



## Épidermolyses bulleuses : un dialogue entre science et vécu

**Sharanki Kirupakaran**  
**Mélissa Saber, MD, Dermatologue**  
 Centre hospitalier de l'Université de Montréal (CHUM)  
**Joumana Fawaz, M. Sc. Inf., ICMC (C)**  
 Conseillère en soins spécialisés, soins de plaies  
 Direction des soins infirmiers (DSI), CHUM

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

1

---

---

---

---

---


---

---

---

### Divulgence des conflits d'intérêts

- Aucun conflit d'intérêt réel ou potentiel
- Les produits et pansements sont présentés sous leurs noms génériques. La mention éventuelle de noms commerciaux n'est utilisée qu'à seule fin d'enseignement, pour faciliter la compréhension de l'auditoire, et ne vise aucunement la promotion d'une compagnie ou de ses produits
- Les propos tenus dans cette présentation n'engagent que les auteurs. Le RQSP se dégage de toute responsabilité



13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

2

---

---

---

---

---


---

---

---

### Plan de présentation

- Objectifs d'apprentissage
- Pré-test
- Formes d'épidermolyse bulleuse
- Soins quotidiens et prise en charge
- Soins de plaies
- Conclusion



13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

3

---

---

---

---

---

---

---

---

## Objectifs de la présentation

- Décrire les principales formes d'épidermolyse bulleuse (EB) et leurs impacts cliniques majeurs
- Reconnaître l'expérience et l'impact psychosocial de l'EB d'une patiente par le biais d'un partage
- Réfléchir sur les enjeux de soins et la prise en charge des plaies



RQSP 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

4

4

---

---

---

---

---

---

---

---

## Pré-test

- Q1-L'épidermolyse bulleuse est généralement
  - a) Infectieuse
  - b) Héritaire
  - c) Auto-immune
  - d) Liée à un déficit nutritionnel
- Q2-Quels sont les deux (2) principaux défis souvent rencontrés par les patients ?
  - a) Douleur chronique et formation fréquente de plaies
  - b) Perte d'autonomie et pas de qualité de vie
  - c) Guérison lente et soins du CLSC nécessaire
  - d) Complications physiques et perte d'emploi



RQSP 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

5

5

---

---

---

---

---

---

---

---

## Pré-test (suite)

- Q3-Quelle est la meilleure façon de confirmer le diagnostic d'épidermolyse bulleuse ?
  - a) A partir de l'évaluation clinique
  - b) A l'aide de la biopsie cutanée
  - c) A l'aide de l'analyse génétique
  - d) Toutes ces réponses



RQSP 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

6

6

---

---

---

---

---

---

---

---

## Derrière la pathologie, une histoire...

- Femme de 36 ans
- Atteinte d'épidermolyse bulleuse depuis ma naissance. C'est une maladie douloureuse qui, malgré les épreuves du quotidien, ne m'a pas empêchée de mener une vie aussi normale que possible
- J'ai complété des études universitaires, je travaille au CSSDM, je partage ma vie avec un conjoint aimant et je suis maman de deux enfants en santé



13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

© Kirupakaran, 2026

7

7

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

## Définition et épidémiologie

- Épidermolyse bulleuses héréditaires : groupe de maladies génétiques rares caractérisées par une fragilité excessive de la peau et des muqueuses et qui présentent un spectre clinique variable
- Transmission autosomique dominante ou récessive (plus d'une vingtaine de gènes identifiés)
  - Mutations dans des gènes qui codent pour des protéines qui assurent la cohésion entre les différentes couches de la peau et des muqueuses
- Affecte 1 sur 30 000 à 1 sur 50 000 naissances au Canada



