers jours après la naissance

Pour savoir comment il convient de s'occuper d'un nouveau-né atteint d'EB, vous pouvez consulter toutes les informations disponibles auprès de l'équipe d'EB à l'UZ Leuven et de Debra Belgium. Voici les principaux points d'attention :

- Ne mettez **pas** le bébé dans une couveuse, sauf s'il y a une raison pédiatrique. La chaleur et l'humidité importante au sein de la couveuse peuvent donner lieu à davantage de bulles.
- Lors des soins ou du contrôle médical, ne mettez pas la lampe chauffante au niveau le plus élevé.
- Il est préférable de ne pas lui mettre de bracelet d'hôpital, car celui-ci peut provoquer des bulles.
- Si possible, veillez à ligaturer le cordon ombilical au moyen d'un petit ruban au lieu d'une pince dure en plastique car celle-ci peut donner lieu à la formation de bulles au niveau du ventre. S'il n'est pas possible de se passer d'une pince en plastique, il est conseillé de protéger la peau située en-dessous de la pince à l'aide de Mepilex Lite ou d'une gaze non tissée.
- Ne mettez pas l'enfant nu dans son lit, mais pansez les plaies et habillez l'enfant. Veillez à mettre la première couche de vêtements (chemisette ou body) à l'envers étant donné que les coutures peuvent donner lieu à la formation de bulles.
- Utilisez éventuellement un matelas en gel.
- Utilisez du matériel doux (literie, serviettes) lors des soins.
- En cas de bulles : percez-les immédiatement et couvrez-les à l'aide de pansements non adhésifs (sinon les bulles vont rapidement prendre de l'ampleur et se regrouper)
- Langes : Enduisez les bords du linge de vaseline ou d'une autre pommade grasse, de sorte que les frottements contre la peau deviennent moins importants et que les bulles puissent être évitées.
- Si vous voulez prendre le bébé, procédez de la manière suivante : lorsqu'il est sur le dos, mettez le légèrement sur son flanc. Préparez ensuite vos avant-bras juste à côté de lui, de manière à ce qu'il puisse revenir délicatement dessus en se roulant.

- Utilisez de préférence des bodies avec une fermeture à l'avant afin que ceux-ci ne doivent pas être enfilés par la tête. Enfiler les vêtements par la tête peut être pénible en cas de plaies ou de peau fragile au niveau de la tête ou de la nuque.
- Le test de Guthrie (dépistage d'onze affections métaboliques et de la mucoviscidose). Quelques gouttes de sang du bébé seront récoltées sur une petite plaquette de papier-filtre au moyen d'une piqûre dans le dos de la main. Auparavant, cette piqûre se faisait dans le talon, mais ce procédé était plus douloureux.
- Vaccinations : suivez le schéma habituel des nourrissons. Attention: ne frottez pas sur la peau de l'enfant et ne recouvrez pas d'un pansement.
- N'utilisez aucun pansement adhésif ou sparadrap. Utilisez uniquement du Mepitac (et faites preuve d'une extrême prudence). Les [lignes directrices en cas d'opération](#) s'appliquent également aux enfants.
- Si l'enfant est gravement atteint : veillez à un bon traitement de la douleur, surtout lors du remplacement des pansements. Le sucrose 24% fonctionne bien chez les nourrissons.
- La prise du bain : si l'enfant est gravement atteint, il est préférable de ne pas lui donner de bain lors des premières semaines après la naissance. S'il a peu de plaies, vous pourrez lui donner un bain lors de la première semaine après la naissance. Mettez une tasse de sel dans la baignoire pour bébé afin de mettre la concentration osmique de l'eau au même niveau que celle des fluides corporels. Le contact avec l'eau sera ainsi moins douloureux pour l'enfant, voire pas douloureux du tout.
- Si les plaies ne sont pas trop graves et que les parents se sentent bien et en mesure de changer les pansements eux-mêmes, l'enfant pourra en principe rentrer à la maison en même temps que sa maman. L'enfant sera vu au plus vite par l'équipe d'EB de l'Hôpital universitaire UZ Leuven.
- Si l'enfant est gravement atteint, il peut être utile de proposer de le transférer immédiatement vers l'Hôpital universitaire UZ Leuven campus Gasthuisberg. C'est en effet ici que travaille l'équipe multidisciplinaire d'EB qui dispose d'énormément d'expertise sur le plan du diagnostic et du traitement de l'épidermolyse bulleuse. Les bébés seront admis dans le département E 321 appelé « soins intensifs néonataux ». Ce département est dirigé par le Pr. Gunnar Naulaers qui est pédiatre et coordinateur de l'équipe spécialisée en EB chez les enfants.



