



# Soins locaux de la peau et des muqueuses

pour les

## Pemphigus et Pemphigoïdes

Maladies Bulleuses Auto-Immunes (MBAI)

# sommaire

<b>Comment se laver, éviter l'infection, se sécher, entretenir son linge ?</b>	<b>1 à 4</b>
<b>Quels sont les soins locaux de la peau à faire avant l'application des corticoïdes ?</b>	<b>5 à 8</b>
<b>Le traitement local</b>	<b>9 à 10</b>
<b>Lésions « infectées » ou « surinfectées »</b>	<b>11 à 12</b>
<b>Que faire quand il y a des croûtes ?</b>	<b>13 à 14</b>
<b>Quels pansements utiliser ?</b>	<b>15 à 16</b>
<b>La difficulté de faire effectuer les soins à domicile</b>	<b>17 à 18</b>
<b>La pommade et la crème contenant des corticoïdes pénètrent-elles jusqu'au sang ? ... Combien de temps poursuivre le traitement local ?</b>	<b>19 à 20</b>
<b>Cas particuliers</b>	<b>21 à 24</b>
<b>Des symptômes très gênants : Les démangeaisons - La douleur</b>	<b>25 à 26</b>
<b>La cicatrisation</b>	<b>27 à 28</b>
<b>Extrait de la nomenclature des actes infirmiers</b>	<b>29</b>

# Introduction

*Ce livret concerne les soins aux personnes atteintes de Pemphigus et Pemphigoïdes. Il est le résultat de plusieurs années d'échanges de l'Association Pemphigus Pemphigoïde France (APPF).*

*D'une part avec des malades atteints de Maladies bulleuses auto-immunes et leurs familles.*

*D'autre part avec **Madame le Professeur Catherine Prost**, dermatologue, co-coordonnatrice du Centre de référence national des maladies bulleuses toxiques et auto-immunes.*

*Il a été mis en forme à partir des questions les plus fréquemment posées par les malades et leurs familles auxquelles **le Professeur Catherine Prost et Madame Yvonne Bautista** (infirmière diplômée d'Etat à l'hôpital Avicenne de Bobigny (93), service de Dermatologie) ont répondu dans le cadre d'un stage organisé par l'APPF et financé par **La Fondation Groupama pour la santé**.*

*Le **Professeur C. Prost et Madame Bautista** ont accepté de relire attentivement et de corriger le texte final en ajoutant des photos pour l'illustrer.*

***Thierry Ségard**, photographe professionnel, ainsi que **Brigitte et Christian Ducat**, pharmaciens, ont permis de compléter les illustrations.*

**Merci beaucoup à tous ceux qui ont permis cette réalisation !**

*Ce document était très attendu par les malades. Nous souhaitons que ces conseils relatifs à la vie quotidienne améliorent leur confort et favorisent une évolution positive de leur maladie bulleuse.*

***Nous espérons qu'il sera aussi une aide précieuse aux « personnes-relais »** de l'APPF qui auront à répondre aux demandes arrivant par mail, téléphone, poste... **comme aux proches des malades et à certains personnels soignants.***

*Nous sommes conscients qu'il existe d'autres maladies bulleuses auto-immunes rares (MBAI) que les Pemphigus et les Pemphigoïdes. Mais ces autres MBAI non prises en compte dans ce document, sont encore plus rares et la limite de nos moyens financiers nous obligeait à choisir ! Une autre brochure sur le diagnostic et les traitements de l'ensemble des MBAI a été réalisée par ailleurs. Vous pouvez la demander à l'APPF.*



## Comment se laver, éviter l'infection, se sécher, entretenir son linge ?

### • Le bain

Les compresses adhérant aux lésions de la peau, il est difficile de retirer ces compresses sans que le patient ne souffre. Lorsque les lésions sont nombreuses, on conseille donc **un bain (10 à 15 minutes)... les compresses se décollent alors facilement.** Une fois les compresses décollées, le mieux est d'utiliser **un savon doux** à savoir un savon ayant un pH neutre, si possible surgras comme le savon Dove, pas cher, qui existe en pain et en gel douche. Un autre exemple est le gel douche Sanex moins hydratant car moins gras que le savon Dove. Il faut ensuite bien rincer à l'eau avec la douchette en faisant

attention à ce que le jet ne soit pas trop fort pour ne pas créer de douleurs.

Après savonnage rapide et rinçage, une fois que la peau est propre, on a parfois recours à des **bains avec de l'amidon** surtout lorsque l'eau est très calcaire donc très « dure ». L'amidon a un effet antiprurigineux : **il évite de se gratter et laisse la peau très douce.** En pratique, 2 à 3 cuillères à soupe d'amidon acheté en vrac sont diluées dans un bol d'eau froide puis versées dans le fond de la baignoire. Le bain dure 10 à 15 mn et il ne faut pas rincer APRÈS.

### • Y a-t-il un risque à utiliser l'eau du robinet ?

Concernant **l'eau courante, il n'y a quasiment pas de germes** (micro-organismes provoquant des maladies) dedans, à la différence de l'eau stagnante qui voit se développer des germes. De toute façon, on ne vit pas dans un milieu aseptisé ! Il n'y a donc pas de risque d'infection avec l'eau du bain. L'important est de savonner et bien rincer.

### • Les produits antiseptiques

Ils ne sont utilisés qu'**en cas de surinfection** (voir le paragraphe sur la surinfection plus bas dans le texte). On utilise alors le plus souvent une solution moussante de chlorhexidine (Septivon®, Hibiscrub® ou Plurexid®) directement dans l'eau du bain, sans excès, en respectant bien les doses (2-3 bouchons). **Il ne faut pas ajouter d'autre savon.** Là encore, il faut ensuite bien rincer à l'eau car ce produit dessèche. Pour les formes peu étendues de maladie bulleuse, on peut utiliser directement sur la ou les lésions une forme aqueuse (sans alcool) de chlorhexidine (Diasseptyl® par exemple). Ne pas oublier que la chlorhexidine peut donner des allergies cutanées (eczéma de contact) chez certains patients.

### • Appliquer le savon

Le savon est soit mis directement dans le bain soit appliqué sur les lésions. Pour les bains, on met le savon liquide directement dans l'eau. Le savon étant déjà dans la baignoire, on n'a alors plus besoin d'en remettre sur la peau et les lésions. Ceci permet, lorsqu'il y a beaucoup de lésions **de ne pas avoir à toucher les lésions.** On peut aussi **appliquer le savon sur les lésions à mains nues.** Le contact direct des mains avec la peau permet de mieux sentir si on est en présence d'une bulle tendue ou juste percée ou d'une bulle dont le toit est parti. **Le gant de toilette ou une éponge** ne donne pas la même perception et **risque d'arracher une bulle**, ce qui n'est pas supportable. Cette façon de faire est particulièrement intéressante sous la douche quand un bain n'est pas possible. Enfin on peut aussi verser simplement le savon liquide sur la peau. La bonne réponse est complètement individuelle et au cas par cas. Quoi qu'il en soit, il faut toujours rincer abondamment en se rappelant que le jet de la douche ne doit être ni trop fort, ni trop chaud pour ne pas créer de douleurs.



## ! A éviter

Il ne faut pas prolonger le bain au-delà de 10 à 15 minutes. L'eau du bain ramollit la peau et au-delà de ce temps, elle favorise la macération. **Il ne faut pas mettre de sels de bain** dans l'eau car ils sont irritants. **Il ne faut pas mettre non plus d'huiles essentielles** car on ne connaît pas exactement leur composition (même s'il est dit qu'elles sont « naturelles », il y a un risque d'allergie cutanée)... de plus, elles rendent la baignoire glissante avec un risque de fracture pour les personnes âgées.



## • Pour se sécher

Il convient de **tamponner, très doucement** avec un linge mais il faut néanmoins que la peau reste finalement encore un peu humide. L'application ultérieure de la crème ou de la pommade sera beaucoup plus facile.

Si cette manière de faire est trop douloureuse, on peut sécher avec un sèche-cheveux maintenu très loin de la peau et de l'air tiède (pas chaud car la chaleur exacerbe les douleurs). Il ne faut pas oublier qu'en cas d'intenses douleurs, il faut prendre des médicaments contre la douleur (des antalgiques), environ 1/2H avant les soins.

## • La fréquence

Un bain une fois par jour suffit, mais pas moins. On peut aller jusqu'à deux par jour si le patient en éprouve le besoin.



## Faut-il laver le linge avec des produits désinfectants ?

Rappelons qu'il faut **privilégier** le port de **linge en coton**, surtout pour les sous-vêtements. Pour le **lavage du linge**, une **lessive classique** suffit, plutôt **liquide** et en respectant bien les doses (parce que la lessive liquide mousse plus que la lessive en poudre ou en pastille). **Un lavage à 60° C** (possible pour le coton) **suffit pour détruire la majorité des germes**. Faire bouillir le linge ou utiliser de l'eau de javel n'est pas nécessaire.

