



Slovénie

Mateja Dolenc-Voljč, Vlasta Dragoš, Vesna Tlaker-Žunter, Marko Potočnik, Faculté de Médecine de Ljubljana, Service de Dermatologie et Vénéréologie, Zaloška 2, Ljubljana, Slovénie

Quatre services de dermatologie offrant une approche multidisciplinaire

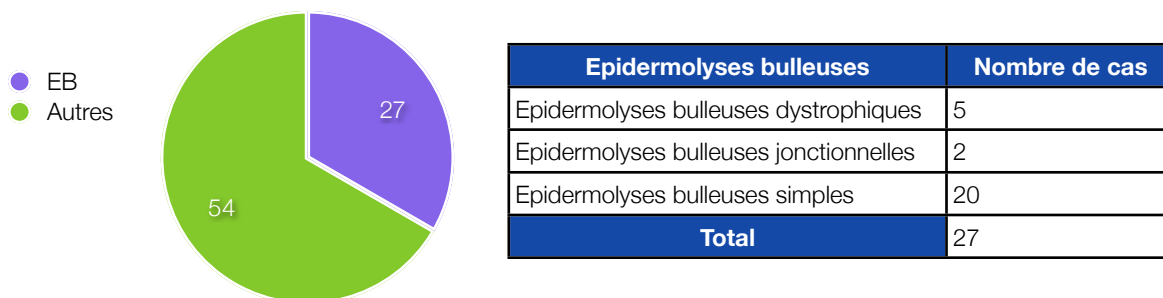
La Slovénie a une population de 2 millions d'habitants avec 4 services de dermato-vénéréologie dont 2 hospitalo-universitaires. Tous les services de dermatologie ont développé une approche multidisciplinaire.

Des données disponibles pour les épidermolyses bulleuses et la maladie de Darier

54 cas de maladie de Darier ont été recensés et 27 cas d'épidermolyses bulleuses. Parmi les 27 cas d'épidermolyses bulleuses :

- Épidermolyses bulleuses dystrophiques 5 patients dont 3 enfants,
- Épidermolyses bulleuses jonctionnelles : 2 patients,
- Épidermolyses bulleuses simples : 20 enfants dans 4 familles,
- le nombre exact d'adultes est inconnu et chez certains d'entre eux la maladie s'exprime modérément.

Quelques cas d'ichtyoses congénitales, d'érythrodermies ichtyosiformes congénitales et de neurofibromatoses sont recensés. Concernant les autres génodermatoses (kératodermie palmoplantaire, ichtyoses vulgaires, dysplasie ectodermique anhidrotique, incontinentia pigmenti) le nombre de cas est inconnu.



Nombre de cas d'Épidermolyses Bulleuses (EB) et de la Maladie de Darier (Autres).

Le service de dermato-vénérologie de Ljubljana : un centre spécialisé pour la prise en charge des enfants atteints de génodermatoses et pour la prise en charge des adultes et des enfants atteints d'épidermolyses bulleuses

• Tous les enfants atteints de génodermatoses sont suivis au service de dermato-vénérologie de Ljubljana

- La prise en charge des enfants atteints de génodermatoses (à l'exception des patients atteints d'épidermolyses bulleuses)

Tous les enfants atteints de génodermatoses sont suivis au service de dermato-vénérologie de Ljubljana en coopération avec les pédiatres et les autres spécialistes. Les parents sont formés pour répondre aux besoins des enfants et leur prodiguer des soins adaptés. La coopération avec les travailleurs sociaux est bien développée.

- La prise en charge des enfants atteints d'épidermolyses bulleuses

Les enfants sont suivis régulièrement (au moins 3 fois par an). Ils sont hospitalisés au moins 1 fois par an pour des examens approfondis. Les pansements des lésions cutanées sont renouvelés régulièrement à domicile par des infirmières formées. Depuis 1993, le diagnostic est confirmé pour tous les enfants au niveau histologique et par le biais de la microscopie électronique.

• Tous les patients atteints d'épidermolyses bulleuses sont suivis au service de dermato-vénérologie de Ljubljana

- Une équipe multidisciplinaire

En 2009, une équipe multidisciplinaire a été mise en place pour la prise en charge des patients atteints d'épidermolyses bulleuses. Cette équipe fonctionne sur la base d'une collaboration entre dermatologues, pédiatres, généticiens, ophtalmologues, stomatologues, chirurgiens plasticiens, internistes, psychologues. Cette équipe a également pour bien de



faire progresser la connaissance des épidermolyses bulleuses parmi les spécialistes et d'améliorer les possibilités de traitement pour les patients

- La prise en charge des enfants atteints d'épidermolyses bulleuses
cf. ci- dessus

- La prise en charge des adultes atteints d'épidermolyses bulleuses

Tous les patients atteints d'épidermolyses bulleuses dystrophiques et jonctionnelles sont hospitalisés une fois par an pour des examens approfondis.

Les autres services de dermatologie prennent en charge les patients adultes atteints par les autres génodermatoses que les épidermolyses bulleuses

Les patients adultes atteints de génodermatoses autres que les épidermolyses bulleuses sont suivis dans les autres services que celui de Ljubljana. Des bilans réguliers sont pratiqués par les dermatologues. Leur prise en charge est multidisciplinaire, suivant les recommandations existantes, celles-ci étant adaptées aux possibilités offertes localement. Des soins à domicile sont prodigués par des infirmières.

Les coûts de la maladie sont couverts par les compagnies d'assurance avec une exception pour les pansements, les crèmes et les traitements locaux

Debra Slovénie : une association pour les patients atteints d'épidermolyses bulleuses en Slovénie

Debra Slovenia a été créée en 2005. Cette association réunit les patients atteints d'épidermolyses bulleuses et leurs proches. Elle favorise la rencontre entre les patients et les échanges d'expérience. Debra Slovenia apporte également un soutien pour l'intégration sociale des patients. Elle a un rôle d'éducation, de formation et d'information auprès des patients et de leurs familles ainsi que des professionnels de santé : éducation et information sur les nouveautés dans le domaine des soins cutanés et des traitements pour les patients. Debra Slovenia fournit également des pansements spécifiques pour les soins des épidermolyses bulleuses. Debra Slovenia sensibilise le grand public. Elle collecte également des fonds pour subvenir aux besoins des patients.

Des collaborations européennes pour favoriser les échanges entre patients, améliorer le diagnostic et la formation des professionnels de santé

- Coopération entre Debra Slovenia et Debra Croatia

Debra Slovenia et Debra Croatia ont organisé des réunions communes.

- Contacts avec le Service de Dermatologie et de Dermatologie Moléculaire de Fribourg en Allemagne

Ces contacts ont pour objectif d'aboutir à pratiquer des analyses génétiques pour les patients atteints d'épidermolyses bulleuses dystrophiques et jonctionnelles.

- Formation des professionnels de santé au Royaume-Uni et en Croatie

Deux dermatologues, deux infirmières et un pédiatre ont participé à un symposium sur les épidermolyses bulleuses au Royaume-Uni et en Croatie en 2009.

Les projets du Service de dermato-vénérologie de Ljubljana pour améliorer la prise en charge des génodermatoses en Slovénie

- Préparer un registre national sur les génodermatoses en Slovénie
- Organiser un réseau national pour les génodermatoses entre les services de dermatologie
- Renforcer les collaborations en Europe
- Améliorer le diagnostic et le traitement
- Former de jeunes dermatologues et des autres professionnels de santé