4. Autres soins postnatals

Allaitement

Les femmes atteintes d'EB penseront peut-être qu'il n'est pas possible d'allaiter. Il faut bien reconnaître que pour certaines femmes, il sera difficile d'allaiter en raison de la vulnérabilité de la peau. Plusieurs femmes souffrant d'EB nous ont néanmoins indiqué qu'elles étaient en mesure d'allaiter, parfois pour une courte durée (le premier lait maternel est appelé « colostrum » et est riche en anticorps), parfois pour plusieurs mois. Personne ne doit se sentir obligé d'allaiter ; vous êtes la mieux placée pour décider vous-même si l'allaitement est une option envisageable ou pas.

- Si vous souhaitez essayer l'allaitement, il est important d'apprendre à bien mettre votre bébé au sein. Ceci vaut bien évidemment de manière générale pour toutes les femmes, mais en particulier pour les femmes souffrant d'EB étant donné qu'une bonne mise au sein peut éviter les lésions de la peau. Il



est primordial que l'enfant ne prenne pas uniquement le mamelon en bouche, mais également une partie de l'aréole (la peau y est plus solide). Cette position permettra également de mieux faire couler le lait.

- Si vos mamelons sont douloureux, des bouts de sein pourront vous offrir plus de protection. Une femme atteinte d'EB nous a fait savoir qu'elle a d'abord « dû mordre sur sa chique » avant de pouvoir allaiter sereinement. L'allaitement demande en effet beaucoup de dévouement et ne sera pas possible pour toutes les femmes atteintes d'EB.
- Les femmes qui optent pour l'allaitement auront besoin d'un soutien-gorge d'allaitement. Prévoyez du Mepilex ou du Mepilex Transfer pour diminuer les frottements entre le soutien-gorge et la peau.
- Les coussinets d'allaitement qui permettent d'absorber les fuites de lait peuvent rester collés au sein chez les femmes souffrant d'EB ayant des plaies ouvertes. Dans ce cas, il est conseillé d'utiliser du Mepilex ou du Mepilex lite.

Biberons

Vous ne devez en aucun cas culpabiliser si vous décidez de nourrir votre enfant au biberon. Pour certaines femmes atteintes d'EB, l'allaitement est tout simplement impossible.

Si vous décidez de nourrir votre bébé au biberon, il est important que la maman ou le papa atteint tienne bien le biberon et puisse facilement changer la tétine.

Une femme atteinte d'EB nous a indiqué qu'elle se servait de son sein et de son menton pour nourrir son bébé au biberon.

Si l'enfant est nourri au biberon et qu'il a des bulles dans la bouche, essayez d'utiliser des tétines Haberman ou en caoutchouc. Appliquez du lait ou de la vaseline sur les lèvres du bébé ou sur les bords de la tétine pour plus de protection.



Serviettes hygiéniques

Dans la période après l'accouchement, vous devrez utiliser des serviettes hygiéniques. Les femmes atteintes d'EB nous ont relayé des expériences positives par rapport aux serviettes hygiéniques Always. Choisissez des serviettes hygiéniques pour la nuit, car celles-ci absorbent plus et mieux.

Assistance postnatale

Vous aurez peut-être besoin d'une assistance postnatale pendant une plus longue période que chez les parents lambda. Indiquez préalablement au service des soins postnatals ou à l'infirmière spécialisée en EB tout ce qui peut être envisagé.

Matériel pour bébé

Lorsque vous achetez tout le matériel pour bébé, tel que le landau, faites-vous bien informer au sujet des produits et veillez à ce qu'ils soient bien appropriés pour votre bébé. Essayez-les également en magasin.

Etant donné qu'il existe tant de produits différents pour les bébés et que l'assortiment est étendu ou adapté en permanence, il nous est difficile de donner des conseils spécifiques. Nous pouvons néanmoins vous donner un conseil d'ordre général : achetez le moins possible jusqu'à ce que vous sachiez ce dont vous avez exactement besoin. Votre obstétricien pourra vous indiquer ce que vous devez impérativement acheter.

Données de contact

Equipe d'EB pour les enfants : ebnurse@uzleuven.be – secrétariat néonatalogie 016 34 09 97

Equipe d'EB pour les adultes: wendy.godts@uzleuven.be – 016/34 53 44

<http://www.debra-belgium.org/fr/epidermolyse-bulleuse/centre-d-expertise-eb/>

*Ce document est une version belge adaptée de la brochure « EB en Zwangerschap ».
Cette brochure a été éditée par le Centre médical universitaire de Groningue (nous tenons à remercier
chaleureusement J.C. Duipmans, spécialiste infirmier, centre des maladies bulleuses, Centre médical
universitaire de Groningue) et a été relue par l'équipe d'EB à l'UZ Leuven.*

Février 2019