En revanche, une température à 30° C ou même 40° C (celles recommandées pour les synthétiques) n'est pas suffisante pour détruire les germes et les champignons. Les produits assouplissants sont inutiles. Ils peuvent donner des allergies cutanées (eczéma). **Repasser le linge à la vapeur pour l'assouplir.**



## Quels sont les soins locaux de la peau à faire avant l'application des corticoïdes ?

Grossièrement les soins locaux sont les mêmes dans toutes les maladies bulleuses. Néanmoins **la réponse est un peu différente pour chacune des maladies** selon la nature des lésions et leur localisation (cuir chevelu, visage, plis, le reste de la peau...). Les lésions initiales sont toujours des bulles remplies de liquide. Par la suite, soit les bulles sont volontairement percées, soit elles crevent toutes seules et le liquide qu'elles contiennent s'écoule.

Quand les bulles ont crevé et que leur toit est parti, elles se transforment en érosions dites post-bulleuses (après bulles) souvent très douloureuses. Enfin rappelons que les soins ne sont pas les mêmes **en présence ou non d'une surinfection des lésions**.

Les différentes lésions, selon la pathologie c'est-à-dire la maladie :

- dans la **Pemphigoïde Bulleuse**, les lésions sont surtout de grosses bulles tendues souvent nombreuses - il faut les percer - les soins locaux sont donc particulièrement longs.

- dans la **Pemphigoïde Cicatricielle**, les lésions sont aussi des bulles, souvent peu nombreuses qui se rompent en laissant des érosions longues à cicatrifier - celles-ci nécessitent donc des soins sur une période prolongée.

- dans le **Pemphigus**, les bulles sont flasques et se crevent souvent seules car le toit de la bulle est fragile.

### • Pemphigoïde Bulleuse

Dans la Pemphigoïde bulleuse, **on compte et on perce les bulles au fur et à mesure** qu'elles se forment et on **les vide complètement de leur contenu**.

Les bulles dans la pemphigoïde bulleuse étant souvent très nombreuses et donc le perçage de ces bulles long à faire, il faut absolument que le patient soit bien installé.

En consultation de dermatologie où il n'est pas possible de donner un bain ou prendre une douche, **on nettoie les lésions avec du sérum physiologique à 0,9%**. C'est un produit neutre. Il en existe des flacons de 250ml et 500ml. Il faut préférer les flacons de ce type aux petites pissettes archi-stériles où il n'y a que 5 à 10 ml car lorsque les lésions sont étendues, un flacon de sérum physiologique entier peut s'avérer nécessaire ! On a au préalable mis des « champs stériles » à usage unique entre la table d'examen et le patient déshabillé, pour absorber tout ce qui va couler... le sérum physiologique et le liquide des bulles.

Au domicile, après le bain ou la douche, le patient s'installe dans son lit et on met simplement des serviettes de toilette éponge très absorbantes entre lui et son lit, car en général le drap n'est pas suffisant pour absorber correctement les liquides, surtout s'il n'est pas en coton 100%.



Les bulles sont percées (crevées) avec une grosse aiguille stérile ou une lame de bistouri : on fait alors un petit trait linéaire de 2 à 3 mm de chaque côté de la bulle. Ce geste est totalement indolore pour le patient. Au contraire, il ressent souvent un soulagement. Les bulles sont ensuite vidées de leur contenu en appuyant dessus très délicatement avec une compresse. Après avoir été vidée, alors qu'on traite la bulle suivante, la bulle continue de couler. **Parfois, deux minutes après, elle est de nouveau remplie** parce que **le trou qu'on a fait s'est rebouché !**



Dans ce cas, en général des grosses bulles qui ont tendance à se remplir très vite, on aspire le contenu de la bulle avec une aiguille montée sur une seringue de 10 ml. On constate alors que la bulle se remplit beaucoup moins vite. C'est en effet frustrant de constater qu'une bulle déjà traitée se remplit à nouveau. **On laisse toujours en place le toit de la bulle** qui protège de la douleur (et de la surin-

fection). Quand le toit est malheureusement parti, le patient a des sensations de brûlure et/ou des douleurs très intenses.

### • Le comptage des bulles est-il indispensable ?

Le comptage des nouvelles bulles tout en les crevant est **impératif** car il permet de **déterminer leur rythme d'apparition**. Pour le médecin, le nombre de **nouvelles bulles** par jour est un **indicateur** fondamental. C'est le meilleur **critère de surveillance de l'évolution de la maladie**. On doit voir le nombre de bulles apparues quotidiennement diminuer. Le médecin peut ainsi au mieux ajuster le traitement et le modifier (à la hausse ou à la baisse). Son attitude ne sera pas la même selon que le malade a plusieurs nouvelles bulles par jour ou une bulle par semaine. On compte les bulles au fur et à mesure qu'on les perce ; on ne les compte ainsi qu'une seule fois. Si on ne perce pas les bulles, on risque de les compter plusieurs fois.

Ce comptage peut être difficile dans les Pemphigoïdes Bulleuses lorsque le patient présente 200 à 300 bulles par jour. On ne les compte alors pas de façon aussi rigoureuse. On fait un comptage de départ, avant le début du traitement puis au minimum tous les jours. Quand les malades sont hospitalisés, on compte les bulles deux fois par jour. A l'hôpital c'est plus facile qu'au domicile, lorsque l'infirmière doit percer entre 60 et 80 bulles sur un même patient...

Le **nombre de nouvelles bulles** par jour ainsi obtenu, doit ensuite impérativement être **consigné par écrit**, au jour le jour, par l'infirmière ou le patient (tel jour = tant de nouvelles bulles), ce qui revient à dire qu'il **faut tenir à jour sur un calendrier** ou un agenda le nombre de nouvelles bulles apparues quotidiennement.

Deux livrets établis par les centres de références des MBI sont en dépôt à l'association. L'un détaille en image la façon de réaliser les soins et l'autre permet de noter le nombre de bulles journalier et le nombre de tubes de pommades correspondant. Nous pouvons vous les envoyer.

### • La localisation des bulles est-elle importante ?

La localisation des bulles est importante uniquement **pour le diagnostic de la maladie** (Pemphigoïde Bulleuse, Pemphigoïde Cicatricielle ou Pemphigus). Une fois le diagnostic fait, le médecin n'attache plus du tout d'importance à la localisation des bulles. C'est alors le nombre de bulles qui compte, ce n'est pas leur localisation.

### • Que fait-on après avoir percé les bulles dans la pemphigoïde bulleuse ?

Une fois les bulles percées et vidées de leur contenu liquidien, **on cherche à les « assécher »**, c'est-à-dire à prévenir la formation de liquide et son écoulement. Pour ceci, **on utilise une solution de nitrate d'argent à 1%**. Cette solution est vendue en pharmacie



dans des petits flacons teintés pour mettre leur contenu à l'abri de la lumière ; sinon, il y a oxydation de l'argent au contact de la lumière. Cette solution de nitrate d'argent **tache en noir** les vêtements, le sol, la table et même l'évier s'il est blanc. Il est alors très difficile de faire partir ces taches noires. Au domicile, il faut donc faire très attention pendant la manipulation du produit.

On verse la solution de nitrate d'argent sur des compresses avant d'intervenir. Ces compresses imbibées de solution nitrate d'argent sont facilement reconnaissables car elles deviennent de couleur noirâtre.

**On tamponne** ensuite **déliatement les bulles** (percées ou crevées) et **les érosions** avec ces compresses imbibées de nitrate d'argent.

Certains patients disent que « la solution de nitrate d'argent brûle », d'autres que « la solution de nitrate d'argent fait beaucoup de bien ». Ainsi d'un patient à l'autre (et selon les maladies), la perception est différente.

**L'éosine** qui a aussi un pouvoir asséchant **est à éviter** car elle colore la peau en rouge, modifie l'aspect autour des plaies et empêche de voir si une surinfection est apparue. De plus, elle tache aussi de façon indélébile les vêtements, le linge... L'éosine a toujours été **proscrite** (refusée) par les dermatologues.

### • Que fait-on après avoir percé les bulles dans les pemphigus ?

**Les soins sont légèrement différents.**

Les bulles crèvent souvent spontanément. Le comptage des nouvelles bulles reflète donc moins l'activité de la maladie. Le médecin va surtout **évaluer la surface des érosions**.

Les érosions sont beaucoup plus douloureuses que dans les pemphigoïdes bulleuses et il est impératif de faire prendre au patient des antalgiques (traitements anti-douleur) avant les soins.