13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

8

8

---

---

---

---

---

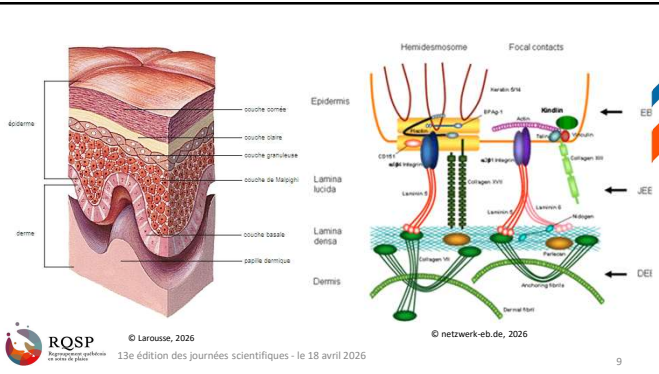
---

---

---

---

---



© Larousse, 2026  
13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

9

9

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



## EB jonctionnelle

- Bulle à la naissance ou rapidement après
- Grandes nappes érosives aux MI
- Localisation des plaies autour des ongles, visage et cuir chevelu avec tissus de granulation (forme sévère)
- Peut laisser des cicatrices atrophiques
- Atteintes muqueuses (orale, laryngée, oculaire et génito-urinaire)
- Dystrophie ou perte des ongles
- Alopécie cicatricielle et non-cicatricielle
- Défaut de l'émail
- Retard de croissance, anémie (forme sévère)
- Risque faible de carcinome spinocellulaire (CSC)



RQSP

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

© Has et al., 2020

13

13

---

---

---

---

---

---

---

---

## EB dystrophiques

Dominantes

Récessives



RQSP

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

© Has et al., 2020

14

14

---

---

---

---

---

---

---

---

## EB dystrophique récessive

- Fragilité cutanée, bulles et érosions dès la naissance avec ulcérations congénitales
- Contractures des jointures et doigts
- Pseudosyndactylies progressives (déformation en mitaine) et résorptions digitales
- Atteinte muqueuse buccale, oesophagienne, oculaire, uro-génitale
- Dystrophie ou perte unguéale
- Alopécie cicatricielle
- Déficit nutritionnel, anémie, ostéopénie, cardiomyopathie
- **Risque carcinome spinocellulaire le plus élevé**



RQSP

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

15

15

---

---

---

---

---


---

---

---

## Carcinomes spinocellulaires et EB

- Cause principale de mortalité chez les patients atteints d'EB dystrophique récessive sévère :
  - Risque cumulatif d'avoir au moins 1 CSC est de :
    - 7,5% à l'âge de 20 ans
    - 67,8 à 35 ans
    - 80% à 45 ans
    - 90% à 55 ans
  - Risque de mortalité accrue
    - 38,7% à 35 ans
    - 70% à 45 ans
    - 78,7% à 55 ans
- Cas rapport à partir de l'âge de 6 ans
- Agressifs (métastases), multiples, récidivants



**RQSP**  
Recherche en qualité de soins  
13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

Mellerio, BJD 2015

16

16

---

---

---

---

---

---

---


---

---

---

## Carcinomes spinocellulaires

- Examens réguliers : 3-6 mois à partir de l'âge de 10 ans (RDEB)
  - Groupes moins à risque : 6-12 mois à partir de l'âge de 20 ans
  - Si ATCD de CSC : suivi q 3 mois
  - Examen buccal q 6 mois
- Savoir les reconnaître :
  - Plaie qui **ne guérit pas**, qui perdure plus longtemps que les lésions habituelles
  - Plaie qui **grandit rapidement**, masse qui ressemble à du tissu de granulation
  - Ulcère **profond**, à l'emporte-pièce avec **bordures surélevées arrondies**
  - **Hyperkératose**, particulièrement si entourée d'une infiltration des tissus
  - Sensations différentes des autres plaies (**douleur**, picotement)



**RQSP**  
Recherche en qualité de soins  
13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

Mellerio, BJD 2015

17

17

---

---

---

---

---

---


---

---

---

---

## Carcinomes spinocellulaires



**RQSP**  
Recherche en qualité de soins  
13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

© Yuen, JAAD, 2011  
© Azizkhan et al, Int J dermatol, 2007  
© Fine et al, JAAD, 2009

