

EPIDERMOLYSE BULLEUSE

Une maladie orpheline d'origine génétique

En Suisse, quelque cinquante personnes sont touchées par l'épidermolyse bulleuse, selon la Fondation Debra (soit pour la forme légère: 29; modérée: 5; et sévère: 12, le degré de gravité qui touche la petite Roxane).

ÉCLAIRAGE

GIMEL Roxane est atteinte d'une affection de la peau très invalidante. Ses parents ont accepté de témoigner pour sensibiliser le public à cette maladie orpheline.

La peau à vif, à vie, sans rémission

JOCELYNE LAURENT
jlaurent@lacote.ch

Roxane, du haut de ses quatre mois, se tient bien droite sur les genoux de son papa, rive son regard droit dans celui de son vis-à-vis, attentive. La fillette esquisse un joli sourire. Pourtant, elle aurait tous les droits d'avoir la mine boudeuse. La douleur, elle la vit au quotidien et ce depuis les premières heures de sa courte vie. Le diagnostic définitif est tombé six mois après sa naissance, aussi impitoyable et incompréhensible que l'est le nom de cette maladie orpheline: épidermolyse bulleuse dystrophique, la forme la plus sévère de cette affection de la peau.

«Elle est née avec une plaie à vif sur un pied et une main. A l'hôpital de Morges où j'ai accouché, le personnel médical ne savait pas de quoi il s'agissait, si c'était d'origine infectieuse ou pas. Roxane a été immédiatement transférée au CHUV, raconte Marilyne Jaggi, la maman de la petite. Mais là-bas, ils ne savaient pas non plus ce que c'était. Après trois jours, on lui a fait une biopsie de la peau.»

En attendant les résultats – qui ne sont tombés que le 1^{er} octobre 2013 – le corps médical a estimé qu'il s'agissait probablement d'épidermolyse bulleuse. Une fois le diagnostic confirmé, c'est le choc: «Le monde s'écroule. On se dit: pourquoi nous? Pourquoi ce genre de maladie existe-t-elle? Qu'avons-nous fait de mal?», s'interroge Marilyne Jaggi. «Le côté chronique de la maladie, c'est le plus difficile à accepter», ajoute son mari Frédéric.

Cette maladie génétique cutanée se caractérise par une extrême fragilité de la peau qui se décolle au moindre frottement et se traduit par l'apparition de bulles ou de vésicules épidermiques

causées par des traumatismes minimes de la peau. Il est alors impératif d'inciser toutes les cloques. Certaines se résorbent naturellement, tandis que pour les plus grandes, le problème se complique quand elles se transforment en plaies. Il faut alors les panser avec du matériel non adhérent. Du coup, parents et proches se muent en soignants, au quotidien, et manient aiguilles et pansements avec la dextérité acquise par la force de l'obligation.

Grandir: un danger

Les soins quotidiens demandent un investissement en temps considérable qui n'est d'ailleurs pas toujours récompensé. «On n'a jamais fini. On guérit une cloque, puis un quart d'heure plus tard, une autre apparaît», explique la jeune maman de 27 ans. «Une cloque équivaut à une cicatrice à vie, semblable à celle causée par des brûlures graves, car les cloques sont localisées dans les couches profondes de la peau», explique le papa. Et le moindre faux pas est sanctionné brutalement: «Roxane m'a glissé des mains aujourd'hui: elle a déjà une cloque», ajoute sa maman.

Les précautions à prendre concernent non seulement la manière de porter l'enfant (sans pression sur les endroits sensibles), mais aussi la matière des vêtements qui touchent la peau, qui ne doivent avoir ni couture, ni pression, ni serrement.

Pour l'heure, les deux pieds et les deux coudes de Roxane doivent impérativement être protégés. «A une certaine période, on a dû lui bander les deux jambes et les deux bras», témoigne le papa. Le couple a renoncé aux pansements aux mains: «On essaie de trouver un juste milieu afin qu'elle ne se blesse pas mais qu'elle puisse aussi se déve-



Marilyne et Frédéric Jaggi avec leur petite Roxane, quatre mois, rayonnants malgré la maladie. TATIANA MEDVIDCHUK-HUF

opper normalement et attraper des objets. On ne lui met des gants, en général, que pendant la nuit.» Les pansements doivent être changés quatre fois par semaine, à raison de deux personnes, deux heures de temps durant. A cela s'ajoute le bain bihebdomadaire, critique et douloureux pour Roxane, dont la peau est alors le plus à vif.

Pas de guérison possible

La maladie, sournoise, crée des lésions sur l'ensemble du corps, pas uniquement sur la peau, mais aussi sur les muqueuses comme la bouche, l'œsophage, les voies respiratoires et la cornée. Roxane en subit déjà les conséquences. «Actuellement, elle a des cloques dans la

bouche. On sait qu'elle souffre tous les jours à cause de cela, au moment de la tétée, sans savoir avec quelle intensité», témoigne la maman.

Il n'y a pour l'heure aucun traitement, seulement de quoi soulager la maladie. A l'hôpital, Roxane avait reçu de la morphine et un anti-douleur. Mais, sur le conseil d'une maman dont la fille, aujourd'hui âgée de 33 ans, est également atteinte d'épidermolyse bulleuse dystrophique, Roxane a été sevrée afin qu'elle ne développe pas une accoutumance dès son plus jeune âge.