Il est fréquent que les érosions se couvrent de **croûtes qu'il faut décoller**. Le bain ne suffit pas toujours à les ramollir. Il faut alors utiliser un corps gras comme de la vaseline pour pouvoir détacher ces croûtes.

Enfin, le **nitrate d'argent est plus souvent très mal toléré** dans les pemphigus que dans les pemphigoïdes bulleuses. Il faut savoir aussi que le nitrate d'argent peut assécher trop, d'où un inconfort. En cas d'intolérance, il ne faut pas s'obstiner à en appliquer.



## Le traitement local

Le traitement proprement dit des maladies bulleuses auto-immunes repose sur la corticothérapie locale (dermo-corticoïdes).

### Comment choisir entre pommade, crème et gel ?

#### • L'application locale d'un corticoïde

L'application locale d'un corticoïde (appelé dermo-corticoïde) sur la peau **se fait toujours sur prescription médicale**. En aucun cas l'infirmière ne peut prendre la décision d'appliquer des dermo-corticoïdes sur la peau sans une prescription du médecin (médecin de ville ou dermatologue de préférence). Les dermo-corticoïdes existent sous plusieurs formes, en pommade, crème, gel et même en shampooing.

! L'ordonnance du médecin doit bien préciser quelle forme doit être appliquée. **Pommades et crèmes ne sont pas équivalentes.**

#### • Les pommades

Elles **contiennent** uniquement **des substances grasses** (vaseline en général) **en plus des corticoïdes**. Le Dermoval n'existe pas en pommade.

Leur application est agréable, plus agréable que celle des crèmes d'où leur intérêt dans les lésions étendues ou douloureuses. En revanche, **elles ne peuvent pas être utilisées sur des lésions suintantes** comme les érosions post-bulleuses sauf exceptions (voir plus loin la prévention des croûtes et les lésions anales).

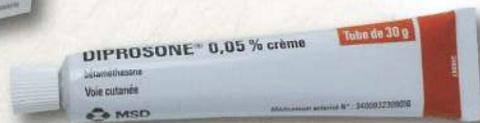
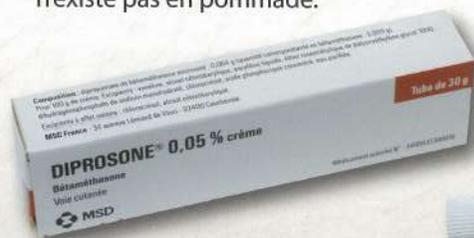
Les pommades forment une espèce de pellicule à la surface de la peau avant d'y pénétrer lentement.

#### • Les crèmes

Elles sont **beaucoup moins grasses** qu'une pommade car elles contiennent de l'eau. Elles pénètrent dans la peau plus vite que les pommades et s'étalent mieux. Pour couvrir une même surface, on met facilement plus de crème que de pommade. Les crèmes peuvent être appliquées sur les érosions suintantes.

#### • Le gel

Il est une forme de corticoïdes **utilisée** en général **pour les lésions du cuir chevelu**. Il existe du Dermoval en gel. Il est très utilisé pour les psoriasis du cuir chevelu. Dans le cas particulier des maladies bulleuses, il l'est peu car il **contient de l'alcool et est en général mal supporté**. En effet en phase aigüe, quand on a des érosions à vif, **son application « pique »**. Il peut néanmoins être utile car l'alcool qu'il contient assèche plus vite les lésions. Pour choisir entre crème et gel, il faut faire un test en appliquant le gel sur une toute petite zone et le choix final dépend de la tolérance du patient à cette application de gel.



## Comment appliquer les corticoïdes locaux ?

Faut-il mettre les dermo-corticoïdes sur tout le corps ou seulement sur les plaques rouges et les érosions ? Quelles sont les précautions à prendre sur le visage et dans les plis ?

#### • L'application locale

L'application locale d'un dermo-corticoïde **se fait toujours sur une peau propre** après que les bulles aient été percées et asséchées, à condition qu'il n'y ait pas de surinfection. En effet **sur les lésions surinfectées**, en général des érosions post-bulleuses anciennes, on ne met **pas de corticoïdes locaux** car ils **favorisent** la prolifération des agents responsables de la **surinfection** (voir plus loin dans le texte, sur la surinfection). C'est la seule situation dans laquelle il ne faut pas mettre de corticoïdes. Sinon, il faut mettre des corticoïdes sur toutes les lésions, en choisissant entre crème et pommade suivant le type de lésions.

#### • La Pemphigoïde Bulleuse (PB)

Dans la Pemphigoïde Bulleuse, **on met des dermo-corticoïdes** presque partout sur la peau, c'est-à-dire **sur tout le corps sauf le visage** (où en général, il n'y a pas de lésion). On traite les bulles et les érosions post-bulleuses mais aussi le reste du corps pour prévenir l'apparition de nouvelles bulles. Autrefois quand les patients étaient hospitalisés, on ne mettait les dermo-corticoïdes sur la peau que le matin ; les patients n'avaient plus de bulles le soir... mais ils avaient une grande poussée de bulles le lendemain matin ! Maintenant, **on applique les corticoïdes matin et soir** pour éviter la poussée de bulles du matin.

#### • Pemphigus et pemphigoïdes (autres que la PB)

Dans les Pemphigus et les Pemphigoïdes autres que la Pemphigoïde bulleuse, **on met les dermo-corticoïdes uniquement sur les lésions** car **c'est seulement un traitement d'appoint**, le traitement principal étant donné par voie orale (par la bouche) en parallèle.

#### • Le visage

**Attention !** Dans les maladies bulleuses auto-immunes autres que la pemphigoïde bulleuse, il peut y avoir des lésions sur le visage. **Les corticoïdes très puissants** utilisés sur le corps comme le Dermoval® ou la Diprosone® (corticoïdes fluorés) **ne peuvent pas être utilisés sur le visage** car ils donnent des complications spécifiques au visage. Seuls des corticoïdes non fluorés comme l'Efficort® (presque aussi puissant que la Diprosone®) ou des corticoïdes de plus faible puissance comme le Tridesonit® ou le Locoid® peuvent être utilisés sur le visage.

! **Il ne faut pas utiliser de pommade dans les plis** car avec la sueur, il y a un risque de macération, la peau se ramollit sous la pommade. **On utilise donc des corticoïdes locaux en crème** dans les plis. Il ne faut néanmoins pas mettre trop de crème, parce que les plis font occlusion, ils se referment, maintenant la crème dans les plis, ce qui augmente la pénétration des dermo-corticoïdes.



## Lésions « infectées » ou « surinfectées »

### A quoi voit-on que les lésions sont surinfectées? Quelle est la différence entre « infectées » et « surinfectées » ?

#### • La « bulle »

La « bulle » qui est la **lésion primitive** des maladies bulleuses auto-immunes **n'est jamais infectée**. Dans toutes les maladies bulleuses auto-immunes, la bulle qui vient de se former **contient un liquide (du plasma) clair, inodore, caractéristique de l'absence d'infection**.

#### • Les pustules et infections cutanées

Quand il existe une collection liquidienne trouble, ce liquide est en général du pus contenant des globules blancs altérés, on ne parle pas de bulle mais de pustule. Les maladies donnant des pustules ne sont pas des maladies bulleuses auto-immunes. Le plus souvent il s'agit d'une maladie infectieuse cutanée primitive comme par exemples un érysipèle, un furoncle... Le bouton de fièvre dû au virus herpès est aussi une lésion infectieuse primitive. Le terme d'« **infection cutanée** » est réservé à ces maladies infectieuses cutanées primitives.

#### • La surinfection

La lésion primitive provenant de la maladie bulleuse, la **bulle** ou plus souvent **l'érosion post-bulleuse, peut** secondairement **être envahie par des agents infectieux** (bactéries, virus) ; on parle alors de « **surinfection** ». Celle-ci va modifier l'aspect de la lésion primitive (voir plus bas). Le plus fréquemment, cette surinfection est **causée par un staphylocoque doré** mais dans le pemphigus on a aussi souvent **une surinfection herpétique**.

La surinfection peut se propager de lésion en lésion quand le patient se gratte avec des doigts porteurs de germes ou d'un malade à l'autre (d'où l'importance d'une hygiène des mains renforcée).

#### • Les odeurs

Un autre signe de surinfection, plus rare, est **l'apparition de mauvaises odeurs**. Ceci est insupportable pour le patient : il ne se supporte plus, et se demande comment son entourage (conjoint, enfants, collègues...) arrive à le supporter ! Le liquide des bulles est « normalement » stérile et n'a pas d'odeur. L'apparition de mauvaises odeurs est en faveur d'une surinfection par des **germes anaérobies** (c'est-à-dire se développant à l'abri de l'air) surtout dans la bouche. On suspecte d'ailleurs toujours des germes anaérobies en présence d'une odeur particulièrement nauséabonde. Sur la peau, la surinfection à pyocyaniques est aussi responsable de très mauvaises odeurs.