18

18

---

---

---

---

---

---


---

---

---

---

**Soins quotidien et prise en charge**



**RQSP**  
 Réseau Québécois des  
 Personnes en Situation de  
 Handicap

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

19

19

---

---

---

---

---

---

---

---

**Quelques photos des plaies...**



**RQSP**  
 Réseau Québécois des  
 Personnes en Situation de  
 Handicap

© Kirupakaran, 2025

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

20

20

---

---

---

---


---

---


---

---


**Défis du quotidien**




**S'HABILLER SANS ACCROCHER OU ABIMER SA PEAU DEMANDE BEAUCOUP DE PRECAUTIONS**




**DORMIR EST SOUVENT DIFFICILE EN RAISON DE L'EMPLACEMENT DES PLAIES (DOS, JAMBES, BRAS)**




**METTRE SES BOTTES PEUT PRENDRE ENTRE 10 ET 15 MINUTES**



**OUVRIR UNE BOUTEILLE D'EAU PEUT ÊTRE UN GESTE COMPLIQUÉ**



**PORTER OU PRENDRE SES DEUX ENFANTS EN BAS ÂGE NÉCESSITE DE GRANDES PRÉCAUTIONS ET PEUT ÊTRE DOULOUREUX**



**RQSP**  
 Réseau Québécois des  
 Personnes en Situation de  
 Handicap

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

21

21

---

---

---

---

---

---

---

---

## Soins aux quotidiens

- Variable d'une semaine à l'autre
- Après chaque douche, une grande vigilance est exercée au niveau des plaies
- Les soins prennent entre 15 et 30 minutes : changer chaque pansement, vider l'eau des bulles, appliquer une crème, puis poser un nouveau pansement. Il peut y avoir entre 2 et 10 pansements à refaire
- Toute nouvelle bulle doit être percée pour évacuer le liquide ou le sang et prévenir l'aggravation de la plaie
- La douleur est présente chaque jour, sans exception



RQSP

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

22

22

---

---

---

---

---

---

---

---

## Impact de la maladie sur le quotidien



Les nombreux rendez-vous médicaux occupent une grande partie du temps et de l'énergie



Les dents sont très sensibles et fragiles : port de couronnes pour les protéger et consultation chez le dentiste tous les trois mois



Perte des cheveux à 16 ans : port d'une prothèse capillaire, devenue un élément essentiel du quotidien.



RQSP

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

23

23

---

---

---

---

---

---

---

---

## Soins du nouveau-né

- Pas d'incubateur (chaleur et humidité ↑ bulles) ou T° ↑
- Retirer bracelet d'identification, pièce de plastique autour du cordon ombilical (clampé avec ligature)
- Protéger la peau en contact avec les élastiques de la couche
- Retarder les bains ad guérison des plaies causées par l'accouchement/césarienne
- Placer le bébé sur un petit matelas mou qui servira à déplacer le bébé en le roulant ou pour le soulever
- Tourner les coutures des vêtements à l'extérieur
- Les émoullients aident à diminuer la friction



RQSP

© Has et al., 2020

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

24

24

---

---

---

---

---

---

---

---

## Allaitement et bouteilles

- Vaseline appliquée sur les lèvres du bébé
- Friction joue contre le sein → appliquer crème barrière (ex.: Vaseline®, Prevex®, Critic-Aid Clear®)
- Medela Special Needs Feeder®  
Haberman Feeder®
  - ↓ frottement
  - S'ajuste au degré de succion





RQSP  
Recherche Québec en Santé Préventive  
13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

© Medela, 2026

25

25

---

---

---

---

---

---

---

---

## Soins de plaies





RQSP  
Recherche Québec en Santé Préventive  
13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