C'est cette maman bernoise, qui fait partie de l'association Debra (lire encadré), qui est une des principales personnes ressources,

en raison de sa longue expérience. La Bernoise s'est déplacée à l'hôpital pour montrer aux parents et au personnel soignant comment réagir au mieux, de manière la plus efficace et la moins douloureuse, les pansements de Roxane et prodiguer des conseils pour la vie au quotidien.

Le bonheur de voir grandir son enfant s'accompagne de questions angoissantes sur l'évolution de la maladie. Un avenir que les parents de Roxane préfèrent ne pas envisager à long terme. «Pour l'instant, on songe seulement à la prochaine étape critique, quand elle se déplacera à quatre pattes et quand elle fera ses dents», explique Frédéric Jaggi. La maladie a des conséquences

POUR SOUTENIR L'ENVOI DES ENFANTS PAPILLONS

La fondation Debra, créée en 1998, membre de Debra International, vient en aide aux enfants atteints d'épidermolyse bulleuse et à leur famille. L'association s'engage également à faire avancer la recherche scientifique qui constitue le seul espoir à long terme pour soulager les douleurs des malades et pour enrayer l'évolution irrémédiablement invalidante de cette maladie. Un surnom communément les enfants atteints de cette affection enfants papillons en raison de leur peau vulnérable et fragile semblable aux ailes d'un papillon. www.schmetterlingskinder.ch.

également sur la situation financière des parents. Marilyne Jaggi n'a pas pu reprendre son travail comme prévu. La mise en crèche est impossible en raison des soins trop spécifiques.

Le couple ne cache pas qu'il a eu de grands moments de découragement, principalement au début, et qu'il vit encore au rythme de hauts et de bas. Mais de l'extérieur, ce qui transparaît, c'est le courage avec lequel les parents affrontent la situation et l'amour joyeux qu'ils éprouvent pour leur premier enfant. «On apprend à faire avec la maladie, plus on avance, moins on la voit, même si on ne l'oublie jamais. Les petits sourires de Roxane nous donnent du courage, tout comme le soutien de notre famille, nos proches et amis», relève Marilyne Jaggi. «C'est Roxane qui nous donne du courage, elle rigole et, malgré la maladie, elle grandit bien», ajoute le papa. Reste que la vie de famille est tout entière tournée sur Roxane et que la vie de couple passe au second plan. ○

SOLIDARITÉ Les communes de Saint-George, Marchissy et Longirod se sont mobilisées pour la famille Jaggi.

Un geste de solidarité largement partagé dans la région

«Merci beaucoup du fond du cœur». Les larmes aux yeux, émue et, malgré tout, un sourire aux lèvres, Marilyne Jaggi remerciait, le 23 décembre dernier, les représentants des trois communes qui, lors d'une cérémonie officielle, ont remis à la famille Jaggi un don en signe de soutien à l'épreuve qu'elle traverse. A l'initiative d'Alain Monney, conseiller saint-georgeais, les trois communes mousquetaires du haut – Saint-George, Marchissy et Longirod – ont uni leurs forces dans un élan de solidarité sans précédent.

Alain Monney, lors de l'assemblée du mois d'octobre, avait proposé que l'argent habituelle-



sapins de Noël soit reversé au profit de l'association Debra, qui vient en aide aux enfants atteints d'épidermolyse bulleuse et à leur famille, plutôt qu'en faveur de l'habituel Téléthon. La maman de Roxane étant originaire de Saint-George.

Plusieurs initiatives

Les autorités saint-georgeaises ont relayé l'initiative, acquérant à leur cause leurs deux voisines. Au final, la vente des sapins de Noël, organisée par les sapeurs-pompiers dans les trois communes, les animations connexes, ainsi que des initiatives personnelles (vente de bougies de Noël) ont permis de récolter la

«Que ce geste soit pris comme un acte de solidarité à l'échelon local», a relevé Alain Domerig, syndic de Saint-George. La somme a en outre été complétée par les conseillers longerois. Lors de leur dernière assemblée, les membres de l'organe délibérant ont décidé d'attribuer l'équivalent de leurs jetons de présence à la famille Jaggi, soit 200 francs supplémentaires.

Les joutes sportives en soutien de Debra

De son côté, Alain Monney, à l'origine de l'initiative, évoque un «coup de cœur». Le Saint-georgeais est ami avec les parents de Marilyne Jaggi. La jeune

gandi et y a passé toute sa jeunesse, avant de s'établir à Gimel. «Je ne connaissais même pas cette maladie», relève Alain Monney. «J'ai été touché par ce que vit la famille et ce d'autant plus en raison des liens d'amitié qui me lient moi et toute ma famille aux Jaggi. J'ai estimé qu'il fallait faire une action pour qu'on parle de cette maladie et que l'on puisse, peut-être, trouver des solutions pour la soulager grâce à un élan de solidarité.»

Le 23 janvier, lors des joutes sportives organisées à Saint-George par le Conseil régional de Nyon, les bénéficiaires de la manifestation seront reversés directement à la Fondation Debra. ○ **JOL**