**Dans la bouche, les mauvaises odeurs** peuvent aussi être la conséquence d'un **problème d'hygiène buccale** parce que les patients ont tellement mal qu'ils ne se brossent plus les dents... sans compter les éventuelles caries, abcès dentaires...

Certains patients ont même tellement mal qu'ils ne boivent plus et la bouche sèche aggrave encore ces mauvaises odeurs (constat que peut faire une personne en bonne santé, le matin, même si elle s'est brossé les dents la veille !)

#### • La douleur

Un signe, qui est perceptible par le malade et permet de **suspecter une surinfection**, est la **douleur**. Il faut beaucoup écouter les patients, les entendre lorsqu'ils disent que ce n'est plus comme auparavant. On peut alors penser qu'il y a peut-être quelque chose d'inhabituel qui est en train de se passer. **Cette douleur** peut être **très vive** dans les surinfections herpétiques de lésions de pemphigus.

#### • Le changement d'aspect des lésions

Un autre signe, un peu plus difficile à apprécier par le patient, est le **changement d'aspect des lésions**. Certains patients remarquent eux-mêmes que quelque chose de bizarre est survenu : un **halo rouge très foncé** (différent des plaques rouges qui démangent dans la pemphigoïde bulleuse) **est apparu autour de la plaie**. Le plus souvent ce sont les infirmières qui remarquent ce changement en faisant les pansements. Le dialogue entre l'infirmière et le médecin est au quotidien : ils échangent sur les symptômes, sur ce qu'ils trouvent bizarre, sur ce qu'ils ne comprennent pas... Dans la surinfection herpétique de lésions de pemphigus, de petites vésicules apparaissent à la périphérie.

**Cette situation**, assez fréquente, **peut être prise pour une aggravation de pemphigus** et aboutir à tort à renforcer le traitement de pemphigus. Il faut savoir y penser, faire si possible les prélèvements virologiques et surtout donner un traitement anti-herpétique.

#### • La fièvre

Enfin, il faut savoir assez facilement utiliser le thermomètre, car la **fièvre est un bon signe d'infection**. Chez les patients sous corticoïdes, notamment ceux atteints de pemphigus, **la fièvre ne monte pas beaucoup**. Il suffit d'un **38°C de température**, pour que ce soit un **signe d'infection ou de surinfection** un peu plus sérieuse. A l'hôpital, la prise de température de tous les patients est devenue quasi-systématique. Elle est prise dans l'oreille. C'est ce qu'il y a de mieux. La température normale dans l'oreille est de 37°C. Les thermomètres au mercure sont désormais interdits. Ils étaient peut-être plus précis !

#### • Des prélèvements

Des prélèvements **bactériologiques voire virologiques** peuvent être nécessaires. Quand on a fait ce qui est recommandé pour traiter des lésions surinfectées et que les choses ne rentrent pas rapidement dans l'ordre, il faut faire des prélèvements pour voir si l'origine n'est pas un virus ou un germe multi-résistant, qui nécessite un traitement spécifique.

Ainsi les Pemphigus sont souvent surinfectés par l'herpès. Les antibiotiques sont inefficaces sur le virus de l'herpès. Il faut donner un traitement anti-herpétique. Les autres maladies bulleuses le sont plutôt par du staphylocoque doré. Il y a des staphylocoques dorés relativement gentils, et d'autres très méchants, dits multi-résistants. Si un staphylocoque doré très méchant multi-résistant est mis en évidence, ce qui a été dit précédemment pour le linge devient encore plus important. Il faut mettre en place des mesures d'hygiène draconiennes : des mesures très rigoureuses de décontamination du linge pour faire disparaître les germes et des mesures d'hygiène très strictes avant et après les soins de ces patients. Les traitements antibiotiques efficaces sur ces germes ne peuvent en général être administrés que par voie veineuse.

## Que faire quand il y a des croûtes ?

Quand il y a des croûtes, **elles doivent être retirées après avoir été ramollies** soit par un bain soit en utilisant un corps gras, pour minimiser les douleurs et les saignements. Il faut surtout **éviter la formation de croûtes**, parce qu'elles favorisent la prolifération, la multiplication des germes en cas de surinfection et ralentissent la cicatrisation. C'est une idée reçue de penser que « quand il y a une croûte, il est mieux de la laisser ». Une croûte est un nid à germes et un obstacle pour la cicatrisation.



### • Les croûtes humides

Si les croûtes sont « humides », le bain est préférable pour **les ramollir**.

### • Les croûtes sèches

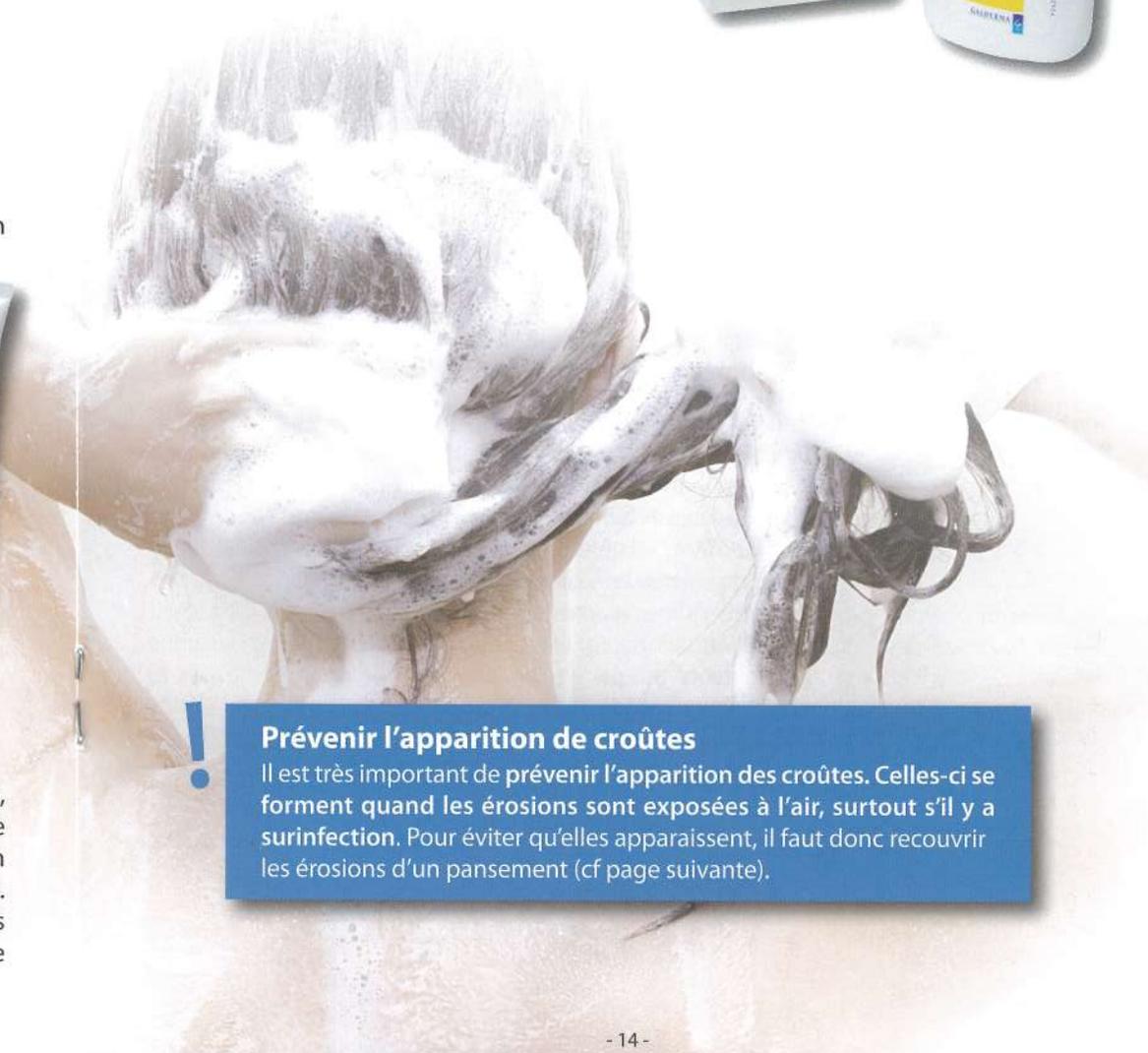
Si les croûtes sont sèches, **on peut « les graisser »** avec de la vaseline ou de la Fucidine® en pommade par exemple, qu'on laisse agir 15 à 20 minutes, parfois une demi-heure. Ces substances sont très bien tolérées par les patients parce qu'elles sont très grasses. On peut aussi utiliser de la Flammazine® qui est une crème (moins grasse donc que la Fucidine® pommade) contenant un sel d'argent (antiseptique très puissant). Lorsque les lésions sont un peu douloureuses, les patients rapportent un soulagement rapide après son application.