26

26

---

---

---

---

---


---

---

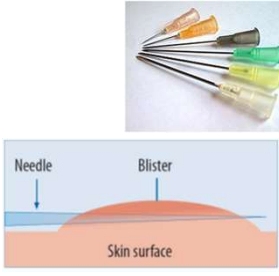
---

## Soins de plaies : Bulles

- Percer les bulles avec une aiguille (désinfection au préalable)
- Laisser le toit de la bulle en place
- Fécule de maïs pour assécher la bulle, réduire la friction et prévenir la formation de nouvelles bulles
- Bas en soie sans couture
- Bas avec de l'argent :
  - Thermorégulation
  - Propriétés antibactériennes



RQSP  
Recherche Québec en Santé Préventive  
13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026



© Wounds International, 2017

27

27

---

---

---

---

---

---

---

---

### Soins de plaies : Choix et type de pansement

- Rôle de protection, aide à la guérison des plaies
- Contrôle de l'exsudat
- Prévention et contrôle de l'infection
- Contrôle de la douleur
- Préférence du patient

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026 © DermNet, 2026 28

28

---

---

---

---

---

---

---

---

### Soins de plaies : Choix et type de pansement (suite)

- Mousses (avec bordure siliconées ou sans bordure) (DE 101)**
  - Exemples
    - Mépiles® (Lite, Transfer, Border)
    - Allevyn® (Lite, Gentle Border)
    - Biatan® (silicone, non-adhésif)
    - AquaCell foam® adhésif et non-adhésif (silicone)
  - Peuvent parfois causer des bulles à cause de la chaleur
- Pansement interface en silicone (ex.: Mopitel®)**
  - Treillis silicone
  - Prévient adhérence d'un pansement de recouvrement
  - Encourage la formation de tissu de granulation (éviter avec EB jonctionnelle)
- Treillis avec gelée de pétrole (Ex: Jodapic®, Xeroform®, Bactigras® (0.5% chlorhexidine))**
- Treillis qui forme un gel lipocalicé au contact avec l'exsudat: Dingo Tui®**
- Utilisation d'un corps gras sous le pansement: gelée de pétrole, Aquaphor onguent®**

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026 29

29

---

---

---

---

---

---

---

---

### Soins de plaies : Choix et type de pansement (suite)

- Pour protéger la peau autour des plaies, sous la couche**
  - Protecteur cutané (exemple: Cavilon®, Proshield®, Critic Aid Clear®, Cutibase® gel antifriction)
- Débridement**
  - Hydrogel (Ex: Intrasite®, Duoderm gel®)
  - Collagénase (ex.: Santyl®)
  - Miel (ex.: MediHoney®)
- Pour écoulement plus abondant (hydrofibre de carboxyméthylcellulose sodique)**
  - AquaCell Extra®(DE 103)
- Rétention**
  - Adhésif siliconé pour maintenir en place le pansement (ex.: Méptac® couche siliconée, retrait facile)
  - Bandage omniforme (ex.: Kling)
  - Bandage tubulaire extensible dans les deux sens (ex.: Tubifast®)

13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026 30

30

---

---

---

---

---


---

---

---

## Soins de plaies : Choix et type de pansement (suite)

- Agents antimicrobiens
  - Pansements avec argent (DE58, DE319, DE339)
    - Exemples: Mepilex Ag, Biatain Ag, Allevyn Ag, Aquacel Ag ou Extra Ag, Urgotul Ag (pas DE58)
    - À éviter chez les nouveau-nés et très jeunes enfants (niveau d'argent détectable dans le sang)
    - Utilisation sur courte période de temps et limiter la surface (risque d'argyrie)
  - Solution d'acide hypochloreux (ex.:Vashe (0.033% acide hypochlorique (HOCl))
  - Antibiotiques topiques (courte période pour éviter la résistance)
  - Miel (Ex.: MediHoney®)
    - Antimicrobien, débridement, favorise guérison de plaie
    - Augmente l'exsudat, peut piquer
  - Cadexomère d'iode (Ex.: Iodosorb® (DE58, DE319, DE339))
  - Antibiotiques systémiques (10-14), culture au préalable)
  - Bleu de méthylène et violet de gentiane (Ex.: Hydrofera blue®)



