

Portrait

Fragile comme les ailes d'un papillon

Roxane, 4 ans, est atteinte d'épidermolyse bulleuse dystrophique. Pour elle, manger, jouer et s'habiller se transforment en **défis quotidiens**. Sa peau est aussi fine que du papier de soie.

Texte: Aurélie Deschenaux Photo: Mathieu Rod



Surmonter
la maladie
de Roxane est
un combat quotidien
et la famille Jaggi
le mène avec bravoure.

Les petits poissons dans l'eau nagent, nagent, nagent, nagent...» Pour distraire sa fille des douleurs provoquées par le changement de ses pansements, Marilynne s'est mise à chanter. Roxane, 4 ans, est une «enfant papillon».

A la naissance, il manquait à la petite Vaudoise de la peau sur un pied et une main. Six semaines plus tard, le diagnostic tombe : c'est une épidermolyse bulleuse. La pathologie est aussi rare que ses conséquences sont terribles. La vie des 120 personnes touchées en Suisse par cette maladie ressemble à un long fleuve de douleurs. Leur peau est si fragile qu'elle se décolle au moindre frottement, comme l'aile du papillon qui, quand on la touche, perd sa précieuse substance.

Depuis, c'est le même rituel qui marque le début de chaque journée chez les Jaggi, à Gimel (VD). Lorsque Roxane se réveille, le bal des soins commence. Chaque jour, trois à quatre heures y sont dédiées: une étape indispensable pour lui garantir la meilleure hygiène possible et limiter le développement de bactéries. Les cloques et les plaies qui recouvrent son corps génèrent de fortes démangeaisons et des douleurs comparables à celles d'un grand brûlé. «Ces enfants apprennent à vivre avec une souffrance constante, explique le Dr Elisabeth Gianadda, spécialiste en dermatologie et présidente de la Fondation Enfants Papillons. A moins d'être né avec, personne ne supporterait une telle maladie. Ces petits sont des exemples de courage».

L'union fait la force

Courageuse, Roxane l'est, cela ne fait aucun doute. Ses parents aussi. La vie de Marilynne et Frédéric Jaggi a été brusquement chamboulée, leurs projets futurs se sont envolés. «**Nous sommes très soudés, c'est ce qui nous aide au quotidien**», avoue Frédéric. Désormais, ils se battent pour rendre la vie de leur fille la plus douce possible, bien que rythmée par les soins. Chaque jour, il faut traquer les nouvelles cloques qui sont

apparues et les percer pour éviter qu'elles ne grossissent. Puis enduire de pommade et panser son corps là où c'est nécessaire: c'est-à-dire partout, ou presque. Pendant ce temps, Roxane ne quitte pas des yeux ce qui se passe devant elle et n'hésite pas à jouer à l'assistante: «Regarde, il y a encore une petite cloque là.»

Pour la petite, les expériences douloureuses ne manquent pas. Tous les trois jours, on lui donne un bain, un moment toujours très dur qui se manifeste par une demi-heure de hurlements. Trente minutes durant lesquelles Marilynne et Frédéric endossent le rôle de soignants, tandis que leurs cœurs de parents se serrent à voir leur enfant souffrir ainsi. Mais «tu sais qu'on n'a pas le choix, Roxane, n'est-ce pas?» lui demande son papa. La petite hoche la tête.

Une lueur d'espoir malgré tout

Au fil des années, la mobilité de Roxane s'est réduite. Elle éprouve maintenant des difficultés à marcher ou à effectuer des gestes simples, comme lever les bras. La maladie se développe également dans les muqueuses. Son œsophage s'est rétracté et l'empêche d'avaler les aliments; c'est une sonde d'alimentation externe qui a remplacé ses couverts à table. Et pourtant «j'adore aller au restaurant» lance Roxane.

Aux difficultés physiques s'ajoutent celles des émotions. Faire de la corde à sauter ou dévaler une piste de luge sont autant d'activités inconcevables pour Roxane. Des interdits pas toujours évidents à accepter, notamment pour sa maman: «J'ai le cœur brisé qu'elle ne puisse pas faire de balançoire.» Même si la fillette la rassure aussitôt: «C'est pas grave, j'en ferai une autre fois.»

La réjouissance de commencer la crèche cet automne était alors d'autant plus grande, notamment pour se faire des copains et copines de son âge. Une étape de loin pas anodine, car un accueil en milieu collectif s'était avéré quasi impossible jusqu'ici. Une accompagnatrice veille spécialement sur elle, pour

L'épidermolyse bulleuse, qu'est-ce que c'est ?

«**Cette maladie rare et orpheline** se caractérise par une fragilité cutanée extrême et peut aussi affecter les muqueuses. Le moindre frottement entraîne un décollement de la peau, puis la formation de cloques et de plaies », explique Elisabeth Giannada, dermatologue et présidente de la Fondation Enfants Papillons. En cause, la synthèse défectueuse du collagène type 7, la protéine responsable de la cohésion entre les deux premières couches de la peau (épiderme et derme). Il en résulte des difficultés de cicatrisation et de fortes douleurs.

La sévérité de la pathologie est très variable selon le niveau où se produit le décollement. «Aujourd'hui, il n'existe aucun traitement curatif, uniquement des traitements des symptômes», précise la doctoresse. «Pour protéger la peau des frictions, éviter la surinfection des plaies et favoriser la cicatrisation, on enveloppe différentes parties du corps de bandages spécifiques.»

En raison notamment d'un risque accru de contracter un cancer de la peau et de syndromes inflammatoires chroniques, l'espérance de vie des enfants papillons se situe entre vingt-cinq et trente-cinq ans. Les espoirs reposent sur les progrès scientifiques. Plusieurs organisations soutiennent la recherche, notamment l'association Roxane, Enfants Papillons, fondée par les parents de la petite ou encore la Fondation Enfants Papillons.



Une partie du matériel dont les parents de Roxane se servent pour ses soins quotidiens.

éviter toute maladresse d'un camarade. C'est pour la même raison que les échanges avec sa petite sœur d'un an sont limités. «Il faut la surveiller», souffle Roxane, lorsqu'elle voit sa cadette s'approcher d'elle à grande vitesse. Lauryne ne maîtrise pas encore tous ses gestes et sa grande sœur a conscience du danger que cela représente; sa maturité l'aide à prévenir les accidents.

Tous ces défis n'empêchent pas Roxane de rigoler. Elle déborde d'un humour

qu'elle tient très certainement de ses parents...

«Je suis sûre que Roxane donne une leçon de vie à beaucoup de monde, assure sa maman. Avec elle, notre manière de penser a changé, nos priorités ont été réévaluées.

On vit au jour le jour et on met tout en œuvre pour passer un maximum de temps avec elle et savourer chaque instant!» D'ailleurs, au programme de l'après-midi, une excursion au Signal de Bougy.

En route! **MM**

Publicité

**MY LIFE.
MY RULES.**

SO FRESH. SO YOU.



MIGROS

Emmi CAFFÈ LATTE est en vente à votre Migros