**Une fois bien ramollies**, les croûtes cèdent assez facilement, ce qui permet de **voir en dessous ce qui se passe**. On a parfois des grosses surprises après avoir retiré les croûtes ! **La présence d'un liquide jaune ou vert**, parfois malodorant lorsqu'on soulève un peu la croûte, **est en faveur d'une surinfection**. Celle-ci pouvait déjà être suspectée si le patient exprimait une souffrance. Les dernières recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS) vont un peu contre l'utilisation de la Fucidine®. En effet, celle-ci existe en crème, en pommade mais aussi en comprimés à prendre par voie orale. Si on développe une allergie à la Fucidine® après application locale de la crème ou de la pommade et qu'on prend plus tard des comprimés par voie orale, il peut y avoir des accidents très graves. De manière générale, toutes les substances (notamment les antibiotiques) susceptibles d'être allergisantes et qu'on peut être amené à prendre par voie orale, ne doivent pas être utilisées localement.



### • Les croûtes dans les cheveux

Que faire avec les croûtes dans les cheveux ? Les croûtes dans le cuir chevelu sont particulièrement **difficiles à traiter**. Là encore, on conseille d'appliquer une substance grasse (vaseline, Diprosone® pommade, Fucidine® pommade) ou de Flammazine® suivi d'un **shampooing doux** (avec Clobex®, shampooing aux corticoïdes), **lorsque le patient le tolère**. Sinon on retire manuellement avec précaution les croûtes sous couvert d'un traitement antalgique (contre la douleur, voir plus loin).



### Prévenir l'apparition de croûtes

Il est très important de **prévenir l'apparition des croûtes**. Celles-ci se forment quand les érosions sont exposées à l'air, surtout s'il y a une surinfection. Pour éviter qu'elles apparaissent, il faut donc recouvrir les érosions d'un pansement (cf page suivante).

## Quels pansements utiliser ?

Une fois les bulles percées, asséchées, comptées et les dermocorticoïdes appliqués, il faut ensuite **recouvrir les bulles et les érosions** dont le toit est parti, pour prévenir l'apparition des croûtes mais aussi diminuer la douleur car les érosions « à l'air » font mal, elles « brûlent ».

### • Les pansements qui n'adhèrent pas

Les infirmières utilisent tout d'abord **des pansements qui n'adhèrent pas** (qui ne collent pas) à la peau.

### Il existe 2 possibilités.

La 1<sup>ère</sup> est d'utiliser des **pansements vaselinés** comme le Jelonet®. Ce sont des pansements extrêmement gras car constitués de gaze de coton imprégnée de vaseline. Ces substances sont complètement inertes contrairement à celles que contenait l'ancien tulle gras, retiré du marché en raison des allergies qu'il provoquait. Pour le Jelonet®, les larges mailles de la gaze **permettent aux lésions de « respirer »**, évitant tout risque de macération. Ces pansements existent en 2 tailles (5 x 5 cm ou 10 x 10 cm). Ils sont très difficiles à couper. Ils perdent leur propriété avec le temps (migration de la substance imprégnée) et leur retrait peut alors devenir douloureux. Ils font partie des pansements dits « conventionnels », c'est-à-dire classiques.



La 2<sup>ème</sup> possibilité est d'utiliser des **pansements interfaces**, type Mepitel® à interface siliconé ou Urgotul®, Altree®t, Physiotulle® et Hydrotul®. Ils font partie des pansements dits « modernes » plus onéreux que les pansements « conventionnels ». Ils sont néanmoins recommandés par l'HAS dans le cas particulier des maladies (épidermolyses) bulleuses (arrêté du 16 juillet 2010). En effet, ils se distinguent des simples pansements gras par une adhérence faible, qui persiste avec le temps et limite le traumatisme et la douleur induits par le retrait du pansement. Mepitel® existe en plusieurs tailles et

les pansements peuvent être coupés pour s'adapter à la taille des lésions.

**Les autres pansements** utilisés dans les ulcères, les escarres... **n'ont absolument pas leur place dans les soins de maladie bulleuse.**

### • Compresses et bandages

Les infirmières appliquent ensuite, par-dessus, **des compresses puis un bandage ou un filet tubulaire**. On utilise des compresses non tissées, non stériles (remboursées par la sécurité sociale) Ensuite, il vaut mieux privilégier les bandes, même si ce n'est pas très esthétique. En effet quand un patient a une corticothérapie au long cours, la peau est fragile et le patient fait facilement « des bleus ». Le bandage a alors un effet protecteur contre les coups, il évite les traumatismes.



Les **filets tubulaires** existent en toutes les tailles : on met les compresses, puis on applique le filet, en faisant des trous pour l'adapter à la morphologie. Le filet maintient ainsi les compresses. Au niveau des jambes, on peut mettre un filet tubaire par-dessus les bandes pour éviter qu'elles « roulent » pendant la nuit. En maintenant les bandes par le filet tubulaire, on évite que le pansement en dessous bouge. Quand on a des bulles percées ou des érosions déjà douloureuses, un pansement qui bouge aggrave la douleur. En revanche, un pansement bien fixé, est beaucoup plus confortable.

### Attention pas de pansement adhésif

Il faut absolument **éviter tout pansement adhésif**, collant sur la peau comme les sparadraps, les pansements transparents type Tégaderm®, les pansements « cicatrisants » sous forme de plaque... Quand on a une pathologie bulleuse, la peau est extrêmement fragile et s'arrache très facilement. En retirant ces pansements collant à la peau, on crée des lésions supplémentaires ! Les patients qui en ont déjà fait la douloureuse expérience acceptent très volontiers les bandages.



## La difficulté de faire effectuer les soins à domicile

Il est souvent difficile de faire effectuer les soins en hospitalisation de long séjour, en maison de retraite ou au domicile personnel des patients.

Dans les hôpitaux de long séjour ou les maisons de retraite qui accueillent nos patients souvent très âgés souffrant d'une pemphigoïde bulleuse, le personnel infirmier est souvent insuffisant et n'a pas le temps. **Il y a** alors **rechute de la pemphigoïde bulleuse** quasi-automatique **parce que la crème ou la pommade n'est pas passée correctement**, à savoir seulement sur les bulles et non pas sur tout le corps... ou, **encore pire, elle est passée partout sauf sur les bulles !**

En ville, la **tarification des actes infirmiers prend mal en compte le temps pris par le soin** à apporter au patient. **Un pansement courant** (durant 10 mn) **est codifié AMI2 et un pansement lourd** et complexe **AMI4** alors que l'infirmière peut passer une heure à l'effectuer. AMI veut dire Acte Médico-Infirmier et au tarif applicable depuis 2012 par l'Assurance maladie. Un AMI est rémunéré à l'infirmière 3,15 €. Un AMI 2 égale donc 6,30 €... et un AMI 4 : 12,60 €. C'est pourquoi les infirmières à domicile refusent parfois de prendre en charge ces patients. On rencontre les mêmes problèmes avec les patients qui ont des ulcères de jambes et dont les soins sont totalement refusés en ville, parce que trop longs à faire.

Dans tous ces cas, les patients finissent par revenir à l'hôpital et arrivent dans un état catastrophique avec une surinfection des lésions, des odeurs nauséabondes...

Pour remédier à ceci chez nos patients avec des maladies bulleuses auto-immunes, nous évitons de les laisser repartir avec encore beaucoup de bulles (on les garde à l'hôpital) et nous adaptons nos ordonnances à leur mode de vie.

### • Comment adapter l'ordonnance pour que les soins soient correctement prodigués ?

#### • Pour les maisons de retraite

**Il est indispensable pour l'infirmière d'être assistée par une aide-soignante** pour tourner et asseoir le patient âgé quand il n'est plus autonome. Pour le bien-être du malade l'aide d'une seconde personne est primordiale pour effectuer les soins et passer le matériel, les compresses, la pommade.

Pour cela, il faut **impérativement** demander au médecin prescripteur de **mentionner sur l'ordonnance « soins par une infirmière + une aide-soignante »**. **!**

#### • Pour les soins à domicile

L'ordonnance doit mentionner **« pansement lourd et complexe »**. Le remboursement par assimilation à des brûlures sur plus de 5% de la surface corporelle **nécessite une entente préalable**. Les soins peuvent être démarrés avant d'obtenir l'accord en cas d'urgence. **L'infirmière peut appliquer un dépassement d'honoraires** si le soin a été particulièrement long. Le **remboursement des dépassements d'honoraires dépend des mutuelles**.