13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

31

---

---

---

---

---


---

---

---

## Soins de plaies : Retrait des pansements

- Changement de pansements :
  - Q 1-3 jours
  - Selon le niveau d'exsudat
  - Die si infection
- Retrait des pansements :
  - Utiliser un produit pour retrait atraumatique des adhésifs médicaux (Ex. : Niltac® de Convatec est fait à base de silicone)
  - Humidifier avec eau stérile ou NaCl 0,9%
  - Retirer dans le bain
  - Ajouter du sel dans le bain pour diminuer la douleur → 90g dans 10 litres d'eau (0,9%)
  - Administrer un analgésique avant le retrait des pansements



13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

32

---

---

---

---


---

---


---

---

## Soins de plaies : Bains



- Fréquence des bains
- Vinaigre :
  - 1 part de vinaigre pour 12 parts d'eau du bain (concentration de 8% acide acétique)
  - 1 part de vinaigre pour 20 parts d'eau du bain (concentration de 5% acide acétique)
- Bain avec eau de Javel diluée (¼ à ½ tasse d'eau de Javel 6% dans 40 gallons ou 150 litres d'eau)
- Sel dans le bain (réduit l'inconfort dans le bain) 90g dans 10 litres d'eau (0,9%)
- Chlorhexidine 0,1% si infection de plaies, bien rincer



13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

33

---

---

---

---

---

---

---

---

34

---

---

---

---

---

---

---

---

## Douleur

Souvent présente dès la naissance

Douleur liée aux soins de plaies, s'habiller, toilette etc.

Douleurs aiguës (décollement traumatique ou spontané) cutanée et muqueuse

Douleurs chroniques osseuses ou neuropathiques

Douleur psychologique liée à l'anxiété et la dépression

Douleur causée par une néoplasie

État nutritionnel à un impact sur la douleur

RQSP 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

35

---

---

---

---

---

---

---

---

## Douleur - Analgésie

Figure 2. Nouvelle adaptation de l'échelle analgésique

© Varga-Schaffer, 2010

36

---

---

---

---

---

---

---

---

## Douleur – Analgésie (suite)

**Douleur neuropathique**

- Amitriptyline, gabapentin, prégabaline

**Douleur osseuse** (forme dystrophique récessive sévère)


- Améliorer l'état nutritionnel, physiothérapie, bisphosphonates

**Pansements**

- Biatain Ibu (ibuprofène 0,5mg/cm<sup>2</sup>)
- Libération continue d'ibuprofène en présence d'exsudat

**Topiques et magistrales**

- Xylocaïne seule ou en association avec la kétamine (Kétamine 1-2% avec xylo 5-10%)
- Morphine dans intrasite gel (10 mg de morphine dans 15g d'hydrogel)
- Attention à l'absorption systémique: limiter à de petites surfaces
- Ropivacaine (Naropin) 0,2% topique (max 1mg/kg) (Moreno Artero et al. BJD, 2021)



© Dakapo, 2026

**RQSP**  
 Réseau Québécois de Praticiens en Soins Palliatifs  
 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

37

37

---

---

---

---

---

---

---


---

---

---

## Prurit chez les patients EB

- 85% rapportent du prurit (toutes formes d'EB)
  - Idem à la dermatite atopique (fréquence, durée et sévérité)
- Prévalence dépendamment du type d'EB :
  - EB dystrophique récessive 100%
  - EB jonctionnelle 100%
  - EB dystrophique dominante 87%
  - EB simplex 74%
  - EB dystrophique type **pruriginosa**
- Peau avec plaies infectées, en guérison et peau sèche = prurit plus important



© stock.adobe, 2026

**RQSP**  
 Réseau Québécois de Praticiens en Soins Palliatifs  
 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

Papanikolaou et al. BJD, 2021 38

38

---

---

---

---

---

---

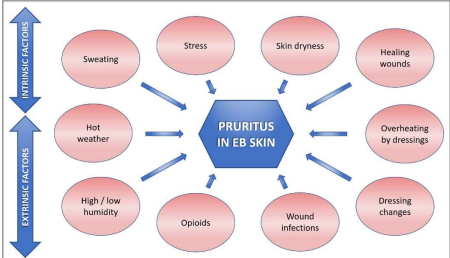
---

---

---

---

## Facteurs contribuant au prurit



**INTRINSIC FACTORS**

- Sweating
- Stress
- Skin dryness
- Healing wounds

**EXTRINSIC FACTORS**

- Hot weather
- High / low humidity
- Opioids
- Wound infections
- Overheating by dressings
- Dressing changes

**PRURITUS IN EB SKIN**

**RQSP**  
 Réseau Québécois de Praticiens en Soins Palliatifs  
 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026

© Papanikolaou et al. BJD, 2021 39

39

---

---

---

---

---

---

---


---


---

---

## Prurit

- Éviter les antiseptiques en dehors des périodes de surinfection
- Bains au sel ouavoine
- **Application d'émollients**
- **Camphre, menthol, pramoxine et dyphenhydramine topiques**
- Pansements imprégnés de gelée de pétrole et hydrogels
- Éviter d'être habillé trop chaudement
- Climatiseur à la maison
- Couper les ongles



 RQSP  
 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026  
 https://www.shutterstock.com/ Danial et al. Pediatr Dermatol, 2015 40

40

---

---

---

---

---


---


---

---

## Prurit (suite)

- Dermocorticoïdes topiques (ou systémiques)
- **Antihistaminiques**
- **Antidépresseurs tricycliques et à action anti-H1 (doxépine)**
- Gabapentin, pregabalin à petites doses
- immunosuppresseur (cyclosporine, MTX) – attention risque carcinogénèse
- Méthodes alternatives : techniques de relaxation et hypnose



 RQSP  
 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026  
 Danial et al. Pediatr Dermatol, 2015  
 El Hachem et al. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2014  
 © Alexandros Chamilakis, 2026 41

41

---

---

---

---

---

---

---

---

## Autres photos de plaies

 RQSP  
 © Krupakaran, 2025  
 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026 42

42

---

---

---

---


---

---


---

---


## Relations sociales, activités et sources de soutien




La maladie a parfois compliqué mes relations sociales et ma vie affective, en raison de la douleur, des soins quotidiens et de la fragilité de ma peau



Certaines activités me sont difficiles ou impossibles, comme la randonnée ou certains sports, à cause de la douleur et de la fragilité de mes pieds



Je me sens toutefois très chanceuse d'être bien entourée : des amis fidèles, une famille présente et un conjoint dont le soutien m'aide à traverser les défis du quotidien



Ma foi est un véritable pilier : elle m'apporte force, sérénité et espoir face aux épreuves imposées par la maladie

**RQSP** 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026 43

43

---

---

---

---

---

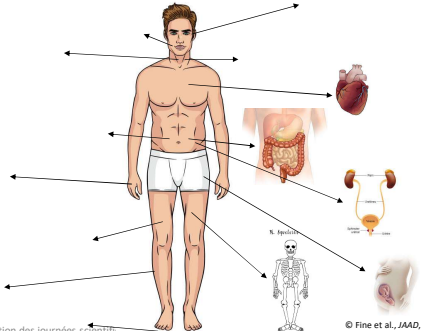
---

---

---

---

---



**RQSP** 13e édition des journées scientifiques © Fine et al., JAAD, 2009  
© dermatiz, 2026 44

44

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

## Prise en charge multidisciplinaire

Dermatologue	Stomathérapeute	Pédiatre	Chirurgien plasticien	ORL
Ophthalmologiste	Dentiste	Gynécologue	Gastroentérologue	Anesthésiste
Généticien	endocrinologue	Ergothérapeute	Physiothérapeutes	Nutritionnistes
Psychologues	Psychiatre	Héмато-oncologue		

**RQSP** 13e édition des journées scientifiques - le 18 avril 2026 45

45

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