Voir extrait de la nomenclature des actes infirmiers page 29

## La pommade et la crème contenant des corticoïdes pénètrent-elles jusqu'au sang ?

### • La réponse est oui

Il y a toujours un passage des corticoïdes dans le sang lorsqu'on applique une pommade ou une crème aux corticoïdes. Celui-ci augmente avec le nombre d'érosions. La pénétration des corticoïdes jusqu'au sang est plus importante au niveau des érosions, la peau n'est plus là pour faire barrière. C'est pour ceci que chez les patients qui ont beaucoup de lésions, il est recommandé de **surveiller la tension artérielle et la glycémie** (taux de sucre dans le sang qui s'élève en cas de diabète).



Néanmoins, le taux de corticoïdes dans le sang après application de corticoïdes sur la peau normale ou abîmée, est toujours beaucoup plus bas que celui atteint après administration de corticoïdes par la bouche. Cela n'a rien à voir. Au total, le bénéfice des corticoïdes appliqués sur la peau est très supérieur à leurs risques potentiels sur le reste du corps.

### • Régime sans sel ?

Lorsqu'on utilise beaucoup de **corticoïdes locaux** (pommade ou crème), le patient doit-il être aussi **vigilant avec le sel**, qu'en cas de corticothérapie générale ? La réponse est **non**, car les taux sanguins de corticoïdes sont très très bas.

### • Les dermo-corticoïdes dangereux pour le fœtus ?

Dans les **pemphigoïdes de la grossesse**, les **corticoïdes locaux** appliqués sur la peau de la patiente **sont-ils dangereux pour le bébé ?**

**La réponse est non**, pour deux raisons. D'abord le passage à travers la peau vers le sang de la mère est relativement faible. Ensuite pour atteindre le sang du bébé, il faut que ces corticoïdes traversent une 2<sup>ème</sup> barrière qui est le placenta.

Finalement la quantité de corticoïdes qui arrive dans le sang du bébé après avoir traversé la barrière cutanée de la mère et la barrière placentaire est absolument minime.

### • Doit-on appliquer la pommade avec des gants ?

**La réponse est oui.** Il faut **toujours utiliser des gants** pour appliquer les corticoïdes locaux, toujours. Toute personne qui aura à passer les corticoïdes doit faire de même car la **répétition des applications** peut finalement aboutir à des taux non négligeables de corticoïdes dans le sang chez ces personnes non malades. Les gants doivent être **légèrement humides et légèrement chauffés**.

Pour ceci, il suffit d'enfiler les gants puis se passer les mains sous le robinet d'eau chaude ou les tremper dans une cuvette d'eau chaude. Ceci associé à une peau du patient laissée légèrement humide après le bain ou la douche permet d'utiliser moins de tubes de dermo-corticoïdes car la pommade ou la crème s'étalent mieux. L'application est aussi beaucoup plus facile et beaucoup plus agréable pour le patient.



## Combien de temps poursuivre le traitement local ?

**La réponse est différente, selon les maladies :**

### • Pemphigoïde Bulleuse

Dans la Pemphigoïde Bulleuse, pour laquelle on ne donne en général pas de traitement autre que les corticoïdes locaux, les **applications des dermo-corticoïdes** doivent être **poursuivies 15 jours après l'apparition des dernières bulles**. Elles sont ensuite espacées (1 jour sur 2, puis 2 fois par semaine, puis 1 fois par semaine) suivant prescription médicale. Seul le médecin est habilité à arrêter ou à poursuivre le traitement. **Si on arrête trop tôt et trop vite, la récurrence (rechute) est rapide.** L'intérêt d'un traitement par Méthotrexate permettant d'arrêter plus vite les corticoïdes est en cours d'évaluation.



### • Pemphigoïde des muqueuses et Pemphigus

Dans les Pemphigoïdes des muqueuses (Pemphigoïdes cicatricielles) et les Pemphigus, **on arrête les corticoïdes sur la peau quand il n'y a plus de lésion**, puisque le traitement systémique (par voie orale) mis en route, est là pour empêcher l'apparition de nouvelles lésions.

## Cas particuliers

### Que faire quand la bouche, est atteinte ?

La bouche est fréquemment atteinte dans les pemphigoïdes des muqueuses et les pemphigus vulgaires. Les lésions peuvent être au niveau des gencives, des joues, du palais, des lèvres, de la langue. Elles sont plus ou moins douloureuses et empêchent parfois de s'alimenter normalement. Comme pour la peau, elles demandent des **soins spécifiques** : des bains de bouche antiseptiques (anti-infectieux), une application de corticoïdes locaux, une alimentation adaptée en attendant que le traitement général fasse effet. Des soins des dents et des gencives sont aussi indispensables.

#### • Les bains de bouche

Les bains de bouche antiseptiques ne doivent pas être faits avec un produit « agressif ». Une PMR est recommandée, c'est-à-dire une **Préparation Magistrale Remboursable** constituée d'un mélange de médicaments remboursables, préparée par le pharmacien, spécialement pour le malade à partir d'une ordonnance. Elle associe les produits suivants : Eludril + Mycostatine + Bicarbonate. Cette PMR doit être conservée au frais. Si ceci n'est pas possible, on peut utiliser l'Alodont (non remboursé).

Dans cette PMR, il y a un **anti-fongique**, la Mycostatine, **pour éviter les mycoses** (champignons qui peuvent proliférer dans la bouche à la suite de l'usage des corticoïdes). Ainsi il est rare que le médecin ait à instituer un traitement général par un anti-fongique.

**Attention**, les appareils dentaires en résine ne sont pas éternels. La résine peut devenir poreuse et l'appareil peut alors être plein de champignons ! Il faut penser à le faire régulièrement vérifier par le dentiste.

#### • La corticothérapie locale

Dans la bouche, elle permet en général **d'atténuer les douleurs** et d'accélérer la cicatrisation des lésions. Elle peut se faire de 2 façons, soit en bains de bouche, soit sous forme d'une pâte adhésive.

En bain de bouche, **le Célestène** est souvent utilisé. Son intérêt est qu'il est extrêmement concentré : 2 mg de Célestène sont équivalents à 20 mg de Cortancyl. Il faut bien spécifier sur l'ordonnance qu'il faut cracher le bain de bouche et **ne pas l'avaler !**

La **pâte adhésive** est une préparation constituée moitié/moitié de Diprolène pommade (un corticoïde en pommade aussi puissant que le Dermoval qui n'existe qu'en crème) et d'Orabase qui est une substance capable d'adhérer aux gencives, aux joues... pendant environ une demi-heure (alors qu'un bain de bouche va agir au plus 5 minutes). C'est particulièrement intéressant pour les patients qui ont des lésions assez localisées.

Sur les **lèvres**, on peut mettre du **Dermoval 1** fois par jour **et dans la journée** si besoin « **les graisser** » avec de la Vaseline ou un Stick lèvre sans parfum.



#### • Adapter son alimentation

En cas de douleurs, il faut **adapter son alimentation** : manger des aliments mixés, tièdes et peu ou pas acides. En cas de douleurs intenses, sur prescription médicale, on peut utiliser avant les repas, un anesthésique : soit de la xylocaïne liquide mélangée au bain de bouche, soit de la Xylocaïne visqueuse® (ou du Dynexan®) appliquée directement sur les lésions. Il faut alors manger très lentement car il y a un risque de « fausses-routes », c'est-à-dire d'avaler de travers.

#### • Se brosser les dents

Dès que c'est possible, **il faut se brosser les dents**, même si cela entraîne des saignements. Là encore on peut appliquer un anesthésique local avant le brossage (Dynexan® ou Xylocaïne visqueuse®). L'utilisation d'une **brosse à dents chirurgicale ou d'une brosse à dents conique/sensibilité** Inava par exemple (avec des poils très souples) est recommandée. Le **fil dentaire ciré** peut être utile pour retirer la plaque dentaire qui se forme entre les dents. La propulsion d'eau avec jet est souvent trop violente et douloureuse. Les dentifrices standards sont en général mal tolérés. Il faut préférer des dentifrices « doux » comme le dentifrice à l'argile verte de La vie claire ou la Pâte dentifrice au Ratanhia de Wéléda. Une bonne hygiène dentaire permet d'éviter les mauvaises odeurs.

#### • Le dentiste

Les dentistes **refusent souvent de faire les soins** aux patients ayant une maladie bulleuse dans la bouche car ils connaissent mal ces maladies. **Pourtant un détartrage régulier est indispensable** de même que les soins des dents. Les dentistes doivent se mettre en relation avec le dermatologue ou le stomatologiste du malade pour s'informer.

#### • La pose d'implants

Enfin les lésions buccales d'une maladie bulleuse en elles-mêmes, **ne contre-indiquent pas la pose d'implant**. En revanche, **des précautions sont à prendre** si le patient reçoit ou a reçu des bi-phosphonates (Actonel, Fosomax... prescrits pour fixer le calcium chez les patients sous corticoïdes par voie orale).



## Que faire quand les ongles, le nez, les organes génitaux externes, l'anus... sont atteints ?

Les maladies bulleuses atteignent plus rarement les ongles, le nez, les organes génitaux externes ou l'anus.

### • Que faire si les ongles sont atteints ?

Il faut faire **des bains de doigts avec un antiseptique** pour prévenir une surinfection. Laisser tremper 10 à 15 minutes et bien rincer après.

**Ne pas toucher à l'ongle et appliquer des corticoïdes locaux** recouverts d'un gros pansement occlusif. Ne pas frotter car cela fait très mal. Ne pas hésiter à demander des **antalgiques** au médecin si besoin.

**Parfois les ongles tombent.** La repousse dépend de la matrice de l'ongle. En général, elle n'est pas atteinte dans les pemphigus et un ongle normal repousse. Par contre, elle l'est fréquemment dans les épidermolyses bulleuses acquises (autres MBAI) de telle sorte que l'ongle peut ne pas repousser.

### • Que mettre quand le nez saigne et que se forment des croûtes ?

Toutes les maladies bulleuses touchant les muqueuses laissent la **muqueuse du nez très fine** et saignant au moindre contact (rhinite atrophique). De là viennent les écoulements parfois sanglants que le patient constate et ensuite les croûtes. Ce peut être « une cicatrice » de la maladie. Ce n'est pas forcément le signe que la maladie est encore active. **Le nez est très vascularisé.** Ceci explique qu'il saigne facilement.

**C'est le médecin ORL** (l'oto-rhino-laryngologiste étudie l'oreille, le nez et le larynx c'est-à-dire la gorge) qui fait les prescriptions. Comme pour les autres localisations des maladies bulleuses, il faut désinfecter, **appliquer des corticoïdes locaux et « mettre des corps gras »** en cas de croûtes.

**Les lavages de nez.** Ils sont très utiles surtout quand le nez est bouché. Des produits à base d'eau de mer sont commercialisés, mais les lavages de nez peuvent être faits simplement avec du sérum physiologique, éventuellement additionné d'eau oxygénée. Les lavages de nez faits avec un grand volume de liquide pour être efficaces, ne sont pas douloureux mais fastidieux pour le patient. Il faut se mettre en position couchée, injecter l'eau dans le nez par les narines, pencher la tête en arrière, laisser le sérum descendre dans la gorge puis cracher... le tout plusieurs fois de suite. Quand le lavage de nez est administré par une autre personne, le patient risque de faire des « fausses routes » en avalant de travers !

**Les corticoïdes** tels que le **Rhinocort** sont habituellement utilisés dans le nez en cas de lésions actives. Ils peuvent être utilisés au long cours et évitent les croûtes.



Le **Balsamorhinol®**, en présence de croûtes, peut être prescrit **sur une courte période**. Il ne peut pas être utilisé au long cours car il peut entraîner une maladie pulmonaire. Une autre possibilité est de mettre un peu de **vaseline** dans les narines après un lavage au sérum physiologique, le soir au coucher. Mais, le nez ne sert pas qu'à sentir. Le rôle du nez est aussi d'épurer l'air qu'on respire (des poussières, pollens) et de le réchauffer. Quand le nez est bouché par de la vaseline et qu'on respire par la bouche, on inhale un air froid qui arrive directement dans la gorge sans avoir été filtré et réchauffé par le nez. Beaucoup de douleurs dans la gorge viennent de ce qu'on respire par la bouche quand le nez est bouché. Il n'est donc **pas possible de dormir tout le temps avec de la vaseline dans le nez...**

### • Lésions anales (à l'anus)

Beaucoup de gens pensent que ce qu'ils ressentent à l'anus est en rapport avec des hémorroïdes et ils n'en parlent pas au médecin ! Pourtant, il faut que le médecin regarde car il peut y avoir des hémorroïdes... et **des lésions de Pemphigus à la face interne de ces hémorroïdes ou des érosions post-bulleuses sans hémorroïdes**. Les auto-anticorps peuvent se déposer à cet endroit-là car sa structure est la même que celle de la peau. On évalue à 20% les patients qui ont des lésions à cet endroit-là. L'anus est la dernière région à guérir car elle est traumatisée en permanence par le passage des selles. Ce sont les proctologues qui examinent l'anus et le canal anal.

**Les corticoïdes locaux sont utilisés en pommade** (ex Diprosone pommade) pour favoriser le passage des selles. L'application se fait avec 1 doigt muni d'un doigtier (qu'il est possible d'acheter chez le pharmacien) ou d'un gant. Il faut enfoncer une phalange (soit 2-3 cm) recouverte de pommade dans le canal anal.

Il faut **bannir la constipation** et au contraire avoir des selles molles pour minimiser les traumatismes qui aggravent les lésions. Il est donc recommandé de boire beaucoup, d'avoir une alimentation riche en fibres, voire de prendre un laxatif osmotique comme le Forlax ou de lest et lubrifiant comme le Parapsyllium.



### • Lésions génitales

La toilette des organes génitaux externes (pénis, vulve) dans le bain ou sous la douche doit être particulièrement soignée, notamment jusqu'au fond des plis. Les **corticoïdes** utilisés à ce niveau sont des **crèmes** (pas de pommades), à appliquer **en couche fine** comme dans tous les plis. Chez la femme, l'application de corticoïdes sur la vulve peut favoriser les mycoses vaginales et les cystites (infections urinaires).

## Des symptômes très dérangeants : Les démangeaisons - La douleur

### • Les démangeaisons

Que faire contre les démangeaisons (prurit) insupportables de la Pemphigoïde bulleuse et du Pemphigus superficiel ?

Pemphigoïde bulleuse et parfois pemphigus superficiel donnent d'insupportables démangeaisons avant que les bulles n'apparaissent. Certains malades ne peuvent pas dormir. D'autres se grattent jusqu'au sang.

Il n'y a pas de traitement local efficace contre le prurit en dehors des dermocorticoïdes prescrits par le médecin. Une fois les dermocorticoïdes démarrés, les démangeaisons disparaissent en quelques jours et les malades ne se grattent plus. Quand les démangeaisons réapparaissent, elles annoncent une rechute.

En attendant l'efficacité des dermocorticoïdes, le froid (sous forme de glaçons à ne pas mettre directement sur la peau, mais enveloppés dans un linge) peut anesthésier en quelque sorte les voies qui conduisent à cette sensation de grattement.

Certains médecins proposent des antihistaminiques sédatifs (ayant un effet calmant) comme l'Atarax® pour diminuer ces démangeaisons.

Enfin lorsque le patient a un prurit féroce qui l'empêche de dormir, le médecin peut recourir à un somnifère léger, type Stilnox® (effet rapide et court, très peu d'accoutumance).



### • La douleur

La lutte contre la douleur est une priorité des pouvoirs publics. Elle doit être mise en œuvre sans attendre que les traitements spécifiques des maladies aient fait leur effet. Au sein des maladies bulleuses, ce sont les Pemphigus qui causent les douleurs les plus intenses, les patients se plaignant surtout de sensations de brûlure. C'est la conséquence d'une excitation des petits nerfs dans l'épiderme. La douleur engendre beaucoup de choses négatives pour le patient : une perte de moral, une difficulté à améliorer son état... Un patient avec des bulles un peu partout voit son estime de soi se dégrader. Il faut prendre en compte et soigner la douleur.

Quand un patient est hospitalisé, l'infirmière doit le questionner tous les jours sur les douleurs qu'il ressent et lui proposer des antalgiques de plus en plus forts si besoin. On débute toujours par des antalgiques simples. S'ils s'avèrent trop faibles et inefficaces, ils sont remplacés par des plus puissants (Topalgic, Di-Antalvic...). Parfois le médecin peut être amené à prescrire de façon ponctuelle des morphiniques.

Des antalgiques doivent aussi être administrés systématiquement une demi-heure avant les soins suivant la même procédure. Toutes les étapes des soins peuvent être douloureuses, y compris l'application des corticoïdes qui peuvent aggraver la sensation de brûlures au niveau des érosions. Rappelons que le Dermoval gel qui est souvent prescrit pour des lésions du cuir chevelu, contient de l'alcool et est particulièrement mal toléré en cas d'érosions.

**Attention, l'utilisation d'EMLA est à proscrire.** Il s'agit d'un anesthésique local, existant en patch, très utilisé chez les enfants lorsqu'on doit leur faire un vaccin ou une prise de sang. Il est aussi utilisé dans les soins locaux d'ulcères de jambe et avant des biopsies.

Nous avons pu montrer par des études au microscope de biopsies après application d'EMLA que celui-ci provoque des lésions, « des trous » dans les tissus, qui rendent ininterprétables les biopsies. Il y a eu des diagnostics erronés (chez des enfants à l'hôpital Necker) jusqu'à ce qu'on comprenne que les erreurs de diagnostic étaient dues à l'application d'EMLA. On peut donc penser que l'EMLA appliqué sur une plaie avant un soin va en retarder la cicatrisation.

Nous avons vu précédemment que des soins locaux bien faits sont la meilleure manière de diminuer durablement les douleurs des patients. Il faut rappeler notamment qu'après un bain ou une douche, les croûtes doivent être détachées doucement puis les lésions rapidement recouvertes d'un pansement gras ou d'un pansement interface car le contact avec l'air libre ou des vêtements les rend douloureuses.

## La cicatrisation

### • La reconstitution de l'épiderme



La cicatrisation dans une maladie bulleuse, c'est **uniquement la reconstitution de l'épiderme**. Les corticoïdes locaux ralentissent un peu la cicatrisation, essentiellement parce qu'ils agissent sur des cellules du derme, qui du coup vont moins sécréter les substances nécessaires à la cicatrisation. Dans le cas particulier des maladies bulleuses, la cicatrisation **ne peut se faire que si le processus inflammatoire a disparu...** donc qu'avec les corticoïdes ! La manière de cicatriser d'une érosion post-bulleuse n'a rien à voir avec la manière de cicatriser d'une brûlure ou d'une plaie. On ne peut pas raisonner de la même façon devant une blessure accidentelle et une maladie bulleuse. Rappelez-vous que **la seule indication à ne pas mettre de corticoïdes est la surinfection déclarée**. En l'absence de surinfection, il faut mettre des corticoïdes sur la lésion.

### ! La croûte, obstacle à la cicatrisation.

L'idéal est de pouvoir ramollir la croûte, puis de l'enlever ensuite. S'il y a une croûte et qu'on ne l'enlève pas, l'érosion ne cicatrisera pas !

### • Que mettre pour aider à cicatriser ?

Aucune crème ou pommade n'a fait la preuve de son efficacité pour accélérer la cicatrisation. Le médecin peut prescrire **des crèmes émoullientes pour hydrater la peau** souvent sèche chez les patients âgés. Il y a toute une gamme d'émoullients en pharmacie ou parapharmacie. En pratique, le patient choisit l'émoullient qui lui convient le mieux, de préférence un produit neutre (sans parfum) pour éviter les risques d'allergies.

### • Peut-on aller à la piscine en cours de cicatrisation ?

La réponse est **plutôt non**, par égard vis-à-vis des autres utilisateurs de la piscine. A noter qu'il y a peu de surinfection des lésions bulleuses par une mycose, éventuellement contractée à la piscine.

### • Peut-on se baigner dans l'eau de mer ?

La réponse est **non**, en principe. Le sel de l'eau de mer peut faire un peu mal et il a un effet **creusant sur les lésions**. Celles-ci seront plus longues à cicatriser... mais c'est le choix de la personne. Si cela fait plaisir à l'adolescent de prendre un bain de mer et qu'après cela il met 15 jours de plus à cicatriser, ce n'est pas une catastrophe. Penser à bien se rincer après le bain de mer.

### • Peut-on s'exposer au soleil ?

Il vaut mieux **éviter le soleil**, parce que le soleil rend les cicatrices pigmentées marron ou noires encore plus foncées. Sur le plan esthétique ce n'est pas très joli. Par ailleurs, les pemphigus et la pemphigoïde bulleuse sont **parfois aggravés par l'exposition au soleil**.

### • Que faire s'il y a des vergetures, des bleus... ?

Ce sont les effets secondaires des dermocorticoïdes sur lesquels malheureusement, notre action est limitée. Pour minimiser les vergetures, **il faut beaucoup hydrater la peau** avec des crèmes. Pour les bleus et plaies, il faut avant tout **éviter les traumatismes** (chocs, coups) qui peuvent provoquer les lésions. Ne pas hésiter à protéger la peau par des vêtements épais et rembourrés. Rappelons qu'il ne faut jamais utiliser de pansement adhésif au contact direct de la peau car il y a risque d'arrachement de la peau quand on cherche à le décoller pour changer le pansement.



## Extrait de la nomenclature des actes infirmiers

Valeurs conventionnelles des lettres clés depuis le 27/05/12

AMI (Acte Médical Infirmier) = 3,15 € en France métropolitaine et 3,30 € en Outre mer  
IFD (Indemnité Forfaitaire de Déplacement) = 2,50 € en France métropolitaine et 2,70 € en Outre mer

### Article 2 : Pansements courants AMI.2

- Ablation de fils ou d'agrafes, dix ou moins, y compris le pansement éventuel = AMI.2
- Ablation de fils ou d'agrafes, plus de dix, y compris le pansement éventuel = AMI.4

### Article 3 : Pansements lourds et complexes

Pansements lourds et complexes nécessitant des conditions d'asepsie rigoureuse : Pansement de brûlure étendue ou de plaie chimique ou thermique étendue, sur une surface supérieure à 5% de la surface corporelle = AMI. 4

### Dépassements d'honoraire :

L'infirmière peut appliquer un dépassement d'honoraire dans les deux situations suivantes :

- 1 - Circonstances exceptionnelles de temps ou de lieu dues à une exigence particulière du malade (DE) ;
- 2 - Lorsque le déplacement n'est pas prescrit (DD).

*Elle indique le motif du dépassement sur la feuille de soins (DE ou DD) et en avertit l'assuré dès le début des soins. Dans les cas prévus ci-dessus l'infirmière fixe ses honoraires avec tact et mesure et indique le montant total perçu sur la feuille de soins.*

### Remboursement par assimilation :

Lorsqu'un malade présente une pathologie inhabituelle justifiant un acte ne figurant pas à la nomenclature, l'acte exceptionnel peut être assimilé à un acte de même importance porté sur la nomenclature et, en conséquence, affecté du même coefficient. Le remboursement de cet acte est subordonné à l'avis favorable du contrôle médical rendu après examen clinique du bénéficiaire par le praticien conseil et à l'accomplissement des formalités de l'entente préalable, comme il est indiqué à l'article 7. Toutefois, l'absence de réponse de la caisse dans un délai de trois semaines doit être considérée comme un refus tacite de la demande d'assimilation.

### Article 7 : Entente préalable

La caisse d'assurance maladie ne participe aux frais résultant de certains actes que si, après avis du contrôle médical, elle a préalablement accepté de les prendre en charge, sous réserve que l'assuré remplisse les conditions légales d'attribution des prestations. (...)

Lorsque l'acte est soumis à cette formalité, le malade est tenu, préalablement à l'exécution de cet acte, d'adresser au contrôle médical une demande d'entente préalable remplie et signée par le praticien qui doit dispenser l'acte. Lorsque l'acte doit être effectué par un auxiliaire médical, la demande d'entente préalable doit être accompagnée de l'ordonnance médicale qui a prescrit l'acte ou de la copie de cette ordonnance. (...)

La date d'envoi de la demande d'entente préalable est attestée par le timbre à date de la poste. La réponse de la caisse d'assurance maladie doit être adressée au malade ou au praticien, le cas échéant, au plus tard le dixième jour suivant l'envoi de la formule. Faute de réponse dans ce délai, son assentiment est réputé acquis.

**Vous trouverez la nomenclature complète sur le site de l'infirmière libérale : [www.I-idel.fr](http://www.I-idel.fr)  
(Généralités / pratiques professionnelles / la nomenclature des actes)**

## Centres de références de nos MBI

Pour se rendre dans un centre de référence, vous avez la possibilité d'obtenir la prise en charge des frais de transport. Il existe une « lettre-réseau » (LR-DDGOS-99/2006) qui a été adressée aux CPAM pour les en informer (se renseigner auprès de l'APPF ou : [http://www.ameli.fr/fileadmin/user\\_upload/documents/LR-DDGOS-99-2006\\_01.pdf](http://www.ameli.fr/fileadmin/user_upload/documents/LR-DDGOS-99-2006_01.pdf)).

Pour connaître la liste des centres de références : [http://pemphigus.asso.fr/4\\_3\\_centres\\_de\\_references.shtml](http://pemphigus.asso.fr/4_3_centres_de_references.shtml)



Association Pemphigus Pemphigoïde France  
22 rue des Boulangers 75005 PARIS

[www.pemphigus.asso.fr](http://www.pemphigus.asso.fr)